Edition Tsunami

Le Manuel Du Resident

Appareil Locomoteur

Exclusivité 2009

من صنع إليكم معروفا فكافئوه
فإن لم تجدوا ما تكافئونه
فادعوا له حتى تروا أنكم قد كافأتموه

Appareil locomoteur
[14-015-A-10]

Allogreffes de l'appareil locomoteur et banques de tissus

Christian Delloye : Chirurgien orthopédiste, chef de service associé
Cliniques universitaires Saint-Luc, professeur à la Faculté, université catholique de Louvain, Bruxelles Belgique
Olivier Cornu : Chirurgien orthopédiste, résident
Cliniques universitaires Saint-Luc, laboratoire de chirurgie orthopédique, Bruxelles Belgique

Résumé

La demande en tissus de l'appareil locomoteur est très importante car les allogreffes facilitent la chirurgie de reconstruction orthopédique. Le but d'une banque de tissus est de fournir au chirurgien un tissu efficace sur le plan biologique et ne comportant aucun risque pour le patient. Pour rencontrer cet objectif, le prélèvement, la conservation et l'implantation de ces tissus doivent respecter plusieurs dispositions microbiologiques et légales. Les différentes méthodes de sécurisation microbiologique de l'allogreffe sont passées en revue. Les modes de conservation et de stérilisation sont également discutés.

Haut de page

INTRODUCTION

Allogreffes de l'appareil locomoteur à l'aube de l'an 2000

Les allogreffes tissulaires se sont progressivement imposées comme une des possibilités thérapeutiques dans à peu près tous les secteurs de la chirurgie. Les allogreffes de l'appareil locomoteur ont été les premières à être utilisées dès le siècle précédent. L'os est, à l'exception du sang, le tissu humain le plus greffé. Chaque année aux états-Unis, on réalise environ 140 000 greffes [65]. Il faut y ajouter environ 130 000 échantillons de

poudre d'os cortical destinés à la chirurgie maxillofaciale. En France, on estime à 15 000 le nombre de greffes osseuses (auto- et allogreffes) qui ont été utilisées en 1994. Parmi les allogreffeS, les têtes fémorales et les allogreffes massives représentent respectivement environ 6 500 et 250 greffes. Cette tendance se confirme puisqu'en 1996, on estime le nombre de têtes fémorales prélevées en France à environ 7 000 dont un quart seront éliminées [57]. Cette relative disponibilité de l'os contraste avec la quasi nondisponibilité des tendons (moins de 50 disponibles) et du fascia. Les besoins pour les tissus ou autres substituts en vue d'assurer des reconstructions de plus en plus difficiles de l'appareil locomoteur sont en augmentation constante.

Historique

Greffe osseuse

La possibilité de changer un organe ou un tissu défaillant par un autre a de tout temps fasciné les hommes [13]. Il n'est pas étonnant que le premier cas d'allogreffe appartienne plus à la légende qu'à la réalité. En effet, saint Côme et saint Damien auraient, deux siècles après leur mort, au III[e] siècle de notre ère, échangé la jambe tumorale d'un sacristain avec celle d'un Maure décédé. Ce miracle a inspiré de nombreux peintres de la Renaissance. Plus proche de nous, sans pour autant quitter le domaine de l'anecdote, le chirurgien néerlandais van Meekeren écrit dans son livre qu'un missionnaire lui avait rapporté qu'un soldat russe avait reçu une xénogreffe de calotte crânienne provenant d'un chien après avoir reçu un coup de sabre sur le crâne. L'histoire fit grand bruit car le soldat dut se faire enlever la greffe pour éviter l'excommunication de l'Église.

Sur le plan expérimental, Merrem (1810) réalise la première autogreffe tandis que Flourens (1847) expérimente le premier l'allogreffe et la xénogreffe. La première autogreffe humaine est attribuée à von Walther (1820), un chirurgien allemand. La première xénogreffe humaine est attribuée à Percy, chirurgien de Napoléon qui greffa un segment d'os bovin chez deux soldats. La première allogreffe humaine rapportée dans la littérature scientifique est attribuée à MacEwen, chirurgien écossais qui utilisa, en 1879, un fragment tibial d'une ostéotomie pour traiter une pseudarthrose infectée d'humérus chez un enfant. Il est suivi par Poncet, chirurgien français qui réalisa en 1887 une allogreffe intercalaire pour traiter une pseudarthrose. La première greffe ostéoarticulaire expérimentale revient à Judet en 1907 tandis que, dans le même temps, Lexer la réalisa chez l'homme. C'est finalement Albee qui popularisera la greffe osseuse à partir de 1915.

Conservation de l'os

Ollier fut le premier en 1867 à observer l'effet conservateur du froid. Il faudra cependant attendre le début de ce siècle pour voir les premières tentatives cliniques de conservation de tissu à température de la glace fondante, en France par Tuffier et aux états-Unis par Albee. Les travaux de Carrel en 1912 confirment l'intérêt du froid pour la conservation des tissus. C'est à Inclan, chirurgien cubain, que revient le mérite de la première véritable banque de tissus conservés à 4°C et qu'il organisa en 1942. Enfin, deux chirurgiens américains, Bush et Wilson, rapportent en même temps en 1947 et sans se connaître l'utilisation d'os conservés à - 20°C. Ces os provenaient de segments amputés. Weaver en 1949 est le premier à utiliser l'os de patients décédés. L'os est le premier tissu, en dehors du sang, à être lyophilisé en 1951 pour une utilisation clinique par la banque de la marine américaine. En Europe, l'essor sera de courte durée car la technique reste mal codifiée et les accidents septiques sont fréquents. Les banques de tissus connaissent un nouvel essor depuis les années 1980 grâce aux progrès de la chimiothérapie dans le traitement des tumeurs malignes de l'os et au développement d'une chirurgie conservatrice à la place d'une amputation [60].

Haut de page

BANQUES DE TISSUS ET LÉGISLATION

Depuis 1992, plusieurs textes légaux d'encadrement relatifs aux allogreffes osseuses ont été publiés. Un établissement français des greffes (EFG)[1] a été créé (loi du 18 janvier 1994) et assure la tutelle des banque des tissus. En promulguant les lois dites « bioéthiques » de juillet 1994, le législateur donne un cadre précis pour l'organisation et l'exercice de la transplantation. En effet, ces lois du 29 juillet 1994 posent les grands principes du respect du corps et précisent, entre autres, les conditions du don et de l'utilisation des éléments du corps humain. Ainsi, le prélèvement, la conservation et l'implantation ne peuvent se faire que moyennant le respect de plusieurs dispositions légales dont certaines ont déjà fait l'objet de décrets d'application et d'autres sont en voie de l'être.

Activités de prélèvement et de conservation

Les activités de prélèvement et de conservation des tissus à des fins thérapeutiques sur une personne décédée sont limitées à des centres autorisés suivant les dispositions du décret du 1er avril 1997. Le prélèvement se fera suivant les modalités du consentement présumé du donneur (loi du 29 juillet 1994). En l'absence de renseignements, le médecin interrogera la famille du défunt. Un registre national d'opposition au don vient d'être mis en place et devra être consulté avant tout prélèvement.

En outre, l'arrêté du 1er avril 1997 définit les règles de bonne pratique relatives au prélèvement des tissus et le recueil des résidus opératoires à des fins thérapeutiques.

Il stipule entre autres, que tout tissu ou tout résidu opératoire prélevé à des fins de greffe doit nécessairement être adressé à une banque autorisée.

Le recueil des résidus opératoires, comme une tête fémorale, ne nécessite pas que l'établissement soit soumis à autorisation.

Un décret d'application concernant le fonctionnement des banques de tissus et les conditions d'autorisation est imminent et sera accompagné d'un arrêté sur les règles de bonnes pratiques de la conservation des tissus.

Règles de sécurité sanitaire

Les décrets du 24 mai 1994 et celui du 9 octobre 1997 définissent les règles de sécurité sanitaire et le bilan biologique minimal du donneur. De ceux-ci, il résulte l'obligation de rechercher, chez les donneurs de tissus, les marqueurs d'infectiosité pour le virus du VIH1-2 (virus de l'immunodéficience humaine), celui de l'HTLV1 (*human T-cell lymphoma virus*), les virus de l'hépatite B et C et la syphilis. Le décret du 9 octobre 1997 a supprimé de cette liste, lorsqu'il s'agit de tissus uniquement, la toxoplasmose et les virus du Cytomégalovirus (CMV) et d'Epstein-Barr (EBV). L'arrêté du 24 juillet 1996 précise la nature et le nombre de tests de dépistage à réaliser pour le VIH et le virus de l'hépatite C.

Signalons que la législation ne fait pas mention d'une obligation de quarantaine pour les têtes fémorales.

Le chirurgien implanteur doit personnellement prendre connaissance des résultats microbiologiques du donneur, et informer le patient receveur de l'utilisation d'une allogreffe.

Le cheminement de toute greffe depuis son prélèvement jusqu'à son implantation doit pouvoir être tracé suivant des modalités définies par les arrêtés du 9 octobre 1995, du 24 juillet 1996, du 1er avril 1997 et le décret du 9 octobre 1997.

Haut de page

OBTENTION DES TISSUS

Critères de sélection d'un donneur potentiel

La sélection du donneur est une étape primordiale dans l'obtention des tissus dans la mesure où elle écarte d'un don potentiel tout individu présentant un risque de transmettre une maladie par les tissus prélevés. Le décret du 9 octobre 1997 précise les règles de sécurité sanitaire applicables à tout prélèvement de tissus.

Tout donneur potentiel fera l'objet d'un examen de son dossier médical complété par un examen clinique et par une anamnèse si nécessaire. Avant tout prélèvement, l'absence d'une opposition émise par le donneur ou à défaut celle de la famille sera impérativement vérifiée. Les critères de sélection sont régulièrement revus et publiés par des sociétés scientifiques comme le GESTO(2) [4], l'EAMST(3) [30] et le conseil médical et scientifique de l'EFG.

Sera exclue toute personne ayant des/une :

- antécédents d'hépatite chronique ou présence d'une hépatite active ;
- infection ou suspicion d'une infection à VIH ou l'HTLV ;
- présence de facteurs de risque reconnus pour ces infections dans les derniers 12 mois :
  - partenaires sexuels multiples homo-hétérosexuels ou toxicomanie par voie parentérale pour le donneur ou son partenaire régulier ;
  - accident d'exposition à du sang contaminé ou suspect de l'être ;
  - séjour en milieu carcéral ;
- antécédents ou suspicion d'une maladie nerveuse centrale telle la maladie d'Alzheimer, de Creutzfeldt-Jakob ou suspicion d'une démence quelle que soit l'origine ;
- antécédents d'intervention neurochirurgicale avec utilisation d'une allogreffe de dure-mère ;
- antécédents de traitement à l'hormone de croissance extractive ;
- antécédents ou présence d'une maladie néoplasique à l'exception d'un épithélioma basocellulaire de la peau et de certaines tumeurs cérébrales primitives ;
- antécédents ou présence d'une maladie de système, du tissu conjonctif ou d'affections requérant l'utilisation chronique de corticostéroïdes ;
- infection en cours, généralisée ou susceptible de l'être, de type tuberculose, malaria ou encore une bactérie pathogène ;
- décès de cause inconnue malgré la réalisation d'une autopsie ;
- localement, le prélèvement sera contre-indiqué en cas d'antécédents d'irradiation locale.

Criblage microbiologique du donneur

Associé à la sélection, le criblage permet de compléter le bilan au terme duquel les tissus pourront être prélevés avant d'être mis en quarantaine.

Conformément au décret du 9 octobre 1997, on recherchera chez tout donneur potentiel les marqueurs biologiques de l'infection par un des agents suivants :

- VIH1-2 (deux tests d'anticorps, antigène P24) ;
- HTLV 1 (anticorps) ;
- hépatite B (antigène de surface HBs, anticorps anti-HBc) ;
- hépatite C (deux tests d'anticorps et taux sérique de l'alanine-aminotransférase [ALAT] s'il s'agit d'un don de tête fémorale ;
- syphilis (anticorps).

L'arrêté du 24 juillet 1996 stipule que pour le virus VIH1-2, la recherche d'anticorps se fera par deux techniques différentes et que l'antigène P24 sera également recherché. La recherche d'anticorps pour le virus de l'hépatite C se fera également par deux techniques différentes. Les résultats de ces analyses (avec la dénomination commerciale des réactifs

utilisés) seront fournis de façon détaillée au chirurgien qui implantera le tissu. Si, parmi ces analyses, un résultat fait ressortir un risque de transmission d'infection, toute utilisation clinique de ces tissus est interdite (décret du 9 octobre 1997).

Mesures complémentaires

Détermination du facteur Rhésus

Une détermination du groupe sanguin n'est pas requise pour l'implantation d'une greffe osseuse. En revanche, la détermination du facteur Rhésus est requise pour toute implantation d'une tête fémorale dont la moelle n'a pas été enlevée, chez une fille ou une femme en âge de procréer. En effet, 0,5 mL d'un sang Rhésus positif (facilement contenu dans une seule tête fémorale) suffit à immuniser un receveur Rhésus négatif contre l'allèle D qui détermine la positivité du facteur. Toute femme Rhésus négatif et susceptible d'enfanter devrait recevoir une tête fémorale d'un sujet Rhésus négatif pour éviter une immunisation et une éventuelle anémie hémolytique chez le nouveau-né.

Sécurisation microbiologique

Evaluation du risque de transmission d'un virus

Le risque de transmission d'une maladie virale par une allogreffe après criblage microbiologique est faible. Ce risque peut être calculé sur base de l'incidence des nouveaux cas d'infections virales dans la population et de la fenêtre sérologique aveugle, soit la période où le donneur infecté par le virus ne présente encore aucun anticorps. Lelie estime le risque de transmission dix fois supérieur à celui d'un don de sang aux Pays-Bas [55]. En Belgique, le risque de transmission du VIH lors d'une transfusion de sang est évalué entre 1 et 5 par million. à partir des données épidémiologiques belges de 1994 et sur base d'une période de fenêtre sérologique de 22 jours [67], le risque de transmission du VIH par un donneur de tissus est de 6 par million lorsque la détection ne repose que sur l'anticorps de 3^{e} génération. Ce risque peut être diminué de trois manières : étendre le criblage microbiologique aux techniques de recherche du génome viral par amplification génétique (*polymerase chain reaction* : PCR), appliquer une période de quarantaine et recontrôler le donneur ou les receveurs d'organe sur le plan sérologique, appliquer un traitement validé qui assure l'inactivation des contaminants potentiels.

Recherche du génome viral par amplification génétique

La recherche du génome viral par amplification enzymatique (PCR) permet une détection sérique du virus plus précoce que par les tests classiques. On estime que la PCR est capable de dépister le virus dès le 16^{e} jour en moyenne, après contamination [55] alors que les tests sérologiques de 3^{e} génération sont capables de détecter les anticorps dès le 22^{e} jour après la contamination. Pour mémoire, le même test de première génération détectait en 1985 les anticorps au 42^{e} jour de l'infection. La PCR test peut être réalisée pour les virus VIH et de l'hépatite B et C sur le sang des donneurs vivants ou dont le coeur est encore battant. Cette recherche devient souhaitable chez les donneurs de tissus dont la quarantaine n'est pas possible [12]. Une PCR négative pour le virus de l'hépatite C et le VIH ou à défaut pour ce dernier, un antigène P24 négatif peut dispenser d'une quarantaine pour les normes européennes [30].

Quarantaine

C'est une procédure simple de recontrôle des donneurs vivants 6 mois après la chirurgie pour les virus VIH et de l'hépatite C. Elle permet d'accroître la sécurité des greffons osseux en réduisant le risque d'un don réalisé au cours de la période de fenêtre sérologique, c'est-

séroconversion. Elle est au minimum de 4 semaines pour le VIH, de 8 semaines pour HBV et de 6 semaines pour HCV avec un anticorps de 3^{e} génération. Il s'agit ici de moyenne. Pour mémoire, rappelons qu'avec le test de 1^{e} génération et une latence de 6 semaines, il avait été démontré qu'après 3 mois, 75 % des patients infectés par le VIH avaient développé des anticorps, et qu'après 6 mois, 95 % des patients étaient séroconvertis. L'os ne deviendra disponible qu'après un résultat négatif. Il avait été démontré qu'après 3 mois, 75 % des patients infectés par le VIH avaient développé des anticorps et qu'après 6 mois, 95 % des patients étaient séroconvertis [42]. La greffe ne deviendra disponible qu'après un résultat négatif.

Une quarantaine est aussi d'application pour les donneurs multiples : les receveurs d'un organe vascularisé sont soumis à un contrôle sérologique 3 mois après la transplantation. En cas de greffe d'organe, la période de quarantaine est en effet plus courte : la vascularisation de l'organe contaminant entraîne une virémie plus précoce. Les greffes osseuses de donneurs d'organes ne seront délivrées qu'après ce contrôle.

Traitements inactivants

Ils peuvent être de nature chimique ou physique. Ils doivent avoir fait la preuve de leur efficacité et avoir été validés avant d'être appliqués. Ils sont abordés plus loin avec les méthodes de désinfection et de stérilisation.

Prélèvement

Prélèvement d'une tête fémorale

Elle se prélève lors d'une arthroplastie de la hanche. Le chirurgien vérifiera, outre les résultats du criblage microbiologique, le dosage sérique des alanine-aminotransférases, transaminases hépatiques qui sont les témoins potentiels d'une hépatite (arrêté du 24 juillet 1996).

Prélèvement de tissus chez un donneur d'organes

Il est réalisé par une équipe de trois à quatre personnes dont une, au moins, est chirurgien orthopédiste. Le corps est préparé comme pour une intervention en orthopédie. Le prélèvement se fait stérilement. La plupart du temps, les tissus sont disséqués et conditionnés sur place avant d'être congelés. Le squelette est reconstruit avec des prothèses métalliques ou plastiques.

Prélèvement d'os chez un personne décédée

Il est conduit de manière non stérile mais de manière aseptique pour éviter toute contamination massive. L'os subit un traitement inactivant, et est finalement stérilisé après avoir été conditionné.

Haut de page

TYPES D'ALLOGREFFES DE L'APPAREIL LOCOMOTEUR

Os

L'os est le tissu humain le plus utilisé et il est disponible sous plusieurs présentations.

La tête fémorale est la greffe la plus répandue. Habituellement, elle est conservée par congélation mais elle pourrait être lyophilisée également. L'os peut aussi être disponible sous forme de blocs spongieux ou corticospongieux qui sont prélevés d'une tête fémorale ou des condyles fémoraux, ou encore des plateaux du tibia. Ces blocs sont tantôt congelés, tantôt lyophilisés, et sont fréquemment demandés car ils se prêtent bien au comblement ou relèvement de l'os. Dans les larges pertes de substance du cotyle, toute une extrémité proximale ou distale de fémur peut être utilisée. La diaphyse d'un os long peut être préparée en segments plus ou moins longs, intercalés dans une diaphyse ou destinés à la reconstruction du ou des corps vertébraux.

L'os diaphysaire peut être aussi transformé en particules dont la granulométrie est variable. La poudre d'os est plus utilisée en chirurgie maxillofaciale qu'en orthopédie. Elle peut être déminéralisée à l'acide chlorhydrique pour devenir ostéo-inductrice.

Cartilage

Greffe ostéochondrale massive

Elle est utilisée le plus souvent comme greffe massive pour reconstruire un segment ostéoarticulaire après résection d'une tumeur chez l'enfant ou l'adolescent. Elle peut être préférée à une prothèse métallique lorsqu'il faut épargner le cartilage de croissance opposé à l'os tumoral. Une greffe ostéochondrale est toujours congelée pour ne pas altérer sa résistance mécanique. Elle est préalablement traitée par un cryoconservateur.

Greffe ostéochondrale de resurfaçage

Les greffes de cartilage avec un support osseux mince pour resurfacer une articulation constituent une deuxième indication, mais qui n'est plus que très rarement utilisée actuellement.

Tendon

Les allogreffes ostéotendineuses constituent une demande fréquente pour les reconstructions du ligament croisé antérieur ou postérieur du genou, car elles permettent la reconstruction d'un néoligament par arthroscopie et sans sacrifier une autre structure normale. Afin de ne pas modifier la tenue mécanique du tendon, ce dernier est conservé par congélation et plus rarement par lyophilisation. Les tendons les plus utilisés sont le tendon rotulien, le tendon d'Achille et dans une moindre mesure, les tendons des muscles jambiers antérieur et postérieur.

Fascia lata

Cette aponévrose est tantôt congelée, tantôt lyophilisée, pour servir de matériel de recouvrement.

Ménisques

peuvent être aussi conservés sans cryconservateur par congélation.

Ingénierie tissulaire

Il paraît vraisemblable que dans un avenir proche, les banques de tissus pourront proposer des matrices tissulaires (cartilage, os, tissu conjonctif) capables d'être recolonisées par des cellules mises en culture et prélevées quelques jours avant chez le futur receveur.

Haut de page

MÉTHODES DE CONSERVATION, DE DÉSINFECTION ET DE STÉRILISATION DES TISSUS

Conservation des tissus

Le froid, la lyophilisation et la déshydratation sont les méthodes de conservation les plus usuelles pour conserver les tissus.

Congélation

La congélation fait passer l'eau contenue dans les tissus de l'état liquide à l'état solide. Congelées, les molécules d'eau sont liées entre elles par des liaisons hydrogène et ne sont plus disponibles pour des réactions chimiques [47].

Température de conservation

La température minimale à laquelle l'os doit être conservé dépend du point eutectique de l'os qui est à -28°C [6]. Le point eutectique est la température à laquelle solvant et solutés sont en phase solide. Il faut donc atteindre -28°C pour que toute l'eau contenue dans l'os soit congelée. En pratique, on maintiendra une température suffisamment éloignée du point eutectique - en règle générale, en dessous de -40°C- pour garantir l'absence d'un dégel à la surface du tissu.

Les températures les plus utilisées sont -80°C et -196°C.

Quelle que soit la température de congélation (-20° à -196°C), aucune perte des propriétés mécaniques du tissu n'est observée [62]. C'est pour cette raison que les tissus soumis à des sollicitations mécaniques cycliques sont de préférence congelés. La congélation ne change pas non plus les qualités mécaniques des tendons et du fascia [43].

Les normes européennes limitent à 5 ans la durée de conservation d'un tissu congelé à une température inférieure à -40°C [30].

Cryoprotection du cartilage

Le cartilage est un tissu particulier dans la mesure où il n'est ni innervé ni vascularisé. Contrairement à l'os, il n'a aucun pouvoir de réparation. Il importe d'assurer la survie des chondrocytes qui sont les seuls responsables de la synthèse et de l'entretien de la matrice

néfastes de la congélation. Cependant, l'efficacité de ces produits est loin d'être démontrée puisque environ 20 % des cellules congelées semblent survivre sans que la qualité de cette survie ait été investiguée [74]. Par ailleurs, le pourcentage minimal de chondrocytes survivants pour assurer une fonction articulaire normale, ou au moins suffisante, reste largement inconnu. L'examen morphologique, après congélation des chondrocytes traités au DMSO, témoigne d'une souffrance cellulaire au cours de la congélation-décongélation mais celle-ci est moindre que celle des chondrocytes non traités [72]. L'examen morphologique et l'activité de synthèse de chondrocytes cultivés, provenant de cartilage cryoprotégé ou non, ne diffèrent pas significativement [24]. La nécessité d'un cryoprotecteur pour le cartilage n'apparaît donc pas évidente jusqu'à présent.

Vitesse de congélation et de réchauffement

Il n'y a eu aucune étude jusqu'à présent comparant plusieurs vitesses de congélation sur la survie des chondrocytes dans un tissu après congélation-décongélation. Seule une étude de Tomford a étudié l'influence de la vitesse sur une suspension de chondrocytes [74]. Cette approche reste loin, très loin de la réalité car il ne prend pas en compte la pénétrabilité du tissu, et l'effet cryoprotecteur éventuel de la matrice cartilagineuse [24]. Sans aucune programmation de la vitesse de congélation, il faut environ 5 heures pour qu'une pièce massive comme un humérus entier atteigne -80°C dans un congélateur mécanique. La vitesse de descente en température est la plus rapide en début de congélation puis ralentit progressivement. Elle passe de 0,66°C/min à 0,43°C/min au cours de la congélation [23]. Il est classique d'affirmer que la vitesse de réchauffement doit être la plus rapide possible pour éviter la croissance des cristaux durant la remontée en température [47]. Il faut 7 heures à une pièce osseuse congelée à -80°C et dégelée à température ambiante pour revenir à une température de 20°C. Lorsque la pièce est réchauffée dans une solution physiologique à 40°C, 20 minutes sont nécessaires pour atteindre 20°C [20]. Il est conseillé de réchauffer les tissus congelés environ 30 minutes avant leur implantation en les immergeant dans une solution physiologique préchauffée à 37°C au maximum. Toute surchauffe doit être évitée pour ne pas endommager le tendon ou le cartilage.

Durée de conservation et activité biologique

Le maintien des implants tissulaires en azote liquide permet une conservation indéfinie, car la croissance des cristaux de glace et l'activité biochimique sont totalement supprimées contrairement aux températures moins élevées telles -80° ou 130°C. La conservation en azote exige une infrastructure lourde et coûteuse. C'est une des raisons pour laquelle la plupart des banques de tissus de l'appareil locomoteur utilisent une température de -80°C, obtenue par un congélateur mécanique. à cette température, la persistance d'une activité biochimique dans l'os n'a pas pu être démontrée [29] et encore moins, jugée nocive pour le tissu dans le cas où elle subsisterait. Plusieurs arguments étayent ce point de vue :

- la comparaison de radiographies de greffes osseuses congelées et réalisées à 3 années d'intervalle ne montre aucune différence morphologique et densitométrique évidente ;
- l'absence de corrélation significative entre la durée de conservation d'une greffe osseuse et la survenue d'une fracture de l'allogreffe [22] ;
- la disparition de l'activité de la collagénase après une courte durée de congélation du tissu osseux à -80°C [29].

Enfin, il n'y a pas de différences entre les diverses températures de congélation (-20° à -196°C) du point de vue immunologique [35]. L'immunogénicité ou la capacité à susciter l'apparition d'anticorps est nettement diminuée après congélation.

Lyophilisation

C'est une technique de conservation nettement moins répandue car elle met en oeuvre des moyens techniques plus coûteux [53]. La lyophilisation est une application du point triple de

froid et de vide. La lyophilisation d'un corps solide est plus difficile à réaliser que celle d'une solution, car la surface moindre du solide limite le transfert de chaleur.

Le produit lyophilisé est une matière sèche et stable de façon quasi indéfinie, car l'humidité résiduelle représente moins de 5 % du poids final de l'échantillon. L'eau constitue 65 % du poids de l'os spongieux frais. Elle ne représente plus que 25 % du poids d'un os spongieux dont la moelle a été enlevée. Après lyophilisation, il ne reste plus que 1 % d'humidité résiduelle. Outre l'eau, l'oxygène peut aussi influencer la stabilité du produit lyophilisé [71]. C'est pourquoi il faut que l'échantillon soit emballé sous une atmosphère inerte ou sous vide. Le contenant est soit en verre, soit en plastique laminé. La conservation d'un produit lyophilisé est en théorie illimitée, mais pratiquement, les normes européennes la limitent à 5 ans [30].

Par lyophilisation, l'industrie pharmaceutique conserve la vitalité de bactéries et de virus, en utilisant des solutions de cryoprotection. Il est cependant impératif d'utiliser des cryoprotecteurs dans ce but. Or les cryoprotecteurs ne sont jamais utilisés pour la lyophilisation des tissus humains. En leur absence, la survie de matériel cellulaire tel les virus n'est guère possible, et ceci peut expliquer pourquoi aucun matériel lyophilisé, même d'un donneur contaminé, n'a été jusqu'à présent la source d'une contamination [17]. La lyophilisation n'est cependant pas une méthode de stérilisation et n'a aucune action sur les prions.

Du point de vue immunologique, signalons que les tissus lyophilisés perdent leur immunogénicité et qu'ils ne suscitent aucune réaction immunitaire de type humoral. De ce point de vue, la lyophilisation est supérieure à la congélation [35].

Un produit lyophilisé peut être stérilisé par oxyde d'éthylène ou irradié. Les avantages d'une stérilisation avant ou après lyophilisation ne sont pas établis avec certitude [38]. La stérilisation est plus efficace sur un matériel hydraté, mais la présence de l'eau entraîne l'apparition de produits de dégradation tel l'éthylène glycol ou des radicaux libres. Sur le plan mécanique, le matériel non réhydraté voit sa résistance diminuée et il faut 24 heures de réhydration pour observer un retour à la normale [8]. L'irradiation d'un matériel préalablement lyophilisé provoque une sommation de leurs effets sur la résistance du matériel. Cette perte de résistance mécanique reste toutefois très variable et ne semble intervenir qu'à partir de 30 kGy. Tout tissu lyophilisé implanté dans une zone de sollicitation mécanique sera protégé mécaniquement par une ostéosynthèse appropriée (par exemple utilisation d'un anneau de soutien pour un fond de cotyle).

Déshydratation

Elle fait appel à des agents chimiques, tels l'acétone et l'éther, pour ôter l'eau des tissus. La plupart de ces produits présentent, en outre, l'avantage d'assurer une inactivation partielle des agents pathogènes.

Appertisation

Il s'agit d'une méthode de conservation qui associe l'effet de la chaleur à un conditionnement dans un récipient étanche aux liquides, aux gaz et aux micro-organismes. Le traitement calorifique a pour but la destruction des enzymes d'une part, et des micro-organismes et leurs toxines, d'autre part. Cette technique exige au départ du matériel peu contaminé.

Désinfection

Lorsque la sécurité d'un greffon ne peut être garantie, soit que les techniques d'amplification du génome microbien ne sont pas applicables, soit que la quarantaine ne peut être assurée, il y a lieu de proposer un traitement complémentaire réparti en plusieurs étapes qui permettront la destruction des pathogènes [2]. à chacune des étapes, la destruction ne sera souvent que partielle et l'inactivation complète du germe ne sera obtenue qu'à la fin de plusieurs étapes.

Les méthodes de désinfection permettront parfois d'atteindre des réductions de populations microbiennes équivalentes à celles obtenues par les méthodes de stérilisation. Si la méthode est validée et ne comporte plus qu'un risque inférieur à une chance par million de retrouver un micro-organisme, comme c'est le cas de la stérilisation, elle pourra être proposée isolément. Il y a cependant lieu de rester prudent dans la mesure où, à la différence des méthodes de stérilisation dont nous parlerons plus loin, ces techniques de désinfection poussée ne font l'objet d'aucune norme. Les propriétés biologiques et mécaniques des greffes ainsi désinfectées sont difficilement prévisibles. Elles seront dépendantes du choix des produits utilisés, de leur séquence et des conditions physicochimiques d'exposition.

Traitements chimiques

À ce niveau, il convient de considérer les traitements antiseptiques ou antibiotiques auxquels les allogreffes prélevées stérilement sont exposées afin de réduire le risque d'une contamination bactérienne au cours du prélèvement. Un examen bactériologique sera systématiquement réalisé avant tout traitement [76], permettant de reconnaître une éventuelle contamination. Un simple rinçage de la greffe ne sera pas suffisant et une immersion en solution antibiotique ou antiseptique pendant 1 heure au minimum est recommandée. L'antibiotique ou l'antiseptique choisi sera principalement actif contre les germes Gram positifs. Le relarguage de l'antibiotique de l'os greffé est efficace pour au moins 3 semaines [40].

Les traitements chimiques peuvent aussi avoir pour but de débarrasser le tissu de ses cellules. Les produits habituellement proposés sont des solvants-détergents qui provoquent une coagulation des protéines, une précipitation des acides nucléiques et une dégradation des membranes cellulaires. Principalement, il s'agit du chloroforme, du méthanol, de l'éthanol, de l'acétone et de l'éther [33]. La plupart de ces produits ont démontré leur efficacité quant à l'inactivation des virus encapsulés tel que celui de l'hépatite B, ou du virus VIH. L'eau oxygénée est souvent utilisée comme étape complémentaire et a démontré son efficacité par la production de radicaux libres : l'absence de germes survivants est la règle après une exposition de 15 heures à une concentration de 15 %, même en cas de contamination massive (données personnelles non publiées).

Le risque théorique de transmission d'un agent contaminant non conventionnel, tel le prion, sera probablement de plus en plus pris en considération, même si actuellement les tissus de l'appareil locomoteur sont encore reconnus comme peu ou pas infectants par l'OMS (Organisation mondiale de la santé) [81]. Cette infectiosité sera vraisemblablement revue à la lumière des enseignements apportés par la nouvelle variante de la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Un traitement du tissu par la soude (NaOH 1N pendant 1 h) ou par l'hypochlorite (NaClO 2 % pendant 1 h) est recommandé et est suffisant théoriquement pour assurer l'inactivation complète des prions. Le prion étant hydrophobe, tout traitement chimique débarrassant le tissu des lipides qu'il contient, facilite la décontamination.

Traitements physiques

Les traitements physiques les plus régulièrement utilisés sont les radiations ionisantes et la chaleur : nous y reviendrons dans le chapitre des méthodes de stérilisation. Le lavage au jet pulsé peut aussi être considéré dans cette catégorie car il permet l'élimination d'une bonne partie du matériel cellulaire et, dans le même temps, une réduction de la population microbienne d'un facteur 10 [3]. Un autre procédé récemment adapté à l'os est l'application au tissu, sous très forte pression et à température contrôlée, d'un fluide supercritique (CO_2) : il en résulte une délipidation en profondeur et une élimination des débris cellulaires de l'os [31].

Stérilisation

Celle-ci ne sera envisagée que dans les cas où le prélèvement ne s'est pas réalisé

n'obéit pas à une « loi du tout ou rien » mais à une décroissance exponentielle des micro-organismes sous l'influence de l'agent stérilisant. Plusieurs méthodes de stérilisation sont admises : l'exposition à la vapeur d'eau, à l'oxyde d'éthylène et l'irradiation. L'efficacité dépendra de la quantité de germes présents au début de la stérilisation (contamination initiale), du contact de l'agent stérilisant avec les germes à détruire, de leur sensibilité à l'agent stérilisant, du maintien pendant un temps suffisant des paramètres de stérilisation, de la perméabilité éventuelle de l'emballage à l'agent stérilisant [19].

Irradiation

La stérilisation des tissus par rayonnement peut faire appel au cobalt 60 (rayonnement électromagnétique gamma) ou à un accélérateur de particules (rayonnement bêta) [34]. La pénétration des rayons est suffisante pour les deux modes de production. Le gray est l'unité internationale d'absorption et est équivalent à 100 rads. L'incidence du rayonnement avec la matière provoque, par un effet photoélectrique, des ionisations qui altèrent la structure des molécules comme les acides nucléiques. L'irradiation rompt également les liaisons inter- et intramoléculaires du collagène. L'ionisation se fait sur un mode discret, c'est-à-dire que l'ensemble du matériel exposé ne subit pas de façon égale l'irradiation car celle-ci résulte de l'incidence locale du photon avec ou non un électron de la matière (effet du « tout ou rien ») [34]. Enfin, l'ionisation entraîne aussi des lésions secondaires par la production de radicaux libres.

La dose habituellement retenue de stérilisation est de 25 kGy car, lorsqu'elle est correctement répartie sur l'échantillon, elle assure une marge de sécurité satisfaisante du point de vue des bactéries. Avant la stérilisation, la contamination initiale de l'échantillon sera limitée par une manipulation la plus aseptique possible.

L'efficacité de la radiostérilisation sur les virus est plus difficile à cerner. Le VIH apparaît radiosensible [70] mais le nombre de particules virales infectantes n'est pas connu avec précision chez un patient séronégatif en phase d'incubation. Des études récentes semblent montrer qu'une irradiation à 35 kGy soit nécessaire pour inactiver complètement un tissu contaminé. Dès lors, toute irradiation ne saurait dispenser du criblage microbiologique du donneur. La radiosensibilité des virus de l'hépatite n'est pas connue avec précision. Toutefois, la radiostérilisation semble accroître la protection puisqu'un lot de tissus contaminés par le virus de l'hépatite C n'a pas transmis le virus après avoir été irradié [17].

Quant aux prions, ils sont résistants à la radiostérilisation [9]. En effet, ce matériel protéique ne contient pas d'acide nucléique, cible principale des radiations ionisantes.

Mécaniquement, une irradiation de l'os cortical n'entraîne une diminution significative de la résistance mécanique d'environ 20 % qu'à partir de 27 kGy lorsqu'elle est mesurée en flexion [58]. Il faut atteindre des doses de 60 kGy pour affecter la résistance de l'os cortical [58] et de l'os spongieux [1] en compression. Le tendon ne semble pas être affecté par une irradiation à 20 kGy mais perd environ 15 % de sa résistance à 30 kGy [36].

Oxyde d'éthylène

C'est un gaz alkylant qui a été utilisé comme agent stérilisant pour les greffes osseuses et de tissus conjonctifs. Il pénètre bien un tissu dense comme l'os cortical sur 1 à 2 cm, mais pas suffisamment pour pénétrer un os complet tel un fémur [64]. De plus, il a l'inconvénient de former des résidus (éthylène glycol et éthylène chlorhydrine) dans les tissus, ce qui oblige à leur dégazage après exposition. Le relarguage potentiel de ces sous-produits peut provoquer une irritation synoviale et l'apparition de kystes osseux après implantation d'une allogreffe ostéotendineuse dans le genou. Il reste encore populaire dans certains pays anglo-saxons [48].

Chaleur

pasteurisation (exposition à 60°C pendant 12 h), elle a également été envisagée pour les greffons osseux. Certains proposaient d'exposer l'os tumoral réséqué à la vapeur de l'autoclave pour en détruire les cellules tumorales avant de le réimplanter in situ. D'autres ont proposé une désinfection ou une stérilisation du greffon osseux, suivant une plage définie de température et une durée choisie d'exposition.

La stérilisation pour les normes européennes (EN 554, EN 555) n'est acquise qu'à une température minimale de 121°C pendant 15 minutes. Des plages de température plus basses sont admises pour la désinfection, mais nécessitent une procédure contrôlée de validation. Les spores résistent à toutes les mesures de désinfection.

La conductivité thermique de l'os est médiocre et il faut être prudent dans l'interprétation de la mesure de la température au sein d'un segment osseux plus ou moins volumineux [7] : ainsi, il faut appliquer un cycle à 121°C pendant 40 minutes au minimum pour stériliser l'entièreté d'une tête fémorale. Une telle exposition ne semble pas modifier de façon significative les caractéristiques mécaniques de l'os spongieux. Il n'en va pas de même pour l'os cortical dont la résistance mécanique est diminuée après un tel traitement thermique. Toute capacité d'ostéo-induction est supprimée par le chauffage au-dessus de 70°, tandis que l'ostéoconduction n'est pas modifiée.

Haut de page

INDICATIONS DES ALLOGREFFES

Allogreffes massives osseuses ou ostéoarticulaires

Elles sont destinées à la reconstruction du squelette après résection tumorale. L'implant est tantôt intercalaire, tantôt hémiarticulaire, ou encore supprimant une articulation dans une arthrodèse. La complication la plus fréquente est la fracture de fatigue qui survient dans environ 20 % des cas, suivie par la pseudarthrose. Le mode d'ostéosynthèse conseillé est l'enclouage verrouillé, ou mieux, cimenté pour éviter le forage dans la greffe, source de fracture. Dans certaines localisations telles la diaphyse fémorale ou tibiale, un péroné vascularisé peut renforcer le montage sur le plan biologique. Enfin, une greffe peut être proposée dans une reprise de prothèse de hanche ou de genou en cas de destruction importante de l'os. La greffe ostéoarticulaire peut être recommandée pour reconstruire une hémiarticulation au membre supérieure ou chez l'enfant entre 8 et 13 ans, au niveau du genou, dans le but d'épargner le cartilage de croissance opposé à la zone tumorale.

Greffes osseuses d'appoint

Celles-ci seront utilisées dans les pertes de substance limitées de l'os après avivement soigneux du site. La greffe sera solidarisée étroitement au lit osseux de façon rigide par synthèse ou impaction. Lorsqu'elle sera mise en charge, elle sera protégée mécaniquement.

La tendance actuelle est d'utiliser l'os sous forme de granules au niveau du cotyle et de l'os diaphysaire. Ce morcellement augmente la surface de contact pour la recolonisation cellulaire. L'avantage sur la greffe monobloc n'est pas certain sur le plan biologique. En cas de fracture de fatigue de la greffe, les conséquences seront plus importantes dans une greffe monobloc car elle concerne ici toute la greffe. L'incorporation de ces greffes varie fortement en fonction de la localisation. Elle est médiocre dans les cotyles où la recolonisation ne pénètre la greffe que sur quelques millimètres [25].

Greffes ostéotendineuses

Elles sont principalement utilisées pour remplacer un ligament croisé. Elles seront surtout considérées en cas d'échec d'une première chirurgie.

Fascia lata

Cette aponévrose offre une large surface de couverture intéressante dans la chirurgie de reconstruction comme, par exemple, le recouvrement après ablation du sacrum, ou en neurochirurgie comme substitut de la dure-mère dont l'utilisation est devenue interdite en France par la loi (arrêté du 16 octobre 1996). Enfin, il peut encore servir de matériau de renforcement ligamentaire.

Ménisques

Les ménisques peuvent être greffés dans des cas sélectionnés de gonarthroses débutantes unicompartimentales chez un patient jeune avec un antécédent de ménisectomie complète.

Haut de page

DÉLIVRANCE DES TISSUS ET UTILISATION

Le tissu sera emballé et étiqueté de façon adéquate et, s'il est congelé, il sera transporté dans un conteneur isotherme avec de la carboglace. L'emballage protégera aussi des chocs mécaniques. Un certain nombre de renseignements doit obligatoirement accompagner le tissu (arrêté du 9 octobre 1995). Le receveur sera également informé de la nature humaine de la greffe. Le tissu sera dégelé rapidement dans une solution de sérum physiologique chauffé à 37-40°C sans dépasser cette température sous peine de dommage irréversible au tissu collagène ou cartilagineux. La solution contiendra en outre un antibiotique tel que la rifampicine à raison de 2 ampoules par litre si la greffe a été prélevée stérilement : trois ou quatre litres de la solution sont nécessaires pour immerger le plus complètement une greffe massive, tandis qu'il faut environ un demi-litre pour une tête fémorale ou un tendon.

Haut de page

CONCLUSION

Le but d'une banque de tissus est de fournir au chirurgien un implant tissulaire répondant à son attente et qui soit sans danger pour le patient.

La mise en service d'une banque de tissus implique une organisation à plusieurs niveaux qui va du prélèvement à la délivrance du tissu en passant par la sélection adéquate du donneur, le criblage microbiologique et le choix d'un système de conservation le plus approprié pour le tissu. Toutes ces étapes demandent une traçabilité de façon à pouvoir localiser et identifier le receveur si nécessaire. à condition d'adhérer strictement à des règles de sélection et de fonctionnement, la banque de tissus est en mesure d'offrir un tissu de qualité et sécurisé.

Références

[1] Anderson M, Keyak J, Skinner H Compressive mechanical properties of human cancellous bone after gamma irradiation. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 747-752

[2] Angermann P, Jepsen O Procurement, banking and decontamination of bone and collagenous tissue allografts : guidelines for infection control. *J Hosp Infect* 1991 ; 17 : 159-169

[3] Anglen J, Apostoles PS, Christensen G, Gainor B, Lane J Removal of surface bacteria by irrigation. *J Orthop Res* 1996 ; 14 : 251-254

[4] Guide pour le prélèvement, la sélection et la conservation des allogreffes osseuses en 1993. Paris : SOFCOT, 1993 : 2-56

[5] Barber-Westin S, Noyes F Allograft reconstruction of the ligaments of the knee : current knowledge and clinical results. *Tis Cell Report* 1996 ; 2 : 9-14

[6] Bassett C Clinical implications of cell function in bone grafting. *Clin Orthop* 1972 ; 87 : 49-59

[7] Böhm P, Stihler J Intraosseous temperature during autoclaving. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77B : 649-653

[8] Bright R, Burchardt H. The biomechanical properties of preserved bone grafts. In : Friedlaender G, Mankin H, Sell K eds. Osteochondral allografts. Boston : Little Brown, 1983 : 241-247

[9] Brown P, Gibbs C, Amya H, Kingsbury D, Rohmer R, Sulima M, Gajdusek D Chemical desinfection of Creutzfeldt-Jakob disease virus. *N Engl J M* 1982 ; 306 : 1279-1282

[10] Buck B, Malinin T, Brown M Bone transplantation and human immunodeficiency virus. An estimate of risk of acquired immunodeficiency syndrome (AIDS). *Clin Orthop* 1989 ; 240 : 129-136

[11] Buck B, Resnick L, Shah S, Malinin T Human immunodeficiency virus cultured from bone. *Clin Orthop* 1990 ; 251 : 249-253

[12] Burtonboy G, Delloye CH Polymerase chain reaction in cadaveric blood and tissues. *Transplant Proc* 1996 ; 28 : 2927-2928

[13] Burwell GR. History of bone grafting and bone substitutes with special reference to osteogenic induction. In : Urist M, O'Connor B, Burwell RG eds. Bone grafts, derivatives and substitutes. Oxford : Butteworth-Heinemann, 1994 : 3-102

[14] Campbell D, Oakeshott R HIV infection of human cartilage. *J Bone Joint Surg* 1996 ; 78B : 22-25

[15] Centers for disease control (CDC). Transmission of HIV through bone transplantation : case report and public health recommendations. *MMWR* 1988 ; 37 : 597-599

[16] Chiron PH, Gaudy E, Utheza G, Moatti N, Didier J, Izopet J , et al. Stérilisation des allogreffes osseuses par la chaleur. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 248

[17] Conrad EU, Gretch DR, Obermeyer KR, Moogk MS, Sayers M, Wilson JJ , et al. Transmission of the hepatitis C virus by tissue transplantation. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 214-224

[18] Conway B, Tomford W, Mankin HJ, Hirsch MS, Schooley RT Radiosensitivity of HIV-1. Potential application to sterilization of bone allografts. *AIDS* 1991 ; 5 : 608-609

[19] Darbord JC, Laizier J A theoretical basis for choosing the dose in radiation sterilization of medical supplies. *Int J Pharm* 1987 ; 37 : 1-10

[20] Delloye C. Current situation and future of Tissue banking in orthopaedics. In : Gallinaro P, Duparc J eds. European instructional course lectures. Paris : Masson, 1993 : 161-172

[21] Delloye C, Allington N, Munting E, Vincent A L'os de banque lyophilisé. Technique et résultats après trois années d'utilisation. *Acta Orthop Belg* 1987 ; 53 : 2-11

[22] Delloye C, Cornu O, De Nayer P, Vincent A Complications des allogreffes osseuses massives. Analyse de 145 allogreffes consécutives. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 (suppl 1) : 209-210

[23] Delloye C, De Halleux J, Cornu O, Wegmann E, Buccafusca GC, Gigi J Organizational and investigational aspects of bone banking in Belgium. *Acta Orthop Belg* 1991 ; 57 (suppl 2) : 27-34

[24] Delloye C, Savineau-Lalanne C, De Nayer P, Harmand MF. Morphological investigations of osteochondral allografts. In : Langlais F, Tomeno B eds. Limb salvage in major reconstructions in oncologic and non tumoral conditions. Berlin : Springer Verlag, 1991 : 9-15

[25] Delloye C, Sedel L. Matériaux d'origine biologique. In : Passuti N ed. Biomatériaux de substitution de l'os et du cartilage. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 25-36

[26] Dormont D Creutzfeldt-Jakob disease and transplantation : facts and fables. *Transplant Proc* 1996 ; 28 : 2931-2933

[27] Duparc J, Massin P, Bocquet L, Benfrech E, Cavagna R Autogreffes tumorales autoclavées. A propos de 12 cas dont 6 tumeurs à haut grade de malignit *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 261-271

[28] Eggen B, Nordbo S Transmission of HCV by organ transplantation. *N Engl J M* 1992 ; 326 : 411-413

[29] Ehrlich M, Lorenz J, Tomford W, Mankin H Collagenase activity in banked bone. *Trans Orthop Res Soc* 1983 ; 8 : 78

[30] European association of musculoskeletal transplantation (EAMST) and european association of tissue banks (EATB). Common standards for musculoskeletal tissue banking. Vienna, 1997

[31] Fagès J, Marty A, Delga C, Condoret JS, Combes D, Frayssinet P Use of supercritical CO_2 for

bone delipidation. *Biomaterials* 1994 ; 15 : 650-656

[32] Fedeler B, Vangness T, Moore T, Li Z, Rasheed S Effects of gamma irradiation on the human immunodeficiency virus. A study in frozen human bone-patellar ligament-bone grafts obtained from infected cadavera. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76A : 1032-1035

[33] Feinstone S, Mihalik K, Kamimura T, Alter H, London W, Purcell R Inactivation of hepatitis B virus and non-A, non-B hepatitis by chloroform. *Infect Immun* 1983 ; 41 : 816-821

[34] Forsell J. Irradiation of musculoskeletal tissues. In : Tomford W ed. Musculoskeletal tissue banking. New York : Raven press, 1993 : 149-180

[35] Friedlaender G, Strong D, Sell K Studies on the antigenicity of bone. I. Freeze-dried and deep-frozen bone allografts in rabbits. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58A : 854-858

[36] Gibbons M, Butler D, Grood E, Bylski-Austrow D, Levy M, Noyes F Effects of gamma irradiation on the initial mechanical and material properties of goat bone-patellar tendonbone allograft. *J Orthop Res* 1991 ; 9 : 209-218

[37] Harrington K The use of hemipelvic allografts or autoclaved grafts for reconstruction after wide resections of malignant tumors of the pelvis. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 331-341

[38] Haut R, Powlison A Order of irradiation and lyophilisation on the strength of patellar tendon allografts. *Trans Orthop Res Soc* 1989 ; 14 : 514

[39] Hernigou P, Delepine G, Goutallier D, Julieron A Massive allografts sterilised by irradiation. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75B : 904-913

[40] Hernigou P, Glorion C, Girard-Pipau F, Deriot H, Goutallier D Libération in vitro et in vivo des antibiotiques à partir des greffes osseuses. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl 1) : 217

[41] Hernigou P, Marce D, Julieron A, Marinello G, Dormont D Stérilisation osseuse par irradiation et virus VIH. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 445-451

[42] Horsburgh C, Ou C, Jason J Duration of human immunodeficiency virus infection before detection of antibody. *Lancet* 1989 ; 2 : 637-640

[43] Jackson D, Grood E, Wilcox P, Butler D The effects of processing techniques on the mechanical properties of bone-anterior cruciate ligament-bone allografts : an experimental study in goats. *Am J Sports M* 1988 ; 16 : 101-105

[44] Jackson D, Windler G, Simon T Intraarticular reaction associated with the use of freeze-dried, ethylene oxide-sterilized bone-patella tendon-bone allografts in the reconstruction of the anterior cruciate ligament. *Am J Sports M* 1990 ; 18 : 1-10

[45] Jensen TT Rhesus immunization after bone allografting. A case report. *Acta Orthop Scand* 1987 ; 58 : 584-586

[46] Johnson CA, Brown BA, Lasky LC Rh immunization caused by osseous allograft. *N Engl J M* 1985 ; 312 : 121-122

[47] Karow A. Cryopreservation : biophysical and chemical considerations. In : Karow A, Abouna G, Humphries A eds. Organ preservation for transplantation. Boston : Little, Brown, 1974 : 51-85

[48] Kearney J, Bojar R, Holland K Ethylene oxide sterilisation of allogenic bone implants. *Clin Mater* 1993 ; 12 : 129-135

[49] Knaepler H, Von Garrel T, Gotzen L. Untersuchungen zur desinfektion und sterilisation allogener knochentransplantate. Berlin : Springer-Verlag, 1994 : 5-139

[50] Knaepler H, Von Garrel T, Seipp HM, Ascherl R Experimental studies of thermal disinfection and sterilization of allogenic bone transplants and their effects on biological viability. *Unfallchirurg* 1992 ; 95 : 477-484

[51] Köhler P, Kreicbergs A, Strömberg L Physical properties of autoclaved bone (Torsion test of rabbit diaphyseal bone). *Acta Orthop Scand* 1986 ; 57 : 141-145

[52] Kreicbergs A, Köhler P. Reconstruction of large diaphyseal defects by autoclaved reimplanted bone : an experimental study in the rabbit. In : Aebi M, Regazzoni P eds. Bone Transplantation. Berlin : Springer-Verlag, 1989 : 198-208

[53] Kreuz F, Hyatt G, Turner T, Bassett A The preservation and clinical use of freeze-dried bone. *J Bone Joint Surg* 1954 ; 33A : 863-872

[54] Le Huec JC Study of the thermic effect on bone at 60 degrees C, as applied to bone allograft. *Chirurgie* 1992 ; 118 : 397-404

[55] Lelie P, Zaaijer H, Cuypers H Risk of virus transmission by tissue, blood and plasma products. *Transplant Proc* 1996 ; 28 : 2939

[56] Loty B.. Allogreffes osseuses : aspects fondamentaux et techniques de conservation en 1992. In : Duparc J ed. Conférences d'enseignement. Paris : Expansion scientifique française, 1992 : 211-237

[57] Loty B. Communication personnelle. 1997

[58] Loty B, Courpied J, Tomeno B, Postel M, Forest M, Abelanet R Radiation sterilized bone allografts. *Int Orthop* 1990 ; 14 : 237-242

[59] Mc Dougal JS, Martin LS, Cort SP, Mozen M, Heldebrant CM, Evatt BL Thermal inactivation of the acquired immunodeficiency syndrome virus, human T lymphotropic virus-III/lymphadenopathy-associated virus, with special reference to antihemophilic factor. *J Clin Invest* 1985 ; 76 : 875-877

[60] Mankin HJ, Fogelson F, Thrasher A, Jaffer F Massive resection and allograft transplantation in the treatment of malignant bone tumors. *N Engl J M* 1976 ; 294 : 1247-1255

[61] Mankin HJ. Complications of allograft surgery. In : Friedlaender G, Mankin HJ, Sell K eds.

Osteochondral allografts. Boston : Little Brown, 1983 : 259-274

[62] Pelker R, Friedlaender G, Markham T, Panjabi M, Moen C Effects of freezing and freeze-drying on the biomechanical properties of rat bone. *J Orthop Res* 1984 ; 1 : 405-411

[63] Pereira B, Milford E, Kirkman R, Levey A Transmission of hepatitis C virus by organ transplantation. *N Engl J M* 1991 ; 325 : 454-460

[64] Prolo D, Pedrotti P, White D Ethylene oxide sterilization of bone dura mater, and fascia lata for human transplantation. *Neurosurgery* 1980 ; 6 : 529-539

[65] Prottas J. A study of the tissue procurement and distribution system of the United States. Reported to the US food and drug administration. Blood products advisory committee, March 1996

[66] Roberts T, Drez D, McCarthy W, Paine W Anterior cruciate ligament reconstruction using freeze-dried, ethylene oxide-sterilized, bone-patellar tendon-bone allografts. Two year results in thirty-six patients. *Am J Sports M* 1991 ; 19 : 35-41

[67] Schreiber JB, Busch MP, Kleinman SH, Korelitz JJ The risk of transfusion transmitted viral infection. The retrovirus epidemiology donor study. *N Engl J M* 1996 ; 334 : 1685-1690 **[crossref]**

[68] Simonds R HIV transmission by organ and tissue transplantation. *AIDS* 1993 ; 7 (suppl 2) : S35-S38

[69] Simonds R, Holmberg S, Hurwitz R, Coleman TR, Bottenfield S, Conley LJ , et al. Transmission of human immunodeficiency virus type 1 from a seronegative organ and tissue donor. *N Engl J M* 1992 ; 326 : 726-732

[70] Spire B, Dormont D, Barré-Sinoussi F, Montagnier L, Chermann JC Inactivation of lymphadenopathy-associated virus by heat, gamma rays and ultraviolet light. *Lancet* 1985 ; 2 : 188-189

[71] Strong M, MacKenzie A. Freeze-drying of tissues. In : Tomford W ed. Musculoskeletal tissue banking. New York : Raven press, 1993 : 181-208

[72] Tavakol K, Miller R, Bazett-Jones DP, Hwang W, Mc Gann L, Schachar N Ultrastructural changes of articular cartilage chondrocytes associated with freeze-thawing. *J Orthop Res* 1993 ; 11 : 1-9

[73] Tomford W Transmission of disease through transplantation of musculoskeletal allografts. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 1742-1754

[74] Tomford W, Fredericks GR, Mankin HJ Studies on cryopreservation of articular cartilage chondrocytes. *J Bone Joint Surg* 1984 ; 66A : 253-259

[75] Triantafyllou N, Sotiropoulos E, Triantafyllou J The mechanical properties of lyophilized and irradiated bone grafts. *Acta Orthop Belg* 1975 ; 41 : 35-44

[76] Veen MR. Bone allografts. A study into bacterial contamination, sensitivity of cultures, decontamination and contribution to postoperative infection. *[thesis]. State University of Leiden,* 1994 : 1-128

[77] Veen MR, Bloem RM, Petit PL Sensitivity and negative predictive value of subcultures in musculoskeletal allograft procurement. *Clin Orthop* 1994 ; 300 : 259-263

[78] Verdonk R. Viable meniscal allografts. [thesis]. State University of Ghent. 1993

[79] Voggenreiter G, Ascherl R, Blümel G, Neuerburg Schmit Effects of preservation and sterilization on cortical bone grafts (a scanning electron microscopic study). *Arch Orthop Trauma Surg* 1994 ; 113 : 294-296

[80] Voggenreiter G, Ascherl R, Fruh HJ, Blumel G, Neuerburg Schmit Preservation and sterilization of cortical bone : biomechanical studies of the rat. *Unfallchirurg* 1995 ; 98 : 53-58

[81] World Health Organization. Report of a WHO consultation on public health issues related to animal and human spongiform encephalopathies. WHO/CDS/VPH/92. 10

Cet article ne contient pas d'images.

(1) EFG : établissement français des greffes, 5, rue Lacuée, 75012 Paris, France.

(2) GESTO : Association pour l'étude des greffes et substituts tissulaires en orthopédie (56, rue Boissonade, 75014 Paris, France).

(3) EAMST : European Association of Musculoskeletal Transplantation (53, avenue Mounier, B 1200, Bruxelles, Belgique).

Appareil locomoteur
[14-010-A-10]

Anatomie et physiologie de la marche, des positions assise et debout

Franck Dujardin : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chirurgie orthopédique
Département de chirurgie orthopédique et traumatologique, centre hospitalier universitaire (CHU) de Rouen, 76031 Rouen cedex France
Jacques Weber : Professeur des Universités, praticien hospitalier, physiologie, chef du service de neurophysiologie
Groupe de recherche sur le handicap de l'appareil locomoteur (GRHAL) France.

Résumé

L'objet de cet article est de rapporter les éléments essentiels de l'organisation de la marche, de la posture et de la station assise. Les aspects abordés concernent principalement : l'organisation qui permet d'assurer une économie maximale tout en préservant de larges capacités d'adaptation ; l'évolution avec l'âge ; le contrôle neurophysiologique et quelques illustrations pathologiques. Cet article présente également les principes de fonctionnement, les possibilités et les limites des méthodes d'étude les plus courantes.

Haut de page

INTRODUCTION

Les phénomènes mécaniques et neurologiques qui permettent la posture, la station assise, la marche et la transition entre ces états, ont fait l'objet de très nombreuses études dont l'histoire est ancienne. Au XVII^{e} siècle, Borelli publiait « De Motu Animalum » qui constitue une première approche biomécanique des mouvements alternés permettant de maintenir l'équilibre du centre de gravité global du corps au cours de la marche. L'essor industriel du XIX^{e} siècle paraît être à l'origine de l'idée d'un « homme machine » que l'émergence des nouvelles technologies permettait de représenter, on dirait aujourd'hui de « modéliser ». En 1836, les frères Weber publiaient en Allemagne une description de la succession des phases constituant le déroulement du cycle de marche. Marey [46] développait en 1873 à Paris la « chronophotographie » qui par un système d'expositions successives d'une seule

plaque photographique, lui permettait d'étudier le mouvement des membres au cours du cycle. En 1895, Braune et Fischer [12] en Allemagne, avec un système semblable à la chronophotographie, parvenaient à mesurer le mouvement dans l'espace, en trois dimensions, des segments de membre. Ces mouvements et la connaissance de la masse partielle des segments, permettaient à Braune et Fischer d'appliquer les lois de la dynamique au corps humain et d'effectuer les premières estimations des forces articulaires et de la résultante globale au centre de gravité. Au XX^{e} siècle, le développement des plates-formes de force, de l'électromyographie et des systèmes électroniques d'analyse du mouvement [37] ont permis de diversifier les approches de l'étude de la marche et d'établir des descriptions systématiques et détaillées . L'objet de cet article est de présenter une synthèse des principaux moyens d'études, des éléments essentiels de la physiologie normale et quelques exemples pathologiques de la marche et de la posture.

Haut de page

MOYENS D'ÉTUDE

Examen clinique

L'examen clinique de la marche permet l'observation de face et de profil du sujet généralement en sous-vêtements et sans chaussures. De façon générale il permet d'évaluer l'allure globale des mouvements articulaires et du déplacement qui doivent être aisés, symétriques, sans ruptures, ni esquives et sans sensation de déséquilibre imminent. Les principaux points d'observations concernent, au pied et à la cheville, l'écart transversal entre les pieds, normalement de 10 à 20 cm, l'angle du pas, correspondant à l'angle entre l'axe du pied et l'axe de progression et le déroulement de l'appui au sol, qui doit être harmonieux depuis le contact du talon jusqu'au décollement des orteils qui se termine par le décollement de la pulpe de l'hallux (Gros orteil). On observe également le déroulement du genou qui doit se faire de façon stable, sans dérobade, ni dans le plan frontal, ni dans le plan sagittal. L'observation des mouvements du bassin est essentielle dans les trois plans de l'espace. De profil, il est associé aux mouvements de flexion / extension de la hanche qu'il accompagne. De face, les inclinaisons et oscillations dans le plan frontal sont d'amplitudes limitées et surtout symétriques. L'observation dans le plan horizontal permet de vérifier le déroulement normal de la rotation du bassin qui prolonge le pas sur la hanche en charge. En pratique, cette composante du mouvement est perceptible par une palpation, l'examinateur suit le marcheur et applique légèrement ses mains sur les ailes iliaques du patient. L'observation des mouvements du bassin s'associe également à ceux du rachis et des épaules. L'examen doit également porter sur des circonstances particulières, comme la marche sur les talons et les orteils, le lever d'une chaise, ou la montée et descente des escaliers. Cet examen clinique peut être facilité par des miroirs permettant l'observation concomitante du sujet sous différents points. Le système peut être développé jusqu'à la « cage de verre » développée par Ducroquet [22]. Les inconvénients essentiels de cet examen clinique proviennent de son caractère subjectif, sans évaluation quantitative, de la difficulté d'établir une description analytique d'un déroulement complexe, de « saisir » les événements fugaces et, enfin, d'être limité à l'observation de l'enveloppe apparente du sujet.

Analyse du déroulement du pas au sol : paramètres spatiotemporels

L'habitude réserve le terme de « paramètres spatiotemporels » aux caractéristiques du déplacement des pieds selon l'axe longitudinal de progression de la marche. Le principe de ces mesures est de représenter la succession des appuis au sol des pieds, ce qui permet l'étude de la longueur des pas, des durées d'appui ou d'oscillation, de la cadence et de la vitesse de la marche. De telles mesures ont pu être effectuées par Marey [46] avec le « chronographe » constitué de petites chambres à air placées dans la semelle des chaussures, reliées par un tube à un tambour enregistreur en rotation recevant la trace de stylets encreurs appliqués par la pression transmise à partir de la chambre comprimée sous le pied au sol. Ce principe de capteurs placés sous la plante du pied est toujours utilisé, comme par exemple dans le *Stride analyser* qui comporte quatre contacts répartis au sein d'une semelle placée dans ou sous la chaussure, voire directement sous la plante

du pied. Ces quatre capteurs permettent de décrire le déroulement de l'appui plantaire au cours de la phase d'appui. Les données sont transmises par télémétrie à un système informatisé qui fournit une représentation du déroulement des appuis en fonction du temps. Ce système embarqué peut être utilisé pour une durée d'observation illimitée, y compris en extérieur et lors de la course. Il ne fournit directement que les variables temporelles contrairement à d'autres dispositifs, comme le « locomètre » développé par Bessou [8], qui permettent la mesure de l'ensemble des paramètres spatiotemporels. Avec ce système, le sujet marche avec une ficelle attachée à chaque talon, chaque ficelle, maintenue en tension constante par un jeu de contrepoids et de poulies, anime en rotation un potentiomètre qui fournit une représentation graphique, ou numérique, de la progression de chaque pied en fonction du temps et de l'axe longitudinal de progression (fig **1** et **2**).

Mesure des mouvements corporels et articulaires : cinématique

Cinématographie et enregistrement vidéo

La photographie et la cinématographie ont été appliquées à l'étude du mouvement dès leur invention. Malgré de nombreux développements [3] ces méthodes restent actuellement limitées par trois inconvénients. Elles ne donnent qu'une représentation plane, en deux dimensions (2D) d'événements qui se déroulent en réalité en trois dimensions (3D). La calibration dimensionnelle est difficile, ce qui limite leur précision. L'analyse des enregistrements, image par image, est longue et finalement assimilable à une observation essentiellement qualitative. Cependant, le développement des techniques de traitement d'images numériques et de reconstruction 3D permet d'envisager l'apparition de systèmes vidéo donnant une représentation spatiale de la totalité de l'enveloppe du sujet en mouvement, contrairement aux systèmes optoélectroniques qui ne fournissent que la trajectoire de quelques points qu'il faut artificiellement habiller pour reconstruire une enveloppe virtuelle.

Systèmes optoélectroniques

Les différents systèmes proposés (Vicon, Motion Analysis, Elite, etc) comportent tous le même principe de stéréophotogrammétrie. Des mires passives ou actives sont appliquées sur le sujet qui est invité à marcher librement devant des caméras numériques **(fig 3)**. Le système calcule les coordonnées spatiales de ces mires au cours du temps. Les systèmes les plus performants, utilisés dans des conditions optimales, permettent une précision de localisation des mires sur chaque image de ± 1 mm environ dans un volume de 2 à 3 m^3 . La fréquence d'acquisition des systèmes est de 50 à 400 images/s. L'erreur de localisation des mires, qui varie d'une image à l'autre, génère un bruit à haute fréquence qui donne aux enregistrements bruts un aspect « haché ». Ce bruit doit être filtré, en particulier lors du calcul de vitesses ou d'accélérations. La méthode souvent utilisée applique le principe des transformées rapides de Fourier qui permet de séparer le signal à basse fréquence lié à la marche, du bruit à plus haute fréquence [24].

À partir des coordonnées spatiales d'au moins trois mires placées sur un segment de membre, il est possible de calculer les six composantes élémentaires (trois translations et trois rotations) du déplacement dans l'espace de ce segment au cours du temps. La comparaison des déplacements de deux segments adjacents permet de calculer la mobilité de l'articulation qui les réunit. Le modèle articulaire peut être établi de différentes façons. La première consiste à utiliser le modèle d'Euler qui décrit le mouvement articulaire comme une combinaison de trois rotations et de trois translations élémentaires à partir des trois axes orthogonaux de l'espace [10]. Ce modèle est séduisant car il permet une représentation clinique du mouvement, dans lequel les trois rotations élémentaires peuvent correspondre à la flexion-extension, à l'abduction-adduction et à la rotation axiale. Ce modèle soulève cependant une difficulté du fait de la nécessité de considérer indépendamment chaque rotation selon une séquence définie, ce qui, contrairement à la robotique, s'applique mal aux articulations humaines où les mouvements sont combinés sans préséance établie [23]. Un autre modèle utilise un mouvement de vissage qui est la combinaison, à partir d'un seul axe, d'une translation et d'une rotation [91]. Ce modèle permet toujours de quantifier le mouvement entre des segments adjacents par les deux paramètres du vissage, mais il a l'inconvénient d'être une abstraction décrivant le déplacement par deux mouvements virtuels dont la représentation n'a aucun rapport avec la réalité physiologique. à partir de ces modèles fondamentaux, d'autres solutions ont été

proposées afin de s'adapter à la description du mouvement articulaire physiologique, comme dans le modèle proposé par Chèze et Dimnet [16] où le mouvement est décrit par des rotations successives autours d'axes variables. Ce modèle, avec l'inconvénient d'une complexité plus grande, a l'avantage de rendre compte d'un mouvement plus proche de la réalité physiologique.

Ces systèmes optoélectroniques permettent la description de la plupart des mouvements au cours de la marche, mais au prix de difficultés liées à leurs conditions de mise en oeuvre, nécessitant un appareillage complexe, assorti de techniques de traitement de signal et de modélisation plus ou moins sophistiquées. Il existe de plus une difficulté supplémentaire du fait de l'utilisation de marqueurs cutanés supposés rendre compte du mouvement du squelette sous-jacent. Cette difficulté, commune aux principaux systèmes d'analyse du mouvement au cours de la marche, est abordée dans un autre paragraphe (cf infra).

Accéléromètres

Le principe est de disposer un accéléromètre triaxial sur un point du corps. L'intégration en fonction du temps des signaux sur les trois axes fournit les composantes 3D de la vitesse du point considéré et une seconde intégration, les composantes de son déplacement dans l'espace [73]. La mesure ne s'applique qu'à un seul point du corps, l'étude du mouvement articulaire avec cette technique est très difficile. De plus, les accéléromètres sont extrêmement sensibles, enregistrant le moindre mouvement, surtout s'il est fugace, induisant une accélération instantanée élevée. La trémulation cutanée peut ainsi induire un bruit beaucoup plus intense que le déplacement réel du sujet. En contrepartie, ces systèmes permettent, grâce à une fréquence d'acquisition pouvant atteindre 1 000 Hz, l'étude de mouvements très rapides.

Goniomètres triaxiaux

Ces systèmes sont constitués par trois capteurs de mesure angulaire, potentiométriques ou électromagnétiques, disposés de façon orthogonale afin de mesurer la mobilité dans les trois plans de l'espace. Le goniomètre triaxial est fixé en regard de l'articulation étudiée à l'aide de sangles sur les segments adjacents. Ce mode de fixation, directement sur le sujet, induit nécessairement une perturbation de la marche naturelle. Les amplitudes globales moyennes paraissent peu affectées, mais il existe une augmentation de la dispersion des variations intra-individuelles, susceptible de diminuer ainsi la reproductibilité des mesures [41]. L'avantage principal des goniomètres triaxiaux, en particulier électromagnétiques, est de permettre facilement des mesures directes, notamment au genou . Sur cette articulation, l'erreur globale est faible, de l'ordre de 2 à 3°, sur les mesures de flexion-extension [36]. Du fait des difficultés de mise en place sur le pied ou le bassin, l'étude des mouvements de la hanche ou de la cheville est plus délicate et affectée d'une erreur qui peut atteindre 20 à 30 %. Il faut enfin un dispositif par articulation, ce qui limite leur utilisation lors d'études cinématiques de l'ensemble des membres inférieurs.

Remarque quant à l'utilisation de marqueurs cutanés

Tous ces systèmes utilisent pour décrire la mobilité squelettique, des marqueurs ou des capteurs appliqués sur les parties molles. Les contractions musculaires et la trémulation cutanée induisent une erreur qu'il est parfois difficile de calculer et de prendre en compte. La comparaison du mouvement calculé à partir de marqueurs cutanés avec celui d'un fixateur externe appliqué sur le squelette sous-jacent permet d'évaluer réellement, in vivo, cette erreur. Fuller [27] a montré que l'erreur de localisation d'une mire cutanée appliquée à la partie moyenne de la face antérieure de la cuisse pouvait atteindre 10 à 20 mm par rapport au fémur. Cette erreur peut cependant être minimisée si les mires sont placées sur des reliefs osseux superficiels et recouverts d'une peau peu mobile : épines iliaques, condyle latéral, tubérosité tibiale antérieure, malléoles, etc., plutôt que la cuisse ou le mollet. Ainsi, l'erreur commise lors de la description de la cinématique pelvienne ou fémorale n'excède pas 1° **(fig 4)**. Dans le cas de certains enregistrements, notamment lorsque le sujet est pléthorique, le glissement des parties molles, accompagnant le mouvement ne peut pas être négligé. Dans ces cas, la technique dite de « solidification »

développée par Chèze [17] semble constituer actuellement la meilleure méthode de correction. Il faut remarquer que l'utilisation de marqueurs tripodes comportant trois mires sur un même support cutané ne permet pas, à elle seule, de réduire le bruit dû au glissement des parties molles. Elle peut même l'accentuer du fait de l'éloignement des mires et du bras de levier qui amplifie le mouvement du support cutané. Ces difficultés liées à l'utilisation de marqueurs ou de récepteurs cutanés affectent tous les systèmes d'analyse cinématique, en particulier les accéléromètres, très sensibles aux mouvements brusques comme ceux que peuvent présenter les parties molles au cours de la marche.

Forces et moments subis par les articulations

L'étude des forces dans les articulations n'est pas accessible, en pratique clinique, à une mesure directe. Il faut se contenter de calculs issus de modèles recevant leurs informations de mesures externes. Deux méthodes principales peuvent être utilisées, soit dans une technique « ascendante » à partir de la mesure par une plate-forme de force de la réaction au sol, soit dans une technique « descendante » par un modèle dynamique inverse.

Les plates-formes de force (Kistler, Amti) mesurent les composantes de la réaction au sol de l'appui du pied. Ces systèmes sont constitués de deux plaques très rigides reliées par l'intermédiaire de capteurs de force, soit de type piézoélectrique, soit de type jauges de contraintes. Ces capteurs ont des caractéristiques différentes, schématiquement les capteurs piézoélectriques ont des temps de réponse très courts, constituant de bons outils de mesure de phénomènes fugaces, comme par exemple une impulsion ; les jauges de contraintes ont des temps de réponse plus longs mais avec une meilleure stabilité. Les plates-formes de force, généralement encastrées dans le sol de la piste de marche, permettent l'étude d'un appui. Des systèmes équivalents, comme le dispositif Adal, utilisent une combinaison des capteurs de force et d'un tapis roulant avec l'avantage d'un enregistrement continu d'un nombre illimité de pas, mais avec les inconvénients liés aux perturbations de la marche sur un tapis roulant .

L'orientation du vecteur résultant permet le calcul de la projection du centre de gravité du sujet. Ces forces élémentaires permettent de calculer une force résultante dont l'évolution au cours du cycle est souvent décrite par une juxtaposition de bâtons orientés selon le vecteur résultant et dont la hauteur est proportionnelle à l'intensité (diagrammes dits en « papillon »). En théorie, il est possible de calculer les forces et moments articulaires à partir de cette projection du vecteur résultant. Cependant, cette méthode nécessite plusieurs approximations :

- l'appui au sol est résumé à un point d'appui correspondant au barycentre de l'appui plantaire qui est en réalité une surface déformable ;
- les coordonnées du centre de gravité sont connues par la projection au sol du vecteur résultant, hormis la coordonnée verticale (cote Z) indispensable au calcul, qui est estimée à partir de la valeur connue sur le sujet debout immobile, correspondant à 55 % de la stature [71]. Cette approximation ne tient pas compte de variations individuelles possibles selon la répartition, par exemple, des masses grasses, ni du déplacement de ce centre de gravité du fait du caractère dynamique de la marche ;
- le calcul des forces et moments dans une articulation nécessite de déterminer un modèle architectural du sujet, prenant en compte la position de l'articulation et du point d'application de la force dans cette articulation ;
- le modèle ne prend pas en compte les efforts internes liés aux déformations, aux frottements et surtout aux actions musculaires complexes. La validité de ces modèles dépend donc de données concernant la structure des membres, tant en ce qui concerne l'architecture squelettique que l'organisation de l'appareil musculaire, données souvent méconnues, notamment dans le domaine pathologique. Il semble que ces calculs comportent une erreur négligeable pour la cheville, de quelques pour-cent au genou mais substantielle à la hanche [87].

Le principe des modèles dynamiques inverses est d'effectuer de proche en proche la somme des moments dynamiques de chaque segment du corps humain, réduit à une chaîne articulée de segments indéformables pesants **(fig 5)**. Par exemple, l'avant-bras, du fait de sa masse et de son mouvement au cours de la marche, exerce des efforts sur le coude. De la même façon le bras, par sa masse et son mouvement, exerce sur l'épaule des efforts auxquels il faut ajouter les efforts transmis par l'humérus depuis le coude. Ce calcul peut être étendu à la totalité des segments en mouvements, permettant de proche en proche le calcul des efforts articulaires, et finalement le bilan dynamique global au centre de gravité du sujet. Le modèle nécessite de connaître la cinématique des différents

segments constituant le corps humain, ainsi que leur masse et leurs caractéristiques inertielles. La cinématique peut être établie à partir des données issues de systèmes optoélectroniques. La masse et les caractéristiques inertielles des segments sont données par des tables qui permettent d'affecter à chaque segment du corps humain une masse partielle, pourcentage de la masse totale du sujet. Ces tables permettent également de déterminer la position du centre de gravité partiel sur le segment à partir de ses extrémités, ainsi que les moments d'inertie de ce segment autour de son centre de gravité. Ce modèle est principalement limité par la méconnaissance des efforts internes périarticulaires et des conditions de liaisons articulaires qui conditionnent la transmission des efforts. De plus, les masses partielles et les caractéristiques inertielles affectées à chaque segment sont des données statistiques définies pour la plupart à partir d'échantillons militaires constitués d'hommes jeunes. Elles sont difficilement applicables à une population plus âgée et/ou pathologique.

Ces deux méthodes peuvent être combinées, ce qui réduit considérablement les limites de chacune. La méthode dynamique inverse permet d'évaluer la coordonnée Z du centre de gravité et, à partir des données cinématiques des segments, la position des centres de mouvement des articulations, ce qui améliore le réalisme du modèle de structure des membres. De plus, chaque méthode apporte de façon indépendante des informations similaires. La comparaison de ces valeurs peut permettre un ajustement réciproque des modèles supposés augmenter leur validité **(fig 6)**. Cependant, mêmes ces ajustements ne permettent pas d'affirmer la validité du calcul, ni d'évaluer l'erreur commise du fait de la méconnaissance des efforts internes du système liés à la déformation des segments, aux frottements ou surtout aux actions musculaires. L'interprétation des résultats doit être faite en connaissant ces limites.

Mesure de l'activité musculaire : électromyographie

La marche résulte d'activités motrices musculaires qui peuvent être étudiées par l'électromyographie (EMG). L'analyse de l'activité musculaire comporte l'avantage potentiel d'accéder aux efforts « internes » du système. Cet avantage serait susceptible d'augmenter la validité des modèles dynamiques et de permettre des études très « fines » de la physiologie et du dysfonctionnement moteur ou articulaire au cours de la marche . Cependant des difficultés proviennent, d'une part, des relations qui lient l'activité électrique détectable et la force exercée par le muscle et, d'autre part, de la complexité de l'organisation du système musculaire autour des articulations. Les relations qui lient l'activité électrique du muscle et la force exercée ne sont pas simples. Elles ne sont en particulier pas linéaires au cours du déroulement du mouvement et dépendent de nombreux facteurs comme l'étirement, la vitesse d'exécution et la durée de la contraction. Tous ces facteurs sont de plus eux-mêmes dépendants du type de muscle et de variations interindividuelles, notamment du fait d'un entraînement ou d'une fatigue différents [11]. La marche est de plus le résultat d'une organisation complexe, mettant en jeu, autour de systèmes polyarticulés, des muscles susceptibles d'exercer une fonction purement motrice et/ou d'avoir un rôle de stabilisation, agissant de plus au sein de groupes fonctionnels associant des synergies et des antagonismes. L'activité d'un muscle ne suffit pas à connaître le rôle global du groupe fonctionnel auquel il appartient. Enfin, l'homme en marche est un système mécaniquement redondant, dans lequel il y a plus de moteurs (muscles) que de degrés de liberté. Cette redondance complique singulièrement l'analyse et la constitution d'un modèle robotique. On comprend, dans ces conditions, la difficulté d'établir un modèle d'étude de la marche à partir de l'enregistrement de l'activité électrique musculaire. En matière d'analyse de la marche dans des conditions réalistes, une difficulté supplémentaire provient de la nécessité de limiter le plus souvent les mesures aux enregistrements de surface. Ces mesures ne permettent pas une discrimination fine de la provenance du signal au sein de groupes musculaires anatomiquement voisins ou l'exploration de muscles profonds, comme le psoas. Toutes ces difficultés rendent compte des limites actuelles de cette méthode au cours de l'étude de la marche. Il n'empêche que sa mise en oeuvre est indispensable lorsque l'objet de l'étude est de détecter une activité normale ou anormale d'un muscle, ou d'un groupe musculaire au cours du déroulement du cycle de marche en particulier au cours d'études du domaine de la neuro-orthopédie, généralement en association avec d'autres méthodes d'analyse. Au-delà de ces applications spécifiques, l'étude de la mécanique articulaire intégrant une mesure de l'activité musculaire doit être envisagée à l'avenir avec le développement des connaissances physiologiques et le perfectionnement des modélisations.

Podoscopes « électroniques »

Il existe plusieurs dispositifs se présentant soit comme une semelle pouvant être placée dans ou sous la chaussure, soit comme un tapis. Ils fournissent une représentation de la répartition de l'appui plantaire au cours du pas, semblable à une observation podoscopique. Il s'agit de systèmes d'étude simples mais actuellement limités à une information essentiellement qualitative. Le développement de nouvelles technologies doit cependant permettre l'apparition de capteurs permettant à l'avenir d'obtenir avec cette méthode une information quantitative [63].

Etude de la posture

L'exploration fonctionnelle de la posture est habituellement réalisée par différents moyens.

Examen clinique

Des épreuves cliniques simples peuvent être utilisées à des fins diagnostiques. Il s'agit de :

- l'épreuve de Romberg qui compare l'équilibre les yeux ouverts et fermés. Cette épreuve peut être sensibilisée en mettant un pied devant l'autre, ou en utilisant un support en mousse sous les pieds du sujet ;
- l'équilibre sur un pied ;
- des épreuves dynamiques de marche sur place et de marche « aveugle ».

Posturographie

Elle permet l'étude des mécanismes physiopathologiques du maintien de la posture dans des conditions statiques ou dynamiques imposées. Elle a été développée à partir de l'utilisation de plates-formes de forces permettant l'enregistrement du déplacement de la projection du centre de gravité d'un sujet debout . La posturographie statique quantifie les oscillations en orthostatisme par la mesure de la longueur et de la surface des oscillations. La posturographie dynamique utilise un mouvement imposé de la plate-forme : bascule rapide, oscillation de fréquence sinusoïdale imposée, translation brusque ou régulière, élévation d'un pied par rapport à l'autre (mouvement d'un demi-plateau). L'Equitest (Neurocom) comprend une plate-forme de posturographie associée à une cabine mobile. La plate-forme peut être fixe ou peut être actionnée par des vérins lui imposant une bascule en rapport avec la position du centre de pression des pieds. La cabine, qui tient lieu d'environnement visuel, peut, elle aussi, être fixe ou asservie aux déplacements du centre de pression des pieds indépendamment ou en même temps que la plate-forme. Un test comprend donc six séquences différentes qui aident à déterminer l'information sensorielle prépondérante et la stratégie d'équilibration du sujet.

La posturographie peut être couplée à un enregistrement électromyographique des muscles des membres inférieurs et du tronc, ou encore, à un enregistrement vidéo ou vidéoélectronique permettant la mesure du déplacement des différentes parties du corps. Elle a été pratiquée sur différentes populations de sujets afin de dégager le rôle des informations visuelles vestibulaires et somesthésiques dans le maintien de la posture (latence de réaction à la perturbation posturale, fréquence de balancement) dans deux types de population :

- chez des *sujets sains* avec étude des réactions posturales lors de la perturbation des informations somesthésiques (vibreur, anesthésie à la Xylocaïne®, ischémie par garrot) ou de la perturbation des informations vestibulaires (courant galvanique stimulation calorique, rotatoire) ou de la perturbation des informations « visuelles » (prisme, champ visuel mobile, fermeture des yeux) ;
- chez des *sujets malades* ayant soit une neuropathie périphérique avec trouble de la sensibilité profonde, soit un déficit vestibulaire, soit un syndrome cérébelleux.

Plateau instable

L'utilisation d'un plateau instable, non contrôlé, permet l'étude de la répartition des fréquences d'oscillation au cours de l'équilibre spontané, dans des conditions plus physiologiques que celles d'un mouvement imposé . Le plateau est utilisé avec une liberté dans un seul axe (sagittal ou frontal), ou dans les deux axes en même temps. Il permet la mesure par différents moyens de la fréquence d'oscillation du plateau et des mouvements de différentes parties du corps (tête, épaule, bassin et hanches, chevilles). L'équilibre est assuré principalement par les mouvements sinusoïdaux des articulations des membres inférieurs, en particulier la hanche et la cheville, les mouvements de la tête sont la résultante de l'ensemble des mouvements des différentes parties du corps.

Des bandes de fréquence d'oscillation antéropostérieure ou latérale ont été définies et attribuées aux caractéristiques de fonctionnement d'un système sensoriel [28] :

- fréquence inférieure à 1 Hz, utilisation par le sujet des informations visuelles et vestibulaires ;
- entre 0,5 et 2 Hz, utilisation des informations cérébelleuses ;
- entre 4 et 5 Hz, utilisation des informations proprioceptives.

Au total, l'exploration fonctionnelle de la posture par ces différents moyens met en évidence chez les sujets normaux différentes stratégies d'équilibrations . Un même sujet, suivant la difficulté du maintien de l'équilibre, utilise une stratégie dite de cheville ou une stratégie dite de hanche. La stratégie de hanche n'est pas la plus souvent utilisée. Elle correspond à une équilibration plus difficile, notamment lors d'une translation avec surface d'appui inférieure à la longueur des pieds.

Haut de page

POSTURE ET INITIATION DE LA MARCHE

La définition de la « posture » est variable, elle sera limitée ici à une station érigée bipodale. Dans cette position, le sujet maintient un équilibre stable avec un travail musculaire minimal. Cet équilibre est obtenu autour d'une ligne verticale qui est médiane dans le plan frontal et qui descend du tragus vers l'articulation de Chopart, dans le plan sagittal. Cette ligne d'équilibre croise la courbure rachidienne à la charnière dorsolombaire, passe par le centre de gravité global du corps humain juste en avant de la première ou de la deuxième pièce sacrée. Elle passe également juste en arrière de l'axe de rotation coxofémoral, juste en avant de l'axe de flexion / extension du genou et 2 ou 3 cm en avant de la tibiotarsienne. L'équilibre est ainsi maintenu grâce à un travail minime des muscles spinaux en regard de la colonne cervicale et de la charnière thoracolombaire [39], des muscles abdominaux, des fléchisseurs de hanche, en particulier de l'iliaque, des fléchisseurs du genou et des fléchisseurs plantaires de la cheville [5]. Le maintien de cette position ne nécessite en fait que des ajustements qui se traduisent par des bouffées brèves d'activité électrique des muscles qui replacent le corps dans cette position d'équilibre. Le triceps sural est un des seuls éléments à présenter une activité continue de vigilance permettant de stabiliser le genou et surtout la cheville. Cet équilibre économique explique la dépense énergétique globale à peine supérieure à celle d'un sujet couché [30].

Carlsoo [14] a montré que le démarrage de la marche était initié par un relâchement de l'activité tonique du triceps permettant à la jambe de basculer vers l'avant au-dessus du pied encore fixé au sol. Ce mouvement est renforcé par l'apparition d'une intense activité du muscle tibial antérieur (tibialis anterior). Ces activités concernent les deux membres inférieurs quoique un peu retardées du côté qui va rester au sol. Ces modifications musculaires permettent une flexion dorsale de la cheville, qui correspond au premier mouvement apparent au cours de l'initiation de la marche. Le genou, puis la hanche, vont suivre ce mouvement initiateur avec des comportements déjà semblables à la marche stabilisée.

Le choix du côté qui va décoller, et donc du premier pas, provient du déplacement de la ligne gravitaire sous l'action d'ajustements posturaux du bassin et du tronc. Ce transfert de charge est complexe et correspond à une période de transition entre l'équilibre statique de la position bipodale immobile et l'équilibre dynamique de la marche . Ce transfert de charge commence paradoxalement vers le pied qui va décoller, ce qui explique que le talon

ne quitte le sol qu'avec un léger retard par rapport aux modifications musculaires. Ce début paradoxal peut être interprété comme un mécanisme permettant d'initier la dynamique qui va contribuer à la mise en mouvement. Ce transfert s'inverse aussitôt vers le côté qui reste ainsi en appui malgré le relâchement du triceps, alors que la décharge de l'autre pied permet au talon puis à l'avant-pied de décoller. Des phénomènes similaires vont s'exercer de façon symétrique afin de permettre au pied qui était resté au sol de décoller à son tour. Le reste des éléments caractérisant ce premier cycle est semblable, bien qu'avec des amplitudes globalement un peu réduites, à ce qui est observé dans la marche habituelle. Au plan mécanique, cette marche naturelle est acquise après le premier double appui [92], mais la totalité du cycle ne semble stabilisé qu'après deux ou trois cycles. La phase d'arrêt de la marche consiste surtout à réduire progressivement l'élan dynamique issu de la vitesse acquise par l'action intensifiée des muscles freinateurs. Cette phase demande normalement deux ou trois cycles.

Haut de page

MARCHE NORMALE

Introduction

La marche, comme tout phénomène physiologique, présente des variations interindividuelles [25]. Comme la plupart des paramètres biologiques, les paramètres de la marche sont soumis dans la population à des variations de distribution d'allure gaussienne **(fig 7)**. Il paraît ainsi difficile d'établir la description d'une marche normale. Cette norme est le résultat de l'étude de populations constituées de sujets sains habituellement définis par l'absence d'antécédents ou d'affections susceptibles de perturber la marche. Il existe également des variations intra-individuelles qui peuvent représenter des fluctuations d'un jour à l'autre pour un même sujet et malgré des conditions d'études identiques, de ± 10 % de la vitesse de marche ou de ± 20 % pour certaines amplitudes articulaires [26]. Ces variations individuelles sont observées alors que le sujet marche sans consigne particulière, adoptant une allure naturelle correspondant à la marche dite « confortable ». Enfin, les conditions dans lesquelles se déroule l'étude sont également susceptibles d'influencer les résultats. Ainsi, le port des chaussures augmente la vitesse de marche de 3 % en moyenne (maximum observé de 10 %) par rapport à un enregistrement pieds nus. Ces facteurs de variations rendent compte en partie de la disparité dans la littérature des valeurs supposées normales ; ces valeurs provenant de populations différentes, étudiées dans des conditions différentes et avec des méthodes d'études variées, chacune affectée différemment de ses propres sources d'erreur.

Malgré ces variations, le déroulement du cycle de marche normale suit un schéma type qui est découpé en événements élémentaires **(fig 8)**. Il est habituel de découper ce cycle en pourcentage de son déroulement complet dans le temps. Par convention, le cycle commence lors de la prise de contact au sol du talon droit. Chez un adulte sain, entre 0 et 15 %, les deux pieds sont en contact avec le sol, c'est la phase du « double contact » ou « double appui » (*double support* des Anglo-Saxons). Le pied gauche quitte progressivement le sol jusqu'au décollement du gros orteil. Entre 15 et 50 %, seul le pied droit est au sol, en « phase unipodale » (*stance phase*), le membre inférieur gauche est en « phase d'oscillation » (*swing phase*). Le talon gauche entre alors au contact du sol, permettant le déroulement des événements symétriques jusqu'à 100 %, lorsque le talon droit reprend appui. Le « pas » (*step*) est le plus souvent défini par l'intervalle entre le contact d'un talon et le contact du talon controlatéral. L' « enjambée » (*stride*) correspond à la longueur parcourue au cours d'un cycle complet, associant un pas droit et un pas gauche.

Il est fréquent également d'utiliser les notions de « pas antérieur » ou « pas postérieur », ainsi que de « pas pelvien ». Ces éléments proviennent de l'observation visuelle de la marche. La distinction entre les pas antérieur et postérieur correspond aux événements se déroulant en avant ou en arrière de la verticale du bassin, qui est une assimilation approximative à la ligne gravitaire. Le pas pelvien représente la fraction de la progression assurée grâce aux mouvements de la ceinture pelvienne.

Paramètres spatiotemporels

La vitesse de marche confortable observée dans un échantillon de 86 adultes français, de 20 à 75 ans, 45 femmes et 41 hommes, varie de 0,70 à 1,50 m/s (étude personnelle). Ces valeurs sont un peu inférieures à celles rapportées par Whittle [87], de 0,90 à 1,50 m/s pour les femmes et 1 à 1,61 m/s pour les hommes. Il est possible que cette différence provienne de la constitution des échantillons, avec une origine anglo-saxonne pour Whittle, peut-être ainsi de stature plus grande. Les variations de vitesse sont principalement le résultat des variations de longueur d'enjambée, entre 0,75 et 1,60 m **(fig 9)**. Vitesse et enjambée dépendent essentiellement du sexe, avec des valeurs moyennes un peu inférieures chez les femmes, ainsi que de la taille et de l'âge. La cadence varie entre 85 et 150 pas/min, sans relations significatives avec l'âge, mais avec une petite différence selon le sexe. La cadence moyenne dans le groupe féminin est de 116 pas/min, alors qu'elle est de 111 pas/min dans le groupe masculin. Ces résultats sur la cadence sont semblables à ceux rapportés par Whittle.

Cinétique articulaire et activités musculaires au cours du cycle

Cette description sera faite selon un découpage du cycle de marche en différentes phases. Ce découpage, commode au plan didactique, dissimule en fait un enchaînement qui est très harmonieux, sans à-coup. Pour les mêmes raisons didactiques, cette description sera limitée aux événements principaux ainsi qu'aux actions musculaires essentielles, présentées de façon très schématique et sans aborder le problème de descriptions parfois différentes selon les auteurs, du moins dans leurs détails [70]. Enfin, elle restera limitée à un déroulement « type », alors que la marche est une activité personnalisée, chacun ayant sa propre « démarche » qui permet de reconnaître l'arrivée d'un familier, caractérisée par un bruit et un rythme propres. Des descriptions plus détaillées peuvent être retrouvées dans les publications de Inman [35], Laassel [43], Murray [51], Plas [64] et Whittle [87]. Ces variations individuelles sont, comme les paramètres spatiotemporels, en partie expliquées par l'âge et le sexe **(fig 10)** . Les **figures 11 A, B et C** présentent la cinématique et une évaluation des moments articulaires d'après Winter [89] dans le plan sagittal, c'est-à-dire de la flexion / extension, pour les trois articulations principales du membre inférieur. Au plan dynamique, c'est la cheville qui reçoit les moments les plus grands, avec un maximum d'environ 1,5 Nm/kg de masse corporelle. Les moments qui s'exercent sur la hanche et le genou n'excèdent pas le tiers de cette valeur. L'allure générale de ces tracés rend compte du déplacement des masses et des activités musculaires qui vont être décrites. Il faut comprendre que ces moments sont le résultat de la combinaison des efforts appliqués sur les articulations par le transfert des masses sus-jacentes, la réaction du segment sous-jacent et des muscles qui peuvent exercer un travail concentrique avec un rôle propulseur ou un travail excentrique avec un rôle freinateur. Le moment résultant sur l'articulation peut ainsi sembler paradoxal s'il est comparé au sens du mouvement exécuté ou à une action musculaire particulière.

Prise de contact avec le sol

Le talon prend contact avec le sol avec un léger valgus, le pied est en supination discrète et la cheville en position neutre. Le genou n'est pas en extension complète, présentant environ 5 à 10° de flexion. La hanche est en flexion de 15 à 25°. Le bassin est en rotation, regardant du côté opposé, avec une amplitude très variable selon les sujets [26]. Les épaules sont en rotation inverse à celle du bassin, généralement avec une amplitude un peu moindre que celle du bassin. Les membres supérieurs sont en extension du côté de la prise de contact et en flexion de l'autre.

Au moment de l'attaque au sol, le talon reçoit le poids du sujet (en fait environ 120 % de ce poids). Les rôles musculaires de l'ensemble du membre inférieur sont essentiellement de stabiliser les articulations brutalement mises en charge, d'éviter ainsi l'effondrement du membre ou du bassin et d'amortir cette mise en charge. Ces rôles sont essentiellement tenus par le muscle tibial antérieur, le quadriceps et le muscle moyen fessier (gluteus medius). Il existe même une anticipation de ces muscles, qui se contractent dès la fin de la phase oscillante juste avant le contact du pied au sol, préparant leur action « freinatrice » . Cette anticipation permet à la chaîne articulée du membre inférieur non seulement de résister à l'impact mais également, en constituant un système précontraint, d'amortir à la façon d'un ressort, la mise en charge qui ne se transmet ainsi pas brutalement, une partie de l'énergie étant absorbée sous forme élastique dans l'appareil musculotendineux.

D'autres muscles contribuent plus accessoirement à la stabilité du membre en charge, il s'agit des autres fessiers, du tensor fascia lata (muscle tenseur du fascia lata) qui contribuent, avec les ischiojambiers et les muscles de la « patte d'oie », à stabiliser le genou, qui n'étant pas en extension complète n'est pas verrouillé et du tibialis posterior (muscle tibial postérieur) qui stabilise latéralement la jambe sur le pied en charge.

Ces actions musculaires qui freinent l'affaissement du membre en charge et l'« élan » vers l'avant du corps conduisent à des moments en flexion dorsale sur la cheville traduisant la tension du muscle tibial antérieur qui limite l'aplatissement brutal du pied, en flexion sur le genou et en extension sur la hanche, évitant que le tronc ne bascule brutalement en avant au moment de l'impact du talon.

Phase d'appui

Au moment de l'attaque du talon, la cheville est proche de la position neutre, le pied perpendiculaire à la jambe. Au tout début de la phase d'appui, la cheville décrit initialement une flexion plantaire d'une dizaine de degrés, accompagnée d'un mouvement vers la pronation du pied qui est ainsi rapidement posé à plat sur le sol aux alentours de 8 à 10 % du cycle. Le pied n'est alors pas dans l'axe de progression, mais un peu ouvert vers l'extérieur, avec un « angle du pas » voisin de 10 à 15°. Le pied en charge se place progressivement en pronation et c'est le premier orteil (hallux) qui quittera le sol en dernier, vers 65 % du cycle. Au cours de ce déroulement du pied au sol, le centre de pression, initialement sous le talon, se déplace le long du bord externe du pied, puis sous l'ensemble des têtes métatarsiennes et enfin sous les orteils internes et principalement l'hallux. Ce déroulement résulte de l'avancée du poids du corps dont le vecteur résultant prend approximativement son origine dans le bassin. Celui-ci est initialement en arrière du pied, puis à la verticale et enfin, en avant. C'est ce passage au-dessus du pied qui conditionne son déroulement. Au cours de cette mise en charge, le pied est soumis à des forces susceptibles d'aboutir à un affaissement vers une déformation en pied plat valgus. Les muscles longs extrinsèques et les ligaments de l'arrière-pied permettent la stabilisation frontale. Les muscles intrinsèques et surtout la très épaisse aponévrose plantaire assurent la conservation de l'arche antéropostérieure du pied. L'aponévrose plantaire, mise en tension par le chargement du pied, a un rôle passif élastique avec une restitution d'énergie à la fin de la phase d'appui. Le pied présente, lorsqu'il est observé hors charge, une arche antérieure transversale constituée des têtes métatarsiennes. Lors de la mise en charge au cours de la marche, cette arche s'aplatit complètement, l'ensemble de l'avant-pied participe alors à l'appui. Lors du décollement du talon, l'appui prédomine sous le deuxième métatarse qui est l'élément le moins mobile du clavier métatarsien et qui de ce fait échappe le moins à la déformation verticale. Lors du décollement final du pied, l'hallux qui est porté en forte flexion dorsale, essentiellement dans la métatarsophalangienne, a un rôle d'ajustement de l'équilibre du marcheur.

Dès que le pied est à plat au sol, vers 8-10 %, la cheville décrit un mouvement vers la flexion dorsale jusqu'à environ 50 % du cycle où elle atteint une dizaine de degrés. Au cours de la fin de la phase d'appui, ce mouvement s'inverse rapidement, plaçant la cheville en flexion plantaire d'une dizaine de degrés. Ce mouvement rapide a conduit à l'idée d'une impulsion, qui ne correspond cependant pas à la physiologie de la marche confortable correspondant à un déplacement harmonieux, sans accélération brutale. Ce déroulement régulier de la phase d'appui est traduit par l'activité continue de certains fléchisseurs en particulier du muscle soléaire (m soleus) qui se contracte dès le début de la phase d'appui et jusqu'au décollement. Malgré cette activité, la cheville se porte vers la flexion dorsale durant la plus grande partie de cette phase. Cette flexion dorsale apparaît comme un phénomène passif, lié à l'avancement de la jambe entraînée par l'élan du corps vers l'avant. L'activité du muscle soléaire, en travail excentrique, permet le freinage de ce mouvement avec un moment articulaire résultant orienté vers la flexion plantaire. Ce phénomène de mise en tension de l'appareil musculaire lui permet, à la façon d'un ressort, d'emmagasiner une énergie élastique. à partir de 40 % du cycle, les jumeaux (gastrocnemius) se contractent à leur tour avec le même rôle. Cependant les jumeaux, biarticulaires, ont également un effet de stabilisation du genou. Au cours de la marche, le triceps sural à donc un rôle principalement freinateur, ce n'est qu'à la fin de la phase d'appui qu'il participe, avec les autres fléchisseurs, à la flexion plantaire de la cheville contribuant au décollement du talon. Le muscle tibial postérieur (tibialis posterior), contracté tout au long de cette phase, continue à stabiliser la cheville. à la fin de la phase d'appui, son action participe au soulèvement du talon autour du pied qui se porte en pronation. Le muscle long fléchisseur des orteils (m flexor digitorum longus) est également en action tout au long de cette phase alors que le muscle long fléchisseur de l'hallux (m flexor hallucis longus) ne se contracte que dans la seconde partie, son action permettant

au pied de quitter le sol par le gros orteil. Les péroniers ont un rôle sur la cheville symétrique à celui du muscle tibial postérieur, la jambe qui pourrait être entraînée par les oscillations latérales du bassin, est ainsi maintenue en équilibre dans le plan frontal. Il n'y a pas d'activité notable de la loge antérieure de la jambe durant cette phase.

Les mouvements du pied et de la cheville comportent également la mobilité sous-astragalienne et de l'ensemble du couple de torsion, qui déterminent l'essentiel de l'adaptation du pied dans le plan frontal, en particulier lorsque le sol est irrégulier ou caillouteux. Ces articulations permettent également les mouvements de rotation du squelette jambier sur le pied fixé au sol, ainsi que les mouvements du membre inférieur et du bassin dans le plan frontal [85].

Le genou, qui était proche de l'extension au moment de l'attaque au sol, décrit au début de la phase d'appui une petite flexion, d'environ 15 à 25°. Cette flexion permet de réduire l'élévation du bassin au moment de son passage à la verticale. Il retrouve ensuite une position proche de l'extension jusqu'à l'approche du décollement du talon. Les études électromyographiques ont montré que le quadriceps avait un rôle limité au cours de cette phase d'appui [66]. Il existe en fait un équilibre dynamique sur le genou dans le plan sagittal entre l'élan du bassin qui pousse vers l'avant la cuisse entraînant le genou vers l'extension, alors que la mise en charge tend à le fléchir. Le vastus lateralis (vaste latéral) et le vastus medialis (vaste interne) se contractent jusqu'à 20 à 35 % du cycle, freinant la flexion due à la mise en charge initiale, ils finissent leur rôle en remettant le genou en extension après le passage à la verticale. Durant cette période, le moment résultant s'exerçant sur le genou est orienté vers l'extension. Après le passage à la verticale, les jumeaux freinent l'extension du genou induite par le passage en avant du poids du corps, avec un moment articulaire qui s'est inversé vers la flexion. La loge postérieure de la cuisse ne présente pas d'activité notable au cours de la phase d'appui.

Tout au long de la phase d'appui, la hanche se porte régulièrement en extension jusqu'à une amplitude de 10 à 20° avec un moment articulaire orienté vers la flexion. Ce mouvement de hanche, dont l'amplitude globale est de 25 à 40°, constitue avec la cinématique du bassin, les éléments essentiels de la progression. Le bassin, qui regardait du côté opposé au moment de l'attaque du talon, tourne régulièrement autour de la tête fémorale sous l'action principalement du gluteus minimus (muscle petit fessier), pour retrouver une position symétrique à la fin de la phase d'appui, regardant alors du côté du pied en charge. Cette rotation pelvienne autour de l'axe vertical, dont l'amplitude varie de 3 à 15°, permet au tronc d'effectuer une progression supplémentaire sur la hanche, d'autant qu'elle est prolongée par les inclinaisons latérales successives du bassin [26].

La hanche transmet au membre inférieur en charge le poids du reste du corps. La direction de cette force ne traverse cependant pas directement l'articulation. Au début de la phase d'appui, elle passe en dedans de la hanche, exerçant un moment adducteur qui est équilibré par le gluteus medius (muscle moyen fessier) et plus accessoirement le gluteus minimus (muscle petit fessier) et le tensor fascia lata, jusqu'à environ 45 % du cycle. à ce moment, la dynamique du bassin et du tronc conduit le chargement de la hanche à un effort inverse, abducteur, qui est équilibré par la mise en jeu des adducteurs, essentiellement l'adductor magnus et longus (muscles grand et long adducteurs).

Cette phase d'appui, au cours de laquelle se produit l'essentiel de la progression, comporte cependant peu de moteurs. Elle résulte de la gestion, avec une économie maximale, de l'élan dynamique issu du cycle précédent. Cet élan provient de l'énergie cinétique issue de la vitesse qui est acquise et de la restitution de l'énergie emmagasinée dans l'élasticité de l'appareil musculotendineux qui a été mis en charge à la façon d'un ressort. Les muscles travaillent essentiellement pour permettre la gestion de cette énergie emmagasinée et pour stabiliser les articulations. Un peu de travail strictement moteur est apporté vers la fin de cette phase par les fléchisseurs plantaires et les adducteurs de hanche, qui sur cette hanche alors en extension ont un rôle fléchisseur.

Phase d'oscillation

Cette phase permet le retour des segments à leur position de départ mais avec une relative rétraction du membre afin de laisser le passage du pied en oscillation au-dessus du sol, sans imposer au membre controlatéral un travail d'élévation du bassin. Cette phase d'oscillation comporte ainsi deux périodes, une première correspondant à la rétraction

d'oscillation correspondent à une inversion des moments articulaires s'exerçant sur la hanche et le genou. Ces mouvements se font hors charge, avec des efforts musculaires minimes, d'autant que ce mouvement global du membre bénéficie là encore des énergies cinétiques et élastiques issues de la phase précédente.

La cheville quitte sa position de flexion plantaire, vers la position neutre atteinte juste avant le contact. Ce relèvement est assuré par le muscle tibial antérieur et les extenseurs des orteils. Il en résulte un petit moment articulaire dans le sens de la flexion dorsale empêchant la chute du pied. Il n'y a normalement pas de flexion dorsale marquée, le passage du pied en oscillation au-dessus du sol étant assuré presque exclusivement par la flexion du genou, qui atteint 50 à 60° au milieu de la phase oscillante. Cette flexion est principalement le résultat de l'action du biceps femoris et du gracilis. L'extension du genou au-delà de cette première période, paraît être le résultat de l'énergie cinétique et de la pesanteur. Ce mouvement doit même être plutôt freiné comme le montre l'activité paradoxale persistante des ischiojambiers avec une inversion du moment articulaire en flexion. Les extenseurs du genou restent peu actifs, hormis quelques muscles biarticulaires dont l'action paraît surtout intéresser la hanche. Celle-ci se porte progressivement en flexion, grâce à l'action du muscle iliaque, du sartorius et, au début, des adducteurs.

Réaction au sol, déplacement du centre de gravité, équilibre dynamique et dépenses énergétiques

La réaction du pied au sol, mesurée par une plate-forme de force, peut être décomposée en composantes élémentaires. La composante verticale F_z décrit grossièrement un « M » qui comporte quatre parties **(fig 12A)**. La mise en charge, qui va atteindre 120 % du poids du corps, est progressive après l'attaque du talon, ce qui témoigne de l'amortissement global assuré par le membre inférieur. Au début de cette phase, il existe un petit accident correspondant à l'amortissement dans la coque talonnière. La partie moyenne du « M » correspond à l'oscillation du membre inférieur controlatéral. La dépression qui ramène F_z à une valeur inférieure au poids du sujet, malgré le caractère unipodal de l'appui et le passage à la verticale du bassin, est le résultat d'une accélération vers le haut du membre inférieur controlatéral qui « soulage » l'appui. Le dernier accident correspond à l'appui sur l'avant-pied, nous avons déjà vu que cette surcharge ne traduisait pas une réelle impulsion mais le transfert du poids du corps. La composante antéropostérieure F_x oscille autour de zéro **(fig 12B)**. Cette oscillation correspond au glissement du pied qui est initialement poussé vers l'avant par l'arrivée du poids du corps, la réaction du sol est donc orientée vers l'arrière, négative. Le phénomène inverse survient en fin d'appui, le passage vers l'avant du poids du corps a tendance à repousser le pied vers l'arrière, la réaction est donc positive. Ces forces antéropostérieures ne sont normalement pas perçues par le marcheur hormis, lorsque sur un terrain glissant, l'absence d'adhérence au sol fait appréhender, ou entraîne, un dérapage du pied qui se fait vers l'avant au moment de l'attaque du talon ou vers l'arrière à la fin de l'appui. La composante latérale F_y oscille également autour de zéro, reflétant les oscillations latérales du centre de gravité au-dessus du pied **(fig 12C)**.

Pour un adulte sain, la dépense énergétique au cours de la marche en terrain plat dépend de la masse du sujet et sa vitesse [35]. Ainsi, un sujet sain de 70 kg, marchant à 1,3 m/s (4,7 km/h) développe une puissance d'environ 300 W qui correspond à un travail d'environ 200 kJ/km parcouru. Ainsi, un ou deux petits biscuits fournissent l'énergie nécessaire pour couvrir 1 km alors qu'ils permettraient à une voiture moyenne de parcourir quelques mètres sur l'autoroute ! Cette consommation énergétique très faible au cours de la marche témoigne de l'organisation locomotrice extrêmement économe. Le déroulement harmonieux du cycle normal utilise largement la récupération de l'énergie cinétique liée à la vitesse acquise et de l'énergie dite élastique emmagasinée dans l'appareil musculotendineux.

À côté de ces mécanismes de « récupération », la dépense énergétique est également minimisée du fait d'une organisation optimale des mouvements. Le bilan dynamique du sujet peut, en première approximation, être réduit à la dynamique de son centre de gravité global, situé approximativement en regard de la deuxième vertèbre sacrée. Son déplacement au cours de la marche résulte du mouvement dans l'espace du marcheur et du fait du mouvement des membres. La faible dépense énergétique est en grande partie liée à la minimisation de ces déplacements du centre de gravité. à l'inverse d'un véhicule sur roue qui, à vitesse stabilisée, ne doit lutter que contre les frottements, le système articulé des membres inférieurs impose de soulever le poids du corps de quelques millimètres à chaque pas. Ce système locomoteur articulé, que les roboticiens qualifient de « système à pattes », est a priori une solution mécaniquement médiocre de progression

sur terrain plat du fait de la consommation d'énergie liée à la nécessité de soulever le poids pour passer le centre de gravité au-dessus du membre. En revanche, ce système articulé permet aisément de gravir des obstacles, des escaliers ou de s'asseoir. Au cours de la marche, les frottements internes et externes sont très réduits, si bien que l'essentiel du travail est lié à cette nécessité de soulever son poids. Si les membres inférieurs étaient rigides et simplement articulés par la hanche à un bassin figé, le centre de gravité d'un sujet de stature moyenne, décrirait verticalement une cycloïde de 70 à 80 mm d'amplitude. Grâce à six déterminants essentiels de la cinématique au cours de la marche (rotation et inclinaison latérale pelviennes, adduction de hanche et flexions du genou, de la cheville et des métatarsophalangiennes) décrits par Saunders [68] puis Inman [35], la trajectoire dans le sens vertical, contre la pesanteur, du centre de gravité est réduite à une sinusoïde de 45 mm environ **(fig 13)**.

Le centre de gravité se déplace également du fait des mouvements des membres qui entraînent des variations de répartition des masses. Le centre de gravité oscille de ce fait au cours de la marche, au sein même du sujet, autour de sa position d'équilibre en situation statique. En fait, ces oscillations intrinsèques sont réduites chez le sujet sain grâce à l'organisation des mouvements opposés des ceintures et des membres qui permettent de tendre vers un équilibre dynamique autour du centre de gravité global du corps humain. Ces mouvements réciproques permettent également des ajustements en cas de déséquilibre, comme par exemple écarter les bras lorsque le sol est glissant.

En résumé, trois facteurs concourent à la réduction de la dépense énergétique : la « récupération élastique », l'organisation cinématique des membres inférieurs décrite par Inman et la tendance vers un équilibre dynamique autour du centre de gravité.

Evolution de la marche avec l'âge

Enfant

Si l'on excepte les mouvements automatiques qui peuvent être déclenchés dans les premiers mois de la vie, l'acquisition de la marche proprement dite débute généralement un peu avant l'âge de 1 an avec des fluctuations normales de quelques mois. L'évolution de la marche de l'enfant avec le déroulement de la croissance a été particulièrement étudiée par Sutherland [78]. Par rapport à la marche adulte, les principales différences de la marche du petit enfant concernent l'organisation générale locomotrice avec un élargissement du polygone de sustentation, un allongement relatif de la durée du double-appui et une absence de balancement réciproque des membres supérieurs. Ces différences vont progressivement s'estomper, pour à peu près disparaître vers 4 ans. Ainsi, la largeur du polygone de sustentation correspond à 70 % environ de la largeur du bassin à 1 an. Elle n'est plus que de 45 % vers 3 ans et de l'ordre de 30 % chez l'adulte. Ces différences dans l'organisation locomotrice s'accompagnent d'activités musculaires également différentes. Chez le tout petit enfant, les activités musculaires paraissent globalement plus prolongées au cours du cycle que chez l'adulte. Ces différences s'estompent pour la plupart au cours de la deuxième année, peut être en relation avec la myélinisation nerveuse au cours de cette période. Tous les muscles ne paraissent pas suivre le même schéma évolutif. D'après Sutherland [78], le fonctionnement de type « infantile » du triceps sural, avec une activité prolongée au cours du cycle, est retrouvée chez 60 % des enfants de 2 ans et persiste encore chez quelques enfants de 7 ans. Ce fonctionnement musculaire, qui est de façon générale rapidement semblable à celui de l'adulte, s'accompagne d'une cinématique articulaire très proche de celle de l'adulte, du moins pour la hanche et le genou dans le plan frontal où les différences paraissent minimes. Les différences à la cheville sont plus marquées. Au moment de l'acquisition de la marche, l'attaque du sol se fait, non pas par le talon, mais le pied à plat. Cette particularité disparaît cependant progressivement vers 2 ans. Les rotations du membre inférieur sont également généralement différentes bien qu'apparemment très variables. Il semble que l'ensemble du membre inférieur soit assez constamment en rotation externe marquée au cours de la phase oscillante du moins jusqu'à 2 ans. La rotation du membre inférieur au cours de la phase d'appui, ainsi que l'angle du pas, paraissent très variables. Darmana [19] a ainsi pu observer des variations de rotation du pied en appui entre 25° de rotation interne et 50° de rotation externe. Le devenir de ces variations avec la croissance et leurs répercussions pathologiques éventuelles ne sont pas encore établis.

La longueur du pas chez l'enfant est bien évidement plus petite que celle des adultes. Il existe une relation étroite entre la taille de l'enfant tout au long de sa croissance et la longueur de ses pas. Il existe ainsi un parallélisme entre l'augmentation de la longueur du

pas et la croissance **(fig 14)**. Le rapport entre ces deux paramètres devient rapidement constant et similaire à celui observé chez l'adulte . Ces liens entre la croissance et l'acquisition du schéma locomoteur définitif apparaissent encore plus étroits si on applique une « normalisation » tenant compte de la taille de l'enfant. Vaughan [83] a ainsi pu montrer que les paramètres spatiotemporels, ainsi que les paramètres cinématiques et dynamiques articulaires avaient acquis, lorsqu'ils étaient normalisés, un schéma définitif à partir de 2 ans. Ce résultat témoigne de l'acquisition très précoce des grandes lignes du schéma locomoteur. Cependant, certains aspects de ce schéma locomoteur échappent à cette acquisition précoce et évoluent tout au long de l'enfance. Ainsi, la cadence de marche diminue progressivement jusqu'à l'âge adulte **(fig 15)**. Cette cadence plus grande ne permet cependant pas à l'enfant de compenser ses pas plus petits, si bien que la vitesse de marche progresse durant toute la croissance.

Adulte

La marche évolue tout au long de la vie. L'étude de cohortes importantes de sujets témoins montre qu'à partir de l'acquisition faite vers 18-20 ans, la longueur d'enjambée, la vitesse ou l'amplitude de flexion/extension de hanche diminuent progressivement (fig **9** et **10**). Au-delà de 60 ou 70 ans, la marche est souvent affectée par l'apparition de pathologies dégénératives comme l'arthrose ou la maladie de Parkinson. Lorsque la sélection des sujets étudiés permet d'exclure ces affections débutantes, la marche des sujets les plus âgés apparaît simplement comme une « version ralentie » de la marche des adultes plus jeunes [52]. Le facteur le plus important paraît être la diminution progressive de la longueur des pas et également, mais de façon plus variable, de la cadence. Cette réduction de longueur du pas est le résultat d'une réduction globale des amplitudes de flexion/extension de la hanche, du genou et de la cheville. Murray a également observé au sein de ses échantillons de sujets âgés, apparemment indemnes d'affections intercurrentes, des adaptations susceptibles d'améliorer la sécurité de la marche. Il s'agit d'un élargissement du polygone de sustentation et d'une moindre élévation du pied durant la phase oscillante. Cette plus grande sécurisation de la marche comporte de plus une augmentation de la durée relative des phases de double-appui [67]. La marche chez le sujet âgé s'accompagne également de modifications du mouvement des membres supérieurs, avec des amplitudes d'oscillation réduites et un coude maintenu dans une flexion plus prononcée. Toutes ces modifications donnent l'impression générale d'une marche plus lente et plus prudente dont la distinction avec une marche pathologique peut être difficile.

Circonstances particulières de la marche

Les éléments qui viennent d'être décrits concernent la marche habituelle, lorsque le sujet choisit une allure naturelle et confortable, sur un terrain plat et avec une vitesse stabilisée. La marche peut également se dérouler, en dehors de son démarrage dans des conditions particulières lorsqu'elle s'exerce sur un terrain en pente ou sur un sol irrégulier, lorsqu'il faut monter ou descendre des escaliers et enfin lorsqu'il faut marcher plus rapidement. Ces circonstances particulières nécessitent des ajustements au sein de la gestion locomotrice.

Montée et descente des pentes et des escaliers

Lorsqu'il s'agit de monter un escalier ou une côte, le mécanisme de récupération de l'énergie cinétique devient très insuffisant pour aider la progression et le marcheur doit effectuer un travail supplémentaire. Celui-ci est réalisé par les extenseurs de la hanche, en particulier le gluteus maximus (muscle grand fessier), les extenseurs du genou et les fléchisseurs plantaires de la cheville et du pied. Lors de la montée, le membre oscillant est en flexion lorsque le pied prend contact avec le sol, directement par la plante, voire sur l'avant-pied. Dans la circonstance inverse d'une descente, une pente faible facilite la marche, mais si la pente augmente, le marcheur doit exercer un travail musculaire afin de freiner la chute en avant. Il existe en particulier une extension du tronc qui permet de reculer la ligne gravitaire et qui est associée à un travail du système fléchisseurs de hanche / extenseur du genou qui retient l'affaissement de ces articulations. Ces montées et descentes induisent des moments articulaires très différents d'une marche sur terrain

cours de la marche en terrain plat, participe beaucoup à la montée et à la descente, expliquant la symptomatologie exprimée par les patients présentant un syndrome fémoropatellaire.

Marche rapide

Lorsque le sujet doit augmenter sa vitesse, il accroît la cadence et la longueur de ses enjambées par une augmentation des amplitudes de flexion/extension de hanche et de rotation pelvienne. Le schéma général locomoteur est conservé mais avec une énergie cinétique plus grande qui modifie l'équilibre dynamique, d'autant qu'il existe une légère flexion du tronc qui conduit la ligne gravitaire un peu plus en avant des appuis. à partir d'une certaine vitesse, cet élan dynamique conduit à la disparition de la phase de double-appui correspondant ainsi à une transition entre la marche et la course qui survient naturellement entre 4 et 6 km/h. Cet élan dynamique, plus grand au cours de la marche rapide, nécessite un travail plus grand des muscles freinateurs qui doivent éviter l'effondrement du membre. On peut à ce propos remarquer l'hypertrophie du muscle tibial antérieur visible chez les marcheurs de compétition, entraînés à conserver un schéma locomoteur de type « marche » à des vitesses supérieures à 10 km/h, normalement du domaine de la course.

Aides à la marche

L'aide la plus élémentaire est apportée par une canne simple, tenue à la main. La force exercée par les doigts et le poignet, habituellement réduite, limite les possibilités de cette aide à la marche. En pratique, elle ne peut guère transmettre qu'un appui supplémentaire orienté le long de son axe. Cette aide permet, en cas d'anomalies relativement mineures, d'améliorer l'équilibre ou de réduire les efforts sur le membre en charge. La canne est appuyée à distance de la projection au sol du centre de gravité, si bien que le moment exercé peut être conséquent malgré une force transmise faible. Ce moment est utilisable pour soutenir un déséquilibre, en particulier par les personnes âgées qui y trouvent une sécurisation ou pour soulager une articulation douloureuse. Pour soulager la hanche, la canne est supportée par la main controlatérale ce qui diminue le poids du tronc sur le bassin et ainsi la résultante de Pauwells. Une force de 10 daN sur la canne diminue la résultante sur la hanche opposée en charge de 40 daN environ. La canne peut aussi être utilisée pour exercer un moment latéral, permettant de soulager et de stabiliser un genou arthrosique. Enfin, elle peut permettre de réduire la réaction au sol subie par le membre en charge. Elle est alors tenue par la main du côté pathologique et accompagne au plus près le membre inférieur douloureux.

Les béquilles sont maintenues par deux appuis, la main et l'avant-bras dans le cas des cannes « anglaises » ou l'épaule dans le cas des cannes « axillaires ». Ces deux appuis permettent d'augmenter l'effort transmis et surtout d'apporter un élément de stabilité supplémentaire dans le plan horizontal. Lorsque l'anomalie devient plus sévère, deux cannes ou plus souvent deux béquilles sont nécessaires. La stabilité horizontale apportée par les béquilles permettent même de décharger totalement un membre inférieur. Le système de déambulateur est rarement utilisé dans ce but, il permet en revanche d'apporter une aide maximale à la stabilité, à condition que la force des membres supérieurs soit suffisante.

Haut de page

STATION ASSISE

La station assise est le résultat de l'équilibre du tronc au-dessus du bassin. Cet équilibre peut être obtenu en utilisant différentes modalités d'attitude du rachis et de contraction de la musculature du tronc qui oscillent entre deux situations extrêmes. Dans une attitude relâchée, le bassin est basculé vers l'arrière, diminuant l'obliquité de la charnière lombosacrée sous un rachis lombaire cyphosé. Cette position permet de reculer le tronc et

d'équilibre quasiment passive. La chute est freiné par la tension passive des parties molles et des ligaments vertébraux ainsi que par des efforts musculaires minimisés, en particulier des muscles larges de l'abdomen [74]. Lorsqu'il n'y a pas d'appui complémentaire, la tension ligamentaire et la pression discale dans le rachis cyphosé deviennent rapidement douloureuses. Selon Nachemson [54], la force exercée sur les disques intervertébraux lombaires peut atteindre, au cours de cette attitude, 140 daN alors qu'elle n'est que de 100 daN chez le même sujet de 70 kg lorsqu'il est debout. C'est pourquoi le sujet cherche spontanément un appui complémentaire ou change d'attitude. Un tel appui est facilement trouvé vers l'avant en posant les mains ou les avant-bras sur les cuisses ou une table. Un résultat analogue peut être obtenu en croisant les membres inférieurs. Cette attitude communément adoptée semble comporter plusieurs avantages. La face antérieure de la partie proximale de la cuisse croisée peut fournir un appui à l'abdomen. Elle permet de réduire l'activité des muscles de l'abdomen [75] et la cyphose lombaire et ainsi la tension ligamentaire vertébrale et la pression discale. Elle peut être alternée, répartissant les points d'appui ischiatiques et les efforts musculaires entre les deux côtés. Cette attitude relâchée peut être également facilitée par un petit dossier permettant un appui lombaire que le sujet obtient grâce à une légère accentuation de la bascule postérieure lombosacrée. Ces différents aménagements de la station assise relâchée permettent le maintien prolongé de cette attitude qui se déroule avec des activités musculaires faibles, analogues à ce qui est observé chez un sujet couché, hormis en ce qui concerne les muscles obliques de l'abdomen [74].

À l'inverse, l'équilibre au cours de la station assise peut être obtenu par la contraction active des muscles spinaux et du tronc autour d'un rachis rigidifié à partir d'une lordose lombaire et d'un bassin redressé. Cette attitude engendre alors une fatigue musculaire rapide. Spontanément, un sujet assis utilise une attitude intermédiaire, avec des alternances vers un mode ou l'autre.

Le passage de la position assise à la position érigée se fait habituellement dans un déroulement qui comporte schématiquement deux temps [58]. Au début, le sujet imprime un mouvement de flexion du tronc au-dessus des cuisses, ce qui conduit le centre de gravité partiel vers l'avant, permettant le décollement du siège. Il doit alors se redresser. Le décollement est obtenu en pratique par l'association du mécanisme de transfert de masse lié à la flexion du tronc et d'un « élan dynamique » résultant d'une impulsion musculaire. Cette association est utilisée de façon variée selon le degré d'urgence et les capacités dynamiques du sujet. Mais, s'il privilégie le transfert de masse, il doit secondairement lutter contre une exagération de la chute en avant et réaliser un travail d'extension secondaire plus important. Cette extension contre la pesanteur est essentiellement assurée par les extenseurs de hanche et du genou, au prix d'efforts articulaires importants, principalement coxofémoral et fémoropatellaire [69]. Le relèvement peut cependant être assuré par un seul membre inférieur, notamment lorsque le sujet évite de surcharger une hanche ou un genou douloureux. Une aide peut également être apportée par les membres supérieurs prenant un appui sur les cuisses ou le rebord du siège. Cette stratégie est souvent utilisée chez les patients souffrant des deux membres inférieurs ou lorsqu'ils ne peuvent gérer l'élan dynamique.

Haut de page

CONTRÔLE NEUROPHYSIOLOGIQUE DE LA MARCHE NORMALE ET DE LA POSTURE

La locomotion est une propriété commune de tous les mammifères. Chez les quadrupèdes, la marche est stable car le centre de gravité localisé au-dessous du tronc est situé à l'intérieur du polygone de sustentation. L'interposition du tronc permet de longues enjambées. Chez l'homme, la marche est moins efficace et moins stable que chez les quadrupèdes. Le centre de masse est situé en avant du polygone de sustentation et le maintenir au niveau du polygone nécessite un effort permanent. La vitesse et la longueur d'enjambée ne sont pas aussi efficaces, car le tronc n'est pas interposé entre les membres lors de la progression. En compensation, la rotation du bassin permet d'augmenter la longueur d'enjambée de la largeur du bassin. Enfin, la marche bipodale permet de libérer les membres supérieurs pour un autre usage. La marche normale de l'être humain doit avoir cinq qualités qui dépendent de l'efficacité du système nerveux et de l'appareil locomoteur :

- un équilibre postural stable ;
- un libre passage du pied lors du balancement du membre inférieur ;
- une phase de balancement permettant un préplacement du pied adapté à la posture suivante ;
- une longueur suffisante de pas ;
- une dépense d'énergie faible.

Organisation de l'équilibre postural

La posture est spécifique à l'espèce (chez l'homme la position érigée sur les deux membres inférieurs), et cette posture doit être maintenue dans un monde soumis à l'action de la force de gravité. L'emboîtement des divers constituants du squelette et l'action tonique des muscles s'associent donc pour maintenir cette posture chez le sujet immobile et surtout lors des déplacements.

Organisation posturale

Dans la littérature, on décrit deux conceptions de l'organisation posturale, l'une est antigravitaire, l'autre est axioproximodistale. Le maintien de la position debout exige une contraction tonique permanente des muscles extenseurs qui luttent contre la gravité. Son exagération produit la rigidité de décérébration montrée chez l'animal décérébré par Sherrington. L'organisation axiale distingue d'une part, le contrôle des muscles de l'axe et des racines des membres (avec des programmes organisateurs qui passeraient par les voies extrapyramidales réticulo- et vestibulospinales) et d'autre part, le contrôle des muscles distaux des membres (voies pyramidales et rubrospinales). L'organisation proximale apporterait la rigidité nécessaire au maintien de la posture et l'organisation distale libérerait les membres pour les tâches motrices de préhension et de manipulation. Le système postural antigravitaire et le système axioproximodistal sont complémentaires et leurs actions sont coordonnées.

Posture et mouvements

Il faut concevoir le corps humain comme un ensemble de modules superposés depuis les pieds jusqu'à la tête (membres inférieurs, tronc, tête). Chaque module disposerait de son propre contrôle central et périphérique [49]. Cette conception segmentaire de la posture a une grande importance dans l'organisation des mouvements. Chaque segment sert de référentiel pour organiser les mouvements des segments sous-jacents. La position de la tête est tout particulièrement importante car elle sert de référentiel pour les déplacements de tout le corps dans la marche. En effet, le sujet a besoin de maintenir sa tête stable pendant les déplacements car il a besoin de voir l'environnement extérieur lors du mouvement. Berthoz [7] dit « aller où je regarde » et non « regarder où je vais ». Le regard doit être stable lors du déplacement et donc la tête aussi. Le maintien de l'équilibre exige que les références posturales soient conservées. Il faut, à la fin du mouvement, que le centre de gravité se maintienne à l'intérieur de la surface d'appui. Dans ces conditions l'organisation centrale du contrôle de l'équilibre est basée sur quatre éléments :

- une valeur de référence stabilisée ;
- la prise en compte de signaux détecteurs d'erreurs. Les systèmes centraux de contrôle sont informés de la projection au sol du centre de gravité par les informations sensorielles afférentes (vestibulaires, proprioceptives, visuelles) ;
- un schéma corporel qui permet de comparer la position actuelle du corps à la position de référence ;
- des réactions posturales, les synergies motrices.

Certaines sont fixées et génétiquement déterminées, les autres sont le fruit de l'apprentissage.

Organisation centrale de la marche

Marche : mouvement actif

Le mouvement actif est commandé par le système nerveux central. On distingue :

- le *mouvement réflexe*, réaction motrice reproductible, déclenchée par une stimulation sensorielle et exécutée par des circuits nerveux génétiquement déterminés. L'exemple type en est le réflexe ostéotendineux ou myotatique. Au cours de la marche les actions de flexion et d'extension alternées pourraient être générées par un générateur spinal qui utiliserait cette organisation réflexe ;
- le *mouvement automatique* dont le déroulement est stéréotypé et reproductible, plus complexe que le précédent et dont le réseau nerveux peut être construit par apprentissage. Le contrôle postural et la marche en sont des exemple types ; ces mouvements automatiques peuvent être déclenchés par un stimulus externe et ils sont automatisés grâce à un long entraînement. La caractéristique de ces mouvements est leur brève latence et leur invariabilité spatiotemporelle, ce qui est le cas de la marche spontanée ;
- le *mouvement intentionnel* qui, dans un contexte de motivation, est réalisé en vue d'atteindre un but. Ce mouvement est soit déclenché par une stimulation extérieure, soit « auto-initié » par le cerveau sous l'influence de la pensée. Il existe trois variétés de mouvements intentionnels : le mouvement balistique est le fruit d'une commande impulsionnelle, il ne peut pas être modifié en cours d'exécution (le saut par dessus un obstacle en est un exemple) ; le mouvement de poursuite est un mouvement qui s'ajuste en permanence en fonction des informations sensorielles, il comprend donc des phases d'accélération et de freinage (le début et la fin d'une marche vers un but déterminé en sont de bons exemples) ; le mouvement de rampe est un mouvement lent, à vitesse constante, effectué sans cible précise, par exemple la marche spontanée en terrain plat, sans obstacles.

Mouvement organisé par un programme moteur

Le mouvement met en jeu des informations sensorielles qui informent le système nerveux central sur le cours de son exécution. Il existe cependant une image interne de la position à maintenir ou du mouvement à réaliser qui permet, en l'absence d'informations sensorielles, d'organiser l'acte moteur. Tout se passe comme si le programme central pouvait suffire à organiser la tâche mais qu'il utilisait par intermittence les informations sensorielles pour remettre à jour la représentation interne de la commande motrice. La conception actuelle de programme moteur est comparée au mode de travail des ordinateurs. Le programme serait le résultat d'une succession d'algorithmes exécutés selon une hiérarchie préétablie sur la base d'informations spécifiques venant aussi bien des informations sensorielles que des centres nerveux. Le programme moteur est d'abord établi centralement puis envoyé pour exécution à l'appareil locomoteur. En ce qui concerne la marche (mouvement antigravitaire), le programme marche et le programme adaptations posturales sont conçus et exécutés de manière coordonnée, les adaptations posturales se faisant par anticipation à la fin du mouvement. La plupart des structures neurologiques sensorimotrices du système nerveux central participent à l'élaboration et à l'exécution du programme moteur comme le montre la **figure 16**. Le lecteur pourra se référer à l'article de Massion [49] pour connaître les rôles respectifs du cortex cérébral, des noyaux gris centraux de la base des hémisphères et du cervelet dans l'organisation des programmes moteurs.

Haut de page

ELÉMENTS DE PATHOLOGIE

Pathologie orthopédique

Hanche enraidie

La perte d'extension de la hanche impose au rachis lombaire d'assurer le pas postérieur par un mouvement vers la cyphose. Si le rachis est également raide, ou si le flessum de hanche dépasse les capacités d'adaptation du rachis (au-delà de 30° environ), il y a une perte du pas postérieur avec une impression de « bloc » lombopelvien, avec une bascule vers l'avant du tronc, aboutissant à une boiterie de « salutation ». En phase d'oscillation, ce bloc tourne en masse autour de la hanche controlatérale si elle est saine. Ainsi, la raideur coxale se répercute sur le rachis, mais également sur le genou en flexion et donc particulièrement sur l'étage fémoropatellaire.

Hanche instable ou douloureuse

L'insuffisance de l'appareil abducteur de la hanche conduit à une chute controlatérale dans le plan frontal du bassin lors de la mise en charge. L'équilibre est conservé par une inclinaison exagérée opposée des épaules vers le côté de la hanche instable. Les descriptions initiales faites par Duchenne de Boulogne en 1867 et Trendelenburg en 1895, concernaient des affections neurologiques devenues rares. Mais cette situation est comparable à celle d'une hanche douloureuse. En effet, normalement la stabilité frontale du bassin est assurée par la contraction des abducteurs de hanche qui équilibrent le poids du corps. Il en résulte, selon la balance bien connue de Pauwells, une force résultante importante sur la hanche. Lorsque, du fait de la douleur, cette force ne peut être supportée, le patient évite ce travail d'équilibrage en réduisant la contraction des abducteurs se retrouvant dans une situation analogue à la paralysie. Le même mécanisme est observé dans les luxations congénitales en position haute non appuyée.

Dans le cadre des hanches douloureuses, on observe parfois un mécanisme inverse. Cette fois, afin de réduire la résultante de Pauwells, le patient exagère l'inclinaison latérale du bassin vers la hanche en charge ce qui rapproche le centre de gravité au-dessus de cette hanche, diminuant le moment exercé par le poids du corps et l'effort nécessaire d'équilibrage des adducteurs. Ce rapprochement du centre de gravité au-dessus de la hanche est d'autant plus efficace que, comme dans le cas précédent, le patient accompagne le mouvement du bassin d'une inclinaison des épaules vers la hanche douloureuse.

Flessum du genou et raccourcissement du membre inférieur

Jusqu'à une vingtaine de degrés, le flessum du genou n'a pas de conséquence cliniquement visible sur la marche à vitesse confortable. Les anomalies peuvent cependant être extériorisées en demandant au patient de marcher rapidement. Au-delà de 20 à 30°, le flessum a des conséquences visibles, similaires à celles d'un raccourcissement du membre inférieur. Au moment de l'attaque du talon, le patient doit abaisser le bassin pour aller « chercher » le sol. Il en résulte une augmentation des flexions controlatérales de la hanche et du genou et une inclinaison latérale du bassin du côté de l'appui, c'est-à-dire du côté opposé à la normale. Lorsque le flessum ou le raccourcissement est sévère, le pied prend contact avec le sol en équin, qui peut même s'invétérer.

Raideur en extension du genou

Au moment de l'attaque du talon, l'absence de flexion du genou supprime une partie des mécanismes d'amortissement, donnant la sensation d'un impact brutal. Lors du passage à la verticale, on observe une ascension du bassin avec, une fois ce passage réalisé, à nouveau une chute brutale. Au cours de la phase oscillante, le passage du membre inférieur enraidi nécessite un mouvement de circumduction élargi de la hanche.

Perte de flexion dorsale de la cheville

difficile, le patient donne l'impression de « forcer » ce passage, avec une extension du genou et des flexions accrues de la hanche et du rachis. En phase oscillante, si l'équin est important, le patient doit lever le pied par une exagération de la flexion du genou et de la hanche, avec un steppage.

Troubles de la marche d'origine neuromusculaire

Le neurologue clinicien a souvent du mal à déterminer l'origine des troubles de la posture et de la marche. Les marches hémiplégique, ataxique, parkinsonienne sont facilement reconnues mais une lenteur excessive, une instabilité lors de la marche ou bien des chutes répétées sont parfois difficiles à associer à un cadre nosologique précis. Les troubles de la marche et de la posture peuvent être regroupés dans six catégories en posant les questions suivantes [57] :

- le patient reçoit-il des informations pertinentes de son corps et de l'environnement extérieur ? (grâce à un fonctionnement correct des systèmes labyrinthique, visuel, et sensitif proprioceptif) ;
- le patient peut-il utiliser et intégrer ces informations pour avoir une représentation interne de son corps et dans l'espace gravitationnel ? Ces informations sont-elles transmises de manière correcte aux structures neurologiques chargées d'organiser les programmes moteurs (grâce au fonctionnement des aires pariétales postérieures, des aires prémotrices, des noyaux gris centraux, et du contrôle cortico-sous-cortical de l'oculomotricité) ;
- le patient peut-il mettre en oeuvre un système musculonerveux suffisamment efficace pour exécuter les programmes moteurs nécessaires à l'équilibre et à la déambulation ? (grâce à des nerfs et des muscles sains, et grâce aux boucles sensitivomotrices spinales) ;
- le patient peut-il modifier suffisamment vite et de manière adaptée le fonctionnement de ce système musculonerveux pour programmer la motricité lors de modifications volontaires ou lors de modifications soudaines de l'environnement extérieur ? (grâce aux noyaux gris centraux, au cervelet, et aux voies corticospinales) ;
- le patient peut-il mettre en oeuvre des synergies efficaces pour assurer par anticipation une posture évitant les chutes liées au déplacement ? (grâce à une organisation adéquate des centres de la moelle épinière et du tronc cérébral) ;
- Le patient est-il capable d'utiliser de manière appropriée ces synergies lors de modifications de l'attention, lors de modifications volontaires ou lors de brusques changements de l'environnement extérieur ? (grâce aux aires corticales frontales).

Troubles de la marche liés à une atteinte des systèmes sensoriels

La fonction vestibulaire peut être perdue. Lors d'atteinte dégénérative (liée à l'âge ou à une neurotoxicité), la survenue progressive du trouble fait que le patient ne ressent pas de difficultés sauf lorsqu'il est placé dans des circonstances où les informations vestibulaires sont essentielles (marche dans le noir par exemple). Il existe de plus une telle redondance des informations sensorielles que le système nerveux peut s'adapter de manière adéquate, en particulier lorsque la perte vestibulaire est survenue tôt au cours de la vie. Les troubles vestibulaires de la marche s'observent surtout lors des mouvements de la tête ou lors des modifications de trajectoire . Le patient a aussi du mal à se tenir sur un pied. En cas d'atteinte vestibulaire unilatérale, la posture et la marche sont d'abord asymétriques puis en quelques semaines se produit une compensation progressive [79].

La fonction vestibulaire peut être anormale. En cas d'atteinte mécanique ou de troubles hydroélectrolytiques (la maladie de Ménière par exemple), les informations envoyées par le système vestibulaire sur la position et les déplacements de la tête sont anormaux provoquant un vertige. En cas de vertige intense, le patient ne peut plus se tenir debout. à un degré moindre, la marche est perturbée, surtout lorsque le patient ne peut pas utiliser les informations visuelles ou lors de mouvements volontaires de la tête ou de changements brusques d'allure. à l'inverse, des patients ayant une perte des informations vestibulaires, ceux qui ont un fonctionnement anormal demeurent incapables d'utiliser correctement les voies de suppléance sensitives et visuelles.

Une perturbation de la proprioception, une perte ou un retard dans les informations apportées par les récepteurs cutanés et les barorécepteurs des pieds des articulations des jambes et du tronc ont des effets différents sur l'équilibre et la marche. Une disparition des

sensations provenant des pieds seuls n'entraîne pas d'augmentation des oscillations en position debout, ni de modifications des réactions posturales . En revanche, une atteinte des informations venant des muscles des membres inférieurs (neuropathie diabétique) ou des voies spinales de la proprioception (sclérose en plaques) entraîne une augmentation de délai des réponses posturales, corrélées avec le délai de réponse des potentiels évoqués. Du fait du déficit sensitif, les patients ont une grande dépendance vis-à-vis des informations visuelles (l'expression clinique de cette dépendance est le signe de Romberg). Enfin lorsque le trouble sensitif est d'origine corticale, les patients ne s'appuient pas complètement sur le membre anesthésié même si la commande motrice est normale.

La vision n'est pas indispensable au maintien de l'équilibre et à la marche comme en témoigne la très faible augmentation du balancement lors de la station debout les yeux fermés. En revanche, la vision est indispensable pour éviter les obstacles lors de la marche. En effet les informations visuelles permettent au sujet d'établir une stratégie par anticipation pour éviter les obstacles lors de la marche. De plus quand un oeil est occlus, les sujets enjambent l'obstacle avec la jambe située du même côté que l'oeil resté ouvert, suggérant que la vision non seulement permet d'apprécier les qualités de l'obstacle (éloignement, importance), mais aussi contrôle la progression du membre en particulier pour permettre un passage fiable du pied durant la phase de balancement [57]. Des troubles de l'oculomotricité (diplopie, oscilloscopie) qui ne permettent pas de stabiliser le regard lors des déplacements de la tête ont des conséquences importantes sur la posture et la marche.

Atteintes neurologiques entraînant un trouble de l'orientation

Les patients n'ont pas de perte sensitive ou sensorielle mais utilisent mas ces informations pour établir une stratégie motrice adaptée à la position du corps dans l'espace environnant. Ces patients ne se plaignent pas de vertige mais ont des chutes inexpliquées. Les structures neurologiques impliquées dans cette fonction sont le cortex pariétal postérieur, le cortex prémoteur ventral, les noyaux gris centraux, les colliculus supérieurs, et les aires frontales qui organisent le regard.

Les atteintes sous-corticales, hémorragie ou ramollissement des noyaux gris de la base ou du thalamus, peuvent induire des problèmes d'orientation et des chutes. Une importante instabilité posturale peut être liée à un accident vasculaire de la région postérieure et dorsale du thalamus (astasie thalamique) ou du putamen [44].

Les apraxies et agnosies, l'héminégligence et les troubles du schéma corporel liées à des atteintes pariétales postérieures ont surtout été étudiées aux membres supérieurs, mais elles peuvent concerner de la même manière les membres inférieurs. Les constatations cliniques incluent une mauvaise orientation du corps debout, une difficulté à passer d'une position à une autre, à ajuster correctement l'amplitude des mouvements des membres inférieurs pour passer les obstacles, mais aussi à établir la stratégie adéquate pour contourner un obstacle [40].

Atteintes de l'équipement neuromusculaire

Il faut des nerfs, des muscles et un appareil locomoteur en bon état pour avoir un équilibre et une marche normale. En général un bon état musculonerveux suffit à conserver un équilibre et une marche acceptable lorsqu'il existe des troubles de l'appareil locomoteur. En cas de combinaison des deux déficits (comme souvent chez le sujet âgé), la posture et la marche sont très compromises. L'atteinte de muscles proximaux des membres produit une marche dandinante, alors que l'atteinte des muscles distaux produit un steppage.

Contrôle moteur

Les programmes moteurs permettant d'organiser la motricité volontaire par anticipation à l'action sont réalisés dans les noyaux gris centraux, du cervelet et des structures corticospinales motrices. Ces programmes sont régulièrement révisés en fonction des

responsables d'une mauvaise programmation alors que l'appareil musculonerveux est intact et que les informations sensorielles parviennent de manière adéquate au système nerveux central.

L'inadaptation posturale fait partie des quatre symptômes cardinaux d'une atteinte parkinsonienne (avec le tremblement, l'akinésie et l'hypertonie). Une posture figée, une marche traînante, une marche figée, une tendance à la rétropulsion ou à la chute en avant ou sur les côtés lors des changements de position sont les aspects cliniques les plus courants en cas de parkinsonisme. L'organisation temporospatiale de la posture est conservée, mais les réponses sont d'amplitude insuffisante et surtout ces réponses ne sont pas modifiables lorsque les conditions environnementales changent . Certaines des anomalies de la marche et de la posture sont sensibles à la dopathérapie et d'autres non .

Les sujets atteints de chorée ou de dystonies diverses ont un retentissement de leur trouble moteur sur la marche et sur l'équilibre mais, chez la plupart des patients, les synergies locomotrices et les adaptations posturales sont conservées. La mauvaise exécution de la marche et de la posture est secondaire aux mouvements anormaux qui perturbent les actions motrices.

La manifestation clinique principale des atteintes cérébelleuses est une augmentation du balancement lors de la station debout immobile. En cas d'atteinte médiane profonde, les oscillations se font dans toutes les directions à une fréquence basse (1Hz), alors qu'en cas d'atteinte antérieure du vermis les oscillations sont antéropostérieures à une fréquence de 3 Hz [20]. D'un point de vue physiopathologique, la réponse posturale est de latence normale, mais d'amplitude hypermétrique.

La spasticité spinale ou l'hypertonie cérébrale ralentit la marche et la rend moins souple. Les mouvements de flexion nécessaires au passage du pied sont exagérés aux hanches du fait de l'attitude fixée en flexion plantaire de la cheville. Lorsque la force musculaire est préservée la déambulation reste possible mais elle devient précaire. Les synergies permettant l'exécution motrice de la marche sont perturbées par d'autres synergies anormales, en particulier par des cocontractions des muscles agonistes et antagonistes. Fondamentalement, les réactions posturales automatiques sont conservées ainsi que les ajustements posturaux par anticipation ; les troubles de l'équilibre et de la posture en cas de spasticité sont surtout liés à une mauvaise exécution des programmes par les voies corticospinales.

Les troubles de la marche consécutifs aux accidents vasculaires ischémiques cérébraux ou survenant dans le cadre de l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) correspondent à ces atteintes du contrôle moteur, responsables principalement de l'émergence d'une spasticité et de troubles de la coordination, alors que les appareils musculaires sont intacts, du moins initialement. Il est cependant fréquent que ces atteintes induisent secondairement la constitution d'anomalies périphériques comme des distensions et des déformations articulaires ou des rétractions musculaires, notamment lors de survenue précoce, avant et au cours de la croissance, comme dans le cas de l'IMOC. Les troubles de la marche dépendent de la sévérité et de la localisation des lésions cérébrales et de ces éventuelles lésions périphériques d'apparition secondaire. Les nombreuses possibilités de combinaison de ces différents éléments rendent compte de la grande variété d'expressions cliniques. Winters [90] a proposé une classification en quatre groupes de gravité croissante de ces lésions dans le cas de l'hémiplégie infantile ;

dans le premier groupe, l'atteinte est limitée à une flexion plantaire de la cheville au cours de la phase oscillante, avec un contact au sol au début de la phase d'appui par les orteils. L'allongement relatif du membre inférieur au moment du contact au sol est compensé par une augmentation de la flexion du genou et de la hanche. à ce stade, le triceps sural est suffisamment souple pour permettre une réduction de cet équin sous le poids du corps au cours de la phase d'appui ;

le deuxième groupe est marqué par une spasticité et/ou une rétraction du triceps sural qui fixe l'équin au cours du déroulement de la phase d'appui. Selon Winters, la mise en charge de la cheville fixée en flexion plantaire produit un moment articulaire qui se répercute sur le genou ainsi « forcé » vers une hyperextension. L'allongement du membre est compensé par une forte flexion de hanche avec une bascule vers l'avant du bassin et une lordose lombaire accrue ;

dans le troisième groupe, une spasticité et des cocontractions du quadriceps et des ischiojambiers se surajoutent aux atteintes précédentes. Ces anomalies supplémentaires sont responsables d'une réduction du secteur de mobilité du genou, en particulier au cours de la phase oscillante. La marche de ces sujets est décrite comme « raide avec des petits pas » ;

le quatrième groupe rend compte de l'atteinte maximale, avec, en plus des

anomalies précédentes, une spasticité du psoas et des adducteurs qui figent la hanche en rotation interne, flexion, adduction.

Ce schéma proposé par Winters constitue un exemple des répercussions de l'atteinte du contrôle moteur. D'autres expressions sont possibles, notamment en ce qui concerne le genou, qui au lieu d'être « forcé » vers l'extension, voire en recurvatum, peut être figé en flexion du fait de la spasticité dominante des ischiojambiers, comme cela est souvent observé dans le syndrome de Little.

Synergies entre équilibre et marche

Elles sont organisées au tronc cérébral. Les noyaux du tronc cérébral (noyau rouge, substance réticulée, noyau vestibulaire) reçoivent des informations du cortex frontal et des noyaux gris centraux hémisphériques. Une disconnexion entre les régions frontales et les noyaux du tronc cérébral peut perturber profondément les synergies de fonctionnement qui organisent la posture et la marche.

La plupart du temps, une lésion du tronc cérébral atteint de manière importante les voies sensorimotrices et donc perturbe très gravement l'exécution de programmes moteurs. Il n'y a donc que peu d'observations de lésion du tronc entraînant seulement des troubles de la marche non expliqués par une paralysie. Lors de lésion ponctuelle de la jonction pontomésencéphalique, ou des noyaux des pédoncules (noyaux rouges) l'équilibre est précaire et la marche est hésitante qualifiée d'« apraxique » .

L'hydrocéphalie, les lacunes multiples et les grandes lésions frontales peuvent entraîner de graves troubles de l'équilibre non expliqués par un déficit sensorimoteur. La constatation clinique la plus fréquente est une rétropulsion en position debout, même aidée par l'examinateur. Ces anomalies ont reçu le nom d'ataxie frontale.

Stratégies cognitives

L'équilibre et la marche doivent être adaptés aux limites imposées par les capacités physiques du sujet, l'environnement extérieur, et l'activité volontaire décidée par anticipation. Cette adaptation dépend des informations sensorielles, de l'expérience acquise, et de l'apprentissage. Le sujet doit faire attention à ses limites physiques propres et aux limites liées aux tâches motrices associées au déplacement. Il doit faire attention à la configuration de l'environnement. Il doit pouvoir porter un jugement adéquat sur la situation. Il doit focaliser son attention pour effectuer de manière stable un déplacement efficace.

Beaucoup d'études épidémiologiques identifient la démence comme un risque important de chute. Les réactions posturales de base sont préservées, mais les oscillations sont plus marquées en position debout et lors de la marche [86]. Les patients ont des difficultés à maintenir leur équilibre dans des situations nouvelles et ont du mal à apprendre de nouvelles stratégies d'équilibre dans des situations complexes [57]. Enfin, les sujets déments ne tiennent pas compte suffisamment de l'environnement extérieur en particulier en termes d'obstacles à éviter.

Les difficultés pour maintenir l'équilibre augmentent au cours des troubles de l'attention. Les temps de réaction augmentent, suggérant qu'il faut plus d'attention pour effectuer le programme équilibre [80]. On peut également envisager que l'augmentation de chutes liées à la prise de psychotropes soit en partie due à un trouble de l'attention plus qu'à un déficit des fonctions sensorimotrices. à l'inverse, des patients qui ont un déficit important de leur équilibre et de la marche peuvent éviter les chutes en maintenant un niveau attentionnel important. Dans ce sens, la marche précautionneuse des patients peut indiquer que leurs fonctions attentionnelles soient préservées. Les lésions des lobes frontal ou pariétal et les lésions thalamiques sont responsables de syndromes d'hémi-inattention ou d'héminégligence motrice.

Après des chutes, certains patients ne peuvent plus marcher sans une assistance ou le secours de cannes, alors qu'ils n'ont aucun déficit sensorimoteur susceptible d'expliquer cette difficulté qui n'est que comportementale, liée à la « peur de tomber ».

La marche précautionneuse n'est pas à proprement parler une marche pathologique, car il s'agit d'une conséquence adaptée d'un équilibre difficile, par exemple lors de la marche sur un terrain glissant. Les sujets âgés adoptent souvent une marche à « petit pas », ralentie, avec des temps d'appui importants, quel que soit l'environnement. Cette marche précautionneuse traduit alors une diminution de la sûreté de l'équilibre.

En résumé, les troubles de l'équilibre et de la marche chez les sujets neurologiques peuvent s'intégrer dans six dimensions. Ce que le clinicien observe est à la fois le résultat des déficits neurologiques et des attitudes de compensation développées par le patient pour s'adapter à ces déficits. Replacer le trouble de la marche dans la dimension adéquate facilite probablement le diagnostic neurologique et la prise en charge thérapeutique.

Haut de page

CONCLUSION

L'organisation locomotrice permet d'assurer la fonction primordiale de la marche qui est de permettre le déplacement du sujet, avec une économie énergétique maximale tout en préservant de larges capacités d'adaptation au terrain. Cette économie provient en grande partie de l'exploitation d'un système d'équilibres dynamiques que Steindler résumait dès 1935 par « une succession de catastrophes évitées de justesse » [76]. *Les études et descriptions qui ont pu être faites de cette activité, apparemment si banale, sont extrêmement nombreuses* [84]. *L'objet de cet article était de rapporter l'essentiel de cette organisation locomotrice. Des descriptions plus détaillées peuvent être trouvées dans diverses analyses, certaines anciennes mais cependant toujours pertinentes* .

Cet article présente également les méthodes d'étude les plus courantes avec leur principe de fonctionnement, leurs possibilités et limites. Certains systèmes non spécifiques de l'étude de la marche, mais cependant susceptibles d'être également utilisés, comme par exemple les mesures de la dépense énergétique, n'ont pas été décrits, mais ils peuvent être retrouvés dans l'article récent de Gras [29]. *Toutes ces méthodes comportent de façon générale les avantages de permettre une analyse quantifiée de nombreux paramètres et d'aborder des phénomènes inaccessibles à l'examen clinique. Ces avantages généraux expliquent l'émergence actuelle de l'application de ces méthodes d'études complémentaires de la marche dans le domaine de la recherche physiopathologique, de l'évaluation thérapeutique et en matière d'assistance à la décision thérapeutique. La recherche physiopathologique ouvre un champ considérable d'application de ces méthodes qui permettent d'étudier les relations entre la marche et les affections de l'appareil locomoteur. à titre d'exemple, on peut citer les implications entre la cinématique pelvienne et la physiopathologie de la coxarthrose ou l'usure du couple de frottement des prothèses totales de hanche* [23] *ou les liens entre les variations de rotation du squelette jambier au cours de la marche de l'enfant et les forces de cisaillement subies par le genou, susceptibles ainsi de participer à la physiopathologie de la détérioration articulaire* [19]. *L'analyse quantifiée de la marche permet d'aborder le champ de l'évaluation thérapeutique comme celle des antalgiques et anti-inflammatoires* [18] *ou des arthroplasties de genou . Enfin, ces méthodes d'études complémentaires de la marche peuvent apporter une assistance lors de la décision thérapeutique, notamment en matière d'IMOC* [60] *qui constitue l'application thérapeutique la plus ancienne ou, à l'avenir, lors de la correction des déformations rachidiennes* [21]. *Pour l'instant, ces recherches et applications sortent à peine du champ expérimental ou ne sont qu'aux stades préliminaires, mais elles ouvrent indéniablement des perspectives nouvelles.*

Références

[1] Andriacchi TP, Anderson GB, Fermier RW, Stern D, Galante JO A study of lower-limb mechanics during stair-climbing. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62A : 749-757

[2] Andriacchi TP, Hurwitz DE Gait biomechanics and the evolution of total joint replacement. *Gait Posture* 1997 ; 5 : 256-264

[3] Atha J Current techniques for measuring motion. *Appl Ergonom* 1984 ; 15 : 245-257

[4] Audu ML, Davy DT The influence of muscle model complexity in musculo-skeletal motion modeling. *J Biomech Eng* 1985 ; 107 : 147-156

[5] Basmajian JV, De Luca CJ. Muscles alive, their functions revealed by electromyography.

Baltimore : Williams and Wilkins, 1985

[6] Bean JC, Chaffin DB, Schultz AB Biomechanical model calculations of muscle contraction forces. *J Biomech* 1988 ; 21 : 59-66

[7] Berthoz A. L'exploration visuelle. In : Le sens du mouvement. Paris : Odile Jacob, 1997 : 209-233

[8] Bessou P, Dupui P, Montoya R, Pages B Simultaneous recording of longitudinal displacements of both feet during human walking. *J Physiol* 1989 ; 83 : 102-110

[9] Blanc Y. Activité du muscle tibialis anterior pendant la phase portante de la marche. [mémoire AEU de biomécanique et kinésiologie de l'appareil locomoteur], Lyon, 1980

[10] Blankevoort L, Huiskes R, De Lange A The envelope of passive knee joint motion. *J Biomech* 1988 ; 21 : 705-720

[11] Bouisset S, Maton B. Genèse et signification de l'EMG global. In : Muscles, posture et mouvement. Bases et applications de la méthode électromyographique. Paris : Hermann, 1995 : 279-335

[12] Braune W, Fisher O. Der Gang des Menschen. Gesselschaft der Wissenschaft, Leipzig. 1895 : 153-322

[13] Brenière Y, Manh-Cuong D, Bouisset S Are dynamic phenomena prior to stepping essential to walking ?. *J Motor Behav* 1987 ; 19 : 62-76

[14] Carlsoo S The initiation of walking. *Acta Anat* 1966 ; 65 : 1-9

[15] Chao EY Justification of triaxial goniometer for the measurement of joint rotation. *J Biomech* 1980 ; 13 : 989-1006

[16] Chèze L, Dimnet J La robotique et l'étude des mouvements humains. *RBM* 1991 ; 13 : 315-323

[17] Chèze L, Fregly BJ, Dimnet J A solidification procedure to facilitate kinematic analyses based on video system data. *J Biomech* 1995 ; 28 : 879-884

[18] Da-Silva LF, Mejjad O, Dujardin F, Le Loet X, Pasquis P, Thomine JM, Weber J Modification des variables spatiotemporelles de la marche sous l'action des anti-inflammatoires et/ou des antalgiques chez le sujet coxarthrosique. *Rhumatologie* 1996 ; 48 : 75-81

[19] Darmana R, Dequae P, Hobatho MC, Cahuzac JP. Lower limbs rotational abnormalities consequences on angular parameters in children walking. Gait Posture 1998 (sous presse)

[20] Diener HC, Dichgans J, Bacher M, Gompf B Quantification of postural sway in normals and patients with cerebellar disease. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1984 ; 57 : 134-142

[21] Dubousset J. Three-dimensional analysis of the scoliotic deformity. In : Weinstein SL ed. The pediatric spine : principles and practice. New York : Raven Press, 1994 : 479-495

[22] Ducroquet R, Ducroquet J, Ducroquet P. La marche et les boiteries, étude des marches normales et pathologiques. Paris : Masson, 1965

[23] Dujardin F. étude de la marche au laboratoire. Implications et perspectives cliniques. In : Duparc J ed. Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement ; 62 : Paris : Expansion Scientifique Française, 1997 ; 281-298

[24] Dujardin F, Ertaud JY, Aucouturier T, Nguen J, Thomine JM Smoothing technique using Fourier transforms applied to stereometric data obtain from optoelectronic recordings of human gait. *Hum Mov* 1997 ; 529 : 275-282

[25] Dujardin F, Roussignol X, Mejjad O, Weber J, Thomine JM Interindividual variations of the hip motion in normal gait. *Gait Posture* 1997 ; 5 : 246-250

[26] Dujardin F, Selva O, Mejjad O, Pasero D, Piraux JL, Thomine JM Variations intra- et interindividuelles de la mobilité pelvienne au cours de la marche du sujet sain. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 592-600

[27] Fuller J, Liu LJ, Murphy MC. A comparison of lower-extremity skeletal kinematics measured using skin- and pin-mounted markers. Proceedings of the Fourth International Symposium on 3-D analysis of human movement, Grenoble, 1996 : 62-65

[28] Golomer E, Dupui P, Bessou P Spectral frequency analysis of dynamic balance in healthy and injured athletes. *Arch Intern Phys Bioch Bioph* 1994 ; 102 : 225-229

[29] Gras P, Casillas JM, Dulieu V, Didier JP La marche. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Kinésithérapie-Rééducation fonctionnelle, 26-013-A10* Paris Elsevier: 1996; 1-18. **[interref]**

[30] Hellebrandt FA, Brogdon E, Tepper RH Posture and its cost. *Am J Phys* 1940 ; 129 : 773-781

[31] Horak FB, Frank J, Nutt JG Effect of dopamine on postural control in parkinsonian subjects : scaling, set and tone. *J Neurophysiol* 1996 ; 75 : 2380-2396

[32] Horak FB, Nashner LM Central programming of postural movements : adaptation to altered support-surface configurations. *J Neurophysiol* 1986 ; 55 : 1369-1381

[33] Horak FB, Nashner LM, Diener HC Postural strategies associated with somatosensory and vestibular loss. *Exp Brain Res* 1990 ; 82 : 167-177

[34] Horak FB, Nutt JG, Nashner LM Postural inflexibility in parkinsonian subjects. *J Neurol Sci* 1992 ; 111 : 46-58

[35] Inman VT, Ralston HJ, Todd F. Human walking. Baltimore : Williams and Wilkins, 1981

[36] Isacson J, Gransberg L, Knutsson E Three-dimensional electrogoniometric gait recording. *J Biomech* 1986 ; 19 : 627-635

[37] Jarrett MD, Andrews BJ, Paul JP. Quantitative analysis of locomotion using television. World Congress of IPSO, Montreux, 1974

[38] Johnston RC, Smidt GL Measurement of hip-joint motion during walking. *J Bone Joint*

Surg 1969 ; 51A : 1083-1094

[39] Joseph J. Man's posture. Electromyographic studies. Springfield : CC Thomas, 1960

[40] Karnath HO, Fetter M Ocular space exploration in the dark and its relation to subjective and objective body orientation in neglect patients with parietal lesions. *Neuropsychologia* 1995 ; 33 : 371-377

[41] Kerschot M, Soudan K, Van Audekerke R Objective recording of human gait, a quantitative evaluation of two techniques. *Acta Orthop Belg* 1980 ; 46 : 509-521

[42] Knutsson E. A review of neurological gait disorders and their analysis. In : Proceedings of the 10th International Conference WCPT, 1987 : 647-654

[43] Laassel EM, Loslever P, Angue JC Patterns of relations between lower limb angle excursions during normal gait. *J Biomed Eng* 1991 ; 14 : 313-320

[44] Labadie EL, Awerbuch GI, Hamilton RH, Rapesak SZ Falling and postural deficits due to acute unilateral basal ganglia lesions. *Arch Neurol* 1990 ; 40 : 1004-1005

[45] Mann RA, Hagy JL, White V, Liddell D The initiation of gait. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61A : 232-238

[46] Marey EJ. Du temps, sa représentation graphique. In : Le mouvement. Nîmes : éditions Jacqueline Chambon, 1994 : 19-33

[47] Masdeu JC, Alampur U, Cavaliere R, Tavoulareas G Astasia and gait failure with damage of the pontomesencephalic locomotor region. *Ann Neurol* 1994 ; 35 : 619-621

[48] Masdeu JC, Gorelick PB Thalamic astasia : inability stand after unilateral thalamic lesions. *Ann Neurol* 1988 ; 23 : 596-603

[49] Massion J Fonctions motrices. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Neurologie, 17-002-D10* Paris Elsevier: 1994; 1-21. **[interref]**

[50] Migaud H, Gougeon F, Diop A, Lavaste F, Duquennoy A Analyses in vivo de la cinématique du genou : comparaison de quatre types de prothèses totales. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 198-210

[51] Murray MP Gait as a total pattern of movement. *Am J Phys M* 1967 ; 46 : 290-333

[52] Murray MP, Kory RC, Clarkson BH Walking patterns in healthy old men. *J Gerontol* 1969 ; 24 : 169-178

[53] Murray MP, Kory RC, Sepic SB Walking patterns of normal women. *Arch Phys Med Rehabil* 1970 ; 51 : 637-650

[54] Nachemson A The load of lumbar disks in different positions of the body. *Clin Orthop* 1966 ; 45 : 107-122

[55] Nashner LM, Woollacottt M, Tuma G Organization of rapid responses to postural and lokomotor like perturbations of standing man. *Exp Brain Res* 1979 ; 36 : 463-476

[56] Nigg BM, De Boer RW, Fisher V A kinematic comparison of overground and treadmill. *Med Sci Sports Exerc* 1995 ; 27 : 98-105

[57] Nutt JG, Horak FB. Gait and balance disorders. In : Watts R, Koller WC eds. Movement disorders : neurologic principles and pratice. New York : McGraw-Hill, 1996 : 649-660

[58] Nuzik S, Lamb R, Vansant A, Hirt S Sit-to-stand movement pattern. *Phys Ther* 1986 ; 66 : 1708-1713

[59] Oberg T, Karsznia A, Oberg K Joint angle parameters in gait : reference data for normal subject. *J Rehabil Dev* 1994 ; 31 : 199-213

[60] Ounpuu S, Davis RB, Deluca PA Joint kinetics : methods, interpretation and treatment decision-making in children wit cerebral palsy and myelomeningocele. *Gait Posture* 1996 ; 4 : 62-78

[61] Perrin P Posturographie statique et dynamique. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1989 ; 106 : 463-471

[62] Perrin P, Perrin C Exploration des afférences sensorielles et du contrôle moteur de l'équilibration par la posturographie statique et dynamique. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1996 ; 113 : 133-146

[63] Peruchon E, Jullian JM, Rabischong P. Analyse de la marche par capteurs plantaires : état de l'art. In : Pelissier J, Brun V eds. La marche humaine et sa pathologie. Paris : Masson, 1994 : 61-69

[64] Plas F, Viel E, Blanc Y. La marche humaine. Monographies de Bois-Larris. Paris : Masson, 1989

[65] Pozzo T, Levik Y, Berthoz A Head and trunk movements in the frontal plane during complex dynamic equilibrium tasks in humans. *Exp Brain Res* 1995 ; 106 : 327-338

[66] Raynaut JJ, Loteau J Télémétrie de la marche. *Rev Chir Orthop* 1973 ; 59 : 5-20

[67] Richard R, Weber J, Mejjad O, Polin D, Dujardin F, Pasquis P, Le Loet X Mesure des variables spatiotemporelles de la marche par le locomètre de Bessou en fonction de l'âge, de la taille et du sexe chez 79 sujets sains. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 111-120

[68] Saunders JB, Inman VT, Eberhart HS The major determinants in normal and pathological gait. *J Bone Joint Surg* 1953 ; 35A : 543-558

[69] Schultz AB, Alexander NB, Ashton-Miller JA Biomechanical analyses of rising from a chair. *J Biomech* 1992 ; 25 : 1383-1391

[70] Shiavi R Electromyographic patterns in adult locomotion : a comprehensive review. *J Rehab Res Dev* 1985 ; 22 : 85-98

[71] Shimba T An estimation of center of gravity from force platform data. *J*

Biomech 1984 ; 17 : 53-60

[72] Shumway-Cook A, Horak FB Rehabilitation strategies for patients with vestibular deficits. *Neurol Clin North Am* 1990 ; 8 : 441-457

[73] Smidt GL, Deusinger RH, Arora J, Albright JP An automated accelerometry system for gait analysis. *J Biomech* 1977 ; 10 : 367-375

[74] Snijders CJ, Bakker MP, Vleeming A, Stoeckart R Oblique abdominal muscle activity in standing and in sitting on hard and soft seats. *J Clin Biomech* 1995 ; 10 : 73-78

[75] Snijders CJ, Slagter AH, Van Strick R, Vleeming A, Stoeckart R, Stam HJ Why leg crossing ?. *Spine* 1995 ; 20 : 1989-1993

[76] Steindler A. Mechanics of normal and pathological locomotion in man. Springfield : CC Thomas, 1935

[77] Strathy GM, Chao FY, Laughman RK Changes in knee function associated with treadmill ambulation. *J Biomech* 1983 ; 16 : 517-522

[78] Sutherland DH, Olshen RA, Cooper L, Woo SL The development of mature gait. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62A : 336-353

[79] Takemori S, Ida M, Umezu H Vestibular training after sudden loss of vestibular functions. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1985 ; 47 : 76-83

[80] Teasdale N, Bard K, Larue J, Fleury M Cognitive demands of posture control. *Exp Aging Res* 1993 ; 19 : 1-13

[81] Todd FN, Lamoreux LW, Skinner SR, Johanson ME, Sthelen R, Moran SA , et al. Variations in the gait of normal children. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71A : 196-204

[82] Vandervael F. Analyse des mouvements du corps humain. Liège : Desoer, 1966

[83] Vaughan CL. Effect of normalisation on 3D gait analysis of children. *Proceedings of the Fourth International Symposium on 3-D analysis of human movement, Grenoble,* 1996 : 191

[84] Vaughan CL, Besser MP, Sussman MD, Bowsher KA. Biomechanics of human gait : an electronic bibliography. Champaign : Human Kinetic, 1992

[85] Viel E, Perelle A, Peyranne J, Esnault M Analyse tridimensionnelle de la marche et de l'appui du pied au sol. *Med Chir Pi* 1985 ; 2 : 151-160

[86] Visser H Gait and balance in senile dementia of Alzheimer's type. *Age Ageing* 1988 ; 17 : 94-102

[87] Whittle M. Gait analysis, an introduction. Oxford : Butterworth-Heinemann, 1991

[88] Whittle M Calibration and performance of a tridimensional television system for kinematic analysis. *J Biomech* 1982 ; 15 : 185-186

[89] Winter DA. Biomechanics and motor control of human movement. New York : Wiley-Interscience Publication, 1990

[90] Winters TF, Gage JR, Hicks R Gait patterns in spastic hemiplegia in children and young adult. *J Bone Joint Surg* 1987 ; 69A : 437-441

[91] Woltring HJ, Huiskes R, De Lange A, Veldpauss FE Finite centroid and helical axis estimation from noisy landmark measurements in the study of human joints kinematics. *J Biomech* 1985 ; 18 : 379-389

[92] Yamashita T, Katoh R Moving pattern of point of application of vertical force during level walking. *J Biomech* 1976 ; 9 : 93-99

Fig 1 :

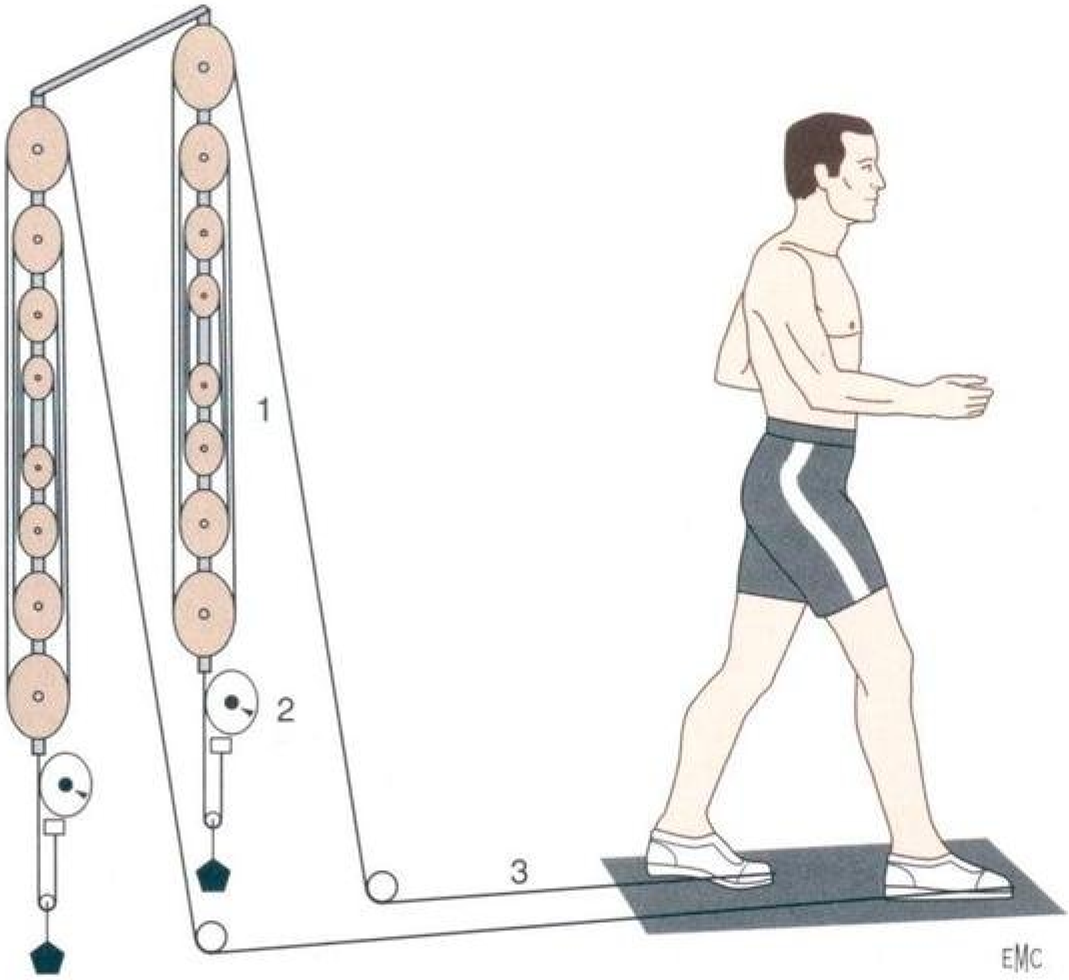

Fig 1 :

Principe du locomètre de Bessou [8] : des ficelles, attachées aux talons, animent, par l'intermédiaire de jeux de poulies, des potentiomètres dont le signal électrique traduit la progression des pieds en fonction du temps. 1. Poulie ; 2. potentiomètre ; 3. ficelle.

Fig 2 :

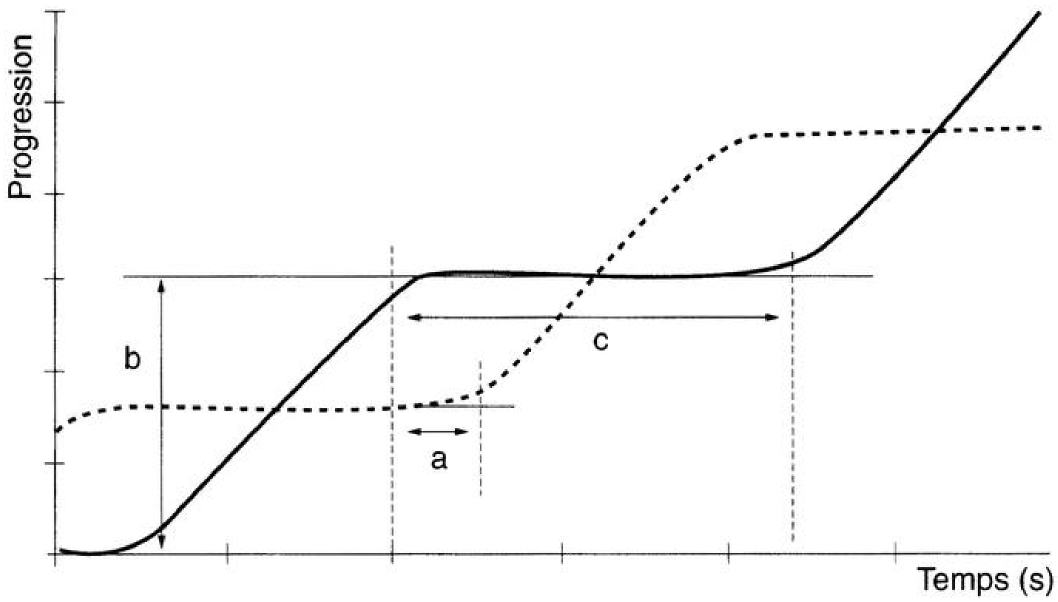

Fig 2 :

Représentation par le locomètre de Bessou de la progression de chaque pied en fonction du temps et de l'axe de progression. Les mesures principales été tracées pour le pied droit uniquement. La combinaison des tracés du pied droit (trait plein) et du gauche (pointillés)

permet de déterminer la durée du double-appui (a). à partir de ces mesures principales, le « locogramme » permet également de calculer des paramètres dérivés comme la cadence ou les vitesses de progression des pieds. Enfin la comparaison entre les deux tracés permet de quantifier d'éventuelles différences entre les longueurs et les durées des différentes phases entre les deux côtés (b : longueur de l'enjambée droite ; c : durée d'appui droit).

Fig 3 :

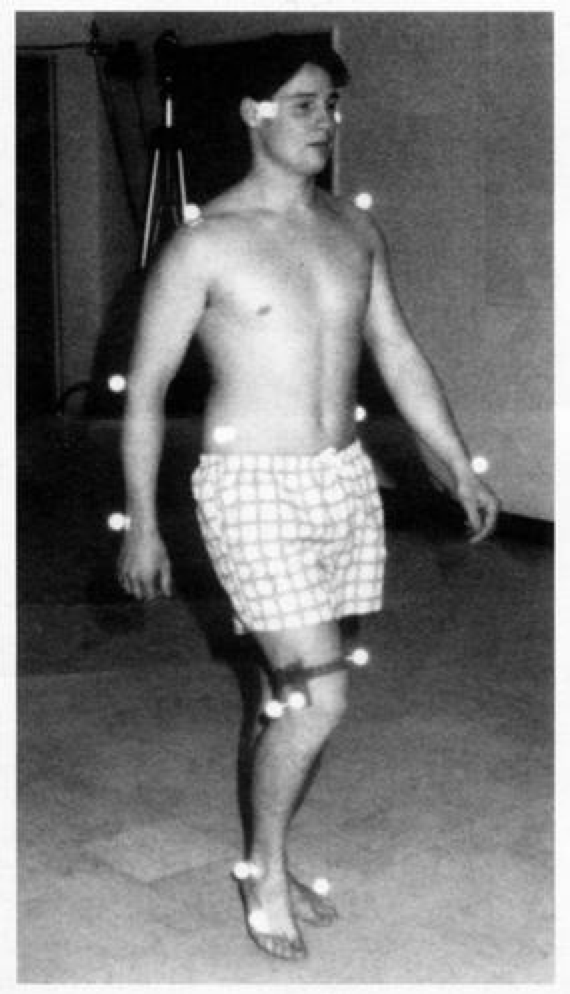

Fig 3 :

Sujet équipé de mires réfléchissantes pour l'analyse cinématique de la marche à l'aide du système optoélectronique Vicon.

Fig 4 :

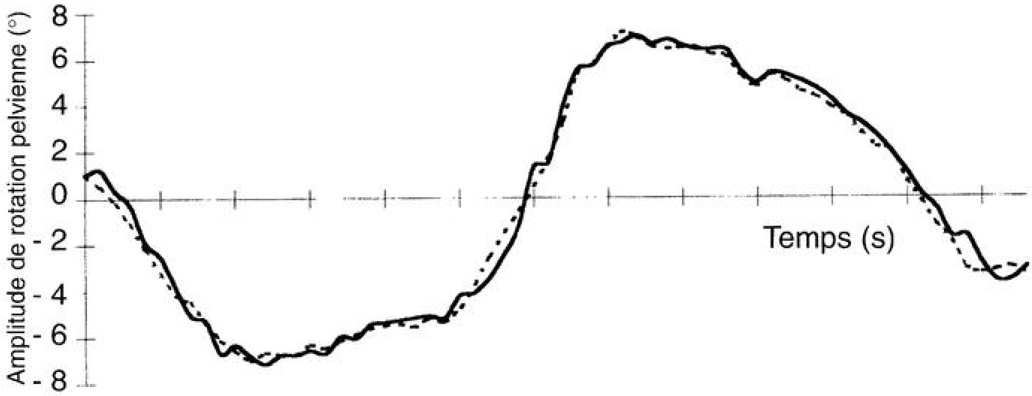

Fig 4 :

Comparaison de la rotation pelvienne autour de l'axe vertical calculée à partir de mires cutanées (en trait plein) et de mires appliquées sur un fixateur externe pelvien (en pointillés). L'erreur maximale n'excède pas 0,8°.

Fig 5 :

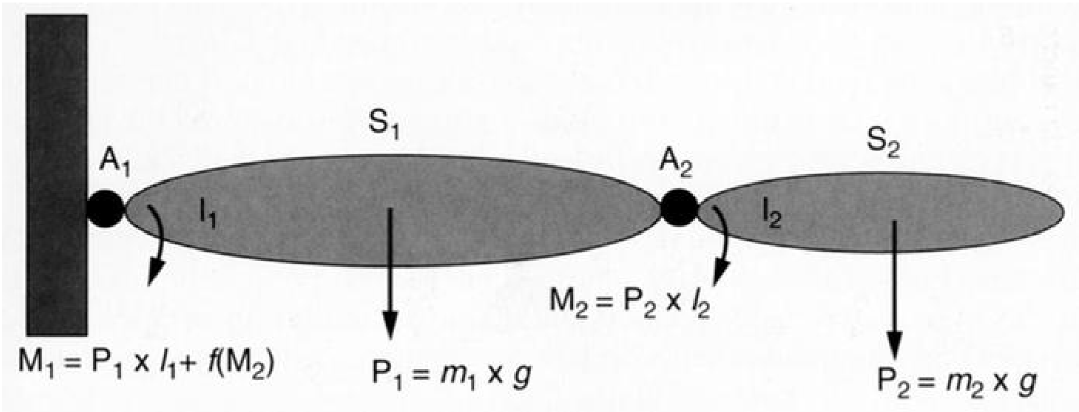

Fig 5 :

Le moment dans l'articulation A_2 peut être calculé connaissant le poids P_2 et la position du centre de gravité du segment S_2. Le moment dans A_1 peut être calculé connaissant les caractéristiques du segment S_1 et le moment exercé par A_2. Dans un modèle dynamique inverse appliqué à l'analyse de la marche, les segments sont en mouvement, il faut donc ajouter à chaque articulation l'effet du moment dynamique issu de la mobilité du segment voisin.

Fig 6 :

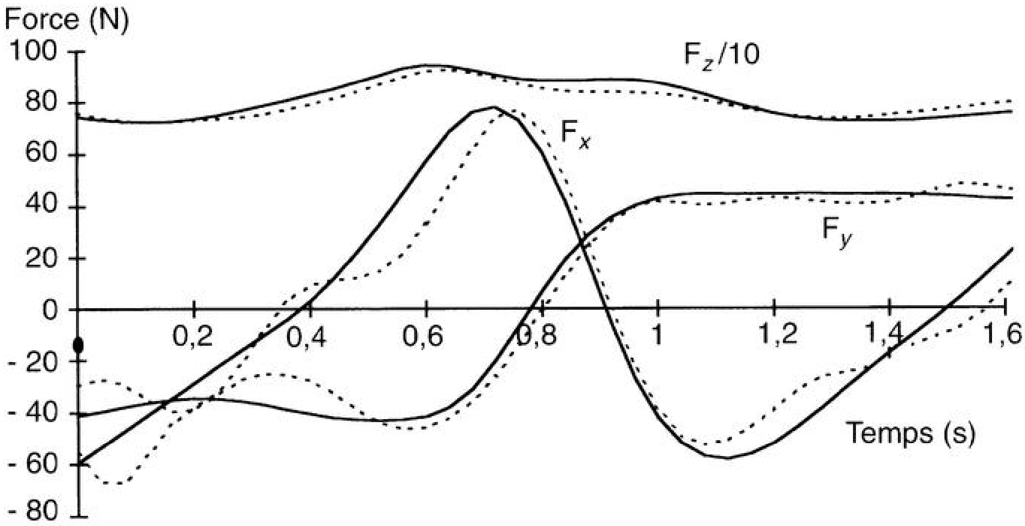

Fig 6 :

La réaction au sol exercée par le marcheur peut être calculée comme l'ultime étape d'un modèle dynamique inverse (pointillés) et comparée à la mesure faite directement par une plate-forme de force (trait plein).

Fig 7 :

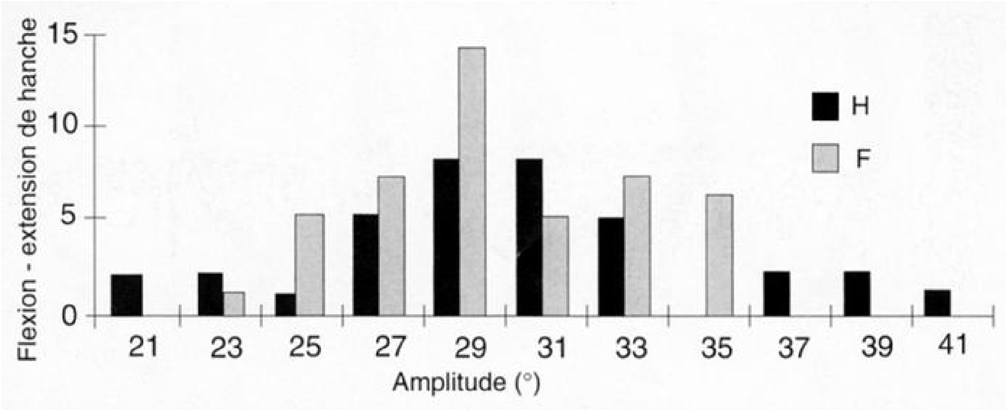

Fig 7 :

Les paramètres de la marche sont soumis dans la population à des variations de distribution d'allure gaussienne. H : hommes ; F : femmes.

Fig 8 :

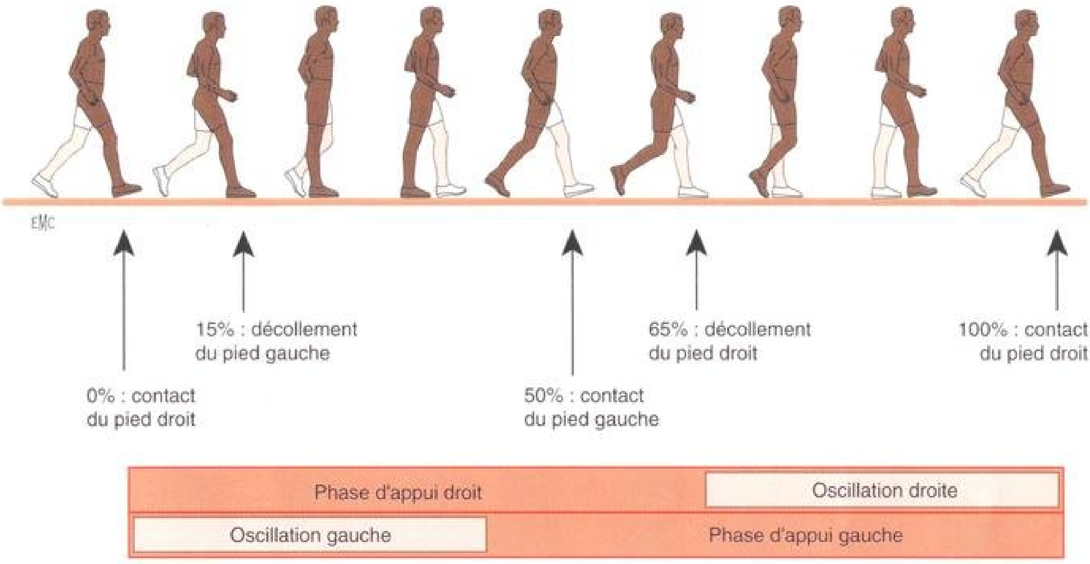

Fig 8 :

Le cycle de marche est habituellement découpé en pourcentage de son déroulement complet dans le temps. Par convention le cycle commence lors de la prise de contact au sol du talon droit.

Fig 9 :

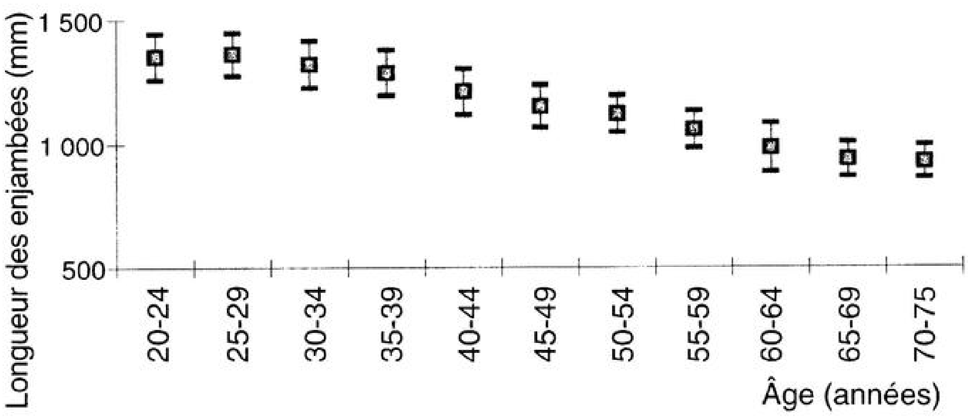

Fig 9 :

La longueur d'enjambée diminue avec l'âge (données issues d'un échantillon de 86 sujets

témoins, 41 hommes et 45 femmes).

Fig 10 :

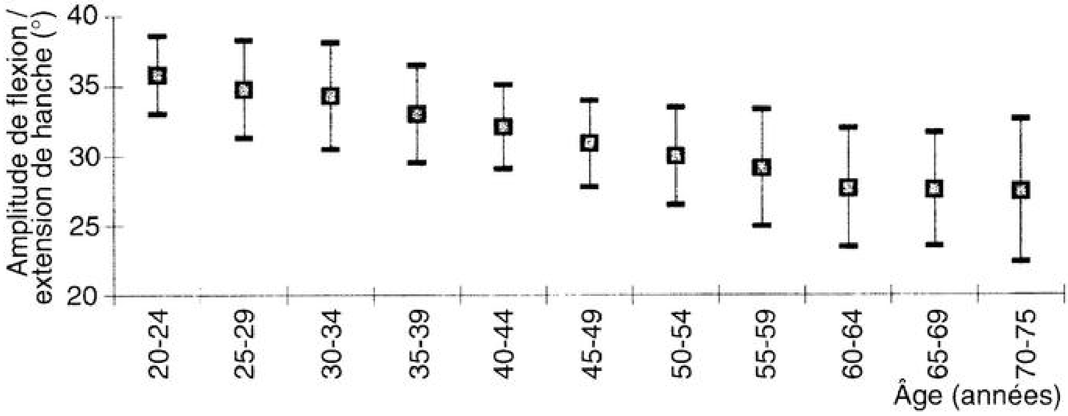

Fig 10 :

L'amplitude de flexion / extension de hanche au cours de la marche diminue avec l'âge (même échantillon que dans la **figure 9**).

Fig 11 :

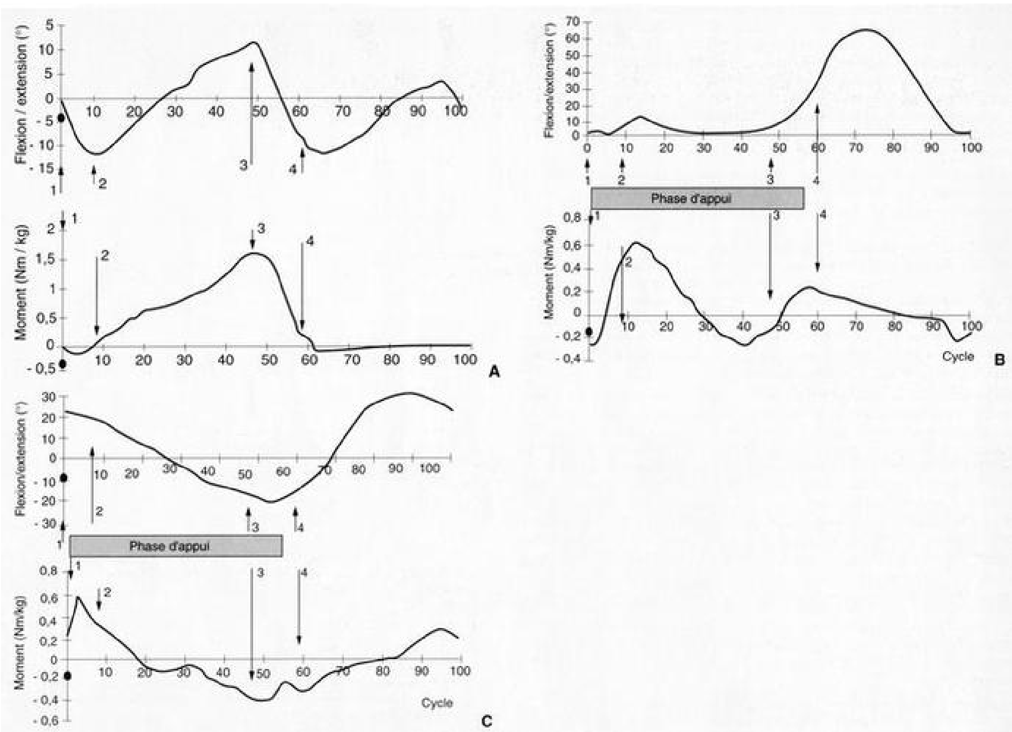

Fig 11 :

Cinématique et évaluation des moments articulaires (d'après Winter [89]) dans le plan sagittal, c'est-à-dire de la flexion /extension, pour les trois articulations principales du membre inférieur. 1. Contact du talon ; 2. pied à plat ; 3. décollement du talon ; 4. décollement des orteils.

A. Cheville. B. Genou. C. Hanche.

Fig 12 :

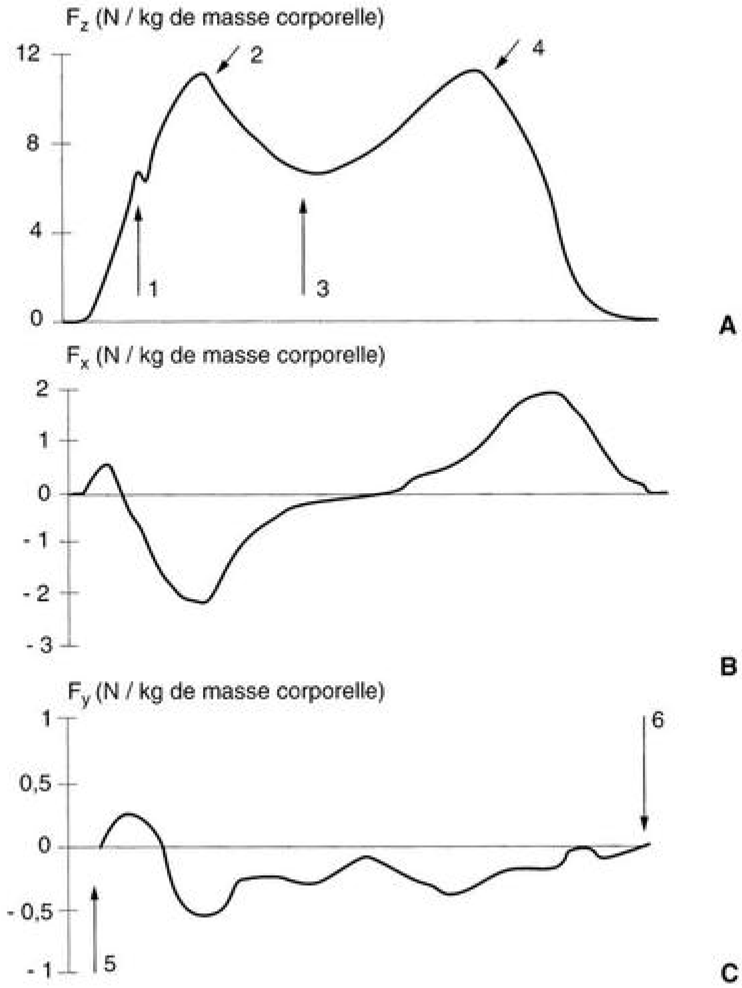

Fig 12 :

Composantes de la réaction au sol.

A. Composante verticale Fz :

1. Amortissement dans la coque talonnière ; 2. mise en charge amortie ; 3. oscillation du membre inférieur controlatéral ; 4. mise en charge de l'avant-pied.

B. Composante antéropostérieure Fx.

C. Composante médiolatérale Fy :

5. Attaque du talon ; 6. décollement des orteils.

Fig 13 :

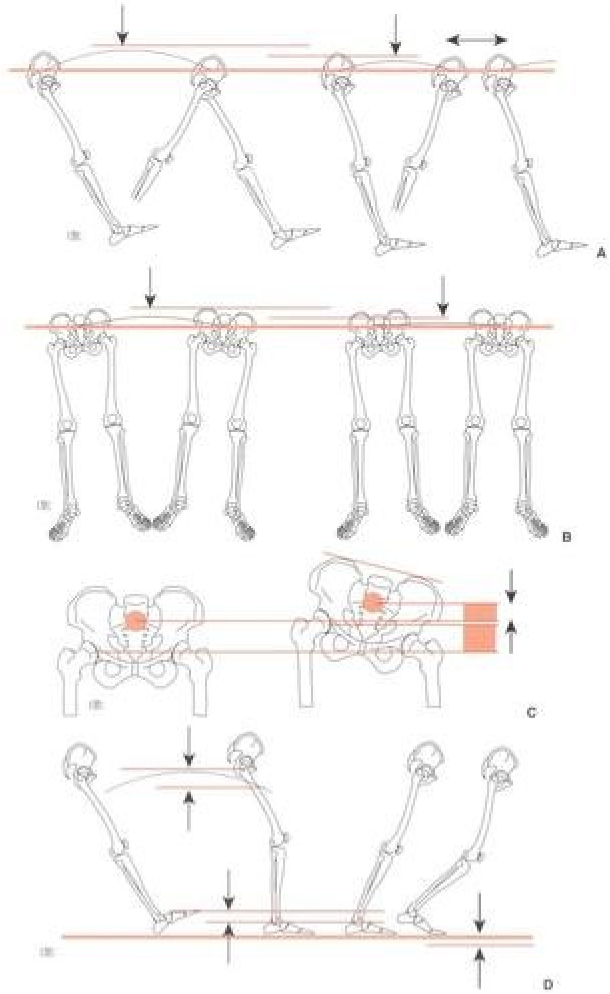

Fig 13 :

Six déterminants essentiels de Saunders [68] et Inman [35].

A. La rotation pelvienne permet de conserver la longueur du pas en diminuant l'excursion antéropostérieure de la hanche au-dessus du pied.

B. L'adduction de hanche et le rapprochement des pieds permettent de réduire l'amplitude d'oscillation du bassin dans le plan frontal.

C. Grâce à l'inclinaison latérale du bassin, l'ascension du centre de gravité est moins grande que celle de la hanche.

D. Les flexions du genou, de la cheville et des métatarsophalangiennes permettent de réduire la longueur du membre en charge. Ces déterminants permettent de réduire la trajectoire du centre de gravité, constituée initialement par une cycloïde de 70 à 80 mm, à une sinusoïde de 45 mm. En dehors du gain d'amplitude d'ascension verticale du centre de gravité, et donc du travail d'élévation du poids du corps contre la pesanteur, le passage vers une sinusoïde permet un déroulement régulier du cycle de marche, sans à-coups et avec des accélérations verticales moins importantes.

Fig 14 :

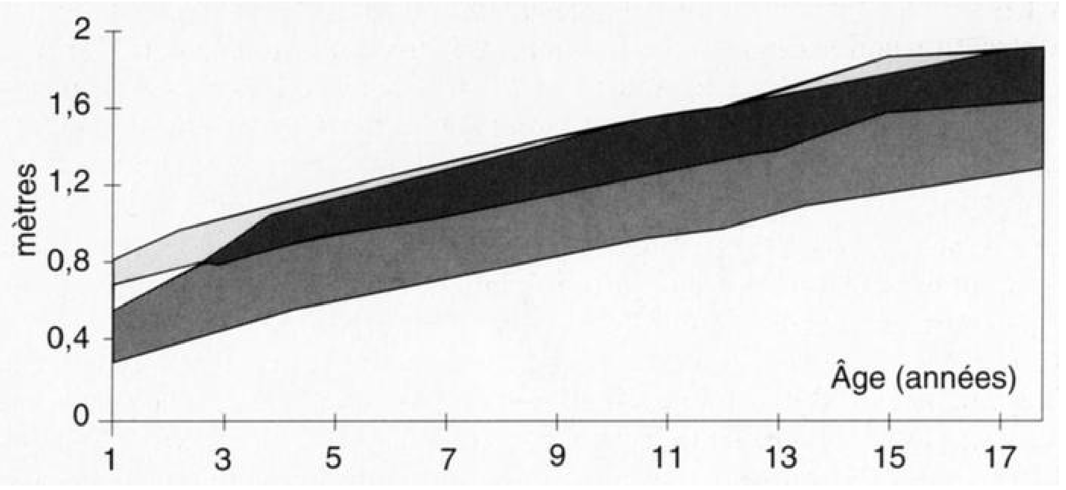

Fig 14 :

Parallélisme entre l'augmentation de la longueur de l'enjambée (gris foncé) et la croissance (gris clair), d'après Whittle [87].

Fig 15 :

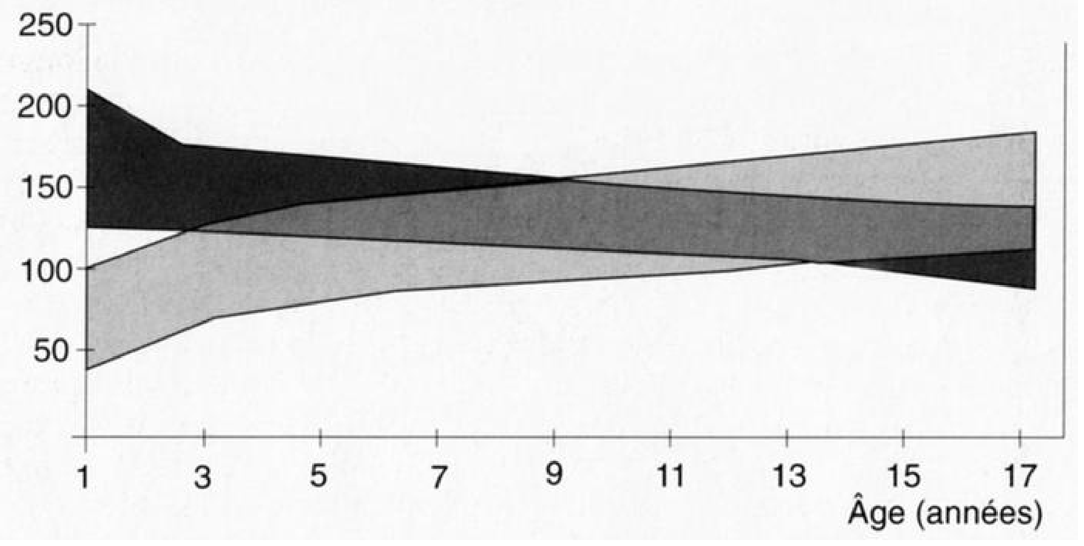

Fig 15 :

La croissance jusqu'à l'âge adulte entraîne progressivement une diminution de la cadence (par/min, en gris foncé) et une augmentation de la vitesse de marche (cm/s, en gris clair), d'après Whittle [87].

Fig 16 :

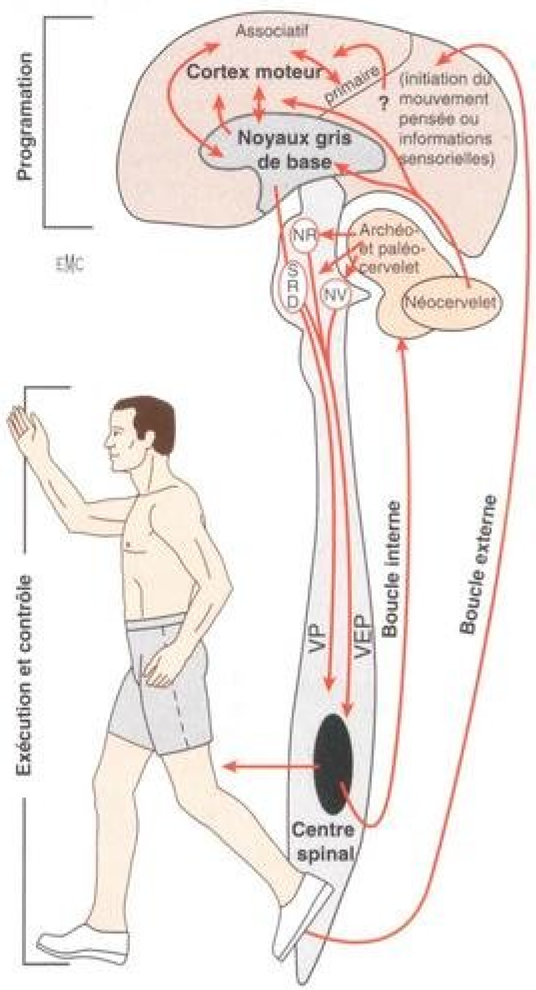

Fig 16 :

Schéma de l'organisation générale du mouvement. NR : Noyau rouge ; NV : noyau vestibulaire ; SRD : substance réticulée descendante ; VP : voie pyramidale ; VEP : voies extrapyramidales.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-005-A-10

Anatomie et physiologie du nerf périphérique

JC Antoine

Résumé. *– Le nerf périphérique est le lieu de passage des axones appartenant aux neurones moteurs, sensitifs ou autonomiques composant le système nerveux périphérique. Son rôle principal est de véhiculer l'influx nerveux entre ces neurones et leurs cibles : récepteurs sensitifs, muscles squelettiques, viscères. L'organisation du nerf périphérique et le microenvironnement des axones qui le traversent sont totalement différents de ceux du système nerveux central. Cela permet aux troncs nerveux de faire face aux contraintes mécaniques et de bénéficier d'une vascularisation particulièrement riche. La cellule de Schwann est la seule cellule gliale du nerf périphérique. Elle participe aux mécanismes de la croissance nerveuse lors du développement et, ce qui est propre au système nerveux périphérique, lors de la réparation axonale après lésion. En fabriquant la gaine de myéline, elle permet la conduction saltatoire de l'influx nerveux. Ces dernières années, les progrès de la biologie moléculaire et la technique du patch clamp ont permis d'appréhender à l'échelon de la molécule les multiples facteurs intervenant dans la structure et le fonctionnement du nerf périphérique.*

Structure générale et propriétés mécaniques du nerf périphérique

Organisation générale

Un nerf périphérique est constitué d'un ensemble de fascicules au sein desquels se distribuent les fibres nerveuses (l'axone et ses cellules de Schwann satellites). Le fascicule est limité par le périnèvre constitué de couches de cellules périneurales d'origine fibroblastique séparées par des faisceaux de collagène. L'endonèvre correspond au tissu conjonctif intrafasciculaire. La moitié de la surface fasciculaire est occupée par les fibres nerveuses elles-mêmes. Le reste est composé d'une matrice de collagène de type I, de fluides endoneuraux, de fibroblastes et de rares mastocytes et macrophages. Les fascicules nerveux se rassemblent dans un tissu conjonctif lâche appelé l'épinèvre qui assure la fixation et le glissement du nerf avec les structures de voisinage. Il contient le réseau vasculaire et lymphatique. À l'extrémité proximale, l'endonèvre du nerf fusionne avec celui de la racine, tandis que l'épinèvre fusionne avec la dure-mère ; quant au périnèvre, seules ses couches les plus internes se prolongent pour recouvrir la racine. À l'extrémité distale, le périnèvre s'amincit et entre en continuité avec les capsules des organes sensoriels. En revanche, il s'interrompt avant la jonction neuromusculaire, laissant un court espace ouvert.

Organisation longitudinale des fascicules et des fibres nerveuses [4]

Le nombre et la distribution des fascicules varient en permanence tout au long du nerf du fait de fusions et d'échanges de rameaux anastomotiques entre les fascicules. Un nerf peut contenir de un à 100 fascicules. Les fascicules sont plus nombreux dans les régions proximales et tendent à fusionner dans les régions distales. Cette organisation joue un rôle important dans la distribution des fibres nerveuses. Dans les régions proximales, celles-ci se répartissent au hasard et un fascicule contient des fibres destinées à plusieurs branches de division. Les fibres destinées aux branches de division proximales tendent cependant à se grouper en périphérie. Distalement, la proportion de fibres destinées à une branche de division croît d'autant plus qu'on s'approche de la division et le rameau ne s'individualise que peu avant son émergence du tronc du nerf.

Propriétés mécaniques du nerf périphérique [4]

Le fascicule nerveux et les fibres qu'il contient ont un trajet naturel ondulant. Cela assure au nerf des possibilités notables d'élongation. Le périnèvre est principalement responsable de son élasticité. Lors de l'étirement, les forces tensionnelles et les propriétés élastiques s'appliquent d'abord sur le fascicule, puis sur les fibres qui gardent longtemps leur forme normale. Le diamètre du fascicule diminue et la pression intrafasciculaire augmente, ce qui peut compromettre, si elle se prolonge, la vascularisation du nerf. La résistance à l'élongation dépend de nombreux facteurs dont l'importance de la force de déformation, sa vitesse d'application et sa durée. De l'épinèvre et du nombre de fascicules composant le nerf dépend l'amortissement des forces de compression exercées sur le nerf. Les troncs nerveux ayant peu de fascicules sont plus sensibles à la compression, de même que les racines qui n'ont pas de structure équivalente à l'épinèvre et dont le périnèvre est plus mince.

Vascularisation et barrières d'échange du nerf [2]

Du fait de leur éloignement du corps cellulaire dont ils sont issus, les axones sont particulièrement sensibles au microenvironnement de l'endonèvre. Celui-ci est maintenu stable grâce à un système vasculaire complexe et à une barrière le séparant de l'extérieur. Cette barrière est assurée par des *tight junctions* entre les cellules endothéliales et entre les cellules du périnèvre. Elle n'est cependant pas absolue et permet de maintenir la composition des fluides endoneuraux grâce à un transfert au travers des capillaires et, semble-t-il, des cellules périneurales qui sont dotées de vésicules de pinocytose.

La vascularisation du nerf périphérique est assurée par deux systèmes. Le système extrinsèque est formé des vaisseaux régionaux. Le réseau intrinsèque est constitué par les capillaires endoneuraux distribués longitudinalement. Les vaisseaux de l'épinèvre et du périnèvre forment un riche réseau anastomotique interconnectant les deux systèmes longitudinalement et radialement. Du fait de cette distribution et bien qu'ils ne disposent pas de système d'autorégulation de leur débit sanguin, les troncs nerveux sont

Jean-Christophe Antoine : Médecin des Hôpitaux, service de neurologie, hôpital de Bellevue, 25, boulevard Pasteur, 42055 Saint-Étienne cedex 02, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Antoine JC. Anatomie et physiologie du nerf périphérique. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-005-A-10, 1999, 4 p.

relativement résistants à l'ischémie qui ne survient qu'en cas de lésions vasculaires ou microvasculaires étendues. En cas d'ischémie nerveuse, la zone centrofasciculaire est plus souvent lésée que la zone sous-périneurale, peut-être parce que cette dernière comporte une plus grande densité de capillaires et que les substances nutritives peuvent y diffuser au travers du périnèvre. Il semble aussi exister une zone frontière fragile entre deux territoires vasculaires longitudinaux ; mais elle est moins bien établie. Enfin, les faibles besoins énergétiques du nerf, bien inférieurs aux apports normaux, et la possibilité de fonctionner partiellement en anaérobiose contribueraient à sa résistance à l'ischémie.

Structure et organisation générale des fibres nerveuses (fig 1)

Un nerf périphérique de mammifère contient deux types de fibres suivant que leur axone comporte ou non une gaine de myéline. Cette dernière est synthétisée par la cellule de Schwann. Une fibre myélinisée est entourée sur une longueur donnée par une seule cellule de Schwann. La situation est plus complexe pour les fibres amyéliniques où plusieurs axones peuvent être rassemblés dans une cellule de Schwann, séparés les uns des autres par une languette cytoplasmique. La présence d'une gaine de myéline est corrélée au diamètre de l'axone. En général, les axones de moins de 1 μm ne sont pas myélinisés. Le rôle et les principales caractéristiques des différentes fibres sont résumées dans le tableau I. La densité des fibres nerveuses par unité de surface endoneurale varie en fonction du nerf, du niveau étudié, de l'âge et de facteurs individuels. Par exemple, la densité des fibres myélinisées du nerf sural est de 25 000/mm² à la naissance, de 7500 à 10 000/mm² chez l'adulte. Elle diminue après 60 ans. Celle des fibres amyéliniques varie de 19 000 à 65 000/mm² chez l'adulte.

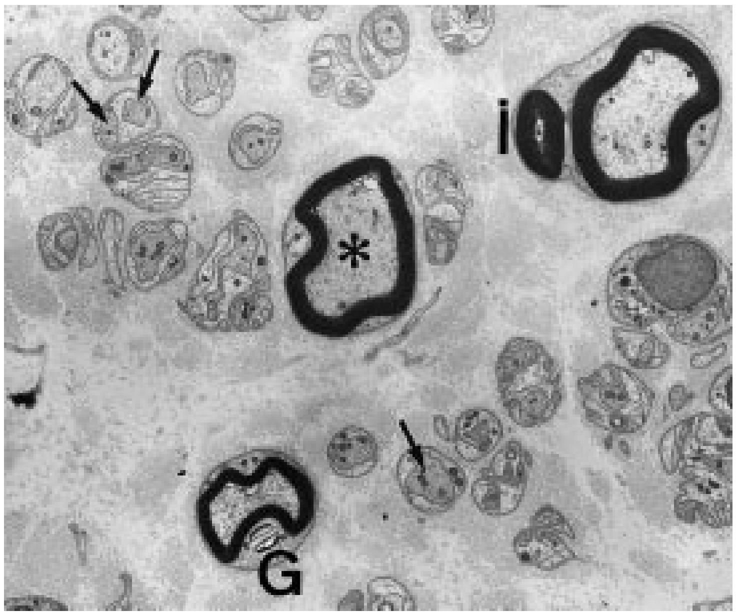

1 Microscopie électronique (grossissement x 3 000). On distingue clairement les axones myélinisés (étoile) des axones non myélinisés (flèches). Le cytoplasme des cellules de Schwann des fibres myélinisées contient des inclusions pseudomyéliniques (I) ou des π-granules de Reich (G). Les fibres amyéliniques sont soit isolées, soit groupées au sein d'une cellule de Schwann. L'endonèvre est constitué de collagène.

Structure et physiologie de l'axone [1, 2]

L'axone est le prolongement cylindrique du cytoplasme neuronal (l'axoplasme). Il est limité par une membrane de type cytoplasmique, l'axolemme. Il ne comporte pas de ribosome et est incapable de réaliser une synthèse protéique. L'ensemble de ses constituants provient donc du corps cellulaire et est véhiculé par le flux axonal.

Structure de l'axone

Les protéines du cytosquelette sont impliquées dans la forme de l'axone, l'élongation lors de la croissance et de la régénération axonale, la synaptogenèse et enfin le flux axonal. Trois types de protéines, classées suivant leur taille, contribuent à la structure, au maintien de la forme et à la croissance de l'axone. Les filaments intermédiaires et en particulier les neurofilaments sont responsables de la forme et du diamètre de l'axone. Ces derniers sont formés d'un assemblage de trois protéines, NF-L, NF-M et NF-H, dont la phosphorylation, en augmentant leur écartement, contribue au maintien du diamètre de l'axone. Il s'agit d'une fonction fondamentale puisque la myélinisation est corrélée au diamètre de l'axone (cf infra). Les microfilaments sont constitués de polymères d'actine. Leur assemblage est contrôlé par plus d'une quinzaine de protéines différentes. Ils sont abondants dans les zones en mouvement et au niveau des ancrages membranaires. Ils interviennent dans la mobilité du cône de croissance axonal et la synaptogenèse. Le dernier type de protéines du cytosquelette est représenté par les microtubules. Ils résultent de la polymérisation d'hétérodimères de tubuline α et β aboutissant à la formation de tubules creux d'environ 100 nm sur lesquels viennent se fixer, telles les marches d'un escalier en colimaçon, les protéines associées aux microtubules. Ces protéines sont impliquées dans l'assemblage et la stabilisation des microtubules ainsi que dans leurs interactions avec les autres éléments du cytosquelette. Les microtubules interviennent dans la croissance et le flux axonal.

Flux axonal

Les axones sont parcourus par un flux permanent permettant d'amener du corps cellulaire vers l'extrémité distale les constituants structuraux de l'axone, les éléments énergétiques nécessaires à son fonctionnement et les neurotransmetteurs synthétisés dans le cytoplasme. À côté de ce flux antérograde, il existe un flux rétrograde, ramenant vers le corps cellulaire les éléments recyclés et diverses informations issues de la périphérie. La vitesse de circulation dépend des éléments considérés. On distingue les flux lents et rapides. Le flux antérograde rapide véhicule d'une part des structures vésiculaires et tubulaires contenant les neurotransmetteurs et les protéines membranaires (200-400 mm/jour) et d'autre part des mitochondries apportant les facteurs énergétiques et les lipides membranaires (50-100 mm/jour). Le flux rétrograde circule à la vitesse de 200-300 mm/jour et transporte des vésicules lysosomiales, des enzymes et des facteurs de croissance. Les mécanismes du flux axonal rapide sont actuellement bien connus. Il se fait le long des microtubules et utilise des protéines motrices possédant une activité ATPasique. Ces protéines ont une extrémité fixée aux microtubules et l'autre sur les organites subcellulaires à transporter. La kinésine est responsable du transport antérograde et la dynéine du transport rétrograde. Le flux axonal lent transporte antérogradement les protéines de structure du cytosquelette à une vitesse variant entre 0,2 et 8 mm/j. Ses mécanismes sont mal connus.

Axolemme

L'axolemme assure l'interface entre l'axone et le milieu extérieur. Il est constitué d'une bicouche lipidique, de protéines et de glycolipides tels que les gangliosides. Il assure les relations entre l'axone et la cellule de Schwann

Tableau I. – Caractéristiques des principaux types de fibres du système nerveux périphérique.
Il existe deux nomenclatures : celle de Erland et Gasser (lettres) et celle de Lloyd (chiffres romains).
Cette dernière s'applique exclusivement aux fibres sensitives.

Types de fibres		Rôles	Myélinisation	Diamètre (μm)	Vitesse de conduction (m/s)
sensitives					
Aαβ	Ia	proprioception : fuseaux neuromusculaires	+	12-20	70-120
	Ib	organe de Golgi des tendons	+		
	II	sensibilité cutanée : toucher,	+	5-12	30-70
Aδ	III	pression cutanée : température,	+	2-5	12-30
C	IV	douleur cutanée : douleur	-	0,4-1,2	0,5-2
motrices					
Aα		muscles squelettiques	+	12-20	70-120
Aγ		fuseaux neuromusculaires	+	5-12	30-70
végétatives					
B		sympathiques préganglionnaires	+	3	3-15
C		sympathiques postganglionnaires	-	0,3-1,3	0,7-2,3

et porte les protéines impliquées dans la conduction de l'influx nerveux. Il existe un espace libre d'environ 15 nm séparant l'axone de la cellule de Schwann.

Cellule de Schwann et gaine de myéline [2, 3]

Les cellules de Schwann sont les seules cellules gliales du nerf périphérique. Elles dérivent des crêtes neurales et migrent dans les futurs nerfs périphériques. Leur multiplication et leur différenciation sont contrôlées par les neurégulines produites par l'axone. Les cellules de Schwann interviennent dans le guidage de la croissance axonale, dans la myélinisation, dans la dégénérescence et la repousse axonale.

Gaine de myéline et myélinisation

La gaine de myéline est un enroulement multilamellaire résultant d'une spécialisation de la membrane plasmique de la cellule de Schwann. Lors des premières étapes du développement, l'axone est englobé dans une invagination de la cellule de Schwann dont les extrémités forment le mésaxone. Lorsque la cellule de Schwann est myélinisante, le mésaxone s'enroule autour de l'axone et les feuillets membranaires s'apposent. La myéline compacte est formée par élimination du cytoplasme schwannien présent entre les tours de spire. Cependant, ce cytoplasme persiste par places où la myéline est dite non compacte. C'est en particulier le cas dans la région périaxonale et dans les incisures de Schmidt-Lanterman, bandes de myéline non compacte persistant au sein de la myéline compacte. La myéline compacte est donc formée de lamelles dont la périodicité est de 15 nm environ. La cellule de Schwann myélinise un segment donné de l'axone. L'espace séparant deux segments myélinisés est le nœud de Ranvier, celui séparant deux nœuds de Ranvier est l'espace internodal. Au niveau du nœud de Ranvier, l'axone est partiellement recouvert par les boucles latérales de la gaine de myéline contenant un peu de cytoplasme et par la membrane basale des cellules de Schwann adjacentes qui fusionnent pour former un tube continu autour de l'axone. Il existe une relation directe entre l'épaisseur de la gaine de myéline et le diamètre de l'axone et, bien que moins établie, entre le diamètre de l'axone et la distance internodale. Plus le diamètre de l'axone augmente, plus l'épaisseur de la gaine de myéline et la distance internodale augmentent. À diamètre axonal équivalent, ces valeurs sont plus faibles en cas de remyélinisation après démyélinisation ou de régénérescence axonale.

La lamelle de myéline est formée d'une bicouche lipidique au sein de laquelle se trouvent des protéines spécifiques. La composition de la myéline périphérique est différente de celle de la myéline centrale, bien que des protéines puissent être communes aux deux. La protéine Po est le constituant majeur de la myéline périphérique. Cette glycoprotéine appartient à la superfamille des immunoglobulines et intervient par des interactions homophyliques dans le compactage de la myéline. Les protéines PMP22, la protéine basique de la myéline ainsi que le galactocérébroside et les sulfatides sont des constituants de la myéline compacte. La MAG (*myelin associated glycoprotein*) est une autre protéine glycosylée de la superfamille des immunoglobulines exprimée dans la myéline non compacte et en particulier dans la zone périaxonale. La connexine 32 (famille des protéines de *gap junction*) et la E-cadherine appartiennent aussi à la myéline non compacte. Le rôle de ces protéines serait de permettre la diffusion des ions et des petites molécules à travers les spirales de la myéline depuis l'espace périaxonal vers le cytoplasme extérieur et inversement. Nombre de ces protéines sont impliquées en pathologie dans des phénomènes auto-immuns (MAG) ou des mutations pathogènes (Po, PMP22, connexine 32). Le processus de myélinisation est un phénomène complexe. Il est démontré que l'axone induit la transformation de la cellule de Schwann immature en cellule myélinisante. Le contact avec l'axone s'accompagne aussi de la formation de la membrane basale de la cellule de Schwann. Les mécanismes responsables de l'induction de la myélinisation demeurent inconnus mais font intervenir l'acide adénosine monophosphorique cyclique. Différents facteurs de transcription responsables de la régulation de la myélinisation ont été identifiés ; leur expression séquentielle intervient à des étapes précises de la maturation de la cellule de Schwann permettant le passage de l'état non myélinisant à l'état myélinisant.

Autres fonctions de la cellule de Schwann

La membrane basale de la cellule de Schwann formée de collagène IV, de laminine et de fibronectine entre en contact avec des récepteurs de la membrane cellulaire tels que des intégrines ou des dystroglycanes impliqués dans la myélinisation. La membrane basale permet aussi le guidage des axones lors de la croissance axonale. En particulier, la laminine 2 est un puissant stimulateur de l'élongation axonale. En cas de dégénérescence axonale, les cellules de Schwann contribuent avec les macrophages à résorber les débris axonomyéliniques. Elles se multiplient à l'intérieur du tube formé par la fusion de leur membrane basale et sécrètent un certain nombre de cytokines à action large telles que l'interleukine 6 et des facteurs de croissance qui interviennent dans l'attraction et la trophicité des axones en régénérescence. L'existence d'un environnement propice à la croissance axonale, en grande partie lié aux propriétés de la cellule de Schwann, n'a pas son équivalent dans le système nerveux central.

Physiologie de la conduction nerveuse [2, 5]

La conduction de l'influx nerveux est la fonction principale du nerf périphérique. Elle dépend de propriétés particulières de l'axolemme.

Potentiels membranaires et conduction nerveuse

La différence de concentration ionique de part et d'autre de la membrane axonale (excès de charges positives à l'extérieur et de charges négatives à l'intérieur) génère une différence de potentiel négative de -70 mV, dite *potentiel de repos*. Ce potentiel résulte de l'équilibre entre la diffusion passive des ions (Na^+, K^+, Cl^-, Ca^{++}) et le mouvement actif de pompes membranaires. Le *potentiel d'action* ne se produit que lorsqu'une forte dépolarisation de la membrane survient (diminution de la différence de charge inférieure à -40 mV) suivant la loi du tout ou rien. Le sodium pénètre alors brièvement dans l'axone. C'est la phase ascendante. Très rapidement, une sortie de potassium survient et le potentiel retourne à la normale (phase descendante). Pendant cette période, l'axone devient inexcitable (période réfractaire absolue). Elle est suivie d'une période réfractaire relative correspondant à une hyperpolarisation transitoire de la membrane où seule une stimulation supraliminaire peut induire un potentiel d'action. L'inversion des charges de part et d'autre de l'axolemme, localisée à l'endroit où est généré le potentiel d'action, crée une différence de potentiel avec les régions avoisinantes qui permet la propagation de l'influx nerveux par contiguïté. La période réfractaire absolue empêche la propagation rétrograde de l'influx.

Bases moléculaires de la conduction nerveuse

L'axolemme est traversé de différentes protéines transmembranaires qui assurent le mouvement actif des ions. Parmi elles, les canaux voltages dépendants Na^+ et K^+ ainsi que la pompe Na^+-K^+-ATPase jouent le rôle principal. Les canaux Na^+ sont inhibés par la tétrodotoxine, la saxitoxine et les anesthésiques locaux. Ils possèdent trois états fonctionnels différents : fermé, ouvert et inactivé pendant lequel ils sont transitoirement insensibles aux variations de potentiels. Lors de l'arrivée du potentiel d'action, les canaux Na^+ s'ouvrent en quantité croissante et se referment lors de la phase descendante ou deviennent inactivés suivant les cas. La distribution des canaux Na^+ n'est pas aléatoire sur l'axone myélinisé. Ils sont fortement concentrés dans la région nodale (densité d'environ 1 200/mm²) et très peu nombreux dans les régions internodales. Sur les fibres amyéliniques, leur distribution est homogène et leur densité faible (environ 200/mm²). La présence de canaux Na^+ a aussi été démontrée sur les cellules de Schwann, mais leur rôle demeure inconnu. Il existe plusieurs types de canaux K^+. Certains sont voltages dépendants (générateurs des courants IKV, IA, IK) et d'autres dépendent du Ca^{++} (canaux BK et SK). Schématiquement, ils se répartissent en deux groupes : ceux ayant une action rapide (IA) et ceux d'action lente dits de rectification retardée (IKV) qui permettent la repolarisation membranaire. Ils sont tous deux bloqués par le tétraéthylammonium et pour les rapides par la 4-aminopyridine. Sur les fibres myélinisées, les canaux K^+ sont répartis dans les régions inter- et paranodales. La pompe Na^+-K^+-ATPase est le principal transporteur d'ion actif. Elle échange trois Na^+ contre deux K^+ . Cette asymétrie du transfert permet le maintien du potentiel de repos et corrige les gradients ioniques après une décharge à haute fréquence. L'activité ATPasique dépend du calcium et est bloquée par l'ouabaïne. Un dysfonctionnement pathologique de canaux ioniques aboutit au ralentissement des vitesses de conduction, au bloc de conduction, à la génération de foyers de décharges ectopiques et à l'hyperpolarisation membranaire.

Synapse neuromusculaire

C'est dans le bouton terminal de l'axone que le signal électrique est transformé en une transmission chimique. L'arrivée de l'influx provoque l'ouverture de canaux calciques voltages dépendants de type P/Q. L'entrée de calcium est suivie d'une cascade d'activation protéique aboutissant à la fusion de la membrane des vésicules synaptiques contenant l'acétylcholine avec la membrane synaptique et la libération du neurotransmetteur par exocytose dans la fente synaptique.

Références ➤

Références

[1] Césaro P, Kéravel Y, Ollat H, Peschanski M, Sindou M. Neuroanatomie fonctionnelle. De la cellule aux comportements. ANNP, 1993 Vol I : Le neurone.

[2] Dick PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Podsulo JF. Peripheral neuropathy. Philadelphia : WB Saunders, 1993

[3] Scherer SS. The biology and pathology of Schwann cells. *Curr Opin Neurol* 1997 ; 10 : 386-397

[4] Sunderland S. The anatomical basis of nerve repair. In : Jewet DL, McCarroll HR eds. Nerve repair and regeneration. Its clinical and experimental basis. St Louis : CV Mosby, 1980 : 14-35

[5] Waxman SG. Voltage gated ion channels in axons: localization, function, and development. In : Waxman SGKocsis JDStys PK eds. The axon: structure, function and pathophysiology. New York : Oxford University Press, 1995 : 218-243

Appareil locomoteur
[14-001-P-10]

Arthroscopie (poignet excepté)

Henri Dorfmann : Chef de service
Service de rhumatologie, CHG Robert Ballanger, boulevard Robert-Ballanger, 93602 Aulnay-sous-Bois cedex France

Résumé

L'arthroscopie, de diagnostique est surtout devenue un élément important de thérapeutique dans de nombreuses pathologies articulaires.

Nous envisageons ces différentes pathologies en renvoyant parfois aux chapitres développés dans ce traité à leur propos. Mais nous insistons ici sur les approches centrées par l'arthroscopie.

Pour chacune des articulations, nous rappelons ou décrivons l'aspect et l'intérêt de l'arthroscopie. Nous avons développé certains chapitres qui lui sont plus particulièrement redevables : le ménisque dégénératif ou la pathologie des plicas, les lésion du cartilage (genou), la lésion SLAP (« superior labral anterior posterior ») (épaule), l'intérêt diagnostique pour certaines pathologies de hanche. Les indications de l'arthroscopie du coude et de la cheville sont envisagées. Enfin, incident et accident sont aussi décrits.

Haut de page

INTRODUCTION

La place de l'arthroscopie en pathologie ostéoarticulaire, d'origine traumatique ou non, s'est beaucoup développée ces dernières années. Mc Ginty [85] estime qu'en 1990, aux Etats-Unis, il a été pratiqué 1, 4 million arthroscopies. Par extrapolation lors de la conférence de consensus, Bez [16] estime qu'en France, il se pratique 220 000 arthroscopies par an.

La place de l'arthroscopie diagnostique a beaucoup diminué. Elle est difficile à estimer. Elle varie encore selon l'articulation envisagée et les conditions des exercices, mais paraît globalement pouvoir être estimée aux alentours de 10 % dans une pratique habituelle. En revanche, la place de l'arthroscopie en tant qu'instrument participant à un geste thérapeutique représente aujourd'hui l'essentiel des indications.

Haut de page

HISTORIQUE

La première arthroscopie effectuée chez l'homme, à l'aide d'un cystoscope, est attribuée à Tagaki en 1918 . Jusqu'à la parution du premier atlas d'arthroscopie publié par Watanabe et al [125] en 1957, un certain nombre de tentatives éparses ont lieu tant en Europe qu'aux états-Unis.

Il faut mentionner plus particulièrement le nom de Burman [25] qui, en 1931, publie une étude cadavérique affirmant la possibilité d'explorer toutes les articulations.

En France, Hürter [62] en 1955 publie dans la revue de *Chirurgie Orthopédique*, un article totalement méconnu et oublié.

Dans le premier atlas [125], les images sont peintes à la main, il faut attendre l'apparition de l'arthroscope n° 21 de Watanabe pour que l'arthroscope puisse être utilisé en routine pour le diagnostic d'un certain nombre d'affections du genou, et qu'apparaissent les premiers documents photographiques. C'est d'ailleurs à cet élève de Tagaki que l'on doit le développement de l'arthroscopie moderne.

Tout ceci est consigné dans la deuxième édition de l'atlas de Watanabe et al [126] et c'est à partir des années 1970 que le développement de l'arthroscopie va s'accélérer dans le monde.

En 1971 et 1972, apparaissent les deux premières grandes séries mondiales : celle de Casscells [31] et celle de Jackson [66].

Dès 1969, en France, les rhumatologues s'intéressent les premiers à la technique et prônent son intérêt diagnostique .

Bien que Watanabe, et surtout son élève Ikeuchi, aient déjà réalisé des gestes thérapeutiques y compris une méniscectomie partielle, c'est avec l'arthroscope, conçu par O'Connor en 1976 [97], que l'aspect thérapeutique de l'arthroscopie se développe, même si rapidement ce matériel s'avère obsolète. Après modification de la technique et du matériel, on peut considérer qu'à la fin des années 1970, l'arthroscopie diagnostique est totalement acceptée et que la méniscectomie sous arthroscopie s'exécute en routine dans la plupart des pays développés. Au début des années 1980, progressivement apparaissent des publications faisant état des techniques, des aspects normaux et pathologiques ainsi que des possibilités diagnostiques et thérapeutiques étendues à toutes les articulations. L'arthroscopie constitue même un élément de référence pour valider des techniques d'imagerie émergentes comme l'imagerie par résonance magnétique (IRM) .

Haut de page

ARTHROSCOPIE DU GENOU

Conditions pratiques

L'arthroscopie est réalisée en salle d'opération avec toutes les conditions d'asepsie de la chirurgie orthopédique. Les durées d'hospitalisation moyennes sont très nettement raccourcies par rapport à la même intervention à ciel ouvert. Sa pratique en ambulatoire se développe. Le délai d'interruption de la vie active est naturellement fonction du geste pratiqué mais globalement, l'arthroscopie a permis une réduction de ce délai. L'anesthésie n'a pas de spécificité : locale pour certains, générale pour la majorité, régionale (tronculaire ou épidurale) dans certains cas. Nous ne détaillerons pas ici les matériels utilisés, qu'ils soient mécaniques, motorisés ou faisant intervenir le laser.

Indications

En urgence

Blocage aigu

Il est rare que l'arthroscopie soit nécessaire en urgence devant un blocage aigu irréductible, le plus souvent il s'agit d'une urgence différée. Le blocage a été réduit mais l'accident a permis de diagnostiquer soit une anse de seau du ménisque dès lors qu'il s'agit d'un blocage en flexion avec des circonstances évocatrices, soit plus rarement un corps étranger reconnu sur une radiographie simple.

Hémarthrose

Alors que dans les années 1980, on plaidait pour l'arthroscopie diagnostique devant toute hémarthrose [54], actuellement, il y a un consensus pour considérer que l'hémarthrose ne justifie plus une arthroscopie d'urgence, d'autant que la majorité des hémarthroses est liée à une rupture du ligament croisé antérieur dont le diagnostic est clinique et le traitement chirurgical retardé (si celui-ci est indiqué). Il est cependant possible d'envisager un geste arthroscopique en cas de luxation de la rotule. L'objectif est non seulement d'évacuer l'hémarthrose mais surtout d'enlever un éventuel fragment ostéocartilagineux libre ou faisant clapet, le plus souvent sur la rotule (les gestes à visée pathogénique doivent dans ce contexte être évités, par exemple : section de l'aileron rotulien externe).

Arthroscopie programmée

La majorité des arthroscopies sont prescrites au terme d'un bilan orienté par les données cliniques, complété au minimum de radiographies standards. Les autres examens sont eux-mêmes orientés par la clinique : bilan biologique usuel dans les états inflammatoires, étude du liquide en cas d'épanchement, autres examens d'imagerie qui doivent être adaptés au besoin, qu'il s'agisse d'arthrographie, d'IRM ou plus rarement encore de scanner. Une arthroscopie après simple bilan clinique et radiographique ne peut être envisagée qu'en cas d'une certitude diagnostique.

Polyarthrite

L'arthroscopie du genou s'effectue rarement devant une atteinte polyarticulaire. La localisation au genou accompagnée d'autres atteintes articulaires ne pose en règle générale pas de problème diagnostique. Il est exceptionnel qu'une arthroscopie soit décidée, en particulier pour une biopsie. Les indications les plus fréquentes dans ces circonstances sont soit une synovectomie en raison d'une atteinte dominante, soit la crainte ou l'existence avérée d'une surinfection justifiant ce geste local.

Monoarthropathie

Monoarthrite

Diagnostic

Il est parfois suspecté sur les données cliniques mais c'est surtout le caractère inflammatoire du liquide qui constitue l'élément essentiel. Devant cette monoarthrite, l'intervention diagnostique est possible. Une biopsie synoviale sous contrôle visuel peut être préférée à la biopsie au trocart « à l'aveugle » en mesurant avantages et inconvénients de ces deux techniques en fonction du cas clinique [80]. Si l'arthroscopie est pratiquée, l'aspect macroscopique de la synoviale donne déjà des renseignements très intéressants.

À l'état normal, la synoviale présente un faible nombre de villosités, prédominant à la partie haute du plancher **(fig 1)**. Ces villosités sont fines, transparentes, marquées d'un vaisseau central, parfois elles apparaissent comme plus graisseuses sans autre caractère pathologique.

Watanabe a décrit quatre aspects de synoviales au cours des *rhumatismes inflammatoires* [126].

Deux aspects prolifératifs : l'aspect oedématoprolifératif **(fig 2)** avec de volumineuses villosités en « massue » **(fig 3)**. Les villosités ont complètement perdu leur forme d'algues fines, sont très hypertrophiques, ont perdu leur transparence, sont très vascularisées en surface, donnant un aspect rosé. Le deuxième aspect est lui aussi prolifératif mais accompagné de dépôts de fibrine.

Les deux autres aspects plus trompeurs réalisent non pas une prolifération villositaire mais une modification globale de la synoviale. Ces synoviales lisses peuvent être soit oedématohyperémiques **(fig 4)** avec un aspect succulent et un épaississement de la synoviale mieux apprécié après la biopsie, soit encore plus trompeur : lisse, scléreux, que l'on peut voir de façon spontanée ou parfois après synovectomie ou synoviorthèse. On trouve dans la littérature des tentatives de quantification de la synovite prenant en compte l'intensité et l'étendue de cette synovite . Certains aspects peuvent orienter plus volontiers vers tel rhumatisme (PR [polyarthrite rhumatoïde] **(fig 5)**, PSR [pelvispondylite rhumatismale]) ou infections (germes banals, bacille de Koch...) mais de toute façon le dernier mot reviendra après prélèvement à la bactériologie et/ou à l'anatomopathologie.

À l'opposé, la *synovite mécanique* n'est que l'indicateur et le reflet d'une pathologie mécanique du genou. Les villosités sont conservées, elles sont en règle plus nombreuses, de taille légèrement augmentée, elles ont perdu leur transparence et le vaisseau central n'est plus visible (fig **6** et **7**). On a pu dire qu'elles réalisent un aspect en « herbe courte ». Cependant cette schématisation entre mécanique et inflammatoire connaît ses limites, et parfois il peut être difficile de conclure formellement entre un rhumatisme inflammatoire quiescent et une synovite mécanique très active.

Enfin, macroscopiquement, on peut reconnaître avant prélèvement de façon plus formelle une chondrocalcinose avec ses incrustations calciques **(fig 8)** ou des pathologies sur lesquelles nous reviendrons comme les plicas, ou la maladie de Hoffa, ou à titre exceptionnel une filaire adulte intra-articulaire [46].

Traitement

Concernant ces affections synoviales, l'arthroscopie participe à un certain nombre de gestes thérapeutiques.

La synovectomie a été remise à l'honneur par l'arthroscopie, essentiellement pour les rhumatismes inflammatoires mais aussi les SVN ou les arthropathies hémophiliques. Ces synovectomies ont des suites beaucoup plus simples (93 % des 28 genoux de la série d'Ayral et al [6]) que les synovectomies chirurgicales. L'immobilisation est réduite au minimum. Pour Combe et al [33] comme pour Ayral et al [6], la reprise de la marche est immédiate. Il n'y a pas de drainage systématique par redon. La majorité des auteurs cependant mettent un redon pour 24 à 48 heures. Les résultats de différentes séries sont encourageants. Le résultat paraît net sur la douleur et le gonflement , plus discuté sur la mobilité. Ces résultats symptomatiques se maintiennent de 2 à 4 ans pour Fiocco et al . En revanche, un certain nombre de questions posées par le principe même de la synovectomie dans la PR reste pour le moment sans réponse. La synovectomie joue-t-elle

un rôle dans l'évolution générale de la maladie ? La synovectomie protège-t-elle de la destruction articulaire ? Les avis restent divergents sachant cependant que l'état de destruction articulaire au moment du geste constitue un élément de pronostic capital dans toutes les séries.

Le lavage articulaire a été proposé par O'Connor [96] dans la chondrocalcinose mais aussi dans certaines hémarthroses, la synoviale étant d'ailleurs rarement en cause dans l'étiologie de ces dernières.

Arthrites septiques **(fig 9)** : l'arthroscopie a pris une place de choix dans le traitement des arthrites septiques. Elle intervient rarement pour le diagnostic dans certaines formes torpides ou décapitées par les antibiotiques. Dans ces cas-là, la qualité du prélèvement permet parfois de retrouver le germe. Elle a surtout trouvé sa place dans le schéma thérapeutique . Il n'y a pas d'étude prospective randomisée publiée mais une étude expérimentale [92] confirme la règle du traitement médical par antibiothérapie adaptée le plus précocement possible.

> En milieu médical, au stade précoce, à côté de l'antibiothérapie, l'aspiration-lavage de l'articulation associée reste conseillée. Cependant, si après 48 à 72 heures d'une antibiothérapie bien conduite, le résultat ne paraît pas réellement satisfaisant : diminution des douleurs, de la fièvre, de l'épanchement, il ne faut pas hésiter à poser l'indication d'une arthroscopie. A ce stade, elle trouve un épanchement modérément cloisonné avec présence de débris essentiellement fibrineux dont il sera aisé de se débarrasser à la pince ou au *shaver*, laissant après un lavage prolongé une cavité libre et bien vascularisée. Certains ont pu préconiser de maintenir un lavage permanent au sortir de la salle d'opération. La plupart des auteurs se contentent du seul geste arthroscopique, quitte à le réitérer si besoin dans un court délai de 24 à 48 heures. L'intervention plus tardive de l'arthroscopie amène à préconiser une synovectomie large dont les suites sont un peu moins simples et le résultat plus aléatoire, il faut donc savoir se décider assez rapidement.
>
> En milieu chirurgical, un sepsis postopératoire semble incliner à encore plus de célérité dans la décision arthroscopique toujours associée à l'antibiothérapie adaptée.

En cas de *monoarthrite filarienne*, l'ablation exceptionnelle de la filaire adulte sous arthroscopie a été rapportée [46].

Dérangement interne du genou

La lésion méniscale demeure une des causes essentielles de ce dérangement interne du genou. Nous ne développerons pas la pathologie du ménisque traumatique **(fig 10)** renvoyant au fascicule de ce traité (EMC n° 14 084-A-10). Quelques principes généraux [12] doivent cependant être rappelés : toute méniscectomie doit être actuellement réalisée sous arthroscopie. La méniscectomie doit être aussi partielle que possible mais doit enlever toute la lésion et rien que la lésion (« ni trop ni trop peu »). Les suites des méniscectomies externes sont plus globalement difficiles. Les résultats à 10 ans montrent, malgré le caractère partiel de la méniscectomie, un taux non négligeable de pincement fémorotibial sur les clichés en incidence schuss. à propos des sutures méniscales sous arthroscopie [12], il faut se rappeler qu'il s'agit d'un geste technique difficile avec un risque surtout vasculaire et neurologique non négligeable, l'intérêt de ce geste devant de toute façon être mûrement réfléchi.

Ménisque discoïde

à propos du ménisque discoïde il existe trois situations distinctes :

> en cas de rupture franche du ménisque discoïde, on est ramené au problème des lésions méniscales traumatiques ;
>
> la découverte fortuite d'un ménisque discoïde silencieux ne doit pas entraîner automatiquement un geste thérapeutique ;
>
> cependant dans certaines circonstances, même en l'absence de lésions patentes, sur une suspicion clinique cohérente, il est possible sous arthroscopie de retailler le ménisque discoïde en lui restituant sa forme habituelle.

Kyste méniscal

En présence d'un kyste méniscal, il est exceptionnel que la priorité du traitement s'adresse au seul kyste [106]. Certes il a même été préconisé la simple ponction de ce kyste [67]. En fait, le plus souvent l'imagerie affirme la lésion méniscale et parfois même la communication avec le kyste. Devant une symptomatologie de kyste méniscal externe extériorisé, on découvre habituellement une lésion méniscale siégeant à l'union tiers moyen-tiers antérieur. Le traitement endoscopique de cette lésion suffit pour traiter de façon exclusive le kyste sans gestes complémentaires , à condition de réaliser une méniscectomie totale en regard du kyste pour effondrer l'orifice intra-articulaire de celui-ci.

Les kystes méniscaux internes sont beaucoup plus rares et le kyste moins souvent extériorisé alors qu'il est plus souvent le signe d'appel pour le ménisque externe ; il est volontiers une découverte d'imagerie pour le kyste du ménisque interne (IRM).

Lésions méniscales dégénératives

On élimine de ce chapitre les lésions méniscales incluses dans une gonarthrose majeure improprement appelée « méniscarthrose » et dont le traitement est celui de la gonarthrose [37]. Si nécessaire, le traitement médical repose essentiellement sur les anti-inflammatoires, le repos et surtout les infiltrations intra-articulaires de corticoïdes.

Il existe en revanche des lésions méniscales dégénératives dont on a pu décrire cinq types **(fig 11)** . Certains ne relèvent d'aucun traitement. Ceux qui présentent une symptomatologie franchement mécanique, liée à la mobilité d'un fragment, relèvent certes d'une tentative de traitement médical mais, en cas d'échec, il faudra très rapidement poser l'indication arthroscopique. Ceci est particulièrement vrai dans le type IV **(fig 12)**. Le tableau clinique peut être évocateur par l'apparition ou l'aggravation brutale à l'occasion d'un effort répété ou inhabituel (marche, partie de tennis, bricolage...) d'une douleur. Quel que soit l'âge, l'examen clinique retrouve des signes méniscaux souvent dissociés. Une confirmation par l'imagerie est en règle nécessaire : au minimum, une radiographie standard pour éliminer une arthrose patente et, selon les circonstances, une arthrographie ou une IRM pour reconnaître la lésion méniscale. L'existence même de ces lésions méniscales dégénératives est maintenant bien reconnue et explique très probablement le recul de l'âge moyen des méniscectomies constatées, avec un âge moyen qui passe de 34 à 44 ans dans deux séries comparables, l'une de 1983, l'autre de 1992 [52]. Le résultat de ces méniscectomies, quel que soit l'âge, est globalement satisfaisant. Le facteur pronostique essentiel est l'état du cartilage constaté lors de l'arthroscopie [42]. Chez les patients sans chondropathie, le pronostic est bon ou très bon dans 86 % contre 75 %, s'il existe une chondropathie supérieure ou égale au stade III.

Corps étrangers

L'arthroscopie permet éventuellement de reconnaître des corps étrangers radiotransparents méconnus, mais surtout constitue le geste thérapeutique d'excellence, quelle que soit l'étiologie. Elle permet l'ablation de ces corps étrangers **(fig 13)**, soit petits et multiples comme au cours de certaines chondromatoses où le lavage simple peut être suffisant, l'aspiration un complément. Parfois, des fragments plus volumineux de tailles très diverses peuvent même justifier un élargissement de l'incision pour pouvoir être extraits, qu'il s'agisse de séquelles d'ostéochondrite, de fractures chondrales ou ostéochondrales, voire de fragments d'ostéonécrose. Rappelons enfin, que dans près de 50 % des cas, l'origine de ce corps étranger n'est pas retrouvée [82].

Syndrome rotulien

Différentes études ont confirmé l'absence de parallélisme anatomoclinique dans ces syndromes rotuliens subjectifs (on élimine ici les instabilités rotuliennes objectives ou potentielles qui posent un tout autre problème - cf EMC n° 14 328-A-10) l'arthroscopie y est en règle inutile. Elle peut rarement devenir nécessaire à titre diagnostique après un traitement bien conduit et persistance ou apparition d'un doute diagnostique (lésion méniscale méconnue par exemple) [43].

Il est techniquement possible de réaliser une section de l'aileron rotulien externe. En dehors du bénéfice esthétique, ce geste peut avoir des suites globalement plus difficiles qu'à ciel ouvert. Mais plus encore, sa justification reste à discuter, l'intérêt de telles

techniques n'étant pas démontré. Plus récemment, on a pu décrire l'association à cette section de la réalisation d'un paletot interne [32].

Lésion dégénérative du cartilage et arthrose

L'arthroscopie permet naturellement une visualisation et la palpation du cartilage. En l'état actuel de nos connaissances, ceci n'a aucun intérêt diagnostique. La classification et la description du cartilage ont cependant deux intérêts principaux :

- d'une part au cours d'un geste arthroscopique pratiqué pour autre chose : décrire et estimer l'état du cartilage (souvent élément pronostique) ;
- d'autre part, à titre prospectif et de recherche, il peut être justifié d'étudier le cartilage en arthroscopie.

On [14] distingue quatre stades fondés sur la profondeur des lésions :

- stade 0 : cartilage normal, blanc, brillant, lisse, ferme, élastique ;
- stade I : ramollissement fermé du cartilage (chondromalacie vraie) **(fig 14)** ;
- stade II : aspect velvétique, fibrillaire ou d'érosion superficielle **(fig 15)** ;
- stade III : fissurations profondes, la palpation au crochet obtenant le contact osseux, l'aspect le plus caractéristique étant celui dit en « chair de crabe » **(fig 16)** ou en « gueule de requin » ;
- stade IV : l'os sous-chondral est à nu **(fig 17)**.

Pour favoriser études et comparaisons, il a paru justifié de tenir compte non seulement de la profondeur mais aussi de la surface et du siège. Le premier essai de quantification a été proposé par Noyes et Stabler [95] dans une étude non validée. Une étude prospective et coopérative a été effectuée par la société française d'arthroscopie (SFA) en collaboration avec le service de rhumatologie de l'hôpital Cochin qui a permis de valider un index dit « index cartilagineux de la SFA » dont la cotation simplifiée de 0 à 100 donne un élément chiffré surtout utile pour les études . En 1995, un comité de l'ACR a proposé un système voisin [75].

En dehors de cette classification, mentionnons la possibilité de chondrosclérose déjà décrite par Ficat et l'arthrose destructrice de la chondrocalcinose articulaire (CCA) **(fig 18)**.

Au stade d'arthrose avérée, radiologiquement certain, l'arthroscopie n'intervient pas à titre diagnostique mais peut éventuellement avoir des indications thérapeutiques. Parmi les gestes possibles, certains font l'objet d'un consensus comme le lavage articulaire ou éventuellement le « débridement » (émondage) d'autres sont plus discutés, *shaving*, chondrectomie, chondroplastie abrasive.

La littérature est assez confuse sur ce sujet ; impropriété des termes, mélange des gestes et des stades cartilagineux. En particulier le terme de *shaving* devrait être réservé au simple rasage superficiel des éléments cartilagineux détériorés (aspect velvétique ou fibrillaire). La chondrectomie est un geste plus agressif qui entraîne une résection d'une zone cartilagineuse présentant des clapets. La chondroplastie abrasive, préconisée par LL Johnson à visée physiopathogénique de régénération du cartilage n'a jamais fait la preuve de son succès réel. Les perforations de Pridie ne sont plus guère utilisées. La conférence de consensus n'accorde momentanément crédit qu'à deux gestes, le lavage et le « débridement » (émondage) dans le cadre des arthroses avérées dont l'effet antalgique peut avoir des durées extrêmement variables à l'échelon individuel, parfois même assez prolongées, surtout en l'absence de déformation frontale importante.

Plica

Structures anatomiques inconstantes **(fig 19)** du genou , elles sont rarement à l'origine d'un tableau pathologique.

La *plica inférieure*, ou ligamentum mucosum, ou paquet adipeux, n'est en règle pas incriminée. Deux cas de pathologies exceptionnelles sont rapportés dans la littérature [72] ; nous avons eu l'occasion de suspecter une rupture de cette plica comme étant à l'origine d'une hémarthrose dans un cas.

La *plica supérieure* peut avec certitude être mise en cause dans certaines hydarthroses suspendues en raison de la persistance de l'état embryonnaire (absence de communication entre la bourse sous - quadricipitale et la cavité proprement dite, par persistance du septum). Les autres pathologies qui peuvent lui être rapportées doivent être acceptées avec la plus extrême réserve.

La *plica interne*, dont la fréquence est diversement appréciée, peut dans 1 à 3 % des cas selon les statistiques être à l'origine d'un dérangement interne du genou. Le claquement douloureux à la face interne est à différencier d'une lésion méniscale. La lésion survient volontiers chez le jeune sportif. à l'examen, la douleur est en fait souvent au-dessus de l'interligne, majorée à la flexion entre 30 et 60°, un cordon fibreux roulant sous le doigt est parfois perçu à la palpation. En arthroscopie, la plica est franchement hypertrophique, fibreuse, accrochant à la flexion **(fig 20)**. Elle peut être à l'origine d'une chondropathie secondaire, rotulienne et/ou trochléenne. La résection complète de cette plica entraîne dans toutes les séries un très bon résultat .

Maladie de Hoffa [45]

Cette hypertrophie du paquet adipeux, quelle qu'en soit l'origine, peut amener la synoviale qui le recouvre à être agressée entre trochlée et rotule. La résection sous arthroscopie a été exceptionnellement nécessaire.

Rupture du ligament croisé

On peut aussi se reporter à l'article « Instabilité du genou » EMC n° 14-080-B-10 et « Lésions récentes des ligaments du genou » n° 14-080-A-20).

L'arthroscopie n'a pas d'intérêt diagnostique (fig **21** et **22**). à titre thérapeutique, elle fait aujourd'hui partie d'une des modalités de la ligamentoplastie. Le développement des techniques de ligamentoplastie sous contrôle arthroscopique pour le temps intra-articulaire, a permis des suites immédiates plus simples (diminution des durées de séjour, de l'arrêt de travail, de la fréquence des hématomes et de la durée de la rééducation [11]) même si les résultats à moyen et long termes paraissent identiques, que la reconstruction du ligament croisé antérieur (LCA) soit pratiquée sous arthroscopie ou à ciel ouvert [64]. Mentionnons aussi l'intérêt de l'arthroscopie dans le traitement de complications : *cyclops syndrome* [65] ou la possibilité de synovectomie au cours des synovites réactionnelles sur ligamentoplastie prothétique.

Tumeur et dystrophie synoviale

Chondromatose

L'arthroscopie s'inscrit aujourd'hui rarement comme un geste diagnostique sauf dans de rares formes chondrales pures pour lesquelles l'imagerie peut garder un doute (en fait surtout dans la hanche). Habituellement, le diagnostic est fait par l'imagerie : radiostandard en cas d'ostéochondromatose, arthrographie ou arthroscanner dans les formes cartilagineuses pures. L'arthroscopie permet de reconnaître le siège et l'étendue de cette chondromatose et surtout son stade. Tantôt il s'agit de corps étrangers dont le nombre est variable : quelques gros corps étrangers ostéochondromateux ou chondromes cartilagineux purs plus ou moins nombreux, parfois plusieurs centaines de petite taille, volontiers lenticulaires. L'état de la synoviale est apprécié et juge des stades de maturation tels que décrits par Milgram [86] :

- au stade I, la synoviale laisse apparaître les chondromes en voie de constitution qui sont sous forme sessile **(fig 23)** ou pédiculés **(fig 24)**, il n'y a pas de corps étrangers libres ;
- au stade II, certains corps étrangers ont été libérés dans l'articulation mais la synoviale est encore proliférative comme au stade I ;
- enfin, au stade III, la synoviale est redevenue normale et tous les corps étrangers libres sont dans l'articulation.

Dès lors, sur le plan thérapeutique, on peut se contenter, selon l'état de la synoviale, de l'ablation simple des corps étrangers **(fig 25)**. La synovectomie systématiquement prônée par Murphy et al [90] n'est plus de mise, encore qu'elle garde les faveurs d'Ogilvie-Harris

et al [100]. Des 1967, Jeffrey [68] préconise l'ablation simple des corps étrangers, ce qui paraît en règle suffisant, même s'il faut parfois une réarthroscopie [36]. Avec le développement de la synovectomie sous arthroscopie, on peut discuter au cas par cas, en présence d'une chondromatose au stade II, de l'intérêt et de la justification d'une synovectomie partielle à la demande adjointe à l'extraction des corps étrangers.

Synovite villonodulaire [19]

L'arthroscopie peut garder un rôle diagnostique surtout de confirmation sur un diagnostic suspecté par la clinique et l'imagerie (valeur de l'IRM), afin de réaliser au minimum la biopsie pour étude anatomopathologique.

Sur le plan thérapeutique, on peut distinguer deux situations.

> La *forme nodulaire*, unique, pseudotumorale **(fig 26)**, qui peut être évoquée cliniquement, soit devant des épanchements, soit devant une symptomatologie mécanique ou, plus rarement, devant un tableau aigu de monoarthrite parfois même fébrile, simulant une arthrite septique. L'examen clinique peut permettre de palper la tuméfaction lorsqu'elle siège, comme c'est le plus fréquent, dans une des rampes. Ailleurs, elle est reconnue par l'imagerie, en particulier l'IRM. L'arthroscopie en fait l'exérèse complète par résection du pédicule à sa base. La guérison est la règle. Le risque de récidive est exceptionnel.
>
> Les *formes diffuses* : à dominante villeuse **(fig 27)** ou nodulaire **(fig 28)** plus souvent intriquées, la synovectomie sous arthroscopie [99] y est possible comme pour toute synovite du genou. L'envahissement postérieur peut cependant rendre le geste difficile voire dangereux. Il faut au préalable, grâce à l'IRM avec injection de gadolinium, bien étudier les limites et l'apparence de la prolifération en arrière. Le risque de rechute domine cette affection malgré la synovectomie la plus complète possible. Certains ont proposé la synovectomie arthroscopique par voie antérieure, et chirurgicale par voie postérieure [78].

Métastases synoviales

Elles sont exceptionnelles, quelques cas mentionnés dans la littérature, en règle surprise histologique de la biopsie synoviale, révélatrice de l'origine de cette monoarthrite [60].

Hémangiome

Là encore, les cas sont rares, découverte diagnostique d'arthroscopie (cinq cas dans une enquête coopérative de la SFA [19]). Certains cas ont même pu être traités sous arthroscopie par résection.

Raideur articulaire

L'arthroscopie paraît une bonne méthode d'arthrolyse, à condition naturellement qu'il s'agisse d'une raideur d'origine purement intra-articulaire. Les gains de mobilité sont appréciables, meilleurs en cas d'arthrolyse précoce mais encore possibles en cas d'arthrolyse tardive .

Fractures

L'arthroscopie a pu être utilisée pour le traitement de certaines fractures de la rotule ou du plateau tibial .

Accident, incident

Peropératoire

Le risque peropératoire majeur réside dans une plaie de l'axe vasculaire postérieur , plusieurs cas ont été rapportés dans la littérature. L'incision peut créer une lésion de la branche infrapatellaire du nerf saphène à l'origine d'un trouble sensitif localisé, cependant rarement gênant [87]. Certains risques sont propres à certaines techniques, comme une lésion du sciatique poplité externe lors des sutures méniscales [29]. Lors de toute arthroscopie, les incidents tels que bris de matériel deviennent heureusement plus rares avec les instruments plus performants dont nous disposons. Les lésions cartilagineuses sont toujours possibles, habituellement mineures et bénignes. Elles doivent être évitées par la précaution du geste. Elles restent cependant possibles surtout dans certains genoux serrés. Les accidents de surpression par infusion à la pompe restent tout à fait théoriques grâce à la surveillance et aux sécurités mises en place par les fabricants. Rappelons le risque de syndrome des loges en cas de fuite capsulaire.

Postopératoire immédiat

C'est essentiellement l'hémarthrose [114]. Habituellement bien tolérée, elle ne justifie pas la mise en place d'un redon mais peut nécessiter une ponction évacuatrice dans les 12 heures qui suivent l'intervention. Elle est en règle générale sans conséquence. Un syndrome de loge est tout à fait exceptionnel, quelques cas ont été rapportés dans la littérature [15]. Les autres complications plus ou moins différées sont avant tout le risque septique estimé à trois pour 10 000. Il reste cependant présent parmi les risques à peser au moment de la décision d'un geste . Comme dans toute la chirurgie du genou, il faut naturellement reconnaître la possibilité de phlébite [127] voire d'embolie pulmonaire [109], pour rare qu'elle soit selon les statistiques. L'algodystrophie est elle aussi un risque dont la fréquence est certainement sous-estimée ; certains préconisent d'ailleurs le traitement systématique dès lors qu'un doute diagnostique se profile sur un genou qui « ne va pas bien » dans les suites à distance rapprochée du geste. La présence d'un épanchement résiduel dans les semaines qui suivent l'intervention peut entraîner une petite gêne mécanique à la flexion sans autre conséquence. Il paraît cependant licite sans qu'aucune étude ne l'ait scientifiquement déterminé, d'évacuer et d'infiltrer un tel épanchement pour assécher le genou, environ 1 mois après l'intervention en cas de persistance. Il faut aussi remarquer que ces épanchements sont plus fréquents dans les suites de méniscectomie externe qu'interne.

Plus à distance

La persistance d'une hydarthrose malgré la ponction pose le problème du devenir de ce genou. Certes et en particulier pour des méniscectomies externes, l'hydarthrose peut persister, se répéter plus longtemps sans hypothéquer le résultat final. Cependant, il faut toujours se méfier de l'apparition d'une chondrolyse rapide dont l'origine reste mystérieuse. Cette hypothèse doit être détectée et alors traitée essentiellement par la décharge. Un autre problème peut être posé par la survenue d'une nécrose du condyle interne. Avant l'ère de la résonance magnétique, le problème devant une nécrose avérée était de discuter : nécrose méconnue en préopératoire ? rôle de la lésion méniscale ? rôle de la méniscectomie ? [39]. Avec l'IRM, un nombre de cas plus important a été publié avec l'intitulé « nécrose postméniscectomie » [91] avec parfois même des IRM préopératoires normales. Cependant si ce risque existe, un certain nombre de cas, parfaitement réversibles, posent le problème même de la définition de cette nécrose [84].

Les *réarthroscopies* [55] peuvent être considérées naturellement comme une complication. Cependant il faut bien différencier parmi les causes de réarthroscopie, celles liées à une insuffisance du premier geste, de celles où la réarthroscopie découvre une nouvelle lésion, qu'elle soit méniscale ou cartilagineuse. La clinique devrait distinguer ces deux situations. En cas de lésion nouvelle, il y a eu, en règle, une période silencieuse avec récupération complète avant la rechute, ce qui n'est pas le cas dans les traitements insuffisants. Quoiqu'il en soit, la découverte d'une lésion méniscale controlatérale ou initialement insuffisamment traitée ou nouvelle sur reliquat donne après traitement un bon résultat. En revanche, quelle que soit la date de l'arthroscopie, en présence d'une lésion cartilagineuse, cette réarthroscopie connaîtra le sort que nous avons décrit, quant à l'action possible de l'arthroscopie sur les lésions dégénératives du cartilage.

Haut de page

AUTRES ARTICULATIONS

Arthroscopie de l'épaule (fig 29)

Naturellement orientée par la clinique et les examens d'imagerie, l'arthroscopie sera utilisée dans des contextes très différents.

Pathologies de la glénohumérale

Pathologie rhumatologique

Il n'y a pas là de spécificité par rapport à ce que nous avons décrit dans le genou à titre diagnostique ou thérapeutique. L'arthroscopie, comme pour le genou, bien que plus rarement, reconnaît ou participe au traitement des rhumatismes inflammatoires, d'arthrite septique, de chondromatose, de synovite villonodulaire... En cas d'hémarthrose spontanée, au cours de chondrocalcinose ou de l'arthrose sénile hémorragique, le lavage sous arthroscopie peut constituer une modalité thérapeutique aux résultats incertains, mais qui mérite d'être essayée.

Instabilité, lésions du bourrelet

Luxation de l'épaule

La place de l'arthroscopie dans les luxations fraîches a fait l'objet de plusieurs études dont l'étude prospective menée par la SFA, permettant une meilleure classification des lésions, qui débouchera peut-être sur des recommandations thérapeutiques . Actuellement, le rôle de l'arthroscopie dans les luxations fraîches n'est pas établi, certains ont préconisé son utilisation systématique à la fois à titre antalgique et pour refixer en urgence le bourrelet [2].

Luxation récidivante

L'arthroscopie n'y a qu'un rôle thérapeutique éventuel. Différentes publications ont d'abord laissé espérer l'intérêt du traitement de ces lésions sous arthroscopie par différentes méthodes comparables à celles de l'intervention de Bankart. Ces espoirs semblent ensuite avoir été déçus en particulier en raison d'un taux de récidive trop élevé. Cependant les études se poursuivent avec des améliorations de techniques et de matériel qui restent pour le moment l'apanage de groupe de recherches .

Subluxation et syndrome du bourrelet

Dans le cadre des subluxations des lésions isolées du bourrelet, l'arthroscopie peut permettre un inventaire des lésions et, en cas de lésion isolée du bourrelet, il est possible de faire une résection de languette voire d'une anse de seau complète ou encore une réinsertion du bourrelet. Il faut cependant, avant d'effectuer ce geste, s'assurer de l'absence d'instabilité.

Lésions SLAP (superior labral anterior and posterior)

Elles ont été reconnues grâce à l'arthroscopie par Snyder et al [115]. Elles sont classées en quatre types :

- type I : le pôle supérieur du bourrelet est effrangé, d'aspect dégénératif mais son attache périphérique sur la glène est totalement respectée ;
- type II : l'apparence du bourrelet est identique mais il s'y adjoint un décollement du pôle supérieur du bourrelet avec l'attache du biceps (fig 30) ;
- type III : il s'agit d'une anse de seau du pôle supérieur, cette partie se luxe dans l'articulation tandis que les attaches antérieures et postérieures restent conservées, de même que l'attache du biceps ;
- type IV : l'anse de seau est identique au type III mais la rupture se poursuit à l'intérieur de la longue portion du biceps qui ne conserve plus qu'une attache partielle sur la glène.

Aujourd'hui, l'imagerie cherche à les reconnaître avant l'arthroscopie [89]. Ces lésions peuvent exister de façon isolée en particulier dans un certain nombre de sports de lancer. Elles sont aussi retrouvées associées à certaines luxations de l'épaule ou à des lésions de la longue portion du biceps, autres que celles du type IV [23]. Certaines de ces lésions sont accessibles à une suture sous arthroscopie [24].

Autres instabilités

Dans certaines laxités par distension simple capsuloligamentaire, des tentatives de traitement par le laser visant à rétracter la capsule sont en expérimentation [93].

Pathologies de la longue portion du biceps

La tendinopathie isolée du biceps répond habituellement au traitement médical. Elle peut cependant aboutir à une rupture, pouvant justifier un traitement sous arthroscopie. Elle peut être isolée ou associée à une rupture de la coiffe. Quoiqu'il en soit sous arthroscopie, on peut être amené à faire une résection simple des quelques fibres résiduelles en cas de rupture incomplète (fig 31), ce qui entraîne habituellement un soulagement immédiat. Une rupture complète avec un fragment en « battant de cloche » se comporte comme un corps étranger intra-articulaire. Sa résection entraîne la sédation [23].

Pathologie de la coiffe (cf EMC, n° 14-350-A10)

Tendinopathie par conflit sans rupture

L'arthroscopie constitue une modalité de traitement dans les formes rebelles tout à fait efficace. En effet, après échec d'un traitement médical bien conduit, on peut proposer une décompression sous arthroscopie, celle-ci comporte habituellement une bursectomie accompagnée d'une acromioplastie avec résection du ligament acromiocoracoïdien. Les résultats dans les différentes séries sont excellents. L'arthroscopie a des suites immédiates plus simples que le même traitement à ciel ouvert. Elle permet aussi dans le même temps une vérification de la cavité glénohumérale redressant éventuellement une erreur diagnostique ou découvrant une association pathologique. Dans l'espace sous-acromial, il ne faut pas non plus méconnaître l'atteinte de l'acromioclaviculaire qui peut être traitée par résection de l'ostéophyte inférieur ou même résection du fragment distal de la clavicule.

Rupture complète (transfixiante) de la coiffe (fig 32)

Habituellement, on tient compte de l'âge du sujet, de la taille de la rupture et naturellement de la gêne fonctionnelle persistante malgré les thérapeutiques médicales. En cas de rupture large chez le sujet âgé, les réparations sont rarement entreprises et la décompression arthroscopique donne encore des résultats antalgiques non négligeables. Dans les ruptures de petite taille, là encore, il y a divergences d'opinions : pour certains, la réparation est systématique, il s'agit essentiellement de protéger l'épaule dans l'hypothèse où la rupture progresse. Ce geste peut être maintenant réalisé sous arthroscopie avec des matériaux divers de suture ou par une mini-incision associée à l'arthroscopie. Dans tous les cas, la décompression reste un geste essentiel et l'élément antalgique majeur.

Dans les ruptures de taille moyenne, la dégradation à moyen terme est fréquente et la tendance est à préconiser la réparation et la décompression chez un sujet encore actif. Si une réparation est décidée, la taille de la rupture peut imposer une chirurgie à ciel ouvert.

Rupture partielle

Il faut distinguer :

- celles qui siègent à la face supérieure, les moins fréquentes. L'hypothèse étiopathogénique du conflit semble confirmée et la décompression, un geste logique et efficace ;
- celles de la face inférieure où le mécanisme de conflit paraît difficile à défendre, bien qu'actuellement la décompression reste le geste proposé souvent associé à un « débridement » de la lésion elle-même ;
- quant aux ruptures intratendineuses, elles ne sont pas reconnues à l'arthroscopie mais par la seule IRM.

Calcifications [20]

Le traitement de calcification reste d'ordre médical. Dans certaines calcifications de symptomatologie rebelle, la découverte et l'incision simple sous arthroscopie (fig 33) entraînent d'excellents résultats à condition qu'il s'agisse effectivement d'une calcification massive dans le cadre de la maladie dite « des calcifications multiples ». Il faut savoir distinguer ces calcifications de petites calcifications très périphériques, véritablement « pseudoentésopathiques », habituellement à rapprocher du tableau de dégénérescence de la coiffe. Le traitement de la calcification est souvent ici impossible compte tenu de sa taille. Le traitement peut consister en une décompression si elle semble cliniquement nécessaire. En présence d'une calcification ayant partiellement migré de façon spontanée ou après une trituration, de caractère inhomogène, plus ou moins linéaire, parallèle, on doit prévenir le patient des difficultés potentielles à évacuer ce dépôt calcique sous arthroscopie et le plus souvent on se contente, là encore, d'une décompression. Si l'on tient compte de l'aspect radiologique de la calcification : en cas de calcification unique et massive, c'est l'excision qui donne le meilleur résultat, la décompression associée n'apporte aucune amélioration, la décompression isolée est en règle insuffisante alors que dans les autres formes, la décompression semble le traitement de choix.

Raideur de l'épaule

L'arthroscopie est rarement nécessaire dans ce cadre. Elle peut cependant rendre service dans certaines formes, soit à titre d'inventaire, soit à titre thérapeutique, en particulier en cas d'échec d'un traitement médical d'une capsulite bien conduit (cf « Raideurs de l'épaule », EMC n° 14-352-A-10).

Divers

L'arthrite septique peut bénéficier, comme pour le genou, d'un nettoyage sous arthroscopie en complément du traitement antibiotique sous les mêmes conditions. Dans l'épaule sénile hémorragique, le lavage sous arthroscopie peut parfois être bénéfique mais aucune série n'a été publiée, à notre connaissance.

Accident, incident

En dehors des accidents généraux sans spécificité à l'épaule comme infection, plaie vasculaire, accident d'anesthésie, le risque rare mais plus spécifique réside dans la possibilité de raideur postarthroscopique avec syndrome épaule/main complet, ou d'une capsulite isolée. On a aussi signalé la possibilité de lésion neurologique en particulier sidération du plexus brachial après traction (trop importante ou trop prolongée), à vrai dire tout à fait exceptionnelle [118]. Quatre cas de pneumothorax spontanés ont été rapportés [35].

Arthroscopie de la hanche

Généralités

Bien que déjà envisagé par Burman dès 1931 [25], son développement est plus récent et encore limité à quelques équipes. Comme pour toute arthroscopie, l'étude préopératoire, clinique et d'imagerie est nécessaire mais, à côté de cette orientation diagnostique, il peut y avoir pour certains auteurs une interférence sur les modalités techniques choisies. Si la majorité des auteurs pratiquent l'arthroscopie de hanche sur table orthopédique avec traction ou en décubitus latéral [58] toujours sous traction, certains préfèrent ajuster la technique en fonction de l'objectif [38]. En arthroscopie, la hanche peut être en effet schématiquement décomposée en deux zones :

- une zone périphérique dans laquelle l'arthroscopie fait une bonne étude de la synoviale, des culs-de-sac, du col et d'un petit secteur de la tête ainsi que toute la partie antérieure du bourrelet (fig 34) ;
- une partie coxofémorale proprement dite, profonde, qui n'est accessible qu'après décoaptation par traction (fig 35).

Autre particularité de l'arthroscopie de hanche, même si comme pour toutes les autres articulations, l'intérêt diagnostique de l'arthroscopie est en diminution, il reste cependant plus important que pour les autres articulations. On pourra en effet chercher sous arthroscopie les arguments directs ou indirects de la souffrance de hanche, et on pourra aisément si besoin pratiquer tout prélèvement nécessaire, en particulier une biopsie synoviale.

Diagnostic

L'indication diagnostique de cette arthroscopie se pose schématiquement devant deux tableaux cliniques.

Monoarthropathie

Soit une monoarthropathie « X » ne fait pas sa preuve malgré les différents examens cliniques, biologiques ou d'imagerie. La persistance de cette hanche douloureuse et mystérieuse peut alors justifier une arthroscopie diagnostique permettant de reconnaître une arthropathie dégénérative débutante, soit par la vision directe des lésions cartilagineuses (plus souvent alors sous traction) soit par des images indirectes de synovite mécanique confirmées par biopsie.

Elle peut distinguer des images que l'arthrographie ne permet pas toujours de reconnaître formellement, et l'erreur entre une synovite réactionnelle ou inflammatoire et une chondromatose ou une SVN n'est parfois levée que par la vision directe en arthroscopie. Mentionnons cependant qu'en règle, la SVN peut être reconnue en préarthroscopie par l'utilisation d'une IRM avec injection de gadolinium. En revanche, chondromatose pure et synovite peuvent nécessiter l'arthroscopie en dernier recours. Parfois il peut s'agir de différencier une coxarthrose destructrice rapide en installation d'une monoarthrite inflammatoire de hanche.

Blocage et ressaut

Devant des épisodes de blocage ou de ressaut atypique de hanche, l'étiologie peut être difficile à affirmer. Le ressaut antéro-interne (cf EMC, n° 14-320-C-10) est en principe un diagnostic clinique mais il peut exister des formes plus bâtardes et la sensation de douleur aiguë ou de blocage n'est pas toujours facilement reconnue par le patient. Devant de tels épisodes, le premier temps est donc d'essayer de distinguer s'il s'agit d'un phénomène extra-articulaire ou intra-articulaire. Cependant, en cas de doute, après toutes les explorations, l'arthroscopie peut être légitime. Les diagnostics en cause sont :

- parfois un conflit avec le tendon du psoas, rarement confirmé par la vision directe du phénomène ; il s'agit le plus souvent d'un diagnostic d'exclusion ;
- parfois, un corps étranger en règle reconnu par l'imagerie (fig 36) ;
- une pathologie du bourrelet bien que les blocages francs y soient relativement rares. Il s'agit dans ces cas plus souvent de blocages douloureux. L'imagerie est en constants progrès pour la reconnaissance de ces lésions. Il existe cependant en arthrographie, de nombreux faux positifs et l'arthroscopie permet une meilleure connaissance de la pathologie du bourrelet [119]. On peut évoquer une certaine similitude avec ce qui a été décrit pour le ménisque : une pathologie proprement dégénérative (peut être favorisée par une dysplasie), une pathologie traumatique la plus anciennement connue et probablement une pathologie microtraumatique. L'arthroscopie visualise des fissurations, des languettes voire de véritables anses de seau ;
- il est exceptionnel qu'une tumeur ou une dystrophie localisée synoviale se manifeste par un épisode de blocage typique.

Thérapeutique

L'arthroscopie de hanche est cependant aussi une technique permettant des gestes thérapeutiques. Dans la littérature anglo-saxonne, c'est le *debridment* [123] au cours des arthroses, qui est une des plus pratiquée. Pour d'autres, c'est l'ablation des corps étrangers quelle qu'en soit l'origine et tout particulièrement la chondromatose [102] qui paraît l'indication actuellement privilégiée. Le traitement des lésions du bourrelet semble une voie intéressante, aucune grande série n'ayant cependant été publiée.

Les autres indications, comme le traitement de l'arthrite septique, ont fait l'objet aussi de courtes séries , les autres indications sont d'ordre anecdotique : extraction de balle [59], ablation de ciment acrylique sur prothèse totale de hanche .

Arthroscopie du coude

Il faut mentionner une caractéristique technique de la méthode : la présence de nombreux trajets nerveux impose une attention toute particulière au point de pénétration.

Diagnostic

Son rôle diagnostique est extrêmement limité en pathologie du coude. Il peut s'agir de quelques rares cas de monoarthropathies qui ne font pas leur preuve par les autres méthodes. Il peut y avoir intérêt éventuel à une biopsie contrôlée ou à la confirmation d'une image douteuse, devant une pathologie débutante, synoviale ou cartilagineuse. Aucune de ces indications n'est vraiment spécifique au coude (fig 37).

Thérapeutique

Son rôle est essentiellement thérapeutique et dominé par quelques indications.

Corps étrangers

L'ablation de corps étrangers est effectivement l'indication privilégiée pour cette articulation, quelle qu'en soit l'étiologie : chondromatose, ostéochondromatose, fragment d'ostéochondrite ou de cartilage dégénératif. Que ces corps étrangers siègent dans la chambre antérieure ou dans la fossette rétro-olécrânienne, ils peuvent être uniques ou multiples, libres ou adhérents. Cependant même leur extraction avec succès ne garantit pas la récupération d'une éventuelle raideur associée.

Raideur

Celle-ci est en effet une deuxième indication possible, le plus souvent associée à la présence de corps étrangers, parfois isolée. Des arthrolyses sous arthroscopie peuvent être pratiquées. Il existe peu de séries permettant d'en affirmer la validité .

Arthrite septique

Comme pour les autres articulations, l'arthroscopie a été inscrite dans le schéma thérapeutique.

Synovectomie

Une synovectomie dans la chambre antérieure est aisément réalisable. La synovectomie de la chambre postérieure doit être conduite avec prudence surtout en dedans, du fait de la présence du nerf ulnaire.

L'arthroscopie a pu être proposée comme complément lors du traitement de certaines fractures.

Arthroscopie de la cheville

L'exploration de la chambre antérieure est relativement aisée : pour voir l'ensemble du dôme astragalien, l'articulation peut être serrée et nécessiter dans certaines circonstances une traction plus ou moins agressive (simple traction mécanique, broche transcalcanéenne, voire distracteur).

Diagnostic

L'intérêt diagnostique est extrêmement modeste et on retrouve les étiologies habituelles, synoviales et cartilagineuses. Il y a donc peu d'indications en dehors de la nécessité de biopsie.

Intérêt thérapeutique

Comme pour le coude, l'ablation de corps étrangers, quelle qu'en soit l'origine, est une des indications privilégiées.

L'un des intérêts principaux réside dans le traitement arthroscopique des lésions ostéochondrales du dôme astragalien (LODA) [53]. Schématiquement, on peut reconnaître des fractures ostéochondrales, le plus souvent antéroexternes et de petite taille, qui peuvent être excisées et extraites. Parfois, il s'agit de plus gros fragments pour lesquels une fixation par vis est préconisée. Les ostéonécroses localisées, plus souvent appelées ostéochondrites restent d'étiopathogénie obscure. Leur localisation privilégiée est plutôt postéro-interne. Après avoir reconnu les caractères et limites de la lésion, il faut faire l'ablation du séquestre et cureter jusqu'à l'os sain. Dans certains cas, il faut savoir s'abstenir de tout geste. Dans la littérature, la distinction franche entre ces deux types de lésion n'est pas toujours très claire ce qui altère l'analyse des résultats. La statistique de Frank [53], porte sur huit fractures ostéochondrales dont sept ablations de fragment et un seul visage, 13 ostéochondrites (11 postéro-internes, 2 externes) : 12 des 13 cas ont bénéficié d'une excision-curetage. Tous les patients revus cliniquement et radiologiquement montrent pour les fractures quatre excellents résultats et quatre bons résultats. Pour les ostéonécroses aucun résultat excellent, huit bons, trois moyens et deux mauvais.

La synovectomie peut être parfaitement réalisée sous arthroscopie, de même que le traitement des arthrites septiques comme vu pour les autres articulations.

Plus récemment, quelques publications ont insisté sur l'intérêt de l'arthrodèse tibiotarsienne faite sous arthroscopie [22] : Kelberine sur 12 cas [71], Bresler et al [22] sur sept cas et Ogilvie-Harris et al [98] sur 19 cas rapportent une consolidation constante dans un délai de 3 à 5 mois et des complications rares. L'arthroscopie sous-astragalienne a pu aussi être proposée pour réaliser une arthrodèse de cette articulation.

L'arthroscopie a été préconisée dans ce syndrome appelé *impingment* conflit chronique de la cheville faisant habituellement suite à des entorses le plus souvent externes. Ce concept reconnu dans plusieurs publications expliquent un certain nombre de douleur post-traumatique touchant le plus souvent le compartiment externe de la cheville mais pouvant toucher n'importe quel compartiment. Ce conflit est considéré comme provoqué par la présence d'une masse cicatricielle hypertrophique. Il sera aisément reconnu par l'arthroscopie prescrite devant la persistance de signes cliniques et une gêne fonctionnelle après échec des traitements conservateurs. Dans la série de Fritschy [56] sur 32 patients suivis avec un recul de 14 mois à 8 ans, 28 patients se déclarent guéris, huit sont peu améliorés, deux sont un échec. Dans ces deux cas d'ailleurs, l'étiologie des douleurs n'a pas été formellement mise en évidence. Fritschy [56] comme Ferkel [79] pensent que ces lésions sont liées à la guérison incomplète des lésions ligamentaires entraînant une réaction inflammatoire puis la cicatrisation hypertrophique. Cette fibrose est donc réséquée sous arthroscopie.

On a aussi proposé l'aide de l'arthroscopie dans le traitement de certaines fractures fraîches du pilon tibial. Le débridement pour arthrose a pu être proposé en particulier dans les ostéophytoses antérieures tibiales telles qu'on peut les voir chez le footballeur, l'arthrolyse proposée par Kelberine [71] reste encore d'indication très limitée dans certaines chevilles traumatiques.

Haut de page

CONCLUSION

On peut conclure avec P Beaufils [11], que la place de l'arthroscopie dans le traitement des affections articulaires peut être envisagée selon trois groupes :

- ***des indications où l'apport est certain et validé même à moyen terme (lésion méniscale...) ;***
- ***l'apport est certain à court terme (exemple ligamentoplastie par la diminution de la longueur des suites même si on ne modifie pas le résultat à moyen terme), acromioplastie (simplicité des suites) ;***
- ***le dernier groupe révèle un apport qui n'est pas évident ou même un risque de gestes inutiles ou incomplets sous prétexte de la simplicité du geste sous arthroscopie, c'est pour le moment le cas devant certaines arthroses ou la grande majorité de la pathologie rotulienne.***

Références

[1] Ando T, Nishihara K Arthroscopic internal fixation of fractures of the intercondylar eminance of the tibia. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 616-622

[2] Arciero RA, Taylor DC, Snyder RJ, Uhorchak JM Arthroscopic bioabsorbable tack stabilization of initial anterior shoulder dislocations : a preliminary report. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 410-417

[3] Arciero RA, Wheeler JH, Ryan JB, Mc Bride JT Arthroscopic Bankart repair versus nonoperative treatment for acute, initial anterior shoulder dislocations. *Am J Sports M* 1994 ; 22 : 589-594

[4] Armstrong RW, Bolding F, Joseph R Septic arthritis following arthroscopy : clinical syndromes and analysis of risk factors. *Arthroscopy* 1992 ; 8 : 213-223

[5] Auge WK, Kaeding CC Bilateral discoid medial menisci with extensive intrasubstance cleavage tears : MRI and arthroscopic correlation. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 313-318

[6] Ayral X, Bonvarlet JP, Simonnet J, Amor B, Dougados M Intérêt de la synovectomie arthroscopique dans le traitement des synovites chroniques du genou. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 231-242

[7] Ayral X, Gueguen A, Listrat V , et al. Proposition d'un score arthroscopique simplifié des lésions cartilagineuses du genou (score SFA simplifié). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994 ; 61 : 97-99

[8] Ayral X, Benhammou Mayoux, Dougados M Proposed scoring system for assessing synovial membrane abnormalities at arthroscopy in knee osteoarthritis. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 (suppl 3) : 14-17

[9] Bacilla P, Field LD, Savoire FH Arthroscopic Bankart repair in a high demand patient population. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 51-60

[10] Baronian AD, Zoltan JD, Bucon KA Magnetic resonance imaging of the knee correlation with arthroscopy. *Arthroscopy* 1989 ; 5 : 187-191

[11] Beaufils P L'arthroscopie opératoire dans la pathologie mécanique du genou. Apport et limites. *Cah Enseign SOFCOT* 1993 ; 45 : 91-108

[12] Beaufils P. Lésions méniscales du sportif. In : Pathologie chirurgicale du genou du sportif sous la Direction de G Saillant. *Cah Enseign SOFCOT* 1996 ; 59 : 139-150

[13] Beaufils P, Frank A, Dupont JY Arthrolyse arthroscopique pour raideur du genou. *J Med Lyon* 1986 ; 1416 : 163-165

[14] Beguin J, Locker B. Chondropathie rotulienne. In : *2e Journée d'arthroscopie du genou, Lyon,* 1983 : 89-90

[15] Belanger M, Fadale P Compartement syndrom of the leg after arthroscopic examination of the tibial plateau fracture. Case report in review of the literature. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 646-651

[16] Bez J. L'état des lieux de l'arthroscopie en France, fréquence, coût, aspects économiques, point de vue de la caisse nationale d'assurance maladie. *Conférence de Consensus : L'arthroscopie du genou. Paris, 7 octobre 1994.* Paris : Andem, 1995

[17] Blitzer CM Arthroscopic management of septic arthritis of the hip. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 414-416

[18] Bould M, Edwards D, Villar RN Case reports : arthroscopic diagnosis and treatment of septic arthritis of the hip joint. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 707-708

[19] Boyer TH Les tumeurs et les dystrophies synoviales du genou observées en arthroscopie. Réunion annuelle de la SFA (Nancy, décembre 1993). *Ann Soc Fr Arthrosc* 1993 ; 3 : 125-128

[20] Boyer TH. Traitement arthroscopique des calcifications de l'épaule In : L'actualité rhumatologique. Paris : Expansion scientifique française, 1993 : 311-318

[21] Boyer TH, Bonvarlet JP, Dorfmann H Arthroscopie et lésion méniscale dégénérative (LMD). *J Med Lyon* 1983 ; 1378 : 21-24

[22] Bresler F, Mole D, Schmidt D Arthrodèse tibio-tarsienne sous arthroscopie. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 744-748

[23] Burkhart SS, Fox DL SLAP lesions in association with complete tears of the long head of the biceps tendon : a report of two cases. *Arthroscopy* 1992 ; 8 : 31-35

[24] Burkhart SS, Fox DL, Zarins B, Snyder SJ, Morgan CD Case report : arthroscopic repair of a type IV SLAP lesion. The red-on white lesion as a component of anterior instability. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 488-497

[25] Burman MS Arthroscopy or the direct visualization of joint : an experimental cadaver studie. *J Bone Joint Surg* 1931 ; 13 : 669-695

[26] Byrd JW Elbow arthroscopy for arthrofibrosis after type I radial head fractures. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 162-165

[27] Byrd JW, Pappas JN, Pedley MJ Hip arthroscopy : an anatomic study of protal placement and relationship to the extraarticular structures. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 418-423

[28] Cameron SE, Travis MT, Kruse RW Foreign body arthroscopically retrieved from the elbow. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 220-221

[29] Cannon DW. Arthroscopic meniscal repair. In : Mc Ginty JB ed. Operative arthroscopy. New York : Raven Press, 1991 : 237-251

[30] Cassard X. Traitement arthroscopique des fractures du plateau tibial : à propos d'une série de 26 cas. *[mémoire],* Toulouse : Université P Sabatier ; 1997 : 1-35

[31] Casscells SW Arthroscopy of the knee joint. Revue of 150 cases. *J Bone Joint Surg* 1971 ; 53A : 287-298

[32] Chassaing V, Perraudin JE Stabilisation arthroscopique et percutanée de la rotule : technique et résultats. *Ann Orthop Ouest* 1995 ; 27 : 37-40

[33] Combe B, Krause E, Sany J Treatment of chronic knee synovitis with arthroscopic synovectomy after failure of intraarticular injection of radionuclide. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 4-10

[34] Coudane H, Mole D. Etude prospective des luxations fraîches. Les lésions initiales. Résultats préliminaires. Symposium : traitement arthroscopique de l'instabilité antérieure de l'épaule. Société française d'arthroscopie, Nancy, décembre 1993

[35] Dietzel DP, Ciullo JV Spontaneous pneumothorax after shoulder arthroscopy : a report of four cases. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 99-102

[36] Dorfmann H, Bonvarlet JP, De Bie B, Boyer TH Arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of the knee. *Arthroscopy* 1989 ; 5 : 48-51

[37] Dorfmann H, Boyer TH. Ménisque dégénératif. Getroa, Paris, juin 1997. In : Le genou traumatique et dégénératif, Montpellier : Sauramps médical, 1997 : 411-417

[38] Dorfmann H, Boyer TH, De Bie B Arthroscopie de hanche. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988 ; 55 : 33-36

[39] Dorfmann H, De Bie B, Boyer TH, Bonvarlet JP, Demarais Y Lésion méniscale et méniscectomie : une cause de nécrose du condyle fémoral ?. *J Med Lyon* 1985 ; 1406 : 441-448

[40] Dorfmann H, Dreyfus P, Besancon Justin, Seze (de) S Arthroscopie du genou. Etat actuel de la question. *Sem Hôp Paris* 1970 ; 46 : 3442-3450

[41] Dorfmann H, Figueroa M, Seze (de) S Intérêt de l'arthroscopie devant une monoarthrite isolée du genou. *Sem Hôp Paris* 1974 ; 50 : 179-188

[42] Dorfmann H, Juan LH, Bonvarlet JP, Boyer TH Lésions dégénératives du ménisque interne en arthroscopie. Classification et traitement. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987 ; 54 : 303-310

[43] Dorfmann H, Labaune D Arthroscopie du genou : rôle de l'arthroscopiste dans la prescription. A propos d'une enquête sur 3 ans. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 468-472

[44] Dorfmann H, Orengo PH, Amarenco G Pathologie des replis synoviaux du genou. Intérêts de l'arthroscopie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1982 ; 49 : 67-73

[45] Dorfmann H, Savy JM La maladie de Hoffa existe-t-elle ? Réunion annuelle de la SFA, (Nancy, décembre 1993). *Ann Soc Fr Arthrosc* 1993 ; 3 : 140-143

[46] Dorfmann H, Seze (de) S Monoarthrites filariennes. à propos d'un cas diagnostiqué par arthroscopie. *Nouv Presse M* 1972 ; 1 : 1013-1016

[47] Dougados M, Ayral X, Listrat V , et al. The SFA system for assessing articular cartilage lesions at arthroscopy of the knee. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 69-77

[48] Eriksson E, Arvidsson I, Arvidsson NH Diagnostic and operative arthroscopy of the hip. *Orthopedics* 1986 ; 9 : 169-176

[49] Ferkel RD, Karzel RP, Del Pizzo W, Friedman MJ, Fischer S Arthroscopic treatment of anterolateral impingement of the ankle. *Am J Sports M* 1991 ; 19 : 440-446

[50] Ficat P. Pathologie fémoro-patellaire. Paris : Masson, 1970 : 1-234

[51] Flanagan JP, Trakru S, Meyer M, Mullaji AB, Krappel F Arthroscopic excision of symptomatic medial plica : a study of 118 knees with 1-4 year follow-up. *Acta Orthop Scand* 1994 ; 65 : 408-411

[52] Frank A La lésion méniscale interne sur genou stable en 1992 (enquête épidémiologique

auprès des membres de la SFA). *Ann Soc Fr Arthrosc* 1992 ; 2 : 34-41

[53] Frank A Les lésions ostéochondrales du dôme astragalien (LODA). *Ann Soc Fr Arthrosc* 1994 ; 4 : 145-147

[54] Frank A, Beaufils P, Rua R, Benoit J L'arthroscopie dans les hémarthroses post-traumatiques du genou. à propos de 173 cas. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 177-180

[55] Frank A, Cottias P, Delfosse J, Chassaing V, Frot B Réarthroscopies après méniscectomies. *Ann Soc Fr Arthrosc* 1991 ; 1 : 32-51

[56] Fritschy D Impingement ou conflit chronique de la cheville. *Ann Soc Fr Arthrosc* 1994 ; 4 : 151-152

[57] Glick JM. Hip arthroscopy. In : Mc Ginty JB ed. Operative arthroscopy. New York : Raven Press, 1991 : 663-676

[58] Glick JM, Sampson TG, Gordon RB, Behr JT, Schmidt E Hip arthroscopy by the lateral approach. *Arthroscopy* 1987 ; 3 : 4-12

[59] Goldman A, Minkoff J, Price A, Krinick R A posterior arthroscopic approach to bullet extraction from the hip. *J Trauma* 1987 ; 27 : 1294-1300

[60] Guaydier-Souquieres G, Mora JJ, Beguin J Découverte arthroscopique d'une métastase synoviale révélatrice d'un adénocarcinome. *J Med Lyon* 1983 ; 1378 : 35-38

[61] Holgersson S, Brattsträm H, Mogensen B, Lidgren L Arthroscopy of the hip in juvenile chronic arthritis. *J Pediatr Orthop* 1981 ; 1 : 273-278

[62] Hürter E L'arthroscopie, nouvelle méthode d'exploration du genou. *Rev Chir Orthop* 1955 ; 41 : 763-766

[63] Ide T, Akamatsu N, Nakajima I Arthroscopic surgery of the hip joint. *Arthroscopy* 1991 ; 7 : 204-211

[64] Imbert JC, Frank A Symposium : Reconstruction du ligament croisé antérieur sous arthroscopie Paris, 9 décembre 1994. *Ann Soc Fr Arthrosc* 1994 ; 4 : 7-109

[65] Jackson DW, Schaeffer RK Cyclops syndrom. Loss of extension following intra-articular anterior, cruciate ligament. Reconstruction. *Arthroscopy* 1990 ; 6 : 171-178

[66] Jackson W, Abe I The role of arthroscopy in the managment of disorders of the knee. An analysis of 200 consecutives examinations. *J Bone Joint Surg* 1972 ; 54B : 310-322

[67] Jaffres R Les kystes méniscaux. Considérations thérapeutiques et pathogéniques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1975 ; 42 : 519-526

[68] Jeffreys TE Synovial chondromatosis. *J Bone Joint Surg* 1967 ; 49B : 530-534

[69] Johnson DP, Eastwood DM, Witherow PJ Symptomatic synovial plicae of the knee. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 1485-1496

[70] Jones GS, Savoie FH Arthroscopic capsular release of flexion contractures (arthrofibrosis) of the elbow. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 277-283

[71] Kelberine F Arthrodèse et arthrolyse arthroscopique tibio-tar-sienne. *Ann Soc Fr Arthrosc* 1994 ; 4 : 153-154

[72] Kim SJ, Choe WS Pathological infra-patellar plica : a report of two cases and literature review. *Arthrocopy* 1996 ; 12 : 236-239

[73] Kim SJ, Choe WS Arthroscopic findings of the synovial plicae of the knee. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 33-41

[74] Kim SJ, Yoo JH, Kim HK Arthroscopic one-piece excision technique for the treatment of symptomatic lateral discoid meniscus. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 752-755

[75] Klashman D, Ike RW, Moreland L et al. Validation of an OA data report form for knee arthroscopy. (abstract 154) *Arthritis Rheum ;* 38 (suppl 9) : S178

[76] Kurosaka M, Ohno O, Hirohata K Arthroscopic evaluation of synovitis in the knee. *Arthroscopy* 1991 ; 7 : 162-170

[77] Laurencin CT, Stephens S, Warren RF, Altchek DW Arthroscopic Bankart repair using a degradable tack : a follow-up study using optimized indications. *Clin Orthop* 1996 ; 332 : 132-137

[78] Le Tiec TH, Locker B, Hulet C, Beguin J, Vielpeau C. La synovite villonodulaire du genou. Analyse d'une série de 17 cas et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop* à paraître

[79] Leslie IJ, Bentley G Arthroscopy in the diagnosis of chondromalacia patellae. *Ann Rheum Dis* 1978 ; 37 : 540-547

[80] Lindblad S, Hedfors E Intra-articular variations in synovitis. Local macroscopic and microscopic signs of inflammatory activity are significantly correlated. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 977-986

[81] Locker B Arthroscopie du coude : présentation de la série multicentrique. *Ann Soc Fr Arthrosc* 1995 ; 5 : 103-104

[82] Locker B, Beguin J. Corps étrangers intra-articulaires du genou et traitement arthroscopique de l'ostéochondrite du condyle. *Cours d'arthroscopie, Aix-en-Provence,* 1993 : 30-32

[83] Mah ET, Bradley CM Arthroscopic removal of acrylic cement from unreduced hip prosthesis. *Aust NZ J Surg* 1992 ; 62 : 508-510

[84] Malghem J, Le Hir P, Lecouvet F, Van de Berg B, Laredo JD, Maldague B. Ostéonécrose du genou. Getroa, Paris, juin 1997. In : Le genou traumatique et dégénératif. Montpellier : Sauramps médical, 1997 : 117-136

[85] Mc Ginty JB, Johnson LL, Jackson RW, Mc Bryde AM, Goodefellow JW Uses and abuses of

arthroscopy : a symposium. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 1563-1577

[86] Milgram JW Synovial osteochondromatosis : a histopathologic study of thirty-one cases. *J Bone Joint Surg* 1977 ; 59A : 792

[87] Mochida H, Kikuchi S Injury to infrapatellar branch of saphenous nerve in arthroscopic knee surgery. *Clin Orthop* 1995 ; 320 : 88-94

[88] Mologne TS, Lapoint JM, Morin WD, Zilberfarb J, O'Brien TJ Arthroscopic anterior labral reconstruction using a transglenoid suture technique Results in active duty military patients. *Am J Sports M* 1996 ; 24 : 268-274

[89] Monu JU, Pope TL, Chabon SJ, Vanarthos WJ MR Diagnosis of superior labral anterior posterior (SLAP) injuries of the glenoid labrum : value of routine imaging without intra-articular injection of contrast material. *Am J Roentgenol* 1994 ; 163 : 1425-1429

[90] Murphy FP, Dahlin DC, Sullivan CR Articular synovial chondromatosis. *J Bone Joint Surg* 1962 ; 44A : 77-86

[91] Muscolo DL, Costa-Paz M, Makino A, Ayerza MA Osteonecrosis of the knee following arthroscopic meniscectomy in patients over 50 years old. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 273-279

[92] Nord KD, Dore DD, Deeney VE, Armstrong AL, Cundy PJ, Cole BF, Ehrlich MG Evaluation of treatment modalities for septic arthritis with histological grading and analysis of levels of uronic acid, neutral protease, and interleukin-1. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 258-265

[93] Nottage WM Laser assisted shoulder surgery. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 635-638

[94] Nowicki KD, Shall LM Arthroscopic release of posttraumatic flexion contracture in the elbow : a case report in review of the literature. *Arthroscopy* 1992 ; 8 : 544-547

[95] Noyes FR, Stabler CL A system for grading articular cartilage lesions at arthroscopy. *Am J Sports M* 1989 ; 17 : 505-513

[96] O'Connor RL The arthroscope in the management of cristal induced synovitis of the knee. *J Bone Joint Surg* 1973 ; 55A : 1443

[97] O'Connor RL. Arthroscopy. Philadelphia : JB Lippincott, 1977 : 1-173

[98] Ogilvie-Harris DJ, Lieberman I, Fitsalos D Arthroscopically assisted arthrodesis for osteoarthrosic ankle. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 1167-1174

[99] Ogilvie-Harris DJ, Mc Lean J, Zarnett ME Pigmented villonodular synovitis of the knee. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 119-123

[100] Ogilvie-Harris DJ, Saleh K Generalized synovial chondromatosis of the knee : a comparison of removal of the looses bodies alone with the arthroscopic synovectomy. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 166-170

[101] Ogilvie-Harris DJ, Schemitsch E Arthroscopy of the elbow for removal of loose bodies. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 5-8

[102] Okada Y, Awaya G, Ikeda T, Tada H, Kamisato S, Futami T Arthroscopic surgery for synovial chondromatosis of the hip. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71B : 198-199

[103] Pagnani MJ, Warren RF, Altchek DW, Wickiewicz TL, Anderson AF Arthroscopic shoulder stabilization using transglenoid sutures. A four year minimum followup. *Am J Sports M* 1996 ; 24 : 459-467

[104] Parisien JS, Shaffer B Arthroscopic management of pyarthrosis. *Clin Orthop* 1992 ; 275 : 143-247

[105] Passler JM, Hofer HP, Peicha G, Wildburger R Arthroscopic treatment of meniscal cysts. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75B : 303-304

[106] Pedowitz RA, Feagin JA, Rajagopalan S, Ryu RK, Regan WD, Barber FA A surgical algorithm for treatment of cystic degeneration of the meniscus. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 209-216

[107] Polly DW , et al. The accuracye of selective magnetic resonance imaging compared with the finding of arthroscopy of the knee. *J Bone Joint Surg* 1988 ; 70A : 192-198

[108] Potter D, Morris-Jones W Popliteal artery injury complicating arthroscopic meniscectomy. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 723-726

[109] Poulsen KA, Borris LC, Lassen MR Thromboembolic complications after arthroscopy of the knee. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 570-573

[110] Resch H, Wykypiel HF, Maurer H, Wambacher M The anteroinferior (transmuscular) approach for arthroscopic repair of the Bankart lesion : an anatomic and clinical study. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 309-319

[111] Ryu RK, Ting AJ Arthroscopic treatment of meniscal cysts. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 591-595

[112] Sandow MJ, Goodfellow JW The natural history of anterior knee pain in adolescents. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67B : 36-38

[113] Shifrin LZ, Reis ND Arthroscopy of a dislocated hip replacement : a case report. *Clin Orthop* 1978 ; 6 : 213-214

[114] Small N Complications in arthroscopy : the knee and other joints. *Arthroscopy* 1986 ; 2 : 253-258

[115] Snyder SJ, Karzel RP, Del Pizzo W, Ferkel RD, Friedman MJ SLAP lesions of the shoulder. *Arthroscopy* 1990 ; 6 : 274-279

[116] Speer KP, Warren RF, Pagnani M, Warner JJP An arthroscopic technique for anterior stabilization of the shoulder with a bioabsorbable tack. *J Bone Joint Surg* 1996 ; 78A : 1801-1807

[117] Sprague NF. Arthroscopic management of notion limiting arthrofibrosis of the knee. In : Mc Ginty JB ed. Operative arthroscopy. New York : Raven Press, 1991 : 381-388

[118] Stanish WD, Peterson DC Shoulder arthroscopy and nerve injury : pitfalls and prevention. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 458-466

[119] Suzuki S, Awaya G, Okada Y, Maekawa M, Ikeda T, Tada H Arthroscopic diagnosis of ruptured acetabular labrum. *Acta Orthop Scand* 1986 ; 57 : 513-515

[120] Tesson MC, Aignan M, Delbarre F L'arthroscopie du genou. Technique, indication, résultat. *Presse M* 1970 ; 78 : 2467-2471

[121] Thiery JA Arthroscopic drainage in septic of arthritis of the knee : a multicenter study. *Arthroscopy* 1989 ; 5 : 65-69

[122] Timmerman LA, Andrews JR Arthroscopic treatment of posttraumatic elbow pain and stiffness. *Am J Sports M* 1994 ; 22 : 230-235

[123] Villar RN Arthroscopic debridement of the hip. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73B (suppl II) : 170-171

[124] Walch G, Boileau P, Levigne C, Mandrino A, Neyret P, Donell S Arthroscopic stabilization for recurrent anterior shoulder dislocation : results of 59 cases. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 173-179

[125] Watanabe M, Takeda S, Ikeuchi H. Atlas of arthroscopy. Tokyo : Igaku Shoin, 1957

[126] Watanabe M, Takeda S, Ikeuchi H. Atlas of arthroscopy. Tokyo : Igaku Shoin, 1969 : 1-176

[127] Williams JS, Hulstyn MJ, Fadale PD, Lindy PB, Ehrlich MG, Cronan J , et al. Incidence of deep vein thrombosis after arthroscopic knee surgery : a prospective study. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 701-705

Fig 1 :

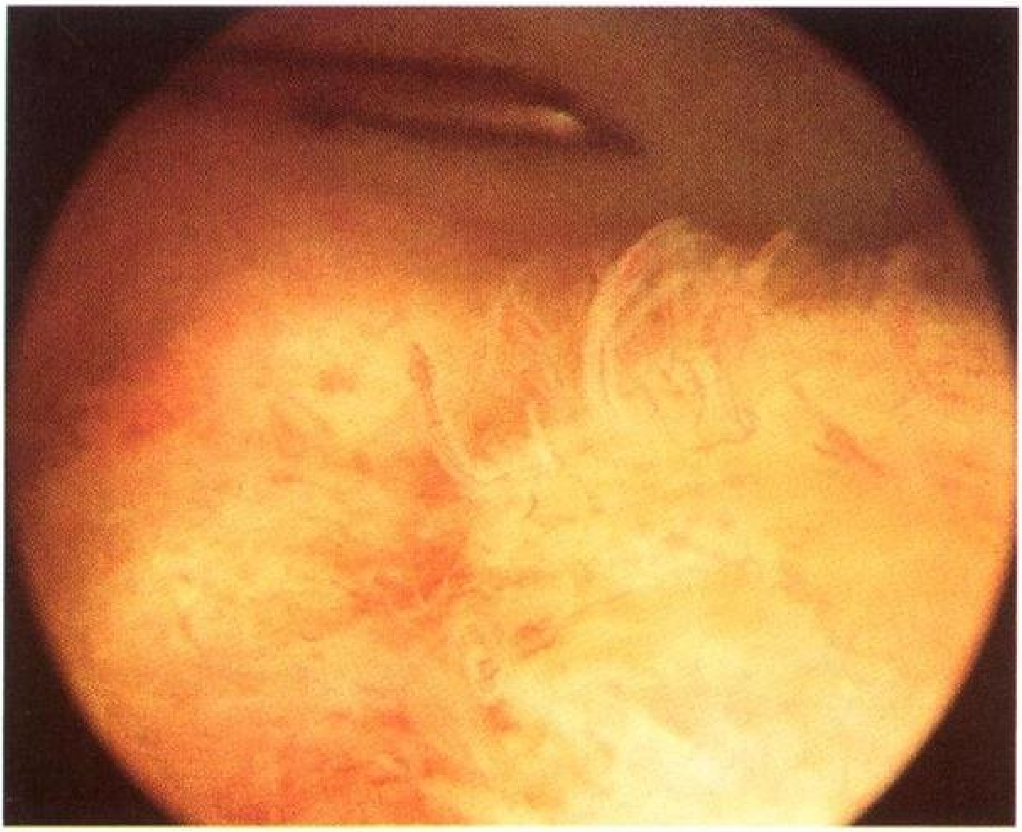

Fig 1 :

Villosités synoviales sensiblement normales.

Fig 2 :

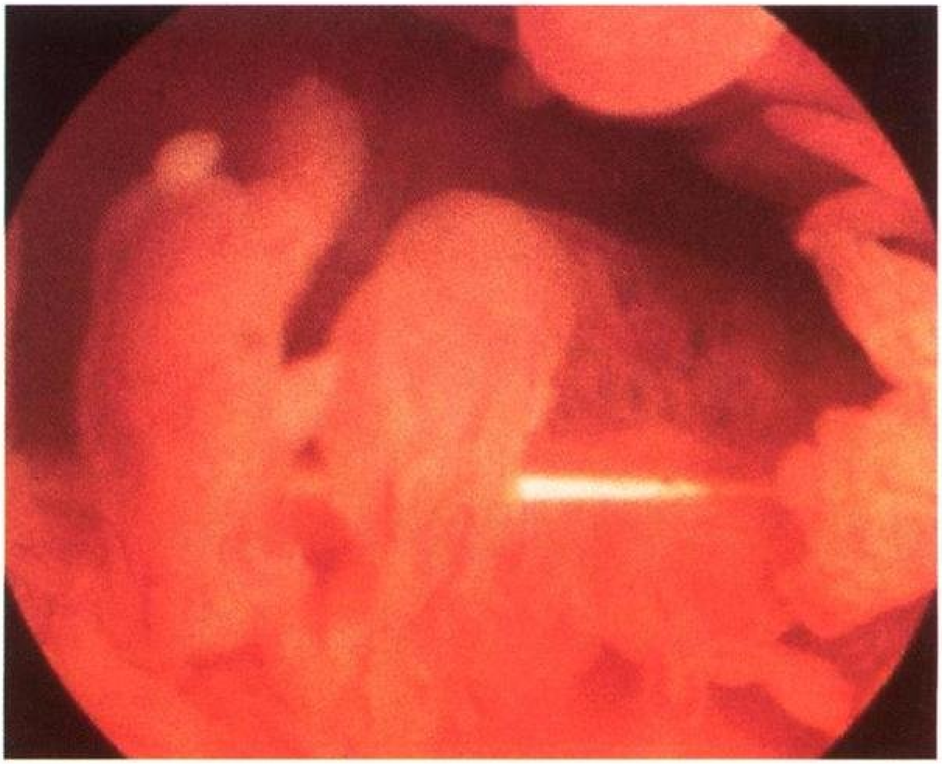

Fig 2 :

Synovite inflammatoire oedématoproliférative.

Fig 3 :

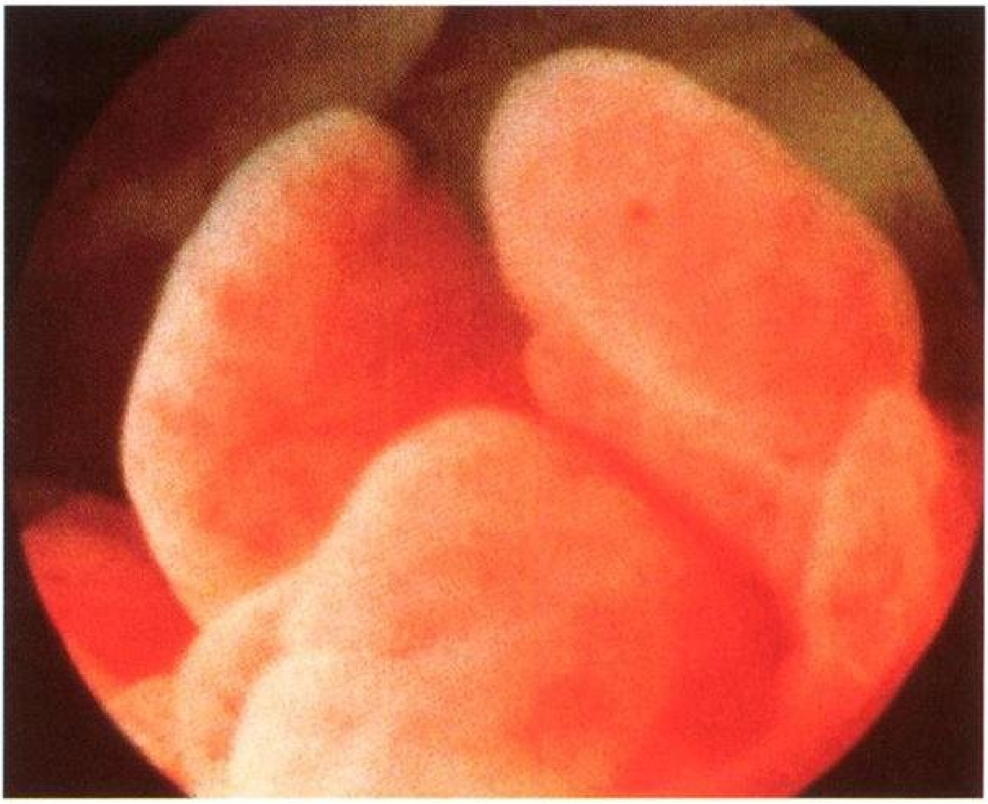

Fig 3 :

Gros plan sur des villosités oedématoprolifératives.

Fig 4 :

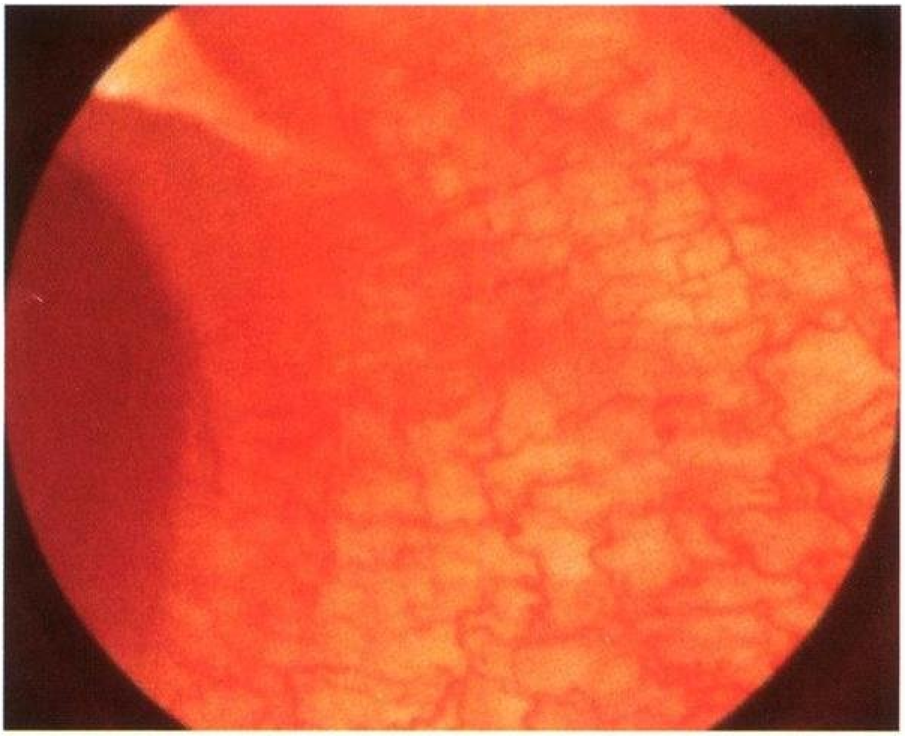

Fig 4 :

Synoviale inflammatoire de type oedématohyperémique.

Fig 5 :

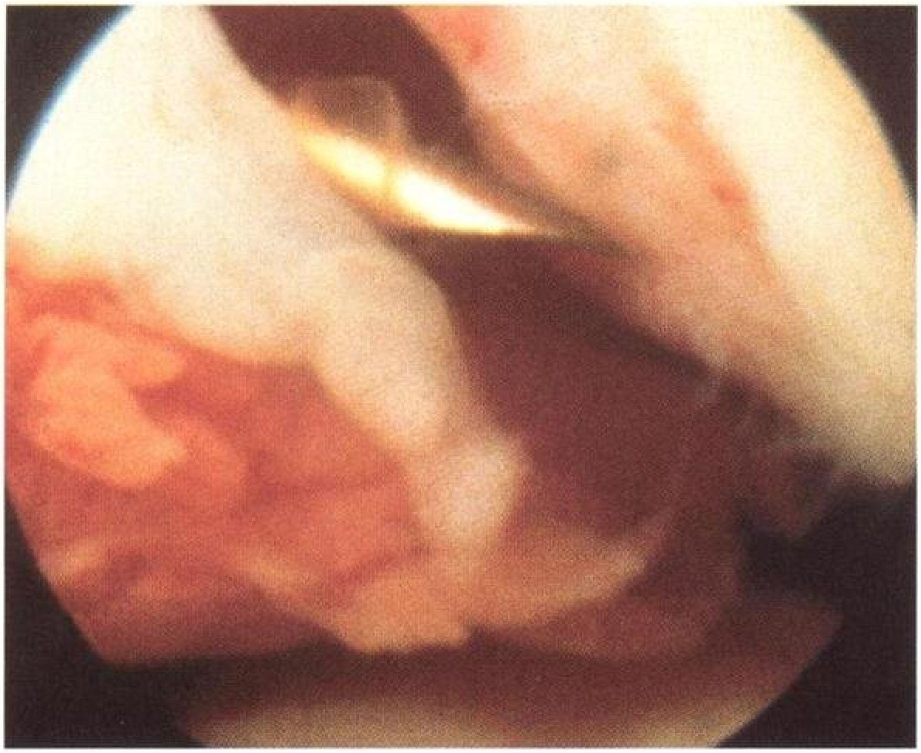

Fig 5 :

Panus au cours d'une maladie rhumatoïde.

Fig 6 :

Fig 6 :

Synovite mécanique du plancher.

Fig 7 :

Fig 7 :

Gros plan sur les villosités mécaniques.

Fig 8 :

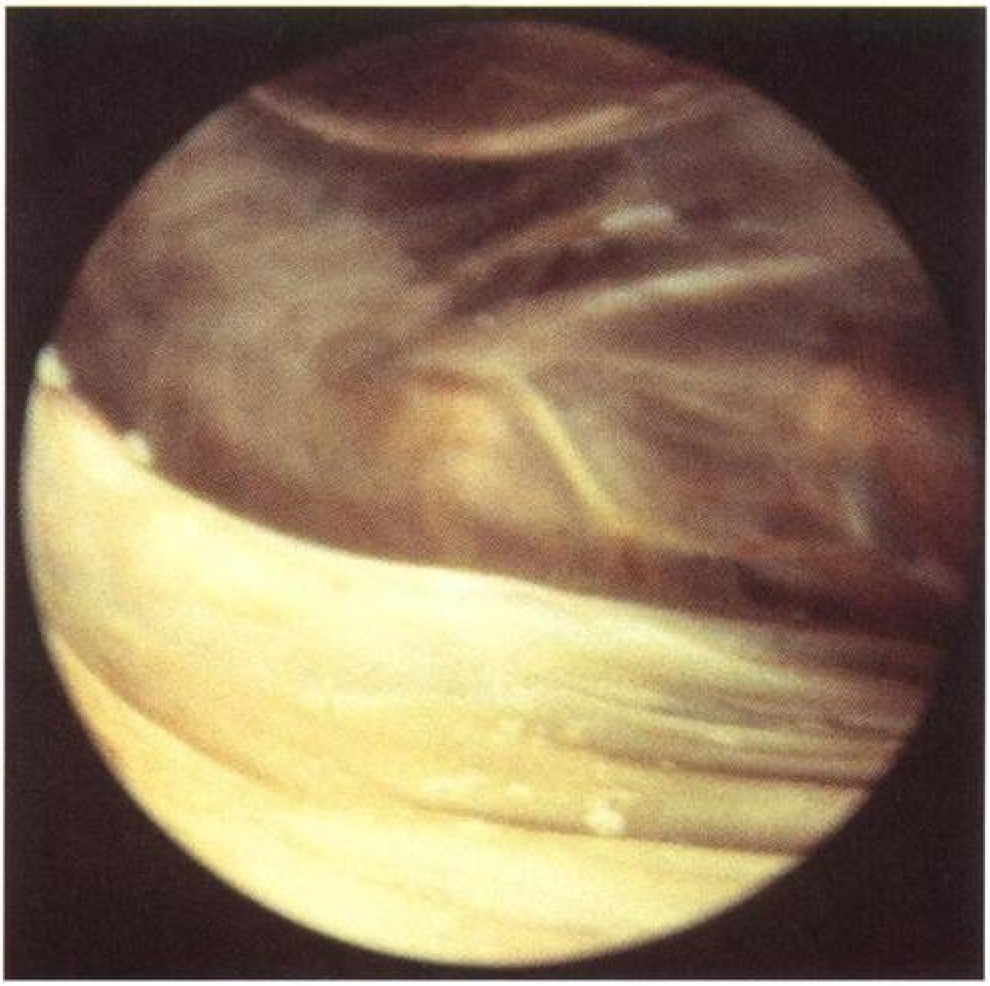

Fig 8 :

Synoviale avec dépôt de chondrocalcinose après synoviorthèse à l'acide osmique.

Fig 9 :

Fig 9 :

Arthrite septique.

Fig 10 :

Fig 10 :

« Anse de seau » du ménisque interne.

Fig 11 :

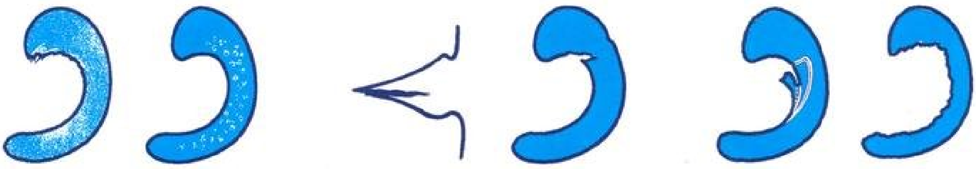

Fig 11 :

Schéma des cinq types de lésion méniscale dégénérative du ménisque interne.

Fig 12 :

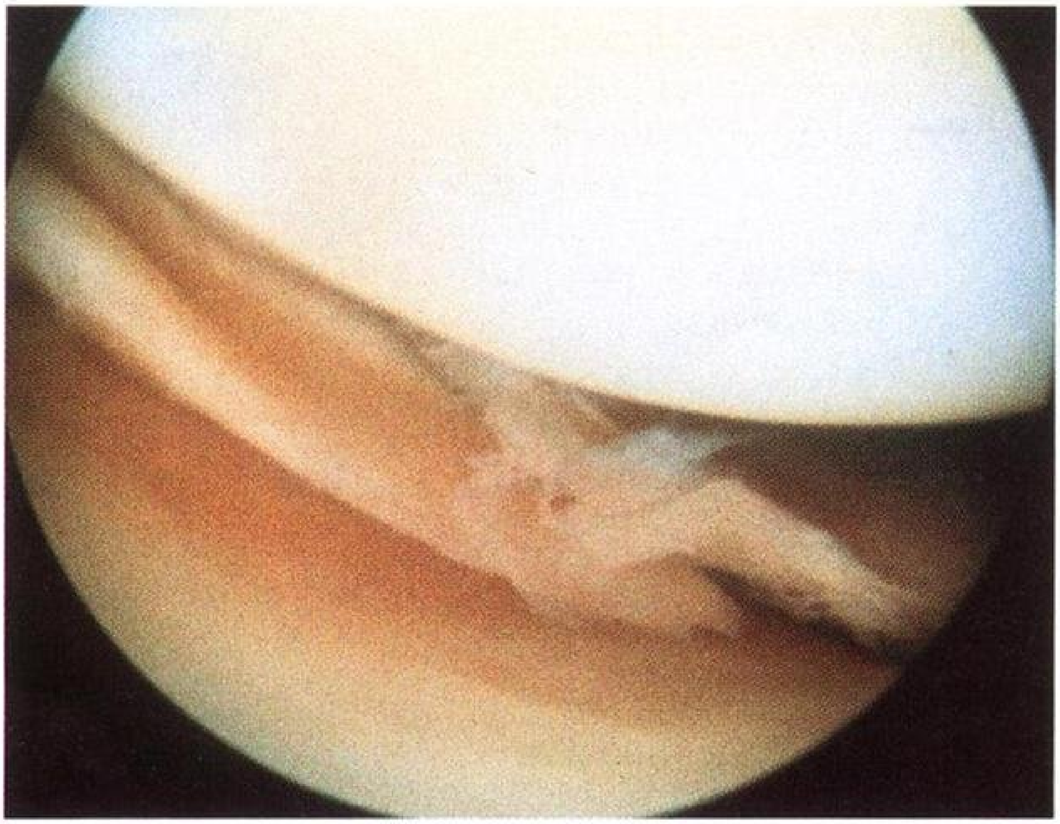

Fig 12 :

Lésion méniscale dégénérative de type IV.

Fig 13 :

Fig 13 :

Corps étranger extrait de l'articulation.

Fig 14 :

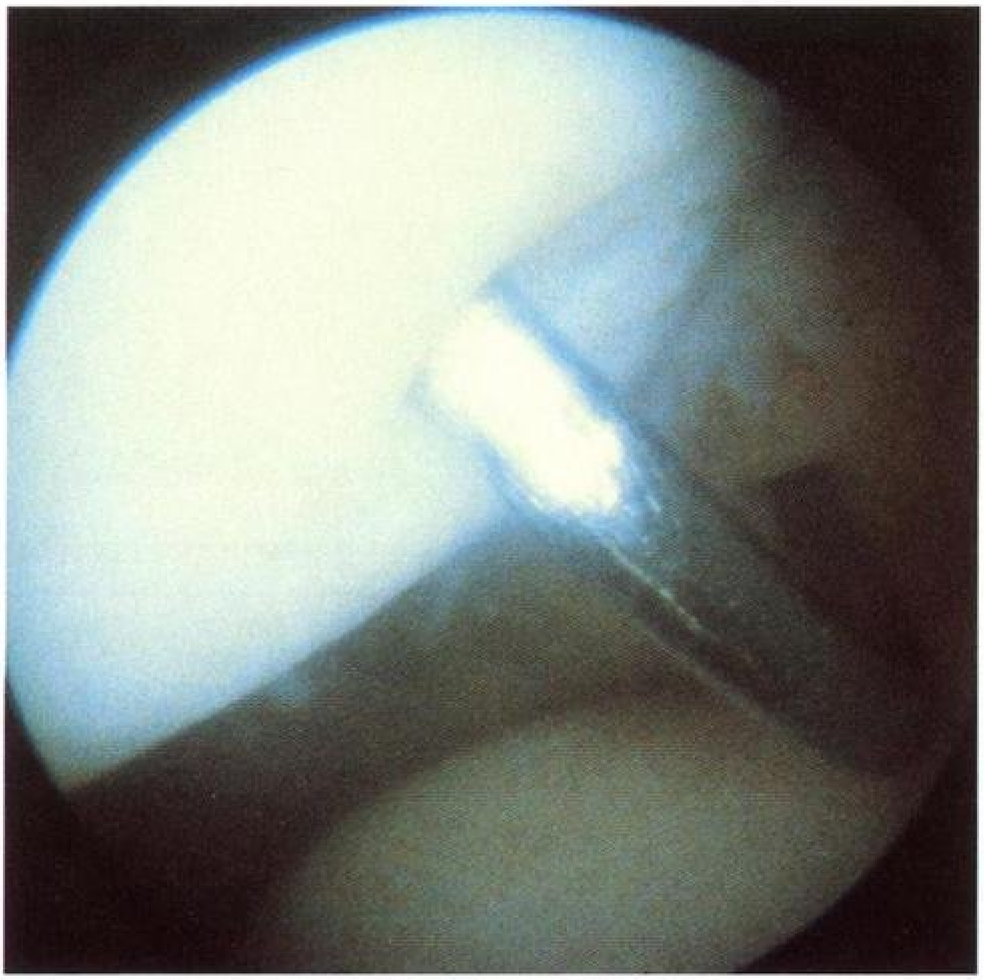

Fig 14 :

Chondromalacie de la rotule (chondropathie stade I).

Fig 15 :

Fig 15 :

Chondropathie de stade II, aspect velvétique.

Fig 16 :

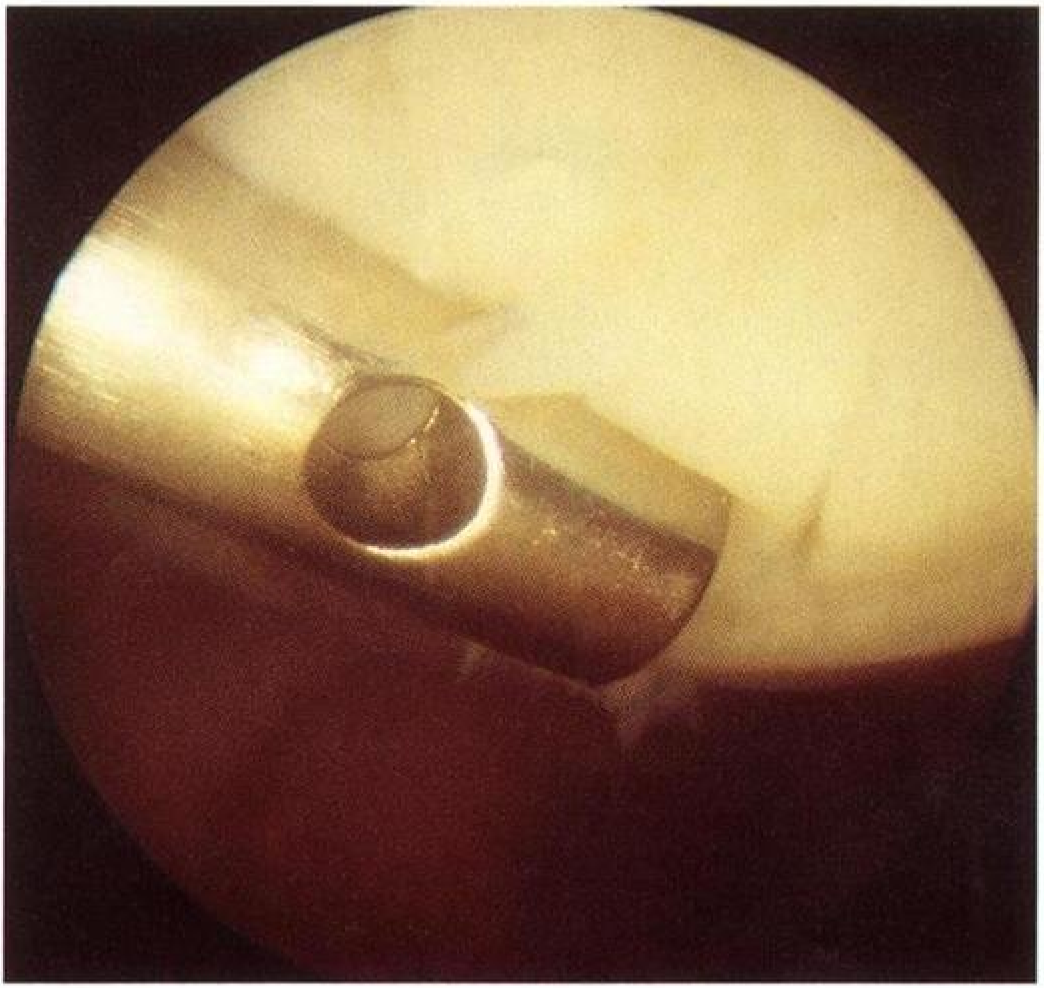

Fig 16 :

Chondropathie de stade III, aspect « chair de crabe ».

Fig 17 :

Fig 17 :

Ulcération cartilagineuse : os sous-chondral mis à nu sur le plateau tibial (stade IV) avec chondropathie condylienne.

Fig 18 :

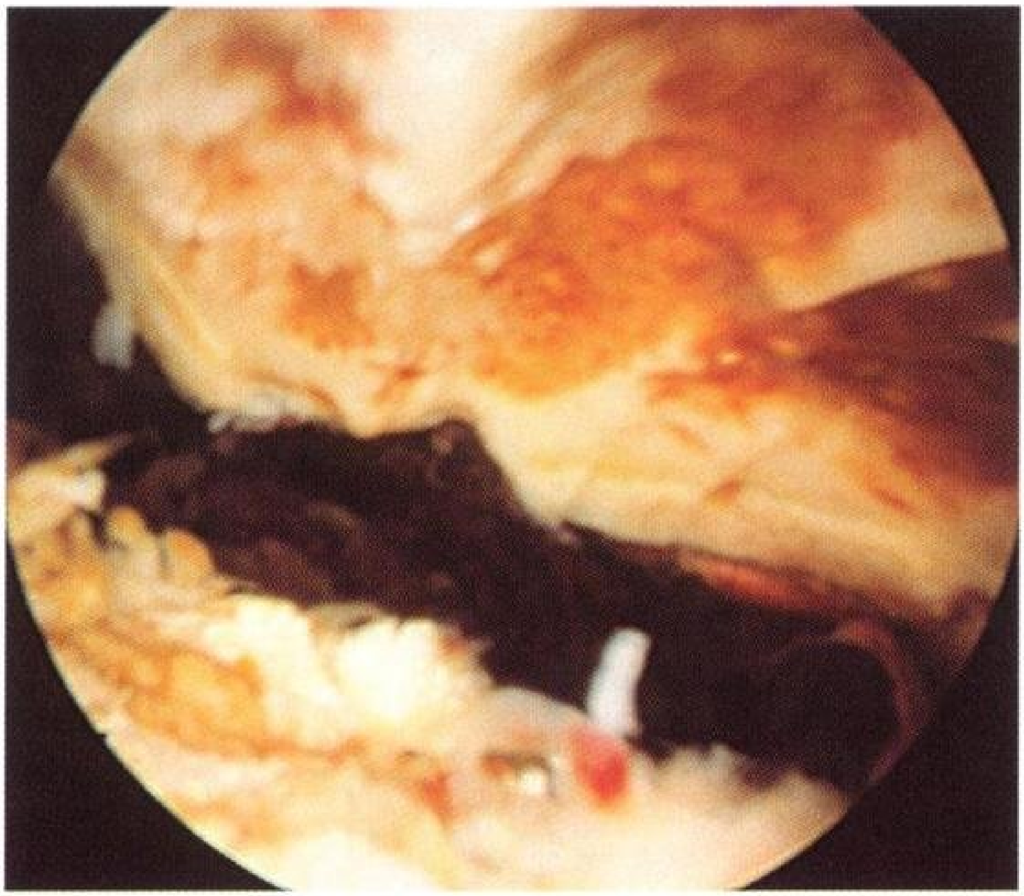

Fig 18 :

Arthropathie hémorragique au cours d'une chondrocalcinose (noter les rails dans la rotule).

Fig 19 :

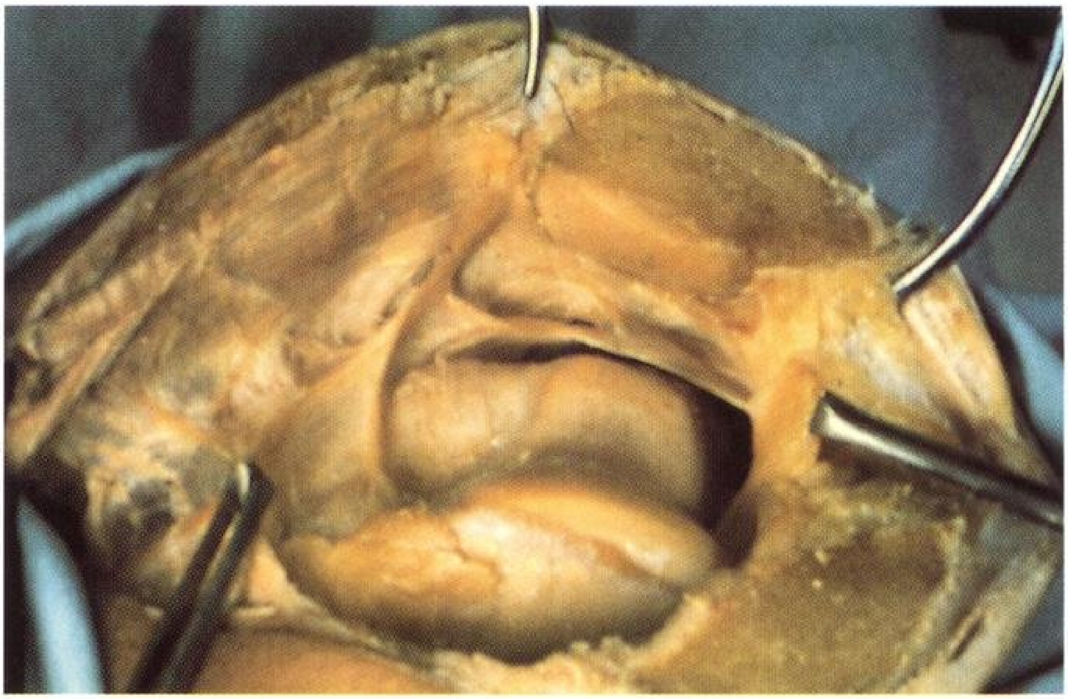

Fig 19 :

Pièce sèche montrant les trois plicas : inférieure, interne et supérieure.

Fig 20 :

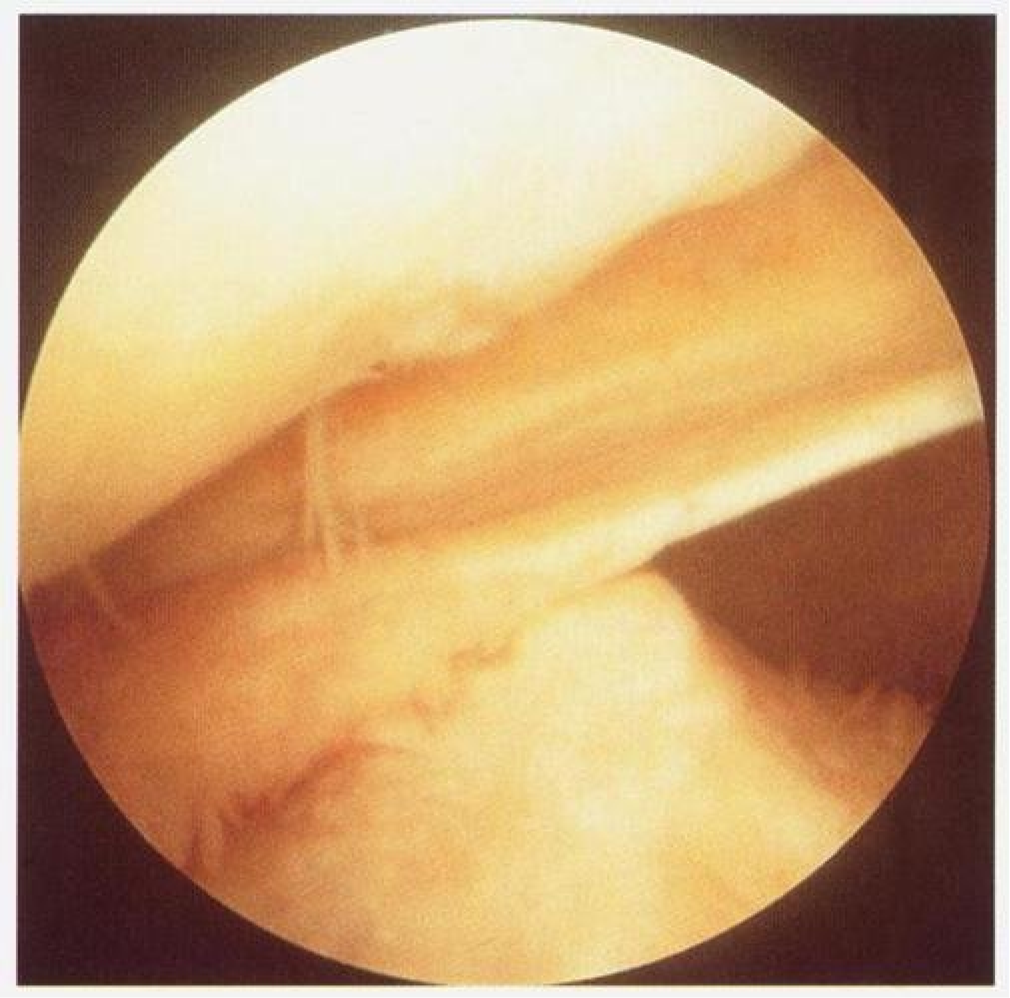

Fig 20 :

Plica interne pathologique hypertrophique avec chondropathie en regard.

Fig 21 :

Fig 21 :

Arrachement traumatique de la base du ligament croisé antérieur.

Fig 22 :

Fig 22 :

Rupture partielle du ligament croisé antérieur en « nourrice » sur le plan postérieur.

Fig 23 :

Fig 23 :

Chondromes sessiles.

Fig 24 :

Fig 24 :

Chondromes pédiculés.

Fig 25 :

Fig 25 :

Corps étrangers libres après extraction au cours d'une chondromatose.

Fig 26 :

Fig 26 :

Synovite villonodulaire à forme pseudotumorale (entre rotule en haut et condyle en bas).

Fig 27 :

Fig 27 :

Synovite villonodulaire à forme villeuse.

Fig 28 :

Fig 28 :

Synovite villonodulaire dans la forme nodulaire.

Fig 29 :

Fig 29 :

Glénohumérale normale : pôle supérieur de bourrelet, démarrage du tendon du biceps, à gauche la coiffe, à droite la tête humérale.

Fig 30 :

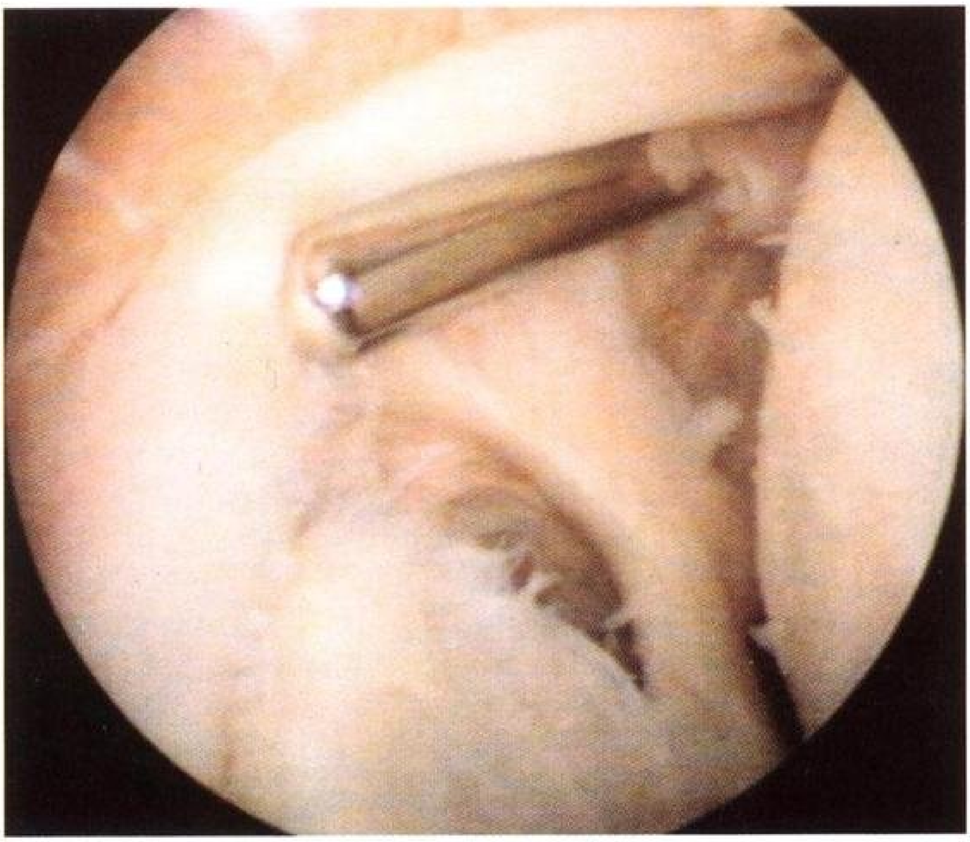

Fig 30 :

Lésion SLAP *(superior labral anterior posterior)* type II.

Fig 31 :

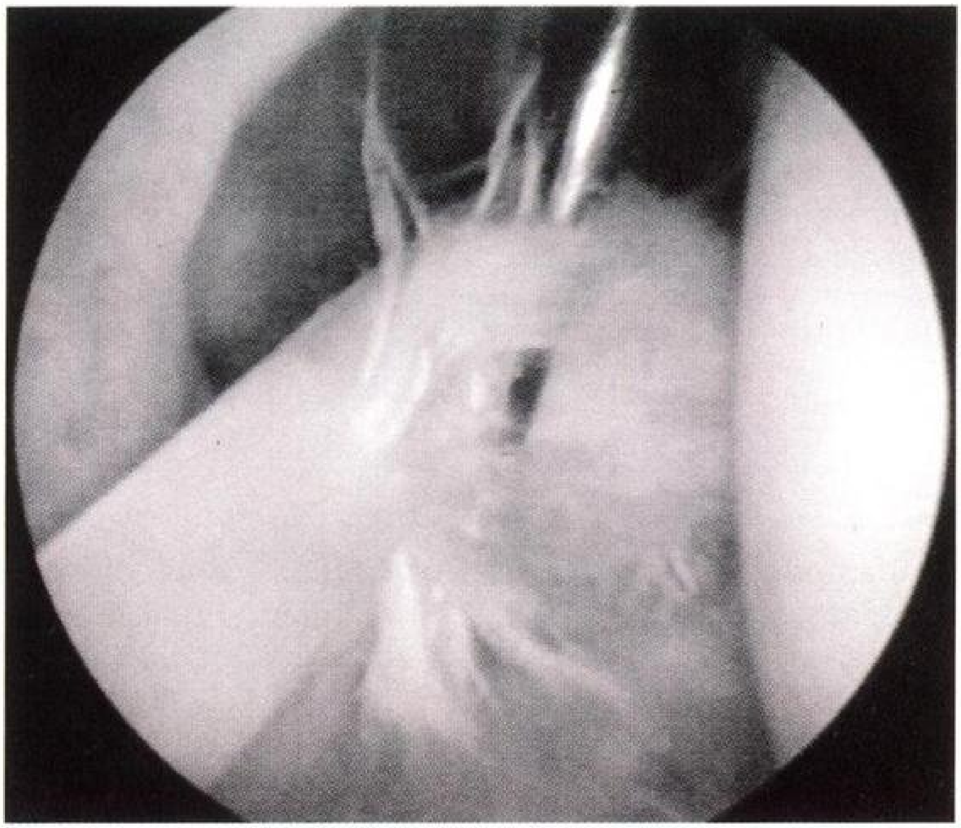

Fig 31 :

Rupture quasi complète de la longue portion du biceps en intra-articulaire.

Fig 32 :

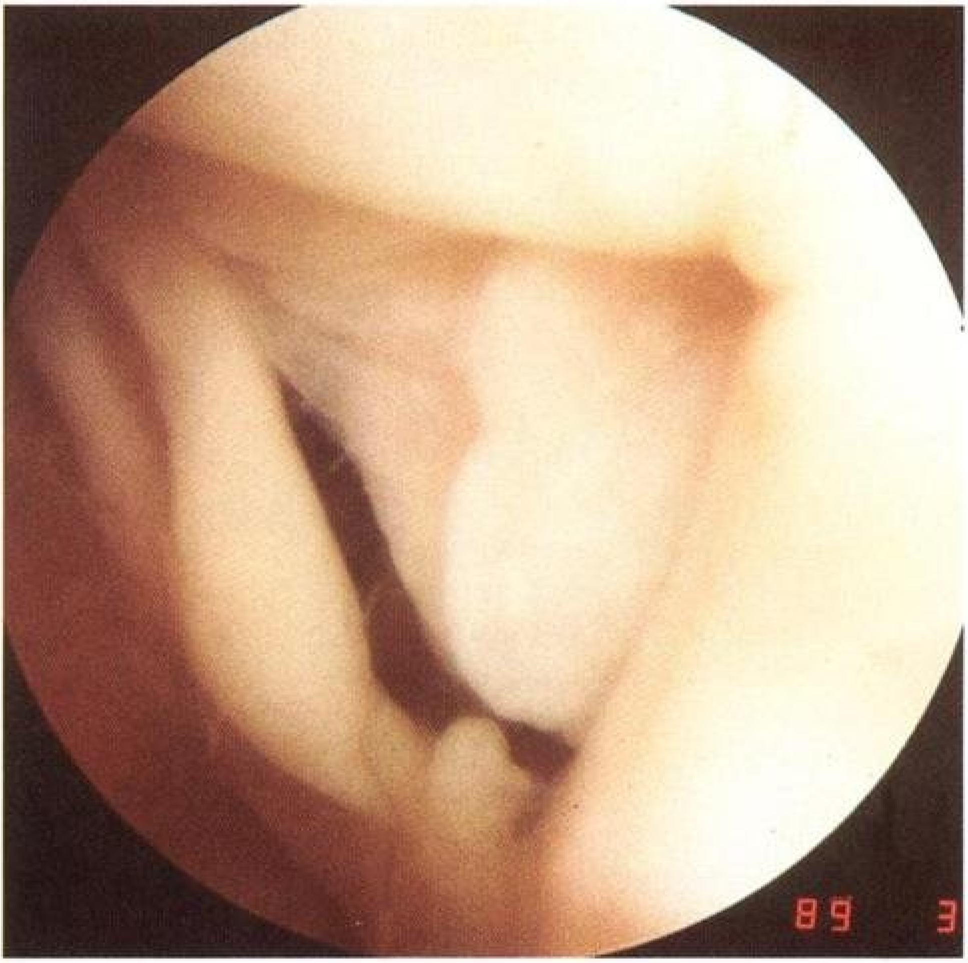

Fig 32 :

Perforation trophique de la coiffe.

Fig 33 :

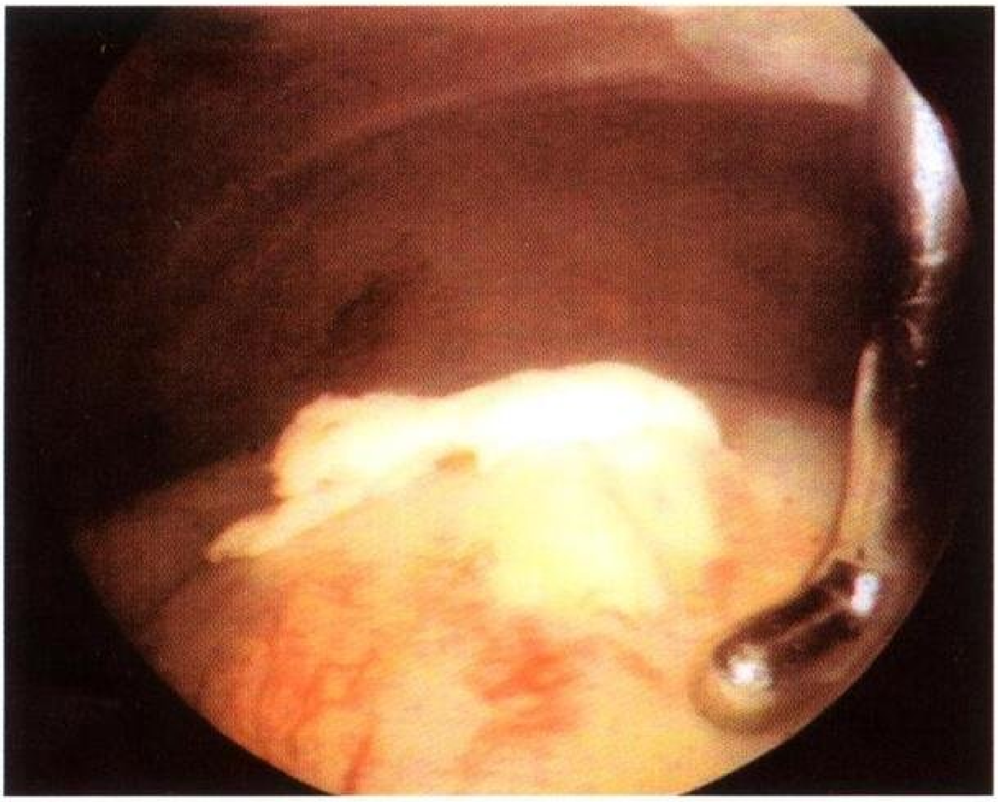

Fig 33 :

Calcification en voie d'évacuation dans la bourse sous-acromiale.

Fig 34 :

Fig 34 :

Face périphérique du bourrelet de hanche, vue sans traction.

Fig 35 :

Fig 35 :

Hanche sous traction, image de l'arrière-fond et de la surface cartilagineuse du cotyle.

Fig 36 :

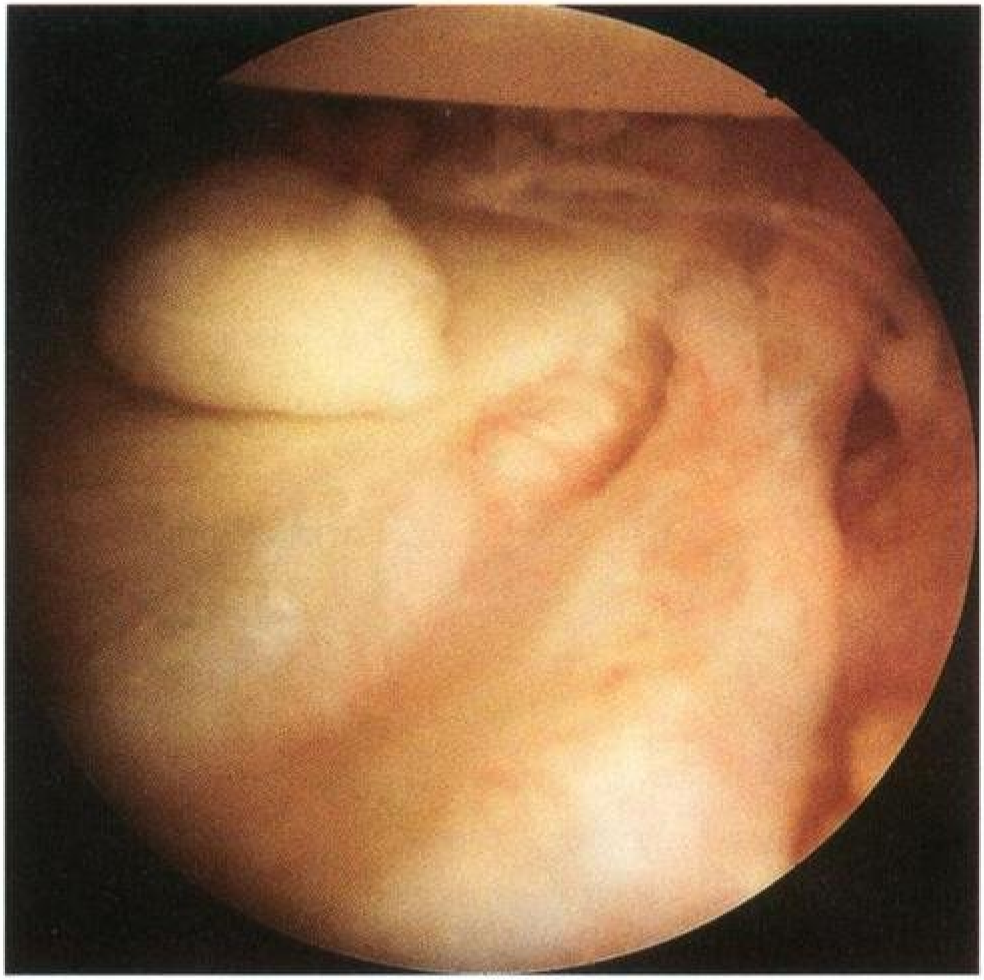

Fig 36 :

Face endoarticulaire de la corne postérieure du bourrelet, corps étranger sur le cotyle (sous traction).

Fig 37 :

Fig 37 :

Vue globale de la chambre antérieure du coude : apophyse coronoïde s'articulant avec la trochlée.

Cartilage articulaire normal : anatomie, physiologie, métabolisme, vieillissement

X. Chevalier, P. Richette

Le cartilage articulaire normal est un tissu hautement spécialisé, caractérisé par ses propriétés mécaniques. Interposé entre deux surfaces osseuses, il permet, par ses propriétés de résistance aux forces de compression et d'élasticité, le glissement de ces surfaces osseuses grâce à un coefficient de friction extrêmement faible. Le cartilage est un tissu sans vascularisation et sans innervation. Il se nourrit à partir de molécules présentes dans le liquide synovial et qui pénètrent la surface du cartilage. Le cartilage normal est composé d'un seul type de cellules, les chondrocytes, et d'une matrice extracellulaire. Le renouvellement de cette matrice est très lent et les chondrocytes sont à l'état normal des cellules quiescentes qui ne se divisent que très peu. La matrice extracellulaire située à distance de la cellule est organisée en un réseau dense de fibres de collagène de type II enchevêtrées entre elles (qui est un marqueur du caractère différencié du chondrocyte) et dont la disposition varie de la superficie à la profondeur. Au sein de ce réseau de collagène de type II, des macroagrégats de protéoglycanes hydrophiles sont emprisonnés. Les fibres de collagène sont ainsi mises sous tension par les protéoglycanes chargés en molécules d'eau. Les pressions cycliques auxquelles le cartilage est soumis entraînent des mouvements de ces molécules d'eau au sein de la matrice. La matrice extracellulaire est stabilisée par des glycoprotéines et des petits protéoglycanes dont une des fonctions est d'attacher les molécules entre elles. Dans la périphérie immédiate du chondrocyte, il existe une atmosphère à pH acide, riche en molécules de pontage qui s'amarrent d'un côté sur des récepteurs membranaires et de l'autre sur les molécules matricielles. Parmi ces récepteurs membranaires, les intégrines fonctionnent comme des mécanorécepteurs indispensables aux fonctions de survie de la cellule. Un changement de ces intégrines et/ou de l'environnement péricellulaire entraîne des modifications d'abord métaboliques puis phénotypiques du chondrocyte. En vieillissant, il existe des remaniements du cartilage principalement marqués par une diminution du nombre de chondrocytes et par des modifications qualitatives et quantitatives des protéoglycanes. Surtout, ce cartilage sénescent démontre une moins bonne résistance aux stress mécaniques, ce qui fait le lit potentiel d'une arthrose. Les liens qui unissent vieillissement du cartilage et maladie arthrosique sont étroits. Les causes qui expliquent la diminution de la résistance au stress mécanique sont multiples. L'augmentation de l'apoptose pourrait résulter des changements péricellulaires et favoriser l'arthrose. La fonction principale du cartilage articulaire est de permettre le mouvement d'une articulation qu'elle soit contrainte ou non. Le cartilage recouvre les épiphyses osseuses et peut être assimilé à une sorte d'amortisseur avec un coefficient de friction très faible et une résistance aux forces de compression élevée.

Mots clés : Cartilage ; Chondrocyte ; Matrice ; Collagène ; Protéoglycane ; Glycoprotéine ; Sénescence ; Interleukine ; Facteurs de croissance

Plan

■ Anatomie

Il convient de distinguer d'abord les différentes articulations. [1]

Les synarthroses sont des articulations sans secteur de mobilité, dépourvues de cartilage et de membrane synoviale.

Les amphiarthroses : les surfaces articulaires sont recouvertes de cartilage, séparées sans membrane synoviale mais réunies par des ligaments (central et périphériques). L'exemple en est la symphyse pubienne.

Les diarthroses correspondent aux articulations les plus fréquentes dans l'organisme : elles permettent les mouvements. Les surfaces articulaires sont recouvertes de cartilage et l'articulation est délimitée par une membrane synoviale et un manchon fibreux appelé capsule qui renforce en dehors la membrane synoviale. Ces articulations sont dites synoviales. Des ligaments latéraux et parfois centraux (comme les ligaments croisés au genou) servent de stabilisateurs à l'articulation. Le cartilage est donc « enfermé » dans une cavité close stérile et baigne dans un liquide sécrété par la membrane synoviale : le liquide synovial. Il existe parfois au sein de certaines articulations des fibrocartilages qui s'interposent entre les surfaces cartilagineuses et favorisent la congruence des surfaces articulaires. [1, 2]

Structure

Le cartilage articulaire normal est un tissu sans innervation et sans vascularisation. La nutrition du cartilage se fait par imbibition à partir du liquide synovial et de l'os sous-chondral en ce qui concerne les couches profondes du cartilage.

Aspect macroscopique

Le cartilage articulaire normal de l'adulte (c'est-à-dire d'un sujet jeune ayant terminé sa croissance) a une surface blanche, un peu translucide (d'où le nom de hyalin), lisse et brillante. L'application d'une pince non contendante à sa surface montre une certaine souplesse et une déformabilité sous une pression mesurée. L'épaisseur varie en fonction des articulations. Le cartilage le plus épais est celui de la fémoropatellaire (avec une épaisseur de l'ordre de 6-7 mm), dans le compartiment fémorotibial, l'épaisseur est de l'ordre de 5-6 mm. [1, 2]

Anatomie microscopique

À la différence du cartilage de croissance dans lequel le chondrocyte est le siège d'un processus de maturation cellulaire actif et complexe qui aboutit in fine à l'ossification endochondrale, [3, 4] le cartilage articulaire se distingue par une maturation cellulaire extrêmement ralentie. Ceci est très certainement secondaire à l'arrêt, à un âge encore non précisé, du recrutement de préchondrocytes ou de chondrocytes jeunes qui impose une maturation cellulaire presque figée afin de garder intactes la hauteur et la présence du cartilage articulaire. [5] De la même façon, le processus d'apoptose qui est l'étape finale de la maturation chondrocytaire dans le cartilage de croissance est en grande partie absent dans le cartilage articulaire normal. [6, 7]

C'est la raison pour laquelle on ne décrit pas le cartilage articulaire en couches superposées qui correspondent dans le cartilage de croissance à des stades successifs de différenciation et de maturation. On décrit donc le cartilage articulaire en couches qui diffèrent entre elles essentiellement selon des critères biochimiques (teneur en protéoglycanes) et anatomiques (disposition des fibres de collagènes : en lumière polarisée on peut observer la biréfringence du réseau de collagène qui varie de la superficie à la profondeur et en nombre de cellules). [2, 8]

À la surface du cartilage, il existe une *zone acellulaire* dénommée *lamina splenda* qui recouvre la couche superficielle. [2] Cette zone est importante puisqu'elle permet l'accrochage de macromolécules présentes dans le liquide synovial et qui constitue ainsi une couche protectrice pour le cartilage (notamment vis-à-vis des radicaux libres). Ainsi l'acide hyaluronique recouvre cette surface, de même que certains phospholipides et la lubricine. [2]

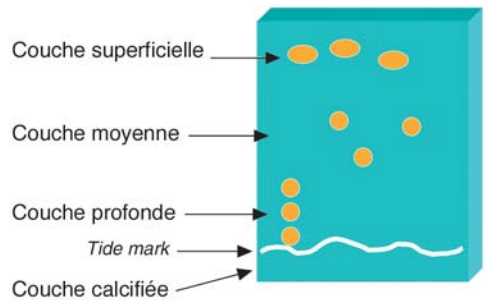

Figure 1. Zones du cartilage de la superficie jusqu'à la profondeur différenciant : la couche superficielle (chondrocytes de forme allongée), la couche moyenne (distribution aléatoire des chondrocytes), la couche profonde (disposition en colonnette des chondrocytes), la ligne de démarcation (*tide mark*) et la couche calcifiée.

On différencie classiquement quatre couches dans le cartilage (Fig. 1).

- *Une couche superficielle*, où les chondrocytes sont petits et plats (allure fibroblastique), et pourraient correspondre à des préchondrocytes. [9, 10] Les fibres collagènes sont disposées parallèlement à la surface et cette zone est riche en fibronectine et relativement pauvre en protéoglycanes. En raison de la disposition du réseau des fibres de collagène, cette zone résiste aux forces de tension.
- *Une couche intermédiaire ou moyenne* (40-45 % de la totalité de la hauteur totale) où les chondrocytes sont gros et sphériques ; le réseau des fibres collagènes n'a pas d'orientation particulière.
- *Une couche profonde ou radiale* (40-45 % de la totalité la hauteur totale), où les chondrocytes sont disposés en colonnette le long de travées de collagène épaisses et disposées de façon perpendiculaire à la surface. La concentration en protéoglycanes y est élevée.
- Cette dernière repose sur *une couche dite calcifiée* (5-10 % de la totalité de la hauteur totale) qui vient au contact de la lame osseuse sous-chondrale. Cette zone est pauvre en protéoglycanes et les fibres de collagène gardent une orientation radiaire mais sans continuité avec les fibres de collagène de l'os sous-jacent. La concentration en calcium y est élevée. La couche de cartilage calcifiée est séparée de la zone profonde par *une ligne de démarcation* basophile et ondulée (*tide-mark* des Anglo-Saxons) qui constitue une barrière interdisant la pénétration des vaisseaux présents dans l'os sous-chondral, mais qui laisse passer certains constituants.

Physiologie

Le cartilage est composé d'un seul type de cellules, les chondrocytes, et d'une matrice environnante.

Cellules : chondrocytes

Description

Le cartilage hyalin est constitué d'un seul type de cellules, les chondrocytes, qui sont enfermés dans une matrice dite « extracellulaire » (Corvol). Mais l'environnement immédiat du chondrocyte est pauvre en collagène de type II et forme avec la cellule un « chondron ».

En microscopie électronique, le chondrocyte est de forme sphérique ou ovoïde, et mesure de 30 à 40 µm de diamètre. [5] Il n'existe pas de contact intercellulaire direct au sein de la matrice cartilagineuse. Les chondrocytes occupent 10 % du volume total du cartilage (1 à 10 % de l'ensemble du volume sec du cartilage) mais la densité cellulaire varie selon le type d'articulation, la zone où ils se trouvent et selon l'âge de

l'individu. [11, 12] La couche superficielle est la plus cellulaire et le nombre de cellules diminue avec l'âge du patient. [5, 11, 12]

Les chondrocytes possèdent un noyau central développé, des mitochondries et des vacuoles lysosomiales. Ces cellules fonctionnent principalement en anaérobie. Il s'agit d'un des rares tissus à fonctionner en hypoxie. Il existe un gradient hypoxique qui varie de 10 % de teneur en oxygène en surface à 1 % en profondeur. Cependant il a été montré que les chondrocytes des couches les plus superficielles pouvaient avoir en partie un fonctionnement aérobie par diffusion des gaz (O_2) présents dans le liquide synovial. Les chondrocytes ne migrent pas et se multiplient peu ou pas dans un cartilage normal.

Nutrition cellulaire

En raison du caractère avasculaire du cartilage, l'arrivée de nutriments de base provient presque exclusivement du liquide synovial. Le liquide synovial normal contient moins de 300 éléments/mm^3. Il correspond à un dialysat sélectif du plasma auquel manquent les protéines de poids moléculaire élevé. Le liquide synovial sert de lubrifiant pour l'articulation, amortit les chocs et évite le contact des cartilages articulaires entre eux. Ce pouvoir lubrifiant du liquide synovial est dû à l'abondance en acide hyaluronique de haut poids moléculaire et explique sa viscosité. Il permet l'évacuation des débris issus du cartilage articulaire.

Chaque nutriment diffuse des capillaires synoviaux vers le liquide synovial avant d'atteindre la matrice extracellulaire du cartilage. [1, 2]

Seules les « petites » molécules peuvent pénétrer le cartilage par simple diffusion ou imbibition favorisée par la mobilité de l'articulation. [13] Les « grosses » molécules ne peuvent pénétrer que sous l'effet de la compression intermittente qui s'exerce au cours des mouvements. [14] Les macromolécules (comme l'albumine ou les immunoglobulines ou des macro-inhibiteurs présents dans le liquide synovial [α2 macroglobuline]) ne peuvent pas pénétrer les mailles serrées de la surface cartilagineuse. [2]

L'accès des différentes molécules aux chondrocytes au travers de l'espace extracellulaire dépend de leur encombrement stérique mais aussi de leur charge. [15] Le glucose est le principal substrat énergétique du chondrocyte. Il est essentiellement dégradé par la voie de la glycolyse anaérobie puis converti en glucosamine pour la synthèse des protéoglycanes. [16]

Chaque cellule possède tous les organites nécessaires à la synthèse et à la maturation de protéines à destinée intra- et extracellulaire : noyau volumineux, ribosomes, réticulum endoplasmique, appareil de Golgi, vacuoles lipidiques et glycogéniques et liposomes. [2] En situation physiologique, le chondrocyte maintient un équilibre dynamique entre la synthèse et la dégradation des protéines structurales de la matrice cartilagineuse. Cette homéostasie est assurée par de nombreux facteurs : contraintes mécaniques, [17, 18] facteurs de croissance *transforming growth factor* (TGF)β, *fibroblast growth factor* FGFβ, *insulin-like growth factor* (IGF). [19] Ces différents facteurs vont réguler les synthèses chondrocytaires de :

- protéines matricielles (collagènes, protéoglycanes, glycoprotéines de structure) ;
- protéases (métalloprotéases, agrécanases, cathepsines) ;
- inhibiteurs de protéases (inhibiteurs tissulaires de métalloprotéases, activateur du plasminogène).

Matrice extracellulaire

La matrice extracellulaire est composée d'eau pour 65-80 % du poids humide et de macromolécules (protéines et glycosaminoglycanes) (20-35 % du poids humide du cartilage). Elle est riche en cations qui équilibrent les charges négatives des protéoglycanes. [17]

La matrice extracellulaire située à distance de la cellule est dénommée zone dite « interterritoriale » et assure l'intégrité du tissu et lui confère ses propriétés biomécaniques.

Espace péricellulaire

Dans l'environnement immédiat de la cellule, il existe une accumulation de molécules qui sont en quelque sorte amarrées

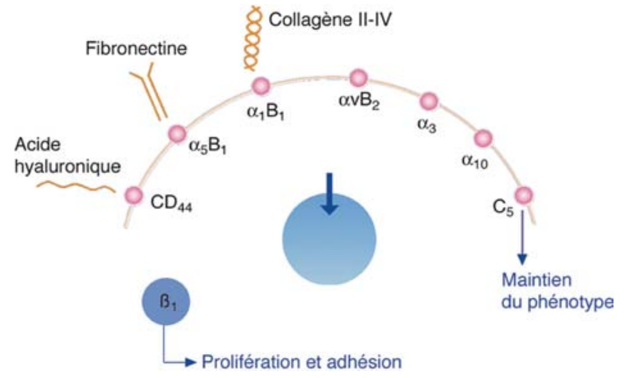

Figure 2. Schéma représentatif des intégrines (récepteurs transmembranaires) présentes à la surface d'un chondrocyte normal. Chaque intégrine est composée d'une sous-unité alpha et d'une sous-unité bêta.

sur celle-ci. [8] Parmi ces molécules, on dénombre : les collagènes de type VI, les agrégats de protéoglycanes avant qu'il ne soient exportés dans la matrice extracellulaire, l'acide hyaluronique qui va servir à attacher les protéoglycanes néosynthétisés, les molécules non collagéniques telles que l'anchorine, la fibronectine. Chaque groupe de protéines est attaché sur des récepteurs distincts transmembranaires. Les principaux récepteurs sont des intégrines qui forment une courroie de transmission entre les protéines sous-membranaires liées au cytosquelette et les molécules de l'espace péricellulaire (18 intégrines). [20] Une intégrine est composée de deux sous-unités : une sous-unité alpha et une sous-unité bêta. Ainsi les collagènes de type II s'attachent sur des intégrines de la membrane cellulaire de type α1, α2, α10 et β1 (Fig. 2). Un tel modèle s'applique également pour les récepteurs aux chondroïtines sulfates et les chondroïtines sulfates, pour les récepteurs CD44 et l'acide hyaluronique. [21] Le chondrocyte va adapter son activité métabolique en fonction des informations qu'il reçoit par l'intermédiaire de ses intégrines. En cas de modification de son environnement immédiat, le chondrocyte peut modifier son phénotype.

Sont également présents accrochés à la surface membranaire un certain nombre d'enzymes : l'acide hyaluronique synthétase qui sert à la synthèse de l'acide hyaluronique, des enzymes de type métalloprotéinase comme la MT-MMP 2 qui sert d'accrochage au TIMP-2 (inhibiteur tissulaire).

Dans cette zone règne un pH plus acide compatible avec l'activité enzymatique des enzymes lysosomiales déversées dans l'environnement immédiat du chondrocyte. [22]

Matrice extracellulaire interterritoriale

Dans cette zone, le pH est neutre. La matrice comprend deux grands composants : les fibres de collagène de type II et des molécules de grande taille, les agrégats de protéoglycanes.

Fibres de collagène

Les fibres de collagène de type II sont caractéristiques mais non spécifiques du cartilage, présentes également dans la cornée et le disque. Ces fibres constituent 25 % du poids sec du cartilage. [23]

- Forme élémentaire des fibres de collagène de type II. Chaque molécule de collagène est composée de trois chaînes α polypeptidiques dont l'assemblage forme une triple ou superhélice droite : lorsque la triple hélice est constituée de trois chaînes α identiques, le collagène est dit homotrimérique. À l'inverse, si la superhélice est composée de deux ou de trois chaînes α différentes, le collagène est hétérotrimérique. Chaque chaîne est formée d'un ou plusieurs domaines collagéniques (COL) de taille variable, et de domaines non collagéniques (NC), situés aux extrémités de la molécule ou entre deux domaines collagéniques. [24] Le domaine collagénique se définit comme la répétition d'un triplet d'acides aminés Glycine-X-Y, où X et Y sont dans un cas sur trois respectivement la proline et l'hydroxyproline.

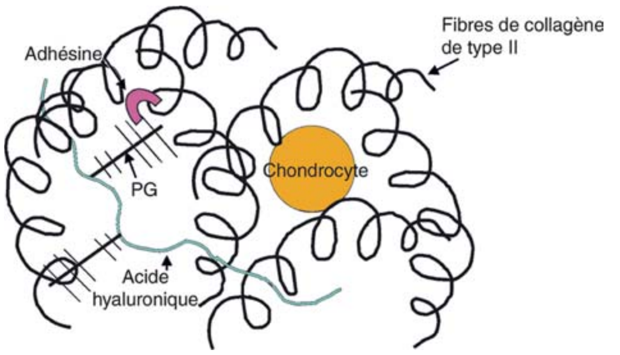

Figure 3. Disposition des collagènes de type II dans la couche moyenne du cartilage emprisonnant les protéoglycanes (PG), eux-mêmes attachés sur une longue molécule d'acide hyaluronique. Des molécules appelées adhésines (petits PG, glycoprotéines) servent à assurer la cohésion de l'ensemble collagène-PG.

- Les collagènes sont sécrétés par la cellule sous la forme de procollagènes aux longues extrémités C- et N-terminales, appelées propeptides et jouant un rôle dans la formation de la triple hélice. Le clivage des propeptides permet chez certains collagènes (I, II, III, V et XI) la formation de fibrilles résultant de l'assemblage de plusieurs molécules collagéniques, dont la stabilité est assurée par la présence de molécules de pontage ou *crosslinks* aux extrémités terminales. Le collagène fibrillaire, qui est la forme biologiquement active, nécessite donc plusieurs étapes de maturation post-traductionnelle.
- Les collagènes non fibrillaires sont caractérisés par de larges domaines NC terminaux et par de courts domaines NC interrompant la triple hélice. Il existe enfin les collagènes de type FACIT - *fibre associated collagens with interrupted triple helix* - (IX, XII, XIV, et XIX) et les collagènes formant des réseaux ou des filaments (IV, VI, VIII et X). On dénombre actuellement 19 collagènes différents. [24]
- Les collagènes du cartilage. Ce sont les collagènes de types, VI, IX, X et XI. [2, 21] À l'exception du type X, aucun de ces collagènes n'est spécifique du cartilage articulaire car ils sont aussi présents dans le cartilage de croissance, les fibrocartilages, la cornée, et l'humeur vitrée. [25, 26] Cependant, le collagène de type II, sans être totalement spécifique du cartilage articulaire adulte, est un marqueur du chondrocyte normal qui témoigne en culture du caractère différencié de celui-ci.
- Le collagène de type II représente 95 % des collagènes du cartilage. C'est un homotrimère α (II) dont il existe deux formes résultant d'un épissage alternatif de l'exon II : la forme IIA, la plus longue, exprimée par les chondrocytes au cours du développement, et la forme IIB, dépourvue de l'exon II, exprimée dans le cartilage adulte. [27] Il est intéressant de noter que le collagène IIA est réexprimé par les chondrocytes arthrosiques. [28, 29] Le réseau fibrillaire tridimensionnel formé par l'assemblage des molécules de collagène II entre elles confère au cartilage ses propriétés de résistance à la compression et est essentiel pour le maintien de la forme et du volume cartilagineux (Fig. 3).
- Le collagène de type X est un homotrimère α_1 (X) exprimé spécifiquement dans le tissu cartilagineux, en particulier dans la zone d'hypertrophie tardive des cartilages de croissance. On le retrouve aussi autour des chondrocytes de la zone minéralisée du cartilage articulaire. Il semble impliqué dans le processus de minéralisation de la matrice extracellulaire. [30, 31]
- Le collagène de type IX est un hétérotrimère dont une des chaînes α_2 (IX) glycosylée devient un groupement chondroïtine sulfate lui conférant ainsi une nature protéoglycanique. Il possède un large domaine NC4 au niveau N-terminal de la chaîne α_1 (IX) et deux segments NC intrahélice. Il se lie de manière covalente et antiparallèle à l'extérieur des fibrilles avec les télopeptides du collagène de type II. Il pourrait servir de connecteur entre les différentes fibrilles et stabiliser ainsi le réseau collagénique tridimensionnel. [32-34]

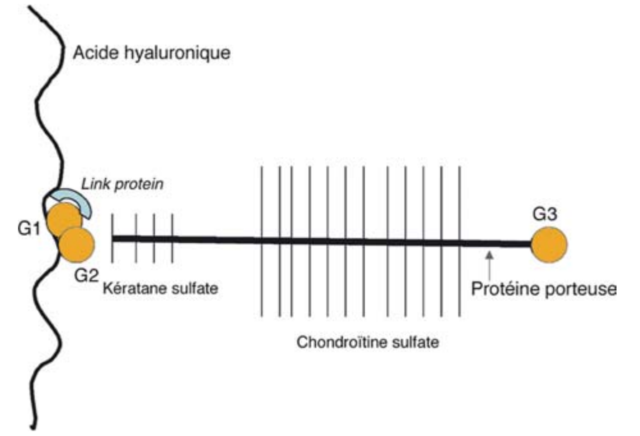

Figure 4. Protéoglycane ou agrécane. Sur la protéine centrale s'attachent des kératanes sulfates dans la région N-terminale et des chondroïtines sulfates dans la région C-terminale. Il existe des domaines globulaires G1 et G2 (portion N-terminale) et G3 (portion C-terminale). Le domaine G1 s'attache à une molécule d'acide hyaluronique et cette liaison est stabilisée par une protéine de pontage (*link protein*).

- Le collagène de type VI, hétérotrimère, possède deux courts domaines en triple hélice et un important domaine globulaire terminal qui représentent les deux tiers de la molécule. Il se situe dans l'espace péricellulaire du chondrocyte. Il ne se lie pas directement aux fibrilles du collagène de type II mais pourrait intervenir dans l'adhésion du chondrocyte à la matrice extracellulaire. [32, 33]
- Le collagène de type XI ne représente que 2 à 3 % du collagène total. C'est un collagène fibrillaire hétérotrimérique qui se localise à l'intérieur des fibrilles de collagène II dont il est indissociable. Il contrôle probablement l'organisation tridimensionnelle et le diamètre des fibrilles. [32, 33]

L'importance de ces différents collagènes dans le maintien de l'intégrité cartilagineuse est illustrée cliniquement par la description de dysplasie ou d'arthrose précoce plus ou moins sévères chez des patients porteurs de mutations dans les gènes codant pour ces collagènes. [35-37]

Protéoglycanes

On distingue deux types de protéoglycanes dans le cartilage articulaire selon leur capacité d'agrégation à l'acide hyaluronique :
- les macroprotéoglycanes, de masse molaire élevée, majoritairement représentés par l'agrécane ;
- les protéoglycanes de petite masse molaire : la décorine, le biglycane, la fibromoduline.

Agrécanes.

Structure du monomère d'agrécane. Les protéoglycanes sont constitués d'une protéine axiale (*core protein*) liée de manière covalente à une ou plusieurs chaînes de glycosaminoglycanes (GAG). Les GAG sont de longues chaînes polysaccharidiques formées par la répétition de disaccharides composés d'un sucre aminé et d'un hexuronate. Chaque unité disaccharidique contient au minimum une charge négative sur le groupement carboxyle ou sulfate, faisant de ces molécules de longues chaînes anioniques, repoussant les molécules négatives, et captant les ions Ca^{2+} et Na^{+} qui attirent les molécules d'eau. [38-40]

Le monomère d'agrécane est constitué d'une protéine axiale de 237-248 kDa sur laquelle se fixent une centaine de chaînes de chondroïtine sulfate et une trentaine de chaînes de kératane sulfate (Fig. 4). Cette protéine porteuse est codée par un seul gène de 16 exons. [41, 42] C'est la région N-terminale de cette protéine axiale qui se lie de façon non covalente à une molécule d'acide hyaluronique. Cette liaison est stabilisée par une petite glycoprotéine ou *link protein*. Plus de 300 molécules d'agrécanes peuvent s'associer sur une même molécule d'acide

hyaluronique et former ainsi des superagrégats de poids moléculaires très élevés (5×10^7 à 5×10^8 Da).

On distingue plusieurs régions aux fonctions différentes dans la protéine axiale. [43] De l'extrémité N-terminale à l'extrémité C-terminale se trouvent les domaines suivants (Fig. 4).

- Le domaine globulaire G1 est localisé dans l'extrémité N-terminale de l'agrécane. Il se compose de 335 acides aminés. C'est ce domaine qui lie la protéine de liaison et permet l'attache à la molécule d'acide hyaluronique et la stabilisation de l'agrégat ainsi formé.
- Le domaine interglobulaire E1 se compose de 130 acides aminés et sépare les domaines G1 et G2. Il possède deux chaînes de kératane sulfate. Ce domaine joue un rôle particulièrement important en pathologie car il possède deux sites de clivage respectivement pour les agrécanases (Glu^{373}-Ala^{374}) [44] et les métalloprotéases (Asn^{341}-Phe^{342}). [45]
- Le domaine globulaire G2 a une structure proche de celle du domaine G1. Il est constitué de 200 acides aminés qui peuvent lier plusieurs chaînes de kératane sulfate. Sa fonction est peu connue.
- Le domaine interglobulaire E2 est la région riche en GAG : la première partie lie une trentaine de chaînes de kératane sulfate tandis que la deuxième partie, la plus importante, lie une centaine de chaînes de chondroïtine sulfate.
- Enfin, le domaine G3, à l'extrémité C-terminale, est apparenté à la famille « LEC-CAMS » (*lectin, EGF, complement-regulatory-cell-adhesion-molecules*), c'est-à-dire qu'elle possède une structure identique à la lectine hépatique, une structure semblable à celle de l'*epidermal growth factor* et au complément de type C3. Cette région riche en leucine, paraît être indispensable au passage du domaine G1 du réticulum endoplasmique vers l'appareil de Golgi. [46]

Les agrécanes représentent environ 90 % des protéoglycanes du cartilage. Les grands protéoglycanes non agrégés représentent un peu moins de 10 % et les petits protéoglycanes environ 3 %. Les protéoglycanes se placent au sein des mailles formées par le réseau collagénique. La grande taille des agrégats de protéoglycanes assure leur maintien au sein des fibres de collagène II. Les GAG, de par leur propriétés biophysiques (charges négatives attirant les molécules d'H_2O), créent une pression osmotique importante, assurant l'hydratation du cartilage et mettant en tension le réseau collagénique, participant ainsi aux propriétés biomécaniques du cartilage. [47] Les macroagrégats de protéoglycanes sont assimilés à des éponges emprisonnées dans un réseau de mailles serrées : les fibres de collagène de type II. On comprend qu'une atteinte du réseau des fibres de collagène puisse désorganiser l'architecture du cartilage et que des modifications quantitatives ou qualitatives des protéoglycanes vont retentir sur le pouvoir hydrophile de celui-ci.

Synthèse des agrécanes. Les agrécanes sont synthétisés et sécrétés en permanence. Ils subissent les processus habituels intracellulaires de synthèse des protéines secondairement sécrétées. Les acides ribonucléiques (ARN) messagers sont traduits dans le réticulum endoplasmique. Il s'ensuit une translocation dans l'appareil de Golgi où s'effectuent la synthèse et l'ancrage des GAG à la protéine centrale. [48, 49] Il n'y a pas de stockage intracellulaire de la glycoprotéine terminale.

La synthèse des chaînes linéaires sulfatées (GAG) nécessite l'action coordonnée et concertée d'enzymes très spécifiques (transférases, épimérases, sulfotransférases), périmembranaires, adjacentes au réticulum endoplasmique et à l'appareil de Golgi [46] (Fig. 5). La première étape de la synthèse consiste en un ajout successif de deux oses activés : uridine diphosphate (UDP)-galactosamine N-acétylée et UDP-acide glucuronique pour les chondroïtines et dermatanes sulfates, UDP-glucosamine N-acétylée et UDP-galactose pour les kératanes sulfates. [50] Puis, une succession de réactions biochimiques (N-désacétylation, N- et O-sulfatations, épimérisation) modifie les deux oses constitutifs du motif de base et cela de manière hétérogène le long de la chaîne. [48, 49] Il en résulte une grande diversité structurale au sein d'un même GAG. Par exemple, le nombre et la position des O-sulfatations ainsi que le rapport N-sulfate/O-sulfate peuvent varier pour un GAG donné. [38]

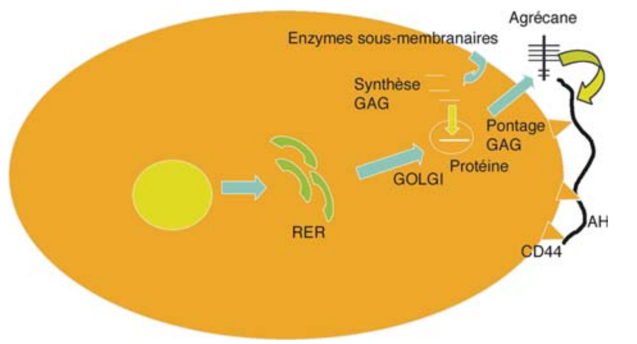

Figure 5. Synthèses et sécrétion des protéoglycanes. Les protéoglycanes sont pour la partie protéique transcrits en acides ribonucléiques (ARN) messagers puis traduits en protéines. Adjacentes à la membrane et à l'appareil de Golgi se situent des enzymes sous-membranaires (transférases, épimérases) qui assurent la synthèse des glycosaminoglycanes (GAG) qui seront ensuite pontés par des liaisons covalentes sur la protéine centrale. Puis les molécules sont exportées à l'extérieur de la cellule où elles s'attachent à une longue molécule d'acide hyaluronique (AH) pour former des macroagrégats d'agrécanes. RER : réticulum endopoplasmique rugueux.

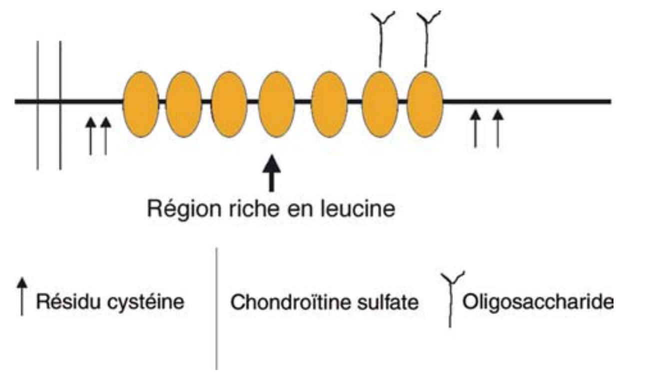

Figure 6. Schéma d'un petit protéoglycane : le biglycane. Le biglycane partage en commun, avec la fibromoduline et la décorine, une même (*core protein*) protéine porteuse centrale et ne diffèrent que par la qualité et la quantité de leurs glycosaminoglycanes (GAG). Ces molécules appartiennent à la famille des « protéines riches en leucine ».

Les GAG une fois synthétisés vont se fixer par covalence sur la *core protein* durant le processus post-traductionnel dans l'appareil de Golgi, avant l'étape de sécrétion. [48, 49] C'est lors de cette étape (ajout des GAG) que le protéoglycane acquiert sa double nature biochimique et devient sulfaté. Durant toutes ces étapes, il existe un contrôle qualité permanent des agrécanes néosynthétisés grâce à un réseau complexe d'enzymes chaperonnes dont certaines ont été identifiées (*heat shock protein* 25, calnexine, calréticuline). [51, 52] Les agrécanes néosynthétisés rejetés par ce contrôle qualité sont détruits dans le protéasome cytosolique. [53, 54]

Sécrétion des agrécanes.

Les agrécanes sont ensuite sécrétés dans le milieu extracellulaire. L'assemblage à l'acide hyaluronique s'effectue à la face externe de la membrane cytoplasmique des chondrocytes sur lesquels les molécules d'acide hyaluronique sont ancrées via une molécule d'adhésion, le CD44 [40] (Fig. 5). L'acide hyaluronique a une structure de GAG non sulfaté.

Petits protéoglycanes. Décorine, biglycane, fibromoduline ont en commun une même (*core protein)* protéine porteuse centrale et ne diffèrent que par la qualité et la quantité de leur GAG (Fig. 6). Ces molécules appartiennent à la famille des « protéines riches en leucine ». La décorine possède une seule chaîne de chondroïtine sulfate (ou dermatane sulfate), le biglycane deux chaînes, tandis que la fibromoduline et la lumicane possèdent quatre chaînes de kératane sulfate. Décorine et biglycane ont un poids moléculaire de 70 et 100 kDa respectivement. [55] Ces deux petits protéoglycanes ont la

particularité de pouvoir lier de nombreuses molécules de la matrice extracellulaire comme les collagènes II [56, 57] et VI, [31] la fibronectine [58] et certains facteurs de croissance. [59-61]

La fibromoduline a un poids moléculaire de 59 kDa. Elle est aussi capable de lier le collagène de type II et, comme la décorine et le biglycane, joue très probablement un rôle dans la fibrillogenèse du collagène II. [62, 63]

Compte tenu de la faible charge sulfatée des petits protéoglycanes, il est important de noter que les techniques utilisant l'incorporation de sulfate pour apprécier la production de protéoglycanes par des chondrocytes in vitro ou in vivo reflètent essentiellement la production d'agrécanes qui représentent environ 95 % des protéoglycanes soufrés. Si les petits protéoglycanes ne représentent qu'environ 3 % de la masse des protéoglycanes totaux du cartilage, le nombre de leurs molécules est identique à celui des grands protéoglycanes.

Glycoprotéines

En plus des différents collagènes et des protéoglycanes que nous venons de détailler, la matrice extracellulaire comporte de nombreuses autres protéines regroupées sous le terme de « glycoprotéines et protéines non collagéniques ». Leur fonction au sein du cartilage est mal connue mais il est très vraisemblable que la plupart interviennent dans l'architecture et le maintien tridimensionnel de la matrice extracellulaire. On a parlé de « glu intercollagénique » pour définir l'ensemble de ces molécules qui permettrait l'adhésion des molécules entre elles : collagène II entre elles, liaison protéoglycanes-collagène.

La chondroadhérine (CHAD) appartient à la famille des protéines riches en leucine, comme la décorine, le biglycane et la fibromoduline. Elle serait principalement impliquée dans les phénomènes d'interaction cellulaire avec l'intégrine $\alpha_2\beta_1$. [64] Il a été récemment montré que cette protéine était aussi capable d'interagir avec le collagène de type II. [65]

La fibromoduline semble une molécule-clé qui unit les fibres de collagène entre elles. La « fracture » ou l'attaque enzymatique de cette glycoprotéine de pontage pourrait être de première importance dans la physiopathogénie de l'arthrose. [66]

La fibronectine est une glycoprotéine de 220 kDa dimérisée largement présente dans la plupart des tissus conjonctifs. Différents domaines fonctionnels ont été identifiés : sites de liaisons aux intégrines, sites d'interaction avec différents collagènes ou à l'acide hyaluronique. Il existe différentes isoformes de la molécule dont une forme cartilagineuse, issue d'épissages alternatifs. Cette glycoprotéine est particulièrement étudiée [67] puisque certains de ces fragments sont capables d'augmenter les synthèses de différentes métalloprotéases, en particulier la MMP13, [68] par l'intermédiaire de liaison aux intégrines $\alpha_5\beta_1$. [69, 70]

La ténascine est surtout exprimée au cours de l'arthrose, mais sa fonction apparaît importante dans la modulation de l'attache du chondrocyte à la fibronectine. [71]

Il existe de nombreuses autres glycoprotéines que nous ne détaillons pas. Citons l'ostéonectine, les matrilines cartilagineuses, les thrombospondines et en particulier *cartilage oligomeric matrix protein* (COMP). [72]

■ Renouvellement tissulaire normal

Le renouvellement de la matrice extracellulaire est extrêmement lent, il est pratiquement nul pour les collagènes au cours de la vie, il est de plusieurs centaines de jours pour les protéoglycanes. [2] Il existe un *turnover* normal faible en péricellulaire du collagène dans le cartilage de sujets jeunes qui augmente dans le cartilage de sujets plus âgés avec un marquage des collagènes dénaturés et dégradés plus marqué et plus diffus dont l'aspect se rapproche de celui des lésions débutantes d'arthrose (avec fibrillations de la surface). [73]

En outre, l'activité métabolique et la réponse au stress mécanique varient d'une articulation à l'autre. En particulier, il a été montré à partir de cartilages issus de la cheville que ceux-ci possédaient un taux élevé d'inhibiteurs des enzymes matricielles qui pourrait rendre compte de la très faible prévalence de l'arthrose dans cette localisation. [74]

■ Propriétés du cartilage

Propriétés générales

Le cartilage articulaire va permettre le glissement des surfaces osseuses grâce à un coefficient de friction extrêmement faible. Il est résistant, élastique et lubrifié. Il joue en quelque sorte un rôle d'amortisseur, et absorbe ainsi les pressions auxquelles il est soumis. La base de l'os sur lequel il repose (dénommé os sous-chondral) joue également un rôle important dans les fonctions de résistance et de déformabilité.

La composition et l'architecture du cartilage expliquent ses propriétés biomécaniques.

On parle d'un tissu élastique et résistant ce qui explique sa déformabilité et sa résistance à la compression. Le caractère élastique est expliqué par l'hydrophilie des protéoglycanes qui autorise un mouvement de va-et-vient des molécules d'eau au cours des charges mécaniques cycliques. La rigidité du système est assurée par un réseau des fibres de collagènes de type II (Fig. 7).

Les effets de la charge sur le cartilage dépendent de l'importance et de la durée de celle-ci.

Des travaux ont été menés in vitro sur des chondrocytes en culture et ex vivo sur des fragments de cartilage ou explants en appliquant différentes forces, soit hydrostatique, soit dynamique, soit par compression, voire par étirement, sur des chondrocytes en culture. Ces expériences nécessitent un appareillage lourd. Certaines divergences de la littérature rendent compte des différences dans les expérimentations, dans les techniques des forces appliquées et dans les modes de culture cellulaire.

D'une façon générale, une charge physiologique permanente (< 15 MPa) entraîne une augmentation de l'anabolisme, de même que des forces cycliques (c'est-à-dire une charge intermittente). [75] À l'inverse, une charge mécanique trop importante, ou à vitesse trop élevée ou une charge intermittente rapprochée entraîne une diminution des synthèses, notamment des protéoglycanes et potentiellement s'accompagne des phénomènes de fissurations du réseau collagène (sur des cultures d'explants). Enfin, l'immobilisation prolongée d'une articulation est aussi délétère sur son fonctionnement ; [1] l'absence d'effet de pompe qui permet le transport des macromolécules entraîne à terme une atrophie du cartilage qui peut faire le lit d'une arthropathie dégénérative. [1] De plus, dans cette situation, la baisse de la cinétique du liquide articulaire s'accompagne d'une acidification de celui-ci délétère pour le cartilage.

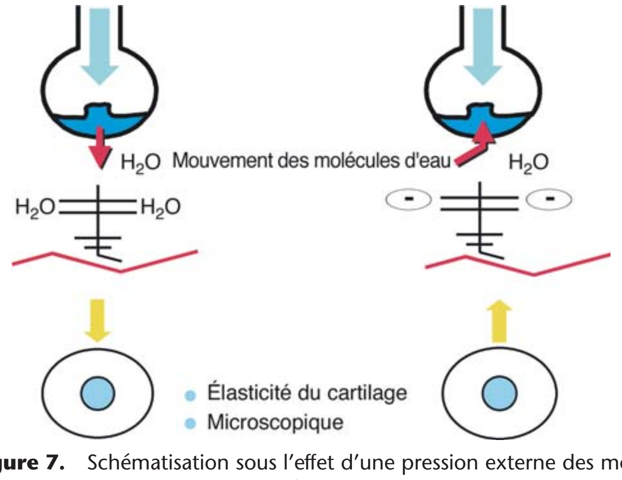

Figure 7. Schématisation sous l'effet d'une pression externe des mouvements de va-et-vient des molécules d'eau dans le cartilage et du changement conformationnel du chondrocyte microscopique induit par l'application de cette pression.

Influence de la pression sur le comportement chondrocytaire

Comment peut-on expliquer les liens entre charge mécanique appliquée à la surface du cartilage et les modifications du comportement des chondrocytes à l'échelon microscopique ?

Toute modification physique, chimique ou de l'environnement matriciel du chondrocyte va retentir sur son métabolisme. Un des points-clés pour comprendre le fonctionnement du cartilage est d'envisager les relations cellules-matrice. En effet les forces physiques appliquées sur un cartilage vont se traduire par des modifications physicochimiques et des modifications de la structure de l'espace péricellulaire : modification du pH, ouverture de certains canaux ioniques, défaut de transport des nutriments notamment de l'adénosine triphosphate (ATP), modifications des rapports cellule-matrice qui passent par l'intermédiaire des intégrines. [20, 76] Ce dernier point est majeur et conditionne en partie le comportement normal ou anormal de la cellule sous l'effet du stress mécanique. Les intégrines sont également amarrées, dans leur partie cytoplasmique, à un réseau de protéines sous-membranaires qui peuvent activer la machinerie de la transduction cellulaire par l'intermédiaire de phosphorylations en cascade. Toute modification des protéines extracellulaires (soit quantitative ou qualitative) et/ou toute modification de l'expression des intégrines sont de nature à enclencher des signaux de réponse du chondrocyte.

À l'état normal, l'application de forces cycliques sur le cartilage est de nature à entretenir les synthèses du chondrocyte. Il existe une boucle de régulation positive qui passe par la production d'interleukines (IL) 4 et l'expression des intégrines normalement présentes : α_1, α_{10}, α_2 β_1, etc. [77, 78] Cet environnement matriciel peut influencer différentes fonctions de la cellule comme sa survie cellulaire, [79] sa capacité proliférative, son degré de dédifférenciation et son activité métabolique. [77] Ainsi il a été montré que l'extinction du gène de la sous-unité α_1 des intégrines favorisait le développement rapide d'une arthrose dans une lignée de souris faisant une arthrose spontanée. [79] Surtout, il existe une augmentation du nombre de chondrocytes morts dans cette lignée rendue KO pour l'intégrine α_1. [79] De même, l'application de force à faible fréquence, réalisant un stress mécanique limité, a des vertus anti-inflammatoires.

In vitro, l'application d'une force cyclique supérieure à 6 MPa ou d'une force unique supérieure à 15 MPa entraîne des phénomènes de mort cellulaire. Cette induction de la mort du chondrocyte dépend également de la vitesse d'application des forces mécaniques susceptibles de fragiliser le cartilage (phénomènes des cracks). [80] Après une agression physique, nombre de cellules présentent précocement une condensation de la chromatine, témoin d'une apoptose. [81]

■ Vieillissement du cartilage

Ce qui est très singulier au cartilage, ce sont les liens étroits qui unissent la sénescence du cartilage et l'émergence d'une arthrose. [82] Il est ainsi exceptionnel, en dehors de conditions favorisantes particulières, d'évoquer un diagnostic d'arthrose avant l'âge de 50 ans. Il apparaît que le cartilage vieillissant peut faire le lit d'une authentique arthrose. Pour autant, le cartilage sénescent n'est pas synonyme de cartilage arthrosique. Certaines personnes ne développeront jamais d'arthrose dans les sites les plus fréquemment atteints : mains, genoux ou hanches, preuve qu'en sus de l'âge, d'autres facteurs président à l'émergence de la maladie.

Modifications macroscopiques des cartilages

L'épaisseur du cartilage (aux variations inframillimétriques près) dans les cartilages indemnes de fissures varie globalement peu, même à un âge avancé. [82] Une étude ex vivo récente, évaluant par IRM 3D l'épaisseur des cartilages du genou chez 30 sujets asymptomatiques d'âges différents, montre une diminution de l'épaisseur du cartilage fémoral (-6 à -27 %) et pour le cartilage rotulien (-12 à -19 %), la différence étant seulement notable chez la femme. [83] La déformabilité diminue avec l'âge, témoin d'une rigidité accrue du cartilage. [83]

Tableau 1.
Modifications des contenus observés dans des cartilages de patients âgés en dehors des zones fissuraires.

Composant	Augmentation	Diminution
Eau		X
Chondroïtines sulfates		X
Kératane sulfate	X	
Acide hyaluronique	X	
Collagène type II		X
Protéines non collagéniques (fibronectine, etc.)	X	

Tableau 2.
Modifications qualitatives des agrécanes avec le vieillissement tissulaire.

	Agrécanes
Taille	↓
Ratio chondroïtine CS-6/CS-4	↓
Kératane sulfate	↑
Nombre d'agrécanes par agrégats	↓
Fragmentation de la protéine de liaison	↑
Fragment G1 libres	↑
Domaine globulaire G3	↓

CS : chondroïtine sulfate.

Avec l'âge, le cartilage prend un aspect jaunâtre. [82] Surtout, il existe une augmentation des lésions macroscopiques du cartilage : au-delà de 60 ans, la présence d'ulcérations du cartilage de la rotule est quasi constante (> 80 %) et le plus souvent asymptomatique. [82, 84] Distinguer parmi les adultes vieillissants ceux qui auraient un cartilage à surface normale de ceux qui auraient un cartilage fissuré est artificiel. En effet, chez un même individu, les deux aspects coexistent avec une variation topographique des lésions. Les lésions sont fréquentes au genou, et plus rares à la cheville. [85] Cependant, on ne dispose pas, chez l'homme, d'études avec de larges effectifs comparant la fréquence et la répartition des lésions par tranche d'âge.

Modifications histologiques des cartilages

Les premières études portant sur le cartilage sénescent à surface normale montraient un aspect irrégulier de l'organisation des fibres de collagène, un amincissement de la couche calcifiée et des irrégularités de la zone de démarcation entre la couche calcifiée et la couche profonde et, fait majeur, une diminution du nombre des chondrocytes, notamment dans la couche superficielle. [82]

Les lésions focales du cartilage vieillissant sont, sur le plan histologique, indiscernables des lésions débutantes de l'arthrose : elles prédominent en surface et irradient vers la profondeur ; elles s'accompagnent d'une diminution des affinités tinctoriales pour les protéoglycanes dans la couche superficielle du cartilage ; elles s'accompagnent de prolifération clonale de chondrocytes autour des lésions. Dans le cartilage sénescent, siège de fissures, il existe une corrélation entre l'importance du score histologique de Mankin et l'âge. [86]

Modifications biochimiques des cartilages

Protéoglycanes et acide hyaluronique

Le taux de synthèse des protéoglycanes au cours du vieillissement est généralement diminué, notamment chez l'homme, quoique certains résultats soient contradictoires en fonction des espèces et du mode de culture des chondrocytes. [87] Les anomalies quantitatives des protéoglycanes s'associent à des anomalies qualitatives qui sont résumées dans les Tableaux 1, 2. [88, 89] Avec l'âge, il existe une

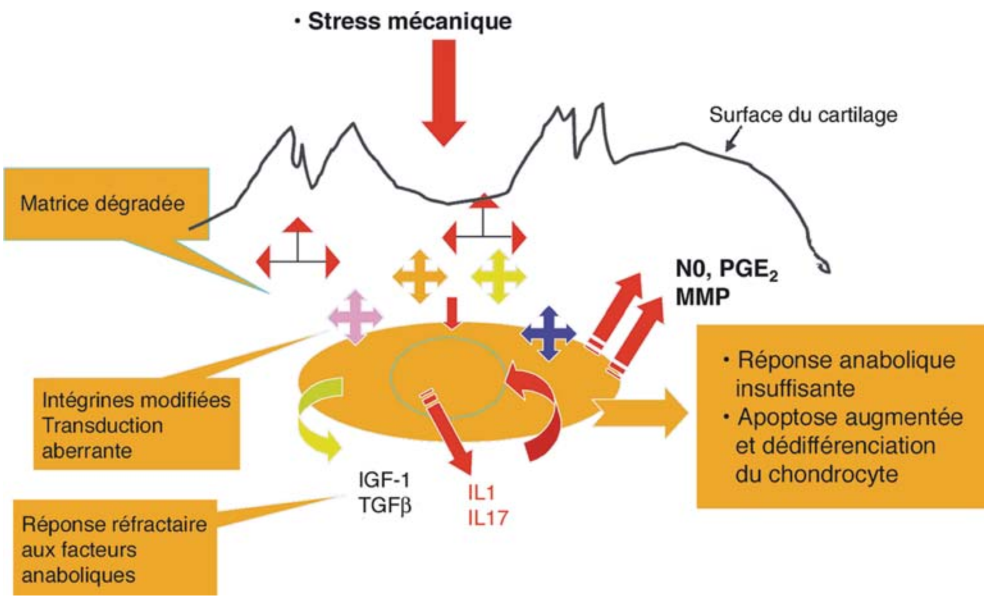

Figure 8. Facteurs présidant à la diminution de la résistance au stress mécanique dans un cartilage sénescent. NO : *nitric oxide* ; PG : prostaglandine ; MMP : métalloprotéases ; IGF : *insulin-like growth factor* ; TGF : *transforming growth factor*.

augmentation de la concentration d'acide hyaluronique et une diminution de la longueur du filament d'acide hyaluronique avec des sites d'attaches occupés par des fragments G1 libres et donc non fonctionnels. [90]

Ces anomalies qualitatives et quantitatives des protéoglycanes ont plusieurs conséquences :
- le chondrocyte est entouré d'agrécanes sensiblement différents, ce qui peut retentir à terme sur son métabolisme et son phénotype ;
- le défaut d'attache à l'acide hyaluronique favorise la protéolyse des agrécanes ;
- il existe une hétérogénéité des populations d'agrécanes avec une instabilité des agrégats qui peut expliquer une moins bonne résistance aux stimuli mécaniques, notamment par baisse de l'hydrophilie des protéoglycanes. [91] Ainsi, in vitro, la déplétion artificielle en GAG de fragments de cartilage s'accompagne de modifications des propriétés viscoélastiques de ce tissu. [92]

Collagènes

Le réseau collagène subit également des remaniements importants avec l'âge, peut-être architecturaux dans un premier temps. Dans les articulations portantes « normales macroscopiquement » (le genou), il n'a pas été trouvé de corrélation entre le contenu en collagène, le taux de collagène dénaturé et l'âge. [86] Cependant, il semble exister une diminution de la synthèse des collagènes (II et XI) avec l'âge chez la souris arthritique. [73, 93]

Ralentissement du « turnover » de la matrice avec le vieillissement

Les modifications des composants de la matrice suggèrent une modification du renouvellement de celle-ci avec le vieillissement articulaire.

Le ralentissement est surtout marqué dans les zones macroscopiquement anormales du cartilage sénescent. Une étude récente montre qu'au sein de ces lésions, le contenu en protéoglycanes et en collagène de type II est diminué avec une augmentation du catabolisme, et une augmentation proportionnellement moins importante de la réaction de synthèse, en tous points parfaitement superposables à l'arthrose maladie. Fait intéressant, le cartilage à proximité de ces lésions est également le siège d'un *turnover* accéléré de la matrice, preuve de l'extension par contiguïté des lésions comme dans l'arthrose. À l'inverse, au sein des zones de cartilage macroscopiquement sain, il semble exister un *turnover* quasi normal de la matrice. [84] Ceci indique un continuum entre sénescence du cartilage et arthrose débutante.

Défaut de réparation du cartilage vieillissant

Le cartilage sénescent se répare moins bien que le cartilage d'un adulte jeune

Le défaut de réparation avec l'âge et la possibilité d'une évolution arthrogène sont étayés dans deux situations cliniques :
- en cas de fracture articulaire, le risque d'une évolution vers une authentique arthrose est multiplié par 3 à 4 après l'âge de 50 ans, preuve du faible pouvoir réparateur du cartilage vieillissant ; [94]
- la chondrolyse rapide non associée à une coxarthrose, notamment à la hanche, constitue également un exemple de défaillance de la réparation. En effet, elle survient exceptionnellement à un âge jeune (< 60 ans) sur une articulation radiologiquement normale avec une épaisseur initialement normale de l'interligne, souvent déclenchée par une hypersollicitation mécanique (surmenage articulaire et obésité). [95]

Défaut de réponse au stress mécanique du cartilage sénescent

La capacité de synthèse des GAG en réponse au stress mécanique in vitro s'avère moins importante dans des cartilages de patients âgés de plus de 50 ans comparativement à des sujets plus jeunes. [96] Chez des souris soumises à des exercices répétés, il existe chez les jeunes animaux une augmentation de la biréfringence du réseau collagène et une baisse chez les plus vieux, témoin, soit d'une réorganisation de l'architecture du réseau collagène et/ou une diminution du nombre des fibres collagènes. [97]

Un des points-clés pourrait être un défaut de production, avec l'âge, de facteurs intracellulaires bénéfiques pour la cellule et indépendants de facteurs sériques. Ainsi Bcl2, outre ses vertus antiapoptotiques, peut stimuler l'expression de Sox-9, un facteur de transcription indispensable pour la production du collagène de type II et de l'agrécane. [98]

Ce défaut de réponse au stress mécanique pourrait résulter de plusieurs phénomènes (Fig. 8).

Anomalies de la matrice elle-même, responsables d'anomalies biomécaniques

Il existe au cours du vieillissement des pontages anormaux entre les protéines par des sucres (en particulier entre les parties terminales des molécules de collagène) par un mécanisme de glycation non enzymatique (GNE). [99] Cette réaction s'apparente à une forme de caramélisation tissulaire qui est particulièrement prononcée dans le cartilage en raison de la demi-vie prolongée des molécules qui y résident. [100] Il a été montré que

ce processus retentissait sur le *turnover* de la matrice (résistance accrue aux enzymes et baisse des synthèses) et sur les propriétés biomécaniques du cartilage dont il augmente la rigidité intrinsèque. [101, 102]

De plus la matrice, en vieillissant, se minéralise avec dépôts de cristaux à la fois de pyrophosphate mais aussi d'hydroxyapatite. [103] Ce processus hautement complexe est étroitement lié à l'accélération du processus de maturation du chondrocyte qui le conduit du stade hypertrophique à l'apoptose. [103] Les microcristaux de phosphate de calcium basique (PCB) et de pyrophosphate peuvent, in vitro, stimuler la production d'enzymes par les cellules synoviales et les chondrocytes. [104] Libérés dans le liquide synovial, ils pourraient favoriser la synovite.

Sensibilité accrue du chondrocyte vieillissant aux cytokines pro-inflammatoires

Les cytokines pro-inflammatoires sont plus actives à stimuler la production de métalloprotéases à partir de chondrocytes « âgés » que de plus « jeunes ». [105, 106]

Résistance du chondrocyte vieillissant aux facteurs de croissance

Il existe une baisse de la réponse aux facteurs de croissance, notamment au TGFβ et à l'IGF-I du chondrocyte humain avec l'âge du donneur en termes de prolifération cellulaire, de néosynthèse des agrécanes et de potentialité à contrecarrer les effets délétères de l'IL1β. [107-110]

Les mécanismes qui président à cette résistance sont complexes, multifactoriels et variables pour chaque facteur de croissance : baisse de leur production ; interférence avec des protéines porteuses pour l'accessibilité aux récepteurs ; effet propre des protéines porteuses (comme par la protéine porteuse 3 [IGFBP-3] de l'IGF-I qui a un effet inhibiteur sur la synthèse des protéoglycanes du chondrocyte) [111] ; défaut de stockage dans la matrice extracellulaire comme pour le TGFϐ par diminution de la décorine ; toxicité du NO ; toxicité des peroxynitrites sur la transduction du signal induit par les facteurs de croissance par nitrosylation des tyrosines kinases. [112-114]

Vieillissement des tissus annexes au cartilage

Le vieillissement du cartilage n'est qu'un des aspects du vieillissement de l'articulation. Ainsi peuvent concourir à l'altération du cartilage avec l'âge : la désafférentation neurologique, la perte de la trophicité musculaire, les modifications biochimiques notamment des ligaments croisés, la calcification des ménisques et surtout les modifications des propriétés biomécaniques et la densité de l'os sous-chondral. [115-117]

Apoptose chondrocytaire

Il existe bien, au cours du vieillissement du cartilage, une augmentation de la mort cellulaire

Nombre de travaux ont montré une baisse de la cellularité avec l'âge. [11] De plus, des travaux anciens ont montré une corrélation entre la diminution du nombre de chondrocytes et la survenue de fibrillations du cartilage ; [12] la détérioration de la fonction anabolisant cellulaire précède la mort de la cellule.

Processus de la mort des chondrocytes

Schématiquement, la mort des chondrocytes peut résulter d'un phénomène physiologique (sénescence physiologique) ou d'une mort accélérée par différents stimuli (stress oxydatif, etc.).

Vieillissement physiologique cellulaire

Données générales. Toute cellule oscille entre deux états : évolution vers la mort cellulaire ou survie (qui implique des étapes de quiescence, de prolifération et de division).

Les cellules avec des mitoses fréquentes subissent un phénomène de sénescence dite réplicative. En effet la protection contre la mort cellulaire est surtout le fait des télomères qui s'effritent au cours du temps singulièrement pour les cellules dépourvues de télomérase (la grande majorité d'entre elles). [118] À l'inverse, les cellules qui expriment la télomérase (cellules germinales, cellules souches et lymphocytes proliférants) ont une durée de vie plus longue et un risque accru d'accumuler des mutations (notamment en cas de défaillance fonctionnelle, par exemple de p53). [118]

Le chondrocyte est une cellule à part. L'absence de vascularisation, l'absence de prolifération des chondrocytes à l'âge adulte et un renouvellement très lent de la matrice avec une longue demi-vie de ses composants principaux, collagène de type II et agrécanes, pourraient conférer au cartilage une sorte de protection contre le vieillissement. Après une phase de croissance et d'ossification endochondrale, marquée par un processus de maturation cellulaire qui conduit le chondrocyte à l'hypertrophie puis à la mort par apoptose, quelques chondrocytes « survivent » dans le cartilage articulaire adulte. [5] Ils sont dans un état de ralentissement drastique de ce processus, marqué par peu ou pas de mitose. [5] Dans le cartilage normal de l'adulte encore jeune, les cellules sont en phase G0 non réplicative. [5, 119] Ne se divisant que peu, le chondrocyte est à l'abri de la sénescence réplicative. Dans ces conditions, l'apoptose (mort programmée naturelle) est très ralentie, en partie par inhibition des caspases, responsables de la dénaturation de l'acide désoxyribonucléique (ADN). [7]

En outre, il convient de se souvenir que le chondrocyte adulte résulte d'un processus de différenciation complexe, très largement régulé par différents facteurs de croissance (FGFβ, TGFβ, Ihh). Le chondrocyte adulte est en quelque sorte bloquer à une étape préproliférative. Or on ne connaît pas bien la teneur d'un cartilage adulte en ces facteurs de croissance. Un déséquilibre en ces facteurs pourrait être de nature à réenclencher le processus de maturation du chondrocyte vers la prolifération puis la mort par apoptose.

La protection contre l'apoptose naturelle pourrait cependant spontanément diminuer avec le vieillissement. Une étude récente menée à partir de 27 donneurs d'âges différents (de 1 à 87 ans) montre qu'avec le vieillissement, il existe in vitro une baisse de l'activité mitotique, une baisse de la longueur du télomère (qui protège de l'action des enzymes sur le chromosome) et une augmentation de l'expression de la β-galactosidase qui témoigne de la sénescence de la cellule. [120]

Sénescence induite ou prématurée. La sénescence de toute cellule peut résulter de nombreux autres facteurs responsables, y compris dans les cellules télomérase-positives, d'un phénomène de sénescence prématurée ou induite. Ces facteurs concourent tous à des altérations de l'ADN qui enclenchent l'activation de molécules spécialisées dans la réparation du génome p53 et p16. [120]

Accélération du phénomène apoptotique en réponse au stress mécanique avec l'âge. Une charge mécanique élevée appliquée sur des explants de cartilage humain in vitro entraîne plus de 30 % de cellules en apoptose et s'accompagne d'une déplétion concomitante en GAG (par libération des enzymes des corps apoptotiques ?). [81] Dans le cartilage sénescent, des forces mécaniques même normales pourraient, en raison de la qualité défaillante de la matrice vieillissante, se traduire par des « microfractures » (inframacroscopiques) du réseau collagène articulaire et/ou de l'os sous-chondral. [121] Ces « chocs » engagent le chondrocyte dans un processus de réparation, mais en raison d'un changement de la matrice environnant le chondrocyte, celui-ci a tendance à se dédifférencier ou accélérer sa maturation, ce qui le fait passer par une étape proliférative puis la mort par apoptose. [122]

Du stress mécanique à la mort du chondrocyte : quels facteurs proapoptotiques ? Il faut insister sur le rôle des deux agents délétères : le NO et le stress oxydatif qui agissent probablement de concert. Le NO (*nitric oxide*) apparaît comme le facteur proapoptotique majeur mais aussi inhibiteur des synthèses, synthétisé par des NO synthétases sous l'influence de l'IL1. [122-124] Mais le NO a une demi-vie très courte et il agit en partie de concert avec les radicaux libres pour former des peroxynitrites toxiques pour le métabolisme de la cellule. Le

chondrocyte pouvait mourir, soit par nécrose (action prédominante des radicaux libres), soit par apoptose, action prédominante du NO. Le stress oxydatif, qui se traduit par une production aberrante de dérivés oxygénés, est déclenché dès qu'il y a lésion moléculaire de la matrice. La tension en oxygène n'est pas nulle notamment dans les couches superficielles du cartilage. Les radicaux libres pourraient entre autres inhiber la production d'Hif 1a qui est un facteur anabolique qui permet la sécrétion des enzymes de la glycolyse et d'autres facteurs métaboliques de la cellule. À l'inverse, l'action de facteurs de croissance pourrait protéger la cellule du stress oxydatif. C'est ce que suggère un article récent sur le récepteur de l'IGF-I. [125] Au total, la balance survie et mort du chondrocyte résulte sans doute de phénomènes environnementaux complexes qui influencent les taux de facteurs de survie et de facteurs proapoptotiques.

■ Références

[1] Glimet T. Les effets de la pression sur les propriétés du cartilage normal et physiologique et pathologique. In: de Séze S, Ryckewaert A, Kahn MF, editors. *Actualités rhumatologiques*. Paris: Expansion Scientifique Francaise; 1993. p. 229-238.

[2] Chevalier X. Physiopathology of arthrosis. The normal cartilage. *Presse Med* 1998;**27**:75-80.

[3] Kronenberg HM. Developmental regulation of the growth plate. *Nature* 2003;**423**:332-336.

[4] Olsen BR, Reginato AM, Wang W. Bone development. *Annu Rev Cell Dev Biol* 2000;**16**:191-220.

[5] Corvol MT. The chondrocyte: from cell aging to osteoarthritis. *Joint Bone Spine* 2000;**67**:557-560.

[6] Lee YJ, Lee EB, Kwon YE, Lee JJ, Cho WS, Kim HA, et al. Effect of estrogen on the expression of matrix metalloproteinase (MMP)-1, MMP-3, and MMP-13 and tissue inhibitor of metalloproteinase-1 in osteoarthritis chondrocytes. *Rheumatol Int* 2003;**23**:282-288.

[7] Nuttall ME, Nadeau DP, Fisher PW, Wang F, Keller PM, DeWolf Jr. WE, et al. Inhibition of caspase-3-like activity prevents apoptosis while retaining functionality of human chondrocytes in vitro. *J Orthop Res* 2000;**18**:356-363.

[8] Thonar MA, Masuda K, Manicourt DH, Kuettner KE. Structure and function of normal adult articular cartilage. In: Reginster JY, Pelletier JP, Martel-pelletier J, Henrotin Y, editors. *Osteoarthritis: clinical and experimental aspects*. Berlin: Springer Verlag; 1999. p. 1-19.

[9] Dowthwaite GP, Bishop JC, Redman SN, Khan IM, Rooney P, Evans DJ, Haughton L, Bayram Z, Boyer S, Thomson B, Wolfe MS, Archer CW. The surface of articular cartilage contains a progenitor cell population. *J Cell Sci* 2004;**29**:889-897.

[10] Hayes AJ, Dowthwaite GP, Webster SV, Archer CW. The distribution of Notch receptors and their ligands during articular cartilage development. *J Anat* 2003;**202**:495-502.

[11] Mitrovic D, Quintero M, Starkovic A, Ryckeweart A. Cell density of adult human femoral condylar articular surface in joints with normal and fibrillated surfaces. *Lab Invest* 1983;**49**:309-316.

[12] Vignon E, Arlot M, Paricot L, Vignon G. The cell density of human femoral head cartilage. *Clin Orthop* 1986;**121**:303-308.

[13] Allan DA. Structure and physiology of joints and their relationship to repetitive strain injuries. *Clin Ortho* 1998;**351**:32-38.

[14] Vignon E, Arlot M, Hartman D, Noyer D. Étude microdilumétrique et biochimique du cartilage articulaire humain. Comparaison de diverses jointures. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1980;**47**:715-718.

[15] Levick JR. Microvascular architecture and exchange in synovial joints. *Microcirculation* 1995;**2**:217-233.

[16] Mobasheri A, Vannucci SJ, Bondy CA, Carter SD, Innes JF, Arteaga MF, et al. Glucose transport and metabolism in chondrocytes: a key to understanding chondrogenesis, skeletal development and cartilage degradation in osteoarthritis. *Histol Histopathol* 2002;**17**:1239-1267.

[17] Urban JP. Present perspectives on cartilage and chondrocyte mechanobiology. *Biorheology* 2000;**37**:185-190.

[18] Lee D, Long SA, Adams JL, Chan G, Vaidya KS, Francis TA, et al. Potent and selective nonpeptide inhibitors of caspases 3 and 7 inhibit apoptosis and maintain cell functionality. *J Biol Chem* 2000;**275**:16007-16014.

[19] Van den Berg WB, Van den Kraan PM. Van beuningen HM. Role of growth factors and cartilage repair. In: Reginster JY, Pelletier JP, Martel-pelletier J, Henrotin Y, editors. *Osteoarthritis: clinical and experimental aspects*. Berlin: Springer Verlag; 1999. p. 188-209.

[20] Salter DM, Hughes DE, Simpson R, Gardner DL. Integrin expression by human articular chondrocytes. *Br J Rheumatol* 1992;**31**:231-234.

[21] Knudson W, Aguiar DJ, Hua Q, Knudson CB. CD44-anchored hyaluronan-rich pericellular matrices: an ultrastructural and biochemical analysis. *Exp Cell Res* 1996;**228**:216-228.

[22] Muir H, Hardingham TE. Cartilage matrix biochemistry. In: Scott JT Copermn's, editor. *Textbook of Rheumatic disease*. Edinburgh: Churchill, Livingstone; 1986. p. 177-198.

[23] Berenbaum F. Anatomopathologie et pathogénie de l'arthrose. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**(suppl3):119-125.

[24] Ottani V, Raspanti M, Ruggeri A. Collagen structure and functional implications. *Micron* 2001;**32**:251-260.

[25] Thomas JT, Ayad S, Grant ME. Cartilage collagens: strategies for the study of their organisation and expression in the extracellular matrix. *Ann Rheum Dis* 1994;**53**:488-496.

[26] Bruckner P, Van der Rest M. Structure and function of cartilage collagens. *Microsc Res Tech* 1994;**28**:378-384.

[27] Ryan MC, Sandell LJ. Differential expression of a cysteine-rich domain in the amino-terminal propeptide of type II (cartilage) procollagen by alternative splicing of mRNA. *J Biol Chem* 1990;**265**:10334-10339.

[28] Aigner T, Zhu Y, Chansky HH, Matsen 3rd FA, Maloney WJ, Sandell LJ. Reexpression of type IIA procollagen by adult articular chondrocytes in osteoarthritic cartilage. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:1443-1450.

[29] Salminen H, Vuorio E, Saamanen AM. Expression of Sox9 and type IIA procollagen during attempted repair of articular cartilage damage in a transgenic mouse model of osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:947-955.

[30] Sutmuller M, Bruijn JA, de Heer E. Collagen types VIII and X, two non-fibrillar, short-chain collagens. Structure homologies, functions and involvement in pathology. *Histol Histopathol* 1997;**12**:557-566.

[31] Kirsch T, Harrison G, Golub EE, Nah HD. The roles of annexins and types II and X collagen in matrix vesicle-mediated mineralization of growth plate cartilage. *J Biol Chem* 2000;**275**:35577-35583.

[32] Eyre DR, Wu JJ, Fernandes RJ, Pietka TA, Weis MA. Recent developments in cartilage research: matrix biology of the collagen II/IX/XI heterofibril network. *Biochem Soc Trans* 2002;**30**:893-899.

[33] Eyre DR. Collagen of articular cartilage. *Arthritis Res* 2002;**4**:30-35.

[34] Olsen BR. Collagen IX. *Int J Biochem Cell Biol* 1997;**29**:555-558.

[35] Reginato AM, Olsen BR. The role of structural genes in the pathogenesis of osteoarthritic disorders. *Arthritis Res* 2002;**4**:337-345.

[36] Kuivaniemi H, Tromp G, Prockop DJ. Mutations in fibrillar collagens (types I, II, III, and XI), fibril-associated collagen (type IX), and network-forming collagen (type X) cause a spectrum of diseases of bone, cartilage, and blood vessels. *Hum Mutat* 1997;**9**:300-315.

[37] Williams CJ, Jimenez SA. Heritable diseases of cartilage caused by mutations in collagen genes. *J Rheumatol* 1995;**43**(suppl):28-33.

[38] Praillet C, Grimaud JA, Lortat-Jacob H. Les protéoglycanes, molécules aux multiples fonctions, futures molécules thérapeutiques. *Med Sci (Paris)* 1998;**14**:412-420.

[39] Kjellén L, Lindahl U. Proteoglycans: structures and interactions. *Annu Rev Biochem* 1991;**60**:443-475.

[40] Knudson CB, Knudson W. Cartilage proteoglycans. *Semin Cell Dev Biol* 2001;**12**:69-78.

[41] Doege KJ, Sasaki M, Kimura T, Yamada Y. Complete coding sequence and deduced primary structure of the human cartilage large aggregating proteoglycan, aggrecan. Human-specific repeats, and additional alternatively spliced forms. *J Biol Chem* 1991;**266**:894-902.

[42] Schwartz NB, Pirok 3rd EW, Mensch Jr. JR, Domowicz MS. Domain organization, genomic structure, evolution, and regulation of expression of the aggrecan gene family. *Prog Nucleic Acid Res Mol Biol* 1999;**62**:177-225.

[43] Kiani C, Chen L, Wu YJ, Yee AJ, Yang BB. Structure and function of aggrecan. *Cell Res* 2002;**12**:19-32.

[44] Sandy JD, Flannery CR, Neame PJ, Lohmander LS. The structure of aggrecan fragments in human synovial fluid. Evidence for the involvement in osteoarthritis of a novel proteinase which cleaves the Glu 373-Ala 374 bond of the interglobular domain. *J Clin Invest* 1992;**89**:1512-1516.

[45] Flannery CR, Lark MW, Sandy JD. Identification of a stromelysin cleavage site within the interglobular domain of human aggrecan. Evidence for proteolysis at this site in vivo in human articular cartilage. *J Biol Chem* 1992;**267**:1008-1014.

[46] Luo W, Guo C, Zheng J, Chen TL, Wang PY, Vertel BM, et al. Aggrecan from start to finish. *J Bone Miner Metab* 2000;**18**:51-56.

[47] Roughley PJ, Lee ER. Cartilage proteoglycans: structure and potential functions. *Microsc Res Tech* 1994;**28**:385-397.

[48] Silbert JE, Sugumaran G. Intracellular membranes in the synthesis, transport, and metabolism of proteoglycans. *Biochim Biophys Acta* 1995;**1241**:371-384.
[49] Vertel BM. The ins and outs of aggrecan. *Trends Cell Biol* 1995;**5**:458-464.
[50] Schwartz NB. Xylosylation: the first step in synthesis of proteoglycan. *Trends Glycosci Glycotechnol* 1995;**7**:429-445.
[51] Herrmann JM, Malkus P, Schekman man R. Out of the ER-outfitters, escorts and guides. *Trends Cell Biol* 1999;**9**:5-7.
[52] Trombetta ES, Helenius A. Lectins as chaperones in glyco-protein folding. *Curr Opin Struct Biol* 1998;**8**:587-592.
[53] Bonifacino JS, Weissman AM. Ubiquitin and the control of protein fate in the secretory and endocytic pathways. *Annu Rev Cell Dev Biol* 1998; **14**:19-57.
[54] Rivett AJ. Intracellular distribution of proteasomes. *Curr Opin Immunol* 1998;**10**:110-114.
[55] Fisher LW, Termine JD, Young MF. Deduced protein sequence of bone small proteoglycan I (biglycan) shows homology with proteoglycan II (decorin) and several nonconnective tissue proteins in a variety of species. *J Biol Chem* 1989;**264**:4571-4576.
[56] Vynios DH, Papageorgakopoulou N, Sazakli H, Tsiganos CP. The interactions of cartilage proteoglycans with collagens are determined by their structures. *Biochimie* 2001;**83**:899-906.
[57] Hedbom E, Heinegard D. Binding of fibromodulin and decorin to separate sites on fibrillar collagens. *J Biol Chem* 1993;**268**:27307-27312.
[58] Gendelman R, Burton-Wurster NI, MacLeod JN, Lust G. The cartilage-specific fibronectin isoform has a high affinity binding site for the small proteoglycan decorin. *J Biol Chem* 2003;**278**:11175-11181.
[59] Kuettner KE, Thonar EJ. Cartilage integrity and homeostasis. In: Dieppe P, Klippel J, editors. *Rheumatology*. London: Mosby-Wolfe; 1998.
[60] Santra M, Reed CC, Iozzo RV. Decorin binds to a narrow region of the epidermal growth factor (EGF) receptor, partially overlapping but distinct from the EGF-binding epitope. *J Biol Chem* 2002;**277**:35671-35681.
[61] Hildebrand A, Romaris M, Rasmussen LM, Heinegard D, Twardzik DR, Border WA, et al. Interaction of the small interstitial proteoglycans biglycan, decorin and fibromodulin with transforming growth factor beta. *Biochem J* 1994;**302**:527-534.
[62] Iozzo RV. The biology of the small leucine-rich proteoglycans Functional network of interactive proteins. *J Biol Chem* 1999;**274**: 18843-18846.
[63] Redini F. Structure and regulation of articular cartilage proteoglycan expression. *Pathol Biol* 2001;**49**:364-375.
[64] Camper L, Heinegard D, Lundgren-Akerlund E. Integrin alpha2beta1 is a receptor for the cartilage matrix protein chondroadherin. *J Cell Biol* 1997;**138**:1159-1167.
[65] Mansson B, Wenglen C, Morgelin M, Saxne T, Heinegard D. Association of chondroadherin with collagen type II. *J Biol Chem* 2001;**276**: 32883-32888.
[66] Heathfield TF, Onnerfjord P, Dahlberg L, Heinegard D. Cleavage of fibromodulin in cartilage explants involves removal of the N-terminal tyrosine sulfate-rich region by proteolysis at a site that is sensitive to matrix metalloproteinase-13. *J Biol Chem* 2004;**279**:6286-6295.
[67] Homandberg GA. Potential regulation of cartilage metabolism in osteoarthritis by fibronectin fragments. *Front Biosci* 1999;**4**:D713-D730.
[68] Stanton H, Ung L, Fosang AJ. The 45 kDa collagen-binding fragment of fibronectin induces matrix metalloproteinase-13 synthesis by chondrocytes and aggrecan degradation by aggrecanases. *Biochem J* 2002;**364**:181-190.
[69] Yasuda T, Poole AR, Shimizu M, Nakagawa T, Julovi SM, Tamamura H, et al. Involvement of CD44 in induction of matrix metalloproteinases by a COOH-terminal heparin-binding fragment of fibronectin in human articular cartilage in culture. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1271-1280.
[70] Loeser RF, Forsyth CB, Samarel AM, Im HJ. Fibronectin fragment activation of proline-rich tyrosine kinase PYK2 mediates integrin signals regulating collagenase-3 expression by human chondrocytes through a protein kinase C-dependent pathway. *J Biol Chem* 2003;**278**: 24577-24585.
[71] Chevalier X, Groult N, Larget-Piet B, Zardi L, Hornebeck W. Tenascin distribution in articular cartilage from normal subjects and from patients with osteoarthritis and rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:1013-1022.
[72] Dickinson SC, Vankemmelbeke MN, Buttle DJ, Rosenberg K, Heinegard D, Hollander AP. Cleavage of cartilage oligomeric matrix protein (thrombospondin-5) by matrix metalloproteinases and a disintegrin and metalloproteinase with thrombospondin motifs. *Matrix Biol* 2003;**22**:267-278.
[73] Wu W, Billinghurst RC, Pidoux I, Antoniou J, Zukor D, Tanzer M, et al. Sites of collagenase cleavage and denaturation of type II collagen in aging and osteoarthritic articular cartilage and their relationship to the distribution of matrix metalloproteinase 1 and matrix metalloproteinase 13. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2087-2094.
[74] Cole AA, Margulis A, Kuettner KE. Distinguishing ankle and knee articular cartilage. *Foot Ankle Clin* 2003;**8**:305-316.
[75] Quinn TM, Allen RG, Schalet BJ, Perumbuli P, Hunzinker EB. Matrix and cell injury due to sub impact loading of adult bovine articular cartilage explants: effects of strain rate and peak stress. *J Orthop Res* 2001; **19**:242-249.
[76] Millward-Sadler SJ, Wright MO, Davies LW, Nuki G, Salter DM. Mechanotrasduction via integrins and interleukin-4 results in altered agrecan and matrix metalloproteinase-3 gene expression in normal but not in osteoarthritic human articular chondrocytes. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:2091-2099.
[77] Millward-Sadler SJ, Salter DM. Integrin-dependent signal cascades in chondrocyte mechanotransduction. *Ann Biomed Eng* 2004;**32**:435-446.
[78] Kurtis M, Schmidt TA, Bugbee WD, Loeser RF, Sah RL. Integrin-mediated adhesion of human articular chondrocytes to cartilage. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:110-118.
[79] Michihisa Z, Meharra EJ, Kühn K, Creighton-Achermann L, Lotz M. Accelerated aging dependent development of osteoarthritis in alpha 1 deficient mice. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2873-2880.
[80] Treppo S, Berenblit SI, Bombard DL, Frank EH, Grodzinsky AF. Physical diagnosis of cartilage degradation. In: *Advances of osteoarthritis*. Tokyo: Springer-Verlag; 1999. p. 59-73.
[81] D'Lima DD, Hashimoto S, Chen PC, Colwell Jr. CW, Lotz MK. Human chondrocytes apoptosis in response to mechanical injury. *Osteoarthritis Cartilage* 2001;**9**:712-719.
[82] Mitrovic D. In: *Arthrose : perspectives et réalités*. Paris: Masson; 1987. p. 110-117.
[83] Hudelmaier M, Glaser C, Hohe J, Englmeier KH, Reiser M, Putz R, et al. Age related changes in the morphology and deformational behavior of knee joint cartilage. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2556-2561.
[84] Squirres GR, Okouneff S, Ionescu M, Poole AR. The pathobiology of focal lesion development in aging human cartilage and molecular matrix changes characteristics of osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2003; **48**:1261-1270.
[85] Aurich M, Poole AR, Reiner A, Mollehauer C, Margulis A, Kuettner KE, et al. Matrix homeostasis in aging normal human ankle cartilage. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2903-2910.
[86] Hollander AP, Pidoux I, Reiner A, Rorabeck C, Bourne R, Poole AR. Damage to type II collagen in aging and osteoarthritis starts at the articular surface, originates around the chondrocytes, and extends into the cartilage with progressive degeneration. *J Clin Invest* 1995;**96**: 2859-2869.
[87] Verbruggen G, Cornelissen M, Almqvist KF, Wang L, Elewaut D, Broddelez C, et al. Influence of aging on the synthesis and morphology of the aggrecans synthesized by differentiated human articular chondrocytes. *Osteoarthritis Cartilage* 2000;**8**:170-179.
[88] Buckwalter JA, Kuettner KE, Thonar E-M. Age related changes in articular cartilage proteoglycans: electron microscopic studies. *J Orthop Res* 1985;**3**:251-257.
[89] Wells T, Davidson C, Morgelin M, Bird JLE, Bayliss MT, Dudhia J. Age related changes in the composition, the molecular stoichiometry and the stability of proteoglycan aggregates extracted from human articular cartilage. *Biochem J* 2003;**370**:69-79.
[90] Holmes MW, Bayliss MT, Muir H. Hyaluronic acid in human articular cartilage. Age related changes in content and size. *Biochem J* 1998;**250**: 435-441.
[91] Kuettner KE, Schleyerbach R, Peyron GJ, Hascall VC. *Proteoglycan in articular cartilage and osteoarthritis*. New York: Raven Press; 1991.
[92] Disilvestro MR, Suh JK. Biphasic poroviscoelastic characteristics of proteoglycan-depleted articular cartilage: simulation of degeneration. *Ann Biomed Eng* 2002;**30**:792-800.
[93] Chambers MG, Kuffner T, Cowan SK, Cheah KS, Mason RM. Expression of collagen and aggrecan genes in normal and osteoarthritic murine knee joints. *Osteoarthritis Cartilage* 2002;**10**:51-61.
[94] Stevens DG, Beharry R, McKee MD, Wadell JP, Schemitsch EH. The long-term functional outcome of operatively treated tibial plateau fractures. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:312-320.

[95] Lequesne M, De Sèze S, Amouroux J. La coxarthrose destructrice rapide. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1970;**37**:721-733.
[96] D'Lima DD, Bergulla A, Lotz M, Colwell CW. Effect of age and osteoarthritis on glycosaminoglycan synthesis. In: *4th International Cartilage Repair Symposium, Toronto. Canada*. 2002.
[97] Hyttinen MM, Arokoski JP, Parkinen JJ, Lammi MJ, Lapvetlaine J, Mauranen K, et al. Age matters: collagen birefringence of superficial articular cartilage is increased in young guinea-pigs but decreased in older animals after identical physiological type of joint loading. *Osteoarthritis Cartilage* 2001;**9**:694-701.
[98] Kinkel MD, Horton Jr. WE. Coordinate down regulation of cartilage matrix gene expression in Bcl2 deficient chondrocytes is associated with decreased SOX 9 expression and decreased mRNA stability. *J Cell Biochem* 2003;**88**:941-953.
[99] Reiser KM. Non enzymatic glycation of collagen aging and diabetes. *Proc Soc Exp Biol Med* 1998;**218**:23-37.
[100] Uchiyama A, Ohisshi T, Takahasshi M, Kushida K, Inoue T, Fuji M, et al. Flurophores from aging human articular cartilage. *J Biochem (Tokyo)* 1991;**110**:714-718.
[101] de Groot J, Verzijl N, Bank RA, Lafeber FP, Bijlsma JW, TeKoppele JM. Age related decrease in proteoglycan synthesis of human articular chondrocytes: the role of non enzymatic glycation. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:1003-1009.
[102] Verzijl N, de Groot J, Ben ZC, Brau-Benjamin O, Maroudas A, Bank RA, et al. Cross linking by advanced glycation end products increase the stiffness of the collagen network in human articular cartilage: a possible mechanisms through which age is a risk factor for osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:114-123.
[103] Terkeltaub RA. Inorganic pyrophosphate (PPi) generation and disposition in pathophysiology. *Am J Physiol Cell Physiol* 2001;**281**:C1-11.
[104] Terkeltaub RA. What does cartilage calcification tell us about osteoarthritis?. *J Rheumatol* 2002;**29**:411-415.
[105] Dozin B, Malpeli M, Carmardella L, Cancedda R, Pietrangelo A. Response of young, aged and osteoarthritic human articular chondrocytes to inflammatory cytokines: molecular and cellular aspects. *Matrix Biol* 2002;**21**:449-459.
[106] Van Beuningen HM, Arntz OJ, Van den Berg WB. In vivo effects of IL1 on articular cartilage. Prolongation of proteoglycan metabolic disturbances in old mice. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:606-615.
[107] Guerne PA, Blanco F, Kaelin A, Degeorges M, Lotz M. Growth factor responsiveness of human articular chondrocytes in ageing and development. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:960-968.
[108] Iqbal J, Dudhia J, Bird JL, Bayliss MT. Age related effects of TGF beta on proteoglycan synthesis in equine articular cartilage. *Biochem Biophys Res Commun* 2000;**274**:467-471.
[109] Scharstuhl A, Van Beuningen HM, Vitters EL, Van der Kraan PM, Van den Berg WB. Loss of transforming growth factor counteraction on IL-1 mediated effects in cartilage old mice. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:1095-1098.
[110] Doré S, Pelletier JP, DiBattista JA, Tardif G, Brazeau P, Martel-Pelletier J. Human osteoarthritic chondrocytes possess an increased number of IGF-1 binding sites but are unresponsive to its stimulation: possible role of IGF-1 binding proteins. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:253-263.
[111] Loeser RF, Shanker G, Carlson CS, Gardin JF, Shelton BJ, Sontag WE. Reduction in the chondrocyte response to insulin-like growth factor 1 in aging and osteoarthritis: studies in a non human primate model of naturally occurring disease. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:2110-2120.
[112] Martin JA, Buckwalter JA. The role of chondrocyte-matrix interactions in maintaining a repairing articular cartilage. *Biorheology* 2000;**37**:129-140.
[113] Roughley PJ, Melching LI, Recklies AD. Changes in the expression of decorin and biglycan in human articular cartilage with age and regulation by TGF beta. *Matrix Biol* 1993;**14**:15-59.
[114] Loeser RF, Carlson CS, Del Carlo M, Cole A. Detection of nitrotyrosine in aging and osteoarthritic cartilage. Correlation of oxidative damage with the presence of interleukin-1 beta and with chondrocyte resistance to insulin growth factor 1. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2349-2357.
[115] Salo PT, Hogervorst T, Seerattan RA, Rucker D, Bray RC. Selective joint denervation promotes knee osteoarthritis in the aging rat. *J Orthop Res* 2002;**20**:1256-1264.
[116] Young RD, Vaughan-Thomas A, Wardale RJ, Duance VC. Type II collagen deposition in cruciate ligament precedes osteoarthritis in the guinea pig knee. *Osteoarthritis Cartilage* 2002;**10**:40-48.
[117] Ding M. Age variations in the properties of human tibial trabecular bone and cartilage. *Acta Orthop Scand* 2000;**292**(suppl):1-45.
[118] Pelicci PG. Do tumor suppressive mechanisms contribute to organism aging by inducing stem cell senescence. *J Clin Invest* 2004;**113**:4-7.
[119] Kusuzaki K, Sugimoto S, Takeshita H, Murata H, Tashiguchi S, Noz T, et al. DNA cytofluorometric analysis of chondrocytes in human articular cartilage under aging or arthritic conditions. *Osteoarthritis Cartilage* 2001;**9**:664-670.
[120] Martin JA, Buckwalter JA. The role of chondrocyte senescence in the pathogenesis of osteoarthritis and in limiting cartilage repair. *J Bone Joint Surg [Am]* 2003;**85**:106-110.
[121] Weightman B. In vitro fatigue testing of articular cartilage. *Ann Rheum Dis* 1975;**34**:108.
[122] Mobasheri A. Role of chondrocyte death and hypocellularity in ageing human articular cartilage and the pathogenesis of osteoarthritis. *Med Hypoth* 2002;**58**:193-197.
[123] Blanco FJ, Ochs RL, Schwarz H, Lotz M. Chondrocyte apoptosis induced by nitric oxide. *Am J Pathol* 1995;**146**:75-85.
[124] Min BH, Kim HJ, Lim H, Park CS, Park SR. Effects of ageing and arthritis disease on nitric oxide production by human articular chondrocytes. *Exp Mol Med* 2001;**33**:299-302.
[125] Holzenberger M, Dupont J, Ducos B, Leneuve P, Geloen A, Even PC, Cervera P, LeBouc Y. IGF-I receptor regulates lifespan and resistance to oxidative stress in mice. *Nature* 2003;**421**:125-126.

X. Chevalier (xavier.chevalier@hmn.ap-hop-paris.fr).
Service de rhumatologie, Hôpital Henri Mondor, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil cedex, France.

P. Richette.
Hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

■ 14-009-A-10

Cartilage de croissance et croissance en orthopédie

J.-L. Jouve, G. Bollini, F. Launay, Y. Glard, T. Craviari, J.-M. Guillaume, M. Panuel

Le cartilage de croissance assure la croissance en longueur au niveau des os longs. Il est indissociable d'une entité plus globale que constitue la chondroépiphyse. Celle-ci comprend l'ensemble des structures cartilagineuses qui assurent le développement des épiphyses des os longs. La chondroépiphyse constitue une unité à la fois histologique, fonctionnelle et vasculaire. Toute lésion de cette région peut avoir un retentissement sévère sur la croissance. Les mécanismes de régulation de la croissance sont complexes, génétiques, socioéconomiques, endocriniens et mécaniques. Il est difficile de les dissocier. L'observation clinique répétée reste indispensable pour porter un diagnostic et surtout pour effectuer une prévision fiable du statut en fin de croissance. Les courbes de croissance, abaques, corrélées aux mesures d'âge osseux permettent d'effectuer de telles prévisions avec une précision intéressante. Ces évaluations tiennent compte du caractère non linéaire de la croissance, ainsi que du comportement propre à chaque cartilage de croissance. Les perturbations de la croissance peuvent être distinguées en perturbations locales, régionales ou générales. Le chirurgien orthopédiste est directement concerné par les perturbations locales, lors de la constitution d'une épiphysiodèse. Parmi les examens d'imagerie, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) s'est affirmée comme l'examen de choix pour s'orienter vers un traitement palliatif ou une désépiphysiodèse. Les perturbations régionales vont concerner l'ensemble d'un membre. Les courbes prévisionnelles vont alors guider l'indication thérapeutique entre un allongement ou une épiphysiodèse chirurgicale. Enfin, une anomalie générale avec un écart de plus de deux déviations standards va justifier d'une orientation vers une équipe spécialisée afin de rechercher une anomalie organique et discuter un traitement adapté.

Mots clés : Cartilage de croissance ; Croissance ; Épiphysiodèse

Plan

Introduction

La croissance peut répondre à de nombreuses définitions. De manière pragmatique, on regroupe sous ce terme tous les événements conduisant un individu de la vie fœtale à un stade mature. Le chirurgien orthopédiste est particulièrement intéressé par ces événements car la croissance squelettique est à la fois le guide et le témoin principal d'une croissance harmonieuse.

La croissance obéit à des lois précises. Certaines sont parfaitement connues, d'autres sont encore mystérieuses et font l'objet de théories parfois contradictoires.

Les mécanismes régulateurs de la croissance sont nombreux, génétiques, endocriniens, mais également socioéconomiques et mécaniques. Ces facteurs sont intriqués et encore mal connus.

La croissance peut être perturbée en un point précis du squelette. Elle peut affecter un segment de membre, un hémicorps. Elle peut être généralisée à l'ensemble du squelette. Toutes les perturbations de la croissance vont converger vers le chirurgien orthopédiste. Son rôle va être de démembrer le problème de la manière la plus précise possible. Il prend en charge les dysfonctionnements relevant de sa compétence. Il organise la prise en charge multidisciplinaire des pathologies complexes.

L'étude de la croissance est marquée par des étapes majeures. À chacune d'entre elles, un pas important a été franchi. Les inconnues restent encore importantes et, à ce jour, beaucoup d'éléments manquent à une bonne compréhension de la croissance. Il est parfois difficile, dans les ouvrages écrits, d'établir ce qui relève de faits établis de manière formelle et ce qui relève de l'hypothèse ou de la déduction non documentée. Notre objectif dans ce chapitre est de communiquer au lecteur les bases fondamentales de la croissance et les éléments sur lesquels il peut s'appuyer dans sa pratique quotidienne.

■ Acteurs de la croissance

Chondroépiphyse, unité fonctionnelle indissociable du cartilage de croissance

La chondroépiphyse est une structure anatomique pluritissulaire, située à chacune des deux extrémités d'un os long (Fig. 1). Son rôle est double : assurer la croissance en longueur de l'os diaphysaire et permettre la croissance volumique des extrémités osseuses, notamment la forme de la surface articulaire correspondante [1].

À la naissance, la plupart des chondroépiphyses ne sont encore formées que de cartilage hyalin (cartilage de croissance) entouré d'une fine couche de fibrocartilage (cartilage articulaire). Une seule présente constamment à la naissance un noyau d'ossification déjà présent, il s'agit de l'extrémité inférieure du fémur. Le ou les noyaux d'ossification de chaque chondroépiphyse apparaissent à des périodes précises de la croissance postnatale. La chronologie d'apparition des noyaux d'ossification est à la base des techniques d'évaluation de l'âge osseux.

Il est habituel de dire qu'il y a dans la chondroépiphyse, deux types de cartilages de croissance :

- un de type sphérique à croissance centripète, il s'agit du cartilage de croissance du point d'ossification épiphysaire ;
- un de type discal à croissance axiale ou cartilage de conjugaison.

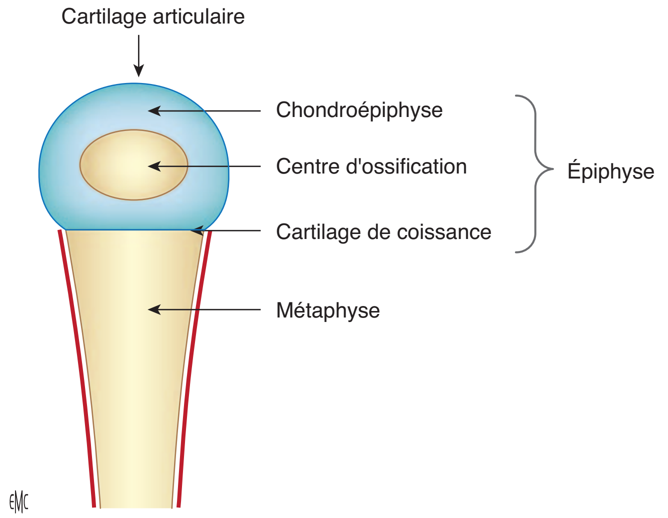

Figure 1. Extrémité d'un os long en croissance. Cartilage de croissance et cartilage articulaire sont inclus dans la masse cartilagineuse que représente la chondroépiphyse.

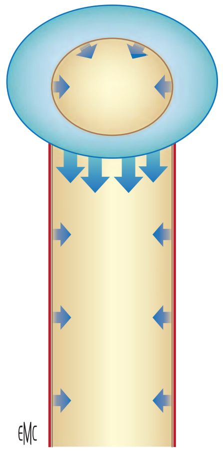

Figure 2. Cinétique de la croissance de l'os long. Le cartilage de conjugaison assure la croissance en longueur. Le périoste assure la croissance en épaisseur. Le cartilage de croissance épiphysaire assure la croissance de l'épiphyse par apposition centripète. Le point d'ossification épiphysaire se développe de manière asymétrique et permet de donner la forme définitive à l'extrémité osseuse concernée.

Figure 3. Cas clinique d'un enfant âgé de 7 ans. Cet enfant a bénéficié d'une injection de biphosphonates à la période néonatale motivée par un trouble du métabolisme phosphocalcique. Un liseré de calcification était alors formé au niveau du point d'ossification épiphysaire. On observe parfaitement sur son cliché, plusieurs années après, que la croissance du point d'ossification épiphysaire s'est faite essentiellement par appositions périostées distales et latérales. La croissance du versant métaphysaire du point d'ossification a été quasiment inexistante. Cela pondère la notion d'un cartilage de croissance épiphysaire sphérique (collection Necker – P. Schmit, C. Glorion).

Les choses paraissent en pratique un peu plus complexes. Le schéma classique de cartilage de croissance épiphysaire sphérique à croissance centripète paraît simpliste. Un tel mode de fonctionnement est évident sur certains os courts comme le talus ou le calcanéus. En revanche, aux os longs, la croissance du noyau épiphysaire est plus subtile, beaucoup plus lente que le cartilage de conjugaison. Elle gère essentiellement la forme de l'épiphyse et se fait essentiellement en regard de la périphérie. Elle est quasi inexistante en regard de la métaphyse où seule l'activité du cartilage de conjugaison semble efficace (Fig. 2). Le cas clinique de la Figure 3 donne une idée assez précise du véritable mode de croissance de l'épiphyse fémorale distale.

Histologie du cartilage de croissance

Le cartilage de croissance est composé successivement, de l'épiphyse vers la métaphyse, de quatre couches dont la finalité est un processus d'ossification enchondrale (Fig. 4). Les chon-

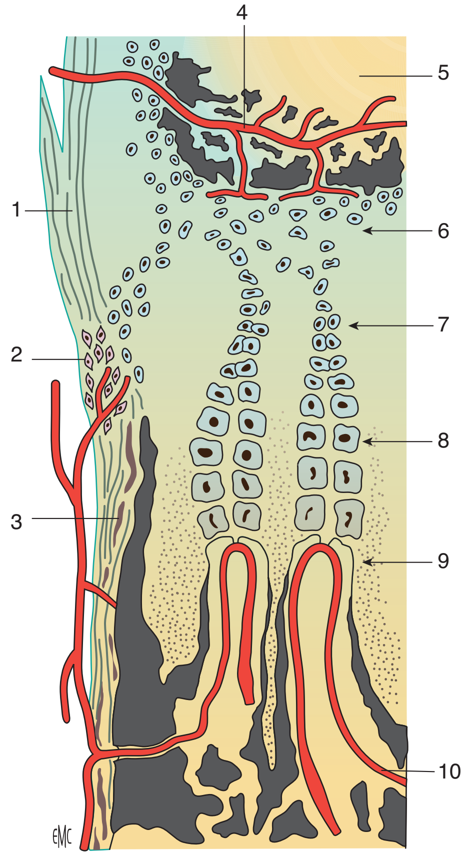

Figure 4. Aspect histologique du cartilage de croissance métaphysaire de la virole périchondrale. On note l'indépendance entre la vascularisation épiphysaire et la vascularisation métaphysaire. La zone avasculaire correspondant à la couche dégénérative constitue le point de faiblesse en traumatologie. 1. Périchondre ; 2. virole périchondrale ; 3. périoste ; 4. artère épiphysaire ; 5. centre d'ossification épiphysaire ; 6. couche germinale ou de réserve ; 7. couche sériée ou en colonnes ; 8. couche de cellules hypertrophiques ; 9. couche dégénérative ou d'ossification ; 10. vaisseaux métaphysaires.

Figure 5. Aspect du fémur distal d'un enfant affecté d'une arthrite chronique juvénile. Les injections successives de biphosphonates ont laissé à chaque injection un liseré calcique. L'aspect montre parfaitement le principe de croissance en longueur par appositions osseuses successives.

drocytes vont se multiplier régulièrement en produisant autour d'eux une substance fondamentale. Celle-ci va se calcifier secondairement.

Dans la couche de cellules germinales ou couche de réserve, les cellules sont petites, disposées de façon éparse au milieu d'une substance fondamentale abondante. Le rythme des divisions cellulaires y est lent. C'est une zone de stockage. Sa vascularisation est d'origine épiphysaire.

La couche de cellules sériées ou en colonnes se présente sous forme de cinq à 30 cellules empilées en colonnes. Les divisions cellulaires au sommet des colonnes sont intenses. C'est dans la couche sériée que va se constituer l'allongement de l'os. L'épaisseur des colonnes est d'ailleurs le témoin de l'activité du cartilage de croissance concerné. La vascularisation est riche, également d'origine épiphysaire.

La couche de cellules hypertrophiques correspond à la zone de maturation. Les chondrocytes se vacuolisent, les noyaux se fragmentent et la substance fondamentale se raréfie. C'est une zone avasculaire et fragile. C'est à ce niveau que se produisent les décollements épiphysaires.

La dernière couche dite de cellules dégénératives est la zone d'ossification. Les cellules éclatent et évoluent vers la nécrose chondrocytaire. Les logettes sont alors vides et deviennent le siège d'une invasion vasculaire d'origine métaphysaire. Les capillaires métaphysaires sont dépourvus d'endothélium à leur extrémité, ce qui favorise l'extravasation sanguine dans les logettes cartilagineuses. Des bandes de cartilage minéralisé apparaissent. Le cartilage calcifié est remplacé le long de la ligne d'invasion vasculaire par de l'os. Ce tissu ostéoïde ou spongieuse primaire est progressivement remplacé par un os plus structuré ou spongieuse secondaire.

Tout autour des chondrocytes se trouve une substance fondamentale formée de protéoglycanes et de collagène. C'est à ce niveau que vont se produire les phénomènes de calcification. Les protéoglycanes sont en quantité plus importante. Les déficits enzymatiques qui perturbent leur dégradation constituent les maladies de surcharge ou mucopolysaccharidoses. Le collagène constitue la trame fibreuse de la substance fondamentale. Les anomalies du collagène sont responsables des maladies de type Ehlers-Danlos ou Marfan.

Ce mode de croissance par appositions osseuses successives est parfaitement visible sur les radiographies de patients traités par les biphosphonates (Fig. 5). Sur ces clichés, les lignes calciques correspondent à chaque injection de biphosphonates dans le temps, permettant de bien visualiser le mécanisme de la croissance en longueur.

À la fin de la croissance, le cartilage de croissance s'atrophie et il survient une désorganisation cellulaire puis les vaisseaux épiphysaires et métaphysaires s'anastomosent, constituant une véritable épiphysiodèse physiologique.

Virole périchondrale

La physe est entourée de deux structures, l'encoche d'ossification de Ranvier et la virole périchondrale de Lacroix. La virole est constituée d'un réseau collagénofibreux en continuité avec le périoste vers la métaphyse et le périchondre vers la chondroépiphyse. La virole peut être représentée comme un joint circulaire qui assure la stabilité mécanique de la physe (Fig. 6).

Une autre disposition anatomique de la physe favorise sa résistance aux cisaillements, il s'agit des processus mamillaires. La limite entre le cartilage de croissance et la métaphyse n'est pas un plan, mais une surface tomenteuse constituée de ces processus mamillaires, permettant un meilleur ancrage du cartilage de croissance sur la métaphyse.

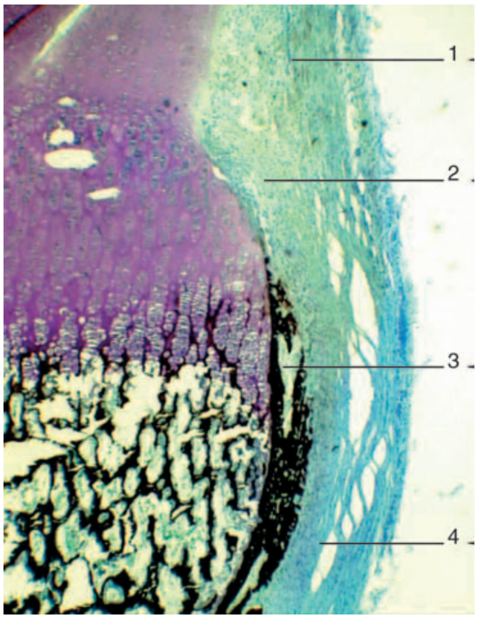

Figure 6. Aspect histologique de la virole périchondrale. 1. Périchondre ; 2. encoche d'ossification de Ranvier ; 3. virole périchondrale de Lacroix ; 4. périoste.

Périoste

La deuxième structure de croissance est représentée par le périoste. Celui-ci engaine sur toute sa longueur la diaphyse et la métaphyse et s'interrompt au niveau du cartilage de conjugaison en se fixant à la virole périchondrale. Ce périoste est une membrane très épaisse chez l'enfant et permet à l'os de grandir en épaisseur car sa face profonde est ostéoformatrice. Le périoste joue un rôle essentiel dans l'apparition du cal osseux après une fracture diaphysaire ou métaphysaire et dans le remodelage du cal osseux avec la croissance. Cette action a été résumée par la loi de Wolf dès 1892 [2] qui considère que les appositions périostées se constituent aux endroits mécaniquement contraints, alors que les régions non sollicitées font l'objet de résorptions osseuses. L'ensemble aboutit progressivement à un déplacement relatif du cal fracturaire vers l'axe mécanique de l'os considéré. Ce processus, présent chez l'adulte, est beaucoup plus marqué chez l'enfant, porteur d'un périoste infiniment plus actif.

Équilibre des zones de croissance

Il existe une balance d'activité entre les cartilages de croissance situés aux deux extrémités des os longs. Pour exemple, la croissance des cartilages de conjugaison est respectivement de 30 % pour l'extrémité supérieure et de 70 % pour l'extrémité inférieure du fémur, de 80 % et 20 % pour l'humérus, de 55 % et 45 % pour le tibia. Ainsi, au membre inférieur, le genou concerne 65 % de la croissance. L'ensemble de ces valeurs est résumé en Figure 7.

Au sein d'une même extrémité d'os long, il peut exister une synergie d'activité de deux structures de croissance adjacente. Ainsi, l'extrémité supérieure du fémur détermine un angle d'inclinaison (angle formé par l'axe de la diaphyse et l'axe du col) par une synergie qui fait qu'alors que le grand trochanter fournit en direction du col une quantité de croissance (x), le cartilage de conjugaison de l'épiphyse fémorale fournit, lui, une quantité double de croissance ($2x$) en direction du col du fémur (Fig. 8).

■ Cinétique de la croissance

La vitesse de croissance n'est pas linéaire. Les travaux biométriques de Dimeglio ont permis de distinguer quatre périodes [3, 4].

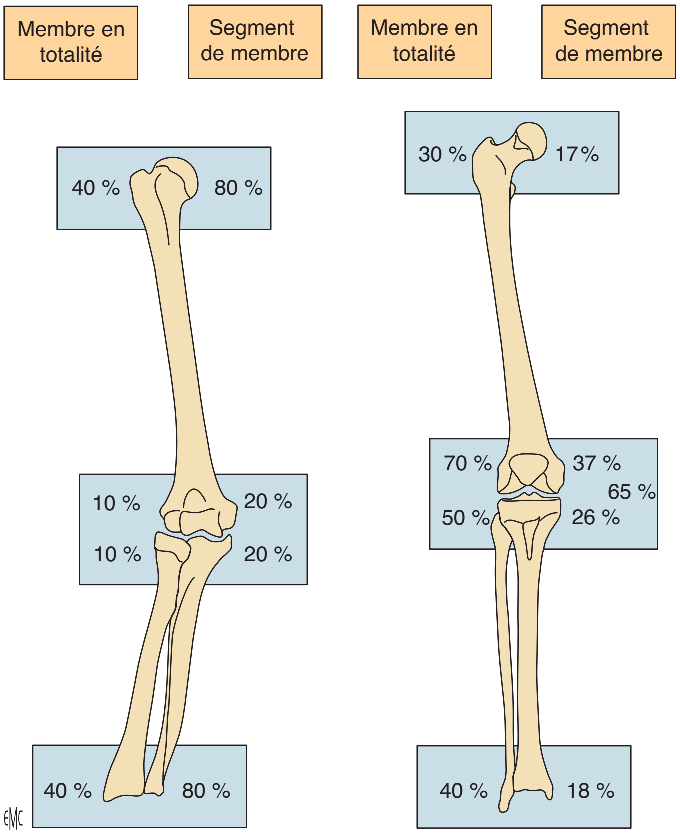

Figure 7. Constitution des différents cartilages de croissance à la croissance du membre d'après Dimeglio [3, 4].

Figure 8. Mise en évidence de la variabilité de la croissance entre l'épiphyse fémorale proximale et le grand trochanter. La croissance de l'épiphyse fémorale est globalement du double de celle du grand trochanter, entraînant une valgisation progressive du col fémoral. Il s'agit du cas clinique d'un enfant atteint d'une ostéogenèse imparfaite pour lequel plusieurs fractures sont survenues à intervalles réguliers au membre inférieur, provoquant la constitution du liseré d'ossification (collection CHU Tunis – M. Ben Ghachem, M. Smida).

Croissance anténatale

La croissance anténatale est exponentielle jusqu'à la naissance. La morphologie et la vitesse de croissance sont réglées par une combinaison complexe de facteurs génétiques et posturaux. Ainsi, il a été démontré [5, 6] que certains éléments tels que la trochlée fémorale étaient fixés dès les premiers stades

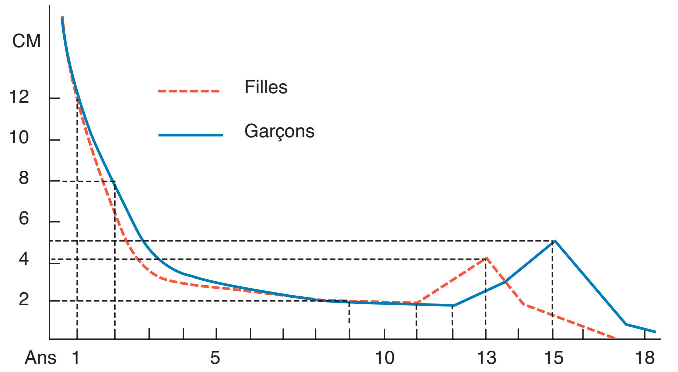

Figure 9. Vitesse de croissance respective chez la fille et le garçon. On constate que, dans les deux cas, la vitesse de croissance diminue fortement à la naissance pour se stabiliser entre 5 et 10 ans puis accélérer lors du pic pubertaire final. On observe également que l'ampleur et la chronologie vont être décalés entre le garçon et la fille.

de la croissance intra-utérine. En revanche, d'autres éléments tels que l'antéversion fémorale, l'incidence pelvienne sont modifiés de façon progressive au fur et à mesure que le fœtus se développe. Les longueurs respectives des différents segments de membre sont bien connues à chaque stade de la grossesse, notamment dans les derniers mois. La brièveté anormale, l'asymétrie, la morphologie inhabituelle peuvent être observées en échographie ou en imagerie par résonance magnétique (IRM) et permettre de poser un diagnostic précoce.

Croissance de 0 à 5 ans : croissance rapide, mais déclinante

La taille double durant cette période, passant de 54 à 108 cm [3]. Il s'agit donc d'une période de très grande croissance. Cependant, on observe une diminution progressive de la vitesse de croissance. En effet, 25 cm sont acquis durant la première année, alors que seulement 7 cm sont acquis entre 3 et 4 ans. La vitesse de croissance se stabilise à partir de l'âge de 5 ans.

Croissance de 5 à 10 ans : croissance linéaire douce

La vitesse est constante d'environ 6 cm par an. C'est la période au cours de laquelle la croissance se fait surtout aux membres (deux tiers pour les membres et un tiers pour le tronc).

Croissance après 10 ans, le pic pubertaire

La reprise d'une croissance rapide est importante. Après 10 ans, il reste en moyenne 35 cm à courir en taille debout dont 20 cm sur la taille assise [3].

Le début de la puberté est marqué par l'apparition de la pilosité pubienne dans les deux sexes, du bourgeon mammaire chez la fille et de l'augmentation brutale du volume des testicules chez le garçon. Cette période correspond à un âge osseux de 11 ans chez la fille et 13 ans chez le garçon. Elle concerne essentiellement le tronc (deux tiers pour le tronc, un tiers pour les membres). La vitesse de croissance augmente brutalement jusqu'à 13 ans chez la fille et 15 ans chez le garçon. Elle s'effondre ensuite pour ne concerner que le rachis et va diminuer lentement (Fig. 9).

Variabilité en fonction de segments considérés

Il est évident que la croissance se fait avec un changement des proportions entre les différentes parties du corps. L'élément

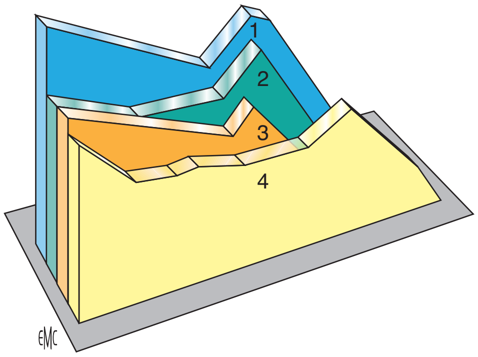

Figure 10. Schéma montrant que le pic pubertaire global est constitué de plusieurs pics d'amplitudes différentes et également décalés dans le temps. 1. Vitesse de croissance globale ; 2. vitesse de croissance du tronc ; 3. vitesse de croissance des membres inférieurs ; 4. vitesse de croissance du périmètre thoracique. D'après Dimeglio [3, 4].

le plus évident est le développement majeur du tronc par rapport au segment céphalique. Si tous les segments suivent globalement la même cinétique comme décrite précédemment, l'amplitude et la période du pic de croissance pubertaire sont variables. Ainsi, la croissance des membres est pratiquement épuisée à 13 ans chez la fille et à 14 ans chez le garçon alors que la croissance du rachis et du thorax se continue durant plusieurs années encore (Fig. 10).

■ Régulation de la croissance

Les éléments régulateurs de la croissance sont nombreux [7]. Certains sont évidents tels que les facteurs génétiques, ethniques et familiaux. D'autres sont également présents, géographiques, culturels avec des mécanismes intriqués mal connus.

Enfin, les facteurs qui intéressent particulièrement le médecin sont de deux ordres : mécaniques et endocriniens.

Facteurs génétiques

Les facteurs génétiques sont présents tout au long de la période de croissance. Nous avons vu, dès la période anténatale, que certains éléments tels que la trochlée fémorale sont établis. Ils interviennent également de façon évidente sur les proportions des différents segments et la taille finale. La taille finale prévisible ou taille cible est proposée selon une règle simple :

[TC = TP (cm) + TM (cm) ± 13 (selon le sexe)]/2 avec TC = taille cible ; TP = taille père ; TM = taille mère.

Facteurs environnementaux

La nutrition intervient de façon évidente. Les dénutritions s'associent à des retards de croissance. La nutrition interviendrait aussi dans le cas de modification de taille chez les populations migrantes, mais de manière plus obscure.

Les conditions socioéconomiques interviennent également dans la croissance et de façon intriquée avec la nutrition. Cela concerne les populations migrantes. Cela concerne également l'accélération de la croissance et de la puberté au fil des âges. Rappelons que la taille de l'homme a augmenté de 10 cm en un siècle.

Le démembrement de ces facteurs est bien sûr difficile car ils sont intriqués. Rappelons le cas des enfants sportifs de haut niveau tels que les gymnastes qui voient leur croissance et leur puberté décalées dans le temps.

Facteurs endocriniens

Ils sont nombreux. Nous nous limitons aux facteurs essentiels :

- l'hormone de croissance (*growth hormone* [GH]) : elle est sécrétée par l'antéhypophyse. Elle est elle-même dépendante d'un facteur stimulant hypothalamique (*growth hormone-releasing hormone* [GH-RH]). Elle agit sur l'os par l'intermédiaire de facteurs de croissance *insuline growth factor-I* (IGF-I) sécrétés par le foie. L'action de l'IGF-I se fait directement sur le cartilage de croissance. La sécrétion de GH est nocturne, elle se fait de manière pulsatile ;
- les stéroïdes sexuels : c'est l'augmentation massive des stéroïdes sexuels au moment de la puberté qui déclenche la sécrétion d'hormones de croissance et, par conséquence, la production hépatique d'IGF-I. L'action des stéroïdes sexuels est double, d'une part, par l'intermédiaire de l'hormone de croissance, d'autre part, par action directe sur le cartilage. L'action se fait par l'intermédiaire des estrogènes qui ont une action de progression et de maturation osseuse. Ils sont essentiellement responsables de la fusion des cartilages de croissance. Les estrogènes sont obtenus chez l'homme à partir de l'aromatisation de la testostérone ;
- les hormones thyroïdiennes : elles stimulent la croissance et la maturation osseuse ;
- les glucocorticoïdes : ils sont impliqués dans la croissance, mais surtout peuvent provoquer un blocage de celle-ci par un excès d'apport endogène ;
- le complexe hormone vitamine D-calcitonine : il s'agit essentiellement d'un groupe agissant sur la minéralisation osseuse par l'intermédiaire de l'équilibre phosphocalcique.

Facteurs mécaniques

Les contraintes appliquées au cartilage de croissance peuvent varier en intensité, en direction, en cycle de production amenant des réponses différentes de la physe. Cette notion a passionné plusieurs générations de chercheurs. Un bon nombre de théories, de lois ont été énoncées sans qu'aucune ne puisse aujourd'hui expliquer clairement et de façon reproductible la réponse du cartilage de croissance aux contraintes mécaniques.

Controverse historique

Delpech [8], en 1828, postule qu'une augmentation de pression sur le cartilage de croissance diminue la vitesse de croissance alors qu'une hypopression augmente la vitesse de croissance.

À l'inverse, Volkman, en 1862 [9], considère qu'une hyperpression augmente l'activité du cartilage de croissance. Cette théorie repose sur le fait que lorsque apparaît une angulation anormale, la région du cartilage de croissance située en regard de la concavité présente une croissance supérieure à celle correspondant à la convexité. Cette notion est reprise par Pauwels [10] en 1977. Ainsi, pour certains auteurs, une hyperpression a un effet freinateur sur la croissance, alors que pour d'autres, l'hyperpression est stimulante.

Loi de Frost

En 1979, Frost [11] a proposé une théorie qui stipule que le cartilage de croissance doit être soumis à une compression « optimale » pour fonctionner au maximum de ses capacités et produire ainsi le maximum de croissance (Fig. 11). Selon la théorie de Frost, le cartilage de croissance possède une activité de base qui est faible (qui correspond par définition à la croissance observée lorsqu'il n'existe aucune contrainte en compression). À partir d'un certain degré de compression, qui correspond à la situation physiologique, le cartilage est stimulé. Au-delà d'un seuil (en situation pathologique), le cartilage est inhibé. Frost affirme que c'est par ce mécanisme que l'on observe une correction spontanée des cals vicieux post-traumatiques [12]. Il affirme aussi que lorsque le seuil est dépassé, il se produit une autoaggravation de la déformation. Cette théorie s'appuie sur les exemples cliniques que nous venons de citer. Aucun protocole expérimental ne démontre les faits énoncés.

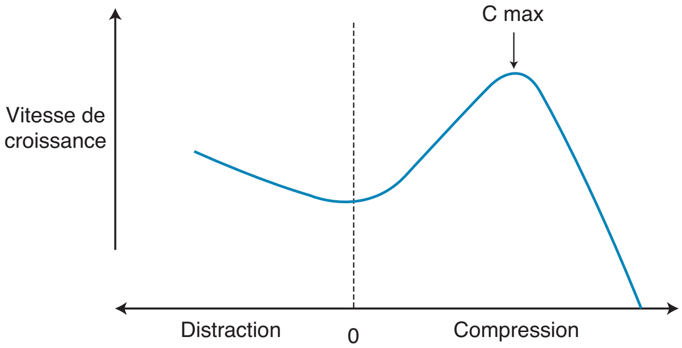

Figure 11. Courbe de Frost. En ordonnée, la vitesse de croissance. En abscisse, les forces s'exerçant sur le cartilage de croissance. À gauche du 0, les forces en distraction entraînent une stimulation de la croissance. À droite du 0, les forces en compression entraînent tout d'abord une stimulation de la croissance jusqu'à une valeur maximale à partir de laquelle il y a diminution.

Limites à la loi de Frost

La théorie de Frost est séduisante, mais reste à ce jour controversée. En effet, s'il est clairement démontré in vivo que les contraintes mécaniques en compression freinent l'activité du cartilage de croissance [13-15], il n'a jamais été démontré qu'une faible dose de compression, même appliquée seulement quelques minutes par jour, ait un quelconque effet stimulant sur le cartilage de croissance [16]. La théorie du « rebond », décrite par Bonnel apporte peut-être un élément de réponse à ces controverses [17]. Il montre que si on applique une compression inférieure à 32 N pendant un mois sur des cartilages distaux de fémurs de lapin et que cette compression est ensuite supprimée, non seulement la croissance reprend, mais sa vitesse est supérieure à la normale pendant 4 à 5 jours. Ce phénomène est appelé *overshoot*. Les résultats de ce travail n'ont cependant jamais pu être reproduits à notre connaissance par une autre équipe. On peut les rapprocher des travaux de mise du cartilage de croissance en apesanteur [18, 19]. Soumis à l'apesanteur, un cartilage de croissance voit son épaisseur diminuer en particulier dans la zone hypertrophique. Remis en état de gravité normale, apparaît une stimulation de croissance par rapport aux témoins. Cette capacité de « rebond » dépend de la durée de l'apesanteur.

Concernant la distraction, plusieurs travaux ont montré que la distraction du cartilage de croissance s'accompagnait d'une augmentation de l'épaisseur du cartilage de croissance sans augmentation du nombre de cellules contenues dans la zone proliférative avec une relation dose-effet [20]. Ces éléments sont à la base de l'allongement osseux par chondrodiastasis [21]. Cependant, il ne faut pas perdre de vue que la quasi-totalité des expérimentations mettant en distraction le cartilage de croissance s'accompagnent d'une fracture passant au travers du cartilage de croissance et que le gain en hauteur est peut-être au moins partiellement dû à cette fracture [22].

Système précontraint : chondroépiphyse-périoste

La chondroépiphyse présente une unité biomécanique et vasculaire indiscutable. Elle est cependant indissociable du fourreau périosté tant sur le plan anatomique que fonctionnel. L'os long en croissance peut ainsi être représenté par cet ensemble qui constitue une enveloppe générant de façon permanente la charpente osseuse métaphysodiaphysaire. Cet équilibre est le garant d'une croissance harmonieuse conduisant à la formation d'une structure osseuse de morphologie et de géométrie normale.

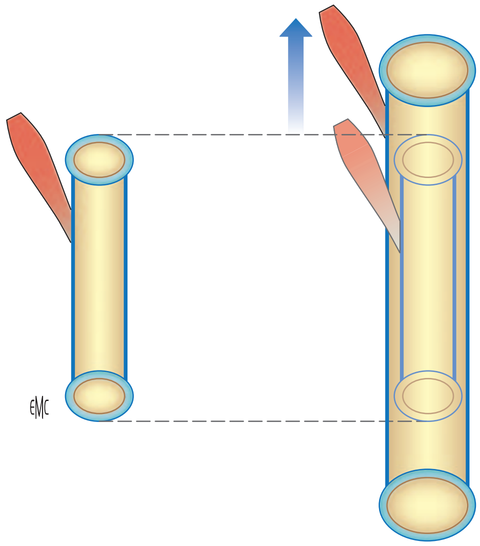

Figure 12. Schéma mettant en évidence la migration des éléments musculotendineux métaphysaires au fur et à mesure que la croissance se produit afin de conserver une situation anatomique identique. Cette migration ne peut se concevoir qu'avec un glissement du périoste sur la structure osseuse ou des éléments musculotendineux sur le périoste.

Certains éléments de cette croissance sont encore mal connus et nombre de questions se posent à partir de la simple observation clinique. Ainsi, il paraît évident que la croissance de la structure osseuse de l'os long ne peut se faire que grâce à un glissement survenant entre les éléments musculotendineux, le périoste et la structure osseuse. Les insertions tendineuses et ligamentaires métaphysaires qui pontent la chondroépiphyse, comme par exemple la patte-d'oie, restent à une distance constante de l'interligne articulaire. Or, de telles structures devraient en toute logique être retrouvées en fin de croissance au niveau médiodiaphysaire (Fig. 12). Leur situation anatomique constante ne peut être interprétée que par l'existence d'un phénomène de glissement actuellement non expliqué clairement [23].

■ Exploration de la croissance

Il existe un très grand nombre de paramètres permettant d'évaluer la croissance d'un enfant. Ces paramètres sont différents selon qu'ils concernent le pédiatre, l'endocrinologue ou le chirurgien orthopédiste.

Dans ce chapitre, nous nous limitons à donner les paramètres essentiels permettant au chirurgien orthopédiste de situer l'enfant dans sa courbe de croissance. Ces paramètres sont particulièrement importants autour de la période pubertaire en vu d'un traitement d'une inégalité de longueur des membres inférieurs ou de la surveillance d'une déviation vertébrale.

Exploration clinique

Elle comprend la taille et le poids. Chez le petit enfant, le périmètre crânien a une valeur importante. Chez l'enfant prépubère et pubère, il est également important de distinguer la taille debout et la taille assise afin d'évaluer le développement respectif des membres inférieurs et du rachis.

Exploration radiographique

La téléradiographie des membres inférieurs permet d'évaluer des longueurs des segments de membre, ainsi qu'une inégalité de longueur. Cette mesure est cependant soumise à une technique rigoureuse. Les clichés numérisés de petite taille en rendent parfois l'interprétation difficile.

Âge osseux et courbes de croissance

L'âge osseux est le reflet du degré de maturation du squelette d'un enfant en croissance. Pour réaliser cette datation, la maturation osseuse a été comparée à l'âge civil des enfants. Cet « âge osseux » est forcément approximatif. En effet, si l'âge civil a toujours une évolution linéaire, la maturation osseuse peut évoluer de façon différente avec périodes d'accélération et de ralentissement [24].

Méthodes d'évaluation de l'âge osseux

Plusieurs méthodes existent pour approcher au mieux l'âge osseux. Toutes ont le même principe. Évaluer dans un premier temps la maturation osseuse, le plus souvent sur la base de radiographie(s), puis extrapoler un âge osseux en fonction de cette maturation osseuse.

Ces méthodes sont assez précises dans les premières années de vie (0-9 ans), mais ensuite elles sont plus approximatives. Elles imposent plusieurs radiographies pour le patient.

L'âge osseux est évalué sur une radiographie en fonction de l'apparition, de la modification de forme et de la soudure de différents points d'ossification. On reporte le résultat sur une grille qui permet d'extrapoler l'âge osseux. Cette méthode nécessite un atlas de référence ou au moins une série d'images types des stades évolutifs suffisamment explicites. Ce principe peut être utilisé à plusieurs niveaux.

Poignet et main

Il s'agit de la méthode de référence développée en 1950 par Greulich et Pyle [25]. Elle utilise une radiographie du poignet et de la main droite de face sur laquelle on peut évaluer [26] os, osselets ou épiphyses. La précision de la lecture est au minimum à 6 mois près et le plus souvent à 1 an près. Semple et Pavia proposent, en 1979, un atlas actualisé sur la base de radiographies d'enfants européens [24].

Pour pallier les difficultés de lectures et les imprécisions de l'atlas, Semple propose, dès 1986, une méthode de lecture facile, reproductible, précise au mois près. Actuellement, cette méthode est disponible sous forme d'un logiciel automatisé d'analyse de l'âge osseux : Maturos™ [27].

Coude

La méthode de Sauvergrain [28] nécessite une radiographie du coude de face et de profil. Elle est de lecture relativement facile et reproductible. Elle est précise entre 9 et 13 ans chez la fille et entre 10 et 16 ans chez le garçon. Les schémas utilisés pour cette méthode sont relativement sommaires. Elle peut être optimisée par les méthodes décrites par Craviari et Semple [29].

Genou

L'atlas de Pyle et Hoerr [30] donne l'âge osseux déterminé au niveau du genou avec une précision à un an près. Elle est peu précise, mais, associée à une autre méthode, elle peut être utile dans le calcul des dates d'épiphysiodèse pour le genou.

En pratique quelle(s) méthode(s) utiliser ?

La majorité des équipes utilisent les méthodes qualitatives. Parmi elles, si l'âge osseux déterminé à la main reste la référence, celui déterminé au coude présente également un intérêt non négligeable. La différence interobservateurs pour l'âge osseux de la main déterminé avec l'atlas de Semple et Pavia a été évaluée à 6,1 mois (maximum : 25 mois) [31]. Cette différence interobservateurs se réduit à 1,8 mois (maximum : 13 mois) si l'on utilise l'âge osseux déterminé au coude. L'inconvénient de cette méthode est qu'elle n'est utilisable que dans la tranche d'âge définie plus haut.

Ainsi, lorsqu'une précision optimale est requise, il semble intéressant d'utiliser les deux méthodes.

L'âge osseux présente un intérêt tout particulier pour les inégalités de longueurs des membres inférieurs et les défauts d'axe pour lesquels une épiphysiodèse est envisagée. La datation précise de cette intervention est nécessaire pour pouvoir corriger

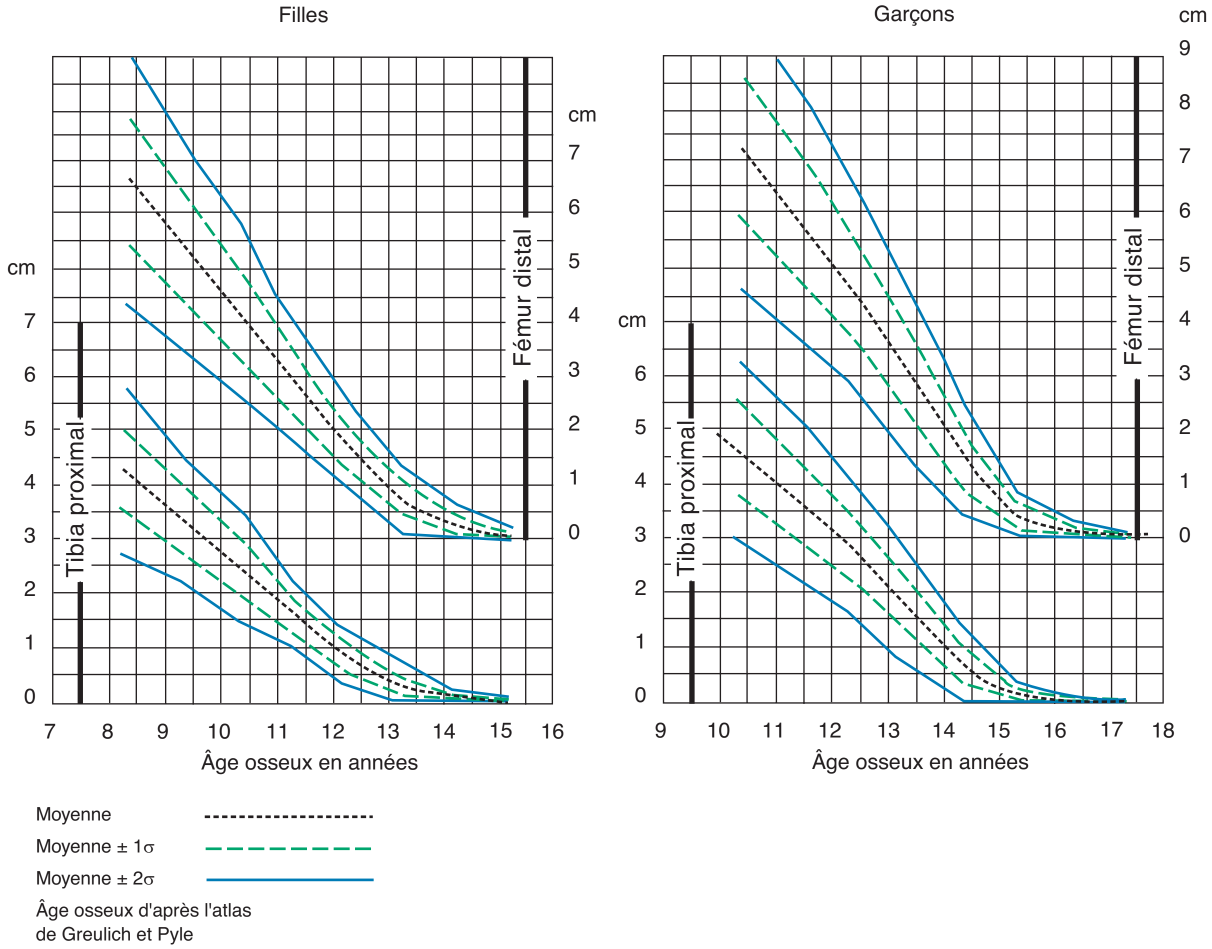

Figure 13. Courbe de croissance résiduelle du fémur distal et du tibia proximal chez la fille et chez le garçon d'après Green et Anderson.

l'anomalie. L'utilisation de l'âge civil pour cette prévision, si elle est proposée par certains [32], ne semble pas logique. En effet, l'analyse d'une série de 60 enfants [31] indemnes de toutes pathologies hormonales a montré une discordance entre l'âge osseux mesuré à la main (Maturos™) et l'âge civil supérieur à 12 mois dans 30 % des cas.

L'âge osseux peut également être utile dans le suivi et l'aide à la prise en charge de nombreuses autres pathologies orthopédiques et traumatologiques pédiatriques tels que les scolioses, les ostéochondrites, les nanismes, les troubles de croissance par épiphysiodèse, les ruptures du ligament croisé antérieur [33].

Dans tous les cas, il est important de confronter les résultats obtenus à des paramètres cliniques simples tels que l'évolution de la taille assise, de la taille debout ainsi que quelques repères radiographiques fiables. Citons les repères suivants :

- 10 ans : petit trochanter et olécrane ;
- 11 ans : sésamoïde du pouce et fermeture du cartilage en Y du bassin chez la fille ;
- 13 ans : sésamoïde du pouce chez le garçon, apparition du Risser chez la fille ;
- 15 ans : apparition du Risser chez le garçon.

Le test de Risser, bien que considéré comme grossier, présente en pratique quotidienne un intérêt certain dans l'évaluation de la maturation vertébrale surtout pour la surveillance d'une scoliose. Il s'agit de la calcification de l'aile iliaque. Lorsque le test de Risser arrive à 4, une déviation vertébrale perd pratiquement tout potentiel évolutif et l'arrêt d'une prise en charge thérapeutique peut être envisagé.

Courbes et abaques

L'ensemble des mesures va permettre l'utilisation de graphiques en vue de calculs prévisionnels d'inégalité. Plusieurs techniques sont utilisables, citons les techniques d'Hechard et Carlioz [34], diagramme de Moseley [35]. Les courbes de Green et Anderson [36] évaluent la croissance résiduelle des cartilages de croissance fémoral distal et tibial proximal (Fig. 13). La finalité de tels diagrammes est de fixer les dates idéales de traitement des inégalités de longueur en termes d'allongement ou d'épiphysiodèse. Un chapitre de l'EMC est consacré à ces techniques [37].

Imagerie du cartilage de croissance

Par définition, le cartilage de croissance et, plus généralement, toute la partie cartilagineuse de l'épiphyse sont radiotransparents. Aussi les indications d'imagerie vont-elles dépendre avant tout de l'âge osseux et donc du stade de l'ossification de l'épiphyse.

Cinq techniques sont à la disposition du clinicien.

Échographie

Il s'agit de l'examen théoriquement idéal lorsque l'épiphyse n'est pas ossifiée. Malheureusement, cet examen simple reste de peu d'intérêt en traumatologie et il n'a pas de véritable indication.

Radiographie standard

Elle prend le relais de l'échographie au fur et à mesure que le point d'ossification épiphysaire apparaît et augmente de volume. La date d'apparition des points d'ossification suit une chronologie assez fixe, permettant d'évaluer l'état de maturation osseuse. La morphologie des points d'ossification est souvent variable. Des aspects irréguliers ou des asymétries ne doivent pas être considérés comme forcément pathologiques.

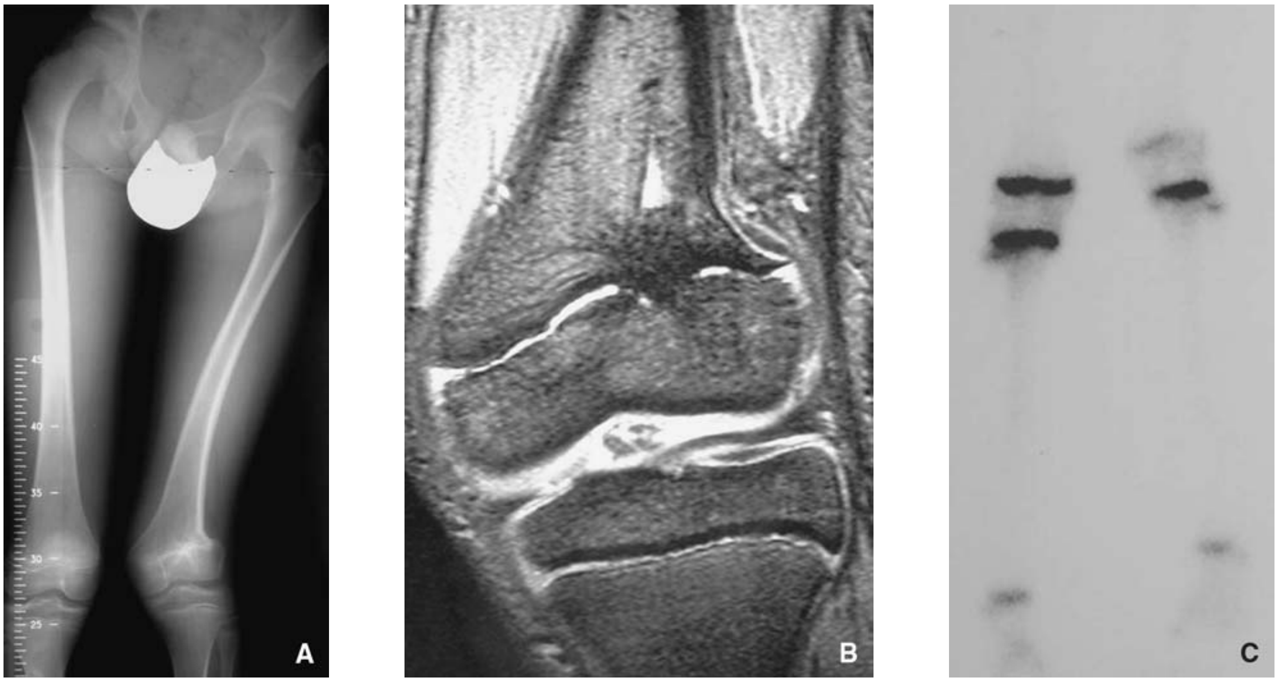

Figure 14. Aspect typique d'un pont d'épiphysiodèse et ses conséquences. Un pont d'épiphysiodèse paracentral fémoral distal entraîne un raccourcissement, un défaut d'axe en valgus (A). Le pont est parfaitement visible en imagerie par résonance magnétique (IRM) (B) qui montre sa situation, son importance en volume et donne une idée sur l'aspect du cartilage de croissance restant. La scintigraphie osseuse (C) donne un aspect fonctionnel du cartilage de croissance restant. Dans ce cas clinique, malgré un aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) satisfaisant, la scintigraphie osseuse est péjorative avec un cartilage de croissance fémoral distal restant peu actif.

Scintigraphie osseuse au technétium 99m

L'isotope fixe les ostéoblastes et permet une exploration fine de l'activité du cartilage de croissance. Elle permet notamment, en cas d'altération de cartilage de croissance sous la forme d'une épiphysiodèse, de connaître la valeur fonctionnelle du cartilage de croissance restant (Fig. 14). Cet examen prend toute sa valeur dans le bilan d'une épiphysiodèse post-traumatique afin de savoir s'il persiste suffisamment de cartilage restant pour tenter une désépiphysiodèse.

Certaines équipes parviennent à effectuer des tomoscintigraphies permettant au moyen de reconstruction de visualiser le pont d'épiphysiodèse dans le cadre d'un bilan préopératoire [38].

Tomodensitométrie

Cet examen a perdu beaucoup de sa valeur depuis l'avènement de l'IRM. Lorsqu'un pont d'épiphysiodèse est constitué, il va permettre de visualiser ce pont comme n'importe quelle structure osseuse. La tomodensitométrie ne permet cependant pas de connaître la valeur fonctionnelle de la chondroépiphyse restante.

Imagerie par résonance magnétique

Il s'agit de l'examen idéal dans l'exploration du cartilage de croissance. L'IRM va mettre en évidence l'existence d'un pont d'épiphysiodèse, mais également sa nature. Il existe en effet des ponts d'épiphysiodèse de qualité différente, fibreux, cartilagineux, osseux. L'IRM va permettre non seulement de connaître la qualité fonctionnelle du cartilage de croissance restant, mais également la situation exacte et la nature du pont d'épiphysiodèse constitué [39]. L'IRM peut également, dans certains cas, mettre en évidence la constitution d'un pont d'épiphysiodèse et la rupture spontanée de ce pont sous l'effet de la force développée par la croissance résiduelle (Fig. 15).

L'ensemble de ces éléments, ainsi que le caractère non irradiant de l'IRM en font un examen de choix dans l'exploration des lésions du cartilage de croissance.

Figure 15. Aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) d'une rupture spontanée d'un pont d'épiphysiodèse sous l'effet de la croissance restante. Devant un tel aspect, la surveillance est de règle afin de s'assurer de l'absence de trouble de croissance secondaire décalé dans le temps. Lorsque le potentiel de croissance diminue, notamment en cas de lésion d'origine infectieuse, le pont d'épiphysiodèse peut provoquer un trouble de croissance différé dans le temps au moment de la période pubertaire.

■ Perturbations locales de la croissance

Traumatismes à distance du cartilage de croissance

La survenue d'une fracture chez l'enfant intervient à une période au cours de laquelle règne une activité métabolique intense. Périoste et cartilage de croissance vont être susceptibles de

modifier de façon significative le résultat initial obtenu dans les suites du traumatisme. Ces modifications sont de deux ordres :
- leurs actions conjuguées permettent un remodelage osseux et un certain degré de correction des défauts d'axe ;
- les modifications d'activité métabolique locales et régionales vont parfois modifier la vitesse de croissance du segment osseux considéré et provoquer une poussée de croissance excessive.

Ces modifications sont connues de longue date. Le principal problème réside dans le nombre important de paramètres qui en régissent le fonctionnement. Il est dès lors très difficile d'établir des règles permettant d'évaluer avec exactitude les possibilités de corrections de défauts résiduels. Le but de ce chapitre est d'exposer les principaux facteurs intervenant afin de pouvoir au mieux prévoir l'évolution de telles fractures.

Nous nous contenterons d'en rappeler les règles essentielles qui permettent de guider le raisonnement et la conduite à tenir du chirurgien orthopédiste.

Correction des déviations angulaires

Le remodelage osseux dépend essentiellement du périoste, alors que la correction d'axe est assurée par les cartilages de croissance adjacents. L'importance de ces deux mécanismes est variable. Elle est quantifiée par Murray, dans un travail expérimental chez le lapin, à 25 % pour le périoste et à 75 % pour les cartilages de croissance [40].

La possibilité de correction dépend de plusieurs facteurs : notamment l'âge, le segment osseux considéré, le siège de la fracture, le plan de l'angulation résiduelle, la valeur de l'angulation résiduelle. Ainsi, une angulation se corrige toujours mieux dans le plan sagittal, que dans le plan frontal. En revanche, la correction dans le plan transversal, c'est-à-dire en rotation, est peu susceptible de correction.

Le potentiel de correction reste donc difficile à établir. Rappelons la valeur de 1,3° par année de croissance restante retenue par Gicquel sur les deux os de l'avant-bras [41].

Poussée de croissance excessive

La survenue d'une fracture sur un os en croissance est à l'origine d'une stimulation de la croissance. Cela s'observe de façon constante, mais à des degrés variables. Cet effet est significatif durant les 2 ans qui suivent le traumatisme et peut atteindre des valeurs allant jusqu'à 30 mm. Les conséquences sont peu importantes au membre supérieur. En revanche, elle peut engendrer aux membres inférieurs des inégalités de longueur de membres dont la famille doit être avertie. La poussée de croissance est fortement corrélée au type de traitement. Elle est maximale avec les ostéosynthèses par plaque, minimale dans les traitements orthopédiques. Enfin, elle est peu marquée dans les enclouages centromédullaires élastiques stables [42, 43].

Traumatismes par séparation en bloc de la chondroépiphyse (décollement épiphysaire)

Il s'agit des décollements épiphysaires tels qu'ils sont décrits dans la classification de Salter sous les formes de type Salter 1 et 2.

Les travaux expérimentaux confirment les données de la clinique [44, 45]. Lorsqu'il s'agit de traumatismes en traction ou flexion, l'unité vasculaire de la chondroépiphyse n'est pas concernée. La couche de réserve est intacte. Le trait de fracture passe par la zone avasculaire de la couche hypertrophique. Le pronostic est donc tout à fait bon. On ne peut cependant jamais éliminer une contusion associée, notamment lorsque survient un traumatisme en compression qui altère la couche de réserve. Cela justifie le principe de surveillance systématique à long terme de toute fracture de l'enfant.

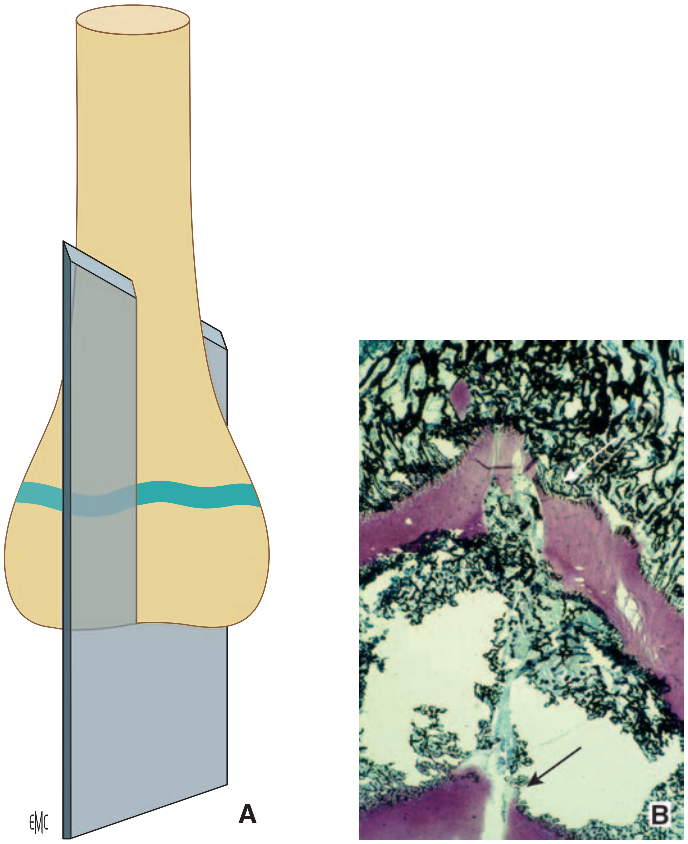

Figure 16. Section expérimentale partielle d'un cartilage de croissance (A). On peut constater en histologie (B) que même lorsque la réduction de la lésion est parfaitement anatomique, il n'y a pas de cicatrisation du cartilage de croissance et de constitution d'un pont d'épiphysiodèse a minima. Le but du traitement d'une lésion du cartilage de croissance est donc de réduire au maximum le volume du pont d'épiphysiodèse qui se constitue afin de permettre la croissance restante, sa rupture progressive.

Traumatismes directs du cartilage de croissance

On entend par-là les traumatismes altérant la couche de réserve du cartilage de croissance et, par là même, le régime vasculaire épiphysaire. Le risque est majeur de voir survenir des lésions irréversibles.

Nature du traumatisme

On peut distinguer trois types de lésions :
- les épiphysiodèses post-traumatiques : certaines sont purement mécaniques avec une section du cartilage de croissance. D'autres sont à la fois mécaniques et vasculaires lors de compression ou de contusion ;
- les épiphysiodèses postinfectieuses : elles sont également fréquentes. Elles se caractérisent par la survenue à un âge précoce dans la suite des ostéoarthrites infectieuses. Les conséquences sont alors majeures surtout lorsqu'il s'agit de lésions multifocales ;
- les lésions observées lors des purpuras fulminans : on peut y rattacher des lésions observées lors des purpuras fulminans qui sont à la fois infectieuses et vasculaires et pour lesquelles les atteintes sont multiples souvent très étendues.

Pont d'épiphysiodèse

Une lésion du cartilage de croissance notamment de sa couche de réserve entraîne une cicatrice irréversible de celui-ci. Il n'y a en aucun cas de réparation spontanée du cartilage de croissance. Même en cas de réduction anatomique, on observe une absence de cicatrisation au niveau du trait de fracture (Fig. 16).

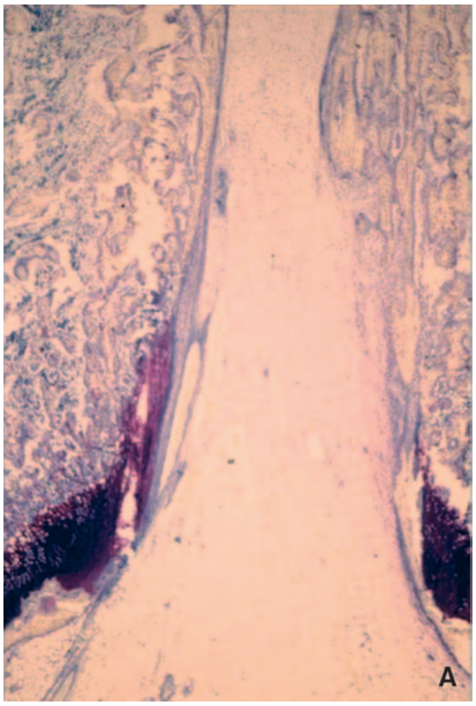

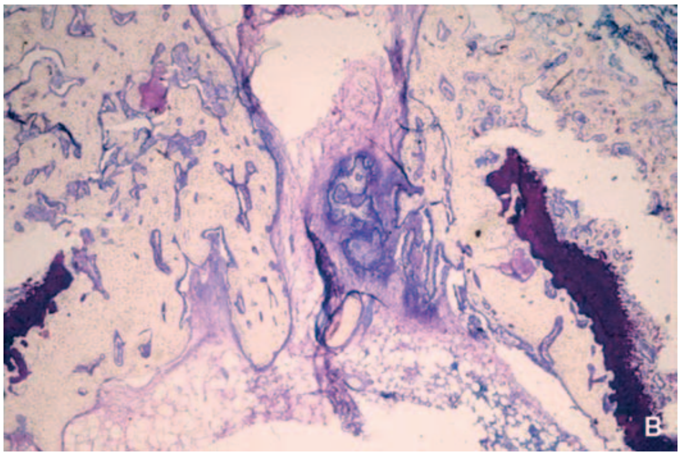

Figure 17. Aspect histologique de différents ponts d'épiphysiodèse.
A. Un pont d'épiphysiodèse strictement fibreux et de petite taille qui se laisse facilement distendre au cours de la croissance, c'est ce que l'on observe par exemple lorsque l'on met en place une broche qui traverse le cartilage de croissance.
B. Un pont d'épiphysiodèse osseux et large associée à une désorganisation du cartilage de croissance de part et d'autre du pont. Cet aspect est de pronostic défavorable car le pont osseux constitue un véritable verrou entre épiphyse et métaphyse.

Cela a pour conséquence l'apparition d'une solution de continuité entre l'épiphyse et la métaphyse avec constitution d'anastomoses vasculaires. En lieu et place du cartilage de croissance, un tissu de substitution va se mettre en place. Dans les formes classiques importantes, il s'agit d'un tissu osseux solide, véritable verrou qui s'oppose à toute croissance. Il convient de revenir sur la notion de « pont osseux ». En effet, au cours de ces dernières années, il s'est avéré que le terme de pont osseux était souvent impropre pour définir une épiphysiodèse. Dans les formes réduites en superficie ou lors de lésions infectieuses, le pont d'épiphysiodèse peut être constitué de tissu fibreux ou fibrocartilagineux [46].

Il convient d'insister sur le caractère hétérogène du tissu constituant le pont d'épiphysiodèse (Fig. 17). Cela explique qu'un verrou définitif puisse se constituer dans certains cas alors que dans d'autres, le pont va se laisser distendre, voire se rompre et autoriser la reprise de la croissance.

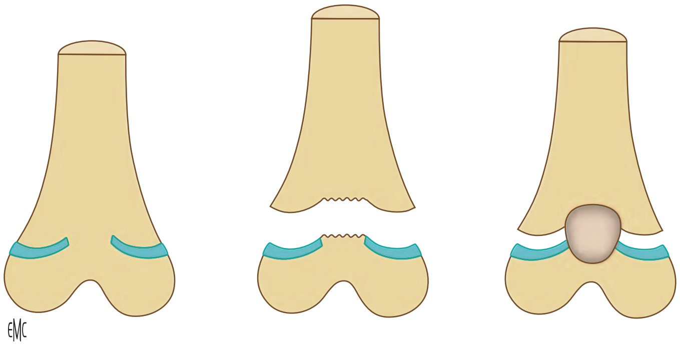

Figure 18. Principe de la désépiphysiodèse en distraction. Il existe un pont osseux central. La mise en place d'un fixateur externe en distraction permet la rupture du pont osseux dans un décollement épiphysaire de type Salter 1. Dans un second temps opératoire, le pont osseux est réséqué et un matériel d'interposition en ciment est mis en place.

Parfois, un pont fibreux ou fibrocartilagineux, notamment postinfectieux, va se laisser distendre pendant plusieurs années pour s'ossifier prématurément en fin de croissance et provoquer une épiphysiodèse tardive.

On peut, dès à présent, constater que les conséquences d'un pont d'épiphysiodèse vont dépendre essentiellement de sa superficie relative par rapport au cartilage de croissance restant, de sa situation au niveau du disque cartilagineux, de sa nature histologique.

Lorsque le pont est central, la conséquence est l'arrêt de la croissance. Lorsque le pont est latéral, la conséquence est un défaut d'axe. Lorsque le pont est mixte, il combine un raccourcissement et un défaut d'axe.

Traitement palliatif

Lorsqu'une épiphysiodèse survient, il sera très important d'établir la caractéristique morphologique et histologique du pont d'épiphysiodèse, ainsi que la valeur du cartilage de croissance restant. En fonction de ces éléments, plusieurs choix thérapeutiques sont possibles. Lorsque le pont d'épiphysiodèse est trop important et le cartilage de croissance restant peu fonctionnel, le choix va se porter vers un traitement palliatif. Il s'agit d'une ostéotomie de redressement, un allongement ou une épiphysiodèse controlatérale.

Traitement par désépiphysiodèse

Lorsqu'il existe une possibilité de relancer la croissance grâce au cartilage de croissance restant, une désépiphysiodèse mécanique est possible. Plusieurs techniques sont décrites. Certains auteurs comme Langenskiöld [47] pratiquent une exérèse du pont d'épiphysiodèse à partir d'une trépanation métaphysaire. D'autres auteurs comme Bollini [48] effectuent dans un premier temps une distraction par fixateur externe afin d'exposer, après épiphysiolyse, le pont d'épiphysiodèse rompu (Fig. 18).

Au cours d'une deuxième séance opératoire, le pont est retiré et remplacé par un matériel inerte. Il est important de garder le matériel inerte solidaire de l'épiphyse car, s'il est solidaire de la métaphyse, il va progressivement s'éloigner avec la reprise de la croissance restante du cartilage de croissance. Des travaux ont démontré que le pont d'épiphysiodèse pouvait alors se reformer et bloquer le processus [49]. Il n'y a pas de régénération spontanée du cartilage de croissance (Fig. 19).

Traitement par greffe de cartilage de croissance : état actuel et perspective

Greffes de chondrocytes

Depuis plusieurs années, plusieurs équipes ont réussi à cultiver in vitro des chondrocytes [50]. Partant de ce résultat,

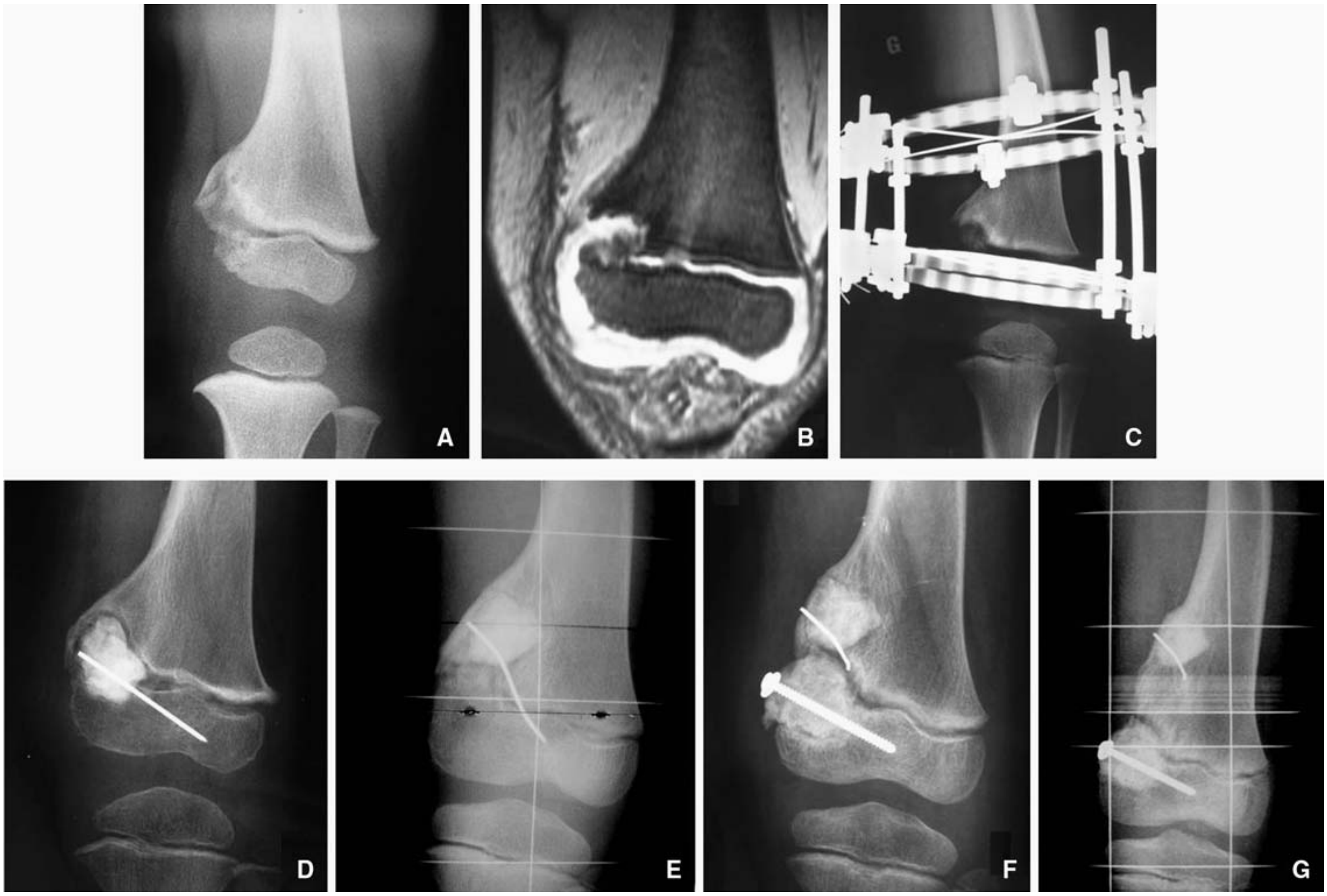

Figure 19. Cas clinique mettant en évidence l'absence de régénération du cartilage de croissance. Il s'agit d'un enfant présentant une épiphysiodèse latérale médiale d'origine infectieuse.
A. Radiographie standard montrant l'aspect hétérogène du cartilage de croissance fémoral distal au niveau médial avec un défaut d'axe en varus.
B. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) confirme l'existence d'un pont d'épiphysiodèse latéral médial.
C. Premier temps opératoire avec mise en place d'un fixateur qui permet la rupture du pont et un décollement épiphysaire de type Salter 1 du fémur distal.
D. Mise en place d'un matériel d'interposition en ciment fixé sur l'épiphyse. Malgré la fixation, le matériel d'interposition reste solidaire de la métaphyse et l'on observe une déformation progressive de la broche de maintien.
E. Dans le même temps, le défaut d'axe en varus et le raccourcissement récidivent du fait de la constitution d'un pont d'épiphysiodèse sous-jacent. Il n'y a pas de régénération du cartilage de croissance.
F. Nouvelle épiphysiodèse avec mise en place d'un bloc de ciment maintenu plus solidement par une vis.
G. Aspect radiographique montrant la reprise satisfaisante de la croissance.

quelques équipes ont essayé de greffer ces chondrocytes autologues ou hétérologues cultivés dans le but de réparer un cartilage de croissance lésé. Toutes les études en sont restées au stade expérimental chez l'animal et, jusqu'à présent, les résultats sont hétérogènes et assez décevants dans l'ensemble. Le procédé expérimental est toujours à peu près le même : dans un modèle animal (en général chien ou lapin), une partie plus ou moins importante du cartilage de croissance proximal du tibia est détruite, et la perte de substance est comblée à l'aide d'une préparation cellulaire contenant des chondrocytes (autologues ou hétérologues) prélevés ailleurs dans l'organisme et mis en culture. On peut donc se demander si les résultats obtenus lors des premières tentatives sont à mettre sur le compte de l'effet « antiépiphysiodèse » de la préparation injectée qui se comporte comme un matériau d'interposition, ou s'il existe un réel effet biologique de cette greffe cellulaire [51, 52]. En 2006 Jin [53] obtient un résultat prometteur chez le lapin. Encore une fois, la culture de chondrocytes autologues est intégrée dans une structure 3D (matrice osseuse déminéralisée). À 16 semaines, aucune épiphysiodèse, aucune déformation angulaire ni aucune inégalité de longueur n'est observée. Ce résultat reste à confirmer, notamment pour les pertes de substances importantes.

Autogreffes épiphysaires vascularisées

Le seul transplant disponible en pratique est l'épiphyse proximale de la fibula [54]. Il a été montré dans ces travaux qu'une branche récurrente de l'artère tibiale antérieure vascularise le cartilage de croissance proximal du péroné. Ces considérations anatomiques ont conduit une équipe italienne à réaliser des transferts de péronés vascularisés avec leur épiphyse proximale (Fig. 20). Les résultats sur le site receveur (radius distal, humérus proximal) sont très bons, avec une croissance significative du péroné transplanté dans 70 % des cas [55]. Cependant, la morbidité au site donneur est loin d'être négligeable.

Une autre voie est explorée actuellement par une équipe américaine : l'allogreffe massive vascularisée [56]. La principale difficulté est de nature immunologique. Cette technique impose

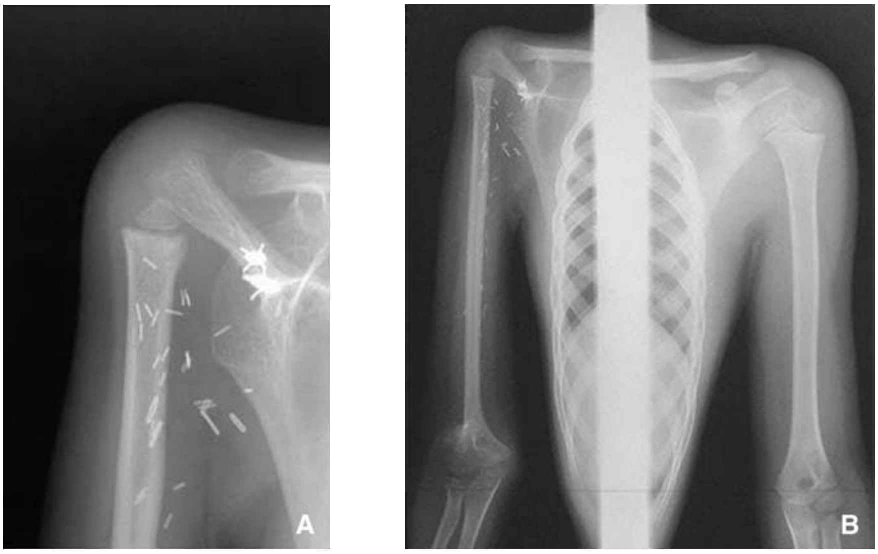

Figure 20.
A. Reconstruction osseuse d'une résection complète de l'humérus proximal au moyen d'un péroné épiphysaire vascularisé chez un enfant âgé de 5 ans.
B. À l'âge de 12 ans, on constate que l'autogreffe épiphysaire vascularisée a permis une croissance normale en longueur du segment considéré. Le cartilage de croissance fibulaire proximal est toujours visible et actif.

une immunosuppression efficace qui pose des problèmes éthiques importants sur des indications purement fonctionnelles.

Allogreffes microvascularisées de cartilage de croissance

Depuis quelques années, certaines équipes travaillent sur le concept d'allogreffes microvascularisées de cartilage de croissance. En 2004, Bray et al. [57] ont montré qu'il est possible de transplanter de manière viable un cartilage de croissance microvascularisé accompagné d'une fine couche d'os épiphysaire et d'os métaphysaire de part et d'autre du cartilage. La même équipe a montré que l'immunosuppression initiale pouvait être arrêtée, sans pour cela que la viabilité du cartilage de croissance soit compromise, dès lors que l'os épiphysaire et l'os métaphysaire (entre le donneur et le receveur) ont consolidé. Cette donnée est fondamentale, puisqu'elle ouvre la voie à l'expérimentation clinique, étant donné que l'immunosuppression n'est requise que pour une courte période, rendant le procédé éthiquement acceptable chez l'humain.

Synthèse

La survenue d'un pont d'épiphysiodèse est un événement qui présente des conséquences importantes sur la croissance osseuse. Il convient d'insister sur la nécessité d'une surveillance attentive de toute lésion traumatique du cartilage de croissance, l'importance d'un bilan exhaustif comportant notamment radiographies standards, IRM et scintigraphie osseuse au 18e mois qui suit l'accident. Ce n'est qu'au terme d'un tel bilan qu'une décision thérapeutique peut être prise.

■ Perturbation régionale de la croissance

La perturbation peut concerner un membre en totalité. Il peut s'agir d'une pathologie malformative. Les plus fréquentes sont les ectromélies, notamment l'ectromélie longitudinale externe avec agénésie du péroné. Ce type de malformation est dit à pourcentage constant, c'est-à-dire que le pourcentage d'inégalité va être conservé jusqu'à la fin de la croissance. Cela permet des prévisions d'inégalité de longueur tout à fait fiables.

Dans d'autres cas, il n'y a pas de malformations évidentes associées, mais essentiellement une inégalité constitutionnelle qui fait généralement parler d'hémihypertrophie d'un membre. Dans cette hypothèse, il convient de vérifier l'absence d'étiologie, notamment sous la forme d'une tumeur rénale. Lorsque cette hémihypertrophie est d'origine idiopathique, c'est également dans de telles circonstances que les abaques et courbes prévisionnelles ont toute leur importance afin d'établir le moment opportun pour réaliser une épiphysiodèse.

Le trouble de croissance peut parfois concerner l'ensemble de l'hémicorps, la problématique reste la même et dans ce cas également, une prévision rigoureuse doit être faite à partir des abaques. Ces prévisions doivent être répétées dans le temps et éventuellement regroupées avec d'autres méthodes analogues.

■ Perturbation générale de la croissance

Le niveau statural s'exprime en déviation standard. Il faut savoir que 95 % des enfants ont une taille qui se situe entre – 2 et + 2DS.

Un trouble de croissance doit être recherché lorsque l'enfant voit sa taille sortir de ces valeurs. D'autres éléments peuvent être préoccupants tels que la discordance entre la taille de l'enfant et celle des parents, une vitesse de croissance anormale pour l'âge, une différence de plus de 2 ans entre l'âge osseux et l'âge civil. De telles constatations doivent faire engager un bilan étiologique qui doit être conduit en milieu pédiatrique. On peut distinguer deux éventualités.

Enfants de petite taille

Dans l'immense majorité des cas, la petite taille est constitutionnelle, c'est dire l'importance de connaître la taille de l'entourage familial. Les autres causes les plus fréquentes à rechercher sont les suivantes :

- les déficits en hormone de croissance. Ils peuvent être congénitaux ou acquis, notamment en cas de tumeur cérébrale. Il s'agit d'une petite taille harmonieuse, parfois associée à des signes tels qu'une adiposité, un visage poupin, des anomalies de la ligne médiane. Le dosage de la GH, notamment lors de tests de stimulation, permet de poser le diagnostic ;
- le retard pubertaire. Il se caractérise par l'absence d'apparition de signes de puberté après 13 ans chez la fille et 14 ans chez

le garçon. Un bilan endocrinien est nécessaire, notamment le dosage des stéroïdes sexuels, des hormones thyroïdiennes. Lorsqu'il est authentifié, le traitement repose sur l'administration de stéroïdes sexuels à faible dose afin de permettre une accélération de la croissance sans maturation définitive précoce.

D'autres anomalies peuvent être découvertes au cours du bilan d'exploration telles que l'hypothyroïdie, l'hypercorticisme, le syndrome de Turner.

Enfants de grande taille

Il s'agit d'enfants dont la taille est située à plus de deux déviations standards (+ 2 DS) sur les courbes de croissance. Plusieurs étiologies peuvent être évoquées :

- grandes tailles constitutionnelles : il s'agit des causes les plus fréquentes généralement familiales. Elles justifient d'une simple surveillance afin de s'assurer du caractère régulier de la croissance ;
- origines endocriniennes : elles sont rares chez l'enfant. Il s'agit des pubertés précoces avec des signes cliniques évidents de puberté, les hyperthyroïdies, les hypersécrétions de GH en rapport avec un adénome hypophysaire ;
- anomalies non endocriniennes : elles doivent être systématiquement évoquées, notamment le syndrome de Marfan lorsqu'il s'associe à une hyperlaxité ligamentaire, une scoliose, des antécédents familiaux. Un bilan ophtalmologique et cardiaque s'imposent afin d'étayer le diagnostic. D'autres syndromes plus rares peuvent être évoqués, tel que le syndrome de Klinefelter.

Lorsque le pronostic de taille est supérieur à 185 cm chez la fille et à 195 cm chez le garçon, le traitement peut se discuter. Il consiste essentiellement en l'utilisation de stéroïdes sexuels pour accélérer la fin de la croissance.

De nombreuses inconnues existent encore dans la physiologie et la pathologie du cartilage de croissance. L'observation clinique doit rester la priorité, compte tenu du caractère variable et parfois imprévisible de l'évolution d'une pathologie.

■ Références

[1] Hamel A. Embryologie et anatomie de la chondroépiphyse. In: Finidori G, Glorion C, Langlais J, editors. *La pathologie épiphysaire de l'enfant. Monographies du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 2003. p. 13-20.

[2] Wolff J. *Das Gesetz der Transformation der Knochen*. Berlin: Verlag Von August-Hirschwald; 1892.

[3] Dimeglio A. *La croissance en orthopédie*. Montpellier: Sauramps Médical; 1993.

[4] Dimeglio A. *Le rachis en croissance*. Paris: Springer-Verlag; 1990.

[5] Glard Y, Jouve JL, Panuel M, Adalian P, Tardieu C, Bollini G. An anatomical and biometrical study of the femoral trochlear groove in the human fetus. *J Anat* 2005;**206**:411-3.

[6] Jouve JL, Glard Y, Garron E, Piercecchi MD, Dutour O, Tardieu C, et al. Links anatomical study of the proximal femur in the fetus. *J Pediatr Orthop B* 2005;**14**:105-10.

[7] Pinto-Primard G. Endocrinologie et croissance. In: Finidori G, Glorion C, Langlais J, editors. *La pathologie épiphysaire de l'enfant. Monographies du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 2003. p. 21-5.

[8] Delpech JM. De l'orthomorphie par rapport à l'espèce humaine. [thèse], Paris, 1928.

[9] Volkman R. Chirurgische Erahrungen über Knochenverbiegungen und Knochenwaschstum. *Arch Pathol Anat* 1862;**4**:512-40.

[10] Pauwels F. *Biomécanique de la hanche saine et pathologique*. Paris: Springer-Verlag; 1977.

[11] Frost HM. Skeletal structural adaptations to mechanical usage (SATMU): 3. The hyaline cartilage modeling problem. *Anat Rec* 1990; **226**:423-32.

[12] Frost HM. Biomechanical control of knee alignment: some insights from a new paradigm. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**335**:335-42.

[13] Stokes IA, Gwadera J, Dimock A, Farnum CE, Aronsson DD. Modulation of vertebral and tibial growth by compression loading: diurnal versus full-time loading. *J Orthop Res* 2005;**23**:188-95.

[14] Alberty A, Peltonen J, Ritsila V. Effects of distraction and compression on proliferation of growth plate chondrocytes. A study in rabbits. *Acta Orthop Scand* 1993;**64**:449-55.

[15] Reich A, Jaffe N, Tong A, Lavelin I, Genina O, Pines M, et al. Weight loading young chicks inhibits bone elongation and promotes growth plate ossification and vascularization. *J Appl Physiol* 2005;**98**:2381-9.

[16] Ohashi N, Robling AG, Burr DB, Turner CH. The effects of dynamic axial loading on the rat growth plate. *J Bone Miner Res* 2002;**17**: 284-92.

[17] Bonnel F, Perruchon E, Baldet P, Rabishong P. Comportement mécanique du cartilage de conjugaison. *Rev Chir Orthop* 1980;**66**:417-21.

[18] Montufar-Solis D, Duke PJ. Gravitational changes affect tibial growth plate according to Hert's curve. *Aviat Space Environ Med* 1999; **70**(3Pt1):245-9.

[19] Wronski TJ, Morey ER. Recovery of the rat skeleton from adverse effects of simulated weightlessness. *Metab Bone Dis Relat Res* 1983; **4**:347-52.

[20] Stokes IA, Aronsson DD, Dimock AN, Cortright V, Beck S. Endochondral growth in growth plates of three species at two anatomical locations modulated by mechanical compression and tension. *J Orthop Res* 2006;**24**:1327-34.

[21] De Bastiani G, Aldegheri R, Renzi Brivio L, Trivella G. Chondrodiatasis-controlled symmetrical distraction of the epiphyseal plate. Limb lengthening in children. *J Bone Joint Surg Br* 1986;**68**: 550-6.

[22] Sledge CB, Noble J. Experimental limb lengthening by epiphyseal distraction. *Clin Orthop Relat Res* 1978;**136**:111-9.

[23] Dörfl J. Migration of tendinous insertions. 1. Cause and mechanism. *J Anat* 1980;**131**:179-95.

[24] Semple M, Pavia C. *Atlas de maturation squelettique*. Villeurbanne: SIMEP; 1979.

[25] Greulich WW, Pyle SI. *Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wirst*. Stanford Press University; 1950.

[26] Hechard P, Carlioz H. Méthode pratique de prévision des inégalités de longueur des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1978;**64**:81-7.

[27] Normand M, Pontier J, Semple M. Le logiciel micro-informatique « MATUROS » pour une aide à l'évaluation de la maturation squelettique. *Cah Anthropol Biométrie Hum* 1988;**6**:61-70.

[28] Sauvergrain J, Nahum H, Bronstein N. Étude de la maturation osseuse du coude. *Ann Radiol (Paris)* 1962;**5**:542-50.

[29] Craviari T, Semple M, Chotel F, Bouchard M, Bérard J. Évaluation de la maturation squelettique au niveau du coude en orthopédie. *J Biom Hum Anthropol* 2001;**19**:1-8.

[30] Pyle SI, Hoerr NL. *Radiographic atlas of skeletal development of the knee*. Springfield: CC Thomas; 1995.

[31] Craviari T, Bérard J, Willemen L, Kohler R. Percutaneous epiphysiodesis. Analysis of a series of 60 full-grown patients. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1998;**84**:172-9.

[32] West RN, Menelaus MB. A simple calculation for the timing of epiphyseal arrest. *J Bone Joint Surg Br* 1981;**63**:117-9.

[33] Blair 3rd VP, Walker SJ, Shridan JJ, Schoenecker PL. Epiphysiodesis: a problem of timing. *J Pediatr Orthop* 1982;**2**:281-4.

[34] Carlioz H, Filipe G. Inégalité de longueur des membres inférieurs. In: *Cahiers d'enseignements de la SOFCOT n°27*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1987.

[35] Moseley CF. A straight line graph for leg length discrepancies. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:174-9.

[36] Anderson M, Messner MB, Green WT. Distribution of lengths of the normal femur and tibia in children from one to eighteen years of age. *J Bone Joint Surg Am* 1964;**46**:1197-202.

[37] Filipe G, Damsin JP, Carlioz H. Inégalité des longueurs de membres. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris). Appareil locomoteur, 153-94-A-10, 1995, 12p.

[38] Wioland M, Bonnerot V. Diagnosis of partial and total physeal arrest by bone single-photon emission computed tomography. *J Nucl Med* 1993; **34**:1410-5.

[39] Panuel M, Petit P, Portier F, Chaumoître K, Jouve JL, Bollini G. Place de la tomodensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique dans l'exploration des traumatismes du cartilage de croissance. Symposium Traumatisme des cartilages de croissance - Les épiphysiodèses et leur traitement. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:54-8.

[40] Murray K, Nixon G. Epiphyseal growth plate evaluation with modified coronal CT. *Radiology* 1988;**166**:263-5.

[41] Gicquel P, Ehlinger M, Giacomelli MC, Karger C, Clavert JM. Remodelage des cals vicieux des fractures diaphysaires des deux os de l'avant-bras chez l'enfant : à propos d'une série de 90 cas. Symposium Fractures diaphysaires de l'avant-bras. *Rev Chir Orthop* 2005; **91**(suppl2):2S114-7.
[42] Jouve JL, Guillaume JM, Launay F, Bourelle S, Minaud S, Bollini G. In: *Fracture et croissance. In: Fractures de l'enfant. Monographies du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 2002. p. 33-9.
[43] De Pablos J, Albina J. *Surgery of the growth plate*. Madrid: Fundacion Mapfre Medicina; 1993.
[44] Moen CT, Pelker RR. Biomechanical and histological correlations in growth plate failure. *J Pediatr Orthop* 1984;**4**:180-4.
[45] Gigante A, Specchia N, Nori S, Greco F. Distribution of elastic fiber types in the epiphyseal region. *J Orthop Res* 1996;**14**:810-7.
[46] Jouve JL, Bollini G, Frayssinet P, Guillaume JM, Lecoq C, Garron E. Les désépiphysiodèses. Symposium traumatisme des cartilages de croissance. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:73-81.
[47] Langenskiold A. Surgical treatment of partial closure of the growth plate. *J Pediatr Orthop* 1981;**1**:3-11.
[48] Bollini G, Tallet JM, Jacquemier M, Bouyala JM. Case report, new procedure to remove a centrally located bone bar. *J Pediatr Orthop* 1990;**10**:662-6.
[49] Jouve JL, Guillaume JM, Frayssinet P, Launay F, Viehweger E, Panuel M, et al. Growth plate behavior after desepiphysiodesis: experimental study in rabbits. *J Pediatr Orthop* 2003;**23**:774-9.
[50] Jouve JL, Mottet V, Cottalorda J, Frayssinet P, Bollini G. Reimplantation of growth plate chondrocyte cultures in central growth plate defects: Part I. Characterization of cultures. *J Pediatr Orthop B* 1998;**7**:167-73.
[51] Osterman K. Healing of large surgical defects of the epiphysial plate. An experimental study. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**300**:264-8.
[52] Tobita M, Ochi M, Uchio Y, Mori R, Iwasa J, Katsube K, et al. Treatment of growth plate injury with autogenous chondrocytes: a study in rabbits. *Acta Orthop Scand* 2002;**73**:352-8.
[53] Jin XB, Luo ZJ, Wang J. Treatment of rabbit growth plate injuries with an autologous tissue-engineered composite. An experimental study. *Cells Tissues Organs* 2006;**183**:62-7.
[54] Innocenti M, Delcroix L, Romano GF, Capanna R. Vascularized epiphyseal transplant. *Orthop Clin North Am* 2007;**38**:95-101.
[55] Innocenti M, Delcroix L, Manfrini M, Ceruso M, Capanna R. Vascularized proximal fibular epiphyseal transfer for distal radial reconstruction. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:1504-11.
[56] Bishop AT, Pelzer M. Vascularized bone allotransplantation: current state and implications for future reconstructive surgery. *Orthop Clin North Am* 2007;**38**:109-22.
[57] Bray PW, Neligan PC, Bowen CV, Boyer MI. Survival of microvascular physeal allograft transplants following withdrawal of short-term postoperative immunosuppression. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**: 281-9.

Pour en savoir plus

Beaty JH, Kasser JR. *Rockwood and Wilkin's fractures in children*. Lippincott Williams & Wilkins; 6th edition; 2005.
Ogden J. *Skeletal Injury in the Child*. Berlin: Springer verlag; 2000.
Peterson HA. *Epiphyseal growth plate fractures*. Berlin: Springer Verlag; 2007.

J.-L. Jouve (jean-luc.jouve@ap-hm.fr).
G. Bollini.
F. Launay.
Y. Glard.
T. Craviari.
J.-M. Guillaume.
Service de chirurgie orthopédique et pédiatrique, Hôpital d'enfants de la Timone, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 5, France.

M. Panuel.
Service d'imagerie médicale, Hôpital Nord, chemin des Bourrelys, 13015 Marseille, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Jouve J.-L., Bollini G., Launay F., Glard Y., Craviari T., Guillaume J.-M., Panuel M. Cartilage de croissance et croissance en orthopédie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-009-A-10, 2009.

Cartographie génétique de la pathologie osseuse

V Cormier-Daire
A Munnich

Résumé. – *Les maladies osseuses constitutionnelles forment un groupe hétérogène de maladies souvent responsables d'insuffisance staturale associée ou non à des déformations. L'identification d'un grand nombre de gènes à leur origine a permis de montrer que des phénotypes différents peuvent être liés à des mutations différentes d'un même gène (hétérogénéité allélique), et qu'une même affection peut être secondaire à des mutations dans des gènes différents (hétérogénéité génétique). Elle ouvre de nouvelles perspectives dans la compréhension des mécanismes de croissance osseuse, puisque ces gènes sont impliqués dans la matrice osseuse ou cartilagineuse, la prolifération cellulaire ou la différenciation terminale du chondrocyte dans la zone de croissance. Enfin, elle offre la possibilité d'une confirmation moléculaire d'un diagnostic suspecté cliniquement et radiologiquement, et parfois aussi la possibilité d'un diagnostic prénatal.*

Introduction

Les maladies osseuses constitutionnelles forment un groupe hétérogène de maladies souvent responsables d'insuffisance staturale associée ou non à des déformations. L'identification d'un grand nombre de gènes à leur origine permet maintenant d'en aborder les mécanismes physiopathogéniques. Ces gènes sont impliqués soit dans la matrice cartilagineuse ou osseuse, soit dans la prolifération cellulaire, soit dans la différenciation terminale du chondrocyte dans la zone de croissance. L'identification de ces gènes a été conduite grâce à plusieurs stratégies :

– mise en évidence de gènes candidats suspectés sur les données histopathologiques du cartilage ;

– localisation de la maladie par étude de liaison avec des marqueurs génétiques anonymes sur une région donnée, puis recherche de gène candidat par sa fonction dans la région.

Nous aborderons successivement les anomalies du collagène, les récepteurs de croissance fibroblastique, les anomalies d'une autre protéine de la matrice cartilagineuse (COMP) et d'un transporteur du sulfate (DTDST). Puis nous présenterons un tableau récapitulatif des gènes identifiés à ce jour.

Anomalies du collagène

Collagène de type I et ostéogenèse imparfaite

L'ostéogenèse imparfaite est une affection transmise sur un mode autosomique dominant qui se caractérise par une fragilité osseuse responsable de fractures à répétition et d'une insuffisance staturale de gravité variable [9]. Plusieurs phénotypes sont décrits en fonction de l'association à des sclérotiques bleutées, à une dentinogenèse imparfaite et de la sévérité de la fragilité : forme létale avec fractures multiples chez le fœtus, aspect de côtes en « bambou » et absence d'ossification de la base du crâne, forme modérée avec fractures en nombre limité. Le risque de transmission à la descendance pour un individu atteint est de 50 % et il existe en général une homogénéité intrafamiliale. Lorsqu'il s'agit d'un premier cas dans une famille, c'est alors un événement accidentel apparu chez le cas index en rapport avec la survenue d'une néomutation. L'observation de mosaïques germinales chez l'un des parents impose cependant un conseil génétique prudent.

Le collagène de type I est le constituant essentiel de la matrice osseuse et est codé par deux gènes COL1A1 et COL1A2. Le collagène de type I est un hétérotrimère constitué de deux chaînes $\alpha1$ et d'une chaîne $\alpha2$ enroulées en triple hélice et qui résulte du clivage enzymatique des extrémités amino- et carboxyterminales du procollagène. La région carboxyterminale est responsable de l'enroulement de la triple hélice qui est constituée d'une succession de 333 triplets Gly-X-Y. La glycine occupe le centre de l'hélice et toute substitution la concernant conduit à une déstabilisation de la protéine et à une fragilité de la trame collagène du tissu osseux.

Les gènes COL1A1 et COL1A2 codant respectivement pour les chaînes $\alpha1$ et $\alpha2$ sont localisés sur les chromosomes 17 et 7. Plus de 100 mutations dans l'un ou l'autre de ces gènes ont déjà été identifiées dans des formes d'ostéogenèse imparfaite. Ces mutations sont réparties tout le long des gènes :

– grands réarrangements conduisant à une dégradation de la triple hélice et responsables de formes létales d'ostéogenèse imparfaite ;

– mutations d'épissage (substitutions ou délétions) dont les conséquences cliniques sont variables en fonction de la proximité de l'extrémité 3' du gène ;

– mutations ponctuelles touchant la glycine ; les conséquences dépendent de :

  – la position de la mutation dans les chaînes $\alpha1$ ou la chaîne $\alpha2$;
  – la nature de l'acide aminé qui substitue la glycine ;
  – la nature de l'environnement en acides aminés qui entoure la glycine.

Les mutations situées dans la partie C-terminale sont généralement associées à des phénotypes sévères alors que les mutations de la région N-terminale sont associées à des phénotypes modérés [2].

Collagène de type II et chondrodysplasies

Le collagène de type II est un homodimère abondant de la matrice cartilagineuse. Le gène COL2A1 a été localisé en 12q13 et des mutations dans ce gène ont été rapportées en association avec des phénotypes variés [12] :

– dysplasie spondyloépiphysaire, transmise sur un mode autosomique dominant et caractérisée par une platyspondylie, une dysplasie épiphysaire, un défaut d'ossification des branches ischiopubiennes et une insuffisance staturale sévère ;

Valérie Cormier-Daire : Praticien hospitalier, département de génétique.
Arnold Munnich : Professeur des Universités, praticien hospitalier, département de génétique et unité de recherche sur les handicaps génétiques de l'Enfant, INSERM U393.
Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Cormier-Daire V et Munnich A. Cartographie génétique de la pathologie osseuse. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-011-B-10, 1999, 4 p.

Tableau I. – Principales localisations et identifications de gènes dans les maladies osseuses constitutionnelles.

Groupe achondroplasie	4p16	FGFR3
— achondroplasie		
— hypochondroplasie		
— nanisme thanatophore		
Groupe dysplasie diastrophique	5q32-q33	DTDST (transporteur sulfate)
— dysplasie diastrophique		
— achondrogenèse 1B		
— atélostéogenèse type II		
Collagénopathies type II	12q13	COL2A1
— achondrogenèse II		
— hypochondrogenèse		
— dysplasie de Kniest		
— dysplasie spondyloépiphysaire congenita (SED)		
— dysplasie spondyloépimétaphysaire (SEMD) (*strudwick type*)		
— dysplasie de Stickler		
Collagénopathies type XI		
— dysplasie de Stickler	1p21	COL11A1
— dysplasie otospondylomégaépiphysaire	6p21.3	COL11A2
Pseudoachondroplasie	19p12	
— pseudoachondroplasie		COMP
— dysplasie épiphysaire multiple (Fairbanks)		
Chondrodysplasie ponctuée		
— rhizomélique	4p16	PEX7 (*peroxin*)
— syndrome de Zellweger	7q11.23	PEX1
	6p21.1	PEX6
	7q11.23	PEX1
	12	PEX5
	8q21.1	PEX2
— Conradi-Hunermann	Xq28	CPXD
— récessif lié à l'X	Xp22.3	CPXR
— brachytéléphalangie	Xp22.32	ARSE (*arysulfatase E*)
Dysplasies métaphysaires		
— type Jansen	3p22-p21.1	PTHR
— type Schmid	6q21-22.3	COL10A
— type McKusick (*cartilage-hair hypoplasia*)	9p13	
— déficit en adénosine déaminase	20q13-11	ADA *(adenosine deaminase)*
Dysplasies acromésomeliques et acroméliques		
— trichorhinophalangéale type I	8q24.12	TRSP1
— TRP II (Langer-Giedeon)	8q24.1	TRSP+EXT1
— dysplasie de Grebe	20q11.2	CDMP1 *(cartilage derived morphogenique protein 1)*
— dysplasie de Hunter-Thompson	20q11.2	CDMP1
— brachydactylie type C	21q11	CDMP1
	12q24	
— pseudohypoparathyroïdie	20q13	GNAS1 *(guanine nucleooxide binding protein α-subunit)*
Dysplasies cléidocrâniennes	6p21	CBFA1 *(core binding factor α-subunit)*
Dysplasies campomeliques	17q24	SOX9(SRY-box 9)
Dysplasies avec dislocations		
— syndrome de Larsen	3p21.1	LAR1
Mucopolysaccharidoses (MPS)		
— MPSI	4p16.3	IDA (α-1-Iduronidase)
— MPS II	Xq27.3	IDS (iduronate-2-sulfatase)
— MPS IIIA	17q25.3	HSS (*heparan sulfate sulfatase*)
— MPS IIIB	17q21	
— MPS IIID	12q14	GNS (*N-Ac-glucosamine-6-sulfatase*)
— MPS IVA	16q24.3	GALNS (*Galactose-6-sulfatase*)
— MPS IVB	3p21	GLBI (*β-galactosidase*)
— MPS VI	5q13.3	ARSB (*arylsulfatase B*)
— MPS VII	7q21.11	GUSB (*β-glucuronidase*)
— fucosidose	1p34	FUCA (*α-fucosidase*)
— α-mannosidose	19p13	MAN (*mannosidase*)
— β-mannosidose	4	MANB
— aspartylglucosaminurie	4q23-27	AgA (*Aspartylglucosaminidase*)
— GM1	3p21	GLB1 (*β-galactosidase*)
— sialidose	6p21.3	NEU (*α-neuraminidase*)
— galactosialosidose	20q13.1	PPGB (*β-galactosidase protective protein)*
Anomalie de densité osseuse		
— ostéogenèse imparfaite	17q21	COL1A1
	7q22.1	COL1A2
— ostéopétrose	11q12-13	
	11p21	
	8q22	CA2 *(carbonic anhydrase II)*
— pycnodysostose	11q21	CTSK *(cathepsin K)*
Défaut de minéralisation		
— hypophosphatasie	1p36.1	ALPL *(alkaline phosphatase)*
— hypophosphatémie	Xp22.2	PHEX *(X-linked* hypophosphatémie)
— hyperparathyroïdie	3q21-24	CASR *(calcium sensor)*
	19p13. 3	
Anomalies de cartilage		
— exostoses	8q23-q24.1	EXT1 *(exostosin)*
	11p12-p11	EXT2
	19p	EXT3
— dysplasie fibreuse	20q13	GNAS1 *(guanine nucleotide protein)*
— fibrodysplasie ossifiante progressive	14q22-q23	BMP4 *(bone morphogenic protein 4)*

– achondrogenèse de type II, nanisme létal caractérisé par des os très courts et un défaut d'ossification des corps vertébraux ;

– dysplasie de Kniest, nanisme sévère caractérisé par de grosses épiphyses des genoux, une absence de développement des épiphyses fémorales supérieures, une myopie sévère, parfois une surdité et une dysmorphie faciale [15] ;

– dysplasie de Stickler, caractérisée par une dysplasie polyépiphysaire, une myopie, une surdité et un syndrome de Pierre Robin.

Les mutations en cause sont très variées et touchent tous les exons sans qu'il soit possible d'établir des corrélations génotype-phénotype. Cependant, le syndrome de Stickler semble plutôt lié à des mutations entraînant l'apparition d'un codon stop et donc à un raccourcissement de la protéine alors que dans

les autres affections une mutation faux sens transformant une glycine en sérine est souvent identifiée. Comme dans l'ostéogenèse imparfaite, la glycine joue un rôle important dans la stabilité de la triple hélice et toute anomalie la concernant rend la protéine fragile.

Autres collagènes

Des mutations dans les collagènes IX, X et XI ont été identifiées dans différentes chondrodysplasies [14] :
- collagène X et dysplasie métaphysaire de Schmid ;
- collagène XI et dysplasie spondyloépiphysaire ;
- collagène IX et dysplasie polyépiphysaire.

Récepteurs de facteurs de croissance fibroblastiques

L'achondroplasie est transmise sur un mode autosomique dominant et se caractérise par un nanisme rhizomélique avec hyperlordose lombaire, main courte en « trident », arcature des membres inférieurs et par une macrocéphalie avec racine du nez aplatie. Radiologiquement, les os sont courts, les métaphyses larges, la hauteur du bassin est réduite et les toits du cotyle horizontaux, les distances des dernières vertèbres lombaires sont réduites et les pédicules courts [9].

L'âge paternel élevé et le caractère sporadique de l'affection sont en faveur de mutations récentes qui représentent 90 % des cas d'achondroplasie. Une étude de liaison a permis de localiser le gène à l'origine de l'achondroplasie en 4p16 [8] et, parmi les gènes de la région, le gène FGFR3 (*fibroblast growth factor receptor* 3) paraissait un bon gène candidat en raison de son expression dans les chondrocytes et également parce qu'une stimulation excessive des chondrocytes β-FGF semble entraîner l'inhibition de la différenciation terminale du chondrocyte. Une même mutation dans le domaine transmembranaire au codon 380 (transition G-A) conduisant à la substitution d'une glycine en arginine a été identifiée chez tous les achondroplases étudiés à ce jour [10].

L'hypochondroplasie est une affection voisine caractérisée par une micromélie plus modérée et des signes radiologiques proches (diaphyses trapues, doigts courts, col du fémur court, diminution des distances interpédiculaires) et une mutation dans le domaine tyrosine kinase (codon 540) du gène FGFR3 a été retrouvée chez certains hypochondroplases, mais il semble exister une hétérogénéité génétique.

Des mutations de FGFR3 ont également été identifiées dans le nanisme thanatophore, caractérisé par une micromélie extrême, une étroitesse du thorax, une macrocéphalie majeure avec parfois crâne en « trèfle » et anomalies cérébrales et radiologiquement par des diaphyses courtes, des métaphyses larges, des côtes courtes et élargies, une platyspondylie. Des mutations dans la région extracellulaire et dans la région tyrosine kinase du gène FGFR3 y ont été identifiées [11].

Des mutations dans le gène FGFR2 (10q26) ont ensuite été rapportées dans la maladie de Crouzon, le syndrome de Pfeiffer et d'Apert alors que des mutations de FGFR1 (8p11) sont responsables du syndrome de Pfeiffer. Enfin, dans certaines formes de craniosténose (Crouzon avec acanthosis nigricans...), des mutations dans FGFR3 ont également été identifiées [1].

COMP (« cartilage oligomeric matrix protein ») et pseudoachondroplasie

La pseudoachondroplasie est transmise sur un mode autosomique dominant et est caractérisée par une micromélie, une brièveté de la main et une incurvation en varus des membres inférieurs avec radiologiquement une dysplasie épiphysaire marquée et des limites métaphysaires irrégulières.

Des études de liaison ont permis la localisation de la maladie en 19p12-13.1 puis des mutations dans le gène COMP (délétion ou substitution) ont été identifiées [7] chez les patients.

Une mutation du gène COMP a également été identifiée dans la dysplasie polyépiphysaire de Fairbanks, caractérisée par un défaut de croissance des épiphyses, des mains courtes et des anomalies de la tête fémorale, suggérant que, pseudochondroplasie et dysplasie polyépiphysaire de Fairbanks sont alléliques. COMP est composée de plusieurs domaines calmoduline-*like* et EGF-*like* mais sa fonction n'est pas encore bien définie.

DTDST, transporteur de sulfate exprimé dans le cartilage

Le nanisme diastrophique est caractérisé par une insuffisance staturale, des pieds bots, une hypoplasie du premier métacarpien, une déformation du poignet et des kystes des pavillons de l'oreille. L'évolution est marquée par une scoliose évolutive, un défaut de croissance de la tête fémorale et une insuffisance staturale. En 1990, une localisation en 5q est mise en évidence et, en 1994, un gène codant pour un transporteur de sulfate est identifié. La protéine DTDST est particulièrement abondante dans le cartilage. Des mutations ponctuelles conduisant à des codons stop ou à une mutation d'épissage sont retrouvées chez des patients affectés de dysplasie diastrophique [5]. Curieusement, des mutations dans ce même gène ont ensuite été identifiées dans deux affections létales très différentes, l'achondrogenèse de type Ib et l'atélostéogenèse de type II ou dysplasie de de la Chapelle [6, 13]. L'analyse rétrospective montre cependant qu'il s'agit d'un même spectre d'anomalies de gravité variable.

•
• •

Le tableau I récapitule les gènes identifiés à ce jour dans les ostéochondrodysplasies [3, 4]. La découverte de ces gènes ouvre de nouvelles perspectives dans la compréhension des mécanismes de croissance et de différenciation osseuse, en objectivant l'intervention de protéines de structure, de récepteurs de croissance fibroblastique, d'enzymes ou de facteurs de transcription. Elle illustre aussi l'hétérogénéité génétique et l'hétérogénéité allélique observées dans ces affections. En effet, un même gène peut être associé à des phénotypes très différents (famille des FGFR, gène DTSDT, gène COMP) et un même phénotype peut être associé à des mutations dans des gènes différents (hypochondroplasie, ostéogenèse imparfaite, Crouzon…).

Enfin, il faut souligner que, dans la majorité de ces affections, le diagnostic positif reste clinique et radiologique, et que le diagnostic moléculaire ne fait que confirmer un diagnostic déjà fortement suspecté. Ce diagnostic moléculaire offre maintenant parfois la possibilité d'un diagnostic prénatal qui ne facilite pas toujours le conseil génétique lorsque ces affections ne sont ni létales ni associées à un retard mental.

Références ➤

Références

[1] Bellus GA, Gaudenz K, Zackai EH, Clarke LA, Szabo J, Francomano CA et al. Identifical mutations in the three different fibroblast growth factor receptor genes in autosomal dominant craniosyostosis syndromes. *Nat Genet* 1996 ; 14 : 174-176

[2] Byers PH, Wallis GA, Willing MC. Osteogenesis imperfecta : translation of mutation to phenotype. *J Med Genet* 1991 ; 28 : 433-442

[3] Frezal J. GID (Genome Interactive Database). London : John Lilley, 1995

[4] Frezal J, Le Merrer M, Chauvet ML. Osteochondrodysplasias, dysostoses, disorders of calcium metabolism, congenital malformations with skeletal involvement mapped on human chromosomes. *Pediatr Radiol* 1997 ; 27 : 366-387

[5] Hästbacka J, De La Chapelle A, Mahtani MM, Clines G, Reeve-Daly MP, Daly M et al. The diastrophic dysplasia gene encodes a novel sulfate transporter : positional cloning by fine-structure linkage disequilibrium mapping. *Cell* 1994 ; 78 : 1073-1087

[6] Hätsbacka J, Wilcox WR, Superti-Furga A, Rimoin DL, Colin DH, Lander ES. Atelosteogensis type II is caused by mutations in the diastrophic dysplasia sulfate transporte gene (DTDST). *Am J Hum Genet* 1996 ; 58 : 255-262

[7] Hecht JT, Nelson LD, Crowder E, Wang Y, Elder FF, Harrison WR et al. Mutations in exon 17b of cartilage oligomeric matrix protein (COMP) cause pseudoachondroplasia. *Nat Genet* 1995 ; 10 : 325-329

[8] Le Merrer M, Rousseau F, Legeai-Mullet L et al. A gene for achondroplasia-hypochondroplasia maps to chromosome 4p. *Nat Genet* 1994 ; 6 : 318-321

[9] Maroteaux P. Les maladies osseuses de l'enfant. Paris : Flammarion, Médecine-Sciences, 1995

[10] Rousseau F, Bonaventure J, Legeai-Mallet L et al. Mutations in the gene encoding fibroblast growth factor receptor 3 in achondroplasia. *Nature* 1994 ; 371 : 252-254

[11] Rousseau F, Saugier P, Le Merrer M, Munnich A et al. Stop codon FGFR3 mutations in thanatophoric dysplasia type 1. *Nat Genet* 1995 ; 10 : 357-359

[12] Spranger J, Winterpatcht A, Zabel B. The type II collagenopathies : a spectrum of chondrodysplasias. *Eur J Pediatr* 1994 ; 153 : 56-65

[13] Superti-Furga A. Defect of sulfation of proteoglycan in achondrogenesis type IB is caused by mutation of DTST gene. *Am J Hum Genet* 1995 ; 55 : 127-133

[14] Vikkula M, Mariman E, Lui V, Zhidkova N, Tiller G, Goldring M et al. Autosomal dominant and recessive osteochondrodysplasias associated to the COL11A2 locus. *Cell* 1995 ; 80 : 431-437

[15] Winterpacht A, Hilbert M, Schwaerze U, Mundlos S, Spranger J, Zabel B. Kniest and stickler dysplasia phenotypes caused by collagen type II gene (COL2A1) defect. *Nat Genet* 1993 ; 3 : 323-326

Cinématique articulaire du genou prothésé

P.-P. Casteleyn

La cinématique articulaire du genou non prothésé est caractérisée en flexion par une rotation autour d'un axe longitudinal situé au niveau du compartiment médial, et par un déplacement postérieur du point de contact fémorotibial. L'étude in vivo de la cinématique articulaire du genou prothésé a fortement progressé par l'emploi de la fluoroscopie couplée à l'imagerie computérisée de l'implant. Ces études ont démontré que, sauf en cas de conservation des deux ligaments croisés, les implants prothétiques ne sont pas en mesure de reproduire la cinématique normale. Les prothèses à conservation du ligament croisé postérieur démontrent souvent une translation antérieure paradoxale en flexion. Les prothèses à substitution du ligament croisé postérieur, ainsi que les prothèses à plateau mobile en rotation, se rapprochent de la cinématique normale sans toutefois l'égaler.

Mots clés : Genou ; Prothèse ; Cinématique ; Fluoroscopie ; Amplitude de mouvement ; Polyéthylène

Plan

Genou non prothésé

Le genou est une des articulations les plus complexes du corps humain. Alors que l'on considérait à l'origine qu'il s'agissait d'une simple charnière, l'analyse plus précise de la cinématique a révélé une interdépendance élaborée entre structures osseuses, ménisques, ligaments et muscles, comportant de multiples degrés de liberté. En raison de la géométrie peu contrainte des structures ostéoarticulaires, la stabilité du genou dépend en grande partie des ligaments collatéraux et croisés.

Il existe une asymétrie importante entre les surfaces articulaires médiales et latérales du genou. Le condyle médial est plus volumineux et le plateau tibial médial plus concave que leurs homologues latéraux. Cette asymétrie produit une rotation externe du tibia autour d'un axe longitudinal (Fig. 1) et une position plus postérieure en flexion du point de contact fémorotibial, en particulier dans le compartiment latéral [1] (Fig. 2). Lors de la flexion, l'insertion du ligament croisé postérieur (LCP) sur le condyle médial subit une translation antérieure, ce qui induit une mise sous tension du LCP. Lors de la progression de la flexion, cette tendance à la translation antérieure de l'insertion fémorale et cette mise sous tension concomitante du LCP provoquent le déplacement postérieur du

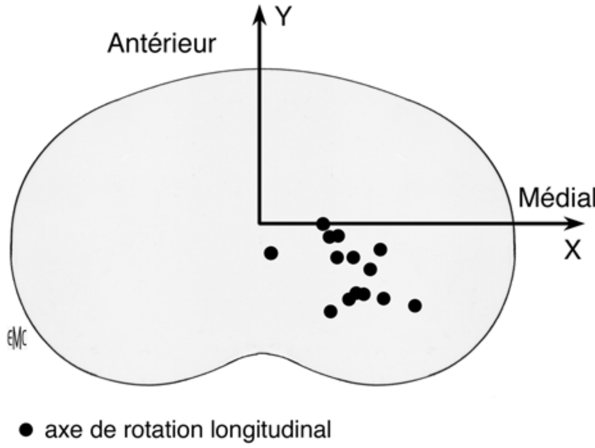

Figure 1. L'axe de rotation longitudinal passe par le compartiment médial du genou.

condyle fémoral par rapport à la surface articulaire du plateau tibial. Sans ce déplacement postérieur, on assisterait en flexion à un enclavement des tissus mous périarticulaires postérieurs entre le bord postérieur du plateau tibial, et la face postérieure du fémur distal. Cela limiterait la flexion à un maximum de 90 à 105°. [2]

De surcroît, ce déplacement postérieur des condyles fémoraux provoque également une augmentation du bras de levier de l'appareil extenseur. [2]

En revanche, en extension, la tension du ligament croisé antérieur (LCA) ramène le fémur dans une position plus antérieure par rapport au tibia. La laxité et stabilité articulaires dépendent donc de la géométrie des surfaces articulaires et des tensions et caractéristiques d'élasticité des ligaments et tissus

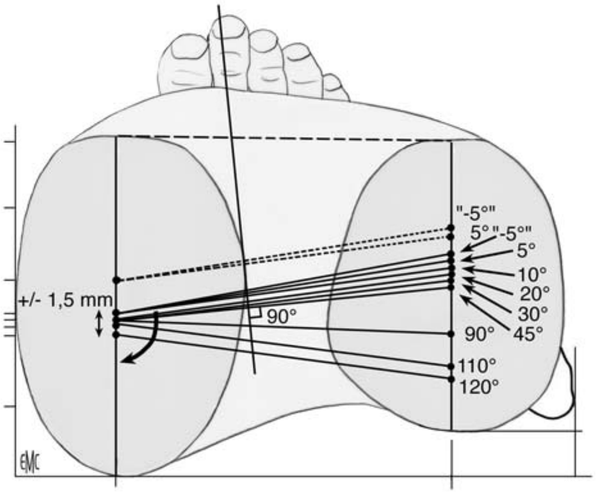

Figure 2. Lors de flexion, le point de contact fémorotibial se déplace en direction postérieure, en particulier au niveau du compartiment latéral.

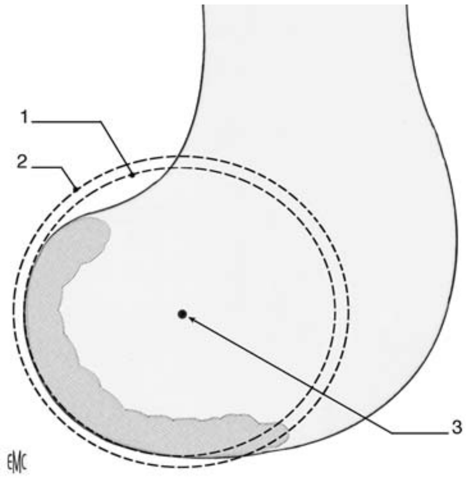

Figure 3. D'après certaines interprétations anatomiques, les condyles fémoraux postérieurs auraient un rayon de courbure unique. 1. Condyle latéral ; 2. condyle médial ; 3. axe de flexion du fémur.

mous périarticulaires, en particulier lors des mouvements des flexion/extension. [3-5]

La friction entre les surfaces articulaires, même en charge, est minime [6] et n'interfère donc que peu dans la cinématique articulaire.

■ Genou prothésé

Le genou prothésé tend à reproduire, de façon plus ou moins fidèle, l'anatomie des surfaces articulaires, et à garantir stabilité et laxité par l'interaction de cette géométrie articulaire et des tissus mous périarticulaires résiduels.

Concernant la géométrie articulaire fémorale, les différents types prothétiques comportent, dans le plan sagittal, soit une succession de différents rayons de courbures dégressifs dans la partie postérieure des condyles fémoraux, soit un rayon de courbure unique (Fig. 3) et ce, en fonction d'interprétations différentes de la géométrie articulaire fémorale du genou normal. [7]

La géométrie articulaire tibiale dans le plan sagittal varie également en fonction des différents types prothétiques, allant d'une surface quasi plane, jusqu'à une surface quasi cylindrique en passant par différentes versions plus au moins concaves.

Si la longueur du rayon de courbure de la surface articulaire tibiale ne diffère pas de plus de 12 mm du rayon de courbure de la surface fémorale, l'implant est fortement contraint, et la

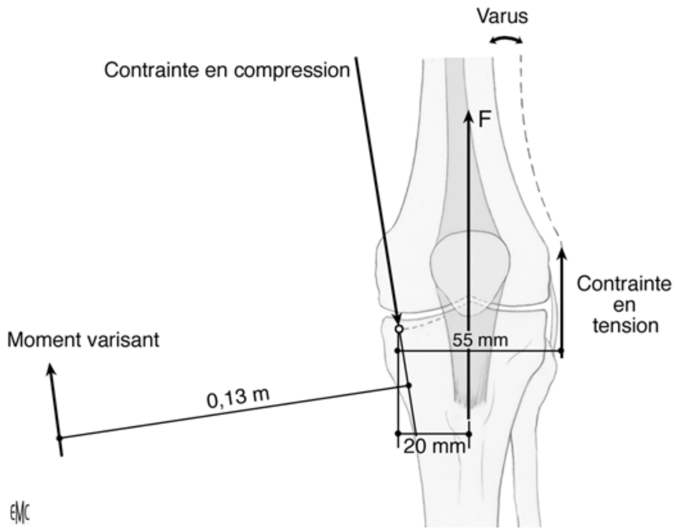

Figure 4. Le moment varisant est compensé par une augmentation des contraintes en compression au niveau du compartiment médial, en tension au niveau des structures musculoligamentaires latérales.

stabilité de l'articulation en charge est totalement assurée par la géométrie de l'implant. Si la différence entre les rayons de courbure s'approche de 17 mm, la stabilité dépend de l'implant et des tissus mous périarticulaires. Au-delà de 20 mm de différence, la stabilité ne peut être obtenue que par le biais des tissus mous. [8] La stabilité risque alors d'être relative, avec l'apparition d'un glissement antéropostérieur du fémur par rapport au tibia, non favorable à l'usure du polyéthylène. [9]

Cependant, il faut tenir compte du fait qu'en charge, la friction métal-polyéthylène entre les surfaces articulaires (coefficient de friction 0, 05 à 1) est d'un tout autre ordre de grandeur que la friction des surfaces articulaires cartilagineuses (coefficient de friction quasi zéro). Cela augmente la stabilité de l'articulation, mais diminue l'amplitude de mouvement pour une force de flexion donnée. [8]

Concernant la géométrie de la surface articulaire tibiale, un élément important est la localisation antéropostérieure du point le plus profond de la surface concave, car cela détermine en charge la position antéropostérieure du fémur par rapport au tibia et donc l'amplitude de flexion.

Dans le plan frontal, les différents types d'implants présentent soit des surfaces articulaires fémorales et tibiales à grand rayon de courbure (donc relativement planes), soit des surfaces à rayons de courbure réduits (donc relativement concaves/convexes et congruentes).

La première solution offre l'avantage de ne pas introduire de contrainte en rotation, cette dernière étant totalement prise en charge par les tissus mous, les surfaces articulaires restant fortement congruentes et en contact. En cas de surfaces articulaires concaves/convexes dans le plan frontal, l'implant supporte en partie les contraintes en rotation, les tissus mous n'intervenant qu'en second lieu. Ces derniers participent donc également à la répartition des contraintes, mais au prix d'une perte de congruence des surfaces articulaires.

La stabilité dans le plan frontal doit résister au moment varisant, tant en extension qu'en flexion. Cela est réalisé, en redistribuant la charge entre le compartiment médial et latéral par augmentation de la force de compression dans le compartiment médial, par augmentation de la tension des structures ligamentaires et des tissus mous latérals, par une cocontraction des groupes musculaires antagonistes (vaste externe, tenseur du fascia lata, biceps), par une tension accrue des ligaments croisés, et par un déplacement du corps et du centre de gravité en direction latérale (Fig. 4). [10] Si ces différents éléments ne suffisent pas à équilibrer le moment d'adduction, l'on assiste à une décoaptation des surfaces articulaires dans le compartiment latéral de l'implant. Il en va de même lors d'un défaut technique d'alignement de l'implant fémoral et/ou tibial dans le plan frontal ou d'un défaut technique d'alignement en rotation de

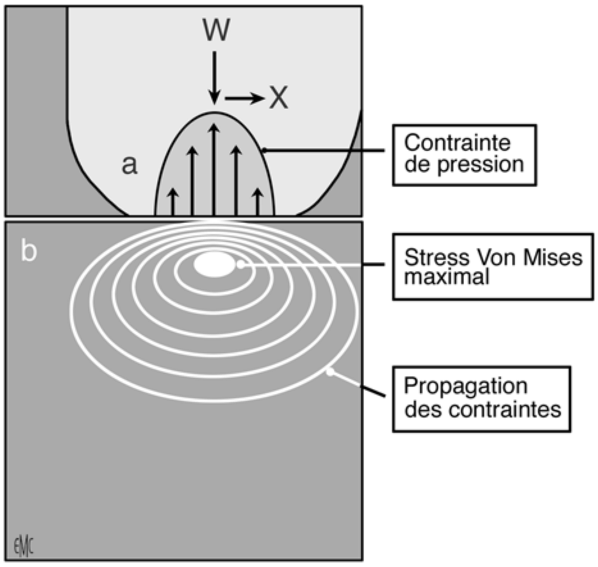

Figure 5. Une contrainte (a) dépassant la résistance à la fatigue du polyéthylène génère des tensions sous la surface de ce dernier (stress Von Mises) (b).

l'implant fémoral. Des surfaces articulaires concaves/convexes dans le plan frontal sont à même de maintenir une certaine congruence articulaire et une surface de contact relative dans le compartiment médial en cas de décoaptation latérale. En revanche, des surfaces articulaires, relativement planes dans le plan frontal, présentent une réduction considérable de la surface de contact, ce qui mène irrémédiablement à des forces de compression excédant largement la résistance mécanique du polyéthylène.

Il est, à ce titre, utile de rappeler les différends types d'usure du polyéthylène.

L'usure par adhésion de fragments d'une surface articulaire à l'autre n'est pas prépondérante dans le genou.

En revanche, l'effet d'abrasion est important. Il dépend du degré de polissage des surfaces articulaires, ce qui est techniquement plus complexe à réaliser sur une surface irrégulière telle que les condyles fémoraux, que sur une surface géométrique simple comme une tête fémorale ou un cotyle. L'usure par abrasion peut être fortement accentuée par l'inclusion de fragment osseux, métalliques ou de ciment entre les surfaces articulaires.

Des phénomènes de glissement et de roulement combinés accentuent également l'abrasion. [9]

La résistance à la fatigue du polyéthylène ne dépasse pas des valeurs de 10 à 15 mPa. Une incongruence marquée des surfaces articulaires mène à une surface de contact réduite, et à des contraintes nettement plus élevées. Cela peut provoquer des modifications de structures des matériaux sous la surface de celui-ci (stress Von Mises) (Fig. 5).

Il peut en résulter, si les contraintes sont combinées à un glissement, une délamination et une destruction importante de la surface articulaire (Fig. 6, 7).

■ Types d'implants

La cinématique articulaire des implants prothétiques dépend donc de leur caractéristiques géométriques, mais également de la préservation ou non des structures ligamentaires périarticulaires.

On distingue des implants à préservation du LCA et du LCP, à préservation uniquement du LCP, à résection des deux ligaments croisés, à résection des deux ligaments croisés mais à substitution mécanique du LCP (prothèses dites postérostabilisées), soit des implants combinant une version précédente à une mobilité du plateau tibial, uniquement en rotation, ou en rotation et translation.

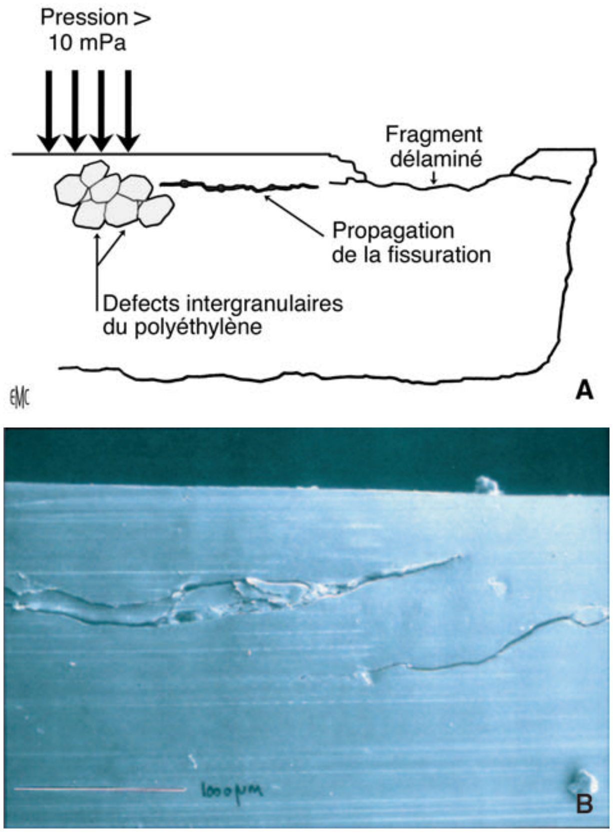

Figure 6. Des contraintes trop élevées provoquent une fissuration, puis une délamination du polyéthylène (A, B).

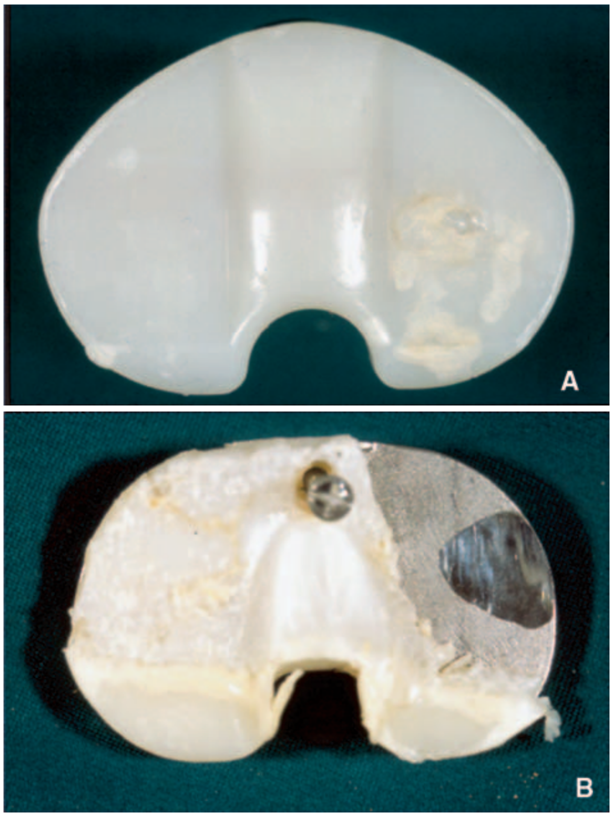

Figure 7. Délamination modérée (A), et extrême (B) d'implants tibiaux.

D'autre types d'implants présentent un condyle fémoral médial sphérique, associé à une surface tibiale médiale fortement congruente (dites prothèses à pivot médial).

Par ailleurs, une sous-catégorie d'implants postérostabilisés permet également, par augmentation du plot central en polyéthylène, de prendre en compte dans l'implant une partie des contraintes en varus et valgus. En dehors de ces types d'implants, dits condyliens, il existe également des prothèses dites à charnière, soit fixe, soit rotatoire dont la cinématique articulaire est totalement dictée par l'implant, les tissus mous n'intervenant ni pour la stabilité, ni pour la dissipation des contraintes.

■ Méthodes d'étude de la cinématique

La cinématique articulaire a été étudiée in vitro et in vivo. Les études cadavériques se heurtent à la difficulté de quantification et de reproduction des contraintes dans l'articulation, et mènent à des résultats dont la validité est contestable. [11, 12]

Les études in vivo sont essentiellement représentés par des analyses de la marche, ce qui comporte des imprécisions liées à la fixation des goniomètres et/ou des marqueurs cutanés, ce qui ne correspond pas nécessairement à la cinématique des pièces osseuses.

L'analyse est également biaisée par le fait qu'elle ne peut totalement tenir compte des rotations. [13-15] La stéréophotogrammétrie par rayons X permet, elle, une analyse précise de la cinématique, mais implique une technique complexe, qui ne peut étudier le genou en charge, lors de tous mouvements. [16, 17] L'emploi de la résonance magnétique nucléaire permet des études quasi dynamiques du genou normal mais est difficilement applicable au genou prothésé, en raison de multiples artefacts liés aux implants métalliques. [18]

Une nette amélioration a été apportée par l'emploi de la fluoroscopie et de la combinaison informatique automatisée de l'image fluoroscopique et de l'image tridimensionnelle computérisée de l'implant, permettant une analyse des points de contact fémorotibiaux en charge, quel que soit l'angle de flexion du genou [19] (Fig. 8).

Cependant, ces études n'ont en général analysé qu'un nombre réduit d'implants, en particulier lors de la marche et lors de la flexion, décrivant la translation fémorotibiale dans le plan sagittal, la rotation axiale du composant fémoral par rapport au composant tibial, la décoaptation fémorotibiale dans le plan frontal, ainsi que l'amplitude de flexion en charge et décharge. Ces études ont comparé le genou normal et différents types d'implants (conservation des deux croisés, conservation du croisé postérieur, stabilisation postérieure, pivot médial, plateaux mobiles avec résection, préservation ou substitution du croisé postérieur). [20]

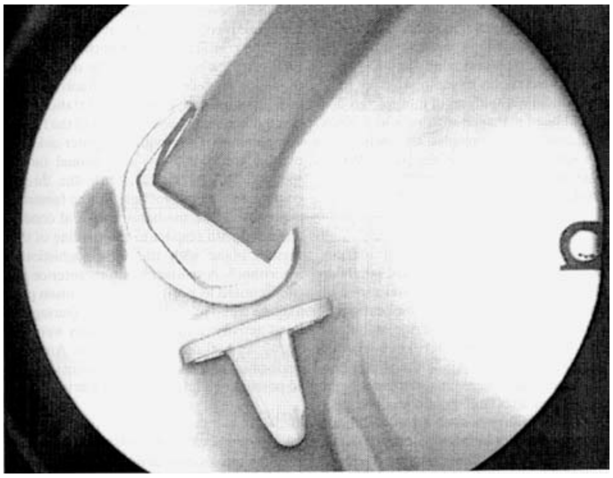

Figure 8. Image fluoroscopique associée à la projection tridimensionnelle computérisée de l'implant.

Lors de la marche, il n'existe que peu de différences entre les différents types d'implants, qui comportent tous une translation antéropostérieure dans le plan sagittal plus importante que celle observée dans le genou non prothésé. Les différences mineures observées entre les différents types d'implants sont liées à la géométrie articulaire, (congruence fémorotibiale plus ou moins marquée, point le plus profond de la concavité tibiale plus ou moins postérieure) et non pas aux éléments de stabilisation ligamentaire (préservation/substitution du LCP), ces éléments n'entrant pas en fonction dans les segments de flexion utilisés lors de la marche. [21]

De même, les différences, également minimes, entre prothèses à plateau fixe ou mobile, s'expliquent par la congruence articulaire généralement plus accentuée des prothèses à plateau mobile.

En flexion, alors que la cinématique du genou normal est caractérisée par une translation fémorale postérieure, en particulier du condyle latéral, et une rotation axiale autour d'un pivot généralement médial, cela ne peut être totalement reproduit par aucun type d'implant.

Seuls les implants à conservation des deux croisés ont une cinématique quasi comparable à celle du genou normal avec cependant une variabilité plus importante entre les différents cas individuels étudiés. Les prothèses unicompartimentales, préservant les deux croisés, entrent également dans cette catégorie. L'étude fluoroscopique des prothèses unicompartimentales démontre cependant des variations individuelles très importantes. Cette variabilité semble indiquer soit un dysfonctionnement, soit l'apparition d'une laxité progressive du LCA. Ces implants adoptent dès lors progressivement une cinématique similaire à celle d'implants à conservation uniquement du LCP. [22]

Les prothèses à conservation du croisé postérieur ont, dans une proportion trés élevée, une translation fémorale antérieure en flexion, dite paradoxale, et un point de pivot erratique, soit latéral, soit médial. Certaines études démontrent cependant que la possibilité de reproduction ou non de la translation postérieure dépend fortement de la technique chirurgicale utilisée, avec une variabilité trés importante d'un chirurgien à l'autre. [23]

Les prothèses postérostabilisées sont en mesure de reproduire la translation postérieure du condyle latéral, soit avec un pivot médial (et une minime translation antérieure du condyle médial) dans le cas de plateaux fixes (Fig. 9), soit avec un pivot central (et une translation antérieure du condyle médial analogue à la translation postérieure du condyle latéral) dans le cas de plateaux mobiles en rotation.

Alors que les prothèses à plateaux uniquement mobiles en rotation ont une cinématique qui s'apparente à celle des prothèses postérostabilisées, les prothèses à plateaux mobiles en rotation et translation, qui sont bien entendu moins contraintes, s'approchent plus de la cinématique des prothèses à conservation du ligament croisé postérieur.

Les prothèses à plateaux mobiles avec préservation ou résection du croisé postérieur ont une cinématique similaire, mais d'amplitude réduite. Cela s'explique par leur congruence nettement plus importante que celle des prothèses à plateau fixe.

Les prothèses dites à pivot médial démontrent une grande variation individuelle. Tant que le condyle médial reste en contact avec le plateau tibial, il existe effectivement un pivot médial, et une translation postérieure en flexion du condyle latéral.

En revanche, s'il existe une décoaptation dans le plan frontal du contact fémorotibial médial, on assiste à une translation antérieure paradoxale en flexion.

Les études fluoroscopiques en flexion démontrent que seules les prothèses à conservation des deux croisés échappent de façon constante à la décoaptation du contact fémorotibial latéral. Le ligament croisé antérieur est donc, en flexion, de par son insertion sur le condyle fémoral latéral, un élément stabilisateur essentiel de ce condyle. De même, le LCP, de par son insertion sur le condyle fémoral médial, stabilise ce dernier

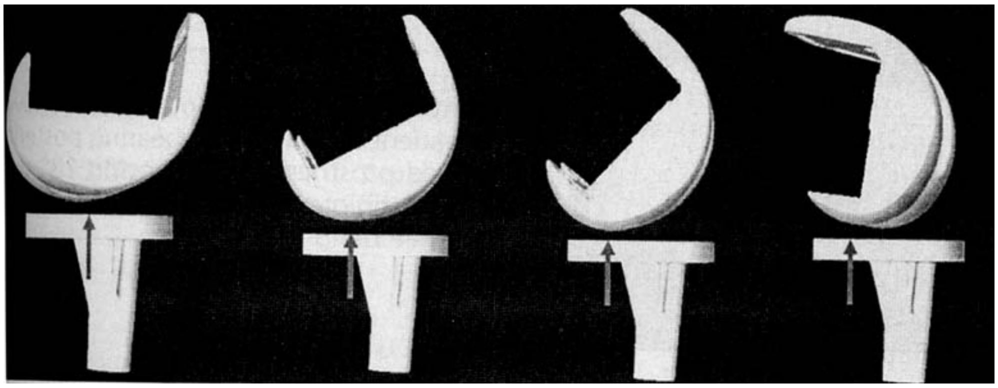

Figure 9. Prothèse postérostabilisée démontrant une translation postérieure en flexion du point de contact fémorotibial, accompagnée d'une rotation plus réduite par rapport au genou non prothésé.

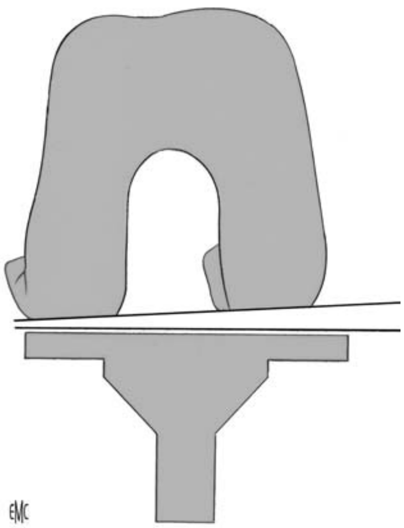

Figure 10. Décoaptation latérale en flexion d'un implant à conservation du ligament croisé postérieur.

en flexion, bien que les forces menant à une décoaptation soient nettement plus réduites en médial qu'en latéral. Les prothèses à préservation du LCP, de même que les prothèses postérostabilisées, n'empêchent donc nullement la décoaptation latérale [10] (Fig. 10) Les prothèses postérostabilisées sont en revanche sujettes à décoaptation tant du compartiment latéral que du compartiment médial. [10, 22] Une technique chirurgicale d'implantation du composant fémoral, reproduisant l'axe biépicondylaire, permet de réduire l'amplitude de cette décoaptation. [10]

La translation antérieure paradoxale ou erratique dans le plan sagittal, et la décoaptation dans le plan frontal ont des conséquences concernant le choix de la géométrie articulaire. En effet, le glissement dans le plan sagittal des condyles, sur une surface tibiale relativement plane, génère une usure et délamination accélérées du polyéthylène. De même, en cas de rayons de courbures de grande envergure dans le plan frontal, (c'est-à-dire des surfaces quasi planes), la décoaptation dans le plan frontal peut mener à une surface de contact extrêmement réduite, donc à des contraintes excédant largement la résistance du polyéthylène. [24] Une relative congruence articulaire, comportant des rayons de courbures plus réduits, ainsi qu'une différence des rayons de courbures entre composant fémoral et tibial également plus réduite, semble donc devoir s'imposer tant dans le plan sagittal que dans le plan frontal.

Les études fluoroscopiques ont démontré des valeurs de flexion maximale en charge plus réduites pour les types d'implants qui ne sont pas en mesure de reproduire une translation postérieure fémorale en flexion, c'est-à-dire en grande partie les prothèses à conservation du LCP. [20, 25]

Cela s'explique par la translation fémorale antérieure paradoxale qui antériorise l'axe de flexion et, de ce fait, provoque tant l'enclavement des tissus mous postérieurs entre les structures ostéoarticulaires, que la mise sous tension plus importante de l'appareil extenseur. Par ailleurs, si l'implant fémoral reproduit mieux l'anatomie postérieure des condyles, cela augmente la distance entre la diaphyse fémorale distale et la surface articulaire postérieure tibiale. Cela retarde le point d'enclavement des tissus mous postérieurs et provoque également une relative mise sous tension du LCP, réduisant la translation antérieure, deux éléments favorisant une meilleure flexion maximale. [26]

L'importance de l'inclinaison postérieure dans le plan sagittal de la surface articulaire tibiale a été rapportée par de nombreux auteurs. En cas de conservation du LCP, une inclinaison postérieure peut réduire la translation antérieure paradoxale du fémur. [27-29]

En revanche, en cas de prothèse postérostabilisée, l'inclinaison postérieure du tibia retarde l'entrée en action de l'effet de came et diminue dès lors la translation fémorale postérieure. [30]

De surcroît, cette inclinaison tibiale postérieure comporte un risque de positionnement en hyperextension des composants, ce qui peut provoquer un conflit antérieur entre le composant fémoral et le plot central en polyéthylène, menant à une destruction importante de celui-ci. [24, 31]

■ Rotule

L'étude de la cinématique rotulienne n'a pas fait appel jusqu'à présent à la fluoroscopie. Toutes les études expérimentales in vitro concernant la rotule se heurtent à la difficulté de modéliser la complexité des forces musculaires, ligamentaires et articulaires qui s'exercent sur l'articulation fémoropatellaire. [32] La cinématique articulaire fémoropatellaire dépend non seulement de la géométrie articulaire de la rotule, du dessin de la trochlée fémorale et de son orientation spatiale, mais peut, de surcroît, être fortement influencée par la technique chirurgicale de pose de l'implant fémoral. Les forces de cisaillement latérales sur l'articulation fémoropatellaire sont en effet fonction de l'alignement fémorotibial dans le plan frontal, de la médialisation de la trochlée dans le plan frontal, et de la position en rotation axiale du composant tibial.

Une étude d'analyse de la marche a démontré qu'une trochlée plus anatomique, c'est-à-dire relativement postérieure dans le plan sagittal, avec un rayon de courbure de grande amplitude, influe favorablement sur la cinématique fémorotibiale en phase d'appui. [33]

Cela démontre l'interrelation complexe entre géométrie et cinématique fémoropatellaire et cinématique fémorotibiale.

■ Conclusion

En conclusion, il semble que seule la prothèse à conservation des deux croisés permette d'obtenir une cinématique articulaire similaire à celle du genou non prothésé. L'emploi d'une telle prothèse, en dehors des prothèses unicompartimentales, est cependant quasi anecdotique, en raison des difficultés d'implantation et de fixation osseuse durable des composants.

Il ne faut également pas perdre de vue que la cinématique du genou normal fait appel, grâce au cartilage, à des qualités tribologiques et de résistance des matériaux, qui sont totalement différentes de celles du polyéthylène.

La cinématique des prothèses à conservation du LCP et à substitution du LCP permet, dans une certaine mesure, de s'approcher de la cinématique normale. Les implants à conservation du LCP ne le permettent qu'au prix d'une technique chirurgicale plus rigoureuse et moins systématiquement reproductible que les implants à substitution du LCP.

La cinématique des prothèses à plateau mobile reflète plus l'effet de leur congruence articulaire que l'effet de la conservation, du sacrifice ou de la substitution du LCP.

Points forts

Le déplacement postérieur du fémur lors de la flexion permet une augmentation de cette dernière, et une amélioration du bras de levier de l'appareil extenseur.
La différence de rayon de courbure entre l'implant fémoral et tibial détermine la localisation des contraintes soit au niveau de l'implant, soit au niveau des tissus mous.
La résistance à la fatigue du polyéthylène impose un certain degré de congruence articulaire.
La combinaison de la fluoroscopie et de l'image tridimensionnelle computérisée de l'implant permet l'étude in vivo de la cinématique articulaire.
Les différences cinématiques minimes entre différents types d'implants lors de la marche sont fonction de la congruence articulaire.
En flexion, seules les prothèses à conservation des deux ligaments croisés permettent d'obtenir une cinématique similaire à celle du genou prothésé.
Le comportement cinématique en flexion des prothèses à conservation du LCP est le plus souvent erratique, comparé aux prothèses à substitution du LCP.

Références

[1] Soudry M, Walker PS, Reilly DT, Kurosawa H, Sledge CB. Effect of total knee replacement design on femoral-tibial contact conditions. *J Arthroplasty* 1986;**1**:35-45.

[2] Sledge CB, Walker PS. Total knee replacement in rheumatoid arthritis. In: Insall J, editor. *Surgery of the knee*. New York: Churchill Livingstone; 1984. p. 697.

[3] Blankevoort L, Huiskes R, De Lange A. The envelope of passive knee joint motion. *J Biomech* 1988;**21**:705-20.

[4] Fukubayashi T, Torzilli PA, Sherman MF, Warren RF. An in vitro biomechanical evaluation of anterior-posterior motion of the knee: tibial displacement, rotation and torque. *J Bone Joint Surg Am* 1982; **64**:258-64.

[5] Rovick JS, Reuben JD, Schrager RJ, Walker PS. Relation between knee motion and ligament length patterns. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 1991;**6**:213.

[6] Markolf KL, Bargar WL, Shoemaker SC, Amstutz HC. The role of joint load in knee stability. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:570-85.

[7] Iwaki H, Pinskerova V, Freeman MA. Tibial femoral movement 1: The shapes and relative movements of the femur and tibia in unloaded cadaver knee. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:1189-95.

[8] Walker PS, Ambarek MS, Morris JR, Olanlokun K, Cobb A. Anterior-posterior stability in partially conforming condylar knee replacement. *Clin Orthop* 1995;**310**:87-97.

[9] Blunn GW, Walker PS, Joshi A, Hardinge K. The dominance of cyclic sliding in producing wear in total knee replacement. *Clin Orthop* 1991; **273**:253-60.

[10] Dennis DA, Komistek RD, Walker SA, Cheal EJ, Stiehl JB. Femoral condylar lift-off in vivo in total knee arthroplasty. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:33-9.

[11] Draganich LF. Andriacchi T, Anderson GB. Interaction between intrinsic knee mechanics and the knee extensor mechanism. *J Orthop Res* 1987;**5**:539-47.

[12] Walker PS. Design criteria for total knee replacement. In: Insall J, editor. *Surgery of the knee*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2001. p. 284-314.

[13] Andriacchi T, Stanwyck T, Galante J. Knee biomechanics and total knee replacement. *J Arthroplasty* 1986;**1**:211-9.

[14] Kurosawa H, Walker P, Abe S. Geometry and motion of the knee for implant and orthotic design. *J Biomech* 1985;**18**:487-99.

[15] Lafortune MA, Cavanagh PR, Sommer 3rd. HJ, Kalenak A. A three-dimensional kinematics of human knee during walking. *J Biomech* 1992;**25**:347-57.

[16] Nilsson KG, Karrholm J, Ekelund L. Knee motion in total knee arthroplasty. A roentgen stereophotogrammetric analysis of the kinematics of the Tricon-M knee prosthesis. *Clin Orthop* 1990;**256**: 147-61.

[17] Uvehammer J, Kärrholm J, Brandsson S. In vivo kinematics of total knee arthroplasty. Concave versus posterior-stabilized tibial joint surface. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:499-505.

[18] Pinskerova V, Johal P, Nakagawa S, Sosna A, Williams A, Gedroyc W, et al. Does the femur roll-back with flexion? *J Bone Joint Surg Br* 2004; **86**:925-31.

[19] Komistek RD, Dennis DA. Fluoroscopic analysis of total knee replacement. In: Insall J, editor. *Surgery of the knee*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2001. p. 1695-704.

[20] Dennis DA, Komistek RD, Mahfouz MR, Haas BD, Stiehl JB. Multicenter determination of in vivo kinematics of total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 2003;**416**:37-57.

[21] Luger E, Sathasivam S, Walker PS. Inherent differences in the laxity and stability between the intact knee and total knee replacements. *Knee* 1997;**4**:7.

[22] Dennis D, Komistek R, Scuderi G, Argenson JN, Insall J, Mahfouz M, et al. In vivo three-dimensional determination of kinematics for subjects with a normal knee or a Unicompartmental or total knee replacement. *J Bone Joint Surg Am* 2001;**83**(suppl2):104-15.

[23] Nozaki H, Banks SA, Suguro T, Hodge WA. Observations of femoral rollback in cruciate-retaining knee arthroplasty. *Clin Orthop* 2002;**404**: 308-14.

[24] Harman MK, Banks SA, Hodge WA. Polyethylene damage and knee kinematics after total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 2001;**392**:383-93.

[25] Banks SA, Harman MK, Hodge WA. Mechanism of anterior impingement damage in total knee arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**(suppl2):37-42.

[26] Bellemans J, Banks S, Victor J, Vandenneucker H, Moemans A. Fluoroscopic analysis of the kinematics of deep flexion in total knee arthroplasty. Influence of posterior condylar offset. *J Bone Joint Surg Br* 2002;**84**:50-3.

[27] Garg A, Walker PS. Prediction of total knee motion using a three-dimensional computer-graphics model. *J Biomech* 1990;**23**:45-58.

[28] Krakow KA. Surgical principles in total knee arthroplasty: alignment, deformity, approaches and bone cuts. In: *Orthopaedic knowledgde update: hip and knee reconstruction*. Rosemont: American Academy Orthopaedic Surgeons; 1995. p. 269-76.

[29] Whiteside LA, Amador DD. The effect of posterior tibial slope on knee stability after Ortholoc total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 1988; **3**(suppl):S51-S57.

[30] Piazza SJ, Delp SL, Stulberg SD, Stern SH. Posterior tilting of the tibial component decreases femoral rollback in posterior-substituting knee replacement: a computer simulation study. *J Orthop Res* 1998;**16**: 264-70.

[31] Gillis A, Furman B, Schmieg J, Bhattacharyya S, Li S. The effect of post impingement in posterior stabilized total knee replacements of femoral rotation and damage area as determined from analysis of retrieved tibial insert. *Trans Orthop Res Soc* 2001;**26**:1098.

[32] Wright TM. Knee biomechanics and implant design. In: Callaghan J, editor. *The adult knee*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2003. p. 145-62.

[33] Andriacchi TP, Hurwitz DE. Gait biomechanics and total knee arthroplasty. *Am J Knee Surg* 1997;**10**:255-60.

Pour en savoir plus

In: Insall J, Scott W, editors. *Surgery of the knee*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2001.

In: Callaghan JJ, Rosenberg AG, Rubash HE, Simonian PJ, Wickiewicz TL, editors. *The adult knee*. Philadelphia: Lippincott, William & Wilkins; 2003.

In: Hamelynck KJ, Stiehl JB, editors. *Mobile bearing knee arthroplasty*. Berlin: Springer; 2002.

In: Munzinger UK, Boldt JG, Keblisch PA, editors. *Primary knee arthroplasty*. New York: Springer; 2004.

P.-P. Casteleyn* (cortorm@az.vub.ac.be).
Service d'orthopédie-traumatologie, hôpital académique Vrije Universiteit Brussel, Bruxelles, Belgique.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Casteleyn P.-P. Cinématique articulaire du genou prothésé. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, Fa 14-016-A-10, 2005.

14-001-S-10

Échographie en rhumatologie

B. Lecoq, L. Fournier, M. Carteni, F. Morin, C. Marcelli

La pratique de l'échographie en rhumatologie est aujourd'hui d'un intérêt grandissant. L'utilisation de l'échographie par le rhumatologue va très certainement bouleverser la pratique rhumatologique. Les rhumatologues peuvent effectuer eux-mêmes cet examen s'ils ont pu bénéficier au préalable d'une solide formation (environ 2 ans). Les progrès techniques (sondes hautes- et multifréquences) permettent une analyse échographique précise des structures tendineuses, musculaires et articulaires. L'échographie prolonge directement l'examen clinique, ce qui permet au rhumatologue d'étayer son diagnostic et d'être plus précis dans la réalisation de gestes thérapeutiques. Les perspectives d'utilisation de l'échographie pour les pathologies musculosquelettiques sont vastes et de nombreuses équipes rhumatologiques universitaires ont entrepris des recherches cliniques sur ce thème. Grâce à ses connaissances cliniques, le rhumatologue augmente la performance de l'examen échographique. Le coût aujourd'hui moins élevé des appareils d'échographie peut permettre au rhumatologue libéral et hospitalier d'utiliser cette technique au cours de sa pratique quotidienne.

Mots clés : Échographie en rhumatologie

Plan

Introduction

Il existe depuis quelques années, en rhumatologie, un engouement très important pour l'échographie « musculosquelettique ». Si l'on comptabilise le nombre d'articles en rapport avec l'utilisation de l'échographie en rhumatologie, on constate depuis 5 ans environ (Fig. 1), une importante augmentation. Les raisons de cet engouement pour l'utilisation de l'échographie par le rhumatologue sont diverses :

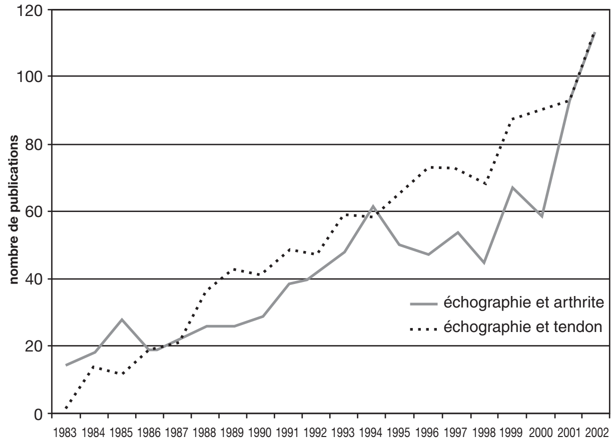

Figure 1. Évolution du nombre annuel de publications référencées par Medline entre 1983 et 2002 et sélectionnées à partir des mots clés « *ultrasonography and arthritis* » et « *ultrasonography and tendon* ».

- les avancées technologiques ont permis la fabrication d'appareils très performants qui rendent possible une étude précise des structures ligamentaires, tendineuses, musculaires et ostéoarticulaires ;
- l'échographie en rhumatologie a aussi un intérêt thérapeutique, car elle permet de guider les gestes d'infiltrations, de ponctions ou de biopsie ;
- de nombreuses études permettent de comparer la sensibilité et la spécificité de l'échographie par rapport au « gold standard » (souvent l'imagerie par résonance magnétique

[IRM]), et permettent de valider cette technique. L'échographie est un examen très performant et souvent proche de la performance de l'IRM ;
- l'échographie n'est pas invasive, elle est non irradiante et peu coûteuse ;
- la mise en place de formations spécifiques à l'utilisation de l'échographie en rhumatologie ;
- la baisse du prix du matériel permet au rhumatologue libéral d'avoir accès à cette technologie.

L'échographie devient aujourd'hui un outil diagnostique et thérapeutique indispensable pour le rhumatologue. Son utilisation nécessite une formation pointue théorique et surtout pratique (stage), le temps nécessaire pour acquérir un bonne maîtrise de cet examen est assez court (quelques mois). La formation moyenne est d'environ 2 ans. Elle doit comporter de solides bases théoriques avant d'envisager une bonne pratique technique. Lorsque la technique est bien maîtrisée, l'échographie couplée à un bon examen clinique rhumatologique devient un outil diagnostique et thérapeutique extrêmement efficace.

Les sujets abordés dans cet article ont volontairement été triés. Nous avons choisi de détailler les applications les plus courantes ou celles qui ont été validées par des études comparatives (le plus souvent comparatives à l'IRM). Les aspects techniques de l'examen (coupes, position des sondes...) ne sont pratiquement pas abordés car il existe des manuels faisant référence (Brasseur, Peetrons).

■ Échographie : généralités

Depuis quelques années, grâce aux progrès technologiques nous disposons d'appareils d'échographie très performants. En effet, la plupart des appareils sont équipés de sondes à larges bandes ayant une fonction multifréquence. Le choix de la fréquence dépend de la structure étudiée et surtout de sa profondeur. Plus les structures anatomiques sont profondes plus la fréquence de la sonde doit être basse (Tableau 1). La résolution spatiale de l'échographie est excellente avec les sondes hautes fréquences dont l'utilisation est indispensable en rhumatologie pour l'étude des structures superficielles (doigts). La résolution spatiale de l'échographie avec une sonde de 10 MHz est de l'ordre de 0,154 mm alors que la résolution de l'IRM est de l'ordre du millimètre (Tableau 2). En rhumatologie, un échographe doit idéalement être muni de deux sondes : une sonde haute fréquence (10-15 MHz) et une sonde de plus basse fréquence (6-8 MHz) permettant l'exploration des articulations profondes (hanche). Les différents constructeurs proposent aujourd'hui des équipements ainsi que des tarifs adaptés aux rhumatologues.

Tableau 1.
Profondeur explorée en fonction de la fréquence de la sonde.

Fréquence (MHz)	Profondeur explorée
3,5 MHz	4 – 8 cm
5 MHz	2,5 – 7 cm
7,5 MHz	1 – 4,5 cm
10 MHz	0,1 – 3,5 cm
20 MHz	0 - 2 cm

Tableau 2.
Résolution spatiale en fonction de la fréquence.

Fréquence (MHz)	Résolution spatiale (mm)
2,5	0,616
3,5	0,440
5,0	0,308
7,5	0,205
10	0,154
13	0,118
15	0,102
20	0,090

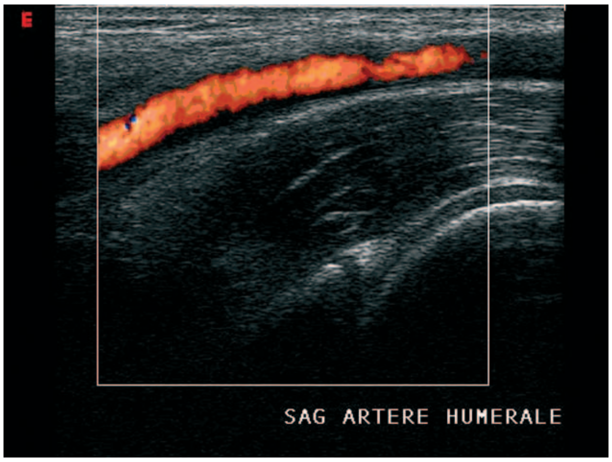

Figure 2. Artère humérale en mode doppler couleur.

L'échographie ostéoarticulaire en mode B est le mode le plus utilisé en rhumatologie. Il donne des images en deux dimensions. L'amplitude de l'écho module le niveau de gris du moniteur vidéo. Les autres modes utilisés sont le mode doppler énergie (ou puissance) et le doppler couleur.

Mode doppler énergie

Il permet de visualiser la microvascularisation, ce mode détecte les flux lents et permet en quelque sorte de mesurer « l'activité de la maladie ». Le codage se fait selon l'énergie des cibles mobiles et non pas selon leur vitesse (différent du doppler couleur). Ce mode détecte tous les tissus en mouvement, soit essentiellement les flux circulants.

Mode doppler couleur (Fig. 2)

Il permet de superposer les images échographiques en niveaux de gris aux images de vitesse proche d'un doppler pulsé. Il permet la visualisation des petits et gros vaisseaux et permet aussi une approche de l'activité d'un rhumatisme inflammatoire.

Mode B

En mode B, de nombreux artefacts échographiques existent. Il est important de bien les connaître d'une part pour ne pas faire une interprétation erronée de l'image, et d'autre part ces artefacts permettent parfois de reconnaître certaines structures anatomiques.

Cône d'ombre acoustique

Lorsque le faisceau ultrasonore est intercepté par une structure très réfléchissante en arrière de cette structure se forme un cône d'ombre acoustique où aucune image n'est visible. Les cônes d'ombre permettent de repérer entre autres les calcifications tendineuses denses (Fig. 3).

Anisotropie

Lorsque la sonde n'est pas strictement perpendiculaire à la structure étudiée, il apparaît une image faussement hypoéchogène (Fig. 4). Les phénomènes d'anisotropie sont fréquents dans l'étude des tendons. Parfois, on peut s'aider de ce phénomène pour mieux définir les limites d'un tendon en coupe transversale ou pour distinguer un tendon d'un nerf (moins sujet à l'anisotropie qu'un tendon).

Renforcement postérieur

Ce phénomène se produit lorsque l'écho traverse une zone liquidienne dont l'atténuation est globalement plus faible qu'une structure solide. Comme le faisceau est moins atténué il apparaît en arrière de la zone liquidienne une zone hyperéchogène amplifiée. Ceci est intéressant pour déterminer si la zone hypoéchogène peut être ponctionnée ou non.

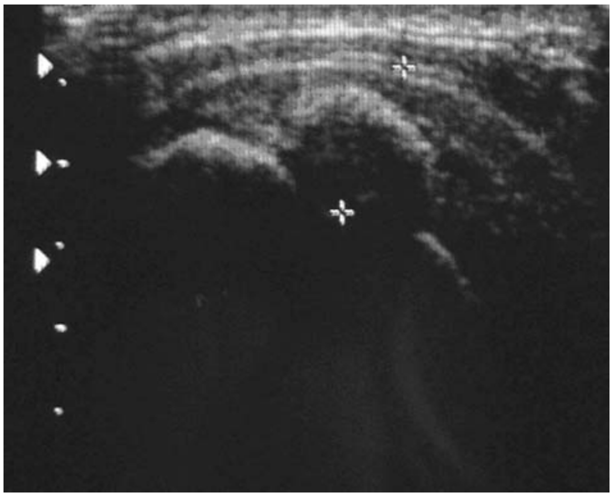

Figure 3. Cône d'ombre acoustique provoqué par une calcification du tendon du supraépineux (coupe sagittale).

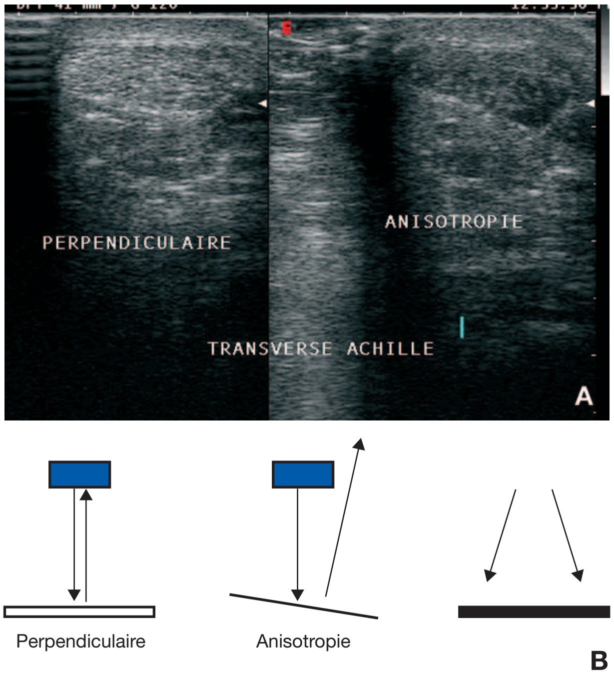

Figure 4. Phénomène d'anisotropie, coupe transversale comparative sur le même tendon avec une inclinaison différente de la sonde (A, B).

Artefact de répétition

Ce phénomène est aussi appelé échos multiples. Il peut apparaître lorsque l'écho rencontre certaines structures (fer, aiguille [Fig. 5]). Dans ce cas, il apparaît une série d'échos dont l'amplitude diminue (image en queue de comète).

■ Rappel sémiologique en échographie ostéoarticulaire

Pour mettre en évidence par l'échographie les pathologies de l'appareil locomoteur il est nécessaire de bien connaître les aspects « normaux » des différentes structures rencontrées.

Muscles

Le muscle a un aspect strié en échographie lorsque la sonde est placée de façon longitudinale au corps musculaire (Fig. 6, 7). Il est constitué d'une alternance de zones hypoéchogènes (fibre musculaire) séparées par des bandes hyperéchogènes (tissu

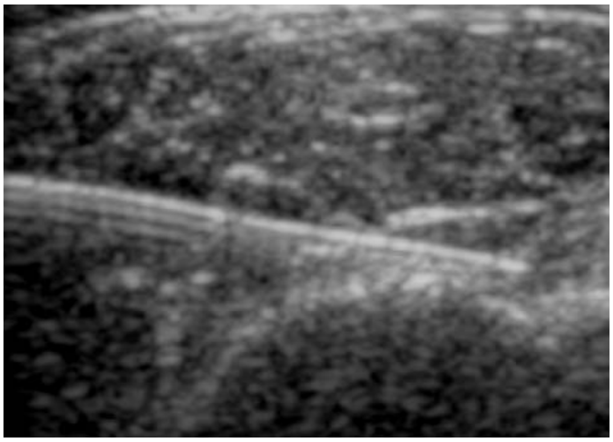

Figure 5. Artefact de répétition : image en queue de comète sous l'aiguille (geste échoguidé).

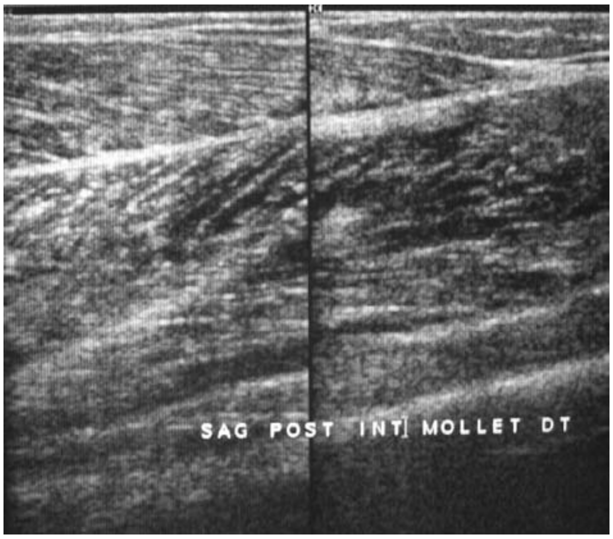

Figure 6. Coupe sagittale de la portion distale du gastrocnémien chef médial (jumeau interne).

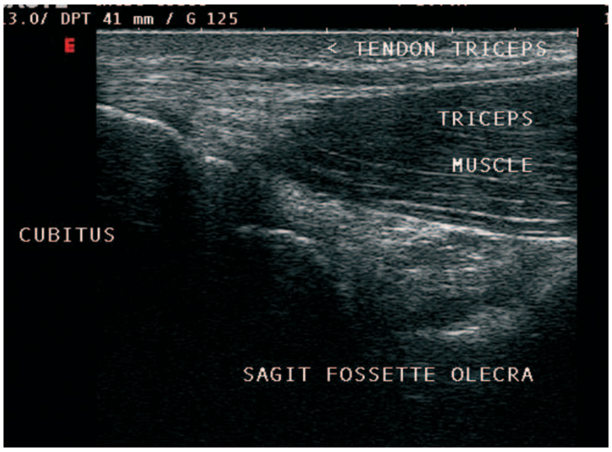

Figure 7. Coupe sagittale de la jonction myotendineuse du triceps brachial.

conjonctif). Autour du corps musculaire on distingue une enveloppe hyperéchogène formée par l'aponévrose. Dans le sens transversal, le muscle présente un aspect piqueté. L'aspect strié et piqueté du muscle s'atténue lorsque le muscle est en contraction car les fibres musculaires se resserrent. Il peut exister pour le muscle un phénomène d'anisotropie par une mauvaise inclinaison de la sonde, ce qui rend le muscle plus hypoéchogène. Il est nécessaire de modifier constamment l'inclinaison de

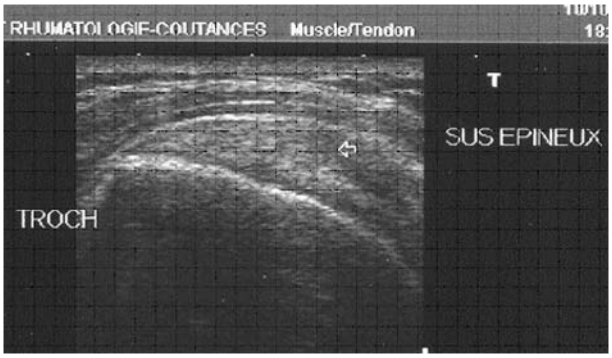

Figure 8. Coupe sagittale du tendon du supraépineux (sus-épineux) non pathologique.

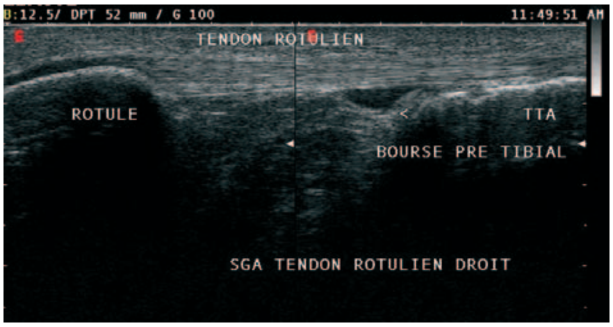

Figure 9. Coupe sagittale du tendon rotulien non pathologique.

la sonde pour ne pas interpréter à tort une lésion hypoéchogène comme pathologique alors qu'elle correspond à un effet d'anisotropie.

Tendons (Fig. 8, 9)

Les pathologies tendineuses sont très fréquentes en rhumatologie libérale. Le tendon est constitué de fibrilles hyperéchogènes lorsqu'il est étudié en coupe longitudinale stricte. Il est primordial que la sonde soit dirigée dans le grand axe du tendon pour obtenir cette image caractéristique. En cas de mauvaise inclinaison de la sonde, comme pour le muscle, il peut y avoir un effet d'anisotropie, avec l'apparition de « fausses » images hypoéchogènes pouvant être interprétées comme une image pathologique. Sur les coupes transversales, le tendon est facilement distingué des autres structures, il apparaît bien limité et finement piqueté.

Pour l'analyse des structures tendineuses superficielles, il est souvent utile d'utiliser une grande quantité de gel de contact pour obtenir une bonne inclinaison de la sonde et pour éviter de comprimer le tendon. Les « noix » de gel peuvent être remplacées par du matériel d'interposition (poches à eau).

Os et cartilage

La structure corticale de l'os est une véritable barrière aux ultrasons. La corticale de l'os apparaît comme une ligne régulière hyperéchogène (Fig. 10, 11, 12). La perte de cette régularité est un élément essentiel au diagnostic des fractures et des géodes osseuses. Quelques travaux de recherche sont effectués sur l'observation des lésions cartilagineuses. Le cartilage apparaît comme une bande hypoéchogène.

Ligaments

Les ligaments apparaissent globalement hyperéchogènes. Il semble cependant que l'échogénicité soit fonction du type d'appareil utilisé. Avec les appareils de dernière génération les ligaments apparaissent d'échogénicité intermédiaire.

Synoviale

La synoviale non pathologique n'est pas individualisable au sein des autres structures intra-articulaires lors de l'exploration

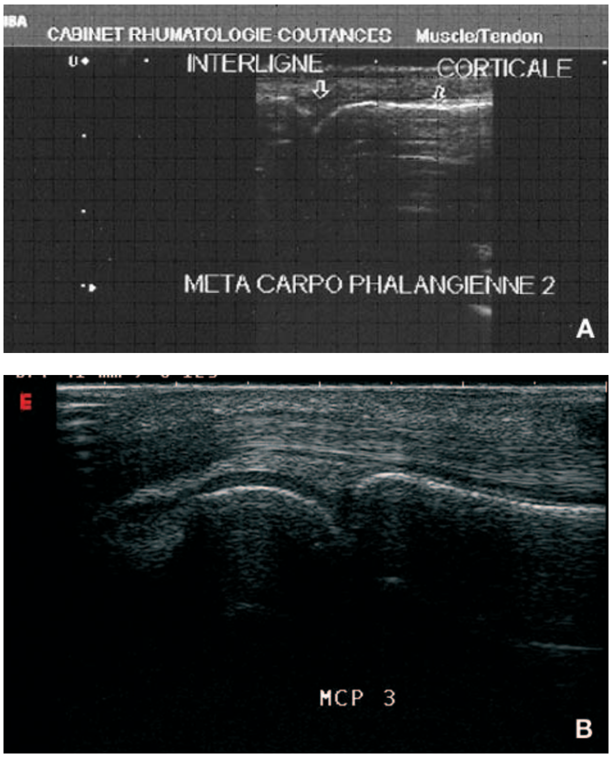

Figure 10. Coupe sagittale de l'articulation métacarpophalangienne des 2e et 3e doigts non pathologique (A, B).

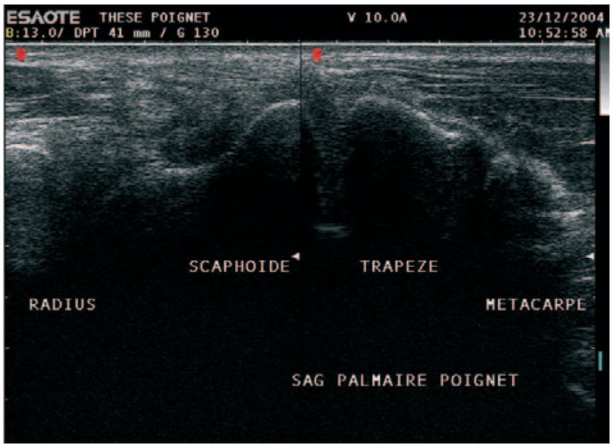

Figure 11. Coupe sagittale de la colonne du pouce.

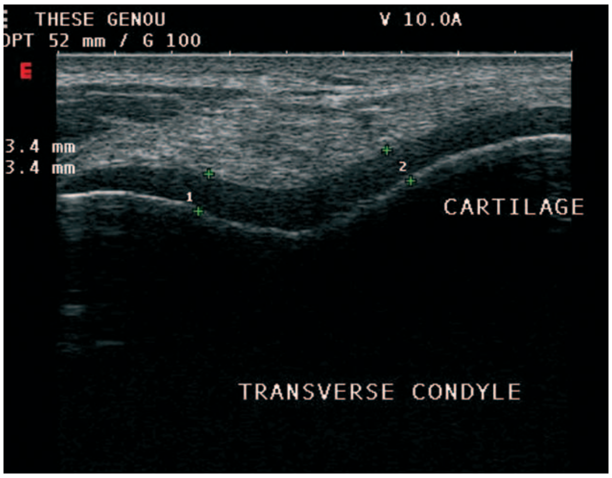

Figure 12. Cartilage articulaire du condyle fémoral, coupe transversale au condyle fémoral.

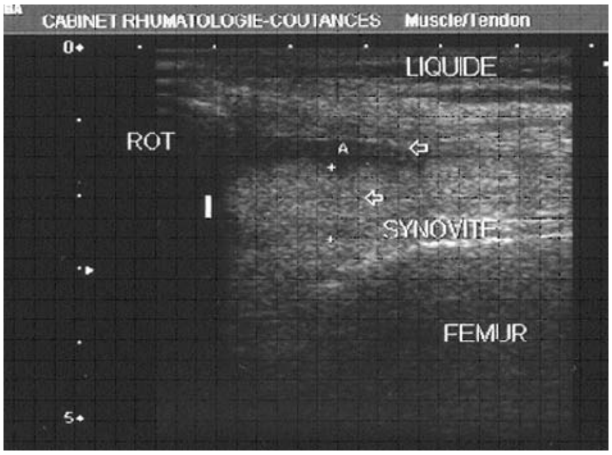

Figure 13. Coupe sagittale sur le tendon quadricipital, prolifération synoviale (épaississement chez un patient ayant une gonarthrose débutante).

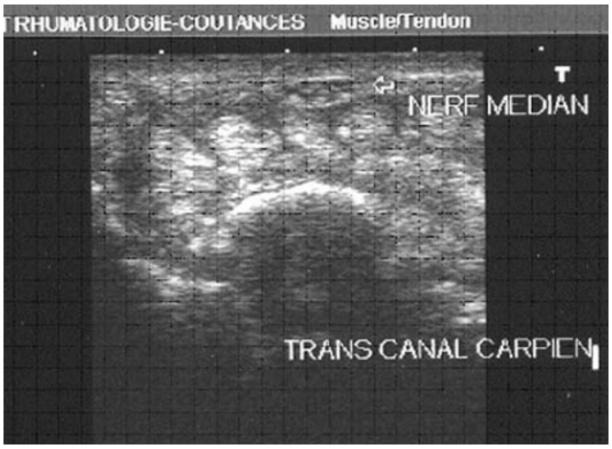

Figure 14. Coupe transversale du nerf médian au canal carpien.

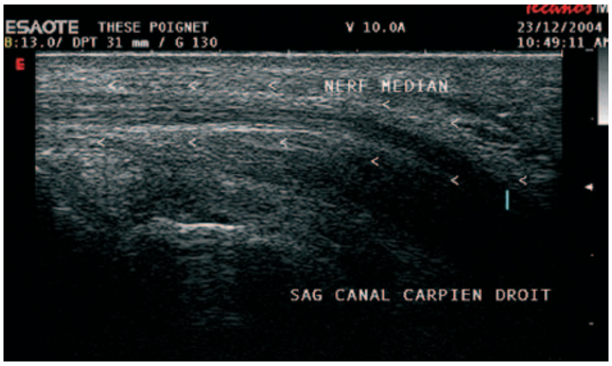

Figure 15. Coupe transversale du nerf médian au canal carpien.

ultrasonographique. On peut repérer la synoviale seulement en cas de pathologies prolifératives (rhumatismes inflammatoires, synovite villonodulaire...) (Fig. 13). La synoviale apparaît alors comme une structure échogène et hétérogène. La mesure de son épaisseur semble intéressante pour le suivi des synovites et la réponse aux traitements.

Nerfs

Les structures nerveuses sont facilement différenciables des autres structures. Les descriptions ont surtout été effectuées pour le nerf médian au canal carpien (Fig. 14, 15). Le nerf se présente sur les coupes transversales comme une structure ovale. Son échostructure est non fibrillaire et moins sujette à l'anisotropie qu'un tendon. Il a un aspect fasciculaire, ponctué avec un piqueté hypo- et hyperéchogène ayant l'aspect d'un « ovaire en phase folliculaire ». La mesure de la surface de la section du nerf semble être un élément déterminant en cas de syndrome compressif canalaire.

■ Pathologies spécifiques

Échographie et rhumatismes inflammatoires

Polyarthrite rhumatoïde

Érosions osseuses, synovite articulaire et ténosynovite

L'intérêt de l'échographie dans l'exploration et le suivi des rhumatismes inflammatoires est aujourd'hui bien admis. L'utilisation d'un matériel de plus en plus performant avec des sondes hautes fréquences (12 à 14 MHz) permet parfois un diagnostic précoce de rhumatisme inflammatoire débutant. L'analyse des articulations digitales et des tendons fléchisseurs et extenseurs se fait avec des coupes transversales et sagittales dorsales et palmaires. Pour l'analyse des petites articulations, il est nécessaire de posséder une sonde linéaire de haute fréquence standard ou une sonde plus spécifique de type « *hockey stick* » qui permet une analyse circonférencielle de l'articulation. L'intérêt de l'échographie dans ces pathologies est surtout porté sur l'étude des petites articulations et la recherche de ténosynovite. Pour les articulations interphalangiennes proximales et métacarpophalangiennes, la sensibilité de l'échographie est identique à celle de l'IRM pour le diagnostic de la synovite rhumatoïde, pour la détection des érosions osseuses l'IRM est encore un peu plus sensible (Fig. 16). [1] Les signes échographiques évocateurs de polyarthrite débutante apparaissent plus précocement que les signes radiographiques. [1] Wakefield et al., [1] lors d'une étude incluant 100 patients atteints de polyarthrite rhumatoïde (PR), dont 25 polyarthrites débutantes, montrent que l'échographie permet le diagnostic de 6,5 fois plus d'érosion osseuse que la radiographie standard pour les 25 polyarthrites débutantes. [1, 2] Pour les polyarthrites anciennes, l'exploration ultrasonographique est 3,4 fois plus performante que la radiographie standard pour le diagnostic des érosions osseuses. L'érosion osseuse est un des critères majeurs du diagnostic de PR et le diagnostic précoce échographique d'érosion lorsque les radiographies sont normales est fondamental. Lerch et al. [2] montrent lors d'une étude prospective incluant des patients atteints de PR que 24 % des patients dont les radiographies de coude étaient classées en grade 0 de la classification de Larsen, avaient des anomalies échographiques. Pour Weidekamm et al. [3] l'échographie des petites articulations digitales permet de diagnostiquer 20 % de plus d'érosions osseuses que la radiographie standard. Szkularek et al. [4] comparent, lors d'une étude prospective incluant 40 patients atteints de PR, la sensibilité et la spécificité de l'échographie

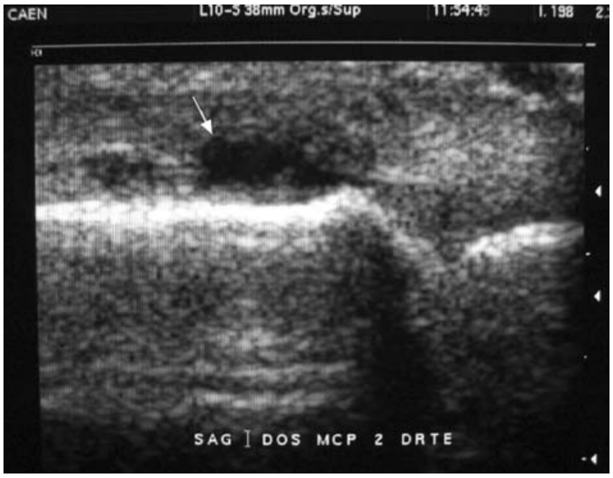

Figure 16. Coupe sagittale de la 2e métacarpophalangienne (MCP), épanchement intra-articulaire dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde débutante (flèche).

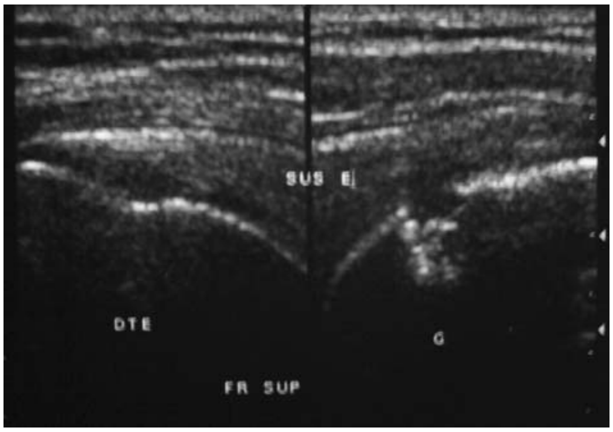

Figure 17. Coupes comparatives frontale supérieure de l'épaule avec érosion du grand tubercule (trochiter), côté gauche, dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde.

pour le diagnostic d'érosion osseuse et de synovite des articulations métatarsophalangiennes 1 à 5 par rapport à l'IRM. [5] Ils montrent que la sensibilité et la spécificité de l'échographie pour le diagnostic de synovite et d'érosion osseuse sont respectivement de 0,9 et 0,43 par rapport au « gold standard » (IRM).

> *Critères d'érosions osseuses*
>
> *(Fig. 17)*
>
> • Une interruption localisée de la réflexion osseuse ou defect, à plancher irrégulier.
> • Une interruption vue dans le plan sagittal et transversal.
> • L'érosion osseuse est considérée comme possible si elle n'est vue que dans un seul plan.

Il faut étudier les mains et les pieds avec en priorité les articulations métacarpophalangiennes du 2e doigt et l'articulation métatarsophalangienne du 5e orteil. [6] La recherche de ténosynovite est essentielle, elle permet à la fois d'aider au diagnostic et au suivi des rhumatismes inflammatoires. Etchepar et al. [7] montrent que la sensibilité de l'examen clinique pour le diagnostic des synovites du coude, dans le cadre d'une PR, est très faible comparativement à la détection échographique. Parmi les 30 patients atteints de PR (60 coudes), l'examen clinique ne permet de diagnostiquer que 18 cas de synovite du coude alors que l'échographie permet d'en détecter 41 cas. En prenant l'échographie comme examen de référence, la sensibilité de l'examen clinique n'est que de 39 %, la valeur prédictive positive est de 88,8 % et la valeur prédictive négative est de 40,5 %. Dans cette même étude, le diagnostic échographique de la synovite au coude est le plus souvent retrouvé sur les coupes longitudinales dorsales en regard de la fossette olécranienne (97,5 %). Wakefield et al., [8] lors d'une étude incluant des patients atteints de PR, pour diagnostiquer dans les atteintes du pied, une atteinte de l'articulation talocrurale (tibiotarsienne) (synovite) ou une atteinte de l'articulation sous-talienne (sous-astragalienne) (synovite) ou une ténosynovite du tendon tibial postérieur (jambier postérieur), montrent que la spécificité de l'examen clinique est très pauvre comparativement à l'IRM et à l'échographie. L'IRM est prise comme l'examen de référence dans cette étude, les résultats sont donnés dans le Tableau 3.

Doppler énergie

L'exploration échographique en mode B peut être complétée par une analyse en mode doppler énergie (*power doppler*) (Fig. 18 à 23). En effet, pour le diagnostic et le suivi des rhumatismes inflammatoires la visualisation de la synovite est essentielle. La vascularisation visualisée en mode doppler puissance correspond globalement à l'activité de la maladie. Strunk et al. [9] montrent que l'on peut distinguer les tendinopathies mécaniques du long biceps des atteintes rhumatoïdes du chef long du biceps (long biceps) par l'échographie en mode doppler énergie. Environ 95,8 % des patients atteints de PR présentent des zones hypoéchogènes intratendineuses par rapport à 58,8 % des patients atteints d'une pathologie mécanique du chef long du biceps (long biceps). [9] En mode doppler énergie on visualise chez 91,7 % des patients une vascularisation intratendineuse par rapport à l'absence totale de vascularisation intratendineuse pour les atteintes mécaniques. [9] Walther et al. [10] montrent qu'il existe une bonne corrélation (coefficient de Spearman = 0,92) entre la puissance du signal en mode doppler énergie et la vascularisation de la synoviale en analyse histologique pour l'étude de la hanche. L'utilisation du mode doppler énergie est également intéressante pour le suivi des

Tableau 3.
Résultats de l'étude de Wakefield et al., [8] portant sur 22 patients atteints de polyarthrite rhumatoïde et ayant des douleurs du pied, comparaison par rapport à l'IRM de la spécificité de l'examen clinique et de l'échographie.

	Examen clinique	Échographie
Talocrurale (tibiotarsienne)	0,33	0,70
Sous-talienne (sous-astragalienne)	0,44	0,70
Ténosynovite du tibial postérieur	0,50	1

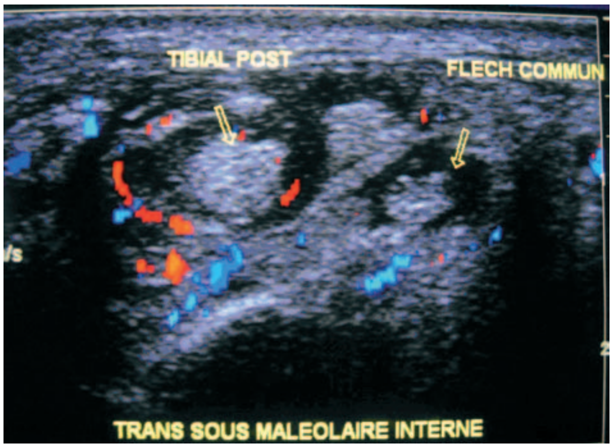

Figure 18. Ténosynovite rétromalléolaire interne chez un patient atteint d'une polyarthrite rhumatoïde débutante avec hypervascularisation en doppler couleur.

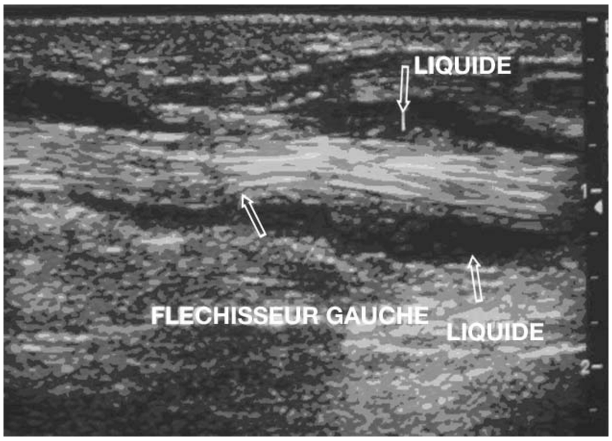

Figure 19. Ténosynovite du fléchisseur propre du premier doigt chez un patient atteint d'une polyarthrite rhumatoïde débutante.

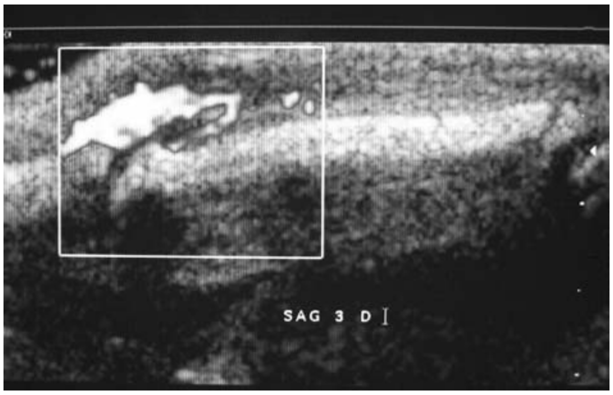

Figure 20. Coupe sagittale de la 2e métacarpophalangienne montrant une synovite en mode doppler énergie dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde débutante.

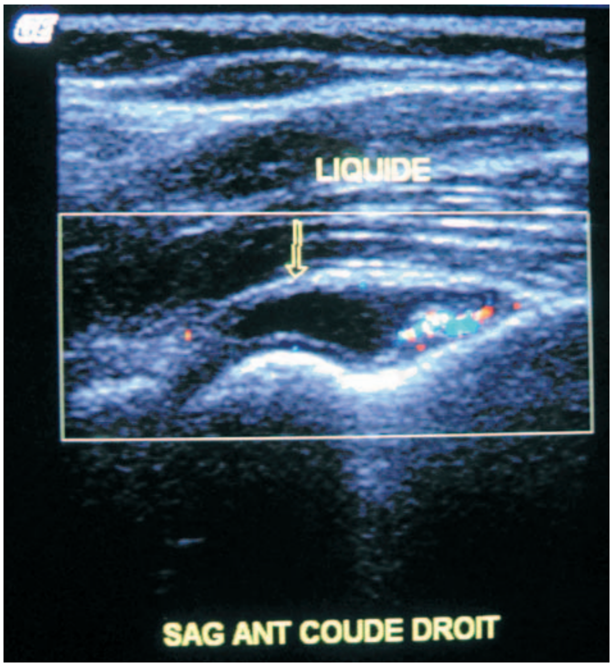

Figure 21. Coupe sagittale dorsale du coude droit montrant une synovite en mode doppler couleur dans le cadre d'une spondylarthropathie.

Figure 22. Coupe sagittale du tendon fléchisseur du 3e doigt, aspect de ténosynovite dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde (flèches).

rhumatismes inflammatoires, la quantification de la synovite et sa comparaison dans le temps permettent de préciser les réponses aux traitements. [11]

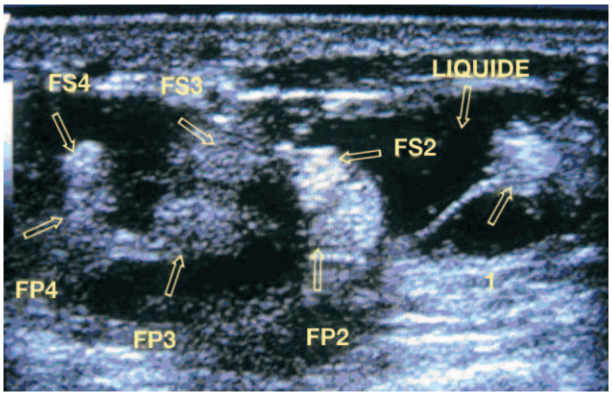

Figure 23. Coupe transversale en regard de la gaine commune des fléchisseur digitaux, aspect « trop bien vu » des différents tendons en rapport avec une ténosynovite (FS : fléchisseurs superficiels, FP : fléchisseur profond).

Ultrasons et produits de contraste

L'utilisation de produit de contraste pour le diagnostic et le suivi des rhumatismes inflammatoires n'est pas encore bien codifiée et reste encore du domaine de la recherche clinique, les résultats des différentes études sont controversés. L'étude de Klauser et al., [12] portant sur les articulations métacarpophalangiennes a montré que l'injection intraveineuse de microbulles permettait d'augmenter la sensibilité de la détection de la vascularisation synoviale. Il est montré une augmentation de 8 % à 49 % de la détection de la vascularisation synoviale pour les articulations cliniquement normales, de 31 % à 98 % pour celles actives de façon modérée et de 58 à 100 % pour celles cliniquement actives. Pour Szkularek et al. [13] et pour Wanser et al., [14] l'injection intraveineuse de produit de contraste pour relever le signal inflammatoire de la synoviale n'apporte pas pour l'instant une meilleure sensibilité que l'utilisation du mode doppler énergie sans injection.

Nodules rhumatoïdes

Pour Kotob et al., l'échographie permet de rechercher facilement la présence de nodules rhumatoïdes. [15] La détection de ces nodules est une aide au diagnostic de PR. La présence de nodule rhumatoïde est un des sept critères ACR pour le diagnostic de PR. La prévalence des nodules rhumatoïdes sur les tendons fléchisseurs digitaux est de 16,6 % des cas de PR pour Kotob et al. [15] Dans cette étude, les nodules rhumatoïdes ne sont pas retrouvés à l'examen clinique. Les nodules rhumatoïdes ont une taille de 2 à 10 mm. [15] En général, le nodule est excentré par rapport au tendon, mais pour 7 % d'entre eux ils sont localisés en position intratendineuse. [15] Les nodules rhumatoïdes se présentent comme une structure allongée, hypoéchogène et bien délimitée. En échographie dynamique, les nodules se mobilisent lors des mouvements de flexion-extension des tendons. [15] On peut repérer au niveau du nodule une empreinte osseuse en regard. L'échographie permet aussi d'étayer le diagnostic de nodule sous-cutané. [16] Les caractéristiques ultrasonographiques des nodules rhumatoïdes, des tophus goutteux, des lipomes et des kystes synoviaux sont différentes. [16] Les tophus goutteux apparaissent le plus souvent comme une masse hétérogène avec parfois la présence de calcifications au centre avec un cône d'ombre postérieur caractéristique. Parfois, il peut y avoir une érosion corticale en regard. [16]

Spondylarthropathies

L'échographie apporte des éléments importants pour le diagnostic et le suivi des spondylarthropathies. [17-19] D'Agostino et al. [17] montrent que l'on peut différencier une enthésopathie mécanique d'une enthésopathie inflammatoire grâce au doppler puissance. Chez les patients atteints de spondylarthropathie (64 patients répondant aux critères européens de spondylarthropathie), 98 % d'entre eux présentaient au moins une anomalie échographique d'une enthèse visualisée en mode B

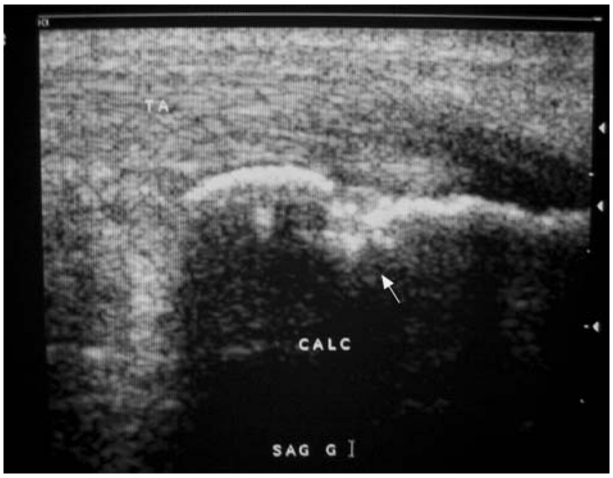

Figure 24. Coupe sagittale à l'insertion du tendon calcanéen (Achille) sur le calcanéus (calcanéum), érosion de l'enthèse dans le cadre d'un patient atteint de spondylarthrite ankylosante.

(Fig. 24) combinée au doppler énergie [17] par rapport à 11 % d'atteinte chez les patients témoins (30 PR et 34 lombalgies mécaniques). La mise en évidence d'une enthésite est un élément essentiel pour le diagnostic de spondylarthropathie.

L'aspect échographique de la dactylite psoriasique (doigt ou orteil en saucisse) a été décrit par Kane et al. [20] En échographie, on retrouve un œdème diffus accompagné de façon quasi constante d'une ténosynovite des fléchisseurs (96 % des cas) et surtout d'une synovite articulaire (52 % des cas). La synovite articulaire est, sans l'utilisation de l'échographie, sous-estimée. Elle est de mauvais pronostic et sa mise en évidence incite à traiter de façon plus agressive (synoviorthèse).

Pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR)

La constatation échographique d'une bursite sous-acromiodeltoïdienne (BSAD) bilatérale est un très bon signe de PPR. [21] La recherche de la bursite à l'échographie des deux épaules est très facile et très rapide (en quelques minutes). Le diagnostic est posé sur l'analyse des coupes transversales antérieures en avant du tendon du chef long du biceps (long biceps) et sur les coupes frontales en regard du tendon du supraépineux (sus-épineux) en rotation neutre et en rotation interne. Il est nécessaire de ne pas trop comprimer les structures avec la sonde pour ne pas risquer de faire disparaître la zone hypoéchogène caractéristique. Pour cela, il est nécessaire d'utiliser une quantité importante de gel conducteur ou un matériel d'interposition. L'épanchement se caractérise par une image hypoéchogène visible sous la forme d'une collection souvent vue en avant du tendon du chef long du biceps (long biceps) ou descendant un peu sur le bord externe de l'humérus sur les coupes frontales. Cette zone hypoéchogène est écrasée lors des mouvements de pression et de relâchement de pression effectués avec la sonde.

Pour Cantini et al. la sensibilité et la spécificité de la présence d'une bursite sont très bonnes pour le diagnostic de PPR : [21]

- bursite unilatérale de la BSAD : 96 % dans la PPR pour 22 % dans les autres rhumatismes (Fig. 25) ;
- bursite bilatérale de la BSAD : 96 % dans la PPR pour 4 % dans les autres rhumatismes.

La bursite peut être associée à une synovite articulaire et/ou à une ténosynovite bicipitale. La présence d'une bursite de la BSAD, chez une personne de plus de 60 ans, avec une coiffe non rompue, doit être un argument très important en faveur d'une PPR. Enfin, en cas d'épanchement important, l'échographie peut être utile pour la ponction de la bursite et pour une éventuelle infiltration si on décide d'effectuer un traitement local de la PPR. Cette prise en charge devra être évaluée par des études prospectives.

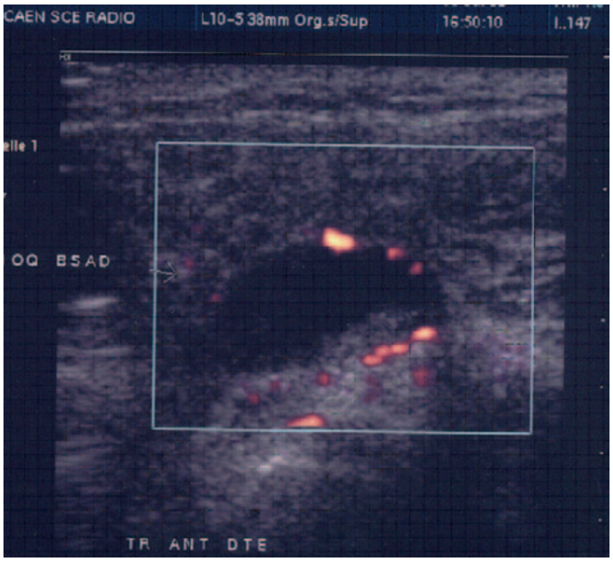

Figure 25. Bursite inflammatoire isolée de la bursite sous-acromiodeltoïdienne, coupe transversale antérieure en mode doppler énergie.

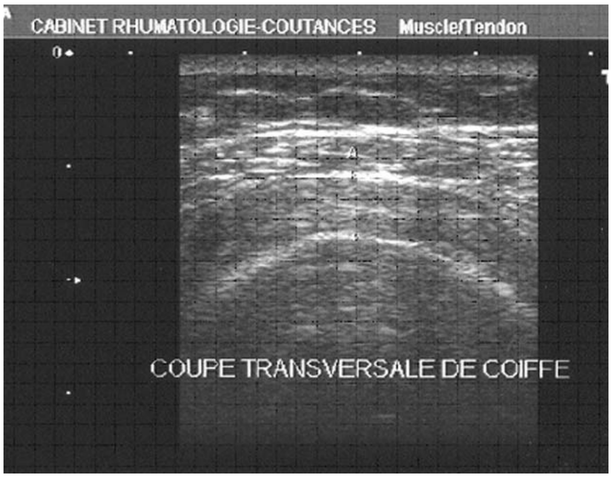

Figure 26. Coupe de la coiffe des rotateurs en moignon, aspect normal.

Échographie de l'épaule

L'échographie occupe une place de choix pour l'exploration des pathologies de l'épaule (Fig. 26). C'est probablement l'examen échographique le plus fréquent pour le rhumatologue-échographiste libéral. En effet, les pathologies de l'épaule sont une part importante des consultations de rhumatologie et les éléments apportés par l'échographie sont essentiels. L'étude échographique de l'épaule est bien standardisée. Il faut y ajouter l'exploration de l'articulation acromioclaviculaire qui doit être systématique. Le bilan échographique de l'épaule est simple de réalisation et relativement rapide (une vingtaine de minutes), il peut facilement s'intégrer dans une consultation. L'examen doit être comparatif. L'échographie a un intérêt diagnostique pour les pathologies de l'épaule et souvent aussi elle permet de guider le geste thérapeutique (infiltration, ponction, trituration de calcification).

Bilan de la coiffe des rotateurs

Les différentes études prospectives menées ont permis d'évaluer la spécificité et la sensibilité de l'échographie par rapport à l'IRM, l'arthrographie, l'arthroscanner et par rapport aux constatations chirurgicales. [22-28] Il apparaît que l'échographie est un examen très sensible et très spécifique pour le diagnostic des ruptures de la coiffe des rotateurs (Fig. 27 à 31). La bonne sensibilité de cet examen effectué par le rhumatologue est en partie due à la réalisation d'un examen clinique au préalable. En

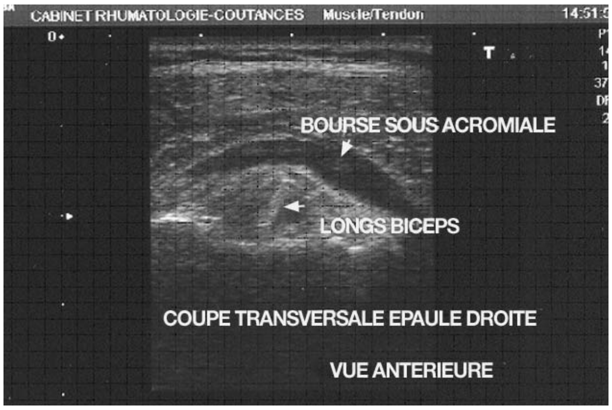

Figure 27. Épanchement de la bursite sous-acromiodeltoïdienne visible en avant du tendon du chef long du biceps (long biceps) dans le cadre d'une rupture du tendon du supraépineux (sus-épineux), coupe transversale antérieure.

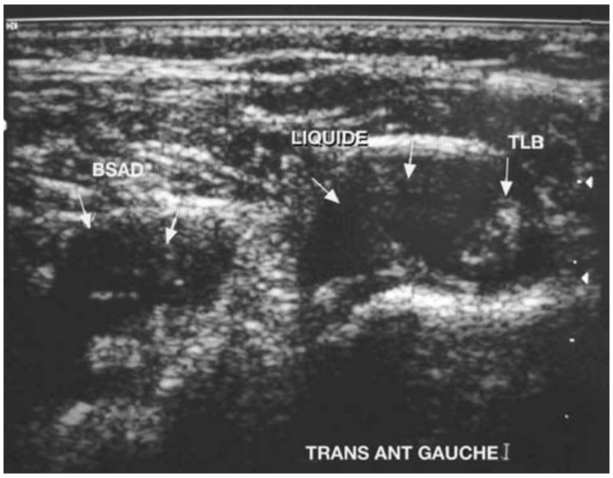

Figure 28. Épanchement de la bursite sous-acromiodeltoïdienne et épanchement dans la gaine du tendon du chef long du biceps (long biceps) dans le cadre d'une rupture du tendon du supraépineux (sus-épineux) et sub-scapulaire (sous-scapulaire), coupe transversale antérieure (signe du double épanchement).

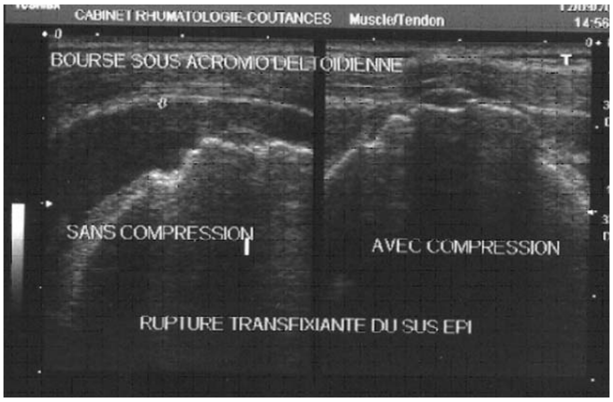

Figure 29. Rupture transfixiante du supraépineux (sus-épineux) chez le même patient, volumineux épanchement de la bursite sous-acromiodeltoïdienne, coupe frontale supérieure en rotation interne.

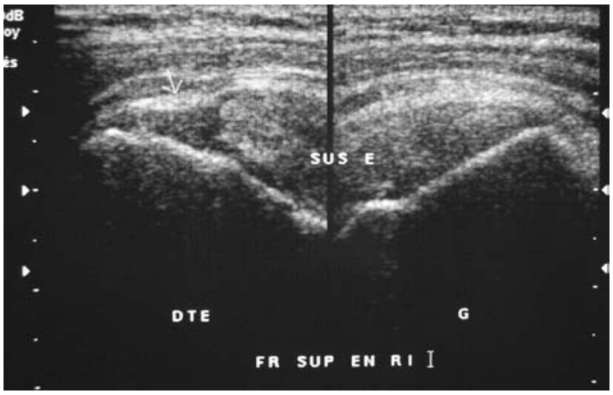

Figure 30. Coupes comparatives sagittales du supraépineux, aspect de rupture du supraépineux (sus-épineux) droit avec une zone de méplat caractéristique.

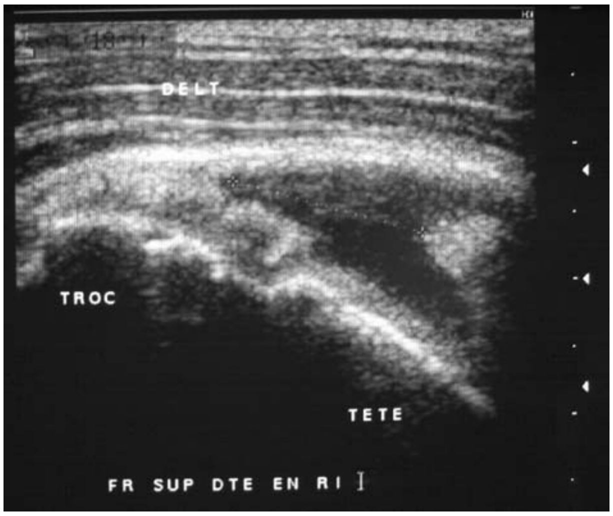

Figure 31. Coupes sagittales du supraépineux, rupture transfixiante du supraépineux (sus-épineux) mesurée à 1,4 cm.

Tableau 4.
Étude comparée de l'utilisation de l'échographie avec examen clinique par le rhumatologue et de l'arthrographie pour le diagnostic de rupture de coiffe (comparée aux constatations chirurgicales).

	Sensibilité	Spécificité
Échographie	0,86	0,88
Arthrographie	0,77	0,92

effet, l'examen clinique permet d'orienter la recherche d'une pathologie précise qui pourra alors être affirmée ou infirmée par l'échographie. Selon les études, la sensibilité de l'échographie pour le diagnostic des ruptures de la coiffe varie de 81 % à 91,7 % et la spécificité varie de 84,6 % à 94 %. [23, 25, 27-29] Pour Swen et al., [27, 28] la sensibilité et la spécificité de l'échographie avec un examen clinique effectués tous les deux par le rhumatologue sont supérieures à la sensibilité et à la spécificité de l'arthrographie effectuée par le radiologue (Tableau 4), dans cette étude la technique de référence pour le diagnostic des ruptures de coiffe est l'exploration chirurgicale. Teefey et al. [30] se sont intéressés à la comparaison chez 100 patients de l'examen échographique par rapport aux constatations arthroscopiques effectuées pour des suspicions de ruptures de coiffe : ils montrent que l'échographie a une sensibilité de 100 % et une spécificité de 85 % et que la mesure de la taille de la lésion correspond aux constatations arthroscopiques dans 86 % des cas. [30] Pour Hedtman et al., [23] la sensibilité de l'échographie pour le diagnostic de rupture de coiffe est supérieure à la sensibilité de l'IRM sans contraste. Pour Swen et al., [27, 28] la sensibilité de l'échographie avec examen clinique effectué tous les deux par le rhumatologue est de 81 %, comme pour l'IRM sans contraste, mais la spécificité est supérieure pour l'échographie avec respectivement pour l'échographie et l'IRM, 94 % et 88 % (Tableau 5). Cependant, l'utilisation de produit de contraste avec l'IRM permet d'augmenter un peu la sensibilité (surtout pour les lésions de moins de 1 cm) et la spécificité de cet examen en le rendant néanmoins invasif. [31] Pour Wallny

Tableau 5.
Étude comparée de l'utilisation de l'échographie avec examen clinique et de l'IRM pour le diagnostic de rupture de coiffe (comparé aux constatations arthroscopiques).

	Sensibilité	Spécificité	Valeur prédictive positive
Échographie	0,81	0,94	0,96
IRM sans injection	0,81	0,88	0,91

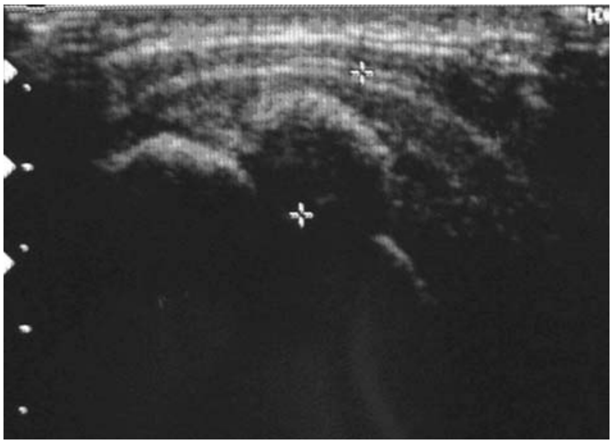

Figure 32. Coupes sagittales du supraépineux avec calcification intratendineuse avec cône d'ombre postérieure.

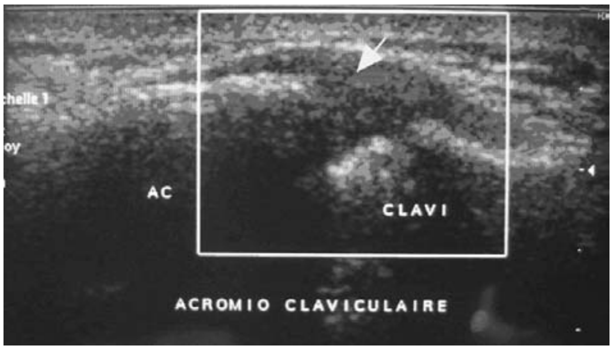

Figure 33. Articulation acromioclaviculaire en coupe sagittale, aspect non pathologique.

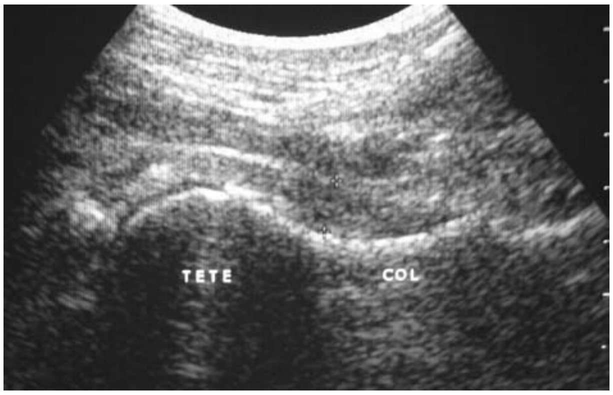

Figure 34. Coupe sagittale au col fémoral avec mesure de la hauteur entre la corticale du col et le ligament iliofémoral.

et al. [25] l'utilisation d'un échographe 3D permettrait d'augmenter la spécificité de l'échographie à 100 %. Certaines équipes se sont intéressées à la réalisation d'une échographie après arthrographie (arthrosonographie). [32, 33] Pour Lee et al., [32] la réalisation d'une échographie après l'arthrographie n'augmente pas significativement la sensibilité et la spécificité pour le diagnostic de rupture de coiffe par rapport à l'échographie seule. L'arthrographie permet surtout d'affirmer ou non le caractère transfixiant d'une lésion de la coiffe et permet dans le même temps d'avoir un effet thérapeutique lorsqu'une injection de corticoïde est effectuée.

Calcifications tendineuses

L'échographie permet de bien visualiser les calcifications (Fig. 32). Elle permet de différencier selon l'échogénicité de la calcification et l'importance du signal en mode doppler énergie si la calcification est en phase de résorption ou non. [34-37] L'intérêt de l'échographie pour les périarthrites calcifiantes est aussi thérapeutique, elle permet de guider un geste thérapeutique (trituration-lavage). Pour Chiou et al., [37] lorsqu'il y a un faible signal en mode doppler couleur autour de la calcification, c'est une bonne indication au geste de trituration-lavage ; au contraire, lorsque le signal est fort la calcification est en voie de résorption, il n'y a pas d'indication à un geste local. Pour Farin et al. [34-36] et Giacomoni et al., [38] le geste de trituration-lavage-aspiration de la calcification est très efficace grâce au repérage échographique. Cependant, il est souvent plus aisé de réaliser, pour une calcification du supraépineux (sus-épineux), le geste de trituration-lavage-aspiration sous contrôle scopique. Le geste de trituration échoguidée, ou la simple injection au contact de la calcification est surtout utile pour les calcifications du tendon du subscapulaire (sous-scapulaire) car ces calcifications sont souvent difficiles à voir et à dégager sous scopie.

Exploration de l'articulation acromioclaviculaire

L'exploration de l'articulation acromioclaviculaire doit être systématique lors d'un bilan échographique de l'épaule. [39] Le repérage de l'articulation est très facile (Fig. 33) et les informations données en quelques minutes sont parfois primordiales, notamment en cas d'arthrite septique. En effet, les arthrites septiques de l'articulation acromioclaviculaire ne sont pas rares chez les patients immunodéprimés et les toxicomanes intraveineux. [40] Il faut, en cas d'examen clinique en faveur d'une arthrite d'épaule, avec une échographie de « l'épaule » normale, effectuer des coupes coronales et sagittales sur l'articulation acromioclaviculaire. [40] En cas d'arthrite septique, on retrouve un épaississement hypoéchogène et souvent hétérogène des parties molles articulaires avec souvent un épanchement intra-articulaire. Au contraire, si la distance entre la capsule articulaire et la réflexion osseuse est de moins de 3 mm, cela exclut toute atteinte inflammatoire de l'articulation. [40] La ponction échoguidée dans ce cas est très facile et permet souvent un diagnostic bactériologique. [40]

Pathologie de la hanche

En pratique courante, l'échographie de la hanche chez l'adulte a surtout un intérêt pour rechercher la présence d'un épanchement intra-articulaire ou dans la bourse iliopectinée (bourse du psoas). Cependant, grâce à l'utilisation d'un matériel de plus en plus performant il est possible de mettre en évidence des lésions plus focales, articulaires et tendineuses. L'examen de la hanche doit être impérativement comparatif et doit être standardisé : le patient est en décubitus dorsal en vérifiant bien que les deux pieds soient dans le même axe pour permettre une bonne comparaison des mesures car l'épaisseur des replis capsulosynoviaux varie en fonction de la rotation des membres inférieurs (Fig. 34). [41]

Recherche d'un épanchement articulaire

C'est l'indication la plus fréquente de l'échographie de hanche. En effet, devant une douleur de la racine du membre inférieur, il n'est pas toujours facile d'affirmer à l'examen clinique le diagnostic de coxopathie plutôt que celui de cruralgie ou de pathologie périarticulaire. L'intérêt de l'échographie pour le diagnostic des douleurs de hanche à radiographies normales mérite d'être évalué (ostéonécrose, fracture de stress, bursite iliopectinée [psoas]...). La recherche d'un épanchement intra-articulaire de la hanche est facile de réalisation et rapide (Fig. 35). La mise en évidence de l'épanchement repose surtout sur la comparaison de la hauteur entre la corticale de l'os et le

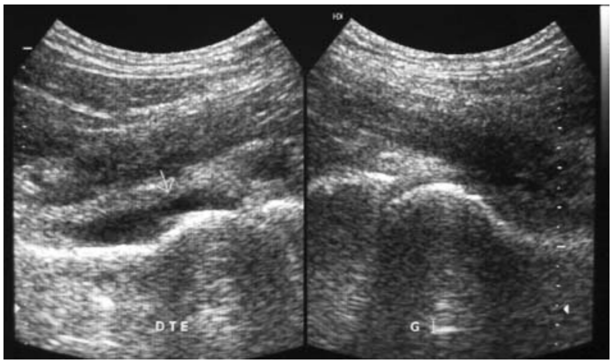

Figure 35. Coupes comparatives sagittales au col fémoral, épanchement intra-articulaire côté droit.

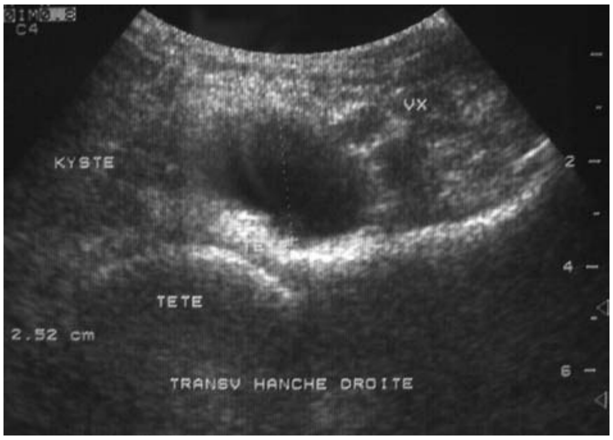

Figure 36. Coupe transversale au col fémoral, bursite iliopectinée (psoas).

ligament iliofémoral mesuré sur les coupes sagittales au col. Pour Sada et al., [42] la hauteur moyenne est de 6,4 mm, une différence de plus de 2 mm entre les deux côtés étant le signe échographique le plus fiable. [41, 42] Il est essentiel, comme pour toute recherche d'épanchement en échographie, de ne pas exercer une pression trop importante avec la sonde sur la région étudiée pour ne pas refouler et faire disparaître artificiellement l'épanchement. Balint et al. [43] ont mesuré la reproductibilité inter- et intraobservateur des mesures de la hauteur entre le ligament iliofémoral et la corticale du col par des examens effectués à la fois par des échographistes confirmés et des échographistes débutants (moins de 3 h d'apprentissage) : ils montrent que la reproductibilité de la mesure intra- et interobservateur est très bonne, que les mesures si elles sont standardisées ne nécessitent pas forcément une grande expérience pour être précises. En cas de volumineux épanchement intra-articulaire ou de la bourse iliopectinée (psoas) (Fig. 36), il est facile d'effectuer une ponction exploratrice et/ou évacuatrice après repérage.

Pathologies tendineuses

L'utilisation de l'échographie pour le diagnostic et le traitement des pathologies tendineuses est souvent très utile. Comme pour l'épaule, autour de la hanche, peuvent se manifester de nombreuses pathologies tendineuses constituant le diagnostic de périarthrite de hanche. Les classiques tendinopathies d'insertion du moyen fessier peuvent être authentifiées, elles peuvent être accompagnées d'une bursite de glissement en regard du grand trochanter (Fig. 37). Il est possible de mettre en évidence une calcification intra- ou péritendineuse du moyen glutéal (moyen fessier). Comme pour une calcification de l'épaule, l'échographie permet d'effectuer un geste de trituration-lavage grâce au repérage échographique. Comme pour toutes les explorations échographiques, il est indispensable d'effectuer un « palper échoscopique » pour repérer la zone douloureuse, la sonde d'échographie étant le prolongement de la main de l'examinateur.

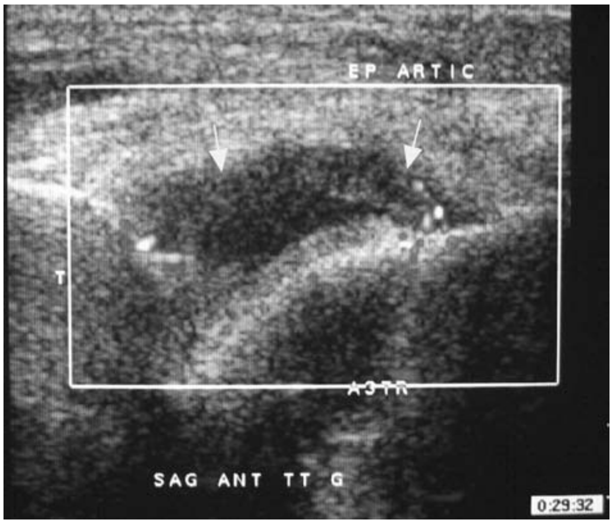

Figure 37. Coupe sagittale au grand trochanter, volumineuse bursite à l'insertion du moyen glutéal (moyen fessier).

Les autres tendons autour de la hanche peuvent aussi être le siège de phénomènes inflammatoires, les tendons du droit fémoral (droit antérieur), les ischiojambiers, le sartorius (couturier), le tenseur du fascia lata, sont des localisations classiques de tendinopathie. Pour les tendinopathies d'insertion des ischiojambiers, l'échographie permet un repérage précis de la zone hypoéchogène inflammatoire, elle permet aussi de repérer le nerf sciatique pour effectuer sans risque un geste d'infiltration locale.

En parallèle des pathologies de l'épaule, à la hanche il existe aussi des ruptures de coiffe. [44, 45] La description IRM est déjà connue, [46] il est aussi possible de la mettre en évidence en échographie. On pourrait faire un parallèle entre les muscles de l'épaule et ceux de la hanche : iliopsoas (psoas iliaque) = subscapulaire (sous-scapulaire), droit fémoral (droit antérieur) = chef long du biceps (long biceps), petit et moyen fessier = supra- et infraépineux (sus- et sous-épineux). Ces ruptures de coiffe pourraient favoriser les fractures du col, elles feraient partie comme les fissures de fatigue d'un véritable syndrome de menace de fracture du col. Il est donc essentiel de diagnostiquer ces ruptures de façon précoce pour éventuellement discuter un geste de réparation chirurgicale. [47] Dans 40 % des cas, les ruptures de coiffe de hanche sont accompagnées de bursite. Il faut penser au diagnostic de rupture de coiffe pour orienter l'examen échographique surtout en cas d'échec des infiltrations et en cas de déficit d'abduction-rotation externe. Il reste à préciser la place et la sensibilité de l'échographie par rapport à l'IRM à partir d'un nombre conséquent de cas.

Ressaut de hanche

L'échographie est le seul examen complémentaire permettant de faire le diagnostic de ressaut de hanche. En effet, grâce à la réalisation d'un examen dynamique on peut facilement visualiser le ressaut et les conséquences éventuelles de celui-ci dans la région examinée. Pour Pelsser et al. [48] et Janzen et al., [49] l'échographie permet de visualiser avec une sensibilité proche de 100 % le ressaut de hanche. Pour Pelsser et al., [48] dans 22 cas sur 24 le ressaut est causé par le tendon iliopsoas (psoas iliaque) dans deux cas sur 24 il est causé par le tenseur du fascia lata. Janzen et al. [49] ont comparé l'IRM à l'échographie pour le diagnostic de six ressauts de hanche. Seule l'échographie a permis dans tous les cas de localiser le tendon responsable du ressaut et a permis comme l'IRM de trouver deux cas de tendinopathies associées et deux cas de bursites associées. Dans cette indication, seul l'examen échographique dynamique a un intérêt pour le diagnostic de ressaut, il permet aussi dans le même temps de vérifier l'intégrité des structures musculotendineuses et de rechercher une éventuelle pathologie intra-articulaire associée.

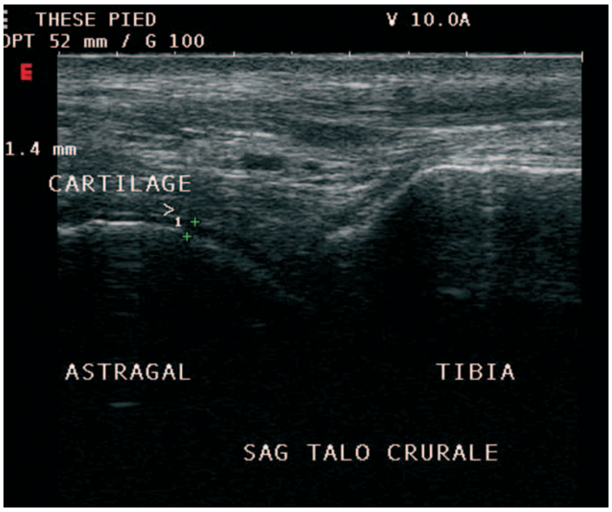

Figure 38. Coupe sagittale dorsale de la talocrurale (tibiotarsienne), présence d'un épanchement intra-articulaire et d'une synovite, dans le cadre d'un rhumatisme inflammatoire débutant.

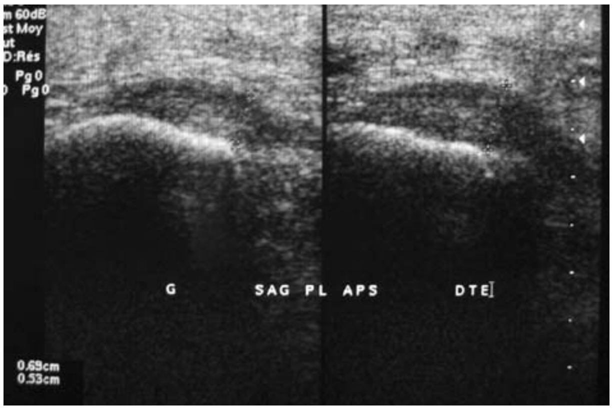

Figure 39. Coupe sagittale dorsale de la talocrurale (tibiotarsienne) non pathologique.

Pathologies synoviales

L'utilisation du doppler énergie permet une étude de la synoviale et notamment de sa vascularisation. Walther et al., [50] lors d'une étude incluant 24 patients atteints d'une coxarthrose ou d'une coxite rhumatoïde vus en préopératoire, montrent que l'intensité de la vascularisation vue au doppler énergie est corrélée à la graduation histologique effectuée sur les prélèvements synoviaux (concordance qualitative et quantitative de la vascularisation respectivement de 0,92 et 0,93). Il reste à déterminer, lors d'études ultérieures, l'intérêt de ce type de mesure pour la prise en charge thérapeutique.

Pathologies du pied

L'exploration échographique des pathologies du pied et de la cheville nécessite une connaissance parfaite de l'anatomie complexe de la région analysée. [51] L'utilisation de sondes hautes fréquences est nécessaire (10 à 13 MHz) (Fig. 38, 39). Les pathologies ligamentaires ne sont volontairement pas abordées, car l'exploration des structures ligamentaires de la cheville n'est pas encore bien standardisée. L'examen est difficile, long, s'intégrant difficilement pour l'instant dans le cadre d'une pratique courante. Cependant, grâce aux travaux notamment de Brasseur [51] on peut espérer dans un avenir proche une standardisation et une évaluation de cet examen, qui en permettra alors une utilisation plus répandue. Grâce aux travaux récents de Schmidt et al., [52] on connaît mieux les valeurs normales échographiques des différentes structures anatomiques de la cheville.

Figure 40. Coupes comparatives sagittales plantaires, présence d'un épaississement de l'aponévrose plantaire droite et gauche.

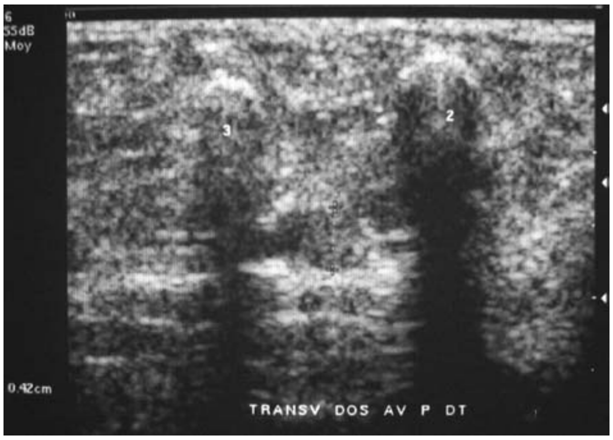

Figure 41. Coupes sagittales plantaires de l'aponévrose plantaire non pathologique.

Aponévrosite plantaire

L'intérêt de l'utilisation de l'échographie pour le diagnostic d'aponévrosite plantaire est aujourd'hui admis. [53-55] À côté de l'utilisation dans un but diagnostique de l'échographie dans cette pathologie, elle peut être utilisée pour guider le geste d'infiltration. La technique d'échographie de l'aponévrose plantaire est simple de réalisation. Le patient est en procubitus, les orteils en flexion dorsale. Il faut effectuer des coupes comparatives sagittales et longitudinales de l'aponévrose plantaire. Il est nécessaire d'élargir un peu l'examen à l'analyse du complexe suro-achilléo-plantaire. Une sonde avec une fréquence de 7 MHz est suffisante. En cas d'inflammation de l'aponévrose plantaire, on observe en échographie une augmentation de son épaisseur et une modification de son échostructure devenant plus hypoéchogène. Parfois, on peut observer une rupture de l'aponévrose ou la présence d'une calcification. [55] La valeur-seuil à retenir à partir de laquelle l'épaisseur de l'aponévrose plantaire est considérée comme pathologique est > 4 mm. [54-56] De même, une différence d'épaisseur de plus de 2,3 mm sur les coupes comparatives doit être considérée comme pathologique (Fig. 40, 41).

L'échographie dans l'exploration d'une talalgie plantaire ou d'une douleur de l'arche interne est un examen simple, non invasif, rapide et sensible pour le diagnostic et éventuellement pour guider le geste d'infiltration d'une aponévrosite plantaire. Le bilan échographique pour cette pathologie est très rapide et peut facilement s'intégrer dans la consultation.

Névrome de Morton

L'échographie est utile au diagnostic des douleurs de l'avant-pied. En effet, il est possible, par l'échographie, de différencier les bursites intercapitométatarsiennes des atteintes articulaires et du névrome de Morton. [56] Le névrome de Morton apparaît

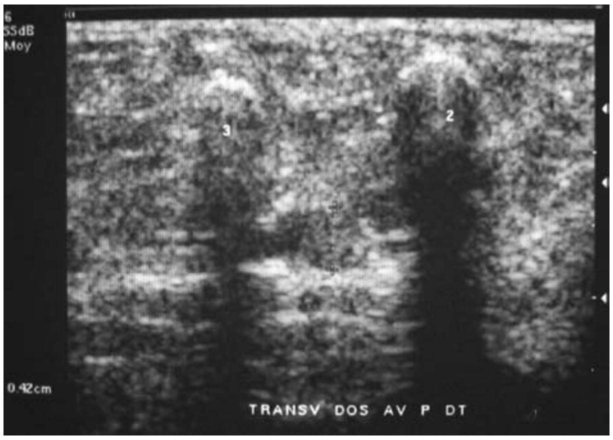

Figure 42. Coupe transversale dorsale avant-pied, présence d'un névrome de Morton du 2ᵉ espace mesuré à 42 mm.

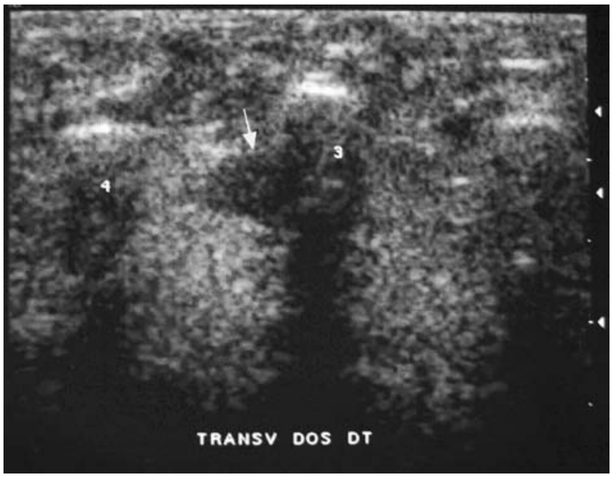

Figure 43. Coupe transversale dorsale avant-pied, présence d'un névrome de Morton du 3ᵉ espace.

comme une masse ovoïde hypoéchogène orientée de façon parallèle à l'axe du métatarse [57] (Fig. 42, 43). Il faut faire des coupes longitudinales et transversales dorsales et plantaires. Le patient est en position assise sur la table d'examen, genoux fléchis pour les coupes dorsales et en décubitus ventral les orteils reposant sur la table en hyperextension dorsale pour les coupes plantaires. La sensibilité de l'échographie pour le diagnostic de névrome de Morton est très bonne. Selon les auteurs, elle varie de 85 à 100 % tandis que la spécificité est de plus de 80 %. [58-62] Le névrome de Morton se situe le plus souvent dans le 2ᵉ ou le 3ᵉ espace métatarsien. La valeur-seuil diagnostique du névrome est la présence d'une masse ovoïde hypoéchogène de plus de 5 mm. Pour Ernberg et al. [63] l'utilisation de l'échographie dans le névrome de Morton permet à la fois le diagnostic du névrome et le guidage de l'infiltration locale. [63]

Pathologies tendineuses

Grâce aux sondes hautes fréquences, l'analyse des structures tendineuses du pied et de la cheville peut être effectuée de façon précise. La recherche de ténosynovite et de tendinopathie nécessite la réalisation d'un examen comparatif. Le diagnostic de ténosynovite exsudative des tendons péroniers et du tibial postérieur est souvent facile car l'épanchement se distingue aisément des structures tendineuses (Fig. 44 à 46). Pour les lésions plus focales, comme une rupture partielle d'un tendon, l'examen est beaucoup plus difficile. Cependant, les études comparant l'échographie à l'IRM montrent que la sensibilité et la spécificité de l'échographie sont très bonnes. Pour Gerling et al., [64] l'échographie est aussi sensible que l'IRM pour les lésions longitudinales du tendon tibial postérieur (jambier postérieur) et la spécificité de l'échographie est meilleure (Tableau 6). Les

Figure 44. Coupe transversale rétromalléolaire interne du tendon tibial postérieur, aspect de ténosynovite dans le cadre d'une PR avec hypervascularisation en mode doppler puissance.

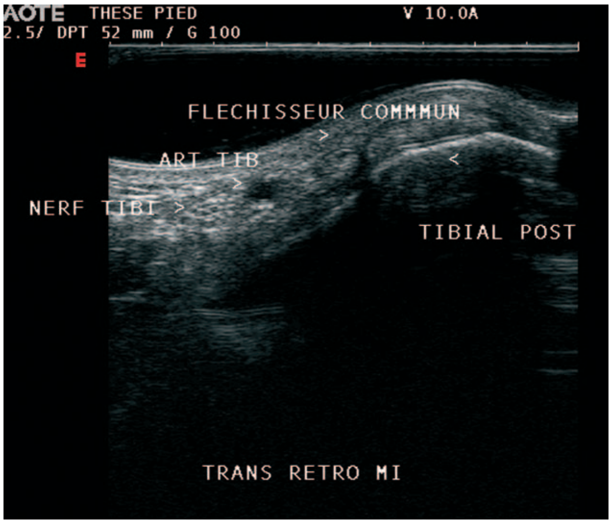

Figure 45. Coupe transversale rétromalléolaire interne non pathologique.

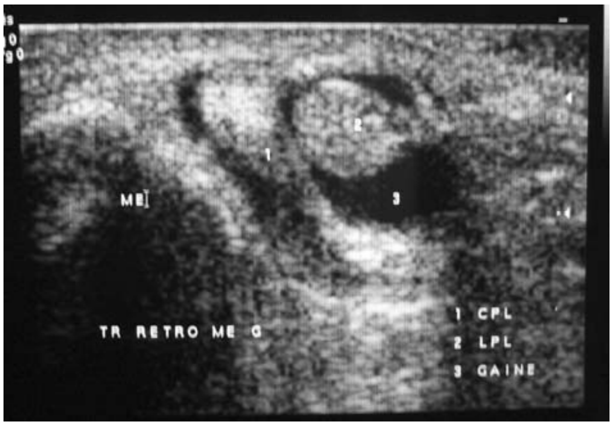

Figure 46. Coupe transversale rétromalléolaire externe des tendons fibulaires (péroniers latéraux), aspect de ténosynovite.

résultats donnés par Rockett et al. [65] sont assez surprenants. Ils montrent, lors d'une étude prospective incluant 28 patients devant être opérés d'une tendinopathie du tendon tibial postérieur, que la sensibilité de l'échographie est de 100 % alors que la sensibilité de l'IRM n'est que de 23,4 % si on les compare aux constatations chirurgicales. Pour Premkumar et al., [66] les résultats sont un peu différents, ils comparent la sensibilité et la spécificité de l'échographie par rapport à l'IRM. La spécificité et la sensibilité de l'échographie (mode B et doppler couleur)

Tableau 6.
Étude comparée de l'utilisation de l'échographie et de l'IRM pour le diagnostic de lésions longitudinales du tendon tibial postérieur (jambier postérieur), comparé aux constatations chirurgicales, Gerling et al. [64]

	Sensibilité	Spécificité
Échographie	69 %	81 %
IRM	73 %	69 %

Tableau 7.
Évaluation de la sensibilité et de la spécificité de l'échographie par rapport à l'IRM pour le diagnostic de tendinopathie et de péritendinopathie du tibial postérieur (jambier postérieur), Premkumar et al. [66]

	Sensibilité (versus IRM)	Spécificité (versus IRM)
Tendinopathie	80 %	90 %
Péritendinopathie	90 %	80 %

pour le diagnostic de tendinopathie sont respectivement de 90 % et 80 % par comparaison à l'IRM. Toujours par comparaison à l'IRM, la sensibilité et la spécificité de l'échographie sont respectivement de 80 et 90 % pour le diagnostic de péritendinite (Tableau 7). La tendinopathie est caractérisée par une augmentation du diamètre antéropostérieur et/ou un aspect hétérogène du tendon et/ou un signal intratendineux au doppler couleur ; la péritendinopathie se caractérise par l'épaississement des tissus mous autour du tendon tibial postérieur et/ou un signal péritendineux au doppler couleur. [66]

Tendon calcanéen (Achille)

L'échographie du tendon calcanéen (Achille) a surtout un intérêt pour le diagnostic de rupture du tendon. Sa sensibilité est discutée. En effet, le diagnostic de rupture partielle ou complète est assez difficile, il existe de nombreux pièges échographiques. [67] Cependant, Astrom et al. [68] ont mené une étude comparant les performances diagnostiques de l'échographie et de l'IRM par rapport aux constatations chirurgicales et histologiques chez des patients opérés d'une rupture du tendon calcanéen : ils montrent que l'échographie et l'IRM donnent les mêmes informations. [68] Pour Astrom et al., un diamètre du tendon d'Achille de plus de 10 mm dans le plan sagittal ou un aspect hétérogène du corps tendineux sont un bon signe de rupture partielle. [68] Pour Hartgerink et al., [69] l'échographie permet de distinguer avec une sensibilité de 100 % et une spécificité de 83 % le diagnostic de lésion partielle ou complète du tendon calcanéen. L'examen dynamique, en cas de rupture, permet de retrouver une immobilité d'une partie du tendon par rapport à l'autre, et permet d'apprécier la réductibilité de la lésion en flexion plantaire. [70] Cette mise en évidence de la réductibilité de la lésion pourrait être un élément d'orientation pour la prise en charge thérapeutique (simple immobilisation), une étude comparant les différentes prises en charge thérapeutiques des lésions du tendon en fonction du caractère réductible ou non de la lésion à l'échographie paraît nécessaire. [70] La mise en évidence d'une calcification intratendineuse est assez facile (Fig. 47), elle contre-indique alors la réalisation de massages transverses profonds. Souvent associées aux tendinopathies d'Achille, les bursites pré- et rétrocalcanéennes sont facilement mises en évidence en échographie. [70] Leur localisation permet la réalisation d'un geste thérapeutique échoguidé (Fig. 48).

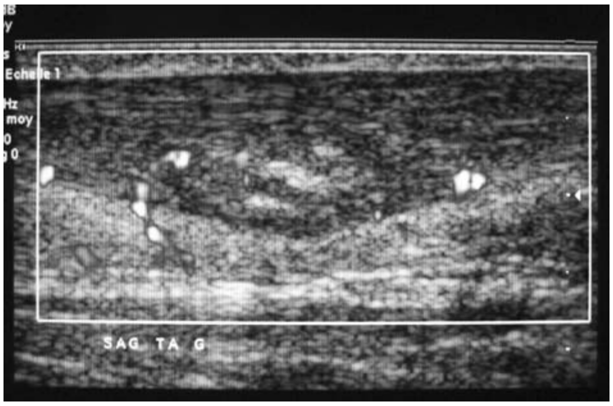

Figure 47. Coupe sagittale du tendon calcanéen, aspect de tendinopathie chronique fusiforme avec présence de calcifications intratendineuses et d'hypervascularisation en mode doppler énergie.

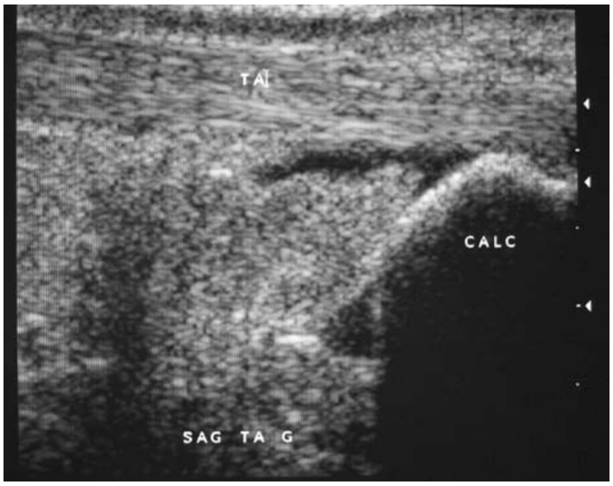

Figure 48. Coupe sagittale du tendon calcanéen, aspect de bursite préachilléenne avec présence d'une zone hypoéchogène liquidienne en avant du tendon calcanéen.

Pathologies du genou

Pour les pathologies du genou, l'échographie a surtout un intérêt pour rechercher un épanchement articulaire, un kyste poplité, une bursite ou encore un kyste méniscal. Les structures ligamentaires, tendineuses et méniscales (Fig. 49) peuvent être aussi étudiées. Cependant, la sensibilité et la spécificité de l'échographie dans ces indications doivent être évaluées.

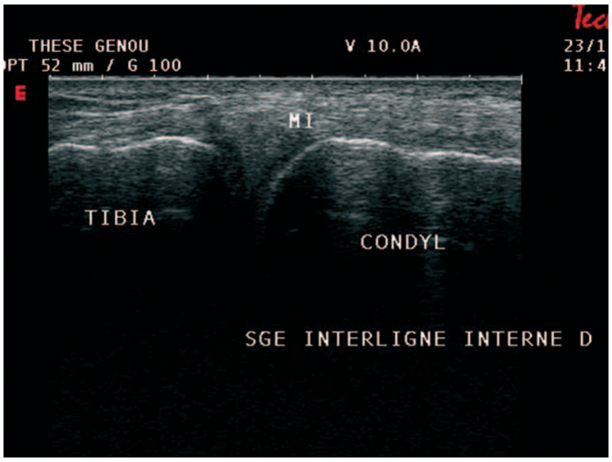

Figure 49. Coupe sagittale en regard de l'interligne articulaire interne du genou avec visualisation du ménisque.

Recherche d'un épanchement

Les études montrent que l'examen clinique sous-estime le nombre d'épanchements articulaires (Fig. 50, 51), de bursites ou de kystes poplités par comparaison à l'exploration échographique. [71-73] Pour Kane et al. [71] les signes inflammatoires retrouvés à l'examen clinique chez des patients atteints de PR sont sous-estimés par rapport aux signes inflammatoires retrouvés à l'échographie. L'échographie est aussi sensible que l'IRM pour la recherche de kyste poplité, elle permet aussi de

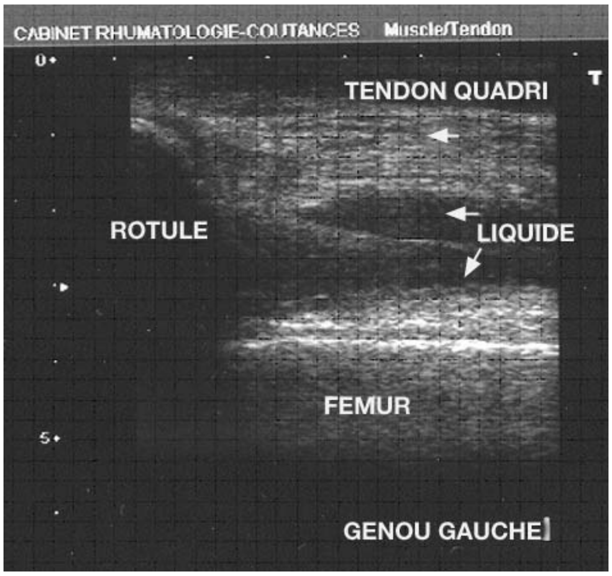

Figure 50. Épanchement du cul-de-sac sous-quadricipital, coupe sagittale, dans le cadre d'une première poussée de gonarthrose (pas de choc rotulien à l'examen clinique).

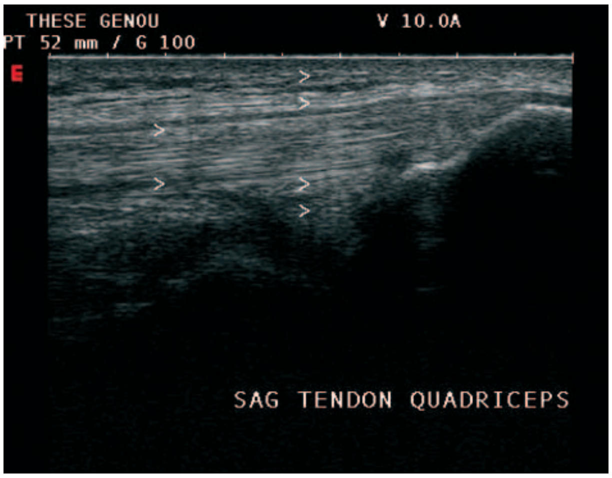

Figure 51. Coupe sagittale sous-quadricipitale non pathologique.

guider un geste de ponction-évacuation. La mise en évidence d'une bursite en regard de la bandelette iliotibiale (Maissiat) ou en regard des tendons de la patte d'oie est simple et rapide. Elle permet éventuellement de guider un geste de ponction-infiltration (Fig. 52). L'utilisation du doppler énergie permet aussi, pour Carotti et al., [74] d'apprécier, chez des patients atteints de PR, le degré d'inflammation d'un pannus synovial. Il reste cependant à en évaluer l'intérêt pour la prise en charge thérapeutique. D'Agostino et al., [73] dans une étude prospective incluant des patients atteints d'une gonarthrose (n = 625), montrent que l'examen clinique sous-estime la présence d'un épanchement intra-articulaire par rapport à l'exploration échographique. Ils effectuent au cours de l'examen échographique une mesure de l'épaississement synovial dans la gonarthrose. Ils montrent qu'il n'y pas de corrélation entre la présence d'un épaississement synovial et les plaintes fonctionnelles, ce qui laisse supposer le rôle important du suivi échographique avec mesure de l'épaississement synovial dans le suivi de la gonarthrose. [73]

Tendinopathies

Quelques études permettent aujourd'hui de valider l'utilisation de l'échographie pour l'exploration des lésions tendineuses du genou, notamment les tendinopathies rotuliennes. Comme pour la plupart des explorations tendineuses échographiques, l'utilisation du doppler énergie ou du doppler couleur permet

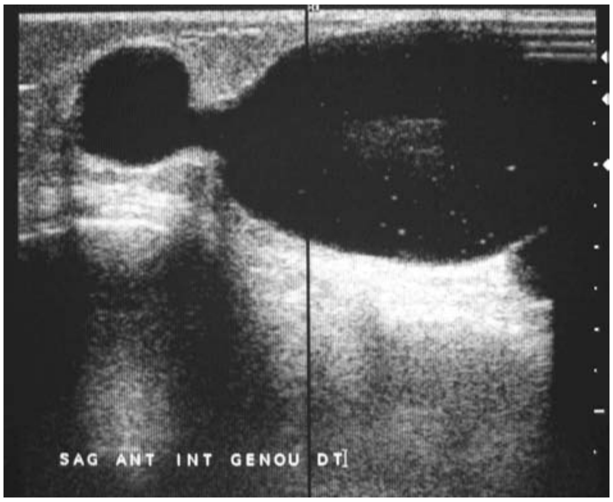

Figure 52. Coupe transversale de la patte d'oie, volumineuse bursite de glissement, repérage avant évacuation.

Figure 53. Coupe transversale du tendon quadricipital, rupture complète avec rétraction tendineuse.

un diagnostic facile, sensible et spécifique de tendinopathie. Pour Weinberg et al., [75] la sensibilité et la spécificité pour le diagnostic de tendinite rotulienne sont respectivement de 92 % et de 100 %. Le doppler couleur évite les faux positifs de la seule analyse en mode B qui étaient dus soit à une mauvaise inclinaison de la sonde (anisotropie, fausses images hypoéchogènes), soit à l'absence de normes précises pour l'épaisseur du tendon rotulien (normale de 2 à 8 mm, pathologique de 7 à 10 mm). [75] Le doppler couleur permet de distinguer, pour les images hypoéchogènes retrouvées chez le sportif, une tendinite aiguë ou chronique.

Pour les spondylarthropathies, l'échographie des tendons rotuliens et quadricipitaux est très intéressante. L'utilisation du doppler énergie permet de mettre en évidence la présence d'une enthésite dont la spécificité pour le diagnostic de spondylarthropathie est grande. Frediani et al [76] comparent la prévalence de l'enthésite quadricipitale chez des patients atteints d'un rhumatisme psoriasique à ceux atteints d'une PR : la prévalence de l'enthésite est beaucoup plus grande chez les patients atteints d'un rhumatisme psoriasique et l'enthésite est indépendante de la présence d'un épanchement articulaire.

L'exploration échographique tendineuse, en général, est très utile en traumatologie du sport pour le diagnostic de lésions avérées (Fig. 53, 54). D'autre part, une étude danoise a montré, chez des footballeurs professionnels, que l'exploration échographique systématique avant le début de la saison permet d'identifier des facteurs de risque d'avoir ou non une tendinopathie au cours de la saison. Ils montrent que les joueurs présentant des signes échographiques anormaux (épaississement du tendon, image hypoéchogène du tendon) au genou, en début de saison, avaient 17 % de risque de développer une tendinopathie

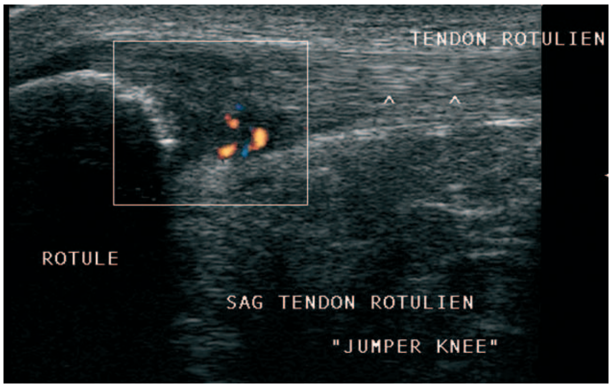

Figure 54. Coupe sagittale au tendon rotulien chez un coureur de 3000 steeple de niveau national ayant une tendinopathie chronique d'insertion rotulienne (*jumper-knee*).

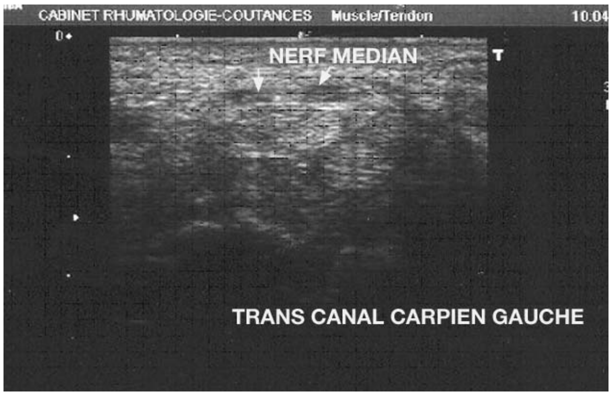

Figure 55. Coupe transversale au canal carpien, aspect bifide du nerf médian.

invalidante par la suite. [77] Cette étude montre que l'échographie permet pour les lésions tendineuses, dans ce cas précis de joueurs professionnels, de dégager des facteurs de risque de tendinopathies. Il reste cependant à évaluer l'intérêt thérapeutique et éventuellement économique, pour les sportifs de haut niveau, de ces explorations effectuées en prévention.

Syndrome canalaire

Échographie du canal carpien

L'échographie du canal carpien est simple et rapide de réalisation. Il faut utiliser une sonde linéaire de 10 à 14 MHz, effectuer des coupes sagittales sur le nerf médian et surtout des coupes transversales statiques et dynamiques. Le nerf médian est facilement repéré sur les coupes transversales. Il se situe généralement au-dessus du tendon fléchisseur palmaire du 2^{e} doigt. La technique consiste à repérer le fléchisseur du second doigt en dynamique par des mouvements de flexion-extension, le nerf est de siège plus antérieur, de forme ovalaire, d'échostructure non fibrillaire et moins sujet à l'anisotropie qu'un tendon. [78] Lors des mouvements de flexion-extension des fléchisseurs palmaires il se mobilise moins que les tendons et sans mouvement de rotation. Dans 3 % des cas, le nerf médian est bifide (Fig. 55) et il peut parfois être accompagné d'une artère médiane ou d'un faisceau musculaire aberrant. [79] Le rétinaculum des fléchisseurs des doigts (ligament annulaire du carpe) se présente sous la forme d'une bande hypoéchogène rectiligne ou discrètement convexe entre le scaphoïde et le pisiforme, le trapèze et l'hamalus de l'hamatum (apophyse unciforme de l'os crochu). Sur les coupes transversales, le nerf médian est facilement visible (aspect d'ovaire en phase folliculaire). Le rétinaculum des fléchisseurs des doigts se situe au-dessus du fléchisseur du 3^{e} doigt. Le rétinaculum des

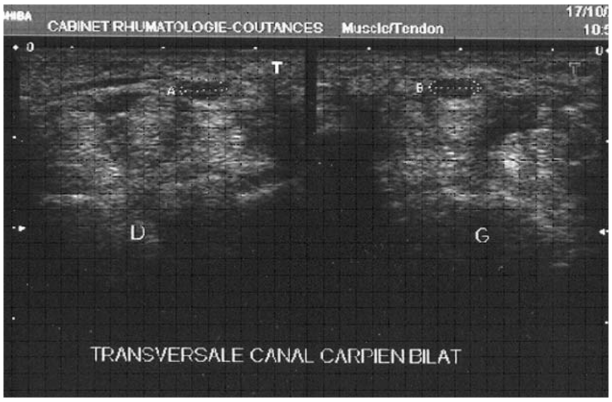

Figure 56. Coupes transversales comparatives au canal carpien avec mesure de la surface de section du nerf médian (aspect normal).

fléchisseurs des doigts est épais, échogène, immobile en dynamique, le bord distal est repéré à l'endroit où le fascia sous-jacent est vu mobile, l'arcade artérielle palmaire superficielle se situant à 1 ou 2 cm plus distale.

Les critères échographiques de diagnostic du syndrome du canal carpien sont :

- élargissement du nerf médian sur les coupes transversales à l'entrée et un amincissement à la sortie du canal carpien juste au-dessus du rétinaculum des fléchisseurs des doigts, avec une perte de la mobilité ;
- bombement du rétinaculum des fléchisseurs des doigts de plus de 4 mm sur la tangente trapèze-hamalus de l'hamatum (apophyse unciforme de l'os crochu) ; [80]
- augmentation de la surface de la section du nerf médian mesurée sur les coupes transversales avec une surface-seuil pathologique de 9 à 12 mm^2 selon les études. [81-84] Pour Yasser et al., [85] le seuil pathologique est de 10 mm^2. Dans cette même étude, les auteurs font le diagnostic de 16 ténosynovites des fléchisseurs (17 %) permettant d'expliquer le syndrome du canal carpien chez les 78 patients symptomatiques. [83]

Globalement, l'échographie permet le diagnostic du syndrome du canal carpien avec une bonne sensibilité et surtout une bonne spécificité (Fig. 56). Selon les auteurs, la sensibilité de l'augmentation de la surface de section du nerf médian mesurée sur les coupes transversales au canal carpien varie de 0,70 à 0,89, la spécificité varie de 0,63 à 0,97. [81, 83, 85] Comparativement aux enregistrements électriques, l'échographie semble être moins sensible mais plus spécifique. Pour Swen et al. [81] la sensibilité des anomalies électriques est de 0,98 par rapport à une sensibilité de 0,70 pour l'échographie, la spécificité étant respectivement pour l'enregistrement électrique et l'échographie de 0,19 et 0,63. L'échographie permet par rapport à l'enregistrement électrique une analyse du contenu du canal carpien. En cas de syndrome du canal carpien secondaire à une ténosynovite des fléchisseurs, une amylose, une compression par une masse musculaire ou tumorale, une variante anatomique, l'exploration ultrasonographique semble très utile. [86] En cas de mauvais résultats de la chirurgie du canal carpien, l'échographie permet aussi dans certains cas de montrer un rétinaculum des fléchisseurs des doigts « non fendu » ou une cicatrice hypertrophique.

Échographie du nerf ulnaire (cubital)

Comme pour le nerf médian, le nerf ulnaire (cubital) peut être analysé en échographie grâce aux sondes linéaires hautes fréquences. [87-92] Pour Chiou et al., [87] l'augmentation de la surface de section du nerf ulnaire dans la gouttière cubitale (épitrochléo-olécranienne) est un bon signe de syndrome canalaire (Fig. 57). Okamoto et al. [93] ont mesuré chez 200 patients asymptomatiques la surface normale de section du nerf ulnaire au coude : 3,1 mm dans l'axe majeur et 1,9 mm dans l'axe mineur chez l'homme, chez la femme 2,7 mm dans l'axe majeur et 1,8 mm dans l'axe mineur. Jacob et al., [94] lors d'une étude multicentrique portée chez 400 personnes asymptomatiques, ont déterminé la surface moyenne de section du

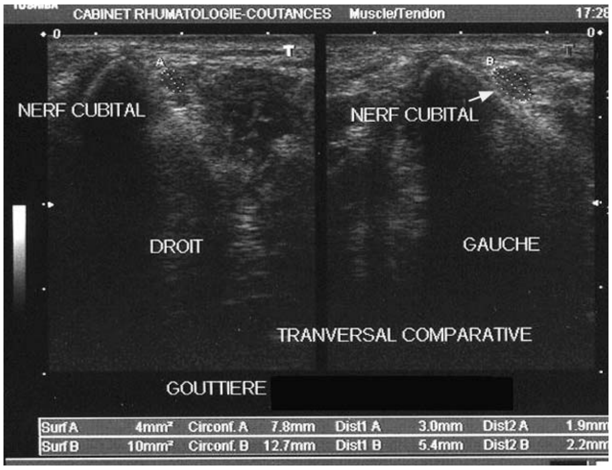

Figure 57. Augmentation de la surface de section du nerf ulnaire au coude côté gauche (10 mm²), coupes transversales comparatives dans la gouttière cubitale (épitrochléo-olécranienne).

nerf ulnaire au coude : la surface moyenne est de 7,9 mm², sans différence significative entre les deux côtés ; il existe une différence significative entre les hommes et les femmes avec respectivement 8,3 mm² et 7,6 mm², ils ont mesuré la distance moyenne par rapport à la corticale à 0,8 mm. [94] Il reste à préciser par des études prospectives la place de l'échographie par rapport à l'enregistrement électrique et le seuil pathologique de la surface de section du nerf ulnaire. Cette analyse du nerf ulnaire peut aussi être effectuée au canal de Guyon. L'avantage de l'échographie du nerf ulnaire est, comme pour le canal carpien, l'analyse des différentes loges et de leur contenu ; la compression du nerf ulnaire pouvant parfois être induite par la présence d'un lipome, d'un ganglion ou d'un kyste synovial dont le diagnostic est aisé en échographie. [89, 92, 93]

Diagnostic des fractures

Pour certains types de fractures, la radiographie standard est peu sensible (fracture de côtes, du scaphoïde), l'échographie permet d'avoir une meilleure sensibilité.

Fracture du scaphoïde

L'étude des fractures du scaphoïde est effectuée avec une sonde linéaire de 5 à 10 MHz avec des coupes longitudinales et transversales palmaires, latérales et dorsales. Les signes échographiques en faveur d'une fracture sont :

- discontinuité de la corticale ;
- et/ou décollement du périoste avec une double ligne échogène (fine image linéaire décollée du périoste parallèle à celle de la réflexion sur la corticale).

La sensibilité de l'échographie pour le diagnostic des fractures du scaphoïde est supérieure à celle de la radiographie standard. Pour Herneth et al. [95] il y a 44 % de faux négatifs avec la radiographie pour 22 % de faux négatifs avec l'échographie comparativement à l'examen IRM faisant référence. Ainsi, lorsque la clinique évoque une fracture du scaphoïde et que la radiographie standard est normale, l'échographie permet bien souvent rapidement et à moindre coût d'affirmer le diagnostic.

Fracture de côte

Le diagnostic radiographique de fracture de côte récente est souvent difficile, la sensibilité de la radiographie standard est de 15 %. [96] L'analyse échographique des côtes se fait avec des coupes dans le grand axe de la côte, il faut s'aider de la pression de la sonde pour rechercher la zone fracturaire, la pression de la côte avec la sonde sur le trait de fracture provoquera une vive douleur. Pour les examinateurs plus expérimentés, l'échographie permet le diagnostic d'un petit pneumothorax qui provoque une perte de glissement de la plèvre visible en échographie avec des images d'artefacts en queue de comète de la ligne pleuro-pulmonaire. [96] La sensibilité de l'échographie est de 90 % par rapport à 15 % pour la radiographie standard, la spécificité est pour les deux examens de 100 %. La valeur prédictive négative est de 69 % pour l'échographie par rapport à 20 % pour la radiographie standard. [96]

Autres fractures

Presque toutes les fractures peuvent être diagnostiquées par l'échographie, cependant il faut réserver cet examen aux cas pour lesquels l'examen clinique est évocateur mais la radiographie normale. Pour les fractures de la cheville et du pied l'échographie est très utile car l'analyse radiographique est souvent difficile. [97] Il reste à évaluer entre autres, par des études prospectives, la sensibilité de l'échographie pour le diagnostic des fractures de contrainte (fractures de fatigue et par insuffisance osseuse) et des fractures chez l'enfant.

■ Échographie interventionnelle

L'utilisation de l'échographie semble aujourd'hui incontournable pour le rhumatologue, à la fois dans un but diagnostique et dans un but thérapeutique. En effet, de nombreux gestes locaux (infiltration, ponction) peuvent être effectués avec l'aide de l'appareil d'échographie. Les avantages de faire ces gestes sous échographie sont : la précision du geste, l'absence de rayonnement et le faible coût. On peut effectuer un repérage d'un point de ponction ou d'infiltration précis dans les trois dimensions grâce à l'échographie. Dans certains cas, il est possible aussi d'effectuer un contrôle in situ de la position de l'aiguille grâce à l'utilisation d'un matériel stérile. Le guidage et/ou le repérage échographique permettent d'augmenter la précision du geste et donc probablement son efficacité. Cependant, la réalisation du geste sous échographie ne remplace pas dans tous les cas les gestes effectués sous scopie ou sous scanner. Pour les infiltrations, la réalisation sous échographie est facile lorsqu'il existe un épanchement articulaire ou péritendineux, lorsqu'il n'y a pas d'épanchement il est souvent plus simple d'effectuer un repérage sous scopie à l'iode (épaule et hanche).

« Repérage échographique »

Le repérage échographique est la technique la plus utilisée par le rhumatologue au cabinet. Cette méthode est très simple, rapide et non coûteuse, car il n'est pas nécessaire d'avoir du matériel stérile (gel ou protection de la sonde). Dans la plupart des cas, le repérage de la zone d'intérêt par cette méthode est suffisant. Le sparadrap ou le crayon dermique sont le seul matériel nécessaire, il est recommandé si possible d'utiliser un sparadrap de la même largeur que la sonde. Il faut effectuer un repérage dans les trois plans de l'espace :

- effectuer une coupe transversale sur la zone d'intérêt et mettre un sparadrap dans l'axe de la sonde ;
- effectuer une coupe sagittale sur la zone d'intérêt et mettre un sparadrap dans l'axe de la sonde ;
- mesurer grâce à l'échographe la profondeur de la zone d'intérêt par rapport à la peau.

La zone d'intérêt se situe alors au croisement des deux axes formés par les sparadraps et à la profondeur donnée par l'échographe (Fig. 58). Après une désinfection locale minutieuse, connaissant la taille des aiguilles utilisées, il est facile d'atteindre la zone d'intérêt, la pénétration de l'aiguille devant se faire de façon perpendiculaire par rapport aux axes du repérage. Grâce à cette méthode, il est facile de ponctionner un petit épanchement ou un épanchement cloisonné. Cette technique rend aussi le geste d'infiltration plus précis (Fig. 59).

« Guidage échographique »

Le terme « guidage échographique » désigne la progression de l'aiguille lors du geste de ponction ou d'infiltration, contrôlée en temps réel par la sonde d'échographie (Fig. 60). Ce type de geste par rapport au simple repérage nécessite plus de matériel et est donc plus coûteux. Il faut utiliser du gel stérile, une

Figure 58. Repérage échographique d'une calcification du subscapulaire (sous-scapulaire), repérage avec une coupe transversale et une coupe sagittale, la profondeur est mesurée avec l'appareil.

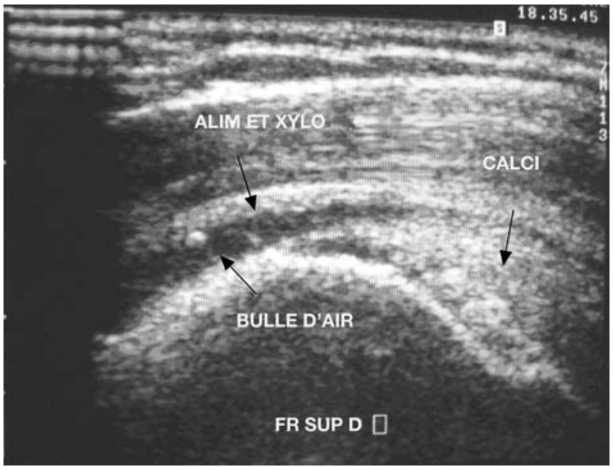

Figure 59. Contrôle après infiltration échoguidée de la bonne position du produit d'infiltration dans la bursite sous-acromiodeltoïdienne (coupe sagittale du supraépineux).

Figure 60. Biopsie synoviale échoguidée du genou.

protection à usage unique pour la sonde d'échographie et il peut être nécessaire d'avoir un deuxième opérateur pour tenir la sonde ou tenir l'aiguille. Le simple repérage est le plus souvent suffisant. Son principe est simple. Il faut tout d'abord procéder comme pour le repérage simple afin de bien cibler la zone

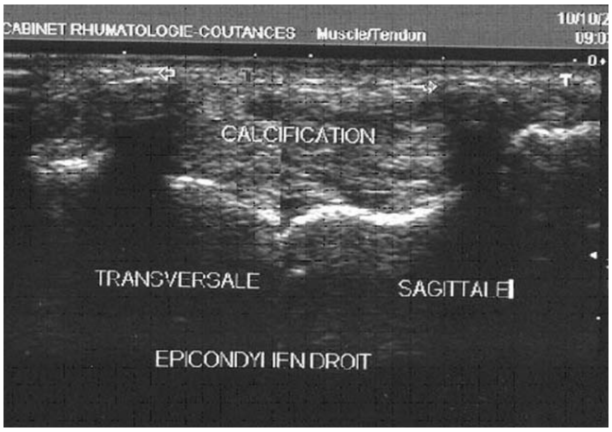

Figure 61. Repérage dans les deux plans d'une calcification à l'insertion des tendons épicondyliens latéraux.

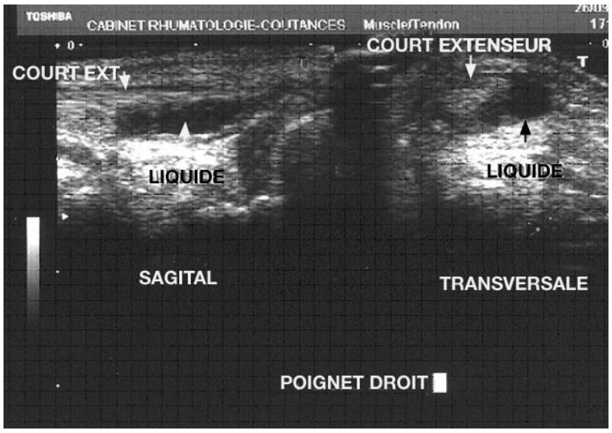

Figure 62. Repérage du point d'infiltration d'une ténosynovite de De Quervain.

d'intérêt. Ensuite, l'aiguille est repérée par l'échographe et sa progression peut être alors contrôlée. La précision du geste est alors très grande.

Exemples d'applications

Le spectre d'utilisation de l'échographie pour effectuer des ponctions ou des infiltrations est très large et n'a pratiquement pas de limites (Fig. 61, 62). Lorsque la technique est bien maîtrisée, on peut l'appliquer à presque toutes les régions anatomiques. Il reste à évaluer, par des études randomisées, pour chacun des sites anatomiques l'intérêt, l'efficacité et la pertinence de ce type de geste.

Plusieurs équipes utilisent déjà l'échographie pour guider les lavages-triturations de calcifications de la coiffe des rotateurs avec des résultats qui semblent comparables à ceux effectués sous scopie. [35, 36] Cependant, l'expérience pratique prouve que bien souvent il est plus facile d'effectuer ce geste sous scopie pour les calcifications du sus-épineux. En ce qui concerne les calcifications du subscapulaire (sous-scapulaire) ou de l'infraépineux (sous-épineux), qui sont souvent difficiles à dégager sous scopie, le guidage échographique ou même le simple repérage échographique pourrait être une bonne alternative à la scopie. Il serait nécessaire d'évaluer par une étude comparative cette attitude thérapeutique. Qvistgaard et al. [98] ont évalué les injections intra-articulaires échoguidées de la hanche et du genou (acide hyaluronique et cortisone) en l'absence d'épanchement articulaire. Ils effectuent un contrôle de la position intra-articulaire de l'aiguille en injectant de l'air, ce qui donne un signal échographique particulier. Grâce à cette méthode non irradiante, non invasive, ils s'assurent de la position intra-articulaire stricte de l'aiguille. [65] Le traitement des aponévrosites plantaires, déjà évoqué précédemment, utilisant le repérage échographique pour faire l'infiltration sur la zone inflammatoire, a déjà montré son efficacité pour les formes récalcitrantes

d'aponévrosites. [54] Si, pour les injections intra-articulaires effectuées en l'absence d'épanchement important, il est souvent préférable de se repérer avec une radioscopie, il est en revanche beaucoup plus aisé d'effectuer des gestes d'infiltrations péritendineuses sous échographie. En effet, la ténographie précédant l'infiltration sous scopie est souvent difficile à faire car le lieu de ponction est déterminé par un seul repérage anatomique.

En pratique, toutes les évacuations d'épanchements liquidiens intra- ou extra-articulaires, toutes les injections intra-articulaires, extra-articulaires ou péritendineuses, peuvent être effectuées avec un repérage et/ou un guidage échographique si la technique est bien maîtrisée. Lorsqu'il n'y a pas d'épanchement intra-articulaire ou qu'il existe des difficultés techniques avec l'échographie, il est préférable d'effectuer ces gestes sous scopie ou le cas échéant sous scanner.

■ Conclusions et perspectives

L'utilisation de l'échographie va très certainement bouleverser la pratique rhumatologique. En effet, l'échographie prolonge directement l'examen clinique, permettant au rhumatologue d'étayer son diagnostic et d'être plus précis dans la réalisation de gestes thérapeutiques. L'échographie facilite également le suivi des rhumatismes inflammatoires. Grâce à ses connaissances cliniques, le rhumatologue augmente la performance de l'examen échographique. Le coût aujourd'hui moins élevé des appareils d'échographie peut permettre au rhumatologue libéral d'utiliser cette technique au cours de sa pratique quotidienne. Les perspectives d'utilisation de l'échographie pour les pathologies musculosquelettiques sont vastes et de nombreuses équipes rhumatologiques universitaires ont entrepris des recherches cliniques sur ce thème. Enfin, le faible coût de l'échographie par rapport à l'IRM est un argument supplémentaire pour développer cette technique.

■ Références

[1] Wakefield RJ, Gibbon WW, Conaghan PG, Emery P. The value of sonography in the detection of bone erosions in patients with rheumatoid arthritis. A comparison with conventional radiography. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:2762-70.

[2] Lerch K, Borisch N, Paetzel C, Grifka J, Hartung W. Sonographic evaluation of the elbow in rheumatoide arthritis: a classification of joint destruction. *Ultrasound Med Biol* 2003;**29**:1131-5.

[3] Weidekamm C, Koller M, Weber M, Kainberger F. Diagnostic value of high-resolution B-mode and doppler sonography for imaging of hand and finger joints in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:325-33.

[4] Szkularek M, Klarlund M, Court-Payen M, Strandberg C, Ostergaard M. B-mode ultrasonography is more accurate than clinical examination for assessment of signs of inflammation in rheumatoid arthritis toe joints, with MRI as gold standard reference. *Arthritis Rheum* 2003;**48**(S108):169.

[5] Grassi W, Farina A, Filippucci E, Cervini C. Intralesional therapy in carpal tunnel syndrome: a sonographic-guided approach. *Clin Exp Rheumatol* 2002;**20**:73-6.

[6] Schmidt WA. Value of sonography in diagnosis of rheumatoid arthritis. *Lancet* 2001;**357**:1056-7.

[7] Etchepar F, Fautrel B, Foltz V, Inaoui R, Zing E, Rozenberg S, et al. Elbow synovitis in rheumatoid arthritis: a sonographic approach. *Arthritis Rheum* 2003;**48**(S114):186.

[8] Wakefield RJ, Woodburn J, O'Connor P, Budgeon A, Raey N, Helliwell PS, et al. Clinical examination of the painful ankle in RA: a comparative study with US and gadolinium enhanced MRI. *Arthritis Rheum* 2003;**48**(S318):750.

[9] Strunk J, Lange U, Kurtun B, Schmidt KL, Neeck G. Doppler sonographic findings in the long bicipital tendon sheat in patients with rheumatoid arthritis as compared with patients with degenerative disease of the shoulder. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1828-32.

[10] Walther M, Harms H, Krenn V, Radke S, Kirschner S, Gohlke F. Synovial tissue of the hip at power doppler US: correlation between vascularity and power doppler US signal. *Radiology* 2002;**225**:225-31.

[11] Terslev L, Torp-Pedersen S, Qvistgaard E, Kristoffersen H, Rogind H, Danneskiold-Samsoe B, et al. Effects of treatment with etanercept (enbrel, TNRF: Fc) on rheumatoid arthritis evaluated by doppler ultrasonography. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:178-81.

[12] Klauser A, Frauscher F, Schirmer M, Halpern E, Pallwein L, Herold M, et al. The value of contrast-enhanced color Doppler ultrasound in the detection of vascularization of finger joints in patients with rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:647-53.

[13] Szkularek M, Court-Payen M, Strandberg C, Klarlund M, Klausen T, Ostergaard M. Contrast-enhanced power doppler ultrasonography of the metacarpophalangeal joints in rheumatoid arthritis. *Eur Radiol* 2003;**13**:163-8.

[14] Wanser G, Bohndorf K, Vollert K, Bucklein W, Schalm J. Power doppler sonography with and without echo-enhancing contrast agent and contrast-enhanced MRI for the evaluation of rheumatoid arthritis of the shoulder joint: differentiation between synovitis and joint effusion. *Skeletal Radiol* 2003;**32**:351-9.

[15] Kotob H, Kamel M. Identification and prevalence of rheumatoid nodules in the finger tendons using high frequency ultrasonography. *J Rheumatol* 1999;**26**:1264-8.

[16] Nalbant S, Corominas H, Hsu B, Chen LX, Schumacher HR, Kitumnuaypong T. Ultrasonography for assessment of subcutaneous nodules. *J Rheumatol* 2003;**30**:1191-5.

[17] D'Agostino MA, Said-Nahal R, Hacquard-Bouder C, Brasseur JL, Dougados M, Breban M. Assessment of peripheral enthesis in the spondylarthropathies by ultrasonography combined with power doppler: a cross-sectional study. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:285-8.

[18] Falsetti P, Frediani B, Filippou G, Acciai C, Baldi F, Storri L, et al. Enthesis of proximal insertion of the deltoid in the course of seronegative spondyloarthritis. An atypical enthesis that can mime impigement syndrome. *Scand J Rheumatol* 2002;**31**:158-62.

[19] Falsetti P, Frediani B, Storri L, Allegri A, Bisogno S, Baldi F, et al. Ultrasound and clinical evaluation of quadricipital tendon enthesis in patients with psoriasic arthritis and rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol* 2002;**21**:294-8.

[20] Kane D, Greaney T, Brenishan B, Gibney R, Fitzgerald O. Ultrasonography in the diagnosis and management of psoriatic dactylitis. *J Rheumatol* 1999;**26**:1746-51.

[21] Cantini F, Salvarani C, Olivieri I, Niccoli L, Padula A, Macchioni L, et al. Shoulder ultrasonography in the diagnosis of polymyalgia rheumatica: a case-control study. *J Rheumatol* 2001;**28**:1049-55.

[22] Iagnocco A, Coari G, Leone A, Valesini G. Sonographic study of painful shoulder. *Exp Clin Rheumatol* 2003;**21**:355-8.

[23] Hedtmann A, Fett H. Ultrasound diagnosis of the rotator cuff. *Orthopade* 2002;**31**:236-46.

[24] Peetrons P, Rasmussen OS, Creteur V, Chhem RK. Ultrasound of the shoulder joint: non "rotator cuff" lesions. *Eur J Ultrasound* 2001;**14**:11-9.

[25] Wallny T, Schild RL, Perlick L, Schultz Bertelsbeck D, Schmitt O. Three-dimensional ultrasound evaluation of the rotator cuff. Preliminary results of clinical application. *Ultraschall Med* 2000;**21**:180-5.

[26] Brasseur J, Montagnon D, Hacquard B, Tardieu M. Osteo-articular ultrasonography of the shoulder. *J Radiol* 2000;**81**(suppl3):330-45.

[27] Swen WA, Jacobs JW, Algra PR, Manoliu RA, Rijkmans J, Willems WJ, et al. Sonography and magnetic resonance imaging equivalent for the assessment of full-thickness rotator cuff tears. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:2231-8.

[28] Swen WA, Jacobs JW, Neve WC, Bal D, Bijlsma JW. Is sonography performed by the rheumatologist as useful as arthrography executed by the radiologist for the assessment of full thickness rotator cuff tears? *J Rheumatol* 1998;**25**:1800-6.

[29] Arslan G, Apaydin A, Kabaalioglu A, Sindel T, Luleci E. Sonographically detected subacromial/subdeltoid bursal effusion and biceps tendon sheath fluid: reliable signs of rotator cuff tear? *J Clin Ultrasound* 1999;**27**:335-9.

[30] Teefey SA, Hasan SA, Middleton WD, Patel M, Wright RW, Yamaguchi K. Ultrasonography of the rotator cuff. A comparison of ultrasonographic and arthroscopic findings in one hundred consecutive cases. *J Bone Joint Surg Am* 2000;**82**:498-504.

[31] Schroder RJ, Bostanjoglo M, Kaab M, Herzog H, Hidajat N, Rottgen R, et al. Accuracy of routine MRI in lesions of the supraspinatus tendon: comparison with surgical findings. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 2003;**175**:920-8.

[32] Lee HS, Joo KB, Park CK, Kim YS, Jeong WK, Kim YS, et al. Sonography of the shoulder after arthrography (arthrosonography): preliminary results. *J Clin Ultrasound* 2002;**30**:23-32.

[33] Fermand M, Hassen CS, Ariche L, Samuel P, Postel JM, Blanchard JP, et al. Ultrasound investigation of the rotator cuff after computed arthrotomography coupled to bursography. *Joint Bone Spine* 2000;**67**: 310-4.

[34] Farin PU. Consistency of rotator-cuff calcifications. Observations on plain radiography, sonography, computed tomography, and at needle treatment. *Invest Radiol* 1996;**31**:300-4.

[35] Farin PU, Jaroma H, Soimakallio S. Rotator cuff calcifications: treatment with US-guided technique. *Radiology* 1995;**195**:841-3.

[36] Farin PU, Jaroma H. Sonographic findings of rotator cuff calcifications. *J Ultrasound Med* 1995;**14**:7-14.

[37] Chiou HY, Chou YH, Wu JJ, Huang TE, Ma HL, Hsu CC, et al. The role of high-resolution ultrasonography in management of calcific tendonitis of the rotatorcuff. *Ultrasound Med Biol* 2001;**27**:735-43.

[38] Giacomoni P, Siliotto R. Echo-guided percutaneous treatment of chronic calcific tendinitis of the shoulder. *Radiol Med (Torino)* 1999; **98**:386-90.

[39] Peetrons P, Rasmussen OS, Creteur V, Chhem RK. Ultrasound of the shoulder joint: non "rotator cuff" lesions. *Eur J Ultrasound* 2001;**14**: 11-9.

[40] Widman DS, Craig JG, van Holsbeeck MT. Sonographic detection, evaluation and aspiration of infected acromioclavicular joints. *Skeletal Radiol* 2001;**30**:388-92.

[41] Brasseur JL, Tardieu M. In: *Échographie du système locomoteur. Collection d'imagerie médicale-diagnostic*. Paris: Masson; 1998. p. 147-56.

[42] Sada PN, Rajan P, Jeyaseelan L, Washburn MC. Standards for ultrasonographic measurements of the hip joint in Indian adults. *Skeletal Radiol* 1994;**23**:111-2.

[43] Balint PV, Sturrock RD. Intraobserver repeatability and interobserver reproducibility in musculoskeletal ultrasound imaging measurements. *Clin Exp Rheumatol* 2001;**19**:89-92.

[44] Berthelot JM, Potaux F, Alliaume C, Prost A, Maugars Y. A case of hip rotator cuff tear revealed by refractory gluteus medius tendinosis. *Joint Bone Spine* 2001;**68**:360-3.

[45] Chung CB, Robertson JE, Cho GJ, Vaughan LM, Copp SN, Resnick D. Gluteus medius tendon tears and avulsive injuries in elderly women: imaging findings in six patients. *AJR Am J Roentgenol* 1999;**173**:351-3.

[46] Kingzett-Taylor A, Tirman PF, Feller J, McGann W, Prieto V, Wischer T, et al. Tendinosis and tears of gluteus medius and minimus muscles as a cause of hip pain: MR imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 1999; **173**:1123-6.

[47] Kagan A. Rotator cuff tears of the hip. *Clin Orthop* 1999;**368**:135-40.

[48] Pelsser V, Cardinal E, Hobden R, Aubin B, Lafortune M. Extraarticular snapping hip: sonographic findings. *AJR Am J Roentgenol* 2001;**176**: 67-73.

[49] Janzen DL, Partridge E, Logan PM, Connell DG, Duncan CP. The snapping hip: clinical and imaging findings in transient subluxation of the iliopsoas tendon. *Can Assoc Radiol J* 1996;**47**:202-8.

[50] Walther M, Harms H, Krenn V, Radke S, Kirschner S, Gohlke F. Synovial tissue of the hip at power Doppler US: correlation between vascularity and power Doppler US signal. *Radiology* 2002;**225**: 225-31.

[51] Brasseur JL, Tardieu M. In: *Échographie du système locomoteur. Collection d'imagerie médicale-diagnostic*. Paris: Masson; 1998. p. 179-202.

[52] Schmidt WA, Schmidt H, Schicke B, Gromnica-Ihle E. Standard reference values for ultrasonography of the ankles, the feet, and the toes. *Arthritis Rheum* 2003;**48**(S318):751.

[53] Tsai WC, Chiu MF, Wang CL, Tang FT, Wong MK. Ultrasound evaluation of plantar fasciitis. *Scand J Rheumatol* 2000;**29**:255-9.

[54] Kane D, Greaney T, Bresnihan B, Gibney R, Fitzgerald O. Ultrasound guided injection of recalcitrant plantar fasciitis. *Ann Rheum Dis* 1998; **57**:383-4.

[55] Gibbon WW, Long G. Ultrasound of the plantar aponeurosis. *Skeletal Radiol* 1999;**28**:21-6.

[56] Iagnoco A, Coari G, Palombo G, Valesini G. Sonography in the study of metatarsalgia. *J Rheumatol* 2001;**28**:1338-40.

[57] Redd RA, Peters VJ, Emery SF, Branch HM, Rifkin MD. Morton neuroma: sonographic evaluation. *Radiology* 1989;**171**:415-7.

[58] Tobajas Asensio E, Tobajas Asensio JA, Boada Apilluelo E, Torres Nuez J. Echography evaluation of Morton's neuroma. *An Med Interna* 2000;**17**:416-8.

[59] Quinn TJ, Jacobson JA, Craig JG, van Holsbeeck MT. Sonography of Morton's neuromas. *AJR Am J Roentgenol* 2000;**174**:1723-8.

[60] Oliver TB, Beggs I. Ultrasound in the assessment of metatarsalgia: a surgical and histological correlation. *Clin Radiol* 1998;**53**:287-9.

[61] Sobiesk GA, Wertheimer SJ, Schulz R, Dalfovo M. Sonographic evaluation of interdigital neuromas. *J Foot Ankle Surg* 1997;**36**:364-6.

[62] Shapiro PP, Shapiro SL. Sonographic evaluation of interdigital neuromas. *Foot Ankle Int* 1995;**16**:604-6.

[63] Ernberg LA, Adler RS, Lane J. Ultrasound in the detection and treatment of a painful stump neuroma. *Skeletal Radiol* 2003;**32**:306-9.

[64] Gerling MC, Pfirrmann CW, Farooki S, Kim C, Boyd GJ, Aronoff MD, et al. Posterior tibialis tendon tears: comparison of the diagnostic efficacy of magnetic resonance imaging and ultrasonography for the detection of surgically created longitudinal tears in cadavers. *Invest Radiol* 2003;**38**:51-6.

[65] Rockett MS, Waitches G, Sudakoff G, Brage M. Use of ultrasonography versus magnetic resonance imaging for tendon abnormalities around the ankle. *Foot Ankle Int* 1998;**19**:604-12.

[66] Premkumar A, Perry MB, Dwyer AJ, Gerber LH, Johnson D, Venzon D, et al. Sonography and MR imaging of posterior tibial tendinopathy. *AJR Am J Roentgenol* 2002;**178**:223-32.

[67] Brasseur JL, Tardieu M. *Échographie du système locomoteur. Collection d'imagerie médicale-diagnostic*. Paris; Masson; 1998. p. 197.

[68] Astrom M, Carl-Fredrik G, Nilsson P. Imaging chronic achilles tendinopathy: a comparison of ultrasonography, magnetic resonance imaging and surgical findings in 27 histologically verified cases. *Skeletal Radiol* 1996;**25**:615-20.

[69] Hartgerink P, Fessell DP, Jacobson JA, van Holsbeeck MT. Full- versus partial-thickness Achilles tendon tears: sonographic accuracy and characterization in 26 cases with surgical correlation. *Radiology* 2001; **220**:406-12.

[70] Mahlfeld K, Kayser R, Mahlfeld A, Grasshoff H, Franke J. Value of ultrasound in diagnosis of bursopathies in the area of the Achilles tendon. *Ultraschall Med* 2001;**22**:87-90.

[71] Kane D, Balint PV, Sturrock RD. Ultrasonography is superior to clinical examination in the detection and localization of knee joint effusion in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2003;**30**:966-71.

[72] Hauzeur JP, Mathy L, De Maertelaer V. Comparison between clinical evaluation and ultrasonography in detecting hydrarthrosis of the knee. *J Rheumatol* 1999;**26**:2681-3.

[73] D'Agostino MA, Le Bars M, Schmidely N, Grassi W, Martin-Mola E, Conaghan P, et al. Interest of ultrasonography to detect synovitis in painful knee osteoarthritis in daily practice. *Arthritis Rheum* 2003; **48**(S80):88.

[74] Carotti M, Salaffi F, Manganelli P, Salera D, Simonetti B, Grassi W. Doppler sonography in the assessment of synovial tissue of the knee joint in rheumatoid arthritis: a preliminary experience. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:877-82.

[75] Weinberg EP, Adams MJ, Hollenberg GM. Color doppler sonography of patellar tendinosis. *AJR Am J Roentgenol* 1998;**171**:743-4.

[76] Frediani B, Falsetti P, Storri L, Allegri A, Bisogno S, Baldi F, et al. Ultrasound and clinical evaluation of quadricipital tendon enthesitis in patients with psoriatic arthritis and rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol* 2002;**21**:203-6.

[77] Fredberg U, Bolvig L. Significance of ultrasonographically detected asymptomatic tendinosis in the patellar and Achilles tendons of elite soccer players: a longitudinal study. *Am J Sports Med* 2002;**30**:488-91.

[78] Nakamichi K, Tachibana S. Ultrasonographically assisted carpal tunnel release. *J Hand Surg [Am]* 1997;**22**:853-62.

[79] Propeck T, Quinn TJ, Jacobson JA, Paulino AF, Habra G, Darian VB. Sonography and MR imaging of bifid median nerve with anatomic and histologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2000;**175**:1721-5.

[80] Chen P, Maklad N, Redwine M, Zelitt D. Dynamic high-resolution sonography of the carpal tunnel. *AJR Am J Roentgenol* 1997;**168**:533-7.

[81] Swen WA, Jacobs JW, Bussemaker FE, de Waard JW, Bijlma JW. Carpal tunnel sonography by the rheumatologist versus nerve conduction study by the neurologist. *J Rheumatol* 2001;**28**:62-9.

[82] Backhaus M, Schmidt WA, Mellerowicz H, Bohl-Buhler M, Banzer D, Braun J, et al. Technique and diagnostic value of musculoskeletal ultrasonography in rheumatology. Part 6: ultrasonography of the wrist/hand. *Z Rheumatol* 2002;**61**:674-87.

[83] Wong SM, Griffith JF, Hui AC, Tang A, Wong KS. Discriminatory sonographic criteria for the diagnosis of carpal tunnel syndrome. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:1914-21.

[84] Duncan I, Sullivan P, Lomas F. Sonography in the diagnosis of carpal tunnel syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 1999;**173**:681-4.

[85] El Miedany YM, Aty SA, Ashour S. Quantitative ultrasonography in patient with carpal tunnel syndrome: is it time to say farewell to nerve conduction studies? *Arthritis Rheum* 2003;**48**(S90):116.

[86] Beekman R, Visser LH. Sonography in the diagnosis of carpal tunnel syndrome: a critical review of the literature. *Muscle Nerve* 2003;**27**: 26-33.

[87] Chiou HJ, Chou YH, Cheng SP, Hsu CC, Chan RC, Tiu CM, et al. Cubital tunnel syndrome: diagnosis by high-resolution ultrasonography. *J Ultrasound Med* 1998;**17**:643-8.
[88] Martinoli C, Bianchi S, Derchi LE. Ultrasonography of peripheral nerves. *Semin Ultrasound CT MR* 2000;**21**:205-13.
[89] Nakamichi K, Tachibana S, Kitajima I. Ultrasonography in the diagnosis of ulnar tunnel syndrome caused by an occult ganglion. *J Hand Surg [Br]* 2000;**25**:503-4.
[90] Okamoto M, Abe M, Shirai H, Ueda N. Diagnostic ultrasonography of the ulnar nerve in cubital tunnel syndrome. *J Hand Surg [Br]* 2000;**25**: 499-502.
[91] Sakai K, Tsutsui T, Aoi M, Sonobe H, Murakami H. Ulnar neuropathy caused by a lipoma in Guyon's canal-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000;**40**:335-8.
[92] Seror P, Lestrade M, Vacher H. Ulnar nerve compression at the wrist by a synovial cyst successfully treated with percutaneous puncture and corticosteroid injection. *Joint Bone Spine* 2000;**67**:127-8.
[93] Okamoto M, Abe M, Shirai H, Ueda N. Morphology and dynamics of the ulnar nerve in the cubital tunnel. Observation by ultrasonography. *J Hand Surg [Br]* 2000;**25**:85-9.
[94] Jacob D, Brasseur JL, Creteur V, Courthaliac C, Bargoin R, Sassus B, et al. Échographie du nerf ulnaire au coude. Travail multicentrique du groupement des échographistes de l'appareil locomoteur (GEL). In: *Communication orale : Congrès d'échographie du système locomoteur, « Actualités en échographie », Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, 28 et 29 juin*. 2002.
[95] Herneth AM, Siegmeth A, Bader TR, Ba-Ssalamah A, Lechner G, Metz VM, et al. Scaphoid fractures: evaluation with high-spatial-resolution US initial results. *Radiology* 2001;**220**:231-5.
[96] Griffith JF, Rainer TH, Ching AS, Law KL, Cocks RA, Metreweli C. Sonography compared with radiography in revealing acute rib fracture. *AJR Am J Roentgenol* 1999;**173**:1603-9.
[97] Wang CL, Shieh JY, Wang TG, Hsieh FJ. Sonographic detection of occult fractures in the foot and ankle. *J Clin Ultrasound* 1999;**27**:421-5.
[98] Qvistgaard E, Kristoffersen H, Terslev L, Danneskiold-Samsoe B, Torp-Pedersen S, Bliddal H. Guidance by ultrasound of intra-articular injections in the knee and hip joints. *Osteoarthritis Cartilage* 2001;**9**:512-7.

B. Lecoq.
Service de rhumatologie, CHU de Caen, avenue de la Côte de Nacre, 14033 Caen cedex, France.

L. Fournier.
Service de radiologie, CHU de Caen, avenue de la Côte de Nacre, 14033 Caen cedex, France.

M. Carteni.
F. Morin.
Cabinet de rhumatologie et échographie ostéo-articulaire, route de Granville, 50200 Saint-Pierre-de-Coutances, France.

C. Marcelli (marcelli-c@chu-caen.fr).
Service de rhumatologie, CHU de Caen, avenue de la Côte de Nacre, 14033 Caen cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Lecoq B., Fournier L., Carteni M., Morin F., Marcelli C. Échographie en rhumatologie. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-001-S-10, 2005.

Appareil locomoteur
[14-001-R-10]

Electromyographie et potentiels évoqués dans les pathologies de l'appareil locomoteur

Philippe Boulu
Service de neurologie (Pr H Dehen), hôpital Beaujon, 100, boulevard du Général-Leclerc, 92110 Clichy, centre d'explorations fonctionnelles neurologiques, 75007 Paris France

Résumé

L'électromyographie et les potentiels évoqués somesthésiques et moteurs sont les seuls examens analysant le fonctionnement neuromusculaire. Ils sont indiqués dans les affections caractérisées par des symptômes de déficit moteur, des douleurs ou des paresthésies. Les données doivent être interprétées en fonction de la clinique et de l'imagerie. L'électromyographie évalue les voies périphériques et les muscles. Les potentiels évoqués somesthésiques et moteurs étudient plus particulièrement les voies périphériques proximales et centrales.

L'électrophysiologie permet de distinguer une atteinte neurogène d'une atteinte myogène, de localiser le processus lésionnel (nerf périphérique, plexus, racine, moelle) et d'en apprécier la gravité (suivi évolutif et pronostic des traumatismes nerveux et des syndromes canalaires, indication chirurgicale éventuelle, persistance d'une pathologie active ou existence de séquelles).

Les potentiels évoqués peropératoires vont devenir une obligation médicolégale dans la chirurgie médullaire.

Haut de page

INTRODUCTION

L'électromyographie (EMG) et les potentiels évoqués somesthésiques (PES) et moteurs (PEM) constituent un prolongement naturel de l'examen clinique neuromusculaire [1].

Réalisés par un examinateur entraîné, ils permettent une mesure objective du fonctionnement de l'ensemble du système neuromusculaire et fournissent de précieuses informations sur le siège de la lésion, son étendue et son évolutivité. Une bonne connaissance de l'anatomie, de la pathologie neurologique et un examen clinique systématique sont indispensables à l'interprétation des anomalies qui ne sont pas en général spécifiques d'une cause donnée. Nous envisagerons d'abord les grands principes de ces techniques qui sont détaillées ailleurs (cf Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Neurologie : Fascicule 14-001.R10 et 17-031.B10). Nous aborderons ensuite la stratégie électrophysiologique, ses intérêts, indications et résultats dans diverses pathologies de l'appareil locomoteur.

Haut de page

PRINCIPES ET INTERPRÉTATION

Electromyographie

L'EMG comprend au sens large la détection de l'activité électrique musculaire (EMG de détection) et l'étude des conductions motrices et sensitives des nerfs périphériques [3]. Elle permet de différencier un processus myogène d'un processus neurogène aigu ou chronique, et d'en apprécier la sévérité et l'évolutivité (EMG de détection). Le nerf périphérique est formé par un faisceau de fibres axonales sensitives et/ou motrices entouré le plus souvent d'une gaine de myéline, et mêlé à du tissu conjonctif. Le processus neurogène peut résulter d'une démyélinisation, d'une dégénérescence axonale ou d'une atteinte mixte axonomyélinique. L'ensemble constitué par le motoneurone situé dans la corne antérieure de la moelle et les fibres musculaires qu'il innerve forme une unité motrice (UM). Les réponses, obtenues au moyen d'électrodes de recueil reliées à un amplificateur, sont visualisées sur un oscilloscope. Les principaux nerfs et muscles [10] étudiés sont répertoriés dans les tableaux **I** et **II**.

Electromyographie de détection (fig **1** et **2**)

Elle est réalisée, le plus souvent au moyen de fines aiguilles-électrodes, au repos et lors de la contraction volontaire maximale.

Au repos le muscle normal est silencieux, dépourvu d'activité électrique. Dans les conditions pathologiques (tableau III) l'EMG peut recueillir de la fibrillation (fig 2) liée à la contraction spontanée de fibres musculaires dénervées (processus neurogène aigu axonal) ou elles-mêmes pathologiques (processus myogène), des fasciculations liées à la décharge d'une UM (processus neurogène) ou des décharges myotoniques (processus myogène).

Lors de l'activité volontaire l'EMG enregistre la décharge des UM (fig 1) sous forme de potentiels (PUM) caractérisés par leur mode de recrutement et leur configuration. Un effort faible recrute d'abord une UM proche de l'électrode d'enregistrement (tracé simple) puis, lorsque l'effort est plus soutenu, la fréquence de décharge et le nombre des UM recueillies s'accroissent (tracé pauvre, moyen, riche et enfin interférentiel pour une contraction maximale).

Dans les atteintes neurogènes, le nombre des UM est diminué (tracé appauvri et accéléré pour compenser la perte des UM). Lors de la réinnervation les UM sont polyphasiques et amples (fig 2). Dans les atteintes myogènes. le nombre de fibres musculaires actives est diminué (PUM brefs et peu amples avec tracé trop riche et accéléré au début pour compenser la perte musculaire puis tracé appauvri à la phase d'état) (tableau III).

Etude des conductions nerveuses

Elle est réalisée à l'aide d'électrodes de surface et doit être comparative. Seules les fibres myélinisées les plus rapides (fibres motrices, fibres sensitives du tact et de la sensibilité profonde) peuvent être évaluées par les méthodes classiques.

Vitesses de conduction motrices et sensitives

Vitesse de conduction motrice

Le nerf est stimulé par un courant électrique bref, unique et net en deux points accessibles de son trajet, et la réponse musculaire est recueillie sur le muscle correspondant sous forme d'un potentiel d'action. La vitesse de conduction est exprimée en mètres/seconde. Les principaux nerfs explorés sont les nerfs médian, cubital, radial, sciatiques poplités externe et interne. Pour certains nerfs (circonflexe, musculocutané, sus-scapulaire, crural...) un seul site de stimulation est disponible et la conduction est appréciée par la latence (millisecondes). La stimulation du nerf provoque aussi une réponse inconstante (onde F) et tardive due à la décharge récurrente antidromique (direction centripète de l'influx) des motoneurones spinaux activés. La latence F correspond au trajet point de stimulation-motoneurone-muscle et explore la partie proximale du nerf moteur.

Vitesse de conduction sensitive

Le territoire sensitif cutané distal est stimulé légèrement et le potentiel sensitif est recueilli en amont (sens orthodromique) en un ou deux points sur le passage du nerf. Les réponses peuvent aussi être obtenues par voie antidromique. Les principaux nerfs explorés sont les nerfs médian, cubital, radial, fémorocutané, saphènes externe et interne, péronier superficiel et plantaires [10]. Les valeurs des vitesses de conduction doivent être interprétées en fonction de l'âge (ralentissement après 60 ans), de la température du membre (vitesse réduite si le membre est froid) et des normes propres à chaque laboratoire. Aux membres supérieurs les vitesses motrices et sensitives sont d'au moins 45 m/s. Aux membres inférieurs elles sont d'au moins 40 m/s. Dans les maladies musculaires les conductions sont normales. Dans les affections neurogènes, les conductions sensitives sont plus précocement altérées que les conductions motrices. Celles-ci sont modérément (neuropathies périphériques axonales) ou franchement (neuropathies périphériques démyélinisantes, compressions nerveuses) ralenties (tableau III).

Réflexe H

Equivalent du réflexe achilléen, il étudie la conduction des fibres sensitives et motrices du réflexe monosynaptique empruntant la racine S1 et passant par la moelle (stimulation des fibres sensitives du sciatique poplité interne au creux poplité, recueil musculaire au mollet).

Réflexe cutané sympathique

Il reflète le fonctionnement des fibres amyéliniques sympathiques sudomotrices postganglionnaires. Enregistré à la main ou au pied après stimulation électrique ou inspiration profonde, son absence est souvent associée à une neuropathie des petites fibres [17].

Potentiels évoqués somesthésiques et moteurs

nerveuses périphériques tronculaires. Grâce aux techniques récentes des PES et moteurs PEM, il est aussi possible d'évaluer les conductions sensitives et motrices plexiques, radiculaires, médullaires et cérébrales. Les potentiels évoqués (PE), compléments [1] indissociables de l'EMG standard, constituent les réponses électriques obligatoires du système nerveux à une stimulation sensitive (PES) ou motrice (PEM). Recueillis en différents points de la voie anatomique étudiée, ils traduisent soit la réponse des corps cellulaires neuronaux de la voie (à l'origine ou à la terminaison de la voie ou dans une synapse du trajet de la voie), soit la réponse des axones de cette voie en un endroit précis. Leur utilité repose sur leur capacité à situer le niveau lésionnel, à mettre en évidence des anomalies lorsque l'anamnèse et l'examen clinique sont difficiles à interpréter et à révéler des lésions non suspectées.

Potentiels évoqués somesthésiques (fig 3 et 4)

Technique

Les réponses évoquées (quelques microvolts d'amplitude) sont extraites du bruit de fond par moyennage informatique et recueillies au moyen d'électrodes de surface. Entre 250 et 1000 stimulations légères délivrées à une fréquence de 3 à 5/s sont nécessaires pour obtenir des PES. Les nerfs stimulés (fig 3 et 4) sont soit des nerfs mixtes sensitivomoteurs pluriradiculaires, soit mieux, des nerfs sensitifs cutanés pauciradiculaires ou des dermatomes. Pour le membre supérieur, les électrodes actives de recueil sont fixées au creux sus-claviculaire (point d'Erb), à la région cervicale postérieure (sur les vertèbres CVII et de CII) et au scalp (région pariétale controlatérale à la stimulation) où se terminent les afférences sensitives du membre. Pour le membre inférieur, les réponses sont enregistrées dans la région dorsolombaire et au scalp (région du vertex).

Résultats et interprétation

Les PES sont dénommés selon leur polarité (N : négativité vers le haut, P : positivité vers le bas) suivie de la latence moyenne en millisecondes de chacun des pics (exemple N9, N13, P40...). Les paramètres de mesure les plus utilisés sont les latences des pics, les latences interpics et les amplitudes. Deux séances de moyennage sont indispensables pour vérifier la reproductibilité des réponses qui sont comparées membre à membre. Les anomalies des PES ne sont pas spécifiques d'une étiologie particulière et doivent être interprétées en fonction du contexte clinique et radiologique. Les réponses enregistrent l'activité de structures anatomiques légèrement différentes selon que l'électrode de référence est céphalique ou non.

Pour les PES des membres supérieurs (fig 3)

La réponse recueillie au point d'Erb (N9) correspond à l'activité du plexus brachial, les réponses cervicales (N11 et N13) à l'activité radiculaire et médullaire cervicale et les réponses du scalp à l'activité du tronc cérébral et de la région thalamocorticale (N18/19). L'interprétation des résultats permet de situer la lésion : périphérique, radiculaire, médullaire ou cérébrale.

Pour les PES des membres inférieurs (fig 4)

Les réponses recueillies dans la région dorsolombaire (N17, N21) correspondent à l'activité au niveau du plexus lombosacré, des racines et de la moelle dorsolombaire. La réponse du scalp (P40) correspond à l'activité de l'aire somesthésique corticale. L'interprétation des résultats permet de situer la lésion au niveau plexique ou radiculaire, médullaire dorsolombaire ou plus proximal médullaire ou cérébral.

Potentiels évoqués moteurs (fig 5)

Les PEM constituent une nouvelle méthode de mesure atraumatique des conductions motrices, centrales et radiculaires, grâce à l'utilisation d'un stimulateur magnétique indolore mais suffisamment puissant pour activer directement les voies motrices à travers le cadre osseux crânien ou vertébral. Les contre-indications à la stimulation sont représentées par l'épilepsie et la présence d'un *pace-maker* ou d'un corps métallique intracrânien ou rachidien [4].

Technique

Les réponses musculaires sont recueillies sur les muscles (fig 5) au moyen de deux électrodes de surface. Le centre de l'anneau de stimulation (une seule stimulation est en général nécessaire contrairement aux PES) est appliqué au niveau de la boîte crânienne sur le cortex moteur (PEM cortical) ou à l'arrière de la tête (PEM du tronc cérébral) et au niveau des épineuses cervicales, dorsales ou lombaires (PEM vertébral).

Résultats et interprétation (fig 5)

Les PEM sont enregistrés sur le muscle au repos et, pour la stimulation cérébrale, lors de la contraction volontaire légère du muscle afin de faciliter la réponse. Les latences des PEM sont mesurées en millisecondes et un temps de conduction motrice centrale (TCMC) est calculé en soustrayant de la latence du PEM cortical (cortex-muscle) la latence du PEM vertébral (rachis-muscle). Les PEM corticaux correspondent à l'excitation directe des neurones pyramidaux et les PEM vertébraux à l'excitation de la racine motrice proche de son émergence médullaire (environ 1 cm). L'interprétation des résultats [4] permet de situer la lésion soit plexique ou radiculaire, soit central (médullaire ou cérébral)

Haut de page

APPLICATIONS DANS LES AFFECTIONS DE L'APPAREIL LOCOMOTEUR

Traumatismes des nerfs périphériques

L'EMG est le seul examen capable d'établir un pronostic et de prévoir la récupération bien avant la clinique. On distingue trois stades de gravité croissante :

- **neurapraxie (bloc de conduction total mais transitoire par démyélinisation sans lésion axonale : le nerf récupère rapidement) ;**
- **axonotmésis (lésions axonales plus ou moins complètes avec dégénérescence distale wallérienne mais sans section de l'ensemble du nerf : la régénération nécessite rarement une réparation chirurgicale) ;**
- **neurotmésis (section complète du nerf y compris le tissu conjonctif de soutien : une suture est indispensable mais la récupération ne sera pas totale).**

Si l'axonotmésis est totale, il peut arriver qu'on ne puisse évaluer le stade de gravité de la lésion par l'EMG juste après le traumatisme, car aucune UM ne sera enregistrée à la contraction volontaire dans les trois stades. Dans les premiers jours suivant le traumatisme, la conduction du segment distal est normale tant

que la dégénérescence wallérienne n'a pas atteint l'extrémité du nerf, le tracé musculaire est neurogène et sa richesse fonction du nombre d'axones fonctionnels. Entre le 5^{e} et le 8^{e} jour, la conduction et l'excitabilité nerveuse distales diminuent progressivement (axonotmésis et neurotmésis) pour disparaître complètement si tous les axones sont lésés (axonotmésis complète et neurotmésis). En cas de neurapraxie, seule la conduction au niveau de la lésion sera anormale tandis que la conduction et l'excitabilité nerveuse distales restent normales. C'est à partir du 15^{e}-20^{e} jour que surviennent des signes de dénervation musculaire aiguë active sous forme de fibrillations. La réinnervation se fait soit par bourgeonnement à partir des axones survivants (durée 3 à 6 mois) soit par repousse axonale très lente de 1 à 2 mm par jour en cas de lésion complète. Elle peut commencer au bout de 15 jours (axonotmésis légère) ou de 3 à 4 mois (axonotmésis sévère) voire de 6 mois (neurotmésis avec chirurgie). Cependant il existe pour les muscles les plus distaux un « facteur temps-distance » limitant la récupération par repousse axonale : en effet les fibres musculaires dénervées vont dégénérer définitivement si elles ne sont pas réinnervées en 18 à 24 mois. De façon concomitante à la régénération, la fibrillation diminue et la conduction s'améliore mais redevient rarement normale en cas de neurotmésis.

D'un point de vue pratique, le premier EMG doit donc être demandé soit immédiatement en vue d'une chirurgie (en cas de forte suspicion par le contexte de neurotmésis ou d'axonotmésis complète) soit plus souvent au bout de 1 semaine pour distinguer neurapraxie d'axonotmésis et pour rechercher une indication de suture. Les autres EMG sont à demander vers 1 à 3 mois pour faire le bilan de la dénervation et rechercher des éléments de réinnervation. En cas d'absence de toute récupération à 3 mois ou de récupération très incomplète, une chirurgie est à envisager. Elle doit être réalisée entre le 3^{e} et le 6^{e} mois mais pas au-delà à cause du « facteur limitant temps-distance ». Les EMG ultérieurs suivront la récupération.

Atteintes radiculaires et plexiques

L'électrophysiologie (EMG, PES, PEM) permet de distinguer une lésion radiculaire d'une lésion plexique, de la situer, d'en mesurer la sévérité et l'évolutivité et d'écarter une atteinte tronculaire distale. Les muscles [12], nerfs et PE à enregistrer pour évaluer les différentes racines et troncs plexiques sont mentionnés dans les tableaux I et II et les figures 1, 2 et 3.

Atteintes radiculaires

L'exploration doit s'efforcer ici de répondre à des questions simples.

- Y-a-t-il une atteinte d'une ou plusieurs racines ?
- Si oui, est-elle évolutive ou bien les symptômes sont-ils séquellaires ?
- Evaluer l'état fonctionnel de la racine est indispensable lorsque les radios sont normales ou difficiles à interpréter, par exemple en cas d'antécédent de chirurgie rachidienne.

Pour identifier une atteinte radiculaire, les anomalies des PE sont retrouvées avant celles de l'EMG. Les PEM peuvent montrer un bloc de conduction radiculaire [3] mais les PES sont plus localisateurs et permettent un bilan d'extension. Les PES des nerfs cutanés et dermatomaux sont spécifiques de l'atteinte d'une racine mais plus difficiles à obtenir que les PES de nerfs mixtes pluriradiculaires souvent normaux lorsqu'une seule racine est lésée. Les vitesses sensitives distales classiques à l'EMG sont normales car la lésion touche les fibres sensitives préganglionnaires. Pour évaluer la sévérité de la souffrance radiculaire, l'EMG de détection est en revanche l'examen le plus performant [3] à condition qu'il y ait une souffrance axonale, même infraclinique, de la racine antérieure. En cas de souffrance radiculaire aiguë ou encore évolutive, l'EMG enregistrera de la fibrillation musculaire (grande valeur localisatrice dans les muscles paraspinaux, sus-épineux, grand dentelé). En cas de souffrance chronique l'EMG montrera des PUM polyphasiques et amples. En cas de douleurs résiduelles de fibrose ou neuropathiques sans compression significative, le bilan

électrophysiologique (en particulier l'EMG) réalisé à distance de la chirurgie (au moins 3 à 6 mois) est souvent normal.

Les radiculopathies cervicales [12] et lombosacrées les plus fréquentes sont constituées par les atteintes C7, L5 et S1. Dans les névralgies cervicobrachiales et les sciatiques et cruralgies (canal étroit compris) avec examen neurologique normal, les études de corrélations anatomocliniques montrent que l'imagerie radiologique est pathologique dans 70 % des cas (il existe un nombre non négligeable de souffrances radiculaires sans conflit mécanique, liées à une irritation chimique de la racine) alors que l'électrophysiologie est pathologique dans près de 80 % des cas et surtout plus localisatrice de la racine lésée [20].

Atteintes plexiques

Traumatismes du plexus brachial

Les atteintes supraclaviculaires sont retrouvées dans 75 % des cas et sont les plus sévères [19] du fait d'une possible avulsion radiculaire (potentiel sensitif distal à l'EMG normal ; N9 normale et N11/13 anormale pour les PES) ou d'une rupture plexique (potentiel sensitif distal pathologique par atteinte postganglionnaire ; N9 retardée). Les traumatismes du tronc primaire supérieur (C5, C6) sont les plus fréquents mais ont un pronostic relativement bon car leur mécanisme entraîne plus souvent une démyélinisation que des lésions axonales sévères. Même si les axones sont touchés, la proximité des muscles est telle que le facteur limitant temps-distance ne joue pas et qu'une réparation chirurgicale est possible car l'avulsion radiculaire est rare. Les atteintes du tronc inférieur (C8, D1) sont en revanche plus graves (lésions axonales et avulsions radiculaires plus fréquentes, facteur limitant temps-distance par éloignement des muscles de la lésion). Les atteintes infraclaviculaires sont en général moins sévères sauf en cas de lésions vasculaires associées. La stratégie électrophysiologique et la décision chirurgicale sont similaires à celles des traumatismes des nerfs périphériques (cf supra). L'EMG est aussi utile pour guider le choix d'un muscle (grand dorsal) à transplanter.

Syndrome du défilé thoracobrachial

Le tronc primaire inférieur (C8, D1) et/ou le tronc secondaire antéro-interne (excluant l'atteinte des muscles radiaux C8-D1) est comprimé par une côte cervicale ou par une bande fibreuse reliant la vertèbre CVII à la première côte. Les troubles sensitifs affectent le bord interne du membre supérieur et de la main. Le diagnostic électrique ne doit être porté qu'après avoir écarté une compression distale du cubital ou du médian ou une radiculopathie cervicale. Les potentiels sensitifs distaux des nerfs cubital et brachial cutané interne sont altérés. L'étude de la conduction motrice axilaire, des réponses F et des PES cubitaux peut retrouver des anomalies. S'il existe une dénervation musculaire, elle est confinée aux muscles cubitaux et médians de la main.

Plexites postradiques

Elles peuvent affecter les plexus lombosacré et brachial (tronc primaire supérieur surtout) après radiothérapie pour cancer du sein [8], surviennent plusieurs années après l'irradiation et doivent être distinguées (fibrillation fréquente) d'une récidive tumorale douloureuse.

Névralgie amyotrophiante de Parsonage et Turner

respectant les paraspinaux. Les douleurs et l'atteinte axonale sont importantes. La récupération fonctionnelle met 2 à 3 ans.

Atteintes tronculaires et syndromes canalaires

L'EMG est indispensable pour localiser la compression, évaluer son importance et guider le choix du traitement éventuellement chirurgical. Les stades de gravité et la stratégie EMG sont comparables à ceux des traumatismes des nerfs périphériques. En général la présence persistante d'un ralentissement franc de la conduction motrice et d'une dénervation musculaire nette sans élément de réinnervation en progression nécessite une libération. Seules les atteintes les plus fréquentes seront abordées.

Nerf médian

***Au poignet* : le syndrome du canal carpien est de loin le plus fréquent et le plus étudié des syndromes canalaires. Il est responsable de paresthésies nocturnes ou matinales de la main. Parfois une cause est retrouvée : suites de fracture de Pouteau-Colles, arthrite rhumatoïde, ténosynovite, grossesse, neuropathie sous-jaccente... L'anomalie électrique la plus précoce et la plus sensible est un ralentissement de la conduction d'abord sensitive (éventuellement mis en évidence par la méthode centimétrique) puis motrice entre la paume et le poignet. à un stade plus avancé, la latence distale motrice poignet-court abducteur du pouce s'allonge et le muscle présente des signes de dénervation invitant en principe à la libération chirurgicale. La conduction à l'avant-bras peut être légèrement ralentie (dégénérescence rétrograde) mais doit faire rechercher une neuropathie sous-jacente surajoutée ou une compression proximale du nerf. Le syndrome du canal carpien peut être associé et facilité par une irritation radiculaire cervicale (double crush) qu'il convient de rechercher (valeur des PES). Le nerf cubital est sans anomalie mais, chez plus de 15 % des sujets il existe une anastomose (dite de Martin-Grüber) entre médian et cubital à l'avant-bras dont il faut tenir compte pour l'interprétation.**

***A l'avant-bras* : le syndrome du nerf interosseux antérieur (branche purement motrice du médian naissant un peu au-dessous du rond pronateur) met en jeu les muscles fléchisseurs du pouce, de l'index et carré pronateur. La latence coude-carré pronateur est parfois allongée.**

***Au coude* : le syndrome du rond pronateur. Le nerf médian peut être comprimé à la partie inférieure du coude entre les deux chefs du rond pronateur et mimer un canal carpien. Les muscles du médian de l'avant-bras sont touchés sauf le rond pronateur. La conduction motrice à l'avant-bras peut être ralentie mais la latence motrice distale est normale. Le nerf est parfois aussi comprimé un peu au-dessus du coude par le ligament de Struthers (tous les muscles du médian sont alors affectés).**

Nerf cubital

***Au coude* : c'est le site de compression le plus fréquent du nerf, soit dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne (traumatismes, séquelles de fracture), soit plus souvent, un peu en dessous, dans le tunnel cubital sous le muscle cubital antérieur alors respecté. Les paresthésies des deux derniers doigts sont fréquentes et tous les muscles cubitaux peuvent être touchés. Le ralentissement de la conduction motrice au coude doit être supérieur à 10 m/s par rapport aux conductions proximale et distale pour être significatif. L'altération du potentiel sensitif 5^{e} doigt-poignet n'est pas localisatrice et la réduction de la conduction sensitive au coude a de la valeur. L'association à une radiculopathie cervicale C8-D1 ou à un syndrome du défilé est possible.**

***Au poignet et à la main* : le syndrome du canal de Guyon est rare (ganglion ou kyste synovial) et associe un potentiel sensitif distal altéré à une prolongation de la latence distale motrice dans les muscles de la main.**

La branche profonde purement motrice du nerf peut être comprimée un peu en aval (syndrome du marteau). La latence motrice est allongée uniquement dans le 1er interosseux et le potentiel sensitif est normal.

Nerf radial

Au bras et au coude **: le site le plus fréquent de compression du nerf est situé dans la gouttière humérale (fracture, endormissement sur le bras) et épargne le triceps. Les muscles en aval sont dénervés. L'irritation du nerf au coude peut simuler une épicondylite (*tennis-elbow*) mais les conductions aisselle-coude sont perturbées et les muscles neurogènes. La récupération s'effectue sur 3 semaines à 3 mois.**

À l'avant-bras **: le syndrome du nerf interosseux postérieur. Cette branche terminale motrice du radial peut être comprimée dans le muscle supinateur qui est respecté. Ce syndrome doit être distingué d'une rupture des tendons des muscles extenseurs du poignet.**

Autres nerfs du membre supérieur

Nerf musculocutané et nerf circonflexe. **Leur atteinte (traumatisme et luxation humérale, chirurgie) touche respectivement le biceps et le deltoïde ainsi que les latences motrices obtenues après stimulation sus-claviculaire.**

Nerf sus-scapulaire **(traumatisme direct ou microtraumatismes répétés dans l'échancrure coracoïdienne, sac à dos) : atteinte isolée des muscles sus- et sous-épineux (abduction et rotation externe du bras).**

Nerf du muscle grand dentelé **: sa paralysie (traumatisme, chirurgie) est responsable d'une variété d'épaule tombante distincte de l'atteinte des nerfs spinal accessoire (trapèze) et scapulaire dorsal (rhomboïde).**

Nerf crural

Sa lésion au niveau pelvien (traumatisme, chirurgie de la hanche et abdominale, abcès ou hématome du psoas, diabète) entraîne une paralysie du quadriceps et du psoas (ralentissement moteur arcade crurale-muscle). Le déficit sensitif affecte la face antérieure de la cuisse et parfois le bord interne de la jambe. Les PES permettent d'écarter une radiculopathie L2, L3 ou L4.

Nerf sciatique et ses branches

Tronc sciatique **: il peut être lésé dans la région pelvienne (traumatisme, chirurgie de la hanche) ou à la fesse (intramusculaire, compression par le muscle pyramidal). En cas de compression à la fesse, les fibres à destination du sciatique poplité externe sont le plus souvent atteintes et la douleur ressemble à celle d'une sciatique radiculaire. Le nerf est excitable à la fesse (enregistrement dans le biceps fémoral à la cuisse) par stimulation magnétique.**

Nerf sciatique poplité externe **: sa compression au col du péroné est fréquente (traumatisme, position alitée, jambes croisées, à genoux ou accroupie prolongée) et entraîne une paralysie de la loge antéroexterne de la jambe. La conduction motrice de part et d'autre de la tête du péroné est perturbée. Le respect du quadriceps, des fléchisseurs du pied et les PES éliminent une radiculopathie L4 ou L5.**

Nerf tibial postérieur. **Cette branche terminale du sciatique poplité interne peut être comprimée en arrière de la malléole interne. Beaucoup plus rare que le syndrome du canal carpien, le syndrome du tunnel tarsien induit des douleurs des orteils et de la plante du pied. Les anomalies EMG dans les muscles plantaires sont les plus fréquentes, les conductions des nerfs plantaires interne et externe sont délicates à interpréter.**

Autres nerfs du membre inférieur

Nerf fémorocutané **: la compression de ce nerf sensitif à l'épine iliaque antérosupérieure (corset, obésité, pantalon serré) est souvent responsable de la méralgie paresthésique (fourmillements désagréables en raquette de la face externe de la cuisse avec déficit sensitif). La conduction est ralentie à l'épine iliaque et les PES écartent une radiculopathie L2 ou L3.**

Nerf obturateur **: sa lésion (traumatisme du bassin, travail, névralgie obturatrice dans le canal sous-pubien) induit des douleurs de la face interne de la cuisse et une dénervation des adducteurs.**

Nerf saphène interne **: la compression de ce nerf sensitif dans le canal de Hunter induit une douleur de la face interne du genou et parfois de la jambe. La conduction sensitive à la cuisse peut être ralentie. Les PES et l'EMG permettent d'écarter une radiculopathie L4.**

Neuropathies diffuses

Polyneuropathies et multinévrites

Elles manifestent par des symptômes sensitifs (douleurs, paresthésies en chaussettes-gants, impatiences...), moteurs et végétatifs. L'EMG permet de révéler la présence de la neuropathie, de faire avec les PES et les PEM le bilan de sa distribution (parfois proximale, asymétrique et motrice, le plus souvent distale, symétrique et sensitivomotrice) et de son suivi, et de distinguer (tableau III) entre une atteinte principalement axonale par dégénérescence distale rétrograde *dying back* (causes métaboliques et toxiques, alcool, amylose) ou wallérienne (multinévrites des vascularites et du diabète), une atteinte surtout démyélinisante (Guillain-Barré, neuropathies héréditaires, dysglobulinémies) et une atteinte mixte fréquente. Malgré les bilans extensifs à la recherche d'une étiologie, aucune cause n'est retrouvée dans 30 à 40 % des cas.

Sclérose latérale amyotrophique

L'EMG est indispensable pour porter le diagnostic et peut être utilisé pour suivre l'évolution. Il montre l'absence de trouble des conductions sensitive et motrice (pas de bloc de conduction) associée à la présence de signes diffus de dénervation et réinnervation musculaire éventuellement dans des muscles cliniquement indemnes. Les PEM retrouvent un retard central pyramidal [3].

Atteintes musculaires

Elles constituent un groupe hétérogène d'affections (myosites, myopathies métaboliques et toxiques, dystrophies musculaires et myotonies d'origine génétique...) aux caractères EMG communs (tableau III). Parmi elles il faut signaler les myopathies à la cortisone (cette dernière souvent utilisée en rhumatologie). Les polymyosites et dermatomyosites des maladies du collagène (lupus, périartérite noueuse) touchent préférentiellement les racines des membres et les muscles paraspinaux avec augmentation des enzymes musculaires.

Atteintes de la jonction neuromusculaire

(myasthénie). Elles sont mises en évidence par les techniques EMG de stimulations répétitives et de fibre unique.

Atteintes centrales, myélopathies cervicarthrosiques

L'EMG est inutile dans le diagnostic positif d'un déficit moteur d'origine centrale. Il peut cependant être nécessaire [1] en cas d'hésitation avec une atteinte périphérique (déficit pseudoradial...), si on recherche une atteinte périphérique associée (sclérose latérale amyotrophique[SLA]) ou pour préciser un mouvement anormal (tremblement...). Les PES et les PEM sont en revanche intéressants car ils permettent de situer ou de mettre en évidence une lésion infraclinique au niveau médullaire cervical, dorsolombaire ou cérébral. Ainsi dans les myélopathies cervicarthrosiques les PES et PEM sont plus sensibles que la clinique, au moins aussi souvent anormaux que l'IRM et plus localisateurs.

Autres affections et symptômes rhumatologiques

Polyarthrite rhumatoïde

L'EMG peut détecter une compression nerveuse (nerf médian au poignet) ou une polymyosite surajoutées. Les atrophies musculaires voisines des déformations articulaires n'ont pas de caractère spécifique neurogène ou myogène. Dans les formes cervicales de la maladie, les PES [6] et les PEM peuvent retrouver des signes infracliniques de souffrance médullaire.

Pathologies tendineuses

Dans la rupture de la coiffe des rotateurs qui peut simuler une lésion plexique, radiculaire, du nerf sus-scapulaire ou un syndrome de Parsonage et Turner, l'EMG est normal. Dans l'épicondylite, la rupture des tendons extenseurs des doigts ou du poignet et les autres ruptures musculotendineuses (biceps, tendon d'Achille) les tracés musculaires sont normaux.

Crampes et fasciculations

Elles peuvent se rencontrer dans de nombreuses pathologies neuromusculaires, surtout dans la SLA, les neuropathies et les sciatiques chroniques. Le syndrome crampes-fasciculations musculaires sporadique ou familial, présent dans les mollets, les paupières ou même les mains, relève souvent d'une hyperexcitabilité neuromusculaire d'origine anxieuse facilitée par les exercices.

Pathologies rhumatologiques et neurologiques intriquées

Dans le syndrome polyalgique idiopathique diffus, l'EMG est normal et permet avec le contexte d'écarter, en cas de doute, une neuropathie ou une myopathie.

Dans les affections caractérisées par des symptômes de déficit moteur, des douleurs ou des paresthésies, l'EMG est indiqué [1]. En particulier il est utile dans les affections intriquées (suites douloureuses de prothèse de hanche associées à des sciatalgies, douleurs du genou et pathologie de la hanche, douleurs persistantes scapulaires..) pour distinguer une souffrance neurogène d'une tendinite, d'une bursite ou d'une douleur projetée d'origine articulaire.

Potentiels évoqués peropératoires

Le monitorage peropératoire des voies somesthésiques (PES) et motrices (PEM) assure la surveillance continue du fonctionnement de la moelle et concourt à sa protection. Il s'agit d'une technique difficile (sensibilité des réponses corticales et musculaires aux agent anesthésiques, artefacts en salle d'opération, coopération anesthésiste-neurologue....) utilisée surtout dans la chirurgie rachidienne (compressions médullaires). Les PES [15] sont recueillis au cortex et/ou au niveau épidural. Ils ont une valeur médicolégale et réduisent la survenue des complications en alertant le chirurgien. L'utilisation complémentaire des PEM (la stimulation électrique est ici préférable à la stimulation magnétique) encore en développement, devrait permettre d'éviter le « test du réveil » lors de la dérotation des scolioses.

Haut de page

CONCLUSION

En conclusion, les trois techniques électrophysiologiques (EMG, PES, PEM) sont complémentaires et constituent les seuls examens capables d'évaluer l'état fonctionnel du système neuromusculaire. Les anomalies retrouvées ne sont pas en général spécifiques d'une cause donnée et doivent être corrélées aux données cliniques et à l'imagerie. Les potentiels évoqués permettent un diagnostic topographique précoce dans les pathologies radiculaires et centrales tandis que l'EMG localise les neuropathies tronculaires et canalaires, identifie les atteintes musculaires et apprécie l'évolutivité des lésions.

Références

[1] ANDEM Recommandations et références médicales. Examen électromyographique. *Concours M* 1996 ; 118 : 1745-1748

[2] Bancel P La scoliose idiopathique de l'adolescent. *Synoviale* 1994 ; 3 : 57-64

[3] Bouche P électromyographie clinique. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Neurologie, 17-030-A10* Paris Elsevier: 1991; 22 p **[interref]**

[4] Boulu P, Dehen H Potentiels évoqués moteurs. *Presse M* 1993 ; 22 : 125-129

[5] Burke D, Hicks R, Stephen J, Woodforth I, Crawford M Assessment of corticospinal and somatosensory conduction simultaneously during scoliosis surgery. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1992 ; 85 : 388-396

[6] Cartry O, Collet P, Convers P, Michel D, Alexandre C Place des PES et de l'IRM dans l'évaluation et la surveillance des atteintes neurologiques des luxations atloïdo-axoïdiennes au cours de la polyarthrite rhumatoïde ?. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1996 ; 63 : 687-696

[7] Chiappa KH. Short-latency somatosensory evoked potentials : Interpretation. In : Chiappa KH ed. Evoked potentials in clinical medicine. New York : Raven Press, 1990 : 371-438

[8] Cormier JM, Ferry J Paralysie plexique dans les cancers du sein traités. *Presse M* 1974 ; 3 : 1000-1004

[9] Kimura J. Anatomy and physiology of the peripheral nerve. In : Kimura J ed. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle : principles and practise. Philadelphia : FA Davis, 1989 : 59-81

[10] Kimura J. Electromyography. In : Kimura J ed. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle : principles and practise. Philadelphia : FA Davis, 1989 : 235-288

[11] Kimura J. Polyneuropathies, mononeuropathies and entrapment syndromes. In : Kimura J ed. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle : principles and practise. Philadelphia : FA Davis, 1989 : 463-510

[12] Levin KH, Maggiano HJ, Wilbourn AJ Cervical radiculopathies. *Neurology* 1996 ; 46 : 1022-1025

[13] de Noordhout Maertens, Remacle DM Magnetic stimulation of the motor cortex in cervical spondylosis. *Neurology* 1991 ; 41 : 75-80

[14] Mauguiére F, Fischer C Les potentiels évoqués en neurologie. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Neurologie, 17-031-B10* Paris Elsevier: 1990; 26 p **[interref]**

[15] Nuwer MR, Carlson LG. A multicentre survey of spinal cord monitoring outcome. In : Jones SJ, Boyd M, Hetreed M, Smith NJ eds. Handbook of spinal cord monitoring. London : Kluwer, 1994 : 78-87

[16] Restuccia D, Valeriani M, Di Lazzaro V, Tonali P, Mauguiére F SEP after multisegmental upper limb stimulation in diagnosis of cervical spondylotic myelopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994 ; 57 : 301-308

[17] Shahani BT, Halperin JJ, Boulu P, Cohen J Sympathetic skin response : a method of assessing unmyelinated axon dysfunction in peripheral neuropathies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984 ; 47 : 536-542

[18] Walk D, Fischer MA, Doundoulakis SH, Hemmati M SEP in the evaluation of lumbosacral radiculopathy. *Neurology* 1992 ; 42 : 1197-1206

[19] Wilbourn AJ. Brachial plexus disorders. In : Dyck PJ, Thomas PK eds. Peripheral neuropathy. Philadelphia : WB Saunders, 1993 : 911-950

[20] Yannikas C. Short-Latency SEP in peripheral nerve lesions, plexopathies, radiculopathies and spinal cord trauma. In : Chiappa KH ed. Evoked potentials in clinical medicine. New-York : Raven Press, 1990 : 439-466

Fig 1 :

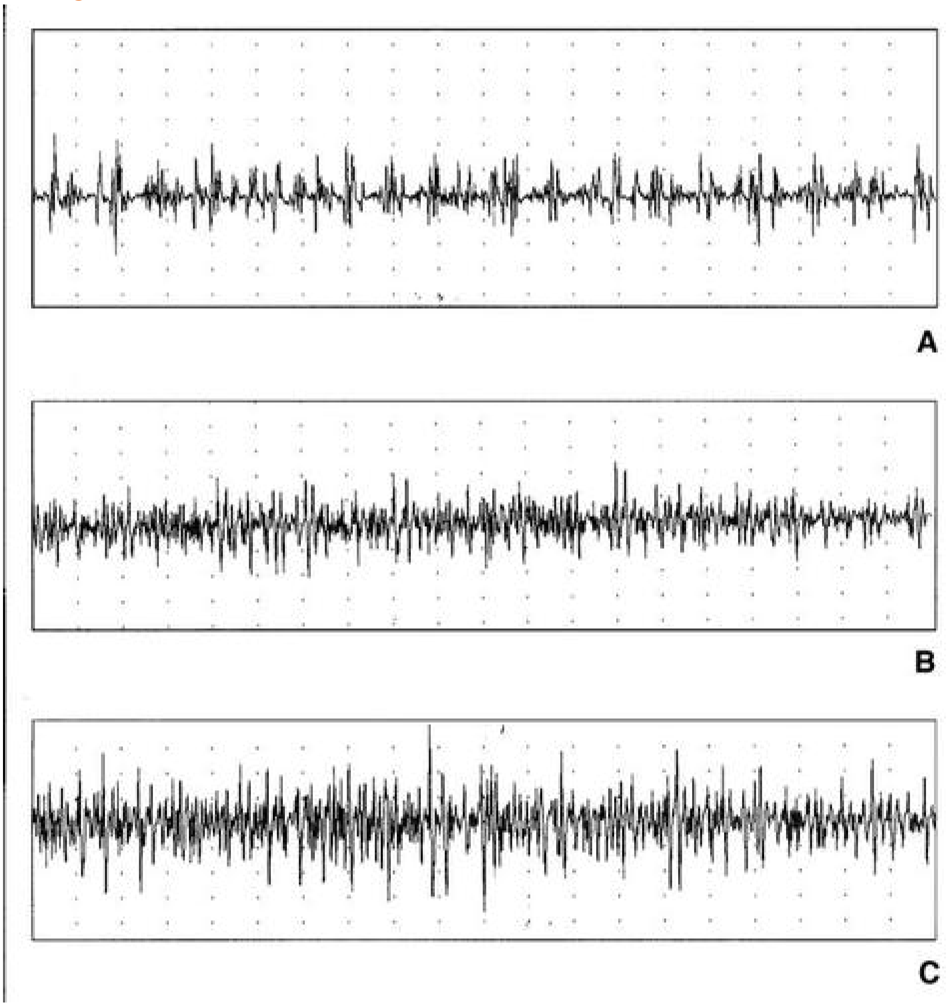

Fig 1 :

Electromyogramme : tracés volontaires normaux.

A. Tracé simple à intermédiaire pauvre.

B. Tracé intermédiaire pauvre à moyen.

C. Tracé intermédiaire moyen à riche (50 ms et 500 µV/div).

Fig 2 :

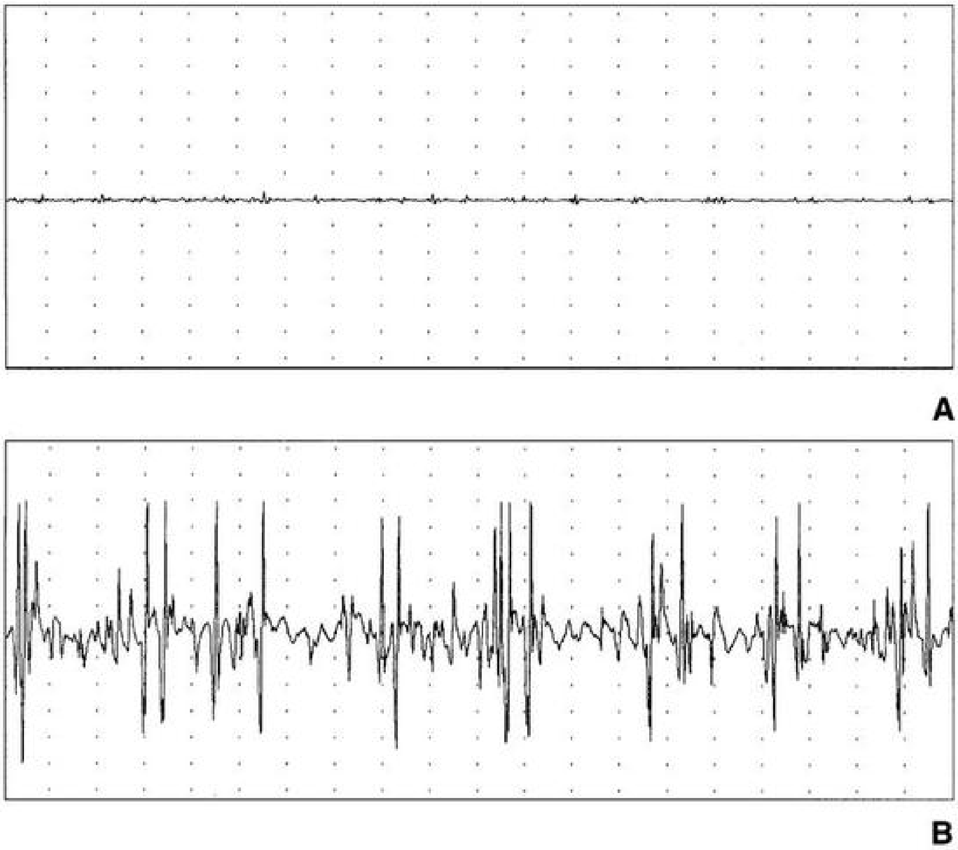

Fig 2 :

Elecromyogramme : tracé neurogène.

A. Au repos : fibrillation spontanée (5 ms et 100 µV/div).

B. Contraction volontaire : tracé simple accéléré avec potentiels de réinnervation de grande amplitude (50 ms et 1 µV/div).

Fig 3 :

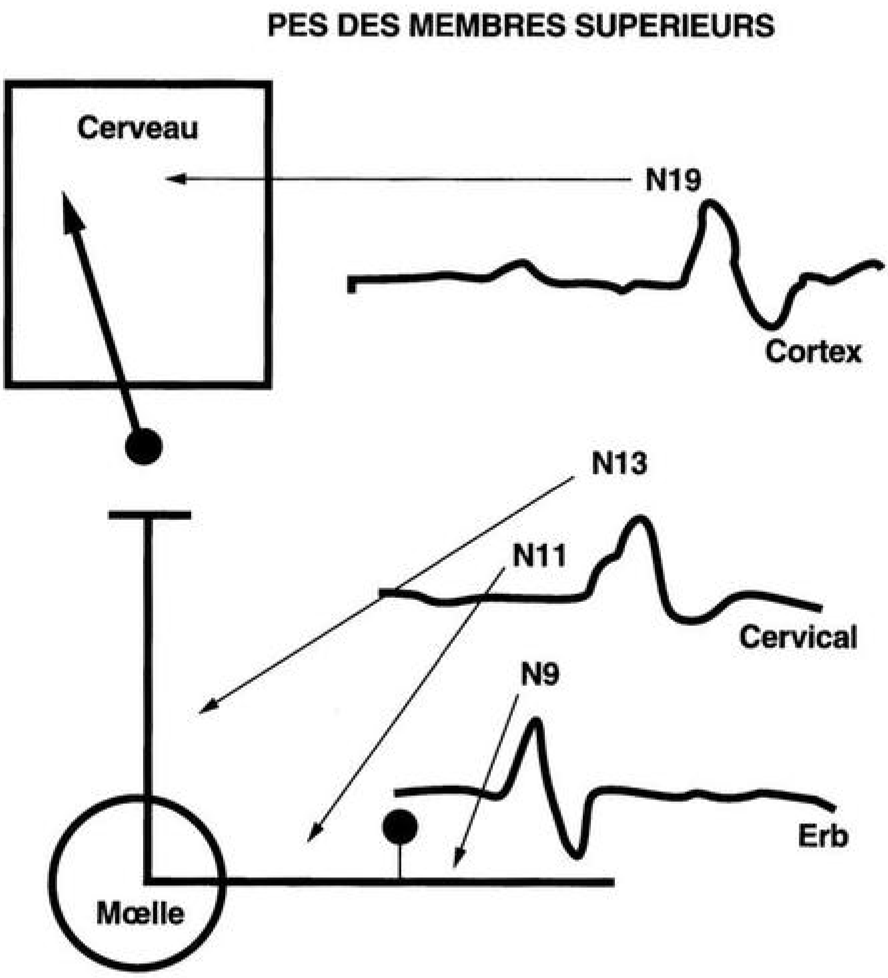

Fig 3 :

Potentiels évoqués somesthésiques (PES) des membres supérieurs.

PES enregistrés au niveau sus-claviculaire (Erb), cervical (N11 et N13) et cortical (N19) après stimulation du nerf médian au poignet. Origine des réponses au niveau des voies anatomiques somesthésiques et interprétation des résultats.

Les nerfs utilisés pour les PES sont :

- des nerfs mixtes sensitivomoteurs pluriradiculaires : médian et cubital au poignet, radial à l'avant-bras ;
- des nerfs cutanés pauciradiculaires ou des dermatomes : musculocutané au bras pour C5, radial au poignet ou médian au pouce pour C6, médian à l'index et au majeur pour C7, cubital au 5ᵉ doigt pour C8, brachial cutané interne au bras pour D1.

N13-N19 prolongé, N19-N13 normal : lésion cerveau.

N9-N11/13 prolongé, N11/13-N19 normal : lésion racine (N11) ou moelle (N13).

N9 prolongée, intervalles normaux : lésion périphérique.

Fig 4 :

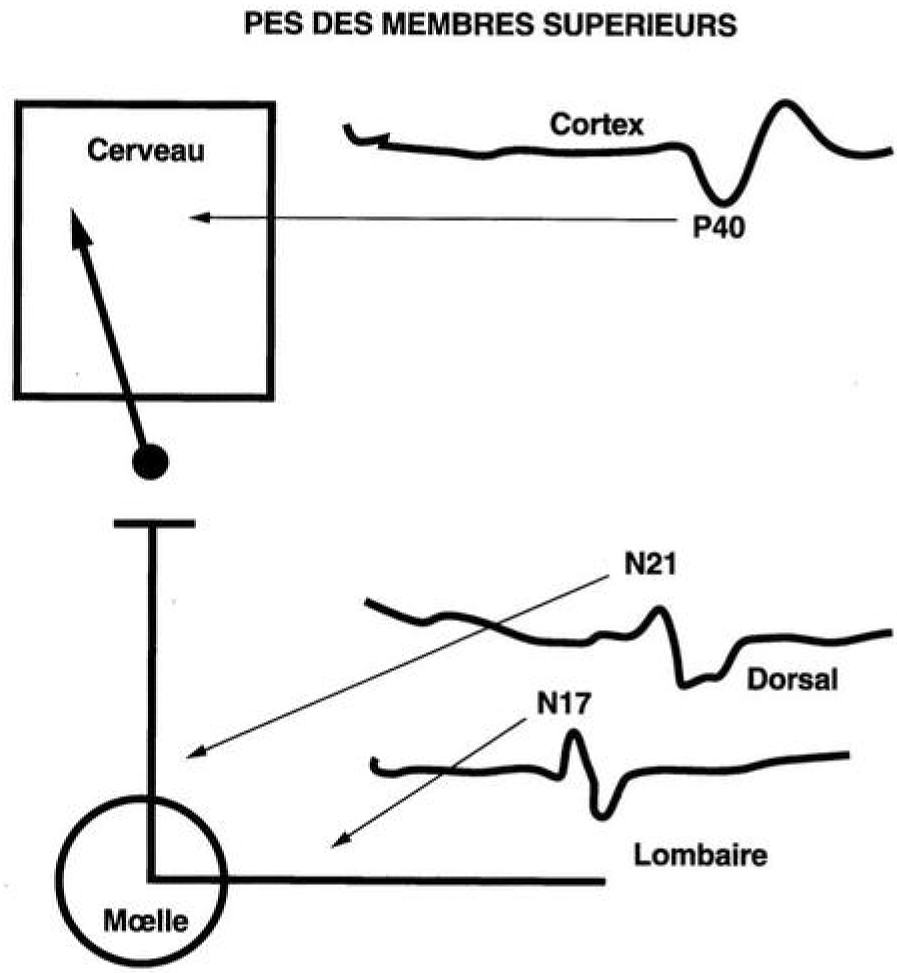

Fig 4 :

Potentiels évoqués somesthésiques (PES) des membres inférieurs.

PES enregistrés au niveau dorsolombaire (N17 et N21) et cortical (P40) après stimulation du nerf sciatique poplité interne à la cheville. Origine des réponses au niveau des voies anatomiques somesthésiques et interprétation des résultats.

Les nerfs utilisés pour les PES sont :

- des nerfs mixtes sensitivomoteurs pluriradiculaires : sciatiques poplités externe et interne au genou et à la cheville ;
- des nerfs cutanés pauciradiculaires ou des dermatomes : fémorocutané et crural à la cuisse pour L2 et L3, saphène interne à la jambe pour L4, péronier ou bord interne du pied pour L5 et saphène externe ou bord externe du pied pour S1.

N21-P40 prolongé, N17 et N21 normaux : lésion moelle ou cerveau.

N17-N21 prolongé, N17 normale : lésion moelle dorsolombaire.

N17 prolongée, intervalles normaux : lésion radiculaire ou plexique.

Fig 5 :

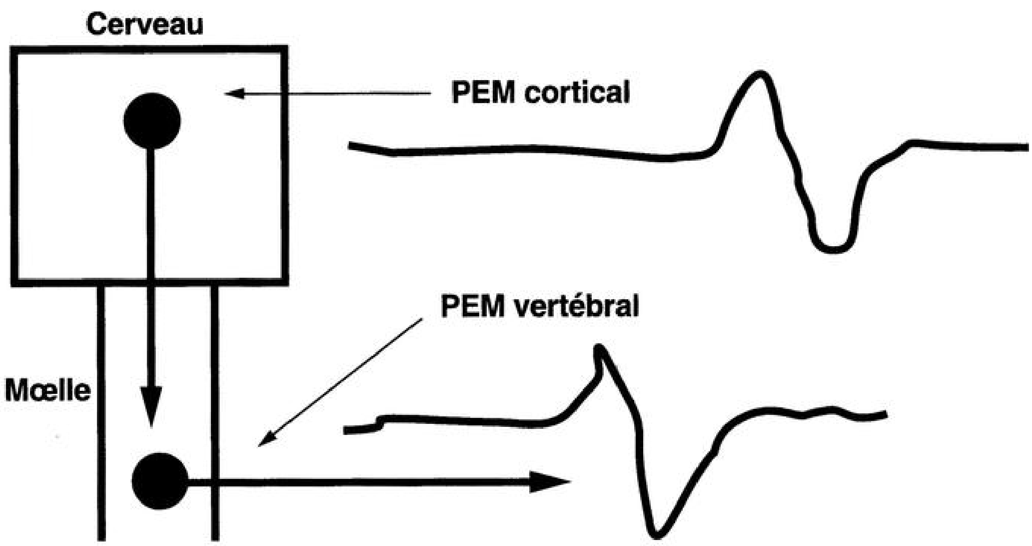

Fig 5 :

Potentiels évoqués moteurs (PEM).

PEM recueillis au niveau de l'éminence thénar après stimulation corticale et cervicale. Origine des réponses au niveau des voies anatomiques motrices et interprétation des résultats. TCMC : temps de conduction motrice centrale.

TCMC prolongé, PEM vertébral normal : lésion centrale.

TCMC normal, PEM vertébral prolongé : lésion radiculaire.

TCMC = latence PEM cortical - latence PEM vertébral.

Tableaux

Tableau I. - Innervation des principaux muscles du membre sup�rieur.

	Nerfs	C5	C6	C7	C8	D1
Troncs plexiques	radiculaire scapulaire dorsal sus-scapulaire dentel�	paraspinal rhombo�de �pineux dentel�	Paraspinal �pineux dentel�	Paraspinal dentel�	Paraspinal	Paraspinal

Troncs primaires		Tronc sup�rieur		Tronc moyen	Tronc inf�rieur	
	circonflexe	delto�de	Delto�de			
Tronc secondaire post�rieur	radial	brachioradial	extenseur doigts	tricepts, radiaux, extenseur doigts	triceps, extenseur index	extenseur index
Tronc secondaire ant�roexterne	musculocutan�	biceps	biceps			
	m�dian		pronateurs	pronateurs, palmaires		
Tronc secondaire ant�ro-interne	m�dian				fl�chisseur commun, th�nariens	th�nariens
	cubital			cubital ant�rieur	cubital ant�rieur, interosseux, hypoth�nariens	interosseux, hypoth�nariens

Tableau II. - Innervation des principaux muscles du membre inf�rieur.

Nerfs	L2	L3	L4	L5	S1
	paraspinal	paraspinal	paraspinal	paraspinal	paraspinal

	Plexus lombaire		lombaire/sacr�	Plexux sacr�	
obturateur	adducteurs	adducteurs	adductueurs		
crural	psoas quadriceps	psoas quadriceps	psoas quadriceps		
fessier				moyen fessier	
sciatique				biceps f�moral	biceps f�moral
sciatique poplit� externe			jambier ant�rieur, extenseur gros orteil	jambier ant�rieur, p�dieux	p�dieux
sciatique poplit� interne				Jambier post�rieur, sol�aire	sol�aire, plantaires

Tableau III. – Donn�es �lectrophysiologiques des principaux syndromes neuromusculaires.

	Neuropathie axonale	Neuropathie d�my�linisante	SLA	Radiculopathie	Myopathie	Atteinte centrale
EMG						
– activit� spontan�e	pr�sente au d�but	absente	pr�sente	pr�sente si active	parfois pr�sente	absente
– PUM						
amplitude/dur�e	augment�e	augment�e	augment�e	augment�e	diminu�e	normale

recrutement	diminu�	diminu�	diminu�	diminu�	augment� au d�but	normal ou diminu�
Vitesse de conduction	quasi normales	ralenties	normales	normales	normales	normales
PES racine et SNC	normaux	normaux	normaux	anormaux	normaux	anormaux
PEM racine et SNC	normaux	normaux	anormaux	anormaux	normaux	anormaux

SLA : scl�rose lat�rale amyotrophique.

EMG : �lectromyogramme.

PUM : potentiels d'unit� motrice.

PES : potentiels �voqu�s semi-anesth�siques.

PEM : potentiels �voqu�s moteurs.

SNC : syst�me nerveux central.

Évaluation de l'incapacité fonctionnelle et de la qualité de vie en orthopédie

A. Blanchard-Dauphin

L'appréciation objective et fiable des résultats d'une prise en charge est devenue incontournable. À côté des scores cliniques habituels réalisés par le praticien, il est important d'estimer également le retentissement d'une pathologie lors de la réalisation d'activités de la vie courante (évaluation fonctionnelle) et ses répercussions sur la qualité de vie du sujet, notamment après intervention chirurgicale. Le choix d'une échelle parmi le large panel existant passe par la recherche de bonnes qualités métrologiques (reproductibilité, sensibilité au changement, validité de contenu, de construit, etc.) et sa validation auprès de patients à la typologie et à la pathologie précises. Cet article passe en revue les principaux scores fonctionnels et échelles de qualité de vie de la littérature médicale, validés en langue française pour l'évaluation dans le domaine de l'orthopédie.

Mots clés : Qualité de vie ; Évaluation fonctionnelle ; Orthopédie ; Échelles

Plan

Introduction

L'appréciation de l'évolution d'une pathologie de l'appareil locomoteur ou du résultat d'un traitement orthopédique ne se conçoit plus seulement en termes de gain articulaire ou d'antalgie mais prend également en compte de nouveaux critères de mesure, fonctionnels et de qualité de vie. De nombreux outils d'évaluation génériques ou spécifiques permettent d'apprécier plus précisément l'état de santé du patient pris en charge pour une pathologie ostéoarticulaire et peuvent être employés par les différents professionnels de santé (chirurgiens, rhumatologues, médecins rééducateurs, médecins généralistes, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, infirmiers, etc.).

Cotation fonctionnelle des membres en orthopédie

Évaluation de la hanche et du genou arthrosiques

Index algofonctionnel de Lequesne (Tableaux 1 et 2)

Développé en France à partir des années 1970 [1, 2] il fait partie des échelles d'évaluation les plus employées pour l'appréciation du retentissement d'une arthrose de hanche ou de genou. Ce questionnaire, simple d'utilisation, comporte 10 questions concernant la douleur, la raideur et la fonction, cotées de 0 à 2 et additionnées pour obtenir un score total de 0 (absence de douleur ou d'altération fonctionnelle) à 24 (douleur, raideur et retentissement fonctionnel maximaux). De récents travaux menés par Faucher et al. [3, 4] révèlent qu'en dépit de bons scores de reproductibilité, cet outil s'avère insuffisant pour l'évaluation du retentissement algofonctionnel de l'arthrose du genou.

Index WOMAC

D'autres échelles fonctionnelles sont apparues plus récemment dans les pays anglo-saxons. Ainsi, l'index WOMAC (Tableau 3), établi par les Western Ontario and McMaster Universities, très utilisé en Europe et dont une version franco-canadienne a été publiée [5, 6] est un autoquestionnaire algofonctionnel composite de 24 items appréciant la douleur, la raideur et les difficultés fonctionnelles des patients souffrant d'arthrose de hanche ou de genou. Malheureusement, la traduction française de l'échelle ne semble pas donner de bons résultats, notamment en termes de validité. [3, 4]

Score HAQ (Health Assessment Questionnaire) (Tableau 4)

Créé en 1980, [7] c'est également un autoquestionnaire algofonctionnel couramment utilisé dans les pays anglo-saxons pour l'évaluation des pathologies rhumatologiques. [8] Concernant l'évaluation de l'arthrose de la hanche et du genou et en

comparaison à l'index de WOMAC, il semble être plus performant pour la détection de la progression de la maladie arthrosique (meilleure sensibilité au changement) et permet d'évaluer un panel plus large de pathologies ou de situations. [9] Inversement, le WOMAC est plus performant dans un contexte de chirurgie prothétique du genou. [10] Il a été, pour l'instant, validé en français pour l'évaluation fonctionnelle des patients atteints de polyarthrite rhumatoïde. [11]

Évaluation de la chirurgie prothétique de la hanche et du genou

Selon Witvoet, [12] trois paramètres sont indispensables et incontournables pour une bonne appréciation des indications et des résultats d'une chirurgie prothétique de hanche. Le premier est la douleur évaluée par Échelle Visuelle Analogique ou, de manière plus précise, par la cotation de Harris. [13] La deuxième donnée à prendre en compte est l'évaluation de la mobilité en flexion de la hanche, parfaitement corrélée avec l'amplitude des autres mouvements de la hanche, constituant donc une valeur de référence. [14] Enfin, le troisième paramètre est le retentissement fonctionnel qui tient essentiellement compte des performances à la marche (périmètre, utilisation d'aides techniques, boiterie, etc.) ou d'activités de la vie courante (conduite automobile, habillage, etc.). Deux échelles sont plus particulièrement utilisées pour cette évaluation fonctionnelle : la cotation de Harris et la cotation de Postel et Merle d'Aubigné (PMA).

Cotation de Harris (Harris Hip Scale) (Tableau 5)

Elle est simple d'utilisation. Elle ne corrèle pas la douleur à l'activité du patient. Ses bonnes propriétés métriques ont été récemment démontrées par Soderman et Malchau [15, 16] sur une cohorte de patients ayant bénéficié de la mise en place d'une arthroplastie de hanche.

Score de Postel-Merle d'Aubigné (PMA) [17] (Tableau 6)

Couramment utilisé en France dans les services de chirurgie orthopédique, il nous renseigne sur la mobilité, la qualité de la marche et l'absence de douleurs de la hanche par une cotation à 7 niveaux (0, le plus mauvais ; 6, situation normale).

Score IKS

Concernant la chirurgie prothétique du genou, le score IKS (Tableau 7) compte parmi les scores fonctionnels les plus employés, en particulier dans les publications françaises. Mis au point par l'International Knee Society, [18] il rapporte d'une part les paramètres classiquement évalués dans les pathologies dégénératives du genou (douleur, mobilité, stabilité, alignement), d'autre part, les performances de marche. Néanmoins, aucune étude française, ni anglo-saxonne n'a permis jusqu'ici d'en apprécier les qualités métrologiques.

Chirurgie du genou méniscoligamentaire

À partir des années 1950, l'utilisation d'un score d'évaluation objectif concernant la chirurgie méniscoligamentaire du genou apparaît dans les publications. Nombreuses sont les échelles créées depuis. Certains de ces scores prennent particulièrement en compte la pratique sportive et le type de sport pratiqué.

Tout récemment, Chaory et Poiraudeau [19] ont étudié la validité de certaines échelles d'évaluation du genou après reconstruction ligamentaire. Les échelles Lysholm et Tegner, Cincinnati, IKDC et KOOS ont été évaluées en termes de validité, de pertinence et de reproductibilité. Cette étude conclut à l'absence de propriétés psychométriques suffisantes pour ces quatre scores et à leur difficulté d'utilisation en pratique courante. D'après ces auteurs, aucune échelle d'évaluation validée en français (les quatre échelles précédemment citées ne l'étant pas à ce jour), possédant de bonnes propriétés métriques et simple d'utilisation n'est actuellement disponible.

Nous reprenons néanmoins ci-dessous quelques caractéristiques de trois échelles parmi les plus couramment employées : la cotation ARPEGE, l'échelle de Lysholm et Tegner et le système IKDC.

Cotation ARPEGE (Tableau 8)

Elle a été mise au point par l'Association pour la Recherche et la Promotion de l'Etude du Genou (ARPEGE). [20] Même si ses qualités métrologiques n'ont pas été évaluées avec des critères méthodologiques satisfaisants, [19] cette cotation figure parmi les scores les plus largement utilisés en France. [21] Elle propose une échelle d'activités sportives basée sur le système CLAS (Compétition, Loisir, Amateur, Sédentaire). Une modification plus récente classe les sports en quatre catégories selon qu'il existe ou non « appui », « pivot » ou « contact ». Le bilan fonctionnel est jugé sur trois critères chiffrés : stabilité, douleur et résistance à la fatigue, mobilité fonctionnelle. L'addition des différents chiffres débouche sur une note globale qui correspond au résultat (excellent, bon, moyen, médiocre).

Échelle de Lysholm-Tegner (Tableau 9)

Créée au début des années 1980 par Lysholm [22] et surtout utilisée par les équipes anglo-saxonnes, cette échelle comporte 8 items dont la cotation est variable : instabilité, douleurs, blocage, gonflement, escaliers, accroupissement, boiterie, canne. Les paramètres concernant l'activité sportive et professionnelle ont secondairement été ajoutés par Tegner. [23]

Initialement établi pour le suivi des ligamentoplasties du ligament croisé antérieur (LCA), ce score a ensuite été employé dans le cadre de pathologies du genou telles que les chondropathies [24] ou le syndrome méniscal. [25]

Système IKDC (International Knee Documentation Committee) (Tableau 10)

Il a été mis au point en 1992 par l'ESSKA (European Society for Sports traumatology Knee Surgery and Arthroscopy) et l'AOSSM (American Orthopedic Society for Sports Medecine) afin d'harmoniser les critères des différentes équipes médicochirurgicales prenant en charge des genoux opérés. Il prend en compte huit critères :

- deux subjectifs : évaluation fonctionnelle subjective du patient (IKDC 1), évaluation des symptômes (IKDC 2) ;
- six objectifs : évaluation de la mobilité articulaire (IKDC 3), évaluation de la laxité ligamentaire (IKDC 4), évaluation de l'aspect dégénératif du cartilage du genou (IKDC 5), pathologie du site de prélèvement (IKDC 6), analyse radiologique (IKDC 7) et tests fonctionnels (IKDC 8). Ces quatre dernières parties (IKDC 5 à 8) ne sont pas comptabilisées dans le score final.

Il cote ainsi les paramètres anatomiques de façon précise mais ne prend pas en considération la pratique sportive.

Ce score complexe s'avère finalement médiocre en termes de qualités métrologiques. [19] Une nouvelle version, dont la présentation est très différente, a été récemment publiée (le 2000 IKDC Subjective Knee Form). [26] Nous avons encore trop peu de recul pour en connaître les performances métrologiques.

Pied et cheville

Button et Pinney [27] ont recensé 49 scores d'évaluation du pied et de la cheville dans leur méta-analyse, le plus fréquemment cité étant l'échelle de l'American Orthopaedic Foot and Ankle Society (AOFAS). Aucune de ces échelles ne s'est montrée suffisamment performante en termes de reproductibilité, de validité ou de sensibilité au changement pour les différentes pathologies de cette région. Un outil exploitable reste donc à construire.

Membres supérieurs

Questionnaire DASH (Tableau 11)

Le DASH [28] est un questionnaire d'autoévaluation subjective de la capacité fonctionnelle globale des deux membres supérieurs, utilisé au niveau international et validé en français. [29] Il s'adresse à une très large proportion de la population et peut être rempli par le patient sans aide en quelques minutes. Il s'applique aussi bien à l'évaluation de la main qu'à l'ensemble du membre supérieur. Il comporte 30 items cotés de 0 (aucun déficit fonctionnel) à 100 et deux questions supplémentaires évaluant le retentissement sur l'activité sportive, musicale ou le travail.

Il a montré son efficacité pour la détection de modifications même minimes de niveau fonctionnel après chirurgie du membre supérieur, une différence de 10 points correspondant à un changement significatif. [30] Dans leur revue de littérature, Bot et al. [31] montrent qu'il s'avère être le meilleur outil d'évaluation du membre supérieur en termes de propriétés psychométriques en comparaison à d'autres questionnaires tels que le Shoulder and Pain Disability Index (SPADI) ou l'American Shoulder and Elbow Surgeons Standardised Shoulder Assessment Form (ASES).

Au-delà d'une évaluation des gestes et activités de la vie courante, il apparaît maintenant primordial d'apprécier le retentissement d'une pathologie, ou son traitement, sur la perception de la qualité de vie par le biais d'échelles adaptées.

■ Qualité de vie

Définition

L'OMS définit la santé comme un état de complet bien-être physique, mental et social. La qualité de vie liée à la santé est ainsi la représentation mentale ou la perception du vécu que le sujet peut avoir de sa maladie ou de ses symptômes, de ses conséquences fonctionnelles ou de son handicap dans la vie quotidienne. Son appréciation fait appel à des données éminemment subjectives, dépendantes de valeurs individuelles, et ne peut être apportée que par le patient lui-même. Elle englobe les dimensions physiques ou physiologiques (capacité à exécuter les activités de la vie quotidienne), mentales ou psychologiques (capacité à se réjouir de la vie, satisfaction et bien-être personnel) et sociales ou environnementales (travail et rôle social, importance du soutien familial et amical).

La qualité de vie appliquée à la santé ou « Health Related Quality of Life » des Anglo-Saxons prend en compte non pas toutes les dimensions de la qualité de vie en général mais celles qui peuvent être modifiées par la maladie ou son traitement.

Méthodologie

L'évaluation de la qualité de vie, qui présente un caractère multidimensionnel, passe par des techniques issues de la psychométrie et de la sociologie. Lors de la mise au point d'un questionnaire, le choix du type de questionnaire (autoadministré ou non), le choix des domaines à étudier et des questions pour chaque domaine, ainsi que le nombre de questions vont dépendre des objectifs de l'échelle. Il s'agit d'un long travail de recherche, aujourd'hui bien codifié, qui nécessite des compétences pluridisciplinaires (experts : cliniciens, méthodologistes, etc.).

Il existe classiquement deux grandes familles d'instruments permettant d'évaluer la qualité de vie : les instruments psychométriques et les instruments économiques ou mesures d'utilité.

Instruments psychométriques

Ils sont construits sous forme de questionnaires standardisés à réponses fermées, portant sur l'état du moment ou d'une période définie dans le passé. On distingue les instruments de mesure de qualité de vie génériques, les échelles spécifiques et les évaluations de qualité de vie personnalisées.

Les instruments de mesure de qualité de vie génériques, tels que le « Short-Form-36 » (SF-36) ou le « Nottingham Health Profile » (NHP) fournissent des données sur l'état de santé et la qualité de vie, quelle que soit la pathologie ou même en l'absence de pathologie. Ils contiennent des questions non spécifiques. Ils sont utiles à la mise en place de politique de santé. Leur inconvénient est leur difficulté à mesurer un changement au cours du temps lorsqu'il est d'amplitude faible mais d'importance clinique significative.

Les instruments de mesure de qualité de vie spécifiques, construits et utilisés uniquement pour des pathologies bien ciblées, tel l'« Arthritis Impact Measurement Scales 2 » (AIMS 2), sont constitués d'items propres à la pathologie étudiée. Les comparaisons avec d'autres patients souffrant d'autres maladies ne sont pas possibles. En revanche, ils détectent mieux des changements faibles, spécifiques de cette pathologie.

Les instruments de mesure de qualité de vie personnalisés identifient les priorités de chaque patient. Ils sont plus complexes à mettre en œuvre et nécessitent un enquêteur expérimenté.

Instruments économiques ou mesures d'utilité (Qaly : « quality adjusted life years »)

Ils proposent des scénarios tirés du réel où l'on demande au sujet de faire un choix en fonction du niveau de qualité de vie désiré, compte tenu du risque encouru. Selon le risque associé à chaque alternative, le sujet oriente son choix, ce qui définit une utilité, c'est-à-dire une probabilité située entre 0 (la mort) et 1 (santé optimale). Ceci sert de mesure pour calculer des années de vie pondérées par la qualité (Qaly : *quality adjusted life years*), extrapolée à partir de l'espérance de vie moyenne de la population de même âge.

Les instruments de mesure de la qualité de vie liée à la santé font le plus souvent appel à des autoquestionnaires qui, même s'ils ont parfois certains inconvénients, notamment en termes d'exhaustivité des données recueillies, sont d'utilisation plus simple que les questionnaires administrés par un enquêteur.

Ne pouvant être totalement exhaustif, nous n'exposerons ici que les échelles les plus couramment employées et validées en français.

Échelles de qualité de vie

Échelles génériques

Nothingham Health Profile (NHP) (Tableau 12)

Le NHP [32] est devenu en France l'Indicateur de Santé Perceptuelle de Nottingham (ISPN). [33, 34] Il s'agit d'un autoquestionnaire de type générique qui comporte 38 questions réparties selon différentes dimensions : mobilité, douleur, fatigue, sommeil, isolement social, réactions émotionnelles. Les réponses aux questions se font par OUI ou par NON.

Cet instrument a pour but d'analyser l'impact des maladies et des traitements sur la santé ressentie. Doté de bonnes propriétés psychométriques, il a pour intérêt d'être facile à employer. Selon Leplège et al., [35] le NHP est performant pour analyser la santé perçue des sujets dans un état de santé relativement sévère. En revanche, il serait peu discriminant pour les personnes en bon état de santé apparent. Plusieurs auteurs ont souligné son intérêt pour l'évaluation de la qualité de vie en orthopédie, notamment pour la prise en charge de l'arthrose des membres inférieurs. [16, 36-38]

Short-Form 36 (SF 36) (Tableau 13)

Le SF-36 est un autoquestionnaire générique standardisé permettant de calculer un profil de qualité de vie liée à la santé. La version 1.3 est la version française définitive validée de ce questionnaire. [35, 39, 40] Très largement répandu dans la communauté médicale pour l'évaluation de la qualité de vie de diverses pathologies et constituant bien souvent une échelle de

référence (Gold Standard) lors de la mise au point de questionnaires spécifiques, le SF-36 n'a cependant pas été évalué, sous sa forme française, dans le domaine de l'orthopédie.

Les publications anglo-saxonnes signalent néanmoins ses qualités pour l'évaluation de la qualité de vie en orthopédie en général [41, 42] et, plus spécifiquement, dans le cadre de l'arthrose de hanche ou de genou, opérée ou non [43, 44] ou pour le suivi de la chirurgie ligamentaire du genou. [45]

Le SF-36 paraît particulièrement sensible pour la détection de modifications minimes de la qualité de vie ou lors de circonstances particulières (sujets âgés, comorbidité), là où les autres échelles de qualité de vie sont moins performantes.

DUKE Health Profile

Cet autoquestionnaire de 17 items a été validé en français par Guillemin et al. en 1995 parmi un échantillon de 936 personnes issues de la population générale. [46, 47] Il a été employé par le même auteur pour l'évaluation des cures thermales dans le traitement de l'arthrose des membres inférieurs et des lombalgies. [48]

EuroQol

L'EuroQol est un autoquestionnaire mis au point par un groupe de médecins et chercheurs européens au début des années 1990 dans un but de facilitation et d'harmonisation de l'évaluation de la qualité de vie au niveau européen et aujourd'hui mondial. Il comporte cinq questions à trois niveaux (EQ-5D) auxquelles s'ajoute une évaluation par échelle visuelle analogique (EQ-EVA). [49]

Il a bénéficié de tests méthodologiques précis dans le domaine de l'évaluation rhumatologique et orthopédique. Il s'avère ainsi un outil très pertinent pour l'appréciation de la qualité de vie des patients atteints de rhumatismes inflammatoires (polyarthrite rhumatoïde, spondylarthrite ankylosante) [50] mais possède également de bonnes qualités pour l'évaluation des résultats de la chirurgie de la hanche traumatique [51] et des pathologies arthrosiques. [10]

Sickness Impact Profile (SIP)

Il utilise une méthodologie différente des autoquestionnaires habituels puisqu'il prétend décrire le comportement des sujets plutôt que leur opinion. Le SIP est un autoquestionnaire qui peut aussi être administré par un enquêteur ou rempli par un proche du patient. L'accent est mis sur les dysfonctionnements liés à la maladie plus que sur la maladie elle-même, sur les modifications observables plus que sur les impressions des sujets ou les signes cliniques. Il contient 136 questions correspondant à 12 catégories d'attitudes face à une fonction vitale majeure (travail, distraction, vigilance, sommeil et repos, entretien et hygiène personnelle, anxiété et dépression, vie à la maison, mobilité et dépendance, appétit, vie sociale et relations familiales, activité physique, communication). [52] Il est demandé à la personne de répondre au questionnaire en ne retenant que les signes qui lui semblent liés à la santé, et non à son état d'esprit, et qui se passent le jour même de l'enquête. Chacune des questions est affectée d'une pondération. Le score final correspond à l'addition de tous les scores positifs obtenus rapportée au score maximal de dysfonction dans la catégorie d'attitude donnée.

Il est régulièrement utilisé pour l'évaluation de la qualité de vie des pathologies rhumatologiques (arthrose des membres inférieurs en particulier). [38]

Schedule for Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL)

Le SEIQoL est une échelle de qualité de vie globale individuelle, non normative, basée sur une analyse de jugement, permettant de calculer la pondération de chacun des aspects de qualité de vie cités par le patient, et donc d'en évaluer l'importance relative. Cet instrument élaboré par O'Boyle a été validé pour une population saine, arthrosique [53] et de chirurgie d'arthroplastie. [54, 55]

Cette échelle est remplie lors d'un entretien semi-structuré qui se déroule schématiquement en deux étapes. Lors de la première étape, l'enquêteur demande au patient de définir cinq domaines de sa vie (« items ») qu'il considère les plus importants pour déterminer sa qualité de vie à ce moment. Le patient doit ensuite donner son niveau de satisfaction pour chacun des cinq items sur cinq échelles visuelles analogiques (EVA) verticales placées côte à côte sur une même feuille. Le patient est également invité à coter sa qualité de vie globale sur une EVA horizontale placée sur la même feuille sous les cinq EVA verticales. La seconde étape du test permet de pondérer chacun des items grâce à l'analyse de jugement. Pour cela, sont présentées 30 situations de vie hypothétiques dans lesquelles les cinq items choisis par le patient sont repris mais avec des scores de satisfaction différents sur les EVA verticales. Les 30 situations proposent des combinaisons variées de scores pour les cinq items. À la vue de chacune de ces situations fictives, le patient doit imaginer quelle serait sa qualité de vie globale s'il se trouvait dans ce cas et doit l'évaluer sur une EVA horizontale placée dessous. Toutes les données sont ensuite saisies sur un logiciel Polyci PC [53] qui permet le calcul du poids relatif accordé à chaque item par un système d'analyse de jugement (analyse de régression). Au total, la qualité de vie globale du patient est évaluée par deux scores : un score direct (de 0 à 100) qui est lu sur l'EVA horizontale de la première étape et un score calculé (de 0 à 100) nommé Index de SEIQoL.

Le SEIQoL constitue un outil individualisé ponctuel qui permet d'adapter la stratégie thérapeutique individuelle en déterminant, pour chaque patient, les domaines dans lesquels il souffre le plus. Il nécessite une adhésion et une « franchise » totales de l'interviewé et une neutralité complète de l'enquêteur. La nature même de la procédure requiert de bonnes capacités intellectuelles de compréhension, de conceptualisation, de visualisation et de verbalisation pouvant, dans certaines circonstances, introduire un biais de sélection. [56]

Échelles spécifiques

Arthritis Impact Measurement Scale (AIMS / EMIR)

L'AIMS2 [57] a été traduite en français par Pouchot et al. [58, 59] et est devenue l'Echelle de Mesure de l'Impact en Rhumatologie (EMIR). Une version abrégée a secondairement été élaborée et a montré des performances psychométriques identiques à l'échelle initiale. [60] Cette dernière comporte 26 questions explorant cinq dimensions (capacités physiques, capacités psychologiques, symptômes, travail et relations sociales). Les réponses à ces questions sont de type qualitatif ordonné selon Likert en cinq modalités. Pour chacune de ces différentes dimensions, un score est calculé qui varie de 0 (qualité de vie optimale) à 10 (détérioration maximale de la qualité de vie).

Cette échelle a été validée dans sa forme française parmi une population de sujets présentant une arthrose de hanche [61, 62] et chez des patients souffrant de polyarthrite rhumatoïde. [58, 62] Elle est bien complémentaire des évaluations génériques de la qualité de vie. [58, 63]

D'autres échelles spécifiques sont également mentionnées dans la littérature mais n'ont pas encore prouvé leurs qualités métrologiques pour l'évaluation en orthopédie. Elles n'ont donc volontairement pas été mentionnées ici.

Choix des instruments de mesure et résultats en orthopédie

Il s'agit de rassembler des données fiables qui permettent de juger de la pertinence d'interventions déterminées. Ces informations doivent être validées et reproductibles. L'intérêt que les cliniciens et chercheurs portent aux mesures de qualité de vie liée à la santé s'explique par la nécessité de prendre en compte les perceptions et les préférences des patients, en matière de décision de santé. La perception de leur propre vulnérabilité, de leur ressenti de la maladie, des moyens thérapeutiques mis en œuvre influence de façon majeure la qualité de vie des patients.

Des différences parfois importantes existent entre les préférences exprimées par les patients et celles évaluées par les médecins. Alors que les médecins sont avant tout attentifs aux

signes cliniques et aux symptômes quantitatifs et évaluables, l'appréciation du ressenti des patients et de leur capacité à satisfaire leurs besoins et leurs désirs leur reste souvent inaccessible par manque de moyens d'évaluation appropriés.

Pacault-Legendre et al. [64] montrent que la plupart des patients opérés d'une arthroplastie de hanche éprouvent une déception dans les 3 mois qui suivent l'intervention en dehors de tout problème objectif. Cette réaction, souvent transitoire, est conditionnée par la qualité de la relation chirurgien-malade. Il paraît donc évident que le succès d'une chirurgie orthopédique ne peut reposer uniquement sur des arguments cliniques, aussi pertinents soient-ils. Les questionnaires de qualité de vie permettent alors de recueillir l'appréciation du patient lui-même sur son état de santé et non l'appréciation que le chirurgien perçoit de l'état de santé du patient.

Les mesures de qualité de vie sont en général bien acceptées par le patient sous réserve qu'elles soient bien expliquées et parfaitement compréhensibles. Dans cette optique, les auto-questionnaires courts sont à privilégier. Dans la plupart des cas, les échelles sont conçues par leurs auteurs pour l'évaluation de différentes dimensions, indépendantes les unes des autres. Ainsi, bien souvent, l'addition des sous-scores de ces différentes dimensions pour l'obtention d'un score total n'a pas de signification réelle.

Dans l'évaluation des arthroplasties totales de hanche ou de genou, les mesures de qualité de vie ne manqueront pas de s'imposer dans les années à venir à côté des classifications cliniques habituelles. La combinaison d'un instrument de mesure de qualité de vie et d'un score de mesure clinique spécifique d'une intervention permet une appréciation plus complète des résultats et peut faire ressortir certains items particuliers. [65] Les échelles fonctionnelles sont en général très corrélées aux dimensions « physique » et « douleur » des scores de qualité de vie mais beaucoup moins aux autres dimensions, ce qui souligne le rôle indispensable et complémentaire des mesures de la qualité de vie. [66]

Les importantes modifications induites par la mise en place d'une prothèse totale de hanche en font une intervention de choix pour tester la capacité d'un instrument à détecter un changement. Liang et al. [67] ont ainsi comparé les propriétés métriques de plusieurs échelles (HAQ, AIMS, SIP) après chirurgie prothétique de hanche et reconnaissent qu'il n'existe pas d'instrument particulièrement plus performant que les autres. Il semble néanmoins que les dimensions sociales et globales de ces différents outils soient jugées plus hétérogènes que les dimensions relatives à la douleur et à la mobilité, probablement parce que ces dernières sont plus précises pour des instruments à visée orthopédique et rhumatologique. [68]

La qualité de vie des patients présentant une arthrose de hanche ou de genou en phase préopératoire est altérée dans les domaines qui touchent notamment la douleur, la fatigue ou les symptômes selon l'ISPN ou l'EMIR. [66] On note que la qualité de vie des patients en attente d'une chirurgie du genou est souvent jugée moins favorable que celle des futurs opérés de la hanche. [66]

Après mise en place d'une prothèse de hanche ou de genou, les scores de qualité de vie s'améliorent dans les dimensions physiques et psychiques, [66, 69] cette amélioration apparaissant plus nette et plus précoce pour les prothèses totales de hanche (PTH). [66, 70] Cette tendance se retrouve également dans une population de patients opérés dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde étudiée par Kageyama et al. [71]

Rorabeck et al. [72] montrent, à travers une étude comparant les prothèses cimentées et non cimentées, que l'impact des prothèses de hanche sur la qualité de vie est très important dans la plupart des dimensions. Il ne met pas en évidence de différence entre les deux types de prothèses en termes de qualité de vie ou d'évaluation clinique fonctionnelle.

Plusieurs limites apparaissent cependant dans l'interprétation des résultats de cette étude, montrant ainsi la difficulté d'évaluer de manière pertinente et fiable la qualité de vie :

- l'utilisation de ces outils peut être freinée par les difficultés de compréhension de certaines questions et le caractère long et fastidieux de certains questionnaires ;
- chacune des dimensions explorées par les questionnaires est appréciée par une note de 0 à 10 : le score recueilli est donc difficilement interprétable au niveau individuel en valeur absolue faute de données de référence ;
- le questionnaire EMIR (instrument spécifique) est probablement insuffisamment sensible au changement dans la dimension physique.

Conclusion

La prise en charge médicale ou chirurgicale d'un patient en orthopédie ne peut désormais plus se concevoir sans une évaluation précise et fiable des attentes du sujet et des résultats obtenus après traitement. En complémentarité des scores cliniques déjà couramment employés, il est indispensable de recourir aux évaluations fonctionnelles et à l'appréciation de la qualité de vie du patient par le biais d'échelles appropriées.

Malgré les travaux déjà publiés, il est encore difficile de trouver des outils suffisamment précis, validés et adaptés aux pathologies de l'appareil locomoteur, à leurs traitements et aux populations concernées. Il reste encore également un effort à faire de la part des sociétés spécialisées, nationales et internationales, pour harmoniser les protocoles d'évaluation et de suivi dans un objectif d'amélioration de la pratique médicale et chirurgicale.

Points forts

La **cotation fonctionnelle** est une estimation des incapacités, constituant le 2e niveau de la classification OMS Déficiences/Incapacités/Handicap.
1er niveau. Déficiences : perte de substance ou altération d'une structure ou fonction (psychologique, physiologique ou anatomique) (ex. : amputation tibiale).
2e niveau. Incapacités : réduction partielle ou totale de la capacité d'accomplir une activité d'une façon normale ou dans les limites considérées comme normales (Ex. : difficultés de marche secondaires à l'amputation).
3e niveau. Handicap (ou désavantage) : limitation ou interdiction d'accomplissement d'un rôle social normal (en rapport avec l'âge, le sexe, les facteurs sociaux et culturels). Obstacles rencontrés par une personne ayant des limitations fonctionnelles dans les activités familiales, de loisirs, de formation, de travail ou dans toute activité sociale ou en relation avec l'environnement et le cadre de vie (Ex. : perte de l'emploi secondaire à l'amputation et à la diminution des capacités de marche).
La qualité de vie est la perception par le sujet de son handicap et des moyens de compensation dont il bénéficie, de ses lésions, de ses limites fonctionnelles, des situations de handicap.
Elle constitue un domaine différent et indépendant de la trilogie Déficiences/Incapacités/Handicap.
Le **choix d'un outil d'évaluation** se fait selon :
- sa validation en langue française ;
- sa validation pour la pathologie concernée ;
- ses performances métrologiques (reproductibilité, sensibilité au changement) ;
- sa facilité d'administration auprès de la population évaluée.

Tableau 1.
Indice algofonctionnel de Lequesne (coxarthrose).

Douleur ou gêne	La nuit	Non	0
		Seulement en remuant ou selon la posture	1
		Même immobile	2
	Lors du dérouillage matinal	Moins d'une minute	0
		De 1 à 15 minutes	1
		Plus de 15 minutes	2
	Lors de la station debout	Non	0
		Oui	1
	Lorsque vous marchez	Non	0
		Seulement après une certaine distance	1
		Très rapidement, de façon croissante	2
	Votre hanche vous gêne-t-elle si vous restez assis longtemps ?	Non	0
		Oui	1
Périmètre de marche maximal	Aucune limitation		0
	Limité mais supérieur à 1 km		1
	Environ 1 km soit 15 minutes		2
	500 à 900 m		3
	300 à 500 m		4
	100 à 300 m		5
	Moins de 100 m		6
	Une canne ou une béquille nécessaire		+1
	Deux cannes ou béquilles nécessaires		+2
Difficultés dans la vie quotidienne	Pas de difficulté = 0	Mettre ses chaussettes par devant	0 à 2
	Possible avec une petite difficulté = 0,5	Ramasser un objet à terre	0 à 2
	Possible mais difficilement = 1	Monter ou descendre un étage	0 à 2
	Possible mais très difficilement = 1,5	Sortir d'une voiture ou d'un fauteuil profond	0 à 2
	Impossible = 2		
	Total		

Résultats:
- 0 à 4 points: handicap modeste
- 5, 6, 7 points: handicap moyen
- 8, 9, 10 points: handicap important
- 11, 12, 13 points: handicap très important
- 14 points et plus: handicap extrême, insupportable

L'indication chirurgicale est portée à partir de 10 points environ

Tableau 2.
Indice algofonctionnel de Lequesne (gonarthrose).

Douleur ou gêne	La nuit	Non	0
		Seulement en remuant ou selon la posture	1
		Même immobile	2
	Lors du dérouillage matinal	Moins d'une minute	0
		De 1 à 15 minutes	1
		Plus de 15 minutes	2
	Rester debout augmente-t-il la douleur?	Non	0
		Oui	1
	Lorsque vous marchez	Non	0
		Seulement après une certaine distance	1
		Très rapidement, de façon croissante	2
	Douleur ou gêne pour se relever d'un siège sans l'aide d'un bras	Non	0
		Oui	1
Périmètre de marche maximal	Aucune limitation		0
	Limité mais supérieur à 1 km		1
	Environ 1 km soit 15 minutes		2
	500 à 900 m		3
	300 à 500 m		4
	100 à 300 m		5
	Moins de 100 m		6
	Une canne ou une béquille nécessaire		+1
	Deux cannes ou béquilles nécessaires		+2
Difficultés dans la vie quotidienne	Pas de difficulté = 0 Possible avec une petite difficulté = 0,5 Possible mais difficilement = 1 Possible mais très difficilement = 1,5 Impossible = 2	Pouvez-vous monter un étage?	0 à 2
		Pouvez-vous descendre un étage?	0 à 2
		Pouvez-vous vous accroupir?	0 à 2
		Pouvez-vous marcher en terrain irrégulier?	0 à 2
	Total		

Résultats:
- 0 à 4 points: handicap modeste
- 5, 6, 7 points: handicap moyen
- 8, 9, 10 points: handicap important
- 11, 12, 13 points: handicap très important
- 14 points et plus: handicap extrême, insupportable

L'indication chirurgicale est portée à partir de 10 points environ

Tableau 3.
WOMAC : index de sévérité symptomatique de l'arthrose des membres inférieurs.

Le WOMAC est l'index validé dans l'évaluation d'une arthrose des membres inférieurs. Il existe 2 systèmes de cotation des réponses aux questions :
- soit l'échelle de Lickert avec 5 réponses possibles (nulle = 0 ; minime = 1 ; modérée = 2 ; sévère = 3 ; extrême = 4),
- soit une échelle visuelle analogique de 100 mm. Il est possible de calculer les scores dans chaque domaine ou pour l'ensemble du WOMAC

Domaine douleur : quelle est l'importance de la douleur ?
- Lorsque vous marchez sur une surface plane ?
- Lorsque vous montez ou descendez les escaliers ?
- La nuit, lorsque vous êtes au lit ?
- Lorsque vous vous levez d'une chaise ou vous asseyez ?
- Lorsque vous vous tenez debout ?

Domaine raideur
- Quelle est l'importance de la raideur de votre articulation lorsque vous vous levez le matin ?
- Quelle est l'importance de la raideur de votre articulation lorsque vous bougez après vous être assis, couché ou reposé durant la journée ?

Domaine fonction : quelle est l'importance de la difficulté que vous éprouvez à :
- descendre les escaliers ?
- monter les escaliers ?
- vous relever de la position assise ?
- vous tenir debout ?
- vous pencher en avant ?
- marcher en terrain plat ?
- entrer et sortir d'une voiture ?
- faire vos courses ?
- enfiler collants ou chaussettes ?
- sortir du lit ?
- enlever vos collants ou vos chaussettes ?
- vous étendre sur le lit ?
- entrer ou sortir d'une baignoire ?
- vous asseoir ?
- vous asseoir et vous relever des toilettes ?
- faire le ménage « à fond » de votre domicile ?
- faire l'entretien quotidien de votre domicile ?

Tableau 4.
Indice fonctionnel HAQ (Health Assessment Questionnaire).

Veuillez indiquer d'une croix la réponse qui décrit le mieux vos capacités au cours des 8 derniers jours.				
	Sans aucune difficulté	Avec quelque difficulté	Avec beaucoup de difficultés	Incapable de le faire
Habillement, soins corporels				
Êtes-vous capable de :				
- Vous habiller, y compris nouer vos lacets et boutonner vos vêtements ?				
- Vous laver les cheveux ?				
Se lever				
Êtes-vous capable de :				
- vous lever d'une chaise ?				
- vous mettre au lit et vous lever du lit ?				
Les repas				
Êtes-vous capable de :				
- couper votre viande ?				
- porter à votre bouche 1 tasse ou 1 verre bien plein ?				
- ouvrir une brique de lait ou de jus de fruit ?				
La marche				
Êtes-vous capable de :				
- marcher en terrain plat à l'extérieur ?				
- monter 5 marches ?				
Hygiène				
Êtes-vous capable de :				
- vous laver et vous sécher entièrement ?				
- prendre un bain ?				
- vous asseoir et vous relever des toilettes ?				
Attraper				
Êtes-vous capable de :				
- prendre un objet pesant 2,5 kg situé au-dessus de votre tête ?				
- vous baisser pour ramasser un vêtement par terre ?				
Préhension				
Êtes-vous capable de :				
- ouvrir une porte de voiture ?				
- dévisser le couvercle d'un pot déjà ouvert une fois ?				
- ouvrir et fermer un robinet ?				
Autres activités				
Êtes-vous capable de :				
- faire vos courses ?				
- monter et descendre de voiture ?				
Cocher toute aide technique utilisée pour n'importe laquelle de ces activités :				
Canne				
Déambulateur				
Béquilles				
Fauteuil roulant				
Accessoires pour s'habiller (crochet à bouton ou fermeture-éclair, chausse-pied à long manche,..)				
Ustensiles spécialement adaptés				
Chaise spécialement adaptée				
Autres, préciser..............................				
Cocher toutes catégories pour lesquelles vous avez besoin de l'aide d'une tierce personne :				
S'habiller et se préparer				
Manger				
Se lever				
Marcher				

Tableau 4.
(Suite) Indice fonctionnel HAQ (Health Assessment Questionnaire).

Veuillez indiquer d'une croix la réponse qui décrit le mieux vos capacités au cours des 8 derniers jours.				
	Sans aucune difficulté	Avec quelque difficulté	Avec beaucoup de difficultés	Incapable de le faire
Veuillez indiquer d'une croix si vous utilisez habituellement un de ces appareils ou accessoires pour effectuer ces activités :				
Siège de WC surélevé				
Siège de baignoire				
Poignée ou barre de baignoire				
Instrument à long manche pour attraper les objets				
Instrument à long manche				
Ouvre-pots (pour les pots déjà ouverts)				
Autres, préciser :............................				
Veuillez indiquer les activités pour lesquelles vous avez besoin de l'aide de quelqu'un :				
Hygiène				
Atteindre et attraper				
Saisir et ouvrir des objets				
Courses et tâches ménagères				

Méthode de calcul :

À chaque question est allouée la note suivante :

0 = sans aucune difficulté
1 = avec quelque difficulté
2 = avec beaucoup de difficultés
3 = incapable de le faire

La cotation pour chacun des 8 domaines est celle correspondant à la plus forte note des questions de ce domaine. S'il existe une donnée manquante à une ou plusieurs questions d'un domaine particulier, la cotation est celle correspondant à la plus forte note des questions comportant une réponse (on ne tient pas compte des données manquantes).

La notion sur la nécessité de l'aide d'une tierce personne et/ou du recours à des appareils peut modifier ce système de cotation. Dans ce cas, le score pour le domaine concerné doit être au moins égal à 2 (on attribue le score de 3 si la plus forte note est égale à 3 ; dans tous les autres cas, on attribue le score de 2).

L'indice fonctionnel est la somme des cotations des divers domaines divisée par le nombre de domaines évalués (normalement 8, mais moins en cas de données totalement manquantes pour un domaine particulier).

Le score ainsi obtenu est compris entre 0 et 3.

Tableau 5.
Cotation de Harris.

DOULEURS (44 points possibles)

44	Aucune
40	Légère, occasionnelle ne compromettant pas l'activité
30	Moyenne à l'effort prolongé, parfois prise d'aspirine
20	Modérée, activité limitée, médicaments autres qu'aspirine occasionnelle
10	Importante, activité très limitée, médicaments en permanence
0	Très sévère même au repos, marche presque impossible

FONCTION (47 points possibles) – MARCHE (33 points)

Boiterie	Soutien	Distance
11 – aucune	11 – aucun	11 – limitée
8 – légère	7 – canne longue distance	8 – 6 « blocks »
5 – modérée	5 – canne en permanence	5 – 2 ou 3 « blocks »
0 – importante	3 – canne-béquille	2 – intérieur seulement
	2 – 2 cannes	0 – chaise-lit
	0 – 2 cannes-béquilles ou marche impossible	

ACTIVITÉ (14 points)

Escaliers	Chaussures et chaussettes	Sièges	Transports en commun
4 – symétrique sans aide	4 – facilement	5 – tout siège, 1h	1 – possible
2 – symétrique avec rampe	2 – avec difficulté	3 – siège haut, 1/2 h	0 – impossible
1 – de toute autre façon	0 – impossible	0 – station assise confortable impossible quel que soit le siège	

MOBILITÉ (9 points possibles)

Amplitude de mobilité (5 points)	Absence d'attitude vicieuse (4 points)
Calcul complexe : coefficient attribué selon le secteur de l'arc et le type de mouvement	Si flexum < 30°
	Adduction < 10°
	Rotation interne fixée < 10°
	Inégalité de longueur < 32 mm

Tableau 6.
Cotation de Merle d'Aubigné.

		Douleur	Mobilité	Marche
			Pas d'attitude vicieuse : ne tenir compte que de l'amplitude en flexion Attitude vicieuse : retirer 1 point pour 20° ou + de flexion ou rotation externe irréductibles et 2 points pour 10° ou + d'abduction, adduction, rotation interne irréductibles	Stabilité
6		Aucune	Amplitude en flexion ≥ 90°	Stabilité parfaite Marche normale et illimitée
5		Rare et légère, n'empêchant pas une activité normale	Amplitude en flexion 75 à 85°	Stabilité imparfaite Légère boiterie à la fatigue Canne parfois pour les longues distances
4		Compatible avec une activité physique réduite, permettant 1/2 heure ou + de marche	Amplitude en flexion 55 à 70°	Légère instabilité Boiterie nette Souvent une canne pour sortir
3		Arrêtant la marche au bout de 20 min	Amplitude en flexion 35 à 50°	Instabilité Forte boiterie Une canne en permanence
2		Arrêtant la marche au bout de 10 min	Amplitude en flexion ≤ 30°	Forte instabilité 2 cannes, 1 canne-béquille parfois
1		Très vive à la mobilisation et à l'appui, ne permettant que quelques pas	Flexion réduite + attitude vicieuse importante	Appui monopodal impossible 2 béquilles ou cannes-béquilles
0		Très vive et permanente, ne permettant pas la marche, confinant le malade au lit et entraînant l'insomnie	Flexion réduite + attitude vicieuse importante	Station debout impossible Appui impossible Grabataire
DOULEUR	**MOBILITÉ**	**MARCHE**	**TOTAL**	**APPRÉCIATION**
6	6	6	18	Excellent
6	5	6	17	Très bon
6	6	5		
6	6	6		
6	5	5	16	Bon
6	4	6		
5	6	5		
5	5	5	15	
6	4	5		
5	4	6		
6	5	4	15	Passable
4	6	5		
5	4	5	14	
5	5	4	14	
4	5	5		
6	2	5	13 arthrodèse	
Ex : 4	4	4	(12, 11, 10)	Médiocre
5	3	4		
Placer ici les résultats postopératoires si pas d'amélioration ou d'aggravation			≤ 9	Mauvais

Tableau 7.
Cotation fonctionnelle International Knee Society (IKS).

Score genou : Douleur, Mobilité, Stabilité (DMS)	
Le total maximal est de 100 points	
Douleur	**Points**
Aucune	50
Douleur légère ou occasionnelle	45
Douleur uniquement dans les escaliers	40
Douleur à la marche et dans les escaliers	30
Douleur modérée, occasionnelle	20
Douleur modérée, permanente	10
Douleur sévère	0
Mobilité en flexion	**Points**
> 125°	25
Diminution de score de 1 point pour 5° de flexion en moins	
Stabilité	**Points**
Antéropostérieure	
< 5 mm	10
5 à 10 mm	5
> 10 mm	0
Médiolatérale	
< 5°	15
entre 6° et 9°	10
entre 10° et 14°	5
Déductions	**Points**
Flexum	
5 à 10°	- 2
11 à 15°	- 5
16 à 20°	- 10
> 20°	- 15
Déficit d'extension active	
< 10°	- 5
11 à 20°	- 10
> 20°	- 15
Alignement anatomique	
5 à 10°	**0**
0 à 4°	- 3 par degré
11 à 15°	- 3 par degré
Autre	- 20
Score fonction	
Le total maximal est de 100 points	
Périmètre de marche	**Points**
Illimité	50
> 1000 mètres	40
Entre 500 et 1000 mètres	30
< 500 mètres	20
Maison seulement	10
Incapacité	0
Escaliers	**Points**
Montée et descente normales	50
Montée normale, descente avec la rampe	40
Montée et descente avec la rampe	30
Montée avec la rampe et descente asymétrique	15
Montée et descente asymétriques	10
Montée et descente impossibles	0
Déductions	**Points**
Pas de canne	0
Une canne	-5
Deux cannes	-10
Cannes anglaises ou déambulateur	-20

Tableau 8.
Fiche ARPEGE.

Stabilités		Douleurs et résistance à la fatigue		Mobilité	
Stabilité aux sports		**Résistance aux sports**		**Flexion**	
Normale	6	Sans limitation de durée	3	Normale	9
Appréhension	5	Effets secondaires	2	< 130	8
Accidents occasionnels	3	Limitation de durée	1	< 110	7
Accidents fréquents	0	D et hydarthrose immédiates	0	< 100	6
				< 90	5
				< 70	4
				< 45	3
				Flexum < 9	-1
				Flexum 10-19	-2
				Flexum> 20	-3
Course et saut		**Hydarthrose et vie quotidienne**			
Normale	3	Jamais	3		
Changements de direction	2	Passagère	2		
Footing possible, saut impossible	1	Fréquente	1		
Footing impossible	0	Permanente	0		
Marche		**Douleurs vie quotidienne**			
Normale	3	Nulles	3		
Instabilité occasionnelle en terrain	2	Modérées occasionnelles	2		
Irrégulier	1	Importantes discontinues	1		
Instabilité fréquente en terrain irrégulier	0	Permanente à la marche, nocturnes	0		
Escaliers		**Périmètre de marche**			
Normal	3	Illimité	3		
Instabilité occasionnelle (rampe symétrique)	2	Limité > 1500 m	2		
Instabilité constante (rampe asymétrique)	1	Limité < 1500 m	1		
Impossible	0	Limité inf (shopping impossible)	0		
Canne		**Douleurs et gêne au relèvement**			
0	3	Normalement	3		
1 canne extérieure	2	Aide légère mains	2		
1 canne intérieure	1	Aide indispensable mains	1		
2 cannes	0	Impossible	0		
RÉSULTATS SUBJECTIFS		**RÉSULTAT GLOBAL**		**SPORTS PRATIQUÉS**	
Très satisfait		Excellent		Sport avec pivot et contact	3
Content		Bon		Sport avec pivot sans contact	2
Déçu		Moyen		Sport en appui sans pivot	1
Mécontent		Mauvais		Sport sans appui	0

RÉSULTATS
Excellent : reprise même sport au même niveau. S, D, M = 9
Bon : reprise même sport niveau inférieur ou sport moins exigeant au même niveau. S = 9, D et M = 8.
Moyen : reprise sport avec perte de 2 niveaux en activité ou en type de sport pratiqué. S = 8, D et M = 7.
Mauvais : reprise sport impossible. S < 8, D et M < 7.

Tableau 9.
Score de Lysholm et niveaux d'activité selon Tegner.

Critère	Points
Boiterie	
Aucune	5
Légère ou occasionnelle	0
Importante et constante	3
Soutien	
Aucun	5
Canne ou béquille	2
Station debout impossible	0
Blocage et accrochage	
Aucun	15
Accrochage sans blocage	10
Blocage occasionnel	6
Blocage fréquent	2
Blocage persistant lors de l'examen	0
Instabilité	
Aucun dérobement	25
Rarement lors d'exercices intenses	20
Fréquente lors d'exercices intenses ou empêchant l'activité sportive	15
Occasionnelle lors de la vie quotidienne	10
Fréquente lors de la vie quotidienne	5
À chaque pas	0
Douleur	
Aucune	25
Inconstante ou légère lors d'exercices intenses	20
Importante lors d'exercices intenses	15
Importante après marche > 2 km	10
Importante après marche < 2 km	5
Constante	0
Gonflement	
Aucun	10
Lors d'exercices intenses	6
Lors d'activités ordinaires	2
Constant	0
Montée des escaliers	
Normale	10
Légère gêne	6
Une marche à la fois	2
Impossible	0
Accroupissement	
Pas de gêne	5
Légère gêne	4
Pas au-delà de 90°	2
Impossible	0

RESULTAT GLOBAL SELON LYSHOLM
Très bon et bon : 84-100 points
Moyen : 65-83 points
Mauvais : < 65 points

Niveau d'activité	Niveau
- Sport de compétition (niveau national ou international) : football	10
- Sport de compétition niveau inférieur : football, hockey sur glace, gymnastique	9
- Sport de compétition : squash, badminton, athlétisme (saut), ski alpin	8
- Sport de compétition : tennis, athlétisme (course à pied), moto-cross, speedway, handball, basket-ball	7
Sport de loisir : football, hockey sur glace, squash, athlétisme (saut), cross-country	
- Sport de loisir : tennis, badminton, handball, basket,ski alpin, jogging (5 entraînements/sem)	6
- Sport de compétition : cyclisme	5
Sport de loisir : jogging (2 entraînements/sem sur sol irrégulier)	
Travail lourd (bâtiments,...)	
- Sport de loisir : cyclisme, jogging (2 entraînements/sem sur terrain plat)	4
Travail d'activité moyenne : chauffeur routier, travail domestique éprouvant	
- Sport de compétition ou loisir : natation, travail léger, marche en forêt possible	3
- Travail léger, marche en forêt impossible	2
- Travail sédentaire, marche terrain plat possible	1
- Handicap professionnel	0

Tableau 10.
Score IKDC 2000.

SYMPTÔMES

Basez vos réponses sur le plus haut niveau d'activité que vous pensez être capable d'accomplir sans avoir de symptômes significatifs, même si vous ne faites pas actuellement ces activités.

1. Quel est le plus haut niveau d'activité que vous pouvez accomplir sans souffrir du genou ?
- Activités très intenses comportant sauts et rotations comme au basket ou au football
- Activités intenses comme un travail physique dur, le ski ou le tennis
- Activités modérées comme un travail physique moyen, la course à pied ou le jogging
- Activités douces comme la marche, les travaux ménagers ou le jardinage
- Aucune des activités ci-dessus ne m'est possible à cause de la douleur

2. Au cours des 4 dernières semaines, ou depuis votre accident/blessure, combien de fois avez-vous souffert du genou (de 0 à 10) ?

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Jamais _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ Constamment

3. Indiquez l'intensité de la douleur en cochant la case correspondante (de 0 à 10) :

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Aucune_ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ La pire douleur imaginable
douleur

4. Au cours des 4 dernières semaines, ou depuis l'accident/la blessure, votre genou était-il raide ou enflé ?
- Pas du tout
- Un peu
- Moyennement
- Beaucoup
- Énormément

5. Quel est le plus haut niveau d'activité que vous pouvez accomplir sans que votre genou enfle ?
- Activités très intenses comportant sauts et rotations comme au basket ou au football
- Activités intenses comme un travail physique dur, le ski ou le tennis
- Activités modérées comme un travail physique moyen, la course à pied ou le jogging
- Activités douces comme la marche, les travaux ménagers ou le jardinage
- Aucune des activités ci-dessus ne m'est possible à cause de mon genou enflé

6. Au cours des 4 dernières semaines, ou depuis l'accident/la blessure, y a-t-il eu un blocage ou un accrochage de votre genou ?

Oui Non

7. Quel est le plus haut niveau d'activité que vous pouvez accomplir sans que votre genou ne se dérobe ?
- Activités très intenses comportant sauts et rotations comme au basket ou au football
- Activités intenses comme un travail physique dur, le ski ou le tennis
- Activités modérées comme un travail physique moyen, la course à pied ou le jogging
- Activités douces comme la marche, les travaux ménagers ou le jardinage
- Aucune des activités ci-dessus ne m'est possible à cause de mon genou qui se dérobe

ACTIVITÉS SPORTIVES

8. Quel est le plus haut niveau d'activité que vous pouvez pratiquer régulièrement ?
- Activités très intenses comportant sauts et rotations comme au basket ou au football
- Activités intenses comme un travail physique dur, le ski ou le tennis
- Activités modérées comme un travail physique moyen, la course à pied ou le jogging
- Activités douces comme la marche, le ménage ou le jardinage
- Aucune des activités ci-dessus ne m'est possible à cause de mon genou

9. Quelle incidence a votre genou sur votre capacité à... ?

	Pas difficile	Légèrement difficile	Difficile	Très difficile	Impossible
a. Monter les escaliers					
b. Descendre les escaliers					
c. S'agenouiller (appui sur le devant du genou)					
d. S'accroupir					
e. S'asseoir					
f. Se lever d'une chaise					
g. Courir en ligne droite					
h. Sauter avec réception sur la jambe faible					
i. S'arrêter et repartir brusquement (marche, ou course à pied si vous êtes un athlète)					

Tableau 10.
(Suite) Score IKDC 2000.

FONCTION
10. Comment notez-vous la fonction de votre genou sur une échelle de 0 à 10 (10 correspondant au fonctionnement optimal et 0 étant l'incapacité à accomplir les activités de la vie quotidienne et sportives) ? FONCTION AVANT L'ACCIDENT/LA BLESSURE DU GENOU : 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Performance _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ Performance quotidienne optimale nulle FONCTION ACTUELLE DU GENOU : 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 Performance _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ _ Performance quotidienne optimale nulle
Calcul des résultats de l'évaluation subjective du genou Donner un chiffre à chaque réponse (le chiffre le plus bas pour la performance la plus basse ou les symptômes les plus élevés). Calculer le total brut en totalisant tous les points à l'exception de la question n° 10 concernant la fonction du genou avant l'accident/la blessure. Appliquer la formule suivante pour obtenir un résultat sur une échelle de 0 à 100 : Résultat de l'IKDC = [Total brut–Chiffre le plus bas] / [Nombre de résultats possibles] × 100 où le résultat le plus bas possible est 18 et le nombre de résultats possibles est 87. Par conséquent, si la totalité des points des 18 questions est 60, le résultat de l'IKDC sera calculé comme suit : Résultat de l'IKDC = $\frac{[60\text{-}18]}{[87]} \times 100$ soit un résultat de 48,3 Un résultat de 100 signifie qu'il n'y a aucune limite aux activités quotidiennes et sportives et que les symptômes sont nuls. Le résultat peut être obtenu si au moins 90 % des réponses ont été effectuées (soit un minimum de 16 questions). Pour calculer le total brut lorsque des données manquent, substituer le résultat moyen possible et l'ajouter à la formule comme décrit ci-dessus.

Tableau 11.
Questionnaire DASH.

Ce questionnaire s'adresse à ce que vous ressentez et à vos possibilités d'accomplir certaines activités. Veuillez répondre à **toutes** les questions en considérant vos possibilités **au cours des 7 derniers jours**. Si vous n'avez pas eu l'occasion de pratiquer certaines activités au cours des 7 derniers jours, veuillez entourer la réponse qui vous semble la plus exacte si vous aviez dû faire cette tâche. Le côté n'a pas d'importance. Veuillez répondre en fonction du résultat final, sans tenir compte de la façon dont vous y arrivez.

Veuillez évaluer votre capacité à réaliser les activités suivantes **au cours des 7 derniers jours** (entourez une seule réponse par ligne).

	Aucune difficulté	**Difficulté légère**	**Difficulté moyenne**	**Difficulté importante**	**Impossible**
1. Dévisser un couvercle serré ou neuf	1	2	3	4	5
2. Écrire	1	2	3	4	5
3. Tourner une clé dans une serrure	1	2	3	4	5
4. Préparer un repas	1	2	3	4	5
5. Ouvrir un portail ou une lourde porte en la poussant	1	2	3	4	5
6. Placer un objet sur une étagère au-dessus de votre tête	1	2	3	4	5
7. Effectuer des tâches ménagères lourdes (nettoyage des sols ou des murs)	1	2	3	4	5
8. Jardiner, s'occuper des plantes (fleurs, arbustes)	1	2	3	4	5
9. Faire un lit	1	2	3	4	5
10. Porter des sacs de provisions	1	2	3	4	5
11. Porter un objet lourd (supérieur à 5 kg)	1	2	3	4	5
12. Changer une ampoule en hauteur	1	2	3	4	5
13. Se laver ou se sécher les cheveux	1	2	3	4	5
14. Se laver le dos	1	2	3	4	5
15. Enfiler un pull-over	1	2	3	4	5
16. Couper la nourriture avec un couteau	1	2	3	4	5
17. Activités de loisir sans gros effort (jouer aux cartes, bricoler, etc.)	1	2	3	4	5
18. Activités de loisir nécessitant une certaine force ou avec des chocs au niveau de l'épaule, du bras ou de la main (bricolage, tennis, golf, etc.)	1	2	3	4	5
19. Activités de loisir nécessitant toute la liberté de mouvement (badminton, lancer de balle, pêche, Frisbee, etc.)	1	2	3	4	5
20. Déplacements (transports)	1	2	3	4	5
21. Vie sexuelle	1	2	3	4	5

22. **Pendant les 7 derniers jours**, à quel point votre épaule, votre bras ou votre main vous a-t-elle gêné dans vos relations avec votre famille, vos amis ou vos voisins ? (entourez une seule réponse)

1 Pas du tout
2 Légèrement
3 Moyennement
4 Beaucoup
5 Extrêmement

23. Avez-vous été limité dans votre travail ou une de vos activités quotidiennes habituelles du fait (en raison, par) des problèmes à votre épaule, votre bras ou votre main ? (entourez une seule réponse)

1 Pas du tout limité
2 Légèrement limité
3 Moyennement limité
4 Très limité
5 Incapable

Tableau 11.
(Suite) Questionnaire DASH.

Veuillez évaluer la sévérité des symptômes suivants **durant les 7 derniers** jours (entourez une réponse sur chacune des lignes).

	Aucune	**Légère**	**Moyenne**	**Importante**	**Extrême**
24. Douleur de l'épaule, du bras ou de la main	1	2	3	4	5
25. Douleur de l'épaule, du bras ou de la main en pratiquant une activité particulière	1	2	3	4	5
Précisez cette activité :					
26. Picotements ou fourmillements douloureux de l'épaule, du bras ou de la main	1	2	3	4	5
27. Faiblesse du bras, de l'épaule ou de la main	1	2	3	4	5
28. Raideur du bras, de l'épaule ou de la main	1	2	3	4	5

29. **Pendant les 7 derniers jours**, votre sommeil a-t-il été perturbé par une douleur de votre épaule, de votre bras ou de votre main ? (entourez une seule réponse)

1 Pas du tout
2 Un peu
3 Moyennement
4 Très perturbé
5 Insomnie complète

30. « Je me sens moins capable, moins confiant ou moins utile à cause du problème de mon épaule, de mon bras ou de ma main »

1 Pas d'accord du tout
2 Pas d'accord
3 Ni d'accord ni pas d'accord
4 D'accord
5 Tout à fait d'accord

Les questions suivantes concernent la gêne occasionnée par votre épaule, votre bras ou votre main **lorsque vous jouez d'un instrument ou que vous pratiquez un sport ou les deux**. Si vous pratiquez plusieurs sports ou plusieurs instruments (ou les deux), vous êtes priés de répondre en fonction de l'activité qui est la plus importante pour vous.

Indiquez le sport ou l'instrument qui est le plus important pour vous :......................

Entourez une seule réponse par ligne, considérant vos possibilités durant les 7 derniers jours.

Avez-vous des difficultés :

	Aucune difficulté	**Difficulté légère**	**Difficulté moyenne**	**Difficulté importante**	**Impossible**
Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument avec votre technique habituelle	1	2	3	4	5
Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument à cause des douleurs de votre épaule, de votre bras ou de votre main	1	2	3	4	5
Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument aussi souvent que vous le souhaitez	1	2	3	4	5
Pour passer le temps habituel à pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument	1	2	3	4	5

Les questions suivantes concernent la gêne occasionnée par votre épaule, votre bras ou votre main **au cours de votre travail**. Entourez la réponse qui, sur chacune des lignes, décrit le plus précisément vos possibilités **durant les 7 derniers jours**. Si vous n'avez pas pu travailler pendant cette période, considérez comme « impossible » les quatre propositions suivantes.

Avez-vous des difficultés :

	Aucune difficulté	**Difficulté légère**	**Difficulté moyenne**	**Difficulté importante**	**Impossible**
Pour travailler avec votre technique habituelle	1	2	3	4	5
Pour travailler comme d'habitude à cause des douleurs de votre épaule, de votre bras ou de votre main	1	2	3	4	5
Pour travailler aussi souvent que vous le souhaitez	1	2	3	4	5
Pour passer le temps habituellement consacré à votre travail	1	2	3	4	5

Tableau 11.
(Suite) Questionnaire DASH.

Tableau de conversion du DASH		
31 0.0	72 34.2	112 67.5
32 0.8	73 35.0	113 68.3
33 1.7	74 35.8	114 69.2
34 2.5	75 36.7	115 70.0
35 3.3	76 37.5	116 70.8
36 4.2	77 38.3	117 71.7
37 5.0	78 39.2	118 72.5
38 5.8	79 40.0	119 73.3
39 6.7	80 40.8	120 74.2
40 7.5	81 41.7	121 75.0
41 8.3	82 42.5	122 75.8
42 9.2	83 43.3	123 76.7
43 10.0	84 44.2	124 77.5
44 10.8	85 45.0	125 78.3
45 11.7	86 45.8	126 79.2
46 12.5	87 46.7	127 80.0
47 13.3	88 47.5	128 80.8
48 14.2	89 48.3	129 81.7
49 15.0	90 49.2	130 82.5
50 15.8	91 50.0	131 83.3
51 16.7	92 50.8	132 84.2
52 17.5	93 51.7	133 85.0
53 18.3	94 52.5	134 85.8
54 19.2	95 53.3	135 86.7
55 20.0	96 54.2	136 87.5
56 20.8	97 55.0	137 88.3
57 21.7	98 55.8	138 89.2
58 22.5	99 56.7	139 90.0
59 23.3	100 57.5	140 90.8
60 24.2	101 58.3	141 91.7
61 25.0	102 59.2	142 92.5
62 25.8	103 60.0	143 93.3
63 26.7	104 60.8	144 94.2
64 27.5	105 61.7	145 95.0
65 28.3	106 62.5	146 95.8
66 29.2	107 63.3	147 96.7
67 30.0	108 64.2	148 97.5
68 30.8	109 65.0	149 98.3
69 31.7	110 65.8	150 99.2
70 32.5	111 66.7	151 100.0
71 33.3		

Pour chaque colonne, le chiffre de gauche représente le total calculé. Le chiffre de droite représente la valeur correspondante après conversion sur une échelle de 0 à 100. C'est ce dernier chiffre qui doit être utilisé.

Tableau 12.
Indicateur de Santé Perceptuelle de Nottingham.

La liste ci-dessous évoque quelques problèmes rencontrés par beaucoup de personnes dans leur vie quotidienne. Lisez attentivement cette liste et cochez la réponse « OUI » ou « NON » selon votre état actuel. Veuillez répondre à toutes les questions même si elles ne vous semblent pas très adaptées à votre cas. Si vous hésitez, cochez ce qui correspond le mieux à votre état aujourd'hui.

Est-ce que votre état de santé actuel vous pose des problèmes pour votre :

• Activité professionnelle (emploi rémunéré)	oui	non
• Activité domestique (ex. : nettoyage, cuisine, tâches courantes)	oui	non
• Vie sociale (ex. : sorties, rencontres, aller au café)	oui	non
• Vie familiale (relation avec les autres membres du foyer)	oui	non
• Vie sexuelle	oui	non
• Passe-temps et hobbies (ex. : sports, arts, artisanat, bricolage)	oui	non
• Vacances (ex. : hiver, été, sorties de week-end)	oui	non

Répondez à chaque affirmation par oui ou par non

Je me sens tout le temps fatigué	oui	non
J'ai des douleurs la nuit	oui	non
Je suis de plus en plus découragé	oui	non
J'ai des douleurs insupportables	oui	non
Je prends des médicaments pour dormir	oui	non
Je me rends compte que plus rien ne me fait plaisir	oui	non
Je me sens nerveux, tendu	oui	non
J'ai des douleurs quand je change de position	oui	non
Je me sens seul	oui	non
Pour marcher, je suis limité à l'intérieur (de mon domicile, du bâtiment,...)	oui	non
J'ai des difficultés à me pencher en avant (pour lacer mes chaussures, ramasser un objet,...)	oui	non
Tout me demande un effort	oui	non
Je me réveille tôt le matin et j'ai du mal à me rendormir	oui	non
Je suis totalement incapable de marcher	oui	non
J'ai des difficultés à entrer en contact avec les autres	oui	non
Je trouve que les journées sont interminables	oui	non
J'ai du mal à monter ou à descendre les escaliers ou les marches	oui	non
J'ai du mal à tendre le bras (pour attraper les objets)	oui	non
Je souffre quand je marche	oui	non
Je me mets facilement en colère ces temps-ci	oui	non
J'ai l'impression de n'avoir personne de proche à qui parler	oui	non
Je reste éveillé une grande partie de la nuit	oui	non
J'ai du mal à faire face aux évènements	oui	non
J'ai des douleurs quand je suis debout	oui	non
J'ai des difficultés à m'habiller ou à me déshabiller	oui	non
Je me fatigue vite	oui	non
J'ai des difficultés à rester longtemps debout	oui	non
J'ai des douleurs en permanence	oui	non
Je mets beaucoup de temps à m'endormir	oui	non
J'ai l'impression d'être une charge pour les autres	oui	non
J'ai des soucis qui m'empêchent de dormir	oui	non
Je trouve que la vie ne vaut pas la peine d'être vécue	oui	non
Je dors mal la nuit	oui	non
J'ai des difficultés à m'entendre avec les autres	oui	non
J'ai besoin d'aide pour marcher dehors (une canne, quelqu'un pour me soutenir)	oui	non

Tableau 12.
(Suite) Indicateur de Santé Perceptuelle de Nottingham.

Mode de calcul

1:39,00	20:7,58
2:12,73	21:20,03
3:12,13	22:22,86
4:17,66	23:12,42
5:26,33	24:10,36
6:13,24	25:12,02
7:8,87	26:26,54
8:9,69	27:11,46
9:20,43	28:18,14
10:13,82	29:16,50
11:9,69	30:24,59
12:34,48	31:10,55
13:13,94	32:15,49
14:19,28	33:20,36
15:18,59	34:16,36
16:8,91	35:13,71
17:11,44	36:10,44
18:8,51	37:10,83
19:11,40	38:9,58

Questions 10+11+14+17+18+25+27+35 = dimension physique
Questions 9+15+21+30+34 = dimension isolement social
Questions 3+6+7+16+20+23+31+32+37 = dimension réaction émotionnelle
Questions 2+4+8+19+24+28+36+38 = dimension douleur
Questions 5+13+22+29+33 = dimension sommeil
Questions 1+12+26 = dimension énergie

Tableau 13.
SF-36.

Comment répondre ? Les questions qui suivent portent sur votre état de santé, telle que vous la ressentez. Ces informations permettent à votre médecin de mieux savoir comment vous vous sentez dans votre vie de tous les jours. Veuillez répondre à toutes les questions en entourant le chiffre correspondant à la réponse choisie, comme il est indiqué. Si vous ne savez pas très bien comment répondre, choisissez la réponse la plus porche de votre situation.

1. Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est :

1 Excellente
2 Très bonne
3 Bonne
4 Médiocre
5 Mauvaise

2. Par rapport à l'année dernière à la même époque, comment trouvez-vous votre état de santé en ce moment ?

1 Bien meilleur que l'an dernier
2 Plutôt meilleur
3 À peu près pareil
4 Plutôt moins bon
5 Beaucoup moins bon

3. Voici une liste d'activités que vous pouvez avoir à faire dans votre vie de tous les jours. Pour chacune d'entre elles, indiquez si vous êtes limité(e) en raison de votre état de santé actuel.

	OUI, beaucoup limité(e)	**OUI, un peu limité(e)**	**NON, pas du tout limité(e)**
a. Efforts physiques importants tels que courir, soulever un objet lourd, faire du sport	1	2	3
b. Efforts physiques modérés tels que déplacer une table, passer l'aspirateur, jouer aux boules	1	2	3
c. Soulever et porter les courses	1	2	3
d. Monter plusieurs étages par l'escalier	1	2	3
e. Monter un étage par l'escalier	1	2	3
f. Se pencher en avant, se mettre à genoux, s'accroupir	1	2	3
g. Marcher plus d'un kilomètre à pied	1	2	3
h. Marcher plusieurs centaines de mètres	1	2	3
i. Marcher une centaine de mètres	1	2	3
j. Prendre un bain, une douche ou s'habiller	1	2	3

4. Au cours de ces 4 dernières semaines et en raison de votre état physique :

	OUI	**NON**
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles ?	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous dû arrêter de faire certaines choses ?	1	2
d. Avez-vous des difficultés à faire votre travail ou toute autre activité (par exemple, cela vous a demandé un effort supplémentaire) ?	1	2

5. Au cours de ces 4 dernières semaines, et en raison de votre état émotionnel (comme vous sentir triste, nerveux[se], déprimé[e]) :

	OUI	**NON**
a. Avez-vous réduit le temps passé à votre travail ou à vos activités habituelles ?	1	2
b. Avez-vous accompli moins de choses que vous auriez souhaité ?	1	2
c. Avez-vous eu des difficultés à faire ce que vous aviez à faire avec autant de soin et d'attention que d'habitude ?	1	2

6. Au cours de ces 4 dernières semaines dans quelle mesure votre état de santé physique ou émotionnel vous a-t-il gêné(e) dans votre vie sociale et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances ?

1 Pas du tout
2 Un petit peu
3 Moyennement
4 Beaucoup
5 Énormément

7. Au cours de ces 4 dernières semaines, quelle a été l'intensité de vos douleurs (physiques) ?

1 Nulle
2 Très faible
3 Faible
4 Moyenne
5 Grande
6 Très grande

Tableau 13.
(Suite) SF-36.

8. Au cours de ces 4 dernières semaines, dans quelle mesure vos douleurs physiques vous ont-elles limité(e) dans votre travail ou vos activités domestiques ?

1 Pas du tout
2 Un petit peu
3 Moyennement
4 Beaucoup
5 Énormément

9. Les questions qui suivent portent sur comment vous vous êtes senti(e) au cours de ces 4 dernières semaines. Pour chaque question, veuillez indiquer la réponse qui vous semble la plus appropriée. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où :

	En permanence	Très souvent	Souvent	Quelque fois	Rarement	Jamais
a. Vous vous êtes senti(e) dynamique ?	1	2	3	4	5	6
b. Vous vous êtes senti(e) très nerveux(se) ?	1	2	3	4	5	6
c. Vous vous êtes senti(e) si découragé(e) que rien ne pouvait vous remonter le moral ?	1	2	3	4	5	6
d. Vous vous êtes senti(e) calme et détendu(e) ?	1	2	3	4	5	6
e. Vous vous êtes senti(e) débordant(e) d'énergie ?	1	2	3	4	5	6
f. Vous vous êtes senti(e) triste et abattu(e) ?	1	2	3	4	5	6
g. Vous vous êtes senti(e) épuisé(e) ?	1	2	3	4	5	6
h. Vous vous êtes senti(e) heureux(se) ?	1	2	3	4	5	6
i. Vous vous êtes senti(e) fatigué(e) ?	1	2	3	4	5	6

10. Au cours de ces 4 dernières semaines, y a-t-il eu des moments où votre état de santé physique ou émotionnel vous a gêné(e) dans votre vie et vos relations avec les autres, votre famille, vos amis, vos connaissances ?

1 En permanence
2 Une bonne partie du temps
3 De temps en temps
4 Rarement
5 Jamais

11. Indiquez pour chacune des phrases suivantes dans quelle mesure elles sont vraies ou fausses dans votre cas :

	Totalement vraie	Plutôt vraie	Je ne sais pas	Plutôt fausse	Totalement fausse
a. Je tombe malade plus facilement que les autres	1	2	3	4	5
b. Je me porte aussi bien que n'importe qui	1	2	3	4	5
c. Je m'attends à ce que ma santé se dégrade	1	2	3	4	5
d. Je suis en excellente santé	1	2	3	4	5

■ Références

[1] Lequesne M, Mery C. European guidelines for clinical trials of new antirheumatic drugs. *EULAR Bull* 1980;**9**:171-5.

[2] Lequesne MG, Mery C, Samson M, Gerard P. Indexes of severity for osteoarthritis of the hip and knee. Validation-value in comparison with other assessment tests. *Scand J Rheumatol* 1987;**65**:85-9 [suppl].

[3] Faucher M, Poiraudeau S, Lefevre-Colau MM, Rannou F, Fermanian J, Revel M. Algo-functional assessment of knee osteoarthritis: comparison of the test-retest reliability and construct validity of the WOMAC and Lequesne indexes. *Osteoarth Cart* 2002;**10**:602-10.

[4] Faucher M, Poiraudeau S, Lefevre-Colau MM, Rannou F, Fermanian J, Revel M. Assessment of the test-retest reliability and construct validity of a modified WOMAC index in knee osteoarthritis. *Joint Bone Spine* 2004;**71**:121-7.

[5] Choquette D, Bellamy N, Raynauld JP. A french-canadian version of WOMAC osteoarthritis index. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:S226.

[6] Bellamy N, Buchanan WW, Goldsmith CH, Campbell J, Stitt LW. Validation study of WOMAC: a health status instrument for measuring clinically important patient relevant outcomes to antirheumatic drug therapy in patients with osteoarthritis of the hip or knee. *J Rheumatol* 1988;**15**:1833-40.

[7] Fries JF, Spitz P, Kraines RG, Holman HR. Measurement of patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum* 1980;**23**:137-45.

[8] Bruce B, Fries JF. The Stanford Health Assessment Questionnaire: a review of its history, issues, progress, and documentation. *J Rheumatol* 2003;**30**:167-78.

[9] Bruce B, Fries J. Longitudinal comparison of the Health Assessment Questionnaire (HAQ) and the Western Ontario and McMaster Universities Osteoarthritis Index (WOMAC). *Arthritis Rheum* 2004;**51**:730-7.

[10] Brazier JE, Harper R, Munro J, Walters SJ, Snaith ML. Generic and condition-specific outcome measures for people with osteoarthritis of the knee. *Rheumatology* 1999;**38**:870-7.

[11] Guillemin F, Braincon S, Pourel J. Measurement of the functional capacity in rheumatoid polyarthritis: a French adaptation of the Health Assessment Questionnaire (HAQ). *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1991;**58**:459-65.

[12] Witvoet J. Critiques des méthodes d'évaluation de la chirurgie « prothétique » de la hanche. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°52*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1995. p. 11-22.

[13] Harris WH. Traumatic arthritis of the hip after dislocation and acetabular fractures: treatment by mold arthroplasty. An end-result study using a new method of result evaluation. *J Bone Joint Surg [Am]* 1969;**51**:737-55.

[14] Bryant MJ, Kernohan WG, Nixon JR, Mollan RA. A statistical analysis of hip scores. *J Bone Joint Surg [Br]* 1993;**75**:705-9.

[15] Soderman P, Malchau H. Is the Harris hip score system useful to study the outcome of total hip replacement? *Clin Orthop* 2001;**384**:189-97.

[16] Soderman P, Malchau H, Herberts P. Outcome of total hip replacement: a comparison of different measurement methods. *Clin Orthop* 2001; **390**:163-72.

[17] Merle d'Aubigne RM, Postel M. Function al results of hip arthroplasty with acrylic prosthesis. *J Bone Joint Surg [Am]* 1954;**36**:451-75.

[18] Insall JN, Dorr LD, Scott RD, Scott WN. Rationale of the knee society clinical rating system. *Clin Orthop* 1989;**248**:13-4.

[19] Chaory K, Poiraudeau S. Rating scores for ACL ligamentoplasty. *Ann Readapt Med Phys* 2004;**47**:309-16.

[20] Dejour H. Results of the treatment of anterior laxity of the knee. *Rev Chir Orthop* 1983;**69**:255-302.

[21] Christel P, Djian P, Darman Z, Witvoet J. Results of Marshall-MacIntosh reconstruction according to 3 scoring systems (ARPEGE, Lysholm, IKDC). 90 cases reviewed with at least a one-year follow-up. *Rev Chir Orthop* 1993;**79**:473-83.

[22] Lysholm J, Gillquist J. Evaluation of knee ligament surgery results with special emphasis on use of a scoring scale. *Am J Sports Med* 1982;**10**: 150-4.

[23] Tegner Y, Lysholm J. Rating systems in the evaluation of knee ligament injuries. *Clin Orthop* 1985;**198**:43-9.

[24] Vaatainen U, Kiviranta I, Jaroma H, Airaksinen O. Lateral release in chondromalacia patellae using clinical, radiologic, electromyographic, and muscle force testing evaluation. *Arch Phys Med Rehabil* 1994;**75**: 1127-31.

[25] Jensen NC, Riis J, Robertsen K, Holm AR. Arthroscopic repair of the ruptured meniscus: one to 6.3 years follow up. *Arthroscopy* 1994;**10**: 211-4.

[26] Irrgang JJ, Anderson AF, Boland AL, Harner CD, Kurosaka M, Neyret P, et al. Development and validation of the international knee documentation committee subjective knee form. *Am J Sports Med* 2001;**29**:600-13.

[27] Button G, Pinney S. A meta-analysis of outcome rating scales in foot and ankle surgery: is there a valid, reliable, and responsive system? *Foot Ankle Int* 2004;**25**:521-5.

[28] Hudak PL, Amadio PC, Bombardier C. Development of an upper extremity outcome measure: the DASH (disabilities of the arm, shoulder and hand) [corrected]. The Upper Extremity Collaborative Group (UECG). *Am J Ind Med* 1996;**29**:602-8.

[29] Dubert T, Voche P, Dumontier C, Dinh A. The DASH questionnaire. French translation of a trans-cultural adaptation. *Chir Main* 2001;**20**: 294-302.

[30] Gummesson C, Atroshi I, Ekdahl C. The disabilities of the arm, shoulder and hand (DASH) outcome questionnaire: longitudinal construct validity and measuring self-rated health change after surgery. *BMC Musculoskelet Disord* 2003;**4**:11.

[31] Bot SD, Terwee CB, Van der Windt DA, Bouter LM, Dekker J, de Vet HC. Clinimetric evaluation of shoulder disability questionnaires: a systematic review of the literature. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:335-41.

[32] Mac Dowell I, Martini CJM, Waugh WA. Method for self-assessment of disability before and after hip replacement operation. *Br Med J* 1978; **2**:857-9.

[33] Bucquet D, Condon S, Ritchie K. The French version of the Nottingham Health Profile. A comparison of items weights with those of the source version. *Soc Sci Med* 1990;**30**:829-35.

[34] Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures: literature review and proposed guidelines. *J Clin Epidemiol* 1993;**46**:1417-32.

[35] Leplege A, Ecosse E, Verdier A, Perneger TV. The French SF-36 Health Survey: translation, cultural adaptation and preliminary psychometric evaluation. *J Clin Epidemiol* 1998;**51**:1013-23.

[36] Kawasaki M, Hasegawa Y, Sakano S, Torii Y, Warashina H. Quality of life after several treatments for osteoarthritis of the hip. *J Orthop Sci* 2003;**8**:32-5.

[37] Lescoe-Long M, Long MJ, Johnston DW. Quality of life improvement in patients with osteoarthritis: the potential for office-based assessment. *Arthritis Care Res* 1996;**9**:177-81.

[38] Pouchot J, Guillemin F, Coste J. Measurement of quality of life in rheumatic practice. *Presse Méd* 1994;**23**:1328-30.

[39] Leplege A, Mesbah M, Ecosse E. Évaluation des propriétés psychométriques de la version française d'un questionnaire de mesure de qualité de vie : le MOS SF-36 (version 1.3). *J Clin Epidemiol* 1995; **43**:19 (CO3).

[40] Leplege A, Mesbah M, Marquis P. Preliminary analysis of the psychometric properties of the French version of an international questionnaire measuring the quality of life: the MOS SF-36 (version 1.1). *J Clin Epidemiol* 1995;**43**:371-9.

[41] Beaton DE, Schemitsch E. Measures of health-related quality of life and physical function. *Clin Orthop* 2003;**413**:90-105.

[42] Kosinski M, Keller SD, Hatoum HT, Kong SX, Ware Jr. JE. The SF-36 Health Survey as a generic outcome measure in clinical trials of patients with osteoarthritis and rheumatoid arthritis: tests of data quality, scaling assumptions and score reliability. *Med Care* 1999;**37**(suppl5):MS10-MS22.

[43] Ostendorf M, Van Stel HF, Buskens E, Schrijvers AJ, Marting LN, Verbout AJ, et al. Patient-reported outcome in total hip replacement. A comparison of five instruments of health status. *J Bone Joint Surg [Br]* 2004;**86**:801-8.

[44] Salaffi F, Carotti M, Grassi W. Health-related quality of life in patients with hip or knee osteoarthritis: comparison of generic and disease-specific instruments. *Clin Rheumatol* 2005;**24**:29-37.

[45] Shapiro ET, Richmond JC, Rockett SE, McGrath MM, Donaldson WR. The use of a generic, patient-based health assessment (SF-36) for evaluation of patients with anterior cruciate ligament injuries. *Am J Sports Med* 1996;**24**:196-200.

[46] Guillemin F, Paul-Dauphin A, Virion JM, Bouchet C, Briançon S. Profil de santé de DUKE : adaptation culturelle d'une mesure de qualité de vie générique. *Rev Épidémiol Santé Publique* 1995;**43**:19 (CO4).

[47] Guillemin F, Paul-Dauphin A, Virion JM, Bouchet C, Briancon S. The DUKE health profile: a generic instrument to measure the quality of life tied to health. *Santé Publique* 1997;**9**:35-44.

[48] Guillemin F, Virion JM, Escudier P, De Talance N, Weryha G. Effect on osteoarthritis of spa therapy at Bourbonne-les-Bains. *Joint Bone Spine* 2001;**68**:499-503.

[49] Brooks R. EuroQol: the current state of play. *Health Policy* 1996;**37**: 53-72.

[50] Hurst NP, Kind P, Ruta D, Hunter M, Stubbings A. Measuring health-related quality of life in rheumatoid arthritis: validity, responsiveness and reliability of EuroQol (EQ-5D). *Br J Rheumatol* 1997;**36**:551-9.

[51] Tidermark J, Bergstrom G, Svensson O, Tornkvist H, Ponzer S. Responsiveness of the EuroQol (EQ 5-D) and the SF-36 in elderly patients with displaced femoral neck fractures. *Qual Life Res* 2003;**12**: 1069-79.

[52] Chwalow AJ, Lurie A, Bean K, Parent du Chatelet I, Venot A, Dusser D, et al. A French version of the Sickness Impact Profile (SIP): stages in the cross cultural validation of a generic quality of life scale. *Fundam Clin Pharmacol* 1992;**6**:319-26.

[53] O'Boyle CM, Hickey A, Joyce J, Browne K, O'Malley K. The schedule for the evaluation of individual quality of life (SEIQoL). *Administration manual*. Dublin: Departement of Psychology; Royal College of Surgeons in Ireland; 1993.

[54] O'Boyle CA, McGee H, Hickey A, O'Malley K, Joyce CR. Individual quality of life in patients undergoing hip replacement. *Lancet* 1992; **339**:1088-91.

[55] Bayle B, Kemoun G, Migaud H, Thevenon A. Comparison of two modes of administration of a personalized quality of life scale in a longitudinal study of total hip arthroplasty. *Joint Bone Spine* 2000;**67**: 101-6.

[56] Kemoun G, Benaim C, Thevenon A. Une approche de la qualité de vie : l'évaluation individualisée. *Ann Réadapt Méd Phys* 1996;**39**:171-7.

[57] Meenan RF, Mason JH, Anderson JJ, Guccione AA, Kazis LE. AIMS2. The content and properties of a revised and expanded Arthritis Impact Measurement Scales Health Status Questionnaire. *Arthritis Rheum* 1992;**35**:1-0.

[58] Pouchot J, Guillemin F, Coste J, Bregeon C, Sany J. Validation of the French version of the arthritis impact measurement scales 2 and comparison with the french version of the Nottingham Health Profile. "Quality of Life in Rheumatology" Task Force. *Rev Rhum* 1996;**63**: 389-404 *[Engl Ed]*.

[59] Pouchot J, Guillemin F, Coste J, Bregeon C, Sany J. Validity, reliability, and sensitivity to change of a French version of the arthritis impact measurement scales 2 (AIMS2) in patients with rheumatoid arthritis treated with methotrexate. *J Rheumatol* 1996;**23**:52-60.

[60] Guillemin F, Coste J, Pouchot J, Ghezail M, Bregeon C, Sany J. The AIMS2-SF: a short form of the Arthritis Impact Measurement Scales 2. French Quality of Life in Rheumatology Group. *Arthritis Rheum* 1997; **40**:1267-74.

[61] Poiraudeau S, Dougados M, Ayral X, Pion-Graff J, Listrac V, Courpied JP, et al. Évaluation des variations d'une échelle de qualité de vie (AIMS 2) après mise en place d'une prothèse totale de hanche. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992;**59**:684-9.

[62] Poiraudeau S, Dougados M, Ait-Hadad H, Pion-Graff J, Ayral X, Listrat V, et al. Evaluation of a quality of life scale (AIMS2) in rheumatology. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993;**60**:561-7.

[63] Gania L, Duquesnoy B, Thevenon A. L'AIMS : une nouvelle approche de la polyarthrite rhumatoïde. Étude de faisabilité. *Ann Réadapt Méd Phys* 1993;**36**:47-52.
[64] Pacault-Legendre V, Courpied JP, Ferrand I. Role of subjective clinical aspects through the evaluation of patients'satisfaction with total arthroplasty of the hip. *Encéphale* 1999;**25**:202-12.
[65] Lieberman JR, Dorey F, Shekelle P, Schumacher L, Kilgus DJ, Thomas BJ, et al. Outcome after total hip arthroplasty. Comparison of a traditional disease-specific and a quality-of-life measurement of outcome. *J Arthroplasty* 1997;**12**:639-45.
[66] Mainard D, Guillemin F, Cuny C, Mejat-Adler E, Galois L, Delagoutte J. Quality of life assessment one year after total hip or knee arthroplasty. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:464-73.
[67] Liang MH, Fossel AH, Larson MG. Comparisons of five health status instruments for orthopedic evaluation. *Med Care* 1990;**28**:632-42.
[68] Guillemin F, Mainard D. Quality of life after orthopedic surgery of the lower limbs. A new approach. *Rev Chir Orthop* 1996;**82**:549-56.
[69] Wiklund I, Romanus B. A comparison of quality of life before and after arthroplasty in patients who had arthrosis of the hip joint. *J Bone Joint Surg [Am]* 1991;**73**:765-9.
[70] Arons H, Hall G, Hughes S, Salmon P. Short-term recovery from hip and knee arthroplasty. *J Bone Joint Surg [Br]* 1996;**78**:555-8.
[71] Kageyama Y, Miyamoto S, Ozeki T, Hiyoshi M, Kushida K, Inoue T. Outcomes for patients undergoing one or more total hip and knee arthroplasties. *Clin Rheumatol* 1998;**17**:130-4.
[72.] Rorabeck CH, Bourne RB, Laupacis A, Feeny D, Wong C, Tugwell P, et al. A double-blind study of 250 cases comparing cemented with cementless total hip arthroplasty. Cost-effectiveness and its impact on health-related quality of life. *Clin Orthop* 1994;**298**:156-64.

A. Blanchard-Dauphin* (a-blanchard-dauphin@chru-lille.fr).
Service de médecine physique et réadaptation, hôpital Swynghedauw, CHRU 59037 Lille cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Blanchard-Dauphin A. Évaluation de l'incapacité fonctionnelle et de la qualité de vie en orthopédie. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-001-M-10, 2005.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-001-B-10

Examens biologiques en pathologie articulaire

A Saraux

Paramètres biologiques de l'inflammation (biochimie et hématologie)

Résumé. – La biologie constitue, avec l'imagerie, le complément indispensable au diagnostic des principales pathologies articulaires. Le syndrome biologique inflammatoire se résume souvent en clinique à la vitesse de sédimentation globulaire (VSG) et à la mesure de la protéine C réactive (CRP), la mesure des autres protéines de l'inflammation, et a fortiori les cytokines, ayant peu d'intérêt pratique. L'élévation de la VSG et/ou de la CRP constitue un critère diagnostique ou de classification de plusieurs entités rhumatologiques : pseudopolyarthrite rhizomélique, maladie de Still de l'adulte, etc. Le suivi des différentes pathologies articulaires bénéficie du dosage répété de la VSG ou de la CRP. Il s'agit alors d'index évolutifs.

Mots-clés : arthrites, syndrome inflammatoire, autoanticorps.

Introduction

L'inflammation biologique est le fruit d'un mécanisme complexe qui dépend de différents paramètres :

– la nature de l'agent initiateur ;

– la reconnaissance de celui-ci ;

– le type de médiateurs produits en réponse ;

– les cellules impliquées dans le processus ;

– et enfin le délai d'action des différents médiateurs.

En pratique, les paramètres biologiques utilisés pour quantifier l'inflammation au cours des affections rhumatismales sont relativement aspécifiques et reflètent plus les conséquences de l'inflammation en aval du mécanisme initial que son mécanisme lui-même.

Outils

MESURE DE L'INFLAMMATION SYSTÉMIQUE

Exploration globale

La méthode la plus globale pour apprécier l'inflammation est la mesure de la vitesse de sédimentation globulaire (VSG). Le principe repose sur le fait que les hématies du sang rendues incoagulables et versées dans un tube immobile, forment plus ou moins rapidement des agrégats qui ont une densité supérieure à celle du plasma, ce qui permet leur sédimentation. Cette dernière ne dépend cependant pas uniquement du volume, de la morphologie et de la teneur en hémoglobine des globules rouges, mais aussi des protéines du plasma. La vitesse de sédimentation reflète donc à la fois des composants globulaires et plasmatiques. Il est donc facile de comprendre que les anomalies morphologiques ou une modification du nombre de globules d'une part, et les modifications plasmatiques d'autre part, modifient les résultats de cette VSG. Le tableau I résume les principaux facteurs qui l'influencent. L'inflammation est un facteur particulièrement important d'augmentation de la VSG dans la mesure où elle entraîne une anémie et une augmentation des protéines inflammatoires sanguines.

Tableau I. – Principaux facteurs influençant la vitesse de sédimentation des globules rouges.

Diminution	Augmentation
Liée aux caractéristiques du patient	**Liée aux caractéristiques du patient**
Polyglobulie	Anémie
Anisocytose	Macrocytose
Sphérocytose	Inflammation (infection, affection microcristalline, maladie systémique, néoplasie)
Microcytose	
Hypofibrinogénémie	Gammapathie monoclonale et polyclonale
Hyperleucocytose	Hémodilution (grossesse, insuffisance cardiaque)
Corticothérapie	Âge élevé
Cachexie	
Liée à la méthodologie	**Liée à la méthodologie**
Température basse de la pièce où est réalisé le test	Température élevée de la pièce où est réalisé le test
Délai prélèvement-test (normalement inférieur à 2 heures)	
Coagulation du prélèvement	

Alain Saraux : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire Brest, 29609 Brest cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Saraux A. Examens biologiques en pathologie articulaire. Paramètres biologiques de l'inflammation (biochimie et hématologie). Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-001-B-10, 2003, 4 p.

Tableau II. – Principales protéines de l'inflammation.

Protéine	Poids moléculaire kDa	Demie-vie (h : heure, j : jours)	Valeurs normales
Protéine C réactive	21,5	6 h	**< 3,6 mg/L**
Orosomucoïde	40	2-3 j	0,4-0,8 g/L
Alpha 1-antitrypsine	54	4 j	2-3,5 g/L
Alpha 1-chymotrypsine	68	-	0,3-0,6 g/L
Haptoglobine	86	4 j	0,6-1,6 g/L
Céruléoplasmine	135	2,5 j	0,2-0,5 g/L
Fibrinogène	34,1	4-6 j	2-4 g/L
Protéine sérique A	12	2 j	traces

Néanmoins, il est impératif de tenir compte des autres facteurs qui peuvent modifier la VSG puisqu'ils peuvent faire surévaluer ou sous-évaluer cette dernière quand ils sont présents.

La technique de mesure communément utilisée est la méthode de Westergren [19] en suivant les recommandations de l'International Comittee for Standardisation in Hematology [8] : 1,6 mL de sang est versé avec 0,4 mL de citrate de sodium dans un tube de verre de 2,5 mm de diamètre intérieur et de 30 cm de hauteur. Le tube est laissé à la verticale. C'est la mesure à 1 heure de la hauteur de plasma libéré par la sédimentation des globules rouges qui correspond au résultat. La limite supérieure de la VSG normale, exprimée en millimètre à la première heure, est classiquement de l'ordre de la moitié de l'âge (en années) pour les hommes et de la moitié de l'âge plus 10 pour les femmes, mais très souvent elle reste inférieure à 10 mm, même au-delà de 75-80 ans.

La VSG dépendant d'une part des paramètres globulaires et d'autre part des paramètres plasmatiques, une appréciation grossière des deux volets peut être obtenue par des techniques de mesure appréciant les paramètres hématologiques et plasmatiques :

– l'hémogramme peut être utilisé pour expliquer la participation globulaire dans l'élévation de la VSG sans pour autant préciser s'il s'agit d'un mécanisme inflammatoire ou non. Il permet de rechercher une anémie, une hyperleucocytose, et une hyperplaquettose ;

– l'électrophorèse des protéines est utile pour rechercher une gammapathie monoclonale, dans le cadre de la recherche d'une explication d'une VSG élevée, mais elle permet aussi de rechercher une hyper-alpha-2-globulinémie qui suggère l'existence d'une inflammation.

Dosages spécifiques

Protéines de l'inflammation

De nombreuses protéines augmentent à la phase aiguë de l'inflammation, ce qui leur vaut la dénomination de protéines de l'inflammation. Le tableau II résume leurs principales caractéristiques [21].

Parmi ces différentes protéines, c'est la protéine C réactive (CRP) qui est de loin la plus utile pour le clinicien [5]. Synthétisée par les hépatocytes, elle a une demi-vie sérique très courte, de l'ordre de 6 heures, ce qui permet de la détecter presque immédiatement après le début d'une inflammation et de surveiller la diminution de l'inflammation qui évolue parallèlement avec la diminution du taux de la CRP.

Le dosage peut être réalisé en immunodiffusion radiale, par néphélométrie, par immunodiffusion, par radio-immunologie et en test Elisa (*enzyme linked immunosorbent assay*).

Les autres protéines de l'inflammation, sauf peut-être le fibrinogène, ne sont pour ainsi dire pas utilisées en pratique pour évaluer l'inflammation.

Le concept de profil protéique, avec dosage de plusieurs de ces protéines de l'inflammation pour aider au diagnostic ou à l'évaluation de l'importance de l'inflammation est abandonné du fait de son manque d'utilité pour un coût élevé.

Cytokines

De nombreux kits de dosage de cytokines de l'inflammation ont été développés au cours des dernières années, avec un espoir de leur utilisation comme outils de surveillance de l'inflammation.

En théorie, le dosage de ces cytokines aurait l'avantage de pouvoir refléter l'activité des différentes cellules à l'origine de l'inflammation :

– les monocytes (avec notamment la production d'interleukine 1 et 6, et de *tumor necrosis factor* [TNF] alpha) ;

– les lymphocytes de type TH1 (essentiellement caractérisés par une production d'interféron gamma et d'interleukine 2) ;

– et les lymphocytes de type TH2 (surtout caractérisés par une production d'interleukines 4, 5, 10 et 13) [14].

Mais la production n'est pas réellement spécifique d'une cellule, si bien qu'il paraît plus logique de se servir de ces marqueurs de façon pragmatique en les séparant en cytokines pro- (TNF alpha, interleukines 1, 2, 6, 8 essentiellement) et anti-inflammatoires (interleukines 4, 10, 11 essentiellement) pour apprécier le mécanisme de l'inflammation. Ce dosage paraît logique dans la mesure où la sécrétion de la CRP, et de manière plus générale des protéines de l'inflammation avec pour corollaire une élévation de la VSG, en dépend. Le profil cytokinique variant selon les maladies pourrait donc permettre une surveillance particulièrement adaptée au profil du patient.

En réalité, les différentes études réalisées dans des groupes de patients souffrant de rhumatisme inflammatoire n'ont pas permis de démontrer un intérêt notable de ces dosages, notamment dans la polyarthrite rhumatoïde (PR) au cours de laquelle les études portant sur les cytokines ont été les plus nombreuses [11, 13]. Si les traitements biologiques agissant sur les cytokines constituent une avancée dans la prise en charge de cette affection, il ne semble pas que l'on puisse résumer l'inflammation au mécanisme dépendant directement de l'une ou l'autre de ces cytokines, et le dosage de la CRP reste aujourd'hui plus pertinent que celui d'une de ces cytokines ou de leur combinaison [15, 17].

Autres protéines de l'inflammation

Parmi les autres protéines ayant un taux modifié par l'inflammation, on retrouve la bêta-2-microglobuline, le complément, le composant amyloïde B et la procalcitonine.

L'augmentation de chacun de ces marqueurs, et en particulier de la βêta-2-microglobuline, est observée au cours de l'inflammation, du syndrome sec, du myélome et des lymphomes, mais leur utilisation pratique n'a jamais été démontrée. Parmi ces dernières, la procalcitonine est peut-être la protéine la plus intéressante dans la mesure où elle pourrait être plus un marqueur d'infection que d'inflammation, ce qui pourrait être utile lorsque l'on suspecte une infection au cours d'une maladie inflammatoire non infectieuse [2].

Ferritine

À côté des protéines de l'inflammation classique, la ferritine occupe une place particulière pour trois raisons :

– tout d'abord, elle augmente de façon générale dans les inflammations, ce qui peut faire d'elle une protéine de l'inflammation ; elle n'est pas utilisée habituellement dans cet objectif ;

– elle est surtout nécessaire pour apprécier le mécanisme d'une anémie associée à une élévation de la VSG : un taux bas permet de retenir la responsabilité d'une carence en fer dans le mécanisme de l'anémie alors qu'un taux élevé fait conclure à un rôle direct de l'inflammation dans le mécanisme de l'anémie ;

– enfin, si elle augmente au cours de toute inflammation, elle atteint des taux particulièrement élevés dans la maladie de Still, ce qui peut en faire un outil d'orientation diagnostique. Il existe parallèlement une diminution de la sialylation de la ferritine qui pourrait aider à distinguer une maladie de Still de l'adulte des autres maladies systémiques [3].

MESURE DE L'INFLAMMATION LOCALE

L'inflammation articulaire peut être évaluée biologiquement par l'étude du liquide synovial.

D'un point de vue biochimique, il existe une élévation du taux de protéines (donc supérieure à 40 g/L) en cas d'inflammation, avec parallèlement une augmentation du nombre de cellules (qui dépasse 1000 éléments/mm^3 avec une majorité de polynucléaires neutrophiles ; rarement de lymphocytes).

Il n'y a pas actuellement d'intérêt à doser des protéines dans le liquide synovial pour préciser leur nature.

Place des paramètres biologiques de l'inflammation en pathologie rhumatismale

INTÉRÊT DIAGNOSTIQUE DE MESURE DE L'INFLAMMATION

Ponction articulaire

L'étude du taux des protéines mais surtout du nombre des cellules est l'examen le plus utile pour affirmer l'existence d'une arthrite, puisqu'un taux de globules blancs intra-articulaires supérieur à 2000 éléments/mm^3 est pathognomonique d'une arthrite. Cet examen a l'avantage de laisser une trace a posteriori, très utile lorsque le diagnostic d'arthrite évoqué cliniquement est remis en cause. Il est donc conseillé de faire chaque fois que possible une ponction articulaire pour authentifier le diagnostic d'arthrite lors d'un premier épanchement articulaire.

Cette ponction a en outre l'intérêt d'aider au diagnostic étiologique, notamment par la recherche de microcristaux.

Appréciation du syndrome inflammatoire biologique sanguin

La mise en évidence d'un syndrome inflammatoire sanguin peut être utile pour faire la différence entre une pathologie articulaire inflammatoire et mécanique. En effet, lorsqu'une ponction n'est pas possible, parce que les articulations atteintes sont trop petites ou non ponctionnables du fait du faible volume de liquide, on peut parfois s'aider de la recherche du syndrome inflammatoire dans le sang pour donner un argument supplémentaire au diagnostic clinique d'arthrite ou d'arthralgies inflammatoires. Le syndrome inflammatoire biologique est affirmé par l'existence d'une élévation de la VSG associée à une élévation de la CRP. Lorsque les deux sont élevées de façon concomitante, au cours d'une polyarthrite clinique ou de polyarthralgie inflammatoire, on peut évoquer l'existence d'un rhumatisme inflammatoire. En revanche, l'importance de l'inflammation ne permet pas particulièrement de s'orienter vers un rhumatisme inflammatoire ou un autre.

Lorsque l'élévation de la VSG et celle de la CRP sont discordantes, il faut en rechercher l'explication. Si c'est la VSG seule qui est élevée, on parle de syndrome sédimentaire et non de syndrome inflammatoire, ce qui signifie qu'il y a une élévation de la VSG qui n'est pas expliquée par une inflammation, et doit donc faire rechercher les différentes causes possibles d'élévation de la VSG indépendante de l'inflammation *(tableau I)*.

Si seule la CRP est augmentée, on peut évoquer soit le caractère récent ou peu important de l'inflammation, soit l'existence d'un cofacteur ayant une influence sur la VSG dans le sens de la diminution qui contrebalance l'effet de l'inflammation.

Il faut enfin toujours garder à l'esprit que l'inflammation biologique peut ne jamais être observée au cours de certains rhumatismes inflammatoires, plus particulièrement dans les spondylarthropathies, et que l'absence de syndrome inflammatoire ne doit pas faire exclure la possibilité d'un rhumatisme inflammatoire.

UTILITÉ DU SYNDROME INFLAMMATOIRE POUR LE SUIVI DES PATHOLOGIES RHUMATISMALES

Le suivi de l'inflammation peut être fait sur la VSG, une des protéines de l'inflammation, et l'hémogramme lorsqu'il s'agit d'une pathologie rhumatismale chronique.

La VSG et une des protéines de l'inflammation permettent de suivre l'inflammation dans le temps, la VSG témoignant plutôt du passé et la CRP du jour J. L'hémogramme est surtout utile pour juger de l'importance des conséquences de l'inflammation sur l'hémoglobine.

Dans le cadre des maladies rhumatismales, il est classique que le lupus augmente beaucoup plus la VSG que la CRP, ce qui peut en faire un outil indirect de diagnostic. Certains considèrent que la CRP augmentée dans le lupus est un marqueur d'infection, ce qui n'est cependant pas pathognomonique.

UTILITÉ DES PARAMÈTRES BIOLOGIQUES DE L'INFLAMMATION POUR ÉVALUER LE PRONOSTIC DU RHUMATISME INFLAMMATOIRE

L'importance de l'inflammation déterminée par le dosage de la CRP et de la VSG apparaît comme un des marqueurs prédictifs de l'évolution des polyarthrites rhumatoïdes, ce qui a été objectivé par plusieurs équipes [1, 9].

UTILISATION DES PARAMÈTRES DE L'INFLAMMATION POUR LES CRITÈRES DE CLASSIFICATION ET D'ÉVOLUTIVITÉ DE LA MALADIE

Paramètres biologiques de l'inflammation et critères de classification

L'élévation des paramètres biologiques de l'inflammation ne fait pas partie des critères habituels de classification des maladies inflammatoires rhumatoïdes à deux exceptions près :

– l'hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires est un des critères majeurs de la classification de Yamaguchi pour la maladie de Still de l'adulte [20] ;

– la VSG supérieure à 50 est un critère de la classification proposée par l'ACR en 1990 pour la maladie de Horton [7] et fait aussi partie des critères de Jones pour la classification de la pseudopolyarthrite rhizomélique [10].

Le syndrome inflammatoire ne doit cependant pas être utilisé comme un outil diagnostique en pratique compte tenu de son manque de spécificité, puisqu'il est beaucoup plus lié à la présentation clinique de l'affection qu'à l'étiologie elle-même en pratique quotidienne.

À l'inverse de l'hyperleucocytose, une cytopénie (leucopénie, lymphopénie) peut orienter vers une connectivite (lupus, Sjögren). La thrombopénie est également en faveur du lupus.

Paramètres biologiques de l'inflammation et suivi d'un rhumatisme inflammatoire

Le syndrome inflammatoire est particulièrement utilisé :

– pour le suivi de la PR, et on retrouve au moins la VSG (et la CRP) parmi tous les critères d'évaluation de l'activité [4, 6, 16] ;

– pour le suivi des lupus érythémateux systémiques : la VSG est utilisée dans certains critères d'activité du lupus et notamment le SLAM (*systemic lupus activity measure*) et l'ECLAM (*european consensus lupus activity measurement*) [12, 18].

Le syndrome inflammatoire est aussi utile dans tous les autres rhumatismes inflammatoires au cours desquels l'inflammation a pu être démontrée lors de la prise en charge initiale, et ce de façon quasi indépendante du diagnostic étiologique.

Références ➤

Références

[1] Combe B, Dougados M, Goupille P, Cantagrel A, Eliaou JF, Sibilia J et al. Prognostic factors for radiographic damage in early rheumatoid athritis. A multiparameter prospective study. *Arthritis Rheum* 2001 ; 44 : 1248-1253

[2] Eberhard OK, Haubitz M, Brunkhorst FM, Kliem V, Koch KM, Brunkhorst R. Usefulness of procalcitonin for differentiation between activity of systemic autoimmune disease (systemic lupus erythematosus / antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis) and invasive bacterial infection. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1250-1256

[3] Fautrel B, Le Moel G, Saint-Marcoux B, Taupin P, Vignes S, Rozenberg S et al. Diagnostic value of ferritin and glycosylated ferritin in adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 322-329

[4] Felson DT, Anderson JJ, Boers M, Bombardier C, Furst D, Goldsmith C et al. American College of Rheumatology preliminary definition of improvement in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 727-735

[5] Gabay S, Kushner I. Acute phase proteins and other systemic responses to inflammation. *N Engl J Med* 1999 ; 340 : 448-454

[6] Harrisson BJ, Symmons DP, Brennan P, Barrett EM, Sizman AJ. Natural remission in inflammatory polyarthritis: issues of definition and prediction. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 1096-1100

[7] Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH et al. The American College of Rheumatology1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 8 : 1122-1128

[8] International committee for standardisation in Hematology. Recommandation of measurement of erythrocyte sedimentation rate of human blood. *Am J Clin Pathol* 1977 ; 68 : 505-507

[9] Janssen LM, Van Der Host Bruinsma IE, Van Shaardenburg D, Bezemer PD, Dijkmans BA. Predictors of radiographic damage in patients with in early rheumatoid athritis. *Ann Rheum Dis* 2001 ; 60 : 924-927

[10] Jones JG, Hazleman BL. Prognosis and management of polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 1981 ; 40 : 1-5

[11] Kanik KS, Hatiwara E, Yarboro CH, Schumacher HR, Wilder RL, Klinman DM. Distinct patterns of cytokine secretion characterize new onset synovitis versus chronic rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 16-22

[12] Liang MH, Socher SA, Larson MG, Schur PH. Reliability and validity of six systems for the clinical assessment of disease activity in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 1107-1118

[13] Mangge H, Kenzian H, Gallistl S, Neuwirth G, Liebman P, Kaulfersh W et al. Serum cytokines in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 211-220

[14] Miossec P, van den Berg W. Th1/Th2cytokine balance in arthritis. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 2105-2115

[15] Moreland LW. Potential biologic agents for treating rheumatoid arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2001 ; 27 : 445-491

[16] Pinals S, Masi AT, Larsen RA and the subcommittee for criteria of remission in rheumatoid arthritis of the American Rheumatism Association. Diagnostic and therapeutic comittee criteria. Preliminary criteria for clinical remission in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1981 ; 24 : 1308-1315

[17] Smolen JS, Steiner G. Rheumatoid arthritis is more than cytokines: Autoimmunity and rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2001 ; 44 : 2218-2220

[18] Vitali C, Bencivelli W, Isenberg DA, Smolen JS, Snaith ML, Sciuto M et al. ECLAM. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the consensus study group of the European workshop for rheumatology research. II. Identification of the variables indicative of disease activity and their use in the development of an activity score: The European Consensus Study group for disease activity in SLE. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 541-547

[19] Westergren A. Technic of red cells sedimentation reaction. *Am Rev Tuberc* 1926 : 14 : 94-101

[20] Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kazukawa R, Nazushima Y, Kashigawi H et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 424-430

[21] Youinou P, Le Goff P, Saraux A. Pratique et interprétation des examens biologiques dans les maladies systémiques. In : Les maladies systémiques. Paris : Flammarion, 2000 : 77-130

Examens biologiques en pathologie articulaire

O Meyer

Autoanticorps

Résumé. – *Les autoanticorps sont à l'origine de la confirmation de nombreux rhumatismes inflammatoires ou de diverses connectivites : citons les facteurs rhumatoïdes et les antifilaggrine pour la polyarthrite rhumatoïde, les antiacides désoxyribonucléiques (ADN) natif et les anti-Sm pour le lupus systémique, les anticentromères et les anti-Scl70 et les sclérodermies, les antisynthétases et les polymyosites, les « anti-neutrophil cytoplasmic antibodies » (ANCA) et la maladie de Wegener, les anticardiolipine et les anticoagulants circulants et le syndrome des antiphospholipides.*

Mots-clés : *arthrites, syndrome inflammatoire, autoanticorps.*

Facteurs rhumatoïdes et marqueurs de la polyarthrite rhumatoïde (PR de l'adulte)

FACTEURS RHUMATOÏDES

Les facteurs rhumatoïdes (FR) sont des (auto)anticorps antifragment constant (Fc) des immunoglobulines G (IgG). En clinique, on s'intéresse surtout aux FR d'isotype IgM, mais il existe également des FR d'isotype IgA, IgG ou IgE.

Détection

Les FR IgM ont initialement été mis en évidence par des réactions d'agglutination : hémagglutination de globules rouges sensibilisés par des anticorps (IgG) et agglutination de particules de latex sensibilisées par des gammaglobulines humaines agrégées par la chaleur (test du latex). La réaction de Waaler-Rose, pratiquée par les Anglo-Saxons, utilise des globules rouges de mouton sensibilisés par des anticorps IgG de lapin. En France, Eyquem et Podliachouk ont modifié la technique en utilisant des globules rouges humains Rhésus O négatif sensibilisés par des IgG de lapin antihématies humaines. Le dépistage peut se faire sur lame et le dosage en tube. Les seuils de positivité retenus sont le 1/64^{e} pour la réaction de Waaler-Rose et le 1/80^{e} pour le test au latex. Les résultats sont exprimés en unités internationales grâce aux sérums de références fournis par la Croix rouge ou l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Le test du latex est automatisable et la néphélométrie laser permet des dépistages de masse. Des techniques Elisa sont également disponibles pour les FR IgM, mais aussi IgA et parfois IgG, bien que pour ces derniers, il persiste des faux positifs selon les trousses commerciales disponibles. Le gain de sensibilité est faible parfois aux dépens de la spécificité [28].

Signification diagnostique des facteurs rhumatoïdes [52, 59, 60, 73]

Les facteurs rhumatoïdes IgM sont présents dans 70 % des PR évoluant depuis plus de 1 an. Cette fréquence ne serait que de 50 à 60 % dans les polyarthrites débutantes. L'apparition du FR précède fréquemment les signes cliniques, 45 % des cas dans une série scandinave, parfois de plusieurs années. La spécificité des FR IgM anti-IgG est médiocre puisqu'ils sont souvent rencontrés au cours des autres connectivites, des hépatopathies, des lymphopathies malignes, et même lors de maladies infectieuses *(tableau I)*. La valeur pronostique défavorable des facteurs rhumatoïdes IgM agglutinants est reconnue depuis longtemps, tant pour le pronostic fonctionnel et radiologique articulaire à court et à long terme [74] que pour leur association aux manifestations extra-articulaires.

Tableau I. – Prévalence des facteurs rhumatoïdes dans différentes situations cliniques.

Situation	Pourcentage
Sujet normal (< 65 ans)	0
Sujet normal (> 65 ans)	1-10
Polyarthrite rhumatoïde	60-80
Polyarthrites juvéniles	20-30
Gougerot-Sjögren	60-70
Lupus érythémateux disséminé	15-20
Infections bactériennes	10-20
Tuberculose	5-15
Lèpre	15-30
Syphilis	15-25
Infections virales	15-20
Hépatites virales	10-20
Mononucléose infectieuse	5-80
Hépatites chroniques	10-40
Endocardite bactérienne	30-50

ANTICORPS ANTIFILAGGRINE ET PROTÉINES CITRULLINÉES

Il s'agit d'une famille d'autoanticorps reconnaissant des motifs antigéniques riches en citrulline. Cet acide aminé résulte d'une modification post-traductionnelle de 20 % des arginines en citrulline par l'action d'une peptidylarginine déiminase. Différentes protéines subissent une telle transformation enzymatique, en particulier les protéines des épidermes ou muqueuses kératinisées riches en filaggrine, protéine filamenteuse absente du milieu synovial.

Olivier Meyer : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Service de rhumatologie, CHU Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Meyer O. Examens biologiques en pathologie articulaire. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-001-B-20, 2003, 10 p.

D'autres protéines présentes dans la membrane synoviale subissent aussi cette citrullination : la fibrine et la vimentine en seraient deux exemples parmi d'autres. Historiquement, ces anticorps anti-citrulline ont été mis en évidence par immunofluorescence indirecte sur des substrats épithéliaux.

Anticorps antipérinucléaires [3, 6, 7, 24, 72].

Il s'agit d'anticorps habituellement de type IgG, dirigés contre des granules sphériques de kératohyaline de 0,5 à 4 µm présents dans le cytoplasme des cellules de la muqueuse buccale humaine. Le substrat utilisé pour la détection des anticorps antipérinucléaires (APN) constitue l'élément limitant la diffusion de ce test diagnostique. En effet, il est nécessaire d'utiliser extemporanément les cellules de l'épithélium buccal humain provenant de « bons » donneurs. En termes de sensibilité, les résultats de la littérature s'échelonnent entre 20 et 91 %. La fréquence des APN au cours de la PR séronégative varie selon les séries de 4 à 52 %. Dans les petites séries de PR débutantes, sans FR, les chiffres varient de 17 à 35 % [74]. Compte tenu du caractère très hétérogène des groupes étudiés, les chiffres de spécificité varient d'une série à l'autre, de 73 à 99 %. Parmi les autres affections rhumatologiques pouvant s'accompagner d'APN, il faut mentionner le syndrome de Gougerot-Sjögren primaire (20 %) et accessoirement le lupus (15 %) et l'arthrite psoriasique (13 %) dans sa forme périphérique polyarticulaire. Les APN apparaissent très précocement et peuvent ainsi servir de marqueur biologique précoce de l'affection. Tout comme les FR, les APN peuvent être détectés en phase préclinique de la PR chez 20 % des futurs malades [1]. La présence d'APN est corrélée à la sévérité de la maladie. Des auteurs néerlandais ont souligné que les polyarthrites séronégatives avec APN avaient un score de gravité plus élevé, et un pronostic moins favorable que les PR séronégatives sans APN. Le groupe *human leucocyte antigen* (HLA) DR4 (DRB1*0401, 0404, 0405) est significativement plus fréquent dans les PR avec APN.

Anticorps antikératine [24, 35, 41]

Les anticorps antikératine (AAK), ou mieux anti-stratum corneum, sont des autoanticorps de type IgG dirigés contre une protéine filamenteuse des couches superficielles des épidermes kératinisés. Leur mise en évidence s'est faite jusqu'à présent par immunofluorescence indirecte sur coupe du tiers inférieur d'œsophage de rat. Ces anticorps sont présents dans 36 à 57 % des PR avec FR IgM anti-IgG, et dans 6 à 40 % des PR sans FR décelable par les tests au latex et de Waaler-Rose [74]. Les AAK sont très spécifiques (95 à 100 %) de la PR de l'adulte. Ils sont présents dès la première année d'évolution chez 40 % de nos malades [11]. Parmi les PR débutantes sans FR, les chiffres tombent entre 12 et 24 % [18]. Ils semblent devoir être présents dès la phase préclinique de la PR chez 20 % des futurs malades [1]. Leur valeur pronostique défavorable sur les destructions articulaires n'est pas admise par tous les auteurs. Leur association à une plus grande évolutivité est, elle, admise [16].

Anticorps antifilaggrine et antipeptides cycliques citrullinés [38, 46, 51, 53, 58]

La filaggrine est une protéine filamenteuse associée aux cytokératines. C'est la cible principale des APN et AAK. Des dosages spécifiques des antifilaggrines (AFA) ont donc été proposés à partir de la protéine purifiée par western blot (WB) [72] et par Elisa [47]. La fréquence des AFA est de 54 % en Elisa et 60 % en WB dans les PR anciennes et entre 50 et 30 % pour les PR débutantes [2]. Cependant, parmi les PR débutantes sans FR, les chiffres tombent entre 8 et 27 % [73] pour l'Elisa et 13 % pour le WB. Un Elisa antipeptides cycliques citrullinés (CCP) a été mis au point pour doser ces anticorps. Ce test est positif chez 75 % des PR anciennes et chez 50 à 60 % des PR débutantes. Parmi ces PR débutantes, les PR sans FR ont des anti-CCP en Elisa dans 17 à 43 % des cas selon les séries (35 % en moyenne) [16, 31, 54, 70].

ANTICORPS ANTI-SA [13, 40]

Ces anticorps sont détectés par immunoempreinte à partir d'un extrait de rate ou de placenta humains. L'antigène migre à un poids moléculaire apparent de 50 kD. Les anticorps de type IgG anti-Sa sont présents dans 43 % des PR, plus souvent parmi les polyarthrites avec FR (50 %) que dans les polyarthrites sans FR (27 %). Ils semblent présents dès le début clinique de la maladie (20 % des PR ayant moins de 1 an d'évolution), et notamment chez 15 à 28 % de PR sans FR [21, 26]. La protéine Sa pourrait également appartenir à la famille des protéines déiminées en citrulline. Il pourrait s'agir de la vimentine, ou alors la protéine Sa serait intimement liée à la vimentine, ou de l'alphaénolase. La valeur pronostique des anti-Sa reste discutée, certains auteurs ayant rapporté leur présence dans 68 % des PR avec de fortes destructions articulaires, contre 22 % pour les PR sans destruction [21]. D'autres études sont nécessaires pour conclure. La nature et la fonction de la protéine Sa sont encore discutées.

AUTRES MARQUEURS DE LA POLYARTHRITE RHUMATOÏDE DE L'ADULTE

Anticorps anti-RA 33 [11, 19, 20]

Il s'agit d'autoanticorps antinucléaires non détectables par immunofluorescence indirecte, mis en évidence par des réactions d'immunoempreinte à partir d'un extrait nucléaire très riche en protéines. Les anticorps IgG anti-RA 33 sont présents dans le sérum de 35 % des PR vues en France, qu'elles comportent ou non la présence du FR IgM anti-IgG. Les anti-RA 33 sont présents dès le début clinique de la PR, dans 15 à 28 % des PR débutantes sans FR. La spécificité des anti-RA 33 n'est que de 85 %, détectée dans 50 à 60 % des connectivites mixtes, 25 % des lupus érythémateux disséminés de l'adulte ou de l'enfant. La cible antigénique des anti-RA 33 est la protéine A2 liée au hnRNA.

Anticorps anticalpastatine [14, 42]

La calpastatine est une protéine inhibitrice naturelle d'enzymes protéolytiques, les calpaïnes. La molécule de calpastatine est antigénique et les épitopes principaux reconnus par les auto-anticorps sont situés sur la partie C-terminale de la molécule. À partir de protéines de fusion, il est possible de doser les autoanticorps anticalpastatine par western blot ou Elisa. Ainsi des anticorps anti-RA-6 (calpastatine) sont détectés chez 57 % de PR anciennes par WB et des anti-RA-1 sont détectés en Elisa chez 33 % des PR débutantes, 28 % des PR débutantes sans FR. La spécificité de ces anticorps est mauvaise (71 % en WB), en particulier le test Elisa est positif chez 37 % des rhumatismes inflammatoires débutants non PR. Ces anticorps n'ont donc pas de valeur diagnostique par les méthodes de dosage actuellement proposées.

Immunoglobulines G agalactosylées [48, 76]

Il existe au cours de la PR, dans les lymphocytes B, un déficit enzymatique en galactosyl-transférase. Environ 85 % des PR de l'adulte sont accompagnées d'un taux augmenté d'IgG agalactosylées. Cette anomalie n'est pas spécifique à la PR de l'adulte. Elle est cependant précoce puisqu'elle est retrouvée dans 77 % des cas d'une série de 39 PR vues durant leur première année d'évolution. Ce déficit est cependant rarement isolé : il représente 8 % des PR sans FR IgM anti-IgG évoluant depuis moins de 1 an. Il pourrait là aussi s'agir d'un marqueur précoce des polyarthrites érosives et évolutives.

Le tableau II résume la sensibilité des différents autoanticorps dans le diagnostic des PR anciennes ou débutantes à partir de séries publiées. En fait, très peu de séries de rhumatismes inflammatoires débutants ont mis en œuvre l'ensemble des tests immunologiques diagnostiques d'une PR débutante. La série du NIH aux États-Unis a permis de comparer sept tests différents. Les performances comparées de ces sept tests sont résumées dans le tableau III [18].

En pratique, le clinicien doit s'appuyer pour le diagnostic biologique de PR de l'adulte sur l'association de deux tests : un test dosant les

Tableau II. – Sensibilité médiane (et extrêmes) des principaux autoanticorps de la polyarthrite rhumatoïde (PR) (en %) (résumé de la littérature).

Marqueur	PR débutantes		PR anciennes
	Toutes	PR FR-	Toutes
FR agglutinants	55 (21 - 71)	0	70 (66 - 80)
AKA (IFI)	30 (10 - 38)	13 (3 - 24)	45 (16 - 60)
APF (IFI)	50 (28 - 66)	25 (17 - 35)	70 (42 - 90)
AFA (ELISA)	45 (33 - 54)	22 (8 - 31)	54 (- -)
AFA (WB)	32 (- -)	13 (- -)	50 (41 - 60)
CCP (ELISA)	50 (41 - 66)	27 (14 - 43)	76 (- -)
RA-33 (WB)	21 (1 - 28)	16 (0 - 28)	28 (5 - 39)
Sa (WB)	23 (19 - 29)	18 (10 - 27)	48 (42 - 64)
Calpastatine (ELISA)	31 (- -)	28 (- -)	57 (- -)

(--) : une seule étude publiée. FR : facteurs rhumatoïdes ; IFI : immunofluorescence indirecte ; WB : Western-Blot ; PR FR : polyarthrite rhumatoïde sans facteurs rhumatoïdes.

Tableau III. – Valeur diagnostique des autoanticorps de polyarthrite rhumatoïde dans une série de 238 rhumatismes inflammatoires débutants (< 12 mois) (R. Goldbach-Mansky et al [18]).

	Se	Sp	VPP	VPN
FR	66	87	60	76
AKA	26	84	56	58
AFA - ELISA	33	93	79	68
CCP - ELISA	41	91	78	68
Sa	22	98	88	61
Anti-RA 33	2	99	66	56
Anti-RA1 (calpastatine)	32	85	63	61
FR+ et 1 autre ou plus	50	96	90	79
FR- et 1 autre ou plus	31	76	26	77

Se : sensibilité ; VPP : valeur prédictive positive ; Sp : spécificité ; VPN : valeur prédictive négative

facteurs rhumatoïdes IgM (test du latex ou néphélométrie laser ou Elisa) et un test explorant les anticorps antifilaggrine (antipérinuclaires en immunofluorescence ou antipeptides cycliques citrullinés ou antifilaggrine citrullinée en Elisa). Cette combinaison permet une spécificité de 98 % pour une sensibilité de 80 % pour l'un des deux tests (et 60 % pour les deux tests simultanément).

Anticorps antinucléaires

Les anticorps antinucléaires (AAN) sont des autoanticorps non spécifiques d'organe. Les antigènes cibles sont extrêmement nombreux et sont constitués habituellement de polypeptides hétéromultimériques liés fréquemment à un acide nucléique : ADN ou acide ribonucléique (ARN) de petit ou de haut poids moléculaire. Il en est ainsi des nucléosomes formés d'ADN natif et d'histones, des sn RNPs formés de polypeptides et d'ARN riche en uridine, des hYRNPs formés de polypeptides liés aux hYARN. Plus rarement, des déterminants antigéniques sont situés, non sur les protéines, mais sur un acide nucléique. Détectés au cours de la maladie lupique (facteur sérique de Haserick responsable de la formation de cellules LE), les anticorps antinoyau sont en fait des marqueurs de très nombreuses connectivites où prédominent certaines spécificités qui en font des outils utiles au diagnostic. Mais nombre d'autres affections peuvent comporter de façon transitoire (viroses) ou permanente (hépatopathies, hémopathies, parasitoses chroniques, etc) des anticorps antinucléaires. La stratégie en cascade est préconisée pour le dépistage puis la caractérisation des AAN.

DÉPISTAGE DES ANTICORPS ANTINOYAU [22]

Il s'effectue sur des frottis d'une lignée de cellules tumorales humaines immortalisées provenant d'un carcinome laryngé : les cellules HEp-2. La méthode de dépistage universellement utilisée est l'immunofluorescence indirecte. De très nombreux aspects de la fluorescence peuvent être observés qui orientent parfois vers une spécificité antigénique particulière. Ainsi, grossièrement, on distingue les aspects :

– homogènes : devant faire rechercher des anticorps anti-ADN natif, mais aussi des antihistones et/ou des antinucléosomes ;

– membranaires ou cerclé évoquant des anti-ADN natifs mais aussi des antilaminines ;

– nucléolaires exclusifs dont on peut distinguer plusieurs aspects (en mottes, en grains, …) correspondant à des anti-Pm/Scl, anti-Th/To, antifibrillarine ou anti-U3RNP, … ;

– mouchetés devant faire évoquer la présence d'anticorps antiantigènes nucléaires solubles (Sm, U1RNP, SSA/Ro, SSB/La, …) ;

– en taches multiples plus ou moins fines dont une des spécificités correspond à des anticorps anticentromère.

L'utilisation des cellules HEp-2 permet également de dépister des anticorps dirigés contre des constituants cytoplasmiques parfois associés aux connectivites : ribosomes, tARN synthétases, mitochondries, appareil de Golgi…

Le rendu du dépistage des AAN doit comporter, non seulement l'aspect de la fluorescence, mais également le titre des anticorps. Ainsi, sur HEp-2, seuls les taux supérieurs ou égaux à 1/160^e ont une valeur pathologique. En effet, nombre de sujets normaux, plus souvent âgés de plus de 65 ans, ont des taux de 1/80^e, voire de 1/160^e [15, 69].

PRINCIPAUX ANTICORPS ANTINUCLÉAIRES ASSOCIÉS AUX GRANDES CONNECTIVITES

▪ *Anticorps antinucléaires associés au lupus érythémateux systémique*

Cellules LE ou cellules de Hargraves [64]

La recherche de cellules LE, positive chez 60 à 90 % des lupus, ne figure plus parmi les critères 1982, révisés en 1997, de l'association des rhumatologues américains (ARA). Les anticorps responsables sont des antihistones H1. Les cellules LE ne sont pas spécifiques du LES. Cet examen ne se pratique plus.

Anticorps anti-ADN [61]

Seuls les anticorps anti-ADN natifs sont spécifiques du LES. Trois techniques sont actuellement utilisées pour doser les anticorps anti-ADN natifs :

– test de Farr : c'est une méthode radio-isotopique de référence (« gold standard ») en cas de résultat discordant avec les autres techniques. La spécificité au test de Farr est excellente. Les principales séries font état de 80 à 98 % de tests positifs avec une bonne corrélation globale (mais pas toujours individuelle) entre taux de fixation et activité clinique de la maladie lupique, en particulier l'existence d'une néphropathie ;

– test d'immunofluorescence indirecte sur kinétoplaste de Crithidia luciliae : nous considérons l'immunofluorescence indirecte sur Crithidia luciliae comme une méthode sensible de dépistage, quoique peu spécifique pour les titres faibles, en sachant qu'il existe des dissociations avec le test radio-immunologique dans 20 % des cas dans les deux sens ;

– tests Elisa : ils permettent de déterminer la classe, voire la sous-classe des anticorps anti-ADN et leur capacité à fixer le complément. Seuls les taux élevés d'isotype IgG isolé ou associé à des IgM sont spécifiques du lupus [66, 67].

Anticorps antinucléosomes

On a pu mettre en évidence dans le lupus spontané des autoanticorps reconnaissant de façon exclusive des motifs des nucléosomes. Le nucléosome est la sous-unité élémentaire de la

chromatine. Il s'agit d'un complexe plurimoléculaire constitué d'un corps protéique formé de l'association de quatre paires d'histones H2A-H2B, H3 et H4, protéines basiques autours desquelles s'enroule un ADN double brin (natif) d'une longueur moyenne de 146 paires de bases formant deux tours de spire, l'ensemble étant rendu cohérent par l'histone H1 qui sert d'écarteur entre deux paires de nucléosomes. Par méthode Elisa, on montre que les anticorps anti-ADN sont capables de fixer les nucléosomes. Il en est de même des antihistones H1 et H2B qui reconnaissent les épitopes situés sur la partie externe (accessible aux anticorps), à la surface des nucléosomes. Il est démontré que les anti-ADN et les antihistones ne contribuent que pour 30 % à l'activité antinucléosome et que pour 70 %, il s'agit d'anticorps spécifiques des nucléosomes. Plusieurs séries sont désormais disponibles qui ont étudié la signification clinique des anticorps antinucléosomes à partir de trousses commerciales aisément disponibles. Ainsi les IgG antinucléosomes ont été mises en évidence chez les lupus systémiques dans 56 à 85 % des cas, voire plus en période évolutive (100 %), mais aussi dans d'autres connectivites telle que la sclérodermie systémique (5 à 46 % des cas) et la connectivite mixte (20 à 45 % des cas), deux affections ne comportant pas d'anticorps anti-ADN natif. On peut conclure ainsi à une forte sensibilité des antinucléosomes au cours du lupus, ces anticorps persistant souvent lorsque le lupus est inactif (62 %) ou lorsqu'il n'y a pas ou plus d'anti-ADN natif (10 à 30 %). La spécificité calculée varie de 94 à 97 % selon les séries [4, 43].

Anticorps antihistones

Les anticorps antihistones sont désormais détectés par test Elisa global mettant en évidence des anticorps reconnaissant l'ensemble des histones, principalement les protéines H2A, H2B, H3, H4, … Leur intérêt tient à leur fréquence au cours des lupus induits médicamenteux (90 %), mais ils ne sont pas spécifiques (65 % de positifs dans le lupus systémique spontané). Les médicaments les plus récents à l'origine d'un lupus induit entraînent fréquemment la production d'anti-ADN natif : minocycline, IFNα, anti-TNFα…)

Anticorps spécifiques d'antigènes nucléaires solubles [50]

Les antigènes nucléaires solubles sont soit des URNPs, soit des hYRNPs. Les URNPs sont constitués de différents UARN nucléaires (U1, U2, U4…) et de protéines antigéniques liées (68kD liée au seul U1RNP, protéines A, B, B', B", C et D). Les hYARN sont faits de petits ARN (hY1, Y2, Y3, …) liés à des polypeptides telle la protéine Ro 60 kD elle-même associée à Ro 52 kD ou La 48 kD. Ils siègent dans le noyau, mais aussi dans le cytoplasme des cellules.

– anti-Sm et U1-RNP : l'incidence des anticorps anti-Sm reconnaissant la protéine D des URNPs au cours des LES est variable selon l'origine ethnique des malades : les chiffres de 30 % proposés dans les séries nord-américaines avec les tests de précipitation en gélose sont très différents des chiffres de 3 à 7 % trouvés dans les séries européennes caucasiennes, mais plus proches de ceux observés chez les Noirs antillais, les Maghrébins ou les Orientaux. Les méthodes plus sensibles comme l'Elisa donnent des prévalences beaucoup plus élevées d'anti-Sm et anti-U1-RNP : 52 % chez les Noirs, 19 % chez les Latino-Américains pour les anti-Sm, 66 et 32 % pour les anti-U1-RNP. La spécificité des anti-Sm est excellente au point d'avoir été incluse dans les critères 1982 de ARA pour le diagnostic de lupus.
Les anticorps anti-U1-RNP ne sont pas spécifiques du lupus ; ils sont présents chez 30 à 40 % des maladies lupiques. Ces anticorps reconnaissant plus spécialement la protéine 68kD liée à l'U1ARN, mais aussi les protéines A et C liées à tous les U-ARN [30].

– anticorps anti-SSA/Ro et SSB/La : l'Elisa est actuellement la méthode de choix. Les fréquences d'anti-Ro (SSA) sont de 61 % chez les Afro-Américains et 30 % chez les Latino-Américains, celles d'anti-La (SSB) de 20 et 18 %. Les anti-SSA/Ro sont très peu spécifiques. Les anti-SSA/Ro reconnaissent, soit la protéine Ro 60kD, soit la protéine Ro 52kD. Les deux types d'anticorps sont habituellement associés chez un même malade atteint de lupus.

Tableau IV. – Formes cliniques de lupus particulièrement associées aux anticorps anti-SSA (Ro).

Situation clinique	Fréquence des anti-SSA (Ro)
1. Chevauchement lupus/Sjögren	90 %
2. Lupus séronégatif	70 %
3. Lupus cutané subaigu	80 %
4. Déficit congénital en complément et C4 surtout	80 %
5. Mort fœtale	-
6. Lupus néonatal cutané	85 %
7. Bloc auriculoventriculaire congénital	85 %

Tableau V. – Fréquence des principaux anticorps antinucléaires au cours des sclérodermies.

	252 sclérodermies consécutives États-Unis [45]		275 sclérodermies Japon [33]	
• AAN	244	97 %	/	/
• Centromère	52	20,6 %	45	16,4 %
• Topo I (Scl70)	50	20 %	78	28,4 %
• Pm/Scl	8	3 %	0	0
• Th/To	11	4,4 %	7	2,5 %
• Fibrillarine (U3RNP)	11	4,4 %	10	3,6 %
• U1 RNP ou SSB	28	11 %	96	34,9 %
• ARN polymérase III	57	22,6 %	14	5 %
• Non identifiés	34	13;5 %	/	/
• Ku	/	0	7	2,5 %

AAN : anticorps antinucléaires.

Dans le cadre de la maladie lupique, les anticorps anti-Ro (SSA) constituent un marqueur de situations cliniques résumées dans le tableau IV [44, 56].

Anticorps antiribosomes [27]

Recherchés par Elisa, les anticorps antiprotéine Po ribosomale sont présents chez 20 % des LES. Ils sont exceptionnellement isolés, et s'associent volontiers à des anti-antigènes nucléaires solubles et aux anti-ADN natifs. L'intérêt principal de ces antiribosomes serait d'accompagner les lupus avec localisation neurologique centrale de type dépression. En fait, on les observe souvent en cas d'atteinte rénale sévère.

Anticorps antinucléaires associés aux sclérodermies systémiques [63]

Les marqueurs des sclérodermies systémiques sont dominés par les anticorps antinucléaires. La présence d'anticorps antinucléaires en immunofluorescence indirecte est presque constante dans les séries de la littérature *(tableau V)*. Certaines spécificités sont très particulières aux sclérodermies et constituent des outils diagnostiques très précieux pour le clinicien. Leur intérêt pronostique est également démontré.

Anticorps anticentromère [65]

Ils sont dépistés très facilement par immunofluorescence indirecte sur frottis de cellules HEp-2, montrant une fluorescence en petite taches correspondant aux centromères des chromosomes et se disposant en plaque équatoriale sur les cellules en mitose. Il existe désormais des trousses commerciales Elisa permettant de doser les anticorps anticentromère reconnaissant la protéine B du centromère. Ce test de confirmation n'est absolument pas nécessaire pour la routine. Les anticorps anticentromère ne sont pas totalement spécifiques de la sclérodermie limitée. Ils se rencontrent avec des fréquences inférieures à 5 % dans d'autres connectivites : surtout dans le syndrome de Gougerot-Sjögren, et accessoirement dans la PR (moins de 1 %).

Tableau VI. – Principaux autoanticorps spécifiques des polydermatomyosites [23, 37].

Catégories	Toutes myosites	PM	PM	Overlap	Cancer associé	Myosite à inclusions
Caucasiens et Noirs	*n* = 212	*n* = 58	*n* = 79	*n* = 36	*n* = 13	*n* = 26
Synthétases	23 %	33 %	33 %	8 %	0 %	0 %
SRP*	3 %	12 %	0 %	0 %	0 %	0 %
Mi2	5 %	0 %	13 %	0 %	8 %	0 %
Divers	1 %	3 %	0 %	0 %	0 %	0 %
Aucun	67 %	49 %	34 %	91 %	92 %	100 %
Japonais	*n* = 91	*n* = 27	*n* = 22	*n* = 39	*n* = 3	*n* = 0
JO1 Hist tRNA synt.		41%	18 %	8 %	0 %	/
PL7 Thréo tRNA synt.	25 %	7 %	0 %	3 %	0 %	/
EJ Gly tRNA synt.		4 %	5 %	0 %	0 %	/
SRP	2 %	7 %	5 %	0 %	0 %	/
KU	11 %	0 %	0 %	26 %	0 %	/
U2RNP	4 %	0 %	0 %	10 %	0 %	/

* SRP : *signal recognition peptide* - antigène cytoplasmique lié aux polyribosomes ; PM : polymyosite ; DM : dermatomyosite ; JO1 : Histidyl t-ARN synthétase ; PL6 : Thréonyl t-ARN synthétase ; EJ : Glycyl t-ARN synthétase.

Anticorps antitopo-isomérase I (Scl70) [62]

Ils sont détectés, soit par précipitation en gélose (méthode d'Ouchterlony), et identifiés à l'aide de sérums de référence, soit par des trousses commerciales Elisa, utilisant la protéine topo-I-isomérase recombinante, soit enfin par des méthodes de dot-blot pour lesquelles il existe également des trousses commercialisées. La spécificité des anticorps antitopo-isomérase est de l'ordre de 100 % pour la sclérodermie systémique, lorsqu'ils sont recherchés par précipitation en gélose.

Anticorps anti-U1-RNP [30]

Outre ces deux grands anticorps, d'autres spécificités ont été caractérisées, certaines d'entre elles étant faciles à mettre en évidence dans un laboratoire de routine. Ainsi, les anticorps anti-U1-RNP peuvent être présents chez 15 à 30 % des malades sclérodermiques selon les ethnies. Il s'agit du même anticorps que celui rencontré au cours des connectivites mixtes dont l'évolution peut se faire vers une connectivite majeure, telle une sclérodermie systémique.

Anticorps antinucléolaires

Environ 20 % des sclérodermies systémiques ont un aspect nucléolaire de la fluorescence correspondant à diverses spécificités antigéniques. Ces anticorps se rencontrent volontiers dans les tableaux de syndrome de chevauchement, entre sclérodermie et polymyosite. La méthode pour la caractérisation des différentes spécificités relève de laboratoires hautement spécialisés utilisant des techniques d'immunoprécipitation d'antigènes radiomarqués. Parmi ces spécificités, citons les anticorps anti-U3-RNP dirigés contre le constituant protéique de 34 kDa, la fibrillarine (4 % des sclérodermies systémiques), les anticorps anti-Th/To protéine de la ribonucléoprotéine 7.2 RNP (2 à 4 % des malades), le NOR-90 (région organisatrice du nucléole), le PmSCL (20 % des syndromes de chevauchement polymyosite/sclérodermie), les anti-ARN polymérase I (20 % des malades atteints de sclérodermie).

Anticorps anti-ARN polymérase de type II [32]

Ils produisent une fluorescence de type homogène sur frottis cellulaires. Détectés aussi par des méthodes d'immunoprécipitation d'antigènes radiomarqués, ils seraient présents chez 58 % des patients ayant une sclérodermie systémique diffuse, et seulement 6 % des patients ayant une sclérodermie localisée bénigne. Ces anticorps auraient donc une forte valeur pronostique, et peuvent coexister avec des anticorps anti-topo-isomérase I (ou Scl70). La mise au point, dans un proche avenir, d'une méthode de dosage Elisa facilitera leur détection en routine.

Les anticorps anticentromère sont présents chez 50 à 80 % des patients ayant une atteinte cutanée limitée, de bon pronostic en terme de survie, incluant les patients ayant un syndrome CREST. Au contraire, les anticorps antitopo-isomérase I, autrefois appelés anti-Scl 70, présents chez 20 à 40 % des patients atteints de sclérodermie diffuse sont associés à des courbes actuarielles de survie beaucoup plus préoccupantes. Ces deux anticorps sont habituellement mutuellement exclusifs. De même les anticorps anti-ARN polymérase II sont associés avec les formes les plus sévères de sclérodermie systémique (atteintes rénales et pulmonaires).

■ *Anticorps antinucléaires associés à la connectivite mixte ou syndrome de Sharp* [30]

Cette affection est caractérisée au plan biologique par un titre élevé d'anticorps antinucléaires en immunofluorescence indirecte d'aspect moucheté, avec présence d'anticorps anti-U1-RNP et plus particulièrement contre les protéines 68 kD, A (30 kD) et C (18 kD) du complexe U1-RNP. On dispose actuellement de tests Elisa utilisant des protéines recombinantes ou purifiées pour la caractérisation de ces anticorps. La présence d'anti-U1-RNP est nécessaire (mais non suffisante) pour porter le diagnostic de connectivite mixte.

■ *Anticorps antinucléaires et anticytoplasme associés aux poly- et dermatomyosites* [37]

Les marqueurs biologiques des poly- et dermatomyosites sont dominés par des autoanticorps non tant vis-à-vis d'antigènes nucléaires (Mi-2), ou nucléolaires (anti-PmScl), mais vis-à-vis d'antigènes cytoplasmiques constituants des protéines de traduction des mARN en protéines dans l'ergastoplasme. Les anticorps les plus spécifiques sont les anti-synthétases dirigés contre des épitopes des enzymes branchant l'acide aminé sur l'ARN de transfert qui lui est propre. Présents chez 25 % des polymyosites, les antisynthétases sont des marqueurs des atteintes pulmonaires de type fibrose interstitielle diffuse. Le plus fréquent d'entre eux est l'anti-JO1. Cet anticorps est dépisté par immunofluorescence indirecte sur HEp-2 où il donne un aspect de fluorescence cytoplasmique granuleuse diffuse et caractérisée, soit par double diffusion en gélose, soit plus aisément par un Elisa spécifique. Les anti-JO1 sont très souvent associés à des anti-SSA/Ro de type 52 kD. Les autres spécificités sont beaucoup plus rares. Elles sont difficiles à caractériser faute de test standardisé simple. Leur incidence dans deux grandes séries de la littérature est résumée dans le tableau VI. Ces anticorps sont associés à des pronostics différents en termes de survie et de gravité des manifestations cliniques.

■ *Anticorps antinucléaires associés au syndrome de Sjögren primitif* [56]

Des anticorps antinucléaires mouchetés ou diffus sont présents dans 80 % des cas. Les marqueurs les plus spécifiques sont les anticorps dirigés contre les antigènes nucléaires solubles SSA/Ro et SSB/La :

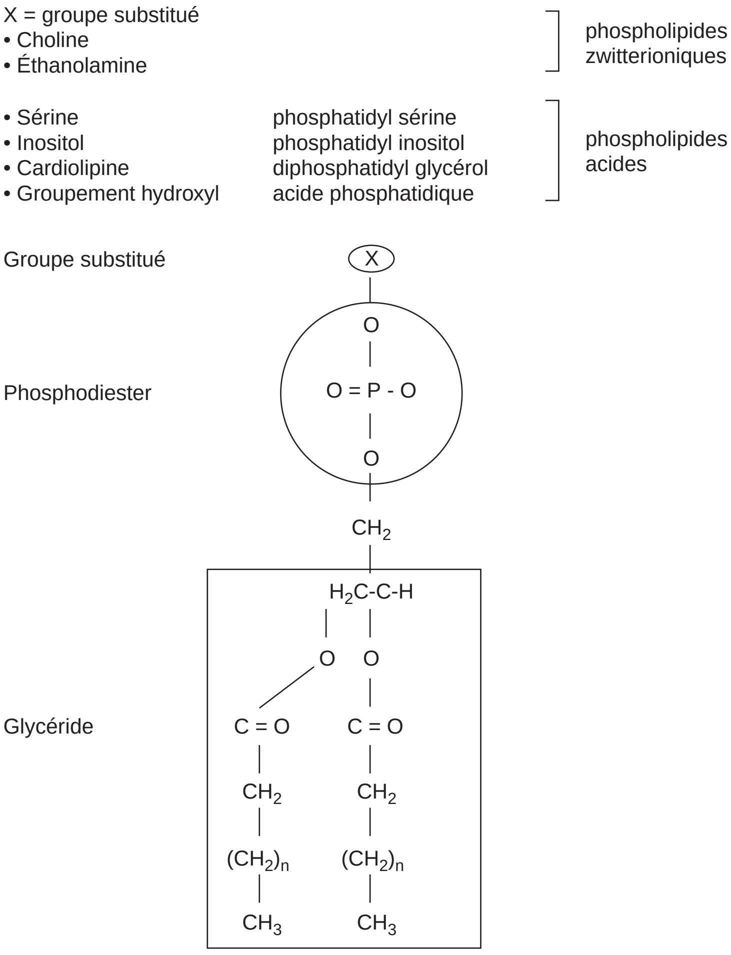

1 *Structure chimique générale des phospholipides.*

les anti-SSA/Ro sont présents dans 40 à 60 % des cas selon les séries, les anti-SSB/La dans 50 à 60 % des cas. Ces derniers sont plus spécifiques du diagnostic de syndrome de Sjögren primitif puisqu'on les trouve dans moins de 10 % des lupus et exceptionnellement dans d'autres circonstances. Les anti-SSA/Ro sont beaucoup moins spécifiques, présents chez 30 % des lupus, 20 % des polymyosites (associés à l'anti-JO1) et dans nombre de connectivites indifférenciées. L'apparition de tests Elisa spécifiques des protéines Ro 60 kDa et Ro 52 kDa a permis d'augmenter la sensibilité de cet examen effectué auparavant par diffusion double en gélose, mais n'a pas permis de différencier un profil propre au syndrome de Gougerot-Sjögren ou au lupus.

Anticorps antiphospholipides [5, 9]

Les antigènes phospholipidiques sont composés d'un glycérol dont deux fonctions alcool sont estérifiées par des acides gras et la troisième fonction alcool primaire par un acide phosphorique formant habituellement un pont phosphodiester avec un autre composant aminoalcool tel que la sérine, la choline (lécithine) ou l'éthanol-amine (céphaline). D'autres glycéro-phospholipides sont non azotés tels la cardiolipine ou diphosphatidyl-glycérol, molécule où deux diglycérides sont liés par une molécule d'acide phosphorique. Enfin le phosphatidyl inositol est un glycéro-phospholipide non azoté dont le composant estérifié est un ose : l'inositol *(fig 1)*. Les phospholipides anioniques tels que la cardiolipine, lorsqu'ils sont sous forme micellaire, se lient à un co-facteur plasmatique identifié comme étant l'apo-lipoprotéine H ou béta-2-glycoprotéine I (β2GPI).

Trois types de méthodes utilisant des principes différents sont pratiqués pour la détection des anticorps anti-phospholipides.

SÉROLOGIE SYPHILITIQUE

La constatation d'une réaction de Bordet-Wassermann (BW) (utilisant une réaction de déviation du complément avec un antigène extrait du cœur de bœuf ou cardiolipine), positive contrastant avec un test de Nelson (utilisant un antigène tréponémique) négatif, fut à l'origine de la première description des anticorps antiphospholipides. Cette dissociation des réactions de la syphilis est connue sous le nom de « fausse sérologie syphilitique ». Actuellement le BW est remplacé par le *venereal disease research laboratory* (VDRL). L'antigène utilisé est un mélange de cardiolipide, de phosphatidylcholine et de cholestérol sous forme de micelles. La positivité du VDRL contraste avec un *treponema pallidum hemagglutination* (TPHA) négatif, et surtout une réaction d'immunofluorescence avec l'antigène tréponémique négative.

MÉTHODES BIOLOGIQUES D'HÉMOSTASE

Elles étudient l'interaction des anticorps antiphospholipidiques avec le complexe macromoléculaire appelé prothrombinase, capable de cliver la prothrombine en thrombine. Les anticorps antiprothrombinase allongent certains temps de coagulation, d'où leur appellation d'anticoagulants circulants (ACC).

Les anticorps responsables de l'activité anticoagulante circulante de type « antiprothrombinase » ou « lupus anticoagulant » (LA) sont de tout isotype et ne se fixent aux phospholipides en phase « liquide » que si ceux-ci sont associés à des protéines impliquées dans la cascade de la coagulation ou de la fibrinolyse pour former un complexe plurimoléculaire en présence d'ions calcium. Le plus important de ces cofacteurs protéiques est la prothrombine qui rendrait compte de 70 % environ des anticoagulants lupiques.

L'autre cofacteur protéique principal est la β2-GPI qui rend compte de 30 % des anticoagulants lupiques.

Il est possible que d'autres facteurs protéiques soient la cible de l'activité anticoagulante lupique : citons la protéine C, la protéine S, l'annexine V et le kininogène de haut poids moléculaire (HMWK).

Compte tenu de la diversité des LA, un seul test d'hémostase est insuffisant pour dépister l'ensemble des anticoagulants circulants. En France, on propose, pour la mise en évidence d'un LA, d'utiliser simultanément plusieurs tests dont le temps de céphaline activée (TCA) en exprimant les résultats en indice de Rosner [(A-B)/C] × 100 où A est le temps de coagulation du mélange (M + T), B celui du plasma témoin (T), C celui du plasma malade (M). Il est positif s'il est supérieur ou égal à 13 ; le temps de thromboplastine diluée (TTD) avec une dilution de thromboplastine au 1/500. Les résultats sont exprimés en rapport M + T/T. Il est positif s'il est supérieur ou égal à 1,15 (1,20 si traitement par les antivitamines K [AVK]). Enfin un test de neutralisation est effectué en ajoutant soit de la céphaline (test de Rosove) soit des extraits phospholipidiques plaquettaires (Staclot PNP), soit de la phosphatidyl-éthanolamine en phase hexagonale (Staclot LA). Les Anglo-Saxons utilisent plus volontiers le test au venin dilué de vipère Russell (dRVVT) et le temps de Kaolin (KCT). Ces tests ont l'avantage de dépister deux types différents de LA : des LA β2GPI dépendants (type A) qui constituent un tiers des LA et des LA prothombine dépendants qui constituent deux tiers des LA *(fig 2)*. Il existe une concordance de positivité entre anticardiolipine et anticoagulant lupique chez 60 % des malades, et dans 40 % des cas un seul test est positif, habituellement l'Elisa anticardiolipine.

MÉTHODES IMMUNOLOGIQUES EN PHASE SOLIDE

L'antigène phospholipidique est fixé sur un support solide où sa conformation est globalement différente de ce qu'elle est en phase liquide. On utilise surtout la cardiolipine, mais il peut s'agir également de phosphatidyl sérine, d'un mélange de ces deux antigènes, de phosphatidyl choline, de phosphatidyl-éthanolamine, de phosphatidyl-inositol. De nombreux problèmes techniques limitent l'interprétation des dosages en phase solide (Elisa, radio-immunologie [RIA]). Plusieurs ateliers de consensus ont permis

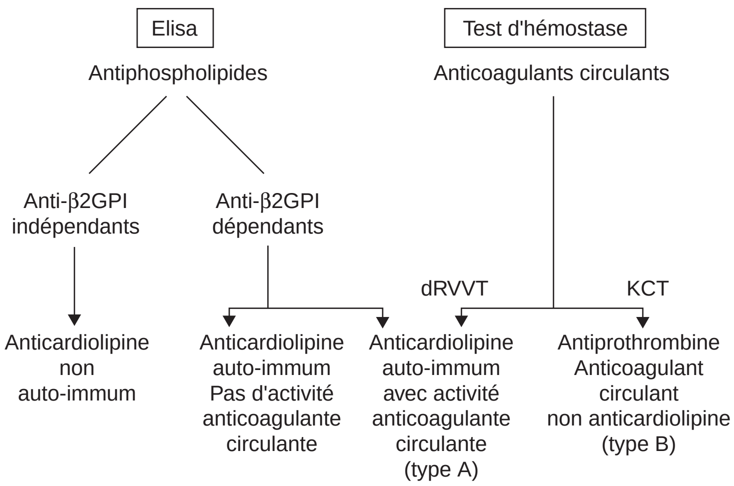

2 *Principaux anticorps antiphospholipides avec ou sans activité anticoagulante circulante. DRVVT : temps de coagulation de venin dilué de vipère Russell ; KCT : temps de kaolin.*

d'aboutir à un certain degré de standardisation. Les résultats, exprimés en unités GPL pour les IgG, MPL pour les IgM et APL pour les IgA, sont classés en négatifs, douteux, positifs et très positifs. Seuls des résultats positifs (≥ 25 UGPL, soit > 5 DS) ou très positifs vérifiés à 2 mois d'intervalle sont retenus comme pertinents.

Les anticorps ainsi dosés sont dirigés, soit contre un épitope du phospholipide (anticardiolipine β2GPI indépendant), soit contre un épitope conformationnel sur le cofacteur protéique qui se lie aux phospholipides (présent dans le plasma ou le sérum servant à la préparation des tampons) et démasqué à l'occasion de cette liaison, (anticardiolipine β2GPI dépendant) soit contre un épitope de faible affinité de la β2 GPI lorsque cette protéine n'est pas sous forme d'un multimère (anti-β2GPI proprement dit).

Un dosage Élisa direct des anticorps anti-β2-GPI a été mis au point [36, 68]. Les résultats obtenus sont très voisins de ceux obtenus avec la cardiolipine comme antigène. Son avantage principal est de discriminer parmi les anticorps anticardiolipine, en première approximation, ceux qui sont β2-GPI dépendants et spécifiques de la β2-GPI humaine, seuls associés aux phénomènes thrombotiques, et d'ignorer les anticardiolipine qui reconnaissent réellement le phospholipide et non son cofacteur et qui sont réputés non associés aux manifestations de thrombose. Il s'agit d'alloanticorps présents dans les sérums de sujets ayant une maladie infectieuse telle la syphilis ou des maladies virales tel le virus de l'immunodéficience humaine (VIH-1) ou le virus C de l'hépatite.

Parmi les anticorps anticardiolipine β2-GPI-dépendants, certains ont une activité anticoagulante circulante lupique et d'autres en sont dépourvus *(fig 2)*.

Plusieurs autres anticorps anticofacteurs protéiques font actuellement l'objet d'investigations. Les anticorps antiprothrombine sont présents chez 70 % des lupus avec anticoagulant circulant, 40 % des syndromes des antiphospholipides et 70 % des sujets ayant un anticoagulant circulant induit par une prise médicamenteuse. Il s'agit, à fréquence égale soit d'IgG, soit d'IgM.

Les trois types de méthodes de détection des anticorps antiphospholipides sont de sensibilité différente, et détectent des anticorps dirigés contre des antigènes différents. Ainsi s'expliquent les discordances entre les tests d'hémostase et les dosages Elisa ou les sérologies de la syphilis.

Il faut également savoir que les traitements corticoïdes ou immunosuppresseurs peuvent négativer temporairement les taux d'anticardiolipine et être sans action sur l'activité LA. Enfin, à l'occasion d'un accident thrombotique, on peut voir disparaître les aPL, en particulier les anticardiolipine et les anti-β2GPI. On évoque un phénomène de consommation. On saura redemander un dosage quelques semaines plus tard.

Devant un tableau clinique de syndrome des antiphospholipides dit « séronégatif », où ces trois types de tests sont négatifs à plusieurs déterminations, on peut être amené à rechercher les autres isotypes d'anticardiolipine (IgM ou IgA) ou des anticorps dirigés contre un mélange de phospholipides, la phosphatidylsérine, la phosphatidyléthanolamine, mais ces recherches sont rarement positives, des anticorps de tous isotypes anticofacteurs, voire un anticoagulant circulant avec d'autres réactifs, avec préincubation à 37 °C du plasma ou encore des anticorps antimitochondries de type V souvent détectés en association avec un tableau de syndrome d'Evans.

Anticorps anticytoplasme de polynucléaires neutrophiles [12, 25]

Décrits en 1982 par un test d'immunofluorescence chez des patients ayant une glomérulonéphrite nécrosante extracapillaire et des signes cliniques évocateurs de vascularite systémique, les anticorps, appelés par les Anglo-Saxons ANCA constituent actuellement un marqueur diagnostique précieux de certaines vascularites systémiques primitives.

CIBLES DES « ANTI-NEUTROPHIL CYTOPLASM ANTIBODIES »

Ces anticorps reconnaissent différents antigènes présents dans les granules des polynucléaires neutrophiles, mais aussi des monocytes. L'antigène PR3 (protéinase 3) de PM 29 kD est la cible principale des ANCA observés dans la granulomatose Wegener, alors que la myéloperoxydase (MPO) est la cible des ANCA observés dans la polyangéite microscopique (micro-PAN) et l'angéite granulomateuse de Churg et Strauss. D'autres antigènes cibles des ANCA sont plus rarement incriminés : l'élastase, la cathepsine G, l'azurocidine, l'alphaénolase, la CAP 57 *(cationic antigenic protein)*, la β glucuronidase, la protéine BPI *(bactericidal/permeability increasing protein)*, la lactoferrine, le lysosyme. Ces deux derniers antigènes sont situés dans les granules secondaires, les autres dans les granules primaires.

STRATÉGIE DE DÉPISTAGE ET DE CARACTÉRISATION [57]

Les ANCA sont actuellement dépistés en routine. Leur demande se justifie en présence de signes évocateurs de vascularite systémique ou devant une insuffisance rénale rapidement progressive d'origine glomérulaire. Du fait de la relative rareté des affections associées aux ANCA, le rendement d'une telle recherche est très faible : 14/212 d'une série de malades suspects de vascularite ont des cANCA [49], 2 à 18 % de suspicions de vascularite dans les hôpitaux écossais [39].

■ *Immunofluorescence indirecte sur polynucléaires humains* [75]

L'immunofluorescence indirecte sur polynucléaires humains constitue la méthode de détection de référence internationalement reconnue. Les polynucléaires isolés sur gradient de densité sont étalés ou cytocentrifugés, et fixés à l'alcool absolu à 4°. La révélation se fait avec un antisérum polyvalent capable de reconnaître les trois isotypes d'immunoglobulines humaines. Deux aspects principaux dans la fluorescence sont observés : un aspect granuleux diffus (C-ANCA) et un aspect de la fluorescence du cytoplasme à la périphérie du noyau (P-ANCA).

Il a été montré que l'aspect périphérique était lié à un artefact de fixation entraînant une redistribution des granules autour des noyaux du polynucléaire. L'utilisation d'un autre fixateur tel que le formol acétone, permet d'éviter une telle redistribution et facilite ainsi la distinction entre les P-ANCA et les anticorps antinucléaires spécifiques de polynucléaires, parfois observés dans les polyarthrites rhumatoïdes avec ou sans syndrome de Felty et vascularite. Ces anticorps antinucléaires qui ne reconnaissent que les noyaux des polynucléaires sont appelés dans la littérature anglo-saxonne GS-ANA *(granulocyte specific antinuclear antibodies)*. L'utilisation

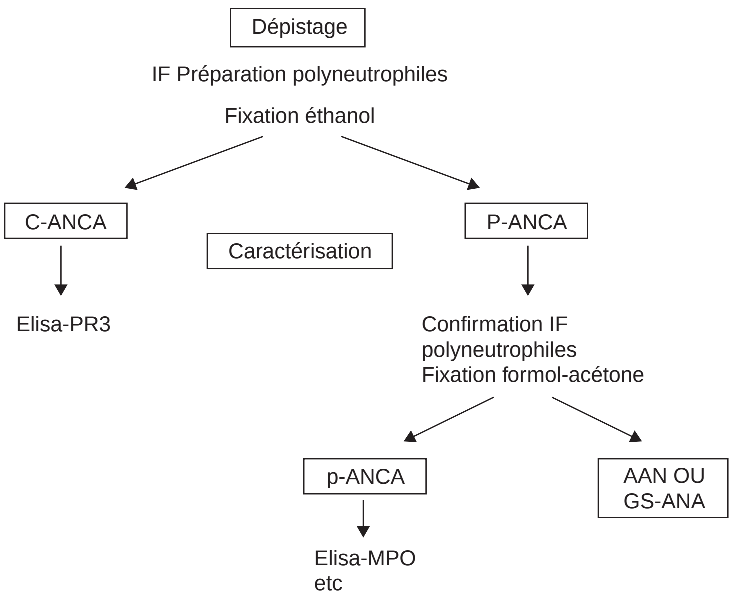

3 *Procédure de détection des anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA). MPO : myéloperoxydase ; IF : immunofluorescence ; AAN : anticorps antinoyaux ; GS-ANA : anticorps antinucléaires spécifiques des granulocytes.*

conjointe des deux types de fixation est actuellement recommandée pour distinguer les différents types d'anticorps *(fig 3)*.

Outre ces trois types de fluorescence on a décrit des aspects « atypiques » (« X »-ANCA) en particulier un aspect diffus et homogène du cytoplasme dont la signification reste à l'étude. Il s'agit dans certains cas d'anticathepsine G, mais habituellement on ne connaît pas l'antigène reconnu.

Plusieurs variantes de cette méthode de référence qu'est l'immunofluorescence sur polynucléaires humains, ont été proposées pour le dépistage des ANCA : citons l'utilisation d'un anti-sérum marqué à la peroxydase qui permet une distinction aisée entre P-ANCA et GS-ANA, utilisation de frottis de sang de sujets atteints de leucémie myéloïde chronique fixé en formol acétone, ou de lignée cellulaire humaine promyélocytaire HL 60 en sachant que certaines souches de cellules HL 60 n'expriment plus, après plusieurs passages, l'antigène PR3. Il est en effet intéressant de souligner que les ANCA reconnaissent non seulement les constituants des polynucléaires, mais également ceux des monocytes.

Quel que soit le substrat utilisé, ces techniques d'immuno-fluorescence ou d'immunoperoxydase permettent d'étudier la classe et la sous-classe d'immunoglobulines ainsi que le titre des anticorps anticytoplasme de polynucléaires neutrophiles.

■ *Méthodes de dosage en phase solide* [10, 12]

Les ANCA sont aussi détectés par des tests quantitatifs radio-immunologiques (RIA) ou immunoenzymatiques (Elisa) en utilisant comme antigène, soit des granules purifiés, soit des protéines isolées par extraction ou colonnes d'immunoaffinité. Différentes trousses commerciales sont disponibles pour le dosage des anticorps anti-PR3 (protéine 29 kD) ou anti-MPO. Certaines permettent aussi le dosage des antiélastase, anticathepsine G, antilactoferrine et antilysozyme. Il n'existe pas de très bonne corrélation entre les titres d'ANCA déterminés par immunofluorescence indirecte et les titres

Tableau VII. – Fréquence (%) des maladies associées aux *anti-neutrophil cytoplasmic antibodies* ***(ANCA).***

Maladie	C-ANCA	P-ANCA	X-ANCA
Wegener	50-85	15	
• diffus			
• localisé			
PAN microscopique	30	80	
Churg et Strauss	10	30	
PAN macroscopique	0	10	
RCH			60
Crohn			10
Cholangite sclérosante			50
PR		20	
LES (spontané)	10		

RCH : rectocolite ulcérohémorragique ; PAN : périartérite noueuse ; PR : polyarthrite rhumatoïde ; LES : lupus érythémateux systémique.

obtenus par ces méthodes en phase solide. Des dissociations dans les deux sens sont possibles. Les sérums positifs par IF sont cependant très habituellement positifs en Elisa et inversement.

VALEUR DIAGNOSTIQUE DES « ANTI-NEUTROPHIL CYTOPLASMIC ANTIBODIES »

■ *Diagnostic associé aux différents types d'« anti-neutrophil cytoplasmic antibodies »* [49, 55]

Schématiquement, on peut retenir que les C-ANCA se voient dans la maladie de Wegener, dont ils sont un marqueur sensible et spécifique, et accessoirement dans certaines vascularites avec une glomérulonéphrite rapidement progressive, telle que la PAN microscopique. Les P-ANCA se rencontrent essentiellement dans les PAN microscopiques et les glomérulonéphrites (GN) rapidement progressives pauci-immunes, dans la granulomatose allergique de Churg et Strauss, et accessoirement dans la polychondrite atrophiante, la rectocolite hémorragique, la cholangéite sclérosante, beaucoup plus exceptionnellement dans les polyarthrites rhumatoïdes, les connectivites, diverses infections (tuberculose, surtout amibiase viscérale et infection à PV B19, infection chez des VIH), et après certaines prises médicamenteuses (D-pénicillamine, allopurinol, propylthiouracil, L-tryptophane, hydralazine, clozapine, oméprazole, …) *(tableau VII)*.

■ *Valeur diagnostique d'une variation du taux d'« anti-neutrophil cytoplasmic antibodies »* [8, 17, 29, 34]

Le taux d'ANCA varie sous traitement corticoïde et immunosuppresseur. Ainsi les c-ANCA diminuent ou disparaissent en 6 semaines à 3 mois après traitement initial d'une maladie de Wegener active. La question reste posée de l'utilité du dosage répété pour suivre l'évolution de cette affection à rechute. Les séries prospectives ont montré qu'une concordance clinico-biologique était observée dans 50 à 60 % des cas avec une réascension des taux précédant une rechute clinique (35 % des cas). Néanmoins, dans un tiers des cas, il existe une dissociation : soit les taux restent élevés durant une rémission, soit les taux restent indétectables ou bas à l'occasion d'une poussée. La persistance de taux élevés est cependant plus fréquente chez les sujets qui vont rechuter. Des constatations analogues ont été faites pour les maladies associées aux P-ANCA. Les corrélations clinico-biologiques sont moins mauvaises avec les dosages en IF qu'avec les dosages en Elisa.

Références

[1] Aho K, Palosuo T, Lukka M, Kurki P, Isomäki H, Kautiainen H et al. Antifilaggrin antibodies in recent-onset arthritis. *Scand J Rheumatol* 1999 ; 28 : 113-116

[2] Aho K, VonEssen R, Kurki P, Palosuo T, Heliovaara M. Antikeratin antibody and antiperinuclear factor as markers for subliclinical rheumatoid disease process. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1278-1281

[3] Alnigenis MN, Warikoo S, Barland P. Antiperinuclear factor and antikeratin antibody: diagnostic use in a clinical laboratory setting. *J Rheumatol* 2000 ; 27 : 2056-2057

[4] Amoura Z, Piette JC, Chabre H, Cacoub P, Papo TH, Wechsler B et al. Circulating plasma levels of nucleosomes in patients with systemic lupus erythematosus. Correlation with serum antinucleosome antibody titers and absence of clear association with disease activity. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 2217-2225

[5] Arnoux D, Boutière B, Sanmarco M. Les anticorps « antiphospholipides » : intérêt clinique et diagnostic biologique. *Ann Biol Clin* 2000 ; 58 : 557-574

[6] Berthelot JM, Garnier P, Glémarec J, Flipo RM. Valeur des anticorps anti-périnucléaires au 1:100 pour le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde. Étude de 600 patients et méta-analyse de la littérature. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 9-15

[7] Berthelot JM, Maugars Y, Castagne A, Audrain M, Prost A. Antiperinuclear factors are present in polyarthritis before ACR criteria for rheumatoid arthritis are fulfilled. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 123-125

[8] Boomsma MM, Stegman CA, Van der Leij MJ, Oost W, Hermans J, Kallenberg CG et al. Prediction of relapses in Wegener's granulomatosis by measurement of antineutrophil cytoplasmic antibody levels. A prospective study. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 2025-2033

[9] Cervera R, Piette JC, Font J, Khamashta MA, Shoenfeld Y, Camps MT et al. Antiphospholipid syndrome. Clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1 000 patients. *Arthritis Rheum* 2002 ; 46 : 1019-1027

[10] Choi HK, Liu S, Merkel PA, Colditz GA, Niles JL. Diagnostic performance of antineutrophil cytoplasmic antibody tests for idiopathic vasculitides: meta-analysis with a focus on antimyeloperoxidase antibodies. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 1584-1590

[11] Cordonnier C, Meyer O, Palazzo E, De Bandt M, Elias A, Nicaise P. Diagnostic value of anti-RA33 antibody, antikeratin antibody, antiperinuclear factor and antinuclear antibody in early rheumatoid arthritis: comparison with rheumatoid factor. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 620-624

[12] De Bandt M. Les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA). *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 457-472

[13] Desprès N, Boire G, Lopez-Longo FJ, Ménard HA. The Sa system: a novel antigen-antibody system specific for rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1027-1033

[14] Després N, Talbot G, Plouffe B, Boire G, Ménard A. Detection and expression of a cDNA clone that encodes a polypeptide containing two inhibitory domains of human calpastatin and its recognition by rheumatoid arthritis sera. *J Clin Invest* 1995 ; 95 : 1891-1896

[15] Emlen W, O'Neill L. Clinical significance of antinuclear antibodies. Comparison of detection with immunofluorescence and enzyme-linked immunosorbent assays. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1612-1618

[16] Forslind K, Vincent C, Serre G, Svensson B. Antifilaggrin autoantibodies in early rheumatoid arthritis. *Scand J Rheumatol* 2000 ; 29 : 320-322

[17] Girard T, Mahr A, Noël LH, Cordier JF, Lesavre P, André MH, Guillevin L. Are antineutrophil cytoplasmic antibodies a marker predictive of relapse in Wegener's granulomatosis? A prospective study. *Rheumatology* 2001 ; 40 : 147-151

[18] Goldbach-Mansky R, Lee J, McCoy A, Hoxworth J, Yarboro C, Smolen JS et al. Rheumatoid arthritis associated autoantibodies in patients with synovitis of recent onset. *Arthritis Res* 2000 ; 2 : 236-243

[19] Hassfeld W, Steiner G, Graninger W, Witzmann G, Schweitzer H, Smolen JS. Autoantibody to the nuclear antigen RA33: a marker for early rheumatoid arthritis. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 199-203

[20] Hassfeld W, Steiner G, Hartmuth K, Kolarz G, Scherak et al. Demonstration of a new antinuclear antibody (anti-RA 33) that is highly specific for rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 1515-1520

[21] Hayem G, Chazerain P, Combe B, Elias A, Haïm T, Nicaise P et al. Anti-Sa antibody is an accurate diagnostic and prognostic marker in adult rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 7-13

[22] Hepburn AL, Charles PJ. Antinuclear factor. *Rheumatology* 2002 ; 41 : 343-345

[23] Hirata M, Mimori T, Akizuki M, Craft J, Hardin JA, Homma M. Autoantibodies to small nuclear and cytoplasmic ribonucleoproteins in Japanese patients with inflammatory muscle disease. *Arthritis Rheum* 1992 ; 35 : 449-456

[24] Hoet RM, Van Venrooij WJ. The antiperinuclear factor (APF) and antikeratin antibodies (AKA) in rheumatoid arthritis. In : Rheumatoid arthritis. Berlin : Springer-Verlag, 1992 : 299-318

[25] Hoffman GS, Specks U. Antineutrophil cytoplasmic antibodies. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 1521-1537

[26] Hueber W, Hassfeld W, Smolen JS, Steiner G. Sensitivity and specificity of anti-Sa autoantibodies for rheumatoid arthritis. *Rheumatology* 1999 ; 38 : 155-159

[27] Johanet C, André C, Sibiia J, Baquey A, Oksman F, San Marco M et al. Signification clinique des anticorps antiribosomes. *Rev Méd Interne* 2000 ; 21: 510-516

[28] Jonsson T, Steinsson K, Jonsson H, Geirsson AJ, Thorsteinsson J, Valdimarsson H. Combined elevation of IgM and IgA rheumatoid factor has high diagnostic specificity for rheumatoid arthritis. *Rheumatol Int* 1998 ; 18 : 119-122

[29] Kerr GS, Fleisher TA, Hallahan CW, Leavitt RY, Fauci AS, Hoffman GS. Limited prognostic value of changes in antineutrophil cytoplasmic antibody titer in patients with Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 365-371

[30] Klein Gunnewiek JM, Van de Putte LB, Van Venrooij WJ. The U1 snRNP complex: an autoantigen in connective tissue diseases. An update. *Clin Exp Rheumatol* 1997 ; 15 : 549-560

[31] Kroot EJ, De Jong BA, Van Leeuwen MA, Swinkel H, Van den Hoogen FH, Van't Hof M et al. The prognostic value of anticyclic citrullinated peptide antibody in patients with recent-onset rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 1831-1835

[32] Kuwana M, Kaburaki J, Mimori T, Tojo T, Homma M. Autoantibody reactive with three classes of RNA polymerases in sera from patients with systemic sclerosis. *J Clin Invest* 1993 ; 91 : 1399-1404

[33] Kuwana M, Kaburaki J, Okano Y, Tojo T, Homma M. Clinical and prognostic associations based on serum antinuclear antibodies in Japanese patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 75-83

[34] Kyndt X, Reumaux D, Bridoux F, Tribout B, Bataille P, Hachulla E et al. Serial measurements of antineutrophil cytoplasmic autoantibodies in patients with systemic vasculitis. *Am J Med* 1999 ; 106 : 527-533

[35] Le Goff P, Youinou P, Jouquan J. Étude de la précocité d'apparition des anticorps antikératine. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1986 ; 53 : 699-700

[36] Lee SS, Cho ML, Joo YS, Kim WU, Hong YS, Min JK et al. Isotypes of anti-β2 glycoprotein I antibodies: association with thrombosis in patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 520-524

[37] Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Dalakas M, Plotz PH et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: myositis specific autoantibodies define useful homogeneous patient group. *Medicine* 1991 ; 70 : 360-374

[38] Masson-Bessière C, Sebbag M, Durieux JJ, Nogueira l, Vincent C, Durioux R et al. In the rheumatoid pannus, antifilaggrin autoantibodies are produced by local plasma cell-sand constitue a higher proportion of IgG than in synovial fluid and serum. *Clin Exp Immunol* 2000 ; 119 : 544-552

[39] McLaren JS, Stimson RH, McRorie ER, Coia JE, Luqmani RA. The diagnostic value of anti-neutrophil cytoplasmic antibody testing in a routine clinical setting. *Q J Med* 2001 ; 94 : 615-621

[40] Menard HA, Lapointe E, Rochd MD, Zhou ZJ. Insights into rheumatoid arthritis derived from the Sa immune system. *Arthritis Res* 2000 ; 2 : 429-432

[41] Meyer O, Fabregas D, Cyna L, Ryckewaert A. Les anticorps anti-kératine. Un marqueur des polyarthrites rhumatoïdes évolutives. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1986 ; 53 : 601-605

[42] Mimori T, Suganuma K, Tanami Y, Nojima T, Matsumura M, Fujii T et al. Autoantibodies to calpastatin (an endogenous inhibitor for calcium-dependent neutral protease, calpain) in systemic rheumatic diseases. *Proc Natl Acad Sci USA* 1995 ; 92 : 7267-7271

[43] Min J, Kim SJ, Park SH, Seo YI, Kang HJ, Kim WU et al. Anti-nucleosome antibody: significance in lupus patients lacking anti-double-stranded DNA antibody. *Clin Exp Rheumatol* 2002 ; 20 : 13-18

[44] Morozzi G, Bellisai F, Simpatico A, Pucci G, Bacarelli MR, Campanella V et al. Comparison of different methods for the detection of anti-Ro/SSA antibodies in connective tissue diseases. *Clin Exp Rheumatol* 2000 ; 18 : 729-731

[45] Okano Y, Steen VD, Medsger TA Jr. Autoantibody reactive with RNA polymerase III in systemic sclerosis. *Ann Intern Med* 1993 ; 119 : 1005-1013

[46] Paimela L, Palosuo T, Aho K, Lukka M, Kurki P, Leirilalo-Repo M et al. Association of autoantibodies to filaggrin with an active disease in early rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2001 ; 60 : 32-35

[47] Palosuo T, Lukka M, Alenius H, Kalkkinen N, Aho K, Kurki P et al. Purification of filaggrin from human epidermis and measurement of antifilaggrin autoantibodies in sera from patients with rheumatoid arthritis by an enzyme-linked immunosorbent assay. *Int Arch Allergy Immunol* 1998 ; 115 : 294-302

[48] Parekh RB, Isenberg DA, Dweek RA, Ansell BM, Rademacher TW. Galactosylation of IgG associated oligosaccharides : reduction in patients with adult and juvenile onset rheumatoid arthritis and relation to disease activity. *Lancet* 1998 ; 351 : 966-969

[49] Rao JK, Allen NB, Feussner JR, Weinberger M. A prospective study of antineutrophil cytoplasmic antibody (c-ANCA) and clinical criteria in diagnosing Wegener's granulomatosis. *Lancet* 1995 ; 346 : 926-931

[50] Reichlin M. ENA: its place in medicine. *Lupus* 2002 ; 11 : 201-203

[51] Reparon-Schuijt CC, Van Esch WJ, Van Kooten C, Schellekens GA, De Jong BA, Van Venrooij WJ et al. Secretion of anti-citrulline containing peptide antibody by B lymphocytes in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2001 ; 44 : 41-47

[52] Saraux A, Valls I, Voisin V, Koreichi A, Baron D, Youinou P et al. How useful are tests for rheumatoid factors, antiperinuclear factors, antikeratin antibody, and the HLA DR4 antigen for the diagnosis of rheumatoid arthritis? *Rev Rhum [engl ed]* 1995 ; 62 : 16-20

[53] Schellekens GA, De Jong BA, Van den Hoogen FH, Van De Putte LBA. Citrulline is an essential constituent of antigenic determinants recognized by rheumatoid arthritis-specific autoantibodies. *J Clin Invest* 1998 ; 101 : 273-281

[54] Schellekens GA, Visser H, De Jong BA, Van den Hoogen FHJ, Hazes JM, Breedveld FC et al. The diagnostic properties of rheumatoid arthritis antibodies recognizing a cyclic citrullinated peptide. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 155-163

[55] Schönermarck U, Lamprecht P, Csernok E, Gross WL. Prevalence and spectrum of rheumatic diseases associated with proteinase 3-antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) and myeloperoxidase -ANCA. *Rheumatology* 2001 ; 40 : 178-184

[56] Scofield AH, Farris AD, Horsfall AC, Harley JB. Fine specificity of the autoimmune response to the Ro/SSA and La/SSB ribonucleoproteins. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 199-209

[57] Segelmark M, Westman K, Wieslander J. How and why should we detect ANCA? *Clin Exp Rheumatol* 2000 ; 18 : 629-635

[58] Serre G. Autoanticorps antifilaggrine/antifibrine déiminée. Outre leur intérêt diagnostique et pronostique, les autoanticorps antifilaggrine/antifibrine déiminée (AFA) sont probablement impliqués dans la physiopathogénie rhumatoïde. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2001 ; 68 : 201-203

[59] Shmerling RH, Delbanco TL. How useful is the rheumatoid factor ? An analysis of sensitivity, specificity and predictive value. *Arch Intern Med* 1992 ; 152 : 2417-2420

[60] Shmerling RH, Delbanco TL. The rheumatoid factor: an analysis of clinical utility. *Am J Med* 1991 ; 91 : 528-534

[61] Smeenk RJ. Detection of antibodies to dsDNA: current insights into its relevance. *Clin Exp Rheumatol* 2002 ; 20 : 294-300

[62] Spencer-Grenn G, Alter D, Welch HG. Test performance in systemic sclerosis: anti-centromere and anti-Scl 70 antibodies. *Am J Med* 1997 ; 103 : 242-248

[63] Steen VD, Powell DL, Medsger TA Jr. Clinical correlations and prognosis based on serum autoantibodies in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 196-203

[64] Tan EM. The LE cell and its legacy. *Clin Exp Rheumatol* 1998 ; 16 : 652-658

[65] Tan EM, Rodnan GP, Garcia I, Moroi Y, Fritzler MJ, Peebles C. Diversity of antinuclear antibodies in progressive systemic sclerosis. Anti-centromere antibody and its relationship to CREST syndrome. *Arthritis Rheum* 1980 ; 23 : 617-625

[66] Tan EM, Smolen JS, McDougal JS, Butcher BT, Conn D, Dawkins R et al. A critical evaluation of enzyme immunoassays for detection of antinuclear autoantibodies of defined specificities. I. Precision, sensitivity and specificity. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 455-464

[67] Tan EM, Smolen JS, McDougal JS, Fritzler MJ, Gordon TH, Hardin JA et al. A critical evaluation of enzyme immunoassay kits for detection of antinuclear autoantibodies of defined specificities. II. Potential for quantitation of antibody content. *J Rheumatol* 2002 ; 29 : 68-74

[68] Tubach F, Hayem G, Marchand JL, Weber M, Palazzo E, De Bandt M et al. IgG antiβ2 glycoprotein I antibodies in adult patients with systemic lupus erythematosus: prevalence and diagnostic value for the antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 2000 ; 27 : 1437-1443

[69] Vaile JH, Dyke L, Kherani R, Johnston C, Higgins T, Russell AS. Is high titre ANA specific for connective tissue disease? *Clin Exp Rheumatol* 2000 ; 18 : 433-438

[70] Van Jaarsveld CH, Ter Borg EJ, Jacobs JW, Schellekens GA, Gmelig-Meyling FH, Van Booma-Frankfort C et al. The pronostic value of the antiperinuclear factor, anti-citrullinated peptide antibodies and rheumatoid factor in early rheumatoid arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 1999 ; 17 : 689-697

[71] Vincent C, De Keyser F, Masson-Bessière C, Sebbag M, Veys EM, Serre G. Anti-perinuclear factor compared with the so called "antikeratin" antibodies and antibodies to human epidermis filaggrin, in the diagnosis of arthritides. *Ann Rheum Dis* 1999 ; 58 : 42-48

[72] Vincent C, Simon M, Sebbag M, Girbal-Neuhauser E, Durieux JJ, Cantagrel A et al. Immunogblotting detection of autoantibodies to human epidermis filaggrin: a new diagnostic test for rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 838-846

[73] Vittecoq O, Jouen-Beades F, Krzanowska K et al. Les facteurs rhumatoïdes, les anticorps antifilaggrine et la faible production in vitro d'interleukine 2 et d'interféron-gamma sont des marqueurs immunologiques utiles au diagnostic précoce de la polyarthrite rhumatoïde dans une population de recrutement libéral. Étude préliminaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2001 ; 68 : 239-249

[74] Von Essen R, Kurki P, Isomaki H, Okubo S, Kautiainen H, Aho K. Prospect for an additional laboratory criterion for rheumatoid arthritis. *Scand J Rheumatol* 1993 ; 22 : 267-272

[75] Wiik A. Rational use of ANCA in the diagnosis of vasculitis. *Rheumatology* 2002 ; 41 : 481-483

[76] Young A, Sumar N, Bodman K, Goyal S, Sinclair H, Roitt I et al. Agalactosyl IgG : an aid to differential diagnosis in early synovitis. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1425-1429

Examens biologiques en pathologie articulaire

M De Bandt

Autres examens immunologiques des pathologies rhumatismales

Résumé. – *Les autres examens immunologiques utiles au rhumatologue sont la recherche de cryoglobulinémie, en cas d'hépatite C notamment, le dosage du complément, dont la baisse peut relever d'une consommation (complexes immuns, infections bactériennes) ou d'un déficit congénital, la recherche d'une immunoglobuline monoclonale ou de dépôts amyloïdes.*

Mots-clés : *arthrites, syndrome inflammatoire, autoanticorps.*

Cryoglobulinémie

DÉFINITION - TAUX

Une cryoglobuline est une immunoglobuline sérique possédant la caractéristique physique de précipiter au froid, puis de se redissoudre lors du réchauffement. Cette définition exclut donc les protéines précipitant au froid mais incapables de se redissoudre secondairement (cryofibrinogène…).

Le taux d'une cryoglobuline dans le sang est très variable entre 10 µg et 50 g/L. Historiquement, seules les quantités importantes de cryoglobulines étaient détectées et correspondaient le plus souvent à des affections néoplasiques (syndrome lymphoprolifératif…). Avec les progrès des techniques d'isolement, la fréquence des détections positives s'est considérablement accrue traduisant l'abaissement des seuils de sensibilité des diverses méthodes utilisées. On détecte actuellement de façon courante des cryoglobulinémies de taux faible de moins de 100 µg/L, se pose alors la question de la signification pathologique qui n'est pas toujours évidente. La présence d'une cryoglobulinémie à taux faible dans des sérums humains normaux est une situation clinique fréquente dont la signification pathologique en clinique n'est pas démontrée.

MÉTHODE DE DÉTECTION

La température de cryoprécipitation varie entre 10 et 37 °C. Lorsque cette température est proche de celle de l'organisme, le prélèvement sanguin doit être effectué avec de nombreuses précautions afin d'éviter la précipitation qui fausserait le résultat ultérieur. L'utilisation de matériel chauffé, dans une pièce réchauffée et en transportant le prélèvement dans un flacon hermétiquement protégé est indispensable pour la validité du résultat. Après centrifugation, le sérum du patient est déposé à 4 °C dans un tube fin pendant plusieurs jours afin de permettre la précipitation et la détection de la cryoglobuline. Le cryoprécipité est ensuite lavé et redissolu plusieurs fois. On en précise la température de précipitation, puis la cryoglobulinémie est dosée (méthode approximative par mesure du cryocrite ou dosage pondéral des protéines). L'électrophorèse permet d'apprécier le nombre et la mobilité des diverses fractions du cryoprécipité. L'analyse par immunoélectrophorèse identifie le nombre, la classe des diverses immunoglobulines présentes, établit leur caractère monoclonal ou non, en en précisant le type de la chaîne légère.

CLASSIFICATION

La classification de Brouet [1] classe les cryoglobulines en trois groupes.

Type I

Les cryoglobulinémies de type I sont constituées par une seule population d'immunoglobuline monoclonale. Elles représentent environ un tiers de l'ensemble des cryoglobulines. Dans ce cas, le cryoprécipité comporte uniquement une immunoglobuline monoclonale, le plus souvent de la classe IgM, plus rarement IgG, tout à fait exceptionnellement IgA ou composé de chaînes légères exclusives. Leur taux sérique est en général élevé, de l'ordre de plusieurs grammes par litre et facilement détectable. Ces immunoglobulines sont strictement normales sur le plan fonctionnel.

Le type I s'observe au cours des proliférations tumorales : lymphome, leucémie lymphoïde chronique, maladie des agglutinines froides, maladie de Waldenström et myélome ; mais est également observé au cours des hépatopathies : hépatites chroniques, hépatites auto-immunes, cirrhose biliaire primitive ou cirrhose post-hépatitique.

Type II

Le type II regroupe les cryoglobulines mixtes avec un composant monoclonal. Ce type représente environ un tiers des cryoglobulinémies. Le cryoprécipité contient deux immunoglobulines dont l'une est monoclonale. Il s'agit le plus souvent en fait de complexes immuns. Les cryoglobulines IgM-IgG sont les plus fréquentes, le constituant monoclonal étant alors formé de l'IgM qui reconnaît en général un déterminant antigénique

Michel De Bandt : *Praticien hospitalier, service de rhumatologie, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.*

Toute référence à cet article doit porter la mention : De Bandt M. Examens biologiques en pathologie articulaire. Autres examens immunologiques des pathologies rhumatismales. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-001-B-30, 2003, 4 p.

présent sur le fragment Fc de l'IgG polyclonale. La chaîne légère de l'IgM est pratiquement toujours de type kappa. Les complexes lgG-IgG ou les IgA-IgG sont plus rares. Enfin, si l'immunoglobuline monoclonale reconnaît la fraction Fc des IgG, il s'agit alors d'un facteur rhumatoïde monoclonal, capable d'activer le complément. La concentration sérique des cryoglobulinémies de type II est en général de l'ordre du gramme.

La dénomination « cryoglobulinémie essentielle » correspond aux cryoglobulines de type II pour lesquelles aucune origine ni aucune étiologie ne peut être précisée. Cette dénomination est un abus de langage. C'est en effet dans cette circonstance que le rôle direct du virus de l'hépatite C est reconnu depuis une dizaine d'années.

Les maladies associées à ces cryoglobulinémies de type II sont parfois des proliférations tumorales ; le plus souvent des maladies auto-immunes (maladie lupique et syndrome de Sjögren, polyarthrite rhumatoïde, vascularite systémique, maladie musculaire inflammatoire idiopathique…) ou encore des maladies infectieuses qu'elles soient virales (rétrovirus, cytomégalovirus, parvovirus B19, virus des hépatites A et B), d'origine bactérienne au cours des endocardites, de la syphilis, de la maladie de Lyme ou au cours des parasitoses telles que la toxoplasmose, l'échinococcose, la schistosomiase, le paludisme, le kala-azar…

Il faut reconnaître qu'actuellement, la majorité des cryoglobulines de type II sont liées à l'infection par le virus de l'hépatite C [6]. La présence du virus est retrouvée dans plus de la moitié des cryoglobulinémies mixtes en France, un peu plus dans le Sud de l'Europe, un peu moins dans le Nord. La recherche systématique de l'infection par le virus de l'hépatite C chez des patients porteurs d'une cryoglobulinémie de type mixte est positive dans la moitié des cas, justifiant la réalisation systématique de cet examen [4].

Type III

Les cryoglobulinémies mixtes polyclonales de type III sont dépourvues de tout composant monoclonal. Elles représentent 30 à 50 % du total des cryoglobulines. Leur taux est le plus souvent faible, de l'ordre de la centaine de milligrammes. Il s'agit en majorité de complexe IgM-IgG ou parfois IgM-IgG-IgA. Les complexes de cryoglobulinémie de type III sont souvent composites, pouvant contenir du complément, des antigènes variés, du fibrinogène… On peut les considérer comme des complexes immuns circulants. Une activité de type facteur rhumatoïde est souvent présente, capable de reconnaître à la fois les IgG de malade et celles de lapin, ce qui les rapproche donc des facteurs rhumatoïdes classiques.

Ces cryoglobulinémies de type III sont le plus souvent rencontrées au cours des maladies auto-immunes, puis, par ordre de fréquence décroissante, au cours des hépatopathies chroniques, des maladies infectieuses et des hémopathies. Aucune étiologie n'est retrouvée dans un quart des cryoglobulinémies de type III.

Système du complément [3]

DÉFINITION

Le système de complément désigne un ensemble de protéines essentiellement plasmatiques doué de propriétés de reconnaissance et de propriétés effectrices. Le système est dénommé ainsi parce qu'il vient compléter l'action des anticorps dans la défense antibactérienne. Ces propriétés lui permettent, en effet, de distinguer des structures étrangères à l'organisme, en particulier des structures bactériennes.

Le pivot central du système du complément est formé de la fraction C3 auquel aboutissent deux voies dites classique et alterne. De là, naît une voie finale commune développant une action cytolytique par le biais d'un complexe d'attaque, membranaire.

La voie classique comporte les composants C1, C4 et C2, elle s'active lorsque le composant C1q reconnaît un complexe immun entraînant ensuite l'activation en cascade de C1r et de C1s (les deux autres composants de C1), puis l'activation de C4 et de C2 aboutissant à la formation de C4b2a, ou « C3 convertase de la voie classique ».

L'engagement de la voie alterne qui comprend les composants $C3_1$ B et D se fait lorsqu'un des fragments de C3 dénommé C3B-*like* rencontre une surface cellulaire bactérienne. La cascade d'activation se propageant induit la formation de la « C3 convertase alterne ».

La C3 convertase va cliver le fragment C3 tout en générant une boucle d'autoamplification. L'engagement de la voie finale, comportant les composants C5b-C6-C7-C8 et C9 se fait alors aboutissant au complexe de l'attaque membranaire capable de perforer les membranes cellulaires.

À tout instant de cette cascade enzymatique de nombreux facteurs de régulation interviennent à tout niveau, tendant à limiter l'autoactivation du processus.

La formation du complexe d'attaque membranaire n'est pas la seule fonction biologique de ce système. Un certain nombre de fragments protéiques libérés lors des cascades ont une activité biologique propre. Il en est ainsi des anaphylatoxines C3a-C4a et C5a capables de susciter une réponse de type anaphylactique (c'est le cas de C3a ou de C5a) ou de développer des propriétés de type chimiokine (c'est le cas de C5a) ou enfin de déclencher la production et la libération de certaines cytokines telles que l'interleukine 1 ou d'activer la production des lipo-oxygénases et cyclo-oxygénases (c'est encore le cas du C5a). Les fractions C4b et C3b sont capables d'opsoniser des particules étrangères. L'opsonisation permet d'accélérer la phagocytose grâce à la reconnaissance de ces fragments par des récepteurs spécifiques CD35, CD11 et CD18.

DOSAGE

Les tests de mesure biologiques doivent être entrepris le plus rapidement possible après prélèvement afin d'éviter de fausser les résultats. On peut schématiquement identifier deux types de dosage, d'une part des dosages quantitatifs des protéines de complément en général ou en particulier, réalisés par immunodiffusion radiale et par électro-immuno-diffusion et des dosages fonctionnels mesurant l'activité fonctionnelle de tel ou tel composant du complément : on peut ainsi étudier de manière fonctionnelle la voie classique par le dosage du CH50, la voie alterne, la mesure de l'activité des composants C1 à C9 ainsi que la mesure de l'activité directe du complément par des dosages du C3-dg ou du C3-d et la mesure de l'activité des divers inhibiteurs.

CLINIQUE

Des situations d'hypercomplémentémie sont liées à un phénomène inflammatoire général, s'observant dans la plupart des affections dites systémiques, dans les maladies infectieuses, les affections néoplasiques métastatiques…

Les hypocomplémentémies peuvent être le fait d'un déficit congénital. Des cas de déficit de pratiquement tous les composants du système complémentaire ont été décrits. Il existe des associations entre certains déficits congénitaux tels que le déficit en C2 et en C4 et la maladie lupique.

Les déficits acquis s'observent au cours des glomérulonéphrites, des maladies infectieuses systémiques sévères. Il s'agit alors d'un excès de consommation des différents composants touchant soit la voie alterne soit la voie classique.

Au cours des poussées du lupus érythémateux disséminé, on note également une activation de la voie classique (en général associée à une atteinte rénale). Au cours de la polyarthrite rhumatoïde, les déficits du complément sont exceptionnels : on note un abaissement du taux de C4 au cours des vascularites systémiques.

Au cours des cryoglobulinémies essentielles, il existe un abaissement des taux et une consommation de la voie classique.

Le dosage séquentiel des composants C3 et C4 ou des produits de dégradation : Bb, C3d, C4d … a été proposé pour suivre un malade souffrant de lupus, notamment les formes avec atteinte rénale, sans déficit congénital en un composant.

Immunoglobulines monoclonales

Par définition, une immunoglobuline monoclonale est formée d'une seule population d'immunoglobulines identiques toutes issues d'une seule population homogène (un clone) de lymphocyte B. Dans l'absolu, il serait nécessaire de démontrer que toutes ces chaînes d'immunoglobulines dites monoclonales possèdent à la fois le même type de chaînes lourdes et de chaînes légères, la même constante d'affinité, les mêmes idiotypes… Mais en pratique clinique, on se contente de vérifier que la mobilité électrophorétique est identique et que toutes ces molécules portent les mêmes chaînes lourdes et légères.

Une immunoglobuline monoclonale est suspectée devant la présence d'une « bande étroite » à l'électrophorèse des protéines dans la zone normale ou en amont de la zone normale de migration des immunoglobulines. Lorsque le pic est de petite taille, il peut passer inaperçu.

Après cette phase de détection, une phase d'identification fait appel à des techniques d'immunoélectrophorèse ou d'immunofixations à l'aide d'anticorps spécifiques.

Ces méthodes de détections peuvent être appliquées à l'ensemble des liquides biologiques.

Trois circonstances peuvent être identifiées :

– immunoglobuline monoclonale sérique entière ;

– immunoglobuline monoclonale sérique entière avec chaînes légères libres dans le sang et/ou dans les urines ;

– chaînes légères monoclonales libres, isolées dans les urines ou autrement dénommées protéines de Bence-Jones.

Les immunoglobulines monoclonales sont explorées systématiquement à la recherche d'une étiologie. On les détecte ainsi au cours des maladies auto-immunes (lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde et syndrome de Gougerot-Sjögren…) mais également au cours de la maladie de Waldenström, du myélome multiple des os et de toutes les proliférations malignes lymphoïdes. Des gammaglobulines monoclonales peuvent aussi être observées au cours des cancers, des maladies infectieuses chroniques, des hépatopathies….

Dans un nombre non négligeable de cas, les immunoglobulines monoclonales sont considérées comme idiopathiques en raison de l'absence de constatation d'une affection étiologique reconnue.

Protéines de l'amylose *(tableau I)*

CARACTÈRES GÉNÉRAUX

Les protéines de l'amylose forment un ensemble de molécules capables de se déposer dans des structures extracellulaires en adoptant des changements structurels et de réaliser des interactions avec la matrice extracellulaire pour former des fibrilles d'amylose.

Les tissus amyloïdes ont en commun des particularités tinctoriales, leur aspect fibrillaire en microscopie électronique et une structure conformationnelle bêta plissée. Les caractéristiques générales de l'amylose en microscopie optique sont une coloration en rose par l'hématoxyline-éosine-safran, une biréfringence jaune, verte après coloration par le rouge Congo et une fluorescence après coloration par la thioflavine. En microscopique électronique, la substance est formée de fibrilles d'une dizaine de nanomètres de diamètre, de longueurs variables disposées au hasard. L'étude en diffraction au rayon X confirme la conformation en feuillet bêta plissé perpendiculaire au grand axe de la fibrille. L'analyse biochimique montre que l'amylose est toujours constituée de deux groupes de molécules, d'une part des composants communs essentiellement le composant amyloïde P, l'apolipoprotéine E, des glycosamino-glycanes et d'autres molécules accessoires. D'autre part, s'y associe une protéine spécifique d'un type d'amylose à la base de la classification des protéines.

CLASSIFICATION DES COMPOSANTS PROTÉIQUES DE L'AMYLOSE [2, 5]

Le composant amyloïde P est présent dans tous les types d'amylose, c'est une alpha-1-glycoglobuline qui provient d'une substance sérique circulant sous le nom de *serum amyloid P component* ou SAP. La synthèse et la dégradation de ce composant P sont hépatiques.

Les glycosaminoglycanes sont avec le composant P un des composants communs de l'amylose. Il s'agit de protéoglycanes

Tableau I. – Principales protéines de l'amylose.

Protéine amyloïde	Précurseur	Diffusion	Présentation
AL	Chaîne légère Ig (κ, λ)	Généralisée ou localisée	Primitive ou myélome
AH	Chaîne lourde Ig	Généralisée ou localisée	Isolée
AA	(Apo) SAA	Généralisée ou localisée	Inflammation chronique, maladie périodique...
ATTR	Transthyrétine - normale - mutée	 Généralisée Généralisée	 Sénile Héréditaire
Aβ2M	β2microglobuline	Généralisée	Insuffisance rénale terminale
AApoA1	Apolipoprotéine A1	Généralisée, localisée	Héréditaire
Agel	Gelsoline	Généralisée	Héréditaire
ALys	Lysozyme	Généralisée	Héréditaire
AFib	Fibrinogène	Généralisée	Héréditaire
ACys	Cytostatine C	Localisée	Héréditaire
Aβ	Précurseur de la protéine Aβ	Généralisée ou localisée	Alzheimer, trisomie 21, angiopathie amyloïde...
APrPsc	Protéine prion	Localisée	Encéphalopathie spongiforme
ACal	(Pro) calcitonine	Localisée	Cancer thyroïde
AANF	Facteur atrial natriurétique	Localisée	Amylose auriculaire isolée
AIAPP	Amyline	Localisée	Diabète, insulinome
Alns	Insuline	Localisée	Iatrogène
APro	Prolactine	Localisée	Prolactinome
ALact	Lactoferrine	Localisée	Dystrophie cornéenne

représentés essentiellement par l'héparane sulfate, le chondroïtine sulfate et le dermatane sulfate, eux-mêmes par ailleurs composants majeurs de la matrice extracellulaire.

Les protéines amyloïdes proprement dites comportent une vingtaine de membres dans la classification élaborée en 1999. Le tableau I rend compte des principales protéines rencontrées.

Protéines principales

La protéine AL : la séquence des acides aminés de la fibrille amyloïde AL est analogue à la région variable d'une chaîne légère d'immunoglobuline kappa. Cette variété d'amylose AL est ainsi dénommée pour *amyloid light chain*. Dans les dépôts d'amylose AL on trouve les chaînes légères dans leur intégralité.

La protéine AH : il s'agit de fragment de chaînes lourdes gamma d'où le nom de amylose AH pour *amyloid heavy chain*.

La protéine AA : la protéine AA pour *amyloid associated* est en cause dans l'amylose des processus inflammatoires chroniques (infections, maladies inflammatoires chroniques…) et dans certaines formes d'amyloses héréditaires telles que la maladie périodique et le syndrome de Mückle-Wells. Elle dérive d'une protéine plasmatique appelée SAA pour *serum amyloid associated* formant en fait une super famille bien conservée chez les vertébrés. Les deux isoformes principales sont SAA1 et SAA2. Ces protéines appartiennent à la famille des protéines de la phase aiguë de l'inflammation sous la dépendance des cytokines pro-inflammatoires et synthétisées par le foie. Leur concentration sérique s'élève considérablement au cours des phénomènes inflammatoires.

La protéine Aβ2M : dans l'amylose des hémodialysés, les fibrilles sont constituées exclusivement de bêta-2-microglobuline qui s'accumule chez les patients insuffisants rénaux en raison de l'absence de catabolisme rénal de la protéine.

La protéine ATTR : dans les amyloses héréditaires autosomiques dominantes, les fibrilles d'amylose sont composées essentiellement de transthyrétine appelée aussi préalbumine dont la synthèse est essentiellement hépatique.

Autres protéines

D'autres protéines amyloïdes telles que la gelsoline, l'apolipoprotéine A1, les chaînes du fibrinogène, le lysozyme, la kératoépithéline… sont incriminées dans la genèse d'autres formes plus rares d'amylose.

Les protéines des amyloses cérébrales sont observées dans un groupe de maladies très polymorphes sur le plan clinique comportant en particulier la maladie d'Alzheimer, la trisomie 21, l'angiopathie amyloïde cérébrale…, les protéines amyloïdosiques impliquées dans ces affections sont dénommées Aβ, APrP et ACys.

Enfin, citons les associations très particulières entre certaines pathologies tumorales des maladies endocrines et la présence d'amylose locale. Ces protéines sont générées directement par les cellules tumorales (cancer médullaire de la thyroïde, amylose des îlots de Langerhans…).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'amylose repose sur la mise en évidence du dépôt amyloïde dans le tissu. Historiquement, la biopsie rectale était la méthode la plus utilisée avec une sensibilité de 85 %. D'autres méthodes tentent de supplanter la biopsie rectale, surtout pour des raisons de commodités, citons l'aspiration ou la biopsie de graisse sous-cutanée abdominale, la biopsie gingivale, la biopsie des glandes salivaires accessoires, la biopsie cutanée… La biopsie d'un organe cliniquement symptomatique est toujours rentable (lorsqu'elle est faisable) sur le plan diagnostique.

Le diagnostic de variété de l'amylose repose sur l'interrogatoire personnel et familial et l'examen clinique. En faveur d'une amylose AA, il faut rechercher la notion d'une maladie inflammatoire chronique ; une histoire familiale est à évoquer systématiquement devant une neuropathie périphérique ou une atteinte rénale cardiaque ou oculaire ; enfin une amylose AL doit être évoquée devant certains signes cliniques spécifiques tels que le purpura ou les troubles de la coagulation et surtout une prolifération lymphoplasmocytaire.

La caractérisation moléculaire des protéines en cause fait appel à des techniques de marquage spécifiques en laboratoire spécialisé (méthodes immunohistochimiques et immunoenzymatiques sur coupe), puis ensuite à une caractérisation des anomalies génétiques dans les formes familiales.

Références

[1] Brouet JC, Clauvel JC, Danon F, Klein M, Seligman M. Biologic and clinical significance of cryoglobulins. *Am J Med* 1976 ; 57 : 775-788

[2] Grateau G, Delpech M. Les protéines de l'amylose. In : Grateau G, Benson M, Delpech M. Les amyloses. Paris : Médecine Sciences Flammarion, 2000 : 13-56

[3] Kazatchkine M, Hauptman G, Nybegger U. Techniques du complément. Paris : INSERM, 1985

[4] Monti G, Galli M, Invernizzi F, Pioltelli P, Saccardo F, Montverde A et al. Cryoglobulinemias, a multicenter study of the early clinical and laboratory manifestations of primary and secondary diseases. *Q J Med* 1995 ; 88 : 115-126

[5] Westermark P, Araki S, Benson MD, Cohen AS, Frangione B, Masters CL et al. Nomenclature of amyloid fibril proteins. Report of the meeting of the international committee on amyloidosis. *Amyloid* 1999 ; 6 : 63-67

[6] Wong VS, Egner W, Elsey T, Brown D, Alexander GJ. Incidence character and clinical relevance of mixed cryoglobulinemia in patients with chronic hepatitis C virus infection. *Clin Exp Immunol* 1996 ; 104 : 25-31

Examens biologiques en pathologie articulaire

A Toubert
R Tamouza
D Charron

Système HLA en rhumatologie

*Résumé. – Nombre de rhumatismes inflammatoires surviennent sur un terrain HLA prédisposant. Citons la spondylarthrite et HLA B27*05, la polyarthrite rhumatoïde et HLA DRB1*0401 et DRB1*1001. Ces tests immunogénétiques participent au diagnostic et pourraient avoir une valeur pronostique prédictive, en particulier pour la polyarthrite rhumatoïde.*

Mots-clés : arthrites, syndrome inflammatoire, autoanticorps.

Introduction

Le complexe majeur d'histocompatibilité (CMH) ou système HLA (*human leucocyte antigen*) est un ensemble de gènes codant pour des molécules de surface des cellules impliquées dans la fonction de reconnaissance de peptides antigéniques par les lymphocytes T. Sa fonction principale est d'assurer la sélection, le transport et la présentation de fragments peptidiques générés dans la cellule et de permettre la reconnaissance des complexes CMH/peptide par le récepteur du lymphocyte T. Deux classes de molécules sont schématiquement décrites, les molécules HLA de classe I (-A, -B, -C) qui présentent des peptides d'origine endogène aux lymphocytes T $CD8^+$, les molécules HLA de classe II (-DR, -DQ, -DP) assurant la présentation de peptides d'origine exogène aux lymphocytes T $CD4^+$. Outre leur rôle physiologique dans la réponse immune anti-infectieuse et antitumorale, certains allèles du système HLA sont les marqueurs de la susceptibilité ou de la protection vis-à-vis de nombreuses maladies auto-immunes, en particulier en rhumatologie dans la polyarthrite rhumatoïde (PR) et les spondyloarthropathies (SA) [1].

Organisation génétique, structure et fonction [2, 6]

Localisé sur le bras court du chromosome 6 en 6p21.3, le CMH occupe une région génomique d'environ 4 000 kb actuellement séquencée en totalité comportant au moins 128 gènes dont 51 ont une fonction définie dans la réponse immune. Les gènes HLA de classes I et II sont caractérisés par un polymorphisme important, en rapport avec leur fonction [6].

MOLÉCULES HLA DE CLASSE I

La région de classe I comporte les gènes d'histocompatibilité classiques HLA-A, -B, -C et non classiques HLA-E, -F, et -G, dont la fonction n'est pas encore clairement définie. Il existe par ailleurs, d'autres gènes apparentés tel que *MIC* (*MHC class I related gene*) ou le gène de l'hémochromatose récemment décrit. Ces gènes sont parmi les plus polymorphes décrits dans le génome humain ; on dénombre en effet plus de 200 allèles pour le locus HLA-A, 400 pour HLA-B et 100 pour HLA-C. La nomenclature allélique, en constante évolution, peut être suivie sur le site Internet « HLA Informatics Group » (S Marsh, http : //www.anthonynolan.com/HIG/).

Les gènes de classe I codent pour des chaînes lourdes transmembranaires α de 44 kDa associées de façon non covalente avec une chaîne légère extracellulaire de 12 kDa (codée par un gène situé sur le chromosome 15), la β2-microglobuline. Sur le plan structural, la chaîne lourde α est formée de trois domaines extracellulaires α1, α2 et α3 de 90 acides aminés chacun, d'une région transmembranaire et d'une région intracytoplasmique. La structure tridimensionnelle de la molécule identifie une cavité entre les domaines α1 et α2 dont le fond est un feuillet β plissé et les bords des hélices α. C'est dans cette zone que se situent les résidus polymorphes qui vont interagir avec les peptides des molécules antigéniques du soi et du non-soi. En effet, cette cavité présentatrice comporte une série de dépressions ou poches, désignées de A à F, capables d'établir des interactions avec les différents résidus peptidiques. Les peptides présentés ont des motifs communs correspondant aux résidus d'ancrage du peptide dans la cavité de la molécule présentatrice. Il existe une complémentarité structurale entre les chaînes latérales des acides aminés du peptide et les poches ménagées par les résidus polymorphes de la molécule de classe I. C'est ainsi par exemple que les peptides associés aux molécules HLA-B27 ont préférentiellement un résidu arginine en position 2 du peptide qui interagit avec la poche B de la molécule HLA, l'autre résidu d'ancrage en C-terminal étant variable selon les allèles HLA-B27 (B*2701 à B*2725). La caractérisation de motifs peptidiques spécifiques d'allèles permet de prédire le ou les peptides potentiellement présentables à partir d'une protéine native donnée, comme par exemple un autoantigène potentiel ou une protéine bactérienne de *Chlamydia trachomatis* ou d'entérobactéries impliquées dans le déclenchement d'arthrites réactionnelles.

Le rôle physiologique de ces molécules est de présenter aux lymphocytes T $CD8^+$ des peptides antigéniques issus de la protéolyse de protéines endogènes synthétisées par la cellule présentatrice, qu'il s'agisse de constituants naturels ou de protéines virales. Les évènements nécessaires à l'obtention du complexe

Antoine Toubert : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Ryad Tamouza : Praticien adjoint contractuel.
Dominique Charron : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Laboratoire d'immunologie et d'histocompatibilité, INSERM U396, hôpital Saint-Louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Toubert A, Tamouza R et Charron D. Examens biologiques en pathologie articulaire. Système HLA en rhumatologie. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-001-B-40, 2003, 3 p.

trimoléculaire formé par l'association de la chaîne α, de la β2-microglobuline (β2m) et du peptide (α-β2m-peptide) se produisent dans deux compartiments distincts, le cytosol et le réticulum endoplasmique (RE) en plusieurs étapes : la dégradation en peptides des protéines dans le cytosol sous l'effet du protéasome, le transport des fragments obtenus dans la lumière du RE par le biais des transporteurs TAP (*transport associated proteins*), leur charge sur les molécules de classe I néosynthétisées et enfin le transport du complexe trimoléculaire stable vers la surface cellulaire [1].

MOLÉCULES HLA DE CLASSE II

Trois principaux produits de classe II HLA-DR, -DQ et -DP sont décrits. L'organisation génétique des produits HLA de classe II est plus complexe, le locus HLA DR, notamment, ayant pour particularité d'être constitué d'un nombre variable de gènes ou de pseudogènes selon les haplotypes. En conséquence, une ou deux molécules HLA DR sont exprimées pour chaque haplotype. Notons que la région HLA de classe II comprend d'autres gènes dont certains codent pour des molécules impliquées dans la présentation de l'antigène par les molécules de classe I (TAP 1 et 2, LMP 2 et 7) et par les molécules de classe II (DMA et DMB).

Les molécules HLA de classe II sont des hétérodimères formés de l'association non covalente de la chaîne α et de la chaîne β. Leur organisation tridimensionnelle est similaire à celle des molécules HLA de classe I. Les chaînes α et β sont des glycoprotéines formées d'une région extracellulaire organisée en deux domaines en boucle (α1 α2 ; β1 β2), connectées par une courte séquence peptidique à une région transmembranaire et une région intracytoplasmique. L'essentiel du polymorphisme des molécules de classe II s'observe dans les chaînes β des molécules HLA DR et DQ alors que les chaînes β de DP sont moins polymorphes. La chaîne DQ α est polymorphe alors que la chaîne DR α est monomorphe. La diversité de structure est encore accrue par l'existence de molécules hybrides dont les chaînes α et β sont codées par des gènes situés sur deux haplotypes différents chez les individus hétérozygotes, il s'agit du phénomène de transcomplémentation intra-isotypique. On trouve aussi des molécules hybrides interisotypiques obtenues par cis- ou transcomplémentation (ex : DR α DQ β). Les domaines α1 et β1 forment une cavité, site de liaison du peptide antigénique de la molécule de classe II. Cette cavité est limitée par les extrémités C terminales des domaines α1 et β1. À la différence des molécules HLA de classe I, la poche de présentation peptidique des molécules HLA de classe II est ouverte à ses extrémités et permet la présentation de peptides plus longs (12 à 25 acides aminés) fixés par 15 liaisons hydrogènes et cinq chaînes latérales réparties le long du site de fixation peptidique. Il est possible, bien qu'avec plus de difficultés que pour les molécules de classe I, de définir des motifs de fixation peptidique spécifiques des allèles HLA de classe II [4].

Les mécanismes de la présentation antigénique sont très différents pour les molécules HLA de classe II et pour les molécules HLA de classe I. Le rôle des molécules de classe II est de présenter aux lymphocytes T $CD4^+$, un peptide issu de la dégradation d'un antigène exogène ou endogène mais transmembranaire. Schématiquement, l'antigène est internalisé par la cellule et dégradé en peptides dans les lysosomes. Les molécules HLA de classe II néosynthétisées et stabilisées par la chaîne invariante rejoignent le compartiment lysosomal. La chaîne invariante est alors dégradée sous l'effet des cathepsines lysosomales et remplacée par un peptide antigénique puis le complexe est transporté à la membrane cellulaire. Un autre point très important qui distingue les molécules de classe I et de classe II est l'expression restreinte des molécules de classe II aux cellules dites « présentatrices d'antigène » (CPA). Elle est constitutive sur les cellules dites présentatrices professionnelles : les cellules dendritiques (cellules de Langerhans de la peau, cellules interdigitées du ganglion, du thymus), les cellules phagocytaires de la lignée monocyte macrophage (monocytes, macrophages, cellules de Kupffer du foie, microglie), les lymphocytes B et les progéniteurs précoces de l'hématopoïèse. Elle est inductible sur certaines cellules (cellules présentatrices non professionnelles) sous l'action de l'interféron gamma (IFNγ) et du facteur de nécrose tumorale (TNF) : cellules endothéliales, certaines cellules epithéliales et lymphocytes T, cellules synoviales.

Méthodes d'étude du système HLA

Schématiquement, deux méthodes sont utilisées pour la réalisation du typage HLA : sérologie et biologie moléculaire. Leur choix est fonction du niveau de résolution requis selon l'indication clinique : niveau de résolution dit « générique » correspondant au niveau de résolution obtenu en sérologie (exemple : HLA-A2) mais qui peut être effectué également en biologie moléculaire (deux chiffres après l'indication du locus associé à un astérisque pour indiquer un typage en biologie moléculaire, exemple : HLA-A*02). Les techniques de biologie moléculaire sont en revanche nécessaires pour un typage dit de « haute résolution » ou allélique, requis le plus souvent dans les études d'associations HLA et maladies. Un typage allélique est désigné par quatre chiffres suivant l'indication du locus associé à un astérisque (exemple : HLA A*0204, HLA DRB1*1405).

En sérologie, les typages HLA sont réalisés par la méthode de microlymphocytotoxicité à l'aide d'un panel de sérums-tests contenant des anticorps reconnaissant les différentes spécificités et la lyse par le complément. Les méthodes de biologie moléculaire tendent à remplacer la sérologie. Elles ont en commun une étape d'amplification enzymatique in vitro de l'ADN du locus HLA étudié. La mise en évidence du polymorphisme peut se faire en utilisant soit un panel d'amorces spécifiques d'allèles ou de groupes d'allèles (PCR-SSP), soit un couple d'amorces amplifiant toute la région polymorphe et un panel de sondes oligonucléotidiques spécifiques d'allèles ou de groupes d'allèles (PCR-SSO). D'autres techniques font appel à des enzymes de restriction donnant des produits de digestion de taille différente selon les allèles (PCR-RFLP) ou à des propriétés de conformation et de migration de la molécule d'ADN en gel dénaturant (DGGE) ou en gel natif (SSCP). Les éventuelles ambiguïtés peuvent être levées par le séquençage direct de la région étudiée.

Système HLA en rhumatologie

HLA-B27 ET SPONDYLOARTHROPATHIES [5]

Les SA constituent un groupe hétérogène de rhumatismes inflammatoires incluant la spondylarthrite ankylosante, les arthrites réactionnelles ou syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter et certaines formes de rhumatisme psoriasique ou de rhumatismes associés aux maladies inflammatoires du tube digestif. L'association entre HLA-B27 et SA, connue depuis 1973, a été amplement documentée dans différentes populations avec un risque relatif de 80 à 90 dans les populations caucasiennes [5]. La force de cette association explique l'intérêt diagnostique du typage HLA-B27 qui est inclus dans les critères de classification de l'European Spondylarthropathies Study Group (ESSG). Des études intrafamiliales ont affirmé la liaison génétique entre le CMH et la maladie (mesure de LOD score à 7,5 pour un seuil de significativité à 3). Le mode de ségrégation du marqueur est autosomique dominant avec une pénétrance de l'ordre de 20 %. Plus récemment, la part relative des gènes du CMH, des autres facteurs génétiques ainsi que des facteurs d'environnement a été précisée en comparant le taux de concordance pour la maladie entre jumeaux HLA-B27 monozygotes (75 %) et dizygotes (27 %) et l'ensemble du groupe de jumeaux dizygotes sans sélection de typage (13 %). La conclusion est l'influence de facteurs d'environnement et un rôle prépondérant des facteurs génétiques, la part imputable à HLA-B27 étant de 20 à 50 % selon les études. Les modèles animaux de rats et de souris transgéniques pour HLA-B27 ont confirmé le rôle direct de cette molécule dans la pathogénie. Celui-ci n'est à ce jour encore pas défini. Les principales hypothèses reposent sur la capacité de la molécule HLA-B27 à présenter un éventuel peptide arthritogénique au système immunitaire, issu d'une protéine

bactérienne ou du « soi ». Il existe au sein de la spécificité HLA-B27 différents allèles (B*2701 à B*2725) dont l'association à la maladie est sans doute différente : l'allèle majoritaire B*2705 ainsi que B*2702 (populations caucasiennes), B*2704 et B*2707 (Asie) sont fortement associés aux SA alors que B*2706 (Asie) et B*2709 (Sardaigne) semblent moins associés. Ceci suggère une présentation différente de peptides arthritogéniques par ces allèles et fournit une voie de recherche originale. Il existe des facteurs additionnels de prédisposition génétique, en particulier dans le CMH (gènes codant pour le TNF, molécules MIC, molécules HLA de classe II) mais qui ne font pas encore l'objet de consensus.

POLYARTHRITE RHUMATOÏDE ET HLA DE CLASSE II [3]

L'association entre PR et HLA-DR4 est connue depuis les travaux de Stastny et al en 1976. Il s'agit aussi d'une affection polyfactorielle (facteurs d'environnement et facteurs génétiques) et multigénique, le poids du facteur génétique HLA étant évalué à environ 30 % du risque génétique global. Avec les progrès du typage HLA, 43 allèles DR4 sont à présent rapportés (mai 2002) : DRB1*0401-DRB1*0443. Par ailleurs, de multiples études épidémiologiques dans des populations différentes ont permis de conclure aux points suivants [3].

Certains allèles DR4 sont associés au développement de la PR (DRB1*0401, *0404 en Europe du Nord et aux États-Unis, DRB1*0405 au Japon) alors que d'autres ne le sont pas (DRB1*0402 et *0403 par exemple, fréquents dans le pourtour méditerranéen).

D'autres allèles HLA de classe II que DR4 peuvent être associés : DRB1*01 dans les populations méditerranéennes, DRB1*1402 chez certains Indiens d'Amérique du Nord…

La comparaison des séquences DRB1 entre allèles de susceptibilité et allèles non susceptibles a permis à Winchester et al en 1987 de formuler l'hypothèse dite de l'« épitope partagé ». En effet, la séquence 70-74 des acides aminés (glutamine ou arginine)-(lysine ou arginine)-arginine-alanine-alanine est présente dans les allèles de susceptibilité HLA-DR4 (DRB1*0401, *0404, *0405, *0408), DR1 (DRB*10101), DR10 (DRB1*1001) et DR14 (DRB1*1402), soit chez 85 à 90 % des malades (environ 25 % d'une population contrôle), ce qui lui confère un risque relatif d'environ 15. Sur le plan pratique individuel, le typage HLA de classe II n'a pas d'intérêt diagnostique compte tenu de la grande prévalence des allèles DR4 dans la population générale.

Le typage de classe II a en revanche un intérêt pronostique, la maladie étant plus sévère en cas d'homozygotie de l'épitope partagé avec un gradient de sévérité corrélant avec les typages DRB1*0401/*0401, puis DRB1*0401/*0404, DRB1*0404/0404, DRB1*0401 ou DRB1*0404/*01 et enfin DRB1*01.

L'hypothèse pathogénique principale qui sous-tend celle de l'épitope partagé est, comme dans le cas des arthrites associées à HLA-B27, celle de la présentation au système immunitaire d'un ou de plusieurs peptides arthritogéniques. Le rôle des molécules HLA dans la sélection du répertoire lymphocytaire T suggère aussi que l'épitope partagé pourrait modifier la sélection intrathymique des lymphocytes T.

Enfin, un rôle des molécules HLA-DQ a été suggéré, en particulier dans certaines formes sévères d'arthrites juvéniles (haplotypes DRB1*11-DQA1*0501-DQB1*0301 et DRB1*08-DQA1*0401-DQB1*0402).

Conclusion

Il y a de multiples intérêts au typage HLA en rhumatologie avec des applications en clinique (diagnostic et pronostic) ainsi qu'en physiopathologie, le CMH étant à l'interface des facteurs génétiques de susceptibilité et des facteurs environnementaux. Les modèles animaux de pathologies auto-immunes, en particulier les animaux transgéniques pour les molécules de susceptibilité (rats et souris transgéniques pour HLA-B27 ou HLA-DR4) ainsi que le développement de molécules HLA tétramériques (molécules HLA-B27 ou –DR4 par exemple associées à différents peptides arthritogéniques candidats) permettront de mieux comprendre les mécanismes en jeu. Enfin, il ne faut pas oublier l'influence d'autres facteurs génétiques en dehors du CMH contrôlant la réponse immune, qui justifient les recherches génétiques actuellement en cours dans le cadre de la PR et de la SA, comme c'est le cas pour d'autres maladies auto-immunes (diabète, sclérose en plaques).

Références

[1] Charron D. Genetic diversity of HLA. Functional and Medical Implications. Paris : Charron editor EDK, 1997

[2] Marsh S, Parham P, Barber L. The HLA Facts Book. London : Academic Press, 2000

[3] Nepom GT. The role of the DR4 shared epitope in selection and commitment of autoreactive T cells in rheumatoid arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2001 ; 27 : 305-315

[4] Rammensee HG, Bachmann J, Stevanovic S. MHC ligands and peptide motifs. New York : Springer, 1997

[5] Reveille JD, Ball EJ, Khan MA. HLA-B27 and genetic predisposing factors in spondyloarthropathies. *Curr Opin Rheumatol* 2001 ; 13 : 265-272

[6] Schreuder GM, Hurley CK, Marsh SGE, Lau M, Maiers M, Kollman C et al. The HLA dictionary 2001 : a summary of HLA-A, -B, -C, -DRB1/3/4/5, -DQB1 alleles and their association with serologically defined HLA-A, -B, -C, -DR and -DQ antigens. *Tissue Antigens* 2001 ; 58 : 109-140

Examens biologiques en pathologie articulaire

T Schaeverbeke

Sérologies bactériennes et virales

Résumé. – *Les sérologies bactériennes et virales permettent de reconnaître certains micro-organismes à l'origine de tableaux d'arthrites réactionnelles ou de spondylarthropathies séronégatives, mais aussi de la maladie de Lyme et de diverses arthrites virales (parvovirus B19, virus de l'immunodéficience humaine, rubéole, hépatites …).*

Mots-clés : *arthrites, syndrome inflammatoire, autoanticorps.*

Introduction

Diverses infections bactériennes et virales sont connues pour déclencher des arthropathies inflammatoires. Devant une mono-, une oligo- ou une polyarthrite débutante, l'identification de l'infection originelle peut avoir un intérêt diagnostique, pronostique et, plus rarement, thérapeutique. Il est donc important de connaître les agents infectieux qu'il peut être utile de rechercher, quelles sont les techniques d'identification, quelles peuvent être les difficultés d'interprétation des résultats de ces explorations et, enfin, dans quels types de situation clinique demander de tels examens.

Bien qu'il s'agisse de méthodes indirectes, seuls les sérodiagnostics sont utilisés en pratique courante, et nous n'aborderons ici que ces techniques d'identification des agents infectieux.

Quelles sont les infections bactériennes et virales susceptibles d'induire une arthrite ?

INFECTIONS BACTÉRIENNES À L'ORIGINE D'ARTHRITES « INFLAMMATOIRES »

Diverses arthropathies inflammatoires, arthrites réactionnelles et arthrites postinfectieuses notamment, sont induites par des bactéries. À la différence des arthrites septiques, seuls seraient présents dans l'articulation des constituants antigéniques bactériens, des bactéries non viables ou tout au moins sous une forme non réplicative, expliquant la négativité des cultures de liquide synovial.

Les germes impliqués dans les arthrites réactionnelles peuvent être séparés en deux catégories, selon l'origine du foyer infectieux originel. *Chlamydia trachomatis* et *Ureaplasma urealyticum* sont impliqués dans les arthrites réactionnelles faisant suite à une infection urogénitale. *Salmonella enteridis* et *typhimurium*, *Yersinia enterocolitica* et *pseudotuberculosis*, *Shigella flexneri* (exceptionnellement *sonnei*) et *Campylobacter jejuni* sont responsables d'arthrites réactionnelles postdysentériques.

Thierry Schaeverbeke : Professeur de rhumatologie, praticien hospitalier.
Service de rhumatologie, groupe hospitalier Pellegrin, 22076 Bordeaux cedex, France.

Les arthrites induites par *Chlamydia pneumoniae* et *Mycobacterium bovis* BCG sont assimilables aux arthrites réactionnelles, tandis que l'on parle d'arthrite ou rhumatisme postinfectieux pour les arthropathies induites par le streptocoque β-hémolytique du groupe A ou pour les arthrites aseptiques induites par le méningocoque.

Enfin, *Borrelia burgdorferi*, agent de la maladie de Lyme, et *Tropheryma whippelii*, responsable de la maladie de Whipple, peuvent induire des arthropathies mimant parfois un authentique rhumatisme inflammatoire.

INFECTIONS VIRALES À L'ORIGINE D'ARTHRITES

De nombreuses infections virales peuvent être à l'origine de manifestations articulaires, simples arthralgies inflammatoires le plus souvent, authentiques arthrites parfois. Ces manifestations articulaires sont le plus souvent contemporaines de la phase initiale de l'infection virale [4]. Elles sont plus fréquemment observées chez l'adulte que chez l'enfant. Les principaux virus pouvant être à l'origine de manifestations articulaires sont les virus des hépatites (A, B et C), le parvovirus B19, le virus de la rubéole, les paramyxovirus (rougeole, oreillons), les virus du groupe herpès (herpès simplex, cytomégalovirus, varicelle-zona, Epstein-Barr), les entérovirus (écho et coxsackies) et les arbovirus (dengue, fièvre jaune).

Le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) n'est que rarement responsable de manifestations rhumatologiques. Ces manifestations sont très polymorphes : arthromyalgies lors de l'infection primaire, arthrites réactionnelles, oligoarthrites parfois associées à des enthésopathies inflammatoires ou à un psoriasis, vascularites, arthrites ou ostéites septiques à la phase tardive de l'infection...

Quels sont les sérodiagnostics disponibles ?

SÉROLOGIES BACTÉRIENNES

Ces sérologies ont une valeur très variable, parfois par manque de spécificité (fréquence des réactions croisées), soit du fait de la forte prévalence de certaines infections. Seules ont une réelle valeur une augmentation des IgM, témoignant d'une infection récente, une franche variation du taux des IgG sur deux sérologies effectuées à 3 semaines d'intervalle, ou une élévation des IgA sériques témoignant d'une infection muqueuse active.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Schaeverbeke T. Examens biologiques en pathologie articulaire. Sérologies bactériennes et virales. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-001-B-50, 2003, 3 p.

Chlamydia trachomatis

Des tests immunoenzymatiques sensibles et spécifiques permettent une mesure quantitative des titres d'IgG et d'IgA, mais non des IgM. La forte séroprévalence dans les populations à risque (jusqu'à 20 %) limite l'intérêt du titrage des IgG.

Chlamydia pneumoniae

La forte séroprévalence dans la population adulte saine (plus de 70 %) limite l'intérêt de cette sérologie. Seuls des titres élevés, et surtout la présence d'IgM, dans un contexte clinique évocateur, doivent être pris en considération.

Yersinia enterocolitica et pseudotuberculosis

La spécificité des tests immunoenzymatiques est satisfaisante, mais, là encore, la séroprévalence relativement élevée limite l'intérêt de la recherche des IgG. La détection d'IgA témoigne cependant d'une infection digestive active.

Salmonella enteridis et typhimurium

Les tests d'agglutination (Vidal et Félix) ont un intérêt limité compte tenu de la multitude de réactions croisées avec d'autres bactéries du tractus digestif.

Shigella flexneri

Les réactions croisées, notamment avec *Escherichia coli*, ôtent beaucoup d'intérêt à ce sérodiagnostic.

Campylobacter jejuni

Les tests sérologiques sont sensibles et spécifiques, permettant de distinguer les différents isotypes.

Streptococcus

Des sérologies permettent de mettre en évidence des anticorps dirigés contre différents antigènes streptococciques : les anticorps antistreptolysine (ASLO), antistreptokinase et antistreptodornase. Seuls des titres élevés et variant de façon notoire dans le temps peuvent être pris en considération compte tenu de la très forte séroprévalence.

Borrelia burgdorferi

Les tests sérologiques (Elisa ou immunofluorescence), permettent de rechercher la présence d'anticorps anti-Borrelia de type IgM ou IgG, dans le sérum, le liquide céphalorachidien ou le liquide articulaire. La sensibilité de ces tests est imparfaite, et des taux faibles imposent une confirmation par western blot [3]. L'interprétation de ces sérodiagnostics est délicate : ils demeurent négatifs dans près de 50 % des cas à la phase initiale de la maladie. Au stade des arthrites, la sensibilité de l'Elisa est de 80 à 100 %. Cependant, les taux sérologiques demeurent souvent peu élevés. De plus, des réactions croisées existent, notamment avec les autres spirochétoses (syphilis), et il ne faut pas conclure abusivement à une maladie de Lyme devant une sérologie positive en zone d'endémie ou chez des sujets à risque, des études ayant montré que 30 à 40 % des agriculteurs et des travailleurs forestiers ont une sérologie positive indépendamment de toute manifestation clinique de maladie de Lyme [5].

Autres bactéries

Aucun sérodiagnostic fiable n'est disponible pour *Ureaplasma,* les autres mycoplasmes, les mycobactéries ou encore *Tropheryma whippelii*.

SÉROLOGIES VIRALES

Elles sont dans l'ensemble sensibles et spécifiques.

En ce qui concerne les virus responsables des fièvres éruptives de l'enfant, la forte séroprévalence chez l'adulte conduit à ne prendre en considération qu'une sérologie positive en IgM témoignant d'une primo-infection, et avec plus de circonspection une simple ascension des taux d'IgG à 3 semaines d'intervalle.

Les sérodiagnostics des virus des hépatites sont très fiables, et permettent, pour l'hépatite B, de différencier une infection aiguë d'une infection ancienne guérie ou chronique active. Rappelons que les manifestations articulaires sont contemporaines de la phase aiguë de l'hépatite B.

La sérologie VIH (Elisa et western-blot) est également sensible et spécifique. Elle doit être effectuée avec le consentement du patient.

Quand demander une sérologie bactérienne ou virale en pratique ?

Il serait absurde d'effectuer de façon systématique un large criblage sérologique devant une oligo- ou polyarthrite débutante. L'interprétation de tels examens faits à titre systématique exposerait à des interprétations délicates. La réalisation de sérologies bactériennes ou virales doit être motivée par le contexte clinique.

QUAND EFFECTUER DES SÉROLOGIES BACTÉRIENNES ?

Devant une oligoarthrite compatible avec une arthrite réactionnelle postvénérienne

La réalisation d'une sérologie pour *Chlamydia trachomatis* (IgG et IgA) est justifiée devant toute arthrite réactionnelle faisant suite à une infection génitale, ou devant toute oligoarthrite compatible avec une telle pathologie, même en l'absence d'infection urogénitale cliniquement parlante compte tenu de la fréquence des infections génitales asymptomatiques induites par ce germe. Un titre franc d'IgA signe une infection muqueuse active. Une sérologie positive en IgG demande à être contrôlée pour différencier une infection active de la trace sérologique d'une infection ancienne. Ces examens sérologiques sont utilement complétés par la recherche directe du germe en immunofluorescence (IF) ou en *polymerase chain reaction* (PCR) sur un frottis urétral ou cervical, ou en PCR sur les urines du premier jet. Cette recherche est justifiée par la nécessité de traiter une infection génitale active, mais aussi par plusieurs travaux qui semblent montrer que le traitement antibiotique prolongé réduit d'environ 50 % la durée d'une arthrite réactionnelle à *Chlamydia* et l'incidence des rechutes [1].

Devant une arthrite réactionnelle faisant suite à un épisode diarrhéique

L'intérêt des examens sérologiques est très discutable [5]. En effet, nous l'avons vu, la valeur de ces tests est obérée par leur manque de spécificité ou la forte séroprévalence de certaines infections dans la population générale. Au stade où survient l'arthrite, l'infection digestive a rétrocédé le plus souvent et n'impose plus un traitement anti-infectieux. Enfin, aucune étude n'a montré un quelconque effet d'un traitement anti-infectieux sur l'évolution des arthrites réactionnelles à porte d'entrée digestive [1].

Sérodiagnostic pour Chlamydia pneumoniae

Il peut être demandé dans les très exceptionnelles oligoarthrites faisant suite à une pneumopathie.

Quand rechercher des anticorps antistreptococciques ?

Rhumatisme poststreptococcique et rhumatisme articulaire aigu sont devenus parfaitement exceptionnels en Europe occidentale. La recherche d'anticorps antistreptolysine O (ASLO) ou d'autres anticorps antistreptococciques n'a de sens que chez des sujets à

risque, notamment chez des immigrés récemment transplantés. Seuls des titres très élevés d'anticorps doivent être pris en considération : des études ont montré que les ASLO s'élèvent de façon aspécifique au cours de poussées de différents rhumatismes inflammatoires, notamment dans les spondylarthropathies [6].

Quand demander une sérologie pour Borrelia burgdorferi ?

Elle mérite d'être effectuée systématiquement devant une arthrite subaiguë ou chronique survenant en zone d'endémie. Ailleurs, elle ne doit être pratiquée que lorsque l'interrogatoire retrouve des éléments évocateurs d'une infection à *Borrelia* : la notion d'une morsure de tique, d'une lésion cutanée évoquant un érythème chronique migrant, d'un travail exposé ou de promenades en forêt, en tenant compte des difficultés d'interprétation discutées plus haut [2].

QUAND EFFECTUER DES SÉROLOGIES VIRALES ?

Le diagnostic d'arthrite virale doit être évoqué devant un tableau d'oligo- ou de polyarthrite aiguë fébrile, notamment s'il est associé à une éruption cutanée, ou si l'on a une notion de contage (épidémie virale dans l'entourage du patient), ou en cas de profession exposée (travail au contact d'enfants). Les sérodiagnostics des différents virus susceptibles d'induire des fièvres éruptives méritent alors d'être demandés, notamment la sérologie de parvovirus B19 du fait de la fréquence particulière de ses manifestations articulaires. Seules la présence d'IgM ou une forte variation des titres d'IgG sont prises en considération, compte tenu de la très forte séroprévalence de l'infection dans la population générale. L'intérêt de ces sérodiagnostics est essentiellement pronostique : la majorité des arthrites virales guérissent spontanément en quelques semaines ou quelques mois, sans séquelle.

Les virus hépatotropes doivent systématiquement être recherchés en cas d'élévation des transaminases, ou lorsque la polyarthrite s'associe à des manifestations tels une cryoglobulinémie ou un syndrome sec.

L'indication de la sérologie VIH est beaucoup plus difficile à apprécier, compte tenu du caractère très polymorphe des (rares) manifestations rhumatologiques de l'infection. Le contexte clinique peut bien sûr orienter, mais on sait que l'infection s'observe de plus en plus souvent en dehors des populations traditionnellement à risque ; des infections extra-articulaires à répétition, le caractère particulièrement rebelle d'une arthrite réactionnelle ou son association à des lésions cutanées (psoriasis, pustulose palmoplantaire, kératodermie blennorragique) inhabituellement sévères constituent des signes d'appel classiques.

Conclusion

Les sérologies bactériennes et virales ne sont que des méthodes diagnostiques indirectes. Elles permettent tout au plus, lorsque le test utilisé est suffisamment spécifique, de conclure que le patient a été en contact avec un germe donné, mais elles n'apportent jamais la preuve formelle d'une infection active. De plus, quel que soit le titre observé, une sérologie ne permet pas d'établir un lien entre l'infection dont elle témoigne et les manifestations articulaires du patient.

Devant des symptômes articulaires, l'intérêt des sérologies bactériennes et virales reste limité, et de tels examens ne doivent être réalisés qu'en présence d'un contexte clinique d'orientation, et doivent être motivés par un bénéfice diagnostique, pronostique ou thérapeutique.

Références

[1] Bardin T, Schumacher HR. Antibiotic trials in reactive arthritis. *Rev Rhum Engl Ed* 1999 ; 66 (1 Suppl) : 63S-66S

[2] Chary-Valckenaere I, Jaulhac B, Monteil H, Pourel J. Diagnosis of Lyme disease. Current difficulties and prospects. *Rev Rhum Engl Ed* 1995 ; 62 : 271-280

[3] Dressler F, Ackermann R, Steere AC. Antibody responses to the three genomic groups of Borrelia burgdorferi in European Lyme borreliosis. *J Infect Dis* 1994 ; 169 : 313-318

[4] Schnitzer TJ, Penmetcha M. Viral arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 1996 ; 8 : 341-345

[5] Sieper J, Braun J, Reichardt M, Eggens U. The value of specific antibody detection and culture in the diagnosis of reactive arthritis. *Clin Rheumatol* 1993 ; 12 : 245-252

[6] Valtonen JM, Koskimies S, Miettinen A, Valtonen VV. Various rheumatic syndromes in adult patients associated with high antistreptolysin O titres and their differential diagnosis with rheumatic fever. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 527-530

Examens biologiques en pathologie articulaire

F Roux
G Hayem

Biochimies diverses sanguines et urinaires (Exploration du métabolisme phosphocalcique exclue)

Résumé. – *La biologie reste un outil indispensable au diagnostic de la goutte (hyperuricémie), des hépatites médicamenteuses ou virales, des cytolyses musculaires (créatine phosphokinase [CPK], aldolases ...), de la sarcoïdose viscérale (enzymes de conversion de l'angiotensine), des atteintes rénales satellites d'une maladie systémique (lupus, amylose, vascularite de périartérite noueuse (micro-PAN) cryoglobulinémie, purpura rhumatoïde, etc).*

Mots-clés : *syndrome inflammatoire, auto-anticorps.*

Uricémie [6]

L'acide urique est le produit ultime de dégradation des purines dont l'origine est triple : catabolisme des acides nucléiques alimentaires, catabolisme des acides nucléiques cellulaires et purinosynthèse endogène (effectuée principalement dans le foie).

L'acide urique circule dans le sang sous forme d'urate monosodique, non lié aux protéines. Son dosage par technique enzymatique à l'uricase est plus spécifique, mais plus complexe que la technique colorimétrique.

La concentration maximale est de 420 µmol/L chez l'homme (70 mg/L) et de 360 µmol/L chez la femme (60 mg/L) *(tableaux I et II)*.

Tableau I. – Principales étiologies d'une hyperuricémie [6].

• Augmentation de l'uratoformation :
- Goutte primitive
- catabolisme exagéré : exercice musculaire intense, jeûne, alcoolisme aigu, hémopathies malignes notamment sous chimiothérapie cytolytique, psoriasis étendu
- iatrogène : corticoïdes, ciclosporine et certains autres immunosuppresseurs comme le tacrolimus, certains antirétroviraux
- déficit enzymatique en hypoxanthine guanine phosphoribosyl transférase (HGPRT)
• Diminution de l'uratoélimination rénale :
- iatrogène : diurétiques, doses faibles d'aspirine, éthambutol, pyrazinamide
- insuffisance rénale chronique
- hypertension artérielle
- acidocétose diabétique
• Augmentation de l'uratoformation et diminution de l'uratoélimination rénale :
- glycogénose hépatique de type I, par déficit en G6PD

G6PD : glucose 6-phosphate déshydrogénase.

Tableau II. – Principales étiologies d'une hypo-uricémie.

Toujours éliminer une cause iatrogène.
- anti-inflammatoires non stéroïdiens dont les pyrazolés
- médicaments hypo-uricémiants (inhibiteurs de la xanthine oxydase, uricase, uricosuriques)
- insuffisances hépatiques sévères
- certaines néoplasies
- tubulopathies, syndrome de Fanconi

Uricurie

Elle est en moyenne de 3 mmol/24 h (500 mg/24 h). Les valeurs normales sont comprises entre 1,8 à 4,2 mmol/24 h (300 à 700 mg/24 h). Pour explorer le métabolisme de l'acide urique, l'uricurie est un complément important au dosage de l'uricémie. L'interprétation doit toujours tenir compte des médicaments pouvant influencer le métabolisme de l'acide urique, notamment les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les diurétiques *(tableau III)*.

Biologie hépatique

Les tests hépatiques demandés de façon usuelle en pathologie rhumatismale sont les transaminases (aspartate aminotransférase [ASAT] et alanine aminotransférase [ALAT]), les phosphatases alcalines et les gammaglutamyl transpeptidases (γ-GT). Les phosphatases alcalines (PA) sont des enzymes hydrolysant les phosphates organiques et libérant les phosphates minéraux insolubles. La concentration des phosphatases alcalines mesurée dans le sérum par les méthodes biochimiques de routine recouvre un ensemble d'isoenzymes produites par de nombreux tissus, essentiellement hépatique et osseux, accessoirement intestinal, rénal, placentaire ou leucocytaire. Des techniques permettent de séparer ces différentes isoenzymes. Leur action optimale s'exerce à pH

Fabienne Roux : Chef de clinique - assistant des hôpitaux de Paris.
Gilles Hayem : Praticien hospitalier.
Service de rhumatologie, CHU Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Roux F et Hayem G. Examens biologiques en pathologie articulaire. Biochimies diverses sanguines et urinaires (Exploration du métabolisme phosohocalcique exclue). Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-001-B-60, 2003, 3 p.

Tableau III. – Principales étiologies de variation de l'uricémie.

Uricurie < normale	Hyperuricurie > 800 mg/24 h
- insuffisance hépatique sévère - insuffisance rénale - traitement par allopurinol	- goutte - traitement par cytolytiques - obésité - cancer pulmonaire - hépatite virale - lymphome hodgkinien - leucémie sous traitement - médicaments uricoéliminateurs

Tableau IV. – Principales étiologies de variations des phosphatases alcalines (PA) sériques en rhumatologie. (Après avoir notamment éliminé une grossesse, une affection hépato-bilio-pancréatique, une insuffisance rénale et une origine médicamenteuse.)

Augmentation des PA sériques	- fractures et tassements vertébraux récents - maladie de Paget+++ PA sériques parfois très élevées l'augmentation est un bon critère d'évolutivité de la maladie - ostéomalacie et rachitisme élévation quasi constante - métastases osseuses surtout condensantes et myélome (ostéolyse tumorale) - hyperparathyroïdie - ostéodystrophie rénale - causes plus rares : → ostéose thyroïdienne → dysplasie fibreuse des os → hyperphosphatasémie familiale
Diminution des PA sériques	- hypophosphatasie (maladie héréditaire)

alcalin. Les isoenzymes osseuses jouent un rôle dans la minéralisation osseuse et sont présentes principalement dans les ostéoblastes. Leur élévation est le reflet d'une hyperactivité ostéoblastique, souvent associée à une hyperrésorption.

En fait, devant une élévation de la phosphatasémie alcaline dont on cherche à déterminer l'origine, on dose les γ-GT et la 5'-nucléotidase. Leur augmentation témoigne d'une origine hépatobiliaire. Les valeurs normales moyennes chez l'adulte dépendent de la technique du dosage et se situent entre 60 et 170 UI/L à 25°. Chez l'enfant, les concentrations sont plus élevées que chez l'adulte du fait du remaniement osseux lié à la croissance. Elles peuvent être doublées ou triplées à l'adolescence *(tableau IV)*.

Une cholestase biologique le plus souvent anictérique se voit dans certains rhumatismes inflammatoires chroniques :

– maladie de Horton (une élévation des phosphatases alcalines d'origine hépatique est retrouvée une fois sur deux environ) ;

– maladie de Still de l'adulte ;

– polychondrite atrophiante ;

– sarcoïdose.

Une élévation isolée ou prédominante des ASAT doit faire rechercher une origine extrahépatique musculaire squelettique ou myocardique.

Enzymes musculaires

ORIGINE

Les enzymes musculaires, présentes à fortes concentrations dans le sarcoplasme du muscle, comprennent la créatine phosphokinase (CPK) mais aussi la lacticodéshydrogénase (LDH), l'aldolase et les transaminases, aspartate aminotransférase (ASAT, SGOT) et alanine aminotransférase (ALAT, SGPT).

Tableau V. – Valeurs usuelles des concentrations sériques des enzymes.

ASAT	4 à 40 UI/L
ALAT	4 à 40 UI/L
PAL	30 à 100 UI/L
γ-GT	8 à 35 UI/L
CPK	30 à 200 UI/L
LDH	100 à 350 UI/L

Tableau VI. – Répartition des enzymes dans les organes.

	Cœur	Foie	Muscle squelettique
ASAT	+++	+++	++
ALAT	+	+++	+
CPK	+	(+)	+++
LDH	+	(+)	+++
γ-GT		+++	

ASAT : aspartate aminotransférase ; ALAT : alanine aminotransférase ; CPK : créatine phosphokinase ; LDH : lacticodéshydrogénase ; γ-GT : gammaglutamyl transpeptidases.

Tableau VII. – Principales étiologies d'augmentation des enzymes musculaires en rhumatologie.

- **Affections musculaires acquises d'origine inflammatoire :** polymyosite, dermatomyosite, myosites au cours des connectivites dont le lupus, périartérite noueuse, myosites granulomateuses dont la sarcoïdose, myosite à inclusions
- Affections musculaires acquises d'origine infectieuse : pyomyosite, toxoplasmose, trichinose, maladie de Lyme, leptospirose, virus influenzae et apparentés, coxsackie, rétrovirus (VIH), poliomyélite, etc
- Troubles métaboliques et toxiques : alcool, médicaments myotoxiques, dysthyroïdies, hyperparathyroïdie...

L'élévation des CPK sériques est l'indice le plus sensible et le plus spécifique d'une souffrance musculaire. Elle traduit une altération de la membrane musculaire mais est dépourvue d'orientation étiologique [3]. Elle est cependant inconstante dans de nombreuses maladies primitivement musculaires et peut se voir (à des taux souvent plus faibles) dans des maladies neuromusculaires, de la corne antérieure par exemple. Le taux des CPK est aussi intéressant comme test d'évolutivité de la maladie musculaire. Le dosage des autres enzymes (aldolase, ASAT, LDH, ALAT) est moins spécifique *(tableaux V, VI et VII)*.

Il existe trois isoenzymes de la CPK : MM, MB et BB. La forme MM est celle qui prédomine dans le muscle squelettique. L'élévation des CPK-MB évoque une lésion myocardique. L'isoenzyme BB est présente dans le cerveau (substance blanche et substance grise). L'exercice physique intense ou un traumatisme musculaire peuvent élever les CPK sériques chez des sujets normaux. Cette élévation apparaît 6 heures ou plus après l'exercice.

La recherche d'une myoglobinémie ou d'une myoglobinurie permet de confirmer une rhabdomyolyse (détérioration aiguë du muscle) dans un contexte de lésions musculaires traumatiques, toxiques, métaboliques ou encore infectieuses.

MACROENZYMES

Il s'agit d'une cause de « fausse » élévation des enzymes musculaires, à toujours rechercher.

C'est une variété d'enzymes présentant la caractéristique de s'autoagréger. La survenue des macroenzymes est liée à la formation d'un complexe avec des immunoglobulines, plus rarement des lipoprotéines. L'agrégation de plusieurs molécules enzymatiques semble moins souvent en cause. Il existe des macro-CPK de type 1 et 2 et des macro-ASAT. Quelques cas de macro-ALAT ont été aussi

Tableau VIII. – Circonstances associées à la présence d'une macro-CK de type I ou macro-ASAT.

- présence normale chez les sujets sains
- affections intestinales (colite ulcéreuse), pulmonaires (infection respiratoire supérieure, asthme)
- désordres immunologiques

Tableau IX. – Circonstances associées à la présence d'une macro-CK de type II ou macro-ASAT.

- néoplasie avec généralement des métastases hépatiques
- atteinte hépatique néoplasique ou non hépatite chronique, stéatose hépatique, cirrhose)
- souffrance du myocarde (surtout chez l'enfant)

décrits [1, 4]. Elles sont mises en évidence par l'électrophorèse des protéines et plus spécifiquement des CPK. Les macro-CPK de type 1 et 2 migrent avec la CK-MM et ne peuvent être individualisées par leur seule position. Leur poids moléculaire est de l'ordre de 250 et 350 kilodaltons (kDa). La fréquence des macro-CPK semble plus élevée chez les personnes âgées pour le type I et chez le nouveau-né pour le type II *(tableaux VIII et IX)*. L'ASAT et l'albumine peuvent former un complexe sérique ce qui augmente l'activité sérique de l'ASAT. Il s'agit alors d'une macro-ASAT mise en évidence par l'électrophorèse [4]. L'augmentation des ASAT est en moyenne de dix fois la normale, isolée dans les trois quarts des cas, avec persistance de l'anomalie sur plusieurs années. Le poids moléculaire de l'ASAT est souvent voisin de 250 kDa.

Enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA)

L'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) est une glycoprotéine synthétisée par les cellules endothéliales vasculaires, essentiellement dans le foie. Elle transforme, dans les poumons ou le plasma, l'angiotensine I en angiotensine II qui est un vasoconstricteur puissant et dégrade séquentiellement la bradykinine, agent vasodilatateur et pro-inflammatoire. Dans certaines situations pathologiques, notamment au cours de la sarcoïdose, les macrophages tissulaires et les monocytes circulants peuvent produire de grandes quantités d'ECA. L'intérêt principal actuel du dosage de l'ECA est le diagnostic et le suivi thérapeutique de la sarcoïdose, mais c'est aussi un marqueur d'une altération endothéliale et il peut être utile pour vérifier la compliance d'un patient à un traitement par inhibiteur de l'ECA (IEC). Selon les études, les valeurs prédictives positives et négatives d'une sarcoïdose devant une augmentation de l'ECA sérique sont respectivement de 75-90 % et 70-80 % [2]. Une augmentation de l'ECA dans l'évolution de la sarcoïdose signe souvent une reprise de la maladie. La grande diversité des substrats et des techniques de dosage donne des valeurs normales sériques différentes. Les variations intra-individuelles sont très faibles. Aucune variation en fonction du sexe ou de l'origine ethnique n'a été montrée [2] *(tableau X)*.

Protéinurie des 24 heures [5]

Physiologiquement, il existe une protéinurie de très faible abondance d'environ 40 à 80 mg/j. La présence d'une protéinurie supérieure à 150 mg/24 h ou 0,20 g/L est toujours le témoin d'une anomalie fonctionnelle ou d'une lésion organique rénale. Son dépistage repose sur la bandelette réactive (virage d'un indicateur coloré) et en cas de positivité, doit être confirmée et quantifiée par un dosage pondéral sur les urines de 24 heures. La découverte d'une protéinurie va justifier la recherche d'autres anomalies urinaires et sanguines, notamment la présence d'une hématurie, d'une leucocyturie, d'un syndrome néphrotique, d'une insuffisance rénale *(tableau XI)*.

Tableau X. – Circonstances d'élévation sérique de l'ECA (non spécifique de la sarcoïdose, présente notamment dans les granulomatoses non sarcoïdosiques).

- **sarcoïdose**
- pneumoconioses
- lèpre
- maladie de Gaucher
- diabète avec microangiopathie
- cirrhose biliaire primitive

Tableau XI. – Principaux mécanismes d'une protéinurie pathologique [5].

Protéinurie dite de surcharge	constituée de protéines de faible poids moléculaire synthétisées en amont du rein. Il n'y a pas d'altération de la filtration glomérulaire → **myélome à chaîne légère**
Protéinurie tubulaire	lésions du tube proximal
Protéinurie d'hyper-perméabilité	constituée essentiellement d'albumine lésions glomérulaires → **différentes glomérulonéphrites**
Protéinurie hémodynamique	liée à une hypersécrétion d'angiotensine II et/ou une augmentation de la pression veineuse rénale → exercice physique intense, fièvre, insuffisance cardiaque

Tableau XII. – Compte d'Addis. Valeur sémiologique d'une hématurie ou d'une leucocyturie microscopique.

Valeurs normales	Valeurs > normales
- hématies : inférieures à 2 000/min - leucocytes : inférieurs à 2 000/min	- glomérulonéphrite - hématurie microscopique - hématurie macroscopique - infection urinaire - leucocyturie isolée - lithiase urinaire - tuberculose urinaire - tumeur rénale ou vésicale

Hématies/leucocytes/min : (HLM) ou compte d'Addis

La découverte d'une anomalie du sédiment urinaire a toute son importance dans une maladie rhumatismale *(tableau XII)*.

Références

[1] Artur Y, Sanderink GJ, Maire I. Les macroenzymes dans le plasma humain. *Ann Biol Clin* 1987 ; 45 : 277-284

[2] Bénéteau-Burnat B, Baudin B. Angiotensin-converting enzyme : clinical applications and laboratory investigations on serum and other biological fluids. *Crit Rev Clin Lab Sci* 1991 ; 28 : 337-356

[3] Cherin P, Herson S. Les myopathies inflammatoires. In : Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC Les maladies systémiques. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1998 : 597-622

[4] Connely MS, Kennedy HJ, Dawson CM, Howe GD, Tickner TR. Innocent elevation of aspartate aminotransferase. *Lancet* 1989 ; 1 : 847

[5] Kanwar YS. Biophysiology of glomerular filtration and proteinuria. *Lab Invest* 1984 ; 51 : 7-21

[6] Ryckewaert A, Kuntz D. Variétés étiologiques de l'hyperuricémie et de la goutte. In : Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker, Paris : Flammarion, 1973 ; 1 : 33-50

Généralités sur l'arthrose : épidémiologie et facteurs de risque

P. Richette

L'arthrose est la pathologie dont la prévalence est la plus élevée en rhumatologie. Elle est à l'origine de douleurs et d'altérations de la fonction articulaire, ce qui, à l'échelle d'une population, a des conséquences socioéconomiques importantes. L'arthrose peut être secondaire ou primitive. Dans ce dernier cas, elle touche principalement les mains, le genou, la hanche et le rachis cervicolombaire. La prévalence radiographique de l'arthrose, quelle que soit sa localisation, augmente fortement avec l'âge, et atteint environ 80 % des patients âgés de plus de 75 ans. De nombreuses études épidémiologiques ont permis de mieux comprendre l'histoire naturelle de cette pathologie et surtout de mettre en évidence de nombreux facteurs de risque généraux et locaux.

Mots clés : Arthrose ; Coxarthrose ; Gonarthrose ; Arthrose digitale

Plan

■ Introduction

L'arthrose est la pathologie dont la prévalence est la plus élevée en rhumatologie. Elle est responsable d'une morbidité majeure dans les pays développés où elle constitue la deuxième cause d'invalidité après les maladies cardiovasculaires [1-3]. Depuis une vingtaine d'années, de nombreuses études épidémiologiques ont permis de mieux comprendre l'histoire naturelle de cette maladie, en particulier pour l'atteinte de la hanche, du genou et des doigts. Ces données cliniques sont importantes car la connaissance de l'épidémiologie de l'arthrose est indispensable à une meilleure approche thérapeutique de cette maladie [4, 5].

■ Définition et diagnostic de l'arthrose

L'arthrose se caractérise macroscopiquement et histologiquement par des altérations focales du cartilage articulaire sous forme de fissures puis d'érosions qui peuvent mettre à nu l'os sous-chondral. À ces lésions du tissu cartilagineux s'ajoutent des modifications des structures adjacentes, c'est-à-dire de l'os sous-chondral et de la membrane synoviale. L'arthrose intéresse donc l'ensemble de l'articulation et pas le seul cartilage [6].

Il n'y a pas de consensus clair sur les critères diagnostiques d'arthrose à utiliser dans les études épidémiologiques. En effet, l'arthrose d'une articulation peut être définie par la présence de symptômes cliniques seuls, par la présence de signes radiographiques évocateurs, ou par l'association de signes radiologiques et cliniques.

Des critères diagnostiques ont été établis par l'American College of Rheumatology (ACR) pour l'arthrose digitale, la gonarthrose et la coxarthrose [7-9].

Certains de ces critères, qui sont plutôt des critères de classification que de diagnostic, n'utilisent que des items cliniques et ne nécessitent pas le recours aux radiographies. C'est la raison pour laquelle leur utilisation peut apporter des chiffres de prévalence d'arthrose inférieurs à ceux rapportés dans les études ayant utilisé un diagnostic radiographique.

■ Classification de l'arthrose

Différents systèmes de classification, le plus souvent additifs, sont utilisés. L'arthrose est le plus souvent classée selon sa localisation anatomique (hanche, genou, main). La mise en évidence ou non d'un facteur causal précis permet de séparer les arthroses primitives (ou idiopathiques) des arthroses secondaires [1, 4].

Certains patients développent un tableau d'arthrose idiopathique diffuse ayant amené au concept d'arthrose généralisée. Celle-ci est classiquement définie par la présence d'une arthrose digitale bilatérale associée à une arthrose rachidienne ou des membres inférieurs. Elle s'oppose à l'arthrose localisée qui ne touche qu'une articulation [10, 11].

■ Études de prévalence

La prévalence et l'incidence de l'arthrose diffèrent selon que l'on s'intéresse à une définition macroscopique, radiographique ou symptomatique de la maladie. Il existe en effet une dissocia-

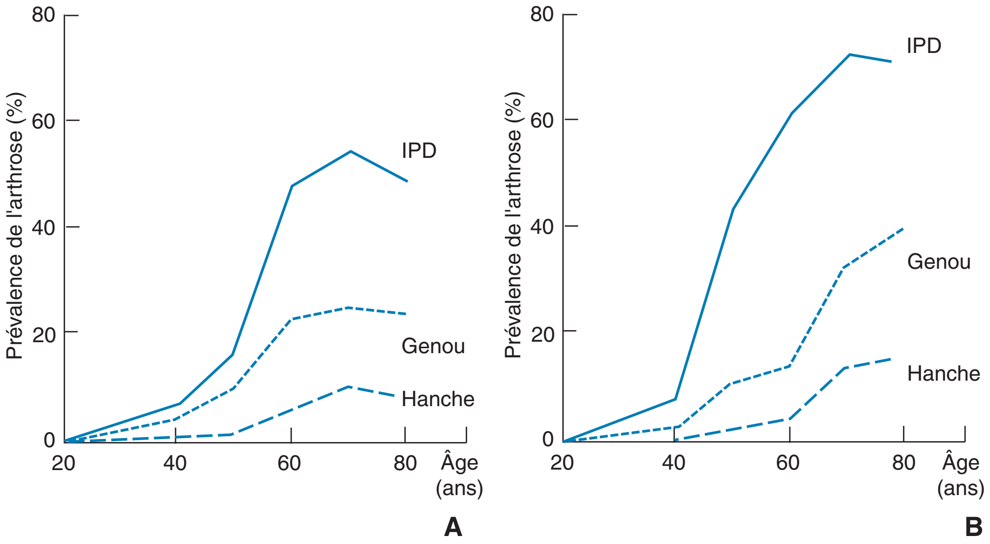

Figure 1. Prévalence radiographique de l'arthrose digitale, de la gonarthrose et de la coxarthrose en fonction de l'âge et du sexe (hommes [A], femmes [B]). D'après [14]. IPD : interphalangiennes distales.

tion radioclinique, en particulier au genou : seules 40 % des gonarthroses modérées radiologiques sont symptomatiques et 60 % des arthroses évoluées radiologiquement ont des symptômes [12, 13].

Les articulations qui sont le plus souvent le siège de lésions arthrosiques primitives sont la main, le rachis cervical et lombaire, le genou puis la hanche. Les articulations de l'épaule, du coude et de la cheville sont, quant à elles, très rarement touchées.

La prévalence macroscopique de l'arthrose est peu connue et les rares études autopsiques sont anciennes. Les données les plus récentes rapportent une prévalence de gonarthrose, définie par la mise en évidence macroscopique de lésions chondrales et d'ostéophytes, d'environ 60 % chez les hommes et de 70 % chez les femmes décédés dans leur sixième ou septième décennie [4].

Les grandes études de prévalence radiographique d'arthrose en population sur échantillon représentatif sont rares. La Zoertermeer Survey aux Pays-Bas [14] et la NHANES Survey aux États-Unis sont les plus importantes [15]. L'étude hollandaise ayant inclus 6 585 personnes a rapporté une prévalence élevée d'arthrose digitale dans la population générale. En effet, 10 à 20 % des sujets de 40 ans et 75 % des femmes âgées de 60 à 70 ans présentaient des signes d'arthrose des doigts dans cette étude. Une prévalence assez proche a été rapportée dans l'étude américaine puisque la fréquence radiographique de l'arthrose digitale était d'environ 30 % chez les adultes de plus de 30 ans [15]. L'atteinte des genoux et des hanches est moins fréquente par comparaison à l'atteinte des mains. Elle est respectivement d'environ 30 % et de 4-10 % au cours de la sixième décennie pour la gonarthrose et la coxarthrose [14-16] (Fig. 1).

La prévalence des arthroses définies selon des critères radiographiques et qui sont symptomatiques est plus faible. L'étude de Chingford rapporte une prévalence de 2,9 % pour la gonarthrose chez des femmes âgées de 45 à 65 ans [17]. Cette fréquence est inférieure à celle rapportée dans d'autres études, et qui est aux environs de 10 % pour cette classe d'âge [4].

La prévalence de l'arthrose de hanche symptomatique est inférieure à celle du genou. Mannoni et al. ont rapporté une prévalence de 7,7 % pour la coxarthrose douloureuse après l'âge de 65 ans [18]. Ce résultat est proche de celui d'autres études menées au Danemark (4,6 % chez les sujets de plus de 60 ans), en Suède (3,1 % chez les sujets de 65 ans et plus) et en Hollande (3 % chez les sujets de 45 à 49 ans) [4, 5, 10]. Enfin, la prévalence de l'arthrose digitale symptomatique est encore plus faible, car elle est estimée à environ 2 % après 40 ans [4].

Études d'incidence

Les études d'incidence de l'arthrose sont plus rares [19-23]. Selon les résultats d'une étude nord-américaine n'ayant inclus que des arthroses définies radiographiquement et symptomatiques, l'incidence annuelle standardisée pour l'âge et le sexe pour 100 000 personnes serait de 240 pour la gonarthrose, de 100 pour l'arthrose digitale et de 88 pour la coxarthrose [22]. L'incidence de l'arthrose, quelle que soit sa localisation, est plus élevée chez les femmes, en particulier après 50 ans, et croît avec l'âge des patients jusqu'à 80 ans. En revanche, il semble y avoir une diminution de cette incidence passé 80 ans, ce qui n'est cependant pas rapporté dans toutes les études [19].

Facteurs de risque d'arthrose

Les études épidémiologiques menées sur l'arthrose ont permis de déterminer de nombreux facteurs de risque, qui diffèrent selon les articulations. Plusieurs facteurs sont souvent associés chez un individu et la part de responsabilité de chaque facteur est parfois difficile voire impossible à déterminer.

Le développement d'une arthrose peut être favorisé à la fois par des facteurs biomécaniques locaux et par des facteurs systémiques conférant une susceptibilité générale à la maladie. Dans la grande majorité des cas, l'arthrose d'une articulation est d'origine multifactorielle.

Facteurs généraux

Âge, sexe et origine ethnique

Quelle que soit la définition retenue (radiographique ou symptomatique), prévalence et incidence de l'arthrose sont étroitement corrélées à l'âge et influencées par le sexe. Ainsi, la prévalence de la gonarthrose symptomatique et radiologique est de 2,9 % pour les femmes âgées de 45 à 65 ans, de 15 % dans la tranche d'âge 65-74 ans, et dépasse les 30 % au-delà de 85 ans [24, 25]. Cette augmentation de prévalence avec l'âge est plus forte chez les hommes avant 50 ans, puis plus forte chez les femmes après 50 ans, c'est-à-dire après la ménopause. Cet écart entre les deux sexes se majore ensuite avec l'âge [5]. L'origine ethnique est aussi un facteur influent. Ceci est particulièrement marqué pour l'arthrose digitale et la coxarthrose, qui sont beaucoup moins fréquentes chez les patients d'origine chinoise par comparaison à la population blanche nord-américaine [26].

Susceptibilité génétique

De nombreuses études ont démontré le rôle de l'hérédité au cours de la pathologie arthrosique. Les études de jumeaux mono- ou dizygote ont permis d'estimer l'influence des facteurs génétiques à environ 50 % pour l'arthrose digitale, la gonarthrose et la coxarthrose [27].

Facteurs métaboliques

Un lien entre carence vitaminique C ou D et arthrose est suggéré par quelques études. Les patients consommant moins de vitamine C ont un risque trois fois plus élevé d'apparition d'une gonarthrose [4, 28]. À l'inverse, le risque de progression radiologique de la gonarthrose est plus faible chez ceux ayant des apports suffisants en vitamine C ou D [29].

Un lien de causalité entre un trouble du métabolisme lipidique et la pathologie arthrosique a été suggéré par quelques études ayant rapporté une association significative entre hypercholestérolémie et arthrose généralisée [25, 30, 31].

Estrogènes

L'augmentation de la prévalence et de l'incidence de l'arthrose symptomatique à la ménopause suggère que la carence en estrogènes chez la femme s'accompagne d'une accélération des processus cellulaires aboutissant à la dégradation de la matrice cartilagineuse. Cette hypothèse selon laquelle la carence estrogénique pourrait être délétère pour le cartilage a été en partie confirmée par une étude récente, qui a démontré que le risque de développer une gonarthrose est plus important chez les femmes ayant les plus bas taux plasmatiques d'estradiol [32].

Il a aussi été mis en évidence que coxarthrose et gonarthrose sont plus souvent évolutives et plus souvent symptomatiques chez les femmes en période postménopausique [33]. En revanche, toutes les études ne sont pas concordantes sur les effets protecteurs d'un traitement hormonal substitutif au cours de la gonarthrose, de la coxarthrose ou de l'arthrose digitale [33].

Facteurs biomécaniques

Obésité

Plusieurs études de cohortes ont bien démontré qu'une surcharge pondérale augmente significativement le risque de développer ultérieurement une gonarthrose. Il a ainsi été calculé que le risque de gonarthrose est majoré de 15 % pour chaque augmentation d'une unité d'indice de masse corporelle (IMC) [12]. L'obésité est aussi un facteur de risque de progression structurale de la maladie [34]. Dans ce cas, ceci est surtout vrai lorsqu'une désaxation des membres inférieurs est présente [35].

Les liens qui unissent obésité et coxarthrose sont établis mais apparaissent beaucoup moins marqués par comparaison à ce qui est observé au cours de la gonarthrose [36, 37]. L'obésité en revanche ne semble pas être un facteur favorisant la progression d'une coxarthrose établie [36, 38]. L'augmentation de la prévalence de l'arthrose digitale observée chez les patients obèses [39, 40] fait évoquer le rôle de facteurs systémiques comme les adipocytokines dans la physiopathologie de cette atteinte [41, 42].

Malformations congénitales ou acquises, traumatismes

Toute modification de l'architecture d'une structure articulaire à l'origine d'un excès de contrainte mécanique peut constituer un facteur de risque d'arthrose. Ceci est bien illustré par les coxarthroses secondaires à une épiphysiolyse de la tête fémorale ou à une dysplasie du toit du cotyle [43]. Les traumatismes articulaires sévères, en particulier du genou, peuvent être à l'origine de lésions ligamentaires, méniscales et chondrales et sont des facteurs de risque bien identifiés d'arthrose ultérieure [44].

Les désaxations des membres inférieurs génèrent une anomalie de répartition des contraintes mécaniques au genou : genu varum et genu valgum augmentent respectivement les contraintes dans les compartiments interne et externe [45]. S'il n'a pas été clairement établi que ces désaxations étaient des facteurs de risque de développement d'une gonarthrose [46], il a bien été démontré en revanche qu'elles étaient des facteurs de progression d'une arthrose préexistante [47].

Pathologie méniscale, méniscectomie

Les ménisques assurent une répartition harmonieuse des contraintes mécaniques aux plateaux tibiaux. La pathologie méniscale est très liée à la survenue de lésions chondrales. Ainsi, l'ablation d'un ménisque, partielle ou totale, et en particulier externe, est un geste hautement arthrogène pour le compartiment fémorotibial mais aussi fémoropatellaire [48-50]. Une dégénérescence ou une déchirure méniscale sont aussi des facteurs de risque isolés de gonarthrose [51].

Activités professionnelles et sportives

La plupart des activités professionnelles impliquant des contraintes articulaires répétées et excessives peuvent générer des lésions arthrosiques. L'utilisation fréquente de la pince digitale est statistiquement liée au développement d'une arthrose de la main [4]. De même, le port répété de charges lourdes, l'agenouillement ou l'accroupissement fréquents sont des facteurs de risque de gonarthrose et de coxarthrose [52, 53].

En revanche, la pratique d'une activité sportive modérée n'est pas associée à un risque significatif de lésions arthrosiques, à la différence des sports pratiqués de façon intensive ou professionnelle [4].

Force musculaire

Plusieurs études ont rapporté un lien entre gonarthrose et faiblesse musculaire quadricipitale [54, 55]. À l'opposé, une force musculaire de préhension élevée est un facteur de risque d'arthrose digitale [56].

■ Évolution de la maladie arthrosique

La gonarthrose est une pathologie qui évolue lentement, et qui peut même se stabiliser durant de très nombreuses années, ce qui peut en partie expliquer la classique dissociation radioclinique de cette maladie [4, 13]. Plusieurs études longitudinales prospectives ont démontré qu'une détérioration radiographique apparaît chez un tiers à deux tiers des patients après un suivi de cinq à dix ans [13, 57]. Ces altérations radiographiques sont peu corrélées avec une détérioration de la fonction articulaire ou une augmentation des douleurs [57].

L'évolution de la coxarthrose est aussi variable. Le nombre plus limité d'études sur son histoire naturelle empêche toute conclusion formelle mais il est probable qu'une coxarthrose symptomatique évolue plus rapidement qu'une gonarthrose [13]. Les arthroses de hanche peu ostéophytiques seraient celles qui évoluent le plus rapidement, cliniquement et radiographiquement [58].

À la main, l'arthrose semble évoluer le plus souvent par poussées plus ou moins inflammatoires, au cours desquelles se constituent les nodosités de Bouchard et d'Heberden. Après plusieurs années d'évolution, les douleurs tendent à s'amender au fur et à mesure que les articulations digitales s'enraidissent [4]. Peu d'études ont évalué l'évolution des signes radiographiques d'arthrose digitale [21, 59]. À dix ans, Kallman et al. ont mis en évidence une aggravation structurale des interphalangiennes distales chez un patient sur deux [21].

Quelques facteurs de risque de progression structurale d'une arthrose ont été identifiés. La présence d'une arthrose généralisée semble être un facteur de risque commun de progression pour la gonarthrose et la coxarthrose. L'obésité, la présence d'une désaxation des membres inférieurs, une instabilité, une faiblesse musculaire sont aussi des facteurs reconnus de progression de la gonarthrose [1, 2, 13].

■ Impact économique de l'arthrose

Plusieurs études ayant utilisé des données recueillies en population ou à partir de bases de données administratives, ont

fourni des estimations nationales du poids économique de l'arthrose [60]. En France, l'arthrose est responsable de 1,7 % des dépenses de l'assurance maladie [61]. Aux États-Unis, l'arthrose a un coût sept fois supérieur à celui de la polyarthrite rhumatoïde, et représenterait environ 5 % de toutes les dépenses médicales [62, 63]. Une première évaluation des coûts socioéconomiques de l'arthrose en France a été effectuée en 1993, estimant à un peu moins de un milliard d'euros son coût annuel. En 2005, ces coûts ont fortement progressé, atteignant globalement 1,8 milliard d'euros, ce qui correspond à une croissance moyenne de 3 % par an et par patient [61]. Cette évolution s'explique par une augmentation du nombre de patients arthrosiques et par les progrès des traitements médicamenteux et des interventions chirurgicales, qui majorent le coût de la prise en charge de cette maladie.

■ Conclusion

La pathologie arthrosique affecte une large proportion de la population, ce qui a des conséquences socioéconomiques notables. De nombreux progrès ont été réalisés dans la connaissance de l'histoire naturelle et des facteurs de risque de cette maladie. L'ensemble de ces données suggère que l'apparition puis le profil évolutif de lésions arthrosiques pour une articulation donnée sont déterminés par la conjonction de facteurs de risque généraux et locaux. L'évaluation de ces facteurs de risque chez un patient peu permettre d'adapter des stratégies thérapeutiques, en prévention primaire ou secondaire.

■ Références

[1] Sharma L, Kapoor D, Issa S. Epidemiology of osteoarthritis: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2006;**18**:147-56.

[2] Issa SN, Sharma L. Epidemiology of osteoarthritis: an update. *Curr Rheumatol Rep* 2006;**8**:7-15.

[3] Felson DT. An update on the pathogenesis and epidemiology of osteoarthritis. *Radiol Clin North Am* 2004;**42**:1-9.

[4] Arden N, Nevitt MC. Osteoarthritis: epidemiology. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2006;**20**:3-25.

[5] Felson DT, Zhang Y. An update on the epidemiology of knee and hip osteoarthritis with a view to prevention. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:1343-55.

[6] Richette P. Arthrosis. *Rev Prat* 2005;**55**:1933-42.

[7] Altman R, Asch E, Bloch D, Bole G, Borenstein D, Brandt K, et al. Development of criteria for the classification and reporting of osteoarthritis. Classification of osteoarthritis of the knee. Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee of the American Rheumatism Association. *Arthritis Rheum* 1986;**29**:1039-49.

[8] Altman R, Alarcon G, Appelrouth D, Bloch D, Borenstein D, Brandt K, et al. The American College of Rheumatology criteria for the classification and reporting of osteoarthritis of the hand. *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1601-10.

[9] Altman R, Alarcon G, Appelrouth D, Bloch D, Borenstein D, Brandt K, et al. The American College of Rheumatology criteria for the classification and reporting of osteoarthritis of the hip. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:505-14.

[10] Sowers M. Epidemiology of risk factors for osteoarthritis: systemic factors. *Curr Opin Rheumatol* 2001;**13**:447-51.

[11] Dougados M, Nakache JP, Gueguen A. Criteria for generalized and focal osteoarthritis. *Rev Rhum* 1996;**63**:569-75 [engl ed].

[12] Anderson JJ, Felson DT. Factors associated with osteoarthritis of the knee in the first national Health and Nutrition Examination Survey (HANES I). Evidence for an association with overweight, race, and physical demands of work. *Am J Epidemiol* 1988;**128**:179-89.

[13] Dennison E, Cooper C. The natural history and prognosis of osteoarthritis. In: *Osteoarthritis*. London: Press OU; 2003. p. 227-33.

[14] Van Saase JL, Van Romunde LK, Cats A, Vandenbroucke JP, Valkenburg HA. Epidemiology of osteoarthritis: Zoetermeer survey. Comparison of radiological osteoarthritis in a Dutch population with that in 10 other populations. *Ann Rheum Dis* 1989;**48**:271-80.

[15] Lawrence RC, Helmick CG, Arnett FC, Deyo RA, Felson DT, Giannini EH, et al. Estimates of the prevalence of arthritis and selected musculoskeletal disorders in the United States. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:778-99.

[16] Nevitt MC, Lane NE, Scott JC, Hochberg MC, Pressman AR, Genant HK, et al. Radiographic osteoarthritis of the hip and bone mineral density. The Study of Osteoporotic Fractures Research Group. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:907-16.

[17] Hart DJ, Doyle DV, Spector TD. Incidence and risk factors for radiographic knee osteoarthritis in middle-aged women: the Chingford Study. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:17-24.

[18] Mannoni A, Briganti MP, Di Bari M, Ferrucci L, Costanzo S, Serni U, et al. Epidemiological profile of symptomatic osteoarthritis in older adults: a population based study in Dicomano, Italy. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:576-8.

[19] Kopec JA, Rahman MM, Berthelot JM, Le Petit C, Aghajanian J, Sayre EC, et al. Descriptive epidemiology of osteoarthritis in British Columbia, Canada. *J Rheumatol* 2007;**34**:386-93.

[20] Wilson MG, Michet Jr. CJ, Ilstrup DM, Melton 3rd LJ. Idiopathic symptomatic osteoarthritis of the hip and knee: a population-based incidence study. *Mayo Clin Proc* 1990;**65**:1214-21.

[21] Kallman DA, Wigley FM, Scott Jr. WW, Hochberg MC, Tobin JD. The longitudinal course of hand osteoarthritis in a male population. *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1323-32.

[22] Oliveria SA, Felson DT, Reed JI, Cirillo PA, Walker AM. Incidence of symptomatic hand, hip, and knee osteoarthritis among patients in a health maintenance organization. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:1134-41.

[23] Cooper C, Snow S, McAlindon TE, Kellingray S, Stuart B, Coggon D, et al. Risk factors for the incidence and progression of radiographic knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:995-1000.

[24] McAlindon TE, Snow S, Cooper C, Dieppe PA. Radiographic patterns of osteoarthritis of the knee joint in the community: the importance of the patellofemoral joint. *Ann Rheum Dis* 1992;**51**:844-9.

[25] Hart DJ, Spector TD. The relationship of obesity, fat distribution and osteoarthritis in women in the general population: the Chingford Study. *J Rheumatol* 1993;**20**:331-5.

[26] Zhang Y, Xu L, Nevitt MC, Niu J, Goggins JP, Aliabadi P, et al. Lower prevalence of hand osteoarthritis among Chinese subjects in Beijing compared with white subjects in the United States: the Beijing Osteoarthritis Study. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1034-40.

[27] Spector TD, MacGregor AJ. Risk factors for osteoarthritis: genetics. *Osteoarthritis Cartilage* 2004;**12**(supplA):S39-S44.

[28] McAlindon TE, Jacques P, Zhang Y, Hannan MT, Aliabadi P, Weissman B, et al. Do antioxidant micronutrients protect against the development and progression of knee osteoarthritis? *Arthritis Rheum* 1996;**39**:648-56.

[29] McAlindon TE, Felson DT, Zhang Y, Hannan MT, Aliabadi P, Weissman B, et al. Relation of dietary intake and serum levels of vitamin D to progression of osteoarthritis of the knee among participants in the Framingham Study. *Ann Intern Med* 1996;**125**:353-9.

[30] Conaghan PG, Vanharanta H, Dieppe PA. Is progressive osteoarthritis an atheromatous vascular disease? *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:1539-41.

[31] Sturmer T, Sun Y, Sauerland S, Zeissig I, Gunther KP, Puhl W, et al. Serum cholesterol and osteoarthritis. The baseline examination of the Ulm Osteoarthritis Study. *J Rheumatol* 1998;**25**:1827-32.

[32] Sowers MR, McConnell D, Jannausch M, Buyuktur AG, Hochberg M, Jamadar DA. Estradiol and its metabolites and their association with knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:2481-7.

[33] Richette P, Corvol M, Bardin T. Estrogens, cartilage, and osteoarthritis. *Joint Bone Spine* 2003;**70**:257-62.

[34] Wendelboe AM, Hegmann KT, Biggs JJ, Cox CM, Portmann AJ, Gildea JH, et al. Relationships between body mass indices and surgical replacements of knee and hip joints. *Am J Prev Med* 2003;**25**:290-5.

[35] Felson DT, Goggins J, Niu J, Zhang Y, Hunter DJ. The effect of body weight on progression of knee osteoarthritis is dependent on alignment. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:3904-9.

[36] Hochberg MC. Risk factors for the development and progression of hip osteoarthritis. *J Rheumatol* 2005;**32**:1135-6.

[37] Lievense AM, Bierma-Zeinstra SM, Verhagen AP, Van Baar ME, Verhaar JA, Koes BW. Influence of obesity on the development of osteoarthritis of the hip: a systematic review. *Rheumatol* 2002;**41**:1155-62.

[38] Lievense AM, Bierma-Zeinstra SM, Verhagen AP, Verhaar JA, Koes BW. Prognostic factors of progress of hip osteoarthritis: a systematic review. *Arthritis Rheum* 2002;**47**:556-62.

[39] Haara MM, Heliovaara M, Kroger H, Arokoski JP, Manninen P, Karkkainen A, et al. Osteoarthritis in the carpometacarpal joint of the thumb. Prevalence and associations with disability and mortality. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:1452-7.

[40] Sayer AA, Poole J, Cox V, Kuh D, Hardy R, Wadsworth M, et al. Weight from birth to 53 years: a longitudinal study of the influence on clinical hand osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1030-3.

[41] Dumond H, Presle N, Terlain B, Mainard D, Loeuille D, Netter P, et al. Evidence for a key role of leptin in osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:3118-29.
[42] Lajeunesse D, Pelletier JP, Martel-Pelletier J. Osteoarthritis: a metabolic disease induced by local abnormal leptin activity? *Curr Rheumatol Rep* 2005;**7**:79-81.
[43] Reijman M, Hazes JM, Pols HA, Koes BW, Bierma-Zeinstra SM. Acetabular dysplasia predicts incident osteoarthritis of the hip: the Rotterdam study. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:787-93.
[44] Gelber AC, Hochberg MC, Mead LA, Wang NY, Wigley FM, Klag MJ. Joint injury in young adults and risk for subsequent knee and hip osteoarthritis. *Ann Intern Med* 2000;**133**:321-8.
[45] Andriacchi TP. Dynamics of knee malalignment. *Orthop Clin North Am* 1994;**25**:395-403.
[46] Felson DT, McLaughlin S, Goggins J, LaValley MP, Gale ME, Totterman S, et al. Bone marrow edema and its relation to progression of knee osteoarthritis. *Ann Intern Med* 2003;**139**:330-6.
[47] Sharma L, Song J, Felson DT, Cahue S, Shamiyeh E, Dunlop DD. The role of knee alignment in disease progression and functional decline in knee osteoarthritis. *JAMA* 2001;**286**:188-95.
[48] Englund M, Lohmander LS. Risk factors for symptomatic knee osteoarthritis fifteen to twenty-two years after meniscectomy. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2811-9.
[49] Roos H, Lauren M, Adalberth T, Roos EM, Jonsson K, Lohmander LS. Knee osteoarthritis after meniscectomy: prevalence of radiographic changes after twenty-one years, compared with matched controls. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:687-93.
[50] Englund M, Lohmander LS. Patellofemoral osteoarthritis coexistent with tibiofemoral osteoarthritis in a meniscectomy population. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:1721-6.
[51] Hunter DJ, Zhang YQ, Niu JB, Tu X, Amin S, Clancy M, et al. The association of meniscal pathologic changes with cartilage loss in symptomatic knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:795-801.
[52] Cooper C, Campbell L, Byng P, Croft P, Coggon D. Occupational activity and the risk of hip osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1996;**55**:680-2.
[53] Coggon D, Croft P, Kellingray S, Barrett D, McLaren M, Cooper C. Occupational physical activities and osteoarthritis of the knee. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:1443-9.
[54] Slemenda C, Brandt KD, Heilman DK, Mazzuca S, Braunstein EM, Katz BP, et al. Quadriceps weakness and osteoarthritis of the knee. *Ann Intern Med* 1997;**127**:97-104.
[55] Slemenda C, Heilman DK, Brandt KD, Katz BP, Mazzuca SA, Braunstein EM, et al. Reduced quadriceps strength relative to body weight: a risk factor for knee osteoarthritis in women? *Arthritis Rheum* 1998;**41**:1951-9.
[56] Chaisson CE, Zhang Y, Sharma L, Kannel W, Felson DT. Grip strength and the risk of developing radiographic hand osteoarthritis: results from the Framingham Study. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:33-8.
[57] Dougados M, Gueguen A, Nguyen M, Thiesce A, Listrat V, Jacob L, et al. Longitudinal radiologic evaluation of osteoarthritis of the knee. *J Rheumatol* 1992;**19**:378-84.
[58] Conrozier T, Ferrand F, Poole AR, Verret C, Mathieu P, Ionescu M, et al. Differences in biomarkers of type II collagen in atrophic and hypertrophic osteoarthritis of the hip: implications for the differing pathobiologies. *Osteoarthritis Cartilage* 2007;**15**:462-7.
[59] Harris PA, Hart DJ, Dacre JE, Huskisson EC, Spector TD. The progression of radiological hand osteoarthritis over ten years: a clinical follow-up study. *Osteoarthritis Cartilage* 1994;**2**:247-52.
[60] Yelin E, Callahan LF. The economic cost and social and psychological impact of musculoskeletal conditions. National Arthritis Data Work Groups. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:1351-62.
[61] Le Pen C, Reygrobellet C, Gérentes I. Financial cost of osteoarthritis in France, the COART France Study. *Joint Bone Spine* 2005;**72**:567-70.
[62] Rabenda V, Manette C, Lemmens R, Mariani AM, Struvay N, Reginster JY. Direct and indirect costs attributable to osteoarthritis in active subjects. *J Rheumatol* 2006;**33**:1152-8.
[63] Lanes SF, Lanza LL, Radensky PW, Yood RA, Meenan RF, Walker AM, et al. Resource utilization and cost of care for rheumatoid arthritis and osteoarthritis in a managed care setting: the importance of drug and surgery costs. *Arthritis Rheum* 1997;**40**:1475-81.

P. Richette, Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier (pascal.richette@lrb.aphp.fr).
Hôpital Lariboisière, Service de rhumatologie, Centre Viggo Petersen, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Richette P. Généralités sur l'arthrose : épidémiologie et facteurs de risque. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-003-C-20, 2008.

Histologie et cytologie de l'os normal

P Chavassieux
P Meunier

Résumé. – *Le tissu osseux est un tissu conjonctif constitué d'une trame organique minéralisée, riche en fibres de collagène de type I. Sa texture lamellaire résulte de l'orientation parallèle des fibres de collagène au sein d'une même lamelle osseuse. Le tissu osseux est le siège d'un remodelage permanent qui permet à l'os d'exercer son rôle de réserve calcique et d'assurer sa fonction de soutien en préservant ses caractéristiques mécaniques. Les cellules osseuses (ostéoclastes, ostéoblastes, ostéocytes et cellules bordantes) assurent les différentes phases du remodelage osseux. Après une phase d'activation, les ostéoclastes au contact de la matrice minéralisée créent une encoche de résorption ou lacune de Howship. Le couplage entre résorption et formation est assuré par de nombreux facteurs dont des cytokines, présentes dans la matrice. Durant la phase de formation, les ostéoblastes élaborent les constituants organiques de la matrice qui sont le siège d'une minéralisation primaire puis secondaire. Le tissu osseux ainsi formé à l'issue d'une séquence de remodelage constitue l'unité structurale élémentaire de l'os trabéculaire ou ostéon de l'os compact. La diminution de leur épaisseur au cours du vieillissement est responsable d'une perte osseuse. Les marqueurs biochimiques du remodelage osseux reflètent le remodelage de l'ensemble du squelette et seule l'analyse quantitative de biopsies osseuses non décalcifiées permet une approche à l'échelle de l'unité structurale élémentaire, permettant une évaluation histomorphométrique du remodelage osseux et du degré de minéralisation du tissu osseux.*

Mots-clés : matrice minéralisée, ostéoclaste, ostéoblaste, formation, résorption, remodelage osseux.

Introduction

Le tissu osseux est un tissu conjonctif dont la composition, l'organisation et la dynamique assurent sa fonction mécanique de soutien et son rôle dans l'homéostasie minérale. En outre, le tissu osseux renferme la moelle, siège de l'hématopoïèse. Tout au long de la vie, l'os est constamment détruit puis reconstruit au cours des différentes phases du remodelage osseux. Chez l'adulte, le remodelage osseux fait suite au modelage qui se déroule jusqu'à la fin de la croissance. Un bon équilibre entre les phases de résorption et de formation permet à l'os de conserver ses propriétés mécaniques. D'autre part, grâce au remodelage, l'os joue un rôle important de réserve calcique capable selon les besoins de libérer ou d'incorporer du calcium [31].

Composition du tissu osseux

Le tissu osseux est constitué d'une trame protéique sur laquelle se fixe la phase minérale qui représente 70 % du poids de l'os sec.

TRAME PROTÉIQUE

Elle est constituée essentiellement de fibres de collagène de type I qui représentent environ 90 % de la phase organique de l'os entourées d'une substance fondamentale interfibrillaire [13, 33]. La molécule de collagène est composée de trois chaînes polypeptidiques disposées en hélices [29]. Chaque fibre de collagène est faite de faisceaux de fibres primitives elles-mêmes constituées d'un faisceau de fibrilles à structure périodique de 500 à 700 Å d'épaisseur. Les fibres de collagène sont arrangées parallèlement au sein d'une même lamelle osseuse, mais leur orientation varie d'une lamelle à l'autre, ce qui confère à l'os sa structure lamellaire. La substance fondamentale interfibrillaire est constituée de composants variés tels que des glycoprotéines (ostéonectine, ostéopontine, sialoprotéine osseuse), des protéines contenant des résidus d'acide glutamique carboxylé (ostéocalcine), des phosphoprotéines, des phospholipides, des protéoglycanes, des cytokines et des facteurs de croissance. La plus abondante des protéines est l'ostéocalcine qui représente 10 à 20 % des protéines non collagéniques. Elle jouerait un rôle dans l'attraction des ostéoclastes dans les foyers de résorption et dans la minéralisation. Plusieurs protéines non collagéniques telles l'ostéopontine, la sialoprotéine, la thrombospondine et la fibronectine renferment une séquence arginine-glycine-acide aspartique (RGD). Cette séquence RGD caractérise les protéines d'adhésion cellulaire et est reconnue par certaines protéines membranaires appelées intégrines [30]. Ainsi, les intégrines présentes à la surface des ostéoblastes permettraient leur attachement à la matrice extracellulaire. Des facteurs de croissance et des cytokines (*transforming growth factor β* ou TGFβ, *insulin-like growth factor* ou IGF, ostéoprotégérine, *tumor necrosis factor* ou TNF, les interleukines et les *bone morphogenic proteins* ou BMP) sont également présents en petites quantités dans la matrice osseuse. Ces facteurs protéiques

Pascale Chavassieux : Docteur en médecine, chargée de recherche INSERM.
Pierre Meunier : Docteur en médecine, professeur des Universités, chef du service de rhumatologie et de pathologie osseuse à l'hôpital Edouard Herriot.
Inserm Unité 403, Faculté Laennec, rue Guillaume Paradin, 69372 Lyon cedex 8, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Chavassieux P et Meunier P. Histologie et cytologie de l'os normal. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-002-A-10, 2003, 6 p.

jouent un rôle important dans l'activation et la différenciation cellulaire et interviennent dans le couplage entre la formation et la résorption.

SUBSTANCE MINÉRALE

La phase inorganique de la matrice osseuse confère à l'os sa rigidité et sa résistance mécanique et représente aussi une importante réserve minérale. En effet, environ 99 % du calcium de l'organisme, 85 % du phosphore, entre 40 et 60 % du sodium et du magnésium sont incorporés dans les cristaux qui constituent la substance minérale osseuse [12]. Elle est essentiellement composée de phosphate de calcium cristallisé sous forme d'hydroxyapatite. Les cristaux d'hydroxyapatite ont une forme hexagonale, aplatie et sont disposés dans les espaces interfibrillaires. Leur nombre et leur taille s'accroissent lentement au cours du processus lent de minéralisation secondaire succédant à la minéralisation primaire qui suit immédiatement la synthèse de matrice par les ostéoblastes et qui n'apporte d'emblée qu'environ 60 % de la charge tissulaire minérale.

Structure du tissu osseux

TEXTURE DE L'OS

L'os tissé ou « *woven bone* » est un os immature, non lamellaire caractérisé par une disposition anarchique des fibres de collagène. Il est normalement présent chez l'embryon et chez l'enfant où il est progressivement remplacé par de l'os lamellaire, mais on le trouve également au niveau des cals de fractures, de certaines tumeurs osseuses primitives ou secondaires et la maladie osseuse de Paget *(fig 1A)*. L'os adulte normal est constitué d'os lamellaire résultant de l'orientation différente des fibres de collagène dans deux lamelles contiguës *(fig 1B)*. Cette texture lamellaire confère à l'os sa résistance mécanique.

ARCHITECTURE DE L'OS

Elle s'organise en quatre compartiments *(fig 2)*. L'os compact et l'os trabéculaire diffèrent selon l'agencement des lamelles osseuses. La zone intermédiaire entre corticales et spongieux est l'endoste. L'enveloppe externe des os est le périoste. Le remodelage osseux s'exerce dans ces quatre compartiments mais à des degrés différents.

■ *Os compact*

C'est l'os des corticales. Il est formé par la juxtaposition d'ostéons, unités structurales élémentaires de l'os cortical dans lesquels les

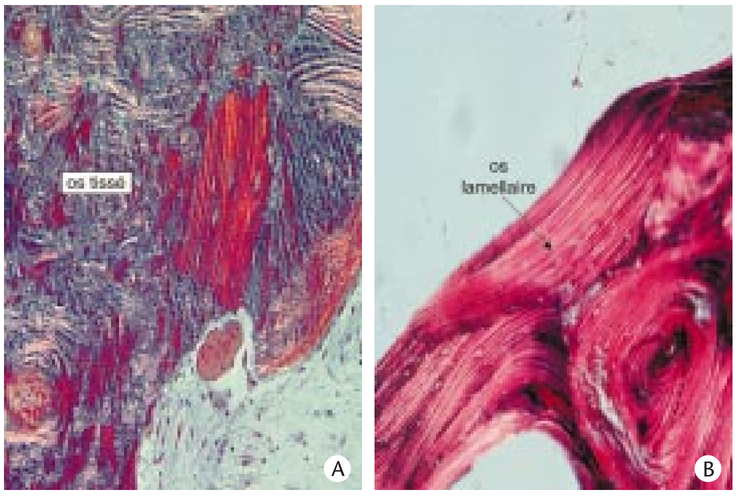

1 *La texture de l'os. Coupes de biopsies osseuses transiliaques observées en lumière polarisée. Coloration : solochrome cyanine R.*
A. Plage d'os tissé dans le cas d'une maladie osseuse de Paget.
B. Os lamellaire normal dans une unité structurale élémentaire trabéculaire.

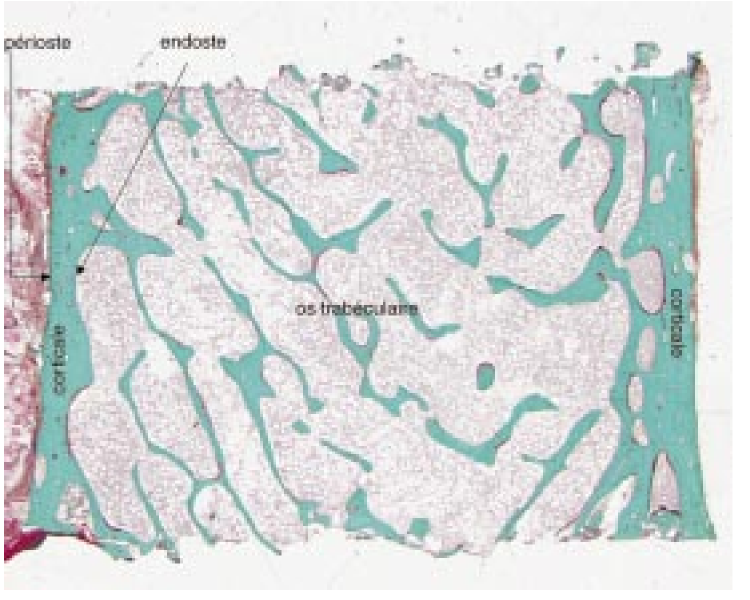

2 *Biopsie osseuse transiliaque montrant le réseau trabéculaire limité à l'endoste par les deux corticales recouvertes par le périoste. Coloration : trichrome de Goldner.*

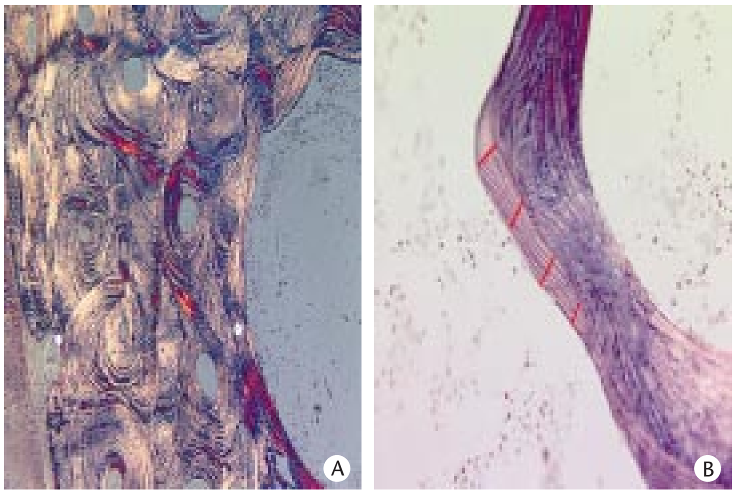

3 *A. Ostéons dans une corticale.*
B. Unité structurale élémentaire bordant une travée osseuse. Observation en lumière polarisée. Coloration : solochrome cyanine R.

lamelles osseuses sont disposées de façon concentrique autour d'un canal central appelé canal de Havers où circulent les vaisseaux *(fig 3A)*. Les canaux de Havers sont reliés entre eux par des canaux transversaux, les canaux de Volkmann.

■ *Os trabéculaire*

Appelé également os spongieux, il est constitué d'un réseau tridimensionnel de travées osseuses faites d'unités structurales élémentaires en plaques ou en arches, à texture lamellaire régulière *(fig 3B)*. Entre les travées osseuses se trouve la moelle hématopoïétique.

Cellules osseuses

Elles assurent les différentes phases au cours du remodelage osseux.

OSTÉOCLASTES

Ce sont les cellules responsables de la résorption osseuse. L'ostéoclaste est une grosse cellule multinucléée pouvant renfermer de 2 à 30 noyaux et riche en enzymes lysosomales telles la

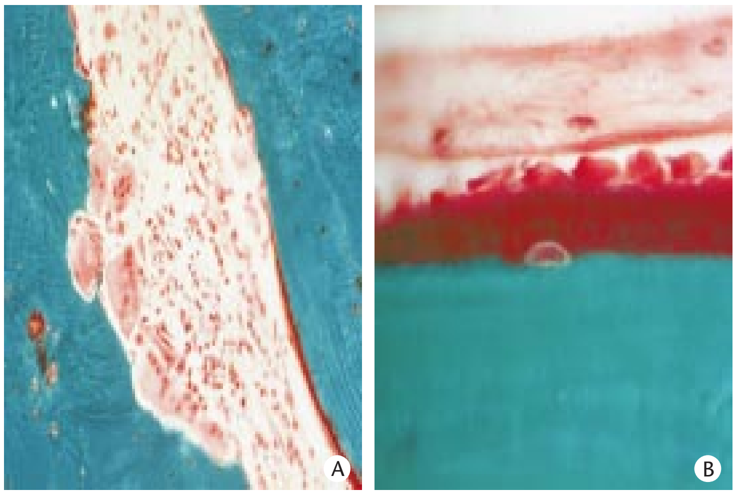

4 *Cellules osseuses.*
A. Ostéoclastes multinucléés dans une lacune de Howship.
B. Ostéoblastes alignés le long de la bordure ostéoïde qu'ils viennent de synthétiser et un ostéoblaste en train de devenir un ostéocyte emmuré dans la matrice en cours de minéralisation qu'il vient de produire. Coloration : trichrome de Goldner.

phosphatase acide tartrate résistante ou la cathepsine k et des collagénases. D'origine hématopoïétique, il appartient à la famille des monocytes/macrophages.

L'ostéoclaste est visible au fond des lacunes de résorption appelées lacunes de Howship, au contact de la matrice osseuse calcifiée *(fig 4A)*. La zone de contact est caractérisée par la présence de nombreuses vacuoles intracytoplasmiques et une bordure plissée. À ce niveau, l'ostéoclaste est capable d'acidifier le milieu extracellulaire par la sécrétion de protons grâce à une pompe à protons, ce qui permet la solubilisation de la fraction minérale. La digestion de la trame organique s'effectue ensuite sous l'action des enzymes protéolytiques contenues dans les lysosomes [3].

OSTÉOBLASTES

L'ostéoblaste est la cellule sécrétrice des constituants de la matrice organique. Son origine est mésenchymateuse et il dérive d'une cellule souche pluripotentielle commune aux chondrocytes, fibroblastes, myocytes et adipocytes. De forme allongée ou cuboïdale, les ostéoblastes tapissent la surface osseuse en cours de formation *(fig 4B)*. Leur cytoplasme renferme un abondant réticulum endoplasmique granuleux, un appareil de Golgi très développé et de nombreuses mitochondries témoins d'une synthèse protéique importante. Leur fonction principale est la synthèse de la trame protéique de l'os (collagène et protéines non collagéniques) [17]. À l'issue de la période de formation, les ostéoblastes peuvent se transformer en cellules bordantes ou en ostéocytes.

OSTÉOCYTES

Ils proviennent de la transformation de certains ostéoblastes emmurés dans le tissu osseux, à l'intérieur d'une lacune périostéocytaire *(fig 4B)*. Au cours de cette transformation, les ostéoblastes perdent une grande quantité de leurs organites. Ils possèdent de nombreux et fins prolongements cytoplasmiques qui leur permettent d'établir des contacts avec les autres ostéocytes et les cellules bordantes qui recouvrent la surface osseuse. Le cytoplasme des ostéocytes renferme un abondant cytosquelette. Les ostéocytes interviennent essentiellement dans la transmission des signaux mécanosensoriels et dans les échanges entre les cellules et le microenvironnement [1].

CELLULES BORDANTES

Elles recouvrent les surfaces osseuses en phase quiescente. Ce sont des cellules aplaties, avec un cytoplasme pauvre dont la principale fonction serait d'assurer la communication entre la surface osseuse, l'environnement cellulaire et les ostéocytes emmurés dans la matrice osseuse. Elles jouent également un rôle durant la phase initiale du remodelage osseux. Sous l'effet de certains stimuli, elles libèrent la surface osseuse permettant ainsi l'attraction des ostéoclastes.

Modelage et remodelage osseux

Pendant l'enfance, le modelage et le remodelage osseux coexistent, alors que chez l'adulte seul le remodelage persiste.

MODELAGE OSSEUX

Il assure la formation des os in utero et pendant l'enfance jusqu'à la maturité du squelette à l'adolescence. Il résulte de deux mécanismes, l'ossification endochondrale et l'ossification de membrane.

Ossification endochondrale

Elle assure la formation des os longs chez l'embryon. Les cellules mésenchymateuses se différencient en chondroblastes puis en chondrocytes responsables de la synthèse d'une matrice extracellulaire riche en protéoglycanes et collagène de type II qui secondairement se calcifie. Ce cartilage calcifié est envahi par des bourgeons vasculaires qui véhiculent les cellules précurseurs des ostéoclastes et des ostéoblastes. Ce cartilage calcifié est ensuite colonisé par des ostéoblastes qui synthétisent un tissu osseux immature de texture tissée. Ce tissu osseux immature est finalement résorbé par les ostéoclastes et remplacé par un tissu osseux lamellaire [4].

Ossification de membrane

Elle siège au niveau des os plats et, contrairement à l'ossification endochondrale, les cellules mésenchymateuses se différencient directement en ostéoblastes qui élaborent une matrice osseuse de texture tissée. Plus tard, à l'issue d'une séquence classique de remodelage, cet os tissé est progressivement remplacé par un os mature lamellaire [4].

REMODELAGE OSSEUX

Tout au long de la vie, l'os est le siège de remaniements permanents. Ce processus permet de préserver les propriétés biomécaniques du tissu osseux et d'assurer l'homéostasie minérale [23]. La séquence du remodelage osseux se déroule selon une chronologie bien précise en un même site résultant de l'activité d'une unité multicellulaire de base (*basic multicellular unit* ou BMU). Cette activité de remodelage donne naissance aux unités de base du tissu osseux appelées ostéons dans l'os cortical et unités structurales élémentaires (*basic structure unit* ou BSU) dans l'os spongieux [10]. Elle débute par une phase d'activation des ostéoclastes qui conduit à la résorption osseuse suivie d'une phase de transition qui aboutit au recrutement des cellules ostéoprogénitrices, puis à la formation et à la minéralisation d'une nouvelle matrice osseuse. À chaque instant, environ 5 % des surfaces intracorticales et 20 % des surfaces trabéculaires sont le siège d'un remodelage. Ce processus implique un couplage étroit entre la phase de résorption et la phase de formation. La durée moyenne d'une séquence de remodelage est de 4 à 6 mois [24].

Phase d'activation

La séquence du remodelage débute en un point d'une surface osseuse quiescente recouverte par des cellules bordantes *(fig 5A)*. Ces cellules seraient capables de percevoir un signal d'initiation dont la nature exacte est inconnue mais qui pourrait être de nature hormonale, transmis par des cytokines produites localement ou relever d'un stimulus mécanique. La captation de ce signal

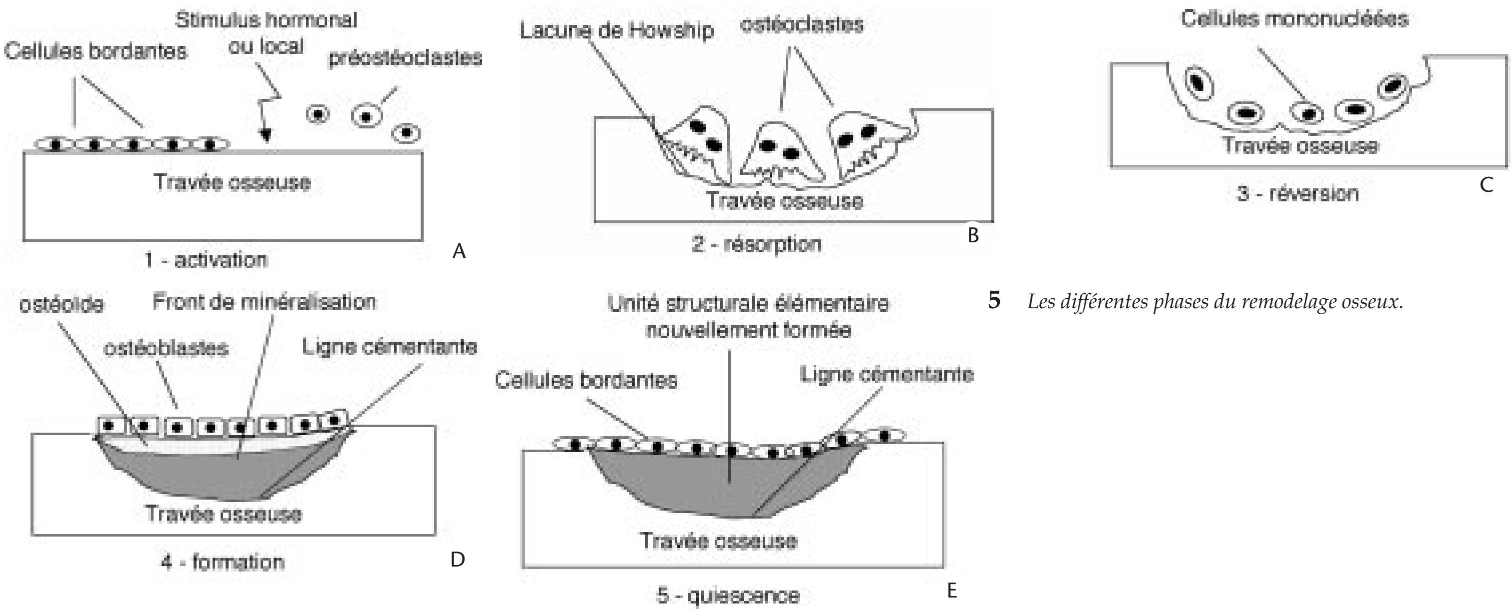

5 *Les différentes phases du remodelage osseux.*

conduirait à la dégradation de la fine couche de matrice non minéralisée située sous les cellules bordantes, exposant ainsi la matrice minéralisée à l'action des ostéoclastes [6, 26].

■ *Phase de résorption*

Elle débute par l'activation des précurseurs ostéoclastiques présents dans la moelle osseuse au site de remodelage et conduit à leur différenciation en ostéoclastes matures et à leur attachement à la surface osseuse [34] *(fig 5B)*. Les mécanismes contrôlant l'ostéoclastogenèse sont encore mal connus. Toutefois, des études récentes ont montré que la différenciation et l'activité ostéoclastiques sont modulées par des facteurs libérés par les cellules stromales de la lignée ostéoblastique [5, 28]. Leur synthèse varie avec l'âge et est modulée par certaines hormones telles les œstrogènes. Ainsi, la synthèse d'interleukine 6 (IL-6) est stimulée par la parathormone et la 1,25 dihydroxyvitamine D3 [17]. Les cellules stromales ostéoblastiques synthétisent également le *macrophage-colony stimulating factor* (M-CSF) qui est un stimulateur de la résorption. D'autres cytokines de type TNF-α produites par les monocytes ont un effet mitogénique sur les précurseurs ostéoclastiques et régulent la production de M-CSF et IL-11 par les cellules stromales. Ces cytokines agissent par l'intermédiaire des voies de signalisation gp130 [17]. Les cellules stromales ostéoblastiques expriment également RANK ligand (RANKL) qui stimule l'ostéoclastogenèse en agissant sur RANK situé à la surface des précurseurs ostéoclastiques mononucléés. À l'inverse, l'ostéoprotégérine, facteur soluble également produit par les cellules ostéoblastiques agit comme un antagoniste de RANK ligand [16, 32]. La production de RANK ligand et de l'ostéoprotégérine par les cellules stromales ostéoblastiques est sous la dépendance des hormones et des cytokines qui contrôlent la résorption osseuse [15].

Une fois attaché à la matrice osseuse, l'ostéoclaste crée un microenvironnement acide qui permet la dissolution de la phase inorganique qui précède la dégradation de la fraction protéique de la matrice osseuse grâce à l'équipement enzymatique de l'ostéoclaste [5]. La lacune de résorption ainsi créée est appelée lacune de Howship *(fig 6)*. La phase de résorption dure environ 30 jours [24].

■ *Phase de réversion*

C'est durant cette phase de transition qu'intervient le couplage entre résorption et formation [25] *(fig 5)*. Il a été suggéré que les facteurs favorisant la formation osseuse soient intégrés dans la matrice

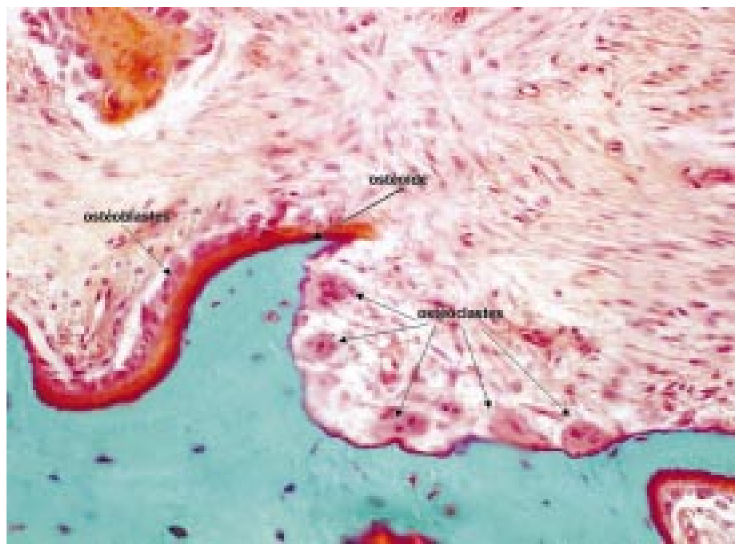

6 *Illustration d'une unité multicellulaire de base (BMU) avec une lacune de Howship occupée par des ostéoclastes et un foyer voisin en cours de formation dont témoigne un liseré ostéoïde recouvert par des ostéoblastes volumineux et actifs. Coloration : trichrome de Goldner.*

osseuse et relargués durant la phase de résorption. Cela concernerait en particulier les *insulin-like growth factors* (IGF), les *fibroblast growth factors* (FGF), le *transforming growth factor-β* (TGF β), les *bone morphogenic proteins* (BMP) et le *platelet derived growth factor* (PDGF) [22]. La surface osseuse ainsi libérée par les ostéoclastes et correspondant au fond de la lacune de Howship, appelée ligne cémentante, est riche en éléments tels que l'ostéopontine qui activerait les ostéoblastes. Après 1 à 2 semaines, cette phase aboutit au recrutement des cellules ostéoprogénitrices dans la moelle osseuse [14].

■ *Phase de formation*

Elle débute par la prolifération des cellules ostéoprogénitrices qui vont ensuite tapisser le fond de la lacune de Howship, au niveau de la ligne cémentante *(fig 5D)*. Les ostéoblastes vont alors synthétiser les constituants de la matrice protéique osseuse non encore minéralisée appelée ostéoïde *(fig 6)*. La vitesse d'apposition de la matrice par les ostéoblastes est de 2 à 3 μm/j [24]. Puis après un délai de 10 à 15 jours, le tissu ostéoïde se minéralise par l'apposition de cristaux d'hydroxyapatite dans les espaces interfibrillaires du

collagène. Cette étape de minéralisation comporte une phase rapide appelée minéralisation primaire puis se poursuit plus lentement pendant une durée variable appelée minéralisation secondaire. La durée de la minéralisation secondaire est liée à la fréquence du remodelage. Ainsi, en cas de bas niveau de remodelage, la phase de minéralisation secondaire est allongée, d'où une augmentation de la minéralisation des BSU [21]. À l'inverse, une activation globale du remodelage conduit à un moindre degré de minéralisation du tissu osseux. La durée de la phase d'ostéoformation est de 4 à 5 mois [24].

■ *Phase quiescente*

Une fois la phase de formation achevée, les ostéoblastes laissent la place aux cellules bordantes qui vont recouvrir la surface osseuse *(fig 5E)* et demeurer quiescentes jusqu'à une prochaine activation focale des ostéoclastes.

Vieillissement osseux

Un juste équilibre entre les activités de résorption et de formation assure le maintien de la masse osseuse, mais cet équilibre n'est plus respecté au cours du vieillissement. Il se produit avec l'âge et dans les deux sexes, une diminution progressive de l'épaisseur des unités structurales élémentaires alors que la profondeur des lacunes de résorption ne diminue pas. Il en résulte un déficit de chaque unité structurale élémentaire [7, 18]. En outre, chez la femme, au cours de la ménopause, la chute du taux des œstrogènes induit une accélération du remodelage osseux qui a pour conséquence une accentuation de la perte osseuse élémentaire [9]. Ce processus conduit à un amincissement et à une perforation des travées osseuses et donc une détérioration de la microarchitecture osseuse [2, 19, 27, 35]. Il en résulte une fragilisation du squelette qui ne peut plus assurer ses fonctions de soutien, ce qui se traduit par la survenue de fractures le plus souvent vertébrales.

Méthodes d'investigations

MARQUEURS BIOCHIMIQUES

Ils reflètent globalement le remodelage osseux sur l'ensemble du squelette. On distingue les marqueurs de la formation et de la résorption osseuse : les taux sériques de l'ostéocalcine et de la phosphatase alcaline osseuse donnent une évaluation de la formation osseuse. La résorption osseuse est essentiellement reflétée par les taux urinaires des produits de dégradation du collagène : pyridinoline et déoxypyridinoline, tellopeptides C (u-CTX) et N (u-NTX) terminaux du collagène [11].

HISTOMORPHOMÉTRIE OSSEUSE

L'analyse quantitative de biopsies osseuses transiliaques permet d'évaluer le remodelage osseux à l'échelle de l'unité structurale élémentaire. L'histomorphométrie osseuse consiste en la mesure des paramètres qui reflètent la structure, la microarchitecture et le remodelage osseux. C'est la seule méthode permettant d'étudier le tissu osseux à l'échelle de l'unité structurale élémentaire, c'est-à-dire au niveau intermédiaire d'organisation du tissu osseux [8, 20]. L'observation qualitative sous lumière polarisée de coupes histologiques de biopsies transiliaques non décalcifiées permet d'apprécier la texture osseuse. L'analyse quantitative mesure les paramètres de structure (le volume trabéculaire osseux, l'épaisseur des corticales), de microarchitecture (l'épaisseur et le nombre des travées, la distance séparant les travées) ainsi que les paramètres reflétant la connectivité osseuse. La résorption osseuse est évaluée par l'étendue des surfaces de résorption, la profondeur des encoches de résorption et le nombre des ostéoclastes. L'activité de formation est estimée par les surfaces, le volume et l'épaisseur des liserés ostéoïdes. En outre, l'utilisation du double marquage par la tétracycline permet une approche dynamique de la minéralisation primaire. En effet, la tétracycline ayant la capacité de se fixer sur les fronts de calcification, elle marque d'un liseré fluorescent visible sous lumière ultraviolette la limite entre ostéoïde et os calcifié *(fig 7)*. Cette technique permet de mesurer les paramètres dynamiques de la formation, en particulier la vitesse de minéralisation et de calculer l'*activation frequency* qui évalue la fréquence du remodelage osseux.

7 *Double marquage par la tétracycline marquant par deux liserés fluorescents sous lumière ultraviolette l'emplacement du front de minéralisation lors des deux administrations du fluorochrome. La distance moyenne entre les deux marquages permet de calculer la vitesse de minéralisation, exprimée en µm/jour.*

Conclusion

La connaissance de la physiologie osseuse à l'échelle tissulaire et des facteurs contrôlant les différentes phases du remodelage osseux apparaît essentielle pour la compréhension des mécanismes physiopathologiques responsables des ostéopathies diffuses et le développement de nouvelles stratégies thérapeutiques faisant appel soit à des agents antiostéoclastiques (œstrogènes, raloxifène, bisphosphonates), soit à des stimulateurs de l'ostéoformation (parathormone injectable), soit à des agents découplants (ranelate de strontium).

Références ➤

Références

[1] Aarden EM, Burger EH, Nijweide PJ. Function of osteocytes in bone. *J Cell Biochem* 1994 ; 55 : 287-299

[2] Aaron JE, Makins NB, Sagreiya K. The microanatomy of trabecular bone loss in normal aging men and women. *Clin Orthop* 1987 ; 215 : 260-271

[3] Blair HC, Kahn AJ, Grouch EC, Jeffrey JJ, Teitelbaum SL. Isolated osteoclasts resorb the organic and the inorganic components of bone. *J Cell Biol* 1986 ; 102 : 1164-1172

[4] Buckwalter JA, Glimcher MJ, Cooper RR, Recker R. Bone biology. Part II: formation, form, modeling, remodeling and regulation of cell function. *J Bone Jt Surg* 1995 ; 77A : 1276-1289

[5] Chambers TJ. The cellular basis for bone resorption. *Clin Orthop* 1980 ; 151 : 283-293

[6] Chambers TJ, Fuller K. Bone cells predispose bone surfaces to resorption by exposure to mineral to osteoclastic contact. *J Cell Sci* 1985 ; 76 : 155-165

[7] Chan GK, Duque G. Age-related bone loss: old bone, new facts. *Gerontology* 2002 ; 48 : 62-71

[8] Chavassieux P, Arlot M, Meunier PJ. Clinical use of bone biopsy. In : Marcus R, Feldman D, Kelsey J eds. Osteoporosis. San Diego : Academic Press, 2001 : 501-509

[9] Chavassieux P, Meunier PJ. Mécanismes de la perte osseuse dans les ostéoporoses. *Rev Prat*1995 ; 45 : 1083-1088

[10] Frost HM. Tetracycline-based histological analysis of bone remodeling. *Calcif Tissue Res* 1969 ; 3 : 211-237

[11] Garnero P, Delmas PD. Biochemical markers of bone turnover. In : Marcus R, Feldman D, Kelsey J eds. Osteoporosis. San Diego : Academic Press, 2001 : 459-477

[12] Glimcher MJ. The nature of the mineral component of bone and the mechanism of calcification. In : Coe FL, Favus MJ eds. Disorders of bone and mineral metabolism. New York : Raven Press, 1992 : 265-286

[13] Gokhale JA, Boskey AL, Robey PG. The biochemistry of bone. In : Marcus R, Feldman D, Kelsey J eds. Osteoporosis. San Diego : Academic Press, 2001 : 107-188

[14] Hauschka PV, Mavrakos AE, Iafrati MD, Doleman SE, Klagsburn M. Growth factors in bone matrix. Isolation of multiple types by affinity chromatography on heparin sepharose. *J Biol Chem* 1986 ; 261 : 12665-12674

[15] Horwood NJ, Elliott J, Martin TJ, Gillespie MT. Osteotropic agents regulate the expression of osteoclast differentiation factor and osteoprotegerin in osteoblastic stromal cells. *Endocrinology* 1998 ; 139 : 4743-4746

[16] Lacey DL, Timms E, Tan HL, Kelley MJ, Dunstan CR, Burgess T et al. Osteoprotegerin ligand is a cytokine that regulates osteoclast differentiation and activation. *Cell* 1998 ; 93 : 165-176

[17] Lian JB, Stein GS. Osteoblast biology. In : Marcus R, Feldman D, Kelsey J eds. Osteoporosis. San Diego : Academic Press, 2001 : 21-71

[18] Lips P, Courpron P, Meunier PJ. Mean wall thickness of trabecular bone packets in the human iliac crest: changes with age. *Calcif Tissue Res* 1978 ; 26 : 13-17

[19] Mellish RW, Garrahan NJ, Compston JE. Age-related changes in trabecular width and spacing in human iliac crest biopsies. *Bone Miner* 1989 ; 6 : 331-338

[20] Meunier PJ. Bone histomorphometry. In : Riggs BL, Melton LJ 3rd eds. Osteoporosis, etiology, diagnosis and management. New York : Lippincott-Raven, 1995 : 299-318

[21] Meunier PJ, Boivin G. Bone mineral density reflects bone mass but also the degree of mineralization of bone: therapeutic implications. *Bone* 1997 ; 21 : 373-377

[22] Mundy GR, Oyajobi B, Traianedes K, Dallas S, Chen S. Cytokines and bone remodeling. In : Marcus R, Feldman D, Kelsey J eds. Osteoporosis. San Diego : Academic Press, 2001 : 373-404

[23] Parfitt AM. Integration of skeletal and mineral homeostasis. In : Deluca HF, Frost H, Jee W, Johnston C, Parfitt AM eds. Osteoporosis: recent advances in pathogenesis and treatment. Baltimore : University Park, 1981 : 115-126

[24] Parfitt AM. The physiologic and pathogenetic significance of bone histomorphometric data. In : Coe FL, Favus MJ eds. Disorders of bone and mineral metabolism. New York : Raven Press, 1992 : 475-489

[25] Parfitt AM. Mini-review. The mechanism of coupling – A role for the vasculature. *Bone* 1998 ; 26 : 319-323

[26] Parfitt AM. Pharmacologic manipulation of bone remodeling and calcium homeostasis. In : Kanis JA ed. Progress in basic and clinical pharmacology. Vol 4: Calcium metabolism. Basel : Karger, 1990 : 1-27

[27] Parfitt AM, Mathews CH, Villanueva AR, Kleerekoper M, Frame B, Rao DS. Relationships between surface volume and thickness of iliac trabecular bone in aging and in osteoporosis. *J Clin Invest* 1983 ; 72 : 1396-1409

[28] Rodan GA, Martin TJ. Role of osteoblasts in hormonal control of bone resorption: a hypothesis. *Calcif Tissue Int* 1981 ; 33 : 349-351

[29] Rossert J, De Grombrugghe B. Type I collagen : structure, synthesis and regulation. In : Bilezikian JP, Raisz LG, Rodan GA eds. Principles of bone biology. San Diego : Academic Press, 1996 : 127-142

[30] Ruoslahti E. Integrins. *J Bone Miner Res* 1991 ; 87 : 1-5

[31] Shane E, Bilezikian JP. Normal bone and mineral homeostasie. In : Bijvoet O, Fleisch HA, Cunfield RE, Russel G eds. Biphosphonates on bones. Amsterdam : Elsevier Science, 1995 : 3-21

[32] Simonet WS, Lacey DL, Dunstan CR, Kelley M, Chang MS, Luthy R et al. Osteoprotegerin: a novel secreted protein involved in the regulation of bone density. *Cell* 1997 ; 89 : 309-319

[33] Triffit JT. The organic matrix of bone tissue. In : Urist MR ed. Fundamental and clinical bone physiology. Philadelphia : JB Lippincott, 1980 : 45-82

[34] Vaes G. Cellular biology and biochemical mechanism of bone resorption. A review of recent developments in the formation, activation and mode of action of osteoclasts. *Clin Orthop* 1998 ; 231 : 239-271

[35] Weinstein RS, Huston MS. Decreased trabecular width and increased trabecular spacing contribute to bone loss with aging. *Bone* 1987 ; 8 : 137-142

14-004-A-10

Histologie et physiologie de la membrane synoviale

H.-K. Ea, C. Bazille, F. Lioté

La membrane synoviale est une structure spécialisée qui tapisse la face interne des articulations diarthrodiales, des gaines des tendons et des bourses. Elle est formée d'une couche intimale superficielle ou bordante, composée d'une à quatre assises de synoviocytes fibroblastiques et macrophagiques, et d'une couche profonde. Elle est vascularisée et innervée. Elle élabore le liquide articulaire qui permet la lubrification et la nutrition du cartilage avasculaire, régule la pression et la température locale. Elle a aussi un rôle dans la défense et la réponse immunitaire intra-articulaire. Les synoviocytes macrophagiques phagocytent et éliminent les débris et les particules intra-articulaires. La membrane synoviale assure, à l'état normal, à l'articulation diarthrodiale un mouvement indolore.

Mots clés : Synoviale ; Fibroblastes ; Liquide synovial ; Acide hyaluronique ; Cadhérine

Plan

Introduction

L'articulation diarthrodiale est une structure spécialisée composée de plusieurs tissus conjonctifs (muscles, tendons, ligaments, capsule, membrane synoviale, cartilage et os) et dont la fonction principale est de permettre la locomotion. La membrane synoviale, qui tapisse la face interne de ces articulations, y participe activement en régulant de nombreuses fonctions biologiques (élaboration du liquide articulaire, nutrition, défense immunitaire, circulation, température, pression, innervation, etc.). À l'inverse, le mouvement articulaire est nécessaire au bon développement et fonctionnement de ces structures. Une perturbation d'un de ces paramètres peut être source de douleur, de dysfonctionnement et de lésion tissulaire qui peut conduire à la destruction de l'articulation. Une meilleure connaissance et une meilleure compréhension de ces structures permettrait de prévenir ou de guérir certaines pathologies.

Embryologie

Le squelette périphérique se forme par bourgeonnement des membres qui sont visibles à partir de 4 semaines de gestation. Les structures qui ressemblent aux articulations sont formées entre 4 et 7 semaines de gestation [1] et il s'ensuit des étapes très importantes comme la vascularisation du cartilage épiphysaire (8 et 12 semaines de gestation), et l'apparition des franges synoviales (10 et 12 semaines de gestation). L'articulation se développe à partir des cellules mésenchymateuses et elle comprend deux étapes morphologiques : formation initiale d'une matrice cartilagineuse, permettant la formation du squelette périphérique par ossification endochondrale et, secondairement, formation de la cavité articulaire.

La formation de la matrice cartilagineuse se déroule en quatre étapes : migration cellulaire, agrégation, condensation et différenciation chondrocytaire [1, 2] et est visible dès la 4^{e} semaine de gestation. Il se forme au niveau de la future articulation une interzone qui est initialement homogène (6 semaines de gestation). Elle se répartit ensuite en trois couches (7 semaines de gestation) : deux couches périphériques chondrogéniques recouvrant les matrices cartilagineuses et une couche centrale fine. La cavitation qui forme la future articulation débute à 8 semaines de gestation dans cette couche centrale [3]. Elle ne serait pas secondaire à l'apoptose des cellules de cette couche [4], ni à l'action de métalloprotéases, mais serait due à des modifications mécanospatiales induites par la synthèse de l'acide hyaluronique (AH) [5-7]. Celle-ci se fait par l'uridine diphosphoglucose déshydrogénase (UDPGD) et l'AH synthase. L'accumulation de l'AH provoquerait la rupture de la matrice extracellulaire par cisaillement et l'interaction de l'AH, avec son récepteur membranaire (CD44), induirait la migration cellulaire.

L'interzone et l'enveloppe périchondriale qui lui est contiguë contiennent des cellules précurseurs qui vont former les autres structures de l'articulation : capsule articulaire, membrane synoviale, ménisques, ligaments intracapsulaires et tendons [8]. Le mésenchyme périphérique se différencie en une pseudomembrane au même moment que la cavitation de la zone centrale (8 semaines de gestation). Les cellules de la couche

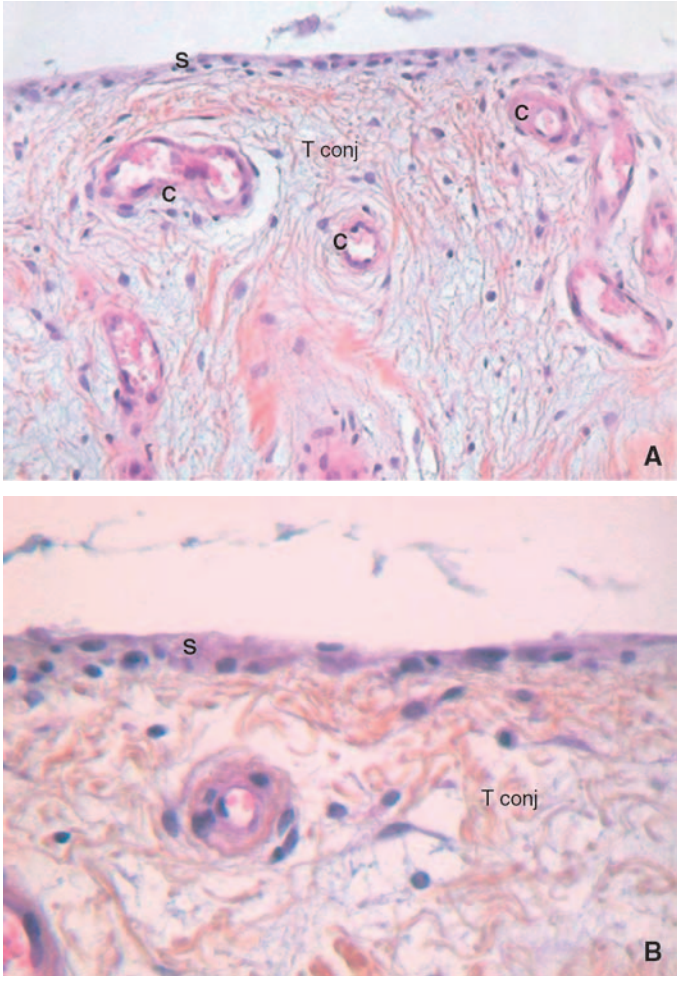

Figure 1.
A. Coupe histologique de synoviale de type aréolaire (coloration hématéine-éosine safran, × 20) montrant le revêtement synoviocytaire (S) reposant sur la sous-intima, le tissu conjonctif (T conj) lâche avec quelques sections capillaires (C).
B. Détail de l'intima : détail du revêtement synoviocytaire (S) constitué de une à deux couches cellulaires non discernables histologiquement (HES, × 40).

bordante de la membrane synoviale peuvent alors être identifiées et ne sont initialement constituées que par des cellules fibroblastiques (synoviocytes de type B). La formation de cette couche bordante est dépendante de la cadhérine-11 [9], molécule impliquée dans les interactions homophiliques cellules-cellules. L'augmentation de taille de l'articulation se fait par prolifération des cellules fibroblastiques et recrutement des cellules macrophagiques (synoviocytes de type A) [3]. Il se forme ensuite des franges synoviales (fin du 2e mois) qui permettent d'augmenter la surface d'échange entre la cavité articulaire et l'espace vasculaire.

Structure et organisation de la membrane synoviale

La membrane synoviale est une fine membrane spécialisée située entre la cavité articulaire, qu'elle délimite, et la capsule articulaire. Elle tapisse également la face interne des gaines tendineuses et des bourses [10]. Elle s'insère à l'interface os-cartilage et se prolonge vers le périoste extra-articulaire. Sur sa face interne, elle s'organise en replis ou franges, surtout dans les zones où les influences mécaniques sont les plus restreintes. Dans les régions sollicitées, son aspect est plus lisse et brillant. Elle est constituée de deux couches : l'intima ou couche bordante (*synovial lining*) et la sous-intima, tissu conjonctif lâche sous-jacent [11] (Fig. 1).

Au plan histologique, trois types de membrane synoviale, qui peuvent coexister, ont été décrits selon la structure de la couche sous-intimale : aréolaire, fibreuse, ou adipeuse. On ne connaît pas la spécificité fonctionnelle de ces trois types de tissu synovial. La membrane synoviale aréolaire est la forme la plus spécialisée. Elle est constituée d'un tissu conjonctif lâche, riche en capillaires en surface et par un tissu plus adipeux en profondeur. La membrane synoviale adipeuse est constituée d'une couche de cellules synoviales et d'un réseau superficiel de capillaires reposant sur un tissu adipeux abondant. Enfin, dans la membrane synoviale de type fibreux, fréquente dans les petites articulations des doigts, une couche discontinue de cellules synoviales repose sur un tissu fibreux qui se confond avec les éléments capsuloligamentaires sous-jacents [12].

Couche intimale ou bordante

L'intima ou couche bordante (*synovial lining*) de la membrane synoviale normale est composée de une à quatre couches cellulaires enchevêtrées dans un réseau de matrice extracellulaire. Elle représente la couche fonctionnelle de la membrane synoviale. Il a été démontré en microscopie électronique que la couche cellulaire était discontinue et qu'en certains endroits la matrice extracellulaire était en contact avec la cavité articulaire [13]. Elle ne possède ni structures de jonctions étroites cellules-cellules, ni desmosomes ou membrane basale. C'est ce qui lui confère sa propriété semi-perméable. L'absence de membrane basale permet aux cellules d'être plus mobiles et d'éviter ainsi des surcharges mécaniques lors des mouvements articulaires. Les cellules de la couche bordante possèdent, à leur surface, des peptidases membranaires capables de dégrader de nombreux peptides comme la substance P et l'angiotensine II [14], ce qui limite ainsi probablement leur diffusion extra-articulaire. Elles synthétisent également des protéinases qui interviennent dans la régulation des protéines de la matrice extracellulaire.

Les études en microscopie électronique ont permis de distinguer dans la couche bordante des cellules dérivées des macrophages (synoviocytes de type A) de celles provenant des fibroblastes (synoviocytes de type B) [13]. Actuellement, des marqueurs spécifiques sont utilisés pour les différencier. Les cellules macrophagiques expriment une haute activité NSE (estérase non spécifique) et des marqueurs membranaires comme le CD163. Les synoviocytes fibroblastiques sont caractérisés par une intense activité de l'enzyme UDPGD, une expression importante de VCAM-1 (molécule d'adhésion des cellules vasculaires) et de DAF (*decay-accelerating factor*) (Tableau 1).

Synoviocytes macrophagiques

Les synoviocytes macrophagiques de type A ont une surface membranaire importante avec des filopodes et contiennent de nombreux vacuoles et lysosomes, un appareil de Golgi développé et d'abondantes mitochondries. Leur ultrastructure est en relation avec leur fonction phagocytaire [13, 15]. Ils expriment de nombreux antigènes de surface de la lignée monocytes-macrophages : CD11b, CD68, CD14, CD16, CD18, CD64, CD163 [15, 16]. Les macrophages intimaux expriment le récepteur de l'immunoglobuline Fcγ-RIIIa alors que ceux de la couche sous-intimale sont négatifs pour le Fcγ-RIIIa. Alors qu'ils sont peu nombreux (10-20 %) dans une membrane synoviale normale, les synoviocytes macrophagiques prédominent largement (jusqu'à 80 % des cellules) au cours de l'inflammation, probablement par recrutement des monocytes sanguins et des macrophages sous-intimaux.

Synoviocytes fibroblastiques

Les synoviocytes fibroblastiques de type B contiennent peu de vacuoles, mais de nombreux réticulums endoplasmiques granuleux et vésicules de sécrétion reflétant leur capacité de synthèse protéique [13]. Ces cellules se distinguent des autres fibroblastes par l'expression de VCAM-1, du CD44 (récepteur principal de l'AH) et surtout par l'expression de l'UDGPD qui permet la synthèse de l'AH, constituant majeur du liquide articulaire [3, 17].

Tableau 1.
Caractéristiques morphologiques et biochimiques des cellules de la couche bordante.

Type	Origine cellulaire	Aspect microscopie électronique	Marqueurs biologiques
Synoviocyte de type A macrophagique	Moelle osseuse, monocyte	Surface membranaire importante avec des filopodes Vacuoles et lysosomes nombreux Appareil de Golgi développé Mitochondries abondantes	Antigènes de surface de la lignée monocytaire : CD11b/CD18, CD16, CD32, CD64, CD68, CD14, CD163, Fcγ-RIIIa MHC classe II
Synoviocyte de type B fibroblastique	Mésenchyme	Réticulums endoplasmiques granuleux abondants Appareil de Golgi développé Vésicules de sécrétions nombreuses	UPDGD VCAM-1 DAF Cadhérine-11 Vimentine Thy-1

CD16, CD32, CD64 : récepteurs pour la fraction Fc des immunoglobulines G (FcRI, FcRII, FcRIII) ; CD11b : récepteur de la fraction du complément C3b ; CD18 : molécule d'adhésion aux intégrines ; CD14 : récepteur du polysaccharide (LPS) ; CD68 : glycoprotéine lysosomale ; MHC II : complexe majeur d'histocomptabilité de classe II ; UPDGD : uridine diphosphoglucose déshydrogénase ; VCAM-1 : molécule d'adhésion des cellules vasculaires, CD106 ; DAF : *complement decay-accelerating factor*, CD55 ; cadhérine-11 : molécule d'adhésion homophilique cellule-cellule ; vimentine : protéine des filaments intermédiaires ; Thy-1 : CD90.

Ils expriment d'autres molécules d'adhésion comme ICAM-1 (molécule d'adhésion intercellulaire), les intégrines β1 et surtout la cadhérine-11. L'importante expression des molécules d'adhésion permet à ces cellules d'être ancrées sur la membrane synoviale et de ne pas être détachées lors des mouvements articulaires. La cadhérine-11 est essentielle : elle permet les interactions fibroblastes-fibroblastes et elle est nécessaire à la constitution de la couche bordante avec une distribution harmonieuse des synoviocytes fibroblastiques le long de la membrane synoviale. En effet, dans un modèle de souris déficientes en cadhérine-11, les synoviocytes fibroblastiques de la couche bordante s'agglomèrent [9]. Il est ainsi impossible d'induire une arthrite expérimentale au collagène chez les souris déficientes en cadhérine-11 [18].

Les synoviocytes fibroblastiques expriment aussi le CD55 ou DAF [19]. La fonction du DAF des fibroblastes intimaux n'est pas totalement élucidée, mais sa codistribution avec le Fcγ-RIIIa sur des microfibrilles de fibrilline-1 suggère un rôle dans la défense immune [20]. Ils produisent également la lubricine qui, avec l'AH, est indispensable aux propriétés lubrifiantes du liquide synovial [21]. Ils synthétisent les protéines de la matrice extracellulaire et les protéases nécessaires au renouvellement de celles-ci telles que les cathépsines, les sérines protéases, et les métalloprotéases.

Matrice intimale

La matrice intimale est amorphe ou finement fibrillaire. Elle est composée de collagène (type I, III, IV, V et VI), d'AH, de glycoprotéines structurales (fibronectine, vitronectine, laminine, fibrilline), de protéoglycanes (héparane sulfate, kératane sulfate et chondroïtine 4 et 6 sulfate), et d'élastine [22]. L'absence de l'entactine, composant matriciel qui permet les liaisons entre des éléments de la matrice extracellulaire, pourrait expliquer l'absence de membrane basale. Cependant, la fibronectine, les collagènes de type IV et V, la laminine, les chondroïtines sulfates et les héparanes sulfates sont réparties de manière à fournir un ancrage. De plus, la fibronectine et le collagène de type I favorisent l'adhésion, l'étalement et la prolifération de ces synoviocytes fibroblastiques [23].

Couche sous-intimale

Les cellules prédominantes sont les fibroblastes et les macrophages. Ils s'accumulent immédiatement au-dessous de la couche superficielle et autour des vaisseaux. Ils n'ont pas le même phénotype que ceux de la couche intimale. Ainsi, les fibroblastes ressemblent aux fibroblastes cutanés et n'expriment ni DAF (CD55), ni VCAM-1 (CD106), ni l'enzyme UDPGD [19] et les macrophages n'expriment pas Fcγ-RIIIa. Quelques mastocytes et adipocytes sont également présents. Selon les localisations, la sous-intima est de type aréolaire, adipeux ou fibreux.

Circulation vasculaire et lymphatique

La vascularisation de la membrane synoviale est importante [24]. Les artères et les veines des membres pénètrent et sortent de la capsule articulaire à des endroits protégés de la pression mécanique lors des mouvements et sont accompagnés d'un système lymphatique [25, 26]. Le réseau artériel, veineux et lymphatique de la membrane synoviale s'anastomose avec les vaisseaux de la capsule, des ligaments, des tendons, du périoste et des os adjacents. Ces communications impliquent que des modifications hydrostatiques d'un compartiment ont des conséquences sur les autres. Le système lymphatique est situé plus profondément que les capillaires sous-intimaux et son tronc principal suit les artères et les veines. Comme dans les autres systèmes, il draine l'excès de liquide articulaire, les solutés de haut poids moléculaire, les protéines, et certaines cellules hors de l'articulation. La distribution des vaisseaux de la membrane synoviale, qui sont formés par vasculogenèse au cours du développement de l'articulation, est très hétérogène. Ainsi, la couche bordante, les ligaments intra-articulaires, et les enthèses sont richement vascularisés. La microcirculation de la couche bordante est formée de nombreuses boucles capillaires fenêtrées, qui contiennent des petits pores et facilitent les échanges de petites molécules comme le glucose [27]. Elle permet les échanges de solutés et de gaz entre la membrane synoviale et la circulation, l'apport de nutriments aux cartilages hyalins articulaires non vascularisés, le recrutement des cellules sanguines lors d'une réponse à une agression, un stress ou à une inflammation, et participe à la constitution du liquide articulaire et à la régulation de la pression et de la température intra-articulaires.

Innervation de la membrane synoviale

L'articulation a une innervation afférente (sensitive) et efférente (motrice). Les fibres rapides, myélinisées de type A, contrôlent la proprioception et le mouvement, alors que les fibres lentes, non myélinisées de type C, conduisent les sensations douloureuses. Au cours du développement, le système vasculaire est innervé dès la 8^{e} semaine de gestation au moment de la formation de la cavité articulaire [28], mais le premier neurotransmetteur (substance P) n'est détecté qu'à 11 semaines de gestation. Cependant, la découverte récente de l'expression précoce de *slit-2*, qui intervient dans la formation des axones neuronaux, dans le mésenchyme périphérique des bourgeons des membres suggère que le système nerveux est important dans les phases précoces du développement de l'articulation diarthrodiale [29].

La membrane synoviale est innervée par des fibres non myélinisées qui suivent les vaisseaux sanguins et pénètrent dans la couche bordante [30]. Elles transmettent les sensations douloureuses. Les neuropeptides impliqués sont la substance P, le *calcitonin gene-related peptide* (CGRP), et le neuropeptide Y [31].

La proprioception et la sensation douloureuse concourent pour éviter les surcharges mécaniques et les répartitions inadaptées du poids. Ainsi, dans la maladie de Charcot, la syringomyélie, la syphilis et le diabète où l'innervation proprioceptive et douloureuse articulaire est altérée, on peut observer l'apparition rapide d'une destruction articulaire. L'innervation interviendrait également dans la réponse inflammatoire synoviale : Mapp et al. rattachent la persistance de l'inflammation synoviale à des anomalies d'innervation [31] ; Saito et al. suggèrent que la substance P peut moduler la réponse inflammatoire et douloureuse au cours de l'arthrose [32].

L'ensemble de ces structures s'organise et fonctionne pour permettre à l'articulation diarthrodiale de se mouvoir de façon harmonieuse et indolore. À l'inverse, le mouvement est essentiel pour préserver une articulation saine. Ainsi, sans mouvement, l'articulation ne se développe pas normalement in utero [33]. Lorsqu'une articulation est mise au repos, l'épaisseur du cartilage diminue, la matrice du cartilage perd ses propriétés mécaniques, et les amplitudes articulaires se réduisent [34]. Le mouvement permet de préserver une amplitude articulaire normale, une force et une coordination musculaires, d'augmenter le débit sanguin de la membrane synoviale et est probablement nécessaire au drainage lymphatique. Il augmente également la synthèse de l'AH et de la protéine de la zone superficielle, permettant ainsi d'augmenter la lubrification et de diminuer les forces de compression [35]. Lorsqu'il est réduit, comme au cours des processus inflammatoires ou infectieux, il se développe rapidement une fibrose qui diminue l'amplitude articulaire.

■ Fonctions de la membrane synoviale

Élaboration du liquide synovial, lubrification et nutrition

Le liquide synovial est formé par les cellules de la membrane synoviale et les échanges plasmatiques. Il est de faible abondance dans une articulation normale (environ 2 ml dans le genou). C'est un dialysat du plasma sanguin, formé sous l'effet des pressions hydrostatiques et osmotiques, et il contient des facteurs synthétisés localement, en particulier l'AH. Les capillaires fenêtrés et la pression osmotique exercée par l'AH permettent l'entrée sélective de l'eau et des solutés de faible poids moléculaire. Certains solutés, comme le glucose, peuvent entrer par un système de transport actif [36, 37]. La concentration d'une protéine dans le liquide articulaire dépend du débit sanguin, de sa concentration plasmatique, de la perméabilité vasculaire, du drainage lymphatique, de sa taille, de sa production et de sa dégradation locales. Elle est inversement proportionnelle à la taille protéique. Ainsi, l'albumine ne représente que 45 % de son taux plasmatique, et les immunoglobulines M (IgM) sont pratiquement absentes [38]. Les concentrations des électrolytes et des petites molécules sont équivalentes à celles du plasma. Cependant, les concentrations en sucres (glucose, galactose, fructose) et en lipides du liquide synovial sont plus faibles que celles du plasma.

Le liquide articulaire est drainé par les vaisseaux lymphatiques et est favorisé par les mouvements articulaires. Et, contrairement aux échanges plasmatiques, la taille des solutés n'influence pas la clairance lymphatique. En outre, certaines protéines peuvent être dégradées localement et des métabolites de faible poids moléculaire peuvent diffuser par gradient de concentration dans le plasma. Ainsi, les cinétiques de synthèse et de clairance d'une protéine doivent être étudiées (et comparées à celles de l'albumine) pour déterminer la signification de sa concentration intra-articulaire.

Lubrification

Le liquide articulaire a un rôle de lubrification du cartilage articulaire et de nutrition pour les chondrocytes. La lubrification est essentielle pour protéger le cartilage et les autres structures articulaires des forces de cisaillement et de compression lors des mouvements articulaires. Elle est assurée essentiellement par l'AH et la lubricine dont la synthèse est augmentée par le mouvement articulaire [35].

L'AH est synthétisé par les fibroblastes de la couche bordante. Ses concentrations intra-articulaires et ses concentrations dans la matrice extracellulaire de la couche bordante sont très importantes. Il est dégradé localement dans la membrane synoviale, mais également dans les organes lymphoïdes et dans le foie et son taux sérique est très faible (30-40 ng/l) [39]. C'est un mucopolysaccharide de haut poids moléculaire composé d'une longue chaîne disaccharidique : acide glycuronique et N-acétylglucosamine, en unités répétées. Sa demi-vie intra-articulaire est d'environ 20 heures [40]. Il forme un réseau enchevêtré avec des mailles qui laissent passer facilement des solutés de bas poids moléculaire alors que les molécules de haut poids moléculaire sont arrêtées. Il exerce un fort pouvoir osmotique et forme avec l'eau qu'il retient un gel déformable qui devient élastique si les forces de cisaillement sont trop importantes. Il joue donc un rôle de lubrification et d'absorption des chocs. Il possède de nombreuses autres propriétés biologiques. Ainsi, il joue un rôle essentiel dans la cavitation articulaire au cours du développement [5, 7, 41] ; il diminue l'apoptose et la production du monoxyde d'azote par des chondrocytes articulaires de lapin dans un modèle d'arthrose induite par section du ligament croisé antérieur [42] ; il module la réponse inflammatoire en diminuant la production de prostaglandine E2 et de radicaux libres [38] ; il régule de nombreuses activités cellulaires comme la mitose, la migration, l'angiogenèse, la phagocytose et les réactions immunes [39].

La lubricine, également appelée facteur de lubrification synoviale bovine et protéine de la zone superficielle [43, 44], est une glycoprotéine synthétisée par les synoviocytes. Elle est située à la surface des cartilages et de la membrane synoviale. Elle agirait comme lubrifiant par l'intermédiaire des phospholipides qu'elle porte en évitant les contacts directs entre deux surfaces articulaires [3].

Nutrition

Le cartilage articulaire n'est pas vascularisé. Il a deux sources de nutriments : le liquide synovial qui constitue la majeure partie et les vaisseaux de l'os sous-chondral. En effet, il a été démontré que les chondrocytes des fragments de cartilage libérés dans l'articulation sont viables [3]. Les nutriments contenus dans le liquide articulaire entrent dans le cartilage par diffusion. Celle-ci est plus difficile à partir des vaisseaux de l'os sous-chondral en raison de la ligne de calcification dans la couche profonde du cartilage. Cependant, des microfissures peuvent exister dans cette barrière de calcification et des échanges entre cartilage et os sous-chondral peuvent se réaliser, notamment au cours de l'arthrose [3].

Fonction de défense et de réponse immunitaires

L'importante expression de molécules d'adhésion cellule-cellule et cellule-matrice dans la membrane synoviale permet non seulement son organisation harmonieuse mais également le recrutement rapide des leucocytes et des monocytes/macrophages lors d'une agression microbienne ou inflammatoire. Ainsi, au cours de la polyarthrite rhumatoïde, l'expression de CD11a, CD11b et CD11c, molécules d'adhésion à l'intégrine β2 des leucocytes qui permettent leur recrutement, est augmentée. D'autres molécules d'adhésion cellulaire comme VCAM-1, ICAM-1, ELAM-1, LFA-3 et ICAM-3 sont également augmentées. VCAM-1, exprimé par les synoviocytes fibroblastiques, en se liant à l'intégrine α4β1, permet ainsi de retenir des monocytes macrophages dans la membrane synoviale. Ces cellules macrophagiques, lorsqu'elles sont activées, sécrètent de nombreuses cytokines pro-inflammatoires telles que l'interleukine (IL)-1α, et le *tumor necrosis factor* ***β*** (TNF-β) qui vont amplifier la réponse

inflammatoire [15]. Dans des conditions normales, elles ont comme rôle principal l'élimination de débris cellulaires, de corps et d'organismes étrangers. Cette fonction est favorisée par la présence des récepteurs pour la fraction Fc des immunoglobines G (CD16-FcRI, CD32-FcRII et CD64-FcRIII).

Régulation de la pression et de la température

Dans une articulation normale, la pression est subatmosphérique (0 et – 5 mmHg) au repos. Cette pression négative pourrait être secondaire au drainage lymphatique [34]. Mais pour Simkin, elle serait plutôt secondaire à une pression osmotique interstitielle élevée. Celle-ci pourrait agir comme une éponge en retenant l'eau et créer une pression hydrostatique négative dans la cavité articulaire [45]. La pression intra-articulaire n'augmente pas, mais peut au contraire diminuer légèrement au cours de l'exercice [46]. Cette diminution peut être secondaire aux effets de la contraction musculaire sur la forme de la cavité articulaire [34]. Pour chaque articulation, il existe une position pour laquelle la pression est minimale pour un volume donné. C'est en général une position de flexion pour laquelle la douleur est minimale [34]. Malheureusement, ce n'est souvent pas la position la plus fonctionnelle et le clinicien doit lutter contre ces positions antalgiques pour éviter les handicaps. Normalement, la pression articulaire n'augmente que très modérément pour un épanchement articulaire de faible abondance. En effet, les parois de la cavité articulaire étant élastiques, la courbe pression-volume n'est pas une droite. En revanche, au cours des arthrites ou des épanchements chroniques, la membrane synoviale s'épaissit et sa compliance diminue, entraînant une augmentation importante de la pression à la moindre variation de volume. La pression peut alors atteindre plusieurs centaines de mmHg et provoquer des douleurs, la formation de hernies dans les zones de moindre résistance avec la constitution de kystes synoviaux, des géodes sous-chondrales et, parfois, la rupture de la membrane synoviale. Cette augmentation de la pression intra-articulaire est responsable d'un collapsus des capillaires à l'origine d'une hypoxie chronique comme on l'observe dans la polyarthrite rhumatoïde.

Le système vasculaire est le facteur le plus important dans la régulation de la température intra-articulaire qui est située en général en dessous de la température corporelle. Les autres facteurs sont la localisation de l'articulation, la température externe, la contraction musculaire, et l'inflammation. Ainsi, les petites articulations des extrémités comme les articulations métacarpophalangiennes qui sont recouvertes de peu de tissus adipeux et de muscles, ont une température proche de la température ambiante. À l'inverse, il existe une différence importante entre la température des grosses articulations et celle de l'environnement [3]. En outre, il a été démontré qu'une application froide externe sur le genou diminuait la température interne de l'articulation et, qu'à l'inverse, une application chaude l'augmentait [47]. Les exercices physiques, le stress, les stimuli douloureux ou le tabac augmentent la température intra-articulaire par élévation du débit sanguin, probablement par détournement de la vascularisation cutanée. De même, l'inflammation, en augmentant la vascularisation synoviale, élève la température articulaire. Le maintien d'une température intra-articulaire basse est important car les réactions enzymatiques, maximales à 37 °C, sont diminuées, voire supprimées. Au cours de la polyarthrite rhumatoïde, la synovite chronique et la néoangiogenèse, en augmentant la vascularisation synoviale et donc la température intra-articulaire, favorisent les réactions enzymatiques et la destruction articulaire.

■ Conclusion

La membrane synoviale est une structure spécialisée complexe formée d'une couche intimale superficielle ou bordante, composée d'une à quatre assises de synoviocytes fibroblastiques et macrophagiques, et d'une couche profonde. Les synoviocytes fibroblastiques élaborent le liquide articulaire dont les deux fonctions principales sont la lubrification et la nutrition du cartilage avasculaire. Les synoviocytes macrophagiques phagocytent et éliminent les débris et les particules intra-articulaires. La membrane synoviale assure, à l'état normal, à l'articulation diarthrodiale, un mouvement indolore.

■ Références

[1] O'Rahilly R, Gardner E. The timing and sequence of events in the development of the limbs in the human embryo. *Anat Embryol (Berl)* 1975;**148**:1-23.

[2] Karsenty G. The complexities of skeletal biology. *Nature* 2003;**423**: 316-8.

[3] Goldring SR, Goldring MB. Biology of the normal joint. In: Harris ED, Budd RC, Firestein GS, Sergent JS, Ruddy S, Sledge CB, editors. *Kelley's textbook of rheumatology*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005.

[4] Kimura S, Shiota K. Sequential changes of programmed cell death in developing fetal mouse limbs and its possible roles in limb morphogenesis. *J Morphol* 1996;**229**:337-46.

[5] Craig FM, Bayliss MT, Bentley G, Archer CW. A role for hyaluronan in joint development. *J Anat* 1990;**171**:17-23.

[6] Edwards JC, Wilkinson LS, Jones HM, Soothill P, Henderson KJ, Worrall JG, et al. The formation of human synovial joint cavities: a possible role for hyaluronan and CD44 in altered interzone cohesion. *J Anat* 1994;**185**(Pt2):355-67.

[7] Dowthwaite GP, Edwards JC, Pitsillides AA. An essential role for the interaction between hyaluronan and hyaluronan binding proteins during joint development. *J Histochem Cytochem* 1998;**46**:641-51.

[8] Mérida-Velasco JA, Sánchez-Montesinos I, Espín-Ferra J, Rodríguez-Vázquez JF, Mérida-Velasco JR, Jiménez-Collado J. Development of the human knee joint. *Anat Rec* 1997;**248**:269-78.

[9] Valencia X, Higgins JM, Kiener HP, Lee DM, Podrebarac TA, Dascher CC, et al. Cadherin-11 provides specific cellular adhesion between fibroblast-like synoviocytes. *J Exp Med* 2004;**200**:1673-9.

[10] Canoso JJ, Stack MT, Brandt KD. Hyaluronic acid content of deep and subcutaneous bursae of man. *Ann Rheum Dis* 1983;**42**:171-5.

[11] Forest M, Laoussadi S. Histologie et physiologie de la synoviale normale. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-004-A-10, 1982 : 14p.

[12] Souteyrand-Boulenger JD, Amouroux J. La synoviale et le liquide synovial à l'état normal et pathologique. Structure et ultrastructure de la synoviale. *Nouv Presse Med* 1972;**1**:331-6.

[13] Barland P, Novikoff AB, Hamerman D. Electron microscopy of the human synovial membrane. *J Cell Biol* 1962;**14**:207-20.

[14] Walsh DA, Mapp PI, Wharton J, Polak JM, Blake DR. Neuropeptide degrading enzymes in normal and inflamed human synovium. *Am J Pathol* 1993;**142**:1610-21.

[15] Athanasou NA. Synovial macrophages. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**: 392-4.

[16] Athanasou NA, Quinn J. Immunocytochemical analysis of human synovial lining cells: phenotypic relation to other marrow derived cells. *Ann Rheum Dis* 1991;**50**:311-5.

[17] Edwards JC. Synovial intimal fibroblasts. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**: 395-7.

[18] Lee DM, Kiener HP, Agarwal SK, Noss EH, Watts GF, Chisaka O, et al. Cadherin-11 in synovial lining formation and pathology in arthritis. *Science* 2007;**315**:1006-10.

[19] Lee DM, Kiener HP, Brenner MB. Synoviocytes. In: Harris ED, Budd RC, Firestein GS, Sergent JS, Ruddy S, Sledge CB, editors. *Kelley's textbook of rheumatology*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 175.

[20] Bhatia A, Blades S, Cambridge G, Edwards JC. Differential distribution of Fc gamma RIIIa in normal human tissues and co-localization with DAF and fibrillin-1: implications for immunological microenvironments. *Immunology* 1998;**94**:56-63.

[21] Jay GD, Lane BP, Sokoloff L. Characterization of a bovine synovial fluid lubricating factor. III. The interaction with hyaluronic acid. *Connect Tissue Res* 1992;**28**:245-55.

[22] Revell PA, al-Saffar N, Fish S, Osei D. Extracellular matrix of the synovial intimal cell layer. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**:404-7.

[23] Carsons SE, Wolf J. Interaction between synoviocytes and extracellular matrix in vitro. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**:413-6.

[24] Wilkinson LS, Edwards JC. Microvascular distribution in normal human synovium. *J Anat* 1989;**167**:129-36.

[25] Haywood L, Walsh DA. Vasculature of the normal and arthritic synovial joint. *Histol Histopathol* 2001;**16**:277-84.

[26] Wilkinson LS, Edwards JC. Demonstration of lymphatics in human synovial tissue. *Rheumatol Int* 1991;**11**:151-5.
[27] Levick JR. Microvascular architecture and exchange in synovial joints. *Microcirculation* 1995;**2**:217-33.
[28] Hukkanen M, Konttinen YT, Rees RG, Santavirta S, Terenghi G, Polak JM. Distribution of nerve endings and sensory neuropeptides in rat synovium, meniscus and bone. *Int J Tissue React* 1992;**14**:1-0.
[29] Holmes G, Niswander L. Expression of slit-2 and slit-3 during chick development. *Dev Dyn* 2001;**222**:301-7.
[30] Mapp PI. Innervation of the synovium. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**: 398-403.
[31] Mapp PI, Kidd BL, Gibson SJ, Terry JM, Revell PA, Ibrahim NB, et al. Substance P-, calcitonin gene-related peptide- and C-flanking peptide of neuropeptide Y-immunoreactive fibres are present in normal synovium but depleted in patients with rheumatoid arthritis. *Neuroscience* 1990;**37**:143-53.
[32] Saito T, Koshino T. Distribution of neuropeptides in synovium of the knee with osteoarthritis. *Clin Orthop Relat Res* 2000;**376**:172-82.
[33] Persson M. The role of movements in the development of sutural and diarthrodial joints tested by long-term paralysis of chick embryos. *J Anat* 1983;**137**(Pt3):591-9.
[34] Hasselbacher P. Joint physiology. In: Hochberg M, Silman A, Smolen J, editors. *Rheumatology*. Edinburg: Elsevier; 2003. p. 69.
[35] Grad S, Lee CR, Gorna K, Gogolewski S, Wimmer MA, Alini M. Surface motion upregulates superficial zone protein and hyaluronan production in chondrocyte-seeded three-dimensional scaffolds. *Tissue Eng* 2005;**11**:249-56.
[36] Simkin PA. Synovial perfusion and synovial fluid solutes. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**:424-8.
[37] Levick JR, McDonald JN. Fluid movement across synovium in healthy joints: role of synovial fluid macromolecules. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**: 417-23.
[38] Flaiser F, Combe B. Histologie et physiologie de la synoviale normale. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-004-A-10, 1995 : 14p.
[39] Laurent TC, Laurent UB, Fraser JR. Functions of hyaluronan. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**:429-32.
[40] Fraser JR, Kimpton WG, Pierscionek BK, Cahill RN. The kinetics of hyaluronan in normal and acutely inflamed synovial joints: observations with experimental arthritis in sheep. *Semin Arthritis Rheum* 1993; **22**(6suppl1):9-17.
[41] Archer CW, Dowthwaite GP, Francis-West P. Development of synovial joints. *Birth Defects Res C Embryo Today* 2003;**69**:144-55.
[42] Díaz-Gallego L, Prieto JG, Coronel P, Gamazo LE, Gimeno M, Alvarez AI. Apoptosis and nitric oxide in an experimental model of osteoarthritis in rabbit after hyaluronic acid treatment. *J Orthop Res* 2005;**23**:1370-6.
[43] Jay GD, Britt DE, Cha CJ. Lubricin is a product of megakaryocyte stimulating factor gene expression by human synovial fibroblasts. *J Rheumatol* 2000;**27**:594-600.
[44] Jay GD, Tantravahi U, Britt DE, Barrach HJ, Cha CJ. Homology of lubricin and superficial zone protein (SZP): products of megakaryocyte stimulating factor (MSF) gene expression by human synovial fibroblasts and articular chondrocytes localized to chromosome 1q25. *J Orthop Res* 2001;**19**:677-87.
[45] Simkin PA. Synovial physiology. In: Koopman WJ, editor. *Arthritis and allied condition. A textbook of rheumatology*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2001. p. 174.
[46] Gaffney K, Edmonds SE, Stevens CR, Blake DR. Pressure and vascular changes in mobile joints: implications for inflammatory joint disease. *Scand J Rheumatol* 1995;**101**:21-6 [suppl].
[47] Oosterveld FG, Rasker JJ. Effects of local heat and cold treatment on surface and articular temperature of arthritic knees. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:1578-82.

H.-K. Ea, MD, CCA.
Université Paris VII Denis Diderot, Fédération de rhumatologie, Centre Viggo Petersen, Pôle appareil locomoteur, Hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France.

C. Bazille, MD, AHU.
Université Paris VII Denis Diderot, Service d'anatomie et cytologie pathologiques, Hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France.

F. Lioté, MD, PhD, Professeur des Universités, praticien hospitalier (frederic.liote@lrb.aphp.fr).
Université Paris VII Denis Diderot, Fédération de rhumatologie, Centre Viggo Petersen, Pôle appareil locomoteur, Hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ea H.-K., Bazille C., Lioté F. Histologie et physiologie de la membrane synoviale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-004-A-10, 2008.

Appareil locomoteur
[14-002-E-10]

Hypercalcémies de l'adulte

Philippe Collet : Praticien hospitalier
Service de rhumatologie, hôpital de Bellevue, boulevard Pasteur, 42055 Saint-Etienne cedex 2 France

Résumé

La définition de l'hypercalcémie est biochimique : calcémie supérieure à 2,6 mmol/L. La normalité de la calcémie variant avec les techniques de dosage utilisées (complexométrie, photométrie de flamme, spectrophotométrie d'absorption atomique), ceci impose aux laboratoires biochimiques d'indiquer leurs propres limites d'autant que la présentation du trouble peut varier de la simple anomalie biologique découverte à l'occasion d'un examen de routine à une perturbation métabolique menaçante pour la vie.

Depuis les années 1990 [19], d'importants progrès ont été accomplis, concernant le diagnostic, la pathogénie de plusieurs étiologies, les thérapeutiques utilisées.

Haut de page

PHYSIOPATHOLOGIE

Seul le calcium ionisé (47 % du calcium total) exerce les actions physiologiques et participe à la régulation de la parathormone (PTH) [53]. Son taux est de 1,15 à 1,35 mmol/L. Son dosage n'est pas de pratique courante.

C'est son élévation (> 1,5 mmol/L) qui est à l'origine des perturbations cliniques : en pratique, elle est reflétée par l'augmentation de la calcémie totale. Des erreurs peuvent interférer sur cette dernière. Ainsi l'acidose augmente le taux de calcium ionisé, alors que l'hyperphosphorémie le diminue. Une augmentation de 10 g/L du taux d'albumine entraîne une variation dans le même sens de la calcémie totale de 0,2 mmol/L, mais diminue la part respective de calcium ionisé.

Au plan pathogénique, l'hypercalcémie est le résultat de plusieurs mécanismes parfois

associés.

L'augmentation de l'ostéolyse est le principal mécanisme. Les ostéoblastes, en réponse à des stimuli hormonaux (PTH, 1-25 $(OH)_2$ vitamine D), peptidiques (PTHrP[parathormone-related protein) ou cytokiniques (IL1[interleukines), TNF[*tumor necrosis factor*] par l'intermédiaire de PGE_2[prostaglandines]), sécrètent un ou des facteurs stimulant le recrutement et l'activité des ostéoclastes, et la maturation d'ostéoclastes immatures

La diminution de l'excrétion rénale peut être due à l'hypovolémie, aux traitements par thiazides, ou théoriquement à l'insuffisance rénale.

L'augmentation de l'absorption intestinale est due soit à un excès d'apport (iatrogène plus souvent qu'alimentaire), soit à un excès de métabolites actifs circulants de la vitamine D (iatrogène ou par production anormale par un tissu pathologique).

Enfin une dernière cause peut être une anomalie de réglage du niveau de calcémie à partir duquel est sécrétée la PTH : c'est le cas de l'hypercalcémie hypocalciurie familiale.

Le syndrome hypercalcémique réalise un tableau clinique très varié dans ses signes et sa gravité, relevant de causes multiples qu'il importe de reconnaître, afin de le traiter de façon efficace.

Haut de page

DIAGNOSTIC POSITIF

Syndrome biologique

L'hypercalcémie est le signe essentiel et suffisant après avoir éliminé les erreurs de dosage, de prélèvement et d'interprétation. La formule :

Calcémie totale corrigée (mmol/L) = calcémie totale mesurée (mmol/L) + (40 - albuminémie[(g/L])/40

permet de tenir compte de l'influence de l'albuminémie. Un deuxième dosage doit toujours être pratiqué pour confirmation, sans retarder la mise en oeuvre du traitement en cas de signes cliniques menaçants.

Le syndrome biologique associe une hypercalciurie précédant fréquemment l'hypercalcémie, des perturbations de l'équilibre hydroélectrolytique, seulement dans les grandes hypercalcémies : déshydratation aux dépens du secteur extracellulaire, alcalose métabolique (sauf dans l'hyperparathyroïdie et l'insuffisance rénale) avec hypochlorémie, hypokaliémie, voire hyponatrémie et augmentation de la réserve alcaline, hyperacidurie, hypernatriurie et hyperammoniémie.

Syndrome clinique hypercalcémique

Les manifestations cliniques **(tableau I)** peuvent manquer : 40 % des hypercalcémies sont cliniquement latentes et de découverte fortuite. Elles peuvent aussi apparaître au second plan derrière les signes de la maladie causale. D'une façon générale, les signes cliniques sont d'autant plus fréquents et sévères que le taux de la calcémie est plus haut, que son installation est plus rapide et que le terrain de survenue est plus défavorable (sujets âgés, mauvais état général).

Manifestations neuropsychiques et musculaires

Elles associent :

- des signes neurologiques et musculaires : asthénie physique et psychique (50 % des cas) ; céphalées (10 %) ; adynamie et hypotonie musculaire réalisant un tableau pseudomyopathique ; hyporéflexie voire aréflexie et paralysies réalisant un tableau pseudopolynévritique.
- des signes psychiques : troubles de l'humeur, du caractère, des fonctions intellectuelles ; dépression ; au maximum encéphalopathie hypercalcémique (obnubilation, somnolence, voire coma) avec altérations diffuses non spécifiques et réversibles à l'électroencéphalogramme (EEG).

Manifestations gastro-intestinales

Elles sont présentes une fois sur deux associant anorexie, nausée et vomissements parfois incoercibles, douleurs épigastriques ou abdominales avec météorisme ou constipation.

Manifestations rénales

- Syndrome polyuropolydipsique, lié à l'effet antagoniste de l'hypercalcémie pour l'hormone antidiurétique au niveau du tubule distal, observé dans 20 % des cas. Il aggrave la déshydratation.
- Au cours des hypercalcémies chroniques, et en particulier dans l'hyperparathyroïdie, on peut observer :
  - lithiase rénale par calculs de phosphate et/ou d'oxalate de calcium, responsable de colique néphrétique, d'hématurie, d'infection urinaire, d'hydronéphrose ;
  - néphrocalcinose avec calcifications de la jonction médullocorticale, moins fréquente ;
  - insuffisance rénale, complication ultime de toutes les manifestations précédentes :
    - insuffisance rénale aiguë oligoanurique apparaissant après une poussée d'hypercalcémie aiguë. Elle s'accompagne de déshydratation, fébricule, obnubilation, azotémie, alcalose métabolique avec hypochlorémie, hypokaliémie. En l'absence de traitement d'urgence, elle conduit à la mort dans un tableau de coma azotémique avec possibilités de troubles cardiaques terminaux ;
    - insuffisance rénale chronique avec acidose, hyperazotémie, voire hypertension. Elle apparaît au décours d'une hypercalcémie chronique.

Manifestations cardiovasculaires

Elles sont présentes une fois sur quatre cliniquement mais peu spécifiques : tachycardie ou bradycardie, hypertension artérielle. Elles sont surtout marquées par des modifications à l'ECG : raccourcissement de l'intervalle QT, aplatissement de l'onde T, troubles du rythme (bloc auriculoventriculaire du premier degré, extrasystoles ventriculaires, fibrillation ventriculaire mortelle). Ces signes majorés par l'hypokaliémie doivent faire interrompre toute prise de digitale et corriger l'hypokaliémie chez un hypercalcémique.

Manifestations associées

- Un amaigrissement associé à la déshydratation est retrouvé dans 30 % des cas.
- De la fièvre est parfois notée.
- Des calcifications métastatiques faites de dépôts d'hydroxyapatite sont observées au cours des hypercalcémies chroniques : vasculaires (médiacalcose de l'aorte et des artères des membres) volontiers asymptomatiques ; viscérales (rein surtout, mais aussi pancréas, poumon, coeur, oeil ou tympan) ; sous- cutanées (responsables de prurit) ; capsuloligamentaires et tendineuses.

Haut de page

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il n'y a pas à proprement parler de diagnostic différentiel et le problème se pose en termes différents selon que l'hypercalcémie est connue ou non.

Avant le dosage, le problème consiste à ne pas méconnaître l'hypercalcémie et donc à l'envisager, que ses signes soient présents (et confondus avec ceux de la maladie causale) ou absents (en présence d'une maladie causale évocatrice).

Après le dosage, il faut toujours s'assurer de la véracité du résultat par un deuxième dosage sans prendre de risque clinique en cas de situation critique. Le dosage du calcium ionisé ne sera réalisé qu'en cas de perturbations importantes de l'équilibre acide base ou du taux d'albumine.

Haut de page

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

L'hypercalcémie étant affirmée, il convient d'en rechercher la cause afin d'en établir le pronostic et d'en orienter le traitement. Deux étiologies, l'hyperparathyroïdie et les cancers, expliquent plus de 90 % des hypercalcémies. C'est donc vers ces deux affections que s'oriente en priorité le bilan clinique.

Hyperparathyroïdies (HPT)

L'hypercalcémie de l'HPT résulte d'un triple mécanisme : augmentation de l'absorption intestinale du calcium (par le biais de la stimulation de synthèse de la 1-25 $(OH)_2$ vitamine D), augmentation de la réabsorption tubulaire du calcium et stimulation de la résorption osseuse. Elles peuvent réaliser différents tableaux cliniques.

Hyperparathyroïdie primitive

Elle représente 30 à 40 % des étiologies. Il s'agit d'une affection fréquente (incidence 1/500 à 1/1 000), prédominant au cours de la sixième décennie, chez trois femmes pour deux hommes. Dans tous les cas, on note la perte d'efficacité du *feed-back* négatif de la calcémie sur la PTH, que cela soit au niveau cellulaire (adénome) ou tissulaire (par augmentation du nombre de cellules : hyperplasie) : c'est la seule situation où une hypercalcémie coexiste avec un taux de PTH élevé.

Clinique

L'HPT est reconnue dans diverses circonstances :

- la présence de complications sur deux principaux sites :
  - le squelette : les manifestations cliniques sont rares (10 % des malades) à type de douleurs mécaniques, de tuméfactions, voire de fractures spontanées. Le plus souvent les radiographies révèlent une déminéralisation diffuse. La classique ostéite fibrokystique de von Recklinghausen avec des lésions radiographiques particulières (érosion des houppes phalangiennes, résorption sous-périostée en «

coup d'ongle », ostéoporose grillagée du crâne) est d'observation très rare ;

le rein : le caractère volontiers chronique de l'hypercalcémie explique l'ancienneté fréquente des signes révélateurs comme la lithiase rénale, souvent bilatérale ;

d'autres manifestations non spécifiques peuvent être révélatrices : ulcère gastroduodénal ou pancréatite (souvent calcifiante), hypertension artérielle. La constatation d'une chondrocalcinose articulaire diffuse peut être un mode de révélation chez la personne âgée ;

de plus en plus souvent il s'agit de la découverte fortuite d'une hypercalcémie.

Biologie

Il existe un profil biologique typique de l'HPT, associé à l'hypercalcémie :

hypophosphorémie, franche dans 50 % des cas, inférieure à 0,6 mmol/L ;

hypercalciurie, moins importante que ne le voudrait l'hypercalcémie car la PTH augmente la réabsorption tubulaire du calcium ;

élévation des taux de phosphatase alcaline et d'ostéocalcine, en cas de lésion osseuse ;

augmentation fréquente de la 1-25 $(OH)_2$ vitamine D ;

acidose métabolique avec hyperchlorémie ;

hyperphosphaturie peu fréquente : ce paramètre, très dépendant de l'alimentation, est de peu d'utilité pour le diagnostic ;

élévation de la PTH, présente dans plus de 90 % des cas. Depuis 1987 a été développée une méthode de dosage utilisant deux anticorps, un spécifique de la partie C terminale et un de la partie N terminale : on mesure ainsi la PTH intacte. La sensibilité et la spécificité des dosages couplés calcémie-PTH intacte sont de 100 % : un taux élevé de PTH ou inapproprié de l'hypercalcémie signe le diagnostic.

Etiologie

L'adénome parathyroïdien unique est responsable de 80 à 90 % des cas d'HPT, le plus souvent en position cervicale. Il est rarement multiple (2 %). L'hyperplasie affectant les quatre glandes se voit dans 5 à 20 % des cas, le cancer dans 3 %. C'est dans ce dernier cas que l'on peut palper une tumeur cervicale ; l'hypercalcémie est habituellement plus sévère et les complications rénales plus fréquentes [45]

Imagerie

Il est maintenant possible de localiser la tumeur parathyroïdienne par des méthodes non invasives dont la sensibilité et la spécificité sont très bonnes **(tableau II)**.

Cependant, devant un tableau clinique et biologique évocateur, ces explorations ne sont pas indispensables avant la cervicotomie exploratrice, d'autant que les ectopies parathyroïdiennes (en position médiastinale ou rétro-oesophagienne), ne sont rencontrées que dans 4 % des cas [2]. Ce n'est qu'en cas de persistance ou de récidive après une première cervicotomie, que tous les moyens d'imagerie doivent être mis en oeuvre, notamment la scintigraphie au sestamibi [73].

Traitement

La cervicotomie est indiquée en cas de complications ou d'hypercalcémie mal tolérée ou mal controlée, et représente le seul traitement efficace. Le phosphore per os peut, en cas d'hypophosphorémie, permettre de contrôler quelque temps une hypercalcémie modérée. L'exploration chirurgicale doit porter impérativement sur les quatre glandes.

Syndromes d'hyperparathyroïdie familiale

Alors que 98 % des HPT sont isolées, certaines sont intégrées dans les néoplasies endocriniennes multiples (NEM) dont les caractéristiques sont résumées dans le **tableau III**.

- 1 % s'inscrit dans une NEM de type 1 : dans ces cas l'HPT est présente dans environ 90 % des cas et en est la première manifestation dans 62 % ;
- 1 % s'inscrit dans une NEM de type 2a et l'HPT est alors beaucoup moins fréquente mais est révélatrice dans encore plus d'un cas sur deux.

Il existe d'autres HPT familiales sans atteinte pluriendocrinienne et sans hypocalciurie, différentes des syndromes précédents. Il s'agit d'adénomes parathyroïdiens familiaux, la transmission se faisant selon un mode autosomique récessif. Ceci impose le dosage de la calcémie chez tous les membres de la famille d'un patient hyperparathyroïdien.

Hyperparathyroïdie tertiaire

Infiniment plus rare, elle peut également représenter une cause d'hypercalcémie, mais de façon exceptionnelle et dans des conditions très particulières qui sont celles d'une HPT secondaire initialement hypo- ou normocalcémique, dont la réaction dépasse son but de simple correction de la calcémie et « s'autonomise ».

Elle se rencontre sur un terrain de maladie hypocalcémiante (insuffisance rénale surtout, mais aussi rachitisme et ostéomalacie par malabsorption), et présente tous les caractères biologiques d'une HPT primitive.

En cas d'insuffisance rénale, elle devra être distinguée de l'hypercalcémie liée à des erreurs dans la composition des bains de dialyse, d'une HPT primitive avec insuffisance rénale secondaire et des hypercalcémies transitoires signalées lors de la guérison spontanée d'une insuffisance rénale aiguë ou après traitement par transplantation d'une insuffisance rénale chronique. Elles paraissent traduire la persistance d'une HPT secondaire après traitement de sa cause, avec majoration de la calcémie par le rétablissement d'une absorption calcique normale. Elles régressent habituellement en quelques semaines ou quelques mois.

Caractérisée par l'apparition d'une hypercalcémie et l'existence d'un taux élevé de PTH, théoriquement non freinables et éventuellement croissants, au cours d'une HPT secondaire et plus particulièrement après traitement de sa cause, l'HPT tertiaire correspond anatomiquement à un adénome ou parfois une hyperplasie. Elle guérit avec l'exérèse chirurgicale.

Hypercalcémie hypocalciurique familiale (HHF) ou hypercalcémie familiale bénigne

De transmission autosomique dominante, elle est responsable de 20 % de ces hypercalcémies autrefois toutes rattachées à une HPT, et réalise un syndrome clinique volontiers asymptomatique, en tout cas moins sévère que celui de l'HPT si ce n'est l'incidence augmentée de l'atteinte pancréatique. Les radiographies sont habituellement normales.

Le tableau biologique associe une hypercalcémie, une discrète hypermagnésémie et une hypophosphorémie. La diminution de la calciurie traduit la diminution de sa réabsorption tubulaire. Le taux de PTH intacte circulante est normal mais inadapté à l'hypercalcémie.

La pathogénie de ce syndrome est maintenant connue : il s'agit d'une anomalie de la relation liant calcémie et sécrétion de la PTH par les cellules parathyroïennes [35]. Le gêne codant pour le récepteur du calcium, localisé sur le chromosome 3q2 [17] est muté. En fait l'HHF est la forme hétérozygote de la très rare HPT sévère néonatale.

Le diagnostic repose sur la constatation de l'hypocalciurie et sur les enquêtes familiales. La parathyroïdectomie subtotale est inefficace à normaliser la calcémie et lorsqu'elle est totale, les risques d'hypoparathyroïdie chronique sont grands. En pratique, il convient de

se contenter de suivre régulièrement les patients.

Hypercalcémie maligne

Elle constitue l'étiologie la plus fréquente, environ 50 %. Elle est souvent symptomatique car rapidement progressive et représente un facteur péjoratif dans le pronostic. On distingue :

- l'hypercalcémie des hémopathies malignes et des tumeurs solides métastatiques qui est due à des lésions destructrices osseuses localisées, plus ou moins diffuses ;
- l'hypercalcémie humorale paranéoplasique due à la sécrétion par le cancer d'un facteur hypercalcémiant circulant.

De nombreuses revues générales ont été publiées sur sa fréquence, sa pathogénie et son traitement.

Hypercalcémies par hyperdestruction osseuse

L'hypercalcémie est en rapport avec l'envahissement osseux par le processus malin mais de façon indirecte : les cellules tumorales, dénuées de propriétés ostéophagiques, stimulent à leur contact les ostéoclastes par l'intermédiaire de substances activatrices.

Hypercalcémies des tumeurs solides

Environ 20 % des patients avec métastases osseuses présentent une hypercalcémie au cours de leur évolution [13]. Le cancer du sein est responsable dans 30 %, le poumon dans 20 % [31], mais d'autres origines (rein, tube digestif) sont reconnues.

L'hypercalcémie est due à la stimulation ostéoclastique par les cellules tumorales ; chez certains malades, une augmentation de la réabsorption tubulaire du calcium a été démontrée. Le médiateur entre les cellules tumorales et les ostéoclastes reste méconnu [31] : il peut s'agir de la prostaglandine E_2, mais aussi de facteurs de croissance (TGF *[transforming growth factors]*α et β, PDGF *[platelet derived growth factor]*, TNF β). Cliniquement, l'hypercalcémie peut être révélatrice d'un cancer avec métastases méconnu mais très souvent elle apparaît au cours d'une néoplasie connue. Ses signes ne doivent pas être confondus avec ceux du cancer d'autant qu'ils sont souvent frustes, mais le tableau dramatique de l'hypercalcémie aiguë n'est pas rare. Ils sont parfois latents, d'où la nécessité de contrôler périodiquement la calcémie au cours de la surveillance d'une ostéose métastatique.

Sur le plan biologique, on note une hypercalciurie, l'élévation des phosphatases alcalines et de l'ostéocalcine (traduisant la stimulation de l'activité de formation osseuse) et de l'hydroxyprolinurie (témoin de l'ostéolyse) tandis que la phosphorémie est le plus souvent normale.

Le traitement étiologique peut faire baisser la calcémie mais le plus souvent le traitement symptomatique est à mettre en oeuvre sans retard.

Myélome osseux

L'hypercalcémie survient dans 20 à 40 % des cas [36]. Elle est due à la sécrétion par les cellules myélomateuses d'un facteur initialement dénommé *osteoclast activating factor* (OAF) et plus récemment reconnu comme un ensemble de cytokines produit par les plasmocytes tumoraux : IL1 et IL6 sont capables en synergie de stimuler la réplication des précurseurs des ostéoclastes, leur différenciation en cellules matures et leur activité résorptrice [62] ; TNF β et M-CSF *(macrophage colony stimulating factor)* semblent aussi avoir un rôle d'activation ostéoclastique.

Il n'existe pas de bonne corrélation entre l'extension des lésions destructrices osseuses et

le développement de l'hypercalcémie. En effet, l'hypercalcémie survient chez des patients dont la filtration glomérulaire est diminuée en raison de la présence de fragments libres de chaînes légères, d'infections récidivantes, de la production d'acide urique ou d'amylose. Il est donc capital, devant toute insuffisance rénale apparaissant ou s'aggravant au cours d'un myélome, de rechercher une hypercalcémie.

Sur le plan biologique, on note souvent une augmentation de la phosphorémie due à l'insuffisance rénale. La phosphatase alcaline et l'ostéocalcine sont rarement augmentées car l'activité de formation osseuse est ralentie, ce qui explique la fréquente négativité de la scintigraphie osseuse.

Le traitement étiologique agit favorablement sur l'hypercalcémie mais un traitement symptomatique s'impose souvent d'urgence.

Autres hémopathies

Elles sont rarement en cause.

De nombreux lymphomes peuvent s'accompagner d'hypercalcémie : maladie de Hodgkin, lymphome à cellules T (en relation avec HTLV-I [*human T-cell lymphoma virus*]) ou B, lymphome de Burkitt. Les relations entre le lymphome et la destruction osseuse restent méconnues : sécrétion par la cellule lymphoïde de lymphokine, de 1-25 dihydroxyvitamine D ou de PTHrP [22].

L'hypercalcémie se voit aussi dans les leucémies lymphoïdes ou myéloïdes chroniques, particulièrement en cas de transformation myéloblastique aiguë.

Hypercalcémies humorales paranéoplasiques

Dans ce cas où il n'y a pas d'atteinte osseuse secondaire localisée, l'hypercalcémie est due à la sécrétion par la tumeur d'un facteur hypercalcémiant, retrouvé dans la circulation générale. Le syndrome biologique associe une hypercalcémie, hypophosphorémie, une diminution de la réabsorption tubulaire du phosphore et une augmentation de celle du calcium.

Il s'agit d'un système endocrine où la tumeur apparaît comme la glande sécrétoire et où les organes cibles sont le squelette et le rein. Ce produit de sécrétion est une hormone (ou une famille d'hormones) peptidique apparentée à l'hormone parathyroïdienne, c'est la PTHrP.

La PTHrP dérive d'un gène porté par le chromosome 12, différent du gène de la PTH situé sur le chromosome 11. Il existe trois isoformes de la PTHrP, ayant 139, 141 et 173 acides aminés, dont les 13 premiers acides aminés sont très proches de ceux de l'hormone parathyroïdienne. . Cette homologie de l'extrémité aminoterminale leur confère des activités biologiques identiques : stimulation de la résorption osseuse, augmentation de la réabsorption tubulaire du calcium, stimulation rénale de la synthèse de 1-25 dihydroxycholécalciférol. Par la suite, les séquences divergent : ainsi le dosage radio-immunologique utilisant un antisérum dirigé contre la molécule entière de PTH ne reconnaît pas la PTHrP.

La PTHrP a été trouvée dans des tissus sains (cellules osseuses, peau, tractus respiratoire et intestinal, glande mammaire), et paraît pouvoir exercer des actions physiologiques : développement osseux, lactation, contraction des cellules musculaires lisses [60].

Récemment a été mis au point un dosage immunométrique reconnaissant le fragment 1-74 ou 1-86 de la PTHrP, capable de détecter des valeurs élevées chez 95 % des patients hypercalcémiques ayant une tumeur solide [59]. Il n'y a cependant pas de corrélation entre le taux de PTHrP et l'importance de l'hypercalcémie sauf dans les cas de métastases osseuses avérées [8]. D'autres facteurs doivent intervenir dans ce type d'hypercalcémie : TGF α et β, TNF β ont été incriminés, ainsi que la PGE_2 (cancer du rein) et le 1-25 $(OH)_2$ vitamine D.

Les tumeurs le plus souvent en cause sont d'origine épidermoïde (poumon, oesophage, col utérin, peau, tumeur de la tête et du cou) ou glandulaire (rein, vessie ou ovaire). Le taux

de PTHrP est parfois élevé dans l'hypercalcémie de métastases ostéolytiques de certains cancers (sein), du myélome et d'hémopathies [60], prouvant que les deux mécanismes (action de la PTHrP et ostéolyse métastatique pure) peuvent coexister.

Le PTHrP pourrait être un facteur prédictif de survenue de métastases osseuses au cours de l'évolution d'un cancer. Synthétisée par les cellules tumorales, elle pourrait induire la résorption osseuse et donc la prolifération de facteurs de croissance tels que TGF β ou IL6, favorisant ainsi la prolifération de cellules tumorales au contact de l'os et donc le développement de métastases osseuses [22].

Dans l'absolu, le diagnostic sera affirmé par la disparition de l'hypercalcémie avec l'ablation de la tumeur [50].

Hypercalcémies iatrogènes

Au cours de l'hypervitaminose D, l'hypercalcémie est due à l'augmentation de l'absorption intestinale du calcium et plus accessoirement de la résorption osseuse. La mise à disposition de produits proches des métabolites actifs de la vitamine D explique son caractère parfois aigu, alors que la prise de vitamine D_2 (ergocalciférol) ou D_3 (cholécalciférol) entraîne exceptionnellement une hypercalcémie car nécessitant la prise de doses élevées pendant une longue durée. Le tableau clinique sera alors plus chronique, pouvant associer arthralgies et fatigabilité musculaire [46]. Les examens biologiques n'offrent pas de particularité si ce n'est l'élévation du 25 $(OH)_2$ vitamine D circulant.
L'évolution se fait vers la guérison totale avec l'arrêt de l'intoxication. La vitesse de régression de l'hypercalcémie dépend du produit d'intoxication, de quelques semaines ou mois pour le cholécalciférol, à quelques heures avec les dérivés 1- ou 25-hydroxylés.

L'*hypervitaminose A* est responsable d'une stimulation de la résorption ostéoclastique. Un regain d'intérêt récent est dû à l'usage des rétinoïdes en dermatologie. Le tableau associe une asthénie sévère, des douleurs musculaires et osseuses, une alopécie et une chéilite fissuraire, parfois des calcifications ectopiques. Le diagnostic repose sur l'interrogatoire et éventuellement sur le dosage dans le sang de vitamine A.

Les *antioestrogènes* ont un effet oestrogénique intrinsèque qui peut entraîner une exacerbation des phénomènes d'ostéolyse et donc une hypercalcémie en début de traitement chez 10 % des patientes.

Le *citrate de lithium*, à la dose de 900-1 500 mg/jour, peut être responsable d'une hypercalcémie due à une action directe du lithium sur la cellule parathyroïdienne : la PTH pour être freinée nécessite des concentrations plus élevées de calcium circulant. De plus le lithium augmente la réabsorption tubulaire du calcium. Le tableau est celui d'une HPT primaire et régresse habituellement avec l'arrêt du médicament.

Les *diurétiques thiazidiques* sont d'usage très répandu en France dans le traitement de l'hypertension artérielle, ce qui explique la fréquence non négligeable de cette hypercalcémie. Elle relève d'une réduction de la calciurie par stimulation de la réabsorption tubulaire mais une origine extrarénale n'est pas exclue : rôle de l'augmentation du taux des protéines liées à l'hémoconcentration, rôle de l'hyperremodelage osseux (Paget, ostéoporose d'immobilisation). L'hypercalcémie est habituellement modérée, asymptomatique et transitoire, et cède à l'arrêt du traitement.

Hypercalcémies des maladies granulomateuses

La liste des affections granulomateuses associées à une hypercalcémie est longue. La plus fréquemment en cause est la sarcoïdose : 17 % environ des malades ont une hypercalcémie en général modérée [40], et 50 % une hypercalciurie au cours de l'évolution. Les autres maladies responsables sont la tuberculose, l'histoplasmose, la coccidioïdomycose, la lèpre, le granulome éosinophile, la berryliose et les candidoses disséminées.

Il existe une production extrarénale de 1-25 $(OH)_2$ vitamine D qui n'est pas soumise à la régulation physiologique : ces patients hypercalcémiques ont un taux anormalement élevé de 1-25 $(OH)_2$ vitamine D en dépit d'un taux effondré de PTH [3] et d'une concentration phosphatée élevée. Les taux de calcémie et de 1-25 $(OH)_2$ vitamine D sont corrélés à

l'activité de la maladie.

La production de calcitriol trouve son origine dans les macrophages du granulome [38]. L'enzyme 1-hydroxylase y est stimulée par l'interféron gamma, lymphokine produite par les lymphocytes activés, et est inhibée par la cortisone, mais non par le 1-25 $(OH)_2$ vitamine D à l'inverse de l'enzyme rénale normale. Le rôle de cette production excessive de 1-25 (OH) 2 vitamine D est mal connu : ce métabolite qui a une action immunologique pourrait venir déprimer une réponse immunitaire trop importante, néfaste pour l'hôte.

Sur le plan thérapeutique, il faut insister sur le dépistage des patients à risques : présence d'une maladie active et diffuse, antécédents d'hypercalcémie ou d'hypercalciurie, présence d'une hypercalciurie (qui précède toujours l'hypercalcémie), alimentation riche en calcium, exposition au soleil ou traitement par la vitamine D : 40 à 60 mg de prednisone par jour ramènent la calcémie et la calciurie à la normale en moins de 10 jours [69] alors que les antipaludéens de synthèse ont une action retardée. Après un épisode d'hypercalcémie, la calciurie doit être régulièrement surveillée et sert de marqueur d'évolutivité.

Hypercalcémies du syndrome du lait et des alcalins

Décrit à l'occasion de traitements massifs de l'ulcère gastroduodénal par du lait et des sels alcalins de calcium absorbables (habituellement du carbonate de calcium), ce syndrome est rare dans nos pays et nécessite souvent un facteur de risque associé : insuffisance rénale, traitement thiazidique. On distingue deux formes cliniques :

- une forme aiguë (syndrome de Cope), qui guérit avec l'arrêt de l'intoxication ;
- une forme chronique (syndrome de Burnett) avec lithiase, néphrocalcinose, calcifications tissulaires et insuffisance rénale irréversible, éventuellement compliquée d'hypertension.

On en rapproche l'hypercalcémie des patients recevant pendant plusieurs mois ou années une nutrition parentérale totale. La cause reste méconnue.

Hypercalcémies de l'ostéoporose d'immobilisation

Elles sont liées à une stimulation de la résorption osseuse et une diminution de la formation osseuse. Elles se voient plutôt chez les adolescents et adultes jeunes, ou chez des sujets à risque (HPT infraclinique, maladie de Paget) ou dans des conditions particulières d'immobilisation (immobilisés en plâtre pelvi-dorso-pédieux, paraplégiques, astronautes). L'hypercalciurie et l'élévation de l'hydroxyprolinurie sont plus fréquentes que l'hypercalcémie. Elles sont réversibles à la mobilisation et surtout à la verticalisation [34]. Les biphosphonates et la calcitonine sont utiles.

Hypercalcémies endocriniennes (en dehors de l'HPT)

- *La fréquence de l'hypercalcémie au cours de l'hyperthyroïdie* est variable dans la littérature, de 5 à 50 % des cas [41], rencontrée surtout au cours des thyrotoxicoses du sujet âgé. Elle est due à une hyperrésorption osseuse d'origine thyroïdienne (alors que la fonction parathyroïdienne est supprimée) et peut conduire à une véritable ostéoporose. Elle disparaît avec le traitement de l'hyperthyroïdie [37] mais présente aussi une particulière sensibilité aux β-bloquants.
- La *survenue d'une hypercalcémie au cours de l'hypothyroïdie* est très rare.
- Les *crises d'insuffisance surrénale aiguë* peuvent s'accompagner d'hypercalcémie, due à l'hémoconcentration et à l'insuffisance rénale fonctionnelle. L'opothérapie substitutive amène la guérison.
- *Indépendamment des syndromes d'HPT familiale, le phéochromocytome et l'acromégalie* peuvent s'accompagner d'une hypercalcémie en relation avec la production d'une PTHrP.
- *En dehors des HPT familiales et de la sécrétion de PTHrP, 90 % des malades porteurs d'une tumeur pancréatique sécrétante de* vasoactive intestinal polypeptide (VIP) ont une hypercalcémie associée à une diarrhée aqueuse, une hypokaliémie et une

achlorhydrie.

Insuffisance rénale chronique

Elle est une cause de plus en plus fréquemment rencontrée [28]. Elle semble due, en dehors des erreurs de compositions des bains de dialyse et de l'HPT tertiaire, à la supplémentation vitaminocalcique systématique (faisant appel aux dérivés 1-alpha-hydroxylés) et au carbonate de calcium utilisé pour chélater le phosphore, souvent élevé dans ce cas [26].

Haut de page

TRAITEMENT

Méthodes

Traitement étiologique

C'est le traitement idéal. Il est radical dans les hypercalcémies de l'HPT, des traitements thiazidiques ou vitaminiques D qui rétrocèdent dans le premier cas avec l'ablation de la tumeur parathyroïdienne et dans le deuxième par la suspension du traitement.

Il peut être efficace également mais de façon plus inconstante et parfois retardée dans les hypercalcémies liées aux néoplasies malignes, qu'elles soient paranéoplasiques ou secondaires à une ou des métastases osseuses.

Ce traitement n'est pas toujours applicable dans toutes les hypercalcémies. Il suppose en effet que leur origine ait été établie, et ceci demande souvent un certain délai pendant lequel un traitement symptomatique devra être débuté, parfois en urgence dans les formes sévères (calcémie > 3,5 mmol/L).

Mesures générales

Elles sont indispensables et suffisent parfois à contrôler la situation.

Suppression de certains médicaments : les digitaliques (risque de fibrillation ventriculaire mortelle surtout en cas d'hypokaliémie associée) ; les alcalins (tendance, en dehors de l'hyperparathyroïdie, à l'alcalose métabolique) ; les médicaments contenant de la vitamine D ou du calcium ; les thiazides (augmentation de la réabsorption tubulaire du calcium).

Suppression des aliments riches en calcium (lait, fromage, oeufs, fruits et haricots secs, épinards et choux-fleurs) : le principe est trop souvent oublié mais constitue un préalable indispensable. On utilisera des eaux peu minéralisées (Evian, Volvic...).

Rééquilibration hydroélectrolytique : tous les patients hypercalcémiques sont déshydratés, principalement aux dépens de leur secteur extracellulaire. Ceci favorise la persistance de l'hypercalcémie en diminuant la filtration glomérulaire du calcium et en augmentant sa réabsorption tubulaire.

La réhydration par voie intraveineuse comporte la perfusion de 2 à 3L/jour de solutés salés isotoniques . Certains auteurs recommandent l'utilisation concomitante de furosémide à des posologies modérées de 40 à 60 mg/jour surtout s'il existe une insuffisance rénale ou cardiaque associée.

En règle générale la déshydratation est corrigée en 2 à 3 jours et ceci permet d'améliorer

l'état clinique des patients mais rarement de normaliser la calcémie [18] : la diminution observée est de 0,4 à 0,6 mmol/L, ce qui peut suffire dans des hypercalcémies modérées [63]. Cet effet doit être relayé par d'autres thérapeutiques complémentaires car la réhydratation n'agit pas sur la résorption osseuse.

Traitement symptomatique

Il vise à freiner l'ostéolyse et l'absorption intestinale du calcium, et augmenter son élimination urinaire, plus rarement à soustraire directement le calcium du système vasculaire.

Bloqueurs de la résorption osseuse

La calcitonine, hormone polypeptidique fabriquée par les cellules C de la thyroïde, est un élément important du traitement. En plus de son action antiostéoclastique, elle a un effet rénal en augmentant la clairance rénale du calcium. Elle est utilisée habituellement à une posologie de 4 à 8 UI/kg/jour [6] répartie en 4 à 6 injections IM. Les produits à disposition sont d'origine porcine (Calcitar®), salmine - la plus utilisée - (Miacalcic®, Calsyn®) ou humaine (Cibacalcine®). Ses effets sont rapides, en quelques heures, conduisant à une diminution de la calcémie de 0,6 mmol/L, mais rarement à sa normalisation. Elle peut être associée aux biphosphonates, dont le délai d'action est plus long, pour obtenir un effet hypocalcémiant précoce . Son action s'épuise en 4 à 7 jours [74] ; les corticoïdes semblent capables d'en prolonger l'effet [55]. Environ 25 % des patients sont d'emblée résistants au traitement. La tolérance est parfois médiocre : douleur au point d'injection, troubles digestifs (nausées, vomissements), réaction allergique.

Les biphosphonates sont un progrès notable dans le traitement de l'hypercalcémie. Ils ont une action cytotoxique directe sur les ostéoclastes et ils diminuent le recrutement et/ou inhibent l'adhésion des précurseurs ostéoclastiques sur la matrice osseuse. Cette activité se manifeste quel que soit le facteur responsable de l'hyperostéoclastose mais l'intensité de leur activité varie selon la molécule. Trois produits sont actuellement commercialisés en France : l'étidronate (Didronel®), le clodronate (Clastoban®), et le pamidronate (Arédia®), qui ont déjà fait l'objet de nombreux travaux. D'autres produits sont à l'étude, comme l'alendronate ou l'ibandronate [51]. Le pamidronate semble avoir la meilleure activité thérapeutique puisqu'il permet de normaliser la calcémie chez 90 % des patients en moins de 10 jours **(tableau IV)**, cette normalisation pouvant ensuite se maintenir pendant 3 semaines en moyenne. En utilisant une dose de 90 mg en une seule perfusion, la chute de la calcémie et de la calciurie est indépendante du type d'hypercalcémie, qu'elle soit liée à un envahissement métastatique osseux ou d'origine humorale. Son association à la calcitonine peut induire une chute plus rapide de la calcémie en raison du pouvoir calciuriant de l'hormone mais ceci semble à recommander en cas d'hypercalcémie très sévère. Le traitement peut être poursuivi par voie orale pour maintenir la normocalcémie, en particulier dans les hypercalcémies sévères des métastases osseuses diffuses. Il a été avancé que les hypercalcémies en relation avec un taux élevé de PTHrP seraient moins sensibles à l'effet des biphosphonates car ceux-ci agissent surtout sur la résorption osseuse et ne corrigent pas l'augmentation de réabsorption tubulaire du calcium, mais ceci est controversé [15]. La tolérance est parfaite : il existe un risque d'hyperthermie (10 % des cas) ou d'hypotension avec le pamidronate. La néphrotoxicité potentielle du clodronate est très réduite si le produit est perfusé en 2 heures. Pour ce qui est de l'étidronate, son pouvoir d'inhibition de la minéralisation n'est jamais observé dans les courtes administrations. à ce jour les biphosphonates n'ont reçu d'autorisation de mise sur le marché (AMM) que dans le traitement des hypercalcémies d'origine tumorale, associés à une réhydratation maximale. Il faut ajouter que leur administration au long cours chez les malades atteints de métastases osseuses d'origine mammaire ou de myélome améliore la qualité de vie en diminuant les douleurs, les complications fracturaires et les poussées hypercalcémiques sans cependant augmenter la durée de survie.

La mithramycine, antibiotique cytolytique extrait de *Streptomyces pricatus*, douée d'une action inhibitrice sur les ostéoclastes, a représenté une des armes majeures du traitement des hypercalcémies malignes. Administrée à la dose de 15 à 25 µ/kg/jour en une ou deux perfusions de 6 à 8 heures à quelques jours d'intervalle chez l'adulte, elle entraîne une normalisation en 2 à 3 jours [1]. L'hypercalcémie récidive habituellement en 5 à 9 jours. La tolérance est médiocre [6] : augmentation des transaminases hépatiques dans 20 % des cas, néphrotoxicité, thrombopénie (dont le risque est accru en cas de chimiothérapie concomitante). Elle n'était donc pas utilisée en cas d'insuffisance rénale, d'insuffisance

hépatique, de thrombopénie ou de troubles de coagulation.

Elle n'est plus utilisée depuis la commercialisation des biphosphonates.

Bloqueurs de l'absorption intestinale

Les corticoïdes sont la base du traitement des hypercalcémies par hyperabsorption intestinale malgré la variabilité et la latence de leur effet [52], puisqu'ils demandent plusieurs jours pour manifester leur activité. Ils possèdent en outre un effet calciurique et dans certaines pathologies (myélome, lymphome) une action cytolytique. Administrés per os ou par voie intramusculaire ou intraveineuse à dose de 0,5 à 4 mg/kg/jour de prednisone, ils sont bien tolérés en cure courte. Ils sont capables de potentialiser l'effet des autres traitements et de réduire les phénomènes d'échappement à la calcitonine.

Le phosphore per os induit la formation dans l'intestin de sels de $CaPO_4$ moins absorbables. Il est surtout utilisé en cas d'hypophosphorémie associée et permet une diminution modérée de la calcémie chez 70 % des patients traités. Sa mauvaise tolérance (vomissements, diarrhée) aux posologies thérapeutiques de 2-3g/jour, en limite l'emploi.

Eliminateurs du calcium

Le furosémide à forte dose (60 à 125 mg en IV à intervalle de 1 à 3 heures), est une thérapeutique majeure, préconisée quand le pronostic vital est engagé (calcémie > 3,5 mmol/L). Il doit être associé à une rééquilibration hydroélectrolytique de l'ordre de 6 à 10 L/jour et à une surveillance régulière très stricte. Ce traitement ne peut être réalisé qu'en milieu de soins intensifs en raison de sa complexité et de ses inconvénients (hypokaliémie, hypomagnésémie, risque de déshydratation). La baisse de la calcémie est très nette en 1 à 3 jours mais souvent transitoire.

L'épuration extrarénale (hémodialyse ou dialyse péritonéale) représente le terme de cette escalade thérapeutique. Elle est réservée aux échecs ou contre-indications des autres traitements, et en particulier aux hypercalcémies graves oligoanuriques. La normalisation de la calcémie se fait en quelques heures mais est transitoire.

Thérapeutiques diverses

Les β-bloquants sont indiqués dans l'hyperthyroïdie.

L'indométacine s'est montrée efficace dans le traitement de certaines hypercalcémies néoplasiques par son action antiprostaglandine.

Le phosphore par voie intraveineuse (40 mmol/L en perfusion de 4 à 6 h) est un traitement efficace. Ses effets secondaires (hypotension, calcifications ectopiques, insuffisance rénale aiguë) en ont fait limiter l'emploi [55].

Le nitrate de gallium, médicament antiostéolytique, semble avoir une efficacité au moins comparable à celle de la calcitonine [71] ou de l'étidronate [72]. Son usage n'est pas passé en clinique.

Indications thérapeutiques

Indications générales

En tenant compte de l'efficacité, de la tolérance et des commodités de mise en oeuvre de ces diverses thérapeutiques, il est possible d'en fixer les indications d'une façon générale et schématique en se basant sur le degré de gravité de l'hypercalcémie [5].

Dans les hypercalcémies modérées (<3 mmol/L) et bien tolérées, le régime, les

boissons abondantes et une réhydratation avec rééquilibration électrolytique peuvent parfois être suffisants pour maintenir la calcémie à un niveau rassurant et attendre les effets d'un traitement étiologique éventuel. Dans les cas où l'hypercalcémie ne régresse pas rapidement ou s'aggrave, un traitement doit être rapidement envisagé selon les mêmes modalités que dans la catégorie suivante.

Dans les hypercalcémies moyennes (3 à 3,5 mmol/L qui sont habituellement mal tolérées et en tout cas menaçantes, le traitement fait appel dans un premier temps aux thérapeutiques habituelles (biphosphonates ou calcitonine, corticoïdes) seules ou plus souvent associées. En cas d'échec, on a recours aux thérapeutiques majeures.

Dans les hypercalcémies supérieures à 3,5 mmol/L, le traitement doit être débuté en urgence indépendamment des signes cliniques. Il est souvent nécessaire d'associer aux thérapeutiques précédentes, le furosémide à fortes doses et parfois même, en présence d'oligoanurie, à l'épuration extrarénale.

Indications particulières

En fait, la sensibilité inégale des diverses variétés étiopathogéniques aux thérapeutiques hypocalcémiantes, la nature de la maladie en cause et la possibilité ou non de faire appel à un traitement étiologique efficace, amènent à moduler ces indications en fonction de l'étiologie.

Ainsi, l'hypercalcémie de l'hypervitaminose D, de la sarcoïdose et du syndrome du lait et des alcalins est traitée par les corticoïdes avec le secours éventuel de la calcitonine.

L'hypercalcémie de l'hyperparathyroïdie est habituellement corrigée par la parathyroïdectomie, en réservant le traitement médicamenteux aux échecs de la chirurgie ou à la préparation de l'intervention dans certaines formes aiguës.

L'hypercalcémie du myélome et des affections malignes, lorsqu'elle n'est pas contrôlée par les corticoïdes et les antiostéoclastiques peut relever d'un traitement par la mithramycine dont elle constitue une des dernières indications.

Références

[1] Attie MF Treatment of hypercalcemia. *Endocr Metab Clin North Am* 1989 ; 18 : 807-827

[2] Barbier J, Henry JF. L'hyperparathyroïdie primaire. Paris : Springer-Verlag, 1991

[3] Barbour GL, Coburn JW, Slatopolski E, Norman AW, Horst RL Hypercalcemia in an anephric patient with sarcoidosis : evidence for extrarenal generation of 1-25 dihydroxyvitamin D. *N Engl J M* 1981 ; 305 : 430-433

[4] Berenson JR, Lichtenstein A, Porter L, Dimopoulos MA, Bordoni R, George S , et al. Efficacy of pamidronate in reducing skeletal events in patients with advanced multiple myeloma. *N Engl J M* 1996 ; 334 : 488-493 **[crossref]**

[5] Bilezikian JP Management of acute hypercalcemia. *N Engl J M* 1992 ; 326 : 1196-1203

[6] Bilezikian JP Clinical review 51. Management of hypercalcemia. *J Clin Endocrinol Metab* 1993 ; 77 : 1445-1449

[7] Body JJ Les hypercalcémies des tumeurs solides : physiopathologie et traitement. *Rev Fr Endocrinol Clin* 1992 ; 33 : 201-208

[8] Body JJ, Dumon JC, Thirion M, Cleeren A Circulating PTHrP concentrations in tumor-induced hypercalcemia : influence on the response to bisphosphonates and changes after therapy. *J Bone Miner Res* 1993 ; 8 : 701-706

[9] Bonjour JP, Philippe J, Guelpa G, Bisetti A, Rizzoli R, Jung A , et al. Bone and renal components in hypercalcemia of malignancy and responses to a single infusion of clodronate. *Bone* 1988 ; 9 : 123-130

[10] Bonjour JP, Rizzoli R Pathophysiological aspects and therapeutic approaches of tumoral osteolysis and hypercalcaemia. *Recent Results Cancer Res* 1989 ; 116 : 29-39

[11] Bonjour JP, Rizzoli R Clodronate in hypercalcaemia of malignancy. *Calcif Tissue Int* 1990 ; 46 (suppl) : S20-S25

[12] Bonjour JP, Rizzoli R Treatment of hypercalcaemia of malignancy with clodronate. *Bone* 1991 ; 12 (suppl 1) : S19-S23

[13] Bonjour JP, Rizzoli R Antiosteolytic agents in the management of hypercalcaemia. *Ann Oncol* 1992 ; 3 : 589-590

[14] Buchs RB, Rizzoli R, Bonjour JP Evaluation of bone resorption and renal tubular reabsorption of calcium and phosphate in malignant and nonmalignant hypercalcemia. *Bone* 1991 ; 12 : 47-56

[15] Budayr AA, Zysset E, Jenzer A, Thiebaud D, Ammann P, Rizzoli R , et al. Effects of treatment of malignancy-associated hypercalcemia on serum parathyroid hormone-related protein. *J Bone Min Res* 1994 ; 9 : 521-526

[16] Chapman A. Hypercalcémies aiguës graves : physiopathologie et causes. In : réanimation et médecine d'urgence. Paris : Expansion Scientifique Française, 1988 : 372-378

[17] Chou YH The gene responsible for familial hypocalciuric hypercalcemia maps to chromosome 3q in four unrelated families. *Nat Genet* 1992 ; 1 : 295-299

[18] Coleman RE Bisphosphonate treatment of bone metastases and hypercalcemia of malignancy. *Oncology* 1991 ; 5 : 55-60

[19] Collet Ph, Lejeune E Hypercalcémies. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Thérapeutique, 25-180-A10* Paris Elsevier: 1989; 7 p **[interref]**

[20] Conte-Devolx B, Niccoli P, Henry JF Hypercalcémies. *Med Ther* 1995 ; 1 : 277-285

[21] Deftos LJ, First BP Calcitonin as a drug. *Ann Intern M* 1981 ; 95 : 192-197

[22] De Vernejoul MC, Lemaire V, Tubiana-Hulin M. La protéine apparentée à l'hormone parathyroïdienne. In : l'actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995 : 242-246

[23] Fitton A, Mc Tavish D Pamidronate : a review of its pharmacological properties and therapeutic efficacy in resorptive bone disease. *Drugs* 1991 ; 41 : 289-318

[24] Fleisch H Bisphosphonates : pharmacology and use in the treatment of tumour-induced hypercalcaemia and metastatic bone disease. *Drugs* 1991 ; 42 : 919-944

[25] Francini G, Gonnelli S, Petrioli R, Conti F, Paffetti P, Gennari C Treatment of bone metastase with dichloromethylene bisphosphonate. *J Clin Oncol* 1992 ; 10 : 591-598

[26] Ghazali A, Benhamida F, Bouzernidz M, Elesper N, Westeel PF, Fournier A Management of hyperphosphatemia in patients with renal failure. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 1993 ; 2 : 566-579

[27] Goni MH, Tolis G Hypercalcemia of cancer : an update. *Anticancer Res* 1993 ; 13 : 1155-1160

[28] Greaves I, Grant AJ, Heath DA, Michael J, Adu D Hypercalcemia : changing causes over the past 10 years. *Br Med J* 1992 ; 304 : 1284

[29] Hannuniemi R, Lauren L, Puolijoki H Clodronate : an effective agent for the treatment of increased bone resorption. *Drugs Today* 1991 ; 27 : 375-390

[30] Harvey HA The management of hypercalcemia of cancer. *Support Care Cancer* 1995 ; 3 : 123-129

[31] Kanis JA Bone and cancer : pathophysiology and treatment of metastases. *Bone* 1995 ; 17 (suppl 2) : S101-S105

[32] Kanis JA, Mc Closkey E The use of clodronate in disorders of calcium and skeletal metabolism in calcium metabolism. *Prog Basic Clin Pharmacol* 1990 ; 4 : 89-136

[33] Kanis JA, Mc Closkey EV, Taube T, O'Rourke Rationale for the use of bisphosphonates in bone metastases. *Bone* 1991 ; 12 (suppl 1) : S13-S18

[34] Kaul S, Sockalovski JJ Human synthetic therapy for hypercalcemia of immobilization. *J Pediatr* 1995 ; 126 : 825-827

[35] Khosla S, Ebelin PR, Firek AF, Burrit MF, Kao PC, Heath M Calcium infusion suggests a «set-point» abnormality of parathyroid gland function in familial begnin hypercalcemia and more complex disturnaces in primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1993 ; 76 : 715-720

[36] Kyle RA Multiple myeloma : review of 869 cases. *Mayo Clin Proc* 1975 ; 50 : 29-40

[37] Lalau JD, Sebert JL, Quichaud J Le métabolisme phosphocalcique et osseux au cours de l'hypothyroïdie de l'adulte. *Presse M* 1985 ; 14 : 2053-2057

[38] Mason RS, Frankel T, Chan YL, Lissner FR, Posen S Vitamin D conversion by sarcoid lymph node homogenate. *Ann Intern M* 1984 ; 100 : 59-61

[39] Merlini G, Parrinello G, Piccinini L, Crema F, Fiorentini ML, Riccardi A , et al. Long-term effects of parenteral dichloromethylene bisphosphonate (Cl2MDP) on bone disease of myeloma patients treated with chemotherapy. *Hematol Oncol* 1990 ; 8 : 23-30

[40] Meyrier A, Valeyre D, Bouillon R, Paillard F, Battesti JP, Georges R Resorptive versus absorptive hypercalciuria in sarcoidosis : correlations with 25-hydroxy vitamin D3 and 1-25 dihydroxy vitamin D3 and parameters of disease activity. *Q J M* 1985 ; 54 : 269-281

[41] Mosekilde L, Eriksen EF, Charles P Effects of thyroid hormones on bone and mineral metabolism. *Endocrin Metab Clin North Am* 1990 ; 19 : 35-63

[42] Mosekilde L, Eriksen EF, Charles P Hypercalcemia of malignancy : pathophysiology, diagnosis and treatment. *Crit Rev Oncol Hematol* 1991 ; 11 : 1-27

[43] Mundy GR. Malignancy and hypercalcemia - humoral hypercalcemia of malignancy, hypercalcemia associated with osteolytic metastases. In : Mundy GR ed. Calcium homeostasis : hypercalcemia and hypocalcemia. Dunitz, 1989 : 64-91

[44] Mundy GR. Hypercalcemia associated with hematologic malignancies. In : Mundy GR ed. Calcium homeostasis : hypercalcemia and hypocalcemia. Dunitz, 1989 : 92-107

[45] Mundy GR. Primary hyperparathyroidism. In : Mundy GR ed. Calcium homeostasis : hypercalcemia and hypocalcemia. Dunitz, 1989 : 127-154

[46] Mundy GR. Other causes of hypercalcemia. In : Mundy GR ed. Calcium homeostasis : hypercalcemia and hypocalcemia. Dunitz, 1989 : 155-181

[47] Nussbaum SR, Younger J, Vandepol CJ Single-dose intravenous therapy with pamidronate for

the treatment of hypercalcemia of malignancy : comparison of 30, 60, and 90 mg dosages. *Am J M* 1993 ; 95 : 297-304

[48] O'Rourke NP, Mc Closkey EV, Vasikarian S, Eyres K, Fern D, Kanis J Effective treatment of malignant hypercalcemia with a single intravenous infusion of clodronate. *Br J Cancer* 1993 ; 67 : 560-563

[49] Orloff JJ, Reddy D, De Papp AE, Yang KH, Soifer NE, Stewart AF Parathyroid hormone-related protein as a prohormone : post translational processing and receptor interactons. *Endocr Rev* 1994 ; 15 : 40-60

[50] Pandian MR, Morgan CH, Carlton E, Segre GV Modified immunoradiometric assay of parathyroid hormone-related protein : clinical application in the diagnosis of hypercalcemia. *Clin Chem* 1992 ; 38 : 282-288

[51] Pecherstorfer M, Herrmann Z, Body JJ, Manegold C, Clemens MR, Thurlimann B , et al. Randomized phase II trial comparing differenr doses of the bisphosphonate ibandronate in the treatment of hypercalcemia of malignancy. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 : 268-276

[52] Percival RC, Yates AJ, Gray RE, Neal FE, Forrest AR, Kanis JA Role of glucocorticoids in the management of malignant hypercalcemia. *Br J M* 1984 ; 289 : 287

[53] Pocotte SL, Ehrenstein G, Fitzpatrick LA Regulation of parathyroid hormone secretion. *Endocr Rev* 1991 ; 12 : 291-301

[54] Purohit OP, Radstone CR, Anthony C, Kanis JA, Coleman RE A randomized double-blind comparison of intravenous pamidronate and clodronate in the hypercalcaemia of malignancy. *Br J Cancer* 1995 ; 72 : 1289-1293

[55] Ralston SH Medical management of hypercalcemia. *Br J Clin Pharmacol* 1992 ; 34 : 11-20

[56] Ralston SH, Alzaid AA, Gallagher SJ, Gardner MD, Cowan RA, Boyle IT Clinical experience with aminohydroxypropylidene bisphosphonate (APD) in the management of cancer-associated hypercalcemia. *Q J M* 1988 ; 69 : 825-834

[57] Ralston SH, Alzaid AA, Gardner MD, Boyle IT Treatment of cancer-associated hypercalcemia with combined aminohydroxypropylidene diphosphonate and calcitonin. *Br Med J* 1986 ; 292 : 1549-1550

[58] Ralston SH, Patel U, Fraser WD, Gallagher SJ, Dryburgh FJ, Cowan RA , et al. Comparison of three intravenous bisphosphonates in cancer-associated hypercalcemia. *Lancet* 1989 ; 2 : 1180-1182

[59] Ratcliffe WA, Hutchesson ACJ, Brundred NJ, Ratcliffe JG Role of assays for parathyroid-hormone-related protein in investigation of hypercalcemia. *Lancet* 1992 ; 1 : 164-167

[60] Rizzoli R Le peptide apparenté à la parathormone (PTHrP), un analogue de l'hormone parathyroïdienne impliqué dans la régulation de la croissance, du développement et de la gestation. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1996 ; 63 : 85-88

[61] Rizzoli R, Buchs B, Bonjour JP Effect of a single infusion of alendronate in malignant hypercalcemia : dose dependency and comparison with clodronate. *Int J Cancer* 1992 ; 50 : 706-712

[62] Roodman GD Interleukin 6 : an osteotropic factor ?. *J Bone Min Res* 1992 ; 7 : 475-478

[63] Ryzen E, Martodam RR, Troxell M, Benson A, Paterson A, Shepard K , et al. Intravenous etidronate in the management of malignant hypercalcemia. *Arch Intern M* 1985 ; 145 : 449-452

[64] Singer FR Role of bisphosphonate etidronate in the therapy of cancer-related hypercalcemia. *Semin Oncol* 1990 ; 17 (suppl 5) : 34-39

[65] Stevenson JC Current management of malignant hypercalcemia. *Drugs* 1988 ; 36 : 229-238

[66] Stewart AF Therapy of malignancy-associated hypercalcemia. *Am J M* 1983 ; 74 : 475-480

[67] Stewart AF, Broadus AE Clinical review 16. Parathyroid-related proteins : coming of age 1990s. *J Clin Endocrinol Metab* 1990 ; 71 : 1410-1414

[68] Thiebaud D, Jacquet AF, Burckhardt P Fast and effective treatment of malignant hypercalcemia : combination of suppositories of calcitonin and a single infusion of 3-amino 1-hydroxypropylidene-1-bisphosphonate. *Arch Intern M* 1990 ; 150 : 2125-2128

[69] Valeyre D Traitement de la sarcoïdose. *Rev Prat* 1994 ; 44 : 2059-2063

[70] Walls J, Bundred N, Howell A Hypercalcemia and bone resorption in malignancy. *Clin Orthop* 1995 ; 312 : 51-63

[71] Warrell RP, Israel R, Frisone M, Snyder T, Gaynor JJ, Bockman RS Gallium nitrate for acute treatment of cancer-related hypercalcemia : a randomized, double-blind comparison to calcitonin. *Ann Intern M* 1988 ; 108 : 669-674

[72] Warrell RP, Murphy WK, Schulman P, O'Dywer PJ, Heller GA A randomized double-blind study of gallium nitrate compared with etidronate for acute control of cancer-related hypercalcemia. *J Clin Oncol* 1991 ; 9 : 1467-1475

[73] Wei JP, Burke GJ, Mansberger AR Preoperative imaging of abnormal parathyroid glands in patients with hyperparathyroid disease using combination Tc-99m-pertechnate and Tc-99m-sestamibi radionuclide scans. *Am J Surg* 1994 ; 219 : 568-573

[74] Wisneski LA Salmon calcitonin in the acute management of hypercalcemia. *Calcif Tissue Int* 1990 ; 46 (suppl) : S26-S30

[75] Ziegler R, Scharla SH Treatment of tumor hypercalcaemia with clodronate. *Recent Results Cancer Res* 1989 ; 116 : 46-54

[76] Zysset E, Ammann P, Jenzer A, Gertz BJ, Portmannn L, Rizzoli R , et al. Comparison of a rapid (2-h) versus a slow (24-h) infusion of alendronate in the treatment of hypercalcemia of

malignancy. *Bone Miner* 1992 ; 18 : 237-249

Cet article ne contient pas d'images.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. – Principales manifestations cliniques de l'hypercalcémie.

Signes neuropsychiques	apathie, somnolence, confusion, coma
Signes digestifs	anorexie, nausées, vomissements, douleurs abdominales
Signes rénaux	polyuropolydipsie, insuffisance rénale
Signes cardiovasculaires	tachy- ou bradycardie, hypertension artérielle, troubles ECG (raccourcissement QT)
Signes d'hypercalcémie chronique	lithiase rénale, néphrocalcinose, calcifications ectopiques (vasculaires, viscérales), chondrocalcinose articulaire

ECG : électrocardiogramme.

Tableau II.

Tableau II. – Performances respectives des techniques d'imagerie non invasives pour la localisation des adénomes parathyroïdiens (d'après Conte-Devolx et al [20]).

	Sensibilité %	Spécificité %
échographie	33	93
Tomodensitométrie	30	90
Imagerie par résonance magnétique	38	88

Scintigraphie thallium 201-technétium 99	80	91
Scintigraphie sestamibi-technétium 99	79	100

Tableau III.

Tableau III. - Néoplasies endocriniennes multiples.

	NEM 1 Sd de Wermer	NEM 2a Sd de Sipple	NEM 2b
Hyperparathyroïdisme	85 %	25 % hypercalcémie 50 % histologie	rare
Tumeur pancréatique - hypoglycémie - sd de Zollinger-Ellison	30-80 %	-	-
Adénome hypophysaire (prolactine, GH)	15-50 %	-	-
Carcinome médullaire thyroïdien	-	100 %	100 %
Phéochromocytome ou Hyperplasie médullosurrénalienne	-	50 %	50 %
Ganglioneuromatose digestive avec aspect marfanoïde	-	-	100 %
Transmission	autosomique dominant (bras long du	autosomique dominant (bras long du	autosomique dominant

		chromosome 11)	chromosome 10)

NEM : néoplasie endocrinienne multiple.

Sd : syndrome.

GH : growth hormone.

Tableau IV.

Tableau IV. – Biphosphonates commercialisés en France.

	Produit présentation	Posologie	Délai d'action (jours)	Normalisation	Durée d'action (jours)
étidronate	Didronel� amp 300 mg	7,5 mg/kg/j (pdt 3 jours)	7	40-60	8
		20 mg/kg/j	30		
Clodronate	Clastoban� amp 300 mg	600 mg/j (7 j)	5-6	40-75	13
		1 600 mg/j	entretien		
Pamidronate	Arédia� amp 15 mg	45 à 60 mg (90 mg max)	5-6	70-100	20-30

Imagerie de l'arthrose

D. Loeuille, I. Chary-Valckenaere

L'arthrose associe une symptomatologie clinique évoluant sur un fond mécanique, plus ou moins émaillée d'épisodes inflammatoires, et des anomalies radiographiques, d'apparition plus tardive, mais indispensables à son diagnostic (critères). Si l'examen radiographique fait intégralement partie des critères diagnostiques actuels et représente la référence dans le suivi structural de la maladie, des travaux récents soulignent les limites de cette technique, notamment pour le diagnostic précoce et le suivi évolutif de cette maladie. Les techniques d'imagerie moderne permettent incontestablement un meilleur démembrement des patients arthrosiques. L'arthroscanner visualise ainsi les lésions chondrales de surface et la perte cartilagineuse au genou mais également dans d'autres articulations (hanche et épaule). La scintigraphie osseuse offre une cartographie des destructions articulaires et prédit, au genou, le pincement de l'interligne articulaire. L'échographie est un complément indispensable à l'examen radiographique des articulations profondes (hanche) en précisant l'existence d'un épanchement articulaire et/ou d'une synovite non décelés par l'examen clinique. Cet examen offre, de plus, des informations complémentaires sur les lésions abarticulaires (ménisques, bourrelet, kyste, etc.) souvent contemporaines des lésions cartilagineuses. Au cours de ces dernières années, l'imagerie par résonance magnétique s'est imposée comme une technique d'imagerie de référence dans l'arthrose, permettant une approche physiopathologique, diagnostique, pronostique et thérapeutique plus précise de la maladie. En effet, en visualisant directement la perte cartilagineuse, l'IRM permet d'établir un diagnostic plus précoce que l'examen radiographique, de cerner les différents facteurs de risque de la perte chondrale, et de déterminer les structures articulaires ou abarticulaires responsables des manifestations douloureuses. À l'avenir, cette technique d'imagerie devrait permettre de mieux démembrer les populations d'arthrosiques, afin d'optimiser leur prise en charge thérapeutique mais aussi d'évaluer plus précisément l'efficacité des médicaments à visée structuromodulatrice.

Mots clés : Arthrose ; Imagerie ; Radiographie ; Arthroscanner ; Scintigraphie osseuse ; Échographie ; IRM

Plan

■ Radiographie

La détermination de la prévalence et de l'incidence de la maladie arthrosique repose sur la mise en évidence des critères radiographiques globaux décrits initialement par Kellgren et Lawrence en 1957 (pincement de l'interligne articulaire, ostéophytes, condensations osseuses et géodes), adaptés par la suite à certaines localisations (mains, hanche, genou) [1] (Fig. 1). L'arthrose des mains est la plus fréquente en termes de prévalence. Son expression clinique, en termes de sévérité, est en revanche moins prononcée que pour d'autres articulations [2]. De même, l'arthrose rachidienne, qu'elle soit cervicale ou lombaire, est fréquemment rencontrée sur les clichés radiographiques mais présente une faible corrélation avec les manifestations fonctionnelles et douloureuses de la maladie [2]. L'atteinte d'articulations portantes, telles que les hanches et les genoux, est en revanche associée à un retentissement clinique marqué, souvent mieux corrélé aux données radiographiques.

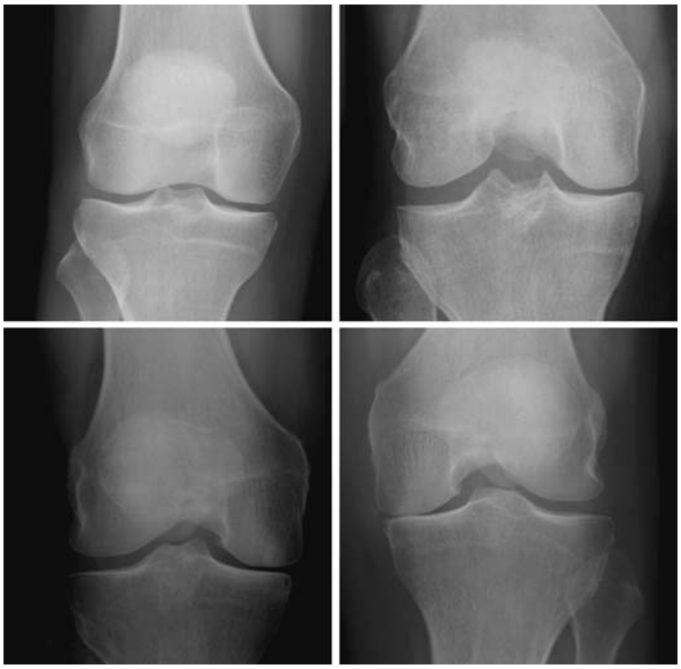

Figure 1. Gonarthrose de grades 1, 2, 3 et 4 suivant la classification de Kellgren et Lawrence.

Ceci explique en partie l'importance des travaux scientifiques effectués sur ces articulations, tant dans le domaine de la recherche fondamentale que dans celui de l'imagerie.

Aspects pratiques et techniques de la radiographie

La radiographie nécessite une standardisation des techniques d'acquisition des clichés. Celle-ci est indispensable, notamment au genou où les acquisitions peuvent être réalisées dans des conditions extrêmement variables : en charge ou non, en appui mono- ou bipodal, en position semi-fléchie ou en extension, et, enfin, avec un degré variable de rotation du membre inférieur [3-5]. Au genou, l'incidence la plus fréquemment utilisée est réalisée en charge, genoux en extension complète, plaqués contre la cassette radiographique et orientation antéro-postérieure du faisceau de rayons X [6-8]. En dehors de ce cliché classique, quatre incidences réalisées en charge en flexion ou en semi-flexion sont actuellement utilisées pour le compartiment fémorotibial [4, 7]. Le développement de ces incidences repose sur des travaux ayant montré que les zones de contact fémoro-tibiales sont maximales entre 24° et 28° de flexion au cours de la marche [9]. Ces régions « critiques », situées à la partie postérieure du condyle, correspondent effectivement aux régions de prédilection des lésions chondrales diagnostiquées en arthroscopie (Fig. 2) [10]. La réalisation de ces clichés en flexion nécessite cependant une orientation optimale du faisceau de rayons X, contrôlée sous radioscopie, afin d'obtenir un alignement des bords antérieur et postérieur du plateau tibial [11]. À la hanche, l'incidence classique est celle du bassin de face réalisée en charge avec une rotation interne de 15° du membre inférieur et un rayon incident dirigé vers le bord supérieur de la symphyse pubienne. Pour les autres articulations, la réalisation des clichés radiographiques est moins contraignante et moins sujette à des variations.

Évaluation de la perte cartilagineuse en radiographie

L'évolution radiographique de la maladie arthrosique est lente, s'étendant sur plusieurs années voire plusieurs décennies, et relève, dans la plupart des cas, d'un suivi radiographique tous les 2 ans. Compte tenu de la lenteur d'évolution structurale de l'arthrose, une durée minimale de 1 an est en effet préconisée pour un suivi par des scores semi-quantitatifs ou par une étude chondrométrique. Le score de Kellgren et Lawrence est le plus largement utilisé et s'applique à de nombreuses articulations. C'est un score composite qui permet de classer aisément les sujets suivant une variable dichotomique, arthrosique ou non [1], ainsi que selon la sévérité de la maladie. Un stade 0 correspond à une radiographie normale et un stade 4 à un contact entre les deux surfaces osseuses, témoignant de la disparition totale du cartilage. Ce score peut être utilisé pour juger de l'aggravation de la maladie arthrosique à l'échelon individuel et/ou déterminer le nombre de progresseurs dans une population d'arthrosiques par le changement d'au minimum un grade au cours d'une période de suivi. Cette approche semi-quantitative, en dépit de sa simplicité apparente, présente certaines limites, à savoir une classification des patients restreinte à quatre catégories de sévérité (arthrose douteuse, avérée, sévère et stade prothétique [contact osseux]) et l'absence d'information concernant le profil évolutif de la maladie (linéaire ou non). De plus, une progression d'un grade 1 vers un grade 2 n'a pas la même signification clinique qu'une évolution d'un grade 3 vers un grade 4. Pour certaines articulations, notamment la main, des scores plus spécifiques ont été proposés, qui tiennent compte de la sévérité mais également de l'évolution de la maladie [12-14].

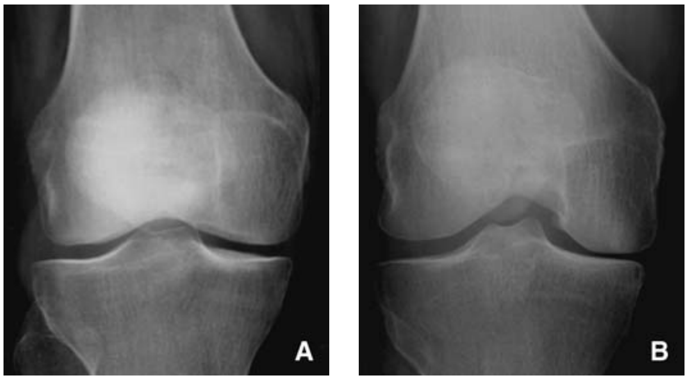

Figure 2.
A. Radiographie en charge et en extension du genou droit, pincement modéré de l'interligne fémorotibial interne.
B. Sur l'incidence en schuss lyonnais, le pincement est nettement plus sévère sur le compartiment médial.

Une évaluation plus précise de la perte cartilagineuse peut être réalisée par mesure directe de l'interligne articulaire ou chondrométrie. Au genou, deux techniques sont actuellement disponibles. La première consiste à mesurer l'interligne articulaire manuellement, à l'aide d'une loupe graduée au dixième de millimètre, à l'endroit jugé le plus pincé par l'évaluateur (valeur minimale) [15]. La seconde technique repose sur une segmentation manuelle ou semi-automatique de l'interligne articulaire, permettant un calcul de sa surface, de son épaisseur moyenne et également de son épaisseur minimale [16]. En respectant les procédures standardisées d'acquisitions radiographiques, les mesures effectuées au genou présentent une déviation standard faible, variant entre 0,11 et 0,38 mm [17]. Les coefficients de corrélation intraclasse sont excellents, tant pour les mesures automatiques que pour les mesures manuelles, variant au genou de 0,96 à 0,99, et à la hanche de 0,95 à 0,97 [18]. La reproductibilité intralecteur est supérieure à la reproductibilité interlecteurs, qui demeure toutefois excellente [5]. Une épaisseur d'interligne initiale minimale supérieure ou égale à 2 mm au genou et supérieure ou égale à 1 mm à la hanche est nécessaire pour pouvoir affirmer ultérieurement l'existence d'une progression structurale radiographique [19]. Les principales études cliniques réalisées sur le compartiment fémorotibial interne montrent une vitesse de pincement de l'interligne articulaire de l'ordre de 0,06 à 0,6 mm/an [20]. À la hanche, la vitesse de

pincement varie de 0,22 à 0,33 mm par an selon les études [21]. Cette vitesse moyenne de pincement de l'interligne articulaire permet de démembrer plusieurs formes évolutives de la maladie :

- les formes d'évolution lente, avec une vitesse de pincement inférieure à 0,2 mm/an ;
- les formes subaiguës (vitesse de pincement supérieure à 0,2 mm/an mais inférieure à 2 mm/an) ;
- les formes aiguës ou arthroses destructrices rapides, avec une vitesse de destruction de l'interligne articulaire supérieure à 2 mm/an [15].

Au genou, une perte de hauteur de l'interligne articulaire supérieure à 0,2 mm/an est associée à une augmentation du risque relatif de recours à la prothèse dans l'année [22].

Chondrométrie, sensibilité au changement, différence minimale détectable et différence minimale cliniquement pertinente

La simplicité technique de la chondrométrie et son excellente reproductibilité permettent d'identifier un plus grand nombre de patients « progresseurs » sur une période de 1 an que l'utilisation d'un score composite semi-quantitatif tel qu'il a été défini par Kellgren et Lawrence [23]. La différence minimale entre deux clichés successifs jugée cliniquement pertinente (MCID des auteurs anglo-saxons) a été calculée à 0,4 mm à la hanche [24]. La plus petite différence minimale détectable (SDD) a été calculée à 0,64 mm sur une incidence en semi-flexion et à 0,12 mm pour une technique automatique réalisée à partir de clichés en schuss lyonnais avec scopie. À la hanche, Maheu et al. ont montré qu'une SDD de 0,30 mm sur les incidences de bassin et de 0,28 mm sur le cliché centré de la hanche cible permet de classer les patients comme « progresseurs » [25]. La sensibilité au changement évaluée selon la réponse moyenne standardisée (SRM pour les auteurs anglo-saxons) est donnée comme moyenne à la hanche (de 0,37 à 0,82) [26, 27] et faible au genou (de 0,23 à 0,48) [28]. Pour le score de Kellgren et Lawrence, la SRM est insignifiante (0,19 et 0,23) [28]. Ces données permettent de calculer l'effectif théoriquement nécessaire de patients arthrosiques à inclure dans un essai portant sur un effet structuromodulateur. Dans le cadre d'un essai clinique, l'effectif nécessaire pour mettre en évidence une réduction d'au moins 30 % du pincement de l'interligne articulaire dans le groupe traitement avec une puissance de 80 % et une valeur de p inférieure à 0,05 serait de 1 642 sujets par groupe avec une incidence en charge en extension et une segmentation automatique, contre 424 pour une technique manuelle ou automatique utilisant des clichés en semi-flexion avec radioscopie.

Structuromodulation

Le ralentissement du processus de dégradation du cartilage renvoie à la notion de structuromodulation qui se définit comme la capacité d'un traitement, à prévenir, retarder, stabiliser, voire réparer les lésions arthrosiques chez l'homme [29]. Deux études cliniques ont été réalisées à la hanche (insaponifiables de soja et d'avocat, et diacerhéine) [30, 31] et cinq au genou (deux avec la glucosamine sulfate, une avec une chondroïtine sulfate [Chondrosulf®], une avec le risédronate et la dernière avec la doxycycline) [32-36]. Aucune de ces études n'a montré un effet structuromodulateur atteignant le seuil de significativité eu égard aux objectifs principaux fixés et aux limites de la technique radiographique avec mesure de l'interligne.

■ Arthroscannner

L'arthroscanner offre des informations indirectes sur l'épaisseur du cartilage, et met en évidence les lésions chondrales superficielles, invisibles sur l'examen radiographique [37] (Fig. 3). Les acquisitions se font en coupe axiale, permettant une excellente visualisation du cartilage patellaire, avec la possibilité d'obtenir des reconstructions multiplanaires tridimensionnelles

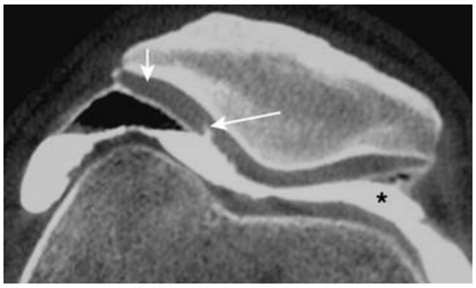

Figure 3. Coupe axiale d'un genou droit en arthroscanner : le cartilage est radiotransparent (flèche courte) alors que les pièces osseuses sont bien visibles. L'injection intra-articulaire d'iode (astérisque) permet le diagnostic indirect de lésions superficielles du cartilage (flèche longue) et visualise indirectement le cartilage.

dans les plans sagittal et/ou coronal, utiles pour l'exploration du cartilage fémorotibial. Cet examen est particulièrement utilisé à la hanche et à l'épaule où il apporte, en plus de l'évaluation des lésions chondrales, une analyse très précise des structures abarticulaires (ménisques et labrum).

■ Scintigraphie osseuse

Les lésions arthrosiques sont, par leur fréquence, les anomalies les plus souvent rencontrées et doivent être connues. Les ostéophytes formés récemment et le remodelé de la lame sous-chondrale se caractérisent par une hyperfixation modérée des deux versants articulaires pouvant s'intensifier en cas de poussées. Par ailleurs, Dieppe et al. ont montré qu'une hyperfixation du traceur au genou est de mauvais pronostic et prédit une perte de hauteur de l'interligne fémorotibial à 2 ans [38].

■ Échographie

La place de cette technique d'imagerie dans le diagnostic et la prise en charge du patient arthrosique reste à déterminer. Son intérêt réside dans ses possibilités à visualiser le cartilage, la synovite, l'épanchement articulaire et l'analyse des structures abarticulaires (ménisques, bourrelets, kystes) dans les articulations profondes difficilement accessibles à l'examen clinique [39].

Le cartilage est une structure bien individualisée par les ultrasons, apparaissant comme une bande anéchogène, délimitée par deux fines bandes hyperéchogènes. La première, localisée à la surface du cartilage, est fine et régulière. La seconde, correspondant à la couche calcifiée du cartilage et à l'os sous-chondral, est nettement plus échogène et épaisse. L'étude du cartilage reste toutefois limitée aux surfaces articulaires accessibles, puisque toute interposition osseuse empêche sa visualisation en interrompant la progression du faisceau ultrasonore. En cas d'arthrose, la netteté de la ligne superficielle hyperéchogène s'altère, prenant un aspect discontinu, voire disparaît complètement. Le cartilage arthrosique est moins épais, et l'intensité de l'interface entre les couches profondes du cartilage et l'os sous-chondral s'accroît [40]. Ces aspects morphologiques du cartilage peuvent être explorés à la hanche (cartilage fémoral), au genou (condyle et trochlée), à l'épaule (cartilage huméral), au coude et même aux articulations métacarpophalangiennes qui sont facilement accessibles grâce au développement de sondes hautes fréquences (de 12 à 20 MHz).

L'épanchement articulaire et la synovite sont facilement étudiés en mode B (Fig. 4). L'épanchement articulaire se définit comme une structure intra-articulaire anéchogène avec renforcement acoustique postérieur et la synovite comme un tissu faiblement échogène pouvant présenter un aspect diffus ou nodulaire [41-43]. L'examen échographique montre une sensibilité, une spécificité, et des valeurs prédictives positives et négatives, supérieures à celles de l'examen clinique pour la mise en évidence de ces lésions [44, 45]. La présence d'un épanchement et d'une synovite au genou ou à la hanche est généralement associée à un handicap fonctionnel important, une

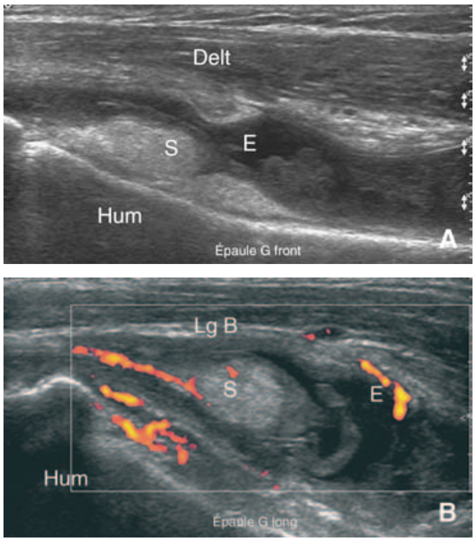

Figure 4. Coupe longitudinale antérieure de l'épaule gauche.
A. En mode B, volumineux épanchement (E) associé à une synovite nodulaire (S). Delt : deltoïde ; Hum : humérus.
B. Synovite active en mode Doppler puissance traduisant une hypervascularisation de la membrane synoviale au cours du processus arthrosique. LgB : long biceps ; S : Synovite ; E : épanchement.

poussée douloureuse au cours des 15 derniers jours, et semble corrélée à la sévérité de la maladie [46]. La microvascularisation synoviale est objectivée grâce au mode Doppler puissance qui permet de grader l'inflammation synoviale selon le nombre de spots présents dans la fenêtre d'exploration. Certains auteurs ont montré de bonnes corrélations avec les paramètres histologiques d'inflammation tant au genou et qu'à la hanche [47, 48].

L'échographie permet de mettre en évidence des lésions des structures abarticulaires liquidiennes (kystes méniscaux, kystes poplités, kystes synoviaux) [49, 50]. Elle permet de préciser leurs dimensions, l'activité inflammatoire de la synovite, et de guider un geste thérapeutique (ponction et infiltration échoguidées).

■ Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Place de l'imagerie par résonance magnétique par rapport à la radiographie

L'IRM objective directement la perte cartilagineuse et confirme l'existence d'anomalies osseuses telles que la présence d'ostéophytes, de sclérose osseuse, de géodes sous-chondrales. De plus, cette technique met en évidence des anomalies non visibles à la radiographie : atteintes focales du cartilage, œdème osseux, épanchement articulaire, synovite, déchirure méniscale et rupture ligamentaire [51]. La radiographie montre certaines limites pour diagnostiquer les formes débutantes d'arthrose et suivre ces populations sur une courte période. À visée diagnostique, l'IRM montre dans 35 % des cas l'existence de lésions focales du cartilage alors que la radiographie est jugée normale [52]. En termes de suivi, l'IRM permet de dépister trois fois plus de patients progresseurs que l'examen radiographique [53]. De plus, au genou, la perte de hauteur de l'interligne articulaire sur la radiographie est la résultante de l'association d'une part d'une destruction cartilagineuse et d'autre part de lésions méniscales qui interviennent de façon équivalente [54].

Aspect du cartilage normal en imagerie par résonance magnétique

Le signal en IRM du cartilage dépend de son organisation architecturale, de sa composition matricielle et de son degré d'hydratation. Sur les séquences *fast spin echo* (FSE) pondérées en densité de proton, le cartilage apparaît en isosignal, l'os sous-chondral en hyposignal et le liquide en hypersignal [55] (Fig. 5). Dans des conditions optimales d'acquisition, le cartilage peut présenter un aspect laminaire (aspect multicouches) : une couche superficielle fine en hyposignal, une couche intermédiaire épaisse en isosignal et une couche profonde en hyposignal correspondant au cartilage calcifié et à l'os sous-chondral [56]. Sur les séquences pondérées T1 (écho de spin ou écho de gradient), le cartilage est en hypersignal par rapport au liquide synovial et à l'os sous-chondral, permettant une exploration volumique du cartilage [57, 58] (Fig. 5).

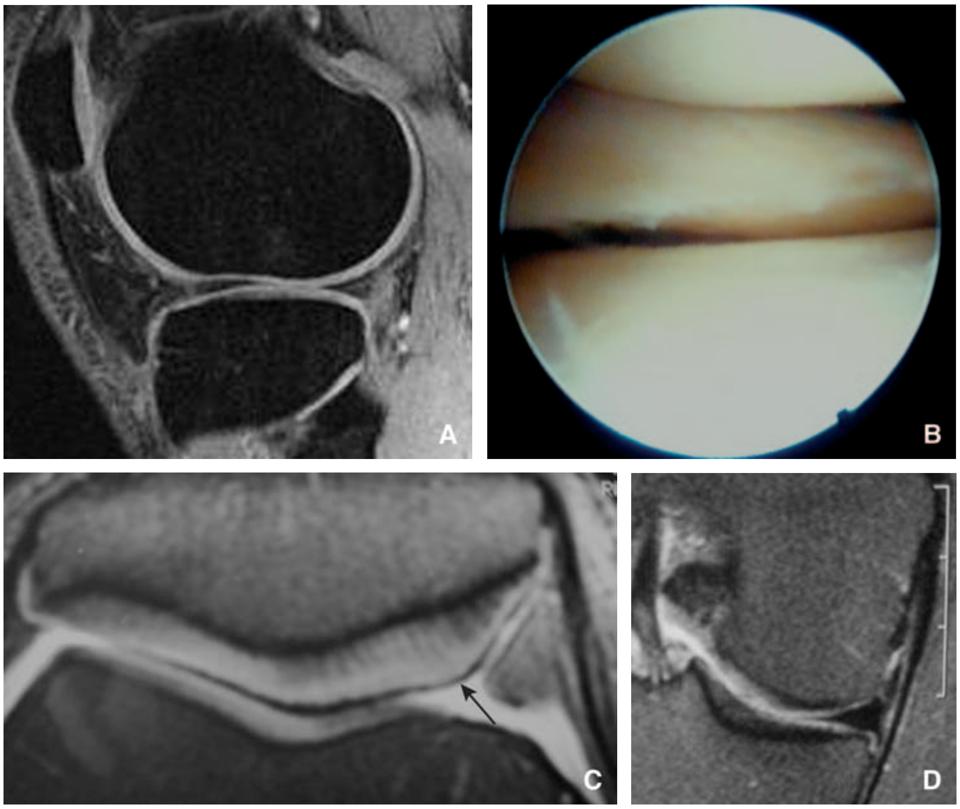

Figure 5.
A. Le cartilage normal est en hypersignal sur cette coupe sagittale pondérée T1 en écho de gradient.
B. Aspect normal du cartilage condylien et tibial en arthroscopie.
C. Sur les coupes axiales en pondération T2 avec suppression du signal de la graisse, le cartilage présente un hyposignal des couches profondes avec un rehaussement progressif du signal juste avant la couche superficielle qui apparaît en hyposignal (flèche). L'os sous-chondral et le cartilage calcifié sont en hyposignal sur les deux pondérations.
D. Le cartilage fémorotibial est bien mis en évidence ; la couche superficielle, en revanche, n'est pas visible.

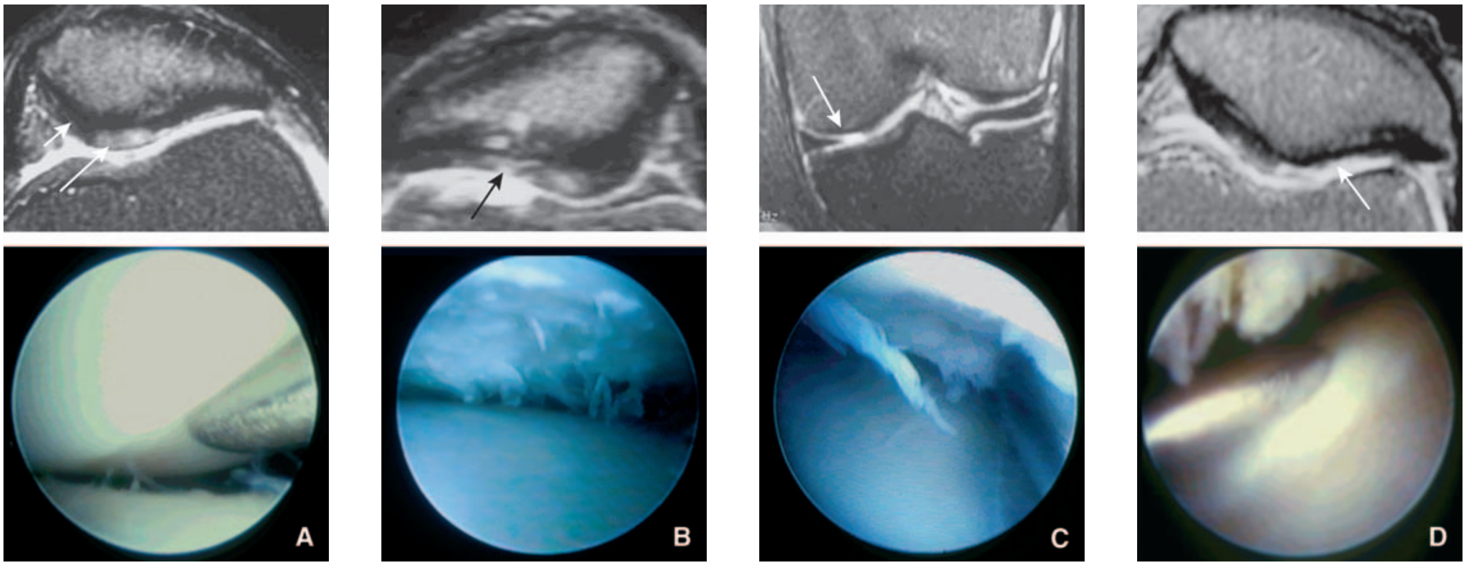

Figure 6.
A. Grade 1 : hypersignal intramural du tissu cartilagineux sur la crête rotulienne (flèche longue) correspondant à une hyperhydratation du cartilage en arthroscopie. Noter que la facette interne est en hyposignal (flèche courte).
B. Grade 2 : amincissement du tissu cartilagineux (inférieur à 50 % de l'épaisseur théorique) sur la facette externe de la rotule avec une géode d'hyperpression en hypersignal de l'os sous-chondral et trabéculaire en regard (flèche courte). Le cartilage présente un aspect velvétique en arthroscopie correspondant à une délamination des fibres de collagène.
C. Lésion chondrale sévère, à l'emporte-pièce, du condyle fémoral externe correspondant à une perte de substance de plus de 50 % de l'épaisseur théorique du cartilage (flèche). En arthroscopie, cette lésion présente un aspect de « cratère ».
D. Mise à nu de l'os sous-chondral sur la facette externe de la rotule (flèche) en IRM et en arthroscopie (palpateur).

Approche volumique du cartilage sain

Rapportés à des paramètres anthropométriques de normalisation (poids, taille, produit du poids et de la taille ou encore surface du plateau tibial en regard de sa jonction os-cartilage), le volume du cartilage de la femme est identique à celui de l'homme et n'est pas influencé par l'âge de l'individu [59]. L'influence génétique semble importante et interviendrait pour près de 76 % dans l'estimation du volume cartilagineux [60]. Au genou, ce volume se répartit différemment selon les surfaces articulaires étudiées : le volume cartilagineux fémoral (condyle interne, condyle externe et trochlée) en représente de 54 à 69 % ; le volume patellaire varie de 11 à 22 % ; le volume du plateau tibial externe oscille entre 11 et 16 %, alors que le volume du plateau tibial interne représente de 7 à 12 % du volume cartilagineux total du genou.

Évaluation des lésions cartilagineuses

Approche semi-quantitative

L'IRM permet une étude tridimensionnelle des lésions chondrales. Les lésions fémoropatellaires sont particulièrement bien visibles sur les coupes axiales, alors que l'examen des lésions chondrales fémorotibiales nécessite des coupes frontales et sagittales. Les lésions cartilagineuses en IRM se classent en lésions structurales (grade 1) et en lésions morphologiques (grades 2 à 4) [61] (Fig. 6). Le grade 1 est défini par la présence d'une fibrose (hyposignal) ou d'un œdème (hypersignal) sans lésion de la couche superficielle du cartilage sur les séquences pondérées T2. Le grade 2 est déterminé par l'existence d'un aspect irrégulier de la couche superficielle ou par une perte inférieure à 50 % de l'épaisseur du cartilage. Le grade 3 se définit par l'existence d'anomalies de signal atteignant toute l'épaisseur du cartilage et/ou par une perte supérieure à 50 % de l'épaisseur du cartilage. Le grade 4 correspond à l'absence étendue de cartilage, l'os sous-chondral étant mis à nu, avec parfois un œdème associé de l'os trabéculaire. Les résultats des confrontations IRM/arthroscopie dans la littérature, ainsi que dans notre expérience personnelle, montrent une bonne corrélation entre ces deux méthodes d'analyse, avec toutefois une tendance à la surestimation des lésions chondrales de bas grade par l'IRM (grade 1 et 2), alors que les lésions plus sévères sont généralement correctement évaluées (grade 3 et 4) [62]. Récemment Peterfy et al. ont présenté un score complet d'évaluation du genou en IRM, ou score WORMS (*whole-organ magnetic resonance imaging score of the knee in osteoarthritis*). Ce score permet de grader les lésions chondrales sur 14 régions d'intérêt [63] et présente une excellente reproductibilité interlecteurs (ICC = 0,99) ainsi qu'une bonne sensibilité au changement [64].

Approche quantitative : approche volumique

L'IRM permet d'obtenir une mesure du volume de cartilage, aussi bien en étude transversale que lors d'un suivi longitudinal de cohorte. Exprimée en ml, la SDD est 1,3 ml pour le fémur et 0,4 ml pour le plateau tibial [64]. Malgré un coefficient de variation très faible de l'ordre du pour-cent, la sensibilité au changement est faible. Ainsi, des variations de volume cartilagineux peuvent être considérées comme significatives à partir de 4 % pour le cartilage patellaire, de 5 % pour le cartilage fémoral, de 8 % pour le cartilage tibial interne et de 10 % pour le cartilage tibial externe [65]. La perte volumique semble linéaire [66] et se traduit dans le compartiment fémorotibial par une perte annuelle de cartilage de 5,3 ± 5,2 %. Cette variation est étroitement corrélée pour les compartiments fémorotibiaux interne et externe et n'est pas influencée par le sexe, la prise de poids, le niveau d'activité, la déformation des membres inférieurs et par l'importance de la production ostéophytique [65, 66]. En revanche, la perte de volume du cartilage patellaire, qui est de même ordre de grandeur (4,5 % par an), n'est pas corrélée à celle du compartiment fémorotibial [67].

Histoire naturelle des lésions focales

L'histoire naturelle des lésions focales du cartilage est peu connue. Elles s'observent chez 33 % des patients ayant des radiographies de genou jugées normales, et essentiellement localisées dans le compartiment fémorotibial interne [68]. L'évolution spontanée de ces lésions s'effectue vers une aggravation (33 %), une stabilisation (33 %) ou une diminution de leur taille (33 %). Sur un suivi à 2 ans, l'involution de ces lésions, en termes de surface, est liée à une réduction de l'IMC du patient. L'impact de ces lésions focales sur le cartilage avoisinant se traduit par une baisse volumique significative

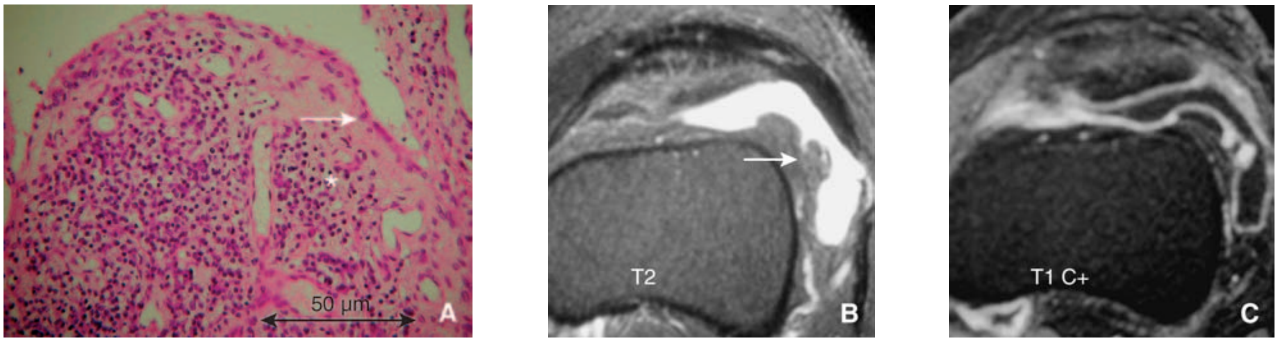

Figure 7.
A. Coupe histologique d'une biopsie synoviale arthrosique qui comporte trois assises cellulaires de synoviocytes (flèche), une infiltration de cellules lymphocytaire associée à une fibrose (astérisque).
B. Coupe axiale pondérée T2 avec suppression du signal de la graisse. La synovite arthrosique est en isosignal (assise adipeuse et synovite enflammée) (flèche jaune) bordée à sa périphérie par le liquide synovial en hypersignal.
C. Seule une séquence T1 avec injection de gadolinium permet de distinguer la synovite enflammée de l'assise adipocytaire.

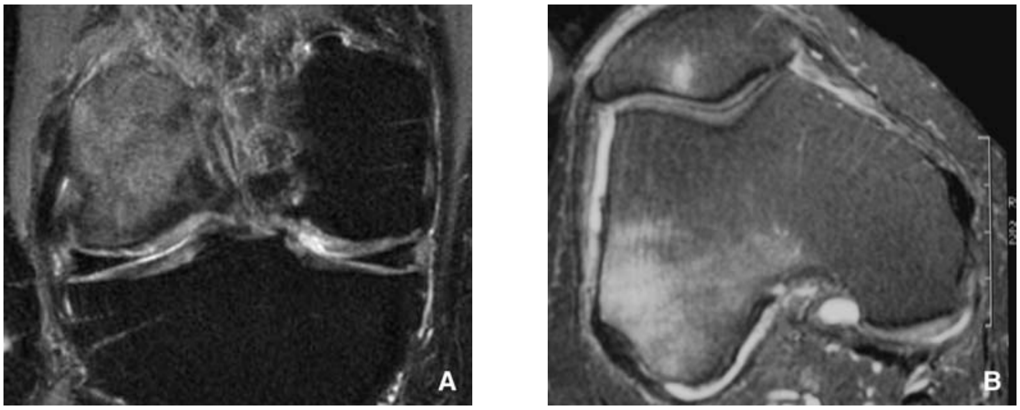

Figure 8. Hypersignal de l'os trabéculaire et sous-chondral du condyle externe d'un genou droit sur une séquence pondérée T2 avec suppression du signal de la graisse en coupes coronale (A) et axiale (B). On observe sur la coupe axiale un œdème osseux de la facette externe de la rotule.

(2,5 % par an) alors qu'elle n'est que de 1,3 % par an dans une population normale appariée sur l'indice de masse corporelle (IMC) et d'autres paramètres anthropométriques [69].

Effet de l'exercice

Les capacités de déformation du cartilage sont faibles in vivo au cours d'activités physiologiques, avec restitution ad integrum de son volume initial dans les 90 minutes qui suivent l'arrêt de la mise en contrainte [70]. Les possibilités de déformation diminuent avec l'âge et ne sont influencées ni par le sexe, ni par le niveau d'entraînement. L'augmentation des contraintes mécaniques en charge n'est pas associée à une augmentation de l'épaisseur ou du volume du cartilage mais accroît la teneur en protéoglycanes [71]. En revanche, après une immobilisation prolongée (plâtre ou paraplégie), le cartilage s'atrophie.

Lésions extracartilagineuses survenant au cours de l'arthrose

Inflammation synoviale et maladie arthrosique

L'inflammation synoviale peut être présente à tous les stades de la maladie, même dans les formes où la radiographie est considérée comme normale, et s'étend à l'ensemble de l'articulation. Sur les séquences pondérées T2, la synoviale apparaît comme un tissu en isosignal, où il est difficile de différencier l'assise adipeuse des franges synoviales inflammatoires et vascularisées (Fig. 7). Les séquences T1 avec injection de produit de contraste (gadolinium) permettent d'apprécier le degré d'épaississement de la synoviale et plus précisément sa vascularisation. Nous avons proposé un score d'inflammation synoviale qui présente une excellente reproductibilité intra- et interlecteurs (ICC supérieur à 0,89), avec une bonne corrélation aux paramètres macroscopiques et histologiques d'inflammation en particulier pour l'infiltration ($r = 0,47$; $p = 0,05$) [72]. Seules les membranes synoviales inflammatoires, et donc épaissies, sont rehaussées sur les séquences injectées, permettant de grader l'inflammation comme suit :

- stade 0 : synoviale normale ;
- stade 1 : épaississement linéaire inférieur à 2 mm ;
- stade 2 : épaississement linéaire compris entre 2 et 4 mm ;
- stade 3 : épaississement irrégulier, nodulaire et/ou supérieur à 4 mm.

Peterfy et al. ont également présenté une évaluation quantitative de l'inflammation synoviale dans le WORMS, mais uniquement à partir des séquences protoniques. Ce score présente une moins bonne reproductibilité interlecteurs (ICC = 0,74), et cote à la fois la synovite et l'épanchement articulaire qui ne peuvent être distingués du fait de la séquence utilisée. L'évaluation de la synovite par un score IRM semi-quantitatif est sensible au changement avec une SRM de 0,32 [54]. Concernant l'évaluation volumique de la synovite, Ostergaard et al. ont montré que le volume de synovite arthrosique, bien qu'inférieur à celui mesuré dans la polyarthrite rhumatoïde, peut atteindre jusqu'à 79 cm^3 [73].

Lésions osseuses

Œdème osseux

Il se définit en IRM par une zone mal limitée, en hyposignal sur les séquences pondérées T1 et en hypersignal sur les séquences pondérées T2 et T1 après injection de gadolinium (Fig. 8). Fréquemment observé en IRM (de 50 % à 80 % des patients), il est situé préférentiellement dans le compartiment fémorotibial interne sur un genu varum et sur le compartiment fémorotibial externe en cas de genu valgum [74]. La fréquence de

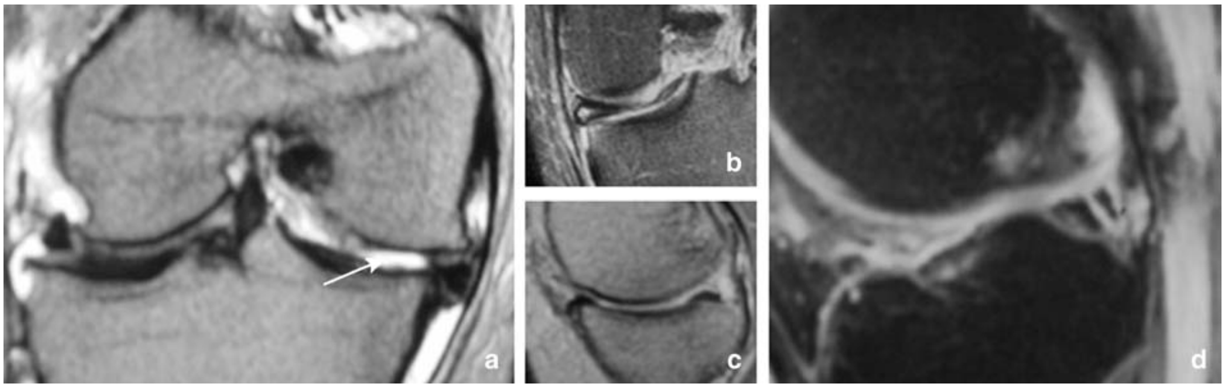

Figure 9. a. Coupe coronale pondérée T2. Lésions de stade 4 du cartilage fémorotibial interne condylien et tibial (flèche). On peut observer une luxation latérale des deux ménisques ; b. dégénérescence kystique du ménisque en hypersignal sur une séquence coronale pondérée T2 ; c. luxation sagittale de la corne antérieure du ménisque interne ; d. lésion fissuraire instable de la corne postérieure du ménisque interne.

cet œdème est directement corrélée à la sévérité de la gonarthrose [51]. La traduction anatomopathologique de cette lésion IRM correspond à un véritable œdème osseux histologique dans seulement 4 % des cas ; mais, le plus souvent, l'aspect histologique est celui d'un tissu osseux normal (53 %), plus rarement d'une plage nécrotique (11 %), d'une zone fibrotique (4 %) ou d'une sclérose des travées osseuses (8 %) [75]. Des travaux récents ont montré une augmentation du processus de remodelage osseux, notamment de l'ostéoformation, avec une augmentation du risque de développement d'ostéophytes (multiplié par 3,6) lorsque cette lésion osseuse est préalablement présente [76]. En revanche, aucune corrélation n'a jusqu'ici été mise en évidence entre cette lésion de l'os trabéculaire et un déficit en vitamine D qui serait à l'origine d'une fragilité osseuse [77]. La présence de cet œdème trabéculaire, ainsi que son étendue, sont corrélées à la sévérité des lésions chondrales, comme l'ont montré les études IRM versus arthroscopie [78]. Cette lésion joue un rôle délétère pour le cartilage adjacent et favorise sa disparition [79]. L'évolution naturelle de cette lésion osseuse est la suivante : elle régresse dans 1 % des cas, se stabilise dans 73 % et s'aggrave dans 27 % sur deux examens séparés de 30 mois. Carrino et al. ont montré que les géodes osseuses sont toujours précédées d'un œdème osseux [74]. L'œdème osseux peut également faire l'objet d'une évaluation quantitative par le score WORMS [63] qui montre, pour cette lésion, une bonne reproductibilité interlecteurs (ICC = 0,74) avec une faible SRM [64].

Géodes osseuses

Elles apparaissent sous forme de lésions arrondies, aux limites nettes, en hyposignal en pondération T1 et en hypersignal en pondération T2, avec un rehaussement périphérique sur les séquences T1 injectées. Ces formations sont presque toujours précédées d'une lésion de l'os trabéculaire et sont associées dans près de 90 % des cas à la présence de lésions cartilagineuses adjacentes. La cotation de ces géodes est réalisable et présente une excellente reproductibilité interlecteurs (ICC = 0,94) [64].

Mise à nu de l'os sous-chondral

C'est la phase ultime de l'évolution de la maladie. Le degré d'abrasion de la plaque sous-chondrale peut être gradé en montrant cependant une reproductibilité interlecteurs moyenne (ICC = 0,65) [63, 64].

Ostéophytes

Ils se présentent comme des formations osseuses, parfois recouvertes de cartilage, localisées en périphérie des surfaces articulaires aux zones d'ancrage capsuloligamentaires. La présence de volumineux ostéophytes n'est pas corrélée à un risque de progression radiographique, mais elle est davantage associée à un défaut d'alignement du genou. Ces formations osseuses peuvent être également évaluées avec une excellente reproductibilité interlecteurs (ICC = 0,97), mais une faible sensibilité au changement [63, 64].

Évaluation des structures ligamentaires

Les structures ligamentaires apparaissent en hyposignal en pondération T1 et T2. L'importance de ces structures a été récemment confirmée par Gillquist et al. qui ont démontré les conséquences d'une rupture du ligament croisé antérieur sur la progression des lésions cartilagineuses [80]. Les ligaments croisés antérieur et postérieur sont évalués indépendamment en structures intactes ou rompues à partir des séquences pondérées T2 [63]. En prenant l'arthroscopie comme référence, les séquences IRM en densité de proton permettent d'établir le diagnostic de rupture du ligament croisé antérieur sur des coupes sagittales et coronales avec une sensibilité de 95 %, une spécificité de 98 % et une excellente reproductibilité interlecteurs (ICC = 1,0). Les ligaments collatéraux médial et latéral sont également gradés de façon binaire à partir des coupes coronales pondérées T2 [63]. La fréquence des ruptures ligamentaires semble relativement élevée dans une cohorte de gonarthroses symptomatiques, de l'ordre de 30 % des patients ; elles sont, de plus, fortement associées à la présence de lésions cartilagineuses [81].

Évaluation des structures méniscales

Le ménisque est une structure fibrocartilagineuse qui augmente la congruence articulaire. Le ménisque normal apparaît en hyposignal quelle que soit la séquence étudiée. En pathologie, ces structures peuvent présenter des anomalies de signal intramurales n'atteignant pas le bord libre du ménisque (hypersignal sur les séquences pondérées T2), s'affaisser, voire se luxer latéralement ou sagittalement (Fig. 9). L'IRM a montré une sensibilité et une spécificité excellentes pour le diagnostic de lésions méniscales, respectivement de 89 % et 72 % pour le ménisque interne, et de 84 % et 93 % pour le ménisque externe, avec une reproductibilité interlecteurs également excellente (ICC de 0,86 à 0,93) [63, 82]. Les anomalies méniscales sont gradées classiquement de la manière suivante :

- grade 0 : ménisque normal ;
- grade 1 : hypersignal punctiforme ;
- grade 2 : hypersignal linéaire intraméniscal ;
- grade 3 : lésions méniscales définies par des anomalies de signal qui atteignent le bord libre du ménisque, visibles sur plusieurs coupes sagittales consécutives. Ces lésions peuvent être radiaires, verticales, horizontales ou complexes.

On sépare ainsi les lésions dégénératives, comportant les atteintes méniscales luxantes, fissuraires horizontales, et kystiques des lésions traumatiques que constituent les déchirures longitudinales ou verticales.

Par ailleurs, les subluxations méniscales, appréciées sur les coupes coronales ou sagittales [54], sont fréquemment associées à une désinsertion méniscale. Leur rôle pathogène dans l'aggravation des lésions chondrales a été récemment confirmé [54].

Apport de l'imagerie par résonance magnétique dans la compréhension des manifestations cliniques

Le cartilage est une structure tissulaire non innervée qui ne peut être responsable des manifestations douloureuses articulaires. L'IRM permet d'explorer, comme nul autre examen, l'origine multifactorielle des douleurs et de déterminer la part respective des lésions de la synoviale, de l'os et des structures abarticulaires (tendinites, bursites, kyste poplité et lésions dégénératives méniscales) dans la genèse de ces douleurs. Ainsi, l'existence de lésions focales du cartilage sur les condyles fémoraux et la rotule est associée à une symptomatologie douloureuse au genou qui s'accentue avec la sévérité des lésions [83].

L'épaississement synovial et les épanchements articulaires de volume modéré à sévère sont plus fréquemment rencontrés au cours d'une gonarthrose symptomatique [84, 85] avec un odd ratio de 9,9 pour les formes sévères [86] (Fig. 7). Récemment, nous avons montré que le volume de synovite à faible vitesse de rehaussement (inférieure à 0,3 % par seconde) est positivement corrélé à la douleur mesurée par échelle visuelle analogique (r = 0,63 ; $p < 0{,}03$) et tend à l'être avec l'indice fonctionnel de Lequesne [87]. Parmi les structures abarticulaires responsables de manifestations douloureuses sont plus fréquemment retrouvés la bursite du demi-membraneux, le syndrome de la bandelette iliotibiale et le kyste de l'articulation fémorotibiale [88]. En revanche, la présence de lésions péripatellaires à type de bursites, de tendinites patellaires ou quadricipital et la présence d'un kyste poplité ne semblent pas être liées à la survenue de douleurs ou de gêne fonctionnelle. La relation entre l'existence d'une lésion méniscale et la symptomatologie douloureuse n'est pas prouvée [84, 89].

Parmi les anomalies osseuses rencontrées en IRM, l'œdème semble le mieux corrélé à la présence de douleur (odd ratio de 3,31 pour un œdème osseux de petite surface et de 5,78 pour des œdèmes osseux classés comme importants) [90] (Fig. 8). L'existence d'une mise à nu de l'os sous-chondral et d'ostéophytes a été récemment associée à une augmentation de la douleur [84, 86]. Il semble à ce titre que la mise à nu de la plaque osseuse sous-chondrale soit plus algogène que l'œdème osseux pris isolément [84].

Imagerie par résonance magnétique prédictive de la perte du cartilage ?

Le volume cartilagineux initial est le principal facteur prédictif d'une perte de cartilage du plateau tibial médial [91]. En dehors de la perte cartilagineuse liée, par exemple, à la présence de lésions focales du cartilage (cf. supra), d'autres facteurs tels que l'œdème osseux, les lésions méniscales, la perte musculaire, l'aggravation des symptômes cliniques (augmentation de l'enraidissement matinal), le faible niveau d'activité physique, un indice de masse corporelle élevé peuvent être considérés comme des facteurs prédictifs de perte cartilagineuse [92, 93]. L'IRM permet de définir un groupe de progresseurs rapides, caractérisé par une perte volumique fémorotibiale interne de l'ordre de 13,2 % en 2 ans. Ce groupe à risque présente trois fois plus de luxation ou de déchirures méniscales internes sévères que le groupe des progresseurs lents. L'existence d'un œdème osseux fémorotibial est également noté dans cette population à risque [94]. Le surpoids, l'âge avancé jouent également un rôle important dans la perte cartilagineuse.

La présence de cristaux de pyrophosphate de calcium, favorisant l'expression de métalloprotéases et de cytokines pro-inflammatoires, a été impliquée comme facteur aggravant de la destruction cartilagineuse. Cependant, dans une étude réalisée sur 568 patients atteints de gonarthrose, Neogi et al. ont montré que la présence d'une chondrocalcinose diagnostiquée chez 92 patients n'aggrave pas la progression cartilagineuse sur deux IRM séparées de 30 mois par rapport à un groupe d'arthrosiques appariés sur l'âge, le sexe, l'IMC, la présence de lésions méniscales et le score cartilagineux initial [95].

Une méniscectomie partielle, qu'elle soit médiale ou latérale, induit une diminution du volume cartilagineux fémorotibial à 28 mois (en moyenne : - 6,9 % par an) significativement supérieure à celle observée dans une population témoin appariée pour l'âge et l'IMC (en moyenne : - 2,3 % par an) [96] (Fig. 9). Par ailleurs, la présence de lésions méniscales affectant la couverture de la surface articulaire par le ménisque, telle une subluxation ou un affaissement, jusqu'alors considérées comme banales et non pathogènes dans la gonarthrose, apparaissent dorénavant comme des facteurs de risque de progression (risque relatif de l'ordre de 2 à 6 selon le type de lésions) [97-99] (Fig. 9). La présence ou la progression de ces lésions méniscales expliquent, pour près de 50 % des cas, la diminution de la hauteur de l'interligne fémorotibial interne [54].

L'œdème osseux est également prédictif d'une aggravation des lésions cartilagineuses ipsilatérales tant sur le compartiment fémorotibial médial en cas de genu valgum que sur le compartiment fémorotibial latéral en cas de genu varum [100] (Fig. 8). Le risque d'observer une progression des lésions cartilagineuses ipsilatérales à 30 mois est multiplié par 6,5 lorsqu'il existe un œdème sous-chondral pour le compartiment fémorotibial médial et par 6,1 pour le compartiment fémorotibial latéral.

Quel est l'intérêt de l'imagerie par résonance magnétique pour les autres articulations ?

Les progrès technologiques permettent d'étudier plus précisément les articulations profondes comme la hanche ainsi que les petites articulations des mains.

Les travaux sur la hanche demeurent encore peu nombreux : une seule étude volumique a montré une corrélation entre l'épaisseur moyenne du cartilage en IRM et le score de pincement de l'interligne articulaire sur la radiographie de hanche [101]. La description IRM des formes d'arthrose à destruction rapide est, en revanche, bien mieux établie à la hanche qu'au genou. L'épanchement articulaire est, dans ce cas, constamment observé, s'associe à des anomalies osseuses à type d'œdème (96 %), d'aplatissement de la tête fémorale (92 %), de géodes et de defects osseux sous-chondraux (83 %) [102].

Le développement d'antennes IRM dédiées a permis d'obtenir des acquisitions avec une résolution spatiale de l'ordre de 100 µm, rendant l'examen accessible à des articulations aussi petites que les articulations interphalangiennes proximales ou distales des doigts. L'arthrose des doigts se caractérise en IRM par des lésions classiques, amincissement du cartilage, ostéophytes, synovite modérée, et d'autres plus inhabituelles : épaississement ou rupture ligamentaires, œdème de l'os trabéculaire, ténosynovites des extenseurs faisant évoquer une maladie de type « enthésitique » [103]. Cependant, il est possible de différencier un doigt arthrosique, qui présente des lésions inflammatoires focales, d'un doigt porteur d'un rhumatisme psoriasique, qui présente une inflammation intraligamentaire et enthésitique, un œdème osseux et une atteinte de la racine de l'ongle plus sévères et diffuses [104].

■ Références

[1] Kellgren JH, Lawrence DM. Radiological assessment of osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1957;**16**:494-502.

[2] Felson D. Epidemiology of osteoarthritis. In: Brandt KD, Doherty M, Lohmander S, editors. *Osteoarthritis*. London: Oxford Medical Publications; 1998.

[3] Ravaud P, Audeley GR, Chastang C, Rousselin B, Paolozzi L, Amor B, et al. Knee joint space width measurement: an experimental study of the influence of radiographic procedure and joint positioning. *Br J Rheumatol* 1996;**35**:761-6.

[4] Buckland-Wright JC. Protocols for precise radio-anatomical positioning of the tibiofemoral and patellofemoral compartments of the knee. *Osteoarthritis Cartilage* 1995;**3**(supplA):71-80.

[5] Ravaud P, Dougados M. Radiographic assessments in osteoarthritis. *J Rheumatol* 1997;**24**:786-91.

[6] Dieppe P. Recommended methodology for assessing the progression of osteoarthritis of the hip and knee joints. *Osteoarthritis Cartilage* 1995; **3**:73-7.

[7] Altman R, Brandt K, Hochberg M, Moskovitz R, Bellamy N, Bloch DA, et al. Design and conduct of clinical trials in patients with osteoarthritis: recommendations from a task force of osteoarthritis research society. *Osteoarthritis Cartilage* 1996;**4**:217-43.

[8] Buckland-Wright JC. Quantitative radiography of osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1994;**63**:268-75.

[9] Maquet PG, Van de Berg AJ, Simonet JC. Femorotibial weight-bearing areas. Experimental determination. *J Bone Joint Surg Am* 1975;**57**: 766-71.

[10] Messieh SS, Fowler PJ, Munro T. Anteroposterior radiograph of the osteoarhritic knee. *J Bone Joint Surg Br* 1990;**72**:639-40.

[11] Conrozier T, Mathieu P, Piperno M, Favret H, Colson F, Vignon M, et al. Selection of knee radiographs for trials of structure-modifying drugs in patients with knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**: 1411-7.

[12] Altman RD, Fries JF, Bloch DA, Carstens J, Cooke TD, Genant H, et al. Radiographic assessment of progression in osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 1987;**30**:1214-25.

[13] Kallman DA, Wigley FM, Scott Jr. WW, Hochberg MC, Tobin JD. New radiographic grading scales for osteoarthritis of the hand. Reliability for determining prevalence and progression. *Arthritis Rheum* 1989;**32**: 1584-91.

[14] Verbruggen G, Veys EM. Numerical scoring systems for the anatomic evolution of osteoarthritis of the finger joints. *Arthritis Rheum* 1996; **39**:308-20.

[15] Lequesne M. Chondrometry. Quantitative evaluation of joint space width and rate of joint space loss in osteoarthritis of the hip. *Rev Rhum [engl ed]* 1995;**62**:155-8.

[16] Conrozier T, Tron AM, Mathieu P, Vignon E. Quantitative assessment of radiographic normal and osteoarthritic hip. *Osteoarthritis Cartilage* 1995;**3**(supplA):81-7.

[17] Buckland-Wright JC, Mac Farlane DG, Williams SA, Ward RJ. Accuracy and precision of joint space width measurement in standard and microradiograph of osteoarthritic knees. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**: 872-80.

[18] Lequesne M, Maheu M, Cadet C, Dreiser RL. Structural effect of avocado/soybean unsaponifiables on joint space loss in osteoarthritis of the hip. *Arthritis Care Res* 2002;**47**:50-8.

[19] Ledingham J, Dawson S, Presson B, Milligan G, Doherty M. Radiographic progression of knee osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1993; **52**:263-7.

[20] Ravaud P, Gireaudeau B, Audeley GR, Drape JL, Rousselin B, Paolozzi L, et al. Variability in knee radiographing: implication for definition of radiographical progression in medial knee osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1998;**57**:624-9.

[21] Lequesne M, Brandt K, Bellamy N, Moskowitz R, Menkes CJ, Pelletier JP, et al. Guidelines for testing slow acting drugs in osteoarthritis. *J Rheumatol* 1994;**41**:65-71.

[22] Maillefert JF, Gueguen A, Nguyen M, Berdah L, Lequesne M, Mazieres B, et al. Relevant change in radiological progression in patients with osteoarthritis. I. Determination using predictive validity for total hip arthroplasty. *Rheumatol* 2002;**41**:142-7.

[23] Ravaud P, Giraudeau B, Audeley GR, Chastang C, Poireaudeau S, Ayral X, et al. Radiographic assessment of knee osteoarthritis: reproducibility and sentivity to change. *J Rheumatol* 1996;**23**:1756-64.

[24] Maillefert JF, Nguyen M, Gueguen A, Berdah L, Lequesne M, Mazieres B, et al. Relevant change in radiological progression in patients with hip osteoarthritis. II. Determination using an expert opinion approach. *Rheumatol* 2002;**41**:148-52.

[25] Maheu E, Cadet C, Marly M, Dougados M, Ghabri S, Kerloch I, et al. Reproducibility and sensitivity to change of various methods to measure joint space width in osteoarthritis of the hip: a double reading of three different radiographic views taken with a three year interval. *Arthritis Res Ther* 2005;**7**:1375-85.

[26] Dougados M, Villers C, Amor B. Sensitivity to change of various roengenological severity scoring system for osteoarthritis of the hip. *Rev Rhum [engl ed]* 1995;**62**:169-73.

[27] Dougados M, Gueguen A, Nguyen M, Berdah L, Lequesne M, Maziere B, et al. Radiological progression of hip osteoarthritis: definition risk factors and correlation with clinical status. *Ann Rheum Dis* 1996;**55**:356-62.

[28] Vignon E, Piperno M, Hellio L, Gaverand MP, Mazzuca S, Brandt K, et al. Measurement of radiographic joint space width in the tibiofemoral compartment of the osteoarthritic knee: comparison of standing anteroposterior and Lyon Schuss views. *Arthritis Rheum* 2003;**48**: 378-84.

[29] Recommendations for the registration of drugs used in the treatment of osteoarthritis. Group for the respect of ethic and excellence in science (GREES): osteoarthritis section. *Ann Rheum Dis* 1996;**55**:552-7.

[30] Lequesne M, Maheu E, Cadet C, Dreiser RL. Structural effect of avocado/soybean unsaponifiables on joint space loss in osteoarthritis of the hip. *Arthritis Rheum* 2002;**47**:50-8.

[31] Dougados M, Nguyen M, Berdah L, Mazieres B, Vignon E, Lequesne M. Evaluation of the structure-modifying effects of diacerein in hip osteoarthritis: ECHODIA, a three-year, placebo-controlled trial. Evaluation of the Chondromodulating Effect of Diacerein in OA of the Hip. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2539-47.

[32] Reginster JY, Deroisy R, Rovati LC, Lee RL, Lejeune E, Bruyere O, et al. Long term effects of glucosamine sulphate on osteoarthritis progression: a randomised, placebo-controlled clinical trial. *Lancet* 2001;**357**:251-6.

[33] Pavelka K, Gatterova J, Olejarova M, Machacek S, Giocovelli G, Rovati LC. Glucosamine sulphate use and delay of progression of knee osteoarthritis progression: a 3-year, randomized, placebo-controlled, double blind study. *Arch Intern Med* 2002;**162**:2113-23.

[34] Beat AM, Stucki G, Frey D, De Vathaire F, Vignon E, Bruehlmann P, et al. Chondroïtins 4 and 6 sulfate in osteoarthritis of the knee. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:779-86.

[35] Brandt K, Mazzuca S, Katz B, Lane K, Buckwalter K, Yocum D, et al. Effects of doxycyline on progression of osteoarthritis: results of a randomized, placebo-controlled, double-blind trial. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:2015-25.

[36] Spector T, Conaghan P, Bucland-Wright JC, Garnero P, Cline G, Beary J, et al. Effect of risedronate on joint structure and symptoms of knee osteoarthritis: results of the BRISK randomized, controlled trial. *Arthritis Res Ther* 2005;**7**:625-33.

[37] Van de Berg B, Lecouvet F, Maldague B, Malghem J. MR appearance of cartilage defects of the knee: preliminary results of a spiral CT arthrography-guided analysis. *Eur Radiol* 2004;**14**:208-14.

[38] Dieppe P, Cushnagan J, Young P, Kirwan J. Prediction of the progression of joint space narrowing in osteoarthritis of the knee by bone scintigraphy. *Ann Rheum Dis* 1993;**52**:557-63.

[39] Petroons P, Rasmussen O, Creteur V, Chhem R. Ultrasound of the shoulder joint: non rotator cuff lesions. *Eur J Ultrasound* 2001;**14**:11-9.

[40] Grassi W, Lamanna G, Farina A, Cervini C. Sonographic imaging of normal and osteoarthritis cartilage. *Semin Arthritis Rheum* 1999;**28**: 398-403.

[41] Schmidt WA, Hauer RW, Banzer D, Bohl-Buhler M, Braun J, Mellerowicz H, et al. Technique and value of arthrosonography in rheumatologic diagnosis. 2 Ultrasound diagnosis of the hip area. *Z Rheumatol* 2002;**61**:180-8.

[42] Bierma-Zeinstra SM, Bohnen AM, Verhaar JA, Prins A, Ginai-Karamat AZ, Lameris JS. Sonography for hip joint effusion in adults with hip pain. *Ann Rheum Dis* 2000;**59**:178-82.

[43] D'Agostino MA, Conaghan P, Le Bars M, Baron G, Grassi W, Martin-Mola EM, et al. EULAR report on the use of ultrasonography in painful knee osteoarthritis. Part 1: prevalence of inflammation in osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:1703-9.

[44] Kane D, Balint PV, Sturrock RD. Ultrasonography is superior to clinical examination in the detection and localization of knee joint effusion in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2003;**30**:966-71.

[45] Karim Z, Wakefield RJ, Quinn M, Conaghan PG, Brown AK, Veale DJ, et al. Validation and reproducibility of ultrasonography in the detection of synovitis in the knee: a comparison with arthroscopy and clinical examination. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:387-94.

[46] Renesson-Rey B, Bettembourg-Brault I, Rat AC, Michel-Batot C, Pourel J, Chary-Valckenaere I, et al. La présence d'un épanchement articulaire influence-t-elle l'efficacité d'une injection unique d'hylane GF-20 dans la coxarthrose? *Joint Bone Spine* 2008 (sous presse).

[47] Walther M, Harms H, Krenn V, Radke S, Faehndrich TP, Gohlke F. Correlation of power Doppler sonography with vascularity of the synovial tissue of the knee joint in patients with osteoarthritis and rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:331-8.

[48] Walther M, Harms H, Krenn V, Radke S, Kirschner S, Gohlke F. Synovial tissue of the hip at power Doppler US: correlation between vascularity and power Doppler signal. *Radiology* 2002;**225**:225-31.

[49] Fam AG, Wilson SR, Holmberg S. Ultrasound evaluation of popliteal cysts on osteoarthritis of the knee. *J Rheumatol* 1982;**9**:428-34.

[50] Bianchi S, Zwass A, Abdelwahab IF, Mazzola CG, Olivieri M, Rettagliata F. Sonographic evaluation of intramuscular ganglia. *Clin Radiol* 1995;**50**:235-6.

[51] Hayes CW, Jamadar DA, Welch GW, Jannausch ML, Lachance LL, Capul DC, et al. Osteoarthritis of the knee: comparison of MR imaging findings with radiographic severity measurements and pain in middle-aged women. *Radiology* 2005;**237**:998-1007.

[52] Amin S, LaValley MP, Guermazi A, Grigoryan M, Hunter DJ, Clancy M, et al. The relationship between cartilage loss on magnetic resonance imaging and radiographic progression in men and women with knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:3152-9.

[53] Cicuttini F, Hankin J, Jones G, Wluka A. Comparison of conventional standing knee radiographs and magnetic resonance imaging progression of tibiofemoral joint osteoarthritis. *Osteoarthritis Cartilage* 2005;**13**:722-7.

[54] Hunter DJ, Zhang YQ, Tu X, Lavalley M, Niu JB, Amin S, et al. Change in joint space width: hyaline articular cartilage loss or alteration in meniscus? *Arthritis Rheum* 2006;**54**:2488-95.

[55] Lehner KB, Rechl HP, Gmeinwieser JK, Heuck AF, Lukas HP, Kohl HP. Structure, function, and degeneration of bovine hyaline cartilage: assessment with MR imaging *in vitro*. *Radiology* 1989;**170**:495-9.

[56] Modl JM, Sether LA, Haughton VM, Kneeland JB. Articular cartilage: correlation of histologic zones with signal intensity at MR imaging. *Radiology* 1991;**181**:853-5.

[57] Peterfy CG, Van Dijke CF, Lu Y, Nguyen A, Connick TJ, Kneeland JB, et al. Quantification of the volume of articular cartilage in the metacarpophalangeal joints of the hand: accuracy and precision of three-dimensional MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1995;**165**:371-5.

[58] Burgkart R, Glaser C, Hyhlik-Durr A, Englmeier KH, Reiser M, Eckstein F. Magnetic resonance imaging-based assessment of cartilage loss in severe osteoarthritis: accuracy, precision, and diagnostic value. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2072-7.

[59] Eckstein F, Westhoff J, Sittek H, Maag KP, Haubner M, Faber S, et al. *In vivo* reproducibility of three-dimensional cartilage volume and thickness measurements with MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1998;**170**:593-7.

[60] Hunter DJ, Snieder H, March L, Sambrook PN. Genetic contribution to cartilage volume in women: a classical twin study. *Rheumatol* 2003;**42**:1495-500.

[61] Broderick LS, Turner DA, Renfrew DL, Schnitzer TJ, Huff JP, Harris C. Severity of articular cartilage abnormality in patients with osteoarthritis: evaluation with fast spin-echo MR vs arthroscopy. *AJR Am J Roentgenol* 1994;**162**:99-103.

[62] Loeuille D, Perard D, Mainard D, Gillet P, Pourel J, Netter P, et al. MRI quantitative score of knee articular cartilage correlated to the French Society of Arthroscopy (SFA)-arthroscopic score. 3rd Symposium of the International Cartilage Repair Society, Gotenburg, Sweden, April 28th 2000.

[63] Peterfy CG, Guermazi A, Zaim S, Tirman PFJ, Miaux Y, White D, et al. Whole-organ magnetic resonance imaging score (WORMS) of the knee in osteoarthritis. *Osteoarthritis Cartilage* 2004;**12**:177-80.

[64] Hunter DJ, Conaghan PG, Peterfy CG, Bloch D, Guermazi A, Woodworth T, et al. Responsiveness, effect size, and smallest detectable difference of magnetic resonance imaging in knee osteoarthritis. *Osteoarthritis Cartilage* 2006;**14**(supplA):112-5.

[65] Cicuttini FM, Wluka AE, Wang Y, Davis SR, Hankin J, Ebeling P. Compartment differences in knee cartilage volume in healthy adults. *J Rheumatol* 2002;**29**:554-6.

[66] Wluka AE, Forbes A, Wang Y, Hanna F, Jones G, Cicuttini FM. Knee cartilage loss in symptomatic knee osteoarthritis over 4.5 years. *Arthritis Res Ther* 2006;**8**:R90.

[67] Cicuttini F, Wluka A, Wang Y, Stuckey S. The determinants of change in patella cartilage volume in osteoarthritic knees. *Rheumatol* 2002;**29**:2615-9.

[68] Ding C, Cicuttini F, Scott F, Cooley H, Boon C, Jones G. Natural history of knee cartilage defects and factors affecting change. *Arch Intern Med* 2006;**166**:651-8.

[69] Ding C, Cicuttini F, Scott F, Boon C, Jones C. Association of prevalent and incident knee cartilage loss with tibial and patellar cartilage defect: a longitudinal study. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:3918-27.

[70] Eckstein F, Hudelmaier M, Putz R. The effects of exercise on human articular cartilage. *J Anat* 2006;**208**:491-512.

[71] Roos EM, Dahlberg L. Positive effects of moderate exercise on glycosaminoglycan content in knee cartilage: a four-month, randomized, controlled trial in patients at risk of osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:3507-14.

[72] Loeuille D, Chary-Valckenaere I, Champigneulle J, Rat AC, Toussaint F, Watrin-Pinzano A, et al. Macroscopic and microscopic features of synovial membrane inflammation in the osteoarthritic knee. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:3492-501.

[73] Ostergaard M, Stoltenberg M, Lovgreen-Nielsen P, Volck B, Jensen CH, Lorenzen I. Magnetic resonance imaging-determined synovial membrane and joint effusion volumes in rheumatoid arthritis and osteoarthritis: comparison with the macroscopic and microscopic appearance of the synovium. *Arthritis Rheum* 1997;**40**:1856-67.

[74] Carrino JA, Blum J, Parellada JA, Schweitzer ME, Morrison WB. MRI of bone marrow edema-like signal in the pathogenesis of subchondral cysts. *Osteoarthritis Cartilage* 2006;**14**:1081-5.

[75] Zanetti M, Bruder E, Romero J, Hodler J. Bone marrow edema pattern in osteoarthritic knees: correlation between MR imaging and histologic findings. *Radiology* 2000;**215**:835-40.

[76] Lo GH, Zhang Y, LaValley MP, Niu J, Clancy M, Goggins J, et al. Enlarging bone marrow lesions predict enlarging osteophytes. In: Conference Proceeding of American College Rheumatology, San Diego 2005. *Arthritis Rheum* 2005;**52**(suppl9):S69 [abstract n°89].

[77] Lo GH, Hunter DJ, Zhang Y, Niu J, LaValley MP, Clancy M, et al. Serum vitamin D is not associated with bone marrow lesions in knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**(suppl9):S69 [abstract n°89].

[78] Kijowski R, Blankenbaker DG, Stanton PT, Fine JP, De Smet AA. Radiographic findings of osteoarthritis versus arthroscopic findings of articular cartilage degeneration in the tibiofemoral joint. *Radiology* 2006;**239**:818-24.

[79] Hunter DJ, Zhang Y, Niu J, Goggins J, Amin S, LaValley MP, et al. Increase in bone marrow lesions associated with cartilage loss: a longitudinal magnetic resonance imaging study of knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:1529-35.

[80] Gillquist J, Messner K. Anterior cruciate ligament reconstruction and the long-term incidence of gonarthrosis. *Sports Med* 1999;**27**:143-56.

[81] Guermazi A, Taouli B, Lynch JA, Li J, Peterfy CG, Wildy K, et al. Prevalence of meniscus and ligament tears and their correlation with cartilage morphology and other MRI features in knee osteoarthritis (OA) in the elderly. The Health ABC study. *Arthritis Rheum* 2002;**46**(suppl):S567.

[82] Cheung LP, Li KC, Hollett MD, Bergman AG, Herfkens RJ. Meniscal tears of the knee: accuracy of detection with fast spin-echo MR imaging and arthroscopic correlation in 293 patients. *Radiology* 1997;**203**:508-12.

[83] Zhai G, Cicuttini F, Ding C, Scott F, Garnero P, Jones G. Correlates of knee pain in younger subjects. *Clin Rheumatol* 2007;**26**:75-80.

[84] Torres L, Dunlop DD, Peterfy C, Guermazi A, Prasad P, Hayes KW, et al. The relationship between specific tissue lesions and pain severity in persons with knee osteoarthritis. *Osteoarthritis Cartilage* 2006;**14**:1033-40.

[85] Hill CL, Gale DG, Chaisson CE, Skinner K, Kazis L, Gale ME, et al. Knee effusions, popliteal cysts, and synovial thickening: association with knee pain in osteoarthritis. *J Rheumatol* 2001;**28**:1330-7.

[86] Kornaat PR, Bloem JL, Ceulemans RY, Riyazi N, Rosendaal FR, Nelissen RG, et al. Osteoarthritis of the knee: association between clinical features and MR imaging findings. *Radiology* 2006;**239**:811-7.

[87] Chary-Valckenaere I, Goebel JC, Champigneulle J, Rat AC, Dintinger H, Toussaint F, et al. Évaluation IRM par trois approches différentes de l'inflammation synoviale dans la gonarthrose : comparaison aux données macroscopiques, microscopiques et cliniques. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2005;**72**:P09.

[88] Hill CL, Gale DR, Chaisson CE, Skinner K, Kazis L, Gale ME, et al. Periarticular lesions detected on magnetic resonance imaging: prevalence in knees with and without symptoms. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2836-44.

[89] Bhattacharyya T, Gale D, Dewire P, Totterman S, Gale ME, McLaughlin S, et al. The clinical importance of meniscal tears demonstrated by magnetic resonance imaging in osteoarthritis of the knee. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:4-9.

[90] Felson DT, Chaisson CE, Hill CL, Totterman SMS, Gale E, Skinner KM, et al. The association of bone marrow lesions with pain in knee osteoarthritis. *Ann Intern Med* 2001;**134**:541-9.

[91] Wluka AE, Stuckey S, Snaddon J, Cicuttini FM. The determinants of change in tibial cartilage volume in osteoarthritic knees. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2065-72.

[92] Wluka AE, Wang Y, Davis SR, Cicuttini FM. Tibial plateaux size is related to grade of joint space narrowing and osteophytes in healthy women and those with osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 2004;**64**:1033-7.

[93] Raynauld JP, Martel-Pelletier J, Berthiaume MJ, Labonte F, Beaudoin G, de Guise JA, et al. Quantitative magnetic resonance imaging evaluation of knee osteoarthritis: progression over two years and correlation with clinical symptoms and radiologic changes. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:476-87.
[94] Raynauld JP, Martel-Pelletier J, Berthiaume MJ, Beaudoin G, Choquette D, Haraoui B, et al. Long-term evaluation of disease progression through the quantitative magnetic resonance imaging of symptomatic knee osteoarthritis patients: correlation with clinical symptoms and radiographic changes. *Arthritis Res Ther* 2006;**8**:R21.
[95] Neogi T, Nevitt M, Niu J, LaValley MP, Hunter DJ, Terkeltaub R, et al. Lack of association between chondrocalcinosis and increased risk of cartilage loss in knees with osteoarthritis: results of two prospective longitudinal magnetic resonance imaging studies. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:1822-8.
[96] Cicuttini FM, Forbes A, Yuanyuan W, Rush G, Stuckey SL. Rate of knee cartilage loss after partial meniscectomy. *J Rheumatol* 2002;**29**: 1954-6.
[97] Hunter DJ, Zhang YK, Niu JB, Amin S, Clancy M, Guermazi A, et al. The association of meniscal pathologic changes with cartilage loss in symptomatic knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:795-801.
[98] Berthiaume MJ, Raynauld JP, Martel-Pelletier J, Labonte F, Beaudoin G, Bloch DA, et al. Meniscal tear and extrusion are strongly associated with progression of symptomatic knee osteoarthritis as assessed by quantitative magnetic resonance imaging. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:556-63.
[99] Biswal S, Hastie T, Andriacchi TP, Bergman GA, Dillingham MF, Lang P. Risk factors for progressive cartilage loss in the knee: a longitudinal magnetic resonance imaging study in forty-three patients. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2884-92.
[100] Felson DT, Mc Laughlin S, Goggins J, Lavalley M, Gale E, Totterman S, et al. Bone marrow edema and its relation to progression of knee osteoarthritis. *Ann Intern Med* 2003;**139**:330-6.
[101] Zhai G, Cicutini F, Srikanth V, Cooely H, Ding C, Jones G. Factors associated with hip cartilage volume measured by magnetic resonance imaging. The Tasmanian older adult cohort study. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:1069-76.
[102] Boutry N, Paul C, Lery X, Fredoux D, Migaud H, Cotton A. Rapidly destructive osteoarthritis of the hip: MR imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2002;**179**:657-63.
[103] Tan AL, Grainger AJ, Tanner SF, Shelley DM, Pease C, Emery P, et al. High resolution magnetic resonance imaging for assessment of hand osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:2355-65.
[104] Tan AL, Grainger AJ, Tanner SF, Emery P, McGonagle D. A high-resolution magnetic resonance imaging study of distal interphalangeal joint arthropathy in psoriatic arthritis and osteoarthritis: are they the same? *Arthritis Rheum* 2006;**54**:1328-33.

Pour en savoir plus

Loeuille D, Goebel JC, Rat AC, Watrin A, Gillet P, Pourel J, et al. Apport de l'IRM au bilan lésionnel cartilagineux et articulaire dans la pathologie dégénérative du genou. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2006;**73**:609-16.
Loeuille D. Étude critique de la chondrométrie et perspectives de l'évaluation des chondropathies. In: *Le genou : une approche pluridisciplinaire*. Montpellier: Sauramps Médical; 2006. p. 339-46.
Loeuille D, Brault I, Chary-Valckenaere I. *Imagerie dans l'arthrose : IRM et échographie*. Paris: Bibliographie Nationale Française; 2007.

D. Loeuille (d.loeuille@chu-nancy.fr).
I. Chary-Valckenaere.
Service de rhumatologie, Centre hospitalier universitaire de Nancy, Hôpitaux de Brabois, allée du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy cedex.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Loeuille D., Chary-Valckenaere I. Imagerie de l'arthrose. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-003-C-30, 2008.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-001-P-20

Indications de l'arthroscopie du poignet

F Dap

Résumé. – *L'arthroscopie du poignet constitue un outil précieux pour tout chirurgien spécialiste de cette articulation. Elle permet le diagnostic de pathologies intra-articulaires, en particulier ligamentaires, précise le planning de protocoles chirurgicaux et autorise des gestes thérapeutiques : débridement intra-articulaires, régularisation de perforations ligamentaires, réinsertions ligamentaires, synovectomie, contrôle de réduction de fractures articulaires. Elle peut éviter le recours à l'arthrotomie en affirmant l'absence de lésions chirurgicales ou en autorisant un traitement arthroscopique. Ses indications doivent être évaluées par rapport à l'imagerie non invasive. Elle n'est envisagée que si les renseignements attendus sont susceptibles d'influencer la démarche thérapeutique.*

Introduction

L'arthroscopie du poignet est indiquée lorsque la clinique et les examens complémentaires ne permettent pas d'affirmer ou d'éliminer formellement une pathologie intracarpienne. Elle constitue fréquemment le dernier examen complémentaire avant une éventuelle arthrotomie, surtout dans le cadre des poignets douloureux chroniques [15]. Il convient de rappeler, devant une pathologie du poignet, l'importance de l'interrogatoire et d'un examen clinique minutieux, bilatéral et symétrique. Le bilan radiographique reste l'examen complémentaire de base [2, 28] et comprend incidences de face et profil strict du poignet, auxquels sont ajoutés, en fonction des données cliniques, clichés dynamiques en inclinaisons radiale et ulnaire, face en supination poing fermé ou incidences spécifiques. En pathologie chronique, la scintigraphie osseuse constitue un examen de débrouillage devant l'absence d'éléments objectifs cliniques et radiographiques. Sa négativité fait stopper le plus souvent tout bilan complémentaire. Une hyperfixation diffuse évoque une algodystrophie ; une hyperfixation localisée est complétée par un scanner ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) centrée sur cette région. L'amélioration de la définition des images tomodensitométriques et de l'IRM limite progressivement les indications de l'arthroscopie diagnostique. Le scanner reste une excellente technique d'exploration des structures osseuses du carpe. La précision souhaitée pour l'IRM n'est apportée que par les appareils les plus récents et dépend des séquences, des incidences et de l'immobilisation du patient [2].

Le couplage arthroscanner ou arthro-IRM peut révéler une solution de continuité ligamentaire, mais en aucun cas ses conséquences biomécaniques, c'est-à-dire l'existence ou non d'une instabilité. Herbert [14], sur 60 arthrographies bilatérales de poignet, retrouve 74 % de fuites ligamentaires identiques sur le poignet asymptomatique. Cantor [3] note qu'en cas de poignet douloureux chronique, 88 % des fuites du ligament triangulaire, 59 % du ligament lunotriquétral et 57 % du ligament scapholunaire sont bilatérales, sans caractère prédictif de l'examen clinique. La

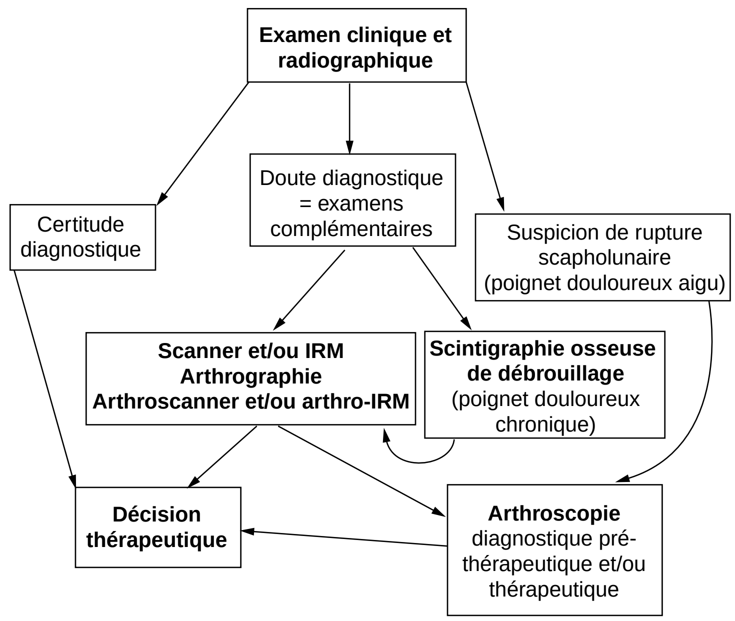

1 *Indications de l'arthroscopie de poignet. IRM : imagerie par résonance magnétique.*

constatation d'une fuite ligamentaire à l'arthrographie ne signe pas son caractère pathologique. L'arthrographie pèche également par les faux négatifs : cicatrices fibreuses biomécaniquement incompétentes ou brèche non révélée par phénomène de valve [32]. L'arthroscopie diagnostique lui est supérieure pour la pathologie ligamentaire [4, 5, 11], car elle réalise une étude statique et dynamique, avec une sensibilité de 67 % et une spécificité de 100 %, tout en évitant une fois sur deux l'arthrotomie [21]. Bien qu'invasive, l'arthroscopie du poignet n'a aucune morbidité dans les équipes entraînées [1, 8]. Cependant, c'est un examen difficile qui exige une courbe d'apprentissage [26]. Son rôle thérapeutique se heurte aux difficultés de miniaturisation de l'ancillaire. Le débridement à la pince manuelle ou au *shaver* motorisé reste la technique la plus utilisée.

Les indications de l'arthroscopie de poignet *(fig 1)* varient selon l'expérience du chirurgien et la qualité de l'imagerie disponible. Les poignets post-traumatiques récents (premières semaines après

François Dap : Professeur des Universités, centre hospitalier universitaire de Nancy, service de chirurgie plastique et reconstructrice de l'appareil locomoteur, hôpital Jeanne d'Arc, Dommartin-lès-Toul, BP 303, 54201 Toul cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dap F. Indications de l'arthroscopie du poignet. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-001-P-20, 2000, 4 p.

l'accident) sont différenciés des poignets douloureux chroniques, les rôles diagnostique et thérapeutique de l'examen étant étroitement liés lors d'une exploration.

Poignet post-traumatique précoce

PATHOLOGIE LIGAMENTAIRE

Lésions scapholunaires

L'exploration scapholunaire représente l'indication majeure de l'arthroscopie sur un poignet post-traumatique précoce. L'instabilité scapholunaire doit être précisée au plus tôt afin de poser l'indication chirurgicale de réparation ligamentaire. L'indication repose sur un faisceau d'arguments : violence du traumatisme initial, douleur élective de l'interligne scapholunaire, test de Watson avec ressaut douloureux [30], fracture de la styloïde radiale [22]. L'examen n'a pas d'indication devant une instabilité scapholunaire statique, où la rupture complète du ligament est évidente. Les radiographies sont parfois douteuses, avec un élargissement modéré de l'espace scapholunaire, et il existe de véritables instabilités scapholunaires prédynamiques ou préradiographiques, avec un bilan radiographique statique et dynamique normal [9, 22]. S'il existe suffisamment d'arguments, l'arthroscopie peut intervenir immédiatement après le bilan radioclinique, compte tenu des limites de l'arthrographie. Souvent, ce sont les problèmes d'interprétation de l'arthroscanner ou de l'arthro-IRM qui l'imposent *(fig 1)*. L'arthroscopie précise les lésions avec leurs conséquences biomécaniques, d'où l'importance des tests médiocarpiens dynamiques (test au crochet palpateur, test de Watson arthroscopique) [10] *(fig 2 à 4)*. L'attitude thérapeutique est arrêtée : abstention, immobilisation, réinsertion scapholunaire à ciel ouvert, l'arthrotomie étant alors réalisée avec une certitude diagnostique. Les gestes thérapeutiques arthroscopiques sont limités en l'absence d'ancillaire de réinsertion : régularisation d'une petite brèche sans instabilité, brochage scapholunaire multiple contrôlé sous arthroscopie pour obtenir une ankylose fibreuse [20, 32].

Douleurs du bord ulnaire du poignet et instabilité radio-ulnaire distale

Une lésion du compartiment interne est suspectée devant des douleurs ulnaires, une instabilité radio-ulnaire distale, un ballottement lunotriquétral, des douleurs en hyperpression interne du carpe. Le bilan radiographique note un éventuel arrachement de la styloïde ulnaire, plus rarement un diastasis lunotriquétral. L'arthroscanner, l'arthro-IRM, peuvent visualiser une solution de continuité triangulaire ou lunotriquétrale, avec les réserves précédentes.

Lésions traumatiques du ligament triangulaire

L'arthroscopie, démontrant sa supériorité par rapport à l'arthrographie, différencie les lésions traumatiques et dégénératives du ligament triangulaire selon la classification de Palmer [18]. La

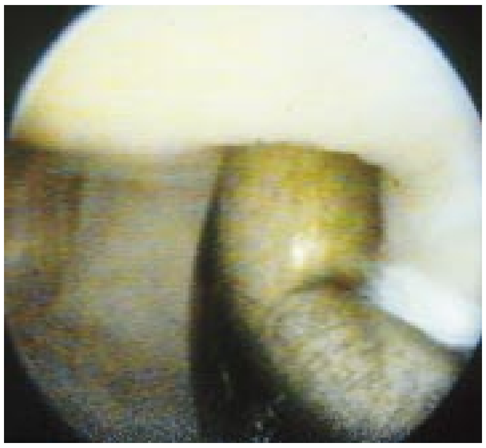

2 *Ligament scapholunaire physiologique : vue radiocarpienne.*
La continuité visuelle entre le ligament et les surfaces articulaires du scaphoïde et du lunatum est parfaite. Le crochet palpateur explore la région scapholunaire ; seule une légère dépression élastique permet le repérage d'un ligament scapholunaire physiologique.

3 *Rupture récente du ligament scapholunaire : vue radiocarpienne.*
Le palpateur s'insinue dans la rupture ligamentaire, entre scaphoïde et lunatum, signant une instabilité qui doit être confirmée par l'exploration médiocarpienne.

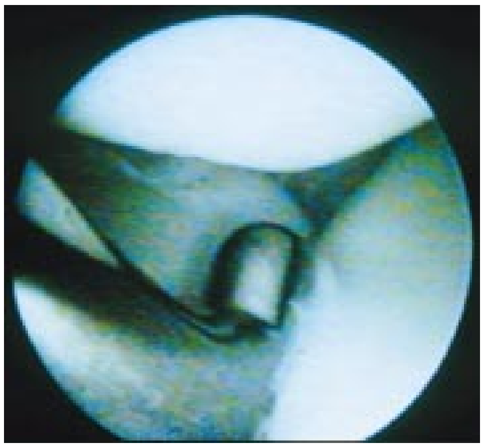

4 *Instabilité scapholunaire : voie médiocarpienne, poignet droit.*
La tête du capitatum est visible en haut. La pointe du crochet palpateur s'insinue entre scaphoïde et lunatum. Physiologiquement, cet espace est virtuel. Ici, le diastasis créé par le crochet prouve l'instabilité scapholunaire.

classe IA correspond à une fente antéropostérieure, proche de l'insertion radiale, sans perte de substance, de diagnostic aisé à condition de palper systématiquement l'ensemble du ligament triangulaire. Le diagnostic arthroscopique de la classe IB, désinsertion périphérique ulnaire associée ou non à une fracture de la styloïde ulnaire, est plus difficile, car la constatation de l'atténuation de l'effet « trampoline » nécessite une grande expérience. Dans la classe IC, ou rupture des insertions antérieures périphériques, la palpation arthroscopique recherche une brèche capsulaire palmaire, avec la possibilité d'accéder au pisiforme. Le diagnostic arthroscopique de la classe ID, arrachement à partir de la berge d'insertion radiale, est facile par visualisation directe et/ou aide du crochet palpateur.

L'arthroscopie trouve ici ses meilleures indications thérapeutiques, permettant une récupération fonctionnelle rapide avec un bon résultat esthétique pour un traumatisme tissulaire minime. La réparation arthroscopique d'une brèche traumatique du triangulaire est envisageable même en cas de diagnostic tardif, par réinsertion ulnaire dans la classe IB [6, 17, 20, 24, 27, 32] et réinsertion radiale dans la classe ID [19, 27, 29]. Les indications de débridement arthroscopique varient de la régularisation de petites brèches traumatiques jusqu'à de larges résections de la zone avasculaire du triangulaire dans la classe IA [20, 32].

Lésions traumatiques du ligament triquétrolunaire

Les arguments radiocliniques sont rarement caractéristiques et il s'agit de découvertes systématiques ou d'exploration arthroscopique sur les indications d'une arthro-IRM ou d'un arthroscanner. La visualisation directe du ligament triquétrolunaire est difficile (voie 4-5 ou 6R) et les tests dynamiques médiocarpiens ont une valeur essentielle. Cette exploration est parfois complétée d'un brochage multiple lunotriquétral sous contrôle arthroscopique [32].

ARTHROSCOPIE ET FRACTURE DE L'EXTRÉMITÉ INFÉRIEURE DU RADIUS

L'arthroscopie recherche les lésions ligamentaires associées aux fractures de radius, articulaires ou non [20, 22], puis permet le contrôle visuel de la réduction articulaire. Compte tenu de l'hémarthrose, Whipple préconise d'attendre 2 à 4 jours pour l'examen. La réduction est facilitée par le ligamentotaxis de la traction digitale. Le but étant d'éviter l'arthrotomie, la manipulation des fragments se fait par le crochet palpateur et des broches percutanées, plus rarement par un abord chirurgical extra-articulaire.

ARTHROSCOPIE ET FRACTURE DU SCAPHOÏDE

Le contrôle arthroscopique de la réduction d'une fracture du scaphoïde autorise son vissage par un abord minimal.

Poignet douloureux chronique

L'arthroscopie intervient après des examens complémentaires non invasifs qui n'ont pas établi ou éliminé formellement une pathologie organique *(fig 1)*, parfois après l'échec d'une immobilisation. Ses indications ont un but diagnostique, préthérapeutique et thérapeutique [7]. L'arthroscopie diagnostique recherche ou élimine une pathologie intra-articulaire. L'arthroscopie préthérapeutique conforte le diagnostic établi et fait le bilan du poignet pour guider l'indication thérapeutique, préciser la voie d'abord et le pronostic, rechercher les lésions associées.

INSTABILITÉ SCAPHOLUNAIRE CHRONIQUE

Les critères de diagnostic sont les mêmes qu'en traumatologie récente, la double exploration radio- et médiocarpienne et les tests dynamiques étant indispensables. En cas de rupture scapholunaire, le chirurgien recherche un résidu ligamentaire autorisant sa réinsertion. Les signes de chondrite sont notés sur le pôle proximal du scaphoïde et la tête du grand os, signant le début d'un *slac-wrist*. L'arthroscopie thérapeutique se limite au débridement d'une petite brèche ou d'un résidu ligamentaire [20, 23, 31], ou le contrôle de la réduction d'un brochage scapholunaire [32].

PATHOLOGIE CHRONIQUE DU BORD ULNAIRE DU POIGNET ET DE LA RADIO-ULNAIRE DISTALE

L'arthroscopie est irremplaçable pour explorer les douleurs chroniques du bord ulnaire du poignet (hyperpression interne du carpe, conflit ulnocarpien, lésions dégénératives du ligament triangulaire), permettant leur classification selon Palmer [18]. La classe IIA est une altération avec usure de la partie centrale du ligament triangulaire. La classe IIB y associe une chondrite en miroir sur le semi-lunaire. Le stade IIC ajoute une perforation du ligament triangulaire, très différente de la rupture traumatique, car avec atteinte centrale avec perte de substance. La tête de l'ulna est visible, avec ou sans chondrite *(fig 5)*. Dans la classe IID, la rupture du ligament interosseux triquétrolunaire est dégénérative par conflit ulnocarpien. La classe IIE est une arthrose sévère ulnocarpienne.

La régularisation au *shaver* des berges des ligaments triangulaire et triquétrolunaire est préconisée [13, 23, 32] *(fig 6)*. La résection partielle de la tête de l'ulna (*Wafer-resection*) peut être réalisée sous arthroscopie par la perte de substance du ligament, dans les stades IIC à IIE [13, 20, 25, 32].

ARTHROSCOPIE DU POIGNET ET ARTHROSE

L'arthroscopie permet un bilan préthérapeutique d'orientation entre chirurgie reconstructive et palliative [1], révélant une arthrose débutante, invisible sur les examens complémentaires. Il convient d'être attentif à l'atteinte de la pointe de l'os crochu en médiocarpien [12] *(fig 7)*. Dans un *slac-wrist*, l'exploration du pôle proximal du scaphoïde permet de s'assurer qu'une arthrodèse scapho-trapézo-trapézoïde est possible. La tête du grand os doit être contrôlée si l'on envisage une résection de première rangée du carpe. En cas de pseudarthrose ancienne du scaphoïde, l'arthroscopie vérifie l'intégrité de l'interligne radiolunaire si une scaphoïdectomie avec arthrodèse des quatre os est envisagée. L'exploration des surfaces articulaires, dans la maladie de Kienböck, alimente la discussion entre revascularisation osseuse, raccourcissement du radius, arthrodèse scapho-trapézo-trapézoïde ou résection de la première rangée. Le rôle thérapeutique de l'arthroscopie associe parage de la chondrite et régularisation des résidus ligamentaires.

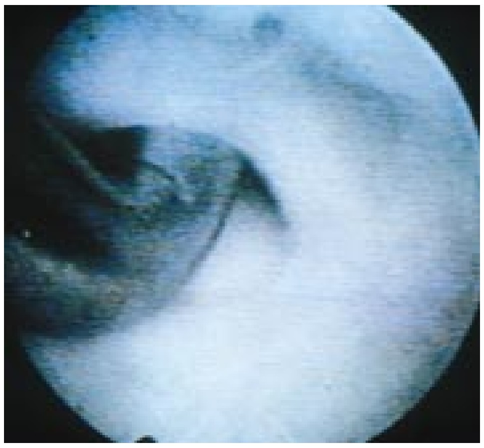

5 *Perforation du ligament triangulaire : vue radiocarpienne, poignet droit. La perforation centrale du ligament triangulaire est importante (stade IIC de Palmer). Le crochet soulève le ligament. La tête de l'ulna est visible à travers la perforation.*

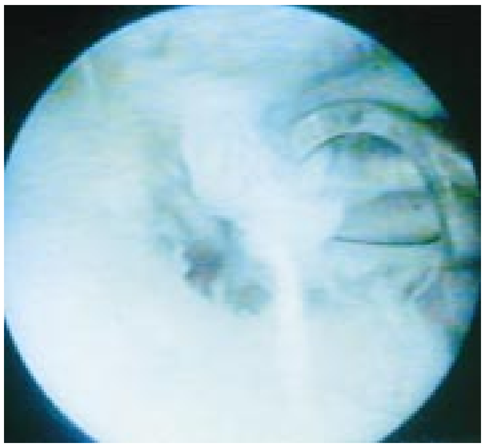

6 *Débridement arthroscopique : vue radiocarpienne. Utilisation d'un shaver motorisé pour la régularisation d'une rupture ligamentaire ancienne.*

7 *Arthrose de la pointe de l'os crochu : vue médiocarpienne, poignet droit. La partie latérale du capitatum est visible en haut à gauche. La pointe de l'os crochu présente une chondrite sévère qui bénéficiera d'une régularisation arthroscopique.*

Autres gestes thérapeutiques

L'excision arthroscopique des kystes synoviaux du poignet semble simplifier les suites opératoires, minimiser la rançon esthétique et

diminuer le taux de récidive [16, 32]. Cette technique d'arthroscopie interventionnelle reste délicate. L'ablation de corps étrangers est une excellente indication, rare en pratique [25, 32]. Différents gestes osseux ont été proposés sous arthroscopie du poignet : résection partielle de la tête de l'ulna, de la première rangée, arthrodèse radiolunaire ou radio-scapho-lunaire. Il s'agit de techniques difficiles, mais qui constituent peut-être l'avenir. Dans le poignet rhumatoïde, une biopsie diagnostique peut être effectuée à la demande du rhumatologue. En revanche, la synovectomie arthroscopique à visée thérapeutique se discute, compte tenu du volume du panus rhumatoïde et de l'impossibilité de pratiquer des gestes extra-articulaires, telle la réaxation du poignet par transferts tendineux.

Conclusion

Au total, l'arthroscopie du poignet n'est indiquée que si elle peut fournir des indications susceptibles d'influer la démarche thérapeutique, établir un diagnostic qui ne peut être obtenu par des examens non invasifs, éviter une arthrotomie et/ou réaliser un geste curatif.

Références

[1] Bleton R, Alnot JY, Levame JH. Possibilités thérapeutiques de l'arthroscopie dans les poignets douloureux chroniques : à propos de 27 cas pour 55 arthroscopies. *Ann Chir Main* 1993 ; 12 : 313-325

[2] Blum A, Voche PH, Witte Y, Henrot PH, Mainard D, Merle M. Exploration du poignet douloureux traumatique et micro-traumatique. In : Imagerie en traumatologie du sport. Paris : Masson, 1998 : 187-220

[3] Cantor RM, Stern PJ, Wyrick JD, Michaels SE. The relevance of ligament tears or perforations in the diagnosis of wrist pain: an arthrographic study. *J Hand Surg Am* 1994 ; 19 : 945-953

[4] Chung KC, Zimmerman NB, Travis MT. Wrist arthrography versus arthroscopy: a comparative study of 150 cases. *J Hand Surg Am* 1996 ; 21 : 591-594

[5] Cooney WP. Evaluation of chronic wrist pain by arthrography, arthroscopy, and arthrotomy. *J Hand Surg Am* 1993 ; 18 : 815-822

[6] Corso SJ, Savoie FH, Geissler WB. Arthroscopic repair of peripheral avulsions of the triangular fibrocartilage complex of the wrist: a multicenter study. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 78-84

[7] Dap F. Intérêt de l'arthroscopie dans les douleurs mécaniques du poignet douloureux chronique. *J Traumatol Sport* 1995 ; 12 : 231-236

[8] Dautel G. Arthroscopie du poignet. In : Merle M, Dautel G éd. La main traumatique. Tome 2. Paris : Masson, 1995 : 381-397

[9] Dautel G, Goudot B, Merle M. Arthroscopic diagnosis of scapho-lunate instability in the absence of x-ray abnormalities. *J Hand Surg Br* 1993 ; 18 : 213-218

[10] Dautel G, Merle M. Tests dynamiques arthroscopiques pour le diagnostic des instabilités scapho-lunaires. *Ann Chir Main* 1993 ; 12 : 206-209

[11] Dautel G, Merle M. Techniques de l'arthroscopie du poignet. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales — Orthopédie-Traumatologie, 44-350, 1997 : 1-7

[12] Dautel G, Merle M. Chondral lesions of the midcarpal joint. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 97-102

[13] Fontes D. Traitement arthroscopique des lésions du complexe triangulaire du poignet : à propos de 124 cas. *La Main* 1998 ; 3 : 17-22

[14] Herbert TJ, Faithfull RG, McCann DJ, Ireland J. Bilateral arthrography of the wrist. *J Hand Surg Br* 1990 ; 15 : 233-235

[15] Jones WA, Lovell ME. The role of arthroscopy in the investigation of wrist disorders. *J Hand Surg Br* 1996 ; 21 : 442-445

[16] Osterman AL, Raphael J. Arthroscopic resection of dorsal ganglion of the wrist. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 7-12

[17] Osterman AL, Terril RG. Arthoscopic treatment of TFCC lesions. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 277-281

[18] Palmer AK. Triangular fibrocartilage complex lesions: a classification. *J Hand Surg Am* 1989 ; 14 : 594-606

[19] Plancher KD, Faber KJ. Athroscopic repair of radial-sided triangular fibrocartilage complex lesions. *Techn Hand Upper Extrem Surg* 1999 ; 3 : 44-51

[20] Poehling GG, Siegel DB, Koman LA, Chabon SJ. Arthroscopy of the wrist and elbow. In : Green DP ed. Operative hand surgery. New York : Churchill Livingstone, 1993 : 189-214

[21] Retting ME, Amadio PC. Wrist arthroscopy: indications and clinical applications. *J Hand Surg Br* 1994 ; 19 : 774-777

[22] Richards RS, Bennett JD, Roth JH, Milne K. Arthroscopic diagnosis of intra-articular soft tissue injuries associated with distal radial fractures. *J Hand Surg Am* 1997 ; 22 : 772-776

[23] Ruch DS, Poehling GG. Arthroscopic management of partial scapholunate and lunotriquetral injuries of the wrist. *J Hand Surg Am* 1996 ; 21 : 412-417

[24] Skie MC, Mekhail AO, Deitrich DR, Ebraheim NE. Operative technique for inside-out repair of the triangular fibrocartilage complex. *J Hand Surg Am* 1997 ; 22 : 814-817

[25] Stanley J, Saffar PH. Wrist arthroscopy. London : Martin Dunitz, 1994

[26] Stanley JK, Hodgson SP, Royle SG. An appoach to the diagnosis of chronic wrist pain. *Ann Chir Main* 1994 ; 13 : 202-206

[27] Trumble TE, Gilbert M, Vedder N. Isolated tears of the triangular fibrocartilage: management by early arthroscopic repair. *J Hand Surg Am* 1997 ; 22 : 57-65

[28] Voche PH, Blum A, Dap F, Merle M. Attitude diagnostique et thérapeutique en présence d'un poignet traumatique aigu. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 1994 ; 4 : 149-154

[29] Voche PH, Merle M. Aspects actuels de la réinsertion arthroscopique du fibrocartilage triangulaire du poignet. *La Main* 1996 ; 1 : 129-136

[30] Watson HK, Ashmead DA, Makhlouf V. Examination of the scaphoid. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 657-660

[31] Weiss AP, Sachar K, Glowacki KA. Arthroscopic debridement alone for intercarpal ligament tears. *J Hand Surg Am* 1997 ; 22 : 344-349

[32] Whipple TL. Arthroscopic surgery, the wrist. Philadelphia : JB. Lippincott, 1992

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-016-B-10

Infections nosocomiales en chirurgie orthopédique

N Desplaces

Résumé. – *L'infection postopératoire en chirurgie orthopédique est une catastrophe qui peut ruiner le bénéfice d'une intervention destinée à améliorer la fonction d'une articulation ou à réparer les conséquences d'un traumatisme. Toujours grave, cette infection conduit à des réinterventions, à une prolongation de l'hospitalisation majorant considérablement le prix de cette chirurgie. De très nombreux facteurs, propres au patient, à l'intervention ou appartenant à l'environnement hospitalier, favorisent sa survenue, soit en postopératoire immédiat, soit plusieurs mois après l'intervention. Différentes bactéries sont responsables de ces infections, mais* Staphylococcus aureus *est toujours au premier plan dans tous les types d'infection en chirurgie osseuse, suivi de* Staphylococcus *spp. à coagulase négative en présence de matériel.*

La lutte contre l'infection du site opératoire repose sur des mesures préventives multidirectionnelles. Elles concernent le patient et sa préparation générale et cutanée à l'intervention, le respect rigoureux des règles d'asepsie par tous, la qualité de la technique chirurgicale, le contrôle permanent des procédures de stérilisation et du bon fonctionnement des biens d'équipement du bloc opératoire. Bien que l'infection du site opératoire ne puisse jamais être complètement prévenue, la jurisprudence a décidé que les établissements privés et les médecins y exerçant étaient tenus à une obligation de sécurité de résultat dont ils peuvent s'exonérer en apportant la preuve d'une cause étrangère.

Introduction

L'infection du site opératoire (ISO), en chirurgie orthopédique, est une complication catastrophique. Résultat d'interactions complexes entre les défenses du malade, le site de l'intervention et les bactéries, elle est facilitée par la présence de matériel étranger, l'hématome, ainsi que par l'ischémie et la nécrose tissulaires.

La lutte contre les infections nosocomiales et en particulier contre les ISO est une priorité en santé publique. La loi n° 98-535 du 1er juillet 1998 oblige les établissements de santé, publics ou privés, à participer à la mise en œuvre du dispositif de vigilance destiné à garantir la sécurité sanitaire et à organiser dans leurs établissements la lutte contre les infections nosocomiales et autres affections iatrogènes. La procédure d'accréditation qui est effectuée par l'ANAES dans tous les établissements de santé vérifie entre autres que les conditions de sécurité et de qualité des soins sont réunies pour une prise en charge optimale des patients.

Il est certain que l'amélioration des pratiques d'hygiène et la lutte contre la contamination du patient pendant l'intervention et l'hospitalisation font diminuer le nombre de ces infections. De plus, la prise en considération de caractéristiques propres aux patients ainsi qu'aux interventions permet également de prendre des mesures pour améliorer la qualité des soins. Cependant, si l'infection postopératoire ne doit plus être une fatalité inéluctable, ni la rançon à payer pour des gestes de plus en plus lourds chez des patients de plus en plus fragiles, elle reste un risque qui ne pourra jamais être totalement prévenu.

Nicole Desplaces : *Médecin biologiste, chef de service du laboratoire de biologie médicale, hôpital de la Croix-Saint-Simon, 125, rue d'Avron, 75960 Paris cedex 20, France.*

Définitions et problèmes spécifiques

DÉFINITIONS

L'infection nosocomiale est une infection acquise dans un établissement de soins public ou privé. Absente à l'admission, elle apparaît dans un délai d'au moins 48 heures après l'hospitalisation. Ce délai, assez court, ne doit pas être appliqué sans réflexion. Des définitions ont été établies par le Center for Disease Control (CDC) en 1988 [24] et par le Conseil supérieur d'hygiène publique de France en 1992 [10] *(tableau I)*.

Les infections nosocomiales dans les services chirurgicaux se répartissent en deux groupes :

Tableau I. – Définitions du caractère nosocomial d'une infection.

1988 - *Centers for Diseases Control* [24]
Cas 1. Aucune infection du même site n'était présente ou en incubation à l'admission (l'infection associée à une complication ou à un processus de dissémination à partir d'une infection localisée présente à l'admission n'est pas nosocomiale, sauf si le micro-organisme est différent ou si les symptômes suggèrent fortement l'acquisition d'une nouvelle infection) Cas 2. Infection acquise à l'hôpital et devenant cliniquement manifeste après la sortie du patient
Conseil supérieur d'hygiène publique de France [10]
Cas 1. Si aucune infection antérieure du même site n'était présente ou en incubation à l'admission Cas 2. Si une infection antérieure du même site était présente à l'admission mais : • le micro-organisme isolé est différent • l'infection précédente était considérée comme guérie. Cas 3. Si l'état à l'admission n'est pas connu et l'infection est apparue après un délai de 48 heures Pour les infections de la plaie opératoire, toute infection survenue : • dans les 30 jours suivant l'intervention • dans l'année qui suit l'intervention, pour la mise en place d'un implant, d'une prothèse

Toute référence à cet article doit porter la mention : Desplaces N. Infections nosocomiales en chirurgie orthopédique. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-016-B-10, 2000, 11 p.

– *infections à distance du site opératoire* : ce sont des infections urinaires, bronchopulmonaires, septicémiques et cutanées dont les caractéristiques sont identiques aux infections qui surviennent chez des malades non opérés ; elles ne sont pas influencées par l'antibioprophylaxie et reflètent la qualité des soins, aussi bien en salle d'opération que pendant l'hospitalisation ; il est donc important de les recenser lors de la surveillance des infections postopératoires ;

– *infections du site opératoire* : elles ont été redéfinies en octobre 1992 par les CDC d'Atlanta (Georgia, États-Unis) à la suite des grandes enquêtes épidémiologiques concernant les infections des « plaies opératoires » effectuées depuis 1965 dans les hôpitaux américains participant au programme national de surveillance des infections nosocomiales (*National Nosocomial Infection Surveillance* [NNIS] *system*) [31].

La classification des CDC détermine trois types d'ISO *(tableau II)* selon des critères qu'il importe de ne pas modifier afin qu'ils permettent de comparer des situations identiques :

– infection superficielle de l'incision ;

– infection profonde de l'incision ;

– infection de l'organe ou du site anatomique.

Tableau II. – Critères des Centers for Disease Control définissant les infections du site opératoire [31].

Infection superficielle de l'incision
Infection dans les 30 jours après l'intervention touchant seulement la peau ou les tissus sous-cutanés de l'incision et associée à au moins un des critères suivants : • écoulement purulent de l'incision superficielle (avec ou sans diagnostic bactériologique) • germes isolés de la culture d'un prélèvement liquide ou tissulaire effectué après décontamination superficielle de la plaie • présence d'au moins un signe ou d'un symptôme de l'existence d'une infection (douleur ou sensibilité, œdème localisé, rougeur ou chaleur) et incision délibérément ouverte par le chirurgien, sauf si la culture est négative • diagnostic d'infection superficielle établi par le chirurgien ou le médecin Note : l'inflammation ou l'écoulement minime autour des points de suture n'est pas une infection superficielle de l'incision
Infection profonde de l'incision
Infection survenant dans les 30 jours après l'intervention s'il n'y a pas d'implant ou semblant liée à l'intervention lorsqu'elle survient dans l'année qui suit l'implantation d'un matériel étranger laissé en place. Infection touchant les tissus mous profonds (facias et muscles) incisés et associée à au moins un des critères suivants : • écoulement purulent de l'incision profonde sans atteinte du site chirurgical profond • déhiscence spontanée de l'incision profonde ou ouverture délibérée par le chirurgien en cas d'au moins un des signes suivants : fièvre supérieure à 38 °C, douleur localisée, sensibilité locale, sauf si la culture d'un prélèvement de cette plaie est négative • abcès ou autre signe évident d'infection profonde de l'incision découvert à l'occasion d'un examen clinique, d'une réintervention ou d'un examen anatomopathologique ou radiologique • diagnostic d'infection profonde de l'incision établi par le médecin ou le chirurgien Note : l'infection qui touche à la fois l'incision superficielle et l'incision profonde est une infection profonde de l'incision et l'infection profonde du site opératoire qui se draine par l'incision est également une infection profonde de l'incision (infection profonde extériorisée)
Infection postopératoire de l'organe ou du site anatomique
Infection survenant dans les 30 jours après l'intervention s'il n'y a pas d'implant ou semblant liée à l'intervention lorsqu'elle survient dans l'année qui suit l'implantation d'un matériel étranger laissé en place. Infection touchant les tissus mous profonds (fascias et muscles) incisés et associée à au moins un des critères suivants : • écoulement purulent par un drain drainant l'organe ou l'espace opéré • bactéries isolées de liquide ou de tissus prélevés aseptiquement dans l'organe ou l'espace opéré • abcès ou autre signe évident d'infection profonde de l'organe ou de l'espace opéré à l'occasion d'un examen clinique, d'une réintervention ou d'un examen anatomopathologique ou radiologique • diagnostic d'infection de l'organe / espace opéré, établi par le médecin ou le chirurgien Note : si l'orifice de Redon s'infecte, il ne s'agit pas d'une infection profonde de l'organe / espace opéré. Il s'agit d'une infection de la peau et des tissus mous en fonction de la profondeur de l'infection

PROBLÈMES POSÉS PAR CETTE CLASSIFICATION

Inadaptation à la chirurgie orthopédique

La classification des ISO par les CDC est bien adaptée à la chirurgie des parties molles mais beaucoup moins à la chirurgie osseuse. En chirurgie osseuse, toute infection de l'incision peut être à l'origine d'une infection profonde ou en être la traduction. Certaines infections superficielles de l'incision, en regard d'un os (tibia) ou d'une articulation sous-cutanée (genou) sont pratiquement d'emblée des infections du site anatomique de l'intervention. C'est la raison pour laquelle le groupe Tirésias [15] a proposé une autre classification qui paraît mieux répondre aux particularités des ISO en chirurgie osseuse et qui repose sur l'aspect local, la situation anatomique du foyer opéré, des marqueurs biologiques et bactériologiques *(tableau III)*. Mais cette classification n'a pas été validée par des études multicentriques prospectives.

Durée d'incubation

La durée d'incubation d'une ISO pour les CDC [24] ou le Conseil supérieur d'hygiène publique de France [10] est classiquement de 30 jours lorsqu'il n'y a pas d'implant ou de 1 an en présence d'un implant. En chirurgie osseuse, la durée d'incubation d'une ISO peut s'étendre sur plusieurs années.

En effet, les résultats à long terme d'une étude comparant l'efficacité d'un placebo et de la céfazoline en antibioprophylaxie lors de la pose d'une prothèse totale de hanche chez plus de 1 000 patients montrent que 5 ans après la pose de la prothèse, la survenue d'infection autour de la prothèse est dix fois plus faible chez les patients ayant reçu la céfazoline (0,7 % d'infections) que chez les patients ayant reçu le placebo (7,6 % d'infections) [20].

De même, des spondylodiscites dues à *Mycobacterium xenopi* après nucléotomie percutanée ou chirurgie discale sous microscope ont pu se déclarer plus de 4 ans après le geste contaminant en l'absence de tout matériel implanté [19]. Bien plus, l'investigation déclenchée en septembre 1997 par le ministère de la santé a permis de découvrir, grâce à l'imagerie par résonance magnétique, plusieurs patients contaminés 8 ans plus tôt, ayant une infection à *Mycobacterium xenopi* complètement asymptomatique malgré l'existence d'abcès du psoas ou d'une véritable spondylodiscite au moment du diagnostic (éléments non publiés).

Tableau III. – Classification Tirésias des infections du site opératoire en chirurgie osseuse [15].

1. En fonction de l'aspect local
• Écoulement purulent • Inflammation locale avec ou sans collection non fistulisée • Désunion • Collection non inflammatoire non fistulisée • Écoulement séreux et/ou hématique
2. En fonction de la situation anatomique du foyer opératoire
• Foyer sous-cutané : seule la peau a été suturée (exemple : face interne de jambe sur la crête tibiale) • Foyer profond isolé de la peau par : • un plan sous-cutané suturé • deux plans comportant un plan sous-cutané et une aponévrose suturés séparément • trois plans comportant un plan sous-cutané, une aponévrose et des masses musculaires suturés séparément
3. En fonction des marqueurs biologiques et de la bactériologie
• Syndrome inflammatoire biologique • Prélèvements bactériologiques positifs - « superficiels » (écouvillonnage) et nécessitant une interprétation - « profonds », de qualité, effectués par ponction en peau saine ou peropératoires

Épidémiologie des infections du site opératoire

CLASSIFICATIONS DES INTERVENTIONS

Deux classifications sont utilisées à l'heure actuelle. La plus ancienne, publiée en 1964, est celle du National Research Council comportant, en fonction de l'importance de la contamination du site opératoire, cinq types d'interventions (hyperpropres, propres, propres-contaminées, contaminées et sales) [41]. En 1976, Altemeier [1] publiait une nouvelle classification actuellement utilisée de façon internationale pour tous les types de chirurgie comportant quatre classes d'interventions (propres, propres-contaminées, contaminées et sales) qui paraît moins bien adaptée à la chirurgie orthopédique *(tableaux IV, V)*.

INCIDENCE ET COÛT DES INFECTIONS DU SITE OPÉRATOIRE

Un rapport du CDC d'Atlanta publié en 1999 [40] révèle qu'entre 1986 et 1996 l'incidence des ISO a été de 2,6 % dans les 276 hôpitaux américains participant confidentiellement au programme NNIS. Les ISO étaient les infections nosocomiales les plus fréquentes en chirurgie (38 %) et une fois sur trois il s'agissait d'une infection profonde du site anatomique. La mortalité chez les patients ayant une ISO était directement liée à l'infection. La plupart des ISO (20 à 70 %) se déclarent après la sortie du patient, ce qui implique une surveillance étroite et prolongée pour ne pas en sous-estimer l'incidence [30].

La prolongation du séjour à l'hôpital pour traiter ces infections majore le coût de l'hospitalisation. En 1980, Cruse avait calculé qu'une ISO prolongeait l'hospitalisation de 10 jours et coûtait 2 000 dollars [12, 13]. En 1992, la prolongation du séjour à l'hôpital était de 7,3 jours et coûtait 3 152 dollars [40]. Le coût du traitement d'une infection sur prothèse de genou a été évalué récemment à 85 000 dollars [4].

Tableau IV. – Classification du National Research Council et taux d'infection du site opératoire [41].

Classe de l'intervention	Interventions *n*	Infections *n*	%	(écarts)
Hyperpropre	6 656	222	3,3	(0,8-5,7)
Propre	5 034	372	7,4	(2-12)
Propre-contaminée	2 589	280	10,8	(3,5-19,6)
Contaminée	681	111	16,3	(5,2-30,2)
Sale ou infectée	581	166	28,6	(10-44)
Non classées	72	6	8,3	(0-11)
Total	15 613	1 157	7,4	(3-11,7)

Tableau V. – Classification des interventions chirurgicales selon Altemeier [1].

Classe de chirurgie	Critères de classification
Propre (classe I)	Site opératoire sans signe d'inflammation. Plaie primitivement fermée et drainée par un système clos si elle doit l'être. Pas d'ouverture du tube digestif, de l'appareil respiratoire ou du tractus génito-urinaire Pas de rupture des techniques d'asepsie Une chirurgie des traumatismes fermés peut entrer dans cette définition
Propre-contaminée (classe II)	Ouverture planifiée du tube digestif, de l'appareil respiratoire ou du tractus génito-urinaire sans évidence d'infection et sans contamination inhabituelle. Les interventions sur l'oropharynx, les voies biliaires, l'appendice, le vagin sont incluses dans cette catégorie s'il n'y a aucun signe d'infection et s'il n'y a pas de défaillance majeure des techniques d'asepsie
Contaminée (classe III)	Plaies traumatiques ouvertes récentes Contamination importante par le contenu intestinal Rupture d'asepsie franche. Incision dans un tissu inflammatoire non purulent
Sale (classe IV)	Plaie traumatique ancienne avec tissus dévitalisés, nécrotiques infectés ou plaie infectée ou perforation viscérale. Cette définition suggère que les bactéries responsables de l'infection en postopératoire étaient présentes dans le site opératoire avant l'intervention

INCIDENCE DES INFECTIONS DU SITE OPÉRATOIRE EN CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE

En France, l'étude de la prévalence sur une période donnée des ISO dans ce type de chirurgie commence à se mettre en place grâce à l'implication des centres de coordination de la lutte contre les infections nosocomiales (C-CLIN) [3]. Mais l'incidence des ISO en chirurgie orthopédique n'est pas connue. Pour la connaître, il faudrait un suivi de tous les patients dans le temps, avec identification non seulement des cas d'infections pendant l'hospitalisation mais également très longtemps après la sortie de l'établissement. Seule la surveillance à long terme de tous les patients permettrait de connaître cette incidence dans les différents types d'interventions effectuées en orthopédie. Il est probable que dans peu de temps il faudra établir une déclaration obligatoire de ce type d'infection nosocomiale selon des modalités qui restent à préciser, mais qui sont annoncées par la loi du 1er juillet 1998.

En chirurgie propre

Effectuée chez des patients bien portants et bien préparés, les taux d'infections devraient être les plus faibles. Mais le taux réel d'infection dépend également du type d'intervention.

– Dans la chirurgie des prothèses totales articulaires, quelles que soient les séries, ce taux tend à rejoindre 1 % [6, 22, 35]. Pour les prothèses de genou, ce taux est plus élevé pour des raisons cutanées [5].

– Sur le rachis, l'incidence des complications septiques après chirurgie vertébrale est estimée entre 0,2 et 5 % selon le type d'intervention, la pathologie vertébrale sous-jacente et l'expérience de l'opérateur [8, 38]. L'arthrodèse vertébrale par voie postérieure semble plus à risque d'infection que les autres types d'interventions [34, 48].

– L'ostéosynthèse d'une fracture fermée dont la voie d'abord traverse des parties molles contuses et un hématome varie de 0,8 % à 5,3 % d'infections postopératoires selon le type de fracture [42]. L'incidence de l'infection postopératoire chez les patients opérés en urgence d'une fracture du col du fémur est mal connue en raison des difficultés de suivi de ces patients. La mortalité consécutive à l'infection est élevée [39].

En chirurgie propre-contaminée

Les interventions telles que les fractures ouvertes de grade I opérées avant la sixième heure se compliquent d'infection dans 1 à 2 % des cas [26].

En chirurgie contaminée

Les fracas fortement contaminés, telle une fracture ouverte de grade III, se compliquent d'infection dans 10 à 55 % des cas, selon la gravité des lésions des parties molles associées à la fracture et les modalités de prise en charge de ces patients [26, 47].

En chirurgie infectée

Les interventions effectuées dans un tissu déjà infecté et de mauvaise qualité (ostéite fistulisée ou pseudarthrose infectée) présenteraient un risque de surinfection bien plus élevé, en raison des problèmes de couverture et des interventions itératives souvent nécessaires.

Au total, l'incidence des ISO en chirurgie osseuse est mal connue et justifie la mise en place d'enquêtes prospectives, multicentriques. Ces enquêtes seront obligatoirement effectuées dans les années à venir, non seulement pour déterminer les facteurs de risque

d'infection liés aux patients et aux actes chirurgicaux, mais également pour répondre à la demande de transparence des associations de patients et des autorités sanitaires.

MODALITÉS DE SURVENUE DES INFECTIONS DU SITE OPÉRATOIRE

Infection précoce

Elle se déclare dans les 3 mois qui suivent l'intervention, soit sur un mode aigu au décours immédiat de l'intervention, pendant l'hospitalisation ou juste après la sortie, soit sur un mode subaigu, un peu plus tard. L'infection précoce est le résultat d'une contamination du site opératoire pendant l'intervention ou en postopératoire immédiat par des bactéries qui sont des « pathogènes professionnels », facilement identifiables dès l'examen direct du pus. Dans l'enquête de la Mayo Clinic, 19 % des infections sur prothèses se sont déclarées dans les 3 mois après l'intervention [6]. De façon non exceptionnelle, l'infection précoce peut également être secondaire à une bactériémie ayant pour origine une perfusion veineuse ou une infection profonde (digestive, urogénitale…). L'isolement du germe en cause oriente vers une porte d'entrée qu'il importe de détecter et de traiter [52].

Infection retardée

Elle s'extériorise plusieurs mois, voire plusieurs années après l'intervention. Ce type d'infection est responsable de gêne, de douleurs qui vont en s'aggravant depuis la pose du matériel. Le malade se plaint de « n'avoir jamais été bien depuis l'intervention ».

Ces infections peuvent revêtir l'aspect trompeur d'une faillite rapide du but mécanique que l'on s'était fixé (descellement précoce, non-prise de greffe, non-consolidation, etc). Dans l'étude de la Mayo Clinic, 40 % des infections sur prothèses se sont déclarées entre 3 mois et 2 ans après l'intervention et 41 % plus de 2 ans après l'arthroplastie [6]. Ces infections sont généralement dues à des bactéries cutanées superficielles comme les staphylocoques (en particulier les staphylocoques à coagulase négative) ou à des bactéries des couches profondes de l'épiderme, difficiles à mettre en évidence en raison de leur croissance lente uniquement en anaérobiose comme *Propionibacterium acnes* ou *Peptostreptococcus* spp. [56].

Infection tardive

Elle survient sur un mode aigu, chez un malade qui jusqu'alors supportait parfaitement son matériel, et ce depuis des années (prothèse le plus souvent, mais également ostéosynthèse). Brutalement, apparaît une douleur violente, invalidante, accompagnée de fièvre souvent associée à des frissons. L'hyperleucocytose est constante. Vitesse de sédimentation et *C reactive protein* sont franchement pathologiques. Il s'agit d'une inoculation du matériel secondaire à la dissémination d'une bactérie par voie hématogène, à partir d'un foyer infectieux à distance, connu ou occulte, qu'il importe de détecter pour le traiter. Les infections urinaires, cutanées, dentaires, digestives ou pulmonaires sont les infections le plus souvent identifiées [52]. N'importe quelle bactérie peut être responsable d'une infection secondaire. L'incidence de ces infections « hématogènes » sur prothèse n'est pas connue avec précision ; Hanssen [28] l'a estimée à 1,4 cas pour 10 000 prothèses les 2 premières années après la pose de la prothèse, et à 0,3 cas pour 10 000 prothèses ensuite.

De façon exceptionnelle, des actes invasifs à but diagnostique ou thérapeutique ont été rapportés comme responsables d'une bactériémie transitoire responsable de l'ensemencement du matériel prothétique [16]. L'incidence de ces infections est très faible et les risques d'anaphylaxie ou d'inefficacité de l'antibioprophylaxie administrée font que le rapport coût-efficacité n'est pas en faveur d'une antibioprophylaxie systématique.

Physiopathologie des infections du site opératoire

RISQUE D'INFECTIONS DU SITE OPÉRATOIRE

Le risque d'infection postopératoire est fonction de l'équation établie par Altemeier et comportant trois paramètres :

$$\frac{\text{Importance de la contamination bactérienne x virulence bactérienne}}{\text{Résistance de l'hôte}}$$

Importance de la contamination bactérienne

C'est un facteur à l'origine de la classification des différents types de chirurgie : propre, propre-contaminée, contaminée, infectée. Il a été montré que la contamination du site opératoire par plus de 10^5 bactéries par gramme de tissu augmentait considérablement le risque d'infection, alors qu'une contamination par moins de 10^5 bactéries par gramme de tissu n'en provoquait pas [18]. De plus, la présence d'un corps étranger facilite la survenue d'une infection, même avec un très petit nombre de bactéries [54, 59].

Virulence des bactéries

Elle a plusieurs expressions :

– production de toxines qui favorisent l'extension de l'infection ou la destruction des tissus ;

– libération d'endotoxines responsables de choc et d'effets systémiques ;

– inhibition de la phagocytose par production de polysaccharides capsulaires ;

– survie des bactéries fixées sur un support dans le biofilm, mécanisme universel de protection pour échapper à l'élimination, ici par les phagocytes ou par l'action des antibiotiques [11] ;

– survie prolongée de bactéries au métabolisme ralenti dans des cellules hôtes (cellules endothéliales et ostéoblastes) ou dans des tissus infectés (séquestres) qui permet la récidive [50, 55].

Résistance de l'hôte

Elle est difficilement modulable. De nombreux facteurs connus comme étant associés au risque d'infection postopératoire sont suspects de modifier la résistance de l'hôte à l'infection après certaines interventions. Certaines mesures au cours de l'intervention comme l'antibioprophylaxie et la dissection non traumatique des tissus diminuent le risque d'infection. Ces mesures ne peuvent pas être détaillées dans cet article.

BACTÉRIES RESPONSABLES DES INFECTIONS DU SITE OPÉRATOIRE EN CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE

Il est admis que la plupart des micro-organismes responsables des ISO contaminent directement le site chirurgical pendant l'intervention. Ils proviennent de la flore microbienne du patient, mais aussi de l'environnement inanimé (air, matériel, solutions) et du personnel en salle d'opération [35-37].

Flore microbienne du patient

Elle constitue un des principaux réservoirs de bactéries capables de contaminer le site opératoire.

Flore cutanée du site opératoire

Les bactéries cutanées sont vraisemblablement inoculées au cours de l'incision ou pendant l'intervention. Les staphylocoques (staphylocoques dorés et staphylocoques à coagulase négative) sont les bactéries le plus fréquemment responsables d'ISO. D'autres bactéries enfouies dans les couches profondes de la peau et ses annexes le sont également : *Propionibacterium acnes*,

Peptostreptococcus spp. [43, 56]. La préparation cutanée du site chirugical réduit notablement la flore superficielle, mais pas celle des couches profondes qui n'entre pas en contact avec les antiseptiques cutanés.

Foyer infectieux à distance du site opératoire

La contamination du site opératoire par voie sanguine ou lymphatique [52] doit être suspectée lorsque la bactérie responsable de l'infection est d'origine dentaire (streptocoques salivaires), digestive (*Streptococcus bovis I*, entérocoques, *Bacteroïdes*, cocci anaérobies...) ou urogénitale (streptocoques du groupe B). Le foyer doit être identifié formellement et traité si possible.

La méconnaissance de l'origine endogène de ces infections risque de faire attribuer l'ISO au chirurgien, si l'infection survient en postopératoire immédiat ou précoce. L'état cutané, dentaire ou urinaire d'un patient avant une chirurgie prothétique articulaire est facile à vérifier avant une intervention programmée. En revanche, il semble impossible d'examiner systématiquement le tube digestif de ces patients en l'absence d'un point d'appel.

Site opératoire anciennement infecté (ostéomyélite, ostéoarthrite, fracture ouverte, voire tuberculose)

L'infection considérée guérie car inactive depuis des années peut se réactiver après l'intervention, quelles que soient la durée de la rémission et la biologie préopératoire [33].

Bactéries étrangères au patient

Ces bactéries peuvent également contaminer directement le site opératoire. Elles sont véhiculées par le personnel, en particulier par l'équipe chirurgicale, mais également par l'environnement du bloc opératoire (air, eau, matériel, surfaces). Le respect rigoureux des règles de discipline du comportement de chacun, le contrôle permanent de la qualité de la stérilisation du matériel et du bon fonctionnement des installations du bloc et des salles d'opération sont à la base de la prévention.

Mains de l'équipe chirurgicale

Le double gantage après lavage chirurgical a l'avantage de limiter la transmission des micro-organismes des mains de l'équipe chirurgicale au patient et de prévenir la contamination des mains du personnel par le sang ou d'autres liquides biologiques du patient. Mais les gants sont une barrière imparfaite et des perforations sont très souvent constatées par les opérateurs.

Flore de la face, du cuir chevelu, du nez et de l'oropharynx

Le port d'une cagoule ou d'un bonnet en non-tissé est obligatoire. Le masque recouvre complètement le nez et la bouche : il limite l'aérosolisation des bactéries des voies aériennes supérieures et, associé à une protection oculaire, il protège des projections.

Air

Il contient des micro-organismes en suspension. Il existe une relation directe entre la contamination bactérienne de l'air et le pourcentage d'infection sur prothèses [35-37]. La concentration des bactéries en suspension dans l'air est proportionnelle à l'activité des personnes présentes dans la salle d'opération [44]. Pendant les interventions, les portes doivent être fermées et les mouvements du personnel limités. Plusieurs épidémies d'ISO ont été attribuées à une transmission aérienne par des soignants colonisés travaillant dans le bloc mais non directement impliqués dans l'intervention [7].

Casaques stériles

Les casaques stériles imperméables et renforcées aux points d'appui pour les chirurgiens doivent être utilisées.

Autres réservoirs

Le matériel, l'eau et les surfaces dans les salles d'opération sont exceptionnellement responsables d'ISO. Lorsqu'ils l'ont été, le matériel contaminé (pansements, bandages, solutions désinfectantes) entrait directement en contact avec le patient [40]. L'épidémie de spondylodiscites à *Mycobacterium xenopi* après chirurgie discale est tout à fait unique [19].

Microbiologie des infections du site opératoire en chirurgie osseuse

Les bactéries impliquées dans les ISO en chirurgie osseuse peuvent avoir un pouvoir pathogène établi de longue date ou être des bactéries généralement considérées comme non pathogènes mais qui peuvent agresser des patients aux défenses immunitaires perturbées.

PATHOGÈNES « PROFESSIONNELS »

Staphylococcus aureus, *Streptococcus* bêta-hémolytiques (des groupes A, B, C et G) et *Escherichia coli* sont généralement isolés dans les infections aiguës survenant à l'occasion d'une bactériémie ou d'une septicémie, soit précocement en postopératoire, soit tardivement sur du matériel implanté depuis longtemps.

PATHOGÈNES OPPORTUNISTES

Les bactéries les moins virulentes peuvent devenir pathogènes en présence de matériel volumineux ou en l'absence de défense de l'hôte (équation d'Altemeier). C'est ainsi que les commensaux cutanés tels que *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus hominis*, des corynébactéries ou des bactéries anaérobies des couches cutanées profondes comme *Propionibacterium* spp. ou *Peptostreptococcus* spp. ainsi que des bactéries saprophytes de l'environnement aquatique comme *Pseudomonas aeruginosa*, *Enterobacter* sp., *Acinetobacter*, voire des mycobactéries atypiques, peuvent provoquer d'authentiques infections. Les champignons (levures ou champignons filamenteux) sont rarement responsables d'infections sur matériel en chirurgie osseuse et seulement chez des patients sévèrement immunodéprimés (corticothérapie prolongée, néoplasie profonde, greffés).

ÉPIDÉMIOLOGIE BACTÉRIENNE

Staphylococcus aureus et *Staphylococcus epidermidis* (principal représentant des staphylocoques à coagulase négative) constituent 40 à 60 % des bactéries isolées, responsables d'ISO en chirurgie orthopédique ou post-traumatique [17, 18, 57]. Ils se partagent la première place dans toutes les séries et dans tous les types d'infections chroniques, avec ou sans matériel. L'incidence des infections à *Staphylococcus epidermidis* est croissante [2]. Dans 10 à 20 % des cas, ces ISO sont plurimicrobiennes. Les ISO peuvent être causées aussi bien par des bactéries multisensibles appartenant à la flore du malade que par des bactéries multirésistantes d'origine hospitalière ; l'incidence de ces dernières est préoccupante, aussi bien chez les bactéries à Gram positif qu'à Gram négatif [51].

SITUATION ÉPIDÉMIQUE

La découverte de cas groupés d'ISO dues à des bactéries traditionnellement impliquées dans les infections nosocomiales ou inhabituelles (deux cas suffisent) est généralement faite par le laboratoire de bactériologie. Le président du CLIN de l'établissement doit être immédiatement averti afin que des mesures soient prises dans le service pour couper la chaîne épidémique en fonction des données de la science du moment concernant le mode de transmission de la maladie (mains, eau, antiseptique, matériel...) et le réservoir naturel où se développe l'agent responsable de cette épidémie [9]. L'épidémie d'ISO peut être due aux mêmes bactéries

ou à des bactéries différentes. Dans le premier cas, il s'agit d'un réservoir unique ou d'une transmission croisée ; dans le second, l'augmentation de la fréquence des ISO est due à une mauvaise pratique à n'importe quel niveau de la préparation du patient ou de l'équipe chirurgicale ou pendant les soins postopératoires. Le C-CLIN régional est l'interlocuteur de choix dans une situation épidémique nécessitant une intervention extérieure. Il avertira immédiatement l'institut de veille sanitaire placé sous la tutelle du ministre chargé de la santé (loi du 1er juillet 1998).

Toutes les infections nosocomiales et en particulier les ISO survenant dans un établissement de soins public ou privé doivent être déclarées au CLIN de l'établissement.

Facteurs associés à l'infection du site opératoire

La connaissance des facteurs associés à l'ISO permet de stratifier des interventions facilitant la surveillance épidémiologique et, pour un patient donné, permet une conduite préventive personnalisée, destinée à diminuer le risque d'ISO. De très nombreux facteurs sont impliqués.

FACTEURS PROPRES AUX PATIENTS

Un risque accru d'infection postopératoire a été mis en évidence dès les toutes premières études américaines chez des patients ayant certains états pathologiques ou soumis à certaines thérapeutiques [40]. Ces facteurs sont :

– le diabète insulinorequérant ou non, surtout lorsque la glycémie n'est pas équilibrée [21] ; chez le diabétique, trois facteurs aggravent le risque d'ISO : l'obésité, l'existence d'un foyer infectieux à distance et la chirurgie de reprise [46] ;

– la dénutrition chronique sévère évaluée en fonction de la concentration sérique d'albumine (N > 35 g/L) et de la numération des lymphocytes (> 1 500/mm^3) [25] ;

– l'infection à distance (escarre, ulcère de jambe, mal perforant, ongle incarné, infection urinaire, dentaire, génitale, digestive ou pulmonaire) est un facteur de risque d'ISO ; l'infection doit être dépistée et éradiquée avant la pose d'une prothèse [16, 28] ;

– la polyarthrite rhumatoïde majore le risque d'infection après chirurgie prothétique d'un facteur deux par rapport à une autre pathologie rhumatismale [5, 23, 49] ;

– le remplacement d'une prothèse totale articulaire est un facteur de risque d'infection dans de nombreuses études ; le risque est huit fois plus grand que pour une première prothèse [6] ;

– un cancer sous-jacent [6]; il est probable que certaines tumeurs digestives sont responsables de bactériémies occultes et donc de l'ensemencement par voie hématogène du matériel de prothèse ; l'irradiation perturbe la cicatrisation et facilite l'infection secondaire, notamment après chirurgie des métastases rachidiennes ;

– l'infection antérieure, au niveau du site opératoire [33] ;

– les cicatrices multiples mal vascularisées, peu élastiques, rétractiles, parfois adhérentes à l'os, témoins d'interventions antérieures, sont responsables d'incidents cicatriciels à l'origine d'infections profondes [6, 23, 43] ;

– la corticothérapie et les immunosuppresseurs pourraient prédisposer à la survenue d'une ISO, mais les études sont contradictoires [6] ;

– le délai prolongé entre l'admission et l'intervention majore le risque infectieux [13] ; il est parfois difficile de savoir si ce risque est dû à un biais de sélection de malades ayant des pathologies associées ;

– le niveau de contamination du site opératoire (chirurgie propre-contaminée, contaminée, sale) est un facteur de risque d'ISO [41].

FACTEURS PROPRES À L'INTERVENTION

■ *Préopératoires*

La préparation cutanée du patient et du site opératoire, ainsi que le lavage chirurgical des mains et des avant-bras de l'équipe chirurgicale, ne peuvent pas être détaillés dans cet article. Leur importance est fondamentale. Ils comportent plusieurs temps qu'il faut respecter afin d'obtenir une décontamination superficielle optimale [10]. La préparation cutanée de l'opéré, le lavage chirurgical des mains et l'habillage sont des procédures qui doivent être écrites.

L'antibioprophylaxie administrée selon des règles précises quant à son horaire et sa durée d'administration a fait récemment l'objet d'une actualisation par la Société française d'anesthésie et de réanimation [53].

■ *Peropératoires*

Pendant l'intervention, de très nombreux facteurs peuvent être à l'origine d'infections postopératoires. Ces facteurs appartiennent à l'environnement de la salle d'opération, en particulier aux installations et au matériel utilisé. Il est impossible d'entrer dans le détail. La qualité des procédures de stérilisation du matériel et celle de l'air soufflé par le système de traitement d'air doivent être sous surveillance étroite ; ces derniers doivent subir un entretien régulier qu'il est important de connaître. Tout aussi capital dans la maîtrise du risque infectieux est le respect des règles générales d'hygiène des locaux et de l'asepsie par toute l'équipe. La technique chirurgicale, le respect des règles de la chirurgie atraumatique et l'expérience du chirurgien ont une importance qu'il est inutile de souligner.

■ *Postopératoires*

La période postopératoire comporte moins de risques infectieux que les périodes pré- et peropératoires. Néanmoins, certaines situations peuvent être à l'origine d'une contamination de la plaie opératoire, puis d'une infection.

Soins de la plaie opératoire

Dans tous les cas, le personnel soignant doit se laver les mains avant et après chaque soin de la plaie ou après tout contact avec la zone incisée. Un pansement stérile est mis en place pour 24 à 48 heures. Il doit rester sec et être maintenu en place lors de la toilette. Il n'y a pas de consensus ni de recommandations pour l'utilisation d'un pansement au-delà de 48 heures, mais le bon sens fait recouvrir d'un pansement stérile, après désinfection cutanée, toute incision qui ne donne pas l'impression que ses bords sont soudés solidement. L'aspect de la cicatrice doit être consigné par écrit dans le dossier de soins après chaque pansement.

Hématome postopératoire

Excellent milieu de culture, il majore la souffrance des tissus environnants, diminue les défenses immunitaires locales et empêche les antibiotiques et les anticorps de pénétrer dans cette zone [45]. Un volumineux hématome est une indication à la reprise chirurgicale rapide pour éviter une infection ou pour permettre de la traiter efficacement.

Drains de Redon

Le drainage du site opératoire est assuré par les drains aspiratifs dont l'efficacité maximale est d'environ 24 heures [58]. Des bactéries cutanées peuvent pénétrer par l'orifice cutané le long des Redon. La culture systématique des extrémités de Redon en chirurgie propre est contestée en raison de la difficulté de retirer le Redon sans toucher la peau et des problèmes d'interprétation du résultat bactériologique [29].

Infections superficielles

C'est un facteur de risque d'infections profondes reconnu par la plupart des études [6, 55]. Elles peuvent être consécutives à un mauvais affrontement cutané ou à une nécrose superficielle de la cicatrice.

Réinterventions précoces

L'évacuation d'un hématome, la réduction sanglante d'une luxation de prothèse de hanche, toutes les complications postopératoires qui nécessitent une réintervention précoce majorent le risque d'infection [55]. Toute réintervention précoce doit être encadrée par une antibioprophylaxie qui ne peut plus être celle utilisée lors de la première intervention, mais adaptée à l'écologie du service [53].

Évaluation du risque d'infections du site opératoire

CONCEPTS

Degré de contamination du site opératoire

Pour évaluer le risque infectieux postopératoire, les enquêtes épidémiologiques jusqu'en 1980 ne tenaient compte que de la contamination du site opératoire. Des écarts considérables pour une même classe d'intervention existaient entre les services participant aux études *(tableau IV)*. Ce paramètre, à lui seul, a été rapidement considéré comme inadapté pour évaluer le risque infectieux chez des patients en mauvais état général ou après la pose de matériel.

Index SENIC

L'étude SENIC (*study on the efficacy of nosocomial infection control*) réalisée par les CDC, d'abord en 1970 puis en 1975-1976 chez plus de 100 000 patients, a permis à Haley et al [27] en 1985 d'identifier quatre facteurs de risque d'ISO permettant, pour un patient donné, de prédire le risque d'ISO deux fois mieux que le degré de contamination du site opératoire. Ces quatre facteurs étaient :

– une chirurgie abdominale ;

– une durée d'intervention supérieure à 2 heures ;

– une chirurgie contaminée ou sale ;

– l'existence d'au moins trois autres pathologies chez le patient.

Chaque facteur avait un coefficient de 1. L'index de risque du patient était calculé en additionnant les coefficients correspondant aux facteurs présents : risque bas (= 0), risque moyen (= 1), risque élevé (= 2, 3 ou 4). Le risque d'ISO était fonction de l'index de risque propre au patient et de la contamination du site opératoire. Par exemple, le risque infectieux en chirurgie propre pour un patient à faible risque d'infection est de 1,1 % alors que pour un patient ayant un risque élevé (index 4) il est de 15,8 % *(tableau VI)*.

***Tableau VI. – Taux d'infections du site opératoire en fonction de la classe de chirurgie et de l'index de risque du patient* [27].**

Classe de chirurgie	Taux d'infections du site opératoire			
	Résultats globaux	Index de risque du patient(1)		
		Bas (0)	Moyen (1)	Élevé (2, 3 ou 4)
Propre (I)	2,9 %	1,1 %	-	15,8 %
Propre-contaminée (II)	3,9 %	0,6 %	-	17,7 %
Contaminée (III)	8,5 %	-	4,5 %	23,5 %
Sale (IV)	16 %	-	6,7 %	27,4 %

(1) Établi par les Centers for Disease Control, selon l'existence de quatre facteurs de risque, de coefficient 1 :
- chirurgie abdominale ;
- durée d'intervention supérieure à 2 heures ;
- chirurgie sale ou contaminée ;
- association d'au moins trois autres pathologies.

***Tableau VII. – Taux d'infections du site opératoire en fonction de l'index de risque NNIS (National Nosocomial Infection Surveillance) et de la classe de la chirurgie* [14].**

Index NNIS(1)	Taux d'infections (%)				
	Toutes chirurgies confondues	Type de chirurgie			
		Classe I	Classe II	Classe III	Classe IV
0	1,5	1	2,1	-	-
1	2,9	2,3	4	3,4	3,1
2	6,8	5,4	9,5	6,8	8,1
3	13,0	-	-	13,2	12,8

(1) Index NNIS : c'est la somme des coefficients attribués pour l'existence :
- d'un stade ASA égal à 2, 3 ou 4 (coefficient 1) ;
- d'une chirurgie contaminée ou sale (coefficient 1) ;
- d'une durée d'intervention supérieure au 75e percentile d'une durée moyenne calculée sur des milliers d'interventions du même type (coefficient 1).

Index NNIS

Quelques années plus tard, la modification par les CDC de l'index SENIC aboutit à la création de l'index de risque NNIS permettant pour une même intervention des comparaisons du taux d'ISO entre services, chirurgiens, et si besoin à des époques différentes, en tenant compte des pathologies des patients et d'autres facteurs de risque [14]. L'index NNIS possède trois variables indépendantes identifiées par des analyses multivariées comme étant associées de façon significative à la survenue d'une ISO. Elles sont au sens strict des « facteurs de risque » d'infection, et un coefficient égal à 1 leur a été attribué. Ces trois variables sont :

– un score ASA(1) de 3, 4 ou 5 ;

– une durée d'intervention supérieure à un temps T déterminé sur des centaines de milliers d'interventions ;

– une chirurgie contaminée ou sale.

L'index NNIS (de 0 à 3) est calculé en additionnant les coefficients correspondant aux variables présentes *(tableau VII)*. Par exemple, le risque infectieux en chirurgie propre (classe I) est de 1 % pour un patient ayant un index NNIS de 0, alors qu'il est de 5,4 % pour un patient ayant un index NNIS de 2.

La surveillance des ISO par les CDC sur une période allant de 1986 à 1998 révèle que dans la chirurgie des prothèses de hanche, le risque infectieux moyen est de 0,69 pour un patient qui a un index NNIS égal à 0, mais passe à 1,7 si l'index NNIS est égal à 1, 2 ou 3 *(tableau VIII)* [32].

PROBLÈMES

Il est bien évident que la validité des résultats obtenus dépend étroitement de la compétence du personnel utilisé pour recueillir les informations et de la qualité de celles-ci. Les variables utilisées dans l'index NNIS semblent simples au premier abord. Le degré de contamination du site opératoire n'est pas si évident qu'il en a l'air : rien que pour classer la contamination du site opératoire, on a montré qu'une équipe chirurgicale évaluait cette contamination avec une précision de 88 % [40]. Aucune étude n'a été réalisée sur la précision des données concernant le score ASA (qui peut être surestimé), ni sur la durée de l'intervention.

L'index NNIS n'est vraisemblablement pas suffisant pour déterminer le risque d'une ISO pour tous les types d'interventions chirurgicales. Il est probable qu'une association de facteurs de risque spécifiques aux patients qui subissent l'intervention est plus prédictive. Un index de risque infectieux adapté à la chirurgie osseuse reste à déterminer.

Récemment, dans une étude cas-témoin, Berbari et al [6] ont déterminé les facteurs de risque d'infection après chirurgie

(1)ASA 1 : Patient ne présentant aucune atteinte d'une grande fonction.
ASA 2 : Patient présentant une atteinte systémique isolée sans retentissement fonctionnel.
ASA 3 : Patient présentant une atteinte systémique isolée avec retentissement fonctionnel.
ASA 4 : Patient présentant une affection systémique isolée menaçant le pronostic vital.
ASA 5 : Patient moribond.

Tableau VIII. – Taux d'infections du site opératoire (ISO) en chirurgie osseuse. Chiffres des Centers for Disease Control (CDC) [32].

Type d'intervention *(n)*	Hôpitaux *n*	Taux moyen d'ISO (%)				Percentile(1)	
		Index NNIS					
		0	1	2	3	50 %	75 %
Amputation (6 260)	36	4,57	4,57	4,57	4,57	2,92	4,78
Arthrodèse vertébrale (5 995)	35	1,33	-	-	-	0,27	1,93
Arthrodèse vertébrale (3 625)	35	-	3,06	-	-	2,22	4,10
Réduction de fracture ouverte (8 309)	51	0,81	-	-	-	0,00	1,19
Réduction de fracture ouverte (11 558)	60	-	1,44	-	-	1,01	1,64
Réduction de fracture ouverte (2 615)	35	-	-	2,91	2,91	2,40	4,38
Prothèse de hanche (4 504)	51	0,69	-	-	-	0,00	1,18
Prothèse de hanche (10 873)	84	-	1,7	1,7	1,7	0,99	2,63
Prothèse de genou (5 601)	59	0,87	-	-	-	0,00	1,46
Prothèse de genou (7 510)	72	-	1,23	-	-	1,00	1,71
Prothèse de genou (2 314)	36	-	-	1,77	1,77	1,37	3,33
Laminectomie (9 702)	57	0,67	-	-	-	0,00	0,98
Laminectomie (6 686)	53	-	1,36	-	-	0,58	2,39
Laminectomie (1 919)	30	-	-	2,4	2,4	1,68	3,19
Autres interventions sur le squelette (18 176)	38	0,71	0,71	-	-	0,49	1,13
Autres interventions sur le squelette (1 598)	20	-	-	2,13	2,13	0,49	2,94

NNIS : National Nosocomial Infection Surveillance.
(1) Percentile 50 % (ou 75 %) signifie que 50 % (ou 75 %) des hôpitaux ont des pourcentages d'ISO inférieurs au chiffre figurant dans la colonne.

prothétique de la hanche ou du genou sur une période de 23 ans à la Mayo Clinic. L'analyse multivariée a mis en évidence quatre facteurs prédictifs d'infection de la prothèse :

– une infection superficielle du site opératoire ;

– un index NNIS de 1 ou de 2 ;

– une néoplasie ;

– des antécédents d'arthroplastie sur la même articulation.

Prévention des infections du site opératoire et recommandations

SURVEILLANCE

Haley a montré que le retour de l'information vers les chirurgiens participant à l'étude avait fait diminuer les ISO de 35 % [27]. La surveillance sensibilise les équipes chirurgicales, médicales et paramédicales ; elle mobilise les moyens, permet d'améliorer l'hygiène hospitalière et la prise en charge globale du patient. Le contrôle de la stérilisation des dispositifs médicaux et leur maintien dans cet état fait partie intégrante de cette surveillance qui doit être permanente. L'établissement de santé doit pouvoir apporter la preuve du respect strict des données acquises de la science en matière de stérilisation, d'asepsie et du contrôle de la qualité de l'environnement (fiches techniques, contrôle de qualité, évaluation périodique des protocoles) [9]. La surveillance des ISO n'est pas réservée aux patients subissant une chirurgie propre, mais concerne également les autres types de chirurgie. Elle fait partie intégrante de la lutte contre les infections nosocomiales et ne saurait être négligée. Elle devrait être effectuée pour tous les patients opérés pendant leur séjour à l'hôpital mais également après leur sortie, même s'il s'agit d'une chirurgie ambulatoire. En chirurgie osseuse, elle doit s'effectuer à long terme et est difficile à appliquer. Elle peut être effectuée directement par le chirurgien ou le personnel de soins qualifié qui examine la cicatrice, mais également indirectement, à partir des renseignements provenant du laboratoire de microbiologie. Les deux méthodes devraient être associées.

PRÉVENTION

Elle repose sur un ensemble de mesures primordiales mises en œuvre avant, pendant et après l'intervention pour réduire la contamination du site opératoire, minimiser les facteurs locaux prédisposant à l'infection, adopter les meilleures techniques chirurgicales et améliorer ou suppléer les mécanismes de défenses de l'hôte (antibioprophylaxie, par exemple).

RECOMMANDATIONS

Elles reposent sur des constatations scientifiques, des justifications théoriques et parfois sur la tradition. Les recommandations des CDC en 1999 [40] figurent dans le tableau *IX* et sont réparties en quatre catégories :

– IA : mesures fortement recommandées et étayées par des études expérimentales, cliniques ou épidémiologiques bien documentées ;

– IB : mesures fortement recommandées soutenues par quelques études expérimentales, cliniques ou épidémiologiques ou basées sur un raisonnement pertinent ;

– II : mesures recommandées soutenues par quelques études cliniques ou épidémiologiques ou basées sur un raisonnement théorique ;

– III : pas de recommandation ; problème non résolu : pratique pour laquelle il n'y a pas de consensus.

Conclusion

Beaucoup de travail reste à faire dans la lutte contre les infections nosocomiales et en particulier contre les ISO. L'élaboration et la diffusion de recommandations de bonne pratique d'hygiène, l'amélioration de la formation en hygiène hospitalière, le renforcement des dispositifs de lutte contre les infections nosocomiales et la mise en place d'action de surveillance des ISO comme de maîtrise des phénomènes de résistance aux antibiotiques doivent mobiliser l'ensemble du personnel en permanence.
L'ISO est le résultat d'un défaut des systèmes de prévention de l'infection postopératoire dans la préparation cutanée et générale du patient à l'intervention, d'une carence dans le respect des règles d'asepsie au bloc opératoire ou pendant les soins postopératoires, mais elle peut être aussi liée à une complication postopératoire qu'il n'a pas été possible d'éviter et qu'il importera peut-être de démontrer devant une juridiction. La connaissance des facteurs de risque d'infection propres à chaque patient doit permettre d'aboutir à une méthodologie de la prise en charge des patients afin de limiter la survenue des infections postopératoires ou de celles qui sont secondaires à un foyer infectieux méconnu.
Le contrat entre le chirurgien et son client comporte pour le praticien l'engagement de donner au patient des soins attentifs et consciencieux conformes aux « données acquises de la science » et présentant la sécurité à laquelle le patient peut légitimement s'attendre. L'établissement de santé et le médecin sont tenus à une obligation de moyens en ce qui concerne la sécurité de leurs patients. Cette sécurité est assurée par un ensemble de dispositifs, de matériel, de techniques

qui doivent être exempts de tout défaut susceptible de créer un danger. La Cour de cassation a rendu trois arrêts le 29 juin 1999 stipulant que les établissements de santé ont une obligation de « sécurité de résultat dont ils ne peuvent se libérer qu'en rapportant la preuve d'une cause étrangère ». Les caractéristiques jurisprudentiels de cette « cause étrangère » laissent présumer que les responsabilités des établissements privés et des praticiens y exerçant seront engagées dans la majorité des cas. Quant à la jurisprudence administrative qui intéresse le secteur public, le Conseil d'État a précédé la Cour de cassation en ajoutant pour l'infection nosocomiale, la notion de « responsabilité sans faute ».

Tableau IX. – Recommandations générales adaptées de celles des Centers for Disease Control (CDC) pour la prévention des infections du site opératoire (ISO) [40].

Recommandation	Niveau
Préparation préopératoire du patient	
• Traitement de toutes les infections à distance avant l'intervention	(IA)
• Hospitalisation préopératoire la plus courte possible	(IA)
• Contrôle de la glycémie (< 2 g/L pendant l'intervention et 48 h après)	(IB)
• Arrêt du tabac recommandé dans le mois qui précède l'intervention	(IB)
• Arrêt d'un traitement avec des stéroïdes	(III)
• Rééquilibration nutritionnelle du patient dénutri	(II)
• Réduction de poids chez l'obèse	(II)
• Douche la veille au soir et le matin de l'intervention du corps et des cheveux avec un savon antiseptique et un gant à usage unique	(IB)
• Ne pas dépiler à moins que les poils interfèrent avec l'incision	(IA)
• Si dépilation nécessaire, utiliser une tondeuse électrique juste avant l'intervention (pas la veille au soir) ou une crème dépilatoire	(IA)
• Nettoyage et lavage cutanés minutieux pour éliminer une contamination cutanée avant la préparation antiseptique cutanée	(IB)
• Préparation cutanée préopératoire en cercles concentriques allant du centre vers la périphérie suffisamment étendue pour étendre l'incision ou permettre la pose de drains	(IB)
• Antisepsie cutanée par :	(IB)
- alcool (70-92 %)	
- chlorhexidine 4 % (Hibiscrub®), ou à 0,5 % en alcool base (Hibitane® champ)	
- iode/iodophores	
- habituellement à 10 % en solution acqueuse (Bétadine® dermique)	
Préparation des mains et des avant-bras de toute l'équipe chirurgicale	
• Ongles courts et naturels, pas d'ongles artificiels	(IB)
• Port de vernis à ongles	(III)
• Pas de bijoux aux mains et aux bras	(II)
• Nettoyage des ongles avant le premier lavage chirurgical de la journée	(II)
• Lavage et brossage chirurgicaux préopératoires des mains et des avant-bras avant de toucher aux champs stériles, aux instruments stériles et à la peau du patient préparé :	(IB)
- lavage et brossage chirurgical des mains et des avant-bras jusqu'aux coudes pendant de 2 à 5 minutes avec le savon antiseptique approprié	(IB)
- rinçage, mains en l'air, en pliant les coudes	(IB)
- séchage des mains et des avant-bras avec un champ stérile	(IB)
• Revêtir une casaque stérile puis les gants stériles	(IB)
Antibioprophylaxie	
• Choix de l'antibiotique en fonction des bactéries le plus souvent impliquées dans les ISO pour l'intervention considérée	(IA)
• Administration IV de l'antibiotique à dose thérapeutique	(IA)
• Administration de l'antibiotique pas plus de 2 heures avant l'incision initiale de façon à avoir des concentrations bactéricides dans le sérum et les tissus, à l'incision	(IA)
• Maintenir des concentrations thérapeutiques pendant toute l'intervention et si besoin quelques heures après la fermeture de l'incision	(IA)
• Ne pas prolonger l'antibioprophylaxie en postopératoire	(IB)
• Doses supplémentaires d'antibioprophylaxie :	
- si durée de l'intervention supérieure à la demi-vie estimée de l'antibiotique utilisé	(IB)
- si intervention hémorragique	(IB)
- si intervention chez l'obèse	(IB)
• L'utilisation de la vancomycine en routine en antibioprophylaxie est à éviter	(IB)
Environnement de la salle d'opération	
Ventilation	
• Maintien d'une pression positive en salle d'opération par rapport aux couloirs	(IB)
• Renouvellement minimal de 15 volumes d'air par heure dont trois sont de l'air neuf	(IB)
• Filtration de tout l'air admis sur filtres adaptés et normalisés	(IB)
• Entrée de l'air par le plafond et extraction au niveau du sol	(IB)
• Limitation des entrées en salle d'opération	(IB)
• Fermeture des portes pendant l'intervention	(IB)
• Utilisation d'un flux laminaire et d'ultraviolets	(III)
Nettoyage et désinfection des surfaces	
• Si salissures visibles ou contamination par du sang ou d'autres liquides biologiques, pendant l'intervention, nettoyage avec un nettoyant-désinfectant validé avant la prochaine intervention	(IB)
• Ne pas faire de nettoyage ou de désinfection particuliers après une intervention de type contaminée ou sale-infectée	(IB)
• Pas d'efficacité démontrée des tapis collants à l'entrée du bloc opératoire pour diminuer le risque d'ISO	(IB)
• Nettoyage humide-désinfectant du sol après la dernière intervention du jour ou de la nuit avec un produit nettoyant-désinfectant validé	(II)
• En l'absence de souillures visibles, désinfection entre deux interventions sur les surfaces et l'équipement	(III)
Prélèvements bactériologiques	
• Ne pas faire de prélèvements systématiques. Faire des prélèvements d'air et de surfaces uniquement dans un contexte épidémique	(IB)

Tableau IX (suite). – Recommandations générales adaptées de celles des Centers for Disease Control (CDC) pour la prévention des infections du site opératoire (ISO) [40]**.**

Recommandation	Catégorie
Environnement de la salle d'opération (suite)	
Stérilisation des instruments chirurgicaux	
• Stériliser tous les instruments selon les recommandations des bonnes pratiques	(IB)
• Ne « flasher » les instruments uniquement qu'en cas d'urgence	(IB)
• Ne pas utiliser la stérilisation « flash » pour restériliser des instruments en routine	(IB)
Habillement et champs	
• Changer d'habits lorsqu'ils sont contaminés de façon visible	(IB)
• Porter une cagoule ou une charlotte qui recouvre complètement la chevelure en entrant dans la salle d'opération	(IB)
• Port du masque recouvrant le nez et la bouche en entrant dans la salle d'opération si les instruments sont sortis ou si l'intervention a commencé	(IB)
• Le port de surchaussures n'a pas d'influence directe dans la prévention des ISO	(IA)
• L'équipe chirurgicale doit porter des gants stériles après avoir revêtu la casaque stérile	(IB)
• Utiliser des casaques et des champs imperméables qui sont une barrière lorsqu'ils sont humides	(IB)
Pas de recommandations sur :	
- comment et où laver les tenues de bloc	(III)
- limitation de l'utilisation de la tenue de bloc	(III)
- utilisation d'une surblouse en cas de sortie du bloc en tenue de bloc	(III)
Pratique de l'anesthésie	
• Comportement des anesthésistes conformes aux mesures prises pour le contrôle des ISO	(IA)
Technique chirurgicale	
• Manipulation la moins traumatisante possible des tissus, effectuer l'hémostase, minimiser la dévitalisation des tissus, la pose de matériel étranger (sutures, tissus carbonisés ou débris nécrotiques) et la création d'espaces morts dans le champ opératoire	(IB)
• Si le site opératoire est très contaminé, utiliser une technique de fermeture différée ou laisser ouvert	(IB)
• Si le drainage est nécessaire, utiliser un système d'aspiration clos	(IB)
En postopératoire soins de l'incision	
• Protéger la cicatrice avec un pansement stérile pendant 24 à 48 heures. Vérifier qu'il reste sec et qu'il n'est pas enlevé au cours de la toilette	(IB)
• Se laver les mains avec un antiseptique avant et après avoir refait le pansement	(IB)
• Pour les incisions laissées ouvertes, changement des pansements avec une technique stérile	(II)
• Éducation du patient ou de la famille pour faire des soins corrects de la cicatrice et détecter des signes d'infection et où les rapporter	(II)
• Protection de la cicatrice avec un pansement au-delà de 48 heures, et date à partir de laquelle le patient peut prendre un bain ou une douche avec une cicatrice non couverte	(III)
Surveillance des ISO	
• Utiliser les définitions du CDC pour identifier les ISO parmi les patients hospitalisés ou en HAD	(IB)
• Pour les patients hospitalisés, utiliser l'observation directe et/ou indirecte pendant l'hospitalisation et prévoir un système de surveillance après la sortie	(IB)
• Pour les patients en HAD, utiliser une méthode qui tient compte des moyens et des données disponibles	(IB)
• Pour effectuer la surveillance des ISO après une intervention précise, utiliser une méthode qui tient compte des moyens et des données disponibles	(IB)
• Pour chaque patient ayant subi une intervention sous surveillance, tenir compte des variables associées à un risque accru d'ISO (classe d'intervention, ASA, durée opératoire)	(IB)
• Détermination de la classe d'intervention à la fin de l'intervention par un membre de l'équipe chirurgicale	(II)
• Analyser régulièrement les taux d'ISO en fonction des types d'interventions et des variables prédictives du risque d'ISO (stratification du taux d'ISO)	(IB)
• Présentation régulière à l'équipe chirurgicale des taux d'ISO. La fréquence est fonction des objectifs locaux à atteindre et des initiatives prises pour le contrôle continu de l'amélioration de la qualité	(IB)

IA et B : mesures fortement recommandées.
II : mesures recommandées.
III : pas de recommandations.
IV : intraveineux ; HAD : hospitalisation à domicile.

Références

[1] Altemeier WA, Burke JF, Pruitt BA, Sandusky WR. Manual on control of infections in surgical patients. Philadelphia : JB Lippincott, 1976 : 29-30

[2] An YH, Friedman RJ. Prevention of sepsis in total joint arthroplasty. *J Hosp Infect* 1996 ; 33 : 93-108

[3] ARECLIN et DRASS Nord Pas-de-Calais. Enquête de prévalence des infections sur matériel orthopédique. Octobre 1998

[4] Barrack RL. Economics of the infected total knee replacement. *Orthopedics* 1996 ; 19 : 780-782

[5] Bengtson S, Knutson K. The infected knee arthroplasty. A 6 year follow-up of 357 cases. *Acta Orthop Scand* 1991 ; 62 : 301-311

[6] Berbari EF, Hanssen AD, Duffy MC, Steckelberg JM, Ilstrup DM, Harmsen WS et al. Risk factors for prosthetic joint infection: case-control study. *Clin Infect Dis* 1998 ; 27 : 1247-1254

[7] Berkelman RL, Martin D, Graham DR. Streptococcal wound infection caused by a vaginal carrier. *JAMA* 1982 ; 247 : 2680-2682

[8] Capen DA, Calderone RR, Green A. Perioperative factors for wound infections after lower back fusions. *Orthop Clin North Am* 1996 ; 27 : 83-86

[9] Comité technique national des infections nosocomiales. 100 recommandations pour la surveillance et la prévention des infections nosocomiales (2e éd). Document émanant du ministère de l'Emploi et de la Solidarité, 1998

[10] Conseil supérieur d'hygiène publique de France. Groupe de travail « Infections nosocomiales » 100 recommandations pour la surveillance et la prévention des infections nosocomiales. *Bull Epidemiol Hebd* 1992 : 1-64

[11] Costerton JW, Cheng KJ, Geesey GG, Ladd TI, Nickel JC, Dasgupta M et al. Bacterial biofilms in nature and disease. *Ann Rev Microbiol* 1987 ; 41 ; 435-464

[12] Cruse PJ. Wound infection surveillance. *Rev Infect Dis* 1981 ; 4 : 734-737

[13] Cruse PJ, Foord R. The epidemiology of wound infection. A 10-year prospective study of 62 939 wounds. *Surg Clin North Am* 1980 ; 60 : 27-40

[14] Culver DH, Horan TC, Gaynes RP, Martone WJ, Jarvis WR, Emori TG et al. Surgical wound infection rates by wound class, operative procedure and patient risk index. *Am J Med* 1991 ; 91 (suppl 3B) : 152S-157S

[15] Dacquet V. Période post-opératoire. Prévention des infections en chirurgie orthopédique et traumatologique. Guide pour la rédaction des procédures. Paris : Tirésias, 1998 : 111-118

[16] Deacon JM, Pagliaro AJ, Zelicof SB, Horowitz HW. Current concepts review: prophylactic use of antibiotics for procedures after total joint replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1755-1770

[17] Dellinger EP. Surgical infections and choice of antibiotics. In : Sabiston DC, Lyerly HK eds. Sabiston text book of surgery. The biological basis of modern surgical practice. Philadelphia : WB Saunders, 1997 : 264-280

[18] Dellinger EP, Miller SD, Wertz MJ, Grypma M, Droppert B, Anderson PA. Risk of infection after open fracture of the arm or leg. *Arch Surg* 1988 ; 123 : 1320-1327

[19] Desplaces N. Infections à germes rares après chirurgie du rachis. In : Échecs et complications de la chirurgie du rachis. Chirurgie de reprise. Montpellier : Sauramps Médical, 1996 : 70-75

[20] Doyon F, Evrard J, Mazas F, Hill C. Long-term results of prophylactic cefazolin versus placebo in total hip replacement. *Lancet* 1987 ; 1 : 860

[21] England SP, Stern SH, Insall JN, Windsor RE. Total knee arthroplasty in diabetes mellitus. *Clin Orthop* 1990 ; 260 : 130-134

[22] Espehaug B, Engesaeter LB, Vollset SE, Havelin LI, Langeland N. Antibiotic prophylaxis in total hip arthroplasty. Review of 10 905 primary cemented total hip replacements reported to the norwegian arthroplasty register,1987 to1995. *J Bone Joint Surg Br* 1997 ; 79 : 590-595

[23] Fitzgerald RH. Total hip arthroplasty. Prevention and diagnosis. *Orthop Clin North Am* 1992 ; 23 : 259-264

[24] Garner JS, Jarvis WR, Emori TG, Horan TC, Hughes JM. CDC definitions for nosocomial infections, 1988. *Am J Infect Control* 1988 ; 16 : 128-140

[25] Greene KA, Wilde AH, Stulberg BN. Preoperative status of total joint patients. Relationship to postoperative wound complications. *J Arthroplasty* 1991 ; 6 : 321-325

[26] Gustilo RB, Merkow RL, Templeman D. Current concepts review. The management of open fractures. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 299-304

[27] Haley RW, Culver DH, Morgan M, White JW, Emori TG, Hooton TM. Identifying patients at high risk of surgical wound infection. A simple multivariate index of patient susceptibility and wound contamination. *Am J Epidemiol* 1985 ; 121 : 206-215

[28] Hanssen AD, Osmon DR, Nelson CL. Prevention of deep periprosthetic joint infection. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 458-471

[29] Hill C, Flamant R, Mazas J, Evrard J. Prophylactic cefazolin versus placebo in total hip replacement. *Lancet* 1981 ; 1 : 795-797

[30] Holtz TH, Wenzel RP. Postdischarge surveillance for nosocomial wound infection: a brief review and commentary. *Am J Infect Control* 1992 ; 20 : 206-213

[31] Horan TC, Gaynes RP, Martone WJ, Jarvis WR, Emori TG. CDC definitions of nosocomial surgical site infections, 1992: a modification of CDC definitions of surgical wound infections. *Infect Control Hosp Epidemiol* 1992 ; 13 : 606-608

[32] Hospital infection program, national center for infectious diseases. National Nosocomial Infections surveillance (NNIS) System Report, Data summary from October 1986-April 1998, issued June 1998. Centers for Disease Control and Prevention. Adresse internet: http://www.cdc.gov/ncid/hip/NNIS/sar98net.PDF/

[33] Jerry GJ, Rand JA, Ilstrup D. Old sepsis prior to total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1988 ; 236 : 135-140

[34] Levi AD, Dickman CA, Sonntag VK. Management of postoperative infections after spinal instrumentation. *J Neurosurg* 1997 ; 86 : 875-880

[35] Lidwell OM, Lowbury EJL, Whyte W, Blowers R, Stanley SJ, Lowe D. Bacteria isolated from deep joint sepsis after operation for total hip or knee replacement and the sources of the infections with *Staphylococcus aureus*. *J Hosp Infect* 1983 ; 4 : 19-29

[36] Lidwell OM, Lowbury EJL, Whyte W, Blowers R, Stanley SJ, Lowe D. Airborne contamination of wounds in joint replacement operations: the relationship to sepsis rates. *J Hosp Infect* 1983 ; 4 : 111-131

[37] Lidwell OM, Lowbury EJL, Whyte W, Blowers R, Stanley SJ, Lowe D. Infection and sepsis after operations for total hip or knee joint replacement: influence of ultraclean air, prophylactic antibiotics and other factors. A randomized study. *J Hyg Cambridge* 1984 ; 93 : 505-529

[38] Lonstein JE. Management of postoperative spine infections. In : Gustilo RB, Gruninger RP, Tsukayama DT eds. Orthopaedic infection: diagnosis and treatment. Philadelphia : WB Saunders, 1989 : 243-249

[39] Lortat-Jacob A. Infections post-opératoires des fractures du col du fémur. In : Lortat-Jacob A éd. Infection osseuse post-traumatique. Paris : Masson, 1992 : 91-101

[40] Mangram AJ, Horan TC, Pearson ML, Silver LC, Jarvis WR. The hospital infection control practices advisory committee. Special report: guidelines for prevention of surgical site infection, 1999. *Infect Control Hosp Epidemiol* 1999 ; 20 : 250-280

[41] National academy of sciences, national research council, division of medical sciences, ad hoc committee on trauma. Postoperative wound infections: the influence of the ultraviolet irradiation of the operating room and of other various factors. *Ann Surg* 1964 ; 160 : 1-192

[42] National nosocomial infections surveillance (NNIS) system. National Nosocomial Infections Surveillance System report, data summary from october 1986-april 1996, issued may 1996. *Am J Infect Control* 1996 ; 24 : 380-388

[43] Nelson CL. Prevention of sepsis. *Clin Orthop* 1987 ; 222 : 66-72

[44] Nelson JP. Prevention of postoperative infection by airborne bacteria. In : Gustilo RB, Gruninger RP, Tsukayama DT eds. Orthopaedic infection: diagnosis and treatment. Philadelphia : WB Saunders, 1989 : 75-80

[45] Norden CW. Antibiotic prophylaxis in orthopedic surgery. *Rev Infect Dis* 1991 ; 13 (suppl 10) : S842-S846

[46] Papagelopoulos PJ, Idusuyi OB, Wallrichs BS, Morrey BF. Long-term outcome and survovorship analysis of primary total knee arthroplasty in patients with diabetes mellitus. *Clin Orthop* 1996 ; 330 : 124-132

[47] Patzakis MJ, Wilkins J. Factors influencing infection rates in open fracture wounds. *Clin Orthop* 1989 ; 243 : 36-40

[48] Perry JW, Montgomerie JZ, Swank S, Gilmore DS, Maeder K. Wound infections following spinal fusion with posterior segmental spinal instrumentation. *Clin Infect Dis* 1997 ; 24 : 558-561

[49] Poss R, Maloney JP, Edwald FC, Thomas WH, Bate NJ, Hartness C et al. Six to 11-year results of total hip arthroplasty in rheumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1984 ; 182 ; 109-116

[50] Proctor RA, Balwit JM, Vesga O. Variant subpopulations of *Staphylococcus aureus* as cause of persistent and recurrent infections. *Infect Agents Dis* 1994 ; 3 : 302-312

[51] Schaberg DR, Culver DH, Gaynes RP. Major trends in the microbial etiology of nosocomial infection. *Am J Med* 1991 ; 91 (suppl 3B) : 72S-75S

[52] Schmalzried TP, Amstutz HC, Au MK, Dorey FJ. Etiology of deep sepsis in total hip arthroplasty: the significance of hematogenous and recurrent infections. *Clin Orthop* 1992 ; 280 : 200-207

[53] Société française d'anesthésie et de réanimation. Recommandations pour la pratique de l'antibioprophylaxie en chirurgie. Actualisation 1999. *Lettre Infect* 1999 ; XIV : 205-213

[54] Southwood RT, Rice JL, McDonald PJ, Hackendorf PH, Rozenbilds MA. Infection in experimental hip arthroplastres. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67-B : 227-231

[55] Surin VV, Sundholm K, Bachman L. Infection after total hip replacement. With special reference to discharge from the wound. *J Bone Joint Surg Br* 1983 ; 65 : 412-418

[56] Whyte W, Hodgson R, Tinkler J, Graham J. The isolation of bacteria of low pathogenicity from faulty orthopaedic implants. *J Hosp Infect* 1981 ; 2 : 219-230

[57] Wilkins J, Patzakis M. Choice and duration of antibiotics in open fractures. *Orthop Clin North Am* 1991 ; 22 : 433-437

[58] Willet KM, Simmons CD, Bentley G. The effect of succion drains after total hip arthroplasty. *J Bone Joint Surg Br* 1988 ; 70 : 607-610

[59] Zimmerli W, Waldvogel FA, Vaudaux PE, Nydegger UE. Pathogenesis of foreign body infections: description and characteristics of an animal model. *J Infect Dis* 1982 ; 146 : 487-496

Inflammation rhumatismale

A. Binard, A. Saraux

La réponse inflammatoire est une réaction de défense de l'organisme face à une agression. En rhumatologie, elle tient une place particulière par ses conséquences directes articulaires et indirectes sur le métabolisme osseux. Notre objectif est de décrire les différents acteurs de l'inflammation (cellules ou médiateurs cellulaires), les différents scénarios inflammatoires auxquels ils participent, et les applications diagnostiques et thérapeutiques qui découlent de leur connaissance.

Mots clés : Inflammation ; Tests biologiques ; Rhumatismes inflammatoires

Plan

Introduction

La réponse inflammatoire correspond à l'ensemble des réactions de défense de l'organisme à une agression qui a pour but de maintenir l'homéostasie de l'individu. En rhumatologie, l'inflammation tient une place particulière, tant par l'atteinte directe de l'articulation de façon aiguë (arthrite microcristalline ou septique) ou chronique (polyarthrite rhumatoïde) que par le retentissement sur le métabolisme osseux des maladies inflammatoires chroniques favorisant l'ostéoporose. On distingue habituellement la réponse inflammatoire, mécanisme de défense inné non spécifique, de la réponse immunitaire adaptative spécifique de l'agresseur. La première est à la fois la première ligne de défense et une voie de stimulation et de présentation de l'antigène de la seconde, qui, en retour utilise certaines cellules et médiateurs de l'immunité innée dans la réponse à l'agression. Il existe donc des interconnexions complexes entre immunité innée et acquise. En première partie, nous envisageons les différents acteurs de ces réponses, que ce soit les cellules ou les médiateurs cellulaires, puis nous résumons les différents scénarios inflammatoires possibles, aigus et chroniques, avant de traiter des moyens de mesures disponibles pour le clinicien et les applications thérapeutiques des nouveaux anti-inflammatoires.

Acteurs de la réponse inflammatoire et immunitaire

Cellules

Polynucléaires

Ces cellules d'origine myéloïde jouent un rôle primordial dans l'inflammation. On distingue trois types (neutrophile, éosinophile et basophile) qui ont en commun leur noyau multilobé, leurs granulations intracytoplasmiques et leur fonction biologique qui s'exerce au niveau tissulaire, en dehors du compartiment vasculaire.

Polynucléaire neutrophile (PNN)

Il constitue la première ligne de défense de l'organisme et est un effecteur important des réactions immunitaires innées et adaptatives. [1] Son rôle principal est la phagocytose de corps étrangers et de bactéries. Quotidiennement 10^{11} polynucléaires neutrophiles sont produits. Leur séjour intravasculaire est bref, puisque 50 % d'entre eux ont quitté la circulation au bout de 12 heures, mais leur présence dans les tissus peut durer une dizaine de jours. Depuis les tissus, les neutrophiles ne retournent jamais dans la circulation car ils sont détruits sur place ou dans les ganglions par les macrophages. Dans le sang ils sont répartis en deux secteurs, le secteur circulant et le secteur marginal où ils adhèrent à l'endothélium vasculaire. [2]

L'adhérence aux cellules endothéliales est essentielle dans la physiologie du PNN puisqu'elle contribue à deux phénomènes distincts :

- la margination qui représente, en l'absence de signes inflammatoires, une réserve de PNN capables de passer dans la circulation si nécessaire ;

Tableau 1.
Principaux médiateurs des polynucléaires neutrophiles.

Granulations primaires azurophiles → Bactéricidie
Hydrolases acides
Myéloperoxydase
β-glucuronidase, α-mannosidase
Protéases acides (cathepsine) et neutres
Élastase
5′-nucléotidase
Lysozyme
Granulations secondaires → Réponse inflammatoire
Protéases du C3 et du C5
Récepteurs membranaires : CR-3, CR-4, récepteur du C5a, récepteur pour fMLP
Lactoferrine
Lysozyme
Facteurs chimiotactiques des monocytes
Phosphatase alcaline et collagénase

Tableau 2.
Principaux médiateurs des polynucléaires éosinophiles.

Médiateurs préformés
ECP : protéine cationique de l'éosinophile
MBP : protéine basique majeure de l'éosinophile
EDN : protéine neurotoxique de l'éosinophile
EPO : peroxydase de l'éosinophile
Collagénase, arylsulfatase, β-glucuronidase, estérases, phospholipase D, lysophospholipase, histaminase, catalase, hexoaminidase
Médiateurs néosynthétisés
Origine membranaire lipidique : PAF, PGE_2, TXA_2, LTC4
Cytokines :
pro-inflammatoire : IL1, IL6, TNFα
régulatrice : IL2, IL3, IL4, IL5, IL8, IL10, IFNγ
TGFβ, TGFα
GM-CSF
Anions superoxydes, peroxyde d'hydrogène
Neuropeptides : VIP (*vasoactive intestinal peptide*), substance P

- la diapédèse permettant au PNN de traverser l'endothélium vers le tissu cible.

Le neutrophile marginé adhère à l'endothélium et sous l'influence de la circulation sanguine roule lentement au contact de la paroi vasculaire (phase de « *rolling* ») grâce à l'interaction de molécules de la famille des sélectines (E, L, P) avec des glycoprotéines. Outre leur rôle dans l'adhésion cellulaire, les sélectines ont un rôle dans la transmission du signal. La P-sélectine facilite notamment la dégranulation, la production d'oxydant superoxyde et la réponse au PAF (*platelet activating factor*) ainsi que la réponse à la protéine fMLP (formyl-méthionyl-leucyl-phénylalanine). La L-sélectine facilite la production d'oxydant superoxyde, l'afflux de calcium intracellulaire, l'activation des MAP kinases (*mitogen activated protein kinases*) et la synthèse de TNFα (*tumor necrosis factor α*) et d'interleukine 8 (IL8). Lors de la stimulation des cellules endothéliales par un signal pro-inflammatoire qui fait intervenir les cytokines telles que l'IL1 et le TNFα, l'affinité de contact cellulaire augmente par interaction entre les intégrines des neutrophiles (LFA-1, MAC-1) avec les molécules intercellulaires d'adhérence ICAM-1 ou ICAM-2 appartenant à la superfamille des immunoglobulines. Les polynucléaires émettent ensuite des pseudopodes, s'infiltrent entre les cellules endothéliales et traversent la membrane basale modifiée par dépolymérisation pour se rendre au cœur du foyer inflammatoire. Cette phase de migration transendothéliale nécessite, elle aussi, l'intervention de nombreuses molécules d'adhésion, notamment PECAM-1.

Les facteurs chimiotactiques permettant d'attirer les PNN sont multiples, à la fois exogènes (peptides dérivés des bactéries, lipides de membranes cellulaires endommagées, protéine fMLP) et endogènes (fraction C5a du complément, cytokines tel l'IL8, [3] le leucotriène B4). Ces facteurs présents sur les sites inflammatoires agissent sur des récepteurs membranaires couplés aux protéines G qui permettent selon leur distribution sur la membrane de polariser la cellule qui se déplace selon un gradient de concentration vers la zone de plus forte concentration de l'activateur. Outre la migration dirigée de la cellule, l'interaction chimiokine/récepteur contribue à l'activation cellulaire (production de radicaux libres et d'enzymes hydrolytiques). Ainsi la fixation de la protéine fMLP à son récepteur active les kinases intracellulaires comme les MAP Kinases (p38, Erk1, Erk2 et Jnk) qui jouent un rôle important dans la croissance, la différenciation et la réponse aux stimuli inflammatoires. Une inhibition de ces voies empêche la protéine fMLP de jouer son rôle chimiotactique et au TNFα d'induire la production d'oxydant superoxyde. La dégranulation des PNN amplifie ce phénomène puisque certaines substances libérées sont chimiotactiques (Tableau 1) et les granulations secondaires présentent à leur surface des récepteurs spécifiques, notamment pour le C5a et la protéine fMLP.

La phagocytose nécessite l'adhésion aux particules cibles. Celle-ci est facilitée par l'opsonisation qui est le recouvrement des bactéries par des opsonines, notamment des IgG reconnues par le récepteur aux Ig membranaires sur la surface des PNN (FcγI-III) ou par la fraction C3b du complément reconnues par le CR-1 (*complement receptor*). En l'absence d'opsonisation, les sucres membranaires des bactéries peuvent tout de même être reconnus par des protéines membranaires telles CR-3 (reconnaissant par ailleurs le C3bi) et induire le processus de phagocytose. L'adhésion effectuée, il y a englobement de la particule-cible dans une vacuole intracytoplasmique dite phagosome dans laquelle les granulations vont se déverser conduisant au phagolysosome. Cette bactéricidie est liée au contenu des granulations primaires azurophiles des PNN et à la production de métabolites oxydants par le système NADPH oxydase. Les PNN vidés de leur granulation meurent en formant le pus.

Polynucléaire éosinophile

Cette cellule d'origine médullaire exerce ses fonctions dans les tissus (localisation de 99 % des éosinophiles), tout particulièrement dans les muqueuses, le tube digestif, les poumons et la peau. Initialement ce polynucléaire était considéré comme intervenant principalement dans la cytotoxicité des parasites et dans les réactions allergiques en éliminant des complexes antigènes-anticorps (notamment anticorps anti-IgE) et en neutralisant l'histamine libérée par les basophiles. Ce n'est que plus récemment que son rôle important dans l'inflammation et l'immunomodulation par la sécrétion de nombreux médiateurs a été mis en évidence. [4] L'éosinophile exprime de nombreux récepteurs à sa surface, en particulier pour les cytokines (GM-SCF, IL3, IL4, IL5, IL2...), pour des facteurs chimiotactiques et pour les médiateurs de la réponse immune (IgG, IgA, IgE, fractions du complément). De façon analogue au PNN, et sous l'influence de facteurs chimiotactiques, les éosinophiles se collent à l'endothélium vasculaire (margination) grâce à leurs molécules d'adhésion (intégrines, sélectines), par diapédèse pénètrent dans les tissus, où l'interaction avec des cytokines notamment IL3, IL5 et le GM-CSF aboutit à un état d'activation et induit la production et la libération dans le milieu extracellulaire de nombreux médiateurs, participant ainsi à la cytotoxicité, à la phagocytose (amplifiée par recrutement de PNN et macrophage) et à la régulation de la réponse inflammatoire et immunitaire (Tableau 2).

Polynucléaire basophile et mastocytes

Ces deux types cellulaires distincts, tous deux d'origine médullaire, sont habituellement regroupés du fait de leur propriété commune de stockage de grandes quantités d'histamine et de la présence à leur surface de récepteurs aux IgE le FcεR1. Leur rôle majeur et commun se situe donc dans l'hypersensibilité de type 1 à IgE : allergie, asthme, anaphylaxie. [5] Les

Tableau 3.
Principales cellules appartenant au système phagocytaire mononucléé.

Os : ostéoclaste
Membrane synoviale : synoviocytes de type A
Foie : cellules de Kupffer
Système nerveux : cellules microgliales
Poumons : macrophages alvéolaires et interstitiels
Séreuses : macrophages du péritoine et de la plèvre
Ganglions lymphatiques, rate, moelle osseuse
Peau : histiocytes du derme
Tissus conjonctifs des muqueuses
Glandes endocrines
Foyers inflammatoires : différenciation des monocytes

principaux médiateurs de ces cellules, pour la plupart préformés dans les granules cytoplasmiques sont l'histamine, les protéoglycanes (héparine et chondroïtine sulfate), les protéases (tryptase et chymase essentiellement mastocytaires), l'ECFA (« *eosinophil chemotactic factor of anaphylaxis* »), les leucotriènes LTCD4, les prostaglandines PGD_2 et le PAF.

On retrouve moins de 1 % de basophiles dans le sang et la moelle osseuse. C'est un leucocyte circulant qui, par diapédèse, traverse la paroi endothéliale pour atteindre les tissus et accomplir sa fonction. Par analogie aux neutrophiles et aux éosinophiles des facteurs chimiotactiques attirent les basophiles eux-mêmes activés par des cytokines et cette cascade de réactions entraîne la sécrétion de médiateurs secondaires. Le stimulant principal des basophiles est l'IL3, mais l'IL5 et le GM-CSF agissent aussi comme activateurs tout comme le NGF (*nerve growth factor*) qui serait un activateur aussi puissant que l'IL3. On remarque que le polynucléaire basophile est le seul leucocyte qui n'est pas stimulé par le TNF.

En dehors du récepteur TcεR1 il faut noter la présence de récepteurs aux fractions du complément C3a et C5a qui tout comme le PAF interviennent dans l'activation cellulaire.

Le mastocyte se situe principalement dans les tissus proches de l'extérieur de l'organisme telles la peau et les muqueuses, [6] un des facteurs fondamentaux dans sa différenciation cellulaire est le SCF (*stem cell factor* ou kit ligand) qui intervient aussi dans la survie des mastocytes matures et potentialise la réponse à la stimulation par l'IgE avec augmentation de la production d'histamine et de leucotriènes. [7]

Système des phagocytes mononucléés

Cet ensemble cellulaire hétérogène (Tableau 3) est réuni par une activité physiologique commune et par des caractères morphologiques et phénotypiques propres. [8]

Ces cellules ont une origine hématopoïétique, elles proviennent d'un précurseur commun aux lignées monocytaires et granulocytaires conduisant au promonocyte puis au monocyte qui passe dans le sang circulant et gagne les tissus par diapédèse où il se différencie en macrophage. Morphologiquement, ces cellules sont de tailles variables (10 à 25 µm), de contour irrégulier du fait de leur mobilité et de la présence de nombreux pseudopodes. Le cytoplasme contient un appareil vacuolaire très développé témoignant de la grande activité lysosomiale. L'activité enzymatique est principalement représentée par une activité peroxydasique : myéloperoxydase (granules primaires) et non myéloperoxydasique, une activité estérasique cytoplasmique diffuse et une activité ectoenzymatique (5′ nucléotidase, phosphodiestérase). Les molécules membranaires sont les récepteurs pour le fragment Fc des immunoglobulines, pour la transferrine, le fucose, le mannose, l'interféron γ, les dérivés du complément et pour les molécules d'adhésions (intégrines, sélectines).

Ces cellules sont résidentes des tissus (cellules de Langerhans cutanées, cellules de Kupffer du foie, etc.) et grâce à leur mobilité, déclenchée par des substances chimiotactiques (complexes immuns, débris cellulaires ou bactériens), elles migrent sur le site inflammatoire. Leur adhérence est assurée grâce à des récepteurs membranaires (sélectines, intégrines, molécules à domaine lectine, etc.) et la phagocytose, qui est leur rôle principal, permet d'obtenir un phagosome dans lequel se déversent les enzymes des lysosomes primaires pour constituer le phagolysosome.

Les fonctions du système phagocytaire dépendent en grande partie de la phagocytose qui intervient dans différents cas :

- maintien de l'intégrité des tissus par élimination des cellules apoptotiques, des hématies sénescentes ;
- défense aspécifique de l'organisme et cytotoxicité : phagocytose et dégradation des agents infectieux intracellulaire ou des agents inertes grâce à différentes enzymes hydrolytiques (estérases, phosphatases, catalases, peroxydases) ;
- défense spécifique et réponse immune : le macrophage a pour rôle d'ingérer l'antigène, d'autant plus facilement qu'il est opsonisé, et de le dégrader afin de le présenter aux cellules du système lymphoïde par l'intermédiaire des molécules du complexe majeur d'histocompatibilité de classe II. Ce message intercellulaire, grâce à la possibilité d'apprêter et de présenter l'antigène aux cellules T, est un événement clef de la réponse immunitaire. Les macrophages participent au développement et à la régulation de cette réponse par sécrétion de différents médiateurs : cytokines (IL1, IL6, TNFα, interférons), facteurs de croissance (GM-CSF, GCSF), PAF, dérivés de l'acide arachidonique (thromboxane A_2, leucotriène LTB4, etc.).

Les macrophages exercent par ailleurs des fonctions métaboliques multiples telles l'épuration des chylomicrons ou la glycuroconjugaison de la bilirubine par les cellules de Kupffer ou la régulation des processus de coagulation et de fibrinolyse (clairance des facteurs activés, de la fibrine et de la plasmine).

Ces cellules ont donc une fonctionnalité multiple et sont un pivot de l'immunité innée et de la défense aspécifique d'une part, et de l'immunité acquise spécifique d'autre part.

Cellules dendritiques

Ces cellules tiennent une place clef dans la réaction immunitaire adaptative par leur fonction de cellule présentatrice de l'antigène qu'elles partagent avec les lymphocytes B et les macrophages. [9, 10] Elles sont principalement d'origine myéloïde avec un précurseur commun aux macrophages mais peuvent être d'origine lymphoïde et sont dites alors plasmocytoïdes. Elles sont localisées dans les organes lymphoïdes, dans la peau (cellules de Langerhans et cellules dendritiques dermiques), dans les muqueuses et dans les tissus non lymphoïdes (cellules dendritiques interstitielles). Après capture de l'antigène par phagocytose, macropinocytose ou endocytose, les cellules dendritiques migrent dans les organes lymphoïdes. Elles finissent alors leur maturation et, associées à la sécrétion d'IL12, expriment d'importants taux de molécules du CMH II membranaire (mais aussi de CMH I), ce qui conduit à l'activation de lymphocytes T $CD4^+$ et de lymphocytes T $CD8^+$ et au développement de la réponse immunitaire adaptative. Suivant leur origine myéloïde ou lymphoïde, les cellules dendritiques (DC) semblent avoir des fonctionnalités différentes, ainsi les premières sont les principales sécrétrices de l'IL12, agissant sur la stimulation lymphocytaire, alors que les secondes sécrètent de façon importante de l'interféron de type I participant à la réponse innée. En outre, ces cellules pourraient selon leur profil cytokinique moduler la réponse Th1 et Th2.

L'interaction des DC et des lymphocytes B est encore méconnue mais il semble qu'elle soit beaucoup plus importante que la simple activation des cellules B par les lymphocytes T précédemment stimulés par les DC ; en effet, ces dernières stimulent le changement de classe d'immunoglobuline des cellules B, notamment la sécrétion d'IgA dans l'immunité des muqueuses. Enfin, les cellules dendritiques folliculaires des organes lymphoïdes interviennent dans la survie, la croissance et la différenciation des lymphocytes B activés.

Lymphocytes

D'un point de vue morphologique, les lymphocytes constituent une population très homogène de cellules arrondies

d'origine médullaire avec un noyau occupant la majeure partie du cytoplasme. Cette homogénéité reflète mal la grande diversité fonctionnelle liée à des phénotypes particuliers de marqueurs membranaires, permettant de classer ces cellules en deux grandes familles : les lymphocytes B ou thymo-indépendants et les lymphocytes T ou thymodépendants, constituées elles-mêmes de plusieurs sous-groupes.

Lymphocyte B

La maturation et la différenciation s'effectuent dans la moelle osseuse permettant la transformation d'une cellule souche pré-B en lymphocyte B mature caractérisé par la présence d'une immunoglobuline (Ig) membranaire qui possède une fonction de récepteur pour l'antigène. Cette immunoglobuline associée à d'autres glycoprotéines (Igα et Igβ), constitue le BCR (*B cell antigen receptor complex*). [11] Sont aussi présents à la surface, les récepteurs pour le fragment Fc des immunoglobulines, pour la fraction C3 du complément (CD21/CD35) [12] et pour les cytokines ainsi que des antigènes de différenciation spécifiques des cellules B notamment CD19, CD20, CD22 et CD40 et des molécules de classe II du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH). [13]

Les lymphocytes B sont à l'origine de la réaction immunitaire à médiation humorale par différenciation, après activation, en plasmocytes sécréteurs d'anticorps. Deux principales voies d'activation existent suivant le type d'antigène : [14]

- des antigènes de types polypeptidiques ou polysaccharidiques capables de se fixer de façon multivalente à la surface des lymphocytes B et de provoquer l'agrégation de plusieurs BCR conduisant à l'activation cellulaire (parfois amplifiée par des cytokines provenant des lymphocytes B ou des macrophages) ;
- des antigènes thymodépendants, comparables à des haptènes, et nécessitant une coopération entre lymphocytes T et lymphocytes B pour aboutir à la sécrétion d'anticorps. Après interaction avec l'immunoglobuline membranaire, le complexe antigène/anticorps est endocyté, permettant, après dégradation, la présentation de certains peptides antigéniques par des molécules de classe II du CMH à la surface membranaire. Cette présentation induit l'interaction avec les lymphocytes T CD4$^+$, grâce à l'expression de CD40-ligand des lymphocytes T qui se lie au CD40 du lymphocyte B, stimulant ainsi la croissance du clone lymphocytaire B. [15] Les molécules B7 à la surface lymphocytaire activent en retour le lymphocyte T par l'intermédiaire du CD28 induisant la production de cytokines, notamment l'interleukine 4 (IL4), qui, à son tour, stimule la croissance du lymphocyte B. Il y a donc une double costimulation via un contact direct CD40/CD40L et via la production de cytokines suite à l'interaction B7/ CD28.

La cascade intracellulaire d'activation du lymphocyte B met en jeu une succession de phosphorylations de protéines cellulaires par l'intermédiaire de tyrosines kinases couplées au BCR. Ces réactions permettent l'activation de la phospholipase C jusqu'à l'obtention d'inositol triphosphate (IP3) et de diacylglycérol. L'IP3 mobilise le stock de calcium intracellulaire afin d'activer les enzymes Ca^{2+}-dépendantes et le diacylglycérol active la protéine kinase C et donc la voie NF-κB. La voie des protéines RAS est, elle aussi, stimulée permettant la stimulation de la MAPK (*mitogen activated protein kinase*) et du facteur de transcription AP-1. Le CD22 et le fragment Fc des immunoglobulines peuvent s'associer à la tyrosine phosphatase SHP1 et exercent donc un rétrocontrôle négatif.

Depuis ces dernières années, on attribue un rôle de plus en plus important au lymphocyte B dans la physiopathologie des rhumatismes inflammatoires et des maladies systémiques du fait de la présence de nombreux autoanticorps dans les pathologies dysimmunitaires.

Dans la polyarthrite rhumatoïde, la plupart des cellules de l'inflammation participent à la réponse auto-immune de la synoviale, en particulier le lymphocyte B, dont le rôle semble être aussi important que celui du lymphocyte T. [16] Son rôle exact est méconnu mais il semble être un des points-clefs de la maladie. En effet, les études ont montré l'efficacité du traitement par rituximab, anticorps monoclonal anti-CD20, inhibant de façon sélective les lymphocytes pré-B et les lymphocytes B matures, seules cellules exprimant cet antigène de différenciation puisque la différenciation en plasmocyte fait perdre ce marqueur membranaire. [17] Plusieurs hypothèses ont été émises pour expliquer la contribution du lymphocyte B, notamment la fonction de présentation de l'antigène au lymphocyte T CD4$^+$ avec une intense costimulation induisant la prolifération d'un clone LT et une cascade cytokinique. Par ailleurs, il faut noter la présence d'une infiltration plasmocytaire importante dans la membrane synoviale, responsable de la production du facteur rhumatoïde, qui peut, en se liant par complexe immun au fragment Fc des macrophages, induire la production de cytokines pro-inflammatoires et une autostimulation des lymphocytes B.

L'implication du lymphocyte B dans le lupus érythémateux disséminé (LED) est caractérisée par une hypergammaglobulinémie polyclonale et par la sécrétion d'autoanticorps principalement antinucléaires, en particulier anti-ADN natif. Des études contradictoires menées avec un anticorps anti-CD40L afin d'inhiber la costimulation lymphocyte T/lymphocyte B ne permettent pas, actuellement, de conclure sur l'efficacité de cette thérapeutique. [18] Des études sur le BAFF (*B cell activating factors*), appartenant à la famille des TNF, ont montré qu'une hyperexpression conduit à l'hyperstimulation des cellules B et à des manifestations clinicobiologiques proches du LED. Le BAFF, produit essentiellement par les macrophages, les monocytes et les cellules dendritiques, peut être sous une forme membranaire ou soluble et se lier à différents récepteurs, principalement sur les cellules B mais aussi sur les cellules T. [18] D'autres travaux sur l'IL6 ont montré que l'administration d'un anticorps monoclonal anti-IL6 fait baisser le taux d'autoanticorps et réduit l'atteinte rénale du LED, cette cytokine est indispensable à la survie plasmocytaire et pourrait être responsable d'une hyperstimulation des lymphocytes B. [18]

Lymphocyte T

Les lymphocytes T se développent à partir d'une cellule pré-T d'origine médullaire qui migre dans le thymus où s'effectuent les différentes étapes de la maturation aboutissant à des sous-groupes de populations lymphocytaires aux capacités fonctionnelles différentes. Ils possèdent un récepteur à l'antigène, le TCR (*T cell receptor* »), qui, associé à la molécule CD3, est capable de reconnaître l'antigène présenté par des molécules du CMH. [10] La maturation thymique consiste en une succession d'étapes aboutissant à un complexe TCR/CD3 fonctionnel ayant subi une double sélection : l'une positive, qui sélectionne les cellules reconnaissant un antigène présenté par le CMH du soi et l'autre négative conduisant à l'apoptose des cellules reconnaissant un antigène du soi (induction de la tolérance aux molécules du soi).

Il existe deux populations principales de lymphocytes T aux rôles bien différents que l'on distingue par leur molécule membranaire :

- les lymphocytes T CD4$^+$ sont des lymphocytes auxiliaires ou régulateurs (« *helper* » en anglais) qui reconnaissent les antigènes présentés par des molécules du CMH de classe II et jouent un rôle majeur dans le contrôle de la réponse immunitaire qu'elle soit humorale, par activation de la prolifération et de la différenciation des lymphocytes B en plasmocytes sécréteurs d'anticorps, ou qu'elle soit cellulaire, par stimulation des lymphocytes T cytotoxiques ;
- les lymphocytes T CD8$^+$ dits cytotoxiques ou suppresseurs ont pour rôle d'éliminer les cellules infectées par un agent pathogène notamment viral et reconnaissent l'antigène associé à une molécule de classe I du CMH.

Une des grandes fonctions des lymphocytes T CD4$^+$ est l'immunomodulation avec la sécrétion de cytokines permettant la communication cellulaire et le déroulement de la réponse immunitaire. Le profil cytokinique permet, dans la famille des

lymphocytes T CD4+ *helper*, de distinguer plusieurs sous-populations dont le lymphocyte Thp (sécrétant de l'IL2) est le précurseur : [19]

- les lymphocytes Th1 produisent principalement l'IL2, l'interféron gamma (IFNγ), les TNFα et TNFβ. Ils sont impliqués dans la réponse à médiation cellulaire par activation des lymphocytes T cytotoxiques, activation des macrophages, production de cytokines pro-inflammatoires ;
- les lymphocytes Th2 produisent IL13, IL10, IL6, IL5, IL4 et le GM-CSF. Ils sont impliqués dans l'activation des lymphocytes B dans la réponse à médiation humorale et des polynucléaires éosinophiles (IL4, IL13), l'inhibition des monocytes et la sécrétion de cytokine anti-inflammatoires ;
- les lymphocytes Th0 plus indifférenciés produisent des cytokines de deux types Th1 et Th2.

La production cytokinique par les lymphocytes T est un élément fondamental dans les mécanismes immunorégulateurs de la réponse à une infection ou à une maladie auto-immune. La mise en évidence de cette balance Th1/Th2 a pu inciter à classer les maladies systémiques de façon physiopathologique selon cette bipolarité lymphocytaire mais rapidement des résultats contradictoires sont apparus. [20] Dans le LED un taux élevé d'Il4, Il6 et d'Il10 associé à l'hyperactivation lymphocytaire B a fait évoquer un rôle-clef pour les Th2, mais des travaux ont ensuite montré que la production initiale d'IL6 et d'IL10 dans le LED n'était pas due au lymphocyte mais au monocyte et qu'il existait des taux élevés d'IFNγ, induits par l'IL18, dont les taux étaient corrélés à l'activité de la maladie. De plus, le ratio Th1/Th2 a été retrouvé élevé chez les patients ayant une néphropathie lupique sévère. [18] Dans la polyarthrite rhumatoïde on admet habituellement, par l'étude des profils cytokiniques de la membrane synoviale et des nodules rhumatoïdes, [21] la prédominance de la réponse cellulaire Th1 avec la présence d'IFNγ et l'absence d'IL2, d'IL4 et d'IL5 faisant évoquer un profil Th1 prédominant maintenu par l'interaction avec les cytokines macrophagiques : l'IL1, le TNFα, l'IL12, L'IL15 et l'IL18. [22, 23]

Interactions cellulaires et réponses immunitaires

La réponse à médiation humorale correspond schématiquement à l'interaction antigène/BCR du lymphocyte B qui présente le peptide identifié sur des molécules du CMH de classe II aux lymphocytes T CD4+ Th2. Cette coopération cellulaire induit la production de cytokines qui favorisent d'une part la stimulation des lymphocytes B, d'autre part la commutation isotypique aboutissant à la sécrétion d'IgG, d'IgA, d'IgE en plus d'IgM et enfin contribue à l'amplification de l'activation Th2. La différenciation d'un clone de lymphocytes B en plasmocytes sécréteurs d'anticorps induit la présence d'immunoglobulines circulantes qui, en se fixant sur l'antigène-cible, assurent la défense de l'organisme selon différents mécanismes : activation du complément, opsonisation et augmentation des capacités de phagocytose des macrophages et polynucléaires, activité ADCC (*antibody dependant cell mediated cytotoxicity*) cytotoxique des cellules possédant le fragment Fc des immunoglobulines à la surface (polynucléaires, macrophages, etc.).

La réponse à médiation cellulaire correspond à la reconnaissance par les lymphocytes T CD4+ et CD8+ d'un antigène présenté par une CPA (cellule présentatrice d'antigène : monocytes, macrophages, cellules dendritiques, cellules de Langerhans, lymphocyte B), qui en retour sécrète l'IL1 activant le lymphocyte T CD4+ en Th1 produisant l'IL2 et l'IFNγ qui stimule la prolifération et la différenciation des lymphocytes T cytotoxiques, l'IL2 faisant aussi une autoamplification sur le Th1. Conjointement, les lymphocytes NK sont aussi activés et remplissent leur fonction cytotoxique. Parallèlement à l'action cytotoxique apparaissent des lymphocytes T CD4+ mémoires à demi-vie longue capables, lors d'une nouvelle activation, d'une forte prolifération et d'une sécrétion cytokinique. Il existe chez les lymphocytes B ces mêmes cellules mémoires.

Lymphocytes natural killer (NK)

Ces lymphocytes particuliers, non-T non-B, interviennent dans l'immunité anti-infectieuse avec une activité cytotoxique spontanée contre les cellules tumorales et les cellules infectées par un virus. [10] Ils possèdent à leur surface des récepteurs modulant l'activité cytotoxique, activatrice et inhibitrice, qui s'expriment essentiellement contre les cellules de l'organisme exprimant peu de molécules du CMH de classe I. En outre, ces cellules possèdent à leur surface des récepteurs pour le fragment Fc des immunoglobulines permettant d'exercer une activité ADCC par libération d'enzymes hydrolytiques (sérines estérases, perforines) lors de l'interaction avec un organisme pathogène recouvert d'anticorps. Suivant le stimulus activateur, ces cellules peuvent produire une grande quantité de cytokines qui selon les cas peuvent activer la voie Th1 (IFNγ) ou la voie Th2 (IL4). Elles modulent ainsi la réponse lymphocytaire.

Ces lymphocytes interviennent à la fois dans l'immunité innée et adaptative et semblent impliqués dans de nombreux processus dysimmunitaires tels le diabète ou les maladies systémiques. Dans les rhumatismes inflammatoires, certaines études ont montré une présence importante des cellules NK dans le liquide synovial probablement en réponse à l'activation cytokinique mono/macrophagique, elles pourraient contribuer à l'amplification de la réponse cytokinique. [24]

Plaquettes et cellules endothéliales

Les cellules endothéliales participent de façon dynamique au maintien de l'homéostasie mais aussi à différents mécanismes physiopathologiques tels les processus inflammatoires. Au repos, l'endothélium vasculaire a plusieurs rôles :

- des propriétés antithrombotiques sous l'influence de différents facteurs : PGI_2, NO, protéine S, activateurs du plasminogène, etc. ;
- la régulation du tonus musculaire par équilibre entre substances vasodilatatrices (PGI_2, NO) et vasoconstrictrices (thromboxane A_2, etc.) et par régulation de la croissance des fibres musculaires lisses ;
- le rôle de barrière sélective régulant le transport transendothélial de macromolécules par modification des jonctions intercellulaires et l'extravasation leucocytaire par expression des molécules d'adhésions (sélectines E et P, molécules de la superfamille des immunoglobulines : ICAM-1, ICAM-2, VCAM-1, PECAM-1) ;
- l'élaboration des composants de la matrice extracellulaire (protéoglycanes, collagène, laminine, etc.).

Après activation par les cytokines pro-inflammatoires (IL1 et TNFα principalement), les cellules endothéliales participent à de nombreuses phases de l'inflammation : [25]

- augmentation de l'expression des molécules d'adhésion cellulaire (ICAM-1 et ICAM-2) favorisant la migration des leucocytes par diapédèse ; [26]
- activation et migration cellulaire par synthèse de cytokines pro-inflammatoires (IL1, IL6), chimiotactique (IL8) et des facteurs de croissance (PDGF, IGF1, TGFβ, etc.) ;
- augmentation de la perméabilité vasculaire par modification des jonctions intercellulaires et surproduction de protéoglycanes dans la matrice extracellulaire ;
- contrôle du tonus vasculaire et de la vasomotricité avec libération de substances vasoconstrictrices de demi-vie courte (thromboxane A_2, PGH_2, anion superoxyde) après activation par les cytokines inflammatoires. L'IL1 induit aussi la synthèse de substances vasodilatatrices tels les prostacyclines et le monoxyde d'azote (NO). Il y a donc un équilibre permanent, variable, dépendant des concentrations des différents médiateurs ;
- production de facteurs procoagulants, notamment le PAF, sous l'influence de la thrombine, des leucotriènes C4 et de l'histamine, qui activent les plaquettes et costimulent l'adhérence des neutrophiles à la paroi endothéliale ;
- néoangiogenèse sous l'influence de nombreux facteurs angiogéniques solubles : les facteurs de croissance des fibroblastes, le TNF α et β, l'EGF, le PD-ECGF, etc.

Les cellules endothéliales interviennent aussi à la fin du processus inflammatoire dans les phénomènes de réparation par production de protéines de la matrice extracellulaire, de collagénases et de protéases.

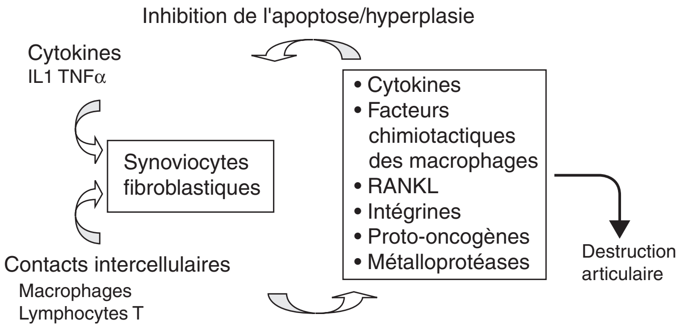

Figure 1. Principales voies métaboliques du synoviocyte fibroblastique dans la polyarthrite rhumatoïde.

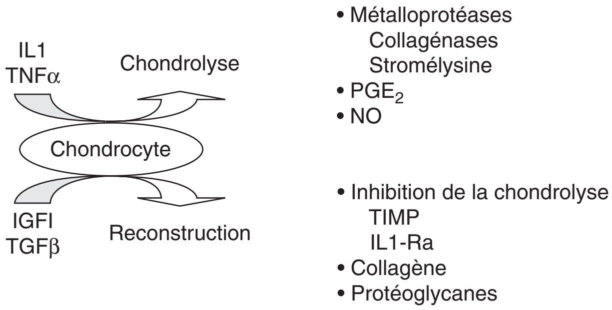

Figure 2. Représentation schématique du métabolisme chondrocytaire.

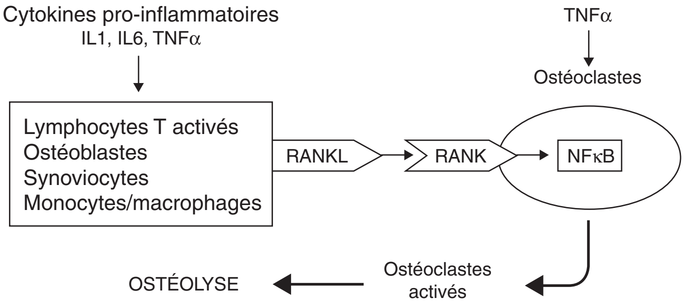

Figure 3. Représentation schématique du métabolisme de l'ostéoclaste au cours des phénomènes inflammatoires.

Les plaquettes, lorsqu'elles sont activées, ont une action procoagulante et libèrent des médiateurs pro-inflammatoires tels que le PAF (contribuant à auto-entretenir l'activation plaquettaire) et le thromboxane. Elles contribuent aux phénomènes de réparation par sécrétion de facteurs de croissance tels l'EGF, PDGF et le TGFβ qui ont un effet chimiotactique sur plusieurs types cellulaires, dont les fibroblastes.

Cellules de l'articulation : piliers de l'inflammation rhumatismale

Membrane synoviale

La membrane synoviale est un tissu conjonctif riche en fibres de collagène et en acide hyaluronique qui contient deux couches :
- la couche sous-intimale composée de cellules fibroblastiques, de cellules mastocytaires et de macrophages ;
- la couche bordante en contact avec la cavité articulaire.

On classe les synoviocytes en deux catégories, le type A macrophagique qui assure la fonction de phagocytose des débris articulaires et le type B fibroblastique qui participe à la sécrétion du liquide synovial.

Les macrophages, par leur fonction de phagocytose et de présentation des antigènes, jouent un rôle central dans la polyarthrite rhumatoïde où le taux de synoviocytes macrophagiques de type A, ainsi que de macrophages des couches cellulaires plus profondes en interaction avec les LT et les LB, est en corrélation directe avec la destruction articulaire. Ces cellules produisent des cytokines, en particulier l'IL1 qui inhibe la synthèse de protéoglycanes par le chondrocyte et induit la production de métalloprotéase, et le TNFα qui entraîne la cascade cytokinique d'activation cellulaire. Les études ont montré que, de façon analogique aux synoviocytes fibroblastiques, l'apoptose des macrophages est inhibée dans la polyarthrite rhumatoïde (Fig. 1). Dans cette dernière, les synoviocytes fibroblastiques subissent une transformation phénotypique sous l'influence des cytokines pro-inflammatoires qui conduit à l'expression de molécules d'adhésion, de métalloprotéases MMP-1 à haut taux, de nombreux proto-oncogènes inhibant l'apoptose type c-fos et de médiateurs cytokiniques secondaires prolongeant l'inflammation. [27, 28] Le facteur de transcription NFκ-B semble être au carrefour de ce phénomène en étant impliqué dans toutes ces voies de médiateurs secondaires, il est induit par l'IL1 et le TNFα. Les synoviocytes fibroblastiques activent de façon importante l'angiogenèse grâce à de multiples cytokines dont : TGFβ, IL8, PDGF, GMCSF, VEGF.

La protection vis-à-vis de l'apoptose explique l'hyperplasie synoviale, la constitution du panus se fait grâce à l'expression des molécules d'adhésion permettant aux cellules d'adhérer au cartilage.

Chondrocyte

Il est l'unique type cellulaire du cartilage et assure le renouvellement de la matrice cartilagineuse par sécrétion de collagène et de protéoglycanes. Son activation par l'IL1 et le TNFα conduit à la sécrétion de prostaglandines (PGE_2), de collagénases (MMP1), de stromélysine clivant le protéoglycane (MMP3), de NO et de radicaux libres qui aboutissent à la destruction cartilagineuse. [29, 30] Dans la polyarthrite rhumatoïde, il existe une hyperplasie chondrocytaire avec augmentation des lacunes périchondrocytaires. Certains médiateurs favorisent la reconstruction (IGF1, TGFβ) avec production de substances inhibitrices de la chondrolyse (TIMP : *tissue inhibitors of metalloproteases ;* IL1-Ra : *IL1 receptor antagonist ;* sTNFR : *soluble TNF receptor*). Le métabolisme chondrocytaire est schématisé dans la Figure 2.

Ostéoclaste

Pivot de la destruction osseuse par hyperactivité induite par le TNFα, l'IL1 et les prostaglandines, il met en évidence le rôle primordial du système RANK/RANK ligand. [31] Le TNFα peut activer l'ostéoclaste soit directement soit par induction de l'expression de RANK ligand (RANKL) sur la membrane des lymphocytes T activés, des synoviocytes, des ostéoblastes et des macrophages qui se fixe au récepteur RANK membranaire ostéoclastique et entraîne l'activation cellulaire par l'intermédiaire du NFκ-B (Fig. 3).

Autres types cellulaires

Fibroblaste

Cette cellule fait partie intégrante des processus inflammatoires puisqu'elle est, d'une part, présente in situ de façon constitutionnelle dans le tissu conjonctif et que d'autre part, il existe une migration des fibroblastes au site inflammatoire sous l'influence de facteurs chimiotactiques (fibronectine des macrophages, peptides dérivés du collagène, etc.). Sa prolifération est favorisée par des médiateurs libérés par les cellules de l'inflammation tel le FAF (facteur activateur fibroblastique) des lymphocytes. Le fibroblaste participe activement à la réparation tissulaire par la synthèse de nombreuses molécules (collagène, fibronectine, glycosaminoglycanes, protéoglycanes, etc.) et la réaction fibroblastique est d'autant plus durable que l'inflammation est chronique.

Cellules nerveuses et inflammation neurogène

Un stimulus nociceptif lorsqu'il est d'intensité suffisante conduit, en plus du message afférent douloureux, à la libération locale de médiateurs de l'inflammation favorisant la vasodilatation locale et l'afflux cellulaire. Cette inflammation neurogène

est initialement un mécanisme de défense vis-à-vis d'une agression extérieure mais semble intervenir dans de nombreux processus inflammatoires (arthrites, maladie de Crohn, etc.). Elle est principalement médiée par les fibres sensorielles C non myélinisées et implique des neuropeptides telles la substance P, la NKA, la CGRP. La substance P en est le médiateur central et participe à l'amplification du processus inflammatoire par son action sur la dégranulation mastocytaire, sur les fibres musculaires lisses et sur l'activation des leucocytes et fibroblastes. Les antagonistes des récepteurs NK-1 de la substance P semblent être une voie prometteuse de recherche dans l'inflammation, notamment dans l'asthme et les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, mais il est actuellement difficile de juger de l'intérêt de cette voie dans la pathologie rhumatismale.

Médiateurs

Cytokines

Les cytokines sont des glycoprotéines d'un poids moléculaire supérieur à 10 kDa qui interviennent dans l'initiation, l'amplification et la régulation des réponses immunitaires et inflammatoires en permettant la communication intercellulaire. En général, ce sont des molécules solubles qui se fixent sur un récepteur membranaire habituellement composé de plusieurs chaînes dont l'association aboutit au récepteur de haute affinité permettant la transduction intracellulaire du signal. Il existe toutefois des cytokines exprimées sous forme membranaire, notamment dans la famille du TNF. Les récepteurs des cytokines sont caractérisés par une homologie structurale importante dont un certain nombre est composé de deux chaînes, l'une liant la cytokine et l'autre permettant la transduction du signal. L'association de cette dernière avec des chaînes liant différentes cytokines explique sans doute la redondance. Les cytokines sont synthétisées de novo et leur production est stimulée ou réprimée en fonction de nombreux signaux spécifiques, notamment de l'environnement cytokinique cellulaire, conduisant à la notion de réseau de cytokines qui est un véritable système interactif résultant des effets inhibiteurs ou stimulateurs des différentes cytokines présentes. Classées selon leurs principales fonctions, on distingue les cytokines pro-inflammatoires, les cytokines immunomodulatrices, les chémokines agissant comme facteur chimiotactique et les facteurs de croissance (Tableau 4).

Pour mieux comprendre la notion de réseau cytokinique quatre points sont à prendre en compte :

- une cytokine agit sur différents types cellulaires et chaque cellule peut sécréter différentes cytokines ;
- notion de redondance : une activité biologique donnée peut résulter de cytokines différentes (spectre d'activité commun de l'IL1 et de l'IL6 par exemple) ;
- notion de pléiotropie : une cytokine peut exercer des activités biologiques variées en fonction du type cellulaire cible ;
- les cytokines agissent de façon intracrine (action sur la cellule mère sans sécrétion), autocrine (action sur la cellule sécrétrice), paracrine (action sur les cellules du voisinage proche) et endocrine plus rarement (action à distance en empruntant la circulation sanguine).

La réponse biologique finale dépend donc des cytokines présentes, de leurs taux absolus mais aussi de leurs taux relatifs. [34]

Cytokines pro-inflammatoires

Interleukine 1. L'IL1 agit sous deux formes, α et β, de faible homologie en ce qui concerne la séquence en acides aminés mais avec des fonctions semblables. Ses activités biologiques sont nombreuses résultant de l'action sur plusieurs types cellulaires différents et de sa capacité à induire de nombreux médiateurs secondaires cytokiniques. Elle est sécrétée en réponse à de nombreux stimuli en particulier le TNF, l'IL1 elle-même par effet autocrine et paracrine, les eicosanoïdes, le contact direct avec des cellules activées, les fragments du complément, les bactéries et les virus. Les principales sources cellulaires sont les monocytes et les macrophages, les cellules dendritiques, les cellules épithéliales, les cellules endothéliales, les lymphocytes T et B, les polynucléaires et les fibroblastes. Il existe deux types de récepteurs à l'IL1, le RI (lymphocytes T, cellules endothéliales, cellules épithéliales et les chondrocytes) et le RII (lymphocytes B, les polynucléaires neutrophiles et les macrophages). Les cellules-cibles sont essentiellement les lymphocytes, les monocytes et macrophages, les cellules endothéliales, les fibroblastes, les chondrocytes et les hépatocytes.

Les activités biologiques pro-inflammatoires de l'IL1 sont variées et sont résumées dans la Figure 4. Cette cytokine tient une place importante au côté du TNFα dans les mécanismes physiopathologiques conduisant à la destruction articulaire dans les rhumatismes inflammatoires. En effet, dès 1989 il a été noté qu'une perfusion intra-articulaire d'IL1 chez l'animal conduisait à des destructions articulaires évocatrices d'arthrite. [35] Les synoviocytes fibroblastiques, les chondrocytes, les ostéoclastes et les ostéoblastes sont les cibles majeures de l'IL1 dans l'articulation conduisant à la destruction du cartilage, la résorption de l'os et la constitution du panus synovial. [27, 30, 32]

Il existe sous forme naturelle un antagoniste spécifique du récepteur à l'IL1, l'IL1-Ra, produit essentiellement par les monocytes et les macrophages qui bloque les effets biologiques de l'IL1 par inhibition compétitive et fait partie des nouveaux espoirs thérapeutiques dans les maladies inflammatoires.

TNF (*tumor necrosis factor*). Le TNF, tout comme l'IL1, fait partie des principales cytokines retrouvées à des taux élevés dans le liquide synovial des patients atteints de polyarthrite rhumatoïde active reflétant bien son activité pro-inflammatoire. [32, 36, 37] Il intervient de façon importante dans la croissance, la différenciation et la mort de nombreuses cellules appartenant au système immunitaire ou non. Le TNFα est produit par de nombreuses cellules : les lymphocytes, les cellules NK, les monocytes/macrophages, les mastocytes, les fibroblastes, les cellules endothéliales activées, les chondrocytes, les astrocytes et les cellules microgliales. Le TNFβ ou lymphotoxine α est sécrété exclusivement par les lymphocytes T. L'action du TNFα, sous forme trimérique, se fait en tant que protéine soluble ou en tant que protéine membranaire lors de contacts étroits intercellulaires. Il y a deux récepteurs différents du TNFα sous forme membranaire mais qui peuvent exister sous forme soluble et agir comme inhibiteur. Ses activités biologiques sont multiples avec des actions pro-inflammatoires analogues et en synergie avec l'IL1 (production de cytokines inflammatoires, stimulation de l'expression sur les cellules endothéliales des molécules d'adhésion, activation de nombreux types cellulaires, etc.) et une action proapoptotique (Fig. 5). La transduction du signal s'effectue grâce à deux récepteurs membranaires, le type I (p55) exprimé de façon constitutive ayant un domaine intracellulaire permettant l'activation des voies de l'apoptose et le type II (p75), dont l'expression est inductible, notamment sur les macrophages, qui active les voies de transcription de nombreux gènes impliqués dans l'inflammation et la prolifération cellulaire, principalement la voie NFκ-B.

Interleukine 6. Cette cytokine tient une place importante dans l'inflammation du fait de ses activités biologiques variées souvent synergiques avec l'IL1 qui est, avec le TNFα, un puissant stimulant de sa sécrétion, si bien qu'il est parfois difficile de distinguer les rôles respectifs de ces cytokines. Elle peut être synthétisée par la plupart des cellules et est détectée en corrélation avec l'inflammation dans les liquides biologiques, tout particulièrement le liquide synovial. L'IL6, de façon analogue à l'IL1, est caractérisée par la diversité de ses effets biologiques. [38] Elle agit comme facteur hématopoïétique en synergie avec l'IL3 et en amplifiant la réponse aux facteurs de croissance notamment sur les lignées granulocytaires et mégacaryocytaires. Elle intervient à la fois dans l'immunité humorale et l'immunité cellulaire en intervenant à la fois dans la différenciation finale des lymphocytes B en plasmocytes et dans la différenciation et la maturation des lymphocytes T. Elle stimule la sécrétion hépatique des protéines de la phase aiguë de l'inflammation de façon autonome (fibrinogène, α2 globulines)

Tableau 4.
Principales sources cellulaires et fonctions des cytokines. [9, 32, 33]

Cytokines	Principales cellules productrices	Fonctions
Pro-inflammatoires		
IL1	Monocytes/Macrophages	Inflammation/Réponse immunitaire. Activation macrophages, ostéoclastes, chondrocytes et prolifération des fibroblastes
IL2	Lymphocytes T *helpers* (Th1>Th2)	Réponse immunitaire, amplification de la réaction inflammatoire
IL3	Lymphocytes T *helpers* (Th2>Th1), mastocytes	Hématopoïèse, prolifération et différenciation mastocytaires
IL6	Monocytes/macrophages, lymphocytes, mastocytes, cellules endothéliales	Activation des lymphocytes B et des lymphocytes cytotoxiques, réponse inflammatoire aiguë (activation hématocytaire→protéines de la phase aiguë)
IL7	Cellules stromales médullaires et épithéliales thymiques	Lymphomes B, stimulation des lymphocytes NK
IL9	Lymphocytes T	Hématopoïèse et hémopathies
IL12	Cellules présentatrices d'antigènes, monocytes/macrophages	Activation des lymphocytes NK Production TNFα par les macrophages et IFNγ par les lymphocytes T
IL15	Monocytes/macrophages, cellules dendritiques, fibroblastes, cellules endothéliales	Action synergique avec l'IL2, stimulation des lymphocytes T, B, NK et de la différenciation ostéoclastique Induction de la synthèse de MMP-3 et MMP-1
IL17	Lymphocytes Th1	Stimule la production et activité synergique avec IL1 et TNFα. Stimulant de RANK-L sur les lymphocytes T et les ostéoblastes→destruction articulaire
TNFα	Lymphocytes Th1>>Th2, macrophages	Inducteur puissant de la réponse inflammatoire avec nombreux médiateurs secondaires Activation de l'apoptose des cellules malignes
TNFβ	Lymphocytes Th1	Activation des fibroblastes, des ostéoclastes et des lymphocytes B
IFNα et IFNβ	Macrophages (α) Fibroblastes (γ)	Induction de l'expression des molécules du CMH, stimulation des macrophages et des lymphocytes NK
IFNγ	Lymphocytes Th1	Pro-inflammatoires
GM-CSF	Lymphocytes Th1 et Th2, cellules endothéliales, monocytes/macrophages	Maturation et prolifération des granulocytes et des macrophages
G-CSF	Monocytes/ macrophages et cellules endothéliales	Stimulation des polynucléaires neutrophiles
M-CSF	Fibroblastes, macrophages, cellules endothéliales	Stimulation des macrophages et des ostéoclastes
LIF	Monocytes/macrophages, fibroblastes, ostéoclastes	Résorption ostéoclastique, différenciation des macrophages
Immunomodulatrices		
IL4	Lymphocytes Th2	Anti-inflammatoire par inhibition transcriptionnelle de l'IL1, TNFα et IFNγ. Stimule la production d'IL1-Ra. Différenciation et maturation des lymphocytes B et T. Stimulation des lymphocytes NK
IL10	Lymphocytes Th2>>Th1, monocytes, cellules dendritiques, cellules épithéliales	Anti-inflammatoire par inhibition de la production de TNFα et d'IL1. Inhibition des monocytes et des macrophages
IL11	Fibroblastes, chondrocytes, synoviocytes, ostéoclastes et ostéoblastes	Anti-inflammatoire, hématopoïèse
IL13	Lymphocytes Th2>>Th1, lymphocytes T cytotoxiques	Anti-inflammatoire, modulation de l'activité macrophagique
TGFβ	Pluricellulaires	Stimulation des fibroblastes, de la croissance et de la cicatrisation du tissu conjonctif. Immunosuppression
Cytokines chimiotactiques		
IL8	Monocytes/macrophages, cellules endothéliales, fibroblastes, hépatocytes	Chimiotactisme Inhibition de la production de molécules d'adhésion par les cellules endothéliales
IL16	Lymphocytes	Chimiotactisme pour les lymphocytes T CD4+, les monocytes et les éosinophiles
MIPs	Monocytes/macrophages	Activation des monocytes/basophiles
MCP1,2,3	Fibroblastes	Réponse chimiotactique des lymphocytes T et des monocytes
ENA-78	Cellules épithéliales	Réponse chimiotactique des polynucléaires
RANTES	Lymphocytes, fibroblastes	Réponse chimiotactique des monocytes
GRO α, β, γ	Pluricellulaires	Réponse chimiotactique des polynucléaires
Facteurs de croissance		
FGF	Cellules nerveuses, fibroblastes, macrophages	Angiogenèse, cicatrisation
PDGF	Plaquettes, fibroblastes, macrophages	Thrombose, inflammation
VEGF	Cellules endothéliales	Angiogenèse

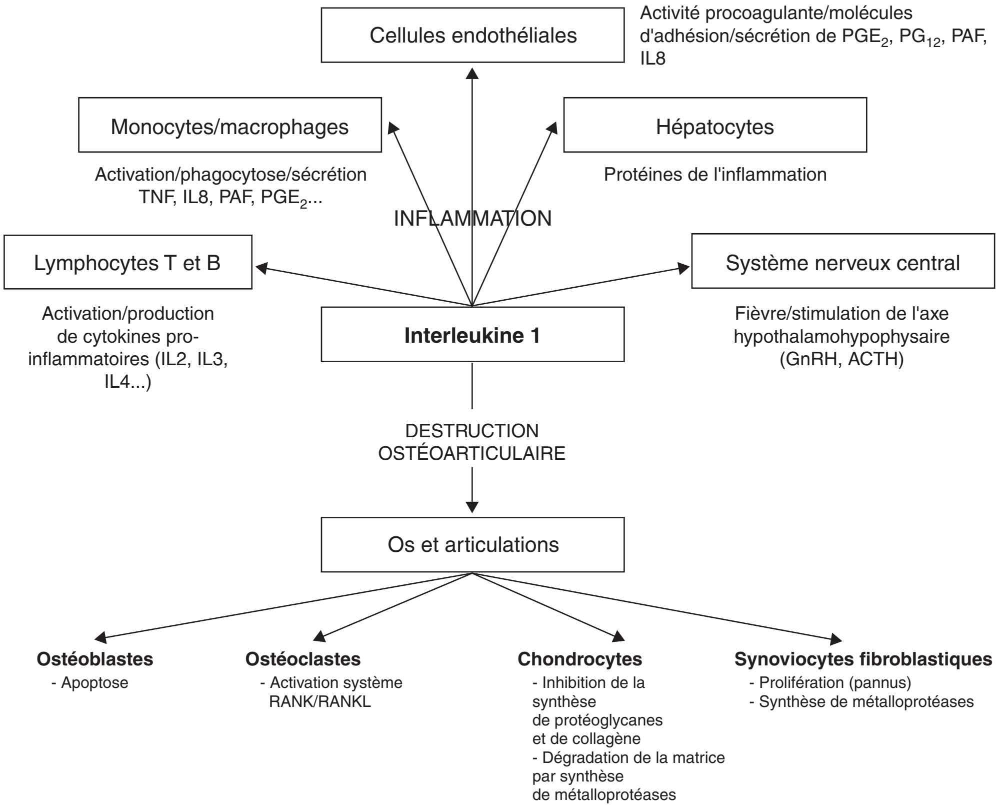

Figure 4. Effets biologiques de l'interleukine 1.

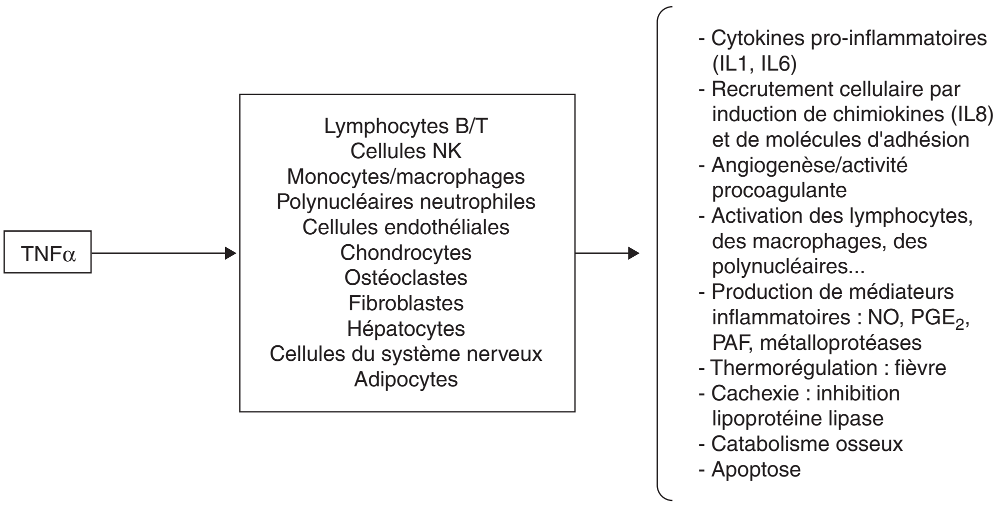

Figure 5. Effets biologiques du TNFα.

ou en association avec l'IL1 (protéine C réactive) et induit la sécrétion de protéases dégradant la matrice des tissus conjonctifs. Elle stimule l'activité procoagulante de l'endothélium vasculaire et intervient comme facteur pyrogène. Outre son activité pro-inflammatoire, l'IL6 participe au métabolisme osseux en stimulant le recrutement et la maturation des ostéoclastes ce qui aboutit à la résorption osseuse, cette activité contribue à l'ostéoporose retrouvée dans les maladies inflammatoires chroniques.

Afin de maintenir l'équilibre de l'organisme et son homéostasie, l'IL6 possède des activités immunorégulatrices, voire immunosuppressives, contribuant au rétrocontrôle négatif de la cascade inflammatoire. En effet, elle stimule la sécrétion de glucocorticoïdes de façon indirecte par augmentation de la sécrétion d'ACTH mais aussi de façon directe sur les glandes surrénales, baisse la synthèse du TNFα par les monocytes et les macrophages et stimule la synthèse du TGFβ qui diminue la sécrétion des enzymes protéolytiques.

L'IL6 est donc marquante par sa polyvalence et est une cible thérapeutique potentielle dans les maladies inflammatoires.

Cytokines immunomodulatrices

Interleukine 4. Cette cytokine immunomodulatrice est synthétisée par un nombre restreint de cellules, principalement les lymphocytes Th2, les cellules NK, les mastocytes et les basophiles. Ses cibles sont majoritairement les monocytes et les macrophages qui semblent être le point essentiel de son activité anti-inflammatoire. [39] En effet, l'IL4 agit à plusieurs niveaux sur les cellules macrophagiques :

- régulation de l'apoptose ;
- baisse de la synthèse d'IL1, de TNFα, d'IL6 ;
- augmentation de la production d'IL1-Ra ;
- baisse de la synthèse des eicosanoïdes et des radicaux libres oxygénés ;
- augmentation des récepteurs du complément et de la sensibilité aux glucocorticoïdes.

De plus, l'Il4 diminue la synthèse d'interféron γ par les lymphocytes Th1 et intervient dans la prolifération et la

différenciation des lymphocytes Th2, elle agit par ailleurs comme facteur de croissance des cellules B et est impliquée dans la commutation isotypique.

Interleukine 10. Cette cytokine principalement produite par les lymphocytes Th2 exerce une activité anti-inflammatoire importante du fait de sa capacité à inhiber la production de cytokines par les lymphocytes Th1 et les monocytes (IL1, IL6, TNF). [10] Elle permet de limiter la fonction de présentation de l'antigène des macrophages probablement par une régulation négative de l'expression des molécules du CMH. Enfin, elle possède un rôle dans la lignée des cellules B en favorisant la croissance et la différenciation des lymphocytes B.

Cytokines chimiotactiques (chémokines)

Ces petites protéines (8-10 kDa) sont des médiateurs importants de la réponse inflammatoire participant à un système complexe régulant le recrutement, la migration et l'activation des populations leucocytaires. [40] Il existe quatre sous-groupes classés en fonction de leur séquence en acides aminés, les groupes CC et CxC sont les deux plus importants, le premier agissant de façon prédominante sur les monocytes et les lymphocytes, le second sur les polynucléaires neutrophiles. La famille C comporte essentiellement la lymphotactine (facteur chimiotactique pour les lymphocytes T) et la Cx3C est représentée par la fractalkine qui est une glycoprotéine membranaire agissant sur les cellules T activées, les cellules NK et les monocytes. Du point de vue fonctionnel, on peut distinguer deux grands groupes, les chémokines d'expression constitutive, impliquées dans l'homéostasie en régulant les circulations lymphocytaires et l'architecture des organes lymphoïdes et les chémokines inductibles par les stimuli inflammatoires (IL1, TNF, etc.) qui modulent la réponse inflammatoire et immunitaire. [10]

Dans la polyarthrite rhumatoïde, les macrophages et les synoviocytes fibroblastiques apparaissent comme la source principale de chémokines inductibles en réponse à l'IL1 et au TNFα, ces médiateurs vont être fortement exprimés dans le compartiment synovial et vont favoriser :

- la libération de médiateurs pro-inflammatoires ;
- le recrutement par chimiotactisme et l'activation des différentes cellules de l'inflammation, notamment des polynucléaires neutrophiles, des monocytes, des cellules dendritiques, des lymphocytes B et T ;
- la stimulation du système des intégrines et des molécules d'adhésion ;
- l'angiogenèse et la prolifération synoviale.

Le système des chémokines est complexe et redondant avec de nombreuses molécules ayant des fonctions similaires. Les propriétés biologiques résultent de la liaison avec des récepteurs membranaires couplés aux protéines G qui peuvent avoir une expression cellulaire spécifique, la famille des récepteurs CXCR est principalement exprimée sur les polynucléaires neutrophiles alors que la famille CCR l'est plutôt sur les monocytes et les lymphocytes.

Les chémokines pourraient devenir une cible thérapeutique intéressante permettant de moduler les migrations cellulaires, la libération de médiateurs pro-inflammatoires et l'angiogenèse dans les maladies inflammatoires chroniques. Par exemple, le récepteur CCR1 semble être un médiateur important du recrutement des monocytes vers les sites inflammatoires et notamment dans le compartiment synovial, dans la polyarthrite rhumatoïde, l'utilisation d'un antagoniste spécifique de ce récepteur semble diminuer l'inflammation. [41]

Médiateurs lipidiques

Eicosanoïdes

Cette famille nombreuse et complexe, dérivée d'acides gras poly-insaturés à 20 atomes de carbone, tient une place importante dans les mécanismes inflammatoires et représente la plus importante classe de médiateurs lipidiques. [42, 43]

La synthèse des eicosanoïdes s'effectue dans de nombreux types cellulaires pour les prostaglandines (prostacyclines, PGD_2, PGE_2, PGF_2, thromboxane) alors que les leucotriènes (LTB4, LTC4, LTD4, LTE4) sont principalement issues des cellules de

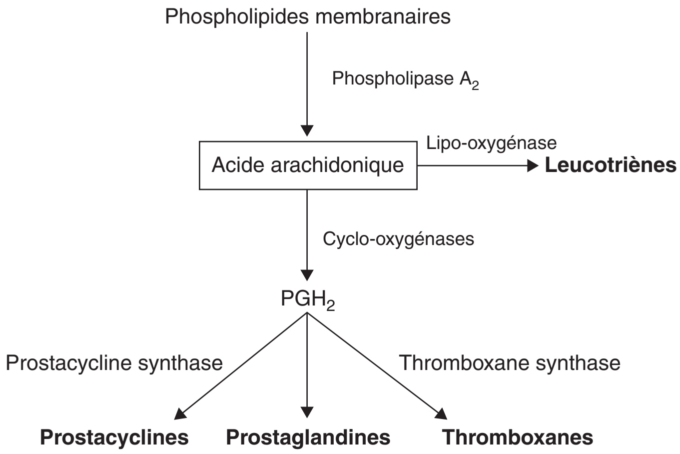

Figure 6. Schéma des voies de synthèse des eicosanoïdes.

l'inflammation (polynucléaires neutrophiles, polynucléaires basophiles, macrophages, mastocytes). Cette synthèse se fait de novo sous l'influence de différents stimuli d'activation cellulaire (contraintes mécaniques, cytokines, facteurs de croissance, bradykinine, etc.). L'acide arachidonique libéré à partir des phospholipides membranaires sous l'action d'une phospholipase A_2 (principalement type IV cytosolique : $cPLA_2$) est la molécule commune des différentes voies métaboliques (Fig. 6). La biosynthèse des prostaglandines débute par la métabolisation de ce dernier sous l'action de la prostaglandine H synthase ou cyclo-oxygénase (COX) qui conduit à un métabolite intermédiaire, la PGH_2, précurseur commun des prostaglandines et des thromboxanes. Il existe deux isoformes de COX, la COX1 constitutive exprimée sur le réticulum endoplasmique et la COX2, majoritairement sur l'enveloppe nucléaire, dont la synthèse est induite par les stimuli inflammatoires. La transformation de la PGH_2 par divers systèmes enzymatiques aboutit à :

- la synthèse des prostacyclines PGI_2 sous l'action de la prostacycline synthase ;
- la synthèse des prostaglandines PGD_2, PGE_2 et PGF_2 sous l'action respective des prostaglandines synthases D, E et F ;
- la synthèse du thromboxane A_2 (TxA_2) sous l'action de la thromboxane synthase.

La métabolisation de la PGH_2 dépend, en réalité, du capital enzymatique fonction du type cellulaire, les plaquettes et les macrophages exprimant de façon importante la thromboxane synthase alors que l'endothélium vasculaire synthétise majoritairement les prostacyclines.

La biosynthèse des leucotriènes se fait par transformation de l'acide arachidonique en leucotriène LTA4 sous l'action d'une lipo-oxygénase cytosolique ou nucléaire. Le devenir de LTA4 est variable, dépendant de l'état d'activation cellulaire :

- formation du leucotriène LTB4 après hydrolyse par la LTA4 hydrolase ;
- conjugaison au glutathion formant le leucotriène LTC4 sous l'action de la LTC4 synthase, ce dernier par une métabolisation probablement extracellulaire aboutit au LTD4 et LTE4.

Les eicosanoïdes, du fait d'une demi-vie courte, ont une action hormonale essentiellement locale de façon autocrine et paracrine par fixation sur des récepteurs spécifiques couplés aux protéines G. [44] Les activités biologiques sont multiples, que ce soit par action activatrice et chimiotactique principalement pour le PNN (LTB4) ou par induction des signes cardinaux de l'inflammation :

- action pyrogène ;
- vasodilatation et augmentation de la perméabilité vasculaire ;
- hyperalgésie par action centrale et périphérique avec potentialisation de la réponse des fibres nociceptives et de l'effet algogène de la bradykinine.

Le Tableau 5 résume l'effet des différents eicosanoïdes, [33, 42, 45] le développement d'agonistes et d'antagonistes spécifiques semble être une voie importante de recherche thérapeutique dans l'inflammation malgré les difficultés liées aux multiples interactions des voies métaboliques. En effet, outre les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) classiques qui inhibent la

Tableau 5.
Principales sources cellulaires et propriétés des éicosanoïdes.

	Principales sources cellulaires	Effets biologiques
Prostaglandines		
PGI_2	Endothélium	Vasodilatation
PGD_2	Mastocytes	Chimiotactisme des lymphocytes Th2 Asthme allergique
PGE_2	Nombreux types cellulaires	Fièvre, hyperalgésie, vasodilatation Stimulation des ostéoclastes et de la résorption osseuse Immunomodulation : inhibition de l'activité T suppressive et NK, inhibition de la croissance des lymphocytes B, désactivation des macrophages, inhibition de la sécrétion d'IL2 par les lymphocytes Th1
PGF_2	Cellules utérines	Contraction du myomètre
TxA_2	Plaquettes	Vasoconstriction Agrégation plaquettaire
Leucotriènes		
LTB4	Cellules de l'inflammation	Stimulation des neutrophiles : • chimiotactisme/adhésion • inhibition de l'apoptose • sécrétion d'anion superoxyde Stimulation de la sécrétion d'IL5 par les lymphocytes T Chimiotactisme des éosinophiles IL5 activés Inhibition de l'apoptose des éosinophiles
LTC4	Cellules de l'inflammation	Régulation de la migration cellulaire des lymphocytes T et des cellules dendritiques dans les ganglions Inhibition de l'apoptose des éosinophiles Vasoconstriction Récepteurs spécifiques dans le cœur, les surrénales et le cerveau : rôle ?
LTD4	Cellules de l'inflammation	Vasoconstriction Bronchoconstriction, œdème Inhibition de l'apoptose des éosinophiles
LTE4	Cellules de l'inflammation	Vasoconstriction, augmentation de la perméabilité vasculaire

COX1 et la COX2, on a assisté à l'émergence des AINS inhibant de façon sélective la COX2 (rofécoxib, célécoxib) qui permettaient, théoriquement, de conserver les actions gastroprotectrices et antithrombotiques assurées par la production de PGI_2 sous l'influence de la COX1 par les cellules de la muqueuse gastrique et les cellules endothéliales. Les études comparatives ont montré une diminution par rapport aux AINS classiques des effets secondaires digestifs mineurs (dyspepsie) et des ulcères gastroduodénaux détectés par endoscopie systématique. Cependant, sur les complications gastriques graves (hémorragie, perforation, sténose) il n'y a pas de différence entre les deux classes médicamenteuses. L'intérêt de ces molécules, par rapport à une association AINS/inhibiteurs de la pompe à protons, est remis en cause car il semble que les inhibiteurs sélectifs de la COX2 augmentent le risque cardiovasculaire ce qui, de fait, en limite l'utilisation.

PAF (« platelet activating factor »)

C'est un phospholipide produit par de nombreux types cellulaires sous forme circulante ou intracellulaire ayant une grande diversité d'action biologique [46-48]:
- activation des plaquettes, des polynucléaires (adhésion, dégranulation) et des macrophages ;
- activation des cellules endothéliales : effet facilitateur de l'adhérence leucocytaire et augmentation de la perméabilité vasculaire ;
- baisse de la pression artérielle et du débit cardiaque, bronchoconstriction ;
- immunomodulation : induction de la sécrétion de PGE_2 et de l'IL1, effet variable positif ou négatif sur la prolifération lymphocytaire ;
- hypothermie ou fièvre ;
- activation de la glycogénolyse.

Il existe deux voies de synthèse du PAF, une voie de remodelage d'un phospholipide préexistant faisant intervenir une phospholipase A_2 et une voie « de novo ». Sa dégradation est essentiellement contrôlée par la PAF acétylhydrolase.

De façon inhabituelle pour un lipide son activité biologique et notamment l'activation des cellules de la réponse inflammatoire se fait par fixation sur un récepteur spécifique membranaire couplé aux protéines G qui permet la transduction intracellulaire du signal :
- activation de la phospholipase C conduisant à la formation d'inositol triphosphate (IP3), de diacylglycérol (DAG) et à l'augmentation du taux de calcium cytoplasmique ;
- stimulation de l'activité de la phospholipase A_2 et libération d'acide arachidonique qui a pour conséquence la synthèse d'eicosanoïdes ;
- activation de la protéine kinase C.

Le PAF est donc un phospholipide particulier avec de multiples activités physiologiques, notamment celle de médiateur de l'inflammation primaire mais sa place dans les différentes cascades biologiques reste encore imprécise.

Systèmes d'activation plasmatique

Complément

Le complément est un système complexe fait d'une série de composants, numérotés de 1 à 9, présents dans le sérum à l'état inactif. Il possède une partie plasmatique par ses composants et une partie cellulaire par ses récepteurs de surface. La partie

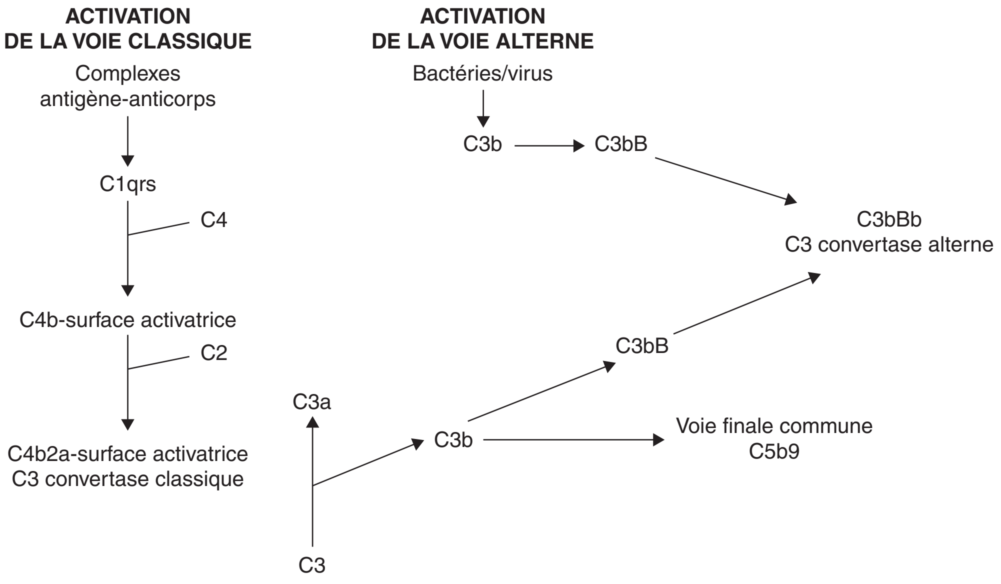

Figure 7. Représentation schématique des voies d'activation du complément.

plasmatique comporte une vingtaine de protéines dont l'activation se fait par deux voies : la voie classique et la voie alterne, et dont le but est d'obtenir la fragmentation de C3 en C3a et C3b. [49, 50] Le complément possède plusieurs rôles : [50]
- opsonisation et phagocytose ;
- cytolyse et bactériolyse ;
- inflammation ;
- régulation de la réponse immunitaire ;
- défense contre l'infection.

L'activation des différents composants du complément se fait en cascade. Le résultat de cette activation est l'apparition de différents produits de clivage biologiquement actifs capables d'interagir avec de nombreux types cellulaires par l'intermédiaire de récepteurs spécifiques. [51] La voie classique est activée par des anticorps liés à leur antigène spécifique. La voie alterne est activée directement par des polysaccharides bactériens en l'absence d'anticorps. Ces deux cascades enzymatiques, reliées entre elles, aboutissent au clivage du C3, élément-clef du système complémentaire. [51]

La voie classique est principalement activée par les complexes antigène-anticorps à anticorps de type IgG et/ou IgM. Cette activation est initiée par la fixation du composant C1q dans les domaines CH2 du fragment Fc des IgG1, 2 et 3 et dans le domaine CH4 des IgM. Cette fixation permet l'activation des molécules C1r et C1s. Le composant C1s activé clive les composants C4 et C2 en C4a, C4b et en C2a, C2b. Les fragments C4b2a forment la C3 convertase classique qui permet le clivage de C3 en C3a et C3b. [52]

Dans le cas de la voie alterne, c'est la fixation de C3 qui est l'élément initiateur. [53] L'interaction des protéines de la voie alterne : C3, facteur B, facteur D et properdine (P), aboutit à la formation de la C3 convertase alterne, capable de cliver le composant C3 en C3a et en C3b qui se fixe sur la surface cible de l'activation. [52]

La voie finale correspond à l'accumulation de nombreuses molécules C3b au voisinage des C3 convertases classiques ou alternes changeant la spécificité enzymatique des C3 convertases en C5 convertases, qui clivent C5 en C5a et C5b. C5b, en se liant aux composants C6, C7, C8 et C9, aboutit à la formation du complexe lytique ou complexe d'attaque membranaire C5b9. Ce complexe provoque la lyse osmotique des bactéries, des virus ou des cellules qui ont activé le complément. [52] Les différentes voies sont schématisées dans la Figure 7.

À la surface des cellules existent des récepteurs pour les différentes fractions du complément, en particulier pour le C3 et ses produits de clivage. Parmi ces récepteurs, les plus connus sont le CR1 (récepteur du C3b), le CR2 (récepteur du C3d et du C3dg) et le CR3 (récepteur du C3bi). [54]

Système contact, coagulation et fibrinolyse

Ces trois systèmes, en interaction permanente, interviennent de façon importante et variée dans l'inflammation. [33]

Le système contact est composé de quatre médiateurs : le facteur XII ou facteur Hageman, le facteur XI, la prékallicréine et le kininogène de haut poids moléculaire. Il permet d'activer la voie endogène de la coagulation, en effet une brèche vasculaire expose le collagène de la membrane basale aux médiateurs de la phase contact, ce qui permet au facteur XII et au kininogène de se fixer sur la surface cible et à la prékallicréine et au facteur XI de se fixer sur le kininogène. La fixation du facteur Hageman entraîne son activation, il est alors capable d'activer très rapidement le facteur XI et la voie endogène de la coagulation. Outre cette activation de la coagulation, le facteur XII activé est capable de catalyser la transformation de prékallicréine en kallicréine activant la voie du complément et le clivage de C5 en C5a et C5B. Le facteur XI activé est, quant à lui, responsable de la transformation du kininogène de haut poids moléculaire en bradykinine intervenant dans les signes cardinaux de l'inflammation : œdème avec augmentation de la perméabilité vasculaire, rougeur par vasodilatation et douleur. Nous avons déjà évoqué l'interaction du système contact avec la fibrinoformation et la voie du complément, il existe aussi des interactions avec la fibrinolyse puisque la transformation du plasminogène en plasmine peut être activée par le facteur Hageman activé, le facteur XI activé et la kallicréine. Enfin, les médiateurs activés du système contact peuvent stimuler les cellules de l'inflammation, notamment les polynucléaires neutrophiles et leur dégranulation.

L'implication de la fibrinoformation et de la fibrinolyse dans l'inflammation est attestée par les dépôts de fibrine dans les tissus et l'élévation de la fibrinogénémie dans la maladie inflammatoire corrélée au taux de cytokines pro-inflammatoires. L'importance exacte de ces mécanismes est méconnue, mais ils agiraient comme amplificateur de la réponse cellulaire, notamment en tant que coactivateur des polynucléaires neutrophiles, des plaquettes et des cellules endothéliales.

Voie de signalisation : exemple de la voie NFκ-B

La réponse inflammatoire correspond à une succession d'étapes nécessitant le recrutement, l'activation et l'interaction de nombreux types cellulaires. Nous avons vu la place importante des différents médiateurs, notamment les cytokines, dans ces processus qui permettent aux cellules de s'adapter à leur environnement et d'interagir entre elles. L'action de ces médiateurs nécessite l'activation d'un récepteur membranaire par liaison à son ligand, ce qui permet la transduction du signal

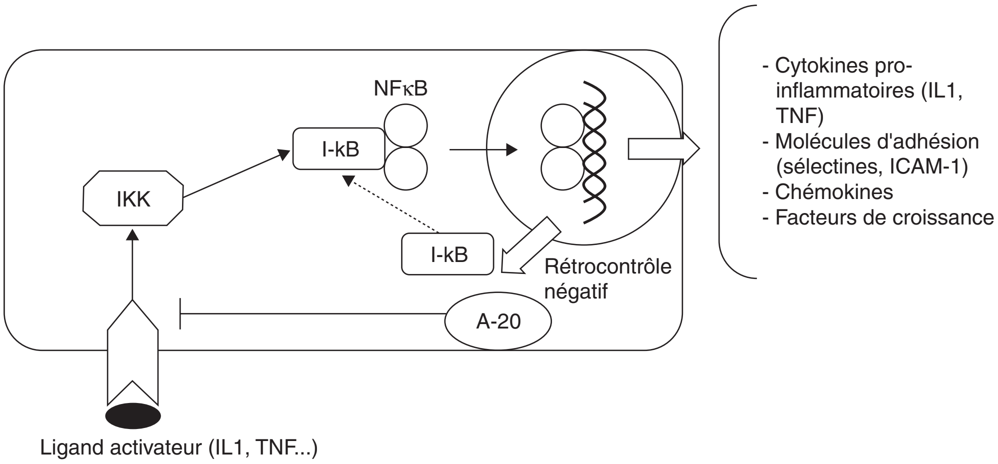

Figure 8. Voie d'activation NFκ-B.

extracellulaire par l'activation de voies de signalisation intracellulaires multiples, complexes et avec de nombreuses interconnexions entre elles. Après leur activation par l'interaction ligand/récepteur, les seconds messagers (le plus souvent des protéines kinases et des protéines phosphatases) participent à une cascade biochimique enzymatique qui aboutit à l'activation et à la réponse cellulaire principalement grâce à la régulation des facteurs transcriptionnels permettant la synthèse et l'expression des médiateurs de l'inflammation. Parmi ceux-ci le *nuclear factor κ B* (NFκ-B) joue un rôle primordial dans la réponse inflammatoire. [55, 56]

Le NFκ-B est un facteur de transcription, présent dans de nombreuses cellules, formé par l'homo- ou l'hétérodimérisation de protéine de la famille Rel. Il est activé par les cytokines pro-inflammatoires tels l'IL1 et le TNFα, le stress cellulaire (UV, etc.) et l'interaction avec des organismes pathogènes comme les lipopolysaccharides bactériens. Le NFκ-B existe sous une forme cytoplasmique associé à la protéine inhibitrice IkB. La liaison ligand récepteur membranaire conduit à l'activation de protéines kinases (notamment IKK) qui vont phosphoryler IkB induisant sa dégradation par le protéasome et la libération de NFκ-B qui migre dans le noyau où il se fixe sur des sites spécifiques de l'ADN, dans les régions promotrices activatrices de différents gènes, et conduit à la synthèse de médiateurs impliqués dans les réponses immunitaires et inflammatoires tels que les cytokines pro-inflammatoires (IL1, IL2, IL6, TNF, etc.), les molécules d'adhésion, les chémokines, les facteurs de croissance et les enzymes (COX2 et iNOS).

NFκ-B constitue donc un carrefour-clef des voies de l'inflammation intervenant dans l'activation, la différenciation, la croissance et la migration cellulaire. La meilleure connaissance de cette voie et de son rétrocontrôle négatif par IkB ou la protéine cytoplasmique A20 (induit par NFκ-B) pourrait constituer dans l'avenir une cible thérapeutique dans les maladies inflammatoires chroniques (Fig. 8).

Autres médiateurs

De nombreux autres médiateurs interviennent de façon plus ou moins importante dans l'inflammation et il est probable que de nouvelles découvertes vont être faites permettant de mieux comprendre l'enchaînement complexe des réactions de défense de l'organisme.

Parmi ceux-ci, nous avons déjà évoqué les molécules d'adhésion situées sur la membrane des cellules qui permettent la régulation de la phase cellulaire de l'inflammation en contrôlant la migration leucocytaire et en participant à des signaux coactivateurs des cellules. On distingue trois grandes familles de molécules d'adhésion :

- les sélectines L, E et P (respectivement leucocytaire, endothéliale et plaquettaire) qui interagissent par leurs extrémités N-terminale avec des glycoprotéines membranaires sur la cellule cible et interviennent dans la phase de *rolling* et de diapédèse ;
- les intégrines situées sur la surface des leucocytes interviennent dans l'adhésion de forte affinité avec ICAM-1 et VCAM-1 des cellules endothéliales ;
- des membres de la superfamille des immunoglobulines notamment ICAM-1 et VCAM-1 à la surface des cellules endothéliales.

Des déficits en molécules d'adhésion notamment dans les intégrines, que ce soit quantitativement ou qualitativement, empêchent la migration leucocytaire et favorisent les infections récurrentes sévères. [1] De nombreuses thérapeutiques à visée anti-inflammatoire affectent les molécules d'adhésion, dont la colchicine (qui inhibe l'expression des L-sélectines à haute concentration), les glucocorticoïdes et le méthotrexate.

La voie des lectines constitue un mécanisme ancestral de défense de l'organisme permettant de distinguer le soi du non-soi et d'apporter une réponse appropriée. Ces molécules sont douées de reconnaissance glucidique et sont capables de distinguer les polysaccharides bactériens des polysaccharides du soi. La molécule MBL (*mannan-binding lectin*) est la plus connue, constituée d'un noyau de collagène avec, en périphérie, des lectines calcium dépendantes ; elle se lie aux sucres bactériens formant un complexe avec les molécules MASP-1 et MASP-2 (*MBL associated serine protease*) capable d'activer la voie classique du complément indépendamment de C1 et des anticorps. Ces molécules sont source de nombreuses recherches dans les thérapeutiques antibactériennes.

Les radicaux libres oxygénés (RLO) produits à partir de l'oxygène, sont des substances microbicides indispensables dans la première ligne de défense de l'organisme. Ils sont définis chimiquement par la présence d'un électron non apparié sur un atome d'oxygène constituant l'anion superoxyde : $O2^-$. Par extension, l'eau oxygénée et l'acide hypochloreux, dérivés de l'anion superoxyde, sont associés aux RLO. L'hypermétabolisme avec augmentation de la consommation d'oxygène, en réaction à la réponse inflammatoire, lors de la phagocytose conduit à la production de RLO par les PNN et les macrophages et participe à leur potentiel cytotoxique à la fois dans le phagosome mais aussi dans l'environnement immédiat. Ce métabolisme oxydatif (voie de la NADPH oxydase) est activé par les cytokines pro-inflammatoires (TNFα, etc.) et les endotoxines bactériennes conduisant à l'activation de la voie NFκ-B et à des dommages cellulaires par altération des membranes lipidiques, de l'ADN et des protéines. Ces radicaux synthétisés par les leucocytes et les cellules synoviales participent dans la polyarthrite rhumatoïde à la dégradation de la matrice extracellulaire par hydrolyse du collagène et augmentation de l'expression des métalloprotéases. [57]

Le monoxyde d'azote (NO) synthétisé, à partir de la L-arginine, grâce aux NO-synthases (inductible ou constitutive) intervient de façon diverse dans l'inflammation avec des propriétés à la fois anti-inflammatoires et pro-inflammatoires. Son principal rôle est de réguler l'homéostasie vasculaire par ses propriétés vasodilatatrices d'une part, mais aussi par ses probables implications dans la régulation de la structure

vasculaire (migration et prolifération des cellules musculaires lisses). Il interagit aussi à l'interface endothéliale en diminuant l'adhérence leucocytaire ainsi que l'adhérence et l'agrégation plaquettaire. La NO-synthase constitutive, principalement dans les cellules endothéliales, est ancrée aux phospholipides membranaires et son métabolisme est dépendant du taux de calcium intracellulaire et de sa phosphorylation par des protéines kinases, notamment la protéine kinase C. La NO-synthase inductible (fibroblastes, cellules musculaires lisses, cellules endothéliales, macrophages, neutrophiles) nécessite une activation transcriptionnelle liée à la stimulation cellulaire par les cytokines pro-inflammatoires (TNFα, IFNγ, etc.). Il existe une interrelation entre le NO et les RLO, chacun exerçant un rétrocontrôle négatif sur l'autre modulant le tonus vasculaire et le stress oxydatif. Une hyperactivation de cette voie peut conduire, dans les états inflammatoires aigus, à une hypotonie vasculaire et à la genèse du choc septique. Dans l'inflammation rhumatismale, le NO est un inducteur important des métalloprotéases [58] et intervient dans l'apoptose des cellules articulaires. [59]

Les enzymes hydrolytiques (métalloprotéases, sérines-protéases, cystéines-protéases, cathepsines, plasmine, élastases, trypases, carboxypeptidase A, etc.) sont des effecteurs importants de la réaction inflammatoire qu'elle soit aiguë ou chronique. En effet, elles interviennent à différentes phases de l'inflammation avec plusieurs fonctions :

- défense de l'organisme (lyse bactérienne, etc.) ;
- facilitation de la diapédèse des polynucléaires et des macrophages par lyse de la matrice extracellulaire ;
- recrutement cellulaire et régulation de la coagulation et de la fibrinolyse ;
- destruction tissulaire et participation aux phases de détersion.

Les métalloprotéases interviennent de façon primordiale dans les dommages structuraux de l'inflammation soit aiguë (arthrite septique) soit chronique comme dans les rhumatismes inflammatoires telles la polyarthrite rhumatoïde, les spondylarthropathies ou dans l'arthrose et le métabolisme chondrocytaire. Ces enzymes, parmi lesquelles on distingue les collagénases (MMP-1, MMP-8, MMP-13), les gélatinases (MMP-2, MMP-9) et les stromélysines (MMP-7, MMP-10, MMP-11), sont des médiateurs synthétisés sous forme de proenzyme par de nombreux types cellulaires (macrophages, PNN, cellules endothéliales, cellules du tissu cible tel le synoviocyte de type A) activés par des signaux pro-inflammatoires notamment cytokiniques. Afin de limiter les effets délétères sur les tissus lors de l'action sur un micro-organisme ou de limiter la destruction de la matrice et permettre la réparation, ces enzymes sont soumises à régulation par des inhibiteurs qu'ils soient plasmatiques (α2-macroglobuline) ou tissulaires (TIMP : inhibiteur tissulaire de métalloprotéase).

L'histamine et la sérotonine interviennent enfin dans l'inflammation en particulier lors de la phase vasculaire par leurs propriétés sur le tonus vasculaire, principalement la vasodilatation.

■ Scénario inflammatoire

Inflammation aiguë

Les arthrites microcristallines (goutte ou chondrocalcinose) et les arthrites septiques constituent un modèle d'inflammation articulaire aiguë. Aux signes cardinaux de l'inflammation (rougeur, douleur, chaleur), correspondent sur le plan anatomopathologique différentes phases chronologiques mettant en jeu les différentes cellules et médiateurs déjà décrits ainsi que leur mécanisme d'action. [60]

Le début est généralement brutal, caractérisé par une première phase vasculaire ou vasculoexsudative. Cette phase résulte d'une part, de la congestion active avec vasodilatation artériolaire et capillaire sous l'influence des nerfs vasomoteurs et des médiateurs de l'inflammation, en particulier l'histamine, la sérotonine, les kinines et les prostaglandines ; d'autre part, de l'apparition d'un œdème inflammatoire exsudatif, conséquence de l'augmentation de la pression hydrostatique et de la perméabilité vasculaire, permettant d'apporter sur les sites inflammatoires les premiers médiateurs de défense (immunoglobulines, complément) et enfin à la diapédèse leucocytaire avec afflux de polynucléaires neutrophiles.

La phase cellulaire qui fait suite est caractérisée par l'apparition d'un infiltrat de cellules mononucléées sur le site inflammatoire, essentiellement de macrophages résultant de la diapédèse des monocytes circulants et de cellules immunocompétentes, principalement de lymphocytes B et T. Dans l'inflammation aiguë, l'infiltrat prédominant est constitué de polynucléaires qui, en cas d'excès de la phase exsudative, peuvent conduire à la suppuration, voire à l'abcédation.

La phase de cicatrisation nécessite la présence du bourgeon charnu constitué de polynucléaires, de macrophages, de lymphocytes, de fibroblastes et de mastocytes. Celle-ci conduit à la synthèse et au remodelage du tissu conjonctif associés à une néovascularisation, après une phase de détersion, effectuée par les cellules monomacrophagiques et par les phagocytes, qui est la résorption des différents débris et notamment de la nécrose.

Inflammation chronique

L'inflammation chronique est caractérisée par l'accumulation et l'infiltration dans le tissu-cible d'une composante cellulaire constituée principalement de cellules mononucléées (monocytes/macrophages, lymphocytes B, lymphocytes T, etc.). Elle se développe du fait de la persistance de l'agent causal (connu ou non) ou du dérèglement de la réponse immunitaire qui se perpétue (maladies dysimmunitaires). Suivant le type cellulaire prédominant, on distingue différents types d'inflammation chronique : inflammation lymphocytaire, inflammation à éosinophiles, etc. [60] Une composante vasculaire, présente dans la plupart des cas, est caractérisée par une augmentation du nombre de vaisseaux, une hypertrophie des cellules endothéliales et une hyperplasie des fibres musculaires lisses. Ces modifications favorisent, d'une part de façon mécanique (ralentissement du flux sanguin) et d'autre part de façon biochimique (cytokines, molécules d'adhésions), l'activation et la migration des acteurs cellulaires de l'inflammation.

L'inflammation chronique granulomateuse est une forme particulière d'inflammation chronique où la composante cellulaire est très nettement prédominante. Les cellules s'organisent en granulomes épithélioïdes et gigantocellulaires avec transformation des macrophages en cellules épithélioïdes et en cellules géantes plurinucléées, parfois associées à de petits contingents lymphocytaires, avec des fibroblastes en périphérie. Cette forme d'inflammation peut orienter vers des étiologies précises : sarcoïdose, tuberculose, nodules rhumatoïdes, réactions à corps étrangers, etc.

Les rhumatismes inflammatoires tels que la polyarthrite rhumatoïde sont un excellent modèle d'inflammation chronique. Les causes de l'accumulation des leucocytes dans l'articulation commencent à être bien étudiées. [61] En effet, nous avons vu qu'au stade précoce de l'inflammation il existe un afflux leucocytaire provenant de la circulation. La fin de la réponse inflammatoire nécessite l'élimination de ces cellules immigrées par perte des signaux concourant à l'activation et à la survie, apoptose et phagocytose des débris cellulaires. La persistance de l'infiltrat reflète la perte d'équilibre entre facteurs concourant à l'afflux cellulaire (cytokines pro-inflammatoires, etc.) et ceux concourant à la baisse de la cellularité (apoptose, émigration). Cette perte de l'homéostasie est responsable de l'accumulation cellulaire et de l'hyperplasie aboutissant aux lésions tissulaires. Dans la polyarthrite rhumatoïde, l'infiltration des lymphocytes T et leur persistance dans le pannus synovial semblent liées d'une part, à l'inhibition inappropriée de leur apoptose grâce, entre autres, à la sécrétion d'interféron β par les synoviocytes fibroblastiques et les macrophages et d'autre part à leur emprisonnement sur le site inflammatoire par un mécanisme complexe dépendant principalement des chémokines régulées par les fibroblastes.

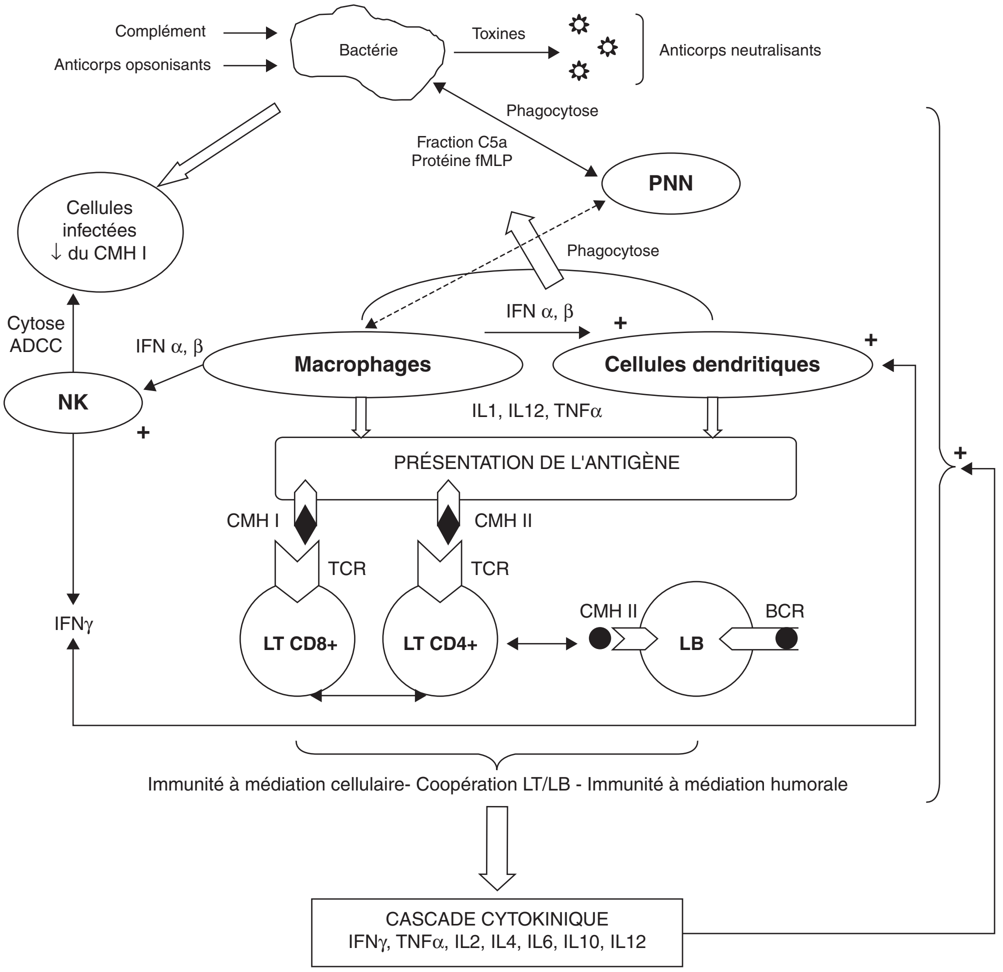

Figure 9. Représentation schématique de l'interface et des interconnexions complexes entre immunité innée et immunité acquise.

La pérennité de la réponse inflammatoire conduit à un processus de néoangiogenèse et au remodelage du tissu conjonctif aboutissant à la destruction tissulaire et à l'apparition d'un tissu fibreux parfois mutilant et destructeur (sclérodermie).

Immunité innée, immunité acquise : une interface complexe

Comme nous l'avons déjà évoqué dans l'introduction, la distinction habituelle entre immunité innée non spécifique et immunité adaptative spécifique ne reflète pas les interconnexions complexes de ces deux réponses interdépendantes qui constituent le système de défense de l'organisme. L'immunité innée, première ligne de défense de l'organisme, est une voie de stimulation et de présentation de l'antigène pour l'immunité acquise qui, développant les réponses spécifiques à médiation cellulaire et à médiation humorale, stimule et utilise les effecteurs cellulaires ou moléculaires de l'immunité non spécifique. La Figure 9 représente de façon schématique les étroites relations entre ces deux types d'immunité en faisant apparaître les différentes cellules et les médiateurs (principalement cytokiniques) précédemment étudiés permettant la communication et la synergie de la réponse cellulaire face à l'agression. Dans l'interface entre immunité innée et immunité acquise, les cellules présentatrices d'antigène tiennent une place-clef, notamment les macrophages mais aussi les cellules dendritiques qui capturent l'antigène dans les tissus et le présentent sur des molécules du CMH de classe II aux lymphocytes T $CD4^{+}$ dans la zone T des organes lymphoïdes. Deux types de réactions aboutissant au maintien de l'homéostasie sont donc étroitement intriqués et nécessitent une fine régulation des interactions cellulaires, notamment pour la présentation de l'antigène, événement fondamental pour une défense spécifique et une mémoire immunitaire.

Mesure de l'inflammation

En pratique, les paramètres biologiques utilisés pour quantifier l'inflammation au cours des affections rhumatismales sont relativement aspécifiques et reflètent plus les conséquences de l'inflammation en aval du mécanisme initial que son mécanisme lui-même.

Mesure de l'inflammation systémique

Exploration globale

La méthode la plus globale pour apprécier l'inflammation est la mesure de la vitesse de sédimentation. Le principe repose sur le fait que les hématies du sang rendues incoagulables et versées dans un tube immobile forment plus ou moins rapidement des agrégats qui ont une densité supérieure à celle du plasma, ce qui permet leur sédimentation. Cette dernière dépend d'une part des composants globulaires (volume, morphologie et teneur en hémoglobine des globules rouges) et d'autre part des composants plasmatiques (protéines). L'inflammation est un facteur particulièrement important d'augmentation de la vitesse de sédimentation dans la mesure où elle entraîne une anémie et une augmentation des protéines inflammatoires sanguines. Néanmoins, il est impératif de tenir compte des autres facteurs qui peuvent modifier la vitesse de sédimentation puisqu'ils peuvent faire surévaluer ou sous-évaluer cette dernière quand ils sont présents (Tableau 6).

La limite supérieure de la vitesse de sédimentation normale, exprimée en millimètres à la première heure, est de l'ordre de 15 mm avant 50 ans et de 20 mm après 50 ans pour les hommes, et de 20 mm avant 50 ans et de 25 mm après 50 ans pour les femmes.

La vitesse de sédimentation dépendant d'une part des paramètres globulaires et d'autre part des paramètres plasmatiques,

Tableau 6.
Principaux facteurs influençant la vitesse de sédimentation des globules rouges.

Diminution	Augmentation
Liée aux caractéristiques du patient	**Liée aux caractéristiques du patient**
Polyglobulie	Anémie
Anisocytose	Macrocytose
Sphérocytose	Inflammation (infection, affection microcristalline, maladie systémique, néoplasie)
Microcytose	Gammapathie monoclonale et polyclonale
Hypofibrinogénémie	Hémodilution (grossesse, insuffisance cardiaque)
Hyperleucocytose	Âge élevé
Corticothérapie	**Liée à la méthodologie**
Cachexie	Température élevée de la pièce où est réalisé le test
Liée à la méthodologie	
Température basse de la pièce où est réalisé le test	
Délai prélèvement-test (normalement inférieur à 2 heures)	
Coagulation du prélèvement	

Tableau 7.
Principales protéines de l'inflammation.

Protéine	Poids moléculaire (kDa)	Demi-vie (h : heure, j : jours)	Valeurs normales
Protéine C réactive	21,5	6 h	**< 3,6 mg/l**
Orosomucoïde	40	2-3 j	0,4-0,8 g/l
Alpha 1-antitrypsine	54	4 j	2-3,5 g/l
Alpha 1-chymotrypsine	68	-	0,3-0,6 g/l
Haptoglobine	86	4 j	0,6-1,6 g/l
Céruléoplasmine	135	2,5 j	0,2-0,5 g/l
Fibrinogène	34,1	4-6 j	2-4 g/l
Protéine sérique A	12	2 j	traces

une appréciation grossière des deux volets peut être obtenue par des techniques de mesure appréciant les paramètres hématologiques et plasmatiques :
- l'hémogramme peut être utilisé pour expliquer la participation globulaire dans l'élévation de la vitesse de sédimentation sans pour autant préciser s'il s'agit d'un mécanisme inflammatoire ou non. Il permet de rechercher une anémie, une hyperleucocytose, et une hyperplaquettose ;
- l'électrophorèse des protéines est utile pour rechercher une gammapathie monoclonale, dans le cadre de la recherche d'une explication d'une vitesse élevée, mais elle permet aussi de rechercher une hyper-alpha 2 globulinémie qui suggère l'existence d'une inflammation.

Dosages spécifiques

De nombreuses protéines augmentent à la phase aiguë de l'inflammation, ce qui leur vaut la dénomination de protéines de l'inflammation. Le Tableau 7 résume leurs principales caractéristiques. [62] Parmi ces différentes protéines, c'est la protéine C réactive qui est de loin la plus utile pour le clinicien. [63]

Protéine C réactive

Synthétisée par les hépatocytes, elle a une demi-vie sérique très courte, de l'ordre de 6 heures, ce qui permet de la détecter presque immédiatement après le début d'une inflammation et de surveiller la diminution de l'inflammation qui évolue parallèlement avec la diminution du taux de la CRP. Les autres protéines de l'inflammation, sauf peut-être le fibrinogène, ne sont pour ainsi dire pas utilisées en pratique pour évaluer l'inflammation.

Cytokines

En théorie, le dosage de ces cytokines aurait l'avantage de pouvoir refléter l'activité des différentes cellules à l'origine de l'inflammation :
- les monocytes (avec notamment la production d'IL1 et d'IL6, et de TNFα) ;
- les lymphocytes de type Th1 (essentiellement caractérisée par une production d'IFNγ et d'IL2) ;
- et les lymphocytes de type Th2 (surtout caractérisée par une production d'IL4, IL5, IL10 et IL3).

Mais la production n'est pas réellement spécifique d'une cellule, si bien qu'il paraît plus logique de se servir de ces marqueurs de façon pragmatique en les séparant en cytokines pro- (TNFα, IL1, IL2, IL6, IL8 essentiellement) et anti-inflammatoires (IL4, IL10, IL11 essentiellement) pour apprécier le mécanisme de l'inflammation. Ce dosage paraît logique dans la mesure où la sécrétion de la CRP, et de manière plus générale, des protéines de l'inflammation avec pour corollaire une élévation de la vitesse de sédimentation, en dépend. Le profil cytokinique variant selon les maladies pourrait donc permettre une surveillance particulièrement adaptée au profil du patient.

En réalité, les différentes études réalisées dans des groupes de patients souffrant de rhumatisme inflammatoire, n'ont pas permis de démontrer un intérêt notable de ces dosages, notamment dans la polyarthrite rhumatoïde au cours de laquelle les études portant sur les cytokines ont été les plus nombreuses. [64, 65] Si les traitements biologiques agissant sur les cytokines constituent une avancée dans la prise en charge de cette affection, il ne semble pas que l'on puisse résumer l'inflammation au mécanisme dépendant directement de l'une ou l'autre de ces cytokines, et le dosage de la CRP reste aujourd'hui plus pertinent que celui d'une de ces cytokines ou de leur combinaison. [66, 67]

Autres protéines de l'inflammation

Parmi les autres protéines ayant un taux modifié par l'inflammation, on retrouve la bêta-2-microglobuline, le complément, le composant amyloïde B, et la procalcitonine. L'augmentation de chacun de ces marqueurs est observée au cours de l'inflammation, mais leur utilisation pratique n'a jamais été démontrée. Parmi ces dernières, la procalcitonine est peut-être la protéine la plus intéressante dans la mesure où elle pourrait être plus un marqueur d'infection que d'inflammation, ce qui pourrait être utile lorsque l'on suspecte une infection au cours d'une maladie inflammatoire non infectieuse. [68]

À côté des protéines de l'inflammation classique, la ferritine occupe une place particulière pour trois raisons :
- tout d'abord, elle augmente de façon générale dans les inflammations, ce qui peut faire d'elle une protéine de l'inflammation, sans qu'on l'utilise habituellement dans cet objectif ;
- surtout, elle est nécessaire pour apprécier le mécanisme d'une anémie associée à une élévation de la vitesse de sédimentation : un taux bas permet de retenir la responsabilité d'une carence en fer dans le mécanisme de l'anémie alors qu'un taux élevé fait conclure à un rôle direct de l'inflammation dans le mécanisme de l'anémie ;
- enfin, si elle augmente au cours de toute inflammation, elle atteint des taux particulièrement élevés dans la maladie de Still, ce qui peut en faire un outil d'orientation diagnostique. Il existe parallèlement une diminution de la sialylation de la ferritine qui pourrait aider à distinguer une maladie de Still des autres maladies systémiques. [69]

Mesure de l'inflammation locale

L'inflammation articulaire peut être évaluée biologiquement par l'étude du liquide synovial.

D'un point de vue biochimique, il existe une élévation du taux de protéines (donc supérieure à 40 g/l) en cas d'inflammation, avec parallèlement une augmentation du nombre de cellules (qui dépasse 1000 éléments/mm^3).

Il n'y a pas actuellement d'intérêt à doser des protéines dans le liquide synovial pour préciser leur nature.

Place des paramètres biologiques de l'inflammation en pathologie rhumatismale

Intérêt diagnostique

Ponction articulaire

L'étude du taux des protéines mais surtout du nombre des cellules est l'examen le plus utile pour affirmer l'existence d'une arthrite, puisqu'un taux de globules blancs intra-articulaires supérieur à 2000 éléments/mm^3 est pathognomonique d'une arthrite. Cet examen a l'avantage de laisser une trace a posteriori, très utile lorsque le diagnostic d'arthrite évoqué cliniquement est remis en cause. Il est donc conseillé de faire chaque fois que possible une ponction articulaire pour authentifier le diagnostic d'arthrite lors d'un premier épanchement articulaire.

Cette ponction a en outre l'intérêt d'aider au diagnostic étiologique notamment par la recherche de microcristaux.

Appréciation du syndrome inflammatoire biologique sanguin

La mise en évidence d'un syndrome inflammatoire sanguin peut être utile pour faire la différence entre une pathologie articulaire inflammatoire et mécanique.

En effet, lorsqu'une ponction n'est pas possible, parce que les articulations atteintes sont trop petites ou non ponctionnables du fait du faible volume de liquide, on peut parfois s'aider de la recherche du syndrome inflammatoire dans le sang pour donner un argument supplémentaire au diagnostic clinique d'arthrite ou d'arthralgies inflammatoires.

Le syndrome inflammatoire biologique est affirmé par l'existence d'une élévation de la vitesse de sédimentation associée à une élévation d'au moins une des protéines de l'inflammation, en pratique la CRP. Lorsque les deux sont élevées de façon concomitante, au cours d'une polyarthrite clinique ou de polyarthralgie inflammatoire, on peut évoquer l'existence d'un rhumatisme inflammatoire. En revanche, l'importance de l'inflammation ne permet pas particulièrement de s'orienter vers un rhumatisme inflammatoire ou un autre.

Lorsque l'élévation de la vitesse de sédimentation et de la CRP sont discordantes, il faut en rechercher l'explication. Si c'est la vitesse de sédimentation seule qui est élevée, on parle de syndrome sédimentaire et non de syndrome inflammatoire, ce qui signifie qu'il y a une élévation de la vitesse de sédimentation qui n'est pas expliquée par une inflammation, et doit donc faire rechercher les différentes causes possibles d'élévation de la vitesse de sédimentation indépendante de l'inflammation (Tableau 6).

Si la CRP seule est augmentée, on peut évoquer soit le caractère récent ou peu important de l'inflammation, soit l'existence d'un cofacteur ayant une influence sur la vitesse de sédimentation dans le sens de la diminution qui contrebalance l'effet de l'inflammation.

Il faut enfin toujours garder à l'esprit que l'inflammation biologique peut ne jamais être observée au cours de certains rhumatismes inflammatoires, plus particulièrement dans les spondylarthropathies, et que l'absence de syndrome inflammatoire ne doit pas faire exclure la possibilité d'un rhumatisme inflammatoire.

Utilité du syndrome inflammatoire pour le suivi des pathologies rhumatismales et leur évolutivité

Le suivi de l'inflammation peut être fait sur la vitesse de sédimentation, une des protéines de l'inflammation, et l'hémogramme lorsqu'il s'agit d'une pathologie rhumatismale chronique.

La vitesse de sédimentation et une des protéines de l'inflammation permettent de suivre l'inflammation dans le temps, la vitesse de sédimentation témoignant plutôt du passé et la CRP du jour J. L'hémogramme est surtout utile pour juger de l'importance des conséquences de l'inflammation sur l'hémoglobine.

Dans le cadre des maladies rhumatismales, il est classique que le lupus augmente beaucoup plus la vitesse de sédimentation que la CRP, ce qui peut en faire un outil indirect de diagnostic. Certains considèrent que la CRP augmentée dans le lupus est un marqueur d'infection, ce qui n'est cependant pas pathognomonique.

Le syndrome inflammatoire est particulièrement utilisé :

- pour le suivi de la polyarthrite rhumatoïde, et on retrouve au moins la vitesse de sédimentation parmi tous les critères d'évaluation de l'activité ; [70, 71]
- pour le suivi des lupus érythémateux : la vitesse de sédimentation est utilisée dans certains critères d'activité du lupus et notamment le SLAM (*systemic lupus activity measure*) et l'ECLAM (*european consensus lupus activity measurement*). [72, 73]

Le syndrome inflammatoire est aussi utile dans tous les autres rhumatismes inflammatoires au cours duquel l'inflammation a pu être démontrée lors de la prise en charge initiale, et ce de façon quasi indépendante du diagnostic étiologique.

Utilité des paramètres biologiques de l'inflammation pour évaluer le pronostic du rhumatisme inflammatoire

L'importance de l'inflammation déterminée par le dosage de la CRP apparaît comme un des marqueurs prédictifs de l'évolution des polyarthrites rhumatoïdes, ce qui a été objectivé par plusieurs équipes. [74, 75]

Perspectives d'avenir

Il peut être un peu frustrant pour le clinicien, après avoir entraperçu les mécanismes complexes des réactions inflammatoires et immunitaires et leur place dans les différentes pathologies, de se résoudre à analyser l'inflammation d'un patient par des examens simples tels que la VS, la CRP ou le dosage du complément. Il apparaît cependant que des perspectives nouvelles s'ouvrent quant à l'utilisation des différentes molécules telles que les molécules d'adhésion endothéliale (VCAM-1, ICAM-1), la mesure de la production de NO, le dosage des complexes immuns circulants, l'évaluation de l'activité des lymphocytes B ou T et le dosage de certaines cytokines dans le suivi de certaines maladies tel le lupus. [76, 77] Néanmoins, ces nouveaux marqueurs biologiques, bien qu'attractifs, ne sont pas encore validés et nécessitent des études poussées d'évaluation, ils appartiennent pour le moment au domaine de la recherche.

■ Applications thérapeutiques

Depuis le prix Nobel de médecine de 1950, décerné à Hench pour la découverte de l'activité anti-inflammatoire des glucocorticoïdes et malgré le développement des anti-inflammatoires non stéroïdiens et de quelques molécules immunosuppressives, les médicaments anti-inflammatoires n'ont jamais fait un bond aussi grand que durant la dernière décennie, marquée par les implications thérapeutiques des découvertes concernant les cytokines et le développement des biothérapies. Actuellement, les anticytokines tiennent une place fondamentale dans le traitement des rhumatismes inflammatoires avec en priorité, les anti-TNF mais aussi l'émergence des anti-IL1 et des anti-IL6. Par ailleurs, les cellules de l'inflammation deviennent aussi une cible thérapeutique directe.

Toutes ces applications thérapeutiques découlent de la mise en évidence des mécanismes biochimiques et cellulaires régissant les réponses inflammatoires et immunitaires.

Anticytokines

Anti-TNF

Du fait de la haute concentration de TNFα dans le liquide synovial, cette cytokine est rapidement devenue une cible

thérapeutique dans les rhumatismes inflammatoires, en particulier dans la polyarthrite rhumatoïde. Nous avons vu les effets du TNFα et sa place dans l'inflammation, les biothérapies ont donc été développées à partir du principe de l'existence d'un inhibiteur naturel du TNF. On distingue trois molécules actuellement disponibles :

- l'infliximab, premier à être commercialisé, est un anticorps monoclonal chimérique IgG1 se fixant sur le TNFα soluble et membranaire et exerçant une fonction cytotoxique sur les cellules exprimant le TNFα par la réaction ADCC ;
- l'étanercept est un récepteur soluble du TNFα composé d'une protéine de fusion comportant une fraction Fc d'une IgG1 humaine associée à la portion ligante de forte affinité du récepteur du TNF de type 2 ;
- l'adalimumab est un anticorps recombinant monoclonal IgG1 se liant avec une forte affinité avec le TNFα.

Ces molécules ont prouvé, utilisées seules ou en association avec le méthotrexate, une remarquable efficacité tant sur le plan clinique que biologique mais aussi sur le plan radiologique avec réduction des destructions articulaires. [78]

Parmi les effets secondaires observés, on note une sensibilité accrue aux infections notamment opportunistes, telle la tuberculose, nécessitant un suivi régulier, une éducation du patient et la conformation aux recommandations de l'Agence française de surveillance sanitaire des produits de santé (AFSSAPS) pour le traitement. Il n'a pas été montré d'augmentation du risque néoplasique, notamment pas de lymphome, comparé au taux attendu dans une population atteinte de polyarthrite rhumatoïde. Il existe de façon assez fréquente une auto-immunisation avec apparition d'anticorps antinucléaires. La signification clinique est encore obscure mais des cas de lupus induits avec anticorps anti-ADN natifs ont été rapportés. Quelques cas d'associations avec un syndrome démyélinisant ont été notés nécessitant une grande prudence en cas d'antécédents personnels ou familiaux. Les autres effets secondaires sont essentiellement les réactions au point d'injection, l'aggravation d'une insuffisance cardiaque et les vascularites.

Anti-interleukine 1

Du fait de l'importance de l'IL1 dans l'inflammation et les rhumatismes inflammatoires, une molécule recombinante de l'antagoniste du récepteur de l'IL1 humaine injectée par voie sous-cutanée a été mise au point. L'efficacité dans la polyarthrite rhumatoïde est nette bien que décevante par rapport aux anti-TNF. [78] Les principaux effets secondaires sont allergiques (réaction au point d'injection et anaphylaxie) mais aussi infectieux avec un risque augmenté par rapport au placebo. L'association anti-TNF/anti-IL1 est contre-indiquée du fait d'une nette augmentation du risque infectieux.

Anti-interleukine 6

Nous avons vu les propriétés biologiques de l'IL6, le plus souvent synergique avec l'IL1. Du fait de taux élevé d'IL6 chez les patients atteints de rhumatisme inflammatoire actif, cette cytokine est devenue une cible thérapeutique dont les premières études sont encourageantes pour l'anticorps monoclonal antirécepteur à l'IL6 dans la polyarthrite rhumatoïde. [79]

Cibles cellulaires

Outre l'inhibition des médiateurs de l'inflammation, il existe d'autres voies de recherche s'intéressant à l'inhibition directe des types cellulaires impliqués dans la réponse inflammatoire, et non pas à l'inhibition d'une seule voie biochimique, en partant du principe qu'il existe dans certaines pathologies des cellules-clefs du mécanisme physiopathologique. L'utilisation du rituximab, un anticorps anti-CD20 inhibant de façon spécifique le lymphocyte B, a montré son efficacité dans plusieurs maladies auto-immunes dont la polyarthrite rhumatoïde [17] et est actuellement testé par plusieurs équipes dans le syndrome de Gougerot-Sjögren. Dans la polyarthrite rhumatoïde, des études sont en cours avec la molécule CTLA-4-Ig bloquant les voies de costimulation des cellules T et il semblerait que les premiers résultats soient très prometteurs. [80]

■ Conclusion

Comme nous l'avons vu, la physiopathologie de l'inflammation est complexe avec des cellules et des interactions cellulaires nombreuses dépendant de voies métaboliques variées dont les interconnexions sont multiples. L'inflammation rhumatismale est impliquée dans de nombreuses pathologies (les rhumatismes inflammatoires telles la polyarthrite rhumatoïde ou les spondylarthropathies, les maladies systémiques tel le lupus érythémateux, les infections ostéoarticulaires, les arthrites microcristallines, l'arthrose et la destruction cartilagineuse, etc.) et nécessite actuellement des connaissances physiopathologiques poussées afin d'appréhender l'arsenal thérapeutique disponible (anti-TNFα, anti-IL1, anticorps anti-CD20, etc.) ou en développement, permettant de lutter efficacement contre des maladies dont nous connaissons bien les dégâts structuraux et fonctionnels nuisant à la qualité de vie des patients. Faisant suite à l'exemple du développement des biothérapies, de nouvelles cibles thérapeutiques issues des connaissances fondamentales sur l'inflammation sont prometteuses (molécules d'adhérence, chémokines, angiogenèse, métalloprotéases, etc.).

■ Références

[1] Burg ND, Pillinger MH. The neutrophil: function and regulation in innate and humoral immunity. *Clin Immunol* 2001;**99**:7-17.

[2] Lew DP. Neutrophiles. In: Russo-Marie F, Peltier A, Polla B, editors. *L'inflammation*. Paris: John Libbey Eurotext; 1998. p. 32-43.

[3] Huber AR, Kunkel SL, Todd 3rd RF, Weiss SJ. Regulation of transendothelial neutrophil migration by endogenous interleukin-8. *Science* 1991;**254**:99-102.

[4] Prin L, Dubucquoi S. Éosinophiles : récepteurs, médiateurs, fonctions. *Méd Trop* 1998;**58**(suppl4):433-6.

[5] Holgate ST. The role of mast cells and basophils in inflammation. *Clin Exp Allergy* 2000;**30**(suppl1):28-32.

[6] Forsythe P, Ennis M. Clinical consequences of mast cell heterogeneity. *Inflamm Res* 2000;**49**:147-54.

[7] Bischoff SC, Dahinden CA. C-kit ligand: a unique potentiator of mediator release by human lung mast cells. *J Exp Med* 1992;**175**:237-44.

[8] Milon G, Belkaid Y, Lebastard M, Bosque F. Monocytes-macrophages. In: Russo-Marie F, Peltier A, Polla B, editors. *L'inflammation*. Paris: John Libbey Eurotext; 1998. p. 44-54.

[9] Banchereau J, Steinman RM. Dendritic cells and the control of immunity. *Nature* 1998;**392**:245-52.

[10] Bach JF, Chatenoud L. *Immunologie*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 2002.

[11] Pleiman CM, D'Ambrosio D, Cambier JC. The B-cell antigen receptor complex: structure and signal transduction. *Immunol Today* 1994;**15**:393-9.

[12] Carroll MC. The complement system in B cell regulation. *Mol Immunol* 2004;**41**:141-6.

[13] Banchereau J, Rousset F. Human B lymphocytes: phenotype, proliferation, and differentiation. *Adv Immunol* 1992;**52**:125-262.

[14] Weinstein E, Peeva E, Putterman C, Diamond B. B-cell biology. *Rheum Dis Clin North Am* 2004;**30**:159-74.

[15] Durie FH, Foy TM, Masters SR, Laman JD, Noelle RJ. The role of CD40 in the regulation of humoral and cell-mediated immunity. *Immunol Today* 1994;**15**:406-11.

[16] Zhang Z, Bridges Jr. SL. Pathogenesis of rheumatoid arthritis. Role of B lymphocytes. *Rheum Dis Clin North Am* 2001;**27**:335-53.

[17] Edwards JC, Szczepanski L, Szechinski J, Filipowicz-Sosnowska A, Emery P, Close DR, et al. Efficacy of B-cell-targeted therapy with rituximab in patients with rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2004;**350**:2572-81.

[18] Arend WP, Gabay C. Cytokines in the rheumatic diseases. *Rheum Dis Clin North Am* 2004;**30**:41-67.

[19] Miossec P, van den Berg W. Th1/Th2 cytokine balance in arthritis. *Arthritis Rheum* 1997;**40**:2105-15.

[20] Kamradt T, Burmester GR. Cytokines and arthritis: is the Th1/Th2 paradigm useful for understanding pathogenesis? *J Rheumatol* 1998;**25**:6-8.

[21] Hessian PA, Highton J, Kean A, Sun CK, Chin M. Cytokine profile of the rheumatoid nodule suggests that it is a Th1 granuloma. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:334-8.

[22] Panayi GS, Corrigall VM, Pitzalis C. Pathogenesis of rheumatoid arthritis. The role of T cells and other beasts. *Rheum Dis Clin North Am* 2001;**27**:317-34.
[23] Sweeney SE, Firestein GS. Rheumatoid arthritis: regulation of synovial inflammation. *Int J Biochem Cell Biol* 2004;**36**:372-8.
[24] Dalbeth N, Callan MF. A subset of natural killer cells is greatly expanded within inflamed joints. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:1763-72.
[25] Moatti N, Demuth K. Biologie de la cellule endothéliale et inflammation. In: Russo-Marie F, Peltier A, Polla B, editors. *L'inflammation*. Paris: John Libbey Eurotext; 1998. p. 117-32.
[26] Lum H, Malik AB. Regulation of vascular endothelial barrier function. *Am J Physiol* 1994;**267**:L223-L241.
[27] Ritchlin C. Fibroblast biology. Effector signals released by the synovial fibroblast in arthritis. *Arthritis Res* 2000;**2**:356-60.
[28] Yamanishi Y, Firestein GS. Pathogenesis of rheumatoid arthritis: the role of synoviocytes. *Rheum Dis Clin North Am* 2001;**27**:355-71.
[29] Goldring MB, Berenbaum F. The regulation of chondrocyte function by proinflammatory mediators: prostaglandins and nitric oxide. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**427**(suppl):S37-S46.
[30] Goldring SR, Goldring MB. The role of cytokines in cartilage matrix degeneration in osteoarthritis. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**427**(suppl):S27-S36.
[31] Jones DH, Kong YY, Penninger JM. Role of RANKL and RANK in bone loss and arthritis. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**(suppl2):ii32-ii39.
[32] Meyer O. Place du TNFα et des cytokines dans la physiopathologie de la polyarthrite rhumatoïde. Perspectives thérapeutiques. *Bull Acad Natl Med* 2003;**187**:935-54.
[33] Peltier AP. Inflammation. In: Kahn MF, Peltier AP, Piette JC, Meyer O, editors. *Maladies systémiques*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 2000. p. 3-29.
[34] Dayer JM. Cytokines et anti-cytokines dans les rhumatismes inflammatoires. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994;**61**(10Pt2):173S-180S.
[35] Feige U, Karbowski A, Rordorf-Adam C, Pataki A. Arthritis induced by continuous infusion of hr-interleukin-1 alpha into the rabbit knee-joint. *Int J Tissue React* 1989;**11**:225-38.
[36] Mariette X. Anti-cytokines dans le traitement de l'inflammation. *Rev Prat* 2003;**53**:507-11.
[37] Aggarwal BB, Natarajan K. Tumor necrosis factors: developments during the last decade. *Eur Cytokine Netw* 1996;**7**:93-124.
[38] Guerne PA. Interleukine 6. In: Russo-Marie F, Peltier A, Polla B, editors. *L'inflammation*. Paris: John Libbey Eurotext; 1998. p. 395-406.
[39] Haeffner-Cavaillon N. La réponse inflammatoire. Première partie. *Rev Med Interne* 1998;**19**:585-8.
[40] Haringman JJ, Ludikhuize J, Tak PP. Chemokines in joint disease: the key to inflammation? *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1186-94.
[41] Haringman JJ, Kraan MC, Smeets TJ, Zwinderman KH, Tak PP. Chemokine blockade and chronic inflammatory disease: proof of concept in patients with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:715-21.
[42] Funk CD. Prostaglandins and leukotrienes: advances in eicosanoid biology. *Science* 2001;**294**:1871-5.
[43] Lagarde M. Metabolisme des lipides bio-actifs. *Pathol Biol* 2003;**51**:241-3.
[44] Bos CL, Richel DJ, Ritsema T, Peppelenbosch MP, Versteeg HH. Prostanoids and prostanoid receptors in signal transduction. *Int J Biochem Cell Biol* 2004;**36**:1187-205.
[45] Yopp AC, Randolph GJ, Bromberg JS. Leukotrienes, sphingolipids, and leukocyte trafficking. *J Immunol* 2003;**171**:5-10.
[46] Prescott SM, Zimmerman GA, Stafforini DM, McIntyre TM. Platelet-activating factor and related lipid mediators. *Annu Rev Biochem* 2000;**69**:419-45.
[47] Prescott SM, Zimmerman GA, McIntyre TM. Platelet-activating factor. *J Biol Chem* 1990;**265**:17381-4.
[48] Ivanov AI, Patel S, Kulchitsky VA, Romanovsky AA. Platelet-activating factor: a previously unrecognized mediator of fever. *J Physiol* 2003;**553**:221-8.
[49] Peltier A. Le complément hémolytique. Intérêt de son étude en pathologie rhumatismale. In: *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1967. p. 153-6.
[50] Peltier A. Connectivites et complément : données récentes. In: De Seze S, Ryckewaert A, Khan MF, Guerin C, editors. *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1988. p. 269-78.
[51] Chevailler A, Hurez D. Le complément. In: Genetet B, editor. *Immunologie. Cachan: Éditions Médicales Internationales*. 1993. p. 237-54.
[52] Frémeaux-Bacchi V, Weiss L. Système du complément. Maladies inflammatoires et auto-immunes et système immunitaire. *Rhumatol Pédiatr* 1999:56-63.
[53] Villiers C. C3, protéine du complément : une molécule aux multiples capacités. *Med Sci (Paris)* 1995;**11**:1419-29.
[54] Gasque P. Complement: a unique innate immune sensor for danger signals. *Mol Immunol* 2004;**41**:1089-98.
[55] Hanada T, Yoshimura A. Regulation of cytokine signaling and inflammation. *Cytokine Growth Factor Rev* 2002;**13**:413-21.
[56] Ghosh S, Karin M. Missing pieces in the NF-kappaB puzzle. *Cell* 2002;**109**(suppl):S81-S96.
[57] Henrotin YE, Bruckner P, Pujol JP. The role of reactive oxygen species in homeostasis and degradation of cartilage. *Osteoarthritis Cartilage* 2003;**11**:747-55.
[58] Murrell GA, Jang D, Williams RJ. Nitric oxide activates metalloprotease enzymes in articular cartilage. *Biochem Biophys Res Commun* 1995;**206**:15-21.
[59] Van't Hof RJ, Hocking L, Wright PK, Ralston SH. Nitric oxide is a mediator of apoptosis in the rheumatoid joint. *Rheumatol* 2000;**39**:1004-8.
[60] Capron F. L'inflammation sous le microscope. *Rev Prat* 2003;**53**:478-81.
[61] Buckley CD. Why do leucocytes accumulate within chronically inflamed joints? *Rheumatol* 2003;**42**:1433-44.
[62] Youinou P, Le Goff P, Saraux A. Pratique et interprétation des examens biologiques dans les maladies systémiques. In: Kahn MF, Peltier AP, Piette JC, Meyer O, editors. *Maladies systémiques*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 2000. p. 77-128.
[63] Gabay S, Kushner I. Acute phase proteins and other systemic responses to inflammation. *N Engl J Med* 1999;**340**:448-54.
[64] Mangge H, Kenzian H, Gallistl S, Neuwirth G, Liebman P, Kaulfersh W, et al. Serum cytokines in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:211-20.
[65] Kanik KS, Hagiwara E, Yarboro CH, Schumacher HR, Wilder RL, Klinman DM. Distinct patterns of cytokine secretion characterize new onset synovitis versus chronic rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1998;**25**:16-22.
[66] Moreland LW. Potential biologic agents for treating rheumatoid arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2001;**27**:445-91.
[67] Smolen JS, Steiner G. Rheumatoid arthritis is more than cytokines: autoimmunity and rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2218-20.
[68] Eberhard OK, Haubitz M, Brunkhorst FM, Kliem V, Koch KM, Brunkhorst R. Usefulness of procalcitonin for differentiation between activity of systemic autoimmune disease (systemic lupus erythematosus/antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis) and invasive bacterial infection. *Arthritis Rheum* 1997;**40**:1250-6.
[69] Fautrel B, Le Moel G, Saint-Marcoux B, Taupin P, Vignes S, Rozenberg S, et al. Diagnostic value of ferritin and glycosylated ferritin in adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 2001;**28**:322-9.
[70] Harrisson BJ, Symmons DP, Brennan P, Barrett EM, Silman AJ. Natural remission in inflammatory polyarthritis: issues of definition and prediction. *Br J Rheumatol* 1996;**35**:1096-100.
[71] Pinals S, Masi AT, Larsen RA, and the subcommittee for criteria of remission in rheumatoid arthritis of the American Rheumatism Association. Diagnostic and therapeutic committee criteria. Preliminary criteria for clinical remission in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1981;**24**:1308-15.
[72] Liang MH, Socher SA, Larson MG, Schur PH. Reliability and validity of six systems for the clinical assesment of disease activity in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1989;**32**:1107-18.
[73] Vitali C, Bencivelli W, Isenberg DA, Smolen JS, Snaith ML, Sciuto M, et al. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the consensus study group of the European workshop for rheumatology research. II. Identification of the variables indicative of disease activity and their use in the development of an activity score: The European Consensus Study group for disease activity in SLE. *Clin Exp Rheumatol* 1992;**10**:541-7.
[74] Combe B, Dougados M, Goupille P, Cantgrel A, Eliaou JF, Sibilia J, et al. Prognostic factors for radiographic damage in early rheumatoid athritis. A multiparameter prospective study. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:1248-53.
[75] Janssen LM, Van der host Bruinsma IE, Van Shaardenburg D, Bezemer PD, Dijkmans BA. Predictors of radiographic damage in patients with in early rheumatoid athritis. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:924-7.

[76] Illei GG, Tackey E, Lapteva L, Lipsky PE. Biomarkers in systemic lupus erythematosus. I. General overview of biomarkers and their applicability. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1709-20.
[77] Illei GG, Tackey E, Lapteva L, Lipsky PE. Biomarkers in systemic lupus erythematosus: II. Markers of disease activity. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2048-65.
[78] Olsen NJ, Stein M. New drugs for rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2004;**350**:2167-79.
[79] Nishimoto N, Yoshizaki K, Miyasaka N, Yamamoto K, Kawai S, Takeuchi T, et al. Treatment of rheumatoid arthritis with humanized anti-interleukin-6 receptor antibody: a multicenter, double-blind, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1761-9.
[80] Kremer JM, Westhovens R, Leon M, Di Giorgio E, Alten R, Steinfeld S, et al. Treatment of rheumatoid arthritis by selective inhibition of T-cell activation with fusion protein CTLA4Ig. *N Engl J Med* 2003;**349**:1907-15.

A. Binard, Interne en médecine.
A. Saraux, Docteur en sciences, Professeur de rhumatologie (alain.saraux@chu-brest.fr).
Service de rhumatologie, CHU de la Cavale Blanche, 29609 Brest cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Binard A., Saraux A. Inflammation rhumatismale. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-013-A-10, 2006.

Introduction à l'immunologie

J Clot

Résumé. – *Cette revue générale décrit les éléments essentiels du système immunitaire et les grandes étapes de la réponse immunitaire. Elle ne se prétend pas exhaustive et doit simplement aider le lecteur à la compréhension des grands mécanismes immunopathologiques.*

Mots-clés : *immunologie, réponse immunitaire.*

Introduction

L'immunologie est la science qui étudie la discrimination entre le soi et le non soi, c'est-à-dire les processus de reconnaissance, par les cellules lymphoïdes, des autoantigènes (soi) et des antigènes étrangers (non soi) qui représentent un danger pour l'individu, et l'ensemble des conséquences de cette reconnaissance, qui aboutit à la réponse immunitaire. Cette dernière peut revêtir plusieurs aspects. Elle est soit positive (immunisation), soit négative (tolérance spécifique). La réponse positive est soit non spécifique, reposant sur des mécanismes très anciens dans l'évolution, soit spécifique, s'appuyant sur le répertoire des lymphocytes et engendrant une mémoire immunologique. La réponse positive s'exprime sous la forme soit d'une réponse humorale (anticorps spécifiques présents dans les liquides biologiques), soit d'une réponse cellulaire (lymphocytes sensibilisés), soit, le plus souvent, sous les deux formes. La réponse immunitaire aboutit soit à des phénomènes inflammatoires, soit à une cytotoxicité (lyse cellulaire). Enfin, la réponse immunitaire est soit bénéfique pour l'individu (protection), soit défavorable car générant un état d'hypersensibilité ou des lésions auto-immunes.

Cellules et organes

Le système immunitaire s'appuie sur deux grandes catégories de cellules : les lymphocytes, capables de reconnaître les antigènes, et les « cellules présentant l'antigène » (CPA).

LYMPHOCYTES

Les lymphocytes sont les cellules centrales du système immunitaire. Ils possèdent une membrane lipidique dans laquelle sont réparties des structures mobiles, surtout glycoprotéiques, caractéristiques d'un phénotype donné. Le génome des lymphocytes est principalement consacré à la synthèse des molécules de reconnaissance du système immunitaire et à la production de substances solubles (cytokines) qui remplissent des fonctions de messagers intercellulaires. Les lymphocytes sont présents dans la circulation générale et dans des organes lymphoïdes.

Organes lymphoïdes

Ils se répartissent classiquement en deux groupes : les organes centraux et les organes périphériques. Les organes lymphoïdes centraux sont les premiers à apparaître chez le fœtus. Ils jouent un rôle d'induction pour les cellules lymphoïdes qui en sortent et qui n'y reviennent plus. Leur présence est indépendante de toute stimulation antigénique. Chez l'homme, les organes lymphoïdes centraux sont la moelle osseuse et le thymus de structure lymphoépithéliale. Les organes lymphoïdes périphériques sont distribués dans tout l'organisme, souvent au niveau des grands carrefours. Ces organes effecteurs de la réponse immunitaire hébergent des lymphocytes et des CPA. Les premiers recirculent sans cesse entre ces organes, le sang veineux et les vaisseaux lymphatiques. Leur développement et leur structure dépendent de la stimulation antigénique. On distingue les ganglions lymphatiques, la rate, les amygdales, et le tissu lymphoïde associé aux muqueuses intestinales et bronchiques, où la majorité des lymphocytes constitutifs sécrète des immunoglobulines (Ig)A.

Recirculation des lymphocytes entre les organes lymphoïdes

Les lymphocytes, T en particulier, recirculent sans cesse entre les organes lymphoïdes, les vaisseaux lymphatiques et le sang, en traversant l'endothélium des veinules postcapillaires. Ce mécanisme fait appel à des molécules d'adhésion (contact lymphocyte-endothélium), à des chimiokines (activation), et à un ciblage (ou écotaxie) très précis qui conditionne la présence des lymphocytes dans les différents tissus. Ce phénomène correspond à la nécessité pour les lymphocytes de venir reconnaître les antigènes étrangers partout dans l'organisme.

Phénotypes membranaires des lymphocytes

Si les deux grandes populations de lymphocytes ne sont pas distinguables morphologiquement, elles possèdent des structures membranaires qui permettent de différencier les B des T et même d'identifier des sous-populations à l'intérieur de ces classes *(tableau I)*. Ces structures membranaires sont des glycoprotéines ayant une fonction soit de reconnaissance, soit de signalisation, soit d'adhésion.

Jacques Clot : Professeur d'immunologie, faculté de médecine et hôpital Saint-Éloi, 34295 Montpellier cedex 5, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Clot J. Introduction à l'immunologie. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-012-A-10, 2003, 8 p.

Tableau I. – Principaux antigènes de différenciation.

CD	Ligand	Expression membranaire	Fonctions
Lymphocytes T			
CD1	TCR	Thymocytes corticaux	Présentation d'antigène
CD2	CD58	Tous les T	Adhésion
CD3		Tous les T (associé au TCR)	Transduction du signal
CD4	HLA II	T auxilliaires	Corécepteur des molécules HLA II
CD8	HLA I	T cytotoxiques	Corécepteur des molécules HLA I
CD25	IL-3	T activés	Chaîne α du récepteur de l'IL-2
CD28	CD80	T activés	Activation
CD45RA		T naïfs	
CD45R0		T mémoire	
CD69		T activés	
CD152	CD80/86	(CTLA-4) T activés	Anergie
Lymphocytes B			
CD10		(CALLA) Pré-B	Lymphopoïèse
CD19		Pré-B et B	Corécepteur
CD20		Pré-B et B	Activation
CD21	CD23, C3d, EBV	B matures	Corécepteur
CD23	CD21, IgE	B activés	Coopération et Fc-ε-récepteur de faible affinité
CD40	CD40L		Activation et commutation isotypique
Lymphocytes NK			
CD56	CD56		Adhésion
CD57	CD62 L		Oligosaccharide
CD158			Récepteur inhibiteur (KIR)
CD161			Récepteur
Cellules dentritiques, monocytes-macrophages (Mo-Mac)			
CD1	TCR	Cellules dendritiques (Langerhans)	Présentation d'antigène
CD14	LPS	Mo-Mac	Activation
CD80	CD28, CTLA-4	(B7-1) Cellules dendritiques, Mo	Activation
CD86	CD28	(B7-2) Cellules dendritiques, Mo, B	Activation
Divers			
CD11a/CD18	CD54	(LFA-1) T,B, NK, N, Mo	Adhésion
CD16	IgG	NK, N, Mo-Mac	Fc-γ-récepteur de type III
CD32	IgG, Mo, N		Fc-γ-récepteur de type II
CD34	CD62L	Cellules souches	Adhésion
CD62L	CD34	T, B, NK, Mo	Molécule d'adressage
CD64	IgG	Mo-Mac	Fc-γ-récepteur de type I
CD95	CD95L	T et B activés, diverses cellules	Apoptose

Les indications entre parenthèses correspondent au synonyme usuel du CD. N : polynucléaires neutrophiles ; NK : *natural killer* ; Ig : immunoglobulines ; HLA : *human leukocyte antigen* ; IL : interleukine.

Le phénotype des lymphocytes T humains comporte, outre les différents CD indiqués dans le tableau I, le récepteur pour l'antigène (TCR), et des molécules *human leukocyte antigen* (HLA) de classe I (et des molécules HLA de classe II seulement en cas d'activation).

Le phénotype des lymphocytes B humains comporte, outre les différents CD indiqués dans le tableau I, le récepteur pour l'antigène (BCR, ou Ig de membrane), des molécules HLA de classe I et HLA de classe II.

Certains grands lymphocytes possédant des granules intracytoplasmiques, et d'origine thymique, sont doués d'une propriété cytotoxique spontanée, appelée *natural killer* (NK).

Maturation des lymphocytes

Tous les lymphocytes passent par des stades de maturation ou de différenciation qui correspondent à l'expression de phénotypes membranaires nouveaux et discriminants, et à l'acquisition de fonctions biologiques. Bien entendu, le passage d'un stade à un autre est progressif. Dans le thymus, les lymphocytes acquièrent CD3 et le récepteur des cellules T (TCR α/β et γ/δ), CD4, et CD8. Ces dernières cellules vont se différencier en deux sous-populations retrouvées également parmi les lymphocytes périphériques, à savoir : les lymphocytes T auxiliaires (*helper* en anglais), portant CD2, CD3-TCR, et CD4, et les lymphocytes T cytotoxiques, portant CD2, CD3-TCR, et CD8. Le passage par le thymus éduque les lymphocytes T. Par un phénomène de sélection positive, ne sont conservées que les cellules T-CD4 interagissant avec les molécules HLA de classe II et les cellules T-CD8 interagissant avec les molécules HLA de classe I exprimées par l'épithélium thymique du sujet. Puis, par un phénomène de sélection négative, sont éliminés les lymphocytes qui ont reconnu des autoantigènes présentés par les CPA thymiques. Ces sélections entraînent la mort de très nombreux lymphocytes par apoptose.

Les lymphocytes B expriment successivement des molécules HLA de classe II, CD19, CD20, CD21, des chaînes lourdes μ intracytoplasmiques puis des Ig de membrane de classe IgM, IgD, IgG ou IgA. Les plasmocytes ne portent plus d'Ig de membrane ni d'antigènes CD19, 20 ou 21, ni de molécules HLA de classe II.

CELLULES PRÉSENTANT L'ANTIGÈNE

On range sous ce terme des cellules qui participent à la réponse immunitaire à côté des lymphocytes en leur présentant l'antigène. Ce sont essentiellement les cellules dendritiques et les lymphocytes B.

Cellules dendritiques

D'origine hématopoïétique et passant par des précurseurs myéloïdes ou lymphoïdes, les cellules dendritiques sont présentes dans le tissu conjonctif de très nombreux organes et dans la peau (cellules de Langerhans). Leur phénotype *(tableau I)* correspond d'abord à leur fonction phagocytaire (cellules dendritiques immatures), puis à leur

rôle de présentation de l'antigène (cellules dendritiques matures). Plusieurs cytokines interviennent dans leur différenciation : *granulocyte-macrophage-colony stimulating hormone* (GM-CSF), *tumor necrosis factor* (TNF)α, interleukine (IL)4. Ces cellules migrent vers le ganglion à la rencontre des lymphocytes T naïfs avec qui elles interagissent longuement.

Lymphocytes B

Ils reconnaissent spécifiquement l'antigène qu'ils internalisent. Après apprêtement de l'antigène, les lymphocytes B présentent des peptides de celui-ci aux lymphocytes T-CD4.

Autres cellules présentatrices d'antigènes

Exprimant des molécules HLA de classe II, la lignée monocytes-macrophages présente également des antigènes aux lymphocytes T, mais à un stade plus tardif de la réponse immunitaire. Sous l'effet de l'interféron (IFN)γ, des cellules endothéliales, des mastocytes et des cellules épithéliales peuvent exprimer des molécules HLA de classe II et se comporter alors comme des CPA.

Complexe majeur d'histocompatibilité

Élément essentiel du système immunitaire, le complexe majeur d'histocompatibilité humain, ou système HLA est traité par ailleurs dans ce traité (cf JF Eliaou).

Réponse immunitaire non spécifique

Par définition, les moyens de défense non spécifiques de l'organisme interviennent quel que soit l'antigène étranger en cause.

BARRIÈRES NATURELLES ET PREMIER CONTACT ENTRE L'ANTIGÈNE ET L'HÔTE

La première ligne de défense est formée par les barrières naturelles que sont la peau et les muqueuses. Outre l'obstacle qu'elles représentent, plusieurs autres phénomènes physiques et chimiques concourent à éliminer les antigènes étrangers : desquamation, cils vibratiles, mucus, larmes, pH acide, enzymes, etc. Dans la majorité des cas, ces barrières ainsi que la flore bactérienne saprophyte empêchent les agents pathogènes de pénétrer. Interviennent également à ce niveau les IgA sécrétoires.

Les germes pathogènes expriment des motifs moléculaires particuliers (lipopolysaccharides, peptidoglycanes, séquences CpG, etc) qui interagissent avec des cibles spécifiques portées par l'hôte (récepteurs *Toll-like*, protéines du complément, sucres, etc). Il existe même un ciblage préférentiel de groupe de pathogènes qui conditionne le mode de réponse immunitaire qui va se développer. Tout ceci concourt à provoquer un signal de danger, entraînant la réponse inflammatoire.

RÉACTION INFLAMMATOIRE AIGUË

L'inflammation aiguë se déroule en trois phases classiques : phase d'initiation, phase vasculaire et phase cellulaire. Plusieurs protéines plasmatiques sont activées en cascade : la coagulation, le complément, la fibrinolyse, les kinines, entraînant augmentation de perméabilité vasculaire, attraction et activation des polynucléaires et des monocytes sanguins, et signes cliniques de l'inflammation. Partenaire particulièrement important de la réponse immunitaire non spécifique, le complément est un ensemble de vingt protéines qui peuvent interagir avec les membranes biologiques et s'activer de façon séquentielle pour donner naissance à plusieurs activités biologiques. Le complément joue un rôle particulièrement important dans l'immunité anti-infectieuse et dans la pathogénie des lésions de certaines maladies auto-immunes.

Les interactions entre les polynucléaires et l'endothélium vasculaire font intervenir des molécules d'adhésion (sélectines et intégrines) et des facteurs chimiotactiques (chimiokines et leurs récepteurs) qui favorisent le roulement des polynucléaires sur l'endothélium, leur activation, leur adhérence et leur pénétration dans les tissus.

Plusieurs cytokines ont un rôle majeur dans ces phénomènes. Il s'agit de l'IL1, du TNFα et de l'IL6. Le système est hautement régulé par des cytokines anti-inflammatoires (IL1ra, IL10, IL4) et par le récepteur soluble du TNF.

Les polynucléaires accumulés au site de pénétration de l'antigène étranger phagocytent, détruisent les bactéries extracellulaires, et libèrent des radicaux libres oxygénés, des dérivés de l'acide arachidonique et de nombreuses protéinases.

L'inflammation chronique est le plus souvent la perpétuation d'une période aiguë qui dure normalement de quelques heures à quelques jours lorsque l'agresseur est éliminé. Dans certains cas, la réaction inflammatoire peut démarrer sur le mode chronique (cf Réponse immunitaire cellulaire).

CYTOTOXICITÉ « NATURAL KILLER »

Les lymphocytes NK sont cytotoxiques de façon non spécifique de l'antigène. À l'état normal, des récepteurs membranaires reconnaissant les molécules HLA de classe I empêchent toute activité cytotoxique. À l'inverse, le défaut d'expression de molécules de classe I (lors d'infections virales ou sur des cellules tumorales par exemple) active les cellules NK et leurs capacités cytotoxiques.

Captation, manipulation et présentation de l'antigène

La réponse spécifique se déroule selon trois phases successives : une phase de captation, de présentation et de reconnaissance de l'antigène, une phase d'induction et d'interactions cellulaires, et une phase effectrice caractérisée par des anticorps (réponse humorale) et/ou des lymphocytes sensibilisés (réponse cellulaire). La plupart des antigènes étrangers arrivent par voie respiratoire et digestive où ils sont captés par des cellules dendritiques qui les transfèrent jusqu'au ganglion locorégional.

Au moins lors de la première pénétration d'un antigène dans l'organisme, sa captation est très rapidement réalisée par les CPA (cellules dendritiques et lymphocytes B). Comme dans la phase non spécifique de la réponse immunitaire, il existe un ciblage préférentiel de groupe de pathogènes, en fonction des motifs moléculaires qu'ils expriment (lipopolysaccharides, peptidoglycanes), vers certains récepteurs des cellules dendritiques (récepteurs *Toll-like*, en particulier).

Celles-ci assurent des fonctions essentielles de manipulation et de présentation des antigènes, et induisent le déclenchement de la réponse immunitaire.

APPRÊTEMENT DES ANTIGÈNES : COUPURE EN PEPTIDES

Au point de pénétration de l'antigène affluent des cellules phagocytaires tissulaires ou qui ont traversé la paroi vasculaire. Les cellules dendritiques arrivent au contact de l'antigène qui va adhérer sur leur membrane. Cette adhésion est soit directe (motifs propres aux pathogènes-récepteurs de l'hôte), soit facilitée par l'opsonisation due aux fragments du complément activé par la voie alterne. Dans un deuxième temps, la membrane cellulaire englobe la particule qui se retrouve à l'intérieur d'une vacuole. La dernière phase est une phase de digestion, due à l'accolement des lysosomes intracytoplasmiques autour de cette vacuole. Les enzymes

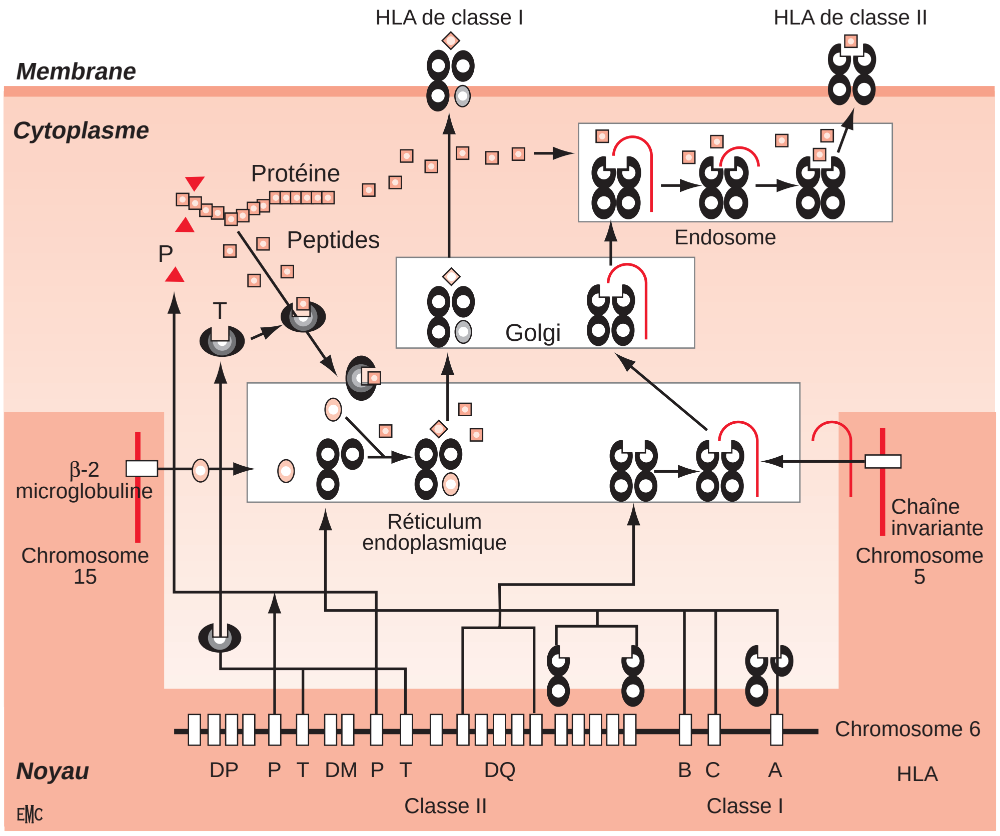

1 *Manipulation des antigènes dans la cellule dendritique et « routage » des peptides par les molécules « human leukocyte antigen » (HLA) (le noyau est schématisé en grisé foncé ; le cytoplasme en grisé clair). Les antigènes sont coupés en peptides par des protéases (P) et transportés dans le réticulum ou le Golgi par des transporteurs (T). Protéases et transporteurs sont codés par des gènes situés sur le chromosome 6. Les gènes HLA de classe I (A, B, C), situés sur le chromosome 6, codent pour la chaîne α. Pour constituer une molécule HLA de classe I complète, il faut, en plus, la β2-microglobuline, codée par un gène situé sur le chromosome 15. La stabilité de la molécule HLA de classe I n'est acquise que lorsqu'un peptide se loge dans le site de liaison peptidique, au niveau du réticulum endoplasmique. L'ensemble migre alors vers la membrane en passant par l'appareil de Golgi. Les gènes HLA de classe II (DR, DQ, DP) codent pour les deux chaînes α et β, qui se lient à une chaîne invariante au niveau du réticulum. Les molécules HLA de classe II ne vont pas directement vers la membrane, mais sont détournées vers les endosomes pour progressivement charger un peptide avant d'être exprimées à la surface.*

lysosomiales sont alors capables de découper l'antigène en petits peptides de dix à 25 acides aminés *(fig 1)*. En effet, la phagocytose complète, détruisant les antigènes, est surtout l'apanage des polynucléaires. Elle n'a qu'un rôle immunologique très limité, dans la mesure où ce type de cellules finit par succomber à son tour (formation de pus), sans avoir informé le système immunitaire. En revanche, les cellules dendritiques manipulent les antigènes permettant de retrouver dans les compartiments endosomaux des peptides correspondant aux épitopes antigéniques. On distingue classiquement deux voies : la voie exogène dans laquelle les bactéries à développement extracellulaire sont phagocytées et coupées en peptides qui se retrouvent dans l'endosome, et la voie endogène dans laquelle les virus pénètrent par eux-mêmes dans les cellules présentant l'antigène, se multiplient de façon endogène (comme les bactéries à développement intracellulaire) et après avoir été coupés en peptides (protéasome) se retrouvent au niveau du réticulum endoplasmique. Leur transfert dans ce compartiment est assuré par un système de transporteur de peptides, codé également par des gènes HLA de classe II *(fig 1)*.

PRISE EN CHARGE DES PEPTIDES PAR LES MOLÉCULES HLA ET PRÉSENTATION

Les peptides antigéniques sont liés dans le réticulum endoplasmique par des molécules HLA de classe I (peptide de neuf acides aminés), ou dans les endosomes par des molécules HLA de clase II (peptide de 20-25 acides aminés). Lorsque la cellule présentant l'antigène exprime ses molécules HLA, elle présente ainsi au système lymphoïde des épitopes antigéniques chargés dans le site de liaison peptide en fonction du polymorphisme allélique de l'individu.

Reconnaissance de l'antigène et conséquences

Certaines cellules lymphoïdes vierges sont capables de fixer un antigène étranger qu'elles n'ont jamais rencontré auparavant, et de le reconnaître. Ce phénomène obéit à des règles différentes selon que la reconnaissance est assurée par des lymphocytes B ou T.

SÉLECTION CLONALE

Il existe dès la naissance des familles de lymphocytes, ou clones, dont chacun est porteur de récepteurs spécifiques pour un antigène donné. Un antigène donné ne peut être fixé et reconnu que par un lymphocyte prédéterminé qui donne naissance à un clone responsable de la réponse contre cet antigène. La base moléculaire de la sélection clonale est représentée par les structures de reconnaissance que portent les lymphocytes B et T.

RECONNAISSANCE PAR LES LYMPHOCYTES B *(fig 2)*

Les lymphocytes B lient l'antigène par les récepteurs spécifiques (BCR) que sont les Ig de surface (IgS). On estime habituellement qu'un individu peut synthétiser jusqu'à 2.10^6 anticorps différents. Cette diversité très importante semble couvrir toutes les spécificités antigéniques possibles. Les Ig sont codées par des centaines de segments de gènes, répartis sur trois chromosomes différents, et qui peuvent présenter des millions de combinaisons possibles *(tableau II)*. En effet, à partir de l'acide désoxyribonucléique (ADN) des cellules germinales, il y a un réarrangement somatique qui se produit au cours de la maturation des lymphocytes B. Les propriétés

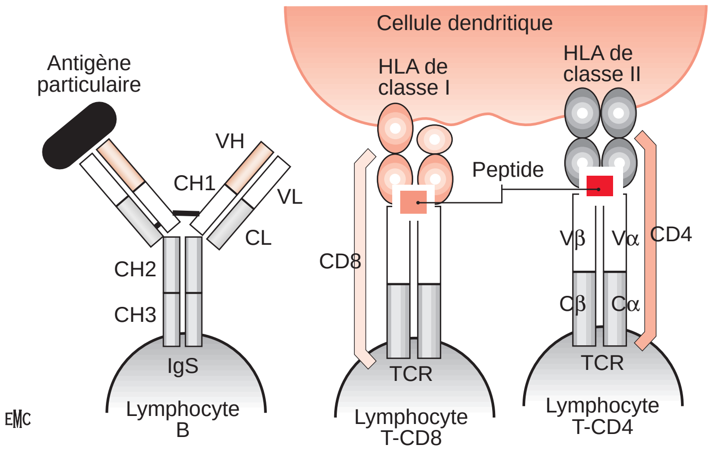

2 *Molécules de reconnaissance des lymphocytes B et T. Les lymphocytes B reconnaissent un antigène particulaire non présenté par les macrophages. Cette reconnaissance se fait par le récepteur des cellules B (BCR), ou immunoglobulines de surface (IgS), constituées de chaînes lourdes (H) et légères (L) formées des parties constantes (CL et CH1, CH2, CH3) et variables (VL et VH). Les lymphocytes T reconnaissent un peptide situé dans le site liaison peptidique des molécules « human leukocyte antigen » (HLA) et les molécules HLA elles-mêmes, exprimées par les cellules présentant l'antigène. Cette reconnaissance se fait par le récepteur des lymphocytes, ou TCR, constitué de chaînes α et β portant des parties constantes (C) et variables (V). Les corécepteurs CD4 se lient aux molécules HLA de classe II ; les corécepteurs CD8 se lient aux molécules HLA de classe I.*

des BCR permettent aux lymphocytes B de fixer un antigène particulaire entier, non manipulé ni présenté par les cellules dendritiques. De plus le BCR ne reconnaît pas les molécules HLA. La fixation de l'antigène entraîne une activation cellulaire par transduction du signal assurée par les molécules Igβ et Igα associées au BCR. Puis, le complexe BCR - antigène est endocyté par le lymphocyte B qui se comporte comme une cellule présentant l'antigène via les molécules HLA de classe II qu'il exprime naturellement. La reconnaissance de l'antigène par les lymphocytes B est nécessaire toutes les fois qu'une réponse humorale doit se mettre en place.

RECONNAISSANCE PAR LES LYMPHOCYTES T *(fig 2)*

La fixation et la reconnaissance de l'antigène étranger sont sous la responsabilité essentielle des cellules T lors des réponses humorales et cellulaires. Les lymphocytes T possèdent deux types de structures qui participent à la reconnaissance : les récepteurs TCR et des corécepteurs. Les TCR (dont l'expression est liée à la présence de CD3) reconnaissent spécifiquement un peptide étranger et le soi, représenté par les molécules HLA de l'individu (phénomène de restriction syngénique). Le TCRα/β, le plus fréquemment rencontré, est un hétérodimère formé de deux chaînes glycoprotéiques α et β, dont les gènes disposés sur plusieurs chromosomes sont très nombreux et sont réarrangés selon de multiples combinaisons (environ 10^6) au cours de la maturation intrathymique des lymphocytes T *(tableau II)*. Des corécepteurs se lient à la partie

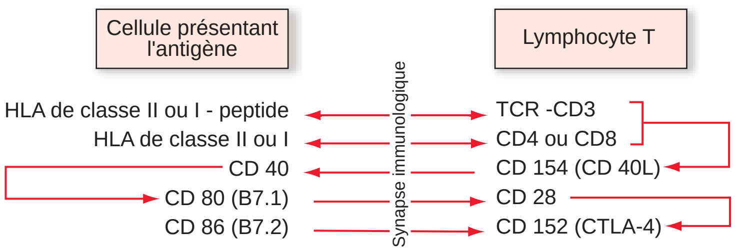

3 *Synapse immunologique. Principales molécules membranaires impliquées dans la communication entre les cellules présentant l'antigène et les lymphocytes T. Les flèches indiquent le sens de signalisation. Entre parenthèses sont inscrits des synonymes souvent utilisés pour les CD.*

monomorphique des antigènes HLA. CD4 (caractéristique des T auxiliaires) se fixe aux molécules HLA de classe II ; CD8 (caractéristique des T cytotoxiques) se fixe aux molécules HLA de classe I *(fig 2)*. Lors de la réponse cellulaire à un virus, celui-ci est reconnu par les lymphocytes T auxiliaires (reconnaissance conjointe des antigènes HLA de classe II) et les lymphocytes T cytotoxiques (reconnaissance conjointe des antigènes HLA de classe I). La transduction du signal induit par la fixation du complexe peptide – molécule HLA est assurée par les portions intracytoplasmiques de CD3 et de CD4 ou de CD8.

ACTIVATION DES LYMPHOCYTES

La reconnaissance de l'antigène par les lymphocytes T est absolument nécessaire dans tous les types de réponse immunitaire. Se rencontrant dans un ganglion ou dans une plaque de Peyer, les lymphocytes T et les cellules présentant l'antigène rentrent en contact assez longuement, formant une véritable « synapse immunologique » où plusieurs signaux sont échangés dans les deux sens et de façon séquentielle *(fig 3)*. Outre les molécules de reconnaissance indiquées ci-dessus, interviennent des molécules d'adhésion (CD2 – CD58, CD11a/CD18 – CD54) et des molécules de costimulation (CD154 – CD40 et CD28 – CD80). L'ensemble des signaux membranaires aboutit à l'activation du lymphocyte T à la suite d'une cascade d'événements intracytoplasmiques (phosphorylation de protéines kinases) provoquant la synthèse protéique et la multiplication de la cellule. Une signalisation insuffisante provoque une anergie. L'activation lymphocytaire est contrôlée dans le temps et le clone qui a proliféré subit une contraction liée à de nouveaux signaux limitants (CD80 – CD152, CD45).

Interactions cellulaires et cytokines

La mise en jeu d'une réponse immunitaire, humorale et/ou cellulaire, nécessite de multiples contacts cellulaires et émission de signaux intercellulaires qui favorisent la coopération entre lymphocytes T-CD4 et B et entre lymphocytes T-CD4 et T-CD8. Les

Tableau II. – Gènes des récepteurs pour l'antigène des lymphocytes B (BCR) et T (TCR).

	BCR			TCR			
Chaîne	H	Lκ	Lλ	α	β	γ	δ
Localisation chromosomique	14q32	2p12	22q11	14q11	7q35	7p15	14q11
Nombre de gènes V	39-46	34-37	30-33	35-37	39-46	4-6	3
Nombre de gènes D	23	0	0	0	2	0	3
Nombre de gènes J	6	5	4-5	50	6-8	5	4
Nombre de gènes C	9	1	4-5	1	2	2	1

H : chaîne lourde ; L : chaîne légère ; V : portion variable ; D : segments de diversité ; J : segments de jonction ; C : portion constante.
Par exemple, pour le BCR, le nombre de combinaisons possibles est égal aux produits du nombre de gènes VH par le nombre de gènes DH, par le nombre de gènes JH, par le nombre de gènes VL (κ ou λ), par le nombre de gènes JL, le tout multiplié par 2 puisque les immunoglobulines sont formées de deux chaînes lourdes et légères (cf fig 2).

Tableau III. – Principales cytokines : poids moléculaire (PM), cellules productrices et effets.

	PM (kDa)	Cellules productrices	Effets principaux
Interleukines (IL)			
IL1β	17,3	MoMac, Ep, T, B, F	Multiples. Inflammatoire
IL1Ra	18,2	T, Mo, N	Antagoniste du récepteur de l'IL1
IL2	15-20	T	Activation T, B, NK
IL3	15,4	T, NK	Hématopoïèse
IL4	15-19	T, Ma, Ba, Eo, NK	Croissance T et B, production IgE, hématopoïèse Ma et Ba
IL5	24d	T, Eo	Hématopoïèse éosinophile et différenciation B
IL6	26	Mo, T, B, En, F	Maturation et différenciation B, induit protéines inflammatoires
IL7	20-28	Stroma	Hématopoïèse
IL10	20	T, B, Mac	Anti-inflammatoire
IL12 p35	23	CID, Mo	Induction INFγ et réponse Th1
p40	35	CID, Mo	
IL13	40d	T, Ba, Ma	Ressemble à IL4
IL15	53	Ep, Mo, multiples	Ressemble à IL2. Activation T
Interférons (IFN)			
IFNα	16	Mo, NK	Antiviral
IFNβ	23	F, Ep, multiples	Antiviral et antiprolif érant
IFNγ	40-70	T, NK	Induction HLA/II, différenciation de Mo, anti-Th2
***Tumor necrosis factor* (TNF) et *transforming growth factor* (TGF)**			
TNFα	45-65t	Mo, T, NK, Ma, B	Multiples. Inflammatoire
TGFβ1	25d, t	Ep, F, T, Mo, En	Inhibition croissance cellulaire. Inhibition Tc, NK, HLA/II. Commutation IgM > IgA. Tolérance orale.
***Colony stimulating factor* (CSF)**			
GM-CSF	14,7	T, Mo, En, F, Eo, NK	Hématopoïèse
G-CSF	18,6	Mo, En, F, NK	Hématopoïèse
M-CSF	41	Mo, N, F	Hématopoïèse
Chimiokines			
CCL3 (MIP-1α)		En	Ligand du récepteur CCR5
CCL4 (MIP-1β)		En	Ligand du récepteur CCR5
CCL5 (RANTES)		En	Ligand du récepteur CCR5 et CCR3
CCL19 (MIP-3β)		En	Ligand du récepteur CCR7
CXCL9 (IL8)		En	Ligand du récepteur CXCR3
CXCL12 (SDF-1α)		En	Ligand du récepteur CXCR4

d : dimère ; t : trimère ; Mo : monocyte ; Mac : macrophage ; Ep : cellule épithéliale ; T, B, NK : lymphocyte T, B, *natural killer* ; F : fibroblaste ; N : neutrophile ; Ma : mastocyte ; Ba : basophile ; Eo : éosinophile ; CID : cellule interdigitée ; CD : cellule dendritique ; En : cellule endothéliale.

contacts ont lieu dans les follicules lymphoïdes. La coopération T-B fait intervenir le complexe trimoléculaire TCR-peptide-HLA de classe II, dans lequel le lymphocyte T reconnaît le même peptide que celui qu'il a fixé sur une cellule dendritique. Les molécules de costimulation CD40 – CD154 sont particulièrement utiles à la différenciation des lymphocytes B et à la commutation isotypique (cf infra).

L'autre signal est assuré par la production de facteurs de communication intercellulaires que sont les cytokines. Constituant une nouvelle grande famille de messagers solubles, elles interviennent dans la réaction inflammatoire, la réponse immunitaire, l'hématopoïèse et la circulation des cellules du système immunitaire. Elles ont en commun un certain nombre de propriétés. Ce sont de petites glycoprotéines synthétisées par une cellule activée et se liant à des récepteurs membranaires de haute affinité. Elles agissent à très faibles concentrations (entre la nanomole et la picomole). Très fréquemment, une cytokine exerce ses effets sur la cellule productrice (effet autocrine) ou sur une cellule voisine (effet paracrine). Quelques cytokines agissent à distance (effet endocrine comme l'IL1 ou le TNFα). Une même cytokine peut être produite par plusieurs cellules ; une même cellule peut produire plusieurs cytokines ; une même cytokine peut avoir plusieurs effets, et un même effet peut être obtenu par plusieurs cytokines, tout ceci avec une grande redondance. Enfin, les cytokines ont des effets en cascade et en réseau. Parmi les cytokines, on distingue les IL, les IFN, le TNF, les facteurs stimulant les colonies (CSF) et les chimiokines (CCL ou CXCL). Les principales cytokines et leurs fonctions sont rapportées dans le tableau III.

Les récepteurs des cytokines appartiennent à quatre familles : récepteurs de la famille du TNF, récepteurs de type Janus-kinases, récepteurs de la superfamille des Ig, récepteurs à sept domaines transmembranaires (pour les chimiokines). La fixation d'une cytokine sur son ou ses récepteurs provoque la transduction d'un signal dans la cellule qui exprime le récepteur en question.

Régulation Th1 - Th2

Les lymphocytes T-CD4 ont deux profils fonctionnels différents, appelés Th1 et Th2. Les lymphocytes Th1 produisent essentiellement de l'IFNγ, de l'IL2 et du TNF et sont responsables de la réponse à la médiation cellulaire. Les lymphocytes Th2, qui synthétisent principalement l'IL4, l'IL13, l'IL5, l'IL6 et l'IL10, sont à la base de la réponse humorale.

Certaines de ces cytokines ont non seulement un effet inducteur mais aussi suppresseur. Ainsi, l'IL4 et l'IL10 inhibent la réponse Th1 et l'IFNγ bloque la réponse Th2 *(fig 4)*.

La polarisation des lymphocytes T-CD4 naïfs (Th0) vers un profil Th1 ou Th2 est contrôlée à plusieurs niveaux *(fig 4)* :

– par la nature de l'antigène étranger et son type d'interaction non spécifique avec les cellules phagocytaires. Par exemple, de nombreux parasites induisent une réponse Th2, tandis que les bactéries à Gram positif provoquent plutôt une réponse Th1 ;

– par le mode de présentation de l'antigène. Les cellules dendritiques qui présentent des peptides en faible quantité induisent

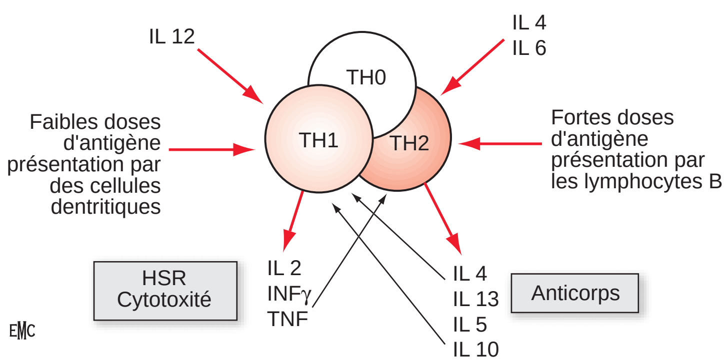

4 *Régulation des réponses immunitaires par les sous-populations de lymphocytes T-CD4. Les lymphocytes T-CD4 (Th0) peuvent se différencier, soit en lymphocytes Th1 qui produisent de l'interleukine 2 (IL2) et de l'interféron-γ (IFN-γ), soit en lymphocytes Th2 qui produisent les interleukines 4 et 10 (IL4, IL10). Schématiquement, ces cytokines assurent une régulation positive (flèches rouges) et négatives (flèches noires) à la fois sur les réponses immunitaires cellulaires (inflammation chronique et cytotoxicité) et sur la réponse immunitaire humorale (anticorps).*

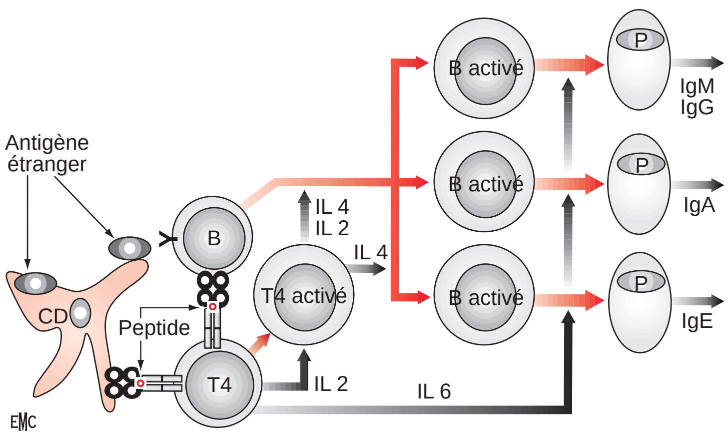

5 *Ensemble de la réponse immunitaire humorale. La reconnaissance de l'antigène est assurée par les lymphocytes T-CD4 et B. L'activation des lymphocytes T n'est complète qu'en présence d'interleukine (IL)2. Certains lymphocytes T-CD4 (Th2) activés produisent de l'IL4 qui assure le début de l'activation des lymphocytes B, et éventuellement active des lymphocytes B capables de synthétiser des IgE. D'autres lymphocytes T-CD4 (Th1) activés, produisant de l'IL2 et de l'interféron (IFN)γ, participent à l'activation des lymphocytes B synthétisant des immunoglobulines (Ig)M et des IgG. La différenciation des lymphocytes B en plasmocytes dépend de l'IL6.*

plutôt une réponse Th1, tandis que les lymphocytes B présentant des peptides étrangers provoquent plutôt une réponse Th2 ;

– par des cytokines. La présence d'IL4 (dans le thymus en particulier) et d'IL6 oriente les lymphocytes T-CD4 vers une polarisation Th2, tandis que l'IL12, produite surtout par les cellules dendritiques, induit les Th1 ;

– par ailleurs, il existe des lymphocytes T-CD4 régulateurs, présents en faible quantité dans le sang circulant (de phénotype CD25) et surtout représentés dans la muqueuse intestinale (produisant de l'IL10 et du *transforming growth factor* [TGF]β) où ils sont responsables de la tolérance orale en induisant une suppression de proximité.

Phase effectrice humorale et cellulaire

RÉPONSE HUMORALE

Après toutes les étapes indiquées ci-dessus, survient la phase effectrice de la réponse humorale pendant laquelle sont produits les anticorps, synthétisés essentiellement dans les plasmocytes (*fig 5*).

Structure générale des immunoglobulines

Les Ig sont les protéines qui portent la fonction anticorps et d'autres fonctions biologiques. Dans une espèce, et même chez un seul individu, les Ig sont très hétérogènes. Elles sont ordonnées en classes. Il existe cinq classes d'Ig dans l'espèce humaine, désignées : IgG, IgA, IgM, IgD, IgE. Certaines classes sont subdivisées en sous-classes : IgG1, IgG2, IgG3, IgG4, IgA1, IgA2.

Les Ig sont toutes des glycoprotéines dont la teneur en sucre est variable. Leur poids moléculaire (PM) est hétérogène : il varie de 150 à 980 kilodaltons (kDa) : les IgG sont les Ig de plus petite taille, les IgM sont les plus grosses. La molécule d'IgG est constituée de quatre chaînes polypeptidiques (*fig 2*) : deux chaînes lourdes ou chaînes H identiques, caractéristiques de la classe ; et deux chaînes légères ou chaînes L identiques. Les chaînes légères sont identiques dans toutes les classes mais peuvent être de deux types κ (kappa) ou λ (lambda). L'étude comparative de l'enchaînement des acides aminés des chaînes H et L permet de diviser chaque chaîne en deux parties : une, N-terminale dont les séquences varient beaucoup d'une chaîne à l'autre (région variable ou V) avec trois zones hypervariables, et la deuxième dont les séquences ne varient pas (région constante ou C). Les IgM sont des pentamères dont les cinq sous-unités constitutives sont liées par des ponts S-S. Les IgA peuvent exister sous forme monomérique (dans le sérum) ou polymérique (dans les sécrétions) avec une chaîne supplémentaire, le composant sécrétoire qui permet le transport et l'excrétion des IgA sécrétoires. Les IgE sont les Ig dont la concentration sérique normale est la plus faible.

Propriétés des immunoglobulines

La fonction anticorps est assurée par le fragment Fab. Ce fragment porte le site de liaison à l'antigène ou site anticorps. Ce site est localisé aux extrémités du Fab : les deux sites d'une même molécule sont identiques. La molécule d'IgG porte deux sites, les formes dimériques (IgA) quatre, et les pentamères (IgM) dix sites potentiels. La spécificité du site est déterminée par l'ordre des séquences d'acides aminés dans ces régions, c'est-à-dire par la structure primaire. Le fragment Fc est le support de plusieurs propriétés biologiques importantes : régulation du catabolisme, traversée du placenta (IgG uniquement), propriété de se fixer sur les membranes de certaines cellules (polynucléaires, monocytes-macrophages, lymphocytes, mastocytes et basophiles) qui possèdent à leur surface des récepteurs pour le fragment Fc de certaines classes et sous-classes, fixation et activation du complément par la voie classique (IgM, IgG1-3).

Aspects quantitatifs et qualitatifs

En réponse à un antigène, l'organisme réagit en activant des lymphocytes B qui se différencient en plasmocytes qui sécrètent des anticorps. On peut différencier deux types de réponse humorale :

– la réponse primaire correspond à la première introduction d'un antigène étranger dans un hôte. Elle est caractérisée par la production d'IgM, puis, progressivement, d'IgG ou d'IgA. Ce phénomène est dû à une commutation d'IgM en IgG ou IgA, qui se produit dans la cellule, sous l'effet des cytokines de type Th2. La spécificité anticorps demeure la même (les portions variables des chaînes H et L restant identiques), mais la cellule produit des chaînes H-μ, puis H-γ ou H-α ;

– la réponse secondaire se produit lors du deuxième contact de l'organisme avec le même antigène. Elle est caractérisée par la production presque exclusive d'IgG ou d'IgA. Elles seules sont capables d'augmenter leur affinité pour l'antigène (grâce à des mutations somatiques intervenant dans le site anticorps), rendant la réponse secondaire meilleure et mieux adaptée. La capacité qu'a le système immunitaire de répondre plus vite à un rappel vaccinal ou à la deuxième attaque d'un agent infectieux traduit l'existence d'une mémoire immunologique qui persiste de nombreuses années et dépend des lymphocytes T et B.

La régulation isotypique, c'est-à-dire le choix de la classe d'anticorps produite, dépend étroitement d'un équilibre entre les deux sous-populations de lymphocytes T-CD4 Th2 et Th1.

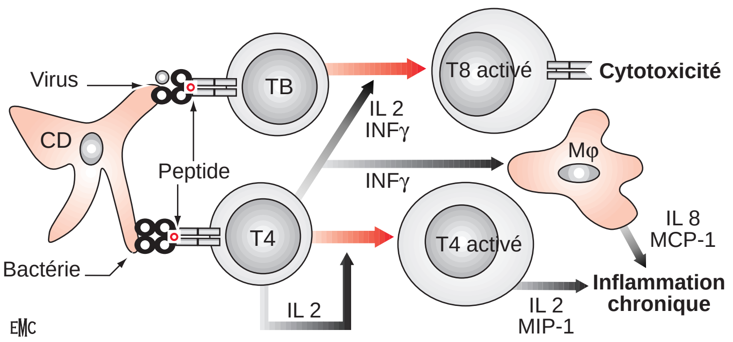

6 *Ensemble de la réponse immunitaire cellulaire. La reconnaissance de l'antigène bactérien ou viral, sous forme de peptides, est assurée par les lymphocytes T-CD4 et T-CD8. L'activation des lymphocytes T n'est complète qu'en présence d'interleukine (IL)2. Les lymphocytes T-CD8 sont totalement activés sous l'effet de l'IL2 et de l'interféron (IFN)γ. Ces lymphocytes, spécifiques de l'antigène qu'ils ont reconnu, sont capables de lyser des cellules cibles portant des molécules « human leukocyte antigen » (HLA) de classe I (cytotoxicité T-dépendante). Les lymphocytes T-CD4, en produisant de l'IFNγ, activent les fonctions inflammatoires des macrophages. Ceux-ci sécrètent de l'IL8 et des chimiokines (par exemple, MCP-1). L'action conjuguée de ces cytokines et de l'IL2 et du MIP-1 produit par les lymphocytes T-CD4 favorise la réaction inflammatoire chronique.*

RÉPONSE CELLULAIRE

À la différence de la réponse humorale, la réponse à médiation cellulaire ne produit pas d'anticorps, mais seulement des cellules lymphoïdes sensibilisées et spécifiques de l'antigène en cause (*fig 6*). Celles-ci sont essentiellement des lymphocytes T, qui agissent par eux-mêmes et/ou par l'intermédiaire de médiateurs solubles de l'immunité cellulaire.

Dans la réponse à médiation cellulaire, le système immunitaire s'exprime selon deux grands modes : soit, il s'agit d'une synthèse et d'une sécrétion de cytokines, véritables médiateurs d'une réaction inflammatoire chronique d'emblée ; soit, il s'agit d'une réponse cytotoxique sous-tendue par plusieurs types cellulaires différents.

■ *Réponse inflammatoire par production de cytokines*

Ce premier mode d'expression de l'immunité cellulaire revêt l'aspect d'une réaction inflammatoire chronique, caractérisée par un infiltrat de cellules mononucléées (lymphocytes et macrophages), disposé en manchon périvasculaire. Cette inflammation chronique peut apparaître d'emblée, en environ 48 heures, sans passage préalable par un stade d'inflammation aiguë. Cet aspect de l'immunité à médiation cellulaire est sous la responsabilité des lymphocytes T-CD4 auxiliaires qui constituent l'essentiel de l'infiltrat lymphocytaire de ce type de réaction. Ces lymphocytes T sensibilisés sont capables de produire et de libérer des chimiokines et des cytokines, agissant à plusieurs niveaux (*fig 6*).

■ *Réponse cytotoxique*

L'autre moyen d'expression de la réponse cellulaire est la cytotoxicité qu'expriment certaines cellules lymphoïdes, en détruisant in vitro comme in vivo des cellules cibles avec lesquelles elles rentrent en contact direct. La cytotoxicité T-dépendante est due directement à des lymphocytes T, en l'absence de tout anticorps et de tout complément. Dans la défense antivirale, les lymphocytes T-CD8 cytotoxiques participent à la phase de reconnaissance du virus en même temps que les cellules T-CD4 auxiliaires (*fig 6*). L'activité cytotoxique se produit vis-à-vis des cellules cibles infectées par le virus et dont les antigènes HLA de classe I sont reconnus par les cellules T cytotoxiques. Les lymphocytes T cytotoxiques tuent la cellule cible après établissement d'un contact létal direct, et la libération de protéines formant un pore dans la membrane de la cellules cible (perforine) et provoquant la lyse (granzymes).

Effets de la réponse immunitaire spécifique

L'action des anticorps produits par les plasmocytes et celle des lymphocytes sensibilisés doivent entraîner l'élimination de l'antigène, lors de la réponse immunitaire normale. La plupart des antigènes induisent une réponse double : humorale et cellulaire. Mais, en fait, l'existence d'anticorps spécifiques et/ou de lymphocytes sensibilisés ne présage en rien de leur efficacité. Les deux grandes modalités d'expression de la réponse immunitaire sont : la cytotoxicité qui peut être due aux anticorps en présence du complément, aux cellules NK, ou encore aux lymphocytes T sensibilisés, et l'inflammation due à certains fragments du complément, à la phagocytose des complexes immuns, aux infiltrats de polynucléaires ou de cellules mononucléées attirés et activés par les cytokines.

Références

[1] Banchereau J, Briere F, Caux J, Davoust S, Lebecque S, Liu YJ et al. Immunobiology of dendritic cells. *Annu Rev Immunol* 2000 ; 18 : 767-811

[2] Delon J, Germain RN. Information transfer at the immunological synapse. *Curr Biol* 2000 ; 10 : 923-933

[3] Medzhitov R, Janeway CA. Decoding the patterns of self and non self by the innate immune system. *Science* 2002 ; 296 : 298-300

[4] Mosmann TR, Coffman RL. Th1 and Th2 cells: different patterns of lymphocyte secretion lead to different functional properties. *AnnuRev Immunol* 1989 ; 7 : 145-173

[5] Nemazee D. Receptor selection in B and T lymphocytes. *Annu Rev Immunol* 2000 ; 18 : 19-51

[6] Oppenheim JJ, Feldmann M. Cytokine reference. New York : Academic Press, 2000

[7] Revillard JP. Immunologie. Bruxelles : De Boeck et Larcier, 2001

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-001-L-50 (2004)

Liquide synovial normal et pathologique

J. Damiano
T. Bardin

***Résumé.** – L'examen du liquide articulaire est une étape clé du diagnostic en rhumatologie. Le compte cellulaire doit être fait peu après la ponction et permet d'orienter le diagnostic vers un rhumatisme inflammatoire lorsque la cellularité dépasse 2 000 éléments/mm³ ou vers une affection mécanique lorsqu'elle est inférieure à 1 000 éléments/mm³. L'examen bactériologique doit être réalisé en urgence, avant toute antibiothérapie. La mise en évidence du germe par l'examen direct ou la culture permet un diagnostic de certitude d'arthrite infectieuse et oriente le traitement antibiotique. La recherche de microcristaux est un procédé rapide et peu coûteux de diagnostic d'arthrite microcristalline. L'examen doit se faire sur un liquide frais, entre lame et lamelle, au microscope à lumière ordinaire puis à lumière polarisée. L'équipement du microscope d'un compensateur et d'une platine tournante permet une identification plus fiable des urates de sodium, négativement biréfringents, et des pyrophosphates de calcium dihydratés, positivement biréfringents. D'autres cristaux (cholestérol, oxalate, cortisoniques...) peuvent aussi être identifiés. Diverses sources d'artefact doivent être évitées notamment la présence de cristaux d'anticoagulants ce qui conduit à recueillir le liquide sur quelques gouttes d'héparinate de sodium ou de citrate.*

Mots-clés : *Liquide synovial ; Rhumatisme inflammatoire ; Arthrite infectieuse ; Cristaux*

Introduction

L'analyse du liquide articulaire est un examen clé de la démarche diagnostique en rhumatologie, qui permet de distinguer parmi les arthropathies les affections mécaniques et inflammatoires et de faire le diagnostic de certitude d'une infection articulaire ou d'une arthrite microcristalline. [7, 17]

L'analyse du liquide synovial comporte en pratique plusieurs temps incontournables. L'analyse cytologique donnant la cellularité en nombre de globules blancs par mm³ permet le principal aiguillage étiologique. La formule leucocytaire a moins d'intérêt. L'analyse bactériologique et la recherche de microcristaux sont les deux autres composants de la triade incontournable des examens à demander pour analyser un liquide articulaire. Les autres explorations, biochimiques et immunologiques, ne seront ici abordées que rapidement en raison de leur manque d'intérêt en pratique quotidienne.

Pour des raisons d'intérêt clinique et médicolégal, il est souhaitable de faire examiner le liquide articulaire chaque fois que l'on pratique un geste sur une articulation siège d'un épanchement (infiltration, arthrographie, arthroscopie, lavage articulaire, biopsie de synoviale).

Les contre-indications sont exceptionnelles et souvent relatives : l'infection cutanée dans la zone de ponction doit faire choisir une autre voie ou faire surseoir à ce geste étant donné le risque de contamination articulaire ; les traitements anticoagulants par antivitamines K ne constituent qu'une contre-indication relative à une ponction articulaire faite par un opérateur entraîné utilisant une aiguille fine.

J. Damiano *(Ancien interne)*
T. Bardin *(Professeur des Universités, chef de service)*
Adresse e-mail: thomas.bardin@lrb.ap-hop-paris.fr
Fédération de rhumatologie, Centre Viggo-Petersen, Hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France.

Liquide synovial normal

Le liquide synovial normal, peu abondant, très visqueux et transparent est difficile à aspirer. Son apparente similitude avec le blanc d'œuf a fait parler de synovia depuis Paracelse à la fin du XVe siècle. [68] Sa composition est schématiquement celle d'un ultrafiltrat du plasma, avec une composition ionique identique. Il est pauvre en protéines et en cellules mais enrichi de hyaluronate synthétisé par les synoviocytes de type B.

Liquide synovial des diverses arthropathies

ASPECT MACROSCOPIQUE

Au cours des arthropathies dégénératives, le liquide jaune paille ou jaune citrin revêt une consistance visqueuse collant à l'aiguille ou au doigt si l'on y dépose une goutte.

Au cours des arthropathies inflammatoires, le liquide est fluide et coagule spontanément.

Au cours des arthrites septiques, le liquide peut être puriforme mais souvent simplement d'aspect « inflammatoire ».

Les hémarthroses doivent être différenciées des petits saignements qui peuvent survenir au cours de toute ponction : dans ce dernier cas, le liquide n'est pas hémorragique mais le devient et coagule dans le tube.

De petites particules blanchâtres en « grains de riz » peuvent être observées dans le liquide articulaire. Ces formations composées d'agrégats de fibrine et de débris synoviaux sont classiquement rencontrées dans la polyarthrite rhumatoïde. [36] Elles peuvent aussi être présentes dans des liquides arthrosiques, où elles contiennent généralement des cristaux calciques [12, 35] et parfois des débris cartilagineux. Les grains de riz ne peuvent être observés que lorsque le liquide est ponctionné avec une aiguille suffisamment large, et leur fréquence est, de ce fait, vraisemblablement sous-estimée.

CYTOLOGIE : CELLULARITÉ ET FORMULE

Cellularité

Technique

La cellularité du liquide articulaire intéresse grandement le clinicien car des résultats de cet examen découle un véritable aiguillage étiologique. [7] Le liquide articulaire doit être recueilli sur un anticoagulant, afin d'éviter un regroupement des éléments, alors difficiles à compter. La numération doit être effectuée rapidement après la ponction articulaire. Au bout de quelques heures, au moins lorsque le liquide est recueilli sur héparine, ce qui est le cas le plus général, la cellularité décroît du fait de la lyse des cellules, et le compte est sous-estimé, ce qui peut amener à considérer comme mécanique un liquide faiblement inflammatoire. [33] Le recueil du liquide articulaire sur acide éthylène diamine tétra-acétique (EDTA) permettrait de conserver plus longtemps les cellules. [55] Le liquide doit être dilué avec du sérum salé et non avec le liquide habituellement utilisé pour la numération sanguine, qui contient de l'acide acétique susceptible de coaguler l'acide hyaluronique présent dans le liquide. Le compte doit être fait manuellement à la cellule de Malassez et Vignal et non par automate. [24] L'utilisation de bandelettes urinaires permet d'apprécier rapidement, au lit du malade, la cellularité des liquides ponctionnés et d'avoir une première idée de leur caractère mécanique ou inflammatoire. Outre le fait que cette technique ne permet pas une mesure précise de la cellularité, elle ne prend que très mal en compte les lymphocytes et peut être mise en défaut dans l'analyse des liquides lymphocytaires. [52]

Résultats

Les liquides contenant moins de 1 000 cellules/mm^3 s'observent dans des affections dites mécaniques telles que, par exemple : dérangement interne du genou, pathologie dégénérative arthrosique, ostéonécrose épiphysaire, algodystrophie.

Les liquides contenant plus de 2 000 cellules/mm^3 sont dits inflammatoires et se rencontrent dans les rhumatismes inflammatoires, les arthrites septiques, les arthrites microcristallines.

Entre 1 000 et 2 000 éléments/mm^3, l'orientation diagnostique est incertaine. Le plus souvent, il s'agit d'une affection inflammatoire, mais dans quelques cas une affection mécanique est possible.

Un compte cellulaire supérieur à 100 000/mm^3 est très évocateur d'arthrite septique qui peut aussi contenir moins d'éléments. De tels liquides peuvent cependant, bien que rarement, s'observer dans des liquides provenant d'arthrites microcristallines, goutte en particulier ou plus exceptionnellement dans la maladie périodique.

Formule

La formule du liquide articulaire a moins d'intérêt. Elle n'est facilement réalisable que dans les liquides inflammatoires. Elle est difficile et n'a que peu d'intérêt dans les liquides mécaniques. Selon le type de cellules prédominant, une orientation diagnostique peut être prise, sans toutefois aucune spécificité. [18]

Prédominance des polynucléaires neutrophiles

Dans les liquides inflammatoires, la prédominance des polynucléaires est habituelle et n'a pas de valeur d'orientation si elle reste inférieure à 95 %. Il existe un certain parallélisme entre la cellularité et le pourcentage de polynucléaires neutrophiles. Un pourcentage supérieur à 95 % évoque cependant fortement une arthrite septique. Notons que les polynucléaires neutrophiles sont altérés en cas de sepsis, mais le sont souvent aussi en dehors du sepsis, du fait de la faible durée de vie des polynucléaires.

Prédominance lymphocytaire

Cette prédominance évoque classiquement une arthrite virale ou une tuberculose. Elle peut en fait s'observer dans de nombreuses affections en particulier la polyarthrite rhumatoïde qui, dans ses formes débutantes et peu sévères, peut comporter un liquide articulaire modérément cellulaire et à prédominance lymphocytaire. Des liquides lymphocytaires ont également été rapportés dans le lupus érythémateux disséminé, dans le rhumatisme poststreptococcique, dans les hydarthroses intermittentes et d'autres affections. Des arthrites inclassées peuvent aussi avoir un liquide lymphocytaire. Ainsi Amor et al. [2] n'ont pu classer l'arthropathie dans 25 cas sur 54 liquides lymphocytaires qu'ils avaient répertoriés. Il s'agissait alors en règle générale d'adultes jeunes, porteurs d'arthrite chronique intermittente, relativement bénigne car non destructrice et dont le compte cellulaire du liquide articulaire était modérément élevé. Le bon pronostic à long terme de ces oligoarthrites lymphomonocytaires pauvres en polynucléaires a été récemment confirmé par la même équipe chez 12 patients suivis plus de 10 ans. [3] Soulignons ici que, contrairement à l'opinion fréquemment répandue, la tuberculose articulaire s'accompagne rarement d'une lymphocytose articulaire importante.

Prédominance monocytaire

Les liquides monocytaires sont évocateurs d'une arthrite virale, mais cela n'est pas spécifique et, là encore, de nombreux rhumatismes inflammatoires peuvent conduire à des épanchements monocytaires : polyarthrite rhumatoïde, arthrite réactionnelle, lupus érythémateux disséminé, rhumatisme psoriasique, sarcoïdose. La monocytose synoviale n'est pas spécifique. [16] Comme pour les arthrites lymphocytaires, les rhumatismes inflammatoires responsables d'un tel épanchement se caractérisent par une absence de chondrolyse.

Richesse en éosinophiles

Les liquides riches en éosinophiles sont rares. Ils peuvent être observés au décours d'arthrographies iodées, au cours d'arthrites parasitaires ou dans des épanchements chez des sujets allergiques. [1] La maladie de Lyme peut, rarement, s'accompagner d'un liquide riche en éosinophiles. Là encore, la cause de l'arthropathie n'est pas toujours trouvée.

Prédominance d'hématies : liquides hémorragiques

Les liquides hémorragiques sont à distinguer des piqûres vasculaires : soit piqûre veineuse rapportant un sang coagulant facilement dans la seringue, soit traversée d'un petit vaisseau qui aboutit à une répartition inhomogène du sang dans le liquide articulaire. Les principales causes des liquides hémorragiques sont les épanchements post-traumatiques notamment ceux qui font suite à une fracture sous-chondrale, les troubles de l'hémostase (hémophilie ou traitement par antivitamine K), les arthrites septiques dont la tuberculose, les hémangiomes synoviaux et les synovites villonodulaires, les arthropathies destructrices et certaines arthroses qui conduisent à des ulcérations de l'os sous-chondral qui est généralement la structure qui saigne dans l'articulation. Certains épanchements post-traumatiques sont reconnaissables par l'existence d'un niveau liquide séparant le sang au-dessous d'une couche de graisse provenant de la moelle osseuse, parfois identifiable dès la radiographie.

Recherche de cellules particulières

La recherche de cellules particulières telles que les ragocytes, les cellules LE, les cellules de Reiter est peu à peu tombée en désuétude. Les ragocytes et les cellules de LE n'ont rien de spécifique ; la recherche de cellules LE n'est plus guère pratiquée car le diagnostic de lupus se fait maintenant essentiellement sur les examens sérologiques.

La recherche de cellules malignes garde, en revanche, un intérêt. La présence de blastes s'observe parfois au cours des atteintes articulaires des leucémies de l'enfant. De même, les exceptionnelles métastases synoviales peuvent être reconnues sur l'existence de cellules malignes à la coloration de Papanicolaou. Certains lymphomes conduisent à la présence de clones dans le liquide synovial, reconnus par des méthodes immunohistochimiques.

Analyse des populations lymphocytaires

L'identification des populations lymphocytaires présentes dans le liquide synovial, avec établissement du rapport T4/T8, est possible. Cependant, ces analyses n'ont pas d'intérêt dans l'exercice clinique quotidien et ne sont pas de pratique courante.

BACTÉRIOLOGIE

Généralités

L'examen du liquide articulaire est fait à la recherche d'une arthrite septique, et l'examen bactériologique du liquide articulaire est un élément clé de ce diagnostic. La ponction de l'articulation est une absolue nécessité : elle doit être effectuée sans délai, avant toute antibiothérapie, et le liquide articulaire doit être immédiatement acheminé au laboratoire de bactériologie. Le tableau d'arthrite septique n'est parfois pas évident pour le clinicien et la mise en évidence d'un germe dans un tableau clinique non évocateur peut poser le problème d'une contamination par des germes saprophytes de la peau ou au laboratoire. Si le liquide est par ailleurs mécanique, l'hypothèse d'une contamination est hautement probable. Mais lorsque la cellularité dépasse 2 000 éléments /mm^3, la suspicion d'arthrite septique est grande et le clinicien doit tenir le plus grand compte du résultat, en fonction toujours du contexte clinique. Il doit alors réunir les arguments en faveur du diagnostic (syndrome inflammatoire biologique, notamment élévation de la *C reactive protein* [CRP] sérique, recherche du germe dans une éventuelle porte d'entrée et surtout dans les hémocultures, répétition de l'examen du liquide articulaire, voire biopsie synoviale) mais l'association d'un liquide inflammatoire et de la mise en évidence d'un germe est un fort argument en faveur du diagnostic d'arthrite septique et entraîne généralement la mise en place rapide d'une antibiothérapie adaptée et prolongée.

L'examen bactériologique est une étape clé de l'étude du liquide synovial. Cette analyse comporte toujours un examen direct et la mise en culture du liquide synovial. Dans quelques cas particulier, la mise en évidence du génome microbien est aujourd'hui possible et utile pour confirmer des diagnostics difficiles. [56]

Au cours des arthrites virales par infestation directe de la membrane synoviale, l'examen au microscope électronique du liquide synovial peut montrer des particules virales intracytoplasmiques ou intranucléaires.

Les arthrites mycosiques sont rares. Elles s'observent surtout chez les immunodéprimés. Dans ces cas, l'examen direct peut montrer des spores à la coloration par l'acide périodique Schiff (PAS). La culture doit se faire sur milieu de Sabouraud.

Dans la grande majorité des cas, les arthrites septiques sont dues à des germes banals ainsi qu'aux mycobactéries.

Examen direct

Il doit être fait très rapidement après la ponction articulaire, du fait de la fragilité de certains germes (gonocoque par exemple). L'examen direct d'un culot de centrifugation permet parfois l'identification du germe alors que la culture est négative. D'après Freemont et Denton, cette situation n'est pas rare puisque ces auteurs trouvent que la culture est positive dans 56 % des cas d'arthrite septique alors que l'examen direct l'est dans 87 % des cas. [19] Cet examen doit être fait très attentivement afin d'augmenter les chances d'identification du germe. Les deux colorations suivantes sont faites systématiquement : coloration de Gram et coloration de Ziehl pour l'identification des bacilles acido-alcoolo-résistants.

Mise en culture

La mise en culture est dans tous les cas nécessaire pour tenter d'isoler un germe et effectuer un antibiogramme. Elle peut justifier pour certains germes inhabituels un milieu adapté d'où l'absolue nécessité de toujours orienter clairement le bactériologiste sur la nature de l'agent infectieux suspecté et le contexte de survenue (sujets immunodéprimés) afin d'utiliser la technique et le milieu de culture adaptés.

La rapidité de l'ensemencement est un autre facteur qui conditionne le succès des cultures. Une partie du liquide articulaire peut ainsi être directement ensemencée, au lit du malade, dans des flacons d'hémocultures.

Mise en évidence du génome microbien

Les techniques d'amplification génique comme l'amplification génique in vitro ou *polymerase chain reaction* (PCR) peuvent permettre la mise en évidence du génome microbien dans différents liquides biologiques, dont le liquide articulaire, pour des agents bactériens de culture lente et difficile. [61]

En rhumatologie, la PCR peut être utile dans le diagnostic de maladie de Lyme, [31] d'arthrite gonococcique [34, 41] de maladie de Whipple et de tuberculose.

Dans la maladie de Whipple, la mise en évidence de l'acide désoxyribonucléique (ADN) de *Tropheryma whippelii* est actuellement réalisable. Il est exceptionnellement possible de détecter *Tropheryma whippelii* par PCR à partir des prélèvements articulaires en dehors d'une maladie de Whipple avérée. Le diagnostic de maladie de Whipple ne saurait donc reposer sur cette seule détection mais sur une confrontation clinique-biologique. [43, 49]

En cas d'infection à pyogènes, la recherche de germe par PCR peut aussi avoir un intérêt. [13]

L'utilisation de la PCR dans les arthrites réactionnelles, en recherche, a permis, par ailleurs, de progresser dans la compréhension des mécanismes physiopathologiques avec notamment mise en évidence de matériel génomique de *Chlamydia trachomatis*. [9]

MICROCRISTAUX

Généralités

La recherche de microcristaux dans le liquide articulaire est l'un des examens clés pour le clinicien, car il permet un diagnostic rapide et fiable d'arthropathie microcristalline par l'identification des cristaux pathogènes dans le liquide examiné.

C'est cependant un examen dont la réalisation est source de difficultés, techniques et humaines, rendant parfois incertaine la fiabilité des résultats qui peuvent grandement différer d'un laboratoire à l'autre y compris au sein des laboratoires hospitaliers. Il peut être fait au cabinet du rhumatologue et l'Union Européenne des Médecins Spécialistes a demandé que cet examen soit inclus dans les objectifs de formation des rhumatologues.

La recherche de microcristaux ne doit cependant jamais faire oublier une possible et bien classique coexistence avec une arthrite septique. Les cristaux calciques peuvent être, par exemple, délogés de leur site cartilagineux ou même osseux pour l'apatite par les destructions induites par l'arthrite septique. La coexistence d'une goutte et d'une arthrite septique est beaucoup plus rare mais peut aussi s'observer. L'examen du liquide articulaire ne doit donc jamais négliger l'étude bactériologique, même dans les cas où des microcristaux sont identifiés.

L'examen du liquide articulaire se fait traditionnellement sur un liquide frais. C'est un examen qui doit être rapidement pratiqué, en plaçant entre lame et lamelle une goutte du liquide articulaire et en l'examinant rapidement au microscope.

La technique de routine de recherche des microcristaux dans le liquide articulaire consiste en l'observation du liquide synovial à l'aide d'un microscope à lumière polarisée. Cet examen permet l'identification des microcristaux par leur forme, et surtout par leur pouvoir de déviation de la lumière qui est dû à l'organisation régulière et répétitive des molécules formant le cristal, et qui diffère selon les propriétés intrinsèques du cristal observé. C'est une technique a priori simple, peu coûteuse, et rapide, dont la valeur diagnostique reste excellente, même lorsque la ponction articulaire

est faite en dehors des phases d'inflammation. [46] La fiabilité de cet examen pose cependant problème, comme le savent bien les cliniciens et comme l'ont montré plusieurs études au cours desquelles des résultats divergents ont été obtenus en confiant le même liquide articulaire à plusieurs laboratoires. [27, 58] Une optique de qualité, une certaine rigueur dans la réalisation de l'examen afin d'éviter les artefacts, de la patience et, incontestablement, une certaine expérience sont les quatre conditions de la réussite.

Les contrôles de qualité [63, 65] sont rares en ce domaine et le clinicien doit pouvoir compter, pour cet examen essentiel en pratique rhumatologique, sur l'expertise de l'homme de laboratoire, qui doit être bien au courant des particularités techniques de cet examen, être correctement équipé et doit s'attacher à s'entraîner à cet examen malgré la relative rareté de sa réalisation en pratique de ville.

Techniques

Conditions de recueil et de conservation des liquides articulaires

L'assurance d'un résultat correct de la recherche de microcristaux dans le liquide synovial commence par le recueil et la conservation du liquide ponctionné, dans des conditions qui permettent d'éviter l'apparition d'artefacts, la dissolution des cristaux, en particulier lorsqu'ils sont peu nombreux, et qui facilitent la confection de la préparation à examiner. Le recueil du liquide articulaire peut conduire à un certain nombre d'artefacts qui doivent être connus des cliniciens. L'utilisation de gants stériles lors de la ponction d'une articulation peut être à l'origine d'une contamination du liquide ponctionné par des particules d'amidon, apparaissant sous forme de croix de Malte lors de l'examen en lumière polarisée. La ponction d'une articulation pour examen du liquide articulaire avant une injection intra-articulaire de dérivés cortisoniques peut conduire à l'introduction dans ce liquide de microcristaux cortisoniques si l'on se sert, pour la ponction, de l'aiguille ayant servi à préparer la suspension, ce qu'il ne faut, bien sûr, jamais faire du fait du risque d'erreur d'asepsie auquel cette manœuvre expose.

Le liquide ponctionné doit être placé dans un tube stérile en plastique, contenant de petites quantités d'anticoagulant, ce qui est nécessaire à la numération des éléments qui ne peut se faire que dans des liquides non coagulés, et facilite le bon étalement d'une goutte de liquide sur la lame à examiner, surtout en cas de liquide mécanique peu cellulaire et très visqueux. Quelques gouttes d'anticoagulant suffisent : une trop grande quantité peut diluer le liquide et minorer le compte cellulaire. Le choix de l'anticoagulant est important car il peut être à l'origine d'artefacts. Le meilleur procédé en vue d'une recherche de microcristaux consiste en quelques gouttes d'héparinate de sodium ou de citrate. [4] Les autres anticoagulants comme l'héparinate de lithium, l'EDTA cristallisé ou l'oxalate de calcium, peuvent entraîner la présence artéfactuelle de cristaux, d'autant plus trompeuse que ces cristaux peuvent être phagocytés in vitro dans les heures qui suivent leur mise en présence des cellules phagocytaires. L'utilisation de billes de verre est déconseillée pour la recherche de microcristaux. Si celles-ci étaient utilisées pour le dosage de l'activité complémentaire dans le liquide articulaire, de préférence à l'héparine dont l'activité anticomplémentaire gênait ce dosage, elles peuvent être à l'origine de débris fortement biréfringents, ressemblant éventuellement à des microcristaux et sources d'artefacts gênants, même en microscopie électronique. [10]

Le tube doit être soigneusement fermé, car le contact du liquide avec l'air favorise l'apparition de cristaux de brushite et expose aussi à la contamination in vitro du liquide. *Aspergillus niger*, parfois présent dans l'air hospitalier, peut être une source de contamination du liquide par des cristaux d'oxalate calcique mono- ou déshydraté, car il est capable de synthétiser in vitro de l'oxalate.

La recherche de microcristaux doit se faire dans des liquides articulaires fraîchement prélevés. Un retard à l'observation du liquide, surtout lorsqu'il dépasse 12 à 24 heures, peut entraîner la disparition de cristaux d'urate monosodique ou surtout de pyrophosphate de calcium hydraté [23, 39] et ainsi négativer l'examen lorsque ces cristaux sont peu nombreux. Ce retard peut, au contraire, induire l'apparition de cristaux d'urate monosodique ou de cristaux lipidiques en aiguille, provenant des cellules lysées et ressemblant aux cristaux d'urate. Quand un examen rapide n'est pas possible, le liquide doit être conservé au réfrigérateur à + 4 °C [34], ou, mieux encore, selon notre expérience, [11] au congélateur à –20 °C, afin de préserver les cristaux.

L'examen de lames de liquide fixé et coloré peut aussi permettre l'identification des microcristaux à distance du prélèvement mais la fixation et la coloration doivent se faire avec des solvants alcooliques, du fait de la solubilité des microcristaux, urate monosodique en particulier, dans les solutions aqueuses. [44, 60]

De même dans les cas où l'identification des cristaux est incertaine et demande confirmation par un autre laboratoire, le liquide doit y être expédié sur de la glace. L'examen retardé des liquides, réfrigérés ou non, n'a, en revanche, aucun intérêt pour le compte cellulaire, car une lyse cellulaire importante survient dans les heures qui suivent la ponction. Quelques heures après la ponction, on ne peut donc plus apprécier les rapports des microcristaux avec les cellules du liquide.

Examen en microscopie optique

Une goutte du liquide prélevé suffit à effectuer cet examen. La lame et la lamelle entre lesquelles on place le liquide doivent être bien nettoyées à l'alcool à 70° et essuyées avec un papier spécial pour optique ne laissant pas de fibres sur les lames. La lamelle couvre-objet ne doit pas être scellée sur la lame, le vernis servant à ce scellement pouvant être à l'origine de particules biréfringentes que l'on peut confondre avec des microcristaux. L'huile à immersion peut aussi donner naissance à des artefacts biréfringents. [57]

Microscopie optique en lumière ordinaire

L'observation en lumière ordinaire permet d'estimer la forme des cristaux, leur taille et leur position extra- ou intracellulaire. On donne plus de valeur pathologique aux cristaux intracellulaires, notamment de pyrophosphate de calcium. Cet examen rend de grands services, même s'il est un peu moins sensible que l'examen en lumière polarisée pour la détection des urates. [26, 47] Cela est particulièrement vrai pour les cristaux de pyrophosphate de calcium dont beaucoup ne sont pas biréfringents et sont ainsi plus facilement observés en lumière ordinaire. [29] L'examen en lumière ordinaire doit donc toujours représenter le premier temps de la recherche de microcristaux. Mais cette étape ne suffit pas à l'identification complète des cristaux, dont les formes peuvent parfois être atypiques ou voisines d'une espèce cristalline à l'autre ou peuvent être mal interprétées par un observateur peu entraîné. De plus, ce seul examen méconnaît généralement les liquides mixtes contenant à la fois des cristaux d'urate de sodium et de pyrophosphate de calcium dihydraté. Enfin les formes des cristaux ne permettent pas toujours une identification certaine. Par exemple, les cristaux d'urate monosodique n'ont pas toujours l'aspect caractéristique en fines aiguilles paraissant transpercer les cellules mais peuvent prendre la forme de bâtonnets courts, aux extrémités coupées, qui peut les faire confondre avec des cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté, dont c'est l'aspect le plus typique.

Microscopie optique à lumière polarisée compensée

L'identification des microcristaux requiert un microscope à lumière polarisée, muni d'un compensateur et d'une platine tournante (Fig. 1). [10, 15, 24, 51, 57] Cet équipement permet de définir la biréfringence, qui peut être faible ou forte, et le signe optique, positif ou négatif, du cristal. Le microscope à lumière polarisée comporte deux filtres polarisants, c'est-à-dire ne laissant passer la lumière que dans un plan. Lorsque ces filtres sont placés de telle sorte que ces deux plans soient perpendiculaires, la lumière ne peut parvenir à l'œil que s'il y a entre les deux filtres une particule déviant la lumière, c'est-à-dire biréfringente. Les microcristaux sont biréfringents et vont ainsi apparaître, dans ces conditions, brillants sur un fond noir. C'est surtout le cas pour les urates, qui sont fortement biréfringents et dont la recherche est ainsi nettement sensibilisée par l'observation en lumière polarisée. Les cristaux

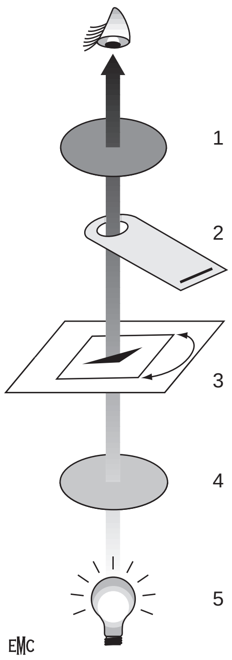

Figure 1 *Schéma d'un microscope à lumière polarisée compensée. 1. Analyseur ; 2. compensateur ; 3. platine porte-objet tournante ; 4. polariseur ; 5. source lumineuse.*

faiblement biréfringents comme les pyrophosphates de calcium dihydratés peuvent être plus difficiles à voir en lumière polarisée qu'en lumière ordinaire, même si l'utilisation de lumière polarisée compensée reste utile à leur identification formelle. [29] L'utilisation d'un compensateur permet d'obtenir un fond rouge. Très schématiquement, celui-ci est dû à la capacité qu'a le compensateur de dévier la lumière et d'en freiner certaines composantes. Les cristaux dévient et freinent aussi certaines composantes de la lumière et leurs effets viennent ainsi se combiner à ceux du compensateur. Ils peuvent le faire schématiquement de deux façons, selon les propriétés intrinsèques du cristal examiné, définissant une biréfringence positive ou négative. Le sens de la biréfringence se traduit par des effets de couleur qui sont analysés en fonction de la position du grand axe du cristal par rapport à l'axe du compensateur qui est indiqué sur celui-ci (Fig. 1). Les cristaux négativement biréfringents, tels ceux d'urate monosodique, apparaissent jaunes lorsque leur grand axe est parallèle à l'axe du compensateur et bleus lorsqu'il est perpendiculaire à cet axe. Inversement, les cristaux positivement biréfringents, comme ceux de pyrophosphate de calcium dihydraté, sont bleus lorsque leur grand axe est parallèle à l'axe du compensateur et jaunes lorsqu'il lui est perpendiculaire. L'utilisation d'une platine tournante permettant de faire tourner le cristal de manière à modifier la position de son grand axe par rapport à l'axe du compensateur facilite l'analyse du sens de la biréfringence.

Coloration par le rouge alizarine S et identification des phosphates de calcium

L'identification des cristaux de phosphate de calcium, apatites en particulier, dans le liquide articulaire pose des problèmes particuliers, du fait de leur petite taille, qui est inférieure au pouvoir de résolution de la microscopie optique. Celle-ci ne peut déceler que des amas microcristallins dont la forme arrondie peut rappeler les amas facilement mis en évidence dans le produit de ponction d'une calcification tendineuse ou bursale, mais qui sont très difficiles à identifier avec certitude dans le liquide articulaire, et ce d'autant plus qu'ils ne sont pas biréfringents.

La coloration par le rouge alizarine S colore en rouge vif les amas de microcristaux d'apatite dont la taille varie de 1 à 15 mm, et constitue une bonne méthode de dépistage des cristaux de phosphate de calcium dans le liquide articulaire. [5, 48] Il faut utiliser une solution aqueuse de rouge alizarine S à 2 % que l'on amène progressivement à un pH acide compris entre 4,1 et 4,3, et que l'on filtre une première fois à travers un filtre millipore 0,22 µm avant stockage à l'abri de la lumière, et une deuxième fois au moment de l'emploi. La lecture doit être rapide, en moins de 3 minutes, et il est prudent d'avoir un témoin négatif ainsi qu'un témoin positif de manière à vérifier la validité du colorant et notamment son absence de dépôts spontanés.

Cependant, cette coloration n'est pas spécifique de l'apatite et colore tous les cristaux calciques et ses résultats doivent, en toute rigueur, être confirmés par une autre méthode, microscopie électronique à transmission, par exemple.

Microscopie électronique

La microscopie électronique est une technique réservée aux laboratoires de recherche, car elle demande, en plus d'un matériel très coûteux, une préparation des prélèvements par des techniques longues ainsi qu'un temps de lecture prolongé. La microscopie électronique à balayage est surtout utile pour identifier les apatites. [25]

La microscopie électronique à transmission permet aussi d'identifier les apatites et d'étudier leur rapport avec les cellules. Elle est parfois nécessaire à la mise en évidence de cristaux de pyrophosphates de calcium dihydraté de trop petite taille pour être vus en microscopie optique. [28]

Comment améliorer la technique de recherche de microcristaux en microscopie optique

Les précautions déjà mentionnées sont importantes à prendre afin d'éviter des artefacts, sources de résultats erronés : particules d'amidon provenant des gants stériles, microcristaux cortisoniques provenant d'une aiguille souillée, vernis biréfringent utilisé pour sceller la préparation, cristaux d'anticoagulants. Le matériel employé doit être parfaitement propre pour éliminer toute contamination par des particules biréfringentes telles que la poussière, des fragments de verre, des cheveux ou du plastique. La lame et la lamelle doivent être nettoyées avant l'usage à l'alcool à 70 ° et essuyées avec du papier conçu pour le nettoyage d'optique.

D'autre part, certains gestes facilitent la recherche et l'identification des cristaux et sont particulièrement utiles dans les liquides qui en contiennent peu. Il est ainsi utile de privilégier le prélèvement dans le tube des zones particulaires ou des petits amas de fibrine, visibles à travers la lumière, et susceptibles de contenir des cristaux. De même, la centrifugation du liquide (10 min à 1 500 t/min) permet l'obtention d'un culot où les cristaux sont concentrés. La recherche de cristaux y est facilitée. Les liquides mécaniques qui sont très visqueux doivent être centrifugés à haute vitesse car le culot ne se forme que difficilement (quelques minutes à 15 000 t/min). La centrifugation doit être faite dans un tube de verre conique et non pas dans un tube en plastique qui expose au risque, en prélevant le culot, de gratter la paroi du tube et d'aspirer des fragments de plastique fortement biréfringents.

Lorsqu'on examine un liquide ponctionné quelques heures auparavant, il faut prélever le fond du tube, c'est-à-dire le dépôt qui s'est spontanément formé, et non pas le surnageant. Les cristaux se trouvent volontiers dans ces amas de fibrine et de cellules.

L'équipement du microscope à lumière polarisée d'une platine tournante permet d'observer la lame en la faisant pivoter, afin de ne pas manquer des cristaux qui peuvent se trouver en position d'extinction, qui se situe entre celle où le cristal est parallèle et celle où il est perpendiculaire à l'axe du compensateur.

Dans un liquide hématique, l'observation des cristaux est plus aisée après avoir obtenu une hémolyse par l'ajout au liquide de quelques gouttes d'une solution de NaCl à 0,3 %.

En cas de cristal difficile à identifier, il faut toujours penser à la persistance de cristaux cortisoniques éventuellement injectés plusieurs semaines avant la ponction articulaire.

■ *Cristaux rencontrés dans le liquide articulaire*

Cristaux d'urate monosodique

Les cristaux d'urate monosodique les plus typiques apparaissent sous la forme de fines aiguilles à extrémités effilées et à biréfringence forte et négative. Leur taille peut aller jusqu'à 40 µm et ainsi

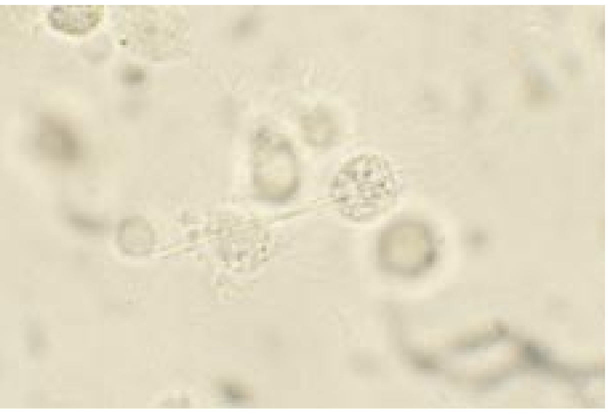

Figure 2 *Cristal d'urate monosodique semblant embrocher deux polynucléaires (lumière ordinaire).*

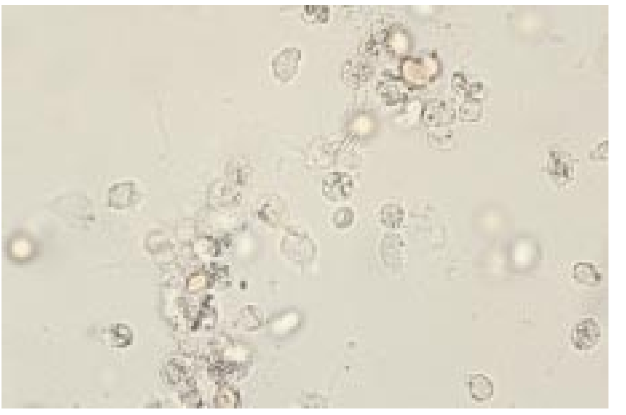

Figure 4 *Nombreux cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté vus en lumière ordinaire.*

dépasser largement la taille des cellules du liquide. L'image d'une cellule paraissant embrochée par le cristal est très typique de la goutte (Fig. 2). Cette image habituellement interprétée comme celle d'une phagocytose du cristal pourrait, en fait, correspondre à une simple adhérence du cristal à la cellule qui apparaît comme posée sur le cristal. Les cristaux peuvent aussi être de plus petite taille, fragmentés, alors souvent visibles en position intracellulaire, gardant une forte biréfringence négative. Plus rarement, les cristaux d'urate monosodique ont un aspect en bâtonnets courts, aux extrémités coupées et, dans ces cas, il est facile de les confondre en lumière ordinaire avec des cristaux de pyrophosphates de calcium dihydraté. Leur identification de certitude se fait en lumière polarisée compensée (Fig. 3). Les cristaux sont habituellement nombreux au cours des accès aigus de goutte. Mais ils gardent la même valeur diagnostique lorsque l'articulation est ponctionnée en phase intercritique. [46]

Beaucoup plus exceptionnels sont les sphérulites uratiques ou les concrétions de microcristaux provenant généralement de tophus synoviaux dont l'aspect négativement biréfringent évoque traditionnellement des ballons de plage lorsqu'on les examine en lumière polarisée compensée.

Cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté

Le diagnostic de chondrocalcinose peut être fait sur l'existence des liserés calciques cartilagineux caractéristiques sur les radiographies. Mais ces liserés peuvent manquer, soit parce que les dépôts sont peu abondants, soit parce que le cartilage est complètement abrasé. L'examen du liquide articulaire est alors particulièrement précieux pour le diagnostic.

Les cristaux de pyrophosphates de calcium sont faiblement biréfringents et sont parfois mieux vus en lumière ordinaire (Fig. 4). [29] Il s'agit de cristaux quadrangulaires à biréfringence positive. Ces cristaux ont été décrits dès les années 1960 [32] peu de temps après la description des images radiographiques de chondrocalcinose. Ils sont de forme et de taille variables. La forme la plus typique est celle d'un parallélépipède trapu. Plus rarement, les cristaux sont en aiguille. [37] Dans le liquide articulaire, on observe le plus souvent un mélange de formes diverses (bâtonnets plus ou moins longs, carreaux ou cubes, ou encore petits fragments cristallins aux contours irréguliers). Les cristaux phagocytés peuvent apparaître fragmentés à l'intérieur des vacuoles cytoplasmiques ou avoir la même forme que les cristaux extracellulaires. La taille des cristaux de pyrophosphates de calcium hydraté varie de 1 à 20 µm. Dans les liquides particulièrement riches en cristaux, ils peuvent s'organiser en formations globulaires. Les cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté sont souvent non ou faiblement biréfringents. Mais l'importance de leur biréfringence dépend de l'épaisseur du cristal. Les cristaux de grande taille ou en cube peuvent être fortement biréfringents du fait de leur épaisseur. La biréfringence des cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté est positive. Le rouge alizarine S colore les cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté du fait de leur nature calcique, mais cette coloration n'est obtenue qu'après un délai de 10 minutes environ. [4] Exceptionnellement, les cristaux sont de trop petite taille pour être visibles en microscopie optique. Dans ces cas, ils peuvent être identifiés par la microscopie électronique à transmission. [4, 59]

Microcristaux de phosphate de calcium

Les phosphates de calcium, dont la forme la plus fréquente est l'apatite, ne sont pas décelables au microscope optique, même en lumière polarisée, du fait de leur petite taille. La coloration par le rouge alizarine S peut être utilisée pour dépister leur présence dans le liquide articulaire. [5, 48] Les amas cristallins d'apatite apparaissent avec cette coloration sous une forme arrondie, colorée en rouge vif par le rouge alizarine S, contrastant avec le fond de la préparation qui reste brun (Fig. 5). En lumière polarisée, les dépôts colorés sont biréfringents. La coloration par le rouge alizarine S ne doit faire soupçonner la présence d'apatite que si cette coloration est très fortement positive, c'est-à-dire s'il existe plusieurs amas colorés par champs examinés au grossissement × 100. La confrontation de l'examen en microscopie électronique ne montre en effet généralement pas de microcristaux d'apatite lorsque la coloration est faiblement positive. Mais même en cas de résultat fortement positif, la spécificité de cette coloration n'est pas absolue. De petits cristaux de pyrophosphate peuvent aussi être méconnus par la

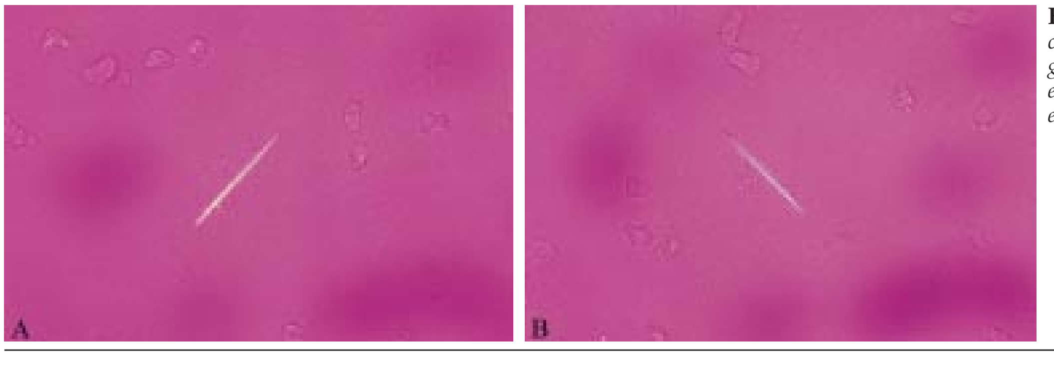

Figure 3 *Cristal d'urate monosodique vu en microscopie électronique à lumière polarisée compensée. À gauche, le cristal est parallèle à l'axe du compensateur et apparaît jaune ; à droite, le cristal est perpendiculaire et bleu.*

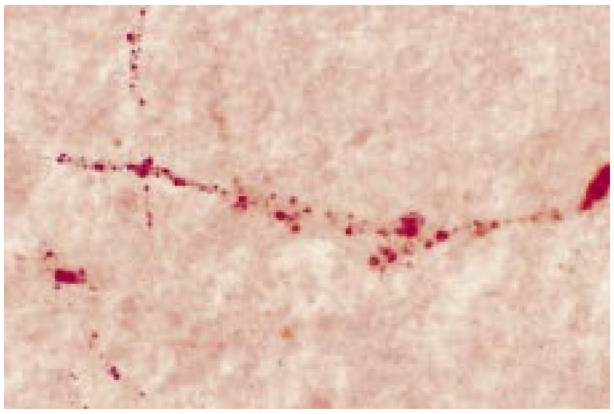

Figure 5 *Amas apatitiques colorés par le rouge alizarine, le long de dépôts de fibrine.*

microscopie optique et former des amas colorés par le rouge alizarine. De même, les cristaux d'oxalate de calcium sont aussi colorés par le rouge alizarine mais généralement reconnaissables par leur forme caractéristique. La présence de cristaux d'apatite au sein du liquide articulaire peut être à l'origine d'une arthrite aiguë microcristalline. C'est cependant une éventualité très rare et la cause la plus fréquente de la présence de ces microcristaux dans le liquide articulaire est la mise à nu de l'os sous-chondral qui libère des cristaux que les techniques actuelles ne permettent pas en pratique de différencier de dépôts pathologiques. La coloration par le rouge alizarine des liquides articulaires ne mérite donc d'être faite que dans des centres très spécialisés où l'on peut s'assurer de la présence de microcristaux de phosphate de calcium par un examen en microscopie électronique complémentaire.

Autres cristaux

D'autres cristaux peuvent être mis en évidence dans le liquide articulaire, dans des circonstances cliniques particulières.

Microcristaux d'oxalate de calcium

Des microcristaux d'oxalate de calcium peuvent être rencontrés dans le liquide articulaire au cours de l'oxalose primitive, généralement au stade d'insuffisance rénale traitée par hémodialyse, ou au cours de l'oxalose secondaire des insuffisants rénaux dialysés. Ils peuvent avoir une forme en enveloppe cachetée facilement reconnaissable et caractéristique de la forme dihydratée (*weddelite*), ou des formes plus irrégulières, lorsqu'il s'agit d'oxalate de calcium monohydraté (*whewellite*). [10, 57]

Microcristaux de cholestérol

Les microcristaux de cholestérol sont très rares. Ils proviennent généralement de la dégénérescence spumeuse des macrophages, dont le cytoplasme libère ces cristaux dans le liquide articulaire. Ils ont généralement une forme caractéristique en grandes plaques à bords souvent encochés du fait de la superposition imparfaite de plusieurs de ces plaques. Beaucoup plus rarement ils peuvent prendre la forme de grandes aiguilles négativement biréfringentes. [6] Ils s'observent essentiellement au cours d'inflammations articulaires chroniques, notamment dans la polyarthrite rhumatoïde. Plus souvent encore, ils s'observent dans des bursites rhumatoïdes.

Croix de Malte

Les croix de Malte sont faites de phospholipides provenant de la dégradation des membranes cellulaires. Elles s'observent généralement au décours d'hémarthroses. La présence de quelques croix de Malte dans un liquide articulaire est assez banale et n'a aucune conséquence diagnostique. Quelques observations d'arthrite aiguë associée à des croix de Malte intracellulaires ont été rapportées, mais il s'agit de faits très rares.

Globules lipidiques

Les globules lipidiques ne sont pas cristallins ni biréfringents. Ils proviennent des adipocytes de la moelle osseuse ou de la graisse sous-synoviale et leur présence est intéressante car elle témoigne généralement d'un traumatisme.

Microcristaux cortisoniques

Les dérivés cortisoniques peuvent être observés dans les suites de leur injection intra-articulaire. Ces dérivés peuvent causer des arthrites aiguës microcristallines, survenant dans les heures suivant leur injection, et dont le diagnostic est généralement assez facile. L'examen met en évidence de très nombreux microcristaux cortisoniques, très fortement biréfringents, dont la taille et le sens de la biréfringence varient en fonction du composé en cause, en localisation intracellulaire. Le principal problème est alors de ne pas passer à côté d'une arthrite septique et l'examen bactériologique est absolument indiqué. Ces cristaux sont parfois observés plusieurs semaines après une infiltration, que le clinicien omet parfois de mentionner sur la feuille de renseignements cliniques, ce qui peut amener à un diagnostic erroné d'arthropathie microcristalline.

Autres cristaux observés de façon exceptionnelle

Les cristaux de cryoglobulines sont généralement de grande taille et fortement biréfringents. Ils sont colorés par les colorants utilisés en histologie du fait de leur nature protéique. Il s'agit de cryoglobulines monoclonales de type I cristallisées, qui s'observent au cours de proliférations plasmocytaires monoclonales. Ils peuvent être associés à des arthropathies destructrices sévères.

Les cristaux d'hémoglobine ou d'hématoïdine peuvent survenir dans des liquides très hématiques, où ils apparaissent quelques heures après la ponction. Les cristaux d'hémoglobine siègent généralement au sein des globules rouges et ont une forme carrée ou rectangulaire. Ils sont biréfringents. Les cristaux d'hématoïdine apparaissent après plusieurs jours de stockage et sont caractérisés par leur couleur jaune brunâtre en lumière ordinaire et par leur forme en cube ou en losange.

Enfin, dans les épanchements riches en éosinophiles, on peut rencontrer des cristaux de Charcot-Leyden, formés de phospholipase provenant des éosinophiles. Ils ont une forme en losange allongé et une biréfringence faible, positive ou négative.

BIOCHIMIE

Aucun dosage biochimique n'est aujourd'hui recommandable lors d'une analyse de liquide articulaire en pratique clinique. Nous rappelons cependant ici quelques données classiques ainsi que des notions plus récentes concernant l'atteinte cartilagineuse.

■ *Protéines*

La détermination du taux de protéines dans le liquide articulaire est inutile et non effectuée en routine, car la numération des éléments est suffisante, en pratique, à la distinction des affections dégénératives et inflammatoires.

Les protéines du liquide synovial proviennent soit du plasma, soit d'une synthèse locale par les cellules de la membrane synoviale. Les protéines plasmatiques pénètrent dans la cavité articulaire après avoir traversé l'endothélium capillaire synovial et la membrane basale capillaire. Le liquide articulaire est assimilable à l'espace interstitiel (il n'est séparé du sang que par une seule membrane basale). Le poids moléculaire des protéines est un élément déterminant de leur passage dans le liquide articulaire normal. L'inflammation articulaire augmente la perméabilité vasculaire synoviale. Inversement, les protéines du liquide synovial peuvent passer dans la circulation générale par drainage lymphatique. Tous ces éléments entrent en compte dans l'établissement de la concentration des protéines dans le liquide synovial. Cette concentration est normalement faible, de l'ordre de 13 à 28 g/l. [67] L'analyse immunoélectrophorétique montre qu'il s'agit de protéines trouvées dans le plasma, dont sont exclues les protéines de fort poids moléculaire.

Au cours des arthropathies mécaniques, la concentration des protéines dans le liquide articulaire est inférieure à 30 g/l. Dans les atteintes inflammatoires, elle s'élève à plus de 40 g/l et des molécules plus grosses, telles les immunoglobulines (Ig) M ou certaines lipoprotéines, sont présentes dans le liquide articulaire.

L'augmentation du taux des protéines dans le liquide synovial dans les arthropathies inflammatoires est expliquée par l'augmentation de leur passage à travers le tissu synovial, due aux lésions vasculaires, [66] à laquelle vient s'ajouter une augmentation de synthèse locale par la membrane synoviale.

Glucose

Normalement, le taux de glucose est voisin dans le sang et le liquide articulaire. [45] Il en est aussi ainsi dans les arthropathies non inflammatoires, alors que, dans les épanchements inflammatoires, le taux de glucose chute, reflétant l'activité métabolique de l'articulation. La baisse de glucose serait plus marquée en cas d'infection que de rhumatisme inflammatoire mais ce dosage reste peu utilisé du fait de ses variations, notamment en fonction de la glycémie, et du délai de dosage, le glucose étant rapidement métabolisé par les cellules du liquide.

Lactate

Ce dosage, en pratique non réalisé dans le liquide articulaire, a été proposé comme argument pouvant orienter vers une arthrite septique en cas de taux élevé à plus de 6 mmol/l. Le manque de spécificité de ce dosage a largement contribué au fait qu'il ne soit pas imposé parmi les dosages utiles. [30, 54]

Hyaluronate

Bien que son dosage ne présente aucun intérêt pratique, nous l'évoquons ici en raison de son rôle dans la physiologie articulaire. Sécrété par les cellules synoviales, il est présent dans le liquide synovial normal sous une forme polymérisée et à des concentrations voisines de 4 mg/ml. Cette concentration détermine certaines propriétés physiques du liquide synovial telles que sa viscosité. En effet, la viscosité basse du liquide synovial observée dans les liquides inflammatoires est liée à la baisse du degré de polymérisation et de la concentration d'acide hyaluronique dans le liquide articulaire. [14]

Lipides

Des lipides (cholestérol, triglycérides, phospholipides) sont présents dans le liquide synovial normal à des taux très inférieurs aux taux plasmatiques, du fait de la taille importante des lipoprotéines, qui leur interdit l'accès à la cavité articulaire. Leur taux augmente en cas de perméabilité vasculaire synoviale accrue et s'associe souvent à la dégénérescence spumeuse des macrophages du liquide articulaire, qui phagocytent les lipoprotéines sans pouvoir parfaitement métaboliser les lipides que ces protéines transportent (notamment le cholestérol). [6]

Les traumatismes articulaires avec fracture sous-chondrale peuvent causer l'irruption de particules graisseuses qui contiennent des triglycérides. [6, 20] L'aspect macroscopique des liquides riches en lipides est laiteux, crémeux ou chylifère.

Ferritine

Sa concentration est élevée dans les arthropathies inflammatoires mais aussi mécaniques. [20] Le dosage de la ferritine dans le liquide synovial n'a donc pas d'intérêt diagnostique.

Histamine et facteur de Willebrand

Leurs concentrations ont été considérées comme significativement plus élevées dans les liquides articulaires rhumatoïdes que mécaniques avec une corrélation positive entre facteur de Willebrand et leucocytose synoviale. [22, 40]

Enzymes et marqueurs de la dégradation du cartilage

De nombreuses enzymes ont été détectées dans le liquide synovial des patients atteints d'arthropathie mécanique ou inflammatoire. Le dosage de ces enzymes n'a aujourd'hui aucun intérêt diagnostique mais a permis de mieux comprendre le mécanisme de la destruction ostéocartilagineuse dans divers types d'arthropathies. Les taux de différentes métalloprotéases ont été étudiés sans implication pratique pour l'instant. [8, 53]

Par ailleurs, le dosage de certaines molécules (protéines matricielles, enzymes, fragments de dégradation des protéoglycanes) dans le liquide synovial pourrait renseigner sur le métabolisme articulaire. [42, 64] Mais, là encore, ces dosages n'ont pas d'intérêt pratique et ne sont pas de réalisation courante.

IMMUNOLOGIE

L'étude immunologique du liquide synovial n'a pas, aujourd'hui encore, d'incidence clinique ou thérapeutique et de ce fait n'est pas effectuée en pratique courante. En revanche, elle peut apporter une aide à la compréhension des mécanismes physiopathologiques de certaines maladies inflammatoires rhumatologiques.

Facteur rhumatoïde

Sa recherche dans le liquide articulaire, qui est difficile, a connu une mode du fait d'une production préférentielle de facteurs rhumatoïdes dans la synoviale qui aurait pu conduire à un diagnostic plus précoce. Aujourd'hui cette technique est dans l'ensemble abandonnée et le diagnostic se fait beaucoup plus sur les divers marqueurs sérologiques et radiographiques de la maladie.

Complément

Le taux du complément hémolytique total (CH50) dans le liquide synovial normal est égal à la moitié du taux sanguin [62]. Il est souvent abaissé au cours de la polyarthrite rhumatoïde, alors que les taux sanguins sont normaux, reflétant une consommation locale. [21, 38] La non-spécificité de ces résultats rend inutile, en pratique clinique, le dosage du complément dans le liquide articulaire.

Complexes immuns

La détection des complexes immuns dans le liquide synovial n'a aucune spécificité et donc pas d'intérêt.

Cytokines [50]

Bien que les cytokines pro-inflammatoires jouent un rôle majeur dans la pathogénie des arthropathies, leur dosage n'est pas effectué en pratique pour des raisons de difficultés techniques et d'interprétation.

Les dosages de cytokines dans le liquide synovial seraient plus utiles que dans le sérum car ils pourraient être le reflet des anomalies physiopathologiques dans l'articulation touchée renseignant sur le type et le degré de réaction inflammatoire. C'est le liquide synovial qui, parmi les divers liquides biologiques, contiendrait les plus hauts niveaux de cytokines inflammatoires avec, en particulier, l'interleukine (IL) 6.

IL1β et *tumor necrosis factor* (TNF)α auraient des taux élevés dans les liquides synoviaux des articulations victimes d'arthropathies sévères alors que leur détermination dans le sérum n'est pas corrélée à l'activité de la maladie. L'intérêt de tels dosages dans l'avenir reste à définir.

Conclusion

L'intérêt du clinicien pour l'examen du liquide articulaire se porte essentiellement sur trois examens de base : l'examen cytologique qui permet un classement de l'arthropathie en mécanique ou en inflammatoire, l'examen bactériologique qui est obligatoire pour le diagnostic des arthrites septiques et la recherche de microcristaux.

De très nombreuses autres recherches et dosages peuvent être effectués dans le liquide synovial, mais n'ont, encore aujourd'hui, aucun intérêt en pratique courante. [62]

Références

[1] Amor B, Benhamou CL, Dougados M, Grant A. Arthrites à éosinophiles et revue générale de la signification de l'éosinophilie articulaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1983; 50: 659-664

[2] Amor B, Dougados M, Carlioz R, Menkes CJ. Arthrites lymphocytaires : étude de 54 cas dont 25 apparemment idiopathiques. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1983; 50: 507-513

[3] Amor B, Reis P, Nahal R, Dougados M. Flory syndrome or lymphomonocytic/low neutrophil oligoarthritis: a diagnosis or a prognosis? *Joint Bone Spine* 2003; 70: 122-127

[4] Bardin T, Bucki B, Bernard JL. Comment découvrir les cristaux articulaires. de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, eds. *Actualité rhumatologique 1994* Paris: Expansion Scientifique Française, 1994; 250-260

[5] Bardin T, Bucki B, Lausaman J, Ortiz-Bravo E, Ryckewaert A, Dryll A. Coloration par le rouge alizarine des liquides articulaires. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987; 54: 149-154

[6] Bardin T, Bucki B. Arthrites à microcristaux lipidiques. de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guérin CL, eds. *L'actualité rhumatologique* Paris: Expansion Scientifique Française, 1990; 35-43

[7] Bardin T. Interprétation des résultats d'analyse du liquide articulaire. *Feuillets Biol* 2002; 249: 51-55

[8] Bolosiu HD, Rus V, Parasca I, Dutu A, Malide D. Von Willebrand factor in synovial fluid. *Clin Exp Rheumatol* 1991; 9: 395-398

[9] Bouchaud-Chabot A, Bardin T. Arthrites réactionnelles. Encycl Méd Chir Paris: (Elsevier SAS), 1998; Appareil locomoteur, 14-206-A-10. 8p

[10] Bucki B, Bardin T. Microcristaux du liquide articulaire. Paris: Elsevier, 2001; 74p

[11] Bucki B, Lansaman J, Bardin T. Faut-il rechercher les microcristaux dans les liquides articulaires immédiatement après la ponction? [résumé]. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993; 60: 695

[12] Bucki B, Lansaman J, Janson X, Billon-Galland MA, Marty C, Ruel M et al. Rice bodies containing calcium microcristals in osteoarthritic synovial fluids. A report of four cases studied by transmission electron microscopy. *Rev Rhum [Engl Ed]* 1994; 61: 359-364

[13] Canvin JM, Goutcher SC, Hagig M, Gemmell CG, Sturrock RD. Persistence of *Staphylococcus aureus* as detected by polymerase chain reaction in the synovial fluid of a patient with sceptic arthritis. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 203-206

[14] Dahl LB, Dahl IG, Engstrom-Laurent A, Granath K. Concentration and molecular weight of sodium hyaluronate in synovial fluid from patients with rheumatoid arthritis and other arthropathies. *Ann Rheum Dis* 1985; 44: 817-822

[15] Dieppe PA, Swan AJ. The identification of crystals in synovial fluid. Yatton: Triangle Design Print PR, 2000; 53p

[16] Dougados M, Nguyen M, Menkes CJ, Weill B, Amor B. Les arthrites monocytaires. Étude de leur signification clinique à propos de 43 cas. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987; 54: 545-548

[17] Dougados M. L'examen du liquide synovial : élément de certitude du caractère septique, inflammatoire ou mécanique. *Rev Prat Méd Gén* 1988; 2: 73-76

[18] Dougados M. Synovial fluid cell analysis. *Baillieres Clin Rheumatol* 1996; 10: 519-534

[19] Freemont AJ, Denton J. Atlas of synovial fluid cytopathology. Dordrecht: Kluwer Academic Publishers, 1991; 140p

[20] Freemont AJ, Denton J. Synovial fluid findings early in traumatic arthritis. *J Rheumatol* 1988; 15: 881-882

[21] Freemont AJ. Synovial fluid analysis. Klippel JH, Dieppe P, eds. *Rheumatology* St Louis: Mosby International, 1998; 2-11

[22] Frewin DB, Cleland LG, Jonsson JR, Robertson PW. Histamine levels in human synovial fluid. *J Rheumatol* 1986; 13: 13-14

[23] Galvez J, Saiz E, Linares LF, Climent A, Marras C, Pina MF et al. Delayed examination of synovial fluid by ordinary and polarized light microscopy to detect and identify crystals. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 444-447

[24] Gatter RA, Schumacher HRJr. A practical handbook of joint fluid analysis. Philadelphia: Lea and febiger, 1991; 122p

[25] Gerster JC, Gautier A, Droz-Georget Y, Flach F, Ardizzoni F, Gross D et al. Place de l'apatite dans les maladies rhumatismales. Étude de 25 cas par microanalyse à rayons X en microscopie électronique à balayage. *Schweiz Med Wochenschr* 1986; 116: 390-395

[26] Gordon C, Swan A, Dieppe P. Detection of crystal in synovial fluids by light microscopy: sensitivity and reliability. *Ann Rheum Dis* 1989; 48: 737-742

[27] Hasselbacher P. Variations in synovial fluid analysis by hospital laboratoires. *Arthritis Rheum* 1987; 30: 637-642

[28] Honig S, Gorevic P, Hoffstein S, Weissman G. Crystal deposition disease: diagnostic by electron microscopy. *Am J Med* 1977; 63: 161-164

[29] Ivorra I, Rosas L, Pascual E. Most calcium pyrophosphate crystals appear as non birefringent. *Ann Rheum Dis* 1999; 58: 582-584

[30] James MJ, Cleland LG, Rofe AM. Determinants of synovial fluid lactate concentration. *J Rheumatol* 1992; 19: 1107-1110

[31] Jaulhac B, Chary-Valckrenaere I, Sibilia J, Javier RM, Piemont Y, Kuntz JL et al. Detection of *Borrelia burgdorferi* by DNA amplification in tissue samples from patients with Lyme arthritis. *Arthritis Rheum* 1996; 39: 736-745

[32] Kahn NH, Faires JS. The significance of calcium pyrophosphate crystal in the synovial fluid of arthritic patients: the pseudogout syndrome; I. Clinical aspect. *Ann Intern Med* 1962; 56: 711-737

[33] Kerolus G, Clayburne G, Schumacher HRJr. Is it mandatory to examine synovial fluids promptly after arthrocentesis?. *Arthritis Rheum* 1989; 32: 271-278

[34] Liebling MR, Arkfied DG, Michelini GA. Identification of *Neisseria gonorrhoeae* in synovial fluid using the polymerase chain reaction. *Arthritis Rheum* 1994; 37: 702-709

[35] Li-Yu J, Clayburne GM, Sieck MS, Walker SE, Athreya BH, DeHoratius RJ et al. Calcium apatite crystals in synovial fluid rice bodies. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 387-390

[36] McCarty DJ, Cheung HS. Origin and significance of rice bodies in synovial fluid. *Lancet* 1982; 1: 715-716

[37] McCarty DJ. Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease. *Arthritis Rheum* 1976; 19: 275-285

[38] McCarty DJ. Synovial fluid. Koopman WJ ed. *Arthritis and allied conditions. A textbook of rheumatology* Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins, 2001; 83-104

[39] Mcgill NW, Swan AJ, Dieppe PA. Survival of calcium pyrophosphate dihydrate crystals in stored synovial fluids. *Ann Rheum Dis* 1991; 50: 939-941

[40] Milman N, Hansen SE, Standberg-Pedersen N. Synovial fluid ferritin in rhumatoide diseases. *Scand J Rheumatol* 1985; 14: 33-36

[41] Muralidhar B, Rumore PM, Steinman CR. Use of the polymerase chain reaction to study arthritis due to *Neisseria gonorrhoeae*. *Arthritis Rheum* 1994; 37: 710-717

[42] Myers SL. Synovial fluid markers in osteoarthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1999; 25: 417-432

[43] O'Duffy JD, Griffing WL, Li CY, Abdelmalek MF, Persing DH. Whipple's arthritis: direct detection of *Tropheryma whippelii* in synovial fluid and tissue. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 812-817

[44] Ohira T, Ishikawa K. Preservation of calcium pyrophosphate dihydrate cristals: effects of Mayer's haematoxylin staining period. *Ann Rheum Dis* 2001; 60: 80-82

[45] Owen DS. Synovial fluid glucose. *JAMA* 1978; 239: 193

[46] Pascual E, Battle-Gualda E, Martinez A, Rosas J, Vela P. Synovial fluid analysis for diagnosis of intercritical gout. *Ann Intern Med* 1999; 131: 756-759

[47] Pascual E, Tovar J, Ruiz MT. The ordinary light microscope: an appropriate tool for provisional detection and identification of crystals in synovial fluid. *Ann Rheum Dis* 1989; 48: 983-985

[48] Paul H, Reginato AJ, Schumacher HR. Alizarin red S staining as a screening test to detect calcium compounds in synovial fluid. *Arthritis Rheum* 1983; 26: 508-512

[49] Puechal X. Whipple's disease. *Joint Bone Spine* 2002; 69: 133-140

[50] Punzi L, Calo L, Plebani M. Clinical significance of cytokine determination in synovial fluid. *Crit Rev Clin Lab Sci* 2002; 39: 63-88

[51] Punzi L. Manuale di liquido sinoviale Pavie : EDIMES. 91p2002

[52] Ravaud P, Hudry C, Giraudeau B, Weill B, Dougados M. Rapid diagnosis of inflammatory synovial fluid with reagent strips. *Rheumatology* 2002; 41: 815-818

[53] Ribbens C, Andre B, Kaye O, Kaiser MJ, Bonnet V, Jaspar JM et al. Synovial fluid matrix metalloproteinase-3 levels are increased in inflammatory arthritides wether erosive or not. *Rheumatology* 2000; 39: 1357-1365

[54] Roux C, Gauvain JB, Barthez JP, Bardet M, Caplan F, Luthier F et al. Intérêt de la mesure des lactates intra-articulaires. Apport au diagnostic des arthrites septiques, interprétation de 370 évaluations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1985; 52: 613-618

[55] Salinas M, Rosas J, Iborra J, Manero H, Pascual E. Comparison of manual and automated cell counts in EDTA preserved synovial fluids. Storage has little influence on the results. *Ann Rheum Dis* 1997; 56: 622-626

[56] Schumacher HRJr. Synovial fluid analysis and synovial biopsy. Ruddy S, Harris ED, Sledge CB, Budd RC, Sergent JS, eds. *Kelley's textbook of rheumatology* Philadelphia: WB Saunders, 2001; 605-612

[57] Schumacher HRJr, Reginato AJ. Atlas of synovial fluid analysis and crystal identification. Philadelphia: Lea and Febiger, 1991; 257p

[58] Schumacher HRJr, Sieck MS, Rothfuss S, Clayburne GM, Baumgarten DF, Mochan BS et al. Reproductibility of synovial fluid analysis. A study among four laboratoires. *Arthritis Rheum* 1986; 29: 770-774

[59] Schumacher HRJr. Ultrastructural findings in chondrocalcinosis and pseudogout. *Arthritis Rheum* 1976; 19: 413-425

[60] Selvi E, Monganelli S, Catenaccio M, De Stefano R, Fiat F, Cucini S et al. Diff quick staining method for detection and identification of monosodium urate and calcium pyrophosphate crystal in synovial fluids. *Ann Rheum Dis* 2001; 60: 194-198

[61] Sigal LH. Synovial fluid polymerase chain reaction detection of pathogens: what does it realy mean?. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 2463-2466

[62] Swaak AJ, Van Rooyen A, Planten O, Han H, Hattink O, Hack E. An analysis of the levels of complement components in the synovial fluid in rheumatoid diseases. *Clin Rheumatol* 1987; 6: 350-357

[63] Swan A, Amer H, Dieppe P. The value of synovial fluid assays in the diagnosis of joint disease: a literature survey. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 493-498

[64] Tercic D, Bozic B. The basis of the synovial fluid analysis. *Clin Chem Lab Med* 2001; 39: 1221-1226

[65] Von Essen R, Holta AM, Pikkarainen R. Quality control of synovial crystal identification. *Ann Rheum Dis* 1998; 57: 107-109

[66] Wallis J, Simkin PA, Nelp WB. Protein traffic in human synovial effusions. *Arthritis Rheum* 1987; 30: 57-63

[67] Weinberger A, Simkin PA. Plasma proteins in synovial fluids of normal human joints. *Semin Arthritis Rheum* 1989; 19: 66-76

[68] Zhioua R, Ortiz-Bravo E, Bardin T. Liquide synovial normal et pathologique. *Encycl Méd Chir*. Paris: (Elsevier SAS); 1994 Appareil locomoteur, 14-001-L-50, 8p

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **Fa 14-002-C-10**

Fiche additive : Méthodes d'exploration du métabolisme phosphocalcique et du remodelage osseux

P Garnero

Marqueurs biologiques du remodelage osseux dans l'ostéoporose

Résumé. – Les marqueurs biologiques qui permettent d'étudier de manière non invasive les altérations du remodelage osseux ont connu de réels progrès au cours des dernières années, notamment avec le développement de nouveaux marqueurs plus spécifiques et sensibles que les paramètres conventionnels. Ces marqueurs biologiques ont été utilisés avec succès dans les études de recherches et les essais thérapeutiques pour le développement de nouveaux médicaments. Toutefois, leur utilisation à l'échelon individuel reste encore discutée. En effet, étant donné la complexité biochimique des molécules utilisées comme marqueur et le nombre important de dosages disponibles, le choix du paramètre le plus performant pour une situation clinique déterminée est souvent posé au clinicien. Par ailleurs, le problème le plus important est de savoir comment transposer et adapter les résultats obtenus dans les études de grandes populations, à un patient en particulier. Dans cette brève revue, nous proposons des recommandations pratiques pour minimiser la variabilité préanalytique des mesures de marqueurs osseux ainsi que pour leur utilisation clinique dans la prise en charge des patients ostéoporotiques, notamment comme outil d'aide à la décision thérapeutique et au suivi de l'efficacité des traitements antirésorbants.

Mots-clés : ostéoporose, fracture, marqueurs osseux, ostéocalcine, pyridinoline.

Introduction

L'ostéoporose est une pathologie du squelette caractérisée par une masse osseuse basse et une dégradation microarchitecturale du tissu osseux. Elle est définie par une densité minérale osseuse (DMO) inférieure ou égale à 2,5 écarts-types au-dessous de la DMO moyenne des adultes jeunes (c'est-à-dire = -2,5 T-score). La conséquence est une fragilité osseuse avec risque de fracture. L'ostéoporose est très souvent asymptomatique, les fractures et leurs complications en constituent les manifestations cliniques. Il s'agit d'une pathologie du vieillissement, surtout féminine, dont l'incidence augmente en même temps que l'espérance de vie, et qui apparaît actuellement comme un problème majeur de santé publique. La perte osseuse postménopausique, qui est responsable en partie d'un risque accru de fracture, résulte d'altérations du remodelage osseux qui peuvent être détectées in vivo par la mesure dans le sang ou l'urine de marqueurs biologiques. Bien que ces marqueurs puissent être utiles pour l'investigation clinique de différentes pathologies osseuses, la plupart des travaux se sont portés sur leur utilisation potentielle dans l'ostéoporose postménopausique. Les marqueurs osseux pourraient être utiles pour prédire la perte osseuse postménopausique et le risque de fracture ainsi que pour suivre l'efficacité des traitements, notamment celle des médicaments antirésorbants (traitement hormonal substitutif, bisphosphonates et calcitonine). Dans cet article, nous présentons brièvement les récentes avancées technologiques des marqueurs osseux, puis nous discutons leurs utilisations cliniques potentielles dans l'ostéoporose postménopausique.

Patrick Garnero : Docteur, PhD, INSERM unité 403 et Synarc, 16, rue Montbrillant, 69003 Lyon, France.

Marqueurs du remodelage osseux

L'os est un tissu en perpétuel renouvellement. Le remodelage osseux est un processus complexe au cours duquel de l'os « ancien » est détruit et remplacé par de l'os « neuf » sous l'action couplée de deux types de cellules : les ostéoclastes, responsables de la destruction osseuse (ou résorption) et les ostéoblastes, responsables de la formation osseuse. La perte osseuse associée à la ménopause, au vieillissement ou à certaines pathologies, est obligatoirement due à une balance négative entre l'activité ostéoclastique et l'activité ostéoblastique (c'est-à-dire que la résorption excède la formation). Le remodelage osseux peut maintenant être évalué de manière simple et non invasive par différents paramètres biologiques [9]. Ces marqueurs du remodelage osseux peuvent être un composant de la matrice osseuse libéré dans la circulation lors de la formation ou lors de la résorption osseuse, ou une activité enzymatique spécifique des ostéoblastes ou des ostéoclastes. Les marqueurs osseux sont traditionnellement classés en marqueurs de la formation ou en marqueurs de la résorption *(tableau I)*, car ils représentent plus spécifiquement l'une ou l'autre des deux activités cellulaires osseuses. Il faut toutefois souligner que la formation et la résorption osseuses sont deux phénomènes étroitement couplés et que donc, en dehors de quelques situations particulières où ce couplage n'existe plus (comme dans l'ostéoporose cortisonique par exemple), les marqueurs osseux, qu'ils soient de formation ou de résorption, représentent le remodelage osseux dans son ensemble.

Les marqueurs conventionnels de la formation osseuse et de la résorption osseuse sont respectivement les phosphatases alcalines totales et l'hydroxyprolinurie. Le dosage des phosphatases alcalines totales conserve un intérêt en pratique clinique, notamment lorsque les modifications du remodelage osseux sont très importantes

Toute référence à cet article doit porter la mention : Garnero P. Marqueurs biologiques du remodelage osseux dans l'ostéoporose. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, Fa 14-002-C-10, 2002, 6 p.

Tableau I. – Marqueurs biochimiques du remodelage osseux.

Formation	Résorption
Sérum **- Ostéocalcine** **- Phosphatase alcaline** totale et **osseuse** Propeptides C et N-terminaux du collagène de type I (PICP et **PINP**)	**Plasma/sérum** - Phosphatase acide résistante à l'acide tartrique - Pyridinoline et déoxypyridinoline libres **- Télopeptides N (NTX) et C (CTX)-terminaux du collagène de type I** **Urine** **- Pyridinoline et déoxypyridinoline libres** **- Télopeptides N (NTX) et C-terminaux (CTX) du collagène de type I** - Calciurie - Hydroxyprolinurie - Galactosylhydroxylysine

En gras sont indiqués les marqueurs les plus performants dans l'ostéoporose.

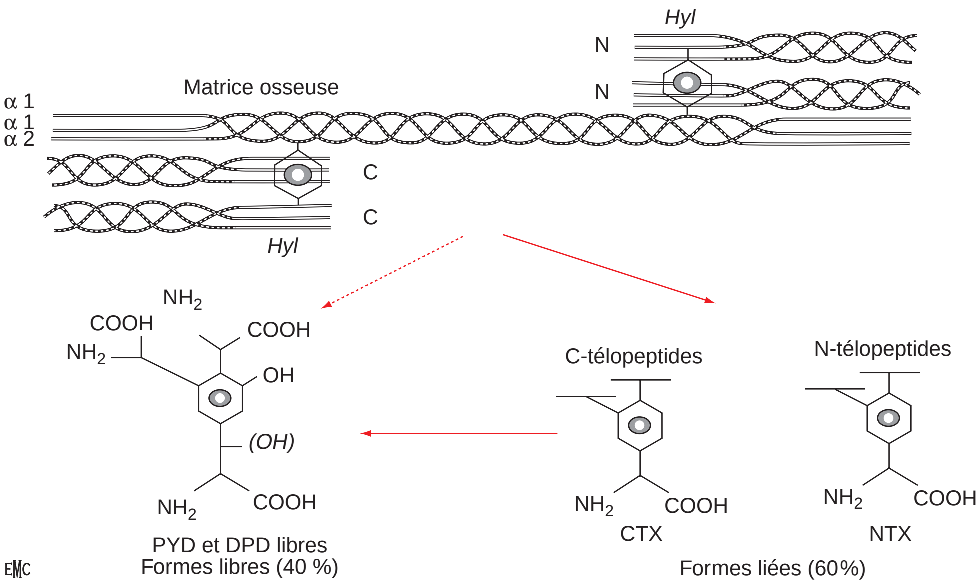

1 *Pyridinoline, déoxypyridinoline, télopeptides du collagène de type I : marqueurs spécifiques de la résorption osseuse. Dans la matrice osseuse, les molécules de collagène de type I (formées par l'association en triple hélice de deux chaînes alpha 1 et d'une chaîne alpha 2) sont liées entre elles par des molécules de pontage (pyridinoline [PYD] et déoxypyridinoline [DPD]) au niveau des télopeptides amino- (N) et carboxy- (C) terminaux. La pyridinoline se différencie de la déoxypyridinoline par la présence d'un groupement hydroxyle (OH) représenté en italique sur la figure. Ces molécules assurent la stabilité des fibres de collagène au sein de la matrice osseuse. Au cours de la résorption ostéoclastique de la matrice osseuse, les molécules de pontage sont libérées dans la circulation surtout sous forme peptidique, c'est-à-dire associées à des fragments des télopeptides C-terminaux (CTX) ou N-terminaux (NTX). Une partie de ces peptides de la pyridinoline est secondairement dégradée en PYD et DPD libres par le rein. Des dosages immunologiques reconnaissant de façon spécifique et différentielle la PYD libre, la DPD libre et les peptides CTX et NTX dans les urines ou le sérum, sont commercialement disponibles. Hyl : hydroxylysine.*

(maladie de Paget), en examen de première intention dans le diagnostic étiologique ou différentiel d'une déminéralisation diffuse. En revanche, dans l'ostéoporose, où les modifications du remodelage osseux sont faibles, le dosage des phosphatases alcalines totales manque de sensibilité. L'hydroxyprolinurie, en revanche, est devenue un marqueur totalement désuet, et ne présente plus aucun intérêt clinique à cause de son manque de sensibilité, de la mauvaise reproductibilité des dosages, et du fait que son excrétion urinaire est fortement influencée par la prise alimentaire de gélatine. Dans l'ostéoporose, les marqueurs les plus intéressants aujourd'hui sont l'ostéocalcine, la phosphatase alcaline osseuse, et le propeptide N-terminal du procollagène de type I (PINP) pour la formation osseuse et les produits de dégradation du collagène de type I *(fig 1)* comme la déoxypyridinoline et les télopeptides associés (CTX et NTX), pour la résorption osseuse. Dans un futur proche et grâce aux nouvelles connaissances sur la biochimie de la matrice osseuse (notamment les modifications posttraductionnelles spontanées du collagène de type I liées au vieillissement), il sera probablement possible de développer des marqueurs biologiques reflétant, non seulement des variations quantitatives du remodelage osseux, mais aussi des altérations de la structure osseuse. Des études récentes ont par exemple montré que la racémisation et l'isomérisation de l'acide aspartique situé dans le C-télopeptide du collagène de type I (qui peuvent être détectées in vivo par l'utilisation d'anticorps monoclonaux stéréospécifiques) étaient diminuées chez les patients atteints de la maladie de Paget par rapport aux contrôles [10, 11]. Plus récemment, dans une étude prospective réalisée chez des femmes ménopausées, nous avons montré que le degré d'isomérisation/racémisation du collagène de type I était aussi significativement diminué chez les 69 femmes qui avaient subi une fracture ostéoporotique durant les 6 années de suivi, par rapport aux 366 femmes de la même cohorte sans fracture. Une augmentation du rapport urinaire entre la forme native des CTX (αL CTX) et la forme isomérisée (βL CTX) était associée à une augmentation du risque de fracture, indépendamment de la DMO et du niveau global de remodelage osseux [8]. Ces nouvelles données suggèrent donc qu'une diminution du degré d'isomérisation/racémisation du collagène de type I pourrait être associée à des altérations de la structure de la matrice osseuse pouvant entraîner une résistance biomécanique osseuse abaissée, une hypothèse qui devra être confirmée par des expériences in vitro.

Variabilité des marqueurs biologiques du remodelage osseux

RECOMMANDATIONS POUR UNE BONNE UTILISATION EN PRATIQUE QUOTIDIENNE

L'interprétation clinique des marqueurs osseux doit prendre en compte les sources de variabilité analytique et préanalytique de ces paramètres, qui ont récemment fait l'objet d'une revue [7]. La variabilité analytique, intra- et intersériess des marqueurs osseux est en général acceptable, le plus souvent inférieure à 10 %. Les performances analytiques semblent meilleures avec les dosages automatisés. Certains des facteurs de variabilité préanalytique comme l'âge, le sexe, le statut hormonal, la fonction rénale ou hépatique, les pathologies ou la prise de traitement ayant une influence sur le remodelage osseux, l'existence de fracture récente, ne sont pas « contrôlables » mais nécessitent d'être très soigneusement colligés. D'autres facteurs, comme l'heure du prélèvement, la nature et le mode de conservation des échantillons, l'influence des repas (prélèvement à jeun ou non) sont en revanche tout à fait « contrôlables », et leur standardisation peut permettre de réduire très significativement la variabilité des marqueurs osseux.

L'ensemble des variabilités analytiques et préanalytiques contribue à une variabilité intra-individuelle globale, propre à chaque marqueur, et qu'il est important de connaître, car elle peut affecter l'interprétation d'un résultat de deux façons. Tout d'abord, lorsque les marqueurs sont utilisés pour classer les patientes en fonction de leur niveau de remodelage osseux, certaines femmes peuvent être classées différemment en différentes occasions. Ensuite, dans le cadre d'une évaluation longitudinale, comme lors du suivi d'un traitement, des modifications substantielles (dépendant de la variabilité intra-individuelle du marqueur mesuré) sont nécessaires pour considérer que deux concentrations sont significativement différentes. Schématiquement, la variabilité intra-individuelle des marqueurs sériques de la formation et de la résorption est plus faible (de l'ordre de 5-10 %) que celle des marqueurs urinaires de la résorption (de l'ordre de 15-20 %).

■ *Conseils pour le prélèvement et la conservation des échantillons*

Pour un même patient, il est recommandé de toujours pratiquer les dosages dans le même laboratoire.

Les marqueurs osseux sériques sont mesurés de préférence sur sérum recueilli à jeun avant 9 heures.

Pour les marqueurs urinaires de la résorption osseuse, il est préconisé de recueillir les urines de première ou deuxième miction le matin à jeun. Il faut toutefois se servir de valeurs de références obtenues sur le même type de prélèvement (si on mesure un marqueur sur la première miction, ne pas utiliser des valeurs de référence obtenues sur la deuxième miction). Dans le cadre d'un suivi longitudinal, il faut utiliser toujours le même type de prélèvement. On exprime les résultats en fonction de la créatininurie mesurée sur le même prélèvement.

Si le dosage est effectué dans la journée du prélèvement, il est recommandé de conserver les échantillons entre 4 et 8 °C. S'il en est autrement, les échantillons doivent être congelés dans les 4 heures qui suivent le prélèvement. Pour le dosage de l'ostéocalcine intacte, il faut impérativement congeler le sérum dans l'heure qui suit le prélèvement.

Il est possible de mesurer les marqueurs osseux sur des prélèvements sériques et urinaires ayant subi jusqu'à trois cycles de congélation-décongélation (à l'exception de l'ostéocalcine intacte, qui doit être mesurée sur des échantillons n'ayant jamais subi de cycle de congélation/décongélation).

Les échantillons sériques et urinaires peuvent être conservés pendant 4 mois à - 20 °C. Pour des périodes plus longues, et en attendant de nouvelles données, une conservation à - 70 °C est préconisée.

■ *Éléments à prendre en compte dans l'interprétation des résultats*

La survenue d'une fracture récente doit être colligée (même chose pour une pose de matériel d'ostéosynthèse), et il convient alors d'interpréter avec précaution les résultats des marqueurs osseux (leur augmentation pourrait en effet représenter non pas un haut remodelage du squelette dans son ensemble, mais plutôt un phénomène transitoire de réparation osseuse).

Le dosage d'ostéocalcine est à proscrire chez les patients ayant une insuffisance rénale (filtration glomérulaire < 30 mL/min).

Chez les patients ayant une insuffisance hépatique sévère, tous les marqueurs (même la phosphatase alcaline osseuse) doivent être interprétés avec précaution.

À l'exclusion de l'évaluation des effets des corticoïdes sur le métabolisme osseux, il est conseillé de réaliser les dosages des marqueurs osseux à distance (jusqu'à 1 mois) d'un traitement utilisant ce type de produits à forte dose.

■ *Valeurs de référence*

Les marqueurs osseux sont le plus souvent dosés chez des femmes ménopausées. Il faut toutefois comparer la concentration mesurée à des valeurs de référence obtenues chez des femmes non ménopausées. Ces valeurs de référence doivent être établies selon les recommandations suivantes :

– une population de 150 à 200 femmes non ménopausées ;

– un âge compris entre 30 et 45 ans ;

– une absence de maladie ou de traitement susceptible d'interférer avec le métabolisme osseux (notamment maladie de Paget, hyperparathyroïdie primitive, hyperthyroïdie, hypercorticisme, traitements corticoïdes, hormones thyroïdiennes) ;

– la présence de cycles menstruels réguliers et un taux circulant de *follicle stimulating hormone* (FSH) normal (préménopausique) ;

– il n'est pas nécessaire de prendre en compte la phase du cycle menstruel, la prise ou non d'une contraception orale, la saison pendant laquelle est réalisé le prélèvement, l'activité physique (à l'exception de la pratique d'un sport de haut niveau qui doit être exclue) ;

– les valeurs de référence doivent être établies pour chaque trousse de dosage.

Applications cliniques des marqueurs osseux dans l'ostéoporose postménopausique

De nombreuses publications récentes [4] suggèrent que les marqueurs osseux peuvent être des outils utiles à la prise en charge individuelle de l'ostéoporose postménopausique.

PRÉDICTION DU RISQUE DE FRACTURE ET AIDE À LA DÉCISION THÉRAPEUTIQUE

Dans l'ostéoporose, le problème le plus important réside en l'augmentation du risque de fracture. Plusieurs études ont montré qu'une diminution d'un écart-type de la DMO mesurée par absorptiométrie à rayons X double énergie (DXA) était associée à une augmentation de deux à quatre fois du risque des fractures de la hanche, du poignet et de la colonne vertébrale. Une des questions les plus intéressantes est donc de savoir si la mesure combinée des marqueurs biologiques du remodelage osseux et de la DMO pourrait améliorer la prédiction du risque de fracture [6]. En effet, si la décision d'un traitement, en particulier antirésorbant, ne pose en général pas de problème devant une ostéoporose avec fracture ou une DMO particulièrement basse, ceci n'est plus le cas lorsque la patiente présente simplement une ostéopénie significative. Il semble dans ce cas important de documenter l'existence d'une perte osseuse évolutive et/ou de facteurs de risque de fracture (autres que la DMO basse).

La constatation d'une augmentation de certains marqueurs de la résorption osseuse (c'est-à-dire une concentration au-dessus des « normes » préménopausiques) peut dans ce cas aider à la décision thérapeutique car :

– elle prédit un risque de perte osseuse rapide plus important que si le marqueur est normal (c'est-à-dire dans les valeurs des femmes non ménopausées). Dans une étude de 305 femmes ménopausées non traitées, nous avons montré que chez les femmes présentant des taux initialement élevés (deux déviations standards [DS] au-dessus de la moyenne des femmes non ménopausées) d'ostéocalcine, de PINP, de CTX sérique et urinaire, et de NTX urinaire, la vitesse de perte osseuse (évaluée sur une période de 4 années au radius) était de 2 à 6 fois plus importante que chez celles qui avaient des taux normaux de ces marqueurs [14]. Toutefois, au regard des performances respectives des marqueurs osseux et de la DMO, il est aujourd'hui impossible de prédire la valeur absolue de perte osseuse à l'échelon individuel ;

– elle est associée à une augmentation du risque de fracture ostéoporotique, indépendamment de la DMO. Plusieurs études

Tableau II. – Combinaison de différents facteurs pour prédire le risque de fracture de la hanche chez la femme âgée : l'étude EPIDOS (âge moyen 83 ans ; durée de suivi : 22 mois, 109 fractures de la hanche appariées à 292 femmes n'ayant pas subi de fracture pendant la même période). D'après [15].

Facteurs de risque	Valeurs seuil	Prévalence (pourcentage)	Odds ratio	Probabilité sur 10 ans (pourcentage)
Toutes les femmes		100		18,0
DMO basse	T-score < -2,5	56	2,8	23,6
Fractures prévalentes	oui	39	3,5	28,8
CTX élevé	T-score > +2	23	2,4	29,5
DMO basse + fractures prévalentes		23	4,1	36,3
DMO basse + CTX élevé		16	4,1	40,1
Fractures prévalentes + CTX élevé		12	5,3	47,3
Tous les facteurs		7	5,8	54,5

DMO : densité minérale osseuse.

prospectives ont montré que les femmes ménopausées dont les niveaux des marqueurs de la résorption osseuse (déoxypyridinoline libre ou CTX) étaient au-dessus de la limite supérieure des femmes non ménopausées, le risque de fracture était de 2 à 3,5 fois plus important que celui des autres femmes, et ceci indépendamment de la DMO [13, 17]. Ces résultats pourraient s'expliquer par une détérioration de la microarchitecture de l'os, résultant de l'hyperostéoclastose (comme la perforation des travées osseuses), ce qui fragiliserait l'os au-delà de ce qui peut être prédit par la DMO. La présence à la fois d'une DMO basse et d'une concentration de marqueur de la résorption au-dessus des valeurs préménopausiques, double approximativement le risque de fracture associé individuellement à l'une ou l'autre de ces deux situations *(tableau II)*.

En résumé : la place des marqueurs de la résorption osseuse dans l'aide à la décision thérapeutique repose sur leur utilisation combinée avec d'autres facteurs de risque fracturaire, comme une DMO basse, des antécédents personnels ou familiaux de fractures ostéoporotiques, ou encore un faible poids corporel. Dans ce cas, une concentration supérieure aux valeurs de référence des femmes non ménopausées est un élément en faveur de l'instauration d'un traitement.

SUIVRE L'EFFICACITÉ DES TRAITEMENTS INHIBITEURS DE LA RÉSORPTION OSSEUSE

L'objectif d'un traitement antirésorbant comme les œstrogènes, les bisphosphonates ou les modulateurs sélectifs du récepteur de l'œstradiol (SERM : *spécific estrogen receptor modulator,* comme le raloxifène) est de prévenir la perte osseuse ultérieure, et de diminuer le risque de fracture. Un gain osseux modéré de 2 à 5 % au rachis et de 1 à 3 % à la hanche est souvent rencontré après 1 an de traitement. Cela a pour conséquence que 2 ans environ sont nécessaires pour évaluer l'efficacité du traitement par une nouvelle mesure de la DMO *(fig 2)*. En revanche, plusieurs études randomisées contre placebo ont montré que les marqueurs osseux diminuaient après quelques semaines de traitement, les marqueurs de résorption diminuant plus précocement que les marqueurs de formation [3] *(fig 3)*. De plus, la diminution du marqueur à court terme est significativement corrélée à l'augmentation de DMO à long terme (sans toutefois pouvoir prédire le gain en valeur absolue à l'échelon individuel). Leur mesure permet de donner une information précoce et fiable sur l'efficacité thérapeutique.

L'utilité des changements de DMO pour prédire l'efficacité des traitements en termes de réduction du risque de fracture reste discutée, notamment pour des médicaments comme le raloxifène qui suscite un gain modeste de DMO (difficilement appréciable après 2 ans de traitement) malgré une épargne très significative des fractures vertébrales. Il a été montré que les changements à 3 ans de la DMO n'expliquaient en réalité qu'une très faible partie de la réduction du risque de fracture observée sous raloxifène [16]. En revanche, la diminution de la concentration sérique d'ostéocalcine et de phosphatase alcaline osseuse après 6 mois de traitement est significativement associée au risque de fracture vertébrale incidente [1]. Plus récemment, chez des femmes traitées par le

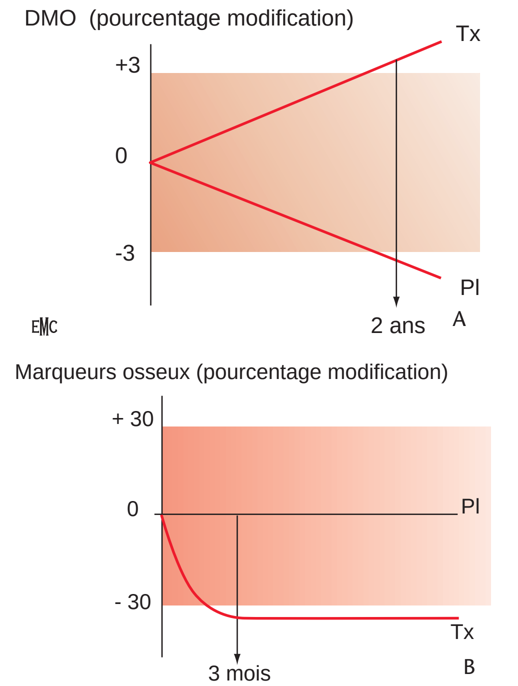

2 *Prédiction des changements à long terme de la densité minérale osseuse (DMO) par les marqueurs biochimiques du remodelage osseux. En grisé : zone d'erreur de mesure. Tx : traitement actif ; PL : placebo.*
A. Étant donné la reproductibilité à court terme des mesures de DMO par absorptiométrie à rayons X double énergie qui est de l'ordre de 1 à 1,5 %, une durée de 2 ans est souvent nécessaire pour observer un changement de DMO significatif chez un patient traité par un médicament antirésorbant.
B. Étant donné la reproductibilité des marqueurs biochimiques du remodelage osseux (de 10 à 15 %), l'effet des traitements antirésorbants peut être détecté après seulement 3 mois, notamment avec les marqueurs de la résorption.

bisphosphonate risédronate (études VERT), il a été montré que les diminutions de CTX et de NTX urinaires après 3 à 6 mois de traitement prédisaient le risque de fractures vertébrales observées après 1 à 3 ans de traitement. Les changements à court terme de ces marqueurs biologiques expliquaient de 50 à 70 % de l'effet antifracturaire du risédronate [5]

L'observance au traitement hormonal substitutif est très souvent médiocre, et les bisphosphonates comme l'alendronate sont parfois mal absorbés au niveau intestinal. Les bénéfices osseux directs de ces traitements sont difficilement appréciables par les patients (surtout ceux qui présentent une ostéoporose non fracturaire). L'appréciation de l'efficacité thérapeutique grâce aux marqueurs biochimiques pourrait fournir à certains patients la motivation nécessaire pour adhérer à ces traitements.

QUEL(S) MARQUEUR(S) CHOISIR ?

Marqueurs de résorption : le NTX et le CTX urinaires ainsi que le CTX sérique sont adéquats pour suivre un traitement par

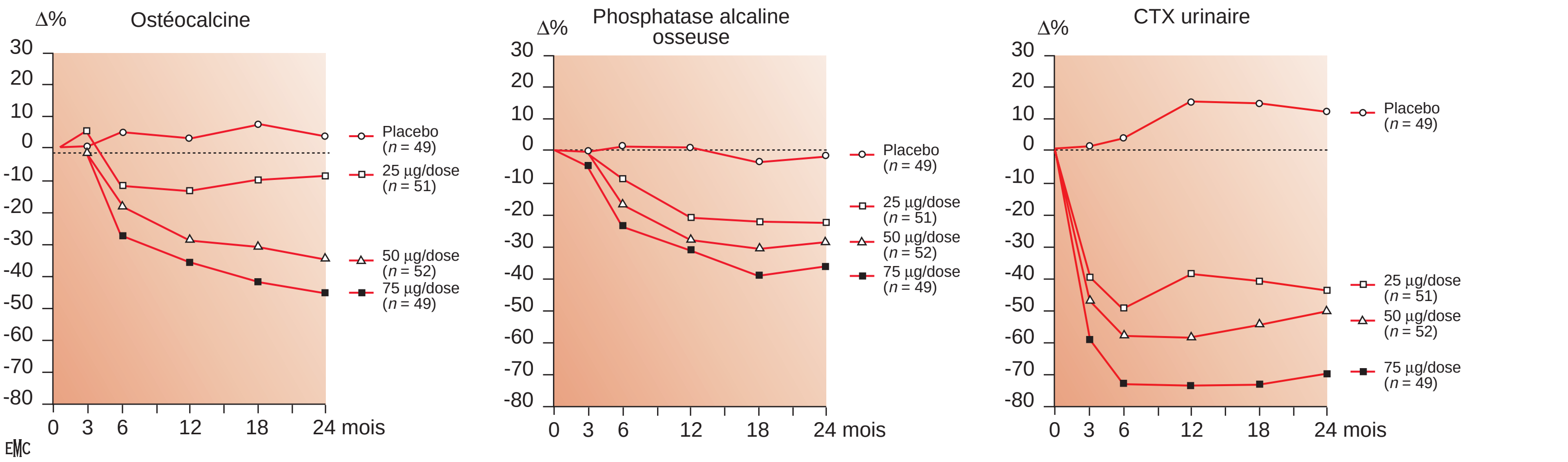

3 *Effet de différentes doses d'un traitement hormonal substitutif sur les marqueurs du remodelage osseux. Dans cette étude, 201 femmes ménopausées (âgées de 40 à 60 ans, ménopausées depuis 1 à 6 ans) ont reçu soit un placebo, soit un patch de 17 β-œstradiol aux doses 25, 50, ou 75 µg deux fois par semaine pendant 28 jours. La diminution des marqueurs de la formation osseuse (ostéocalcine et phosphatase alcaline osseuse) est retardée par rapport aux marqueurs de la résorption (CTX urinaire). La réponse retardée des marqueurs de la formation est amplifiée par la voie transdermale d'administration. D'après* [2].

bisphosphonates. Pour un traitement hormonal substitutif ou le raloxifène, l'excrétion urinaire de DPD libre peut aussi être utilisée.

Marqueurs de la formation osseuse : la phosphatase alcaline osseuse, l'ostéocalcine ou le PINP (ce dernier marqueur n'est pas encore largement commercialisé).

QUAND LE(S) MESURER ?

Marqueurs de la résorption : avant de débuter le traitement, et 3 à 6 mois après le début du traitement.

Marqueurs de la formation : avant de débuter le traitement, et 6 mois après le début du traitement.

QUEL(S) SEUIL(S) DE DIMINUTION UTILISER ?

Les seuils proposés ci-dessous sont basés sur les variations de DMO après 2 à 3 ans de traitement par un médicament antirésorbant (et non sur la probabilité de fracture incidente). Ils tiennent compte du traitement utilisé, la diminution des marqueurs étant plus importante sous bisphosphonate que sous traitement hormonal substitutif ou raloxifène.

Pour prédire un gain de DMO significatif (> 3 %) avec une spécificité de 90 % (c'est-à-dire moins de 10 % de faux positifs), les seuils exprimés en pourcentage de diminution par rapport à ceux mesurés avant le traitement sont :

- 45 % à - 65 % pour le NTX et le CTX urinaires ;
- 35 % à - 55 % pour le CTX sérique ;
- 20 % à - 30 % pour la DPD libre urinaire ;
- 20 % à - 40 % pour l'ostéocalcine et la phosphatase alcaline osseuse.

Les amplitudes de variations les plus faibles sont observées avec les traitements hormonaux substitutifs, les plus fortes avec les bisphosphonates.

Pour une sensibilité de 90 % (c'est-à-dire moins de 10 % de faux négatifs), et pour un traitement par bisphosphonates, il faut ajouter environ + 20 % aux seuils ci-dessus (par exemple - 45 % pour le CTX et NTX urinaires).

Dans le cas d'un résultat ambigu, une troisième mesure doit être effectuée environ 3 mois plus tard.

Conclusion

Les nouveaux marqueurs biologiques de la formation et de la résorption osseuses permettent une évaluation fiable et reproductible du niveau de remodelage osseux chez un patient, à condition de respecter certaines recommandations pour le recueil et la conservation des prélèvements biologiques. Le principal intérêt pratique de ces marqueurs réside dans le suivi des patients ostéoporotiques traités par œstrogènes, bisphosphonates ou SERM. En effet, des seuils de diminution de ces marqueurs après 3 à 6 mois de traitement ont été établis, permettant l'identification des patients qui répondent (et ceux qui ne répondent pas) en termes de gain (ou de non-gain) de DMO après 2 à 3 ans, avec une sensibilité et une spécificité tout à fait convenables. Ces seuils doivent être à présent établis en prenant comme critère de réponse au traitement l'incidence de fracture. Un autre intérêt potentiel des marqueurs osseux réside dans la prédiction du risque de fracture chez certains patients pour lesquels la mesure de la DMO et des autres facteurs cliniques n'est pas suffisante pour prendre la décision d'initier un traitement.

Références ➤

Références

[1] Bjarnason NH, Sarkar S, Duong T, Mitlak B, Delmas PD, Christiansen C. Six and twelve month changes in bone turnover are related to reduction in vertebral fracture risk during 3 years of raloxifene treatment in postmenopausal osteoporosis. *Osteoporos Int* 2001 ; 12 : 922-930

[2] Cooper C, Stakkestad JA, Radowicki S, Hardy P, Pilate C, Dain MP et al. Matrix delivery transdermal 17 β estradiol for the prevention of bone loss in postmenopausal women. *Osteoporos Int* 1999 ; 9 : 358-366

[3] Delmas PD. Markers of bone turnover for monitoring treatment of osteoporosis with antiresorptive drugs. *Osteoporos Int* 2000 ; 11 (suppl 6) : S66-S76

[4] Delmas PD, Eastell R, Garnero P, Seibel MJ, Stepan J. The use of biochemical markers of bone turnover in the management of post-menopausal osteoporosis. *Osteoporos Int* 2000 ; 11 (suppl 6) : S2-S17

[5] Eastell R, Barton I, Hannon RA, Garnero P, Chines A, Pack S et al. Antifracture efficacy of risedronate: prediction by change in bone resorption markers. *J Bone Miner Res* 2001 ; 16 (suppl 1) : S163

[6] Garnero P. Markers of bone turnover for the prediction of fracture risk. *Osteoporos Int* 2000 ; 11 (suppl 6) : S55-S65

[7] Garnero P, Bianchi F, Carlier MC, Genty V, Jacob N, Kamel S et al. Les marqueurs biologiques du remodelage osseux : variations pré-analytiques et recommandations pour leur utilisation. *Ann Biol Clin* 2000 ; 58 : 683-704

[8] Garnero P, Cloos P, Sornay-Rendu E, Qvist P, Delmas PD. Type I collagen racemization and isomerization and the risk of fracture in postmenopausal women: the OFELY prospective study. *J Bone Miner Res* 2002 ; 17 : 826-833

[9] Garnero P, Delmas PD. Biochemical markers of bone turnover: applications for osteoporosis. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1998 ; 27 : 303-323

[10] Garnero P, Fledelius C, Gineyts E, Serre CM, Vignot E, Delmas PD. Decreased β-isomerization of the C-terminal telopeptide of type I collagen in Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 1407-1415

[11] Garnero P, Gineyts E, Schaffer AV, Seaman J, Delmas PD. Measurement of urinary excretion of nonisomerized and β-isomerized forms of type I collagen breakdown products to monitor the effects of the bisphosphonate zoledronate in Paget's disease. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 354-360

[12] Garnero P, Hausherr E, Chapuy MC, Marcelli C, Grandjean H, Muller C et al. Markers of bone resorption predict hip fracture risk in elderly women: the epidos prospective study. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 1531-1538

[13] Garnero P, Sornay-Rendu E, Claustrat B, Delmas PD. Biochemical markers of bone turnover, endogeneous hormones and the risk of fractures in postmenopausal women: the OFELY study. *J Bone Miner Res* 2000 ; 15 : 1526-1536

[14] Garnero P, Sornay-Rendu E, Duboeuf F, Delmas PD. Markers of bone turnover predict postmenopausal forearm bone loss over 4 years: the OFELY study. *J Bone Miner Res* 1999 ; 14 : 1614-1621

[15] Johnell O, Oden A, De Laet C, Garnero P, Delmas PD, Kanis JA. Biochemical markers and the assessment of fracture probability. *Osteoporos Int* 2002 ; 13 : 523-526

[16] Sarkar S, Mitlak BH, Wong M, Stock JL, Black DM, Harper KD. Relationships between bone mineral density and incident vertebral fracture risk with raloxifene therapy. *J Bone Miner Res* 2002 ; 17 : 1-10

[17] Van Daele PL, Seibel MJ, Burger H, Hofman A, Grobbee DE, van Leeuwen JP et al. Case-control analysis of bone resorption markers, disability, and hip fracture: the Rotterdam study. *Br Med J* 1996 ; 312 : 482-483

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-002-D-10

Méthodes non traumatiques d'évaluation de la densité minérale et de la structure osseuse

B Cortet
C Roux
N Boutry
X Marchandise

***Résumé*.** – *Parmi les méthodes de mesure de la masse osseuse, la densitométrie constitue un examen de choix. De nombreuses études prospectives ont fait état de l'intérêt de cet examen dans l'évaluation du risque fracturaire. Ainsi, une diminution d'un écart-type de la densité minérale osseuse multiplie le risque de fracture ostéoporotique par deux, quel que soit le siège de la mesure et de la fracture. L'intérêt de cet examen est tel qu'un groupe d'experts, réunis sous l'égide de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), a considéré comme ostéoporotique toute femme ayant une densité minérale osseuse située moins de 2,5 écart-types en dessous du pic de masse osseuse. La densitométrie osseuse, en revanche, ne fournit que des renseignements d'ordre quantitatif, de telle sorte que diverses méthodes non sanglantes se sont développées depuis plusieurs années, dans le but d'étudier la structure osseuse. Les mesures ultrasonores ont fait la preuve de leur intérêt dans le cadre de l'évaluation du risque fracturaire, tout particulièrement pour ce qui concerne les fractures de l'extrémité supérieure du fémur, et son association avec la densitométrie osseuse permettrait d'augmenter la sensibilité du dépistage des sujets à risque. L'analyse de texture osseuse peut être effectuée à partir de clichés radiographiques, de coupes de scanner ou d'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM). Les méthodes développées pour caractériser la structure sont d'ailleurs souvent superposables à celles utilisées en histomorphométrie. Les résultats préliminaires concernant la tomodensitométrie (TDM) ou l'IRM sont très encourageants, tant en ce qui concerne l'influence du vieillissement que du statut fracturaire sur les paramètres mesurés. Cependant, la résolution obtenue doit s'améliorer afin de visualiser les travées osseuses les plus fines. En outre, des études prospectives sont également nécessaires afin d'apprécier l'intérêt de ces méthodes pour évaluer le risque fracturaire.*

Introduction

La masse osseuse rend compte de 70 à 80 % de la résistance mécanique osseuse [1]. Celle-ci est habituellement mesurée de façon satisfaisante par l'absorptiométrie biphotonique à rayons *X (dual X-ray absorptiometry* [DXA]). Cet examen a une reproductibilité suffisante pour autoriser son utilisation en pratique clinique et il a fait la preuve de son intérêt dans le cadre de l'évaluation du risque fracturaire [59]. Ainsi, une diminution d'une déviation standard de la densité minérale osseuse (DMO) conduit à un doublement du risque fracturaire [23, 27, 44, 59, 71, 83]. L'intérêt de l'examen est tel qu'un groupe d'experts sous l'égide de l'OMS a proposé une définition de l'ostéoporose fondée sur les résultats de la densitométrie osseuse [47]. À l'inverse, la DXA ne fournit pas de renseignements sur la microarchitecture osseuse, laquelle fait pourtant partie intégrante de la définition de l'ostéoporose [17]. L'étude de cette dernière nécessite la réalisation d'une ponction-biopsie osseuse (PBO) permettant la mesure de paramètres architecturaux [67], de connexité [16, 22] ou d'attributs plus récents tels que le *star volume* ou le *trabecular bone pattern factor* [39, 81]. Le caractère traumatique de la PBO rend néanmoins son utilisation difficile en pratique clinique. Ainsi, plusieurs auteurs ont proposé de caractériser l'architecture osseuse de façon non traumatique. Divers arguments d'ordre théorique laissent penser que les mesures ultrasonores osseuses pourraient fournir des renseignements sur la structure osseuse [32, 52]. Plusieurs appareils ont été évalués dans ce cadre, et les résultats des études prospectives font état d'un intérêt des ultrasons au calcanéus comparables à la DXA pour apprécier le risque fracturaire [3, 41, 68]. Cependant, les données actuelles suggèrent qu'avec les appareils fonctionnant sur un mode en transmission les paramètres mesurés reflètent majoritairement la quantité de tissu osseux plutôt que sa qualité. Depuis quelques années, nous assistons également au développement de techniques dites d'analyse de texture osseuse à partir de supports variés : radiographies standards [5, 21, 30], coupes TDM [13, 18, 19, 45] ou d'IRM nucléaire [35, 56, 85]. Les premiers résultats sont encourageants, tout particulièrement en ce qui concerne le scanner et l'IRM, mais méritent cependant confirmation dans le cadre d'études à grande échelle. Cette mise au point a pour objectif de préciser l'intérêt et les limites des différentes méthodes non traumatiques potentiellement utiles pour mesurer la masse et la structure osseuse.

Bernard Cortet : Praticien hospitalier, service de rhumatologie.
Nathalie Boutry : Chef de clinique-assistant, service de radiologie ostéoarticulaire.
Xavier Marchandise : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service central de médecine nucléaire et imagerie fonctionnelle.
Centre hospitalier universitaire, centre André Verhaeghe, 2, avenue Oscar-Lambret, 59037 Lille cedex, France.
Christian Roux : Ancien chef de clinique, assistant des Hôpitaux, centre d'évaluation des maladies osseuses, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Cortet B, Roux C, Boutry N et Marchandise X. Méthodes non traumatiques d'évaluation de la densité minérale et de la structure osseuse. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-002-D-10, 1999, 8 p.

Tableau I. – Exactitude et reproductibilité des différentes méthodes densitométriques.

	Exactitude (%)	Reproductibilité (%)
SPA	4-6	1-3
DPA		
Rachis lombaire	5-10	2-4
Col fémoral		2-5
DXA		
Rachis lombaire (antéro-postérieur)	1-10	1
Col fémoral		1-3
QCT		
Simple énergie	5-15	2-4
Double énergie	3-6	4-6
pQCT	2-8	0,5-1

SPA : *single photon absorptiometry* ; DPA : *dual photon absorptiometry* ; DXA : *dual X-ray absorptiometry* ; QCT : *quantitative computed tomography* ; pQCT : *peripheral QCT*

Principales techniques de mesure de la densité minérale osseuse

Si la DXA constitue actuellement l'examen de choix, d'autres méthodes non sanglantes sont importantes à connaître, notamment car elles ont permis d'établir le rapport entre baisse de masse osseuse et augmentation du risque fracturaire.

Absorptiométrie biphotonique à rayons X

Rappels techniques

Le principe de la DXA repose sur la mesure de l'atténuation de faisceaux de rayons X, c'est-à-dire sur la diminution du flux de photons lorsqu'il traverse différents constituants du corps humain. La densité étant variable selon les tissus traversés, on assimile le corps à un modèle de deux constituants : os et tissus mous. On utilise un faisceau à double énergie et on peut, dès lors, en résolvant deux équations à deux inconnues, calculer la DMO qui est exprimée en g/cm². Il est également nécessaire de corriger les valeurs de la ligne de base (tissus mous) en déduisant, de la densité osseuse calculée, celle mesurée dans une région voisine non minéralisée. Cette technique permet ainsi, à la différence de l'absorptiométrie monophotonique, de mesurer la DMO en différents sites, même profonds comme le rachis et le fémur.

Exactitude et reproductibilité de la méthode

L'exactitude exprime la capacité de l'examen à fournir un résultat vrai (tableau I). Sa détermination nécessite de mesurer la DMO de fantômes d'hydroxyapatite dont la densité est connue. Les variations entre la valeur mesurée et la densité réelle du fantôme sont de 3 à 4 % et la corrélation entre ces deux mesures est très satisfaisante (r = 0,96) [43]. L'exactitude est moins importante que la reproductibilité. Cette dernière se définit comme la capacité de l'examen à fournir des valeurs identiques lors d'examens itératifs. Elle est exprimée par la mesure du coefficient de variation (CV) qui est le rapport entre la moyenne et l'écart-type des résultats obtenus durant la période considérée. La reproductibilité in vivo est variable en fonction de la population étudiée et du site considéré. Elle est de 1 % pour le rachis lombaire en incidence antéropostérieure chez des sujets sains, mais de l'ordre de 3 % chez des patients ostéoporotiques. Elle est enfin de 1,5 à 2 % pour l'extrémité supérieure du fémur.

Réalisation pratique d'une densitométrie osseuse

Deux sites sont habituellement étudiés. D'une part le rachis lombaire (mesure en L2, L3, L4) (fig 1A). La mesure standard en incidence antéropostérieure peut comporter la vertèbre L1, s'il n'y a pas d'interférence avec la projection des dernières côtes. Elle nécessite que le patient ait les jambes surélevées, afin de réduire la lordose lombaire, mais aussi de standardiser la méthode de mesure pour améliorer la reproductibilité. Le résultat obtenu associe la DMO trabéculaire (corps vertébral) et corticale (arc postérieur). Afin de pouvoir étudier séparément les deux composants de la vertèbre, des appareils à bras rotatifs, permettant une mesure en incidence latérale, ont été developpés. L'exactitude et la reproductibilité sont cependant moins bonnes qu'en incidence antéropostérieure. Cette technique ne semble pas plus performante que la DXA classique pour apprécier le risque fracturaire [78]. L'autre site est représenté par l'extrémité supérieure du fémur où on a décrit quatre régions : col fémoral, région trochantérienne, triangle de Ward et ensemble de l'extrémité supérieure du fémur (fig 1B). Le col fémoral est la plus intéressante en termes d'exactitude et de reproductibilité. Le triangle de Ward est constitué uniquement d'os trabéculaire et est défini de façon variable en fonction des appareils utilisés ; sa signification réelle est en outre incertaine.

Expression des résultats

Les résultats densitométriques d'un individu donné doivent être comparés à la moyenne des mesures obtenues dans une population témoin. On définit ainsi le T score qui est exprimé en nombre d'écart-type en prenant, comme valeur de référence, le pic de masse osseuse (fig 1A, 1B). Le T score est égal à 0 entre 20 et 30 ans et se négative ensuite. On calcule également le Z score : nombre d'écart-type séparant la valeur individuelle de la moyenne d'une population de même âge et de même sexe (fig 1A, 1B).

Limites de la densitométrie osseuse rachidienne

Des artefacts, tels qu'un lavement baryté récent, peuvent fausser les mesures. De même une arthrose lombaire, notamment interapophysaire postérieure, une scoliose, la présence d'un ou plusieurs tassements vertébraux et l'existence de calcifications aortiques ou d'autres condensations, peuvent augmenter artificiellement le résultat. La mesure peut aussi être faussement abaissée en cas de surcharge pondérale importante. Enfin, les valeurs sont sous-estimées chez les patientes dont le volume osseux est inférieur à celui de la population de référence. À l'inverse, les résultats sont surestimés chez les femmes de grande taille (> 1,80 m).

Autres méthodes

Radiographie standard

Elle est utile pour diagnostiquer une fracture, notamment vertébrale. Elle n'est cependant que d'un faible secours pour dépister une ostéopénie, dans la mesure où les taux d'erreur sont de 30 à 50 %. Par ailleurs, on admet qu'une déminéralisation osseuse ne peut être visible radiographiquement que lorsque la perte osseuse est supérieure à 20 %. Les radiographies de mains peuvent cependant permettre de mesurer l'épaisseur métacarpienne dont la mesure automatisée à partir d'une image numérisée est corrélée à la DMO [26]. En revanche, aucune des méthodes visant à mesurer la densité osseuse à partir de clichés radiographiques, même numérisées et réalisées à différentes tensions, n'a de valeur démontrée.

Tomodensitométrie quantitative

La densité osseuse est habituellement mesurée à partir d'une coupe fine de vertèbre lombaire passant par le corps vertébral [11]. Elle est déterminée par comparaison à celle de fantômes d'hydroxyapatite de densité connue et situés dans un matelas sous le patient. Cette technique offre plusieurs avantages. D'une part, elle permet une mesure séparée de l'os trabéculaire (corps vertébral) et cortical (arc postérieur). D'autre part, les résultats sont exprimés en g/cm³, ce qui correspond à une densité volumique et non surfacique comme pour la DXA. Cette technique a cependant plusieurs inconvénients : irradiation importante (15 à 30 mSv par vertèbre mesurée), reproductibilité médiocre (3 à 5 %) et coût élevé. Enfin, les scanners sont actuellement peu disponibles pour une telle indication.

Depuis quelques années, nous assistons au développement d'appareils de TDM quantitative périphérique [36, 82]. Le site habituellement mesuré est l'extrémité inférieure du radius. La reproductibilité in vivo varie entre 1 et 2 % en fonction des auteurs. Les appareils les plus récents permettent de réaliser de nombreuses coupes et d'acquérir ainsi un volume d'intérêt important [82] au prix d'une irradiation faible (0,03 mSv). L'intérêt réel de ce type d'appareil, en termes d'appréciation de la perte osseuse postménopausique et du risque fracturaire, est cependant débattu [36, 82].

Absorptiométrie monophotonique

D'un point de vue historique, c'est la première méthode qui a été développée et c'est grâce à elle qu'ont pu être obtenus les principaux résultats des études épidémiologiques [24]. Elle nécessite l'utilisation du faisceau monoénergétique d'une source radioactive (iode 125). Les sites de mesure sont l'avant-bras et le calcanéus, lesquels doivent être immergés afin, notamment, d'uniformiser l'épaisseur des tissus mous. Cette technique est peu irradiante et sa reproductibilité est d'environ 3 %. Au radius, elle permet une mesure en sites trabéculaire (radius distal) et cortical (radius proximal). Les valeurs obtenues sont corrélées de façon variable avec celles mesurées en lombaire et au col fémoral [23]. Cette technique n'est cependant pas performante pour différencier les sujets ostéoporotiques ayant au moins une fracture de sujets sains appariés pour l'âge [70]. En outre, la nécessité d'une source radioactive rend son emploi limité en pratique clinique. Une technique équivalente utilisant les rayons X est actuellement proposée [61]. Les résultats préliminaires font apparaître, chez les sujets sains, une bonne corrélation avec les valeurs obtenues en DXA au rachis lombaire et au col fémoral, mais restent cependant à valider.

Absorptiométrie biphotonique à rayons gamma

Son principe est identique à la DXA. Outre la nécessité d'une source radioactive (gadolinium 153 le plus souvent), cette technique est à l'origine d'une irradiation plus importante que la DXA et d'une moins bonne reproductibilité, de telle sorte qu'elle n'est plus utilisée actuellement.

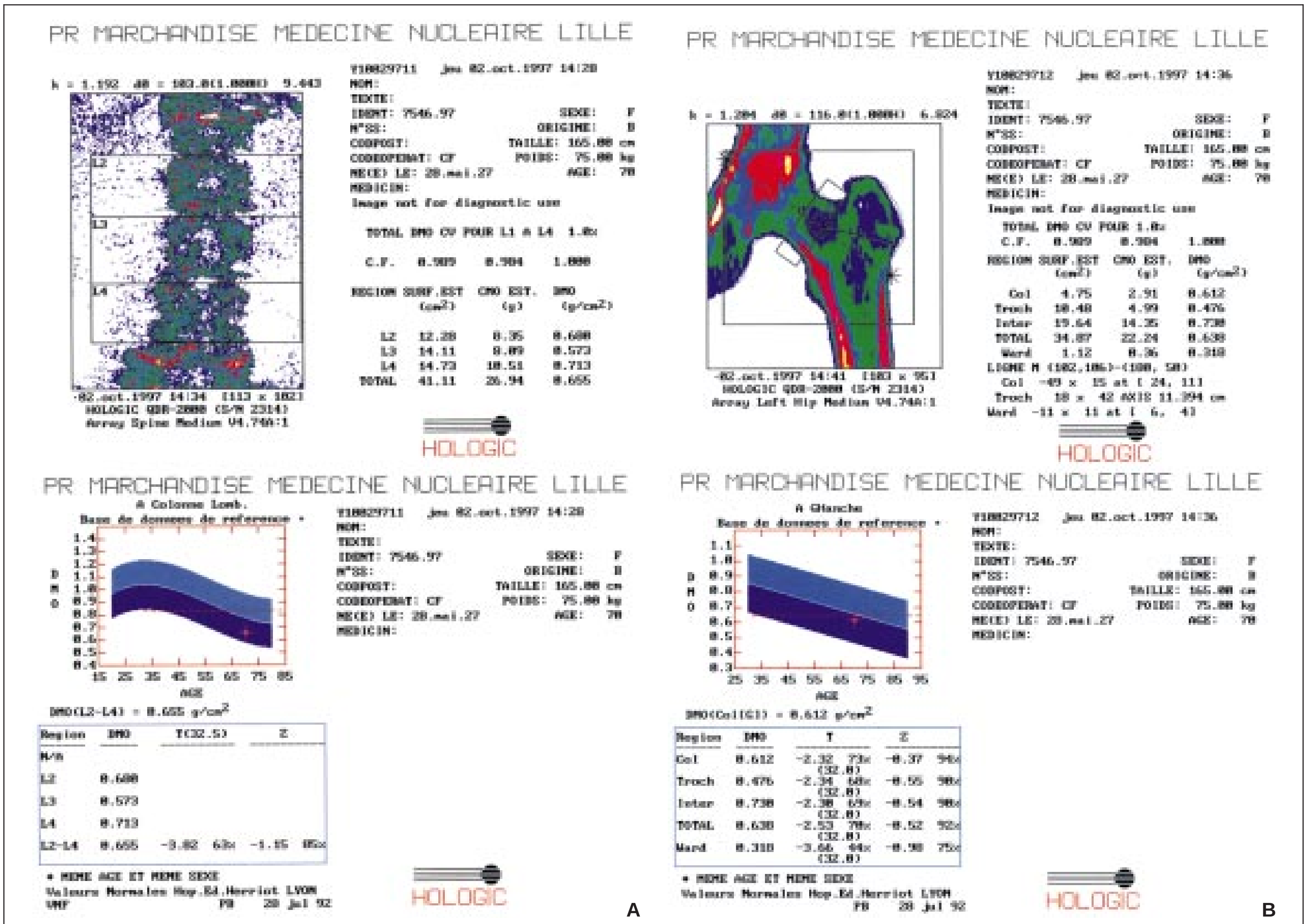

1 A. Densitométrie osseuse lombaire (absorptiométrie biphotonique à rayons X). La densité minérale osseuse est mesurée en L2, L3 et L4 en incidence antéropostérieure et la moyenne est prise en compte. Le diagramme représente l'évolution de la masse osseuse avec l'âge (moyenne ± 2 écart-types). Cette patiente a une masse osseuse de 0,655 g/cm² d'hydroxyapatite, ce qui correspond à 3,82 déviations standards en dessous de la moyenne des femmes jeunes (T score = - 3,82).
B. Densitométrie osseuse de l'extrémité supérieure du fémur (absorptiométrie biphotonique à rayons X). Plusieurs sous-régions sont prises en compte : le col anatomique, le trochanter, la région intertrochantérienne et le triangle de Ward. Le diagramme représente l'évolution de la masse osseuse avec l'âge (moyenne ± 2 écart-types) pour la hanche dans sa totalité. Cette patiente a une masse osseuse à la hanche de 0,638 g/cm² d'hydroxyapatite, ce qui correspond à 2,53 déviations standards en dessous de la moyenne des femmes jeunes (T score = - 2,52).

Intérêt de la densitométrie osseuse dans l'évaluation du risque fracturaire

Plusieurs études prospectives, dont certaines portent sur près de 10 000 femmes, font état d'une relation entre la diminution de la DMO et l'augmentation du risque fracturaire [23, 27, 44, 71, 83]. En moyenne, chaque diminution de la masse osseuse d'un écart-type (environ 10 %) multiplie le risque de fracture ostéoporotique par deux [59] (tableau II). Ces résultats valent quels que soient le siège de la fracture et le site densitométrique considéré. Cependant, ceux obtenus à la hanche sont meilleurs qu'en un autre lieu pour apprécier le risque de fracture de l'extrémité supérieure du fémur (risque relatif [RR] : 2,6) et, d'une façon plus générale, l'appréciation du risque fracturaire est meilleure au site concerné par la fracture ostéoporotique (tableau II). En comparaison, le RR ainsi ajusté pour l'âge est supérieur à celui rapporté entre hypercholestérolémie et pathologie coronarienne (RR : 1,3) et est comparable à celui retrouvé entre hypertension artérielle et accident vasculaire cérébral (RR : 2,1). Le rapport étroit entre baisse de la DMO et augmentation du risque fracturaire a conduit un groupe d'experts, réunis sous l'égide de l'OMS, à définir l'ostéoporose en termes purement densitométriques [16] (tableau III). On considère ainsi qu'une femme est normale lorsque sa DMO est comprise entre 0 et -1 T score. Elle est ostéopénique lorsque son T score est compris entre -1 et -2,5. Elle est ostéoporotique lorsque son T score est inférieur à 2,5. On parle d'ostéoporose confirmée lorsqu'il existe, en outre, un antécédent de fracture ostéoporotique. Cette définition se trouve parfaitement justifiée sur le plan épidémiologique puisqu'elle aboutit à considérer comme ostéoporotiques 30 % des femmes après la ménopause, ce qui correspond grossièrement au nombre de femmes ayant un antécédent de fracture ostéoporotique (quel que soit son siège) dans cette tranche d'âge. Cette définition nécessite d'établir de façon rigoureuse la valeur moyenne et la variance de la densité des adultes jeunes. L'existence d'une ostéoporose densitométrique doit, par ailleurs, être appréciée en fonction des données cliniques et ne nécessite pas obligatoirement une prise en charge thérapeutique. En effet, il a été démontré que 70 % de la population féminine de plus de 80 ans répondait à cette définition [48], ce qui revient à assimiler le principal facteur de risque de fracture (diminution de la DMO) et la maladie (ostéoporose). Enfin, la DMO n'est pas le seul facteur intervenant dans l'apparition d'une ostéoporose et on connaît également l'importance de l'âge et de l'existence d'une fracture ostéoporotique préalable. De même, des facteurs anatomiques interviennent aussi dans la survenue d'une fracture de l'extrémité supérieure du fémur (longueur de l'axe du col notamment).

Néanmoins, il est remarquable de voir proposer la définition d'une maladie par le résultat d'une mesure qui n'est pas reconnue en France par l'assurance maladie.

Tableau II. – Risque relatif (et intervalle de confiance à 95 %) de fracture ostéoporotique pour une diminution d'un écart-type de la DMO après ajustement pour l'âge [59].

Sites de mesure	Siège de la fracture			
	Avant-bras	Hanche	Vertèbre	Toute fracture
Radius proximal	1,8 [1,5-2,1]	2,1 [1,6-2,7]	2,2 [1,7-2,6]	1,5 [1,3-1,6]
Radius distal	1,7 [1,4-2]	1,8 [1,4-2,2]	1,7 [1,4-2,1]	1,4 [1,3-1,6]
Hanche	1,4 [1,4-1,6]	2,6 [2-3,5]	1,8 [1,1-2,7]	1,6 [1,4-1,8]
Rachis lombaire	1,5 [1,3-1,8]	1,6 [1,2-2,2]	2,3 [1,9-2,8]	1,5 [1,4-1,7]
Calcanéus	1,6 [1,4-1,8]	2 [1,5-2,7]	2,4 [1,8-3,2]	1,5 [1,3-1,8]
Tout site	1,6 [1,5-1,7]	2 [1,7-2,4]	2,1 [1,9-2,3]	1,5 [1,4-1,6]

Tableau III. – Définition de l'ostéoporose selon l'Organisation mondiale de la santé [16].

Densité minérale osseuse normale : T score > - 1 Densité minérale osseuse située moins d'une déviation standard en dessous de la moyenne des femmes jeunes
Ostéopénie : - 1 > T score > - 2,5 Densité minérale osseuse comprise entre 1 et 2,5 déviations standards en dessous de la moyenne des femmes jeunes
Ostéoporose : T score < - 2,5 Densité minérale osseuse située au moins 2,5 déviations standards en dessous de la moyenne des femmes jeunes
Ostéoporose confirmée : T score < - 2,5 + fracture Densité minérale osseuse située au moins 2,5 déviations standards en dessous de la moyenne des femmes jeunes, en présence d'une ou plusieurs fractures par fragilité osseuse

Principales indications de la densitométrie osseuse

Il est maintenant communément admis que la densitométrie osseuse est indiquée dans cinq situations principales :

– devant une déformation vertébrale ou une ostéopénie radiologique ;

– en cas d'hypogonadisme, tout particulièrement chez la femme à la ménopause, lorsque la connaissance du risque d'ostéoporose constitue la motivation principale à un traitement hormonal substitutif ;

– dans les situations d'hypercorticisme, tout particulièrement chez les patients amenés à recevoir une corticothérapie générale pendant plus de 6 mois afin d'envisager, en fonction de son résultat, des mesures préventives ou curatives et éventuellement une adaptation de la dose de corticoïdes ;

– en cas d'hyperparathyroïdie primitive où il est maintenant reconnu qu'un Z score inférieur à - 2 représente une indication de parathyroïdectomie [65] ;

– devant une hyperthyroïdie ou chez les patients traités par hormones thyroïdiennes, dans la mesure où, dans ce dernier cas, une perte osseuse peut survenir en l'absence de signe patent de surdosage [1].

Autres indications de la densitométrie osseuse

La parfaite innocuité de la DXA rend possible son utilisation dans le cadre d'un suivi thérapeutique. La fréquence à laquelle les examens doivent être répétés nécessite la prise en compte de la valeur du CV de la méthode et le gain potentiel de masse osseuse obtenu avec le traitement considéré. Une variation entre deux examens n'est significative que si elle est au moins égale à 2,8 fois le CV. En pratique, si un suivi densitométrique est jugé nécessaire, un délai de 2 ans entre deux examens doit être respecté. La répétition des mesures durant la période postménopausique pourrait, en outre, permettre de dépister les femmes à perte osseuse rapide (> 3 %/an). Une telle attitude ne paraît cependant pas devoir être systématique dans la mesure où il n'est pas certain que le taux de perte osseuse soit constant pendant plusieurs années, ni qu'il influence le risque fracturaire.

La densitométrie osseuse pourrait également être utile au cours de l'ostéomalacie [2], du myélome (appréciation de la sévérité de la maladie) [58] et après transplantation d'organes [46].

Mesures ultrasonores osseuses

L'utilisation des ultrasons dans le contrôle non destructif des matériaux est une technique connue et utilisée de longue date dans l'industrie. L'application de cette technique à l'os humain a été proposée au début des années 1980 [52]. De nombreux appareils sont actuellement disponibles. Petits, peu coûteux, simples à utiliser, ils ont un potentiel important de développement dans le dépistage de l'ostéoporose [73].

Tous les appareils, en dehors de la recherche, utilisent une technique en transmission, positionnant un émetteur et un récepteur de part et d'autre d'un segment osseux sous-cutané (calcanéus, phalanges, tibia). L'imagerie ultrasonore est un progrès technologique récent [72]. La technologie varie d'un appareil à l'autre et les résultats obtenus avec l'un ne peuvent être appliqués à un autre. Les paramètres mesurés sont la vitesse et l'atténuation. D'autres paramètres sont en outre fournis par certains appareils, *Quantitative Ultrasound Index* et *Stiffness*. Il s'agit de combinaisons mathématiques des deux premiers dont l'intérêt réel reste à préciser. La vitesse longitudinale d'un faisceau ultrasonore dépend de l'élasticité et de la densité du milieu traversé. Cette relation simple ne s'applique en théorie que dans les milieux isotropes. Trois types de résultats sont habituellement fournis : la vitesse par calcul du temps de vol (SOS, m/s), la vitesse osseuse (Vb, m/s) ; la vitesse amplitude dépendante (Ad-SOS) est la vitesse mesurée aux phalanges [62]. L'atténuation de l'onde ultrasonore est une réduction de son amplitude et se traduit par une perte d'énergie acoustique. Elle résulte de deux phénomènes : la diffusion et l'absorption. Les mécanismes d'absorption sont mal connus mais sans doute liés, en grande partie, aux frottements survenant aux interfaces moelle/os. La diffusion est une redistribution de l'énergie à chaque obstacle, c'est-à-dire en théorie sur les travées osseuses. L'atténuation dépend de la fréquence selon une relation complexe, qui peut être correctement estimée par une droite dans une bande de fréquence comprise entre 0,2 et 0,6 Mhz (bande fréquentielle utilisée en clinique). La pente de cette droite est appelée BUA (*broadband ultrasound attenuation*) et s'exprime en dB/MHz.

La nature du paramètre osseux mesuré par les ultrasons n'est pas connue avec précision. In vitro, il existe une bonne corrélation entre l'estimation de l'élasticité obtenue par tests mécaniques et par mesures ultrasonores [7, 66, 79]. De la même façon, des relations fortes ont été observées entre la densité physique d'échantillons osseux et l'atténuation ultrasonore [60]. L'atténuation est dépendante de l'orientation du tissu [21] ; de même, les modifications des composants organiques de la matrice osseuse induisent des variations de l'élasticité et de la vitesse ultrasonore [61]. Il est important de souligner que ces résultats sont obtenus lors de mesures ultrasonores réalisées dans des directions multiples sur des échantillons osseux. Ils ne peuvent être utilisés directement pour l'interprétation du résultat d'une mesure ultrasonore réalisée in vivo dans une direction unique.

Ceci est d'ailleurs confirmé par les études histomorphométriques ou biomécaniques ; elles montrent qu'il existe une relation entre les paramètres ultrasonores et les paramètres microarchitecturaux, ou la résistance mécanique des échantillons osseux ; mais ces corrélations ne subsistent pas après ajustement à la densité minérale locale [41, 51]. In vivo, les coefficients de corrélation entre la densité osseuse du calcanéus et les paramètres ultrasonores sont très élevés, et d'autant plus grands que l'on mesure la même zone osseuse [12, 74].

Par conséquent, au calcanéus, les mesures ultrasonores réalisées par les appareils commercialisés aujourd'hui dépendent essentiellement de la densité osseuse locale. Les techniques ultrasonores ont un potentiel de développement très important. Il est possible que d'autres mesures, en particulier la vitesse aux phalanges, puissent approcher des paramètres non quantitatifs osseux.

Les déterminants des paramètres ultrasonores sont, comme pour la densité osseuse, l'âge, le nombre d'années écoulées depuis la ménopause, le poids... Les sujets ostéoporotiques ont des valeurs ultrasonores plus basses que les sujets normaux de même âge. La valeur diagnostique des ultrasons au calcanéum ainsi déterminée (par calcul des aires sous les courbes ROC [*Receiver operating characteristic*], par T scores), est comparable à celle des mesures densitométriques habituelles [33, 74, 76, 80].

La validation clinique des mesures ultrasonores a été possible grâce à la réalisation d'études prospectives qui, portant sur plusieurs milliers de patientes, ont pu montrer qu'il existait une relation entre diminution de l'atténuation et/ou de la vélocité ultrasonore au calcanéus et survenue de fracture du col fémoral [3, 31, 41, 68]. Le risque relatif ainsi calculé dans des populations de femmes âgées de 70 à 80 ans est de l'ordre de 2. Celui-ci est comparable à celui estimé par les mesures densitométriques du col fémoral lui-même. Les femmes âgées ayant deux facteurs de risque – diminution de la densité du col fémoral et diminution des paramètres ultrasonores au calcanéum – sont à très haut risque de fracture du col.

La reproductibilité de la méthode est satisfaisante, bien qu'il existe de nombreuses causes d'erreur qui doivent être soigneusement prises en compte lors de la réalisation des examens : temps d'immersion, température de l'eau, température cutanée, présence d'œdèmes. La reproductibilité des mesures est insuffisante pour juger, à l'échelle individuelle, de la variation dans le temps des paramètres, en particulier de l'atténuation. Il est possible que la vitesse, dont la mesure est très reproductible, puisse être plus utile pour le suivi [49, 75]. À ce jour, les mesures ultrasonores ne peuvent pas être recommandées dans le suivi des maladies ou de l'effet des traitements.

La place des mesures ultrasonores par rapport aux méthodes densitométriques classiques n'est pas connue. Des études stratégiques sont prévues afin de savoir si le dépistage des patientes ostéoporotiques est possible par les ultrasons seuls, ou si cette nouvelle méthode peut servir de première étape pour la sélection de patientes devant bénéficier de mesures densitométriques complémentaires.

Analyse de texture osseuse

Deux types d'images peuvent être utilisés afin de réaliser une analyse de texture osseuse : les images en projection issues de radiographies standards et les coupes TDM ou d'IRM. Lorsque le support utilisé est une radiographie standard, la première étape consiste à transformer l'image analogique en une image numérique à l'aide d'une caméra *charge coupled device* (CCD) reliée à un système informatique. Le document obtenu est constitué de niveaux de gris dont le nombre reflète la qualité de l'image.

Il existe de nombreuses méthodes d'analyse pour caractériser la projection de la structure osseuse. Les principales techniques mises en œuvre proviennent d'une analyse statistique visant à caractériser les distributions locales de la texture, d'une analyse structurelle ou d'une analyse fractale qui étudie la complexité de la structure osseuse à partir de l'invariance de la répartition de ces motifs à travers des niveaux différents d'agrandissements.

Radiographies standards

Plusieurs études ont été menées à partir de radiographies standards dont les résultats sont en règle intéressants mais variables, vraisemblablement en raison de la multiplicité des sites de mesure et des méthodes employées. Geraets et al [30] ont ainsi employé, chez des femmes âgées de 46 à 55 ans, une analyse structurelle de segmentation des trabéculations sur des clichés du radius distal. Certains paramètres (surface du réseau, nombre de régions sombres, longueur du squelette du réseau, nombre d'extrémités des mailles) étaient corrélés à la fois avec la DMO et avec l'âge. Caliguri et al ont examiné, dans une population de sujets sains et ostéoporotiques, des clichés de vertèbres lombaires qu'ils ont digitalisés puis ils ont caractérisé la texture par une analyse statistique [10] et fractale [9]. Bien qu'aucune corrélation avec la DMO n'ait été trouvée, ces deux méthodes étaient plus performantes que la masse osseuse pour différencier des patients avec ou sans fracture. Buckland-Wright et al [8] ont mesuré la dimension fractale sur des macroradiographies (× 4) de vertèbres lombaires. L'étude de 100 clichés de femmes ménopausées a montré des résultats différents suivant les deux directions d'analyse, ce qui témoigne d'une anisotropie des propriétés de la structure trabéculaire. Benhamou et al [5] ont travaillé sur des radiographies de calcanéums et ont mesuré la dimension fractale par une analyse multidirectionnelle (estimateur du maximum de vraisemblance). La méthode a permis de séparer une population d'ostéoporotiques d'une population témoin, et ce même après appariement pour la DMO au col fémoral [4]. Plus récemment, certains auteurs ont étudié l'influence de l'âge ainsi que de l'existence d'une ostéoporose sur divers attributs caractérisant la structure osseuse du troisième métacarpien de la main non dominante [21]. Soixante témoins et 20 patients ostéoporotiques ont été étudiés. Une analyse discriminante a permis de différencier, de façon satisfaisante, les sujets âgés (59 ± 10 ans) des sujets très âgés (83 ± 12 ans). En revanche, une telle discrimination n'a pas été possible entre les malades ostéoporotiques et les témoins. Enfin, Geraets et al [29] ont comparé la texture de l'extrémité supérieure du fémur (analyse structurelle) de patients venant de présenter une fracture de l'extrémité supérieure du fémur et de sujets témoins : 9 des 10 paramètres mesurés étaient significativement différents dans les deux groupes. En outre, ce type d'analyse a permis de classer correctement 58 % des sujets quant à leur sexe, leur statut fracturaire et la valeur de l'index de Singh. Le seul fait du hasard aurait permis de ne bien classer que seulement 8 % des patients.

Scanner

La résolution du scanner (200-400 μm) permet d'obtenir une image approchée de la structure réelle du réseau trabéculaire. Toutefois, la résolution des appareils conventionnels ne permet pas de repérer avec exactitude la totalité des trabéculations dont la taille varie de 10 à 300 μm. La nature de l'information obtenue se rapporte à la caractérisation du réseau trabéculaire (proportions, surface, circonférence, nombre de trabéculations et de croisements, largeur des trabéculations) ou à une qualification globale du réseau trabéculaire (dimension fractale). C'est en partant d'une analyse de type structurel que sont déduites les informations architecturales. L'objet de cette analyse est d'individualiser le réseau trabéculaire du reste de l'image, puis de le caractériser. La première étape, qui segmente le réseau trabéculaire des tissus mous, est commune à toutes les études réalisées. L'information contenue dans l'image est alors réduite par binarisation : le seuillage permet d'uniformiser l'ensemble des travées d'une part et des tissus mous d'autre part. Les techniques de seuillage sont alors déterminantes dans l'exactitude de la caractérisation à venir.

Laval-Jeantet et al [53] ont décrit l'organisation du réseau trabéculaire lombaire à partir d'une image binaire qui a secondairement été squelettisée afin de déterminer la longueur du squelette obtenu, le nombre de discontinuités et l'indice de fragmentation trabéculaire : nombre de discontinuités/longueur du squelette. Cent soixante-cinq femmes saines et ostéoporotiques de 50 à 69 ans ont été étudiées. L'indice de fragmentation trabéculaire augmentait en cas d'ostéoporose établie et a permis de séparer les patientes normales des femmes malades, mais avec un chevauchement des valeurs dans les deux populations. Il était cependant peu corrélé avec la DMO vertébrale, notamment lorsque l'âge augmentait. Ito et al [45] ont étudié de façon comparative, chez 209 femmes âgées de 18 à 86 ans, la DMO de L3 (TDM quantitative) et deux paramètres structuraux mesurés par la méthode des longueurs de plage. Ceux-ci étaient corrélés à l'âge (de façon moindre que la DMO) mais pas à la masse osseuse, laissant supposer que ces deux types de paramètres n'apportent pas des informations de même nature. Enfin, un de ceux-ci était augmenté chez les femmes souffrant d'au moins un tassement vertébral et la différence était toujours statistiquement significative après appariement pour la DMO. Müller et al [63] ont réalisé une mesure comparative de divers paramètres architecturaux de l'extrémité inférieure du radius obtenus à partir de coupes provenant d'un scanner périphérique haute résolution et d'une coupe histologique sur un poignet de cadavre. Les résultats concernant le volume trabéculaire osseux étaient identiques pour les deux méthodes (rapport entre 0,9 et 1,1). En revanche, la surface osseuse était systématiquement sous-estimée par le scanner, en raison de l'agrandissement différent entre les deux techniques et de la moins bonne résolution de la TDM. Les mêmes auteurs [64] ont développé un algorithme permettant, à partir d'un scanner tridimensionnel haute résolution de l'extrémité inférieure du radius, d'effectuer l'équivalent d'une biopsie osseuse avec une reproductibilité très satisfaisante tant à court qu'à moyen terme. Gordon et al [34] ont mesuré deux paramètres structuraux (un indice de connexité et un autre de porosité) sur des images obtenues, avec un appareil de TDM quantitative périphérique, dans une petite population de femmes saines et ostéoporotiques. Une corrélation avec l'âge a été retrouvée et les deux paramètres mesurés étaient différents chez des sujets sains et chez des patients ayant un antécédent de fracture du poignet. Cependant, la mesure de la densité oseuse au même site avait une meilleure capacité à différencier les deux populations. Récemment, Laib et al [50] ont défini un nouveau paramètre structurel (la densité des crêtes) déterminé en procédant par squelettisation en niveaux de gris et non pas à partir d'une image binaire obtenue par segmentation. Enfin, Cortet et al ont caractérisé la texture de l'extrémité inférieure du radius de femmes saines et ostéoporotiques [18, 19]. De fortes corrélations ont été retrouvées entre l'âge et certains des paramètres mesurés, tout particulièrement en frontal et pour ce qui concerne l'analyse structurelle. De même, ces attributs étaient statistiquement différents chez les femmes saines ménopausées (67 ± 9 ans) et non ménopausées (33 ± 9 ans). Les corrélations entre la DMO et les paramètres de texture étaient peu nombreuses et faibles, suggérant que les attributs mesurés pourraient refléter la structure plus que la masse osseuse. Enfin, 15 attributs parmi les 32 mesurés étaient significativement différents sur les coupes frontales chez les patientes ostéoporotiques et chez les femmes saines appariées en âge. Les plus discriminants, dans cette dernière situation, étaient : la partition du réseau, le nombre de segments terminus-terminus, le nombre d'Euler, et le *trabecular bone pattern factor*. La DMO n'était significativement plus basse chez les ostéoporotiques, comparativement aux témoins, qu'au rachis lombaire.

Imagerie par résonance magnétique

Depuis le début des années 1990, l'IRM est présentée comme une méthode d'exploration à part entière de l'architecture osseuse. Les recherches dans ce domaine ont porté, d'une part sur la relaxation transversale apparente des protons de la moelle osseuse ou T2*; d'autre part sur l'analyse de texture osseuse à partir de coupes d'IRM acquises en haute résolution.

Relaxation transversale apparente des protons de la moelle osseuse (T2)*

La mesure du T2* est fondée sur la différence de susceptibilité magnétique entre l'os trabéculaire et la moelle osseuse. Celle-ci engendre à leur interface une distorsion des lignes de champ responsable d'hétérogénéités locales du champ magnétique principal. Il en résulte une décroissance de l'aimantation transversale par déphasage accru des protons.

Les premières études in vitro ont mis en évidence une relation significative entre le taux de relaxation transversale apparent (1/T2*) de la moelle osseuse et la densité osseuse trabéculaire : 1/T2* est d'autant plus court que la densité osseuse trabéculaire est élevée [25, 55].

Ces données expérimentales ont été vérifiées in vivo chez des volontaires sains à l'extrémité inférieure du fémur [37]. Ford et Wehrli ont pu différencier des sujets témoins de patientes ostéoporotiques grâce à cette méthode, mais les deux groupes n'étaient pas appariés en âge [84]. À l'extrémité inférieure du radius, Grampp et al [38] ont mis en évidence une relation significative entre 1/T2* et la densité osseuse trabéculaire évaluée par TDM quantitative et DXA. La mesure du taux de relaxation transversale apparent de la moelle osseuse était le meilleur paramètre discriminant entre, d'une part les témoins, ménopausées ou non, et d'autre part les patientes ostéoporotiques. À l'inverse, contrairement à la TDM quantitative et à la DXA, 1/T2* ne permettait pas la distinction entre femmes saines ménopausées et patientes ostéoporotiques. Il faut néanmoins souligner la faiblesse des effectifs étudiés. En outre, la reproductibilité des mesures est variable : de 3,8 à 9,5 % à l'extrémité inférieure du radius [37].

D'autres études menées in vitro ont montré que 1/T2* était également un reflet de la microarchitecture osseuse [10, 57]. Leurs auteurs ont mis en évidence une corrélation positive et significative entre 1/T2* et le module d'élasticité ou module de Young qui reflète les propriétés biomécaniques de la structure osseuse.

IRM haute résolution (IRM-HR)

La généralisation des appareils de haut champ (1,5 T), le développement des techniques d'imagerie rapide lié aux progrès informatiques, la puissance accrue des gradients de champ, ainsi que la technologie des antennes de surface, ont bouleversé l'IRM et permis d'augmenter son pouvoir de résolution. L'IRM est ainsi devenue un outil potentiel d'évaluation de l'architecture osseuse trabéculaire.

Typiquement, l'os trabéculaire apparaît sous forme d'un réseau en asignal au sein de la moelle osseuse graisseuse, en hypersignal relatif. Le réseau est dense chez le sujet sain, raréfié chez l'ostéoporotique (fig 2A, B). Les images obtenues font ensuite l'objet d'une analyse de texture osseuse, de la même manière qu'un cliché radiographique digitalisé ou une coupe TDM.

In vitro, grâce à des champs magnétiques très élevés, plusieurs études font état d'une corrélation satisfaisante entre les paramètres osseux mesurés en IRM-HR et ceux dérivés de l'histomorphométrie [15, 42]. Jusqu'alors, aucune étude n'avait confronté les paramètres osseux mesurés à la résistance mécanique osseuse. Link et al ont étudié, en IRM-HR, des cubes d'os provenant de fémurs et de rachis [54]. Ces auteurs ont confronté les paramètres trabéculaires issus de l'analyse de texture à la résistance mécanique osseuse et ont mis en évidence une corrélation satisfaisante, en particulier au rachis, entre les paramètres structuraux, la dimension fractale et le module d'élasticité.

En raison des limitations inhérentes au rapport signal/bruit et surtout des contraintes imposées par les temps d'acquisition, les résolutions obtenues in vivo sont moindres. Celles-ci, dans des conditions optimales (utilisation d'antennes de surface dédiées), sont respectivement de $78 \times 78 \times 300\ \mu m^3$; $156 \times 156 \times 700\ \mu m^3$ et $200 \times 234 \times 1\,000\ \mu m^3$ aux phalanges, au radius et au calcanéus [28]. De telles résolutions sont obtenues avec des imageurs de 1,5 T et le temps de réalisation de l'examen est de l'ordre de 20 minutes. Gordon et al ont étudié, en IRM-HR, l'extrémité inférieure du radius chez des volontaires sains et ont démontré qu'il existait des modifications de l'architecture osseuse trabéculaire liées à l'âge [35]. Majumdar et al ont également étudié, en IRM-HR, l'extrémité inférieure du radius chez des témoins (groupe I), des femmes saines ménopausées (groupe II) et des patientes ostéoporotiques (groupe III) [56]. L'analyse de texture osseuse à partir des coupes d'IRM consistait en une analyse structurelle et une analyse fractale. Bien que l'effectif de chacun des groupes étudiés soit faible, il existait des différences significatives entre les groupes II et III.

Bien que les premières études effectuées in vivo soient encourageantes, des limites inhérentes à la résolution spatiale subsistent. La détermination de paramètres microarchitecturaux analogues à ceux dérivant de l'histomorphométrie implique que cette résolution soit la plus élevée possible. D'autres types d'analyse de texture, moins dépendants de la résolution spatiale, pourraient être intéressants dans l'évaluation de l'architecture osseuse. Une étude préliminaire, effectuée dans notre service, a porté sur l'extrémité inférieure du radius chez des femmes saines ménopausées et des patientes ostéoporotiques appariées en âge [6]. L'analyse statistique a permis de mettre en évidence des attributs osseux significativement différents entre les deux groupes au même titre que l'analyse structurelle. Tout récemment, Wehrli et al ont eu recours à un procédé original de segmentation de l'image afin de s'affranchir des contraintes liées à la résolution spatiale [85]. Ils ont ainsi défini de nouveaux attributs osseux qui pourraient être prédictifs de la survenue d'un tassement vertébral.

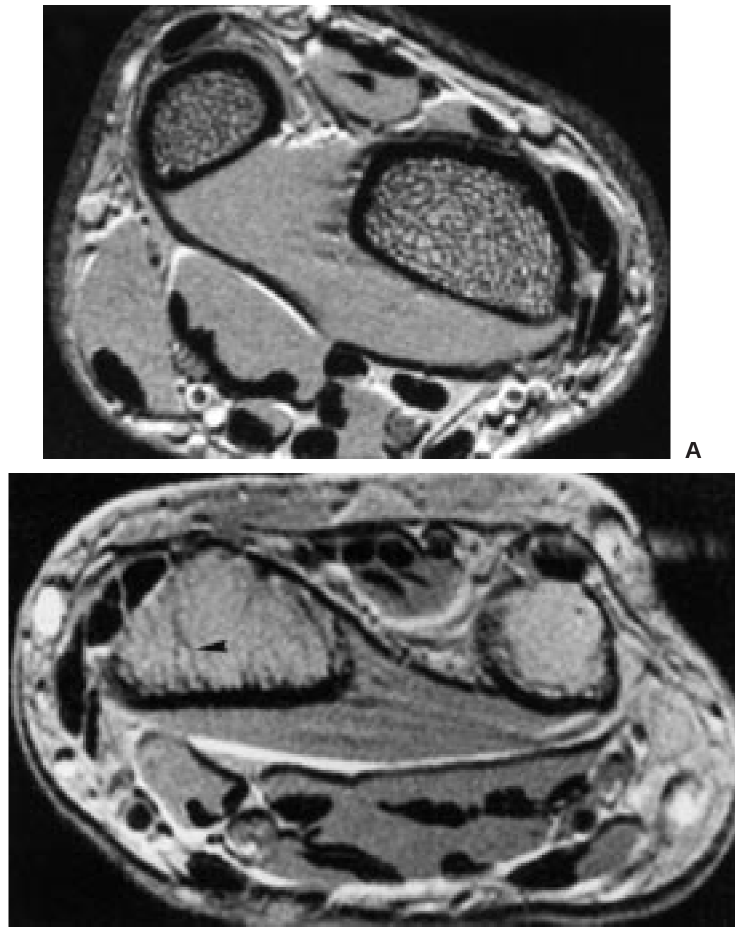

A

B

2 Coupe d'IRM
A. Coupe transversale en écho de gradient passant par l'extrémité inférieure du radius chez une femme témoin.
B. Coupe identique à la figure A, chez une patiente ostéoporotique : la raréfaction des travées osseuses est bien visible (tête de flèche).

À côté de la densitométrie osseuse, examen peu irradiant et bien reproductible, dont l'intérêt dans le cadre de l'évaluation du risque fracturaire a été clairement démontré, d'autres techniques sont en cours d'évaluation. Les mesures ultrasonores osseuses au calcanéus offrent l'avantage d'être non irradiantes et d'avoir une capacité à prédire le risque de fracture ostéoporotique superposable à la densitométrie osseuse. Les appareils dont nous disposons actuellement ne permettent cependant pas d'étudier la microarchitecture osseuse. Le scanner et l'IRM sont susceptibles de fournir des renseignements sur la structure osseuse. Les premiers résultats obtenus in vivo sont encourageants. Des études longitudinales sont cependant nécessaires pour préciser l'intérêt de ces deux techniques comparativement à la densitométrie osseuse au cours de l'ostéoporose.

Références ➤

Références

[1] Adlin VE, Maurer AH, Marks AD, Channick BJ. Bone mineral density in postmenopausal women treated with L-thyroxine. *Am J Med* 1991 ; 90 : 360-366

[2] Audran M, Cohen-Solal M, Clochon P, Balse MF, Sebert JL, Renier JC. Mesure par absorptiométrie biphotonique de la densité minérale vertébrale dans l'ostéomalacie. Évolution sous traitement. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989 ; 56 : 847-849

[3] Bauer DC, Glüer CC, Cauley JA et al. Bone ultrasound predicts fractures strongly and independently of densitometry in older women: a prospective study. *Arch Intern Med* 1997 ; 157 : 629-634

[4] Benhamou CL, Harba R, Lespessailles E, Jacquet G, Tourlière D, Loussot T et al. Changes in fractal dimension of trabecular bone in osteoporosis. A preliminary study. In: Nonnenmacher TF, Losa GA, Weibel ER eds. Fractals in biology and medicine. Basel : Birkaüser Verlag, 1994 : 292-299

[5] Benhamou CL, Lespessailles E, Jacquet G, Harba R, Jennane R, Loussot T et al. Fractal organization of trabecular bone images on calcaneus radiographs. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 1909-1918

[6] Boutry N. Étude de méthodes d'imagerie par résonance magnétique nucléaire pour l'évaluation de la structure osseuse trabéculaire [Mémoire de DEA de génie biomédical]. Compiègne : UTC, 1997

[7] Bouxsein ML, Radloff SE. Quantitative ultrasound of the calcaneus reflects the mechanical properties of calcaneal trabecular bone. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 839-846

[8] Buckland-Wright JC, Lynch JA, Rima J, Fogelman I. Fractal signature analysis of macroradiographs measures trabecular organisation in lumbar vertebrae of postmenopausal women. *Calcif Tissue Int* 1994 ; 54 : 106-112

[9] Caliguri P, Giger ML, Favus MJ. Multifractal radiographic analysis of osteoporosis. *Med Phys* 1994 ; 21 : 503-508

[10] Caliguri P, Giger ML, Favus MJ, Jia H, Dor K, Dixon LB. Computerized radiographic analysis of osteoporosis: preliminary evaluation. *Radiology* 1993 ; 186 : 471-474

[11] Cann CE. Quantitative CT applications: comparison of current scanners. *Radiology* 1987 ; 162 : 257

[12] Chappard C, Laugier P, Fournier B, Roux C, Berger G. Assessment of the relationship between broadband ultrasound attenuation and bone mineral density at the calcaneus using BUA imaging and DXA. *Osteoporos Int* 1997 ; 7 : 316-322

[13] Chevalier F, Laval-Jeantet AM, Laval-Jeantet M, Bergot C. CT image analysis of the vertebral trabecular network in vivo. *Calcif Tissue Int* 1992 ; 51 : 8-13

[14] Chung HW, Wehrli FW, Williams JL, Kugelmass SD. Relationship between NMR transverse relaxation, trabecular bone architecture, and strength. *Proc Natl Acad Sci* 1993 ; 90 : 250-254

[15] Chung HW, Wehrli FW, Williams JL, Kugelmass SD, Wehrli SL. Quantitative analysis of trabecular microstructure by 400 MHz nuclear magnetic resonance imaging. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 803-811

[16] Compston JE, Mellish RW, Garrahan NJ. Age-related changes in iliac crest trabecular micro-anatomic bone in man. *Bone* 1987 ; 8 : 289-312

[17] Consensus Development Conference. Prophylaxis and treatment of osteoporosis. *Am J Med* 1993 ; 94 : 646-650

[18] Cortet B, Bourel P, Dubois P, Boutry N, Cotten A, Marchandise X. Analyse de texture scanographique de l'extrémité inférieure du radius : influence de l'âge et du statut ménopausique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1998 ; 65 : 121-130

[19] Cortet B, Bourel P, Dubois P, Cotten A, Boutry N, Marchandise X. Analyse de texture trabéculaire de l'extrémité inférieure du radius au cours de l'ostéoporose : une étude tomodensitométrique [abstract]. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 787

[20] Cortet B, Colin D, Dubois P, Delcambre B, Marchandise X. Les différentes méthodes d'analyse quantitative de la structure osseuse trabéculaire. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 841-855

[21] Cortet B, Colin D, Dubois P, Duquesnoy B, Delcambre B, Marchandise X. Bone texture analysis from plain radiographs: influence of aging and study in osteoporosis [abstract]. *Osteoporos Int* 1996 ; 6 (suppl 1) : 173

[22] Croucher PI, Garrahan NJ, Compston JE. Assessment of cancellous bone structure: comparison of strut analysis, trabecular bone pattern factor and marrow space star volume. *J Bone Miner Res* 1996 ; 7 : 955-961

[23] Cummings SR, Black DM, Nevitt MC, Browner W, Cauley J, Ensrud K et al. Bone density at various sites for prediction of hip fracture. *Lancet* 1992 ; 341 : 72-75

[24] Cummings SR, Black DM, Rubin SM. Lifetime risks of hip, Colle's or vertebral fracture and coronary heart diseasea-mong white postmenopausal women. *Arch Intern Med* 1989 ; 149 : 2445-2448

[25] Davis CA, Genant HK, Dunham JS. The effects of bone on proton NMR relaxation times of surrounding liquids. *Invest Radiol* 1986 ; 21 : 472-477

[26] Derisquebourg T, Dubois P, Devogelaer JP, Meys E, Duquesnoy B, Nagant de Deuxchaisnes C et al. Automated computerized radiogrammetry of the second metacarpal and its correlation with absorptiometry of the forearm and spine. *Calcif Tissue Int* 1994 ; 54 : 461-465

[27] Gardsell P, Johnell O, Nilsson BE. The predictive value of bone loss for fragility fractures in women: a longitudinal study over 15 years. *Calcif Tissue Int* 1991 ; 49 : 90-94

[28] Genant HK, Engelke K, Fuerst T, Glüer CC, Grampp S, Harris ST et al. Noninvasive assessment of bone mineral and structure: state of the art. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 707-730

[29] Geraets WG, Van der Stelt PF, Lips P, Van Ginkel FC. The radiographic trabecular pattern of hips in patients with hip fractures and in elderly control subjects. *Bone* 1998 ; 22 : 165-173

[30] Geraets WG, Van der Stelt PF, Elders PJ. The radiographic trabecular bone pattern during menopause. *Bone* 1994 ; 14 : 859-864

[31] Glüer CC, Cummings SR, Bauer DC, Stone K, Pressman A, Mathur A et al. Osteoporosis: association of recent fractures with quantitative US findings. *Radiology* 1996 ; 199 : 725-732

[32] Glüer CC, Wu CY, Genant HK. Broadband ultrasound attenuation signals depend on trabecular orientation: an in vitro study. *Osteoporos Int* 1993 ; 3 : 185-191

[33] Gonnelli S, Cepollaro C, Agnusdei D, Palmieri R, Rossi S, Gennari C et al. Diagnostic value of ultrasound analysis and bone densitometry as predictors of vertebral deformity in postmenopausal women. *Osteoporos Int* 1995 ; 5 : 413-418

[34] Gordon CL, Webber CE, Adachi JD, Christoforou N. In vivo assessment of trabecular bone structure at the distal radius from high-resolution computed tomography images. *Phys Med Biol* 1996 ; 41 : 495-508

[35] Gordon CL, Webber CE, Christoforou N, Nahmias C. In vivo assessment of trabecular bone structure at the distal radius from high-resolution magnetic resonance images. *Med Phys* 1997 ; 24 : 585-593

[36] Grampp S, Genant HK, Mathur A, Lang P, Jergas M, Takada M et al. Comparisons of noninvasive bone mineral measurements in assessing age-related loss, fracture discrimination and diagnostic classification. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 697-711

[37] Grampp S, Majumdar S, Jergas M, Lang P, Gies A, Genant HK. MRI of bone marrow in the distal radius: in vivo precision of effective transverse relaxation times. *Eur Radiol* 1995 ; 5 : 43-48

[38] Grampp S, Majumdar S, Jergas M, Newitt D, Lang P, Genant HK. Distal radius: in vivo assessment with quantitative MR imaging, peripheral quantitative CT, and Dual X-ray absorptiometry. *Radiology* 1996 ; 198 : 213-218

[39] Hahn M, Vogel M, Pompesius-Kempa M, Delling G. Trabecular bone pattern factor. A new parameter for simple quantification of bone microarchitecture. *Bone* 1992 ; 13 : 327-330

[40] Hans D, Arlot ME, Schott AM, Roux JP, Kotzki PO, Meunier PJ. Do ultrasound measurements on the os calcis reflect more bone microarchitecture than the bone mass ? A two-dimensional histomorphometric study. *Bone* 1995 ; 16 : 295-300

[41] Hans D, Dargent-Molina P, Schott AM et al. Ultrasonographic heel measurements to predict hip fracture in elderly women: the EPIDOS prospective study. *Lancet* 1996 ; 348 : 511-514

[42] Hipp JA, Jansujwicz A, Simmons CA, Snyder BD. Trabecular bone morphology from micromagnetic resonance imaging. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 286-292

[43] Ho CP, Kim RW, Schaffler MB, Sartoris DJ. Accuracy of dual-energy radiographic absorptiometry of the lumbar spine: cadaver study. *Radiology* 1990 ; 176 : 171-173

[44] Hui SL, Slemenda CW, Johnston CC. Age and bone mass as predictors of fracture in a prospective study. *J Clin Invest* 1988 ; 81 : 1804-1809

[45] Ito M, Ohki M, Hayashi K, Yamada M, Uetani M, Nakamura T. Trabecular texture analysis in the relationship with spinal fracture. *Radiology* 1995 ; 194 : 55-59

[46] Julian BA, Lascow DA, Dubowsky J, Dubowsky EV, Curtis JJ, Quarles RD. Rapid loss of vertebral mineral density after renal transplantation. *N Engl J Med* 1991 ; 325 : 544-550

[47] Kanis J, Melton LJ, Christiansen C, Johnston CC, Khaltaev N. The diagnosis of osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 1137-1141

[48] Kanis JA. Assessment of fracture risk and its application to screening for postmenopausal osteoporosis: synopsis of a WHO report. *Osteoporos Int* 1994 ; 4 : 368-381

[49] Krieg MA, Thiebaud D, Burckhardt P. Quantitative ultrasound of bone in institutionalized elderly women: a cross-sectional and longitudinal study. *Osteoporos Int* 1996 ; 6 : 189-195

[50] Laib A, Hildebrand T, Haüselmann HJ, Rüegsegger P. Ridge number density: a new parameter for in vivo bone structure analysis. *Bone* 1997 ; 21 : 541-546

[51] Langton CM, Njeh CF, Hodgskinson R, Currey JD. Prediction of mechanical properties of the human calcaneus by broadband ultrasonic attenuation. *Bone* 1996 ; 18 : 495-503

[52] Langton CM, Palmer SB, Porter RW. The measurement of broadband ultrasonic attenuation in cancellous bone. *Eng Med* 1984 ; 13 : 89-91

[53] Laval-Jeantet AM, Chevalier F, Bergot C, Laval-Jeantet M, Peyrin F, Houssard JP. La structure trabéculaire vertébrale en tomodensitométrie. In : Marcelli C, Sebert JL eds. Architecture et résistance mécanique osseuse. Paris : Masson, 1993 : 82-91

[54] Link TM, Majumdar S, Lin JC, Newitt D, Augat P, Ouyang X et al. A comparative study of trabecular bone properties in the spine anf femur using high resolution MRI and CT. *J Bone Miner Res* 1998 ; 13 : 122-132

[55] Majumdar S. Magnetic field inhomogeneity effects induced by inherent tissue susceptibility differences in gradient echo magnetic resonance imaging: computer simulations. *Magn Reson Med* 1991 ; 22 : 101-110

[56] Majumdar S, Genant HK, Grampp S, Newitt DC, Truong VH, Lin JC et al. Correlation of trabecular bone structure with age, bone mineral density and osteoporotic status: in vivo studies in the distal radius using high resolution magnetic resonance imaging. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 111-118

[57] Majumdar S, Keyak J, Lee I, Genant H, Skinner H. Variation of MR relaxation time T2* as a function of elastic modulus in tibial specimen. *Orthop Res Soc* 1993 ; 588

[58] Mariette X, Khalifa P, Ravaud P et al. Bone densitometry in patients with multiple myeloma. *Am J Med* 1992 ; 93 : 595-598

[59] Marshall D, Johnell O, Wedel H. Meta-analysis of how well measures of bone mineral density predict occurrence of osteoporotic fractures. *Br Med J* 1996 ; 312 : 1254-1259

[60] Mc Kelvie ML, Fordham J, Clifford C, Palmer SW. In vitro comparison of quantitative computed tomography and broadband ultrasonic attenuation of trabecular bone. *Bone* 1989 ; 10 : 101-104

[61] Mehta SS, Oz OK, Antich PP. Bone elasticity and ultrasound velocity are affected by subtle changes in the organic matrix. *J Bone Miner Res* 1998 ; 13 : 114-121

[62] Mele R, Masci G, Ventura V, De Aloysio D, Bicocchi M, Cadossi R. Three-year longitudinal study with quantitative ultrasound at the hand phalanx in a female population. *Osteoporos Int* 1997 ; 7 : 550-557

[63] Müller R, Hahn M, Vogel M, Delling G, Rüegsegger P. Morphometric analysis of noninvasively assessed bone biopsies: comparison of high-resolution computed tomography and histologic sections. *Bone* 1996 ; 18 : 215-220

[64] Müller R, Hildebrand T, Haüselmann HJ, Rüegsegger P. In vivo reproducibility of three-dimensional structural properties of noninvasive bone biopsies using 3D-pQCT. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11: 1745-1751

[65] NIH. Consensus development conference on diagnosis and management of asymptomatic primary hyperthyroidism. *J Bone Miner Res* 1991 ; 6 (suppl 2) : S9-S13

[66] Njeh CF, Hodgskinson R, Langton CM. Determination of bone strength from ultrasonic velocity and broadband ultrasound attenuation. *Br J Radiol* 1995 ; 68 : 789

[67] Parfitt AM, Mathews CH, Villanueva AR, Kleerekoper M, Frame B, Raos DS. Relationship between surface, volume and thickness of iliac trabecular bone in aging and in osteoporosis: implication for the microanatomic and cellular mechanism of bone loss. *J Clin Invest* 1983 ; 72 : 1396-1409

[68] Porter R, Miller C, Grainger D, Palmer S. Prediction of hip fracture in elderly women: a prospective study. *Br Med J* 1990 ; 301 : 638-641

[69] Rey P, Sornay-Rendu E, Garnero P, Vey-Marty B, Delmas PD. Mesure de la densité osseuse du poignet par absorptiométrie à rayons X: comparaison avec les autres sites de mesure. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994 ; 61 : 548-554

[70] Riggs BL, Wahner HW, Dunn WL. Differential changes in bone mineral density of the appendicular and axial skeleton with aging: relation to spinal osteoporosis. *J Clin Invest* 1981 ; 67 : 328-335

[71] Ross PD, Wasnich RD, Vogel JM. Detection of prefracture spinal osteoporosis using bone mineral absorptiometry. *J Bone Miner Res* 1988 ; 3 : 1-11

[72] Roux C, Fournier B, Laugier P et al. Broadband ultrasound attenuation imaging: a new imaging method in osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 1112-1118

[73] Roux C, Laugier P. Ultrasons et ostéoporose. *Presse Med* 1999 (in press)

[74] Roux C, Lemonnier E, Kolta S et al. Atténuation des ultrasons au calcanéum et densités osseuses. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993 ; 60 : 897-906

[75] Schott AM, Hans D, Garnero P, Sornay-Rendu E, Delmas PD, Meunier PJ. Age-related changes in os calcis ultrasonic indices: a 2-year prospective study. *Osteoporos Int* 1995 ; 5 : 478-483

[76] Schott AM, Weill-Engerer S, Hans D, Dubœuf F, Delmas PD, Meunier PJ. Ultrasound discriminates patients with hip fracture equally well as dual-energy X-ray absorptiometry and independently of bone mineral density. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 243-249

[77] Sebag GH, Moore SG. Effect of trabecular bone on the appearance of marrow in gradient-echo imaging of the appendicular skeleton. *Radiology* 1990 ; 174 : 855-859

[78] Slosman DO, Rizzoli R, Donath A, Bonjour JP. Vertebral bone mineral density measured laterally by dual-energy X-ray absorptiometry. *Osteoporos Int* 1990 ; 1 : 23-29

[79] Turner CH, Eich M. Ultrasonic velocity as a predictor of strength in bovine cancellous bone. *Calcif Tissue Int* 1991 ; 49 : 116-119

[80] Turner CH, Peacock M, Timmerman L, Neal JM, Johnston CC Jr. Calcaneal ultrasonic measurements discriminate hip fractures independently of bone mass. *Osteoporos Int* 1995 ; 5 : 130-135

[81] Vesterby A, Gundersen HJ, Melsen F. Star volume of marrow space and trabeculae of the first lumbar vertebra: sampling efficiency and biological variation. *Bone* 1989 ; 10 : 7-13

[82] Wapniarz M, Lehmann R, Reincke M, Schönau E, Klein K, Allolio B. Determinants of radial bone density as measured by pQCT in pre- and postmenopausal women: the role of bone size. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 248-254

[83] Wasnich RD, Ross PD, Heirbrum LK, Vogel JM. Selection of the optimal site for fracture risk prediction. *Clin Orthop* 1987 ; 216 : 262-268

[84] Wehrli FW, Ford JC, Hwang SN, Haddad J, Williams JL. Quantitative MRI of patients with osteoporosis. SMRM Meeting, San Francisco; 1994 ; [abstract] : 1-288

[85] Wehrli FW, Hwang SN, Ma J, Song HK, Ford JC, Haddad JG. Cancellous bone volume and structure in the forearm: noninvasive assessment with MR microimaging and image processing. *Radiology* 1998 ; 206 : 347-357

Muscle normal

J. Serratrice

Les muscles, considérés naguère comme un système mécanique élémentaire, sont désormais considérés comme des organes complexes. La morphologie musculaire en particulier à l'échelon moléculaire est actuellement déterminée avec la présence de nombreuses protéines essentielles, sarcolemmiques et sarcoplasmiques. L'intégration de la fibre musculaire et de ses principaux types histochimiques dans l'unité motrice sous-tend les modalités de contraction mécanique. Les étapes de la myogenèse et les facteurs génétiques de différenciation commencent à être déterminés. Le muscle normal apparaît ainsi comme une des structures les plus élaborées de l'organisme.

Mots clés : Muscle squelettique ; Protéines sarcolemmiques ; Contraction musculaire mécanique ; Types de fibres musculaires ; Myogenèse

Plan

Introduction

Le muscle, producteur de force et de mouvement, est un système complexe dans son organisation morphologique macroscopique et microscopique, dans les phénomènes biochimiques et moléculaires de sa contraction, dans sa pluralité fonctionnelle phasique ou tonique. Né du mésoderme à partir d'une cellule primitive, il se développe progressivement grâce à un contrôle génétique et à l'influence du système nerveux. Seul le muscle squelettique est l'objet de ce chapitre qui n'envisage ni les autres muscles striés (cardiaque) ni lisses (viscéraux ou vasculaires).

Morphologie du muscle normal

Musculature

La musculature, dont le poids est proche de la moitié du poids de l'organisme, résulte de la réunion d'environ 350 muscles de dénomination variée. Sans entrer dans une classification trop détaillée, quatre groupes principaux se séparent : les muscles longs des membres, profonds plus courts ou superficiels plus longs ; les muscles larges, des parois ou du crâne ; les muscles courts, paravertébraux ou faciaux ; les muscles mixtes.

Les enveloppes musculaires assemblent les fibres musculaires qui se groupent en faisceaux entourés par du tissu conjonctif et des vaisseaux.

L'endomysium entoure chaque fibre. Il est formé par une matrice extracellulaire contenant des fibres collagènes. Il contient des capillaires, des fibres nerveuses, des fibroblastes, des histiocytes, des mastocytes.

Le périmysium recouvre les faisceaux. Il comporte des vaisseaux entre les fascicules, des fibres nerveuses, les fuseaux neuromusculaires, des cellules lipidiques.

L'épimysium est l'enveloppe la plus superficielle donnant son autonomie au muscle.

Myofibrilles

Support de la contraction, elles donnent à la fibre musculaire, cellule géante, son aspect strié.

Sarcomère

Cet aspect strié est dû à la succession de structures analogues alternantes, constituées de bandes et de disques :

- le disque sombre, ou bande A (anisotrope), séparé en deux par une bande claire, la bande H (ou strie de Hensen), elle-même coupée en deux par une ligne M, centrale, plus sombre. Sa taille est constante lors de la contraction ;
- le disque clair, ou bande I (isotrope), est divisé en deux par la strie Z. Sa longueur varie selon l'importance de l'étirement.

Ainsi est constitué le sarcomère, entre deux stries Z dont le rapprochement et l'écartement sous-tendent la contraction.

Myofilaments, protéines contractiles

Myofilaments épais

Ils sont faits de myosine.

La myosine, de grande dimension, revêt une forme asymétrique, allongée. Elle s'étend sur toute la longueur de la bande A. Son poids moléculaire est 460 000. La conformation de la myosine peut être comparée à celle d'une canne de golf. Le manche de la canne est un bâtonnet fait de deux filaments identiques enroulés en hélice. Chaque filament a 1 340 Å de long et 200 000 daltons de poids moléculaire. Chacun est composé d'environ 1 899 résidus d'aminoacides. Le manche de la canne se termine par une tête faite de deux zones globulaires d'un diamètre de 90 Å. Cet ensemble forme la chaîne majeure de la myosine. Enfin autour des têtes globulaires se disposent quatre chaînes légères d'environ 20 000 daltons chacune.

> *À retenir*
>
> **Myofibrilles : support de la contraction**
> • Le sarcomère, situé entre deux stries Z, a un aspect strié dû à la succession de bandes A et de bandes I.
> • Le rapprochement et l'écartement des stries Z sous-tendent la contraction.
> • Les myofilaments sont épais (la myosine) et fins (actine, tropomyosine, troponine).
> • La formation d'actomyosine est à la base de la contraction (réunion des molécules d'actine et de myosine).

L'action de la papaïne sur les têtes globulaires conduit à trois sous-fragments : un bâtonnet de méromyosine lourde, le fragment S_2, qui va jouer un rôle de charnière supportant deux têtes de méromyosine lourde dites fragments S_1. Les deux fragments S_1 possèdent une activité adénosine triphosphatase (ATPase) et la propriété de se lier à l'actine. Ils sont donc directement impliqués dans la contraction, le reste de la molécule ne joue en quelque sorte qu'un rôle de support. Les chaînes légères modulent l'activité ATPase de la myosine.

Les gènes codant pour les sous-unités de la myosine sont connus. Le gène MYH (17p 11) code pour la chaîne lourde, le gène MYL_1 (2q 33) pour la chaîne légère, le gène MYL_5 (4p 16) pour la chaîne régulatrice.

Myofilaments fins

Ils sont constitués d'actine, de tropomyosine et de troponine.

L'actine est la plus abondante. Son gène $ACTA_1$ est localisé en 1q 22. Elle existe sous deux formes : l'actine G est constituée d'une chaîne polypeptidique de poids moléculaire 46 000, de forme globuleuse. Elle est fortement liée au Ca^{++} et à l'ATP. Sa polymérisation crée l'actine F ou actine fibreuse, association linéaire d'actine G disposée comme les perles d'un collier. Une extrémité de la chaîne se fixe sur une strie Z par la Cap Z qui facilite l'accrochage, l'autre extrémité est protégée de la dépolymérisation par la tropomoduline.

L'enroulement hélicoïdal de deux chaînes d'actine F est à la base de la formation des filaments fins. Toutefois deux autres protéines régulatrices, la tropomyosine et la troponine, participent à l'organisation de ces filaments fins et interviennent en conjonction avec les ions calcium dans le contrôle de la contraction.

La tropomyosine est une protéine dont le gène TMP_3 est localisé en 1q 22-23. C'est une protéine fibreuse de poids moléculaire 70 000, de conformation allongée et fine. Les molécules de tropomyosine s'associent bout à bout et s'agencent en deux chaînes enroulées également hélicoïdales dans la gorge du filament torsadé d'actine F 5. Au repos, elles ne pénètrent toutefois pas dans le fond de la gorge et recouvrent le site sur lequel se fixe la myosine. Ce n'est que lors de la contraction que la tropomyosine se déplace au fond de la gorge et libère ce site de fixation.

La troponine, dont le gène TNN II se situe en 1q 32, est faite d'une protéine globulaire fixée périodiquement sur la double hélice d'actine, tous les 380 Å avec environ une molécule de troponine tous les sept monomères d'actine. Elle est formée d'un complexe de trois chaînes polypeptidiques, l'une fixant le calcium, l'autre inhibant la fixation d'actine et de myosine, l'autre enfin fixant la tropomyosine au fond de la gorge d'actine. Ces sous-unités interviennent dans le déclenchement de la contraction. En effet, le calcium libéré par le réticulum sarcoplasmique se fixe sur la première, ce qui lève l'inhibition exercée par la seconde.

Formation d'actomyosine

Elle est à la base de la contraction. Environ 260 molécules de myosine se groupent entre elles pour former un filament épais, primaire, de la bande sombre A. Ce filament primaire est ainsi de diamètre et de longueur beaucoup plus importants que les molécules de myosine isolée. À sa surface des saillies sont visibles, formées par le fragment S_2 et les deux fragments S_1 des têtes de myosine. Ces saillies constituent de véritables « ponts » d'union avec l'actine. Leur agencement est hélicoïdal, échelonné le long du filament épais avec un décalage de 120°, chaque « pont » étant diamétralement opposé à un autre.

Quant aux molécules d'actine groupées en filaments secondaires, elles s'agencent en couronne régulière de six filaments autour d'un filament primaire de myosine, ce qui est bien visible sur une coupe transversale. Les filaments secondaires se terminent dans la strie Z.

Dans le muscle normal au repos, en l'absence d'ion calcium, les protéines régulatrices troponine et tropomyosine ont un rôle inhibiteur empêchant la formation du complexe actomyosine.

Ce n'est que lorsque, sous l'effet d'un stimulus nerveux, le calcium est libéré du réticulum sarcoplasmique (vaste sac entourant les myofibrilles dans lequel le calcium est normalement stocké) que la formation du complexe actomyosinique devient possible. En effet le calcium libéré se fixe sur la troponine. Il agit en tant qu'inhibiteur de la fonction inhibitrice de la troponine et induit alors un changement de conformation qui se transmet à la tropomyosine puis à l'actine. Ce changement de conformation permet à l'actine de réagir avec la myosine pour former le complexe actomyosine.

L'intervention des ponts de liaison rapproche deux stries Z : La tête de myosine, grâce à sa fonction ATPasique stimulée par les ions calcium, hydrolyse de l'ATP en adénosine diphosphate (ADP) et phosphore inorganique. Cette hydrolyse fournit l'énergie nécessaire au pivotement de la tête de myosine, autrement dit à la formation des ponts de liaison entre myosine et actine.

Ces ponts de liaison visibles en microscopie électronique entre les filaments primaire et secondaire sont en effet constitués par les fragments S_1 et S_2 de la myosine qui interviennent comme des sortes de bras ou de rames articulées sur la molécule de myosine, s'agrippant aux molécules globulaires d'actine pour les attirer vers le centre du sarcomère, rapprochant ainsi les deux stries Z à la manière d'un accordéon. Les phénomènes se déroulent selon un modèle de *rowing*, chaque liaison propulsant un peu plus loin les brins d'actine.

L'organisation moléculaire de la contraction est donc fonction d'un pivotement des têtes globulaires de la molécule de myosine. Au repos la tête et la queue de la myosine forment un angle de 90°. Lors de la contraction, cet angle n'est plus que de 45°. Le système moteur se situe donc sur la tête de la myosine. La tête de myosine marche ou court le long du filament d'actine. Ainsi se produit un changement de position réciproque de l'actine et de la myosine et non pas un changement de longueur. Le sarcomère se raccourcit aux dépens de la bande claire. Le raccourcissement du sarcomère est à la base de la contraction musculaire. C'est la théorie des filaments glissants de Huxley.

Dissociation de l'actomyosine

La dissociation de la molécule d'actine et de la molécule de myosine est nécessaire à la poursuite du cycle de contraction. Comme la myosine, l'actomyosine possède une activité ATPasique, d'ailleurs vingt fois supérieure, ce qui entraîne une hydrolyse immédiate et très rapide de l'ATP. Cette hydrolyse nécessite la présence de magnésium et c'est elle qui crée la dissociation de l'actomyosine. L'addition d'ATP à l'actomyosine provoque aussitôt sa dissociation en actine et en myosine dont la tête est prête à réagir avec le monomère d'actine suivant. C'est d'ailleurs l'absence d'ATP qui explique la rigidité cadavérique due à l'absence de dissociation de l'actine et de la myosine.

Filaments longs et élasticité

Des protéines très longues sont responsables de l'élasticité et du maintien des filaments d'actine et de myosine lors de la contraction. La titine (2q 31) est une protéine fibreuse géante allant d'une strie Z à l'autre et connectée aux filaments voisins. La desmine (2q 35) forme un réseau qui réunit les stries Z aux enveloppes (nucléaire et sarcolemmique). La téléthonine (17q 12) interagit avec la titine. La nébuline, protéine de grande taille accrochée à la strie Z, stabilise les chaînes d'actine. La skélémine et la synémine ont un rôle de fixation respectivement sur la bande M et sur la strie Z.

Sarcomère et ses constituants

En addition aux divers myofilaments, le sarcomère comporte deux éléments essentiels à sa stabilité : la strie Z et la bande M.

La strie Z forme un treillis maintenant les filaments d'actine et les imbriquant avec ceux des sarcomères adjacents. Cette interconnexion se fait grâce à l'α-actinine (qui est le constituant majeur de la strie Z) sous le contrôle de la titine et de la nébuline. La myotiline intervient dans la régulation des filaments d'actine.

La bande M, située au centre de la bande A, stabilise les filaments épais de myosine dont la disposition reste ainsi hexagonale. Diverses protéines, la titine, la myomésine, la protéine M interviennent dans cette stabilisation.

Membranes

Il s'agit surtout du sarcolemme, du réticulum sarcoplasmique et de la jonction neuromusculaire.

Sarcolemme

Le sarcolemme ou membrane plasmique est entouré d'une matrice extracellulaire essentielle à la stabilisation.

Le sarcolemme est constitué d'une double couche de phospholipides avec un domaine hydrophobe et un domaine hydrophile.

Protéines sarcolemmiques

Elles sont constituées par :

- la dystrophine comportant :
  - un domaine N-terminal lié à l'actine ;
  - un domaine en bâtonnet (rod) également lié à l'actine ;
  - un domaine riche en cystéine lié au β-dystroglycane, lui-même lié à la laminine par l'intermédiaire de l'alphadystroglycane ;
  - un domaine C-terminal également lié à l'actine par l'alpha-actinine et par d'autres protéines appartenant au complexe glycoprotéique, lié à la dystrophine, notamment ;
- les sarcoglycanes alpha, bêta, gamma, delta, transmembranaires avec protéines de 35 à 50 kilodaltons ;
- la dysferline avec un court domaine C-terminal transmembranaire ;
- la cavéoline, petite invagination dans la membrane plasmique qui forme une sorte d'échafaudage.

D'autres protéines sont liées au sarcolemme : le sarcospan, les syntrophines, la dystrobrévine, l'oxyde nitrique synthétase.

Protéines de la matrice extracellulaire

- La laminine est une grande protéine en forme de croix liée à la dystrophine par l'intermédiaire des dystroglycanes, reliée à la dystrophine par les dystroglycanes. La laminine alpha 2 correspond à la laminine déficiente dans les dystrophies musculaires congénitales.
- L'intégrine est un récepteur de la laminine dans la membrane plasmique jouant un rôle dans l'intégrité de celle-ci.
- La protéine fukutine-like est impliquée aussi bien dans certaines dystrophies congénitales que dans des myopathies des ceintures.
- Le perlecan (héparine sulfate protéoglycane) est un facteur de régulation de la croissance des fibroblastes ; il joue un rôle dans la connexion entre le sarcolemme et la membrane basale.
- Le collagène VI est également localisé dans la membrane basale.

Ces deux groupes de protéines s'ajoutent aux protéines de l'enveloppe nucléaire et aux protéines sarcolemmiques (desmine, myotiline, titine).

- La calpaïne est un cas particulier. C'est une enzyme cytoplasmique protéolytique dont le déficit est à l'origine d'une des plus fréquentes des myopathies des ceintures. Elle jouerait un rôle dans la transmission des signaux et la régulation cellulaire. Elle est localisée près de la titine.

> **À retenir**
>
> **Sarcolemme**
> - Entouré de la matrice extracellulaire : sièges de protéines essentielles.
> - Protéines sarcolemmiques : dystrophine, sarcoglycanes, dysferline, cavéoline.
> - Protéines de la matrice : la minine, intégrine, fukutine, perlecan, collagènes VI.
> - Calpaïne : enzyme cytoplasmique protéolytique.

Protéines de membrane pompes à ions et canaux ioniques

Un potentiel électrique de membrane est dû à des modifications ioniques.

Les pompes à ions créent des gradients de concentration ionique. La pompe ATPase Na^+ K^+ pompe des ions Na^+ vers l'extérieur et des ions K^+ vers l'intérieur grâce à l'ATP. Une pompe à Ca^{++} intervient également en tant que pompe échangeuse d'ions.

Les canaux ioniques sont des pores franchissant la double couche de phospholipides et permettant le passage de certains ions. Les canaux sodium voltage-dépendants sont à l'origine de la dépolarisation en ouvrant le passage intracellulaire des ions Na^+. Les canaux potassium voltage-dépendants favorisent la sortie des ions K^+ et donc la repolarisation. Les canaux calcium voltage-dépendants ont un rôle important dans la libération du calcium cytoplasmique lors de la contraction.

Triades : tubule transverse et réticulum sarcoplasmique

Les tubules transverses sont des invaginations du sarcolemme qui vont prendre contact avec le réticulum endoplasmique dont ils sont indépendants. Le réticulum endoplasmique forme un réseau de canaux et de saccules communiquant largement entre eux tout en entourant longitudinalement les myofibrilles. Ils se terminent par une citerne en contact avec le tubule transverse.

Le réticulum endoplasmique comporte une pompe calcium-ATPase utilisant l'ATP comme source d'énergie pour prélever le calcium myofibrillaire, la calséquestrine à forte affinité pour la protéine liée au calcium, les récepteurs de la ryanodine relarguant le calcium.

Le système tubulaire transverse entoure la myofibrille autour de la strie Z. Il forme les triades avec le réticulum sarcoplasmique.

Enfin les cavéoles sont des invaginations du sarcolemme ouvertes vers l'extérieur ayant des liens avec le système tubulaire transverse.

Jonction neuromusculaire ou plaque motrice

Elle comporte trois éléments successifs :

- la portion présynaptique formée de la terminaison de l'axone d'un neurone moteur se divisant en différents rameaux terminaux. Les boutons terminaux contiennent de nombreuses vésicules où se trouve stocké le neuromédiateur : l'acétylcholine ;
- la fente synaptique, dans laquelle est libérée l'acétylcholine, en partie détruite par une enzyme : l'acétylcholinestérase ;
- la portion postsynaptique formée par des replis du sarcolemme, membrane plasmique de la fibre musculaire. Les replis (dits appareil sous-neural) contiennent les récepteurs d'acétylcholine qui sont des récepteurs nicotiniques.

Le passage de l'influx nerveux du nerf au muscle ne peut se faire directement. Il nécessite l'intervention de l'acétylcholine. Ce passage se fait en quatre étapes :

- synthèse de l'acétylcholine à la terminaison du neurone moteur grâce à la choline acétyltransférase (CAT) suivie de son stockage dans des vésicules ;
- influx nerveux dépolarisant qui ouvre les canaux calcium voltage-dépendants, d'où influx de Ca^{++} provoquant la sortie d'acétylcholine dans la fente synaptique (cette action se fait en corrélation avec d'autres protéines, notamment la synaptobrévine et la synaptotagmine) ;
- fixation de l'acétylcholine sur les récepteurs sarcolemmiques, ce qui déclenche un potentiel de plaque motrice commandant les diverses phases de la contraction musculaire ;
- enfin, destruction de l'acétylcholine par la cholinestérase, mettant fin à la dépolarisation.

Jonction myotendineuse

Elle est marquée par de nombreuses invaginations sarcolemmiques. Les myofibrilles se terminent sur la membrane par une zone dense proche de la strie Z et riche en protéines.

Noyaux

Les noyaux sont très nombreux, plusieurs centaines pour une même fibre. Ils siègent à la périphérie, sous le sarcolemme. Ils contiennent l'ADN génomique. Après sa réplication, l'acide ribonucléique (ARN) messager traverse le pore nucléaire et va dans le cytoplasme.

L'enveloppe nucléaire est constituée par deux membranes avec chacune double couche de phospholipides et séparées par un espace périnucléaire lui-même en continuité avec le réticulum endoplasmique. La membrane interne est sous-tendue par la lamina, très mince, composée d'un réseau fibreux contenant les lamines avec une protéine particulière, l'émerine.

Cellules satellites

Présentes dans le muscle adulte, ces cellules mononucléées quiescentes sont plaquées sous le sarcolemme, sans continuité avec lui, plus nombreuses dans les muscles lents.

Elles gardent les propriétés de cellules souches en donnant deux cellules filles, l'une participant à la formation d'une fibre sous l'action du facteur de transcription Pax 7, l'autre restant à l'état de cellule souche capable de se diviser. Elles naissent de myoblastes non transformés et sont particulièrement nombreuses chez l'enfant.

Leur entrée en activité se fait sous des effets variés pathologiques, traumatiques, physiologiques, leur activation générant des précurseurs myogéniques.

Les cellules satellites sont riches en chromatine, avec ribosomes, appareil de Golgi, vésicules membranaires. La cadhérine, les facteurs de transcription MyoD et Myf5 sont des marqueurs immunologiques.

Sarcoplasme

Il englobe les myofibrilles. Parfois dit liquide nourricier, il contient une série de substances de rôle surtout métabolique permettant la trophicité et la contraction musculaires. Ces substances sont notamment le glycogène, diverses enzymes glycolytiques, des molécules riches en énergie comme l'ATP ou la créatine-phosphate, grand fournisseur de phosphates régénérant l'ATP grâce à la créatine phosphokinase. Sont également présents des sels minéraux, divers électrolytes, des acides gras, un grand nombre d'aminoacides et de protéines enzymatiques. L'ensemble de ces protéines constituent les protéines sarcoplasmiques qui forment environ 20 à 25 % de l'ensemble des protéines musculaires. Les plus utiles à la contraction sont les enzymes glycolytiques. Cette fraction protéique sarcoplasmique est soluble dans l'eau.

Les mitochondries disposées le long des myofibrilles et sous le sarcolemme sont responsables de la respiration cellulaire et aussi, par la phosphorylation oxydative, de la formation de composés riches en énergie. Ces mitochondries présentes dans les tissus énergie-dépendants sont particulièrement nombreuses dans le muscle squelettique. Organites subcellulaires ovalaires, elles comportent une double membrane (externe et interne séparées par un espace intermembranaire) entourant une matrice. La matrice est le siège de nombreuses fonctions : d'abord de réactions métaboliques comme celles conduisant à l'oxydation des acides gras (β-oxydation), ou des acides carboxiliques dérivant des sucres (cycle de Krebs). La voie finale commune est l'acétylcoenzyme A.

La fonction mitochondriale primordiale est la génération d'énergie sous forme d'ATP par la membrane interne grâce à la chaîne de transport d'électrons et au processus de phosphorylation oxydative. Cette organisation est dite chaîne respiratoire. C'est dans la chaîne respiratoire placée dans la membrane interne que sont assurées d'une part des réactions d'oxydation aboutissant à une consommation d'oxygène et à la formation d'eau, d'autre part les réactions de phosphorylation de l'ADP intramitochondrial en ATP. La chaîne respiratoire est organisée en cinq complexes multienzymatiques :

- le complexe I (ou nicotinamide adénine dinucléotide hydrogéné [NADH]-coenzyme CoQ réductase) contenant environ 49 sous-unités ;
- le complexe II (ou succinate-CoQ réductase) comprenant quatre sous-unités ;
- le complexe III (ou ubiquinone-cytochrome C réductase) formé de 11 sous-unités ;
- le complexe IV (ou cytochrome C oxydase [COX]), formé de 13 sous-unités ;
- le complexe V (ou ATP-synthase), formé de 16 sous-unités. Ce dernier assure la synthèse de l'ATP dans la matrice, à partir de l'ADP et du phosphore inorganique. La chaîne respiratoire utilise deux transporteurs d'électrons : l'ubiquinone (coenzyme Q_{10}) et le cytochrome C.

La synthèse d'ATP implique des processus coordonnés dans le transport des électrons : essentiellement les ions H^+ (libérés dans le cycle de Krebs par le $NADH^+$ et le $FADH^+$ lors de l'oxydation de l'acétylcoenzyme A venu des voies métaboliques glucidique et lipidique). Les ions H^+ sont transférés par le complexe I au coenzyme Q (ou ubiquinone) puis par le complexe III au cytochrome C. Ils sont acheminés le long de la chaîne de transport des électrons jusqu'au complexe IV qui cède l'oxygène moléculaire aux électrons, ce qui entraîne la production d'eau (H_2O). En même temps les protons sont transitoirement pompés à travers la membrane interne vers l'espace intermembranaire par les complexes I, III et IV générant une force protomotrice. Enfin le complexe V assure le retour des ions H^+ dans la matrice ce qui permet la libération d'énergie utilisée pour la phosphorylation de l'ADP en ATP. C'est la phosphorylation oxydative.

Une protéine de transport spécifique de l'ATP, l'adénine nucléotide translocase (ANT), préside à l'échange ADP-ATP contre son gradient de concentration. Le couplage entre oxydation et phosphorylation est lié au gradient d'ions H^+ créé par la chaîne respiratoire et utilisé par le complexe V.

À la complexité de l'intervention d'enzymes multiples de la chaîne respiratoire s'ajoute l'intervention d'une centaine de gènes eux-mêmes répartis en deux groupes :

- les uns, les plus nombreux et importés du cytoplasme, étant des gènes nucléaires (déterminant une hérédité classique de type mendélien) ;
- les autres, peu nombreux mais essentiels répartis en 13 sous-unités, constituants du génome mitochondrial, codant pour quatre des cinq complexes de la chaîne respiratoire (à l'exception du complexe II).

En effet les mitochondries sont les seuls organites, à côté du noyau, qui contiennent leur propre ADN et leur machinerie personnelle permettant la synthèse de l'ARN et des protéines.

Enfin le sarcoplasme contient la myoglobine, pigment respiratoire protéique proche de l'hémoglobine qui donne au muscle sa coloration rouge.

■ Physiologie du muscle normal

La contraction musculaire, acte mécanique, peut être ramenée à un ensemble de secousses successives, tempérées par l'élasticité propre aux muscles et transmises aux tendons. Comme indiqué précédemment, elle est le résultat du glissement les unes sur les autres de protéines fibreuses qui réagissent violemment en présence de certains composés à haute énergie et de certains ions. Cette réaction violente est déclenchée par une stimulation nerveuse née des centres supérieurs qui induisent ainsi la contraction musculaire dite volontaire. Cette stimulation est transmise aux muscles par les neurones moteurs de la moelle épinière et par leur prolongement dit axone qui va innerver un certain nombre de fibres créant une unité motrice. Le passage du nerf au muscle résulte d'un phénomène complexe libérant un neuromédiateur qui se fixe sur des récepteurs musculaires provoquant un potentiel d'action. L'effet de cette dépolarisation est une contraction des fibres musculaires de l'unité motrice, la libération de certains ions déclenchant à l'échelon moléculaire l'interaction des protéines fibreuses. L'énergie nécessaire trouve essentiellement ses sources dans la dégradation des sucres et des graisses.

Mécanique de la contraction

La contraction mécanique des muscles, insérés sur les os, crée le mouvement en transformant le muscle fait de tissu mou en un organe dur et contracté producteur de force. Selon le cas le muscle ne modifie pas sa longueur globale ou au contraire se raccourcit, fléchissant les articulations. Dans les deux cas les myofibrilles sont le siège d'un raccourcissement lui-même à la base de la contraction, la force étant transmise aux tendons, faisceaux serrés et parallèles très résistants insérés sur les pièces osseuses qui deviennent ainsi des bras de leviers.

Contraction avec ou sans raccourcissement du muscle

Deux situations schématiques sont possibles.

Dans la première une des pièces osseuses est maintenue fixe tandis que l'autre, par l'intermédiaire de l'articulation, se fléchit sur la première. Le muscle se raccourcit. Ce type de contraction est traditionnellement, mais à tort, dit « isotonique ». La raison de cette appellation est due au fait que la tension du muscle reste identique (isos = égal, et tonus = tension) alors que sa longueur varie. Toutefois cette dénomination comporte une ambiguité car le tonus, pris au sens clinique, augmente en fait. Aussi est-il préférable de parler plutôt de contraction « anisométrique », c'est-à-dire à longueur variable ou encore concentrique avec raccourcissement.

Cette contraction avec raccourcissement s'oppose à la contraction « isométrique » (isos = égal, et métron = mesure), c'est-à-dire sans raccourcissement, à longueur constante, du muscle. Cette dernière est réalisée lorsque les deux pièces osseuses sont fixes. Dès lors le muscle ne se raccourcit pas, par exemple dans l'acte de soulever un objet de poids très élevé, ne pouvant être détaché du sol. Ce type de contraction met donc le muscle en tension sans faire varier sa longueur.

Ces deux types de contraction sont fonction de deux éléments : la longueur et la force. Selon que l'un ou l'autre de ces éléments est mis en jeu, deux éventualités sont possibles. Dans la première, la longueur est variable alors que la force est constante, c'est la contraction avec raccourcissement à l'origine d'un travail dynamique. Dans la seconde la force est variable, alors que la longueur est constante, c'est la contraction sans raccourcissement, à l'origine d'un travail statique. On doit donc conserver cette opposition un peu théorique entre le travail musculaire statique et dynamique.

> **“ À retenir**
>
> **Contraction mécanique**
>
> • Lors de la contraction isotonique le muscle se raccourcit. Lors de la contraction isométrique il ne se raccourcit pas.
>
> • La secousse musculaire isolée est surtout expérimentale. La répétition des stimulations aboutit à la sommation. Puis les secousses se fusionnent aboutissant au tétanos physiologique.
>
> • Les effets de la contraction sont tempérés par l'élasticité musculaire.
>
> • Le tendon inséré sur l'os transmet la force.

Secousse musculaire isolée survenant après une stimulation électrique unique

Elle comporte trois parties :

- la période de latence est brève et dure environ 1 à 10 ms ;
- la période de contraction, plus longue, lui succède. Le raccourcissement ou la tension du muscle s'accentuent de plus en plus et arrivent au maximum de l'amplitude de la secousse. La durée de cette période est en moyenne de 50 à 60 ms mais est en fait très variable selon le muscle considéré. Par exemple elle est beaucoup plus brève, de l'ordre de 7 à 10 ms, pour les muscles de l'œil ;
- enfin, la période de relaxation correspond à la décontraction musculaire.

Sommation et tétanos

La secousse musculaire isolée est exceptionnelle dans le muscle squelettique. Le plus souvent elle est modifiée par la répétition des stimulations à l'origine du *phénomène de la sommation*. La fibre musculaire est réexcitée dès la fin de la réponse au premier excitant. Dès lors une seconde secousse, puis une troisième, puis d'autres sont produites. Bientôt les secousses sont fusionnées et la relaxation ne se produit pas.

La descente de la courbe n'est donc pas obtenue et un aspect en plateau est réalisé. C'est le phénomène du tétanos physiologique correspondant à une contraction soutenue et à un raccourcissement musculaire stable. Ce tétanos (de Teinein = tendre) est dit « parfait » lorsque l'aspect de la courbe est rectiligne. Il est dit « imparfait » lorsque les secousses ne sont pas entièrement fusionnées et que des irrégularités apparaissent sur la courbe.

L'élasticité musculaire tempère et amortit les effets brutaux de la contraction.

Après section de son tendon, le muscle se raccourcit de 10 à 20 % ce qui témoigne de sa tension élastique permanente. L'étirement passif fait apparaître une tension progressive, les composants élastiques étirés restituent l'énergie accumulée lors de la contraction. Ce cycle étirement-détente, source d'économie d'énergie, dépend d'une sorte de « mémoire » du muscle comme s'il gardait momentanément l'empreinte d'un événement antérieur. De sorte que l'élasticité musculaire joue un double rôle. D'abord elle amortit et tempère les variations trop brutales que pourrait provoquer la contraction. Elle protège ainsi les insertions tendineuses sur l'os et inversement modère

l'allongement musculaire. D'autre part elle accumule de l'énergie potentielle à la manière d'un arc tendu. Cet emmagasinement d'énergie est restitué sous forme de travail mécanique par exemple dans l'acte du coup de poing.

Transmission tendineuse de la force

Le tendon est un organe paucicellulaire formant une sorte de câble dont la vascularisation est faible, le métabolisme réduit et le rendement physiologique presque parfait.

L'insertion du muscle sur l'os par l'intermédiaire du tendon comporte trois portions successives : la jonction myotendineuse unissant le muscle au tendon, le tendon lui-même fait essentiellement de faisceaux de tissu collagène solide et résistant transmettant des forces considérables, la jonction ostéotendineuse dans laquelle le tissu tendineux est transformé progressivement en tissu osseux.

Mécanismes moléculaires et génétiques de la contraction

Le glissement des filaments les uns sur les autres est à la base de la contraction. La longueur de la bande A (filaments épais) reste constante. Les filaments fins pénètrent la bande A vers le centre du sarcomère. Les bandes I et H se rétrécissent et s'estompent.

Le glissement est lié à une interaction entre actine et myosine formant l'actomyosine :
- les têtes globulaires de myosine s'attachent à l'actine ;
- puis elles se plient et pivotent ;
- entraînant le déplacement de la molécule d'actine vers le centre du sarcomère.

Ce glissement mécanique est possible grâce à l'intervention du Ca^{++} et de l'ATP. Le Ca^{++} est au repos concentré dans le réticulum sarcoplasmique mais en faible quantité dans le sarcoplasme. La molécule de tropomyosine cache les sites d'ancrage de l'actine et de la myosine. Lors de la contraction, la dépolarisation membranaire consécutive à l'influx nerveux gagne le tubule transverse puis les triades, siège des récepteurs de la ryanodine et de la dihydropyridine. Le réticulum endoplasmique est alors dépolarisé et le Ca^{++} est libéré dans l'espace myofibrillaire par le récepteur de la ryanodine. Dès lors le Ca^{++} se fixe sur la troponine, ce qui entraîne un déplacement de la molécule de tropomyosine, démasquant les sites de fixation de la myosine. L'actine peut ainsi se fixer sur la myosine.

Le glissement du filament fin d'actine est alors rendu possible grâce à l'énergie ATPasique des têtes de myosine donnant ADP et P inorganique.

Une nouvelle molécule d'ATP se fixe sur la tête de myosine. L'actine est libérée et prête pour une nouvelle contraction.

La décontraction est due à la diminution de concentration de Ca^{++} réabsorbé et stocké dans le réticulum endoplasmique et à l'arrêt de l'hydrolyse de l'ATP. Les filaments fins sortent de la bande A, la bande I s'élargit et la bande H réapparaît. Durant ces phases de contraction et de décontraction, les divers filaments de titine, de nébuline, de desmine maintiennent la stabilité des myofibrilles.

Le muscle n'est pas uniquement un organe contractile, mais les composantes moléculaires de la morphologie sont à la base des fonctions physiologiques et des altérations physiopathologiques, bases de la pathologie. Ainsi sont à envisager plusieurs groupes fonctionnels dont les détails sont développés dans d'autres chapitres de ce traité.

Membranes

Les protéines membranaires du sarcolemme sont déficitaires dans les myopathies des ceintures dont la classification est particulièrement complexe avec notamment les sarcoglycanopathies, les dysferlinopathies, les déficits en calpaïne, en cavéoline, en desmine. Parmi les protéines sarcomériques se situent les déficits en myotiline, en téléthonine ou de type fukusine-*like*.

Les altérations génétiques des canaux ioniques sont diverses et importantes à l'origine des paralysies périodiques. Canal chlore pour les myotonies congénitales des Thomsen et de Becker, paralysies périodiques dyskaliémiques (hyper- ou hypokaliémiques par dysfonction du canal potassium), paramyotonies par altération du canal sodium.

Les dysfonctions du tubule transverse et du réticulum sarcoplasmique sont à l'origine de canalopathies calciques de l'hyperthermie maligne, par altération génétique du récepteur de ryanodine ou de dihydropyrine.

Noyaux

Les déficits en émerine et en lamine A et C entrent dans le cadre, la plus classique étant la maladie d'Emery-Dreyfuss.

La myopathie oculopharyngée comporte des inclusions intranucléaires qui sont des macromolécules de polyalanine. La maladie est due à de courtes expansions de triplets (CGC) dans le gène codant pour cette protéine.

Matrice extracellulaire

Les dystrophies musculaires congénitales s'intègrent pour une part dans ce cadre : déficit en mérosine, en intégrine, en parlecan (syndrome de Schwartz-Jampel) ou encore déficit en collagène 6 (maladie d'Ullrich).

Enfin, sont à citer les altérations musculaires des cytopathies mitochondriales d'origine génétique complexe, les dystrophies myotoniques de type DM1 (maladie de Steinert) ou DM2 (*proximal myotonic myopathy*), et les délétions situées à l'extrémité du chromosome 4 de la myopathie facio-scapulo-humérale.

Ainsi, le dérèglement des mécanismes moléculaires et génétiques qui président au fonctionnement harmonieux du muscle et de ses composantes aboutit à nombre de processus pathologiques complexes et liés à telle ou telle altération fonctionnelle.

Fourniture d'énergie et utilisation des réserves

La quantité d'ATP en réserve dans le muscle n'assure une activité contractile que pendant une fraction de seconde. Une première source d'énergie immédiatement disponible est le phosphagène ou phosphocréatine qui, en présence d'une enzyme, la créatine phosphokinase (CPK) ou créatine kinase (CK), cède son groupement phosphoryle pour transformer l'ADP en ATP. Grâce à une autre enzyme, la myokinase, l'ATP peut se reconstituer à partir de deux molécules d'ADP. Ces fournisseurs d'énergie ne couvrent qu'une courte période.

Les réserves métaboliques, surtout glycogène et acides gras, sont contenues dans le muscle et surtout à distance dans le foie et le tissu graisseux.

La dégradation du glycogène se fait à l'intérieur de la cellule en l'absence ou en présence d'oxygène (glycolyse anaérobie ou aérobie).

La glycolyse anaérobie se produit surtout dans les muscles blancs, à contraction rapide et de courte durée, de peu de rendement énergétique, utilisable en début d'effort. Elle reconstitue une seule molécule d'ATP par molécule de glucose consommée. En l'absence d'oxygène, le pyruvate, terme de la glycolyse, se transforme en acide lactique dont l'accumulation est à l'origine de la sensation de fatigue.

La glycolyse aérobie se produit dans les muscles rouges dont la couleur est due à une enzyme mitochondriale pigmentée, la cytochrome oxydase. En présence d'oxygène, le pyruvate n'est plus transformé en lactate mais en acétylcoenzyme A, aboutissant au cycle de Krebs et aux étapes de la phosphorylation oxydative intramitochondriale. Dès lors, 38 molécules d'ATP sont formées par molécule de glucose dégradée, ce qui ne gaspille pas les réserves.

La dégradation des acides gras se fait à l'intérieur de la mitochondrie où elle est transportée par une sorte de navette, la carnitine. Cette voie, peu coûteuse, est à la base des exercices prolongés.

Les étapes de l'utilisation des réserves dépendent du type d'exercice.

Un exercice bref et intense utilise les réserves locales : phosphagène, glucose musculaire en anaérobiose. L'épuisement survient en quelques secondes. Le repos permet de combler la dette d'oxygène et de reconstituer le glucose.

La poursuite de l'effet se fait en présence d'oxygène. Le glucose est consommé grâce à un rendement élevé de la phosphorylation oxydative mitochondriale.

Une activité de fond fait appel aux réserves lipidiques.

Innervation du muscle normal

Elle est à la fois motrice et sensitive.

Innervation motrice

Généralités

Les neurones moteurs des muscles squelettiques sont dits « neurones alpha ». Ils sont de grand diamètre et agencés en colonnes parallèles à l'axe de la moelle épinière, siégeant dans la substance grise de la corne antérieure. Ils comportent chacun un corps cellulaire et des extensions, dendrites et axones. Les dendrites recueillent des signaux venus d'autres neurones alors que le rôle essentiel de l'axone, unique et détaché du corps cellulaire, est de transmettre le message reçu à la fibre musculaire.

L'axone est parcouru par des neurofilaments et des neurotubules. Il est entouré d'une gaine de myéline qui s'enroule en spirale autour de lui et qui dérive d'une cellule satellite, la cellule de Schwann. La gaine de myéline n'est pas une structure continue. Elle s'interrompt à intervalles réguliers dans des zones particulières dites « nœuds de Ranvier », sortes d'étranglements situés à 1 ou 2 mm de distance l'un de l'autre permettant la conduction « saltatoire ».

Après passage de la jonction neuromusculaire, comme indiqué précédemment, la dépolarisation produit un potentiel de plaque motrice qui lui-même induit un potentiel d'action musculaire dû à une augmentation brutale de la perméabilité membranaire.

Au repos, la concentration intracellulaire en ions potassium est élevée alors que la concentration en ions sodium est basse par rapport au milieu extérieur. Lors du passage de l'influx dans le sarcolemme, la dépolarisation entraîne l'ouverture des canaux sodium voltage-dépendants avec brève entrée des ions Na^+ puis leur inactivation, enfin l'ouverture des canaux potassium voltage-dépendants avec sortie rapide du K^+ conduisant à une repolarisation membranaire.

L'unité motrice est formée par une terminaison axonale innervant plusieurs fibres musculaires. Lors de la dépolarisation se produit une contraction synchrone de l'unité motrice dont les fibres musculaires innervées par le même motoneurone alpha sont de même type histochimique mais sont entremêlées avec des fibres de type différent et se répartissent sur plusieurs fascicules voisins à l'origine d'un aspect en mosaïque.

Types de fibres musculaires

Ils sont déterminés par histoenzymologie : est colorée l'activité des enzymes oxydatives (NADH-tétrazolium réductase, succinodéshydrogénase), avec lesquelles les fibres I ont une activité enzymatique élevée, les fibres II une activité faible. Puis est appliquée la coloration par l'ATPase myofibrillaire dite ATPase de routine (à pH 9,4) qui colore en sombre les fibres de type II et en clair les fibres de type I. Cette réaction à l'ATPase peut être modifiée par une pré-incubation à pH variable, ce qui a pour intérêt de faire apparaître deux sous-groupes des fibres de type II : le type II A dans lequel la réaction à l'ATPase est inhibée par une incubation à pH 4,6, le type II B dans lequel la réaction est inhibée par une incubation à pH 4,3. Ainsi s'opposent les trois types suivants.

- Fibres I : faiblement colorées par l'ATPase à pH 9,4 ; fortement colorées par l'ATPase à pH plus bas (4,6-4,3), et par les colorations des enzymes oxydatives.
- Fibres II A : fortement colorées par l'ATPase à pH 9,4 ; non colorées par l'ATPase à pH plus bas ; légèrement colorées par les colorations des enzymes oxydatives.
- Fibres II B : fortement colorées par les ATPases à pH 9,4 incomplètement inversées à pH 4,6 ; non colorées par l'ATPase à pH 4,3 ; peu colorées par les colorations des enzymes oxydatives.

Une classification morphofonctionnelle des unités motrices et de fibres se base sur les données précédentes.

> “ *À retenir*
>
> **Trois types de fibres énergétiques**
> - Type I : aérobies, lentes, résistantes, économiques, colorées par ATPase à pH 4,3 et par les enzymes oxydatives.
> - Type II B : anaérobies, rapides, phasiques, riches en glycogène, blanches, fatigables, colorées par ATPase à pH 9,4.
> - Type II A : intermédiaires.

Fibres de type I : fibres aérobies à activité lente et prolongée, économiques. Les fibres de type I encore dites type S (*slow*) ou SO (*slow oxydatives*) sont des fibres lentes à métabolisme surtout oxydatif. Elles comportent une secousse peu ample, à temps de contraction assez long de l'ordre de 500 ms. À l'intérieur de ces fibres se produit essentiellement une phosphorylation oxydative intramitochondriale. Un nombre important de mitochondries et d'enzymes oxydatives est présent. Au contraire le système glycolytique est peu développé et elles sont faiblement colorées par l'ATPase myosinique. Ces fibres de type I sont très résistantes à la fatigue. Elles sont productrices d'une activité tonique, économique, antigravitaire. Elles sont entourées d'un riche réseau capillaire et donc bien équipées pour un métabolisme aérobie et une activité prolongée à faible tension.

Fibres de type II B : fibres anaérobies à activité rapide. Les fibres II B sont essentiellement des fibres phasiques dites F (*fast*) ou FG (*fast glycolytics*). Leur métabolisme est essentiellement anaérobie. Elles sont pauvres en mitochondries et en enzymes oxydatives mais riches en glycogène. Elles sont électivement colorées par l'ATPase. Leur secousse est très ample et très rapide, limitée dans sa durée, de l'ordre de 50 ms. Elles correspondent donc aux fibres blanches à secousses brèves. La fatigue y est rapide. Ces fibres sont donc à l'origine d'une activité phasique puissante développant une forte tension et de courte durée.

Fibres de type II A : fibres intermédiaires. Les fibres II A sont des fibres d'activité intermédiaire tonicophasique. Elles sont dites *fast resistant* (FR) ou *fast oxydative glycolytic* (FOC). Ces fibres II A utilisent, en fait, les deux voies métaboliques. Riches à la fois en glycogène, en enzymes mitochondriales, elles sont faiblement oxydatives et modérément anaérobies. Elles sont entourées d'un riche réseau capillaire. Leur secousse est d'amplitude moyenne, leur tension est modérée mais leur durée de contraction est relativement brève. Ces fibres relativement résistantes à la fatigue sont le point de départ d'une activité phasique prolongée. Ainsi elles sont présentes en grande quantité dans les ailes des oiseaux.

La taille des unités motrices varie selon le type de mouvement.

Elle se réduit à une dizaine de fibres pour les muscles à mouvements fins, oculomoteurs par exemple. L'œil doit être en mesure de se déplacer à tout instant et dans tous les sens de l'espace. La finesse de structure des muscles oculaires est remarquable ainsi que la richesse de l'innervation motrice expliquant pour une grande part la rapidité des mouvements et leur précision considérable. À ce système rapide fait de myofibrilles régulières et bien définies s'ajoute un système lent fait de myofibrilles à contours mal délimités, siège d'une activité continue vraisemblablement tonique. Ce mode de fonctionnement est nécessaire dans le maintien du regard et l'association de ces deux systèmes est à la base des mouvements oculaires.

Le faisceau superficiel du muscle masséter est un autre exemple de l'adaptation des fibres d'un muscle à la fonction de ce dernier. Le muscle masséter adulte qui joue un rôle primordial dans la mastication est caractérisé par deux éléments structuraux. D'une part les fibres de type II sont très supérieures

en nombre aux fibres de type I. D'autre part existe une très importante différence de taille entre les deux types de fibres, les fibres II étant de diamètre très inférieur aux fibres de type I. Ceci tient à la fonction double du masséter, à la fois tonique, maintenant le maxillaire inférieur en permanence et s'opposant à l'ouverture de la bouche, et phasique permettant le mouvement complexe de mastication.

Innervation sensitive : afférences sensitives

Fibres

- Les fibres de petit calibre III et IV : les fibres nociceptives musculaires, fibres III (Ad) et IV (C) avec terminaisons libres, sont le support de la douleur musculaire. Elles sont sensibles aux stimuli mécaniques et aux stimuli chimiques en particulier intra-artériels (bradykinine, 5 HT, histamine). Expérimentalement, la douleur est provoquée par le phosphate de sodium à condition d'abaisser le pH, par le chlorure de sodium qui entraîne une douleur profonde, sourde, mal localisée. L'ischémie, surtout si elle est associée à l'exercice, augmente l'excitabilité des afférences et abaisse le seuil douloureux. Les fibres III sont en relation avec des pressorécepteurs activés par la compression du muscle et non par son étirement. Les fibres IV, quatre fois plus nombreuses, sont surtout nociceptrices activées par l'ischémie et le Cl Na.
- Les fibres de grand calibre : les fibres I sont surtout intrafusales et tendineuses. Les fibres III sont intrafusales et ont des mécanorécepteurs.

Organes tendineux de Golgi

Ils siègent dans les tendons et les gaines tendineuses. Ils sont sensibles aux augmentations de tension des muscles. La transmission se fait par les fibres sensitives I.

Fuseaux neuromusculaires

Description. Ils sont sensibles à l'étirement et représentent l'organe régulateur du tonus musculaire. Ils forment des sortes de ressorts à l'intérieur du muscle, près de zones d'innervation. Le fuseau neuromusculaire, organe élastique à sa partie centrale et contractile à ses extrémités, varie de longueur dans certaines conditions et cette variation de longueur est à l'origine d'une stimulation permanente transmise par des nerfs sensitifs à la moelle épinière. Les fuseaux sont de petite taille, inférieure ou égale à 1 cm de long. Ils sont délimités et entourés par une enveloppe de tissu connectif qui forme une capsule véritable remplie de liquide. À l'intérieur de cette capsule sont disposées des fibres intrafusales de nombre variable allant de 2 à 12 fibres et séparées en deux types de fonctions différentes.

- Les fibres à sac nucléaire support de la sensibilité dynamique sont caractérisées par de véritables sacs, formant une dilatation de la fibre en son centre et contenant des noyaux. L'activité métabolique y est faible. Ils sont le point de départ d'une innervation sensitive dont les fibres affectent une répartition annulaire en spirale entourant la partie centrale de la fibre. Elles sont dites « annulospiralées » et correspondent aux terminaisons « primaires ». Ces terminaisons sensitives primaires sont sensibles aux variations de longueur du fuseau. Elles sont électivement sensibles à la vitesse avec laquelle se font l'étirement et les variations de longueur. De ce fait cette sensibilité est dite dynamique. Les terminaisons primaires annulospiralées donnent issue à des fibres sensitives de gros calibre, se dirigeant vers les motoneurones alpha. Ce sont les fibres I A.
- Les fibres à chaîne nucléaire support de la sensibilité statique le long desquelles les noyaux sont répartis. L'activité métabolique est élevée, ce dont témoigne la richesse en mitochondries, en enzymes, en glycogène bien que le diamètre des chaînes soit plus étroit que celui des sacs. Les terminaisons sensitives sont dites terminaisons secondaires. Elles affectent une forme en bouquet et se disposent sur toute la longueur des fibres à chaînes nucléaires. Leur mode de sensibilité n'est plus électif aux changements de longueur. Elles sont surtout sensibles à la position. Cette innervation sensitive donne naissance à des fibres de calibre intermédiaire se portant vers les motoneurones alpha. Ce sont les fibres II.

Le fuseau neuromusculaire est un véritable récepteur sensitif situé à l'intérieur des muscles, renseignant la moelle épinière sur l'état de tension de ceux-ci et jouant un rôle important, soit sur la vitesse des changements de longueur grâce aux fibres à sac nucléaire soit sur la position grâce aux fibres à chaînes.

Étirement.

- L'étirement actif des extrémités du fuseau est dû aux neurones gamma. Les fibres gamma de petit calibre naissent des petits neurones moteurs de la corne antérieure de la moelle qui représentent environ un tiers du contingent des motoneurones. Elles sont sous la dépendance des systèmes réticulo- et vestibulospinal et n'ont aucun effet contractile autre que celui de maintenir les extrémités contractiles du fuseau en activité permanente.
- L'étirement passif est provoqué par la percussion tendineuse étirant les terminaisons annulospiralées. Le réflexe d'étirement sous-tend la décharge tonique qui doit se situer par rapport à l'activité phasique. Le tonus musculaire de repos maintient les articulations. Le tonus de posture résultant d'une contraction musculaire statique permet le maintien d'une attitude. Le tonus de posture permet, outre une activité antigravitaire, le mouvement en fixant les muscles qui ne participent pas à ce dernier. Un tonus d'action préside à une meilleure répartition des formes. Ce tonus est ainsi une toile de fond des activités motrices et son adaptation permanente permet un geste harmonieux.

■ Vie du muscle

Formation des muscles

La myogenèse comporte une série d'étapes contrôlées sur des facteurs de transcription à l'origine de la différenciation cellulaire.

Myogenèse précoce, somites et facteurs de transcription

Les somites sont des structures éphémères alignées de part et d'autre du tube neural et nées de la segmentation du mésoderme. Les premiers facteurs de transcription pour les somites sont les protéines paraxis et Masp 2. Mais les somites nouveaux sont des cellules encore pluripotentes qui vont se différencier grâce à des facteurs inducteurs. La myogenèse est contrôlée par quatre facteurs de transcription spécifiques formant la famille des facteurs de régulation *muscle regulatory factor* (MRF) avec Myo D qui préside à la myogenèse des membres, Myo F 5 pour les muscles du dos et des côtes ainsi que MRF 4 et myogénine. Les muscles de l'extrémité céphalique proviennent du mésoderme crânien sans segmentation.

Le facteur de transcription Pax 3 (*paired related protein*) va intervenir dans la formation des muscles des membres comme l'indique l'agénésie des muscles des membres par manque de migration à partir des somites chez la souris dont Pax 3 est muté. D'autres protéines sont issues de la combinaison de *Sonic Hedge Hog* (Shh) et de Wnt. Leur effet se manifeste sur les somites dorsomédians et non ventromédians. Une régulation particulière provient de la voie des *bone morphogenesis protein* (BMP) qui réduit l'action de Pax 3. Inversement Shh et Wnt expriment la Noggin qui elle-même favorise la myogenèse en inactivant BMP.

Le devenir des somites suit deux voies : leur partie ventrale donne le sclérotome à l'origine des vertèbres et des côtes ; leur partie dorsale forme le dermomyotome à deux composants, le derme et les cellules myogéniques. Parmi ces dernières les unes issues de la partie médiane du dermomyotome donnent les muscles du dos. Les autres nées de la partie latérale donnent les muscles des membres et ceux de la paroi abdominale.

Myoblastes

Les myoblastes, cellules précurseurs des myocytes capables de fusion et de synthèse de protéines contractiles, dérivent des somites et ne sont pas encore différenciés. Ils migrent, ne se

divisent plus mais fusionnent pour former un syncytium avec de nombreux noyaux et un cytoplasme commun (qui donne le futur myotube, cellule multinucléée à noyaux centralisés).

Les processus de fusion nécessitent l'intervention du quatrième facteur de la famille des facteurs de régulation myogéniques (MRF) : la myogénine. Les facteurs myogéniques Myo D et Myf 5 mettent en route le programme de différenciation cellulaire et se fixent sur l'ADN tout en assurant la régulation de certaines protéines inhibitrices. Sous l'action conjuguée des molécules activatrices et inhibitrices (les protéines Wnt, molécules de signalisation diffusible), Myo D est activé pour les muscles des membres, Myf 5 pour les structures axiales.

> **À retenir**
>
> **Étapes de la myogenèse**
> - Les somites, différenciés par des facteurs de transcription, sont les éléments les plus précoces.
> - Les myoblastes forment un syncytium avec de nombreux noyaux ; des myotubes se forment sous l'influence de la myogénine.
> - Les myofibrilles deviennent fonctionnelles. Les noyaux migrent sous le sarcolemme.
> - Enfin les fibres se spécialisent.

Formation des myotubes

Les myoblastes se différencient sous l'influence de la myogénine. Chez la souris *knock out* pour la myogénine, les myoblastes s'accumulent (ce qui montre que la myogénine ne participe pas à leur formation) mais aucune différenciation du myotube n'apparaît, pas plus que les processus de fusion en syncytium multinucléé. L'expression de la myogénine met en jeu plusieurs facteurs de transcription, surtout un site MF3 dont la mutation abolit totalement la transcription du gène de la myogénine.

Les myoblastes forment en se fusionnant les myotubes longs, cylindriques, multinucléés primaires puis secondaires, capables de synthétiser les myosines et qui aboutissent à la masse musculaire fonctionnelle. Divers facteurs de transcription interviennent : les protéines d'adhésion et leurs récepteurs, l'intégrine par sa sous-unité alpha 7, la laminine. Ils ont une expression croissante. Une régulation des myoblastes secondaires se fait par l'intégrine et la laminine. De même VL_4 et son récepteur *vascular cell adhesion molecule* [$VCAM_1$] sont impliqués dans l'organisation et la fusion des myotubes secondaires.

Formation des myofibrilles

Les fibres musculaires deviennent fonctionnelles. La myotubularine joue un rôle essentiel, comme le montre en pathologie l'exemple de la myopathie myotubulaire liée à l'X. En effet, cette étape est celle de la migration des noyaux qui, de leur position centrale, vont se placer sous le sarcolemme. La myotubularine module les facteurs de croissance qui interviennent dans la différenciation du myotube secondaire en fibre fonctionnelle.

Dès que les protéines de la contraction musculaire sont en quantité suffisante, la myofibrillogenèse se constitue. D'abord l'alpha actinine constituant de la strie Z, forme de corps denses précurseurs sur lesquels s'accrochent les filaments fins d'actine qui forment la bande I. Les prémyofibrilles sont dès lors constituées formant le complexe bande I, strie Z, bande I (I-Z-I). Dans le même temps et indépendamment, des filaments de myosine se forment, s'assemblent et se polymérisent dans le sarcoplasme. Le sarcomère, situé entre deux stries Z, se forme, intégrant les filaments épais de myosine de la bande A, les filaments de la bande I actine, tropomyosine, troponine. La nébuline assure la régulation de longueur des filaments fins, la titine constitue un échafaudage. Enfin la croissance se fait en longueur.

Le système membranaire intracellulaire se lie étroitement aux fibres musculaires, d'abord le réticulum sarcoplasmique avec son contenu en calséquestrine fixant le Ca^{++} et avec la Ca^{+} $^{+}$ATPase. Plus tardivement les tubules transverses d'abord longitudinaux rejoignent le réticulum sarcoplasmique en formant les triades.

Spécialisation des fibres

Elle se fait très tôt, avant l'innervation, dès le stade des myoblastes avec dans un premier temps l'expression de myosine lente de type embryonnaire puis, à un stade embryonnaire et périnatal, apparaît une différenciation en fibres rapides.

Alors se constitue l'unité motrice. Initialement les muscles fœtaux sont innervés par plusieurs neurones moteurs. À la période périnatale, seules survivent les fibres nerveuses ayant établi des connexions appropriées. De nombreuses synapses sont éliminées. Parallèlement les récepteurs d'acétylcholine, de type fœtal et dispersés sur le sarcoplasme avant l'innervation, deviennent de type adulte avec une demi-vie plus longue et migrent vers la membrane postsynaptique où ils sont en forte concentration. Tissus musculaire et nerveux ont ainsi subi un développement harmonieux permettant une interaction permanente et un programme coordonné avec une organisation d'une extrême précision.

Après la naissance, le muscle, naguère considéré comme « postmitotique », incapable de se diviser, est cependant susceptible dans certaines circonstances de mettre en action les myoblastes dormants que sont les cellules satellites.

Croissance du muscle après la naissance

Beaucoup plus qu'en nombre (la mise en jeu des cellules satellites étant très limitée), elle se fait par une augmentation de diamètre et de longueur. À la naissance, les fibres sont relativement petites, de diamètre ne dépassant pas 20 µm. Leur diamètre augmente progressivement et atteint chez l'homme adulte un chiffre de 50 µm. Cette augmentation de diamètre résulte de la synthèse de nouvelles myofibrilles dans les fibres musculaires déjà existantes.

Dans le muscle humain, l'augmentation du corps musculaire est de l'ordre de 20 fois pendant l'enfance et la puberté, périodes pendant lesquelles le poids proportionnel du muscle au poids total du corps devient à peu près le même. La croissance est essentiellement axiale avec une augmentation plus importante de la masse musculaire des membres supérieurs dépendant de facteurs génétiques. Les effets de l'alimentation, notamment sa richesse en protéines, sont incertains. L'action de l'hormone de croissance est augmentée par l'exercice qui stimule la production et le stockage de l'*insuline-like growth factor* (IGF1). Les hormones thyroïdiennes ont une action sur la myosine, la testostérone sur le motoneurone.

La croissance en longueur est favorisée par des facteurs mécaniques locaux, notamment la distance entre les insertions musculaires. Les expériences de raccourcissement du muscle chez le chat montrent qu'en 3 semaines, 40 % des sarcomères peuvent disparaître tandis qu'une extension prolongée forme de nouveaux sarcomères. La force augmente pendant le développement en deux périodes. La première dure jusqu'à la puberté. Puis une seconde phase durant 2 ans se traduit par un doublement de la force contractile, peut-être par action directe de la testostérone sur la fibre musculaire.

Muscle adulte

La force musculaire maximale est atteinte entre 20 et 30 ans. L'activité est de type dynamique ou de type statique.

La contraction dynamique productrice de mouvement modifie la longueur du muscle, mobilisant une ou plusieurs articulations avec une parfaite coordination des agonistes et des antagonistes qui, par innervation réciproque, restent au repos. Les muscles des extrémités sont commandés par des motoneurones siégeant à la partie externe de la corne antérieure de la moelle tandis que ceux des racines le sont par des neurones siégeant à la partie interne. D'autre part, les motoneurones

innervant les muscles extenseurs siègent à la partie antérieure de la moelle tandis que ceux destinés aux muscles fléchisseurs siègent plus postérieurement.

Lors de la contraction phasique, la secousse musculaire est essentiellement le fait des fibres blanches, rapides et glycolytiques. La secousse musculaire est modifiée par la répétition des stimulations, c'est-à-dire par le phénomène de sommation qui fait que les secousses se fusionnent. Une relation directe s'établit entre la modification de longueur, la vitesse de contraction et la force.

La vitesse optimale est fonction de la richesse en fibres de type II. L'entraînement de la force par travail surtout dynamique vise à la musculation. En revanche l'arrêt de l'entraînement fait rapidement diminuer la force maximale avec diminution du calibre de fibres. L'immobilisation a des effets encore plus rapides en quelques jours avec augmentation du catabolisme protéique.

La fatigue musculaire physiologique se manifeste par une diminution de la force maximale isométrique, par une baisse de la vitesse contre résistance. Les fibres de type II sont plus rapidement fatigables. Les éléments intervenant sont la baisse de stimulation centrale, la diminution des potentiels d'action membranaires, les perturbations du métabolisme du réticulum endoplasmique, l'épuisement des réserves en glycogène.

La contraction musculaire statique intervient dans le maintien d'une attitude ou d'une posture ou dans le port d'une charge. La fatigue propre à ce type de contraction est due surtout à une gêne circulatoire créée par la contraction soutenue et réduisant le métabolisme aérobie.

Sénescence et déclin musculaire

Bien qu'il existe peu d'études longitudinales, on admet habituellement la survenue d'un déclin musculaire physiologique avec l'âge. La masse musculaire diminue de 40 % entre 25 et 80 ans, en particulier aux dépens des fibres de type II et aussi d'un processus d'apoptose. Parallèlement à l'atrophie, la force musculaire maximale des membres s'abaisse d'environ 15 % entre 50 et 75 ans et de 30 % entre 70 et 80 ans. La capacité oxydative des muscles est moindre pour les acides gras. Les éléments élastiques tendent à disparaître. L'ensemble de ces troubles entraîne une fatigabilité, une certaine lenteur des mouvements et aussi un élément douloureux de mécanisme complexe. Le muscle sénile comporte des lésions de dégénérescence graisseuse, des grains de lipofuchsine, des fibres rouges déchiquetées (*ragged red fibres*) dues à des anomalies mitochondriales, des nécroses, une augmentation du tissu endomysial et des lésions de dénervation.

Divers facteurs expliquent le déclin musculaire. Il s'agit notamment de facteurs cardiorespiratoires qui s'ajoutent à la mauvaise nutrition, à l'absence d'exercice allant parfois jusqu'à l'immobilité. Parmi les facteurs musculaires, c'est d'abord la réduction des capacités des cellules satellites qui assurent normalement une régénération musculaire en fusionnant et en proliférant. Lors du vieillissement, leur suractivité peut aboutir à un épuisement. La diminution des capillaires entraîne une ischémie relative ; enfin une expression génique altérée qui est mise en évidence expérimentalement chez l'animal âgé. L'expression génique altérée concerne l'action sur les radicaux libres ou sur le fonctionnement des mitochondries dont l'ADN total diminue avec l'âge avec une fréquente diminution du complexe I de la chaîne respiratoire.

Le rôle des télomères dans le vieillissement représente un aspect particulier des altérations géniques. À l'extrémité des chromosomes, le raccourcissement de l'ADN est compensé normalement par une séquence répétitive, le télomère. Cette protection des extrémités se fait grâce à une enzyme, la télomérase, qui allonge périodiquement la séquence. La sénescence pourrait être due à l'insuffisance de maintien de la longueur des télomères qui deviendraient de plus en plus courts.

Ce déclin musculaire s'exprime cliniquement par une faiblesse et justifie la pratique d'un exercice modéré. La diminution de la masse musculaire est visible sous forme d'une amyotrophie diffuse prédominant sur les bras et les cuisses. L'immobilisation et le régime ne font qu'augmenter l'asthénie. Un myo-œdème (bourrelet sur un corps musculaire après percussion) est présent chez les sujets âgés dénutris.

Rigidité cadavérique

La mort du muscle est traduite par le phénomène de la rigidité cadavérique, état particulier du modèle contractile différent de l'état de repos et de l'état de contraction. Le muscle devenu rigide résiste à l'étirement et ne se raccourcit pratiquement pas si ses attaches tendineuses sont sectionnées.

L'origine en est l'absence de l'action plastifiante de l'ATP fonction de la stimulation nerveuse. Dès que le système musculaire n'est plus fourni en ATP, la structure contractile se fige dans sa configuration initiale. Les ponts entre actine et myosine se soudent dans la disposition qu'ils affectaient au moment de la disparition de l'ATP.

Conclusion [1-3]

Si dans la hiérarchie fonctionnelle des organes, les muscles occupent à première vue la place d'un système mécanique élémentaire production de force et de mouvement, il n'en est rien et, quelle que soit la voie par laquelle leur étude est abordée, tout contribue à montrer la complexité de leur organisation, à l'échelon macroscopique aussi bien que moléculaire, du point de vue biochimique ou neurophysiologique, dans les facteurs génétiques de leur développement. Le muscle normal est sans aucun doute parmi les structures les plus élaborées de l'organisme.

Références

[1] Bourne G. *The structure and function of muscle*. New York: Academic Press; 1972.

[2] Engel AG, Franzini-Amstrong C. *Myology*. New York: McGraw Hill; 1994.

[3] Karpati G, Hilton-Jones D, Griggs R. *Disorders of voluntary muscle*. Cambridge: Cambridge University Press; 2001 (775p).

J. Serratrice (jacques.serratrice@ap-hm.fr).
Service de médecine interne (Professeur P.-J. Weiller), Centre hospitalier universitaire de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 05, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Serratrice J. Muscle normal. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-006-A-10, 2008.

Appareil locomoteur
[14-016-A-10]

Notions de biomécanique articulaire

Claude Kénési : Professeur d'anatomie, chirurgien chef de service d'orthopédie
Hôpital Henri-Mondor, 940 10 Créteil cedex France

Haut de page

HISTORIQUE

Partout où deux constituants anatomiques sont mobiles l'un par rapport à l'autre, se développe un appareil de glissement : plèvre entre poumon et paroi thoracique, péricarde enveloppant le coeur, péritoine autour des viscères abdominaux, gaines séreuses lorsque des tendons franchissent un défilé, voire simple bourse séreuse entre deux couches musculaires.

Il s'agit le plus souvent d'un tissu très simple formé de deux feuillets qui glissent sans accroc l'un sur l'autre.

Il en va tout autrement pour l'appareil squelettique où le problème est bien plus complexe : il faut assurer le maximum de mobilité tout en conservant le maximum de stabilité. Or, mobilité et stabilité s'excluent dans une certaine mesure.

Exemples : l'articulation scapulohumérale jouit d'une très grande mobilité dans tous les plans de l'espace. Mais c'est la plus instable de tout l'organisme. C'est à ce niveau que les luxations sont les plus fréquentes.

A l'inverse, l'articulation sacro-iliaque permet un encastrement extrêmement solide du rachis dans le bassin. Elle n'est capable de presque aucun mouvement.

Chaque articulation va donc être un compromis entre ces deux impératifs contradictoires.

La complexité de sa morphologie et de sa mécanique rend bien compte de la difficulté de sa mission.

Après un rappel morphologique, nous envisagerons les forces de compression, de traction,

de frottements qui s'exercent à ce niveau, puis nous terminerons par les mouvements articulaires et le rôle des muscles.

Les mouvements articulaires et les forces qui les produisent ont été étudiés depuis toujours, ne serait-ce que par les artistes qui reproduisaient la figure humaine. Leur exploration systématique approfondie se retrouve déjà dans les dessins anatomiques de Léonard de Vinci [25] qui, dès les toutes premières années du XVI^{e} siècle, nous a laissé des croquis de dissection des articulations dans leurs différentes positions (le genou, la pronosupination, l'articulation temporomandibulaire). De plus il a été réalisé des maquettes permettant de comprendre le rôle moteur des principaux muscles périarticulaires, du genou par exemple. Borelli [2], mathématicien napolitain, publia en 1743 un livre sur les mouvements des animaux où il calcule les bras de levier musculaires, la force développée, les positions articulaires qui permettent le meilleur rendement, etc. Au cours du XIX^{e} siècle les travaux de Culmann, Wolff [28] permettent de parler d'une véritable « mécanique articulaire ». Après la Seconde Guerre mondiale les travaux de l'Allemand Pauwels [19], des Américains Steindler [24] et Williams [27], du Belge Maquet [17], des Français Rabischong [20], Kapandji [12], Frain [6] permettent d'appliquer expérimentalement les théories de la mécanique, la méthode moderne d'analyse des contraintes au système squelettique. La science biomécanique est née.

Haut de page

ETUDE MORPHOLOGIQUE D'UNE ARTICULATION

Chaque articulation est en réalité un « appareil articulaire » complexe qui met en rapport des tissus fort différents, chacun ayant sa propre physiologie.

Os

Il s'agit le plus souvent de l'épiphyse d'un os long.

Il peut cependant s'agir d'un os court plus ou moins revêtu de cartilage, parfois même presque entièrement articulaire comme c'est le cas pour l'astragale (talus) ou des petits os du carpe.

Enfin, il peut s'agir d'une simple apophyse articulaire d'un os court ou plat (au rachis, condyle de la mandibule, etc.).

De toute façon l'os sous-chondral est une réalité particulière : ce n'est pas l'os compact haversien que l'on trouve aux corticales osseuses, c'est un os trabéculaire spongieux mais beaucoup plus dense que celui des épiphyses. Il soutient le cartilage auquel il adhère véritablement « travée par travée » (Goldstein).

Cartilage

« Une surface articulaire est revêtue d'une substance blanc bleuté qui réunit à la solidité une grande souplesse et une grande élasticité, qui cède quand elle est comprimée, mais qui se rétablit dans sa condition première aussitôt que la compression a cessé et qui prévient ainsi les chocs et les frottements. » (Cruveilhier 1791-1874).

Macroscopiquement la surface du cartilage est proportionnelle à la mobilité de l'article. Elle est toujours plus étendue sur un des deux os pour que, dans tous les mouvements de l'articulation, les deux surfaces en contact soient toujours cartilagineuses.

L'étude microscopique de surface [5] montre que celle-ci est bosselée réalisant un paysage de collines de 400 microns d'épaisseur environ. Dans les vallées qui séparent ces collines, des gouttes de liquide synovial peuvent rester emprisonnées, ce qui diminue énormément

le coefficient de friction **(fig. 1)**. A la coupe, l'histologie montre quatre couches d'aspect très différent [13]. Cette morphologie rend compte de la double physiologie du cartilage : amortisseur dans sa couche profonde, glissement dans sa partie superficielle. Les cellules cartilagineuses représentent un faible pourcentage de la substance globale (entre 1 et 10 % de la masse totale). Les fibres collagènes représentent environ 20 % du poids total du cartilage. La substance fondamentale représente 70 % de la masse totale cartilagineuse (65 % en profondeur, 75 % en superficie).

Fibrocartilages

Ils ne sont pas constants mais ils sont très répandus dans l'organisme. Leur structure est semblable à celle du cartilage d'encroûtement avec cette différence qu'ils sont séparés de l'os sur lequel ils sont posés et que les fibres collagènes sont extrêmement développées, ce qui leur donne une consistance et une solidité appréciables. Ils ont pour fonction d'améliorer la congruence articulaire tout en gardant une certaine élasticité.

On distingue les fibrocartilages mobiles (ménisques) qui se déplacent avec les mouvements articulaires [18] ; les bourrelets (glénoïdien, cotyloïdien) qui sont beaucoup plus fixes et qui ne font qu'agrandir une cavité creuse. Enfin les ligaments glénoïdiens des doigts ou des orteils sont des fibrocartilages solidement fixés sur la base de la première phalange dont ils suivent les mouvements et qui se moulent sur la tête métacarpienne ou métatarsienne. C'est dans ces ligaments glénoïdiens que sont enchâssés les sésamoïdes. Ces osselets reçoivent des insertions musculaires. Les muscles qui s'insèrent sur les sésamoïdes sont donc actifs sur la phalange à laquelle ils sont solidarisés par l'intermédiaire du ligament glénoïdien **(fig. 2)**.

Appareil capsuloligamentaire

Les capsules articulaires sont constantes. Elles forment un manchon continu qui unit les extrémités osseuses. Celui-ci est d'autant plus lâche que l'articulation est plus mobile. La capsule est très souple aux endroits où les mouvements sont de grande amplitude. Par contre, elle est renforcée par des ligaments aux endroits où il y a peu de mouvement :

Exemple : Au coude, la capsule est très lâche en avant et en arrière. Par contre, elle est fortement renforcée sur les côtés par les ligaments latéraux. Il existe une exception : au poignet, les principaux renforcements capsulaires ne sont pas sur les côtés mais à la partie antérieure de l'articulation. Il faut dire qu'à ce niveau les sollicitations en traction sur la main sont souvent très importantes.

Les ligaments ne sont qu'un renforcement de la capsule développé à l'endroit où les sollicitations en traction sont maximales. Cependant il existe des exceptions :

- les ligaments extracapsulaires sont placés à distance de l'articulation : ligament sphénomaxillaire, ligament trapézoïde et conoïde unissant étroitement l'apophyse coracoïde à la face inférieure de la clavicule ;
- à l'inverse, il existe des ligaments intra-articulaires : ligaments croisés du genou, ligament rond de la hanche. Ils sont totalement recouverts de synoviale car, s'ils sont topographiquement à l'intérieur de l'articulation, ils ne participent pas à la cavité articulaire dont ils restent toujours séparés.

Quant aux « ligaments actifs », ils n'ont pas d'existence anatomique réelle. Il s'agit en fait d'un artifice de pédagogie destiné à montrer que les tendons des muscles juxta-articulaires ont un rôle dans la stabilité de l'articulation qu'ils côtoient [20].

La structure de cet appareil capsuloligamentaire [4] est formée de fibres collagènes extrêmement importantes et de quelques fibrocytes. La structure et la solidité du ligament sont les mêmes sur tout son trajet **(fig. 3)**. Ils sont vascularisés par des vaisseaux intraosseux qui les pénètrent à leurs insertions ou par des vaisseaux de voisinage qui les côtoient. De plus ils sont très richement innervés soit par des terminaisons nerveuses libres, soit par des filets porteurs de corpuscules de Paccini. Ils ont un rôle considérable dans la sensibilité proprioceptive : ils renseignent les centres nerveux sur la position

respective des surfaces articulaires.

Synoviale

Il s'agit d'un tissu très simple formé de deux couches cellulaires : une couche superficielle en contact avec l'intérieur de l'articulation formée de synoviocytes, cellules aplaties, et une couche de soutien fibreuse et bien vascularisée. Elle tapisse l'intérieur de l'articulation partout où n'existe pas de revêtement cartilagineux. La ligne d'insertion de la synoviale commence donc à l'endroit où se termine le cartilage, elle tapisse les extrémités osseuses, la face profonde de la capsule et des ligaments, voire les ligaments intra-articulaires qu'elle enveloppe. Elle peut faire des replis plus ou moins complexes, parfois des culs-de-sac très importants (comme le cul-de-sac sous-quadricipital au genou). Elle peut communiquer avec des bourses séreuses para-articulaires qui ont la même structure qu'elle. Elle a un double rôle :

- d'une part, elle facilite les mouvements des parties molles sur les extrémités osseuses ;
- d'autre part, elle secrète le liquide synovial : liquide filant proche du plasma, riche en protéines qui existe à l'état normal mais en faible quantité dans toutes les articulations. Il concourt à la lubrification articulaire et à la nutrition du cartilage.

Haut de page

ETUDE MÉCANIQUE

Ce complexe articulaire va donc être soumis à des contraintes très variées. On peut schématiquement les distinguer en trois groupes [14] : les sollicitations en compression reçues par l'os sous-chondral et le cartilage, les sollicitations en traction supportées par l'appareil capsuloligamentaire, les contraintes de frottement qui intéressent l'ensemble cartilage-synoviale-liquide synovial.

Os et sollicitations en compression

L'os est parfaitement bien équipé pour résister à ce type de sollicitations : dans l'os compact les systèmes haversiens présentent une rigidité importante. D'autre part la substance fondamentale osseuse est disposée en lamelles concentriques et renforcée par des fibrilles à disposition « contre-plaquée » capables d'absorber les forces tous azimuts. Dans l'os sous-chondral la disposition trabéculaire qui présente un aspect apparemment anarchique est en fait disposée pour résister à des contraintes de direction bien précise. L'étude statigraphique de l'extrémité supérieure du fémur, par exemple, distingue un enchevêtrement très précis de travées osseuses **(fig. 4)** destiné à supporter efficacement le poids du corps. En fait les contraintes appliquées sont bien supérieures à ce que l'on peut imaginer. C'est Pauwels [19] qui, le premier, a énoncé les principes de la balance **(fig. 5)** :

- une charge centrée sur une colonne va faire subir à celle-ci des contraintes de compression pure ;
- une charge excentrée va provoquer un déséquilibre qui va avoir tendance à faire basculer le fléau horizontal qui la soutient. La seule façon de rétablir l'équilibre consiste à mettre dans le plateau opposé une charge équivalente (qui peut être remplacée par un ressort amarré à un point fixe). La colonne va évidemment supporter les charges des deux plateaux.

C'est ce qui se passe, par exemple, à la hanche lors de l'appui monopodal.

Avant d'aller plus loin, il est bon de dire quelques mots pour définir le centre de gravité : c'est le point d'application de la résultante des forces exercées par la pesanteur sur toutes

les parties d'un corps [27]. Lorsque ce corps est homogène et géométrique, le centre de gravité se confond avec le centre du solide. Ce n'est jamais le cas lorsque l'on parle du corps humain. On peut cependant calculer avec une assez grande précision le centre de gravité d'un segment de membre, d'un membre entier, voire de la totalité du corps.

Lorsque l'on étudie l'articulation de la hanche, on va prendre en considération tout ce qui peut appuyer sur cette articulation, c'est-à-dire ne pas tenir compte du membre inférieur sous-jacent. En cas de station bipodale, le centre de gravité du tronc se trouve sur la ligne médiane se projetant environ devant la première ou la deuxième vertèbre sacrée. En cas d'appui monopodal le centre de gravité va se déplacer. Le centre de gravité se déplace un petit peu vers le haut et vers le côté oscillant. La ligne de charge qui réunit le centre de gravité au centre de la terre passe très nettement en dedans de l'articulation de la hanche. Ce schéma est un schéma de déséquilibre qui va faire s'incliner la balance du côté chargé. Le bassin bascule.

Le poids du corps détermine un couple dont l'importance est donnée par la formule $F \times D$. F représente le poids du corps figuré par un vecteur, D la distance de ce vecteur au centre de la tête fémorale le long d'une droite perpendiculaire. Il est équilibré par la contraction des muscles petit et moyen fessiers, selon la formule $F \times D = F' \times d$. La distance d est environ le tiers de la distance D. Pour que l'équilibre soit rétabli (et l'expérience nous prouve que c'est possible) il faut que la contraction des fessiers équilibre trois fois le poids partiel du corps **(fig. 6)**.

La colonne de la balance représentée par le fémur supporte évidemment les deux plateaux de celle-ci, le couple poids du corps + le couple contraction des fessiers, soit 4 fois environ le poids du corps, entre 250 et 300 kg.

Les insuffisances ou les paralysies du moyen fessier provoquent la boiterie dite « de Trendelenbourg » dans laquelle le sujet incline le tronc du côté paralysé pour reporter le centre de gravité le plus près possible du centre de rotation de la hanche portante.

Des calculs équivalents ont été faits pour le genou dans le plan frontal par Maquet [17]. Ils donnent des chiffres équivalents. Au rachis lombosacré, les calculs des couples équilibrés entre les muscles postérieurs à court bras de levier de la masse sacrolombaire et les muscles antérieurs de la paroi abdominale à long bras de levier sur la cage thoracique donnent pour le disque lombosacré des chiffres ahurissants : 400 kg. Des mesures expérimentales (Nachemson) ont confirmé ces résultats. Il faut retenir de ces expériences que le poids du corps est presque toujours excentré par rapport à l'articulation sur laquelle il s'exerce et qu'il est donc toujours équilibré par un haubanage musculaire du côté opposé. Celui-ci permet des conditions statiques correctes mais surcharge les surfaces articulaires et l'os souschondral.

Rôle de la congruence articulaire : notion de charges unitaires

Lorsque vous recevez une jeune femme très distinguée de 45 kg, ses talons aiguilles font des trous dans le parquet de votre salon. A l'opposé un gros bonhomme de 110 kg sur des skis descendra sans aucune difficulté dans la neige molle. Plus la surface de contact entre les deux solides est importante, plus la charge unitaire est faible. C'est dire l'importance :

- des régimes amaigrissants dans les arthroses des membres inférieurs ;
- d'une bonne concordance des surfaces articulaires qui répartiront la charge sur la plus grande étendue possible. Toutes les ostéotomies de correction à la hanche comme au genou visent à rétablir ou à améliorer la congruence articulaire **(fig. 7)**.

Appareil capsuloligamentaire et contraintes en traction

Structures et propriétés mécaniques

Les ligaments sont formés de collagène disposé en trousseaux torsadés. Ces trousseaux se terminent dans l'os par une insertion progressive où, aux fibres collagènes, font suite quelques cellules cartilagineuses puis des colonnes de cellules osseuses. L'élasticité des

ligaments est non négligeable. La courbe contrainte-déformation de Hookes **(fig. 8)** est un peu différente de la courbe d'un solide quelconque :

- d'une part une première partie de pente assez douce correspond en fait à l'agencement des fibres et à la mise en parallélisme de tous les constituants du ligament ;
- la pente de la courbe qui correspond à la déformation élastique ne présente apparemment rien de particulier. En fait si on relâche la traction à ce moment-là, on s'aperçoit que la courbe de décharge n'est pas superposable à la courbe de charge. Il persiste un reliquat de déformation. Cela signifie que le ligament n'a pas un comportement élastique pur mais un comportement viscoélastique où s'associe un certain degré de déformation permanente ;
- la troisième partie de la courbe est la phase de déformation plastique qui précède la rupture. Mais celle-ci présente un certain nombre d'ondulations car les fibres de tropocollagène ne se rompent pas d'un coup mais en plusieurs étapes. C'est ce qui explique que l'on englobe sous le terme d'entorse tous les degrés de lésions ligamentaires depuis la simple élongation jusqu'à la rupture totale.

Le rôle du temps : si l'on applique une charge très progressivement on obtiendra un allongement plus important. Par contre un choc brutal, même s'il est d'intensité moindre que la charge de rupture habituelle, peut provoquer une rupture de ligament. C'est encore une des conséquences de la viscoélasticité ligamentaire.

En conclusion, il faut retenir que le ligament n'est pas une ficelle rigide et indéformable mais un constituant capable d'une certaine déformation. Sous les contraintes physiologiques, à faible vitesse, l'allongement élastique peut atteindre 20 à 25 % de la longueur. La résistance maximale à la traction est évidemment très variable selon le ligament considéré. Elle s'échelonne entre 15 à 70 kg [11]. Mais cela ne concerne que le ligament isolé. Lorsque l'on considère l'appareil capsuloligamentaire dans son ensemble, sa résistance globale est plus importante.

Rôle physiologique

Celui-ci est multiple.

Les ligaments peuvent avoir un rôle purement passif de suspension comme, par exemple, le ligament coracohuméral est un suspenseur passif de la tête humérale et du membre supérieur.

Ils limitent les mouvements articulaires normaux. Ce rôle est partagé avec les autres parties molles environnantes [26]. Le rôle essentiel revient tout de même plus aux muscles qu'à la capsule elle-même. Pourtant dans certains cas ils peuvent jouer un rôle important :

Exemple : Pour l'articulation de la hanche, les trois ligaments iliofémoral, pubofémoral, ischiofémoral, ont un trajet oblique qui les porte à s'enrouler autour du col du fémur. La flexion de la hanche les détend (l'attitude vicieuse en flexion est une position antalgique des arthrites de hanche). Par contre, l'extension les met en tension et, par un mouvement de pas de vis, provoque une impaction de la tête fémorale au fond du cotyle. Ils limitent fortement l'extension **(fig. 9)**.

Le verrouillage des mouvements anormaux : c'est bien sûr leur rôle essentiel : la capsule antérieure de l'épaule, les ligaments latéraux du coude, du genou ou de la cheville par exemple, empêchent la fuite en avant de la tête humérale ou bien les mouvements forcés de valgus ou de varus. C'est évidemment à ce niveau que les ligaments sont les plus solides, c'est là qu'ils sont le plus sollicités, et... le plus menacés en cas d'entorse. Quant aux ligaments croisés du genou [1], ils ont un rôle essentiel dans la limitation des mouvements de torsion et de tiroir antérieur ou postérieur [15]. Leur disposition croisée dans l'espace leur permet de s'enrouler l'un sur l'autre et de stabiliser le genou en rotation interne. A l'opposé la rotation externe, en décroisant les croisés, est un facteur d'instabilité.

Le ligament a un rôle amortisseur. Celui-ci est dû en partie à son comportement viscoélastique, en partie à son mode de fixation dans l'os. Cette insertion peut être un facteur de fragilité. Elle peut être aggravée par une immobilisation prolongée. Les arrachements ligamentaires à leur terminaison sont aussi fréquents que les ruptures en

plein ligament.

Enfin pour la clarté de l'exposé nous avons supposé que les ligaments étaient soumis à des contraintes de traction pure. En fait ce n'est pratiquement jamais le cas. Les sollicitations ne s'exercent jamais tout à fait dans l'axe du ligament et s'associent toujours à ces contraintes de traction prédominantes des sollicitations en flexion ou en torsion. De toute façon il faut retenir que l'entorse est un préalable obligatoire à la luxation : il existe des entorses sans luxation ; en revanche il ne peut pas exister de luxation sans entorse.

Contraintes de glissement - Lubrification articulaire

Notions de tribologie

Les forces de frottement sont évaluées par un « coefficient de frottement ». Il dépend de multiples facteurs :

- la nature des surfaces en contact ;
- leur forme. Il est bien entendu qu'un solide irrégulier glisse plus difficilement qu'un solide poli. D'autre part la congruence des surfaces joue un rôle important : une bonne congruence articulaire met en contact des surfaces importantes. Celle-ci, nous l'avons vu, diminue la pression unitaire et soulage l'os qui la supporte. En revanche, elle augmente le coefficient de friction ;
- la vitesse relative des deux solides qui glissent l'un par rapport à l'autre joue un rôle elle aussi ;
- l'interposition d'un liquide modifie complètement les conditions de frottement. Celle-ci est fonction de la viscosité de ce liquide. On parle de liquide newtonien lorsque sa viscosité reste constante quelle que soit la vitesse de déplacement. Le liquide synovial est un liquide non newtonien : sa viscosité diminue avec la vitesse. L'ensemble cartilage - liquide synovial a un coefficient de friction remarquablement bas comparé aux matériaux inertes utilisés dans l'industrie.

Exemples :

- Pneu sur route sèche : coefficient de friction 1.
- Métal poli contre métal poli : 0,3 à 0,8.
- Nylon contre acier : 0,3.
- Plastique contre plastique : 0,1 à 0,3.
- Ensemble cartilage-liquide synovial : 0,003 à 0,03 [22].

Nutrition du cartilage

Elle est double :

- ses couches profondes reçoivent les derniers vaisseaux de l'épanouissement des artères sous-chondrales ;
- ses couches superficielles non vascularisées sont nourries par inhibition à partir du liquide synovial.

C'est donc le couple cartilage-liquide synovial qui en fait assure la lubrification articulaire et les fonctions de friction.

Fonctions du couple cartilage-liquide synovial

Elles sont triples :

- d'une part transmission et répartition des pressions ;
- Rôle amortisseur : les gels de protéoglycans contre les pressions verticales et l'armature collagène contre les cisaillements. Les neuf dixièmes de l'épaisseur du cartilage (les plus profonds) et la partie superficielle de l'os sous-chondral

participent à cette fonction d'amortissement ;

fonction de glissement : c'est le rôle des 10 % les plus superficiels de la couche cartilagineuse :

sous compression, le cartilage se vide de son eau, se dessèche et devient moins perméable. Parallèlement le liquide synovial se dilue, devient plus fluide et refoule l'eau sur les côtés de la surface en appui ;

en période de relâchement, c'est l'inverse. Le liquide synovial va relarguer de l'eau, se concentrer, il perd de la fluidité. A l'inverse le cartilage se réhydrate, reprend du volume, absorbe des composants nutritifs, comme une éponge **(fig. 10)**.

En conclusion, le couple cartilage-fluide synovial est un appareil complexe dans sa structure et ses composants, qui ne vit que de la solidarité et des échanges entre ces deux composants. C'est un appareil fragile exposé à toutes sortes d'agressions, de contraintes. C'est une barrière qui s'oppose au franchissement des vaisseaux (les os environnés d'une couche de cartilage étendue sont plus exposés à la nécrose que les autres). C'est un tissu qui ne se renouvelle pas. La « cicatrisation du cartilage » est en fait une cicatrisation où le tissu fibreux tient beaucoup plus de place que le tissu cartilagineux [16]. Enfin c'est une zone non innervée, non douloureuse. Les douleurs articulaires traduisent toujours des lésions déjà évoluées [23].

Haut de page

MOUVEMENTS ARTICULAIRES

Ils sont provoqués par les muscles mais sont étroitement dépendants de la forme des surfaces articulaires et de la tension ligamentaire.

Différents types d'articulation

Ils ont été très bien décrits par les anciens anatomistes [21] et avaient été classés en trois catégories. Nous ne dirons rein des articulations immobiles ou synarthroses (par exemple les sutures du crâne) ni des articulations peu mobiles (les amphiarthroses) comme la symphyse pubienne.

Les articulations mobiles ou diarthroses peuvent être classées sous six rubriques selon la forme de la surface articulaire :

lorsqu'il s'agit d'un segment de sphère **(fig. 11)**, on parle d'énarthrose comme par exemple à l'épaule ou à la hanche ;

lorsque la surface convexe est elliptique, segment de tore (un anneau de rideau par exemple), on a affaire à une condylienne. Le type en est l'articulation radiocarpienne ;

lorsque l'articulation est en forme de poulie, il s'agit d'une trochléenne comme on peut l'observer au coude ;

si la surface articulaire est un cylindre, il s'agit alors d'une trochoïde comme à la tête cubitale ou radiale ;

si les surfaces sont plates, on parle alors d'une arthrodie. La plupart des articulations du tarse antérieur entrent dans cette catégorie ;

si les surfaces articulaires sont en forme de selle de cheval, concave dans un plan, convexe dans le plan perpendiculaire, on parle alors d'une articulation à emboîtement réciproque (trapézométacarpienne ; sternoclaviculaire).

Degrés de liberté

En fait s'il est intéressant de connaître ces différentes morphologies possibles, il est plus important de savoir quelles performances fonctionnelles elles permettent :

les énarthroses, les articulations à emboîtement réciproque, ont trois degrés de liberté c'est-à-dire qu'elles permettent des mouvements dans les trois plans de l'espace ;

les condyliennes permettent des mouvements dans deux plans seulement (par exemple pour le poignet, la flexion-extension dans le plan sagittal et les inclinaisons radiale et cubitale dans le plan frontal) ;

les trochléennes, les arthrodies, n'ont qu'un seul degré de liberté, un seul plan de mobilité.

Notions de cinématique plane

Il peut être intéressant, pour étudier la mécanique articulaire ou lorsque l'on veut concevoir un nouveau type de prothèse, d'analyser avec précision les mouvements et les courbures articulaires. Elles sont souvent complexes et conduisent à déterminer les centres de rotation. Ces lieux des centres de rotation sont dispersés dans l'espace et il est nécessaire pour simplifier le problème de commencer par les projeter sur un seul plan : c'est la cinématique plane [10].

Un solide qui se déplace par rapport à un autre effectue une rotation que l'on peut déterminer en étudiant le rayon de la courbe qu'il décrit et en situant le centre de cet arc de cercle. Lorsque la courbe est complexe, on peut la décomposer en autant de petites sous-courbes que l'on veut, qui sont autant de petits arcs de cercle chacune ayant son centre propre. C'est ce que l'on appelle le centre instantané de rotation. La ligne qui réunit ces différents centres est le « lieu » des centres de rotation.

Un cas particulier est réalisé par deux solides qui suivraient des voies parallèles. On dit à ce moment qu'ils tournent l'un par rapport à l'autre selon un rayon infini.

Si l'on connaît la direction, le sens et l'importance du déplacement de deux points d'un solide qui tourne par rapport à un autre, il est facile de figurer ces données par des vecteurs. La perpendiculaire à ces vecteurs se croisent en un point bien précis qui est le centre instantané de rotation. On peut alors déterminer la direction, le sens et la grandeur de tous les points du solide à l'instant donné. Et on pourra la mesurer en « vitesse angulaire » .

Pratiquement on peut utiliser soit des photographies, soit des radiographies. On repère sur l'articulation en cause des points fixes facilement identifiables que l'on va reporter sur des calques et qui donnent le déplacement de ces points. Pour que la mesure soit précise, il est important que les points artificiellement choisis soient assez éloignés l'un de l'autre mais que, par contre, le déplacement articulaire soit le plus minime possible. Des précautions importantes sont nécessaires (téléradiographie, parallélisme du plan du mouvement et du film radiographique, etc.). Des recoupements, des mesures itératives au cours de l'évolution de chaque mouvement permettent de déterminer le lieu de ces centres de rotation. Ces mesures délicates permettent d'évaluer in vivo avec précision le mouvement articulaire.

Haut de page

RÔLE DES MUSCLES

Il n'est pas question d'étudier ici en détail toute la physiologie musculaire. Nous voudrions simplement rappeler quelques définitions et faire quelques remarques :

Définitions

Rappelons que schématiquement deux muscles peuvent travailler soit en synergie soit en antagonisme. Les deux contractions sont toujours associées ; l'antagoniste freinant la

contraction de l'agoniste permet l'obtention d'un mouvement harmonieux. Il existe deux types de contraction musculaire :

- la contraction isométrique ne modifie pas la longueur du muscle mais augmente son tonus. C'est la contraction statique : elle fixe une position qui verrouille une articulation. Elle ne produit pas de mouvement par elle-même ;
- la contraction isotonique, au contraire, ne modifie pas le tonus du muscle mais raccourcit sa longueur et provoque un mouvement. Dans ce cas, le travail musculaire théorique est le produit de la force développée par la course de son point d'application. Elle peut être facilement mesurée sur le cadavre en mesurant la charge nécessaire pour provoquer le mouvement étudié [7].

Dans les deux cas le muscle effectue un travail, il consomme de l'oxygène, même s'il ne provoque pas un déplacement.

Remarques

La notion simpliste, purement anatomique, de « un muscle, une fonction » doit être fortement pondérée : la fonction ne recouvre pas toujours la morphologie.

Exemple : le deltoïde, le petit fessier sont rotateurs internes par leurs fibres antérieures, rotateurs externes par leurs fibres postérieures. Comment un même muscle, qui reçoit la même innervation, peut-il être son propre antagoniste ?

Le vecteur qui représente la direction et l'importance de la contraction d'un muscle n'est, en fait, que le vecteur résultant de toutes les contractions de tous les petits faisceaux musculaires qui composent ce muscle.

Il est exceptionnel qu'un muscle travaille rigoureusement dans le plan de mobilité d'une articulation. C'est peut-être vrai pour le brachial antérieur au coude. Dans l'immense majorité des cas un muscle, un tendon, ont une direction oblique par rapport aux mouvements de l'articulation ; ils auront donc une fonction mixte que l'on peut décomposer en ses différents constituants. Par exemple au genou, tous les muscles moteurs ont à la fois une fonction de flexion ou d'extension et une fonction de rotation. C'est en jouant sur ces subtilités que l'on peut, en déplaçant la terminaison d'un muscle, essayer de modifier les rotations du genou et de le verrouiller plus efficacement.

Enfin un muscle n'a pas qu'un rôle moteur. Il peut, par lui-même, freiner la course articulaire soit par sa tension, soit par son volume : le contact des muscles antérieurs du bras et de l'avant-bras, le contact des muscles postérieurs de la cuisse et du mollet, limitent par leur volume même la flexion du coude ou la flexion du genou.

Haut de page

CONCLUSION

Cet exposé est certainement très incomplet. Il est volontairement très rudimentaire, non scientifique. Il utilise des mots non spécialisés, puisés dans le vocabulaire courant, pour rester accessible à tous. Il a peut-être éclairci quelques points particuliers, c'est notre ambition. Mais il a sûrement posé plus de questions qu'il n'en a résolu.

Bibliographie

[1] BEAUCHAMP P, LAURIN CA, BAILON JP Etude des propriétés mécaniques des ligaments croisés en vue de leur remplacement prothétique. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 : 197-207

[2] BORELLIGA. On the movement of animals. (Traduction anglaise de P. Maquet). Springer Verlag. Berlin. 1989 ; 1 : 469 p

[3] CARRET JP, DIMNET J, GONON GP. Cinématique articulaire. In : Biomécanique orthopédique. Masson. Paris. 1987 ; 1 : pp 243-275

[4] DAHHAN P. Biomécanique des ligaments. Cahier d'Enseignement de la SOFCOT n° 22. Expansion Scientifique Française. Paris. 1985 ; pp 83-91

[5] FICAT P. Cartilage et arthrose. Masson. Paris. 1979 ; 1 : 124 p

[6] FRAIN P Hanche normale et prothétique. Un comportement de surface différent. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 95-105

[7] GAGEY O. Contribution à l'étude da la biomécanique du carpe. Thèse. Paris. 1981 ; 124 p

[8] GOLDSTEIN SA The mechanical properties of trabecular bone : dependence on anatomic location and function. *J Biomech* 1987 ; 20 : 1055-1061

[9] GONON GP, CARRET JP, DIMNET J, FISCHER LP. Etude cinématique des articulations de l'épaule. Cahier d'Enseignement de la SOFCOT n° 22. Expansion Scientifique Française. Paris. 1985 ; pp 37-53

[10] GRANT PG Biomechanical significance of the instantaneous center of rotation : the human temporo-mandibular joint. *J Biomech* 1973 ; 6 : 109-115

[11] HIROSHI YAMADA. Strengh of biological materials. Williams & Wilkins. Baltimore. 1970 ; 1 vol : 297 p

[12] KAPANDJI IA. Physiologie articulaire. Maloine. Paris. 3 fasc. 1970

[13] KEMPSON GE, MAROUDAS A, WEIGHTMAN B Conference on articular cartilage. *Ann Rheum Dis* 1975 ; 34 (suppl 2) : 159 p

[14] KENESI C. Biomécanique générale. Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 22. Expansion Scientifique Française. Paris. 1985 ; 1 : pp 5-17

[15] KENNEDY JC, HAWKINS RJ, WILLIS RB , et al. Tension studies of human knee ligaments. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58 A : 350-355

[16] LANZER WL, KOMENDA G Changes in articular cartilage after meniscectomy. *Clin Orthop* 1990 ; 252 : 41-48

[17] MAQUET P. Biomécanique du genou. Springer Verlag. Berlin. 1977 ; 1 vol : 236 p

[18] McDEVITT CA, WEBBER RJ The ultrastructure and biochimistry of meniscal cartilage. *Clin Orthop* 1990 ; 252 : 8-19

[19] PAUWELS F. Biomécanique de l'appareil locomoteur (Traduction française de P. Maquet). Springer Verlag. Berlin. 1979 ; 1 vol : 533 p

[20] RABISCHONG P, AVRIL J Rôle biomécanique des poutres composites os-muscles. *Rev Chir Orthop* 1965 ; 51 : 437-458

[21] ROUVIERE H. Anatomie générale. Masson. Paris. 1939 ; 1 : 190 p

[22] SEDEL L La lubrification articulaire. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 277-293

[23] SIMON L, LOYAU P. L'arthrose - perspectives et réalités. Masson. Paris. 1987 ; 1 vol

[24] STEINDLER A, THOMAS C. Kinesiology of the human body. Thomas. Springfield. 1975 ; 1 vol

[25] VINCI L de. Dessins anatomiques (Présentation P. Huard). Da Costa. Paris. 1968 ; 1 vol

[26] VRAHAS MS, BRAND RA, BROWN TD, ANDREWS JG Contribution of passive tissues to the intersegmental moments of the hip. *J Biomech* 1990 ; 23 : 357-362

[27] WILLIAMS M, LISSNER HR. Biomechanics of human motion. WB Saunders. Philadelphia. 1962 ; 1 : 147 p

[28] WOLFF J. Das gesetz der transformation der knochen. Hirschwald. Berlin. 1892 ; 1 vol

Fig 1 :

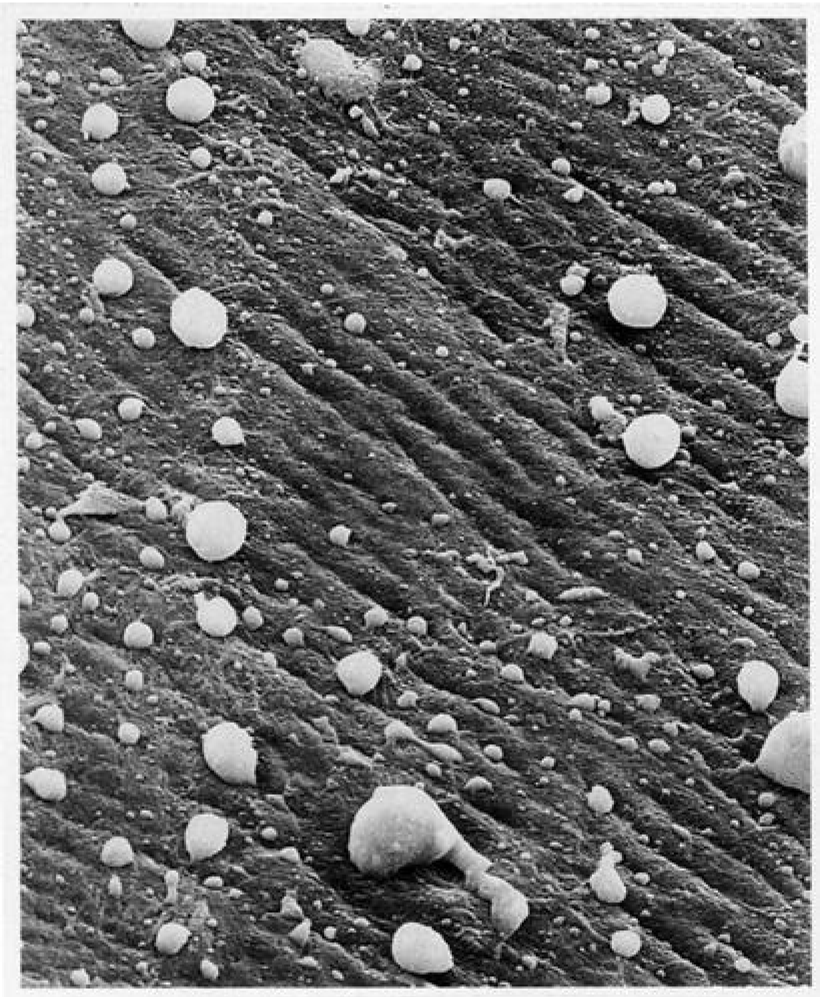

Fig 1 :

Vue de surface d'un cartilage. Grossissement × 950.

Fig 2 :

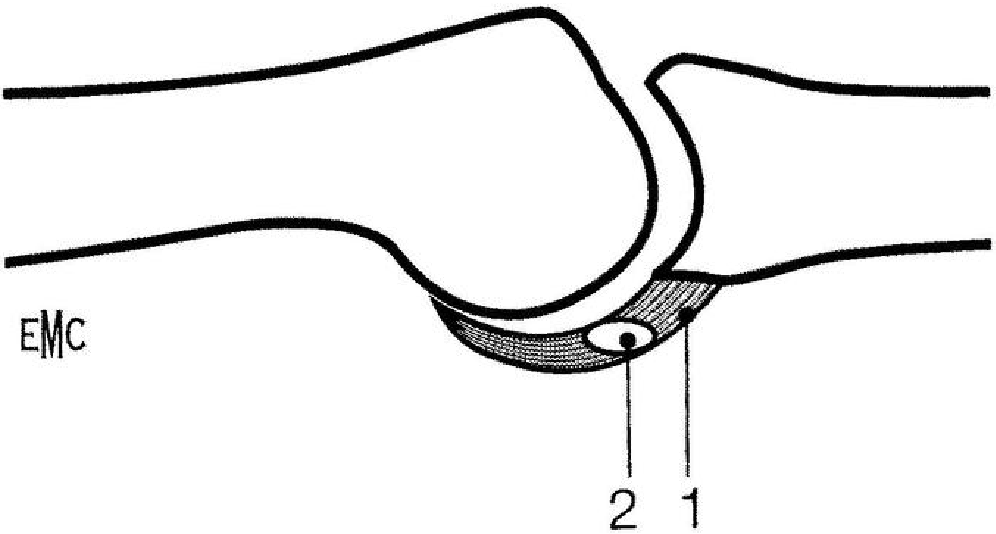

Fig 2 :

Schéma de l'articulation métacarpophalangienne du pouce. Vue de profil.

1. Ligament glénoïdien.
2. Sésamoïde.

Fig 3 :

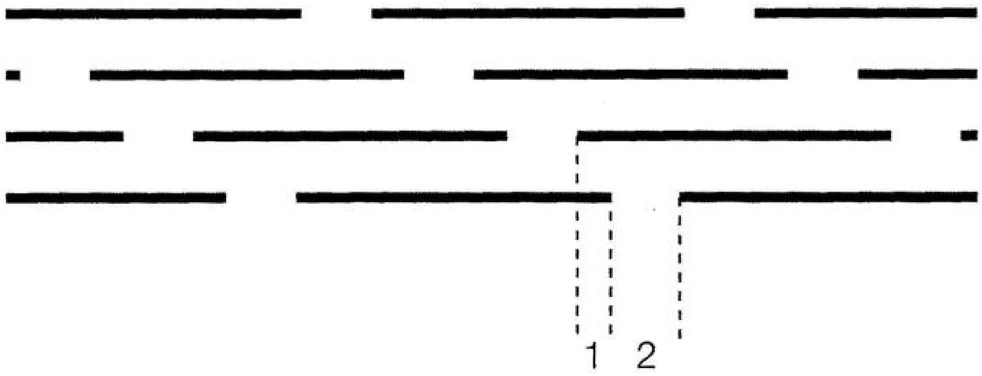

Fig 3 :

Disposition des molécules de tropocollagène dans une fibrille.

1. Zone de chevauchement.
2. Espace libre.

Fig 4 :

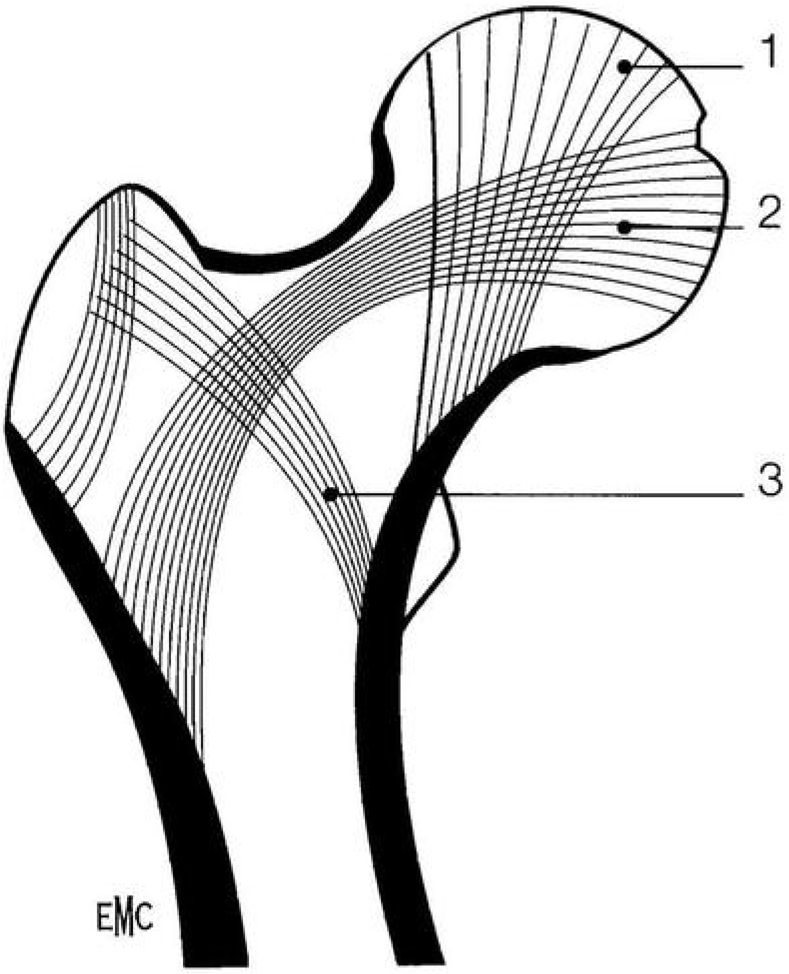

Fig 4 :

Représentation statigraphique de l'extrémité supérieure du fémur.

1. Eventail de sustentation.
2. Fibres de tension.

3.Système ogival.

Fig 5 :

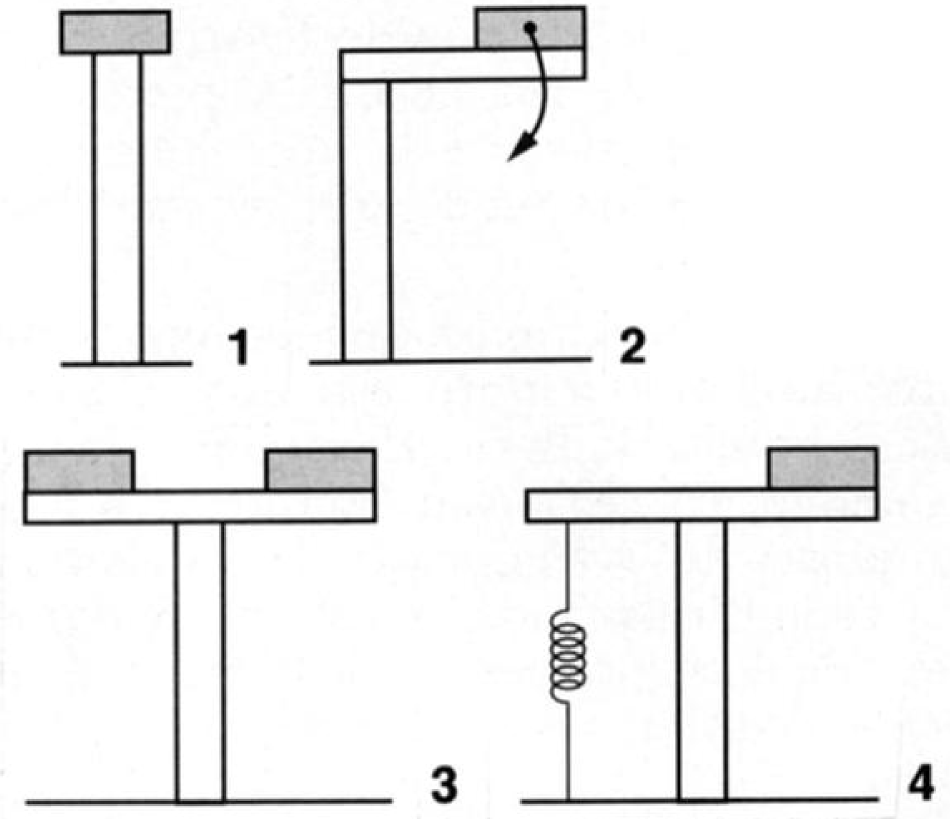

Fig 5 :

Principe de la balance de Pauwels.

1. Charge centrée équilibrée.
2. Charge excentrée : déséquilibre.
3. L'équilibre est rétabli mais la colonne supporte une double charge.
4. La charge d'équilibration a été remplacée par un ressort de même forme. Même résultat qu'en 3.

Fig 6 :

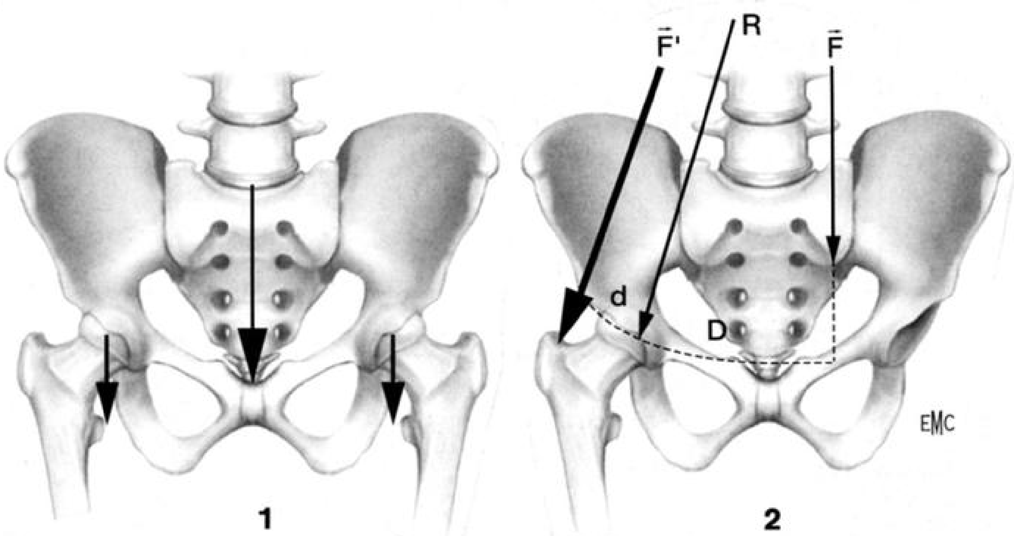

Fig 6 :

Equilibre du bassin dans le plan frontal.

1. Appui bipodal. Le poids du corps se répartit également sur les deux hanches.
2. Appui unipodal : les deux couples F × D et F' × d sont équivalents.

La résultante R est la somme vectorielle des deux forces F et F'. Elle s'applique au centre de la tête fémorale puisqu'il s'agit d'un schéma d'équilibre.

Fig 7 :

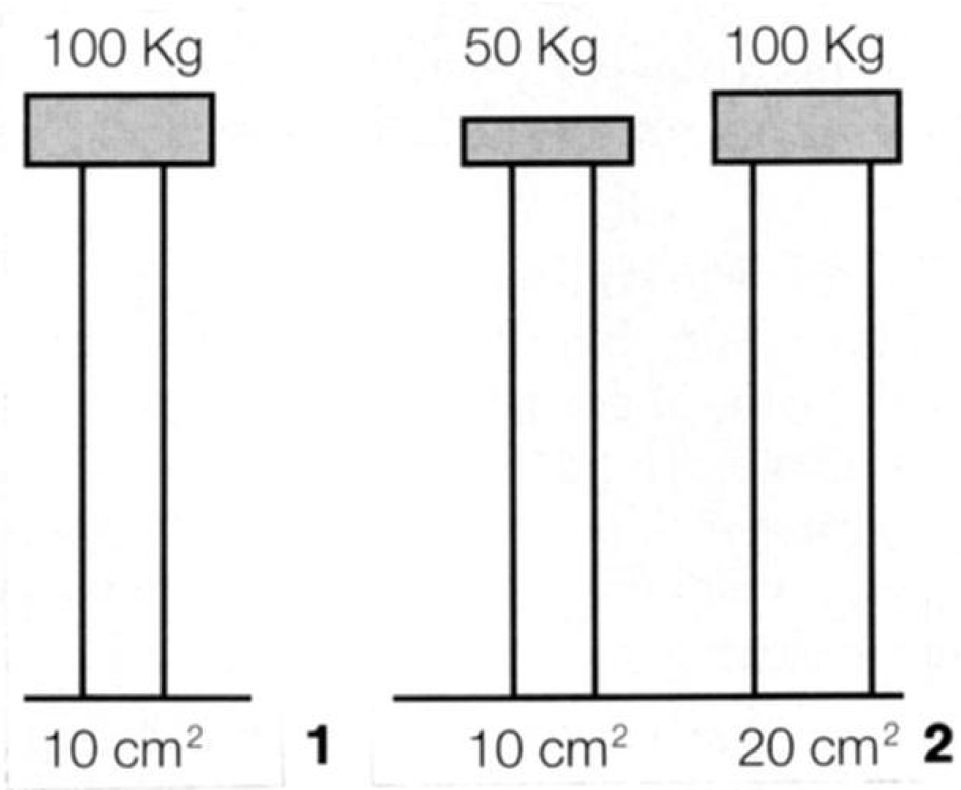

Fig 7 :

1. Charge unitaire 10 kg/cm^2. 2. Deux façons de réduire la charge unitaire :

diviser la charge par deux
doubler la surface de soutien.

Fig 8 :

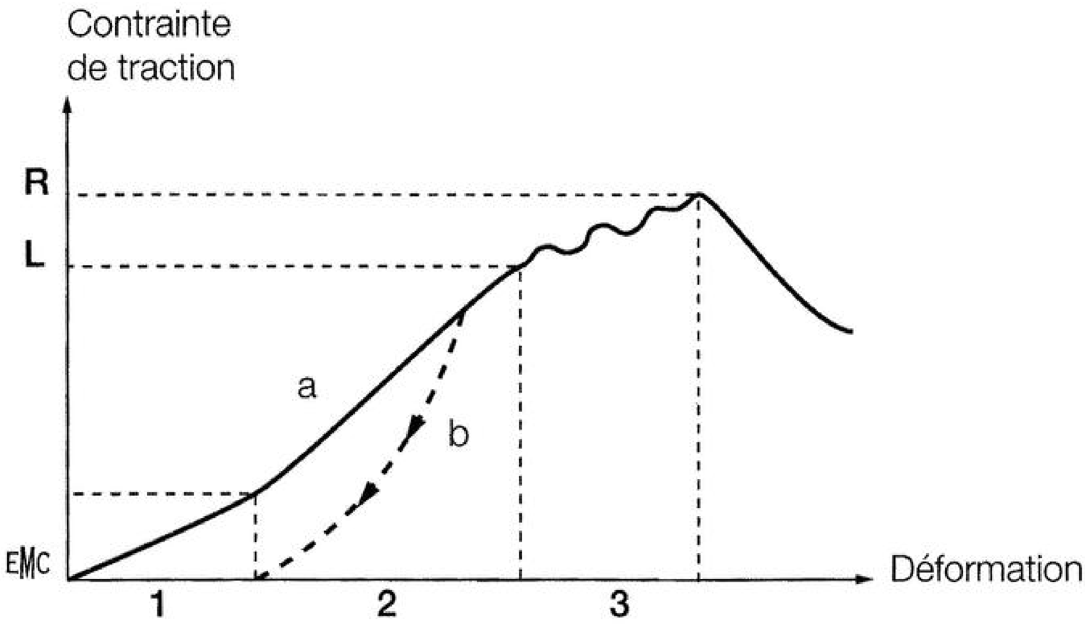

Fig 8 :

Courbe contrainte - déformation d'un ligament.

1. Mise en place des fibres.

2. Zone de déformation élastique.

a. courbe de charge.

b. courbe de décharge.

3. Zone de déformation plastique.

L. Limite élastique.

R. Charge de rupture.

Fig 9 :

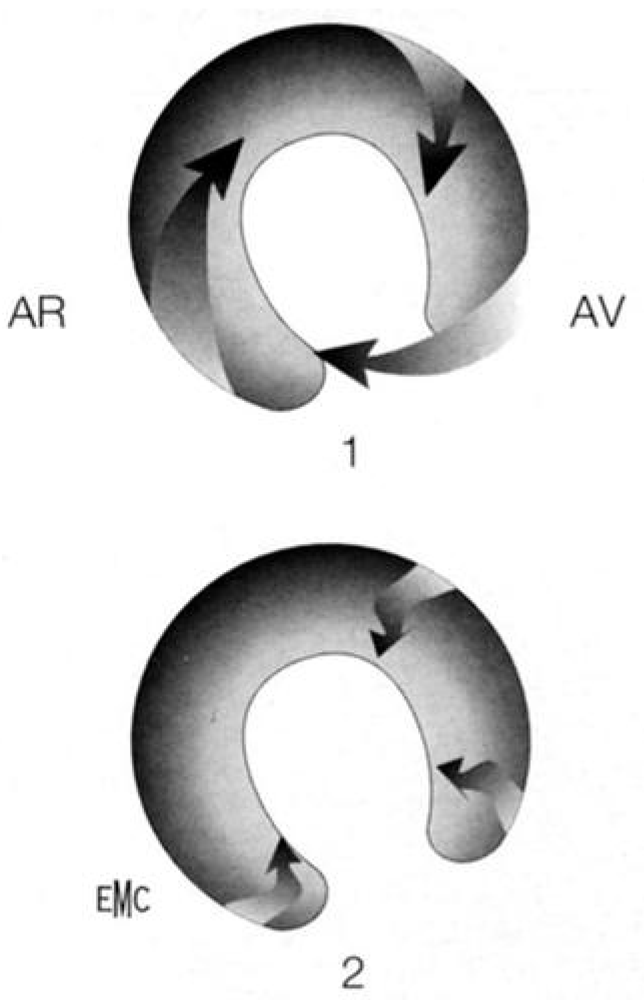

Fig 9 :

Direction des ligaments de l'articulation coxofémorale (en vue externe).

1. Tendus en extension.
2. Détendus en flexion.

Fig 10 :

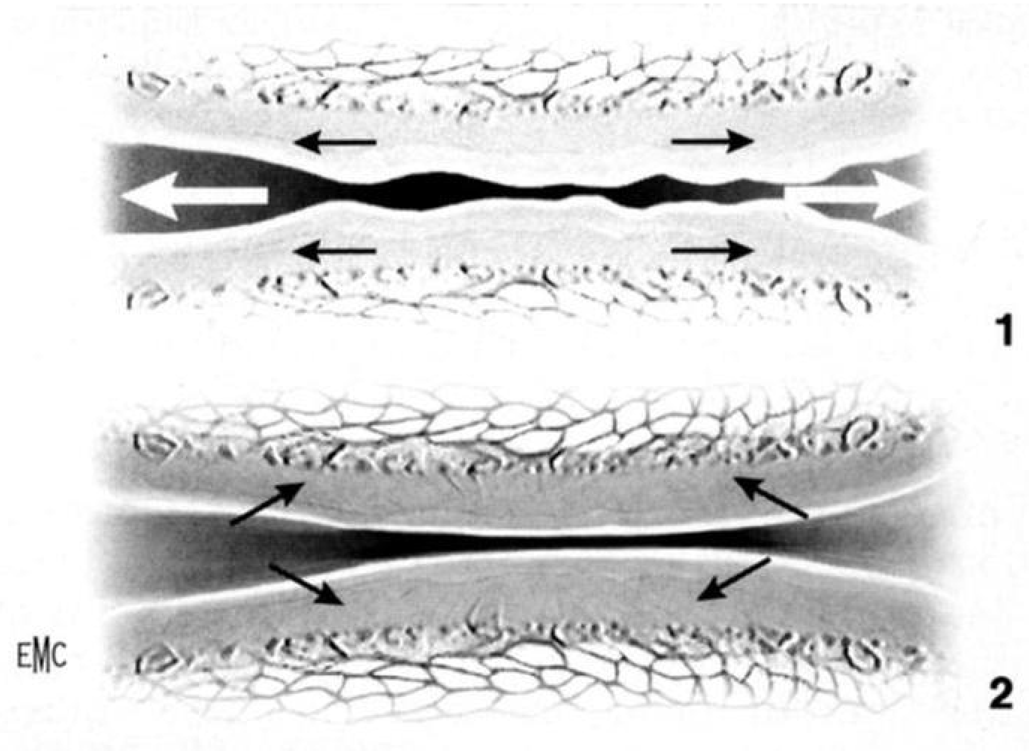

Fig 10 :

Lubrification articulaire.

1. En charge

    flèches noires : fuite d'eau hors du cartilage
    flèches blanches : chasse de liquide synovial sur les côtés

2. En décharge

    Reconstitution d'un film synovial continu
    Flèches noires : réhydratation du cartilage.

Fig 11 :

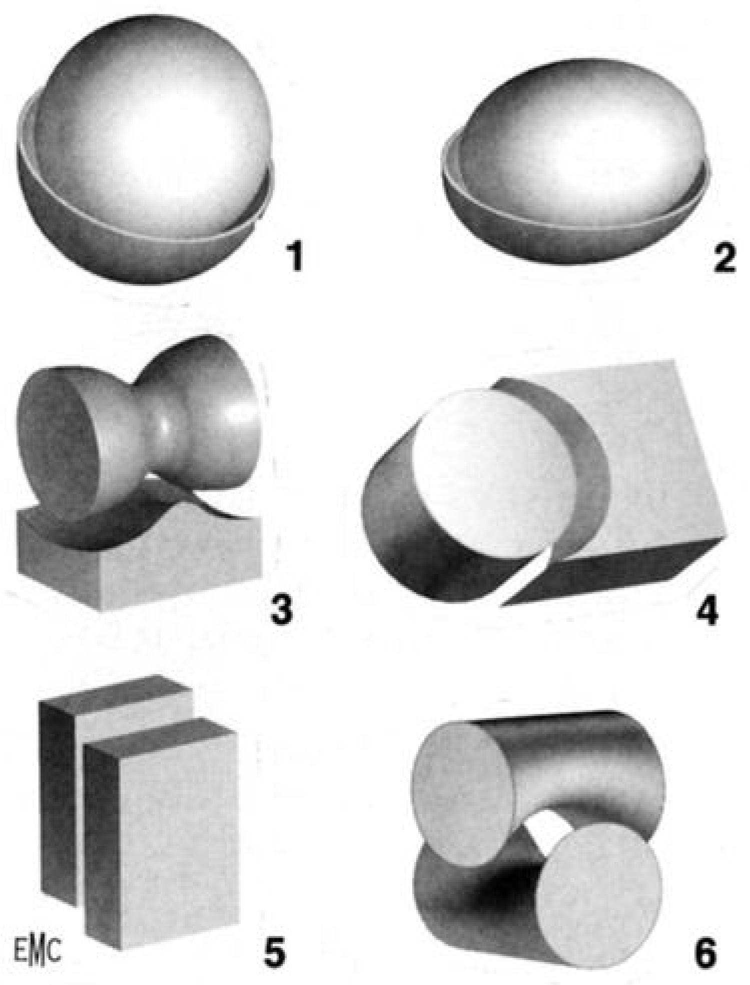

Fig 11 :

Principaux types d'articulations mobiles.

1. Enarthrose.
2. Condylienne.
3. Trochléenne.
4. Trochoïde.
5. Arthrodie.
6. Emboîtement réciproque.

Physiologie du tissu osseux

T. Thomas, A. Martin, M.-H. Lafage-Proust

Le tissu osseux est un tissu conjonctif caractérisé par une substance intercellulaire minéralisée. Il joue plusieurs rôles essentiels : le maintien de l'équilibre phosphocalcique sous le contrôle des hormones calciotropiques, parathormone, vitamine D et calcitonine ; le site majeur de l'hématopoïèse chez l'adulte ; le soutien de l'ensemble de l'appareil locomoteur grâce à ses propriétés biomécaniques et sa croissance sous le contrôle d'éléments environnementaux tels que les variations de contraintes qui lui sont appliquées, le statut hormonal et cytokinique avec en premier les hormones stéroïdiennes sexuelles et le statut énergétique incluant les effets complexes des médiateurs du contrôle de l'appétit. Pour répondre à ces différentes fonctions, l'os est en permanence remodelé grâce à une activité couplée des ostéoclastes résorbant l'os ancien et des ostéoblastes synthétisant une matrice osseuse nouvelle. Ces derniers apparaissent comme la cellule cible des voies de régulation du remodelage qu'ils contrôlent. Ils ont notamment la capacité de moduler l'ostéoclastogenèse grâce à la voie RANK-L/ostéoprotégérine, fondamentale dans l'équilibre formation/résorption. Ils sont eux-mêmes sous la dépendance de nombreux facteurs de transcription, notamment les membres du complexe AP1 et la voie canonique Wnt–bêtacaténine. La plupart des pathologies du tissu osseux résultent d'altérations de ces voies de contrôle du remodelage. Elles constituent en même temps autant de cibles thérapeutiques potentielles.

Mots clés : Cytokines ; Contrainte ; Matrice osseuse ; Ostéoblaste ; Ostéoclaste ; Remodelage osseux

Plan

Généralités

Le tissu osseux, de par sa structure et ses fonctions, joue un rôle :

- protecteur des organes vitaux : le système nerveux central est protégé par la boîte crânienne et les vertèbres, tandis que le cœur et les poumons le sont grâce à la cage thoracique ;
- métabolique, par le maintien de l'équilibre phosphocalcique : en effet, notre squelette renferme 99 % du calcium et 90 % du phosphore de l'organisme, qui jouent un rôle biologique prépondérant dans la vie cellulaire, la transmission nerveuse et la coagulation sanguine ;
- hématopoïétique : la moelle osseuse contient les cellules hématopoïétiques, au sein de l'os spongieux ; c'est le lieu de fabrication des cellules sanguines ;
- biomécanique : l'os est à la fois solide et résistant mais aussi, dans une certaine mesure, élastique. Ces propriétés mécaniques lui permettent de supporter les effets de la pesanteur, de résister aux contraintes mécaniques externes et de résister également aux forces de contraction musculaires.

Ce rôle de soutien est étroitement lié à la nature du tissu osseux, à sa structure intime, à l'association des différents éléments qui le composent et à l'agencement des deux modèles architecturaux qui le constituent : l'os cortical et l'os trabéculaire (Fig. 1).

Composition du tissu osseux

Généralités

Le tissu osseux est un tissu conjonctif hautement spécialisé composé d'une substance organique minéralisée. Il comprend des fibres de collagène de type I, associées aux glycosaminoglycanes et aux protéines non collagéniques, une substance minérale, essentiellement formée d'hydroxyapatite de calcium, qui confère à l'os sa dureté et sa résistance, et les cellules osseuses des lignées ostéoblastiques et ostéoclastiques.

Les facteurs régulant cet ensemble sont multiples et intriqués. Parmi eux, on distingue des facteurs mécaniques (statiques ou dynamiques), des facteurs électriques, nerveux, vasculaires, chimiques et hormonaux.

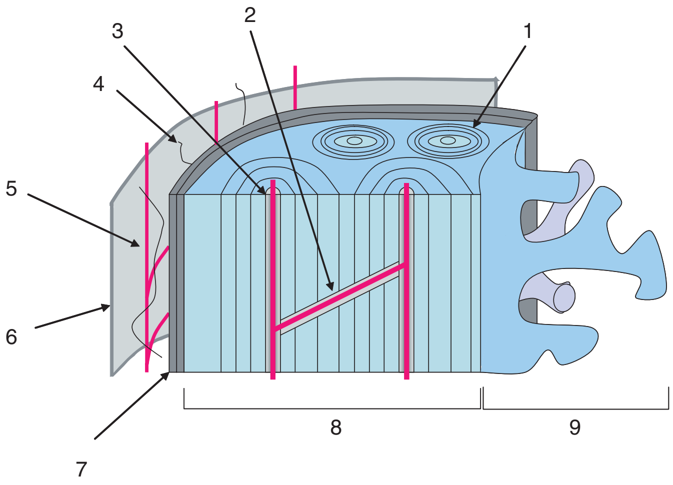

Figure 1. Structure du tissu osseux. Le tissu osseux comprend l'os trabéculaire et l'os cortical, qui est le résultat de la juxtaposition d'ostéons cylindriques centrés par un canal qui contient des vaisseaux. Il est nourri par le périoste richement vascularisé. 1. Ostéon ; 2. canal de Wolkman ; 3. canal de Havers ; 4. innervation périostée ; 5. vascularisation périostée ; 6. périoste ; 7. os sous-périosté ; 8. os cortical ; 9. os trabéculaire.

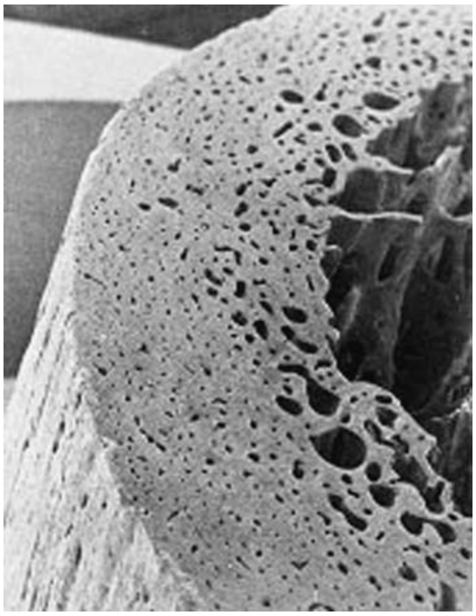

Figure 2. Aspect en microscopie électronique à balayage de la structure d'une corticale de fémur sectionnée transversalement à la diaphyse. Noter que, dans la partie externe de la corticale des canaux de Havers qui constituent l'axe longitudinal des ostéons sont coupés transversalement, indiquant l'orientation de ceux-ci. À la face profonde de la corticale, noter la présence de tissu osseux trabéculaire.

Caractéristiques du tissu osseux

L'organisation des différents éléments qui constituent l'os permet de distinguer plusieurs types de tissu osseux, dont le mode d'apparition, la répartition et surtout les propriétés mécaniques sont totalement différentes.

Organisation structurale

Structure primaire

Os tissé ou fibreux. Il est caractérisé par une trame collagénique peu ordonnée et irrégulièrement minéralisée. Les fibres de collagène y sont de calibre inégal et les ostéocytes volumineux et nombreux. Il est synthétisé rapidement et il est mécaniquement peu résistant. C'est le seul type de tissu osseux qui se forme de novo sans matrice préalable [1]. Il est caractéristique de l'os fœtal, mais on peut l'observer dans des situations pathologiques : cals de fracture, ossifications ectopiques, tumeurs ostéogéniques, etc. Au fur et à mesure de la maturation des pièces osseuses, l'os fibreux est remplacé par de l'os lamellaire.

Os lamellaire. Il est constitué de lamelles, de 3 à 7 µm d'épaisseur, parallèles entre elles. Cet os lamellaire renferme des ostéocytes ovoïdes, réguliers, dont le grand axe est le plus souvent parallèle aux lamelles. Observé en lumière polarisée, il est constitué d'une alternance de lamelles claires et sombres qui sont le fait d'une variation de densité des fibres collagéniques.

Structure secondaire

Le tissu osseux est constitué de la juxtaposition d'unités de base appelées « ostéons » centrées sur des vaisseaux sanguins associés à des fibres nerveuses (os haversien) dont la forme dépend du type d'os auxquels elles appartiennent : os cortical ou spongieux. Leur limite externe est constituée par la ligne cémentante, un peu plus dense en lumière polarisée. Entre les ostéons, le tissu osseux est appelé os interstitiel qui, chez l'adulte, est le fruit du remodelage d'ostéons anciens.

Organisation architecturale

Os cortical ou compact

Il représente environ 80 % du squelette et constitue la paroi externe de toute pièce osseuse, ainsi que la diaphyse des os longs (Fig. 2) [2]. Ses ostéons sont cylindriques, de 200 à 300 µm de diamètre [1], et centrés par un canal de Havers plus ou moins ouvert de 50 µm de diamètre en moyenne dont l'orientation est grossièrement parallèle à l'axe de la diaphyse. Ils sont reliés par des canaux transversaux de Volkmann.

La résistance de l'os cortical dépend de plusieurs paramètres : extrinsèques (direction et vitesse d'application des contraintes exercées) ou intrinsèques (géométrie de la pièce osseuse et propriétés de la matrice minéralisée).

Os trabéculaire ou spongieux

Il ne représente que 20 % du squelette adulte. Il est constitué de travées en forme de plaques ou de colonnes reliées entre elles et entourées par du tissu adipeux et hématopoïétique richement vascularisé. Les travées forment ainsi un réseau tridimensionnel dont l'orientation est ajustée par les sollicitations mécaniques (Fig. 3). Il représente une surface d'échange considérable avec les liquides interstitiels, avec un renouvellement plus rapide que celui de l'os cortical, jouant ainsi un rôle majeur dans l'équilibre phosphocalcique. Il participe d'autre part à la résistance aux contraintes mécaniques, notamment en compression, des épiphyses et des métaphyses des os longs et des corps vertébraux qu'il compose principalement. L'unité de base est cette fois un hémiostéon en forme de croissant ouvert sur la moelle.

Matrice osseuse

C'est l'ostéoblaste qui synthétise la matrice osseuse et régule sa minéralisation [3]. La fraction organique de cette matrice est composée de collagène de type I auquel est liée la fraction minérale constituée essentiellement de cristaux d'hydroxyapatite de calcium $[Ca_1(PO4)(OH)_2]$.

Fibres de collagène

Le collagène représente 90 % de la matrice organique. C'est une glycoprotéine fibreuse, rigide, formant une triple hélice (deux chaînes α1 et une chaîne α2) d'une longueur de 3 000 Å et de 50 Å de diamètre, riche en proline et hydroxyproline. Les gènes du collagène de type I sont situés sur les chromosomes 7 et 17, et codent respectivement les chaînes pro-α1 et pro-α2. Les modifications post-transcriptionnelles comprennent la glycosylation et l'hydroxylation des résidus proline et lysine. Le collagène est synthétisé sous la forme de tropocollagène. Cinq

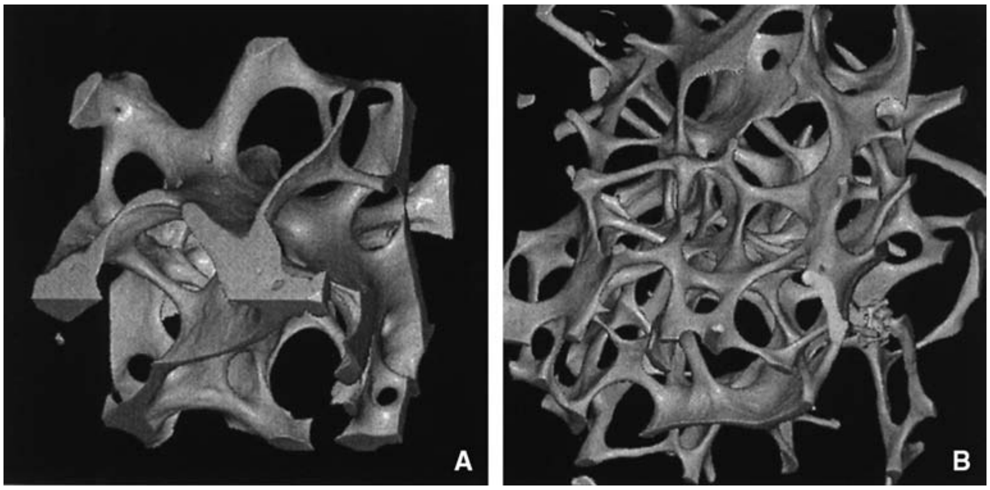

Figure 3. Le réseau trabéculaire osseux vertébral est constitué de lames ou plaques reliées par des piliers ou cordons horizontaux. Sur cette image obtenue par microtomographie synchrotron, on observe les différences d'organisation du réseau trabéculaire et de formes de travées entre un sujet jeune (A) et un sujet âgé (B).

Tableau 1.
Protéines non collagéniques présentes dans le tissu osseux et leur concentration en pourcentage du poids total des protéines non collagéniques.

Protéines non collagéniques osseuses	
Ostéocalcine	15-25 %
Gla-protéine matricielle	2 %
Ostéonectine	15-25 %
Sialoprotéines	10 %
Protéoglycanes	4 %
Phosphoprotéines	9 %
Protéines plasmatiques	
Alpha2 HS-glycoprotéines	5-10 %
Albumine	3 %
Immunoglobulines	< 1 %
Autres	20-30 %
Facteurs de croissance	< 1 %

molécules de tropocollagène sont ensuite agencées en microfibrilles ordonnées séquentiellement en longueur avec une période de 640 Å. Une fibrille est ensuite constituée par l'assemblage régulier de microfibrilles conférant à cette molécule en microscopie électronique un aspect caractéristique strié alternant bandes sombres et bandes claires.

Le déploiement des fibres de collagène dans l'espace extracellulaire s'accompagne d'un arrangement spatial spécifique et du clivage des peptides d'extension aux extrémités amino- et carboxyterminales, ainsi que de la formation de pontages. Les fibres collagéniques ainsi formées sont associées à des protéines non collagéniques secrétées par les ostéoblastes, ainsi qu'à des protéines plasmatiques et des facteurs de croissance. Cette matrice nouvellement formée, appelée tissu ostéoïde, est minéralisée dans un second temps.

Protéines non collagéniques

Elles ne constituent que 10 % du tissu organique de l'os et 2 % du poids total de l'os (Tableau 1). On peut schématiquement classer les protéines non collagéniques en trois groupes :

- les protéines non collagéniques osseuses proprement dites, quantitativement les plus importantes, qui font partie intégrante de la matrice osseuse ; certaines sont spécifiques du tissu osseux comme l'ostéocalcine ;
- les protéines plasmatiques, synthétisées dans d'autres organes et qui s'accumulent dans l'os à partir du plasma et des liquides interstitiels ; l'α2-HS glycoprotéine et l'albumine sont les plus abondantes de ces protéines adsorbées par l'os ;
- les facteurs de croissance, dont certains ont pu être isolés dans la matrice osseuse, comme le *transforming growth factor* (TGF) bêta ou certains membres de la famille des *insulin-like growth factors* (IGF).

Les protéines non collagéniques participent non seulement à l'organisation macromoléculaire du tissu osseux, mais elles interviennent aussi dans de nombreux processus encore mal connus de la physiologie osseuse (mécanismes de la minéralisation, chimiotactisme cellulaire, phénomènes de couplage entre résorption et formation osseuses, etc.).

Ostéocalcine (« bone gla protein »)

La synthèse de cette protéine, quasi spécifique du tissu osseux, dépend de la vitamine K, qui est un cofacteur de la γ-glutamyl carboxylase. Cette enzyme catalyse la carboxylation des résidus d'acide glutamique (Gla) sur de nombreuses protéines dont l'ostéocalcine, ce qui lui confère une affinité particulière pour l'hydroxyapatite de calcium. In vitro, l'hormone parathyroïdienne (PTH), la prostaglandine E_2 et l'insuline sont sans effet sur sa synthèse, alors que les corticoïdes ont un effet inhibiteur [4] et la vitamine D un puissant effet inducteur, à la fois in vitro et in vivo [5]. La délétion génique (KO) de l'ostéocalcine induit, chez la souris adulte, une augmentation de la formation ostéoblastique [6], suggérant qu'elle puisse être un inhibiteur de la formation osseuse. Elle présente également un rôle dans la régulation locale du métabolisme osseux. L'ostéocalcine a des propriétés chimiotactiques pour les monocytes, qui sont des précurseurs des ostéoclastes. Trente pour-cent de l'ostéocalcine synthétisée ne sont pas incorporés dans la matrice osseuse. Sa concentration dans le sang circulant est utilisée comme indice de formation osseuse [7].

Gla-protéine matricielle

Protéine non spécifique de l'os, elle est présente dans la matrice osseuse. On la trouve aussi dans la paroi des vaisseaux. Les souris KO pour ce gène meurent de calcifications vasculaires massives et présentent des calcifications anormales des cartilages [8].

Ostéonectine (« secreted protein acidic and rich in cystein »)

Cette glycophosphoprotéine, très riche en cystéine, présente une forte affinité pour l'hydroxyapatite de calcium ainsi que pour le collagène de type I, mais n'est pas spécifique de l'os. Son rôle biologique exact dans le métabolisme osseux est mal connu. L'ostéonectine est l'un des plus puissants inhibiteurs connus de la croissance des cristaux d'hydroxyapatite et présente des propriétés antiadhésives pour les ostéoblastes.

« Small integrin-binding ligand, N-linked glycoproteins » (SIBLING)

Les gènes codant cette famille de protéines se situent chez l'humain sur le chromosome 4 [9], dans une région appelée de ce fait le *bone cluster*. Cette famille comprend notamment

l'ostéopontine, la *bone sialoproteine* (BSP) II, la *matrix extracellular phosphoglycoprotein* (MEPE), la *dentin matrix protein* (DMP) 1 et la *dentin sialophosphoprotein*.

Ostéopontine. L'ostéopontine (ou BSPI) a été décrite dans un bon nombre de tissus (voies urinaires, vaisseaux, cellules épithéliales, macrophages, etc.). Pendant le développement tumoral (spécialement celui des tumeurs qui métastasent à l'os comme celles du sein et de la prostate) l'expression de l'ostéopontine et de la BSP est très augmentée et a une mauvaise signification pronostique [10]. Les souris déficientes en ostéopontine ont une masse osseuse trabéculaire supérieure à celle des souris sauvages, associée à une résorption diminuée [11] ; elles ne perdent pas d'os après ovariectomie ou immobilisation [12]. Leurs ostéoclastes sont moins mobiles et résorbent moins d'os, suggérant que cette protéine joue un rôle majeur dans la résorption ostéoclastique.

Sialoprotéine osseuse II. La BSP est plus spécifique du tissu osseux, exprimée par les ostéoblastes, les ostéoclastes et les chondrocytes hypertrophiques chez l'adulte et dans les trophoblastes [13]. La BSP est capable de promouvoir la nucléation d'hydroxyapatite dans un gel d'agarose. Elle peut se lier fortement à l'hydroxyapatite de calcium et maintenir son domaine RGD disponible pour l'adhérence cellulaire. La présence de BSP dans la matrice est mitogène pour les ostéoprogéniteurs et peut promouvoir la différenciation de ceux-ci en ostéoblastes [14]. La BSP stimule la résorption dans un modèle in vitro d'ostéoclastes matures adhérant sur des tranches de dentine, alors que dans un système de coculture avec des ostéoblastes elle diminue plutôt leur formation [15].

Autres membres des SIBLING. L'ostéoréguline (MEPE), aussi appelée OF45 (pour *osteocyte factor*), est très spécifiquement exprimée par les ostéocytes. Les souris déficientes en MEPE présentent une masse osseuse augmentée du fait d'une formation ostéoblastique accrue [16]. Les concentrations sériques de cette protéine sont élevées dans les rachitismes hypophosphorémiques liés à l'X associés à un excès de *fibroblast growth factor* (FGF) 23 circulant. La DMP-1, surtout exprimée par les ostéocytes, a été retrouvée dans le rein et la dent. Les mutations de cette protéine sont aussi responsables de rachitismes hypophosphorémiques, mais dans leur forme autosomale récessive. Différents travaux suggèrent donc que la MEPE et la DMP-1 sont impliquées dans la minéralisation osseuse, notamment par le biais de la régulation de l'homéostasie du phosphate [17].

Protéoglycanes

Ces protéines portent de longues chaînes polysaccharidiques (glycosaminoglycanes) qui constituent, autour des cellules et du collagène, un réseau tridimensionnel complexe. Les *small leucine-rich proteoglycans*, qui comprennent la décorine, le biglycan, la fibromoduline et le lumican, ont une affinité pour les molécules de collagène et le TGF bêta. Leur rôle est encore mal connu, mais on leur attribue un rôle structural d'organisation de la matrice collagénique. Les souris déficientes en décorine et biglycan présentent une ostéopénie et un amincissement cutané lié à l'irrégularité et à la petite taille des faisceaux de collagène [18].

Fraction minérale

La minéralisation nécessite des concentrations adéquates en minéraux et l'existence de sites de nucléation localisés dans des zones particulières des fibres de collagène de type I, permettant la formation des cristaux d'hydroxyapatite. Ils sont formés de petites plaques hexagonales organisées en lamelles sur lesquelles se répartissent les ions OH^-, Ca^{2+} et PO_4^{3-}. La maille élémentaire du cristal a une dimension de 15-30Å × 50-100Å × 400-500Å.

Parmi les enzymes associées à la différenciation ostéoblastique, la phosphatase alcaline est responsable du clivage des liaisons organophosphates qui libère le phosphate inorganique dans le milieu. Elle participe vraisemblablement au processus de minéralisation. Elle est localisée dans la membrane plasmique des ostéoblastes et son site actif est accessible à partir de la surface extracellulaire. Cette enzyme est également libérée dans la circulation sanguine et l'augmentation de sa concentration sérique est un marqueur de l'activité ostéoblastique. Les différentes étapes de la formation de l'hydroxyapatite dans l'os ont été sujettes à discussion. On admet actuellement que le minéral osseux se dépose sous la forme d'une apatite très peu cristalline qui se transforme en un cristal ayant la configuration de la brushite pour prendre peu à peu celle du phosphate d'octacalcium avant de devenir de l'hydroxyapatite pure avec un rapport Ca/P égal à 1,66.

Dans le cartilage, la minéralisation est initiée dans des vésicules matricielles riches en phosphatase alcaline qui sont émises par les chondrocytes dans la matrice extracellulaire. Quand ces vésicules sont saturées en calcium et en phosphate, le minéral est éjecté dans la matrice. En revanche, dans l'os, on ne retrouve pas de vésicules matricielles dans le front de minéralisation (jonction entre l'os calcifié et le tissu ostéoïde). La présence de cristaux d'hydroxyapatite sur des sites de minéralisation entraîne une concentration en calcium et phosphate suffisamment élevée pour permettre la précipitation du phosphore et du calcium amorphe. La liaison du calcium aux protéines non collagéniques permet la poursuite de la maturation cristalline.

■ Cellules osseuses

Origine

Les cellules osseuses trouvent leur origine dans la moelle, qui produit deux grands groupes de cellules souches :
- les cellules souches de la lignée hématopoïétique qui vont donner les cellules sanguines et immunitaires, dont la lignée monocyte-macrophage à l'origine des ostéoclastes ;
- les cellules souches mésenchymateuses ou stromales, qui sont à l'origine des fibroblastes, des adipocytes et des cellules endothéliales, et de la lignée ostéoformatrice (ostéoblastes et chondroblastes) [19].

Lignée ostéoclastique

La lignée ostéoclastique dérive de précurseurs circulants, apparentés à la lignée monocytaire, qui colonisent la moelle osseuse, et se différencient au contact des cellules stromales préostéoblastiques. Les préostéoclastes mononucléés fusionnent pour former des ostéoclastes matures multinucléés (Fig. 4, d'après [20]). Ces différentes étapes sont régulées par un grand nombre de cytokines et autres facteurs systémiques.

L'ostéoclaste mature est une cellule géante multinucléée (100 µm de diamètre en moyenne). Elle est caractérisée par la présence de phosphatase acide tartrate résistante contenue dans ses nombreux lysosomes, de récepteurs de la calcitonine, et par sa capacité à résorber la matrice osseuse minéralisée. Le pôle basal présente une membrane plissée appelée bordure en brosse au contact de laquelle la matrice est résorbée. La résorption débute par l'adhérence de l'ostéoclaste sur la travée osseuse avec constitution d'une « poche » hermétique entre membrane plissée et os dans laquelle l'ostéoclaste relargue notamment des ions H^+ grâce à une pompe à protons. Il s'ensuit une dissolution de la phase minérale du tissu osseux, suivie d'une phase de digestion de la matrice collagénique sous l'effet d'enzymes lysosomiales telles que la cathepsine K et les matrice métalloprotéases (ou collagénases) libérées par exocytose (Fig. 5). L'os résorbé laisse peu à peu la place à une lacune de résorption (ou lacune de Howship). Le pH acide de cette lacune favorise l'activité de ces enzymes. Certains débris protéiques, incluant les produits de dégradation du collagène, sont transportés grâce au trafic vésiculaire (transcytose) à travers la cellule et sont ensuite excrétés dans le milieu extracellulaire au domaine fonctionnel de sécrétion. La durée de vie moyenne d'un ostéoclaste humain est de 2 semaines après lesquelles il entre en apoptose [21].

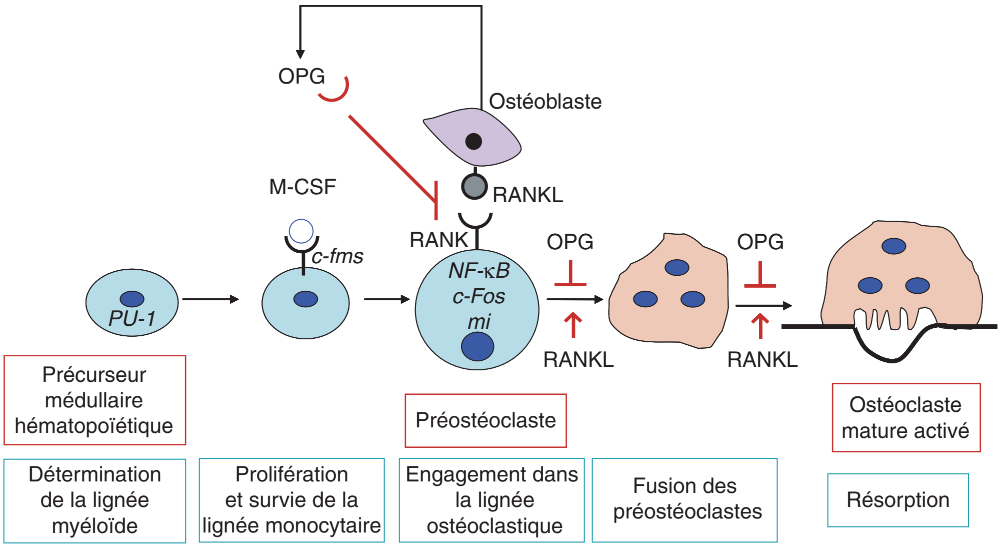

Figure 4. Différenciation des cellules de la lignée ostéoclastique. Les ostéoclastes ont une origine commune avec les monocytes/macrophages dans la moelle osseuse. La différenciation des promonocytes en ostéoclastes se fait sous l'influence de facteurs de transcription (*PU-1, c-fos, NFkB*) et de facteurs de croissance dont les principaux sont indiqués dans le schéma. Le *macrophage colony stimulating factor* (M-CSF) qui se lie à son récepteur *c-fms* agit précocement dans la lignée. Le *receptor activating NF Kappa B ligand* (RANKL), porté par la membrane des ostéoblastes ou des cellules stromales, se lie à son récepteur RANK et active la différenciation, la fusion et la résorption. L'ostéoprotégérine (OPG), synthétisée par les ostéoblastes, est un récepteur soluble piège qui inhibe la liaison RANK-RANKL, prévient la naissance et la maturation des ostéoclastes.

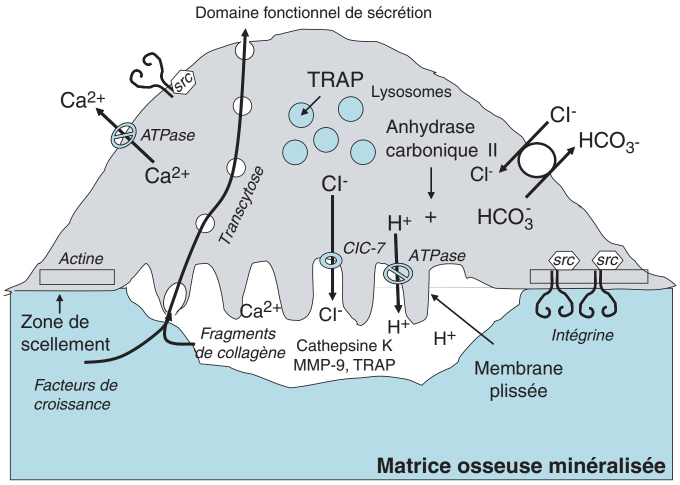

Figure 5. Ostéoclaste mature. Cellule géante multinucléée caractérisée par la présence de phosphatase acide tartrate résistante (TRAP) contenue dans ses nombreux lysosomes, de récepteurs de la calcitonine et par sa capacité à résorber la matrice osseuse minéralisée. Après constitution d'une « poche » hermétique entre membrane plissée et os, l'ostéoclaste assure la dissolution de la phase minérale du tissu osseux, notamment grâce à la libération d'ions H^+, puis la digestion de la matrice collagénique sous l'effet d'enzymes lysosomiales telles que la cathepsine K et les matrice-métallo-protéases (MMP ou collagénases) libérées par exocytose.

Lignée ostéoblastique

Membres de la lignée ostéoblastique

Ostéoblaste

Les ostéoblastes matures sont des cellules cuboïdales mononucléées de 20 μm de diamètre, alignées et attachées sur la matrice osseuse, et caractérisées par une activité phosphatase alcaline importante. Leur fonction principale est de synthétiser la matrice (ou tissu ostéoïde) et de participer à sa minéralisation. Au fur et à mesure que la matrice est synthétisée et minéralisée, les ostéoblastes deviennent moins actifs et s'aplatissent. Certains ostéoblastes s'incorporent à l'ostéoïde et deviennent des ostéocytes. D'autres deviennent des cellules bordantes (*lining cells*). D'autres enfin meurent par apoptose.

Ostéocyte

Un dixième environ des ostéoblastes matures se retrouvent « emmurés » dans la matrice minéralisée, au sein de logettes appelées ostéoplastes, et deviennent alors des ostéocytes. L'ostéocyte est une cellule étoilée possédant de très nombreux prolongements cytoplasmiques qui cheminent, au-delà de l'ostéoplaste, à travers un réseau de canalicules creusés dans la matrice osseuse et baignés de liquide extracellulaire. Ce réseau permet de relier les ostéocytes entre eux et aux cellules de la surface (ostéoblastes et cellules bordantes), assurant ainsi la transmission de diverses informations chimiques (ions, hormones) et mécaniques (mouvement de fluides, déformations, gravité) par le biais de jonctions communicantes intercellulaires. De ce fait, les ostéocytes sont de bons candidats au rôle de « mécanosenseur » [22, 23]. Ainsi, plusieurs études montrent que ces cellules sont sensibles au *stress* mécanique et aux mouvements de fluides [24]. Ces cellules sont également capables de synthétiser certaines molécules, notamment en réponse à un stimulus mécanique et de jouer un rôle dans les échanges calciques entre le tissu osseux et le sang. Enfin, les ostéocytes expriment spécifiquement la sclérostine, puissant agent inhibiteur de la formation osseuse [25], ainsi que des protéines matricielle de la famille des SIBLING MEPE et DMP-1 (cf. supra).

Cellules bordantes

Les cellules bordantes sont des ostéoblastes devenus progressivement aplatis pour former une couche cellulaire attachée et alignée le long de surfaces osseuses dites inactives. Différents rôles leur sont attribués. Unies entre elles et aux ostéocytes, elles pourraient ainsi participer au réseau de communications intercellulaires. Elles pourraient également constituer une barrière fonctionnelle entre la moelle osseuse et l'os calcifié. Les cellules bordantes seraient également une source de cellules ostéoblastiques de réserve capables de se transformer en cellules ostéogéniques sous l'action de certains stimuli comme la PTH [26]. Enfin, elles pourraient jouer un rôle déterminant dans la modulation de l'activité ostéoclastique en libérant lors de l'activation d'un cycle de remodelage des substances chimiotactiques reconnues par les précurseurs ostéoclastiques. L'exposition de l'os à la résorption ostéoclastique serait par ailleurs facilitée par les rétractions cytoplasmiques des cellules bordantes sous l'action de certaines hormones comme la $1,25(OH)_2D_3$ ou la PTH.

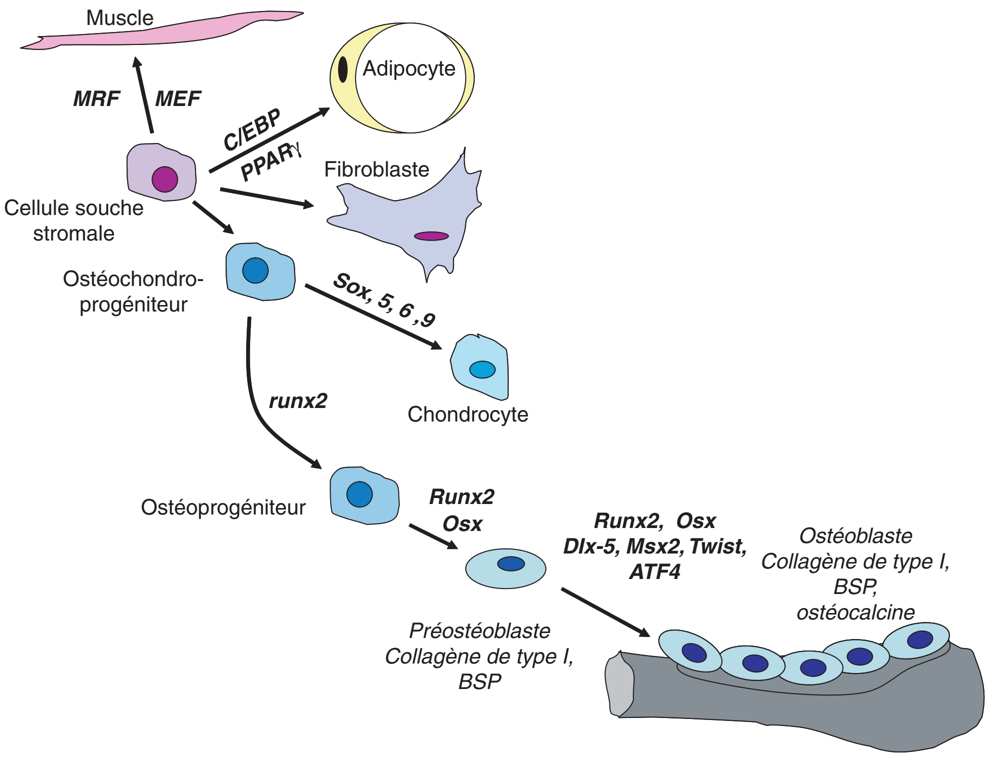

Figure 6. Différenciation des cellules de la lignée ostéoblastique. Les ostéblastes se différencient à partir d'un précurseur mésenchymateux, situé dans la moelle osseuse ou à la périphérie des vaisseaux ou circulant, qui peut aussi se différencier en cellule musculaire squelettique, adipocyte, chondrocyte ou fibroblaste par le jeu de l'expression de différents facteurs de transcription (en italique). Osterix (Osx) agit en aval de runx2 qui induit un phénotype ostéoblastique (expression des marqueurs tels que le collagène de type I et la BSP pour les préostéoblastes, et l'ostéocalcine pour les ostéoblastes matures). MRF : *myogenic regulatory factors* ; MEF2 : *myocyte-enhancer factor 2* ; C/EBP : *CCAAT-enhancer-binding protein* ; PPAR : *peroxisome proliferator-activated receptor gamma* ; Runx2 : *runt-related transcription factor 2* ; BSP : *bone sialoproteine*.

Prolifération et différenciation au sein de la lignée ostéoblastique

La cellule souche de la lignée ostéogénique est une cellule mésenchymateuse indifférenciée dérivant des cellules du stroma non spécifique au tissu osseux [27]. Cette cellule est également capable de se différencier en de nombreuses autres cellules matures telles que les adipocytes, les chondrocytes ou les cellules musculaires [28]. L'activité des cellules ostéoblastiques est régulée, comme pour toutes les cellules, par un contrôle réciproque de la prolifération et de la différenciation cellulaire [29].

L'augmentation d'expression de protéines matricielles pendant la prolifération inhibe cette dernière mais favorise l'expression de marqueurs plus tardifs qui eux-mêmes favorisent la minéralisation.

Facteurs de transcription

Parmi les facteurs régulant la différenciation préférentielle des cellules souches vers la voie ostéoblastique, le facteur de transcription *runt-related transcription factor* 2 (Runx2), encore appelé *core-binding factor* (Cbfa1) [30] ou *osteoblast-specific factor* 2 (Osf2) [31], appartenant à la famille Runt, joue un rôle majeur dans la différenciation ostéoblastique (Fig. 6). Il reconnaît le site *osteoblast specific cis-acting element* (OSE) 2 présent notamment dans le promoteur de l'ostéocalcine. Les souris KO pour Runx2 ne présentent aucune ossification endochondrale ou membranaire [32], une maturation chondrocytaire altérée [33] et un nombre d'adipocytes élevé [34]. De nombreux travaux portent maintenant sur les facteurs induisant ou réprimant l'expression de Runx2, ou régulant sa phosphorylation et son interaction avec d'autres facteurs.

Par ailleurs, le promoteur de l'ostéocalcine contient des sites de liaison OSE1 [35] sur lequel vient se fixer un autre facteur de transcription, ATF4 [36], qui est régulé de façon post-transcriptionnelle. Son acide ribonucléique messager est présent dans toutes les cellules mais sa protéine est détruite par le protéasome, sauf dans les ostéoblastes. Sa délétion entraîne une ostéoporose par diminution de la formation osseuse liée à une apoptose précoce des ostéoblastes [37].

Certains gènes homéotiques comme Dlx5 [38] et Msx2 [39] impliqués dans de nombreux processus développementaux comme la neurogenèse jouent un rôle dans la squelettogenèse [40]. Leur expression survient d'une façon spécifique pendant la différenciation ostéoblastique et peut être induite par la *bone morphogenetic proteins* (BMP) 2 [41]. Les études des souris Msx2-/- et des mutations de Msx2 chez l'homme suggèrent qu'il joue un rôle de régulateur positif dans le développement et la formation osseuse. En revanche, les études in vitro montrent que Msx2 se lie à Runx2, inhibant son activité transcriptionnelle [42]. D'autres études ont montré que Msx2 favorise la différenciation des cellules stromales vers la voie ostéoblastique de façon Runx2-indépendante [43] et inhibe leur différenciation en adipocytes [44]. Il en résulte un rôle crucial de Msx2 dans la détermination et la différenciation ostéoblastiques, cependant controversé en ce qui concerne la maturation ostéoblastique.

Ostérix (Osx) est un autre facteur de transcription indispensable à la différenciation ostéoblastique et au développement osseux [45]. Runx2 jouerait un rôle dans l'étape de différenciation des cellules progénitrices vers la voie ostéoblastique et/ou chondrocytaire tandis qu'Osx, en partie sous la dépendance des BMP, agirait en aval de Runx2, principalement sur la différenciation terminale des ostéoblastes, distinguant ainsi la voie ostéogénique de la voie chondrogénique.

Le facteur de transcription Twist est également impliqué dans le métabolisme ostéoblastique ; en revanche, ses mutations n'affectent que le développement du crâne [46] et conduisent à une craniosténose.

Les protéines de la famille *hedgehog* ont de multiples fonctions capitales durant l'embryogenèse sur la mise en place de certains organes, en particulier des vertèbres et les membres. Ainsi, les protéines *hedgehog* jouent un rôle important dans

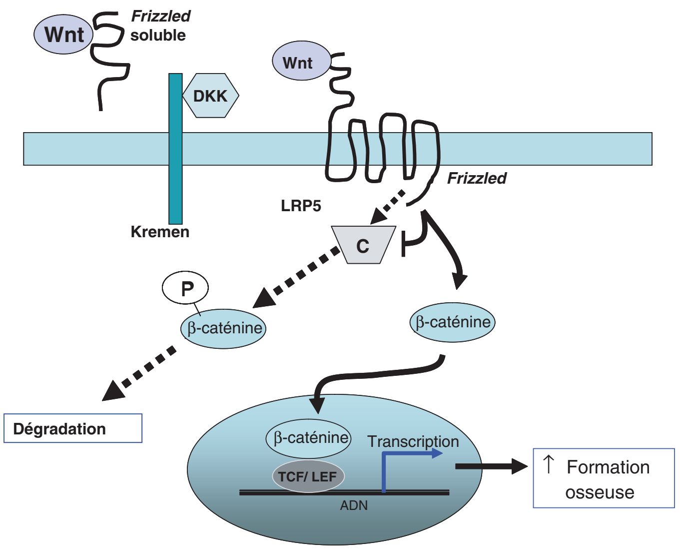

Figure 7. Modèle pour la signalisation Wnt dans l'os. En présence de Wnt (flèches pleines), la liaison du complexe Wnt avec LRP5 (un corécepteur de Wnt) et *Frizzled* (le récepteur de Wnt), active la voie dite « canonique », ce qui inhibe le complexe moléculaire C qui habituellement phosphoryle la bêtacaténine. Cette dernière est alors transférée au noyau où elle active la transcription des gènes conduisant à la stimulation de la formation ostéoblatique. Des formes mutantes de LRP5 peuvent former un complexe avec Wnt et *Frizzled*, conduisant à l'activation constitutive de la signalisation de Wnt et à une masse osseuse élevée. En l'absence de Wnt (flèches hachurées), la bêtacaténine est phosphorylée et est adressée au protéasome pour dégradation. Dickkopf-1 (Dkk, un inhibiteur de Wnt) et Kremen (un récepteur de Dkk) peuvent former un complexe avec LRP5 qui est alors internalisé par endocytose, conduisant à l'inhibition de la voie Wnt canonique. L'inhibition de Wnt peut également provenir de récepteurs Frizzled solubles qui piègent Wnt.

l'ossification enchondrale mais également dans la réparation de fracture puisqu'elles sont capables d'induire la minéralisation d'une matrice collagénique et d'augmenter l'expression des BMP.

Système Wnt

Différentes mutations de la *low-density lipoprotein receptor-related protein* (LRP) 5 ont été mises en évidence. Les mutations activatrices entraînent une masse osseuse élevée par augmentation de la formation osseuse [47], les mutations inactivatrices une ostéoporose associée à une cécité dans le syndrome pseudogliome-ostéoporose [48]. Ce corécepteur participe à la voie de signalisation du système Wnt (Fig. 7), dont on connaissait l'implication dans le développement en général et qui joue un rôle important dans la régulation de la masse osseuse selon un mode *on/off*. Brièvement, la liaison de Wnt à son récepteur (Frizzled) associé à son co-récepteur LRP-5 entraîne le passage d'une molécule, la bêtacaténine, dans le noyau ce qui induit la transcription de gènes cibles, et notamment de gènes favorisant la prolifération cellulaire (système *on*). En l'absence du ligand Wnt, la bêtacaténine est alors phosphorylée, ce qui conduit à sa dégradation par le protéasome (système *off*). L'activation de cette voie est ostéogénique. Elle augmente la durée de vie des ostéoblastes et leur sensibilité aux contraintes mécaniques. La sclérostine, protéine inhibitrice de la formation osseuse produite par les ostéocytes une fois la matrice osseuse minéralisée, agit au moins en partie en bloquant cette voie canonique par une liaison à LRP5/6 [48]. Ce système, bien qu'extrêmement complexe (18 membres dans la famille Wnt et dix membres dans la famille Frizzled) avec des interactions entre des dizaines de molécules et une multitude de *ligands* de récepteurs et d'inhibiteurs (Dickkopfs, Kremen, Porcupine...), constitue une cible thérapeutique potentielle majeure [49].

■ Remodelage osseux

Concept et bases cellulaires

Le remodelage osseux accomplit trois principales fonctions. Il permet tout d'abord à l'organisme de réguler l'équilibre minéral (homéostasie du calcium et du phosphate). Il constitue ensuite un mécanisme d'adaptation du squelette à son environnement mécanique, réduisant ainsi le risque de fracture. C'est enfin un mécanisme de renouvellement tissulaire et de réparation des dommages osseux créés notamment lors des contraintes cycliques. La première de ces fonctions est remplie à travers un remodelage qui ne dépend pas du site, dit « stochastique » [50, 51]. Pour rétablir l'équilibre minéral, la régulation mise en jeu est systémique et le tissu osseux dans son ensemble est sollicité jusqu'à ce que l'équilibre minéral soit restitué. Les deux autres fonctions exigent en revanche un remodelage site-dépendant. Il serait, en effet, inapproprié et coûteux au plan énergétique que ce remodelage soit augmenté de manière aléatoire ou diffuse pour renouveler des emplacements spécifiques, inadaptés au niveau de contrainte, endommagés ou anciens [52].

Le remodelage osseux est le résultat de l'activité de multiples unités cellulaires appelées *basal multicellular unit* (BMU), au sein desquelles agissent de manière séquentielle et couplée dans le temps et l'espace les ostéoclastes qui résorbent l'os ancien, puis les ostéoblastes qui apposent une matrice ostéoïde qui se minéralisera (Fig. 8). Chez l'adulte, le nombre d'unités actives à un instant donné est d'environ 1 million. Dans l'os cortical, ces structures s'organisent autour de cylindres, les canaux de Havers, plus ou moins ouverts suivant leur stade fonctionnel. Dans l'os trabéculaire, ces mêmes structures sont ouvertes sur la moelle. Le taux de naissance des BMU est plus important dans l'os trabéculaire que dans l'os cortical ; ainsi, l'os trabéculaire se renouvelle, chez l'humain, cinq à huit fois plus vite que l'os cortical.

Une BMU naît en un point et à un moment donnés, événement appelé « origination ». Elle se déplace sur la surface osseuse à une vitesse évaluée à 25 µm/j (progression) sur une distance variable qu'il est impossible d'évaluer sur le plan histologique et disparaît une fois l'os remplacé (« termination »). Cette structure nécessite ainsi un apport constant de cellules précurseurs ostéoclastiques à l'avant du front de progression et ostéoblastiques à l'arrière [53, 54]. La nouvelle unité structurale osseuse issue de cette reconstruction est appelée *basal structural unit* ou ostéon.

Dans une BMU, le remodelage commence par une activation des cellules bordantes qui recouvrent une surface osseuse inactive (Fig. 9). Ces cellules, tout en se rétractant, dégradent la couche collagénique sous-jacente et attirent par chimiotactisme les préostéoclastes sur la zone osseuse ainsi exposée : c'est la phase d'« activation ». Ces préostéoclastes fusionnent pour devenir des ostéoclastes actifs et adhérents à la surface osseuse : c'est la phase de « résorption » du minéral osseux et de la matrice organique. La phase d'« inversion » correspond au remplacement des ostéoclastes par des cellules mononucléées de type macrophagique. Elles seraient responsables de la préparation au comblement de la lacune, avec notamment le dépôt de la ligne cémentante au fond de celle-ci.

Puis survient le recrutement des ostéoblastes dans cette lacune qu'ils comblent en apposant une nouvelle matrice organique, le tissu ostéoïde, qui sera ensuite minéralisé : c'est la phase de « formation ». L'activité de formation au sein d'une BMU dépend davantage du nombre initial d'ostéoblastes que de l'activité propre de chaque cellule. La vitesse d'apposition de la matrice osseuse est initialement élevée, puis fléchit lorsque la lacune de résorption se comble. La durée de ce cycle de remodelage dure environ de 3 à 6 mois chez l'homme adulte. Vient enfin une phase de « quiescence » pendant laquelle la minéralisation secondaire de la matrice est parachevée. Cette étape correspond à une accumulation de minéral dans la matrice indépendamment des cellules osseuses, avec un rôle fondamental dans la résistance mécanique des os [55].

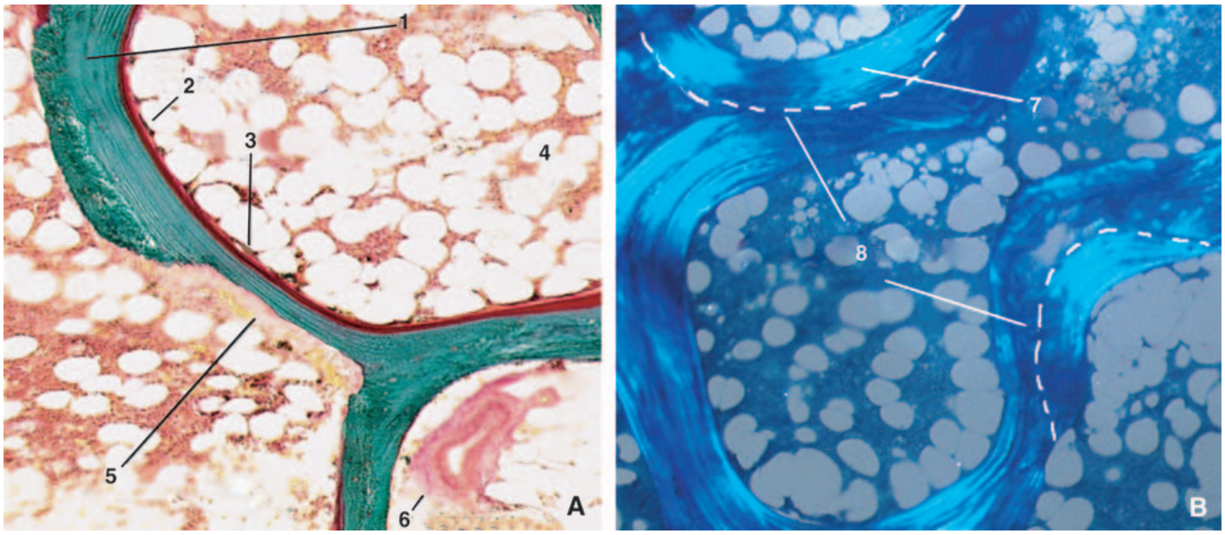

Figure 8. Coupes histologiques de tissu osseux trabéculaire d'os humain.
A. Coloration trichrome de Goldner × 250. Deux ostéons en cours de remodelage se font face sur une travée : ils ont été coupés au niveau de leur séquence de formation (en haut) et de résorption (en bas). 1. Os trabéculaire ; 2. tissu ostéoïde ; 3. site de formation ; 4. moelle ; 5. site de résorption ; 6. vaisseau.
B. Lumière polarisée, coloration au bleu d'aniline × 250. À la fin d'une séquence de remodelage, un ostéon en forme de croissant est formé. Noter l'aspect lamellaire du collagène. 7. Ostéon ; 8. lignes cémentantes.

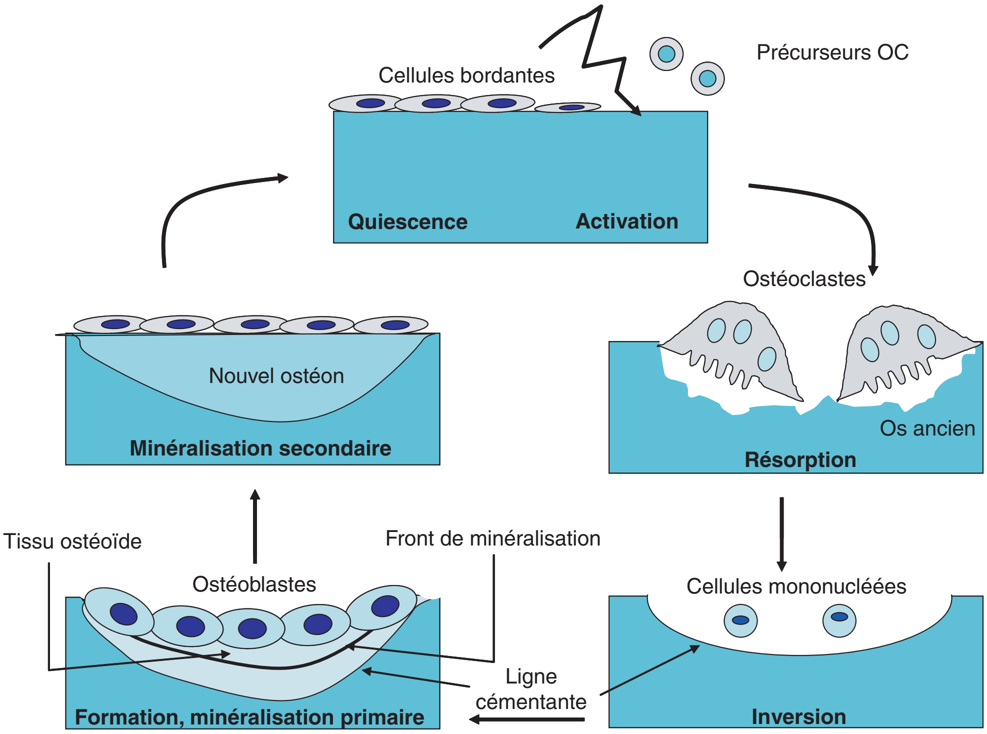

Figure 9. Les différentes séquences du remodelage osseux. Divers stimulus amènent les préostéoclastes (OC) sur une surface osseuse qui devient le siège d'une résorption ostéoclastique. Dans la lacune formée, des ostéoblastes viennent déposer la matrice collagénique qui se minéralise dans un second temps.

Le mécanisme cellulaire de renouvellement du tissu osseux est soumis à l'influence de facteurs exogènes et endogènes dont les plus importants, capables de moduler l'activité des cellules osseuses, sont un certain nombre de facteurs hormonaux et locaux, ainsi que les contraintes mécaniques. Les hormones calciotropes (PTH, vitamine D) modulent le remodelage osseux, soit directement, soit en modifiant la production des facteurs locaux de régulation du métabolisme osseux.

Contrôle du remodelage

Facteurs locaux

Ces facteurs sont essentiellement produits par les ostéoblastes et les cellules du microenvironnement osseux. Ils constituent souvent des intermédiaires locaux issus de l'action de certaines hormones systémiques.

Système « receptor activating NF Kappa B (RANK)-ligand »/ostéoprotégérine (OPG)

Les ostéoblastes sont nécessaires à la différenciation des ostéoclastes. Le système RANK-L/OPG, médiateur de cette communication intercellulaire entre ostéoblastes et ostéoclastes, exerce un rôle fondamental dans le contrôle de l'ostéoclastogenèse, la plupart des hormones et cytokines modulant la résorption osseuse agissant au moins en partie à travers cette voie.

Le RANK-*ligand* [56] ou *osteoclast differenciating factor* [57] est une cytokine *tumour necrosis factor alpha (TNF) related* transmembranaire avec un court domaine N-terminal intracytoplasmique et une longue portion extracytoplasmique C-terminale. Cette cytokine est identique à TRANCE connue pour jouer un rôle dans la croissance des lymphocytes T et l'activité des cellules dendritiques [58]. Le domaine extracytoplasmique de RANKL est capable de reconnaître de manière sélective des cellules progénitrices hématopoïétiques engagées

dans la différenciation ostéoclastique sous l'influence du *macrophage colony stimulating factor* (M-CSF). Cette partie peut également être libérée sous forme soluble dans le compartiment extracellulaire. L'association de M-CSF et d'une forme recombinante soluble de RANKL est apparue nécessaire et suffisante pour obtenir des ostéoclastes matures in vitro, en l'absence de cocultures avec des ostéoblastes ou des cellules stromales jusque là indispensables [59]. RANKL est capable d'activer le récepteur RANK exprimé par les cellules de la lignée ostéoclastique [60] et d'agir de manière multiple sur l'activité ostéoclastique. RANKL est en effet nécessaire pour stimuler la différenciation des préostéoclastes en cellules matures, mais aussi pour maintenir leur niveau d'activité et prolonger leur durée de vie en inhibant leur apoptose. Les facteurs stimulant la résorption osseuse quels qu'ils soient stimulent la transcription de RANKL.

L'OPG [61], également appelée *osteoclastogenesis inhibitory factor* [62], est une glycoprotéine produite en particulier par les ostéoblastes et aussi par d'autres cellules de la moelle osseuse. À l'inverse des autres membres de la famille des récepteurs du TNF, elle ne possède pas de domaine transmembranaire et agit donc comme un récepteur soluble dans le milieu extracellulaire. L'OPG agit comme un récepteur piège de RANKL dont elle inhibe ainsi l'action. Plus précisément, c'est le ratio entre le niveau d'expression de RANKL et de son récepteur « piège » OPG par les ostéoblastes qui contrôle la résorption ostéoclastique [63]. Plus récemment, il a été montré que RANKL pouvait être exprimé par d'autres cellules, notamment par les lymphocytes T activés et les synoviocytes au cours de rhumatismes inflammatoires tels que la polyarthrite rhumatoïde, induisant ainsi les phénomènes de résorption osseuse périarticulaire. Ainsi, les ostéoblastes contrôlent le niveau de stimulation des ostéoclastes. De façon intéressante, Runx2, le facteur de transcription qui induit le phénotype des ostéoblastes et contrôle leur activité, régule directement l'expression des gènes de RANKL et de l'OPG, constituant ainsi un lien moléculaire entre formation et résorption osseuses. Il a par ailleurs été montré que la délétion génique d'OPG entraînait une ostéoporose sévère caractérisée par une résorption excessive [64], alors qu'une surexpression d'OPG entraîne une ostéopétrose [65], confirmant ainsi le rôle crucial du système RANKL/OPG dans la détermination de la masse osseuse.

« Transforming growth factor bêta »

Le TGF bêta constitue l'un des facteurs de croissance le plus abondamment stockés dans la matrice osseuse. Il est sécrété par les cellules en culture, dont les ostéoblastes, sous une forme biologiquement inactive, laquelle peut être activée in vitro par acidification ou par l'action d'une protéase telle que la plasmine. Impliqué dans les phénomènes de cicatrisation, le TGF bêta 1 est un facteur chimiotactique qui recrute différents types cellulaires, notamment les précurseurs ostéoblastiques, aux sites de réparation et d'inflammation [66].

In vivo, le TGF bêta 1 ne peut induire de formation d'os en un site ectopique [67]. En revanche, il peut stimuler la formation osseuse s'il est injecté à proximité de l'os, avec un effet anabolisant important [68]. In vitro, les deux fonctions majeures du TGF bêta sont les effets sur la prolifération cellulaire et sur la formation de la matrice. Cependant, ces effets sont variables selon les types cellulaires et leur stade de différenciation. Il présente également des effets inhibiteurs sur la résorption osseuse en inhibant la formation et l'activation des ostéoclastes. Le TGF bêta peut agir sur les précurseurs des ostéoclastes en inhibant leur prolifération et leur formation, ou sur les ostéoclastes matures en induisant leur apoptose.

Ses effets biologiques sont assurés par sa liaison avec des récepteurs membranaires présents dans plusieurs types cellulaires dérivés de l'os [69]. La liaison du TGF bêta aux récepteurs de type I et de type II, de type sérine-thréonine kinase, induit la phosphorylation de protéines SMAD (2, 3 et 4) qui vont alors être transférées au noyau sous la forme d'homo- ou d'hétérodimères [70]. Il existe également un récepteur de type III ou bêtaglycan avec un domaine intracellulaire très court.

« Bone morphogenetic proteins »

Les BMP, définies à l'origine comme des protéines qui induisent la formation de cartilage et d'os, représentent presque un tiers de la superfamille des TGF bêta [71]. La caractéristique commune des facteurs de la famille des TGF bêta est la présence d'un domaine conservé de sept résidus cystéine, impliqué dans le repliement de la molécule [72]. Les BMP sont traduites sous la forme de grandes préproprotéines composées d'un peptide signal, d'un prodomaine et d'un domaine actif. Après clivage du peptide signal, les proprotéines se dimérisent. Les enzymes protéolytiques spécifiques clivent les proprotéines dimérisées, donnant naissance aux protéines (dimères) biologiquement actives [73]. In vitro, les BMP, notamment les BMP 2, 4 et 7, induisent la différenciation des cellules mésenchymateuses multipotentes vers les voies ostéochondrocytaire et ostéoblastique [74, 75]. Les BMP régulent également la différenciation adipocytaire, en favorisant ou inhibant la différenciation des cellules stromales. De plus, les BMP régulent la différenciation des chondrocytes et la chondrogenèse pendant le développement du squelette.

Comme d'autres membres de la superfamille des TGF bêta, les BMP transmettent leurs signaux en contactant simultanément deux récepteurs de type I et II de type sérine/thréonine kinases transmembranaires. Les BMP induisent la formation de complexes homéo- ou hétérodimériques des récepteurs I et II induisant respectivement l'activation de la voie des SMAD ou indépendamment de ces dernières comme les MAP kinases [76]. Les effets des BMP sont modulés par des antagonistes extracellulaires [77] tels que noggin ou sclérostine [78] qui bloquent le signal en se liant aux BMP ou en inhibant leur fixation aux récepteurs spécifiques. La synthèse de ces antagonistes est généralement stimulée par les BMP, indiquant que l'équilibre entre les BMP et leurs antagonistes est maintenu.

« Insulin-like growth factors »

L'os est une source très riche en IGF. Les IFG jouent un rôle important dans la formation du tissu osseux. L'IGF-1 a en effet une action mitogène importante sur les chondrocytes et les ostéoblastes. Il stimule également la différenciation ostéoblastique en augmentant la transcription de collagène, d'ostéocalcine et la production de cytokines. Leur action est contrôlée de façon complexe par un ensemble de protéines porteuses, les IGF *binding proteins* [79].

Prostaglandines

Les prostaglandines sont produites localement par les ostéoblastes, grâce à l'expression des prostaglandines G/H synthases ou cyclo-oxygénases (COX 1 et 2). La prostaglandine E_2, principale prostaglandine synthétisée par les ostéoblastes, a des effets divers sur le métabolisme osseux, avec des effets stimulateurs ou inhibiteurs de la formation et de la résorption osseuse selon la dose et le mode d'administration. In vivo, la prostaglandine E_2 stimule l'activité de résorption en augmentant la prolifération des précurseurs ostéoclastiques. Les prostaglandines augmentent également la fréquence d'activation des BMU, avec pour résultante une élévation de la masse osseuse. Administrées par voie locale, les prostaglandines augmentent la formation périostée et la vascularisation. In vitro, les effets de la prostaglandine E_2 sont biphasiques sur la synthèse de collagène et sur la production d'IGF-I et des IGF *binding proteins*, en fonction des doses utilisées et du type de récepteur impliqué. La prostaglandine E_2 inhibe la résorption osseuse par les ostéoclastes matures.

Autres facteurs de croissance et cytokines

Il s'agit de polypeptides impliqués également dans d'autres processus tels que l'inflammation et qui jouent un rôle de messager. Ils sont circulants mais peuvent également agir de façon auto- ou paracrine.

« **Colony stimulating factor** », « **macrophage colony stimulating factor** » **et** « **granulocyte macrophage colony stimulating factor** ». Ils jouent un rôle important dans la différenciation

des ostéoclastes. Des études chez des souris ostéopétrotiques op/op, mutées pour le gène M-CSF n'ont pas d'ostéoclastes.

« **Epidermal growth factor** ». In vitro, il stimule la prolifération des cellules ostéoprogénitrices mais inhibe la synthèse de collagène par les ostéoblastes matures. Il stimule la résorption osseuse en culture en augmentant la synthèse des prostaglandines. Ses effets in vivo sont encore méconnus.

« **Fibroblast growth factor** ». Les FGF basique et acide sont synthétisés par les ostéoblastes et sont stockés dans la matrice extracellulaire grâce à leur affinité pour des protéoglycanes. Le FGF-1 et le FGF-2 augmentent la prolifération cellulaire ostéoblastique. Ils stimulent la synthèse de phosphatase alcaline et d'ostéocalcine, et inhibent la production de collagène et la réponse à la PTH [80]. Le FGF peut se lier à quatre types de récepteur tyrosine kinase. Le FGF-2 peut être aussi internalisé et subir une translocation dans le noyau où il est phosphorylé. Cette activité nucléaire serait plus spécifiquement responsable de son action mitogénique [81]. Par ailleurs, les FGF stimulent également la résorption osseuse.

« **Platelet derived growth factor** ». Il stimule la prolifération ostéoblastique et favorise la résorption ainsi que la dégradation du collagène. Il agit en synergie avec les autres cytokines osseuses.

« **Transforming growth factor alpha** ». C'est un polypeptide qui stimule le développement des précurseurs ostéoclastiques et la résorption.

« **Tumor necrosis factor alpha** ». Ce facteur est synthétisé par les cellules monocytaires, les macrophages activés, les kératinocytes et les cellules ostéoblastiques stimulés par l'IL-1, le *granulocyte-macrophage colony stimulating factor* ou le LPS. Comme l'IL-1, il stimule puissamment la résorption ostéoclastique en augmentant la production d'ostéoclastes multinucléés et en modifiant l'activité des ostéoclastes matures. De plus, le TNF potentialise l'activité de l'IL-1. Comme l'IL-6, il agit sur l'ostéoclastogenèse à la fois par des voies dépendantes de RANK/RANKL et des voies indépendantes qui impliquent alors le M-CSF [82].

Interleukine 1. Il en existe deux formes, alpha et bêta. Elle est produite par les monocytes et les cellules ostéoblastiques ou stromales lorsque celles-ci sont stimulées par le LPS ou le TNF alpha. Son action principale dans le remodelage est une puissante stimulation de la résorption en agissant sur le recrutement, l'activité et le retard de l'apoptose des ostéoclastes, par des mécanismes dépendants ou non du système RANK/RANKL. L'IL-1 agit sur les cellules par le biais d'un récepteur spécifique, l'IL-1RI. Cette activité est modulée par d'autres récepteurs inhibiteurs : l'IL-1Ra et l'Il-1RII [82].

Interleukine 4. L'IL-4 est produite par les lymphocytes T activés. Elle inhibe la résorption.

Interleukine 6. Elle est également produite par les cellules monocytaires, les macrophages activés et les cellules stromales ou les ostéoblastes lorsqu'ils sont stimulés par la PTH, L'IL-1, le TNF alpha, le TGF bêta ou le *platelet derived growth factor*. Le récepteur de l'IL-6 est constitué de deux chaînes dont l'une, la chaîne bêta, est la gp 130, impliquée dans la transmission du signal d'autres cytokines comme l'oncostatine M ou l'IL-11. La transmission du signal de l'IL-6 passe par la voie JAK/STAT. L'IL-6 active la résorption ostéoclastique par le biais des cellules stromales. L'injection d'anticorps anti-IL-6 est capable d'inhiber la perte osseuse induite par l'ovariectomie chez la souris [83], suggérant ainsi un rôle important de cette cytokine dans l'ostéoporose postménopausique.

Interleukine 11. L'IL-11 est produite par les cellules de la moelle et stimule la formation ostéoclastique.

Interleukine 18. C'est une cytokine pléiotropique qui inhibe la formation ostéoclastique.

Interféron gamma. Inhibiteur de la résorption, il empêche la formation et la maturation des ostéoclastes.

« **Leukemia inhibitory factor** ». Il transmet son signal par la protéine transmembranaire gp130 commune à d'autres facteurs de croissance (IL-6, oncostatine M, IL-11) et inhibe la différenciation ostéoblastique dans le modèle de culture de nodules de calvaria de rat.

Tableau 2.
Effets des facteurs systémiques et locaux sur le tissu osseux.

		Résorption		Formation	
		Recrutement des ostéoclastes	Activité cellulaire	Recrutement des ostéoblastes	Activité cellulaire
Hormones	Parathormone	↑	↑	↑	↓
	$1,25(OH)_2D_3$	↑	↑	-	↓
	Calcitonine	↓	↓	-	-
	Glucocorticoïdes	-	-	↓	↓
	Hormones thyroïdiennes	↑	↑	-	-
	Insuline	-	-	↑	↑
	Hormone de croissance	-	-	↑	↑
	Œstrogènes	-	↓	↑	↑
Facteurs de croissance	EGF	↑	↑	↑	↓
	PDGF	↑	↑	↑	↓
	FGF	-	-	↑	-
	TGFβ	↓	↑	↑	↑
	IGF1	-	-	↑	↑
Cytokines	IL1	↑	↑	↑	↓
	-PGE2	-	↑↓	↑↓	↑↓
	-TNF-α	↑	↑	↑	↓
	-IFN-γ	↓	↓	↓	↓
	-IL-6	↑	-	-	-

↑ : augmente ; ↓ : diminue ; - : sans effet ; ↑↓ : effets multiples selon les doses et les systèmes de culture.

Les effets de quelques facteurs systémiques et locaux sur le recrutement et l'activité des ostéoblastes sont résumés dans le Tableau 2.

Facteurs systémiques

Hormones calciotropes

Les hormones calciotropes interviennent dans le maintien de l'homéostasie phosphocalcique en agissant sur trois organes : l'os, le rein et l'intestin. Les hormones calciotropes les plus importantes sont la PTH et la vitamine D active ($1,25(OH)_2D_3$).

Parathormone. La PTH, protéine de 84 acides aminés, est au centre de la régulation du métabolisme osseux, mais son action est complexe. La PTH est mise en jeu par l'hypocalcémie, ce qui conduit dans l'os à stimuler la résorption osseuse en augmentant le nombre et l'activité des ostéoclastes, induisant secondairement un flux de calcium de l'os vers le sang. La PTH agit par le biais d'un récepteur commun avec la PTHrP [84] présent sur les ostéoblastes mais absent des ostéoclastes. L'activation du récepteur de la PTH/PTHrP active la protéine kinase A et stimule l'activité de l'adénylate cyclase, ce qui induit la formation d'adénosine monophosphate cyclique. D'autres voies de signalisation ont été identifiées telles que celle de la protéine kinase C de l'inositol phosphate et des MAP kinases. La PTH 1-84 est clivée rapidement en fragments N et C terminaux. Les fragments N-terminaux peuvent activer le récepteur de la PTH/PTHrP, alors que les fragments C-terminaux auraient une action inhibitrice peut-être par le biais de récepteurs spécifiques qui restent encore à identifier [85].

Les effets de la PTH sont complexes, dépendants de la dose [86] et du mode d'administration, continu ou intermittent [87]. Ainsi, elle exerce un effet anabolique sur le tissu osseux in vivo lorsqu'elle est administrée de façon intermittente, avec une augmentation du nombre et de l'activité des ostéoblastes. En revanche, elle est catabolique lorsqu'elle est administrée de façon continue. Ces effets apparemment paradoxaux pourraient être expliqués notamment par l'élévation du ratio OPG/RANKL, limitant le couplage formation/résorption osseuse sous administration intermittente de PTH. À l'inverse, une élévation continue induit une balance en faveur de RANKL entraînant un

remodelage osseux accéléré, avec une résorption osseuse supérieure à la formation. Les effets de la PTH sont sous la dépendance de facteurs de transcription tels que les protéines de la famille CREB, les membres du complexe AP-1 et Runx2. Par ailleurs, la stimulation de Runx2 par la PTH pourrait être contrebalancée lors de l'élévation prolongée de cette dernière, par l'augmentation de la dégradation de Runx2 par le protéasome [88].

Les effets de la PTH sur l'os peuvent également être indirects car la PTH induit la synthèse de nombreux facteurs locaux comme l'IL-6 ou les IGF, et module l'activité du TGF bêta en stimulant son interaction avec son récepteur. De plus, la PTH inhibe l'expression de SOST, le gène de la sclérostine, par les ostéocytes, ce qui constitue un autre mode de contrôle et de stimulation de la formation osseuse [89]. Enfin, la PTH est le principal facteur qui stimule la synthèse rénale du calcitriol à partir de la $25(OH)D_3$ circulante, qui lui-même module le remodelage osseux.

Vitamine D. La vitamine D active est la $1,25(OH)_2D_3$ ou calcitriol. Elle joue un rôle essentiel en tant que régulateur de l'homéostasie phosphocalcique et de la minéralisation du squelette [90], en stimulant l'absorption digestive du calcium et du phosphate. Mais elle a aussi des effets directs sur les cellules osseuses. La $1,25(OH)_2D_3$ stimule ainsi l'expression de nombreux gènes par les ostéoblastes, tels que la phosphatase alcaline, l'ostéocalcine et le collagène de type I. Ces effets complexes peuvent varier selon l'état de différenciation de ces cellules [91]. L'activité de la $1,25(OH)_2D_3$ implique deux mécanismes d'action : une action génomique à travers un récepteur spécifique (VDR) suivant la voie classique des hormones stéroïdiennes, assurant une régulation transcriptionnelle de l'expression de multiples gènes, et une action non génomique, par le biais de protéines membranaires mettant en jeu l'ouverture des canaux calciques et/ou l'activation de voies de signalisation impliquant la protéine kinase C. Cette réponse non génomique permet une action rapide, en quelques minutes, de la $1,25(OH)_2D_3$.

Calcitonine. La calcitonine est un peptide de 32 acides aminés, synthétisé principalement par les cellules C de la thyroïde. Elle est hypocalcémiante. La calcitonine inhibe directement la résorption osseuse, à travers des récepteurs spécifiques exprimés par les seuls ostéoclastes. Sous l'action de la calcitonine, l'activité de l'anhydrase carbonique des ostéoclastes diminue, les ostéoclastes deviennent moins mobiles et leur activité de résorption est inhibée. Malgré un effet pharmacologique significatif, le rôle physiologique de la calcitonine dans le métabolisme phosphocalcique reste mal compris [92].

Autres facteurs systémiques

D'autres hormones sont également impliquées dans la régulation du remodelage osseux.

Hormones sexuelles. En dehors du contrôle de l'homéostasie phosphocalcique, les œstrogènes sont les principaux régulateurs hormonaux du niveau de remodelage du tissu osseux indépendamment du sexe [93]. La privation des œstrogènes à la ménopause induit une perte osseuse responsable de l'ostéoporose post-ménopausique dans près d'un quart de la population féminine. Il est clairement établi que ce sont les ostéoblastes (ou les préostéoblastes) qui sont la cible des œstrogènes pour inhiber l'ostéoclastogenèse. Les œstrogènes inhibent la synthèse d'IL-6 et de RANKL par les cellules stromales et ostéoblastiques, et sont de puissants inhibiteurs de la résorption ostéoclastique. Les résultats des études de leurs effets sur l'activité des ostéoblastes eux-mêmes sont en revanche discordants, montrant parfois un effet stimulant ou aucun effet sur la prolifération et la différenciation cellulaire [94].

Les œstrogènes agissent sur les ostéoblastes par le biais de deux récepteurs alpha et bêta dont la répartition est différente selon les sites, ER alpha plutôt dans l'os cortical et ER bêta plutôt dans l'os trabéculaire [95]. Les effets génomiques des œstrogènes se font grâce à la liaison de ces récepteurs sur des séquences spécifiques ERE dans les séquences promotrices des gènes d'intérêt. Les récepteurs se lient également aux sites AP-1 avec une activation pour le récepteur alpha et une répression pour le récepteur bêta [96]. Les œstrogènes, comme les autres stéroïdes, induisent des effets non génomiques en impliquant plusieurs voies de signalisation, telles que l'augmentation du calcium intracellulaire, l'activation de l'adénosine monophosphate cyclique et des MAPK [97]. Ces effets non génomiques interviendraient dans les effets stimulants potentiels des œstrogènes sur les ostéoblastes et l'inhibition de leur apoptose. L'importance dans la physiologie osseuse de ces effets non génomiques reste encore controversée.

Les androgènes ont également des effets sur le tissu osseux à travers des récepteurs spécifiques. La part de leurs effets directs, notamment anaboliques, reste encore mal appréciée, comparée à celle de leurs effets indirects par conversion œstrogénique sous la dépendance de l'aromatase largement exprimée par les ostéoblastes. La progestérone stimule également la formation osseuse, indépendamment des œstrogènes.

Hormones thyroïdiennes. Elles agissent par le biais de récepteurs stéroïdiens qui s'hétérodimérisent avec les récepteurs de la vitamine D et de l'acide rétinoïque [98]. Les cellules ostéoblastiques possèdent une ou plusieurs isoformes de ces récepteurs. L'hormone T_3 est connue pour stimuler la résorption osseuse dans des cultures d'organes. In vivo, l'administration d'hormones thyroïdiennes accélère la croissance osseuse et le modèle de souris transgénique sans cellules thyroïdiennes a une croissance osseuse réduite [99]. Chez l'humain, l'hyperthyroïdie est responsable d'une perte osseuse liée à un hyperremodelage osseux [100].

Hormone de croissance. Elle est sécrétée par l'hypophyse et a des effets stimulateurs sur la croissance de nombreux organes (muscles, os, etc.). Les effets stimulateurs sur la formation osseuse induits par l'hormone de croissance peuvent être directs, en agissant sur des récepteurs spécifiques présents dans des tissus ou indirects, via la stimulation de la production d'IGF-I produite localement.

Autres hormones hypophysaires. Les hormones hypophysaires exercent des effets osseux indirects à travers le contrôle de la sécrétion des hormones périphériques sous leur dépendance. Elles peuvent également agir directement par le biais de récepteurs spécifiques exprimés par les cellules osseuses. Ainsi, la thyréostimuline hypophysaire exercerait des effets protecteurs sur la masse osseuse par diminution de la formation ostéoclastique et la *follicle stimulating hormone* serait en partie responsable de la perte osseuse liée à l'ostéoporose postménopausique. La place dans la physiologie osseuse de ces voies directes reste à définir [101, 102].

Adaptation à la contrainte mécanique

Les contraintes mécaniques appliquées à l'os sont multiples : cisaillement lié à la circulation des fluides, étirement, compression. Il y a plus d'une centaine d'années, Wolff [103] et Roux [104] ont, les premiers, défini l'architecture osseuse comme une résultante de lois mathématiques : l'épaisseur et le nombre de travées, l'épaisseur corticale, c'est-à-dire la distribution de la masse osseuse, doivent correspondre à la distribution quantitative des contraintes mécaniques. Cette adaptation osseuse exige une « mécanotraduction » cellulaire, conversion d'une force biophysique en une réponse biologique cellulaire [105].

Les effets des contraintes mécaniques sur la masse et l'architecture du tissu osseux impliquent une modulation du remodelage osseux répondant au concept de mécanostat [106]. Selon ce concept, il existe, en fonction du niveau de contrainte appliqué à l'os, une fenêtre au sein de laquelle le tissu osseux est capable de s'adapter en augmentant l'activité de formation osseuse tout en réduisant de manière découplée la résorption. À l'inverse, dans les situations exagérées d'hypercontrainte comme dans celles à niveau de contrainte insuffisant, il se produit une perte osseuse par le fait d'une balance résorption/formation osseuse

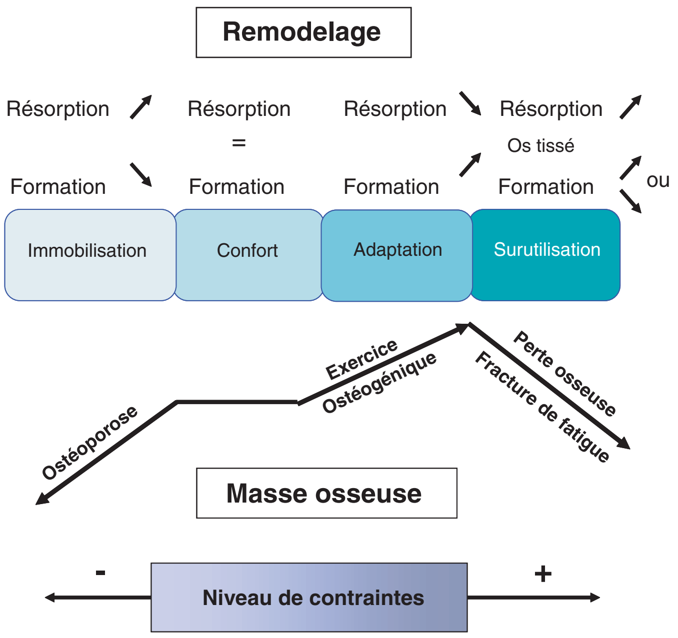

Figure 10. Évolution de la masse osseuse en fonction du niveau de contrainte mécanique illustrant la théorie du « mécanostat ».

défavorable (Fig. 10). Les mécanismes contrôlant ce mécanostat sont complexes. Ils font intervenir différents facteurs locaux déjà cités comme les prostaglandines, grâce à la mise en jeu de structures cellulaires mécanoréceptrices comme le cytosquelette et les molécules impliquées dans l'adhérence des cellules à la matrice osseuse. Les ostéocytes, grâce à leur localisation intramatricielle et au réseau de connexion qu'ils établissent avec les cellules de leur voisinage, semblent les meilleurs candidats pour être les maîtres d'œuvre de cette adaptation. Ils pourraient notamment exercer un contrôle négatif sur le niveau de formation grâce à l'expression d'une protéine spécifique, la sclérostine, produit du gène SOST dont l'expression est inhibée par les contraintes. Son inhibition dans certaines circonstances de dommages matriciels ou de contraintes mécaniques pourrait alors stimuler la formation osseuse dans un processus d'adaptation local ou locorégional [25].

Adaptation aux apports énergétiques

Le poids corporel est un des déterminants de la densité minérale osseuse et les deux composantes essentielles du poids corporel, la masse grasse et la masse maigre, contribuent à cette interrelation. Les effets de la masse grasse sur le squelette peuvent s'expliquer partiellement par l'augmentation de charge mécanique sur les os porteurs. La production d'œstrogènes par aromatisation des androgènes dans l'adipocyte peut également contribuer à ces effets chez les femmes ménopausées. Par ailleurs, la relation entre la masse grasse et le squelette peut également dépendre des apports énergétiques, et les effets directs sur le tissu osseux des facteurs impliqués dans la régulation de l'appétit, de la dépense énergétique et des stocks en masse grasse ont donc suscité beaucoup d'intérêt.

Influence des peptides centraux

Neuropeptide Y

C'est un peptide orexigène sécrété par l'hypothalamus et inhibé par la leptine dans la boucle de contrôle de l'appétit ; il induit une perte osseuse lorsqu'il est administré par voie intracérébroventriculaire sans agir sur la croissance [107]. De manière surprenante, la délétion du récepteur hypothalamique spécifique Y2 entraîne des effets opposés à l'administration de neuropeptide Y avec une augmentation de l'activité ostéoblastique [108].

« Alpha melanocyte-stimulating hormone »

C'est aussi un facteur clé de la régulation de l'appétit et du poids, agissant via le récepteur des mélanocortines (MC-R) et contrôlé en amont par la leptine. Les humains déficients en MC4-R présentent une masse osseuse élevée [109]. De plus, l'*alpha melanocyte-stimulating hormone* exerce des effets stimulants sur la prolifération des cellules osseuses in vitro [110], ces dernières exprimant le récepteur MC4-R.

« Melanin concentrating hormone »

C'est un neuropeptide orexigène hypothalamique. Son récepteur MCHR1 est régulé en amont par la leptine qui diminue son expression dans l'hypothalamus. Ainsi, les souris ob/ob, déficientes en leptine, présentent une très forte augmentation de MCHR1 dans le noyau arqué [111]. L'invalidation de ce récepteur entraîne une perte osseuse diffuse chez la souris [112] suggérant un rôle ostéogénique de la *melanin concentrating hormone*.

« Cocaine and amphetamine-regulated transcript » (CART)

C'est un neuropeptide dont l'expression est stimulée par la leptine et dont l'implication dans une des voies centrales de régulation de la résorption osseuse a été récemment montrée [113]. Le CART serait ainsi un médiateur du contrôle central inhibiteur de la leptine sur la résorption via la diminution d'expression de RANKL.

Influence des peptides périphériques

La découverte de l'influence des peptides périphériques sur le métabolisme osseux est d'autant plus récente que celle de la majeure partie de ces peptides s'est effectuée durant les 15 dernières années.

« Growth hormone secretagogues »

Les *growth hormone secretagogues*, famille de peptides dont fait partie la ghréline, ont des effets stimulants sur la croissance squelettique [114]. Leurs effets pourraient être à la fois centraux, à travers l'axe hypothalamohypophysaire, et périphériques, les ostéoblastes exprimant des récepteurs de *growth hormone secretagogues*. Ainsi, la ghréline stimule in vitro la prolifération et la différenciation des ostéoblastes via la fixation à son récepteur [115] et augmente in vivo la formation et la densité osseuse des rats *Sprague Dawley* normaux ou déficients en hormone de croissance [116]. La ghréline apparaît donc comme un facteur de régulation du métabolisme osseux.

Insuline

Sécrétée par le pancréas, elle participe indirectement à la régulation de la prise alimentaire et de la dépense énergétique. L'insuline est par ailleurs un facteur stimulant de la formation osseuse [117], et le dysfonctionnement de sa sécrétion entraîne une suppression de la maturation terminale des ostéoblastes et une plus forte accumulation d'adipocytes dans la moelle osseuse [118] associée à l'apparition d'une ostéoporose.

Adiponectine

Protéine spécifique du tissu adipeux, elle est impliquée dans la régulation des métabolismes lipidique et glucidique. Il existe une association inverse entre sa concentration plasmatique, réduite en cas d'obésité, et la densité minérale osseuse [119]. Son expression, ainsi que celle de son récepteur, a été mise en évidence dans les cellules stromales de moelle osseuse [120]. Cependant, des données plus récentes rapportent un effet positif de l'adiponectine sur la masse osseuse, avec une diminution de la différenciation et de l'activité ostéoclastique, et probablement aussi par une stimulation de l'ostéoblastogenèse [121].

Rôle de la leptine

La leptine apparaît maintenant comme l'un des médiateurs des effets protecteurs de la masse grasse exercés sur le squelette.

Cette protéine circulante de 16 kDa, produit du gène obèse (ob), est principalement sécrétée par le tissu adipeux blanc et sa concentration plasmatique est corrélée avec la masse grasse corporelle. Elle est un marqueur représentatif du statut énergique corporel [122]. Indépendamment de la boucle centrale de régulation de l'appétit, la leptine a montré sa capacité à agir sur la plupart des voies endocrines, sur l'axe hypothalamohypophysaire mais aussi des glandes périphériques [123]. Le fait que l'insuffisance en leptine mène à une multitude d'anomalies phénotypiques, en plus de l'obésité, démontre son rôle pléiotrope qui l'implique dans la régulation d'un grand nombre de processus physiologiques incluant le métabolisme osseux.

Les cellules stromales et les ostéoblastes plus matures constituent une cible pour la leptine grâce à l'expression des formes courtes et longues de son récepteur [124]. Les études in vitro ont prouvé que la leptine induisait la prolifération MAPK-dépendante de cellules stromales [125] et d'ostéoblastes plus différenciés. Par ailleurs, la leptine augmente la différentiation ostéoblastique des cellules stromales humaines, induisant une augmentation de la minéralisation de la matrice extracellulaire. Ces effets stimulants in vitro ont été confirmés in vivo chez des rongeurs, avec la prévention partielle de la perte osseuse induite par l'ovariectomie [126] ou l'immobilisation [127] sous leptine administrée de manière systémique. Ces effets osseux bénéfiques pourraient dépendre au moins en partie de la capacité de la leptine à moduler de manière réciproque la différenciation des cellules stromales vers les voies ostéoblastiques et adipocytaires, avec l'inhibition de l'adipogenèse dans une boucle de rétroaction négative parallèle aux effets stimulants ostéoblastiques [128]. La leptine contrôle aussi l'activité des ostéoclastes, avec la capacité d'inhiber l'expression de RANK-L et de stimuler celle d'OPG [129], rééquilibrant ainsi le rapport d'expression RANK-L/OPG au sein du tissu osseux.

Cependant, les études décrivant les effets de la leptine sur l'os à partir d'animaux dont la voie d'action de la leptine est altérée (soit par absence de leptine soit par mutation du récepteur de la leptine) semblent parfois contradictoires, en partie du fait de phénotype osseux axial et périphérique différents [130].

Par ailleurs, les expériences utilisant une voie d'administration centrale (voie intracérébroventriculaire) de la leptine montrent que celle-ci exerce un effet inhibiteur sur la formation ostéoblastique [131]. Cette voie de régulation implique la stimulation du système nerveux sympathique [132], qui agit directement sur les ostéoblastes exprimant le récepteur β-2 adrénergique [133, 134]. Alors que le système adrénergique stimule la résorption osseuse ainsi que l'expression de RANK-L [135], le niveau de résorption est paradoxalement élevé chez les souris ob/ob déficientes en leptine. Ceci pourrait en fait dépendre de l'expression très basse chez ces souris du neuropeptide CART capable d'inhiber la résorption osseuse, par modulation de l'expression de RANK-L.

De façon générale, ces données suggèrent fortement que la leptine puisse agir directement et indirectement sur l'os en modulant à la fois les activités ostéoblastiques et ostéoclastiques. Les données parfois contradictoires suggèrent que les effets de la leptine sur l'os résultent de la balance entre deux voies d'action différentes : une voie centrale et inhibitrice agissant par le biais des noyaux hypothalamiques et du système β-adrénergique, et une voie périphérique et stimulatrice agissant directement par la liaison de la leptine à ses récepteurs spécifiques exprimés par les cellules ostéoblastiques.

■ Conclusion

Les connaissances dans la physiologie osseuse ont largement progressé au cours de ces 10 dernières années. Le tissu osseux apparaît enfin comme une structure intégrée dans son environnement avec des activités cellulaires sous la dépendance à la fois de sécrétions hormonales, avec au premier rang les œstrogènes, des variations de contraintes mécaniques et d'apports énergétiques, de stimulus vasculaires et nerveux. De plus, la découverte des voies RANK-L/ostéoprotégérine d'une part, Wnt/sclérostine d'autre part ont transformé notre compréhension des communications intercellulaires entre ostéoblastes, ostéoclastes et ostéocytes. Elles constituent dès à présent des cibles privilégiées pour le développement de biothérapies pour de nombreuses pathologies osseuses.

■ Références

[1] Burr DB, Martin RB. Errors in bone remodeling: toward a unified theory of metabolic bone disease. *Am J Anat* 1989;**186**:186-216.

[2] Audran M, Chappard D, Basle MF, Rebel A. *Vieillissement et modification de l'architecture et de la résistance mécanique de l'os. Architecture et résistance mécanique osseuse*. Paris: Masson; 1993 (113p).

[3] Dewynter G, Montero JL. Aspects chimiques fondamentaux de la structure et de la biosynthèse du collagène. In: Theot L, Vidal J, Dossa J, editors. *Collection « Biologie de l'appareil locomoteur »*. Villeurbanne: Sauramps Médical; 1989. p. 9-17.

[4] Beresford JN, Gallagher JA, Poser JW, Russell RG. Production of osteocalcin by human bone cells in vitro. Effects of 1,25(OH)2D3, 24,25(OH)2D3, parathyroid hormone, and glucocorticoids. *Metab Bone Dis Relat Res* 1984;**5**:229-34.

[5] Price PA, Baukol SA. 1,25-dihydroxyvitamin D3 increases synthesis of the vitamin K-dependent bone protein by osteosarcoma cells. *J Biol Chem* 1980;**255**:11660-3.

[6] Ducy P, Desbois C, Boyce B, Pinero G, Story B, Dunstan C, et al. Increased bone formation in osteocalcin-deficient mice. *Nature* 1996; **382**:448-52.

[7] Binkley NC, Suttie JW. Vitamin K nutrition and osteoporosis. *J Nutr* 1995;**125**:1812-21.

[8] Luo G, Ducy P, McKee MD, Pinero GJ, Loyer E, Behringer RR, et al. Spontaneous calcification of arteries and cartilage in mice lacking matrix GLA protein. *Nature* 1996;**386**:78-81.

[9] Young MF, Ibaraki K, Kerr JM, Lyu MS, Kozak CA. Murine bone sialoprotein (BSP): cDNA cloning, mRNA expression, and genetic mapping. *Mamm Genome* 1994;**5**:108-11.

[10] Bellahcene A, Menard S, Bufalino R, Moreau L, Castronovo V. Expression of bone sialoprotein in primary human breast cancer is associated with poor survival. *Int J Cancer* 1996;**69**:350-3.

[11] Chellaiah MA, Kizer N, Biswas R, Alvarez U, Strauss-Schoenberger J, Rifas L, et al. Osteopontin deficiency produces osteoclast dysfunction due to reduced CD44 surface expression. *Mol Biol Cell* 2003;**14**: 173-89.

[12] Yoshitake H, Rittling SR, Denhardt DT, Noda M. Osteopontin-deficient mice are resistant to ovariectomy-induced bone resorption. *Proc Natl Acad Sci USA* 1999;**96**:8156-60.

[13] Bianco P, Fisher LW, Young MF, Termine JD, Gehron Robey P. Expression of bone sialoprotein (BSP) in human developing skeletal and nonskeletal tissues as revealed by immunostaining and in situ hybridization. *Calcif Tissue Int* 1991;**49**:421-6.

[14] Zhou HY, Takita H, Fujisawa R, Mizuno M, Kuboki Y. Stimulation by bone sialoprotein of calcification in osteoblast-like MC3T3-E1 cells. *Calcif Tissue Int* 1995;**56**:403-7.

[15] Raynal C, Delmas PD, Chenu C. Bone sialoprotein stimulates in vitro bone resorption. *Endocrinology* 1996;**137**:2347-54.

[16] Gowen LC, Petersen DN, Mansolf AL, Qi H, Stock JL, Tkalcevic GT, et al. Targeted disruption of the osteoblast/osteocyte factor 45 gene (OF45) results in increased bone formation and bone mass. *J Biol Chem* 2003;**278**:1998-2007.

[17] Quarles LD. FGF23, PHEX, and MEPE regulation of phosphate homeostasis and skeletal mineralization. *Am J Physiol Endocrinol Metab* 2003;**285**:E1-E9.

[18] Corsi A, Xu T, Chen XD, Boyde A, Liang J, Mankani M, et al. Phenotypic effects of biglycan deficiency are linked to collagen fibril abnormalities, are synergized by decorin deficiency, and mimic Ehlers-Danlos-like changes in bone and other connective tissues. *J Bone Miner Res* 2002;**17**:1180-9.

[19] Owen ME. Lineage of osteogenic and their relationship to the stromal system. In: Peck WA, editor. *Bone and mineral research*. Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1985. p. 1-25.

[20] De Vernejoul MC, Marie PJ. Facteurs systémiques et locaux du remodelage osseux. In: *Maladies métaboliques osseuses de l'adulte*. Paris: Flammarion; 1996. p. 53-61.

[21] Rodan GA, Martin TJ. Therapeutic approaches to bone diseases. *Science* 2000;**289**:1508-14.

[22] Mullender MG, Huiskes R. Proposal for the regulatory mechanism of Wolff's law. *J Orthop Res* 1995;**13**:503-12.

[23] Ehrlich PJ, Lanyon LE. Mechanical strain and bone cell function: a review. *Osteoporos Int* 2002;**13**:688-700.

[24] Mullender MG, Huiskes R. Osteocytes and bone lining cells: which are the best candidates for mechano-sensors in cancellous bone? *Bone* 1997;**20**:527-32.

[25] Poole KE, van Bezooijen RL, Loveridge N, Hamersma H, Papapoulos SE, Lowik CW, et al. Sclerostin is a delayed secreted product of osteocytes that inhibits bone formation. *FASEB J* 2005;**19**: 1842-4.

[26] Dobnig H, Turner RT. Evidence that intermittent treatment with parathyroid hormone increases bone formation in adult rats by activation of bone lining cells. *Endocrinology* 1995;**136**:3632-8.

[27] Harada S, Rodan GA. Control of osteoblast function and regulation of bone mass. *Nature* 2003;**423**:349-55.

[28] Owen TA, Aronow M, Shalhoub V, Barone LM, Wilming L, Tassinari MS, et al. Progressive development of the rat osteoblast phenotype in vitro: reciprocal relationships in expression of genes associated with osteoblast proliferation and differentiation during formation of the bone extracellular matrix. *J Cell Physiol* 1990;**143**: 420-30.

[29] Stein GS, Lian JB. Molecular mechanisms mediating proliferation/differentiation interrelationships during progressive development of the osteoblast phenotype. *Update Endocr Rev* 1995;**4**: 290-7.

[30] Ducy P, Zhang R, Geoffroy V, Ridall AL, Karsenty G. Osf2/Cbfa1: a transcriptional activator of osteoblast differentiation. *Cell* 1997;**89**: 747-54.

[31] Komori T, Yagi H, Nomura S, Yamaguchi A, Sasaki K, Deguchi K, et al. Targeted disruption of Cbfa1 results in a complete lack of bone formation owing to maturational arrest of osteoblasts. *Cell* 1997;**89**:755-64.

[32] Hoshi K, Komori T, Ozawa H. Morphological characterization of skeletal cells in Cbfa1-deficient mice. *Bone* 1999;**25**:639-51.

[33] Enomoto H, Enomoto-Iwamoto M, Iwamoto M, Nomura S, Himeno M, Kitamura Y, et al. Cbfa1 is a positive regulatory factor in chondrocyte maturation. *J Biol Chem* 2000;**275**:8695-702.

[34] Kobayashi H, Gao Y, Ueta C, Yamaguchi A, Komori T. Multilineage differentiation of Cbfa1-deficient calvarial cells in vitro. *Biochem Biophys Res Commun* 2000;**273**:630-6.

[35] Schinke T, Karsenty G. Characterization of Osf1, an osteoblast-specific transcription factor binding to a critical cis-acting element in the mouse osteocalcin promoters. *J Biol Chem* 1999;**274**:30182-9.

[36] Yang X, Karsenty G. ATF4, the osteoblast accumulation of which is determined post-translationally, can induce osteoblast-specific gene expression in non-osteoblastic cells. *J Biol Chem* 2004;**279**:47109-14.

[37] Yang X, Schinke T, Karsenty G. An osteoblast-specific transcription factor required for osteogenesis in vivo but transcribed from a ubiquitous gene. *J Bone Miner Res* 2002;**17**:156.

[38] Ryoo HM, Hoffmann HM, Beumer T, Frenkel B, Towler DA, Stein GS, et al. Stage-specific expression of Dlx-5 during osteoblast differentiation: involvement in regulation of osteocalcin gene expression. *Mol Endocrinol* 1997;**11**:1681-94.

[39] Hoffmann HM, Catron KM, Van Wijnen AJ, McCabe LR, Lian JB, Stein GS, et al. Transcriptional control of the tissue-specific, developmentally regulated osteocalcin gene requires a binding motif for the Msx family of homeodomain proteins. *Proc Natl Acad Sci USA* 1994;**91**:12887-91.

[40] Panganiban G, Rubenstein JL. Developmental function of the Distal-less/Dlx homeobox genes. *Development* 2002;**129**:4371-86.

[41] Ryoo HM, Lee MH, Kim YJ. Critical molecular switches involved in BMP-2-induced osteogenic differentiation of mesenchymal cells. *Gene* 2006;**366**:51-7.

[42] Shirakabe K, Terasawa K, Miyama K, Shibuya H, Nishida E. Regulation of the activity of the transcription factor Runx2 by two homeobox proteins, Msx2 and Dlx5. *Genes Cells* 2001;**6**:851-6.

[43] Ichida F, Nishimura R, Hata K, Matsubara T, Ikeda F, Hisada K, et al. Reciprocal roles of MSX2 in regulation of osteoblast and adipocyte differentiation. *J Biol Chem* 2004;**279**:34015-22.

[44] Cheng SL, Shao JS, Charlton-Kachigian N, Loewy AP, Towler DA. MSX2 promotes osteogenesis and suppresses adipogenic differentiation of multipotent mesenchymal progenitors. *J Biol Chem* 2003;**278**:45969-77.

[45] Nakashima K, Zhou X, Kunkel G, Zhang Z, Deng JM, Behringer RR, et al. The novel zinc finger-containing transcription factor osterix is required for osteoblast differentiation and bone formation. *Cell* 2002; **108**:17-29.

[46] Yousfi M, Lasmoles F, Lomri A, Delannoy P, Marie PJ. Increased bone formation and decreased osteocalcin expression induced by reduced Twist dosage in Saethre-Chotzen syndrome. *J Clin Invest* 2001;**107**: 1153-61.

[47] Boyden LM, Mao J, Belsky J, Mitzner L, Farhi A, Mitnick MA, et al. High bone density due to a mutation in LDL-receptor-related protein 5. *N Engl J Med* 2002;**346**:1513-21.

[48] Gong Y, Slee B, Fukai N, Rawadi G, Roman-Roman S, Reginato M, et al. LDL receptor-related protein 5 (LRP5) affects bone accrual and eye development. *Cell* 2001;**107**:513-23.

[49] Li X, Zhang Y, Kang H, Liu W, Liu P, Zhang J, et al. Sclerostin binds to LRP5/6 and antagonizes canonical Wnt signaling. *J Biol Chem* 2005; **280**:19883-7.

[50] Han ZH, Palnitkar S, Rao DS, Nelson D, Parfitt AM. Effects of ethnicity and age or menopause on the remodeling and turnover of iliac bone: Implications for mechanisms of bone loss. *J Bone Miner Res* 1997;**12**: 498-508.

[51] Parfitt AM, Mundy GR, Roodman GD, Hughes DE, Boyce BF. A new model of the regulation of bone resorption, with particular reference to the effects of bisphosphonates. *J Bone Miner Res* 1996;**11**:150-9.

[52] Parfitt AM. Skeletal heterogeneity and the purposes of bone remodelling: Implications for the understanding of osteoporosis. In: Marcus R, Feldman D, Kelsey J, editors. *Osteoporosis*. San Diego: CA Academic; 1996. p. 315-29.

[53] Parfitt AM. Osteonal and hemi-osteonal remodeling: the spatial and temporal framework for signal traffic in adult human bone. *J Cell Biochem* 1994;**55**:273-86.

[54] Parfitt AM. Targeted and nontargeted bone remodeling: relationship to basic multicellular unit origination and progression. *Bone* 2002;**30**:5-7.

[55] Boivin GY, Chavassieux PM, Santora AC, Yates J, Meunier PJ. Alendronate increases bone strength by increasing the mean degree of mineralization of bone tissue in osteoporotic women. *Bone* 2000;**27**: 687-94.

[56] Lacey DL, Timms E, Tan HL, Kelley MJ, Dunstan CR, Burgess T, et al. Osteoprotegerin ligand is a cytokine that regulates osteoclast differentiation and activation. *Cell* 1998;**93**:165-76.

[57] Yasuda H, Shima N, Nakagawa N, Yamaguchi K, Kinosaki M, Mochizuki S, et al. Osteoclast differentiation factor is a ligand for osteoprotegerin/osteoclastogenesis-inhibitory factor and is identical to TRANCE/RANKL. *Proc Natl Acad Sci USA* 1998;**95**:3597-602.

[58] Anderson DM, Maraskovsky E, Billingsley WL, Dougall WC, Tometsko ME, Roux ER, et al. A homologue of the TNF receptor and its ligand enhance T-cell growth and dendritic-cell function. *Nature* 1997; **390**:175-9.

[59] Suda T, Udagawa N, Nakamura I, Miyaura C, Takahashi N. Modulation of osteoclast differentiation by local factors. *Bone* 1995;**17**(suppl): 87-91.

[60] Hsu H, Lacey DL, Dunstan CR, Solovyev I, Colombero A, Timms E, et al. Tumor necrosis factor receptor family member RANK mediates osteoclast differentiation and activation induced by osteoprotegerin ligand. *Proc Natl Acad Sci USA* 1999;**96**:3540-5.

[61] Simonet WS, Lacey DL, Dunstan CR, Kelley M, Chang MS, Luthy R, et al. Osteoprotegerin: a novel secreted protein involved in the regulation of bone density. *Cell* 1997;**89**:309-19.

[62] Yasuda H, Shima N, Nakagawa N, Mochizuki SI, Yano K, Fujise N, et al. Identity of osteoclastogenesis inhibitory factor (OCIF) and osteoprotegerin (OPG): a mechanism by which OPG/OCIF inhibits osteoclastogenesis in vitro. *Endocrinology* 1998;**139**:1329-37.

[63] Horwood NJ, Elliott J, Martin TJ, Gillespie MT. Osteotropic agents regulate the expression of osteoclast differentiation factor and osteoprotegerin in osteoblastic stromal cells. *Endocrinology* 1998;**139**: 4743-6.

[64] Bucay N, Sarosi I, Dunstan CR, Morony S, Tarpley J, Capparelli C, et al. Osteoprotegerin-deficient mice develop early onset osteoporosis and arterial calcification. *Genes Dev* 1998;**12**:1260-8.

[65] Min H, Morony S, Sarosi I, Dunstan CR, Capparelli C, Scully S, et al. Osteoprotegerin reverses osteoporosis by inhibiting endosteal osteoclasts and prevents vascular calcification by blocking a process resembling osteoclastogenesis. *J Exp Med* 2000;**192**:463-74.

[66] Pfeilschifter J, Wolf O, Naumann A, Minne HW, Mundy GR, Ziegler R. Chemotactic response of osteoblastlike cells to transforming growth factor beta. *J Bone Miner Res* 1990;**5**:825-30.

[67] Bonewald LF. Regulation and regulatory activities of transforming growth factor beta. *Crit Rev Eukaryot Gene Expr* 1999;**9**:33-44.
[68] Marcelli C, Yates AJ, Mundy GR. In vivo effects of human recombinant transforming growth factor beta on bone turnover in normal mice. *J Bone Miner Res* 1990;**5**:1087-96.
[69] Padgett RW. Intracellular signaling: Fleshing out the TGFbeta pathway. *Curr Biol* 1999;**9**:408-11.
[70] Kawabata M, Imamura T, Inoue H, Hanai J, Nishihara A, Hanyu A, et al. Intracellular signaling of the TGF-beta superfamily by Smad proteins. *Ann N Y Acad Sci* 1999;**886**:73-82.
[71] Zwijsen A, Verschueren K, Huylebroeck D. New intracellular components of bone morphogenetic protein/Smad signaling cascades. *FEBS Lett* 2003;**546**:133-9.
[72] Schlunegger MP, Grutter MG. An unusual feature revealed by the crystal structure at 2. 2 A resolution of human transforming growth factor-beta 2. *Nature* 1992;**358**:430-4.
[73] Wang EA, Rosen V, D'Alessandro JS, Bauduy M, Cordes P, Harada T, et al. Recombinant human bone morphogenetic protein induces bone formation. *Proc Natl Acad Sci USA* 1990;**87**:2220-4.
[74] Yamaguchi A, Komori T, Suda T. Regulation of osteoblast differentiation mediated by bone morphogenetic proteins, hedgehogs, and Cbfa1. *Endocr Rev* 2000;**21**:393-411.
[75] Yamaguchi A, Ishizuya T, Kintou N, Wada Y, Katagiri T, Wozney JM, et al. Effects of BMP-2, BMP-4, and BMP-6 on osteoblastic differentiation of bone marrow-derived stromal cell lines, ST2 and MC3T3-G2/PA6. *Biochem Biophys Res Commun* 1996;**220**: 366-71.
[76] Nohe A, Keating E, Knaus P, Petersen NO. Signal transduction of bone morphogenetic protein receptors. *Cell Signal* 2004;**16**:291-9.
[77] Canalis E, Economides AN, Gazzerro E. Bone morphogenetic proteins, their antagonists, and the skeleton. *Endocr Rev* 2003;**24**:218-35.
[78] Winkler DG, Sutherland MK, Geoghegan JC, Yu C, Hayes T, Skonier JE, et al. Osteocyte control of bone formation via sclerostin, a novel BMP antagonist. *EMBO J* 2003;**22**:6267-76.
[79] Marcus R. Skeletal effects of growth hormone and IGF-I in adults. *Endocrine* 1997;**7**:53-5.
[80] Rodan SB, Wesolowski G, Yoon K, Rodan GA. Opposing effects of FGF and pertussis toxin on alkalin phosphatase, osteopontin osteoclacin and type I collagen mRNA levels in ROS 17/2. 8 cells. *J Biol Chem* 1989;**264**:19934-41.
[81] Bailly K, Soulet F, Leroy D, Amalric F, Bouche G. Uncoupling of cell proliferation and differentiation activities of basic fibroblast growth factor. *FASEB J* 2000;**14**:333-44.
[82] Pfeilschifter J, Koditz R, Pfohl M, Schatz H. Changes in proinflammatory cytokine activity after menopause. *Endocr Rev* 2002; **23**:90-119.
[83] Jilka RL, Hangoc G, Girasole G, Passeri G, Williams DC, Abrams JS, et al. Increased osteoclast development after estrogen loss: mediation by interleukin-6. *Science* 1992;**257**:88-91.
[84] Mannstadt M, Juppner H, Gardella TJ. Receptors for PTH and PTHrP: their biological importance and functional properties. *Am J Physiol* 1999;**277**:665-75.
[85] Murray TM, Rao LG, Divieti P, Bringhurst FR. Parathyroid hormone secretion and action: evidence for discrete receptors for the carboxyl-terminal region and related biological actions of carboxyl- terminal ligands. *Endocr Rev* 2005;**26**:78-113.
[86] Fujita T, Fukuyama R, Izumo N, Hirai T, Meguro T, Nakamuta H, et al. Transactivation of core binding factor alpha1 as a basic mechanism to trigger parathyroid hormone-induced osteogenesis. *Jpn J Pharmacol* 2001;**86**:405-16.
[87] Swarthout JT, D'Alonzo RC, Selvamurugan N, Partridge NC. Parathyroid hormone-dependent signaling pathways regulating genes in bone cells. *Gene* 2002;**282**:1-7.
[88] Tintut Y, Parhami F, Le V, Karsenty G, Demer LL. Inhibition of osteoblast-specific transcription factor Cbfa1 by the cAMP pathway in osteoblastic cells. Ubiquitin/proteasome-dependent regulation. *J Biol Chem* 1999;**274**:28875-9.
[89] Bellido T, Ali AA, Gubrij I, Plotkin LI, Fu Q, O'Brien CA, et al. Chronic elevation of parathyroid hormone in mice reduces expression of sclerostin by osteocytes: a novel mechanism for hormonal control of osteoblastogenesis. *Endocrinology* 2005;**146**:4577-83.
[90] Jones G, Strugnell SA, DeLuca HF. Current understanding of the molecular actions of vitamin D. *Physiol Rev* 1998;**78**:1193-231.
[91] White C, Gardiner E, Eisman J. Tissue specific and vitamin D responsive gene expression in bone. *Mol Biol Rep* 1998;**25**:45-61.
[92] Wallach S, Farley JR, Baylink DJ, Brenner-Gati L. Effects of calcitonin on bone quality and osteoblastic function. *Calcif Tissue Int* 1993;**52**: 335-9.
[93] Rickard DJ, Subramaniam M, Spelsberg TC. Molecular and cellular mechanisms of estrogen action on the skeleton. *J Cell Biochem* 1999; **33**:123-32.
[94] Spelsberg TC, Subramaniam M, Riggs BL, Khosla S. The actions and interactions of sex steroids and growth factors/cytokines on the skeleton. *Mol Endocrinol* 1999;**13**:819-28.
[95] Bord S, Horner A, Beavan S, Compston J. Estrogen receptors alpha and beta are differentially expressed in developing human bone. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;**86**:2309-14.
[96] Paech K, Webb P, Kuiper GG, Nilsson S, Gustafsson J, Kushner PJ, et al. Differential ligand activation of estrogen receptors ERalpha and ERbeta at AP1 sites. *Science* 1997;**277**:1508-10.
[97] Rouayrenc JF, Vignon F, Bringer J, Pujol P. Non-genomic steroid effects: estrogen action revisited. *Ann Endocrinol (Paris)* 2000;**61**: 517-23.
[98] Klaushofer K, Varga F, Glantschnig H, Fratzl-Zelman N, Czerwenka E, Leis HJ, et al. The regulatory role of thyroid hormones in bone cell growth and differentiation. *J Nutr* 1995;**125**(suppl):1996-2003.
[99] Wallace H, McLaren K, Al-Shawi R, Bishop JO. Consequences of thyroid hormone deficiency induced by the specific ablation of thyroid follicle cells in adult transgenic mice. *J Endocrinol* 1994;**143**: 107-20.
[100] Garnero P, Vassy V, Bertholin A, Riou JP, Delmas PD. Markers of bone turnover in hyperthyroidism and the effects of treatment. *J Clin Endocrinol Metab* 1994;**78**:955-9.
[101] Abe E, Marians RC, Yu W, Wu XB, Ando T, Li Y, et al. TSH is a negative regulator of skeletal remodeling. *Cell* 2003;**115**:151-62.
[102] Sun L, Peng Y, Sharrow AC, Iqbal J, Zhang Z, Papachristou DJ, et al. FSH directly regulates bone mass. *Cell* 2006;**125**:247-60.
[103] Wolff J. *Das Gesetz der Transformation der Knochen*. Berlin: Hirschwald; 1892.
[104] Roux W. *Gesammelte Abhandlungen. Vol 1*. Leipzig: Engelmann; 1895.
[105] Duncan RL, Turner CH. Mechanotransduction and the functional response of bone to mechanical strain. *Calcif Tissue Int* 1995;**57**: 344-58.
[106] Frost HM. Bone "mass" and the "mechanostat": a proposal. *Anat Rec* 1987;**219**:9-19.
[107] Ducy P, Amling M, Takeda S, Priemel M, Schilling AF, Beil FT, et al. Leptin inhibits bone formation through a hypothalamic relay: a central control of bone mass. *Cell* 2000;**100**:197-207.
[108] Baldock PA, Sainsbury A, Couzens M, Enriquez RF, Thomas GP, Gardiner EM, et al. Hypothalamic Y2 receptors regulate bone formation. *J Clin Invest* 2002;**109**:915-21.
[109] Farooqi IS, Yeo GS, Keogh JM, Aminian S, Jebb SA, Butler G, et al. Dominant and recessive inheritance of morbid obesity associated with melanocortin 4 receptor deficiency. *J Clin Invest* 2000;**106**:271-9.
[110] Cornish J, Callon KE, Mountjoy KG, Bava U, Lin JM, Myers DE, et al. Alpha-melanocyte-stimulating hormone is a novel regulator of bone. *Am J Physiol Endocrinol Metab* 2003;**284**:1181-90.
[111] Kokkotou EG, Tritos NA, Mastaitis JW, Slieker L, Maratos-Flier E. Melanin-concentrating hormone receptor is a target of leptin action in the mouse brain. *Endocrinology* 2001;**142**:680-6.
[112] Bohlooly YM, Mahlapuu M, Andersen H, Astrand A, Hjorth S, Svensson L, et al. Osteoporosis in MCHR1-deficient mice. *Biochem Biophys Res Commun* 2004;**318**:964-9.
[113] Elefteriou F, Ahn JD, Takeda S, Starbuck M, Yang X, Liu X, et al. Leptin regulation of bone resorption by the sympathetic nervous system and CART. *Nature* 2005;**434**:514-20.
[114] Wells T, Houston PA. Skeletal growth acceleration with growth hormone secretagogues in transgenic growth retarded rats: pattern-dependent effects and mechanisms of desensitization. *J Neuroendocrinol* 2001;**13**:496-504.
[115] Maccarinelli G, Sibilia V, Torsello A, Raimondo F, Pitto M, Giustina A, et al. Ghrelin regulates proliferation and differentiation of osteoblastic cells. *J Endocrinol* 2005;**184**:249-56.
[116] Fukushima N, Hanada R, Teranishi H, Fukue Y, Tachibana T, Ishikawa H, et al. Ghrelin directly regulates bone formation. *J Bone Miner Res* 2005;**20**:790-8.

[117] Yamaguchi M, Kishi S, Hoshi T. Effect of insulin administration on bone formation is impaired in rats with skeletal unloading. *Biol Pharm Bull* 1993;**16**:1179-81.
[118] Botolin S, Faugere MC, Malluche H, Orth M, Meyer R, McCabe LR. Increased bone adiposity and PPARgamma2 expression in type I diabetic mice. *Endocrinology* 2005;**146**:3622-31.
[119] Lenchik L, Register TC, Hsu FC, Lohman K, Nicklas BJ, Freedman BI, et al. Adiponectin as a novel determinant of bone mineral density and visceral fat. *Bone* 2003;**33**:646-51.
[120] Berner HS, Lyngstadaas SP, Spahr A, Monjo M, Thommesen L, Drevon CA, et al. Adiponectin and its receptors are expressed in bone-forming cells. *Bone* 2004;**35**:842-9.
[121] Oshima K, Nampei A, Matsuda M, Iwaki M, Fukuhara A, Hashimoto J, et al. Adiponectin increases bone mass by suppressing osteoclast and activating osteoblast. *Biochem Biophys Res Commun* 2005;**331**:520-6.
[122] Spiegelman BM, Flier JS. Obesity and the regulation of energy balance. *Cell* 2001;**104**:531-43.
[123] Henry BA, Goding JW, Alexander WS, Tilbrook AJ, Canny BJ, Dunshea F, et al. Central administration of leptin to ovariectomized ewes inhibits food intake without affecting the secretion of hormones from the pituitary gland: evidence for a dissociation of effects on appetite and neuroendocrine function. *Endocrinology* 1999;**140**:1175-82.
[124] Thomas T, Gori F, Khosla S, Jensen MD, Burguera B, Riggs BL. Leptin acts on human marrow stromal cells to enhance differentiation to osteoblasts and to inhibit differentiation to adipocytes. *Endocrinology* 1999;**140**:1630-8.
[125] Takahashi Y, Okimura Y, Mizuno I, Iida K, Takahashi T, Kaji H, et al. Leptin induces mitogen-activated protein kinase-dependent proliferation of C3H10T1/2 cells. *J Biol Chem* 1997;**272**:12897-900.
[126] Burguera B, Hofbauer L, Thomas T, Gori F, Lassam J, Laasko K, et al. Leptin reduces ovariectomy-induced bone loss in rats. *Endocrinology* 2001;**142**:3546-53.
[127] Martin A, de Vittoris R, David V, Moraes R, Begeot M, Lafage-Proust MH, et al. Leptin modulates both resorption and formation while preventing disuse-induced bone loss in tail-suspended female rats. *Endocrinology* 2005;**146**:3652-9.
[128] Hamrick MW, Della-Fera MA, Choi YH, Pennington C, Hartzell D, Baile CA. Leptin treatment induces loss of bone marrow adipocytes and increases bone formation in leptin-deficient ob/ob mice. *J Bone Miner Res* 2005;**20**:994-1001.
[129] Holloway WR, Collier FM, Aitken CJ, Myers DE, Hodge JM, Malakellis M, et al. Leptin inhibits osteoclast generation. *J Bone Miner Res* 2002;**17**:200-9.
[130] Hamrick MW, Pennington C, Newton D, Xie D, Isales C. Leptin deficiency produces contrasting phenotypes in bones of the limb and spine. *Bone* 2004;**34**:376-83.
[131] Elefteriou F, Takeda S, Ebihara K, Magre J, Patano N, Kim CA, et al. Serum leptin level is a regulator of bone mass. *Proc Natl Acad Sci USA* 2004;**101**:3258-63.
[132] Takeda S, Elefteriou F, Levasseur R, Liu X, Zhao L, Parker KL, et al. Leptin regulates bone formation via the sympathetic nervous system. *Cell* 2002;**111**:305-17.
[133] Togari A. Adrenergic regulation of bone metabolism: possible involvement of sympathetic innervation of osteoblastic and osteoclastic cells. *Microsc Res Tech* 2002;**58**:77-84.
[134] Moore RE, Smith 2nd CK, Bailey CS, Voelkel EF, Tashjian Jr. AH. Characterization of beta-adrenergic receptors on rat and human osteoblast-like cells and demonstration that beta-receptor agonists can stimulate bone resorption in organ culture. *Bone Miner* 1993;**23**:301-15.
[135] Takeuchi T, Tsuboi T, Arai M, Togari A. Adrenergic stimulation of osteoclastogenesis mediated by expression of osteoclast differentiation factor in MC3T3-E1 osteoblast-like cells. *Biochem Pharmacol* 2001;**61**:579-86.

T. Thomas (thierry.thomas@univ-st-etienne.fr).
A. Martin.
M.-H. Lafage-Proust.
INSERM U890, Service de rhumatologie, Centre hospitalier universitaire de Saint-Étienne, boulevard Pasteur, 42055 Saint-Étienne cedex 2, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Thomas T., Martin A., Lafage-Proust M.-H. Physiologie du tissu osseux. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-002-B-10, 2008.

Physiopathologie de l'arthrose

X. Chevalier

La physiopathologie de l'arthrose a considérablement progressé ces dernières années. La maladie apparaît comme une maladie biochimique déclenchée par différents facteurs dont le stress mécanique. L'arthrose est caractérisée par un déséquilibre entre les phénomènes qui régissent la dégradation de la matrice et ceux qui tentent de la réparer. La dégradation de la matrice est le fait d'une activation inflammatoire du cartilage et de la membrane synoviale, remarquable par la production de cytokines, de prostaglandines, d'oxyde nitrique et d'enzymes qui débordent les mécanismes régulateurs physiologiques. À coté de cette augmentation du catabolisme, il existe au moins au début une tentative de réparation des premières lésions sous l'action combinée de différents facteurs de croissance. Mais cette réparation aboutit à la synthèse d'une matrice défaillante avec accumulation de collagènes fibrillaires (1 et 3) et de fibronectine. Parallèlement, le chondrocyte subit une maturation cellulaire qui le transforme en chondrocyte hypertrophique puis apoptotique. La membrane synoviale sert de relais à l'inflammation et contribue à la chondrolyse. De même l'os sous-chondral jouerait un rôle important. L'évolution est marquée par une chondrolyse totale.

Mots clés : Cartilage ; Arthrose ; Cytokines ; Métalloprotéases ; Facteurs de croissance ; Apoptose

Plan

Introduction

Les connaissances sur la physiopathologie de l'arthrose ont considérablement évolué. Nous sommes passés d'une conception purement « mécanistique » de la maladie où l'arthrose correspondait à une usure lente et inéluctable du cartilage à une conception moléculaire et « inflammatoire » où le cartilage, la membrane synoviale et l'os sous-chondral participent au remodelage de l'articulation (Fig. 1, 2).

Rappel sur le cartilage normal

Le cartilage (cf. Cartilage normal, EMC, 14-003-A-10) comprend trois secteurs :

- les cellules : les chondrocytes qui à l'état normal se divisent peu ;
- une matrice extracellulaire (MEC) composée de deux éléments essentiels : un réseau fibrillaire de mailles serrées, les collagènes de type II, qui assurent la résistance aux forces de tension et de compression. Au sein de ce réseau sont emprisonnées les agrécanes, constituées d'une partie centrale protéique sur laquelle s'attachent des sucres (les glycosaminoglycanes) ayant un fort pouvoir hydrophile [1, 2]. L'ensemble collagène-protéoglycane est solidarisé par un grand

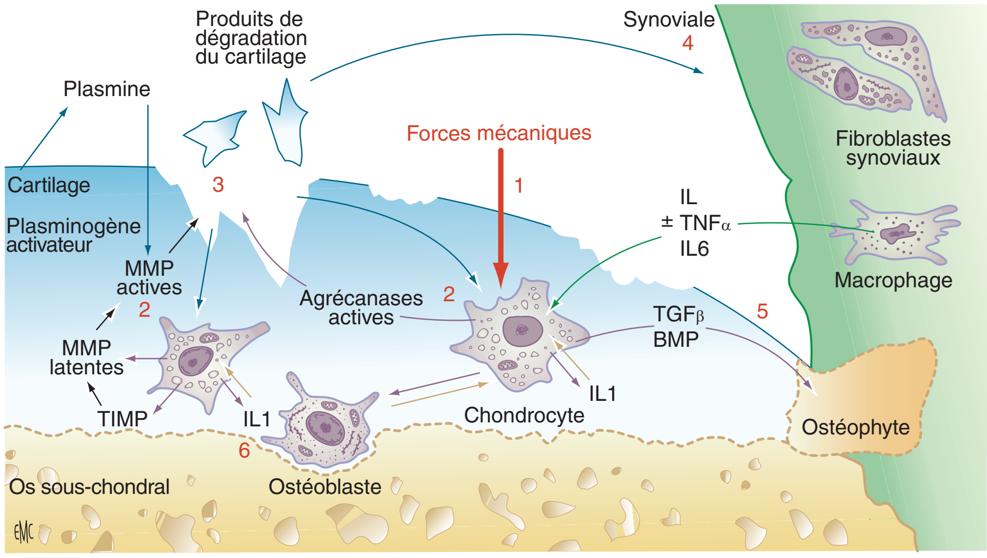

Figure 1. Physiopathologie de l'arthrose. MMP : métalloprotéinases matricielles ; TIMP : inhibiteur des métalloprotéases et des agrécanases ; IL : interleukine ; TNF : *tumor necrosis factor* ; TGFβ : *transforming growth factor* β ; BMP : *bone morphogenetic protein*.
1. Les forces mécaniques entraînent une modification du métabolisme du chondrocyte avec, dans un premier temps, une tentative de synthèse puis une libération d'enzymes et de cytokines telles que l'IL1β ; 2. au cours de l'évolution de la maladie, de nombreuses enzymes sont produites sous l'action de cytokines et sont activées dans la matrice extracellulaire. Les agrécanases jouent un rôle clé dans la dégradation des protéoglycanes. Les MMP dégradent les protéoglycanes, les collagènes et peuvent être activées par d'autres enzymes comme la plasmine. Le TIMP est un inhibiteur des MMP dont la production, quoique augmentée, est débordée par la production enzymatique ; 3. cet hypercatabolisme conduit à la dégradation de la matrice et à la libération de fragments de molécules résidentes : collagènes, protéoglycanes, fibronectine qui vont au contact de la membrane synoviale, activer les cellules de cette membrane (synoviocytes et surtout macrophages) ; 4. il en résulte une production paracrine de cytokines et de MMP qui sont déversées dans le liquide synovial et qui, en retour, vont activer les chondrocytes des couches les plus superficielles. C'est ce qu'on appelle le cercle « vicieux » de l'arthrose ; 5. parallèlement, il y a production par le chondrocyte lui-même, d'un certain nombre de facteurs de croissance comme les TGFβ mais aussi les BMP, les *fibroblast growth factor* (FGF), les *insulin-like growth factor* (IGF). Ces facteurs, TGFβ et BMP sont anaboliques pour le chondrocyte mais contribuent aussi à la production des ostéophytes ; 6. au cours de la maladie et peut-être précocement, il existe des remodelages de l'os sous-chondral. Les ostéoblastes de l'arthrose sont activés et contribuent à activer les chondrocytes des couches profondes par le biais de la libération de médiateurs.

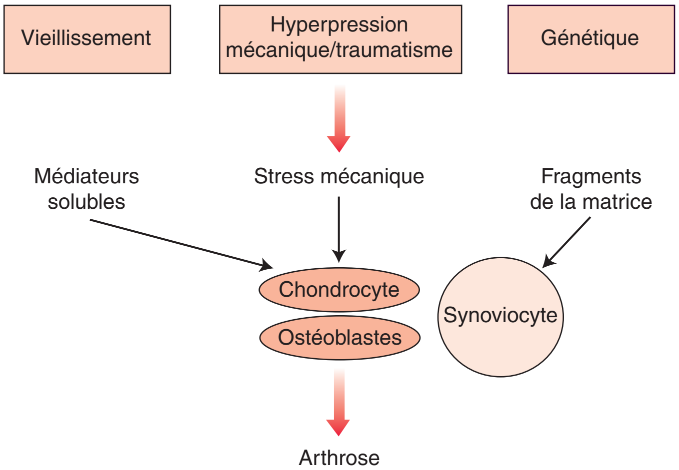

Figure 2. Mécanismes de l'émergence de l'arthrose.

nombre de molécules qui forment la glu intercollagénique [3]. L'attaque enzymatique de ces protéines peut entraîner une désorganisation notable de la matrice ;

- un espace péricellulaire qui entoure le chondrocyte et qui régit les rapports cellule-matrice [4]. Les récepteurs transmembranaires à la surface des chondrocytes, dont les intégrines, « pontent » la cellule aux composants matriciels. Ces « mécano-récepteurs » jouent un rôle de courroie de transmission et influencent (via des mécanismes complexes de transduction du signal) le métabolisme, la survie cellulaire, et la différenciation phénotypique du chondrocyte [5]. Ainsi toute modification de l'espace péricellulaire, qu'elle soit de nature physique, chimique ou autre, retentit sur les liaisons intégrines–MEC et induit autant de signaux de transduction [5]. C'est un point clé dans la compréhension du changement comportemental du chondrocyte observé au cours de l'arthrose.

> *Point fort*
>
> L'environnement du chondrocyte conditionne son métabolisme et son phénotype.

Quand débute l'arthrose et qu'est-ce qui initie la maladie ?

Lorsqu'on parle du début de la maladie arthrosique, reste à définir ce que l'on entend : début des symptômes, début des modifications radiologiques souvent muettes cliniquement ou début des lésions anatomiques. Tout laisse à penser que la maladie a une longue phase asymptomatique qui précède les premières douleurs [4, 6]. On ignore ce qui déclenche le début de la maladie anatomique et le début des symptômes. En revanche, on a identifié un certain nombre de facteurs de risque de l'incidence de l'arthrose (cf. EMC, 14-003-C-20). Sur le plan physiopathologique, il faut insister sur le rôle de la surcharge mécanique dans l'émergence de la maladie arthrosique. De nombreux travaux expérimentaux ont montré le rôle du facteur mécanique sur la viabilité et le métabolisme du chondrocyte (soit favorisant l'anabolisme soit favorisant le catabolisme en fonction des forces appliquées) [7]. Ainsi, l'application de forces trop intenses sur des explants de cartilage articulaire entraîne des phénomènes de mort de la cellule par apoptose et de dégradation de la matrice qui pourraient faire le lit secondaire de l'arthrose [8].

Observation anatomohistologique

Le pincement articulaire, l'apparition d'ostéophytes et la condensation de l'os sous-chondral sont les signes radiologiques

> **Point fort**
>
> Le stress mécanique peut initier la libération de cytokines et « activer » le chondrocyte.

cardinaux de la maladie. Ces signes correspondent à la dégradation du cartilage à laquelle s'associent une sorte de réaction de réparation aberrante aux marges de l'articulation, les ostéophytes, et une condensation de l'os en dessous du cartilage qui « réagirait » à des sollicitations mécaniques anormales.

Histologiquement plusieurs phases ont été définies [4].

- Phase 1 : le cartilage perd son aspect lisse et est œdématié probablement par inflation hydrique et apparaissent les premières fissures (équivalent d'une chondromalacie).
- Phase 2 : les fissures superficielles s'agrandissent de façon tangentielle à la surface. Autour de ces fissures il existe des îlots de chondrocytes proliférants.
- Phase 3 : l'importance des fissurations du cartilage aboutit à des détachements de lambeaux de cartilage dans la cavité articulaire ;
- Phase 4 : mise à nu de l'os sous-chondral, c'est la phase terminale.

On observe une inflammation de la membrane synoviale (dont le degré reste variable) présente dès les stades précoces et qui peut être plus prononcée à des stades plus tardifs [9]. Parallèlement à la chondrolyse, la sclérose sous-chondrale se développe et les ostéophytes croissent à la périphérie des lésions. Après section du ligament croisé chez le chien, les ostéophytes et la condensation de l'os sous-chondral n'apparaissent qu'au bout de 1 an [10].

Modifications biochimiques rendant compte des modifications histologiques et macroscopiques du cartilage

L'évolution de la maladie arthrosique est résumée dans la Figure 3. On assimile souvent l'évolution de la maladie à celle de la chondrolyse. Pour autant il ne faut pas perdre de vue que l'arthrose est une maladie où il existe des remaniements de l'os sous-chondral et de la membrane synoviale. L'étude des modèles expérimentaux d'arthrose chez l'animal a permis de mieux comprendre les modifications moléculaires précoces de l'arthrose. Les lésions débuteraient dans le cartilage lui-même. Certains auteurs ont émis une théorie reposant sur la défaillance de l'os sous-chondral par microfractures de fibres de collagènes de l'os qui feraient le lit des altérations secondaires du cartilage.

Il est classique (et pédagogique) de diviser l'évolution de la maladie entre une première phase marquée par une tentative (inopérante à terme) de réparation puis une phase dite « de résorption ». Les études moléculaires démontrent que les deux phénomènes se chevauchent dans le temps et dans l'espace, y compris aux stades tardifs de la maladie.

Tentative de réparation

À un stade débutant, il existe une hypertrophie du cartilage qui serait due à une inflation hydrique, conséquence d'une augmentation des synthèses de protéoglycanes hydrophiles alors qu'apparaissent les premières « cassures » des fibres de collagène. Les protéoglycanes échappent à la tension du réseau collagène [4, 6]. Rapidement la teneur en protéoglycanes des couches superficielles va diminuer par accélération du *turnover* des protéoglycanes dont la synthèse, quoique initialement augmentée, est insuffisante à contrebalancer l'augmentation de leur dégradation [11]. C'est à ce stade encore précoce qu'il y a vraisemblablement intervention de cytokines pro-inflammatoires qui pourraient agir comme *starters* du processus en

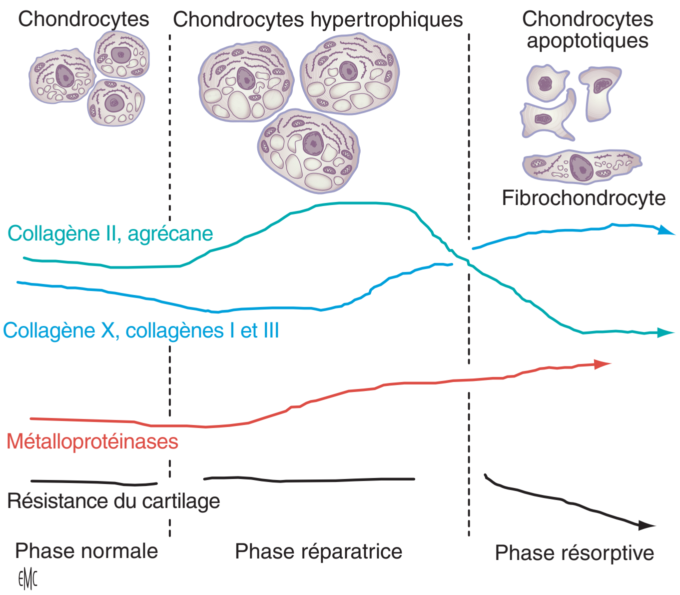

Figure 3. Évolution des synthèses et du phénotype du chondrocyte au cours de l'évolution de la maladie arthrosique.

libérant les facteurs de croissance, jusque-là retenus dans la MEC, qui gouvernent la réparation tissulaire et l'accélération du *turnover* de la MEC [12].

Les mécanismes qui déclenchent la sécrétion de ces agents restent encore méconnus, mais le rôle du facteur mécanique est vraisemblable.

À ce stade précoce, le chondrocyte se divise et les cellules se regroupent en clones. Il existe un processus de maturation du chondrocyte (jusque-là sidéré dans un cartilage adulte normal) qui le fait évoluer vers un chondrocyte hypertrophique ayant une forte activité anabolique pour les protéoglycanes, le collagène de type II et certains marqueurs plus spécifiques de cette transformation du phénotype : collagène de type X, collagène de type IIA, collagène de type III, ténascine et augmentation de la métalloprotéinase 13 (MMP-13) [13]. En immunohistochimie, on décèle également des collagènes de types I et III dans la zone superficielle, du collagène de type VI autour des cellules [10]. L'augmentation de la production de collagène de type II est surtout marquée dans les couches profondes et autour des premières fissures [10].

Cette tentative de réparation (qui peut s'étaler sur plusieurs années) se solde in fine par un échec. La production d'ostéophytes résulte également de l'augmentation locale de la production de facteurs de croissance ostéogènes.

Phase résorptive

La destruction de la MEC du cartilage résulte de la combinaison de plusieurs phénomènes [4, 11, 14, 15].

Augmentation du catabolisme

Cette réponse catabolique inadaptée résulte de signaux anormaux transmis au chondrocyte et qui entraîne la production de médiateurs pro-inflammatoires, de cytokines, de radicaux libres et surtout d'enzymes responsables de la dégradation de la MEC [12, 14]. Plusieurs données laissent à penser que la destruction péricellulaire du réseau collagène serait un événement précoce tout à fait déterminant dans la progression de la maladie arthrosique. La dégradation avancée du réseau des fibres de collagènes correspond au caractère irréversible de l'atteinte. La libération de fragments de la matrice dans la cavité articulaire entraîne un processus de synovite avec libération de cytokines et protéases dans le liquide articulaire qui aggrave la destruction du cartilage : c'est le cercle vicieux de l'arthrose [4, 6, 11] (Fig. 4).

Défaillance des synthèses

De plus le chondrocyte est soumis, sous l'effet des cytokines pro-inflammatoires, à une sidération de la synthèse notamment

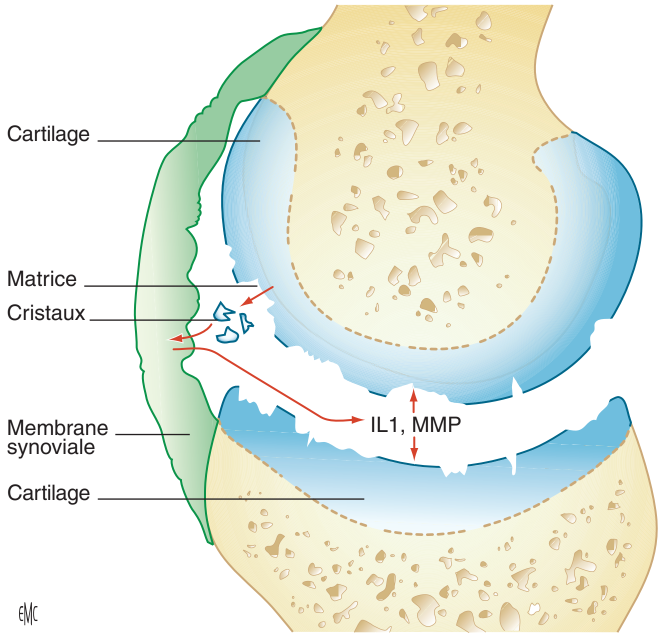

Figure 4. Cercle vicieux de l'arthrose entretenu par l'inflammation de la membrane synoviale. IL : interleukine ; MMP : métalloprotéinases.

> *Point fort*
>
> **Causes de la destruction du cartilage au cours de l'arthrose**
> - Augmentation du catabolisme par la libération de médiateurs pro-inflammatoires produits par le chondrocyte lui-même (production autocrine) et par la membrane synoviale (production paracrine)
> - Défaillance de la synthèse des composants normaux de la MEC
> - Production de composants normalement peu représentés dans la matrice qui fragilisent la MEC
> - Remodelage de l'os sous-chondral
> - Mort des chondrocytes soit par apoptose soit par nécrose
> - Accumulation de microcristaux dans la MEC qui contribue à accélérer la chondrolyse

des agrécanes [15]. Au facteur catabolique s'ajoute donc une défaillance de synthèse (d'abord qualitative puis quantitative) qui contribue à diminuer les capacités de résistance mécanique du cartilage. Pour autant l'expression et la production de collagène de type II restent longtemps stables, y compris à des stades avancés de la maladie, et seulement défaillantes dans certains clones cellulaires [10]. La production d'agrécane est globalement diminuée à un stade évolué [10].

Différenciation phénotypique du chondrocyte

L'état du chondrocyte évolue parallèlement à ces différents stades de la maladie (Fig. 3, 5). La maturation du chondrocyte en chondrocyte hypertrophique peut se prolonger vers la mort de la cellule par apoptose. Parallèlement il existe une différenciation de certains chondrocytes vers des fibrochondrocytes qui synthétisent une matrice cicatricielle riche en fibronectine, ténascine, collagènes fibrillaires de types I et III [15].

Stade final

Le stade terminal correspondrait à une défaillance anabolique plus prononcée. La comparaison entre lésions très avancées d'arthrose et zones macroscopiquement saines chez un même

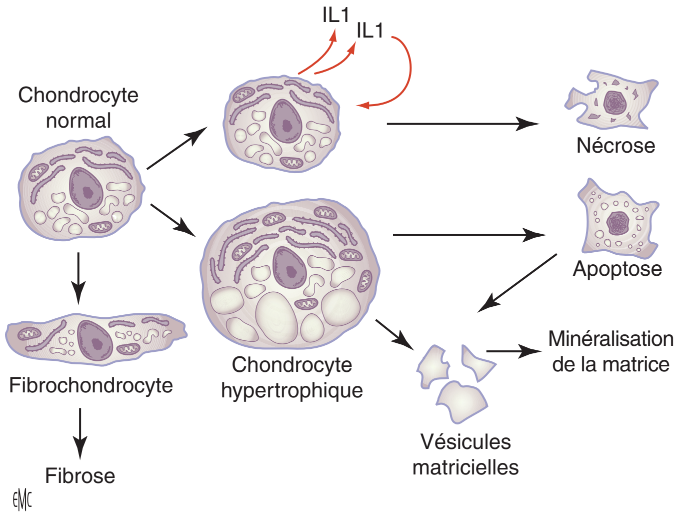

Figure 5. Dédifférenciation du chondrocyte et mort cellulaire. IL : interleukine.

patient montre une défaillance de l'expression de l'agrécane, une augmentation de celle de l'ostéopontine (protéine impliquée dans la différenciation du chondrocyte) et un niveau variable de l'expression de collagène de type II [16]. Le chondrocyte meurt par nécrose et/ou par accélération de l'apoptose. À un stade ultime, en périphérie des zones de mise à nu de l'os sous-chondral, le cartilage est remplacé par un fibrocartilage avec des chondrocytes dédifférenciés en fibroblastes.

> *À retenir*
>
> C'est le déséquilibre entre facteurs gouvernant la destruction et ceux de la reconstruction qui est responsable du développement de la maladie.

■ Évolution géographique de la maladie

Où se situent les premières lésions au cours de l'arthrose ?

Il semble que la dégradation de la MEC débute dans les zones superficielles, autour du chondrocyte dans la matrice péricellulaire, en ayant notamment pour cible les collagènes péricellulaires [17].

Comment s'étend la maladie ?

Beaucoup d'arguments plaident pour une extension en « nappe » de la maladie à partir d'une lésion focale. Le cartilage adjacent aux lésions focales arthrosiques n'est pas normal : il existe une accélération du *turnover* des collagènes avec augmentation de l'expression des collagénases et augmentation de l'expression de plusieurs gènes de synthèse [17].

Variabilité spatiotemporelle au cours de l'évolution du processus arthrosique

Il semble exister une grande variabilité spatiotemporelle des lésions au cours de l'arthrose. Les chondrocytes des couches superficielles ne se comportent pas comme ceux des couches profondes en termes de synthèse des protéines matricielles, du niveau d'expression des récepteurs membranaires, de la réponse aux cytokines et aux facteurs de croissance [18]. Au sein d'une même zone géographique, l'état d'activation métabolique des

chondrocytes peut être variable et est conditionné par son environnement matriciel et le niveau local de l'expression des cytokines.

Variation dans le temps de la chondrolyse

La progression de la maladie n'est pas linéaire et est soumise aux épisodes d'inflammation de la membrane synoviale. Il a été montré que l'évolution à court terme (à 1 an) de la gonarthrose est corrélée au degré macroscopique de l'inflammation de la membrane synoviale [19].

■ Déséquilibre synthèse-dégradation

La progression de la maladie résulte de déséquilibres multiples entre les systèmes qui dégradent et ceux qui protègent le cartilage aux dépens des derniers : cytokines/facteurs de croissance ; cytokines/antagonistes des cytokines ; enzymes/inhibiteurs d'enzymes ; facteurs proapoptotiques/facteurs antiapoptotiques [14, 20]. Le chondrocyte « activé » libère dans une réponse primaire des agents tels que les phospholipides pro-inflammatoires, de l'oxyde nitrique (NO), des radicaux libres et dans une réponse secondaire des enzymes et les cytokines [21]. Il existe des boucles d'amplification et de rétrocontrôles complexes à partir des médiateurs de la réponse primaire dans l'activation des gènes cibles. Des systèmes de contrôle de l'inflammation se mettent en place, mais ils sont insuffisants à contrecarrer l'inflammation.

■ Agents de la dégradation

Enzymes

La dégradation de la matrice du cartilage est essentiellement le fait d'une augmentation incontrôlée de l'activité enzymatique [14]. Le chondrocyte possède l'ensemble des enzymes capables de dégrader tous les composants présents dans la matrice (Tableau 1).

La source de ces enzymes est d'abord le chondrocyte lui-même, mais la membrane synoviale (via les synoviocytes résidents et les cellules de l'infiltrat inflammatoire) peut également sécréter de telles enzymes.

Deux familles d'enzymes protéolytiques ont un rôle prépondérant dans la dégradation de la matrice extracellulaire

- Les métalloprotéases matricielles ou MMP qui regroupent les collagénases, les protéoglycanases ou stromélysines, les gélatinases. Ces enzymes sont libérées sous forme inactive dans la matrice extracellulaire mais il existe différents systèmes d'activation extracellulaire par les radicaux libres, les sérines protéases (notamment la plasmine), les MMP entre elles [4].
  Ceci explique que l'activation d'une enzyme peut en boucle entraîner l'activation d'autres MMP. La MMP-3 (stromélysine) est la principale enzyme impliquée dans la dégradation des protéoglycanes (à côté des MMP-10 et 11) [22]. Les souris qui développent spontanément une arthrose et dont le gène de la MMP-3 a été éteint, présentent en vieillissant des lésions moins sévères que leurs homologues sauvages [23]. Mais elle peut également dégrader d'autres constituants de la MEC : la *link protein*, les collagènes mineurs, la partie N-terminale des collagènes et la fibronectine. La seule action de la MMP-3, en attaquant la liaison entre le collagène de type II et le collagène de type IX, peut engendrer une désorganisation majeure de la matrice cartilagineuse [24]. Les protéoglycanases de type MMP coupent la zone globulaire G1-G2 (entre les acides aminés Asp341-Phe342) de l'agrécane qui s'attache à la molécule d'acide hyaluronique [21]. La collagénase 3 (MMP-13) est la principale collagénase du cartilage ; elle possède une forte affinité pour le collagène de type II et son rôle est dominant par rapport aux autres collagénases MMP-1 et MMP-8 [25]. En effet, la surexpression du gène de la MMP-13 chez la souris s'accompagne du développement de lésions arthrosiques [26]. La MMP-9 est une gélatinase hautement active dans le processus de remodelage de la MEC au cours de l'arthrose [14].
- Les agrécanases ou ADAMlysines qui sont impliquées dans la dégradation des protéoglycanes. Ces enzymes sont activées à l'intérieur de la cellule et ont un profil d'inhibition différent de celui des métalloprotéases (inhibées par l'inhibiteur des métalloprotéases et des agrécanases : TIMP-3). Leur site de coupure dans la région G1-G2 se situe entre les acides aminés Glu 373 et Ala 374 [27]. Le rôle respectif des deux agrécanases 1 et 2 a été exploré par l'étude de modèles murins *knock out* pour un des gènes des agrécanases. Il a été ainsi montré que l'ADAMTS-5 jouait un rôle majeur dans la dégradation du cartilage adulte murin au cours d'arthrose ou d'arthrite expérimentales et serait la principale agrécanase activée par l'IL1β [28].
  À côté de ces deux familles, les sérines protéases (plasmine, activateurs du plasminogène et élastase) et les enzymes lysosomiales jouent un rôle clé dans la dégradation intracellulaire et péricellulaire.

Tableau 1.
Distribution des enzymes protéolytiques et leur pH d'action.

Intracellulaire	Membranaire	Extracellulaire
Cystéine protéases (cathepsines) Aspartate protéases	MT-MMP	MMP, agrécanases Sérines protéases (plasmine, élastase, activateurs du plasminogène)
pH acide	pH intermédiaire	pH neutre

MMP : métalloprotéinases membranaires.

Comment sont régulées les métalloprotéases matricielles ?

Inhibiteurs des métalloprotéases et des agrécanases : TIMP

À l'état normal, ces enzymes même activées sont autorégulées par leurs inhibiteurs naturels : les TIMP présents en excès dans le cartilage normal. Il existe quatre types de TIMP : TIMP-1, 2, 3, 4. Le TIMP forme un complexe équimolaire avec les MMP (formes activées et proactives). Il existe une certaine spécificité des TIMP : le TIMP-2 bloque préférentiellement la MT1-MP, le TIMP-1 bloque les principales MMP, le TIMP-3 se fixe à l'agrécanase [29]. Au cours de l'arthrose, la production des TIMP est augmentée mais de façon insuffisante pour bloquer l'activité enzymatique [14].

Contrôle de l'activation des proenzymes

Nous avons vu qu'il pouvait exister une boucle d'autoactivation d'une enzyme par une autre enzyme : exemple la MMP-3 (stromélysine) peut activer les proenzymes des MMP-1, 8 et 13 [30].

Quelle est la cible initiale de ces enzymes protéolytiques ?

Des travaux semblent indiquer que les collagènes notamment ceux présents autour des cellules sont une cible précoce de l'attaque enzymatique [31]. La protéolyse des protéoglycanes pourrait favoriser la dénaturation des collagènes ou en d'autres termes les agrécanes intactes pourraient protéger les collagènes de la protéolyse [32].

Enzymes glycolytiques

À l'instar des MMP, il existe une augmentation de la production autocrine des enzymes glycolytiques (glycosidases) notamment des hexoaminidases sécrétées dans le compartiment

extracellulaire et présentes dans le liquide synovial. Ces enzymes sont également régulées par les cytokines pro-inflammatoires dont l'IL1 qui intervient dans leur sécrétion [33]. L'activité hyaluronidase est essentiellement lysosomiale ou le fait de la toxicité des radicaux libres.

Rôle des cytokines, notamment de l'IL1β

Rôle clé de l'IL1β

L'IL1β est la cytokine clé dans l'arthrose : elle est exprimée dans le cartilage arthrosique, le chondrocyte exprime les récepteurs fonctionnels de l'IL1β, son action in vitro reproduit les modifications biochimiques constatées in vivo, l'injection d'IL1β en intra-articulaire entraîne une dégradation des protéoglycanes, enfin son inhibition diminue l'évolutivité des lésions arthrosiques in vivo chez l'animal [34]. Néanmoins, à doses faibles, l'IL1 est proanabolique, ce qui rend compte des résultats paradoxaux de son inhibition in vivo [35].

Rôle des cytokines dans la commande enzymatique

L'expression de gènes dits inductibles (non exprimés à l'état normal) tels que ceux des enzymes est sous la dépendance de cytokines pro-inflammatoires, notamment de l'IL1β, et à un degré moindre du *tumor necrosis factor α* (TNFα). Le TNFα est 100 à 1 000 fois moins puissant que l'IL1β en termes d'activité catabolique, mais peut exercer une puissante action synergique avec l'IL1β. Ces cytokines augmentent les synthèses d'autres cytokines : l'IL6, L'IL17, IL8, *leukaemia inhibitory factor* (LIF), dans un réseau complexe [13]. Un nouveau paradigme se fait jour et montre que l'action de l'IL1 se fait de concert avec d'autres cytokines, notamment avec le TNFα, l'IL6/IL6R, l'oncostatine M pour amplifier la dégradation de la MEC [36]. Enfin l'action de l'IL1β peut aussi s'additionner à celle de la surcharge mécanique ou à l'action délétère des microcristaux ou à celle des fragments de la fibronectine [34].

Inhibition des synthèses

Le second grand rôle des cytokines est de pouvoir bloquer (y compris à des doses très faibles) la synthèse des composants principaux de la matrice (prostaglandines [PG] et collagène de type II) et de s'opposer à l'action d'un certain nombre de facteurs de croissance [37].

La majorité de ces cytokines agit après fixation à un récepteur spécifique en déclenchant le recrutement de complexes de protéines sous-membranaires qui activent une kinase : la *transforming growth factor* β (*TGFβ*) *activating kinase* (TAK-1), située au carrefour des deux grandes voies de signalisation : la voie des *mitogen activated protein kinase* (MAP kinases) qui comprend p38, ERK et JNK et la voie du NF-kB [38]. Ces facteurs de transcription peuvent eux-mêmes activer d'autres facteurs de transcription qui s'attachent sur des zones cibles du promoteur des gènes inductibles.

Autres actions de l'IL1β

Soumis à l'activation cellulaire de l'IL1β, le chondrocyte produit aussi du NO et des phospholipides pro-inflammatoires dans des schémas de régulation extrêmement complexes et seulement en partie appréhendés (le NO semble inhiber la production de PGE_2) [39]. Le NO peut avoir au début de la maladie un effet protecteur qui devient délétère en fonction des doses produites et de l'état d'activation de la cellule. Le NO peut se combiner aux radicaux libres produits sous l'effet de différents stimuli, ce qui aboutit à une nitrosylation d'un grand nombre de protéines, à une lipidoperoxydation des phospholipides membranaires et à une dégradation de l'acide désoxyribonucléique (ADN) : le tout concourt à la mort de la cellule [40]. Le NO contribue aussi à diminuer la résistance aux effets bénéfiques de certains facteurs de croissance comme l'*insulin-like growth factor-I* (IGF-I) [40].

> **Point fort**
>
> La dégradation de la matrice est gouvernée par deux cytokines majeures : L'IL1β et le TNFα.

Dédifférenciation du chondrocyte et mort cellulaire

L'activation par l'IL1 aboutit à des messages d'arrêt des synthèses, et à terme à la mort de la cellule [4] (Fig. 5). La dédifférenciation initiale du chondrocyte vers un chondrocyte prolifératif aboutit à l'apoptose [4, 11]. Cette apoptose est un processus complexe dans lequel interviennent le NO, certains ligands proapoptotiques, les radicaux libres [41]. La mort accélérée des chondrocytes contribue à la défaillance quantitative des synthèses des composants de la matrice.

> **Point fort**
>
> • L'apoptose est un fait majeur de l'arthrose.

Autodestruction de la matrice

La dégradation de certains composants de la matrice comme la fibronectine aboutit à des fragments de fibronectine qui peuvent induire l'expression des gènes de cytokines puis la production d'enzymes [42]. Ceci constitue une autre boucle délétère qui entretient la dégradation du cartilage.

> **Point fort**
>
> Certains fragments issus de la dégradation de composants de la matrice (fibronectine) contribuent à stimuler l'expression des gènes pro-inflammatoires.

■ Systèmes contra-inflammatoires

Il y a production de cytokines contra-inflammatoires par le chondrocyte (IL4, IL6, IL10, IL13) et par les cellules de la membrane synoviale dont le but est de limiter la sécrétion de protéases et de contrecarrer les effets des cytokines pro-inflammatoires [43]. Mais leur action est souvent ambiguë notamment l'IL6 associée à son récepteur est catabolique. En parallèle il existe des systèmes de répression de l'expression des gènes inductibles : il en est ainsi des glucocorticoïdes, des œstrogènes qui agissent par l'intermédiaire des récepteurs activés nucléaires (les œstrogènes régulent probablement les MMP à un niveau post-transcriptionnel) [44]. Une famille de récepteurs nucléaires : les récepteurs activés par les proliférateurs de peroxysomes (PPARS α, β, γ) qui ont pour ligands naturels les acides gras polyinsaturés et certains éicosanoïdes comme la 15-désoxy-delta-12,14-PG (PGJ_2) (dérivé de la PGD_2) sont de puissants répresseurs du promoteur de certaines MMP mais aussi du gène de l'IL1, de la cyclo-oxygénase 2 et de la NO synthase [45].

■ Tentative de réparation

Il existe bien au cours de l'arthrose, notamment dans les stades débutants, une tentative de réparation [46]. Plusieurs observations étayent cette hypothèse.

> **« À retenir**
>
> **Témoins de la tentative de réparation**
> • prolifération des chondrocytes autour des lésions
> • accumulation de protéoglycanes autour des cellules
> • expression in situ au sein du cartilage de facteurs anaboliques de croissance

Cette réponse anabolique est due à l'activation du chondrocyte par des facteurs de croissance qui sont retenus dans la matrice (protégés de la protéolyse par leur liaison avec des protéines de la matrice notamment des héparanes sulfates et autres protéoglycanes, il en est ainsi de la liaison décorine-TGFβ) [12]. Pendant toute la durée du processus arthrosique et même dans les stades avancés de la maladie, il existe une expression et une production abondantes de facteurs de croissance [47].

Certains facteurs sont avant tout mitogènes pour le chondrocyte : *platelet derived growth factor* (PDGF), *fibroblast growth factor* (FGF) et TGFβ, ces derniers étant seulement mitogènes sur des cellules en phase S [47]. La susceptibilité vis-à-vis de ces différents facteurs de croissance varie en fonction de l'âge du patient, le TGFβ étant in vitro le plus puissant mitogène dans des cartilages provenant de patients âgés [46, 47].

D'autres facteurs sont anaboliques pour le chondrocyte : IGF-I, et les TGFβ. Parmi les facteurs de croissance, l'IGF-I et surtout le TGFβ semblent jouer un rôle important. En effet l'IGF-I est présente et exprimée plus abondamment dans un cartilage arthrosique que dans un cartilage sain [48, 49]. L'IGF-I peut in vitro maintenir le phénotype du chondrocyte, stimuler puissamment les synthèses de protéoglycanes et du collagène de type II, bloquer les effets délétères induits par l'IL1 sur la dégradation des protéoglycanes [50].

La superfamille des TGF inclut les TGFβ, les *bone morphogenetic protein* (BMP) dont certaines ont été dénommées *cartilage morphogenetic derived protéines* (CMDP) [51]. Le chondrocyte exprime les trois isoformes de la molécule TGF1β, TGF2β et TGF3β et les chondrocytes notamment de la superficie expriment les récepteurs membranaires indispensables à son action [52]. Le TGFβ stimule la production de protéoglycanes de faible poids moléculaire, la production de collagènes, de fibronectines, de petites protéoglycanes : décorine, et biglycanes à partir de chondrocytes [53].

Rôle paradoxal du TGFβ

Par ailleurs le TGFβ illustre parfaitement le caractère complexe et paradoxal de l'action de certains facteurs de croissance. D'une part il peut augmenter ou diminuer l'expression et l'activité de certaines MMP produites par des chondrocytes articulaires (augmente la MMP-9 et réduit la MMP-2) [54]. L'action du TGFβ varie avec l'état d'activation de la cellule. D'autre part, dans des modèles expérimentaux d'arthrose chez l'animal, l'injection de fortes doses de TGFβ1 ou l'exposition prolongée à un tel facteur entraînent une déplétion en PG, une synovite et la production d'ostéophytes [55].

Les BMP apparaissent aussi indispensables à l'homéostasie du cartilage adulte [56]. Parmi la famille des BMP, la BMP-2, la BMP-4 et la BMP-7 (aussi dénommée OP-1) stimulent non seulement la production de PG mais aussi de hyaluronane et de collagène de type II [57].

Une nouvelle famille de facteurs de croissance, les WNt, joue un rôle majeur dans la différenciation du chondrocyte en un chondrocyte hypertrophique et l'augmentation de leur expression pourrait concourir à la dégradation de la matrice [58]. Cependant, cette tentative de réparation échoue (cf. encadré) [46].

> **« À retenir**
>
> **Échec de la réparation du cartilage au cours de l'arthrose : causes multiples**
> • Synthèse d'une matrice défaillante sous l'influence néfaste des médiateurs pro-inflammatoires, notamment synthèse de collagènes de types I et III qui n'ont pas les propriétés biomécaniques du collagène de type II.
> • Accumulation de certaines protéines telles que la fibronectine qui entraîne la dédifférenciation du chondrocyte.
> • Réponse insuffisante du chondrocyte aux facteurs de croissance.
> • Défaut de biodisponibilité des facteurs de croissance.

Modification de la qualité de la matrice extracellulaire au cours de l'arthrose

Outre l'accumulation de collagènes inhabituels, de fibronectine, de ténascine, deux phénomènes contribuent au remodelage de la matrice.

Glycation non enzymatique (GNE)

Ce mécanisme correspond à une forme de glycosylation aberrante des protéines. La formation de liaison aberrante protéines–glucides est extrêmement complexe et aboutit à des complexes qui modifient la nature de la MEC du cartilage, notamment sa rigidité. Les produits de cette GNE agissent sur des récepteurs cellulaires appelés Rage et diminuent les synthèses du chondrocyte. La GNE est un facteur de résistance à la dégradation enzymatique et limite le *turnover* de la MEC [59].

Minéralisation de la matrice

Le processus de minéralisation de la matrice extracellulaire évolue parallèlement à celui de l'arthrose. La survenue de ces microcristaux est un processus complexe faisant intervenir notamment la libération de vésicules apoptotiques à partir de chondrocytes hypertrophiques ou apoptotiques et qui aboutit soit à des microcristaux phosphocalciques basiques soit à ceux de pyrophosphate de calcium en fonction du stade évolutif de la maladie (Fig. 5). En retour, ces microcristaux peuvent aggraver la dégradation de la matrice en activant les synoviocytes et les chondrocytes [60].

Production des ostéophytes

La formation des ostéophytes au cours de l'arthrose est souvent regardée comme un processus de réparation aberrant survenant aux marges de l'articulation [61]. Il s'agit d'un processus qui reproduit celui de l'ossification endochondrale et qui survient à la jonction synoviale-cartilage-os [61]. Le TGFβ joue sans doute un rôle majeur (plus important que celui des BMP) dans l'initiation des ostéophytes puisque l'injection intra-articulaire de TGFβ s'accompagne de la production d'ostéophytes [61].

Rôle de la synovite

Il existe au cours de l'arthrose un certain degré de synovite qui peut s'exacerber lors de poussées dites « congestives » de la maladie et se traduire cliniquement par des douleurs et un épanchement. Elle est fréquemment observée en imagerie par résonance magnétique (IRM) (70 à 80 %) et est responsable d'une élévation de la *C reactive protein* (CRP) ultrasensible [9]. Le

liquide synovial d'arthrose contient un nombre augmenté de cellules mononucléées, notamment des macrophages et des cellules T [62]. La membrane synoviale elle-même est le siège d'un infiltrat de cellules inflammatoires et cette synovite peut parfois prendre l'aspect d'un pannus synovial [63]. La synovite s'accompagne d'un phénomène de néoangiogenèse, conséquence de la production de facteurs angiogéniques (notamment le VEGF) produits par les macrophages, les mastocytes et stimulée par l'hypoxie via l'expression du facteur HIF-1 [9]. Les produits de dégradation de la matrice cartilagineuse et/ou les microcristaux et/ou les cytokines et/ou le TGFβ pourraient jouer le rôle d'« épine irritative » vis-à-vis de la membrane synoviale et être responsables de la synovite [9] (Fig. 4).

Pour autant, il existe une grande variabilité de l'importance de la synovite et de l'angiogenèse d'un patient à un autre et aussi une variabilité géographique de la synovite [9]. Néanmoins, cette synovite est observable quel que soit le degré de l'atteinte radiologique.

Arguments plaidant pour le rôle direct de l'inflammation synoviale dans la dégradation du cartilage

L'importance de l'infiltrat par les cellules CD4$^+$ et CD68$^+$ ainsi que l'expression d'une certain nombre de marqueurs de l'inflammation dans la membrane synoviale arthrosique (VEGF, NFkB, TNFα, IL1β, Cox 2) révélée par immunohistochimie, sont plus prononcées au cours des arthroses précoces que des arthroses avancées, suggérant le rôle précoce de la synovite dans le développement initial des lésions du cartilage [63]. L'inflammation synoviale se traduit par une production de cytokines pro-inflammatoires et de protéases qui, larguées dans le liquide synovial, vont concourir à la dégradation du cartilage et subséquemment à l'établissement d'un cercle vicieux entre le cartilage déjà altéré et la membrane synoviale.

Parmi les cellules infiltrant la membrane synoviale, des travaux récents ont mis en évidence le rôle majeur des macrophages dans la production enzymatique, notamment de la MMP-3, soit par une production autocrine, soit à partir des synoviocytes résidents (via la production des cytokines) [23]. Certains auteurs ont même avancé le rôle d'une composante dysimmunitaire (sans commune mesure avec celle des rhumatismes inflammatoires) avec réaction auto-immune vis-à-vis des antigènes libérés par la chondrolyse qui pourrait concourir à pérenniser l'inflammation synoviale [64].

Rôle de la synovite dans la genèse de la douleur

Il est probable que l'inflammation synoviale intervienne dans les phénomèmes douloureux via la libération de PGE et d'autres médiateurs comme la bradykinine, l'histamine, la 5HT qui sensibilisent les nocicepteurs des fibres amyéliniques de type C [9]. Les cytokines et les PGE_2 jouent également un rôle dans la transmission centrale de la douleur [9]. La stimulation antidromique libère des neurotransmetteurs comme la substance P et le *calcitonin gene related peptide* (CGRP) qui contribuent à la néoangiogenèse synoviale et la production locale de MMP [9].

■ Modifications de l'os sous-chondral

Condensation de l'os sous-chondral

Les modifications de l'os sous-chondral sont caractérisées par une condensation osseuse en regard de la chondrolyse bien visible sur la radiographie. La question qui est de savoir si ces modifications sont la cause ou la conséquence du processus arthrosique reste sujette à controverse. Radin a le premier suggéré que l'initiation de la fibrillation du cartilage survient du fait de « durcissements » localisés de l'os sous-chondral par densification [65]. La microarchitecture de l'os sous-chondral et sa densité osseuse par la mesure DXA ont confirmé les modifications de l'os sous-chondral arthrosique : augmentation de la densité osseuse et moindre résistance ; augmentation du volume ostéoïde, faible minéralisation qui suggèrent un *turnover* osseux accéléré [4]. Dans certains modèles expérimentaux d'arthrose chez l'animal, l'augmentation de la densité de l'os sous-chondral précède les premières lésions chondrales [66].

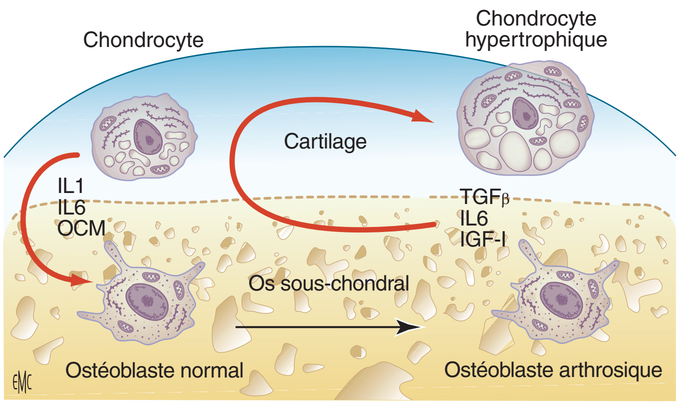

Figure 6. *Cross talk* entre l'os sous-chondral et le cartilage au cours de l'arthrose. IL : interleukine ; TGFβ : *transforming growth factor* β ; IGF : *insulin-like* growth *factor* ; OCM :

Il existe des changements du phénotype des ostéoblastes au cours de l'arthrose.

En effet ces ostéoblastes issus d'articulations arthrosiques en comparaison de leurs homologues normaux sécrètent plus de facteurs de croissance du type TGFβ et IGF-I, d'activateur du plasminogène (uPA), de l'IL6 et de la PGE_2, sans augmentation de l'inhibiteur du plasminogène et sans augmentation de la production des IGF *binding protein* (IGFBP) [67, 68]. Le déséquilibre entre l'activateur du plasminogène et son inhibiteur pourrait favoriser l'hydrolyse des IGFBP et donc libérer plus d'IGF-I active qui pourrait agir de façon autocrine et paracrine dans l'augmentation de la formation osseuse [68]. Les facteurs de croissance pourraient donc être responsables de l'ostéosclérose osseuse, notamment l'IGF-I mais aussi l'IGF-II qui a un rôle prépondérant dans le métabolisme osseux. Alors que les ostéoblastes arthrosiques produisent plus de TGFβ, la production d'IL1 n'est pas augmentée [68].

Participation de l'os sous-chondral à la chondrolyse

Les milieux de culture d'ostéoblastes arthrosiques peuvent augmenter la libération de glycosaminoglycanes à partir d'explants de cartilage, diminuer la production d'agrécane et augmenter la production de certaines protéases (MMP-3 et MMP-13) alors que les ostéoblastes issus de cartilages normaux ne démontraient pas cet effet [69]. Des travaux récents ont montré que les ostéoblastes arthrosiques influencent également le phénotype des chondrocytes en favorisant la production d'un facteur inhibiteur de la prolifération (l'OSF-1 ou pléiotrophine), en diminuant l'expression de Sox 9 (qui prévient la dédifférenciation) et du *parathyroid hormone-related peptide* (PTHrP) (qui inhibe normalement la différenciation du chondrocyte en chondrocyte hypertrophique) [70]. La présence contemporaine de microcracks dans la matrice, d'une rupture de la ligne de démarcation entre la couche calcifiée du cartilage et l'os sous-chondral et d'un phénomène de néovascularisation des couches profondes du cartilage rendent compte de la possibilité de contact et de *cross talk* entre l'os et le cartilage (Fig. 6). La douleur pourrait provenir de cette atteinte osseuse sous-chondrale en raison de l'innervation de l'os et de la présence d'un œdème local.

■ Conclusion

Le développement de l'arthrose résulte d'une somme de déséquilibres entre l'anabolisme et le catabolisme au profit du

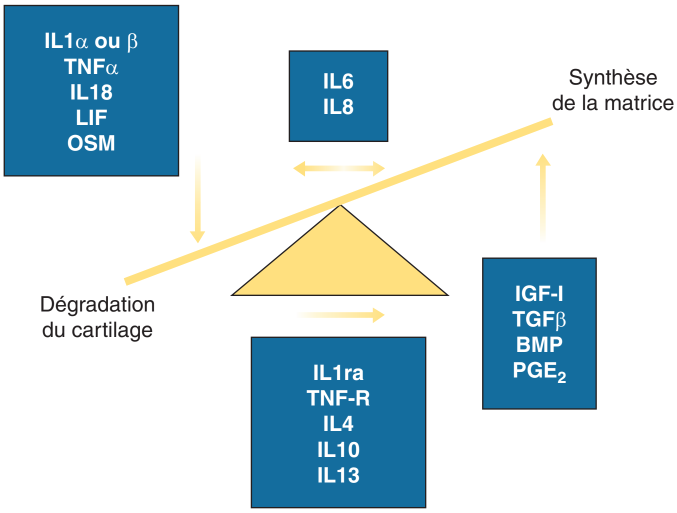

Figure 7. Balance entre cytokines et facteurs de croissance au cours de l'arthrose. IL : interleukine ; TNF : *tumor necrosis factor* ; TGFβ : *transforming growth factor* β ; BMP : *bone morphogenetic protein* ; PG : prostaglandines ; IGF : *insulin-like growth factor* ; LIF : *leukaemia inhibitory factor* ; OSM : oncostatine M.

dernier (Fig. 7). La meilleure compréhension de la maladie arthrosique ouvre des perspectives thérapeutiques qui sont de deux ordres : soit l'inhibition des agents de la dégradation du cartilage (par inhibition des cytokines ou des enzymes) soit la stimulation des agents de la réparation (par apport de facteurs de croissance ou de chondrocytes).

Références

[1] Chevalier X. Physiopathogenesis of osteoarthritis. The normal cartilage. *Presse Med* 1998;**27**:75-80.
[2] Sandy JD. Extracellular metabolism of aggrecan. In: Kuettner K, Schleyerbach R, Peyron JG, Hascall VC, editors. *Articular cartilage and osteoarthritis*. New York: Raven Press; 1992. p. 21-33.
[3] Heinegard D, Oldberg A. Structure and biology of cartilage and bone matrix noncollagenous macromolecules. *FASEB J* 1989;**3**:2042-54.
[4] Chevalier X. Physiopathogenesis of osteoarthritis.The osteoarthritic cartilage. *Presse Med* 1998;**27**:81-7.
[5] Loeser RF. Chondrocyte integrin expression and function. *Biorheology* 2000;**37**:109-16.
[6] Berenbaum F. Anatomopathologie et pathogénie de l'arthrose. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**(suppl3):119-25.
[7] Urban JP. Role of mechanical constraints in the maintenance and degradation of articular cartilage. *Rev Prat* 2000;**50**(suppl16):9-12.
[8] D'Lima DD, Hashimoto S, Chen PC, Colwell Jr. CW, Lotz MK. Human chondrocyte apoptosis in response to mechanical injury. *Osteoarthritis Cartilage* 2001;**9**:712-9.
[9] Bonnet CS, Walsh A. Osteoarthritis, angiogenesis and inflammation. *Rheumatol* 2005;**44**:7-16.
[10] Lorenz H, Richter W. Osteoarthritis: cellular and molecular changes in degenerating cartilage. *Prog Histochem Cytochem* 2006;**40**:135-63.
[11] Hamerman DS. The biology of osteoarthritis. *N Engl J Med* 1989;**320**: 1322-30.
[12] Goldring SR, Goldring MB. The role of cytokines in cartilage matrix degeneration in osteoarthritis. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**427**(suppl): S27-S36.
[13] Henrotin Y, Sanchez C, Balligand M. Pharmaceutical and neutraceutical management of canine osteoarthritis: present and future perspectives. *Vet J* 2005;**170**:113-23.
[14] Dean DD, Martel-Pelletier J, Pelletier JP, Howell DS, Woessner Jr. JF. Evidence for metalloprotease and metalloprotease inhibitors imbalance in human osteoarthritic cartilage. *J Clin Invest* 1989;**84**:678-85.
[15] Aigner T, Vornehm SI, Zeiler G, Dudhia J, von den Mark K, Bayliss MT. Suppression of cartilage matrix gene expression in upper zone chondrocytes of osteoarthritic cartilage. *Arthritis Rheum* 1997;**40**: 562-9.
[16] Yagi R, Mc Burney D, Laverty D, Weiner S, Horton WE. Intrajoint comparisons of gene expression patterns in human osteoarthritis suggest a change in chondrocyte phenotype. *J Orthop Res* 2005;**23**: 1128-38.
[17] Wu W, Billinghurst C, Pidoux I, Antoniou J, Zukor D, Tanzer M, et al. Sites of collagenases cleavage and denaturation of type II collagen in aging and osteoarthritic articular cartilage and their relationship to the distribution of matrix metalloproteinase 1 and matrix metalloproteinase 13. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2087-94.
[18] Lafeber FP, von Roy HL, Van den Kraan PM, Van den Berg WB, Biljsman WJ. TGFβ predominantly stimulates phenotypically changed chondrocytes in osteoarthritic human cartilage. *J Rheumatol* 1997;**24**: 536-42.
[19] Ayral X, Pickering EH, Woodworth TG, MacKillop N, Dougados M. Synovitis: a potential predictive factor of structural progression of medial tibiofemoral knee osteoarthritis - results of a 1 year longitudinal arthroscopic study in 422 patients. *Osteoarthritis Cartilage* 2005;**13**: 361-7.
[20] Martel-Pelletier J, Zarafullah M, Komada S, Pelletier JP. In vitro effects of interleukin1 on the synthesis of metalloproteases, TIMP, plasminogen activators and inhibitors in human articular cartilage. *J Rheumatol* 1991;**18**(suppl27):80-4.
[21] Caterson B, Flannery CR, Hughes CE, Litte CB. Mechanisms involved in cartilage proteoglycan catabolism. *Matrix Biol* 2000;**19**:333-44.
[22] Stove J, Gerlach C, Huch K, Gunt KP, Brenner R, Puhl W, et al. Gene expression of stromelysin in osteoarthritic cartilage. *Pathobiology* 2001;**69**:333-8.
[23] Blom AB, Van Lent PL, Libretgs S, Holthuysen AE, Van der Kraan PM, Van Rooijen N, et al. Crucial role of macrophages in matrix metalloproteinase-mediated cartilage destruction during experimental osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2007;**56**:147-57.
[24] Eyre DR, Wu JJ, Woods PE, Weis MA. The cartilage collagens and joint degeneration. *Br J Rheumatol* 1991;**30**(suppl1):10-5.
[25] Reboul P, Pelletier JP, Tardif G, Cloutier JM, Martel-Pelletier J. The new collagenase, collagenase 3, is expressed and synthesized by human chondrocytes but not by synoviocytes. A role in osteoarthritis. *J Clin Invest* 1996;**97**:2011-9.
[26] Neuhold LA, Killar L, Zhao W, Sung ML, Warner L, Kulik J, et al. Post natal expression in hyaline cartilage of constitutively active human collagenase–3 (MMP-13) induces osteoarthritis in mice. *J Clin Invest* 2001;**107**:35-44.
[27] Tortorella MD, Malfait AM, Deccio C, Arner E. The role of ADAM-TS4 (aggrecanase 1) and ADAM-TS5 (aggreacanases 2) in a model of cartilage degradation. *Osteoarthritis Cartilage* 2001;**9**:539-52.
[28] Glasson SS, Askew R, Sheppard B, Carito B, Blanchet T, Ma HL, et al. Deletion of active ADAMTS 5 prevents cartilage degradation in a murine model of osteoarthritis. *Nature* 2005;**434**:644-8.
[29] Gomez DE, Alonso DF, Yoshkjii H, Thorgeirsson UP. Tissue inhibitors of metalloproteinases: structure, regulation, and biological functions. *Eur J Cell Biol* 1997;**74**:111-22.
[30] Knauper V, Whilemm SM, Seperack PK, deClerck YA, Langley KE, Osthues A, et al. Direct activation of human neutrophil procollagenase by recombinant stromelysin. *Biochem J* 1993;**295**:581-6.
[31] Poole AR, Nelson F, Dahlberg L, Tchetina E, Kobayashi M, Yasuda T, et al. Proteolysis of the collagen fibrils in osteoarthritis. *Biochem Soc Symp* 2003;**70**:115-23.
[32] Pratta MA, Yao W, Decicco C, Tortorella M, Liu RQ, Copeland RA, et al. Aggrecan protects cartilage collagen from proteolytic cleavage. *J Biol Chem* 2003;**278**:45539-45.
[33] Shikhman AR, Brinson DC, Lotz M. Profile of glycosaminoglycan-degrading glycosidases and glycoside sulfatases secreted by human articular chondrocytes in homeostasis and inflammation. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:1307-14.
[34] Chevalier X. Upregulation of enzymatic activity by interleukin-1 in osteoarthritis. *Biomed Pharmacother* 1997;**51**:58-62.
[35] Clements KM, Price JS, Chambers MG, Visco DM, Poole AR, Mason RM. Gene deletion of either interleukin-1β, interleukin-1β converting enzyme, inducible nitric oxide synthase, or stromelysin 1 accelerates the development of knee osteoarthritis in mice after surgical transection of the medial collateral ligament and partial medial menisectomy. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:3352-63.
[36] Milner JM, Elliott SF, Cawston TE. Activation of procollagenases is a key control point in cartilage collagen degradation: interaction of serine and metalloproteinase pathways. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2084-96.
[37] Goldring MB, Birkead J, Kimura T, Krane SM. Interleukin-1 suppresses expression of cartilage specific types II and IX collagens and increases types I and III collagens in human chondrocytes. *J Clin Invest* 1988;**82**:2026-37.
[38] Firestein GS, Manning AM. Signal transduction and transcription factors in rheumatic disease. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:609-21.
[39] Abramson SB. Inflammation in osteoarthritis. *J Rheumatol* 2004;**70**: 70-6 [suppl].

[40] Henrontin ME, Bruckner P, Pujol JP. The role of reactive oxygen species in homeostasis and degradation of cartilage. *Osteoarthritis Cartilage* 2003;**11**:747-55.
[41] Blanco FJ, Ochs RL, Schwarz H, Lotz M. Chondrocyte apoptosis induced by nitric oxide. *Am J Pathol* 1995;**146**:75-85.
[42] Yasuda T, Poole AR. A fibronectin fragment induces type II collagen degradation by collagenase through an interleukin-1-mediated pathway. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:138-48.
[43] Martel-Pelletier J, Alaaeddine N, Pelletier JP. Cytokines and their role in the pathophysiology of osteoarthritis. *Front Biosci* 1999;**4**:694-703.
[44] Richette P, Dumontier MF, Tahiri K, Widerak M, Torre A, Benalloula F, et al. Oestrogens inhibit interleukin 1beta-mediated nitric oxide synthase expression in articular chondrocytes through nuclear factor-kappa B impairment. *Ann Rheum Dis* 2007;**66**:345-50.
[45] Fahmi H, Pelletier JP, Martel-Pelletier J. PPAR gamma ligands as modulators of inflammatory and catabolic responses in arthritis. An overview. *J Rheumatol* 2002;**133**:635-46.
[46] Chevalier X. Réparation du cartilage dans l'arthrose: quelles voies thérapeutiques d'avenir? *Lettre Rhumatol* 1999;**250**:42-6.
[47] Luyten FP, Reddi AH. Articular cartilage repair: potential role of growth and differentiation factors. In: Adolphe M, editor. *Biological regulation of the chondrocyte*. Boca Raton: CRC Press; 1992. p. 227-35.
[48] Middleton J, Tyler LA. Upregulation of insulin-growth factor I gene expression in the lesions of osteoarthritic human articular cartilage. *Ann Rheum Dis* 1992;**51**:440-7.
[49] Dore S, Pelletier JP, Di-Battista JA, Tardif G, Brazeau P, Martel-Pelletier JM. Human osteoarthritic chondrocytes possess an increased number of insulin-like growth factor 1 binding sites but are unresponsive to its stimulation. Possible role of IGF-I binding proteins. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:253-63.
[50] Tyler JA. IGF-I can decrease degradation and promote synthesis of proteoglycan in cartilage cells exposed to cytokines. *Biochem J* 1989;**260**:543-8.
[51] Erlacher L, Ng CK, Ullrich R, Krieger S, Luyten FP. Presence of cartilage derived morphogenetic proteins in articular cartilage and enhancement of matrix in vitro. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:263-73.
[52] Pujol JP, Galera P, Vivien D, Redini F, Boumediene K. Physiopathologie du cartilage arthrosique. *Rev Prat* 1996;**46**(suppl19):S8-S10.
[53] Van der Kraan PM. Glansbeek Hl, Vitters El, Van den Berg WB. Early elevation of transforming growth factor-β, decorin and biglycan mRNA levels during cartilage matrix restoration after mild proteoglycan depletion. *J Rheumatol* 1997;**24**:543-52.
[54] Thompson CC, Clegg PD, Carter SD. Differential regulation of gelatinases by transforming factor beta -1 in normal equine chondrocytes. *Osteoarthritis Cartilage* 2001;**9**:325-31.
[55] Van Beuningen HM, Glansbeek HL, Van den Kraan PM, Van den Berg WB. Osteoarthritis-like changes in the murine knee joint resulting from intraarticular transforming growth factor beta injections. *Osteoarthritis Cartilage* 2000;**8**:25-33.
[56] Rountree RB, Schoor M, Chen H, Marks ME, Harley V, Mishina Y, et al. BMP receptor signaling is required for post natal maintenance of articular cartilage. *PLoS Biol* 2004;**2**:e355.
[57] Nishida Y, Knudson CB, Kuetner K, Knudson W. Osteogenic protein–1 promotes the synthesis and retention of extracellular matrix within bovine articular cartilage and chondrocytes cultures. *Osteoarthritis Cartilage* 2000;**8**:127-36.
[58] Church V, Nohno T, Linker C, Marcelle C, Francis-West P. Wnt regulation of chondrocyte differentiation. *J Cell Sci* 2002;**115**(Pt24):4809-18.
[59] De Groot J, Verzijl N, Wenting-Van Wijk MJ, Bank RA, Labefer FP, Bijlsma JW, et al. Age-related decrease in susceptibility of human articular cartilage matrix metalloproteinase-mediated degradation. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2562-71.
[60] Chevalier X. Microcristaux et arthrose. *J Bone Spine* 2007;**74**:173-6.
[61] Van der Kraan PM, Van den Berg WB. Osteophytes: relevance and biology. *Osteoarthritis Cartilage* 2007;**15**:237-44.
[62] Nakamura H, Ysohino S, Kato T, Tsuruha J, Nishioa K. T-cell mediated inflammatory pathways in osteoarthritis. *Osteoarthritis Cartilage* 1999;**7**:401-2.
[63] Benito MJ, Veale DJ, Fitzgerald O, Van den Berg WB, Bresnisham B. Synovial tissue inflammation in early and late osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:1263-7.
[64] Yuan GH, Masuko-Hongo K, Kato T, Nishioha K. Immunologic intervention in the pathogenesis of osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:602-11.
[65] Radin EL, Paul IL, Tolkoff MJ. Subchondral bone changes in patients with early degenerative joint disease. *Arthritis Rheum* 1970;**13**:400-5.
[66] Carlson CS, Loeser RF, Purser CB, Gardin JF, Jerome CP. Osteoarthritis in cynomolgus macaques. III: Effects of age, gender, and subchondral bone thickness on the severity of disease. *J Bone Miner Res* 1996;**11**:1209-17.
[67] Hilal G, Martel-Pelletier J, Pelletier JP, Duval N, Lajeunesse D. Abnormal regulation of urokinase plasminogen activator by insulin-like growth factor I in human osteoarthritic subchondral osteoblasts. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:2112-22.
[68] Hilal G, Martel-Pelletier J, Pelletier JP, Ranger P, Lajeunesse D. Osteoblast-like cells from subchondral osteoarthritic demonstrates an altered phenotype in vitro: possible role in subchondral bone sclerosis. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:891-9.
[69] Sanchez C, Deberg MA, Piccardi M, Niska P, Reginster JY, Henrotin Y. Osteoblasts from the sclerotic subchondral bone downregulate aggrecan but upregulate metalloproteinases expression by chondrocytes. This effect is mimicked by interleukin-6, interleukin-1beta and oncostatin M pre-treated non-sclerotic osteoblasts. *Osteoarthritis Cartilage* 2005;**13**:979-87.
[70] Sanchez C, Deberg MA, Piccardi M, Niska P, Reginster JY, Henrotin Y. Subchondral bone osteoblasts induce phenotypic changes in human osteoarthritic chondrocytes. *Osteoarthritis Cartilage* 2005;**13**:988-97.

X. Chevalier, Professeur (xavier.chevalier@hmn.aphp.fr).
Service de rhumatologie, Hôpital Henri Mondor, 51, avenue du Maréchal-De-Lattre-De-Tassigny, 94010 Créteil, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Chevalier X. Physiopathologie de l'arthrose. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-003-C-10, 2008.

Prophylaxie des accidents thromboemboliques veineux en chirurgie orthopédique et traumatologique

C. Vielpeau, J. Barre, M.-T. Barrellier, A. Borel-Derlon, N. Rosencher, C.M. Samama, M.-M. Samama, P. Zufferey

La thrombose veineuse profonde est le résultat d'un phénomène physiologique qui se développe en un lieu non souhaité du réseau veineux. Elle se produit pour des raisons rarement liées à des troubles de la coagulation (thrombophilie), mais surtout à la stase veineuse et aux lésions endothéliales, ces trois éléments constituant la classique triade de Virschow. Le facteur tissulaire est probablement un médiateur déterminant de la maladie thromboembolique dont les conséquences locales peuvent être fonctionnellement gênantes à la jambe et potentiellement catastrophiques si elle se traduit par une embolie pulmonaire. La chirurgie orthopédique est une grande pourvoyeuse de maladie veineuse thromboembolique, notamment les prothèses totales de hanche et de genou, et les fractures de l'extrémité supérieure du fémur, qui s'adressent à une population volontiers âgée, à mobilité réduite, en surcharge pondérale et aux comorbidités fréquentes. La prophylaxie médicamenteuse a fait des progrès considérables ces dernières décennies, au point que l'embolie pulmonaire fatale est devenue heureusement très rare. En revanche, elle n'est pas dénuée de risques et, actuellement, la carte d'identité d'un antithrombotique doit comporter une étude précise des deux versants : le bénéfice prophylactique et le risque hémorragique. Les études sont effectuées sur des populations choisies et sont basées sur des examens complémentaires que la fréquente positivité rend plus sensibles que les événements cliniques. Elles doivent être complétées par des cohortes de patients de la « vraie vie ». La phlébographie n'est plus utilisée que dans les études. L'échodoppler est l'examen de routine en pratique clinique. La pharmacopée s'enrichit régulièrement de nouvelles molécules, issues le plus souvent de la fragmentation de l'héparine, qui bloquent la formation de thrombine par l'intermédiaire du facteur X activé ou directement la thrombine elle-même. L'efficacité des médicaments a créé un véritable engouement pour leur utilisation et la tendance actuelle devrait être plus sélective pour adapter, à un patient donné, la molécule, sa posologie, l'heure de la première injection, son rythme de prescription, passant de l'époque du « prêt-à-porter » de la grande distribution à celle du « sur-mesure » de proximité.

Mots clés : Thrombose veineuse ; Embolie pulmonaire ; Chirurgie orthopédique ; Traumatologie ; Prothèse de hanche ; Prothèse de genou ; Fracture du col du fémur ; Prophylaxie thromboembolique ; Phlébographie ; Échodoppler veineux ; Héparines de bas poids moléculaire

Plan

Introduction

L'infection et le risque thromboemboliques constituent deux effets collatéraux redoutables en chirurgie orthopédique et traumatologique.

Des progrès considérables ont été effectués ces 20 dernières années. L'embolie pulmonaire (EP) mortelle, insupportable après une chirurgie fonctionnelle ou dans les suites d'une fracture, et la phlébite, qui ralentit la réhabilitation et peut laisser des séquelles fonctionnelles, constituent des évènements cliniques maintenant rares depuis l'utilisation large des héparines de bas poids moléculaires (HBPM).

La thromboprophylaxie par les HBPM est devenue si simple par rapport aux protocoles précédents avec l'héparine non fractionnée (HNF) que l'utilisation est devenue certainement exagérée, entraînant un coût considérable. En outre, le risque hémorragique sur le site opératoire, ou ailleurs, ne doit pas être négligé. Pour ces deux raisons, l'établissement récent de Recommandations pour la pratique clinique (RPC) par les Nord-Américains [1] et par les Français [2] sous l'impulsion de la Société française d'anesthésie et de réanimation, sous la direction de CM Samama, et dans le cadre de la Haute autorité de santé, permet d'évaluer le risque thromboembolique, dans son importance et sa durée, et de décider les meilleures stratégies pour prévenir la survenue de l'événement thromboembolique (ETE) clinique symptomatique. Une graduation (A à D) a été attribuée aux recommandations en fonction du niveau de preuve des études sur lesquelles elles s'appuient.

> *Points essentiels*
>
> **Grades des recommandations en fonction de la force des preuves scientifiques des études**
>
> • Grade A : preuve scientifique établie avec un niveau de preuve 1 (essais comparatifs randomisés de forte puissance, méta-analyse d'essais comparatifs randomisés).
>
> • Grade B : présomption scientifique avec un niveau de preuve 2 (essais comparatifs randomisés de faible puissance, essais contrôlés non randomisés bien conduits, essais prospectifs non contrôlés bien menés).
>
> • Grade C : niveau de preuve faible (niveau de preuve 3 : études de cas-témoins ; niveau de preuve 4 : essais contrôlés présentant des biais, études rétrospectives et séries de cas cliniques, études épidémiologiques descriptives).
>
> • Grade D : accord professionnel (pas de niveau de preuve).

Le risque hémorragique peut ainsi être raisonnablement couru. Le poids économique peut ainsi être ajusté en fonction du meilleur rapport coût/efficacité.

Cet article a été écrit par un groupe multidisciplinaire (anesthésistes, chirurgiens, hématologues et médecins vasculaires) habitué à travailler ensemble dans le cadre du Groupe d'étude de la thrombose et de l'hémostase dans la chirurgie de l'appareil locomoteur (GETHCAM).

Généralités

Physiologie et facteurs de risque

À l'état physiologique, l'hémostase comprend plusieurs types de réactions cellulaires et biochimiques qui permettent au sang de se solidifier rapidement pour obturer une brèche vasculaire et de lyser ce caillot une fois la cicatrisation terminée. La phase initiale est l'hémostase primaire qui aboutit à la constitution d'un thrombus blanc, essentiellement plaquettaire, qui obture rapidement la brèche vasculaire [3]. Elle est suivie par la coagulation plasmatique et la fibrinolyse. Des mécanismes régulateurs importants sont mis en jeu [4] pour que la coagulation reste localisée à la brèche vasculaire et ne soit pas associée à une hypercoagulabilité circulante ou systémique.

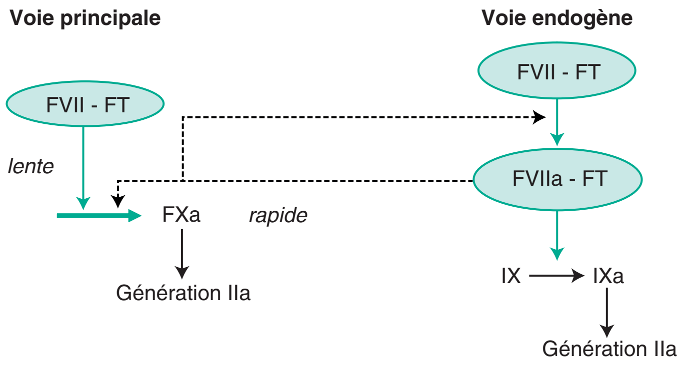

Figure 1. Voie principale ou voie du facteur tissulaire : un double système d'activation avec amplification de la génération de thrombine par l'interaction du complexe facteur VII activé (F VIIa)-facteur tissulaire (FT) sur le F IX ou facteur anti-hémophilique B.

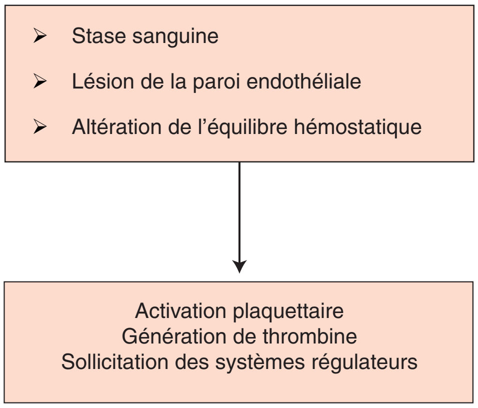

Figure 2. Thrombogenèse veineuse selon la triade de Virchow.

La représentation moderne de la coagulation plasmatique (Fig. 1) est plus représentative des phénomènes in vivo initiés par la mise à nu du facteur tissulaire (FT) que ne l'était la représentation classique qui distinguait les voies extrinsèque et intrinsèque. Les traitements anticoagulants actuels ont pour cibles principales le facteur X activé (FXa) et la thrombine elle-même (facteur IIa).

La survenue d'une thrombose peut être identifiée à une « aberration de l'hémostase physiologique ». En France, la fréquence des thromboses veineuses profondes (TVP) des membres inférieurs est estimée à 70 000 cas/an.

L'accident thromboembolique résulte de l'intrication complexe de facteurs génétiques (retrouvés dans près de la moitié des cas) avec des facteurs de risque environnementaux et/ou des facteurs de risque acquis transitoires ou persistants.

Les facteurs conduisant à une augmentation du risque thrombotique sont de nature diverse et leur association apparaît plus potentialisatrice qu'additive (Fig. 2).

Les risques thrombotiques acquis (Tableau 1) peuvent être identifiés à partir de l'anamnèse clinicobiologique. L'étude Sirius [5] a montré que les patients porteurs d'un accident thromboembolique veineux symptomatique avaient plus d'un facteur de risque par rapport au groupe contrôle (1,7 versus 0,78) et que la majorité de ces patients avait, en fait, plus de deux facteurs de risque identifiés, d'une part propres au sujet et à son terrain (facteurs intrinsèques), et d'autre part liés à une circonstance favorisante (facteurs extrinsèques).

Les antécédents de thrombose constituent un facteur de risque très important. Le risque thrombotique augmente significativement avec l'âge (1/10 000 avant 40 ans, 1/1 000 après 40 ans et 1/100 au-delà de 75 ans). Le cancer est objectivé chez 10 à 20 % des patients ayant une TVP. L'obésité (indice de masse corporelle supérieur à 30), responsable d'une mobilité réduite et associée à une diminution de l'activité fibrinolytique, pourrait majorer le risque de TVP postopératoire. La contraception orale, la grossesse et le post-partum sont également des facteurs de risque spécifiques.

Tableau 1.
Facteurs conduisant à une augmentation du risque thrombotique. Ils sont de nature diverse et leur association apparaît plus potentialisatrice qu'additive.

	Stase veineuse	Lésion de la paroi vasculaire	Altération de la coagulation
Âge supérieur à 60 ans		+	
Obésité	+		+
Grossesse	+		+
Immobilisation ou paralysie	+		
Chirurgie orthopédique	+	±	+
Traumatisme des membres inférieurs	+	+	+
Insuffisance cardiaque	+		
Infarctus du myocarde (phase aiguë)	+		±
Accident vasculaire cérébral	+	±	±
Cancer	±		+
Chirurgie générale	+	+	+
Insuffisance veineuse ou varices	+	+	

Les actes chirurgicaux et les traumatismes sévères favorisent la survenue de thrombose veineuse, et l'alitement associé aggrave la stase sanguine. La chirurgie orthopédique et la neurochirurgie sont des situations particulièrement à risque. Ainsi, en dehors de toute prophylaxie, en cas de prothèse totale de hanche (PTH) ou de prothèse totale de genou (PTG), les thromboses sont retrouvées par phlébographie dans 40 à 70 % des cas et, en cas de chirurgie générale, chez 15 à 30 % des patients. Les chirurgies gynécologique et urologique sont également thrombogènes, avec 30 % de cas de TVP proximales.

La fréquence des accidents thrombotiques est singulièrement accrue après un traumatisme pelvien ou une fracture du fémur : cela serait lié au passage systémique de matériel médullaire procoagulant, particulièrement riche en phospholipides, et aux lésions endothéliales combinées avec la stase sanguine [6].

> **Point fort**
>
> Les conjonctions de l'atteinte endothéliale, de la complexité des lésions osseuses, de l'immobilisation, de l'acte chirurgical éventuel et du syndrome inflammatoire contribuent à générer une hypercoagulabilité importante et à engendrer un contexte à très haut risque thrombotique.

Stratification du risque thrombotique

Les multiples réunions de consensus et d'experts soulignent l'importance primordiale de l'évaluation du risque thrombotique propre à chaque contexte et relatif à un patient donné de façon à définir la stratégie prophylactique assurant le meilleur rapport bénéfice (antithrombotique) /risque (hémorragique). Néanmoins, la plupart des études disponibles présentent des limites méthodologiques : analyse univariée ou absence d'analyse des interrelations possibles entre les divers facteurs [7, 8].

En pratique, la hiérarchie véritable du risque thrombotique et l'importance spécifique de chaque facteur dans un contexte donné restent difficiles à définir. Différents systèmes de scores ont été proposés pour déterminer le niveau du risque global chez les patients chirurgicaux et médicaux afin de choisir un schéma de prévention antithrombotique adapté au contexte et de tenter de standardiser cette prise en charge. Aucun score, à ce jour, n'est utilisé en dehors d'un petit nombre de centres spécialisés. Il y a quatre niveaux de risque thrombotique en fonction du nombre de facteurs intrinsèques et/ou extrinsèques identifiés chez un patient : faible (un seul facteur), modéré (deux facteurs), élevé (trois ou quatre facteurs) et très élevé (cinq facteurs ou plus). L'Assistance publique-Hôpitaux de Paris (AP-HP) propose elle une stratification à trois niveaux d'intensité croissante, définis selon le type d'intervention chirurgicale et les risques propres au malade. La validation de ces scores doit être réalisée de façon prospective sur de grandes séries de sujets étudiés [9].

Une nouvelle étude, *Decision matrix*, propose un logiciel spécifique à ce problème [10]. Il est le fruit d'une collaboration avec de nombreux experts de différents pays, qui ont confronté leur évaluation du risque sous la direction d'un spécialiste des études de ce type en médecine et en chirurgie. Une variante de la méthode Delphi a été utilisée.

> **Point essentiel**
>
> La thrombose veineuse résulte invariablement de la conjonction de plusieurs facteurs génétiques ou intrinsèques, et environnementaux ou extrinsèques. L'association de ces facteurs est responsable d'un véritable surrisque thrombotique. La stratification de ce risque par l'évaluation précise des différents acteurs de la thrombogenèse veineuse devrait permettre de mieux définir la stratégie prophylactique adaptée à un type de patient dans un contexte donné. La détermination de plus en plus fine du risque thrombotique est donc la clé d'une prophylaxie optimisée pour une réduction significative de la morbidité et de la mortalité thrombotiques veineuses.

■ Risque thromboembolique en chirurgie orthopédique et traumatologique

L'estimation du risque thromboembolique est basée sur des études relativement anciennes. En effet, les recommandations fortes de traitements prophylactiques rendent éthiquement impossibles des études récentes d'incidence sans traitement, ou de bras placebo dans les travaux randomisés. Ainsi, l'incidence du risque thromboembolique sans traitement ne tient-elle pas compte des améliorations récentes dues aux progrès des techniques chirurgicales et anesthésiques, de l'efficacité de la lutte contre la douleur périopératoire et, d'une façon générale, des stratégies de prise en charge périopératoire des opérés de l'appareil locomoteur. À titre d'exemple, l'incidence des ETE après PTH est tombé de 5,5 % avant 1985 [11, 12] à 2,7 % pendant la période plus récente [13, 14]. Le risque thromboembolique sans traitement prophylactique est évalué selon les critères habituels :

- incidence des TVP totales et proximales, asymptomatiques, évaluée par phlébographie ou échodoppler systématiques ;
- incidence des ETE symptomatiques ;
- taux de mortalité.

Tableau 2.
Incidence à court terme, avant le quinzième jour postopératoire, du risque de TE sans traitement [14].

	Prothèses totales de hanche	Prothèses totales de genou	Fractures de l'extrémité supérieure du fémur
Thromboses veineuses profondes totales	50 % (46 %-53 %)	61 % (40 %-84 %)	48 % (36 %-60 %)
Thromboses veineuses profondes proximales	17 % (15 %-20 %)	14 % (9 %-20 %)	27 % (17 %-36 %)
Événements thromboemboliques cliniques	5,5 % (4,2 %-6,2 %)	4,5 % (1,8 %-7 %)	14 % (4 %-24 %)
Embolies pulmonaires fatales	0,2 % (0,1 %-0,4 %)	0,4 % (0,2 %-0,7 %)	8 % (3,6 %-13 %)

Tableau 3.
Événements thromboemboliques (ETE) symptomatiques après prophylaxie courte (de 7 à 10 jours) (d'après Douketis et al. [15]).

	Prothèses totales de hanche	Prothèses totales de genou
ETE à 3 mois	3,4 %	2,4 %
Dont après traitement	2,5 %	1,4 %

La synthèse des études épidémiologiques a été effectuée à partir des groupes contrôles, avec ou sans placebo, et publiée lors des conférences de consensus nord-américaine [1] et française [2]. À court terme (Tableau 2), l'incidence des ETE cliniques en l'absence de traitement peut être évaluée à 5,5 % après PTH, 4,5 % après PTG et 14 % après fracture de l'extrémité supérieure du fémur. Si nous considérons également que toutes les thromboses asymptomatiques, révélées par un examen paraclinique systématique, comportent un risque potentiel d'événement clinique, les taux à court terme sont alors respectivement de 50 %, 61 % et 48 % après PTH ou PTG, ou après fracture de l'extrémité supérieure du fémur [11, 12].

En outre, les données de la littérature montrent que le risque peut être tardif, notamment après PTH ou fracture de l'extrémité supérieure du fémur.

Douketis et al. [15] (Tableau 3) rapportent dans une méta-analyse qu'après la fin de la période du traitement (7 à 10 jours) on observe à trois mois un taux de 2,5 % d'ETE nouveaux après PTH et seulement 1,4 % après PTG. Ces données sont concordantes avec les études de White et al. [16] sur 19 586 PTH et 24 059 PTG (données en réseau de l'État de Californie). Ils rapportent 2,8 % d'ETE après PTH et 2,1 % après PTG. Mais la date médiane du diagnostic est de 17 jours après PTH et 7 jours après PTG. Après fracture de l'extrémité supérieure du fémur, la probabilité de survenue secondaire d'ETE est également importante. Eriksson et al. [17] rapportent qu'après une prophylaxie courte par fondaparinux, le risque de thrombose est de 35 % (TVP totales) et 15,8 % (TVP proximales), et l'incidence des ETE symptomatiques est de 2,7 %.

Dans les polytraumatismes sévères, le risque thromboembolique est également très important. Il est plus difficile à cerner en raison de la disparité des polytraumatismes inclus dans les études. L'incidence sans traitement est estimée de 50 à 70 % pour les TVP totales et 18 % pour les TVP proximales [1, 18, 19]. L'EP représente la troisième cause de mortalité chez les patients polytraumatisés ayant survécu aux premières 24 heures.

La traumatologie de l'extrémité inférieure du membre inférieur a un risque thromboembolique variable en fonction du siège de la fracture, élevé pour les fractures du plateau tibial, modérée pour les fractures plus distales. Le risque d'ETE clinique est estimé entre 0 et 2,7 % pour un taux de TVP proximales de 5 à 8 % en cas de traumatisme distal avec fracture [20, 21]. Le risque de thromboses veineuses totales évalué par phlébographie est variable selon que la fracture a été traitée chirurgicalement ou non. Il avait été évalué en 1968 par Hjelmstedt et Bergvall à 71 % en cas de traitement chirurgical et 39 % en cas de traitement non chirurgical [22].

Après arthroscopie du genou, le risque d'ETE est très faible. Les études sont peu nombreuses et mélangent malheureusement les arthroscopies simples pour méniscectomie et celles plus complexes, et surtout aux suites plus lourdes, pour synovectomie ou ligamentoplastie. Toutes indications confondues, le risque de TVP totales est de 2 à 18 %, de TVP proximales de 0 à 5 % [23, 24], et d'ETE symptomatiques de 0 à 0,6 % [25, 26].

■ Méthodes de détection des thromboses veineuses en orthotraumatologie

La détection des TVP intervient en chirurgie orthopédique et traumatologique dans trois circonstances :

- les essais cliniques, car les taux élevés de thromboses veineuses phlébographiques asymptomatiques permettent des études comparatives à effectif réduit ;
- la confirmation d'une suspicion clinique de TVP, dont le diagnostic est encore plus difficile qu'habituellement, en raison des symptomatologies postopératoires ou post-traumatiques, confondantes avec les signes cliniques habituels de TVP ;
- enfin, parfois, en dépistage systématique. Bien que non recommandé par les experts de l'American College of the Chest Physicians (ACCP) [1], il est proposé par plusieurs auteurs [27-31] afin d'identifier les TVP asymptomatiques pour les traiter avant leur expression clinique, ou seulement en cas d'extension au cours du suivi. Cette attitude tire argument du fait que les ETE cliniques confirmés n'ont pas disparu en chirurgie orthopédique et traumatologique, avec des taux compris entre 1,4 % et 4,3 % [18] et qu'aucun facteur prédictif de leur survenue n'est identifié... si ce n'est, peut-être, la présence, justement, d'une TVP asymptomatique.

Méthodes de détection

La rhéopléthysmographie par occlusion veineuse, trop peu sensible, et le test au fibrinogène marqué, du fait du risque iatrogène de transmission virale, ne sont plus usités. L'angioscanner veineux iliocave et l'angiographie veineuse par résonance magnétique sont mal adaptés à l'orthotraumatologie pour deux raisons : les artefacts qu'entraînent les matériels de synthèse, et la localisation préférentiellement distale, mal visible avec ces techniques, des thromboses veineuses postchirurgicales. Restent en lice la phlébographie et l'imagerie par ultrasons : échographie et échodoppler.

Phlébographie

Bien qu'examen de référence, la phlébographie n'a pas les qualités d'un « étalon-or ». Des défauts de faisabilité, de reproductibilité et de fiabilité ont été relevés.

Fiabilité diagnostique

Le taux de phlébographies inadéquates, non réalisables ou ininterprétables, est très élevé en orthotraumatologie : 16 % sur les résultats groupés de 13 études rassemblant 4 120 patients [30], en moyenne autour de 20 % après PTH [32], et 30 % après PTG [33]. Les raisons le plus souvent invoquées sont un mauvais remplissage, l'absence d'incidences complémentaires ou la présence de matériel métallique.

La reproductibilité interobservateurs, en chirurgie orthopédique, est médiocre [34]. Il en est de même pour la reproductibilité intraobservateurs [35].

La fiabilité, par définition, est fixée à 100 % puisque la phlébographie est l'examen de référence. Pourtant, des faux-négatifs ont été observés. En dépistage de TVP asymptomatique,

le taux de faux négatifs face à un échodoppler limité à l'étage proximal est de 3 à 4 % [36], et face à un échodoppler complet, de 9 % à 20 % [37, 38]. En prenant l'échodoppler complet comme examen de référence, la sensibilité de la phlébographie en dépistage de thrombose veineuse asymptomatique au décours de PTH ne serait que de 64 % (35,1-87,2) à 74 % (54-88) [37, 38].

La sécurité d'une phlébographie négative pour décider de l'arrêt de la prophylaxie en chirurgie orthopédique a été évaluée sur le taux d'ETE cliniques confirmés survenus dans les 3 mois après l'arrêt de la prophylaxie. Ce taux d'« échec » est de 1,3 % (30/2 361) sur les résultats poolés de 13 études en chirurgie orthopédique [30], avec, au décours de chirurgie de hanche, des extrêmes allant de 0,4 % à 2,3 % [29] et 10 % [39]. Il n'est cependant pas certain qu'en chirurgie orthopédique et traumatologique ce taux d'échecs à 3 mois après un examen négatif permette d'évaluer la sensibilité de l'examen, du fait de la survenue possible de TVP retardée dans cette chirurgie, en particulier dans les PTH [37, 39, 40].

Des faux-positifs de la phlébographie, correspondant à des flux de lavage et corrigés lors d'une deuxième lecture à l'issue d'une discordance avec l'échodoppler, ont également été signalés [40].

Avantages et inconvénients

La phlébographie a l'avantage de laisser un document objectif autorisant une relecture centralisée, requise pour les essais cliniques comparatifs, multicentriques. Elle a pour inconvénient d'être une exploration invasive, non dénuée de risques : accidents anaphylactoïdes, thromboses veineuses iatrogènes, nécroses cutanées. Des effets indésirables et complications ont été signalés, mineurs dans 22 % des cas et majeurs dans 0,4 % des cas [41, 42].

Indications

La phlébographie n'est plus guère usitée pour confirmer une suspicion clinique en pratique courante. Elle a été remise en cause comme examen de référence pour le diagnostic de TVP par plusieurs auteurs depuis plus de 10 ans [42] au profit de l'échographie de compression et de l'échodoppler. Elle reste utilisée par quelques auteurs en chirurgie orthopédique pour remplacer la thromboprophylaxie [43], en particulier en cas de risque hémorragique [29], ou pour éviter sa poursuite [29, 30].

Échographie et échodoppler

L'échographie de compression vérifie la bonne compressibilité des axes veineux visualisés sous la pression de la sonde. Elle est souvent limitée à l'étage fémoropoplité, voire à seulement deux points : pli inguinal et pli poplité. Elle n'explore pas les flux circulants.

L'échodoppler associe à l'imagerie des structures fixes, vues en noir et blanc, celle des flux circulants, colorisés par le doppler couleur en fonction de leur direction et de leur vitesse. Une échographie associée au Doppler couleur complet explore l'ensemble du réseau veineux superficiel et profond depuis la veine cave inférieure jusqu'aux deux chevilles.

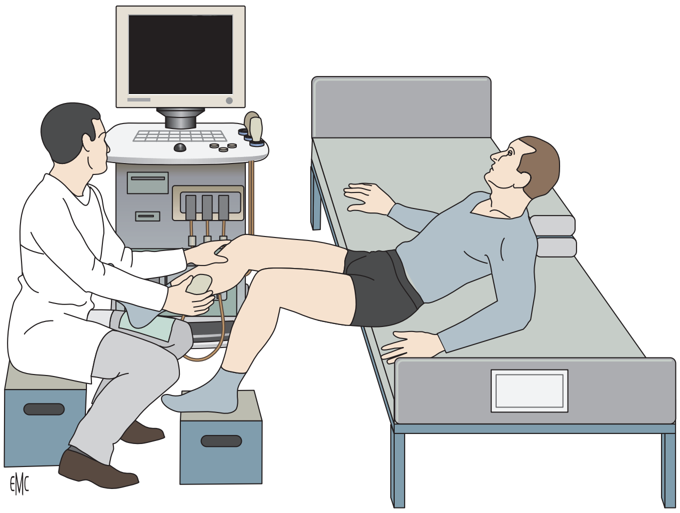

Figure 3. Positions du patient et de l'échodoppleriste dans la méthode française.

Fiabilité diagnostique

L'exploration veineuse par ultrasons a été décriée en orthotraumatologie dans une méta-analyse qui fait référence [44]. Il s'agissait d'articles assez anciens, publiés entre 1982 et 1993, avec une méthodologie d'exploration dite « à l'anglo-saxonne » souvent effectuée en décubitus pour l'étage sural ou encore effectuée en coupe longitudinale.

Cette méthodologie n'était pas améliorée par l'association de l'échographie au Doppler couleur [45]. Plusieurs auteurs reconnaissent toutefois que leurs performances se sont notablement améliorées avec l'expérience [40].

Lorsque l'exploration est effectuée selon la méthodologie française [32, 46, 47], en coupe transversale, jambes en déclive pour l'étage sural (Fig. 3), elle devient très performante. Lors de dépistages systématiques au décours de PTH ou de PTG, les taux d'explorations inadéquates sont très faibles, allant de 0 % [37] à 1,1 % [46], et donc très inférieurs à ceux publiés [37, 47] pour la recherche de thrombose veineuse profonde asymptomatique après PTH et meilleurs que pour la phlébographie.

La performance diagnostique d'un échodoppler complet est excellente pour le dépistage de thromboses asymptomatiques. La sensibilité rapportée au décours de PTH, par rapport à la phlébographie, dans une récente étude française est de 94 % (de 73 à 100) dont 92 % (de 67 à 99) en sural [37]. La spécificité globale en revanche est de 89 % (76-96) seulement, car elle est très logiquement pénalisée par les six faux-négatifs de la phlébographie (trois en distal et trois en proximal), puisque la phlébographie est restée l'examen de référence (Tableau 4).

L'échodoppler complet « à la française » peut donc être plus sensible que la phlébographie [38] et dépister davantage de thromboses en raison des nombreuses localisations soléaires, si fréquentes au décours de chirurgie orthopédique [38, 50] et qui sont manquées par la phlébographie. Les taux de TVP rapportés lors de dépistages échodoppler systématiques dans les études

Tableau 4.
Sensibilité (Se) et Spécificité (Sp) de l'échographie de compression (Echog) ou de l'échodoppler couleur (ED coul) pour le dépistage de thromboses asymptomatiques en orthopédie, en particulier à l'étage distal, au décours de prothèses totales de hanche (PTH) ou de genou (PTG).

Auteur	Échog/ED	Terrain	Effectifs (patients)	Distal		Proximal		Total	
				Se %	Sp %	Se %	Sp %	Se %	Sp %
Asymptomatiques									
Grady-Benson et al. [28]	ED	PTH	51	**75**	98	100	100	98	97
Vanninen et al. [48]	ED coul	PTG	51	**77**	96	/	/	/	/
Westrich [49]	ED coul	PTG	100	**83**	98	100	96	85	97
Grady-Benson et al. [27]	ED	PTG	79	**88**	98	100	100	93	98
Atri et al. [32]	Echog	PTG/PTH	65	**92**	100	/	/	/	/
Elias et al. [37]	ED coul	PTH	70	**92**	95	100	95	94	89

récentes sont, en effet, plus élevés que les taux phlébographiques attendus rapportés dans les méta-analyses : 31 % [37] pour 17 % attendus au décours de PTH [51, 52], et de 42,1 % à 58,5 % [31] pour 30 % attendus au décours de PTG [53]. Un échodoppler unique complet est en outre moins coûteux qu'un échodoppler limité en proximal « à l'anglo-saxonne » mais répété [54].

Avantages et inconvénients

L'échodoppler est un examen non invasif, non irradiant, ce qui autorise sa répétition dans le cadre d'essais cliniques ou pour le suivi de patients non traités. Il objective des pathologies associées fortuites, ou alternatives et responsables de la symptomatologie, dans 11 à 18 % des cas en particulier au mollet : rupture de kyste poplité ou musculotendineuse, collection intramusculaire, anévrismes, faux anévrismes, séquelles de thrombose veineuse, thromboses artérielles.

Des cas d'EP iatrogène par migration d'un thrombus sous la pression de la sonde ont été rapportés. Ils sont exceptionnels, mais justifient d'éviter les manœuvres de Valsalva et les compressions itératives en regard de la limite proximale d'un thrombus non fixé ou mobile. Le principal handicap de l'échodoppler vient de l'absence de document objectif, qui autoriserait une relecture, interprétable par tous. Les clichés photographiques « figés » ne remplacent pas l'exploration dynamique en temps réel. Un enregistrement vidéo de l'examen pourrait, en théorie, pallier ce handicap. En pratique, il est utopique car l'enregistrement comme la lecture sont longs à effectuer.

Indications

L'échodoppler est l'examen de première intention pour confirmer une suspicion clinique.

Il est désormais adopté également dans certains essais cliniques, à la place de la phlébographie, pour juger de l'efficacité de nouvelles molécules antithrombotiques. Il a été montré récemment en effet que l'échographie de compression ou l'échodoppler étaient fiables pour la détection de thromboses veineuses profondes asymptomatiques, en particulier proximales [55, 56]. L'échodoppler est désormais intégré comme moyen diagnostique dans des critères de jugement combinés, associant TVP échodoppler proximale, ETE clinique confirmé et décès [57]. Il n'est cependant pas devenu pour autant l'examen de référence.

Le dépistage échodoppler systématique de thrombose veineuse profonde asymptomatique, malgré son caractère non invasif, reste très controversé. Les recommandations négatives de l'ACCP s'appuient sur les résultats de trois études, dont deux sont contestées en raison de leur méthodologie d'exploration échodoppler inadéquate [31]. Une étude récente [46], malgré une exploration échodoppler complète et efficace, n'a pas montré l'intérêt clinique du dépistage au décours de PTH et PTG mélangées. Les taux d'ETE cliniques confirmés à 3 mois n'ont pas été réduits dans le groupe « dépistage échodoppler ». Le dépistage échodoppler systématique n'est en effet pertinent qu'à la condition que les TVP soient déjà toutes présentes avant la sortie d'hospitalisation, ce qui n'est pas le cas après PTH. Cette hypothèse est plus plausible après PTG [16]. Le dépistage échodoppler systématique pourrait alors être indiqué dans la PTG si des études ultérieures venaient à démontrer son intérêt clinique et économique.

Conclusion

L'échographie associée au Doppler couleur a, de fait, déjà remplacé la phlébographie dans la pratique quotidienne pour confirmer une suspicion clinique. Il est en passe de remplacer également la phlébographie dans la recherche clinique [48, 58].

■ Techniques anesthésiques et risque thrombotique veineux

La chirurgie orthopédique des membres inférieurs peut en l'absence de contre-indication être pratiquée sous anesthésie générale (AG) ou anesthésie locorégionale (ALR). L'ALR regroupe l'anesthésie centromédullaire (rachianesthésie et anesthésie péridurale) et les blocs périphériques. L'utilisation des blocs périphériques permettrait une amélioration de l'analgésie postopératoire [59], mais leur évaluation est trop récente et insuffisante pour avoir des données fiables par rapport au risque thromboembolique. Par conséquent, nous traitons ici seulement l'AG en comparaison avec les anesthésies locorégionales centromédullaires (ALR).

L'ALR aurait un effet protecteur vis-à-vis de la maladie thromboembolique [60]. Cet effet serait multifactoriel et plusieurs hypothèses physiologiques ont été avancées : modification de la viscosité sanguine et de la coagulation due à une variation de la réponse au stress chirurgical, amélioration du flux sanguin dans les membres inférieurs.

De nombreux essais cliniques randomisés ont évalué en chirurgie la morbidité de l'ALR par rapport à l'AG. Deux méta-analyses ont été récemment publiées. La première a repris tous les essais, toutes chirurgies confondues [61]. Les résultats montrent que, par rapport à l'AG, l'ALR permet une réduction significative des TVP (réduction de risque [RR] : 0,56) et des embolies pulmonaires (RR : 0,45). Il est à noter que 80 % des ETE veineux sont apparus en chirurgie orthopédique, suggérant que le bénéfice de l'ALR est prépondérant en chirurgie orthopédique. La deuxième méta-analyse ne s'est intéressée qu'aux études dans la fracture de hanche [62]. Les résultats montrent à nouveau un bénéfice de l'ALR sur la réduction des TVP : RR égal à 0,64. Toutefois, la majorité des essais inclus dans ces deux méta-analyses ne mentionne pas l'emploi de mesures prophylactiques des ETE, datent de plus de 15 ans (avant l'utilisation routinière d'antithrombotique) et peu d'essais ont systématiquement détecté les TVP par des méthodes objectives telles la phlébographie ou l'échographie associée au Doppler. À notre connaissance, seul un essai en chirurgie orthopédique a évalué le risque thromboembolique par phlébographie de l'ALR versus l'AG avec une prophylaxie par HBPM [63]. Cet essai de faible effectif n'a pas retrouvé d'effet en faveur de l'ALR : incidence des TVP sous ALR de 30 % (14 TVP phlébographiques sur 46 patients) versus 31 % sous AG (13 TVP sur 42). Par conséquent, les résultats de ces deux méta-analyses ne permettent pas de savoir si le type d'anesthésie modifie le risque d'ETE en présence d'un traitement antithrombotique.

En l'absence d'étude randomisée de puissance statistique suffisante et proche de notre pratique quotidienne, la recherche d'un effet de la technique d'anesthésie sur le risque d'ETE peut être évaluée par des études épidémiologiques. À partir de deux registres médicaux nord-américains en chirurgie orthopédique arthroplastique (21 719 patients de 1993 à 1996 et 9 791 patients de 1986 à 1995 respectivement), la technique d'anesthésie n'a pas été retrouvée comme un facteur de risque d'ETE en analyse multivariée [64, 65]. Plus récemment, une étude observationnelle française a été réalisée dans la fracture de hanche (6 860 patients en 2002) [66]. Une prophylaxie par HBPM a été utilisée chez 97,6 % des patients et poursuivie au moins 4 semaines dans approximativement 70 % des cas. En analyse multivariée, la technique d'anesthésie n'apparaît pas comme un facteur de TVP symptomatique à 3 mois alors que l'utilisation des HBPM était le seul facteur de risque associé à un effet préventif du risque de TVP (RR : 0,10).

L'effet de la technique d'anesthésie peut également être évalué à partir des essais randomisés évaluant les antithrombotiques en chirurgie orthopédique. Dans ces essais, la stratégie de prévention des ETE est connue et les ETE sont systématiquement recherchés par des méthodes objectives. Une revue des essais comparant une héparinoprophylaxie (HBPM ou HNF) à un placebo suggère que le bénéfice de l'ALR par rapport à l'AG n'est retrouvé que chez les patients sous placebo (Fig. 4) [67]. En revanche, l'incidence des TVP des patients sous héparinoprophylaxie n'est pas corrélée à la technique d'anesthésie et est inférieure à celle des patients sous placebo et ce, quel que soit l'essai clinique et la technique d'anesthésie. Par conséquent, l'ALR ne constitue pas à elle seule une technique efficace et, lorsqu'elle est employée, elle doit être associée à une autre stratégie de prévention. Enfin, les dernières grandes études avec les nouveaux anticoagulants, incluant un très grand nombre de

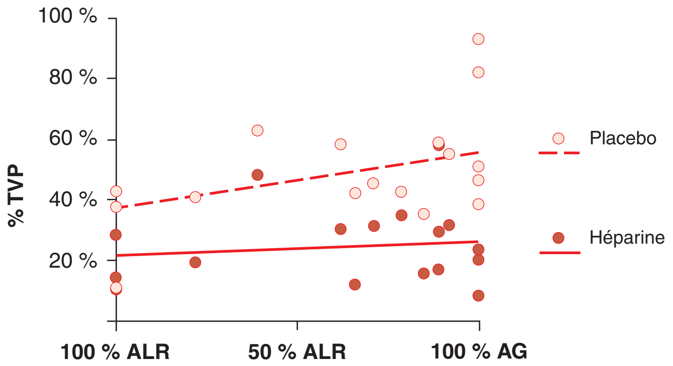

Figure 4. Régression linéaire pondérée entre l'incidence des thromboses veineuses profondes asymptomatiques (TVP) et la fréquence d'utilisation d'une technique d'anesthésie dans un essai. En l'absence de prophylaxie, il existe une corrélation significative entre l'incidence des TVP et la technique d'anesthésie (cercles vides ; $R^2 = 0{,}27$, $p = 0{,}03$). Cette corrélation n'est pas retrouvée en présence d'une héparinoprophylaxie (cercles pleins ; $R^2 = 0{,}03$, $p = 0{,}46$). ALR : anesthésie locorégionale centromédullaire ; AG : anesthésie générale.

patients, ne montrent pas d'effet de la technique d'anesthésie. En effet, l'efficacité du fondaparinux par rapport à l'énoxaparine est indépendante de la technique d'anesthésie et il n'existe pas de différence entre AG et ALR sur l'incidence des TVP phlébographiques, et ce quelle que soit la thromboprophylaxie (Fig. 5) [68]. L'incidence de TVP totales sous énoxaparine est sous ALR de 14,5 % et de 13,1 % sous AG ; sous fondaparinux, on retrouve 6,7 % sous ALR et 6,8 % sous AG. De même, dans l'étude Methro III comparant le ximélagatran à l'enoxaparine dans la chirurgie prothétique de la hanche ou du genou, il n'existait pas de différence entre AG et ALR [69].

> *Point fort*
>
> L'utilisation des méthodes de thromboprophylaxie actuellement recommandées [2] a permis de gommer l'effet de l'ALR sur la prévention des TVP en comparaison avec l'AG. La prophylaxie du risque thrombotique en chirurgie orthopédique dépend donc du choix d'un agent pharmacologique antithrombotique et non d'une technique d'anesthésie.

Moyens physiques de prévention thromboembolique

La compression pneumatique intermittente vise à éviter la stase veineuse en imprimant une compression séquentielle grâce à une botte contenant des chambres gonflables. Ces moyens mécaniques ont été étudiés comparativement à un groupe contrôle ou à un bras thérapeutique (anti-vitamine K [AVK] ou HBPM).

La réduction du risque thrombotique par rapport à un groupe contrôle est importante, estimée à 70 % pour les TVP totales et proximales, comme l'indiquent les méta-analyses de Vanek [70] pour les PTH et PTG, et de Handoll [71] pour les fractures de hanche. Mais les résultats ne sont pas concluants lorsque le groupe contrôle est constitué par les AVK [12, 70] ou les HBPM [71].

La simple compression élastique réduit également de façon importante le risque thromboembolique, comparée à un groupe contrôle.

> *Points forts*
>
> • Les moyens mécaniques sont efficaces mais ne sauraient être utilisés isolément, en première intention (grade A) [2]. La compression pneumatique intermittente représente une alternative de premier choix en cas de risque hémorragique contre-indiquant une prophylaxie médicamenteuse efficace (grade A) [2].
> • La contention élastique représente un adjuvant efficace aux traitements médicamenteux (grade B) [2], mais elle majore le coût de la prophylaxie.

Moyens médicamenteux classiques et nouvelles molécules

Moyens médicamenteux

Héparine non fractionnée

L'HNF est un polysaccharide sulfaté naturel extrait industriellement de l'intestin du porc. Le poids moléculaire des chaînes d'héparine varie de 4 000 à 30 000 Daltons (Da), avec un pic de poids moléculaire moyen compris entre 12 000 et 15 000 Da. L'héparine n'agit qu'une fois liée à l'antithrombine. L'antithrombine, anticoagulant naturel physiologique lent, devient, en présence d'héparine, une molécule d'action immédiate et puissante [72].

L'HNF a été utilisée par voie sous-cutanée en 1970. Elle n'est pas détaillée ici, n'étant plus guère utilisée en orthopédie. Son utilisation est réservée aux insuffisants rénaux sévères (nombreux à partir d'un certain âge), chez qui les HBPM et les nouveaux antithrombotiques sont contre-indiqués.

Héparines de bas poids moléculaire

Les premières études avec la daltéparine sodique en thromboprophylaxie dans la chirurgie de la hanche datent des années

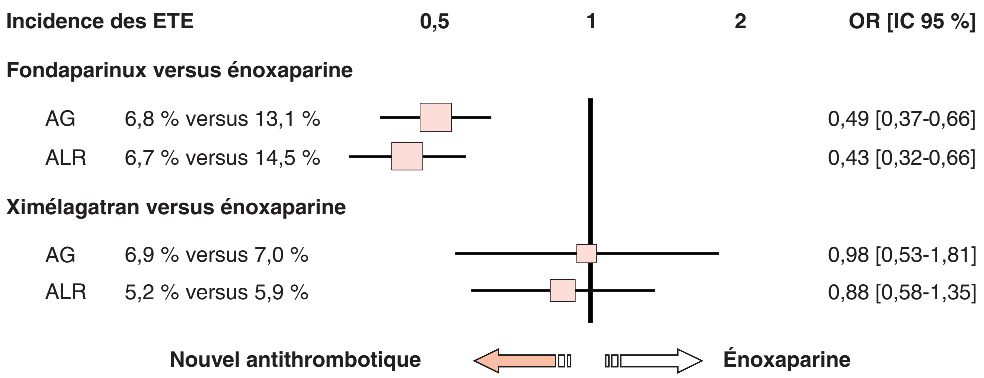

Figure 5. Incidence des événements thromboemboliques (ETE) et efficacité du fondaparinux ou du ximélagatran versus énoxaparine en fonction de la technique d'anesthésie. ALR : anesthésie locorégionale centromédullaire ; AG : anesthésie générale ; OR [IC 95 %] : odds ratio et intervalle de confiance à 95 %.

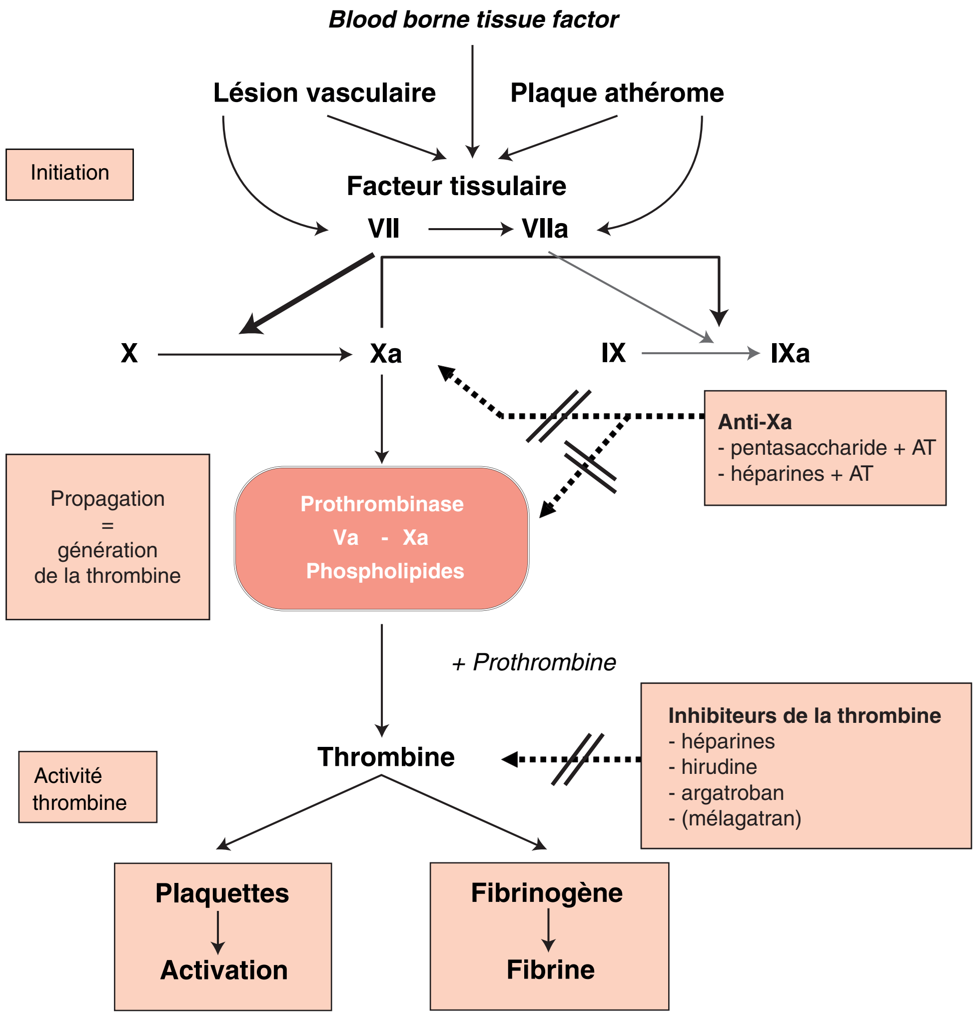

Figure 6. Sites d'action des héparines. AT : antithrombine.

1987-1989. L'énoxaparine est utilisée dès 1986, la nadroparine calcique en 1991 [73, 74]. Les HBPM remplacent quasi totalement l'HNF dans toutes ses indications (Fig. 6). Elles sont obtenues en fragmentant (dépolymérisation chimique ou enzymatique) les longues chaînes d'héparine standard. Elles sont donc composées de chaînes plus courtes qui conservent en moyenne une activité anti-Xa avec théoriquement une activité anti-IIa (antithrombine) plus faible. Les chaînes polysaccharidiques composées de plus de 18 unités osidiques sont capables d'inhiber la thrombine. En dessous de cette limite, seule l'activité du facteur Xa est inhibée. L'inhibition du facteur Xa expliquerait en partie seulement la diminution de génération de thrombine observée avec les HBPM, un effet direct sur la thrombine jouant un rôle bien démontré. Leur très grande biodisponibilité après une injection sous-cutanée et leur longue durée d'action permettent une injection unique en mode préventif. Une meilleure efficacité pour une tolérance au moins aussi bonne, une simplicité d'utilisation et l'absence de surveillance biologique (en dehors des sujets cachectiques, très âgés ou insuffisant rénaux et de la numération des plaquettes bihebdomadaire) les rendent très attractives [66, 74].

En chirurgie orthopédique, elles ont principalement été utilisées en chirurgie de la PTH, de la PTG et de la fracture du col du fémur. Elles sont bien sûr largement utilisées après une fracture de jambe, une chirurgie du rachis ou une immobilisation plâtrée, sans que la littérature ait vraiment validé leur efficacité dans ces indications.

Les dernières recommandations pour la pratique clinique de la Société française d'anesthésie et de réanimation et de la Haute autorité de santé pour la prévention de la maladie thromboembolique veineuse en chirurgie (2005) sont très claires [2, 75] : les HBPM entraînent une réduction significative du risque de TVP totale et proximale, et du risque d'EP sans augmentation significative du risque hémorragique par rapport au placebo. Les HBPM sont plus efficaces que l'HNF et les AVK en chirurgie orthopédique majeure (niveau de preuve 1). Le risque hémorragique est significativement réduit sous HBPM par rapport à l'HNF. Depuis leur introduction dans les services d'orthopédie européens à la fin des années 1990, les HBPM ont fait considérablement progresser la prise en charge de la maladie thromboembolique veineuse et ont permis, avec le progrès médicochirurgical, de rendre exceptionnelle la survenue d'une EP. L'EP mortelle est à présent voisine de 0,1 % à 1 mois après chirurgie réglée de la hanche ou du genou, ou après une fracture du col du fémur [2, 15, 66]. Les HBPM, de par leurs modes de préparation différents et leurs propriétés pharmacologiques propres, ne sont probablement pas équivalentes. La seule façon de se sortir de cette problématique est de privilégier la molécule qui a été la plus utilisée dans une indication donnée. Par exemple, l'énoxaparine et à un moindre degré la daltéparine ont servi de comparateurs en orthopédie pour le développement de nouvelles molécules.

Anti-vitamine K

En orthopédie, si l'usage des AVK déclinait en prophylaxie postopératoire prolongée dans les années 1990 en Europe, ils étaient encore prescrits par quelques équipes et, en Amérique du Nord, la warfarine était très largement utilisée notamment en raison de sa bonne tolérance, l'anticoagulation efficace n'étant pas obtenue avant plusieurs jours... Par ailleurs, les consensus nationaux et internationaux recommandaient toujours leur utilisation [18, 75]. Pourtant, ils n'avaient jamais été comparés au long cours avec la prophylaxie de référence : les HBPM.

C'est dans ce contexte qu'a été conçue l'étude SACRE [76]. L'objectif de cette étude randomisée en ouvert était de comparer au long cours (6 semaines) l'efficacité et la tolérance d'une prophylaxie par HBPM (réviparine 4 200 UIAXa, soit la dose standard en orthopédie) et par AVK (acénocoumarol, dose

Tableau 5.
Étude SACRE [76] (en intention de traiter). Le taux d'échecs significativement plus important dans le groupe AVK est surtout dû au grand nombre d'hémorragies majeures.

	Réviparine $n = 643$	Acénocoumarol $n = 636$
Accidents thromboemboliques	15	24
TVP proximales	3	4
TVP distales	12	16
EP	0	4
Nombre de patients ayant au moins un accident thromboembolique	15 (2,3 %)	21 (3,3 %)
Hémorragies graves	10	37
Nombre de patients ayant au moins une hémorragie grave	9 (1,4 %)	35 (5,5 %)
Décès	0	2
Nombre de patients ayant au moins un événement (échec)	24 (3,7 %)	53 (8,3 %)

TVP : thromboses veineuses profondes ; EP : embolie pulmonaire.

adaptée pour un *international normalized ratio* [INR] entre 2 et 3) débutés au troisième jour postopératoire. L'acénocoumarol était choisi car c'était alors l'AVK le plus utilisé en chirurgie (quand il était utilisé) en raison de sa plus courte durée de vie et de sa plus simple gestion en cas de reprise chirurgicale. Tous les patients recevaient une injection par jour de réviparine (Clivarine®) pendant les 3 premiers jours postopératoires. Puis intervenait la randomisation qui les répartissait en deux groupes, un groupe traité par réviparine, 4 200 UIAXa une fois par jour, et un groupe traité par acénocoumarol (Sintrom®). Dans ce groupe, l'injection quotidienne de réviparine était poursuivie jusqu'à ce que l'INR se situe dans la zone cible (entre 2 et 3) à deux reprises, à 24 heures d'intervalle. Le critère principal était clinique et combiné : l'échec du traitement, caractérisé par la survenue d'un accident thromboembolique ou hémorragique, ou d'un décès. L'étude SACRE a réuni 65 centres en France et 1 289 patients ont été inclus entre 1998 et 1999. Pour l'analyse en intention de traiter, 1 279 patients ont été retenus.

L'analyse du critère principal a mis en évidence un taux d'échec de 3,7 % dans le groupe réviparine contre 8,3 % dans le groupe acénocoumarol. La différence, hautement significative ($p < 0{,}001$) était liée, notamment, au grand nombre d'hémorragies majeures dans le groupe AVK (37 versus 10) (Tableau 5). Les résultats de l'analyse perprotocole (949 patients) étaient strictement superposables.

L'étude SACRE a apporté des éléments de réponse aux questions posées plus haut : pour une efficacité (presque) équivalente à celle de l'HBPM (2,3 % de thromboses cliniques), les AVK (3,3 % de thromboses) induisaient près de trois fois plus de complications hémorragiques graves, avec un nombre non négligeable de réinterventions. La gestion du traitement AVK par l'anesthésiste puis par le centre de rééducation ou le généraliste ne semble donc pas optimale dans notre pays. À noter toutefois que ce traitement reste recommandé en première ligne par nos collègues nord-américains [1].

Inhibiteurs directs de la thrombine par voie orale

Le ximélagatran a été le premier représentant d'une nouvelle classe d'agents antithrombotiques : les inhibiteurs directs de la thrombine efficaces par voie orale. Comme l'hirudine, le mélagatran était capable d'inhiber non seulement la thrombine libre, mais aussi celle liée à la fibrine au sein du caillot.

Les études effectuées avec le ximélagatran ont montré une non-infériorité vis-à-vis de l'énoxaparine pour les thromboses proximales, avec une tolérance strictement comparable (étude Methro III [77]) à condition de commencer le traitement après l'intervention. En revanche, quand le traitement était débuté en préopératoire immédiat (3 mg injectable, étude Methro II [78]) la réduction de risque de thrombose était de 45 % (versus daltéparine) au prix d'une majoration des complications hémorragiques majeures. Une réduction de la dose préopératoire (2 mg, étude Express sur 2 800 patients versus enoxaparine [79]) confirmait le danger de l'injection préopératoire.

Il a été retiré du marché en raison d'élévations des transaminases hépatiques sans signification claire. Il s'agissait pourtant d'une alternative intéressante aux AVK, dont les complications sont graves et fréquentes.

D'autres molécules de cette classe (dabigatran, odiparcil) sont en cours de développement. Le mode d'administration oral, sans surveillance, possède un avantage majeur comparativement aux produits injectables.

Fondaparinux

Généralités

Le fondaparinux sodique (Arixtra®) est le premier inhibiteur synthétique, indirect et sélectif du facteur Xa [80]. Obtenu par synthèse chimique et éliminant ainsi tout risque de contamination par un agent pathogène d'origine animale, il est constitué de cinq unités saccharidiques recréant la région biologique active de l'héparine [81]. Une fois lié à l'antithrombine, il induit une modification conformationnelle de celle-ci et augmente de plus de 300 fois l'activité inhibitrice naturelle de l'antithrombine sur le facteur Xa, empêchant ainsi la formation de thrombine [82, 83]. Cette fixation de chaque molécule de fondaparinux sur une molécule d'antithrombine est réversible. Le fondaparinux ensuite libéré est disponible pour se lier à une autre molécule d'antithrombine (Fig. 7). L'inhibition du facteur Xa conduit à une interruption de la cascade de la coagulation en empêchant l'activation de la prothrombine (facteur II) en thrombine (facteur IIa) et à une interruption des boucles de rétroactivation déclenchées par la thrombine et/ou le facteur Xa, au cours des différentes étapes de la coagulation. Ceci entraîne, comme pour les HBPM, une diminution de la génération de thrombine.

Après administration sous-cutanée, l'absorption est complète et rapide. La biodisponibilité est de 100 %. La demi-vie d'élimination du fondaparinux est de l'ordre de 17 heures. Elle augmente de manière importante avec l'âge et l'altération de la fonction rénale.

Évaluation en orthopédie

L'étude de phase II, destinée à la recherche de dose, a été multicentrique, nord-américaine, randomisée en double aveugle et conduite chez des patients en prévention des thromboses veineuses postopératoires après PTH ($n = 593$ analysables pour l'efficacité) [84]. Cette étude a permis de définir la posologie ayant le meilleur rapport bénéfice-risque, soit 3 mg de fondaparinux, mais pour des raisons de prudence c'est une dose plus faible, de 2,5 mg, qui a été choisie. Cette dose a été retenue dans les quatre grands essais de phase III de prévention de la thrombose veineuse en chirurgie orthopédique majeure du membre inférieur, incluant au total 7 344 patients pour les essais « européens » PENTHIFRA (fracture du col du fémur) [85] et EPHESUS (PTH) [86] et « américains » PENTAMAKS (PTG) [33] et PENTATHLON 2000 (PTH) [87]. Une méta-analyse de ces quatre essais a permis d'en faire la synthèse et de regrouper les résultats en termes d'efficacité et de sécurité [88] (Figure 8).

Le fondaparinux développe une efficacité phlébographique significativement supérieure à celle du comparateur, l'énoxaparine. Toutefois, cette « supériorité » n'est observée le plus souvent que pour les thromboses distales asymptomatiques, et aucune différence vis-à-vis des thromboses symptomatiques et des EP symptomatiques ou non n'a pu être mise évidence. Par ailleurs, une tendance hémorragique plus grande est observée. Elle est significative dans l'étude PENTAMAKS pour les hémorragies majeures [33] et dans l'étude PENTHIFRA pour les hémorragies mineures [85]. Cette tendance à faire saigner un peu plus n'induit pas une augmentation des reprises chirurgicales. Une analyse statistique portant sur 3 616 patients ayant reçu du fondaparinux sodique a montré une relation statistiquement significative entre l'incidence des hémorragies majeures (index

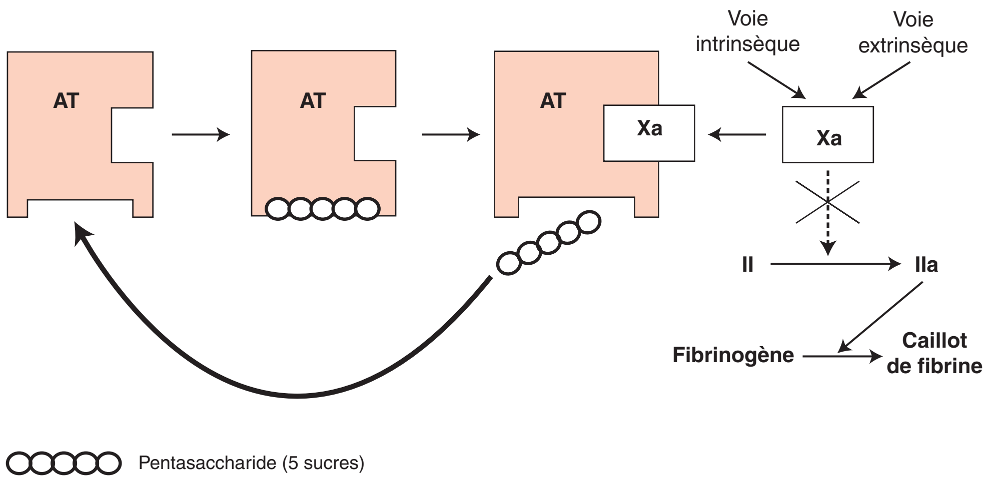

Figure 7. Le fondaparinux se lie à une molécule d'antithrombine (AT) et augmente l'inhibition du facteur Xa (ce qui diminue la génération de thrombine). Il est ensuite libéré pour se lier à une autre molécule d'AT. Ce « recyclage » du pentasaccharide explique sa demi-vie plus longue.

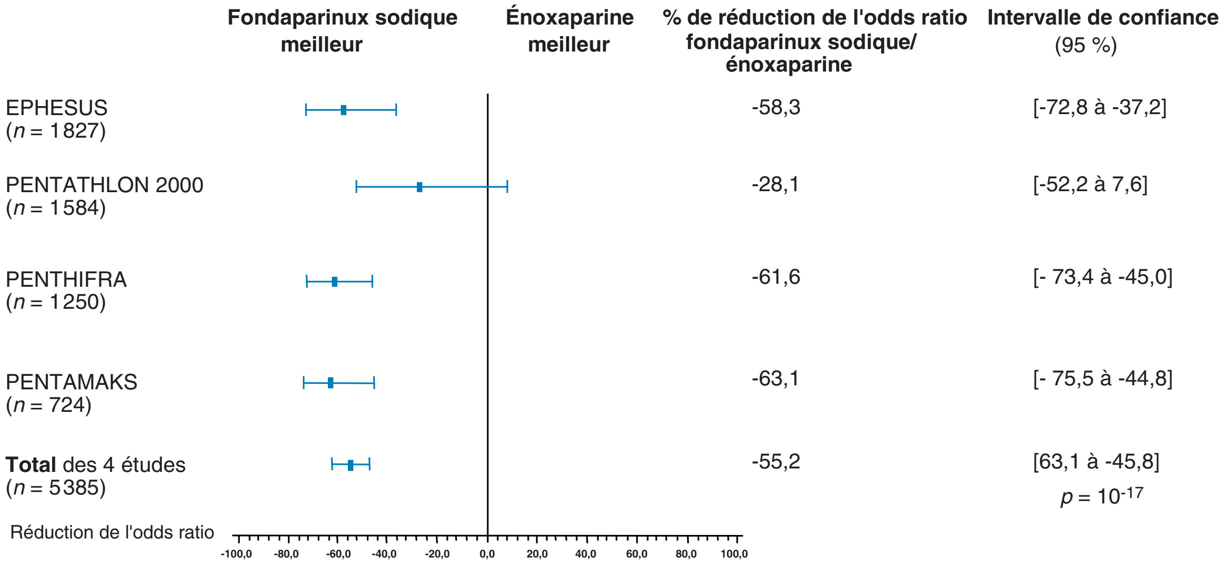

Figure 8. Efficacité (réduction du risque thromboembolique phlébographique) comparée du fondaparinux et de l'énoxaparine dans les quatre essais pivot fondaparinux.

de saignement supérieur ou égal à 2) et le moment de l'administration de la première injection de fondaparinux sodique, alors que l'efficacité n'était pas modifiée en fonction du temps [88]. L'administration du fondaparinux sodique au moins 6 heures après la fin de l'intervention permet de diminuer le risque hémorragique.

Chez les sujets fragiles (patients de 75 ans et plus, et/ou d'un poids inférieur à 50 kg, et/ou ayant une insuffisance rénale modérée : clairance de la créatinine comprise entre 30 et 50 ml/min), ce délai doit être strictement respecté : l'administration du fondaparinux sodique doit être pratiquée 6 heures ou plus après la fin de l'intervention chirurgicale.

Il y a donc lieu d'utiliser avec prudence ce nouveau produit, peut-être un peu plus efficace mais au prix d'une tolérance peut être un peu moins bonne. Les résultats favorables a posteriori de la méta-analyse dans les sous-groupes à risque (obésité, âge élevé, type d'anesthésie [ALR ou AG], utilisation de ciment et durée de l'intervention) pourraient conduire à proposer la prescription du fondaparinux chez ces patients, en sachant toutefois que les sujets à haut risque thrombotique sont souvent également des sujets à haut risque hémorragique.

Une autre indication a été validée par les derniers consensus : la prophylaxie prolongée après fracture du col du fémur. L'étude PENTHIFRA Plus [17] a évalué le bénéfice d'une thromboprophylaxie de 1 mois avec le fondaparinux. Dans cet essai multicentrique contrôlé en double aveugle, l'ensemble des patients (n = 656) ayant subi une chirurgie pour fracture de hanche a, après avoir reçu du fondaparinux pendant 6 à 8 jours, été randomisé en deux groupes :

- un groupe (n = 327) a reçu une injection sous-cutanée par jour de 2,5 mg de fondaparinux ;
- l'autre (n = 329) a reçu un placebo, pendant 19 à 23 jours.

L'incidence des ETE était significativement plus basse avec le fondaparinux sodique : 1,4 % contre 35,0 % avec le placebo. La réduction du risque relatif était de 95,9 %.

De même, l'incidence des ETE symptomatiques était significativement plus basse avec le fondaparinux sodique : 0,3 % contre 2,7 % avec le placebo. La réduction du risque relatif était de 88,8 %.

Une tendance à plus d'hémorragies majeures sous fondaparinux sodique était observée, mais aucune différence n'était mise en évidence entre les deux groupes quant aux hémorragies ayant une conséquence clinique (aboutissant à un décès, ou à une réintervention, ou une hémorragie sur organe vital). Ces hémorragies n'entraînaient pas d'arrêt de traitement. Il faut toutefois noter qu'elles survenaient pendant la deuxième semaine de traitement, laissant envisager une accumulation du produit chez des patients avec une fonction rénale limitée. Cette étude a conclu à l'intérêt d'une thromboprophylaxie sur 1 mois. La molécule a obtenu l'autorisation de mise sur le

marché (AMM) européenne pour la prophylaxie prolongée après fracture du col du fémur grâce à ce travail qui curieusement n'avait jamais été réalisé avec une HBPM. De nouvelles molécules anti-Xa directes, par voie orale, sont en cours d'étude (rivaroxaban, spixaban).

Hirudine

L'hirudine recombinante avait ouvert un nouvel horizon dans le domaine de la prise en charge de la maladie thromboembolique veineuse. Son action directement inhibitrice de la thrombine était séduisante, la petite taille des molécules d'hirudine leur permettant d'aller directement inhiber la thrombine dans le caillot et de prévenir l'extension de celui-ci. Sa demi-vie étant assez courte (demi-vie d'élimination de 2 à 3 heures), elle ne nécessitait pas de liaison à l'antithrombine, mais elle ne pouvait être antagonisée. Un large essai évaluant près de 1 600 patients opérés d'une PTH en première intention a montré l'efficacité de l'hirudine (Revasc®) comparativement à une HBPM, l'énoxaparine [88]. La tolérance était comparable, mais l'hirudine prévenait mieux la survenue des TVP phlébographiques proximales (4,5 % versus 7,5 %) et totales (18,4 % versus 25,5 %) que l'HBPM. Pour ce faire, elle était administrée en deux injections sous-cutanées par jour. Pourtant, le nombre d'événements cliniques (TVP et EP) n'était pas différent d'un groupe à l'autre, aussi bien durant la période de traitement que pendant le suivi. Cette constatation relativisait bien sûr l'intérêt de l'hirudine, d'autant qu'une AMM européenne étonnamment trop large autorisait son utilisation en chirurgie de la hanche mais également en chirurgie du genou pour laquelle aucune étude n'avait été réalisée. De plus, la surveillance du traitement par le temps de céphaline activé (TCA) (cible égale à 1,4 fois le temps du témoin) modifiait les habitudes de prise en charge des patients en orthopédie où, avec les HBPM, seule la numération des plaquettes était nécessaire. L'élimination rénale de la désirudine devait également limiter sa prescription chez les sujets âgés et/ou insuffisants rénaux. Enfin et surtout, l'arrivée sur le marché de molécules anti-Xa directes ou indirectes, orales ou injectables, ou d'autres molécules antithrombines directes, ayant toutes bénéficié d'un développement beaucoup plus important que le Revasc®, fait que cette dernière molécule n'est plus guère utilisée et ne devrait plus vraiment faire parler d'elle à l'avenir.

■ Prévention en fonction de la chirurgie

Le risque thromboembolique étant variable selon le type de chirurgie, il est légitime que les stratégies prophylactiques le soient également. Deux conférences de consensus récentes ont établi des recommandations : la conférence de consensus nord-américaine est publiée dans Chest [1] ; la conférence de consensus française, dirigée par C.M. Samama sous l'égide de la Haute autorité de santé, a rapporté les recommandations pour la pratique clinique en mars 2005 [2]. Les grades affectés à chaque recommandation varient selon la force des preuves scientifiques qui ont été utilisées pour les établir.

Ainsi, les recommandations doivent-elles être utilisées avec précaution en tenant compte de la puissance de la preuve. Elles doivent également être adaptées à chaque patient dont les facteurs de risque personnels ne sont pas toujours intégrés dans les études, aux premiers rangs desquels se situent les antécédents d'ETE, un cancer évolutif, une obésité (indice de masse corporelle supérieur à 30) et une thrombophilie. Enfin, la prudence doit être renforcée lorsque le patient est atteint d'une insuffisance rénale sévère (clairance de la créatinine inférieure à 30 ml/min) ou modérée (clairance de la créatinine comprise entre 30 et 50 ml/min) pouvant entraîner une accumulation sanguine du médicament.

Chirurgie orthopédique majeure (prothèse totale de hanche, prothèse totale de genou, fracture de l'extrémité supérieure du fémur) (Tableau 6)

Le risque thromboembolique est élevé. La prescription de traitement prophylactique doit être systématique.

Molécules

Les HPBM doivent être considérées comme le traitement prophylactique de référence dans cette chirurgie (grade A). Les méta-analyses [14, 71] montrent que la réduction de risque est de 0,56 pour la PTH et de 0,12 pour la PTG par rapport au placebo pour les TVP proximales. La réduction de risque est respectivement de 0,52, 0,32 et 0,84 après PTH et PTG et fracture de l'extrémité supérieure du fémur par rapport à l'HNF. Elle est de 0,66 pour la PTH et la PTG par rapport aux AVK [12] dont la maniabilité est par ailleurs très délicate.

L'HNF (même à posologie ajustée au TCA) et les AVK ne doivent pas être utilisés en première intention après chirurgie orthopédique majeure des membres inférieurs (grade A). Quant à l'aspirine, elle est utilisée dans la prévention du risque de thrombose artérielle, mais elle ne peut être considérée comme une mesure prophylactique du risque de thromboembolie veineuse (grade B). Son efficacité est peu marquée durant la première semaine postopératoire, période où le risque est majeur. Son effet, par rapport au placebo, apparaît surtout entre

Tableau 6.
Résumé des Recommandations pour la pratique clinique de la Société française d'anesthésie réanimation et de la Haute autorité de santé 2005 en chirurgie orthopédique et traumatologique [2].

Risque chirurgical		Risque lié au patient		Grade de recommandation
Faible	Arthroscopie du genou	-	Pas de prophylaxie	A
	Lésion ligamentaire traumatologique (extrémité distale du membre inférieur sans fracture)	+	HBPM doses élevées	D
	Trauma du genou sans fracture			
Modéré	Fracture de l'extrémité distale du membre inférieur (tibia, péroné, cheville et pied)		HBPM doses élevées, surtout si risque patient	B
	Fracture de la diaphyse fémorale		HBPM doses élevées	D
Élevé	PTH		HBPM doses élevées	A
	PTG		Fondaparinux	
	Fracture de l'extrémité supérieure du fémur		Fondaparinux	A
			HBPM doses élevées	C
	Polytraumatisme grave sans risque hémorragique		HBPM doses élevées	A
	Polytraumatisme grave avec risque hémorragique		Compression pneumatique intermittente	B

PTH : prothèse totale de hanche ; PTG : prothèse totale de genou ; HBPM : héparines de bas poids moléculaire.

Tableau 7.
Héparines de bas poids moléculaire ayant obtenu l'autorisation de mise sur le marché pour la prophylaxie des thromboses veineuses.

	Risque modéré	Risque élevé
Nadroparine calcique (Fraxiparine®)	0,3 ml (2 800 UI)	0,2-0,4 ml (1 860-3 700 UI) selon le poids en préopératoire et jusqu'à j3, puis 0,3-0,6 ml (2 800-5 600 UI) selon le poids à partir de j4
Énoxaparine (Lovenox®)	20 mg (2 000 UI)	40 mg (4 000 UI)
Daltéparine sodique (Fragmine®)	2500 UI	5 000 UI
Réviparine (Clivarine®)	1750 UI	4 200 UI
Tinzaparine (Innohep®)	2 500 UI	4500 UI

le septième et le trentième jour postopératoire (étude PEP [89]). Les HBPM et le fondaparinux [90] représentent deux moyens prophylactiques de première intention (grade A). La désirudine et le danaparoïde représentent plutôt une thérapeutique de deuxième intention (grade B) en raison de leur moindre commodité d'emploi.

Quant aux moyens prophylactiques mécaniques, ils représentent une alternative de premier choix en cas de risque hémorragique contre-indiquant un traitement antithrombotique médicamenteux (grade A) et restent un traitement adjuvant efficace aux traitements médicamenteux (grade B) (cf. supra).

Début de la prophylaxie

L'injection préopératoire (12 heures avant la chirurgie) d'HBPM ne semble pas montrer d'avantage par rapport au début postopératoire du traitement, ni en termes d'efficacité ni en ce qui concerne le risque hémorragique. En revanche, l'administration périopératoire fait courir un risque hémorragique plus important. Compte tenu des recours fréquents à des techniques d'ALR, une administration postopératoire est préférable en cas de PTH, PTG et fracture de l'extrémité supérieure du fémur. Une administration périopératoire doit être évitée (grade B). Cependant, en cas de chirurgie différée, après fracture de l'extrémité supérieure du fémur, un traitement préopératoire est légitime, la dernière injection d'HBPM précédant la chirurgie de plus de 12 heures, idéalement 24 heures (grade C). Avec le fondaparinux, une injection avant la sixième heure postopératoire augmente le risque hémorragique alors qu'une injection entre la sixième et la huitième heure réduit le risque hémorragique sans modifier l'efficacité antithrombotique. L'étude FLEXTRA [91] a montré que la première injection de fondaparinux effectuée le lendemain matin de l'intervention prothétique ne réduit pas l'efficacité antithrombotique.

Durée

Pour la première fois, aussi bien dans les recommandations nord-américaines [1] que dans les françaises [2], les suites de PTH et de PTG ont été dissociées. Le risque de survenue tardive d'ETE cliniques après PTH a conduit à maintenir la légitimité d'une prescription jusqu'au quarante-huitième jour (grade A). Après PTG, en revanche, une prescription systématique d'HBPM au-delà du quatorzième jour n'est pas recommandée (grade B). Mais elle peut être envisagée chez des patients à risque thromboembolique surajouté (grade B).

Polytraumatismes

Si le risque de thrombose veineuse est important, le risque hémorragique est potentiellement grave en raison des lésions viscérales. Les HBPM représentent le traitement de référence (grade A) car ils réduisent le risque thromboembolique veineux avec un risque hémorragique acceptable par rapport à l'HNF.

Mais en cas de risque hémorragique important, les moyens mécaniques, et notamment la compression pneumatique intermittente (si l'absence de lésions traumatiques distales des membres inférieurs permet de l'utiliser) représentent une thérapeutique de première intention (grade B).

Traumatologie distale du membre inférieur

Seules quatre études randomisées, versus placebo ou absence de traitement, ont été effectuées [20, 92-94]. Elles montrent une réduction significative (52 %) des TVP asymptomatiques totales. Le risque hémorragique est multiplié par deux. En raison du manque de puissance de ces études, aucun effet sur les ETE symptomatiques n'a pu être observé. Compte tenu du risque thromboembolique modéré et de la durée de l'immobilisation, et donc de traitement à prévoir (en moyenne 45 jours), la prescription des HBPM peut ne pas être systématique mais adaptée en fonction des facteurs de risque du patient (grade B).

Il n'y a pas de données spécifiques concernant la durée du traitement préventif des thromboses lorsqu'il est prescrit. Une prolongation systématique au-delà du quatorzième jour postopératoire n'est pas légitime (grade A). La prolongation dépend de facteurs de risque liés au patients et du retour à une mobilité satisfaisante.

Chirurgie ambulatoire. Arthroscopie

L'arthroscopie n'est pas une intervention chirurgicale mais un moyen de la faire avec une « invasion » minimale procurant des suites plus rapides et plus simples. Les études qui ont été effectuées sont peu nombreuses et regroupent des gestes chirurgicaux variés allant de la simple méniscectomie ou ablation de corps étrangers, à la synovectomie ou ligamentoplastie.

Les suites opératoires, en termes de reprise d'appui et de récupération de la mobilité, sont différentes. Les deux seules études randomisées [95, 96] comportent des arthroscopies simples à visée diagnostique et des gestes thérapeutiques limités. Sur les 349 patients inclus dans ces deux études, on note une seule EP (dans un bras HBPM).

L'administration d'HBPM n'augmente pas le risque hémorragique. Compte tenu du risque faible, une prophylaxie n'est pas justifiée à titre systématique (grade B). Cette recommandation s'applique aux gestes chirurgicaux simples par arthroscopie effectués dans le cadre de la chirurgie ambulatoire. Des facteurs de risque (et notamment des antécédents de thrombose veineuse), même dans ce cadre, doivent faire envisager une prescription (grade B). Il n'est pas justifié de prescrire alors une prophylaxie supérieure à 10 jours (grade B).

Les gestes chirurgicaux plus importants, nécessitant une hospitalisation et entraînant une reprise complète d'appui différée, peuvent constituer un facteur de risque supplémentaire et sortir du cadre recommandé pour la chirurgie ambulatoire (Tableau 7).

■ Prophylaxie et risque hémorragique

Anticoagulation et risque hémorragique de l'anesthésie locorégionale

L'anesthésie centromédullaire (rachianesthésie et anesthésie péridurale) et les blocs périphériques (bloc plexique et bloc tronculaire) sont largement utilisés en orthopédie. En effet, elles permettent d'assurer l'anesthésie et présentent des avantages tels l'amélioration de l'analgésie postopératoire [59], une meilleure rééducation [97] et peut-être une réduction du recours à la transfusion [61].

Une des complications redoutées, bien que rare, avec l'ALR est la survenue d'un hématome. Celui-ci est d'autant plus grave

qu'il est invisible, profond et compressif. C'est pourquoi il faut différencier, pour l'évaluation du risque, les hématomes survenant lors de la réalisation de blocs tronculaires superficiels (fémoral, iliofascial...), des blocs plexiques profonds (plexus lombaire postérieur ou sacré) et des anesthésies centromédullaires. La complication hémorragique la plus redoutée lors de la réalisation d'un bloc centromédullaire est la survenue d'un hématome périmédullaire aux conséquences neurologiques graves [98]. Lors d'un bloc plexique profond, le risque serait hémodynamique avec choc hypovolémique dû à un hématome rétropéritonéal [99, 100]. Les complications hémorragiques lors d'un bloc tronculaire superficiel, du fait de leur localisation, ne semblent pas mettre en jeu le pronostic vital mais des séquelles neurologiques ne peuvent être exclues.

Les méthodes de prévention de la maladie veineuse thromboembolique en orthopédie utilisent des agents pharmacologiques [2] qui modifient l'hémostase et pourraient donc augmenter le risque, en fréquence et en intensité, des hématomes associés à l'ALR [98]. Fort heureusement, ces complications sont extrêmement rares [101]. Cependant, aucune étude clinique ne peut, du fait du manque de puissance, évaluer la sécurité d'emploi de l'ALR et des anticoagulants. La gestion du risque n'est donc pas factuelle mais empirique et tient compte à la fois de la pharmacocinétique des agents anticoagulants, de leur horaire d'administration, ainsi que celui de la réalisation de l'ALR.

Anesthésie locorégionale et risque hémorragique : état des lieux

La survenue des accidents hémorragiques lors d'une ALR est difficile à évaluer puisqu'elle ne peut être estimée qu'à partir des cas déclarés. Le risque d'hématome périmédullaire serait actuellement dans le monde évalué à 1/150 000 après péridurale et 1/220 000 après rachianesthésie [101]. À partir de ces cas déclarés, des facteurs prédisposant au risque d'hématome périmédullaire ont été suggérés : sexe féminin, âge avancé, anomalies du rachis, ponctions multiples ou traumatiques, péridurale (opposé à rachianesthésie), cathéter centromédullaire, cathéter postopératoire, diamètre de l'aiguille. La majorité des accidents sont associés à une altération de l'hémostase : thrombocytopénie, coagulopathie ou utilisation d'agents pharmacologiques (héparine, anti-vitamine K, antiplaquettaires ou thrombolytiques) [98]. Le risque d'hématome périmédullaire serait augmenté en présence d'HBPM, il est estimé à 1/3 000 après péridurale continue associée à un cathéter et 1/40 000 après rachianesthésie [102]. Toutefois, il existe d'importantes différences entre l'Europe et l'Amérique du Nord concernant le risque estimé. En effet, en Europe, de 1989 à 1998, le nombre de cas d'hématomes périmédullaire avec utilisation d'une HBPM se monte à 13 seulement [103], alors qu'en Amérique du Nord la Food and Drug Administration en rapportait 43 cas de 1993 à 1998 [104]. Il semble que cette différence transatlantique soit imputable à plusieurs facteurs : au dosage plus élevé d'HBPM (énoxaparine 30 mg deux fois par jour versus 40 mg en une fois en Europe) et probablement au fait que des règles ont été émises dès 1991 en Europe quant à l'utilisation de l'ALR en présence d'HBPM [105, 106]. Il faut noter que les même facteurs prédisposant au risque d'hématome périmédullaire sont retrouvés (Tableau 8).

La complication de l'hématome périmédullaire est la souffrance neurologique médullaire. La symptomatologie la plus fréquente est une accentuation du bloc sensitif ou moteur, une dysfonction vésicale et non de violentes douleurs lombaires radiculaires [98]. Cette présentation atypique rend la détection difficile, ce d'autant que la rapidité d'intervention est fondamentale. En effet, 23 % des patients ne récupèrent pas malgré une laminectomie décompressive pratiquée dans les 8 heures suivant le début de la paraplégie. Au-delà de 8 heures, ce taux atteint 69 % [98].

Les quelques accidents rapportés en cas d'association d'un antithrombotique à un bloc plexique profond (bloc plexique lombaire postérieur) suggèrent un risque hémorragique par choc hypovolémique plus que neurologique [99, 100]. Encore une fois, des facteurs prédisposant au risque hémorragique ont été retrouvés. Le risque hémorragique d'une ALR tronculaire paraît moindre du fait du site superficiel et donc de la possibilité de diffusion de l'hématome. Il est à noter que les accidents décrits avec les blocs tronculaires sont survenus en l'absence de trouble de l'hémostase et que les séquelles neurologiques se sont résolues ad integrum en 6 à 12 mois [107, 108].

Tableau 8.
Variables associées à la survenue d'hématome périmédullaire sous héparines de bas poids moléculaire (HBPM).

Facteurs patients	Sexe féminin, âge avancé
Facteurs anesthésiques	Ponction traumatique, cathéter, péridurale (opposé à rachianesthésie), administration d'HBPM en présence d'un cathéter
Facteurs pharmacologiques	Administration per- ou périopératoire précoce d'HBPM, agents antiplaquettaires ou anticoagulants oraux associé aux HBPM, administration deux fois par jour d'HBPM

Gestion de l'anesthésie locorégionale et risque hémorragique

L'ALR ne constitue pas à elle seule une technique efficace de prévention de la maladie veineuse thromboembolique et doit être associée à une autre stratégie [13]. Compte-tenu de l'incidence des embolies pulmonaires fatales en chirurgie orthopédique majeure et de l'efficacité des anticoagulants sur ce risque (incidence estimée de 0,1 % à 7,5 % sans prophylaxie, réduction d'environ 50 % des ETE veineux par HBPM) [13, 14], le risque d'hématome périmédullaire (incidence estimée à 1/ 40 000 après rachianesthésie) ne doit pas contre-indiquer l'utilisation des anticoagulants associée à une ALR.

Compte tenu de la faible incidence des accidents hémorragiques, aucune étude clinique ne peut, du fait du manque de puissance, évaluer la sécurité d'emploi de l'ALR et des anticoagulants. La gestion du risque doit tenir compte à la fois du patient anesthésié, des facteurs de risques retrouvés lors des accidents rapportés dans la littérature, de la pharmacocinétique des agents anticoagulants, de leur horaire d'administration ainsi que de celui de la réalisation de l'ALR. Les horaires de réalisation d'un bloc ou de retrait de cathéter ont été proposés en multipliant par deux la demie-vie d'élimination des anticoagulants [109]. La gestion du risque hémorragique concerne l'ALR centromédullaire mais peut être appliquée à l'ALR par blocs périphériques ou à d'autre gestes invasifs, bien que cette mesure soit plus restrictive et prudente que nécessaire. Il convient de toujours garder à l'esprit que si le risque hémorragique lié à l'ALR paraît excessif, des méthodes alternatives à la prévention thromboembolique pharmacologique peuvent être utilisés telle la compression pneumatique intermittente [2]. Enfin, il est toujours possible de réfuter l'ALR au profit de l'AG. De telles décisions doivent être évidemment prises au cas par cas. Le respect des « bonnes pratiques » nécessite que l'ensemble du personnel soignant, médecins et infirmières, soit formé au risque hémorragique. Il est vivement recommandé d'établir au sein des institutions des protocoles adaptés à la pratique quotidienne de chacun. Ces protocoles devraient définir l'horaire d'injection des anticoagulants ainsi que la gestion du retrait des cathéters, de la surveillance neurologique postopératoire et les mesures urgentes à entreprendre en cas d'accident.

Selon les molécules

Agents antiplaquettaires

L'intérêt d'un arrêt des antiagrégants plaquettaires et/ou de leur substitution avant une chirurgie programmée, hors chirurgie cardiaque ou carotidienne, est inconnu, il est actuellement en cours d'évaluation (étude STRATAGEM débutée en 2005). La conférence d'experts sur « agents antiplaquettaires et période périopératoire » ne contre-indique pas l'utilisation pré- et postopératoire d'aspirine ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens à demi-vie courte lors de la réalisation d'une ALR

centromédullaire à condition de préférer la rachianesthésie « en ponction unique » à la péridurale avec cathéter, que la patient n'ait reçu aucun traitement anticoagulant avant la ponction et que la surveillance neurologique postopératoire soit rigoureuse (grade E) [110]. L'anesthésie rachidienne est déconseillée avec le clopidogrel ou la ticlopidine (avis d'experts). Rappelons que l'aspirine seule ne peut être considérée comme une mesure de prévention du risque thromboembolique veineux (grade B) [2]. Pour l'ALR par bloc périphérique, aucun risque hémorragique n'est documenté en chirurgie orthopédique.

Héparine

Les nouvelles recommandations pour la pratique clinique ont modifié les schémas d'administration [2]. En effet, le risque thromboembolique et le risque hémorragique sous HBPM ne semblent pas modifiés par une administration préopératoire (12 heures avant la chirurgie) ou postopératoire (12 heures après la chirurgie) alors qu'une administration périopératoire (entre 2 heures avant et 4 heures après la chirurgie) s'accompagne d'un surcroît de risque hémorragique (niveau II). Compte tenu du recours fréquent à des techniques d'ALR, une administration postopératoire des HBPM est préférable en cas de PTH, PTG et de chirurgie de la fracture de hanche. Une administration périopératoire doit être évitée (grade B). En cas de fracture de l'extrémité supérieure du fémur et de chirurgie différée, une administration préopératoire est légitime, la dernière injection d'HBPM précédant la chirurgie de plus de 12 heures, idéalement 24 heures (grade C). Ces recommandations pour la pratique clinique s'appliquent quelle que soit la technique d'anesthésie. La gestion du risque hémorragique doit intégrer la demi-vie d'élimination des HBPM qui est de 3 à 4 heures, mais qui peut être prolongée en cas d'insuffisance rénale [111]. La valeur de l'activité anti-Xa des HBPM n'est pas prédictive du risque hémorragique et n'est donc pas pertinente. Sa mesure n'est pas recommandée [112]. La dernière conférence de consensus américaine recommande la réalisation d'une ALR centromédullaire plus de 10 à 12 heures après l'administration préopératoire d'HBPM à dose prophylactique selon le schéma européen [112]. La première dose postopératoire devrait être administrée 6 à 8 heures après la fin de chirurgie mais devrait être retardée de 24 heures en cas de ponction traumatique. Un cathéter centromédullaire peut être maintenu sous prophylaxie mais doit être enlevé 10 à 12 heures après la dernière injection. L'injection suivante se fait au minimum 2 heures après le retrait du cathéter. Ces horaires peuvent être contestés et adaptés au cas par cas, en particulier lors d'une altération modérée de la fonction rénale. On pourrait proposer que le retrait du cathéter de péridurale se fasse 4 heures avant l'injection suivante, soit 20 heures après la dernière injection.

En cas de traitement curatif préopératoire par HBPM, l'ALR devrait être pratiquée plus de 24 heures après la dernière injection. Dans ce cas, les patients nécessitent souvent un traitement anticoagulant postopératoire et la rachianesthésie ou l'AG seraient les alternatives les moins risquées [112].

L'HNF, même à posologie ajustée au TCA, ne doit pas être utilisée en première intention après chirurgie orthopédique majeure des membres inférieurs (grade A) [2]. Cependant, en cas d'insuffisance rénale sévère (clairance de la créatinine estimée par la formule de Cockcroft et Gault inférieure à 30 ml/min), l'HNF est une alternative à l'HBPM qui est dans ce cas contre-indiquée (grade B) [2]. Compte tenu du faible nombre d'accidents survenu sous HNF à dose prophylactique, probablement dû à la faible activité anticoagulante, l'utilisation d'HNF à dose prophylactique n'est pas une contre-indication à l'ALR centromédullaire [112]. Il est proposé d'injecter l'HNF après la réalisation du bloc centromédullaire (et par extension après le retrait d'un cathéter axial). Cet intervalle pourrait être prolongé au cas par cas en fonction du terrain et de la durée de prophylaxie précédant le geste. Vu le risque de thrombopénie, il conviendrait de mesurer le taux de plaquettes avant tout geste chez un patient recevant une HNF depuis plus de 4 jours [112].

En cas de traitement décoagulant par HNF administré par voie intraveineuse (situation exceptionnelle en orthopédie mais rencontrée en chirurgie vasculaire), l'HNF est initiée 1 heure après l'ALR centromédullaire. Un cathéter centromédullaire est retiré de 2 à 4 heures après arrêt de l'héparinothérapie et vérification d'un retour à une coagulation normale. La « rehéparinisation » débute 1 heure après le retrait du cathéter [112]. Encore une fois, le rapport bénéfice/risque du choix d'une ALR par rapport à une anesthésie générale doit être évalué chez ces patients.

Anti-vitamine K

Comme l'HNF, les AVK ne doivent pas être utilisés en première intention après chirurgie orthopédique majeure des membres inférieurs (grade A) mais sont une alternative à l'HBPM en cas de contre-indication (grade B) [2]. Lorsqu'une prophylaxie est initiée en postopératoire par un AVK et comptetenu de la longue demi-vie des AVK, un cathéter péridural peut être laissé en place. Avant le retrait du cathéter, il convient cependant de s'assurer que l'INR est inférieur à 1,5 [112]. Chez un patient sous AVK en préopératoire, si le bénéfice de l'ALR est jugé plus important que le risque hémorragique, le traitement doit être interrompu afin d'obtenir un INR inférieur à 1,5 (arrêt des AVK pendant 3 à 5 jours selon la demi-vie ou prescription de vitamine K).

Fondaparinux

Le fondaparinux représente un moyen prophylactique de première intention des événements thromboemboliques veineux (grade A) [2]. Le traitement est initié en postopératoire. La première injection doit être faite au moins 6 heures après la fin de la chirurgie. La deuxième injection doit être effectuée au moins 12 heures après la première injection (grade B) [2]. En cas d'insuffisance rénale modérée et/ou de poids corporel inférieur à 50 kg et/ou d'âge supérieur à 75 ans, il est préférable de retarder la première injection jusqu'à la huitième heure postopératoire (grade C) [2]. Ces recommandations s'appliquent quelle que soit la technique d'anesthésie. Dans les études de phase III, le fondaparinux a toujours été commencé en postopératoire en comparaison avec l'énoxaparine. À la dose de 2,5 mg/j (dose de l'AMM), 2 496 patients ont bénéficié d'une ALR : aucun hématome rachidien n'a été rapporté [88]. Une récente étude avec le fondaparinux montre que la première injection initiée le lendemain matin de la chirurgie n'augmente pas le risque thromboembolique veineux symptomatique par rapport à une injection débutée 6 à 8 heures après la fin de la chirurgie [91]. Il paraît donc raisonnable de favoriser ce schéma « différé » en cas de ponction traumatique. La demi-vie du fondaparinux est de 17 à 21 heures, le pic de concentration maximal survient 30 à 50 minutes après injection. Une récente cohorte prospective a évalué le fondaparinux administré 4 ± 1 semaine sur le risque thromboembolique veineux symptomatique, ainsi que la gestion du retrait postopératoire lors de cathéter de péridurale ou plexique profond [113]. L'ablation du cathéter était faite 36 heures après la dernière injection de fondaparinux et 12 heures avant la prochaine injection. Cette gestion revient à supprimer une injection. Le choix de ces horaires a été proposé en multipliant par deux la demi-vie du fondaparinux. Cinq mille huit cents patients ont été inclus, un tiers avaient un cathéter. Les résultats ne montrent pas que la suppression d'une injection de fondaparinux augmente le risque thromboembolique veineux, aucun cas d'hématome périmédullaire ou rétropéritonéal n'a été déclaré. Toutefois, cette étude est de puissance insuffisante pour montrer que cette gestion du retrait des cathéters est dénuée de risque hémorragique.

Conclusions

Le risque de maladie veineuse thromboembolique en chirurgie orthopédique majeure nécessite une prévention efficace, le plus souvent par des agents anticoagulants. En cas d'anesthésie locorégionale, ces agents peuvent augmenter le risque hémorragique, notamment d'hématome périmédullaire. Cet accident, exceptionnel par sa rareté mais aussi par sa gravité, doit être pris en compte lors du choix d'une technique d'anesthésie qui ne peut être décidée qu'au cas par cas. La gestion du risque hémorragique lors d'une ALR ne peut s'appuyer sur des études cliniques mais est intuitive. Elle suppose que le risque sera

minimal après optimisation de la coagulation du patient, d'où la nécessité de connaître la pharmacocinétique des anticoagulants. Cependant, aucune mesure ne permet de supprimer le risque, et cela implique une surveillance neurologique soigneuse postopératoire par l'ensemble du personnel soignant pour la détection et la prise en charge rapide des complications.

Risque hémorragique du site opératoire et à distance

La chirurgie orthopédique est hémorragique en raison des tranches osseuses dont l'hémostase est techniquement impossible ; le saignement se poursuit en postopératoire, maximal pendant les 6 à 8 premières heures, puis il décroît pour s'arrêter entre h24 et h48. Intervenir ou pas sur la coagulation pendant cette période sépare deux schémas de prévention [114] ; les Nord-Américains commencent les HBPM après l'intervention ou utilisent les AVK dont l'effet est retardé de quelques jours ; à l'opposé, les Européens ont initié la prévention soit la veille à 12 heures avant, soit juste avant le coup de bistouri [79, 88]. Le volume de sang épanché est proche de 1 500 ml au décours des PTH et PTG ; en conséquence, de 9 à 39 % des opérés ont besoin d'une transfusion homologue, notamment les sujets n'ayant pas ou peu de réserve globulaire préopératoire en raison d'une anémie, d'un petit poids ou ne pouvant supporter une anémie postopératoire du fait de maladies cardiorespiratoires associées.

Comment mesurer le risque hémorragique ?

Dans les essais thérapeutiques, les hémorragies majeures sont définies de façon hétérogène. Leur imputabilité aux antithrombotiques est difficile à démontrer en l'absence de dosage de leurs activités biologiques, comme l'activité anti-Xa pour les HBPM et le fondaparinux, ou l'*ecarin clotting time* (ECT) pour les inhibiteurs directs de la thrombine. Les critères habituellement retenus sont les hémorragies mortelles ou situées dans un organe critique (cerveau, œil, péricarde, moelle, surrénale, rétropéritoine) qui sont des événements rarissimes. À l'inverse, l'index de saignement (taux d'hémoglobine en décilitre mesuré avant le saignement + nombre de concentrés globulaires – hémoglobine postsaignement égal ou supérieur à 2) signant une transfusion inefficace face à une hémorragie active, le nombre de sujets recevant une transfusion de sang homologue et/ou les hématomes de plaie opératoire menant à une réintervention, à une désunion notamment au genou, à l'infection ont une réelle pertinence clinique. De plus, les sujets inclus dans les études sont sélectionnés en raison des exclusions du protocole (insuffisance rénale contre-indiquant l'usage de produit iodé, patients traités antérieurement par AVK ou antiagrégants plaquettaires) et aussi par les non-choix des investigateurs (sujets à risque de complications ou de mortalité). Les sujets les plus fragiles sont donc les moins bien étudiés alors que leur recrutement augmente d'année en année.

Prix hémorragique des antithrombotiques et/ou de leur schéma d'administration

Les HBPM sont les molécules de référence et leur risque hémorragique a été longtemps ignoré, relégué loin derrière celui de thrombopénie induite par l'héparine pourtant beaucoup plus rare. Il a fallu attendre 15 ans d'utilisation extensive pour que les services de pharmacovigilance, relayés par l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé, mettent en garde contre leur utilisation chez les sujets âgés de 75 ans ou plus et/ou insuffisants rénaux et/ou lors de traitements hors AMM ; en effet, 175 accidents sévères dont 29 % ayant mené au décès ont été rapportés après 12 à 14 jours de traitement.

Effets de la molécule d'antithrombotique

Antithrombotique versus placebo. L'énoxaparine comparée à un placebo, chez 170 opérés de PTH sous rachianesthésie et portant des bas de contention, est responsable d'une augmentation significative du nombre de sujets recevant une transfusion homologue : 18,8 % versus 8,2 % [115]. Après 7 jours de traitement par le fondaparinux, 656 opérés de fracture du col du fémur ou continuent la même prévention ou reçoivent un placebo ; les hémorragies de la plaie opératoire requérant une transfusion sont plus fréquentes dans le groupe traité (2,6 % versus 0,6 %, p = 0,06) [17]. Chez 2 420 opérés asiatiques ne recevant pas de prévention, aucun hématome de plaie opératoire n'a nécessité une réintervention alors que cette complication est notée dans 0,2 à 2 % des cas lors de traitements préventifs recommandés [116].

Effets des différentes molécules d'antithrombotiques. Les AVK comparés aux HBPM dans les études nord-américaines sont mieux tolérées, tant pour les hémorragies majeures (0,5 % versus 1,2 %) que pour le nombre d'opérés transfusés (62,1 % versus 66,9 %), mais la warfarine n'atteint son niveau thérapeutique qu'entre j3 et j5, donc loin de la chirurgie, et seuls 35 % des sujets avaient un INR supérieur à 2 à j7 [117]. En France, après 3 jours de traitement par la réviparine, 1 279 opérés de PTH ont, soit continué l'HBPM, soit commencé l'acénocoumarol associé à la réviparine jusqu'à l'obtention d'un INR égal à 2 ou 3 ; les hémorragies majeures ont été significativement plus nombreuses dans le groupe AVK (5,5 % versus 1,4 %) ; ce travail souligne aussi le danger des traitements anticoagulants à dose curative, institués tôt après la chirurgie [76]. Les HBPM n'ont jamais été comparées directement entre elles.

Effet de la dose d'antithrombotique. Dans les études de recherche de posologie optimale, il existe une relation linéaire entre les doses et le nombre des hémorragies ; les plus fortes doses sont d'ailleurs le plus souvent abandonnées en raison de leur mauvaise tolérance. Si on met en parallèle deux études portant sur les fractures du col du fémur et utilisant soit 40 mg, soit 60 mg d'énoxaparine, les pourcentages d'hématomes réopérés et de sujets transfusés sont, respectivement, de 0,2 versus 2,2 % et de 50 versus 66 % [118, 119].

Effet du schéma d'administration. Quelles que soient la molécule et la dose d'antithrombotique, plus l'heure d'administration est proche de l'acte chirurgical, plus les hémorragies observées augmentent. Cet horaire est même le principal déterminant de l'hémorragie. La daltéparine à la dose de 2 500 U est administrée soit 2 heures avant la chirurgie, soit 4 et 6 heures après, en comparaison avec la warfarine ; les saignements majeurs sont, respectivement, de 8,9 %, 6,6 % et 4,5 % (p < 0,05 entre la dose préopératoire et la warfarine). La demi-dose de daltéparine administrée à h+6 est donc aussi bien tolérée que la warfarine [119]. Une méta-analyse compare trois horaires d'administration d'HBPM ; 1 926 patients opérés de PTH débutent en préopératoire à h-12, 925 ont une injection périopératoire entre h-2 et h+4, et 695 ont un traitement initié en postopératoire à h+12-24 ; les hémorragies majeures sont de, respectivement, 1,4 %, 6,3 % et 2,5 %, l'administration périopératoire est donc la plus délétère sur le plan hémorragique [120]. Dans les études avec le mélagatran, commencer à h±1/2 ou à h+4-12 changeait diamétralement la tolérance hémorragique : inacceptable dans le premier cas et avantageuse par rapport à l'énoxaparine dans le second puisque le nombre de sujets recevant une transfusion homologue était abaissé (39 % versus 33 %, p = 0,001) [99, 101]. Pour le fondaparinux, les événements hémorragiques majeurs sont d'autant plus nombreux que la première injection est faite avant h+6 (3,2 %) ; au-delà de cet horaire, la tolérance devient comparable à celle de l'énoxaparine (2,1 versus 1,7 %) [88]. Un délai de 6 heures après la chirurgie semble donc être le plus approprié pour une demi-dose d'HBPM et pour le fondaparinux chez les sujets sains. Le délai recommandé pour la dose pleine d'HBPM reste de 12 heures.

Effets des associations antithrombotiques et agents antiplaquettaires. L'aspirine administrée en préopératoire et associée aux héparines augmente le nombre de sujets transfusés de 1,2 % [89]. Au contraire, les AINS prescrits en postopératoire n'ont aucun effet sur le saignement.

Population à risque hémorragique

Les sujets de poids inférieur à 50 kg, les vieillards âgés de 75 ans et plus, les patients atteints d'une insuffisance rénale modérée définie par une clairance de la créatinine comprise entre 30 et 50 ml/min, sont à risque accru de saignement [88].

Cette population dite « fragile » concerne 25 % des sujets inclus dans les essais thérapeutiques réalisés en orthopédie, mais presque la totalité des vieillards victimes d'une fracture du col du fémur. Le fondaparinux doit alors être injecté à h+8, au lieu de h+6. En cas d'insuffisance rénale sévère (clairance de la créatinine inférieure à 30 ml/min), les HBPM sont déconseillées, le fondaparinux à la dose de 2,5 mg, le mélagatran et la désirudine sont contre-indiqués car il existe un risque d'accumulation de ces molécules à élimination rénale ; l'HNF, administrée par voie sous-cutanée et contrôlée par des TCA, reste une option thérapeutique intéressante grâce à son élimination par le système réticuloendothélial.

La prévention a un coût hémorragique qu'il faut mettre en balance avec le bénéfice antithrombotique attendu. Actuellement, le taux résiduel des accidents thromboemboliques cliniques est descendu très bas, aux alentours de 1,5 à 2,5 %, grâce à la prévention mais aussi aux progrès des différentes spécialités médicochirurgicales. Le nombre d'EP mortelles, évalué à 0,1 %, a été divisé par dix par rapport à celui rapporté au cours des décennies 1970-1980. Les complications hémorragiques, voisines de 1,5 %, tendent à rejoindre l'incidence des événements que l'on veut prévenir. Les essais thérapeutiques récents ont montré que plus un antithrombotique est puissant (lui ou son schéma d'administration), plus les complications hémorragiques sont fréquentes et peuvent même atteindre un niveau inacceptable, notamment chez les sujets fragiles. La sécurité hémorragique, jugée sur la proportion d'opérés transfusés et/ou d'hématomes compliqués, devrait être intégrée à l'objectif principal des futures études traitant de prévention.

■ Conclusion

La thrombose veineuse est un dévoiement du phénomène physiologique d'hémostase. Les causes en sont multiples, liées à la classique triade de Virchow, c'est-à-dire à ce qui altère les parois vasculaires, le flux sanguin et l'équilibre hémostatique. Des facteurs individuels favorisent la survenue de thrombose (âge, obésité, facteurs génétiques, état cancéreux, etc.). Les antécédents de thrombose veineuse ne favorisent pas, par eux-mêmes, la survenue d'une nouvelle thrombose, mais sont néanmoins classés dans les facteurs de risque, car ils constituent une indication sur l'aptitude du patient à en développer.

La chirurgie orthopédique et traumatologique comporte un risque important de maladie thromboembolique car l'immobilisation favorise la stase veineuse, et les dégâts anatomiques produits par la fracture et/ou par le traumatisme chirurgical des tissus entraînent des lésions endothéliales et des modifications de l'équilibre hémostatique par la libération de FT, le passage de phospholipides dans la circulation et le développement d'un état inflammatoire.

Les explorations systématiques par phlébographie ou échodoppler ont mis en évidence une grande fréquence de TVP (plus d'un cas sur deux après PTH, PTG ou fracture de l'extrémité supérieure du fémur en dehors de toute prophylaxie). Elles ont l'intérêt de constituer une base objective aux études dont les grands effectifs gomment les disparités selon les pays ou les centres. Elles ont eu le double inconvénient de pousser à la consommation d'antithrombotiques (encore accrue par l'arrivée des HBPM plus maniables et moins dangereuses que l'HNF) et de donner la tentation des explorations systématiques. La phlébographie, par sa morbidité et sa lourdeur, ne doit pas être utilisée en routine de dépistage en dehors des études. L'échodoppler, plus simple, ne donne qu'une image un jour donné. Il ne permet pas de prédire les thromboses retardées (après PTH par exemple) et des études sont nécessaires pour connaître avec plus de certitude quelles images de thrombose méritent d'être traitées. Son usage, en dehors d'une suspicion clinique, n'a pas pu, encore, être recommandé.

Les HBPM ont réellement transformé la maladie thromboembolique. La diffusion qu'elles ont connue a été exagérée, en France, entraînant des effets néfastes en raison à la fois du poids économique et de l'absence d'innocuité. Les complications hémorragiques sont redoutables lorsqu'elles surviennent dans le site opératoire et, encore plus, lorsqu'elles atteignent un organe vital ou fonctionnellement majeur. Nous sommes proches du stade où le risque des complications hémorragiques graves sous traitement prophylactique approche celui des accidents thromboemboliques cliniques. Le début du traitement prophylactique doit être particulièrement considéré. La première injection pendant la période périopératoire est une cause certaine de saignement. Il faut prendre en compte les caractéristiques de chaque patient, de la technique anesthésique choisie et de la molécule antithrombotique utilisée (la première injection peut être différée sans risque supplémentaire d'ETE [91]).

Il est nécessaire de connaître les recommandations pour la pratique clinique [1, 2, 75] car elles ont été établies sur la base des données actuelles de la science et qu'elles constituent des guides éventuellement opposables. Certes, toutes les RPC n'ont pas la force d'un grade A, montrant la nécessaire poursuite des études. Elles ne dispensent pas non plus de les appliquer de façon sélective, argumentée et personnalisée par la connaissance du patient et de ses facteurs de risque de thrombose, mais aussi d'hémorragie (par exemple lorsqu'une clairance de la créatinine anormale laisse prévoir une accumulation d'anticoagulants).

Le strict respect des indications, des modalités d'emploi (horaires d'injection), des posologies et de la durée de traitement selon le risque doit permettre de trouver le bon équilibre entre l'absence d'événement thrombotique et d'accident hémorragique graves.

■ Références

[1] Geerts WH, Mineo GF, Heit JA, Bergqvist D, Lassen MR, Colwell CW, et al. Prevention of venous thromboembolism: the seventh ACCP conference on antithrombotic and thrombolytic therapy. *Chest* 2004; **126**(suppl3):338S-400S.

[2] Mismetti P, Zufferey P, Pernod G, Baylot, Estebe JP, Barrelier MT, et al. Thromboprophylaxis in orthopedic surgery and traumatology. *Ann Fr Anesth Réanim* 2005;**24**:871-89.

[3] Jude B, Watel A. Physiologie de l'hémostase. In: *Hémorragies et thromboses péri-opératoires, approche pratique*. Paris: Masson; 2000. p. 3-8.

[4] Juhan-Vague I, Alessi MC. TAFI : lien moléculaire entre les processus de coagulation et de fibrinolyse. *STV* 1998;**10**:57-74.

[5] Samama MM. An epidemiologic study of risk factors for deep vein thrombosis in medical outpatients: the Sirius study. *Arch Intern Med* 2000;**160**:3415-20.

[6] Anderson Jr. FA, Spencer FA. Risk factors for venous thromboembolism. *Circulation* 2003;**107**(23suppl1):I9-I16.

[7] Emmerich J. Fréquence et facteurs de risque de la maladie veineuse thromboembolique. *Rev Prat* 2003;**53**:14-9.

[8] Ferrari E, Baudouy M, Cerboni P, Tibi T, Guigner A, Leonetti J, et al. Clinical epidemiology of venous thromboembolic disease. Results of a French Multicentre Registry. *Eur Heart J* 1997;**18**:685-91.

[9] Motykie GD, Caprini JA, Arcelus JL, Zebala LP, Lee CE, Finke NM, et al. Risk factor assessment in the management of patients with suspected deep venous thrombosis. *Int Angiol* 2000;**19**:47-51.

[10] Samama MM, Dahl OE, Mismetti P, Quilan DJ, Rosencher N, Cornelis M, et al. An electronic tool for venous thromboembolism prevention in medical and surgical patients. *Haematologica* 2006;**91**: 64-70.

[11] Collins R, Scrimgeour A, Yusuf S, Peto R. Reduction in fatal pulmonary embolism and venous thrombosis by perioperative administration of subcutaneous heparin. Overview of results of randomized trials in general, orthopedic and urologic surgery. *N Engl J Med* 1988;**318**: 1162-73.

[12] Mismetti P, Laporte S, Zufferey P, Epinat M, Decousus H, Cudherat M. Prevention of venous thromboembolism in orthopedic surgery with vitamin K antagonists: a meta-analysis. *J Thromb Haemost* 2004;**2**: 1058-70.

[13] Koch A, Ziegler S, Breitschwerdt H, Victor N. Low molecular weight heparin and unfractionned heparin in thrombosis prophylaxis: meta-analysis based on original patient data. *Thromb Res* 2001;**102**:295-309.

[14] Zufferey P, Laporte S, Quenet S, Molliex S, Auboyer C, Decousus H. Optimal low molecular weight heparin regimen in major orthopedic surgery. A meta analysis of randomized trials. *Thromb Hemost* 2003; **90**:654-61.

[15] Douketis JD, Eikelboom JW, Quinlan DJ, Willan AR, Crowther MA. Short-duration prophylaxis against venous thromboembolism after total hip or knee replacement: a meta-analysis of prospective studies investigating symptomatic outcomes. *Arch Intern Med* 2002;**162**: 1465-71.
[16] White RH, Romano PS, Zhou H, Rodrigo J, Bargar W. Incidence and time course of thromboembolic outcomes following total hip arthroplasty. *Arch Intern Med* 1998;**158**:1525-31.
[17] Eriksson BI, Lassen MR. PENTasaccharide in HIp-FRActure Surgery Plus Investigators. Duration of prophylaxis against venous thromboembolism with fondaparinux after hip fracture surgery: a multicenter, randomized, placebo-controlled, double-blind study. *Arch Intern Med* 2003;**163**:1337-42.
[18] Geerts WH, Heit JA, Clagett GP, Pineo GF, Colwell CW, Anderson Jr. FA, et al. Prevention of venous thromboembolism. *Chest* 2001;**119**(suppl1):132S-175S.
[19] Rogers FB, Cipolle MD, Velmahos G, Rozycki G, Luchette FA. Practice management guidelines for the prevention of venous thromboembolism in trauma patients: the East practice management guidelines work group. *J Trauma* 2002;**53**:142-64.
[20] Jorgensen PS, Warming T, Hansen K, Palved C. Vibeke Berg Hl. Low molecular weight heparin (Innohep) as thromboprophylaxis in outpatients with a plaster cast: a venographic control study. *Thromb Res* 2002;**105**:477-80.
[21] Mizel MS, Temple HT, Michelson JD, Alvarez RG, Clanton TO, Frey CC, et al. Thromboembolism after foot and ankle surgery. A multicenter study. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**348**:180-5.
[22] Hjelmstedt A, Bergvall U. Incidence of thrombosis in patients with tibial fractures: a phlebographic study. *Acta Chir Scand* 1968;**134**: 209-18.
[23] Durica SS, Raskob G, Johnson C. Incidence of deep-vein thrombosis after arthroscopic knee surgery. *Thromb Haemost* 1997;**77**(suppl):183 [abstract].
[24] Poulin J. Incidence of venographically proved deep vein thrombosis after knee arthroscopy. *Arch Intern Med* 1998;**158**:47-50.
[25] Dahl OE, Gudmundsen TE, Haukeland L. Late occurring clinical deep vein thrombosis in joint-operated patients. *Acta Orthop Scand* 2000; **71**:47-50.
[26] Bamford DJ, Paul AS, Noble J, Davies DR. Avoidable complications of arthroscopic surgery. *J R Coll Surg Edinb* 1993;**38**:92-5.
[27] Grady-Benson JC, Oishi CS, Hanson PB, Colwell Jr. CW, Otis SM, Walker RH. Postoperative surveillance for deep venous thrombosis with duplex ultrasonography after total knee arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:1649-57.
[28] Grady-Benson J, Oishi C, Hanson P, Colwell C, Otis S, Walker R. Routine postoperative duplex ultrasonography screening and monitoring for the detection of deep vein thrombosis. A survey of 110 total hip arthroplasties. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**307**:130-41.
[29] Pellegrini V, Clement D, Lush-Ehmann C, Keller G, Evarts C. The total charnley award. Natural history of thromboembolic disease after total hip arthroplasty. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**333**:27-40.
[30] Ricotta S, Iorio A, Parise P, Nenci IGG, Agnelli G. Post discharge clinically overt venous thromboembolism in orthopaedic surgery patients with negative venography: an overview analysis. *Thromb Haemost* 1996;**76**:887-92.
[31] O'Reilly RF, Burgess IA, Zicat B. The prevalence of venous thromboembolism after hip and knee replacement surgery. *Med J Aust* 2005;**182**:154-9.
[32] Atri M, Herba M, Reinhold C, Leclerc J, Ye ST, Illecas F, et al. Accuracy of sonography in the evaluation of calf deep vein thrombosis in both postoperative surveillance and symptomatic patients. *AJR Am J Roentgenol* 1996;**166**:1361-7.
[33] Bauer KA, Eriksson BI, Lassen MR, Turpie MR. Steering committee of the pentasaccharide in major knee surgery study. Fondaparinux compared with enoxaparin for the prevention of venous thromboembolism after elective knee surgery. *N Engl J Med* 2001;**345**: 1305-10.
[34] Wille-Jorgensen P, Borris LC, Lassen MR, Hauch O, Nehen AM, Kjaer L, et al. Potential influence of observer variation in thromboprophylactic trials. *Haemostasis* 1992;**22**:211-5.
[35] Picolet H, Leizorovicz A, Revel D, Chirossel P, Amiel M, Boissel JP. Reliability of phlebography in the assessment of venous thrombosis in a clinical trial. *Haemostasis* 1990;**20**:362-7.
[36] Barnes RW, Nix L, Barnes L, Lavender RC, Golden WE, Harmon BH, et al. Perioperative asymptomatic venous thrombosis: role of duplex scanning versus phlebography. *J Vasc Surg* 1989;**9**:251-60.
[37] Elias A, Cadene A, Elias M, Puget J, Tricoire JL, Colin C, et al. Extended lower limb ultrasound for the diagnosis of proximal and distal vein thrombosis in asymptomatic patients after total hip replacement. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2004;**27**:438-44.
[38] Barrellier MT, Jouen E, Creveuil C. Discordances de résultats entre phlébographie et écho-Doppler dans le dépistage de thromboses veineuses asymptomatiques après prothèse totale de hanche. Faux-négatifs de la phlébographie ou faux-positifs de l'écho-Doppler? *J Mal Vasc* 1998;**23**:183-90.
[39] Trowbridge EA, Boese CK, Woodruff B, Brindley HH, Lowry WE, Spiro TE. Incidence of posthospitalization proximal deep venous thrombosis after total hip arthroplasty. A pilot study. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**299**:203-8.
[40] Planes A, Vochelle N, Darmon JY, Fagola M, Bellaud M, Huet Y. Risk of deep-venous thrombosis after hospital discharge in patients having undergone total hip replacement: double-blind randomized comparison of enoxaparin versus placebo. *Lancet* 1996;**348**:224-8.
[41] Lensing AW, Prandoni P, Buller HR, Cassara D, Cogo A, Ten Cate JW. Lower extremity venography with iohexol: results and complications. *Radiology* 1990;**177**:503-5.
[42] Comerota A, Katz M, Greenwald L, Leefmans E, Czeredarczuk M, White J. Venous duplex imaging: should it replace hemodynamic tests for deep venous thrombosis? *J Vasc Surg* 1990;**11**:53-61.
[43] Clarke M, Green J, Harper W, Gregg P. Screening for deep-venous thrombosis after hip and knee replacement without prophylaxis. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:787-91.
[44] Wells PS, Lensing AW, Davidson BL, Prins MH, Hirsh J. Accuracy of ultrasound for the diagnosis of deep venous thrombosis in asymptomatic patients after orthopedic surgery; a meta-analysis. *Ann Intern Med* 1995;**122**:47-53.
[45] Lensing AW, Doris CI, McGrath FP, Cogo A, Sabine MJ, Ginsberg J, et al. A comparison of compression ultrasound with color Doppler ultrasound for the diagnosis of symptomless postoperative deep vein thrombosis. *Arch Intern Med* 1997;**157**:765-8.
[46] Schmidt B, Michler R, Klein M, Faulmann G, Weber C, Schellong S. Ultrasound screening for distal vein thrombosis is not beneficial after major orthopedic surgery. A randomized controlled trial. *Thromb Haemost* 2003;**90**:949-54.
[47] Barrellier MT, Somon T, Speckel D, Fournier L, Denizet D. L'écho-doppler dans le diagnostic de thrombose veineuse profonde des membres inférieurs. Accord entre 2 opérateurs. *J Mal Vasc* 1992;**17**: 196-201.
[48] Vanninen R, Manninen H, Soimakallio S, Katila T, Suomalainen O. Asymptomatic deep venous thrombosis in the calf: accuracy and limitations of ultrasonography as a screening test after total knee arthroplasty. *Br J Radiol* 1993;**66**:199-202.
[49] Westrich GH, Allen ML, Tarantino SJ, Schneider R, Laskin RS, Haas SB, et al. Ultrasound screening for deep venous thrombosis after total knee arthroplasty. Two year reassessment. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**356**:125-33.
[50] Barrellier MT, Bosson JL, Vignon C, Rousseau JF, Aubriot JH, Vielpeau C. Dépistage des thromboses veineuses profondes des membres inférieurs par écho-doppler en chirurgie orthopédique et traumatologie. *Rev Chir Orthop* 1994;**80**:711-9.
[51] Freedman KB, Brookenthal KR, Fitzgerald Jr. RH, Williams S, Lonner JH. A meta-analysis of thromboembolic prophylaxis following elective total hip arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 2000;**82**:929-38.
[52] Imperiale TF, Speroff T. A meta-analysis of methods to prevent venous thromboembolism following total hip replacement. *JAMA* 1994;**271**: 1780-5.
[53] Brookenthal KR, Freedman KB, Lotke PA, Fitzgerald RH, Lonner JH. A meta-analysis of thromboembolic prophylaxis in total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 2001;**16**:293-300.
[54] Polak JF. Sonographic imaging of calf veins in patients with suspected deep vein thrombosis: a cost-effective strategy? *AJR Am J Roentgenol* 1996;**166**:1368-9.
[55] Kassai B, Boissel JP, Cucherat M, Sonie S, Shah NR, Leizorovicz A. Asystematic review of the accuracy of ultrasound in the diagnosis of deep venous thrombosis in asymptomatic patients. *Thromb Haemost* 2004;**91**:655-6.
[56] Mismetti P, Drouet L. Critères d'efficacité dans les essais de thromboprophylaxie : intérêt et pertinence clinique des thromboses veineuses asymptomatiques. *STV* 2004;**16**:16-23.
[57] Leclerc JR, Gent M, Hirsh J, Geerts WH, Ginsberg JS. The incidence of symptomatic venous thromboembolism during and after prophylaxis with enoxaparin: a multi-institutional cohort study in patients who underwent hip or knee arthroplasty. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**232**: 271-8.

[58] Lapidus L, De Bri E, Ponzer S, Elvin A, Norén A, Rosfors S. High sensitivity with color duplex sonography in thrombosis screening after ankle fracture surgery. *J Thromb Haemost* 2006;**4**:807-12.
[59] Parker MJ, Griffiths R, Appadu BN. Nerve blocks (subcostal, lateral cutaneous, femoral, triple, psoas) for hip fractures. *Cochrane Database Syst Rev* 2002(1) (CD001159).
[60] Modig J. Influence of regional anesthesia, local anesthetics, and sympathicomimetics on the pathophysiology of deep vein thrombosis. *Acta Chir Scand* 1989;**550**:119-27 [suppl].
[61] Rodgers A, Walker N, Schug S, McKee A, Kehlet H, van Zundert A, et al. Reduction of postoperative mortality and morbidity with epidural or spinal anaesthesia: results from overview of randomised trials. *BMJ* 2000;**321**:1493-7.
[62] Parker MJ, Handoll HH, Griffiths R. Anaesthesia for hip fracture surgery in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2001(4) (CD000521).
[63] Brichant JF, Blom-Peters L, Buffels R, Lamy M. Central neural blockade failed to decrease deep vein thrombosis in patients undergoing hip surgery and receiving low molecular weight heparin. *Br J Anaesth* 1995;**74**:A246 [abstract].
[64] White RH, Gettner S, Newman JM, Trauner KB, Romano PS. Predictors of rehospitalization for symptomatic venous thromboembolism after total hip arthroplasty. *N Engl J Med* 2000;**343**: 1758-64.
[65] Mantilla CB, Horlocker TT, Schroeder DR, Berry DJ, Brown DL. Risks factors for clinically relevant pulmonary embolism and deep venous thrombosis in patients undergoing primary hip or knee arthroplasty. *Anesthesiology* 2003;**99**:552-60.
[66] Rosencher N, Vielpeau C, Emmerich J, Fagnani F, Samama CM. Venous thromboembolism and mortality after hip fracture surgery: the ESCORTE study. *J Thromb Haemost* 2005;**3**:2006-14.
[67] Zufferey PJ, Laporte S, Molliex S, Auboyer C, Mismetti P. Anesthesia technique and venous thromboembolism risk in orthopedic surgery: meta-analysis. *Anesthesiology* 2002;**96**:A939 [abstract].
[68] Chelly JE, Sullivan E, Hantler CB. Regional anesthesia in the anticoagulated patient: lessons from the fondaparinux database. *Anesthesiology* 2003;**99**:A1027 [abstract].
[69] Dahl OE, Eriksson BI, Agnelli G, Cohen AT, Mouret P, Rosencher N, et al. Postoperative melagatran/ximelagatran for the prevention of venous thromboembolism following major elective orthopaedic surgery. *Clin Drug Investig* 2005;**25**:65-77.
[70] Vanek VW. Meta-analysis of effectiveness of intermittent pneumatic compression devices with a comparison of tigh-high to knee-high sleeves. *Am Surg* 1998;**64**:1050-8.
[71] Handoll HH, Farrar MJ, McBirnie J, Tytherleigh-Strong G, Milne AA, Gillespie WJ. Heparin, low molecular weight heparin and physical methods for preventing deep vein thrombosis and pulmonary embolism following surgery for hip fractures. *Cochrane Database Syst Rev* 2002(4) (CD000305).
[72] Rosenberg RD, Bauer KA. The heparin-antithrombin system: a natural anticoagulant mechanism. In: Colman RW, Hirsh J, Marder VJ, editors. *Hemostasis and thrombosis: basic principles and clinical practice*. Philadelphia: JB Lippincott; 1994. p. 837-60.
[73] Turpie AG, Levine MN, Hirsh J, Carter CJ, Jay RM, Powers PJ, et al. A randomized controled trial of a low-molecular-weight heparin (enoxaparin) to prevent deep vein thrombosis in patients undergoing elective hip surgery. *N Engl J Med* 1986;**315**:925-9.
[74] Nurmohamed MT, Rosendaal FR, Buller HR, Dekker E, Hommes DW, Vandenbroucke JP, et al. Low molecular weight heparin in general and orthopedic surgery, a meta-analysis. *Lancet* 1992;**340**:1152-6.
[75] Comité scientifique Thrombose de l'AP-HP. Prophylaxie des thromboses veineuses postopératoires : recommandations de l'Assistance Publique-Hôpitaux de Paris. *STV* 1995;**7**:119-29.
[76] Samama CM, Vray M, Barré J, Fiessinger JN, Rosencher N, Lecompte T, et al. Long term venous thromboembolism prophylaxis after total hip replacement: a comparison of low molecular weight heparin with oral anticoagulant. *Arch Intern Med* 2002;**162**:2191-6.
[77] Eriksson BI, Agnelli G, Cohen AT, Dahl OE, Mouret P, Rosencher N, et al. Direct thrombin inhibitor melagatran followed by oral ximelagatran in comparison with enoxaparin for prevention of venous thromboembolism after hip or knee replacement: the METHRO III study. *Thromb Haemost* 2003;**89**:288-96.
[78] Eriksson BI, Bergqvist D, Kalebo P, Dahl OE, Lindbratt S, Bylock A, et al. Ximelagatran and melagatran compared with dalteparin for prevention of venous thromboembolism after total hip or knee replacement: the METHRO II randomised trial. *Lancet* 2002;**360**: 1441-7.
[79] Eriksson BI, Agnelli G, Cohen AT, Dahl OE, Lassen MR, Mouret P, et al. The direct thrombin inhibitor melagatran followed by oral ximelagatran compared with enoxaparin for the prevention of venous thromboembolism after total hip or total knee replacement: the EXPRESS Study. *J Thromb Haemost* 2003;**1**:2490-6.
[80] Samama MM, Gerotziafas GT. Evaluation of the pharmalogical properties and clinical results of the synthetic pentasaccharide (fondaparinux). *Thromb Res* 2003;**109**:1-1.
[81] Walenga JM, Jeske WP, Bara L, Samama MM, Fareed J. Biochemical and pharmacologic rationale for the development of a synthetic heparin pentasaccharide. *Thromb Res* 1997;**86**:1-36.
[82] Lormeau JC, Herault JP. The effect of the synthetic pentasaccharide SR90107/Org31540 on thrombin generation ex vivo is uniquely due to ATIII-mediated neutralization of factor Xa. *Thromb Haemost* 1995;**74**: 1474-7.
[83] Petitou M, Herbert JM. Les anticoagulants de synthèse. *Pour la Science* 2000;**274**:1-8.
[84] Turpie AG, Gallus AS. Hoek JA for the Pentasaccharide Investigators. A synthetic pentasaccharide for the prevention of deep-vein thrombosis after total hip replacement. *N Engl J Med* 2001;**344**:619-25.
[85] Eriksson BI, Bauer KA, Lassen MR, Turpie AG, Steering Committee of the Pentasaccharide in Hip-Fracture Surgery Study. Fondaparinux compared with exoxaparin for the prevention of venous thromboembolism after hip-fracture surgery. *N Engl J Med* 2001;**345**: 1298-304.
[86] Lassen MR, Bauer KA, Eriksson BI, Turpie AG, European Pentasaccharide Elective Surgery Study (EPHESUS) Steering Committee. Postoperative fondaparinux versus preoperative enoxaparin for prevention on venous thromboembolism in elective hip-replacement surgery. A randomised double-blind comparison. *Lancet* 2002;**359**:1715-20.
[87] Turpie AG, Bauer KA, Eriksson BI, Lassen MR, PENTATHALON 2000 Study Steering Committee. Postoperative fondaparinux versus preoperative enoxaparin for prevention of venous thromboembolism in elective hip-replacement surgery: a randomised double-blind comparison. *Lancet* 2002;**359**:1721-6.
[88] Eriksson BI, Wille-Jorgensen P, Kalebo P, Mouret P, Rosencher N, Bosch P, et al. A comparison of recombinant hirudin with a low-molecular-weight heparin to prevent thromboembolic complications after total hip replacement. *N Engl J Med* 1997;**337**:1329-35.
[89] Pulmonary Embolism Prevention (PEP) Trial Collaborative Group. Prevention of pulmonary embolism and deep vein thrombosis with low dose aspirin: Pulmonary Embolism Prevention (PEP) Trial. *Lancet* 2000;**355**:1295-302.
[90] Samama MM. Prévention de la maladie thrombo-embolique veineuse après chirurgie orthopédie majeure : état des lieux et place d'un inhibiteur synthétique et spécifique du facteur Xa. *Rev Chir Orthop* 2003;**89**:712-24.
[91] Davidson BL, Turpie AG, Kwong LM, Colwell Jr. CW, for the FLEXTRA investigators. FLEXTRA: Early vs delayed initiation of postoperative fondaparinux prophylaxis after joint replacement: a clinical outcome study. *J Thromb Haemost* 2005;**3**(suppl1) (OR 061).
[92] Kujath P, Spannagel U, Habscheid W. Incidence and prophylaxis of deep venous thrombosis in outpatients with injury of the lower limb. *Haemostasis* 1993;**23**(suppl1):20-6.
[93] Kock HJ, Schmit-Neuerburg KP, Hanke J, Rudofsky G, Hirche H. Thromboprophylaxis with low-molecular-weight heparin in outpatients with plastercast immobilisation of the leg. *Lancet* 1995; **346**:459-61.
[94] Lassen MR, Borris LC, Nakov RL. Use of low-molecular-weight heparin reviparin to prevent deep-vein thrombosis after leg injury requiring immobilisation. *N Engl J Med* 2002;**347**:726-30.
[95] Wirth T, Schneider B, Misselwitz F, Lomb M, Tüylü H, Egbring R, et al. Prevention of venous thromboembolism after knee arthroscopy with low-molecular-weight heparin (reviparin): results of a randomized controlled trial. *Arthroscopy* 2001;**17**:393-9.
[96] Michot M, Conen D, Holtz D, Erni D, Zumstein MD, Ruflin GB, et al. Prevention of deep-vein thrombosis in ambulatory arthroscopic knee surgery: a randomised trial of prophylaxis with low-molecular-weight heparin. *Arthroscopy* 2002;**18**:257-63.
[97] Capdevila X, Barthelet Y, Biboulet P, Ryckwaert Y, Rubenovitch J, d'Athis F. Effects of perioperative analgesic technique on the surgical outcome and duration of rehabilitation after major knee surgery. *Anesthesiology* 1999;**91**:8-15.

[98] Vandermeulen EP, Van Aken H, Vermylen J. Anticoagulants and spinal-epidural anesthesia. *Anesth Analg* 1994;**79**:1165-77.
[99] Weller RS, Gerancher JC, Crews JC, Wade KL. Extensive retroperitoneal hematoma without neurologic deficit in two patients who underwent lumbar plexus block and were later anticoagulated. *Anesthesiology* 2003;**98**:581-5.
[100] Klein SM, D'Ercole F, Greengrass RA, Warner DS. Enoxaparin associated with psoas hematoma and lumbar plexopathy after lumbar plexus block. *Anesthesiology* 1997;**87**:1576-9.
[101] Tryba M. Epidural regional anesthesia and low molecular heparin: Pro. *Anasthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 1993;**28**:179-81.
[102] Schroeder DR. Statistics: detecting a rare adverse drug reaction using spontaneous reports. *Reg Anesth Pain Med* 1998;**23**(suppl2):183-9.
[103] Horlocker TT, Wedel DJ. Neuraxial block and low-molecular-weight heparin: balancing perioperative analgesia and thromboprophylaxis. *Reg Anesth Pain Med* 1998;**23**(suppl2):164-77.
[104] Wysowski DK, Talarico L, Bacsanyi J, Botstein P. Spinal and epidural hematoma and low-molecular-weight heparin. *N Engl J Med* 1998;**338**:1774-5.
[105] Ang ET, Khon S, Delefosse D, Galet C, Goldfarb G, Jolis P. Incidence of local complications after spinal anesthesia in patients treated with low molecular weight heparin. *Ann Fr Anesth Reanim* 1989;**8**(suppl):R163.
[106] Planes A, Vochelle N, Fagola M, Feret J, Bellaud M. Prevention of deep vein thrombosis after total hip replacement. The effect of low-molecular-weight heparin with spinal and general anaesthesia. *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:418-22.
[107] Ben-David B, Stahl S. Axillary block complicated by hematoma and radial nerve injury. *Reg Anesth Pain Med* 1999;**24**:264-6.
[108] Ekatodramis G, Macaire P, Borgeat A. Prolonged Horner syndrome due to neck hematoma after continuous interscalene block. *Anesthesiology* 2001;**95**:801-3.
[109] Rosencher N. Ximelagatran, a new oral direct thrombin inhibitor, for the prevention of venous thromboembolic events in major elective orthopaedic surgery. Efficacy, safety and anaesthetic considerations. *Anaesthesia* 2004;**59**:803-10.
[110] Samama CM, Bastien O, Forestier F, Denninger MH, Isetta C, Juliard JM, et al. Antiplatelet agents in the perioperative period: expert recommendations of the French Society of Anesthesiology and Intensive Care (SFAR) 2001-summary statement. *Can J Anaesth* 2002;**49**:S26-S35.
[111] Cosmi B, Hirsh J. Low molecular weight heparins. *Curr Opin Cardiol* 1994;**9**:612-8.
[112] Horlocker TT, Wedel DJ, Benzon H, Brown DL, Enneking FK, Heit JA, et al. Regional anesthesia in the anticoagulated patient: defining the risks (the second ASRA Consensus Conference on Neuraxial Anesthesia and Anticoagulation). *Reg Anesth Pain Med* 2003;**28**:172-97.
[113] Singelyn FJ, Felicissimo P, Piovella F, Rosencher N, Verheyen K. Use of neuraxial catheter for anesthesia/analgesia in major orthopedic lower limb surgery patients treated with prophylactic doses of fondaparinux (Arixtra®) in routine practice: The EXPERT study. *J Thromb Haemost* 2005;**3**(suppl1):1103.
[114] Raskob GE, Hirsh J. Controversies in timing of the first dose of anticoagulant prophylaxis against venous thromboembolism after major orthopedic surgery. *Chest* 2003;**124**(suppl6):379S-385S.
[115] Samama CM, Clergue F, Barre J, Montefiore A, Ill P, Samii K. Low molecular weight heparin associated with spinal anaesthesia and gradual compression stockings in total hip replacement surgery. *Br J Anaesth* 1997;**78**:660-5.
[116] Leizorovicz A, Turpie AG, Cohen AT, Wong L, Yoo MC, Dans A, SMART Study Group. Epidemiology of venous thromboembolism in asian patients undergoing major orthopedic surgery without thromboprophylaxis. *J Thromb Haemost* 2005;**3**:28-34.
[117] Colwell Jr. CW, Collis DK, Paulson R, McCutchen JW, Bigler GT, Lutz S, et al. Comparison of enoxaparin and warfarin for the prevention of venous tromboembolism disease after total hip arthroplasty: evaluation during hospitalisation and three months after discharge. *J Bone Joint Surg Am* 1999;**81**:932-40.
[118] Thaler HW, Roller RE, Greiner N, Sim E, Korninger C. Thromboprophylaxis with 60 mg enoxaparine is safe in hip trauma surgery. *J Trauma* 2001;**51**:511-21.
[119] Hull RD, Pineo GF, Francis C, Bergqvist D, Fellenius C, Soderberg K, et al. Low-molecular-weight heparin prophylaxis using dalteparin in close proximity to surgery vs warfarin in hip arthroplasty patients: a double-blind, randomized comparison. *Arch Intern Med* 2000;**160**:2208-15.
[120] Strebel N, Prins M, Agnelli G, Büller HR. Preoperative or postoperative start of prophylaxis for venous thromboembolism with low-molecular-weight heparin in elective hip surgery? *Arch Intern Med* 2002;**162**:1451-6.

C. Vielpeau, Professeur de chirurgie orthopédique et traumatologique (vielpeau-c@chu-caen.fr).
Département d'orthopédie-traumatologie, Centre hospitalier universitaire de la Côte de Nacre, 14033 Caen cedex, France.

J. Barre, Médecin anesthésiste-réanimateur, praticien hospitalier.
Département d'anesthésie et réanimation, Centre hospitalier universitaire, Reims, France.

M.-T. Barrellier, Médecin angéiologue, praticien hospitalier.
Laboratoire d'explorations fonctionnelles, Centre hospitalier universitaire de la Côte de Nacre, 14033 Caen cedex, France.

A. Borel-Derlon, Maître de Conférence des Universités, médecin hématologue.
Laboratoire d'Hématologie, Centre hospitalier universitaire de la Côte de Nacre, 14033 Caen cedex, France.

N. Rosencher, Médecin anesthésiste-réanimateur, praticien hospitalier.
Service d'Anesthésie-Réanimation, Hôpital Cochin, F-75679 Paris cedex 14, France.

C.M. Samama, Professeur d'anesthésie-réanimation.
Département d'Anesthésie-Réanimation, Hôtel Dieu, 1, place du Parvis Notre-Dame, 75004 Paris, France.

M.-M. Samama, Professeur émérite d'hématologie.
Service d'hématologie biologique, Hôtel Dieu, 1, place du Parvis Notre-Dame, 75004 Paris, France.

P. Zufferey, Médecin anesthésiste-réanimateur, praticien hospitalier.
Département d'anesthésie et réanimation et EA3065 Groupe de recherche sur la thrombose, Centre hospitalier universitaire Bellevue, 42055 Saint-Étienne cedex 2, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Vielpeau C., Barre J., Barrellier M.-T., Borel-Derlon A., Rosencher N., Samama C.M., Samama M.-M., Zufferey P. Prophylaxie des accidents thromboemboliques veineux en chirurgie orthopédique et traumatologique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-014-A-10, 2008.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-011-A-10

Région HLA et pathologies ostéoarticulaires

JF Eliaou

Résumé. – *Les maladies ostéoarticulaires appartiennent au cadre des maladies complexes et multifactorielles qui surviennent à la suite de l'interaction entre des facteurs génétiques de susceptibilité, des facteurs environnementaux et une réponse immunitaire anormale. Le déterminisme génétique de ces maladies, supposé depuis longtemps, fait actuellement l'objet de nombreux travaux afin d'identifier les gènes - très vraisemblablement nombreux - qui le constituent. Parmi les facteurs génétiques, les gènes du système human leukocyte antigen (HLA) ont un rôle prépondérant. La définition du polymorphisme de ces gènes par des techniques de biologie moléculaire a permis de mieux identifier les allèles HLA « à risque » dans les pathologies ostéoarticulaires. Actuellement, l'un des principaux objectifs est d'établir précisément le profil d'association génétique entre les allèles HLA de susceptibilité et les différentes formes cliniques de ces pathologies extrêmement hétérogènes, l'autre étant de comprendre les mécanismes moléculaires qui sous-tendent cette association.*

Après une revue générale sur le système HLA, le rôle de ces gènes dans la prédisposition à la polyarthrite rhumatoïde et aux spondylarthropathies est étudié en détail.

Mots-clés : *susceptibilité génétique, système HLA, polyarthrite rhumatoïde, spondylarthropathies, maladies multifactorielles.*

Introduction

Le complexe majeur d'histocompatibilité de l'homme est appelé le système *human leukocyte antigen* (HLA). Historiquement, le système HLA a été découvert puis décrit au cours de l'étude des mécanismes de rejet de greffe d'organe survenant de façon quasi inévitable entre deux individus non apparentés.

Le système HLA est complexe, car il est constitué d'un grand nombre de gènes polymorphes étroitement liés codant pour des protéines membranaires (molécules HLA) qui fixent et présentent les peptides antigéniques aux récepteurs des lymphocytes T (TCR). Du fait de son rôle fondamental dans la réponse immunitaire physiologique, le système HLA pourrait également constituer un des éléments déterminants de la physiopathologie de certaines pathologies ostéoarticulaires inflammatoires chroniques. L'association entre certains allèles HLA, dits de susceptibilité, et des pathologies ostéoarticulaires, en particulier la spondylarthrite ankylosante (SA) ou la polyarthrite rhumatoïde (PR), est connue depuis longtemps. Cependant, les bases moléculaires de cette association et les mécanismes d'action des allèles HLA de susceptibilité ne sont pas clairement déterminés. La définition précise du phénotype des maladies, les études d'épidémiologie génétique et l'analyse des modèles animaux permettent de mieux comprendre l'impact du composant HLA dans le déterminisme et l'évolution de ces maladies.

Jean-François Eliaou : Professeur des Universités, praticien hospitalier, laboratoire d'immunologie, hôpital Saint-Éloi, centre hospitalier universitaire de Montpellier, 85, avenue Augustin-Fliche, 34295 Montpellier cedex 5, France.

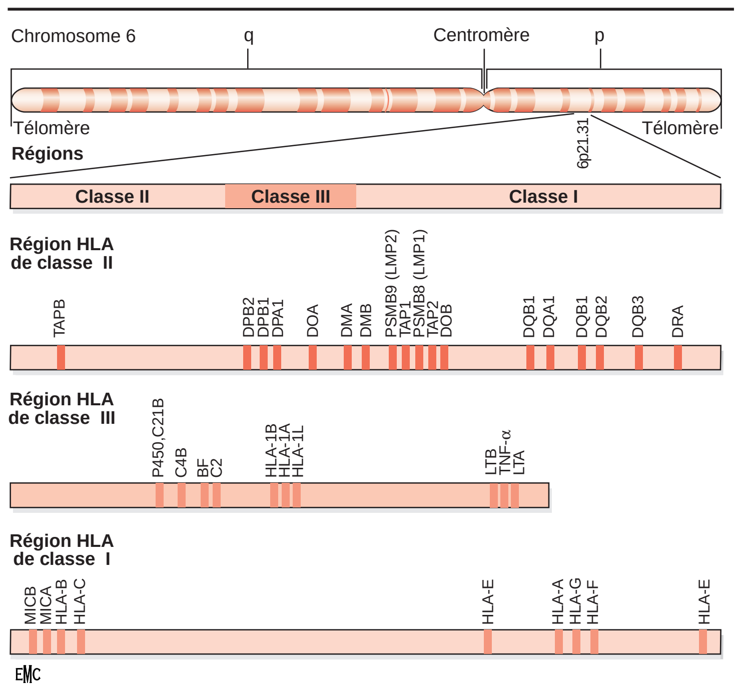

1 *Organisation génomique de la région HLA. Un seul chromosome 6 sur les deux est représenté. Seuls les principaux gènes sont indiqués.*

Système HLA

CARTOGRAPHIE PHYSIQUE DU SYSTÈME HLA (*fig 1*)

La région HLA est située sur le bras court de la sixième paire chromosomique, sur la bande 6p 21-3. Elle s'étend sur une distance

Toute référence à cet article doit porter la mention : Eliaou JF. Région HLA et pathologies ostéoarticulaires. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-011-A-10, 2002, 10 p.

d'environ 4 000 kilobases. Elle comporte plus de 200 gènes, dont plus de 40 gènes HLA proprement dits. Certains gènes non HLA, bien que différents sur le plan structural et de l'évolution, interviennent dans les mécanismes d'action des gènes HLA, et sont également localisés dans cette région. L'ensemble des gènes est réparti, de façon conventionnelle, en trois classes : HLA de classe I, de classe II et de classe III. Nous ne parlons ici que des systèmes HLA de classe I et de classe II regroupant les gènes impliqués dans la présentation des antigènes.

Système HLA de classe I

Il comprend principalement les gènes HLA-A, -B et -C auxquels s'ajoutent de nombreux autres gènes (tous ne sont pas représentés sur la figure 1). Parmi ceux-ci, citons les gènes MICA et MICB, ainsi que le gène HFE, dont les mutations sont retrouvées dans la majorité des cas d'hémochromatose familiale. Enfin, pour plusieurs gènes présents dans cette sous-région, la fonction n'est pas encore connue.

Système HLA de classe II

Les trois familles de gènes HLA-DR, HLA-DQ et HLA-DP sont localisées dans cette sous-région. Pour chacune de ces familles, il existe des gènes fonctionnels et des gènes non fonctionnels. D'autres gènes sont également présents (tous ne sont pas représentés sur la figure 1) dont les protéines participent aux mécanismes de prise en charge des peptides antigéniques par les molécules HLA de classes I et II.

POLYMORPHISME DU SYSTÈME HLA

C'est par la comparaison des individus de la population générale que peut être défini le polymorphisme du système HLA. Il s'agit donc d'un polymorphisme populationnel expliqué par la présence de nombreux gènes multialléliques et leur transmission codominante.

Polymorphisme lié à la présence de nombreux gènes multialléliques

Les gènes HLA-A, -B et -C sont polymorphes (ou multialléliques) et codent pour la chaîne polypeptidique α des molécules HLA de classe I.

Les familles de gènes HLA de classe II, HLA-DR, -DQ, -DP, sont constituées de plusieurs gènes. On dénombre cinq gènes fonctionnels pour la famille DR : le gène DRA invariant codant pour la chaîne polypeptidique DRα, et quatre gènes DRB polymorphes (DRB1, DRB3, DRB4 et DRB5) codant pour les chaînes polypeptidiques DRβ. La molécule membranaire mature HLA-DR est formée de l'association d'une chaîne DRα et d'une chaîne DRβ. Seuls les gènes DRB sont ainsi responsables du polymorphisme du composant HLA-DR. En ce qui concerne les composants HLA-DQ et HLA-DP, les gènes DQA, DQB et DPA, DPB sont polymorphes.

Le nombre d'allèles HLA de classe I et classe II est variable et souvent élevé *(fig 2)*. De nouveaux allèles sont régulièrement décrits. La liste mise à jour des allèles HLA avec leurs caractéristiques est périodiquement publiée, permettant une définition précise du polymorphisme du système HLA.

Le nombre considérable de combinaisons d'allèles pour l'ensemble des locus HLA de classes I et II situés sur un chromosome 6p - définissant les différents haplotypes - explique la très grande diversité du système au niveau de la population. Il existe pour les deux chromosomes 6p de chaque individu plus de 10^{10} combinaisons génotypiques possibles. Ceci explique pourquoi la probabilité de trouver deux individus non apparentés HLA identiques dans la population générale est extrêmement faible.

La séquence nucléotidique des gènes HLA rend compte du polymorphisme allélique *(fig 3)*. On peut ainsi mettre en évidence des régions hypervariables au niveau desquelles se situe la plupart des substitutions nucléotidiques. L'ensemble de ces régions hypervariables participe à la constitution du site de fixation peptidique (cf infra).

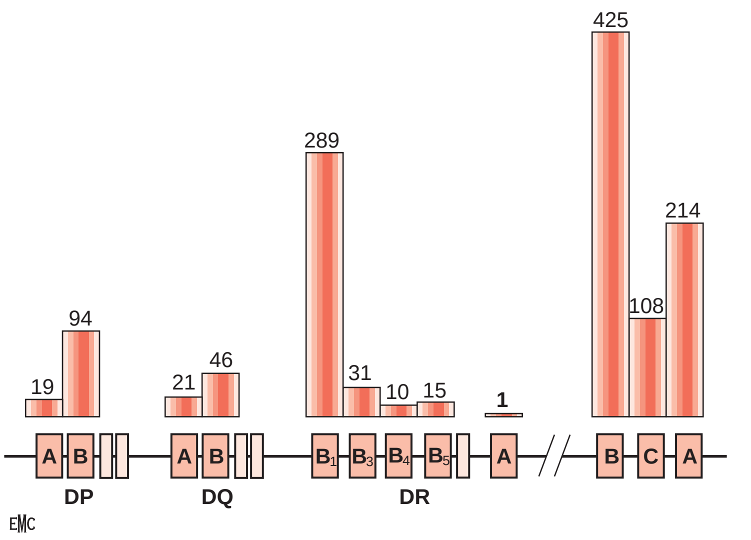

2 *Nombre d'allèles aux locus HLA de classe I (HLA-A, -B, -C) et classe II (familles HLA-DR, -DQ, -DP).*

Transmission codominante des gènes HLA

Dans 98 % des cas, l'ensemble des gènes HLA de classes I et II est transmis « en bloc » à la descendance sans recombinaison chromosomique à la méiose. Un parent est porteur, sur chaque chromosome 6p, d'une combinaison donnée d'allèles définissant un haplotype. Au total, pour les deux parents, quatre haplotypes sont définis : deux chez le père (notés de façon conventionnelle a et b) et deux chez la mère (notés de façon conventionnelle c et d). Chaque enfant hérite d'un haplotype venant du père et d'un haplotype venant de la mère. Tous les produits protéiques correspondant à ces haplotypes sont exprimés à la surface des cellules. Il existe donc quatre combinaisons haplotypiques possibles dans la fratrie : a-c, a-b, b-c, b-d. Aussi la probabilité pour que deux germains (frères ou sœurs) soit HLA identiques est de 25 %, HLA semi-identiques de 50 % et HLA différents de 25 %.

Ces observations ont des conséquences médicales dans le domaine des greffes de cellules souches hématopoïétiques, nécessitant un appariement HLA maximal entre le donneur et le receveur, ainsi qu'en médecine légale (exclusion de paternité).

Notion de déséquilibre de liaison *(fig 4)*

Étant donné le relatif « brassage des populations », la fréquence des associations d'allèles aux différents locus HLA sur un haplotype donné devrait être théoriquement égale au produit de la fréquence de chacun de ces allèles dans la population. Cependant, certaines combinaisons d'allèles sont observées à une fréquence beaucoup plus élevée que la fréquence théorique attendue. Ce phénomène, appelé « déséquilibre de liaison », est une des caractéristiques fondamentales du système HLA.

MOLÉCULES HLA

Les molécules HLA sont des glycoprotéines de membrane. Ce sont des hétérodimères formés de deux sous-unités α et β. Le polymorphisme des gènes HLA est intégralement retrouvé au niveau des protéines *(fig 5)*. Il existe, de plus, une correspondance complète entre les exons et les entités structurales et fonctionnelles appelées « domaines » au niveau des protéines. Cette correspondance est complète pour les domaines extramembranaires (cf infra).

Molécules HLA de classe I

Les molécules HLA de classe I sont constituées de l'association non covalente d'une chaîne polypeptidique α (45 kDa) et de la β2-microglobuline (12 kDa) *(fig 6)*.

Pos° ac.nucl.	90			Exon 1		Exon 2						120										150				
Pos° ac.am.	1										10										20					
DRB1*0101	GGG	GAC	ACC	CGA	C	GA	CGT	TTC	TTG	TGG	GAG	CTT	AAG	TTT	GAA	TGT	CAT	TTC	TTC	AAT	GGG	ACG	GAT	CGG	GTG	CGG
DRB1*0102	...	...	...	...	-	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0103	...	...	...	...	-	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0301	...	...	...	A..	-	...	...	...	...	GA.	TC	TC	.C.	.C.	..G	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0401	...	...	...	...	-	...	...	...	...	GA.	...	G..	..A	CA.	..G	...	...	...	...	..C	...	...	...	...	...	...
DRB1*0404	...	...	...	...	-	...	...	...	...	GA.	...	G...	..A	CA.	..G	...	...	...	...	..C	...	...	...	...	...	...
DRB1*0701	...	...	...	.A.	-	...	...	...	C..	...	...	GG.	...	.A.	A.G	...	...	...	...	..C	...	...	...	...	...	.A.
DRB1*0801	...	...	...	...	-	...	...	...	...	GA.	TC	TG.	C...	GG	..G	...	T..	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0901	...	...	...	.A.	-	...	...	...	...	AA.	...	GA.	...	...	..G	...	...	...	...	..C	...	...	...	...	...	...
DRB1*1001	...	...	...	.A.	-	...	...	...	...	GA.	G...	G..	.C.	...	..G	...	...	...	...	..C	...	...	...	...	...	...
DRB1*1102	...	...	...	.A.	-	...	...	...	...	GA.	TC.	TC.	.C.	.C.	..G	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1201	...	...	...	.A.	-	...	...	...	...	GA.	TC.	TC.	.C.	GG.	..G	...	T..	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1301	...	...	...	.A.	-	...	...	...	...	GA.	TC.	TC.	.C.	.C.	..G	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1401	...	...	...	.A.	-	...	...	...	...	GA.	TC.	TC.	...	.C.	..G	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1501	...	...	...	...	-	...	...	...	C..	...	...	.C.	...	AGG	..G	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1601	...	...	...	...	-	...	...	...	C..	...	...	.C.	...	AGG	..G	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...

Pos° ac.nucl.							210										240									
Pos° ac.am.						40										50										50
DRB1*0101	GAG	GAG	TCC	GTG	CGC	TTC	GAC	AGC	GAC	GTG	GGG	GAG	TAC	CGG	GCG	GTG	ACG	GAG	CTG	GGG	CGG	CCT	GAT	GCC	GAG	TAC
DRB1*0102	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0103	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0301	...	...	AA.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.T.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0401	...	...	.A.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0404	...	...	.A.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0701	...	...	.T.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	..A	...	...	...	.TC	...	...	.C.
DRB1*0801	...	...	.A.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	AGC	...	...	...
DRB1*0901	...	...	AA.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.TC	...	...	.C.
DRB1*1001	...	...	.A.	.C.	...	A	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1102	...	...	.A.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.T.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.AG	...	...
DRB1*1201	...	...	CT.	C..	...	...	...	...	...	...	...	...	.T.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.TC	...	...	.C.
DRB1*1301	...	...	AA.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.T.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1401	...	...	.T.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.C.	..G	...	.C.
DRB1*1501	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.T.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	..C	..T	...	...
DRB1*1601	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	..C	..T	...	...

Pos° ac.nucl.			300										330										360		Fin exon 2	
Pos° ac.am.		70										80										90				
DRB1*0101	GAG	CAG	AGG	CGG	GCC	GCG	GTG	GAC	ACC	TAC	TGC	AGA	CAC	AAC	TAC	GGG	GTT	GGT	GAG	AGC	TTC	ACA	GTG	CAG	CGG	CGA
DRB1*0102	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.T	...	...	...	...	...	...	.C.	.TG	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0103	..A	G.C	GA	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0301	...	...	.A.	...	.G.	CG.	...	...	.A.	...	...	...	...	...	...	...	...	.TG	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0401	...	...	.A.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0404	...	...	...	...	...	...	...	...	...	GTG	...	...	...	...	...	...	...	.TG	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0701	...	G.C	...	...	.G.	CA.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*0801	..A	G.C	...	...	...	CT.	...	...	...	GTG	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	..G	...	...	...	...
DRB1*0901	...	.G.	...	...	...	.A.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	A..	...
DRB1*1001	...	.G.	...	..T	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1102	..A	G.C	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1201	..A	G.C	...	..C	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.C.	.TG	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1301	..A	G.C	GA.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.TG	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1401	...	.G.	...	...	...	.A.	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.TG	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1501	...	...	GC	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	.TG	...	...	...	...	...	...	...	...
DRB1*1601	..A	G.C	...	..C	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...	...

3 *Séquence nucléotidique du deuxième exon du gène HLA-DRB1. Les allèles ne sont pas représentés en totalité. Les positions des acides nucléiques et des acides aminés sont indiquées en haut des séquences.*

F_{pop} B8 = 0,10
F_{pop} DR3 = 0,12

F_{th} B8-DR3 = (0,10x0,12) soit 0,012
F_{obs} B8-DR3 = 0,074

Déséquilibre de liaison (Δ) = 0,062

Exemples de combinaison d'allèles en déséquilibre de liaison	Δ x10^{-3}
A1, B8	53,2
B7, DR2	36,8
B8, DR3	61,3
DR2, DQ1	93,6
DR4,DQ3	87,5

4 *Principe et exemples de déséquilibre de liaison entre les gènes HLA. F_{pop} représente la fréquence de l'allèle dans la population, F_{th} représente la fréquence théorique attendue de l'haplotype HLA si le système était en équilibre, F_{obs} représente la fréquence observée de l'haplotype HLA.*

La β2-microglobuline est constituée par un seul domaine extramembranaire. Le gène codant est situé sur le chromosome 15, ne faisant donc pas partie de l'ensemble des gènes HLA. La séquence de la β2-microglobuline ne présente aucun polymorphisme. Elle possède une fonction de stabilisation de l'hétérodimère et de transport intracellulaire de la chaîne lourde α.

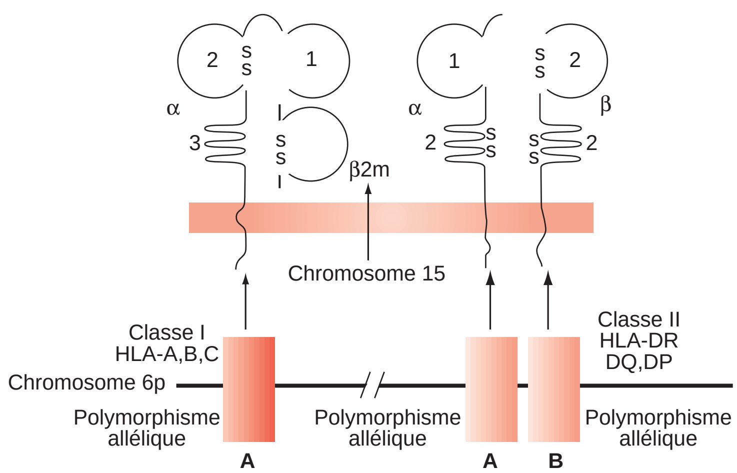

EMC

5 *Système HLA, des gènes aux protéines.*

La chaîne α est une glycoprotéine. Elle se compose de trois parties *(fig 6)* :

– une partie N-terminale d'environ 280 acides aminés, extramembranaire ;

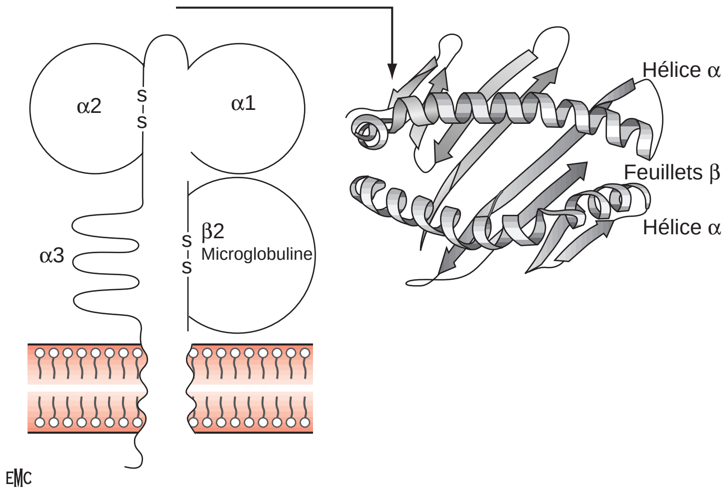

6 *Hétérodimère HLA de classe I. La structure tridimensionnelle du site de fixation peptidique est représentée à droite de la figure.*

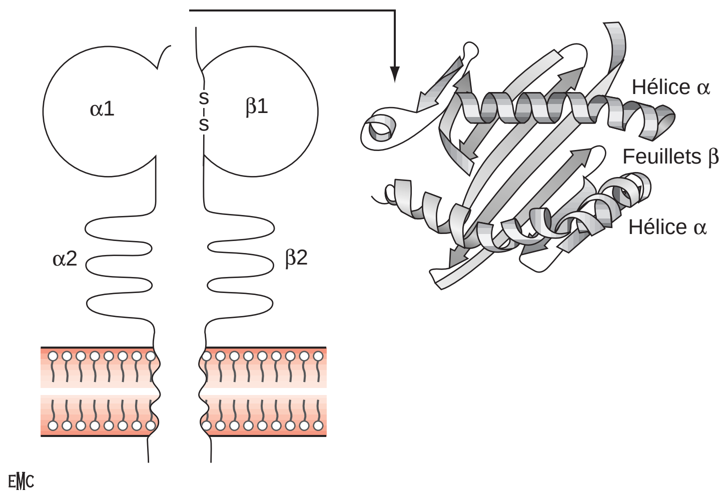

7 *Hétérodimère HLA de classe II. La structure tridimensionnelle du site de fixation peptidique est représentée à droite de la figure.*

– une partie transmembranaire hydrophobe d'environ 20 acides aminés ;

– une partie intracytoplasmique C-terminale très courte (quatre acides aminés).

La partie extramembranaire est elle-même constituée de trois domaines α1, α2 et α3 d'environ 90 acides aminés, chacun étant codé par un exon (cf supra).

Les domaines α1 et α2, les plus distaux par rapport à la membrane cellulaire, sont polymorphes. On peut, en effet, mettre en évidence dans ces domaines des substitutions d'acides aminés variant en fonction des différents allèles. Au niveau des domaines α1 et α2, se situe le site de fixation peptidique *(fig 6)* permettant de présenter les peptides antigéniques aux TCR des lymphocytes T-CD8.

Le domaine α3, plus conservé et de structure semblable à celle des immunoglobulines, est la région d'association avec la β2-microglobuline.

Molécules HLA de classe II

Les molécules HLA de classe II *(fig 7)* sont structurellement et fonctionnellement différentes des molécules HLA de classe I.

Elles sont formées de l'association non covalente d'une chaîne polypeptidique α (34 kDa) et d'une chaîne polypeptidique β (29 kDa). Contrairement aux molécules HLA de classe I, les chaînes α et β sont ici parfaitement homologues, composées, toutes les deux, d'une partie extramembranaire N-terminale d'environ 180 acides aminés, d'une partie transmembranaire formée d'une vingtaine

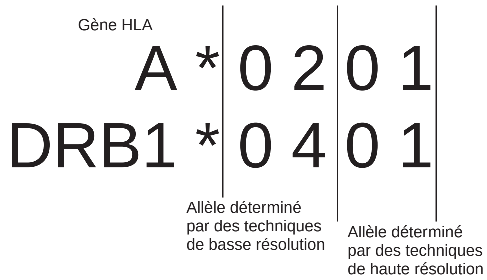

8 *Nomenclature du système HLA.*

d'acides aminés, et d'une partie intracytoplasmique C-terminale formée de quatre ou cinq acides aminés. Les chaînes α et β sont codées par des gènes faisant partie intégrante du système HLA.

Les parties extramembranaires des chaînes α et β sont constituées chacune de deux domaines d'environ 90 acides aminés. Les variations de séquence d'acides aminés sont, ici encore, principalement localisées aux domaines extérieurs α1 et β1 au sein de régions hypervariables. Le site de fixation, permettant aux molécules HLA de classe II de présenter les peptides antigéniques aux lymphocytes T CD4, est localisé au niveau de ces domaines *(fig 7)*. Les domaines α2 et β2, de structure semblable à celle des immunoglobulines, sont en revanche conservés.

Expression des molécules HLA

Les molécules HLA de classe I sont exprimées à la surface de pratiquement toutes les cellules nucléées de l'organisme. Cependant, certains types cellulaires n'expriment pas de molécules HLA de classe I (hépatocytes, par exemple) ou en expriment un taux très faible.

Les molécules HLA de classe II ne sont exprimées que par un nombre réduit de types cellulaires, principalement les cellules dendritiques, les lymphocytes B, les cellules de la lignée myélomonocytaire, les cellules épithéliales thymiques et les lymphocytes T activés.

L'expression membranaire des molécules HLA de classe I et de classe II est régulée par l'action de cytokines. L'interféron γ, par exemple, induit, soit une hyperexpression membranaire des molécules HLA de classe II, soit une expression de ces molécules à la surface des cellules qui en sont normalement dépourvues.

NOMENCLATURE DU SYSTÈME HLA

La nomenclature du système HLA est standardisée et normative. Elle a été mise au point par un groupe d'experts de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) qui en garantit la mise à jour et la pérennité. Elle est adaptée à la complexité du polymorphisme du système et permet d'intégrer les nouveaux allèles HLA au fur et à mesure de leur découverte. Cette nomenclature est décrite dans la figure 8 à l'aide de deux exemples.

RÔLE DES MOLÉCULES HLA DANS LA PRÉSENTATION DES ANTIGÈNES

Le rôle des molécules HLA de classes I et II est de présenter aux lymphocytes T des peptides antigéniques. Ce processus marque le début de la réponse immunitaire spécifique ou adaptative.

La prise en charge des peptides antigéniques par les molécules HLA s'opère à l'intérieur des cellules présentatrices. Ainsi, en règle générale, les molécules HLA ne sont jamais vides à la surface membranaire, mais liées aux peptides antigéniques. La prise en charge intracellulaire des peptides antigéniques assure la stabilité structurale des molécules HLA (surtout HLA de classe I) et leur transport vers la membrane.

Les voies de présentation et les zones de rencontre et de prise en charge des peptides antigéniques sont différentes pour les molécules HLA de classe I et de classe II.

Prise en charge des peptides antigéniques par les molécules HLA de classe I *(fig 9)*

Les peptides antigéniques pris en charge et présentés par les molécules HLA de classe I proviennent de la dégradation des

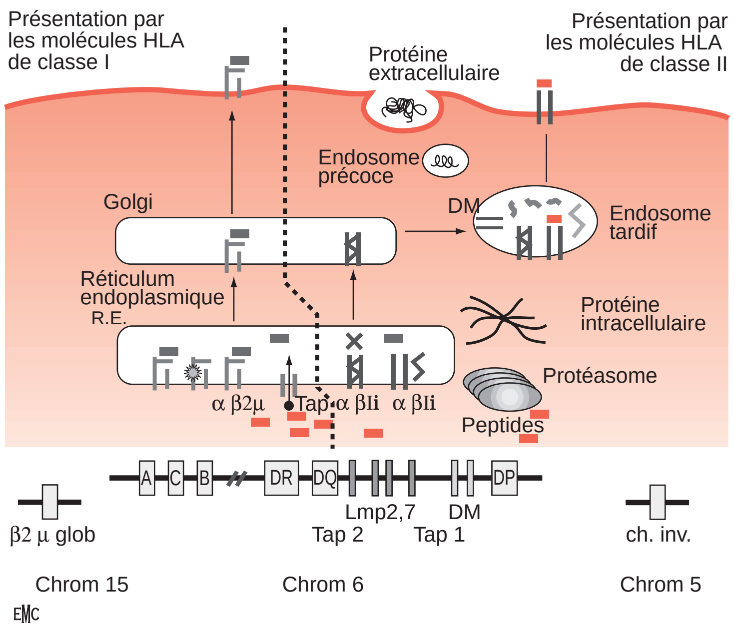

9 *Présentation des peptides antigéniques par les molécules HLA de classe I (partie gauche de la figure) et de classe II (partie droite de la figure).*

protéines intracellulaires : protéines endogènes dans les conditions physiologiques ou protéines de micro-organismes à parasitisme intracellulaire lors d'infections. Ces protéines, fixées à l'ubiquitine, sont dépliées, grâce à des protéines chaperon, en chaînes polypeptidiques, qui sont ensuite dégradées dans le cytosol en peptides de petite taille sous l'action des protéasomes. Certains de ces peptides passent de façon active dans la lumière du réticulum endoplasmique en se fixant à la partie cytosolique des molécules *transporters associated with antigen processing* (TAP). TAP est un hétérodimère formé de deux chaînes polypeptidiques codées par les gènes TAP1 et TAP2 localisés dans la région HLA de classe II entre les familles DP et DQ *(fig 1)*. Les molécules TAP interagissent pour constituer un canal permettant de transporter les peptides à travers la membrane du réticulum endoplasmique. Dans la lumière du réticulum endoplasmique, les protéines HLA de classe I néosynthétisées subissent un processus de maturation dont les étapes sont nombreuses et complexes. De façon schématique, les chaînes α et β2-microglobuline, synthétisées séparément, s'associent. L'hétérodimère ainsi formé va se lier transitoirement et successivement à une série de protéines chaperons - calnexine, calréticuline, protéine p57, tapasine et peut-être d'autres - qui vont conférer à l'ensemble une stabilité structurale temporaire et assurer la glycosylation. Puis l'hétérodimère HLA de classe I est fixé aux molécules TAP par la tapasine, attendant qu'un peptide approprié se présente dans la lumière du réticulum. La liaison spécifique du peptide dans le site de liaison favorise la dissociation du complexe protéines chaperons - hétérodimère αβ2-microglobuline. Le complexe moléculaire αβ2-microglobuline-peptide se caractérise alors par une stabilité structurale optimale qui lui permet d'être exporté à la membrane cellulaire en passant par le réseau golgien.

Prise en charge des peptides antigéniques par les molécules HLA de classe II *(fig 9)*

Les peptides pris en charge et présentés par les molécules HLA de classe II proviennent de la dégradation des protéines d'origine extracellulaire à l'intérieur des cellules présentant l'antigène. Il s'agit des protéines membranaires ou extracellulaires dans les conditions normales, des protéines d'enveloppes des micro-organismes lors d'infections. Ces protéines pénètrent généralement dans les cellules par invagination de la membrane cellulaire. Les vésicules d'endocytose dans lesquelles elles sont enfermées fusionnent avec les lysosomes primaires contenant un ensemble d'enzymes protéolytiques, pour former les endosomes. Au sein du compartiment endosomal de la cellule, les protéines vont subir une dégradation enzymatique progressive, d'abord en peptides, puis, dans certains endosomes tardifs, en acides aminés.

Parallèlement, les chaînes α et β HLA de classe II, synthétisées séparément, s'associent dans le réticulum endoplasmique. Une protéine chaperon, appelée chaîne invariante Ii, va se lier à l'hétérodimère αβ. Les fonctions de la chaîne invariante sont triples :

– empêcher la fixation prématurée des peptides présents dans la lumière du réticulum à l'hétérodimère HLA de classe II, en localisant son extrémité C-terminale (appelée CLIP) dans le site de liaison peptidique ;

– assurer une stabilité transitoire à l'hétérodimère αβ ;

– permettre, grâce à des signaux d'adressage, de diriger le complexe αβIi vers le compartiment endosomal, après avoir transité par le réseau golgien.

Au niveau du *MHC class II compartment* (MIIC), lieu de rencontre entre les vésicules endosomales et le complexe moléculaire αβIi, les enzymes protéolytiques et les conditions physicochimiques vont permettre une dégradation graduelle de la chaîne invariante. Seule persiste, dans le site de liaison peptidique des molécules HLA de classe II, l'extrémité CLIP. Sous l'effet combiné d'une forte concentration de peptides issus de la dégradation des protéines d'origine extracellulaire qui sont présents dans l'endosome et de la molécule hétérodimérique HLA-DM, dont les gènes DMA et DMB sont localisés dans la région HLA de classe II entre les familles DP et DQ, le peptide CLIP va être remplacé par un peptide antigénique ayant une affinité optimale pour le site de liaison peptidique des molécules HLA de classe II. Le complexe αβ-peptide antigénique est alors exporté vers la membrane cellulaire.

Présentation des peptides antigéniques par les molécules HLA aux récepteurs des lymphocytes T

Des études en cristallographie ont permis de déterminer la forme tridimensionnelle des molécules HLA et, en particulier, celle du site de liaison peptidique *(fig 6, 7)*. À la jonction des domaines α1 et α2 pour les molécules HLA de classe I et α1 et β1 pour les molécules HLA de classe II, se situe une cavité dont le plancher est formé de huit feuillets β (quatre venant de chacun des deux domaines constituant le site) et les parois de deux hélices α, chacune venant d'un domaine. Les extrémités des hélices α convergent pour fermer le site de liaison des molécules HLA de classe I, alors que celui des molécules HLA de classe II est plus ouvert. L'ensemble des régions hypervariables des domaines α1-α2 ou α1-β1 participent à la formation de ce site. À l'intérieur de cette cavité peut se fixer un peptide antigénique dont la longueur est comprise entre sept et 20 acides aminés. Les peptides fixés aux molécules HLA de classe I sont en général plus courts, étant donné la configuration du site de liaison.

Les chaînes latérales des acides aminés situés au milieu du peptide fixé font saillie à l'extérieur du site, et interagissent avec le récepteur du lymphocyte T correspondant. En revanche, la plupart de celles des autres acides aminés est généralement tournée vers l'intérieur du site, et se loge dans des petites cavités - ou poches - aménagées dans la structure du site *(fig 10)*. Le nombre de poches varie en fonction des molécules HLA. Il existe généralement six poches pour les molécules HLA de classe I (poches A à F). Parmi elles, deux ou trois (classiquement les poches B et F) jouent un rôle prépondérant dans la sélection des peptides qui vont être fixés, et constituent ainsi des sites d'ancrage spécifiques. Une molécule HLA codée par un allèle donné est capable de fixer des milliers de peptides différents. Ces peptides diffèrent par leur séquence, mais possèdent deux ou trois résidus d'acides aminés communs qui vont se fixer dans les poches d'ancrage. Ces résidus d'ancrage sont caractéristiques de l'allèle HLA.

L'interaction entre les peptides et les molécules HLA de classe II obéit au même principe.

Entre 100 000 et 300 000 molécules HLA de classe I ou II sont exprimées à la surface des cellules correspondantes. Chaque

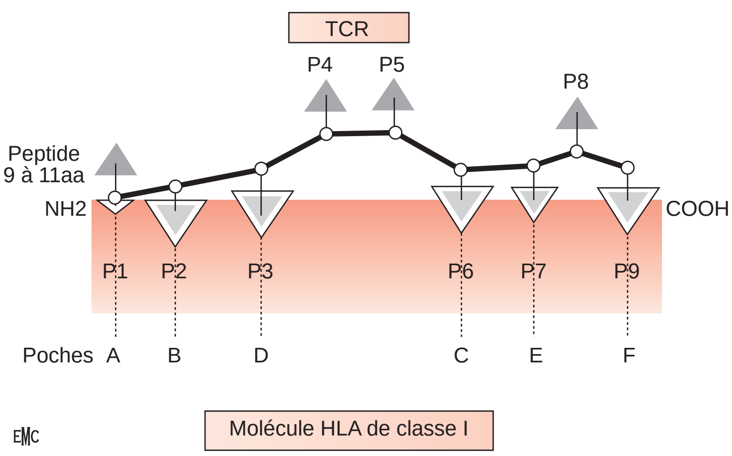

10 *Interactions entre le peptide antigénique et le site de liaison des molécules HLA (HLA de classe I dans cet exemple). P1 à P9 correspondent aux résidus d'acides aminés du peptide.*

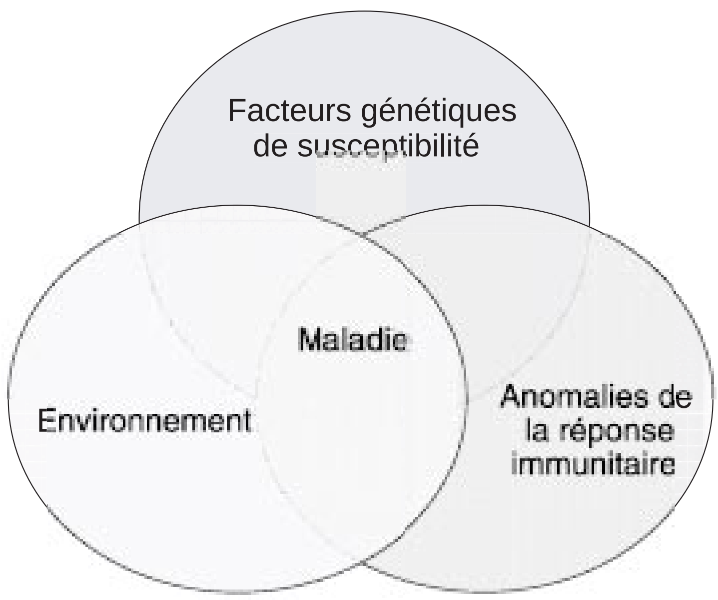

11 *Facteurs de prédisposition aux maladies ostéoarticulaires.*

molécule HLA ne se lie qu'à un seul peptide. Par conséquent, des centaines de milliers de peptides sont présentés à la surface membranaire, que la cellule soit infectée ou non. Dans ce dernier cas, il s'agit de peptides provenant de la dégradation de protéines du « soi ». Enfin, une centaine d'exemplaires d'un peptide donné est présente à la surface de la cellule, bien que ce nombre soit extrêmement variable.

Système HLA et pathologies ostéoarticulaires

Les pathologies ostéoarticulaires pour lesquelles le composant HLA a été impliqué sont caractérisées par une inflammation chronique plus ou moins spécifique. Si les mécanismes initiaux favorisant le déclenchement de l'inflammation chronique et des lésions ostéoarticulaires ne sont, en général, pas connus avec précision, on sait qu'ils sont la conséquence d'une interaction complexe entre des facteurs génétiques de susceptibilité, des anomalies de la réponse immunitaire et des facteurs environnementaux (micro-organismes par exemple) *(fig 11)*.

L'étude de familles dans lesquelles plusieurs membres sont atteints par la même pathologie a permis de démontrer que la composante génétique était le facteur prédisposant majeur à ces maladies. En effet, comme l'indique le tableau I, chez les jumeaux monozygotes,

Tableau I. – Risque génétique des pathologies ostéoarticulaires.

Maladie	Taux de concordance (%)		Prévalence population (%)
	Jumeaux monozygotes	Germains (fratrie)	
PR	12-15	2-4	0,5-1
LED	24-57	2-5	0,1-0,2

PR : polyarthrite rhumatoïde ; LED : lupus érythémateux disséminé.

le taux de concordance pour une maladie donnée est toujours plus élevé que l'incidence de la maladie dans la population générale. Par ailleurs, le faible taux de concordance observé chez les germains (frères ou sœurs) comparé à celui des jumeaux monozygotes indique la présence de nombreux gènes contribuant à la prédisposition génétique. Enfin, le taux de concordance des jumeaux monozygotes ne dépasse jamais les 50 à 60 %, ce qui démontre d'une part la complexité de la transmission génétique de ces maladies, d'autre part un rôle limité des facteurs génétiques dans la prédisposition à ces maladies.

Un élément de complexité supplémentaire provient de la grande hétérogénéité clinique et génétique qui caractérise en général les maladies multifactorielles, et les pathologies ostéoarticulaires en particulier. Il est donc indispensable d'étudier le profil génétique des malades en fonction des formes cliniques qu'ils présentent (bénignité-sévérité de la maladie, âge de début, influence du sexe, formes localisées ou disséminées...).

Parmi les facteurs génétiques de prédisposition, le système HLA occupe une place prépondérante. À l'heure actuelle, les gènes de susceptibilité ou de résistance aux maladies fortement associées au composant HLA sont connus avec précision grâce, en particulier, aux méthodes de typage par biologie moléculaire et aux résultats obtenus lors des XI^{e} et XII^{e} *workshop* HLA. Cependant, il faut souligner que les allèles HLA de susceptibilité ne sont ni nécessaires ni suffisants au développement de ces maladies, mais confèrent seulement un risque plus ou moins élevé. Il ne s'agit que de gènes de prédisposition.

Plutôt que de considérer individuellement les allèles à risque, on insiste sur le poids de certaines combinaisons de génotypes HLA qui sont associées à des formes cliniques bien précises (génotype HLA-DRB1*0401/*0404 dans les formes graves de PR par exemple). De même, une synergie d'effets entre des allèles HLA de classe I et de classe II a pu être démontrée dans certaines formes cliniques de SA. L'étude des pathologies ostéoarticulaires dans des familles comportant plusieurs cas de la même maladie a confirmé le poids important, mais limité, du composant HLA dans le déterminisme génétique, et l'implication d'autres gènes de susceptibilité. Ainsi, les profils d'association entre les gènes HLA et les différentes formes cliniques de ces maladies complexes sont loin d'être déterminés avec précision, et doivent prendre en compte la participation d'autres gènes de prédisposition.

Dans ce contexte, le bras court du chromosome 6 portant la région HLA constitue toujours une zone d'intérêt, dans la mesure où la densité des gènes est très importante *(fig 1)*. Environ 40 % d'entre eux ont une fonction dans la réponse immunitaire. D'autres gènes de la région HLA que ceux classiquement définis sont potentiellement impliqués dans la susceptibilité génétique aux pathologies ostéoarticulaires. Citons les gènes HLA-DM et *tumor necrosis factor* (TNF)α dans la PR, les gènes TNF, TAP, LMP et MICA dans la SA. Il faut cependant considérer avec précaution le rôle propre de chacun de ces gènes, étant donné la forte densité de gènes en déséquilibre de liaison dans cette région chromosomique. Pour contourner cet obstacle, une méthode consiste à utiliser comme population témoin des non-malades porteurs des mêmes allèles HLA à risque que les malades, conduisant ainsi à neutraliser l'effet connu de ces allèles. Cette approche peut s'appliquer aussi bien aux études de familles qu'aux études cas-témoins.

La présence d'allèles HLA de susceptibilité dans les pathologies ostéoarticulaires suggère qu'une anomalie de la présentation

antigénique est un élément physiopathologique déterminant. Cependant, les mécanismes moléculaires précis ne sont pas encore élucidés. Deux hypothèses, non mutuellement exclusives, prévalent actuellement : soit la présentation d'un ou plusieurs antigènes (du « soi » ou étrangers) par les allèles HLA de susceptibilité aux lymphocytes T aboutirait à une réponse immunitaire pathologique, soit les allèles HLA de susceptibilité seraient responsables d'une anomalie de la sélection du répertoire de certains clones de lymphocytes T au cours du développement thymique.

Nous traitons, dans la suite de cet article, du rôle du composant HLA dans trois pathologies ostéoarticulaires fréquentes de l'adulte : la PR, la SA et le rhumatisme psoriasique (RPs) .

Polyarthrite rhumatoïde

La PR est le rhumatisme inflammatoire chronique le plus fréquent (0,5 à 1 % environ de la population française). Touchant principalement la femme entre 40 et 60 ans, c'est une maladie grave car elle entraîne un handicap important dès les premières années d'évolution, ainsi qu'à long terme, puisque, après 10 ans de suivi, 92 % des malades ont une diminution importante de leur capacité fonctionnelle [16]. La PR entraîne également une augmentation de la mortalité avec un ratio standardisé de mortalité variant de 1,28 à 2,30 selon les études [16, 25], liée probablement en partie aux effets secondaires des traitements nécessaires. Il faut enfin souligner que les coûts engendrés par cette pathologie sont importants, et ont été augmentés récemment par l'essor des biothérapies.

Les lésions articulaires sont secondaires à une hyperplasie du tissu synovial avec un afflux de polynucléaires et de cellules mononucléées, une néoangiogenèse et une destruction progressive du cartilage et des extrémités osseuses de voisinage. Cependant, le type de lésions histologiques peut varier d'un malade à l'autre. Il existe également une inflammation systémique et une production d'autoanticorps (facteur rhumatoïde, anticorps antifilaggrine) chez la majorité des malades, ce qui confère à la PR son statut de maladie auto-immune.

La PR, enfin, est une maladie très hétérogène, avec des formes cliniques relativement bénignes et, à l'opposé, des formes articulaires sévères associées ou non à des manifestations extra-articulaires qui font toute la gravité de cette maladie. Cette hétérogénéité justifie la mise en évidence et la validation de facteurs de pronostic dès le début de la maladie, permettant d'adapter en conséquence les stratégies thérapeutiques.

Du point de vue génétique, il s'agit d'une maladie complexe caractérisée par une pénétrance incomplète, une grande hétérogénéité et, très probablement, le rôle de plusieurs facteurs génétiques de susceptibilité.

COMPOSANT HLA ET POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

Il existe une forte association entre la PR et les allèles HLA-DR4 et DR1. De façon plus précise, les allèles « à risque », déterminés par des techniques de biologie moléculaire, sont : DRBl*0401, DRB1*0404, DRB1*0405 et DRB1*0408, DRB1*0101 et DRB1*1402 ainsi que DRB1*1001 [15, 22]. Près de 80 % des malades atteints de PR sont porteurs d'au moins un allèle à risque, contre environ 30 % d'individus sains [6].

Tout à fait particulier à la PR est l'impact du nombre de gènes à risque hérités dans le déterminisme génétique de la maladie. La présence de deux gènes à risque chez un individu augmente de façon significative le risque de développer une PR.

Les gènes HLA-DR constituent également un facteur de susceptibilité génétique familial. Le risque qu'un germain (frère ou sœur) d'un malade soit lui-même atteint est dix à 15 fois supérieur au risque de la population générale, variant en fonction du nombre de gènes HLA-DR partagés avec le malade. Cependant, même en étant particulièrement déterminant, le composant HLA ne contribue que pour environ 30 % au risque génétique global de la PR et, à l'évidence, d'autres gènes de susceptibilité interviennent également.

COMPOSANT HLA ET PRONOSTIC DE LA POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

Plusieurs travaux ont montré que l'association génétique entre les allèles HLA-DR de susceptibilité et les formes classiques et/ou sévères de la maladie est forte, alors qu'elle semble être beaucoup plus faible - voire absente - dans les formes modérées ou spontanément régressives. Il est important de préciser qu'en dépit de l'hétérogénéité des critères utilisés pour définir ces deux formes extrêmes de la maladie, les résultats de l'ensemble des études sont concordants.

Au sein d'un groupe de patients atteints de PR avérée, le poids de chacun des allèles de susceptibilité n'est pas le même. Ainsi, l'allèle DRB1*0401 est pratiquement constamment associé aux formes de PR agressives avec production de facteur rhumatoïde (formes séropositives), ainsi qu'aux formes avec manifestations extra-articulaires, l'allèle HLA-DRB1*0404 est associé indifféremment aux formes séropositives et séronégatives, alors que l'allèle DRB1*01 est retrouvé chez les patients atteints de PR séronégatives, généralement moins agressives [24]. L'importance pronostique de certaines configurations génotypiques a été également soulignée. Les génotypes DRB1*0401/DRB*0401 et DRB1*0401/DRB1*0404 sont ainsi retrouvés associés aux formes graves de PR (formes érosives et nodulaires, manifestations extra-articulaires, syndrome de Felty) avec un risque relatif proche de 40, alors que leur fréquence dans les formes bénignes de PR est pratiquement nulle [26]. Notre expérience a porté sur 95 malades divisés en deux groupes appariés en fonction de la sévérité de la destruction osseuse et des lésions articulaires. Dans le groupe des PR sévères, 96 % (risque relatif = 40) des malades étaient porteurs d'au moins un allèle à risque, contre 55 % (risque relatif = 2) dans le groupe des PR modérées et 37 % dans le groupe contrôle. De plus, 34 % des malades souffrant d'une forme grave présentaient deux allèles HLA-DR à risque, contre 8,5 % dans les formes modérées et 8 % chez les témoins ($p < 0{,}001$). Enfin, lorsqu'une analyse de régression logistique multiple était réalisée sur l'ensemble des données cliniques, biologiques, immunologiques et immunogénétiques, le composant HLA présentait une valeur pronostique indépendante élevée et statistiquement significative (odds ratio [OR] = 3,7) [4, 5].

D'un point de vue génétique, l'ensemble de ces données permet de formuler deux hypothèses :

– les PR modérées et/ou régressives d'une part, et les PR graves avec destruction articulaire et/ou manifestations extra-articulaires d'autre part, correspondraient à deux maladies génétiquement distinctes, les unes non ou faiblement liées, les autres liées au composant HLA-DR ;

– le composant HLA-DR ne serait pas directement impliqué dans le déclenchement du processus auto-immun, mais serait responsable de l'évolution de la maladie auto-immune vers une forme classique, voire grave, de PR. De plus, les patients porteurs de deux allèles HLA-DR de susceptibilité seraient plus enclins à développer une maladie grave.

Ces hypothèses sont, bien entendu, à valider par des études de cohortes, au cours desquelles les patients sont suivis de façon prospective sur plusieurs années. De telles études sont en cours en France, en Europe et aux États-Unis.

D'un point de vue clinique, les gènes HLA-DR de susceptibilité semblent présenter un intérêt plus pronostique que diagnostique. Dans une série de 177 patients ayant un tableau de rhumatisme inflammatoire récent, seuls les critères cliniques de l'American College of Rheumatology offrent la plus grande sensibilité (88 %) pour prédire, avec une spécificité de 73 %, une évolution vers une PR vraie. En revanche, après 1 an de suivi des malades atteints de PR, la présence des allèles à risque HLA-DR et/ou du facteur rhumatoïde permet de prédire une évolution vers une forme avec érosion osseuse [10].

COMPOSANT HLA ET POLYARTHRITE RHUMATOÏDE : QUELS MÉCANISMES ?

Les allèles « à risque » présentent des séquences d'acides aminés identiques ou homologues entre les positions 70-74 de la troisième région hypervariable de la chaîne DRβ (QKRAA [glutamine, lysine, arginine, alanine, alanine] pour DRBl*0401, QRRAA pour DRB1*0404, *0405, *0408, *0101, *0102 et RRRAA pour DRB1*1001) déterminant ainsi un épitope partagé [11]. Il faut souligner que les résidus d'acides aminés situés entre ces positions sont localisés dans le site de fixation peptidique.

La contribution de l'épitope partagé dans la pathogénie de la PR semble probable. Cependant, les mécanismes d'action ne sont pas connus. Deux hypothèses sont actuellement proposées. Dans la première, les allèles HLA-DR porteurs de l'épitope partagé présenteraient des peptides arthritogènes aux lymphocytes T, alors que la seconde privilégie un rôle des épitopes partagés dans la sélection des lymphocytes T CD4 dans le thymus. En faveur de la dernière hypothèse, il faut noter que la troisième région hypervariable de HLA-DRB1*0401, comprenant l'épitope QKRRA, présente une forte homologie de séquence avec plusieurs protéines d'agents infectieux, notamment la gp110 du virus d'Epstein-Barr et la DnaJ d'*Escherichia coli*. De plus, chez les patients atteints de PR, les lymphocytes T du liquide synovial prolifèrent en présence de peptides de DnaJ contenant le motif QKRRA (in [20]).

Dans l'hypothèse de l'épitope partagé, chaque allèle de susceptibilité a une influence équivalente, dans la mesure où seule la présence ou l'absence de l'épitope partagé est déterminante [11]. Cependant, la présence de certains génotypes HLA-DR chez les malades atteints de formes graves de PR suggère que l'influence des différents allèles de susceptibilité sur le déterminisme génétique de la maladie n'est pas identique. L'analyse de la répartition des allèles HLA-DR chez plus de 100 malades et 1 302 témoins nous a conduit à rejeter l'hypothèse des épitopes partagés comme le seul mécanisme expliquant l'association entre la PR et le composant HLA. En revanche, un modèle où les allèles HLA-DR à risque sont en déséquilibre de liaison avec des allèles de susceptibilité à la PR peut expliquer l'ensemble des observations réalisées chez les malades [6].

Basé sur des observations obtenues dans des modèles animaux, le rôle des gènes HLA-DQ a été évoqué dans la susceptibilité génétique à la PR. Dans cette hypothèse, certains allèles HLA-DQA1 et -DQB1 prédisposeraient à la survenue de la maladie, alors que les gènes HLA-DR auraient un rôle permissif ou protecteur [27, 28]. L'analyse de larges cohortes de patients n'a pas permis d'étayer ces hypothèses, et confirme le rôle majeur des gènes HLA-DR dans la prédisposition génétique à la PR [9].

Du fait du rôle des molécules HLA-DM dans les mécanismes de présentation des peptides antigéniques par les molécules HLA de classe II, ces gènes ont été étudiés dans la PR. Les allèles HLA-DMA*0103 et -DMB*0104 sont retrouvés plus fréquemment chez les patients, cette association n'étant pas secondaire à un déséquilibre de liaison avec les allèles HLA-DR à risque [17].

Par ailleurs, l'expression membranaire des molécules HLA de classe II est perturbée dans la PR. Il existe une expression aberrante des molécules HLA-DR à la surface des synoviocytes [23], et les lymphocytes B périphériques de malades expriment environ le double de molécules HLA-DR à leur surface par rapport aux sujets normaux [8]. L'expression anormale des molécules HLA de classe II, excessive ou aberrante, pourrait avoir pour conséquence une augmentation de l'efficacité de présentation des peptides antigéniques aux cellules T autoréactives [12].

Spondylarthropathies

Les spondylarthropathies (SpA) regroupent un ensemble de maladies relativement hétérogènes sur le plan clinique, épidémiologique et physiopathologique, parmi lesquelles la SA, les arthrites réactionnelles (AR), le rRPs que nous verrons à part, et les arthrites associées aux maladies inflammatoires de l'intestin [7].

La pathogénie des SpA est complexe et multifactorielle. Une infection bactérienne à germe intracellulaire facultatif ou obligatoire est considérée comme un facteur déclenchant dans certaines SpA, notamment les AR. L'arthrite serait secondaire à une anomalie de la réponse immunitaire antibactérienne, entraînant une réactivité croisée vis-à-vis d'autoantigènes.

La première description d'une association entre un allèle HLA et une maladie complexe le fut pour la SA il y a près de 30 ans [3]. Les SpA sont caractérisées par une agrégation familiale significative et, pour certaines d'entre elles (SA, AR) une très forte association avec les allèles du groupe HLA-B27. Cependant, l'importance de cette association varie en fonction non seulement des différentes SpA, mais aussi de l'origine ethnique des patients. Chez les malades blancs originaires d'Europe de l'Ouest, HLA-B27 est retrouvé chez 80 à 95 % des cas de SA et 60 à 80 % des cas de AR contre environ 8 % dans la population générale [18].

SOUS-TYPES DE HLA-B27

Le groupe HLA-B27 est constitué de 25 allèles, notés HLA-B*2701 à B*2723, codant pour 23 protéines différentes. La fréquence de ces sous-types varie selon les ethnies. Ce polymorphisme ne peut être défini que par des techniques de biologie moléculaire. La plupart des protéines codées par ces gènes partagent un épitope reconnu par les antisérums HLA-B27. Cependant, ces réactifs sérologiques ne permettent ni de différencier les différents allèles, ni d'en décrire de nouveaux. Enfin, les allèles HLA-B*2708 et B*2712 ne sont pas reconnus par les antisérums.

Les différents allèles B27 diffèrent les uns des autres par un petit nombre (de un à dix) de substitutions d'acides aminés principalement localisées au niveau des exons 2 et 3, codant respectivement pour les domaines α1 et α2 (cf supra). La composition en acides aminés de la poche B du site de liaison peptidique (autour de la position 67 du domaine α1) est commune à l'ensemble des allèles du groupe HLA-B27 à l'exception de HLA-B*2701, B*2718 et B*2723, et induit la fixation préférentielle de peptides antigéniques ayant une arginine en position 2. Cependant, le profil des peptides antigéniques fixés varie significativement en fonction des substitutions caractéristiques des différents allèles B27.

HLA-B*2705 est l'allèle le plus fréquent dans les populations caucasoïdes. Il est retrouvé chez environ 90 % des individus originaires d'Europe de l'Ouest.

COMPOSANT HLA ET SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE

Environ 10 % des adultes porteurs d'un des gènes HLA-B27 sont susceptibles de développer une SA. Bien que des variations géographiques ou ethniques puissent exister, cette observation souligne le caractère prédictif de la présence de HLA-B27 dans la population générale. Dans les familles de malades, ce risque est significativement augmenté chez les parents du premier degré porteurs de HLA-B27. Le taux de concordance de la SA chez les jumeaux monozygotes HLA-B27 est considérablement plus haut (63 %) que celui des germains dizygotes HLA-B27 (24 %) indiquant que, bien que HLA-B27 joue un rôle majeur dans le déterminisme génétique de la maladie, d'autres gènes, pour l'instant non déterminés, interviennent également [1]. Ainsi, le poids des gènes HLA-B27 dans la susceptibilité globale à la maladie a pu être évalué dans des études de famille et varie de 16 à 50 % en fonction des études [19].

Les allèles HLA-B*2705, B*2701, B*2702, B*2703, B*2704, B*2707 et B*2708 sont associés de façon certaine à la SA. En fonction de leur fréquence dans la population générale, ces allèles sont retrouvés plus ou moins fréquemment chez les malades. Les autres allèles ne constituent pas des gènes de susceptibilité, ou bien leur association avec la SA n'a pas été encore documentée *(tableau II)*. Aucune association préférentielle entre certains allèles B27 et des formes cliniques de SA n'a pu être mise en évidence.

La comparaison des séquences d'acides aminés, particulièrement ceux entrant dans la constitution du site de liaison peptidique, entre

Tableau II. – Fréquence et association des sous-types HLA-B27 avec les spondylarthropathies.

Allèles HLA-B27	Fréquence (populations)	Association avec la SA	Association avec les AR	Observations
B*2705	environ 90 % (causasoïdes) 65 % (Afrique de l'Ouest) 51 % (Nord de l'Inde)	oui	oui	
B*2701	Rare dans toutes les populations	oui (1 cas)	?	
B*2702	4-10 % (Europe du Nord) jusqu'à 20 % (Espagne, Portugal) jusqu'à 55 % (Sémites)	oui	oui	
B*2703	35 % (Afrique de l'Ouest)	oui	oui	
B*2704	fréquent en Asie	oui	oui	
B*2706	fréquent en Asie	non	non	structure très proche de B*2704
B*2707	rare (Europe, Inde)	oui	oui	
B*2708	rare (Europe)	oui	?	
B*2709	présent (Sardaigne)	non	?	structure très proche de B*2705
B*2710	exceptionnel	?	?	structure très proche de B*2705
B*2711	rare (Asie)	?	?	structure très proche de B*2704
B*2712	exceptionnel	?	?	
B*2713	exceptionnel	?	?	structure très proche de B*2705
B*2714	exceptionnel	?	?	
B*2715	rare (Asie)	?	?	
B*2716	exceptionnel	?	?	
B*2717	exceptionnel	?	?	
B*2718	exceptionnel	?	?	
B*2719	exceptionnel	?	?	
B*2720	rare (Asie)	?	?	structure très proche de B*2704
B*2721	exceptionnel	?	?	structure très proche de B*2704
B*2722	rare (Asie)	?	?	structure très proche de B*2704
B*2723	exceptionnel	?	?	

SA : spondylarthrite ankylosante ; AR : arthrites réactionnelles.

les allèles B27 associés ou non à la SA, permet d'envisager des hypothèses sur les éventuels mécanismes moléculaires expliquant cette association. De par la structure de leur site de liaison peptidique, les molécules HLA-B27 « à risque » présenteraient des peptides arthritogènes aux lymphocytes T, alors que ces peptides ne se fixeraient pas dans le site des molécules HLA-B27 non retrouvées chez les malades. Très proches sur le plan structural, ne présentant qu'une substitution en position 116 (domaine α2), l'allèle HLA-B*2705 est associé à la SA, alors que l'allèle HLA-B*2709 ne l'est pas. Le cas similaire est observé pour les allèles B*2704 (associé à la SA) et B*2706 (non associé) ne différant que par deux acides aminés : en position 114 et 116. La nature des acides aminés présents à ces positions semble donc jouer un rôle critique dans la prédisposition génétique à la maladie. Il faut souligner que ces acides aminés entrent dans la constitution de la poche F du site de liaison (cf supra) qui reçoit le résidu C-terminal du peptide antigénique.

D'autres gènes de la région HLA pourraient être également impliqués dans le déterminisme génétique de la SA, bien que des résultats discordants soient rapportés dans la littérature. Il s'agit en particulier du gène MICA situé entre le locus HLA-B et le locus du TNF-α *(fig 1)* [13]. Le gène MICA, très polymorphe avec plus de 50 allèles, code pour un polypeptide présentant une organisation structurale similaire à celle des autres molécules HLA de classe I, mais avec seulement 30 % d'homologie de séquence. Une association entre SA et un polymorphisme du gène du TNF-α a été également retrouvée par certains auteurs mais non confirmée par d'autres [21].

COMPOSANT HLA ET RHUMATISME PSORIASIQUE

Le psoriasis est une maladie inflammatoire chronique de la peau caractérisée par une prolifération anormale des kératinocytes, secondaire à une infiltration cutanée de lymphocytes T. La prévalence du psoriasis varie en fonction de la zone géographique et de l'ethnie. On observe un gradient nord-sud avec une plus grande prévalence de la maladie dans le nord (5 à 10 % de la population). Entre 15 et 30 % des patients atteints de psoriasis développent un RPs. Le RPs est une maladie multifactorielle à fort composant génétique, mais où interviennent également des facteurs environnementaux. En Afrique sub-saharienne, où l'épidémie par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) est importante, la prévalence du RPs a significativement augmenté, suggérant une forte association entre survenue de RPs et infection à VIH [14].

Du fait des interrelations étroites entre les composants génétiques du psoriasis et du RPs, il est difficile de caractériser de façon fine les gènes de susceptibilité déterminant l'apparition de spondylarthropathies chez les psoriasiques. De plus, les travaux de la littérature n'indiquent pas, en général, si le RPs survient chez des malades atteints de psoriasis de type I (formes familiales, début précoce avant 40 ans) fortement associé au composant HLA, ou des formes sporadiques de psoriasis.

Les allèles HLA les plus significativement associés au RPs sont : HLA-B13, HLA-B38, HLA-B39, HLA-B57 et Cw*0602, ensemble d'allèles retrouvés également associés au psoriasis [2]. La présence de HLA-B27 serait plus spécifique des formes axiales (rachidiennes) de RPs.

Enfin, d'autres gènes de la région HLA seraient également impliqués dans la susceptibilité au RPs. Il s'agit essentiellement des gènes MICA et du TNF-α.

Conclusion

*Bien que l'association entre le composant HLA et les pathologies ostéoarticulaires soit généralement forte, peu d'études prospectives existent qui permettraient d'évaluer l'intérêt de détecter en routine la présence des allèles de susceptibilité. En pratique clinique, l'analyse des gènes HLA à risque n'a un intérêt diagnostique ou pronostique que pour un nombre limité de cas. Citons l'allèle HLA-B27 et en particulier HLA-B*2705 chez les caucasoïdes dans la SA. De même, dans la PR, la présence des gènes HLA-DRB1*0401 et/ou HLA-DRB1*0404 est un facteur prédictif de gravité.*

Références ➤

Références

[1] Alvarez I, Lopez de Castro JA. HLA-B27 and immunogenetics of spondylarthropathies. *Curr Opin Rheumatol* 2000 ; 12 : 248-253

[2] Barton AC, Bruce IN, Silman AJ. Genetic studies of psoriatic arthritis: dissecting joint and skin. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 3-5

[3] Brewerton DA, Hart FD, Nichols A, Caffrey M, James DC, Sturrock RD. Ankylosing spondylitis and HLA-A27. *Lancet* 1973 ; I : 904-907

[4] Combe B, Dougados M, Goupille P, Cantagrel A, Eliaou JF, Sibilia J et al. Prognostic factors for radiographic damage in early rheumatoid arthritis. A multiparameter prospective study. *Arthritis Rheum* 2001 ; 44 : 1736-1743

[5] Combe B, Eliaou JF, Daurès JP, Meyer O, Clot J, Sany J. Prognostic factors in rheumatoid arthritis. Comparative study of two subsets of patients according to severity of articular damage. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 529-534

[6] Dizier MH, Eliaou JF, Babron MC, Combe B, Sany J, Clot J et al . Investigation of the HLA component involved in rheumatoid arthritis (RA) using the marker association-segregation chi-square (MASC) method: rejection of the unifying-shared-epitope hypothesis. *Am J Hum Genet* 1993 ; 53 : 715-721

[7] Dougados M, van der Linden S, Juhlin R, Huitfeldt B, Amor B, Calin A et al. The european spondylarthropathy study group preliminary criteria for the classification of spondylarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1218-1227

[8] Eliaou JF, Andary M, Favier F, Carayon P, Poncelet P, Sany J et al. Increase of class II HLA molecules on the membrane of B lymphocytes from patients with rheumatoid arthritis. *Autoimmunity* 1988 ; 1 : 217-222

[9] Fugger L, Svejgaard A. Association of MHC and rheumatoid arthritis. HLA-DR4 and rheumatoid arthritis: studies in mice and men. *Arthritis Res* 2000 ; 2 : 208-211

[10] Gough A, Faint J, Salmon M, Hassell A, Wordsworth P, Pilling D et al. Genetic typing of patients with inflammatory arthritis at presentation can be used to predict outcome. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 1166-1170

[11] Gregersen PK, Silver J, Winchester RJ. The shared epitope hypothesis: an approach to understanding the molecular genetics of susceptibility to rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1987 ; 30 : 1205-1213

[12] Kerlan-Candon S, Louis-Plence P, Wiedemann A, Combe B, Clot J, Eliaou JF et al. Specific overexpression of RA associated HLA-DR alleles could be responsible for the presentation of low-affinity peptides. *Arthritis Rheum* 2001 ; 44 : 1281-1292

[13] Martinez-Borra J, Gonzalez S, Lopez-Vazquez A, Gelaz MA, Armas JB, Kanga U et al. HLA-B27 alone rather than B27-related class I haplotypes contributes to ankylosing spondylitis susceptibility. *Hum Immunol* 2000 ; 61 : 131-139

[14] Mijiyawa M, Oniankitan O, Khan MA. Spondylarthropathies in sub-saharian Africa. *Curr Opin Rheumatol* 2000 ; 12 : 281-286

[15] Nepom GT, Byers P, Seyfried C, Healey LA, Wilske KR, Stage D et al. HLA genes associated with rheumatoid arthritis. Identification of susceptibility alleles using specific oligonucleotide probes. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 15-21

[16] Pincus T, Callahan LF, Sale WG, Brooks AL, Payne LE, Vaughn WK. Severe functional declines, work disability, and increased mortality in seventy-five rheumatoid arthritis patients studied over nine years. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 864-872

[17] Pinet V, Combe B, Avinens O, Caillat-Zucman S, Sany J, Clot J et al. Polymorphism of the HLA-DMA and DMB genes in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 854-858

[18] Reveille JD. HLA-B27 and the seronegative spondylarthropathies. *Am J Med Sci* 1998 ; 316 : 239-249

[19] Reveille JD, Ball EJ, Khan MA. HLA-B27 and genetic predisposing factors in spondylarthropathies. *Curr Opin Rheumatol* 2001 ; 13 : 265-272

[20] Roudier J. Association of MHC and rheumatoid arthritis. Association of RA with HLA-DR4: the role of repertoire selection. *Arthritis Res* 2000 ; 2 : 217-220

[21] Rudwaleit M, Höhler T. Cytokine gene polymorphisms relevant for the spondylarthropathies. *Curr Opin Rheumatol* 2001 ; 13 : 250-254

[22] Stastny P. Association of the B-cell alloantigen DRw4 with rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 1978 ; 298 : 869-871

[23] Teyton L, Lotteau V, Turmel P, Arenzana-Seisdedos F, Virelizier JL, Pujol JP et al. HLA-DR, DQ and DP antigen expression in rheumatoid synovial cells: a biochemical and quantitative study. *J Immunol* 1987 ; 138 : 1730-1735

[24] Weyand CM, Xie C, Goronzy JJ. Homozygosity for the HLA-DRB1 allele selects for extra-articular manifestations in rheumatoid arthritis. *J Clin Invest* 1992 ; 89 : 2033-2039

[25] Wolheim FA. Approaches to rheumatoid arthritis in 2000. *Curr Opin Rheumatol* 2001 ; 13 : 193-201

[26] Wordsworth P, Pile KD, Buckely JD, Lanchburg JS, Ollier B, Lathrop M et al. HLA heterozygosity contributes to susceptibility to rheumatoid arthritis. *Am J Hum Genet* 1992 ; 51 : 585-591

[27] Zanelli E, Gonzales-Gay MA, David CS. Could HLA-DRB1 be the protective locus in rheumatoid arthritis?*Immunol Today* 1995 ; 16 : 274-278

[28] Zanelli E, Huinzinga TW, Guerne PA, Vischer TL, Tiercy JM, Verduyn W et al. An extended HLA-DQ-DR haplotype rather than DRB1 alone contributes to RA predisposition. *Immunogenetics* 1998 ; 48 : 394-401

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-001-Q-10

Scintigraphie de l'appareil locomoteur

F Paycha
B Richard

Résumé. – *L'exploration scintigraphique du squelette utilise comme traceurs des biphosphonates marqués au technétium 99m (^{99m}Tc). Ces molécules se fixent sur les cristaux d'hydroxyapatite et la fixation est plus intense sur les zones qui ont une activité ostéoblastique augmentée. Les images du corps entier, complétées si besoin par des vues centrées ou des tomoscintigraphies (tomographie d'émission monophotonique) reflètent cette répartition du traceur. Les indications de la scintigraphie osseuse sont très larges en pathologie ostéoarticulaire chez l'adulte, mais aussi chez l'enfant. En traumatologie, on souligne la performance de l'examen pour dépister les fractures occultes (fractures de fatigue, fractures par insuffisance osseuse). La scintigraphie osseuse est indiquée dans diverses pathologies bénignes, telles que l'algodystrophie, les arthropathies et enthésopathies inflammatoires, les ostéonécroses, la maladie de Paget. Elle est un examen clé pour le diagnostic des ostéomes ostéoïdes et, en oncologie, elle reste l'examen de base pour dépister et faire le bilan d'extension des métastases osseuses. La scintigraphie aux biphosphonates peut être complétée pour les recherches d'infection par d'autres traceurs comme le gallium 67 ou les polynucléaires marqués au ^{99m}Tc. La radiothérapie métabolique des métastases osseuses douloureuses par le strontium 89 ou par le samarium 153 fixé sur un polyphosphonate est à rapprocher de l'usage diagnostique des traceurs osseux.*

Mots-clés : *scintigraphie osseuse, tomographie d'émission monophotonique (TEMP), biphosphonates, métastases osseuses, fracture de fatigue, algodystrophie, maladie de Paget, ostéonécrose, myélome multiple.*

Introduction

Les indications de la scintigraphie osseuse sont vastes et diversifiées : cet examen d'imagerie permet suivant les cas d'affirmer un diagnostic, de localiser une lésion, de détecter une anomalie méconnue, de dépister une complication, de suivre l'évolution d'une pathologie. Dans tous les cas, ces renseignements sont fournis par un examen simple, non invasif, parfaitement supporté par le patient.

Traceurs du tissu osseux

RADIOPHARMACEUTIQUES OSTÉOTROPES

La matrice osseuse comporte la trame collagène et le dépôt minéral de calcium et de phosphore. Le fluor ^{18}F a été proposé dès 1962 [9]. Les caractéristiques de l'ion fluor en font un radiopharmaceutique de choix pour l'os où il se fixe avec avidité en s'échangeant avec les ions OH^- (50 % de l'activité injectée se fixe sur le squelette). Cependant, il s'agit d'un émetteur de positons qui n'est correctement détecté qu'avec des caméras spécialisées et sa courte période physique (1,85 heure) en rend la production et l'utilisation difficiles [9].

Frédéric Paycha : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier, unité de médecine nucléaire, hôpital Louis Mourier, 178, rue des Renouillers, 92700 Colombes, France.
Bruno Richard : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service, service de médecine nucléaire, hôpital Cochin, 27 rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

La résistance à l'hydrolyse de la liaison P-C-P de la structure des (bi)phosphonates a imposé le choix des substances de cette famille comme radiopharmaceutiques ostéotropes dès les années 1970 *(fig 1)* [15].

La fixation des biphosphonates dans le tissu osseux est d'environ 30 % de l'activité injectée pour le méthylène diphosphonate (MDP), de 40 à 50 % pour l'hydroxy-méthylène diphosphonate (HMDP) et le 2,3-dicarboxypropane-1,1-diphosphonate (DPD), tandis que le tétraphosphonate éthylène diamine-tétraméthylène-phosphonate (EDTMP) est fixé à près de 65 %. L'excédent (de 35 à 70 % suivant les radiopharmaceutiques) est éliminé dans les urines en 3 heures environ. Le site de fixation de ces molécules sur le tissu osseux a fait l'objet de nombreuses études : il en ressort que, pour les biphosphonates, la fixation se fait sur la phase minérale, sur les cristaux d'hydroxyapatite en formation, plutôt que sur la trame collagène. Le radiopharmaceutique étant amené par voie sanguine, la vascularisation joue un rôle important dans l'intensité de la fixation, de même que la perméabilité capillaire, et le produit se fixe sur les zones d'os en formation qui déploient une activité ostéoblastique.

Le technétium 99m (^{99m}Tc) est le radio-isotope le plus utilisé en médecine nucléaire car il présente les caractéristiques idéales pour la réalisation d'images diagnostiques : il est produit par un générateur dans les services de médecine nucléaire. Le ^{99m}Tc se désintègre en n'émettant que des rayons γ, dont l'énergie est bien adaptée aux détecteurs à scintillation. Enfin, sa demi-vie (ou période) physique de 6 heures est suffisamment longue pour un enregistrement simple des images et suffisamment courte pour minimiser l'irradiation du patient. Obtenu à la sortie du générateur

Toute référence à cet article doit porter la mention : Paycha F et Richard B. Scintigraphie de l'appareil locomoteur. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicale Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-001-Q-10, 2002, 21 p.

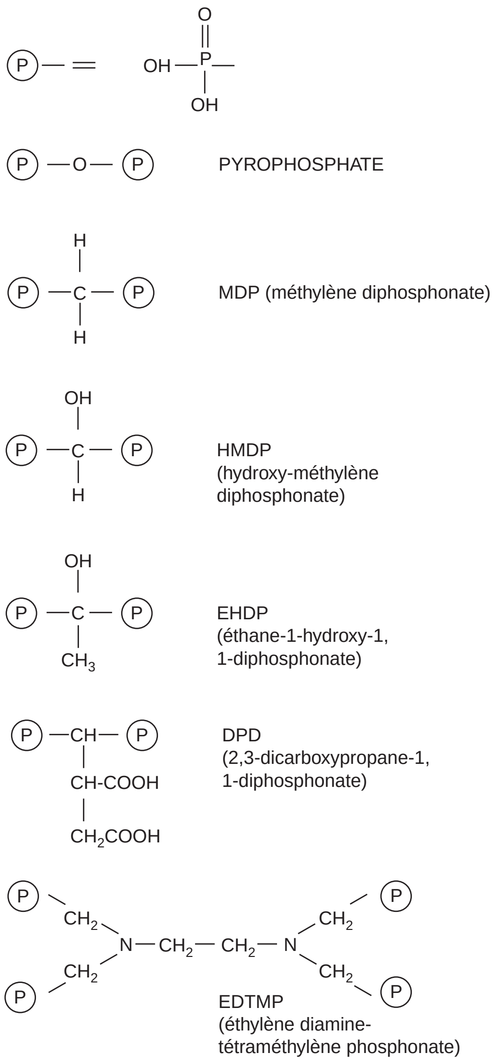

1 *Formules chimiques des principaux traceurs utilisés en scintigraphie osseuse.*

2 *Scintigraphie osseuse normale de l'adulte.*

sous forme de pertechnétate de sodium ($TcO_4^-Na^+$), il est utilisé pour marquer les biphosphonates avec lesquels il forme des complexes stables.

Scintigraphie osseuse. Aspects normaux, variantes et pièges

La figure 2 montre l'aspect normal d'une scintigraphie osseuse chez l'adulte : le corps entier est étudié systématiquement en face antérieure et postérieure. Outre la bonne fixation sur les différentes pièces osseuses du squelette, on remarque une activité persistante dans les tissus mous, qui est faible mais reste cependant visible. Les reins sont normalement visibles, de même que la vessie lorsqu'elle n'est pas totalement vidée.

ASPECTS NORMAUX

Un certain nombre de critères de normalité doivent être retrouvés sur une scintigraphie osseuse.

■ *Principe de symétrie*

Le premier critère de normalité en imagerie ostéoarticulaire correspond au principe de symétrie et la scintigraphie osseuse ne déroge pas à cette règle : les aspects scintigraphiques des hémisquelettes droit et gauche sont les images miroirs l'un de l'autre. Néanmoins, ce critère n'est pas toujours nécessaire : un ou plusieurs foyers d'hyperfixation asymétriques peuvent être visibles physiologiquement. Ce critère peut parfois s'avérer insuffisant : c'est le cas de l'aspect dit de « trop belle image » (*super bone scan*).

■ *Principe d'uniformité*

La répartition de la fixation du radiopharmaceutique doit normalement être relativement uniforme sur l'ensemble du squelette. Ce principe d'uniformité est évidemment modulé selon les pièces osseuses ou les articulations : les régions anatomiques soumises aux plus fortes contraintes font l'objet d'un taux de renouvellement accru, reflété par une fixation localement augmentée. Il peut s'agir de zones portantes, comme les articulations sacro-iliaques, ou de zones d'attaches de groupes musculaires antagonistes, comme les articulations scapulohumérales. Enfin, le degré de fixation est grossièrement proportionnel à la masse des éléments osseux (os cortical et trabéculaire confondus). D'autre part, l'intensité obtenue sur l'image dépend de l'atténuation subie par les photons γ, c'est-à-dire qu'elle est plus faible si l'épaisseur de tissu entre l'os et le détecteur augmente.

FACTEURS DE VARIATION LIÉS AU PATIENT

■ *Âge du patient*

L'aspect de la scintigraphie osseuse chez l'enfant est très différent car il existe alors une fixation normale et intense sur les cartilages de conjugaison (*fig 3*). Chez le patient âgé, le contraste obtenu est parfois moins bon et des hyperfixations discrètes liées à des lésions arthrosiques très fréquentes peuvent être considérées comme des variantes de la normale.

■ *Travailleur manuel*

Les travailleurs manuels et, parmi ceux-ci, surtout les travailleurs de force présentent souvent une nette asymétrie des fixations des articulations des membres supérieurs, le côté dominant apparaissant plus hyperfixant [27]. Cet aspect peut rendre le diagnostic différentiel entre algodystrophie et aspect normal plus difficile.

■ *Sportif*

La scintigraphie osseuse peut être prescrite par un médecin du sport en cas de suspicion de fracture de fatigue mais l'exploration peut

3 *Synovite de la hanche droite chez un enfant de 10 ans. L'image du corps entier montre l'hyperfixation normale des cartilages de conjugaison (A). Il existe une hyperfixation modérée diffuse de la hanche droite, bien visible sur les images au collimateur pin-hole (B).*

aussi être indiquée dans un tout autre cadre (bilan d'extension d'un cancer du sein chez une femme jeune, suspicion d'ostéome ostéoïde chez l'adolescent ou l'adulte jeune par exemple). Parfois, l'aspect scintigraphique observé peut s'apparenter à un *super bone scan* ou, plus localement, donner une hyperfixation bilatérale des sacro-iliaques : ces images ne sont pas pathologiques mais à considérer comme des variantes de la normale (ou « supraphysiologiques ») chez le sportif jeune.

Post-partum

Dans la période du post-partum, il existe physiologiquement une hyperfixation des sacro-iliaques et de la symphyse pubienne [27].

VARIANTES SCINTIGRAPHIQUES

De nombreuses régions ostéoarticulaires peuvent présenter tout à fait physiologiquement des images le plus fréquemment d'hyperfixation (crâne, rachis cervical, articulation sternoclaviculaire, sternum, gril costal, humérus, sacro-iliaques, genoux) mais aussi parfois d'hypofixation (crâne, sternum). Il est indispensable de bien connaître ces variantes de la normale afin d'éviter de les rattacher à une lésion (en général métastatique ou traumatique) inexistante [26, 36, 37].

IMAGES PIÈGES EXTRAOSSEUSES

Point d'injection

Le cas le plus fréquent correspond au foyer d'hyperfixation qui est visible au point d'injection lorsqu'il y a eu extravasation d'un peu de radiopharmaceutique : facilement reconnu lorsqu'il se situe au pli du coude, il peut être plus trompeur et plus gênant pour l'interprétation si l'injection a été faite à la main ou au pied.

Reins, vessie, urine

Les petites rétentions pyélocalicielles du radiopharmaceutique se projettent sur l'arc postérieur des onzième et douzième côtes en incidence postérieure. Pour les distinguer de foyers costaux, il convient de compléter le balayage du corps entier par des incidences obliques postérieures du gril costal, ou de réaliser une tomographie d'émission monophotonique (TEMP), ou encore de prévoir un cliché très tardif, 24 heures après l'injection.

L'autocontamination du patient par l'urine radioactive est souvent reconnaissable lorsqu'il apparaît plusieurs « flaques » d'hyperfixation manifestement extraosseuses sur le bassin en face antérieure. Parfois, la souillure urinaire se réduit à un foyer unique se projetant sur une pièce osseuse (par exemple sur une branche ischiopubienne). En général, cette contamination par l'urine siège sur les vêtements ou sous-vêtements du patient et l'image disparaît lorsque ceux-ci sont retirés.

Les diverticules vésicaux peuvent donner des foyers d'hyperfixation sur la symphyse pubienne ou les cadres obturateurs, simulant, parfois masquant, des métastases ou des fractures de fatigue. Plusieurs recours techniques sont possibles pour lever le doute : incidences de profil, TEMP, cliché à 24 heures du bassin de face.

Sémiologie générale

Toute pathologie qui entraîne une modification du métabolisme de l'os apporte une modification de la fixation du radiopharmaceutique.

En règle générale, une augmentation de l'activité ostéoblastique se traduit par une hyperfixation : c'est ce que l'on observe dans la majorité des situations pathologiques. L'hyperfixation peut être localisée s'il s'agit d'une anomalie focale (fracture, métastase) ou diffuse (ostéopathie métabolique).

Lorsque l'activité ostéoblastique est diminuée et/ou l'activité ostéoclastique accrue, l'aspect scintigraphique consiste en une hypofixation : c'est le cas des ostéonécroses à la phase initiale, des séquelles de radiothérapie, des métastases purement lytiques, des lésions myélomateuses.

Si les anomalies de fixation, en particulier les foyers hyperfixants, sont facilement décelables, l'étiologie est plus difficile à déterminer puisque ces modifications sont non spécifiques. Pour l'interprétation, on s'appuie donc également sur l'intensité de la fixation, son homogénéité, la topographie, le nombre et la forme des foyers, la cinétique et la vascularisation, appréciée sur la scintigraphie en trois phases, et, bien entendu, tout ceci est analysé en fonction du contexte clinique.

Il est nécessaire de reconnaître les anomalies de fixation qui ne correspondent pas à du tissu osseux : les images urinaires sont un exemple de fixation extraosseuse normale (cf supra). Des fixations extraosseuses pathologiques peuvent correspondre à des calcifications des tissus mous, des hématomes, des nécroses tissulaires (infarctus, rhabdomyolyse), des métastases viscérales (hépatiques, pulmonaires) etc.

Pathologie bénigne

FRACTURES

Les fractures entraînent une augmentation très importante de l'activité ostéoblastique, aboutissant à l'apparition du cal, qui donne toujours des signes scintigraphiques spectaculaires.

Fractures de fatigue et périostites du membre inférieur chez le sportif [19]

La capacité de la scintigraphie osseuse à aboutir à un diagnostic précoce de fracture de fatigue par hypersollicitation chez le sportif a incité plusieurs équipes de médecine du sport à recourir à cette exploration de première intention, la radiographie rétrogradant en deuxième ligne et souvent de façon différée.

Critères scintigraphiques de fracture de fatigue et de périostite

Ils se classent en deux catégories.

- *Critères dynamiques*

La fracture de fatigue se caractérise par une hyperfixation qui apparaît aux temps angiographique et tissulaire, témoignant de l'hyperhémie locale. Cette hyperfixation se renforce au temps tardif.

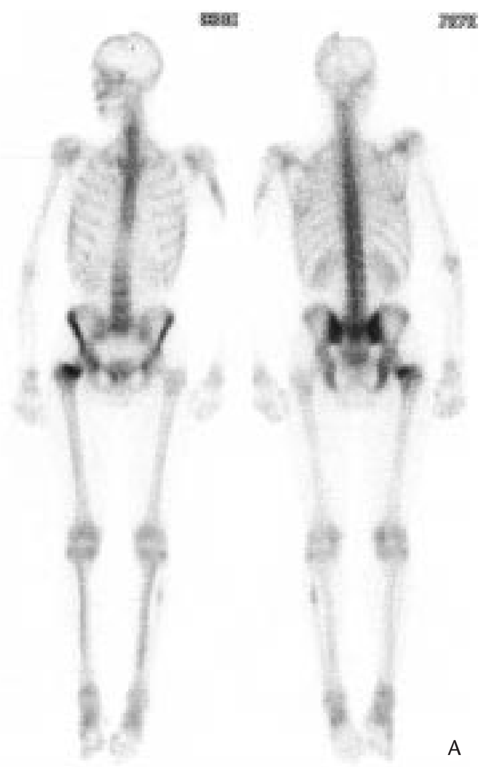

4 *Fracture de fatigue du sportif (marathonien). Hyperfixation linéaire à la base du col fémoral droit correspondant à la ligne de fracture, qui ne sera visible que plusieurs semaines plus tard sur les radiographies sous la forme d'un cal. Foyer du tiers supérieur du péroné gauche témoignant également d'une fracture de fatigue.*
A. Corps entier (face antérieure et face postérieure).
B. Bassin (face antérieure).
C. Tibias et péronés (face antérieure).

La périostite se caractérise par une fixation normale aux temps angiographique et tissulaire. L'hyperfixation n'apparaît qu'au seul temps tardif.

- *Critères morphologiques (temps tardif)*

La fracture de fatigue des os longs (fémur, tibia, péroné) se présente typiquement comme une hyperfixation focale ou fusiforme, localisée à la corticale mais empiétant sur l'endoste. L'hyperfixation focale est aussi le signe scintigraphique d'une fracture de fatigue des os de la ceinture pelvienne et du pied.

La périostite que l'on observe volontiers au tibia (*shin splints*) se traduit par une hyperfixation moins intense, linéaire hétérogène postérieure, limitée au périoste de la diaphyse tibiale, assez étendue sur plus du tiers de la longueur du fût diaphysaire, à l'insertion des fibres du muscle soléaire [61, 94].

Topographie des fractures et pronostic fonctionnel

La scintigraphie permet généralement d'identifier avec précision le site de la fracture *(fig 4)* et l'orientation grossière du trait de fracture (pour les os longs).

Sensibilité, spécificité

Tous les auteurs s'accordent sur une sensibilité de la scintigraphie osseuse pratiquement égale à 100 % [41, 62]. Cette valeur idéale de la sensibilité n'est valide que pour les fractures de fatigue survenant sur un os sain non ostéoporotique (fractures de « surutilisation ») chez un individu jeune et, théoriquement, lorsqu'un délai minimal de 12 heures sépare l'apparition de la douleur de la scintigraphie osseuse.

La spécificité des critères dynamiques et morphologiques pour la fracture de fatigue ou la périostite est supérieure à 80 %. Parmi les lésions osseuses pouvant donner le change, celles le plus fréquemment rencontrées sont l'ostéonécrose pour les métatarsiens et le talus, l'algodystrophie parcellaire ou l'ostéonécrose pour les plateaux tibiaux, l'ostéome ostéoïde pour le calcanéus et les métatarsiens. Cette liste n'est évidemment pas limitative.

Conclusion

En l'absence de signes radiographiques, ce qui représente 80 % des situations, la scintigraphie osseuse dynamique trois phases doit être prescrite en première intention afin d'établir un diagnostic précoce d'une fracture de fatigue suspectée sur des arguments cliniques chez le sportif. En cas de doute sur la nature de l'hyperfixation observée, cette imagerie sert de « viseur » à l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

Fractures de fatigue par insuffisance osseuse du sujet âgé [72]

La scintigraphie osseuse est l'exploration clé constituant un élément d'orientation majeur dans l'établissement du diagnostic positif des fractures de fatigue par insuffisance osseuse du squelette axial et/ou périphérique [35].

Rachis dorsolombaire [82, 93]

Le protocole d'acquisition des images comporte un cliché de balayage du corps entier, au besoin complété par des incidences obliques postérieures. Actuellement, la TEMP du rachis dorsolombaire *(fig 5)* tend à supplanter ces incidences planaires en routine clinique. Le mode tomographique détecte des foyers de plus petite taille qu'en mode planaire et en précise la forme et la localisation. Le tassement vertébral porotique fournit une image anormale symétrique de face, tant sur le cliché radiographique que sur la scintigraphie osseuse. Le motif scintigraphique typique est l'hyperfixation linéaire horizontale. Cette hyperfixation intéresse soit le plateau supérieur ou inférieur (le plus souvent un seul des deux), soit le corps vertébral en totalité, qui apparaît de hauteur diminuée par rapport aux vertèbres voisines isofixantes *(fig 6)*. Ryan et Fogelman constatent que pratiquement 95 % des hyperfixations modérées ou intenses de type linéaire correspondent à des fractures occasionnant des tassements mesurés de -2 à -3 écarts-types au-dessous de la hauteur moyenne du corps vertébral. Cette hyperfixation se manifeste dès la 48^{e} heure suivant la survenue de la fracture et s'éteint progressivement entre 6 et 18 mois. Le plus souvent, les tassements sont disséminés aux dépens du rachis lombaire [48]. Un tassement vertébral au-dessus de la septième vertèbre dorsale doit faire suspecter une origine maligne, surtout s'il est unique [48].

Un tassement vertébral porotique se traduit par une hyperfixation diffuse du corps vertébral deux fois plus fréquemment qu'une localisation métastatique ; une topographie apophysaire ou interapophysaire postérieure suggère une atteinte arthrosique ; une atteinte du corps et du pédicule fait suspecter une métastase [24, 33, 75].

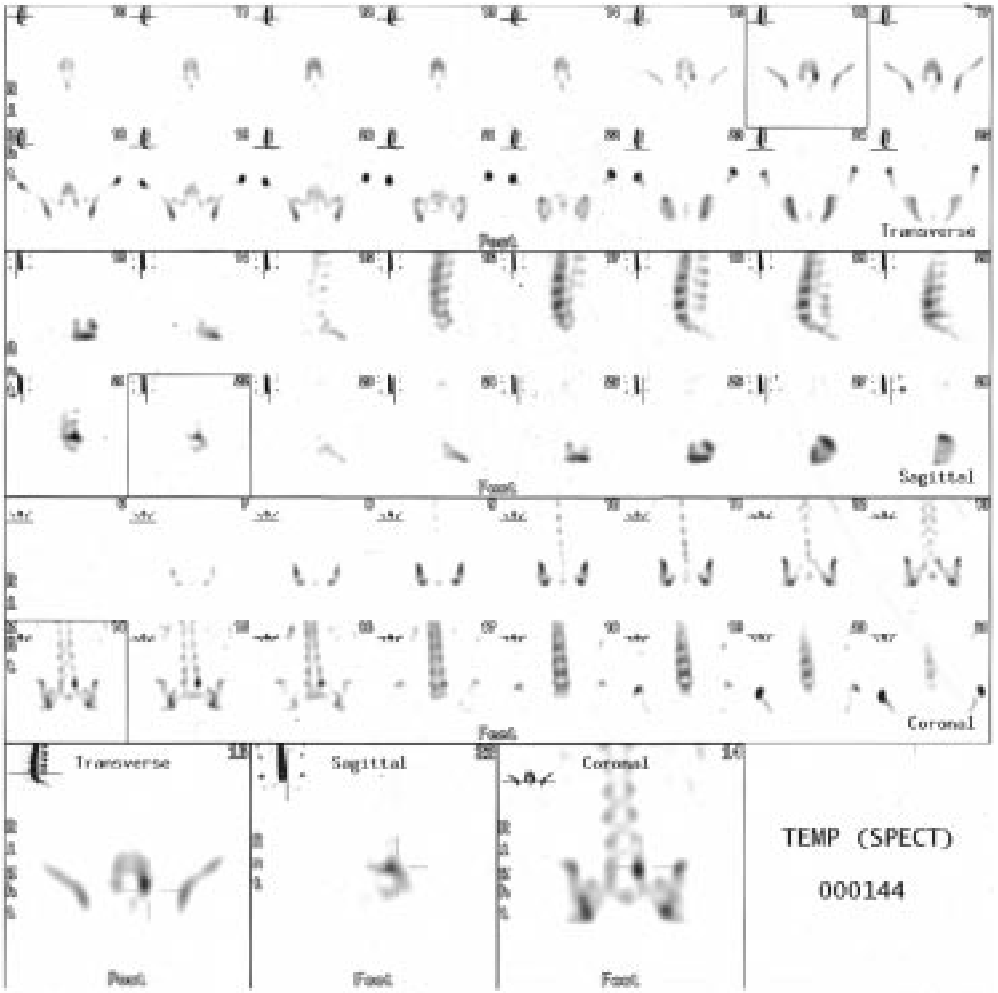

5 *Lyse isthmique du sportif. Les clichés tomographiques (tomographie d'émission monographique) permettent de localiser le foyer hyperfixant de L5 sur la région isthmique gauche.*

6 *Fractures-tassements multiples du rachis dorsolombaire chez un patient de 30 ans traité au long cours par les corticoïdes. Rachis dorsolombaire (face postérieure).*

Le cliché systématique du corps entier permet éventuellement de repérer d'autres fractures ostéoporotiques paucisymptomatiques (exemple : ceinture pelvienne) ou de détecter d'éventuelles hyperfixations ou hypofixations extrarachidiennes en faveur de métastases ou de localisations myélomateuses.

Le dossier radiologique est indispensable au médecin nucléaire pour le choix des incidences mais surtout lors de l'interprétation, afin de comparer la topographie des tassements vertébraux suspectés sur les images scintigraphiques à celle des tassements évoqués sur les clichés radiographiques.

Il est également obligatoire de s'enquérir si le patient suit un traitement par corticostéroïdes au long cours ou par biphosphonates, médicaments susceptibles de modifier l'image scintigraphique (cf infra, Modifications iatrogènes).

Gril costal

Les fractures de côtes sont à rapprocher des fractures de côtes post-traumatiques que l'on observe chez le sujet non ostéoporotique du fait de la même difficulté à en faire le diagnostic radiographique et de la même sémiologie scintigraphique. Les fractures de côtes donnent des foyers hyperfixants localisés sur le gril costal : ceux-ci apparaissent nettement sur les incidences antérieure ou postérieure du balayage corps entier si les fractures siègent sur les arcs antérieurs ou postérieurs. Si elles siègent sur l'arc moyen, elles sont plus difficiles à voir sur les incidences standards et il faut compléter l'examen par des clichés de profil.

Les deux caractéristiques des fractures de côte sont les suivantes :

– d'une part, le foyer élémentaire est bien localisé, à bord net, intense si la fracture est récente ;

– d'autre part, la fracture est rarement isolée et il existe plusieurs foyers d'intensité équivalente qui sont alignés sur les côtes successives, donnant un aspect en « pointillé » ; cet aspect reflète la ligne d'application sur la paroi thoracique de la force qui a créé la fracture, comme par exemple la position de la ceinture de sécurité lors d'un accident de voiture (*fig 7*), et il est pratiquement pathognomonique.

Ces deux signes permettent de faire le diagnostic différentiel avec les autres causes de foyers costaux :

– les métastases donnent des foyers plus étendus, volontiers fusiformes et qui ne sont pas alignés sur les côtes adjacentes ;

– les pseudofractures de l'ostéomalacie (cf infra, Ostéopathies métaboliques) intéressent souvent plusieurs côtes, mais l'hyperfixation est moins intense et les foyers ne sont pas aussi régulièrement alignés.

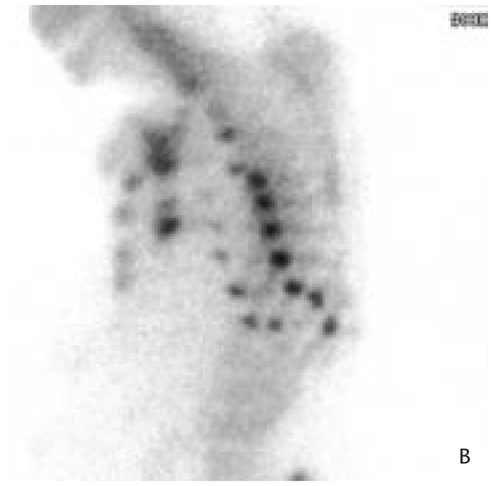

7 *Fractures de côtes et du sternum. L'existence de foyers bien localisés, alignés sur les côtes successives (pointillés) est typique des fractures de côtes.*
A. Corps entier (face antérieure et face postérieure).
B. Gril (oblique antérieure gauche).
C . Rachis dorsolombaire (face postérieure).

8 *Fracture du sacrum. Hyperfixation linéaire horizontale sur le sacrum, s'accompagnant d'un petit trait de refend vertical sur l'aileron sacré gauche (aspect en « H » incomplet). La faible fixation sur le reste du squelette est en rapport avec l'ostéoporose.*
A. Corps entier (face antérieure et face postérieure).
B. Bassin (face postérieure).

Sacrum [53]

Les fractures du sacrum se traduisent par une hyperfixation intense et globale des régions sacro-iliaques ; lorsqu'il existe un trait de refend sacré, les foyers sacro-iliaques sont reliés par une hyperfixation linéaire également intense barrant horizontalement le plan sacré *(fig 8)*. Lorsque le tableau scintigraphique est complet et pur, il réalise l'image dite en « H » ou en « ailes de papillon », ou encore en « signe de Honda ». Finiels et al [25] assignent à ce signe une spécificité et une sensibilité (> 97 %) élevées et, en tout cas, supérieures ou égales à celles tirées du scanner et de l'IRM. Le diagnostic de fracture de fatigue par insuffisance osseuse du sacrum est acquis de façon certaine lorsque l'image en « H » est présente et il n'y a pas lieu de procéder à d'autres modalités d'imagerie.

Branches ischio- et iliopubiennes

La scintigraphie montre le trait de fracture sous la forme d'une hyperfixation très nette et bien localisée. Lorsque l'on observe un foyer sur la branche iliopubienne et un foyer en regard sur la branche ischiopubienne de l'autre côté du trou obturateur, l'aspect est pratiquement pathognomonique.

Les fractures qui siègent dans la région parasymphysaire [20] donnent souvent des signes radiologiques inquiétants par l'aspect flou du trait de fracture alors que les localisations secondaires à cet endroit sont très rares. Elles apparaissent sous forme de foyers d'hyperfixation très nets sur la scintigraphie pour peu que l'on arrive à supprimer la superposition du foyer intense de la vessie.

Extrémité supérieure du fémur

Sur la scintigraphie, le trait de fracture se traduit par une hyperfixation intense, linéaire ou fusiforme, parcourant transversalement le col fémoral ou traversant selon une obliquité variable le grand trochanter seul (fracture pertrochantérienne) ou encore le grand et le petit trochanters (fracture transtrochantérienne). Lorsque le diagnostic est fondé sur ces critères, la scintigraphie osseuse est créditée d'une sensibilité et d'une spécificité proches de 95 %.

Autres localisations

• *Plateaux tibiaux* [55]

L'aspect caractéristique de la fracture de fatigue est représenté par une hyperfixation intense intéressant généralement un des deux plateaux tibiaux, débordant la région sous-chondrale, à la différence de l'ostéonécrose. Dans les formes sévères, l'hyperfixation englobe parfois les deux plateaux tibiaux en débordant sur la tubérosité tibiale antérieure, mais les condyles fémoraux restent normofixants ou faiblement hyperfixants, à la différence de l'image de la gonarthrose.

• *Diaphyse tibiale* [1, 11, 34, 71]

L'hyperfixation dessine le trait de fracture : elle est soit longitudinale, engainant le fût diaphysaire selon une localisation et une hauteur variables, soit transversale, dessinant une bande hyperfixante d'épaisseur variable. Cette hyperfixation est très intense mais souvent hétérogène. Le cliché de balayage du corps entier montre que cette hyperfixation osseuse est en règle isolée, rendant très improbable l'hypothèse de métastase osseuse.

• *Talus*

Les fractures de fatigue surviennent généralement sur le dôme ou le col du talus [86, 89]. Les images objectivent typiquement une hyperfixation intense focalisée au dôme talien [89].

Les diagnostics différentiels comprennent surtout l'ostéonécrose du talus, l'arthrose sous-talienne [29]. Si l'ostéonécrose ne fait guère de doute lorsque la scintigraphie trouve une hypofixation du dôme talien [81], il faut admettre que, dans la majorité des cas, c'est une hyperfixation assez diffuse, du dôme ou du col, qui est observée. Il est également nécessaire de signaler qu'une fracture méconnue du dôme peut se compliquer d'ostéonécrose aseptique ou d'algodystrophie. Plus rarement, c'est l'algodystrophie de la tibiotarsienne qui se complique de fracture ostéochondrale du dôme talien.

• *Calcanéus* [45]

Passé les 72 premières heures suivant la fracture, l'hyperfixation devient hyperintense ; elle implique la totalité du corps de l'os et se propage en « dégradé » vers l'avant du calcanéus. L'intensité et l'étendue de l'hyperfixation apparaissent disproportionnées par rapport au trait de fracture mais il faut se rappeler que cette hyperfixation reflète globalement l'œdème périfracturaire, la néovascularisation et l'accroissement local du taux de renouvellement (*turnover*) du remodelage osseux [50].

Les diagnostics différentiels sont classiquement l'ostéome ostéoïde, l'ostéomyélite à forme ostéosclérosante (de Garré), l'ostéosarcome et l'ostéonécrose aseptique [50, 54]. Néanmoins, Marcelli estime que l'hyperfixation calcanéenne est pathognomonique d'une fracture de fatigue lorsque l'anomalie scintigraphique est confrontée à l'histoire clinique et à des radiographies normales [58].

• *Métatarsiens*

La fracture par insuffisance osseuse peut affecter n'importe quel métatarsien mais ce sont les deuxièmes et troisièmes métatarsiens qui sont le plus fréquemment atteints au tiers moyen ou distal de leur diaphyse. Chez le sujet âgé, il n'est pas rare non plus que la fracture de fatigue du métatarsien se bilatéralise secondairement par appui préférentiel sur le pied initialement indemne. Cet appui monopodal est d'autant plus prolongé que le diagnostic est porté tardivement. Pour le même motif, la fracture de fatigue peut se compliquer d'algodystrophie dans ses formes locorégionale ou radiale [51, 58]. L'anomalie, constamment visible, se définit par une hyperfixation intense focalisée à la diaphyse d'un métatarsien, plus rarement à la base, au col ou à la tête de l'os. En cas d'algodystrophie à forme radiale, c'est le rayon du pied qui apparaît hyperfixant sur toute sa longueur [51] ; il est capital de reconnaître le foyer fracturaire se détachant par son intensité de cette hyperfixation radiale. De la même façon, en cas d'algodystrophie panrégionale du pied, il importe de reconnaître un ou plusieurs foyers fracturaires ; ces foyers sont aisément repérables en cas de fracture de la diaphyse ou du col d'un métatarsien, l'identification devient beaucoup plus difficile en cas de fracture de la base ou de la tête.

MALADIES INFLAMMATOIRES, DÉGÉNÉRATIVES ET MÉTABOLIQUES

■ *Algoneurodystrophie*

Position du problème [4, 70]

En cas de suspicion d'algodystrophie, le recours à la scintigraphie peut correspondre à plusieurs objectifs. Il peut s'agir de valider une impression incomplètement affirmée ou d'apprécier la sévérité et l'extension de l'algodystrophie. La scintigraphie peut aussi déceler une cause sous-jacente cliniquement passée inaperçue et participer au diagnostic différentiel.

Enfin, elle a parfois pour but de disposer d'une image objective devant la plainte d'un patient dans un cadre médicolégal.

Formes cliniques

• *Forme classique « chaude » (pseudo-inflammatoire) locorégionale*

L'hyperfixation apparaît dès le temps précoce tissulaire, bien visible sur les clichés comparant les côtés droit et gauche (*fig 9*). La sémiologie scintigraphique du temps osseux tardif diffère selon qu'il s'agit d'une articulation des extrémités (main, pied) ou d'une articulation intermédiaire (épaule, coude, hanche, genou) [30, 57]. Ainsi, dans l'algodystrophie du pied pris comme exemple-type d'une articulation distale, les deux signes fondamentaux sont (*fig 10*) :

– l'hyperfixation diffuse du tarse postérieur, du tarse antérieur, des métatarsiens et des phalanges ;

– le renforcement de l'hyperfixation périarticulaire des petites articulations : tarsométatarsiennes, métatarsophalangiennes, interphalangiennes proximales et distales.

Les signes d'appoint inconstants sont :

– la propagation de l'hyperfixation en dégradé sur la région épiphysométaphysaire, voire diaphysaire ;

– l'hyperfixation d'articulations sus-jacentes (genou, hanche) asymptomatiques [30].

En choisissant la hanche comme modèle d'articulation intermédiaire, la sémiologie scintigraphique du temps tardif est constituée par une hyperfixation intense centrée sur la tête fémorale, diffusant en dégradé sur l'ensemble de l'articulation coxofémorale, se propageant en bas jusqu'au massif trochantérien, souvent jusqu'à déborder sur la diaphyse fémorale.

La richesse de la sémiologie pour les articulations distales, conditionnant la spécificité, s'oppose donc à la pauvreté des données scintigraphiques pour les articulations intermédiaires. En conséquence, le diagnostic positif est en règle acquis pour les articulations distales. En revanche, les caractéristiques de l'hyperfixation de l'algodystrophie de hanche sont insuffisantes pour discriminer une algodystrophie et une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale [30, 42, 57]. Le diagnostic différentiel scintigraphique est également parfois délicat, souvent impossible, avec une coxopathie évoluée (coxite, coxarthrose), en sachant que l'algodystrophie peut succéder à une coxopathie aiguë ou cohabiter avec une coxopathie chronique.

• *Forme « froide » d'emblée*

Elle se caractérise par une hypofixation au temps tardif. Rare chez l'adulte (moins de 10 % des cas), elle devient majoritaire chez l'enfant (plus de 70 %). Pour le membre inférieur, elle ne doit pas être confondue avec un syndrome alterne (*limping syndrome*) lié à

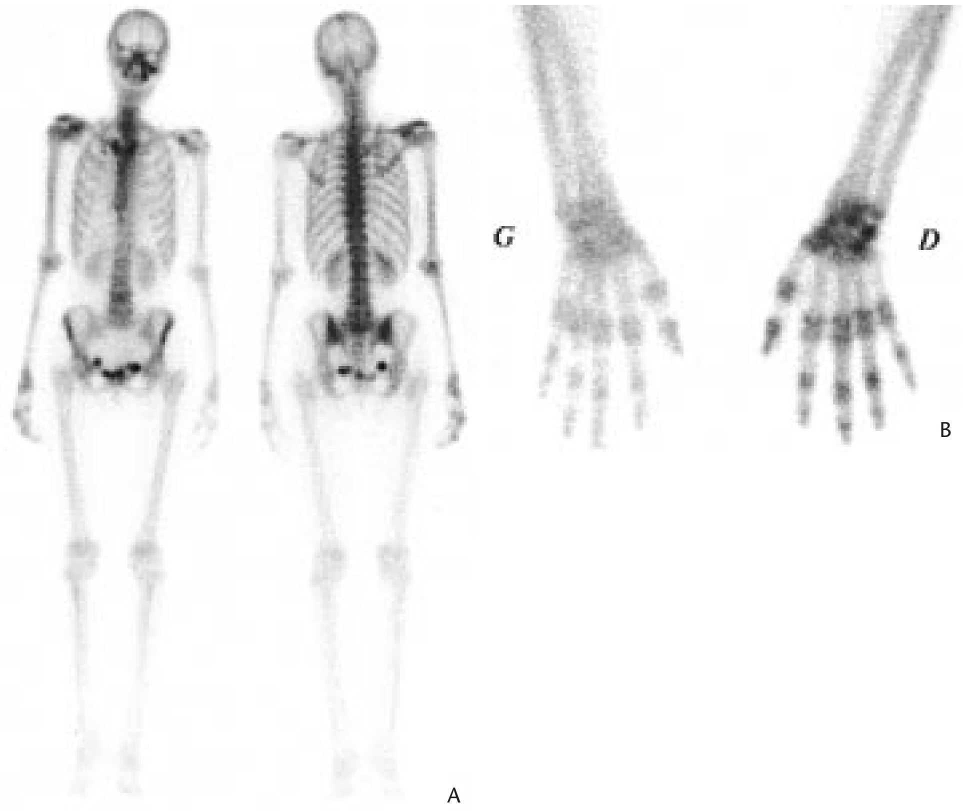

9 *Syndrome épaule-main. Algodystrophie post-traumatique se traduisant sur la scintigraphie par une hyperfixation diffuse de l'ensemble du membre supérieur droit (temps tardif). L'image précoce chez le même patient montrait également une hyperfixation du membre supérieur droit.*
A. Corps entier (face antérieure et face postérieure).
B. Mains (face palmaire de la main gauche et de la main droite).

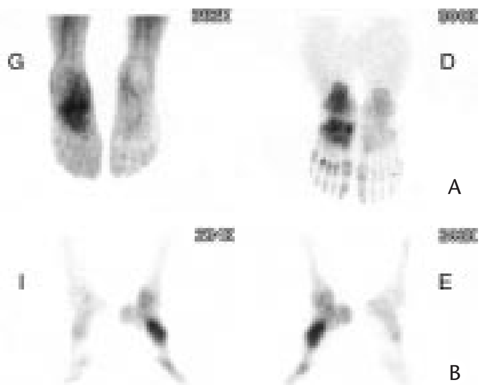

10 *Algodystrophie du pied. Hyperfixation du pied gauche sur les clichés précoces et tardifs. Au temps tardif, l'hyperfixation intéresse l'ensemble des pièces osseuses de la cheville et du pied.*
A. Pieds : voûte plantaire (à gauche : cliché précoce ; à droite : cliché tardif).
B. Pieds : profils internes (I) et externes (E), clichés tardifs.

un appui préférentiel prolongé sur le membre inférieur indemne et/ou à l'utilisation de béquilles. Chez l'enfant, le tableau scintigraphique d'une algodystrophie du membre inférieur varie d'une atténuation de l'hyperfixation physiologique des cartilages de croissance à l'« amputation du membre », équivalent scintigraphique de l'image radiographique d'« articulation fantôme ».

- *Forme partielle, décrite par Lequesne* [51, 70]

Elle revêt deux aspects.

– L'algodystrophie obéit à une topographie métamérique, intéressant un ou deux rayons carpo-métacarpo-phalangiens d'une main ou tarso-métatarso-phalangiens d'un pied : c'est la *forme radiale*. La scintigraphie objective en ce cas typiquement une hyperfixation diffuse du rayon atteint et, très souvent, une hyperfixation focale surimposée, traduction d'une fracture de fatigue occulte d'un métatarsien. L'hyperfixation diffuse « algodystrophique » est à distinguer de l'hyperfixation diffuse postfracturaire purement réactionnelle apparaissant au cours des 10 premiers jours suivant la fracture. L'hypothèse de fracture à l'origine de la réaction algodystrophique locale est plus souvent retenue que la filiation inverse des lésions.

– Lorsque l'algodystrophie est confinée à une portion para-articulaire d'un os plus volumineux, par exemple une partie d'un condyle ou de la tête fémorale, on évoque la *forme zonale*. Au début, la scintigraphie ne montre qu'une hyperfixation très intense localisée, évidemment dépourvue de valeur d'orientation étiologique puisque l'ostéonécrose, l'arthrose et la fracture de fatigue se présentent fréquemment sous cet aspect [30, 57].

Analyse semi-quantitative des données de la scintigraphie osseuse dynamique [57, 95]

À partir de la série d'images englobant l'articulation douloureuse et l'articulation controlatérale, supposée saine, constituant la scintigraphie osseuse dynamique dite « en trois phases », les programmes informatiques de traitement des données permettent de construire deux courbes d'évolution de l'activité en fonction du temps. Ces courbes sont déduites du premier segment temporel correspondant à l'arrivée vasculaire. La comparaison d'indices extraits de ces courbes définit l'analyse semi-quantitative des données de la scintigraphie osseuse. Celle-ci a comme objectifs :

– de préciser la phase « chaude » ou « froide » de l'algodystrophie ;

– de contribuer au diagnostic, notamment des formes cliniques atypiques comme l'algodystrophie « froide » d'emblée ;

– éventuellement d'orienter ou d'apprécier l'effet de la thérapeutique.

■ *Ostéonécrose*

Tête fémorale

- *Hyperfixation de l'extrémité supérieure du fémur*

C'est l'anomalie le plus fréquemment trouvée au cours de l'ostéonécrose de la tête fémorale. Cette hyperfixation peut apparaître confinée au pôle supéroexterne de la tête fémorale. Dans cette configuration, elle est très suggestive, à condition de ne pas la

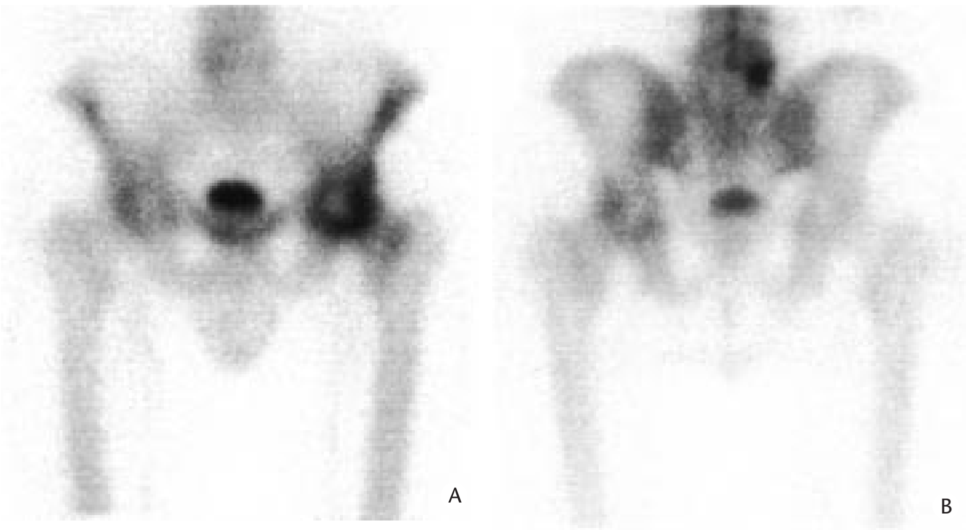

11 *Douleurs de hanche gauche et corticothérapie au long cours. Hyperfixation de la coxofémorale gauche centrée par une hypofixation capitale témoignant d'une ostéosclérose. Anomalies identiques mais plus discrètes à droite évoquant également une ostéosclérose débutante de la hanche droite.*
A. Bassin (face antérieure).
B. Bassin (face postérieure).

confondre avec l'hyperfixation liée à une coxarthrose polaire supérieure agressive radiographiquement encore normale.

Au stade suivant, l'hyperfixation recouvre de façon homogène la tête fémorale dans son intégralité : le diagnostic différentiel est celui de l'algodystrophie partielle de la hanche. Ce dilemme diagnostique est généralement insoluble, sauf s'il existe une anomalie de fixation en regard de la tête fémorale controlatérale puisqu'il est admis que les formes bilatérales d'ostéonécrose de la tête fémorale dépassent 50 % et qu'au contraire l'algodystrophie bilatérale simultanée de la hanche n'existe pas. De rares équipes complètent l'imagerie planaire par une TEMP dans le but de déceler une zone hypofixante centrocapitale, souvent dissimulée par l'hyperfixation périlésionnelle en mode planaire, signant pratiquement l'existence d'une ostéonécrose. La sensibilité se trouverait alors hissée entre 85 % et 90 % [14, 46].

Au stade ultérieur, l'hyperfixation poursuit son extension vers le col fémoral et la zone intertrochantérienne. Staudenherz et al [84] suggèrent que la présence d'une hyperfixation intertrochantérienne oriente plus volontiers vers l'algodystrophie. Néanmoins, ces auteurs reconnaissent qu'elle peut apparaître au cours des ostéonécroses associées à un important œdème médullaire. Il peut s'y associer une perte de la géométrie normale de la coxofémorale.

- *Hypofixation*

Elle peut apparaître « pure », mais elle est alors difficile à distinguer d'images obtenues chez le sujet normal, chez qui la tête fémorale peut apparaître faussement hypofixante. L'hypofixation peut être soulignée par une hyperfixation dite en « croissant », mais l'aspect le plus caractéristique est la lacune de fixation centrée sur la tête fémorale complètement entourée d'un halo hyperfixant (« signe de la cocarde » ou *cold-in-hot*) (*fig 11*).

L'étude de la littérature concernant l'efficacité diagnostique de la scintigraphie osseuse pour l'ostéonécrose de la hanche en comparaison avec l'IRM donne des résultats variables suivant les équipes. Cependant, la sensibilité de l'IRM est en général supérieure (de 83 à 100 % versus 60 à 90 % pour la scintigraphie). Pour la spécificité, les valeurs sont plus proches pour les deux techniques (de 80 à 100 %) [8, 14, 16, 64].

Autres localisations

- *Condyles fémoraux et plateaux tibiaux*

La scintigraphie osseuse en trois temps se révèle une exploration-pivot dans cette indication. Les phases angiographique et tissulaire révèlent une hyperhémie et une hypercaptation du condyle, témoignant du caractère aigu de la nécrose. L'image scintigraphique typique consiste en un foyer d'hyperfixation très intense du condyle fémoral interne à la phase tardive osseuse. Cette hyperfixation appartient bien au condyle fémoral interne comme en atteste le cliché systématique en profil interne, genou fléchi à 30°, chaque fois que la douleur et l'impotence fonctionnelle l'autorisent. Cette hyperfixation est de taille variable, qu'il faut indiquer en raison de l'impact sur le pronostic fonctionnel : elle peut être ponctuelle, confinée à la zone sous-chondrale du condyle, ou étendue, épousant les contours du condyle. Ce foyer peut apparaître entouré d'une zone d'hyperfixation en dégradé qui signe l'œdème périnécrotique.

L'ostéonécrose du plateau tibial interne présente des traits épidémiologiques, physiopathologiques, radiographiques et scintigraphiques largement analogues à ceux décrits pour le condyle fémoral interne [49].

- *Talus*

Les ostéonécroses du talus se partagent en deux catégories : post-traumatiques et atraumatiques. Comme pour celle de la tête fémorale, l'ostéonécrose atraumatique du talus est bilatérale dans plus de 50 % des cas et il existe d'autres ostéonécroses associées, que la scintigraphie osseuse peut localiser, dans près de 65 % des cas. La scintigraphie osseuse dynamique révèle une hyperfixation plus ou moins focalisée, siégeant, en règle, au dôme talien.

- *Calcanéus*

En raison de la disposition intraosseuse et extraosseuse de l'irrigation artérielle, l'ostéonécrose post-traumatique implique plus fréquemment le corps que le col ou la tête du calcanéus. Les mêmes facteurs favorisants que ceux incriminés dans l'ostéonécrose de la tête fémorale et de la tête humérale ont été retrouvés dans l'ostéonécrose atraumatique du calcanéus [38].

- *Clavicule*

La rare ostéonécrose de l'extrémité interne de la clavicule se traduit par un foyer d'autant moins spécifique qu'il se confond souvent avec l'articulation sternoclaviculaire.

- *Semi-lunaire*

La scintigraphie osseuse s'avère très utile pour identifier l'origine d'une douleur pseudo-inflammatoire chronique du carpe à radiographies normales. Compte tenu des dimensions réduites des os du carpe, de la fréquence de lésions du carpe préexistantes (exemple : rhizarthrose bilatérale du pouce) ou réactionnelles à l'ostéonécrose (exemple : synovite, algodystrophie), il est impératif d'obtenir des images d'une qualité irréprochable : enregistrement d'un nombre de coupes suffisant, incidences spéciales supplémentaires, si possible image au *pin-hole* [52, 69].

Arthrose

Les lésions arthrosiques, par leur fréquence, sont probablement responsables des signes le plus souvent rencontrés en scintigraphie

osseuse. Si l'arthrose est rarement le motif de l'indication de la scintigraphie osseuse, elle doit donc être prise en compte dans l'interprétation des images. Les difficultés d'interprétation éventuelles sont le plus souvent surmontées par l'étude des renseignements cliniques et la consultation des radiographies simples.

D'une façon générale, les lésions arthrosiques se manifestent par une hyperfixation le plus souvent modérée mais qui, à l'occasion de poussées inflammatoires, peut devenir plus marquée. Les ostéophytes de l'arthrose peuvent fixer assez intensément le radiopharmaceutique mais à plus long terme deviennent isofixants et ne sont apparents que par leur situation débordant l'image osseuse habituelle.

Arthrose rachidienne

Le rachis cervical est très souvent le siège de lésions arthrosiques qui se reconnaissent aisément sur la scintigraphie osseuse par la situation latérale des hyperfixations observées (uncarthrose). Sur le rachis dorsal, les lésions d'arthrose se manifestent par un aspect hétérogène de la fixation plus que par de véritables foyers. Une hyperfixation modérée est assez souvent retrouvée aux articulations costovertébrales. Le rachis lombaire et particulièrement la charnière lombosacrée sont très souvent remaniés par des lésions arthrosiques : l'hyperfixation de certaines zones peut être assez intense. Le diagnostic différentiel repose sur la confrontation avec les radiographies pour voir si ces foyers correspondent à des zones d'arthrose exubérante. On pratique volontiers dans ces cas des images tomographiques (TEMP) qui, en précisant la localisation de l'hyperfixation sur la vertèbre, permettent d'orienter par exemple vers une arthrose interapophysaire postérieure, vers une hyperfixation intéressant un ostéophyte antérieur ou, si au contraire l'hyperfixation siège sur un pédicule, vers une image beaucoup plus suspecte de localisation secondaire.

Coxarthrose

Le diagnostic scintigraphique ne prête à confusion que dans le cas où l'arthrose n'est pas encore éloquente radiologiquement, notamment dans les formes agressives polaires supérieures qui peuvent être difficiles à distinguer d'une ostéonécrose. Une TEMP du bassin est utile en ce cas pour discriminer ces deux affections.

Gonarthrose

L'aspect d'hyperfixation modérée, répartie de façon hétérogène, est en général facilement reconnu. En cas d'hyperfixation plus intense, prédominant sur un compartiment, l'atteinte simultanée du condyle et du plateau tibial plaide en faveur de l'arthrose dans le diagnostic différentiel avec les fractures ou les ostéonécroses.

Autres sites

La rhizarthrose, l'arthrose interphalangienne, l'arthrose acromioclaviculaire, sternoclaviculaire, l'arthrose omohumérale sont fréquemment repérées sur les scintigraphies mais ne posent pas habituellement de problème d'interprétation.

Arthrites inflammatoires et enthésopathies

Les arthrites inflammatoires, quelle que soit leur étiologie, se manifestent par une hyperfixation des articulations atteintes qui, au moment des poussées, peut être très intense. Cette hyperfixation intéresse les deux versants de l'articulation et peut s'étendre jusqu'à la métaphyse. Dans ces affections, la scintigraphie est parfois pratiquée pour rechercher une pathologie supplémentaire (fracture de contrainte, ostéonécrose).

Spondylarthrite ankylosante

Elle conduit parfois à pratiquer une scintigraphie pour objectiver une sacro-iliite. La quantification de la fixation des articulations sacro-iliaques a donné lieu à de nombreux travaux mais les résultats restent discutables. En raison de la symétrie habituelle de l'atteinte, la scintigraphie ne donne un résultat fiable que lorsque l'hyperfixation des sacro-iliaques est très marquée, se manifestant notamment par une visualisation inhabituelle de ces articulations en incidence antérieure. Dans cette affection, la scintigraphie peut montrer en outre les autres atteintes d'arthrite ou d'enthésopathie.

SAPHO [44]

Ce syndrome d'étiologie inconnue associe synovite, acné, pustulose, hyperostose, ostéite.

Les atteintes squelettiques les plus fréquentes sont la région sternoclaviculaire, la zone manubriosternale, l'extrémité antérieure des côtes. Plus rarement, d'autres lésions osseuses peuvent être rencontrées dans des localisations très variées.

À la scintigraphie, tous ces foyers osseux qui correspondent à des foyers d'ostéite aseptique fixent fortement le radiopharmaceutique. La scintigraphie peut orienter le diagnostic lorsqu'elle découvre des foyers claviculaires et du sternum mais elle est surtout précieuse pour faire le bilan des atteintes et apprécier leur évolutivité.

Maladie de Paget

Sémiologie scintigraphique

La maladie de Paget se manifeste par une hyperfixation très intense et homogène qui atteint l'os ou la portion de l'os concerné de façon globale : cette hyperfixation est parfois telle que le reste du squelette apparaît en comparaison « éteint ». La seule exception à cet aspect est l'ostéoporose circonscrite du crâne où l'hyperfixation n'est notable qu'à la périphérie de la lésion. L'un des signes les plus caractéristiques de la maladie de Paget est l'élargissement localisé ou global de l'os. Ce phénomène n'est jamais observé dans les autres affections ostéosclérotiques (ostéoblastiques), telles que les métastases osseuses du carcinome de la prostate. Lorsque l'augmentation de taille s'accompagne d'une déformation (déformation en « cimeterre » des tibias, aspect de leontiasis ossea du massif facial), le diagnostic est déjà radiographiquement évident.

L'atteinte d'une vertèbre se traduit par une hyperfixation qui, en face antérieure, montre bien l'élargissement du corps vertébral et, en face postérieure, se traduit par une image triangulaire (apophyses transverses et épineuse) décrite comme le signe de « Mickey Mouse » *(fig 12)*.

Le crâne peut être atteint en totalité en respectant la mandibule ou, au contraire, l'ensemble de la mandibule peut être atteint isolément donnant l'aspect de « barbe noire ».

L'atteinte de l'os iliaque peut parfois prêter à confusion avec des métastases d'un cancer prostatique, mais le fait qu'elle intéresse l'ensemble de l'os ou une grande portion de celui-ci de façon homogène et surtout l'agrandissement de l'image osseuse permettent en règle d'affirmer le diagnostic [2].

Indications de la scintigraphie osseuse

Les indications de la scintigraphie osseuse sont multiples.

La maladie est connue : la scintigraphie osseuse est le moyen le plus fiable d'identifier les lésions pagétiques et d'en déterminer l'extension [68].

Douleurs osseuses inexpliquées : la douleur ostéoarticulaire est le symptôme le plus fréquent. Toutefois, plus de 50 % des sites douloureux consignés à l'étape du diagnostic sont la conséquence d'une atteinte articulaire liée à la maladie de Paget. L'hypertrophie de l'os pagétique dans les zones sous-chondrales aboutit à une altération du cartilage et à une arthrose.

Des fissures (c'est-à-dire des fractures incomplètes) sont souvent notées et des fractures complètes peuvent survenir après des traumatismes, même mineurs. Les douleurs peuvent aussi être dues à un syndrome de compression radiculaire ou médullaire lié à l'hypertrophie d'une vertèbre.

La dégénérescence maligne de la maladie de Paget à type d'ostéosarcome survient dans moins de 1 % des cas. Cette

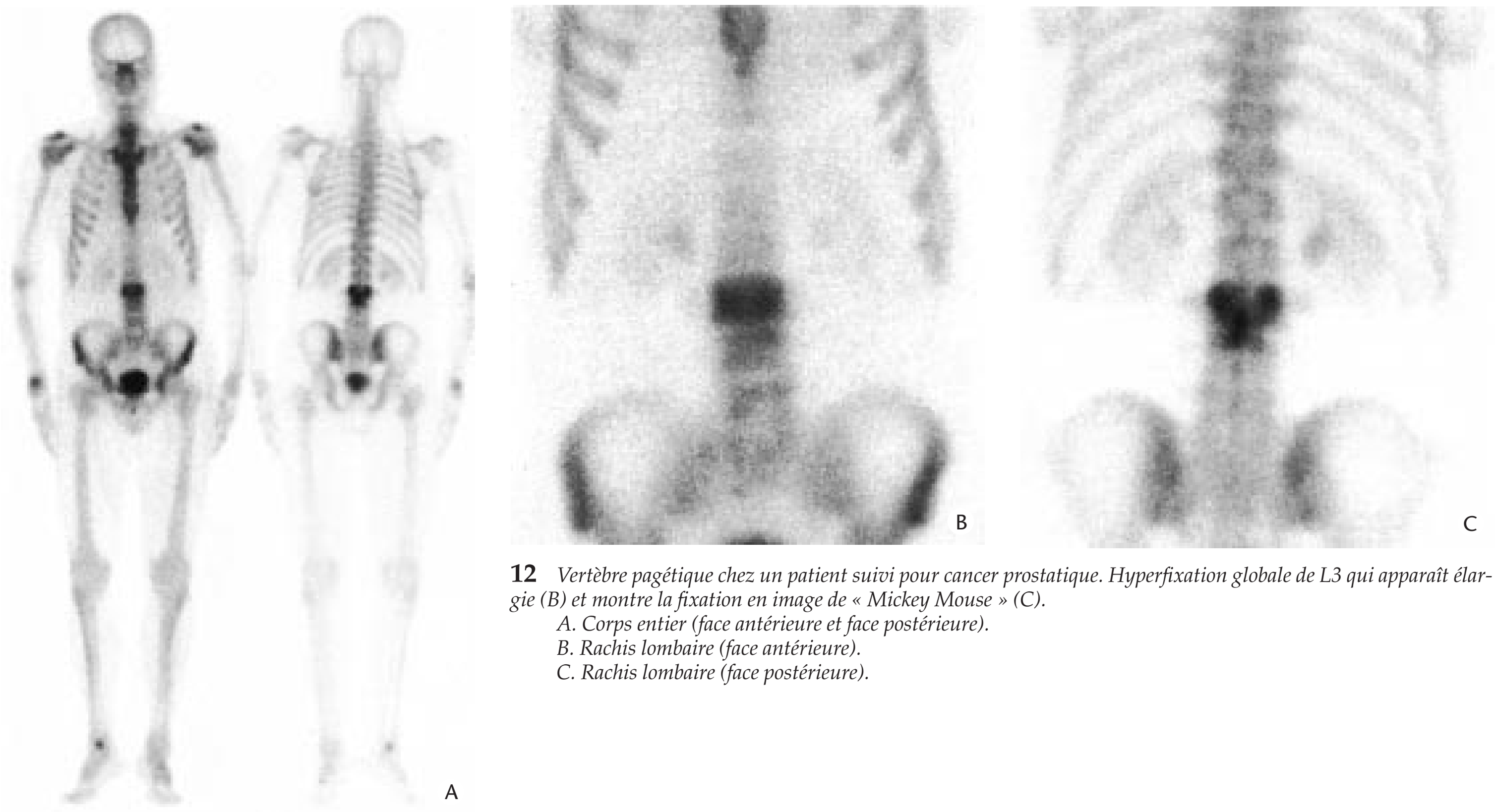

12 *Vertèbre pagétique chez un patient suivi pour cancer prostatique. Hyperfixation globale de L3 qui apparaît élargie (B) et montre la fixation en image de « Mickey Mouse » (C).*
A. Corps entier (face antérieure et face postérieure).
B. Rachis lombaire (face antérieure).
C. Rachis lombaire (face postérieure).

dégénérescence atteint le plus fréquemment le bassin, le fémur et l'humérus. La greffe sarcomateuse complique en règle une maladie de Paget au long cours chez des patients d'âge compris entre 50 et 80 ans. La scintigraphie osseuse objective une hyperfixation intense mais peut montrer une hypofixation focale associée à une déformation également focale de l'os hôte. Ces caractéristiques se démarquent des anomalies de fixation environnantes exprimées par l'atteinte pagétique.

La maladie de Paget peut être une découverte fortuite de la scintigraphie osseuse puisque seulement 15 % des sujets porteurs sont symptomatiques.

Modifications sous traitement [68, 78] : sous l'effet de la thérapeutique, et particulièrement des biphosphonates, la fixation de l'os pagétique à la scintigraphie peut être considérablement diminuée et même pratiquement revenir à un aspect normal. Un os qui, initialement, présentait une hyperfixation globale peut aussi, sous l'effet du traitement, ne laisser apparaître que des zones d'hyperfixation plus localisées et hétérogènes qui risquent d'être confondues avec des métastases. Cet aspect doit être connu et le traitement du patient doit être consigné avant d'interpréter les images. La scintigraphie est d'ailleurs parfois utilisée pour apprécier l'effet du traitement.

■ *Ostéoarthropathie hypertrophiante (OAH)*

Décrite en 1890 par Pierre Marie, l'OAH s'observe dans les pneumopathies chroniques de causes diverses et notamment les tumeurs bronchopulmonaires primitives ou secondaires, ainsi que dans les cardiopathies cyanogènes [60].

Sémiologie scintigraphique

- *Forme typique*

Le tableau scintigraphique caricatural associe trois signes :

– une hyperfixation linéaire soulignant la corticale des os longs ; cette hyperfixation est plus fréquemment observée dans la zone métadiaphysaire distale que proximale ; l'épiphyse est respectée ; lorsque l'hyperfixation est intense et étendue, elle dessine une image en « rails de chemin de fer » ;

– une hyperfixation périarticulaire due à la synovite associée ;

– l'hippocratisme digital se traduisant par une hyperfixation du corps des métacarpiens, des phalanges proximales et moyennes ; c'est dire la nécessité de compléter le balayage corps entier par un cliché statique des mains à l'aide d'un collimateur très haute résolution.

- *Variantes scintigraphiques*

Une atteinte asymétrique et irrégulière des extrémités se rencontre chez approximativement 15 % des patients. L'atteinte peut intéresser le crâne (notamment les maxillaires et la mandibule), les clavicules, les omoplates, les rotules, les calcanéus, le gril costal, la symphyse pubienne et les ailes iliaques. L'atteinte thoracique pariétale peut prendre le pas sur l'atteinte du squelette appendiculaire. Le rachis semble néanmoins constamment épargné par l'affection.

Indications

- *Sévérité*

La sévérité de l'OAH est évaluée en combinant les termes d'extension physaire (diaphyse, métaphyse, épiphyse), d'épaisseur (nombre de couches, régularité ou irrégularité) de l'hypertrophie périostée et du nombre d'os atteints (moins de 10, de 10 à 20, plus de 20). Ces éléments tirés de l'imagerie radioscintigraphique permettent de classer l'OAH en trois stades : limité, modéré et sévère [59].

- *Pronostic*

Dans une étude rétrospective portant sur une cohorte de 164 patients ayant subi une scintigraphie osseuse de routine pour le bilan d'extension d'un cancer bronchique, Morgan et al [65] identifièrent 17 % d'OAH. Il n'y avait pas de différence de survie significative entre les deux groupes OAH positif et OAH négatif. Le groupe OAH positif comportait une incidence supérieure de tumeurs périphériques.

- *Suivi*

Les hyperfixations reflétant l'OAH secondaire régressent au cours du premier mois si l'action thérapeutique de l'affection causale s'est

A

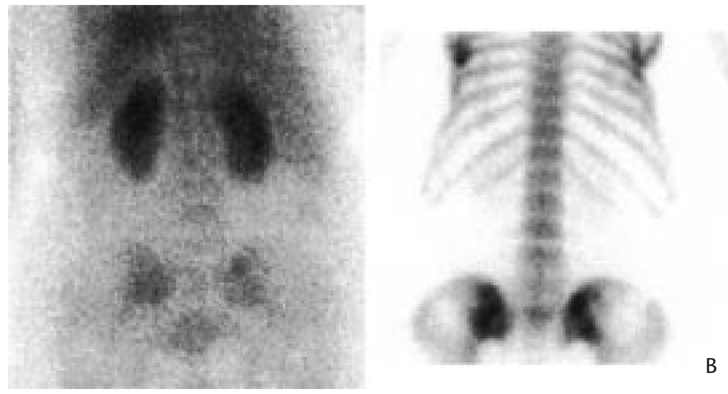

B

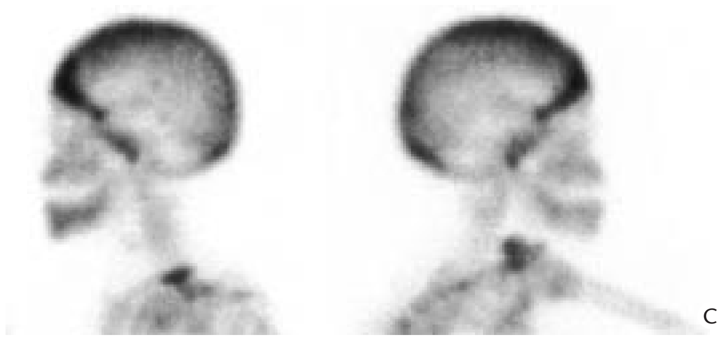

C

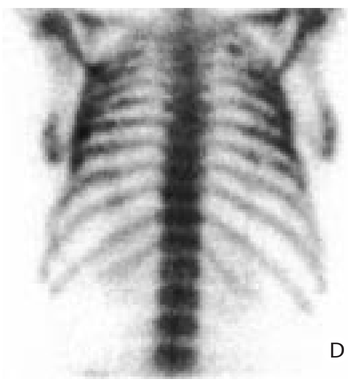

D

13 *Hyperparathyroïdie. Hyperfixation diffuse et homogène de tout le squelette, absence de visualisation des reins et de la vessie (superscan). L'atteinte, non seulement du squelette axial, mais des os du crâne et des membres, ainsi que l'homogénéité de la fixation, sont en faveur de l'origine métabolique de l'hyperfixation.*
A. Corps entier (face antérieure et face postérieure).
B. Rachis lombaire et bassin (face postérieure). À gauche : cliché précoce.
C. Crâne (profils gauche et droit).
D. Thorax (face postérieure).

avérée efficace [31] alors que les anomalies observées sur les radiographies standards apparaissent inchangées [59].

■ *Ostéopathies métaboliques*

S'il est vrai que le diagnostic positif se fonde sur des arguments biochimiques et des radiographies standards, la scintigraphie osseuse est indiquée :

– lorsque le diagnostic d'ostéopathie métabolique (ostéomalacie, hyperparathyroïdie) n'est évidemment pas encore connu et que le patient se plaint de douleurs ostéoarticulaires mal systématisées, pseudo-inflammatoires, en règle lombopelviennes, d'installation progressive, contrastant avec des radiographies d'aspect banal ;

– lorsque les radiographies standards révèlent des images déroutantes : fracture pathologique ou aspect pseudotumoral ;

– lorsque le diagnostic a été porté mais la scintigraphie intervient alors pour le bilan du retentissement osseux dans les formes sévères ;

– classiquement systématique dans les rares cas de suspicion d'ostéomalacie oncogénique « vraie » ;

– en cas d'association morbide avec une affection à expression osseuse (exemple : association cancer de la prostate et ostéomalacie) ;

– au cas par cas : suivi des complications ostéoarticulaires sous traitement étiologique et/ou symptomatique.

La « trop belle image » scintigraphique ou *super bone scan* est un aspect qui est commun à la grande majorité des ostéopathies métaboliques. La sémiologie en est la suivante :

– hyperfixation diffuse des os longs ;

– hyperfixation diffuse du squelette axial ;

– hyperfixation périarticulaire ;

– hyperfixation de la voûte crânienne ou du maxillaire inférieur ;

– hyperfixation en « chapelet » des jonctions chondrocostales ;

– sternum en « cravate » ;

– images rénales atténuées ou quasi absentes, faible activité du contenu vésical et des tissus mous.

Fait important, l'aspect des anomalies est régulier et leur répartition symétrique. Cela permet le diagnostic différentiel avec les lésions métastatiques ostéomédullaires diffuses. Parmi les causes le plus fréquemment retrouvées, on peut citer l'hyperparathyroïdie *(fig 13)* et l'ostéomalacie.

En revanche, l'ostéoporose s'accompagne en règle d'une hypofixation squelettique généralisée sur laquelle apparaissent les hyperfixations liées aux complications comme les tassements vertébraux.

PROTHÈSES

L'aspect scintigraphique des prothèses doit être bien connu, compte tenu du nombre croissant de patients porteurs de prothèse, que l'examen soit prescrit en raison d'une pathologie générale ou locale intéressant le reste du squelette ou, a fortiori, qu'il soit prescrit pour une douleur attribuée à la prothèse.

Prothèse de hanche

Aspect normal

Le premier signe qui permet de reconnaître la prothèse lorsqu'elle n'a pas été signalée est l'absence de toute fixation sur la région du col et de la tête fémorale, ainsi que sur la zone correspondant à la tige d'insertion diaphysaire.

Lorsque la pose de la prothèse est récente, une hyperfixation est volontiers observée, principalement dans la région cotyloïdienne, sur le grand trochanter et à l'extrémité inférieure de la tige fémorale. La durée de cette hyperfixation est variable, rarement inférieure à 6 mois, elle peut se prolonger jusqu'à 12 mois, voire plus rarement pendant 2 ans. Ces fixations sont plus prolongées lorsqu'il s'agit de prothèses sans ciment qui provoquent une réaction osseuse plus marquée.

Cet aspect d'hyperfixation rend difficile l'appréciation d'une éventuelle pathologie associée pendant les 2 premières années qui suivent l'intervention.

Complications

L'apparition d'une douleur chez un patient porteur d'une prothèse fait suspecter une complication qui, si elle n'est pas élucidée par les radiographies, peut conduire à la réalisation d'une scintigraphie.

Ces complications peuvent être un descellement, une infection, une fracture de fatigue, des ossifications périarticulaires, une algodystrophie. Le problème le plus fréquemment posé est celui d'un descellement et/ou d'une infection.

Pour étudier les complications des prothèses de hanche, une scintigraphie osseuse en trois phases est nécessaire. La scintigraphie est généralement positive en cas de descellement ou d'infection et les anomalies consistent en une hyperfixation diffuse ou localisée autour de la prothèse au temps osseux sur les images tardives. L'hyperfixation est volontiers plus importante en cas d'infection. Sur les clichés précoces, au temps angiographique et à la phase tissulaire, un descellement ne donne en général pas de signe alors qu'une infection se révèle par une hyperfixation dans plus de 80 % des cas.

La sensibilité de cette exploration ne doit pas masquer cependant une faible spécificité : en particulier, dans la première année qui suit la chirurgie, une hyperfixation est habituelle. De plus, l'existence d'une infection reste très difficile à affirmer sur la scintigraphie osseuse simple. C'est la raison pour laquelle, lorsque la question se pose, il est plus utile de réaliser la scintigraphie en utilisant des radiopharmaceutiques spécifiques de l'inflammation ou de l'infection.

Dans cette indication, le gallium 67 montre théoriquement, en cas d'infection, des foyers d'hyperfixation plus intenses et/ou plus étendus comparativement au radiopharmaceutique ostéotrope *(fig 14)*.

Aujourd'hui, lorsqu'il existe une suspicion d'infection, on utilise plus volontiers la scintigraphie aux polynucléaires marqués in vitro au ^{99m}Tc-hexa-méthyl-propyl-amine-oxime (HMPAO). L'accumulation des polynucléaires dans le foyer infectieux doit être différenciée de la présence normale des leucocytes dans les zones de moelle osseuse active. Pour reconnaître ces zones médullaires actives, notamment sur les os remaniés par l'intervention chirurgicale, on dispose d'un agent qui permet de visualiser la moelle osseuse : les colloïdes marqués au ^{99m}Tc. La comparaison entre les zones de fixation des colloïdes et des leucocytes marqués permet de déterminer celles qui correspondent à la moelle osseuse, fixant les deux radiopharmaceutiques, des foyers infectieux qui fixent uniquement ou très préférentiellement les leucocytes.

C'est le moyen qui apparaît aujourd'hui le plus approprié dans les cas difficiles de recherche d'infection sur prothèse.

Prothèse de genou

Les remarques ci-dessus qui concernent les prothèses de hanche restent valables pour la prothèse de genou mais, dans ce cas, il faut savoir que l'hyperfixation postopératoire est plus intense et plus prolongée que dans le cas de la hanche [77]. Cet aspect est en outre plus marqué pour le composant tibial que pour le composant fémoral. L'interprétation des anomalies scintigraphiques n'en est que plus difficile, en particulier dans les 2 premières années qui suivent la chirurgie. La recherche d'infection dans des cas particuliers avec les radiopharmaceutiques spécifiques dont on dispose (polynucléaires marqués, colloïdes) reste cependant utile.

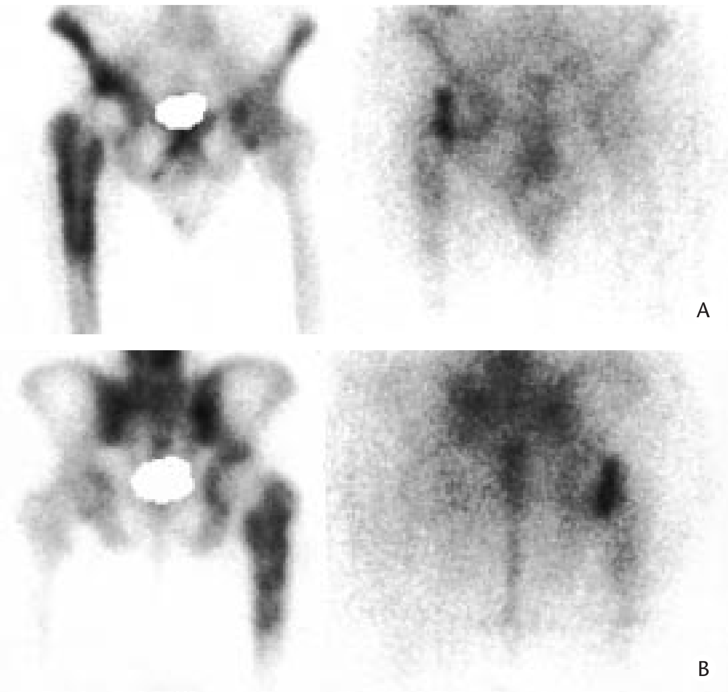

14 *Infection et descellement d'une prothèse de hanche. Douze mois après la pose de la prothèse sans ciment, la scintigraphie osseuse montre une fixation intense tout le long de la tige fémorale, et la scintigraphie au gallium montre un foyer dans la région du col et une fixation modérée le long de la diaphyse fémorale.*
A. Face antérieure du bassin. Scintigraphie au ^{99m}Tc-HMDP (hydroxy-méthylène-dyphosphonate) (à gauche) et scintigraphie au gallium (à droite).
B. Face postérieure du bassin. Scintigraphie au ^{99m}Tc-HMDP (à gauche) et scintigraphie au gallium (à droite).

OSSIFICATIONS HÉTÉROTOPIQUES

La phase de maturation des ostéomes périarticulaires, qui dure en général de 6 mois à 1 an, peut s'étendre jusqu'à 5 ans. La scintigraphie montre une fixation élevée du radiopharmaceutique sur l'os en formation. Le risque de récidive après résection chirurgicale de ces ostéomes est très réduit si l'intervention est réalisée après la phase de maturation. La scintigraphie semi-quantitative est donc parfois utilisée pour apprécier l'activité ostéoblastique de l'ostéome.

INFECTIONS

Généralités

En dehors des infections sur prothèse (cf supra) et du problème de l'ostéomyélite de l'enfant, la recherche d'infection ostéoarticulaire par les techniques scintigraphiques est devenue plus rare de nos jours en raison de la place prise par le scanner et l'IRM.

La scintigraphie osseuse est très sensible pour détecter les foyers d'infection osseuse mais son manque de spécificité conduit souvent à compléter l'exploration scintigraphique par d'autres radiopharmaceutiques comme le gallium ou les polynucléaires marqués au ^{99m}Tc-HMPAO. C'est par la confrontation entre la scintigraphie osseuse et la scintigraphie au gallium dans certains cas ou de la scintigraphie aux polynucléaires et aux colloïdes dans d'autres cas, que la spécificité peut être améliorée.

Les scintigraphies qui sont prescrites pour la recherche de foyers infectieux sont rarement demandées afin d'établir un diagnostic positif en cas de suspicion, mais plutôt pour orienter les recherches dans le cas où la localisation n'est pas connue ou pour compléter les investigations en recherchant d'autres localisations lorsqu'un premier foyer a été diagnostiqué.

Les infections sont aujourd'hui plus volontiers explorées par l'IRM et par le scanner qui sert en outre de repérage pour ponctionner le foyer infectieux. En cas d'atteintes pouvant intéresser plusieurs étages, la scintigraphie garde son intérêt pour orienter les investigations si elle met en évidence d'autres foyers hyperfixants.

Sacro-iliaques

La recherche de sacro-iliite infectieuse est une bonne indication de la scintigraphie osseuse, car les signes radiologiques initiaux manquent souvent et la suspicion clinique peut alors être confortée par la scintigraphie. En effet, l'atteinte étant le plus souvent unilatérale, l'asymétrie de fixation des sacro-iliaques est facile à apprécier. L'hyperfixation de l'articulation atteinte est en général également visible sur l'incidence antérieure.

Ostéomyélite chronique

De diagnostic difficile, l'ostéomyélite chronique nécessite souvent de recourir à des explorations complémentaires autres que la radiographie. Comme pour les autres diagnostics d'infection osseuse, la scintigraphie est très sensible et très peu spécifique [80]. Les foyers d'ostéomyélite chronique donnent une hyperfixation du radiopharmaceutique liée à l'activité métabolique du tissu osseux autour de l'infection chronique. Cette hyperfixation peut persister plusieurs mois après traitement efficace de l'ostéomyélite.

La scintigraphie osseuse est donc intéressante pour sa valeur prédictive négative qui permet, en cas de fixation normale, d'écarter le diagnostic. Elle ne peut cependant, en cas d'hyperfixation, être utilisée pour apprécier l'évolutivité des lésions. Le recours à d'autres radiopharmaceutiques tels que le gallium permettrait, pour certains auteurs, de préciser si l'ostéomyélite est active.

Le cas particulier du pied diabétique appelle les mêmes remarques : une absence d'hyperfixation permet en pratique d'éliminer une atteinte osseuse, mais une scintigraphie positive ne permet pas de faire la différence entre l'atteinte osseuse de la neuroarthropathie et une atteinte infectieuse [67].

TUMEURS BÉNIGNES

Ostéome ostéoïde

Certaines tumeurs primitives des os situées sur les os du carpe, du tarse, sur le fémur proximal ou les vertèbres peuvent être difficiles à identifier sur les radiographies. La scintigraphie osseuse est extrêmement utile, aussi bien pour l'ostéome ostéoïde que pour l'ostéoblastome, en montrant, avec une sensibilité proche de 100 %, un foyer localisé d'hyperfixation très intense *(fig 15)*. Du fait de l'hypervascularisation de la tumeur, l'hyperfixation est déjà visible aux temps angiographique et tissulaire. Ces caractéristiques scintigraphiques sont couramment exploitées pour contrôler en peropératoire la localisation de la lésion à l'aide d'une sonde de détection, puis pour s'assurer que toute la zone hyperfixante est bien comprise dans le tissu qui a été réséqué.

Dysplasie fibreuse

La dysplasie fibreuse peut intéresser un seul os (de 70 à 80 % des cas), plusieurs os ou la totalité du squelette. Les radiographies permettent en règle d'évoquer fortement le diagnostic en montrant le tissu fibreux sous forme d'une lésion radiotransparente et les trabéculations d'os néoformé de densité variable. Dans ce tableau, la scintigraphie osseuse peut être concernée à deux titres :

15 *Ostéome ostéoïde du tibia s'accompagnant d'une réaction périostée. Foyer intense bien localisé de la région corticale au tiers inférieur du tibia et hyperfixation diffuse moins intense de toute la région sous-jacente.*
A. Corps entier (face antérieure et face postérieure).
B. Tibias (en haut : face antérieure ; en bas : profil intérieur).

– elle peut mettre en évidence de façon fortuite une dysplasie fibreuse, qui apparaît sous la forme d'une hyperfixation due à

Tableau I. – Fréquence et pronostic des métastases osseuses selon le primitif en cause.

Tumeur primitive	Fréquence des métastases osseuses (%)	Survie médiane (mois)	Survie à 5 ans (%)
Sein	65	24	20
Prostate	65-75	40	25
Poumon	30-65	6	5
Thyroïde	30-60	48	45
Rein	25-50	6	5
Myélome	95-100	10	10
Mélanome	50	6	5

l'activité ostéoblastique ; le diagnostic différentiel dépend de l'étendue et de la localisation et inclut notamment la maladie de Paget ;

– elle peut être utilisée pour préciser quelles sont les atteintes et montrer par exemple une forme polyostotique quand une seule localisation est initialement connue ; cependant, il faut savoir qu'un certain nombre de lésions radiologiquement évidentes d'aspect kystique ne montrent pas d'hyperfixation.

Pathologie maligne

TUMEURS MALIGNES PRIMITIVES DE L'OS

Ostéosarcome

L'ostéosarcome est la plus fréquente des tumeurs malignes primitives de l'os (30 %) et touche, dans plus de 75 % des cas, l'enfant et l'adolescent.

Le diagnostic est évoqué sur la clinique et la radiographie, puis confirmé par la biopsie. La place de la scintigraphie dans cette affection est donc limitée et se justifie essentiellement dans le cadre du bilan d'extension. Elle est utile pour dépister une dissémination métastatique sur le squelette : ces métastases osseuses sont rares au moment du diagnostic initial mais peuvent apparaître au cours de l'évolution et sont alors démontrées très précocement par la scintigraphie.

Les métastases pulmonaires sont plus fréquentes et sont visibles sur la scintigraphie osseuse (balayage corps entier complété par une TEMP thoracique) dans un certain nombre de cas en raison de la production de tissu osseux par les foyers métastatiques.

Sarcome d'Ewing

Comme pour l'ostéosarcome, l'intérêt de la scintigraphie osseuse consiste essentiellement à dépister les localisations métastatiques sur le reste du squelette.

MÉTASTASES OSSEUSES

Le squelette est le troisième site le plus fréquemment atteint par les métastases, dépassé seulement par le poumon et le foie. Les métastases osseuses les plus fréquentes figurent dans le tableau I, apparaissant stables au cours des 20 dernières années. À court ou moyen terme, cet événement expose aux risques de douleur osseuse, de fracture pathologique, de compression médullaire et d'hypercalcémie.

Métastases multiples

Le tableau scintigraphique typique est donné par la présence de lésions multiples, distribuées de façon aléatoire, concentrées de manière prédominante, sinon parfois exclusive, au squelette axial. Sur le squelette appendiculaire, les métastases osseuses s'implantent avec prédilection à la métaphyse proximale des humérus et des fémurs. L'atteinte des os longs distaux est nettement plus rare. L'atteinte des petits os des extrémités (mains, pieds) est exceptionnelle. L'aspect typique est celui de multiples foyers hyperfixants mais, dans un certain nombre de cas, les localisations osseuses sont hypofixantes et les deux formes hyper- et hypofixantes peuvent coexister chez le même patient.

Métastase solitaire

Approximativement 15 % des patients comptant un antécédent de cancer présentent une anomalie de fixation isolée à la scintigraphie osseuse. Les arguments orientant vers une origine métastatique de l'anomalie sont de plusieurs ordres. Chez l'adulte, l'anomalie de fixation métastatique siège préférentiellement aux dépens du squelette axial, riche en moelle hématopoïétique. Le rachis dorsolombaire est majoritairement affecté, approximativement dans 50 % des métastases isolées, suivent ensuite, par fréquence décroissante, le gril costal (20 %), la ceinture pelvienne (15 %) et le sternum (10 %). La localisation intraosseuse est également un critère à retenir : les localisations métastatiques du rachis intéressent préférentiellement le corps vertébral (mur postérieur) et le pédicule. Les métastases des os longs sont métaphysodiaphysaires.

Le type de l'anomalie scintigraphique observée peut être déterminant pour son identification : une hyperfixation simple en foyer ne peut être considérée comme suspecte que lorsqu'elle est localisée en pleine pièce osseuse, à distance de toute articulation (exemple : diaphyse fémorale) ; une hypofixation osseuse à l'emporte-pièce fait redouter une métastase lytique agressive (pas de réaction d'ostéocondensation périlésionnelle) ; enfin une image mixte, comme l'aspect en « cocarde » défini par une lacune de fixation cernée par un liseré hyperfixant ou, a fortiori, réalisant un aspect plus complexe, est hautement suspecte.

La scintigraphie osseuse est plus sensible que les radiographies standards dans la détection des métastases osseuses. Mais, en raison d'une spécificité moindre, toute hyperfixation de signification litigieuse impose d'être radiographiée. Si les radiographies s'avèrent à leur tour négatives ou non concluantes, une tomodensitométrie (TDM) ou une IRM doit être entreprise. Si ces dernières explorations se révèlent non concluantes, une biopsie à l'aiguille peut être légitime [76].

Le cas particulier de l'hyperfixation solitaire représente probablement l'aspect de la plus faible spécificité. Tumeh [88] indique que 90 % des hyperfixations du gril costal sont bénignes chez les patients suivis pour un cancer. Selon la même équipe, chez les patientes aux antécédents de cancer du sein, une hyperfixation isolée du sternum revêt une probabilité de malignité supérieure à 80 %. Cette prévalence élevée est la conséquence d'un envahissement du cancer du sein par voie lymphatique.

Oligométastases régionales

L'extension de la tumeur à l'os peut se produire de manière prédominante ou exclusive en une région du squelette. Ce type d'extension peut être aussi bien la conséquence de métastases provenant d'une tumeur primitive à distance que l'invasion directe d'une tumeur primitive siégeant dans des tissus mous adjacents à la région osseuse métastatique *(cf fig 17)*.

L'extension de la tumeur à une seule région du squelette se rencontre avec plusieurs tumeurs primitives. Une telle expression de l'atteinte métastatique peut précéder de plus de 5 ans l'identification de métastases éloignées.

Un envahissement régional du gril costal par un cancer primitif des bronches provient souvent d'une invasion directe de l'os à partir de la tumeur primitive voisine. Le syndrome de Pancoast et Tobias constitue un cadre clinique particulier où les trois premières côtes et les vertèbres correspondantes peuvent être attaquées par une infiltration néoplasique. Le premier primitif en cause en est le cancer bronchique non à petites cellules. La scintigraphie osseuse montre

alors en règle une hypofixation de la côte lysée, équivalent scintigraphique de la « côte fantôme » radiologique. Parfois, c'est une image mixte, hypofixation bordée d'une hyperfixation, qui est individualisée.

Certaines tumeurs primitives localisées dans la cavité pelvienne envahissent l'os par extension directe ; c'est le cas des tumeurs du sigmoïde et du rectum. La détection d'un envahissement osseux par un sarcome des tissus mous assombrit le pronostic et modifie l'approche thérapeutique.

■ *Pièges*

Lorsque la maladie métastatique implique l'os sous la forme d'hyperfixations multifocales, son identification est aisée. Cependant, plusieurs aspects scintigraphiques sont trompeurs et méritent d'être soulignés. Le premier d'entre eux est l'hypofixation isolée, difficile à repérer, surtout lorsque la fixation globale sur le squelette n'est pas très importante. Le second est représenté par l'hyperfixation diffuse ou *super bone scan* et le troisième est l'aspect post-thérapeutique d'aggravation des lésions ou *flare phenomenon*.

« Super bone scan »

Lorsque les métastases deviennent confluentes, elles peuvent être plus difficiles à reconnaître sur la scintigraphie osseuse. Ce cas de figure se traduit par le tableau scintigraphique dit de *super bone scan* ou « trop belle image ». La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation diffuse intéressant le squelette axial, c'est-à-dire la cage thoracique, le rachis cervico-dorso-lombaire, la ceinture pelvienne. La métaphyse supérieure des humérus et des fémurs est également impliquée. A contrario, le squelette appendiculaire (humérus, radius, mains, genoux, tibias, péronés, pieds et fréquemment le crâne) apparaît relativement hypofixant (*sink effect*). Le *super bone scan* est également caractérisé par des anomalies extraosseuses : la fixation par les tissus mous est abolie, et les reins et la vessie sont peu ou non visibles *(fig 16)*. L'image d'allure globalement symétrique obtenue sur les clichés de balayage corps entier ne doit pas en imposer pour une scintigraphie normale. Ces erreurs par omission sont à l'origine des observations cliniques publiées de faux négatifs. C'est pourquoi l'analyse qualitative des clichés de balayage du corps entier doit être doublée d'une analyse semi-quantitative rudimentaire ; les taux de comptage total obtenu en face antérieure et en face postérieure (affichés sur les clichés) sont de l'ordre de 1,5 à 2 fois la normale. En cas de doute, et pour faire la différence avec une ostéopathie métabolique qui donne des signes voisins, il faut rechercher une hétérogénéité ou une asymétrie de la fixation des métaphyses proximales des humérus et des fémurs, du gril costal et du sacrum ; ce dernier peut se révéler anormalement riche en détails anatomiques (trous sacrés), normalement non ou peu reconnaissables.

16 *Métastases diffuses. Fixation intense de tout le squelette axial, absence de visualisation des reins et de la vessie. Devant un tel aspect de « trop belle image » (super bone scan), l'hétérogénéité de la fixation, notamment sur les côtes, le sacrum et la partie proximale des fémurs, est en faveur de métastases ostéomédullaires diffuses.*
A. Corps entier (face antérieure et face postérieure).
B. Rachis dorsal (face postérieure).
C. Bassin et fémurs (face postérieure).

« Flare phenomenon »

Dans les mois qui suivent la mise en route d'un traitement antinéoplasique, alors que l'on constate une amélioration clinique, la scintigraphie osseuse peut montrer une aggravation des signes sous la forme d'une augmentation de la fixation des métastases connues et même de l'apparition de nouveaux foyers de fixation [90]. Cette symptomatologie peut être une des manifestations de l'embrasement thérapeutique (*flare phenomenon*), syndrome classiquement pourvoyeur de « faux positifs » scintigraphiques.

Le mécanisme incriminé du *flare* scintigraphique est l'augmentation de l'activité ostéoblastique des zones d'ostéolyse tumorale dont la colonisation métastatique a été éradiquée par le traitement [90]. À l'aide de la scintigraphie osseuse dynamique, Sundkvist [85] a démontré que cet accroissement d'activité ostéoblastique était logiquement accompagné d'une probable augmentation du débit sanguin osseux local. La visualisation des foyers d'hyperfixation apparemment supplémentaires correspond en réalité à des lésions préexistantes passées inaperçues en raison de l'absence de réaction ostéoblastique.

Le *flare* a été décrit pour des métastases osseuses provenant de tumeurs malignes très diverses (prostate, sein, poumon, ostéosarcome, lymphome), en réaction à diverses options thérapeutiques, notamment la chimiothérapie et l'hormonothérapie [13, 18, 39, 91].

Cette accentuation des hyperfixations concernerait entre 15 et 30 % des patients. Les patients dont la scintigraphie osseuse montre un *flare* ont un pronostic analogue à ceux dont la scintigraphie objective une amélioration sans *flare* [90].

Le risque d'assimiler le *flare* à une progression métastatique est de modifier le traitement de façon intempestive. Programmer la scintigraphie osseuse de contrôle au sixième mois permet d'éviter ces difficultés d'interprétation car, au-delà de ce délai, une accentuation des foyers préexistants ou une apparition de nouveaux foyers sur la scintigraphie osseuse signe une progression métastatique.

Cependant, une scintigraphie osseuse précoce (avant 6 mois) peut s'avérer nécessaire. En ce cas, la distinction entre *flare* et progression métastatique repose sur un faisceau d'arguments : l'état clinique (amélioration ou détérioration de l'état général), l'aspect des radiographies standards (recalcification ou aggravation de

l'ostéolyse), l'évolution des taux circulants des marqueurs tumoraux (*prostate specific antigen* [PSA], antigène carcinoembryonnaire, CA 15-3) et la cinétique comparative des paramètres d'ostéoformation (phosphatases alcalines osseuses) et d'ostéorésorption (pyridinoline, déoxypyridinoline, télopeptides C- et N-terminal du collagène de type I) [90]. Il est parfois nécessaire de recourir à l'IRM qui montre une disparition de l'infiltration métastatique ostéomédullaire en cas de *flare* [21].

INDICATIONS DE LA SCINTIGRAPHIE OSSEUSE EN ONCOLOGIE [43, 47, 73]

Si le cancer est connu

La scintigraphie contribue à déterminer l'extension de la maladie, que ce soit à la phase initiale ou lors du suivi.

Bilan d'extension initial

La scintigraphie est proposée tout d'abord dans le bilan d'extension initial de la maladie pour tous les cancers susceptibles de donner des métastases osseuses : les cancers de la prostate et du sein en représentent les indications les plus fréquentes.

Pour le cancer de la prostate, une majorité d'études rétrospectives et prospectives suggèrent qu'une scintigraphie osseuse est superflue dans le bilan initial d'un cancer nouvellement diagnostiqué si le taux sanguin circulant de PSA se situe en dessous d'une valeur-seuil. Cette valeur-seuil est comprise entre 10 et 20 ng/mL. Cette stratégie d'indication de la scintigraphie osseuse de référence conditionnée par le taux sérique d'un marqueur tumoral est toutefois contestée sur divers arguments. Le désaccord porte sur la valeur prédictive négative, estimée insuffisamment élevée, pour un seuil choisi à 20 ng/mL. La nécessité d'obtenir une scintigraphie osseuse de référence est défendue par certaines équipes dans cette population de patients, en règle âgés, atteints fréquemment d'arthropathies dégénératives axiales ou périphériques et, moins fréquemment, de maladie de Paget.

Certains adénocarcinomes se propagent ou récidivent selon un mode essentiellement locorégional. Les mécanismes font intervenir les voies sanguine et lymphatique ; plus rarement, il s'agit d'un envahissement direct par la tumeur primitive. Obéissent à cette règle les tumeurs de la sphère oto-rhino-laryngologique (propagation au massif facial), les cancers colorectaux (propagation au plan sacrococcygien), les tumeurs bronchiques primitives périphériques (propagation aux éléments de la paroi thoracique : côtes, omoplate, rachis dorsal). Le recours à la scintigraphie osseuse est d'autant plus précieux que les localisations métastatiques aux os plats (côtes, sternum, omoplates) de la cage thoracique sont notoirement méconnues par les radiographies standards.

Au cours de l'évolution

On a de nouveau recours à la scintigraphie osseuse si apparaissent des signes faisant évoquer des localisations secondaires osseuses chez un patient qui en était préalablement indemne, par exemple :

– apparition de douleurs osseuses ; une méta-analyse a conclu à l'intérêt de la TEMP rachidienne dans l'exploration de douleurs dorsales apparaissant dans le sous-groupe des patients comptant un antécédent néoplasique [28] ;

– évaluation d'une ascension inexpliquée d'un marqueur tumoral [7, 43, 47] ; à l'opposé, chez un(e) patient(e) asymptomatique, un taux circulant se maintenant de manière stable au-dessous du seuil de coupure est hautement prédictif d'une scintigraphie osseuse négative pour les cancers de la prostate [10] et du sein, et la scintigraphie n'est pas utile dans ce cas.

Guide pour la biopsie ou l'exérèse [47]

L'indication d'une biopsie, orientée par la scintigraphie, se pose dans deux situations bien différentes.

– Une scintigraphie osseuse est réclamée pour une surveillance d'un cancer traité ou encore pour un motif non carcinologique (suspicion de fracture de fatigue par insuffisance osseuse) chez un patient comptant comme antécédent un cancer considéré comme « guéri ». L'examen découvre un foyer hyperfixant franc en pleine pièce osseuse. L'anomalie est isolée et les radiographies standards sont normales. Il est alors primordial de s'assurer qu'il ne s'agit ni d'un artefact, ni d'une variante normale de la scintigraphie osseuse et qu'il n'existe aucun antécédent traumatique. Si le cancer est réputé ostéophile à risque de récidive tardive (exemples : sein, rein, thyroïde), l'indication d'une biopsie peut être posée afin de connaître la nature métastatique ou non de la lésion.

– Une scintigraphie osseuse est réclamée dans le cadre du bilan d'extension de métastases, viscérales ou osseuses, d'un primitif de siège indéterminé. Le but de la scintigraphie osseuse est de localiser des lésions atteignant des sites osseux accessibles et commodes pour effectuer un geste biopsique (exemples : sternum, rachis, sacro-iliaque, crête iliaque) afin d'obtenir une orientation anatomopathologique.

Évaluation pronostique

Pour contribuer à évaluer le pronostic, certains proposent de quantifier l'extension des lésions métastatiques. L'importance de la masse tumorale osseuse peut être ainsi évaluée de façon semi-quantitative au moyen de scores popularisés par Soloway dans le cancer de la prostate [83] et par Citrin dans le cancer du sein [12].

L'évolutivité (ou activité) métabolique des sites métastatiques du cancer de la prostate a été étudiée par Drelichman et al [22].

La topographie des atteintes revêtirait également un intérêt pronostique indépendant de la masse tumorale osseuse : la présence de métastases osseuses périphériques contribue à diminuer significativement la durée de vie des patients porteurs d'un cancer de la prostate et la présence de métastases osseuses en aval de la charnière lombosacrée expose les patientes atteintes d'un cancer du sein au risque de métastases viscérales significativement plus qu'en amont de la charnière [92].

Par ailleurs, la localisation des foyers permet d'attirer l'attention sur le risque de complications liées à la présence des métastases comme les fractures pathologiques ou les compressions médullaires, et de prendre les mesures appropriées pour les prévenir.

Si le cancer n'est pas connu

La scintigraphie est indiquée lorsqu'on suspecte des métastases osseuses et les principaux tableaux sont les suivants :

– patients âgés présentant des symptômes ostéoarticulaires inexpliqués d'apparition récente ;

– découverte d'une image radiographique suspecte de malignité ;

– ascension d'un marqueur tumoral demandé en dépistage ; l'exemple-type est la découverte d'un taux de PSA supérieur à 10 ng/mL lorsque le dosage a été demandé à titre systématique chez un homme âgé de plus de 50 ans strictement asymptomatique [7, 10, 43, 47].

Conclusion

La scintigraphie osseuse conserve un rôle prépondérant dans les stratégies diagnostique et thérapeutique des cancers ostéophiles. L'optimisation des rapports coût/efficacité et coût/bénéfice a conduit à la codification de telles stratégies [32, 73]. L'insertion de la scintigraphie osseuse dans un arbre de décision où figurent les marqueurs tumoraux sériques et les explorations radiologiques (IRM) lui a fait perdre le caractère systématique de sa prescription [7, 43]. L'amélioration de la sensibilité et de la spécificité de la technique implique un large recours aux incidences « anatomiques » et à la TEMP.

MYÉLOME

Les signes scintigraphiques [74] sont variables et l'image scintigraphique peut en particulier être normale. Il n'en demeure pas moins que cette hypothèse est parfois soulevée à la

scintigraphie. Ils peuvent prendre l'aspect d'une hyperfixation focale solitaire ou d'hyperfixations multiples (gril costal, rachis) (*fig 16*), mais d'autres aspects sont possibles :

– une hypofixation focale solitaire (cernée par un liseré hyperfixant, plus rarement pure, à l'« emporte-pièce » [31], d'aspect « soufflé ») ;

– une hétérogénéité de fixation d'une pièce osseuse [23] ;

– des hyperfixations et hypofixations associées multifocales (aspect « pseudométastatique ») ;

– une hyperfixation squelettique diffuse [3] (aspect de *super bone scan* pur ou dégradé) ;

– une hyperfixation extraosseuse.

Il faut souligner que, si une scintigraphie osseuse en trois phases de la région douloureuse a été effectuée, elle révèle en règle une hyperhémie, quelle que soit l'anomalie observée sur les images tardives (hypofixation, hyperfixation, fixation hétérogène).

Pédiatrie

Les applications de la scintigraphie osseuse en pédiatrie méritent un développement particulier, d'une part parce que les explorations doivent y être conduites de façon adaptée et, d'autre part, parce que la pathologie étudiée est propre à cet âge et que les images normales diffèrent de celles des adultes.

ASPECTS TECHNIQUES

Dans le but de minimiser l'irradiation des jeunes patients, les doses administrées sont adaptées en fonction du poids des sujets (10 MBq/kg). La scintigraphie en deux (plutôt que trois) phases peut être pratiquée chez l'enfant.

L'une des principales difficultés à surmonter est d'obtenir une sédation suffisante des enfants pour que les images obtenues soient de bonne qualité. Un personnel entraîné, une présence rassurante à proximité et divers petits moyens permettent en général d'obtenir le résultat escompté sans avoir recours à des traitements complémentaires. Chez le très jeune enfant, il est parfois utile de disposer d'une perfusion pour faciliter la voie d'abord lors de l'injection et d'administrer une prémédication. Chaque vue est acquise en un temps assez court (quelques minutes) mais suffisant pour obtenir une image interprétable. La durée d'acquisition est cependant beaucoup plus longue si l'on souhaite effectuer une tomographie (*single photon emission computed tomography*).

L'enregistrement des images corps entier est plus rapide du fait de la petite taille de l'enfant. L'exigence de la résolution est ici maximale et l'on est souvent amené à compléter les images obtenues avec le collimateur habituel à haute résolution par des images agrandies, montrant plus finement les détails, qui sont obtenues avec les collimateurs *pin-hole*.

La principale différence entre la scintigraphie osseuse de l'adulte et celle de l'enfant est l'existence chez ce dernier d'une hyperfixation des cartilages de conjugaison, qui apparaissent dans la région métaphysaire des os longs sous forme de bandes d'hyperfixation linéaires lorsque l'incidence est bien perpendiculaire à cette région. Cette hyperfixation diminue progressivement avec l'âge mais peut rester visible, notamment pour le fémur distal et le tibia proximal, jusqu'à la vingtième année. L'aspect scintigraphique ne peut être utilisé pour évaluer l'âge osseux ; la scintigraphie peut montrer la persistance d'une activité des cartilages de conjugaison après leur disparition radiologique.

INDICATIONS

Traumatismes

Il est rare que l'on ait recours à la scintigraphie osseuse chez l'enfant pour les cas habituels de fractures : les anomalies scintigraphiques des foyers de fracture sont quasi constantes à partir de la 24^{e} heure. Cette exploration peut donc être utile dans les cas où le diagnostic radioclinique est incertain.

C'est le cas des fractures occultes du jeune enfant d'âge préscolaire qui se manifestent par des troubles de la marche et qui peuvent intéresser le tibia ou les os du tarse (calcanéus, cuboïde). Ces fractures sont difficiles à voir sur les radiographies : l'hyperfixation de la scintigraphie permet de les mettre en évidence et les images obtenues au *pin-hole* précisent la localisation sur les os du tarse [87].

C'est le cas également de fractures de fatigue qui peuvent survenir chez les adolescents ou préadolescents. Si les radiographies sont le plus souvent éloquentes dans les grades 3 et 4, elles sont le plus souvent négatives dans les grades 1 (96 %) et 2 (75 %).

Syndrome des enfants battus

Dans cette pathologie, le dépistage et le bilan des fractures sont essentiels et de nombreuses études démontrent l'intérêt d'associer la scintigraphie osseuse pour établir un bilan précis. Les enfants qui sont l'objet de ces violences ont le plus souvent moins de 3 ans et sont soumis à des traumatismes particuliers. Les lésions qui en résultent, apparaissant sous forme de foyers d'hyperfixation à la scintigraphie, ont des caractéristiques propres : les atteintes multiples des côtes, foyers superposés verticalement, sont souvent symétriques et siègent dans la région pararachidienne ou le long des jonctions chondrocostales, ainsi que dans la région axillaire. Sur les membres, les localisations diaphysaires multiples des lésions périostées sont très évocatrices sinon pathognomoniques de ce syndrome : le seul diagnostic différentiel qui est évoqué dans la littérature est l'ostéogenèse imparfaite. Afin de bien préciser d'éventuelles lésions des régions métaphysaires, des agrandissements au *pin-hole* peuvent être nécessaires.

Les études comparant les résultats obtenus en radiologie et en scintigraphie montrent que cette dernière est plus sensible et dépiste de 25 % à 50 % de lésions supplémentaires. Les rares faux négatifs de la scintigraphie concernent surtout les lésions du crâne. Une scintigraphie négative rend donc très peu probable le diagnostic et, au contraire, les éventuelles lésions sont dépistées avec le maximum de sensibilité.

Maladie de Legg-Calvé-Perthes

Alors que les signes radiologiques n'apparaissent qu'après 4 à 6 semaines d'évolution de la nécrose avasculaire de l'épiphyse fémorale, la scintigraphie est précocement positive.

Le signe le plus précoce est une hypofixation de tout ou partie de la tête fémorale témoignant de sa dévascularisation ; il apparaît plusieurs semaines avant les signes radiologiques. La sensibilité de la scintigraphie rapportée dans la plupart des études est voisine de 95 %, de même que la spécificité.

Au cours de l'évolution, dans les mois qui suivent, la scintigraphie montre les signes de la revascularisation de la tête fémorale qui ont été bien étudiés par Conway [17] : une « recanalisation » se manifeste par une colonne latérale de fixation du traceur à la partie externe de la tête fémorale. Dans les cas moins favorables, la revascularisation est plus tardive et les modifications radiologiques sont plus marquées : une néovascularisation se forme à partir de la région du cartilage de conjugaison, qui prend ultérieurement sur la scintigraphie un aspect en dôme (en champignon). L'évolution peut alors s'étendre sur plusieurs années.

Le diagnostic différentiel est celui qui peut se poser avec d'autres causes de douleur de hanche chez l'enfant, et notamment la synovite transitoire dans laquelle la scintigraphie est normale ou peut montrer une discrète fixation périarticulaire [56]. L'arthrite septique survient dans un contexte différent. La dysplasie de Meyer fait aussi partie des diagnostics différentiels, mais l'atteinte est dans ce cas le plus souvent bilatérale.

La scintigraphie osseuse est donc un examen très sensible et spécifique dans cette pathologie, mais sa place par rapport à l'IRM, qui est de plus en plus utilisée dans cette indication, reste à définir :

les sensibilités seraient voisines ; l'étude anatomique précise des lésions est plus fine avec l'IRM ; la revascularisation est mieux appréciée par la scintigraphie.

Ostéomyélite

L'ostéomyélite aiguë touche dans 75 % des cas la métaphyse. Elle peut être uni- ou multifocale. Le diagnostic et le traitement précoces sont essentiels pour prévenir les séquelles. En cas de suspicion d'ostéomyélite, lorsque les radiographies sont négatives, la scintigraphie osseuse en deux ou trois phases est une exploration très sensible (de 87 à 95 % suivant les études), quel que soit le site de l'infection. Pour atteindre une telle sensibilité, la technique doit cependant être rigoureuse et les images à haute résolution doivent être systématiquement complétées par des vues agrandies, enregistrées au *pin-hole*, des zones suspectes de façon à bien distinguer les modifications de fixation parfois discrètes qui siègent au voisinage des cartilages de conjugaison, eux-mêmes naturellement hyperfixants.

Les signes scintigraphiques sont présents dès la 24e heure après le début des symptômes et se manifestent par une hyperfixation de la région atteinte sur les clichés précoces, reflétant l'hyperhémie, et tardifs, reflétant l'atteinte osseuse ; la comparaison de ces clichés permet de faire la part entre l'inflammation des tissus mous et l'atteinte osseuse proprement dite. Une hyperfixation s'étendant à la région sous-jacente (par exemple au tibia pour une atteinte fémorale) peut se voir, en raison d'une hyperhémie réactionnelle, et ne doit pas être considérée comme une atteinte infectieuse bifocale. Beaucoup plus rarement, des zones hypofixantes, froides, sur les clichés tardifs ont été notées dans des cas d'ostéomyélite aiguë, interprétées comme d'origine ischémique.

Modifications iatrogènes des images de scintigraphie osseuse

BIOPSIE OSSEUSE

Si les ponctions du sternum et de la crête iliaque n'induisent généralement pas d'anomalie à la scintigraphie osseuse, la biopsie osseuse au trocart de l'aile iliaque entraîne une anomalie scintigraphique qui peut persister plusieurs mois [63].

RADIOTHÉRAPIE

Les antécédents de radiothérapie doivent être connus avant d'interpréter une image scintigraphique. En effet, celle-ci entraîne une diminution de la fixation osseuse du radiopharmaceutique sur les os concernés. L'aspect peut être trompeur, par exemple, en cas de radiothérapie thoracique : les vertèbres dorsales hypofixantes contrastent avec une fixation normale du rachis lombaire, qu'il ne faut pas confondre avec une hyperfixation diffuse pathognomonique.

CHIMIOTHÉRAPIE ET IMMUNOTHÉRAPIE

L'interleukine 2 provoque parfois des arthralgies. La scintigraphie osseuse révèle en ce cas une hyperfixation bilatérale des articulations douloureuses (scapulohumérales, genoux, chevilles) [6].

La chimiothérapie et l'hormonothérapie induisent une recalcification des métastases osseuses lytiques du cancer de sein. La guérison de l'os peut se traduire par une augmentation de la fixation des métastases sur la scintigraphie osseuse (*flare up phenomenon*) qui contraste avec l'amélioration clinique et radiologique observée : cet aspect doit être connu pour ne pas être interprété à tort comme une aggravation des lésions et, en pratique, il est préférable de respecter un délai de 6 mois après la fin de la chimiothérapie avant de procéder à une éventuelle scintigraphie de contrôle. On ignore actuellement si les biphosphonates, qui peuvent aussi induire une recalcification des métastases osseuses, sont susceptibles d'induire un tel aspect [5].

Tableau II. – Tableau résumant les principales interférences médicamenteuses [40].

Médicament susceptible d'interférer	Répercussion sur l'image
Aluminium	Fixation osseuse réduite, fixation hépatique diffuse, rétention rénale augmentée
Corticothérapie	Fixation osseuse réduite Fixation réduite des foyers de fracture
Fer	Rétention rénale augmentée, hyperfixation aux sites d'intramusculaires, hyperfixation hépatique diffuse
Chimiothérapie néphrotoxique	Rétention rénale augmentée
Biphosphonates	Fixation osseuse réduite
Médicaments induisant une gynécomastie	Fixation mammaire augmentée
Nifédipine	Fixation osseuse réduite
Méthotrexate	Fixation hépatique diffuse

BIPHOSPHONATES *(tableau II)*

Les biphosphonates, qui sont utilisés comme radiopharmaceutiques pour la scintigraphie osseuse, sont aussi de plus en plus prescrits en thérapeutique. L'augmentation constante des composés de la famille des biphosphonates, l'élargissement des autorisations de mise sur le marché en oncologie (métastases osseuses lytiques, hypercalcémie maligne), rhumatologie et orthopédie (prévention secondaire des fractures par insuffisance osseuse, maladie de Paget) et la forte croissance de prescription soulèvent des difficultés et des interrogations concernant les interférences avec la scintigraphie osseuse.

Plusieurs équipes ont démontré que lorsque la scintigraphie osseuse est réalisée chez des patients atteints de cancer traités par étidronate, par voie orale ou intraveineuse, la fixation osseuse du ^{99m}Tc-MDP ou du ^{99m}Tc-HMDP s'en trouve effondrée avec élévation de l'activité extraosseuse, aboutissant à une visualisation dégradée du squelette, voire à l'absence de visualisation de métastases osseuses [66, 79].

FACTEURS DE CROISSANCE HÉMATOPOÏÉTIQUE

Abu-Judeh et Kaplan rapportent la distribution particulière de la fixation squelettique chez des patients recevant de fortes doses de *granulocyte-colony stimulating factor* (G-CSF). La scintigraphie révèle en règle une hyperfixation diffuse du ^{99m}Tc-MDP sur le squelette axial (rachis, gril costal, sternum, ceinture pelvienne) associée à une hyperfixation de la tête humérale, de l'extrémité inférieure du fémur et supérieure du tibia de façon bilatérale et symétrique, l'ensemble donnant une image très contrastée du squelette, proche du *super bone scan*.

Cet aspect a fait évoquer le rôle mobilisateur du G-CSF vis-à-vis des cellules souches hématopoïétiques, à l'origine de la « périphéralisation » de l'activité médullaire hématopoïétique.

Conclusion

La scintigraphie osseuse est, depuis une trentaine d'années, entrée dans les explorations courantes en pathologie ostéoarticulaire. L'émergence du scanner X puis de l'IRM a certes modifié certaines indications. Sa place reste néanmoins essentielle aujourd'hui par sa capacité unique à donner une image fonctionnelle du squelette sur laquelle, à chaque endroit, ce qui est présenté reflète directement l'ampleur de l'activité ostéoblastique. La TEMP permet depuis quelques années de préciser de façon plus fine les diagnostics. Avant qu'une atteinte osseuse ne donne des signes radiologiques, lorsqu'on cherche l'existence d'une anomalie sans avoir d'orientation sur sa localisation ou lorsqu'on veut faire un bilan de l'extension des lésions, la scintigraphie osseuse reste irremplaçable.

Au terme de cet exposé sur la scintigraphie osseuse, quelques points supplémentaires méritent d'être abordés.

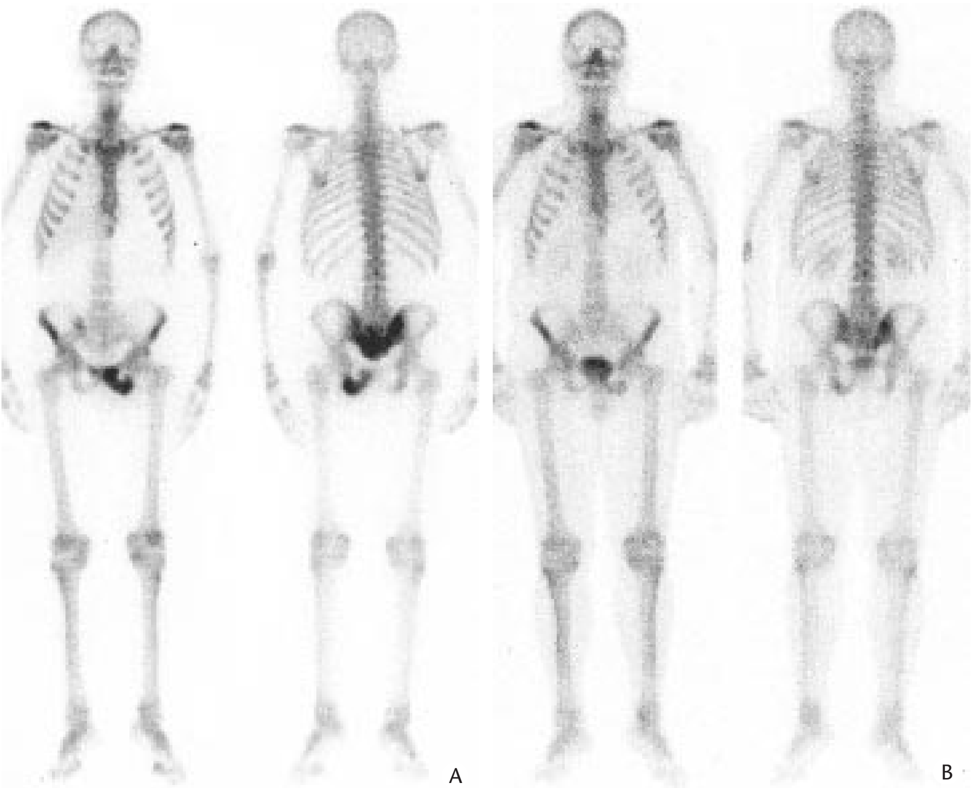

17 *Traitement par le samarium-éthylène diamine-tétraméthylène phosphonate (EDTMP). Les images de gauche, réalisées 24 heures après l'administration thérapeutique de ^{153}Sm-EDTMP, montrent une fixation intense du produit sur les métastases de l'ischion gauche et du sacrum d'un cancer prostatique (A). Huit mois plus tard, la scintigraphie au 99mTc-HMDP montre une nette amélioration se traduisant par la diminution de la fixation sur des foyers métastatiques (B).*

Traitements des métastases osseuses douloureuses : on utilise aujourd'hui plusieurs isotopes pour le traitement par radiothérapie métabolique. Ces applications sont une conséquence directe des travaux qui ont été faits sur la scintigraphie osseuse. Ainsi, le strontium, l'un des premiers radioéléments à avoir été utilisé pour la scintigraphie en raison de son affinité pour l'os, a été abandonné dans cette indication, mais son isotope ^{89}Sr, émetteur β pur, est utilisé pour la radiothérapie métabolique (palliative) des métastases osseuses douloureuses du cancer de la prostate. Les biphosphonates, dont l'affinité pour l'os est à l'origine des produits utilisés actuellement en scintigraphie osseuse, sont aussi utilisés comme vecteurs d'isotopes émetteurs β destinés à irradier in situ les métastases osseuses, tel l'EDTMP marqué au samarium 153. Avant d'effectuer ces traitements, la fixation de ces biphosphonates sur les métastases est vérifiée par la scintigraphie osseuse. En outre, le samarium comme le rhénium émettent, en plus des rayons β utiles au traitement, des rayonnements γ qui permettent d'obtenir une image scintigraphique en cours de traitement (fig 17).

Autres radiopharmaceutiques : on a évoqué au cours de l'exposé un certain nombre de radiopharmaceutiques qui, sans être spécifiques de l'os, étaient parfois utilisés en pathologie osseuse, tels que le gallium 67 ou les leucocytes marqués au technétium pour la recherche d'infection osseuse. On utilise également des colloïdes marqués au technétium pour étudier la moelle osseuse. Un autre radiopharmaceutique mérite d'être mentionné : il s'agit de l'iode 131 qui est utilisé pour le suivi des cancers thyroïdiens et qui permet d'en dépister les métastases viscérales et osseuses. Lorsque des métastases sont fixantes, de fortes activités (> 3,7 GBq) d'iode 131 peuvent êtres administrées à des fins thérapeutiques.

Enfin, il faut signaler une évolution possible de la scintigraphie osseuse, conséquence des développements que connaît aujourd'hui la tomographie par émission de positon. Celle-ci se développe du fait de l'existence d'un radiopharmaceutique, le fluorodésoxyglucose marqué au fluor 18 (^{18}FDG), qui est d'un grand intérêt en oncologie par son aptitude à se concentrer dans les tissus en hypermétabolisme comme les tumeurs. Pour utiliser ce radiopharmaceutique dans les meilleures conditions, des caméras spécialement adaptées ont été conçues car le fluor émet des positons. De même, les cyclotrons destinés à produire le fluor 18 pour produire le FDG sont de plus en plus répandus.

Le FDG est en principe apte à se fixer sur les tumeurs osseuses comme les métastases, de même que sur tout type de tumeur : cependant, les résultats obtenus pour les lésions ostéocondensantes paraissent moins probants qu'avec la scintigraphie osseuse conventionnelle. En revanche, on se rappelle que dès le début des années 1960, le fluor 18, sous la forme de fluorure de sodium, avait montré tout son intérêt en scintigraphie osseuse. Les limitations techniques qui l'avaient alors fait écarter sont aujourd'hui en passe d'être effacées et il est probable que le fluor 18, excellent imageur du squelette, soit de nouveau utilisé dans l'avenir.

Références

[1] Allen GJ. Longitudinal stress fractures of the tibia: diagnosis with CT. *Radiology* 1988 ; 167 : 799-801

[2] Altman RD, Bloch DA, Hochberg MC, Murphy WA. Prevalence of pelvic Paget's disease of bone in the United States. *J Bone Miner Res* 2000 ; 15 : 461-465

[3] Anscombe A, Walkden SB. An interesting bone scan in multiple myeloma-myeloma superscan. *Br J Radiol* 1983 ; 56 : 489-492

[4] Arlet J, Mazières B, Fauchier CH, Peres L. Formes graves, invalidantes et chroniques d'algodystrophie décalcifiante réflexe. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1982 ; 49 : 821-825

[5] Barista I. Biphosphonates and the flare phenomenon. *J Clin Oncol* 1999 ; 17 : 1328-1329

[6] Baron NW, Davis LP, Flaherty LE, Muz J, Valdivieso M, Kling GA. Scintigraphic findings in patients with shoulder pain caused by interleukine-2. *AJR Am J Roentgenol* 1990 ; 154 : 327-329

[7] Becker W. A changing role for bone scintigraphy in oncology: the road from routine imaging screening to patient-based screening. *Eur J Nucl Med* 1998 ; 25 : 1359-1361

[8] Beltran J, Herman LJ, Burk JM, Zuelzer WA, Clark RN, Lucas JG et al. Femoral head avascular necrosis: MR imaging with clinical-pathologic and radionuclide correlation. *Radiology* 1988 ; 166 : 215-220

[9] Blau M, Nagler W, Bender MA. Fluorine-18: a new isotope for bone scanning. *J Nucl Med* 1962 ; 3 : 332-334

[10] Boneu A, Corone C, Giammarile F, Lumbroso J, Resche I. La scintigraphie osseuse dans le cancer de la prostate. Résultats d'une enquête nationale. *Méd Nucl* 1997 ; 21 : 263-270

[11] Cachin C, Rivier G, Gerster JC. Stress fractures of the distal tibia simulating acute arthritis of the ankle. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 705-709

[12] Citrin DL, Hougen C, Zweibel W, Schlise S, Pruitt B, Ershler W et al. The use of serial bone scans in assessing response of bone metastases to systemic treatment. *Cancer* 1981 ; 47 : 680-685

[13] Coleman RE, Mashiter G, Whitaker KB, Moss DW, Rubens RB, Fogelman I. Bone scan flare predicts successful systematic therapy for bone metastases. *J Nucl Med* 1988 ; 29 : 1354-1359

[14] Collier BD, Carrera GF, Johnson RP, Isitman AT, Hellman RS, Knobel J et al. Detection of femoral head avascular necrosis in adults by SPECT. *J Nucl Med* 1985 ; 26 : 979-987

[15] Comet M, Maublant J. Radiopharmaceutiques à tropisme osseux. In : Comet M, Vidal M éd. Radiopharmaceutiques. Grenoble : Presses Universitaires de Grenoble (PUG), 1998 : 485-493

[16] Conklin JJ, Alderson PO, Zizic TM, Hungerford DS, Dansereaux JY, Gober A et al. Comparison of bone scan and radiology sensitivity in the detection of steroid-induced ischemic necrosis of bone. *Radiology* 1983 ; 147 : 221-226

[17] Conway JJ. Radionuclide evaluation of Legg-Calvé-Perthes disease. In : Treves ST ed. Pediatric nuclear medicine. New York : Springer-Verlag, 1995 : 302-315

[18] Cosolo W, Morstyn G, Arkles B, Zimet AS, Zalcberg JR. Flare responses in small cell carcinoma of the lung. *Clin Nucl Med* 1988 ; 13 : 13-16

[19] Daffner RH, Pavlov H. Stress fractures: current concepts. *AJR Am J Roentgenol* 1992 ; 159 : 245-252

[20] Davies AM, Evans NS, Struthers GR. Parasymphyseal and associated insufficiency fractures of the pelvis and sacrum. *Br J Radiol* 1988 ; 61 : 103-108

[21] De Kerviler E. Diagnostic, bilan d'extension et évaluation de l'évolutivité des métastases osseuses. In : Eurocancer 2000. Paris : John Libbey Eurotext, 2000 : 357-358

[22] Drelichman A, Decker DA, Al-Sarraf M, Vaitkevicius VK, Muz J. Computerized bone scan. A potential useful technique to measure response in prostatic carcinoma. *Cancer* 1984 ; 53 : 1061-1065

[23] Ell PJ, Knittel B, Mähr G, Meixner M. Whole-body bone scans in patients with plasmacytoma. Typical pattern of "hot spots" in the rib cage. *Nuklearmedizin* 1977 ; 16 : 195-197

[24] Even-Sapir E, Martin RH, Barnes DC, Pringle CR, Iles SE, Mitchell MJ. Role of SPECT in differentiating malignant from benign lesions in the lower thoracic and lumbar vertebrae. *Radiology* 1993 ; 187 : 193-198

[25] Finiels H, Finiels PJ, Jacquot JM, Strubel D. Fractures du sacrum par insuffisance osseuse. Méta-analyse de 508 cas. *Presse Méd* 1997 ; 26 : 1568-1573

[26] Fink-Bennett DM, Shapiro EE. The angle of Louis. A potential pitfall (" Louie's hot spot ") in bone scan interpretation. *Clin Nucl Med* 1984 ; 9 : 352-354

[27] Fordham EW, Ali A, Turner DA, Charters JR. False-negative, false-positive bone scans. In : Atlas of total body radionuclide imaging (vol 1). Philadelphia : Harper and Row, 1982 : 856-889

[28] Foulquié P, Boussaton M, Condouret J, Adam P. Intérêt de la tomoscintigraphie rachidienne dans la pathologie de l'arc vertébral postérieur. *Méd Nucl* 1994 ; 18 : 445-466

[29] Foulquié P, Boussaton M, Condouret J, Adam P. Scintigraphie osseuse et pathologie aiguë post-traumatique de la cheville et du pied. *Méd Nucl* 1994 ; 18 : 524-530

[30] Fournier RS, Holder LE. Reflex sympathetic dystrophy: diagnostic controversies. *Semin Nucl Med* 1998 ; 28 : 116-123

[31] Freeman ML, van Drunen M, Gerans G, Kaplan E. Accumulation of bone scanning agent in multiple myeloma. *Clin Nucl Med* 1984 ; 9 : 49

[32] Froelich JW. Is the whole really the sum of the parts? *J Nucl Med* 1993 ; 34 : 2198-2200

[33] Gates GF. SPECT bone scanning of the spine. *Semin Nucl Med* 1998 ; 28 : 78-94

[34] Gerster JC, Landry M. Hydarthrose de la cheville associée à une fracture de contrainte longitudinale du tibia. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1999 ; 66 : 134-135

[35] Greenspan SL. Clinical crossroads: a 73-year-old woman with osteoporosis. *JAMA* 1999 ; 281 : 1531-1540

[36] Han JK, Shih WJ, Stipp V, Magoun S. Normal variants of a photon-deficient area in the lower sternum demonstrated by bone SPECT. *Clin Nucl Med* 1999 ; 24 : 248-251

[37] Harbert J, Desai R. Small calvarial bone scan foci-normal variations. *J Nucl Med* 1985 ; 26 : 1144-1148

[38] Hérisson C. Pathologie ostéo-articulaire du pied chez l'adulte : avant-propos. *Rev Prat* 1997 ; 47 : 18-19

[39] Herrlin K, Willen H, Wiebe T. Flare phenomenon in osteosarcoma after complete remission. *J Nucl Med* 1995 ; 36 : 1429-1431

[40] Hesslewood S, Leung E. Drug interactions with radiopharmaceuticals. *Eur J Nucl Med* 1994 ; 21 : 348-356

[41] Hulkko A, Orava S. Stress fractures in athletes. *Int J Sports Med* 1987 ; 8 : 221-226

[42] Idy-Peretti I, Leroy-Willig A, Richard B, Bittoun J, Chevrot A. Analyse des discordances IRM-scintigraphie dans l'étude de la hanche douloureuse de l'adulte. *Rev Im Méd* 1992 ; 4 : 377-383

[43] Jacobson AF, Fogelman I. Bone scanning in oncology: does it have a future? *Eur J Nucl Med* 1998 ; 25 : 1219-1223

[44] Kahn MF, Chamot AM. SAPHO syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1992 ; 18 : 225-246

[45] Kathol MH, El-Khoury GY, Moore TE, Marsh JL. Calcaneal insufficiency avulsion fractures in patients with diabetes mellitus. *Radiology* 1991 ; 180 : 725-729

[46] Kim KY, Lee SH, Moon DH, Nah HY. The diagnostic value of triple head single photon emission computed tomography (3H-SPECT) in avascular necrosis of the femoral head. *Int Orthop* 1993 ; 17 : 132-138

[47] Krasnow AZ, Hellman RS, Timins ME, Collier BD, Anderson T, Isitman AT. Diagnostic bone scanning in oncology. *Semin Nucl Med* 1997 ; 27 : 107-141

[48] Laredo JD, Abi-Ayad A. Diagnostic radiologique d'un tassement vertébral non traumatique récent. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1997 ; 64 : 33SP-45SP

[49] Le Gars L, Savy JM, Orcel P, Lioté F, Kuntz D, Tubiana JM et al. Le syndrome intitulé « ostéonécrose du plateau tibial interne » peut être lié à une fracture de contrainte. Aspect IRM chez treize sujets. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1999 ; 66 : 375-382

[50] Lee JK, Yao L. Stress fractures: MR imaging. *Radiology* 1998 ; 169 : 217-220

[51] Lequesne M, Kerboull M, Bensasson M, Perez C, Dreiser M, Forest A. L'algodystrophie décalcifiante partielle. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1979 ; 46 : 111-121

[52] Lescout JM, Bussy E, Tourrette JH, Rakotonirina H, Didier F, Baquet S et al. Incidences particulières en scintigraphie osseuse : squelette axial et membres supérieurs. *Méd Nucl* 1997 ; 21 : 242-254

[53] Lourie H. Spontaneous osteoporotic fracture of the sacrum. An unrecognized syndrome of the elderly. *JAMA* 1982 ; 248 : 715-717

[54] Loutfi I, Singh A. Cases of abnormal triple-phase bone scan in the foot. *Semin Nucl Med* 1994 ; 24 : 251-253

[55] Manco LG, Schneider R, Pavlov H. Insufficiency fractures of the tibial plateau. *AJR Am J Roentgenol* 1983 ; 140 : 1211-1215

[56] Mandell GA. Nuclear medicine in pediatric orthopedics. *Semin Nucl Med* 1998 ; 28 : 95-115

[57] Manicourt DH. L'exploration scintigraphique dans l'algodystrophie sympathique réflexe. *Sem Hôp Paris* 1994 ; 70 : 1023-1042

[58] Marcelli C. Fractures de fatigue du pied. *Rev Prat* 1997 ; 47 : 50-55

[59] Martinez-Lavin M. Hypertrophic osteoarthropathy. *Curr Opin Rheumatol* 1997 ; 9 : 83-86

[60] Martinez-Lavin M, Pineda C, Valdez T, Cajigas JC, Weisman M, Gerber N et al. Primary hypertrophic osteoarthropathy. *Semin Arthritis Rheum* 1988 ; 17 : 156-162

[61] Martire JR. The role of nuclear medicine bone scans in evaluating pain in athletic injuries. *Clin Sports Med* 1987 ; 6 : 713-737

[62] Matheson GO, Clement DB, McKenzie DC, Taunton JE, Lloyd-Smith DR, MacIntyre JG. Stress fractures in athletes. A study of 320 cases. *Am J Sports Med* 1987 ; 15 : 46-58

[63] McKillop JH, Maharaj D, Boyce BF, Fogelman I. Bone scan appearances following biopsy of bone and marrow. *Radiology* 1984 ; 153 : 241-242

[64] Mitchell MD, Kundel HL, Steinberg ME, Kressel HY, Alavi A, Axel L. Avascular necrosis of the hip: comparison of MR, CT, and scintigraphy. *AJR Am J Roentgenol* 1986 ; 147 : 67-71

[65] Morgan B, Coakley F, Finlay DB, Belton I. Hypertrophic osteoarthropathy in staging skeletal scintigraphy in lung cancer. *Clin Radiol* 1996 ; 51 : 694-697

[66] Murphy KJ, Line BR, Malfetano J. Etidronate therapy decreases the sensitivity of bone scanning with methylene diphosphonate labelled with technetium-99m. *Can Assoc Radiol J* 1997 ; 48 : 199-202

[67] Palestro CJ, Torres MA. Radionuclide imaging in orthopedic infections. *Semin Nucl Med* 1997 ; 27 : 334-345

[68] Papapoulos SE. Paget's disease of bone: clinical, pathogenetic and therapeutic aspects. *Baillières Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 11 : 117-143

[69] Patel N, Collier BD, Carrera GF, Hanel DP, Sanger JR, Matloub HS et al. High-resolution bone scintigraphy of the adult wrist. *Clin Nucl Med* 1992 ; 17 : 449-453

[70] Paycha F, Salmon F, Brunot B, Houzard C. Algodystrophie et médecine nucléaire. *Méd Nucl* 1998 ; 22 : 102-106

[71] Pease CT. Insufficiency fracture of the distal tibia. *Br J Rheumatol* 1994 ; 33 : 1056-1059

[72] Pentecost RL, Robert AM, Brindley HH. Fatigue, insufficiency and pathologic fractures. *JAMA* 1964 ; 187 : 1001-1004

[73] Pomeranz SJ, Pretorius HT, Ramsingh PS. Bone scintigraphy and multimodality imaging in bone neoplasia: strategies for imaging in the new health care climate. *Semin Nucl Med* 1994 ; 24 : 188-20

[74] Ravaud P, Thepot C, Auleley GR, Amor B. Imagerie du myélome multiple. *Ann Méd Interne* 1996 ; 147 : 570-575

[75] Reinartz P, Schaffeld J, Sabri O, Zimny M, Nowak B, Ostwald E et al. Benign versus malignant osseous lesions in the lumbar vertebrae: differentiation by means of bone SPET. *Eur J Nucl Med* 2000 ; 27 : 721-726

[76] Rosenthal DI. Radiological diagnostic of bone metastases. *Cancer* 1997 ; 80 : 1595-1607

[77] Rosenthall L. Hip and knee prostheses: evaluation of the natural history of periprosthetic bone changes. *Semin Nucl Med* 1997 ; 27 : 346-354

[78] Roux C, Dougados M. Treatment of patients with Paget's disease of bone. *Drugs* 1999 ; 58 : 823-830

[79] Sandler ED, Parisi MT, Hattner RS. Duration of etidronate effect demonstrated by serial bone scintigraphy. *J Nucl Med* 1991 ; 32 : 1782-1784

[80] Schauwecker DS. The role of nuclear medicine in osteomyelitis. In : Collier BD Jr, Fogelman I, Rosenthall L eds. Skeletal nuclear medicine. St Louis : CV Mosby, 1996 : 183-202

[81] Shafa MH, Fernandez-Ulloa M, Rost RC, Nyquist SR. Diagnosis of aseptic necrosis of the talus by bone scintigraphy. *Clin Nucl Med* 1983 ; 8 : 50-52

[82] Silman AJ. The patient with fracture: the risk of subsequent fractures. *Am J Med* 1995 ; 98 (suppl 2A) : 12S

[83] Soloway MS. The importance of prognostic factors in advanced prostate cancer. *Cancer* 1990 ; 66 (suppl) : 1017-1021

[84] Staudenherz A, Hofmann S, Breitenseher M, Schneider W, Engel AE, Imhof H et al. Diagnostic patterns for bone marrow oedema syndrome and avascular necrosis of the femoral head in dynamic bone scintigraphy. *Nucl Med Commun* 1997 ; 18 : 1178-1188

[85] Sundkvist GM, Ahlgren L, Lilja B, Mattsson S, Abrahamson PA. Dynamic quantitative bone scintigraphy in patients with prostatic carcinoma treated by orchiectomy. *Eur J Nucl Med* 1990 ; 16 : 671-676

[86] Tourné Y, Saragaglia D, Picard F, Montbarbon E, Charbel A. Stratégie diagnostique dans les séquelles douloureuses des traumatismes de la cheville : place de la scintigraphie osseuse. *Méd Chir Pied* 1995 ; 11 : 203-209

[87] Treves ST, Connolly LP, Kirkpatrick JA, Packard AB, Roach P, Jaramillo D. Bone. In : Treves ST ed. Pediatric nuclear medicine. New York : Springer-Verlag, 1995 : 233-301

[88] Tumeh SS, Beadle G, Kaplan WD. Clinical significance of solitary rib lesions in patients with extraskeletal malignancy. *J Nucl Med* 1985 ; 26 : 1140-1143

[89] Urman M, Ammam W, Sisler J, Lentle BC, Lloyd-Smith R, Loomer R et al. The role of bone scintigraphy in the evaluation of talar dome fractures. *J Nucl Med* 1991 ; 32 : 2241-2244

[90] VanSchelven WD, Pauwels EK. The flare phenomenon: far from fair and square. *Eur J Nucl Med* 1994 ; 21 : 377-380

[91] Vogel CL, Schoenfelder J, Shemano I, Hayes DF, Gams RA. Worsening bone scan in the evaluation of antitumor response during hormonal therapy of breast cancer. *J Clin Oncol* 1995 ; 13 : 1123-1126

[92] Yamashita K, Ueda T, Komatsubara Y, Koyama H, Inaji H, Yonenobu K et al. Breast cancer with bone-only metastases. Visceral metastases-free rate in relation to anatomic distribution of bone metastases. *Cancer* 1991 ; 68 : 634-637

[93] Ziegler R, Scheidt-Nave C, Leidig-Bruckner G. What is a vertebral fracture? *Bone* 1996 ; 18 (suppl) : 169S-177S

[94] Zwas ST, Elkanovitch R, Frank G. Interpretation and classification of bone scintigraphic findings in stress fractures. *J Nucl Med* 1987 ; 28 : 452-457

[95] Zyluk A, Birkenfeld B. Quantitative evaluation of three-phase bone scintigraphy before and after the treatment of post-traumatic reflex sympathetic dystrophy. *Nucl Med Commun* 1999 ; 20 : 327-333

Substituts osseux

N Passuti
J Delecrin
F Gouin
D Heymann

Résumé. *– Les substituts osseux sont une alternative aux greffes osseuses. Ils doivent être biocompatibles, ostéoconducteurs et permettre une ostéoformation progressive par résorption lente. Les applications cliniques doivent être très précises et validées par des études comparatives. L'association aux substituts de cellules ostéogènes ou de principes actifs apporte un pouvoir ostéo-inducteur et une activité thérapeutique locale.*

Introduction

Le recours aux greffes osseuses est fréquent en chirurgie ostéoarticulaire. Cependant, les complications liées aux prélèvements des greffes autologues d'une part, et les risques potentiels d'ordre infectieux et immunologique (hépatite, virus de l'immunodéficience humaine [VIH], prions...) en rapport avec les allogreffes et les hétérogreffes d'autre part, ont favorisé la recherche d'alternatives aux greffes osseuses. Les substituts osseux d'origine animale ou synthétique doivent permettre une interaction directe avec les milieux biologiques déterminant la bioactivité. Ces échanges précoces doivent engendrer une néoformation osseuse à leur contact et aboutir à une véritable liaison chimique avec l'os. La réhabitation progressive du substitut nécessite une résorption de celui-ci et une apposition par un tissu différencié ; aussi, la biocompatibilité est un paramètre essentiel pour éviter le recyclage d'éléments nocifs pour les structures cellulaires. Les évaluations précliniques (études in vitro et études in vivo) doivent contrôler ces paramètres et préciser les cinétiques de réhabitation d'un substitut en fonction du site et des conditions locales d'utilisation. Ainsi, nous décrivons les différents types de substituts osseux en fonction de leur origine soit animale, soit biologique, ou chimique par synthèse. Nous précisons les mécanismes fondamentaux de l'ostéoconduction (propriétés d'un matériau à recevoir et guider la repousse osseuse à partir du tissu osseux dans lequel il est implanté) et les paramètres qui vont réguler cette réhabitation du matériau. Enfin, nous abordons les possibilités actuelles d'associations d'un substitut osseux à des cellules ostéogènes ou des principes actifs dont le but est de rendre le biomatériau ostéo-inducteur ou actif sur un processus pathologique associé.

Différents types de substituts de l'os

Ce paragraphe se limite à l'énumération et à la description des principales caractéristiques des matériaux de substitution de l'os reconnus comme bioactifs (néoformation osseuse à leur contact, avec établissement par des processus physicochimiques d'une continuité entre le matériau et la matrice osseuse). Sont exclus les auto- et allogreffes, les matériaux bio-inertes (intégration dans l'os sans interposition de couche fibreuse) comme les céramiques denses (oxyde d'alumine ou de zircone), les matériaux biotolérés (intégration dans l'os avec interposition d'une couche tissulaire fibreuse) comme les dérivés du ciment acrylique et les matériaux de substitution métalliques.

Céramiques phosphocalciques synthétiques

Cette catégorie regroupe l'ensemble des matériaux qui ont subi un traitement en pression et en température pour leur formation (frittage). Les produits de base sont synthétiques (poudre d'hydroxyapatite [HA], de phosphate tricalcique...) et biocompatibles. Leurs propriétés d'ostéoconduction sont dépendantes de leurs caractéristiques chimiques et physiques. Les caractéristiques mécaniques sont, pour la plupart des produits de cette catégorie, médiocres avant implantation (au mieux égales en compression à de l'os trabéculaire), et s'améliorent avec la recolonisation osseuse après implantation [55].

Xénogreffes

Il s'agit de substituts d'origine animale, l'origine bovine étant la seule représentée parmi les produits commercialisés en France à ce jour. Même si les os font partie de tissus où l'infectivité ne paraît pas décelable pour les maladies dues aux prions, les risques immunogènes, infectieux, viraux ou bactériens, le risque de transmission d'agents pathogènes non conventionnels connus ou non engagent à identifier l'origine géographique des animaux et à mettre en place plusieurs étapes de traitement. Certains produits sont céramisés. Le traitement thermique éliminant tout résidu organique, ces substituts s'apparentent plus volontiers à des céramiques phosphocalciques telles qu'elles ont été décrites au paragraphe précédent. D'autres produits subissent des traitements thermiques et chimiques visant à éliminer des débris cellulaires, à déprotéiner, à délipider, et à inactiver les virus et les prions. Dans tous les cas, la structure tridimensionnelle et la phase minérale de l'os bovin sont conservées, la conservation de la phase organique protéique (en particulier le collagène) dépendant quant à elle du traitement.

Produits « composites »

Ces substituts associent des granulés phosphocalciques à un composé organique d'origine bovine ou porcine. Un des buts recherchés par ces associations (collagène, gélatine dérivée de peau de porc et de glycérol) est une amélioration de l'ergonomie du produit, en particulier l'accès à un matériau malléable. Ils exposent en revanche aux problèmes potentiels de transmission de maladies et de réactions antigéniques.

Ciments ioniques

Ce sont des produits malléables et potentiellement injectables. Les ciments ioniques (ou ciments hydrauliques) sont constitués d'une poudre, mélange de phosphate de calcium acide et basique, à laquelle l'adjonction d'eau déclenche le durcissement, formant une apatite hydroxylée moyennement

Norbert Passuti : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Joël Delecrin : Maître de conférences, praticien hospitalier.
François Gouin : Praticien hospitalier.
Clinique chirurgicale orthopédique.
Dominique Heymann : Chercheur.
Centre hospitalier universitaire de Nantes, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 1, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Passuti N, Delecrin J, Gouin F et Heymann D. Substituts osseux. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-015-B-10, 1999, 6 p.

cristallisée. Ils ont des propriétés d'ostéoconduction, mais les propriétés mécaniques restent faibles et très dépendantes des conditions de préparation du mélange.

Dérivés du corail

Cette famille est sans doute la plus connue et la plus médiatique parmi les substituts de l'os. Il s'agit d'un produit d'origine naturelle, le corail madréporique, dont la composition minérale est représentée à 99 % par du carbonate de calcium. Les traitements physicochimiques mis en œuvre aboutissent à des produits de compositions chimiques différentes (HA ou carbonate de calcium), de caractéristiques physiques différentes (porosité), et de contenu organique variable. De nombreux travaux [5, 22, 43, 49] ont montré le potentiel d'ostéoconduction et de résorption de ce matériau en site osseux. Des problèmes de tolérance locale [22, 43] rapportés posent le problème de résidus organiques lorsque le produit de base n'est pas « céramisé ».

Autres produits

Nous ne citerons que le plâtre de Paris ou sulfate de calcium, dont les premières applications humaines datent de 1892. Ce composé, dont la porosité est très faible, est résorbé en quelques semaines (2 à 5 semaines chez l'homme) et remplacé par de l'os en site osseux sur les cas sporadiques rapportés.

Comportement in vivo : ostéoconduction

Lors de l'implantation d'une céramique phosphocalcique, il se produit une biodégradation du matériau associant une résorption liée à la solubilité du matériau (processus précoce physicochimique) et une dégradation liée à un processus cellulaire. Dès les premières heures d'implantation, certains cristaux se dissolvent au sein de la céramique puis se mélangent avec des ions d'origine biologique pour ensuite précipiter (libération d'ions calcium et phosphore), ce qui aboutit à la formation de cristaux d'apatite biologiques, proches de ceux de l'os [7]. Il s'ensuit une calcification matricielle et une modification mécanique des implants. La nature chimique, la structure du matériau et la porosité influencent la biodégradation. La réaction cellulaire débute précocement par un phénomène de phagocytose faisant intervenir des cellules histiocytaires mononucléées. Très tôt, des cellules multinucléées contribuent à la dégradation de la céramique (cellules de type ostéoclastique et cellules de type polycaryon macrophagique). Conjointement à ces phénomènes cellulaires, du tissu ostéoïde se forme au contact de l'implant. Cette réhabitation survient par différenciation de cellules mésenchymateuses, et ceci de façon périphérique et centripète. L'os, d'abord fibrillaire, devient lamellaire. Un os vrai, caractérisé par des ostéocytes et une matrice osseuse minéralisée, s'est ainsi développé au sein du matériau. Il s'agit toujours d'un processus lent. Par exemple, pour des petits implants (6 mm de large sur 10 mm de longueur), la pénétration n'a été seulement que de 1,6 mm à 2,3 mm de profondeur après 4 mois d'implantation en site osseux dans les travaux de Galois et al [20].

Ainsi, la biodégradation et l'ostéoconduction sont dépendantes de différents facteurs qui sont :

- des facteurs chimiques ;
- des facteurs physicochimiques : porosité et taille des cristaux ;
- des facteurs biologiques : site d'implantation et type de tissu osseux.

Paramètres influençant l'ostéoconduction des céramiques phosphocalciques

La réactivité du matériau de substitution avec le milieu biologique dépend de ses caractéristiques physicochimiques et structurales, ainsi que des qualités mécaniques et biologiques de l'environnement local dans lequel il est implanté.

L'évaluation de l'influence des différentes caractéristiques propres au matériau ou liées à l'environnement se heurte à des difficultés. Ces différents paramètres interagissent entre eux et dans la littérature ils ne sont pas référencés de manière exhaustive, rendant difficiles les comparaisons analytiques.

Paramètres liés au matériau

Parmi les nombreuses caractéristiques des céramiques, ce sont les influences de la porosité concernant la structure et de la phase phosphocalcique concernant la composition qui ont été le plus étudiées.

Structure

La porosité des céramiques phosphocalciques se subdivise en trois types : la macroporosité créée par l'adjonction d'un porogène lors de la synthèse et qui correspond aux pores d'un diamètre supérieur à plusieurs dizaines de microns (arbitrairement ≥100 μm) ; la microporosité, porosité résiduelle après frittage et dont le diamètre des pores est inférieur à une dizaine de microns ; la porosité de connexion entre les macropores lorsque les pores de la surface du matériau communiquent avec ceux de la profondeur. La porosité est dans ce cas qualifiée d'« ouverte ». Chacun de ces trois types de porosité est définissable par le diamètre moyen des pores et le pourcentage de vide qu'il représente par rapport au volume total du matériau.

Taille optimale des macropores

Plusieurs études [14, 20, 30] établissent que, en dessous de 100 μm de diamètre, la repousse osseuse est possible, même pour des diamètres de l'ordre de 40 μm, mais moins abondante par rapport à des tailles de pore supérieures. Au-dessus de 100 μm, les résultats sont moins unanimes et parfois contradictoires. La difficulté d'interprétation réside dans le fait que les autres caractéristiques du matériau sont soit différentes, soit peu précisées, parfois inconnues, et qu'ainsi les résultats entre ces différentes études ne sont pas comparables concernant le seul paramètre macroporosité. Peu de travaux rapportent des taux de repousse osseuse plus élevés pour des macroporosités inférieures à 200 μm. Frayssinet et al, en comparant des phases phosphocalciques identiques et aux mêmes pourcentages de porosité [17], ont retrouvé des taux de contact osseux plus importants pour des diamètres de pore inférieurs à 200 μm par rapport à des diamètres de 300 à 400 μm et supérieurs à 600 μm. Eggli et al [14] ont retrouvé, pour certaines phases phosphocalciques et seulement pour certains délais, des résultats supérieurs pour des macroporosités de 50 à 100 μm par rapport à des macroporosités de 200 à 400 μm, qui sont à relativiser puisque le pourcentage de porosité et la porosité interpore entre les matériaux étaient différents. Plus nombreux sont les travaux qui semblent indiquer que des diamètres de pore supérieurs à 500 μm permettent d'obtenir une repousse osseuse plus abondante [8, 21, 34, 53].

Pourcentage optimal de macroporosité

Plus rares sont les études qui analysent l'influence du pourcentage de macroporosité sur le taux de repousse osseuse. Gauthier et al [21] n'ont pas retrouvé de différence significative entre 40 et 50 % de macroporosité pour des céramiques par ailleurs comparables de par leur microporosité (33 %), leurs phases phosphocalciques et leurs diamètres de pore (300 μm). En revanche, les résultats étaient significativement inférieurs pour le groupe de céramique à 30 % de macroporosité. De plus, sur la méthode des plans d'expérience, ils ont conclu à l'influence prépondérante sur la repousse osseuse du diamètre des pores par rapport au pourcentage de porosité, ces conclusions ne s'appliquant que dans les limites de leur plan d'expérience. Enfin, ils font valoir, vis-à-vis des applications cliniques, qu'au-delà de ces limites (30 et 50 % de porosité), un matériau de 20 % de porosité s'apparente plutôt à un matériau de forme dense. Dans ces conditions, les possibilités pour la repousse osseuse dépendent fortement de la résorbabilité de la phase phosphocalcique. D'autre part, au-delà de 60 % de macroporosité, la résistance mécanique devient trop faible pour que le matériau reste implantable facilement [3].

Porosité d'interconnexion

Son importance théorique repose sur la nécessité de la présence de passages entre les macropores de surface et ceux en profondeur pour permettre une colonisation abondante et profonde de la céramique. Elle pose le problème de la recherche du diamètre optimal pour globalement favoriser la repousse osseuse [31], et plus précisément du diamètre minimal pour laisser passer les cellules ostéogènes [41].

Microporosité

Phénomène résiduel, elle est liée aux conditions de synthèse. La microporosité diminue lorsque la température de synthèse augmente par fusion des particules constitutives, ce qui augmente la densité de la céramique. Ces variations de microporosité sont déterminantes sur les phénomènes de dissolution et donc d'ostéoconduction, l'augmentation de densité diminuant les processus de dégradation [33, 36, 37]. Trécant et al [55] ont montré le rôle déterminant de la microporosité dans l'amélioration des propriétés mécaniques des céramiques après implantation, et ont relié ce phénomène aux processus de dissolution-reprécipitation au sein de la microporosité.

Porosité totale

Elle se définit par la somme de la macroporosité, de la microporosité et de la porosité d'interconnexion. Elle peut atteindre 70 à 80 % du volume total pour des céramiques couramment utilisées en clinique [24]. Paramètre global, elle correspond à une caractéristique déterminante vis-à-vis des propriétés mécaniques [38] et biologiques.

Porosité évolutive

L'évolution de la porosité après implantation est le reflet de la biodégradation du matériau avec une diminution de la microporosité due à la reprécipitation microcristalline et une augmentation de la macroporosité et de la porosité

d'interconnexion due à la résorption. À noter que certaines céramiques sans porosité d'interconnexion après synthèse sont pourtant colonisées en profondeur du fait de l'apparition secondaire par résorption de connexions entre les pores. Les taux de résorption, indissociables du processus d'ostéoconduction, varient avec l'ensemble des paramètres influençant l'ostéoconduction. Ils ne peuvent donc être établis pour un matériau caractérisé et pour un site d'implantation et un délai donnés. L'évolution multifactorielle de la porosité se traduit dans la littérature par des quantifications variables de la résorption au sein des mêmes phases phosphocalciques. À titre d'exemple, la quantification de la résorption de certaines HA a permis de retrouver des taux faibles (5,4 %) [14] à non détectables, pour certains phosphates tricalciques (TCP) des taux de 45 % [53], de 56 et 71 % [14], et pour certains phosphates biphasés associant de l'HA et du TCP (BCP), des taux de l'ordre de 30 % [10].

Composition

Les caractéristiques physicochimiques différenciant les céramiques phosphocalciques entre elles en tant que matériaux de substitution sont nombreuses. La phase phosphocalcique, essentiellement l'HA ou le TCP (utilisés indépendamment ou sous forme de mélange), correspond au paramètre le plus étudié. Par ailleurs, le bien-fondé de l'influence de certaines caractéristiques repose en partie sur des études in vitro et sur l'extrapolation de résultats obtenus avec des céramiques phosphocalciques sous forme de revêtement ou avec des matériaux inertes.

Hydroxyapatite et phosphate tricalcique-β

Ces deux phases sont solubles, donc potentiellement dégradables in vivo, mais avec des cinétiques différentes (cf infra). Le phosphate tricalcique (β-TCP) étant nettement plus soluble que l'HA [11, 13, 32, 33, 37], la résorption d'une céramique, et donc sa réactivité avec le milieu osseux environnant, sont d'autant plus rapides et importantes que la céramique contient plus de β-TCP [19]. D'où l'utilisation en clinique, par certaines équipes, de mélange de β-TCP et de HA avec des ratios de l'ordre de 50/50 ou 40/60 [24] pour favoriser à court terme avec le TCP la résorption et donc la substitution, et pour maintenir à plus long terme avec l'HA un substitut bioactif in situ.

Cristallinité

À phases phosphocalciques identiques, les céramiques peuvent être différenciées à l'échelle de leurs cristaux en termes de taille de cristaux, taille de grains polycristallins, qualité des joints de grain, perfection des cristaux et phases amorphes, présence d'impuretés et éventuelles substitutions ioniques. L'ensemble de ces caractéristiques peuvent interférer dans la réactivité de la céramique avec le milieu biologique. Ainsi, les potentialités de dégradation du matériau se majorent avec la diminution de la taille des cristaux et des grains polycristallins, avec l'augmentation du nombre des imperfections et des phases amorphes, et avec certaines substitutions ioniques [18, 37].

Caractéristiques de surface

Nombreuses, elles peuvent tout particulièrement influencer les événements moléculaires et cellulaires initiaux qui conditionnent la suite des réactions cellulaires en termes de recrutement, d'adhésion, de prolifération et de différenciation [4]. Parmi ces différentes caractéristiques, la surface spécifique définie par la surface développée par gramme de matériau est apparue comme pouvant avoir une forte influence sur la cytotoxité in vitro [17]. D'autres études ont montré que l'énergie de surface [4] et la nature chimique [2] de la surface peuvent influencer le type de protéines qui adhèrent précocement au matériau, et que la cristallinité [26], la rugosité [35] et la nature chimique de la surface ont aussi une influence sur la réaction cellulaire.

Forme

Épaisseur

La repousse osseuse au sein d'une céramique macroporeuse, matériau seulement ostéoconducteur, est centripète et son extension en profondeur varie en fonction de la structure et de la composition du matériau, mais aussi en fonction de son épaisseur. Uchida et al [57] et Shimazaki et al [53] ont montré, pour des céramiques différentes et pour de petits implants, respectivement de 2 et 3 mm de diamètre, que la repousse osseuse peut se limiter à la périphérie des implants. Eggli et al [14] et Delécrin et al [10] ont quantifié des différences significatives de repousse osseuse pour des zones situées, par rapport à la surface de l'implant, respectivement à 0,7 mm et 1,6 mm de profondeur. Ces résultats soulèvent le problème clinique de l'adéquation du matériau en termes de structure, de composition et d'épaisseur à un site d'implantation donné pour obtenir une colonisation osseuse complète, jusqu'au centre du matériau.

Granulométrie

La repousse osseuse obtenue à partir de céramiques injectées sous forme de granules, dont les dimensions sont de l'ordre de quelques dizaines à quelques centaines de microns, varie en particulier avec le diamètre des granules. La recherche de la granulométrie optimale soulève le problème de la détermination du diamètre minimal qui risque d'activer un processus réactionnel, en plus de la résorption-substitution, de type réaction macrophagique délétère, sur la repousse osseuse [61].

Paramètres liés à l'environnement

Quelles que soient les caractéristiques d'un substitut osseux ostéoconducteur, son incorporation dépend des conditions biologiques et mécaniques du site dans lequel il est implanté.

Facteurs mécaniques

– La stabilité du site receveur est une condition essentielle et nécessaire à l'intégration de greffons d'os autologue. Fait abondamment documenté dans les études cliniques traitant de l'apport de l'instrumentation sur la diminution du taux de pseudarthrose, cette condition s'applique a fortiori aux substituts de synthèse.

– La rigidité et le taux de contraintes au sein d'un site fracturaire influencent la formation du cal osseux, ce qui se traduit en traumatologie par des choix spécifiques de rigidité relative matériel d'ostéosynthèse-site fracturaire. La repousse osseuse au sein d'une céramique relève en partie des mêmes processus de réparation-formation osseuse et doit être, par analogie, aussi influencée par ces conditions mécaniques de rigidité relative implant-site receveur.

Facteurs biologiques

L'incorporation des substituts ostéoconducteurs dépend fortement de la qualité de l'environnement osseux du site receveur [10].

– Facteurs intrinsèques : ils correspondent aux capacités ostéogènes du tissu osseux qui sont déterminées par le type d'os, cortical ou spongieux, par la richesse de la moelle osseuse locale en cellules ostéoprogénitrices, par la richesse de la vascularisation locale, et par tous processus physiologiques tel le vieillissement, ou pathologiques telle l'ostéonécrose, qui influencent l'activité cellulaire.

– Facteurs liés à la technique d'implantation : la qualité de l'environnement osseux autour d'un substitut se définit aussi en termes de taux de contact et de distance entre l'os et le biomatériau, et de qualité d'avivement chirurgical, paramètres essentiels dépendant de la technique d'implantation.

Applications cliniques

Le grand nombre de paramètres (liés au matériau et à l'environnement) ayant une influence sur l'ostéoconduction et donc la fonction des céramiques phosphocalciques, rend complexe l'évaluation de leur efficacité clinique.

Seules les études contrôlées et randomisées peuvent contribuer à argumenter le choix d'un biomatériau, avec les nécessités de limiter la disparité des indications et des sites, d'établir une référence qui en règle peut être l'autogreffe, et de définir des critères de jugement de l'efficacité clinique.

Sans répondre à tous ces critères méthodologiques, et sans prétention d'être validants ni exhaustifs, plusieurs articles contribuent à mieux cerner les applications cliniques des céramiques phosphocalciques.

Arthrodèses cervicales antérieures

Les principaux biomatériaux utilisés sont d'une part l'HA et le TCP sous forme dense ou peu poreuse pour être peu résorbables et relativement résistants mécaniquement, et d'autre part un substitut d'origine bovine. La comparaison des résultats est difficile puisqu'il n'existe pas de réelle étude comparative et que la corrélation des critères cliniques et radiologiques prête à discussion avec, par exemple, l'obtention d'un excellent résultat clinique malgré un greffon fracturé associé à une cyphose.

Discectomie et arthrodèse

Pour cette indication, la tendance est de ne pas associer une ostéosynthèse, ce qui est discutable en raison des quelques fractures de biomatériaux rapportées dans la littérature [9]. Des articles récents [44, 50, 51] rapportent les résultats obtenus avec un substitut d'origine bovine. Les résultats cliniques, basés sur 40 [44], 89 [50] et 101 cas [51], sont satisfaisants pour des délais courts (de 6 à 9 mois). En revanche, les résultats radiologiques le sont moins, avec des taux de cyphose importants, de 25 % [44] et 50 % [51], associés à 47 % de fractures et 75 % de tassements pour Motuo Fotso [44]. Concernant l'utilisation de blocs denses d'HA, Senter [52] rapporte sur la base de 84 cas, dans le cadre d'une étude comparative avec le greffon corticospongieux (75 cas), d'excellents résultats cliniques associés à seulement 5 % de fracture. Polo [48], sur un nombre limité de cas (dix cas), et en associant une ostéosynthèse par plaque, retrouve les mêmes tendances (bons résultats cliniques, une seule fracture partielle et 0 % de cyphose), en utilisant aussi une HA non résorbable.

Arthrodèse en traumatologie et après corporectomie

Dans ces indications où le site receveur est instable, l'ostéosynthèse par plaque est requise. L'influence de l'ostéosynthèse est déterminante. Ainsi, Motuo Fotso [44] qui retrouvait 25 % de cyphoses en utilisant un substitut d'origine bovine sans plaque dans le cadre des arthrodèses après discectomie, obtient 0 % de cyphose avec le même type de greffon mais ostéosynthésé. Malca [42] conforte ce résultat en ne retrouvant, lui non plus, aucune cyphose avec un substitut d'origine bovine pour la réalisation d'arthrodèses post-traumatiques. Les résultats préliminaires [9] d'une analyse comparant 35 cas greffés avec un substitut d'origine bovine (recul moyen de 28 mois) avec 21 cas greffés avec un TCP faiblement macroporeux (recul moyen de 14 mois), ont montré une nette différence entre les deux biomatériaux, avec pour le substitut d'origine bovine 25 % de pseudarthroses complètes (fusion d'aucun plateau), 25 % de pseudarthroses partielles (fusion d'un seul plateau), et 15 % de cyphoses, alors qu'avec le TCP seulement 7 % de pseudarthroses partielles (pas de pseudarthrose complète) et 5 % de cyphoses sont retrouvées. Ainsi, les résultats à moyen terme apparaissent favorables lorsque les céramiques phosphocalciques, qui demeurent mécaniquement fragiles malgré leur forme peu poreuse, sont protégées par une ostéosynthèse.

Arthrodèses thoraciques

Les biomatériaux ont été essentiellement utilisés dans le cadre des scolioses, en sites postérieur et postérolatéral, sites favorables car stables et permettant de larges contacts avec l'os receveur. Selon cette indication, il faut dissocier deux populations : celle des enfants, sujets « généreux » en termes de repousse osseuse, et celle des adultes pour lesquels la technique de référence fait valoir la nécessité de rajouter aux greffons de décortication in situ un supplément de greffe.

Un premier article [49] fait état de 49 cas greffés avec du corail avec des résultats certes satisfaisants à 1,3 an de recul, mais pour un groupe de 14 ans d'âge moyen, ce qui relativise la contribution des biomatériaux à la qualité de l'arthrodèse. Une autre étude [9] comparative prospective et randomisée a porté sur une population de 18 ans d'âge moyen (Risser $\geqslant$ 4, avec 30 patients greffés avec de l'os autologue et 28 patients traités avec une céramique biphasée [mélange d'HA et deTCP]). À 4 ans de recul moyen, il n'a pas été mis en évidence de différence entre les deux groupes en termes de maintien de correction et de douleurs rachidiennes. L'absence de douleur de crête iliaque dans le groupe greffé avec de la céramique, contre la persistance de 19 % de site de prélèvement douloureux dans l'autre groupe, au plus long recul, représente l'intérêt essentiel à utiliser un substitutif aux greffons d'os autologue dans cette indication.

Arthrodèses lombaires

Elles recouvrent des indications et des sites de greffe très différents (interarticulaire, et/ou interlamaire, et/ou intertransversaire). De plus, les critères de jugement de la qualité de l'arthrodèse sont difficiles à définir. Dans ces conditions, la littérature est particulièrement pauvre et peu contributive. Un rapport de la société d'orthopédie de l'Ouest [9] souligne la nécessité d'évaluations cliniques, tout particulièrement du site latéral intertransversaire, à la fois très fréquent mais aussi peu favorable à la repousse osseuse, et qui peut être le seul site de greffe en cas de laminoarthrectomie complète.

Comblement des pertes de substances osseuses cotyloïdiennes lors des reprises de prothèses totales de hanche

Dans cette indication, le substitut a pour seule fonction de combler le defect osseux, sans rôle mécanique initial, rôle qui doit être pris en charge par le cotyle prothétique ou pallié par une décharge prolongée de la hanche. Deux études [39, 46] ont montré que l'efficacité du substitut dépendait en partie des conditions mécaniques locales : localisation et importance du déficit osseux et type de cotyle prothétique.

Oonishi [46] rapporte 40 cas de déficits acétabulaires volumineux comblés par des granules d'HA, avec reprise de l'appui entre la dixième et la douxième semaine. Sur la base d'un suivi de 3 à 9 ans, il ne rapporte que deux cas de liseré à l'interface os-substitut et deux cas de migration mesurable du cotyle prothétique, obligeant dans un cas à une reprise. Levai [39], dans le cadre d'une étude multicentrique utilisant un substitut d'origine bovine, rapporte sur 100 cas, 14 migrations à 2 ans de recul, et sur un sous-groupe de 32 cas ayant 5 ans de recul, trois migrations avec échec clinique. Les points communs évoqués à ces échecs et à ces migrations étaient d'ordre mécanique ou technique : défaut de reconstruction des colonnes antérieure et postérieure, et erreur dans le choix du cotyle prothétique.

Comblement des defects osseux post-traumatiques des plateaux tibiaux

Pour cette application, on ne retrouve dans la littérature qu'une seule étude comparative et randomisée comparant une HA avec un greffon autologue [6]. Sur la base de critères de satisfaction radiologique, les auteurs ont conclu que cette HA avait été aussi efficace que la greffe autologue, avec la réserve méthodologique que les reculs moyens étaient différents entre le groupe céramique (34,5 mois) et le groupe os autologue (15,4 mois). Ces résultats apparaissent cohérents avec le fait que le site proximal épiphysométaphysaire tibial est un site biologiquement et mécaniquement favorable à la repousse osseuse.

Comblement des ostéotomies tibiales d'ouverture

Le comblement des ostéotomies tibiales d'ouverture par des céramiques phosphocalciques est une technique séduisante. En dehors de la discussion de la technique d'ostéotomie tibiale, si une ouverture médiale est décidée, les inconvénients des techniques classiques (autogreffes, allogreffes, ciment) et les incertitudes de l'absence de comblement font théoriquement des céramiques phosphocalciques une indication de choix. Cependant, les publications sur le sujet sont inexistantes ; le premier cas a été rapporté en 1995 [24] dans une série plus globale, avec un bon résultat à plus de 2 ans. La même équipe a rapporté 20 cas comblés par des granules ou des bâtonnets de céramique macroporeuse biphasée, sous couvert d'une ostéosynthèse stable par plaque, sans retard de consolidation ni complications locales. Une série hétérogène mais importante [43] fait état de 174 cas : le taux de réintervention est important (24 sur 174 cas), mais le plus souvent lié à des substituts d'origine bovine. La diversité des implants, de la forme et de l'ostéosynthèse associée ne permet pas de conclure définitivement sur la place de ces substituts dans cette indication.

Comblements des cavités de curetage des tumeurs bénignes

Plusieurs publications rapportent les bons résultats des céramiques dans le comblement des cavités de curetage des tumeurs bénignes [22, 27, 28, 54, 56]. L'une de ces études [27] était randomisée et prospective, et a mis en évidence des résultats équivalents entre l'autogreffe et un bioverre. Cette indication, avec des volumes de petite taille et une continuité osseuse correspondant aux pertes de substances de types 1 du GESTO [23], est une indication de choix des céramiques.

Associations : céramiques-cellules ostéogènes-principes actifs

Les champs d'investigations actuels sur les substituts osseux en phosphate de calcium s'orientent vers l'amélioration du pouvoir ostéogène des céramiques et vers leur utilisation comme système à libération de principes actifs.

Associations céramiques-cellules ostéogènes

Si la plupart des céramiques en phosphate de calcium possèdent, à des degrés divers, un caractère ostéoconducteur, aucune n'est ostéo-inductrice. Cette propriété limite ainsi leur utilisation aux comblements de faible volume. Afin de pallier ce défaut, différentes associations céramiques-cellules ostéogènes ont été envisagées (ces associations ayant pour objectif d'améliorer la cinétique de colonisation des céramiques) (tableau I). Deux conditions sont requises pour le développement d'un tel matériau : la composante cellulaire, associée aux matériaux phosphocalciques, doit être apte à synthétiser un tissu osseux le plus rapidement possible, et le support synthétique doit être apte à recevoir les cellules pour qu'elles puissent se développer et conserver leurs activités fonctionnelles (en particulier présence d'une macroporosité).

Deux sources principales de cellules ostéogènes peuvent être envisagées :

– les ostéoblastes différenciés issus d'explants osseux : leur utilisation clinique reste peu envisageable à cause de leur faible pouvoir prolifératif et de la difficulté à maintenir in vitro leur phénotype ;

– les cellules souches mésenchymateuses de la moelle osseuse : elles comprennent essentiellement des ostéoblastes, des fibroblastes et des adipocytes. Ces cellules possèdent d'importantes capacités de prolifération et un intense pouvoir ostéogène (expression d'ostéocalcine, d'ostéopontine, de phosphatase alcaline, des récepteurs à la vitamine D_3, capacité à minéraliser une matrice extracellulaire). Elles peuvent être soit clonées pour obtenir un clone de cellules ostéogènes exprimant les meilleures capacités ostéogènes possibles (population monoclonale), soit utilisées dans leur ensemble (population polyclonale). L'utilisation de cellules de moelle osseuse permet également d'apporter sur le site d'implantation des cellules impliquées dans la dégradation des céramiques, telles que les ostéoclastes, les monocytes-macrophages, ainsi que des précurseurs des cellules hématopoïétiques.

Tableau I. – Cellules ostéogéniques et principes actifs associés aux céramiques en phosphate de calcium.

Cellules [références]	Principes actifs [références]
Clones des précurseurs ostéoblastiques [16] Culture polyclonale de progéniteurs ostéoblastiques [29] Cellules totales de moelle osseuse [47] Cellules mésenchymateuses de moelle osseuse après repiquage [45] Fraction de cellules mononucléées de moelle osseuse Ostéoblastes issus d'explants osseux	*Bone morphogenetic protein* [59, 60] Hormone de croissance [25] *Transforming Growth Factor-β1* [40] *Platelet Derived Growth-Factor* [1] Bisphosphonate [12] Agents anticancéreux [58] Antibiotique [62] ADN plasmidique codant pour l'hormone parathyroïdienne et la BMP-4 [15]

ADN : acide déoxyribonucléique ; BMP : *bone morphogenetic protein.*

Associations céramiques-principes actifs

Les substances pharmacologiques administrées par voie orale ou parentérale présentent souvent une demi-vie trop courte et des risques de toxicité générale pour atteindre l'effet local recherché. Pour pallier ces inconvénients, se développent des systèmes de délivrance de principes actifs, appelés *Drug delivery systems* (DDS). Le principe de ces DDS est de délivrer des substances pharmacologiquement actives in situ, de façon prolongée, régulière, en quantité suffisante et non toxique.

Ces techniques imposent le contrôle de nombreux paramètres :

– fixation du principe actif sur le matériau : elle repose le plus souvent sur un mécanisme d'adsorption du principe actif sur ce matériau. Cette liaison est réversible et permet d'envisager le relargage des molécules adsorbées ;

– délivrance du principe actif : la cinétique de relargage doit être connue pour un effet thérapeutique local, la persistance du principe actif doit être contrôlée après adsorption et relargage ;

– conservation de l'activité biologique du principe adsorbé et relargué ;

– absence de modification néfaste des qualités mécaniques et biologiques du support avant implantation.

De telles associations ont déjà été envisagées en utilisant comme matrice une céramique en phosphate de calcium. Ces associations permettent de créer in situ deux actions synergiques : une action thérapeutique par la libération prolongée d'un principe actif et une activité de support de la néoformation osseuse par la céramique. Les travaux récents montrent que ce type de délivrance peut être utilisé pour induire une propriété ostéo-inductrice au sein des céramiques (association avec des protéines ostéogènes), ou pour le traitement de certaines pathologies osseuses (infections, tumeurs, ostéoporoses) [1, 12, 16, 25, 29, 40, 45, 47, 58, 59, 60, 62] (tableau I). Plus récemment, un nouveau concept a été développé par Fang et al [15], dans lequel la céramique phosphocalcique a été considérée comme système de libération d'acide désoxyribonucléique (ADN) plasmidique, codant pour des facteurs ostéogènes (BMP [*bone morphogenetic protein*]-4, PTH [parathormone]). Après implantation dans la diaphyse fémorale de rat, il a été montré qu'il était possible de transférer les cellules mésenchymateuses in situ et de développer ainsi une population cellulaire génétiquement modifiée, apte à produire des protéines à pouvoir ostéogène.

Les substituts osseux offrent une alternative aux greffes osseuses (fig 1). Mais un biomatériau « idéal » devrait être sur le plan biologique sûr, posséder des propriétés mécaniques proches de l'os, et enfin être défini en termes d'efficacité clinique. La sécurité d'un substitut repose sur la qualité de sa reproductibilité, sur sa biocompatibilité, et sur l'absence de toxicité de ce matériau. Cette évaluation préclinique est fondamentale et doit permettre une analyse prédictive des risques avant implantation. Par ailleurs, à ce jour, il n'existe pas d'homologation de ces dispositifs, mais la réglementation concernant leur mise sur le marché est effective à partir de juin 1998, date de la mise en œuvre du marquage « communauté européenne » (CE).

Le problème mécanique se heurte à l'antagonisme de ce que la porosité est nécessaire à l'ostéoconduction, mais qu'elle fragilise le matériau. L'ostéoconduction correspond à la propriété passive d'un matériau à recevoir la repousse osseuse, par invasion vasculaire et cellulaire, à partir du tissu osseux receveur au contact du matériau. L'ostéoconduction est dépendante de la taille des pores et de l'interconnexion entre les pores. Aussi, actuellement, les matériaux ostéoconducteurs possèdent des propriétés mécaniques médiocres, ce qui implique des conditions d'utilisation très précises.

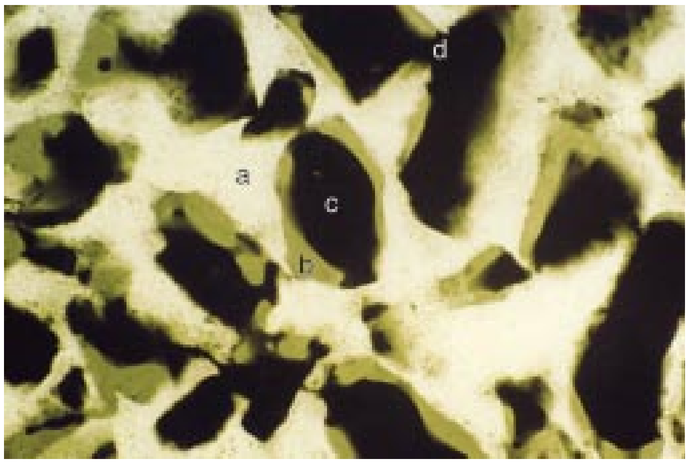

1 Céramique phosphocalcique macroporeuse colonisée par de l'os néoformé dans les macropores. a : Céramique ; b : os néoformé ; c : macropore ; d : porosité interpore.

L'évaluation clinique des substituts osseux doit se faire sur des études comparatives chez l'homme. En pratique, des études contrôlées et randomisées peuvent contribuer à définir le choix d'un biomatériau. Ces études posent des problèmes car les résultats sont fonction du type d'indication (site, structure osseuse), de la référence utilisée, et des critères de jugement (définition de l'efficacité d'un substitut osseux). L'évaluation de l'efficacité d'un biomatériau est complexe car multiparamétrique. Les facteurs qui interviennent dans la reproductibilité des résultats sont : l'importance du volume à combler, l'âge du patient, les sollicitations et les contraintes mécaniques, la pathologie traitée.

Des orientations actuelles permettent d'envisager une ostéo-induction au sein du substitut. Il s'agit de l'association de cellules ostéogènes provenant du patient, ou de principes actifs qui seront relargués in situ lors de la dégradation du matériau. Ces méthodes en cours d'évaluation devraient favoriser la cinétique de réhabitation et accélérer l'obtention d'un os différencié dans de grands volumes de matériaux.

Les applications cliniques de substituts osseux déjà validées doivent donner lieu à des études rétrospectives, mais surtout la matériovigilance doit permettre d'identifier les problèmes rencontrés après utilisation d'un biomatériau, et mettre en évidence un incident grave (toxicité générale) ou une absence de réhabitation avec échec mécanique.

Néanmoins, les substituts osseux offrent actuellement des possibilités thérapeutiques pour remplacer les greffes autologues, dans des indications et des situations cliniques variées, avec des conditions strictes d'utilisation. Les perspectives de composites associant des cellules ostéogènes ou des principes actifs spécifiques (facteurs de croissance, antibiotiques, antimitotiques) à des matériaux caractérisés vont ouvrir des domaines d'application très larges, d'autant que ces matériaux actifs seront mis en place par des techniques chirurgicales peu invasives.

Références ➤

Références

[1] Arm DM, Tencer AF, Bain SD, Celino D. Effect of controlled of platelet derived growth factor from a porous hydroxyapatite implant on bone ingrowth. *Biomaterials* 1996 ; 17 : 703-709

[2] Bleiberg I, Glowacki J, Anklesaria P, Greenberger JS. Origin of stromal cells associated with osteoclast recruitment in s.c. implants of bone particles in chimeric mice. *Exp Hematol* 1992 ; 20 : 957-961

[3] Bouler JM, Trecant M, Delécrin J, Royer J, Passuti N, Daculsi G. Macroporous biphasic calcium phosphate ceramics: influence of five synthesis parameters on compressive strength. *J Biomed Mater Res* 1996 ; 32 : 603-609

[4] Boyan B, Hummert TW, Dean DD, Schwartz Z. Role of material surfaces in regulating bone and cartilage cell response. *Biomaterials* 1996 ; 17 : 137-146

[5] Braye F, Irigaray JL, Jallot E, Oudadesse H, Weber G, Deschamps N et al. Resorption kinetics of osseous substitute: natural coral and synthetic hydroxyapatite. *Biomaterials* 1996 ; 17 : 1345-1350

[6] Bucholz RW, Carlton A, Holmes R. Interporosis hydroxyapatite as a bone graft substitute in tibial plateau fractures. *Clin Orthop* 1989 ; 240 : 53-62

[7] Daculsi G, Legeros RZ, Heughebaert M, Barbieux. Formation of carbonate apatite crystals after implantation of calcium phosphate ceramics. *Calcif Tissue Int* 1990 ; 46 : 20-27

[8] Daculsi G, Passuti N. Effect of the porosity for osseous substitution of calcium phosphate ceramics. *Biomaterials* 1990 ; 11 : 86-87

[9] Delécrin J. Biomatériaux et arthrodèses vertébrales. *Ann Orthop Ouest* 1998 ; 30 : 162-163

[10] Delécrin J, Aguado E, Nguyen JM, Pyré D, Royer J, Passuti N. Influence of local environment on incorporation of ceramic for lumbar fusion. Comparison of laminar and intertransverse sites in a canine model. *Spine* 1997 ; 22 : 1683-1689

[11] Den Hollander W, Patka P, Klein C, Heidental G. Macroporous calcium phosphate ceramics for bone substitution: a tracer study on biodegradation with 45Ca tracer. *Biomaterials* 1991 ; 12 : 569-573

[12] Denissen H, Van Beek E, Van Den Bos T, Deblieck J, Klein C, Van Den Hoof A. Degradable bisphosphonate-alkaline phosphatase complexed hydroxyapatite implants in vitro. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 290-297

[13] Ducheyne P, Radin S, King L. The effect of calcium phosphate ceramic composition and structure on in vitro behavior - I-Dissolution. *J Biomed Mater Res* 1993 ; 27 : 25-34

[14] Eggli PS, Müller W, Schenk RK. Porous hydroxyapatite and tricalcium phosphate cylinders with two different pore size ranges implanted in the cancellous bone of rabbits. A comparative histomorphometric and histologic study of bone in growth and implant substitution. *Clin Orthop* 1988 ; 232 : 127-138

[15] Fang J, Zhu YY, Smiley E, Bonadio J, Rouleau JP, Goldstein SA et al. Stimulation of new bone formation by direct transfer of osteogenic plasmid genes. *Proc Natl Acad Sci USA* 1996 ; 93 : 5753-5758

[16] Faucheux C, Bareille R, Rouais F, Amédée J, Lebendörfer A, Dard M. Biocompatibility testing of a bovine hydroxyapatite ceramic material with the use of osteo-progenitor cells isolated from human bone marrow. *J Mater Sci Mater Med* 1994 ; 5 : 635-639

[17] Frayssinet P, Mathon D, Azimus E, Autefave A. Céramiques phosphocalciques : influence de leurs caractéristiques sur leur ostéoconductivité. In : Actualités en biomatériaux. Paris : éditions Romillat, 1998 ; vol 4 : 121-125

[18] Frayssinet P, Tourenne F, Rouquet N, Conte P, Delga C, Bonel G. Comparative biological properties of HA plasma-sprayed coatings having different cryst alinities. *J Mater Sci Mater Med* 1994 ; 5 : 11-17

[19] Frayssinet P, Trouillet JL, Rouquet N, Azimus E, Autefage A. Osseointegration of macroporous calcium phosphate ceramics having a different chemical composition. *Biomaterials* 1993 ; 14 : 423-429

[20] Galois L, Mainard D, Bordji K, Membre H, Marchal L, Foliguet B et al. Céramiques phosphocalciques : influence de la taille des pores sur la réhabitation osseuse de deux céramiques phosphocalciques, l'HA et le bTCP. In : Actualités en biomatériaux. Paris : éditions Romillat, 1996 ; vol 3 : 361-380

[21] Gauthier O, Bouler JM, Aguado E, Pilet P, Daculsi G. Macroporous biphasic calcium phosphate ceramics : influence of macropore diameter and macroporosity percentage on bone ingrowth. *Biomaterials* (à paraître)

[22] Gouin F. Comblement des cavités osseuses par les biomatériaux. *Ann Orthop Ouest* 1998 ; 30 : 166-169

[23] Gouin F. Évaluation des biomatériaux. Table ronde du GESTO (Ph. Chiron*). Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 (suppl 1) : 60-63

[24] Gouin F, Delécrin J, Passuti N, Touchais S, Poirier P, Bainvel JV. Comblement osseux par céramique phosphocalcique phosphocalcique biphasée macroporeuse. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 59-65

[25] Guicheux J, Heymann D, Trécant M, Gautier H, Faivre A, Daculsi G. Association of human growth hormone and calcium phosphate by dynamic compaction: in vitro biocompatibility and bioactivity. *J Biomed Mater Res* 1997 ; 36 : 258-264

[26] Hambleton J, Schwartz Z, Khare A, Windeler SW, Luna M, Brooks BP et al. Culture surfaces coated with various implant materials affect chondrocyte growth and metabolism. *J Orthop Res* 1994 ; 12 : 542-552

[27] Heikkila J, Mattila K, Allan AJ. Bone healing in benign tumour induced cavities filled with bioactive glass. A randomised prospective clinical study. 3 *rd* EFORT Congress, Barcelone 24-27 April 1997, Abstract 018

[28] Inoue O, Ibaraki K, Shimabukuro H, Shingaki Y. Packing with high-porosity hydroxyapatite cubes alone for the treatment of simple bone cyst. *Clin Orthop* 1993 ; 293 : 287-292

[29] Jaiswal N, Haynesworth SE, Caplan AI, Bruder SP. Osteogenic differentiation of purified, culture-expanded human mesenchymal stem cells in vitro. *J Cell Biochem* 1997 ; 64 : 295-312

[30] Klawitter JJ, Bagwell JG, Weinstein AM, Sauer BW, Pruitt JR. An evaluation of bone growth into porous high density polyethylene. *J Biomed Mater Res* 1976 ; 10 : 311-321

[31] Klawitter JJ, Hulbert SF. Application of porous ceramics for the attachment of load bearing internal orthopedic applications. In : Journal of biomedical matererials research. Symposium n° 2 (part 1). New York : John Wiley and Sons, 1971 : 161-229

[32] Klein CP, De Groot K, Driessen AA, Van Der Lubbe HB. A comparative study of different b-whitlockite ceramics in rabbit cortical bone with regard to their biodegradation behaviour. *Biomaterials* 1986 ; 7 : 144-146

[33] Klein CP, Driessen AA, De Groot K. Relationship between the degradation behaviour of calcium phosphate ceramics and their physical-chemical characteristics and ultrastructural geometry. *Biomaterials* 1984 ; 5 : 157-160

[34] Kühne JH, Barti R, Frisch B, Hammer C, Jansson V, Zimmer M. None formation in coralline hydroxyapatite. Effects of pore size studied in rabbits. *Acta Orthop Scand* 1994 ; 65 : 246-252

[35] Larsson C, Thomsen P, Lausmaa J, Rodahl M, Kasemo B, Ericson LE. Bone response to surface modified titanium implants: studies on electropolisched implants with different oxide thicknesses and morphology. *Biomaterials* 1994 ; 15 : 1062-1074

[36] Legeros RZ. Biodegradation and bioresorption of calcium phosphate ceramics. *Clin Mater* 1993 ; 14 : 65-88

[37] Legeros RZ, Parsons JR, Daculsi G, Driessens F, Lee D, Liu ST et al. Significance of the porosity and physical chemistry of calcium phosphate ceramics. Biodegradation - Bioresorption. In : Bioceramics : material characteristics versus in vivo behavior. New York : Academy of sciences, 1988 : 268-271

[38] Le Huec JC, Schaeverbeke T, Clement D, Faber J, Le Rebeller A. The influence of porosity on mechanical resistance of hydroxy-apatite ceramics under compressive stress. *Biomaterials* 1995 ; 16 : 113-118

[39] Levai JP, Boisregard S. Acetabular reconstruction in total hip revision using a bone graft substitute. Early clinical and radiographic results. *Clin Orthop* 1996 ; 330 : 108-14

[40] Lind M, Overgaard S, Soballe K, Nguyen T, Ongpipattanakull B, Bunger C. Transforming growth factor beta 1 enhances bone healing to unloaded tricalcium phosphate coated implants: an experimental study in dogs. *J Orthop Res* 1996 ; 14 : 343-350

[41] Lu JX, Anselme K, Flautre B, Hardouin P, Gallur A, Descamps M et al. Évaluation in vitro de la biocompatibilité de deux biocéramiques de porosité identique à base d'hydroxyapatite ou de phosphate tricalcique β. In : Actualités en Biomatériaux. Paris : éditions Romillat, 1998 ; vol 4 : 137-146

[42] Malca SA, Rocke PH, Rosset E, Pellet W. Cervical interbody xenograft with plate fixation. *Spine* 1996 ; 21 : 685-690

[43] Meynet JC. Ostéotomie tibiale de valgisation par ouverture interne : place des substituts osseux. *Ann Orthop Ouest* 1998 ; 30 : 171-174

[44] Motuo Fotso MJ, Brunon J, Duthel R. Résultats des xénogreffes intersomatiques cervicales par un substitut osseux. *Rachis* 1993 ; 5 : 241-246

[45] Ohgushi H, Okumura M, Yoshikawa T, Inoue K, Senpuku N, Tamai S et al. Bone formation process in porous calcium carbonate and hydroxyapatite. *J Biomed Mater Res* 1992 ; 26 : 885-995

[46] Oonishi H, Kushitani S, Iwaki H, Sakai K, Ono H. Long-term clinical results of using HAP in revision of total hip replacement involving massive bone defects in the acetabulum. *Bioceramics* 1992 ; 8 : 157-162

[47] Petite H, Kacem K, Triffit JT. Adhesion, growth and differentiation of human bone marrow stromal cells on non-porous calcium carbonate and plastic substrata: effects of dexamethasone and 1, 25 dihydroxyvitamin D3. *J Mater Sci Mater Med* 1996 ; 7 : 665-671

[48] Pollo C, De Coexe B, Collard A, Gilliard C. Discectomie cervicale antérieure et fusion intersomatique par greffons d'hydroxyapatite et vis plaque. *Rachis* 1997 ; 9 : 39-46

[49] Pouliquen JC, Noat M, Verneret C, Guillemin G, Patat JL. Le corail substitué à l'apport osseux dans l'arthrodèse vertébrale postérieure chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 360-369

[50] Rawlinson JN. Morbidity after anterior cervical decompression and fusion. The influence of the donor site on recovery, and the results of a trial of surgibone compared to autologous bone. *Acta Neurochir* 1994 ; 131 : 106-118

[51] Savalainen S, Usenius JP, Hernesniemi J. Iliac crest versus artificial bone grafts in 250 cervical fusion. *Acta Neurochir* 1994 ; 129 : 54-57

[52] Senter HJ, Kortyna R, Kemp WR. Anterior cervical discectomie with hydroxyapatite fusion. *Neurosurgery* 1989 ; 25 : 39-43

[53] Shimazaki K, Mooney V. Comparative study of porous hydroxyapatite and tricalcium phosphate as bone substitute. *J Orthop Res* 1985 ; 3 : 301-310

[54] Taminiau A, Pooley J, Manfrini M, Tigani D, Capanna R. Implant of biphasic ceramic (Tricalcium phosphate/hydroxyapatite) in cystic cavities after bone tumour curettage: Preliminary results. In : Langlais F,Tomeno B eds. Limb salvage-major reconstruction in oncologic and nontumoral conditions. Berlin : Springer-Verlag, 1991 : 193-195

[55] Trecant M, Delécrin J, Nguyen JM, Royer J, Passuti N, Daculsi G. Influence of post-implantation physico-chemical changes in a macroporous ceramic on its mechanical strengh. *J Mater Sci Mater Med* 1996 ; 7 : 227-229

[56] Uchida A, Araki N, Shinto Y, Yoshikawa H, Kurisaki E, Ono K. The use of calcium hydroxyapatite ceramic in bone tumour surgery. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 298-302

[57] Uchida A, Nade S, McCartney E, Ching W. Bone ingrowth into three different porous ceramics implanted into the tibia of rats and rabbits. *J Orthop Res* 1985 ; 3 : 65-77

[58] Uchida A, Shinto Y, Araki N, Ono K. Slow release of anticancer drugs from porous hydroxyapatite ceramic. *J Orthop Res* 1992 ; 10 : 440-445

[59] Urist MR, Lietze A, Dawson E. β-tri calcium phosphate delivery system for bone morphogenetic protein. *Clin Orthop* 1984 ; 187: 277-280

[60] Urist MR, Nilsson O, Rasmussen J, Hirota W, Lovell T, Schmalzreid T et al. Bone regeneration under influence of a bone morphogenetic protein (BMP) beta tricalcium phosphate (TCP) composite in skull trephine defects in dogs. *Clin Orthop* 1987 ; 214 : 295-304

[61] Van Der Meulen J, Koerten HK. Inflammatory response and degradation of tree types of calcium phosphate ceramic in a non-osseous environment. *J Biomed Mater Res* 1994 ; 28 : 1455-1463

[62] Yamamura K, Iwata H, Yotsuyanagi T. Synthesis of antibiotic-loaded hydroxyapatite beads and in vitro release testing. *J Biomed Mat Res* 1992 ; 26 : 1053-1064

Tendon normal : anatomie, physiologie

G. Wavreille, C. Fontaine

Le tendon est un élément important de l'unité musculotendineuse. Il est l'intermédiaire entre les fibres musculaires et généralement la surface osseuse. Dérivé du tissu mésenchymateux, les tendons sont de forme variable, possèdent des annexes variées. Ils sont composés de différents faisceaux de collagène de type I et d'élastine entre lesquels sont plaqués les ténocytes, cellules conjonctives spécialisées. Les tendons ont une vascularisation pauvre et indépendante, une innervation sensitive riche qui joue un rôle indispensable dans la régulation de la contraction musculaire, notamment grâce aux mécanorécepteurs de type III de Golgi. Le métabolisme tendineux est bas mais il est capable d'augmenter avec les contraintes mécaniques. La mobilisation tendineuse est capable de modifier la disposition des fibres de collagène et par cela de faire varier les propriétés mécaniques du tendon. Le tendon est un élément viscoélastique, capable d'emmagasiner de l'énergie pour la restituer secondairement et de s'adapter au cours de l'exercice physique. En fonction de leur situation anatomique et de leur rôle, les tendons ont des propriétés mécaniques différentes : le tendon du muscle triceps sural possède une compliance bien supérieure à celle du tendon du muscle tibial antérieur, ce dernier contrôlant la position de la cheville alors que le muscle triceps sural donne la propulsion nécessaire à la marche. La cicatrisation tendineuse permet de produire un tissu proche du tendon originel en 10 semaines environ ; ce tissu va ensuite se remodeler progressivement. La modélisation tendineuse ne peut se faire isolément ; elle doit être incluse dans un concept musculotendineux. Les tendinopathies doivent être appréhendées de façon biologique mais également mécanique, tant les contraintes intratendineuses ont une grande influence sur ce tissu conjonctif spécialisé. Des thérapies cellulaires et moléculaires devraient voir le jour dans les années à venir ; elles permettraient de traiter plus efficacement les tendinopathies tant médicales que chirurgicales.

Plan

Introduction

Le tendon est un élément indispensable à l'appareil musculaire ; pourtant, son étude approfondie, que ce soit en imagerie, du point de vue biologique ou biomécanique, est assez récente. Le tendon est resté longtemps une annexe de l'unité musculotendineuse, présentant une pathologie simple : la « tendinite », terme souvent inapproprié, apanage du sportif [1].

Les travaux réalisés ces dernières années ont démontré l'importance de ce tissu conjonctif spécialisé. Doté de propriétés biologiques et mécaniques spécifiques, son étude est indispensable à la compréhension de la physiologie du système musculosquelettique. La modélisation articulaire numérique, en plein essor, se doit donc d'intégrer, au sein des concepts biomécaniques, les caractéristiques de ces tissus. Largement distribué au sein de l'économie, polymorphe, il peut être le siège d'une pathologie fréquente et variée.

Définitions historiques

« *Les attaches [...] des muscles sont sans contredit la partie la plus importante de leur histoire, car les attaches d'un muscle étant données, on détermine aisément l'étendue, la direction, la forme et les usages de ce muscle.* » [2].

Dominique Beddevole dans ses *Essais d'anatomie* de 1686 [3] écrit, à propos des fibres musculotendineuses : « *D'abord on les trouve toutes ramaffées, & alors elles reffemblent à un cordon. Ensuite elles s'éloignent les unes des autres, & reçoivent entr'elles*

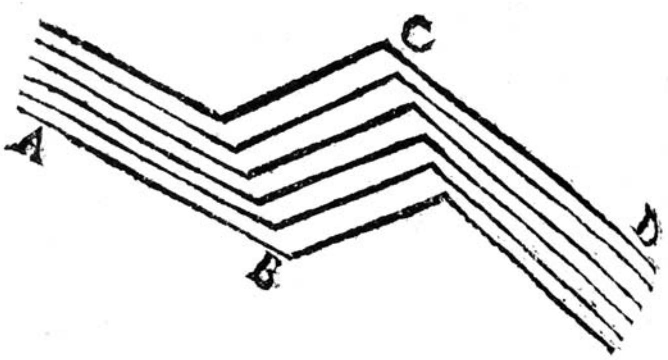

Figure 1. Schéma d'une unité tendinomusculaire, issu de l'ouvrage de Beddevole [3], AB et CD représentent, respectivement, les tendons proximal et distal ; BC le corps charnu du muscle. Les directions des éléments sont représentées très différentes ; l'auteur insiste sur la nécessité d'une telle conformation afin de permettre le raccourcissement des fibres musculaires au cours de la contraction.

diverfes branches d'artéres & de vénes. Enfin elles fe ramaffent toutes et font encore un cordon. Le premier & le deuxième cordons fe nomment les tendons, ou la tête & la queue du mufcle. Et cette partie, qui eft placée entre la tête & la queue, & qui eft l'endroit où les fibres et les tendons s'éloignent, & où elles reçoivent des vénes et des artères entre elles, eft appellée le ventre du mufcle. » La pennation, dont l'importance a été largement sous-estimée dans les premiers concepts mécaniques, était connue et décrite à l'époque, à propos des fibres tendineuses : « *Et elles fe trouvent fi fort preffées les unes contre les autres dans les tendons, qu'ils reffemblent à deux cordons, qui tiennent le parallelogramme obliquangle par fes côtes oppofés. Comme on le peut voir dans cette figure, A B reprefente un tendon ou la tête du mufcle, B C le ventre, & C D l'autre tendon ou la queue.* » (Fig. 1).

D'autre part, le tendon est un élément fibreux qu'il faut distinguer des aponévroses, qui ne sont que des tendons plats [4] : « *On leur donne le nom de tendons, lorfqu'elles ont la forme d'une corde, & celui d'aponévrofes, lorfqu'elles font étendues en maniere de toiles.* ». Par ailleurs le tendon est difficilement séparable de l'unité musculotendineuse, en effet un squelette fibreux est souvent continu au sein de cette unité [4] : « *Il y a beaucoup de mufcles qui ont des parties tendineufes, & des parties aponévrotiques ailleurs qu'à leurs extrémités, & d'autres qui n'en ont point de fenfibles, & qui paroiffent entiérement charnus.* ».

Les notions développées ici concernent quasi exclusivement le tendon proprement dit, mais ses rapports avec les fibres musculaires, la surface osseuse d'insertion, le squelette fibreux intramusculaire ou aponévrose intramusculaire sont évoqués.

■ Embryologie et développement

L'embryon ayant pris sa forme définitive, vers le 30e jour, les ébauches mésoblastiques ou mésodermiques évoluent pour former des éléments d'aspect plus ou moins épithélial. Ceux-ci vont former la musculature, le mésonéphros, le revêtement des séreuses, etc. ; ils constituent le mésoblaste proprement dit. Une autre partie va former le mésenchyme, forme de mésoblaste dont les éléments ont tendance à s'isoler les uns des autres. Ils constitueront les différentes sortes de tissus conjonctifs (tendons, aponévrose, revêtement des bourses séreuses, gaines tendineuses, etc.). En l'absence de somites, comme dans la région céphalique, le mésoblaste évolue sous forme de mésenchyme. Il n'y a donc pas de distinction fondamentale entre l'origine de la musculature et celle des tendons puisqu'il s'agit de deux formes du même mésoblaste. Au tronc, les somites se scindent en une partie latérale, le myotome, qui évoluera vers les muscles et en une partie médiale, le sclérotome, qui donnera le squelette. Aux membres, les bourgeons correspondent à plusieurs somites, le mésenchyme de ces ébauches de membres est dense et la distinction entre myotome et sclérotome n'est pas possible. On confond alors les ébauches conjonctivosquelettiques ou scléroblastème et les ébauches musculaires ou système prémusculaire [5].

Au sein de ce tissu mésenchymateux apparaissent les tendons, vers la 6e semaine de vie fœtale, sous forme de tissus riches en cellules puis s'appauvrissant par la croissance longitudinale et la synthèse de matrice extracellulaire. À partir de la 7e semaine, la présence de tendons aux extrémités des ébauches musculaires est possible. Les tendons du membre supérieur apparaissent avant ceux du membre inférieur ; les tendons des muscles fléchisseurs avant ceux des extenseurs. À la naissance, les tendons contiennent environ 200 000 cellules/mm^3 ; à 5 ans, 100 000 ; à 20 ans 50 000. La matrice extracellulaire s'accroît : le diamètre des fibrilles de collagène augmente : de 40 nm à la naissance à 500 nm à l'âge adulte. En revanche, le pourcentage de fibres élastiques et de sucres diminue. À titre d'exemple, le diamètre du tendon du biceps brachial passe de 8 mm^2 à la naissance à 37 mm^2 à l'âge de 20 ans ; cette croissance est réalisée par une couronne cellulaire. La croissance tendineuse longitudinale semble se faire par glissement des fibrilles de collagène entre elles [6].

■ Morphologie

Anatomie macroscopique

Aux muscles striés de la vie de relation sont annexées, à leurs extrémités, des parties nacrées qui ne possèdent pas les propriétés de contractibilité, d'excitabilité, de tonus propre des muscles mais partagent avec eux des propriétés différentes d'élasticité. Ces éléments fibreux permettent aux muscles, soit par l'intermédiaire de tendons, soit par des aponévroses d'insertion pouvant parcourir l'ensemble du trajet musculaire, de s'insérer sur les pièces squelettiques. Les tendons et les aponévroses d'insertion sont constitués de faisceaux de nature fibreuse, denses, flexibles et très résistants [4, 7].

La forme et la taille des tendons sont variables. On peut décrire :

- des tendons principaux concentrant une grande partie de la force musculaire, ronds, plats, longs ou courts ;
- des tendons accessoires pouvant être représentés par une aponévrose d'insertion comme pour le muscle biceps brachial [8] ou, aux membres, par une arcade fibreuse d'insertion, toujours aplatie mais pouvant présenter un bord libre épaissi, dont la convexité sert d'insertion aux fibres charnues et sous lesquelles s'engagent généralement des éléments vasculonerveux, tel le nerf médian sous l'arcade du muscle fléchisseur superficiel des doigts [8] ;
- des tendons intermédiaires qui séparent un muscle fusiforme en deux ventres charnus tel le muscle omohyoïdien barrant la veine jugulaire interne de son tendon intermédiaire. Ces tendons intermédiaires peuvent prendre la forme d'intersections aponévrotiques séparant, souvent partiellement, le corps charnu d'un muscle plat en plusieurs portions tel le muscle droit de l'abdomen [9].

> ### “ À retenir
>
> • Tendons principaux : ronds, plats, longs ou courts.
> • Tendons accessoires : aponévrose d'insertion, arcade fibreuse d'insertion.
> • Tendons intermédiaires ou intersections aponévrotiques.

Tendons particuliers et annexes tendineuses

Os sésamoïdes

Un os sésamoïde peut se développer au sein du tendon lorsque celui-ci croise une surface articulaire ou osseuse. Chez le fœtus, ceux-ci existent sous la forme de nodules cartilagineux. On peut citer l'os sésamoïde médial inclus dans le tendon de

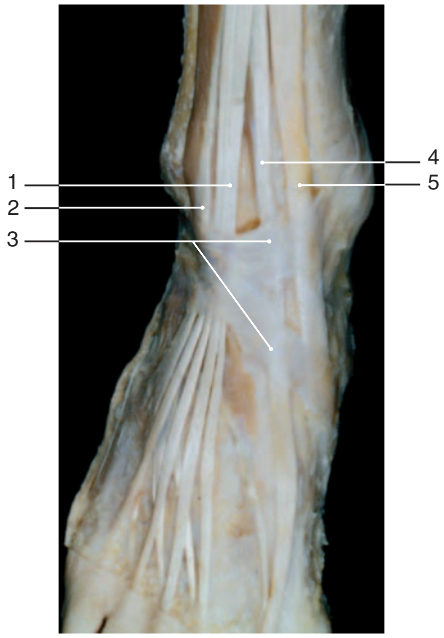

Figure 2. Vue antérieure d'une cheville droite, spécimen anatomique formolé ; le revêtement cutané a été réséqué pour mettre en évidence le système fibreux antérieur. 1. Tendon du long extenseur des orteils ; 2. tendon du fibulaire antérieur ; 3. rétinaculum des extenseurs ; 4. tendon du long extenseur de l'hallux ; 5. tendon du tibial antérieur.

l'adducteur du pouce, l'os sésamoïde latéral inclus dans le tendon du court fléchisseur du pouce, le pisiforme au sein du fléchisseur ulnaire du carpe, la patella au sein du tendon quadricipital. Quelques-uns des os sésamoïdes sont inconstants tels la fabella au sein du gastrocnémien latéral, l'os sésamoïde du long fibulaire glissant contre l'os cuboïde [10]. Ces os sésamoïdes permettent de protéger le tendon des contraintes mécaniques de frottement lorsque celui-ci change de direction contre une surface osseuse [1].

Rapports tendineux particuliers

Certains tendons donnent insertion à des corps musculaires, tels les tendons des muscles fléchisseurs profonds des doigts donnant insertion aux muscles lombricaux [10].

Certains tendons sont intracapsulaires mais extrasynoviaux tels que le chef long du biceps brachial ou le muscle poplité ; une membrane synoviale engaine alors le tendon [10].

Des enveloppes fibreuses, les rétinaculums, sont observées lorsque les tendons passent au-dessus de proéminence osseuse tels les rétinaculums supérieur et inférieur des fibulaires ; le plus souvent ces éléments fibreux empêchent les tendons de « prendre la corde » en cheminant dans une région incurvée : rétinaculum des extenseurs du pied (Fig. 2), des fléchisseurs de la main. La plupart des rétinaculums sont fibreux, mais on peut citer les rétinaculums inférieur des fibulaires, trochléaire de l'orbite qui sont de nature cartilagineuse [10]. D'autres gaines fibreuses permettent de maintenir les tendons solidement appliqués contre leur gouttière, tout en leur permettant d'y glisser librement. Certaines, en raison de leur direction, deviennent de véritables poulies de réflexion, comme à la face palmaire (Fig. 3) et plantaire des phalanges. Les gaines simples ne laissent passer qu'un seul tendon ou deux au plus, comme à la face palmaire des doigts. Les gaines composées sont communes à plusieurs tendons, des cloisons verticales fixées sur la face profonde séparent l'espace compris entre la formation fibreuse et le squelette en plusieurs gaines secondaires [7, 9].

Synoviales tendineuses et péritendineuses

Lorsqu'un tendon chemine dans un tunnel fibreux ou osseux, sous un rétinaculum ou un épaississement fascial, il est entouré d'une gaine synoviale. Cette membrane est constituée de deux couches concentriques séparées par une très fine lame de liquide. La membrane viscérale, formée par une couche de

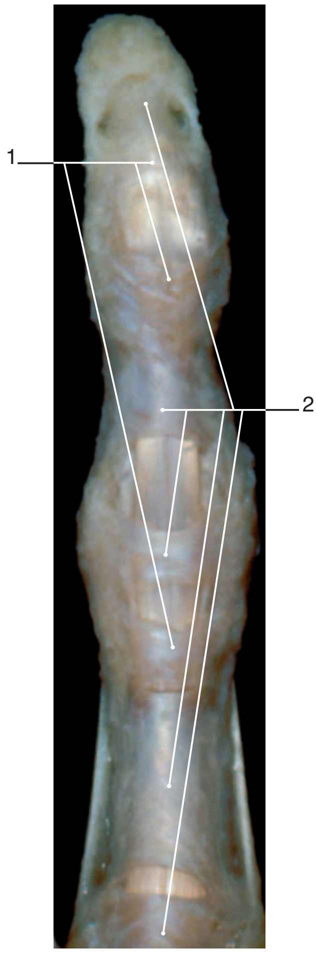

Figure 3. Vue palmaire d'un doigt long, spécimen anatomique formolé ; le revêtement cutané a été réséqué pour mettre en évidence les poulies des tendons fléchisseurs. 1. Poulies cruciformes de C1 à C3 de proximal à distal ; 2. poulies annulaires de A1 à A5 de proximal à distal.

cellules proches d'un endothélium, entoure le tendon ; la membrane pariétale est reliée au tissu conjonctif voisin. Puisqu'un manchon engaine totalement le tendon, un méso-tendon, soutien des vaisseaux nourriciers du tendon, est souvent présent. Ainsi les vaisseaux tendineux et le tissu conjonctif qui les accompagne gagnent le tendon sans traverser la cavité synoviale. Ce repli synovial, au niveau des phalanges du pied ou de la main, est appelé vincula longue ou courte [10]. Les synoviales tendineuses sont primitivement indépendantes des synoviales articulaires telles les synoviales des tendons extenseurs ou fléchisseurs des doigts (Fig. 4). Certaines perdent cette indépendance chez l'adulte et communiquent ainsi avec la synoviale articulaire telle la synoviale du muscle poplité ou celle du tendon du chef long du biceps brachial qui apparaît alors comme une simple expansion de la synoviale articulaire glénohumérale [9].

Les tendons possèdent un autre type de synoviale que l'on nomme bourse séreuse. Ces bourses séreuses sont placées le plus souvent entre un tendon et la surface osseuse sous-jacente telle la bourse séreuse du tendon calcanéen, qui se développe entre ce tendon et la partie la plus élevée de la face postérieure du calcanéus (Fig. 5) ; telle encore la bourse inférieure du biceps brachial, située entre le tendon distal et la tubérosité du radius (Fig. 6). On peut également observer des bourses tendineuses (intertendineuses) entre deux tendons voisins, telle la bourse séreuse qui sépare l'un de l'autre le tendon du grand dorsal et celui du grand rond. Les bourses séreuses musculaires se développent entre deux muscles qui glissent l'un sur l'autre ou entre un muscle et un tendon qui glissent l'un sur l'autre ; on peut alors citer la bourse sous-deltoïde ou sous-acromiale (Fig. 7) qui sépare le muscle supraépineux du muscle deltoïde et qui physiologiquement ne communique pas avec la synoviale articulaire. Ces bourses présentent, au niveau de leurs surfaces

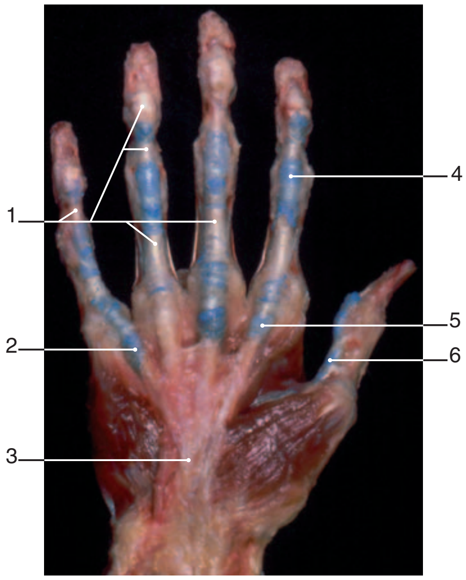

Figure 4. Vue antérieure d'une main droite, pièce anatomique fraîche dont les gaines synoviales ont été injectées à la gélatine bleue. 1. Poulies des fléchisseurs ; 2. gaine synoviale ulnocarpienne ; 3. aponévrose palmaire superficielle, terminaison du tendon du long palmaire ; 4. gaine synoviale des fléchisseurs du 2e rayon ; 5. cul-de-sac de la gaine synoviale ; 6. gaine synoviale radiocarpienne.

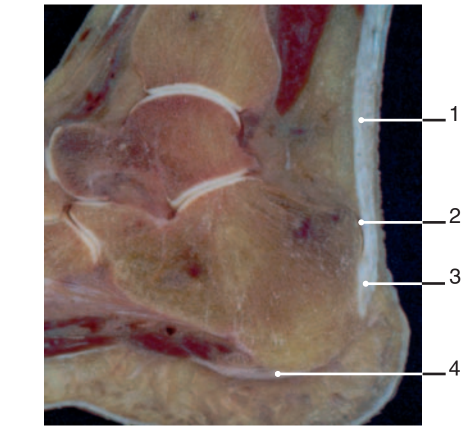

Figure 5. Coupe sagittale paramédiane d'une pièce anatomique formolée, cheville droite. 1. Tendon calcanéen ; 2. bourse séreuse du tendon calcanéen ; 3. enthèse fibreuse du tendon calcanéen ; 4. aponévrose plantaire faisant suite au tendon du muscle plantaire grêle.

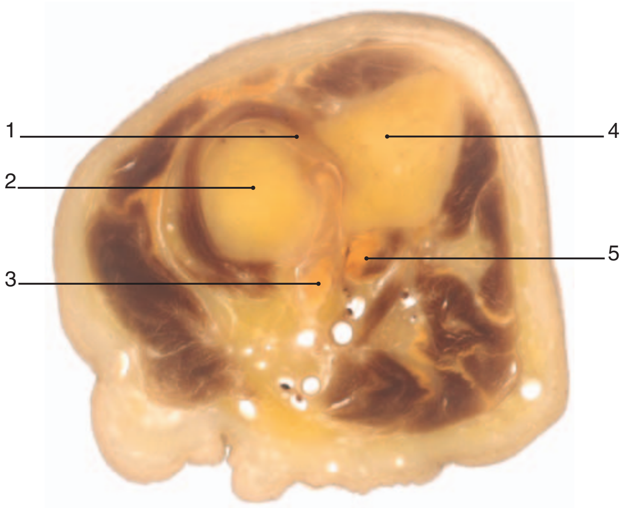

Figure 6. Coupe transversale d'une pièce anatomique formolée, transilluminée, quart supérieur de l'avant-bras droit. 1. Membrane interosseuse antébrachiale ; 2. radius ; 3. tendon bicipital distal, glissant entre l'ulna et le radius sur des bourses séreuses ; 4. ulna ; 5. tendon du brachial.

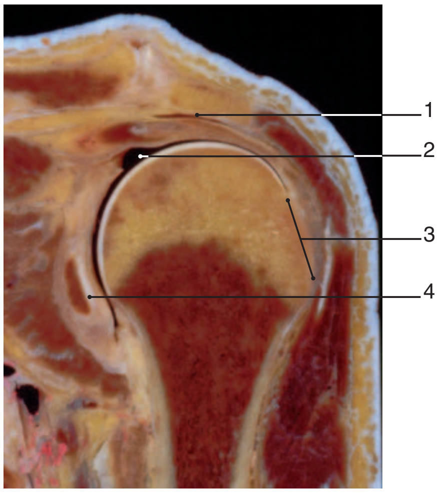

Figure 7. Coupe frontale d'une épaule gauche, pièce anatomique formolée. 1. Bourse séreuse sous-acromiale ; 2. cavité articulaire ; 3. enthèse fibrocartilagineuse du supraépineux ; 4. tendon du subscapulaire.

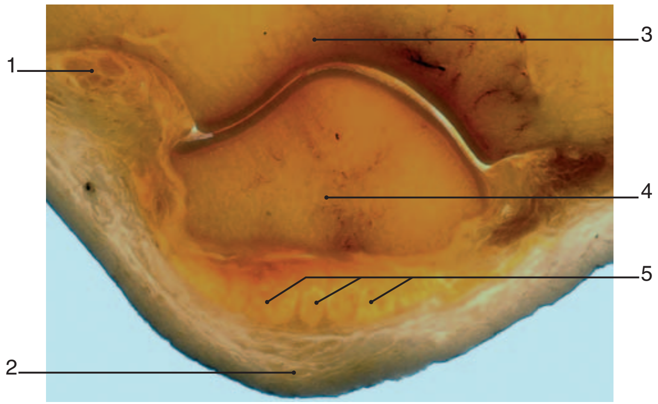

Figure 8. Portion postérieure d'une coupe transversale d'une pièce anatomique formolée, transilluminée, quart inférieur du coude droit. 1. Nerf ulnaire ; 2. bourse séreuse sous-cutanée prétricipitale ; 3. trochlée humérale ; 4. ulna : olécrane ; 5. faisceaux fibreux tertiaires, formant un faisceau fibreux quaternaire : le tendon tricipital distal.

de glissement, une lame fibrocartilagineuse continue reposant d'une part sur le tissu osseux et d'autre part sur le tendon. Cette lame se poursuit par sa couche superficielle avec une synoviale et par sa couche profonde avec le périoste et le péritendon. Il existe également des bourses sous-cutanées, telles les bourses prépatellaire ou prétricipitale (Fig. 8), dans les régions d'extension cutanée. Elles renferment une petite quantité de liquide proche du liquide synovial. Ces bourses apparaissent, embryologiquement, avant la naissance, avant que l'action musculaire n'ait pu engendrer leur formation. La théorie mécanique, expliquant la présence de ces bourses par les tiraillements intermittents que subissent les travées conjonctives au cours des mouvements, est à envisager en phylogénie et non pas en ontogénie [9].

Anatomie microscopique et composition moléculaire

Histologie générale (Fig. 9 à 11)

Les tendons de l'homme, quelles que soient leur forme et leurs dimensions, sont constitués de faisceaux fibreux primitifs ou primaires (subfascicule). Ceux-ci s'agencent pour former des faisceaux fibreux secondaires (fascicule) qui eux-mêmes se réunissent, donnant les faisceaux fibreux tertiaires. Les tendons

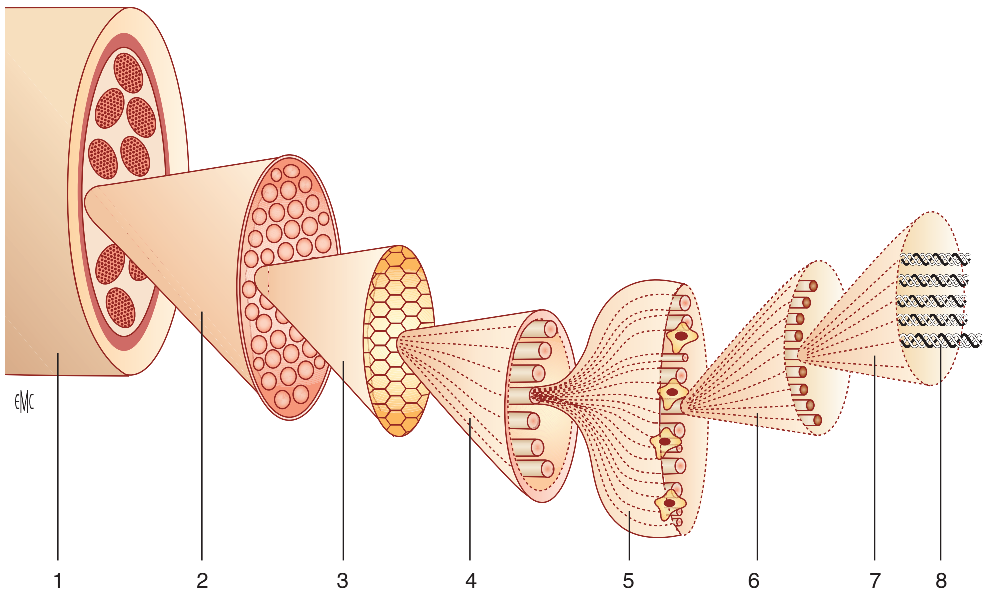

Figure 9. Schéma de la composition structurale hiérarchique du tendon, de la molécule à l'unité tendineuse. 1. Faisceau fibreux quaternaire : unité tendineuse habituelle, recouverte par l'épitendon, lui-même engainé dans le paratendon ; 2. faisceau fibreux tertiaire : unité tendineuse des tendons fins ; 3. faisceau fibreux secondaire (fascicule) recouvert par l'endotendon ; 4. faisceau fibreux primaire (subfascicule) : union de plusieurs fibres de collagène, faisceau recouvert par l'endotendon ; 5. fibre de collagène : union de plusieurs fibrilles, de fibres d'élastine et de ténocytes au sein d'une matrice extracellulaire ; 1 à 20 μm de diamètre ; 6. fibrille de collagène : union de plusieurs microfibrilles, 10 à 500 nm de diamètre ; 7. microfibrille de collagène formée par cinq molécules de collagène ; 8. triple hélice de collagène formée par trois molécules de tropocollagène : collagène de type I : deux hélices α1, une hélice α2 ; 240 nm × 1,5 nm.

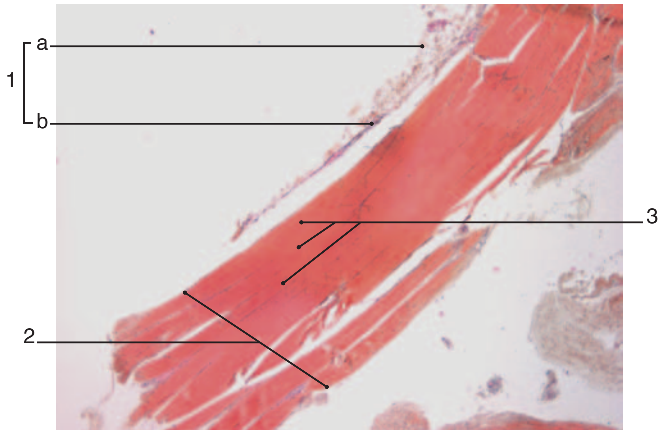

Figure 10. Coupe histologique longitudinale à faible grossissement d'un tendon, coloration hématoxyline et éosine. 1. Péritendon ; a. paratendon, b. épitendon ; 2. faisceau fibreux secondaire ; 3. faisceaux fibreux primaires (subfascicules) recouverts par l'endotendon. Photographie gracieusement fournie par le professeur Leroy, pôle d'anatomie pathologique, centre de biologie-pathologie, centre hospitalier régional universitaire de Lille.

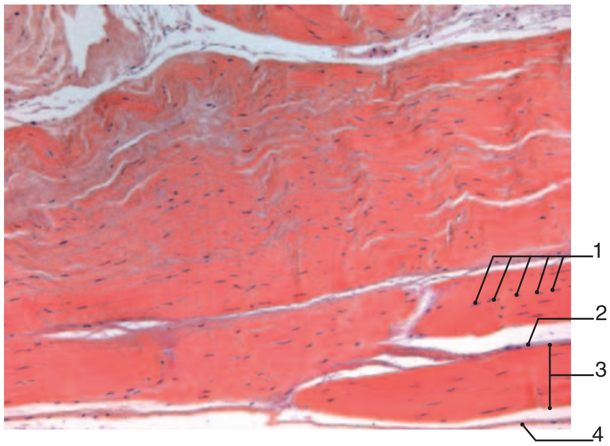

Figure 11. Coupe histologique longitudinale à fort grossissement d'un tendon, coloration hématoxyline et éosine. 1. Ténocytes formant une chaîne cellulaire de Ranvier ; 2. endotendon ; 3. faisceau fibreux primaire ; 4. épitendon. Photographie gracieusement fournie par le professeur Leroy, pôle d'anatomie pathologique, centre de biologie-pathologie, centre hospitalier régional universitaire de Lille.

> ## “ *À retenir*
>
> - La synoviale tendineuse isole le tendon d'une coulisse fibreuse et facilite son glissement dans celle-ci. Elle peut être le siège d'une inflammation : la ténosynovite, ou d'une infection : le phlegmon.
> - La bourse séreuse peut être le siège d'une inflammation périarticulaire.

les plus volumineux, comme le tendon calcanéen, sont constitués de plusieurs faisceaux tertiaires et sont alors nommés faisceaux quaternaires [9]. Une membrane fine, l'endotendon, contenant vaisseaux sanguins, lymphatiques et nerfs, entoure les faisceaux fibreux primaires, secondaires et tertiaires. L'unité tendineuse est recouverte par l'épitendon, gaine de tissu conjonctif lâche contenant les vaisseaux, lymphatiques et nerfs destinés au tendon. Une troisième couche de tissu conjonctif, le paratendon, entoure encore le tendon. Cette membrane est parfois remplacée par une membrane synoviale. L'épitendon et le paratendon forment le péritendon [11], auquel on associe des propriétés tribologiques (de glissement avec les tissus voisins) particulièrement intéressantes [12]. Ces structures conjonctives sont en continuité avec celles du corps musculaire ; on peut alors comparer ces éléments à une charpente conjonctive et fibreuse parcourant l'ensemble de l'unité musculotendineuse [9, 13]. Cette structure conjonctive est reconnue actuellement comme étant la clé de la transmission latérale des forces entres les fibres musculaires. Depuis une dizaine d'années, la composition de celle-ci est particulièrement étudiée et apparaît comme variable en fonction des conditions dynamiques [14].

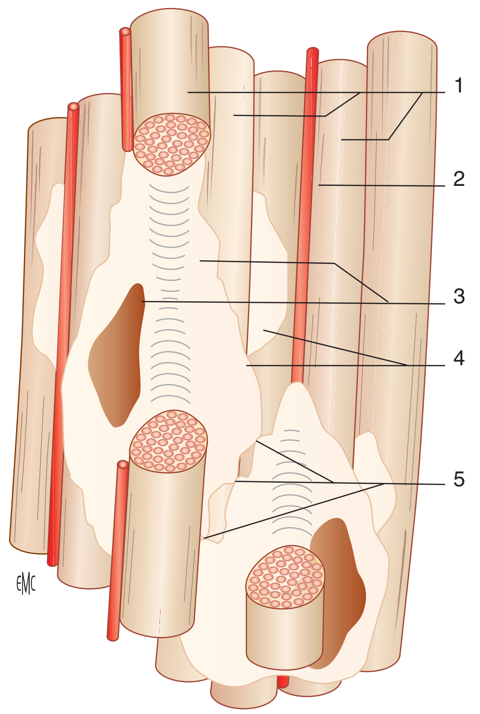

Figure 12. Schéma de la composition d'un faisceau fibreux primaire ou subfascicule. 1. Fibrille de collagène ; 2. fibre d'élastine ; 3. ténocyte et son noyau ; 4. prolongements lamellaires, plaques alaires de Gruenhagen ; 5. anastomoses entre les crêtes longitudinales, d'empreinte, entre deux ténocytes.

Histologie du faisceau fibreux primitif (Fig. 12)

Les faisceaux fibreux primitifs vus dans le sens du tendon ressemblent à des colonnes prismatiques ; en coupes transversales, ils apparaissent sous la forme de champs polygonaux irréguliers. Ils sont composés de fibres et de cellules : des fibroblastes spécialisés nommés ténoblastes et de fibrocytes spécialisés nommés ténocytes. Ces cellules représentent 95 % des cellules présentes ; les 5 % restants sont représentés par des chondrocytes aux enthèses, des synoviocytes, des cellules vasculaires, endothéliales ou musculaires lisses des parois vasculaires [15]. Les cellules tendineuses se disposent à la surface des fibrilles de collagène, comme comprimées par ces dernières, jamais dans leur épaisseur. Leur forme, aplatie, quadrilatère, un peu plus haute que large, a été particulièrement bien décrite par Ranvier. Les bords latéraux de la cellule émettent des prolongements lamellaires en forme d'ailes (plaques alaires de Gruenhagen) et sur chacun de ces prolongements, deux à cinq des crêtes longitudinales dites « d'empreinte » qui viennent s'anastomoser avec des crêtes similaires des cellules voisines en s'insinuant entre les fibrilles voisines. Les ténocytes se placent les uns au-dessus des autres formant des chaînes cellulaires longitudinales appelées chaînes cellulaires de Ranvier [9] (Fig. 11).

Structure moléculaire du faisceau fibreux primitif (Fig. 9)

Les faisceaux fibreux primitifs sont composés majoritairement de collagène de type I dans une matrice extracellulaire formée principalement de mucopolysaccharides et d'un gel protéoglycane. La masse totale d'un tendon est représentée par 30 % de collagène et de 2 % d'élastine au sein d'une matrice extracellulaire contenant 68 % d'eau et de ténocytes. L'élastine contribue à la flexibilité tendineuse. Du collagène de type II est retrouvé abondamment à la jonction tendino-osseuse et dans les poulies de réflexion. L'unité structurale du collagène est le tropocollagène, une protéine longue de 240 nm et large de 1,5 nm, qui forme la triple hélice de collagène de type I en associant deux hélices α1 et une hélice α2 enrobées d'une fine couche de protéoglycanes et de glycosaminoglycanes. Une molécule de collagène est formée par l'union longitudinale, par des ponts hydrogènes, des trois hélices de tropocollagène. Une microfibrille de collagène est la réunion de cinq molécules de collagène ; une fibrille de collagène, d'environ 100 nm de diamètre (de 10 à 500 nm en fonction de l'âge, du tendon et de la localisation anatomique) est la réunion de plusieurs microfibrilles ; la fibre de collagène, de 1 à 20 µm de diamètre, union de plusieurs fibrilles de collagène [10, 11], est l'unité tendineuse la plus petite visible au microscope optique et testable mécaniquement [15]. Cette fibre de collagène comporte, entre les fibrilles, les ténocytes et quelques fibres d'élastine de 1 µm de longueur environ. Plusieurs fibres se rassemblent pour former les faisceaux fibreux primaires ou subfascicules. La substance nutritive extracellulaire enrobant le collagène et les ténocytes est composée de nombreuses molécules : protéoglycanes, glycosaminoglycanes, glycoprotéines et d'autres petites molécules. Le caractère particulièrement hydrophile des protéoglycanes permet une diffusion rapide des substances solubles dans l'eau et des cellules [15].

> **« À retenir**
>
> Masse totale tendineuse = 30 % de collagène de type I + 2 % d'élastine + 68 % d'eau de ténocytes.

Il faut noter que la structure intime des tendons est variable suivant le site anatomique et qu'au sein même d'un tendon, il existe une certaine hétérogénéité [14]. Les tendons des fléchisseurs du poignet sont composés, en pourcentage de la masse sèche, d'un pourcentage moindre de collagène que les tendons des extenseurs du poignet [16].

Limites tendineuses

Les tendons sont généralement en continuité avec les muscles et les pièces osseuses. Parmi les exceptions de ces insertions tendineuses, on peut citer la terminaison du tendon du long palmaire, formant l'aponévrose palmaire moyenne (Fig. 4) ; celle du plantaire grêle formant l'aponévrose plantaire moyenne (Fig. 5) ; ces exceptions étant expliquées par l'anatomie comparée. Certains muscles s'insèrent à la peau, à une aponévrose qu'ils tendent, s'entremêlent tels les muscles de la langue, s'insèrent à la surface d'un organe comme le globe oculaire, mais le plus grand nombre s'insère aux os par l'intermédiaire d'un tendon ou d'une aponévrose d'insertion [2].

Limite tendino-osseuse

La jonction tendon-os est appelée enthèse ; celle-ci peut être soit fibreuse, soit fibrocartilagineuse. Une enthèse fibreuse (Fig. 5) s'insère sur le périoste durant l'enfance, sur la surface osseuse à l'âge adulte. Elle permet une transition mécanique progressive. Elle est constituée de tissu conjonctif dense dont la couche fibreuse externe est particulièrement riche en vaisseaux ; la couche interne est, en revanche, plus riche en cellules. Durant la croissance, les fibres tendineuses de collagène sont solidement ancrées dans les travées osseuses. L'insertion tendineuse d'un fascia ou d'un septum sur une surface osseuse produit un relief tel qu'un tubercule ou une crête [2, 10].

> **« À retenir**
>
> L'enthèse fibreuse s'insère sur le périoste de l'enfant, sur l'os de l'adulte. Elle forme des reliefs osseux.

L'enthèse fibrocartilagineuse (Fig. 7) est une zone de transition composée de fibrocartilage [11]. Cette zone de transition

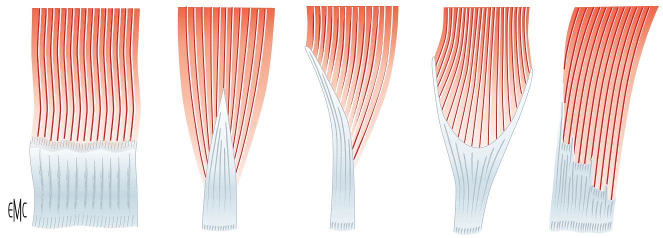

Figure 13. Schémas des différents types de jonction tendinomusculaire. a : Insertion bout à bout linéaire ou curviplane ; b. insertion bilatérale, les fibres musculaires s'implantent obliquement sur le tendon comme les barbes d'une plume sur leur tige commune ; c. insertion unilatérale, les faisceaux musculaires ne s'insèrent que d'un côté seulement ; d. insertion dans un cône tendineux ; e. insertion fasciculée sur des fibres tendineuses pénétrant le corps musculaire.

peut être décomposée en quatre zones : la première correspond à une substance tendineuse classique, la deuxième à un fibrocartilage, la troisième à un fibrocartilage minéralisé et la quatrième à l'os proprement dit. Lorsque l'insertion tendineuse est très proche d'une surface cartilagineuse articulaire, l'enthèse fibrocartilagineuse se poursuit directement avec le cartilage articulaire [10]. Ces zones sont particulièrement visibles dans le muscle supraépineux. Cette variation histologique permet de diffuser les forces de traction le long du tendon et de limiter les contraintes à l'insertion musculotendineuse, surtout lorsque la surface d'insertion est limitée [14, 17].

> **À retenir**
>
> L'enthèse fibrocartilagineuse est une zone de transition comportant un fibrocartilage qui est minéralisé au voisinage de l'insertion osseuse.

Limite tendinomusculaire (Fig. 13)

La morphologie des tendons et le type d'insertion des fibres musculaires permettent de classer les jonctions musculotendineuses en plusieurs types :
- insertion bout à bout linéaire ou curviplane tels les muscles larges de l'abdomen ;
- insertion bilatérale, les fibres musculaires s'implantent obliquement sur le tendon comme les barbes d'une plume sur leur tige commune : le muscle est alors dit penniforme (de penna, plume) tels les muscles interosseux palmaires ;
- insertion unilatérale, les faisceaux musculaires ne s'insèrent que d'un côté seulement tel le muscle semi-membraneux ou le muscle fléchisseur profond des doigts (Fig. 14) ;
- insertion dans un cône tendineux, les muscles possédant cette caractéristique sont nommés généralement penniforme à cône tendineux ;
- enfin l'insertion fasciculée sur des fibres tendineuses pénétrant le corps musculaire tel le muscle subscapulaire [8, 9].

La jonction myotendineuse transfert les forces musculaires au tendon et représente la zone de croissance musculaire. Les fibrilles de collagène du tendon sont insérées au fond de récessus formés par les myofibroblastes, ce qui permet de distribuer la tension générée par les protéines contractiles musculaires aux fibres tendineuses. Cette jonction est la zone la plus faible, mécaniquement, de l'unité musculotendineuse [2, 11].

Vascularisation

Comparé au muscle, le tendon a une vascularisation relativement peu importante [3, 14, 18] ; la surface vasculaire représente

Figure 14. Prélèvement du fléchisseur profond des doigts droits, pièce anatomique formolée, vue antérieure. 1. Aponévrose d'insertion ; 2. jonction musculotendineuse ; 3. tendons principaux, ronds, distaux.

> **À retenir**
>
> Le mode d'insertion des fibres musculaires sur le tendon permet de classer les muscles. Cette disposition est fondamentale puisqu'elle conditionne le raccourcissement et la force musculaire. Il n'existe pas, actuellement, de données anatomiques exhaustives de cette disposition par muscle et selon la position des articulations voisines.

1 à 2 % de la matrice extracellulaire tendineuse [14]. L'apport sanguin tendineux est variable et est habituellement divisé en trois régions :
- la jonction musculotendineuse ;
- le corps du tendon ;
- la jonction tendino-osseuse.

Les vaisseaux proviennent du réseau vasculaire du périmysium, du périoste, et via le paratendon et le mésotendon [10].

L'apport sanguin de la jonction musculotendineuse provient de vaisseaux superficiels issus des tissus voisins. Il faut noter que même si la vascularisation musculaire et tendineuse peut avoir la même origine, il s'agit d'un système terminal sans anastomose entre ces deux réseaux capillaires. Le corps du tendon voit

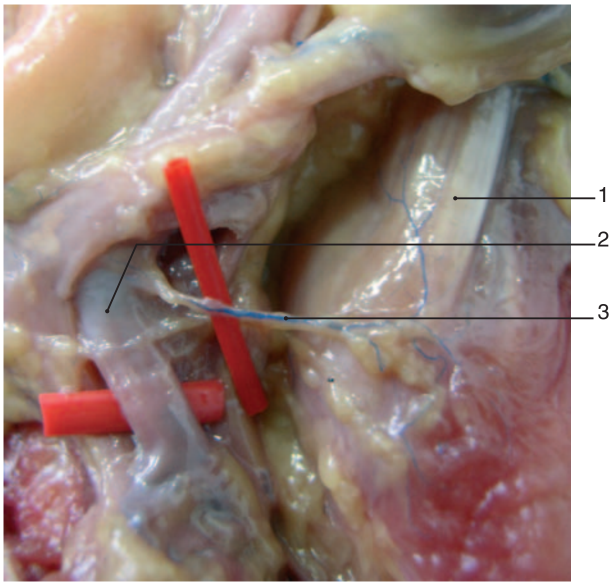

Figure 15. Vue antérieure du coude droit, pièce anatomique fraîche dont le réseau artériel a été injecté au latex bleu ; visualisation d'une artériole vascularisant le tendon bicipital distal, issue de l'artère ulnaire et anastomosée au réseau périosté périarticulaire. 1. Tendon distal bicipital ; 2. artère ulnaire ; 3. artériole péritendineuse.

sa vascularisation provenir du paratendon ou des vincula lorsqu'une synoviale engaine le tendon. La direction des vaisseaux est soit longitudinale, soit transversale afin d'alimenter l'ensemble de l'épaisseur du tendon. Ce réseau offre des mailles irrégulières, de celui-ci s'échappe une multitude d'artérioles interfasciculaires. Finalement, ces vaisseaux se résolvent en un réseau capillaire dont les mailles s'avancent entre les faisceaux primitifs, mais sans pénétrer leur épaisseur. La nutrition des faisceaux primitifs se fait par imbibition. Les veinules issues du réseau capillaire suivent le trajet inverse des artérioles. La vascularisation lymphatique est également satellite de ces vaisseaux [18].

Les tendons de grande longueur sont vascularisés par plusieurs vaisseaux le long de leur course ; ces pédicules sont particulièrement longs et tortueux lorsque l'excursion tendineuse est supérieure à 6 cm [14].

La jonction tendino-osseuse a une vascularisation propre [10]. Il existe des anastomoses entre le réseau périosté et le réseau paratendineux [19] (Fig. 15). Entre ces zones vasculaires, le tendon possède une vascularisation terminale, sensible aux contraintes mécaniques. Cette zone intermédiaire est souvent le siège des lésions dégénératives comme on peut le voir au niveau du tendon du supraépineux, zone située à environ 8 mm de l'insertion osseuse et dont la longueur augmente avec l'âge du sujet [20].

L'apport sanguin autour et au sein du tendon lui-même est multiplié par 3 à 7 lors d'un exercice physique [14].

Innervation

Les tendons sont innervés par des rameaux sensitifs provenant des nerfs superficiels ou des troncs nerveux plus profonds. Il s'agit quasiment exclusivement d'afférences nerveuses. Les nerfs des tendons sont satellites des vaisseaux dès leur trajet au sein du paratendon. Ils abandonnent progressivement des filets nerveux que l'on peut classer en filets vasculaires et sensitifs.

Les filets vasculaires, constitués principalement de fibres sympathiques et parasympathiques, se terminent dans les parois des vaisseaux [18].

Les filets sensitifs offrent une variété et un intérêt plus grands. Des récepteurs afférents sont retrouvés au voisinage de la jonction musculotendineuse, à la surface ou au sein du corps du tendon. Ces rameaux nerveux pénètrent le paratendon via le péritendon pour atteindre la surface ou le corps du tendon. Des plexus nerveux longitudinaux cheminent dans l'endotendon ou le mésotendon s'il existe une enveloppe synoviale [10]. Il existe quatre types de récepteurs :

- le type I, nommé corpuscules de Ruffini, est sensible à la pression, particulièrement à l'étirement et s'adapte lentement ;
- le type II, corpuscules de Vater-Pacini, est activé par le mouvement ;
- le type III est l'organe tendineux de Golgi, mécanorécepteur ;
- le type IV correspond à des terminaisons nerveuses libres, récepteurs nociceptifs [10].

Des fibres sympathiques et parasympathiques sont présentes au sein du tendon [15]. L'organe tendineux de Golgi est spécifique ; il correspond à une terminaison nerveuse amyélinique encapsulée dans un tissu endoneural. Les organes tendineux de Golgi permettent de réguler la tension musculaire. Ils font 100 µm de diamètre sur 500 µm de long. Leur nombre est variable. Les corpuscules de Golgi se cantonnent habituellement au point de jonction des faisceaux musculaires avec leur tendon. Ils sont ainsi en relation avec certaines fibres musculaires par une de leur extrémité et avec certains faisceaux tendineux par l'autre [9]. Le stimulus mécanique, dépendant de l'importance de la contraction musculaire, est véhiculé jusqu'au récepteur par les tissus voisins [10].

> **“ À retenir**
>
> Le mécanorécepteur de type III, de Golgi, est un organe tendineux spécifique. Sa situation à la jonction tendinomusculaire lui permet de recueillir des informations sur l'étirement musculaire et de coordonner ainsi l'activité musculaire.

■ Biologie du tendon

La consommation d'oxygène des tendons est comparable à celle des ligaments. Elle est estimée 7,5 fois moins importante que celle des muscles squelettiques. Le métabolisme tendineux est restreint mais sa capacité de produire de l'énergie en anaérobie est particulièrement développée ; ces caractéristiques rendent les tendons capables de supporter des poids et de résister à des tensions pendant de longues périodes en évitant l'ischémie et donc le risque de nécrose. Néanmoins, ce taux métabolique bas rend la cicatrisation tendineuse lente. Des glycoprotéines adhésives, comme la fibronectine et la thrombospasmine, participent aux phénomènes de régénération tendineuse. La ténascine-C, une autre substance importante de la matrice extracellulaire, contenant une série de domaines pour la fibronectine de type III, suit les contraintes mécaniques sur ces sites et se comporte comme une fibre élastique. L'expression de la ténascine-C est régulée par les contraintes mécaniques, et est surexprimée dans les tendinopathies. Cette molécule joue un rôle dans l'alignement et l'orientation des fibres de collagène [15].

La consommation d'oxygène est fonction des contraintes mécaniques exercées au sein du tendon. Elle est estimée 3 à 6 fois supérieure à la consommation de base au cours d'un exercice physique [14].

■ Mécanobiologie

Contraintes tendineuses in vivo

Les tendons sont plus résistants que les muscles ; ils sont soumis à des forces de tension et de compression et peuvent supporter 17 fois leur propre poids [10]. Au tendon calcanéen, les forces maximales sont estimées à 9 kN, soit environ 12,5 fois le poids moyen d'un individu. Durant une pince pollicidigitale

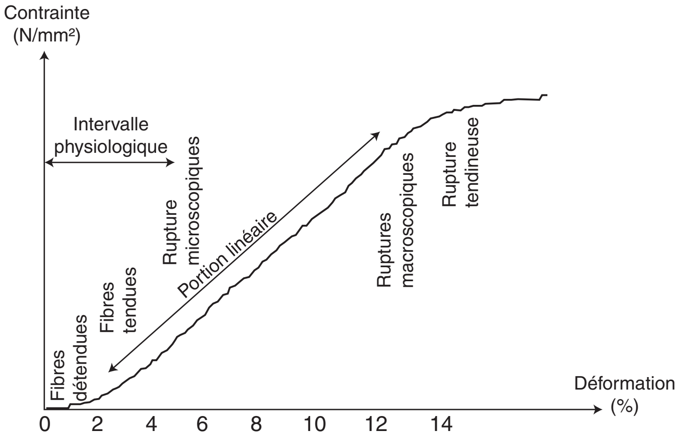

Figure 16. Courbe déformation-contrainte typique d'un tendon.

active mais réalisée sans résistance mesurée à 12 N, les forces au sein des tendons fléchisseurs sont calculées à 35 N. Les contraintes intratendineuses sont fonction de la position de l'articulation que le tendon croise, le type d'exercice musculaire et évidemment de la puissance musculaire utilisée [11].

L'épaisseur de l'aponévrose est fonction de la tension exercée par les fibres musculaires s'insérant sur celle-ci. Les contraintes de l'unité musculotendineuse sont homogènes. Différentes observations n'ont pas permis de mettre en évidence une zone mécaniquement plus sollicitée de la jonction musculotendineuse à l'enthèse [21]. Actuellement, les mesures effectuées, en échographie et en imagerie par résonance magnétique (IRM), ne permettent pas de déterminer précisément et de façon sûre la tension exercée au sein d'un tendon ou d'une aponévrose [22].

Le tissu tendineux est capable de modifier sa structure, et sa composition est fonction des contraintes mécaniques qu'il subit. En effet, l'entraînement physique augmente la surface de section tendineuse et stimule la production de collagène de type I par les fibroblastes spécialisés. À l'inverse, un étirement excessif ou des contraintes déséquilibrées ont tendance à accroître la production de médiateurs de l'inflammation tels que la prostaglandine E_2 ou le leucotriène B_4, et à créer des lésions tendineuses aiguës ou chroniques. Il existe donc une adaptation du tissu tendineux aux contraintes mécaniques ; cette mécanotransduction se fait tant à l'échelle macroscopique que moléculaire [11].

Les enthèses supportent des forces de tension, compression et de cisaillement pouvant être 4 fois supérieures à celles observées dans la portion moyenne du tendon. Ces forces sont responsables des changements histologiques observés dans cette zone ; des modifications biochimiques jouent vraisemblablement un rôle dans la genèse des enthésopathies [11].

Propriétés mécaniques du tendon

La courbe typique de déformation d'un tendon par étirement (Fig. 16) montre une première phase, de croissance exponentielle, qui correspond à la mise en tension progressive des fibres tendineuses. Cette portion de la courbe peut être très variable en fonction du tendon. À partir du moment où toutes les fibres tendineuses sont tendues, une seconde phase linéaire fait suite jusqu'à environ 4 % d'élongation (cette phase linéaire permet de calculer le module de Young du tendon, c'est-à-dire la pente de la courbe ; celui-ci est évalué à 1 200 MPa pour le tendon du tibial antérieur en contraction isométrique maximale). La troisième portion de la courbe est extraphysiologique ; elle va de 4 % d'élongation, limite maximale de rupture microscopique, à 8-10 % d'élongation, limite à laquelle on peut observer les premières lésions macroscopiques. Cette phase se poursuit par une dernière portion de courbe en plateau qui va jusqu'à la rupture tendineuse. Les chiffres énoncés semblent être sous-estimés ; les dernières publications retrouvent les premières lésions macroscopiques vers 14 % d'élongation. Le tendon est un tissu viscoélastique sensible à différents niveaux de stress ; ce tissu est plus déformable à des niveaux bas d'étirement mais il absorbe plus d'énergie et est donc moins efficace dans la transmission des forces. À de hauts niveaux d'étirement, le tendon devient moins déformable et donc plus efficace dans la transmission des forces [11].

Effet mécanique de la mobilisation tendineuse

Lorsque le tendon court au-dessus de plus d'une articulation, la position des différentes articulations joue un rôle sur l'excursion tendineuse totale : c'est l'effet ténodèse. Ce phénomène est particulièrement bien reconnu aux muscles extrinsèques de la main. La position du poignet influence la tension de ces tendons au cours des mouvements des chaînes digitales ; par ailleurs, la mobilisation du poignet influence celle des doigts [12].

L'élongation tendineuse, par rapport à la position du tendon avant la première contraction, suit une courbe curviligne allant de 4,5 % environ à la première contraction à 6 % environ pour l'aponévrose du muscle sural à la cinquième contraction. Il existe une adaptation mécanique tendineuse au cours de l'exercice physique de durée brève [23].

La résistance au glissement tendineux est moindre pour les tendons intrasynoviaux. Des travaux in vitro ont démontré l'importance de complexes hyaluronates à la surface tendineuse afin de réduire la résistance au glissement. La résistance au glissement d'une greffe tendineuse a tendance à augmenter avec l'usure mécanique. La suture tendineuse augmente également cette résistance et pourrait faciliter les ruptures tendineuses secondaires et les adhérences péritendineuses [12].

Effet métabolique de la mobilisation tendineuse

Effet de l'exercice physique

Des modèles animaux ont permis de prouver que l'exercice physique permettait de rendre mécaniquement plus résistant un tendon. L'entraînement induit des modifications biochimiques au sein du tendon ; la quantité et la qualité du collagène s'accroissent. Des travaux récents chez l'homme ont montré une augmentation du turnover du collagène de type I dans la région péricalcanéenne après exercice physique [11]. Au cours d'un exercice physique de 60 minutes, la synthèse de collagène est augmentée de 100 % et se poursuit, de façon moindre, pendant 3 jours. Le turnover protéinique est également accéléré pendant 1 à 3 jours après l'exercice ; le catabolisme du collagène est accru. L'effet de l'exercice physique peut devenir délétère lorsque les séances d'entraînement sont trop proches, le catabolisme devenant alors majoritaire. L'hypertrophie tendineuse et l'augmentation de la résistance mécanique du tendon résultent donc d'un entraînement régulier et progressif [14].

Effet de l'absence d'exercice physique

L'effet de la moindre utilisation d'un tendon ou son immobilisation a moins de conséquence négative que l'immobilisation d'un muscle squelettique. Cependant, en cas de non-utilisation d'un tendon, il voit son poids diminuer ainsi que ses propriétés mécaniques et son module de Young [11]. Le repos (décubitus strict) d'un tendon (tel que celui des gastrocnémiens) pendant 90 jours a pour conséquence l'augmentation de l'élongation pour une même contrainte (diminution de la pente de la courbe étirement-déformation) de 3 mm dans ce cas précis et une diminution de la résistance à l'étirement de 58 % ; les dimensions du tendon restent inchangées ; il s'agit d'une dégradation de la composition et de l'agencement des fibres tendineuses. Le repos relatif (décubitus strict avec exercice physique régulier) du même tendon augmente l'élongation de 1,9 mm et diminue sa résistance de 37 % [24].

Chez les patients dont l'innervation tendineuse est déficiente, la non-utilisation tendineuse provoque non seulement une altération des propriétés mécaniques du tendon mais également une atrophie de celui-ci [24].

Effet de l'excès d'exercice physique

L'hypersollicitation tendineuse correspond à l'étirement répété d'un tendon et provoque son incapacité à supporter une nouvelle contrainte physiologique. La cause principale demeure l'excès de contrainte mécanique mais de multiples facteurs intrinsèques ou extrinsèques coexistent. De multiples microélongations intratendineuses provoquent une inflammation locale : œdème tissulaire, dégénérescence tissulaire [14] ; puis cette inflammation disparaît et peut laisser persister une tendinopathie chronique. L'enthèse peut également être le lieu d'une inflammation localisée ; la matrice extracellulaire se dégrade : il existe une accumulation de lipides et parfois des microcalcifications. Le paratendon peut lui aussi être le siège d'une inflammation ; celle-ci est nommée alors paratendinite, péritendinite ou ténosynovite. Les signes histologiques sont plus nets qu'au sein du corps tendineux [11].

> **À retenir**
>
> Le métabolisme tendineux est fonction de la somme de l'anabolisme et du catabolisme qui sont tous les deux favorisés par l'activité physique. La rupture de cet équilibre entraîne :
> - soit une amélioration de la disposition des fibres tendineuses et donc des propriétés mécaniques, voire une hypertrophie tendineuse ;
> - soit une dégradation des propriétés mécaniques par défaut d'agencement des fibres tendineuses, voire même une atrophie tendineuse en cas d'atteinte de l'innervation tendineuse ;
> - soit une inflammation péritendineuse ou tendineuse.

Vieillissement tendineux

Le vieillissement dégrade les propriétés mécaniques du tendon ; la résistance à l'élongation chez l'adulte âgé de 70 à 80 ans est d'environ 10 %, celle de l'adulte jeune (20-25 ans) de 14 %. Cependant, l'exercice physique peut diminuer cette dégradation physiologique en améliorant la composition du tendon, mais pas ses dimensions, et augmenter ainsi la résistance à l'élongation de 65 % environ [24].

Cicatrisation tendineuse

Les phénomènes de cicatrisation peuvent être divisés en trois phases : une phase inflammatoire, une phase de réparation puis une phase de remodelage. La phase initiale inflammatoire dure 24 heures environ. Les cellules inflammatoires : plaquettes, neutrophiles, macrophages migrent rapidement vers le site lésionnel et sécrètent des facteurs vasoactifs et chimiotactiques. Quelques jours après le traumatisme, la phase de réparation débute. Cette phase dure quelques semaines ; les fibroblastes stimulés par l'inflammation du site lésé produisent le collagène et les éléments de la matrice extracellulaire. À la sixième semaine, la phase de remodelage prend le relais, le nombre de cellules diminue, la synthèse moléculaire également. Le tissu conjonctif cicatriciel se modifie et est transformé progressivement en tissu tendineux vers la 10^{e} semaine. Après cette période, le tissu continue à se modifier pour se rapprocher de plus en plus de la morphologie et des propriétés mécaniques tendineuses initiales. Les contraintes doivent être évitées durant la phase inflammatoire (environ 1 semaine) afin de limiter les altérations du tissu cicatriciel primitif particulièrement fragile. Puis au cours des phases suivantes, la mobilisation tendineuse permet de limiter les adhérences et d'augmenter les propriétés mécaniques [11].

> **À retenir**
>
> La cicatrisation tendineuse produit en 10 semaines un tissu proche du tendon originel qui se remodèlera dans les semaines suivantes. La mobilisation tendineuse doit être évitée pendant la première semaine de cicatrisation en raison des mauvaises propriétés mécaniques du tissu cicatriciel primitif.

Biomécanique

Représentation mécanique

Le tendon a le rôle d'un composant élastique mis en série avec un composant contractile représenté par le muscle. Ce concept a parfois été mis en défaut par certaines études [25] mais reste celui qui est le plus utilisé aujourd'hui dans la majorité des travaux expérimentaux. Lorsque les fibres musculaires se contractent, le changement de longueur observé intéresse également le tendon. Les forces d'étirement tendineux peuvent alors, au cours du mouvement, être restituées et économisent alors le travail musculaire. Cette élasticité tendineuse permet également de distribuer les forces musculaires plus progressivement lors d'un mouvement et d'emmagasiner l'énergie qui aurait été transmise directement aux structures ligamentaires articulaires. L'élasticité d'une unité musculotendineuse est le rapport entre la longueur des fibres musculaires et celle du tendon et de l'aponévrose intramusculaire : l'élasticité du fléchisseur ulnaire du carpe est grande (rapport de 5 environ) tandis que celle du court extenseur radial du carpe est petite (rapport de 2 environ). Ainsi les mouvements de force sont réalisés majoritairement le poignet fléchi et incliné du côté ulnaire sous l'action du fléchisseur ulnaire du carpe ; la précision et le contrôle des mouvements sont alors sous la dépendance des extenseurs [16]. L'élasticité tendineuse est également intéressante lorsque le tendon a un rôle de ressort, lors de la marche par exemple [14, 26]. L'élasticité de l'aponévrose du muscle sural est beaucoup plus importante que celle du tibial antérieur. Ce dernier muscle ne fournit pas une force propulsive mais contrôle la position de la cheville lors du pas [21, 23]. Deux types de tendon peuvent alors être opposés, que ce soit au membre supérieur ou au membre inférieur ; leurs propriétés mécaniques sont liés à leur fonction.

Modélisation

La détermination de l'architecture précise du squelette fibreux de chaque unité musculotendineuse mais aussi et surtout de l'angle de pennation des fibres musculaires [14] sur ce squelette fibreux reste un projet long, exigeant, mais indispensable à la modélisation de l'appareil locomoteur. Cette architecture connue, des mesures expérimentales de tension aponévrotique et tendineuse vont tenter alors de corroborer les simulations biomécaniques [16, 22]. La modélisation reste pourtant difficile car elle ne peut, aujourd'hui, pas prendre en compte l'ensemble des informations ; un modèle trop simpliste peut fournir des résultats incorrects et fausser l'interprétation mécanique [27].

Perspectives d'avenir

Actuellement, de nombreuses recherches d'ingénierie tissulaire sont réalisées afin de pouvoir créer un tissu tendineux dont le métabolisme cellulaire et les propriétés mécaniques sont les plus proches des caractères natifs du tendon.

Les cellules les plus adaptées à la recolonisation d'un tissu tendineux naturel ou artificiel peuvent être les ténocytes, les fibroblastes de l'épitendon, les cellules souches mésenchymateuses provenant de la moelle osseuse ou du tissu adipeux [28].

La combinaison de thérapie cellulaire et de facteurs de croissance par transfert génique pourrait améliorer la cicatrisation tendineuse et permettre de traiter plus efficacement les

pathologies tendineuses courantes [29, 30]. Le problème reste celui des adhérences péritendineuses. La pathologie tendineuse doit être analysée mécaniquement et biologiquement, quelle que soit sa nature médicale ou chirurgicale.

Références

[1] Hayem G. Tenology: a new frontier. *Joint Bone Spine* 2001;**68**:19-25.
[2] Cruveilhier J. In: *Traité d'anatomie descriptive*. Paris: Labbé éditeur; 1851. p. 19-23.
[3] Beddevole D. *Essais d'anatomie.* Leide: Chez Pierre Vander Aa; 1686. p. 62-4.
[4] Sabatier M. In: *Traité complet d'anatomie ou description de toutes les parties du corps humain. (tome 1)*. Paris: Chez P F Didot le Jeune; 1777. p. 254-5.
[5] Giroud A, Lelièvre A. In: *Éléments d'embryologie*. Paris: Librairie E. Le François; 1948. p. 224-36.
[6] Dahners LE. Growth and development of tendons. In: Maffuli N, Renström P, Leadbetter WB, editors. *Tendon injuries. Basic science and clinical medicine*. London: Springer; 2005. p. 22-4.
[7] Sappey P. In: *Traité d'anatomie descriptive. (tome 2)*. Paris: Adrien Delahaye; 1869. p. 32-6 (65-6).
[8] Paturet G. In: *Traité d'anatomie humaine. (tome 1)*. Paris: Masson; 1951. p. 633-40.
[9] Testut L. In: *Traité d'anatomie humaine. (tome 1)*. Paris: Octave Doin et fils, éditeurs; 1911. p. 673-5 (692-3, 701-8, 713-9).
[10] O'Brien M. Anatomy of tendons. In: Maffuli N, Renström P, Leadbetter WB, editors. *Tendon injuries. Basic science and clinical medicine*. London: Springer; 2005.
[11] Wang JH. Mechanobiology of tendon. *J Biomech* 2006;**39**:1563-82.
[12] An KN. Tendon excursion and gliding: clinical impacts from humble concepts. *J Biomech* 2007;**40**:713-8.
[13] Dubreuil G, Baudrimont A. In: *Manuel théorique et pratique d'histologie*. Paris: Vigot Frères, éditeurs; 1950. p. 104-5 (153-4).
[14] Kjaer M, Magnusson P, Krogsgaard M, Moller JB, Olesen J, Heinemeier K, et al. Extracellular matrix adaptation of tendon and skeletal muscle to exercice. *J Anat* 2006;**208**:445-50.
[15] Sharma P, Maffulli N. Biology of tendon injury: healing, modelling and remodelling. *J Musculoskelet Neuronal Interact* 2006;**6**:181-90.
[16] Loren GJ, Lieber RL. Tendon biomechanical properties enhance human wrist muscle specialization. *J Biomech* 1995;**28**:791-9.
[17] Thomopoulos S, Williams GR, Gimbel JA, Favata M, Soslowsky LJ. Variation of biomechanical, structural, and compositional properties along the tendon to bone insertion site. *J Orthop Res* 2003;**21**:413-9.
[18] Testut L. *Vaisseaux et nerfs des tissus conjonctif, fibreux, séreux et osseux. Anatomie et physiologie.* [thèse présentée au concours pour l'agrégation], Paris: G Masson; 1880. p. 83-91.
[19] Wavreille G, Dos Remedios C, Chantelot C, Limousin M, Fontaine C. Anatomic bases of vascularized elbow joint harvesting to achieve vascularized allograft. *Surg Radiol Anat* 2006;**28**:498-510.
[20] Ling SC, Chen CF, Wan RX. A study of the blood supply of the supraspinatus tendon. *Surg Radiol Anat* 1990;**12**:161-5.
[21] Fukugana T, Kawakami Y, Kubo K, Kanehise H. Muscle and tendon interaction during human movements. *Exerc Sport Sci Rev* 2002;**30**: 106-10.
[22] Finni T. Structural and functional features of human muscle-tendon unit. *Scand J Med Sci Sports* 2006;**16**:147-58.
[23] Maganaris CN. Tensile properties of in vivo human tendinous tissue. *J Biomech* 2002;**35**:1019-27.
[24] Reeves ND. Adaptation of the tendon to mechanical usage. *J Musculoskelet Neuronal Interact* 2006;**6**:174-80.
[25] Van Soest AJ, Huijing PA, Solomonow M. The effect of tendon on muscle force in dynamic isometric contractions: a simulation study. *J Biomech* 1995;**28**:801-7.
[26] Ishikawa M, Komi PV, Grey MJ, Lepola V, Bruggemann GP. Muscle-tendon interaction and elastic energy usage in human walking. *J Appl Physiol* 2005;**99**:603-8.
[27] Epstein M, Wong M, Herzog W. Should tendon and aponeurosis be considered in series? *J Biomech* 2006;**39**:2020-5.
[28] Kryger GS, Chong AK, Costa M, Pham H, Bates SJ, Chang J. A comparison of tenocytes and mesenchymal stem cells for use in flexor tendon tissue engineering. *J Hand Surg [Am]* 2007;**32**:597-605.
[29] Butler DL, Awad HA. Perspectives on cell and collagen composites for tendon repair. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**367**(suppl):S324-S332.
[30] Woo SL, Hildebrand K, Watanabe N, Fenwick JA, Papageorgiou CD, Wang JH. Tissue engineering of ligament and tendon healing. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**367**(suppl):S312-S323.

G. Wavreille, Interne (gwavreille@yahoo.fr).
C. Fontaine, Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Laboratoire d'anatomie et d'organogenèse, Faculté de médecine Henri Warembourg, 1 place de Verdun, 59045 Lille cedex, France.
Service d'orthopédie B, Hôpital Roger Salengro, Centre hospitalier régional universitaire de Lille, rue du Pr. Émile-Laine, 59037 Lille cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Wavreille G., Fontaine C. Tendon normal : anatomie, physiologie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-007-A-10, 2008.

Tomographie par émission de positons (TEP) et tumeurs des os et des tissus mous

C. Cheze-Le Rest, C. Destombes, A. Saraux

La tomographie par émission de positons (TEP) est une technique d'imagerie fonctionnelle réalisée en médecine nucléaire dont la diffusion en clinique se généralise actuellement. Le radiotraceur le plus utilisé en routine clinique est un sucre marqué avec du fluor 18, le fluorodéoxyglucose (FDG). La TEP au FDG est maintenant incontournable en oncologie. En ce qui concerne les tumeurs musculosquelettiques, il existe plusieurs indications intéressantes de la TEP. Au stade initial, cet examen peut ainsi guider la biopsie d'une lésion d'allure tumorale et aider à la détermination non invasive du grade tumoral, apportant alors des éléments pronostiques utiles pour une prise en charge optimisée. Ensuite, cet examen permettant en un seul temps une exploration corps entier, il complète utilement le bilan d'extension des tumeurs musculosquelettiques et notamment des sarcomes d'Ewing à la recherche de lésions secondaires sans pour autant remplacer les examens morphologiques conventionnels (imagerie par résonance magnétique [IRM] pour le bilan d'extension local et le scanner pour l'exploration pulmonaire). En étant plus spécifique que la scintigraphie osseuse classique, la TEP peut également aider au diagnostic différentiel des métastases osseuses et des lésions dégénératives. Il s'agit également d'un examen performant pour évaluer in vivo la réponse des sarcomes à un traitement, notamment néoadjuvant. D'autres radiotraceurs, ciblant le métabolisme osseux (fluor 18 utilisé seul), l'hypoxie tumorale ou encore la prolifération cellulaire, sont en cours d'évaluation et pourront peut-être à l'avenir être ajoutés à l'arsenal des techniques des explorations non invasives à la disposition des cliniciens.

Mots clés : TEP ; FDG ; Tumeurs musculosquelettiques

Plan

Introduction

La tomographie par émission de positons (encore appelée TEP par les francophones et PET scan par les Anglo-Saxons) est une technique d'imagerie fonctionnelle qui devient de plus en plus accessible en France. Les récentes autorisations délivrées pour l'installation des appareillages spécifiques nécessaires à ce type d'imagerie se justifient par l'intérêt majeur et la pertinence des éléments qu'elle apporte, essentiellement dans le domaine de la cancérologie. Avec les données de la TEP, la prise en charge des patients en oncologie est ainsi en pleine évolution. Tous les types de cancer, et notamment les tumeurs ostéoarticulaires, sont susceptibles d'être concernés par cette évolution. Certaines pathologies bénignes, notamment en rhumatologie, font également l'objet de travaux prometteurs qui pourraient aboutir à de nouvelles indications de la TEP en dehors de l'oncologie, mais seules les indications potentielles de la TEP dans la prise en charge des tumeurs musculosquelettiques sont ici considérées car il s'agit de celles pour lesquelles nous avons le plus de recul actuellement.

Principe de la TEP

Nouvelle modalité d'imagerie

La TEP est une technique d'imagerie fonctionnelle qui, comme tout examen de médecine nucléaire, consiste à administrer un traceur radioactif à un patient et ensuite à en mesurer la distribution dans l'organisme avec un appareillage dédié. La TEP se distingue toutefois des scintigraphies classiques pour deux raisons. Tout d'abord, elle implique l'utilisation de traceurs qui se désintègrent en émettant des positons (d'où son nom). Ces particules chargées positivement qui se comportent comme des électrons sont émises dans le patient, puis elles s'annihilent rapidement en émettant des rayonnements qui sont détectables à l'extérieur de lui permettant alors de connaître la localisation initiale du traceur dans le patient. D'autre part, les rayonnements à l'origine des images en TEP sont émis par paires, et ils ont une énergie plus élevée que celle des traceurs classiques utilisés en médecine nucléaire, si bien que les gamma-caméras classiques sont mal adaptées pour leur détection. Il est alors nécessaire d'utiliser un appareillage spécifique prenant en compte ces caractéristiques physiques : il s'agit d'un tomographe

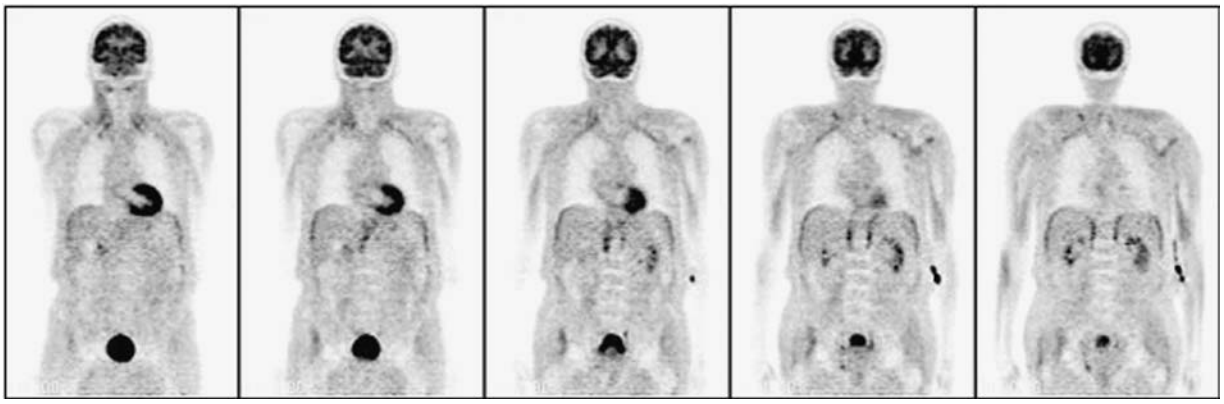

Figure 1. Distribution normale du fluorodéoxyglucose : coupes coronales (d'avant en arrière). Il existe une importante fixation physiologique dans le cerveau. La fixation myocardique est très variable (absente à très intense). La fixation dans les muscles striés reflète leur activité, ce qui explique que pour la réduire, les patients restent au repos complet après l'injection du ^{18}FDG. La fixation est modérée au foie, à la rate ou la moelle osseuse. Le traceur est éliminé par voie urinaire, ce qui explique l'activité ici visible dans la vessie.

à émission de positons. Actuellement et de plus en plus, les machines installées sont hybrides associant dans un même système d'imagerie un tomographe à émission de positons et un scanner X. Ce nouveau type d'appareillage permet d'accroître les performances de la TEP en associant des informations morphologiques aux données fonctionnelles pertinentes. Il est en effet possible, grâce à la fusion des deux types de données acquises dans un même temps d'examen, de localiser précisément les fixations visibles en TEP, mais aussi de différencier plus facilement des fixations physiologiques d'authentiques fixations pathologiques. Les machines hybrides facilitent également la caractérisation d'anomalies morphologiques, car il est alors possible de déterminer précisément leur caractère fixant ou non.

Radiotraceurs émetteurs de positons

Tous les éléments radioactifs émetteurs de positons sont artificiels. Les premiers à avoir été utilisés sont des isotopes des principaux éléments constituant les tissus vivants, l'azote 13, l'oxygène 15 ou encore le carbone 11. Ces éléments produits dans un cyclotron ont une période trop courte (temps au bout duquel la radioactivité a diminué de moitié) pour pouvoir être utilisés à distance de leur lieu de production. La diffusion de la TEP en routine clinique a en revanche été possible grâce à l'utilisation du fluor 18 dont la demi-vie de 109 minutes permet sa distribution à distance, sur des sites sans cyclotron.

Les isotopes émetteurs de positons peuvent être utilisés seuls ou pour radiomarquer des composés divers. Les radiopharmaceutiques alors obtenus permettent d'étudier la majorité des processus physiopathologiques. Le plus utilisé est aujourd'hui le ^{18}fluorodéoxyglucose ou ^{18}FDG, obtenu par radiomarquage d'une molécule de glucose avec un atome de fluor 18. Lorsque le ^{18}FDG est administré par voie intraveineuse, il se distribue dans l'organisme comme le glucose. Il rentre ainsi dans les cellules en utilisant les mêmes voies que son analogue physiologique. Il est alors phosphorylé, mais, ayant subi cette réaction enzymatique, il ne peut plus incorporer les voies métaboliques usuelles du glucose, ni ressortir des cellules. Il s'accumule donc dans les tissus (Fig. 1).

L'utilisation du ^{18}FDG en pratique clinique repose largement sur le fait que les cellules bénignes et les cellules malignes ne métabolisent pas le ^{18}FDG avec la même intensité. Warburg a été le premier à émettre l'hypothèse dès 1930 que le taux de glycolyse anaérobie dépend du degré de différenciation et du grade tumoral [1].

Ceci a depuis été largement vérifié. L'existence d'un nombre accru de transporteurs transmembranaires du glucose et d'une activité accrue des phosphatases intracellulaires dans les cellules malignes, explique que le ^{18}FDG s'accumule de façon préférentielle dans celles-ci, et ce, quel que soit l'organe ou le type histologique considéré. Cette propriété explique que la TEP au ^{18}FDG ait acquis naturellement un rôle si important en cancérologie, toutes tumeurs confondues. Cette technique a ainsi été proposée pour caractériser et étudier les tumeurs des os et des tissus mous. L'accumulation intracellulaire du ^{18}FDG n'est pas spécifique. Elle s'observe également dans les macrophages lorsqu'ils sont activés. Cette propriété explique que la TEP au ^{18}FDG ait également été proposée pour identifier des foyers septiques ou évaluer l'activité métabolique de diverses pathologies rhumatismales [2-4].

Parmi les autres traceurs émetteurs de positons, il faut également mentionner le fluor 18 utilisé seul. Lorsque celui-ci est injecté par voie intraveineuse, il est rapidement incorporé à l'os sous la forme de fluoroapatite. Cette molécule, obtenue par échange d'un ion hydroxyle contre un atome de fluor 18, est radioactive. Puisqu'elle émet des positons, il est alors possible de la localiser.

Quel que soit le radiotraceur utilisé, le principe de l'interprétation en TEP repose en routine sur une analyse visuelle qualitative des images. Le rôle du médecin nucléaire est alors d'analyser la distribution du traceur dans l'organisme en se basant sur sa connaissance de la biodistribution normale de celui-ci, et sur les données disponibles concernant son comportement selon les pathologies envisagées. Il est également possible de faire une analyse quantitative des images. Celle-ci nécessite de pouvoir quantifier précisément et de façon fiable l'accumulation du traceur au niveau d'une lésion identifiée. Lorsque cela a été fait, il est possible d'utiliser le résultat obtenu comme une aide au diagnostic. Lorsque la quantification est absolue, elle permet de quantifier in vivo le phénomène physiopathologique sous-jacent responsable de l'accumulation du traceur (la consommation de glucose par gramme de tissu par exemple lorsque l'on utilise du ^{18}FDG). En pratique, cette quantification absolue est complexe et on lui préfère une quantification relative qui est plus aisée à mettre en œuvre et qui ne requiert aucun protocole spécifique d'acquisition des images. Le paramètre alors calculé le plus couramment est le SUV (*standardized uptake value*) qui est obtenu en normalisant l'intensité d'une fixation par le poids du patient et l'activité injectée. L'analyse quantitative (même et surtout relative) des images reste un procédé qu'il convient d'utiliser avec précaution car de nombreux paramètres, liés au patient ou non, sont susceptibles d'affecter les résultats obtenus [5].

■ TEP et tumeurs musculosquelettiques

Parmi les tumeurs malignes rencontrées en rhumatologie, les sarcomes sont celles qui ont été les plus étudiées en TEP. Dans la littérature, outre des cas cliniques, il existe ainsi de nombreuses études essentiellement rétrospectives, parfois prospectives mais portant encore souvent sur un nombre réduit de patients. Ces données que nous allons rapporter maintenant ont toutefois permis d'identifier les indications les plus prometteuses de

Tableau 1.
Indications oncologiques de la TEP au ^{18}FDG en rhumatologie.

Indications possibles de la TEP dans les tumeurs musculo-squelettiques
Bilan d'extension initial
Biopsie guidée d'un sarcome des tissus mous
Suspicion de récidive d'un sarcome
Évaluation d'une réponse thérapeutique

FDG : fluorodéoxyglucose.

la TEP dans l'exploration des sarcomes, indications que les études en cours ou à venir vont devoir valider.

En cas de tumeurs musculosquelettiques, nous savons maintenant que la TEP au ^{18}FDG a de potentielles indications à tous les stades de la prise en charge de la maladie (Tableau 1) [6].

Sarcomes

Diagnostic initial

Malgré les avancées importantes dans le domaine de l'imagerie morphologique, l'évaluation des tumeurs osseuses et des masses des tissus mous reste parfois difficile. Dans les situations les plus simples celles-ci présentent des caractéristiques qui permettent de prévoir raisonnablement le diagnostic histologique. Toutefois, les critères diagnostiques ne sont pas pathognomoniques et leur présence est inconstante. La solution consiste alors à réaliser une biopsie de la lésion suspecte tout en sachant que ce geste diagnostique présente un risque non négligeable de dissémination de cellules tumorales, d'hémorragie ou d'infection [7, 8]. Dans ce contexte, la TEP peut aider à différencier de façon non invasive des lésions bénignes n'accumulant pas le ^{18}FDG et des lésions malignes avides de ^{18}FDG. Lodge et al. ont ainsi montré que la sensibilité et la spécificité de la TEP pour le diagnostic différentiel entre lésions bénignes et tumeurs osseuses de haut grade sont respectivement de 100 % et 74 % [9]. Des résultats similaires sont rapportés dans le cas des chondrosarcomes par Feldman et al. dans une étude ayant porté sur 26 patients [10]. La TEP était alors exacte dans 96,6 % des cas.

Dans le cadre des sarcomes, le grade, le site et la taille sont les principaux éléments qui déterminent les modalités de prise en charge. Alors que l'IRM permet de déterminer les deux derniers critères de façon fiable, l'information sur le grade est habituellement obtenue sur l'examen anatomopathologique d'une pièce d'exérèse. Les données de la littérature indiquent que la TEP est susceptible de préciser le grade des tumeurs avant même de disposer des résultats anatomopathologiques. Il semble en effet possible de différencier les tumeurs de haut grade, des lésions tumorales de bas grade, sur la base de l'intensité de fixation du ^{18}FDG, car l'accumulation de ce traceur est bien corrélée au grade tumoral [11-13] (Fig. 2). Ceci est vrai aussi bien pour les ostéosarcomes que pour les tumeurs cartilagineuses [14, 15]. Dans une importante étude rétrospective ayant porté sur 209 patients, Eary et al. ont observé que l'intensité de la fixation initiale du ^{18}FDG (mesurée par le SUV maximal de la lésion = SUVmax) est un facteur pronostique indépendant de la survie globale et de la survie sans récidive [16]. Une fixation intense avec un SUVmax supérieur à 6 est ainsi de mauvais pronostic. L'intensité de la fixation étant elle-même liée au grade, il est vraisemblable que cette corrélation traduit le lien déjà évoqué entre le grade et le caractère agressif de la tumeur.

Lorsque le diagnostic est incertain, il est nécessaire de recourir à une biopsie malgré les risques qu'elle peut présenter. Il faut alors être prudent dans l'interprétation des résultats car les tumeurs des tissus mous sont souvent de grande taille et de nature hétérogène. Il est ainsi possible que le grade soit sous-évalué si la zone la plus agressive n'est pas représentée dans les échantillons prélevés. Une biopsie non guidée par des données fonctionnelles telles que celles apportées par la TEP peut ainsi conduire à des erreurs diagnostiques, et à des erreurs d'appréciation du grade tumoral conduisant à une prise en charge thérapeutique suboptimale [17]. Il est alors actuellement proposé par certains auteurs d'utiliser la TEP pour identifier de façon non invasive les sites les plus actifs métaboliquement, afin d'orienter la biopsie et d'obtenir ainsi un échantillon tumoral représentatif du grade histologique le plus élevé de la tumeur [13, 18].

Parmi les sarcomes, il existe le cas particulier de ceux qui sont liés à la dégénérescence sarcomateuse de certaines lésions pagétiques. Cette transformation est une complication rare de la maladie de Paget qui se traduit par une augmentation de l'activité métabolique, et qu'il est difficile de diagnostiquer sur les seules données de la scintigraphie osseuse classique. Dans une étude ayant porté sur 18 patients, Cook et al. ont observé que le plus souvent les lésions pagétiques bénignes ne sont pas associées à une fixation accrue du ^{18}FDG [19], alors même qu'elles sont le siège d'une fixation intense non spécifique en scintigraphie osseuse. Il paraît donc possible d'éliminer une transformation sarcomateuse si la TEP au ^{18}FDG est normale [20]. Il faut toutefois rester prudent car ces mêmes auteurs ont également observé que des lésions pagétiques bénignes peuvent aussi être le siège d'une fixation modérée à intense du ^{18}FDG, rendant alors aléatoire le diagnostic différentiel entre lésions bénignes et malignes pagétiques. Dans ce sous-groupe de patient, il faut préciser que les phosphatases alcalines étaient plus élevées qu'en cas de TEP normale, témoignant d'une intense activité métabolique.

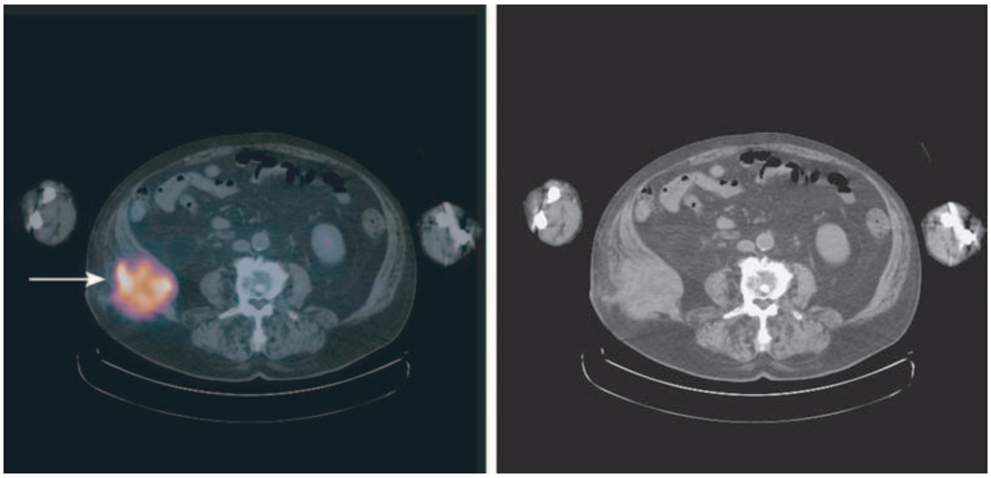

Figure 2. Bilan initial d'un histiocytofibrome malin du flanc droit (coupes transverses) : à droite image CT (noir et blanc) et TEP (couleur) fusionnées, à gauche image CT. La tumeur volumineuse se traduit par une fixation intense et hétérogène. Les zones de fixation intense sont celles que devrait cibler une biopsie guidée car elles sont associées à un grade plus élevé. CT : *computered tomography*.

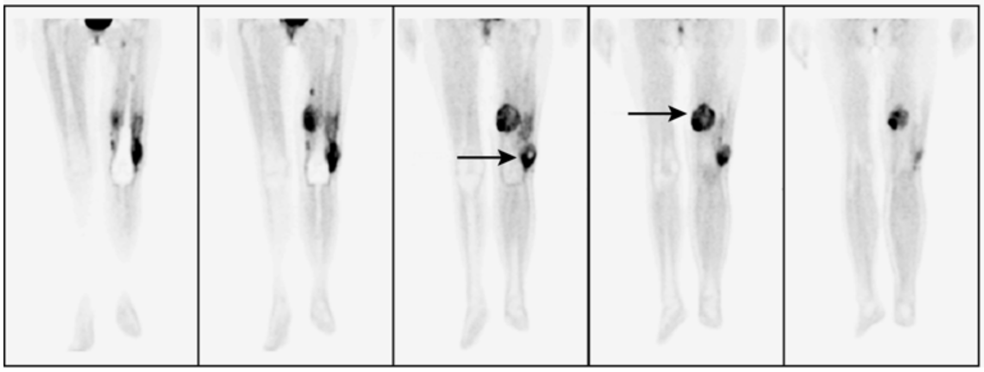

Figure 3. TEP au ^{18}FDG devant une suspicion de récidive d'un ostéosarcome. Coupes coronales : présence de plusieurs lésions accumulant le ^{18}FDG dans la cuisse gauche. Ces foyers d'hyperfixation se projettent sur les versants interne et externe de la prothèse fémorale (zone non fixante) et correspondent à une reprise évolutive d'un ostéosarcome initialement traité par une chimiothérapie adjuvante puis une résection chirurgicale.

Bilan d'extension

Lorsque le diagnostic positif de sarcome est établi il convient de préciser l'extension de la maladie. La TEP au ^{18}FDG est ici un examen intéressant car le caractère non spécifique d'organe du ^{18}FDG permet son utilisation pour détecter des lésions à distance, que leur localisation soit osseuse ou non. Il est ainsi possible en un seul temps d'avoir un bilan corps entier complet à la recherche d'une localisation locorégionale ou à distance [21]. Sur une série de 70 patients ayant une tumeur osseuse primitive, Franzius et al. ont montré que la TEP au ^{18}FDG est plus performante que la scintigraphie osseuse classique pour la détection des lésions osseuses secondaires des sarcomes d'Ewing [22]. Les sensibilités et spécificités respectives sont en effet de 90 % et 96 % pour la TEP et de 71 et 92 % pour la scintigraphie osseuse. Les meilleures performances de la TEP sont sans doute liées ici à son aptitude à détecter les lésions au stade de l'envahissement médullaire avant même qu'il n'existe une réaction osseuse ostéoblastique susceptible d'être détectée par la scintigraphie osseuse. Dans cette étude, il faut toutefois noter que la TEP a en revanche été mise en défaut pour détecter des lésions osseuses secondaires en cas d'ostéosarcomes. De plus, la sensibilité de l'examen diminue lorsqu'il s'agit de détecter des lésions osseuses à la base du crâne, en raison de la fixation physiologique intense du cerveau qui se trouve à proximité. Alors que Györke et al. retrouvent une supériorité de la TEP au ^{18}FDG pour la détection des lésions osseuses secondaires des sarcomes d'Ewing, ils ont par ailleurs montré que la TEP est moins performante lorsqu'il s'agit de détecter des métastases pulmonaires, la sensibilité étant seulement de 73 % [23]. Ces limites observées sont vraisemblablement liées à la petite taille des lésions considérées [24]. Il faut toutefois retenir que les micronodules pulmonaires sont relativement fréquents dans la population générale et qu'ils sont souvent à l'origine de faux positifs en imagerie morphologique. En revanche, lorsque ces nodules ont une taille suffisante (8 à 10 mm) et qu'ils ne fixent pas le ^{18}FDG, la probabilité que ceux-ci correspondent à des lésions secondaires est considérablement réduite [25].

Évaluation d'une réponse thérapeutique

Les études in vivo ont montré que l'intensité de la fixation du ^{18}FDG est très bien corrélée au nombre de cellules tumorales viables [26]. Cette constatation a ouvert de nouvelles perspectives pour la TEP au ^{18}FDG, faisant de cette technique une méthode de choix pour étudier les réponses thérapeutiques. Dans le cadre des ostéosarcomes, l'importance de la nécrose tumorale observée après chimiothérapie est un facteur prédictif important du devenir des patients. En pratique, cette donnée ne peut être obtenue de façon fiable que sur une pièce de résection opératoire. En effet, l'utilisation alternative de la biopsie pose des problèmes que nous avons déjà évoqués dans le cadre du diagnostic initial, et les méthodes d'imagerie conventionnelle basées sur des critères morphologiques sont prises en défaut lorsqu'il s'agit de différencier une nécrose tissulaire et du tissu tumoral résiduel. Plusieurs radiotraceurs tels que le thallium 201 ou le MIBI marqué au technétium 99m ont été proposés pour faire cette distinction en scintigraphie. Actuellement les meilleurs résultats sont obtenus avec le ^{18}FDG en TEP. Quelques études ont en effet montré qu'une diminution de la fixation du ^{18}FDG sous traitement est un bon marqueur de l'efficacité thérapeutique [27-29]. Sur une série de 27 patients, Schulte et al. ont par exemple montré que l'importance de la réduction de la fixation dans une lésion est très bien corrélée au degré de nécrose tumorale obtenue [27]. Plus récemment, Schuetze et al. ont précisé que chez des patients ayant un ostéosarcome de grade 2 ou 3 à haut risque métastatique et un SUV initial supérieur à 6, une diminution de plus de 40 % de l'intensité de la fixation après chimiothérapie néoadjuvante est associée au meilleur pronostic, ce qui se traduit par une survie globale presque doublée (70 mois vs 42 mois) [30].

Même en cas de réponse complète, il persiste parfois une fixation résiduelle du ^{18}FDG de faible intensité qui peut témoigner d'une réaction inflammatoire du tissu sain périlésionnel [31]. Pour limiter cette source classique de faux positifs, il est souhaitable de respecter un délai minimal de 2 à 3 semaines après la fin d'une chimiothérapie avant de procéder à l'évaluation de la réponse en TEP [32]. Avec la diffusion de la TEP et le développement des machines hybrides combinant TEP et scanner (TEP/CT), il est vraisemblable que la TEP va supplanter progressivement les autres modalités d'imagerie pour l'évaluation de la réponse thérapeutique, ce qui constitue sans doute son indication la plus prometteuse pour les tumeurs musculosquelettiques.

Diagnostic et bilan d'une récidive

Après un geste chirurgical, ou une radiothérapie, il est fréquent d'observer des remaniements tissulaires qui modifient les repères et rapports anatomiques habituels. Les examens morphologiques sont alors souvent pris en défaut car leur interprétation est fortement affectée par ces modifications locales. De plus, il n'est pas inhabituel que coexistent à la fois du tissu cicatriciel et du tissu tumoral résiduel qu'il est alors impossible de différencier sur la base de critères morphologiques, car leurs propriétés d'atténuation sont peu différentes. L'affinité du ^{18}FDG pour le tissu cicatriciel et le tissu tumoral étant en revanche très différente, le recours à la TEP au ^{18}FDG est intéressant pour confirmer ou infirmer une récidive. Korkmaz et al. ont ainsi montré que la TEP a une sensibilité et une spécificité, respectivement de 93 et 97 %, dans cette indication [33]. Ces résultats très satisfaisants ont pu être obtenus parce que les performances de la TEP ne sont pas modifiées par les traitements préalables (chirurgie, implant métallique, ou radiothérapie), sous réserve de respecter des délais minimaux de réalisation et de connaître l'évolution normale de la fixation après traitement (Fig. 3). Après une amputation, Hain et al. ont par exemple observé qu'une fixation diffuse modérée non pathologique peut persister jusqu'à 18 mois après le geste chirurgical [34]. La présence d'une hyperfixation localisée est en revanche suspecte en dehors d'un contexte de lésion cutanée dans une zone d'appui.

Myélomes et plasmocytomes

Les données concernant l'utilisation de la TEP dans l'exploration des myélomes sont peu nombreuses. Des résultats préliminaires semblent tout d'abord indiquer que la TEP au ^{18}FDG puisse être utile lors du bilan initial du myélome multiple. Bredella et al. ont ainsi décrit à partir d'un groupe de patients, certes réduit, que la TEP est plus sensible que le scanner X pour mettre en évidence un envahissement médullaire, sa sensibilité et sa spécificité dans cette indication étant respectivement de 85 % et 92 % [35]. Schirrmeister et al. ont rapporté des résultats similaires dans un groupe mixte de 43 patients ayant soit un myélome soit un plasmocytome [36]. De même, Nanni et al. ont montré sur un groupe de 28 patients que la TEP peut effectivement mettre en évidence plus de lésions osseuses que ne le fait le scanner [37]. Les patients étudiés ayant également bénéficié d'une IRM dans le cadre du bilan initial de leur myélome, ces auteurs ont précisé que la TEP identifie plus de lésions que l'IRM dans 25 % des cas. Il faut alors préciser que ces lésions identifiées en TEP se trouvaient à chaque fois à l'extérieur du champ exploré en IRM. C'est donc ici la possibilité d'explorer l'ensemble du corps en un seul examen, qui permet à la TEP d'être plus exhaustive que l'IRM lors du bilan d'extension. Il faut à l'inverse préciser, que dans 25 % des cas, l'IRM était plus performance que la TEP, car elle avait permis d'identifier une infiltration médullaire. Il est donc vraisemblable que, comme le concluent justement les auteurs, l'IRM et la TEP ne soient pas des examens à mettre en concurrence mais bien des examens qui se complètent dans le bilan initial des myélomes. Durie et al. ont de même mis en évidence que la TEP est efficace pour dépister un envahissement extramédullaire qui, s'il existe lors du bilan initial ou lors d'une rechute, est alors un facteur de mauvais pronostic [38]. Ces auteurs proposent actuellement de prendre en compte les données de la TEP et/ou de l'IRM dans une classification appelée Durie/Salmon Plus, qui devrait permettre de mieux classer les myélomes lors du bilan initial en intégrant des informations sur leur degré d'activité. Cette nouvelle classification devrait également permettre de mieux différencier les stades II et III selon le nombre total de lésions identifiées par l'une ou l'autre des techniques et l'existence ou non d'une atteinte extramédullaire [39].

En cas de myélome, il existe également des résultats préliminaires en faveur d'une utilisation de la TEP pour évaluer la réponse thérapeutique. Il a ainsi été rapporté que l'existence d'une fixation résiduelle du ^{18}FDG après traitement est un signe fiable de rechute. Dans cette étude la TEP au FDG a également permis d'identifier des rechutes précocement chez des patients ayant un myélome non sécrétant [38].

Ces différents résultats concernant la TEP dans le myélome sont prometteurs et se doivent encore d'être validés par des études prospectives.

Lésions osseuses secondaires

Lorsque se pose la question du diagnostic étiologique de lésions osseuses et de leur éventuelle origine secondaire, la TEP au ^{18}FDG permet un diagnostic différentiel plus aisé notamment si les lésions touchent le squelette axial. En effet, alors que les lésions secondaires et les lésions dégénératives peuvent avoir un aspect similaire en scintigraphie osseuse conventionnelle, elles n'ont pas le même comportement vis-à-vis du ^{18}FDG [40]. Les premières sont en effet avides de ^{18}FDG tandis que les lésions dégénératives sont habituellement peu fixantes [41]. Sur une série de 110 patients, Bury et al. ont ainsi montré que dans les cancers du poumon, la TEP au ^{18}FDG évalue correctement la présence de métastases osseuses dans 96 % des cas alors que les conclusions de la scintigraphie osseuse ne sont exactes que chez 76 % des patients [42]. Selon Kato et al, la TEP au ^{18}FDG détecte également plus de lésions osseuses que la scintigraphie osseuse conventionnelle dans les cancers de l'œsophage [43]. Cette meilleure performance tient à la fois à une sensibilité similaire, voire supérieure, mais surtout à une meilleure spécificité de la TEP par rapport à la scintigraphie osseuse [44]. Plusieurs auteurs ont trouvé des résultats similaires et ils concluent que dans le bilan initial du cancer du poumon, il n'est plus utile de réaliser une scintigraphie osseuse, car cet examen n'apporte pas d'information supplémentaire et sa valeur prédictive négative est moindre que celle de la TEP. Il est maintenant admis dans le bilan initial d'un cancer du poumon (sans point d'appel en faveur de lésions secondaires), qu'il est indiqué de réaliser une TEP au ^{18}FDG qui apporte des informations sur d'éventuelles localisations osseuses, mais également sur des localisations non osseuses (ganglion ou métastases à distance).

Par ailleurs, sur un groupe de 23 patientes ayant un cancer du sein, Cook et al. ont précisé que parmi les métastases osseuses, les lésions ostéolytiques sont celles qui sont les plus avides de ^{18}FDG, alors qu'elles sont justement mal détectées par la scintigraphie osseuse qui classiquement cible les processus ostéoblastiques [45]. Cette distinction selon le type pathologique a également été rapportée par Abe et al. qui précisent qu'en cas de lésions ostéoblastiques la TEP a une sensibilité de 74 % [46].

En ce qui concerne les lésions secondaires explorées en TEP, il convient toutefois de rester prudent, car il apparaît que les résultats rapportés plus haut ne soient pas reproductibles pour tous les cancers. Alors que pour les cancers du sein, du poumon ou de l'œsophage, la TEP donne de bons résultats, ceux-ci ne sont pas retrouvés par exemple avec le cancer de la prostate, qui est un cancer classiquement considéré comme peu avide de ^{18}FDG du fait d'un potentiel évolutif le plus souvent réduit. Les études ayant porté spécifiquement sur les métastases osseuses, celles des cancers de la prostate sont rares. Parmi celles-ci il faut mentionner celle de Yeh et al. qui a porté sur 13 patients [47]. Dans ce petit groupe de patients, seulement 18 % des métastases osseuses ont été visualisées en TEP au ^{18}FDG. Shreve et al rapportent en revanche une sensibilité bien supérieure de la TEP (65 %) dans une étude qu'ils ont mené sur des patients ayant un cancer de la prostate en cours de traitement [48]. Les performances de la TEP au ^{18}FDG sont encore meilleures dans une étude plus récente ayant porté sur des patients ayant un cancer de la prostate considéré comme évolutif sur la base des résultats des marqueurs tumoraux et des données morphologiques [49]. Dans ce cas particulier, 95 des 138 lésions osseuses identifiées par la scintigraphie osseuse étaient également visualisées en TEP (soit une sensibilité de 77 %). Le caractère évolutif semble donc être un élément déterminant dans l'intérêt de la TEP, et cela pose plus généralement (aussi bien pour la prostate que pour le sein ou toute autre localisation) la question de la signification clinique des lésions identifiées par la scintigraphie osseuse et/ou les examens morphologiques, mais qui sont ^{18}FDG négatives. Probablement, il s'agit alors de lésions ayant un potentiel évolutif réduit, et il reste maintenant à déterminer la façon dont ce type d'information peut être intégré dans l'optique d'une optimisation de la prise en charge des patients.

■ Limites de la TEP

La TEP est un outil formidable pour la prise en charge des pathologies tumorales. Elle présente toutefois des limites qu'il convient de connaître pour en optimiser l'usage. L'avidité de certaines lésions bénignes pour le ^{18}FDG constitue le principal écueil. Parmi les tumeurs musculosquelettiques, il est en particulier difficile de différencier les lésions bénignes et les sarcomes de bas grade sur la base de l'intensité de la fixation du ^{18}FDG [50, 51]. Des tentatives ont été faites pour améliorer le pouvoir discriminant de la TEP en considérant des indices de quantification absolue, voire des protocoles plus complexes ou plus longs d'acquisition des images [52]. Les résultats mitigés obtenus ne justifient pas à l'heure actuelle leur utilisation en routine clinique.

Les fractures sont également à l'origine d'hyperfixations qui peuvent prêter à confusion en TEP, mais qui disparaissent habituellement en 3 mois lorsque les fractures ne sont pas compliquées [53]. La confrontation des résultats de la TEP avec

les données morphologiques est souvent très utile pour reconnaître ces lésions fracturaires [54]. Au niveau du rachis, Schmitz et al. rapportent que les tassements sont également le siège d'une fixation qui reste faible lorsqu'ils sont bénins [55].

Lorsqu'il s'agit d'étudier la réponse thérapeutique, la précaution principale à prendre pour optimiser les performances de la TEP est de respecter un délai minimal avant la réalisation de l'examen. Les phénomènes inflammatoires peuvent en effet générer des faux positifs [32]. Lorsque le traitement a comporté de la radiothérapie, ces mêmes phénomènes inflammatoires peuvent persister de façon prolongée. Il est ainsi habituel de prévoir un délai d'au moins 1 à 2 mois avant de réévaluer les patients dans ce dernier cas. Il faut préciser qu'en cas de radiothérapie du rachis, il est fréquent d'observer une diminution de la fixation médullaire physiologique [56].

■ Autres radiotraceurs

Pour contourner les problèmes rencontrés avec le ^{18}FDG que nous venons d'évoquer, d'autres radiotraceurs ont été envisagés pour l'étude des tumeurs musculosquelettiques en TEP.

Le fluor 18 peut ainsi être utilisé seul. Il permet alors l'identification des sites d'un remodelage osseux car son accumulation dans une lésion est conditionnée par le flux sanguin local et l'activité ostéoblastique. Sa première utilisation a été décrite pour la recherche des métastases osseuses. Le fluor 18 semble plus performant que la scintigraphie osseuse classique dans cette indication, parce qu'en TEP les données sont de principe acquises sur un mode tomographique [57] et que la technologie de la TEP permet d'obtenir des images avec une résolution spatiale bien meilleure qu'avec une gamma-caméra classique (Fig. 4). Shirrmeister et al. ont ainsi montré sur un groupe de 44 patients ayant différents types de cancers que le fluor 18 permet d'identifier plus de lésions que la scintigraphie osseuse [58]. Alors que la prise en charge a, en conséquence, été modifiée pour certains patients (12 %, ayant le plus souvent un cancer du sein), il reste encore à démontrer l'intérêt médicoéconomique du fluor 18 dans cette indication. Il s'agit en effet d'un traceur qui ne permet qu'une exploration osseuse, contrairement au ^{18}FDG qui cible un processus tumoral quelle que soit sa localisation. Cette spécificité du fluor 18 en fait en revanche un outil très puissant pour l'exploration du métabolisme osseux dans diverses pathologies métaboliques [59, 60]. En effet, en procédant à une analyse compartimentale à partir d'acquisitions TEP dynamiques au fluor 18, il est possible de calculer les paramètres caractéristiques du *turn over* osseux. Il a plus récemment été proposé avec succès pour étudier la réponse de localisations pagétiques à un traitement par biphosphonates [61]. Dans ces dernières indications, le recours au fluor 18 est seulement du domaine de la recherche.

Le fluoromisonidazole (FMISO) est également un traceur utilisable en TEP. Il cible l'hypoxie et a été proposé pour étudier l'hypoxie tumorale qui constitue un élément déterminant de l'efficacité thérapeutique. Sa distribution dans des sarcomes n'est pas superposable à celle du ^{18}FDG et l'intérêt clinique des informations apportées est encore à démontrer [62]. Les informations apportées par la TEP au FMISO pourraient éventuellement être utilisées pour adapter le ciblage en radiothérapie.

Plus récemment, il a été proposé d'utiliser de la choline marquée au carbone 11 pour différencier les tumeurs osseuses malignes et bénignes. Ce traceur est plus performant que le ^{18}FDG dans cette indication d'après Zhang et al., mais compte tenu de son manque de disponibilité (demi-vie de 20 minutes) son intérêt pratique reste limité [63]. Il est probable que la choline marquée avec du fluor 18 a une biodistribution similaire et puisse également aider au diagnostic différentiel entre tumeurs osseuses bénignes et malignes. Ceci reste toutefois à démontrer. Des éléments de réponse devraient bientôt être disponibles car il existe depuis peu sur le marché de la choline marquée au fluor 18.

Qu'il s'agisse du fluor 18, du fluoromisonidazole ou encore de la choline radiomarquée, ces traceurs émetteurs de positons ne sont pas encore disponibles en routine clinique. Ils ne sont à l'heure actuelle utilisés que dans le cadre de protocoles de recherche et sont souvent importés.

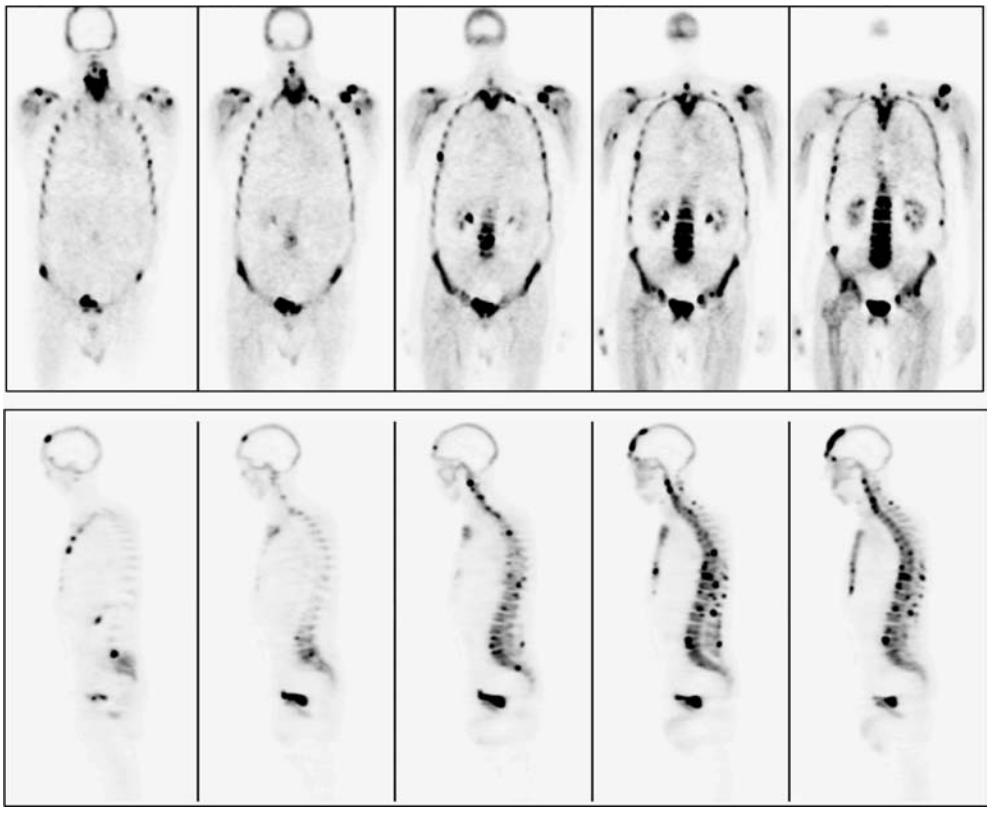

Figure 4. Exemple de TEP au ^{18}fluorure de sodium (^{18}FNa). Coupes coronales en haut et coupes sagittales en bas, mettant en évidence de multiples lésions avides pour le fluor 18. Les foyers hyperfixants correspondent à des lésions osseuses secondaires d'un cancer de la prostate. Les métastases touchent la voûte crânienne, le rachis à tous les étages, le grill costal, le sternum, les épaules et les os iliaques.

Conclusion

À l'heure actuelle, les indications les plus pertinentes de la TEP tendent à se préciser. En ce qui concerne les tumeurs musculosquelettiques, il apparaît que la TEP au ^{18}FDG est surtout un outil intéressant pour déterminer le grade des sarcomes et évaluer le pronostic qui leur est associé. La TEP semble également être un outil performant pour évaluer la réponse à un traitement néoadjuvant. Lors du bilan d'une récidive, la TEP est utile en complément des autres examens morphologiques (l'IRM pour l'extension locale, et le scanner pour la recherche de lésions pulmonaires) pour dépister les localisations non visualisées par ces techniques. Toutes ces indications émergentes ont pu être identifiées sur la base d'études menées le plus souvent sur des populations de taille modérée. Il est certain que les travaux dans ce domaine se multiplient actuellement et devraient confirmer la place de la TEP dans les tumeurs musculosquelettiques.

Références

[1] Warburg O. In: *The metabolism of tumors*. London: Constable; 1930. p. 75-327.

[2] Beckers C, Ribbens C, André B, Marcelis S, Kaye O, Mathy L, et al. Assessment of disease activity in rheumatoid arthritis with (18)F-FDG PET. *J Nucl Med* 2004;**45**:956-64.

[3] Jalilian AR, Bineshmarvasti M, Sardari S. Application of radioisotopes in inflammation. *Curr Med Chem* 2006;**13**:959-65.

[4] Termaat MF, Raijmakers PG, Scholten HJ, Bakker FC, Patka P, Haarman HJ. The accuracy of diagnostic imaging for the assessment of chronic osteomyelitis: a systematic review and meta-analysis. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:2464-71.

[5] Visvikis D, Turzo A, Bizais Y, Cheze-Le Rest C. Technology related parameters affecting quantification in positron emission tomography imaging. *Nucl Med Commun* 2004;**25**:637-41.

[6] Le Rest C, Bizais Y. Positron emission tomography: how useful is this new functional imaging tool in rheumatology? *Joint Bone Spine* 2000; **67**:588-93.

[7] Simon MA. Biopsy of musculoskeletal tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1982;**64**:1253-7.

[8] Mankin HJ, Lange TA, Spanier SS. The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft-tissue tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1982;**64**:1121-7.

[9] Lodge MA, Lucas JD, Marsden PK, Cronin BF, O'Doherty MJ, Smith MAA. PET study of 18FDG uptake in soft tissue masses. *Eur J Nucl Med* 1999;**26**:22-30.

[10] Feldman F, Van Heertum R, Saxena C, Parisien M. 18FDG-PET applications for cartilage neoplasms. *Skeletal Radiol* 2005;**34**:367-74.

[11] Adler LP, Blair HF, Makley JT, Williams RP, Joyce MJ, Leisure G, et al. Noninvasive grading of musculoskeletal tumors using PET. *J Nucl Med* 1991;**32**:1508-12.

[12] Eary JF, Conrad EU, Bruckner JD, Folpe A, Hunt KJ, Mankoff DA, et al. Quantitative [F-18]fluorodeoxyglucose positron emission tomography in pretreatment and grading of sarcoma. *Clin Cancer Res* 1998;**4**:1215-20.

[13] Griffeth LK, Dehdashti F, McGuire AH, McGuire DJ, Perry DJ, Moerlein SM, et al. PET evaluation of soft-tissue masses with fluorine-18 fluoro-2-deoxy-D-glucose. *Radiology* 1992;**182**:185-94.

[14] Aoki J, Watanabe H, Shinozaki T, Tokunaga M, Inoue T, Endo K. FDG-PET in differential diagnosis and grading of chondrosarcomas. *J Comput Assist Tomogr* 1999;**23**:603-8.

[15] Ioannidis JP, Lau J. 18F-FDG PET for the diagnosis and grading of soft-tissue sarcoma: a meta-analysis. *J Nucl Med* 2003;**44**:717-24.

[16] Eary JF, O'Sullivan F, Powitan Y, Chandhury KR, Vernon C, Bruckner JD, et al. Sarcoma tumor FDG uptake measured by PET and patient outcome: a retrospective analysis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2002;**29**:1149-54.

[17] Vernon CB, Eary JF, Rubin BP, Conrad 3rd EU, Schuetze S. FDG PET imaging guided re-evaluation of histopathologic response in a patient with high-grade sarcoma. *Skeletal Radiol* 2003;**32**:139-42.

[18] Schulte M, Brecht-Krauss D, Heymer B, Guhlmann A, Hartwig E, Sarkar MR, et al. Fluorodeoxyglucose positron emission tomography of soft tissue tumours: is a non-invasive determination of biological activity possible? *Eur J Nucl Med* 1999;**26**:599-605.

[19] Cook GJ, Maisey MN, Fogelman I. Fluorine-18-FDG PET in Paget's disease of bone. *J Nucl Med* 1997;**38**:1495-7.

[20] Bhargava P, Naydich M, Ghesani M. Normal F-18 FDG vertebral uptake in Paget's disease on PET scanning. *Clin Nucl Med* 2005;**30**: 191-2.

[21] El-Zeftawy H, Heiba SI, Jana S, Rosen G, Salem S, Santiago JF, et al. Role of repeated F-18 fluorodeoxyglucose imaging in management of patients with bone and soft tissue sarcoma. *Cancer Biother Radiopharm* 2001;**16**:37-46.

[22] Franzius C, Sciuk J, Daldrup-Link HE, Jürgens H, Schober O. FDG-PET for detection of osseous metastases from malignant primary bone tumours: comparison with bone scintigraphy. *Eur J Nucl Med* 2000;**27**: 1305-11.

[23] Györke T, Zajic T, Lange A, Schäfer O, Moser E, Makó E, et al. Impact of FDG PET for staging of Ewing sarcomas and primitive neuroectodermal tumours. *Nucl Med Commun* 2006;**27**:17-24.

[24] Lucas JD, O'Doherty MJ, Wong JC, Bingham JB, McKee PH, Fletcher CD, et al. Evaluation of fluorodeoxyglucose positron emission tomography in the management of soft-tissue sarcomas. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:441-7.

[25] Hicks RJ, Toner GC, Choong PF. Clinical applications of molecular imaging in sarcoma evaluation. *Cancer Imaging* 2005;**5**:66-72.

[26] Brown RS, Leung JY, Fisher SJ, Frey KA, Ethier SP, Wahl RL. Intratumoral distribution of tritiated-FDG in breast carcinoma: correlation between Glut-1 expression and FDG uptake. *J Nucl Med* 1996;**37**:1042-7.

[27] Schulte M, Brecht-Krauss D, Werner M, Hartwig E, Sarkar MR, Keppler P, et al. Evaluation of neoadjuvant therapy response of osteogenic sarcoma using FDG PET. *J Nucl Med* 1999;**40**:1637-43.

[28] Franzius C, Sciuk J, Brinkschmidt C, Jürgens H, Schober O. Evaluation of chemotherapy response in primary bone tumors with F-18 FDG positron emission tomography compared with histologically assessed tumor necrosis. *Clin Nucl Med* 2000;**25**:874-81.

[29] Hawkins DS, Rajendran JG, Conrad 3rd EU, Bruckner JD, Eary JF. Evaluation of chemotherapy response in pediatric bone sarcomas by [F-18]-fluorodeoxy-D-glucose positron emission tomography. *Cancer* 2002;**94**:3277-84.

[30] Schuetze SM, Rubin BP, Vernon C, Hawkins DS, Bruckner JD, Conrad 3rd EU, et al. Use of positron emission tomography in localized extremity soft tissue sarcoma treated with neoadjuvant chemotherapy. *Cancer* 2005;**103**:339-48.

[31] Van Ginkel RJ, Hoekstra HJ, Pruim J, Nieweg OE, Molenaar WM, Paans AM, et al. FDG-PET to evaluate response to hyperthermic isolated limb perfusion for locally advanced soft-tissue sarcoma. *J Nucl Med* 1996;**37**:984-90.

[32] Strauss LG. Fluorine-18 deoxyglucose and false-positive results: a major problem in the diagnostics of oncological patients. *Eur J Nucl Med* 1996;**23**:1409-15.

[33] Korkmaz M, Kim E, Wrong F. FDG and methionine PET in differenciation of recurrent or residual musculoskeletal sarcomas from post-therapy changes. *J Nucl Med* 1993;**34**:33.

[34] Hain SF, O'Doherty MJ, Lucas JD, Smith MA. Fluorodeoxyglucose PET in the evaluation of amputations for soft tissue sarcoma. *Nucl Med Commun* 1999;**20**:845-8.

[35] Bredella MA, Steinbach L, Caputo G, Segall G, Hawkins R. Value of FDG PET in the assessment of patients with multiple myeloma. *AJR Am J Roentgenol* 2005;**184**:1199-204.

[36] Schirrmeister H, Bommer M, Buck AK, Müller S, Messer P, Bunjes D, et al. Initial results in the assessment of multiple myeloma using 18F-FDG PET. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2002;**29**:361-6.

[37] Nanni C, Zamagni E, Farsad M, Castellucci P, Tosi P, Cangini D, et al. Role of 18F-FDG PET/CT in the assessment of bone involvement in newly diagnosed multiple myeloma: preliminary results. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2006;**33**:525-31.

[38] Durie BG, Waxman AD, D'Agnolo A, Williams CM. Whole-body (18)F-FDG PET identifies high-risk myeloma. *J Nucl Med* 2002;**43**: 1457-63.

[39] Durie BG. The role of anatomic and functional staging in myeloma: description of Durie/Salmon plus staging system. *Eur J Cancer* 2006; **42**:1539-43.

[40] Bohdiewicz PJ, Wong CY, Kondas D, Gaskill M, Dworkin HJ. High predictive value of F-18 FDG PET patterns of the spine for metastases or benign lesions with good agreement between readers. *Clin Nucl Med* 2003;**28**:966-70.

[41] Destombes C. Les fixations articulaires en tomographie par émission de positons : étude prospective de 176 patients. [thèse], Université de Bretagne Occidentale, Brest, 2000.
[42] Bury T, Barreto A, Daenen F, Barthelemy N, Ghaye B, Rigo P. Fluorine-18 deoxyglucose positron emission tomography for the detection of bone metastases in patients with non-small cell lung cancer. *Eur J Nucl Med* 1998;**25**:1244-7.
[43] Kato H, Miyazaki T, Nakajima M, Takita J, Kimura H, Faried A, et al. Comparison between whole body positron emission tomography and bone scintigraphy in evaluating bony metastases of esophageal carcinomas. *Anticancer Res* 2005;**25**:4439-44.
[44] Chung JK, Kim YK, Yoon JK. Diagnostic usefulness of F18 FDG whole body PET in detection of bony metastases compared to Tc-99m MDP bone scan [abstract]. *J Nucl Med* 1999;**40**(suppl):96P.
[45] Cook GJ, Houston S, Rubens R, Maisey MN, Fogelman I. Detection of bone metastases in breast cancer by 18FDG PET: differing metabolic activity in osteoblastic and osteolytic lesions. *J Clin Oncol* 1998;**16**:3375-9.
[46] Abe K, Sasaki M, Kuwabara Y, Koga H, Baba S, Hayashi K, et al. Comparison of 18FDG-PET with 99mTc-HMDP scintigraphy for the detection of bone metastases in patients with breast cancer. *Ann Nucl Med* 2005;**19**:573-9.
[47] Yeh SD, Imbriaco M, Larson SM, Garza D, Zhang JJ, Kalaigian H, et al. Detection of bony metastases of androgen-independent prostate cancer by PET-FDG. *Nucl Med Biol* 1996;**23**:693-7.
[48] Shreve PD, Grossman HB, Gross MD, Wahl RL. Metastatic prostate cancer: initial findings of PET with 2-deoxy-2-[F-18]fluoro-D-glucose. *Radiology* 1996;**199**:751-6.
[49] Morris MJ, Akhurst T, Osman I, Nunez R, Macapinlac H, Siedlecki K, et al. Fluorinated deoxyglucose positron emission tomography imaging in progressive metastatic prostate cancer. *Urology* 2002;**59**:913-8.
[50] Bastiaannet E, Groen H, Jager PL, Cobben DC, van der Graaf WT, Vaalburg W, et al. The value of FDG-PET in the detection, grading and response to therapy of soft tissue and bone sarcomas; a systematic review and meta-analysis. *Cancer Treat Rev* 2004;**30**:83-101.
[51] Lee FY, Yu J, Chang SS, Fawwaz R, Parisien MV. Diagnostic value and limitations of fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography for cartilaginous tumors of bone. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:2677-85.
[52] Dimitrakopoulou-Strauss A, Strauss LG, Schwarzbach M, Burger C, Heichel T, Willeke F, et al. Dynamic PET 18F-FDG studies in patients with primary and recurrent soft-tissue sarcomas: impact on diagnosis and correlation with grading. *J Nucl Med* 2001;**42**:713-20.
[53] Zhang H, Tian M, Oriuchi N, Higuchi T, Watanabe H, Aoki J, et al. 11C-choline PET for the detection of bone and soft tissue tumours in comparison with FDG PET. *Nucl Med Commun* 2003;**24**:273-9.
[54] Fayad LM, Cohade C, Wahl RL, Fishman EK. Sacral fractures: a potential pitfall of FDG positron emission tomography. *AJR Am J Roentgenol* 2003;**181**:1239-43.
[55] Schmitz A, Risse JH, Textor J, Zander D, Biersack HJ, Schmitt O, et al. FDG-PET findings of vertebral compression fractures in osteoporosis: preliminary results. *Osteoporos Int* 2002;**13**:755-61.
[56] Meyer MA, Nathan CA. Reduced F-18 fluorodeoxyglucose uptake within marrow after external beam radiation. *Clin Nucl Med* 2000;**25**:279-80.
[57] Cook GJ, Fogelman I. Detection of bone metastases in cancer patients by 18F-fluoride and 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *Q J Nucl Med* 2001;**45**:47-52.
[58] Schirrmeister H, Guhlmann A, Kotzerke J, Santjohanser C, Kühn T, Kreienberg R, et al. Early detection and accurate description of extent of metastatic bone disease in breast cancer with fluoride ion and positron emission tomography. *J Clin Oncol* 1999;**17**:2381-9.
[59] Schiepers C, Nuyts J, Bormans G, Dequeker J, Bouillon R, Mortelmans L, et al. Fluoride kinetics of the axial skeleton measured in vivo with fluorine-18-fluoride PET. *J Nucl Med* 1997;**38**:1970-6.
[60] Messa C, Landoni C, Pozzato C, Fazio F. Is there a role for FDG PET in the diagnosis of musculoskeletal neoplasms? *J Nucl Med* 2000;**41**:1702-3.
[61] Installé J, Nzeusseu A, Bol A, Depresseux G, Devogelaer JP, Lonneux M. (18)F-fluoride PET for monitoring therapeutic response in Paget's disease of bone. *J Nucl Med* 2005;**46**:1650-8.
[62] Rajendran JG, Wilson DC, Conrad EU, Peterson LM, Bruckner JD, Rasey JS, et al. [(18)F]FMISO and [(18)F]FDG PET imaging in soft tissue sarcomas: correlation of hypoxia, metabolism and VEGF expression. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2003;**30**:695-704.
[63] Zhang H. 11C-choline PET for the detection of bone and soft tissue tumours in comparison with FDG PET. *Nucl Med Commun* 2003;**24**(3):273-9.

C. Cheze-Le Rest (catherine.cheze-lerest@chu-brest.fr).
Service de médecine nucléaire, CHU Morvan, 5, avenue Foch, 29609 Brest cedex, France.

C. Destombes.
A. Saraux.
Service de rhumatologie, CHU Cavale Blanche, avenue Tanguy-Prigent, 29609 Brest cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Cheze-Le Rest C., Destombes C., Saraux A. Tomographie par émission de positons (TEP) et tumeurs des os et des tissus mous. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-001-Q-20, 2008.

Traitement médical de l'arthrose

B. Mazières

En matière d'arthrose, il est temps de passer d'une pathologie de résignation (des malades comme des médecins) à une pathologie d'incitation (des médecins comme des malades). Première des maladies articulaires, aux étiologies multiples, aux aspects cliniques variés, à évolution variable, l'arthrose reste une maladie dégénérative chronique, faute de traitements radicaux. Sa prise en charge est donc complexe, faisant appel à des moyens pharmacologiques et non pharmacologiques, dans le cadre d'une approche multidisciplinaire.

Mots clés : Arthrose ; Anti-arthrosiques symptomatiques d'action lente ; Corticoïdes injectables ; Rééducation ; Régime ; Éducation du patient

Plan

■ Bases du traitement

Bases étiologiques

Les traitements étiologiques sont rares, mais peuvent être à la base d'une prévention (cf. article EMC 14-003-C-20).

Prévention primaire

Elle n'est possible que pour les facteurs de risque environnementaux. Lutter contre l'obésité à 30 ans diminue le risque d'arthrose ultérieure : perdre 5 kg diminue le risque de gonarthrose symptomatique de 50 % [1] et une perte de poids qui ferait revenir des obèses en simple surpoids ou des malades en surpoids au poids normal permettrait de diminuer le risque de gonarthrose de 33 % chez la femme et de 21 % chez l'homme [2]. Éviter les accidents sportifs par des équipements adaptés, un entraînement bien conduit, un traitement précoce des traumatismes, limite le risque d'arthrose, ainsi que l'aménagement des postes de travail pénibles (médecine du travail).

Prévention secondaire

Certaines dysplasies peuvent être opérées au tout début de l'arthrose pour enrayer l'évolution de la maladie [3]. Une ostéotomie tibiale permet de stabiliser pendant une bonne dizaine d'années l'évolution de la gonarthrose sur genu varum [4].

Bases physiopathologiques

Grâce aux études in vitro et aux modèles expérimentaux d'arthrose, les mécanismes physiopathologiques sont mieux connus et des possibilités de « manipulations thérapeutiques » sur des cibles pharmacologiques précises se dessinent, à défaut de parler de véritable traitement physiopathologique (cf. article EMC 14-003-C-10). Le passage des études expérimentales à l'homme est cependant long et hasardeux. Les essais thérapeutiques nécessaires ne sont pas toujours couronnés du succès attendu et aucune molécule nouvelle, développée à partir de ces connaissances, n'est actuellement sur le marché.

Actions anti-IL-1

L'exemple de l'IL-1 (interleukine-1) est significatif [5, 6]. De l'expression du gène à la production finale de métalloprotéases, on peut moduler l'action de l'IL-1 à toutes les étapes (Fig. 1). Ceci a été testé in vitro et chez l'animal avec des succès certains. Il n'en va pas de même chez l'homme : il n'est pas envisageable de bloquer l' activation du gène, un essai thérapeutique d'un anti-caspase-1 (protéase impliquée dans la production d'IL-1β) n'a jamais été publié, les anticorps anti-IL-1 n'ont pas été essayés, l'IL-1 Ra, quoique bien tolérée en injection intra-articulaire [7] n'a donné à ce jour aucun résultat clinique appréciable [8, 9]. La rapide disparition de l'IL-1 Ra du milieu articulaire pourrait expliquer cette inefficacité. L'ajout d'une protéine de fusion pourrait-il, en augmentant la durée de présence intra-articulaire, donner un résultat clinique ? [10] Un essai de la doxycycline au long cours chez des gonarthrosiques a été sans effet [11] et des essais d'inhibiteurs de métalloprotéases (MMP) ont été arrêtés prématurément pour inefficacité et/ou effets secondaires. Dans le même esprit, l'utilisation de l'adalimumab dans l'arthrose des doigts a été un échec [12].

Molécules à tropisme osseux

L'os sous-chondral participe à l'évidence à la constitution de l'arthrose (hypervascularisation de l'os sous-chondral, « œdème » osseux à l'imagerie par résonance magnétique [IRM], modèles

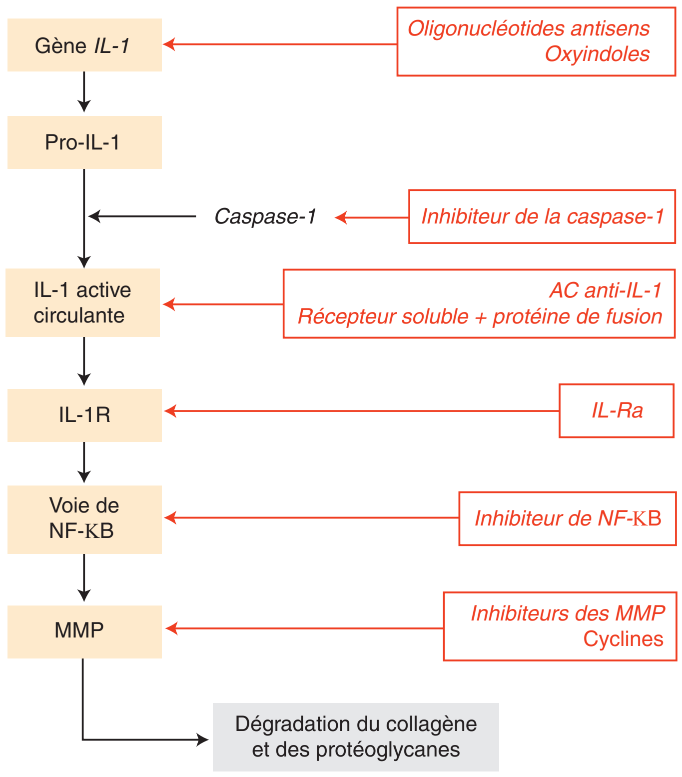

Figure 1. Cascade de l'IL-1, depuis l'activation de son gène jusqu'à la production des métalloprotéases. À chaque étape on a pu, in vitro ou chez l'animal, enrayer cette cascade (en rouge). Les tentatives chez l'homme ont été des échecs à ce jour. Ac : anticorps ; MMP : métalloprotéases ; IL : interleukine ; NF-κB : *nuclear factor kappa B*.

expérimentaux d'arthrose créés par la condensation première de l'os sous-chondral, etc.). D'autre part, des récepteurs aux œstrogènes et à la calcitonine ont été découverts sur les chondrocytes. L'épidémiologie de l'arthrose nous a appris que la fréquence de l'arthrose chez la femme augmentait très fortement après la ménopause et que le traitement hormonal substitutif de la ménopause diminuait la sévérité de la coxarthrose [13]. Toutes ces raisons inclinent à tester des traitements antiostéoclastiques dans l'arthrose [14]. Les travaux précliniques étaient prometteurs [15-18] mais, chez l'homme, les résultats n'ont guère été concluants, qu'il s'agisse de la calcitonine [19], du risédronate [20, 21] ou de l'alendronate [22].

Bases anatomocliniques

Nous en sommes donc réduits à des traitements symptomatiques. Ils soulagent les malades, mais n'empêchent pas l'évolution anatomique de l'arthrose. En dernier recours, la chirurgie prothétique rend service quotidiennement à nos malades. Il faut rappeler la dissociation anatomoclinique (c'est dire qu'il faut soigner des malades et non des radiographies) et l'évolution variable de la maladie.

■ Moyens thérapeutiques

Moyens non pharmacologiques

Information et éducation du malade arthrosique

Les programmes d'éducation proposés dans de nombreuses maladies chroniques restent rares en France, dans l'arthrose. Les recommandations européennes soulignent ce point : « L'éducation des patients et l'information font partie intégrante du traitement de toute maladie chronique. Il s'agit d'une obligation professionnelle pour le médecin et cela doit inclure des détails sur la maladie, les examens et la prise en charge thérapeutique. » Les patients désirent de plus en plus une décision thérapeutique partagée, éclairée. Une meilleure compréhension de sa maladie par le patient laisse espérer une meilleure observance, la possibilité d'une adaptation thérapeutique au jour le jour.

> **“ Point important**
>
> Rappel de la définition de quelques outils de la médecine fondée sur les preuves, permettant d'exprimer les résultats d'une façon synthétique et parlante pour le clinicien :
> • NNT (*number need to treat*) : nombre de malades qu'il faut traiter pour en améliorer un. Plus le nombre du NNT est proche de 1, plus le médicament testé est efficace.
> • ES (*effect size*) ou effet thérapeutique : il est qualifié de « modeste » entre 0,20 et 0,50 ; de « moyen » entre 0,50 et 0,80 et d'« important » au-delà.
> On ne peut comparer les ES ou les NNT de différents produits entre eux que si le paramètre servant aux calculs est le même et si les populations de malades inclus dans les essais sont comparables.

Les sources d'information sur l'arthrose sont potentiellement multiples (médias, proches, médecins, pharmaciens, personnels paramédicaux) et les supports des programmes d'éducation nombreux (réunions, livrets didactiques, CD-Rom, diaporamas, cassettes vidéo, sites Internet). Mais l'éducation implique un processus actif de la part de l'éducateur vis-à-vis du patient.

Les quelques évaluations faites de ces programmes de *self-management* montrent un résultat modeste sur les symptômes [23] : effet *size* sur la douleur de 0,12 (IC [indice de confiance] 95 % : 0,00-0,24) et sur la gène fonctionnelle de 0,07 (IC 95 % : 0,00-0,15). Mais les outils servant à évaluer ces programmes ne sont pas adaptés et les bénéfices sont durables et portent aussi sur la diminution de consommation de soins, d'arrêts de travail et de confinement au domicile [24], bref sur l'amélioration de la qualité de vie.

Les modalités optimales de l'information et de l'éducation, indispensables chez les patients souffrant de façon chronique d'une arthrose, restent à définir [25]. Une reconnaissance administrative de cette activité est nécessaire dans la mesure où toutes les modalités d'éducation demandent du temps, qu'il serait souhaitable de pouvoir reconnaître sous forme d'un acte.

> **“ Point fort**
>
> **Bases communes à tout programme composite d'éducation des arthrosiques**
> • Le programme doit être centré sur les préoccupations des malades.
> • Le programme doit donner des conseils pratiques structurés.
> • Le programme doit être appliqué à un petit groupe de malades.
> • Le programme doit s'étendre sur plusieurs semaines.
> • Le programme doit être hautement interactif.
> • Le programme doit comporter un retour d'information.

« Coping »

La façon de faire face (*coping*) à son arthrose varie beaucoup d'un malade à l'autre. Il existe des questionnaires pour évaluer cette approche et des méthodes pédagogiques pour améliorer ce *coping*. Elles ont montré leur efficacité sur la douleur et la gêne fonctionnelle [26].

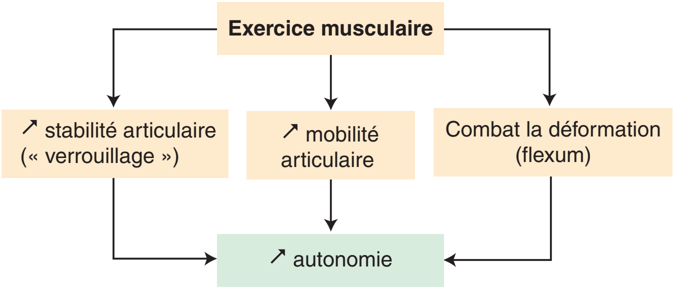

Figure 2. Principes de l'exercice musculaire.

Régime

L'obésité est un facteur de risque établi d'arthrose. Chez l'obèse, la gonarthrose est plus volontiers bilatérale et plus douloureuse à stade radiologique égal que chez le sujet de poids normal [27].

À l'inverse, l'amaigrissement améliore les symptômes de l'arthrose : perdre 10 % améliore la fonction de 28 % [28]. Il existe une corrélation significative entre la perte de masse grasse et l'amélioration de la douleur et des indices algofonctionnels [29]. Si tous les sujets en surpoids perdaient au moins 5 kg, 24 % des interventions chirurgicales sur le genou pourraient être évitées [30]. La gastroplastie (« anneau gastrique ») améliore aussi douleur, fonction et qualité de vie [31-33]. C'est la perte de masse grasse qui importe dans le processus d'amélioration, plus que la perte de poids [34].

Peut-on faire maigrir un arthrosique ? Clairement, oui. Jusqu'à 20 % des patients peuvent perdre et maintenir une diminution de 10 % de leur poids initial avec un recul de 4 ans [35]. Pour cela, il faut être convaincu soi-même. Seuls 43 % des arthrosiques obèses ont reçu le conseil de maigrir. Ceux-là ont plus souvent que les autres essayé de perdre du poids. Il faut guider cette recommandation en proposant les conseils d'un médecin nutritionniste ou d'une diététicienne. L'obésité est en soi une autre maladie chronique qui nécessite sa propre prise en charge. Le régime doit s'accompagner d'exercices pour potentialiser son efficacité dans le traitement de ces arthrosiques [36, 37].

Exercices, rééducation

La preuve est faite que l'activité physique améliore la fonction, favorise l'autonomie, repousse les limites des capacités corporelles, améliore la qualité de vie [35, 38, 39]. À condition d'adapter son activité à son potentiel, il est essentiel de préférer l'action à l'inaction, en dehors des poussées.

Principes du travail musculaire (Fig. 2)

Trois outils permettent d'entretenir les articulations : l'entretien musculaire favorise la stabilité et la mobilité articulaires, les étirements entretiennent la mobilité, l'élasticité des tissus et évitent les enraidissements, les postures (mise en position corrigée, maintenue et prolongée d'une articulation) permettent la prise de conscience de la bonne position et réduisent les raideurs articulaires.

Trois paramètres permettent d'adapter ce travail musculaire en fonction de la localisation et du stade de l'arthrose : l'intensité, le rythme, l'amplitude. On peut faire travailler le muscle de plusieurs façons :

- en charge ou en décharge ;
- sans, avec ou contre la pesanteur ;
- sans entraîner de déplacement articulaire (contraction isométrique) ou en l'entraînant (contraction isotonique).

Les périodes de travail sont alternées avec les périodes de repos et ne doivent jamais entraîner de fatigue articulaire, ni de douleur.

Programmes d'exercices

Des exercices isométriques peuvent être conseillés de façon quotidienne et des exercices isotoniques deux à trois fois par semaine pour le renforcement musculaire. Les exercices aérobies comportent des activités en décharge relative (cyclisme, natation, marche). Ils sont proposés pour des périodes d'environ 30 minutes, trois à quatre fois par semaine. La combinaison de ces différents exercices est essentielle [40] pour prévenir les blessures liées à un geste trop répétitif, éviter la lassitude et améliorer l'observance. Ces exercices sont appris et planifiés auprès d'un kinésithérapeute, d'un médecin physique ou en centre de rééducation, mais sont ensuite pratiqués en ambulatoire, « à la maison ».

Tableau 1.
Effets thérapeutiques comparés de la marche et du renforcement quadricipital sur la douleur et la fonction dans la gonarthrose à travers une revue systématique des 13 publications sur le sujet [35].

Effet thérapeutiques (ES)	Marche	Renforcement quadricipital
ES douleur	0,52 (0,34 – 0,70)	0,32 (0,23 – 0,42)
ES fonction	0,46 (0,25 – 0,67)	0,32 (0,23 – 0,41)

Au moins au début, les exercices en eau chaude (32 °C à 36 °C) sont supérieurs aux mêmes exercices pratiqués au sol (effet thérapeutique 0,26) [41]. Faut-il préférer la marche aérobique aux exercices de renforcement musculaire [40] ? C'est ce que montre une revue de la littérature (Tableau 1).

L'observance, premier facteur d'efficacité, est améliorée en commençant très progressivement, en assurant un suivi personnel et une autoévaluation (tenue d'un journal de bord), ainsi qu'un suivi au long cours (téléphone, courrier) par un professionnel de santé et par le soutien de l'entourage [42].

Des experts britanniques [40] ont proposé des recommandations pour ces exercices.

Économie articulaire, hygiène de vie et aides techniques

L'économie articulaire consiste à adopter des gestes qui soient le plus proche possible du confort articulaire, à adapter les rythmes de travail et de repos en fonction de la fatigabilité articulaire pour soulager les articulations malades et protéger les autres. Elle permet de travailler avec un maximum d'efficacité et un minimum de contraintes.

L'hygiène de vie est l'adaptation de l'économie articulaire dans les gestes de la vie courante en fonction de la localisation et du stade de l'arthrose.

Les aides techniques permettent de prolonger la fonction articulaire quand celle-ci est déficiente ou douloureuse :

- le port nocturne d'orthèse de repos de la base du pouce en cas de rhizarthrose diminue la douleur et prévient l'aggravation de la fonction. Bien tolérée, son observance est bonne [43] ;
- la contention du genou, notamment lors des activités, va de la simple genouillère aux orthèses rigides. Ces dernières ont démontré leur efficacité [44, 45], mais leur acceptation par le patient est plutôt mauvaise. Avant de réaliser un tel appareillage sur mesure, il est bon d'en peser les indications, d'en discuter avec le malade en lui montrant des modèles, en lui expliquant les contraintes, de prendre un avis spécialisé : trop d'orthèses de genou finissent dans un placard ;
- les semelles à élévation latérale en cas de gonarthrose interne ont fait l'objet d'essais thérapeutiques de bonne qualité [46]. Leurs résultats sont décevants [47, 48], mais de nouveaux travaux sont nécessaires pour étudier les facteurs de réponse, notamment le degré de mobilité de l'arrière-pied [49]. Reste que conseiller la marche avec des chaussures avec semelles souples et absorbant les chocs ou avec une talonnette viscoélastique à l'intérieur de chaussures de ville peut rendre service [50]. Chez les femmes, les talons hauts (à partir de 4 cm) sont vivement déconseillés ;
- la canne de marche est certainement utile par la décharge articulaire qu'elle permet : c'est l'avis des malades qui l'utilisent, celui de tout randonneur, mais aucun travail n'a évalué son impact sur la symptomatologie arthrosique [51] et son observance est faible [52].

> **Point important**
>
> **Utilisation de la canne de marche**
>
> Pour mémoire, la canne est toujours tenue du côté sain, opposé à l'articulation arthrosique. Dans un escalier, la jambe qui monte est la jambe saine, la jambe qui descend est la jambe arthrosique. Sa hauteur doit être réglée sur un malade debout, de telle sorte que la canne tombe en main avec une flexion du coude de l'ordre de 20°.

Soins physiques

La cryothérapie est plutôt indiquée en cas de poussée inflammatoire et la chaleur (infrarouge, parafangothérapie) plutôt à titre antalgique, avant de commencer des exercices [53]. Mais les évaluations de ces techniques sont rares, de qualité médiocre et parfois négatives [54]. Les ultrasons ne font pas mieux qu'un placebo [55]. La stimulation nerveuse électrique transcutanée (TENS) a fait l'objet de plusieurs essais dans la gonarthrose [56].

Sport

Par-delà les considérations déjà exposées (cf. article EMC 14-003-C-20) :

- sont déconseillés les sports avec « pivot contact » (football, handball, etc.), les sports avec pressions et vibrations (course, tennis, etc.) ;
- sont autorisés les sports en charge (marche, randonnée, etc.), le vélo sans résistance et avec hauteur de selle adaptée ;
- sont recommandés la natation (aquagym, dos crawlé, etc.), la gymnastique douce au sol.

Acupuncture

Plusieurs essais thérapeutiques montrent que cette acupuncture soulage à court terme la douleur et améliore la fonction [57]. Un travail récent est plus réservé [58], mais le très sérieux *Drug and Therapeutics Bulletin* anglais [59] livre une conclusion claire : « L'acupuncture peut à la fois soulager la douleur et améliorer la mobilité chez de nombreux patients atteints d'arthrose du genou... Les effets indésirables sont rares [...]. L'acupuncture est un choix raisonnable dans l'arthrose du genou quand les mesures d'hygiène de vie [...] et le paracétamol sont insuffisants ou contre-indiqués ».

Cures thermales

Ce ne sont guère les propriétés intrinsèques des eaux, boues et autres moyens thermaux qui sont ici évalués, mais la cure dans son ensemble. Le changement d'environnement, le repos associé, l'éventuelle rééducation souhaitable, une certaine prise en charge psychologique (« on s'occupe de moi » disent les malades), font que les patients se sentent améliorés, non seulement pendant les quelques semaines de la cure, mais pendant les mois qui suivent. Malgré la piètre qualité des essais tentant de l'évaluer [60], si une première expérience est positive, pourquoi ne pas la renouveler ?

Lavage articulaire

Sous simple anesthésie locale, on peut introduire deux aiguilles dans le genou et faire passer un litre de sérum physiologique par l'une qui ressort par l'autre. Le principe est de faire un nettoyage de la cavité articulaire arthrosique, que l'on débarrasse des débris cartilagineux et fibrineux. On finit par l'administration d'un corticoïde. Une telle procédure, assez simple à réaliser si on dispose d'un local stérile, améliore environ 50 % des patients pendant plusieurs mois [61]. C'est une solution médicale de dernier recours, mais qui est précieuse devant des gonarthroses chroniques, lorsque les autres traitements deviennent inefficaces ou mal supportés. Tous les essais ne sont pas aussi positifs [62], nécessitant de poursuivre les investigations.

Tableau 2.
Effet thérapeutique (ES) des AINS topiques [66].

ES	Semaines 1-2	Semaines 3-4
Arthrose des mains	0,77 (0,32 – 1,22)	ND
Gonarthrose	0,41 (0,18 – 0,63)	0,08 (- 0,04 – 0,20)
Arthroses main, genou, hanche	0,27 (0,02 – 0,53)	0,03 (- 0,34 – 0,39)
Douleur initiale < 50 %	0,32 (- 0,06 – 0,70)	- 0,01 (- 0,18 – 0,16)
Douleur initiale > 50 %	0,44 (0,21 – 0,67)	0,14 (- 0,01 – 0,92)

ND : non déterminé ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Moyens pharmacologiques

Traitements pharmacologiques locaux

Capsaïcine

La capsaïcine induit une déplétion en substance P dans les tissus dans lesquels elle pénètre. En gel appliqué trois à quatre fois par jour en regard de l'articulation arthrosique, son action est supérieure à un placebo [63, 64]. Son application s'accompagne d'une sensation de brûlure qui peut imposer l'arrêt du traitement (30 % des cas). Il n'y a pas d'épuisement d'effet, au moins jusqu'à trois mois [65]. Il faut se laver les mains après chaque application car la capsaïcine est irritante pour les yeux et les muqueuses.

Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) topiques (Tableau 2)

Appliqués en crèmes, gels ou patches, les AINS pénètrent la barrière cutanée et se retrouvent en concentrations utiles dans les tissus articulaires alors que leurs taux sériques sont 100 fois moindre que lors d'une administration comparable per os, expliquant leur meilleure tolérance générale, notamment digestive [67]. Leur efficacité dans des arthroses superficielles est avérée [66, 68], mais s'estompe rapidement avec le temps. Le NNT moyen est de l'ordre de 3,1 (de 2,7 à 3,8).

Ces topiques restent des AINS [69] : la prudence recommande de les prescrire de préférence lors de poussées ou en cures courtes.

Traitements intra-articulaires

Comme pour toute injection, certaines précautions s'imposent.

Corticoïdes. Injectés dans une articulation, ils sont plus efficaces qu'un placebo [70]. Cette injection peut soulager rapidement une poussée douloureuse d'arthrose, surtout si elle est hydarthrodiale, mais son effet s'estompe en quelques semaines. L'efficacité de l'hexacétonide de triamcinolone donne 60 % de répondeurs à trois mois et encore 20 % à six mois [71]. Le NNT est estimé à 3 à 4 dans le traitement de la gonarthrose au bout d'un mois.

Nous n'avons pas de critère prédictif de réponse clinique. Il ne semble pas exister de différence d'efficacité entre les corticoïdes injectables. Ces corticoïdes ne sont pas délétères pour le cartilage. Il est raisonnable de ne pas injecter plus de deux à trois fois une même articulation par an.

Le recours à l'amplificateur de brillance, l'échographie ou le scanner s'impose pour l'infiltration d'une articulation profonde (hanche). Il est souhaitable pour de nombreuses articulations, car les études contrôlées ont montré la fréquence élevée d'infiltrations périarticulaires plus que réellement intra-articulaires lorsque l'injection est faite sur de simples repères anatomiques. Or, le résultat est d'autant meilleur que l'infiltration est bien intra-articulaire [72].

Acides hyaluroniques. Ils ont fait l'objet de méta-analyses, dont une revue Cochrane [73]. Le maximum d'efficacité est obtenu entre la 22^{e} et la 30^{e} semaine, mais la diminution de douleur à l'activité sur échelle visuelle analogique est de l'ordre de 7 mm (Fig. 3) [74]. Un essai dans la coxarthrose comparait l'effet thérapeutique à 3 mois d'un corticoïde intra-articulaire et

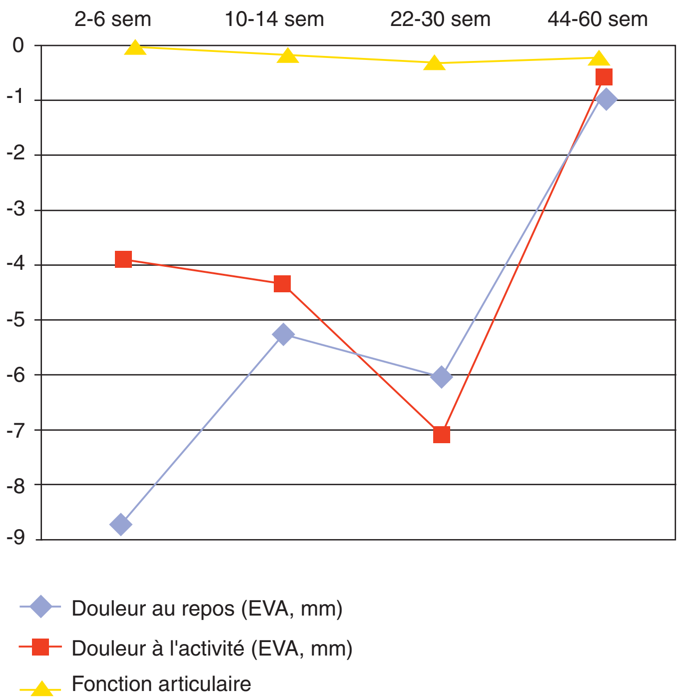

Figure 3. Variation de la douleur au repos, à l'activité et de la fonction articulaire en fonction du temps dans la gonarthrose, après administration d'acide hyaluronique [74]. EVA : échelle visuelle analogique ; sem : semaines.

d'un acide hyaluronique : l'ES est de 0,6 pour le corticoïde, 0,4 pour l'acide hyaluronique [75]. Quelques facteurs prédictifs de réponse clinique sont rapportés : ces acides hyaluroniques sont plus actifs administrés avant 65 ans, sur les arthroses peu ou moyennement avancées, peu ou pas hydarthrodiales.

Globalement, tout traitement intra-articulaire est sujet à un fort effet placebo [76]. Parmi les essais randomisés et contrôlés, la moitié d'entre eux sont positifs, l'autre moitié négatifs. Dans le débat pour savoir si les acides hyaluroniques de haut poids moléculaire sont plus efficaces que ceux de bas poids moléculaire, une méta-analyse récente conclut que le Synvisc® n'est pas supérieur aux autres acides hyaluroniques, mais génère près de deux fois plus d'effets secondaires locaux [77] dans la gonarthrose et que l'Ostenil® ne fait pas mieux que le Synvisc® dans la coxarthrose [78]. Quelques essais ont été réalisé dans d'autres articulations (épaule, cheville, trapézométacarpienne).

Une revue générale a été publié par le ministère de la santé canadien [79] dont les conclusions résument la situation actuelle :

- la viscosupplémentation soulage les symptômes de la gonarthrose pendant plusieurs semaines. Cet effet thérapeutique ne semble pas beaucoup plus élevé que celui du placebo ;
- la tolérance est généralement bonne et ce traitement entraîne peu d'effets secondaires ;
- « Le bénéfice clinique modeste de la viscosuppléance pourrait ne pas être suffisamment important pour contrebalancer les inconvénients du traitement, soit le lent délai d'action, la nécessité de plusieurs injections hebdomadaires, le risque faible mais présent de réactions indésirables et le coût relativement élevé de cette modalité thérapeutique ».

Ces dispositifs médicaux ont-ils un effet structural ? Là encore, les résultats des quelques essais sont contradictoires [80-82].

Autres injections intra-articulaires. L'yttrium 90, injecté dans le genou arthrosique, n'a fait l'objet que de quelques travaux peu concluants [83, 84] et l'acide osmique vient d'être interdit par la Haute autorité de santé. La morphine injectée dans la gonarthrose fait mieux qu'un placebo [85] et aussi bien que la dexaméthasone [86]. On manque de données mieux étayées dans cette indication.

Tableau 3.
Effet thérapeutique (ES) du paracétamol et des AINS par voie générale [87-89].

	ES douleur (IC 95 %)	ES fonction (IC 95 %)
AINS versus placebo	0,32 (0,24 – 0,39)	0,29 (0,18 – 0,40)
AINS versus placebo dans la coxarthrose	0,69 (0,12 – 1,26)	
Paracétamol versus placebo	0,21 (0,02 – 0,41)	0,14 (- 0,06 – 0,34)
AINS versus paracétamol	0,30 (0,17 – 0,44)	0,22 (0,08 – 0,35)
Opioïdes versus placebo	0,79 (0,59 – 0,98)	0,31 (0,24 – 0,39)

AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; IC : indice de confiance.

Tableau 4.
Risque relatif (RR) de complications digestives des AINS en fonction de la nature de la molécule [95].

AINS	RR ulcères symptomatiques, perforations, saignements
Tous AINS	4,2 (3,9 – 4,6)
Ibuprofène	1,9 (1,6 – 2,2)
Diclofénac	3,3 (2,8 – 3,9)
Naproxène	4,0 (3,5 – 4,8)
Kétoprofène	4,6 (3,3 – 6,4)
Indométacine	4,6 (3,8 – 5,5)
Piroxicam	6,3 (5,5 – 7,2)

AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Traitements pharmacologiques généraux

Antalgiques et AINS par voie générale (Tableau 3)

Les antalgiques et les AINS sont plus efficaces qu'un placebo. La bonne tolérance et le faible coût du paracétamol le fait indiquer en première intention, d'autant que 48 % des malades ne notent pas de supériorité de l'AINS sur cet antalgique [90, 91]. Le paracétamol doit faire l'objet d'une explication lorsqu'on le prescrit dans l'arthrose, c'est-à-dire pour une période prolongée : à prendre toutes les six à huit heures car sa durée d'action est relativement courte, comparée à celle des AINS. Sa tolérance est remarquable, tant d'un point de vue digestif que cardiovasculaire ou rénal, et les quelques échos contradictoires sont sujets à caution [92]. Il semble raisonnable de limiter la posologie à 3 g/j en cas d'insuffisance rénale sévère ou de prescription à un éthylique chronique.

L'amélioration moyenne de la douleur sur échelle visuelle analogique sous AINS est de l'ordre de 10,1 mm (IC 95 % : 7,4-12,8) [87]. L'efficacité de ces médicaments est donc jugée « moyenne » (ES), mais elle est durable dans le temps et se manifeste dès les doses dites « antalgiques » des AINS, d'où l'intérêt de rechercher la dose minimale utile. On observe cependant une grande variabilité interindividuelle, qui justifie d'essayer pendant quelques jours plusieurs AINS successifs en cas d'échecs des premiers. Nous ne connaissons pas de facteurs prédictifs de réponse clinique aux AINS. Le taux de maintien thérapeutique (5 % à 20 % à un an) est fonction de la persistance des symptômes et de la tolérance clinique [93].

Les effets secondaires des AINS sont bien connus [94]. Les plus fréquents sont les troubles digestifs : souvent dyspepsies, peu graves mais pouvant nécessiter l'arrêt du traitement, plus rarement perforations, ulcères, saignements (PUS) graves, parfois mortels (Tableau 4). Chez un sujet à risque digestif élevé (antécédent digestif, âge supérieur à 65 ans) il faut associer un inhibiteur de la pompe à protons à l'AINS ou préférer un coxib. Une surveillance rénovasculaire est toujours de mise en suivant les recommandations de l'Afssaps [96].

Il faudrait des essais cliniques comparant AINS seul, paracétamol seul et paracétamol + AINS pour savoir si l'association

Tableau 5.
Effets thérapeutiques (ES) symptomatiques des différents AASAL.

	Chondroïtine sulfate	Glucosamine sulfate	Diacerhéine	Extraits d'avocat-soja
ES douleur	0,78	0,41	0,29	0,31
ES fonction	0,63	0,41	0,35	0,51

AASAL : antiarthrosiques symptomatiques d'action lente.

diminue les risques d'effets secondaires en augmentant l'efficacité. Une seule étude [97] avait montré que 1 g/j de naproxen équivalait à 500 mg/j de naproxen + 4 g/j de paracétamol.

Antalgiques de paliers 2 et 3 de l'OMS (opioïdes faibles et forts)

En cas de douleur rebelle, d'intolérance au paracétamol ou de contre-indication aux AINS, le recours à ces antalgiques est possible (tramadol, propoxyphène, codéine). Une telle prescription courte peut permettre de passer le cap en période de poussée. Une prescription à plus long terme doit être bien pesée, les solutions alternatives revisitées, le rapport bénéfice/risque évalué [98]. Une méta-analyse récente [88] donne un effet thérapeutique de -0,79 pour la douleur et de -0,31 pour la fonction, mais 20 % des malades ont des effets secondaires. Le tramadol entraîne une diminution moyenne de la douleur de 8,5 mm sur échelle visuelle analogique (de 5 à 12 mm) et améliore la fonction de 12 % avec 20 % d'effets secondaires et 13 % d'arrêt du traitement liés à ces effets secondaires [99].

Au total, l'efficacité à court terme sur la douleur des différents moyens pharmacologiques est jugée moyenne à modeste, souvent inférieure à un taux cliniquement pertinent [100]. Si les opioïdes forts sont plus efficaces que les AINS ou un antidépresseur pour soulager la douleur, les opioïdes faibles ne le sont pas [101].

Antidépresseurs

Une tendance dépressive est notée trois fois plus souvent chez les arthrosiques que chez des sujets sans atteinte rhumatologique [102]. Il n'y a pas d'étude spécifiquement dédiée au traitement de la douleur par les antidépresseurs dans l'arthrose. Reste qu'ils augmentent le seuil de tolérance à la douleur et que l'arthrosique a de bonnes raisons d'être anxieux et/ou déprimé. Ces médicaments ont des mécanismes d'action multiples et dépression et douleur chronique pourraient avoir des mécanismes neurochimiques communs [103]. Les deux effets de ces médicaments semblent disjoints : la posologie antalgique est généralement inférieure à celle nécessaire pour traiter la dépression ; la survenue de l'antalgie est plus précoce que l'amélioration de la dépression. Les produits les plus étudiés sont des antidépresseurs tricycliques (amitriptyline et imipramine).

Antiarthrosiques symptomatiques d'action lente (AASAL)

Ces médicaments sont considérés comme de simples compléments alimentaires dans plusieurs pays. S'y ajoute la glucosamine, complément alimentaire en France, mais classé médicament ailleurs. Les acides hyaluroniques peuvent être inclus ici, mais leur administration intra-articulaire les a fait classer dans le chapitre précédent.

Historique de la classe des AASAL. Le besoin de définir de nouvelles classes de médicaments pour traiter l'arthrose est né en France [104]. Le concept « d'antiarthrosiques symptomatiques d'action lente » a été proposé [105], officiellement présenté dans la Revue du Rhumatisme [106], puis adopté au niveau international [107]. Ces AASAL se définissent par des caractéristiques pragmatiques : ils agissent sur les douleurs de l'arthrose, ont un délai d'action de plusieurs semaines, mais un effet rémanent de un à deux mois après leur arrêt ; ils sont bien tolérés, notamment sur le plan digestif, contrairement aux AINS. Tous les AASAL ont fait l'objet d'essais cliniques randomisés et ont montré leur supériorité sur un placebo.

Effet symptomatique des AASAL. Les méta-analyses [108-114] permettent d'estimer l'effet thérapeutique, pour la douleur ou pour la fonction, de ces différentes molécules (Tableau 5). Une revue récente des chondroïtines sulfates [115] montre un effet thérapeutique de toutes les études poolées à 0,60 (IC 95 % : 0,26-0,94) pour la douleur et à 0,57 (IC 95 % : 0,26-0,88) pour la fonction. Mais un essai récent de 1 g de chondroïtine sulfate versus placebo donne des effets thérapeutiques respectivement à 0,21 et 0,26 [116]. A contrario, un essai de structuromodulation était positif sur le plan symptomatique aussi [117].

L'étude GAIT (*glucosamine/chondroitine arthritis intervention trial*) a fait couler beaucoup d'encre [118]. Elle compare, chez des gonarthrosiques, l'hypochlorure de glucosamine (1500 mg/j), à la chondroïtine sulfate (1200 mg/j) ou à la combinaison des deux. Il existe deux autres groupes de malades à titre de contrôles, l'un positif (celecoxib, 200 mg/j), l'autre négatif (placebo). Plus de 1500 malades ont été inclus et traités 24 semaines. Le critère principal de jugement est le pourcentage de malades améliorés, définis comme ceux dont la douleur s'améliorait de 20 %. Seule la comparaison placebo versus celecoxib est significative (NNT = 10). L'association des deux molécules n'atteint pas le seuil statistique de significativité, sauf dans le groupe des malades les plus douloureux au départ, chez lesquels elle fait mieux que le placebo (NNT = 4) et que le celecoxib (NNT = 7). Quand on regarde les chiffres, ce sont les variations de pourcentage de « répondeurs » sous placebo qui font que les différences sont ou non significatives selon les groupes, alors que les résultats sont remarquablement stables dans les groupes traités. La conclusion des auteurs est que ces deux molécules n'ont guère d'intérêt dans le traitement de la gonarthrose. Il a été signalé que la glucosamine employée dans l'étude GAIT était de l'hypochlorure, alors que la glucosamine sulfate donnerait de bons résultats [119]. Ce que conteste une méta-analyse [111].

Effet structural des AASAL [120-122]. À défaut d'avoir une action symptomatique puissante, les AASAL permettent-ils de ralentir la destruction du cartilage ? En ce domaine, le critère de référence reste la mesure de la hauteur de l'interligne articulaire [123]. Cependant, la vitesse de pincement de l'interligne est lente et variable d'un malade à l'autre, imposant d'inclure dans des essais thérapeutiques un grand nombre de patients, pendant une durée prolongée, pour pouvoir observer une réponse. Compte tenu des erreurs de mesures, il a été calculé que seule une variation supérieure ou égale à 0,5 mm était pertinente. On peut donc exprimer l'aggravation structurale en pourcentage de malades dépassant ce seuil sur une période donnée. C'est ce qu'a fait l'étude ECHODIAH [124] : près de 10 % de moins de malades aggravés sous verum que sous placebo. Le plus souvent, cependant, les essais cliniques expriment les résultats en chiffres bruts (Tableau 6).

Quelle que soit la molécule, il apparaît des différences statistiquement significatives entre les groupes traités et placebo. La question est de savoir si ces différences de quelques dixièmes de millimètres observées sont cliniquement pertinentes. Il ne le semble pas d'un point de vue symptomatique, puisque ces essais ne trouvent pas, à quelques exceptions près [117, 125], d'amélioration clinique parallèle au ralentissement de la destruction du cartilage. Mais est-ce le bon paramètre à tester pour le malade ? Émerge l'idée qu'un « chondroprotecteur » devrait permettre de retarder ou de diminuer le recours à la prothèse totale. Les études sont en cours [127] pour valider ce critère, sachant que les indications de prothèses sont tributaires de facteurs socioéconomiques indépendants du malade.

Tableau 6.
Effet structuromodulateur des AASAL (antiarthrosiques symptomatiques d'action lente).

Auteurs, année	Molécules	Topographie de l'arthrose	Durée du traitement	Perte de hauteur interligne sous verum	Perte de hauteur interligne sous placebo	*p*
Reginster, 2001 [125]	Glucosamine	212 gon	3 ans	- 0,06 mm	- 0,31 mm	0,043
Pavelka, 2002 [120]	Glucosamine	202 gon	3 ans	0,04 mm	- 0,19 mm	0,001
Lequesne [a], 2002 [126]	Extraits d'avocat-soja	81 cox	2 ans	- 0,44 mm	- 0,85 mm	
Dougados [b], 2001 [124]	Diacerhéine	507 cox	3 ans	- 0,18 mm	- 0,23 mm	0,042
Michel, 2005 [121]	Chondroïtine sulfate	300 gon	2 ans	0,00 mm	- 0,14 mm	0,04
Reginster, 2006 [117]	Chondroïtine sulfate	622 gon	2 ans	- 0,10 mm	- 0,24 mm	< 0,01

[a] Lequesne et al. Résultats sur la sous-population des 50 % des malades les plus pincés au départ (analyse à posteriori).
[b] Dougados et al. Données sur la population des patients ayant terminés l'essai (étude ECHODIAH).

Tableau 7.
Prix des différents AASAL (antiarthrosiques symptomatiques d'action lente) pour 30 jours de traitement (Vidal 2007).

DCI	Nom commercial	Posologies recommandées	Prix / 30 jours
Chondroïtine sulfate	Structum®	500 mg x 2/j	15,68 euros
	Chondrosulf®	400 mg x 3/j	22,89 euros
Glucosamine sulfate	Complément alimentaire	1 500 mg/j	—
Diacerhéine	Art® 50 / Zondar®	50 mg x 2/j	39,30 euros
Insaponifiables avocat/soja	Piasclédine® 300	300 mg/j	15,76 euros

Indications thérapeutiques

Associant la médecine fondée sur les preuves et l'avis d'experts, des recommandations européennes [132-134] ont été émises.

Principes de base

Prise en charge globale

Comme toute maladie chronique et douloureuse, l'arthrose génère une gêne fonctionnelle et un handicap qui retentissent sur la vie quotidienne, professionnelle et personnelle, et donc sur l'affect du malade. Anxiété et dépression ne sont pas rares. Tous ces facteurs doivent être pris en compte simultanément pour obtenir un résultat. De ce fait, la prise en charge de l'arthrosique est multidisciplinaire et médecin généraliste, rhumatologue, médecin rééducateur, chirurgien orthopédiste, psychologue, diététicien ont un rôle à jouer selon les phases de la maladie.

Traitement personnalisé

La prise en charge du malade arthrosique doit être personnalisée, en tenant compte :
- des facteurs de risque locaux (obésité, facteurs mécaniques, degré d'activité physique, dysplasies) et généraux (âge, sexe, comorbidité, coprescriptions) ;
- du degré de douleur, de gêne fonctionnelle, de handicap ;
- de la localisation et du degré d'atteinte radiologique ;
- des desiderata et des attentes du patient.

Objectifs du traitement

Ils sont clairs : il faut calmer la douleur, améliorer la fonction, prévenir ou retarder la progression de la maladie et de ses conséquences et informer/éduquer le malade sur sa maladie et sa prise en charge.

En pratique

La généralisation à la pratique quotidienne des résultats des indispensables essais thérapeutiques reste aléatoire, ce qui a conduit à préciser les conditions d'un essai thérapeutique afin d'en rendre ses conclusions plus largement généralisables [135].

Traiter la douleur

Le paracétamol est a priori indiqué devant une douleur mécanique. Les AINS le sont plus volontiers devant une poussée aiguë. L'infiltration de corticoïdes est d'autant plus indiquée qu'il existe un épanchement.

Premières années de l'arthrosique

Le « début » de la maladie peut s'étendre sur plusieurs années. L'important est de faire comprendre à ces malades, généralement en pleine période d'activité professionnelle, qui commencent à souffrir, qu'ils sont atteints d'une maladie chronique. Sans les affoler, il ne faut pas minimiser. Des mesures, surtout non pharmacologiques, doivent être prises à ce stade, explications et conseils d'économie articulaire doivent être donnés.

Poussée d'arthrose

Une poussée n'est pas forcément un signe de gravité qui compromet l'avenir. Il faut la traiter immédiatement, évacuer l'épanchement, infiltrer avec un corticoïde ou prescrire des AINS et respecter un repos articulaire pendant 8 à 15 jours (si besoin, mise en décharge de l'articulation avec une, voire deux cannes anglaises). Au décours de la poussée, un à deux mois plus tard, après un bilan de l'arthrose et du mode de vie du patient, la pédagogie et les moyens non pharmacologiques reprennent le pas sur les moyens médicamenteux.

Forme clinique particulière de gonarthrose : forme hydarthrodiale récidivante

Cette situation rare est difficile à traiter. Il faut agir par paliers successifs :
- si le premier corticoïde injecté n'était pas de l'hexatrione®, essayer ce dernier pour une seconde injection ;
- si la récidive a lieu malgré tout, essayer le lavage articulaire ;
- sinon et en dernier recours, effectuer une synovectomie sous arthroscopie.

Laisser passer plusieurs semaines entre chaque intervention : il arrive souvent que ces épanchements finissent par se tarir spontanément, mais ils peuvent mettre des mois à le faire.

Formes d'évolution rapide

Coxarthrose et gonarthrose destructrices rapides se voient dans 5 % à 8 % des cas. La décharge articulaire semble particulièrement indiquée, associée à un traitement de l'inflammation, supposée importante à ce stade. L'évolution peut reprendre son cours lent antérieur, mais plus souvent conduit à une destruction articulaire massive qui impose la chirurgie prothétique.

Stade chronique

Lorsque l'arthrose évolue déjà depuis des mois, voire des années, la prise en charge devient plus difficile à codifier. Un soutien psychologique peut s'avérer nécessaire. Le rôle du

Conduite à tenir

- Faut-il prescrire des AASAL ?

  Bon nombre de malades arthrosiques ont des formes débutantes ou peu évolutives, gênantes plus que franchement douloureuses. Dans ces formes, un AASAL peut rendre service aux malades. Nous ne disposons pas de tant de médicaments pour traiter l'arthrose que nous puissions nous permettre de nous priver de ces AASAL, bien tolérés (en dehors des 20 % à 30 % de diarrhée sous diacerhéine) et possibles épargneurs de médicaments potentiellement plus toxiques. Inversement, ils ne dispensent pas de la prescription des moyens non pharmacologiques dont l'efficacité est, elle, largement prouvée.
- Pour quels malades ?

  Le bon sens invite à prescrire un AASAL au « petit » arthrosique de hanche et de genou, souffrant peu, de façon intermittente, à plus forte raison s'il lui reste encore assez de cartilage à protéger ! Mais aucune étude n'a clairement montré quels patients pourraient au mieux en bénéficier.
- Comment prescrire ?

  Médicaments à effet retardé, il faut donc prévenir les malades que l'effet thérapeutique mettra quelques semaines à se manifester. Médicaments à effet rémanent [128], on peut faire des fenêtres thérapeutiques et prescrire selon un rythme discontinu [129], par exemple, trois à quatre mois tous les six mois.
- Faut-il alterner les AASAL, les associer (molécules différentes, elles pourraient agir par différentes voies) ?

  Rien dans la littérature ne permet de répondre en dehors de l'étude GAIT, qui plaiderait plutôt en faveur d'une association. Quelle(s) association(s) ? Certains AASAL sont-ils plus efficaces que d'autres ? Aucun essai comparatif ne permet de répondre.
- Lequel choisir (Tableau 7) ?

  Aucune donnée scientifique ne permet de faire un choix raisonné. Restent quelques considérations pragmatiques : choisir le moins cher, celui qui nécessite le moins de prises quotidiennes (meilleure observance ?), celui qui est bien toléré.
- Et les médecines « parallèles ? [57]

  Si les médecines alternatives acceptent le principe d'une évaluation rigoureuse, il faut tenir compte des résultats obtenus. Les sangsues restent assez peu ragoûtantes [130], et le bracelet magnétique un défi à la raison [131], mais l'acupuncture devient un moyen thérapeutique à considérer comme traitement symptomatique adjuvant des arthrosiques.

spécialiste est surtout de faire l'inventaire de tout ce qui a été fait et de tout ce qui peut encore l'être pour tenter d'améliorer la situation avant d'en arriver à la dernière étape, la prothèse.

Quand indiquer une prothèse totale de hanche ou de genou ?

Schématiquement, on peut proposer une telle intervention lorsque trois conditions sont réunies :

- arthrose anatomique (radiologique) avancée avec quasi disparition de l'interligne articulaire ;
- douleur et/ou gêne fonctionnelle majeures (des indices, tels l'indice algofonctionnel de Lequesne, existent pour quantifier cette gêne et fixer un seuil au-delà duquel la prothèse peut être indiquée) ;
- douleur et gêne majeures présentes malgré un traitement médical (pharmacologique et non pharmacologique) bien prescrit, bien suivi pendant un temps suffisant (quelques mois).

Plus lapidairement, il y a indication de prothèse quand le malade ne peut plus ni dormir, ni marcher, ni travailler.

Suivi de l'arthrosique

Comme pour toute maladie chronique, qui plus est douloureuse, la prise en charge d'un arthrosique nécessite du temps, une approche pluridisciplinaire, une gestion de la chronicité. En dehors d'une consultation, rendue nécessaire par une aggravation douloureuse ou fonctionnelle, il est bon de prévoir des visites régulières, de l'ordre de trois ou quatre fois par an. Sauf aggravation, un bilan radiologique de contrôle tous les deux ans suffit. L'arthrose en elle-même ne nécessite aucun suivi biologique particulier.

Perspectives thérapeutiques

Traiter le cartilage pathologique avant l'arthrose ? La perspective de pouvoir réparer des lésions focales du cartilage par thérapie génique (autogreffes de cellules) ou par ingénierie tissulaire (cellules cultivées dans un biomatériau) est devenue envisageable avec le progrès de nos connaissances sur la physiologie du chondrocyte et des macromolécules de la matrice extracellulaire. Toutes ces recherches [136] ne concernent cependant que les lésions cartilagineuses circonscrites, post-traumatiques ou à la suite d'une ostéochondrite. Elles n'ont fait l'objet d'aucun essai dans l'arthrose.

Références

[1] Felson DT, Zhang Y, Anthony JM, Naimark A, Anderson JJ. Weight loss reduces the risk for symptomatic knee osteoarthritis in women. The Framingham study. *Ann Intern Med* 1992;**116**:535-9.

[2] Felson DT, Zhang Y. An update on the epidemiology of knee and hip osteoarthritis with a view to prevention. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:1343-55.

[3] Migaud H, Spiers A, Gougeon F, Pierchon F, Fontaine C, Duquesnnoy A. Devenir des butées arthroplastiques de hanche chez l'adulte avec un minimum de 15 ans de recul. Résultats à long terme et analyse des échecs de 56 hanches dysplasiques. *Rev Chir Orthop* 1995;**81**:716-23.

[4] Hernigou P, Medevielle D, Debeyre J, Goutallier D. Proximal tibial osteotomy for osteoarthritis with varus deformity. A ten to thirteen-year follow-up study. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:332-54.

[5] Blom AB, Van der Kraan PM, Van den Berg WB. Cytokine targeting in osteoarthritis. *Curr Drug Targets* 2007;**8**:283-92.

[6] Jacques C, Gosset M, Berenbaum F, Gabay C. The role of IL-1 and IL-1Ra in joint inflammation and cartilage degradation. *Vitam Horm* 2006;**74**:371-403.

[7] Chevalier X, Giraudeau B, Conrozier T, Marliere J, Kiefer P, Goupille P. Safety study of intraarticular injection of interleukin 1 receptor antagonist in patients with painful knee osteoarthritis: a multicenter study. *J Rheumatol* 2005;**32**:1317-23.

[8] Chevalier X, Mugnier B, Bouvenot G. Thérapeutiques anti-cytokines dans l'arthrose. *Bull Acad Natl Med* 2006;**190**:1411-20.

[9] Yang KG, Raijmakers NJ, Van Arkel ER, Caron JJ, Rijk PC, Willems WJ, et al. Autologous interleukin-1 receptor antagonist improves function and symptoms in osteoarthritis when compared to placebo in a prospective randomized controlled trial. *Osteoarthritis Cartilage* 2007 (Sep5 [Epub ahead of print]).

[10] Shamji MF, Betre H, Kraus VB, Chen J, Chilkoti A, Pichika R, et al. Development and characterization of a fusion protein between thermally responsive elastin-like polypeptide and interleukin-1 receptor antagonist sustained release of a local antiinflammatory therapeutic. *Arthritis Rheum* 2007;**56**:3650-61.

[11] Brandt KD, Mazzuca SA, Katz BP, Lane KA, Buckwalter KA, Yocum DE, et al. Effects of doxycycline on progression of osteoarthritis: results of a randomized, placebo-controlled, double-blind trial. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:2015-25.

[12] Magnano MD, Chakravarty EF, Broudy C, Chung L, Kelman A, Hillygus J, et al. A pilot study of tumor necrosis factor inhibition in erosive/inflammatory osteoarthritis of the hands. *J Rheumatol* 2007;**34**:1323-7.

[13] Cirillo DJ, Wallace RB, Wu L, Yood RA. Effect of hormone therapy on risk of hip and knee joint replacement in the Women's Health Initiative. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:3194-204.

[14] Abramson SB, Honig S. Antiresorpive agents and osteoarthritis: more than a bone to pick? *Arthritis Rheum* 2007;**56**:2469-73.

[15] Sondergaard BC, Oestergaard S, Christiansen C, Tanko LB, Karsdal MA. The effect of oral calcitonin on cartilage turnover and surface erosion in an ovariectomized rat model. *Arthritis Rheum* 2007;**56**:2674-8.

[16] Manicourt DH, Altman RD, Williams JM, Devogelaer JP, Druetz-Van Egeren A, Lenz ME, et al. Treatment with calcitonin suppresses the responses of bone, cartilage, and synovium in the early stages of canine experimental osteoarthritis and significantly reduces the severity of the cartilage lesions. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:1159-67.

[17] Sondergaard BC, Wulf H, Henriksen K, Schaller S, Oestergaard S, Qvist P, et al. Calcitonin directly attenuates collagen type II degradation by inhibition of matrix metalloproteinase expression and activity in articular chondrocytes. *Osteoarthritis Cartilage* 2006;**14**:759-68.

[18] Hayami T, Pickarski M, Wesolowski GA, McLane J, Bone A, Destefano J, et al. The role of subchondral bone remodeling in osteoarthritis: reduction of cartilage degeneration and prevention of osteophyte formation by alendronate in the rat anterior cruciate ligament transection model. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1193-206.

[19] Manicourt DH, Azria M, Mindeholm L, Thonar EJ, Devogelaer JP. Oral salmon calcitonin reduces Lequesne's algofunctional index scores and decreases urinary and serum levels of biomarkers of joint metabolism in knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:3205-11.

[20] Spector TD, Conaghan PG, Buckland-Wright JC, Garnero P, Cline GA, Beary JF, et al. Effect of risedronate on joint structure and symptoms of knee osteoarthritis: results of the BRISK randomized, controlled trial. *Arthritis Res Ther* 2005;**7**:R625-R633.

[21] Bingham 3rd CO, Buckland-Wright JC, Garnero P, Cohen SB, Dougados M, Adami S, et al. Risedronate decreases biochemical markers of cartilage degradation but does not decrease symptoms or slow radiographic progression in patients with medial compartment osteoarthritis of the knee: results of the two-year multinational Knee Osteoarthritis Structural Arthritis Study. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:3494-507.

[22] Carbone LD, Nevitt MC, Wildy K, Barrow KD, Harris F, Felson D, et al. The relationship of antiresorptive drug use to structural findings and symptoms of knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:3516-25.

[23] Warsi A, LaValley MP, Wang P, Avorn J, Solomon DH. Arthritis self-management education programs: a meta-analysis of the effect on pain and disability. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2207-13.

[24] Fries JF, Carey C, McShane DJ. Patient education in arthritis: randomized controlled trial of a mail-delivered program. *J Rheumatol* 1997;**24**:1378-83.

[25] Barlow J, Lorig K. Patient education. In: Brandt KD, Doherty M, Lohmender LS, editors. *Osteoarthritis*. New York: Oxford University Press; 2003. p. 321-6.

[26] Keefe FJ, Aspnes A, Caldwell DS, Kashikar-Zuck S. Coping strategies for the patient with osteoarthritis. In: Brandt KD, Doherty M, Lohmender LS, editors. *Osteoarthritis*. New York: Oxford University Press; 2003. p. 339-46.

[27] Felson DT, Anderson JJ, Naimark A, Walker AM, Meenan RF, Felson DT, et al. Obsesity and knee osteoarthritis. *Ann Intern Med* 1988;**109**:18-24.

[28] Christensen R, Astrup A, Bliddal H. Weight loss: the treatment of choice for knee osteoarthritis? A randomized trial. *Osteoarthritis Cartilage* 2005;**13**:20-7.

[29] Toda Y. The effect of energy restriction, walking, and exercice on lower extremity lean body mass in obsese women with osteoarthritis of the knee. *J Orthop Sci* 2001;**6**:148-54.

[30] Coggon D, Reading I, Croft P, Mclaren M, Barrett D, Cooper C. Knee osteoarthritis and obesity. *Int J Obes Relat Metab Disord* 2001;**25**:622-7.

[31] Dixon JB, Dixon ME, O'Brien PE. Quality of life after lapband placement: influence of time, weight loss, and comorbiditties. *Obes Res* 2001;**9**:713-21.

[32] Peltonen M, Lindroos AK, Torgerson JS. Musculoskeletal pain in the obese: a comparison with a general population and long-term changes after conventional and surgical obesity treatment. *Pain* 2003;**104**:549-57.

[33] Melissas J, Christodoulakis M, Schoretsanitis G, Sanidas E, Ganotakis E, Michaloudis D, et al. Obesity-associated disorders before and after weight reduction by vertical banded gastroplasty in morbidity versus super obese individuals. *Obes Surg* 2001;**11**:475-81.

[34] Toda Y, Toda T, Takemura S, Wada T, Morimoto T, Ogawa R. Change in body fat, but not body weight or metabolic correlates of obesity, is related to symptomatic relief of obese patients with knee osteoarthritis after a weight control program. *J Rheumatol* 1998;**25**:2181-6.

[35] Roddy E, Zhang W, Doherty M. Aerobic walking or strengthening exercise for osteoarthritis of the knee? A systematic review. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:544-8.

[36] Wing RR, Hill JO. Successful weight loss maintenance. *Annu Rev Nutr* 2001;**21**:323-41.

[37] Fogelholm M, Kukkonen-Harjula K, Nenonen A, Pasanen M. Effects of walking training on weight maintenance after a very-low-energy diet in premenopausal obese women: a randomized controlled trial. *Arch Intern Med* 2000;**160**:1-9.

[38] Van Baar ME, Assendelft WJ, Dekker J, Oostenforp RA, Bijlsma JW. Effectiveness of exercise therapy in patients with osteoarthritis of the hip and knee. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:1361-89.

[39] Van Baar ME, Dekker J, Oostenforp R, Bijl D, Voorn TB, Lemmens JA, et al. The effectiveness of exercise therapy in patients with osteoarthritis of the hip and knee: a randomized clinical trial. *J Rheumatol* 1998;**25**:2432-9.

[40] Roddy E, Zhang W, Doherty M, Arden NK, Barlow J, Birrell F, et al. Evidence-based recommendations for the role of exercise management of osteoathritis of the hip or knee - The MOVE consensus. *Rheumatol* 2005;**44**:67-73.

[41] Bartels EM, Lund KB, Dagfinrud H, Christensen R, Danneskiold-Samsoe B. Exercices aquatiques pour la gonarthrose et la coxarthrose. *Cochrane Database Syst Rev* 2007(4):CD005523.

[42] Mazières B, Thevenon A, Coudeyre E, Chevalier X, Revel M, Rannou F. Adherence to, and results of, physical therapy programs in patients with hip or knee osteoarthritis. Development of French clinical practice guidelines. *Joint Bone Spine* 2008;**75**:589-596.

[43] Rannou F, Fayad F, Dimet J, Beaudreuil J, Macé Y, Richette P, et al. Orthèses de repos dans la rhizarthrose : résultats d'une étude multicentrique randomisée contrôlée (abstract P.07). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2007;**74**:972.

[44] Kirkley A, Webster-Bogaert S, Litchfield R, Amendola A, MacDonald S, McCalden R, et al. The effect of bracing on varus gonarthrosis. *J Bone Joint Surg Am* 1999;**81**:539-48.

[45] Draper E, Cable J, Sanchez-Ballester J, Hunt N, Robinson J, Strachan R. Improvement in function after valgus bracing of the knee. An analysis of gait symmetry. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:1001-5.

[46] Brouwer RW, Jakma TS, Verhagen AP, Verhaar JA, Bierma-Zeinstra SM. Braces and orthoses for treating osteoarthritis of the knee. *Cochrane Database Syst Rev* 2005(1):CD004020.

[47] Pham T, Maillefert JF, Hudry C, Kieffert P, Bourgeois P, Lechevalier D, et al. Laterally elevated wedged insoles in the treatment of medial knee osteoarthritis. A two-year prospective randomized controlled study. *Osteoarthritis Cartilage* 2004;**12**:46-55.

[48] Baker K, Goggins J, Xie H, Szumowski K, LaValley M, Hunter DJ, et al. A randomized crossover trial of a wedged insole for treatment of knee osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2007;**56**:1198-203.

[49] Lidtke R, Wimmer MA, Foucher KC, Block JA. The role of rearfoot mobility in the long-term response to wedge orthoses in medial knee OA [abstract 2073]. *Arthritis Rheum* 2007;**56**(suppl):S788.

[50] Voloshin D, Wosk J. Influence of artificial shock absorbers on human gait. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**160**:52-6.

[51] Blount WP. Don't throw away the cane. *J Bone Joint Surg Am* 1956;**38**:695-8.

[52] Van der Esch M, Heijmans M, Dekker J. Factors contributing to possession and use of walking aids among persons with rheumatoid arthritis and osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 2003;**49**:838-42.

[53] Brosseau L, Yonge KA, Robinson V, Marchand S, Judd M, Wells G, et al. Thermotherapy for treatment of osteoarthritis. *Cochrane Database Syst Rev* 2003(4):CD004522.

[54] Gam AN, Thorsen H, Lønnberg F. The effect of low-level laser therapy on musculoskeletal pain: a meta-analysis. *Pain* 1993;**52**:63-6.

[55] Van der Windt DA, Van der Heijden GJ, Van den Berg SG, ter Riet G, de Winter AF, Bouter LM. Ultrasound therapy for musculoskeletal disorders: a systematic review. *Pain* 1999;**81**:257-71.

[56] Law PP, Cheing GL, Tsui AY. Does transcutaneous electrical nerve stimulation improve the physical performance of people with knee osteoarthritis? *J Clin Rheumatol* 2004;**10**:295-9.

[57] Mazières B. Médecines alternatives et traitements de l'arthrose : le crible par la médecine basée sur les preuves. *Rev Rhum Mal Ostéoartis* 2006;**73**(suppl2):34-7.

[58] Foster NE, Thomas E, Barlas P, Hill JC, Young J, Mason E, et al. Acupuncture as an adjunct to exercise based physiotherapy for osteoarthritis of the knee: randomised controlled trial. *BMJ* 2007;**335**:436.

[59] Anonyme. Acupuncture for osteoarthritis of the knee. *Drug Ther Bull* 2007;**45**:76-9.

[60] Verhagen A, de Vet H, de Bie R, Kessels A, Boers M, Knipschild P. Balneotherapy for rheumatoid arthritis and osteoarthritis. *Cochrane Database Syst Rev* 2000(2):CD000518.

[61] Ravaud P, Moulinier L, Giraudeau B, Ayral X, Guerin C, Noel E, et al. Effects of joint lavage and steroid injection in patients with OA of the knee. Results of a multicenter, randomized, controlled trial. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:475-82.

[62] Bradley JD, Heilman DK, Katz BP, G'Sell P, Wallick JA, Brandt KD. Tidal irrigation as treatment for knee osteoarthritis: a sham-controlled, randomized, double-blinded evaluation. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:100-8.

[63] Deal CL, Schnitzer TJ, Lipstein E, Seibold JR, Stevens RM, Levy MD, et al. Treatment of arthritis with topical Capsaicin: a double blind trial. *Clin Ther* 1991;**13**:383-95.

[64] McCarthy GM, McCarty DJ. Effect of topical capsaicin in the therapy of painful osteoarthritis of the hands. *J Rheumatol* 1992;**19**:604-7.

[65] Altman RD, Aven A, Holmburg CE, Pfeifer LM, Sack M, Young GT. Capsaicin cream 0.025% as monotherapy for osteoarthritis: a double-blind study. *Semin Arthritis Rheum* 1994;**23**:25-33.

[66] Lin J, Zhang W, Jones A, Doherty M. Efficacy of topical nonsteroidal anti-inflammatory drugs in the treatment of osteoarthritis: meta-analysis of randomised controlled trials. *BMJ* 2004;**329**:324-30.

[67] Mazières B. Topical Ketoprofen Patch. *Drugs R D* 2005;**6**:337-44.

[68] Moore RA, Tramer MR, Carroll D, Wiffen PJ, McQuay HJ. Quantitative systematic review of topically applied non-steroidal anti-inflammatory drugs. *BMJ* 1998;**316**:333-8.

[69] Fernando AH, Thomas S, Temple RM, Lee HA. Renal failure after topical use of NSAIDs. *BMJ* 1994;**308**:533.

[70] Bellamy N, Campbell J, Robinson V, Gee T, Bourne R, Wells G. Intraarticular corticosteroid for treatment of osteoarthritis of the knee. *Cochrane Database Syst Rev* 2005(2):CD005328.

[71] Lambert RG, Hutchings EJ, Grace MG, Jhangri GS, Conner-Spady B, Maksymowych WP. Steroid injection for osteoarthritis of the hip: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum* 2007;**56**:2278-87.

[72] Jones A, Regan M, Ledingham J, Pattrick M, Manhire A, Doherty M. Importance of placement of intra-articular steroid injections. *BMJ* 1993;**307**:1329-30.

[73] Bellamy N, Campbell J, Robinson V, Gee T, Bourne R, Wells G. Viscosupplementation for the treatment of osteoarthritis of the knee. *Cochrane Database Syst Rev* 2005(2):CD005321.

[74] Arrich J, Piribauer F, Mad P, Schmid D, Klaushofer K, Mullner M. Intra-articular hyaluronic acid for the treatment of osteoarthritis of the knee: systematic review and meta-analysis. *CMAJ* 2005;**172**:1039-43.

[75] Qvistgaard E, Christensen R, Torp-Pedersen S, Bliddal H. Intraarticular treatment of hip osteoarthritis: a randomized trial of hyaluronic acid, corticosteroïd, and isotonic saline. *Osteoarthritis Cartilage* 2006;**14**:163-70.

[76] Lo GH, La Valley M, McAlindon T, Felson DT. Intra-articular hyaluronic acid in treatment of knee osteoarthritis. *JAMA* 2003;**290**:3115-21.

[77] Reichenbach S, Blank S, Rutjes AW, Shang A, King EA, Dieppe PA, et al. Hylan versus hyaluronic acid for osteoarthritis of teh knee: a systematic review and meta-analysis. *Arthritis Rheum* 2007;**57**:1410-8.

[78] Tikiz C, Ünlü Z, Sener A, Efe M, Tüzün C. Comparison of the efficacy of lower and higher molecular wieght viscosupplementation in the treatment of hip osteoarthritis. *Clin Rheumatol* 2005;**24**:244-50.

[79] Agence d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé (AETMIS). La viscosuppléance pour le traitement de la gonarthrose. Rapport préparé par Pierre Dagenais et Alicia Framarin (AETMIS 07-06). Montréal: AETMIS; 2007. 64p. www.aetmis.gouv.qc.ca.

[80] Listrat V, Ayral X, Patarnello F, Bonvarlet JP, Simonnet J, Amor B, et al. Arthroscopic evaluation of potential structure modifying activity of hyaluronan (Hyalgan) in osteoarthritis of the knee. *Osteoarthritis Cartilage* 1997;**5**:153-60.

[81] Jubb RW, Piva S, Beinat L, Dacre J, Gishen P. A one-year, randomized, placebo (saline) controlled clinical trial of 500-730 kDa sodium hyaluronate (Hyalgan) on the radiological change in osteoarthritis of the knee. *Int J Clin Pract* 2003;**57**:467-74.

[82] Pham T, Le Henanff A, Ravaud P, Dieppe P, Paolozzi L, Dougados M. Evaluation of the symptomatic and structural efficacy of a new hyaluronic acid compound, NRD101, in comparison with diacerein and placebo in a 1 year randomized controlled study in symptomatic knee osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1611-7.

[83] Taylor WJ, Corkill MM, Rajapaske CN. A retrospective review of Yttrium-90 synovectomy in the treatment of knee osteoarthritis. *Br J Rheumatol* 1997;**36**:1100-5.

[84] Jahangier ZN, Jacobs JW, Lafeber FP, Moolenburgh JD, Swen WA, Bruyn GA, et al. Is radiation synovectomy for arthritis of the knee more effective than intraarticular treatment with glucocorticoids? Results of an eighteen-month, randomized, double-blind, placebo-controlled,cross-over trial. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:3391-402.

[85] Likar R, Schäter M, Paulak E, Sittl R, Pipam W, Schalk H, et al. Intraarticular morphine analgesia in chronic pain patients with osteoarthritis. *Anesth Analg* 1997;**84**:1313-7.

[86] Stein A, Yassouridis A, Szopko C, Helmke K, Stein C. Intraarticular morphine versus dexamethasone in chronic arthritis. *Pain* 1999;**83**:525-32.

[87] Bjordal JM, Ljunggren AE, Klovning A, Slordal S. Non-steroidal anti-inflammatory drugs, including cyclo-oxygenase-2 inhibitors, in osteoarthritis knee pain: meta-analysis of randomised placebo controlled trials. *BMJ* 2004;**329**:1317-20.

[88] Avouac J, Gossec L, Dougados M. Efficacy and safety of opioids for osteoarthritis: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Osteoarthritis Cartilage* 2007;**15**:957-65.

[89] Zhang W, Jones A, Doherty M. Does paracetamol (acetaminophen) reduce the pain of osteoarthritis? A meta-analysis of randomised controlled trials. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:901-7.

[90] Wolfe R, Zhao S, Lane N. Preference for nonsteroidal anti-inflammatory drugs over acetaminophen by rheumatic disease patients. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:378-85.

[91] Pincus T, Koch GG, Sokka T, Lefkowith J, Wolfe F, Jordan JM, et al. A randomized, double-blind, crossover clinical trial of diclofenac plus misoprostol versus acetaminophen in patients with osteoarthritis of the hip or knee. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:1587-98.

[92] Abramson SB. Et Tu, Acetaminophen? *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2831-5.

[93] Scholes D, Stergachis A, Penna PM, Normand EH, Hansten PD. Nonsteroidal anti-inflammatory drug discontinuation in patients with osteoarthritis. *J Rheumatol* 1995;**22**:708-12.

[94] Mazières B. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens. In: Mazières B, Cantagrel C, Laroche M, Constantin A, editors. *Guide pratique de rhumatologie*. Paris: Masson; 2002. p. 577-603.

[95] Hernández-Díaz S, Rodríguez LA. Association between nonsteroidal anti-inflammatory drugs and upper gastrointestinal tract bleeding/perforation: an overview of epidemiologic studies published in the 1990s. *Arch Intern Med* 2000;**160**:2093-9.

[96] Rappel des règles de bon usage des AINS (24/10/2006). www.afssaps.sante.fr (rubrique « mise au point »).

[97] Seidman P, Samuelson P, Neander G. Naproxen and paracetamol compared with naproxen only in coxarthrosis. Increased effect of the combination in 18 patients. *Acta Orthop Scand* 1993;**64**:285-8.

[98] Perrot S, Bannwarth B, Bertin P, Javier RM, Glowinski J, Le Bars M, et al. Utilisation de la morphine dans les douleurs rhumatologiques non cancéreuses : les recommandations de Limoges. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999;**66**:651-7.

[99] Cepeda MS, Camargo F, Zea C, Valencia L. Tramadol for osteoarthritis: a systematic review and metaanalysis. *J Rheumatol* 2007;**34**:543-55.

[100] Bjordal JM, Klovning A, Ljunggren AE, Slørdal L. Short-term efficacy of pharmacotherapeutic interventions in osteoarthritic knee pain: A meta-analysis of randomised placebo-controlled trials. *Eur J Pain* 2007;**11**:125-38.

[101] Furlan AD, Sandoval JA, Mailis-Gagnon A, Tunks E. Opioids for chronic noncancer pain: a meta-analysis of effectiveness and side effects. *CMAJ* 2006;**174**:1589-94.

[102] Maisiak R. Arthritis and the risk of depression: an epidemiological case control study [abstract]. *Arthritis Care Res* 1990;**3**:C36.

[103] Feinmann C. Pain relief by antidepressants: possible modes of action. *Pain* 1985;**23**:1-8.

[104] Group for management of osteoarthritis. Special meeting on osteoarthritis. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990;**57**(9bis):1S-50S.

[105] Avouac B, Dropsy R. Méthodologie des essais thérapeutiques des médicaments de base de l'arthrose. *Therapie* 1993;**48**:315-9.

[106] Lequesne M. Les antiarthrosiques symptomatiques d'action lente : un nouveau concept thérapeutique? *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994;**61**: 75-9.
[107] Lequesne M, Brandt K, Bellamy N, Moskowitz R, Menkes CJ, Pelletier JP. Guidelines for testing slow acting drugs in osteoarthritis. *J Rheumatol* 1994;**21**(suppl):65-73.
[108] McAlindon TE, LaValley MP, Gulin JP, Felson DT. Glucosamine and chondroitin for treatment of osteoarthritis: a systematic quality assessment and meta-analysis. *JAMA* 2000;**283**:1469-75.
[109] Leeb B, Schweitzer H, Montag K, Smolen J. A metaanalysis of chondroïtine sulphate in the treatment of osteoarthritis. *J Rheumatol* 2000;**27**:205-11.
[110] Richy F, Bruyere O, Ethgen O, Cucherat M. Structural and symptomatic Efficacy of glucosamine and chondroïtin in knee osteoarthritis. *Arch Intern Med* 2003;**163**:1514-22.
[111] Towheed TE, Maxwell L, Anastassiades TP, Shea B, Houpt J, Robinson V, et al. Glucosamine therapy for treating osteoarthritis. *Cochrane Database Syst Rev* 2005(2):CD002946.
[112] Fidelix TS, Soares BG, Trevisani VF. Diacerein for osteoarthritis. *Cochrane Database Syst Rev* 2006(1):CD005117.
[113] Vlad SC, LaValley MP, McAlindon TE, Felson DT. Glucosamine for pain in osteoarthritis: why do trial results differ? *Arthritis Rheum* 2007; **56**:2267-77.
[114] Reichenbach S, Sterchi R, Scherer M, Trelle S, Bürgi E, Bürgi U, et al. Meta-analysis: chondroitin for osteoarthritis of the knee or hip. *Ann Intern Med* 2007;**146**:580-90.
[115] Bana G, Jamard B, Verrouil E, Mazières B. Chondroitin sulfate in the management of hip and knee osteoarthritis: an overview. *Adv Pharmacol* 2006;**53**:507-22.
[116] Mazieres B, Hucher M, Zaim M, Garnero P. Effect of chondroitin sulfate in symptomatic knee osteoarthritis: a multicenter, randomized, double blind, placebo-controlled study. *Ann Rheum Dis* 2007;**66**:639-45.
[117] Reginster JY, Kahan A, Vignon E. *A two-year prospective, randomized, double-blind, controlled study assessing the effect of Chondroitin 4&6 sulfate on the structural progression of knee osteoarthritis*. ACR; 2006 [abstract L42].
[118] Clegg DO, Reda DJ, Harris CL, Klein MA, O'Dell JR, Hooper MM, et al. Glucosamine, chondroitine sulfate, and the two in combination for painful knee osteoarthritis. *N Engl J Med* 2006;**354**:795-808.
[119] Hochberg MC. Nutritional supplements for knee osteoarthritis-still no resolution. *N Engl J Med* 2006;**354**:858-60.
[120] Pavelka K, Gatterova J, Olejarova M, Machacek S, Giacovelli G, Rovati LC. Glucosamine sulfate use and delay of progression of knee osteoarthritis: a 3-year, randomized, placebo-controlled, double-blind study. *Arch Intern Med* 2002;**162**:2113-23.
[121] Michel BA, Stucki G, Frey D, DeVathaire F, Vignon E, Bruehlmann P, et al. Chondroitin 4 and 6 sulfate in osteoarthritis of the knee: a randomized, controlled trial. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:779-86.
[122] Kearney PM, Baigent C, Godwin J, Halls H, Emberson JR, Patrono C. Do selective cyclo-oxygenase-2 inhibitors and traditional non-steroidal anti-inflammatory drugs increase the risk of atherothrombosis? Meta-analysis of randomised trials. *BMJ* 2007;**332**:1302-8.
[123] Conrozier T, Lequesne M, Favret H, Taccoen A, Mazières B, Dougados M, et al. Measurement of the radiological hip joint space width. An evaluation of various methods of measurement. *Osteoarthritis Cartilage* 2001;**9**:281-6.
[124] Dougados M, Nguyen M, Berdah L, Mazières B, Vignon E, Lequesne M. Evaluation of the structuro-modifying effect of diacerein in hip osteoarthritis: ECHODIAH, a three-year, placebo-controlled trial. Evaluation of the chondromodulating Effect of Diacerein in osteoarthritis of teh hip. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2539-47.
[125] Reginster JY, Deroisy R, Rovati LC, Lee RL, Lejeune E, Bruyere O, et al. Long-term effects of glucosamine sulphate on osteoarthritis progression: a randomised, placebo-controlled clinical trial. *Lancet* 2001;**357**:251-6.
[126] Lequesne M, Maheu E, Cadet C, Dreiser RL. Structural effect of avocado/soybean unsaponifiables on joint space loss in osteoarthritis of the hip. *Arthritis Rheum* 2002;**47**:50-8.
[127] Maillefert JF, Hawker GA, Gossec L, Mahomed NN, Lohmander S, Dieppe PA, et al. OMERACT 7 Special Interest Group. Concomitant therapy: an outcome variable for musculoskeletal disorders? Part 2: total joint replacement in osteoarthritis trials. *J Rheumatol* 2005;**32**: 2449-51.
[128] Pavelka K, Trc T, Karpas K, Vitek P, Sedlackova M, Vlasakova V, et al. The efficacy and safety of diacerein in the treatment of painful osteoarthritis of the knee. A randomized, multicenter, double-blind, placebo-controlled study with primary end poins at two months after the end of the three-month treatment period. *Arthritis Rheum* 2007;**56**: 4055-64.
[129] Uebelhart D, Malaise M, Marcolongo R, DeVathairell F, Piperno M, Mailleux E, et al. Intermittent treatment of the knee osteoarthritis with oral chondroitin sulfate: a one-year, randomized, double-blind, multicenter study versus placebo. *Osteoarthritis Cartilage* 2004;**12**: 269-76.
[130] Michalsen A, Klotz S, Ludtke R, Moebus S, Spahn G, Dobos GJ. Effectiveness of leech therapy in osteoarthritis of the knee: a randomized, controlled trial. *Ann Intern Med* 2003;**139**:724-30.
[131] Harlow T, Greaves C, White A, Brown L, Hart A, Ernst E. Randomised controlled trial of magnetic bracelets for relieving pain in osteoarthritis of the hip and knee. *BMJ* 2004;**329**:1450-4.
[132] Jordan KM, Arden NK, Doherty M, Bannwarth B, Bijlsma JW, Dieppe P, et al. EULAR Recommendations 2003: an evidence based approach to the management of knee osteoarthritis: report of a Task Force of the Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutic Trials (ESCISIT). *Ann Rheum Dis* 2003;**62**: 1145-55.
[133] Zhang W, Doherty M, Arden N, Bannwarth B, Bijlsma J, Gunther KP, et al. EULAR evidence based recommendations for the management of hip osteoarthritis: report of a task force of the EULAR Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics (ESCISIT). *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:669-81.
[134] Zhang W, Doherty M, Leeb BF, Alekseeva L, Arden NK, Bijlsma JW, et al. EULAR evidence based recommendations for the management of hand osteoarthritis: report of a Task Force of the EULAR Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics (ESCISIT). *Ann Rheum Dis* 2007;**66**:377-88.
[135] A task force of the Osteoarthritis Research Society. Design and conduct of clinical trials in patients with osteoarthritis. *Osteoarthritis Cartilage* 1996;**4**:217-43.
[136] Nesic D, Whiteside R, Brittberg M, Wendt D, Martin I, Mainil-Varlet P. Cartilage tissue engineering for degenerative joint disease. *Adv Drug Deliv Rev* 2006;**58**:300-22.

B. Mazières (mazieres@cict.fr).
Service de rhumatologie, Centre hospitalier universitaire Larrey, 24, chemin de Pouvourville, TSA 30030, 31059 Toulouse cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Mazières B. Traitement médical de l'arthrose. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-003-C-40, 2008.

Atteinte ostéoarticulaire des tréponématoses

F Eulry
P Doury

Résumé. – *Parmi les tréponématoses, ensemble des affections provoquées par des spirochètes du genre Treponema, seuls la syphilis vénérienne, la syphilis endémique ou bejel et le pian sont connus pour se compliquer d'atteinte osseuse ou articulaire* [1, 21, 35]*. La caraté (mal del pinto) n'est pas connue pour engendrer ce type de manifestations. Le Treponema pallidum est responsable de la syphilis vénérienne et du bejel alors que le pian est dû à Treponema pertenue* [23]*. Les tréponématoses exotiques sont en pleine recrudescence* [23] *après leur quasi-disparition à la suite des campagnes de pénicillinothérapie organisées dans les années 1960 par l'Organisation mondiale de la santé (OMS)* [27]*.*

Syphilis

L'incidence des maladies sexuellement transmises reste très élevée de par le monde et celle de la syphilis, certes bien moindre qu'avant 1945, reste importante, compte tenu des modifications de la nature des groupes à risque [19]. Ses manifestations ostéoarticulaires doivent donc être connues en Europe et en Amérique du Nord. Elles sont difficiles à répertorier dans les pays en voie de développement où règne surtout la syphilis endémique ou bejel, non vénérienne, principalement chez les enfants des régions désertiques africaines ou du Moyen-Orient. Les lésions ostéoarticulaires du bejel, en particulier osseuses, qui sont de loin les plus fréquentes, sont superposables à celles de la syphilis vénérienne.

Les manifestations ostéoarticulaires de la syphilis vénérienne sont extrêmement variées, le plus souvent trompeuses, d'autant que la maladie causale est moins connue des médecins qu'autrefois, compte tenu de sa rareté relative par rapport au passé. Elles varient surtout en fonction du contage de la maladie et sont retrouvées dans deux cadres différents :

– celui des périodes secondaire et tertiaire de la syphilis acquise ;

– celui d'une syphilis congénitale [24] contractée in utero, responsable de lésions osseuses qui peuvent être précoces, survenant principalement entre la naissance et le quatrième mois, essentiellement (90 % des cas) avant le 60e jour [16]. Tardives, elles apparaissent entre 6 et 12 ans, et les atteintes observées sont alors identiques à celles de la syphilis acquise tertiaire. L'atteinte osseuse est liée à la dissémination hématogène du germe responsable.

Syphilis congénitale précoce

C'est autour des orifices naturels et sur la face [25] que siègent les signes cutanés reproduisant les lésions de la syphilis secondaire et s'accompagnant éventuellement de lésions muqueuses comme le coryza syphilitique. La sévérité de l'infection est caractérisée par la fréquence et la gravité d'une atteinte viscérale inconstante. L'atteinte osseuse est retrouvée dans moins de 80 % des cas, signalée dans 65 % des observations récentes d'Afrique du Sud [30] ou du Maroc [16] dans lesquelles l'atteinte polyviscérale est retrouvée une fois sur deux. Elle est provoquée par la multiplication du tréponème dans l'organisme fœtal dès le cinquième mois de la vie in utero.

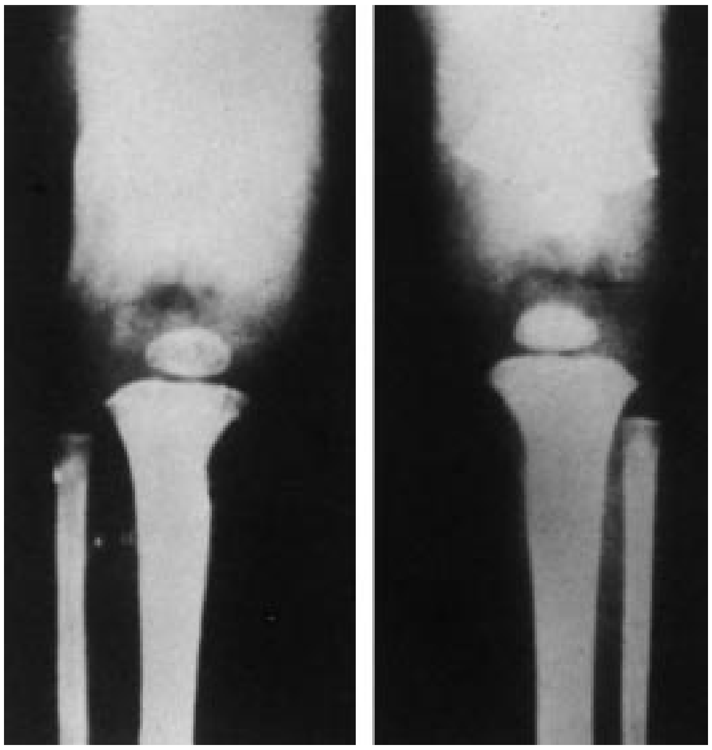

1 Syphilis congénitale précoce : encoches de Winberger des métaphyses tibiales supérieures.

Les localisations osseuses les plus fréquentes intéressent les os longs des membres, principalement le fémur, le tibia (fig 1) et l'humérus, alors que métacarpiens et phalanges sont plus rarement touchés [35]. Elles sont en général symétriques et réalisent trois tableaux qui peuvent être isolés ou associés.

Ostéochondrite

Il s'agit de l'atteinte de la région épiphysométaphysaire des os longs du membre supérieur (humérus au voisinage de l'épaule) ou inférieur au

François Eulry : Chef du service de rhumatologie, hôpital d'instruction des Armées Bégin, 69, avenue de Paris, 94160 Saint-Mandé, France.
Paul Doury : Rhumatologue consultant, Institution nationale des Invalides, 75007 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Eulry F et Doury P. Atteinte ostéoarticulaire des tréponématoses. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-019-A-10, 1998, 6 p.

voisinage du genou. Elle concerne 23 à 57 % des malades [16, 30]. Elle peut se traduire par la classique pseudoparalysie de Parrot [35] observée actuellement dans 25 % des cas seulement [16], donc pour une ostéochondrite sur deux. Elle réalise une impotence motrice douloureuse brutale en général avec attitude vicieuse en demi-flexion qui siège surtout aux membres supérieurs, d'apparence molle et flasque, et traduit une fracture pathologique métaphysaire distale. Sur la radiographie existent, de façon précoce, un élargissement et un épaississement de la métaphyse avec des irrégularités de la ligne d'ossification. Une ou plusieurs bandes claires métaphysaires traduisent une déminéralisation plus tardive. Secondairement disparaît la zone d'ossification qui se marque surtout de profondes érosions symétriques sur le bord interne des métaphyses intéressées pouvant contenir des séquestres et réalisant les classiques encoches de Wimberger, présentes dans 20 % des observations [16]. Cela entraîne le déplacement de l'épiphyse et l'impotence fonctionnelle brutale qui constitue la pseudoparalysie de Parrot.

Périostite

Ossifiante, elle est latente et découverte sur la radiographie, intéressant principalement la face interne des tibias. Elle provoque des images d'ostéogenèse périostée diaphysaire, diffuses, symétriques, lamellaires entraînant un aspect condensé en plages. Sa fréquence est de 30 % des cas [16, 30].

Ostéite

Elle est beaucoup plus rare, 3 à 7 % des observations [16, 30], et s'associe aux lésions précédentes. Latente, cette ostéomyélite peut se surinfecter de germes banals, staphylocoque en particulier. Elle est due à de véritables gommes riches en tréponèmes siégeant sur les diaphyses et les métaphyses des fémur, tibia, cubitus, et radius. Elle peut être marginale, bilatérale et symétrique à type de lacune corticale isolée ou associée à une ostéogenèse périostée, entrant dans la constitution de l'encoche de Wimberger. Sinon, elle est centrale diaphysaire à type de lacune ovalaire à l'emporte-pièce pouvant contenir un séquestre.

L'ensemble de ces manifestations osseuses du nouveau-né peut simuler un rachitisme, une malnutrition ou une intoxication par l'aluminium, notamment au début lorsque les signes radiologiques sont peu spécifiques [2].

Enfin ces manifestations liées à une syphilis congénitale précoce sont sensibles à la pénicilline, comme celles de la syphilis secondaire [31] que nous allons envisager maintenant.

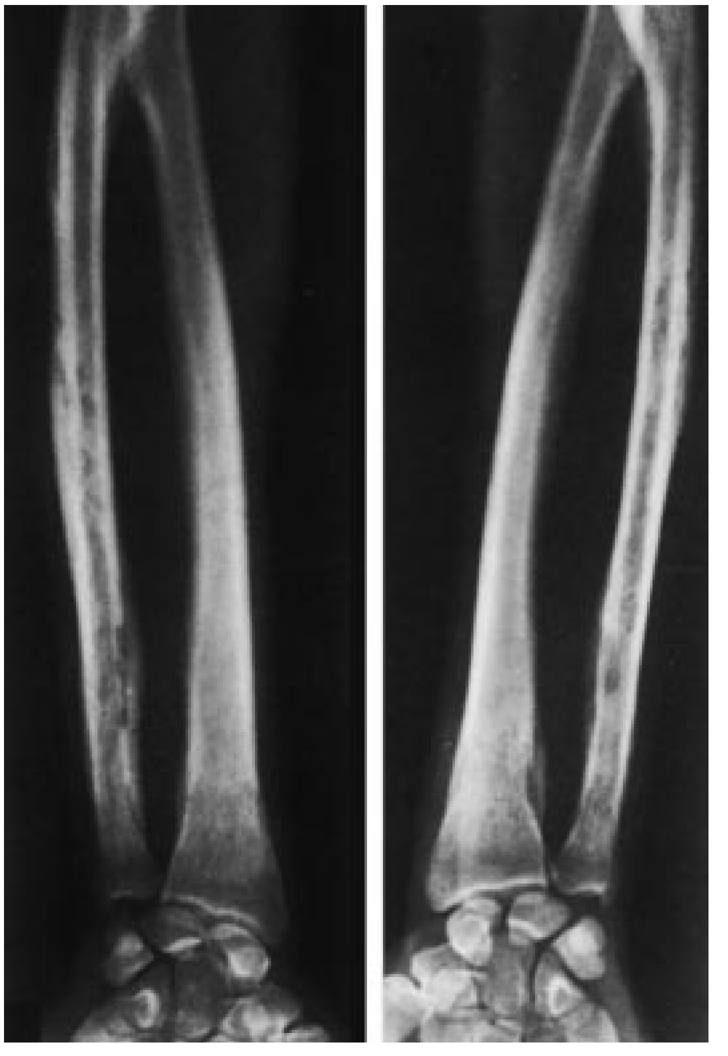

2 Syphilis secondaire : forme mixte associant des appositions périostées et des images d'ostéolyse prédominant sur le cubitus.

Syphilis secondaire

Atteinte osseuse

L'atteinte osseuse y est beaucoup plus rare, accompagnant la seconde « floraison » caractérisée essentiellement par les atteintes cutanéomuqueuses et les polyadénopathies. L'atteinte osseuse concerne les formes graves et évolutives (syphilis maligne précoce, syphilis confluante). Elle intéresse surtout le crâne, les tibias, les clavicules, les côtes et le sternum. Elle peut se compliquer de manifestations viscérales sous-jacentes comme exceptionnellement une thrombose du sinus longitudinal supérieur au cours d'une ostéite crânienne syphilitique [13].

Classiquement, les douleurs sont profondes ou superficielles, très pénibles, à recrudescence nocturne, évoluant par accès se surajoutant au fond douloureux quasi permanent. Mal calmées par les anti-inflammatoires ou les antalgiques, elles évoquent une affection maligne tumorale ou hématologique, en particulier le myélome de Kahler, d'autant que s'y associent des tuméfactions fluxionnaires superficielles. La fièvre oscille entre 38 et 38,5 °C, 39 °C au maximum. Les clichés révèlent des images ovalaires ostéolytiques à l'emporte-pièce, à contour net en général, très rarement flous, sur les clavicules, le sternum ou surtout le crâne. Plus souvent, il s'agit d'images condensantes des os longs du crâne ou du sternum avec appositions périostées irrégulières et étendues à toute la diaphyse. Les formes mixtes sont rares, donnant un aspect flou aux diaphyses des os longs (tibia, péroné) (fig 2).

À l'histologie sur l'os atteint, les travées osseuses sont diminuées en nombre, désorganisées, repoussées mais pas envahies par un infiltrat cellulaire, nodulaire et intramédullaire, constitué de lymphocytes et de quelques plasmocytes. Les frottis pratiqués avec ces fragments retrouvent après coloration argentique, le *Treponema pallidum*.

Cette ostéopériostite passe actuellement souvent inaperçue au sein d'un tableau à prédominance dermatologique [14] même si, à cette phase, les malades signalent une asthénie, des courbatures et des céphalées d'intensité variable. La découverte en est alors systématique par la radiographie et, si celle-ci est encore normale malgré l'aspect clinique, une scintigraphie osseuse au technétium peut la révéler [34].

L'évolution de ces lacunes ostéolytiques consiste en leur lente recalcification : 200 à 300 jours, voire plus. Dans tous les cas, ces manifestations osseuses de la syphilis secondaire sont très sensibles à la pénicilline.

Atteinte articulaire

Elle est très exceptionnelle, rapportée par Kahn et al [21] dans un centre spécialisé à 4 pour 5 000 rhumatismes inflammatoires et 4 pour 60 000 nouveaux consultants. Elle est considérablement plus rare que l'atteinte osseuse et sa réalité a même été remise en cause aux États-Unis par Clarck [6]. Cependant, 5 à 10 % des malades atteints de syphilis secondaire auraient des arthralgies [26]. Comme l'ensemble des manifestations de la syphilis, éternelle simulatrice, l'atteinte articulaire peut mimer des arthrites très différentes : arthrite de Lyme [5, 31], polyarthrite rhumatoïde ou maladie lupique, surtout quand elle est associée à l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) [4], maladie de Still [31], vascularite [31], syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter [32], ou, dans les régions en voie de développement, le rhumatisme articulaire aigu [10, 21, 31], voire l'arthrite de la sarcoïdose [31].

Le tableau classique [10] est celui d'un pseudorhumatisme aigu ou subaigu évoquant un rhumatisme articulaire aigu, ce qui est encore parfois le cas [22], mais où, cependant, l'atteinte serait plutôt pauciarticulaire, moins migratrice, intéressant préférentiellement le genou, accompagnée de signes généraux discrets et, ici, contemporaine d'une éruption, en particulier la roséole.

Les quatre malades de Kahn et al [21] avaient des polyarthralgies fixes trois fois et mobiles une fois, tous avaient une atteinte prédominante du genou. D'autres tableaux sont possibles, comme dans cinq des sept cas de Reginato et al [33], à type de polyarthrite fixe et symétrique intéressant petites (métacarpophalangiennes et interphalangiennes) et grosses articulations des membres, et de ténosynovite [33]. Des lombalgies avec raideur rachidienne sont exceptionnelles [33]. Au moment du diagnostic, les symptômes évoluent en moyenne depuis 4 semaines. Dans deux autres cas, il n'y avait que des arthralgies mais avec une localisation particulière, fixe, à la sternoclaviculaire. Sur le plan biologique, la vitesse de sédimentation (VS) initiale oscille entre 20 et 100 mm, en moyenne 50 mm, sans facteur rhumatoïde plasmatique ni anticorps antinucléaires. Le liquide y est toujours inflammatoire avec une cellularité entre 4 000 et 13 000 sans tréponème à l'examen bactériologique. L'histologie est celle d'une synovite subaiguë aspécifique [21, 33], à prédominance lymphocytaire et polynucléaire, associée à une hypervascularisation et où cependant existe une augmentation de la couche bordante [33]. Dans tous les cas où le tréponème a été recherché dans le liquide articulaire, il n'a pu y être mis en évidence [21, 33], mais en microscopie

électronique, des éléments figurés apparemment complets ressemblant très fortement à *Treponema pallidum* [33] ont pu être mis en évidence dans la synoviale elle-même et la lumière des vaisseaux. Devant une polyarthrite fixe, la présence de facteur rhumatoïde, d'anticorps antinucléaires et anti-ADN (acide désoxyribonucléique) natif, avant la positivation de la sérologie syphilitique, égare le diagnostic redressé ensuite par cette positivation. Elle incite surtout à rechercher et retrouver une infection concomitante par le VIH responsable de ces désordres immunologiques [4].

Dans tous les cas, le traitement par la pénicilline a raison de cette atteinte articulaire qui disparaît en moins de 15 jours, ne laissant évidemment la place à aucune rechute ni anomalie radiologique. Une atteinte sacro-iliaque a cependant été signalée [32], contemporaine des manifestations cutanéomuqueuses de la syphilis et se traduisant par des pygalgies associées à des images d'arthrite sacro-iliaque unilatérale avec déminéralisation pure, sans aucun autre signe de spondylarthropathie ni présence d'HLA B27. La guérison rapide des douleurs par la pénicilline s'est accompagnée 2 mois plus tard d'une ostéosclérose sacro-iliaque cicatricielle, différente des observations voisines de Gerster et al [15] où manquaient cependant les anomalies radiologiques. L'association à une spondylarthropathie est compréhensible par ailleurs [31], d'autant que certaines sont liées à une transmission sexuelle.

Dès 1970 [21] ont été fixés cinq critères positifs et négatifs de diagnostic d'arthrite syphilitique dont les particularités sont importantes :

– atteinte inflammatoire objective, contrôlée par un médecin, avec synovite perceptible et liquide à la ponction ;

– syphilis récente, datant de moins de 6 mois, caractérisée par la connaissance du chancre, l'absence de traitement correct et une éruption syphilitique secondaire ;

– présence du tréponème dans les lésions cutanées et/ou sérologie spécifique positive (à l'époque : BW et Nelson et/ou immunofluorescence) ;

– absence de signes cliniques ou biologiques permettant un autre diagnostic rhumatologique ;

– efficacité rapide et totale de la pénicillinothérapie.

Avec le recul, ces critères appellent des commentaires :

– le premier mérite des précisions : on remarquera que le liquide articulaire de deux des patients rapportés par Kahn et al [21] était paucicellulaire. L'un en contenait 180/mm^3, il était franchement mécanique, l'autre 2000/mm^3, il était à peine inflammatoire. Les deux autres malades avaient un liquide articulaire contenant des éléments cellulaires, respectivement 7 900 et 5 000/mm^3, franchement inflammatoire, mais pas de façon extraordinaire. Un liquide d'apparence mécanique n'élimine donc pas le diagnostic d'atteinte articulaire de la syphilis secondaire ;

– le deuxième et le troisième critères imposent la preuve du caractère récent et évolutif de la syphilis, une simple cicatrice sérologique excluant l'étiologie syphilitique d'une arthrite ;

– le quatrième est fondamental puisqu'il écarte tout autre diagnostic rhumatologique, nous avons souligné les nombreux diagnostics différentiels qui peuvent cependant être en cause [31] ;

– le dernier, enfin, est d'un intérêt pratique fondamental : la disparition de l'arthrite grâce à la pénicilline semble signer en pratique sa nature infectieuse directe dont témoigne l'exceptionnelle mise en évidence d'éléments signant ou presque la présence du germe dans la synoviale des malades atteints [33]. Certes on pourrait discuter avec d'autres [12, 21] une arthrite réactionnelle à *Treponema pallidum*. Cependant, ces éléments ressemblant étroitement au tréponème et retrouvés dans la synoviale articulaire [33] ont très peu de chance de n'être que des éléments fragmentaires, témoins passifs venus là par dissémination hématogène à partir d'un foyer bactérien situé à distance comme dans les arthrites réactionnelles classiques [11, 12]. On peut cependant écarter ici un artefact, ce qui est plus difficile dans certaines arthrites réactionnelles [11]. Il semble donc bien s'agir d'une arthrite infectieuse authentique, à rapprocher des autres atteintes cutanéomuqueuses et viscérales fourmillant elles aussi de tréponèmes. Ce spirochète n'étant pas un pyogène, on comprend que le liquide synovial ne soit pas aussi riche en cellules que dans une arthrite septique classique à pyogène. Enfin, resterait à expliquer l'extrême rareté de ces arthrites infectieuses directes à tréponèmes, peut-être à cause de l'existence d'un terrain génétique particulier et exceptionnel [12] qui reste à découvrir.

Syphilis tertiaire et syphilis congénitale tardive

Les manifestations ostéoarticulaires prennent leur place à côté des atteintes cardioaortiques, neurologiques et, à moindre degré, cutanéomuqueuses. La syphilis tertiaire, à la recrudescence de laquelle il faut s'attendre compte tenu des données épidémiologiques de ces 25 dernières années, atteint les adultes, 15 ans environ après l'accident primaire négligé ou méconnu. Dans la syphilis congénitale tardive, la négligence de la contamination fœtomaternelle conduit à des manifestations viscérales entre les âges de 5 et 30 ans en moyenne. Dans ces deux aspects tardifs de la maladie, le rôle de la prolifération du tréponème est en retrait par rapport aux réactions tissulaires qu'il a induites, même s'il est prouvé [29] qu'il est encore présent dans l'organisme à ce stade. Les lésions tissulaires des syphilis tardives [7] sont pratiquement insensibles au traitement antibiotique spécifique.

3 Syphilis tertiaire : tibias en « lame de sabre » avec dédifférenciation corticale.

Lésions osseuses

Elles réalisent, à deux âges différents de la vie, des tableaux cliniques et radiologiques pratiquement identiques qui se caractérisent, contrairement aux aspects précédents, par des lésions focalisées, isolées et asymétriques. La syphilis endémique rassemble ce type de lésions plus souvent que la syphilis vénérienne où elles sont devenues exceptionnelles. Cependant, Delahaye et al [9] les signalent dans près de 50 % des cas découverts par la radiographie systématique chez des sujets séropositifs, asymptomatiques par ailleurs.

Le tibia est l'os le plus souvent touché ainsi que le fémur et les os de l'avant-bras. La syphilis congénitale tardive intéresse plus spécialement, à côté des os longs, les os courts comme les phalanges ou peut-être même les vertèbres dont le tassement d'origine syphilitique est mis en cause [7] mais pourrait alors se compliquer de syndrome de la « queue de cheval » [17]. Les os plats (crâne, os propres du nez) sont assez souvent intéressés, mais la mandibule l'est exceptionnellement [28].

Les douleurs ostéocopes [35] de la syphilis tertiaire, quand elles existent, sont excruciantes, térébrantes ou constrictives et nocturnes, électivement aux tibias et au crâne. Douloureuses ou pas, ces lésions osseuses ont une traduction radiologique. Des déformations progressives avec épaississement osseux donnent au tibia l'aspect classique en « lame de sabre » (fig 3) à convexité antérieure, retrouvée aussi sur les os de l'avant-bras, l'extrémité interne de la clavicule ou la voûte du crâne où viennent saillir les bosses frontales et pariétales. À la face, les déformations du nez liées à l'ostéite lui donnent un aspect en « lorgnette », en « pied de marmite » ou en « pied de canard » [35]. Les délabrements historiques ont disparu sous nos latitudes [7] : la mutilation du massif facial, l'effondrement des os propres du nez et de la voûte palatine, la destruction des piliers du voile et la rhinopharyngite mutilante ne sont pratiquement plus jamais signalés dans la syphilis vénérienne, sauf exception [28] et sont beaucoup plus rares dans la syphilis endémique que dans le pian. Curieusement, la fracture spontanée des os atteints et la fistulisation à la peau d'une gomme osseuse sont très rares alors

4 Syphilis tertiaire : foyer d'ostéite gommeuse tibiale.

que les plus typiques des gommes du bejel sont les nodosités juxta-articulaires de Lutz et Janselme [27] : ce sont des gommes des tissus mous de siège para-articulaire et juxtaosseux.

Les formes condensantes sur les os longs ou le crâne réalisent une hyperostose corticale localisée ou pandiaphysaire. L'épaississement homogène à contour mamelonné qui caractérise l'hyperostose sous-périostée, rétrécissant la plage médullaire, réalise au contraire chez l'enfant un aspect feuilleté en « pelure d'oignon ». Cette hyperostose de l'enfant peut s'accompagner d'une accélération locale de la croissance et une déformation importante si l'os pathologique est couplé à un os sain (tibia en « lame de sabre » et péroné normal). Enfin, une dédifférenciation corticale est possible dans la syphilis congénitale tardive. Dans les formes localisées, la condensation de la plage osseuse atteint le plus souvent la région métaphysodiaphysaire externe et supérieure du tibia et peut gagner les deux tiers supérieurs de la diaphyse, en particulier dans les formes sérologiques pures.

Les formes ostéolytiques sont rares, traduisant une ostéite gommeuse (fig 4) siégeant électivement sur les os plats (crâne, face). Elles réalisent l'image d'une ou plusieurs lacunes juxtaposées à contour net, souvent entourées d'un liseré de condensation, plus rarement soufflant la corticale adjacente. Elle peuvent contenir un séquestre osseux.

Les formes mixtes condensantes et raréfiantes sont plus rares et associent de façon variable les aspects précédents.

Lésions articulaires non tabétiques

En dehors des manifestations ostéoarticulaires du tabès, elles intéressent essentiellement les grosses articulations, les genoux principalement [7]. On dispose de peu d'observations révélant leurs caractéristiques, mais l'épanchement articulaire chronique est paucicellulaire ou discrètement inflammatoire, quelquefois associé alors à une élévation modérée de la VS, et il peut s'expliquer principalement par l'apparition de gommes synoviales.

Atteinte ostéoarticulaire tabétique

Il s'agit de manifestations dues à l'atteinte neurologique syphilitique [7]. Les troubles sensitifs et trophiques rendent compte, comme dans le diabète, la lèpre, l'acropathie ulcéromutilante sporadique ou familiale et la syringomyélie, de la dislocation ostéoarticulaire silencieuse et non douloureuse.

Les arthropathies se constituent en quelques jours ou quelques heures, sans douleur ni fièvre, principalement aux membres inférieurs et sur les grosses articulations qui sont tuméfiées, blafardes ou d'allure pseudo-inflammatoire, lisses et luisantes. Les mouvements sont d'amplitude normale ou exagérée, conduisant rapidement à la dislocation articulaire longtemps méconnue du fait de l'analgésie et conduisant à un état grabataire. Des maux perforants aux points d'appui sur les pieds accompagnent ces arthropathies.

L'atteinte articulaire de ces arthropathies nerveuses syphilitiques peut même s'accompagner d'une chondrocalcinose articulaire [20]. Enfin, des fractures spontanées sont fréquentes, caractérisées par leur indolence presque totale et les attitudes vicieuses liées à une consolidation lente et incorrecte.

Pian

Cette tréponématose due à *Treponema pertenue* est endémique dans toutes les régions intertropicales chaudes et humides. Elle est un véritable fléau social dans les pays pauvres où les carences alimentaires sont importantes et où l'hygiène est inexistante. Sa transmission n'est pas vénérienne, elle est essentiellement directe, interhumaine, par contact avec des plaies pianiques [27]. L'infection évolue en trois phases, tout comme la syphilis avec laquelle les réactions sérologiques classiques sont croisées. C'est l'atteinte cutanéomuqueuse qui caractérise essentiellement les phases primaires et secondaires. L'atteinte osseuse est grave [3, 8, 18] et s'observe surtout en phase tertiaire, atteignant particulièrement les sujets débilités et carencés. Cependant, les localisations osseuses de la maladie [3] peuvent se voir dans le pian récent correspondant aux phases primaires et secondaires, c'est-à-dire avant 5 ans d'évolution. Elles sont nettement plus fréquentes dans le pian tardif évoluant depuis plus de 5 ans.

Pian récent

Les lésions osseuses qui lui sont dues intéressent principalement l'enfant et réalisent trois aspects clinicoradiologiques particuliers [35]. Elles s'associent aux lésions cutanées des accidents secondaires du pian, apparaissant 6 à 8 semaines après la phase primaire, sous forme de pianides et de pianomes [27].

Ostéopériostite de la face

C'est la plus spectaculaire [25]. Elle atteint de façon élective et symétrique le maxillaire supérieur, au niveau de ses apophyses ascendantes, sous forme d'une tuméfaction indurée facile à déceler cliniquement. La présence d'une réaction d'ostéogenèse périostée lamellaire sur les radiographies rend compte de l'élargissement osseux observé.

Ostéopériostite des os longs

Dans l'évolution de l'infestation, elle correspond en général à la période des éruptions cutanées observées à la phase secondaire. Cliniquement, elle est dominée par des douleurs osseuses excruciantes à recrudescence nocturne qui atteignent surtout les os de l'avant-bras et des jambes, mais aussi assez fréquemment les petits os des mains (phalanges et métacarpiens).

À l'examen, on ne perçoit en général pas de tuméfaction particulière, mais une sensibilité osseuse douloureuse anormale.

Sur les clichés radiographiques, l'ostéopériostite a une étendue pandiaphysaire (fig 5). Les appositions périostées sont stratifiées, lamellaires ou au contraire mamelonnées, conduisant à un épaississement cortical important et diffus. De manière très évocatrice, est associée une déminéralisation diffuse de l'os cortical des diaphyses à cet aspect d'apposition périostée. Ailleurs, cette déminéralisation est plurifocale ou même de siège localisé ou isolé, expliquant alors les images lacunaires à contours nets bien dessinés, sans ostéocondensation périphérique ni séquestre intracavitaire. Cet aspect réalise sur les mains l'aspect classique de spina ventosa pianique qui respecte pratiquement toujours les phalanges distales, donnant ainsi une déformation des doigts en « navet », aspect d'ailleurs également décrit au cours des drépanocytoses [27]. Un aspect particulier aux paumes des mains et aux plantes des pieds associe à ces lésions osseuses sous-jacentes des pianomes qui brisent la couche cornée, cisaillent la base, qui devient ainsi douloureuse aux deux lèvres de l'ulcération : c'est le « pian crabe » douloureux, en particulier chez les enfants marchant pieds nus [27].

Anomalies du tibia

Elles ont des caractéristiques identiques à celles des syphilis vénérienne et endémique. Elles définissent les aspects en « lame de sabre » des auteurs francophones ou en *boomerang* des anglophones.

Les douleurs chroniques s'associent aux déformations liées à l'accélération de la croissance osseuse qui se traduit par l'incurvation diaphysaire à convexité antérieure. Radiologiquement, l'hyperostose est importante, de siège sous-périosté en endostal.

Pian tardif

Les lésions du pian tardif, en particulier osseuses, ne s'observent qu'après l'âge de 10 ans et chez l'adulte. Elles sont particulièrement douloureuses, invalidantes, atteignant les os longs des membres et les os de la face. Elles sont contemporaines des ulcères pianiques qui définissent cliniquement le pian tardif.

Atteinte de la face

C'est la localisation au nez du tréponème qui domine, avec destruction de la cloison nasale et des os propres du nez. On lui donne le nom africain de goundou [3]. Elle se caractérise avant la destruction par une hypertrophie de

5 Pian récent : lésions d'ostéopériostite radiale et cubitale.

6 Pian tardif : gomme pianique fistulisée à la peau. Images de séquestres intra-osseux.

ces os propres du nez et par des tumeurs paranasales qui sont quelquefois si développées qu'elles peuvent gêner la vue. Pour certains auteurs, cette atteinte ne serait pas spécifique des seules tréponématoses mais serait la traduction de toute infection chronique des cavités nasales. L'atteinte du palais, presque aussi fréquente, surtout dans sa partie postérieure, provoque une mutilation rhinopharyngée majeure, appelée gangosa, rapidement responsable de troubles importants de la déglutition et de la nutrition. Ces lésions délabrantes évoluent vers la destruction locorégionale.

Ostéopériostite des os longs

Les lésions osseuses observées sont essentiellement déminéralisantes et raréfiantes. Elles intéressent principalement les corticales diaphysaires des os longs. Les lacunes observées sur les clichés radiographiques sont ici à contours flous, mal délimités, irréguliers et peuvent renfermer des séquestres. Elles s'entourent quelquefois d'une large condensation hétérogène de la région lacunaire, conférant aux diaphyses intéressées un aspect mité et macrolacunaire (fig 6). Les régions articulaires voisines peuvent être elles-mêmes intéressées par le processus et par les modifications statiques qui l'engendrent, en particulier aux membres inférieurs. Ces anomalies se compliquent fréquemment de fractures pathologiques. Ces foyers multiples diaphysaires d'ostéite pianique sont en réalité des gommes intraosseuses dont la caractéristique est de pouvoir s'ouvrir dans les parties molles et de se fistuliser à la peau, provoquant la formation d'ulcères pianiques.

L'évolution chronique et lente de ces anomalies explique les processus de reconstruction secondaire à type d'appositions périostées lamellaires largement étendues, en particulier sur le tibia et le péroné, qui sont ainsi nettement épaissies par cette périostite hypertrophique.

Cependant, contrairement à ce que l'on observe dans le pian récent, les lésions sont plus limitées, paucifocales. Elles sont même volontiers mono-osseuses aux petits os des mains et des pieds où est réalisée une monodactylite très caractéristique, déformant largement les doigts qui subissent des phénomènes d'angulation et de raccourcissement très différents de ceux que l'on observe dans les monodactylites des « orteils en saucisse » des spondylarthropathies et exceptionnellement de la sarcoïdose.

Références ➤

Références

[1] Basset A, Malleville J. Les tréponématoses endémiques (pian et bejel). Des maladies utiles à connaître. *Med Afrique Noire* 1984 ; 31 : 533-536

[2] Bertrand AM, Raffi A, Shirrer J, Estavoyer JM, Amsallem D, Begery C. La syphilis : une maladie sexuellement transmissible toujours d'actualité. *Med Infant* 1988 ; 95 : 287-297

[3] Botreau-Roussel P. Pian, ostéites pianiques et goundou. *Bull Soc Path Exot* 1961 ; 54 : 177-199

[4] Burgoyne M, Agudelo C, Pisko E. Chronic syphilitic polyarthritis mimicking systemic lupus erythematosus/ rheumatoid arthritis as the initial presentation of human immunodeficiency virus infection. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 313-315

[5] Burke WA, Steinbaugh JR, O'Keefe EJ. Lyme disease mimicking secondary syphilis. *J Am Acad Dermatol* 1986 ; 14 : 137-139

[6] Clark GM. Syphilitic joint disease, arthritis and allied conditions. In: Hollander JL, McCarty DJ eds. Philadelphia : Lea and Febiger, 1972 : 1255-1259

[7] Colliard-Spektor H, Puissant A. . La syphilis tardive. *Feuillets du Praticien* 1971 ; 36 : 171-178

[8] Delahaye RP, Boursiquot P, Cren M. Les aspects radiologiques des lésions osseuses du pian. *J Radiol Electrol* 1968 ; 49 : 41-48

[9] Delahaye RP, Many P, Misson R, Boursiquot P, Combes A. Les lésions osseuses observées lors des tréponématoses sérologiques. Étude de 267 sujets. *Sem Hop Paris* 1970 ; 46 : 189-194

[10] De Sèze S, Ryckewaert A. Maladies des os et articulations. Paris : Flammarion, 1954 ; 1 : 1-1242

[11] Dougados M. Quand parler d'arthrite réactionnelle ? [éditorial]. *Presse Med* 1997 ; 26 : 204-206

[12] Doury P, Pattin S, Eulry F. Les foyers infectieux des arthrites postinfectieuses et des arthrites réactionnelles. Réflexions nosologiques, étiologiques et pathogéniques. *Med Hyg* 1984 ; 42 : 785-792

[13] El Alaoui FM, Birouk N, Slassi I, Jiddane M, Chkili T. Thrombose du sinus longitudinal supérieur et ostéite crânienne syphilitique. *Rev Neurol* 1992 ; 148 : 783-785

[14] Franceschini PH. La syphilis osseuse secondaire. *Feuillets du Praticien* 1971 ; 36 : 163-164

[15] Gerster JC, Weintraup A, Vischer TL, Fallet GH. Secondary syphilis revealed by rheumatic complaints. *J Rheumatol* 1977 ; 4 : 197-200

[16] Ghadouane M, Benjelloun BS, Elharim-Roudies L, Jorio-Benkhraba M, El Malki-Tazi A. L'atteinte osseuse de la syphilis congénitale précoce (à propos de 86 cas). *Rev Rhum* 1995 ; 62 : 457-461

[17] Griffiths RW, Rose MJ. Acute vertebral collapse and cauda equina compression in tertiary syphilis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1975 ; 38 : 558-560

[18] Hackett CJ. Lésions osseuses du pian en Ouganda. Étude clinique et radiographique. *Trop Dis Bull* 1949 ; 46 : 472-476

[19] Hutchinson CM, Rompalo AM, Reichart CA, Hook III EW. Characteristics of patients with syphilis attending Baltimore STD clinics. Multiple high-risk subgroups and interactions with human immunodeficiency virus infection. *Arch Intern Med* 1991 ; 151 : 511-516

[20] Jacobelli S, McCarty DJ, Silcox DC et al. Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition in neuropathic joints. Four cases of polyarticular involvement. *Ann Intern Med* 1973 ; 79 : 340-350

[21] Kahn MF, Baillet F, Amouroux J, de Sèze S. Le rhumatisme inflammatoire subaigu de la syphilis secondaire. À propos de quatre observations. *Rev Rhum* 1970 ; 37 : 431-436

[22] Kazlov PG, Beyer B, Brandeis G. Polyarthritis as the initial symptom of secondary syphilis : case report and review. *Mt Sinai J Med* 1989 ; 56 : 65-67

[23] Maleville J, Geniaux M, Ball M, Texier L. Aspects actuels des maladies vénériennes dans les régions tropicales. *Med Afrique Noire* 1984 ; 31 : 521-530

[24] Maleville J, Guignard J, Geniaux M. La syphilis congénitale. *Rev Prat* 1976 ; 26 : 4137-4144

[25] Martinez SA, Mouney DF. Treponemal infections of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1982 ; 15 : 613-620

[26] Mindel A, Tovely SJ, Timmins DJ. Primary and secondary syphilis, 20-year experience. Clinical features. *Genitourinary Med* 1989 ; 65 : 1-3

[27] Normand PH, Darie H. Tréponématoses exotiques en Afrique. *Soins Pathologie Tropicale* 1985 ; 56 : 13-18

[28] Peron JM. Ostéite mandibulaire et syphilis tertiaire. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1984 ; 85 : 126-129

[29] Pringuet R. La syphilis congénitale. *Feuillets du Praticien* 1971 ; 36 : 179-186

[30] Rasool MN, Govender S. The skeletal manifestations of congenital syphilis. A review of 197 cases. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71B : 752-755

[31] Reginato AJ. Syphilitic arthritis and osteitis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993 ; 19 : 379-398

[32] Reginato AJ, Ferreiro-Seoane JL, Falasca G. Unilateral sacroiliitis in secondary syphilis (Letter). *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 717-719

[33] Reginato AJ, Schumacher HR, Jimenez S, Maurer K. Synovitis in secondary syphilis. Clinical, light, and electron microscopic studies. *Arthritis Rheum* 1979 ; 22 : 170-176

[34] Tight RR, Warmer JF. Skeletal involvement in secondary syphilis detected by bone-scanning. *JAMA* 1976 ; 235 : 2326-2337

[35] Vicens JL, Metges PJ, Doury P. Tréponématoses. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-018-C-20, 1987 : 1-5

Ostéite pubienne

AC Rat
C Guédes
MC Boissier

Résumé. – *L'ostéite pubienne est une affection rare, survenant le plus souvent après une intervention urologique, sur le petit bassin, chez les toxicomanes ou chez les sportifs. La symptomatologie se caractérise par des douleurs de la symphyse pubienne ; l'impotence fonctionnelle peut être totale. Le syndrome infectieux est inconstant. Les diagnostics différentiels sont nombreux et les examens complémentaires ne sont pas toujours spécifiques. La tomodensitométrie est un examen essentiel pour étayer le diagnostic et guider les prélèvements. Le traitement repose sur l'antibiothérapie prolongée, parfois associée aux anti-inflammatoires et aux infiltrations locales. Des douleurs tenaces peuvent persister pendant plusieurs mois. La physiopathologie reste controversée : certains distinguent l'ostéite pubienne aseptique de l'ostéomyélite suppurative, d'autres considèrent ces deux entités comme une seule et même maladie.*

Mots-clés : *ostéite pubienne, ostéomyélite suppurative, pubalgie, symphyse pubienne.*

Introduction

C'est en 1923 que les Français Legueue et Rochet publient la première description de l'ostéite pubienne [18, 28]. Initialement décrite comme une complication de la chirurgie urologique, de nombreuses autres étiologies ont été mises en évidence depuis : interventions gynécologiques et du petit bassin, sport, toxicomanie par voie intraveineuse. L'analyse de la littérature est souvent difficile. Cela vient du fait que la nosologie comporte une controverse : l'ostéite pubienne est, pour certains auteurs, considérée comme aseptique, le terme d'ostéomyélite (atteinte osseuse infectieuse) ou d'ostéoarthrite (atteinte ostéoarticulaire infectieuse) étant dans ces cas distinct et réservé aux infections, tandis que pour d'autres, la distinction entre ostéite pubienne et ostéomyélite n'est pas faite, l'étiologie étant dans tous les cas considérée comme infectieuse.

Rappel anatomique

La symphyse pubienne est une articulation semi-mobile dont les surfaces articulaires sont reliées par un ligament interosseux. Les surfaces articulaires, recouvertes de cartilage, sont reliées par un tissu fibrocartilagineux, plus épais en avant qu'en arrière. L'articulation est renforcée par un manchon fibreux constitué par du tissu fibreux qui s'étend d'un os à l'autre à la surface du fibrocartilage interosseux auquel il adhère. Ce manchon fibreux est renforcé en avant par l'entrecroisement des fibres terminales des muscles voisins (tendons conjoints des muscles grands droits et pyramidaux de l'abdomen, aponévroses des muscles grands obliques et des muscles adducteurs, en particulier expansions des droits internes et des moyens adducteurs [35]). D'épais faisceaux fibreux forment les ligaments supérieur, inférieur et postérieur. Dans la plupart des cas, il existe une cavité articulaire.

Anne-Christine Rat : Chef de clinique-assistant des Universités.
Claudie Guédes : Chef de clinique-assistant des Universités.
Marie-Christophe Boissier : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de rhumatologie, hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex, France.

Nosologie-pathogénie

Celles-ci restent controversées, d'autant que certains auteurs tiennent à faire la distinction entre ostéomyélites suppuratives d'origine infectieuse et ostéites pubiennes [18], d'autres considérant ces deux entités comme identiques [3, 6].

En effet, certains auteurs pensent qu'il est justifié de différencier les formes septiques aiguës ou chroniques, qui sont le plus souvent associées à des facteurs favorisants *(tableau I)* et les formes aseptiques dont la nosologie est incertaine. Cette deuxième catégorie comprendrait les formes septiques chroniques, peut-être liées à des germes peu virulents à croissance lente, et les formes chroniques véritablement aseptiques. Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer ces formes aseptiques : une déminéralisation algodystrophique [18], une inflammation non spécifique, un trouble de la vascularisation osseuse, un traumatisme périosté [18] ou une thrombose veineuse des veines rétropubiennes responsable de modifications osseuses [18, 34].

Pour d'autres auteurs [3, 6, 28, 36], l'ostéite pubienne est d'abord une maladie infectieuse. En effet, le plus souvent, elle évolue dans un contexte infectieux, survient après un épisode septique, et régresse sous antibiothérapie. La possibilité de guérison spontanée ou après anti-inflammatoires seuls, l'absence d'isolement du germe dans certains cas, l'impossibilité de reproduire la maladie de façon expérimentale [19], et parfois, l'inefficacité du traitement antibiotique ont fait remettre en cause l'origine septique de l'affection. Mais, d'après ces auteurs, ces faits pourraient s'expliquer par la faible virulence des germes en cause et la fréquente antibiothérapie prescrite avant tout prélèvement bactériologique ou de façon systématique en postopératoire.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Rat AC, Guédes C et Boissier MC. Ostéite pubienne. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-018-A-10, 2001, 4 p.

Tableau I. – Circonstances étiologiques des ostéites pubiennes.

Chirurgie ou gestes endoscopiques de l'appareil urinaire
Prostatectomie Résection endoscopique de prostate Biopsie prostatique transrectale [33] Uréthropexie rétropubienne de Marshall-Marchetti-Krantz [13] Cystopexie Cystectomie Cystostomie Intervention sur lithiase urinaire Fistule prostatopubienne après résection endoscopique de prostate
Chirurgie abdominale, gynécologique ou digestive du petit bassin
Hystérectomie Résection abdominopérinéale Plastie abdominale Cure de hernie inguinale: par voie traditionnelle ou sous cœlioscopie [11, 19]
Gestes obstétricaux
Post-partum Avortement septique
Traumatismes
Traumatisme direct Traumatisme de l'urètre
Sportifs [1, 4, 6, 31]
Infections - urinaires - gynécologiques - cutanées de la région inguinale Toxicomanie [9, 30]
Divers
Injection périurétrale de collagène [21] Fistule ostéoentérique [26] Enfants [29] spontanée [10]

Épidémiologie

L'incidence est difficile à établir dans la population générale, d'autant que la nosologie reste floue dans la littérature. La prédominance masculine et l'âge moyen des malades (sixième et septième décennies) s'expliquent par les circonstances étiologiques les plus fréquentes (complications de la chirurgie urologique) [36].

L'incidence de l'ostéite pubienne lors des adénectomies prostatiques a été estimée de 0,8 à 1,3 % [36]. Elle est de 0,74 % après uréthropexie de Marshall-Marchetti-Krantz (2,5 % en moyenne dans une revue de la littérature) [13] .

Étiologies

Elles sont présentées dans le tableau I.

Lorsqu'elle est secondaire à la chirurgie, une complication est souvent associée : infection urinaire ou de la cicatrice, perforation urétrale ou de la vessie.

Signes, examen clinique et biologie

Les signes peuvent apparaître de quelques jours à 8 semaines après le facteur déclenchant [6, 18], le délai étant conditionné par l'étiologie, les formes infectieuses aiguës après intervention urologique ou en post-partum pouvant survenir très rapidement après le facteur déclenchant.

FORMES AIGUËS

Le début de la douleur est brutal. Elle peut être intense et insomniante. Elle peut être pubienne, sus-pubienne ou inguinale. Elle irradie fréquemment vers le périnée, le long des branches ischiopubiennes, à la face interne des cuisses et à la partie inférieure de l'abdomen. Elle peut être augmentée par la toux, l'éternuement, la miction. Tout mouvement du tronc ou des membres inférieurs déclenche des algies intolérables. La marche est parfois impossible. La fièvre est inconstante. Une altération de l'état général est possible, avec amaigrissement et fatigue.

À l'examen clinique, la pression directe de la symphyse pubienne ou l'écartement des ilions reproduit les symptômes douloureux : ce sont en pratique les signes les plus importants à rechercher. L'élévation des membres inférieurs est douloureuse. La flexion et les rotations hanche fléchie sont douloureuses, mais non limitées. En revanche, les rotations de hanche en extension sont moins algiques. L'abduction de la hanche est douloureuse et peut être limitée par la contracture des adducteurs. La contraction des adducteurs ou des muscles abdominaux inférieurs est parfois douloureuse. La sangle abdominale, les adducteurs et les ischiojambiers sont parfois le siège de contractures. Une douleur à la pression de la face profonde de la symphyse ou une affection prostatique sont parfois retrouvées par les touchers pelviens.

Les signes biologiques ne sont ni spécifiques, ni constants : hyperleucocytose, élévation de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive.

FORMES CHRONIQUES

Le début est plus progressif. La douleur, de même topographie que dans les formes aiguës, est aggravée par l'appui monopodal, la montée des escaliers, le changement soudain de direction. La marche est douloureuse et dandinante. Les mouvements du tronc ou des membres inférieurs sont douloureux.

À l'examen clinique, la pression directe de la symphyse pubienne ou l'écartement des ilions reproduit les symptômes douloureux.

Les signes cliniques sont superposables à ceux des formes aiguës, mais sont moins intenses. Le syndrome inflammatoire biologique est moins fréquent.

Examen bactériologique et histologique

Le germe peut être isolé dans les hémocultures, les lochies en post-partum, lors de la ponction ou de la biopsie tissulaire et, dans les rares cas où l'indication est posée, lors du curetage chirurgical. Il peut s'agir d'un staphylocoque doré (en particulier chez un sportif avec porte d'entrée cutanée), d'un *Pseudomonas aeruginosa* chez les toxicomanes, et après chirurgie urologique, d'*Escherichia coli*, d'un *Proteus mirabilis* après chirurgie urologique, et de streptocoques B et anaérobies en post-partum.

D'autres germes ont été retrouvés : pneumocoque [3], *Brucella* [20], *Haemophilia paraphrophilus* [17], *Enterococcus faecalis* [2, 24], *Salmonella indiana* [25], *Peptostreptococcus* [32].

Le pourcentage de positivité des ponctions ou biopsies a rarement été étudié. Une étude systématique bactériologique des prélèvements de la symphyse pubienne [3] a retrouvé sept prélèvements positifs sur dix effectués ; deux des prélèvements négatifs avaient été faits après antibiothérapie préalable. Rosenthal [27], dans une revue de la littérature de 25 patients, n'a retrouvé que 50 % de germes identifiés en pré- et peropératoire, mais la positivité dépend de l'étiologie et du caractère aigu ou chronique de l'atteinte.

Il faut noter que si les cultures urinaires sont parfois positives, le germe identifié peut être différent du germe retrouvé à la ponction-biopsie de la symphyse pubienne [3]. Le prélèvement direct de la symphyse pubienne doit donc être effectué au moindre doute.

L'examen histologique retrouve des signes d'ostéite suppurative et nécrotique, une ostéomyélite subaiguë à mononucléaires non suppurative ou une infiltration par des nodules lympho-plasmocytaires [3].

1 *Radiographie du bassin : pseudoélargissement de l'interligne et érosions des berges de la symphyse pubienne (coll Dr Cohen-Solal).*

2 *Radiographie du bassin : ostéocondensation et irrégularités des berges sous-chondrales (coll Dr Cohen-Solal).*

Imagerie

RADIOGRAPHIES STANDARDS

Le délai d'apparition des signes radiologiques est de 4 semaines environ [6, 18]. Dans les formes aiguës, l'apparition rapide de ces signes radiologiques peut aider à poser le diagnostic. Ils ne sont pas spécifiques de l'ostéite pubienne et peuvent être retrouvés après un accouchement ou chez les sportifs souffrant d'une pubalgie [35]. À un stade précoce, la radiographie du bassin montre un élargissement de l'interligne articulaire *(fig 1)* dont les berges sont floues et présentent des érosions. La déminéralisation de l'os sous-chondral est inhomogène et peut s'étendre vers les branches ischio- et iliopubiennes. Plus tardivement, apparaissent une ostéo-condensation *(fig 2)* et des appositions périostées aboutissant parfois à une synostose.

SCINTIGRAPHIE OSSEUSE

Elle montre une hyperfixation non spécifique, peut être gênée par la fixation vésicale du traceur, mais permet un diagnostic plus précoce que les radiographies standards.

TOMODENSITOMÉTRIE

La TDM permet de mieux visualiser l'envahissement des parties molles, un séquestre osseux [6], un abcès [26] ou une éventuelle complication (fistule prostatopubienne [14, 15, 16]). Elle permet par ailleurs le prélèvement radioguidé.

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

Elle met en évidence l'atteinte des parties molles péripubiennes et un œdème intraspongieux des branches pubiennes. Elle peut analyser l'os des branches pubiennes, la symphyse et les insertions tendineuses des adducteurs et des muscles larges de l'abdomen sur le pubis. Il n'y a pas de publication détaillant les caractéristiques des ostéites pubiennes à l'imagerie par résonance magnétique (IRM), mais celle-ci pourrait permettre de différencier les formes chroniques mécaniques érosives des formes infectieuses.

Tableau II. – Diagnostic différentiel de l'ostéite pubienne [5, 6, 18, 22].

Clinique
Hernie inguinale Déhiscence du tendon conjoint Déchirure musculaire (adducteurs, abdominaux) Pathologie intra-abdominale ou gynécologique Infection génito-urinaire Lithiase urinaire Syndrome canalaire (ilio-inguinal) Coxopathie Apophysite, avulsion osseuse
Clinique et radiologique
Pubalgie du sportif Tuberculose de la symphyse pubienne Spondylarthropathie Polyarthrite rhumatoïde SAPHO Chondrocalcinose articulaire Relâchement douloureux de la symphyse
Radiologique
Fracture par insuffisance osseuse à évolution pseudotumorale Ostéolyse pubienne Néoplasie de la région pubienne

SAPHO : synovite-acné-pustulose-hyperostose-ostéite.

Diagnostic différentiel

Il est résumé dans le tableau II.

Les formes aiguës ne posent pas de véritable problème de diagnostic différentiel. Parmi les formes chroniques, quelques-unes sont de diagnostic difficile :

– *pubalgie* : elle est fréquente chez les sportifs, en particulier lors de la pratique du football, de l'escrime, du tennis, du rugby, du handball et de l'athlétisme. Elle s'explique par une hypersollicitation du carrefour pubien due à un déséquilibre mécanique entre les adducteurs puissants et hypertoniques et les muscles larges de l'abdomen trop faibles [7]. La douleur s'installe de façon progressive. Elle est constante lors de l'exercice sportif et persiste dans certains aspects de la vie courante : marche en terrain irrégulier, montée des escaliers. Les radiographies en cas d'ostéoarthropathie pubienne microtraumatique montrent un aspect flou et irrégulier des surfaces articulaires, des géodes, une condensation, un élargissement ou un pincement de l'interligne, voire une synostose. Il faut noter l'absence de corrélation radioclinique ;

– *relâchement douloureux de la symphyse :* il n'y a pas de fièvre, les douleurs sont moins intenses, les radiographies standards montrent des irrégularités des berges de la symphyse pubienne ;

– lors de la grossesse, des *érosions* avec aspect irrégulier des berges de la symphyse, et un *élargissement de l'interligne* peuvent apparaître ;

– *rupture ou disjonction symphysaire en post-partum :* la douleur est brutale, dans un contexte d'accouchement difficile comportant des manœuvres obstétricales.

Évolution

Elle dépend de la forme d'ostéite pubienne, aiguë ou chronique.

En l'absence de traitement adapté, l'évolution peut se compliquer de localisations septiques secondaires : coxite, pyomyosite des adducteurs [4], sacro-iliite.

Même lorsqu'elle est traitée par antibiothérapie adaptée, l'ostéite pubienne peut être responsable de douleurs tenaces du carrefour pubien.

Dans certains cas, l'évolution peut être autolimitée et la symptomatologie peut se résoudre spontanément, parfois après 2

Tableau III. – Antibiothérapie en fonction du germe dans les arthrites septiques [8].

Germe	Traitement de première intention	Traitement de deuxième intention
Staphylocoque méti-S	fluoroquinolone + rifampicine	pénicilline M + aminoside pénicilline M + rifampicine
Staphylocoque méti-R	glycopeptide + rifampicine glycopeptide + acide fusidique glycopeptide + fosfomycine rifampicine + acide fusidique	fosfomycine + céfotaxime fosfomycine + rifampicine fosfomycine + acide fusidique
Streptocoque	amoxicilline + aminoside	glycopeptide + aminoside
Bacilles à Gram négatif	fluoroquinolone + céphalosporine de troisième génération	quinolone + fosfomycine fluoroquinolone + imipénème
Pseudomonas aeruginosa	ciprofloxacine + ceftazidime ceftazidime + aminoside	ceftazidime + fosfomycine imipénème + fosfomycine

ou 3 ans [18]. Dans ces cas, le traitement par antibiotiques n'est pas toujours efficace et le traitement par anti-inflammatoires ou infiltrations de corticoïdes est indiqué.

À noter que l'amélioration radiologique est décalée par rapport à l'amélioration clinique, la réparation radiologique n'apparaissant qu'au bout de 9 à 12 mois [36].

Traitement

Le traitement par antibiotiques doit être adapté au germe, ou probabiliste lorsque celui-ci n'est pas identifié *(tableau III)*. Il doit tenir compte du terrain, des circonstances étiologiques et couvrir les bacilles à Gram négatif et les staphylocoques dorés. La durée totale du traitement préconisée est de 4 à 6 semaines, avec un minimum de 2 semaines par voie intraveineuse, sous réserve de la bonne évolution clinique et biologique et de la bonne observance du patient [8]. Un traitement de plus longue durée est proposé au cours des ostéites pubiennes chroniques.

Dans les formes chroniques aseptiques, le traitement fait également appel aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, au repos, pour certains aux corticoïdes per os ou en infiltration locale [12]. Ces traitements sont des traitements complémentaires et ne doivent pas être isolés.

Le curetage chirurgical de la symphyse est réservé aux cas résistant au traitement médical, ou lorsqu'il existe un séquestre osseux. Des interventions par symphysectomie ont été proposées, mais sont exceptionnellement nécessaires et peuvent conduire à une instabilité pelvienne secondaire [23].

Conclusion

L'ostéite pubienne est une affection rare, survenant le plus souvent après une intervention urologique, sur le petit bassin, chez les toxicomanes ou chez les sportifs. La symptomatologie se caractérise par des douleurs de la symphyse pubienne, avec un syndrome infectieux inconstant. Les diagnostics différentiels sont nombreux et les examens complémentaires ne sont pas toujours spécifiques. La TDM et l'IRM sont des examens essentiels pour étayer le diagnostic ou guider les prélèvements. Le traitement repose sur l'antibiothérapie prolongée. Mais des douleurs peuvent persister pendant plusieurs mois.

Références

[1] Albert D, Lequen L, Schaeverbeke T, Vernhes JP, Lamarque P, Barnwarth B et al. Ostéoarthrite septique pubienne du sportif compliquée d'une thrombose veineuse profonde. *Ann Méd Interne* 1997 ; 148 : 190-191

[2] Albertsen AM, Egund N, Jurik AG. Fatigue fracture of the sacral bone associated with septic arthritis of the symphysis pubis. *Skeletal Radiol* 1995 ; 24 : 605-607

[3] Arlet J, Bouteiller G, Durroux R, Sebbag D, Saint-Prix C, Arlet P et al. Ostéites pubiennes et ischio-pubiennes. Étude bactériologique et histologique de l'os pubien. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1981 ; 48 : 101-106

[4] Baril L, Caumes E, Bricaire F. Pubic pain after a marathon. *Lancet* 1998 ; 351 : 642

[5] Batt ME, McShane JM, Dillingham MF. Osteitis pubis in collegiate football players. *Med Sci Sports Exerc* 1995 ; 27 : 629-633

[6] Bouchaud-Chabot A, Sicre J. Ostéites pubiennes. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin T. L'actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1999 : 298-307

[7] Christel P, Djian P, Middleton P. Pubalgie. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-323-A-10, 1997 : 1-6

[8] De Sauverzac,, Rozenberg, S, Bourgeois P. Traitement des arthrites septiques à germes banals en l'absence de prothèse en 1998. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin T éd. L'actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1998 : 298-307

[9] Del Busto R, Quinn E, Fisher E, Madhavan T. Osteomyelitis of the pubis. Report of 7 cases. *JAMA* 1982 ; 248 : 1498-1500

[10] Fournier PE, Balagué F, Major S, Sadry F, Wadburger M. Spontaneous infective osteitis pubis in a young woman (letter). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1998 ; 65 : 215-216

[11] Giuly J, François GF, Legeron P. Hernie inguinale sous cœlioscopie. Ostéite pubienne. *J Chir* 1996 ; 133 : 93-96

[12] Holt MA, Keene JS, Graf BK, Helwig DC. Treatment of osteitis pubis in athletes. Results of corticosteroid injections. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 601-606

[13] Kammerer-Doak DN, Cornella JL, Magrina JF, Stanhope CR, Smilack J. Osteitis pubis after Marshall-Marchetti-Krantz's urethropexy: a pubic osteomyelitis. *Am J Obstet Gynecol* 1998 ; 179 : 586-590

[14] Katz E, Venema PL, Kropman RF. A rare complication after endoscopic resection of the prostate: osteitis pubis due to a prostate-symphysis fistula. *J Urol* 1997 ; 157 : 624

[15] Katz E, Venema PL, Kropman RF, Kieft GJ. Diagnosis and treatment of osteitis pubis caused by a prostate-symphysis fistula: a rare complication after transurethral résectionof the prostate. *Br J Urol* 1998 ; 81 : 927-928

[16] Laroche F, Perrot S, Menkès CJ. Symphysite pubienne secondaire à une fistule. Hypothèse physiopathologique. *Presse Méd* 1995 ; 24 : 939-940

[17] LeGagneux E, Macro M, Fournier L, Malbruny B, Loyau G. Ostéite pubienne à *Haemophilus paraphrophilus. Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 631-632

[18] Lentz SS. Osteitis pubis: a review. *Obstet Gynecol Surv* 1995 ; 50 : 310-315

[19] Mader R, Yeromenco E. *Pseudomonas osteomyelitis* of the symphysis pubis after inguinal hernia repair. *Clin Rheumatol* 1999 ; 18 : 167-169

[20] Mansoori D, Gangi EN, Touzet P. Infection mélitococcique de la symphyse pubienne. À propos d'un cas, revue de la littérature. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 753-756

[21] Matthews K, Govier FE. Osteitis pubis after periurethral collagen injection. *Urology* 1997 ; 49 : 237-238

[22] Middleton RG, Carlile RG. The spectrum of osteitis pubis. *Compr Ther* 1993 ; 19 : 99-102

[23] Moore RS, Stover MD, Matta JM. Late posterior instability of the pelvis after resection of the symphysis pubis for the treatment of osteitis pubis. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1043-1048

[24] Nolla JM, Rodriguez-Moreno J, Mateo L, Rozadilla A, Roig-Escofet D. Infection of the symphysis pubis by *Streptococcus faecalis. J Rheumatol* 1990 ; 17 : 864-865

[25] Peluchon P, Sommier J, Janoyer M, Olive C, Colombani JF. Ostéomyélite pubienne à *Salmonella indiana. Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 743-746

[26] Petrou SP, Gomes CM, O'Connor MI. Osteomyelitis secondary to an osteoenteric fistula. *Urology* 1996 ; 47 : 143-145

[27] Rosenthal RE, Spickard WA, Markham RD, Rhamy RK. Osteomyelitis of the symphysis pubis: a separate disease from osteitis pubis. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 123-128

[28] Saporta L, Simon S, Malherbe M, Cayla J, Delbarre F. Les ostéites pubiennes en milieu rhumatologique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1970 ; 37 : 451-457

[29] Sequeira W. Diseases of the pubic symphysis. *Semin Arthritis Rheum* 1986 ; 16 : 11-21

[30] Sequeira W, Jones E, Siegel ME, Lorenz M, Kallick C. Pyogenic infections of the pubic symphysis. *Ann Intern Med* 1982 ; 96 : 604-606

[31] Sexton DJ, Heskestad Lambeth Wr, McCallum R, Levin LS, Corey GR. Postoperative pubic osteomyelitis misdiagnosed as osteitis pubis: report of four cases and review. *Clin Infect Dis* 1993 ; 17 : 695-700

[32] Sibilia J, Javier RM, Durckel J, Kuntz JL. Ostéoarthrite infectieuse du pubis chez le sportif. À propos de deux observations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 610-613

[33] Teichman JMH, Tsang T, McCarthy MP. Osteitis pubis as a complication of transrectal needle biopsy of the prostate. *J Urol* 1992 ; 148 : 1260-1261

[34] Watkin NA, Gallegos CR, Moisey CU, Charlton CA. Osteitis pubis. A case of successful treatment with anticoagulants. *Acta Orthop Scand* 1995 ; 66 : 569-570

[35] Zeitoun F, Frot B, Sterin P, Tubiana JM. Pubalgie du sportif. *Ann Radiol* 1995 ; 38 : 244-254

[36] Ziegler G, Euller Ziegler L, Leyge JF. Ostéites pubiennes. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-017-P-10, 1991 : 1-4

Appareil locomoteur
[14-017-A-10]

Ostéites

Henry Coudane : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service de chirurgie traumatologique et arthroscopique de l'appareil locomoteur
Hôpital central, CO n° 34, 54035 Nancy cedex France
Alain Gérard : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service des maladies infectieuses et réanimation neurorespiratoire
Hôpital de Brabois, 54511 Vandoeuvre-Lès-Nancy cedex France

Résumé

La chirurgie osseuse représente la cause la plus importante d'ostéites infectieuses chez l'adulte. Elle impose une thérapeutique complexe dans laquelle la prescription et la surveillance de l'antibiothérapie ont la plus grande place.

Compte tenu de la gravité potentielle des séquelles fonctionnelles qu'elle entraîne, de son coût socioéconomique, la prévention de l'ostéite infectieuse fait appel à des protocoles précis qui impliquent tous les acteurs de la chaîne de soins : infectiologue, chirurgien orthopédiste, médecin hygiéniste.

Haut de page

GÉNÉRALITÉS

Définition

Le terme d'ostéomyélite a été introduit par Nelaton en 1844 [81] ; il implique une atteinte infectieuse de l'os et de la moelle. Le terme « ostéite » concerne les processus infectieux mais aussi les processus inflammatoires non infectieux comme ceux qui peuvent être observés dans certaines affections dans lesquelles une cause infectieuse n'a jamais été établie (syndrome de Reiter, spondylarthrite ankylosante, psoriasis). En France, l'utilisation

du terme « ostéite » est le plus souvent réservée aux causes infectieuses de l'atteinte osseuse. Les étiologies non infectieuses, en particulier inflammatoires, de « l'ostéite » ne seront pas étudiées dans ce travail. Si l'ostéite infectieuse peut apparaître comme un phénomène isolé, elle est toutefois très souvent associée à une atteinte médullaire caractérisant « l'ostéomyélite ». Ainsi, la différenciation entre ostéite infectieuse isolée et ostéomyélite est extrêmement difficile. Cependant, certains auteurs [98] réservent le terme d'ostéite aux ostéites infectieuses postopératoires ou post-traumatiques et celui d'ostéomyélite aux contaminations hématogènes. Enfin, le terme de périostite inclut les atteintes infectieuses et non infectieuses du périoste que l'on peut rencontrer dans des maladies métaboliques ou dans des affections de type traumatique ou microtraumatique .

Physiopathologie

La vascularisation osseuse explique l'importance de l'ostéite hématogène dans l'os en croissance. La distribution vasculaire décrite par Trueta [115] rend compte des différentes manifestations de l'ostéomyélite suivant l'âge. Avant 1 an, les capillaires perforent la plaque de croissance et l'infection se propage facilement à l'articulation. Entre 1 an et 16 ans, il n'y a pas de communication vasculaire entre l'épiphyse et la métaphyse de sorte que l'épiphyse est en règle protégée de l'infection sauf dans les cas où la métaphyse est intracapsulaire (articulations de la hanche et de l'épaule). Enfin, chez l'adulte, après disparition du cartilage de conjugaison, on retrouve des anastomoses entre les vaisseaux métaphysaires et épiphysaires avec possibilité d'atteinte articulaire [114]. L'ostéite peut entraîner des thromboses vasculaires locales responsables de nécroses osseuses constituant alors des séquestres. Ces phénomènes anatomopathologiques peuvent revêtir dans le temps une intensité plus ou moins grande, ce qui rend compte des formes anatomocliniques de l'ostéite : en phase aiguë, c'est le processus nécrotique qui domine ; dans les formes chroniques, les phénomènes de reconstruction accompagnent les phénomènes de nécrose réalisant des abcès centraux. La réaction périostique est tributaire de sa propre vascularisation et sera donc beaucoup plus marquée chez l'enfant que chez l'adulte **(fig 1)**.

L'infection survenant au décours des fractures ouvertes relève de plusieurs mécanismes physiopathologiques : elle peut être la conséquence, soit d'une souillure contingente du traumatisme, soit d'une contamination peropératoire ou postopératoire. C'est afin d'éviter les complications liées à l'infection osseuse que la plupart des chirurgiens traumatologues considèrent que toute fracture ouverte est une « ostéite en puissance » [60].

De même, en chirurgie orthopédique, on considère que l'infection aiguë et subaiguë est probablement secondaire à une contamination peropératoire dans laquelle les phénomènes d'aéro-bio-contamination ont la plus grande part .

L'infection tardive serait la conséquence, quant à elle, d'une contamination par voie hématogène, cause que l'on peut retrouver en cas d'infection aiguë si une source existe au moment de l'intervention chirurgicale. Sur le plan physiopathologique, de nombreux autres facteurs ont été mis en exergue dans le développement d'une infection postopératoire : oedème responsable de stase veineuse, hématome sur le site opératoire associé à des débris nécrotiques (en particulier après alésage d'une cavité médullaire), augmentation de chaleur dégagée par la polymérisation d'un méthylmétacrylate .

Classification

Classiquement une ostéomyélite (OM) est de mécanisme hématogène, alors qu'une ostéite est post-traumatique ou postchirurgicale. Il est cependant préférable de parler dans les deux cas d'OM hématogène et d'OM secondaire à un foyer infectieux (en faisant la distinction dans ce dernier cas entre les cas avec ou sans insuffisance vasculaire). Waldvogel [118] fait également la distinction entre les formes aiguës (durant depuis moins de 1 mois) et les formes chroniques (durant plus de 1 mois). Cierny [22] améliore cette classification en y ajoutant le statut de l'hôte, en particulier au plan général.

Classification de Waldvogel (1970) [118]

Elle comprend quatre types :

- **type 1 : OM hématogène ;**
- **type 2 : OM focalisée de contiguïté avec atteinte vasculaire ;**
- **type 3 : OM focalisée de contiguïté sans atteinte vasculaire ;**
- **type 4 : OM chronique.**

Les types 2 et 3 sont postchirurgicaux, post-traumatiques, postinfection localisée et volontiers polymicrobiens.

Classification de Cierny et Mader (1985) [22]

Elle prend en compte les types anatomiques et les classes physiologiques.

Les types anatomiques comportent quatre stades :

- **stade 1 : OM médullaire ;**
- **stade 2 : OM superficielle ;**
- **stade 3 : OM localisée ;**
- **stade 4 : OM diffuse.**

Les classes physiologiques différencient trois statuts fonction de l'hôte :

- **hôte A : hôte normal ;**
- **hôte B : compromis (facteur systémique) (Bs) ; compromis (local) (Bl) ;**
- **hôte C : traitement pire que la maladie.**

Dans la classe « hôte B », les facteurs systémiques ou locaux affectant l'immunité, le métabolisme et la vascularisation locale sont les suivants :

- **facteurs systémiques (Bs) : malnutrition, insuffisance rénale, hépatique, diabète, hypoxie chronique, maladies des systèmes, néoplasie, âges extrêmes, déficit immunitaire, tabagisme ;**
- **facteurs locaux (Bl) : lymphoedème chronique, stase veineuse, altération des gros vaisseaux, artérite, fibrose post-radiothérapie, maladie des petits vaisseaux, perte totale localisée de la sensibilité.**

En clinique, l'utilisation de cette classification aboutit à des formes 1A, 2A, 3A, 4A ou 1Bs, 2Bs, 3Bs, 4Bs, 1Bl, 2Bl, 3Bl, 4Bl ou 1C, 2C, 3C, 4C.

Apports de l'infection osseuse expérimentale (IOE)

L'IOE a été un des premiers modèles d'infection expérimentale à être étudié, d'une part parce que depuis des siècles elle a préoccupé les thérapeutes et, d'autre part parce qu'elle est, en apparence, facile à mettre au point [107]. Ainsi, Rodet [103] rapportait en 1884 : « Ce microbe (micrococcus) injecté dans le sang d'un animal (lapin) auquel on fait une fracture ou une contusion d'un os, détermine la suppuration de la partie traumatisée... Pour obtenir les effets du microbe, il est nécessaire d'agir par injections intraveineuses... Les cas à évolution un peu moins rapide sont beaucoup plus probants... On trouve alors dans les os longs des membres des lésions d'ostéite bien caractérisées... Le microbe... montre une préférence marquée pour les os, spécialement les parties de plus rapide accroissement... L'analogie avec celles (les lésions) de la maladie humaine permet d'affirmer son rôle ».

Modèles « lapin » [28]

Le modèle « lapin », dit de Norden [82], est actuellement le plus utilisé. Il

nécessite l'injection intramédullaire d'un agent sclérosant (morrhuate de sodium) suivie d'une injection intramédullaire de *Staphylococcus aureus* puis de sérum salé. Dans ce modèle, la mortalité est faible. D'autres modèles n'utilisent pas d'agent sclérosant mais la mise en place d'un corps étranger (épingle) associée, ou non, à une fracture aboutissant à un modèle d'OM chronique. Dans la classification de Waldvogel, ce modèle correspond au type OM focalisée de contiguïté avec atteinte vasculaire et dans celle de Cierny-Mader au type OM 1A alors que le modèle de Norden est plutôt de type OM aiguë. Il faut noter le rôle important de l'épingle dans l'interruption du flux sanguin. Dans ce modèle « lapin », différents germes ont été étudiés, et surtout *Staphylococcus aureus*.

En clinique, l'incidence de *Staphylococcus aureus* est la suivante : OM hématogène des os longs : 84 %, OM hématogène des vertèbres : 55 %, OM focalisée sans atteinte vasculaire : 60 %, OM focalisée avec atteinte vasculaire : 50 %. L'IOE permet l'étude des protocoles d'antibiothérapie [90] : les monothérapies sont comparées aux bithérapies, avec un léger avantage pour ces dernières. Une trithérapie de 14 jours (rifampicine + sisomicine + céfalotine) [83] est équivalente à une bithérapie (quelle que soit la biassociation d'un antibiotique des classes précédentes) de 28 jours. Les monothérapies donnent les résultats les plus décevants [88] (vancomycine, cotrimoxazole, aminosides) où on note même la persistance de colonies naines de *Staphylococcus aureus*. L'intégration du modèle de Norden dans la classification physiopathologique et clinique de Waldvogel est difficile. Il correspond au stade 4A de la classification de Cierny Mader.

L'application du modèle de Norden à *Pseudomonas* [89] utilise la même technique, avec une efficacité de 90 % (contrôles radiographiques, histologiques et bactériologiques). Par rapport au modèle *Staphylococcus aureus*, il est plus indolent, moins destructeur, produisant moins de néoformation osseuse et peu d'extension extraosseuse. Il a comme intérêt de correspondre à un germe de plus en plus rencontré, en particulier chez les hémodialysés, les drogués intraveineux et chez les porteurs de cathéters veineux sous-claviers. Ce modèle a été initialement mis au point par Van Wingerden [116] et amélioré par Norden et Keleti [87]. Les études en mono- et en bithérapie ont été nombreuses. Ainsi, la comparaison tobramycine versus ciprofloxacine [91] montre une plus grande efficacité de la ciprofloxacine quand le traitement est appliqué pendant 28 jours. Une autre étude [87] utilise le même protocole mais compare sisomicine et carbénicilline en mono- et en bithérapie : l'efficacité est plus grande avec la bithérapie pendant 28 jours. Ces études confirment la variabilité de l'efficacité en fonction de l'antibiotique (et donc de sa diffusion intraosseuse), de la durée du traitement (privilégiant les traitements longs) et l'intérêt d'une association. Le modèle lapin nécessite des préalables techniques [68] : fracture ou injection du produit sclérosant, nécessité d'un inoculum élevé (à l'inverse de l'infection humaine), et présente des limites : difficultés importantes pour réaliser les diverses techniques chirurgicales de l'OM chronique, grande sensibilité de l'animal aux effets toxiques des antibiotiques rendant impossible l'utilisation de doses élevées et une administration de longue durée. Il reste néanmoins le modèle animal le plus utilisé en IOE.

Autres modèles expérimentaux

D'autres animaux sont également utilisés en IOE.

> ***Le rat* : modèle de Zak [121], utilisé par Rissing [102] qui se rapproche de l'OM chronique.**
>
> ***Le chien* : modèle de Deysine [28], qui se rapproche de l'OM hématogène de Waldvogel et modèle de Fitzgerald [37] étudiant, en particulier, les ciments osseux qui se rapproche de l'OM focalisée de contiguïté de Waldvogel. Le modèle chien, par sa taille, permet l'étude de techniques chirurgicales particulières. L'animal est peu sensible aux effets toxiques des antibiotiques. La recherche en antibiothérapie locale est possible. Le modèle Fitzgerald, qui est facile à reproduire, est le plus proche de la réalité clinique. Son coût est un désavantage évident [37].**
>
> ***Le poulet* : le modèle aviaire de Emslie [30] est celui qui se rapproche le plus de l'OM aiguë de l'enfant, confirmant la justification (en raison de l'obstruction vasculaire précoce) d'un traitement antibiotique en urgence. Ce**

modèle a également permis de fixer, dans cette indication, la posologie et le rythme d'administration des antibiotiques, l'intérêt d'un premier traitement efficace, le rôle du terrain, l'importance du drainage des collections sous-périostées et de celles des tissus mous, l'inutilité du drainage médullaire. En revanche, il n'a pas permis de préciser la durée du traitement antibiotique.

Les modèles animaux sont également d'un appoint important dans l'étude de la diffusion des antibiotiques dans les différents types d'os, infectés ou non. Hall et Fitzgerald [44] ont montré qu'il existait une corrélation entre les taux sériques et les taux dans le liquide interstitiel : ainsi le dosage des antibiotiques dans l'os serait inutile et les taux sériques suffisants pour apprécier la bactéricidie. En fait, la cinétique des antibiotiques dans l'os n'est pas totalement élucidée.

Haut de page

OSTÉITE DE L'ADULTE : DIAGNOSTIC

Eléments cliniques

L'ostéite postchirurgicale représente, chez l'adulte, la circonstance de survenue la plus fréquente. La symptomatologie clinique se caractérise par l'existence de signes généraux et de signes locaux.

La fièvre est présente dans la grande majorité des cas. Elle revêt l'aspect d'une température vespérale modérée. Les pics fébriles avec syndrome clinique septicémique restent l'exception.

Les signes locaux sont caractérisés par des douleurs dont la valeur sémiologique est difficilement appréciable sur un segment osseux opéré, par des modifications locales de la plaie opératoire dont l'évolution n'est pas normale lors des contrôles des pansements effectués de façon itérative. Il est rare que cette évolution se fasse vers un abcès qui peut se collecter en regard du segment osseux opéré avec désunion des berges de la cicatrice ou vers une tuméfaction visible avec modification de l'état cutané. Dans la majorité des cas, on note simplement un retard dans le processus normal de la cicatrisation accompagné de modifications tégumentaires avec érythème des berges de la plaie opératoire [60].

Le développement de l'ostéite est favorisé par la présence d'une nécrose cutanée qui peut découvrir un matériel d'ostéosynthèse mis en place.

Biologie

Les anomalies biologiques sont fréquentes dans les formes aiguës (hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile, syndrome inflammatoire marqué, voire hémocultures positives) ; elles sont volontiers absentes dans les formes chroniques. Une biopsie du foyer infectieux avec étude histologique peut permettre d'orienter vers une infection, d'en préciser son caractère chronique ou aigu et de réaliser une mise en culture à la recherche d'un germe. Elle est également intéressante quand le diagnostic hésite avec une pathologie osseuse non infectieuse. La mise en évidence du germe est une étape très importante du diagnostic. Elle permet de tester sa sensibilité aux antibiotiques. La recherche peut se faire par hémoculture, par prélèvement direct au site de l'infection (ponction à l'aiguille, prélèvement peropératoire) [95]. Les prélèvements sur drains ont beaucoup moins de valeur (sauf, et encore, s'il s'agit de *Staphylococcus aureus*) [66] en raison de la contamination fréquente du liquide de drainage par les germes cutanés ou de l'environnement immédiat du patient. Si un germe est isolé et sa pathogénicité retenue, un antibiogramme sera pratiqué et, si possible, une étude du pouvoir bactéricide des antibiotiques, en

monothérapie et en association. La recherche des antistaphylolysines alpha sériques, peu sensibles mais assez spécifiques, est d'un certain appoint mais ne permet évidemment pas de tester la sensibilité du germe aux antibiotiques.

Les germes responsables sont fonction de la porte d'entrée, des circonstances de survenue, du terrain. Les staphylocoques sont les germes les plus souvent rencontrés, mais aussi les entérobactéries (*Escherichia coli, Proteus*, voire *Salmonella*), le pyocyanique. Chez l'enfant *Haemophilus, Streptococcus* A et B prédominent. Plus rarement on retrouvera des mycobactéries, *Brucella* et *Candida*.

Imagerie

Radiographies et tomographies

Les signes radiographiques sont toujours retardés par rapport aux signes cliniques [11]. Ils sont d'interprétation difficile dans la période postopératoire compte tenu de la présence, dans la majorité des cas, d'un matériel d'ostéosynthèse. La lyse le long du trajet des vis, l'apparition d'une apposition périostée, la déminéralisation diffuse, l'oedème des parties molles adjacentes sont d'apparition retardée, de même que la séquestration d'un fragment osseux (fig 2 et 3). Les modifications évolutives de ces types lésionnels, associées à un retard d'apparition des signes de consolidation d'un foyer fracturaire, ou à un déplacement secondaire du matériel d'ostéosynthèse, doivent faire évoquer le diagnostic d'ostéite même en l'absence de signe clinique. La réalisation de tomographies frontales et sagittales garde de l'intérêt dans les cas où une imagerie en résonance magnétique ne peut être techniquement pratiquée.

Tomodensitométrie

C'est un examen intéressant dans le diagnostic d'ostéite (fig 4). Une augmentation de la densité médullaire apparaît précocement [55] et la présence de gaz a été rapportée dans des cas d'OM [99]. Cet examen permet également d'identifier les zones nécrotiques et d'apprécier l'état des tissus mous environnants. Il a cependant ses limites en présence de matériel étranger métallique. Enfin, c'est également une aide à la planification de la thérapeutique médicochirurgicale [108].

Résonance magnétique nucléaire

C'est un examen capital pour apprécier la présence et l'étendue d'une infection musculosquelettique ; il permet également de faire la part entre l'infection osseuse et celle des tissus mous. Comme pour les examens tomodensitométriques, la présence de corps étrangers métalliques est un handicap pour la réalisation et l'interprétation des images. L'aspect typique d'OM correspond à une zone localisée avec une diminution du signal en images pondérées en T1 et une augmentation en images pondérées en T2. Les lésions post-traumatiques ou postchirurgicales sont caractérisées par une diminution de l'intensité du signal en T1 sans changement sur les images pondérées en T2. La résonance magnétique nucléaire peut retrouver les trajets fistuleux, les abcès, les cellulites infectieuses. Le diagnostic différentiel avec une tumeur n'est pas toujours facile et le recours à la clinique et aux autres examens est souvent nécessaire (fig 5 et 6).

Scintigraphie

Les leucocytes autologues marqués in vitro par l'oxynate d'indium 111 (In) ou le

^{99m}Tc- hexaméthylpropylène-amine-oxyne (^{99m}Tc-HMPAO) permettent d'obtenir une bonne résolution des images. La scintigraphie aux leucocytes marqués nécessite la séparation et le marquage des polynucléaires avec une technique précise imposant un prélèvement sanguin d'environ 50 ml de sang, une sédimentation, une flottation, un marquage, une resuspension et un contrôle de qualité. Le produit réinjecté au malade permet de retrouver par gammacaméra deux séries d'images : semi-précoce 3 heures après l'injection, tardive entre 17 et 24 heures après l'injection (fig 7 et 8). Actuellement, dans la détection de l'infection de l'os périphérique, les ^{99m}Tc-HMPAO-leucocytes procurent une sensibilité et une spécificité comparables à celles des In-111-leucocytes. La sensibilité de ces examens atteint près de 80 % et la spécificité dépasse 95 %. Une scintigraphie aux leucocytes marqués négative écarte la possibilité d'une infection avec une forte probabilité, la valeur prédictive négative de cet examen en matière d'infection ostéoarticulaire dépassant les 95 % dans la plupart des séries. En revanche, une scintigraphie aux leucocytes marqués positive ne permet pas toujours la différenciation entre un processus inflammatoire ou une infection. D'autres marqueurs peuvent être utilisés, en particulier le gallium 67 dans la détection des spondylodiscites. Afin d'augmenter la spécificité de ces examens scintigraphiques, l'utilisation de peptides chimiotactiques marqués à l'indium 111 suscite de grands espoirs dans la recherche des foyers infectieux osseux et ostéoarticulaires.

Autres examens

Ils ont beaucoup moins d'intérêt, tant à l'étape diagnostique que pour la surveillance.

Haut de page

FORMES CLINIQUES

Selon l'âge

Ostéomyélite de l'enfant

Chez l'enfant, l'OM est une infection hématogène qui touche surtout les métaphyses des os longs. Elle atteint 3 à 4 fois plus le garçon que la fille. Le pic de fréquence se situe vers 7-8 ans. La contamination s'effectue à partir d'un foyer cutané, oto-rhino-laryngologique ou respiratoire, inconstamment repéré. En revanche, l'existence d'un traumatisme du site anatomique touché par l'affection est fréquemment retrouvée lors de l'enquête anamnestique. L'intensité des signes cliniques est fonction du délai écoulé depuis la contamination : le syndrome fébrile est exceptionnellement absent ; il s'agit rarement d'une fièvre élevée, supérieure à 39 °C, et souvent d'un simple fébricule vespéral rendant l'enfant asthénique. oedème, rougeur sont souvent inexistants. L'articulation jouxtant la métaphyse atteinte est indolore et libre, sauf dans les cas où la contamination articulaire s'est produite (avant 16 mois, lorsque la métaphyse est intra-articulaire, comme à l'épaule et à la hanche, et dans les formes d'évolution chronique) : la règle de palper et de mobiliser les articulations d'un nourrisson fébrile est toujours valable. Les signes radiographiques sont quasi inexistants dans la phase précoce : l'interligne articulaire est toujours normal, sauf en cas de contamination articulaire [11]. L'irrégularité avec lyse corticale et l'oedème des parties molles représentent les signes radiographiques les plus précoces de l'OM de l'enfant. La scintigraphie isotopique retrouve toujours une hyperfixation intense au site anatomique touché, l'absence d'hyperfixation étant un argument diagnostique qui va à l'encontre du diagnostic d'OM aiguë [97].

L'évolution des formes aiguës de l'enfant vers l'OM chronique est aujourd'hui rare sauf dans les cas où le traitement est retardé ou mal adapté : les désaxations et raccourcissements en résultant sont devenus exceptionnels, de même que les formes avec fistulisation chronique.

Chez l'enfant, le germe en cause est le *Staphylococcus aureus* (90 % des cas) qui peut être mis en évidence lors d'une hémoculture, lors de la ponction du foyer à l'aiguille ou lors de l'examen du pus au décours d'une intervention chirurgicale. L'antibiothérapie adaptée, précoce, a radicalement transformé le pronostic immédiat de l'OM aiguë de l'enfant, affection autrefois mortelle dans 1 cas sur 5.

Ostéomyélite primitive de l'adulte

Elle est devenue rare en dehors des cas où l'enquête anamnestique retrouve, soit une OM de l'enfance, soit un terrain particulier (patient immunodéprimé, hémodyalisé, drogué). Le bilan radiologique retrouve une zone lytique, le plus souvent métaphysaire (fig 9). La vitesse de sédimentation est élevée, l'hyperleucocytose inconstante. La scintigraphie au ^{99m}Tc retrouve une hyperfixation localisée (fig 10). Le problème est celui du diagnostic différentiel, en particulier avec certaines tumeurs osseuses, qui nécessite la réalisation d'une biopsie chirurgicale avec prélèvements pour étude bactériologique.

Selon la localisation

Chez l'enfant, les localisations les plus fréquentes sont, par ordre décroissant : la métaphyse supérieure du fémur, la métaphyse inférieure du tibia, la métaphyse supérieure du tibia et inférieure du fémur, l'humérus, le bassin.

Chez l'adulte, les ostéites étant le plus souvent « post-traumatiques », les segments les plus touchés sont : le tibia, le fémur, l'humérus. Il existe des localisations plus rares : l'ostéite du calcanéum dont la gravité est liée à la présence de fistules chroniques imposant des gestes chirurgicaux itératifs ; les localisations à la mandibule ou au grand trochanter sont souvent tuberculeuses ; l'ostéite claviculaire ou rotulienne est exceptionnelle. L'OM pelvienne touche surtout les sacro-iliaques (par contamination d'une infection locorégionale) ; le diagnostic impose parfois la réalisation d'une biopsie qui permet de retrouver le germe responsable. L'ostéite pubienne [4] peut survenir par inoculation directe au décours d'une symphysectomie, intervention obstétricale qui n'est plus guère pratiquée que dans certains pays en voie de développement.

Aspects particuliers

Infections sur prothèses articulaires

Elles posent un problème de diagnostic positif difficile [21]. Ces infections surviennent, le plus souvent, plusieurs mois ou plusieurs années après l'intervention initiale ; le syndrome fébrile, la fistule, les modifications de la vitesse de sédimentation sont rares ; la scintigraphie aux leucocytes marqués est dans ces cas le meilleur élément permettant d'affirmer le diagnostic. Le pronostic fonctionnel d'une prothèse articulaire infectée reste médiocre : de nombreux protocoles de prévention de l'infection d'un implant articulaire ont été évalués .

Ostéomyélite de l'hémodialysé

Elle est le plus souvent d'origine hématogène (canules) et due à *Staphylococcus aureus* et à *Staphylococcus epidermidis*. Les côtes et les vertèbres thoraciques

sont le plus souvent touchées. Les aspects cliniques et radiographiques peuvent évoquer à tort une ostéodystrophie rénale.

Ostéomyélite du drépanocytaire

Elle est fréquente. *Salmonella* spp représente environ 80 % des germes responsables. L'infection peut être multifocale B. Le diagnostic différentiel avec les crises thrombotiques n'est pas toujours évident, d'où l'intérêt des hémocultures.

Ostéomyélite de l'héroïnomane [19]

La fièvre est souvent absente. L'infection touche préférentiellement les vertèbres, le pubis, la clavicule. Les germes les plus fréquents sont les staphylocoques, les bacilles à Gram négatif (*Pseudomonas aeruginosa* notamment) et *Candida*.

Abcès de Brodie [29]

C'est un abcès osseux chronique bien localisé. Les patients ont en général moins de 25 ans. Dans sa forme subaiguë, il se traduit par de la fièvre, une douleur et un décollement périosté, alors que dans la forme chronique la fièvre est volontiers absente.

Tuberculose osseuse

Le mécanisme de contamination de l'os par *Mycobacterium tuberculosis* est hématogène dans la majorité des cas. L'atteinte est d'abord osseuse pure, puis, le cartilage sera éventuellement touché mais plus tardivement. La douleur est le symptôme le plus fréquent. Tous les os peuvent être touchés, mais en général un seul site est atteint. Chez les enfants et les adolescents, il s'agit de la métaphyse des os longs. Chez l'adulte la colonne vertébrale est le site le plus fréquent (mal de Pott), puis le fémur proximal, le genou, le crâne et les petits os des mains et des pieds . La localisation mandibulaire n'est pas rare, quel que soit l'âge. Dans la localisation vertébrale [40], les vertèbres thoraciques sont plus souvent atteintes que les vertèbres cervicales ou lombaires. Un abcès paravertébral peut être présent. La progression des lésions est lente. Une localisation extraosseuse est présente chez les deux tiers des malades. Le diagnostic, facilement évoqué sur les aspects radiographiques et tomodensitométriques, sera étayé par une biopsie avec examen histologique puis confirmé par la mise en évidence du germe en culture. Habituellement il n'est pas nécessaire d'attendre les résultats de la culture pour débuter le traitement antibiotique.

Ostéomyélite sur matériel étranger

Le mécanisme de contamination est le plus souvent une inoculation peropératoire, mais une localisation hématogène est possible, à point de départ urinaire en particulier. A moins d'une forme évoluée, le diagnostic est difficile à confirmer car tomodensitométrie et résonance magnétique sont inutilisables. La scintigraphie (^{111}In) a là une indication intéressante. Les germes vont adhérer à la surface du matériel [122], entrer dans une phase métabolique stationnaire et, dans certains cas, se recouvrir d'une couche de polyosides (glycocalix) perturbant la pénétration des antibiotiques .

Ostémyélite et infection par le virus de l'immunodéficience humaine

Il peut s'agir d'infections osseuses à staphylocoques, *Escherichia coli*, salmonelles, *Nocardia*, mais aussi à des agents mycosiques (cryptocoques) [111]. Les ostéites à *Rochalimaea* (agent de l'angiomatose bacillaire) ne se rencontrent quasiment que sur ce terrain [3]. Quelques cas d'ostéites à mycobactéries atypiques sont rapportés [42].

Haut de page

TRAITEMENT

Médical

Il fait appel à l'antibiothérapie . Deux critères majeurs sont à prendre en compte : la sensibilité du germe aux antibiotiques [10] et la pénétration osseuse des antibiotiques dans l'os [41], celle-ci peut varier en fonction de la nature de l'os, du degré d'inflammation et d'infection, de la vascularisation locale, du pH local, de la présence ou non d'un séquestre, de matériel étranger. Enfin, les ions calcium, magnésium peuvent chélater certains antibiotiques. La diffusion des antibiotiques dans l'os est résumée dans le tableau I. Quant au choix proprement dit de l'antibiothérapie, les propositions qui reflètent au mieux les attitudes adoptées en France sont celles émises par la Conférence de consensus en 1991 [122] (tableau II).

Dans l'OM, il faut appliquer à l'antibiothérapie les règles de traitement des infections graves : association (au départ) de deux, voire trois antibiotiques bactéricides (avec étude du pouvoir bactéricide des antibiotiques) aux posologies maximales. Dans les OM aiguës, le traitement est réalisé en urgence. Dans les OM chroniques, toute antibiothérapie probabiliste sera proscrite et on s'attachera avant tout à isoler le germe responsable. L'antibiothérapie sera d'abord parentérale puis un relais per os pourra être envisagé au bout de 2 semaines dans les OM aiguës hématogènes, de 3 à 4 semaines dans les OM aiguës non hématogènes, et de 4 à 6 semaines, voire plus dans les OM chroniques, s'il y a une bonne réponse clinique et biologique au traitement, une disponibilité d'antibiotiques efficaces pour le relais per os et une compliance excellente. Le traitement d'entretien par voie orale sera poursuivi pour atteindre une durée totale d'antibiothérapie de 4 à 6 semaines dans les OM aiguës de l'enfant et de l'adulte. Dans l'OM chronique de l'adulte, les durées sont plus longues puisque la durée totale du traitement sera d'au moins 3 mois et volontiers de 6 mois [65]. La présence de matériel étranger pourra nécessiter des durées de traitement encore plus longues, si le matériel chirurgical doit rester en place. L'antibiothérapie locale n'a pas été évaluée. A priori, elle est à proscrire.

Chirurgical

Méthodes

Immobilisation plâtrée

Elle constituait autrefois le seul traitement des OM. Elle n'est pratiquement plus utilisée aujourd'hui, sauf chez l'enfant et dans certaines localisations anatomiques [69].

Lavage-drainage continu

L'irrigation avec lavage continu est une méthode classique du traitement de l'infection osseuse : elle est utilisée le plus souvent comme adjuvant après traitement chirurgical et excision des tissus nécrosés et infectés. Par son action mécanique, le lavage a pour but de favoriser la cicatrisation des tissus par l'intermédiaire d'une granulation des berges de la cavité qui est progressivement fermée. La plupart des auteurs utilisant cette méthode la laisse en place pendant une dizaine de jours.

Ostéosynthèses

La stabilisation d'une pseudarthrose infectée nécessite la réalisation d'une ostéosynthèse : l'ostéosynthèse interne (vis, plaque, enclouage) n'est pratiquement jamais utilisée car elle fait office de corps étranger et entretient l'ostéite. Le fixateur externe, le plus souvent en un seul plan de fixation, permet d'obtenir des montages suffisamment stables et autorise la réalisation d'une surveillance locale, la mobilisation des articulations sus- et sous-jacentes et éventuellement l'appui.

Couverture de l'ostéite

Les techniques de « saucérisation » laissent le foyer d'ostéite « à l'air » et ont été presque totalement abandonnées.

La couverture a pour but de recréer les plans anatomiques [34], soit directement, soit par l'intermédiaire de lambeaux cutanés, fasciocutanés ou musculaires ; quel que soit leur type, ces lambeaux doivent assurer une vascularisation adéquate de la zone pathologique. La réalisation de ces lambeaux peut nécessiter des techniques de chirurgie microvasculaire (lambeau du grand dorsal) ou de transposition locorégionale en deux temps (technique du « cross-leg ») [73].

Comblement et reconstruction de la perte de substance osseuse [33]

Le principe est d'assurer le comblement d'une cavité résiduelle puis la consolidation de la pseudarthrose. Le comblement peut être assuré par du tissu non ostéogénique (ciments aux antibiotiques) ou ostéogénique (greffe spongieuse ou corticospongieuse). La reconstruction d'une perte de substance osseuse fait appel aux greffes corticospongieuses, locales, locorégionales ou microvascularisées (péroné, crête iliaque postérieure, etc.) . La méthode de comblement par application de grandes quantités d'os spongieux avec aspersion continue (méthode de Papineau) n'est pratiquement plus utilisée . La méthode d'Illizarov prétend « brûler l'infection au feu de la régénération osseuse » : elle permet, par corticotomie, de mobiliser progressivement le segment osseux qui va combler la perte de substance osseuse [60].

Indications

Elles dépendent de multiples facteurs : âge, site anatomique, état vasculaire local. On peut schématiser les indications en répondant aux questions suivantes :

> **l'os est-il solide ?**
> **existe-t-il une fistule ou une ulcération chronique ?**

Os « solide »

La technique chirurgicale doit, dans tous les cas, éviter de « fragiliser l'ostéite » : il peut être nécessaire de combler une cavité résiduelle (comblement par os spongieux ou ciments aux antibiotiques) après ablation de séquestres qui peuvent entretenir la fistule chronique. La réalisation de lambeaux « locaux » peut contribuer à l'assèchement des fistules chroniques.

Os « pas solide »

On est alors en présence d'une pseudarthrose infectée avec perte de substance osseuse plus ou moins importante . Dans ces cas, il existe souvent des trajets fistuleux et/ou des ulcérations chroniques [78]. Le schéma thérapeutique comprend trois parties qui peuvent être réalisées selon les écoles chirurgicales en un ou plusieurs temps :

- *l'excision* permet de mettre « à plat » toutes les zones infectées de la peau à l'os, en ne laissant idéalement sur place aucun tissu infecté. Pour tenter de faire la part entre l'os « mort » et « vif », on a proposé l'injection, une demi-heure avant l'intervention, de bleu de disulfine dont l'inconvénient réside dans son élimination en 48 heures, laissant pendant cette période une coloration bleutée au corps du patient [46] ;
- *la stabilisation* doit être solide, extrafocale, et permettre la réalisation de lambeaux ainsi que la rééducation postopératoire. Le fixateur externe, quel qu'en soit son type, répond à ces principes fondamentaux ;
- *la reconstruction* fait appel à la reconstruction cutanée, musculaire (lambeau) et osseuse (greffe). La méthode de Papineau , après avoir connu un engouement il y a une dizaine d'années, n'est presque plus utilisée. La méthode d'Illizarov a perdu aujourd'hui beaucoup de ses indications en raison de la contrainte liée aux appareils de fixation et de mobilisation des fragments osseux. Cependant ; elle peut être réalisée chez l'enfant et dans les pseudarthroses infectées de jambes avec pertes de substance osseuse importante.

Cas particuliers

L'immobilisation plâtrée garde des indications chez l'enfant et le nourrisson. L'immobilisation par corset et/ou minerve peut être utilisée dans les localisations d'ostéites où l'accès chirurgical comprend des risques majeurs (spondylodiscite dorsolombaire, cervicale).

L'infection précoce après ostéosynthèse d'une fracture impose une reprise chirurgicale : en cas d'enclouage centromédullaire, le matériel peut être laissé en place sous couvert d'une aspiration-lavage continue. Les plaques d'ostéosynthèse doivent en revanche bien souvent être retirées et remplacées par un fixateur externe, surtout à la jambe [50].

L'amputation constitue parfois le recours exceptionnel dans certaines formes d'ostéites chroniques (ostéite du calcanéum, ostéite avec perte de substance osseuse majeure au niveau de la jambe) [8].

La prévention impose la réalisation de protocoles précis dans le cadre des traitements chirurgicaux des fractures : l'absence de consensus autour d'une classification des fractures ouvertes [60] rend l'analyse scientifique des résultats difficile. En France, la classification la plus utilisée est celle de Cauchoix (types I, II, III) décrite pour les fractures ouvertes de jambe [16]. Celle de Gustilo et Anderson [43] est utilisée par les auteurs anglo-saxons (grades I, II, IIIA, IIIB, IIIC).

Schématiquement, la tendance actuelle est de ne pas refermer immédiatement l'ouverture cutanée et d'assurer la stabilité du foyer en utilisant dans la plupart des cas un fixateur externe, parfois un enclouage centromédullaire. L'antibiothérapie préventive utilise un antistaphylococcique à large spectre associé à une prévention de la gangrène gazeuse.

Haut de page

CONCLUSION

Les infections osseuses restent fréquentes, de diagnostic et de prise en charge thérapeutique difficiles. Les modèles expérimentaux sont et seront d'un appoint important dans les progrès qui seront réalisés dans le futur. Il n'existe cependant pas de critères de guérison en particulier dans les formes chroniques. S'il est nécessaire pour parler de guérison d'obtenir la disparition des signes cliniques d'infection et une normalisation de la biologie, ces critères restent insuffisants. Seuls, l'épreuve du temps et un recul d'au moins 2 ans après l'arrêt de l'antibiothérapie peuvent permettre de parler de guérison. Cependant, pour certains auteurs, une infection ostéoarticulaire n'est jamais véritablement guérie [67].

Références

[1] ARCQ M Le risque infectieux dans l'enclouage centromédullaire secondaire à un traitement par le fixateur externe d'Hoffmann. *Acta Orthop Belg* 1973 ; 39 : 710-727

[2] BALLOUL H, DOPPELT E, de LA ROCQUE F, MORRIET Y, LEMERLE S, REINERT P Groupe Parisien d'étude de la drépanocytose. Ostéomyélites chez l'enfant drépanocytaire. A propos de 26 observations. *Med Mal Infect* 1992 ; 22 : 784-788

[3] BARON AG, STEINBACH LS, Le BOIT PE, MILLS CM, GEE JH, BERGER TG Osteolytic lesions and bacillary angiomatosis in HIV infections : radiologic differentiation from AIDS - related Kaposi sarcoma. *Radiology* 1992 ; 177 : 77-81

[4] BARRIER J, GRALL F, VIGNERON N Ostéite pubienne et thrombophlébite post-partum. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1973 ; 2 : 737-743

[5] BENKEDDACHE Y, SIDHOUM SE, DERRIDJ A Les différents aspects des tuberculoses de la main : à propos d'une série de 45 cas. *Ann Chir Main* 1988 ; 7 : 166-175

[6] BENOIT J, CIROTTEAU Y, HUARD C, OMLENO B Etude critique des échecs dans le traitement des fractures fraîches de la diaphyse fémorale. *Rev Chir Orthop* 1974 ; 60 : 465-483

[7] BERGMAN BR Antibiotic prophylaxis in open and closed fractures : a controlled clinical trial. *Acta Orthop Scand* 1982 ; 53 : 57-62

[8] BERLEMONT M, DECOULX J L'amputation au-dessous du foyer dans les pseudarthroses compliquées d'infection ou de lésion vasculaire. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 : 527-536

[9] BONALDI V, PADOVANI B, CHAMI M, NECTOUX F, GRIMAUD A IRM et infections ostéo-articulaires chroniques. Apport de la séquence inversion-récupération avec annulation des graisses dans le suivi des ostéites chroniques sous traitement médical. A propos de 14 cas. *J Radiol* 1991 ; 72 : 149-155

[10] BUCHHOLZ HW, ELSON RA, HEINERT K Antibiotic-loaded acrylic cement : current concepts. *Clin Orthop* 1984 ; 190 : 96-108

[11] CAPITANIO MA, KIRKPATRICK JA Early roentgen observations in acute osteomyelitis. *Am J Roentgenol* 1970 ; 108 : 488-496

[12] CARLSSON AS. Habillement du personnel en salle d'opération. 37e cahier d'enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1990 ; pp 32-36

[13] CARRIERE JP, GRABER D, CAHUZAC JP L'antibiothérapie de première intention dans l'ostéomyélite aigue. *Med Mal Infect* 1992 ; 22 : 809-815

[14] CARSENTI-ETESSE H Critères microbiologiques et pharmacologiques du choix des antibiotiques dans le traitement des infections ostéo-articulaires. *Med Mal Infect* 1991 ; 21 : 491-504

[15] CATTANEO B, VILLA A, CATAGNI M, TENTORI L Traitement des pseudarthroses diaphysaires septiques ou non septiques selon la méthode d'Illizarov en compression monofocale. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 : 223-229

[16] CAUCHOIX J, DUPARC J, BOULEZ P Traitement des fractures ouvertes de jambe. *Mem Acad Chir* 1957 ; 83 : 111-117

[17] CHAFETZ N, HATTNER RS, RUARKE WC, HELMS CA, GENANT HK, MURRAY WR Multinuclide digital subtraction imaging in symptomatic prosthetic joints. *Am J Roentgenol* 1985 ; 144 : 1255-1258

[18] CHAN O, LOVEDAY E Case report : widespread tuberculosis in sickle cell disease. *Clin Radiol* 1992 ; 45 : 211-214

[19] CHANDRASEKAR PH, NARULA AP Bone and joint infections in intravenous drug abusers. *Rev Infect Dis* 1986 ; 8 : 904-911

[20] CHAUVET J, SAVORNIN C, TRIPON P, WILLEMS P, CASANOVA G, GANDON F Pseudarthroses septiques diaphysaires. Orientations thérapeutiques actuelles à partir d'une série de 80 cas. *Ann Chir* 1986 ; 40 : 633-640

[21] CHEVOT A. Infections sur prothèse articulaire : intérêt de l'imagerie pour le diagnostic. 3^{e} conférence de consensus en thérapie anti-infectieuse SPILF. Tours. 1991 ; pp 101-102

[22] CIERNY G, MADER JT, PENNICK H A clinical staging system of adult osteomyelitis. *Contemp Orthop* 1985 ; 10 : 17-37

[23] CLANCEY GJ, HANSEN ST Open fractures of the tibia. A review of one hundred and two cases. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60A : 118-122

[24] DANGMAN BC, HOFFER FA, RAND FF, O'ROURKE EJ Osteomyelitis in children : gadolinium-enhanced MR imaging. *Radiology* 1992 ; 182 : 743-747

[25] DESPLACES N. Facteurs favorisant l'infection en chirurgie orthopédique. 37^{e} cahier d'enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1990 ; pp 113-121

[26] DESPLACES N, ACAR JF New quinolones in the treatment of joint and bone infections. *Rev Infect Dis* 1988 ; 10 : 179-183

[27] DESPLACES N, GUTMANN L, CARLET J, GUIBERT J, ACAR JF The new quinolones and their combination with other agents for therapy of severe infections. *J Antimicrob Chemother* 1986 ; 17 : 25-39

[28] DEYSINE M, ROSARIO E, ISENBERG HD Acute hematogenous osteomyelitis : an experimental model. *Surgery* 1979 ; 79 : 97-99

[29] DUNN EC, SINGER L Operative treatment of Brodie's abscess. *J Foot Surg* 1991 ; 30 : 443-445

[30] EMSLIE KR, NADE S Pathogenesis and treatment of acute hematogenous osteomyelitis evaluation of current views with reference to an animal model. *Rev Infect Dis* 1986 ; 8 : 841-849

[31] EPPS CH, BRYANT DD, COLES MJ Osteomyelitis in patients who have sickle-cell disease : diagnosis and management. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 1281-1294

[32] ERDMAN WA, TAMBURRO F, JAYSON HT Osteomyelitis : characteristics and pitfalls of diagnosis with MR imaging. *Radiology* 1991 ; 180 : 533-539

[33] EVRARD J, KERRI O, MARTINI M, CONORT O Traitement des infections osseuses par linguettes de plâtre de Paris imprégnées d'antibiotiques. *Pathol Biol* 1990 ; 38 : 543-547

[34] EVRARD J, LEBARD JP Pseudarthroses infectées de la diaphyse fémorale. *Rev Chir Orthop* 1971 ; 57 : 527-546

[35] EVRARD J, LEBARD JP, TOMENO B Le risque septique dans les fractures récentes de la diaphyse fémorale (460 fractures fraîches). *Rev Chir Orthop* 1974 ; 60 : 25-37

[36] FISCHER LP, GONON GP, CARRET JP, VULLIEZ Y, DE MOURGUES G Association méthacrylate de méthyle (ciment acrylique et antibiotiques). Etude bactériologique et mécanique. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 361-372

[37] FITZGERALD RH Experimental osteomyelitis : description of a canine model and the role of depot administration of antibiotics in the prevention and treatment of sepsis. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65A : 371-380

[38] FUKUDA J, SHINGO Y, MIYAKO H Primary tuberculous osteomyelitis of the mandible. A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992 ; 73 : 278-280

[39] GILBERT A Couverture des pertes de substance cutanée du membre inférieur. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 570-579

[40] GORSE GJ, PAIS MJ, KUSSKE JA Tuberculosis spondylitis : a report of six cases and a review of the literature. *Medicine* 1983 ; 62 : 178-193

[41] GRELLET J, SAUX MC Pharmacocinétique des antibiotiques dans l'os et l'articulation. Limites de l'apport de cette information. *Med Mal Infect* 1992 ; 22 : 792-797

[42] GUPTA I, KOCHER J, MILLER AJ, WEISHOLTZ SJ, PERZ J, SCULLY M Mycobacterium haemophilum osteomyelitis in an AIDS patient. *N J M* 1992 ; 89 : 201-202

[43] GUSTILO RB, ANDERSON JT Prevention of infection in the treatment of one thousand and twenty-six open fractures of long bones : retrospective and prospective analyses. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58A : 453-458

[44] HALL BB, FITZGERALD RH The pharmacokinetics of penicillin in osteomyelitic canine bone. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65A : 526-532

[45] HEPPERT V, BECKER S, WINKLER H, WENTZENSEN A Myocutaneous versus fasciocutaneous free flap in the treatment of lower leg osteitis. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 1995 ; 5 : 27-31

[46] JENNY G, KEMPF I, JAEGER JH, BITAR S, GEBAUER G Coloration vitale au bleu de disulphine dans la cure chirurgicale de l'infection osseuse. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 531-537

[47] JENNY G, KEMPF I, JAEGER JH, KOMSBRUCK R Utilisation de billes de ciment acrylique à la gentamycine dans le traitement de l'infection osseuse. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 491-500

[48] JENNY G, SCHAUB JM, FERARD G, METAIS P, KEMPF I Intérêt du dosage de la C réactive protéine dans l'infection ostéo-articulaire. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 197-201

[49] JENNY G, TAGLANG G Traitement local de l'infection osseuse par des billes de ciment acrylique à la gentamycine. A propos de 134 cas. *Acta Orthop Belg* 1979 ; 45 : 57-68

[50] JENNY JY, JENNY G, GAUDIAS J The risk of post operative infection after reamed intramedullary locked mailing of tibial fractures. A review of 730 cases. *Eur J Orthop Surg*

Traumatol 1995 ; 5 : 79-82

[51] JOHNSON JA, CHRISTIE MJ, SANDLER MP, PARKS PF, HOMRA L, KAYE JJ Detection of occult infection following total joint arthroplasty using sequential technetium-99m HDP bone scintigraphy and indium-111 WBC imaging. *J Nucl M* 1988 ; 29 : 1347-1353

[52] JOSEFSSON G, GUDMUNDSSON G, KOLMERT L, WIJKSTROM S Prophylaxis with systemic antibiotics versus gentamicin bone cement in total hip arthroplasty. A fixe-year survey of 1688 hips. *Clin Orthop* 1990 ; 253 : 173-178

[53] JUDET R Infections aiguës précoces primitives post-opératoires. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 33-38

[54] KHUONG MA, MECHALI D, MEYER M, de la CAFFINIERE JY, BABINET P Ostéite tuberculeuse des extrémités. A propos d'un cas chez une patiente âgée atteinte d'un cancer digestif. Particularités et commentaires épidémiologiques. *Med Mal Infect* 1988 ; 11 : 840-842

[55] KUHN JP, BERGER PE Computed tomographic diagnosis of osteomyelitis. *Radiology* 1979 ; 130 : 503-506

[56] KUNTZ D, RAIN JD, LEMAIRE V, SAINTE-CROIX A, RYCKEWAERT A Intérêt diagnostique de la scintigraphie osseuse au pyrophosphate de technétium. Etude de 250 malades. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1975 ; 42 : 19-24

[57] LANGLAIS F, BUNETEL L, SEGUI A, SASSI N, CORMIER M Ciments orthopédiques aux antibiotiques. Pharmacocinétique et taux osseux. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 493-503

[58] LINDBERG L. Antibiothérapie prophylactique en chirurgie orthopédique. 37e cahier d'enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1990 ; pp 66-75

[59] LOPITAUX R, HERMET R, SIROT J, TERVER S, LEVAI JP Notre expérience de l'ofloxacine dans le traitement des infections ostéo-articulaires. *Pathol Biol* 1988 ; 36 : 557-561

[60] LORTAT-JACOB A. Infection osseuse post-traumatique. Masson. Paris. 1992

[61] LORTAT-JACOB A, KOECHLIN P, BENOIT J, LECESTRE P Echecs et limites de l'opération de Papineau. A propos de 54 cas. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 667-686

[62] LORTAT-JACOB A, LELONG P, BENOIT J, RAMADIER JO Les gestes complémentaires de l'opération de Papineau. *Rev Chir Orthop* 1981 ; 67 : 115-120

[63] LORTAT-JACOB A, LELONG P, BENOIT J, RAMADIER JO Stabilité expérimentale du fixateur de Hoffmann : présentation d'un nouveau matériel. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 83-90

[64] LORTAT-JACOB A, SUTOUR JM, BEAUFILS P, JOUANIN TH Infection après enclouage centro-médullaire pour fracture diaphysaire du fémur et du tibia. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 485-494

[65] LUCHT RF, FRESARD A, BERTHELOT P , et al. Prolonged treatment of chronic Pseudomonas aeruginosa osteomyelitis with a combination of two effective antibiotics. *Infection* 1994 ; 22 : 276-280

[66] MACKOWIAK PA, JONES SR, SMITH JW Diagnostic value of sinus tract cultures in chronic osteomyelitis. *JAMA* 1978 ; 239 : 2772-2775

[67] MADER JT, CALHOUN J. Osteomyelitis. In : Mandell G, Bennett JE, Dolin R eds. Principles and practice of infectious diseases (4e ed). Churchill Livingstone. New York. 1995 ; pp 1039-1051

[68] MADER JT, WILSON KJ. Experimental models in antimicrobial chemotherapy. Academic Press. London. 1986 ; 2 : 155-173

[69] MAROTTE JH, LORD G Traitement des infections osseuses et ostéo-articulaires post-opératoires (à propos de 223 observations). *Rev Chir Orthop* 1974 ; 60 : 9-24

[70] MAROTTE JH, SERVANT J, SAMUEL P. Infections sur prothèse articulaire. 3e conférence de consensus en thérapie anti-infectieuse. SPILF. Tours. 1991 ; pp 109-115

[71] MARTIN A, MOISAN A, le CLOIREC J, CHALES G, HERRY JY, PAWLOTSKY Y Apport de la scintigraphie aux polynucléaires marqués à l'indium 111 dans l'exploration des infections osseuses et articulaires. *Presse M* 1987 ; 16 : 1359-1362

[72] MARTINI M, LARBAOUI D, BOULAHBAL F Diagnostic de certitude des tuberculoses osseuses et ostéoarticulaires. *Ann Chir* 1975 ; 29 : 111-117

[73] MASQUELET AC, AUGERAU B, APOIL A, NORDIN JY Traitement des fractures complexes de jambe par lambeaux musculaires de recouvrement pédiculés ou libres par apport osseux complémentaire. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 (suppl 2) : 118-121

[74] MERKEL KD, BROWN ML, DEWANJEE MK, FITZGERALD RH Comparison of indium-labeled-leukocyte imaging with sequential technetium-gallium scanning in the diagnosis of low-grade musculoskeletal sepsis. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67A : 465-476

[75] MORALES JJ, CABO J, SABATE FERNANDEZ, CLOS R, VIWENA M, ARIZA J The biological test used in acutephase of inflammation in bone infection. Clinical study. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 1995 ; 5 : 33-36

[76] MORRISON WB, SCHWEITZER ME, BOCK GW , et al. Diagnosis of osteomyelitis : utility of fat-suppressed contrast-enhanced MR imaging. *Radiology* 1993 ; 189 : 251-257

[77] MOUSSET B, BENOIT MA, BOUILLET R, GILLARD J Le plâtre de Paris : un vecteur d'antibiotiques pour le traitement des infections osseuses. *Acta Orthop Belg* 1993 ; 59 : 239-248

[78] MULLER ME, BOITZY A Le traitement des pseudarthroses fistulisées de jambe. *Rev Chir Orthop* 1968 ; 54 : 130-146

[79] MURRAY ME, BRITTON J Osteomyelitis of the skull base : the role of high resolution CT in diagnosis. *Clin Radiol* 1994 ; 49 : 408-411

[80] MURRAY WR Use of antibiotic-containing bone cement. *Clin Orthop* 1984 ; 190 : 89-95

[81] NELATON A. Eléments de pathologie chirurgicale. Baillière. Paris. 1844

[82] NORDEN CW Experimental osteomyelitis. I. A description of the model. *J Infect Dis* 1970 ; 122 : 410-418

[83] NORDEN CW Experimental osteomyelitis. IV. Therapeutic trials with rifampin alone and in combination with gentamicin, sisomicin and cephalothine. *J Infect Dis* 1975 ; 132 : 493-499

[84] NORDEN CW A critical review of antibiotic prophylaxis in orthopedic surgery. *Rev Infect Dis* 1983 ; 5 : 928-932

[85] NORDEN CW Prevention of bone and joint infections. *Am J M* 1985 ; 78 : 229-232

[86] NORDEN CW Antibiotic prophylaxis in orthopedic surgery. *Rev Infect Dis* 1991 ; 13 (suppl 10) : 842-846

[87] NORDEN CW, KELETI E Experimental osteomyelitis caused by Pseudomonas aeruginosa. *J Infect Dis* 1980 ; 141 : 71-75

[88] NORDEN CW, KELETI E Treatment of experimental staphylococcal osteomyelitis with rifampin and trimethoprim alone and in combination. *Antimicrob Agents chemother* 1980 ; 17 : 591-594

[89] NORDEN CW, NIEDERRITER K Ofloxacin therapy for experimental osteomyelitis caused by Pseudomonas aeruginosa. *J Infect Dis* 1987 ; 155 : 823-825

[90] NORDEN CW, SHAFFER M Treatment of experimental chronic osteomyelitis due to Staphylococcus aureus with vancomycin and rifampin. *J Infect Dis* 1983 ; 147 : 352-357

[91] NORDEN CW, SHINNERS E Ciprofloxacin as therapy for experimental osteomyelitis caused by Pseudomonas aeruginosa. *J Infect Dis* 1985 ; 151 : 291-294

[92] PAPINEAU LJ L'excision-greffe avec fermeture retardée délibérée dans l'ostéomyélite chronique. *Nouv Presse M* 1973 ; 2 : 2753-2755

[93] PATZAKIS MJ, DOOR LD, IVLER D, MOORE TM, HARVEY JP The early management of open joint injuries. Prospective study of one hundred and forty patients. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57A : 1065-1070

[94] PERRONE C Traitements antibiotiques des infections ostéoarticulaires en l'absence de matériel étranger : voies d'administration, surveillance et durée. *Med Mal Infect* 1991 ; 21 : 505-512

[95] PERRY CR, PEARSON RL, MILLER GA Accuracy of cultures of material from swabbing of the superficial aspect of the wound and needle biopsy in the preoperative assessment of osteomyelitis. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 745-749

[96] PETTY W The effect of methylmethacrylate on chemotaxis of polymorphonuclear leukocytes. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60-A : 492-498

[97] PILLOT D. Intérêt de la scintigraphie aux leucocytes marqués dans le diagnostic des infections périprothétiques en chirurgie orthopédique [Thèse]. Nancy. 1995 ; 107 p

[98] PILLY E. Infections ostéoarticulaires. In : APPIT eds. Maladies infectieuses. Edition 2M2. Montmorency. 1994 ; pp 173-181

[99] RAM PC, MARTINEZ S, LOROBKIN M CT detection of intraosseous gas : a new sign of osteomyelitis. *Am J Roentgenol* 1981 ; 137 : 721-723

[100] RESNICK D, NIWAYAMA G. Diagnosis of bone and joint disorders (2nd ed) (vol 4). WB Saunders. Philadelphia. 1988 ; 2525-2527

[101] REVERDY ME, ROURE C Les antistaphylococciques en 1995 : état actuel de la sensibilité de Staphylococus aureus. *Lettre Infec* 1995 ; 10 : 362-371

[102] RISSING JP, BUXTON TB, WEINSTEIN RS, SCHOCKLEY RK Model of experimental chronic osteomyelitis in rats. *Infect Immun* 1985 ; 47 : 581-586

[103] RODET A Physiologie pathologique - étude expérimentale sur l'ostéomyélite infectieuse. *CR Acad SCC* 1885 ; 99 : 569-571

[104] ROY-CAMILLE R, REIGNIER B, SAILLANT G, BERTEAUX D Technique et histoire naturelle de l'intervention de Papineau : excision-greffe de spongieux à l'air libre. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 337-345

[105] ROY-CAMILLE R, REIGNIER B, SAILLANT G, BERTEAUX D Résultats de l'intervention de Papineau. A propos de 46 cas. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 347-362

[106] SANZEN L, CARLSSON AS The diagnostic value of C-reactive protein in infected total hip arthroplasties. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71A : 638-641

[107] SCHEMAN L, JANOTA M, LEWIN P The production of experimental osteomyelitis. Preliminary report. *JAMA* 1941 ; 117 : 1525-1529

[108] SELTZER SE Value of computed tomography in planning medical and surgical treatment of chronic osteomyelitis. *J Comput Assist Tomogr* 1984 ; 8 : 482-487

[109] SEPHERIADOU-MAVROPOULOU T, YANNOULOPOULOS A Tuberculosis of the jaws. *J Oral Maxillofac Surg* 1986 ; 44 : 158-162

[110] SHIH LY, WU JJ, YAND DJ Erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein values in patients with total hip arthroplasty. *Clin Orthop* 1987 ; 225 : 238-246

[111] STEINBACH LS, TEHRANZADEH J, FLECKENSTEIN JL, VANARTHOS WJ, PAIS JM Human immunodeficiency virus infection : musculoskeletal manifestations. *Radiology* 1993 ; 186 : 833-893

[112] STÖVER B, SIGMUND G, LANGER M, BRANDIS M MRI in diagnostic evaluation of osteomyelitis in children. *Eur Radiol* 1994 ; 4 : 347-352

[113] TERVER S, PASCAREL X, HENRY P La méthode d'Ilizarov dans le traitement des pseudarthroses. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 50-56

[114] TRUETA J The three types of acute haematogenous osteomyelitis. *J Bone J Surg* 1959 ; 41-B : 671-680

[115] TRUETA J. Studies of the development and decay of the human frame. WB Saunders. Philadelphia. 1968 : pp 254-260

[116] VAN WINGERDEN GI, LOLANS V, JACKSON GG Experimental Pseudomonas osteomyelitis. Treatment with sisomicin and carbenicillin. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56A : 1452-1458

[117] WAHLIG H, DINGELDEIN E Antibiotics and bone cements. Experimental and clinical long-term observations. *Acta Orthop Scand* 1980 ; 51 : 49-56

[118] WALDVOGEL FA, MEDOFF G, SWARTZ MN. Osteomyelitis : a review of clinical features, therapeutic considerations, and unusual aspects. *N Engl J Med* 1970 ; 282 : 198-206, 260-266, 316-322

[119] WALDVOGEL FA, PAPAGEORGIOUS PS Osteomyelitis : the past decade. *N Engl J M* 1980 ; 303 : 360-370

[120] WORSAAE N, REIBEL J, RECHNITZER C Tuberculous osteomyelitis of the mandible. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1984 ; 22 : 93-98

[121] ZAK O, ZAK F, RICH R, TOSCH W, KRADOLFER F, SCHELD WM. Experimental staphylococcal osteomyelitis in rats : therapy with rifampin and cloxacillin alone or in combination. In : Periti P, Grassi GG eds. Curr Chemother Immunother 1982 : 973-974

[122] ZIMMERLI W. Rôle des antibiotiques dans les infections sur matériel étranger : modèle animal, tests microbiologiques et expériences cliniques. 3e conférence de consensus en thérapie anti-infectieuse, SPILF. Tours. 1991 ; pp 93-99

[123] ZIMMERLI W Rôle des antibiotiques dans les infections sur matériel étranger : modèle animal, tests microbiologiques et expériences cliniques. *Med Mal Infect* 1991 ; 21 : 529-534

[124] ZIMMERLI W, WALDVOGEL FA, VAUDAUX P, NYDEGGER UE Pathogenesis of foreign body infection : description and characteristics of an animal model. *J Infect Dis* 1982 ; 146 : 487-497

Fig 1 :

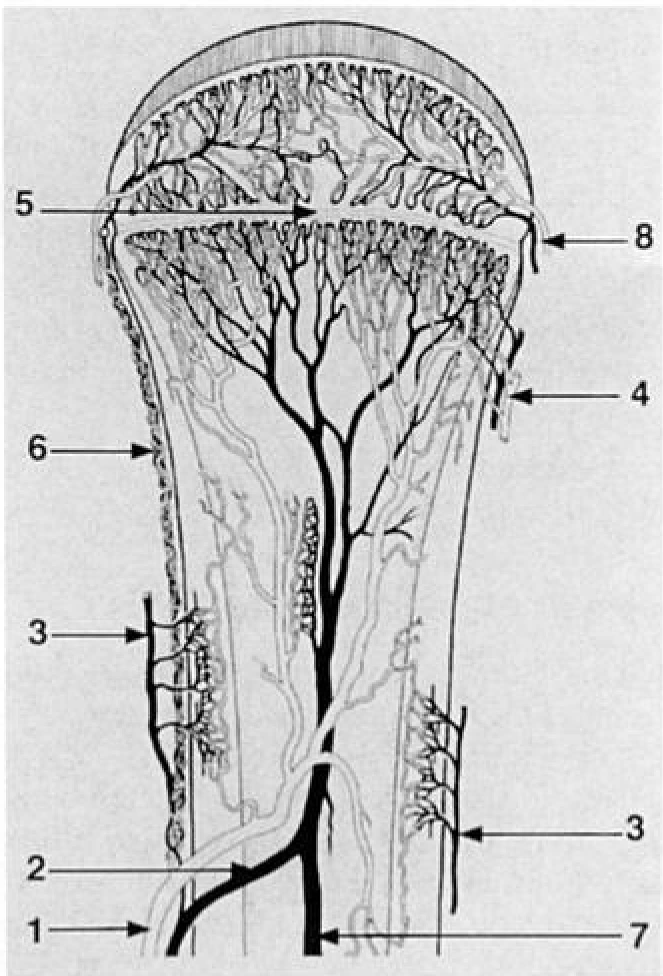

Fig 1 :

Vascularisation osseuse.

Entre 1 an et 16 ans, il n'existe pas de communication vasculaire entre la métaphyse et l'épiphyse.

1. artère corticale afférente ; 2. veine corticale efférente ; 3. efférences périostées (enfant) ; 4. vaisseaux métaphysaires ; 5. plaque métaphysaire (cartilage de croissance enfant) ; 6. vaisseaux périostés (enfant) ; 7. efférence centromédullaire ; 8. vascularisation épiphysaire (enfant)

Fig 2 :

Fig 2 :

Infection postopératoire.

Arthrodèse métatarsophalangienne.

Radiographie de face, 8^{e} semaine postopératoire.

1. apposition périostée ; 2. déplacement du matériel ; 3. lyse autour du matériel ; 4. séquestres ; 5. oedème des parties molles.

Fig 3 :

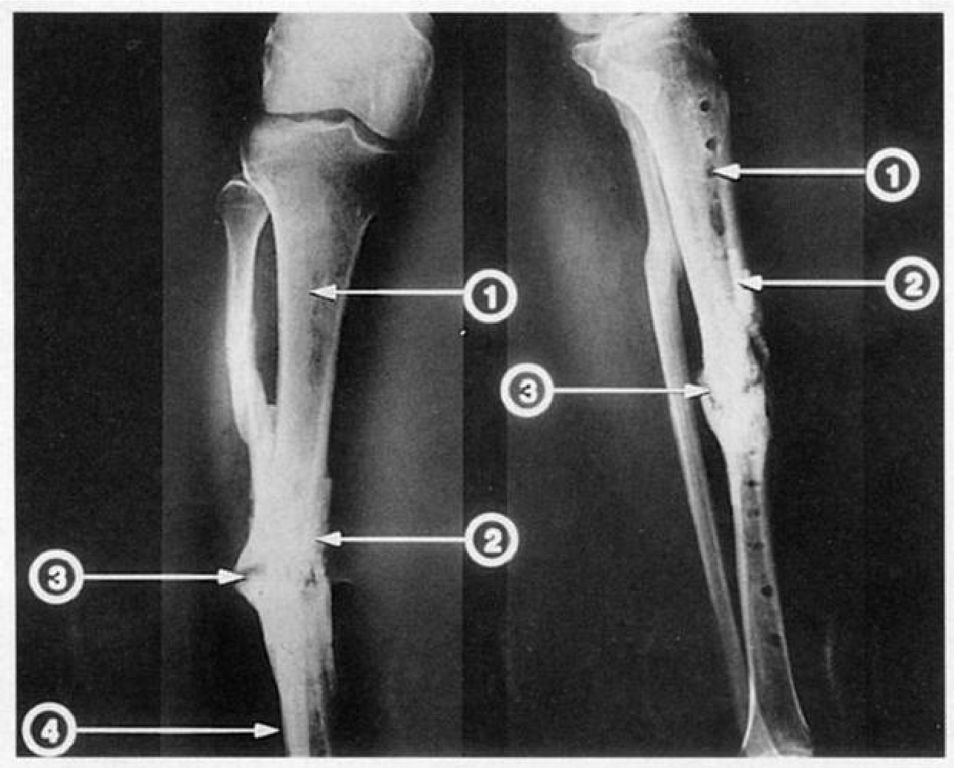

Fig 3 :

Ostéomyélite chronique chez un homme de 34 ans (tibia droit). Pseudarthrose infectée après traitement initial d'une fracture fermée de jambe par plaque vissée. Aspect au 14^{e} mois.

1. ostéolyse résiduelle sur les trajets de vis ; 2. absence d'incorporation de la greffe osseuse mise en place lors de l'ostéosynthèse initiale ; 3. pseudarthrose ; 4. apposition périostée.

Fig 4 :

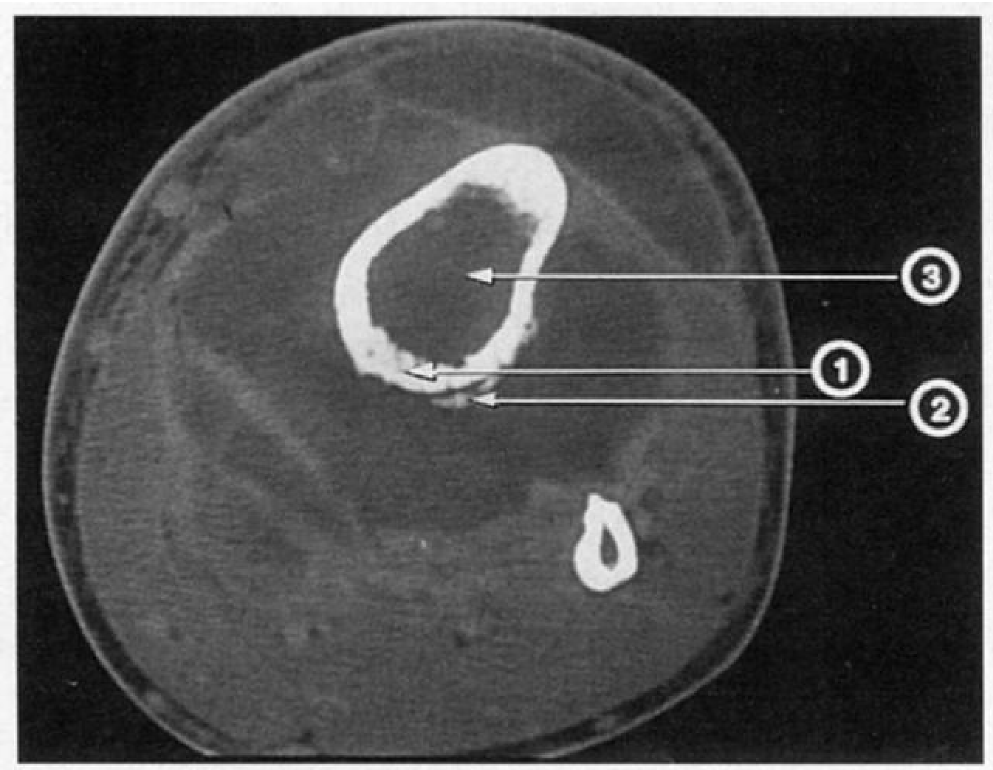

Fig 4 :

Scanner en fenêtre osseuse (même malade que **figure 9**).

1.ostéolyse perméative ;
2.apposition périostée ;
3.infiltration médullaire.

Fig 5 :

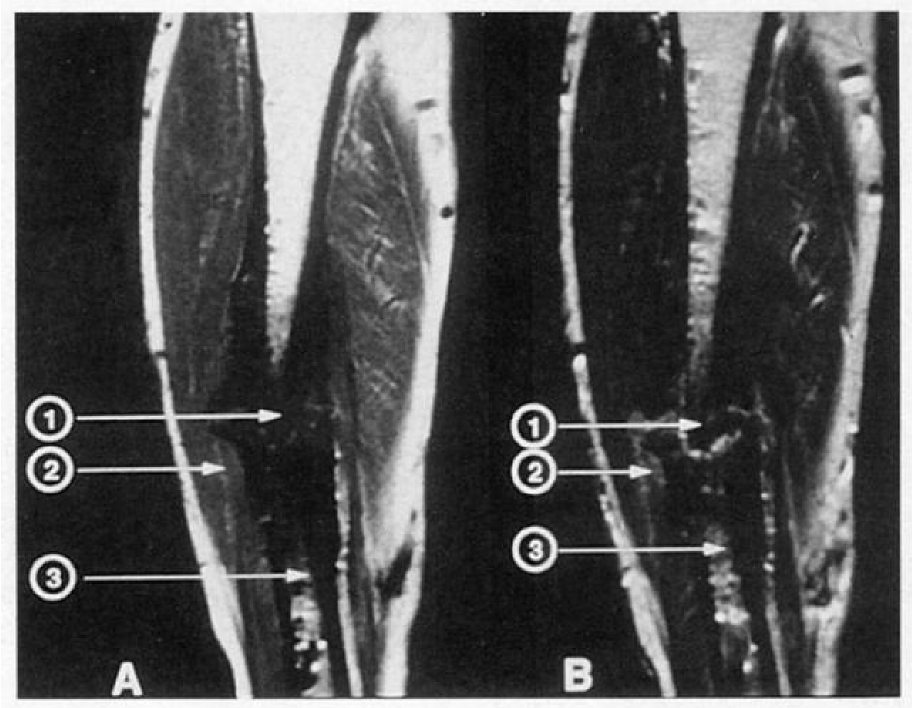

Fig 5 :

IRM (même malade que **figure 3**).

A. Images en spin écho en pondération T1.

B. Images en spin écho en pondération T2.

1. pseudarthrose ; 2. tuméfaction des parties molles en pondération T1 et hypersignal en pondération T2 ; 3. anomalies de signal médullaire.

Fig 6 :

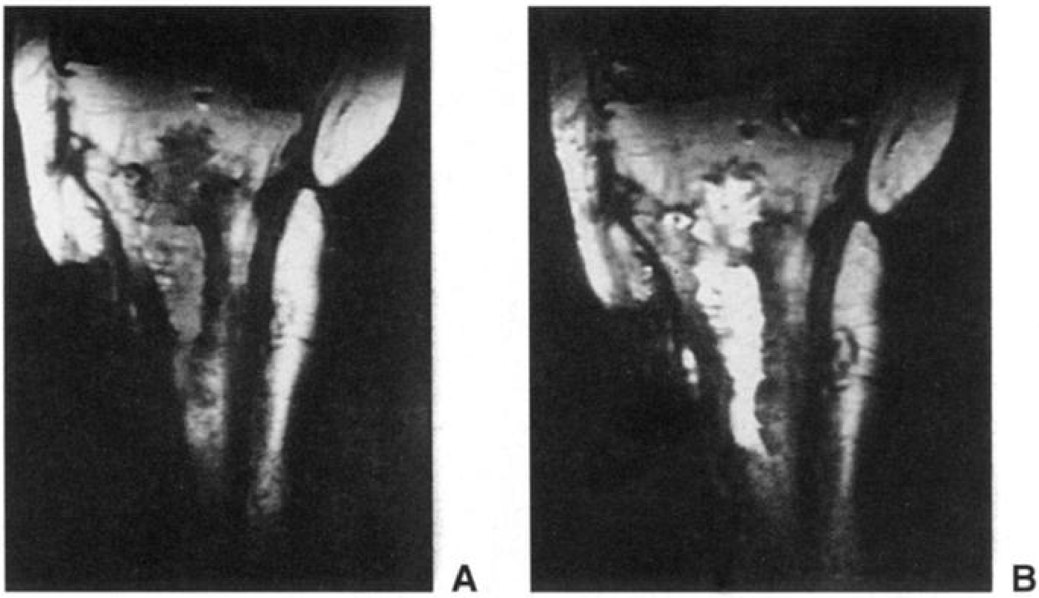

Fig 6 :

Ostéite après ostéotomie tibiale : IRM.

A. Elargissement à contours irréguliers avec hyposignal du contenu par rapport à celui du spongieux épiphysaire (spin écho, pondération T2, 1er écho).

B. Hypersignal de l'ensemble du contenu de la cavité médullaire ; présence d'un hypersignal sur le versant externe de la corticale externe correspondant à un trajet fistuleux.

Fig 7 :

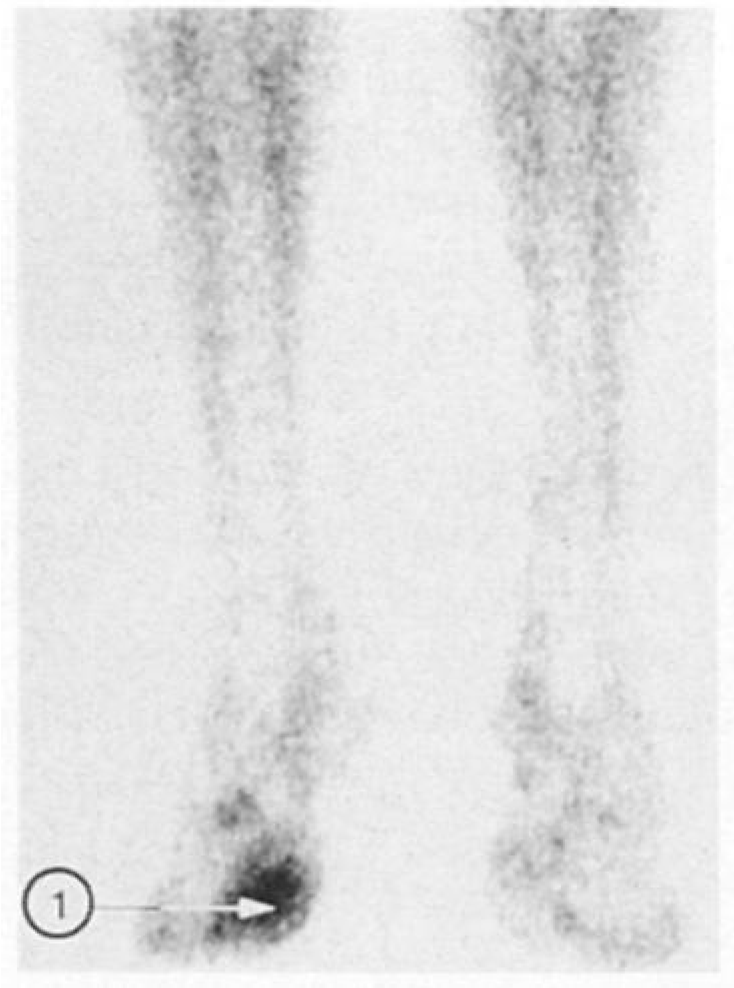

Fig 7 :

Scintigraphie au ^{99m}Tc (même malade que **figure 2**).

1. hyperfixation centrée sur l'articulation métatarsophalangienne du 1er rayon.

Fig 8 :

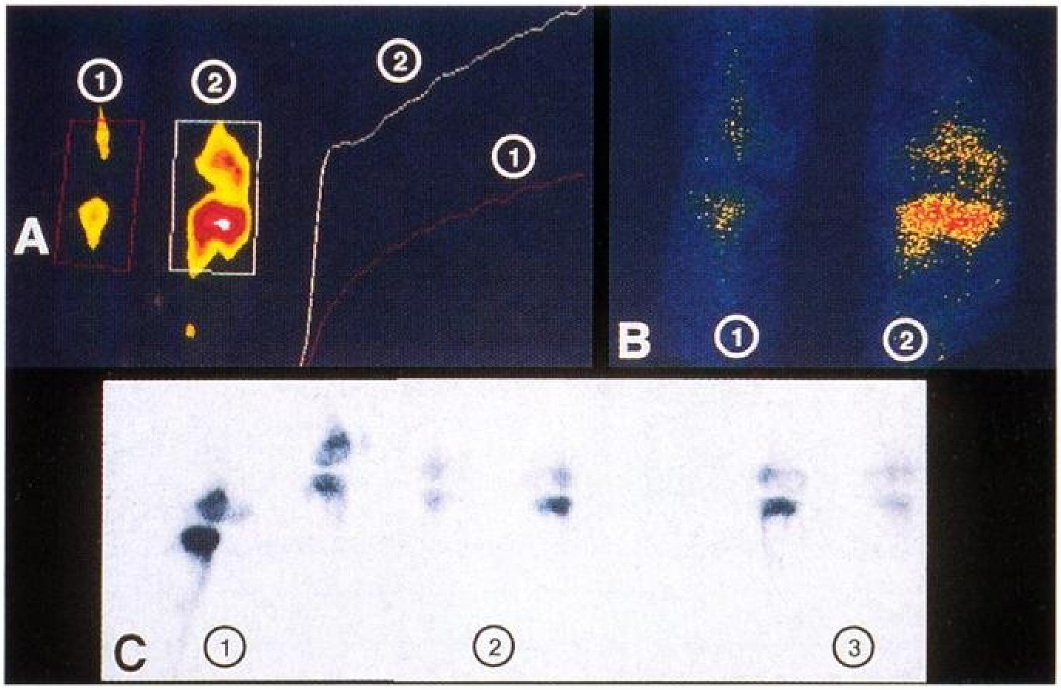

Fig 8 :

Scintigraphie osseuse aux disphosphonates marqués au ^{99m}Tc (même malade que figures **4** et **9**).

A. Temps vasculaire.

1. genou droit normal ; 2. genou gauche : hyperactivité diffuse avec foyer intense métaphysaire supérieur.

B. Temps tissulaire.

1. genou droit normal ; 2. genou gauche : hyperfixation focalisée métaphysaire supérieure.

C. Temps osseux : hyperfixation métaphysaire supérieure accompagnée d'une discrète fixation patellaire gauche réactionnelle.

1. profil ; 2. face antérieure ; 3. face postérieure.

Fig 9 :

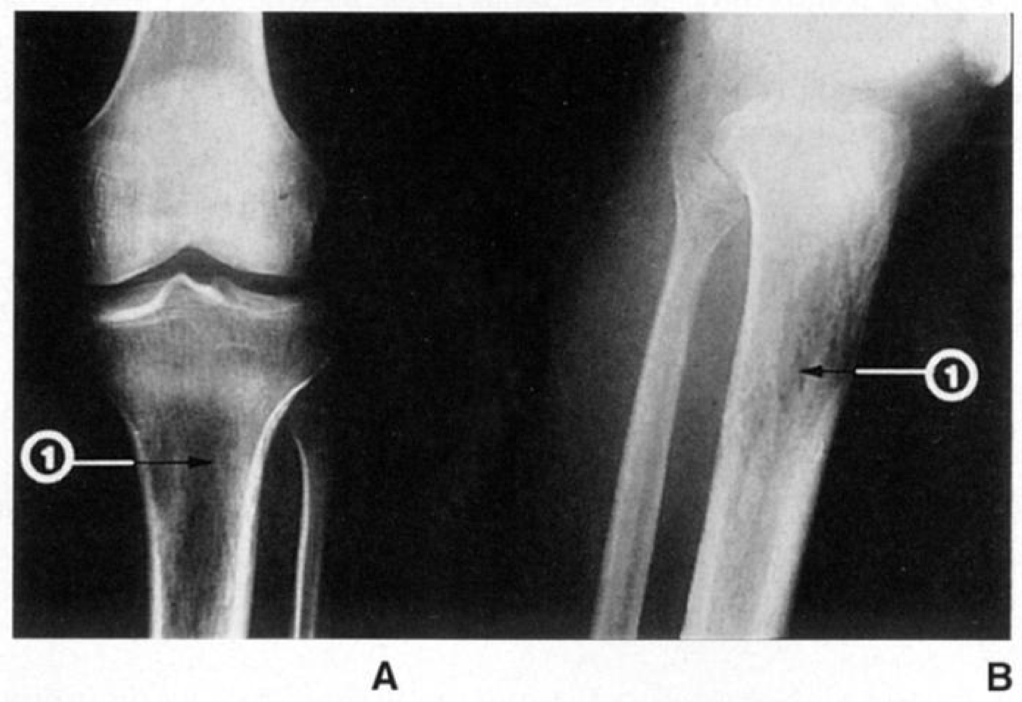

Fig 9 :

Ostéomyélite primitive chez un homme de 19 ans (métaphyse supérieure tibia gauche).

A. Radiographie de face.

B. Radiographie de profil.

1. zone lytique avec géodes respectant les corticales.

Fig 10 :

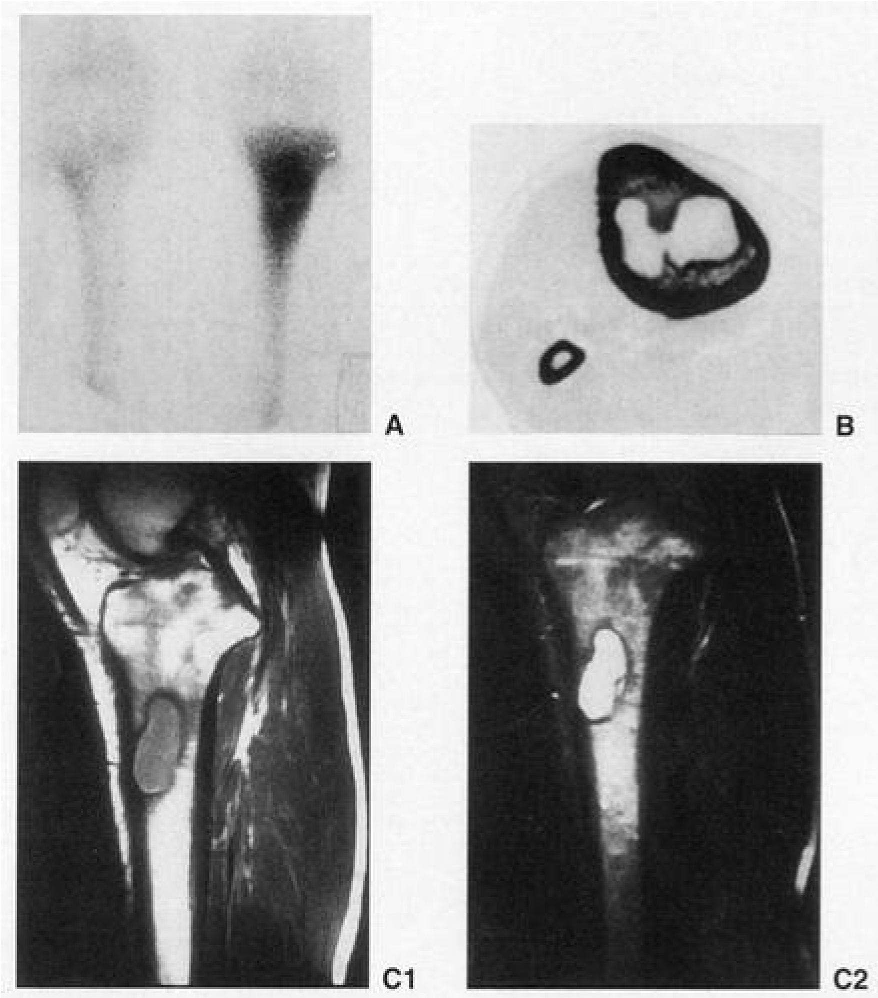

Fig 10 :

Ostéomyélite hématogène métaphysaire « pseudotumorale » chez un homme de 25 ans.

A. Scintigraphie aux diphosphonates marqués au ^{99m}Tc : fixation importante du traceur correspondant à la lacune radiographique.

B. Coupe scanographique en fenêtre osseuse : aspect polylobé à contours polycycliques avec érosions endostales de la corticale interne ; l'aspect scanographique permet d'éliminer un processus tumoral.

C1. Images spin écho en pondération T1 montrant d'une part une collection ovalaire encochant la corticale, d'autre part un hyposignal hétérogène étendu de la moelle à toute la région métaphysoépiphysaire.

C2. En pondération T2, hypersignal intense homogène liquidien de la collection abcédée avec oedème médullaire ; l'importance de l'oedème périlésionnel confirme le caractère infectieux de l'affection et va contre l'hypothèse d'une atteinte tumorale.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. - Diffusion osseuse des antibiotiques.

Excellente	P�n�tration osseuse moyenne	Faible
Fluoroquinolones	B�talactamines	Aminosides

syst�miques Lincosamides Cyclines et toujours en association : rifampicine, acide fusidique, fosfomycine	(c�ftazidime, ceftriaxone, c�ftizoxime, c�fotaxime, c�fazoline, aztreonam, imip�n�me) Glycopeptides Ph�nicol�s Cotrimoxazole	

Tableau II.

Tableau II. – Antibioth�rapie des infections osseuses de l'adulte en fonction du germe.

Germe	Traitement initial classique	Autres propositions	Traitement d'entretien
Staphylococcus aureus m�tisensible	P�nicilline M + aminoglycoside	Fluoroquinolone + rifampicine/lincosamide	Idem
	ou C�fazoline + aminoglycoside	ou Pristinamycine + rifampicine/fluoroquinolone	
Staphyloque � coagulase n�gative m�tisensible	ou P�ncilline M + rifampicine	ou Fluoroquinolone + acide fusidique	
Staphylococcus aureus m�tir�sistant	Vancomycine + acide fusidique	Cefotaxime + fosfomycine/lincosamide	Pristinamycine + rifampicine/acide fusidique/linco

			samide
		ou Fosfomycine + rifampicine/acide fusidique	
		ou Teicoplanine + fosfomycine/rifampicine	
Enterococcus	Amoxicilline + aminoglycoside	Vancomycine	Amoxicilline
		ou Teicoplanine + aminoglycoside	
Streptococcus sp	Amoxicilline	Clindamycine	Clindamycine
		ou C�phalosporine	ou Amoxicilline
Streptococcus pneumoniae		de 3^e g�n�ration	
Bacilles � Gram n�gatif (sauf pseudomonas)	C�phalosporine	Fluoroquinolone + fosfomycine	Fluoroquinolone
	de 3^e g�n�ration + aminoglycoside	ou Aminoglycoside	
Cocci � Gram n�gatif	C�phalosporine	ou Imip�n�me + aminoglycoside/fluoroquinolone	

	de 3^{e} g�n�ration + fluoroquinolone		
Pseudomonas aeruginosa	C�ftazidime + tobramycine/amikacine ou Aztr�onam + fluoroquinolone ou C�ftazidime + fluoroquinolone	C�ftazidime + fosfomycine ou Imip�n�me + fosfomycine ou Imip�n�me + fluoroquinolone ou Tobramycine/amikacine	Ciprofloxacine
Ana�robies	Clindamycine	Imip�n�me ou C�phamycine (c�foxitine, c�fotetan) ou Imidazol�	Clindamycine ou Imidazol�

+ : en association avec ; / : ou bien.

Tableau I. - Diffusion osseuse des antibiotiques.

Excellente	P�n�tration osseuse moyenne	Faible
Fluoroquinolones syst�miques	B�talactamines (c�ftazidime, ceftriaxone, c�ftizoxime, c�fotaxime, c�fazoline, aztreonam, imip�n�me)	
Lincosamides	Glycopeptides	
Cyclines et toujours en association : rifampicine, acide fusidique, fosfomycine	Ph�nicol�s	
	Cotrimoxazole	

Manifestations articulaires des parasitoses

A. Berry, E. Bonnet, J. Bernard

Les infections parasitaires sont très largement répandues sur tout le globe, et très fréquentes dans les zones tropicales. Rarement, elles peuvent entraîner des manifestations articulaires qui sont de deux types : arthrite réactionnelle provoquée par une parasitose survenant à distance des articulations et pouvant se manifester sous la forme de rhumatismes inflammatoires aigus, subaigus ou chroniques ; arthrite parasitaire aiguë due à la présence d'un parasite dans la cavité articulaire. Ces arthropathies sont importantes à diagnostiquer, car le traitement de la parasitose responsable entraîne pratiquement toujours une guérison complète. Par ailleurs, les thérapeutiques immunosuppressives fréquemment utilisées dans le traitement des rhumatismes inflammatoires peuvent entraîner, chez un individu porteur d'une anguillulose asymptomatique, un syndrome d'hyperinfection dont l'issue est souvent fatale.

Mots clés : Arthrite ; Parasitose ; Rhumatisme parasitaire ; Arthrite réactionnelle ; Arthrite parasitaire

Plan

Introduction

Les manifestations articulaires des parasitoses sont rares au regard de la prévalence élevée de ces infections. Elles ont fait l'objet de publications d'ordre général [1-7].

On distingue deux grands groupes, très différents tant sur le plan étiologique que physiopathologique. Les arthrites réactionnelles parasitaires (ARP) sont liées à une parasitose survenant anatomiquement à distance des articulations touchées ; elles prennent classiquement l'aspect d'une polyarthrite ou d'une oligoarthrite inflammatoire. Les termes « rhumatisme parasitaire » [8] ou « arthrite réactionnelle » [9] sont utilisés pour les décrire. Les ARP sont à rapprocher des arthrites réactionnelles bactériennes, mais leurs caractéristiques sémiologiques peuvent être différentes, suggérant ainsi une physiopathologie spécifique. Les arthrites parasitaires (AP) proprement dites prennent l'aspect d'une monoarthrite aiguë inflammatoire ; elles sont causées par la présence du parasite dans l'articulation (cavité articulaire). Elles restent exceptionnelles.

Épidémiologie

Prévalence

Les manifestations articulaires des parasitoses sont rares, mais leur prévalence est très certainement sous-estimée. Dans les zones de forte endémie parasitaire correspondant à des pays de faible niveau médical, la pathologie rhumatologique n'est pas une priorité tant sur le plan du diagnostic étiologique que du traitement [10]. En revanche, dans les pays industrialisés où la rhumatologie est une spécialité médicale développée, la prévalence et la connaissance des maladies parasitaires sont faibles. Dans ces conditions, l'origine parasitaire des manifestations articulaires observées est rarement ou tardivement reconnue.

Âge - sexe – origine

En l'absence d'études épidémiologiques fiables, l'incidence des manifestations articulaires des parasitoses ne semble pas être influencée par l'âge, le sexe ou l'origine ethnique du patient.

Arthrites réactionnelles aux parasites

Étiologie

Selon la littérature, plus de vingt parasitoses peuvent induire une ARP. Pour les protozooses, si la responsabilité d'agents pathogènes reconnus strictement digestifs (*Cryptosporidium* sp., *Giardia* sp., *Isospora belli*) [11-13] ou pouvant entraîner des métastases tissulaires (*Entamoeba histolytica*) [14] ou encore à

localisation tissulaire extradigestive (*Leishmania* sp.) [15] semble incontestable, celle de commensaux non pathogènes, hôtes du tube digestif (*Blastocystis hominis, Endolimax nanus ou Entamoeba hartmanni*) [16-18], semble être éminemment discutable. Les helminthiases digestives (anguillulose [19], anisakiase [20], ascaridiose [21], tæniasis [9]), les bilharzioses à *Schistosoma haematobium* [22] ou à *Schistosoma mansoni* [23], les filarioses (bancroftose [24], dracunculose [25] et loase [26]), l'hydatidose [27], la toxocarose [28] et certaines impasses parasitaires comme la dirofilariose [29] ont été aussi reconnues comme cause d'ARP. Cependant les helminthiases tissulaires extradigestives semblent être plus souvent génératrices de cette complication que les infections digestives, ou les protozooses [7].

Physiopathologie

Les bases physiopathologiques des ARP sont complexes et méconnues mais le substratum immunologique est probable. Aucun travail de recherche ou de synthèse bibliographique sur la physiopathologie des ARP n'est disponible dans la littérature.

Pour les helminthiases tissulaires, connues pour provoquer une réaction immunologique de type Th2, avec hyperéosinophilie et augmentation des immunoglobulines (Ig)E totales, l'atteinte articulaire par un phénomène « allergique » avec complexes immuns circulants est vraisemblable. Cette explication est plus difficile à retenir pour les protozooses digestives.

Certaines parasitoses entraînent des arthrites réactionnelles proches de celles observées avec les bactéries, responsables d'oligoarthrites asymétriques ou de syndrome de Fiessinger et Leroy [30-32] appartenant au cadre des spondylarthropathies [22, 33, 34]. À partir d'une revue de la littérature concernant les cas d'ARP avec recherche de l'antigène *human leukocyte antigen* (HLA) B27, Doury en 1995 a noté la présence de l'antigène HLA B27 dans six cas sur 15 où cet antigène a été recherché. Les six cas d'ARP correspondaient tous à une oligoarthrite asymétrique [35]. Dans la littérature de 1995 à 2005, sur sept cas d'ARP, l'antigène HLA B27 était absent dans quatre cas, présent dans trois cas avec, dans ces trois cas, une présentation clinique de type oligoarthrite asymétrique. Il existe donc probablement une relation entre antigène HLA B27 et ARP mais le nombre limité d'observations ne permet pas d'établir un lien formel.

Clinique

À la phase d'invasion de la plupart des parasitoses tissulaires, on peut observer une symptomatologie floride comportant notamment des mono- ou des polyarthralgies fugaces qui ne doivent pas être considérées comme des ARP.

La présentation clinique des ARP est très polymorphe. L'atteinte articulaire peut être isolée ou associée à des signes généraux d'intensité variable. Les manifestations articulaires peuvent être à type de monoarthrite, d'oligoarthrite ou de polyarthrite dont la symptomatologie est proche de celle des syndromes rhumatismaux inflammatoires connus : polyarthrite rhumatoïde [9, 36, 37], spondylarthrite ankylosante [33], pseudo-polyarthite rhizomélique [8], syndrome de Fiessinger-Leroy [30]. Il n'existe pas de lien établi entre une espèce parasitaire et une présentation clinique en dehors des bilharzioses qui semblent plus fréquemment associées à des spondylarthrites [22, 23, 34].

Si la symptomatologie clinique des ARP n'a rien de spécifique, trois caractéristiques sont très évocatrices de l'origine parasitaire du rhumatisme :

- rhumatisme peu ou pas sensible aux anti-inflammatoires non stéroïdiens [1, 4] ;
- absence de déformation ou de destruction des articulations même après plusieurs années d'évolution [1, 4] ;
- amélioration clinique constante, et souvent guérison rapide et définitive après traitement de la parasitose [1, 4, 7].

Biologie

Un syndrome inflammatoire, avec augmentation de la vitesse de sédimentation, est fréquent. Le liquide synovial est stérile, sans élément parasitaire, avec une hyperleucocytose témoin d'une synovite. L'hyperéosinophilie sanguine (> 500/µl) et/ou articulaire, de même que l'augmentation des IgE totales sériques, sont inconstantes, mais très évocatrices d'une helminthiase en dehors d'un problème allergique banal.

Tableau 1.
Critères pour le diagnostic des arthrites réactionnelles aux parasitoses.

1 Tableau clinique fait de monoarthropathies, d'oligoarthropathies ou de polyarthrites de type inflammatoire
2 Séjour en pays d'endémie parasitaire
3 Absence d'atteinte des interlignes articulaires
4 Liquide articulaire de type inflammatoire mais sans parasite visible
5 Augmentation de la vitesse de sédimentation des hématies
6 Hyperéosinophilie sanguine et éventuellement synoviale
7 Mise en évidence des parasites dans le sang ou dans les selles ou dans le liquide duodénal ou dans les urines ou dans le derme ou par tests d'immunologie parasitaire
8 Échec des traitements anti-inflammatoires non stéroïdiens
9 Efficacité brillante du traitement antiparasitaire spécifique

Interprétation : les critères 1, 2, 7, 8 et 9 sont indispensables au diagnostic d'arthrite réactionnelle aux parasitoses.

Diagnostic

Le diagnostic d'ARP est difficile, d'autant qu'une association fortuite est toujours possible entre arthropathies, fréquentes, et parasitoses, plus rares mais pas exceptionnelles, même dans les pays industrialisés. Doury a proposé en 1977 des critères de diagnostic d'ARP (Tableau 1) [38], lesquels restent pertinents de nos jours. Cependant, le critère 7, indispensable selon cet auteur, à savoir : « mise en évidence des parasites dans le sang ou les selles ou dans le liquide duodénal ou dans les urines ou le derme ou par les tests d'immunologie parasitaire » paraît excessif. Il n'est pas rare, en effet, que les examens directs, même répétés, restent négatifs lors de pauci-infections parasitaires. En outre, les tests sérologiques, lorsqu'ils existent, ne sont pas toujours fiables.

Le diagnostic parasitologique précis doit comporter un examen parasitologique des selles incluant la technique de Baermann, et les immunodiagnostics des helminthiases autochtones les plus fréquentes (anguillulose, ascaridiose, distomatose, hydatidose et toxocarose). En fonction des résultats de l'interrogatoire (consommation de poisson de mer frais, ou de viande de cheval ou de sanglier), ceux de l'anisakiase et de la trichinellose sont également recherchés. L'existence dans l'anamnèse d'un séjour en zone tropicale, même ancien, amène à une recherche de microfilaires dans le sang périphérique et d'œufs de bilharzies dans les urines, ainsi que les sérodiagnostics des filarioses et des bilharzioses.

En cas de négativité de ces investigations, l'hypothèse parasitaire s'appuie sur la présence d'arguments indirects associant des données épidémiologiques, cliniques et biologiques non spécifiques (hyperéosinophilie et augmentation des IgE totales pour les helminthiases). Seule l'efficacité d'un traitement antiparasitaire d'épreuve permet de retenir le diagnostic d'ARP.

Traitement

Le traitement de la parasitose retenue comme cause de l'ARP entraîne une guérison définitive, rapide et sans séquelles. Un traitement d'épreuve est prescrit en l'absence d'un diagnostic étiologique précis.

Pour un patient qui n'a jamais séjourné en zone tropicale, une cure d'albendazole à la posologie de 10 à 15 mg/kg/j pendant 15 jours traite la plupart des nématodoses. Ce traitement est suivi d'une prise unique de praziquantel de 15 mg/kg (comprimés à 600 mg), efficace contre un éventuel tæniasis.

En cas de séjour en zone tropicale, un traitement antifilarien ou antibilharzien peut être discuté.

L'absence d'amélioration après un traitement antiparasitaire doit amener à deux questions : le traitement antiparasitaire était-il adapté à la parasitose en cause ? Était-ce bien une ARP ?

Arthrites parasitaires

Étiologie

La plupart des parasites dont le cycle comporte une phase tissulaire peuvent exceptionnellement se retrouver dans une cavité articulaire et occasionner une arthrite parasitaire. Il s'agit le plus souvent de filaires : *Loa loa* [39], *Onchocerca volvulus* [40] ou *Wuchereria bancrofti* [41].

Le cas de la filariose de Médine ou dracunculose est particulier. Elle peut provoquer une ARP, une AP (présence du ver dans l'articulation), une arthrite de voisinage, mais aussi une arthrite septique bactérienne secondaire à une fistulisation à la peau [42, 43].

Par ailleurs, des AP à *Echinococcus granulosus* [44], à *Schistosoma haematobium* [22] ou à *Entamoeba histolytica* [45] ont été décrites.

Clinique-biologie-diagnostic

La présence du parasite dans une articulation provoque une monoarthrite à début brutal, aseptique et très inflammatoire. Le liquide articulaire est sérofibrineux ou puriforme avec une leucocytose importante. Il est souvent riche en éosinophiles. Le parasite responsable est habituellement identifié lors de l'examen microscopique du liquide articulaire.

Traitement

Le traitement est local par l'élimination du ou des parasites intra-articulaires par ponction simple ou lavage articulaire au cours d'une arthroscopie [46]. Il est aussi général par la prise d'un antiparasitaire adapté.

Autres manifestations articulaires des parasitoses

Arthrite de voisinage

Il s'agit d'une arthrite occasionnée par la présence d'un parasite à proximité de l'articulation. Les helminthiases tissulaires, le plus souvent des filaires, calcifiées ou non sont le plus fréquemment impliquées [22, 47, 48]. Le liquide articulaire est inflammatoire et stérile. Contrairement aux ARP, les arthrites de voisinage sont très sensibles aux anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Arthrite chyleuse

Cette manifestation anecdotique se voit au cours des filarioses lymphatiques. Elle est la conséquence de la rupture dans une articulation de vaisseaux lymphatiques dilatés par la lymphangite parasitaire. Elle touche principalement les membres inférieurs, surtout l'articulation des genoux. Il s'agit d'une arthrite aiguë, inflammatoire, avec un épanchement volumineux. Les signes généraux sont présents avec une fièvre élevée. Le diagnostic est assuré par la ponction articulaire qui ramène un liquide blanc, laiteux, riche en lipides. L'évolution est spontanément favorable en 1 semaine [49].

Rhumatisme et anguillulose

Une attention toute particulière doit être portée au cas de l'anguillulose. Si cette helminthiase peut être à l'origine d'arthrite parasitaire ou d'une arthrite réactionnelle parasitaire, la fréquence de ces complications est rare comparée à la fréquence de cette parasitose en zone d'endémie. Elle est le plus souvent asymptomatique ; les anguillules peuvent persister dans le tube digestif d'un sujet infesté occasionnellement pendant des années. Son danger vient de ce qu'elles peuvent être responsables de complications mortelles chez des patients recevant un traitement immunosuppresseur [50-52]. Le traitement des polyarthrites inflammatoires persistantes, et en particulier celui de la polyarthrite rhumatoïde, fait appel à des molécules immunosuppressives (corticoïdes, Endoxan®, anti-*tumor necrosis factor* [TNF]-α) qui peuvent être à l'origine de syndrome d'hyperinfection strongyloïdienne ou anguillulose disséminée par emballement du cycle d'auto-infestation [52, 53].

Devant tout patient susceptible de recevoir un traitement immunosuppresseur, il est essentiel de rechercher la notion d'un séjour en zone d'endémie (pays tropicaux et subtropicaux, Antilles) même très ancien. En cas de doute, l'anguillulose sera traitée par une cure d'ivermectine à la posologie de 200 μg/kg per os en une seule prise. L'excellente tolérance de ce traitement, la difficulté du diagnostic de l'anguillulose et la gravité de l'anguillulose maligne doivent faire proposer ce traitement systématiquement à toute personne susceptible d'être porteuse de cette helminthiase [54].

Conclusion

La plupart des parasitoses peuvent entraîner des manifestations articulaires inflammatoires. Le plus fréquemment il s'agit d'ARP, exceptionnellement d'AP. Le diagnostic étiologique de ces rhumatismes est important car le traitement curatif de la parasitose entraîne une guérison rapide et définitive.

La notion d'anguillulose maligne doit être présente à l'esprit de tous les prescripteurs d'immunosuppresseurs, au premier rang desquels se trouvent les rhumatologues.

Au moindre doute, une cure radicale par de l'ivermectine évite le drame d'une telle complication.

Références

[1] Doury P. Is there a role for parasites in the etiology of inflammatory rheumatism? *Bull Acad Natl Med* 1990;**174**:743-54.

[2] Doury P. Parasitic arthritis and rheumatism, reactive arthritis. *Presse Med* 1988;**17**:2373-4.

[3] McGill PE. Geographically specific infections and arthritis, including rheumatic syndromes associated with certain fungi and parasites, *Brucella* species and *Mycobacterium leprae*. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2003;**17**:289-307.

[4] McGill PE. Rheumatic syndromes associated with parasites. *Baillieres Clin Rheumatol* 1995;**9**:201-13.

[5] Bocanegra TS, Vasey FB. Musculoskeletal syndromes in parasitic diseases. *Rheum Dis Clin North Am* 1993;**19**:505-13.

[6] Alarcon GS. Arthritis due to tuberculosis, fungal infections, and parasites. *Curr Opin Rheumatol* 1992;**4**:516-9.

[7] Carli P. Manifestations articulaires des parasitoses. *Concours Med* 1990;**112**:2447-52.

[8] Doury P, Pattin S, Durosoir JL, Voinesson A, Dienot B, Duret JC. Letter: Rheumatism in anguilluliasis. Joint manifestations and anguilluliasis. *Nouv Presse Med* 1975;**4**:805.

[9] Bocanegra TS, Espinoza LR, Bridgeford PH, Vasey FB, Germain BF. Reactive arthritis induced by parasitic infestation. *Ann Intern Med* 1981;**94**:207-9.

[10] McGill PE, Oyoo GO. Rheumatic disorders in Sub-saharan Africa. *East Afr Med J* 2002;**79**:214-6.

[11] Shaw RA, Stevens MB. The reactive arthritis of giardiasis. A case report. *JAMA* 1987;**258**:2734-5.

[12] Shepherd RC, Smail PJ, Sinha GP. Reactive arthritis complicating cryptosporidial infection. *Arch Dis Child* 1989;**64**:743-4.

[13] Gonzalez-Dominguez J, Roldan R, Villanueva JL, Kindelan JM, Jurado R, Torre-Cisneros J. *Isospora belli* reactive arthritis in a patient with AIDS. *Ann Rheum Dis* 1994;**53**:618-9.

[14] Kasliwal RM. Clinical amoebiasis syndrome and case reports of a few unusual cases of amoebiasis. *Am J Proctol* 1973;**24**:326-32.

[15] Perello-Roso A, Lopez-Aldeguer J, Garcia-Gasco P, Blanes M. Polyarthritis caused by *Leishmania* in a patient with AIDS. *Clin Infect Dis* 1996;**22**:1113-4.

[16] Burnstein SL, Liakos S. Parasitic rheumatism presenting as rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1983;**10**:514-5.

[17] Schirmer M, Fischer M, Rossboth DW, Mur E, Dierich MP, Frischhut B. *Entamoeba hartmanni*: a new causative agent in the pathogenesis of reactive arthritis? *Rheumatol Int* 1998;**18**:37-8.

[18] Lakhanpal S, Cohen SB, Fleischmann RM. Reactive arthritis from *Blastocystis hominis*. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:251-3.

[19] van Kuijk AW, Kerstens PJ, Perenboom RM, Dijkmans BA, Voskuyl AE. Early-onset polyarthritis as presenting feature of intestinal infection with *Strongyloides stercoralis*. *Rheumatol* 2003;**42**:1419-20.

[20] Cuende E, Audicana MT, Garcia M, Anda M, Fernandez Corres L, Jimenez C, et al. Rheumatic manifestations in the course of anaphylaxis caused by *Anisakis simplex*. *Clin Exp Rheumatol* 1998;**16**:303-4.

[21] Doumer E, Lorriaux A, Belbenoit C. Acute severe febrile polyarthritis cured following elimination of an ascaris. *Bull Mem Soc Med Hop Paris* 1951;**67**:801-4.

[22] Bassiouni M, Kamel M. Bilharzial arthropathy. *Ann Rheum Dis* 1984;**43**:806-9.

[23] Atkin SL, Kamel M, el-Hady AM, el-Badawy SA, el-Ghobary A, Dick WC. Schistosomiasis and inflammatory polyarthritis: a clinical, radiological and laboratory study of 96 patients infected by *S. mansoni* with particular reference to the diarthrodial joint. *Q J Med* 1986;**59**(229):479-87.

[24] Chaturvedi P, Gawdi AM, Parkhe K, Harinath BC, Dey SK. Arthritis in children: an occult manifestation of Bancroftian filariasis. *Indian J Pediatr* 1993;**60**:803-7.

[25] McLaughlin GE, Utsinger PD, Trakat WF, Resnick D, Moidel RA. Rheumatic syndromes secondary to guinea worm infestation. *Arthritis Rheum* 1984;**27**:694-7.

[26] Nutman TB, Miller KD, Mulligan M, Ottesen EA. *Loa loa* infection in temporary residents of endemic regions: recognition of a hyperresponsive syndrome with characteristic clinical manifestations. *J Infect Dis* 1986;**154**:10-8.

[27] Weill BJ, Grelier JL, Menkes CJ, Delaitre B. Polyarthritis associated with hydatid cyst of the liver. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988;**55**:629.

[28] Dromer C, Constantin A, Amar J, Caulier M, Billey T, Chamontin B, et al. Rheumatologic aspects of toxocariasis (visceral Larva migrans). A propos of 2 cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993;**60**:621-4.

[29] Langer HE, Bialek R, Mielke H, Klose J. Human dirofilariasis with reactive arthritis--case report and review of the literature. *Klin Wochenschr* 1987;**65**:746-51.

[30] Sanchez Ibarrola A, Guisantes J, Tunon J, Subira ML, Valtuena JP. Deposits of complement in synovial vessels in Reiter's syndrome. A role for hydatid antigen? *Allergol Immunopathol (Madr)* 1983;**11**:273-5.

[31] Cron RQ, Sherry DD. Reiter's syndrome associated with cryptosporidial gastroenteritis. *J Rheumatol* 1995;**22**:1962-3.

[32] Shields JM, Olson BH. *Cyclospora cayetanensis*: a review of an emerging parasitic coccidian. *Int J Parasitol* 2003;**33**:371-91.

[33] Menkes CJ, Papo T, Carter H, Renoux M. Reactive arthritis caused by Anguillula and ankylosing spondylarthritis. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987;**54**:505-6.

[34] Rolland Y, Moreau J, Laroche M. Schistosomial arthritis. A case-report. *Rev Rhum* 1998;**65**:597-8 [Engl Ed].

[35] Doury P. Manifestations articulaires des parasitoses. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-021-A-10, 1995.

[36] Fabresse FX, Essioux H, Meyran M, Larroque P, Celton H. Polyarthritis in anisakiasis. 1st case. *Presse Med* 1984;**13**:1004.

[37] May V, Glowinski J, Aristoff H, Benit M. Urinary schistosomiasis and articular manifestations (apropos of 2 cases). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1973;**40**:602-5.

[38] Doury P, Pattin S, Dienot B, Roue R, Delahaye RP. Parasitic rheumatism. *Sem Hop* 1977;**53**:1359-63.

[39] Jaffres R, Simitzis Le Flohic AM, Chastel C. *Loa loa* filarial arthritis with microfiliara in the articular fluid. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1983;**50**:145-7.

[40] Adevier-Dejou L. Arthrite aiguë du genou avec présence d'embryons d'*Onchocerca volvulus* dans le liquide articulaire. *Bull Soc Pathol Exot* 1938;**31**:727-30.

[41] Ismail MM, Nagaratnam N. Arthritis, possibly due to filariasis. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 1973;**67**:405-9.

[42] Verhaeghe A, Delcambre B, Zylberberg G. Aseptic arthritis during filariasis. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1968;**35**:514-20.

[43] Robineau M, Sereni D. Acute arthritis of knee with intra-articular presence of D. medinensis. Comparative clinical and immunologic evolution: 1 case. *Bull Soc Pathol Exot Filiales* 1978;**71**:85-9.

[44] Vallianatos PG, Tilentzoglou AC, Seitaridis SV, Mahera HJ. Echinococcal synovitis of the knee joint. *Arthroscopy* 2002;**18**:E48.

[45] Than S, Mar Mar N, Oo MM, Tin Tin A, Myint L, Win KM, et al. Isolation of *Entamoeba histolytica* from arthritic knee joint. *Trop Geogr Med* 1992;**44**:355-8.

[46] Huchet B, Bonvarlet JP, Cayla J. Value of arthroscopy in aseptic filarial monoarthritis. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1984;**51**:55-6.

[47] el Garf A. Parasitic rheumatism: rheumatic manifestations associated with calcified guinea worm. *J Rheumatol* 1985;**12**:976-9.

[48] Roblot P, Azais I, Gouet D, Alcalay M, Bontoux D. Arthropathies filariennes. À propos d'un cas. *Rhumatologie* 1987;**39**:141-5.

[49] Das G, Sen S. Chylons arthritis. *BMJ* 1968;**2**:27-9.

[50] Siddiqui AA, Berk SL. Diagnosis of *Strongyloides stercoralis* infection. *Clin Infect Dis* 2001;**33**:1040-7.

[51] Namisato S, Motomura K, Haranaga S, Hirata T, Toyama M, Shinzato T, et al. Pulmonary strongyloidiasis in a patient receiving prednisolone therapy. *Intern Med* 2004;**43**:731-6.

[52] Kim YK, Kim H, Park YC, Lee MH, Chung ES, Lee SJ, et al. A case of hyperinfection with *Strongyloides stercoralis* in an immunosuppressed patient. *Korean J Intern Med* 1989;**4**:165-70.

[53] Boatright MD, Wang BW. Clinical infection with *Strongyloides stercoralis* following etanercept use for rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:1336-7.

[54] Magnaval JF, Mansuy JM, Villeneuve L, Cassaing S. A retrospective study of autochthonous strongyloidiasis in Region Midi-Pyrenees (Southwestern France). *Eur J Epidemiol* 2000;**16**:179-82.

A. Berry, Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier.
Service de parasitologie-mycologie, Centre hospitalier universitaire de Toulouse, Hôpital Rangueil-Larrey, 1, avenue Jean-Poulhès, 31059 Toulouse cedex 9, France.

E. Bonnet, Praticien hospitalier.
Service des maladies infectieuses et tropicales, Centre hospitalier universitaire de Toulouse, Hôpital Purpan, place du Docteur-Baylac, 31059 Toulouse cedex 9, France.

J. Bernard, Médecin des Hôpitaux, praticien attaché (bernard.j@chu-toulouse.fr).
Service de rhumatologie, Centre hospitalier universitaire de Toulouse, Hôpital Rangueil-Larrey, 1 avenue Jean-Poulhès, 31059 Toulouse cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Berry A., Bonnet E., Bernard J. Manifestations articulaires des parasitoses. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-021-A-10, 2008.

Appareil locomoteur
[14-021-B-10]

Manifestations osseuses des parasitoses

Mongi Zlitni : Professeur à la faculté de médecine de Tunis, chef de service
Mondher Kooli : Maître de conférence agrégé
Khélil Ezzaouia : Assistant hospitalo-universitaire
Hamadi Lebib : Assistant hospitalo-universitaire
Mondher Mestiri : Assistant hospitalo-universitaire
Service d'orthopédie-traumatologie, hôpital Charles Nicolle, boulevard du 9 Avril, 1006 Tunis Tunisie

Haut de page

GÉNÉRALITÉS

Les parasitoses ne donnent que très rarement lieu à des localisations osseuses. Le ténia échinocoque peut infester le squelette. L'échinococcose osseuse est une localisation rare de cette parasitose (0,5 à 2,5 %).

Sur le plan anatomopathologique, elle se distingue des affections viscérales, par la progression torpide et insidieuse du parasite dans la continuité osseuse rendant toute éradication chirurgicale complète aléatoire.

En clinique, et quelle que soit sa localisation, on est surpris par la latence prolongée de l'affection, les malades étant vus avec des lésions radiologiques très extensives et des complications redoutables. Les différents examens biologiques ne sont pas toujours d'un grand secours diagnostique. Il n'est souvent affirmé que par l'abord chirurgical.

Le traitement doit être chirurgical, radical, adapté à chaque localisation ; le traitement médical ayant montré les limites de son efficacité.

Le pronostic d'ensemble de l'échinococcose osseuse est péjoratif surtout pour les localisations rachidiennes et pelviennes. Si l'hydatidose osseuse est une lésion parasitaire, elle doit sur le plan pronostique, être assimilée à une lésion localement maligne.

Haut de page

HISTORIQUE

Le kyste hydatique du foie et les échinococcoses péritonéales sont connues depuis l'Antiquité. Le Talmud rapporte l'existence de « boules d'eau » dans les viscères d'animaux sacrifiés rituellement. Bremser, en 1819, établit l'analogie entre les formes humaines et animales. La première description d'échinococcose osseuse est due à Cullerier en 1801, Von Siebold, en 1853, détermine l'identité parasitaire de la maladie hydatique. Les premières descriptions radiologiques sont dues à Cranwell en 1907 et Classens en 1934 [9]. En fait, l'étude de l'échinococcose est dominée par Felix Devé qui, de 1900 à 1950, publie 300 articles consacrés à l'étude du kyste hydatique.

Haut de page

PARASITOLOGIE

Le kyste hydatique est dû à *Echinococcus granulosus* ou ténia échinococcique qui vit à l'état adulte dans l'intestin du chien, hôte définitif. Chez l'homme, hôte intermédiaire accidentel, l'hôte intermédiaire habituel étant un herbivore, se développe la larve hydatique de ce ténia. L'homme se contamine au contact du chien. Le parasite est ingéré par l'hôte. Il est arrêté par un premier filtre, le foie (80 %), puis par un second filtre, le poumon (15 %). Mais la taille et la plasticité de l'embryon lui permettent de passer partout où passe une hématie donc vers la grande circulation et les os : l'échinococcose osseuse est primitive. Nous renvoyons le lecteur, pour de plus amples détails, au chapitre consacré à l'échinococcose dans l'Encyclopédie médico-chirurgicale [17].

Contrairement aux localisations viscérales classiques, le développement du parasite dans le milieu osseux répond à un mode particulier aboutissant à une infiltration microvésiculaire sans limites précises, par bourgeonnement diverticulaire et vésiculation exogène, conférant à la maladie toute sa gravité. La maladie hydatique osseuse réalise une lésion gravissime car elle est d'emblée diffuse, d'allure extensive et envahissante. C'est une tumeur à malignité locorégionale.

Haut de page

PATHOGÉNIE

Mode de progression des lésions parasitaires

L'envahissement de l'os dans sa continuité se fait par bourgeonnement diverticulaire et vésiculation exogène.

L'envahissement parasitaire intraosseux se fait par voie sous-ligamentaire et va entraîner une ostéopathie régionale. Il fait intervenir trois processus.

Processus mécanique : c'est « la boule d'eau expansive incompressible qui refoule, comprime, lamine, distend et disloque les tissus mous ou solides qui l'entourent avec la force irrésistible de la pression hydraulique » [9]. La prolifération diverticulaire des vésicules hydatiques incluses dans la trame osseuse entraîne le refoulement et l'atrophie du tissu osseux, réalisant une ostéite raréfiante parasitaire.

Processus ischémique : par envahissement vésiculaire du tissu spongieux, entraînant compression et obstructions des vaisseaux nourriciers responsables de la formation de séquestres.

Processus cellulaire : les lésions érosives font intervenir des ostéoclastes

chaque fois qu'il y a compression du tissu osseux par la vésicule parasitaire. Il n'y a pas de réaction inflammatoire. Il n'y a aucune réaction du périoste, même au contact des vésicules parasitaires.

Il faut insister sur l'aptitude remarquable à l'infiltration microvésiculaire du tissu osseux conférant à la maladie toute sa gravité et son caractère malin.

Abcès ossifluent hydatique

C'est une prolifération vésiculaire exogène associée à une exsudation séroleucocytaire louche, pyoïde, ayant pour origine l'os dénudé, le tout aboutissant à une collection vésiculaire. Il s'agit là, d'un abcès froid migrateur qui ressemble à l'abcès tuberculeux [18].

Haut de page

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'aspect macroscopique du tissu spongieux à l'examen montre déjà des lésions évoluées. Il n'y a pas de limites nettes des lésions. Il n'y a pas de kyste mais une infiltration diffuse des aréoles par de petites vésicules de tailles différentes faisant bannir le terme de kyste hydatique des lésions osseuses. Il y a formation de séquestres. Le canal médullaire est élargi, érodé et tapissé d'une membrane d'origine inflammatoire.

L'aspect microscopique est celui d'une ostéite raréfiante. L'ostéite condensante, quand elle existe, traduit souvent la surinfection et participe à la limitation de l'infiltration parasitaire [9].

Haut de page

ETIOLOGIE

Fréquence : l'échinococcose osseuse représente 0,5 à 2,5 % de l'ensemble des localisations hydatiques . Cette anthropozoonose sévit à l'état endémique dans les régions d'élevage de moutons, en particulier en Amérique du Sud, en Australie mais également dans le pourtour du bassin méditerranéen et en Europe Centrale. Elle sévit essentiellement en milieu rural, touchant en particulier les bergers, les bouchers, les employés d'abattoirs et les agriculteurs [17].
Sexe : il ne semble pas exister de prédominance de sexe, bien que les métiers exposés soient plutôt réservés aux hommes .
Âge : l'échinococcose osseuse est souvent une maladie de l'enfance révélée à l'âge adulte. L'enfant se contamine au contact du chien. Le caractère lent et insidieux de la maladie explique le retard diagnostique porté lors de la deuxième et troisième décennie .
Topographie : classiquement, le rachis est le plus touché par la maladie. Devé, sur une étude de 637 cas d'échinococcose osseuse, retrouve une prédominance des atteintes rachidiennes (44,2 %). Le bassin (16 %) et les os longs (30 %) sont moins touchés [9]. Crâne, omoplate et sternum sont des localisations exceptionnelles.

Haut de page

ETUDE CLINIQUE

L'échinococcose est caractérisée par sa latence clinique remarquable, 15 ans pour Larré, 19 ans pour Jaboulay, voire 40 ans pour Lexer [24]. Il n'est pas d'affection osseuse qui soit aussi peu symptomatique et aussi indolente.

Circonstances de découverte

Après une longue période d'évolution silencieuse, la maladie peut se révéler par un signe fonctionnel non spécifique ou une complication.

La douleur est le signe le plus fréquent . Elle est le plus souvent minime, bien tolérée, rarement permanente, évoluant par intermittence. Elle apparaît tardivement contribuant ainsi au retard diagnostique.

La tuméfaction correspond à l'abcès ossifluent et traduit l'envahissement des parties molles [18]. Elle présente les caractéristiques d'un abcès tuberculeux. Cet abcès peut se compliquer, mais très rarement, de fistulisation ou de surinfection.

Les complications :

- la fracture pathologique constitue un mode fréquent de révélation de la maladie [6] ; elle peut toucher un os long, fémur ou humérus, ou se traduire par un tassement vertébral responsable de rachialgie ou de troubles neurologiques ; elle présente les caractéristiques de la fracture pathologique, spontanée ou secondaire à un traumatisme minime, peu douloureuse, difficile à consolider ;
- les troubles neurologiques sont fréquents et typiques dans la localisation vertébrale (72 %) ; il peut s'agir de paraplégie par compression du canal médullaire par l'abcès ossifluent intracanalaire , plus rarement par migration intrathécale d'une vésicule [27] ; la compression peut intéresser une racine et être alors responsable d'une radiculalgie [18].

Examen clinique

Il est pauvre. Il s'acharne à chercher une douleur, par la pression sur le segment osseux infesté ; un abcès, sous forme d'une tuméfaction froide, ferme, rénitente, non douloureuse ; une déviation angulaire du rachis, souvent modérée, sans gibbosité et sans raideur rachidienne. Dans la plupart des cas, l'état général est parfaitement conservé.

Haut de page

FORMES TOPOGRAPHIQUES

Echinococcose vertébrale

C'est la localisation la plus fréquente, 42 % pour Devé sur 637 cas [9] avant tout dorsale , exceptionnellement cervicale . C'est aussi la plus grave du fait des difficultés d'éradication et des risques neurologiques.

Elle se traduit par une infiltration parasitaire et microvésiculaire sans limites nettes envahissant sans réaction inflammatoire l'ensemble de la vertèbre, les côtes adjacentes, réalisant la forme vertébrocostale. L'atteinte costale est très importante pour le diagnostic radiologique . Elle est très fréquente et parfois primitive. L'échinococcose vertébrale est une atteinte régionale qui dépasse le cadre de la vertèbre. L'atteinte est rarement univertébrale [20]. Plusieurs vertèbres contiguës peuvent être touchées. Il n'y a pas de diffusion par continuité vertébrale, les disques intervertébraux restant longtemps

infranchissables. La forme du corps vertébral reste longtemps conservée à la différence du mal de Pott. La moelle est exceptionnellement parasitée.

Les premières manifestations traduisent la sortie du parasite hors du tissu osseux, vers le canal rachidien, entraînant des signes neurologiques et des douleurs, en dehors du canal rachidien, entraînant une tuméfaction.

Du point de vue clinique, on ne note pas de contracture ni de rigidité segmentaire, et la gibbosité est rare, à l'inverse du mal de Pott.

L'abcès ossifluent est très fréquent dans l'échinococcose vertébrale dorsale, très souvent postérieur. Son évolution est très lente et torpide. Il est peu migrateur et fistulise très rarement. La paraplégie traduit l'envahissement du canal rachidien par les vésicules hydatiques. Elle est très fréquente dans l'échinococcose vertébrale dorsale. Son évolution est très lente mais très grave **(fig 1)**.

Echinococcose pelvienne

Elle réalise 16 % des localisations de l'échinococcose osseuse . Il faut signaler le rôle du tissu spongieux qui permet la propagation des lésions et leur diffusion. Cette localisation devient très grave en cas d'extension à la tête fémorale et au sacrum [16] **(fig 2 A)**.

La propagation se fait par colonisation transarticulaire coxofémorale ou par infiltration interstitielle des ligaments articulaires sacro-iliaques. Les abcès ossifluents sont migrateurs. Ils peuvent être exopelviens ou endopelviens ; ces derniers passent à travers la grande échancrure sciatique, dans la région sacrococcygienne et vers la cuisse. Ils peuvent être compressifs pour les nerfs sciatique, crural ou fémorocutané. De fait, les premiers signes qui font consulter sont des douleurs fessières ou pelviennes, des tuméfactions des parties molles ou des névralgies **(fig 2 B)**.

Echinococcose des os longs

Elle réalise 30 % des localisations osseuses . Le fémur est le plus atteint .

Il y a fixation de l'embryon dans la région métaphysaire. L'extension peut se faire en largeur et en hauteur réalisant la panostéoéchinococcose de Costantini [9] **(fig 3)**. L'extension de l'échinococcose des os longs peut se faire vers les parties molles et, vers les articulations et les pièces osseuses voisines, entraînant des difficultés d'éradication. Les signes révélateurs de cette localisation sont dominés par la survenue de fracture et/ou l'apparition de tuméfaction.

Haut de page

IMAGERIE

Moyens d'exploration

La radiographie standard reste l'examen de référence pour le diagnostic, le processus infiltre et détruit l'os atteint, sans aucune tendance à la reconstruction **(fig 3)**. Les images lytiques aréolaires étendues, mal limitées, intéressent l'os spongieux et/ou la médullaire, sous forme de géodes de tailles variables, à limites irrégulières, donnant un aspect classique en « nid d'abeilles » . L'os atteint n'est le siège ni de

sous forme de coulées extraosseuses. Le segment osseux intéressé peut être le siège de fracture **(fig 3)**. L'abcès hydatique se traduit par un épaississement des parties molles réalisant, au rachis dorsal, l'image classique du fuseau **(fig 1)**, et à l'étage lombaire, l'effacement ou le refoulement du bord du psoas. Les aspects radiologiques ne sont pas toujours spécifiques d'échinococcose osseuse, mais le caractère régional des lésions est fortement évocateur du diagnostic [23].

L'échotomographie permet d'explorer les parties molles à la recherche de l'abcès ossifluent. Elle contribue au bilan de la maladie hydatique à la recherche de localisations viscérales associées [7].

La tomodensitométrie (TDM) reste l'examen de choix. Elle permet de retrouver des lésions ostéolytiques franchement hypodenses, diffuses, mal limitées, et montre des images vésiculaires de densité hydrique dans les parties molles **(fig 2 B)**. Elle permet un bilan précis de l'étendue des lésions et de leur expansion locale et régionale [7]. **(fig 4)**.

L'imagerie par résonance magnétique a été récemment introduite dans la panoplie des moyens d'exploration. Elle complète la TDM, essentiellement dans le bilan régional de la maladie, notamment dans les localisations rachidiennes . Elle permet une évaluation précise de l'étendue des lésions **(fig 5 B)**. Les images de vésicules hydatiques se traduisent par un hyposignal sur les séquences en écho de spin pondérées en T1 et un hypersignal sur les séquences pondérées en T2. Elle se substitue à la scintigraphie dans la recherche de lésions hydatiques étagées ou multifocales [3] et constitue un excellent moyen de surveillance des éventuelles récidives.

Résultats

Au rachis, la radiographie standard permet de montrer :

- à un stade peu évolué, un aspect lytique vacuolaire, aréolaire, touchant le corps vertébral et s'étendant aux apophyses transverses, associé à des encoches de la tête costale. Le corps vertébral est le siège de lacunes habituellement confluentes, de taille variable, de forme arrondie ou ovalaire à limites floues sans liseré de condensation, contenant parfois des séquestres. Elles sont souvent multilacunaires séparées par des cloisons de refend réalisant l'image en « gâteau de miel » ou en « grappe de raisin » . Ces lacunes ont comme point de départ l'os spongieux et y restent longtemps localisées. L'unilatéralité de l'atteinte au début est assez caractéristique. Parfois, une simple image d'asymétrie isolée des pédicules est retrouvée. Le disque intervertébral est généralement respecté. Une image d'hémifuseau ou de fuseau paravertébral est la traduction d'un abcès ossifluent ;
- à un stade tardif, l'extension du processus à la corticale avec érosion de sa face interne aboutit tardivement à la destruction avec un tassement du corps vertébral réalisant l'aspect de « vertèbre en galette ».

L'extension intrarachidienne des vésicules hydatiques aboutit à un élargissement du canal rachidien et des trous de conjugaison avec augmentation de la distance interpédiculaire, voire un aspect de pédicule effacé, soufflé ou déformé et une extension du processus à l'arc postérieur.
La TDM ou le myéloscanner permettent de localiser précisément le processus expansif, d'évaluer l'étendue des lésions, de rechercher l'abcès ossifluent, mais surtout de renseigner sur l'état de l'envahissement intracanalaire, notamment en cas de signes neurologiques **(fig 4)**.

Au bassin, dans la forme iliaque, la radiographie note des géodes claires de taille variable circulaires ou ovalaires contenant parfois des séquestres . Aux branches ilio- ou ischiopubiennes, on peut observer des images typiques en « nid d'abeilles » **(fig 6)**. À un stade plus évolué, existe un envahissement du cotyle, voire de la tête fémorale. L'échographie et la TDM confirment fréquemment l'existence d'abcès ossifluents endo- et exopelviens avec destructions iliaques souvent sévères.

Aux os longs, la forme monolacunaire pseudokystique est rare. Elle réalise, quand elle existe, l'aspect d'une énorme géode ovalaire généralement diaphysaire pouvant s'étendre sur quelques centimètres de hauteur érodant la corticale mais sans la rompre.

La forme multilacunaire diffuse reste la règle. Infiltrante, volontiers épiphysaire ou épiphysométaphysaire, elle se présente sous l'aspect de plusieurs vacuoles claires, arrondies ou ovalaires, de taille variable **(fig 3)**, séparées par des cloisons osseuses

minces en l'absence d'infection, denses en cas d'ostéite infectieuse. Fait important :

- il n'existe ni réaction périostée, ni décalcification régionale ;
- la forme extérieure de l'os est respectée ;
- les limites des lésions avec l'os sain sont imprécises.

Haut de page

BIOLOGIE

Beaucoup plus que la numération formule sanguine, à la recherche d'une hyperéosinophilie sanguine supérieure à 7 % sans grande valeur diagnostique, ou l'intradermoréaction de Casoni, pratiquement abandonnée, le bilan biologique de la maladie hydatique repose sur les dosages immunologiques en particulier le dosage immunoenzymatique par la technique d'Elisa, l'immunoélectrophorèse et l'électrosynérèse [17].

Haut de page

DIAGNOSTIC

Diagnostic positif

Il n'est pas toujours aisé, rarement fait au début de cette affection. Il peut être soupçonné devant le silence clinique, l'indolence de la maladie, la conservation de l'état général chez un patient vivant en pays d'endémie hydatique ou exerçant un métier l'exposant à cette maladie. Par ailleurs, l'existence d'une lésion viscérale hydatique associée peut orienter le diagnostic. Parfois, seul l'abord chirurgical des lésions peut affirmer sa nature hydatique.

Diagnostic différentiel

Il se pose par ses similitudes avec d'autres lésions de l'appareil locomoteur :

- au rachis souvent avec le mal de Pott [32], le kyste anévrysmal, le plasmocytome vertébral, la maladie de Kahler, le chordome [31] et les métastases vertébrales ;
- au bassin avec les lésions infectieuses (sacro-iliites tuberculeuses, coxalgie, ostéomyélite chronique de l'aile iliaque) ; avec les lésions tumorales telles que les tumeurs à cellules géantes, les tumeurs brunes et les ostéosarcomes ;
- aux os longs avec l'ostéomyélite chronique, la dysplasie fibreuse, le kyste essentiel ou anévrysmal, la tumeur à cellules géantes ou l'ostéosarcome.

Haut de page

TRAITEMENT

Traitement chirurgical

C'est le seul possible. Il vise l'excision complète des lésions hydatiques. La reconstruction par greffon ou par prothèse est souvent nécessaire. L'utilisation peropératoire du formol à 1 %, de l'eau oxygénée ou du sérum salé hypertonique est habituelle.

Au rachis, il se fait en deux temps répondant à une stratégie à visée carcinologique [25] ;

- un temps postérieur de décompression par exérèse des arcs postérieurs et des côtes infestées associée à une greffe postérieure et à une stabilisation par un matériel d'ostéosynthèse [18] ;
- un temps antérieur obligatoire de corporectomie, la lésion du corps vertébral étant constante ; la continuité corporéodiscale est alors rétablie grâce à des greffons iliques ou péroniers.

Au bassin, le traitement est relativement simple quand seul l'ilion est atteint. L'iliectomie, à distance des lésions, peut faire espérer la guérison. En revanche, ce traitement se heurte à d'énormes difficultés techniques en cas d'atteinte sacrée ou coxofémorale associée. L'éradication complète de l'ostéite parasitaire devient difficile, voire impossible. Les gestes d'exérèse-reconstruction peuvent être réalisés permettant un espoir de rémission de longue durée et préservant le pronostic fonctionnel du membre inférieur. La solution radicale de la désarticulation inter-ilio-abdominale reste encore parfois nécessaire sans pour autant mettre le malade à l'abri des récidives.

Aux os longs, la résection en bloc de l'os est la seule solution efficace dans les formes segmentaires. Les formes diffuses, pandiaphysaires et proximales, posent des problèmes thérapeutiques ardus nécessitant des sacrifices préjudiciables à la fonction du membre et parfois, seule l'amputation peut être proposée.

Traitement médical

Le traitement médical a été tenté depuis la fin des années 1970 avec l'arrivée des dérivés benzimidazolés, essentiellement le flubendazole, le mébendazole, et plus récemment l'albendazole. Ces produits restent cependant difficiles à manipuler du fait des risques de leur toxicité hépatique et médullaire. Quant à leur efficacité, elle reste très controversée, la plupart des auteurs ne retiennent pas leur indication dans le traitement de l'échinococcose osseuse et certains pensent que l'atteinte osseuse constitue même une contre-indication au traitement par les dérivés benzimidazolés.

Haut de page

CONCLUSION

L'échinococcose osseuse est une affection relativement rare. Les localisations rachidiennes sont les plus fréquentes et les plus graves. La longue latence clinique qui caractérise cette maladie et l'absence de spécificité radiologique entraînent un retard diagnostique contribuant à la diffusion et à l'extension de l'ostéite parasitaire. Le diagnostic est souvent posé à l'abord chirurgical. La seule méthode curative reste la chirurgie qui doit viser l'excision complète et large des lésions comme s'il s'agissait d'une tumeur maligne. Mais il faut insister sur la difficulté d'une exérèse complète des lésions, le chirurgien étant guidé par l'apparence macroscopique de l'atteinte, alors que l'os est infiltré de microvésicules sans délimitation précise. Malgré les progrès de la réanimation qui permettent le traitement lourd qu'exige cette affection, les résultats montrent les limites de son efficacité. Diagnostiquée précocement et traitée rapidement, l'échinococcose peut donner lieu à des rémissions de longue durée. Mais peut-on surprendre cette maladie à ses débuts ? « Telle la tortue de la fable, elle devance le thérapeute, lièvre parti trop tard à la poursuite d'une affection qui, dans le silence, l'indolence de la maladie et la négligence du patient, a sournoisement pris quelques années d'avance » (Aulong).

Références

[1] Agarwal S, Shah A, Kahdi Mohammed, Rooney RJ Hydatid bone disease of the pelvis. A report of two cases and review of the literature. *Clin Orthop* 1992 ; 280 : 251-225

[2] Assadourian N, Quilici M Echinococcose hydatique. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Thérapeutique., 25-078-A10* Paris Elsevier: 1980; 5 p **[interref]**

[3] Bavbek M, Inci S, Tahta K, Bertan V Primary multiple spinal extradural hydatid cysts of the literature : case report and review. *Paraplegia* 1992 ; 30 : 517-519

[4] Bettaieb A, Khaldi M, Ben Rhouma T, Touibi S Echinococcose vertébro-médullaire. à propos de 32 cas. *Neurochirurgie* 1978 ; 24 : 205-210

[5] Booz MK The management of hydatid disease. *J Bone Joint Surg* 1972 ; 54B : 698-709

[6] Booz MY The value of plain film findings in hydatid disease of bone. *Clin Radiol* 1993 ; 47 : 265-268

[7] Chikhaoui N, Adil A, Kadiri R Aspects radiologiques de l'hydatidose vertébro-médullaire. à propos de 12 cas. *J Radiol* 1993 ; 74 : 621-628

[8] Coulaud JP Un traitement médicamenteux de l'échinococcose ?. *Concours M* 1988 ; 23 : 2008-2012

[9] Deve F. L'échinococcose osseuse. Paris : Masson, 1948 : 236 p

[10] Doury P Manifestations osseuses et articulaires des affections parasitaires. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur, 14-021-A10* Paris Elsevier: 1985; 9 p **[interref]**

[11] Duran H, Ferrandez L, Gomez-Castresana F Osseous hydatidosis. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60A : 685-690

[12] Ferris BD, Scott JE, Uttley D Hydatid disease of the cervical spine. *Clin Orthop* 1986 ; 207 : 174-177

[13] Fitzpatrick SC Hydatid disease of the lumbar vertebral. *J Bone Joint Surg* 1965 ; 47B : 286-291

[14] Fournier JP, Marty P, Bernard E Hydatidoses rachidiennes traitées par albendazole. à propos de deux observations. *Pathol Biol* 1985 ; 33 : 611-613

[15] Gaxotte PH Manifestations osseuses et parasitaires des affections parasitaires. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur, 14-021-A10* Paris Elsevier: 1972; 8 p **[interref]**

[16] Harbaoui A, Fikry T, Ouarab M, Largab A L'échinococcose de l'os iliaque. à propos d'un cas. *J Chir* 1993 ; 130 : 212-213

[17] Houin R, Flisser A, Liance M Cestodes larvaires. Cestodoses larvaires. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Maladies infectieuses, 08-511-A10* Paris Elsevier: 1994; 22 p **[interref]**

[18] Karray S. Hydatidoses vertébrales : problèmes diagnostiques et thérapeutiques [Thèse]. Faculté de médecine de Tunis. 1986 : 335 p

[19] Karray S, Zlitni M, Fowles JV Vertebral hydatosis and paraplegia. *J Bone Joint surg* 1990 ; 72B : 84-88

[20] Karray S, Zlitni M, Karray M Extensive vertebral hydatosis. *Acta Orthop Belg* 1993 ; 59 : 100-105

[21] Kehila M, Ammar N, Hattab CH Etude statistique des localisations hydatiques. à propos de 664 cas. 1980-1986. *Tunisie M* 1988 ; 66 : 587-591

[22] Khaldi M. Manifestations rachidiennes et radiculo-médullaires de l'échinococcose. à propos de 20 cas[Thèse]. Faculté de médecine de Tunis. 1973 : 70 p

[23] Kossai CH. Diagnostic radiologique de l'hydatidose vertébrale [Thèse]. Université de Clermont-Ferrand. 1988 : 107 p

[24] Lombard P. Les échinococcoses osseuses. In : Ombredanne L, Mathieu P eds. Traité de chirurgie orthopédique. Paris : Masson, 1937 : 262-273

[25] Louis R, Casanova J, Baffert M Techniques chirurgicales des tumeurs du rachis. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 57-70

[26] Madiwale CH, Shenoy A, Joshi A Hydatid cyst of the tibia. *J Postgrad M* 1992 ; 38 : 194-197

[27] Ozer AF, Ozek MM, Pamir MN, Erzen C Magnetic resonance imaging in the diagnosis of spinal hydatid cyst disease. Case report. *Paraplegia* 1993 ; 31 : 338-340

[28] Quilici M, Dumon H, Toga I Thérapeutique médicale de l'hydatidose ; bilan et conceptions actuelles. *Méditerranée M* 1988 ; 376 : 21-25

[29] Roy Camille R, Saillant G, Berteaux D, Marie Anna S. Infections et parasitoses du rachis. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales 44-155.2.4.06 : 8 p

[30] Tekkok IH, Benli K Primary spinal extradural hydatid disease : report of a case with magnetic resonance characteristics and pathological correlation. *Neurosurgery* 1993 ; 33 : 320-323

[31] Yegen C, Ozer AF, Aktan AO, Yalin R Sacrococcygeal hydatid cyst : another entity in the differential diagnosis of sacrococcygeal chordoma. Case report. *Paraplegia* 1993 ; 31 : 479-483

[32] Zlitni M, Kassab MT Spondylodiscites tuberculeuses (Mal de Pott). In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur, 15-852-A10* Paris Elsevier: 1988; 14 p **[interref]**

Fig 1 :

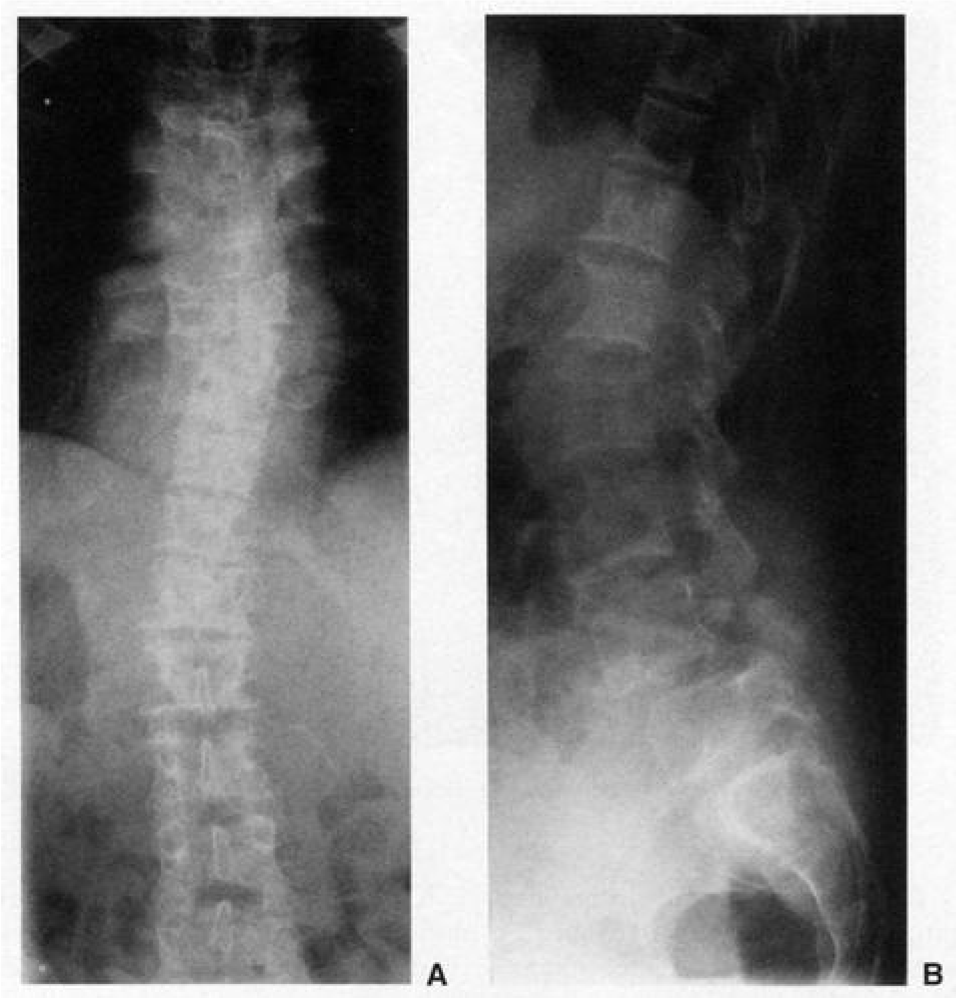

Fig 1 :

Echinococcose dorsolombaire étendue.

A. Au rachis dorsal, destruction vertébrale, pincement discal, fuseau et atteinte costale.

B. Au rachis lombaire, image de *scalloping*, conservation des disques et atteinte des apophyses transverses.

Fig 2 :

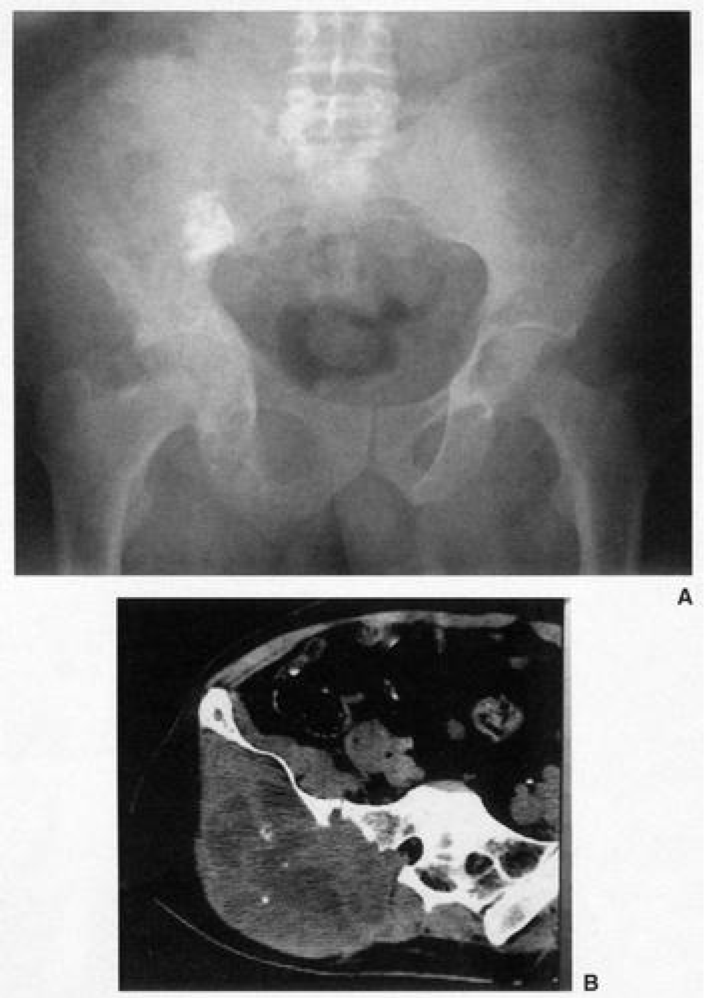

Fig 2 :

Echinococcose du bassin.

A. Echinococcose iliaque étendue au sacrum et à l'articulation coxofémorale.

B. Tomodensitométrie ; abcès exopelvien avec envahissement iliosacré. (Collection du Dr Siala).

Fig 3 :

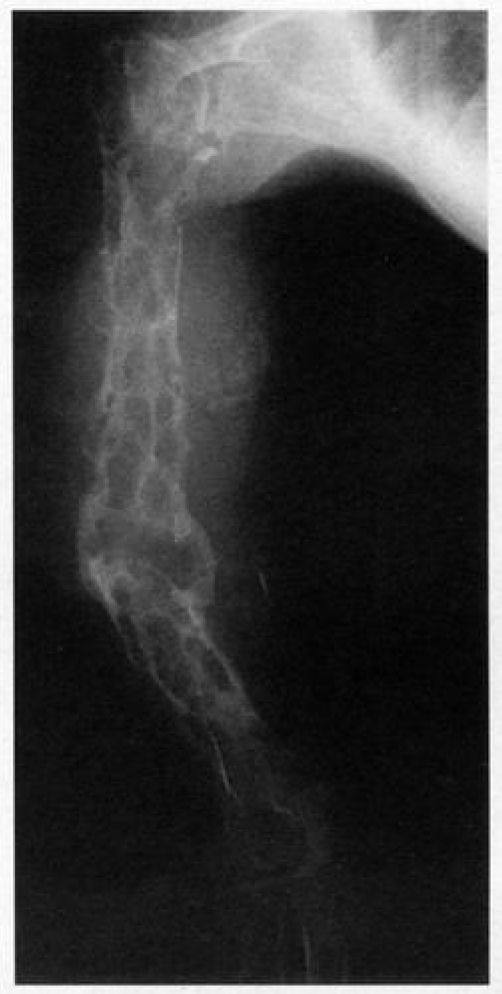

Fig 3 :

Pandiaphysite hydatique humérale. Fracture pathologique médiodiaphysaire consolidée.

Fig 4 :

Fig 4 :

Tomodensitométrie d'une échinococcose dorsale.

- Destruction vertébrale.
- Abcès endo- et exocanalaire.

Fig 5 :

Fig 5 :

A. Lésion hydatique diffuse, propagée à l'articulation coxofémorale.

B. Imagerie par résonance magnétique.

- Atteinte osseuse de l'ischion, de la tête fémorale et du cotyle.
- « Grappe » de vésicules hydatiques ischiocrurales.
- Abcès endopelvien.

(Images obtenues grâce à la collaboration du service d'imagerie médicale du Pr Hamza.)

Fig 6 :

Fig 6 :

Image typique en « nid d'abeilles » avec extension des lésions à l'articulation coxofémorale.

Mycoses osseuses et articulaires

V Zeller
O Lortholary
N Desplaces
P Chazerain
P Mamoudy
JM Ziza

Résumé. – *Les infections osseuses d'origine fongique sont rares. On distingue d'une part les infections à champignons cosmopolites (Candida spp., Aspergillus spp., Cryptococcus spp.), et d'autre part les infections à champignons « exotiques » qui ont une répartition géographique limitée (Histoplasma spp., Blastomyces spp., Coccidioides spp.). L'atteinte ostéoarticulaire peut faire suite à une dissémination par voie sanguine, ou être secondaire à une inoculation du champignon dans la peau avec extension de proche en proche.*

Les signes cliniques sont variés et l'évolution est généralement subaiguë. Les lésions radiologiques sont peu spécifiques. Le diagnostic doit donc être évoqué sur certains terrains (patient immunodéprimé et/ou patient ayant fait un séjour prolongé en zone tropicale) en présence d'une infection subaiguë sans germe isolé et ne répondant pas aux antibiotiques. Il est confirmé par la mise en évidence du champignon dans les prélèvements ostéoarticulaires ou d'autres sites, soit à l'examen direct, soit en culture ou sur des biopsies, après colorations spéciales. Des sérologies sont disponibles et peuvent contribuer au diagnostic pour certains champignons, mais ont surtout un intérêt dans le cadre de la surveillance évolutive.

Le traitement initial fait appel aux antifongiques et en général à une exérèse chirurgicale. Le plus souvent, l'amphotéricine B reste le traitement de référence des infections sévères ou disséminées du patient immunodéprimé. Mais le développement de nouveaux antifongiques systémiques, efficaces et bien tolérés (azolés), a apporté des alternatives thérapeutiques actuellement validées.

Les échinocandines, comme la caspofungine, ont une indication dans les aspergilloses invasives réfractaires.

Les azolés sont les molécules de choix pour le traitement d'entretien des infections ostéoarticulaires d'origine fongique.

Mots-clés : *infections ostéoarticulaires, champignons, traitements antifongiques.*

Introduction

CLASSIFICATION

Les infections ostéoarticulaires à champignons sont des infections peu fréquentes. On peut distinguer schématiquement les infections ostéoarticulaires apparaissant lors d'une dissémination hématogène du champignon et les infections après inoculation traumatique *(tableau I)*.

Infections d'origine hématogène

Parmi les infections ostéoarticulaires fongiques d'origine hématogène, il existe deux groupes de champignons :

– un premier groupe est composé de champignons cosmopolites saprophytes (*Candida* spp., *Cryptococcus neoformans*, *Aspergillus* spp.) qui se développent généralement chez l'immunodéprimé en présence de conditions favorables (antibiothérapie, traitement immunosuppresseur, cathéter…) ; la fréquence de ces mycoses, le plus souvent iatrogènes, est actuellement en augmentation avec l'avancée des techniques invasives et des moyens thérapeutiques. Ces champignons ne possèdent pas un tropisme osseux très prononcé, mais peuvent s'y développer à l'occasion d'une majoration de l'immunodépression et d'une dissémination de la maladie ;

– le deuxième groupe de champignons à dissémination hématogène regroupe des champignons pathogènes qui ont une répartition géographique limitée, tropicale ou subtropicale (*Histoplasma* spp., *Blastomyces dermatitidis*, *Coccidioides immitis*). Ces mycoses systémiques ont toutes une porte d'entrée respiratoire. Des localisations osseuses, plus rarement ostéoarticulaires, peuvent se constituer lors de la phase de dissémination. *Histoplasma duboisii*, agent de l'histoplasmose africaine, et *Blastomyces dermatitidis* ont une affinité particulière pour le tissu osseux. Ces infections peuvent être diagnostiquées chez des migrants, mais aussi chez des voyageurs, se rendant le plus souvent pour des séjours prolongés en zone d'endémie.

Infections par inoculation

Les infections osseuses par inoculation traumatique sont dues à des champignons qui vivent dans le sol et/ou les végétaux. Dans ce groupe d'infections, on trouve essentiellement les mycétomes fongiques, la sporotrichose, ainsi que les champignons noirs (dématiés).

Valérie Zeller *: Médecin adjoint.*
Pascal Chazerain *: Chef de service adjoint.*
Jean-Marc Ziza *: Chef de service.*
Service de médecine interne et rhumatologie.
Nicole Desplaces *: Chef de service, laboratoire de biologie médicale.*
Patrick Mamoudy *: Chef de service, service d'orthopédie.*
Hôpital de la Croix Saint-Simon, 125, rue d'Avron, 75960 Paris, 125, route de Stalingrad, 93009 cedex 20, France.
Olivier Lortholary *: Professeur des Universités, praticien hospitalier.*
Service des maladies infectieuses et tropicales, hôpital Avicenne Bobigny, France.
Centre national de référence mycoses et antifongiques, Institut Pasteur Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Zeller V, Lortholary O, Desplaces N, Chazerain P, Mamoudy P et Ziza JM. Mycoses osseuses et articulaires. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-020-A-10, 2003, 10 p.

Tableau I. – Classification des champignons responsables d'infections ostéo-articulaires.

	Type champignons	Genre	Tropisme osseux	Tropisme articulaire	Spondylodiscite
Dissémination hématogène					
Champignons cosmopolites	Levures	*Candida* spp.	++	++	++
		Cryptococcus neoformans	+	+	++
	Champignons filamenteux	*Aspergillus* spp.	+	+	++
Champignons exotiques	Champignons dimorphiques	*Histoplasma capsulatum*	+	+	-*
		Histoplasma duboisii	+++	+	++
		Blastomyces dermatitidis	++	+	+
		Coccidioides immitis	++	+	-
		Paracoccidioides brasiliensis	+	+	-*
		Penicillium marneffei	+	+/-	+
Inoculation traumatique					
Champignons exotiques		*Scedosporium, Madurella*	+++	+	-*
		Sporothrix schenckii	+	+	-*
		Champignons noirs	+	+	+/-

* Aucun cas décrit dans la littérature.

MANIFESTATIONS CLINIQUES, RADIOLOGIQUES ET BIOLOGIQUES

Manifestations cliniques

Le diagnostic d'infection osseuse et/ou articulaire à champignon doit être évoqué chez un sujet ayant une lésion osseuse et/ou articulaire d'allure infectieuse, d'évolution lente et subaiguë, dont les prélèvements usuels bactériologiques restent négatifs. La symptomatologie clinique est proche de celle des infections ostéoarticulaires bactériennes subaiguës, notamment mycobactériennes. Les tableaux aigus septicémiques sont rares. Certains terrains prédisposent à la survenue d'une infection à champignon opportuniste, comme l'immunodépression (syndrome d'immunodéficience humaine, greffe d'organes, polyarthrite rhumatoïde, diabète, éthylisme…) et les pathologies malignes, ce d'autant que se surajoutent des facteurs favorisants (antibiothérapie prolongée, alimentation parentérale, chimiothérapie, corticothérapie, cathéter…). Des infections à champignons « exotiques » doivent être suspectées chez des patients ayant fait un séjour dans une zone d'endémie avec inoculation traumatique même très ancienne, ou inhalation d'un agent pathogène.

Manifestations radiologiques

Les lésions sont volontiers ostéolytiques, mais restent peu spécifiques. Comme le diagnostic est souvent tardif, on observe des lésions évoluées, très destructrices avec des abcès des parties molles et une importante périostose [46].

Le scanner permet de bien définir les modifications osseuses et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) apprécie mieux les abcès, leur étendue et leur localisation. Ces examens sont très utiles avant de réaliser un geste chirurgical.

Signes biologiques

Il existe souvent un syndrome inflammatoire non spécifique, mais la vitesse de sédimentation (VS) et la *C-reactive protein* (CRP) peuvent être normales, en particulier chez le sujet immunodéprimé.

MÉTHODES DIAGNOSTIQUES : GÉNÉRALITÉS

Mise en évidence et identification du champignon

Le diagnostic de mycose ostéoarticulaire repose essentiellement sur la mise en évidence du champignon à l'examen direct, en culture et/ou sur coupes histologiques. Cela nécessite des colorations spécifiques et des conditions de culture particulières que le clinicien doit demander systématiquement en cas de lésions ostéoarticulaires traînantes ou si les prélèvements bactériologiques « usuels » sont négatifs. Il faut donc souligner l'importance de fournir au biologiste des renseignements épidémiologiques et cliniques rigoureux lors de la recherche d'une mycose ostéoarticulaire.

En raison de leur grande taille, les champignons peuvent être aisément vus dans les prélèvements pathologiques (liquide articulaire, tissu osseux, synoviale…) :

– à l'état frais entre lame et lamelle après coloration (noir de chloral, bleu coton, bleu de tachophénol, bleu de toluidine) ;

– sur frottis de produit pathologique après coloration classique (May-Grünwald-Giemsa) ou spéciale (coloration argentique, acide périodique de Schiff [PAS]) ;

– sur des coupes histologiques : les infections fongiques provoquent une réaction cellulaire granulomateuse, épithélioïde. Au sein de ce granulome, les champignons peuvent être visibles après coloration argentique ou au PAS.

La culture doit être réalisée sur milieu spécifique (milieu de Sabouraud), parfois sur milieu enrichi en sang. L'incubation à température ambiante, à 30° et 37 °C doit être prolongée. La culture permet l'identification exacte du champignon. Il n'y a, en revanche, aucune justification de réaliser de manière systématique un antifongigramme au cours d'une infection ostéoarticulaire d'origine fongique. Sa réalisation peut s'avérer nécessaire en cas de difficultés thérapeutiques. L'interprétation et le choix des molécules antifongiques doivent alors être faits en milieu spécialisé.

Autres moyens diagnostiques

Recherche d'antigène

La recherche d'antigène dans le sang a une excellente sensibilité et spécificité pour le diagnostic des cryptococcoses disséminées. Elle est également intéressante pour le diagnostic des infections invasives à *Aspergillus* chez les patients neutropéniques ou allogreffés de moelle. La recherche de l'antigène de *Candida* spp. est intéressante lorsqu'elle est couplée à la recherche d'anticorps antimannanes (kit Pastorex *Candida*®). La recherche de l'antigène d'*Histoplasma capsulatum* est disponible aux États-Unis avec une grande sensibilité, mais ne l'est pas en Europe.

Sérologies

La recherche d'anticorps peut être très utile pour le diagnostic des mycoses exotiques systémiques (histoplasmose, blastomycose, coccidioïdose, paracoccidioïdose). Dans l'aspergillose invasive, les sérologies sont souvent mises en défaut du fait de l'immunodépression sous-jacente.

Tests cutanés

Les tests cutanés explorent l'immunité cellulaire selon le principe de l'intradermoréaction. Ils ne sont pas utiles pour le diagnostic des mycoses, car ne permettent pas de déterminer le caractère récent ou ancien de l'infection. Leur intérêt est essentiellement épidémiologique.

Infections osseuses et articulaires d'origine fongique

INFECTIONS À CHAMPIGNONS COSMOPOLITES OPPORTUNISTES

Candidoses ostéoarticulaires

Les *Candida* sont des levures cosmopolites, devenant pathogènes en présence de conditions particulières, favorables à leur développement (antibiothérapie prolongée, traitement immunosuppresseur, cathéter…) chez des patients immunodéprimés. En effet, l'immunité cellulaire joue un rôle majeur dans la défense contre les infections à *Candida* et plus particulièrement les polynucléaires neutrophiles. Plusieurs formes cliniques d'infections ostéoarticulaires à *Candida* sont décrites [39].

Arthrites à « Candida » chez le nouveau-né

Il s'agit d'une atteinte exclusivement articulaire, atteignant essentiellement le genou, plus rarement la hanche, l'épaule, le coude ou les chevilles. L'atteinte peut être unique ou multifocale avec des atteintes bilatérales aux genoux. *Candida albicans* est l'espèce la plus souvent isolée. La porte d'entrée est digestive, puisque *Candida albicans* peut coloniser le tube digestif dès les premières heures de la vie. Une pathologie sévère sous-jacente et des facteurs de risque d'infection fongique (antibiothérapie à large spectre, alimentation parentérale, cathéter ombilical) sont habituellement présents [15, 32].

Arthrites et ostéoarthrites à « Candida » de l'enfant et de l'adulte

Ces atteintes ostéoarticulaires apparaissent au décours d'une candidémie à point de départ digestif ou génito-urinaire sur un terrain prédisposé (immunodépression, cancer, polyarthrite rhumatoïde) associé à des facteurs de risque d'infections fongiques (antibiothérapie prolongée, alimentation parentérale, cathéter, chimiothérapie…). Le tableau est le plus souvent celui d'une monoarthrite aiguë atteignant surtout le genou et la hanche, plus rarement le coude, l'épaule, le métacarpe [31, 74]. L'os peut également être atteint avec des localisations fréquemment multiples (côtes, sternum, humérus, maxillaire). De très rares cas d'arthrites faisant suite à une injection intra-articulaire de corticoïdes ont été décrits [20].

Spondylodiscites à « Candida »

Les spondylodiscites à *Candida* sont une complication tardive des candidémies et se manifestent donc à distance de celles-ci (environ 2 à 5 mois après). Les signes cliniques et radiologiques ne sont pas spécifiques [12]. Il s'agit le plus souvent d'une douleur rachidienne d'horaire inflammatoire associée ou non à de la fièvre [18, 33, 47]. Les localisations vertébrales sont dorsales, lombaires, plus rarement cervicales ou plurifocales. Les complications neurologiques sont rares. La nature fongique doit être évoquée en présence d'un terrain particulier (usager de drogues par voie intraveineuse, immunodépression iatrogène, hémopathie et cancer...), de prélèvements sans germes isolés et d'une candidémie dans les mois précédents. Elle doit être confirmée par la culture et/ou l'examen histologique d'une ponction-biopsie vertébrale [26, 33]. *Candida albicans* est l'espèce la plus souvent isolée, mais d'autres *Candida* (*tropicalis*, *parapsilosis*…) ont été observés [47].

Localisations ostéoarticulaires au cours de septicémie à « Candida » chez le toxicomane

Drouhet et al ont décrit, en 1981 [22, 24], un tableau original de candidose disséminée survenant chez le toxicomane. Il s'agissait de patients injecteurs d'héroïne par voie intraveineuse se présentant avec une fièvre élevée et des frissons apparus quelques heures après une injection. Plusieurs jours après apparaissent des lésions cutanées douloureuses, nodulaires, pustuleuses et/ou folliculaires, siégeant sur le cuir chevelu, la barbe, le pubis, le visage ou le corps. Une localisation oculaire, de type choriorétinite, était associée chez 40 % des patients, ainsi que des lésions ostéoarticulaires chez un quart d'entre eux. Ces atteintes ostéoarticulaires se manifestaient à distance des lésions cutanées (2 semaines à 5 mois). Ont été observées des localisations vertébrales, chondrocostales, sternoclaviculaires [54], sacro-iliaques et du genou. Elles étaient le plus souvent uniques, mais des localisations multiples ont été décrites. *Candida albicans* était la seule espèce isolée [4]. L'hypothèse avancée pour expliquer l'émergence sur un mode épidémique de ce syndrome était la contamination par la salive, utilisée pour dissoudre une héroïne importée d'Iran à cette époque.

Infections sur prothèse à « Candida »

Les infections de prothèses articulaires à *Candida* restent rares puisque seuls 30 cas sont actuellement publiés dans la littérature [8, 59, 69]. On estime qu'elles sont responsables d'environ 1 % des infections sur prothèses. Il s'agit essentiellement de patients ayant un âge avancé et des pathologies sous-jacentes comme la polyarthrite rhumatoïde, l'arthrose, le diabète, facteurs de risque que l'on retrouve chez beaucoup de patients porteurs de prothèses articulaires. Plus rarement, ce sont des patients toxicomanes ou immunodéprimés (transplantation hépatique, infection par virus de l'immunodéficience humaine [VIH]…). Les prothèses infectées sont essentiellement localisées au genou et à la hanche. *Candida albicans* est l'espèce la plus souvent isolée, mais aussi *Candida parapsilosis*, *Candida tropicalis*, et *Candida glabrata*.

- *Diagnostic*

Le diagnostic d'infection à *Candida* est établi sur l'isolement du champignon en culture sur milieu spécifique dans les prélèvements osseux et/ou articulaires. Les hémocultures sont rarement positives. La recherche de l'antigène ou d'anticorps antimannanes n'a pas été évaluée spécifiquement dans ce type d'infection.

- *Traitement antifongique*

Le traitement antifongique de référence reste l'amphotéricine B plus ou moins associée à la flucytosine. La durée optimale du traitement n'est pas connue. Elle doit toujours être prolongée de plusieurs semaines à plusieurs mois [62].

Le fluconazole seul en première intention ou en relais de l'amphotéricine B, associé ou non à la flucytosine, est également efficace lorsque le champignon est sensible, puisque la diffusion ostéoarticulaire est excellente [58, 62]. Il a été utilisé au cours d'arthrites, d'ostéites, de spondylodiscites à *Candida* et d'infection sur prothèse. Il est utilisé à la dose de 400 mg/j pour une durée prolongée, allant jusqu'à 6 mois dans les spondylodiscites.

L'efficacité des nouveaux antifongiques (voriconazole, caspofungine) dans les infections ostéoarticulaires à *Candida* est mal documentée.

L'association à un traitement chirurgical est très souvent nécessaire en cas d'ostéite ou de spondylodiscite. En cas d'infection sur prothèse, un changement de la prothèse est indispensable. Une réimplantation à distance sans rechute a été décrite chez huit patients [59]. Le drainage articulaire, complété ou non par une synovectomie, doit être pratiqué en cas d'arthrite fongique.

Cryptococcoses ostéoarticulaires

Cryptococcus neoformans est un champignon cosmopolite opportuniste devenant pathogène sur terrain immunodéprimé, en particulier chez les patients infectés par le VIH et les greffés sous traitement immunosuppresseur. La porte d'entrée est le plus souvent pulmonaire, mais de rares cryptococcoses cutanées primitives d'inoculation sont rapportées [56]. La localisation la plus fréquente et la plus grave est l'atteinte du système nerveux central. Typiquement, le tableau est celui d'une méningoencéphalite le plus souvent subaiguë, mais parfois rapidement mortelle en cas d'hypertension intracrânienne [41].

1 *Spondylodiscite à* Aspergillus fumigatus *des vertèbres C5 à T2 compliquée d'épidurite chez un patient non immunodéprimé de 76 ans (remerciements au docteur Olivier Fain, hôpital Jean Verdier, Bondy).*

Les localisations osseuses sont rares. Elles touchent essentiellement les vertèbres [28, 48], mais aussi les os plats [3] et moins souvent les os longs [48]. Les lésions sont ostéolytiques avec une réaction périostée modérée. Elles se voient au cours des formes disséminées chez le patient immunodéprimé dans environ 5 à 10 % des cas [28, 48]. Elles sont alors associées à d'autres localisations, en particulier cutanées.

Les atteintes osseuses isolées sont beaucoup moins fréquentes. Elles peuvent se voir chez des patients atteints de pathologies ou recevant des traitements immunosuppresseurs (sarcoïdose, tuberculose, corticothérapie, diabète…), mais aussi en absence de déficit immunitaire [3, 48]. De rares cas d'infections osseuses localisées ont été décrits après injection intra-articulaire de corticoïdes [20].

Les arthrites sont encore plus exceptionnelles. L'atteinte articulaire est le plus souvent unique. Le genou est la localisation la plus fréquente. Un cas d'arthrite du coude associée à une tendinite et ténosynovite de l'avant-bras avec syndrome du canal carpien a été décrit tout récemment [5].

Le diagnostic repose sur l'examen direct avec coloration par l'encre de Chine, PAS ou Gomori-Grocott, d'un prélèvement osseux ou articulaire, montrant la présence de levures encapsulées. La culture sur milieu de Sabouraud confirme le diagnostic. La recherche d'antigène cryptococcique dans le sang et dans le liquide céphalorachidien (LCR) est un excellent marqueur d'infection disséminée.

L'amphotéricine B associée à la flucytosine reste le traitement de référence des atteintes disséminées. Le fluconazole à la dose de 400 à 800 mg/j, est utilisé le plus souvent en relais, mais parfois d'emblée en l'absence d'atteinte méningée [58, 64]. Un drainage chirurgical du foyer osseux est en général nécessaire.

■ *Aspergillose ostéoarticulaire*

Aspergillus est un champignon filamenteux, cosmopolite, à tropisme pulmonaire [17, 29, 37]. L'espèce la plus souvent isolée en pathologie humaine est *Aspergillus fumigatus*, mais d'autres espèces ont été décrites comme responsables d'infections ostéoarticulaires, comme *Aspergillus flavus* ou *Aspergillus nidulans*.

Les localisations osseuses sont rares *(fig 1)*. Il s'agit le plus souvent d'atteinte par contiguïté à partir d'un foyer de voisinage : côtes ou sternum dans l'aspergillose pulmonaire [68], maxillaire dans l'aspergillose sinusienne, et même le rachis à partir d'un abcès sur prothèse aortofémorale [27]. Des infections ostéoarticulaires après inoculation traumatique ont également été décrites : au rachis après infiltration de corticoïdes, laminectomie [70] ou cure de hernie discale ; aux os du crâne après traumatisme crânien [63] ; au tibia après infiltration locale de cortisone. Des localisations multiples (vertébrales, costales) par dissémination hématogène chez l'immunodéprimé sont moins fréquentes [49, 53, 68, 70]. L'atteinte articulaire isolée est exceptionnelle [65].

Le diagnostic repose sur l'isolement du champignon en culture ou sa mise en évidence dans les biopsies osseuses. La sérologie aspergillaire est rarement positive. L'antigène aspergillaire est utile dans le diagnostic des formes invasives.

L'amphotéricine B restait, jusqu'à une date récente, le traitement de référence, la flucytosine étant rarement efficace in vitro sur *Aspergillus* sp.

L'itraconazole a été utilisé seul ou après un traitement d'attaque par amphotéricine B avec succès. Il peut être utilisé en première intention chez des patients pas ou peu immunodéprimés et lorsque l'infection n'est pas disséminée. La durée doit être prolongée de plusieurs mois [17, 67, 70]. Le plus souvent, un geste chirurgical est nécessaire et doit être complété d'un traitement antifongique. De rares cas d'aspergillose osseuse traités avec succès par itraconazole seul, sans excision chirurgicale, ont été rapportés [14].

Les nouveaux antifongiques (voriconazole, caspofungine) présentent une activité importante sur *Aspergillus* sp. Le voriconazole a pu être utilisé avec succès dans quelques observations d'atteinte osseuse aspergillaire [55].

INFECTIONS À CHAMPIGNONS « EXOTIQUES »

■ *Dissémination hématogène*

Histoplasmose ostéoarticulaire

Il existe deux formes d'histoplasmose, différant par leur répartition géographique et leur présentation clinique : une forme cosmopolite, surtout rencontrée sur le continent américain, due à *Histoplasma capsulatum* qui a un tropisme essentiellement pulmonaire ; une forme limitée géographiquement au continent africain, due à *Histoplasma duboisii*, dont les cibles sont le système des phagocytes mononucléés, la peau et le tissu osseux [42].

- *Histoplasmose à « Histoplasma capsulatum »*

La porte d'entrée est essentiellement pulmonaire (inhalation de spores). Les manifestations de la primo-infection associent de la fièvre, des signes respiratoires (douleurs, toux, hémoptysie, dyspnée) et dans 10 % des cas des arthralgies, une polyarthrite et/ou un érythème noueux. Cette phase peut être suivie d'une phase de dissémination polyviscérale (foie, rate, ganglions, système nerveux central, tube digestif, cœur…) chez le sujet immunodéprimé. L'atteinte osseuse ou articulaire peut alors être observée, mais reste exceptionnelle. Il s'agit de localisations osseuses multiples, souvent lytiques ou d'ostéoarthrites mono- ou pauciarticulaires [20, 42].

- *Histoplasmose à « Histoplasma duboisii »*

La porte d'entrée est digestive ou cutanée. *Histoplasma duboisii* à un tropisme osseux et cutané très prononcé. L'atteinte ostéoarticulaire peut toucher les genoux, les coudes, les poignets, les côtes *(fig 2)*, le sternum, le maxillaire, mais aussi les vertèbres [60]. La présentation clinique et radiologique des lésions est très proche de celle observée dans la tuberculose.

Le diagnostic est confirmé par la recherche d'*Histoplasma* à l'examen direct en montrant la présence de petites (*Histoplasma capsulatum*) ou grandes levures (*Histoplasma duboisii*) ou sur coupes histologiques avec coloration au PAS, révélant les levures au sein d'un granulome épithélioïde. La culture se fait à 30 °C et doit être prolongée. Elle permet d'obtenir la forme filamenteuse d'*Histoplasma* sp. La sérologie est très contributive chez les sujets immunocompétents.

Chez l'immunodéprimé, l'amphotéricine B reste toujours le traitement de choix des histoplasmoses disséminées sévères. L'itraconazole est utilisé avec succès dans les autres cas. Chez les sujets non infectés par le VIH, il peut être utilisé en première intention en cas de maladie de sévérité modérée ou moyenne, à la dose de 200 à 400 mg/j avec une durée prolongée de 6 à 12 mois. Le traitement est de 1 an minimum dans l'histoplasmose africaine, mais le risque de rechutes, parfois tardives, est important, même si le sujet ne présente pas d'immunodépression [71].

Blastomycose ostéoarticulaire

L'agent de la blastomycose est un champignon dimorphique, appelé *Blastomyces dermatitidis*. Cette mycose se voit essentiellement en Amérique du Nord et au Mexique, mais aussi en Afrique du Nord

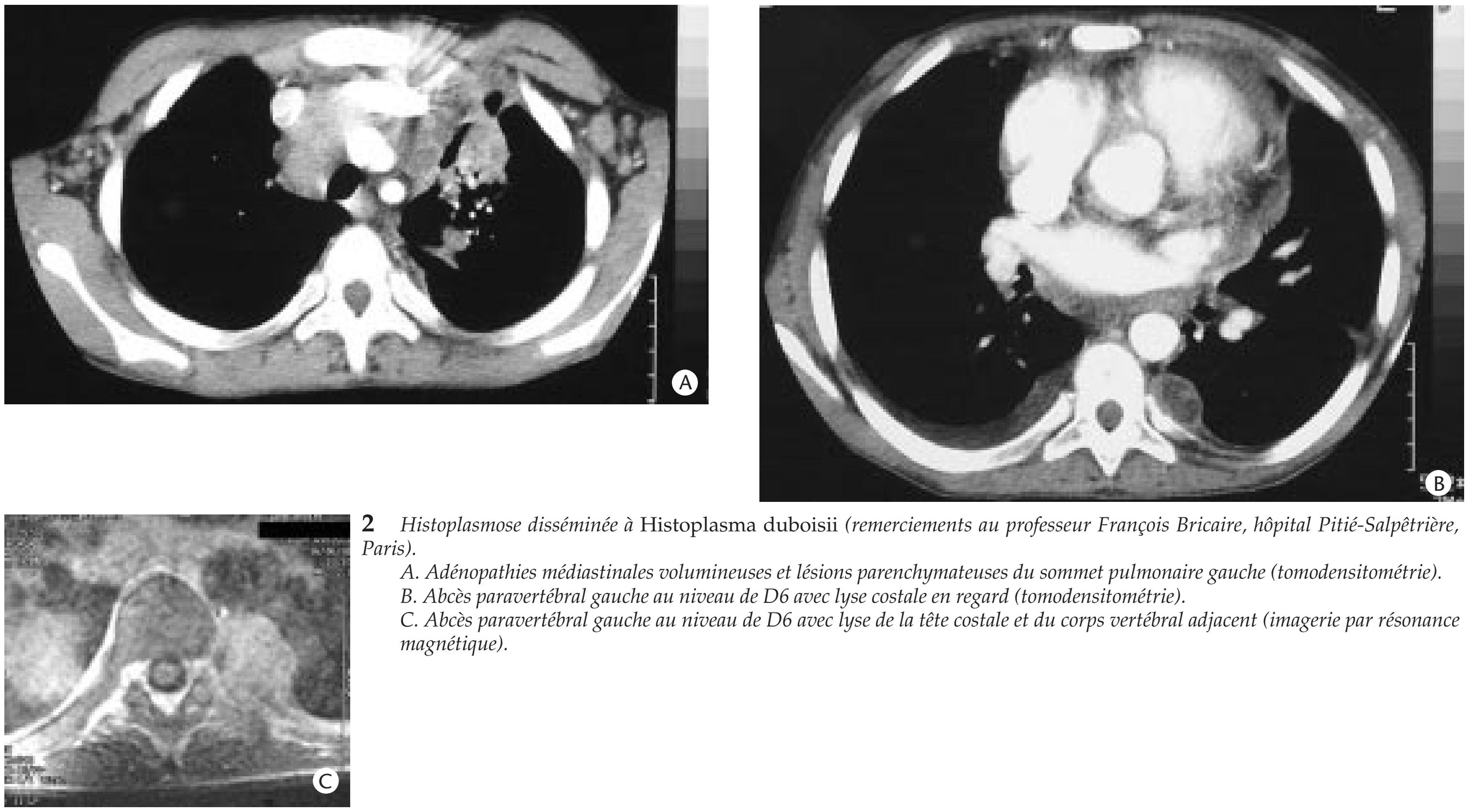

2 *Histoplasmose disséminée à* Histoplasma duboisii *(remerciements au professeur François Bricaire, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris).*
A. Adénopathies médiastinales volumineuses et lésions parenchymateuses du sommet pulmonaire gauche (tomodensitométrie).
B. Abcès paravertébral gauche au niveau de D6 avec lyse costale en regard (tomodensitométrie).
C. Abcès paravertébral gauche au niveau de D6 avec lyse de la tête costale et du corps vertébral adjacent (imagerie par résonance magnétique).

et du Sud. La porte d'entrée est pulmonaire [10, 38, 57]. L'atteinte osseuse peut se voir, soit au cours d'une forme chronique de la maladie associant des lésions cutanées papuleuses puis ulcérovégétantes et des lésions ostéoarticulaires ; soit lors d'une forme disséminée où elle est fréquente (25 à 60 %). Elle atteint alors les os longs, le crâne, les côtes et les vertèbres, mais aussi le carpe et le tarse. Il s'agit de lésions le plus souvent ostéolytiques, à contours nets, fréquemment associées à une condensation périphérique et à une réaction périostée [10, 30, 57].

L'atteinte articulaire se voit au cours des formes disséminées. Il s'agit d'une synovite aiguë, monoarticulaire, atteignant le plus souvent le genou, parfois la cheville, le coude, le poignet ou la main.

Le diagnostic est fait par l'examen direct du pus, par la culture sur milieu de Sabouraud et/ou par l'examen histologique avec coloration au PAS.

L'amphotéricine ou l'itraconazole sont les antifongiques efficaces dans le traitement des localisations ostéoarticulaires au cours des blastomycoses [11]. Un drainage chirurgical est très souvent nécessaire.

Coccidioïdomycose

Coccidioides immitis, agent de la coccidioïdomycose, est un champignon dimorphique. Cette mycose est endémique dans certaines régions arides et chaudes (sud-ouest des États-Unis, Amérique centrale, Venezuela, Argentine). La contamination de l'homme se fait en général par inhalation de spores [1, 40, 66]. L'atteinte osseuse ou articulaire se voit au cours de la forme disséminée chez le sujet immunodéprimé, en particulier infecté par le VIH. Les lésions osseuses sont souvent multiples et siègent sur la métaphyse des os longs, des côtes, des os du crâne et de la ceinture pelvienne. Elles se présentent radiologiquement, soit sous forme de kystes, soit sous forme de lésions érosives parfois très étendues avec réaction périostée dans un tiers des cas [1]. Des spondylodiscites ont également été observées [1, 34]. Dans ces cas, on remarque une importante destruction osseuse, alors que les disques intervertébraux sont le plus souvent respectés, et des lésions costales dans 15 % des cas [46].

L'atteinte articulaire se voit surtout au voisinage de lésions osseuses, beaucoup plus rarement de façon isolée. L'atteinte touche habituellement une seule articulation, en particulier le genou, rarement la hanche. On peut citer à part des arthrites qualifiées de réactionnelles, migratrices et multiples, ou de simples arthralgies survenant lors de la primo-infection [40]. Elles sont généralement associées à un érythème noueux.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence de sphérules de *Coccidioides immitis* dans les prélèvements ou l'isolement du germe en culture sur milieu de Sabouraud. Ces prélèvements sont extrêmement dangereux à manipuler ; le clinicien doit donc informer le laboratoire de la suspicion diagnostique de coccidioïdomycose. La sérologie aide au diagnostic.

L'amphotéricine B reste le traitement de référence, mais le fluconazole et l'itraconazole sont également efficaces. Ils peuvent être utilisés dans le traitement des formes peu sévères ou en relais de l'amphotéricine B [50, 58].

Paracoccidioïdomycose

Paracoccidioides brasiliensis, agent de la paracoccidioïdomycose ou blastomycose sud-américaine, est un champignon dimorphique présent dans presque tous les pays d'Amérique du Sud. L'homme se contamine par voie buccopharyngée. Le champignon a un tropisme essentiellement respiratoire [13, 44, 61]. Les atteintes ostéoarticulaires sont rares. Elles peuvent passer complètement inaperçues. Il s'agit de lésions ostéolytiques des diaphyses ou des épiphyses des os longs (tibia), en général isolées. Ces lésions peuvent fistuliser à la peau et former des abcès sous-cutanés [2].

Le diagnostic est établi par l'examen direct, la culture et l'examen histologique avec coloration spécifique des lésions.

Le traitement initial des formes disséminées est l'amphotéricine B suivi éventuellement d'un traitement par kétoconazole, itraconazole ou cotrimoxazole [50].

Pénicilliose

Penicillium marneffei est un champignon opportuniste, dimorphique, dont la répartition géographique est limitée au Sud-Est asiatique. Il devient pathogène en cas d'immunodépression en rapport avec une infection par le VIH ou non (maladie de Hodgkin, corticothérapie, cancer, tuberculose…). La porte d'entrée est vraisemblablement

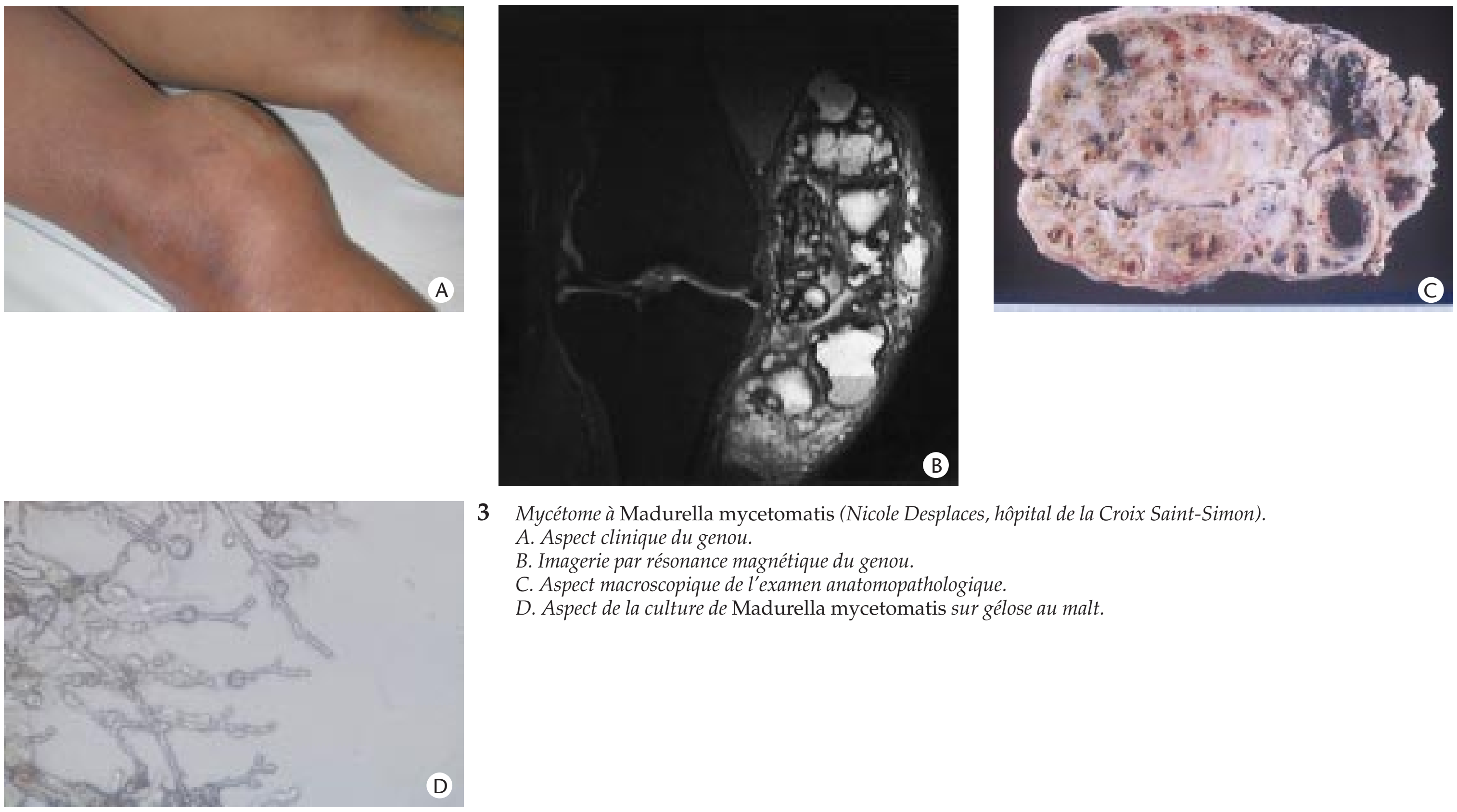

3 *Mycétome à* Madurella mycetomatis *(Nicole Desplaces, hôpital de la Croix Saint-Simon).*
A. Aspect clinique du genou.
B. Imagerie par résonance magnétique du genou.
C. Aspect macroscopique de l'examen anatomopathologique.
D. Aspect de la culture de Madurella mycetomatis *sur gélose au malt.*

respiratoire. Les manifestations cliniques comportent une fièvre élevée, des lésions cutanées disséminées (papules, nodules, folliculite), et une toux. Des adénopathies diffuses et une hépatosplénomégalie peuvent être associées. Les lésions osseuses se voient surtout chez des adultes non infectés par le VIH. Il s'agit de lésions ostéolytiques, costales, vertébrales, des os longs et des os du crâne pouvant évoquer une tuberculose ou une histoplasmose. Des lésions ostéolytiques des phalanges on été décrites chez des nourrissons infectés par le VIH [16, 19, 21].

Le moyen de diagnostic le plus rapide est la visualisation du champignon par l'examen microscopique direct d'une lésion cutanée ou osseuse ou sur une biopsie après coloration au Giemsa, PAS ou Gomori-Grocott. La culture du champignon à partir de divers prélèvements (pus, sang, moelle…) peut également confirmer le diagnostic.

Le traitement des formes disséminées est l'amphotéricine B. L'itraconazole peut être utilisé en première intention dans les formes moins sévères.

Autres mycoses rares avec localisations ostéoarticulaires

Les mucormycoses peuvent être responsables de lésions osseuses délabrantes par extension à partir d'un foyer sinusien, cérébral ou pulmonaire [9].

■ *Inoculation traumatique*

Mycétome fongique et autres infections à « Scedosporium »

Les mycétomes sont des pseudotumeurs inflammatoires chroniques, contenant des grains fongiques ou actinomycosiques. Les mycétomes fongiques sont dus à des champignons dont *Madurella mycetomatis*, *Leptosphaeria senegalensis*, *Scedosporium apiospermum*. Ces champignons sont des saprophytes du sol et des épineux des régions tropicales. Les mycétomes fongiques sont endémiques dans la zone nord-tropicale de part et d'autre du 15e parallèle nord : Sénégal, Mali, Mauritanie, Niger, Tchad, Somalie, Soudan, Inde, Mexique, Brésil. Ils sont plus rares en Asie du Sud-Est, en Afrique du Nord et du Sud. De rares cas ont été observés en Europe.

L'inoculation se fait à partir d'une lésion traumatique par une écharde ou épine souillée. Les champignons, qui ont un tropisme osseux important, se développent d'abord dans le tissu sous-cutané puis gagnent de proche en proche le périoste puis l'os. Ils forment des microabcès créant des géodes irrégulières, parfois très étendues. Ces lésions se fistulisent et laissent sourdre des grains qui sont formés d'agglomérats de filaments mycéliens. L'atteinte articulaire résulte de l'extension du foyer osseux [43, 51, 52].

La forme clinique la plus caractéristique est le mycétome fongique du pied, ou pied de Madura. Après une incubation variable de quelques mois à quelques années, apparaît une tuméfaction nodulaire, indolore du pied qui augmente progressivement de taille pour former une volumineuse tuméfaction bosselée atteignant la face dorsale et plantaire, à partir de laquelle vont se développer les fistules laissant s'échapper un pus contenant des grains. L'extension osseuse lytique peut aboutir à des pertes de substance importantes.

D'autres localisations sont également possibles : membres *(fig 3)*, fesses, dos, cuir chevelu… [51].

Le diagnostic différentiel est le mycétome actinomycosique d'origine bactérienne.

Les radiographies montrent initialement une augmentation de volume et de la densité des parties molles. Les lésions osseuses sont quasi constantes après 3 ans d'évolution. Les images de destruction sont multiples et de taille variable. Elles prédominent aux bases des 2e, 3e et 4e métatarsiens et au tarse antérieur. Les images de condensation osseuse atteignent électivement les métatarsien et le calcaneum. Elles siègent d'abord à la périphérie des lacunes osseuses puis s'étendent à l'ensemble de l'os. S'y associe une réaction périostée plurilamellaire ou spiculée d'importance variable [46].

L'extension des lésions osseuses est mieux précisée par le scanner. L'extension dans les parties molles est bien appréciée par l'IRM.

Le diagnostic est confirmé par l'examen direct et la mise en culture sur milieu de Sabouraud, permettant d'identifier l'espèce responsable indispensable pour adapter le traitement.

Le traitement chirurgical est essentiel et l'exérèse doit être complète. L'amputation est parfois nécessaire. L'efficacité des antifongiques seuls est limitée. La molécule de choix est l'itraconazole, puisque

ces champignons sont souvent résistants à l'amphotéricine B et au fluconazole [58]. Le traitement doit être prolongé de plusieurs mois.

Des infections ostéoarticulaires isolées à *Scedosporium* sp. (*Scedosporium apiospermum*, *Scedosporium prolificans*) ont été décrites. Les arthrites apparaissent généralement après un traumatisme (plaie, piqûre), une injection intra-articulaire ou une intervention chirurgicale. Les ostéites peuvent également se voir à la suite d'un traumatisme ou d'une amputation, exceptionnellement lors d'infection disséminée chez des patients immunodéprimés [25].

Sporotrichose

La sporotrichose est une mycose à tropisme sous-cutané et lymphatique due à un champignon dimorphique, *Sporothrix schenckii*. Le sol et les végétaux sont le réservoir naturel du champignon. Bien que cosmopolite, cette mycose se rencontre surtout en Afrique du Sud, au Japon et en Amérique centrale. Elle évolue le plus souvent sur un mode sporadique, mais des épidémies familiales, principalement chez l'enfant, sont observées. La contamination de l'homme se fait généralement par effraction cutanée (piqûre par épine ou autre matériel végétal, blessure avec un outil ou morsure d'animal). Les personnes infectées sont donc souvent en contact avec la terre et les végétaux. Des spores peuvent également être introduites dans l'organisme par inhalation et être alors responsables d'une pneumopathie.

Le terrain joue un rôle important dans cette pathologie, dont les manifestations cliniques sont polymorphes [36, 45].

La forme la plus caractéristique du sujet immunocompétent est la sporotrichose cutanée primaire, qui associe un chancre d'inoculation (lésion nodulaire, ulcérée ou verruqueuse au point d'inoculation) suivi une quinzaine de jours après par des nodules situés sur le trajet de drainage lymphatique (complexe cutanéolymphatique) [7, 36].

L'atteinte osseuse se voit surtout chez des patients immunodéprimés (éthyliques chroniques, diabétiques, sous corticothérapie…) après 50 ans. Elle est secondaire à une dissémination sanguine ou lymphatique de l'infection. Il s'agit, soit d'ostéite ou de périostéite, soit de gommes ostéomyélitiques. Par ordre de fréquence, les os atteints sont le tibia, les os du carpe et du tarse, le radius et le cubitus [7].

L'atteinte articulaire est plus rare. Il peut s'agir, soit d'une monoarthrite chronique localisée essentiellement au genou, moins souvent au poignet ou au carpe (où elle peut être associée à une ténosynovite), à la cheville ou au coude ; soit d'une atteinte polyarticulaire entrant dans le cadre d'une atteinte disséminée. Cette dernière se voit chez les patients immunodéprimés. Elle se manifeste par des signes généraux (fièvre, asthénie, amaigrissement) et l'atteinte d'un ou de plusieurs organes (poumon, système nerveux central, appareil ostéoarticulaire). Des lésions cutanées disséminées, à type de gommes pouvant s'ulcérer, ou des lésions verruqueuses et squameuses peuvent être associées [7].

Le diagnostic repose sur l'isolement du champignon en culture sur milieu de Sabouraud. L'examen anatomopathologique révèle le plus souvent une réaction granulomateuse et/ou à polynucléaires neutrophiles non spécifique. Des colorations au PAS ou par la coloration argentique de Grocott peuvent visualiser les levures avec parfois un aspect en « corps astéroïdes ».

Le traitement des sporotrichoses disséminées avec localisations ostéoarticulaires repose sur l'administration d'amphotéricine B ou d'itraconazole [35, 72] associée à un traitement chirurgical pour diminuer au maximum le risque de récidive.

Ostéoarthrites à champignons noirs (dématiés)

Les dématiés sont des champignons saprophytes des plantes des régions chaudes et humides, regroupant de nombreux genres (*Phialophora*, *Drechslera*, *Exophiala*…). Ils sont exceptionnellement responsables de mycoses chez l'homme. Habituellement, le tableau clinique est celui d'un abcès granuleux cutané ou sous-cutané, appelé phaeohyphomycose. La contamination se fait à l'occasion d'un traumatisme cutané, le plus souvent minime pouvant passer inaperçu. Le diagnostic repose sur l'examen histologique qui montre la présence de filaments mycéliens cloisonnés, septés. En culture, les colonies de dématiés sont pigmentées en noir.

Les atteintes osseuses et/ou articulaires sont exceptionnelles. Sept cas ont été décrits dans la littérature [73] : trois infections à *Drechslera*, quatre infections à *Phialophora*. Il s'agit le plus souvent d'extension de proche en proche (atteinte de synoviale, puis de l'articulation, puis de l'os) à partir d'un foyer cutané ou sous-cutané. Une baisse de l'immunité (corticothérapie, néoplasie, chimiothérapie, diabète…) favorise le développement du champignon, mais le développement du champignon chez un sujet immunocompétent est possible. La progression de ces ostéoarthrites est très lente, s'étendant sur des mois et même des années. Elles engendrent des lésions osseuses importantes suivies de lourdes séquelles fonctionnelles, sans mettre en jeu le pronostic vital. Le seul cas de dissémination par voie sanguine du champignon avec localisation osseuse secondaire est celui d'une patiente immunocompétente ayant une endocardite sur prothèse aortique à *Drechslera longirostrata*, compliquée d'une spondylodiscite [23, 73].

Le diagnostic repose sur l'examen histologique d'un prélèvement osseux ou articulaire et sur la culture du champignon et son identification. Un prélèvement chirurgical peut être nécessaire. La notion de traumatisme cutané en zone tropicale et la présence d'un abcès cutané à proximité du foyer permettent d'évoquer le diagnostic.

Le traitement est difficile, car la sensibilité aux antifongiques est mauvaise. L'amphotéricine B seule ou en association avec la flucytosine est généralement utilisée. L'association amphotéricine B et kétoconazole a permis de guérir la patiente avec une spondylodiscite destructrice à *Drechslera longirostrata*, après échec de ces molécules utilisées en monothérapie et malgré l'absence de synergie in vivo [23, 73].

Traitement. Généralités

MOLÉCULES ANTIFONGIQUES COMMERCIALISÉES
(tableau II)

Au cours des dernières années, de nouvelles molécules antifongiques sont apparues sur le marché. On distingue essentiellement quatre classes d'antifongiques qui sont : l'amphotéricine B et ses dérivés, les nucléosidiques, les imidazolés et les échinocandines [50].

Amphotéricine B et ses dérivés

Jusqu'à une date récente, l'amphotéricine B restait le traitement de référence des mycoses systémiques sévères. C'est un antibiotique polyénique extrait de *Streptomyces nodosus* qui agit en altérant la membrane des champignons. Grâce à sa forte affinité pour l'ergostérol membranaire des champignons, il peut s'insérer dans la membrane et la déstabiliser. Son affinité est moindre pour le cholestérol contenu dans les membranes humaines, mais explique la toxicité pour les cellules rénales. Le spectre antifongique est très large puisque l'amphotéricine B est active sur les levures (*Candida*, *Cryptococcus*…), sur les champignons filamenteux (*Aspergillus*…) et sur les champignons dimorphiques (*Histoplasma*, *Blastomyces*, *Coccidioides*…). La diffusion ostéoarticulaire est moyenne, mais suffisante pour guérir ces foyers profonds. L'administration de l'amphotéricine B se fait à la dose de 0,5-1 mg/kg/j en perfusion de 4 heures dans du soluté glucosé 5 %, après une dose test de 1 mg. La dose cumulative maximale n'est pas clairement déterminée. La tolérance de cette molécule est médiocre. Elle est responsable de réactions immédiates (fièvre, frissons, malaise..) lors de la perfusion intraveineuse qui peuvent être prévenues par l'administration préalable d'hydrocortisone et d'antihistaminiques. Elle a une toxicité veineuse importante, mais surtout elle a une toxicité rénale chez au moins un tiers des malades (néphropathie tubulaire avec hypokaliémie, acidose tubulaire puis insuffisance rénale), cumulative qui peut être un facteur limitant du traitement.

Tableau II. – Traitements antifongiques.

Famille d'antifongiques	Dénomination internationale commune	Nom commercial	Posologie/voie	Spectre	Diffusion osseuse et articulaire
Polyènes	Amphotéricine B	Fungizone®	0,5 à 1 mg/kg Intraveineuse	Levures, filamenteux, dimorphiques	Moyenne
Analogue nucléotidique	Flucytosine	Ancotil®	100-200 mg/kg Intraveineuse ou orale	Levures Toujours en association	Moyenne
Triazolés	Fluconazole	Triflucan®	400-800 mg/j Orale ou intraveineuse	Levures	Bonne
	Itraconazole	Sporanox®	200-400 mg/j Orale	Levures, filamenteux, dimorphiques	Bonne
	Voriconazole	V-fend®	6 mg/kg/12 h (j1), puis 4 mg/kg/12 h, intraveineuse Poids > 40 kg : 400 mg/12 h (j1), puis 200 mg/j, orale Poids < 40 kg : 200 mg/12 h (j1), 100 mg/12 h, orale	Levures, filamenteux	Non étudiée
Échinocandines	Caspofungine	Cancidas®	70 mg, j1, puis 50 mg/j Intraveineuse	Filamenteux, *Candida* sp.	Non étudiée

Il existe actuellement plusieurs formulations lipidiques de l'amphotéricine B, pour améliorer la tolérance, en particulier rénale de cette molécule. L'amphotéricine B liposomale (AmBisome®) a une meilleure tolérance immédiate et une toxicité rénale moindre, mais cette formulation ne permet pas de gain en efficacité antifongique. Son coût est très élevé et ne permet de l'utiliser qu'en seconde intention en cas d'intolérance importante ou en cas d'insuffisance rénale avec l'amphotéricine B conventionnelle [50].

Antifongiques nucléosidiques

La flucytosine (Ancotil®) est une pyrimidine de synthèse dont le mode d'action passe par le blocage de la synthèse protéique, secondaire à l'incorporation de la molécule dans l'acide ribonucléique (ARN) du champignon. Le spectre d'action de cet antifongique concerne essentiellement les levures (*Candida*, *Cryptococcus*), moins les champignons filamenteux et pas du tout les champignons dimorphiques. La flucytosine doit toujours être utilisée en association avec un autre antifongique, car le risque de sélectionner des souches résistantes est élevé. La diffusion tissulaire (LCR, os…) de la molécule est bonne. La posologie quotidienne est de 100-200 mg/kg en quatre administrations, soit par voie veineuse (traitement d'attaque), soit par voie orale (traitement d'entretien). La toxicité est essentiellement hématologique (majorée par l'insuffisance rénale) et hépatique [50].

Azolés

Les azolés sont devenus des médicaments essentiels dans le traitement des mycoses. Ils agissent en altérant la perméabilité membranaire par inhibition de la synthèse des stérols membranaires d'origine fongique. Actuellement, les imidazolés, molécules de première génération (kétoconazole), ne sont plus utilisés en France dans le traitement des mycoses systémiques. En revanche, l'utilisation des triazolés, fluconazole et itraconazole a franchement augmenté. La tolérance de ces molécules est généralement bonne et la toxicité faible. Mais il faut tenir compte des interactions médicamenteuses fréquentes avec cette famille d'antifongiques. De nouvelles molécules viennent d'obtenir l'autorisation de mise sur le marché, comme le voriconazole, et deux autres sont en développement avancé, préclinique et clinique : le posaconazole et le ravuconazole [50].

Fluconazole (Triflucan®)

Le fluconazole est actif sur *Candida albicans*, *Cryptococcus neoformans*, mais *Candida krusei* est naturellement résistant, et la sensibilité de *Candida glabrata* est inconstante. Cette molécule est inactive sur les champignons filamenteux et médiocremennt efficace sur la plupart des dimorphiques. La posologie est variable selon le champignon en cause et le site de l'infection, allant de 50 mg/j pour une candidose buccale à 800 mg/j pour le traitement d'attaque d'une cryptococcose neuroméningée. L'administration peut se faire par voie orale en une prise par jour, puisque la biodisponibilité du médicament est excellente. La voie intraveineuse se justifie en cas d'infection sévère avec foyer profond [50].

Itraconazole (Sporanox®)

L'itraconazole a un spectre plus large comprenant les levures (*Candida*, *Cryptococcus*), *Aspergillus*, et certains champignons exotiques comme *Histoplasma*, *Blastomyces*, *Sporothrix*, *Coccidioides* et d'autres. Ce médicament n'est commercialisé que sous forme orale (gélule, solution buvable). La forme intraveineuse est disponible en autorisation temporaire d'utilisation. La solution buvable est à privilégier, car sa biodisponibilité est supérieure à celle des gélules. La posologie varie de 200 à 400 mg/j et la prise doit se faire lors d'un repas riche en graisse. Dans les mycoses profondes sévères, une dose de charge de 600 mg/j pendant 2 jours doit être faite et il est recommandé de faire un dosage en chromatographie liquide à haute pression (HPLC) (concentration résiduelle) de l'itraconazole vers le 7e jour, car l'absorption intestinale est variable d'un sujet à un autre. Les interactions médicamenteuses sont assez nombreuses, en particulier avec certains antihistaminiques, le cisapride (associations contre-indiquées), certaines benzodiazépines, la rifampicine et certains immunosuppresseurs. La diffusion dans le LCR est médiocre. La diffusion dans les autres tissus (poumons, cerveau, peau, os) est mal connue, mais permet de traiter ces diverses localisations des mycoses. Les effets secondaires sont rarement sévères, le plus souvent à type de troubles digestifs [50].

Voriconazole (V-fend®)

Le voriconazole est un nouveau triazolé à spectre large, assez superposable à celui de l'itraconazole, mais dont l'activité antifongique est supérieure. Il existe sous forme injectable et forme orale. Une dose de charge est nécessaire le premier jour et la posologie orale est fonction du poids du patient *(tableau II)*. La diffusion du médicament est bonne, y compris dans le LCR. Il est désormais disponible en France [50].

Échinocandines

Une nouvelle classe d'antifongiques a récemment été développée. Il s'agit de la famille des échinocandines, dont la seule molécule utilisable actuellement est la caspofungine (Cancidas®). Le mode

d'action de ces antifongiques est original, puisqu'ils agissent sur les β-1-3 glucanes de la paroi du champignon. Le spectre de cette molécule comprend *Candida* sp, *Aspergillus* sp. L'activité sur *Cryptococcus neoformans* est nulle. La caspofungine a reçu très récemment l'autorisation de mise sur le marché pour le traitement de l'aspergillose invasive chez les patients réfractaires ou intolérants à l'amphotéricine B, à des formulations lipidiques d'amphotéricine B et/ou à l'itraconazole. Seule une forme injectable par voie intraveineuse lente (perfusion de 1 heure) est disponible. La posologie habituelle est : une dose de charge de 70 mg le premier jour, 50 mg/j à partir du 2e jour.

Compte tenu de leur mécanisme d'action original, il pourrait être intéressant de l'administrer en association à un azolé ou à un polyène. Les résultats de travaux expérimentaux et actuellement quelques observations cliniques encourageantes rendent désormais nécessaire la mise en place d'études cliniques d'association d'antifongiques [50].

La durée exacte du traitement antifongique est difficile à déterminer. Elle sera toujours longue, prolongée de plusieurs mois. Elle est fonction du terrain, de la localisation, de l'évolution sous traitement, de l'espèce du champignon, de l'association ou non à un traitement chirurgical et de l'existence de matériel étranger.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Une intervention chirurgicale doit être conseillée, en particulier lorsque les lésions sont volumineuses et/ou abcédées, rendant difficile la pénétration des antifongiques, ou lorsque la sensibilité du champignon aux antifongiques est faible (mycétome fongique). Elle associe généralement débridement, drainage des lésions abcédées et excision de tous les tissus nécrosés. Elle permet également de faire des prélèvements multiples à visée mycologique et histologique.

Les infections à champignon sur matériel étranger (prothèse articulaire, clou…) nécessitent, en absence de contre-indications chirurgicales formelles, l'ablation de la prothèse qui pourra être remplacée dans un deuxième temps.

Références

[1] Ampel NM, Einstein HE, Galgiani JN, Pappagianis D, Wieden M. Coccidioïdomycose. In : Mandell GL, Diamond RD éd. Atlas de maladies infectieuses. Infections fongiques. Paris : Current Medicine, 2001 : 24-27

[2] Amstalden EM, Xavier R, Kattpuram SV, Bertolo MB, Swartz MN, Rosenberg AE. Paracoccidoidomycosis of bones and joints. A clinical, radiologic and pathologic study of 9 cases. *Medicine* 1996 ; 75 : 213-225

[3] Armonda R, Fleckenstein J, Brandvold B, Ondra S. Cryptococcal skull infection: a case report with review of the literature. *Neurosurgery* 1993 ; 32 : 1034-1036

[4] Bisbe J, Miro JM, Latorre X, Moreno A, Mallolas J, Gatell JM et al. Disseminated candidiasis in addicts who use brown heroin: report of 83 cases and review. *Clin Infect Dis* 1992 ; 15 : 910-923

[5] Bruno KM, Farhoomand L, Libman BS, Pappas CN, Landry FJ. Cryptococcal arthritis, tendinitis, tenosynovitis, and carpal tunnel syndrome: report of a case and review of the literature. *Arthritis Rheum* 2002 ; 47 : 104-108

[6] Bullock WE. *Histoplasma capsulatum*. In : Mandell GL, Douglas RG, Bennett JE eds. Principles and practice of infectious diseases. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1995 : 2340-2352

[7] Buot G, Lavalle P, Mariat F. Sporotrichose. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Maladies infectieuses, 8-604-A-10, 1993 : 1-4

[8] Cardinal E, Braunstein EM, Capello WN, Heck DA. *Candida albicans* infection of prosthetic joints. *Orthopedics* 1996 ; 19 : 247-251

[9] Chan LL, Singh S, Jones D, Diaz EM, Ginsberg LE. Imaging of mucormycosis skull base osteomyelitis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000 ; 21 : 828-831

[10] Chapman SW. *Blastomyces dermatitidis*. In : Mandell GL, Douglas RG, Bennett JE eds. Principles and practice of infectious diseases. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1995 : 2353-2364

[11] Chapman SW, Bradsher RW, Campbell GD, Pappas PG, Kauffman CA. Practice guidelines for the management of patients with blastomycosis. *Clin Infect Dis* 2000 ; 30 : 679-683

[12] Chu LA, Filler SG. Candidose systémique. In : Mandell GL, Diamond RD éd. Atlas de maladies infectieuses. Infections fongiques. Paris : Current Medicine, 2001 : 96-115

[13] Colombo AL, Queiroz-Telles F, Graybill JR. Paracoccidioïdomycose. In : Mandell GL, Diamond RD éd. Atlas de maladies infectieuses. Infections fongiques. Paris : Current Medicine, 2001 : 54-63

[14] Cortet B, Richard R, Deprez X, Lucet L, Flipo RM, Le Loet X et al. *Aspergillus spondylodiscitis*: successful conservative treatment in 9 cases. *J Rheumatol* 1994 ; 21: 1287-1291

[15] Dato VM, Dajani AS. Candidemia in children with central venous catheters: role of catheter removal and amphotericin B therapy. *Pediatr Infect Dis J* 1990 ; 9 : 309-314

[16] Deng AL, Ma Y. Disseminated *Penicilliosis marneffei* complicated with osteolytic lesions. *J Mycol Med* 1995 ; 5 : 44-49

[17] Denning DW. Invasive aspergillosis. *Clin Infect Dis* 1998 ; 26 : 781-805

[18] Derkinderen P, Bruneel F, Bouchaud O, Regnier B. Case report: spondylodiscitis and epidural abscess due to *Candida albicans*. *Eur Spine J* 2000 ; 9 : 72-74

[19] Drouhet E. Penicilliosis due to *Penicillium marneffei*: a new emerging systemic mycosis in AIDS patients travelling or living in Southeast Asia. *J Mycol Med* 1993 ; 3 : 195-224

[20] Drouhet E, Dupont B. Ostéoarthrites à champignons. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1981 ; 48 : 153-161

[21] Drouhet E, Dupont B. Infection à *Penicillium marneffei :* mycose systémique à manifestations cutanées associée au SIDA. *J Mycol Méd* 1995 ; 5 : 21-34

[22] Drouhet E, Dupont B, Lapresle C, Ravisse P. Nouvelle pathologie : candidose folliculaire et nodulaire avec des localisations ostéo-articulaires et oculaires au cours des septicémies à *Candida albicans* chez les héroïnomanes. *Bull Soc Mycol Méd* 1981 ; 10 : 179-184

[23] Drouhet E, Guilmet D, Kouvalchouk JF, Chapman A, Ziza JM, Laudet J et al. Premier cas humain de mycose à *Drechslera longirostrata*. *Presse Méd* 1982 ; 11 : 3631-3635

[24] Dupont B, Drouhet E. Cutaneous, ocular and osteoarticular candidiasis in heroin addicts: new clinical and therapeutic aspects in 38 patients. *J Infect Dis* 1985 ; 152 : 577-591

[25] Dupont B, Improvisi L, Ronin O. Aspects épidémiologiques et cliniques des infections à *Scedosporium* et à *Pseudoallescheria*. *J Mycol Méd* 1991 ; 1 : 33-42

[26] Friess S, Herbrecht J, Kuntz J, Neyrolles N, Charrin J, Sibilia J. *Candida albicans* vertebral osteomyelitis treated successfully with fluconazole. *J Mycol Med* 1997 ; 7 : 20-211

[27] Glotzbach RE. *Aspergillus terreus* infection of pseudoaneurysm of aortofemoral vascular graft with contiguous vertebral osteomyelitis. *Am J Clin Pathol* 1982 ; 77 : 224-227

[28] Govender S, Mutasa E, Parbhoo AH. *Cryptococcal* osteomyelitis of the spine. *J Bone Joint Surg Br* 1999 ; 81 : 459-461

[29] Groll AH, Walsh TJ. Aspergillose. In : Mandell GL, Diamond RD éd. Atlas de maladies infectieuses. Infections fongiques. Paris : Current Medicine, 2001 : 136-159

[30] Hadjipavlou AG, Mader JT, Nauta HJ, Necessary JT, Chaljub G, Adesokan A. Blastomycosis of the lumbar spine: case report and review of the literature, with emphasis on diagnostic laboratory tools and management. *Eur Spine J* 1998 ; 7 : 416-421

[31] Hansen B, Andersen K. Fungal arthritis. *Scand J Rheumatol* 1995 ; 24 : 248-250

[32] Harris MC, Pereira GR, Myers MD, Cardin AJ, Razdan B, Pleasure J et al. Candidal arthritis in infants previously treated for systemic candidiasis during the newborn period: report of three cases. *Pediatr Emerg Care* 2000 ; 16 : 249-251

[33] Hennequin C, Bourée P, Hiesse C, Dupont B, Charpentier B. Spondylodiskitis due to *Candida albicans*: report of two patients who were successfully treated with fluconazole and review of the literature. *Clin Infect Dis* 1996 ; 23 : 176-178

[34] Herron LD, Kissel P, Smilovitz D. Treatment of coccidioidal spinal infection: experience in 16 cases. *J Spinal Disord* 1997 ; 10 : 215-222

[35] Kauffman CA, Hajjeh R, Chapman SW. Practice guidelines for the management of patients with sporotrichosis. *Clin Infect Dis* 2000 ; 30 : 684-647

[36] Kauffmann CA. Sporotrichose. In : Mandell GL, Diamond RD éd. Atlas de maladies infectieuses. Infections fongiques. Paris : Current Medicine, 2001 : 66-77

[37] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Aspergillosis. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992 : 201-247

[38] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Blastomycosis. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992 : 248-279

[39] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Candidiasis. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992 : 280-336

[40] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Coccidioidomycosis. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992 : 356-396

[41] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Cryptococcosis. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992 : 397-446

[42] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Histoplasmosis. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992 : 464-513

[43] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Mycetoma. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992 : 560-593

[44] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Paracoccidioidomycosis. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992 : 594-619

[45] Kwon-Chung KJ, Bennett JE. Sporotrichosis. In : Kwon-Chung KJ, Bennett JE eds. Medical mycology. Philadelphia : Lea and Febiger, 1992

[46] Ladeb MF, Ayadi K, Jemni L, Chakroun M, Jlidi R, Ben Hamouda M et al. Mycoses ostéo-articulaires. In : Laredo JD, Morvan G, Wybier M éd. Imagerie ostéo-articulaire : Pathologie générale. Paris : Médecine-sciences Flammarion, 1998 : 250-256

[47] Lafont A, Olive A, Gelman M, Roca-Burniols J, Cots R, Carbonell J. *Candida albicans* spondylodiscitis and vertebral osteomyelitis in patients with intravenous heroin drug addiction. Report of 3 new cases. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 953-956

[48] Liu PY. Cryptococcal osteomyelitis: case report and review. *Diagn Microbiol Infect Dis* 1998, 30 : 33-35

[49] Lortholary O, Guillevin L, Dupont B. Manifestations extrapulmonaires de l'aspergillose invasive. *Ann Méd Interne* 1995 ; 146 : 96-101

[50] Lortholary O, Tod M, Dupont B. Antifongiques. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Maladies infectieuses, 8-004-M-10, 1999 : 1-21

[51] Mahgoub ES. Agents of mycetoma. In : Mandell GL, Douglas RG, Bennett JE eds. Principles and practice of infectious diseases. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1995 : 2327-2330

[52] Mahgoub ES. Mycétome. In : Mandell GL, Diamond RD éd. Atlas de maladies infectieuses. Infections fongiques. Paris : Current Medicine, 2001 : 182-190

[53] Martinez M, Lee A, Hellinger W, Kaplan J. Vertebral *Aspergillus* osteomyelitis and acute diskitis in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Mayo Clin Proc* 1999 ; 74 : 579-583

[54] Miro JM, Brancos MA, Abello R, Lomena F, Bisbe J, Ribalta T et al. Costochondral involvement in systemic candidiasis in heroin addicts: clinical, scintigraphic, and histologic features in 26 patients. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31: 793-797

[55] Mouas H, Lortholary O, Alexandre M, Chamouard JM, Dupont B, Thomas Met al. *Aspergillus fumigatus* spondylodiscitis successfully treated by voriconazole in a non-immunocompromised patient. In : Abstracts of the IDSA, 39th Annual Meeting, 2001 : 147 (635).

[56] Neuville S, Dromer F, Dupont B, Lortholary O. Primary cutaneous cryptococcosis. Report of twenty-eight cases in France. In : Abstracts of the 41st international congress on antimicrobial agents and chemotherapy, Chicago, 2001 ; J827 : 382-383

[57] Papas PG. Blastomycose. In : Mandell GL, Diamond RD éd. Atlas de maladies infectieuses. Infections fongiques. Paris : Current Medicine, 2001 : 40-51

[58] Perez-Gomez A, Prieto A, Torresano M, Diez E, Mulero J, Labiano I et al. Role of new azoles in the treatment of fungal ostoarticular infections. *Semin Arthritis Rheum* 1998 ; 27 : 226-244

[59] Phelan D, Osmon D, Keating M, Hanssen A. Delayed reimplantation arthroplasty for candidal prosthetic joint infection: a report of 4 cases and review of the literature. *Clin Infect Dis* 2002 ; 34 : 930-938

[60] Pitche P, Dossim A, Mijiyawa M, Napo-Koura G, Tchangaï-Walla K. Atteinte multi-osseuse au cours d'une forme disséminée d'histoplasmose africaine chez un enfant togolais immunocompétent. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 745-748

[61] Restrepo A. *Paracoccidioides brasiliensis*. In : Mandell GL, Douglas RG, Bennett JE eds. Principles and practice of infectious diseases. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1995 : 2386-2389

[62] Rex JH, Walsh TJ, Sobel JD, Filler SG, Pappas PG, Dismukes WE et al. Practice guidelines for the treatment of candidiasis. *Clin Infect Dis* 2000 ; 30 : 662-678

[63] Rodriguez-Hernandez M, Jimenez-Mejias Montero J, Regordan C, Ferreras G. *Aspergillus fumigatus* cranial infection after accidental traumatism. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2001 ; 20 : 655-656

[64] Saag MS, Graybill RJ, Larsen RA, Pappas PG, Perfect JR, Powderly WG et al. Practice guidelines for the management of cryptococcal disease. *Clin Infect Dis* 2000 ; 30 : 710-718

[65] Steinfeld S, Durez P, Hauzeur JP, Motte S, Appelboom T. Articular aspergillosis: two case reports and review of the literature. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 1331-1334

[66] Stevens DA. *Coccidioides immitis*. In : Mandell GL, Douglas RG, Bennett JE eds. Principles and practice of infectious diseases. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1995 : 2365-2374

[67] Stevens DA, Kan VL, Judson MA, Morrison VA, Dummer S, Denning DW et al. Practice guidelines for diseases caused by *Aspergillus*. *Clin Infect Dis* 2000 ; 30 : 696-709

[68] Tack K, Rhame F, Brown B, Thompson R. *Aspergillus* osteomyelitis. *Am J Med* 1982 ; 73 : 295-300

[69] Tunkel A, Thomas C, Wispelwey B. Candida prosthetic arthritis: report of a case treated with fluconazole and review of the literature. *Am J Med* 1993 ; 94 : 100-103

[70] Vinas F, King P, Diaz F. Spinal *Aspergillus* osteomyelitis. *Clin Infect Dis* 1999 ; 28 : 1223-1229

[71] Wheat J, Sarosi G, McKinsey D, Hamill R, Bradsher D, Johnson P et al. Practice guidelines for the management of patients with histoplasmosis. *Clin Infect Dis* 2000 ; 30 : 688-695

[72] Winn R, Anderson J, Piper J, Aronson N, Pluss J. Systemic sporotrichosis treated with itraconazole. *Clin Infect Dis* 1993 ; 17 : 210-217

[73] Ziza JM, Dupont B, Boissonas A, Meyniard O, Bedrossian J, Drouhet E et al. Ostéoarthrites à champignons noirs (dématiés). À propos de 3 observations. *Ann Méd Interne* 1985 ; 136 : 393-397

[74] Zmierczak H, Goemaere S, Mielants H, Verbruggen G, Veys EM. *Candida glabrata* arthritis: case report and review of the literature of *Candida* arthritis. *Clin Rheumatol* 1999 ; 18 : 406-409

Chondrodysplasies responsables d'insuffisance staturale

M. Le Merrer, V. Cormier-Daire

Les chondrodysplasies sont le plus souvent détectées à la naissance ou au cours de la croissance sur une insuffisance staturale et parfois associées à des malformations. Les progrès récents de la génétique ont permis d'identifier la plupart des gènes dont les mutations sont responsables d'un trouble de croissance cartilagineux et de déformations ou de nanismes. L'examen moléculaire permet la confirmation du diagnostic toujours suggéré par l'examen clinique et radiologique, un meilleur conseil génétique et parfois la possibilité d'un diagnostic prénatal. On peut ainsi distinguer par ordre de fréquence, l'achondroplasie et les mutations du gène FGFR3*, les dysplasies spondyloépiphysaires liées aux mutations du collagène 2, les dysplasies polyépiphysaires très hétérogènes au plan génétique, la dysplasie diastrophique liée aux mutations d'un transporteur de sulfate... L'identification de ces gènes a permis de définir des grands groupes d'affections au spectre phénotypique très large, mais avec des signes communs. Leur reconnaissance reste cependant clinique et radiologique, d'autant que l'étude de la grande majorité de ces gènes est longue et difficile et ne peut être réalisée en situation de découverte fortuite en cours de grossesse.*

Mots clés : Achondroplasie ; Dysplasie diastrophique ; Chondrodysplasie ponctuée ; Maladie de Kniest ; Dysplasie spondyloépiphysaire ; Dysplasie polyépiphysaire ; Pseudoachondroplasie ; Dysplasie thoracique de Jeune ; Dysplasie d'Ellis van Creveld ; Dysplasie campomélique ; Syndrome de Stuve et Wiedeman ; Dysplasie cléidocrânienne ; Dyschondrostéose ; FGFR3 ; SHOX ; DTDST ; Collagène 2 ; Collagène 11 ; Collagène 9 ; SOX9

Plan

Introduction

Les chondrodysplasies non létales sont le plus souvent détectées à la naissance ou au cours de la croissance sur une insuffisance staturale ou une inflexion de la courbe de croissance. La brièveté relative des membres (micromélie), l'insuffisance staturale globale sont les motifs les plus fréquents mais parfois des malformations telles que polydactylie ou étroitesse thoracique suggèrent une anomalie du cartilage. Les progrès récents de la génétique ont permis d'identifier la plupart des gènes dont les mutations sont responsables de ces affections pourvoyeuses de déformations ou de nanismes [1]. Ces connaissances nouvelles permettent de mieux typer ces chondrodysplasies, de proposer un conseil génétique et parfois un diagnostic prénatal, et enfin d'en mieux préciser l'évolution et leur prise en charge.

Dans une démarche pédiatrique on distingue les chondrodysplasies avec micromélie et celles avec insuffisance staturale globale des autres chondrodysplasies reconnues sur des signes associés [2].

Chondrodysplasies avec micromélie

Achondroplasie

Diagnostic

La plus connue des chondrodysplasies est aussi la plus fréquente (1/15 000) et est responsable d'un nanisme dysharmonieux. Elle se traduit chez le nouveau-né, par l'association d'un nanisme micromélique et d'une macrocéphalie. La brièveté des membres prédomine sur le segment proximal et les mains

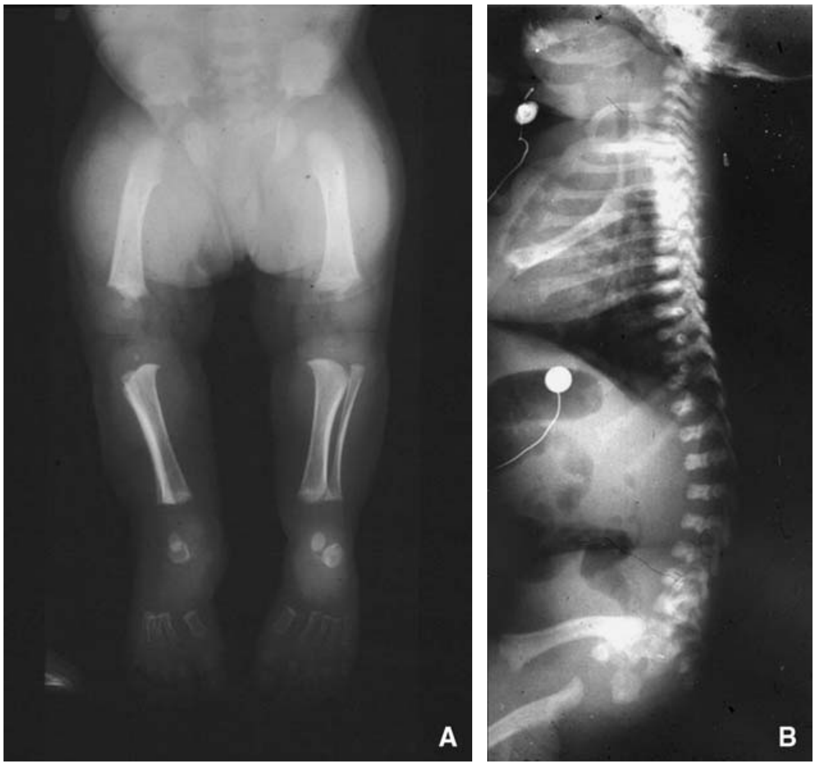

Figure 1.
A, B. Nouveau-né achondroplase.

sont trapues, avec un écart anormal du troisième et du quatrième doigt réalisant, avec le pouce, un aspect en « trident ». Le crâne est volumineux, les bosses frontales sont exagérément saillantes et la racine du nez est aplatie parfois effondrée. Une hypotonie est habituelle chez le nourrisson ; elle est responsable d'une cyphose dorsale lors de la station assise.

Chez l'enfant plus grand, la cyphose disparaît le plus souvent, mais une hyperlordose lombaire est constante. La taille de naissance est peu modifiée mais la croissance se ralentit au cours de la première année et le contraste entre la longueur normale du tronc et le raccourcissement des membres va s'accentuer.

L'examen radiologique montre un aspect trapu des os, visible dès la naissance, avec une éversion brusque de la région métaphysaire. De face l'extrémité fémorale supérieure est plus claire alors que les toits des cotyles sont horizontaux. De profil cette extrémité fémorale est effilée, aspect que l'on reconnaît très facilement aussi sur des clichés in utero de contenu utérin ou de scanner 3D. Le rachis de profil montre également une discrète platyspondylie avec un petit éperon antérieur (Fig. 1). Au cours de la croissance le développement des épiphyses est satisfaisant, parfois un peu retardé mais l'asymétrie des condyles fémoraux est habituelle ; le col est déformé en valgus. Les reliefs osseux sont excessivement développés, en particulier le V deltoïdien et les trochanters. Les ailes iliaques ont un aspect carré. Les distances interpédiculaires des dernières vertèbres lombaires sont réduites ; les pédicules sont courts sur les clichés de profil, et le bord postérieur du corps vertébral est anormalement concave (Fig. 2). Les dimensions de la base du crâne sont un peu réduites.

Chez l'adulte, l'aspect massif des os longs se majore avec des crêtes d'insertion musculaire accentuées. Le détroit supérieur du bassin est rétréci, responsable chez la femme de difficultés obstétricales.

Évolution et prise en charge

Le pronostic de l'achondroplasie est essentiellement celui de l'insuffisance staturale qui est sévère, car la taille adulte est voisine de 1,25 m. La possibilité d'une paraplégie due à l'étroitesse du canal rachidien justifie une surveillance neurologique attentive des achondroplases dès la naissance et tout au long de la croissance et même à l'âge adulte [3].

Les problèmes orthopédiques sont différents suivant l'âge de l'enfant : la cyphose dorsale apparaît fréquemment chez le nourrisson achondroplase toujours hypotonique qu'il faut éviter d'asseoir précocement. Une kinésithérapie précoce, pour développer la musculation du dos et le port d'un petit corset jusqu'à la marche seul, évite de voir se développer une déformation cunéiforme des vertèbres. Cette kinésithérapie lutte également contre le flessum de la hanche responsable d'une hyperlordose. Au cours de la croissance un varus des membres inférieurs peut se développer, conséquence d'une asymétrie de croissance entre le tibia et le péroné et de la laxité du genou. Seule une ostéotomie tibiale avec dérotation est le traitement efficace. L'allongement chirurgical des os longs a parfois été proposé dans l'achondroplasie [2]. Il s'agit d'interventions lourdes qui doivent répondre à la demande de l'intéressé après entretien psychologique indispensable afin d'évaluer les motivations de la demande. Les allongements ne doivent être envisagés qu'en fin de croissance et en l'absence de toute contre-indication. Le traitement par hormone de croissance n'est pas efficace dans cette affection [4].

Divers problèmes neurologiques peuvent survenir : une discrète hydrocéphalie non évolutive est constante chez l'enfant achondroplase secondaire à un trouble de la circulation du liquide céphalorachidien dû à l'augmentation des pressions veineuses elles-mêmes liées à la sténose du trou déchiré postérieur [5]. En revanche, il est justifié, surtout si l'hypotonie est très accentuée et si des troubles respiratoires sont importants (encombrement ou apnée du sommeil), de faire un examen en résonance magnétique nucléaire pour déceler une éventuelle compression médullaire secondaire au rétrécissement du trou occipital (Fig. 3). Un traitement chirurgical peut alors être envisagé par craniectomie et laminectomie. Chez l'adulte la réduction des dimensions du canal rachidien, majorée par l'hyperlordose lombaire peut être responsable de lombalgies de paresthésies avec périmètre de marche réduit et troubles sphinctériens. La sténose du rachis lombaire à la fois médiane et latérale est confirmée par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et peut justifier un traitement chirurgical par laminectomie.

Sur le plan respiratoire, la réduction des voies aériennes supérieures peut être à l'origine de difficultés respiratoires majorées par l'étroitesse thoracique, et parfois par une atteinte du tronc (sténose cervicale). Dans la première année un enregistrement nocturne avec estimation de la saturation en

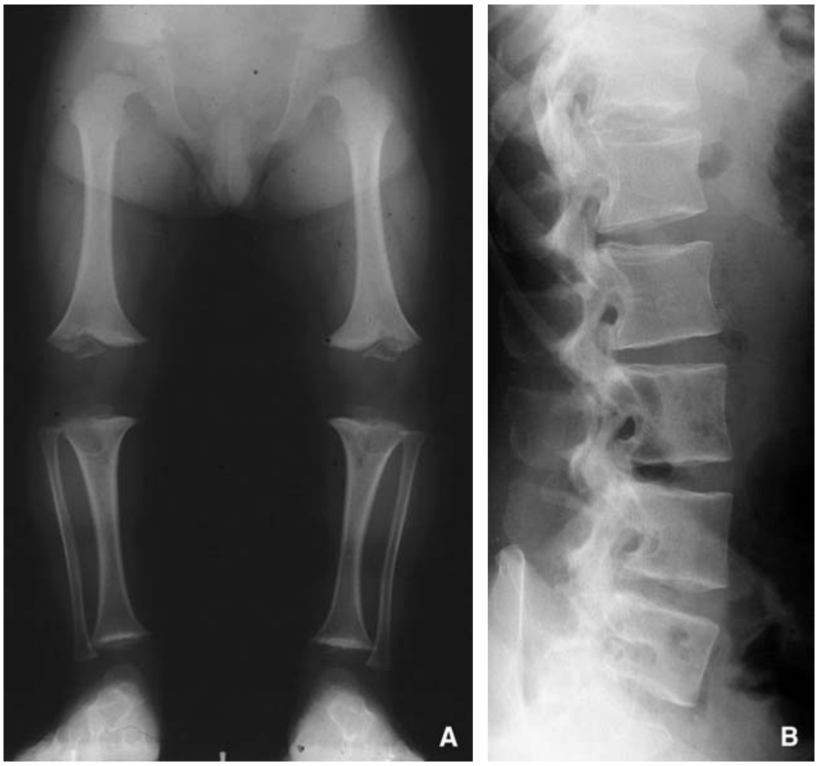

Figure 2.
A, B. Achondroplasie au cours de la croissance : noter l'aspect évasé des métaphyses et l'étroitesse des pédicules vertébraux responsable d'un rétrécissement important du canal rachidien.

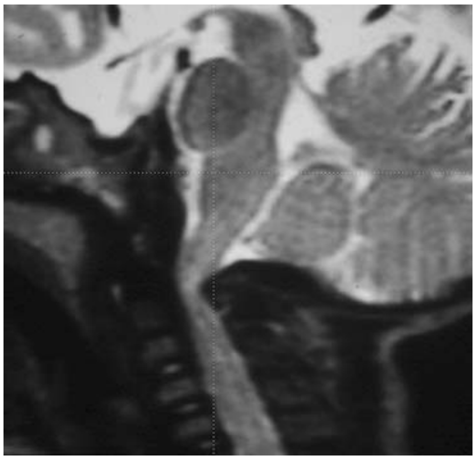

Figure 3. Sténose du rachis cervical chez un nouveau-né achondroplase.

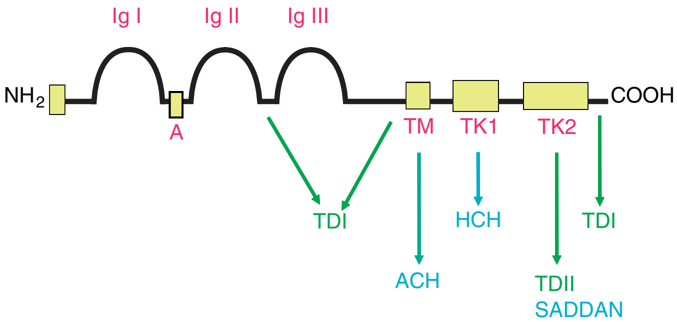

Figure 4. Schéma de la protéine FGFR3, siège des différentes mutations et leurs phénotypes associés.

oxygène doit être facilement demandé. Une vigilance particulière de l'audition doit être assurée du fait du défaut de perméabilité tubaire responsable d'otites séreuses récidivantes [3]. Enfin, il convient de surveiller la courbe de poids des enfants achondroplases qui ont souvent tendance à l'obésité et de s'assurer du bon équilibre psychologique parfois mis à mal par le regard des autres.

Génétique

Le mode de transmission est autosomique dominant mais la majorité des cas observés sont secondaires à une mutation récente (néomutation). Il existe une mutation très majoritaire et presque unique responsable du phénotype, très facilement détectable en routine, la mutation au codon 380 du gène *FGFR3* (région transmembranaire) (Fig. 4) situé sur le bras court du chromosome 4 [6, 7]. Un diagnostic prénatal est donc possible pour les patients atteints qui le souhaitent.

À côté de l'achondroplasie, Léri a décrit, sous le nom d'hypochondroplasie, une forme atténuée de la maladie qui est parfois découverte plus tardivement et qui est responsable d'une insuffisance staturale modérée (entre 1,40 et 1,50 m). Le mode de transmission est également autosomique dominant avec fréquemment une mutation nouvelle (néomutation) apparaissant brutalement dans une famille jusqu'alors indemne. La mutation au codon 540 de *FGFR3* (domaine tyrosine kinase I) est la plus fréquente mais de nombreuses autres mutations du même gène ont été rapportées [8].

Ainsi, le nanisme thanatophore létal, l'achondroplasie et l'hypochondroplasie définissent un spectre clinique de gravité décroissante selon le siège de la mutation dans le gène.

Dysplasie diastrophique

Elle se distingue dans sa forme classique dès la naissance par la présence de pieds bots et d'une implantation anormale du pouce en abduction. Une division palatine est observée dans un tiers des cas et des déformations du pavillon de l'oreille se développent dans les premières semaines de vie. Le nanisme peut être très sévère. Dans ces cas, les articulations sont très limitées en flessum, les mains sont très courtes, les doigts en extension irréductible et une scoliose très évolutive est fréquente [2].

L'examen radiologique montre une brièveté des os longs avec un élargissement des métaphyses contrastant avec des épiphyses aplaties se modelant sur les métaphyses. Au membre supérieur il existe un élargissement de l'extrémité inférieure du radius, un aspect parfois ovoïde du premier métacarpien et une avance des points carpiens (Fig. 5). Le bassin et les vertèbres sont peu modifiés en dehors d'anomalies cervicales (subluxation C3-C4),

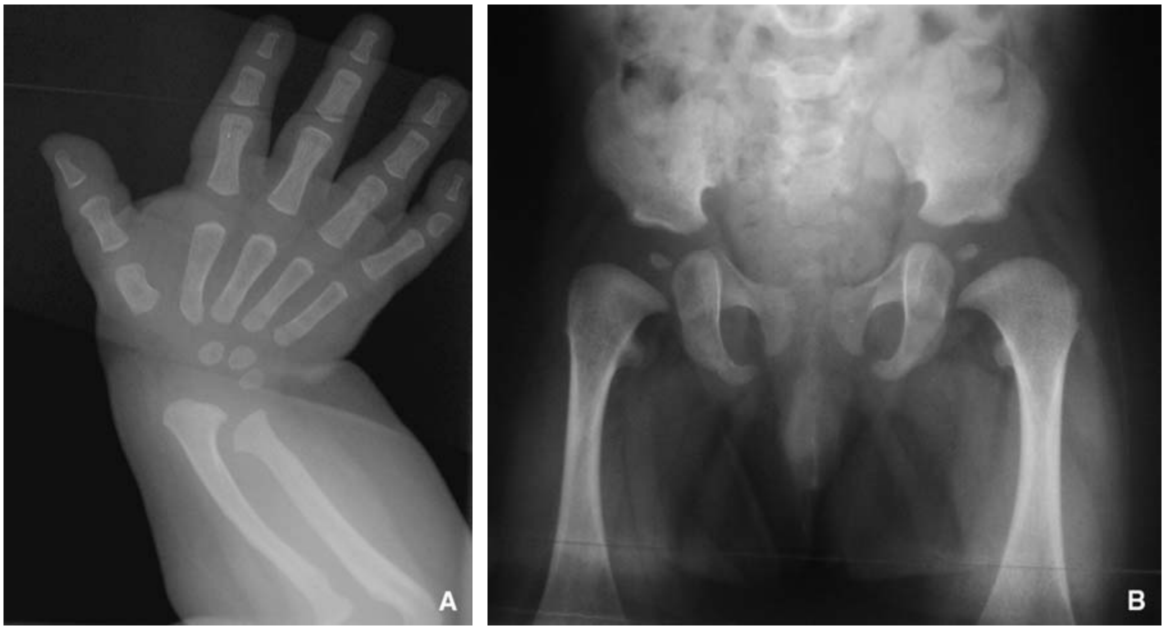

Figure 5.
A, B. Nouveau-né atteint de dysplasie diastrophique : remarquer l'avance de maturation du carpe contrastant avec de petites épiphyses.

mais une grave cyphoscoliose peut se développer au cours de la croissance. Un dédoublement de la rotule sur un cliché de profil est parfois retrouvé.

Il s'agit d'une affection récessive autosomique. Le gène impliqué code pour un transporteur de sulfate (DTDST) essentiel pour la sulfatation des protéoglycanes [9]. Ses mutations sont responsables d'un spectre malformatif allant du phénotype de l'achondrogenèse de type Ib (létale) à une simple dysplasie polyépiphysaire associée ou non à des pieds bots sans insuffisance staturale ni déformations majeures [10]. L'identification des mutations dans les formes sévères permet de proposer à un couple à risque un diagnostic prénatal précoce.

Dysplasie métatropique

Dès la naissance elle se manifeste par des membres très courts contrastant avec un thorax long et étroit, avec parfois une ébauche d'appendice caudal mais une taille de naissance conservée. Les articulations sont volumineuses en flessum. Au cours de l'évolution une cyphoscoliose précoce et sévère apparaît. La radiographie montre une platyspondylie importante et un élargissement métaphysaire de tous les os. Les phalanges ont un aspect de diabolo avec densification des métaphyses caractéristiques. Une instabilité rachidienne cervicale est possible ainsi qu'une ostéoporose au cours de l'évolution [11]. La transmission est vraisemblablement dominante autosomique.

Chondrodysplasies ponctuées

Il s'agit d'un groupe hétérogène dont le trait caractéristique est la présence de multiples calcifications siégeant au voisinage des articulations ou sur le rachis. Ces calcifications disparaissent plus ou moins rapidement dans les premiers mois ou les 2 premières années de la vie. Des atteintes oculaires (cataracte) ou cutanées (ichtyose) s'y associent fréquemment.

Forme rhizomélique

Isolée par Spranger [2] elle se traduit par la brièveté de l'humérus et du fémur où siègent électivement les calcifications (Fig. 6), alors que le rachis est épargné avec, cependant, une fissure des corps vertébraux sur le cliché de profil. L'évolution de cette forme est particulièrement sévère, presque toujours fatale au cours de la première année. Récessive autosomique, il a été montré qu'elle était secondaire à une anomalie peroxysomale, tout comme le syndrome de Zellweger. Deux gènes sont connus : *PEX7* sur le chromosome 6 et *DHAPAT* sur le chromosome 1 [12].

Forme brachytéléphalangique

Récessive liée au sexe elle touche, en revanche, les garçons. La dysmorphie faciale est très marquée, correspondant au

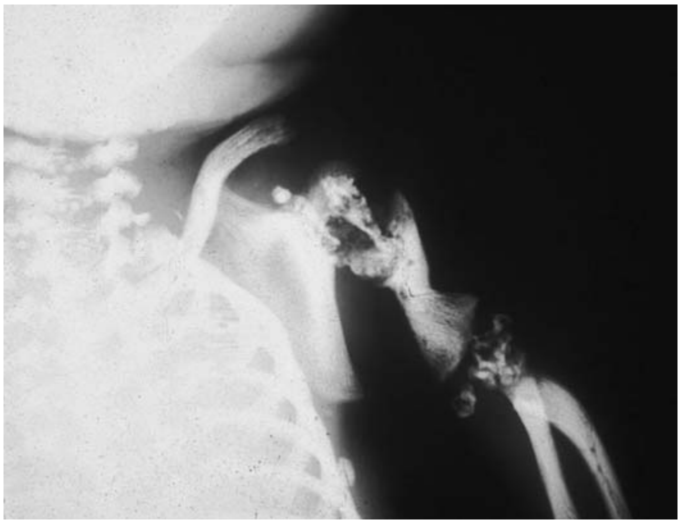

Figure 6. Chondrodysplasie ponctuée de type rhizomélique.

syndrome de Binder ; la brièveté des phalanges terminales, qui en est un des signes, permet le diagnostic rétrospectif après disparition des calcifications (Fig. 7). L'évolution est relativement favorable sans retard des acquisitions. Une instabilité cervicale ou des calcifications trachéales qui peuvent y être associées sont des signes de gravité. Le gène impliqué est l'arylsulfatase E (ARSE) localisé sur le bras court du chromosome X. Il faut signaler que l'intoxication par le dicoumarol simule une phénocopie de cette affection [13, 14].

Groupe complexe dit de Conradi-Hünermann

Il se traduit par une atteinte asymétrique, touchant le rachis et dont l'hétérogénéité génétique est probable. La forme dominante liée au sexe, décrite par Happle, est létale chez le garçon et ne s'observe que chez la fille. Elle est caractérisée par une asymétrie des os longs, par une ichtyose en bandes et des plages d'alopécie mais un développement psychomoteur normal. Ce phénotype est lié à des mutations de l'enzyme 3-bêta-hydroxystéroïde delta-8-delta-7 isomérase impliquée dans la voie de biosynthèse du cholestérol [15].

D'autres chondrodysplasies ponctuées sont encore difficilement classables.

Dysplasies mésoméliques

Il s'agit d'un groupe très hétérogène.

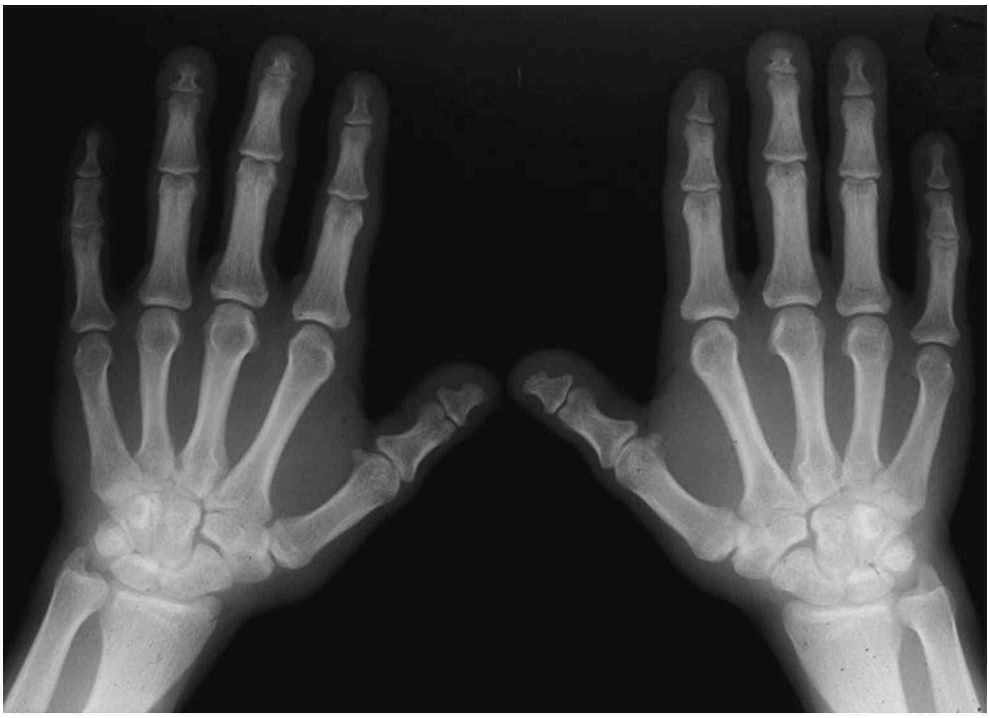

Figure 7. Brachytéléphalangie dans une chondrodysplasie ponctuée liée à l'X.

Dyschondrostéose

Elle est sans doute la plus fréquente. Elle est décelée chez le grand enfant ou à l'adolescence par une insuffisance staturale modérée et parfois une déformation de l'avant-bras dite de Madelung : incurvation du radius en dehors et luxation de l'extrémité inférieure du cubitus responsable d'une déformation en dos de fourchette. Le carpe dessine sur la radiographie une courbe ogivale. Cette affection assez bénigne a une transmission dominante autosomique d'expression très variable. Les garçons n'ont souvent aucune déformation de l'avant-bras. Différents types de mutations (délétion ou mutation ponctuelle) du gène *SHOX* localisé sur la partie pseudo-autosomale du chromosome X rendent compte de ce déficit statural relativement fréquent [16]. Un traitement par hormone de croissance est actuellement en cours d'évaluation.

La forme exceptionnelle décrite par Langer, récessive autosomique, correspond à la forme homozygote de la dyschondrostéose. Elle est responsable d'un raccourcissement qui prédomine sur le segment moyen du membre, avec la brièveté très marquée du radius et du cubitus et l'hypoplasie du péroné. Des mutations à l'état homozygote dans le gène *SHOX* y ont été identifiées.

Dysplasie acromésomélique

De type Maroteaux, elle est en revanche beaucoup plus sévère : la taille est voisine de 1,20 m, les avant-bras sont très courts et les doigts boudinés. Radiologiquement les diaphyses sont très courtes avec des phalanges carrées et une avance de maturation osseuse. L'aspect des corps vertébraux est arrondi. La transmission est récessive autosomique et le gène *NPR2* est localisé sur le chromosome 9 [17].

Syndrome de Robinow

Il associe un nanisme mésomélique et un hypertélorisme à un hypogonadisme et parfois des anomalies de la segmentation vertébrale. Dans ce cas, sa transmission est récessive autosomique et est liée à des mutations du gène *ROR2* [18]. Dans les formes plus modérées sans anomalie vertébrale, la transmission est dominante mais le gène n'est pas connu.

Syndromes de Hunter-Thompson et de Grebe

Ils associent une très petite taille et des déformations majeures des segments moyens et distaux des membres. Il s'agit de mutations homozygotes du gène *CDMP1* responsables à l'état hétérozygote d'une simple brachydactylie [19].

■ Chondrodysplasies avec insuffisance staturale globale

Elles sont découvertes en raison d'une insuffisance staturale qui intéresse à la fois le tronc et les membres. Il s'agit d'un cadre hétérogène. Certaines sont détectées à la naissance comme la dysplasie spondyloépiphysaire congénitale et la maladie de Kniest toutes deux appartenant au groupe des collagénopathies de type 2 [20]. D'autres sont détectées au cours de la croissance. On distingue ainsi les dysplasies avec atteinte élective des épiphyses dont l'archétype est la pseudoachondroplasie et les dysplasies métaphysaires. D'autres chondrodysplasies plus rares sont décrites mais récemment ont été identifiées sur le plan moléculaire [1].

Collagénopathies de type 2

Dysplasie spondyloépiphysaire congénitale

Elle est responsable d'une brièveté de la taille parfois déjà suspectée in utero et qui est notable à la naissance, mais qui ne s'accompagne pas de disproportion entre le tronc et les membres, ni de dysmorphie faciale. Parfois, une myopie peut être décelée précocement. Une fente palatine avec parfois un syndrome de Pierre Robin est fréquente. Ultérieurement, des flessum des articulations, peuvent se développer avec une bascule du bassin et une hyperlordose lombaire (Fig. 8). Une instabilité cervicale doit être systématiquement recherchée. La croissance staturale est très insuffisante.

L'examen radiologique, à la naissance, montre la brièveté des os longs et, surtout, un retard d'apparition des noyaux épiphysaires et l'ossification insuffisante des branches ischiopubiennes. Les vertèbres ont un aspect légèrement ovoïde ou trapézoïdal. Plus tard, de graves désordres de l'extrémité fémorale supérieure vont se développer, responsables de douleurs et arthrose précoce. La maladie obéit à une transmission dominante autosomique mais est souvent sporadique, et des mutations dans le collagène de type 2 (COL2A1) y ont été identifiées [20].

Maladie de Kniest

Cette affection est proche de la précédente, mais elle s'accompagne d'une dysmorphie faciale caractérisée par la dépression de la base du nez, une face large et plate. La myopie est fréquente et, parfois, une hypoacousie peut être observée. La croissance est variable. Certains enfants ont une croissance

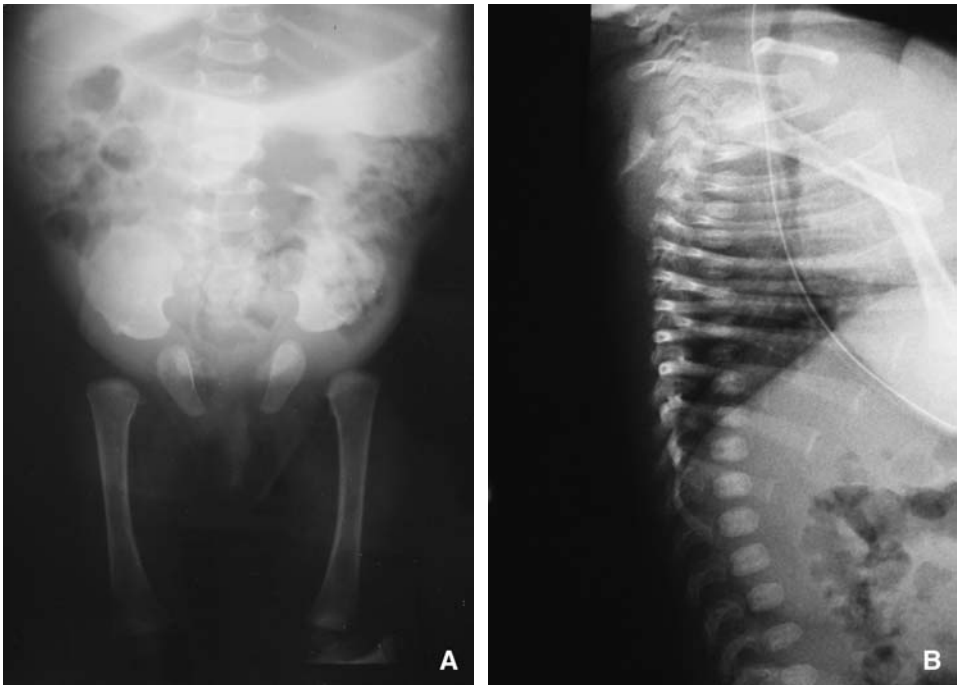

Figure 8. Dysplasie spondyloépiphysaire congénitale ; noter le défaut d'ossification des branches ischiopubiennes (A) et les vertèbres ovoïdes (B).

subnormale alors que d'autres sont très petits. La scoliose est fréquente et les déformations des membres souvent importantes avec des genoux volumineux en flessum.

Radiologiquement, l'extrémité métaphysaire supérieure du fémur est élargie et, ultérieurement, le défaut du développement de la tête fémorale contraste avec le volume souvent important des épiphyses du genou. La platyspondylie est nette et précoce. L'évolution se fait vers une arthrose précoce. Il est essentiel de surveiller l'atteinte oculaire afin d'éviter l'évolution d'une atteinte vitréenne ou d'une myopie vers le décollement de rétine. La transmission est dominante autosomique, avec identification de mutations hétérozygotes (délétion ou substitution) dans le collagène de type 2 [20, 21].

D'autres mutations du collagène sont responsables de phénotypes ostéoarticulaires associés à des myopies comme la maladie de Stickler sans atteinte sévère de la croissance. Il existe ainsi un spectre phénotypique très large lié aux mutations de *COL2A1* allant d'une chondrodysplasie létale (achondrogenèse de type II) à une simple arthrose précoce et dépendant du siège de la mutation dans le gène. La complexité de ce spectre est aussi illustrée par l'existence de phénotypes proches liés à des mutations du collagène 11 (COL11A2) [22].

Pseudoachondroplasie et dysplasies épiphysaires

L'insuffisance staturale n'est pas le premier signe de l'affection : il s'agit plutôt de boiterie et de difficultés à la marche d'apparition précoce et récidivante. Secondairement la croissance se ralentit et est parfois très altérée.

Dans la pseudoachondroplasie les enfants ont une taille normale à la naissance et au cours de la deuxième année une démarche dandinante et un ralentissement de la croissance alerte les parents. Les jambes sont souvent déviées en varus et les mains et les pieds sont très courts. Les radiographies montrent un défaut d'ossification des épiphyses, en particulier fémorale supérieure qui est très ronde et punctiforme. Les autres épiphyses et le carpe sont très dysplasiques (Fig. 9). Les corps vertébraux sont déformés en languette, déformation qui va progressivement disparaître avec le temps [2]. Il s'agit d'une affection dominante autosomique liée à des mutations du gène *COMP (cartilage olimeric matrix protein)* localisé sur le chromosome 19p13.1 [23]. D'autres mutations sont responsables d'un phénotype plus modéré, la dysplasie polyépiphysaire de Fairbanks dont la manifestation principale outre une insuffisance staturale modérée est un état articulaire douloureux tout au long de la croissance et l'évolution vers une arthrose précoce. Il convient ici de noter que ces dysplasies polyépiphysaires de transmission dominante peuvent aussi être dues à des mutations d'autres gènes tels que la matrilline 3 ou l'une des chaînes du collagène 9 [24]. Les essais de corrélations génotype-phénotype sont très décevants.

Dysplasie spondyloépiphysaire tardive

Il faut distinguer de ce groupe cette affection dont les premiers signes sont découverts dans l'enfance par une diminution de la vitesse de croissance du tronc et parfois quelques douleurs du dos. Les clichés radiologiques vont montrer une platyspondylie accompagnée d'un renflement médian des corps vertébraux très caractéristique (Fig. 10). Des irrégularités de l'épiphyse fémorale supérieure sont parfois rapportées avec un risque d'ostéochondrite. La taille finale est de l'ordre de 1,50 m avec un tronc court. Une arthrose précoce de hanche est souvent rapportée à l'âge adulte. Cette affection n'atteint que les garçons, sa transmission est récessive liée au sexe et les femmes transmettrices n'ont aucun signe. Le gène, la sedline, est localisé sur le bras court du chromosome X (Xp22.1) [25].

Dysplasies métaphysaires

Il s'agit d'affections responsables de petites tailles parfois sévères liées à une anomalie de la métaphyse. Ces atteintes métaphysaires peuvent parfois s'associer à des troubles de la croissance vertébrale que l'on regroupe sous le terme de dysplasie spondylométaphysaire.

Dysplasie métaphysaire de Schmid

Découverte au cours de la seconde année de vie, elle se manifeste par un ralentissement de la croissance ou une incurvation des membres inférieurs en varus. La petite taille reste modérée (1,40 m à l'âge adulte) et les membres paraissent plutôt courts mais les mains sont normales. Les radiographies montrent un élargissement de toutes les métaphyses qui sont irrégulières et dentelées (Fig. 11). À la hanche ces lésions sont responsables d'un raccourcissement du col et d'une coxa vara. Une petite atteinte vertébrale est parfois possible. La transmission de cette affection, due a une mutation hétérozygote du collagène 10 (COL10A1), est dominante autosomique [26].

Dysplasie métaphysaire de McKusick ou « cartilage hair hypoplasia »

À l'inverse de la précédente, cette dysplasie osseuse est responsable d'une très petite taille dès la naissance et parfois

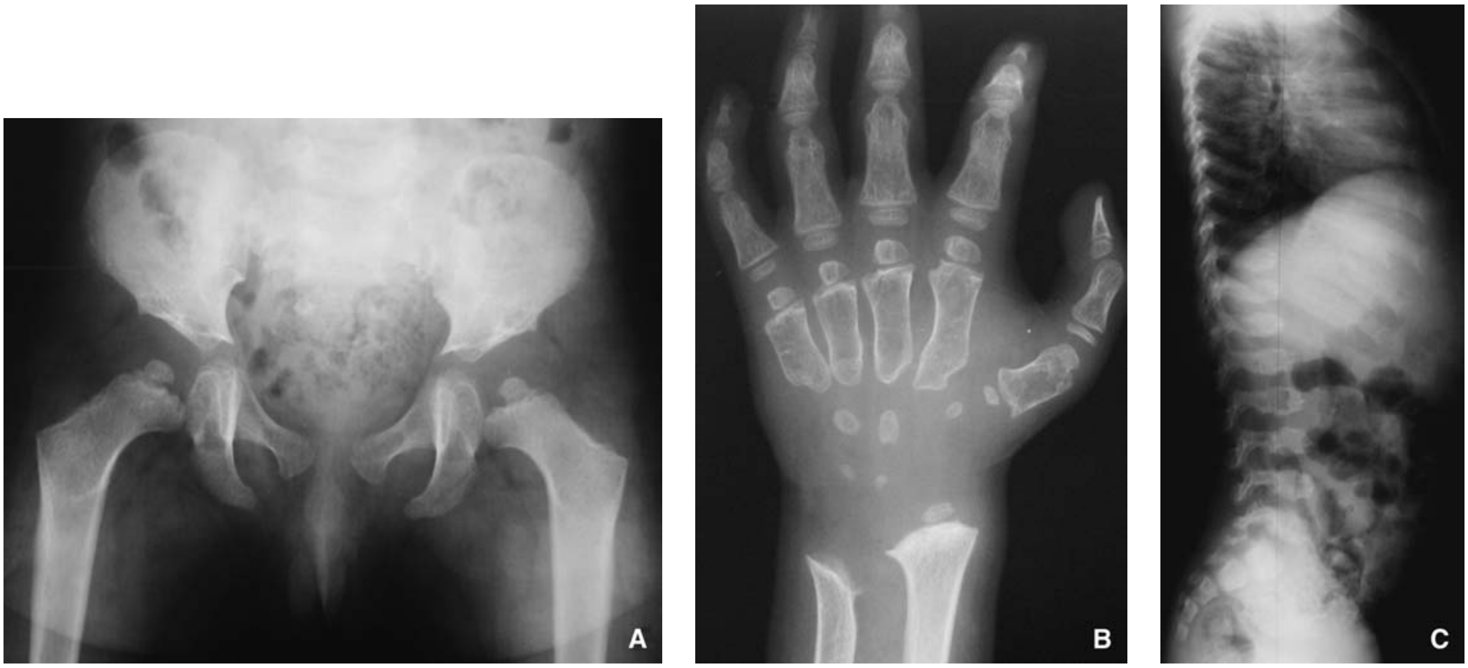

Figure 9.
A, B, C. Aspect ponctiforme de la tête fémorale dans une pseudoachondroplasie. Noter également l'aspect dysplasique du carpe (B).

Figure 10. Aspect bombé du corps vertébral dans une dysplasie spondyloépiphysaire tardive.

suggérée en cours de grossesse. Elle est cliniquement très polymorphe. Chez certains enfants elle s'accompagne de signes associés sévères tels qu'une maladie de Hirschsprung, ou d'une anémie de type Blackfan-Diamond, de déficit immunitaire de type cellulaire (lymphopénie) humoral ou auto-immun. Les cheveux peuvent être pauvres et blonds mais aussi normaux. Les radiographies peuvent montrer des os trapus avec des métaphyses élargies et de grosses épiphyses (Fig. 12). Le rachis

Figure 11. Coxa vara chez un enfant atteint d'une dysplasie métaphysaire dominante et âgé de 11 ans.

est normal. Une incurvation fémorale est possible également. Dans d'autres cas les lésions osseuses sont plus discrètes. L'association d'une atteinte immunitaire et de lésions osseuses doit faire évoquer ce diagnostic dont la transmission récessive autosomique est clairement démontrée. Cette affection est la conséquence de mutation du gène *RMRP* qui code pour une endoribonucléase impliquée dans la synthèse de l'ADN mitochondrial [27]. Son évolution conduit plus souvent à des traitements pour combattre le déficit immunitaire (greffe) qu'à de la chirurgie.

Dysplasie de Jansen

Elle est en revanche exceptionnelle. Elle associe une densification de la base du crâne à des lésions floculeuses impressionnantes des métaphyses et un nanisme sévère. Il s'agit de mutation dominante du gène *PTHR1* [1].

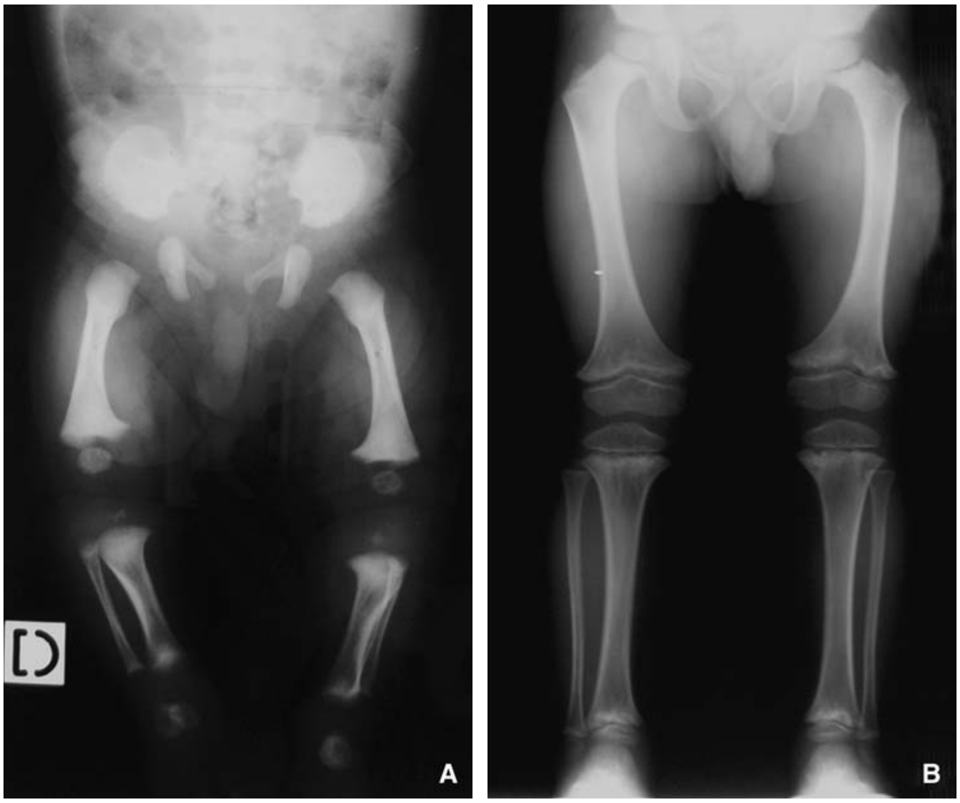

Figure 12. Dysplasie métaphysaire de type McKusick : noter l'aspect très arrondi des épiphyses dès la naissance (A) et celui très irrégulier des métaphyses au cours de la croissance (B).

■ Chondrodysplasies découvertes en raison d'anomalies autres que le retard de croissance

Nous envisageons surtout ici les dysplasies avec côtes courtes, celles avec incurvation des os longs et la dysplasie cléidocrânienne.

Dysplasies avec côtes courtes

On distingue deux phénotypes : la dysplasie chondroectodermique et la dystrophie de Jeune.

Dysplasie chondroectodermique (syndrome d'Ellis-Van Creveld)

Cette dysplasie associe des désordres de la croissance osseuse à un thorax étroit, une polydactylie, des anomalies ectodermiques et une malformation cardiaque dans environ 50 % des cas. La polydactylie est toujours postaxiale. Les anomalies ectodermiques concernent surtout les ongles qui sont petits et de mauvaise qualité, et les dents qui sont déformées et irrégulièrement implantées. Les troubles de la croissance sont relativement modérés, et c'est essentiellement la cardiopathie qui fait la gravité de la maladie car elle peut compromettre le pronostic vital.

Radiologiquement, en dehors de la polydactylie et des phalanges très courtes et de côtes courtes, il faut insister sur les modifications du bassin. Le toit des cotyles est horizontal, avec deux saillies latérales et une médiane arrondie. De petits éperons métaphysaires sont également présents. Ultérieurement, la brièveté des os longs s'accompagne de la fusion des os du carpe et d'une asymétrie des plateaux tibiaux. La transmission obéit au mode récessif autosomique et est due à des mutations récessives d'un des deux gènes *EVC* localisé sur le chromosome 4 [28].

Dysplasie thoracique asphyxiante de Jeune

Dans ce cas, c'est l'étroitesse du thorax et la brièveté des côtes qui conduisent à la reconnaissance de cette maladie et qui en font, du reste, la gravité. Les accidents respiratoires dans les premières semaines ou les premiers mois de vie peuvent être responsables d'un pronostic très sévère. Certains cas développent au cours de la vie des complications rénales (kystes rénaux, insuffisance rénale), d'autres une rétinite pigmentaire ou une cholestase.

L'examen radiologique montre la brièveté des côtes et l'aspect cylindrique du thorax (Fig. 13) ; la morphologie du bassin est, d'autre part, très comparable à celle que nous avons décrite dans la dysplasie chondroectodermique. Là encore, la transmission est récessive autosomique. Au cours de l'évolution, les troubles de la croissance sont modérés, mais les complications viscérales peuvent aussi en faire toute la gravité.

De transmission récessive autosomique cette affection paraît être génétiquement hétérogène [29]. Plusieurs localisations ont été suggérées mais aucun gène n'est à ce jour identifié.

Dysplasies avec incurvation des os longs

L'incurvation des os longs peut être une porte d'entrée pour mettre en évidence une maladie osseuse responsable d'une petite taille constitutionnelle. Elle est souvent repérée maintenant au cours de la surveillance échographique des grossesses.

Plusieurs affections peuvent être alors évoquées [30], l'ostéogenèse imparfaite en est la cause la plus fréquente.

La dysplasie campomélique et le syndrome de Stüve et Wiedemann sont plus rares mais bien reconnaissables.

Dysplasie campomélique

C'est une affection sévère associant des incurvations des os longs avec parfois fossette en regard, une dysmorphie avec face plate, fente palatine, étroitesse du thorax et parfois ambiguïté sexuelle [31]. Radiologiquement, l'incurvation intéresse le tiers supérieur du fémur et le tiers inférieur du tibia. Les os longs sont grêles, le péroné est hypoplasique ou absent, le bassin étroit avec agénésie des ailerons sacrés et absence d'ossification des branches ischiopubiennes à la naissance (Fig. 14). Les omoplates sont hypoplasiques et les corps vertébraux cervicaux sont petits. Les phalanges moyennes sont courtes. L'évolution dans sa forme classique est péjorative, liée à une détresse respiratoire précoce. Certaines formes sont compatibles avec la survie et développent un tableau malformatif appelé dysplasie ischiovertébrale [32] dans lequel une scoliose cervicale basse et

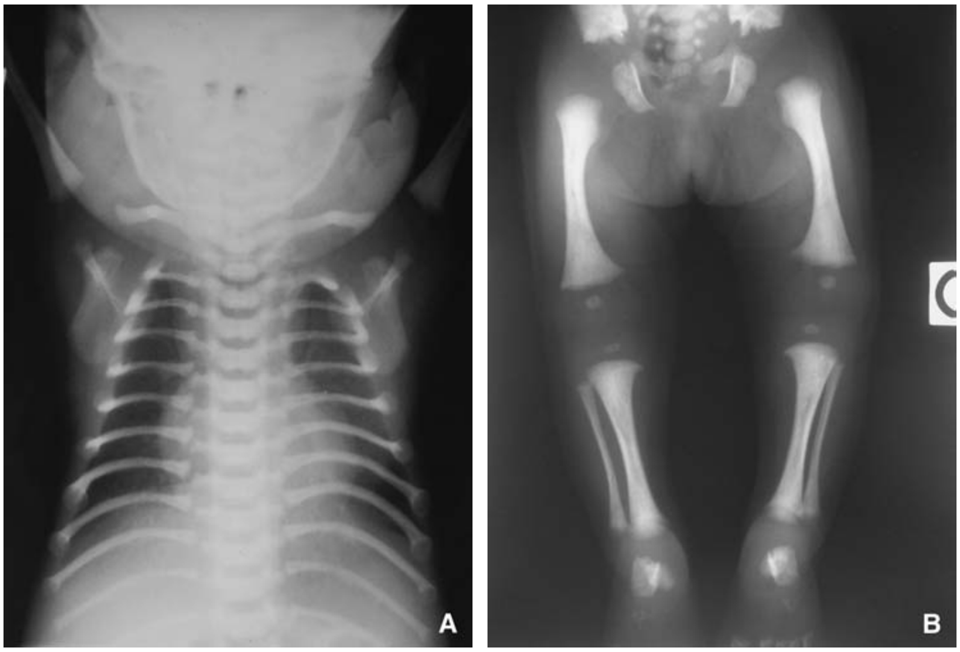

Figure 13. Dysplasie thoracique de Jeune (A) : noter l'aspect en trident du cotyle (B).

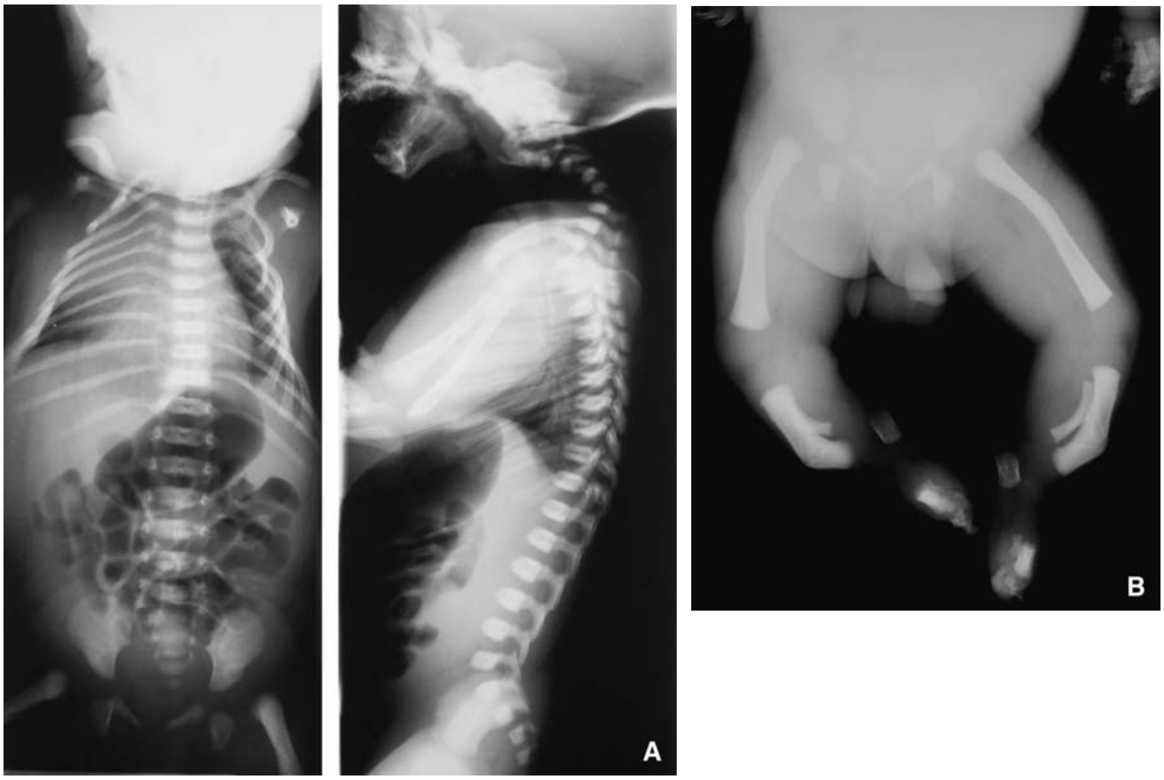

Figure 14. Dysplasie campomélique : remarquer l'hypoplasie des omoplates (A), l'incurvation et la gracilité des os longs et l'aspect étroit des ailes iliaques (B).

dorsale haute évolutive est associée à une hypoplasie des ischions et des rotules. De nombreuses formes cliniques sont possibles, certaines avec ambiguïté sexuelle, d'autres sans incurvation osseuse. C'est l'étude moléculaire du gène *SOX9* qui permet le diagnostic de certitude en montrant soit des mutations ponctuelles, des délétions, voire des remaniements à distance du gène et confirme la transmission dominante autosomique [33, 34].

Syndrome de Stüve et Wiedeman

Il se distingue de la dysplasie campomélique par l'aspect beaucoup plus trapu des os longs. Ils sont incurvés avec une métaphyse, sont beaucoup plus clairs contrastant avec un épaississement de la zone concave de la diaphyse [35] (Fig. 15). Une camptodactylie, des pieds bots, une détresse respiratoire néonatale accompagnée de dysrégulation thermique permettent d'évoquer ce diagnostic. L'évolution est sévère et lorsque les enfants survivent il persiste une très petite taille, des déformations osseuses importantes et des signes de dysautonomie (langue dépapillée, insensibilité à la douleur et hyper/hypothermie). La transmission de l'affection est récessive autosomique et des mutations du gène *LIF* récepteur ont été récemment montrées [36].

■ Dysplasies osseuses avec retard d'ossification

Dysplasie cléidocrânienne

Cette chondrodysplasie est bénigne et est, le plus souvent, découverte en raison d'un défaut d'ossification du crâne avec une fontanelle largement ouverte. Des anomalies d'implantation

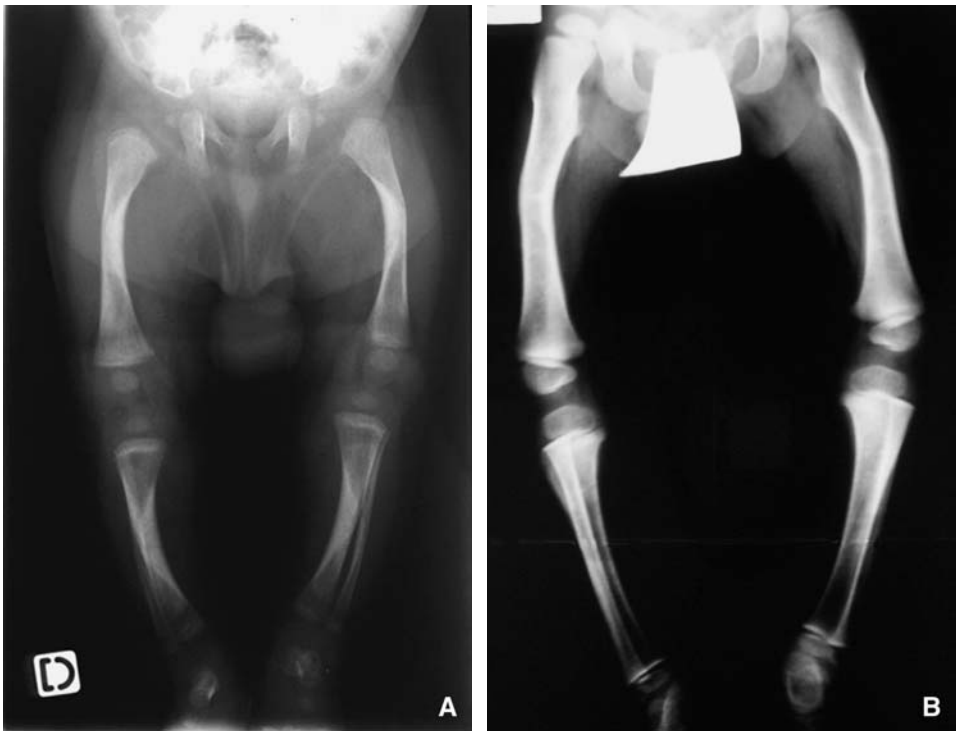

Figure 15.
A, B. Syndrome de Stüve et Wiedeman : noter l'aspect trapu des os longs et la clarté métaphysaire.

Figure 16. Défaut d'ossification des clavicules (A) et des branches ischopubiennes (B) dans une dysplasie cléidocrânienne.

ou d'éruption des dents sont fréquentes. L'absence ou l'hypoplasie des clavicules peut être décelée cliniquement ou mise en évidence par la radiologie qui montre aussi le retard du développement des branches ischiopubiennes (Fig. 16) et la présence d'os wormiens sur la voûte du crâne dont l'ossification est retardée.

La dysplasie cléidocrânienne trouble habituellement peu la croissance. Elle est dominante autosomique, et il faut craindre, surtout, au cours de son évolution, le développement d'une coxa vara, plus rarement d'une scoliose.

Le gène *CBFAI* dont le rôle est essentiel dans la mise en place des ostéoblastes est responsable de cette affection [37].

■ Conclusion

Les avancées moléculaires récentes ont permis d'avoir la confirmation biologique de la plupart des chondrodysplasies. Cependant leur diagnostic reste le plus souvent clinique et radiologique mais la variabilité phénotypique de certaines affections conduit parfois à envisager une confirmation moléculaire. Il est en effet impossible d'envisager d'effectuer un diagnostic précis sur les seules investigations moléculaires sans orientation clinique et radiologique compte tenu de la complexité des gènes responsables, et des difficultés techniques rencontrées pour les étudier. Ainsi ces données moléculaires sont souvent de peu d'aide dans le cadre du dépistage anténatal fortuit d'un fémur court car seule la recherche de la mutation du gène responsable de l'achondroplasie est envisageable dans un délai rapide. Le diagnostic des autres chondrodysplasies repose donc sur l'échographie morphologique, l'analyse du contenu utérin puis des radiographies postnatales. En revanche, en situation de risque connu, ces analyses moléculaires permettent aussi de proposer un diagnostic prénatal moléculaire précoce dans les familles à risque.

■ Références

[1] Superti-Furga A, Unger S. Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2006 revision. *Am J Med Genet A* 2007;**143**:1-8.

[2] Maroteaux P, Le Merrer M. *Les maladies osseuses de l'enfant*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2002.

[3] Hunter AG, Bankier A, Rogers JG, Sillence D, Scott Jr. CI. Medical complications of achondroplasia: a multicentre patient review. *J Med Genet* 1998;**35**:705-12.

[4] Horton WA, Hecht JT, Hood OJ, Marshall RN, Moore WV, Hollowell JG. Growth hormone therapy in achondroplasia. *Am J Med Genet* 1992;**42**:667-70.

[5] Aryanpur J, Hurko O, Francomano C, Wang H, Carson B. Craniocervical decompression for cervicomedullary compression in pediatric patients with achondroplasia. *J Neurosurg* 1990;**73**:375-82.

[6] Le Merrer M, Rousseau F, Legeai-Mallet L, Landais JC, Pelet A, Bonaventure J, et al. A gene for achondroplasia-hypochondroplasia maps to chromosome 4p. *Nat Genet* 1994;**6**:318-21.
[7] Rousseau F, Bonaventure J, Legeai-Mallet L, Pelet A, Rozet JM, Maroteaux P, et al. Mutations in the gene encoding fibroblast growth factor receptor 3 in achondroplasia. *Nature* 1994;**371**:252-4.
[8] Bellus GA, McIntosh I, Smith EA, Aylsworth AS, Kaitila I, Horton WA, et al. A recurrent mutation in the tyrosine kinase domain of fibroblast growth factor receptor 3 causes hypochondroplasia. *Nat Genet* 1995; **10**:357-9.
[9] Hästbacka J, De La Chapelle A, Mahtani MM, Clines G, Reeve-Daly MP, Daly M, et al. The diastrophic dysplasia gene encodes a novel sulfate transporter: positional cloning by fine-structure linkage disequilibrium mapping. *Cell* 1994;**78**:1073-87.
[10] Hätsbacka J, Wilcox WR, Superti-Furga A, Rimoin DL, Colin DH, Lander ES. Atelosteogenesis type II is caused by mutations in the diastrophic dysplasia sulfate transporte gene (DTDST). *Am J Hum Genet* 1996;**58**:255-62.
[11] Genevieve D, Le Merrer M, Munnich A, Maroteaux P, Cormier-Daire V. Long-term follow-up in a patient with metatropic dysplasia. *Am J Med Genet A* 2005;**135**:342-3.
[12] Brinkmann G, Schlitt H, Zorowka P, Spranger J. Cognitive skills in achondroplasia. *Am J Med Genet* 1993;**47**:800-4.
[13] Braverman N, Steel G, Obie C, Moser A, Moser H, Gould SJ, et al. Human PEX7 encodes the peroxisomal PTS2 receptor and is responsible for rhizomelic chondrodysplasia punctata. *Nat Genet* 1997; **15**:369-76.
[14] Franco B, Meroni G, Parenti G, Levilliers J, Bernard L, Gebbia M, et al. A cluster of sulfatase genes on Xp22.3: mutations in chondrodysplasia punctata (CDPX) and implications for warfarin embryopathy. *Cell* 1995;**81**:15-25.
[15] Braverman N, Lin P, Moebius FF, Obie C, Moser A, Glossmann H, et al. Mutation in the gene encoding 3ß- hydroxysteroid-Δ8, Δ7-isomerase cause X-linked dominant Conradi-Hünermann syndrome. *Nat Genet* 1999;**22**:291-4.
[16] Belin V, Cusin V, Viot G, Girlich D, Toutain A, Moncla A, et al. SHOX mutations in dyschondrosteosis. *Nat Genet* 1998;**19**:67-9.
[17] Bartels CF, Bukulmez H, Padayatti P, Rhee DK, van Ravenswaaij-Arts C, Pauli RM, et al. Mutations in the transmembrane natriuretic peptide receptor NPR-B impair skeletal growth and cause acromesomelic dysplasia, type Maroteaux. *Am J Hum Genet* 2004;**75**: 27-34.
[18] Afzal AR, Rajab A, Fenske CD, Oldridge M, Elanko N, Ternes-Pereira E, et al. Recessive Robinow syndrome, allelic to dominant brachydactyly type B, is caused by mutation of ROR2. *Nat Genet* 2000; **25**:419-22.
[19] Faiyaz-Ul-Haque M, Ahmad W, Wahab A, Haque S, Azim AC, Zaidi SH, et al. Frameshift mutation in the cartilage-derived morphogenetic protein 1 (CDMP1) gene and severe acromesomelic chondrodysplasia resembling Grebe-type chondrodysplasia. *Am J Med Genet* 2002;**111**:31-7.
[20] Winterpacht A, Hilbert M, Schwaerze U, Mundlos S, Spranger J, Zabel B. Kniest and stickler dysplasia phenotypes caused by collagen type II gene (COL2A1)defect. *Nat Genet* 1993;**3**:323-6.
[21] Spranger J, Winterpatcht A, Zabel B. The type II collagenopathies: a spectrum of chondrodysplasias. *Eur J Pediatr* 1994;**153**:56-65.
[22] Vikkula M, Mariman EC, Lui VC, Zhidkova NI, Tiller GE, Goldring MB, et al. Autosomal dominant and recessive osteochondrodysplasias associated to the COL11A2 locus. *Cell* 1995; **80**:431-7.
[23] Hecht JT, Nelson LD, Crowder E, Wang Y, Elder FF, Harrison WR, et al. Mutations in exon 17b of cartilage oligomeric matrix protein (COMP) cause pseudoachondroplasia. *Nat Genet* 1995;**10**:325-9.
[24] Gedeon AK, Tiller GE, Le Merrer M, Heuertz S, Tranebjaerg L, Chitayat D, et al. The molecular basis of X-linked spondyloepiphyseal dysplasia tarda. *Am J Hum Genet* 2001;**68**:1386-97.
[25] Briggs MD, Chapman KL. Pseudoachondroplasia and multiple epiphyseal dysplasia: mutation review, molecular interactions, and genotype to phenotype correlations. *Hum Mutat* 2002;**19**:465-78.
[26] Makitie O, Susic M, Ward L, Barclay C, Glorieux FH, Cole WG. Schmid type of metaphyseal chondrodysplasia and COL10A1 mutations-findings in 10 patients. *Am J Med Genet A* 2005;**137**:241-8.
[27] Ridanpää M, van Eenennaam H, Pelin K, Chadwick R, Johnson C, Yuan B, et al. Mutations in the RNA component of Rnase MRP cause a pleiotropic human disease, cartilage-hair hypoplasia. *Cell* 2001;**104**: 195-203.
[28] Ruiz-Perez VL, Tompson SW, Blair HJ, Espinoza-Valdez C, Lapunzina P, Silva EO, et al. Mutations in two nonhomologous genes in a head-to-head configuration cause Ellis-van Creveld syndrome. *Am J Hum Genet* 2003;**72**:728-32.
[29] Maroteaux P, Savart P. La dystrophie thoracique asphyxiante : étude radiologique et rapports avec le syndrome d'Ellis et van Creveld. *Ann Radiol (Paris)* 1964;**7**:332-8.
[30] Cormier-Daire V, Genevieve D, Munnich A, Le Merrer M. New insights in congenital bowing ofthe femora. *Clin Genet* 2004;**66**: 169-76.
[31] Maroteaux P, Spranger J, Opitz JM, Kucera J, Lowry RB, Schimke RN, et al. Le syndrome campomélique. *Presse Med* 1971;**79**:1157-62.
[32] Offiah AC, Mansour S, McDowall S, Tolmie J, Sim P, Hall CM. Surviving campomelic dysplasia has the radiological features of the previously reported ischiopubic-patella syndrome. *J Med Genet* 2002; **39**:e50.
[33] Bi W, Huang W, Whitworth DJ, Deng JM, Zhang Z, Behringer RR, et al. Haploinsufficiency of Sox9 results in defective cartilage primordial and premature skeletal mineralization. *Proc Natl Acad Sci USA* 2001;**98**: 6698-703.
[34] Foster JW, Dominguez-Steglich MA, Guioli S, Kowk G, Weller PA, Stevanovic M, et al. Campomelic dysplasia and autosomal sex reversal caused by mutations in an SRY-related gene. *Nature* 1994;**372**:525-30.
[35] Cormier-Daire V, Superti-Furga A, Munnich A, Lyonnet S, Rustin P, Delezoide AL, et al. Clinical homogeneity of the Stuve-Wiedemann syndrome and overlap with the Schwartz-Jampel type 2. *Am J Med Genet* 1998;**78**:146-9.
[36] Dagoneau N, Scheffer D, Huber C, Al-Gazali LI, Di Rocco M, Godard A, et al. Null leukemia inhibitory factor receptor (LIFR) mutations in Stuve-Wiedemann/Schwartz-Jampel type 2 syndrome. *Am J Hum Genet* 2004;**74**:298-305.
[37] Mundlos S, Otto F, Mundlos C, Mulliken JB, Aylsworth AS, Albright S, et al. Mutations involving the transcription factor CBFA1 cause cleidocranial dysplasia. *Cell* 1997;**89**:773-9.

M. Le Merrer (lemerrer@necker.fr).
V. Cormier-Daire.
Centre de référence des maladies osseuses constitutionnelles, département de génétique, INSERM U781, hôpital Necker-Enfant Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Le Merrer M., Cormier-Daire V. Chondrodysplasies responsables d'insuffisance staturale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-023-A-11, 2007.

Maladie osseuse de Paget

C. Alexandre

La maladie osseuse de Paget est une dystrophie osseuse focalisée liée à une stimulation du remodelage osseux, ce qui entraîne la synthèse d'un tissu anormal non lamellaire et désorganisé. Les mécanismes de la balance osseuse positive de cet os qui est responsable de son hypertrophie et donc de nombreux signes cliniques de l'affection, ne sont pas clairement identifiés : une origine virale est cependant fortement suspectée ; en outre, des facteurs génétiques ont été récemment identifiés. Cliniquement, la maladie est volontiers asymptomatique : son dépistage se fait à l'occasion d'un examen systématique et son activité peut être mesurée par le dosage de la phosphatase alcaline sérique. Plus rarement, elle se manifeste par des douleurs ou des complications liées à l'hypertrophie osseuse. Ainsi, la fréquence de l'affection n'est pas formellement établie et paraît même actuellement en diminution, ce qui pose le problème du rôle des facteurs environnementaux sur le terrain génétique de la maladie. Certains de ces signes cliniques ou de ces complications peuvent être prévenus par une prise en charge thérapeutique dont l'objectif doit être de ramener le taux des phosphatases alcalines dans les limites de la normalité. Cet objectif est atteint avec l'usage des bisphosphonates de dernière génération et une surveillance semestrielle est préconisée pour prévenir toute reprise d'activité de l'affection.

Mots clés : Maladie osseuse de Paget ; Revue ; Génétique ; Paramètres biochimiques ; Bisphosphonates

Plan

Définition

La maladie de Paget (MP), deuxième désordre osseux en fréquence après l'ostéoporose, est une ostéodystrophie focalisée liée à une stimulation du remodelage osseux. Elle peut être monostotique ou polyostotique (tous les os du squelette peuvent être atteints) mais aucun cas de MP généralisée à l'ensemble du squelette n'a jamais été décrit. Le tissu osseux normal adulte est progressivement remplacé par un tissu anormal, mosaïque désorganisée de tissu tissé et de tissu lamellaire, synthétisé en excès par les ostéoblastes mais ce sont les ostéoclastes qui sont anormaux en possédant des inclusions nucléaires qui pourraient être virales. Ce tissu richement vascularisé, bien qu'augmenté de volume perd ses capacités élastiques, ce qui conduit à une résistance diminuée rendant compte de bon nombre de signes cliniques et de complications mais les formes asymptomatiques restent les plus fréquentes. C'est une affection habituellement rencontrée chez les sujets âgés, même si des formes juvéniles existent et même si actuellement son incidence paraît diminuée de par le monde. Enfin, c'est une affection curable sur le plan évolutif et le développement depuis 30 ans de thérapeutiques antiostéoclastiques, en particulier les bisphosphonates, a permis une indiscutable amélioration de la qualité de vie des patients atteints.

Historique

Quelques dates clés étayent l'histoire de la maladie :

- le 14 novembre 1876, description de la maladie par Sir James Paget devant la Société médicochirurgicale de Londres. Il la dénomme « osteitis deformans » ; [1]
- en 1932, Schmorl décrit les anomalies osseuses et la structure histologique en mosaïque caractéristique de la maladie ; [2]
- au début des années 1960, l'apparition des premiers traitements antiostéoclastiques après la découverte de la calcitonine, permet d'obtenir les premiers succès thérapeutiques ; [3]

• en 1974, Rebel, un Français, décrit les inclusions virales ostéoclastiques qui pourraient être à l'origine du dysfonctionnement cellulaire ostéoclastique. [4]

Depuis moins de 10 ans enfin, l'existence d'anomalies chromosomiques spécifiques de la maladie de Paget est suspectée. [5] Cela pourrait permettre un diagnostic plus aisé dans les cas difficiles.

■ Étiologie et incidence

La maladie de Paget est une maladie fréquente, en particulier chez les sujets âgés.

Prévalence

Une enquête épidémiologique anglaise récente démontre une prévalence de 2,5 % chez les hommes et de 1,6 % chez les femmes de plus de 55 ans qui atteint 6,9 et 5,8 % respectivement après 85 ans. [6] Plus intéressante est la constatation que cette prévalence décline avec le temps ce qui laisse présager des facteurs pathogéniques environnementaux non encore définis mais évolutifs [7]: dans une étude néo-zélandaise récente, la prévalence a diminué de près de 50 % en 10 ans et les malades hospitalisés sont plus âgés, ont une maladie moins étendue et des phosphatases alcalines plus basses que les malades hospitalisés 20 ans auparavant. [8]

Répartition géographique

La fréquence de l'affection est haute en Angleterre, France et pays australs comme la Nouvelle-Zélande mais basse en Scandinavie, pays asiatiques et Europe du Sud. Plus intéressantes sont les variations d'incidence au sein d'un même pays qui ont fait évoquer l'existence de facteurs environnementaux favorisants :

- liés aux populations elles-mêmes - la maladie est exceptionnelle chez les Noirs d'Afrique alors qu'elle est fréquente chez les Noirs américains, pourtant de même origine - ;
- liés à l'environnement animal - chien, chat, bétail sont suspectés dans les zones de forte fréquence en Espagne - [9];
- liés au territoire géographique - en Angleterre, pays de grande fréquence (3 % environ de la population générale), une localisation préférentielle de l'affection est retrouvée dans la région du Lancashire (la fréquence atteint 8 à 10 %) et pourrait être reliée à l'industrie cotonnière -. [10]

Âge et sexe

Même si d'authentiques cas cliniques ont été reconnus dès l'âge de 20 ans, [11] la MP touche les sujets de plus de 40 ans et sa fréquence augmente avec l'âge. Toutefois, l'étude de la progression des lésions osseuses sur des radiographies successives laisse penser que le début radiologique de l'affection pourrait être plus précoce. [12] En outre, elle serait en France plus rare chez la femme. [13]

Distribution squelettique

Que les travaux soient basés sur des analyses radiographiques ou scintigraphiques, les localisations les plus fréquentes sont le bassin et le rachis lombaire qui sont touchés ensemble chez 91 % des malades, puis viennent le crâne, le sacrum, le fémur et le rachis dorsal qui sont atteints dans 50 % des cas environ. [14]

Étiologie

De nombreuses étiologies ont été proposées depuis la description initiale mais nombreuses sont celles qui ne conservent qu'un intérêt historique. Il n'en demeure pas moins que l'étiologie de la MP reste encore discutée.

Les lésions vasculaires observées sont plus la conséquence de la maladie que la cause. [15]

Les troubles hormonaux comme l'hyperparathyroïdie sont la conséquence de l'hyperremodelage à bilan positif. [16]

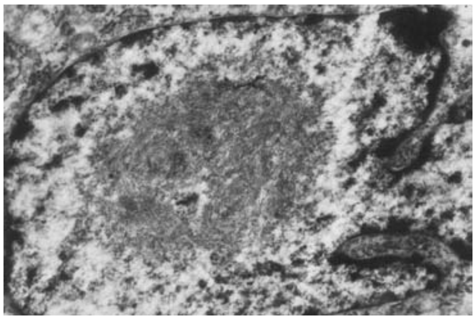

Figure 1. Inclusions nucléaires dans un noyau d'un ostéoclaste pagétique.

Les désordres immunologiques tels que la thyroïdite d'Hashimoto ou le myélome relèvent vraisemblablement d'une association liée à l'âge. [17]

Un antécédent traumatique est parfois discuté mais jamais prouvé. [18]

L'hypothèse virale a été suggérée par la mise en évidence dans la plupart des noyaux des ostéoclastes seulement et à un moindre degré dans leur cytoplasme, d'inclusions constituées de microfilaments cylindriques d'un diamètre de 12 à 15 nm, constitués en coupe transversale d'une zone centrale arrondie entourée de 5 à 6 amas denses, regroupés en formes variables arrondies ou en faisceaux ou dispersés et similaires aux nucléocapsides des paramyxovirus (Fig. 1). [19] Elles ont aussi été décrites dans des cellules géantes observées en cas de dégénérescence sarcomateuse d'origine pagétique. [20] D'ailleurs, l'un des effets cytopathogènes de ce virus sur les cellules infectées réside dans la constitution de véritables syncytia multinucléés tout à fait comparables aux ostéoclastes pagétiques.

L'hypothèse cytokinique enfin cherche à expliquer la stimulation de la résorption ostéoclastique mais des résultats contradictoires apparaissent dans la littérature. Il a en effet été retrouvé dans le sérum de sujets pagétiques et dans des cultures de moelle prélevée en territoire pagétique des taux élevés d'interleukine 6 (IL6), [21] normalement produite par les ostéoblastes mais aussi en grande quantité par les ostéoclastes pagétiques et connue pour stimuler le recrutement ostéoclastique. De même, une production accrue d'interleukine 1 (IL1) a été retrouvée. [22] Cependant, ces résultats ne sont pas toujours confirmés en polymérisation en chaîne après transcription inverse (RT-PCR). [23] D'autres cytokines pourraient être hypersécrétées par les ostéoclastes pagétiques : « *transforming growth factor* (TGF) bêta », « *epithelial growth factor* » (EGF), « *platelet derived growth factor* » (PDGF), « *b fibroblast growth factor* » (bFGF), toutes impliquées dans la stimulation ostéoclastique.

■ Physiopathologie et histopathologie

De nombreuses inconnues ou questions demeurent dans la pathogénie de l'affection. Toutefois depuis une quinzaine d'années, un regain d'informations nous permet de mieux comprendre la place respective des divers facteurs physiopathologiques décrits et de mieux expliquer les variations du remodelage observées à l'échelle tissulaire.

Facteurs physiopathologiques

Anomalies génétiques

Il est désormais évident qu'il existe deux formes de maladie pagétique : une forme dite « sporadique » et une forme familiale. Cette dernière n'est pas rare et retrouvée habituellement dans 15 à 30 % des cas [24] mais elle peut atteindre 40 % dans une étude familiale espagnole portant sur 35 patients. [25] La MP se transmet le plus souvent sur un mode autosomique dominant à pénétrance incomplète. Le risque de développer l'affection chez un parent du premier degré d'un malade pagétique est

7 fois plus élevé que chez un individu normal [26] et le risque cumulé (âge et facteur génétique) à 90 ans est de 9 % par rapport à la population témoin. Il existe une hétérogénéité génétique dans la MP et huit régions portées par différents chromosomes ont été décrites comme potentiellement porteuses du gène de l'affection :

- chromosome 2, 5 et 10 : une enquête systématique chez 319 malades appartenant à 62 familles de descendance anglaise a permis de confirmer cette hétérogénéité génétique mais il apparaît que la région 5q35-qter présente le candidat le plus intéressant pour la localisation du gène de la maladie [27] dénommé *Sequestosome I.* Ce gène a été retrouvé par une autre étude canadienne portant sur 11 familles francophones sur 24 familles explorées et 18 malades « sporadiques » ; [28]
- chromosome 6 : la proposition de liaison entre la région HLA et la MP, suggérée en 1975, [29] reste encore discutée : si les antigènes de classe I ne sont jamais associés, les antigènes de classe II ont été retrouvés dans deux populations, l'une américaine et l'autre juive ; [30]
- chromosome 18 : une association du gène de la MP et de l'ostéolyse familiale expansive a été proposée par Cody [31] et paraît confirmée par une étude australienne récente ;
- chromosome 8 : il a été retrouvé dans quelques cas de MP juvéniles une mutation du gène de l'ostéoprotégérine (*TNFRSF11B)* et une étude récente décrit un polymorphisme de ce gène chez des malades pagétiques non porteurs d'une mutation du gène *Sequestosome I.* [32]

Le gène *Sequestosome I* code pour une protéine de 440 acides aminés, p 62 : elle se lie à l'ubiquitine qui intervient dans l'adressage protéique vers le protéasome mais sa fonction précise reste inconnue. On sait qu'elle est impliquée dans la voie d'activation de NF-kB, ce qui participe à la régulation des ostéoclastes. Neuf mutations du gène *Sequestosome I* ont été décrites dans des familles ou des cas isolés porteurs d'une MP, tous d'origine européenne. Ces mutations aboutissent toutes à un défaut d'ubiquitination et c'est par ce signal que pourraient agir les particules virales.

Rôle des virus

Si les caractéristiques morphologiques des inclusions virales décrites plus haut évoquent un paramyxovirus, l'unanimité n'est pas faite sur le type de virus présent. Dans un article récent, le virus de la maladie de Carré du chien est retrouvé chez 100 % des malades analysés mais les résultats varient beaucoup avec les techniques de détection utilisées : la RT-PCR in situ paraît la technique la plus fiable. [33] Mais par ailleurs, le gène du nucléocapside du virus de la rougeole a été séquencé dans une moelle osseuse prélevée en site pagétique et l'ARN viral de la rougeole a été retrouvé dans les précurseurs ostéoclastiques médullaires et les monocytes circulants de malades pagétiques. [34] En outre, la transfection par le virus de la rougeole de précurseurs ostéoclastiques chez la souris provoque l'apparition d'ostéoclastes possédant de nombreuses caractéristiques des ostéoclastes pagétiques. Enfin, un troisième virus, le virus syncytial respiratoire a été suspecté sur la présence d'un taux d'anticorps élevé chez certains malades. [35]

Cependant, tous ces résultats n'ont pas été retrouvés par tous les auteurs et un doute subsiste sur l'existence même de cette origine virale. [36]

Place des troubles métaboliques

Il apparaît que les précurseurs des ostéoclastes pagétiques présentent une hypersensibilité au 1-25 dihydroxycholécalciférol (1-25(OH)2 vitamine D_3) et au ligand du récepteur activateur du facteur nucléaire kB (RANK L). [37] Il a été suggéré que cela soit dû à l'expression accrue de coactivateurs de récepteurs à la vitamine D (VDR) [38] et il a été montré que l'inhibition de ces coactivateurs pourrait représenter une nouvelle voie de traitement de la maladie de Paget. En outre, une expression accrue de RANKL dans la moelle d'os pagétique contribue à l'hyperactivité ostéoclastique caractéristique de la maladie de Paget. Par ailleurs, aucun polymorphisme du gène de RANK n'est décrit encore actuellement dans la MP en dépit de son existence dans

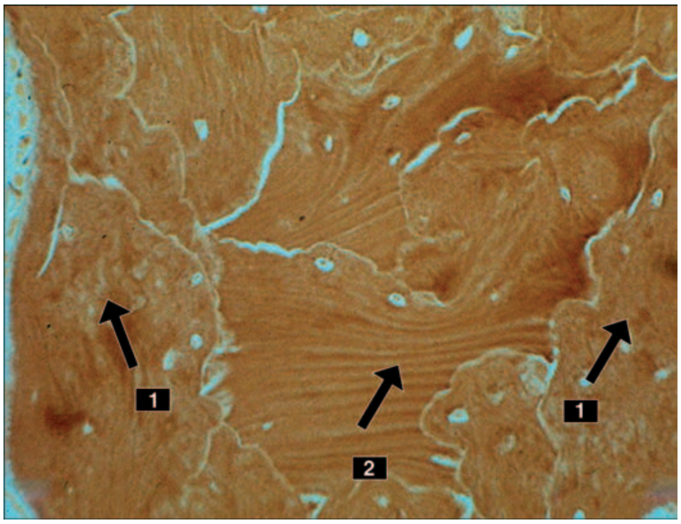

Figure 2. Aspect histologique typique de l'os pagétique caractérisé par la juxtaposition de zones tissées (1) et de zones lamellaires (2).

l'ostéolyse familiale extensive pourtant proche. En revanche, un polymorphisme du gène de l'ostéoprotégérine (OPG) a été retrouvé sur l'allèle C. [39] De plus, l'augmentation du taux sérique basal de l'OPG chez les malades pagétiques, alors que le taux de RANK L et le rapport RANK L/OPG restent comparables aux témoins, témoigne de l'existence d'un mécanisme de protection du squelette pour compenser l'hyperrésorption et pourrait ainsi expliquer la stimulation de l'activité ostéoblastique et l'hypertrophie osseuse. [40]

Conséquences histopathologiques

Macroscopiquement

L'os pagétique est augmenté de volume et condensé. Les surfaces osseuses sont irrégulières et sillonnées d'empreintes vasculaires. Cet aspect relève d'un bilan tissulaire anormalement excédentaire provoquant aux os longs un allongement responsable de déformations et aux vertèbres une hypertrophie des lignes de forces responsable de leur aspect aplati et élargi. L'évolution des lésions anatomiques se fait en trois temps : la phase ostéolytique est reconnue comme la lésion initiale, due à l'augmentation de la résorption osseuse. Une phase mixte lytique et condensante lui fait suite, témoin de la persistance du couplage ostéoclaste-ostéoblaste. Cette phase peut durer plusieurs année mais peut évoluer vers la phase quiescente, condensante au cours de laquelle on observe un ralentissement, voire un arrêt de l'hyperremodelage pagétique. Cette évolution cyclique peut se répéter plusieurs fois dans la vie.

Microscopiquement

L'os pagétique est caractérisé par des anomalies de structure et de texture. La matrice osseuse est grossière, les travées souvent élargies et épaisses conférant à cet os une architecture très anormale ce qui explique le risque fracturaire élevé malgré son hypertrophie. [41] En lumière polarisée, les lignes cémentantes apparaissent tourmentées et délimitent des ostéons irréguliers et intriqués « en mosaïque ». Le tissu osseux a par ailleurs perdu sa disposition lamellaire et prend un « aspect tissé ». C'est le « *woven bone* » des Anglo-Saxons. Mais à côté de ces zones que l'on rencontre dans tous les états d'hyperremodelage (réparation fracturaire, métaplasie métastatique), d'autres zones paraissent avoir conservé une disposition lamellaire témoin d'un remodelage normal (Fig. 2). La proportion de ces deux types de tissu osseux varie d'un os à l'autre et d'un sujet à l'autre : toutefois, en territoire pagétique, l'os tissé est le plus souvent majoritaire. [42] Les espaces médullaires sont réduits et remplis d'une fibrose collagène plus ou moins dense. La vascularisation y est très développée ce qui explique l'élévation locale de la température de l'os pagétique. Enfin, les cellules osseuses sont anormales : les ostéoblastes sont volontiers volumineux et

possèdent un large appareil de Golgi témoin de leur hyperactivité synthétique. En territoire pagétique, ils perdent leur disposition régulière le long des travées osseuses et sont plus ou moins séparés autour et entre les faisceaux de collagène qu'ils fabriquent. Toutefois, ce dernier garde une périodicité normale de 67 nm, identique à celle du collagène de type I et le cristal osseux se présente sous forme d'apatite comme dans l'os normal même si des amas irrégulièrement dispersés ont été décrits. Les ostéoclastes sont très nombreux, souvent regroupés en foyers ostéoclastiques creusant les surfaces osseuses de lacunes de Howship profondes, étendues et polycycliques ; ils sont volumineux et multinucléés (11 ± 6,4 noyaux [43] contre 4 ± 2 normalement).

Histomorphométrie osseuse

Les travaux de Meunier [44] confirment les anomalies structurales de la matrice pagétique : le volume trabéculaire osseux est largement augmenté avec un ratio de 2,2 par rapport à un groupe témoin apparié ; l'activité de résorption ostéoclastique est fortement accrue (augmentation du nombre d'ostéoclastes et élargissement des surfaces de résorption ostéoclastique plus important que dans l'hyperparathyroïdie) ; enfin, l'activité ostéoblastique est très fortement stimulée tant dans sa synthèse protéique que dans sa vitesse de minéralisation. En territoire non pagétique toutefois, l'os est le siège d'un hyperremodelage [45] dont l'origine reste imprécise : hyperparathyroïdisme réactionnel ou réponse à l'hypersécrétion locale des cytokines prorésorptrices comme l'IL6, mais cette hyperactivité n'est pas responsable d'une augmentation du risque fracturaire.

Signes cliniques et évolution

La MP doit être considérée comme une maladie silencieuse dont la fréquence diminue avec le temps. En effet, la transformation de l'os normal en os pagétique est habituellement asymptomatique, ce qui explique une reconnaissance volontiers tardive (10 à 20 ans après le début théorique) dans des circonstances variables :

- soit la découverte est fortuite devant une élévation de la phosphatase alcaline (5 à 10 % des cas) ou lors d'une radiographie faite pour toute autre affection (30 % des cas) ;
- soit la MP est symptomatique : lorsque l'os est largement atteint, le malade peut consulter pour une déformation ou une sensation hyperthermique ; lorsque les localisations sont particulières dites « à risque », le malade peut rentrer dans la maladie par une complication mécanique, circulatoire ou métabolique. Surtout, la douleur reste le maître symptôme, en particulier lorsqu'elle est osseuse mais elle n'est retrouvée que dans un tiers des cas.

En somme, la MP est une affection silencieuse certes, mais il faut la diagnostiquer car nos thérapeutiques efficaces ont transformé son évolution et il faut la surveiller car sa transformation maligne bien qu'exceptionnelle est toujours à craindre.

Signes cliniques

Douleurs

Leur origine peut être variable :

- douleurs osseuses diaphysaires, céphalées plus ou moins pulsatiles ou lombalgies, parfois nocturnes et pulsatiles aggravées par la percussion. Il peut s'agir de douleurs mécaniques sur les os longs en cas de fissure spontanée ou provoquée par un choc. Devant une douleur croissante et rebelle au traitement, il faut penser au risque de dégénérescence sarcomateuse de la MP ;
- douleurs articulaires plus mécaniques surtout autour du genou ou de la hanche, par évolution volontiers arthrosique d'une perte de congruence des pièces osseuses ;
- douleurs neurologiques : il s'agit d'une atteinte fréquente révélée par des douleurs, par compression ou refoulement au niveau du crâne ou du rachis d'une racine nerveuse, à type de névralgie faciale, névralgie d'Arnold ou radiculalgies des membres inférieurs.

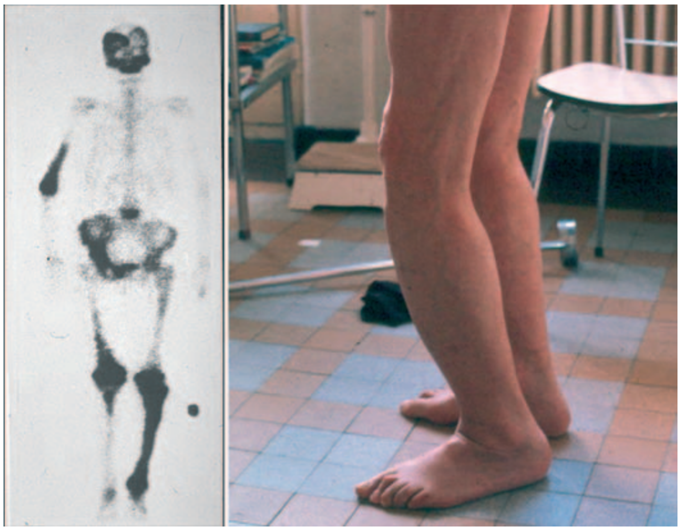

Figure 3. Aspect déformé en « lame de sabre » du tibia. La scintigraphie osseuse de ce malade révélait en fait de multiples localisations asymptomatiques.

Figure 4. Hypertrophie du maxillaire inférieur.

Déformations

Elles sont caractéristiques de la maladie et vont toucher tous les os atteints dont l'allongement est bridé par les aponévroses ou les muscles. Il peut s'agir :

- aux membres, de déformations des tibias en « lame de sabre » (Fig. 3) ou des fémurs en « crosse » à convexité externe ou de tout un membre inférieur en « parenthèse » ou en « S » du radius ;
- au bassin, les différentes pièces peuvent être touchées mais les articulations sacro-iliaques et la symphyse pubienne représentent une barrière à l'extension de la maladie : évasement des ailes iliaques, protrusion acétabulaire, déformation globale en « cœur de carte à jouer » ;
- au crâne et à la face : augmentation du périmètre crânien, front saillant, leontiasis ossea par hypertrophie des malaires, hypertrophie du menton (Fig. 4).

Atteintes vasculaires

Elles sont dues à l'hypervascularisation que requiert l'os pagétique :

- l'hyperthermie locale est volontiers retrouvée aux os superficiels : tibia, rotule, clavicule. Les téguments apparaissent distendus, amincis parfois recouverts d'eczématides ;
- au crâne, elle est volontiers associée à une dilatation veineuse bien visible aux tempes (Fig. 5).

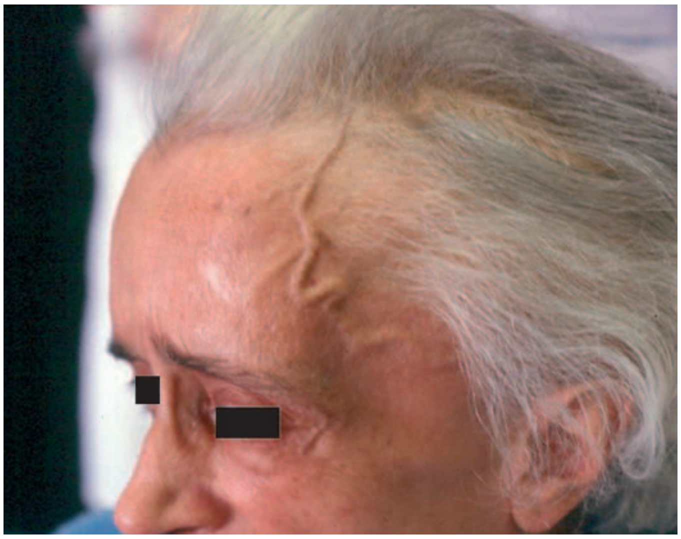

Figure 5. Dilatation veineuse temporale chez une patiente porteuse d'une atteinte crânienne.

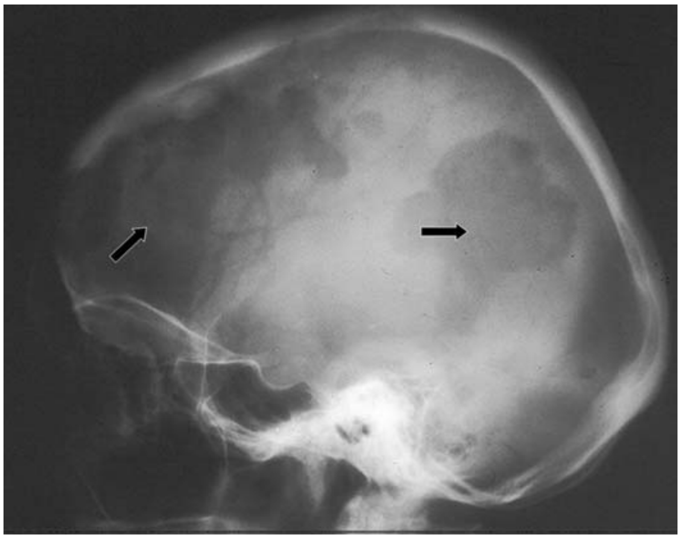

Figure 6. Lacunes d'ostéoporose circonscrite crânienne. Noter l'aspect cotonneux de l'os entre les foyers.

Signes radiographiques et scintigraphiques

Les techniques d'imagerie moderne (tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique [IRM]) n'ont pas révolutionné l'imagerie classique de la MP : les trois signes cardinaux (densification, hypertrophie et aspect fibrillaire) sont aisément retrouvés par la radiographie conventionnelle et la scintigraphie osseuse qui demeurent les moyens les plus utiles dans la majorité des cas, pour apprécier la présence et la répartition topographique des localisations pagétiques, même si la radiographie donne une sous-évaluation par rapport à la scintigraphie (8 % de localisations en moins). [46]

Radiologie

Caractères généraux des images radiographiques

Ces aspects sont à bien connaître car très souvent, c'est sur l'aspect radiographique que le diagnostic est porté. Au début, la MP se traduit par une vague de résorption ostéoclastique responsable d'un aspect d'hyperclarté à limite précise et convexe vers l'os sain au niveau du crâne (ostéoporose circonscrite, Fig. 6) ou des os longs (image en « fer de lance » [Fig. 7] dont la progression est de l'ordre du centimètre par an). Mais rapidement, ces zones vont se combler du fait de l'hyperactivité réactionnelle ostéoblastique et l'os prend un aspect mixte de zones condensées et lytiques, à aspect pseudokystique ; l'os

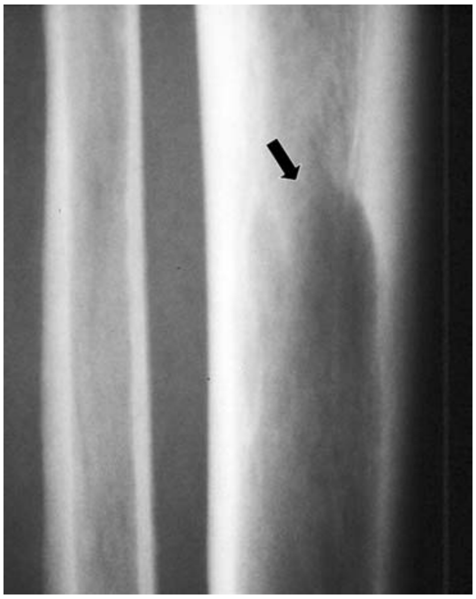

Figure 7. Image en « fer de lance » sur un os long.

trabéculaire devient fibrillaire, grossier et hypertrophié, mal différencié des corticales qui sont épaissies et anfractueuses : on parle de dédifférenciation corticotrabéculaire. Globalement, l'os apparaît augmenté de volume. En outre, la radiographie conventionnelle permet d'apprécier l'importance des déformations. Ces aspects vont prendre une allure particulière dans certaines localisations : au bassin, l'aspect « ouaté » de l'os peut être uni- ou bilatéral et atteindre les ailes iliaques et/ou les branches ilio- ou ischiopubienne ou le cotyle. Au rachis, les vertèbres prennent un aspect en « cadre » par condensation des plateaux vertébraux et des bords latéraux et elles sont typiquement aplaties et agrandies par rapport aux étages avoisinants (Fig. 8). Une ou plusieurs vertèbres peuvent être atteintes et la progression de la maladie peut se faire par les ostéophytes fusionnés ou par invasion du disque intervertébral aboutissant à la constitution de véritables blocs vertébraux. [47] À un stade tardif, les vertèbres peuvent se présenter sous la forme de vertèbres denses (vertèbres d'ivoire) qui posent un problème de diagnostic différentiel avec les métastases prostatiques car elles sont souvent peu augmentées de volume. À l'opposé, chez les femmes de plus de 60 ans, on peut observer une forme ostéoporotique mais avec une structure fibrillaire généralisée à l'ensemble de la vertèbre ce qui permet de la différencier d'un angiome vertébral. Au niveau du crâne, on retrouve volontiers un aspect cotonneux qui fait suite au comblement progressif hétérogène de l'ostéoporose circonscrite avec une voûte dont l'épaisseur peut avoir doublé, voire triplé. Les os de la face sont plus rarement atteints ; à la base du crâne, l'hypertrophie peut entraîner des déformations de la charnière occipitovertébrale : impression basilaire, platybasie ou convexobasie. Enfin, aux extrémités des membres, les localisations sont plus rares et volontiers découvertes sur un os entier isolé.

Apport de la tomodensitométrie et de l'IRM

La tomodensitométrie n'apporte pas de renseignements complémentaires importants par rapport à la radiographie conventionnelle même si la finesse des coupes permet de mieux appréhender les remaniements de l'architecture osseuse (Fig. 9). Elle apprécie l'élargissement harmonieux de l'os affecté comme aux vertèbres (corps et arc postérieur) pour un diagnostic différentiel avec les angiomes, l'épaississement des travées osseuses désorganisées et des corticales compactes, parfois encochées de petites plages ostéolytiques mais sans extension dans les parties molles pour un diagnostic différentiel avec la dégénérescence sarcomateuse. Une image particulière dite en « chou-fleur » est parfois observée : atteinte focale d'un corps vertébral à la partie postérieure se traduisant par une ostéocondensation parfois marquée. [48]

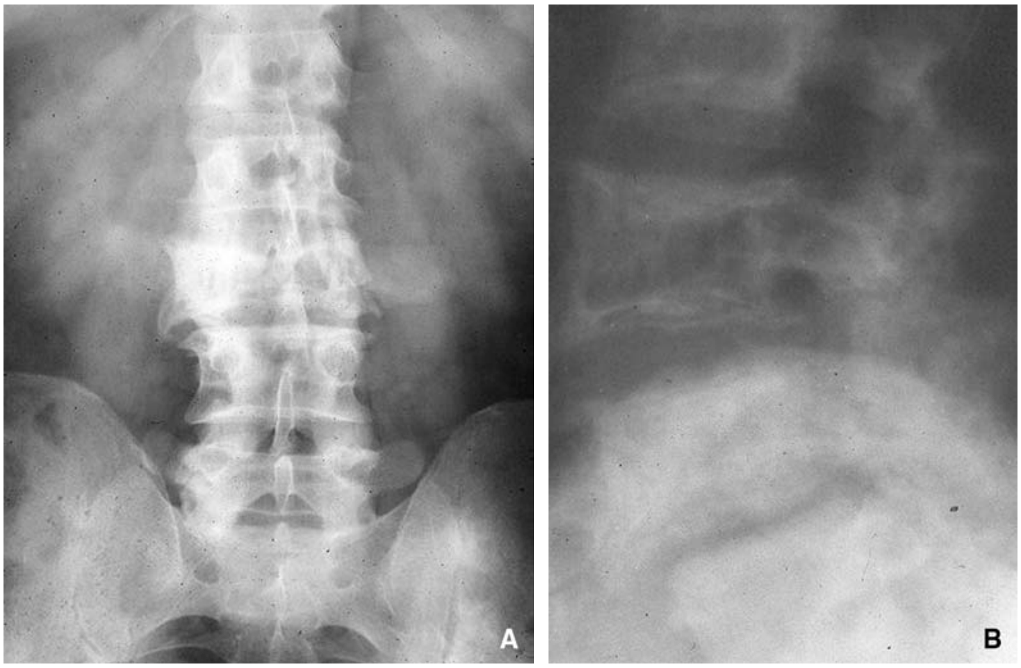

Figure 8.
A. De face, hypertrophie latérale du corps de la troisième vertèbre lombaire qui paraît aplatie. Noter l'hypertrophie des apophyses transverses.
B. De profil, aspect en « cadre » des vertèbres pagétiques. Noter l'atteinte de l'arc postérieur.

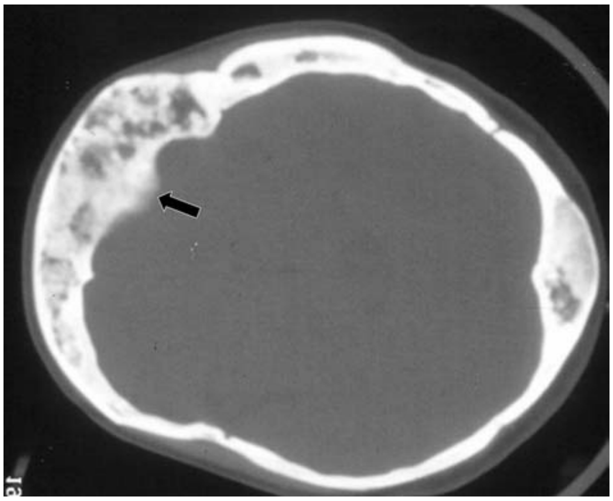

Figure 9. Coupe scanographique d'un crâne pagétique. On voit bien l'hypertrophie et la texture anormale de l'os (flèche). En fait, cela revêt peu d'intérêt à titre diagnostique.

L'IRM montre un hypersignal de type graisseux en T1 ce qui, en cas de doute diagnostique ou de suspicion de dégénérescence sarcomateuse est un signe fondamental. Cependant, ce signe peut manquer en présence d'une MP débutante ou d'une forme très condensante. En revanche, dans les formes très actives, un œdème des parties molles est parfois présent et des aspects pseudosarcomateux ont été décrits.

Scintigraphie

La scintigraphie osseuse aux bisphosphonates marqués au technétium (^{99m}Tc) constitue un excellent examen même si l'hyperfixation osseuse observée habituellement n'a pas de spécificité (Fig. 3). Elle est due à l'hypervascularisation de l'os pagétique et à l'augmentation considérable du remodelage osseux. Elle permet toutefois :

- un diagnostic précoce de la maladie car l'hyperfixation précède souvent de plusieurs années l'apparition des signes radiologiques typiques ; certaines localisations cependant peuvent ne pas être reconnues comme dans les formes de début ou les formes ostéosclérotiques anciennes ;
- d'établir la cartographie des localisations pagétiques et en particulier de recenser les lésions cliniquement latentes ou mal visibles radiologiquement (sternum ou colonne dorsale haute). Des index d'extension de la maladie, corrélés à son activité globale, ont été établis ; [49]
- d'apprécier localement l'activité de la MP en mesurant le rapport de fixation entre la zone pagétique et une zone saine controlatérale ou de voisinage ; [50]
- enfin, d'en suivre l'évolution sous traitement [51] et en particulier d'en apprécier la progression en répétant l'examen à plusieurs années d'intervalle : habituellement, il n'apparaît pas de nouveaux foyers d'hyperfixation.

En somme globalement, cet examen à pratiquer chez tout nouveau malade, évite la pratique d'un bilan radiographique du squelette entier : seules les zones hyperfixantes seront radiographiées pour confirmation.

Apport de la densitométrie osseuse

La densitométrie n'a aucun intérêt dans le bilan d'une MP même si, de temps en temps, elle permet de faire un diagnostic. Par ailleurs l'augmentation de la densité osseuse observée sous traitement antiostéoclastique en territoire pagétique traduit une réduction de l'espace de remodelage et donc l'efficacité de ce traitement mais, en pratique, cela ne revêt aucun intérêt.

Signes biologiques

La mesure des paramètres du remodelage osseux présente un double intérêt.

Appréciation de l'activité biologique de la maladie

L'avènement de nouveaux paramètres d'appréciation des activités cellulaires de formation et de résorption osseuse a fait naître l'espoir d'un dépistage très précis de l'activité évolutive de la MP, en particulier dans les formes monostotiques où il n'est pas rare de constater que les paramètres anciens et classiques (phosphatase alcaline totale sérique et hydroxyprolinurie de 24 h) demeurent dans les limites des valeurs normales (15 % des malades symptomatiques). [52] En effet, il existe une étroite corrélation entre l'extension squelettique de la maladie et ces deux marqueurs.

Marqueurs de la formation

Parmi les marqueurs de la formation, la phosphatase alcaline sérique totale (PAT) et la phosphatase alcaline sérique osseuse (PAO) sont les deux marqueurs de formation les plus précis avec une sensibilité de 78 et 84 % respectivement pour une spécificité de 100 %. Cependant, chez les malades dont la PAT est

inférieure à la limite supérieure des valeurs normales, la PAO reste élevée dans 60 % des cas : elle représente donc le paramètre biochimique de choix à mesurer en particulier dans les formes peu étendues car, dès que le taux de PAT dépasse la valeur de deux fois la limite supérieure des valeurs normales, tous les paramètres de formation sont accrus. Par ailleurs, la concentration sérique d'ostéocalcine demeure longtemps dans la normalité en dépit de l'étendue de la maladie et son dosage n'est pas recommandé. [53] Les raisons de cette apparente mauvaise corrélation ne sont pas claires : dysrégulation de la synthèse ou de la sécrétion d'ostéocalcine par les ostéoblastes pagétiques, enfermement accru de l'ostéocalcine dans la matrice extracellullaire. De même, le propeptide carboxyterminal du procollagène de type I (PICP) apparaît comme peu sensible mais cela pourrait être lié à des problèmes techniques de dosage. Enfin, le propeptide aminoterminal du procollagène de type I (PINP) pourrait être aussi sensible que la PAO, en particulier chez les malades présentant une affection peu étendue, mais son dosage est rarement réalisé en pratique courante. [54]

Paramètres de la résorption

Quant aux paramètres d'appréciation de l'activité de résorption ostéoclastique, divers dosages sanguins ou urinaires ont été comparés à l'hydroxyprolinurie (HYR) : les télopeptides carboxy- ou aminoterminaux du collagène de type I (CTX, NTX), la phosphatase acide tartrate-résistante (TRAP), la pyridinoline (PYR) et la déoxypyridinoline (D-PYR). La PYR apparaît comme le marqueur le plus sensible, élevé chez 73 % des malades alors que l'HYR est augmentée chez 64 % seulement comme la D-PYR (60 %), alors que les autres sont à des taux très inférieurs. En outre, la PYR est augmentée chez 40 % des malades dont la PAT est normale. Les dosages urinaires des dérivés pyridinoliques sont bien corrélés à ceux de l'hydroxyprolinurie et leur absence de variation avec l'alimentation leur confère un statut particulièrement important dans la surveillance de l'activité pagétique. [55] Toutefois, plus récemment, le dosage du télopeptide N-terminal du collagène de type I (NTX) est apparu comme de très loin le plus sensible des marqueurs urinaires : élévation dans 96 % des cas contre seulement environ 70 % pour les dérivés pyridinoliques dans une population de 51 pagétiques. Cependant, si tous les marqueurs ont un indice de variation individuelle faible dans la maladie de Paget, globalement les marqueurs mesurés dans les urines ont une variabilité biologique supérieure à ceux mesurés dans le sérum. Il faudrait donc plutôt recommander de donner une place primordiale aux dosages sériques, en particulier aux télopeptides C-terminaux du collagène de type I sérique : mais les résultats parfois discordants apparaissent moins bons que pour le NTX. En revanche, il a été récemment démontré que le CTX - et pas le NTX - de la chaîne α 1 du collagène de type 1 contient un site susceptible de subir une β-isomérisation qui augmente avec le vieillissement osseux. Dans la MP, l'excrétion urinaire de l'α-CTX (CTX non isomérisé) est très augmentée en comparaison du β-CTX. [56] Cela pourrait servir de marqueur d'appréciation de la mauvaise qualité osseuse de l'os pagétique.

Appréciation de l'efficacité thérapeutique

Un travail récent [57] permet pour une bonne part de répondre à la question du choix des paramètres d'appréciation de l'efficacité : la PAO et le PINP sériques sont les paramètres les plus sensibles alors que l'HYR, le CTX sérique ou urinaire sont les moins sensibles, le NTX urinaire et la PAT sérique occupant une situation intermédiaire. En outre, le rapport CTXα/CTXβ qui est augmenté avant traitement, est fortement réduit 1 mois après son arrêt, ce qui confirme le remplacement de l'os tissé par un os lamellaire à remodelage normal.

En pratique, la réalisation d'un dosage de la phosphatase alcaline totale permet la plupart du temps d'apprécier l'efficacité thérapeutique d'un traitement antiostéoclastique et ce n'est que dans les formes monostotiques que l'on recommande un dosage de la phosphatase alcaline osseuse. Le dosage des paramètres de résorption et des isomères du CTX ne peut être recommandé qu'à des fins de recherche.

> *Point important*
>
> En somme, il apparaît que chez la plupart des patients, la mesure de la phosphatase alcaline totale est suffisante pour apprécier l'activité de la MP et ainsi décider d'une prise en charge thérapeutique. Ce n'est que dans ces cas limités de MP peu étendue dans des territoires à risque de complication, que l'on peut avoir recours au dosage de la phosphatase alcaline osseuse.

> *Point essentiel*
>
> **Diagnostic positif**
> Radiographique (examen de référence) : l'hypertrophie osseuse et la structure fibrillaire sont les deux traits les plus caractéristiques.
> Biologique : le dosage de la phosphatase alcaline totale est suffisant pour mesurer l'activité de la maladie et apprécier l'efficacité thérapeutique. On réserve le dosage de la phosphatase alcaline osseuse aux formes monostotiques.
> Génétique : en cas de doute uniquement, une recherche du gène *Sequestosome* peut être programmée.

Complications

Elles sont très fréquentes dans l'évolution d'une MP et volontiers inaugurales.

Complications de l'appareil locomoteur

Os

Fissures osseuses. Elles se voient dans les formes étendues et évoluées de la MP. Elles siègent dans la convexité des os longs les plus incurvés [58] (Fig. 10A). Elles se signalent radiologiquement par un trait clair de 1 à 2 mm d'épaisseur, bordé d'une zone dense peu épaisse. Le trait est perpendiculaire au grand axe de l'os et n'intéresse souvent que la corticale. Les fissures sont uniques ou multiples sur un même os, plus ou moins espacées. Elles sont souvent asymptomatiques. Habituellement, elles restent stables et peuvent se réparer en particulier sur le versant périosté mais peuvent aussi se compléter et se transformer en fracture surtout si elles deviennent douloureuses.

Fractures pagétiques. Elles siègent le plus souvent au niveau de la diaphyse fémorale sous le trochanter [59] et se produisent souvent pour un traumatisme minime (Fig. 10B). Elles peuvent ainsi être révélatrices de la maladie. [60] Leur prévalence est estimée à 11-18 % et elles sont la deuxième cause des fractures pathologiques de l'adulte. Elles résultent du bouleversement architectural de l'os pagétique ce qui explique leur aspect particulier radiographique transversal, perpendiculaire à la diaphyse, avec un trait régulier en « bâton de craie ». Souvent leur déplacement est important. Les fractures peuvent aussi siéger au niveau des vertèbres.

Articulations

Elles peuvent toutes être touchées et présentent une évolution vers une dégénérescence arthrosique avec le temps, mais deux localisations sont particulièrement à risque : la hanche et le genou.

Coxopathie pagétique. C'est la plus fréquente des localisations articulaires. Asymptomatique une fois sur deux, elle peut être révélée par des douleurs ou un enraidissement [61] qui ont les caractéristiques de l'arthrose de hanche. Radiologiquement,

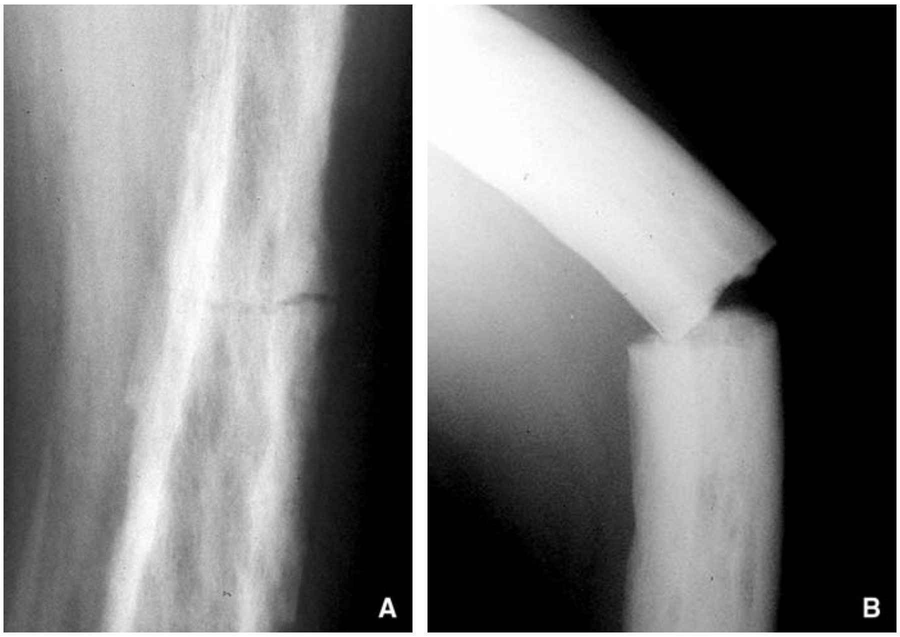

Figure 10.
A. Fissure transversale sur un os long pagétique. Noter l'aspect de dédifférenciation corticotrabéculaire de cette diaphyse.
B. Fracture en « bâton de craie » d'un os long.

l'atteinte du cotyle et des os adjacents est la plus fréquente et explique un aspect de « coxa profunda » ou de véritable protrusion acétabulaire. Le toit du cotyle est volontiers épaissi et particulièrement dense. Plus rare est la localisation isolée de l'extrémité supérieure du fémur avec apparition d'une coxa vara proportionnelle à l'importance de la désorganisation architecturale du col fémoral. Pincement articulaire profond et ostéophytose sont inconstants. Avec le temps et en particulier lorsque les deux os sont atteints, la coxopathie pagétique se présente comme une véritable arthrose de hanche évoluée avec un pincement complet et apparition d'altérations cartilagineuses conséquences des déformations osseuses. Toutefois une pagétisation de l'os sous-chondral a aussi été évoquée comme facteur déterminant de l'apparition de cette complication. [62]

Arthropathie pagétique du genou. Moins fréquente, elle est souvent révélée par une douleur similaire à celle que donne la gonarthrose. Le genou est globalement hypertrophié et associé à une incurvation en crosse de l'un des deux ou des deux os sus- et sous-jacents, incurvation qui est alors responsable d'une boiterie. En outre, elle entraîne une déformation en genu varum avec arthropathie fémorotibiale interne mais le pincement apparaît tardivement.

Dégénérescence sarcomateuse

Cette complication qui est de loin la plus redoutable de la maladie de Paget, même si elle est exceptionnelle (en Angleterre son incidence est estimée à 0,1 %), [63] mérite un chapitre à part. Le sarcome pagétique représente en effet 3 à 18 % de l'ensemble des sarcomes de l'adulte et sa prise en charge thérapeutique reste difficile, ce qui explique un sombre pronostic. On estime que le risque sarcomateux chez un pagétique est 30 fois supérieur à celui du sujet normal. [64] Cela pourrait être lié à la présence d'un locus prédisposant sur le chromosonme 18q. [65]

Le sarcome survient plus volontiers chez l'homme, entre 60 et 70 ans, porteur d'une MP active et étendue (mais des sarcomes révélateurs ont été décrits) et se localise par ordre décroissant au fémur, humérus, pelvis et crâne (entre 15 et 30 % de dégénérescence) alors qu'il est plus rare à la colonne vertébrale.

Une douleur croissante, rebelle et à caractère inflammatoire est le symptôme révélateur dans pratiquement tous les cas, associée à une altération de l'état général et à une masse tumorale palpable dans 50 % des cas. Le phénomène initial peut être une fracture pathologique dans un tiers des cas. [66] Des atteintes neurologiques (radiculalgies déficitaires, paresthésies, syndrome de la queue de cheval à évolution rapide) sont aussi retrouvées dans les formes axiales. [67] Des formes multifocales ont été décrites à moins que ces localisations secondaires ne soient que des métastases du sarcome initial : le problème n'est pas résolu. De même, toute localisation maligne sur os pagétique n'est pas un sarcome et peut être de nature métastatique d'un cancer profond. Il est donc nécessaire avant de porter le diagnostic d'avoir une preuve histologique : l'ostéosarcome est la lésion la plus fréquemment trouvée dans 45 à 93 % des cas selon les séries. Il ne faut pas le confondre avec une tumeur à cellules géantes de bien meilleur pronostic, ou un fibrosarcome.

La radiographie est habituellement caractérisée par des lésions lytiques pour les fibrosarcomes ou mixtes pour les chondrosarcomes, avec rupture de la corticale et envahissement des parties molles. Les lésions rachidiennes sont moins ostéolytiques. La réaction périostée est peu importante. La radiographie standard permet ainsi de donner le diagnostic dans 67 % des cas [68] mais l'examen tomodensitométrique est d'une plus grande sensibilité au crâne, à la colonne et au pelvis. Enfin, l'IRM prend toute sa place lors de la moindre suspicion de transformation sarcomateuse car la transformation de la moelle graisseuse en une plage hypodense en T1 et la présence d'une masse des parties molles sont alors objectivées. Enfin, la scintigraphie osseuse n'a plus beaucoup d'intérêt si ce n'est pour montrer une fixation intense à la périphérie de la tumeur avec une zone centrale hypofixante en cas de forme ostéolytique ; en fait, cet aspect ne serait retrouvé que dans un cas sur sept. Sur le plan biologique enfin, les anomalies n'ont pas de spécificité.

Complications neurosensorielles

Elles représentent un risque majeur dans l'évolution de la MP. Elles sont la conséquence des localisations céphaliques ou vertébrales de l'affection. Elles sont dues à différents mécanismes d'apparition : soit compression directe de la structure nerveuse par l'os hypertrophié, soit trouble vasculaire par détournement de l'apport sanguin vers le tissu osseux aux dépens des tissus mous sous-jacents.

Atteintes des nerfs crâniens

La surdité est fréquente, progressive de type mixte et touche 50 % des patients qui présentent une atteinte de la base du crâne. Elle semble surtout en rapport avec une diminution de la densité osseuse et le développement de microfractures de la cochlée. [69] En même temps, des modifications de forme et de masse des ossicules gênant la motilité de l'oreille moyenne et interne, sont observées. Cela explique certainement qu'elle soit inaccessible aux traitements médicamenteux, contrairement aux autres complications neurologiques. Tout au plus peut-on ralentir son évolution.

Les complications ophtalmologiques incluent avec des fréquences diverses mais faibles l'exophtalmie, l'obstruction des

canaux nasolacrymaux, les anomalies des champs visuels, la névrite optique, l'atrophie optique, l'œdème papillaire, etc. [70] La cécité par compression du nerf optique dans le trou optique rétréci est heureusement une éventualité rarissime.

Diverses atteintes d'autres nerfs crâniens ont été décrites se compliquant d'anosmie, de névralgie trigéminale, de paralysie faciale ou de ptose oculaire.

Atteintes cérébrales

La platybasie peut se compliquer d'hydrocéphalie par obstacle à la circulation du liquide céphalorachidien ou de syringomyélie cervicale. Vont s'associer à des degrés divers : troubles pyramidaux, sphinctériens, cérébelleux, psychiques, troubles de la marche, chutes, peu accessibles aux thérapeutiques.

En revanche, les troubles analogues qui résultent du vol vasculaire de la carotide externe aux dépens de la carotide interne, sont en partie réversibles.

Une souffrance cérébrale chronique avec somnolence et apathie, et de véritables états de démence ont pu être rapportés à la même origine. [71]

Enfin, des signes d'hypertension intracrânienne peuvent apparaître par hématome épidural plus ou moins spontané. [72]

Atteintes rachidiennes

Les radiculalgies (sciatique ou cruralgie) ne sont pas rares dans les atteintes lombaires par compression ou refoulement d'une racine nerveuse ou spondylolisthésis pagétique.

Les rétrécissements canalaires sont fréquents surtout à la colonne dorsale où physiologiquement le canal est particulièrement rétréci entre T2 et T9. Cliniquement s'installe une paraparésie spasmodique avec troubles sensitivomoteurs sous la lésion. La ponction lombaire montre une dissociation albuminocytologique et l'IRM ou la tomodensitométrie montre l'étendue des lésions. En fait, le mécanisme paraît plus vasculaire que compressif du fait de la sensibilité thérapeutique de ces signes aux traitements médicaux.

Au rachis lombaire, un syndrome de la queue de cheval avec claudication radiculaire et des troubles sphinctériens sont plus rarement retrouvés malgré la grande fréquence des localisations lombaires.

Complications cardiovasculaires

Cette complication est classiquement retrouvée dans tous les traités. Cependant, son impact reste faible. L'augmentation du débit cardiaque engendrée par l'hypervascularisation des os pagétiques pourrait entraîner à la longue une insuffisance ventriculaire gauche qui n'est jamais au premier plan.

■ Traitements

L'objectif de ces traitements est double :

- à court terme, supprimer les symptômes de l'affection qu'ils soient douloureux ou inesthétiques. Pour cela nous disposons de traitements médicaux antalgiques nombreux et de traitements chirurgicaux adaptés ;
- à long terme, prévenir les complications liées à la progression de la maladie. Le développement de traitements antiostéoclastiques depuis 40 ans, de plus en plus puissants et parfaitement tolérés, a permis d'envisager la restauration d'une structure histologique normale dans l'os pagétique.

Moyens thérapeutiques

Traitements médicaux antalgiques et symptomatiques

Antalgiques simples, anti-inflammatoires

En cas de douleurs plus importantes, ils peuvent être largement utilisés dans la MP. En présence d'une douleur radiculaire, les antalgiques neurologiques (type Rivotril®) ont aussi une place privilégiée. Mais il faut se souvenir que le meilleur traitement antalgique reste encore le traitement étiologique de la maladie. Cela pose en premier lieu le problème de l'utilisation des calcitonines qui ont un double effet antalgique osseux et réducteur de l'activité ostéoclastique.

Calcitonine (CT)

C'est une hormone physiologique dotée d'une puissante action antiostéoclastique qui résulte de l'interaction directe de l'hormone avec un récepteur spécifique sur la membrane cellulaire de l'ostéoclaste. [73] Il existe en France diverses formes injectables de CT humaine ou salmine (voie intramusculaire ou sous-cutanée). L'administration doit être quotidienne pendant plusieurs mois et les posologies ne dépassent pas respectivement 200 UI ou 1 mg. Les formes intranasales ne sont pas commercialisées.

L'effet antalgique de la CT est en fait peu documenté dans la littérature ce qui manque car l'effet placebo est évalué à 30 ou 40 %. Toutefois, une étude multicentrique française confirme un effet antalgique et fonctionnel durable. [74] En outre, l'effet vasculaire pourrait expliquer l'amélioration de paraparésies d'évolution lente [75] ou la réduction des saignements observés lors des indications orthopédiques. [76] L'effet biologique de la CT est modeste et inconstant comme le montrent des études déjà anciennes (diminution de 30 à 50 % de la phosphatase alcaline avec environ 15 % de sujets normalisés mais 25 % de sujets non répondeurs). De plus, cet effet n'est pas rémanent et l'usage de très fortes doses semblerait nécessaire pour obtenir un effet radiologique (ralentissement du front de résorption). Mais, un phénomène d'échappement est fréquemment décrit après usage prolongé de la CT. Son mécanisme n'est pas clairement décrit : régulation négative du récepteur et apparition d'anticorps chez 50 % des patients. [77]

En fait, la CT n'a qu'une place très réduite au sein de la pharmacopée de la MP, peut-être dans les formes très douloureuses ou chez les malades hypercalcémiques immobilisés.

Traitements médicaux anciens

Ils doivent être oubliés : mithramycine, nitrate de gallium. Surtout les traitements antiviraux ou la vaccination antirougeoleuse n'ont jamais démontré la moindre efficacité. [78]

Traitements chirurgicaux

Ils sont le plus souvent adaptés aux complications de la MP. Toutefois, compte tenu de l'hypervascularisation du tissu pagétique, il vaut mieux conseiller une décision chirurgicale programmée en dehors de toute urgence de manière à préparer l'os par un traitement médical préalable pour réduire l'activité de la maladie.

Fractures osseuses

Elles nécessitent une ostéosynthèse (Fig. 11). Les clous centromédullaires incurvés sont préférables aux plaques vissées. Les fractures consolident habituellement dans des délais normaux. [79]

Arthroses des membres inférieurs

Elles peuvent relever d'une arthroplastie mais les difficultés techniques de la mise en place des éléments prothétiques sont plus grandes que pour une arthrose simple. Le chirurgien doit faire face à trois difficultés : le saignement excessif de l'os pagétique, même préalablement traité médicalement, les déformations osseuses qui nécessitent une instrumentation adaptée et imposent une mise en place particulièrement rigoureuse pour tenir compte des angulations osseuses anormales, enfin l'ostéosclérose qui rend l'os difficile à travailler. Les suites opératoires peuvent être marquées par un descellement aseptique dont la fréquence diminue avec le traitement systématique des malades opérés et par l'apparition d'ossifications para-articulaires qui peuvent être en partie prévenues par un traitement anti-inflammatoire et l'usage d'étidronate à forte dose en cures courtes. [80] Globalement, les résultats sont bons ou excellents dans 80 % des cas à 10 ans.

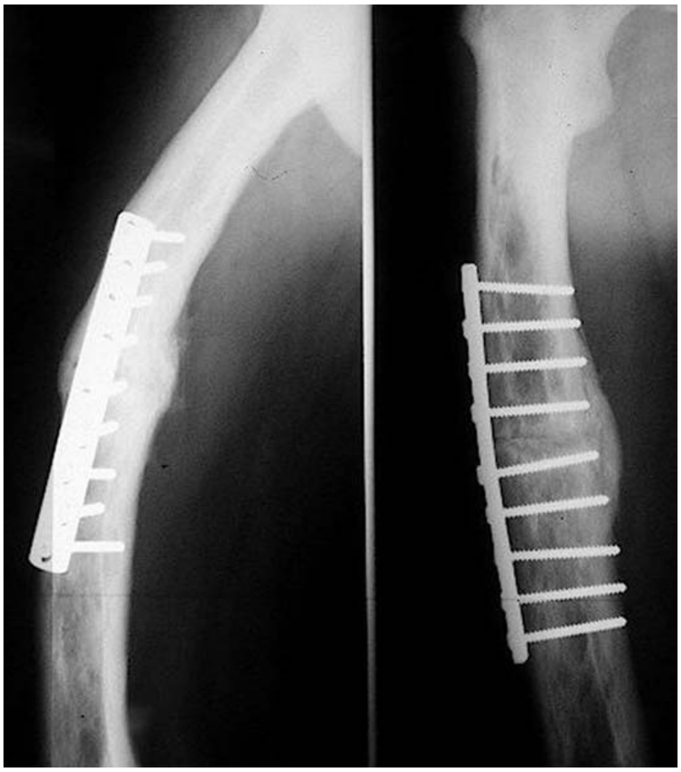

Figure 11. Le traitement chirurgical d'une fracture pagétique permet la constitution d'un cal de bonne qualité dans des délais normaux.

Grandes déformations

Enfin, dans les grandes déformations des membres symptomatiques, il peut être nécessaire de réaliser une ou deux ostéotomies échelonnées pour que la correction métaphyso-diaphysaire soit correcte. Il n'y a en général pas de problème de consolidation.

Complications neurosensorielles

Elles imposent un traitement médical par antirésorbeurs avant tout abord chirurgical et un suivi régulier et précis des malades. [81] Seules l'hypertension intracrânienne par hématome épidural ou l'hydrocéphalie obstructive méritent une prise en charge chirurgicale rapide.

Traitement de la dégénérescence sarcomateuse

Le pronostic du sarcome osseux sur os pagétique est effroyable, la survie variant de 0 à moins de 5 % à 5 ans. Quelques cas isolés de survie plus prolongée laissent penser :

- qu'un geste chirurgical radical d'amputation quand cela est possible, est nécessaire ;
- que la radiothérapie à dose de 20 à 60 GY est recommandée par tous ;
- que la chimiothérapie avec utilisation de Cysplatil® et d'adriamycine semble être intéressante en association avec la chirurgie et la radiothérapie ;
- que l'utilisation des bisphosphonates n'est pas systématique.

Toutefois, en l'absence d'études comparatives, aucune attitude consensuelle ne peut être définie. [82]

Traitement de l'activité biologique de la MP : les bisphosphonates (BP)

Caractéristiques générales [83]

Leur structure commune est caractérisée par une double liaison carbone-phosphore (P-C-P) résistante à l'hydrolyse enzymatique, qui assure une fixation élective et rapide sur le tissu osseux, particulièrement dans les territoires à fort remodelage. Des chaînes latérales différentes branchées sur le carbone central caractérisent les diverses molécules développées et leur confèrent un effet antiostéoclastique variable. Certains caractères pharmacocinétiques sont communs : absorption intestinale faible (parfois moins de 1 %), clairance sanguine rapide et élimination rénale de la molécule intacte (50 % de la dose ingérée). La principale action des BP est d'induire une inhibition durable et forte de la résorption osseuse en réduisant l'activité ostéoclastique, en diminuant le nombre d'ostéoclastes et en favorisant leur apoptose. Il en découle une normalisation de l'activité ostéoblastique et la synthèse d'un os nouveau lamellaire dont la vascularisation se régularise d'où un effet antalgique sur les complications neurologiques, une réduction des marqueurs biochimiques des activités cellulaires osseuses, un comblement des lésions ostéolytiques radiographiques et une diminution de l'hyperfixation scintigraphique.

Toutefois, un mécanisme de résistance aux bisphosphonates peut apparaître : le mécanisme exact reste inconnu mais deux explications peuvent être avancées : certains ostéoclastes peuvent devenir résistants à l'effet apoptotique du traitement ; ou bien, le traitement prolongé peut induire l'apparition d'enzymes qui confèrent une résistance à un groupe d'ostéoclastes ou un clone de précurseurs ostéoclastiques. [84]

Médicaments commercialisés

Actuellement, quatre bisphosphonates ont obtenu une autorisation de mise sur le marché en France dans la MP : l'étidronate, le tiludronate et le risédronate s'administrent par voie orale tandis que le pamidronate s'injecte par voie veineuse intermittente.

L'étidronate, Didronel®, le premier BP commercialisé, est de moins en moins prescrit car le moins puissant. La posologie habituelle est de 400 mg/j prise à distance des repas dans un verre d'eau. Il normalise le taux sérique de phosphatase alcaline chez 15 à 20 % des patients seulement. Les cures sont de 6 mois et entraînent une rémission durable de 12 à 18 mois en moyenne. Malheureusement, une résistance apparaît après répétition de plusieurs cures obligeant à envisager un autre traitement par BP. [85] Sa tolérance est bonne mais en cas d'insuffisance rénale ou d'administration de doses supérieures à celles recommandées, une ostéomalacie peut survenir. En outre, une exacerbation des douleurs osseuses dans des territoires ostéolytiques corticaux a été décrite. Enfin, il n'est pas recommandé en présence de fissures osseuses.

Le tiludronate, Skelid®, est prescrit à la dose de 400 mg/j loin des repas. Il normalise le taux sérique de phosphatase alcaline chez 35 % des malades et est plus actif que l'étidronate administré pendant 6 mois. [86] Il n'entraîne pas de trouble de la minéralisation.

Le risédronate, Actonel®, est le plus récent et le plus actif des BP proposés. Il est prescrit à la posologie de 30 mg/j en dehors des repas pendant 2 mois et normalise le taux de phosphatase alcaline chez 75 % des patients. Des améliorations radiographiques des zones ostéolytiques ont été décrites. [87]

Le pamidronate, Aredia®, est le seul BP injectable car sa forme orale est mal supportée sur le plan digestif. Il normalise la phosphatase alcaline chez 35 à 80 % des patients selon les posologies utilisées variant entre 10 et 90 mg/j pendant 1 à 3 jours. Habituellement administré en perfusion pendant 4 heures à la dose de 60 mg/j pendant 3 jours, il a un effet clinique prolongé mais un épuisement des effets peut survenir après plusieurs cures. [88] Enfin, sa tolérance est imparfaite : veinite, syndrome grippal avec hyperthermie, lymphopénie. Des troubles de minéralisation ont été observés. [89]

D'autres bisphosphonates sont commercialisés en France mais ne sont pas utilisés même si des essais cliniques ont montré leur utilité dans la MP. [90] Un nouveau traitement devrait apparaître prochainement sur le marché, le zolédronate, Aclasta®, sous forme injectable. [91]

Indications thérapeutiques

Les BP sont les médicaments de première intention dans le traitement de la MP. Ils sont utilisés chez les malades symptomatiques, chez les malades asymptomatiques présentant une localisation à risque de complication (crâne, rachis, os longs des membres inférieurs et territoires proches d'une grosse articulation), chez les malades présentant un niveau d'activité biologique élevé, particulièrement s'ils sont jeunes, mais des sujets

présentant une seule atteinte avec phosphatase alcaline normale peuvent être traités si la localisation est douloureuse ou à risque. [92]

Résultats

Les BP répondent aux deux objectifs de traitement de la MP.

Ils ont un effet symptomatique sur les douleurs en les réduisant chez 50 à 80 % des malades. [93] Sur le plan fonctionnel, une amélioration de la qualité de vie est attendue. Ils ont en outre un effet biologique en normalisant la phosphatase alcaline d'un grand nombre de malades en fonction de leur puissance antiostéoclastique et de l'extension et l'évolutivité de la maladie. [94] Toutefois, toute variation de plus de 30 %, compte tenu de la reproductibilité des méthodes de mesure, traduit une réponse biologique significative. La réponse biologique peut être retardée de quelques mois après la fin de la période thérapeutique. [95] Enfin, ils ont un effet structural en ralentissant la vitesse de progression du front de résorption et en favorisant la densification et en prévenant la réapparition de foyers d'ostéolyse. [96] En fait, le parallélisme entre les réponses biologiques et radiologiques n'est pas constant puisque des progressions radiologiques sont signalées malgré la normalisation des paramètres biologiques. En pratique, une surveillance clinique et biologique sera réalisée tous les 6 mois pour la discussion d'une reprise thérapeutique en cas de rechute ou de résistance aux bisphosphonates. Une surveillance radiologique n'est pas nécessaire.

Ils ont la capacité de ralentir ou stopper la progression de la maladie permettant ainsi de prévenir l'apparition de complications tardives : dans un suivi à long terme (12 ans) de malades ayant reçu plusieurs cures de BP, 62 % ont présenté des complications quand les phosphatases ne sont pas normalisées par les BP et 33 % seulement quand les phosphatases sont normalisées. [97] Ainsi, le but des traitements de la MP doit-il être la normalisation de la phosphatase alcaline dans les formes polyostotiques actives. En revanche, toute augmentation de plus de 30 % à deux examens successifs doit être considérée comme une rechute. [98]

Indications de retraitement

Elles sont au nombre de quatre :

- la rechute biologique survenant après une normalisation initiale souvent retardée de 3 à 6 mois, des marqueurs du remodelage osseux : toute variation de plus de 30 %, en particulier si le taux dépasse la limite supérieure des valeurs normales doit être considérée comme significative ; [99]
- l'obtention d'une réponse incomplète après une cure de traitement et un intervalle libre de 6 mois ;
- l'absence de réponse biologique traduit une résistance au traitement, soit que l'observance ait été mauvaise soit qu'une résistance acquise soit survenue. Un autre bisphosphonate peut alors être prescrit ; [100]
- une indication chirurgicale programmée impose une cure préopératoire pour réduire les saignements périopératoires.

■ Conclusion

D'importants progrès ont été réalisés dans la connaissance et le traitement de la maladie osseuse de Paget au cours de la dernière décennie. En particulier, un diagnostic génétique pourrait être mis à la disposition de la communauté à court terme pour les cas difficiles. Les objectifs des traitements et plus particulièrement des bisphosphonates, sont clairement définis : il faut normaliser l'activité biologique de la maladie. Reste à démontrer qu'un dépistage plus précoce et un traitement plus adapté feront diminuer le risque des complications cliniques qui restent handicapantes dans le quotidien des pagétiques.

■ Références

[1] Paget J. On a form of chronic inflammation of bone. *Med Chir Trans London* 1877;**60**:37-63.

[2] Schmorl G. Uber osteitis deformans Paget. *Virchows Arch Pathol Anat Physiol* 1932;**283**:694-751.

[3] Nagant de Deuxchaisnes C, Krane S. Paget's disease of bone: clinical and metabolic observations. *Medicine* 1964;**43**:233-66.

[4] Rebel A, Malkani K, Basle M, Bregeon C. Particularités ultrastructurales des ostéoclastes de la maladie de Paget. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1974;**41**:767-71.

[5] Hughes AE, Shearman AM, Weber JL, Barr RJ, Wallace RG, Osterberg PH, et al. Genetic linkage of familial expansile osteolysis to chromosome 18q. *Hum Mol Genet* 1994;**3**:359-61.

[6] Cooper C, Schafheutle K, Dennison E, Kellingray S, Guyer P, Barker D. The epidemiology of Paget's disease in Britain: is the prevalence decreasing? *J Bone Miner Res* 1999;**14**:192-7.

[7] Seton M, Choi HK, Hansen MF, Sebaldt RJ, Cooper C. Analysis of environmental factors in familial versus sporadic Paget's disease of bone- the New England Registry for Paget's Disease of Bone. *J Bone Miner Res* 2003;**18**:1519-24.

[8] Cundy HR, Gamble G, Wattie D, Rutland M, Cundy T. Paget's disease of bone in new zealand: continued decline in disease severity. *Calcif Tissue Int* 2004;**75**:358-64.

[9] Lopez-Abente G, Morales-Piga A, Elena-Ibanez A, Rey-Rey JS, Corres-Gonzalez J. Cattle, pets, and Paget's disease of bone. *Epidemiology* 1997;**8**:247-51.

[10] Lever JH. Paget's disease of bone in Lancashire and arsenic pesticide in cotton mill wastewater: a speculative hypothesis. *Bone* 2002;**31**:434-6.

[11] Kim GS, Kim SH, Cho JK, Park JY, Shin MJ, Shong YK, et al. Paget bone disease involving young adults in 3 generations of a Korean family. *Medicine* 1997;**76**:157-69.

[12] Maldague B, Malghem J. Dynamic radiologic patterns of Paget's disease of bone. *Clin Orthop Relat Res* 1987;**217**:126-51.

[13] Lecuyer N, Grados F, Dargent-Molina P, Deramond H, Meunier PJ, Fardellone P. Prevalence of Paget's disease of bone and spinal hemangioma in French women older than 75 years: data from the EPIDOS study. *Joint Bone Spine* 2000;**67**:315-8.

[14] Meunier PJ, Salson C, Delmas PD. Skeletal distribution and biological markers of Paget's disease. *Rev Prat* 1989;**39**:1125-8.

[15] Baslé MF, Mazières B. Étiologie. In: Meunier PJ, editor. *La maladie osseuse de Paget*. Montrouge: John Libbey Eurotext; 1998. p. 31-44.

[16] Gutteridge DH, Gruber HE, Kermode DG, Worth GK. Thirty cases of concurrent Paget's disease and primary hyperparathyroidism : sex distribution, histomorphometry, and prediction of the skeletal response to parathyroidectomy. *Calcif Tissue Int* 1999;**65**:427-35.

[17] Dowling K, Hutto RL, Dowling EA. Sternal mass in a patient with Paget's disease. *Invest Radiol* 1991;**26**:615-9.

[18] Kahn MF. Maladie de Paget et traumatisme. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003;**70**:633.

[19] Mills BG, Singer FR. Nuclear inclusion in Paget's disease of bone. *Science* 1976;**194**:201-20.

[20] Viola MV, Eilon G, Lazarus M. Virus-like inclusions in osteosarcoma cells arising in Paget's disease. *Lancet* 1982;**1**:848.

[21] Roodman GD, Kurihara N, Ohsaki Y, Kukita A, Hosking D, Demulder A, et al. Interleukin 6. A potential autocrine/paracrine factor in Paget's disease of bone. *J Clin Invest* 1992;**89**:46-52.

[22] Pioli G, Girasole G, Pedrazzoni M, Sansoni P, Erroi A, Davoli L, et al. Spontaneous release of interleukin-1 (IL-1) from medullary mononuclear cells of pagetic subjects. *Calcif Tissue Int* 1989;**45**:257-9.

[23] Ralston SH, Hoey SA, Gallacher SJ, Adamson BB, Boyle IT. Cytokine and growth factor expression in Paget's disease: analysis by reverse-transcription/polymerase chain reaction. *Br J Rheumatol* 1994;**33**:620-5.

[24] Siris ES, Roodman GD. Paget's disease of bone. In: Favus MJ, editor. *Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism*. Washington DC: American Society for Bone and Mineral Research; 2003. p. 495-506.

[25] Morales-Piga AA, Rey-Rey JS, Corres-Gonzalez J, Garcia-Sagredo JM, Lopez-Abente G. Frequency and characteristics of familial aggregation of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 1995;**10**:663-70.

[26] Siris ES, Ottman R, Flaster E, Kelsey JL. Familial aggregation of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 1991;**6**:495-500.

[27] Hocking LJ, Herbert CA, Nicholls RK, Williams F, Bennett ST, Cundy T, et al. Genomewide search in familial Paget disease of bone shows evidence of genetic heterogeneity with candidate loci on chromosomes 2q36, 10p13, and 5q35. *Am J Hum Genet* 2001;**69**:1055-61.

[28] Laurin N, Brown JP, Lemainque A, Duchesne A, Huot D, Lacourciere Y, et al. Paget disease of bone: mapping of two loci at 5q35-qter and 5q31. *Am J Hum Genet* 2001;**69**:528-43.

[29] Roux H, Mercier P, Maestracci D, Eisinger J, Recordier AM. HL-A et maladie de Paget. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1975;**42**:661-2.

[30] Leach RJ, Singer FR, Roodman GD. The genetics of Paget's disease of the bone. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;**86**:24-8.

[31] Cody JD, Singer FR, Roodman GD, Otterund B, Lewis TB, Leppert M, et al. Genetic linkage of Paget disease of the bone to chromosome 18q. *Am J Hum Genet* 1997;**61**:1117-22.

[32] Daroszewska A, Hocking LJ, McGuigan FE, Langdahl B, Stone MD, Cundy T, et al. Susceptibility to Paget's disease of bone is influenced by a common polymorphic variant of osteoprotegerin. *J Bone Miner Res* 2004;**19**:1506-11.

[33] Hoyland JA, Dixon JA, Berry JL, Davies M, Selby PL, Mee AP. A comparison of in situ hybridisation, reverse transcriptase-polymerase chain reaction (RT-PCR) and in situ-RT-PCR for the detection of canine distemper virus RNA in Paget's disease. *J Virol Methods* 2003;**109**: 253-9.

[34] Reddy SV, Singer FR, Mallette L, Roodman GD. Detection of measles virus nucleocapsid transcripts in circulating blood cells from patients with Paget disease. *J Bone Miner Res* 1996;**11**:1602-7.

[35] Pringle CR, Wilkie ML, Elliott RM. A survey of respiratory syncytial virus and parainfluenza virus type 3 neutralising and immunoprecipitating antibodies in relation to Paget disease. *J Med Virol* 1985;**17**:377-86.

[36] Rima BK, Gassen U, Helfrich MH, Ralston SH. The pro and con of measles virus in Paget's disease: con. *J Bone Miner Res* 2002;**17**: 2290-2.

[37] Neale SD, Smith R, Wass JA, Athanasou NA. Osteoclast differentiation from circulating mononuclear precursors in Paget's disease is hypersensitive to 1,25-dihydroxyvitamin D(3) and RANKL. *Bone* 2000;**27**:409-16.

[38] Kurihara N, Ishizuka S, Demulder A, Menaa C, Roodman GD. Paget's disease-a VDR coactivator disease? *J Steroid Biochem Mol Biol* 2004; **89-90**:321-5.

[39] Wuyts W, Van Wesenbeeck L, Morales-Piga A, Ralston S, Hocking L, Vanhoenacker F, et al. Evaluation of the role of RANK and OPG genes in Paget's disease of bone. *Bone* 2001;**28**:104-7.

[40] Alvarez L, Peris P, Guanabens N, Vidal S, Ros I, Pons F, et al. Serum osteoprotegerin and its ligand in Paget's disease of bone: relationship to disease activity and effect of treatment with bisphosphonates. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:824-8.

[41] Siris ES. Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 1998;**13**:1061-5.

[42] Baslé MF. Histopathologie. In: Meunier PJ, editor. *La maladie osseuse de Paget*. Montrouge: John Libbey Eurotext; 1998. p. 17-29.

[43] Rebel A, Basle M, Minard MF, Malkani K. Action of calcitonin on osteoclasts in Paget's bone disease during long term treatment. *Pathol Biol* 1977;**25**:611-6.

[44] Meunier PJ, Coindre JM, Edouard CM, Arlot ME. Bone histomorphometry in Paget's disease. Quantitative and dynamic analysis of pagetic and nonpagetic bone tissue. *Arthritis Rheum* 1980; **23**:1095-103.

[45] Coindre JM, Edouard CM, Arlot ME, Meunier PJ. Histomorphometric study of nonpagetic bone in Paget patients. Results before and after diphosphonates. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1982;**49**:103-9.

[46] Meunier PJ, Salson C, Mathieu L, Chapuy MC, Delmas P, Alexandre C, et al. Skeletal distribution and biochemical parameters of Paget's disease. *Clin Orthop Relat Res* 1987;**217**:37-44.

[47] Marcelli C, Barjon MC, Pansard E, Autuori M, Angelloz-Pessey L, Simon L. Mechanisms of spinal block formation in Paget disease of bone. Radiographic study based on 14 cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994;**61**:100-8.

[48] Cotten A, Silva J, Moisan S, Cortet B, Boutry N. Place du scanner et de l'IRM dans la maladie de Paget et la dysplasie fibreuse. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003;**70**:666-77.

[49] Renier JC, Cronier P, Audran M. A new anatomic index based on current knowledge for calculating the cumulative percentage of pagetic bone per subject and other parameters. *Rev Rhum* 1995;**62**:355-8 [Engl Ed].

[50] Pons F, Alvarez L, Peris P, Guanabens N, Vidal-Sicart S, Monegal A, et al. Quantitative evaluation of bone scintigraphy in the assessment of Paget's disease activity. *Nucl Med Commun* 1999;**20**:525-8.

[51] Patel S, Pearson D, Hosking DJ. Quantitative bone scintigraphy in the management of monostotic Paget's disease of bone. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:1506-12.

[52] Alvarez L, Guanabens N, Peris P, Monegal A, Bedini JL, Deulofeu R, et al. Discriminative value of biochemical markers of bone turnover in assessing the activity of Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1995;**10**: 458-65.

[53] Delmas PD, Demiaux B, Malaval L, Chapuy MC, Meunier PJ. Serum bone GLA-protein is not a sensitive marker of bone turnover in Paget's disease of bone. *Calcif Tissue Int* 1986;**38**:60-1.

[54] Alvarez L, Peris P, Pons F, Guanabens N, Herranz R, Monegal A, et al. Relationship between biochemical markers of bone turnover and bone scintigraphic indices in assessment of Paget's disease activity. *Arthritis Rheum* 1997;**40**:461-8.

[55] Uebelhart D, Gineyts E, Chapuy MC, Delmas PD. Urinary excretion of pyridinium crosslinks: a new marker of bone resorption in metabolic bone disease. *Bone Miner* 1990;**8**:87-96.

[56] Garnero P, Fledelius C, Gineyts E, Serre CM, Vignot E, Delmas PD. Decreased beta-isomerization of the C-terminal telopeptide of type I collagen alpha 1 chain in Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 1997;**12**:1407-15.

[57] Alvarez L, Guanabens N, Peris P, Vidal S, Ros I, Monegal A, et al. Usefulness of biochemical markers of bone turnover in assessing response to the treatment of Paget's disease. *Bone* 2001;**29**:447-52.

[58] Kuntz D. Maladie de Paget : complications ostéo-articulaires et prise en charge chirurgicale. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003;**70**:641-3.

[59] Dove J. Complete fractures of the femur in Paget's disease of bone. *J Bone Joint Surg Br* 1980;**62**:12-7.

[60] Kaplan FS, Singer FR. Paget's disease of bone: pathophysiology, diagnosis, and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1995;**3**:336-44.

[61] Mazières B, Arlet J. La coxopathie pagétique. In: Simon L, Sebert JL, Hérisson CH, editors. *La maladie osseuse de Paget*. Paris: Masson; 1989. p. 87-94.

[62] Lequesne M, Forest M, Perez C, Narboni C, de Seze S. Les coxopathies pagétiques. Étude radio-clinique et anatomopathologique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1975;**42**:545-50.

[63] Van Staa TP, Selby P, Leufkens HG, Lyles K, Sprafka JM, Cooper C. Incidence and natural history of Paget's disease of bone in England and Wales. *J Bone Miner Res* 2002;**17**:465-71.

[64] Baslé MF, Audran M, Renier JC, Rebel A. Maladie osseuse de Paget, épidémiologie et étiologie. *Rev Prat* 1989;**39**:1110-2.

[65] Hansen MF, Nellissery MJ, Bhatia P. Common mechanisms of osteosarcoma and Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999;**14**(suppl2): 39-44.

[66] Morlock G, Sany J, Serre H. Les sarcomes pagétiques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1975;**42**:669-79.

[67] Jattiot F, Goupille P, Azais I, Roulot B, Alcalay M, Jeannou J, et al. Fourteen cases of sarcomatous degeneration in Paget's disease. *J Rheumatol* 1999;**26**:150-5.

[68] Haibach H, Farrell C, Dittrich FJ. Neoplasms arising in Paget's disease of bone: a study of 82 cases. *Am J Clin Pathol* 1985;**83**:594-600.

[69] Monsell EM, Cody DD, Bone HG, Divine GW. Hearing loss as a complication of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 1999; **14**(suppl2):92-5.

[70] Devogelaer JP. Les complications neurologiques de la Maladie de Paget. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003;**70**:650-3.

[71] Audran M. Complications neurologiques. In: Meunier PJ, editor. *La maladie osseuse de Paget*. Montrouge: John Libbey Eurotext; 1998. p. 121-5.

[72] Poncelet A. The neurologic complications of Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999;**14**(suppl2):88-91.

[73] Orcel P. Calcitonine et maladie de Paget. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003;**70**:654-7.

[74] Bouvet JP. Treatment of Paget's disease with salmon thyrocalcitonin. Cooperative double-blind study. *Nouv Presse Med* 1976;**6**:1447-50.

[75] Douglas DL, Kanis JA, Duckworth T, Beard DJ, Paterson AD, Russell RG. Paget's disease: improvement of spinal cord dysfunction with diphosphonates and calcitonin. *Metab Bone Dis Relat Res* 1981; **3**:327-35.

[76] Meyers MH, Singer FR. Osteotomy for tibia vara in Paget's disease under cover of calcitonin. *J Bone Joint Surg Am* 1978;**60**:810-4.

[77] Singer FR, Fredericks RS, Minkin C. Salmon calcitonin therapy for Paget's disease of bone. The problem of acquired clinical resistance. *Arthritis Rheum* 1980;**23**:1148-54.

[78] Renier JC, Seret P, Basle MF, Hurez D. Treatment of Paget's disease by anti-measles vaccination and high-dose etidronate. *Presse Med* 1985; **14**:1430.

[79] Kaplan FS. Surgical management of Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999;**14**(suppl2):34-8.
[80] Lewallen DG. Hip arthroplasty in patients with Paget's disease. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**369**:243-50.
[81] Alexandre C, Trillet M, Meunier P, Fischer C. Treatment of Paget's disease paraplegia with diphosphonates: preliminary results. *Rev Neurol* 1979;**135**:625-32.
[82] Kaplan FS. Severe orthopaedic complications of Paget's disease. *Bone* 1999;**24**(suppl5):43S-46S.
[83] Fleisch H. Bisphosphonates: mechanisms of action. *Endocr Rev* 1998; **19**:80-100.
[84] Lyles KW. What is "resistance" in Paget's disease of bone? *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2097-9.
[85] Alexandre CM, Chapuy MC, Vignon E, Edouard C, Johnston CC, Meunier PJ. Treatment of Paget's disease of bone with ethane-1, hydroxy-1,1 diphosphonate (EHDP) at a low dosage (5 mg/kg/d). *Clin Orthop Relat Res* 1983;**174**:193-205.
[86] Roux C, Gennari C, Farrerons J, Devogelaer JP, Mulder H, Kruse HP, et al. Comparative prospective, double-blind, multicenter study of the efficacy of tiludronate and etidronate in the treatment of Paget's disease of bone. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:851-8.
[87] Miller PD, Brown JP, Siris ES, Hoseyni MS, Axelrod DW, Bekker PJ. A randomized, double-blind comparison of risedronate and etidronate in the treatment of Paget's disease of bone. Paget's Risedronate/Etidronate Study Group. *Am J Med* 1999;**106**:513-20.
[88] Rendina D, Mossetti G, Viceconti R, Sorrentino M, Nunziata V. Risedronate and pamidronate treatment in the clinical management of patients with severe Paget's disease of bone and acquired resistance to bisphosphonates. *Calcif Tissue Int* 2004;**75**:189-96.
[89] Boyce BF, Adamson BB, Gallacher SJ, Byars J, Ralston SH, Boyle IT. Mineralisation defects after pamidronate for Paget's disease. *Lancet* 1994;**343**:1231-2.
[90] Meunier PJ. Place des bisphosphonates dans le traitement de la maladie osseuse de Paget. *Rev Rhum Mal Oséoartic* 2003;**70**:658-61.
[91] Reid IR, Miller P, Lyles K, Fraser W, Brown JP, Saidi Y, et al. Comparison of a single infusion of zoledronic acid with risedronate for Paget's disease. *N Engl J Med* 2005;**353**:898-908.
[92] Lyles KW, Siris ES, Singer FR, Meunier PJ. A clinical approach to diagnosis and management of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 2001;**16**:1379-87.
[93] Delmas PD, Meunier PJ. The management of Paget's disease of bone. *N Engl J Med* 1997;**336**:558-66.
[94] Selby PL, Davie MW, Ralston SH, Stone MD, Bone and Tooth Society of Great Britain. National Association for the Relief of Paget's Disease. Guidelines on the management of Paget's disease of bone. *Bone* 2002; **31**:366-73.
[95] Alvarez L, Peris P, Guanabens N, Vidal S, Quinto L, Monegal A, et al. Long-term biochemical response after bisphosphonate therapy in Paget's disease of bone. Proposed intervals for monitoring treatment. *Rheumatol* 2004;**43**:869-74.
[96] Dodd GW, Ibbertson HK, Fraser TR, Holdaway IM, Wattie D. Radiological assessment of Paget's disease of bone after treatment with the bisphosphonates EHDP and APD. *Br J Radiol* 1987;**60**:849-60.
[97] Meunier PJ, Vignot E. Therapeutic strategy in Paget's disease of bone. *Bone* 1995;**17**(suppl5):489S-491S.
[98] Rousière M, De Vernejoul MC. Surveillance des malades pagétiques traités et indication de retraitement. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003; **70**:662-5.
[99] Roux C, Dougados M. Treatment of patients with Paget's disease of bone. *Drugs* 1999;**58**:823-30.
[100] Joshua F, Epstein M, Major G. Bisphosphonate resistance in Paget's disease of bone. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2321-3.

C. Alexandre (christian.alexandre@univ-st-etienne.fr).
E. Inserm 366, Université de Saint-Étienne, CHU de Saint-Etienne, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Alexandre C. Maladie osseuse de Paget. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-023-R-10, 2006.

Maladies osseuses avec transparence anormale

M. Le Merrer, V. Cormier-Daire

Les anomalies de la densité de l'os sont responsables de fractures répétées ou de douleurs osseuses qui conduisent à leur détection par l'examen radiologique. Une transparence osseuse excessive évoque un défaut de la trame osseuse comme dans l'ostéogenèse imparfaite ou une anomalie du métabolisme phosphocalcique. Une densité de l'os augmentée peut suggérer une ostéopétrose, mais aussi d'autres maladies condensantes dont les gènes, récemment décrits, permettent une meilleure compréhension de la balance entre les fonctions ostéoblaste et ostéoclaste. La densitométrie permet également une meilleure évaluation de ces anomalies et une surveillance plus précise des thérapies. L'ostéogenèse imparfaite, dont l'aspect phénotypique peut aller de la forme létale à une forme très modérée, a bénéficié des développements récents au plan génétique pour le conseil génétique et le diagnostic prénatal, mais aussi au plan thérapeutique par l'utilisation des bisphosphonates et des traitements orthopédiques bien codifiés. L'hétérogénéité génétique de l'ostéopétrose a pu être démontrée par les études de génétiques moléculaires et permet une estimation plus adaptée du pronostic et des moyens thérapeutiques possibles. Enfin, l'identification moléculaire donne un éclairage nouveau à ces pathologies.

Mots clés : Ostéogenèse imparfaite ; Dentinogenèse imparfaite ; Syndrome de Bruck ; Bisphosphonates ; Ostéoporose juvénile ; Ostéoporose ; Pseudogliome ; Hypophosphatasie ; Ostéopétrose ; Mélorhéostose ; Ostéopœcilie ; Maladie de Camurati-Engelman ; Dysplasie craniométaphysaire

Plan

■ Introduction

Les anomalies de la densité de l'os sont le plus souvent détectées à la suite de fractures répétées ou de douleurs osseuses, parfois par des déformations ou plus simplement fortuitement à l'occasion d'une radiographie faite pour un événement indépendant.

Il peut s'agir d'une transparence osseuse excessive que l'on retrouve principalement dans l'ostéogenèse imparfaite et l'ostéoporose juvénile, ou de densité augmentée dont l'ostéopétrose est l'exemple le plus caractéristique (Tableau 1).

Tableau 1.
Anomalies de la densité osseuse dont le gène est identifié. D'après www.genatlas.org.

Densité osseuse insuffisante		
Ostéogenèse imparfaite	17q21	COL1A1
Hypophosphatasie	7q22.1	COL1A2
	1p36.1	ALPL
Rachitisme hypophosphatémie	Xp22.2	PHEX
Rachitisme vitamine D-dépendant	12q13.1	VDR
Hyperparathyroïdie (néonatale)	3q21-24	CASR
Hyperparathyroïdie	1q25q23	CDC73
Ostéoporose pseudogliome	11q12.q13	LRP5
Densité osseuse excessive		
Ostéopétrose (maligne)	11q12-13	TCIRG1
Ostéopétrose	16p13.3	CLCN7
	8q13q22	CA2 (*carbonic anhydrase II*)
Pycnodysostose	1q21	CTSK (*cathepsin K*)
Camurati-Engelmann	19q13	TGF-β1
Craniométaphysaire (dysplasie)	5p15.2-p14.2	ANKH
Sclérostéose	17q12-q21	Sclerostosin
Trichodento-osseux	17q21	DLX3
Ostéopœcilie mélorhéostose	12q14	LEMD3

Maladies avec transparence osseuse excessive du squelette

Deux mécanismes peuvent être à l'origine d'une transparence excessive : une anomalie structurelle de la trame conjonctive de l'os, comme dans l'ostéogenèse imparfaite, ou bien une anomalie du métabolisme phosphocalcique telle que le rachitisme ou l'hypophosphatasie. Cette transparence osseuse est mise en évidence sur les clichés radiologiques standards (os long, rachis de profil) et peut être confirmée par une ostéodensitométrie.

Ostéogenèses imparfaites

Il s'agit d'un ensemble très complexe de maladies dont les données récentes fournies par l'étude moléculaire du collagène ont confirmé l'hétérogénéité. Plusieurs phénotypes peuvent être distingués selon la précocité et la sévérité de l'affection. Cette hétérogénéité clinique a conduit à la proposition de plusieurs classifications : la classification de Sillence qui distingue schématiquement cinq types est la plus souvent employée [1] :

- type I : formes modérées de transmission dominante avec une teinte bleue des sclérotiques ;
- type II : formes létales ;
- type III : formes sévères avec ou sans dentinogenèse imparfaite ;
- type IV : formes assez proches du type I, mais qui s'en distinguent par la teinte normale des sclérotiques et la plus grande sévérité ;
- type V : formes avec des cals hypertrophiques.

Cette classification ne reflète cependant pas les conséquences des mutations à l'origine de l'ostéogenèse imparfaite, ni les circonstances de découverte, ni le pronostic. C'est pourquoi il est proposé ici une classification plus proche de l'expérience clinique.

Formes à début anténatal

Ces formes sont aussi connues sous le nom de Porak et Durante [2]. Elles sont souvent létales, mais peuvent aussi être compatibles avec la vie avec une évolution sévère, mais parfois aussi régressive. Actuellement, elles sont reconnues lors des échographies lors du suivi de la grossesse à la fin du 1er trimestre ou au cours du 2^{e} trimestre.

Dans les formes létales, les membres sont très courts, incurvés parfois extrêmement déformés, le crâne est volumineux, l'arête du nez saillante. Le thorax est étroit, déformé en cloche, et le signe le plus caractéristique est l'image des côtes dites « en bambou » (Fig. 1). La hauteur des corps vertébraux est réduite. Le défaut d'ossification du crâne est un signe marquant. Un hygroma kystique, voire un *hydrops foetalis* sont possibles. Ils correspondent au type II de Sillence.

Dans d'autres cas, l'atteinte des os longs est moins marquée, mais il existe une déformabilité du crâne sous le passage de la sonde d'échographie, témoin du défaut d'ossification de la voûte. À la naissance, les os wormiens multiples donnent un aspect de mosaïque dans la région pariéto-occipitale. Les côtes sont grêles, mais peuvent être le siège de quelques fractures et l'évolution peut être grave dès les premiers jours de la vie du fait de ces fractures. Le pronostic est souvent difficile à établir dans les premiers mois de vie. L'état général est souvent précaire et la taille finale ne dépasse guère 1,30 m, voire moins. D'importantes déformations du crâne telles que élargissement transversal, saillie occipitale postérieure, impression basilaire, sont habituelles [3]. Au cours de l'évolution, des déviations rachidiennes vont s'ajouter à la platyspondylie. Ces formes correspondent au type III de Sillence [4].

Pour autant, certaines formes de révélation anténatale sont régressives et leur tableau clinique et radiologique est plus modéré : brièveté des fémurs ou incurvation fémorale et/ou tibiale, fractures objectivées in utero ou dès la naissance, présence de cals osseux ou d'arrachement métaphysaire. En revanche, le reste du squelette est peu modifié. Sur le crâne, il existe souvent des os wormiens, mais il n'y a pas de dysmorphie

Figure 1. Ostéogenèse imparfaite létale avec côtes en bambou.

faciale. L'évolution de la fragilité osseuse est souvent assez favorable, mais le nombre des fractures reste imprévisible. La croissance est également peu perturbée. La coloration bleue des sclérotiques et la dentinogenèse imparfaite sont inconstantes. Elles peuvent correspondre à certains type IV ou type I sévères de la classification de Sillence.

Ces formes de découverte anténatale sont souvent l'objet de demande d'interruption médicale de la grossesse. Si, dans les formes très sévères parfois accompagnées de souffrance fœtale (hydramnios, diminution de mouvements fœtaux), l'indication de l'interruption est peu discutée, il n'en est pas de même pour les formes régressives qui peuvent également bénéficier des thérapeutiques nouvelles.

Ostéogenèses imparfaites découvertes après la naissance

Malgré les progrès des méthodes de détection, il n'est pas exceptionnel que l'ostéogenèse imparfaite passe inaperçue à la naissance. Le pronostic de ces ostéogenèses est habituellement moins sévère, mais certaines peuvent avoir une évolution grave. Dans la majorité des observations, la maladie est décelée à l'occasion d'une fracture provoquée par un léger traumatisme, souvent à répétition. Plus rarement, les troubles du développement statural, les luxations récidivantes, les incurvations des membres, peuvent attirer d'abord l'attention.

Outre la petite taille, le tronc est court avec une saillie du sternum en rapport avec la réduction de hauteur des corps vertébraux. Dans les formes complètes de la maladie, le crâne est élargi transversalement avec, à la palpation des régions temporales, la sensation d'un rebord. Les déformations osseuses sont la conséquence des fractures, mais aussi de la malléabilité anormale de l'os (Fig. 2). Cette dernière est responsable, en particulier, de l'incurvation tibiale, de la réduction de la hauteur des vertèbres et de la déformation du bassin (protrusion acétabulaire) et du crâne (impression basilaire). L'examen radiographique montre un aspect en mosaïque de la voûte du crâne (os wormiens) (Fig. 3) et un amincissement parfois très discret de la corticale des os longs. La musculature est pauvre. Une hyperlaxité ligamentaire fréquente se traduit par des entorses ou des luxations récidivantes. Là encore, certains signes associés, cependant inconstants, aident au diagnostic : les sclérotiques bleues (Fig. 4) dont la teinte est due à la transparence excessive de la sclérotique, la dentinogenèse imparfaite

Figure 2. Ostéogenèse imparfaite modérée : ostéoporose et incurvation des os longs.

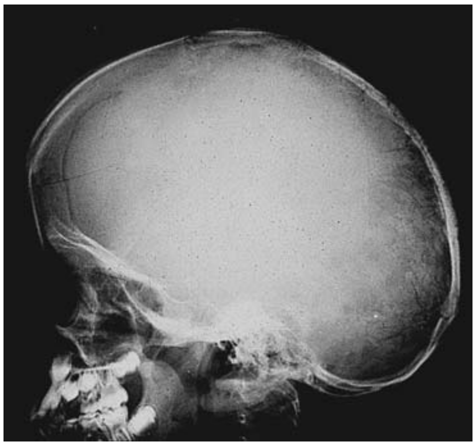

Figure 3. Crâne de profil chez un adulte atteint d'ostéogenèse imparfaite sévère : os wormiens occipitaux.

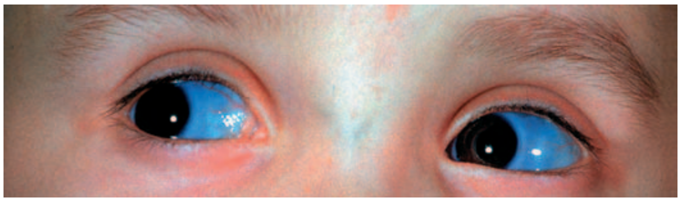

Figure 4. Sclérotiques bleues chez un enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite.

(dents jaunâtres, translucides) touchant plus volontiers la dentition de lait. La peau est fine et translucide, laissant apparaître les vaisseaux sanguins des ecchymoses fréquentes. La surdité de transmission par rupture ou blocage de l'étrier, rarement de perception par atteinte de la cochlée, est responsable d'une presbyacousie précoce, mais exceptionnelle chez l'enfant. Enfin, des anomalies valvulaires, plus souvent aortiques, sont parfois retrouvées. La réalisation d'une ostéodensitométrie qui évalue la densité minérale osseuse (DMO), corrélée à l'âge et au sexe dans la région lombaire (*Z-score*), montre une ostéopénie parfois très sévère. Ces formes correspondent au type I de la classification de Sillence.

Figure 5. Fusion de la membrane interosseuse dans une forme d'ostéogenèse imparfaite avec cals hypertrophiques (type V).

Formes particulières

Certaines formes ont une atteinte plus élective, associant une platyspondylie généralisée à des vertèbres biconcaves et peu de fractures des membres. D'autres présentent une déformation marquée du crâne, d'autres encore une hypermalléabilité squelettique avec des déformations des membres importantes et peu de fractures. Enfin, l'hyperlaxité peut être au premier plan, associée à des fractures des petites articulations.

Il faut faire une place à part à *l'ostéogenèse imparfaite avec cals hypertrophiques* [5, 6]. Les os longs sont trapus avec un contour irrégulier, les métaphyses sont élargies et, lors des fractures, des cals exubérants apparaissent, pouvant donner lieu à des erreurs de diagnostic redoutables. L'évolution des cals est plus bénigne sous traitement anti-inflammatoire. Cette affection peut être aisément reconnue sur l'existence d'une subluxation de la tête radiale avec une ossification de la membrane interosseuse de l'avant-bras (Fig. 5). Elle correspond au type V de la classification de Sillence.

Génétique

La très grande majorité des ostéogenèses imparfaites obéit à une transmission dominante autosomique et l'on constate un âge paternel élevé dans les cas sporadiques.

Il s'agit de mutation de l'une des deux chaînes α-1 ou α-2 dont est constitué le collagène de type I, constituant essentiel de la matrice osseuse. Ces deux gènes *COL1A1* et *COL1A2* sont localisés sur les chromosomes 7 et 17. Les mutations sont très variables et sont distribuées tout le long du gène, responsables de tableaux cliniques variables, selon leur conséquence sur la stabilité de la triple hélice de collagène [7, 8].

Les formes sévères ou létales sont en général sporadiques, secondaires à une mutation de novo. Cependant, dans l'ostéogenèse imparfaite, la fréquence des mosaïques germinales est élevée (autour de 7 %) conduisant à un conseil génétique prudent pour des parents sains, après un premier enfant atteint. La réalisation de radiographies du crâne chez les parents à la recherche d'os wormiens, signe d'une forme mineure d'ostéogenèse imparfaite, peut aider à détecter un parent porteur de mosaïque. Ce mosaïcisme peut expliquer aussi une aggravation à la seconde génération : un parent porteur d'une telle mosaïque et d'une forme très modérée de la maladie peut en effet donner naissance à un enfant plus sévèrement atteint.

De très exceptionnelles observations récessives [9] concernent en fait les formes homozygotes pour le gène *COL1A2* puisque l'homozygotie pour *COL1A1* semble létale.

Ostéogenèse imparfaite et grossesse

La grossesse chez une femme atteinte d'ostéogenèse imparfaite pose trois sortes de problèmes.

La transmission de l'affection est dominante autosomique. Si l'un des parents est atteint, le risque que l'enfant soit atteint est de 50 %. Il est parfois possible d'envisager un diagnostic prénatal précoce par analyse moléculaire de la biopsie de trophoblaste [10] s'il a été possible avant la grossesse de mettre en évidence la mutation chez le parent atteint par étude des deux gènes *COL1A1* et *COL1A2*. Si la mutation n'a pas pu être retrouvée, seul un examen attentif de l'échographie fœtale peut être proposé : le dépistage d'une incurvation fémorale ou d'une fracture, ou de la déformabilité du crâne peut parfois faire évoquer ce diagnostic. Cependant, les formes modérées de l'affection ne sont souvent pas détectées.

La tolérance de la grossesse va dépendre moins la taille finale de la future maman que des problèmes respiratoires engendrés par des déformations rachidiennes. Il est donc important avant d'envisager une grossesse d'effectuer des explorations respiratoires. L'étroitesse du bassin et la protusion acétabulaire peuvent compliquer la fin de grossesse et surtout imposer une césarienne.

L'accouchement peut être effectué normalement par voie basse (Cubert et al.) car la césarienne ne met pas plus à l'abri de fractures l'enfant atteint lors de l'extraction. La variabilité de l'expression de l'ostéogenèse est telle que chaque situation doit être discutée en collaboration avec les différents spécialistes.

Prise en charge

La prise en charge de l'ostéogenèse imparfaite est complexe. Elle est différente selon les formes et la sévérité de l'affection et l'âge de l'enfant. Il existe cependant des règles générales qui consistent à favoriser l'autonomie de l'enfant afin d'éviter le cercle infernal « fragilité chute, fracture, immobilisation et aggravation de la fragilité ». À ce jour, trois grands types moyens thérapeutiques sont disponibles et peuvent être utilisés l'un après l'autre, mais plus volontiers simultanément.

Chirurgie orthopédique pour traiter et prévenir les fractures

Le maintien en bonne position à l'aide d'un appareillage léger avec un temps de contention des fractures limité au minimum doit être la règle. En cas d'immobilisation massive (plâtre pelvipédieux), il convient de favoriser les contractions musculaires sous plâtre et la mobilisation des articulations laissées libres pour éviter autant que possible une ostéopénie surajoutée. En cas de répétition de fractures des membres inférieurs, de même que dans les formes congénitales graves, l'enclouage des os par des clous ou des broches centromédullaires (Fig. 6) sera réalisé. Le traitement orthopédique des déviations rachidiennes ne suffit souvent pas à maintenir la colonne vertébrale et doit être suivi d'un traitement chirurgical. Les déformations basilaires sont fréquentes dans l'ostéogenèse imparfaite, elles sont liées à la déformabilité des os du crâne et justifient la réalisation d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) [11].

Techniques de rééducation pour améliorer la trophicité musculaire

La rééducation doit être précoce, douce et aussi active que possible pour favoriser une habileté motrice acquise qui a pour effet de limiter les gestes inadaptés responsables de fractures. Elle s'inscrit en effet dans la durée et est modulée en fonction des événements douloureux au cours de la croissance (fractures, interventions). Les déviations rachidiennes posent des problèmes particulièrement difficiles d'autant qu'elles sont le plus souvent rencontrées dans les formes les plus sévères et qu'elles sont dues à de multiples causes : tassements vertébraux, microfractures liées à l'ostéoporose, amyotrophie musculaire et douleurs responsables de rétractions antalgiques, hyperlaxité. Lors de la rééducation, il faut lutter contre ces déformations par des exercices de mobilisations passives et de musculations, des postures et une rééducation respiratoire [12].

Figure 6. Enclouage télescopique des os longs dans une ostéogenèse imparfaite.

Bisphosphonates

Dans les formes sévères, l'administration de bisphosphonates de deuxième génération semble apporter une aide efficace chez l'enfant [13]. Puissants inhibiteurs de la résorption osseuse, ces analogues structuraux du pyrophosphate inorganique ralentissent le remodelage osseux en inhibant principalement les ostéoclastes (apoptose) et en stimulant à un moindre degré les ostéoblastes. Ils améliorent les douleurs, les déformations vertébrales et permettent une meilleure mobilisation de l'enfant. Ce traitement est un traitement symptomatique et non réellement curatif. Il doit être prescrit selon un protocole précis et dispensé dans des équipes de référence. Diverses molécules sont utilisées dont le *pamidronate* en perfusion tous les 4 mois. La tolérance de ce traitement est bonne, hormis un syndrome grippal lors de la première cure, mais il est très important d'évaluer ce traitement au long cours. Les résultats de ce traitement sont globalement très favorables, mais si efficace soit-il, il doit être utilisé prudemment car il bloque la résorption osseuse et est responsable d'une ostéosclérose qu'il faut savoir contrôler [14]. C'est pourquoi, il n'est proposé que dans des formes moyennes ou sévères d'ostéogenèse imparfaite (plus de trois fractures dans l'année, tassements vertébraux, douleurs).

Prise en charge de la douleur

Il est également très important de prendre en charge la douleur de ces enfants qui est toujours au premier plan même en l'absence de plainte effective. Il s'agit de douleurs aiguës au cours des fractures, mais aussi de douleurs chroniques liées à des microfractures ou à des tassements vertébraux. Une consultation dédiée à cette prise en charge est souvent utile.

Problèmes dentaires et oto-rhino-laryngologiques

Enfin les problèmes dentaires et oto-rhino-laryngologiques (ORL) font l'objet de prise en charge spécifique :

- les anomalies dentaires sont inconstantes, mais très spécifiques [15] : la dentinogenèse imparfaite touche plutôt la denture temporaire parfois définitive de façon partielle ou totale. L'objectif de la prise en charge est de maintenir une

denture lactéale dans des conditions optimales de mastication et de croissance. Une hygiène buccale doit être très tôt assurée et complétée par l'apport de fluor ;

- la surdité représente la moitié environ des cas d'OI et apparaît plutôt entre 20 et 30 ans : le dépistage doit donc systématiquement être organisé à partir de l'adolescence sur la mise en évidence d'une gêne d'abord perceptible en milieu bruyant ou d'acouphène [16]. Elle peut être aussi révélée par des otites séreuses répétées. L'audiogramme tonal et l'impédencemétrie mettent en évidence une surdité de transmission pure ou mixte due soit à des fractures de l'étrier, soit à une fixation de l'étrier semblable à ce que l'on observe dans l'otospongiose. Le remplacement de cet étrier est alors envisagé. Dans d'autres cas plus tardifs, une presbyacousie précoce, surdité de perception, peut être découverte. Seule la prothèse auditive est alors possible.

Anomalies cutanées

Les anomalies cutanées sont fréquentes et peuvent aider au diagnostic : hématomes ou ecchymoses à la suite de traumatisme minime. Ces signes peuvent cependant faire évoquer le diagnostic d'enfants battus. Il est donc important d'avertir l'entourage de cette fragilité excessive.

Diététique

Les recommandations en matière de diététique sont souvent prodiguées dans les fragilités osseuses. Le mécanisme de la fragilité dans l'ostéogenèse imparfaite n'implique pas directement le métabolisme phosphocalcique, cependant, comme dans toutes les ostéoporoses, un apport vitaminocalcique correct est tout à fait nécessaire tout au long de la croissance.

> **Point important**
>
> L'ostéogenèse imparfaite est une affection très variable dans son expression et pourvoyeuse de handicaps qui peuvent être très sévères : nanisme, déformation, mobilité réduite, problèmes respiratoires, surdité. Sa prise en charge est rendue difficile par l'extrême variabilité de son expression d'une famille à l'autre. Son potentiel évolutif est parfois difficilement prévisible car il dépend des circonstances de la vie (caractère battant ou passif de l'enfant atteint, accidents intercurrents, maladie associée...). Il peut aussi s'agir d'une affection bénigne. La prise en charge doit donc être adaptée à chaque enfant.
> Cependant, la fragilité osseuse a des répercussions psychologiques multiples sur les patients, mais aussi sur leur famille, en particulier les parents qui se sentent vite responsables des fractures de leurs enfants. Un soutien psychologique personnel et familial est donc essentiel dans la prise en charge de cette affection.

Autres causes de transparence osseuse

Ostéogenèse imparfaite et arthrogrypose

Cette association définit le syndrome de *Bruck* dont la transmission est récessive autosomique. Les rétractions sont découvertes à la naissance et sont rapidement associées à des fractures des os longs, parfois à des sclérotiques bleues. Au cours de la croissance, l'arthrogrypose régresse progressivement, mais la transparence osseuse persiste. Des mutations du gène *PLOD2* ont été rapportées, mais une hétérogénéité génétique est démontrée [17, 18].

Ostéoporose juvénile idiopathique

Elle est découverte entre 8 et 11 ans à l'occasion d'une fracture provoquée par un traumatisme minime ou lors de douleurs rachidiennes. Une cyphose dorsolombaire et une réduction de la hauteur du tronc avec la projection du sternum en avant sont fréquentes. Le bilan phosphocalcique est normal. L'examen radiologique montre une ostéoporose généralisée avec une diminution de l'épaisseur de la corticale des os longs et une réduction du rapport corticodiaphysaire. Les fractures touchent électivement les métaphyses du fémur ou du tibia. Il n'y a pas de sclérotiques bleues ni de dentinogenèse imparfaite. L'évolution de la maladie est variable, mais le plus souvent, elle semble favorable. Il est difficile, de ce fait, de juger de l'efficacité des traitements préconisés : calcium, vitamine D, stéroïdes anabolisants, fluor. Là encore, l'utilisation des bisphosphonates peut être d'un apport notable. Les fractures justifient une immobilisation très brève comme celles de l'ostéogenèse imparfaite. Une rééducation très active est également très importante ; il est nécessaire de maintenir une verticalisation et une bonne trophicité musculaire. L'étiologie de la maladie reste mystérieuse et elle ne semble pas être familiale [19].

Ostéoporose généralisée et pseudogliome de transmission récessive autosomique [20, 21]

Ce syndrome associe des désordres oculaires et une ostéoporose souvent responsable de fractures qui peuvent faire découvrir la maladie. Les anomalies choriorétiniennes conduisent souvent à la cécité et s'associent parfois à d'autres atteintes de l'œil : microphtalmie, cataracte et parfois glaucome. L'affection semble particulièrement fréquente au pourtour méditerranéen. Il s'agit de mutation du gène *LRP5* sur le chromosome 11 en 11q12-13 [22].

Hypophosphatasie

L'âge de découverte et la symptomatologie de la maladie sont très variables : décelée dès la naissance, elle peut être incompatible avec la vie ; reconnue chez le grand enfant, elle rappelle le rachitisme [18].

Formes néonatales

Les formes néonatales se traduisent par une micromélie et par une absence d'ossification de la voûte du crâne. Le défaut d'ossification n'intéresse pas seulement le crâne, mais la plupart des os. La diaphyse des os longs n'est que partiellement visible, les côtes sont filiformes ou absentes, les os courts ne sont pas minéralisés et les vertèbres réduites à une mince ligne. In utero, le diagnostic est suspecté sur un hydramnios associé à un défaut d'ossification de la voûte du crâne et des os longs.

Chez le nourrisson

Chez le *nourrisson*, l'attention est surtout attirée par l'altération de l'état général, des troubles digestifs, un retard staturopondéral et une hypotonie ou par la chute très précoce des dents. L'examen révèle des bourrelets métaphysaires, chapelet costal, incurvation des membres ou angulation secondaire à une fracture ; la fontanelle antérieure est très large et parfois tendue. Les images radiologiques rappellent celles d'un rachitisme sévère. La limite des métaphyses est élargie, floue et irrégulière. La hauteur du cartilage de croissance est excessive et parfois des zones transparentes encochent la métaphyse ou donnent des images en « calice » ou en « tulipe » (Fig. 7). Un retard osseux est fréquent. Une craniosynostose secondaire n'est pas exceptionnelle.

Formes plus tardives

Dans les formes plus tardives, la chute prématurée des dents, une asymétrie des membres, un genu valgum, peuvent être la seule traduction. Radiologiquement, quelques irrégularités métaphysaires, voire une simple ostéoporose, peuvent être les seuls signes évidents. Une zone transparente médiane ou latérale de la métaphyse en tulipe est caractéristique.

L'étude biochimique montre que le taux des phosphatases alcalines est très abaissé. La calcémie est élevée, voisine de 120 à 130 mg/l, du moins chez le jeune enfant. Des signes d'insuffisance rénale peuvent s'associer aux anomalies précédentes. Le diagnostic biologique repose sur la diminution de l'activité phosphatase alcaline dite « non spécifique de tissus » (TNSALP).

Figure 7. Lésions métaphysaires d'une hypophosphatasie modérée.

Sa transmission obéit au mode récessif autosomique. Le gène codant pour la TNSALP est localisé sur le chromosome 1p36.1p34 et de nombreuses mutations ont été décrites [23]. Dans les formes récessives, les plus fréquentes, il peut s'agir de mutations faux sens ou de mutations d'épissage à l'état homozygote ou hétérozygote composite. Des mutations à l'état hétérozygote ont été montrées dans des formes dominantes et il semble que des mutations au même codon puissent être responsables de formes dominante ou récessive.

Autres syndromes

Une transparence osseuse anormale est décrite dans des syndromes très exceptionnels comme le syndrome de *Cole-Carpenter* (ostéogenèse imparfaite et dilatation ventriculaire), le syndrome de *Singleton et Merten* (chute prématurée des dents, calcifications de l'aorte, etc.). Elle est fréquente dans les syndromes avec acro-ostéolyse (*syndrome d'Hajdu Cheney*, syndrome de Torg, syndrome NAO) [18].

Elle est aussi présente dans des affections plus fréquentes, mais n'en est pas le symptôme essentiel : rachitismes carentiel et vitaminorésistant, dysplasie métatropique. Enfin, elle doit faire évoquer aussi des maladies générales, métaboliques (maladies lysosomales, mucopolysaccharidose [MPS], maladie de Gaucher, mannosidose), endocrinienne (hypothyroïdie, Cushing, hypopituitarisme, etc.), instestinale ou rénale, des carences (scorbut, malnutrition) ou une maladie hématologique (leucémie). Enfin, outre les pathologies qui conduisent à des immobilisations prolongées (myopathies, anomalie neurologique), certains traitements médicamenteux comme les corticoïdes ou l'héparine pris au long cours peuvent être responsables d'une ostéoporose sévère. En présence d'ostéoporose avérée, la recherche de ces pathologies nécessite une enquête clinique très attentive.

■ Maladies avec densification du squelette

Ces maladies condensantes sont très variées : elles peuvent toucher l'ensemble du squelette (ostéopétrose, pycnodysostose), être plus localisées ou être associées à des anomalies de modelage de la diaphyse.

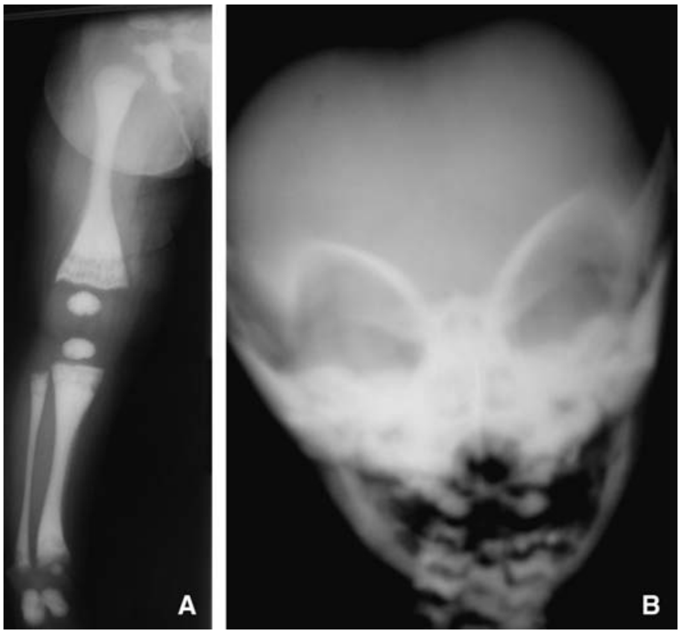

Figure 8. Ostéopétrose maligne : densification des os longs, aspect « rachitique » des métaphyses (A) et densification en loup de la face (B).

Ostéopétroses

La densification généralisée du squelette peut être découverte très précocement dans les formes néonatales très sévères ou à l'âge adulte dans des formes plus modérées décrites sous le nom d'Albers-Schönberg.

Formes précoces

Dans sa forme précoce, la maladie est découverte le plus souvent dans les premiers mois de la vie en raison de troubles de l'état général tels qu'hypotrophie, pâleur, fièvre, mouvements anormaux des globes oculaires. Un purpura ou des ecchymoses ne sont pas exceptionnels.

Le crâne est volumineux, avec parfois même une hydrocéphalie. L'atteinte oculaire est un signe majeur avec tremblement pupillaire et nystagmus et l'examen ophtalmologique va confirmer l'existence d'une atrophie optique. S'y associent une hépatomégalie et une splénomégalie. Le thorax est étroit avec perception d'un chapelet costal. Il existe souvent une petite incurvation des membres. Les dents de mauvaise qualité apparaissent avec retard et leur chute prématurée est fréquente.

Radiologiquement, l'aspect le plus caractéristique est constitué par l'association d'une densification assez généralisée du squelette et d'un défaut du modelage métaphysaire : condensation métaphysaire, avec striations parallèles au cartilage conjugal (image en pile d'assiettes). Ce défaut de modelage métaphysaire s'accentue plus ou moins rapidement et les os prennent alors l'aspect caractéristique en « massue ». Des signes de rachitisme sont fréquents (Fig. 8). La condensation touche les os longs, mais aussi le carpe, le tarse, les os de la main et du pied, les côtes et la clavicule. Les vertèbres sont également denses avec un aspect en sandwich du corps vertébral sur les clichés de profil. Des striations des ailes iliaques et de l'omoplate ne sont pas rares. La base du crâne est souvent très opaque, mais la voûte chez l'enfant jeune peut être presque normale. Sur les clichés de face, la condensation des rebords orbitaires et celle du maxillaire supérieur donnent l'image en « loup de carnaval » [24].

L'anémie est habituellement sévère avec anisocytose et poïkilocytose parfois associée à une neutropénie et à une hypoplaquettose. La biopsie de la moelle, rendue difficile par la dureté de l'os, montre une moelle hypoplasique ou même aplasique, avec absence de mégacaryocytes. La calcémie est habituellement abaissée, ainsi que la phosphorémie et une hyperphosphatasémie est constante.

Figure 9. Aspect en sandwich des corps vertébraux dans une ostéopétrose dominante.

L'évolution de la forme précoce de l'ostéopétrose est particulièrement sévère avec cécité généralement totale, anémie, troubles de l'état général et retard statural et la mort survient dans les premières années. La greffe de moelle osseuse permet une survie prolongée et améliore la qualité de vie [25].

Les formes précoces d'ostéopétrose obéissent à une transmission récessive autosomique. La consanguinité est fréquente. Si la pathogénie de l'ostéopétrose est clairement liée a un défaut de la résorption ostéoclastique, les données récentes ont montré une hétérogénéité génétique de l'ostéopétrose maligne : une grande majorité sont dues à des mutations de l'adénosine triphosphatase (ATPase) TCIRG1 (OC116), sous-unité de la pompe à protons vacuolaire, spécifique de l'ostéoclaste, localisée sur le chromosome 11q13 [26]. Les études d'autres familles ont montré un autre locus sur le chromosome 16 en 16p13.3 et l'implication du gène *CLC7* dont l'invalidation chez la souris est responsable d'une ostéopétrose avec dégénérescence rétinienne. Les études fonctionnelles ont confirmé l'interaction entre ces deux protéines. Il reste cependant d'autres gènes possibles (*grey lethal* en 6q21, LRP5...) [27].

Formes tardives ou maladie d'Albers-Schönberg

Elle est découverte chez l'adulte ou l'adolescent à l'occasion d'une fracture, de douleurs ostéoarticulaires de mécanismes divers (épiphysiolyse, luxation post-traumatique, arthrite septique), d'une atteinte des nerfs crâniens (troubles visuels, paralysie faciale) ou fortuitement lors d'un examen radiologique systématique ou à l'occasion d'une étude familiale. Cliniquement, elle peut être asymptomatique (20 % des cas), mais elle expose parfois à certaines complications : rarement, une discrète anémie, plus souvent une atteinte des nerfs crâniens : risque d'altération du champ visuel, baisse de l'audition ou paralysie faciale [28]. Les ostéites liées à des infections dentaires de voisinage et des arthroses précoces sont fréquentes.

Le diagnostic repose sur l'examen radiologique qui confirme une densification généralisée. Deux variétés différentes ont été proposées sur l'aspect radiologique [29] :

- dans le type I, exceptionnel, la voûte du crâne est électivement intéressée, associée à une sclérose diffuse du squelette ;
- dans le type II, beaucoup plus fréquent, la base du crâne est la plus touchée de même que les plateaux vertébraux.

L'aspect en « massue » des métaphyses et la striation transversale sont caractéristiques. L'éburnation des vertèbres prédomine sur les régions voisines des plateaux, alors que la partie médiane est moins opaque, réalisant un aspect de vertèbres sandwich (Fig. 9). Le bassin, l'omoplate et le crâne ne sont pas épargnés et la base est souvent précocement touchée (densification du sphénoïde, des rochers, disparition des sinus sphénoïdal et maxillaire), des bandes denses sont également visibles dans les ailes iliaques. Les fractures seraient plus fréquentes dans le *type II*, mais il existe une variabilité d'expression au sein même d'une famille qui peut compter des sujets atteints seulement par une ostéoclérose diffuse. Le métabolisme phosphocalcique est, en règle générale, normal.

La transmission de ces formes de l'adulte obéit le plus souvent au mode dominant et des mutations à effet dominant négatif du gène *ClC7*, localisé sur le chromosome 16 en 16p13.3 et également impliqué dans la forme récessive, sont responsables d'une majorité de cas d'ostéoporose dominante [30-32].

Autres formes cliniques

Entre ces deux types d'ostéopétrose, il existe des *formes intermédiaires* qui ont parfois une transmission récessive autosomique. Dans celles-ci, les signes radiologiques sont plus accentués que dans la précédente, en particulier le défaut du modelage métaphysaire et la densification des plateaux vertébraux ou de la base du crâne. Il est aussi décrit des observations dominantes avec une manifestation sévère chez certains sujets. Dans ces cas, il n'y a pas ou peu d'atteinte hématologique. Certaines observations exceptionnelles d'ostéopétrose précoce sont associées à une atteinte neuroaxonale [18], d'autres à une acidose tubulaire (déficit en anhydrase carbonique) [29]. Enfin, une densification des os longs peut se voir dans diverses pathologies plus générales en particulier dans des affections dues à des anomalies de la biosynthèse du cholestérol, ou de la voie de signalisation *NEMO*.

L'ostéopétrose, chez l'enfant, peut surtout faire l'objet de *confusion* avec les diverses affections condensantes constitutionnelles qui sont détaillées plus loin. Certaines *affections condensantes acquises* peuvent parfois être discutées : la *fluorose* ne s'observe pratiquement pas en Europe : l'ostéosclérose touche électivement le rachis, mais intéresse aussi le bassin, les côtes, les os longs. *Les intoxications par les métaux*, en particulier par le plomb, par le phosphore et le bismuth peuvent être responsables d'un léger défaut du modelage métaphysaire et de l'apparition d'une bande transversale dense qui borde le cartilage conjugal. De même, les traitements par bisphosphonates donnent des images de stries transversales qui peuvent prêter à confusion. De telles images sont cependant très différentes de celles de l'ostéopétrose.

Traitement

Dans les formes néonatales seules, la greffe de moelle est actuellement proposée si un donneur compatible est possible et si les lésions ne sont pas déjà irréversibles [25]. Un apport phosphocalcique suffisant est nécessaire pour prévenir les lésions rachitiques. Les risques de compression des nerfs crâniens sont surveillés avec attention et des modifications du fond d'œil par exemple pourraient motiver une tentative d'élargissement chirurgical du trou optique, du moins dans les formes bénignes de la maladie. La prévention des infections dentaires doit être une règle absolue car, autrefois, l'ostéite du maxillaire était l'une des plus grandes causes de mort des sujets atteints de la forme dominante.

Pycnodysostose

Souvent confondue avec la maladie d'Albers-Schönberg, elle associe la densification des os longs à une acrostéolyse et à des déformations spécifiques. La maladie est découverte à un âge variable par une saillie des bosses frontales avec retard de fermeture de la fontanelle, un micrognathisme, une petite taille ou des fractures [33, 34].

L'examen radiologique montre une densification généralisée du squelette, sans striation anormale des os longs, mais avec un défaut du modelage des métaphyses. Les os de la main sont courts et les dernières phalanges des doigts et des orteils sont grêles ou lysées (Fig. 10). La base du crâne, légèrement condensée, contraste avec un élargissement considérable des sutures et

Figure 10. Condensation des os de la main, contrastant avec une lyse des phalanges distales dans une pycnodysostose.

de la grande fontanelle qui peut persister à l'âge adulte. L'angle mandibulaire a disparu, de telle sorte que les branches horizontales et verticales sont en prolongement. Sur le rachis lombaire, un spondylolisthésis est fréquemment observé à la suite de fractures des pédicules [35].

Le pronostic de la pycnodysostose est beaucoup plus favorable que celui de l'ostéopétrose. L'insuffisance staturale, la fragilité osseuse modérée, parfois les douleurs lombaires, sont les principaux éléments défavorables de la maladie qui est compatible avec une vie à peu près normale.

La transmission obéit au mode récessif autosomique. Le gène responsable est localisé sur le bras court du chromosome 1 en 1q21 [36, 37] et code pour la cathepsine K. Il s'agit d'une protéase lysosomale exprimée dans les ostéoclastes et qui joue un rôle dans la résorption et le modelage osseux.

Anomalies condensantes localisées

Certaines anomalies condensantes sont très localisées et posent souvent des problèmes diagnostiques. Elles sont parfois associées à des raccourcissements d'un segment de membres, à des anomalies cutanées ou découvertes fortuitement.

Mélorhéostose

Elle se définit par une condensation localisée en coulée de bougie. Elle est associée à des troubles de la croissance en longueur du membre concerné, avec parfois un genu valgum. Des anomalies cutanées de type dermatofibrome en bande s'associent à la mélorhéostose. L'examen radiologique montre, dans la diaphyse des os longs, des bandes ou des taches opaques, le plus souvent parallèles à son grand axe, mais touchant également les épiphyses. La distribution des lésions est longitudinale (Fig. 11). Elles peuvent s'associer à des images d'ostéopœcilie [18].

Le pronostic de la maladie n'est pas défavorable, car le retentissement sur la croissance reste habituellement très modéré ; les complications, en particulier les compressions nerveuses par l'os hypertrophié, ne se voient qu'à l'âge adulte et sont rares.

Ostéopœcilie

Il ne s'agit pas, à proprement parler, d'une maladie mais plutôt d'une particularité anatomique qui n'a, le plus souvent, aucune traduction clinique. Elle peut s'accompagner d'anomalies cutanées, en particulier d'une dermatofibrose lenticulaire réalisant alors le syndrome de Bushke-Ollendorf.

Radiologiquement, il s'agit d'opacités de la dimension d'une lentille, circulaires ou ovalaires, qui parfois peuvent se réunir ou avoir un aspect en cocarde. Ces taches sont multiples et habituellement très symétriques, de découverte le plus souvent fortuite.

Figure 11. Densification en coulée du troisième métacarpien, témoin d'une mélorhéostose.

L'ostéopœcilie obéit à un mode de transmission dominant autosomique. L'existence de familles avec coexistence d'ostéopœcilie, de mélorhéostose et de lésions cutanées type dermatofibrose lenticulaire a permis de localiser le gène sur le chromosome 2 et d'identifier des mutations dans un gène *LMD3,* codant pour une protéine de la membrane nucléaire interne [38].

Anomalies condensantes diaphysaires

Dysplasie diaphysaire de Camurati-Engelmann

La maladie est découverte, généralement, chez l'enfant ou chez l'adolescent parfois lors d'un examen radiologique systématique. Les troubles de la marche ou les douleurs des jambes, variables dans leur caractère et leur intensité, révèlent souvent l'affection. Les sujets atteints ont un aspect longiligne avec des membres très longs. La puberté est un peu tardive. La marche est anormale, hésitante, dandinante, avec un élargissement du polygone de sustentation. Une accélération de la vitesse de sédimentation, une réduction de l'hématocrite et de l'hémoglobine sont parfois observées.

En radiologie, la diaphyse des os longs a un aspect fusiforme avec élargissement de la corticale dans sa région moyenne. Au cours de l'évolution, l'atteinte s'étend vers les régions métaphysaires et la cavité médullaire tend à disparaître. Les lésions sont le plus souvent bilatérales et symétriques, mais touchent surtout des fémurs et des tibias. Dans des formes plus sévères, la sclérose peut intéresser l'ensemble du crâne. Les complications de la maladie sont assez rares et le pronostic souvent est favorable en dehors des douleurs qui sont parfois très pénibles [39].

La maladie obéit au mode dominant autosomique. L'expressivité variable du gène responsable au sein d'une même famille nécessite de radiographier l'ensemble des apparentés d'un patient. Le gène responsable de la dysplasie diaphysaire est localisé sur le bras long du chromosome 19 en 19q13.1q13.3 et code pour le *transforming growth factor β* (TGF-β), facteur de croissance aux fonctions multiples, parmi lesquelles la stimulation de la prolifération des ostéoblastes et des chondrocytes et la réduction de l'activité ostéoclastique [40].

Certaines formes cliniques s'associent à des anomalies hématologiques avec une anémie néonatale. Elles s'intègrent dans le syndrome de Ghosal et obéissent à une transmission récessive.

Hyperostoses corticales généralisées

Il s'agit d'un groupe cliniquement hétérogène caractérisé par une augmentation de la densité osseuse avec un élargissement de la corticale des os longs qui tend à rétrécir, voire à combler la cavité médullaire. Le crâne et la face ne sont pas épargnés dans des proportions variables comme en témoigne la présence fréquente d'un torus palatin.

Certaines formes sont dominantes, souvent de découverte fortuite (*hyperostose de Worth*). D'autres ont une transmission récessive et sont plus sévères et lentement évolutives (*hyperostose*

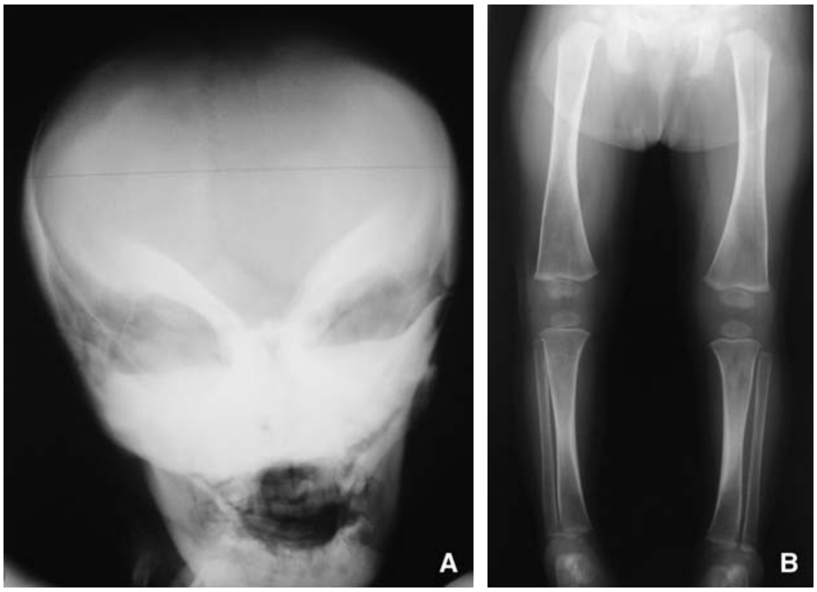

Figure 12. Dysplasie craniométaphysaire chez un garçon de 10 mois : densification de la face (A) et trouble de modelage métaphysaire (B).

de Van Buchem) et sont dues à des mutations du gène codant pour la *sclérostine (SOST)*. Une forme exceptionnelle décrite en Afrique du Sud sous le nom de *sclérostéose* est caractérisée par des déformations majeures de la mandibule et du crâne, des os longs et des phalanges mal modelées et parfois des syndactylies. Il s'agit, là encore, de mutation du gène *SOST* [27].

D'autres formes s'associent à des anomalies extraosseuses : il faut surtout citer le *syndrome trichodento-osseux* dans lequel la densité du squelette s'associe à des anomalies de l'émail dentaire, une taurodontie et des cheveux anormaux et qui est lié à des mutations dominantes du gène *DLX3* [27].

Dysplasie craniométaphysaire et autres affections osseuses condensantes avec anomalie du modelage métaphysaire

C'est l'atteinte faciale qui permet l'identification de l'affection. Elle est caractérisée par un élargissement et un épaississement de la base du nez qui se prolonge directement avec le front, sans modification du tiers inférieur des narines qui apparaît décalé et séparé de la partie supérieure par un sillon. L'hypertélorisme est constant. Enfin, si les troubles de la vue sont assez rares dans cette forme, une paralysie faciale plus ou moins régressive, parfois précoce, et une surdité semblent, en revanche, fréquentes.

L'examen radiologique montre une hyperostose de la base du crâne et de la face ; la pneumatisation du crâne est insuffisante et les cellules mastoïdiennes ne sont plus visibles. Cette hyperostose régresse avec l'âge. Les os longs ont un trouble du modelage métaphysaire avec un aspect en « massue » ou en « Erlenmeyer » et une condensation qui s'atténue avec l'âge pour donner chez le grand enfant un aspect plutôt déminéralisé (Fig. 12). La colonne vertébrale et le bassin ont une trame normale [18].

La transmission obéit généralement au mode dominant et le gène responsable, *ANKH*, est localisé sur le bras court du chromosome 5 en 5p15.2p14 [41, 42]. Il s'agit d'un transporteur intracellulaire du pyrophosphate dans la matrice osseuse.

Il existe aussi des formes plus sévères, particulièrement crâniennes, qui s'accompagnent de compression des nerfs crâniens, en particulier des nerfs optiques dont la transmission est récessive autosomique. Enfin, une forme très sévère avec os wormiens, décrite par Schwarz, également récessive, associe des déformations des membres inférieurs.

Il faut également distinguer de ces formes craniométaphysaires la *dysplasie de Pyle* dont les manifestations sur les os longs sont très comparables, mais qui s'en distingue par une quasi-absence de signes crâniens et dont la transmission semble être aussi récessive autosomique.

D'autres observations de condensation osseuses et anomalies du modelage ont été décrites pour lesquelles la nosologie est parfois incertaine. On citera cependant la *dysostéosclérorose* dans laquelle la condensation touche également les épiphyses [18].

■ Conclusion

Les anomalies de la transparence osseuse ont, pour la plupart, bénéficié des progrès de la génétique moléculaire. L'identification des gènes permet de mieux approcher la physiopathologie de l'os par des études fonctionnelles de l'interaction des différentes protéines impliquées et d'envisager dans l'avenir des conduites thérapeutiques appropriées.

■ Références

[1] Sillence DO, Rimoin DL, Danks DM. Clinical variability in osteogenesis imperfecta. Variable expressivity of genetic heterogeneity. *Birth Defects, Origin Art Ser* 1979;**15**:113-29.

[2] Maroteaux P, Cohen-Solal L, Bonaventure J. Clinical and genetical heterogeneity of osteogenesis imperfecta. *Ann N Y Acad Sci* 1988;**543**:16-29.

[3] Maroteaux P, Frezal J, Cohen-Solal L, Bonaventure J. Les formes anténatales de l'ostéogenèse imparfaite. *Arch Fr Pediatr* 1986;**43**:235-41.

[4] Sillence DO, Barlow KK, Cole WG, Dietrich S, Garber AP, Rimoin DL. Osteogenesis imperfecta type III. Delineation of the phenotype with reference to genetic heterogeneity. *Am J Med Genet* 1986;**23**:821-32.

[5] Soua H, Karboul L, Ayadi A, Sassi N, Hamza H, Padovani JP, et al. Ostéogenèse imparfaite avec cal hypertrophique. À propos de deux observations à début précoce. *Arch Fr Pediatr* 1993;**50**:47-50.

[6] Glorieux FH, Rauch F, Plotkin H, Ward L, Travers R, Roughley P, et al. Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. *J Bone Miner Res* 2000;**15**:1650-8.

[7] Byers PH, Wallis GA, Willing MC. Osteogenesis imperfecta: translation of mutation to phenotype. *J Med Genet* 1991;**28**:433-42.

[8] Byers PH. Brittle bones fragile molecules: disorders of collagen gene structure and expression. *Trends Genet* 1990;**6**:293-300.

[9] De Paepe A, Nuytinck L, Raes M, Fryns JP. Homozygosity by descent for a COL1A2 mutation in two sibs with severe osteogenesis imperfecta and mild clinical expression in the heterozygotes. *Hum Genet* 1997;**99**:478-83.

[10] Nuytinck L, Sayli BS, Karen W, De Paepe A. Prenatal diagnosis of osteogenesis imperfecta type I by COL1A1 null-allele testing. *Prenat Diagn* 1999;**19**:873-5.

[11] Finidori G, Moulies D, Raux P, Rigault P. L'ostéogenèse imparfaite (maladie de Lobstein) et son traitement chirurgical. *Ann Pediatr (Paris)* 1978;**25**:27-33.

[12] Gerber LH, Binder H, Weintrob J, Grange DK, Shapiro J, Fromherz W, et al. Rehabilitation of children and infants with osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**251**:254-62.

[13] Glorieux FH. Bisphosphonate therapy for severe osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2000;**13**(suppl2):989-92.

[14] Marini JC. Do bisphosphonates make children's bones better or brittle? *N Engl J Med* 2003;**349**:423-6.
[15] Heys FM, Blattner TJ, Robinson HB. Osteogenesis imperfecta and odontogenesis imperfecta: clinical and genetic aspects in eighteen families. *J Pediatr* 1960;**56**:234-45.
[16] Hall JG, Rohrt T. The stapes in osteogenesis imperfecta. *Acta Otolaryngol* 1968;**65**:345-8.
[17] Brenner RE, Vetter U, Stoss H, Muller PK, Teller WM. Defective collagen fibril formation and mineralization in osteogenesis imperfecta with congenital joints contractures (Brucks syndrome). *Eur J Pediatr* 1993;**152**:505-8.
[18] Maroteaux P, Le Merrer M. *Maladies osseuses constitutionnelles*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2002.
[19] Sauvegrain J, Leroy D, Finidori G, Kalifa G. Ostéoporose juvénile idiopathique. *J Radiol* 1979;**60**:821-4.
[20] Briard ML, Frézal J. Le pseudo-gliome bilatéral avec ostéoporose généralisée : une affection récessive autosomique. *J Genet Hum* 1976; **24**(suppl):65-74.
[21] Beighton P, Winship I, Behari D. The ocular form of osteogenesis imperfecta: a new autosomal recessive syndrome. *Clin Genet* 1985;**28**: 69-75.
[22] Ai M, Heeger S, Bartels CF, Schelling DK, Osteoporosis-Pseudoglioma Collaborative Group.. Clinical and molecular findings in osteoporosis-pseudoglioma syndrome. *Am J Hum Genet* 2005;**77**: 741-53.
[23] Mornet E. Hypophosphatasia: the mutations in the tissue-nonspecific alkaline phosphates gene. *Hum Mutat* 2000;**15**:309-15.
[24] Dent CE, Smellie JM, Watson L. Studies in osteopetrosis. *Arch Dis Child* 1965;**40**:7-15.
[25] Sorell M, Kapoor N, Kirkpatrick D, Rosen JF, Chaganti RS, Lopez C, et al. Marrow transplantation for juvenile osteopetrosis. *Am J Med* 1981;**70**:1281-7.
[26] Frattini A, Orchard PJ, Sobacchi C, Giliani S, Abinun M, Mattsson JP, et al. Defects in TCIRG1 subunit of the vacuolar proton pump are responsible for a subset of human autosomal recessive osteopetrosis. *Nat Genet* 2000;**25**:343-6.
[27] Saraiva JM. Progressive diaphyseal dysplasia: athree generation family with markedly variable expressivity. *Am J Med Genet* 1997;**71**:348-52.
[28] Kornak U, Kasper D, Bosl MR, Kaiser E, Schweizer M, Schulz A, et al. Loss of the ClC-7 chloride channel leads to osteopetrosis in mice and man. *Cell* 2001;**104**:205-15.
[29] Benichou O, Cleiren E, Gram J, Bolerslev J, de Vernejoul MC, Van Hul W. Mapping of autosomal dominant osteopetrosis type II (Albers Schönberg disease) to chromosome 16p13. 3. *Am J Hum Genet* 2001; **69**:647-54.
[30] Chalhoub N, Benachenhou N, Rajapurohitam V, Pata M, Ferron M, Frattini A, et al. Grey-lethal mutation induces severe malignant autosomal recessive osteopetrosis in mouse and human. *Nat Med* 2003; **9**:399-406.
[31] Benichou OD, Laredo JD, de Vernejoul MC. Type II autosomal dominant osteopetrosis (Albers Schonberg disease): clinical and radiological manifestations in 42 patients. *Bone* 2000;**26**:87-93.
[32] Bollerslev J, Andersen Jr. PE. Radiological, biochemical and hereditary evidence of two types of autosomal dominant osteopetrosis. *Bone* 1988; **9**:7-13.
[33] Cleiren E, Benichou O, Van Hul E, Gram J, Bollerslev J, Singer FR, et al. Albers-Schönberg disease (autosomal dominant osteopetrosis, type II) results from mutations in the ClCN7 chloride channel gene. *Hum Mol Genet* 2001;**10**:2861-7.
[34] Guibaud P, Larbre F, Freycon MT, Genoud J. Ostéopétrose et acidose rénale tubulaire. Deux cas de cette association dans une fratrie. *Arch Fr Pediatr* 1972;**29**:269-86.
[35] Maroteaux P. La maladie de Toulouse Lautrec. *Presse Med* 1993;**22**: 1635-40.
[36] Maroteaux P, Lamy M. La pycnodysostose. *Presse Med* 1962;**70**:999-1002.
[37] Edelson JG, Obad S, Geiger R, On A, Artul HJ. Pycnodysostosis. Orthopedic aspects with a description of 14 new cases. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**280**:263-76.
[38] Gelb BD, Shi GP, Chapman HA, Desnick RJ. Pycnodysostosis: a lysosomal disease caused by cathepsine K deficiency. *Science* 1996; **273**:1236-8.
[39] Polymeropoulos MH, Ortiz de Luna RS, Ide SE, Torres R, Rubenstein J, Francomano CA. The gene for pycnodysostosis maps to human chromosome 1cen-q21. *Nat Genet* 1995;**10**:238-9.
[40] Hellemans J, Preobrazhenska O, Willaert A, Debeer P, Verdonk PC, Costa T, et al. Loss-of-function mutations in LEMD3 result in osteopoikilosis, Buschke-Ollendorff syndrome and melorheostosis. *Nat Genet* 2004;**36**:1213-8.
[41] Saito T, Kinoshita A, Yoshiura KI, Makita Y, Wakui K, Honke K, et al. Domain-specific mutations of a transforming growth factor (TGF)-beta 1 latency-associated peptide cause Camurati-Engelmann disease because of the formation of a constitutively active form of TGF-beta 1. *J Biol Chem* 2001;**276**:11469-72.
[42] Nurnberg P, Thiele H, Chandler D, Hohne W, Cunningham ML, Ritter H, et al. Heterozygous mutations in ANKH, the human ortholog of the mouse progressive ankylosis gene, result in craniometaphyseal dysplasia. *Nat Genet* 2001;**28**:37-41.

M. Le Merrer (lemerrer@necker.fr).
V. Cormier-Daire.
U781, département de génétique médicale et centre de référence des maladies osseuses constitutionnelles, Hôpital Necker, 19, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Le Merrer M., Cormier-Daire V. Maladies osseuses avec transparence anormale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-023-B-10, 2007.

Manifestations orthopédiques des phacomatoses

J. Sales de Gauzy, O. Lemaire, F. Accadbled, L. Zabraniecki

Les phacomatoses regroupent des maladies responsables de lésions de type hamartomateux. La neurofibromatose de type I est la plus fréquente. Dans l'enfance, elle peut être la cause de lésions dystrophiques à type de scoliose ou de pseudarthrose du tibia dont le traitement est difficile et grevé de complications. À l'âge adulte, le suivi et la prise en charge sont focalisés sur les lésions séquellaires de l'enfance, la recherche de lésions tardives et la survenue de complications neurologiques, en particulier tumorales bénignes ou malignes. Les manifestations osseuses des autres phacomatoses sont plus rares et souvent peu symptomatiques.

Mots clés : Phacomatose ; Neurofibromatose ; Recklinghausen ; Sclérose tubéreuse de Bourneville ; Von Hippel-Lindau ; Sturge-Weber ; Scoliose ; Pseudarthrose congénitale

Plan

■ Introduction

Les phacomatoses regroupent des maladies génétiques ayant comme origine des lésions dysplasiques de la crête neurale. Elles sont responsables de lésions de type hamartomateux. Nous n'envisageons que les phacomatoses responsables de conséquences orthopédiques.

■ Neurofibromatose de type 1 ou maladie de von Recklinghausen

La maladie de von Recklinghausen ou neurofibromatose de type 1 (NF1) est la plus fréquente des neurofibromatoses.

Sa prévalence est estimée à 1/3 500 et est indépendante de l'ethnie [1]. Un très grand polymorphisme clinique est retrouvé sur le plan orthopédique. Environ 50 % des patients présentent des anomalies orthopédiques, mais le retentissement fonctionnel ou esthétique peut être minime ou au contraire très sévère [2]. Ainsi, seulement 10 % des patients nécessitent une prise en charge orthopédique. Cependant, le traitement est souvent difficile et grevé d'échecs et de complications. Les anomalies orthopédiques sont rarement présentes à la naissance et apparaissent essentiellement durant l'enfance. Elles sont dominées par la scoliose et la pseudarthrose congénitale du tibia.

À l'âge adulte, le suivi et la prise en charge sont focalisés sur les lésions séquellaires de l'enfance, la recherche de lésions tardives et la survenue de complications neurologiques, en particulier tumorales bénignes ou malignes, ces dernières étant responsables en grande partie de l'augmentation de la mortalité dans les NF1.

Aspects génétiques et diagnostiques

La NF1 est une maladie génétique qui se transmet sur le mode autosomique dominant. Cependant la moitié des cas sont sporadiques liés à des mutations spontanées très fréquentes.

Le gène responsable est localisé sur le chromosome 17 (17q11.2). C'est un gène suppresseur de tumeur qui code pour la neurofibromine qui contrôle l'activité de la protéine RAS. Ces protéines interviennent dans le contrôle de la différenciation et de la prolifération cellulaire.

La pénétrance de la maladie est complète mais son expressivité est très variable au sein d'une même famille, ce qui suggère l'intervention de gènes modificateurs. Ainsi, la NF1 présente un très grand polymorphisme sur le plan clinique. Les taches café au lait sont le symptôme le plus constant et se retrouvent chez 90 % des patients. Environ un tiers des patients souffrent d'une morbidité importante sur le plan fonctionnel ou cosmétique, deux tiers ont en revanche des formes modérées avec peu de conséquences cliniques.

La NF1 est une maladie évolutive : certains signes sont présents dès la naissance, alors que d'autres apparaissent progressivement avec l'âge, la pénétrance de la maladie étant quasi complète à l'âge de 5 ans [3]. Presque tous les patients répondent aux critères diagnostiques à l'âge de 8 ans [4].

Les critères diagnostiques ont été établis lors de la conférence de consensus du NIH (National Institute of Health) de 1988. Ces critères ont été par la suite validés par des études en biologie moléculaire.

Le diagnostic repose sur la présence d'au moins deux des critères suivants :

- au moins six taches café au lait de plus de 5 mm de diamètre chez les individus prépubères et de plus de 15 mm chez les individus pubères ;
- au moins deux neurofibromes ou un neurofibrome plexiforme ;
- des lentigines axillaires ou inguinales ;
- un gliome des voies optiques ;
- au moins deux nodules de Lisch ;
- une lésion osseuse caractéristique comme une dysplasie du sphénoïde, un amincissement de la corticale des os longs avec ou sans pseudarthrose ;
- un parent du premier degré atteint de NF1 suivant les critères précédents.

Conséquences orthopédiques de la NF1 chez l'enfant

Atteinte du rachis

Scoliose et cyphoscoliose

La scoliose est la manifestation osseuse la plus fréquente. Sa prévalence reste inconnue, elle est estimée entre 10 % et 60 % selon les séries, alors que dans la pratique courante d'orthopédie pédiatrique, seulement 2 % des scolioses sont associées à une NF1. Dans le cadre de la NF1, il existe deux types de scolioses : la scoliose dystrophique spécifique de la NF1 et la scoliose non dystrophique similaire à la scoliose idiopathique [5]. Il est important de distinguer ces deux types en recherchant les signes de dysplasie, car leur pronostic et leur traitement sont très différents.

Scolioses dystrophiques. Ce sont des scolioses courtes, intéressant uniquement 4 à 5 vertèbres. Elles siègent le plus souvent en région thoracique. Elles apparaissent tôt, souvent vers l'âge de 3 ans.

Les signes de dystrophie sont multiples : vertèbres cunéiformes et dystrophiques, *scalloping* vertébral postérieur, élargissement du canal et des foramen, pédicules effilés et dysplasiques, rotation et déformation sagittale importantes (cyphoscolioses dans 50 % des cas), côtes effilées (Fig. 1, 2).

Ces aspects sont en rapport avec une atteinte directe des vertèbres due à la dysplasie osseuse ou à une atteinte du contenu : neurofibromes, ectasie de la dure-mère, pseudo-méningocèles.

Les scolioses dystrophiques sont toujours évolutives. Avec le temps, la destruction osseuse augmente et entraîne une déstabilisation du rachis et une aggravation rapide de la scoliose (Fig. 3). Le pronostic est lié à la sévérité et au nombre de lésions dystrophiques.

Dans la scoliose dystrophique, une imagerie par résonance magnétique (IRM) est nécessaire pour rechercher des lésions intracanalaires. Elle est obligatoire avant tout geste chirurgical. Pour certains, l'IRM du rachis fait même partie du bilan standard d'une NF1, mais ceci reste controversé. En fonction des séries, la fréquence des lésions intracanalaires est estimée entre 1,6 % et 37 %. Cependant, les lésions intracanalaires sont plus fréquentes en cas de scoliose dystrophique. Tsirikos et al. ont mis en évidence des neurofibromes (intra- ou paraspinaux) chez pratiquement la moitié des patients présentant une scoliose dystrophique [6].

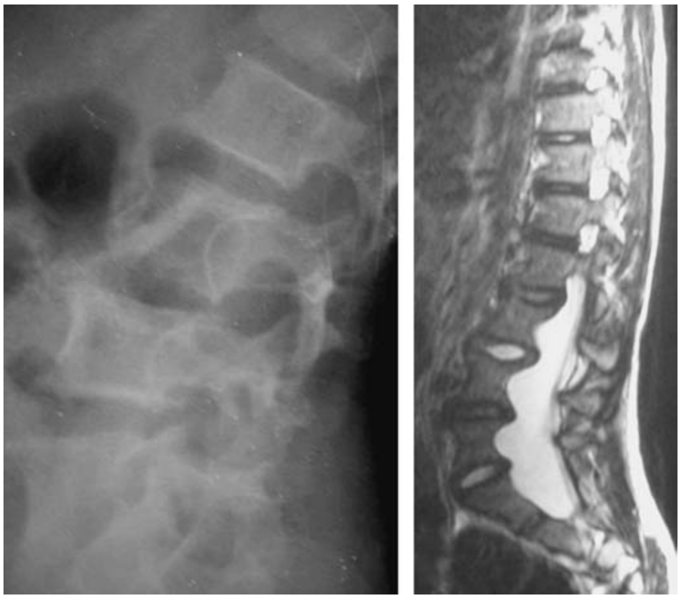

Figure 1. Profil du rachis lombaire. Élargissement du canal rachidien, *scalloping* vertébral. Méningocèle sur l'IRM (imagerie par résonance magnétique).

Traitement. Les scolioses dystrophiques ont un risque évolutif majeur. Pour les scolioses inférieures à 20° une surveillance tous les 6 mois est nécessaire. En cas d'aggravation un traitement chirurgical doit être proposé rapidement, car le traitement par corset est inefficace dans les scolioses dystrophiques [5, 7]. Le traitement chirurgical est donc recommandé quel que soit l'âge. Dans les atteintes dystrophiques du rachis avec déformation en scoliose ou en cyphose une greffe circonférencielle du rachis est nécessaire. Les conséquences sur la taille sont faibles car il s'agit de fusions courtes sur quelques segments. L'intervention consiste à réaliser une arthrodèse antérieure et postérieure pontant la zone dystrophique (Fig. 4). Une instrumentation postérieure est souvent associée. En postopératoire un corset est nécessaire pendant 6 mois. Une greffe antérieure en étai par côte ou fibula est recommandée en cas de composante cyphotique.

Le risque de complications est élevé. La chirurgie peut être rendue difficile par la présence de tissus neurofibromateux entourant le rachis et responsables d'un saignement important. Le taux de pseudarthrose est estimé à 20 %. Une évaluation de la greffe est conseillée tous les 6 mois et une révision de greffe

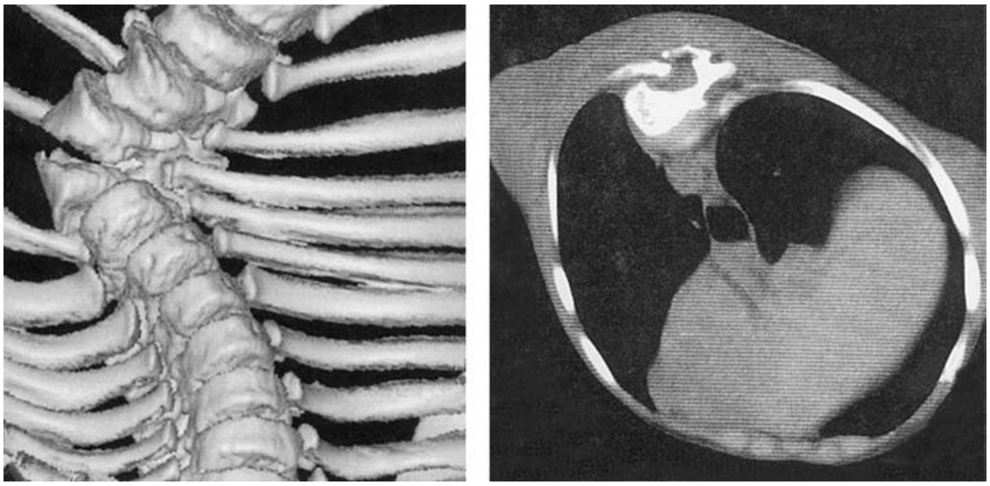

Figure 2. Cyphoscoliose dystrophique. Luxation endocanalaire de la côte située au sommet de la déformation.

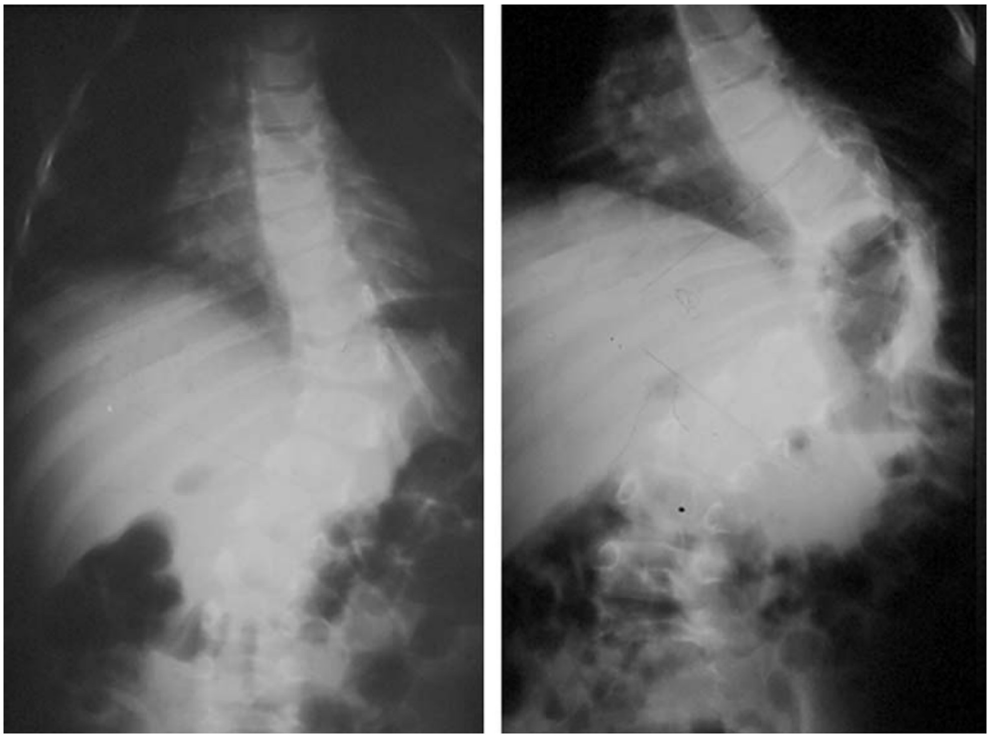

Figure 3. Scoliose dystrophique à l'âge de 6 ans, traitée par corset. Aggravation importante 18 mois plus tard.

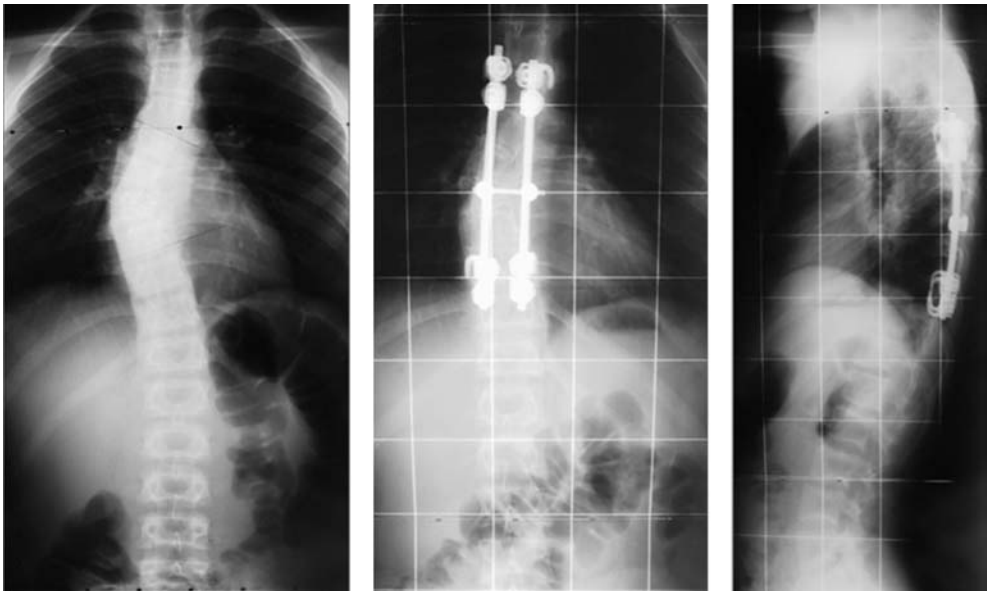

Figure 4. Scoliose dystrophique traitée par arthrodèse circonférencielle. Résultat stable à 5 ans postopératoire.

est parfois nécessaire pour augmenter le volume de la fusion. Les complications neurologiques sont plus fréquentes en cas de cyphoscolioses angulaires ou d'anomalies intracanalaires.

Scolioses non dystrophiques. Elles ressemblent dans leur forme et leur évolution aux scolioses idiopathiques. Cependant, dans la NF1, la scoliose apparaît plus tôt que dans la scoliose idiopathique. Ces scolioses méritent une attention particulière tout au long de la croissance car elles peuvent se transformer en scoliose dystrophique. Ceci est d'autant plus fréquent que l'enfant est jeune (avant 7 ans) [8]. Pour Tsirikos et al. [6] il ne s'agit pas d'une transformation mais d'une erreur de diagnostic initial, les signes dystrophiques n'étant pas encore décelables sur la radiographie. L'IRM peut faire un diagnostic précoce en montrant des signes dystrophiques préradiographiques.

Le traitement des scolioses non dystrophiques est identique à celui de la scoliose idiopathique. Un traitement orthopédique par corset est proposé en cas de scoliose évolutive. Un traitement chirurgical est effectué en cas d'échec du corset. Il existe un risque de pseudarthrose plus important que dans la scoliose idiopathique, probablement en rapport avec une composante dystrophique associée.

Spondylolisthésis

Il est rare. Il est dû à un allongement de l'isthme ou à une érosion des pédicules liés à un neurofibrome foraminal ou une ectasie durale. Il peut s'aggraver et nécessite alors une fusion antérieure et postérieure.

Rachis cervical

Les atteintes dystrophiques du rachis cervical sont moins fréquentes. Elles sont généralement associées à une scoliose ou une cyphoscoliose. Parfois elles peuvent entraîner des douleurs, une raideur, une attitude en torticolis ou des complications neurologiques radiculaires ou médullaires. Cependant, elles sont le plus souvent asymptomatiques. Elles doivent donc être recherchées, notamment si une chirurgie de scoliose est envisagée, car en présence d'une dystrophie cervicale, toutes les manipulations à ce niveau sont dangereuses.

La dystrophie cervicale peut être source de cyphose et d'instabilité. Une arthrodèse peut être alors nécessaire.

Figure 5. Coubure congénitale du tibia. Type I de Crawford.

Pseudarthrose des os longs

Elle est représentée essentiellement par la pseudarthrose congénitale du tibia (PCT). Les autres localisations (radius, fibula, ulna, fémur, clavicule) sont exceptionnelles. Elle constitue un véritable challenge thérapeutique. La fréquence de la PCT est estimée à 1 pour 140 000 à 190 000 naissances [9]. Dans la NF1, la fréquence de la pseudarthrose congénitale du tibia est estimée entre 1 et 4 %. Environ 50 % des PCT sont associées à une NF1. En réalité, la pseudarthrose est rarement présente à la naissance. Il s'agit plus d'une courbure tibiale qui va évoluer secondairement vers une fracture et une pseudarthrose avant l'âge de 2 ans. Pour Crawford [9] il est préférable de parler de dysplasie tibiale congénitale. Après l'âge de 2 ans, il est exceptionnel de voir apparaître une PCT. Le diagnostic est fait très tôt, dès la première année de vie, devant une courbure du tibia à convexité antérieure et latérale. L'atteinte est généralement unilatérale. La fracture survient de façon insidieuse dans les 2 premières années de vie, sans réelle douleur. La poursuite de la marche est possible avec une orthèse. Il est important de souligner que cette courbure à convexité antérieure et latérale doit être distinguée des courbures congénitales à convexité postérieure et médiale qui sont bénignes et évoluent toujours vers la guérison en ne laissant persister tout au plus qu'une inégalité de longueur.

Dans la NF1, Crawford et Bagamery [10] distinguent plusieurs types de courbures. Le type I, non dysplasique, correspond aux courbures avec augmentation de la densité osseuse et sclérose du canal (Fig. 5). Elles évoluent rarement vers la fracture. Le type II correspond aux courbures dysplasiques comportant des signes de dystrophies qui évoluent généralement vers la fracture et la pseudarthrose. Le type IIa correspond à un élargissement du canal médullaire associé à un amincissement des corticales et un défaut de tubulation (Fig. 6). Le type IIb correspond à une lésion kystique préfracturaire ou secondaire à une fracture ancienne. Le type IIc correspond à une vraie pseudarthrose avec des extrémités effilées en « sucre d'orge » (Fig. 7).

Traitement de la PCT

Le traitement de la pseudarthrose congénitale du tibia est très difficile, jalonné de complications et de fractures itératives. Plusieurs types de traitement sont discutés.

Traitement orthopédique. La mise en place d'une orthèse est systématique. À l'âge de la marche, elle peut prévenir ou retarder la fracture. Elle permet ainsi de retarder le traitement chirurgical.

Traitement chirurgical. Les résultats chirurgicaux sont d'autant meilleurs que l'enfant est âgé. Pour Boero et al. [11] et pour Ghanem et al. [12], le traitement chirurgical est meilleur après l'âge de 5 ans. Dans la série de l'European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS) [13], il est recommandé de ne pas intervenir avant l'âge de 3 ans. Ces résultats sont expliqués par une activité ostéolytique plus importante chez l'enfant jeune [14]. Le traitement doit être proposé entre 3 et 6 ans, pour essayer d'obtenir une consolidation avant l'entrée à l'école primaire. Une orthèse doit être maintenue jusqu'à maturité osseuse même après un traitement chirurgical pour prévenir les conséquences désastreuses des fractures itératives.

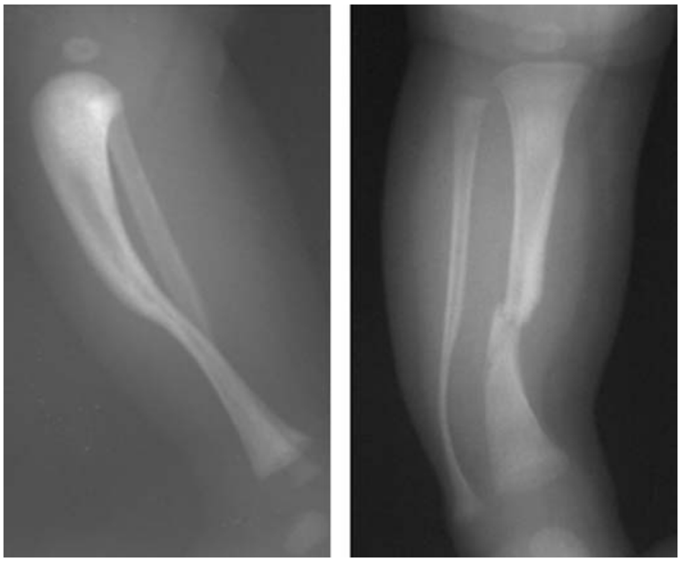

Figure 6. Courbure congénitale du tibia type IIa de Crawford. Évolution vers une fracture et une pseudarthrose.

Greffe osseuse. Une simple greffe pontant la zone dystrophique a été décrite par Mac Farland [15]. Le but est d'éviter l'évolution vers une fracture. Cependant, son rôle préventif est discutable, certains bons résultats pouvant être attribués aux types I de Crawford.

Ostéosynthèse et greffe non vascularisée. Le taux de consolidation par ostéosynthèse (plaque ou clou) isolée sans greffe est inférieur à 30 % [13]. L'association d'une autogreffe et d'une ostéosynthèse permet une consolidation dans 50 % des cas [13].

Greffe vascularisée. Le plus souvent il s'agit d'un transfert de fibula vascularisée prélevé sur le membre controlatéral. Le greffon est mis en place après avoir fait une résection large de tout le tissu pathologique [16]. Il est recommandé d'associer une ostéosynthèse solide et transfixiant le tibia distal afin d'éviter une déviation en valgus de la cheville avec la croissance.

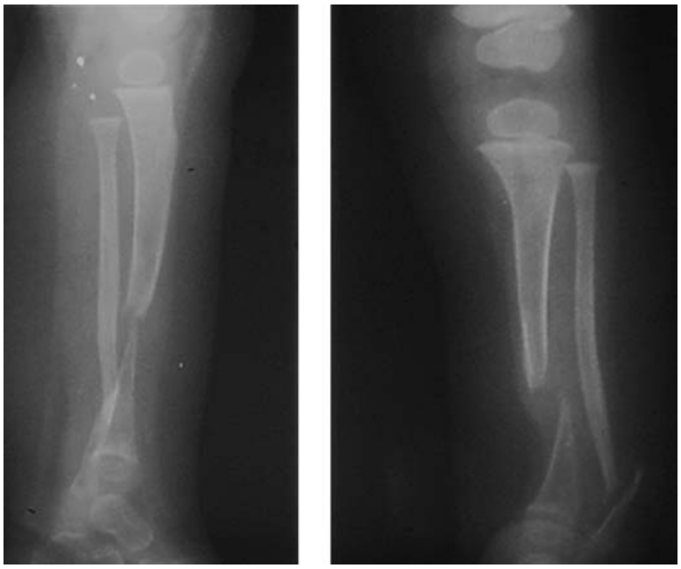

Figure 7. Pseudarthrose congénitale du tibia type IIc de Crawford.

Certains auteurs recommandent de transférer la fibula homolatérale afin de ne pas endommager le membre sain. Dans la série de l'EPOS [17], sur 31 patients, 19 ont consolidé, 12 de façon primaire, 7 après réintervention associant greffe et ostéosynthèse (Fig. 8).

Technique d'Ilizarov. Le traitement par compression-distraction avec matériel d'Ilizarov a pour but d'obtenir la consolidation mais permet également de traiter une déformation angulaire ou un raccourcissement [18]. Plusieurs stratégies peuvent être utilisées avec le matériel d'Ilizarov. Les résultats ont été analysés dans la série multicentrique de l'EPOS [13]. Le transport osseux ne donne que 48 % de consolidation. La compression à foyer fermé donne 68 % de consolidation. La résection de la pseudarthrose associée à une compression et un raccourcissement donne 64 % de consolidation. Les meilleurs résultats sont obtenus par une résection du tissu pathologique associée à une greffe entraînant 75 % de consolidation.

Technique de la membrane induite. Cette technique décrite par Masquelet [19] pour traiter les pseudarthroses septiques de jambe, est actuellement à l'étude dans les pseudarthroses congénitales. Le traitement consiste à réséquer l'ensemble du tissu pathologique puis à interposer du ciment chirurgical. Une néomembrane se forme autour du ciment. Au bout de 6 semaines le ciment est retiré et une greffe corticospongieuse est mise en place entourée par la membrane induite et associée à une ostéosynthèse stable. Les premiers résultats semblent prometteurs, mais aucune série n'a été publiée à ce jour.

Amputation. Une amputation peut être proposée comme alternative en cas d'échecs répétés des précédents traitements. L'indication est rare, mais se discute devant un raccourcissement important, une jambe avec de multiples cicatrices et une cheville ankylosée et non fonctionnelle. Ses avantages sont une procédure chirurgicale unique et l'obtention d'une fonction correcte avec un appareillage. L'amputation est réalisée en général au niveau de la cheville pour prévenir les complications liées à la croissance du moignon. La zone de pseudarthrose est maintenue par la prothèse.

Tumeurs bénignes et malignes

Les neurofibromes sont fréquents, environ 25 % des cas chez l'enfant. Certains sont douloureux et nécessitent un traitement chirurgical (Fig. 9). Le risque de transformation maligne à l'âge adulte est estimé à 5 % [20]. Quelques cas de neurofibrosarcome et de rhabdomyosarcome ont été rapportés chez l'enfant.

Troubles de croissance

Ils sont liés à l'atteinte d'un territoire neurologique. L'excès de croissance est donc à la fois localisé sur un segment et global, touchant à la fois l'os et les tissus mous. Il peut s'agir par exemple d'une macrodactylie. Le traitement est difficile. Une réduction chirurgicale de la masse amène peu de résultat. Le plus souvent, on se contente d'une épiphysiodèse pour traiter l'inégalité de longueur.

Conséquences orthopédiques de la NF1 chez l'adulte

Les lésions osseuses primitives des NF1 sont généralement précoces et sont diagnostiquées dans l'enfance. À l'âge adulte, le suivi concerne donc essentiellement les séquelles de lésions survenues dans l'enfance. Cependant, certaines lésions peuvent apparaître tardivement ou sont caractéristiques de l'âge adulte. Il n'existe que peu de données sur la fréquence des différentes anomalies chez l'adulte. Chaque tranche d'âge comportant des risques différents de complications [3], la surveillance doit être focalisée sur l'apparition des lésions secondaires aux complications neurologiques, en particulier tumorales bénignes ou malignes, ces dernières étant responsables en grande partie de l'augmentation de la mortalité dans les NF1.

Lésions ostéoarticulaires des NF1 chez l'adulte

Lésions vertébrales

Les anomalies vertébrales sont dominées chez l'adulte par les conséquences des cyphoscolioses thoraciques évolutives. Leur sévérité dépend de la précocité de la prise en charge et de l'importance des lésions dystrophiques. Bien que l'atteinte dystrophique soit la principale cause, d'autres étiologies sont possibles comme les ostéomalacies et les anomalies endocriniennes [6]. Malgré cette sévérité, le retentissement neurologique

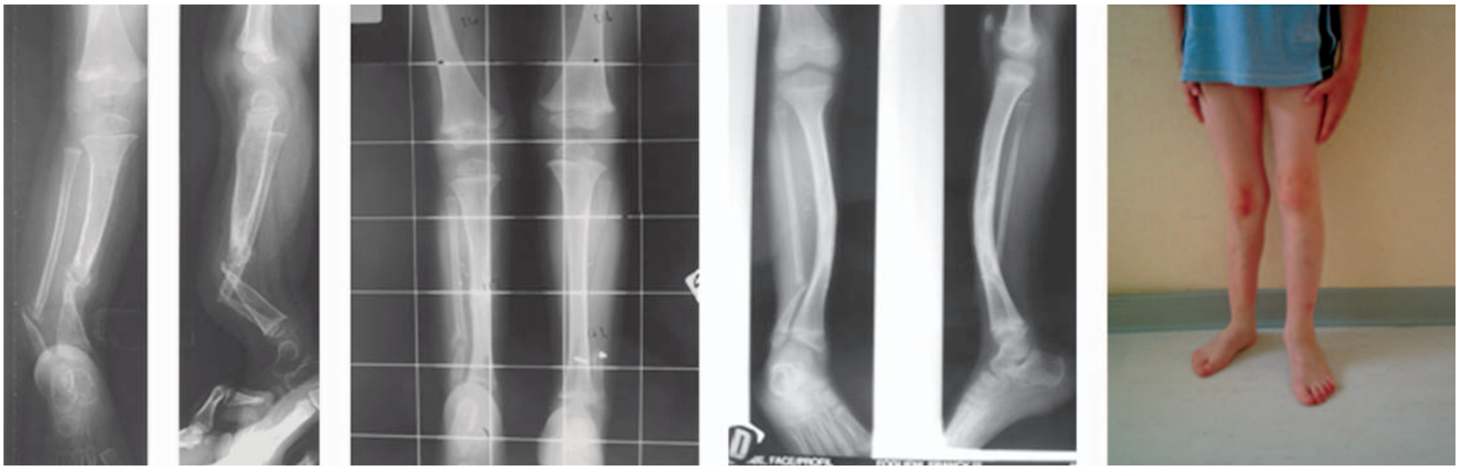

Figure 8. Pseudarthrose congénitale du tibia traitée par fibula vascularisée.

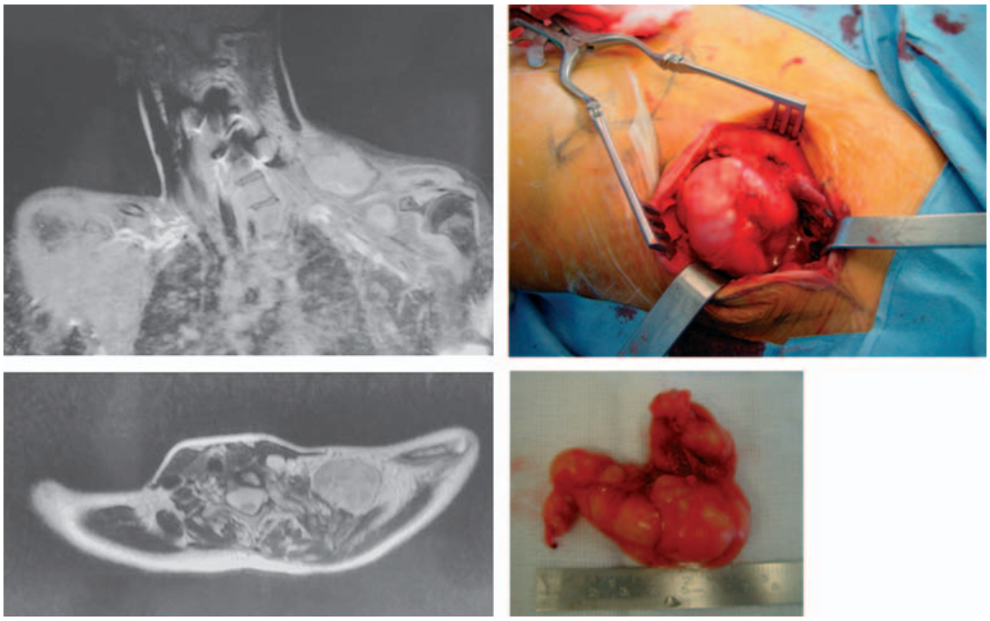

Figure 9. Neurofibrome situé dans le creux sus-claviculaire. Exérèse chirurgicale.

est rare chez l'enfant, les paraplégies sont tardives et l'apanage de l'adulte. Elles sont souvent expliquées par une évolution tumorale [21]. Les cyphoses cervicales dystrophiques nécessitent également une surveillance régulière chez les adultes en raison du risque d'instabilité et de complication neurologique.

Lésions crâniennes

La manifestation crânienne la plus typique de NF1 est l'hypoplasie ou l'aplasie unilatérale de la grande aile du sphénoïde. Les autres ailes ainsi que la partie orbitale de l'os frontal peuvent aussi être touchées. Ces lésions sont habituellement asymptomatiques, mais peuvent se compliquer d'asymétrie faciale, de compression du lobe temporal ou d'anomalies oculaires, exophtalmie ou énophtalmie [22-24]. Leur physiopathologie peut être due à une lésion primitive par défaut d'ossification résultant d'une anomalie mésodermique, ou secondaire par développement d'un neurofibrome adjacent. Leur diagnostic est fait dans l'enfance, mais leur surveillance doit se prolonger à l'âge adulte, car leur évolution, rarement tardive, doit faire suspecter à cet âge l'apparition ou l'accroissement d'une tumeur à proximité [22].

Lésions des os longs

En dehors des pseudarthroses congénitales diagnostiquées dans l'enfance, les lésions des os longs sont fréquentes et souvent latentes. Elles ne se précisent qu'au fur et à mesure de la croissance, pour être marquées vers l'adolescence [21]. Elles participent en général peu au diagnostic initial, en dehors des inégalités de longueur des membres inférieurs. Cependant, elles peuvent parfois être une des expressions dominantes dans les formes d'expression limitée de cette maladie [21], et permettre le diagnostic chez l'enfant âgé, voire chez l'adulte.

Elles peuvent devenir, chez l'adulte, des zones de fragilité osseuse et de récidive de fractures spontanées ou pour des traumatismes bénins, parfois difficiles à traiter [25].

L'association NF1-fibromes non ossifiants des membres inférieurs est controversée [26]. Les fibromes non ossifiants sont des lésions corticales bénignes des os longs, communément observées au niveau diaphysométaphysaire du fémur ou du tibia. Habituellement asymptomatiques et unilatéraux, ils peuvent se compliquer de douleurs et de fractures pathologiques se manifestant par des réactions périostées, chez l'enfant comme chez l'adulte. Ils doivent être distingués des tumeurs osseuses malignes [27]. L'association de ces deux pathologies est peut-être fortuite. Cependant, dans une série de 72 cas de fibromes non ossifiants multiples prouvés histologiquement, l'incidence des neurofibromatoses était de 5 %, soit anormalement élevée [28]. De plus, le syndrome de Jaffe-Campanacci, fibromes non ossifiants multiples associés à des taches cutanées café au lait, pourrait être une forme particulière de neurofibromatose [29].

D'autres lésions sous-périostées peuvent apparaître à tout âge, dues à la pression de tissus neurologiques adjacents ou à des hémorragies liées à des dysplasies du périoste [26].

Les lésions osseuses fibrokystiques sont des anomalies rencontrées dans les NF1. Ces lésions sont multiples, bilatérales, symétriques, et siègent souvent au niveau des genoux. Elles touchent surtout l'enfant, mais peuvent aussi se rencontrer chez l'adolescent ou le jeune adulte et doivent être évocatrices du diagnostic de NF1 [30]. Leur nature n'est pas formellement établie, certains auteurs ayant émis l'hypothèse de combinaisons entre lésions corticales fibreuses, fibromes non ossifiants et neurofibromes intraosseux [31].

Anomalies de la qualité osseuse

La densité minérale osseuse (DMO) paraît abaissée chez les adultes présentant une NF1. Les premières constatations de la mauvaise qualité osseuse ont été peropératoires, lors d'interventions chirurgicales pour scoliose. Par la suite, plusieurs études ont retrouvé chez ces patients des densités minérales osseuses (DMO) abaissées par rapport à la population générale de même âge (Z score) au rachis lombaire [32] et au corps entier [33], mesurées par absorptiométrie biphotonique (DXA), ainsi qu'au calcanéus par ultrasonométrie quantitative [34]. En outre, la DMO semble aussi diminuée chez les enfants (mesures par DXA au rachis lombaire, col fémoral, et corps entier), ce qui pourrait prédisposer les adultes ayant une NF1 au développement d'une ostéoporose et de fractures, le pic de densité osseuse étant généralement atteint à la fin de l'adolescence [35]. Cependant, aucune étude n'a évalué la fréquence des fractures chez les adultes porteurs de NF1. Les causes de cette ostéopénie n'ont été que peu étudiées. Lammert et al. ont rapporté un taux de vitamine D (25-OHD$_3$) abaissé chez ces patients, sans que l'étiologie en soit connue [36]. Konishi et al. ont décrit un cas de diabète phosphoré compliqué d'ostéomalacie fracturaire chez une patiente de 40 ans ayant une NF1, et colligé 34 autres cas de la littérature [37]. Cette complication est typique de l'adulte et exceptionnelle chez l'enfant, sans que son origine soit connue [21]. Enfin, la régulation de l'activité des ostéoblastes et ostéoclastes pourrait être perturbée par les anomalies de la neurofibromine, cette protéine régulant la voie de signalisation Ras dans le tissu osseux [34]. Cette dysrégulation est une explication possible de la diminution globale de la stature chez les individus présentant une NF1 [38].

Lésions ostéoarticulaires liées aux complications neurologiques des NF1 chez l'adulte

Anomalies neurologiques non tumorales

Certaines lésions neurologiques non tumorales des NF1 peuvent se compliquer de lésions ostéoarticulaires ou retentir sur le système locomoteur.

Les ectasies durales sont fréquentes dans les NF1, et sont associées à un élargissement du canal et des foramens vertébraux, parfois à un festonnement vertébral postérieur. Elles peuvent causer des érosions osseuses suffisamment sévères pour déstabiliser le rachis [39], voire pénétrer dans les corps vertébraux, fracturer des apophyses transverses et même refouler le psoas lorsqu'elles siègent au rachis lombaire. Elles peuvent s'accompagner de méningocèles thoraciques latéraux à l'étage dorsal [6]. Ces anomalies peuvent être à l'origine de lombosciatiques symptomatiques rebelles aux traitements par compression radiculaire [40]. L'étiologie des ectasies durales dans les NF1 n'est pas clairement établie. Elles pourraient provenir d'anomalies primitives de la dure-mère ou être une réponse de la dure-mère aux changements vertébraux et des tissus adjacents [22].

Des spondylolisthésis de L4 ou de L5 ont été décrits chez l'adolescent ou l'adulte jeune, par ectasie durale ou par anomalies congénitales des pédicules [41]. Leur retentissement neurologique est varié, allant de l'absence de signes neurologiques à la lombosciatique déficitaire.

Deux autres complications purement neurologiques peuvent retentir sur le système locomoteur. Premièrement, la sténose aqueducale par compression tumorale ou malformative est une complication classique des NF1 [39]. Elle entraîne un risque d'hydrocéphalie avec hyperpression intracrânienne entraînant entre autres des troubles de la marche, nécessitant une prise en charge chirurgicale souvent chez les jeunes adultes [39]. Deuxièmement, il existe dans les NF1 un risque de neuropathie neurofibromateuse distincte cliniquement et histologiquement de celles rencontrées dans les NF2. Ces neuropathies sont rares, et apparaissent à l'âge adulte, sur un mode sensitif. Elles sont souvent décelées chez des patients présentant des neurofibromes cutanés et sous-cutanés précoces. Leur retentissement est habituellement peu important [42], mais peut évoluer vers des douleurs chroniques et des troubles de la marche par troubles proprioceptifs.

Enfin, on peut rapprocher de ces complications celles de la grossesse au cours des NF1, qui correspondent parfois à une période d'évolutivité de la maladie, en particulier pour les neurofibromes cutanés qui ont tendance à augmenter en taille et en nombre [3]. Le taux de fausses couches et de césariennes, supérieur à la norme, est expliqué par l'apparition de complications spécifiques : neurofibromes pelviens et des racines nerveuses, anomalies osseuses pelviennes et rachidiennes, phéochromocytomes [3, 39].

Anomalies neurologiques tumorales

Certaines complications neurologiques peuvent avoir des conséquences sur l'appareil locomoteur, le plus souvent par compression nerveuse. La plupart sont issues de tumeurs, bénignes ou malignes. Elles peuvent toucher le système nerveux central (lésions intracrâniennes ou intrarachidiennes) ou périphérique.

Tumeurs bénignes. Les neurofibromes sont des tumeurs bénignes des gaines nerveuses périphériques. Il en existe plusieurs formes : formes focales cutanées ou sous-cutanées (nodulaires ou non) ; formes diffuses « plexiformes » (nodulaires ou non).

Concernant les formes focales, les neurofibromes cutanés, apanage de l'adolescent ou du jeune adulte, ne sont pas le siège de complications particulières, hormis esthétiques. Leur ablation doit être discutée en raison du risque de cicatrice chéloïde et de récidive [27]. Les neurofibromes sous-cutanés nodulaires, se développant sur les gros troncs périphériques, peuvent causer des douleurs locales et des paresthésies sur le territoire du nerf atteint. Ils dégénèrent rarement et leur ablation doit aussi être discutée en raison du risque de déficit neurologique postchirurgical [27].

Les neurofibromes diffus ou plexiformes, pouvant survenir jusqu'à l'âge adulte, sont plus problématiques en raison de leur morbidité. Ils correspondent à des tumeurs infiltrantes s'étendant sur la longueur des nerfs et pouvant en atteindre plusieurs branches ou plexi [27]. Ils peuvent atteindre la face, la tête et le cou, occasionnant des problèmes esthétiques majeurs, ou le tronc et les membres, et peuvent alors être associés à l'hypertrophie des tissus mous et des os sous-jacents [38]. Outre le risque de séquelles neurologiques par compression d'un nerf périphérique ou de la moelle épinière, ils peuvent se compliquer d'hémorragies parfois graves [27] et de néoplasies (transformation en neurosarcome) [38]. Leur traitement chirurgical est difficile, et aucune drogue n'a prouvé son efficacité sur ces lésions. La radiothérapie est contre-indiquée en raison du risque dégénératif [38]. Ils peuvent parfois être un point d'appel diagnostique chez l'adulte dans des formes localisées de NF1 [43].

Certains neurofibromes diffus peuvent avoir des localisations ostéoarticulaires, volontiers retrouvées chez l'adulte :

- les neurofibromes synoviaux, pouvant mimer des monoarthrites et provoquer des arthropathies destructrices en particulier aux mains [44] et aux hanches [45, 46]. Une atteinte de l'articulation temporomandibulaire a également été décrite [47]. D'autres localisations ont été signalées chez l'enfant, en particulier au genou [48, 49] ;
- la proximité de neurofibromes plexiformes des tissus mous peut induire des dysplasies osseuses, comme nous l'avons vu dans les chapitres précédents. Une forme particulière touche les hanches sous forme de protrusion acétabulaire parfois sévère [50, 51]. Elles apparaissent plutôt chez l'enfant, mais peuvent avoir des répercussions fonctionnelles à l'âge adulte et être des indications précoces à la chirurgie.

Tumeurs malignes. Le risque de tumeurs malignes dans les NF1 est relativement faible mais fait toute la gravité de la maladie. Le risque de développer une néoplasie au cours de la vie (en excluant les gliomes optiques) est pour ces patients de 5 %, soit 25 % de plus que la population générale [21]. Leur répartition est très différente de celles de la population générale : 50 % sont des tumeurs du système nerveux central (épendymomes, astrocytomes, médulloblastomes, méningiomes, gliomes), dont un tiers sont des gliomes des voies optiques [38]. Les tumeurs les plus fréquentes sont les gliomes, les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques (*malignant peripheral nerve sheath tumors*), les leucémies, et les rhabdomyosarcomes [38].

Parmi ces néoplasies, les plus redoutables sont les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques, développées chez 1 à 2 % des patients [52]. Elles représentent les néoplasies les plus agressives associées aux NF1, et une des premières causes de mortalité. L'âge médian au diagnostic est de 26 à 32 ans (SD = 14) [39]. Elles sont difficiles à détecter, métastasient facilement et sont de mauvais pronostic. Elles proviennent le plus souvent de neurofibromes plexiformes, fréquemment au niveau lombaire [27]. Les signes les plus suggestifs de leur apparition sont des douleurs associées à une masse évolutive [39]. Leur traitement combine radiothérapie, chimiothérapie et chirurgie. Malgré cela, la médiane de survie est faible, de l'ordre de 18 à 21 mois selon les localisations, la survie à 5 ans de 21 % [39].

■ Neurofibromatose de type II

Cette pathologie est le diagnostic différentiel principal de la neurofibromatose de type I. Aucune anomalie osseuse n'y est retrouvée. Sa manifestation majeure est le schwannome vestibulaire associé à des taches café au lait et à des schwannomes cutanés [21]. Peuvent s'y associer des schwannomes des nerfs crâniens, spinaux et périphériques. Il existe plus rarement des risques de neuropathies périphériques neurofibromateuses distinctes de celles des NF1 [27].

> ## Points essentiels
>
> En conclusion, il existe de multiples lésions ostéoarticulaires au cours des NF1 chez l'adulte, bien que la plupart d'entre elles soient détectées dès l'enfance. En raison de l'évolution naturelle imprévisible de la pathologie et en l'absence de traitement spécifique, la prise en charge de ces patients doit être organisée au sein de centres spécialisés multidisciplinaires. Elle consiste en une surveillance annuelle systématique principalement clinique, et au traitement des complications lorsqu'elles apparaissent, notamment tumorales et hypertensives (sur HTA essentielle ou secondaire à un phéochromocytome, une sténose de l'artère rénale ou une coarctation de l'aorte [3]). Ces complications sont responsables de la mortalité accrue au cours de cette pathologie, en particulier chez les femmes [39]. Le taux de survie est en effet inférieur à celui de la population générale [38], l'âge moyen du décès étant de 54,4 ans contre 70,1 dans la population générale [53]. Cette prise en charge doit aussi comporter conseil génétique, soutien psychologique et explications répétées concernant la pathologie [3].

Atteintes ostéoarticulaires de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)

La STB est une phacomatose multisystémique caractérisée par la présence d'hamartomes cérébraux et périphériques. Sa prévalence est de 1 sur 9 000 à 6 000 [54-56]. Elle peut affecter théoriquement toutes les parties du corps sauf peut-être le muscle strié. Son expression est autosomique dominante, de forte pénétrance mais d'une expressivité très variable, de nombreux cas semblant sporadiques. Des études de liaison ont montré une hétérogénéité génétique de la maladie, plusieurs localisations chromosomiques potentielles ayant été démontrées : chromosome 9 (9q34 ou locus TSC1), chromosome 16 (16p13 ou locus TSC2) [21]. TSC1 et TSC2 codent pour des protéines respectivement appelées « hamartine » et « tubérine », dont les interactions ont été démontrées. Elles sont exprimées dans les neurones, suggérant leur participation aux mêmes mécanismes cellulaires [38]. La STB est l'expression d'un processus dysplasique accompagné de troubles de la maturation des cellules dysgénétiques, occasionnant en particulier la survenue de nodules tubéreux corticaux et sous-épendymaires. Ces lésions sont souvent cérébrales et font toute la gravité de la maladie, car elles sont la cause d'une épilepsie souvent difficile à contrôler et peuvent parfois évoluer en astrocytomes. En dehors de la notion d'une atteinte familiale, la STB est souvent révélée par une atteinte neuro-ophtalmo-cutanée : épilepsie grave du nourrisson (parfois syndrome de West), retard mental, phacomes rétiniens, taches achromiques de la peau, angiofibromes faciaux (ou adénomes de Pringle) qui n'apparaissent que dans la seconde enfance, de même que les fibromes péri- ou sous-unguéaux [21]. Les autres manifestations typiques de la maladie sont les angiomyolipomes et kystes rénaux apparaissant plus souvent chez l'adulte, et les rhabdomyomes cardiaques, souvent asymptomatiques et pouvant être présents dès l'enfance. Les atteintes pulmonaire, colique et hépatique sont plus rares [38].

Les manifestations osseuses n'ont en général que peu de traduction clinique. Elles sont rares avant l'âge de 5 ans et se voient le plus souvent chez le grand enfant et l'adolescent, où elles s'observent dans 60 % des cas [21]. Elles sont parfois détectables en scintigraphie osseuse au technétium 99 [57], et ne doivent pas être confondues avec des métastases osseuses [58] ou une ostéopoïkilose [59]. Leurs zones d'élection sont le crâne, les extrémités des membres, le bassin et le rachis.

Au crâne, les lésions sont visibles sur les clichés radiographiques, sous la forme de taches d'ostéosclérose comblant l'espace diploïque. Elles sont plus ou moins arrondies, floconneuses, de dimensions variables et parfois confluentes. D'autres lésions de la table interne peuvent être réactionnelles à la proximité de nodules tubéreux cérébraux [21], et être responsables de graves complications esthétiques avec hypertrophie hémifaciale [60]. Des calcifications profondes paraventriculaires, ou parfois superficielles de plus petite taille s'y associent fréquemment, parfois uniquement révélées par le scanner du crâne.

Les extrémités des membres sont le siège de lésions des petits os prédominant dans les régions métaphysoépiphysaires. Elles sont arrondies, pseudokystiques, de contours flous, et leur nombre et leur taille s'accroissent avec l'âge. Elles correspondent à des zones de fibrose aspécifique remplaçant la trabéculation osseuse normale. Elles entraînent parfois des réactions périostées irrégulières sans résorption sous-périostée, en général sur les métacarpiens ou les métatarsiens. Des traits de fracture sans déplacement sont possibles dans des zones apparemment normales [21]. Des fibrolipomes sous-cutanés avec envahissement articulaire adjacent du genou ont été décrits [61]. Enfin, un gigantisme monomélique [62] ou une macrodactylie progressive depuis la naissance [63] sont possibles, par croissance d'un hamartome distal.

Sur le bassin et le rachis, les lésions scléreuses sont fréquentes : opacités en flammèche mal limitées et irrégulières mais non soufflantes au centre des ailes iliaques ; plages condensées discrètes des corps vertébraux ou des arcs postérieurs. De petites méningocèles thoraciques sont parfois associées. D'autres os peuvent être atteints : côtes, os longs où elles se limitent souvent à des réactions périostées des diaphyses ou à une accentuation limitée de la trabéculation osseuse [21].

Des cas de pathologie du remodelage osseux ont été décrits, par ostéomalacie liée à la prise d'anticonvulsivants ou par acidose tubulaire rénale liée à l'angiomyolipomatose rénale [64].

Enfin, l'ostéosclérose des vertèbres, des membres et du crâne peut être assez importante pour être responsable de complications hématologiques sévères, à type de pancytopénie par réduction de l'espace hématopoïétique. Ces anomalies peuvent être aggravées par la présence de lésions viscérales, comme des hamartomes spléniques [65].

Maladie de von Hippel-Lindau (VHL)

La maladie de VHL est la troisième phacomatose la plus fréquente, avec une prévalence estimée de 1/40 000 à 1/53 000 en fonction des régions. Cette phacomatose mésoblastique est différente des autres phacomatoses car ne touche pas la peau [38]. Elle est caractérisée par le développement de tumeurs bénignes ou malignes multisystémiques, affectant le système nerveux central et la rétine (hémangioblastomes), le rein, la surrénale (phéochromocytomes), l'épididyme et le pancréas. Sa transmission est autosomique dominante et à forte pénétrance (quasi complète à l'âge de 60 ans). Elle est due à la mutation de gènes suppresseurs de tumeurs localisés sur le chromosome 3 en 3p25-p26. Les manifestations cliniques apparaissent au début de l'âge adulte (âge moyen de la première manifestation clinique : 27 ± 12,6 ans) [66] mais peuvent commencer dans l'enfance. Le diagnostic est souvent retardé par l'aspect polymorphe de la pathologie [21].

Les manifestations ostéoarticulaires les plus fréquentes sont les hémangioblastomes intramédullaires, particulièrement fréquents dans la fosse postérieure (cervelet et tronc cérébral), mais pouvant aussi se rencontrer au niveau thoracique, lombaire ou sacré [67]. Ils sont parfois responsables d'une cyphoscoliose lentement progressive, pouvant s'accompagner de syringomyélie. Une hypertension intracrânienne rapidement évolutive est aussi possible [21]. La croissance ou les complications hémorragiques de ces tumeurs peuvent être favorisées par la grossesse, qui doit donc être étroitement surveillée chez les patientes présentant une maladie de VHL [68].

Des tumeurs des sacs endolymphatiques cérébelleux peuvent survenir, se développer en dehors du cervelet et mimer d'autres tumeurs généralement décelées à cet emplacement [69-71].

Neuroangiomatose de Sturge-Weber (NSW)

La NSW est une phacomatose congénitale et non héréditaire. Ses caractéristiques cliniques sont les nævus flammeus, ou « taches lie-de-vin », ou encore angiomes capillaires unilatéraux de la face. Ils sont distribués dans le territoire innervé par le nerf trijumeau [38]. Leur origine provient de l'absence de régression normale du plexus vasculaire embryonnaire du tube neural céphalique [72]. Ils sont accompagnés d'une angiomatose pie-mérienne souvent unilatérale, surtout s'ils siègent dans le territoire de la branche supérieure du trijumeau, notamment sur la paupière supérieure. Des angiomes choroïdiens responsables d'un glaucome sont plus souvent observés si les angiomes faciaux sont sur le territoire de la branche moyenne du trijumeau. Une épilepsie sévère souvent précoce, une hémiplégie secondaire ainsi que des troubles mentaux, secondaires à l'angiomatose leptoméningée et corticale, font toute la gravité de cette affection [21].

La traduction osseuse de cette pathologie est indirecte. Sur les radiographies du crâne des opacités pariéto-occipitales en guirlande à double feston peuvent être détectées à partir de l'âge de 2 ou 3 ans. Elles témoignent de la présence de calcifications secondaires à une ischémie des couches profondes du cortex cérébral. Plus tardivement, les signes osseux d'une atrophie cérébrale sont visibles et se précisent avec l'âge. Ils sont évidents lorsqu'un hémisphère est entièrement atteint, mais se limitent à un affaissement et à un épaississement de la voûte lorsque l'atrophie est localisée. En regard de l'angiome de l'hémiface, une hypertrophie du massif facial et des cavités sinusiennes est possible, responsable d'une asymétrie craniofaciale [21].

Références

[1] Rodriguez D. Diagnosis and global management of children with neurofibromatosis 1. *Arch Pediatr* 2004;**11**:545-7.

[2] Vitale MG, Guha A, Skaggs DL. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis in children: an update. *Clin Orthop Relat Res* 2002; **401**:107-18.

[3] Pinson S. *La neurofibromatose de type 1 (NF1), ou maladie de Von Recklinghausen*. ORPHANET; 2001.

[4] DeBella K, Szudek J, Friedman JM. Use of the national institutes of health criteria for diagnosis of neurofibromatosis 1 in children. *Pediatrics* 2000;**105**(3Pt1):608-14.

[5] Funasaki H, Winter RB, Lonstein JB, Denis F. Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis. An analysis of seventy-one patients who had curves associated with dystrophic changes. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:692-700.

[6] Tsirikos AI, Saifuddin A, Noordeen MH. Spinal deformity in neurofibromatosis type-1: diagnosis and treatment. *Eur Spine J* 2005; **14**:427-39.

[7] Calvert PT, Edgar MA, Webb PJ. Scoliosis in neurofibromatosis. The natural history with and without operation. *J Bone Joint Surg Br* 1989; **71**:246-51.

[8] Crawford AH. Neurofibromatosis in the pediatric patient. *Orthop Clin North Am* 1978;**9**:11-23.

[9] Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis update. *J Pediatr Orthop* 2006;**26**:413-23.

[10] Crawford Jr. AH, Bagamery N. Osseous manifestations of neurofibromatosis in childhood. *J Pediatr Orthop* 1986;**6**:72-88.

[11] Boero S, Catagni M, Donzelli O, Facchini R, Frediani PV. Congenital pseudarthrosis of the tibia associated with neurofibromatosis-1: treatment with Ilizarov's device. *J Pediatr Orthop* 1997;**17**:675-84.

[12] Ghanem I, Damsin JP, Carlioz H. Ilizarov technique in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1997;**17**: 685-90.

[13] Grill F, Bollini G, Dungl P, Fixsen J, Hefti F, Ippolito E, et al. Treatment approaches for congenital pseudarthrosis of tibia: results of the EPOS multicenter study. European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS). *J Pediatr Orthop B* 2000;**9**:75-89.

[14] Boyd HB. Pathology and natural history of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Clin Orthop Relat Res* 1982;**166**:5-13.

[15] McFarland B. Pseudarthrosis of the tibia in childhood. *J Bone Joint Surg Br* 1951;**33**:36-46.

[16] Coleman SS, Coleman DA. Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment by transfer of the ipsilateral fibula with vascular pedicle. *J Pediatr Orthop* 1994;**14**:156-60.

[17] Romanus B, Bollini G, Dungl P, Fixsen J, Grill F, Hefti F, et al. Free vascular fibular transfer in congenital pseudoarthrosis of the tibia: results of the EPOS multicenter study. European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS). *J Pediatr Orthop B* 2000;**9**:90-3.

[18] Paley D, Catagni M, Argnani F, Prevot J, Bell D, Armstrong P. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia using the Ilizarov technique. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**280**:81-93.

[19] Masquelet AC, Fitoussi F, Begue T, Muller GP. Reconstruction of the long bones by the induced membrane and spongy autograft. *Ann Chir Plast Esthet* 2000;**45**:346-53.

[20] Sorensen SA, Mulvihill JJ, Nielsen A. Long-term follow-up of von Recklinghausen neurofibromatosis. Survival and malignant neoplasms. *N Engl J Med* 1986;**314**:1010-5.

[21] Maroteaux P. *Maladies osseuses de l'enfant*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1982 (488p).

[22] Alwan S, Tredwell SJ, Friedman JM. Is osseous dysplasia a primary feature of neurofibromatosis 1 (NF1)? *Clin Genet* 2005;**67**:378-90.

[23] Rufa A, Zicari E, Cerase A, Vallone IM, Dotti MT, Federico A. Pulsating enophthalmos in an adult patient with type 1 neurofibromatosis. *Neurology* 2006;**67**:2169.

[24] Lee V, Ragge NK, Collin JR. Orbitotemporal neurofibromatosis. Clinical features and surgical management. *Ophthalmology* 2004;**111**: 382-8.

[25] Stevenson DA, Zhou H, Ashrafi S, Messiaen LM, Carey JC, D'Astous JL, et al. Double inactivation of NF1 in tibial pseudarthrosis. *Am J Hum Genet* 2006;**79**:143-8.

[26] Howlett DC, Farrugia MM, Ferner RE, Rankin SC. Multiple lower limb non-ossifying fibromas in siblings with neurofibromatosis. *Eur J Radiol* 1998;**26**:280-3.

[27] Ferner RE, Huson SM, Thomas N, Moss C, Willshaw H, Evans DG, et al. Guidelines for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis 1. *J Med Genet* 2007;**44**:81-8.

[28] Moser Jr. RP, Sweet DE, Haseman DB, Madewell JE. Multiple skeletal fibroxanthomas: radiologic-pathologic correlation of 72 cases. *Skeletal Radiol* 1987;**16**:353-9.

[29] Mirra JM, Gold RH, Rand F. Disseminated nonossifying fibromas in association with cafe-au-lait spots (Jaffe-Campanacci syndrome). *Clin Orthop Relat Res* 1982;**168**:192-205.

[30] Gajeski BL, Kettner NW, Awwad EE, Boesch RJ. Neurofibromatosis type I: clinical and imaging features of Von Recklinghausen's disease. *J Manipulative Physiol Ther* 2003;**26**:116-27.

[31] Mandell GA, Dalinka MK, Coleman BG. Fibrous lesions in the lower extremities in neurofibromatosis. *AJR Am J Roentgenol* 1979;**133**: 1135-8.

[32] Illés T, Halmai V, de Jonge T, Dubousset J. Decreased bone mineral density in neurofibromatosis-1 patients with spinal deformities. *Osteoporos Int* 2001;**12**:823-7.

[33] Kuorilehto T, Pöyhönen M, Bloigu R, Heikkinen J, Väänänen K, Peltonen J. Decreased bone mineral density and content in neurofibromatosis type 1: lowest local values are located in the load-carrying parts of the body. *Osteoporos Int* 2005;**16**:928-36.

[34] Lammert M, Kappler M, Mautner VF, Lammert K, Störkel S, Friedman JM, et al. Decreased bone mineral density in patients with neurofibromatosis 1. *Osteoporos Int* 2005;**16**:1161-6.

[35] Stevenson DA, Moyer-Mileur LJ, Murray M, Slater H, Sheng X, Carey JC, et al. Bone mineral density in children and adolescents with neurofibromatosis type 1. *J Pediatr* 2007;**150**:83-8.

[36] Lammert M, Friedman JM, Roth HJ, Friedrich RE, Kluwe L, Atkins D, et al. Vitamin D deficiency associated with number of neurofibromas in neurofibromatosis 1. *J Med Genet* 2006;**43**:810-3.

[37] Konishi K, Nakamura M, Yamakawa H, Suzuki H, Saruta T, Hanaoka H, et al. Hypophosphatemic osteomalacia in von Recklinghausen neurofibromatosis. *Am J Med Sci* 1991;**301**:322-8.

[38] Huson SM, Korf BR. The phakomatoses. In: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Korf BR, editors. *Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics*. London: Churchill Livingstone; 2002. p. 3162-202.

[39] OMIM. *Neurofibromatosis, type I; NF1*. 2007.

[40] Eichhorn C, Wendt G, Staudte HW, Gilsbach JM. Dural ectasia in von Recklinghausen's disease of the lumbar spine: a case report. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:834-5.

[41] Toyoda K, Taguchi T, Kaneko K, Kato Y, Imajo Y, Imagama T. High-grade L5 spondylolisthesis associated with dural ectasia in neurofibromatosis. *J Orthop Sci* 2005;**10**:233-6.

[42] Ferner RE, Hughes RA, Hall SM, Upadhyaya M, Johnson MR. Neurofibromatous neuropathy in neurofibromatosis 1 (NF1). *J Med Genet* 2004;**41**:837-41.

[43] Paradowski B, Bilinska M, Sasiadek M, Jelen M. Plexiform neurofibromas of the brachial plexuses. *Neurology* 2005;**64**:1943.

[44] Grasland A, Vinceneux P, Jos E, Grossin M. Synovial neurofibromatosis in von Recklinghausen's disease. *Am J Med* 2005; **118**:798-9.

[45] Aguiar R, Wong J, Pathria M, Baird S, Resnick D. Intraarticular neurofibroma of the hip. *J Comput Assist Tomogr* 2006;**30**:865-7.

[46] Lachiewicz PF, Salvati EA, Hely D, Ghelman B. Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1983;**65**:414-5.

[47] Van Damme PA, Freihofer HP, De Wilde PC. Neurofibroma in the articular disc of the temporomandibular joint: a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1996;**24**:310-3.

[48] Lokiec F, Arbel R, Isakov J, Wientroub S. Neuropathic arthropathy of the knee associated with an intra-articular neurofibroma in a child. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:468-70.

[49] Till SH, Amos RS. Neurofibromatosis masquerading as monoarticular juvenile arthritis. *Br J Rheumatol* 1997;**36**:286-8.

[50] Joseph KN, Bowen JR, MacEwen GD. Unusual orthopedic manifestations of neurofibromatosis. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**278**:17-28.

[51] Mandell GA, Harcke HT, Scott CI, Caro PA, Einsig HJ, Bowen JR. Protrusio acetabuli in neurofibromatosis: nondysplastic and dysplastic forms. *Neurosurgery* 1992;**30**:552-6.

[52] Evans DG, Baser ME, McGaughran J, Sharif S, Howard E, Moran A. Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1. *J Med Genet* 2002;**39**:311-4.

[53] Rasmussen SA, Yang Q, Friedman JM. Mortality in neurofibromatosis 1: an analysis using U.S. death certificates. *Am J Hum Genet* 2001;**68**: 1110-8.

[54] Wiederholt WC, Gomez MR, Kurland LT. Incidence and prevalence of tuberous sclerosis in Rochester, Minnesota, 1950 through 1982. *Neurology* 1985;**35**:600-3.

[55] Osborne JP, Fryer A, Webb D. Epidemiology of tuberous sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1991;**615**:125-7.

[56] van Slegtenhorst M, de Hoogt R, Hermans C, Nellist M, Janssen B, Verhoef S, et al. Identification of the tuberous sclerosis gene TSC1 on chromosome 9q34. *Science* 1997;**277**:805-8.

[57] Jonard P, Lonneux M, Boland B, Malghem J, Jamar F. Tc-99m HDP bone scan showing bone changes in a case of tuberous sclerosis or Bourneville's disease. *Clin Nucl Med* 2001;**26**:50-2.

[58] Pui MH, Kong HL, Choo HF. Bone changes in tuberous sclerosis mimicking metastases. *Australas Radiol* 1996;**40**:77-9.

[59] Borman P, Ozoran K, Aydoğ S, Coşkun S. Osteopoikilosis: report of a clinical case and review of the literature. *Joint Bone Spine* 2002;**69**: 230-3.

[60] Morris BS, Garg A, Jadhav PJ. Tuberous sclerosis: a presentation of less-commonly encountered stigmata. *Australas Radiol* 2002;**46**: 426-30.

[61] Takahashi M, Endo K, Matsui Y, Mori K, Yasui N. A remarkable large hamartoma around the knee in a patient with tuberous sclerosis. *Pediatr Int* 2006;**48**:340-1.

[62] Prigent F, Foldes C, Laval-Jeantet M, Mabrouki F, Civatte J. Sclerose tubéreuse de Bourneville et gigantisme monomélique. *Ann Dermatol Venereol* 1983;**110**:755-6.

[63] Norman-Taylor F, Mayou BJ. Macrodactyly in tuberous sclerosis. *J R Soc Med* 1994;**87**:419-20.

[64] Rado JP, Haris A. Metabolic bone disease (anticonvulsant osteomalacia) and renal tubular acidosis in tuberous sclerosis. *Intern Med* 1993;**32**:574-9.

[65] Tashiro M, Hirose W, Hanabusa H, Takahashi T, Kanki H, Asaba Y, et al. Pancytopenia in tuberous sclerosis. *Med Sci Monit* 2001;**7**:444-7.

[66] Maher ER, Kaelin WG. Jr. von Hippel-Lindau disease. *Medicine* 1997; **76**:381-91.

[67] Pluta RM, Wait SD, Butman JA, Leppig KA, Vortmeyer AO, Oldfield EH, et al. Sacral hemangioblastoma in a patient with von Hippel-Lindau disease. Case report and review of the literature. *Neurosurg Focus* 2003;**15**:E11.

[68] Ogasawara KK, Ogasawara EM, Hirata G. Pregnancy complicated by von Hippel-Lindau disease. *Obstet Gynecol* 1995;**85**(5Pt2):829-31.

[69] Manski TJ, Heffner DK, Glenn GM, Patronas NJ, Pikus AT, Katz D, et al. Endolymphatic sac tumors. A source of morbid hearing loss in von Hippel-Lindau disease. *JAMA* 1997;**277**:1461-6.

[70] Muzumdar DP, Goel A, Fattepurkar S, Goel N. Endolymphatic sac carcinoma of the right petrous bone in Von Hippel-Lindau disease. *J Clin Neurosci* 2006;**13**:471-4.

[71] Lonser RR, Kim HJ, Butman JA, Vortmeyer AO, Choo DI, Oldfield EH. Tumors of the endolymphatic sac in von Hippel-Lindau disease. *N Engl J Med* 2004;**350**:2481-6.

[72] Tallman B, Tan OT, Morelli JG, Piepenbrink J, Stafford TJ, Trainor S, et al. Location of port-wine stains and the likelihood of ophthalmic and/or central nervous system complications. *Pediatrics* 1991;**87**:323-7.

J. Sales de Gauzy, Professeur des Universités, praticien hospitalier (salesdegauzy.j@chu-toulouse.fr).
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital des Enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse cedex 9, France.

O. Lemaire, Chef de clinique-assistant des Hôpitaux.
Service de rhumatologie, CHU Purpan, place du Dr Baylac, 31059 Toulouse cedex 9, France.

F. Accadbled, Chef de clinique-assistant des Hôpitaux.
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital des Enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse cedex 9, France.

L. Zabraniecki, Praticien hospitalier.
Service de rhumatologie, CHU Purpan, place du Dr Baylac, 31059 Toulouse cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Sales de Gauzy J., Lemaire O., Accadbled F., Zabraniecki L. Manifestations orthopédiques des phacomatoses. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-023-T-10, 2008.

Ostéochondrodysplasies létales

M. Le Merrer, V. Cormier-Daire

Les chondrodysplasies létales liées à des anomalies majeures de la structure de l'os ou du cartilage, regroupent les formes les plus sévères des maladies osseuses constitutionnelles. Leur classification clinique et moléculaire est encore complexe, et c'est l'aspect radiologique qui permet d'orienter le diagnostic. Suspectées lors de l'échographie morphologique du premier ou du deuxième trimestre, ces chondrodysplasies sont jugées létales sur la mise en évidence de membres très courts contrastant avec un crâne aux mensurations normales ou excessives et des signes de souffrance fœtale (hydramnios, anasarque, hygroma kystique, œdème généralisé, diminution des mouvements fœtaux). Le pronostic est estimé défavorable alors que le type précis de la chondrodysplasie peut être encore difficile à affirmer, malgré la réalisation d'imagerie complémentaire comme le contenu utérin ou le scanner 3D. L'étude fœtopathologique avec étude histologique du cartilage et l'examen radiographique ex utero est indispensable pour affirmer le diagnostic et proposer un conseil génétique. Le nanisme thanatophore et l'ostéogenèse imparfaite létale sont les ostéochondrodysplasies les plus fréquentes et sont le plus souvent dues à des mutations de novo. Certaines chondrodysplasies létales plus rares sont récessives autosomiques comme les achondrogenèses de types 1 et les côtes courtes-polydactylies et peuvent faire l'objet d'études génétiques. La reconnaissance de ces différentes chondrodysplasies est essentielle pour le suivi des grossesses ultérieures.

Mots clés : Chondrodysplasie létale ; Hygroma kystique ; Échographie ; Scanner 3D ; Contenu utérin ; Nanisme thanatophore ; Achondrogenèse ; Syndrome côtes courtes-polydactylie ; Ostéogenèse imparfaite létale ; Hypophosphatasie

Plan

■ Introduction

Les chondrodysplasies létales regroupent les formes les plus sévères des maladies osseuses constitutionnelles et sont liées à des anomalies majeures de la structure de l'os ou du cartilage. La classification clinique apparaît souvent difficile et l'identification récente d'un grand nombre de gènes à leur origine conduit maintenant à en envisager une classification moléculaire. Ces gènes sont impliqués soit dans la matrice cartilagineuse ou osseuse, soit dans la prolifération cellulaire, soit dans la différenciation terminale du chondrocyte dans la zone de croissance. La Nomenclature internationale [1] a proposé une classification moléculaire des chondrodysplasies. Cependant, toutes les affections osseuses ne sont pas identifiées génétiquement et cette classification est encore imparfaite. Une classification reposant sur l'aspect radiologique est la plus utile et permet de confirmer le diagnostic évoqué par une étude génétique orientée.

Les chondrodysplasies létales sont habituellement repérées lors de l'échographie morphologique du deuxième trimestre, parfois suspectées au premier trimestre associées à un hygroma kystique [2-4]. L'examen échographique a largement contribué à leur description et leur détection précoce. Une sémiologie nouvelle a pu être formalisée permettant à l'échographiste de poser le diagnostic du caractère létal de la chondrodysplasie sans que le diagnostic précis de l'affection ait été encore déterminé :

- des membres très courts (inférieurs au 3^{e} ou 1^{er} percentile) avec parfois des os longs difficilement individualisables contrastent avec un crâne aux mensurations normales ou excessives ;
- les signes de souffrance fœtale sont constants, plus ou moins sévères et précoces : hydramnios, anasarque, hygroma kystique, œdème généralisé, diminution des mouvements fœtaux... ;
- diverses malformations viscérales peuvent s'y associer, en particulier pour les syndromes létaux avec côtes courtes.

Le pronostic peut alors être évalué comme défavorable uniquement sur les aspects échographiques. Le type précis de la

chondrodysplasie peut être parfois évoqué d'emblée par la mise en évidence de signes pathognomoniques.

Les examens complémentaires d'imagerie comme la réalisation d'un contenu utérin n'ont ici que peu d'intérêt compte tenu du jeune âge du fœtus et de son ossification insuffisante. Les techniques d'échographie 3D sont récentes et sans doute intéressantes. Le scanner 3D multibarrettes semble peu irradiant mais doit être évalué avant d'être utilisé en routine avant la fin du deuxième trimestre. Ces techniques n'apportent que peu d'éléments utiles à la décision éventuelle d'interruption de grossesse compte tenu du caractère létal déjà affirmé par l'échographie classique [5-7].

Ce n'est donc souvent qu'après l'interruption médicale de grossesse ou l'accouchement que le diagnostic précis est évoqué sur l'examen du cliché radiologique post mortem qui doit toujours être pratiqué. L'étude fœtopathologique avec étude histologique du cartilage est également hautement souhaitable afin d'affirmer le diagnostic et de proposer un conseil génétique [8]. Les bonnes pratiques imposent d'informer correctement les parents de la nécessité de réaliser des examens complémentaires sans lesquels il n'est pas possible de formuler un conseil génétique ni de proposer éventuellement un diagnostic prénatal moléculaire. Il convient de préciser que la performance du diagnostic échographique qui conduit à des interruptions de grossesse de plus en plus précoces, parfois par aspiration, rend difficile, voire impossible toute identification précise de l'affection. Or, à ce jour, c'est encore l'examen radiologique qui oriente le diagnostic. Encore faut-il que le fœtus soit suffisamment ossifié pour qu'un diagnostic soit possible par imagerie quelle qu'elle soit.

Sont abordés dans ce chapitre les ostéochondrodysplasies létales les plus fréquentes.

Nanisme thanatophore

Cette chondrodysplasie létale, la plus fréquente (1/40 000) est repérée par l'échographie sur une micromélie extrême, une macrocéphalie avec parfois un aspect de crâne en « trèfle » et un excès de liquide amniotique. Le thorax est étroit et plutôt long, les fémurs ont souvent un aspect incurvé, les corps vertébraux sont aplatis, les doigts sont très courts. L'examen radiologique montre une brièveté extrême des os longs dont les extrémités sont irrégulières, parfois légèrement effilées. Le bassin a un aspect carré. Les toits des cotyles sont horizontaux, avec des éperons latéraux. La hauteur des corps vertébraux est réduite, alors que les pédicules sont bien développés réalisant un aspect en « H » sur le cliché de face. Les fémurs sont souvent incurvés avec un aspect de combiné téléphonique. Les côtes sont très courtes et le thorax plutôt long (Fig. 1). L'affection est constamment létale. Lors d'un diagnostic un peu tardif il peut être confirmé par la réalisation d'un contenu utérin.

Le nanisme thanatophore est presque toujours d'apparition sporadique et le conseil génétique doit être rassurant. Il est dû à des mutations récentes (de novo, événement accidentel survenu chez le cas index) dominantes autosomiques du récepteur au facteur de croissance fibroblastique FGFR3 également incriminé dans l'achondroplasie ou l'hypochondroplasie [9]. Plusieurs mutations sont décrites situées soit dans le domaine extramembranaire de ce récepteur, soit dans la partie intracellulaire. Une mutation du deuxième domaine tyrosine kinase est responsable d'un phénotype particulier avec un crâne en « trèfle » et des fémurs non incurvés.

Achondrogenèses

Il s'agit d'un groupe hétérogène caractérisé par une insuffisance staturale majeure avec tronc très court et une micromélie extrême détectées tôt à l'échographie et souvent associées à un hygroma kystique et un excès de liquide amniotique. Radiologiquement, le signe le plus caractéristique est le défaut d'ossification des corps vertébraux. Les os longs sont extrêmement courts parfois informes et leurs métaphyses sont cupuliformes. Les ailes iliaques sont hypoplasiques avec un bord interne concave. On en distingue deux formes, I et II.

Figure 1. Nanisme thanatophore, 25 semaines : corps vertébraux en « H », incurvation fémorale.

Achondrogenèse de type I ou de Parenti Fraccaro

Elle associe une anomalie sévère des os, réduits à des ébauches. Les corps vertébraux ne sont pas ossifiés.

Harris et Houston ont individualisé le type Ia dans lequel les côtes sont grêles avec des fractures multiples. Sa transmission est récessive autosomique sans gène identifié à ce jour (Fig. 2).

Dans le type Ib, ou type Fraccaro, transmis également sur un mode autosomique récessif, les doigts sont très anormaux (pouce en auto-stoppeur) et les côtes ne sont pas fracturées. Récemment des mutations dans le gène *DTDST* également impliqué dans la dysplasie diastrophique ont été identifiées [10, 11]. Certains cas sont plus modérés et ont été regroupés sous le terme d'atélostéogenèse de type II dont les caractéristiques sont une bifidité de la palette humérale, des phalanges très anarchiques et une duplication de la dernière phalange (Fig. 3).

Achondrogenèse de type II

Dans l'achondrogenèse de type II ou Langer Saldino, les os longs sont mieux modelés et les métaphyses ne sont que légèrement cupuliformes. Les corps vertébraux sont individualisés mais insuffisamment ossifiés, en particulier dans la région cervicale. Les ailes iliaques sont petites avec un bord inférieur en arc de cercle. Les branches ischiopubiennes ne sont pas ossifiées même après la 25^{e} semaine (Fig. 4). Certaines formes sont moins sévères et ont permis de décrire l'hypochondrogenèse comme une forme intermédiaire avec la dysplasie spondyloépiphysaire congénitale.

Il s'agit pour la plupart de cas sporadiques liés à des néomutations dominantes. Quelques cas de mosaïques germinales ont été rapportés, ce qui implique une certaine prudence pour le conseil génétique après un premier cas. Des mutations faux sens ou des délétions partielles du gène de la chaîne alpha du collagène de type 2 ont été identifiées [12].

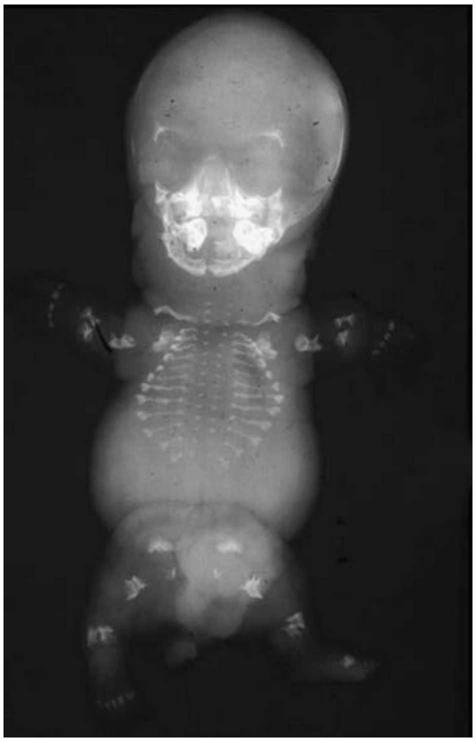

Figure 2. Achondrogenèse de type Ia : défaut d'ossification des corps vertébraux, fractures costales, bassin en « accent circonflexe ».

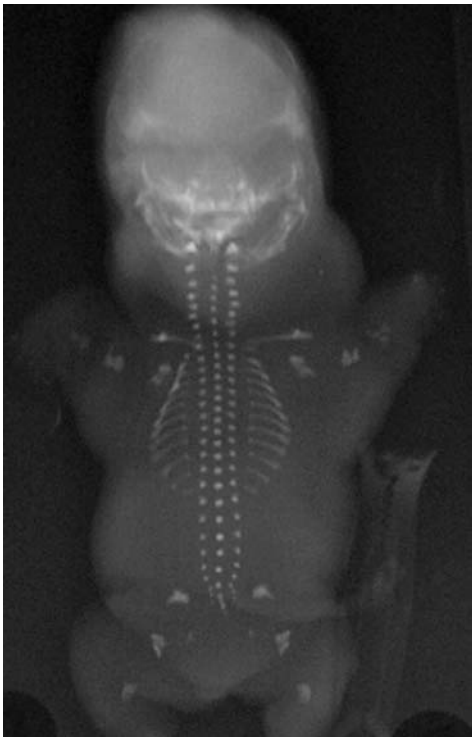

Figure 3. Achondrogenèse de type Ib : corps vertébraux punctiformes mais ossifiés, très petit os longs, bassin en « accent circonflexe ».

■ Syndromes côtes courtes-polydactylie

Ce groupe est caractérisé par un extrême raccourcissement des côtes associé à une brièveté des os longs. La caractéristique commune est un thorax extrêmement étroit et long et des vertèbres généralement épargnées. Selon la morphologie des os longs, plusieurs types sont distingués, tous transmis sur un mode autosomique récessif et sans gène identifié à ce jour [2] :

- le type Saldino Noonan (type I) est caractérisé par des extrémités métaphysaires qui ont un aspect en flammèche et un bassin en « trident » ;
- le type Majewski (type II) est caractérisé par une polydactylie pré- et postaxiale et une hypoplasie du tibia. Il s'y associe également des fentes médianes, des freins buccaux et diverses anomalies viscérales : hypoplasie de l'épiglotte et du larynx, aplasie rénale ou dysplasie kystique, malrotation intestinale, arhinencéphalie ;
- le type Verma Naumoff (type III) (Fig. 5) est caractérisé par un bassin en « trident » et aspect des métaphyses en « cornet de glace » ou « banane pelée ». La polydactylie est inconstante et les malformations associées fréquentes : cardiaques, rénales, génitales, situs inversus ;
- le type Beemer (type IV) (Fig. 6) est caractérisé par l'absence de polydactylie et des métaphyses arrondies. Le péroné est court. Les os de l'avant-bras sont souvent incurvés. Là encore les malformations associées sont fréquentes : anomalies cardiaques, kystes rénaux ....

Figure 4. Achondrogenèse de type II : corps vertébraux cervicaux non ossifiés, os longs courts, spicule métaphysaire, bassin en « accent circonflexe ».

■ Nanismes dit « létaux platyspondyliques »

Caractérisé par un extrême aplatissement des vertèbres, ce groupe s'avère très hétérogène. L'étude moléculaire a permis de montrer que certains cas décrits comme une entité définie type Torrance étaient liés à des mutations du collagène de type 2 proche de l'achondrogenèse [12] alors que certains autres décrits sous le type Luton étaient en fait des mutations de FGFR3 [9] et phénotypiquement proches de nanisme thanatophore. Il reste cependant certaines observations qui ne relèvent pas de ces entités [2].

■ Atélostéogenèses

L'atélostéogenèse définit un défaut d'ossification de certaines pièces squelettiques. Il est également extrêmement génétiquement hétérogène.

Le type I et le type III s'avèrent être deux aspects du même spectre auquel s'ajoutent également des affections non létales comme le syndrome de Larsen. Ils se traduisent par une forme

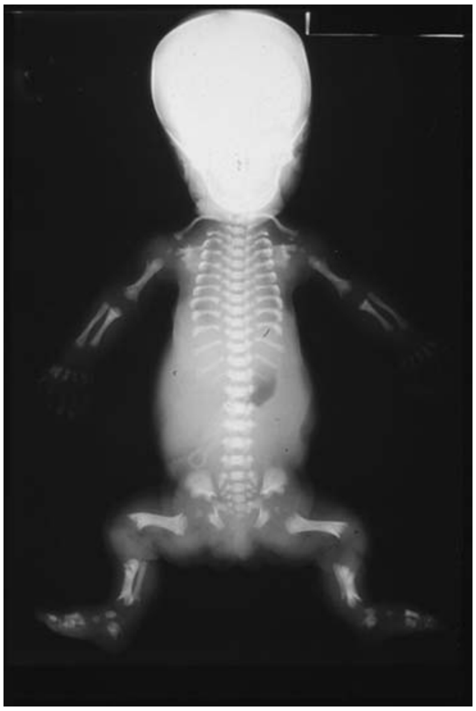

Figure 5. Syndrome côtes courtes-polydactylie type Verma Naumoff : métaphyses cupuliformes et saillie médiane en « cornet de glace », cotyle en « trident ».

Figure 6. Syndrome côtes courtes-polydactylie type Beemer : métaphyses arrondies, ailes iliaques arrondies.

caractéristique des os long dont les extrémités sont effilées (Fig. 7) [13]. La forme la plus sévère est décrite sous le terme de dysplasie de Boomerang avec un aspect caractéristique du fémur et des ailes iliaques triangulaires. L'ensemble de ces affections est lié à des mutations de la filamine B [14, 15].

■ Nanismes létaux avec transparence osseuse excessive

Ostéogenèse imparfaite

C'est une des causes les plus fréquentes de nanisme létal. Là encore la gravité en est variable allant de formes extrêmes repérées dès 2 mois de grossesse à des formes sublétales dont le diagnostic échographique est tardif. Incurvations des os longs, déformabilité du crâne, multiples fractures en sont des éléments de reconnaissance.

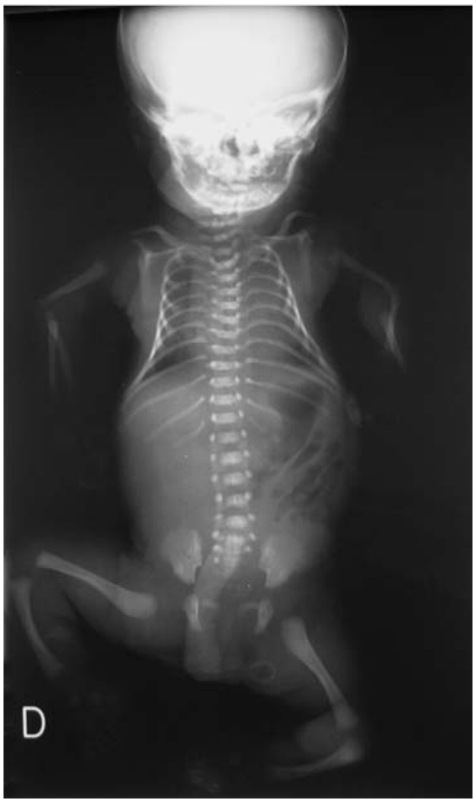

Figure 7. Atélostéogenèse de type 1 : aspect effilé des extrémités distales des humérus et fémurs, absence de péroné.

Ces formes létales correspondent au type II de la classification de Sillence. À la naissance, il existe une micromélie sévère avec des incurvations des membres asymétriques et, parfois, une crépitation lors de leur mobilisation. Le thorax est étroit. Le crâne est large avec un défaut d'ossification de la voûte qui se laisse déprimer. Radiologiquement, les os longs ont un aspect trapu irrégulier et avec des fractures ; leur transparence est excessive, et ils sont déformés par des cals multiples (Fig. 8). Parfois les os longs sont au contraire très fins, rubanés. Les côtes sont souvent courtes ayant un aspect en « bambou » alors que dans d'autres cas elles sont très fines. La voûte du crâne n'est pas, ou très peu, ossifiée, en particulier dans la région occipitale. Dans les formes détectées précocement les os sont informes et très peu minéralisés.

On en distingue les formes sévères et non létales qui sont détectées au cours de la grossesse par une ou plusieurs fractures ou des déformations des os longs, en particulier une incurvation des fémurs. D'autres fois, l'atteinte des os longs est moins marquée, mais il existe une déformabilité du crâne sous le passage de la sonde d'échographie, témoin du défaut d'ossification de la voûte. À la naissance, les os wormiens multiples donnent un aspect de mosaïque dans la région pariéto-occipitale. Les côtes sont grêles mais peuvent être le siège de quelques fractures et l'évolution peut être grave dès les premiers jours du fait de ces fractures. Le pronostic est souvent difficile à établir dans les premiers mois de vie. L'état général est souvent précaire et la taille finale ne dépassera guère 1,30 m, voire moins. D'importantes déformations du crâne, élargissement transversal, saillie occipitale postérieure, impression basilaire, sont habituelles. Des déviations rachidiennes vont s'ajouter à la platyspondylie. Elles correspondent au type III de Sillence.

Pourtant, certaines formes de révélation anténatale sont régressives mais leur tableau clinique et radiologique est plus modéré : brièveté de fémurs ou incurvation fémorale et/ou tibiale, fractures objectivées in utero ou dès la naissance, présence de cals osseux ou d'arrachements métaphysaires. Le tronc, les membres supérieurs et les vertèbres sont, en revanche, peu modifiés. L'ossification du crâne est peu altérée mais il

Figure 8.
A. Ostéogenèse imparfaite létale, fractures multiples des côtes.
B. Ostéogenèse imparfaite sévère, déformations des os longs.

existe en général des os wormiens et il n'y a pas de dysmorphie faciale. L'évolution de la fragilité osseuse est souvent assez favorable, mais le nombre des fractures reste imprévisible. Ces formes doivent être distinguées des formes létales et leur découverte en cours de grossesse pose le problème difficile de l'estimation du pronostic.

En effet, ces formes de découverte anténatale sont souvent l'objet de demande d'interruption médicale de la grossesse. Si dans les formes très sévères parfois accompagnées de souffrance fœtale (hydramnios, diminution de mouvements fœtaux), l'indication de l'interruption est peu discutée, il n'en est pas de même pour les formes régressives qui peuvent également bénéficier des thérapeutiques nouvelles telles que le traitement par bisphosphonates.

Les ostéogenèses imparfaites sont pour la plupart liées à des mutations hétérozygotes et dominantes de l'une des chaînes alpha 1 ou alpha 2 du collagène de type 1 [13]. Ces mutations sont largement réparties sur l'ensemble des deux gènes respectivement localisés sur les chromosomes 17 et 7. Il s'agit de grands gènes de 52 exons chacun qui codent pour deux chaînes protéiques qui subissent une maturation avant de s'intégrer dans une triple hélice composée de deux chaînes alpha 1 et une chaîne alpha 2 et au centre de laquelle se nichent les glycines. Les mutations responsables des formes sévères ou létales touchent volontiers une glycine et déstabilisent l'hélice. D'autres mécanismes sont possibles [16, 17].

Les formes sévères et létales sont généralement sporadiques et liées à des mutations récentes (de novo). Cependant l'existence de récidives dans les familles a longtemps fait penser que des formes récessives autosomiques n'étaient pas exceptionnelles ; en fait il s'agit le plus souvent de mosaïques germinales : l'un des parents cliniquement sain est porteur de cellules mutées dans ses gonades expliquant ainsi la récurrence. La probabilité d'une mosaïque est estimée à environ 5 % des cas sporadiques. Dans ce cas le risque de récurrence est de l'ordre de 1 sur 2. Des publications récentes cependant font état de mutations de gènes codant pour des enzymes de maturation du collagène de type I, responsable de rares cas d'ostéogenèse imparfaite.

Hypophosphatasie

D'expressivité extrêmement variable, elle peut être décelée durant la grossesse devant une ossification très insuffisante des os du crâne et souvent de l'ensemble du squelette, la diaphyse des os longs est partiellement visible, les côtes sont filiformes, les os courts ne sont pas minéralisés. Parfois, il ne peut y avoir que quelques îlots ossifiés présents à la base du crâne, au bassin ou à la colonne vertébrale, l'hydramnios est fréquent. Dans les formes plus modérées les images de cupules métaphysaires en calice peuvent n'apparaître qu'au cours du troisième trimestre. Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence de mutations du gène *TNALP* à l'état homozygote ou double hétérozygote dans ces formes graves généralement de transmission récessive autosomique [18].

■ Chondrodysplasies létales avec densification osseuse

Elles sont très exceptionnelles mais très caractéristiques. On distingue la dysplasie de Blomstrand (Fig. 9) par une dépression sévère de la racine du nez et une grosse langue protruse associées à une condensation osseuse généralisée et une avance importante de la maturation osseuse, y compris des cartilages trachéaux : la transmission obéit à une hérédité récessive autosomique. Des mutations inactivatrices du gène *PTHR1* (récepteur à la parathormone) en sont la cause [19].

Le syndrome de Raine est également récessif autosomique. Il associe une microcéphalie, une densification du squelette, une exophtalmie et une hypertrophie gingivale. Des calcifications intracrâniennes et des fractures des os longs ont été rapportées. Une anomalie de la biosynthèse du cholestérol a été discutée [20].

■ Autres chondrodysplasies létales rares

De nombreuses autres chondrodysplasies létales sont décrites. Leur diagnostic précis est souvent difficile surtout si l'interruption de grossesse est très précoce. On peut citer : la fibrochondrogenèse, proche du nanisme thanatophore avec une déformation en « poire » des corps vertébraux. D'autres associent des fragmentations des os comme la dysplasie diaphysaire pommelée ou bien la dysplasie de Greenberg. Cette dernière, récessive autosomique est liée à une anomalie du métabolisme du cholestérol. Elles sont très exceptionnelles.

Figure 9. Dysplasie de Blomstrand, avance de maturation osseuse et densité excessive.

À leurs côtés, il existe de nombreux cas mal répertoriés dont le diagnostic est difficile, ce d'autant que l'interruption de grossesse est précoce. Certaines pourtant ont des caractéristiques très particulières [21] mais ne restent connues que des spécialistes qui peuvent être sollicités : il est pour cela indispensable d'effectuer des clichés radiologiques postinterruption de grossesse et de garder du matériel biologique dans le but de préciser si nécessaire le conseil génétique.

■ Références

[1] Superti-Furga A, Unger S. Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2006 revision. *Am J Med Genet A* 2007;**143**:1-8.
[2] Maroteaux P, Le Merrer M. *Les maladies osseuses*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 2002.
[3] Taybi H, Lachman RS. *Radiology of syndromes, metabolic disorders, and skeletal dysplasias*. St Louis: CV Mosby; 2002.
[4] Spranger J, Maroteaux P. The lethal osteochondrodysplasias. *Adv Hum Genet* 1989;**18**:1-93.
[5] Doray B, Favre R, Viville B, Langer B, Dreyfus M, Stoll C. Prenatal sonographic diagnosis for skeletal dysplasia. A report of 47 cases. *Ann Genet* 2000;**43**:163-9.
[6] Krakow D, Williams 3rd J, Poehl M, Rimoin DL, Platt LD. Use of three-dimensional ultrasound imaging in the diagnosis of prenatal-onset skeletal dysplasias. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;**21**:467-72.
[7] Ruano R, Molho M, Roume J, Ville Y. Prenatal diagnosis of fetal skeletal dysplasias by combining two-dimensional and three-dimensional ultrasound and intrauterine three-dimensional helical computer tomography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004;**24**:134-40.
[8] Le Merrer M. *Médecine périnatale : grossesses pathologiques pour raisons fœtales, classification, éléments du diagnostic*. Paris: Elsevier; 2003.
[9] Bonaventure J, Rousseau F, Legeai-Mallet L, Le Merrer M, Munnich A, Maroteaux P. Common mutations in the fibroblast growth factor receptor 3 (FGFR3) gene account for achondroplasia, hypochondroplasia and thanatophoric dwarfism. *Am J Med Genet* 1996;**63**:148-54.
[10] Hastbacka J, de la Chapelle A, Mahtani MM, Clines G, Reeve-Daly MP, Daly M, et al. The diastrophic dysplasia gene encodes a novel sulfate transporter: positional cloning by fine-structure linkage disequilibrium mapping. *Cell* 1994;**23**:1073-87.
[11] Superti-Furga A, Rossi A, Steinmann B, Gitzelmann R. A chondrodysplasia family produced by mutations in the diastrophic dysplasia sulfate transporter gene: genotype/phenotype correlations. *Am J Med Genet* 1996;**63**:144-7.
[12] Spranger J, Winterpacht A, Zabel B. The type II collagenopathies: a spectrum of chondrodysplasias. *Eur J Pediatr* 1994;**153**:56-65.
[13] Byers PH, Wallis GA, Willing MC. Osteogenesis imperfecta: translation of mutation to phenotype. *J Med Genet* 1991;**28**:433-42.
[14] Greally MT, Jewett T, Smith Jr. WL, Penick GD, Williamson RA. Lethal bone dysplasia in a fetus with manifestations of atelosteogenesis I and boomerang dysplasia. *Am J Med Genet* 1993;**47**:1086-91.
[15] Krakow D, Robertson SP, King LM, Morgan T, Sebald ET, Bertolotto C, et al. Mutations in the gene encoding filamin B disrupt vertebral segmentation, joint formation and skeletogenesis. *Nat Genet* 2004;**36**:405-10.
[16] Cohen-Solal L, Bonaventure J, Maroteaux P. Dominant mutations in familial lethal and severe osteogenesis imperfecta. *Hum Genet* 1991;**87**:297-301.
[17] Prockop DJ, Colige A, Helminen H, Khillan JS, Pereira R, Vandenberg P. Mutations in type I procollagen that cause osteogenesis imperfecta: effects of the mutations on the assembly of collagen into fibrils, the basis of phenotype variations, and potential antisense therapies. *J Bone Miner Res* 1993;**8**:489-92.
[18] Mornet E, Taillandier A, Peyramaure S, Kaper F, Muller F, Brenner R, et al. Identification of fifteen novel mutations in the tissue-nonspecific alkaline phosphatase (TNSALP) gene in European patients with severe hypophosphatasia. *Eur J Hum Genet* 1998;**6**:308-14.
[19] Jobert AS, Zhang P, Couvineau A, Bonaventure J, Roume J, Le Merrer M, et al. Absence of functional receptors for parathyroid hormone and parathyroid hormone-related peptide in Blomstrand chondrodysplasia. *J Clin Invest* 1998;**102**:34-40.
[20] Kan AE, Kozlowski K. New distinct lethal osteosclerotic bone dysplasia (Raine syndrome). *Am J Med Genet* 1992;**43**:860-4.
[21] Elliott AM, Gonzales M, Hoeffel JC, Le Merrer M, Maroteaux P, Encha-Razavi F, et al. Cerebro-osseous-digital syndrome: four new cases of a lethal skeletal dysplasia--distinct from Neu-Laxova Syndrome. *Am J Med Genet* 2002;**109**:139-48.

M. Le Merrer (lemerrer@necker.fr).
V. Cormier-Daire.
Département de génétique médicale et Inserm U 39, hôpital Necker-Enfant-Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Le Merrer M., Cormier-Daire V. Ostéochondrodysplasies létales. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-023-A-10, 2007.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-023-D-10

Syndrome d'hypermobilité articulaire bénigne

S Leichter-Nakache
MC Boissier

Résumé. – *Le syndrome d'hypermobilité articulaire bénigne (SHMAB) est caractérisé par la survenue de manifestations musculosquelettiques chez des sujets dont la mobilité articulaire est exagérée, en l'absence de toute maladie systémique démontrable ou de maladie définie du collagène. Les symptômes le plus souvent allégués sont des arthralgies, des tendinites, mais aussi des entorses ou des luxations à répétition. L'arthrose pourrait être plus fréquente dans les suites à long terme d'un tel syndrome. Les manifestations extra-articulaires sont dominées par la possibilité, encore débattue, de l'association à un prolapsus de la valve mitrale.*

Introduction

Le SHMAB est caractérisé par la survenue de manifestations rhumatologiques chez des sujets dont la mobilité articulaire est exagérée, en l'absence de toute maladie systémique démontrable ou de maladie définie du collagène [1]. Sa définition fait appel à un ensemble de critères [1, 6, 7, 9, 19, 25] dont les plus utilisés sont ceux de Carter, Wilkinson et Beighton (tableau I). Elle réalise une forme a minima d'une maladie du tissu conjonctif. Ses manifestations sont la plupart du temps modestes, limitées à des polyarthralgies. La responsabilité du SHMAB dans l'accélération du processus de vieillissement articulaire et l'arthrose reste un thème débattu.

Tableau I. – Critères du syndrome d'hypermobilité articulaire bénigne, selon Carter et Wilkinson, modifiés par Beighton.

1	Hyperextension passive du cinquième doigt dépassant 90° (un point par côté)
2	Apposition passive du pouce au contact de l'avant-bras (un point par côté)
3	Recurvatum du coude dépassant 10° (un point par côté)
4	Recurvatum du genou dépassant 10° (un point par côté)
5	Paumes à plat sur le sol en antéflexion du tronc sans flexion des genoux (un point)

Le diagnostic est retenu pour cinq points et plus.

Historique

La première mention d'un SHMAB remonte au IVe siècle avant Jésus-Christ, lorsque Hippocrate a rapporté la défaite des Scythes en Inde à leur hyperlaxité articulaire, en particulier omohumérale, qui leur rendait difficile le combat au javelot. Cet inconvénient pouvait se transformer en avantage dans d'autres situations, puisque leurs surprenantes qualités équestres ont été maintes fois décrites.

Plus proche de nous, en 1831, une note médicale faisait état de la remarquable flexibilité articulaire du célèbre violoniste Niccolo Paganini, qui pouvait jouer trois octaves sans grande difficulté.

Plus récemment, le premier article reliant l'hypermobilité articulaire aux polyarthralgies date de 1947, quand Sutro [28] décrit, dans une revue chirurgicale, trois jeunes adultes présentant des douleurs articulaires touchant des genoux et des coudes hyperlaxes.

Il faut attendre 1967 pour que Kirk et Bywaters [19] définissent « le syndrome d'hypermobilité » dans un groupe de patients donné, présentant une hypermobilité articulaire, en l'absence d'autres maladies rhumatologiques systémiques reconnues.

Depuis, d'autres auteurs ont essayé plusieurs jeux de critères précis afin de mieux cerner ce syndrome.

Définition et nosologie

La reconnaissance rigoureuse et certaine de l'hypermobilité d'une articulation donnée est difficile, car les critères de normalité sont difficiles à établir. La mobilité d'une articulation se distribue selon une courbe de Gauss. C'est ainsi qu'il est raisonnable, mais cliniquement d'intérêt modeste, de considérer comme hypermobile toute articulation dont les amplitudes maximales dépassent de deux déviations standards les normes connues. Le nombre d'articulations hypermobiles des individus d'une population donnée est distribué selon une loi géométrique [20]. L'hypermobilité d'un site articulaire, dans ces conditions, n'est pas à elle seule prédictive de l'hypermobilité d'autres articulations [26, 27].

Le SHMAB est un syndrome disséminé, touchant donc plusieurs sites articulaires (mais non nécessairement tous). Carter et Wilkinson [9] ont établi une première série de critères de l'hypermobilité articulaire, enrichie par Beighton d'une localisation axiale [3] (tableau I). Ces derniers critères sont actuellement les plus utilisés. D'autres auteurs ont établi des critères différant plus ou moins de ceux de Beighton, jugés parfois imprécis. C'est ainsi que l'on peut trouver, dans la littérature, les scores : de Rotés [25] tenant compte des hanches, des épaules, du cou, des métatarsophalangiennes, des inflexions latérales lombaires, outre les critères de Beighton ; de Bulbena [7], intégrant l'épaule, la hanche, le genou, le pied, sans le critère rachidien ; d'Acasuso-Diaz [1], qui n'utilise que le côté non dominant, qui est le plus laxe (fig 1).

Plusieurs affections (et, en dehors de toute pathologie, la grossesse au-delà du quatrième mois) sont bien connues pour s'accompagner d'hypermobilité articulaire (tableau II). Elles sont par définition absentes lors du SHMAB, même si l'on admet la possibilité de véritables syndromes de chevauchement, ce qui a conduit la British Society for Rheumatology à proposer des critères complexes (tableau III) qui font de l'hypermobilité une constellation peu spécifique, au carrefour de nombreuses pathologies [6]. Ces derniers critères n'ont pas été validés, mais ils ont pour principal intérêt de faire considérer l'hypermobilité articulaire comme une entité pathologique responsable de polyarthralgies chroniques et non comme une curiosité d'examen clinique aux conséquences variables.

Sandrine Leichter-Nakache : Chef de clinique-assistant.
Marie-Christophe Boissier : Professeur des Universités.
Service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire Avicenne, UFR Léonard de Vinci, université Paris-Nord, 125, rue de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Leichter-Nakache S et Boissier MC. Syndrome d'hypermobilité articulaire bénigne. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-023-D-10, 1999, 3 p.

1 Hyperextension passive du troisième doigt dépassant 90°, fréquemment observée dans le syndrome d'hypermobilité articulaire bénigne. Ce critère est pris en compte par Acasuso-Diaz.

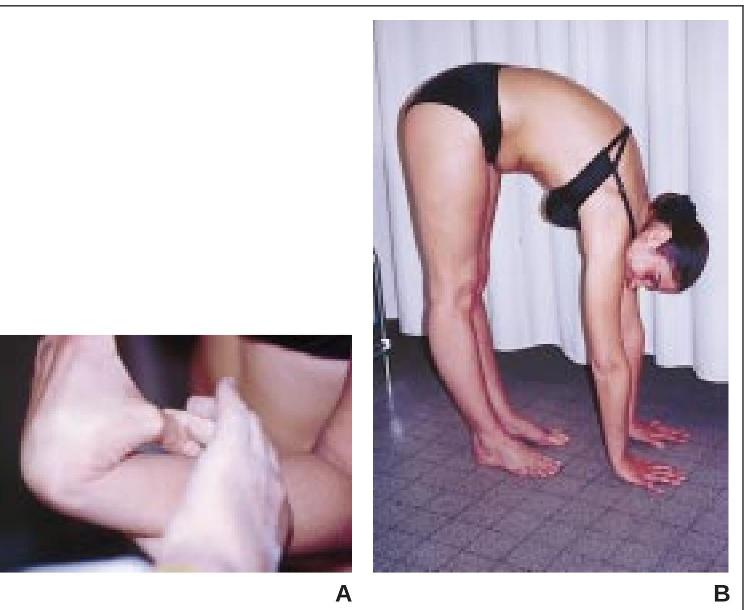

2 Exemples de manœuvres positives répondant aux critères de Beighton.
A. Apposition passive du pouce au contact de l'avant-bras.
B. Paumes à plat sur le sol en antéflexion du tronc ; noter également le recurvatum des genoux.

Tableau II. – Hypermobilités articulaires secondaires.

Groupe I : hyperlaxité articulaire généralisée secondaire à des affections génétiquement déterminées
- Syndrome d'Ehlers-Danlos - Syndrome de Marfan - Ostéogenèse imparfaite
Groupe II : hypermobilité articulaire de cause locale ou généralisée
- Hypotonie musculaire - Dysplasies épiphysaires - Séquelles d'arthropathies inflammatoires, métaboliques, nerveuses - Hyperparathyroïdie, acromégalie, hémodialysés - Traumatismes - Grossesse

Tableau III. – « Nouveaux critères » d'hypermobilité articulaire [6].

Critères majeurs
1. Score de Beighton égal ou supérieur à 4 (actuel ou passé) 2. Arthralgies de quatre articulations au moins depuis plus de 3 mois
Critères mineurs
1. Score de Beighton de 1 à 3 2. Arthralgie de une à trois articulations, ou lombalgie, ou spondylolisthésis 3. Histoire de luxation de deux articulations ou d'une articulation plus d'une fois 4. Au moins trois atteintes périarticulaires (tendinite, bursite...) 5. Habitus marfanoïde 6. Peau : striée ou hyperextensible, ou fine, ou cicatrices 7. Signes oculaires : paupières tombantes ou myopie 8. Varices, ou hernie, ou prolapsus génital 9. Prolapsus mitral

Diagnostic de syndrome d'hypermobilité articulaire bénigne si deux critères majeurs, ou un critère majeur et deux critères mineurs, ou quatre critères mineurs, ou deux critères mineurs et un parent direct atteint.
Exclusion : syndrome de Marfan et syndrome d'Ehlers-Danlos.

En conclusion, à l'heure actuelle, l'opinion la plus répandue consiste à considérer donc comme ayant un SHMAB tout patient répondant aux critères de Beighton, ne souffrant d'aucune des affections citées dans le tableau II et sans aucun désordre biologique.

Épidémiologie

Environ 80 % des femmes et 60 % des hommes ont au moins une articulation hypermobile parmi celles utilisées dans les critères de Beighton [20] (fig 2). Si l'on considère la fréquence générale du SHMAB dans la population, elle est de 5 à 7 % chez les Caucasiens.

Cette prévalence varie en fonction de différents facteurs.

– *Ethnie* : le SHMAB est constaté, par ordre de fréquence décroissante, chez les Asiatiques, puis chez les Africains, puis chez les Caucasiens.

– *Âge* : le SHMAB est commun chez l'enfant (près de la moitié des enfant de moins de 10 ans) et difficile à considérer comme pathologique en tant que tel avant l'adolescence. La mobilité articulaire continue d'évoluer à l'âge adulte, le SHMAB étant rare chez la femme après 45 ans et chez l'homme après 25 ans. Les sites articulaires à perdre d'abord leur hypermobilité sont d'abord ceux des mains, puis le rachis [20].

– *Sexe :* le SHMAB est plus fréquent chez la femme chez qui il persiste plus longtemps dans la vie ;

– *Activité* : l'hypermobilité a été très étudiée chez les musiciens et les sportifs, mais on ne sait, par une étude comparative, si la prévalence du SHMAB est plus élevée dans ces populations, même s'il apparaît clair que l'hypermobilité articulaire est un avantage pour l'exercice de certaines activités. Par exemple, lorsque l'on compare des groupes de musiciens entre eux, les poignets et les pouces les plus mobiles sont ceux des flûtistes et des violonistes, les moins mobiles ceux des trompettistes et des percussionnistes. Il n'est pas établi si de telles constatations ont un caractère acquis (par l'entraînement intensif) ou sont constitutionnelles. Il semble, dans une étude très raffinée, que l'hypermobilité d'un site articulaire pourrait exposer aux arthropathies, dès lors que ce site n'est pas impliqué dans l'entraînement quotidien [21].

Manifestations rhumatologiques

L'instabilité articulaire est associée à une large variété de symptômes articulaires. Il est bien rare qu'elle entraîne, par elle-même, une consultation médicale. Sur une population de patients consultant en rhumatologie, Grahame retrouvait 3,25 % de femmes répondant aux critères du SHMAB et 0,63 % d'hommes. [13, 14]. D'autres auteurs, en revanche, ont signalé des fréquences cinq fois supérieures [5].

Les symptômes les plus intrigants sont des épisodes quotidiens de gêne prolongée (douleurs, instabilité) d'une ou plusieurs articulations [12], ou des épisodes aigus, douloureux, brefs, d'une ou plusieurs articulations. L'association à un tableau pseudofibromyalgique pourrait concerner 30 % des patients [16]. Les épanchements articulaires sont rares. L'association d'une main de Jaccoud à un SHMAB a été décrite [29].

Peuvent également être mis sur le compte d'un SHMAB : des tendinites, des syndromes canalaires, un syndrome de la traversée thoraco-cervico-brachiale. Les entorses à répétition, les luxations récidivantes (parfois favorisées par une dysplasie associée) font aussi partie du tableau [8, 20, 24, 30]. Des études arthroscopiques [4] ont permis de mettre en évidence un dépôt d'hémosidérine dans le tissu synovial, qui serait secondaire à des hémarthroses récurrentes, ce qui semble en faveur de la responsabilité de l'hyperlaxité dans la genèse de certaines polyarthralgies d'origine indéterminée, touchant des articulations hyperutilisées et donc traumatisées.

L'arthrose est associée à l'hypermobilité [5] ; elle pourrait en être une conséquence directe, par travail exagéré de l'articulation sur des amplitudes accrues, mettant en pression des surfaces inadaptées. L'instabilité de l'articulation est un facteur associé.

Un collagène anormal, enfin, pourrait être à l'origine à la fois de l'hypermobilité et de l'arthrose.

Les dorsalgies bénignes, l'hyperlordose douloureuse, les scolioses, les discopathies pourraient être une conséquence d'un SHMAB. Les fractures seraient plus fréquentes. En cas de symptomatologie radiculaire, la discrétion du syndrome rachidien et du signe de Lasègue sont à noter. Le caractère absolument non spécifique de tous ces signes incite naturellement à la prudence pour rattacher à un SHMAB une pathologie rhumatologique.

Plusieurs études ont porté sur l'hyperlaxité chez l'enfant et l'adolescent : Lewkonia [22] a mis en évidence que l'hypermobilité articulaire était une cause fréquente d'arthralgies chez les adolescents, plus que n'importe quelle forme de rhumatisme inflammatoire ne peut l'être.

Manifestations extrarhumatologiques

Elles sont absentes ou minimes dans la majorité des cas. L'existence de quelques cas sévères [11] incite à les rechercher, même si leur appartenance au SHMAB est controversée [17, 23].

– *Peau et muscles :* la peau peut être fine, douce, hyperextensible et striée. Dans une étude, 58 % des patients ont déclaré s'être aperçus de changements cutanés [10]. Les paupières peuvent être tombantes. La faiblesse de la paroi abdominale est souvent associée à ce syndrome, avec l'existence de hernie et de prolapsus utérin.

– *Cœur* : plusieurs études ont mis en évidence une augmentation de l'incidence du prolapsus de la valve mitrale [15]. Cette association reste discutée, infirmée par une étude récente cas-témoins [17]. Le doute persiste cependant et l'auscultation cardiaque à la recherche d'un *click* mésosystolique, comme l'échocardiographie, paraissent licites, à plus forte raison en cas de pratique sportive [2].

– *Autres manifestations :* on a décrit également la fréquence accrue de varices, d'hémorroïdes, de pneumothorax, d'asthme, de troubles oculaires (strabisme, myopie). Les troubles psychiques phobiques ou somatomorphes pourraient être également plus fréquents.

Physiopathologie

Très peu d'études ont été consacrées à l'analyse structurale du collagène des sujets hyperlaxes, en dehors du syndrome d'Ehlers-Danlos. Il semble qu'il existe un déséquilibre entre la production de plusieurs types de collagène (dont il existe près de 20 types), en particulier un excès de type III par rapport au type I [10]. Cette anomalie pourrait entraîner une désorganisation de la régulation du feutrage collagène de la peau, des tendons, mais aussi des valves cardiaques.

Le caractère héréditaire du syndrome est probable, le mode de transmission restant à déterminer. On ne sait si la prédominance féminine est de cause génétique (liaison à l'X) ou si les hormones sexuelles ont un rôle à jouer, en particulier dans la biosynthèse du collagène.

Parce qu'elles sont hypermobiles, les articulations sont davantage exposées lors du SHMAB. Cependant, les anomalies associées du développement squelettique (dysplasies), plaidant elles-mêmes pour une cause génétique, expliquent parfois l'hypermobilité. L'arthrose, peut-être plus fréquente au cours du SHMAB, serait de la même façon due à des traumatismes répétés sur un cartilage anormal.

Traitement

En l'absence de traitement étiologique, les mesures thérapeutiques sont limitées à une prise en charge logique : repos, orthèses lors de traumatismes ; physiothérapie centrée sur un travail musculaire. La chondroprotection n'est pas évaluée dans cette indication de risque arthrosique. En cas de décision chirurgicale, la prudence s'impose en raison des risques postopératoires augmentés : complications cutanées et vasculaires, avec des retards de cicatrisation et des cicatrices dystrophiques [18].

•
• •

Le SHMAB est une affection qui reste généralement bénigne. La réalisation d'une échographie cardiaque reste la seule exploration pratique à réaliser chez un patient inquiet. Les progrès de la biologie permettront sans doute un démembrement de ce syndrome aux limites encore imprécises.

Références

[1] Acasuso-Diaz M, Cisnal A, Collantes-Estevez E. Quantification of joint laxity. The non dominant spanish modification. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 795-796

[2] Bard H. Les hyperlaxités ligamentaires. In : Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O, Bardin T, Guérin C eds. Actualités rhumatologiques1997 présentées au praticien. Paris : Expansion Scientifique française, 1997 : 193-205

[3] Beighton PH, Solomon L, Soskone CL. Articular mobility in african population. *Ann Rheum Dis* 1973 ; 32 : 413-418

[4] Bird HA. Joint hypermobility leading to osteoarthrosis and chondrocalcinosis. *Ann Rheum Dis* 1978 ; 37 : 203-211

[5] Bridges AJ, Smith E, Reid J. Joint hypermobility in adults referred to rheumatology clinics. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 793-796

[6] British society for rheumatology. Joint hypermobility. *Br J Rheumatol* 1992 ; 31 : 205-208

[7] Bulbena A, Duro JC, Porta M, Faus S, Vallescar R, Martin-Santos R. Clinical assessment of hypermobility of joints: assembling criteria. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 115-122

[8] Carter CB, Sweetman R. Recurrent dislocation of the patella and the shoulder: their association with familial joint laxity. *J Bone Joint Surg* 1960 ; 42B : 721-727

[9] Carter CB, Wilkinson J. Persistent joint laxity and congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg* 1958 ; 40B : 664-667

[10] Child AH. Joint hypermobility syndrome: inherited disorder of collagen synthesis. *J Rheumatol* 1986 ; 13 : 239-242

[11] El-Shalaly HA, El-Sherif AK. Is the benign joint hypermobility syndrome benign ? *Clin Rheumatol* 1991 ; 10 : 302-307

[12] Finsterbuch A, Pogrund H. The hypermobility syndrome. *Clin Orthop* 1982 ; 186 : 124-127

[13] Grahame R. Clinical manifestations of the joint hypermobility syndrome. *Reumatologia* 1986 ; 2 : 20-24

[14] Grahame R. The hypermobility syndrome. *Ann Rheum Dis* 1990 ; 49 : 199-200

[15] Grahame R, Edwards JC, Pitcher D, Gabell A, Harvey W. A clinical and echocardiographic study of patients with the hypermobility syndrome. *Ann Rheum Dis* 1981 ; 40 : 540-546

[16] Hudson N, Starr MR, Esdaile JM, Fitzcharles MA. Diagnostic associations with hypermobility in rheumatology patients. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 1157-1161

[17] Jessee EF, Owen DS, Sagar KB. The benign hypermobile joint syndrome. *Arthritis Rheum* 1980 ; 23 : 1053-1056

[18] Jonsson H, Valtysdottir T, Kjardansson O, Brekkan A. Hypermobility associated with osteoarthritis of the thumb base: a clinical and radiological subset of hand osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : , 540-543

[19] Kirk JM, Ansell B, Bywaters EG. The hypermobility syndrome. *Ann Rheum Dis* 1967 ; 26 : 419-425

[20] Larsson LG, Baum J, Mudholkar GS. Hypermobility: features and differential incidence between the sexes. *Arthritis Rheum* 1987 ; 30 : 1426-1430

[21] Larsson LG, Baum J, Mudholkar GS, Kollia GD. Benefits and disadvantages of joint hypermobility among musicians. *N Engl J Med* 1993 ; 329 : 1079-1082

[22] Lewkonia RM. Hypermobility of joints. *Arch Dis Child* 1987 ; 62 : 1-2

[23] Mishra MB, Ryan P, Atkinson P, Taylor H, Bell J, Calver D et al . Extra-articular features of benign joint hypermobility syndrome. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 861-866

[24] Nicholas JA. Injuries to the knee ligaments. Relationship to looseness and thightness in football players. *JAMA* 1970 ; 212 : 2236-2239

[25] Rotés J, Granados J, Ribas R, Mityá J, Muñoz J. El síndrome de la laxitud articular. *Med Clin* 1973 ; 60 : 605-614

[26] Silman AJ, Day SJ. Use of Beighton score to compare joint mobility between groups. *Br J Rheumatol* 1987 ; 26 : 394-397

[27] Silman AJ, Haskard D, Day S. Distribution of joint mobility in a normal population: results of the use of fixed torque measuring devices. *Ann Rheum Dis* 1986 ; 45 : 27-30

[28] Sutro J. Hypermobility of knees due to overlengthed capsular and ligamentous tissues. *Surgery* 1947 ; 21 : 67-76

[29] Whittaker R, Griffith H. Jaccoud's arthropathy and hypermobility syndrome. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1636

[30] Wynne-Davis R. Acetabular dysplasia and familial joint laxity: two aetiological factors in congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg* 1970 ; 52B : 704-716

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-027-P-10

Hypercalciuries

P Fardellone
P Bataille
A Ghazali
JM Achard
A Fournier

Résumé. – *L'hypercalciurie est une anomalie métabolique fréquente, primitive ou secondaire à une autre pathologie. Les causes secondaires sont représentées par les tubulopathies et les maladies hypercalcémiantes, bénignes ou malignes. L'hypercalciurie idiopathique (HI) ne s'accompagne pas d'hypercalcémie et est de transmission peut-être familiale, probablement autosomique dominante, sans que le gène responsable soit encore identifié. L'HI est liée soit à une hyperabsorption intestinale de calcium, soit à une origine rénale.*

La distinction entre les différents types est faite sur la mesure de la calciurie et de la sécrétion de parathormone (PTH) au cours de différents régimes calciques. Chez les patients atteints d'une HI, la baisse de la densité minérale osseuse est observée quel que soit le site de mesure. Le traitement des hypercalciuries secondaires repose sur celui de leur cause. Celui des HI sur la normalisation des apports en calcium et autres nutriments et, quand cela n'est pas suffisant, sur les diurétiques thiazidiques qui augmentent la réabsorption tubulaire de calcium et réduisent le risque de lithiase calcique.

Introduction

L'hypercalciurie est une anomalie métabolique fréquente. Lorsqu'elle est découverte chez un patient porteur d'une affection rhumatologique, elle s'accompagne fréquemment d'hypercalcémie et de désordres osseux. En milieu néphrologique, l'hypercalciurie est principalement observée chez les patients lithiasiques.

Les variations de la calciurie sont dépendantes des paramètres généraux (sexe, âge, poids corporel). En revanche, de nombreux facteurs nutritionnels influencent l'excrétion calcique, indépendamment de toute pathologie et peuvent conduire à de véritables hypercalciuries.

L'hypercalciurie peut être primitive, mais elle peut être également secondaire à une autre pathologie. Le terme d'« hypercalciurie idiopathique » a été introduit par Albrigth et al [1] pour décrire une situation dans laquelle l'hypercalciurie ne s'accompagne pas d'hypercalcémie chez des patients souffrant de calculs rénaux récidivants.

Hypercalciuries « diététiques »

Certains facteurs nutritionnels augmentent la calciurie. Ils peuvent aggraver des hypercalciuries primitives ou secondaires et favoriser la survenue de lithiases urinaires.

Pierre Bataille : Chef du service de néphrologie, centre hospitalier, allée Jacques-Monod, 62321 Boulogne-sur-Mer, France.
Patrice Fardellone : Professeur des Universités, chef du service de rhumatologie.
Centre hospitalier universitaire, hôpital Nord, 1 place Victor-Pauchet, 80054 Amiens cedex 1, France.
Adberrahmane Ghazali : Praticien attaché contractuel.
Jean-Michel Achard : Professeur des Universités, praticien hospitalo-universitaire.
André Fournier : Professeur des Universités.
Service de néphrologie, centre hospitalier universitaire, hôpital Sud, 80054 Amiens cedex 1, France.

CALCIUM

Lorsque les apports alimentaires en calcium sont augmentés chez le sujet sain, l'augmentation de la calciurie représente 6 à 7 % de la variation des apports [17]. Chez les patients lithiasiques, la proportion est doublée en raison d'une absorption digestive également multipliée par deux [19].

PHOSPHATES

Une carence profonde en phosphates alimentaires induit une augmentation de la calciurie, probablement en activant la vitamine D qui augmenterait, soit l'absorption intestinale du calcium lorsque l'alimentation en apporte des quantités suffisantes, soit en résorbant de l'os en cas de régime carencé en calcium [20].

CHLORURE DE SODIUM

Une augmentation de l'administration orale ou parentérale de NaCl inhibe la réabsorption tubulaire rénale de calcium et augmente l'excrétion calcique. En moyenne, chez l'adulte sain, la calciurie augmente d'environ 0,6 mmol pour 100 mmol d'augmentation de la natriurie. La liaison entre calciurie et natriurie est plus forte chez les sujets lithiasiques que chez les témoins. De plus, pour des niveaux équivalents d'excrétion sodée, l'excrétion de calcium demeure plus élevée chez le sujet lihiasique que chez le sujet sain [19].

Plusieurs études ont souligné l'effet calciurique de mécanisme inconnu d'une diminution des apports alimentaires en calcium avec apports suffisants en sodium, s'accompagnant alors d'une rétention sodée et d'un gain de poids [19].

Bien qu'une prise élevée de sel ne puisse pas à elle seule être responsable d'une hypercalciurie, mais seulement l'aggraver, la détermination de l'excrétion sodée est néanmoins une étape importante pour interpréter l'excrétion calcique d'un sujet donné.

PROTIDES

L'augmentation de la calciurie lors d'un régime richement protidique est également plus marqué chez le lithiasique calcique que chez le sujet sain. Ce phénomène est sous la dépendance d'au moins quatre mécanismes :

Toute référence à cet article doit porter la mention : Fardellone P, Bataille P, Ghazali A, Achard JM et Fournier A. Hypercalciuries. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-027-P-10, 1999, 5 p.

– un régime riche en viande augmente la charge en protons qui sera tamponnée par le carbonate de calcium, conduisant à une excrétion significative de calcium ;

– cette charge en protons diminue la réabsorption du calcium au niveau du tubule rénal ;

– indirectement, en augmentant la charge filtrée d'ions sulfates provenant de l'oxydation des protéines riches en méthionine. Ces sulfates sont peu réabsorbés et se complexent alors avec le calcium urinaire, limitant ainsi sa réabsorption [20] ;

– de façon plus controversée, une absorption alimentaire excessive en protéines provoquerait une augmentation de la masse rénale et stimulerait la production de calcitriol, augmentant ainsi l'absorption digestive de calcium [15]. Cependant, bien que le taux de filtration glomérulaire et l'excrétion calcique de calcium soient corrélés positivement à la concentration sérique de calcitriol, il n'y a pas de corrélation entre l'excrétion d'urée et le niveau plasmatique de calcitriol. De plus, cette explication est en contradiction avec le fait, bien connu, voulant qu'un régime riche en protéines induise une balance calcique négative conduisant à une perte osseuse, et avec la corrélation négative retrouvée entre valeurs de calcitriol et densité minérale osseuse [3].

POTASSIUM

La carence en potassium réduit la réabsorption tubulaire des phosphates et diminue la phosphatémie, elle augmente probablement la synthèse de calcitriol et donc l'absorption de calcium. L'observation inverse est faite avec une supplémentation en potassium. La teneur en potassium de l'alimentation peut donc modifier la calciurie, principalement quand les apports en sodium sont élevés.

AUTRES NUTRIMENTS

L'ingestion de glucose et d'alcool est connue pour provoquer une calciurie transitoire, probablement liée à un effet de l'insuline sur la réabsorption tubulaire de calcium. On doit souligner cependant que la calciurie est plus élevée chez les lithiasiques calciques que chez les sujets sains à valeur égales de kaliurie, de natriurie et d'urée urinaire, et pour des prises alimentaires comparables en glucides, soulignant la prédisposition de ces patients à exprimer leur calciurie quand les rations alimentaires de sels, de calcium et de glucose sont dans les valeurs les plus élevées des recommandations journalières alimentaires (RJA) ou quand les apports alimentaires en potassium et en phosphates sont dans les valeurs les plus basses.

Causes d'hypercalciuries secondaires

Le tableau I récapitule l'ensemble des pathologies responsables d'hypercalciuries secondaires. Les principales causes sont soit rénales et liées à des tubulopathies, soit la conséquence de pathologies conduisant à une hypercalcémie, bénigne ou maligne. Nous développons simplement les tubulopathies qui font l'objet d'avancées récentes dans l'explication des mécanismes physiopathologiques.

Tableau I. – Causes des hypercalciuries secondaires.

Causes diététiques
- apports excessifs en calcium, sel, protéines, alcool - apports insuffisants en potassium, phosphates.
Pathologies occasionnant une augmentation de l'absorption intestinale de calcium médiée par la vitamine D
- hyperparathyroïdie primitive - granulomatoses (sarcoïdoses, tuberculose) - néoplasies (lymphomes, cancer du sein) - carences en phosphates (syndrome de Fanconi, tumeur mésenchymateuse, chélateurs du phosphore) - intoxication aux dérivés de la vitamine D (calcitriol, calcidiol, vitamine D).
Maladies osseuses avec augmentation de la résorption osseuse
- hyperparathyroïdie - hyperthyroïdie - syndrome de Cushing, corticothérapie - maladie de Paget - ostéoporose d'immobilisation - acidose métabolique - cancers (myélome, métastases osseuses, syndromes paranéoplasiques)
Pathologies occasionnant une diminution de la réabsorption du calcium

- tubulopathies proximales
  - tubulopathie autosomique dominante
  - hypercalciurie avec lithiases urinaire liée à l'X
- tubulopathies de la branche ascendante
  - syndrome de Bartter
  - hypercalciurie hypomagnésémique familiale
  - syndrome hypocalcémique familial lié à une mutation du récepteur sensible au calcium (CaSR)
- tubulopathies distales
  - maladies de la moelle spongieuse du rein

TUBULOPATHIES ASSOCIÉES À UNE HYPERCALCIURIE

Parmi les dernières avancées pathogéniques, il a été identifié un processus moléculaire commun à quatre syndromes familiaux d'hypercalciurie lithiasiques, regroupés maintenant sous le nom d'hypercalciurie lithiasique liée à l'X [26]. Ces syndromes avaient été décrits ces dernières années sous les noms de néphrolithiase récessive liée à l'X (*X linked recessive nephrolithiasis* [XRN]), maladie de Dent [29] rachitisme néphrolithiasique hypophosphatémique récessif (*recessive hypophosphatemic ricket nephrolitiasis* [XLRN]) [13], et la protéinurie de bas poids moléculaire avec hypercalciurie et néphrocalcinose. Ces syndromes sont caractérisés par une hypercalciurie, une protéinurie de bas poids moléculaire et un dysfonctionnement tubulaire proximal responsable d'une fuite rénale de phosphates, d'acide urique, de glucose et d'acides aminés. Des complications à type de lithiases urinaires, néphrocalcinose, insuffisance rénale progressive et éventuellement rachitisme ont été décrites à des degrés divers au cours de ces syndromes, qui sont maintenant reconnus comme des variants phénotypiques d'une même entité, puisqu'ils sont liés à des mutations du gène CLCN5, récemment cloné [26] qui code pour un canal à chlore appelé maintenant CLC-5.

Trois cas de tubulopathies proximales non aciduriques avec hypercalciurie, glycosurie, aminoacidurie, protéinurie tubulaire, fuite de phosphates et ostéopénie, ont été rapportés. L'absence de rachitisme, de néphrocalcinose et d'insuffisance rénale progressive, évoque l'absence de lien avec des mutations possibles de CLCN5.

Les mutations du récepteur sensible au calcium (CaSR) situé sur le chromosome 3q : une perte de la sensibilité est responsable de l'hypocalciurie hypercalcémique familiale. Inversement, une augmentation de sa sensibilité pourrait être responsable d'une hypercalciurie familiale avec hypocalcémie [25].

Hypercalciurie idiopathique

L'HI est le principal facteur de risque de lithiase calcique, étant présente chez plus de 50 % des patients [24]. Le trait peut être familial, probablement autosomique dominant [8, 10], sans que le gène responsable soit encore identifié. Près de 50 ans après sa première utilisation, le terme d'HI demeure largement utilisé sans que le mécanisme de l'hypercalciurie ne soit identifié, en dépit de réelles avancés dans les méthodes d'explorations physiopathologiques.

DÉFINITION

Pak fut le premier à classer les HI selon différents mécanismes physiopathologiques [24]. Dans cette classification, indépendamment des facteurs diététiques à l'exception des apports calciques, l'HI est

Tableau II. – Critères diagnostiques des différentes hypercalciuries « idiopathiques ».

Critères	Véritables hypercalciuries idiopathiques			Hypercalciuries diététiques
		par hyperabsorption		
	rénale	type I	type III	type II
Calciurie				
- régime calcique libre	↗	↗	↗	↗
- régime calcique contrôlé	↗	↗	↗	N
- à jeun	N	N	↗	N
- après 1 g de Ca oral	↗	↗	↗	N
Calcémie	N	N	N	N
Phosphatémie	N	↘	N	N
Parathormone				
- à jeun	N↘	N ↘	↗	↘ N
- après 1 g de Ca oral	N ↘	N ↘	N	↘
Calcitriolémie	N	↗	↗	N
Hydroxyproline ou pyridinolines urinaires	N	N ?	↗	N
Mécanismes	hyperabsorption primitive intestinale du calcium	fuite primitive rénale de phosphate	fuite primitive rénale de calcium	excès d'apports alimentaires de calcium

liée soit à une hyperabsorption intestinale de calcium, soit à une origine rénale. Comme le montre le tableau II, on distingue trois sous-types d'hypercalciuries d'absorption (HA) :

– le sous-type I, dû à une hyperabsorption intestinale primitive du calcium, conduisant à une freination chronique de la PTH et donc à des valeurs basses de PTH ;

– le sous-type II, est l'hypercalciurie dépendante des apports en calcium, déjà vue (cf supra) ;

– le sous-type III, est lié à une hyperabsorption intestinale de calcium secondaire à des valeurs élevées des taux plasmatiques de calcitriol consécutifs à une déplétion en phosphates stimulant l'activité de la 1-alpha hydroxylase. L'hypercalciurie rénale est due à une diminution de la réabsorption tubulaire de calcium, conduisant à un hyperparathyroïdisme secondaire et à une augmentation de la synthèse de calcitriol et donc à une hyperabsorption intestinale de calcium.

Donc, dans les trois types d'HI, l'absorption rénale est augmentée. La distinction entre les différents types est faite par la mesure de la calciurie et de la sécrétion de PTH à jeun et après charge calcique (test de Pak) et sur la mesure des phosphates plasmatiques et du seuil de réabsorption tubulaire maximale des phosphates (Tm PO4/taux de filtration glomérulaire). Les critères diagnostiques et les valeurs de référence de la calciurie sont donnés dans le tableau II.

Cependant, cette classification théorique présente quelques défaillances :

– elle ne tient pas compte de l'influence d'autres facteurs diététiques sur l'HI que les apports en calcium et en sodium ;

– il y a des chevauchements entre les différents types d'HI. L'HA de type II est probablement une variante moins sévère du type I [7]. L'HI de type I est, soit vitamine D dépendante (et corrigée par le kétoconazole qui supprime l'activité de la 25-OH-hydroxylase), soit indépendante de la vitamine D, quel que soit le Tm PO4/GFR ;

– la surprévalence des HA de type I dans l'expérience de Pak (60 %) est en contradiction flagrante avec la balance calcique négative observée chez deux tiers des HI. De plus, Pak admet que dans les HA de type I, il existe un retentissement osseux avec diminution de la densité osseuse rachidienne et augmentation de l'excrétion des marqueurs osseux [7] ;

– enfin, plusieurs séries ont montré qu'un fort pourcentage des patients (18 à 60 %) ne répondait aux critères d'aucun sous-groupe [4]. Chez la plupart d'entre eux, la calciurie à jeun est associée à un taux de PTH bas suggérant l'origine osseuse d'une partie du calcium.

DIAGNOSTIC POSITIF

Pour diagnostiquer une HI véritable, c'est-à-dire indépendante des apports nutritionnels, il faut :

– exprimer la calciurie en fonction du poids corporel et de la créatininurie ;

– définir la limite supérieure de la normale comme le 90^{e} percentile plutôt que par la moyenne additionnée de deux déviations standards, car la loi de distribution des valeurs de la calciurie des 24 heures n'est pas gaussienne, étant déplacée vers les valeurs les plus élevées ;

– exprimer l'excrétion urinaire de calcium dans trois conditions alimentaires : en régime habituel, sans conseil diététique, en « régime idéal », procurant 1g/j de calcium, 1 g/kg de protéine, 100 mmol de sodium, au moins 60 mmol de potassium et 0,3 mmol/kg de phosphate et après au moins 4 jours de régime pauvre en calcium (400 mg/j de calcium, c'est-à-dire sans produits laitiers) en association avec 1 g/kg de protéines, 100 mmol de sodium, 60 mmol de potassium et 0,3 mmol/kg/j de phosphate.

La limite supérieure de la normale de la calciurie est de 4 mg ou 0,1 mmol/kg/j en régime habituel ou « idéal », elle est abaissée à 3 mg ou 0,07 mmol/L en régime pauvre en calcium [3].

Le diagnostic d'hypercalciurie liée à des apports alimentaires excessifs en sodium, protéines ou calcium ou à des apports insuffisants en potassium ou en phosphates est évoqué, quand la calciurie est augmentée en régime habituel et normalisée en régime « idéal ». Cet excès d'apports doit être confirmé par l'enquête alimentaire.

La vraie HI, indépendante des facteurs alimentaires est retenue quand, en régime « idéal », la calciurie est supérieure à 4 mg ou 1 mmol/kg/j et/ou quand la calciurie reste supérieure à 3 mg ou 0,07 mmol/kg/j en régime pauvre en calcium (en pratique sans produits laitiers). De nombreuses publications ne tiennent pas

compte du poids corporel et définissent l'hypercalciurie au-delà de 200 mg/j, après 7 jours de bas régime calcique (400 mg/j) et pas plus de 100 mmol/j de sodium [7].

MÉCANISMES PATHOGÉNIQUES

Augmentation de l'absorption intestinale de calcium

L'absorption calcique résulte de la somme de deux mécanismes de transport :

– une absorption transcellulaire saturable régulée par la vitamine D ;

– une absorption paracellulaire non saturable, dépendante de la concentration en calcium dans la lumière intestinale et donc de la ration calcique alimentaire.

Les études de balance calcique ont nettement montré que l'absorption intestinale nette du calcium dans l'HI est le double de celle de sujets sains [20] s'accompagnant de niveaux élevés de calcitriol [4, 21]. Chez les sujets sains, la 1α-25 $(OH)_2$ vitamine D_3 est principalement produite par une enzyme mitochondriale tubulaire proximale. cette enzyme est stimulée par la PTH, l'hypophosphatémie et l'hypocalcémie directement ou indirectement par la PTH. L'excès de synthèse de calcitriol peut s'expliquer par une fuite des phosphates au niveau tubulaire [3] ou bien une hypersensibilité de la 25 (OH) vitamine D_3-1-α-hydroxylase aux taux des phosphates plasmatiques. La PTH et l'hypocalcémie, dont les concentrations sont normales, ne semblent pas impliquées dans l'HI [3]. D'autres facteurs joueraient un rôle dans l'hyperabsorption intestinale de calcium chez l'HI, comme une hyperexpression du récepteur à la vitamine D [22]. Enfin, la 25-(OH)-vitamine D, dont l'affinité avec le récepteur de la vitamine D (RVD) serait classiquement 2 000 fois inférieure à celle du calcitriol (ou peut-être simplement 500 fois selon des données récentes, mais dont les taux sériques sont 1 000 fois plus élevés), jouerait un rôle dans l'hyperabsorption digestive de calcium.

Défaut de réabsorption tubulaire de calcium

La réabsorption tubulaire de calcium est nettement diminuée chez les sujets avec HI par rapport à des sujets sains. Plusieurs facteurs sont susceptibles de réduire la réabsorption tubulaire du calcium : diminution des taux de PTH, expansion volumique induite par le chlorure de sodium, apports en protéines et en glucose, réduction des apports en potassium et en phosphates. Une fuite de calcium avec hyperparathyroïdisme secondaire est très rare au cours de l'HI (inférieure à 5 % des cas). Les concentrations de PTH sont à la limite inférieure de la normale dans la plupart des études [4]. Quelle qu'en soit la cause, cette émoussement de la sécrétion de PTH expliquerait en partie la diminution de la réabsorption tubulaire de calcium, mais n'explique pas les diverses anomalies tubulaires décrites au cours de l'HI comme l'hypersensibilité des patients à certains facteurs diététiques : augmentation de l'excrétion urinaire de calcium et de magnésium induite par une charge acide aiguë.

CONSÉQUENCES OSSEUSES

Une seule étude de cohorte a montré, chez les sujets lithiasiques, un risque multiplié par quatre de tassements vertébraux [21] sans surrisque aux autres sites (col du fémur, bassin, avant-bras). La modeste diminution de la masse osseuse chez les lithiasiques calciques contraste avec l'importance de la perte urinaire cumulée de calcium. L'hyperabsorption intestinale de calcium joue probablement un rôle protecteur, comme en témoigne la corrélation entre les taux plasmatiques de calcitriol et la densité minérale osseuse [3] d'une part, et l'augmentation postprandiale de la calciurie d'autre part [3].

Données densitométriques

Chez les patients souffrant d'HA, on observe une diminution de la densité minérale osseuse, qui reste modeste, malgré des apports accrus en calcium. Chez les patients atteints d'une vraie HI, la baisse de la densité minérale osseuse est observée, quel que soit le site de mesure [12], ce qui est en partie expliqué par la diminution habituelle des apports calciques alimentaires de ces patients [14].

Données histomorphométriques

Chez les sujets hypercalciuriques lithiasiques, on n'observe pas de diminution du volume trabéculaire osseux [5], mais des anomalies de la minéralisation, de la formation et de la résorption osseuse, variables avec le type d'HI [5].

Marqueurs du remodelage osseux

L'hydroxyprolinurie semble le marqueur le plus sensible dans l'HI, car elle est retrouvée élevée et corrélée à l'hypercalciurie dans la plupart des études [3], alors qu'une seule étude montre une augmentation de la pyridinolinurie [27].

Facteurs éthiopathogéniques de l'ostéopénie

Un régime pauvre en calcium chez des patients hypercalciuriques ou riche en protéines [6] aboutit à une diminution de la densité minérale osseuse. Les marqueurs du remodelage osseux sont positivement corrélés à la calciurie à jeun, suggérant que la perte osseuse liée à la prise de protides est due à une résorption osseuse [3]. Il existerait chez ces sujets, une hypersensibilité aux effets calciuriants des protéines.

Anomalies des hormones calciotropes : chez les sujets HI, il existe des taux élevés de calcitriol. Ce dernier favorise la résorption osseuse et pourrait avoir un effet dépresseur sur la formation osseuse [6]. Quand les apports calciques sont suffisants, ils compensent partiellement la perte osseuse, grâce à l'effet d'hyperabsorption calcique du calcitriol sur l'intestin [3].

Les monocytes activés du sang périphérique des patients avec HI et ostéopénie synthétisent en excès des cytokines impliquées dans le remodelage osseux : de l'IL1 [23] qui est corrélée négativement à la densité minérale osseuse [23], de l'IL6 qui stimule la résorption et inhibe la formation osseuse. Inversement le *granulocyte macrophage colony stimulating factor* (GM-CSF), également sécrété en excès, est positivement corrélé à la densité minérale osseuse et aurait un effet protecteur de l'os.

Différentes théories unifiant les données dans l'HI humaine

Il existe en fait un continuum entre les différentes formes d'HI suggérant l'existence d'un désordre global [8]. Trois hypothèses peuvent rendre compte de l'HI.

– Anomalie héréditaire du contenu des membranes cellulaires en acides gras : la concentration en acide arachidonique est plus élevée dans le plasma et les phospholipides de la membrane de l'érythrocyte chez le lithiasique calcique [2]. Cela conduirait à une augmentation de la production de PGE_2, augmentant l'hypercalciurie en facilitant l'absorption intestinale de calcium par la stimulation de la 1-alpha-hydroxylase et donc la fabrication de calcitriol [3].

– Surexpression du gène du RVD : certains rats génétiquement sélectionnés ont une hypercalciurie avec lithiases. Ils présentent en revanche une hyperabsorption du calcium intestinal, malgré des taux inférieurs à ceux de témoins appariés. Cela s'explique par une plus grande affinité des RVD de l'entérocyte pour le calcitriol . Ces rats ont également une résorption accrue de l'os sous l'effet de la $1{,}25(OH)_2$ vitamine D et un défaut de réabsorption rénale du calcium [28]. L'HI de l'homme présente des similarités avec celle de ce type de rat, mais également des différences : l'HI humaine est plus fréquente chez l'homme, les taux de calcitriol plus élevés que chez les témoins, aucune élévation des concentration des RVD n'a

pu être montrée au sein des lymphocytes ni des fibroblastes de la peau, enfin aucune variation allélique du gène codant pour le RVD n'a pu être observée non plus.

– L'HI pourrait résulter d'une pathologie du monocyte selon les événements suivants : stimulation anormale des lymphocytes induisant une résorption osseuse et une inhibition de la formation ; augmentation de la production de PGE_2 par l'IL1 ; PGE_2 augmentant la résorption osseuse [11], stimulant la 25 (OH) vitamine D_1 alpha-hydroxylase et inhibant le NaK_2Cl cotransporteur ; augmentation de la synthèse de calcitriol expliquant la diminution des taux de PTH et augmentant l'excrétion urinaire de calcium ; la perte osseuse serait la conséquence d'un dérèglement de la production de cytokines et d'une balance calcique négative, surtout en cas de régime pauvre en calcium ; l'hyperabsorption intestinale de calcium est provoquée par les taux élevés de calcitriol. Elle aurait un effet protecteur sur l'os quand l'alimentation apporte suffisamment de calcium, expliquant la perte le plus souvent modeste en masse osseuse chez les patients HI.

Traitement des hypercalciuries

Le traitement des hypercalciuries secondaires repose sur celui de la cause primordiale.

L'HI doit également être traitée, car elle favorise la perte osseuse et est un facteur de risque de la lithiase urinaire.

MESURES DIÉTÉTIQUES

La ration calcique doit être suffisante sans être excessive (environ 800 mg/j) de même que les apports en protéines (1 g/kg), chlorure de sodium (6 g/j), phosphates et potassium, réduction des apports en glucides et des boissons alcoolisées en cas de surcharge pondérale. La correction de troubles éventuels s'aide de l'analyse diététique et du contrôle de l'excrétion urinaire en régime libre et contrôlé.

DIURÉTIQUES

Quand la calciurie demeure supérieure à 4 mg/kg/j, il est licite de prescrire un diurétique thiazidique. Il réduit le risque de lithiase calcique. Il augmente la réabsorption tubulaire de calcium en agissant sur le tubule, soit indirectement en induisant une déplétion volumique, soit directement en augmentant la réabsorption du calcium et du sodium au tubule proximal. La restriction sodée favorise donc la réabsorption de calcium. De plus, les thiazidiques réduiraient l'absorption de calcium sans entraîner pour autant une balance calcique négative [11]. En pratique, il est nécessaire de commencer à faible doses (par exemple à 25 mg/j d'hydrochlorothiazide) pour éviter les effets secondaires comme l'asthénie et les hypotensions, puis passer à 50 mg/j.

En administrant simultanément de l'amiloride (5 mg/j), l'effet hypocalciurique est augmenté et la carence en potassium et magnésium prévenue.

Références

[1] Albright F, Henneman P, Benedict P, Forbes AP. Idiopathic hypercalciuria: a preliminary report. *Proc B Soc Med London* 1953 ; 46 : 1077-1108

[2] Baggio B, Gambaro G, Zambon S et al. Anomalous phospholipid in six polyunsatured fatty acid composition in idiopathic calcum nephrolithiasis. *JAm Soc Nephrol* 1996 ; 7 : 613-620

[3] Bataille P, Achard JM, Fournier A et al. Diet, vitamin D and vertebral mineral density in hypercalciuric calcium stone formers. *Kidney Int* 1991 ; 39 : 1193-1205

[4] Bataille P, Bouillon R, Fournier A. Increased plasma concentrations of total and free1, 25 (OH) D_3 in calcium stone formers with idiopathic hypercalciuria, pathogenesis and treatement of nephrolithiasis. *Contrib Nephrol* 1986 ; 58 : 50-53

[5] Bataille P, Hardy P, Marie A et al. Decreased bone formation explains reduced bone density. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 (suppl) : S401

[6] Bataille P, Marie A, Ghazali A et al. Role of protein diet, parathyroid hormone and calcitriol in the bone turnover changes of calcium stone formers (CSF) with fasting hypercalciuria. In : Jungers P, Daudon M éd. Renal stone disease. Paris : Elsevier, 1997 : 179-180

[7] Breslau NA. Pathogenesis and management of hypercalciuric nephrolithiasis. *Miner Electrol Metab* 1994 ; 20 : 328-339

[8] Coe FL, Parks JH, Moore ES. Familial idiopathic hypercalciuria. *N Engl J Med* 1979 ; 300 : 337-340

[9] Ettinger B, Citron J, Livermore B, Dolman L. Chlorthalidone reduces calcium oxalate calculous recurrence but magnesium hydroxide does not. *J Urol* 1988 ; 139 : 679-684

[10] Favus MJ. Familial forms of hypercalciuria. *J Urol* 1989 ; 141 : 719-722

[11] Filipponi P, Mannarelli C, Pacifici R. Evidence for a prostaglandin-mediated bone resorptive mechanism in subjects with fasting hypercalciuria. *Calcif Tissue Int* 1988 ; 43 : 61-66

[12] Fournier A, Ghazali A, Bataille P et al. Bone involvement in idiopathic calcium stone formers. In : Coe FL, Favus MJ, Preminger G eds. Kidney stones: medical and surgical management. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 921-938

[13] Frymoyer PA, Scheinman SJ, Dunham PP, Jones DB, Hueber P, Schroeder ET. X-linked recessive nephrolithiasis with renal failure. *N Engl J Med* 1991 ; 325 : 681-686

[14] Ghazali A, Fuentes V, Desaint C et al. Low bone mineral density and peripheral blood monocyte activation profile in calcium stone formers with idiopathic hypercalciuria. *JClin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 32-38

[15] Hess R, Ackermann D, Essig M, Takkinen R, Jaeger P. Renal mass and serum calcitriol in male idiopathic calcium renal stone formers: role of protein intake. *JClin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 1916-1921

[16] Jaeger P, Lippuner K, Casez JP, Hess B, Ackermann D, Hug C. Low bone mass in idiopthic renal stone formers: magnitude and significance. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 1525-1532

[17] Lemann JJ, Adams ND, Gray RW. Urinary calcium excretion in human beings. *N Engl J Med* 1979 ; 301 : 535-541

[18] Lemann JJ, Pleuss JA, Gray RW, Hoffmann RG. Potassium administration reduces and potassium deprivation increases urinary calcium excretion in adults. *Kidney Int* 1991 ; 39 : 973-983

[19] Lemann JJ, Woraster EA, Gray RW. Hypercalciuria and stones. *Am J Kidney Dis* 1991 ; 17 : 386-390

[20] Lemman JJ, Worcester ER. Nephrolithiasis. In : Massy S, Glassock R eds. Textbook of nephrology. Baltimore : Williams and Wilkins, 1995 : 1054-1078

[21] Melton LJ, Crowson CS, Khosla S, Wilson DM, O'Fallon WH. The fracture risk among patients with urolithiasis: a population basal cohort study. *Kidney Int* 1998 ; 53 : 459-464

[22] Monk RD, Bushinsky DA. Pathogenesis of idiopathic hypercalciuria. In : Kidney stones: medical and surgical management. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 759-772

[23] Pacifici R, Rothstein M, Rifast K et al. Increased monocyteinterleukin I activity and decreased vertebral bone mineral density in patients with fasting idiopathic hypercalciuria. *JClin Endocrinol Metab* 1990 ; 71 : 138-145

[24] Pak CY, Britton F, Peterson R et al. Ambulatory evaluation of nephrolithiasis: classification, clinical presentation and diagnostic criteria. *Am J Med* 1980 ; 69 : 19-30

[25] Pearce SH, Williamson C, Kifor O et al. A familial syndrome of hypocalcemia with hypercalciuria due to mutations in the calcium sensing receptor. *N Engl J Med* 1996 ; 335 : 1115-1122

[26] Scheinman SJ. X-linked hypercalciuric nephrolithiasis: clinical syndromes and chloride channel mutations. *Kidney Int* 1998 ; 53 : 3-7

[27] Transchieri A, Rovera F, Nespoli R, Ostini F, Curro A, Zanetti G. Urinary excretion of pyridinium cross links in idiopathic renal calcium stone formers. In : Junger P, Daudon M éd. Renal stone disease. Paris : Elsevier, 1997 : 183-184

[28] Tsuruoka S, Bushinsky DA, Schwartz G. Defective renal calcium reabsorption in genetic hypercalciuric rats. *Kidney Int* 1997 ; 51 : 1540-1547

[29] Wrong OM, Norden AG, Feest TG. Dent's disease: a familial proximal tubular syndrome with low-molecular weight proteinuria, hypercalciuria, nephrocalcinosis, metabolic bone disease, progressive renal failure and a marked male predominance. *Q J Med* 1994 ; 87 : 473-493

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-025-B-10

Hyperparathyroïdie

C Cormier

Résumé. – *L'hyperparathyroïdie primitive est une maladie endocrinienne caractérisée par un excès de sécrétion de l'hormone parathyroïdienne, ayant pour conséquence une hypercalcémie. L'hyperparathyroïdie primitive est le plus souvent diagnostiquée après la découverte fortuite d'une hypercalcémie (80 % des cas). L'utilisation d'immunoessais pour doser la parathormone intacte (PTH 1-84) permet une meilleure distinction entre l'hyperparathyroïdie primitive et les hypercalcémies malignes. Une élévation du calcium ionisé chez les patients ayant une concentration normale supérieure de calcium est très utile au diagnostic. Parmi les patients ayant un taux de parathormone dans la norme, le taux de parathormone clairement inapproprié à l'hypercalcémie permet de confirmer le diagnostic biologique d'hyperparathyroïdie. La maladie osseuse telle que l'ostéite fibrokystique est rare, mais l'atteinte osseuse est actuellement mise en évidence par la mesure d'une densité minérale osseuse basse obtenue grâce au développement des nouvelles techniques d'absorptiométrie à rayons X. La densité minérale osseuse est réduite en particulier au niveau de l'os cortical, du tiers proximal du radius, alors que l'os vertébral trabéculaire est la plupart du temps respecté. La parathyroïdectomie augmente la densité minérale osseuse au niveau des vertèbres et du fémur, tandis que la densité minérale osseuse du radius reste stable, et le bénéfice persiste 10 ans après parathyroïdectomie. Le risque fracturaire reste controversé, mais le risque de fracture vertébrale paraît plus élevé que dans un groupe contrôle. Des critères chirurgicaux ont été clairement établis, permettant de proposer une chirurgie d'une part aux patients symptomatiques et, d'autre part, à 30 à 40 % de patients asymptomatiques. Un quart des patients asymptomatiques qui n'ont pas été opérés auront cependant une progression de la maladie justifiant alors une chirurgie. Au total, environ 70 à 80 % des patients porteurs d'une hyperparathyroïdie justifieront d'une chirurgie.*

En plus de l'amélioration osseuse, les difficultés d'un suivi à long terme et la réduction potentielle de la mortalité, en particulier cardiovasculaire, par la chirurgie, associées à un taux de mortalité extrêmement bas de la parathyroïdectomie, font qu'il existe de nombreux arguments pour une chirurgie parathyroïdienne. Les investigations de localisation préopératoire telles que l'échographie, la scintigraphie, ne sont généralement pas indiquées chez des patients à qui l'on propose une chirurgie parathyroïdienne de première intention. Ces explorations sont cependant utiles pour sélectionner les patients qui justifieraient d'une parathyroïdectomie avec un geste chirurgical limité, ou pour dépister des pathologies thyroïdiennes associées. Actuellement, la parathyroïdectomie reste le plus souvent réalisée à ciel ouvert, permettant la visualisation de l'ensemble des glandes parathyroïdiennes. L'approche pharmacologique est limitée dans son efficacité. Il n'existe pas de thérapeutique permettant de contrôler l'anomalie de la sécrétion parathyroïdienne, excepté les agents calcimimétiques, actuellement en cours d'évaluation dans le traitement de l'hyperparathyroïdie primitive.

L'insuffisance rénale chronique est associée à des désordres osseux incluant, d'une part, des signes d'hyperparathyroïdie secondaire et, d'autre part, des signes d'os adynamique. La mesure des phosphatases alcalines osseuses est le marqueur le plus sensible et le plus spécifique pour évaluer le degré du remodelage osseux dans l'insuffisance rénale chronique.

Hyperparathyroïdie primitive

Introduction

L'hyperparathyroïdie (HP) primitive (HPP) est la conséquence d'une production excessive, inappropriée, d'hormone parathyroïdienne ayant pour conséquence une hypercalcémie [5].

Épidémiologie

Le profil clinique a changé depuis 30 ans. Avant l'introduction du dosage en routine de la calcémie, l'HPP était diagnostiquée à un stade tardif devant des lithiases rénales, des atteintes osseuses majeures. Depuis le développement de la mesure automatisée de la calcémie, l'HPP est dépistée à un stade asymptomatique. L'incidence annuelle est de 27,7 cas/100 000 personnes [89]. Elle est plus fréquente après 60 ans, 154 cas/an /100 000, alors qu'entre 40 et 59 ans, on décrit 67,7 cas/an/100 000 et seulement 6,4 cas/an/100 000 avant 40 ans. D'autres travaux permettent de montrer, outre l'augmentation de l'incidence après 1974, 112 cas/an/100 000, par rapport à seulement 15 cas/an/100 000 de 1965 à 1974, l'existence d'une diminution progressive de l'incidence annuelle passant à 4 cas/an/100 000 en 1992, d'explication non claire (diminution du dosage systématique de la calcémie ?) [155]. Les femmes sont touchées deux à trois fois plus souvent que les hommes. La femme ménopausée paraît particulièrement touchée puisque la prévalence

Catherine Cormier : Praticien hospitalier, service de rhumatologie A (professeur A Kahan), hôpital Cochin, 27, rue du faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France.

serait de 21 cas/1 000 femmes entre 55 et 75 ans [81], alors que la prévalence globale est de 1 cas/1 000 sujets normaux.

Anatomopathologie et étiologie

ANATOMOPATHOLOGIE

Dans environ 80 % des cas, l'HPP est en rapport avec un adénome parathyroïdien isolé et, dans 15 à 25 % des cas, avec une hyperplasie des glandes parathyroïdiennes. Les adénomes multiples et les cancers sont rares (moins de 1 %).

L'adénome est une prolifération des cellules principales entourées d'une capsule permettant de bien individualiser le tissu adénomateux et la glande parathyroïdienne normale. La localisation des adénomes est connue. Ils sont rarement (environ 6 %) en position ectopique : rétrotrachéale, rétrœsophagienne, intrathyroïdienne ou médiastinale. Les hyperplasies sont de deux types : à cellules claires touchant les quatre glandes de façon homogène et à cellules principales touchant les quatre glandes de façon inhomogène, expliquant le terme de « forme pseudo-adénomateuse ». Le carcinome parathyroïdien est de diagnostic difficile, associant des anomalies cellulaires et un envahissement local.

ÉTIOLOGIE DES HYPERPARATHYROÏDIES PRIMITIVES FAMILIALES

Les néoplasies endocriniennes multiples (MEN) sont de deux types : MEN_1 et MEN_2.

Les MEN_1 sont des maladies héréditaires autosomiques dominantes, avec développement de tumeurs parathyroïdiennes (90 à 97 % des patients), du pancréas endocrine (30 à 80 %) et de la glande antéhypophysaire (15 à 50 %). Le gène des MEN_1 a été identifié sur le chromosome 11 et récemment cloné [24]. Il n'a pas d'homologie avec des protéines connues et sa fonction reste inconnue. Des mutations sont détectées dans 55 à 90 % des cas, selon les séries de familles de MEN_1. Aucune mutation ne semble être retrouvée dans les sous-groupes particuliers que sont les HP isolées familiales [144].

Les MEN_2, maladies héréditaires autosomiques dominantes, comprennent deux sous-groupes :

– MEN_2 A, qui a une prédisposition au carcinome médullaire de la thyroïde, au phéochromocytome et aux adénomes et/ou hyperplasie de la parathyroïde ;

– MEN_2 B, qui associe aux carcinomes médullaires de la thyroïde, des phéochromocytomes et des anomalies du développement (en particulier des tissus neuronaux).

Dans les familles de MEN_2 A, des mutations du gène suppresseur du rétinoblastome tumoral (RET) proto-oncogène ont été identifiées. Des mutations activantes du codon 634 prédisposent à l'hyperplasie du tissu parathyroïdien. Dans cette pathologie où l'HPP est un composant révélateur, la recherche de cette mutation est d'un grand intérêt diagnostique pour prévenir les carcinomes de la thyroïde par une thyroïdectomie précoce [127].

ÉTIOLOGIE DES HYPERPARATHYROÏDIES PRIMITIVES NON FAMILIALES

L'étiologie est inconnue. L'origine génétique est suggérée par l'augmentation de la fréquence des adénomes parathyroïdiens après radiothérapie cervicale. Une irradiation supérieure à 300 rad pendant l'enfance a été impliquée. Un temps de latence de 30 à 40 ans et une prévalence de 0,4 à 1,1/1 000 sont habituellement retrouvés dans cette situation [125].

Des tumeurs monoclonales ont été identifiées dans des hyperplasies des MEN_1, dans des hyperplasies polyglandulaires, en particulier de l'insuffisance rénale (IR) [7]. Dans quelques cas d'adénome parathyroïdien, des réarrangements chromosomiques ont été individualisés (5 % des adénomes). De plus, des études d'immunohistochimie montrent, dans 18 % des adénomes, une augmentation de l'expression de la protéine codée par $PRAD_1$, oncogène connu pour contrôler les mitoses. Il s'agit d'HPP symptomatique avec des taux élevés de calcium et de parathormone (PTH). L'inactivation des gènes suppresseurs des tumeurs est également évoquée. Une perte de l'hétérozygotisme (LOH) du locus de MEN_1 est retrouvée dans 25 à 40 % des tumeurs parathyroïdiennes sporadiques. En comparant une population d'HPP découvertes lors d'un dosage systématique de la calcémie, donc de découverte fortuite (avec hypercalcémie modérée et PTH modérément augmentée ou normale), et des HPP symptomatiques, on observe que la perte de LOH et des mutations de MEN_1 est particulièrement fréquente dans le groupe d'HPP de découverte fortuite. Ceci suggère qu'une perte de la fonction des gènes suppresseurs des tumeurs n'est pas nécessairement associée à une prolifération parathyroïdienne importante [18]. En revanche, aucune mutation du proto-oncogène RET n'est retrouvée dans les HPP sporadiques. Aucune mutation du gène codant pour le récepteur sensible au calcium n'a été identifiée dans les cas sporadiques de tumeurs parathyroïdiennes [23]. L'expression du récepteur au calcium est diminuée dans certains adénomes parathyroïdiens [49], mais aussi dans les hyperplasies de l'IR et dans les HPP des MEN_1. Cette anomalie pourrait expliquer le défaut de contrôle de la PTH par l'hypercalcémie. Enfin, le génotype bb du gène codant pour le récepteur de la vitamine D est plus fréquent en postménopause dans l'HPP que chez des femmes normales, suggérant qu'une modification du rétrocontrôle de la vitamine D sur la synthèse parathyroïdienne puisse être en cause [19].

Manifestations cliniques

MANIFESTATIONS RÉNALES

L'atteinte rénale avec lithiase n'est actuellement observée que dans 15 à 20 % des HPP, alors qu'avant 1965 on la retrouvait dans plus de 50 % des cas [11]. L'HP représente 5 à 10 % des étiologies des lithiases rénales. Le syndrome polyuropolydypsique par diabète insipide néphrogénique lié à l'hypercalcémie est exceptionnel, de même que la néphrocalcinose. Deux circonstances imposent la mesure systématique de la calcémie : la découverte d'une lithiase rénale et celle d'une IR débutante. En présence d'une atteinte rénale, le risque de nouvelles lithiases ou d'évolution vers l'IR est proportionnel au degré d'hypercalcémie et d'hypercalciurie. La diminution du risque de lithiase après parathyroïdectomie est remise en question par Mollerup [96] qui montre un risque semblable à celui d'une maladie lithiasique sans HP. La fréquence d'évolution défavorable rénale est la même dans les HPP classiques et les HPP modérées [95].

SYMPTÔMES DUS À L'HYPERCALCÉMIE

■ *Signes d'hypercalcémie*

Ils sont rarement révélateurs de l'HP. Ils sont plutôt des symptômes recherchés après le diagnostic d'HP. Cela est vrai pour les symptômes neuromusculaires, psychiques (asthénie, dépression, confusion), les manifestations gastro-intestinales (anorexie, nausées, vomissements, amaigrissement, constipation). Les manifestations cardiovasculaires sont détaillées (cf infra) du fait de leur implication dans la survie et donc dans la discussion de l'indication de la chirurgie pour les formes asymptomatiques. La pancréatite aiguë ou chronique est très rare. Ces symptômes peu spécifiques sont retrouvés fréquemment (90 %) et s'améliorent après chirurgie parathyroïdienne [16].

Atteinte musculaire

L'atteinte musculaire subjective est difficile à mettre en évidence quantitativement [32]. Elle semble s'améliorer après parathyroïdectomie [29]. Le rôle de l'hypophosphatémie dans cette atteinte musculaire a été suggéré.

Atteinte psychique

Les troubles psychiques sont significativement plus fréquents sous la forme d'obsession-compulsion, d'hypersensitivité, de dépression, d'anxiété, d'agressivité et d'idéation paranoïaque. Ils évoluent favorablement rapidement après la chirurgie parathyroïdienne [137]. La non-spécificité de ces symptômes rend difficile le fait de les rapporter de manière certaine à l'HP.

Atteinte pancréatique

Elle est présente dans 1,5 à 7 % des cas. L'hypercalcémie serait la cause, puisque les calcémies sont plus hautes dans les HPP avec pancréatite que dans celles sans atteinte pancréatique [20].

Atteinte hématopoïétique

Il s'agit d'une anémie en rapport avec une inhibition de l'hématopoïèse par l'hypersécrétion de PTH, réversible après parathyroïdectomie [70].

Manifestations cardiovasculaires de l'hyperparathyroïdie

Constatations anatomiques

Les études anatomiques montrent la fréquence des dépôts calcaires intracardiaques au cours de l'HPP. Roberts [116] a effectué une étude autopsique chez 18 patients de 33 à 58 ans (âge moyen 45 ans) ayant une histoire pre mortem d'hypercalcémie, ayant duré en moyenne 5 ans sans groupe contrôle de mêmes âge et sexe. Le diagnostic d'HPP avait été porté dans la moitié des cas. Dix patients ont des calcifications valvulaires et des calcifications coronaires. Ces lésions sont susceptibles d'avoir des conséquences fonctionnelles : ischémie myocardique en cas de calcification coronaire et dysfonctions, à type de fuites essentiellement, en cas de calcification mitrale, et de sténoses en cas de calcification aortique. Enfin, des troubles conductifs à type de bloc auriculoventriculaire peuvent être observés en cas de calcification myocardique proche du septum interventriculaire. Ce rôle délétère du calcium est confirmé, par analogie d'une part avec les observations effectuées dans l'hypervitaminose D où des lésions de médiacalcose coronaire et de calcification myocardique ont été décrites et, d'autre part, chez les patients dialysés pour une IR chronique où l'on observe une plus grande fréquence des calcifications métastatiques cardiaques.

Constatations épidémiologiques

Deux types d'études épidémiologiques sont accessibles : des études de survie après parathyroïdectomie et des études de survie d'HPP modérée non opérée.

L'histoire naturelle de l'HPP asymptomatique non opérée a été étudiée par Palmer [103] en Suède, qui a dosé la calcémie chez 18 543 sujets en 1969 et chez 16 401 en 1971, permettant de dépister 172 calcémies supérieures à 2,60 mmol/L à deux reprises (HPP asymptomatiques le plus probablement, car aucune autre pathologie n'est apparue). Chaque sujet hypercalcémique a été comparé à deux témoins appariés pour l'âge, le sexe et la date de l'étude. Après 14 ans de suivi sans chirurgie, on note une réduction de 10 % de la survie chez les sujets hypercalcémiques. Le nombre de décès est significativement plus élevé chez les sujets de moins de 70 ans. Les calcémies les plus hautes exposent à une plus forte mortalité, surtout avant 79 ans. Les décès de causes cardiovasculaires sont plus nombreux que ceux attendus. L'auteur conclut à une indication large de la chirurgie, sauf chez le sujet très âgé.

La survie après HPP opérée a été étudiée dans des séries européennes et américaines, mettant en évidence une augmentation de la mortalité dans les premières années après la chirurgie pour des hypercalcémies préopératoires modérées [56, 102, 148]. Palmer [102], sur 441 HPP opérées entre 1956 et 1979, montre une diminution de la survie de 5 %. La mortalité est augmentée et particulièrement la mortalité cardiovasculaire en cas d'hypertension artérielle (HTA) et de diabète. Un suivi de 14 ans montre un taux de survie de 69 % pour 73 % attendus. Ceci inciterait à une chirurgie précoce et facile. Hedback réactualise son travail sur les HPP opérées en Suède [58] entre 1987 et 1994 (915 hommes, 3 546 femmes), correspondant à des indications opératoires très larges, et montre une augmentation de la mortalité (risque relatif [RR] = 1,53), avec une augmentation de la mortalité cardiovasculaire (RR =1,71 chez l'homme et 1,85 chez la femme). Le risque de décès augmente avec la taille de l'adénome [57], la calcémie préopératoire et le taux de PTH. Pour Söreide [138], les 1 052 patients opérés d'une HPP de 1980 à 1984 (calcémie moyenne : 112 mg/L) ont, à 12 ans, une survie identique à celle de la population générale. Ce bon résultat est attribué à l'efficacité d'une chirurgie précoce. L'âge et le taux de PTH (supérieur à 100 pg/mL) influencent cependant négativement la survie. La survie cardiovasculaire est meilleure quand il existe des lithiases rénales, moins bonne quand il existe une ostéoporose ou une faible masse musculaire. Cette meilleure survie cardiovasculaire en cas de lithiase rénale peut s'expliquer par un diagnostic et une chirurgie plus précoces. Les autres symptômes, comme par exemple les signes psychiatriques et les douleurs articulaires, ne sont pas prédictifs de décès. Plus récemment, Wermer [154] a identifié sur une période de 28 ans, de 1965 à 1992, à Rochester, 435 HPP dont 126 ont été opérées (29 %). La survie des HPP opérées, comparée à la survie des résidents du Minnesota appariés sur l'âge et le sexe, est meilleure : RR = 0,69 (95 % ; intervalle de confiance : 0,57-0,83). Ce RR n'est en fait significatif que pour les patients opérés après 1974, suggérant que les patients étaient moins graves et mieux suivis après 1974. La mortalité attendue est plus basse que celle attendue pour les pathologies malignes et cardiovasculaires. Le quartile supérieur de la calcémie (> 2,80 mmol/L) est cependant associé à une mortalité plus haute.

Au total, la discordance des études rend difficile une conclusion définitive sur la survie des HPP très modérées et non compliquées (probablement prises en charge de manière plus fine par les traitement médicaux). Certains paramètres seraient péjoratifs (l'âge, l'ostéoporose, la taille de l'adénome, le taux de PTH) et pourraient apporter une justification pour la chirurgie. Enfin, en dehors de la survie, la morbidité est à examiner. La morbidité (jugée sur les arrêts de travail dans les 5 ans précédant le diagnostic d'HPP) est en effet plus importante dans un groupe de femmes en postménopause (âge moyen 66 ans) présentant une HPP, en particulier pour motif cardiovasculaire, suggérant une attitude plus interventionniste dans cette catégorie de patients [82].

Facteurs influençant le pronostic cardiovasculaire dans l'HP

Un certain nombre de facteurs ont été incriminés dans la surmortalité cardiovasculaire observée dans l'HPP, incluant l'HTA, l'hypertrophie myocardique, les troubles de la coagulation, les lésions dégénératives vasculaires. Un certain nombre d'études ont montré la fréquence de l'HTA dans l'HPP, malgré l'action vasodilatatrice de la PTH. L'HTA pourrait être liée à une augmentation de la concentration extracellulaire de calcium, avec potentialisation de l'action des substances vasopressives comme la rénine et les catécholamines [46]. Des études animales et humaines suggèrent l'existence d'une relation entre le calcium intraplaquettaire, le taux de PTH et la tension artérielle (TA) [14]. Comme il existe une corrélation entre le taux de PTH et le taux de calcium intracellulaire, il est possible que ce soit la PTH qui favorise l'entrée du calcium dans la cellule [41]. Pour d'autres, il s'agirait plutôt d'un facteur hypertensif ayant la propriété de faire rentrer le calcium dans les cellules musculaires lisses. Il serait présent chez les patients atteints d'HPP, hypertendus, mais pas chez les normotendus [104]. Une hypertrophie ventriculaire gauche est fréquente : Längle [73] a étudié par échographie 132 patients avec une HPP, d'âge moyen 57 ans, et observé 48 % d'hypertrophie ventriculaire gauche en échographie, l'hypertrophie ventriculaire gauche étant d'autant plus fréquente qu'il existait des manifestations cliniques, elles-mêmes corrélées au taux de PTH. Stefenelli [139] a étudié 123 patients de manière prospective et observé une hypertrophie pariétale ventriculaire gauche en échographie chez 82 % d'entre eux. Après chirurgie, une diminution de l'épaisseur

pariétale a été observée chez les patients non hypertendus. Enfin, Dalberg [35] a étudié 44 patients avec HPP comparés à 23 patients avec goitre nodulaire toxique, appariés pour les principales constantes cliniques, et a montré que la pression artérielle était significativement supérieure dans le premier groupe, de même que le diamètre de l'oreillette gauche. Dans une petite série d'HPP, aucun paramètre échocardiographique n'est anormal, ni modifié par la parathyroïdectomie, à la différence des cas d'HP secondaire (HPS) [124]. Enfin, dans une population comportant 51 % d'HPP asymptomatique, une hypertrophie ventriculaire gauche est observée, non corrélée à l'HTA, mais corrélée au taux de PTH [108]. Des études échographiques ont également rapporté la fréquence des calcifications valvulaires et myocardiques dans l'HPP. Il existe cependant une disparité importante dans les résultats, tenant à l'hétérogénéité des populations étudiées et des méthodologies employées. Niederle [100], dans une étude prospective concernant 21 patients avec HPP, a mis en évidence par échographie une sténose aortique dans 57 % des cas, des calcifications de l'anneau mitral dans 33 % et des calcifications myocardiques dans 62 %. Dans l'expérience de Längle [73] concernant 132 HPP opérées dont seulement 5 % étaient symptomatiques, des calcifications cardiaques ont été notées dans 78 % des cas (myocarde isolé : 17 % ; valves isolées : 17 % ; calcifications valvulaires et myocardiques associées : 44 %). Dans cette étude, les calcifications cardiaques n'étaient pas corrélées avec les signes cliniques ou biologiques. Stefenelli [139] a montré que les calcifications aortiques étaient plus fréquentes que les calcifications mitrales (46 % et 29 %). L'aspect de ces remaniements valvulaires n'a pas été modifié par la chirurgie de la parathyroïde. Enfin, 74 % des patients avaient des calcifications myocardiques, le plus souvent discrètes. Dans l'expérience de Dalberg [35], des calcifications cardiaques étaient trouvées chez 43 % des patients. Il s'agissait essentiellement de calcifications valvulaires habituellement discrètes et sans traduction fonctionnelle. Il est difficile, à partir de ces études concernant des effectifs limités de patients, sans groupe contrôle, avec des méthodologies variables, de préciser quelle est la pathogénie de ces calcifications. Des études effectuées chez les patients ayant une HPS suggèrent une participation multifactorielle incluant l'HTA, mais également les perturbations du métabolisme phosphocalcique. Ce dernier paramètre semble prédominant chez les patients insuffisants rénaux développant des valvulopathies calcifiantes sévères et présentant une augmentation du produit calcium-phosphore, des phosphatases alcalines et de la PTH.

D'autres facteurs de risque cardiovasculaire sont possiblement impliqués dans la survie. Ainsi, après chirurgie, des glycémies anormales chez des sujets présentant une HPP diminuent significativement, de même que l'acide urique qui diminue après parathyroïdectomie [150]. Grey [51] montre une augmentation de la masse corporelle, avec une augmentation de la masse grasse et répartition androïde des graisses chez des femmes en postménopause présentant une HPP, par rapport à un groupe contrôle.

ATTEINTES OSSEUSES

Elles reflètent l'action de la PTH sur les os.

Atteintes osseuses classiques

Les atteintes osseuses de l'HPP, antérieurement mises en évidence par des radiographies, ont pratiquement disparu. Il s'agit de formes très rares associant une ostéite fibrokystique, une résorption osseuse sous-périostée et des tumeurs brunes. Avant 1965, ces formes représentaient 23 % des manifestations cliniques de l'HPP et, après 1986, seulement 2 % [11]. Il s'agit de formes ayant évolué depuis longtemps chez des sujets âgés, avec des adénomes volumineux et/ou associés à une IR chronique. Actuellement, la présentation osseuse de l'HPP est une ostéoporose, compliquée ou non de fractures, dont le diagnostic repose essentiellement sur la mesure de la densité minérale osseuse (DMO) par ostéodensitométrie à rayons X (Dexa).

Particularités de l'ostéopénie de l'hyperparathyroïdie primitive

Caractéristique densitométrique

Il s'agit d'une atteinte prédominant sur l'os cortical. Les explorations de DMO ont en effet permis de mettre en évidence que l'atteinte prédomine au tiers proximal du radius, à une moindre fréquence à l'extrémité supérieure du fémur, et que le rachis lombaire était plus rarement atteint. La DMO d'un individu peut être exprimée par le Z score, qui représente la différence entre la valeur mesurée et la valeur théorique ajustée par l'âge et le sexe, exprimée en fraction d'écart type, et par le T score, qui est la différence entre la valeur mesurée et la moyenne de densité osseuse de sujets jeunes considérés comme normaux, également exprimée en écart type. Le pourcentage de patients porteurs d'une HPP ayant une DMO inférieure à – 0,8 déviation standard (DS) en Z score (correspondant à 20 % des patients ayant une DMO la plus basse pour leur tranche d'âge et leur sexe) est seulement de 13 % pour le rachis lombaire, de 23 % pour le fémur, mais de 58 % pour le tiers distal du radius [135]. Cette prédominance d'ostéoporose corticale est également reflétée par les Z scores moyens dans la population d'HPP : Z score lombaire – 0,24 + 0,20 ; Z score fémoral – 0,76 + 0,13, Z score radial – 1,34 + 0,15 [132]. Des Z scores moyens moins bas sont retrouvés dans une étude danoise (lombaire – 0,29 ; fémur – 0,30 ; radius – 0,71) reflétant les variations entre populations. Il s'agit donc d'une réduction significative par rapport à la moyenne de DMO attendue pour l'âge d'environ 10 % (13 % au tiers distal du radius, 10 % au fémur et 12 % au rachis, seulement pour les femmes préménopausées) [30]. Une autre étude retrouve également une prédominance de l'atteinte corticale sur l'atteinte trabéculaire [157]. En revanche, d'autres études montrent une perte osseuse équivalente en os cortical et trabéculaire [31, 87, 128].

Cependant, il a été récemment mis en évidence un sous-groupe d'HPP avec atteinte rachidienne, qui regroupe environ 15 à 20 % des HPP [134]. Il s'agit de patients qui ont été classés en fonction d'un Z score lombaire inférieur ou supérieur à – 1,5 DS. Vingt-deux patients avaient un Z score lombaire inférieur à – 1,5 DS, 121 avaient un Z score supérieur à – 1,5 DS. Ces 22 patients avaient en moyenne un Z score lombaire à – 2,3, fémoral à – 1,7 et radial à – 1,5, alors que les 121 avaient un profil opposé : lombaire – 0,06 ; fémur – 0,9 ; radius – 1,2. Ces patients à une DMO rachidienne basse sont, pour plus de 50 % (n = 12), des femmes ménopausées, le reste étant composé d'hommes et de femmes préménopausiques (n = 10). Le tableau biologique de ces HPP avec ostéopénie à prédominance rachidienne n'a pas de particularité par rapport à la population d'HPP présentant une ostéoporose à prédominance corticale.

Au total, on retient qu'il existe une diminution de la DMO de l'ordre de 10 % par rapport à une population indemne de pathologie, c'est-à-dire d'environ une DS, en général prédominant sur le secteur cortical du radius. La fréquence d'une ostéoporose semble également varier selon le type d'HP. Une étude récente [1] confirme la prédominance de l'ostéoporose corticale, particulièrement sur le tiers proximal du radius, quel que soit le type d'HP. Elle montre que l'ostéoporose est beaucoup plus fréquente dans les HPS de l'IR et post-transplantation *(tableau I)* que dans l'HPP. L'intérêt de cette étude est également de séparer les HPP symptomatiques des HPP asymptomatiques, définies par la conférence de consensus de 1991 (cf infra). Il est tout à fait remarquable de voir que dans ces formes asymptomatiques, l'ostéoporose est fréquente puisqu'une ostéoporose significative, avec un Z score inférieur à – 1,5 DS (correspondant aux 7 % de patients présentant la DMO la plus basse de leur tranche d'âge), est présente dans 52 % des cas au radius et dans 12 % des cas au rachis lombaire et au fémur.

Enfin, par des techniques récentes de mesure quantitative au calcanéus par ultrasons, une réduction est également constatée, reflétant une atteinte trabéculaire [93].

Tableau I. – (Adapté de [1]).

	HPP symptomatique	HPP asymptomatique	HP hémodialysé	HP après transplantation
Nombre de patients	54	24	20	30
Z score lombaire moyen % Z score < - 1,5 (- 2,5) DS	- 0,53 + 0,18 16 (3)	- 0,37 + 0,26 12 (4)	- 0,81 + 0,46 35 (20)	- 1,13 + 0,27 40 (20)
Z score col fémur moyen % Z score < - 1,5 (- 2,5) DS	- 0,54 + 0,14 18 (1)	0,37 + 0,18 12 (4)	- 1,01 + 0,26 40 (5)	- 1,10 + 0,24 36 (10)
Z score radius distal moyen % Z score < - 1,5 (- 2,5) DS	- 1,80 + 0,21 67 (32)	- 1,32 + 0,33 52 (31)	- 2,51 + 0,38 85 (57)	- 2,83 + 0,43 100 (50)

HP : hyperparathyroïdie ; HPP : hyperparathyroïdie primaire ; DS : déviation standard.

Évaluation du remodelage osseux

Le retentissement biologique de l'atteinte osseuse est au mieux apprécié par les marqueurs du remodelage osseux, avec augmentation des marqueurs de formation et de résorption mesurés dans le sang et les urines [30, 45, 145, 151]. Les explorations histologiques [31] montrent une augmentation de la résorption osseuse avec une augmentation des surfaces érodées et un plus grand nombre d'ostéoclastes. Les signes d'augmentation de la formation sont un accroissement des surfaces ostéoïdes avec un degré normal de minéralisation, un plus grand nombre d'ostéoblastes et une accélération de la vitesse d'apposition minérale. L'atteinte à prédominance corticale est corroborée par les études histologiques qui montrent une diminution de l'os cortical, alors que l'os trabéculaire est conservé [26]. La relative préservation de l'os trabéculaire s'expliquerait, notamment chez la femme en postménopause, par une augmentation du taux de formation osseuse [105]. L'augmentation de la surface de minéralisation est également mise en évidence, résultant d'une augmentation de la fréquence d'activation et de la durée de la phase de formation active [37].

■ *Fractures et hyperparathyroïdie*

Il existe une controverse, qui ne peut être levée du fait de données insuffisantes, quant à la plus grande fréquence de fractures dans l'HPP. En effet, dans les HPP asymptomatiques, la plupart des auteurs n'ont pas montré d'augmentation du risque fracturaire vertébral et/ou périphérique à partir du diagnostic [90, 156], et en particulier pas d'augmentation du nombre de fractures du col du fémur [75]. Ainsi, une étude [156] portant sur 174 sujets pour lesquels le diagnostic d'HPP a été porté de 1976 à 1985, et qui sont asymptomatiques (calcémie inférieure à 3 mmol/L, créatinine inférieure à 133 µmol/L, absence d'atteinte osseuse et DMO radiale supérieure à – 2,5 DS en Z score), ne montre pas d'augmentation de la prévalence des fractures vertébrales (1,7 % comparé à 2,8 %). Une étude rétrospective [90] sur 90 patients opérés, pour lesquels le diagnostic d'HPP a été posé entre 1965 et 1976, n'a pas montré d'augmentation du nombre de fractures après le diagnostic, mais une augmentation du taux de fractures (toutes fractures confondues) avant le diagnostic (30 % versus 18 % dans le groupe contrôle). Ceci est en faveur de l'hypothèse d'une période métabolique initiale particulièrement défavorable pour l'os, qu'il s'agisse d'une perte osseuse accélérée ou d'un risque fracturaire augmenté. Après cette phase initiale et pendant un suivi de 1 072 patients-années, le taux de fractures (vertébrales et périphériques) n'est pas plus important dans le groupe de patients avec HPP, que dans les groupes témoins. L'âge ressort cependant comme facteur de risque, avec augmentation de 36 % du risque de fracture par 10 ans d'augmentation d'âge. Enfin, une étude prospective [75], sur une période de suivi de 23 341 patients-années regroupant 1 924 patients admis dans un hôpital suédois pour un diagnostic d'HPP entre 1965 et 1983, n'a pas montré d'augmentation du risque de fracture du col du fémur, que les patients aient eu ou non une parathyroïdectomie. D'autres travaux montrent à l'inverse une augmentation des fractures dans l'HPP. L'une d'entre elles montre à la fois une augmentation de l'incidence des fractures vertébrales et corticales, chez des patients qui ont cependant la particularité de présenter une DMO basse en secteur trabéculaire et cortical [107]. Une autre étude portant sur 39 patients atteints d'une HPP montre une augmentation du nombre de fractures du poignet par rapport aux groupes contrôles [74], et une autre étude montre une augmentation des fractures vertébrales [36]. Enfin, Kenny [67] montre une augmentation du nombre de fractures rapportées par les femmes postménopausées présentant une HPP [67]. Plus récemment, des travaux de la Mayo Clinic [68], publiés fin 1999, mettent en évidence une augmentation du risque de fracture du poignet (2,2 fois plus que dans la population de référence) et de vertèbres (3,2 fois plus) dans une population d'HPP, alors que les fractures de type cortical, en particulier du col du fémur, ne sont pas augmentées. Il y aurait donc un paradoxe entre les constatations de l'ostéopénie à prédominance corticale sur la DMO et l'histologie, et les constatations fracturaires. D'autres paramètres sont probablement à analyser pour l'interprétation du risque fracturaire, en particulier le remodelage osseux dont les marqueurs osseux sont l'expression le plus facilement accessible, et les constatations anatomiques. En effet, dans l'HPP, la constatation d'un élargissement des os longs, en particulier des métacarpes, par augmentation de la résorption endostéale et augmentation de l'apposition périostique, devrait augmenter la résistance mécanique des os longs. Cependant, cette situation favorable est contrebalancée par l'augmentation de la porosité et par la diminution de l'épaisseur corticale [52].

Au total, la controverse sur le risque fracturaire reste ouverte mais ces études suggèrent une augmentation du risque fracturaire et l'existence de sous-groupes à risque, sujets âgés et femmes en postménopause [67]. Seules des études longitudinales prospectives permettraient de conclure définitivement, mais elles nécessiteraient, d'après Khosla [68], plus de 900 HPP et un nombre équivalent de sujets contrôles suivis pendant 5 ans pour répondre à la réalité du risque fracturaire.

■ *Évolution de l'os lors du traitement de l'hyperparathyroïdie*

HPP non opérée

Lorsque l'HPP asymptomatique n'est pas opérée, certaines études [133] ne constatent aucune dégradation de la DMO et à aucun des sites. Compte tenu de l'ostéopénie des HPP, ceci peut suggérer l'existence d'une perte osseuse précoce, suivie de stabilisation.

Il s'agit d'une stabilisation constatée à l'échelon d'une population et dont l'expression par la moyenne ne présage pas de l'évolution individuelle de chaque patient. Il existerait un sous-groupe de patients ayant, à l'échelon individuel, une perte significative rapide, échantillon évalué par Silverberg [134] à 6 % de la population, et qui ne sont pas particulièrement des femmes postménopausiques. Pour Guo [54], c'est en revanche chez la femme postménopausique que la perte osseuse est la plus importante. De même, pour Grey [52], il existerait, chez des femmes en postménopause, une perte significative de la DMO évaluée sur 2 ans, au niveau du corps entier (constitué à 80 % d'os cortical), même après ajustement aux variations de poids, perte indépendante de l'ancienneté du diagnostic d'HPP. Pour Adami [3] enfin, une perte osseuse est constatée également sur les os longs. Elle pourrait en fait être

artéfactuelle, en rapport avec une augmentation de l'aire projetée de l'os mesuré. La DMO peut en effet baisser du fait d'une augmentation de l'aire projetée des os longs, due à une augmentation de la résorption endostéale avec augmentation de l'apposition périostique [3]. Une étude publiée fin 1999, sur un suivi de 10 ans, a confirmé la stabilité de la DMO chez 54 patients asymptomatiques non opérés. Cependant, 27 % ont une perte osseuse significative justifiant une parathyroïdectomie [136], chiffre sous-évalué du fait d'un grand nombre de perdus de vue.

Au total, la controverse persiste quant à la perte osseuse de l'HPP, mais la femme en postménopause paraît constituer un sous-groupe à risque, et le suivi individuel permet d'identifier les sujets qui perdent significativement de la DMO.

Évolution après parathyroïdectomie

L'évolution après parathyroïdectomie a été évaluée par plusieurs auteurs. Pour Silverberg, [133], il existe un gain significatif au rachis et au col du fémur, de l'ordre de 12 % sur 4 ans, alors que paradoxalement le gain pour l'os le plus atteint, le radius, est de l'ordre de 4 %. Au rachis lombaire, l'augmentation est équivalente pour les femmes postménopausées à celle de l'ensemble du groupe. Pour les patients présentant avant chirurgie une DMO basse au poignet, le gain est de l'ordre de 12 %. De même, le sous-groupe d'HPP, chez qui il y a prédominance d'une ostéoporose rachidienne, présente un gain de DMO tout à fait significatif : en moyenne 21 % en 4 ans, avec une augmentation plus importante si la DMO de base était plus basse. Pour Kaplan [66], un gain modéré serait constaté chez tous les patients qui ont été sélectionnés sur le caractère asymptomatique de l'HPP. Enfin, le gain semble prolongé puisqu'il existe une persistance d'un gain au bout de 4 ans. Ceci suggère une explication physiopathologique à cette récupération osseuse, qui serait une diminution du remodelage osseux favorisant la minéralisation osseuse, associée à une disparition de la déplétion ostéoblastique probablement induite par la sécrétion de PTH continue [85]. Ce gain prolongé est à opposer à un gain plus transitoire sous traitement hormonal substitutif de la ménopause [53], des HPP asymptomatiques non opérées, expliqué par une correction de l'hyperrésorption sans amélioration de la déplétion de l'activité ostéoblastique, du fait de la persistance de la synthèse excessive de PTH. L'activité ostéoblastique est en effet influencée favorablement par des *pulses* de PTH, alors que dans l'HPP il y aurait une sécrétion continue de PTH masquant l'action bénéfique sur l'ostéoblaste de ces *pulses* de PTH.

Au total, il paraît utile de mesurer au moins trois sites dans l'HPP : le rachis lombaire, le fémur et le radius proximal avant chirurgie, éventuellement le corps entier, et de suivre la DMO avec ou sans parathyroïdectomie.

■ *Indications opératoires sur la notion d'ostéoporose*

Le consensus de 1991 [6] établissait une indication de parathyroïdectomie lorsque le Z score est inférieur à – 2 DS, en insistant sur la fréquence de l'ostéopénie en site cortical, et lorsqu'il existe une dégradation de l'état osseux. Les données récentes permettent d'étendre l'indication à une ostéoporose trabéculaire, en particulier rachidienne, et de discuter ce seuil. En effet, un Z score à – 2 DS chez une femme entre 50 et 60 ans correspond à un T score entre – 3 et – 3,5 DS. Le consensus de 1994 sur l'ostéoporose postménopausique a, rappelons-le, considéré qu'il existait une ostéoporose lorsque le seuil de – 2,5 DS, en T score est atteint, seuil considéré comme exposant à un risque fracturaire inacceptable. Ce seuil correspondant à cet âge à un Z score entre – 1 et – 1,5 DS. Chez le sujet plus jeune (moins de 40 ans), un Z score à – 2 DS correspond à un risque fracturaire très élevé à court terme (T score à – 2,5). Là encore, on pourrait retenir un Z score entre – 1 et – 1,5 pour décider d'une chirurgie qui d'ailleurs paraît licite, quel que soit le niveau de DMO, du fait de l'âge jeune. Chez le sujet de plus de 70 ans, on peut également proposer de retenir comme décisionnel un Z score entre – 1 et – 1,5. En effet, si on retient un T score inférieur à – 2,5 (Z score entre 0 et 0,5) mais envisageable si on adhère à la notion de plus grand risque de fracture dans l'HPP, ceci amènerait à retenir 30 à 50 % de la population de cet âge, ce qui peut être excessif.

On pourrait donc proposer d'abaisser le seuil décisionnel vis-à-vis d'une chirurgie à un seuil en dessous de – 1,5 Z score (7 % des patients les plus bas de leur tranche d'âge), voire de – 1 Z score (16 % les plus bas de leur tranche d'âge). On remarque en effet que le seuil de – 1,5 Z score [1] ou celui de – 0,8 Z score [135] sont retenus pour évaluer la fréquence de l'ostéoporose dans les travaux sur l'HPP. Une étude récente [42] aborde cette discussion et montre que le seuil décisionnel, qu'il soit inférieur ou supérieur à – 2 Z score, n'influence pas la récupération osseuse après parathyroïdectomie. La surveillance densitométrique annuelle permet de dépister les sujets passant sous ce seuil et donc exposés à un risque pouvant être jugé comme inacceptable. Ces seuils sont bien sûr arbitraires et extrapolés à partir de l'ostéoporose postménopausique, car il manque un seuil validé par des études prospectives sur le risque fracturaire dans l'HPP.

ATTEINTES ARTICULAIRES

La chondrocalcinose doit faire évoquer le diagnostic. Elle est rapportée chez 18 à 25 % des HPP [111]. À l'inverse, en présence d'une chondrocalcinose, une HPP est découverte dans 5 à 6 % des cas [40].

La chondrocalcinose évolue pour son propre compte, même après guérison de l'HP [9]. Ceci a pour conséquence le fait que la chondrocalcinose n'est pas, en tant que telle, une indication de parathyroïdectomie.

Le taux d'acide urique est élevé dans l'HPP, corrélé à la calcémie ionisée, au taux de PTH et à la créatinine, avec une diminution après parathyroïdectomie. L'influence des variations de la fonction rénale semble pouvoir expliquer les variations du taux d'urate [150].

Diagnostic positif et différentiel

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE D'UNE HYPERCALCÉMIE

Quatre-vingt dix pour cent des hypercalcémies sont dues à un dysfonctionnement parathyroïdien ou à un cancer. C'est le dosage de la PTH 1-84 qui est le plus utile au diagnostic étiologique. En effet, le dosage de la PTH 1-84 [110, 120] permet une meilleure discrimination des différentes causes d'hypercalcémie que les dosages des fragments carboxyterminaux utilisés auparavant pour le diagnostic. Dans les étiologies autres que parathyroïdiennes, le taux de PTH 1-84 est bas ou normal bas.

CARACTÉRISTIQUES DE LA CALCÉMIE DE L'HYPERPARATHYROÏDIE

L'hypercalcémie est variable en rapport avec l'importance de l'hypersécrétion de PTH. La calcémie totale peut être normale dans 5 à 22 % des cas selon les séries de la littérature : 22 % pour Glendenning [48], 8 % pour Duh [39], 5,6 % pour Ljunghall [77], 4,5 % pour Carnaille [21], mais le calcium ionisé (Ca I) est pratiquement constamment augmenté (98 %) [48]. Une normocalcémie totale peut s'expliquer par une hypoalbuminémie, une acidose, une carence profonde en vitamine D [8]. Devant une normocalcémie, on élimine également une association d'HPP et d'hypothyroïdie, le traitement de l'hypothyroïdie démasquant l'hypercalcémie [17]. En dehors de ces étiologies, cette forme d'HPP normocalcémique peut s'expliquer par des hypersécrétions *borderline* de PTH. Dans ce cas, certains auteurs observent une corrélation entre le Ca I et la PTH [101]. En revanche, dans une autre série d'HPP confirmées chirurgicalement avec Ca I normal, et en l'absence de corrélation entre la calcémie et la sécrétion parathyroïdienne, les auteurs suggèrent l'existence d'une altération des déterminants de la calcémie : soit de la résorption osseuse, soit de l'absorption intestinale, soit de la réabsorption tubulaire de calcium. C'est la réabsorption tubulaire qui paraît normale ou modérément diminuée dans le groupe d'HPP normocalcémiques,

alors qu'elle est augmentée dans le sous-groupe hypercalcémiques, avec un degré d'hypersécrétion de PTH comparable dans les deux groupes. La cause de cette résistance à la PTH sur la réabsorption tubulaire du calcium reste non élucidée [43].

PHOSPHATÉMIE

L'hypophosphatémie classiquement rapportée dans l'HPP est loin d'être constante.

La phosphatémie (Ph) est inférieure à 0,80 mmol/L dans 50 à 70 % des cas, rarement supérieure à 1 mmol/L. Un chiffre de phosphore dans la norme est surtout le fait des femmes en postménopause, la carence œstrogénique augmentant la Ph de 0,1 mmol/L [141].

La Ph est d'interprétation difficile en cas d'IR.

DOSAGE DE LA PTH 1-84

Le diagnostic est facile quand l'hypercalcémie est associée à une élévation du taux de PTH 1-84.

Cependant, dans 10 % à 20 % selon les séries d'HPP, le taux de PTH 1-84 est dans la norme : Ljunghall 9 % [77], Duh 12 % [39], Glendenning 18 % [48]. La prise en compte du couple calcium, en particulier Ca I-PTH 1-84, permet d'évoquer le diagnostic : un Ca I élevé associé à une PTH 1-84 normale-haute est très évocateur du diagnostic, il s'agit d'une sécrétion inappropriée de PTH. Cependant, 8 % des patients d'une étude australienne [48] ont à la fois une calcémie corrigée normale et un taux de PTH intacte normale, ce qui rend alors le diagnostic particulièrement délicat. En dehors d'une sécrétion modérée de PTH, certaines situations peuvent expliquer une PTH normale-haute : l'association d'une hyperthyroïdie ou d'une sarcoïdose à une HPP. La guérison de ces pathologies qui freinent la PTH démasque l'HPP.

EXCRÉTION URINAIRE DE CALCIUM

L'excrétion urinaire de calcium n'est élevée que chez 30 % à 40 % des patients. L'action rénale de la PTH entraîne en effet une augmentation de la réabsorption tubulaire du calcium, ce qui explique que, à calcémie filtrée équivalente, l'élimination urinaire du calcium soit plus importante dans les hypercalcémies d'origine autre que parathyroïdienne. En l'absence d'hypercalciurie, peut se poser le diagnostic d'hypercalcémie hypocalciurie familiale ; l'excrétion fractionnelle de calcium mesurée par le rapport clairance du calcium/clairance créatinine (Cl Ca/Cl Cr = [Cau × V/Cas]/[Cru × V/Crs] = [Cau × Crs] [Cru × Cas] avec Ca = calcium total, Cr = créatinine, Cl = clairance, u = urine, V = volume, s = sérum) inférieur à 0,01, oriente alors vers l'hypercalcémie-hypocalciurie familiale [86].

MARQUEURS DU REMODELAGE

Le taux de phosphatases alcalines est le plus souvent normal dans l'HPP, mais une augmentation considérable est constatée en présence d'une ostéite fibrokystique. Les marqueurs spécifiques de la formation (ostéocalcine) et de la résorption (désoxypyridinoline) sont augmentés dans 75 % des cas, témoignant d'un remodelage osseux élevé avec un couplage persistant entre formation et résorption [30]. À l'inverse, il existe un découplage avec diminution de la formation et augmentation de la résorption dans les hypercalcémies tumorales [99].

DOSAGE DE VITAMINE D

Le dosage de 1,25 $(OH)_2D$ n'a aucun intérêt dans la démarche diagnostique (un taux supérieur à la norme n'est présent que dans 30 % des HPP). En revanche, ce dosage a permis de proposer des hypothèses pathogéniques pour expliquer les différentes présentations cliniques des HPP. Les formes lithiasiques ont des concentrations élevées de 1,25 $(OH)_2D$. Il s'agit de sujets jeunes ayant une fonction rénale normale et un stock vitaminique D (25 OHD) très satisfaisant, ce qui explique que, sous la stimulation de la PTH, il y ait une production importante de 1,25 $(OH)_2D$. On observe alors une augmentation de l'absorption digestive du calcium avec hypercalciurie et un taux peu élevé de PTH par rétrocontrôle de la synthèse de PTH par la 1,25 $(OH)_2D$. Les formes osseuses avec ostéite fibrokystique, plus fréquentes chez le sujet âgé, ont, à l'inverse, une concentration diminuée de 1,25 $(OH)_2D$ du fait d'une carence vitaminique D et d'une fonction rénale médiocre [106]. Il en résulte une diminution de l'absorption digestive du calcium et une sécrétion de PTH massive non freinée par la 1,25 $(OH)_2D$. L'atteinte osseuse s'explique alors par l'association d'une hypersécrétion massive de PTH et par la carence vitaminique D. L'insuffisance vitaminique D, quand elle est confirmée par un dosage de 25 $(OH)_2D$, est à corriger prudemment avant parathyroïdectomie et efficacement après, pour éviter les hypocalcémies postopératoires, en rapport avec une hypoparathyroïdie fonctionnelle et/ou un *hungry bone syndrome* (os avide de calcium). La difficulté de corriger un déficit vitaminique D du fait de la présence d'une hypercalcémie et/ou d'une hypercalciurie peut être un argument en faveur d'une parathyroïdectomie.

TESTS DYNAMIQUES

■ *Test de charge orale en calcium*

Lors d'un test de charge orale en calcium [88], même si à l'échelon du groupe on peut observer une augmentation plus importante du Ca I et une freination moins importante de la PTH, avec un rebond plus précoce chez les HPP par rapport aux normaux à l'échelon individuel, en dehors de disposer de plusieurs couples Ca I-PTH 1-84, on ne peut pas discriminer tous les HPP des sujets normaux. Ces tests dynamiques restent utiles dans les tableaux biologiques limites. Certains auteurs, avant l'utilisation du dosage de PTH 1-84, retrouvaient, après charge intraveineuse de calcium, une discrimination nette de la réponse parathyroïdienne entre un groupe d'HPP et un groupe contrôle grâce au dosage d'acide adénosine monophosphorique cyclique néphrogénique (AMPcN) [15]. Cependant, le dosage d'AMPcN, requérant une extrême précision des dosages sanguins et urinaires, est difficile en pratique clinique. De ce fait, Tohme [146] préfère utiliser le dosage du fragment N terminal de la PTH qui serait plus sensible à discriminer les HPP chez qui le taux de N-PTH ne descend pas en dessous de 20 pg/mL (taux normaux N-PTH 3-33 pg/mL). Enfin, le test de charge calcique peut être utile en pratique en cas de persistance d'une augmentation de la PTH en postopératoire, malgré une calcémie normale. La diminution de la PTH, après test de charge, est en faveur d'une HP réactionnelle et non d'une persistance d'une HPP.

■ *Test à l'éthylène-diamine-tétra-acétique (EDTA)*

Les tests à l'EDTA induisant une hypocalcémie montrent une augmentation plus importante de la PTH dans l'HPP par rapport aux tests normaux. Ceci n'aide pas au diagnostic, son intérêt est d'avoir mieux compris la physiologie en mettant en évidence que, dans l'HPP, il existe une capacité sécrétoire augmentée [77], et en confirmant l'existence d'un déplacement vers la droite du *set point* du calcium (taux de calcium correspondant à 50 % de la suppression de la sécrétion de PTH) dans l'HPP. Les sujets testés ont cependant des HPP sévères qui ne posent pas de problème diagnostique. Ces résultats demandent à être confirmés dans des HPP asymptomatiques [44, 77].

DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE DIFFICILE

Certaines formes asymptomatiques peuvent être de « faux diagnostics ». Ainsi Scholz [126] montre la disparition d'anomalies biologiques sur un suivi de 10 ans chez 13 patients sur 147, ce qui lui fait suggérer de suivre ces tableaux biologiques atypiques au moins 1 année avant de décider d'une chirurgie. La difficulté vient de cas limites au plan biologique, en particulier quand la PTH, bien qu'inadaptée à la calcémie ionisée, est normale. Il convient d'être

particulièrement vigilant pour ne pas faire d'erreur de diagnostic [130]. Dans ces formes à PTH normale mais inadaptée et avec calciurie normale basse quand l'excrétion fractionnelle du calcium est proche de 0,01, une étude de la calcémie et de la PTH dans la famille et une recherche de mutation du récepteur sensible au calcium permettent d'éviter d'opérer une hypercalcémie-hypocalciurie familiale.

Techniques de localisation

ÉCHOGRAPHIE PARATHYROÏDIENNE

Les adénomes parathyroïdiens sont hypoéchogènes, allongés à grand axe vertical. La sensibilité de l'échographie dépend de l'opérateur, allant de 20 à 75 %. Du fait de la faible valeur prédictive (adénomes médiastinaux rétrotrachéaux et œsophagiens inaccessibles) pour dépister les patients réopérés (75 %) [118], deux indications semblent être retenues : d'une part identifier les sujets pouvant justifier d'une intervention unilatérale (cf infra) et d'autre part dépister une pathologie thyroïdienne surajoutée. En effet, la fréquence des maladies thyroïdiennes est importante : 52 % des patients opérés pour HPP présentent une anomalie thyroïdienne dépistée dans 71 % des cas par une échographie, et ayant justifié d'une thyroïdectomie pour 82 % d'entre eux. Cette fréquence pourrait donc à elle seule justifier la pratique d'une échographie thyroïdienne et parathyroïdienne pour toute HPP pour laquelle une chirurgie est envisagée [114].

SCINTIGRAPHIE AU SESTAMIBI

La scintigraphie de soustraction au thallium-technétium a une sensibilité de 40 à 80 %. L'utilisation du technétium 99m (^{99m}Tc)-SestaMIBI permet un diagnostic de localisation avec une sensibilité de 80 à 90 %, mais seulement de 60 % pour reconnaître une hyperplasie [60, 94]. La prédictivité est médiocre pour dépister les patients réopérés (80 %) [118]. Certains utilisent la scintigraphie au sestamibi pour orienter un geste localisé (cf supra).

SCANNER

La sensibilité du scanner n'est pas supérieure à celle de l'échographie (environ 60 à 75 %) et est moindre après une chirurgie cervicale antérieure.

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE (IRM)

La sensibilité est de 75 %. Elle semble surtout utile en cas d'HPP persistante ou récidivante [140].

MÉTHODES INVASIVES

– *Ponction-aspiration avec dosage de la PTH.*

L'intérêt de cette technique est, en présence de résultats discordants entre échographie et scintigraphie, de confirmer la nature parathyroïdienne de la masse. Ceci est obtenu, dans 76 % des cas de ponction-aspiration avec dosage de la PTH [84]. Cette technique pourrait être utile en cas de réintervention.

– *Artériographie.*

L'artériographie a une faible sensibilité de l'ordre de 60 à 75 % et est peu pratiquée du fait de son caractère invasif.

PRÉLÈVEMENTS VEINEUX

C'est une technique peu invasive d'une sensibilité de 70 à 90 %. Il s'agit de prélèvements veineux étagés par cathétérisme sélectif des gros troncs veineux cervicomédiastinaux supérieurs. Elle permet, à la différence des techniques non invasives, une bonne prédictivité des HPP qui ont dû être réopérées [118]. Cette méthode peut être utilisée en cas de négativité des autres techniques, si l'on veut s'entourer du maximum de précautions pour dépister une glande ectopique, en cas de réintervention.

Formes cliniques

FORME DE L'ENFANT ET DU SUJET JEUNE

■ *Néonatale*

Il s'agit d'un tableau grave, souvent fatal, avec hypotonie musculaire, déformation squelettique. La calcémie est très élevée, de 3,25 à 5 mmol/L, avec une PTH élevée. Il s'agit d'hyperplasie parathyroïdienne. Il est nécessaire de doser la calcémie, la calciurie et la PTH des parents et de la fratrie. Il peut s'agir d'une HPS à une hypoparathyroïdie ou pseudohypoparathyroïdie de la mère, d'un syndrome d'hypercalcémie-hypocalciurie familiale ou d'une HPP familiale à transmission autosomique dominante ou récessive très rare. Dans l'HPS, la guérison osseuse se fait en 4 à 8 mois. Dans les deux autres situations, c'est l'évolution après parathyroïdectomie totale avec autotransplantation qui permet de classer la pathologie. On observe une persistance d'une hypercalcémie modérée dans l'hypercalcémie hypocalciurique [28].

■ *Enfant*

L'adénome parathyroïdien sporadique est rare. Il faut rechercher une atteinte polyadénomateuse MEN_1 ou MEN_2.

■ *Adolescent et adulte jeune*

L'expression clinique fruste et hétérogène au stade de début, et l'absence de dosage de calcium expliquent une progression lente aboutissant à des atteintes rénales (30 à 85 % selon les séries) et osseuse (10 à 70 %) fréquentes, corrélées à des manifestations biologiques importantes et des tumeurs de grande taille [55].

L'incidence de l'HPP asymptomatique reste inconnue dans cette classe d'âge car la mesure de la calcémie est rarement faite en routine chez le sujet jeune ; dans les centres opérant beaucoup d'HPP, on retrouve 2 à 3 % d'enfants ou d'adolescents parmi la totalité des HP [79].

GROSSESSE

La cause la plus fréquente de l'HPP pendant la grossesse est un adénome parathyroïdien sporadique. Les complications graves sont les pancréatites, les crises hypercalcémiques et la toxémie gravidique pour la mère. La mortalité fœtale est autour de 20 %. La fréquence est de l'ordre de moins de 1 % des HPP opérées. Le traitement chirurgical est le traitement de choix à faire pendant le deuxième trimestre [69] de la grossesse. L'HPP peut être découverte après l'accouchement devant une hypocalcémie du nouveau-né, l'hypoalbuminémie de la grossesse masquant l'hypercalcémie chez la mère.

FORMES AIGUËS

Elles sont rares mais graves, souvent grevées de décès, bien qu'il semble que la diminution des taux de calcium en préopératoire améliore la survie [123]. La calcémie et la PTH sont particulièrement élevées et on retrouve chez 25 % des patients une histoire d'hypercalcémie modérée dans les années précédentes. L'immobilisation est souvent la cause déclenchante. La chirurgie permet d'obtenir la guérison.

CANCER PARATHYROÏDIEN

Il est très rare (moins de 1 % des HPP). La palpation d'une tumeur et une calcémie très élevée font suspecter le diagnostic qui est confirmé par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

HYPERPARATHYROÏDIE SOUS LITHIUM

Moins de 50 cas de cette entité ont été rapportés dans la littérature. Un traitement chronique par le lithium induit une élévation de la PTH [83], sans qu'il y ait obligatoirement de modification de la calcémie. L'hypercalcémie, constatée chez 3,6 % des patients sous lithium, est réversible à l'arrêt du lithium ; la prévalence d'HPP confirmée chirurgicalement est de 2,7 % [10]. Le mécanisme n'est pas connu avec certitude : diminution de la sensibilité des cellules parathyroïdiennes au calcium, stimulation directe de la sécrétion de PTH par le lithium, effet rénal, effet de stimulation sur une HPP préexistante. La persistance d'une exposition prolongée au lithium expose plus au développement d'adénome que d'hyperplasie (70 % d'adénomes, ceci indépendamment de la posologie et de la durée du traitement). La chirurgie est indiquée quand le lithium ne peut être arrêté. Une exploration cervicale bilatérale pour examiner les quatre glandes est nécessaire, mais un geste limité à une ou plusieurs glandes anormales est possible [2].

FORMES ASYMPTOMATIQUES

Ces formes représentent 80 % des cas d'HPP. C'est autour de ces formes que les controverses sont les plus âpres pour la décision chirurgicale. Cependant, l'existence d'anomalies biologiques importantes, une ostéoporose, l'âge jeune ou des modifications significatives dans le suivi exposant à des risques de complications, font considérer ces sujets asymptomatiques comme à risque, justifiant d'une chirurgie. Le National Institute of Health, en 1991 [6], a proposé des critères d'indication de chirurgie pour les sujets asymptomatiques :

– calcémie supérieure à 0,25 mmol/L au-dessus de la limite supérieure de la norme ;

– antécédent d'hypercalcémie menaçante ;

– diminution de la clairance de créatinine de plus de 30 % comparée à celle de sujets normaux de même âge, sans explication connue ;

– présence de calculs rénaux ou de néphrolithiase ;

– calciurie des 24 heures supérieure à 10 mmol ;

– DMO inférieure à - 2 Z score ;

– âge inférieur à 50 ans ;

– surveillance à long terme impossible ;

– survenue de modifications lors de la surveillance : élévation de la calcémie, de la calciurie, de la créatinine, diminution de la DMO ou apparition de lithiase.

L'application de ces critères permet d'identifier 30 à 40 % de patients considérés à risque pour lesquels une chirurgie est proposée, portant globalement à 50-60 % le nombre de patients susceptibles d'être opérés lors de la découverte de l'HPP. La surveillance sans chirurgie permet de constater une augmentation de la calcémie chez 12 % des patients, un développement de lithiase rénale chez 2 à 6 % d'entre eux et une diminution de la fonction rénale très variable, allant de 0 à 11 %. La crise hypercalcémique est rare (moins de 2 % des cas) [126]. La discussion de la chirurgie se pose donc à court terme pour 50 à 60 % de HPP et pour environ 15 à 30 % à moyen terme après un délai de surveillance. Bone [130] fait remarquer qu'un long suivi est difficile. Il s'appuie pour cela sur l'étude de Scholz [126]. De plus, le nombre de patients asymptomatiques encore suivis à 5 ans (67 %) et à 10 ans est faible [136], ce qui incite à porter fréquemment une indication de parathyroïdectomie. On s'appuie moins sur les plaintes non spécifiques que sur la coexistence d'anomalies osseuses ou métaboliques comme le discute Lundgren [80]. Ce travail récent a confirmé, par un interrogatoire systématique, la fréquence d'environ 80 % des formes asymptomatiques. Dans ce travail, la calcémie a été mesurée, ainsi que d'autres paramètres biologiques et que la DMO [80]. Parmi 5 202 femmes de 65 à 75 ans consultant pour une mammographie, 102 de ces sujets ont une HPP confirmée par une mesure de PTH intacte et sont comparées à 95 sujets contrôles qui subissent une exploration clinique et biologique. La recherche de plaintes classiques dans l'HPP par l'interrogatoire retrouve 76 % de patients asymptomatiques, alors que 57 % du groupe contrôle seulement n'a aucune de ces plaintes. Ceci met bien en évidence le fait qu'il est difficile de porter une indication opératoire sur ces seules plaintes. Les symptômes significativement plus fréquents sont les symptômes psychiques. Parmi les explorations systématiques sont retrouvés, plus fréquemment dans l'HPP, une masse osseuse basse et des chiffres élevés de phosphatase alcaline, cholestérol, triglycérides, glucose et acide urique. Les consultations médicales sont plus fréquentes et l'utilisation d'antihypertenseurs plus fréquente aussi. Dans cette population postménopausique, on voit donc l'importance que prend la recherche d'une atteinte osseuse et des facteurs de risque cardiovasculaires permettant d'aider la décision opératoire. Le coût de la surveillance sur de nombreuses années est également un élément qui peut conduire à la décision de parathyroïdectomie [130].

FORMES DU SUJET ÂGÉ

Chez les sujets âgés, on retrouve plus de formes osseuses et une asthénie qui répond nettement au geste opératoire [34].

Traitement chirurgical

Le taux de guérison biologique est supérieur à 95 % lorsque les patients sont confiés à des chirurgiens expérimentés [122] ; la morbidité opératoire (hypoparathyroïdie, *hungry bone syndrome*, lésion du récurrent) est faible : 2,2 % [38, 119] et la mortalité quasi nulle : 0,2 %. La chute de la calcémie est maximale entre le premier et le troisième jour postopératoire. Vingt à 30 % des opérés ont des manifestations à type de paresthésies qui peuvent justifier d'un traitement transitoire par calcium et par dérivé 1-alpha-hydroxylé de la vitamine D (Un-Alfa® : 1 à 2 µg/j ; Rocaltrol® : 0,25 à 1 µg/j). La paralysie récurrentielle est chiffrée de 1 à 5 %, souvent unilatérale, passant inaperçue. L'atteinte bilatérale avec détresse respiratoire est exceptionnelle et l'aphonie est très rare. La cervicotomie est dite « blanche » lorsque les quatre parathyroïdes sont normales ; la sternotomie est alors faite dans un deuxième temps. Si trois parathyroïdes seulement sont vues, le chirurgien recherche une localisation ectopique du même côté que la parathyroïde manquante, accessible par cervicotomie en ce qui concerne la partie haute du médiastin supérieure. Après une cervicotomie blanche, le diagnostic doit être remis en question et des explorations réalisées, du plus simple au plus compliqué. Le grand âge n'est pas une contre-indication à la chirurgie.

TECHNIQUES CHIRURGICALES DE PREMIÈRE INTENTION

Depuis 1970, l'abord bilatéral est réalisé. Quelle que soit la technique, c'est l'expérience du chirurgien qui est primordiale. L'abord unilatéral est apparu vers les années 1980, exposant à méconnaître un adénome double (9 % chez les femmes de plus de 65 ans) et certaines hyperplasies. Plus récemment, des progrès ont été réalisés pour tenter d'améliorer le taux de succès. D'une part, le développement de dosage rapide de la PTH permet une évaluation peropératoire [63] : une diminution de 50 % ou plus est en faveur d'un succès chirurgical. D'autre part, le développement de test de localisation, en particulier la scintigraphie au méthoxy-isobutyl-isonitrile (MIBI) a amené certains auteurs à l'utiliser couplée au dosage de PTH peropératoire. Certains couplent un geste localisé et une anesthésie locale. La pratique systématique d'une scintigraphie au MIBI et de dosage de la PTH préopératoire conduit Carty et al à opérer 61 % des HPP par abord unilatéral sous anesthésie locale avec 98,5 % de succès [22]. L'intervention localisée a l'avantage d'être plus courte. Pour d'autres, l'utilisation d'une échographie systématique en préopératoire permet d'opérer 40 % des HPP par abord unilatéral avec une anesthésie locale, et le dosage de PTH peropératoire permet de confirmer l'efficacité du geste avec une guérison obtenue

dans 96 % des cas [25]. Pour Van Vroonhoven [152], c'est l'utilisation de l'échographie et du scanner qui guide vers une approche chirurgicale minimale dans 77 % des cas avec 96 % de réussite. Une chirurgie minimale avec ou sans anesthésie générale peut donc être réalisée avec succès dans 74 % des cas [152]. Enfin, une approche nouvelle dans la chirurgie est apparue en 1997 avec la pratique d'incision minimale, puis d'un geste radioguidé. Le principe est de faire une scintigraphie au MIBI 2 heures et 30 minutes avant la chirurgie ; le geste est ensuite guidé vers la zone de comptage élevée et le succès confirmé par la chute de cette radioactivité locale. La sensibilité de cette technique pour Bonjer [12] est de 74,6 % pour une atteinte isolée et, pour une maladie pluriglandulaire, de 63 %. Cependant cette technique semble limitée par un bruit de fond important et avoir une sensibilité moindre pour d'autres équipes [27]. Enfin, la chirurgie parathyroïdienne par voie endoscopique (60 % de réussite) semble donner des résultats encourageants [92, 152]. La chirurgie à ciel ouvert reste cependant la technique de référence car elle permet de 95 à 100 % de succès. Elle permet d'explorer la thyroïde [65], exploration utile dans 50 % des cas car permettant d'explorer ou de traiter une anomalie thyroïdienne [114] ; son coût est moindre car elle ne nécessite pas une localisation préopératoire. L'hospitalisation est de 1 ou 2 jours et les complications inférieures à 1 %. Les chirurgiens qui prônent la chirurgie localisée mettent en avant les arguments esthétiques. Les opposants mettent en avant les risques de complications, le coût de la localisation préalable. La meilleure approche chirurgicale est donc celle qui permet le plus haut taux de guérison, avec le moins de complications et un moindre coût. L'abord bilatéral semble donc constituer le meilleur compromis entre un bon résultat et un risque opératoire acceptable pour Meurisse [91], sa réalisation sous anesthésie locale pourrait répondre à un moindre risque de complications et constituer donc un progrès.

Le geste consiste, en cas d'adénome, en l'ablation de celui-ci. En cas d'atteinte multiglandulaire, certains font une parathyroïdectomie subtotale ou totale, postulant que la maladie est diffuse, mais ceci expose à un risque important d'hypocalcémie. Pour d'autres, une chirurgie conservatrice est proposée en enlevant uniquement les glandes augmentées de volume sans biopsier les glandes d'aspect normal macroscopiquement. Les résultats sont comparables au résultat habituel avec, à court terme, 1 % d'hypercalcémie persistante. À long terme (7 ans en moyenne), il y a 5 % de récidive et 5 % d'hypercalcémie persistante [112].

En cas de syndrome de Wermer (MEN_1) avec atteinte pancréatique, la parathyroïdectomie est faite de première intention car l'hypercalcémie et l'hyper-PTH stimulent la sécrétion de gastrine, avec stimulation secondaire des hormones pancréatiques. La chirurgie est une parathyroïdectomie subtotale avec récidive dans 10 à 50 % des cas et hypoparathyroïdie dans 10 à 23 % des cas. La chirurgie peut être moins complète dans les cas de MEN_2 A [71].

TECHNIQUES CHIRURGICALES EN SITUATION DE RÉINTERVENTION

L'indication de tests de localisation avant la première intervention est discutée car aucun test de localisation ne permet d'identifier les patients qui sont à réopérer ; ces techniques n'améliorent donc pas le succès opératoire [118]. Aucune particularité biologique n'est mise en évidence chez ces patients. Le taux de réussite de ces réinterventions est, selon les études, de 75 à 95 % avec, du fait du champ opératoire remanié, une morbidité plus élevée qu'en première intention [64]. La morbidité porte essentiellement sur la paralysie récurrentielle transitoire (0 à 8 %) ou définitive (0 à 10 %) ou sur l'hypocalcémie transitoire (4 à 54 %) et permanente (1 à 21 %). Ces réinterventions permettent d'identifier les causes des échecs de la chirurgie de première intention. Les localisations ectopiques représentent 50 à 55 % des cas qui se répartissent, selon les études, en localisation médiastinale (23 à 26 %), périœsophagienne (19 à 28 %), thymique (2 à 24 %), intrathyroïdienne (8 à 11 %) [117, 129]. Dans 15 % des cas, la glande parathyroïdienne anormale était surnuméraire. La chirurgie de réintervention est un échec dans 5 % des cas, soit du fait de l'impossibilité de mettre en évidence une anomalie, soit du fait d'un geste opératoire mal guidé par les explorations ou d'un geste insuffisant. Les réinterventions ultérieures permettent le plus fréquemment la guérison. La sensibilité des techniques de localisation est meilleure pour la scintigraphie au SestaMIBI, l'IRM et le cathéter veineux (77 %), moins bonne pour l'échographie (57 %) et le scanner (42 %). L'utilisation couplée de l'IRM, de la scintigraphie au SestaMIBI et de l'échographie augmente la sensibilité à 87 % et, en ajoutant le cathéter, on atteint 95 %.

Plusieurs procédés sont proposés pour améliorer le taux de réussite de la chirurgie ; outre la pratique de multiples explorations non invasives, l'utilisation du cathéter veineux permet, dans un groupe de patients (39 %) ne présentant pas d'anomalie significative aux techniques non invasives de localisation, de mettre en évidence un gradient significatif dans 88 % des cas, guidant le geste opératoire [143]. D'autre part, l'utilisation de dosage peropératoire de la PTH fait passer, pour Irvin, le taux de réussite de 76 à 94 % [62]. Enfin, du fait d'une chirurgie plus difficile quand elle est tardive [121], Sarfati propose une chirurgie précoce dans les 6 à 48 premières heures qui suivent la première intervention après scintigraphie au SestaMIBI avec analyse dynamique et note 100 % de succès.

TECHNIQUES CHIRURGICALES EN CAS DE CANCER

Quand le diagnostic est fait en peropératoire, l'ablation de la tumeur sans la rompre est associée à une hémithyroïdectomie homolatérale et à un curage ganglionnaire jugulocarotidien récurrent et prétrachéal. Si le diagnostic est fait sur l'histologie, la chirurgie sera complétée chez le sujet jeune.

Surveillance et traitement médical

SURVEILLANCE ET CONSEILS DIÉTÉTIQUES

La surveillance est orientée vers les complications cliniques et biologiques potentielles. Une surveillance de la tension artérielle s'impose tous les 3 à 6 mois. Une surveillance de la calcémie, de l'albuminémie tous les 3 à 6 mois, de la créatinémie avec clairance de la créatinine et de la calciurie tous les 6 à 12 mois, est nécessaire. Une mesure de la DMO est faite à des intervalles compris entre 1 et 3 ans, fonction du degré d'ostéopénie. Certains préconisent un abdomen sans préparation [6]. Cette surveillance est cependant difficile et on constate que de nombreux sujets sont perdus de vue dans les suivis de longue durée. Parmi les 52 patients asymptomatiques suivis par le groupe de la Mayo Clinic, 35 restent suivis à 5 ans et 14 à 10 ans. La difficulté du suivi peut donc justifier une intervention [136].

Pour certains, les diurétiques thiazidiques sont contre-indiqués [5], alors qu'ils sont pour d'autres sans action sur la calcémie ; la prudence contre-indique cependant leur emploi. Des boissons en quantité suffisante sont nécessaires. Néanmoins, il n'y a pas de consensus quant aux apports calciques conseillés. Des apports alimentaires élevés pourraient aggraver l'hypercalciurie, mais un apport très bas peut stimuler la sécrétion de PTH. Locker [78] a étudié un groupe d'HPP en fonction d'apport alimentaire calcique très faible (inférieur à 300 mg/j), faible (de 300 à 800 mg/j) et correct (supérieur à 800 mg/j). L'apport calcique alimentaire n'a aucune influence sur les paramètres biologiques, sauf en cas de taux élevés en 1,25 $(OH)_2D$ où la calciurie est plus élevée [78].

TRAITEMENT MÉDICAL CONVENTIONNEL

Aucun traitement médical n'est satisfaisant. Le phosphore oral peut diminuer la calcémie de 0,10 à 0,25 mmol/L et réduire la calciurie, mais peut, à long terme, être responsable de calcifications métastasiques. Les œstrogènes chez la femme en postménopause

améliorent la perte osseuse de manière modérée [53] et diminuent les concentrations sanguines de calcium de 0,10 mmol/L, mais sont sans effet sur la synthèse parathyroïdienne. Les bisphosphonates ont montré une efficacité modérée. Ni l'étidronate, ni le clodronate n'ont montré leur efficacité [142]. Le risédronate [113] et l'alendronate ont montré une efficacité modérée sur la calcémie [4] et des résultats préliminaires encourageants sur la DMO. Ces résultats ne sont discutés que lorsqu'il existe une HPP relevant de la chirurgie, mais qui n'a pu être réalisée du fait d'une contre-indication opératoire ou d'un refus du patient.

TRAITEMENT D'AVENIR

Les calcimimétiques sont des drogues nouvelles qui miment les effets du calcium sur les récepteurs au calcium, laissant croire à la cellule parathyroïdienne que le taux de calcium est beaucoup plus élevé et freinant ainsi la sécrétion de PTH. Les travaux sont très préliminaires mais encourageants. Vingt femmes postménopausées porteuses d'une HPP ont été randomisées entre calcimimétiques à deux doses et placebo. La dose la plus élevée diminue de 51 % le taux de PTH mais à court terme (avec un maximum de 2 heures après le traitement et un retour au taux de base après 8 heures) et avec diminution modérée de la calcémie [131]. L'utilisation, dans un cas de cancer parathyroïdien, de calcimimétique per os toutes les 6 heures, a permis d'arrêter le traitement symptomatique pendant 600 jours avec une diminution du Ca I et de la PTH sans intolérance significative [33]. Il s'agit de résultats préliminaires et des questions restent posées sur l'action rénale et osseuse de ce produit. Le patient traité le plus longtemps a continué à perdre de l'os trabéculaire et cortical.

TRAITEMENT PAR TECHNIQUE INVASIVE

Ces traitements sont proposés aux patients à trop gros risque opératoire. D'une part, on peut réaliser une alcoolisation de l'adénome sous échographie avec des résultats médiocres (44 à 86 %) et une morbidité élevée (20 % de paralysie récurrentielle). D'autre part, on peut effectuer, par cathétérisme sélectif de l'artère parathyroïdienne, l'injection de produit de contraste responsable de nécrose permettant un succès à 70 %, avec cependant un risque d'accident aigu par ischémie du vague, du phrénique et du récurrent.

TRAITEMENT MÉDICAL DE L'HYPERPARATHYROÏDIE PRIMITIVE AIGUË

Le plus important est de traiter l'hypercalcémie en même temps que le diagnostic étiologique entre hypercalcémie non et parathyroïdienne est effectué. On peut utiliser des bisphosphonates en perfusion (pamidronate de sodium : Arédia® ; acide clodronique : Clastoban®). La chirurgie permet la guérison avec une grande fréquence d'hypocalcémie, du fait d'un effet rémanent du bisphosphonate.

TRAITEMENT MÉDICAL DU CANCER PARATHYROÏDIEN

En cas d'HP liée à un cancer parathyroïdien, la chimiothérapie et la radiothérapie n'ont pas fait la preuve de leur efficacité.

Chimiothérapie et la radiothérapie n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. Les récidives après chirurgie sont fréquentes (30 à 60 %) avec sécrétion de PTH par la tumeur et ses métastases. Chez un patient porteur d'un cancer parathyroïdien métastasé au poumon et à la plèvre avec maladie osseuse et hypercalcémie sévère résistante au traitement médical conventionnel, l'utilisation d'une immunisation par des peptides de PTH humaine et bovine a amené une diminution très significative de la calcémie avec amélioration clinique [13].

Hyperparathyroïdie secondaire

En dehors de l'hyperparathyroïdie secondaire (HPS) à l'insuffisance vitaminique D qui est transitoire, c'est l'IR qui est la cause principale de l'HPS chronique.

Dans l'IR, dès que la filtration glomérulaire diminue de 60 %, on note une augmentation de la PTH avec stimulation de la 1-alpha-hydroxylase pour maintenir l'excrétion de phosphore. Puis on note une augmentation de la Ph. Du fait de la réduction de la masse néphronique, une production suffisante de 1,25 $(OH)_2D$ ne peut être maintenue, ce qui entraîne une diminution de l'absorption digestive de calcium avec hypocalcémie, responsable également d'une stimulation parathyroïdienne avec développement d'une hyperplasie des glandes parathyroïdiennes. On décrit une diminution de l'expression du récepteur sensible au calcium qui pourrait être cause de l'hyperplasie ou conséquence de celle-ci, le taux de 1,25 $(OH)_2D$ étant en effet capable d'un rétrocontrôle sur ce récepteur chez le rat. Une accumulation des fragments C terminaux associés à l'existence d'un récepteur spécifique à ces fragments, de rôle inconnu, est enfin la dernière anomalie de l'homéostasie du calcium en présence d'une IR. Certains facteurs pourrait limiter l'HPS : ainsi les patients non porteurs de l'allèle b pour le récepteur à la vitamine D ont moins d'HPS [98]. D'autres facteurs, comme le taux de phosphate extracellulaire, agissent directement sur la sécrétion de PTH.

Retentissement osseux

L'ostéodystrophie rénale a plusieurs présentations : haut et bas remodelage osseux.

OSTÉODYSTROPHIE RÉNALE AVEC HAUT REMODELAGE

Un haut remodelage peut être présent en rapport avec une HPS avec résorption prédominante du fait d'une inhibition par la PTH élevée de manière chronique de la synthèse de collagène et de la stimulation ostéoblastique. La prolifération des cellules immatures est responsable d'une accumulation de cellules fibroblastiques. Dans cette situation, l'ostéite fibrokystique est prédominante.

OSTÉOPATHIE RÉNALE À BAS REMODELAGE

On peut observer une ostéomalacie chez des patients ayant des taux très bas de 1,25 $(OH)_2D$ et une carence en vitamine D. Une correction adéquate de l'acidose, de la carence en vitamine D et en calcium permet de guérir cette ostéomalacie. En présence d'une intoxication par l'aluminium, l'os est décrit comme adynamique. D'autres situations favorisent l'apparition d'un os adynamique, sans intoxication à l'aluminium ; c'est le cas de la néphropathie diabétique et de l'hypogonadisme. Dans ces cas, le point commun de ces ostéopathies adynamiques est un taux bas de PTH. On pense donc que dans l'IR, le maintien d'un remodelage osseux normal nécessite des taux de PTH deux à trois fois plus hauts que la normale [97]. Un excès du traitement de l'HPS aboutissant à une hypoparathyroïdie relative serait en cause dans ces ostéopathies adynamiques. C'est le cas des insuffisants rénaux traités par dialyse péritonéale où le contrôle de la Ph et des apports calciques est plus aisé. La présentation clinique est celle d'une ostéite fibreuse et d'une ostéomalacie. Les patients sont exposés à l'hypercalcémie par incapacité d'incorporer le calcium dans l'os, et sont exposés aux

calcifications métastatiques. Cette ostéopathie adynamique expose également aux fractures [59].

Pour la prévenir, on ajuste le traitement en maintenant le taux de PTH à une fois et demie à trois fois sa valeur normale, en arrêtant les 1-alpha-hydroxylés de la vitamine D. Le développement récent de marqueurs osseux plasmatiques aide à cet ajustement. La phosphatase alcaline osseuse serait le marqueur le plus sensible et le plus spécifique pour évaluer le remodelage osseux des insuffisants rénaux [149].

TRAITEMENT DE L'HYPERPARATHYROÏDIE SECONDAIRE DE L'INSUFFISANCE RÉNALE

Au stade initial, une restriction en phosphore et des apports suffisants en calcium sous forme de carbonate, et une réduction protéique sont suffisants pour contrôler l'HPS [72]. Ensuite, les dérivés 1-alpha-hydroxylés de la vitamine D peuvent être utilisés. Chez l'hémodialysé, et en cas de dialyse péritonéale, on peut administrer deux à trois fois par semaine 1 µg en bolus oral de dérivés 1-alpha-hydroxylés. Si une hypercalcémie apparaît en l'absence d'ostéopathie adynamique, une parathyroïdectomie est indiquée, ou des injections de calcitriol dans les glandes hyperplasiées si le risque chirurgical est trop important. La chirurgie est une ablation des quatre parathyroïdes et de glandes surnuméraires avec autotransplantation [147]. La récidive sur le greffon est possible. En cas de résistance à cette approche thérapeutique, des traitements sont en cours d'évaluation : des dérivés vitaminiques D sans potentialité d'hypercalcémie, des calcimimétiques. Il est important de ne pas négliger la correction du taux de 25 OHD qui, dans une population de dialysés, serait pour Ghazali [47] le facteur explicatif principal de l'HP et des stries de Looser.

Retentissement cardiovasculaire

HYPERTENSION ARTÉRIELLE

L'HPS a été impliquée comme facteur causal de l'HTA de l'IR. Une étude récente montre chez des insuffisants rénaux que la parathyroïdectomie chez le sujet de race noire ayant une HPS de longue durée ne corrige pas l'hypertension [61], alors qu'une étude italienne [109] montre une correction de l'HTA. La différence raciale et la durée plus longue de l'IR peuvent expliquer la différence de réponse de ces deux études.

L'effet sur l'HTA de la parathyroïdectomie serait dû à une diminution de la calcémie [50].

INSUFFISANCE CARDIAQUE

La cardiomyopathie peut s'expliquer par de nombreux mécanismes : athérosclérose, HTA, anémie. Les rôles de la carence en vitamine D, de l'HP et du taux de calcium sont discutés. Il existe des récepteurs à la vitamine D sur le myocarde [153]. L'hypertrophie ventriculaire gauche avec dysfonctions systolique et diastolique observées dans l'IR est améliorée par un traitement intraveineux de calcitriol après les dialyses [76]. L'influence des taux de PTH plus élevés dans l'HPS expliquerait, pour Sato [124], que l'hypertrophie ventriculaire gauche est plus fréquente que dans l'HPP et régressive après chirurgie parathyroïdienne.

CALCIFICATIONS

Certains auteurs retrouvent une corrélation entre l'importance des calcifications valvulaires et le produit Ca × Ph et non avec la PTH [115]. Des calcifications myocardiques sont également mises en évidence dans l'HPS à l'IR.

Références

[1] Abdelhadi M, Nordenström J. Bone mineral recovery after parathyroidectomy in patients with primary and renal hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 3845-3851

[2] Abdullah H, Bliss R, Guinea AI, Delbridge L. Pathology and outcome of surgical treatment for lithium-associated hyperparathyroidism. *Br J Surg* 1999 ; 86 : 91-93

[3] Adami S, Braga V, Squaranti R, Rossini M, Gatti D, Zamberlan N. Bone measurements in asymptomatic primary hyperparathyroidism. *Bone* 1998 ; 22 : 565-570

[4] Adami S, Zamberlan N, Mian M, Dorizzi R, Rossini M, Braga B et al. Duration of the effects of intravenous alendronate in postmenopausal women and in patients with primary hyperparathyroidism and Paget's disease of bone. *Bone Miner* 1994 ; 25 : 75-82

[5] Al Zahrani A, Levine MA. Primary hyperparathyroidism. *Lancet* 1997 ; 349 : 1233-1238

[6] Anonymous. NIH conference. Diagnosis and management of asymptomatic primary hyperparathyroidism: Consensus development conference statement. *Ann Intern Med* 1991 ; 114 : 593-597

[7] Arnold A, Brown MF, Urena P, Gaz RD, Sarfati E, Drueke TB. Monoclonality of parathyroid tumors in chronic renal failure and in primary parathyroid hyperplasia. *J Clin Invest* 1995 ; 95 : 2047-2053

[8] Aurbach GD, Marx SJ, Spiegel AM. Parathyroid hormone, calcitonin and the calciferols. In : Wilson JD, Foster DW eds. Williams textbook of endocrinology. London : WB Saunders, 1992 : 1433

[9] Bardin T, Kuntz D. Chondrocalcinose articulaire et hyperparathyroïdie primitive. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988 ; 55 : 511-513

[10] Bendz H, Sjodin I, Toss G, Berglund K. Hyperparathyroidism and long-term lithium therapy, a cross sectional study and the effect of lithium withdrawal. *J Intern Med* 1996 ; 240 : 357-365

[11] Bilezikian JP, Silverberg SJ, Gartenberg F, Kim TS, Jacobs TP, Siris ES et al. Clinical presentation of primary hyperparathyroidism. In : Bilezikian JP, Marcus R, Levine MA eds. The parathyroids: basic and clinical concepts. New York : Raven Press, 1994 : 457-469

[12] Bonjer HJ, Bruining HA, Pols HA, DeHerder WW, Proye CA, Carnaille BM et al. 2-Methoxyisobutylisonitrile probe during parathyroid surgery: tool or gadget? *World J Surg* 1998 ; 22 : 507-511

[13] Bradwell AR, Harvey TC. Control of hypercalcaemia of parathyroid carcinoma by immunisation. *Lancet* 1999 ; 353 : 370-373

[14] Brickman A, Nyby M, Von Hungen K, Eggena P, Tuck M. Parathyroid hormone, platelet calcium, and blood pressure in normotensive subjects. *Hypertension* 1991 ; 18 : 176-182

[15] Broadus AE, Deftos LJ, Bartter FC. Effects of the intravenous administration of calcium on nephrogenous cyclic AMP: use as a parathyroid suppression test. *J Clin Endocrinol Metab* 1978 ; 46 : 477-487

[16] Burney RE, Jones KR, Christy B, Thompson NW. Health status improvement after surgical correction of primary hyperparathyroidism in patients with high and low preoperative calcium levels. *Surgery* 1999 ; 125 : 608-614

[17] Calandra DB, Shah K, Lawrence AM, Paloyan E. Hyperparathyroidism unmasked by the treatment of hypothyroidism secondary to Haskimoto's thyroiditis. *Surgery* 1984 ; 96 : 1015-1018

[18] Carling T, Correa P, Hessman O, Hedberg J, Skogseid B, Lindberg D et al. Parathyroid Men1 gene mutations in relation to clinical characteristics of nonfamilial primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 2960-2963

[19] Carling T, Ridefelt P, Hellman P, Rastad J, Akerstrom G. Vitamin D receptor polymorphisms correlate to parathyroid cell function in primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 1772-1775

[20] Carnaille B, Oudar C, Pattou F, Combemale F, Rocha J, Proye C. Pancreatitis and primary hyperparathyroidism: forty cases. *Aust NZ J Surg* 1998 ; 68 : 117-119

[21] Carnaille B, Oudar C, Pattou F, Quierreux J, Proye C. Improvements in parathyroid surgery in the intact 1-84 PTH assay era. *Aust NZ J Surg* 1998 ; 68 : 112-116

[22] Carty SE, Worsey J, Virgi MA, Brown ML, Watson CG. Concise parathyroidectomy: the impact of preoperative SPECT ^{99m}Tc sestamibi scanning and intraoperative quick parathormone assay. *Surgery* 1997 ; 122 : 1107-1114

[23] Cetani F, Pinchera A, Pardi E, Cianferotti L, Vignali E, Picone A et al. No evidence for mutations in the calcium-sensing receptor gene in sporadic parathyroid adenomas. *J Bone Miner Res* 1999 ; 14 : 878-882

[24] Chandrasekharappa SC, Guru SC, Manickam P, Olufemi SE, Collins FS, Emmert-Buck MR et al. Positional cloning of the gene for multiple endocrine neoplasia type 1. *Science* 1997 ; 276 : 404-407

[25] Chapuis Y, Icard P, Fulla Y, Nonnenmacher L, Bonnichon P, Louvel A et al. Parathyroid adenomectomy under local anaesthesia with intra-operative monitoring of UcAMP and/or 1-84 PTH. *World J Surg* 1992 ; 16 : 570-575

[26] Charhon SA, Edouard CM, Arlot ME, Meunier PJ. Effects of parathyroid hormone on remodeling of iliac trabecular bone packets in patients with primary hyperparathyroidism. *Clin Orthop* 1982 ; 162 : 255-263

[27] Chen H, Parkerson S, Udelsman R. Parathyroidectomy in the elderly: do the benefits outweigh the risks? *World J Surg* 1998 ; 22 : 531-536

[28] Cheron G. Hyperparathyroïdie primitive. In : Garabedian M, Dumas R, David L, Mallet E éd. Métabolisme phosphocalcique normal et pathologique chez l'enfant. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1993 : 112-118

[29] Chou FF, Sheen-Chen SM, Leong CP. Neuromuscular recovery after parathyroidectomy in primary hyperparathyroidism. *Surgery* 1995 ; 117 : 18-25

[30] Christiansen P, Steiniche T, Brixen K, Hessov I, Melsen F, Charles P et al. Primary hyperparathyroidism: biochemical markers and bone mineral density at multiple skeletal sites in danish patients. *Bone* 1997 ; 21 : 93-99

[31] Christiansen P, Steiniche T, Brockstedt H, Mosekilde L, Hessov I, Melsen F. Primary hyperparathyroidism: iliac crest cortical thickness, structure, and remodeling evaluated by histomorphometric methods. *Bone* 1993 ; 14 : 755-762

[32] Colliander EB, Strigard K, Westblad P, Rolf C, Nordenstrom J. Muscle strength and endurance after surgery for primary hyperparathyroidism. *Eur J Surg* 1998 ; 164 : 489-494

[33] Collins MT, Skarulis MC, Bilezikian JP, Silverberg SJ, Spiegel AM, Marx SJ. Treatment of hypercalcemia secondary to parathyroid carcinoma with a novel calcimimetic agent. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 1083-1088

[34] Cormier C, Menkes CJ, Duveau J, Simon F, Chapuis Y. L'hyperparathyroïdie primitive du sujet agé. 42 cas opérés. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 303-306

[35] Dalberg K, Brodin LA, Juhlin-Dannfelt A, Farnebo LO. Cardiac function in primary hyperparathyroidism before and after operation. An echocardiographic study. *Eur J Surg* 1996 ; 162 : 171-176

[36] Dauphine RT, Riggs BL, Scholz DA. Back pain and vertebral crush fractures: an unemphasized mode of presentation of primary hyperparathyroidism. *Ann Interm Med* 1975 ; 83 : 365-367

[37] Dempster DW, Parisien M, Silverberg SJ, Liang XG, Schnitzer M, Shen V et al. On the mechanism of cancellous bone preservation in postmenopausal women with mild primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 1562-1566

[38] Dubost C, Boucaut P. Hyperparathyroïdie primaire. Étude rétrospective de 500 cas. *Nouv Presse Méd* 1982 ; 11 : 443-446

[39] Duh QY, Arnaud CD, Levin KE, Clark OH. Parathyroid hormone: before and after parathyroidectomy. *Surgery* 1986 ; 100 : 1021-1031

[40] Ellman MH, Brown NL, Porat AP. Laboratory investigations in pseudogout patients and controls. *J Rheumatol* 1980 ; 7 : 77-81

[41] Fardella C, Rodriguez-Portales JA. Intracellular calcium and blood pressure: comparison between primary hyperparathyroidism and essential hypertension. *J Endocrinol Invest* 1995 ; 18 : 827-832

[42] Fuleihan GE, Moore F, Leboff MS, Hurwitz S, Gundberg CM, Angell J et al. Longitudinal changes in bone density in hyperparathyroidism. *J Clin Densit* 1999 ; 2 : 153-162

[43] Gardin JP, Paillard M. Normocalcemic primary hyperparthyroidism: resistance to PTH effect on tubular reabsorption of calcium. *Miner Electrolyte Metab* 1984 ; 10 : 301-308

[44] Gardin JP, Patron P, Fouqueray B, Prigent A, Paillard M. Maximal PTH secretory rate and set point for calcium in normal subjects and patients with primary hyperparathyroidism. In vivo studies. *Miner Electrolyte Metab* 1988 ; 14 : 221-222

[45] Garnero P, Gineyts E, Riou JP, Delmas PD. Assessment of bone resorption with a new marker of collagen degradation in patients with metabolic bone disease. *J Clin Endocrinol Metab* 1994 ; 79 : 780-785

[46] Gennari C, Nami R, Gonnelli S. Hypertension and primary hyperparathyroidism: the role of adrenergic and renin-angiotensin-aldosterone systems. *Miner Electrolyte Metab* 1995 ; 21 : 77-81

[47] Ghazali A, Fardellone P, Pruna A, Atik A, Achard JM, Oprisiu R et al. Is low plasma 25-(OH) vitamin D a major risk factor for hyperparathyroidism and Looser's zones independent of calcitriol? *Kidney Int* 1999 ; 55 : 2169-2177

[48] Glendenning P, Gutteridge DH, Retallack RW, Stuckey BG, Kermode DG, Kent GN. High prevalence of normal total calcium and intact PTH in 60 patients with proven primary hyperparathyroidism: a challenge to current diagnostic criteria. *Aust N Z J Med* 1998 ; 28 : 173-178

[49] Gogusev J, Duchambon P, Hory B, Giovannini M, Goureau Y, Sarfati E et al. Depressed expression of calcium receptor in parathyroid gland tissue of patients with hyperparathyroidism. *Kidney Int* 1997 ; 51 : 328-336

[50] Goldsmith DJ, Covic AA, Venning MC, Ackrill P. Blood pressure reduction after parathyroidectomy for secondary hyperparathyroidism: further evidence implicating calcium homeostasis in blood pressure regulation. *Am J Kidney Dis* 1996 ; 27 : 819-825

[51] Grey AB, Evans MC, Stapleton JP, Reid IR. Body weight and bone mineral density in postmenopausal women with primary hyperparathyroidism. *Ann Intern Med* 1994 ; 121 : 745-749

[52] Grey AB, Stapleton JP, Evans MC, Reid IR. Accelerated bone loss in post-menopausal women with mild primary hyperparathyroidism. *Clin Endocrinol* 1996 ; 44 : 697-702

[53] Grey AB, Stapleton JP, Evans MC, Tatnell MA, Reid IR. Effect of hormone replacement therapy on bone mineral density in postmenopausal women with mild primary hyperparathyroidism. A randomized controlled trial. *Ann Intern Med* 1996 ; 125 : 360-368

[54] Guo CY, Thomas WE, Al-Dehaimi AW, Assiri AM, Eastell R. Longitudinal changes in bone mineral density and bone turnover in post menopausal women with primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1996 ; 81 : 3487-3491

[55] Harman CR, VanHeerden JA, Farley DR, Grant CS, Thompson GB, Curlee K. Sporadic primary hyperparathyroidism in young patients: a separate disease entity? *Arch Surg* 1999 ; 134 : 651-655

[56] Hedbäck G, Odén A, Tisell LE. The influence of surgery on the risk of death in patients with primary hyperparathyroidism. *World J Surg* 1991 ; 15 : 399-407

[57] Hedbäck G, Odén A, Tisell LE. Parathyroid adenoma weight and the risk of death after treatment for primary hyperparathyroidism. *Surgery* 1995 ; 117 : 134-139

[58] Hedbäck G, Odén A. Increased risk of death from primary hyperparathyroidism - an update. *Eur J Clin Invest* 1998 ; 28 : 271-276

[59] Hercz G, Pei Y, Greenwood C, Manuel A, Saiphoo C, Goodman WG et al. Aplastic osteodystrophy without aluminum: the role of « suppressed » parathyroid function. *Kidney Int* 1993 ; 44 : 860-866

[60] Hindie E, Mellière D, Simon D, Perlemuter L, Galle P. Primary hyperparathyroidism: is Technetium-99m-Sestamibi/Iodine-123 substraction scanning the best procedure to locate enlarged glands before surgery? *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 302-307

[61] Ifudu O, Matthew JJ, Macey LJ, Hong JS, Sumrani N, Sommer BG et al. Parathyroidectomy does not correct hypertension in patients on maintenance hemodialysis. *Am J Nephrol* 1998 ; 18 : 28-34

[62] Irvin GL 3rd, Molinari AS, Figueroa C, Carneiro DM. Improved success rate in reoperative parathyroidectomy with intraoperative PTH assay. *Ann Surg* 1999; 229 : 874-879

[63] Irvin GL 3rd, Prudhomme DL, Deriso GT, Sfakianakis G, Chandarlapaty SK. A new approach to parathyroidectomy. *Ann Surg* 1994 ; 219 : 574-581

[64] Jaskowiak N, Norton JA, Alexander HR, Doppman JL, Shawker T, Skarulis M et al. A prospective trial evaluating: a standard approach to reoperation for missed parathyroid adenoma. *Ann Surg* 1996 ; 224 : 308-320

[65] Kaplan EL. Endocrine surgery. *J Am Coll Surg* 1999 ; 188 : 118-126

[66] Kaplan RA, Snyder WH, Stewart A, Pak CY. Metabolic effects of parathyroidectomy in asymptomatic primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1976 ; 42 : 415-426

[67] Kenny AM, Macgillivray DC, Pilbeam CC, Crombie HD, Raisz LG. Fracture incidence in postmenopausal women with primary hyperparathyroidism. *Surgery* 1995 ; 118 : 109-114

[68] Khosla S, Melton LJ, Wermers RA, Crowson CS, O' Fallon WM, Riggs BL. Primary hyperparathyroidism and the risk of fracture: a population-based study. *J Bone Miner Res* 1999 ; 14 : 1700-1707

[69] Kort KC, Schiller HJ, Numann PJ. Hyperparathyroidism and pregnancy. *Am J Surg* 1999 ; 177 : 66-68

[70] Kotzmann H, Abela C, Heindl J, Clodi M, Riedl M, Barnas U et al. Effect of successful parathyroidectomy on hematopoietic progenitor cells and parameters of red blood cells in patients with primary hyperparathyroidism. *Horm Metab Res* 1997 ; 29 : 387-392

[71] Kraimps JL, Denizot A, Carnaille B, Henry JF, Proye C, Bacourt F et al. Primary hyperparathyroidism in multiple endocrine neoplasia type IIa: retrospective french multicentric study. Groupe d'étude des tumeurs à calcitonine (GETC, french calcitonin tumors study group), french association of endocrine surgeons. *WorldJ Surg* 1996 ; 20 : 808-812

[72] Lafage-Proust MH, Combe C, Barthe N, Aparicio M. Bone mass and dynamic parathyroid function according to bone histology in nondialyzed uremic patients after long-term protein and phosphorus restriction. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 512-519

[73] Längle F, Abela C, Koller-Strametz J, Mittelbock M, Bergler-Klein J, Stefenelli T et al. Primary hyperparathyroidism and the heart: cardiac abnormalities correlated to clinical and biochemical data. *World J Surg* 1994 ; 18 : 619-624

[74] Larsson K, Lindh E, Lind L, Persson I, Ljunghall S. Increased fracture risk in hypercalcemia: bone mineral content measured in hyperparathyroidism. *Acta Orthop Scand* 1989 ; 60 : 268-270

[75] Larsson K, Ljunghall S, Krusemo UB, Naessen T, Lindh E, Persson I. The risk of hip fractures in patients with primary hyperparathyroidism: a population-based cohort study with a follow-up of 19 years. *J Intern Med* 1993 ; 234 : 585-593

[76] Lemmila S, Saha H, Virtanen V, Ala-Houhala I, Pasternack A. Effect of intravenous calcitriol on cardiac systolic and diastolic function in patients on hemodialysis. *Am J Nephrol* 1998 ; 18 : 404-410

[77] Ljunghall S, Larsson K, Lindh E, Lindqvist U, Rastad J, Akerström G et al. Disturbance of basal and stimulated serum levels of intact parathyroid hormone in primary hyperparathyroidism. *Surgery* 1991 ; 110 : 47-53

[78] Locker FG, Silverberg SJ, Bilezikian JP. Optimal dietary calcium intake in primary hyperparathyroidism. *Am J Med* 1997 ; 102 : 543-550

[79] Loh KC, Duh QY, Shoback D, Gee L, Siperstein A, Clark OH. Clinical profile of primary hyperparathyroidism in adolescents and young adults. *Clin Endocrinol* 1998 ; 48 : 435-443

[80] Lundgren E, Ljunghall S, Akerström G, Hetta J, Mallmin H, Rastad J. Case-control study on symptoms and signs of « asymptomatic » primary hyperparathyroidism. *Surgery* 1998 ; 124 : 980-986

[81] Lundgren E, Rastad J, Thrufjell E, Akerström G, Ljunghall S. Population-based screening for primary hyperparathyroidism with serum calcium and parathyroid hormone values in menopausal women. *Surgery* 1997 ; 121 : 287-294

[82] Lundgren E, Szabo E, Ljunghall S, Bergström R, Holmberg L, Rastad J. Population based case-control study of sick leave in postmenopausal women before diagnosis of hyperparathyroidism. *Br Med J* 1998 ; 317 : 848-851

[83] Mak TW, Shek CC, Chow CC, Wing YK, Lee S. Effects of lithium therapy on bone mineral metabolism: a two-year prospective longitudinal study. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 3857-3859

[84] Marcocci C, Mazzeo S, Bruno-Bossio G, Picone A, Vignali E et al. Preoperative localization of suspicious parathyroid adenomas by assay of parathyroid hormone in needle aspirates. *Eur J Endocrinol* 1998 ; 139 : 72-77

[85] Marcus R. Bones of contention: the problem of mild hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 720-722

[86] Marx SJ. Familial hypocalciurie hypercalcemia. In : Favus MJ ed. Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 187-189

[87] McDermott MT, Perloff JJ, Kidd GS. Effects of mild asymptomatic primary hyperparathyroidism on bone mass in women with and without estrogen replacement therapy. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 509-514

[88] McHenry CR, Rosen IB, Walfish PG, Pollard A. Oral calcium load test: diagnostic and physiologic implications in hyperparathyroidism. *Surgery* 1990 ; 108 : 1026-1032

[89] Melton JL 3rd. Epidemiology of primary hyperparathyroidism. *J Bone Miner Res* 1991 ; 6 (suppl 2) : 25S-30S

[90] Melton LJ 3rd, Atkinson EJ, O'Fallon WM, Heath H 3rd. Risk of age-related fractures in patients with primary hyperparathyroidism. *Arch Intern Med* 1992 ; 152 : 2269-2273

[91] Meurisse M, Hamoir E, Defechereux T, Gollogly L, Derry O, Postal A et al. Bilateral neck exploration under hypnosedation. A new standard of care in primary hyperparathyroidism? *Ann Surg* 1999 ; 229 : 401-408

[92] Miccoli P, Bendinelli C, Conte M, Pinchera A, Marcocci C. Endoscopic parathyroidectomy by a gasless approach. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 1998 ; 8 : 189-194

[93] Minisola S, Rosso R, Scarda A, Pacitti MT, Romagnoli E, Mazzuoli G. Quantitative ultrasound assessment of bone in patients with primary hyperparathyroidism. *Calcif Tissue Int* 1995 ; 56 : 526-528

[94] Mitchell BK, Kinder BK, Cornelius E, Stewart AF. Primary hyperparathyroidism: pre-operative localizatioon using technetium-Sestamibi scanning. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 7-10

[95] Mitlak BH, Daly M, Potts JT Jr, Schoenfeld D, Neer RM. Asymptomatic primary hyperparathyroidism. *J Bone Miner Res* 1991 ; 6 (uppl 2) : 103S-110S-121S-124S

[96] Mollerup CL, Lindewald H. Renal stones and primary hyperparathyroidism: natural history of renal stone disease after successful parathyroidectomy. *World J Surg* 1999 ; 23 : 173-175

[97] Mucsi I, Hercz G. Adynamic bone disease: pathogenesis, diagnosis and clinical relevance. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 1997 ; 6 : 356-361

[98] Nagaba Y, Heishi M, Tazawa H, Tsukamoto Y, Kobayashi Y. Vitamine D receptor gene polymorphisms affect secondary hyperparathyroidism in hemodialysed patients. *Am J Kidney Dis* 1998 ; 32 : 464-469

[99] Nakayama K, Fukumoto S, Takeda S, Takeuchi Y, Ishikawa T, Miura M et al. Differences in bone and vitamin D metabolism between primary hyperparathyroidism and malignancy-associated hypercalcemia. *J Clin Endocrinol Metab* 1996 ; 81 : 607-611

[100] Niederle B, Stefenelli T, Glogar D, Woloszczuk W, Roka R, Mayr H. Cardiac calcific deposits in patients with primary hyperparathyroidism: preliminary results of a prospective echocardiographic study. *Surgery* 1990 ; 108 : 1052-1057

[101] Nussbaum SR, Zahradnik RJ, Lavigne JR, Brennan GL, Nozawa-Ung K et al. Highly sensitive two-site immunoradiometric assay of parathyrin and its clinical utility in evaluating patients with hypercalcemia. *Clin Chem* 1987 ; 33 : 1364-1367

[102] Palmer M, Adami HO, Bergstrom R, Akerstrom G, Ljunghall S. Mortality after surgery for primary hyperparathyroidism: a follow-up of 441 patients operated on from1956 to1979. *Surgery* 1987 ; 102 : 1-7

[103] Palmer M, Adami HO, Bergstrom R, Jakobsson S, Akerstrom G, Ljunghall S. Survival and renal function in untreated hypercalcaemia. Population-based cohort study with 14 years of follow-up. *Lancet* 1987 ; 1 : 59-62

[104] Pang PK, Lewanczuk RZ, Benishin CG. Parathyroid hypertensive factor. *J Hypertens* 1990 ; 8 (suppl 7) : 155S-159S

[105] Parisien M, Cosman F, Mellish RW, Schnitzer M, Nieves J, Silverberg SJ et al. Bone structure in postmenopausal hyperparathyroid, osteoporotic, and normal women. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 1393-1399

[106] Patron P, Gardin JP, Paillard M. Renal mass and reserve of vitamin D: determinants in primary hyperparathyroidism. *Kidney Int* 1987 ; 31 : 1174-1180

[107] Peacock M, Horsman A, Aaron JE, Marshall DH, Selby PL, Simpson M. The role of parathyroid hormone in bone loss. In : Christiansen C Proceedings of the Copenhagen International Symposium on osteoporosis. Osteoporosis I. Copenhagen : Aalborg Stiftsbotrykkeri, 1984 : 463-467

[108] Piovesan A, Molineri N, Casasso F, Emmolo I, Ugliengo G, Cesario F et al. Left ventricular hypertrophy in primary hyperparathyroidism. Effects of successful parathyroidectomy. *Clin Endocrinol* 1999 ; 50 : 321-328

[109] Pizzarelli F, Fabrizi F, Postorino M, Curatola G, Zoccali C, Maggiore Q. Parathyroidectomy and blood pressure in hemodialysis patients. *Nephron* 1993 ; 63 : 384-389

[110] Potts JR. Advances in immuno assays for parathyroid hormones. In : Bilezikian JP, Marcus R, Levine MA eds. The parathyroids: basic and clinical concepts. New York : Raven Press, 1994 : 157-169

[111] Pritchard MH, Jessop JD. Chondrocalcinosis in primary hyperparathyroidism: influence of age, metabolic bone disease, and parathyroidectomy. *Ann Rheum Dis* 1977 ; 36 : 146-151

[112] Proye C, Carnaille B, Quievreux JL, Combemale F, Oudar C, Lecomte-Houcke M. Late outcome of 304 consecutive patients with multiple gland enlargement in primary hyperparathyroidism treated by conservative surgery. *World J Surg* 1998 ; 22 : 526-530

[113] Reasner CA, Stone MD, Hosking DJ, Ballah A, Mundy GR. Acute changes in calcium homesostasis during treatment of primary hyperparathyroidism with risedronate. *J Clin Endocrinol Metab* 1993 ; 77 : 1067-1071

[114] Regal M, Paramo C, Luna Cano R, Perez Mendez LF, Sierra JM, Rodriguez I et al. Coexistence of primary hyperparathyroidism and thyroid disease. *J Endocrinol Invest* 1999 ; 22 : 191-197

[115] Ribeiro S, Ramos A, Brandao A, Rebelo JR, Guerra A, Resina C et al. Cardiac valve calcification in haemodialysis patients: role of calcium-phosphate metabolism. *Nephrol Dial Transplant* 1998 ; 13 : 2037-2040

[116] Roberts WC, Waller BF. Effect of chronic hypercalcemia on the heart. An analysis of 18 necropsy patients. *Am J Med* 1981 ; 71 : 371-384

[117] Rodriguez JM, Tezelman S, Siperstein AE, Duh QY, Higgins C, Morita E et al. Localization procedures in patients with persistent or recurrent hyperparathyroidism. *Arch Surg* 1994 ; 129 : 870-875

[118] Rotstein L, Irish J, Gullane P, Keller MA, Sniderman K. Reoperative parathyroidectomy in the era of localization technology. *Head Neck* 1998 ; 20 : 535-539

[119] Russell CF, Edis AJ. Surgery for primary hyperparathyroidism: experience with 500 consecutive cases and evaluation of the role of surgery in the asymptomatic patient. *Br J Surg* 1982 ; 69 : 244-247

[120] Sarfati E. Diagnostic biologique de l'hyperparathyroïdisme primaire. In : Barbier J, Heny JC éd. L'hyperparathyroïdisme primaire. Paris : Springer-Verlag, 1991 : 39-44

[121] Sarfati E, Billotey C, Halimi B, Fritsch S, Cattan P, Dubost C. Early localization and reoperation for persistent primary hyperparathyroidism. *Br J Surg* 1997 ; 84 : 98-100

[122] Sarfati E, Casanova D, Dubost C. Traitement chirurgical de l'hyperparathyroïdie primaire. *Ann Endocrinol* 1994 ; 55 : 165-170

[123] Sarfati E, Desportes L, Gossot D, Dubost C. Acute primary hyperparathyroidism: experience of 59 cases. *Br J Surg* 1989 ; 76 : 979-981

[124] Sato S, Ohta M, Kawaguchi Y, Okada H, Ono M, Saito H et al. Effects of parathyroidectomy on left ventricular mass in patients with hyperparathyroidism. *Miner Electrolyte Metab* 1995 ; 21 : 67-71

[125] Schneider AB, Gierlowski TC, Shore-Fredman E, Stovall M, Ron E, Lubin J. Dose-response relationships for radiation-induced hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 254-257

[126] Scholz DA, Purnell DC. Asymptomatic primary hyperparathyroidism: 10-year prospective study. *Mayo Clin Proc* 1981 ; 56 : 473-478

[127] Schuffenecker I, Virally-Monod M, Brohet R, Goldgar D, Conte-Devolx B, Leclerc L et al. Risk and penetrance of primary hyperparathyroidism in multiple endocrine neoplasia type 2A families with mutations at codon 634 of the RET proto-oncogene. Groupe d'étude des tumeurs à calcitonine. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 487-491

[128] Seeman E, Wahner HW, Offord KP, Kumar R, Johnson WJ, Riggs BL. Differential effects of endocrine dysfunction on the axial and the appendicular skeleton. *J Clin Invest* 1982 ; 69 : 1302-1309

[129] Shen W, Düren M, Morita E, Higgins C, Duh QY, Siperstein AE et al. Reoperation for persistent or recurrent primary hyperparathyroidism. *Arch Surg* 1996 ; 131 : 861-869

[130] Silverberg SJ, Bilezikian JP, Bone HG 3rd, Talpos GB, Horwitz MJ, Stewart AF. Therapeutic controversies in primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 2275-2285

[131] Silverberg SJ, Bone HG 3rd, Marriott TB, Locker FG, Thysjacobs S, Dziem G et al. Short-term inhibition of parathyroid hormone secretion by a calcium-receptor agonist in patients with primary hyperparathyroidism. *N Engl J Med* 1997 ; 337 : 1506-1510

[132] Silverberg SJ, Gartenberg F, Jacobs TP, Shane E, Siris E, Staron RB et al. Longitudinal measurements of bone density and biochemical indices in untreated primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 723-728

[133] Silverberg SJ, Gartenberg F, Jacobs TP, Shane E, Siris E, Staron RB et al. Increased bone mineral density after parathyroidectomy in primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 729-734

[134] Silverberg SJ, Locker FG, Bilezikian JP. Vertebral osteopenia: a new indication for surgery in primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1996 ; 81 : 4007-4012

[135] Silverberg SJ, Shane E, De La Cruz L, Dempster DW, Feldman F, Seldin D et al. Skeletal disease in primary hyperparathyroidism. *J Bone Miner Res* 1989 ; 4 : 283-291

[136] Silverberg SJ, Shane E, Jacobs TP, Siris E, Bilezikian JP. A 10-year prospective study of primary hyperparathyroidism with or without parathyroid surgery. *N EnglJ Med* 1999 ; 341 : 1249-1255

[137] Solomon BL, Schaaf M, Smallridge RC. Psychologic symptoms before and after parathyroid surgery. *Am J Med* 1994 ; 96 : 101-106

[138] Söreide JA, Van Heerden JA, Grant CS, Yau Lo C, Schleck C, Ilstrup DM. Survival after surgical treatment for primary hyperparathyroidism. *Surgery* 1997 ; 122 : 1117-1123

[139] Stefenelli T, Abela C, Frank H, Koller-Strametz J, Globits S, Bergler-Klein J et al. Cardiac abnormalities in patients with primary hyperparathyroidism: implications for follow-up. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 106-112

[140] Stevens SK, Chang JM, Clark OH, Chang PJ, Higgins CB. Detection of abnormal parathyroid glands in postoperative patients with recurrent hyperparathyroidism: sensitivity of MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1993 ; 160 : 607-612

[141] Stewart AF, Bradus AF. Mineral metabolism. In : Felig P, Baxter JD, Broadus AE, Frohoman LA eds. Endocrinology and metabolism. New York: Mac Graw Hill, 1987 : 1317-1453

[142] Stock JL, Marcus R. Medical management of primary hyperparathyroidism. In : Bilezikian JP, Marcus R, Levine MA eds. The parathyroids: basic and clinical concepts. New York: Raven Press, 1994 : 519-530

[143] Sugg SL, Fraker DL, Alexander R, Doppman JL, Miller DL, Chang R et al. Prospective evaluation of selective venous sampling for parathyroid hormone concentration in patients undergoing reoperations for primary hyperparathyroidism. *Surgery* 1993 ; 114 : 1004-1010

[144] Teh BT, Kytölä S, Farnebo F, Bergman L, Wong FK, Weber G et al. Mutation analysis fof the MEN1 gene in multiple endocrine neoplasia type 1, familial acromegaly and familial isolated hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 2621-2626

[145] Thorsen K, Kristoffersson AO, Lorentzon RP. Changes in bone mass and serum markers of bone metabolism after parathyroidectomy. *Surgery* 1997 ; 122 : 882-887

[146] Tohme JF, Bilezikian JP, Clemens TL, Silverberg SJ, Shane E, Lindsay R. Suppression of parathyroid hormone secretion with oral calcium in normal subjects and patients with primary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1990 ; 70 : 951-956

[147] Tominaga Y. Surgical management of secondary hyperparathyroidism in uremia. *Am J Med Sci* 1999 ; 317 : 390-397

[148] Uden P, Tibblin S. Mortality in patients surgically treated for primary hyperparathyroidism due to solitary adenoma. *Ann Chir Gynaecol* 1990 ; 79 : 123-128

[149] Urena P, De Vernejoul MC. Circulating biochemical markers of bone remodeling in uremic patients. *Kidney Int* 1999 ; 55 : 2141-2156

[150] Valdemarsson S, Lindblom P, Bergenfelz A. Metabolic abnormalities related to cardiovascular risk in primary hyperparathyroidism: effects of surgical treatment. *J Intern Med* 1998 ; 244 : 241-249

[151] Valdemarsson S, Lindergard B, Tibblin S, Bergenfelz A. Increased biochemical markers of bone formation and resorption in primary hyperparathyroidism with special reference to patients with mild disease. *J Intern Med* 1998 ; 243 : 115-122

[152] Van Vroonhoven TJ, Van Dalen A. Successful minimally invasive surgery in primary hyperparathyroidism after combined preoperative ultrasound and computed tomography imaging. *J Intern Med* 1998 ; 243 : 581-587

[153] Walters MR, Wicker DC, Riggle PC. 1,25-dihydroxyvitamin D_3 receptors identified in the rat heart. *J Mol Cell Cardiol* 1986 ; 18 : 67-72

[154] Wermers RA, Khosla S, Atkinson EJ, Grant CS, Hodgson SF, O'Fallon WM et al. Survival after the diagnosis of hyperparathyroidism: a population-based study. *Am J Med* 1998 ; 104 : 115-122

[155] Wermers RA, Khosla S, Atkinson EJ, Hodgson SF, O'Fallon WM, Melton LJ 3rd. The rise and fall of primary hyperparathyroidism: a population-based study in Rochester, Minnesota,1965-1992. *Ann Intern Med* 1997 ; 126 : 433-440

[156] Wilson RJ, Rao DS, Ellis B, Kleerekoper M, Parfitt AM. Mild asymptomatic primary hyperparathyroidism is not a risk factor for vertebral fractures. *Ann Intern Med* 1988 ; 109 : 959-962

[157] Wishart J, Horowitz M, Need A, Nordin BE. Relationship between forearm and vertebral mineral density in postmenopausal women with primary hyperparathyroidism. *Arch Intern Med* 1990 ; 150 : 1329-133

Infarctus osseux

P. Lafforgue

On appelle infarctus osseux les ostéonécroses aseptiques localisées aux métaphyses ou diaphyses des os longs, et parfois des os plats, à l'exclusion des ostéonécroses épiphysaires et des petits os du tarse et du carpe. La forme usuelle est peu ou pas douloureuse. Les radiographies, normales au début, montrent ensuite des plages d'ostéocondensation inhomogènes, d'aspect souvent typique et suffisant au diagnostic, et parfois une apposition périostée. Le principal diagnostic différentiel radiologique est l'enchondrome. L'aspect en imagerie par résonance magnétique est caractéristique. Ces infarctus se situent principalement aux membres inférieurs, notamment de part et d'autre du genou. Ils sont souvent multiples et symétriques, associés à des ostéonécroses épiphysaires une fois sur deux, dont ils partagent les facteurs de risque bien connus. Dans certaines étiologies (drépanocytose, maladie de Gaucher et cytostéatonécrose d'origine pancréatique), il s'agit d'infarctus médullaires aigus, pouvant toucher n'importe quel os du squelette. Leur présentation clinique, biologique et en imagerie est alors très voisine de celle d'une ostéomyélite aiguë, diagnostic différentiel difficile. Le pronostic des infarctus osseux est en règle excellent, mais la possibilité, rare, de surinfection bactérienne ou de transformation maligne en sarcome est à connaître.

Mots clés : Infarctus osseux ; Ostéonécrose ; Drépanocytose ; Maladie de Gaucher ; Cytostéatonécrose ; Maladie des caissons

Plan

Introduction

La sémantique des ostéonécroses manque globalement de clarté, et la définition du terme infarctus osseux n'est elle-même pas totalement claire. Ce terme désigne avant tout les ostéonécroses aseptiques (ONA) des métaphyses et diaphyses des os longs. Cependant, certains cas survenant sur des os plats comme les côtes et le bassin sont parfois désignés ainsi. Nous exclurons de ce cadre un syndrome distinct appelé nécrose ostéomédullaire ou nécrose médullaire (*bone marrow infarction* des Anglo-Saxons), qui survient au cours d'affections malignes de la moelle osseuse.

S'agissant principalement d'une forme topographique du cadre plus général des ONA, les infarctus osseux partagent avec les ONA épiphysaires une physiopathologie, des causes et des aspects radiologiques communs. Les différences portent principalement sur les diagnostics différentiels, les étiologies et l'évolution.

Historique

Les premières étiologies identifiées ont été la maladie des caissons (Bornstein et Plate, 1911), puis la drépanocytose, la maladie de Gaucher. Le premier cas rapporté hors de ces contextes est attribué à Axhausen en 1928, et la première description précise est due à Kahlstrom et Phemister en 1939 [1, 2]. Ce n'est que plus tard que l'on a reconnu le rôle des facteurs de risque classiques d'ONA [3]. Les séries sont anciennes, peu nombreuses, et portent sur de petits effectifs [3, 4].

Physiopathologie

Il existe deux catégories d'infarctus ostéomédullaires.

La forme « habituelle », de loin la plus fréquente, se produit de façon peu ou non symptomatique. Il s'agit de l'équivalent aux métaphyses et diaphyses des ONA épiphysaires, dont elles partagent les facteurs de risque et avec lesquelles les infarctus

sont fréquemment associés [5, 6]. Il s'agit de la nécrose ischémique, définitive, d'un secteur médullaire généralement assez étendu. Fait essentiel, ces infarctus surviennent dans des territoires de moelle jaune, constituée essentiellement d'adipocytes, ce qui est le cas des métaphyses et diaphyses des os longs de l'adulte, contrairement au squelette axial qui est épargné.

Les infarctus aigus, bien qu'aboutissant in fine à un tableau identique clinique et radiologique, ont une sémiologie et une physiopathologie initiales radicalement différentes. Ils sont l'apanage de la drépanocytose, de la maladie de Gaucher et de la cytostéatonécrose d'origine pancréatique. Dans le cas de la drépanocytose et de la maladie de Gaucher, la moelle osseuse des os longs, normalement très adipocytaire, est remplacée par une hyperplasie de la moelle rouge, très cellulaire [7]. Dans ces deux maladies, une ischémie aiguë est provoquée par une obstruction vasculaire brutale, qui peut affecter n'importe quel territoire du squelette. La cytostéatonécrose, comme son nom l'indique, est la nécrose directe des tissus adipeux sous l'action de la libération massive de lipase pancréatique. La moelle osseuse adipocytaire est, avec le tissu sous-cutané et la graisse périviscérale, une cible privilégiée. Dans ces diverses situations, le tableau est alors aigu, inflammatoire, en imposant pour une ostéomyélite. Localement, il existe une véritable liquéfaction de la moelle osseuse.

■ Forme habituelle

Signes cliniques

Ces lésions sont souvent asymptomatiques, découvertes fortuitement ou lors d'imagerie réalisée devant une ONA épiphysaire. De ce fait, il faut systématiquement rechercher une cause associée avant d'imputer la symptomatologie à l'infarctus. Cependant, une douleur non expliquée par une autre lésion peut révéler un infarctus osseux [3, 4].

Topographie

L'atteinte des os longs représente la très large majorité. Les membres inférieurs sont beaucoup plus atteints. Il faut être circonspect devant un diagnostic d'infarctus osseux au membre supérieur. La localisation est métaphysaire, pouvant s'étendre plus ou moins loin dans l'épiphyse ou la diaphyse voisines ; elle est exceptionnellement diaphysaire pure. Par ordre de fréquence décroissant, les infarctus intéressent le fémur distal, le tibia proximal, le tibia distal, puis des localisations diverses comme la fibula, le col fémoral, l'humérus proximal [3, 4]. Les trois quarts des lésions sont situées de part et d'autre du genou [4].

L'atteinte des os plats est l'apanage des maladies hématologiques, notamment la drépanocytose et la maladie de Gaucher : des atteintes costales, sternales, iliaques, voire du crâne, y sont possibles. Par définition, l'atteinte des petits os du carpe et du tarse n'est pas concernée, mais c'est un artifice de langage. Un infarctus osseux est unique dans environ 40 % des cas, mais le plus souvent il s'intègre dans un tableau d'ostéonécroses multiples et symétriques, avec atteintes épiphysaires associées dans environ 50 % des cas [4]. La découverte d'un infarctus osseux impose donc la recherche d'autres localisations, notamment aux hanches, genoux et épaules.

Signes radiologiques

À un stade « précoce », la radiographie standard peut être normale. La durée de cette phase n'est pas connue, mais peut probablement être de plusieurs années.

Les premiers signes radiologiques ne sont pas spécifiques et peuvent même être inquiétants [3, 8]. Il s'agit de plages vagues d'ostéolyse et/ou d'ostéocondensation centromédullaires (Fig. 1). Une apposition périostée de part et d'autre de la lésion est possible. C'est parfois le seul signe radiologique (Fig. 2) [4]. Dans ces situations, c'est le contexte qui oriente plutôt vers un infarctus, une tumeur, une ostéomyélite [9, 10].

L'infarctus osseux « mature » est une lésion calcifiée, dont les caractéristiques sont typiques [4] : lésion métaphysaire ou diaphysaire, volontiers étendue, bien centrée, et respectant la corticale et le contour de l'os. Les calcifications sont surtout périphériques, mais parfois aussi centrolésionnelles, de forme irrégulière, voire déchiquetée, ce qui donne des aspects « encapsulés », en « volute de fumée » (Fig. 3). Parfois, la lésion est très dense, en « motte », mais le diagnostic alors à évoquer est un

Figure 1. Homme de 65 ans, aux antécédents éthyliques et de pancréatite, souffrant du genou droit. **A, B.** Les radiographies standards montrent une ostéocondensation floue de la métaphyse tibiale. **C, D.** L'imagerie par résonance magnétique (séquences en écho de spin T1 et T2 en saturation de graisse) montre un infarctus typique (lésion de signal médullaire globalement préservé, circonscrite par un double liseré ; œdème périlésionnel modéré).

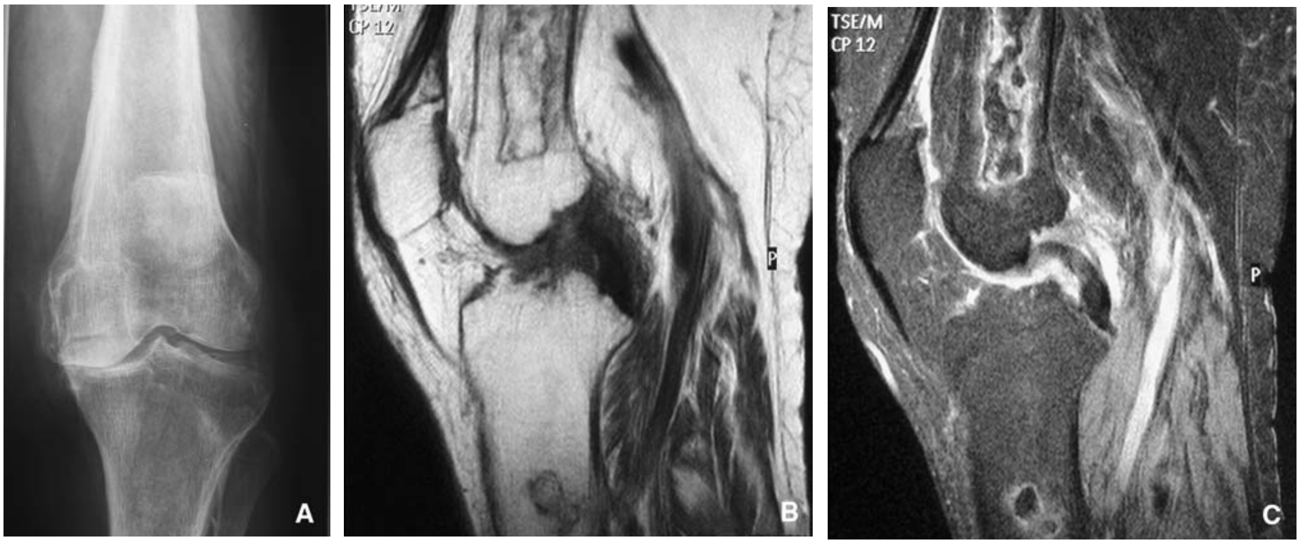

Figure 2. Femme de 78 ans traitée par corticoïdes pour une maladie de Horton, ayant une douleur du genou par gonarthrose.
A. La radiographie montre d'importantes appositions périostées de part et d'autre du fémur.
B, C. L'imagerie par résonance magnétique (séquences en écho de spin T1 et T2 en saturation de graisse) montre un volumineux infarctus osseux fémoral, un autre plus petit au tibia.

enchondrome. Là encore, une apposition périostée est parfois associée [4]. Les lésions sont volontiers bilatérales et symétriques.

Autres imageries

En scintigraphie osseuse (Fig. 3C), l'hyperfixation est habituellement peu intense ou absente [4]. L'examen a surtout le mérite de rechercher d'autres localisations squelettiques.

En tomodensitométrie (Fig. 3D), les infarctus se présentent sous forme d'un liseré festonné plus ou moins concentrique et parallèle à la corticale, dont il reste séparé, au centre de la diaphyse ou de la métaphyse. Le centre de la lésion est plus ou moins calcifié [4].

L'aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) des infarctus est caractéristique (Fig. 1, 2), ce qui confère à l'examen une spécificité quasi totale, alors même que tous les autres examens d'imagerie peuvent être négatifs. Cet aspect est la fidèle transposition aux métaphyses et diaphyses de la sémiologie IRM des ONA [4, 11] épiphysaires : le foyer de nécrose est entièrement circonscrit par un liseré festonné, serpigineux, de bas signal en T1, rehaussé par le gadolinium. En T2, on a volontiers le phénomène du double liseré (liseré de bas signal doublé d'un liseré de signal élevé). Le signal du foyer de nécrose proprement dit est variable. Au début, le signal d'allure graisseuse de la moelle osseuse est relativement préservé, puis la lésion devient inhomogène, avec des plages de bas signal dans les deux séquences correspondant à de la fibrose ou des calcifications. Les lésions, volontiers étendues, ont une forme irrégulière, en carte de géographie. Elles peuvent être associées ou même en continuité avec des ONA épiphysaires.

Histopathologie [1-3]

À la phase initiale, on observe une nécrose médullaire et ostéocytaire « pure », avec parfois des foyers hémorragiques. Dans un second temps, un tissu fibreux vascularisé circonscrit la lésion à sa périphérie ; la lésion est le siège de fibrose, de calcification hétérogène, et d'un remodelage osseux qui permet par endroits l'apposition d'os nouveau ; certaines zones peuvent se liquéfier et avoir une évolution kystique.

■ Formes étiologiques

On va retrouver ici toutes les étiologies classiques des ONA épiphysaires : corticothérapie ; lupus ; greffe rénale ; éthylisme ; dyslipidémie ; maladie des caissons ; drépanocytose ; infection par le virus de l'immunodéficience humaine [4, 12]. Les infarctus ont l'aspect typique décrit plus haut. Ils sont volontiers étendus et s'intègrent alors dans un tableau d'ostéonécroses multiples. En revanche, certaines étiologies présentent des caractéristiques.

Maladie des caissons

La prévalence des ONA dysbariques varie selon la population étudiée et les règles de sécurité utilisées : de quasi nulle chez des plongeurs militaires allemands [13] à 70 % chez des pêcheurs d'éponge turcs [14]. Sont exposés les travailleurs en milieu hyperbare : plongeurs professionnels ; chantiers sous-marins ; beaucoup plus rarement les plongeurs amateurs. Le risque diminue beaucoup sans être nul avec le respect des règles de décompression. La plongée en apnée n'est pas concernée. L'évolution de ces infarctus est excellente, mais ils incitent à la recherche d'ONA épiphysaires associées. Il s'agit d'une maladie professionnelle (Tableau 29). Le bilan d'embauche et de suivi d'un travailleur en milieu hyperbare est régi par décret [15]. Le mécanisme serait une ischémie par libération lors de la décompression de bulles intra- et/ou extravasculaires de nitrogène dissout lors de l'exposition hyperbare, mais la physiopathologie pourrait être plus complexe [16].

Drépanocytose [7, 17]

Les infarctus osseux surviennent dans les formes homozygotes ou dans les formes hétérozygotes associées à un trait thalassémique (« drépanothalassémie »), mais de rares cas rattachables à une drépanocytose hétérozygote sont possibles [18]. N'importe quel os peut être atteint, y compris crâne, bassin, vertèbres, sternum, côtes, etc., les fémurs, tibias et humérus étant les plus fréquemment touchés [19]. À la phase tardive, les infarctus osseux ont le caractère peu symptomatique et l'aspect radiologique habituels. La phase aiguë se manifeste par une douleur osseuse brutale, intense, avec des signes inflammatoires locaux (gonflement, chaleur, rougeur) et généraux (fièvre, syndrome inflammatoire biologique, hyperleucocytose). Les radiographies, initialement normales, montrent ensuite une déminéralisation hétérogène et une apposition périostée en regard. Rien ne permet de différencier ce tableau d'une ostéomyélite [17, 19, 20]. En IRM, cette nécrose médullaire aiguë se présente comme une plage d'aspect liquidien (hyposignal en T1, hypersignal en T2 ou séquence en saturation de graisse par inversion/reconversion [STIR]), rehaussée en périphérie par le gadolinium, avec œdème périlésionnel et des parties molles, au sein d'une moelle osseuse hyperplasique (en hyposignal dans toutes les séquences) [21-23]. Cet aspect est partagé avec les ostéomyélites. La fixation en scintigraphie osseuse est variable, diminuée ou le plus souvent augmentée, non spécifique [19].

Maladie de Gaucher

La problématique est superposable à celle de la drépanocytose. À côté des ostéonécroses classiques, ces jeunes patients

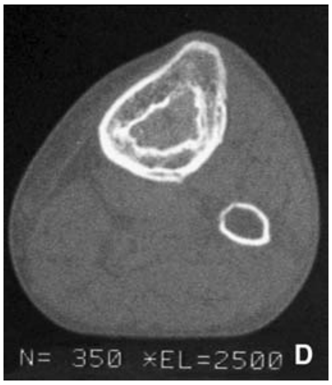

Figure 3. Patient de 60 ans traité par corticoïdes.
A. Opacités en volute de fumée typiques fémorales et tibiales ; petite apposition périostée en regard de la lésion fémorale.
B. Aspect identique à la métaphyse tibiale inférieure.
C. La scintigraphie retrouve une hyperfixation globale et symétrique des métaphyses fémorales et tibiales, et aussi des ostéonécroses des hanches et épaules.
D. En tomodensitométrie, la lésion tibiale inférieure est calcifiée en périphérie, de façon concentrique.

présentent des crises osseuses aiguës de pseudo-ostéomyélite dont le tableau clinique et biologique est semblable à celui des infarctus aigus (cf. supra) [24-26]. À la phase aiguë, il existe une hypofixation scintigraphique, entourée plus tard d'un halo hyperfixant [27, 28]. L'IRM a peu été étudiée en phase aiguë, et elle montre alors une plage osseuse en hypersignal T1 et T2, et des anomalies inflammatoires périlésionnelles et périostées [29, 30]. La distinction avec une ostéomyélite est difficile. La substitution enzymatique a bien amélioré le pronostic de la maladie. Elle entraîne une reconversion médullaire vers une moelle adipocytaire, et les crises aiguës tendent à disparaître [31, 32], les lésions focales d'infarctus restant inchangées en IRM [33].

Cytostéatonécrose [34-38]

Les pancréatites et les cancers du pancréas peuvent être responsables de cytostéatonécrose systémique, résultat de l'action de la lipase sur les divers tissus adipeux. Le tableau associe généralement une fièvre, une altération de l'état général, des nodules sous-cutanés douloureux (panniculite), des signes digestifs, etc. dans un contexte biologique très inflammatoire avec forte élévation des enzymes pancréatiques. L'atteinte ostéoarticulaire, inconstante, se manifeste par des infarctus ostéomédullaires (24 %), des arthralgies (30 % des cas), des épanchements articulaires [34]. Les radiographies, normales au début, peuvent montrer ensuite une ostéolyse plus ou moins étendue, une apposition périostée, et tardivement un aspect classique d'infarctus osseux. Les foyers de nécrose médullaire aiguë sont le siège d'une hyperfixation scintigraphique intense. L'aspect en IRM est celui des infarctus classiques (liseré périphérique en carte de géographie), avec un hypersignal en T2 de la lésion et périlésionnel comme dans les pseudo-ostéomyélites [35, 38].

■ Diagnostic différentiel

Les difficultés dépendent du contexte.

En présence d'une image radiologique caractéristique d'infarctus, l'existence d'une douleur incite à rechercher une autre origine à cette douleur, les infarctus étant volontiers peu ou pas symptomatiques.

Devant une lésion radiologique métaphysaire ou diaphysaire calcifiée :

- une tumeur maligne a été suspectée dans certains cas devant des plages d'ostéocondensation non typiques avec hyperfixation scintigraphique ; ces cas n'avaient pas bénéficié d'IRM, qui aurait probablement permis d'éviter la biopsie [9, 10] ;
- une tumeur cartilagineuse, particulièrement un enchondrome est la principale source d'erreur [39].

En radiographie standard, l'enchondrome est de forme arrondie ou ovalaire, non cerné par un liseré de sclérose, et les calcifications sont au centre de la lésion ; la corticale peut être amincie et l'os soufflé (Fig. 4A). À l'inverse, l'infarctus a une forme aléatoire, il est cerné par un liseré de sclérose, les calcifications intralésionnelles ont rarement un aspect compact, l'os n'est jamais déformé. Ce diagnostic se pose principalement lorsqu'il s'agit de lésion unique avec calcifications en mottes mal délimitées. L'IRM redresse le diagnostic si besoin.

L'aspect radiologique de certains infarctus osseux, notamment les formes uniques, avec un aspect radiologique encapsulé ou avec apposition périostée, peut prêter à confusion avec une ostéomyélite chronique (Fig. 4B). On s'aide du contexte, de la biologie inflammatoire et de l'IRM.

Un tableau de nécrose médullaire aiguë au cours d'une drépanocytose ou d'une maladie de Gaucher reste parfois très difficile à différencier d'une ostéomyélite aiguë, également fréquente sur ce terrain. Les deux affections ont en commun le tableau inflammatoire local et général, l'hyperleucocytose, des signes radiologiques absents ou non spécifiques (déminéralisation, apposition périostée). Au cours de la drépanocytose, le plus discriminant est le couplage, à 24 heures d'intervalle, d'une scintigraphie osseuse classique et d'une scintigraphie médullaire au sulfure colloïdal [40, 41] ou d'une scintigraphie au gallium [42]. La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation dans les deux cas, mais au cours des infarctus on observe une hypofixation en scintigraphie médullaire et une fixation normale ou peu augmentée du gallium, alors qu'au cours de l'ostéomyélite il n'y

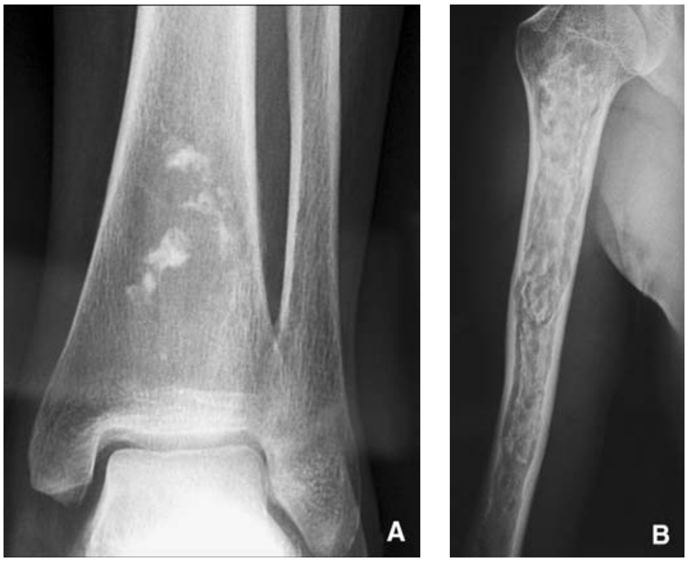

Figure 4. Diagnostic différentiel : attention, ces lésions ne sont pas des infarctus osseux !
A. Enchondrome de la cheville.
B. Ostéomyélite chronique de l'humérus.

a pas d'hypofixation en scintigraphie médullaire et la captation du gallium est nettement augmentée. Dans la maladie de Gaucher, une hypofixation scintigraphique oriente vers un infarctus [27, 28]. En IRM, la prise de gadolinium périphérique permet pour certains de différencier les deux affections, plus fine dans les infarctus que dans les ostéomyélites [23], pas pour d'autres [21]. Des prélèvements bactériologiques sanguins et locaux peuvent être nécessaires. En fin de compte, aucun élément n'est discriminant et le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments, l'évolution spontanée ou sous traitement et l'élément de fréquence (les infarctus sont de loin plus fréquents que les ostéomyélites) [17, 24, 25].

Pronostic. Complications

Le pronostic des infarctus osseux est en règle excellent, et en fait régi par les éventuelles ONA épiphysaires associées. Certaines complications, certes exceptionnelles, sont à connaître.

Une cinquantaine de cas de dégénérescence maligne a été publiée [43-45]. Il s'agit surtout d'histiocytome fibreux malin, mais des cas d'ostéosarcome, d'angiosarcome et de fibrosarcome ont aussi été rapportés. Ces types histologiques correspondent aux contingents cellulaires présents dans le tissu de cicatrisation périlésionnel, tissu fibreux bien vascularisé et riche en histiocytes-macrophages [46]. La prédominance masculine, la survenue à un âge moyen de 55 ans, l'atteinte préférentielle du fémur distal puis du tibia proximal reflètent simplement l'épidémiologie des infarctus osseux. La survie à 5 ans est de l'ordre de 20 %.

La survenue d'une ostéomyélite au sein d'un infarctus osseux est possible [23, 47-50], évoquée devant la survenue brutale de douleurs, de fièvre et d'un syndrome inflammatoire biologique chez un patient présentant une image radiologique typique d'infarctus osseux. L'IRM montre alors l'association de signes d'infarctus osseux et d'ostéomyélite (œdème intra- et périlésionnel, abcès). Des arthrites septiques, souvent à *Salmonella enteritidis*, ont aussi été rapportées en association avec des ONA épiphysaires [51, 52].

Une transformation kystique des infarctus osseux est décrite. Elle n'a aucune traduction clinique. Les cas décrits ont un aspect radiologique et histologique compatible avec des infarctus osseux, dont le contenu est d'aspect liquidien en IRM ou à l'histologie [53-55]. Il pourrait s'agir d'une transformation tardive d'un infarctus osseux ou de lésions kystiques « infarctus-*like* ».

Points forts

- On appelle infarctus osseux les ostéonécroses aseptiques localisées aux métaphyses ou diaphyses des os longs.
- Ils sont souvent multiples et symétriques et se situent principalement aux membres inférieurs.
- Ils sont souvent associés à des ostéonécroses aseptiques (ONA) épiphysaires.
- La forme usuelle est peu ou pas douloureuse.
- Les radiographies, normales au début, montrent ensuite des plages d'ostéocondensation inhomogènes, d'aspect souvent typique, et parfois une apposition périostée.
- Le principal diagnostic différentiel radiologique est l'enchondrome.
- L'aspect en IRM est caractéristique.
- Les facteurs étiologiques sont les mêmes que ceux des ONA épiphysaires.
- Dans certaines étiologies (drépanocytose, maladie de Gaucher et cytostéatonécrose d'origine pancréatique), il s'agit d'infarctus médullaires aigus, pouvant évoquer une ostéomyélite aiguë.
- Le pronostic des infarctus osseux est en règle excellent.
- Une surinfection bactérienne ou une transformation maligne en sarcome sont des complications rares.

Références

[1] Kahlstrom SC, Burton CC, Phemister DB. Aseptic necrosis of bone. II. Infarction of bones of undeterminated etiology resulting in encapsulated and calcified areas in diaphyses and arthritis deformans. *Surg Gynecol Obstet* 1939;**68**:631-41.

[2] Phemister DB. Changes in bone and joints resulting from interruption of circulation. II. Non traumatic lesions in adults with bone infarction, arthritis deformans. *Arch Surg* 1940;**41**:1455-82.

[3] Bullough PG, Kambolis CP, Marcove RC, Jaffe HL. Bone infarctions not associated with caisson disease. *J Bone Joint Surg Am* 1965;**47**: 477-91.

[4] Lafforgue P, Schiano A, Acquaviva PC. Les infarctus osseux, ou ostéonécroses aseptiques métaphysaires et diaphysaires « idiopathiques » des os longs : mise au point et apport des nouvelles imageries. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990;**57**:359-66.

[5] Hernigou P. Ostéonécroses non traumatiques des épiphyses de l'adulte. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-028-A-10, 2006 : 16p.

[6] Lafforgue P. Physiopathologie et évolution naturelle des ostéonécroses. *Rev Rhum* 2006;**73**:887-94.

[7] Collet P. Manifestations ostéoarticulaires des anémies. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-027-A-10, 2005 : 12p.

[8] Munk PL, Helms CA, Holt RG. Immature bone infarcts: findings on plain radiographs and MR scans. *AJR Am J Roentgenol* 1989;**152**: 547-9.

[9] Mouratidis B, Lomas F. Idiopathic bone infarction mimicking metatastic disease. *Clin Nucl Med* 1996;**21**:801-2.

[10] Strecker W, Gilula LA, Kyriakos M. Case report 479: idiopathic healing infarct of bone simulating osteosarcoma. *Skeletal Radiol* 1988;**17**: 220-5.

[11] Pere P, Regent D, Vivard T, Gillet P, Gaucher A. Imagerie par résonance magnétique des infarctus osseux. À propos de deux observations. *J Radiol* 1988;**69**:597-601.

[12] Rothschild BM. Aseptic avascular osteonecrosis mimicking arthritis in HIV infection. *J Rheumatol* 1998;**25**:604-6.

[13] Bolte H, Koch A, Tetzlaff K, Bettinghausen E, Heller M, Reuter M. Detection of dysbaric osteonecrosis in military divers using magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 2005;**15**:368-75.

[14] Toklu AS, Cimsit M. Dysbaric osteonecrosis in Turkish sponge divers. *Undersea Hyperb Med* 2001;**28**:83-8.

[15] Décret n°90-277 du 28 mars 1990 et Arrêté 1991-03-28. http://www.legifrance.gouv.fr.

[16] Hutter CD. Dysbaric osteonecrosis: a reassessment and hypothesis. *Med Hypotheses* 2000;**54**:585-90.
[17] Almeida A, Roberts I. Bone involvement in sickle cell disease. *Br J Haematol* 2005;**129**:482-90.
[18] Lally EV, Buckley WM, Claster S. Diaphyseal bone infarctions in a patient with sickle cell trait. *J Rheumatol* 1983;**10**:813-6.
[19] Kim SK, Miller JH. Natural history and distribution of bone and bone marrow infarction in sickle hemoglobinopathies. *J Nucl Med* 2002;**43**: 896-900.
[20] Dalton GP, Drummond DS, Davidson RS, Robertson Jr. WW. Bone infarction versus infection in sickle cell disease in children. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**:540-4.
[21] Bonnerot V, Sebag G, de Montalembert M, Wioland M, Glorion C, Girot R, et al. Gadolinium-DOTA enhanced MRI of painful osseous crises in children with sickle cell anemia. *Pediatr Radiol* 1994;**24**:92-5.
[22] Mankad VN, Williams JP, Harpen MD, Manci E, Longenecker G, Moore RB, et al. Magnetic resonance imaging of bone marrow in sickle cell disease: clinical, hematologic, and pathologic correlations. *Blood* 1990;**75**:274-83.
[23] Umans H, Haramati N, Flusser G. The diagnostic role of gadolinium enhanced MRI in distinguishing between acute medullary bone infarct and osteomyelitis. *Magn Reson Imaging* 2000;**18**:255-62.
[24] Stowens DW, Teitelbaum SL, Kahn AJ, Barranger JA. Skeletal complications of Gaucher disease. *Medicine* 1985;**64**:310-22.
[25] Klein M, Kaminsky P, Duc M. La maladie de Gaucher : aspects actuels. *Rev Med Interne* 1995;**16**:447-56.
[26] Hermann G, Pastores GM, Abdelwahab IF, Lorberboym AM. Gaucher disease: assessment of skeletal involvement and therapeutic responses to enzyme replacement. *Skeletal Radiol* 1997;**26**:687-96.
[27] Bilchik TR, Heyman S. Skeletal scintigraphy of pseudo-osteomyelitis in Gaucher's disease. Two case reports and a review of the literature. *Clin Nucl Med* 1992;**17**:279-82.
[28] Katz K, Mechlis-Frish S, Cohen IJ, Horev G, Zaizov R, Lubin E. Bone scans in the diagnosis of bone crisis in patients who have Gaucher disease. *J Bone Joint Surg Am* 1991;**73**:513-7.
[29] Cremin BJ, Davey H, Goldblatt J. Skeletal complications of type I Gaucher disease: the magnetic resonance features. *Clin Radiol* 1990; **41**:244-7.
[30] Horev G, Kornreich L, Hadar H, Katz K. Hemorrhage associated with "bone crisis" in Gaucher's disease identified by magnetic resonance imaging. *Skeletal Radiol* 1991;**20**:479-82.
[31] Bembi B, Ciana G, Mengel E, Terk MR, Martini C, Wenstrup RJ. Bone complications in children with Gaucher disease. *Br J Radiol* 2002; **75**(suppl1):A37-A44.
[32] Poll LW, Maas M, Terk MR, Roca-Espiau M, Bembi B, Ciana G, et al. Response of Gaucher bone disease to enzyme replacement therapy. *Br J Radiol* 2002;**75**(suppl1):A25-A36.
[33] Poll LW, Koch JA, vom Dahl S, Willers R, Scherer A, Boerner D, et al. Magnetic resonance imaging of bone marrow changes in Gaucher disease during enzyme replacement therapy: first German long-term results. *Skeletal Radiol* 2001;**30**:496-503.
[34] Carasso S, Oren I, Alroy G, Krivoy N. Disseminated fat necrosis with asymptomatic pancreatitis: a case report and review of the literature. *Am J Med Sci* 2000;**319**:68-72.
[35] L'Hirondel JL, Fournier L, Fretille A, Denizet D, Loyau G. Intraosseous fat necrosis and metaphyseal osteonecrosis in a patient with chronic pancreatitis: MR imaging and CT scanning. *Clin Exp Rheumatol* 1994;**12**:191-4.
[36] Ahn BC, Lee J, Suh KJ, Chun KA, Sohn SK, Lee K, et al. Intramedullary fat necrosis of multiple bones associated with pancreatitis. *J Nucl Med* 1998;**39**:1401-4.
[37] Brégeon C, Sentenac P, Queinnec JY, Renier JC. La cytostéatonécrose pancréatique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987;**54**:129-35.
[38] Rajah R, Young J, Conway W. Acute hemorragic infarct with edema. *Skeletal Radiol* 1995;**24**:158-9.
[39] Champsaur P, Laredo JD. Infarctus ou chondrome? *Ann Radiol (Paris)* 1997;**40**:121-6.
[40] Rao S, Solomon N, Miller S, Dunn E. Scintigraphic differentiation of bone infarction from osteomyelitis in children with sickle cell disease. *J Pediatr* 1985;**107**:685-8.
[41] Skaggs DL, Kim SK, Greene NW, Harris D, Miller JH. Differentiation between bone infarction and acute osteomyelitis in children with sickle-cell disease with use of sequential radionuclide bone-marrow and bone scans. *J Bone Joint Surg Am* 2001;**83**:1810-3.
[42] Kahn Jr. CE, Ryan JW, Hatfield MK, Martin WB. Combined bone marrow and gallium imaging. Differentiation of osteomyelitis and infarction in sickle hemoglobinopathy. *Clin Nucl Med* 1988;**13**:443-9.
[43] Péré P, Adolphe J, Delgoffe C, Froment N, Gaucher A. Ostéonécroses épiphysaires, infarctus osseux multiples et histiocytome fibreux malin. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1984;**51**:427-30.
[44] Abdelwahab IF, Klein MJ, Hermann G, Springfield D. Angiosarcomas associated with bone infarcts. *Skeletal Radiol* 1998;**27**:546-51.
[45] Duong S, Sallis JG, Zee SY. Malignant fibrous histiocytoma arising within a bone infarct in a patient with sickle cell trait. *Int J Surg Pathol* 2004;**12**:67-73.
[46] Mirra JM, Gold RH, Marafiote R. Malignant (fibrous) histiocytoma arising in association with a bone infarct in sickle cell disease: coincidence or cause and effect? *Cancer* 1977;**39**:186-94.
[47] Garcia-Porrua C, Pulpeiro JR, Mayo J, Sanchez-Andrade A, Gonzalez-Louzao C, Gonzalez-Gay MA. Atypical Baker's cyst as a presenting sign of osteomyelitis superimposed on avascular necrosis of the knee. *Clin Exp Rheumatol* 2002;**20**:118.
[48] Blacksin MF, Finzel KC, Benevenia J. Osteomyelitis originating in and around bone infarcts: giant sequestrum phenomena. *AJR Am J Roentgenol* 2001;**176**:387-91.
[49] Grignon B, Péré P, Mainard D, Gillet P, Gaucher A, Régent D. Imagerie des infarctus ostéo-médullaires et de leurs complications. *J Radiol* 1995;**76**:525-30.
[50] Picillo U, Italiano G, Marcialis MR, Ginolfi F, Abbate G, Tufano MA. Bilateral femoral osteomyelitis with knee arthritis due to Salmonella enteritidis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol* 2001;**20**:53-6.
[51] Chen JY, Luo SF, Wu YJ, Wang CM, Ho HH. Salmonella septic arthritis in systemic lupus erythematosus and other systemic diseases. *Clin Rheumatol* 1998;**17**:282-7.
[52] Galindo M, Mateo I, Pablos JL. Multiple avascular necrosis of bone and polyarticular septic arthritis in patients with systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int* 2005;**25**:72-6.
[53] Chung CB, Murphey M, Cho G, Schweitzer M, Hodler J, Haghihi P, et al. Osseous lesions of the pelvis and long tubular bones containing both fat and fluid-like signal intensity: an analysis of 28 patients. *Eur J Radiol* 2005;**53**:103-9.
[54] Hermann G, Singson R, Bromley M, Klein MJ, Springfield D, Abdelwahab IF. Cystic degeneration of medullary bone infarction evaluated with magnetic resonance imaging correlated with pathologic examination. *Can Assoc Radiol J* 2004;**55**:321-5.
[55] Norman A, Steiner GC. Radiographic and morphological features of cyst formation in idiopathic bone infarction. *Radiology* 1983;**146**:335-8.

P. Lafforgue, Professeur (plafforgue@ap-hm.fr).
Service de rhumatologie, CHU La Conception, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 5, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Lafforgue P. Infarctus osseux. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-029-A-40, 2007.

Appareil locomoteur
[14-027-C-10]

Localisations ostéoarticulaires de la sarcoïdose

Anne Horusitzky : Chef de clinique-assistante des Hôpitaux, service de rhumatologie
Dominique Dumont : Attaché-consultant, ancien chef de clinique des Universités, service de rhumatologie
Dominique Valeyre : Professeur des Universités, médecin des Hôpitaux, service de pneumologie
Pierre Dreyfus : Professeur des Universités, médecin des Hôpitaux, service de rhumatologie
Marie-Christophe Boissier : Professeur des Universités, médecin des Hôpitaux, service de rhumatologie
Centre hospitalier universitaire Avicenne, UFR Léonard de Vinci, université Paris-Nord, 125, rue de Stalingrad, 93009 Bobigny France

Résumé

La sarcoïdose est une granulomatose multiviscérale de cause inconnue dont l'atteinte ostéoarticulaire peut revêtir plusieurs formes. Le syndrome de Löfgren souvent révélateur, associe un érythème noueux, des adénopathies médiastinales et une arthropathie aspécifique. Les douleurs et gonflements sont liés à des épanchements intra-articulaires, à des ténosynovites ou à une infiltration sous-cutanée. Le traitement symptomatique permet d'obtenir la guérison sans séquelle. Les arthrites, ténosynovites ou bursites, sièges de lésions granulomateuses histologiques, sont plus rares. Aiguës ou chroniques, elles mettent rarement le pronostic articulaire en jeu. Des arthrites destructrices sont décrites, notamment chez les enfants. Les lésions osseuses se voient chez les patients souffrant de sarcoïdose chronique ou multiviscérale et sont le témoin d'un pronostic général péjoratif. Outre la dactylite qui est la manifestation la plus fréquente, on observe des lésions le plus souvent lytiques mais parfois condensantes du crâne, du rachis, du bassin et des os longs qui peuvent être détectées à la scintigraphie osseuse au technétium. Ces atteintes ostéoarticulaires chroniques nécessitent une corticothérapie ou parfois du méthotrexate en cas d'échec. La 25-dihydroxyvitamine D_3 circulante est hydroxylée en 1- α par les cellules du granulome. La sécrétion de calcitriol est ainsi responsable de l'hypercalciurie et de l'hypercalcémie présentes respectivement dans 50 et 10 % des cas. La corticothérapie est très efficace dans le traitement des désordres calciques ; la chloroquine peut être utilisée en cas d'échec ; la diminution ou suppression des apports calciques, de vitamine D et de l'ensoleillement est nécessaire.

Haut de page

INTRODUCTION

La sarcoïdose est une granulomatose diffuse dont la cause est inconnue. Elle se manifeste par une atteinte multiviscérale incluant dans 80 à 90 % des cas une localisation intrathoracique. Elle se singularise par des anomalies immunitaires et métaboliques dont l'élévation de la concentration sérique de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) et une dysrégulation du métabolisme calcique. Les examens biologiques et notamment le dosage de l'ECA ne sont cependant que des éléments d'orientation dans la démarche diagnostique.

L'expression et l'évolution de la maladie sont variées et le diagnostic repose sur les trois critères que sont d'une part une expression radioclinique et biologique typique ou compatible, d'autre part la mise en évidence de lésions granulomateuses tuberculoïdes non caséeuses qui constituent la lésion histologique la plus typique et enfin l'exclusion des autres granulomatoses primitives ou secondaires (tuberculose surtout).

L'incidence des manifestations extramédiastinopulmonaires varie selon les sources de recrutement. Elles sont présentes dans plus de 50 % des cas, s'associent deux fois sur trois à une atteinte intrathoracique et, une fois sur trois, existent en dehors de toute anomalie radiographique thoracique.

Les manifestations extrathoraciques résultent le plus souvent de localisations viscérales spécifiques mais s'inscrivent parfois dans le cadre d'associations morbides privilégiées comme l'érythème noueux (observé dans 10 % des cas) ou certaines formes d'arthrite.

Les manifestations ostéoarticulaires de la sarcoïdose peuvent être spécifiques ou non, révélatrices ou tardives, isolées ou le plus souvent associées à d'autres manifestations. Elles modifient le pronostic général de la sarcoïdose.

Ce chapitre sur les localisations ostéoarticulaires a été centré successivement sur les atteintes articulaires et périarticulaires volontiers non spécifiques, révélatrices et bénignes, les atteintes articulaires et périarticulaires spécifiques, les localisations osseuses spécifiques révélées tardivement, indicatrices d'un pronostic local et général plus réservé, enfin les troubles du métabolisme calcique.

L'atteinte osseuse secondaire à la corticothérapie prescrite chez ces patients ne sera pas traitée.

Haut de page

SARCOÏDOSE ARTICULAIRE ET PÉRIARTICULAIRE

Atteinte articulaire aiguë avec ou sans érythème noueux

Syndrome de Löfgren

Le syndrome de Löfgren décrit en 1953, associe typiquement des adénopathies hilaires et médiastinales bilatérales, un érythème noueux et une polyarthrite ou des polyarthralgies aiguës ou subaiguës ainsi qu'une intradermoréaction à la tuberculine négative (ce dernier critère n'étant pas indispensable).

Il touche huit femmes pour deux hommes, survient entre 20 et 40 ans, un deuxième pic d'incidence étant noté autour de la ménopause. On retrouve une prédominance saisonnière tantôt en hiver, tantôt en hiver, tantôt au printemps et au début de l'été.

L'incidence de l'érythème noueux varie selon la géographie et surtout l'ethnie (rareté chez les Noirs et les Asiatiques). Il est exceptionnel mais possible qu'un érythème noueux révèle une sarcoïdose ayant une autre présentation que le syndrome de Löfgren.

L'atteinte articulaire est inconstante et peut précéder la survenue de l'érythème noueux.

Les articulations de taille moyenne sont touchées, préférentiellement les chevilles, puis, par ordre décroissant, les genoux, les poignets et les coudes, et plus rarement les métacarpo- et métatarsophalangiennes, les épaules ou les hanches. L'atteinte est symétrique, parfois migratrice, le plus souvent additive.

Les arthrites vraies sont rares. L'augmentation de volume articulaire est parfois due à un épanchement intra-articulaire mais plus souvent à une infiltration du tissu périarticulaire ou à une ténosynovites [23]. L'étude échographique de 24 chevilles faite par Kellner [23] n'a retrouvé que six fois un épanchement articulaire tibiotarsien modéré. Dans huit cas il existait une ténosynovite des tendons extenseurs et 20 fois une infiltration des tissus sous-cutanés et périarticulaires.

La biopsie synoviale ne montre qu'une hyperplasie non spécifique du tissu synovial [32]. Elle est rarement faite dans ce contexte car le syndrome de Löfgren s'inscrit toujours dans le cadre d'une sarcoïdose dont le diagnostic peut être porté sans nécessiter une confirmation histologique.

L'évolution de l'érythème noueux et de l'arthrite est en général favorable : la guérison survient sans séquelles en 6 semaines à 4 mois spontanément ou grâce à un traitement comprenant du repos, des antalgiques et des anti-inflammatoires non stéroïdiens. La prescription d'une corticothérapie est rarement nécessaire et peu recommandée.

L'atteinte intrathoracique évolue pour son propre compte. On note au début une alvéolite lymphocytaire intense avec un rapport de CD4/CD8 très élevé alors que l'ECA est en général normal dans les deux premiers mois [41]. Une guérison en moins de 18 mois est notée dans 80 à 90 % des cas. L'apparition transitoire d'une infiltration pulmonaire (stade II) peut être parfois notée : Gran [15] en rapporte deux cas sur 49 et Glennas [14] quatre sur 17.

Les véritables récidives de syndrome de Löfgren sont exceptionnelles.

La sarcoïdose révélée par un syndrome de Löfgren a le plus souvent un pronostic très favorable, la guérison étant obtenue en moins de 2 ans [41]. Malgré leur rareté, des complications peuvent cependant être notées : atteinte ophtalmologique, cardiaque, bronchique sévère, voire une évolution vers la chronicité. Ainsi, 5 % des patients ont une évolution défavorable ce qui justifie une surveillance prolongée. Il faut signaler que la présence d'un érythème noueux chez les sujets noirs ou asiatiques ne confère aucune valeur pronostique favorable.

Mono-, oligo- ou polyarthrite aiguës

Il s'agit de localisations spécifiques de la sarcoïdose. Elles sont rares et ne présentent pas de caractère clinique particulier. La biopsie synoviale permet de retrouver des granulomes tuberculoïdes. Elles peuvent être traitées par corticothérapie générale ou locale.

Atteinte articulaire chronique

Rare, elle ne concernerait selon James [20] que 0,2 % des patients souffrant de sarcoïdose. Une quarantaine de cas ont été décrits, dont moins de 30 avec preuve histologique [4]. Les moyennes et grosses articulations sont touchées de manière symétrique et des ténosynovites sont fréquemment associées. Le début est souvent progressif puis l'arthropathie évolue par poussées. Elle peut être révélatrice de la sarcoïdose, survenir quelques mois, voire plusieurs années avant que le diagnostic soit

patients. Le facteur rhumatoïde peut être positif, mais comme au cours de n'importe quelle forme de la sarcoïdose où il est présent dans 20 à 40 % des cas [42]. Dans ces cas, une polyarthrite rhumatoïde pourra parfois être évoquée.

La biopsie synoviale retrouve des granulomes tuberculoïdes et permet de porter le diagnostic en cas d'atteinte révélatrice ou de doute diagnostique avec un autre type de polyarthrite.

L'arthropathie de la sarcoïdose est en règle sensible à la corticothérapie générale à laquelle des gestes locaux peuvent être associés.

La forme pédiatrique peut en tous points ressembler à une arthrite chronique juvénile puisqu'elle associe une polyarthrite, une uvéite et des lésions cutanées. Les arthrites sont beaucoup plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. La maladie peut débuter dès l'âge de 2 mois. Différents tableaux cliniques peuvent se voir : synovites très importantes pratiquement indolores ou au contraire douleurs majeures responsables d'une impotence avec peu de synovite. L'évolution est très variable : elle peut être favorable ou sévère avec une atteinte destructrice. Le diagnostic différentiel se fera sur la présence d'anticorps antinucléaires en cas d'arthrite chronique juvénile et surtout sur la positivité de la biopsie en cas de sarcoïdose. Le traitement est souvent plus agressif que chez l'adulte : corticothérapie et immunosuppresseurs . Dans un cas le méthotrexate a été utilisé avec succès [18].

Atteinte synoviale et tendineuse

Les manifestations périarticulaires sont beaucoup plus fréquentes qu'on ne le pensait. Elles représentent la majeure partie des atteintes dites articulaires au cours du syndrome de Löfgren. Elles sont aussi souvent associées aux arthrites chroniques. Des ténosynovites , des kystes articulaires [19] ou une infiltration du tissu sous-cutané réalisant un épaississement en patte d'éléphant ont été décrits. Les ténosynovites touchent plus fréquemment les tendons extenseurs des doigts que les tendons fléchisseurs. Dans ce dernier cas elles peuvent entraîner un syndrome du tunnel carpien [3].

La biopsie de la synoviale, des gaines tendineuses ou du tissu sous-cutané peut retrouver des granulomes tuberculoïdes.

Traitement

Le traitement repose sur la corticothérapie générale et/ou locale, sauf en cas de syndrome de Löfgren où le traitement symptomatique est suffisant dans la plupart des cas. En cas de corticorésistance ou surtout de corticodépendance importante, le méthotrexate à la dose de 10 mg par semaine a été utilisé avec succès chez quelques patients permettant d'obtenir une régression des ténosynovites et polyarthrite en 12 à 20 semaines. Le nombre des cas n'est cependant pas assez important pour tirer une conclusion quant à l'efficacité de ce traitement.

Haut de page

SARCOÏDOSE OSSEUSE [37]

Décrite en 1928 par Jüngling, sous le terme d'osteitis tuberculosa multiplex cystica, sa fréquence est difficile à estimer et peut varier de 1 à 13 % suivant que l'on tienne compte des affections symptomatiques ou des lésions retrouvées sur les radiographies systématiques [37]. La fréquence semble avoir diminué depuis 1950, peut-être parce que le diagnostic de sarcoïdose pulmonaire est fait plus précocement.

L'atteinte osseuse se manifeste entre 30 et 50 ans. Elle est rarement révélatrice de la maladie et survient le plus souvent chez des patients souffrant d'une sarcoïdose ancienne remontant à plusieurs années. Elle s'associe dans la grande majorité des cas à d'autres manifestations viscérales de la sarcoïdose.

Les biopsies des tissus osseux atteints mettent en évidence des granulomes siégeant dans la cavité médullaire. L'étude histologique, ainsi que l'a montré Schaumann, met en évidence un envahissement de la médullaire par des granulomes, une érosion ou une destruction du tissu osseux au contact créant des lacunes confluentes puis des cavités de taille variable entourées d'os normal. à un stade ultérieur, des lésions de sclérose osseuse peuvent se voir. Le tissu granulomateux peut également atteindre le périoste et envahir les parties molles au contact.

Au cours d'études histomorphométriques [1], les mêmes aspects de résorption osseuse nettement augmentée au contact de nodules sarcoïdosiques intramédullaires sont retrouvés. Ce phénomène peut être le fait de médiateurs locaux, la responsabilité directe des lésions granulomateuses n'étant pas certaine.

Dactylite

L'atteinte des mains et secondairement des pieds est la plus fréquente des manifestations osseuses. Les deuxième et troisième phalanges sont plus particulièrement touchées, de manière unilatérale, bilatérale ou diffuse. Fréquemment asymptomatique, la dactylite peut entraîner des douleurs modérées ou une raideur. On retrouve parfois des tuméfactions des dernières phalanges associées à des modifications cutanées (coloration violine, cyanotique) et unguéales (ongles fendillés) (fig 1 et 2). Ces déformations peuvent donner un aspect de pseudohippocratisme digital ou de doigts en « saucisse », en « radis ».... Elle peuvent entraîner des mutilations par acro-ostéolyse.

Radiologiquement, trois aspects ont été décrits initialement [33] (fig 3 et 4) :

- la forme kystique circonscrite ou cystoïde est la plus fréquente : l'os est le siège de multiples lacunes de petite taille, pouvant parfois confluer ;
- la forme grillagée réalise une hypertransparence osseuse avec dédifférenciation corticomédullaire ;
- la forme à grande bulle est la plus rare : les volumineuses géodes peuvent souffler et rompre la corticale entraînant ainsi une fracture pathologique. Le diagnostic différentiel se fait alors avec une ostéomyélite tuberculeuse, mais l'atteinte articulaire de contiguïté et la réaction périostée qui peuvent exister au cours de cette dernière affection ne se voient pas en cas de sarcoïdose.

Des aspects condensants ont été secondairement décrits: petites opacités arrondies, condensation sous-corticale, calcifications des zones lytiques précédemment décrites.

Toutes ces images peuvent coexister sur un même os ou sur des os différents chez un même sujet.

L'évolution est le plus souvent favorable. Les formes sévères, mutilantes, nécessitent une corticothérapie à forte dose, éventuellement en bolus. Une amputation chirurgicale est parfois nécessaire.

Crâne

Les lésions crâniennes sont rares ; 25 cas ont été publiés . Elles semblent être plus fréquentes chez la femme. La fréquence est peut-être sous-estimée car les

neurologiques, mais peut être associée à d'autres manifestations viscérales (dont cérébrales) de la sarcoïdose.

Radiologiquement, les lacunes crâniennes sont de taille et de localisation variables. Elles réalisent une ostéolyse de toute l'épaisseur de la table osseuse sans condensation périlésionnelle. Des cas de régression partielle ou complète, spontanément ou sous traitement, ont été notés.

L'atteinte de la base du crâne et des autres os du crâne (sinus, rochers, orbites, mandibules, os propres du nez) a été également rapportée. Sa fréquence semble en augmentation depuis la réalisation fréquente de tomodensitométries de la face. L'atteinte osseuse des sinus est souvent associée à des lésions granulomateuses des muqueuses et à un lupus pernio. Ces lésions peuvent simuler une maladie de Wegener (obstruction nasale, épistaxis, anosmie, aspect histologique et scanographique...).

Os longs

Elle est également rare : 24 cas ont été décrits. Le sujet de race noire semble plus fréquemment atteint. Les lésions sont le plus souvent asymptomatiques bien que quelques cas de fractures pathologiques aient été rapportés dont un avec pseudarthrose [43]. L'atteinte se situe plutôt aux tiers distal et proximal des os. On retrouve les mêmes aspects qu'au crâne, des lacunes sans réaction périostée. Les lésions condensantes semblent plus rares.

Atteinte pelvirachidienne

Bien que rare également (une trentaine de cas décrits), l'atteinte rachidienne se différencie des autres atteintes osseuses par la fréquence des symptômes cliniques. Les sujets d'une trentaine d'années, masculins, de race noire, sont plus souvent atteints. Ils se plaignent de douleurs rachidiennes mécaniques associées à une raideur, touchant dans trois quarts des cas le rachis lombaire et surtout dorsal bas. Les compressions neurologiques sont très rares et sont la conséquence de lésions du rachis cervical qui est touché dans un quart des cas. Les atteintes peuvent être uniques ou multiples.

Les radiographies peuvent montrer des images d'ostéolyse corporéale ou pédiculaire mais avec condensation périphérique, des tassements vertébraux, des atteintes des plateaux évoquant une spondylodiscite, d'autant plus qu'il existe parfois une fausse image de fuseau paravertébral liée aux localisations ganglionnaires . Il n'y a pas d'affaissement discal en général, mais celui-ci peut exister [24].

Quelques cas de vertèbres ivoires ou pseudopagétiques ont été rapportés.

L'atteinte du bassin se manifeste essentiellement par des condensations osseuses parfois associées à des lésions lytiques mais ici aussi avec condensation périphérique (fig 5). Elle est toujours symptomatique et responsable de douleurs.

L'existence de sacro-iliite vraie est débattue [12]. La preuve histologique d'une atteinte articulaire sacro-iliaque n'a été apportée que dans un cas [5]. Dans d'autres cas de la littérature, une tuberculose était parfois associée, rendant le diagnostic incertain [16]. Enfin certains auteurs pensent qu'il ne s'agit que de lésions osseuses confluant de part et d'autre du sacrum et de l'os iliaque.

Autres os

Tous les os ou presque ont fait l'objet de description. Citons l'atteinte des clavicules, du calcanéum [2], des côtes (dix cas), du sternum (trois cas) [35].

Imagerie

Toutes ces lésions donnent une hyperfixation à la scintigraphie osseuse au technétium . La scintigraphie au gallium est parfois positive mais est moins sensible. Elle permet en revanche d'apprécier l'évolutivité de la maladie et de rechercher d'autres localisations viscérales [36].

Les images tomodensitométriques décrites au crâne réalisent une destruction osseuse, un aspect fantomatique de l'os, sans masse extraosseuse, ni extension dans les parties molles ce qui permettrait de différencier ces atteintes des lésions malignes. Il n'y a pas d'atteinte cérébrale sous-jacente [9].

En imagerie par résonance magnétique (IRM), les lésions sont aspécifiques : elles présentent un hyposignal sur les séquences pondérées T1 et un hypersignal sur les séquences T2 et sont rehaussées par l'injection de gadolinium [13]. Elles doivent faire éliminer tout processus malin ou infectieux.

Traitement spécifique

Le traitement fait appel à la corticothérapie dans les formes symptomatiques. En cas d'échec du traitement per os, des bolus peuvent être utilisés. Menkes [29] rapporte ainsi trois cas de dactylites sévères, très nettement améliorés par trois perfusions intraveineuses mensuelles de 1 g de méthylprednisolone. La tolérance a été excellente et ces patients n'ont pas nécessité de corticothérapie d'entretien.

Quelques patients souffrant de dactylite ont été également traités par méthotrexate per os à la dose de 10 mg par semaine : l'évolution a été favorable avec diminution de l'oedème sous-cutané et apparition au bout de 12 mois d'une condensation osseuse [22].

Haut de page

MÉTABOLISME PHOSPHOCALCIQUE

L'hypercalciurie est l'anomalie la plus fréquente, notée dans près d'un cas sur deux [30] et s'accompagne parfois de lithiase urinaire (1 % des cas) [27]. Elle contraste avec la relative rareté et la discrétion de l'hypercalcémie, la normalité habituelle de la phosphorémie et des phosphatases alcalines. L'hypercalcémie touche ainsi 10 % des patients , réalisant un tableau de sécrétion non freinable de calcitriol avec freination de la parathormone. L'augmentation du calcium sanguin et urinaire peut entraîner dans quelques cas rares mais graves, une néphrocalcinose.

Le granulome a la possibilité d'hydroxyler la 25-hydroxyvitamine D_3 en 1,25-dihydroxyvitamine D_3 (calcitriol). Il ne peut cependant pas synthétiser la 24,25-dihydroxyvitamine D_3 comme peuvent le faire les cellules rénales. Cette 1-α-hydroxylation est réalisée par les cellules macrophagiques du granulome mais le mécanisme exact n'est pas bien connu. Elle n'est pas régulée par le taux circulant de 1,25-dihydroxyvitamine D_3. Elle serait stimulée par l'interféron γ, sécrété en quantité importante par les cellules alvéolaires inflammatoires.

Le calcitriol, qui est la vitamine D active de l'organisme, va stimuler la réabsorption intestinale du calcium, et ceci semble être son action prédominante [30], et la résorption osseuse . Ces deux phénomènes contribuent à l'augmentation de la calcémie et peut-être également à la fragilisation de l'os. Pour Meyrier [30], la corrélation entre le taux de calcitriol circulant et l'hypercalciurie liée à la résorption osseuse n'est cependant pas parfaite,

suggérant l'existence d'autres facteurs impliqués dans la résorption osseuse. Il s'agit là d'un mécanisme humoral entraînant une stimulation générale de la résorption osseuse par augmentation du nombre et de l'activité des ostéoclastes [1], à différencier de la résorption osseuse locale existant autour des granulomes intramédullaires.

Le plus souvent asymptomatique, l'hypercalcémie peut apparaître ou se majorer après une exposition solaire ou la prise de petites doses de vitamine D. Elle peut cependant être révélatrice de la maladie et engager le pronostic vital [6]. Elle peut également survenir au cours de l'évolution d'une sarcoïdose chronique et la calcémie de ces patients doit être surveillée régulièrement.

Les prélèvements biologiques mettront en évidence une hypercalcémie, une hypercalciurie, une phosphorémie normale ou élevée en raison d'une hyperabsorption digestive. Les phosphatases alcalines sont le plus souvent normales. Le taux de 1,25-dihydroxyvitamine D_3 est élevé alors que celui de 25-hydroxyvitamine D_3 est normal. Le taux de parathormone est bas [30].

Les patients doivent éviter les apports importants en calcium, toute prise de vitamine D et un ensoleillement excessif.

Le traitement de la sarcoïdose permettra d'obtenir une réduction de la croissance et de l'activité des granulomes et ainsi une diminution de la 1-α hydroxylation entraînant une baisse de la calcémie et de la calciurie. De plus, il semble que l'hydroxylation macrophagique soit directement inhibée par la corticothérapie qui est ainsi très efficace en quelques jours en cas d'hypercalcémie.

Les antimalariques de synthèse sont également utiles en cas d'hypercalciurie ou d'hypercalcémie non contrôlées par le traitement corticoïde car ils semblent diminuer le taux de calcitriol. Deux patients hypercalciuriques souffrant de sarcoïdose chronique ont été traités par chloroquine à la dose de 500 mg/j. L'hypercalciurie et la 1,25-dihydroxyvitamine D_3 ont baissé de façon concomitante, ce qui amène à penser que ce traitement diminuerait la 1-α-hydroxylation. Le taux de 25-hydroxyvitamine D_3 n'a pas été modifié [34].

Haut de page

CONCLUSION

En conclusion, sauf dans le cas du syndrome de Löfgren où la triade clinique est très évocatrice, le diagnostic de sarcoïdose se fait sur la biopsie des tissus atteints (os, synoviale, gaine tendineuse, tissu sous-cutané). En cas de négativité de ces prélèvements, d'autres tissus pourront être biopsiés (bronches, foie, glandes salivaires accessoires...). Cela permettra, surtout chez l'enfant, d'éviter les erreurs diagnostiques.

Les formes osseuses asymptomatiques sont fréquentes et la réalisation de radiographies systématiques ou d'une scintigraphie osseuse au technétium permettraient de les reconnaître.

Le traitement des formes symptomatiques repose sur la corticothérapie par voie orale, intraveineuse en bolus, ou par voie locale. Le traitement par méthotrexate paraît prometteur mais son intérêt reste à démontrer, ce qui risque d'être difficile compte tenu de la rareté et de l'hétérogénéité de l'atteinte ostéoarticulaire.

L'hypercalcémie, en revanche fréquente, nécessite des mesures de prévention. Celles-ci, chez des patients atteints de maladie chronique et traités par corticoïdes, ne risquent-elles pas de favoriser les carences vitaminocalciques et les effets souvent graves de l'ostéoporose cortisonique ?

références

[1] Alexandre C, Chappard D, Riffat G L'os dans la sarcoïdose. étude histomorphométrique. *Presse M* 1986 ; 15 : 582

[2] Blacksin MF, Acello AN, Kowalec J, Lyons MM Osseous sarcoidosis of the foot : detection by MR imaging. *Am J Roentgenol* 1994 ; 163 : 1444-1445

[3] Bleton R, Alnot JY, Kahn MF, Bocquet L Synovite sarcoïdosique. à propos d'un cas de localisation au niveau des tendons fléchisseurs des doigts. *Ann Chir Main* 1991 ; 10 : 360-363

[4] Bouvier M, Colson F, Tebib J, Noel E, Daumont A, Dellinger E Les arthrites et les synovites chroniques de la sarcoïdose de l'adulte. à propos de deux nouvelles observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991 ; 58 : 287-290

[5] Brun J, Pozzetto H, Buffa JJ, Soustelle-Vauzelle JL, Patin R Sarcoïdose vertébrale et sacro-iliaque avec image de pseudo-abcès pottique : guérison par corticothérapie. *Presse M* 1966 ; 74 : 511-516

[6] Cailleux N, Raspaud C, Levesque H, Benhamou D, Vuillermet P, Muir JF , et al. Hypercalcémie majeure révélatrice d'une sarcoïdose. *Rev Mal Respir* 1994 ; 11 : 599-600

[7] Cinti DC, Hawkins HB, Slavin JD Radioisotope bone scanning in a case of sarcoidosis. *Clin Nucl M* 1985 ; 10 : 192-194

[8] Crouzet J, Berrissoul F, Beraneck L, Huan LH Polyarthrite sarcoïdosique chronique à début infantile : granulomes synoviaux persistant sous corticothérapie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992 ; 59 : 577-580

[9] Dalley RW, Robertson WD, Nugent RA Computed tomography of calvarial and petrous bone sarcoidosis. *J Comput Assist Tomogr* 1987 ; 11 : 884-886

[10] De Bandt M, Grossin M, Kahn MF Sarcoïdose vertébrale à forme condensante pseudopagétique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992 ; 59 : 359-360

[11] Ferroir JP, Lebreton C, Balloul E, Khalil A, Le Quintrec JL, Carbonnel F , et al. Localisations vertébrales, polyneuropathie et atteinte méningée intrarachidienne révélant une rechute de sarcoïdose. Intérêt diagnostique de l'IRM. *Ann Med Interne* 1994 ; 145 : 507-510

[12] Franco M, Léger I, Mouroux J, Padovani B, Robert P Sarcoïdose pelvirachidienne. *Ann Med Interne* 1995 ; 146 : 49-51

[13] Ginsberg LE, Williams DW, Stanton C MRI of vertebral sarcoidosis. *J Comput Assist Tomogr* 1993 ; 17 : 158-159

[14] Glenns A, Kvien TK, Melby K, Refvem OK, Andrup O, karstensen B , et al. Acute sarcoid arthritis : occurrence, seasonal onset, clinical features and outcome. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 45-50

[15] Gran JT, Bohmer E Acute sarcoid arthritis : a favourable outcome ? A retrospective survey of 49 patients with review of the literature. *Scand J Rheumatol* 1996 ; 25 : 70-73

[16] Griep EN, Van Spiegel PI, Van Soesbergen RM Sarcoidosis accompanied by pulmonary tuberculosis and complicated by sacroiliitis. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 716-721

[17] Grossman JAI, Robott EB A palmar plaque and flexor tenosynovitis in a patient with sarcoidosis. *Ann Hand Surg* 1992 ; 11 : 416-418

[18] Häfner R, Vogel P Sarcoidosis of early onset. A challenge for the pediatric rheumatologist. *Clin Exp Rheumatol* 1991 ; 11 : 685-691

[19] Isdale AH, Iveson JM Synovial cysts and sarcoid synovitis. *Br J Rheumatol* 1992 ; 31 : 447-499

[20] James G, Neville E, Carstairs LS Bone and joint sarcoidosis. *Semin Arthritis Rheum* 1976 ; 6 : 53-81

[21] Job-Deslandre CH, Feldmann JL, Prieur AM, Menkes CJ Les manifestations articulaires chroniques de la sarcoïdose. à propos de 7 observations. *Ann Med Interne* 1984 ; 135 : 139-143

[22] Kaye O, Palazzo E, Grossin M, Bourgeois P, Kahn MF, Malaise MG Low-dose methotrexate : an effective corticosteroid-sparing agent in the musculoskeletal manifestations of sarcoidosis. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 642-644

[23] Kellner H, Späthling S, Herzer P Ultrasound findings in Löfgren's syndrome : is ankle swelling caused par arthritis, tenosynovitis or periarthritis ?. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 38-41

[24] Kenney CM, Goldstein SJ MRI of sarcoid spondylodiskitis. *J Comput Assist Tomogr* 1992 ; 16 : 660-662

[25] Koeger AC, Milleron B, Prier A, Lebreton C, Camus JP, Akoun G Sarcoïdose de la voûte crânienne. à propos d'une observation. *Sem Hop Paris* 1985 ; 61 : 1577-1579

[26] Lebreton C, Helenon CH, Milleron B, Koeger AC, Burstin R, Bigot JM Localisations crâniennes de la sarcoïdose. à propos d'une observation. Revue générale des 21 cas décrits. *J Radiol* 1984 ; 65 : 179-182

[27] Lhote F Les perturbations du métabolisme calcique au cours de la sarcoïdose. *Ann Med Interne* 1990 ; 141 : 531-534

[28] Ménard O, Balaud A, Grilliat E, Sapelier P Lacune osseuse crânienne révélatrice d'une sarcoïdose polyviscérale. *Ann Med Interne* 1989 ; 140 : 534-535

[29] Menkes CJ, Carter H Traitement de la dactylite sarcoïdosique par perfusion intraveineuse

brève de méthylprednisolone à forte dose. *Ann Med Interne* 1987 ; 138 : 26-29

[30] Meyrier A, Valeyre D, Bouillon R, Paillard F, Battesti JP, Georges R Resorptive versus absorptive hypercalciuria in sarcoidosis : correlation with 25-hydroxy vitamin D_3 and 1,25-dihydroxyvitamin D_3 and parameters of disease activity. *Q J M* 1985 ; 54 : 269-281

[31] Mijiyawa M, Fereres M, Deutsch JP, Awada H, Dougados M, Amor B Atteinte pelvirachidienne de la sarcoïdose. à propos d'une observation. Revue de la littérature. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989 ; 56 : 529-532

[32] Naveau B Manifestations articulaires de la sarcoïdose. *Ann Med Interne* 1984 ; 135 : 105-108

[33] Neville E, Carstairs LS, James G Sarcoidosis of bone. *Q J M* 1977 ; 182 : 215-227

[34] O'Leary TJ, Jones J, Yip A, Lohnes D, Cohanim M, Yenot ER The effects of chloroquine on serum 1,25-dihydroxyvitamin D and calcium metabolism sarcoidosis. *N Engl J M* 1986 ; 315 : 727-730

[35] Oven TJ, Sones M, Morrissey WL Lytic lesion of sternum : rare manifestation of sarcoidosis. *Am J M* 1986 ; 80 : 285-287

[36] Rohatgi PK Radioisotope scanning in osseous sarcoidosis. *Am J Roentgenol* 1980 ; 134 : 189-191

[37] Rohatgi PK Osseous sarcoidosis. *Semin Respir M* 1992 ; 13 : 468-488

[38] Sharma OP Vitamin D, calcium, and sarcoidosis. *Chest* 1996 ; 109 : 535-539

[39] Silver HM, Shirkhoda A, Simon DB Symptomatic osseous sarcoidosis with findings on bone scan. *Chest* 1978 ; 73 : 238-241

[40] Singer FR, Adams JS Abnormal calcium homeostasis in sarcoidosis. *N Engl J M* 1986 ; 315 : 755-757

[41] Valeyre D, Saumon G, Georges R, Kemenyi JL, Bladier D, Amouroux J , et al. The relationship between disease duration and non invasive pulmonary exploration in sarcoidosis with erythema nodosum. *Am Rev Respir Dis* 1984 ; 129 : 938-942

[42] Wiesenhutter CW, Sharma OP Is sarcoidosis an auto-immune disease ? Report of four cases and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 1979 ; 9 : 124-144

[43] Zickel RE, Bernstein RS, Ryan SF, Carney WP Pathological ununited fractures of the long bones in a patient who had sarcoidosis. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 440-443

Fig 1 :

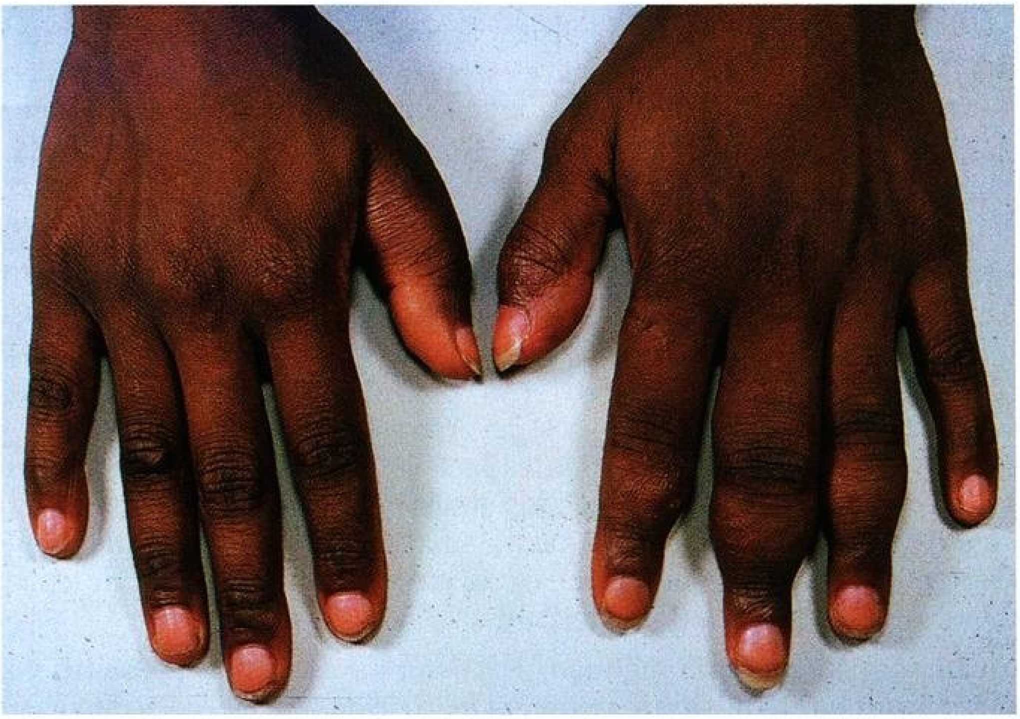

Fig 1 :

Dactylite sarcoïdosique : tuméfactions des phalanges.

Fig 2 :

Fig 2 :

Atteintes unguéale et périunguéale des orteils.

Fig 3 :

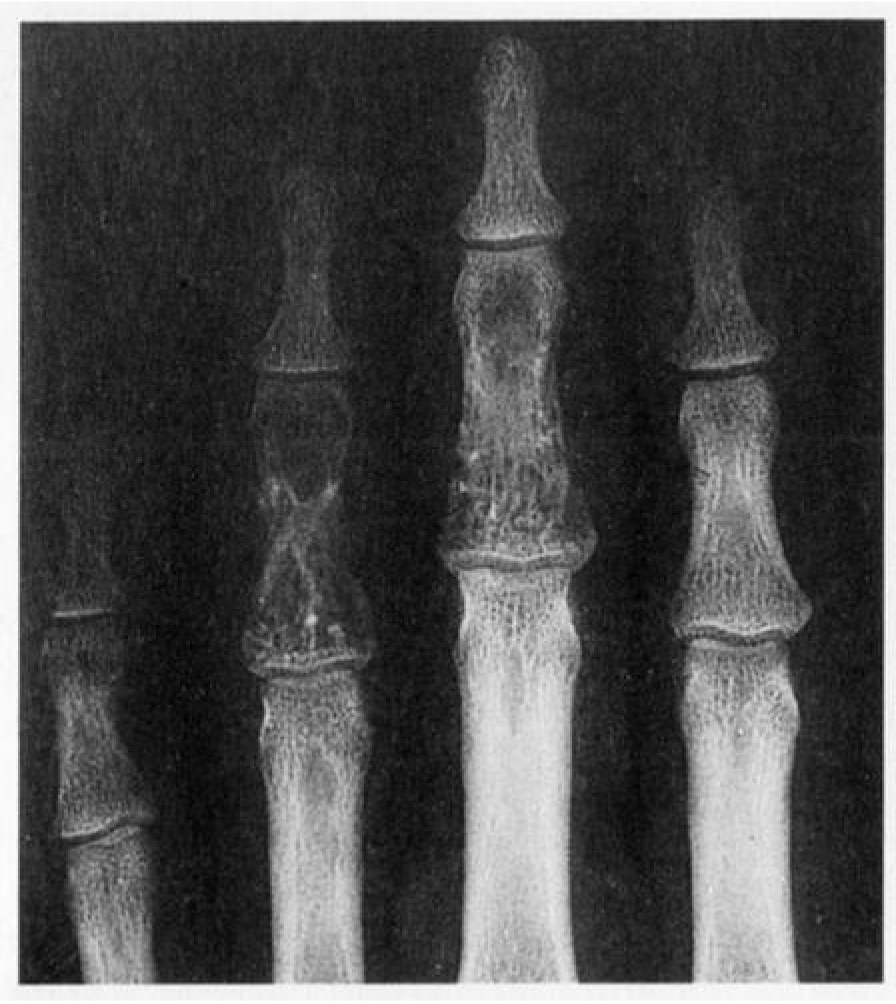

Fig 3 :

Atteinte des deuxièmes phalanges des deuxième et troisième doigts : forme kystique.

Fig 4 :

Fig 4 :

Géodes osseuses des premiers métatarsiens et des phalanges.

Fig 5 :

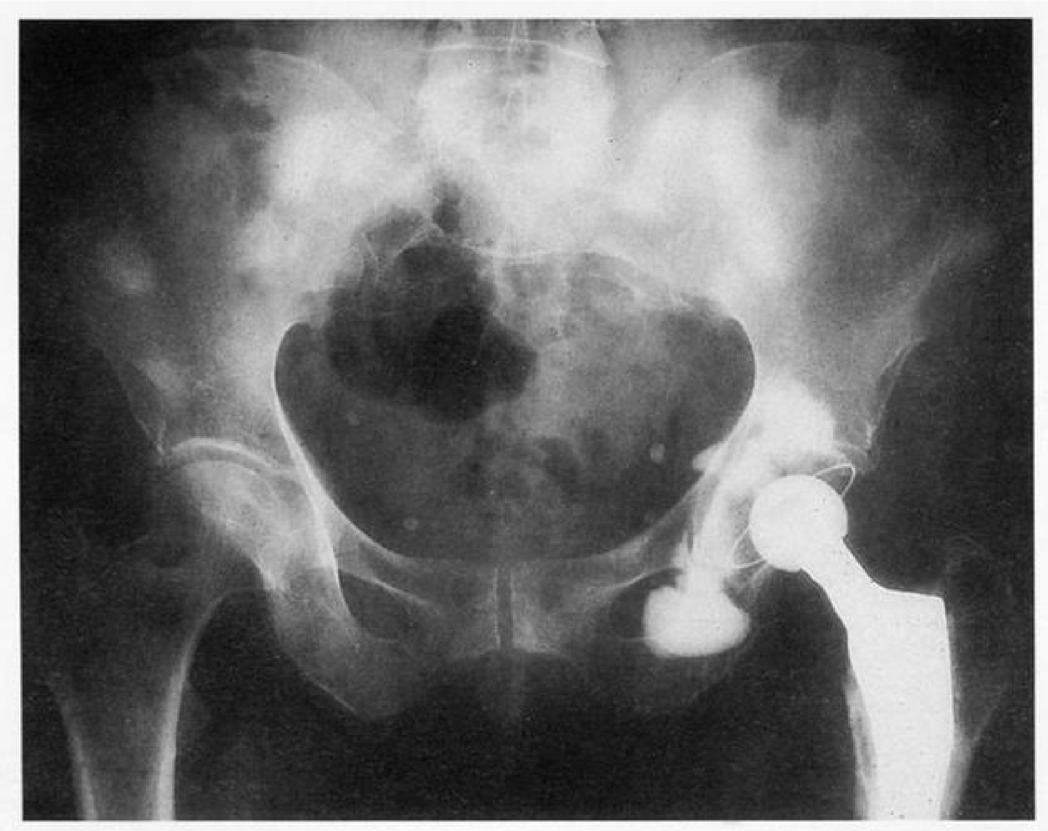

Fig 5 :

Condensations osseuses diffuses du bassin au cours d'une sarcoïdose osseuse.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-027-G-20

Manifestations osseuses des mastocytoses

C de Gennes

Résumé. *– Les mastocytoses osseuses s'intègrent habituellement dans le cadre de mastocytoses systémiques : à ce titre, le pronostic vital peut être mis en jeu par la survenue de malaises paroxystiques (liés à une dégranulation mastocytaire massive pouvant être déclenchée par des agents très divers dont les produits de contraste iodés et certains anesthésiants) ou, à plus long terme, du fait d'une hémopathie associée qu'il importe de rechercher. L'attention est souvent attirée par un urticaire pigmentaire. L'atteinte osseuse, souvent asymptomatique, réalise soit une ostéocondensation diffuse à prédominance axiale ou localisée, soit plus souvent une ostéoporose diffuse d'apparence banale. Le diagnostic est histologique et repose sur la biopsie médullaire qui, préparée avec certaines précautions, montre une augmentation du nombre de mastocytes et la présence de nodules mastocytaires. Le traitement de l'atteinte osseuse, avant tout symptomatique, repose, en cas d'ostéoporose, sur les biphosphonates.*

Introduction

Les mastocytoses constituent un groupe d'affections caractérisé par une accumulation anormale de mastocytes [37]. On oppose les mastocytoses cutanées, où seule la peau est atteinte, affections bénignes observées essentiellement chez l'enfant et souvent spontanément résolutives, aux mastocytoses systémiques définies par l'atteinte d'un ou plusieurs tissus autres que la peau.

Les mastocytoses systémiques sont des affections rares (10 % de l'ensemble des mastocytoses), de cause inconnue, touchant habituellement l'adulte (âge moyen 60 ans), dont l'expression clinique peut être très polymorphe. Les organes le plus fréquemment atteints sont la peau (60 à 95 % des cas), la moelle hématopoïétique (70 à 90 %), le foie (60 %), la rate (50 %) et le tube digestif. Le diagnostic est toujours histologique et la principale difficulté est d'en évoquer l'éventualité. Le pronostic de ces formes systémiques est le plus souvent bon, en dehors des formes associées à une hémopathie myéloïde qui conditionne alors le pronostic, et des rares formes agressives au cours desquelles la survie ne dépasse pas 2 à 3 ans [42].

L'atteinte ostéomédullaire des mastocytoses s'intègre donc le plus souvent à une forme systémique. Les manifestations osseuses et médullaires méritent d'être connues des rhumatologues pour au moins trois raisons :

– elles sont fréquentes et c'est la biopsie médullaire qui, souvent, affirmera le diagnostic de la mastocytose et son caractère systémique ;

– l'atteinte osseuse est parfois au premier plan et peut même, dans certaines formes ostéoporotiques, constituer une manifestation révélatrice en apparence isolée de la maladie, qu'il faudra alors savoir évoquer ;

– enfin, comme au cours de toute mastocytose systémique, il peut exister des manifestations paroxystiques pouvant mettre en jeu le pronostic vital qu'il importe de savoir prévenir [8].

Christian de Gennes : Médecin des Hôpitaux, service de médecine interne (Pr JC Piette), groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Gennes C (de). Manifestations osseuses des mastocytoses. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-027-G-20, 1999, 5 p.

Rappel sur les manifestations extraosseuses des mastocytoses systémiques [9, 18, 20, 42]

Elles sont secondaires à la libération de médiateurs mastocytaires et/ou à l'infiltration des différents organes. Elles permettent parfois de rattacher des anomalies osseuses ou médullaires à une mastocytose.

Lésions cutanées

L'urticaire pigmentaire (fig 1) est la lésion cutanée caractéristique des mastocytoses [1] : macules ou maculopapules allant de 1 mm à plus de 1 cm, de nombre variable, de couleur allant du rouge violacé au brun ; les lésions prédominent sur le tronc, peuvent s'étendre vers les membres, mais touchent rarement le visage et les muqueuses ; le frottement entraîne habituellement une turgescence de ces éléments réalisant le signe de Darier ; il existe une forme télangiectasique appelée « telangiectasia macularis eruptiva perstans » qui ne s'accompagne pas de signe de Darier, touche la partie haute du tronc, dont le diagnostic n'est souvent qu'histologique. Enfin, les mastocytoses

1 Urticaire pigmentaire.

Tableau I. – Causes possibles de dégranulation mastocytaire non spécifique.

Variations thermiques Émotions Exercice physique Venins Aliments : alcool, chocolat, crustacés... Médicaments : aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), curares, anticholinergiques, opiacés, procaïne et lidocaïne, quinine, amphotéricine B, thiamine, INFα, produits de contraste iodés...

INFα : interféron alpha.

Tableau II. – Classification des mastocytoses systémiques. Consensus de 1991 [29].

Groupe I : mastocytose indolente A : syncope B : lésions cutanées avec preuve histologique C : ulcère gastrique ou duodénal D : malabsorption E : infiltration mastocytaire médullaire F : atteinte osseuse G : hépatosplénomégalie H : adénopathies *Groupe II : mastocytose associée à une hémopathie* A : syndrome myéloprolifératif B : syndrome myélodysplasique *Groupe III : mastocytose agressive* *Groupe IV : leucémie à mastocytes*

cutanées diffuses sont beaucoup plus rares : la peau est jaunâtre, épaissie, avec accentuation des plis de flexion justifiant l'appellation de « pseudoxanthomateuse ».

Toutes les lésions cutanées sont caractérisées par un infiltrat mastocytaire du derme superficiel. L'atteinte cutanée peut manquer au cours des mastocytoses systémiques : cette absence semble plus volontiers associée à des formes graves [39].

Accès paroxystique

La libération massive d'histamine et d'agents vasodilatateurs (prostaglandine D_2) est à l'origine d'accès paroxystiques [4, 8]. La survenue de tels accès suffit à évoquer le caractère systémique de la prolifération mastocytaire. Il s'agit typiquement d'un *flush* rouge touchant la partie supérieure du corps, voire diffus, associé de manière variable à des céphalées, des palpitations, une hypotension pouvant aller jusqu'à la syncope et au décès, une dyspnée, de la diarrhée, un prurit ; il dure quelques minutes à plusieurs heures ; il est spontané ou déclenché par divers facteurs (tableau I) dont le patient devra être averti.

Autres localisations

L'existence d'une altération de l'état général, d'une organomégalie [27] par infiltration mastocytaire (hépatomégalie 40 %, splénomégalie 30 à 50 %), la présence d'adénopathies périphériques ou profondes, témoignent d'une forme agressive ou associée à une hémopathie [2, 42].

Les manifestations digestives [13, 30] habituellement rencontrées comportent des douleurs abdominales parfois associées à la présence d'ulcères duodénaux. La diarrhée est plus souvent intermittente, associée aux *flush*, que chronique et alors liée plus souvent à une hypersécrétion acide gastrique qu'à une atrophie villositaire.

Classification

L'extrême hétérogénéité clinique et pronostique des mastocytoses rend une classification indispensable. Depuis la réunion interdisciplinaire de consensus de juin 1990 [29] qui s'inspirait de la classification de Travis de 1988, on distingue quatre groupes de mastocytoses (tableau II).

La plupart des mastocytoses systémiques sont des affections bénignes qui n'affectent pas le pronostic vital, même si elles peuvent parfois entraîner des symptômes sévères, en particulier paroxystiques (groupe I : 60 à 80 % des cas).

Elles peuvent s'associer, avec une fréquence variable selon le type de recrutement (20 à 30 % pour certaines équipes spécialisées), à une hémopathie en particulier myéloïde (groupe II) qui domine le pronostic [22, 26, 33, 41].

Enfin, il existe de rares formes agressives avec adénopathies et hyperéosinophilie (groupe III) où aucune hémopathie ne peut être identifiée, mais où le décès survient dans un délai moyen de 2 à 4 ans, du fait d'une infiltration tissulaire massive avec altération de l'état général, malabsorption sévère, fractures osseuse et cytopénies multiples [2, 25].

Le groupe IV correspond aux exceptionnelles leucémies mastocytaires, avec plus de 10 % de mastocytes circulants, et constamment mortelles dans un délai de 6 mois [43].

2 Ostéocondensation diffuse du bassin.

Devant des lésions cutanées évocatrices, le caractère systémique d'une mastocytose est suggéré par [22] :

– survenue à l'âge adulte, atteinte cutanée diffuse, prurit et hépatosplénomégalie ;

– anémie, hyperlymphocytose, lacticodéshydrogénases (LDH) élevées.

Un âge de début tardif et des LDH élevées sont des facteurs de mauvais pronostic vital.

Manifestations radiologiques des mastocytoses osseuses

Ce n'est qu'en 1952 que Sagher [37] rapporte des anomalies radiologiques osseuses à l'infiltration mastocytaire de la moelle. Ces anomalies, retrouvées chez deux tiers des patients, sont plus fréquemment diffuses (85 %) que focales (5 %) ou mixtes (10 %).

Types de lésions

Deux types de lésions diffuses sont décrites :

– une ostéocondensation parfois marmoréenne (fig 2) prédominant sur le squelette axial (rachis, bassin, crâne), pouvant quelquefois atteindre les os longs proximaux et s'accompagner d'un épaississement plus ou moins marqué des corticales [3] ;

– à l'inverse, une déminéralisation diffuse peut être observée. L'aspect réalisé est soit une ostéopénie kystique ou granuleuse prédominant sur le squelette axial assez évocatrice, soit un aspect plus banal parfois associé à des tassements vertébraux et ressemblant en tout point à l'ostéoporose postménopausique (fig 3). Ces formes déminéralisantes seraient en fait plus fréquentes que les formes condensantes [6].

Aspect radiologique

Les lésions ostéolytiques localisées réalisent des lacunes rondes ou ovalaires de petite taille, parfois cernées par un liséré condensé, touchant en particulier le crâne et la métaphyse des os longs. Les lésions condensantes circonscrites [16, 40] se présentent sous la forme d'opacités denses, arrondies, plus ou moins homogènes, siégeant sur les métaphyses ou les diaphyses des os longs, plus rarement au crâne, sur le rachis et au bassin. Il peut s'y associer un épaississement des corticales. La juxtaposition, soit sur un même os, soit sur des structures différentes, de lésions diffuses et focales, en l'occurrence d'une déminéralisation diffuse et de condensations localisées, est évocatrice d'une mastocytose.

Diagnostic différentiel radiologique

L'aspect radiologique peut, dans les formes condensantes diffuses, faire discuter des métastases osseuses [40], une hémopathie (splénomégalie myéloïde, Hodgkin...) ou une ostéopétrose plus qu'une maladie de Paget ou une fluorose ; dans les formes déminéralisantes diffuses, une ostéoporose postménopausique ou un myélome. Les infarctus osseux et les îlots condensants bénins peuvent prêter à confusion avec les formes condensantes localisées.

3 Ostéoporose mastocytaire.

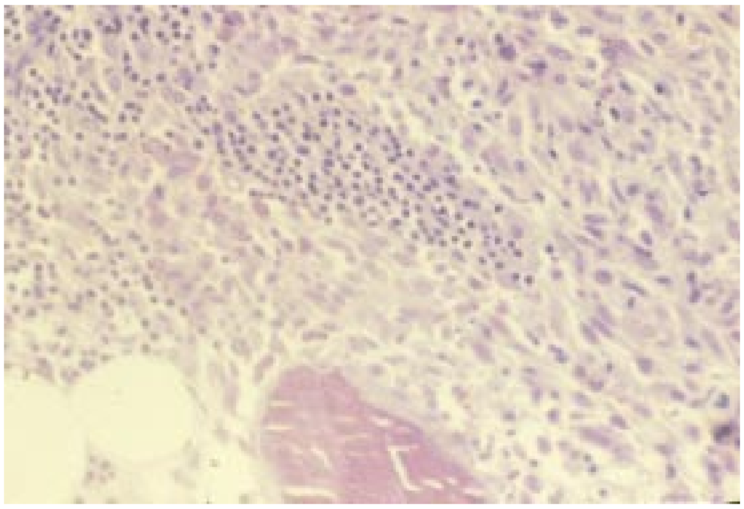

4 Nodule mastocytaire avec îlot lymphoïde au contact d'une travée osseuse.

Manifestations cliniques des localisations osseuses des mastocytoses

L'atteinte osseuse est le plus souvent asymptomatique. Des douleurs osseuses sont rapportées dans 30 % des cas [42], parfois en rapport avec une ostéomalacie au cours des formes sévères [10]. Des fractures (10 %), mais également des tassements vertébraux (3 à 10 %), compliquent les formes déminéralisantes diffuses [34].

L'existence d'ostéoporoses isolées révélatrices de mastocytoses systémiques est connue de longue date [11]. Comme l'ont rapporté plusieurs publications récentes [6, 7, 10, 15], il s'agit d'ostéoporoses cliniquement et radiologiquement banales, d'autant qu'elles peuvent survenir après 60 ans et que les manifestations viscérales, et en particulier l'atteinte cutanée, peuvent faire défaut. Chez ces patients, le diagnostic d'ostéoporose mastocytaire ne peut donc être porté que grâce à la biopsie ostéomédullaire. Ces ostéoporoses d'apparence banale restent rares : 4/136 biopsies d'ostéoporose idiopathique de l'homme et 1/320 biopsies d'ostéoporose postménopausique à l'hôpital Lariboisière en 1990 ; 3,2 % des biopsies pour ostéoporose dans un centre spécialisé aux États-Unis [10]. Une étude, faite en 1995 auprès de 500 rhumatologues français exerçant en libéral, retrouve 10/288 cas d'ostéopénie, soit 3,47 %, en rapport avec une mastocytose. La prévalence exacte de l'ostéoporose au cours des mastocytes systémiques reste cependant à déterminer.

Comment affirmer une mastocytose ?

Le diagnostic des mastocytoses évoqué sur la clinique (urticaire pigmentaire, accès paroxystiques...) ou devant des anomalies radiologiques osseuses, ne peut être affirmé que par l'histologie.

Biopsie médullaire

Au vu de la fréquence de l'atteinte médullaire (90 %), la biopsie ostéomédullaire en crête iliaque est un geste essentiel. On évitera de biopsier les lésions condensantes focales car, du fait de l'ostéosclérose, l'infiltration mastocytaire y est difficile à mettre en évidence [40].

Les mastocytes sont identifiés en microscopie optique [24] par leurs granulations cytoplasmiques caractéristiques avec métachromasie au bleu de toluidine ou à la coloration de Giemsa (les colorations enzymatiques, comme la chloroacétate estérase et l'aminocaproate estérase, sont moins utilisées).

Ces granulations qui permettent l'identification des mastocytes peuvent disparaître (par dégranulation) lors de la fixation de la biopsie (solution de Bouin) ou lors du processus de décalcification de la biopsie. Aussi, quand le diagnostic de mastocytose est évoqué, il faut fixer la biopsie ostéomédullaire dans l'alcool, ne pas la décalcifier, l'inclure en résine plastique (méthylmétacrylate) et la colorer par le bleu de toluidine [6, 10].

Deux critères permettent d'affirmer une mastocytose systémique à localisation médullaire :

– une augmentation nette du nombre des mastocytes qui sont cytologiquement normaux. On trouve, chez le sujet normal, de un à trois mastocytes par millimètre de biopsie médullaire colorée au bleu de toluidine. Un travail rétrospectif, portant sur neuf observations comportant des formes condensantes et diffuses, retrouvait une moyenne de 90 mastocytes/mm^2 [10] ;

– le deuxième critère extrêmement important est l'existence de nodules mastocytaires (fig 4) [10, 32] associant mastocytes fusiformes, lymphocytes, fibroblastes, histiocytes (lésions MEL [mastocytes-éosinophiles-lymphocytes]) pouvant occuper jusqu'à 30 % de la surface médullaire. Ces nodules de topographie périvasculaire, péritrabéculaire ou intertrabéculaire ne sont pas retrouvés au cours des hyperplasies mastocytaires réactionnelles signalées dans l'hyperparathyroïdie secondaire, l'ostéoporose postménopausique, et certaines hémopathies lymphoïdes et myéloïdes.

L'importance, pour le diagnostic de mastocytose systémique, de l'identification de ces nodules contre-indique le recours au myélogramme et justifie la réalisation systématique d'une biopsie.

En l'absence de précautions lors du prélèvement ou si une coloration inadaptée est utilisée, les diagnostics de granulome [3] ou de métastases médullaires sont parfois évoqués.

Biopsie osseuse avec étude histomorphométrique

Elle est surtout utile dans le cadre d'études scientifiques et n'apporte pas d'arguments diagnostiques formels. On peut schématiquement opposer les formes condensantes diffuses et les déminéralisations diffuses [10].

Les formes condensantes diffuses sont caractérisées par une infiltration mastocytaire de la moelle très intense, supérieure à 1 000/mm^3 dans notre série, associée à une fibrose réticulinique avec ostéosclérose. Le remodelage osseux est caractérisé par une augmentation très importante de la formation osseuse avec des travées épaissies, une vitesse d'apposition (mesurée par double marquage à la tétracycline) augmentée ; la rapidité de formation de l'os aboutit à un aspect d'os « tissé » ; l'existence d'un trouble de la minéralisation intratrabéculaire n'est pas exceptionnelle. Il existe une hyperrésorption, quantitativement moins importante, expliquant l'augmentation du volume trabéculaire osseux.

Dans les formes déminéralisantes diffuses, l'infiltration mastocytaire est moins importante : nous avons retrouvé un nombre moyen de mastocytes inférieur à 200/mm^2, avec des nodules couvrant moins de 20 % de la surface médullaire. Il existe avant tout une augmentation de la résorption osseuse, avec augmentation du nombre des lacunes de résorption et, à moindre degré, du nombre d'ostéoclastes. Le renouvellement est augmenté, comme en témoigne une vitesse de formation osseuse tissulaire augmentée. Mais la quantité de cet os néoformé reste insuffisante, avec en particulier une épaisseur du mur ostéonique diminuée.

Scintigraphie osseuse au technétium [5]

Elle peut montrer, dans 50 % des mastocytoses indolentes et dans la plupart des formes agressives ou associées à une hémopathie, une hyperfixation diffuse à prédominance axiale, étendue aux os longs proximaux évoquant les aspects observés dans certaines hémopathies myéloïdes ; cet aspect, qui n'a aucune spécificité, traduit une extension des zones hématogènes bien montrée par les scintigraphies médullaires.

Biologie

La confirmation histologique du diagnostic étant parfois difficile, les dosages sanguins ou urinaires de certains médiateurs du mastocyte ont suscité beaucoup d'espoir [35].

La nécessité, pour obtenir un dosage fiable, de recourir à la spectrométrie de masse, l'existence de faux positifs liés en particulier aux infections urinaires, aux apports alimentaires et à la dégranulation des basophiles, rend le dosage de l'histamine sanguine ou urinaire peu utile, ce d'autant qu'il peut être strictement normal en dehors des poussées paroxystiques des mastocytoses [4].

Le dosage de l'acide méthyl-4-imidazol acétique, principal métabolite urinaire de l'histamine, paraît séduisant, mais n'est pas encore réalisable en routine. Il en est de même pour la prostaglandine D_2 dont l'étude du métabolite urinaire principal, le PGD-M, n'est également pas pratiqué en routine.

Enfin l'activité sérique d'une enzyme mastocytaire, la tryptase [38], semblerait intéressante, mais le dosage radio-immunologique n'est pas encore employé en routine.

Au total, scintigraphie osseuse et dosages biochimiques ne permettent, à l'heure actuelle, ni d'évaluer la masse mastocytaire de l'organisme, ni d'affirmer le diagnostic de mastocytose qui demeure histologique, ni enfin d'en apprécier le pronostic.

Quelles sont les relations entre mastocyte et tissu osseux ?

Les études histologiques montrent qu'il n'y a pas d'interaction directe entre mastocyte et tissu osseux. Les modifications osseuses observées résultent donc de l'action conjuguée des médiateurs biochimiques et des cytokines synthétisés par le mastocyte sur les cellules osseuses effectrices.

De nombreux médiateurs mastocytaires peuvent en effet modifier in vitro le remodelage osseux :

– l'histamine a un rôle stimulant des fibroblastes et pourrait expliquer la fréquente association des lésions de mastocytoses à une fibrose réticulinique médullaire ;

– l'héparine, dont on connaît le rôle dans certaines ostéoporoses, augmente la résorption osseuse et diminue l'ostéoformation ;

– la prostaglandine E_2 peut, selon sa concentration, augmenter ou diminuer la formation osseuse et pourrait expliquer la diversité des aspects radiologiques rencontrés ;

– enfin, chez l'animal, on a mis en évidence la sécrétion par le mastocyte d'un certain nombre de cytokines (IL3, L4, IL5, L6, *granulocyte-macrophage colony stimulating factor* [GM-CSF], *tumor necrosis factor-alpha* [TNFα], *transforming growth factor-beta* [TGFβ]) dont certaines peuvent exercer une action sur la résorption osseuse et sur le couplage résorption-formation [16].

Traitement des manifestations osseuses des mastocytoses systémiques

On ne peut dissocier le traitement des manifestations osseuses de celui de la mastocytose systémique [28].

Il n'existe pas de traitement curatif démontré des mastocytoses systémiques et leur traitement reste essentiellement symptomatique.

Les médicaments inhibant la dégranulation des mastocytes (chromoglycate de sodium) et les médicaments inhibant les effets de leurs principaux médiateurs (anti-H_2, anti-H_1, aspirine) n'ont pas fait preuve de leur efficacité sur les manifestations osseuses.

La corticothérapie expose au risque d'aggravation d'une ostéoporose et est réservée aux formes agressives ou avec infiltration tissulaire importante.

Une observation récente rapporte l'efficacité de l'interféron-alpha (5 MU/3 fois/semaine) associé à une corticothérapie au cours d'une mastocytose agressive [21] : disparition de l'urticaire pigmentaire, régression de l'hépatosplénomégalie, de l'ascite et de l'infiltration mastocytaire de la moelle. L'efficacité de cette thérapeutique sur l'ostéoporose est mal évaluée et reste encore incertaine. Ce traitement doit être initié en milieu hospitalier en commençant par des doses faibles, car une réaction anaphylactique a été rapportée sur ce terrain après l'injection de 3 MU [31] ; son emploi est à réserver aux formes agressives ou associées à un syndrome myéloprolifératif [14].

Les antimitotiques doivent être utilisés en dernier recours. La greffe de moelle ne guérit pas toujours les mastocytoses [36].

La question du traitement se pose en fait essentiellement pour les ostéoporoses mastocytaires.

L'augmentation du renouvellement osseux plaide plus en faveur de l'utilisation d'un biphosphonate que du fluor [7, 19].

Au cours de certaines formes avec infiltration viscérale, en particulier digestive associée, il peut exister une ostéomalacie biologique et histologique justifiant un traitement par la vitamine D et le calcium.

•
• •

Au total : l'atteinte ostéomédullaire est la deuxième localisation viscérale, après la peau, au cours des mastocytoses systémiques. L'atteinte osseuse de cette maladie rare est le plus souvent asymptomatique. Les manifestations radiologiques sont polymorphes, avec prédominance des formes condensantes et déminéralisantes diffuses. On envisagera en particulier le diagnostic de mastocytose devant une ostéoporose a priori idiopathique de l'homme. Le diagnostic ne peut être affirmé que sur la biopsie médullaire qui nécessite certaines précautions : fixation à l'alcool, pas de décalcification et colorations adaptées, sous peine de méconnaître les granulations caractéristiques des mastocytes. L'étape la plus importante du diagnostic est donc de l'évoquer !

Le recours aux inhibiteurs de la résorption osseuse comme les biphosphonates peut se justifier dans les formes ostéoporotiques. L'intérêt de l'interféron reste à démontrer.

Les produits iodés et les anesthésiants [23] peuvent être à l'origine d'accidents de dégranulation mortels : on préférera donc l'exploration par imagerie par résonance magnétique (IRM) à la tomodensitométrie. Les patients doivent donc porter sur eux, d'autant qu'ils ont eu des antécédents d'anaphylaxie, une carte mentionnant leur diagnostic, éventuellement une seringue d'adrénaline pour auto-injection en cas de malaise avec hypotension, et une liste des produits et substances susceptibles d'être à l'origine d'un accident de dégranulation (tableau I).

Références

[1] Adrien A, Lacour JP, Ortonne JP. Les mastocytoses. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Dermatologie, 12-795-A-10, 1986 : 1-14

[2] Armand PH, Gardais J, Simard CL, Verret JL, Francois H, Fresneau J. Mastocytose systémique maligne. *Sem Hôp Paris* 1982 ; 58 : 1181-1184

[3] Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 38-1986. A 73-year-old man with diffuse osteosclerotic lesions. *N Engl J Med* 1986 ; 315 : 816-824

[4] Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 7-1992. A 57-year-old man with a 20-year history of episodic headache, flushing, hypotension and occasional syncope. *N Engl J Med* 1992 ; 326 : 472-481

[5] Chen CC, Andrich MP, Mican JM, Metcalfe DD. A retrospective analysis of bone scans abnormalities in mastocytosis; correlation with disease category and prognosis. *J Nucl Med* 1994 ; 35 : 1471-1475

[6] Chines A, Pacifici R, Avioli LV, Teitelbaum SL, Korenblat PE. Systemic mastocytosis presenting as osteoporosis: a clinical and histomorphometric study. *J Clin Endocrinol Metab* 1991 ; 72 : 140-144

[7] Cundy T, Beneton MN, Darby AJ, Marshall WJ, Kanis JA. Osteopenia in systemic mastocytosis: natural history and responses to treatment with inhibitors of bone resorption. *Bone* 1987 ; 8 : 149-155

[8] Dacosta A, Guy JM, Cathebras P et al. Une cause rare de perte de connaissance : la mastocytose. *Arch Mal Cœur* 1993 ; 86 : 1747-1752

[9] De Gennes C, Frances C, Piette JC. Mastocytoses systémiques. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Hématologie, 13-011-E-50,1993 : 1-7

[10] De Gennes C, Kuntz D, De Vernejoul MC. Bone mastocytosis: a report of nine cases with bone histomorphometric study. *Clin Orthop* 1992 ; 272 : 281-291

[11] De Sèze S, Hioco D, Matrajt T, TunChot S, Hubault A, Dreyfus P. Ostéoporose et mastocytose. *Sem Hop Paris* 1968 ; 44 : 1609-1615

[12] De Vernejoul MC, De Gennes C. Mastocytose osseuse. In : de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Guérin C eds. L'actualité rhumatologique1991 présentée au praticien. Paris : Expansion Scientifique, 1991 : 130-136

[13] Debeuckelaere S, Schoors DF, Devis G. Systemic mast cell disease: a review of the literature with special focus on the gastrointestinal manifestations. *Acta Clin Belg* 1991 ; 46 : 226-232

[14] Fain O, Sitbon M, Sibony M, Frilay Y, Mathieu E, Lejeune F et al. Efficacité de l'interféron alpha dans un cas de mastocytose systémique. *Ann Med Interne* 1995 ; 146 : 205-206

[15] Fallon MD, Whyte MP, Teitelbaum SL. Systemic mastocytosis associated with generalized osteopenia. *Hum Pathol* 1981 ; 9 : 813-820

[16] Fauquert P, Decouty F, LeGoff P. Mastocytose condensante osseuse suivie pendant 12 ans. *Sem Hôp Paris* 1989 ; 65 : 1575-1581

[17] Galli SJ. The mast cell: a versatile effector cell for a challenging world. *Int Arch Allergy Immunol* 1997 ; 113 : 14-22

[18] Golkar L, Bernhard JD. Mastocytosis. *Lancet* 1997 ; 349 : 1379-1385

[19] Grardel B, Hardouin P. Mastocytose et manifestations osseuses. Résultat de l'enquête de la section os et métabolisme phosphocalcique de la Société française de rhumatologie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992 ; 59 : 57-63

[20] Gruchalla RS. South Western Internal Medicine Conference: mastocytosis; developments during the past decade. *Am J Med Sci* 1995 ; 309 : 328-338

[21] Kluin-Nelemans HC, Jansen JH, Breukelman H, Wolthers BG, Kluin PM, Kroon HM et al. Response to interferon alfa-2b in a patient with systemic mastocytosis. *N Engl J Med* 1992 ; 326 : 619-623

[22] Lawrence JB, Friedman BS, Travis WD, Chinchilli VM, Metcalfe DD, Gralnick HR. Hematologic manifestations of systemic mast-cell disease: a prospective study of laboratory and morphologic features and their relation to prognosis. *Am J Med* 1991 ; 91 : 612-624

[23] Lerno G, Slaats G, Coenen E, Herregods L, Rolly G. Anaesthetic management of systemic mastocytosis. *Br J Anaesth* 1990 ; 65 : 254-257

[24] Lortholary O, Audouin J, Le Tourneau A, Diebold J. Le mastocyte et sa pathologie. Histopathologie des mastocytoses. *Ann Pathol* 1991 ; 11 : 92-100

[25] Macro M, Reman O, Courtheoux F, Troussard X, Tillet I, Galateau F et al. Mastocytose systémique. Polymorphisme de l'atteinte osseuse. À propos de trois cas dont deux avec ostéocondensation diffuse. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990 ; 57 : 653-660

[26] Maigre M, Guerzider P, Harousseau JL. Mastocytoses systémiques et hémopathies malignes. Revue de la littérature à propos d'un cas. *Rev Med Interne* 1991 ; 12 : 343-349

[27] Metcalfe DD. The liver, spleen and lymph nodes in mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991 ; 96 : 45S-46S

[28] Metcalfe DD. The treatment of mastocytosis: an overview. *J Invest Dermatol* 1991 ; 96 : 55S-59S

[29] Metcalfe DD. Conclusions (Mastocytosis meeting). *J Invest Dermatol* 1991 ; 96 : 64S-65S

[30] Miner PB Jr. The role of the mast cell in clinical gastrointestinal disease with special reference to systemic mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991 ; 96 : 40S-44S

[31] Pardini S, Bosincu L, Bonfigli S, Dore F, Longinotti M. Anaphylactic-like syndrome in systemic mastocytosis treated with alpha-2-interferon (letter). *Acta Haematol* 1991 ; 85 : 220

[32] Parker RI. Hematologic aspects of mastocytosis (I). Bone marrow pathology in adult and pediatric systemic mast cell disease. *J Invest Dermatol* 1991 ; 96 : 47S-51S

[33] Parker RI. Hematologic aspects of mastocytosis (II). Management of hematologic disorders in association with systemic mast cell disease. *J Invest Dermatol* 1991; 96 : 52S-54S

[34] Rafii M, Firooznia H, Golimbu C, Balthazar E. Pathologic fracture in systemic mastocytosis. Radiographic spectrum and review of the literature. *Clin Orthop* 1983 ; 180 : 260-267

[35] Roberts LJ, Oates JA. Biochemical diagnosis of systemic mast cell disorders. *J Invest Dermatol* 1991 ; 96 : 19S-25S

[36] Ronnov-Jessen D, LovgreenNielsen P, Horn T. Persistence of systemic mastocytosis after allogeneic bone marrow transplantation in spite of complete remission of the associated myelodysplastic syndrome. *Bone Marrow Transplant* 1991 ; 8 : 413-415

[37] Sagher F, Even-Paz Z. Mastocytosis and the mast cell. Bâle : Karger S, 1967 : 1427

[38] Schwartz LB, Metcalfe DD, Miller JS, Earl H, Sullivan T. Tryptase levels as an indicator of mast-cell activation in systemic anaphylaxis and mastocytosis. *N Engl J Med* 1987 ; 316 : 1622-1626

[39] Soter NA. The skin in mastocytosis. *J Invest Dermatol* 1991 ; 96 : 32S-39S

[40] Struz PH, Prier A, Koeger AC, Leca AP, Camus JP. Les formes ostéocondensantes des mastocytoses osseuses. *Sem Hop Paris* 1985 ; 61 : 1570-1575

[41] Travis WD, Li CY, Bergstralh EJ. Solid and hematologic malignancies in 60 patients with systemic mast-cell disease. *Arch Pathol Lab Med* 1989 ; 113 : 365-368

[42] Travis WD, Li CY, Bergstralh EJ, Yam LT, Swee RG. Systemic mast-cell disease. Analysis of 58 cases and literature review. Medicine (Baltimore) 1988 ; 67 : 345-368 [Erratum] Medicine (Baltimore) 1990 ; 69 : 34

[43] Travis WD, Li CY, Hoagland HC, Travis LB, Banks PM. Mast-cell leukemia: report of a case and review of the literature. *Mayo Clin Proc* 1986 ; 61 : 957-966

Manifestations osseuses et articulaires des intoxications métalliques et métalloïdiques

G Boivin
G Cournot

Résumé. – *La plupart des métaux qui entrent dans l'organisme par voies digestive, parentérale ou par inhalation, s'accumulent dans le squelette. Ils forment des dépôts le long des surfaces osseuses et peuvent être incorporés à la substance minérale. Les dépôts de certains métaux comme le zinc, le cuivre ou le fer, forment des réserves d'éléments traces qui, à très faibles concentrations, sont indispensables aux réactions enzymatiques intracellulaires. À concentrations plus élevées, d'autres éléments, notamment le strontium et le fluor, peuvent avoir des effets bénéfiques sur le squelette. Toutefois, de plus fortes concentrations sont toxiques. L'intoxication par le fluor induit une ostéosclérose accompagnée de fractures, l'intoxication par l'aluminium une ostéomalacie et/ou une ostéopathie aplastique, les intoxications par le strontium ou le cadmium peuvent être à l'origine d'ostéomalacie ou d'ostéoporose. D'autres métaux, comme le fer et le cuivre, ont sur le squelette une action essentiellement indirecte, liée aux lésions pluriglandulaires, hépatiques ou rénales qu'ils entraînent, bien qu'une action directe sur les cellules osseuses ait été mise en évidence in vitro.*

Mots-clés : *squelette, fluor, aluminium, strontium, plomb, cadmium, fer, gallium, silicium, cuivre, lithium.*

Introduction

L'homme a toujours été en contact avec les métaux présents dans son environnement naturel, avant d'en faire la matière première de ses outils. Le plomb était, dans la période préhistorique, aussi bien qu'au Moyen Âge, l'une des sources principales de contamination. Puis la concentration du plomb dans les os a augmenté progressivement jusqu'à la fin du XIX^{e} siècle. Au XX^{e} siècle sont apparues des pollutions d'origines industrielle, domestique, pharmaceutique et agroalimentaire, liées à l'augmentation massive de la production de métaux. La contamination de l'eau et des sols a multiplié les risques potentiels d'intoxication.

Plusieurs isotopes radioactifs de métaux (^{239}Pu, ^{226}Ra, ^{233}U, ^{90}Sr, etc), libérés lors d'explosions nucléaires ou provenant d'autres retombées radioactives, sont à l'origine d'une autre forme de contamination. Ils se fixent sur le tissu osseux et leurs radiations peuvent à long terme induire des altérations néoplasiques des cellules osseuses ou médullaires [87]. Ces effets ne sont pas discutés ici.

La plupart des métaux qui entrent dans l'organisme par voies digestive, parentérale ou par inhalation, s'accumulent dans le squelette, ce qui permet de protéger les organes beaucoup plus sensibles à leurs effets que le tissu osseux. Les modifications squelettiques sont, dans la plupart des cas, relativement modestes et ne surviennent que lors de surcharges sévères et prolongées, contrairement aux atteintes hépatiques, rénales, pluriglandulaires ou neurologiques.

Les dépôts osseux de certains métaux constituent des réserves précieuses d'éléments qui, à concentrations extrêmement faibles (éléments « traces »), sont essentielles à la survie des cellules. Ils interviennent dans plusieurs réactions enzymatiques, tant dans la chaîne respiratoire que dans la synthèse des protéines, et agissent sur la perméabilité des membranes et sur la production de radicaux libres. D'autres métaux peuvent avoir des effets bénéfiques sur le squelette, mais deviennent toxiques à concentrations élevées.

Tableau I. – Effets de certains éléments sur les caractéristiques des cristaux d'apatite synthétique [11].

	Rayon ionique (Å)	Axe-a (Å)	Axe-c (Å)
Ca	0,99	9,436	6,882
Sr	1,12	9,768	7,214
Pb	1,20	9,880	7,410
F	1,36	9,383	6,882
Ba	1,33	10,150	7,795
Cd	0,97		6,843

Les métaux agissent tant sur la composante minérale de l'os, une apatite non stœchiométrique, que sur le métabolisme des cellules osseuses. Les ions constituant l'apatite peuvent être remplacés par différents anions ou cations *(tableau I)*.Les métaux s'incorporent alors aux cristaux et modifient leurs caractères physiques, ce qui les rend plus ou moins sensibles à la dissolution, ou s'adsorbent à la surface des cristaux et modifient leur croissance [11].

Plusieurs protéines osseuses (collagène, glycoprotéines, ostéocalcine, ostéonectine, sialoprotéines, protéoglycanes, etc) ont également des sites qui pourraient complexer les métaux. Toutefois, leur rôle est négligeable par rapport à celui de l'apatite.

En revanche, l'action des métaux sur le métabolisme des cellules osseuses a des conséquences essentielles, qui sont souvent à l'origine de leur toxicité. Sous l'action de plusieurs hormones et facteurs de croissance, ces cellules assurent le métabolisme et le remaniement

Georges Boivin : Docteur ès-sciences, Directeur de recherches INSERM, INSERM unité 403, faculté de médecine R Laennec, 69472 Lyon, France.
Giulia Cournot : Docteur en médecine, chargée de recherches INSERM, CNRS UPR 1524, INRA-LNSA, 78350 Jouy-en-Josas, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Boivin G et Cournot G. Manifestations osseuses et articulaires des intoxications métalliques et métalloïdiques. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-025-R-10, 2001, 8 p.

du tissu. Ainsi, les ostéoblastes synthétisent la matrice organique (ostéoïde) et contrôlent la nucléation des cristaux d'apatite. La nucléation débute le long du « front de minéralisation », situé entre ostéoïde et tissu minéralisé. Cette zone de calcification active contient des cristaux petits et immatures sur lesquels se fixent certains métaux. Les ostéocytes assurent la nutrition du tissu, alors que les ostéoclastes résorbent la matrice calcifiée. Ils permettent le renouvellement continu de l'os (remodelage osseux) et jouent de ce fait un rôle essentiel dans la libération des métaux fixés dans le squelette.

Ainsi, les métaux peuvent agir sur la prolifération, l'activité et la survie des ostéoblastes et des ostéoclastes. Cependant, les mécanismes moléculaires spécifiques qui influencent la sensibilité aux métaux de ces cellules ne sont que partiellement connus.

Intoxication par le fluor [25]

À très faibles doses, le fluor est nécessaire à l'organisme humain et il joue un rôle dans le contrôle de certaines réactions enzymatiques au sein d'organes variés. Bien que rapidement excrété, le fluor se fixe en partie dans les tissus calcifiés, principalement le tissu osseux [24]. À faibles doses [62], le fluor a une action prophylactique contre le développement des caries dentaires (1 mg/j chez des enfants). À une dose journalière moyenne de 15 à 30 mg de fluor-ion pendant au moins 2 ans, et en association avec du calcium et de la vitamine D, le fluor a été utilisé en Europe comme agent thérapeutique dans le traitement de l'ostéoporose de type I avec fractures ou tassements vertébraux [21, 26, 28, 71, 77, 78, 88]. À fortes doses, le fluor apparaît toxique et perturbe la calcification osseuse : la plus connue des expressions de cette toxicité chronique est le développement de la fluorose squelettique [24, 25].

Le métabolisme et la toxicité du fluor ont été abordés en détail par Jenkins [61] et Whitford [101]. Chez l'homme, l'apport journalier normal dans la nourriture est compris entre 1 et 3 mg de fluor. Les principales sources de fluor sont la nourriture et l'eau de boisson, l'air mélangé avec des gaz, des fumées et/ou des poussières riches en fluor. Chez l'homme, l'apport journalier de fluor par l'eau de boisson varie de 0,3 à 3 mg. L'apport en fluor par la nourriture est relativement faible (0,2 à 0,7 mg/j), mais certaines substances, comme le thé et le poisson, sont plus riches que d'autres en fluor.

Le fluor est principalement absorbé dans le tractus gastro-intestinal. Cependant, l'absorption du fluor est relativement faible dans l'estomac, très élevée dans le duodénum, et relativement plus basse dans le jéjunum. L'absorption à travers le tractus respiratoire est plus rare. Chez l'homme, le fluor absorbé pénètre dans le flux sanguin, puis est distribué dans le squelette essentiellement. Mesuré chez 17 sujets témoins dans notre laboratoire, le contenu en fluor dans le sang normal est de 0,032 ± 0,012 mg/L. L'incorporation du fluor dans l'os se produit essentiellement dans la substance minérale osseuse et provoque des modifications des caractéristiques du cristal d'apatite [7] ainsi que, à fortes concentrations, des perturbations locales et/ou diffuses de la calcification osseuse [8, 18, 22]. Le fluor déposé dans le squelette est progressivement libéré lors de la résorption ostéoclastique, pendant l'activité de remodelage du tissu osseux. Une partie du fluor recyclé se fixe à nouveau dans les sites osseux en cours de formation, tandis qu'une autre partie est excrétée dans les urines. Ainsi, lorsque l'exposition au fluor a cessé, le contenu en fluor de l'os diminue progressivement mais lentement ; la clairance osseuse du fluor est environ quatre fois plus longue que son incorporation [6, 16, 17, 98]. Le taux de fluor osseux moyen normal est inférieur ou égal à 0,10 % de fluor dans les cendres d'os [16].

TOXICITÉ AIGUË DU FLUOR

On a pu observer des cas d'empoisonnement aigu dus à l'ingestion accidentelle de tablettes de fluor. L'intoxication se manifeste par des nausées, des vomissements, des crampes abdominales avec diarrhée, des ulcérations et des hémorragies gastriques, des troubles musculaires (hyperexcitabilité, spasmes douloureux, contractures), cardiovasculaires (arythmie, troubles de la conduction) et respiratoires [56, 82]. La dose toxique de fluor est, chez l'adulte, de 5 à 10 mg/kg de poids, et la dose létale de 30-65 mg/kg de poids. Chez l'enfant, ces doses sont plus faibles.

TOXICITÉ OSSEUSE CHRONIQUE DU FLUOR

La fluorose squelettique résulte d'une intoxication prolongée par de fortes quantités de fluor. Cette toxicité affecte principalement le squelette, avec le développement d'une pathologie osseuse caractérisée par une densification osseuse. Il n'y a pas de preuve d'une action carcinogène ou mutagène du fluor.

On distingue différents types de fluorose squelettique, en fonction de l'origine de l'exposition fluorée [24, 25] :

– la fluorose hydrique endémique, due à l'ingestion prolongée d'une eau riche en fluor dans des pays où le sol est riche en fluor ;

– la fluorose hydrique sporadique, qui résulte de la consommation prolongée d'une eau minérale riche en fluor (principalement la Saint-Yorre Royale, contenant 8,5 mg/L de fluor) ;

– la fluorose tellurique, due à l'inhalation de poussières contenant de grandes quantités de fluor ;

– la fluorose industrielle, qui résulte principalement de l'inhalation de gaz fluorés (usines utilisant ou manufacturant des produits riches en fluor) ;

– la fluorose iatrogène, due à l'administration prolongée de médicaments riches en fluor.

Aspects cliniques et radiologiques

Assez souvent, la fluorose osseuse peut être cliniquement latente et être une découverte radiographique ou ostéodensitométrique. Affection assez bénigne, sauf en cas de carences associées, les principaux signes cliniques observés dans la fluorose squelettique de l'adulte sont les suivants : des douleurs osseuses, une raideur et une réduction des mouvements de la colonne vertébrale et des articulations, des déformations de la colonne vertébrale et des membres, certains patients pouvant être grabataires. Ces aspects cliniques sont en corrélation avec la sévérité de la fluorose squelettique [15, 49, 51, 96].

La fluorose squelettique est très souvent associée avec une ostéosclérose, principalement de la colonne vertébrale, de la ceinture pelvienne et du thorax, c'est-à-dire du squelette axial, riche en os spongieux. Plusieurs caractéristiques radiologiques ont aussi été décrites [14, 97] : formation osseuse périostée irrégulière, calcifications ectopiques (ligament, capsule, membrane interosseuse, tendon), ostéophytose irrégulière et exostoses. Des fractures osseuses ont été rapportées dans des cas sévères de fluorose squelettique [18].

Aspects biologiques

Dans la fluorose squelettique, il n'y a en général pas de modifications systémiques. Les contenus en fluor urinaire sanguin et osseux sont toujours très augmentés [9, 15, 16, 18, 48, 96].

Aspects histologiques

Les modifications histologiques osseuses le plus fréquemment associées à la fluorose squelettique sont principalement une augmentation de la porosité des corticales, une hypervascularisation du tissu osseux, une activité de remodelage accentuée avec un déséquilibre du couplage en faveur de la formation osseuse, l'existence de défauts (linéaires ou non) de formation, la présence de nombreuses lacunes périostéocytaires tachetées, et, parfois, la présence d'os périostique nouvellement formé et hyperminéralisé [9, 17, 18, 97]. L'ostéosclérose radiologiquement évidente est confirmée par une augmentation significative du volume trabéculaire osseux. Les paramètres reflétant la formation osseuse (volume ostéoïde, surfaces ostéoïdes et épaisseur des liserés ostéoïdes) sont tous trois très significativement augmentés chez les patients fluorotiques. De plus,

l'augmentation des surfaces ostéoïdes est presque trois fois supérieure à celle notée pour les surfaces de résorption trabéculaires. Toutes les modifications histomorphométriques ont été décrites et discutées en détail [18, 19].

La fluorose squelettique est caractérisée par un déséquilibre du couplage en faveur de la formation osseuse, et par des troubles de la calcification osseuse. Le nombre des ostéoblastes est très augmenté, avec une forte proportion d'ostéoblastes aplatis. Ces observations sont en accord avec l'idée que le fluor peut avoir un double effet sur les ostéoblastes : une augmentation de la natalité au niveau tissulaire due à l'effet mitogénique du fluor sur les précurseurs ostéoblastiques, et un effet toxique à l'échelle cellulaire individuelle sur les ostéoblastes matures. Cependant, l'addition de ces deux effets se traduit par une augmentation marquée de la formation osseuse au niveau de l'organe.

Les mécanismes cellulaires et moléculaires de l'action du fluor ne sont que partiellement connus. Le fluor intervient dans les voies de signalisations intracellulaires. Il forme un complexe avec des traces d'aluminium, le fluoraluminate. Ce complexe active des protéines G, qui à leur tour activent des protéines kinases impliquées dans la prolifération cellulaire, et des tyrosines kinases impliquées dans l'adhésion cellulaire [95].

Traitement

Après arrêt de l'exposition, l'ostéosclérose diminue progressivement. Toutefois, la clairance osseuse du fluor est environ quatre fois plus longue que son incorporation.

Intoxication par l'aluminium [37]

L'aluminium représente environ 8 % de tous les minéraux de la croûte terrestre ; il est contenu dans les poussières, se concentre dans l'eau après avoir été dissous par des pluies acides, et peut s'accumuler dans les végétaux. De plus, l'aluminium est couramment utilisé dans l'industrie agroalimentaire et pharmaceutique et, sous forme de sulfate, comme agent purificateur de l'eau. En cas de surcharge, le métal s'accumule dans le squelette, le foie, la rate et le cerveau.

La concentration totale de l'aluminium dans l'organisme est d'environ 25 mg. Dans le plasma, elle est inférieure à 2 µg/L. Il est absorbé très faiblement par l'intestin et est éliminé par voie urinaire. Pour cette raison, l'action toxique de l'aluminium a tout d'abord été observée chez des malades insuffisants rénaux traités par hémodialyse. Plusieurs études épidémiologiques et cliniques ont en effet montré une relation entre la concentration en aluminium des bains de dialyse et la fréquence d'une forme particulière de maladie osseuse, souvent associée à un ensemble de symptômes neurologiques réunis sous le nom d'encéphalopathie des dialysés, et à une anémie microcytaire [39, 84]. L'utilisation de bains de dialyse préparés avec de l'eau pauvre en aluminium a permis de réduire les symptômes d'intoxication. À l'heure actuelle, la purification systématique de l'eau, par déionisation et par osmose inverse, a éliminé la source majeure de contamination.

Cependant, la surcharge aluminique peut provenir d'autres sources, tant des bains de dialyse péritonéale et des solutions utilisées pour la nutrition parentérale [65, 67] que de l'ingestion prolongée de dérivés de l'aluminium utilisés pour contrôler l'hyperphosphatémie des malades urémiques [63]. En effet, bien que le tube intestinal représente une barrière pour l'absorption de l'aluminium, cette barrière n'est plus aussi efficace en présence de citrates ou d'autres molécules qui peuvent complexer le métal, comme le lactate et l'ascorbate [59].

ASPECTS CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES

L'ostéopathie due à l'intoxication aluminique se caractérise par des fractures spontanées, des douleurs ostéoarticulaires diffuses et une faiblesse musculaire proximale. L'examen radiologique peut montrer l'existence de stries de Looser-Milkman, de fractures ou de pseudofractures, ou une déminéralisation diffuse du squelette. Les signes d'hyperparathyroïdie, fréquents chez les malades insuffisants rénaux, sont absents ou peu évidents. D'autres symptômes d'intoxication, anémie microcytaire et encéphalopathie, peuvent être associés à la maladie osseuse.

ASPECTS BIOLOGIQUES

Chez presque tous les malades en insuffisance rénale terminale, la concentration plasmatique de l'aluminium est supérieure à la normale. Une aluminémie au-dessus de 40 µg/L suggère la présence d'une intoxication. Cependant, la concentration de base ne reflète pas toujours fidèlement la quantité d'aluminium qui a été accumulée dans l'organisme. En effet, après une intoxication prolongée et après élimination de la source de contamination, la teneur en aluminium du squelette peut rester élevée pendant longtemps et des lésions osseuses persister alors que la concentration plasmatique d'aluminium est relativement faible [40, 63].

L'utilisation du test à la desferrioxamine (DFO) permet de mieux évaluer l'importance de l'intoxication. La DFO est un puissant chélateur des ions trivalents Al^{3+} et Fe^{3+}, et est couramment utilisée dans le traitement des surcharges martiales. Après une injection de ce chélateur, l'augmentation de l'aluminémie reflète, mieux que l'aluminémie de base, la concentration de l'organisme en aluminium. La calcémie est le plus souvent normale, mais une hypercalcémie peut apparaître rapidement lors d'une surcharge alimentaire en calcium ou en vitamine D. L'activité des phosphatases alcalines plasmatiques est normale ou modérément élevée. La concentration plasmatique de l'hormone parathyroïdienne immunoréactive (iPTH) est souvent normale, ou à peine augmentée, fait inhabituel au cours de l'insuffisance rénale. Les glandes parathyroïdiennes ne répondent que faiblement à une stimulation par hypocalcémie provoquée.

ASPECTS HISTOLOGIQUES

L'ostéodystrophie aluminique s'observe sous deux formes : l'ostéomalacie et la forme « aplastique ». Dans les deux cas, on observe de dépôts d'aluminium sur plus de 25 % de la surface totale des travées, et une diminution de la vitesse de formation et de la minéralisation osseuses [4, 37, 39, 86]. L'ostéite fibreuse est absente ou très modérée. L'augmentation de l'épaisseur des bordures ostéoïdes caractérise l'ostéomalacie aluminique et traduit une intoxication sévère et prolongée. Elle est devenue rare dans les pays où le traitement de l'eau de dialyse a éliminé la principale cause de contamination. En revanche, les lésions de type « aplastique », caractérisées par la diminution sévère de la vitesse de la formation osseuse [4, 35], peuvent survenir chez des malades urémiques à la suite d'ingestion prolongée de capteurs de phosphore. En 1999, ce type de lésion a été observé chez 26 % de malades traités par hémodialyse ou dialyse péritonéale [63].

Dans certains cas, les lésions d'ostéomalacie peuvent être associées à une ostéite fibreuse (ostéodystrophie « mixte »). Ce type de lésion est dû à une surcharge aluminique sur des lésions préexistantes et sévères d'hyperparathyroïdie. Chez ces sujets, l'aluminium se concentre dans les ostéoblastes et dans les glandes parathyroïdes [37].

PHYSIOPATHOLOGIE

L'aluminium ne s'incorpore pas, comme d'autres métaux, aux cristaux d'hydroxyapatite [37], mais il s'adsorbe à leur surface et inhibe leur croissance. La protéine plasmatique qui transporte le fer, la transferrine, joue un rôle essentiel dans le métabolisme de l'aluminium. En effet, 90 % de l'aluminium plasmatique sont liés à la transferrine [102] et il peut modifier la fixation du fer sur cette molécule. Par ailleurs, l'aluminium peut intervenir dans les réactions biochimiques et influencer la fonction d'un certain nombre d'enzymes et de protéines. Des études in vitro ont montré que l'aluminium inhibe la prolifération des ostéoblastes, la synthèse de phosphatases alcalines par ces cellules et leur sensibilité à l'hormone parathyroïdienne et à la $1,25(OH)_2D_3$ [69, 70]. L'aluminium peut agir

sur la formation de radicaux libres et la peroxydation de lipides membranaires. Il influence la synthèse d'acide adénosine monophosphorique (AMP) cyclique, l'activité de la phospholipase C, la formation de microtubules [1].

L'aluminium agit également sur la fonction parathyroïdienne. Chez de nombreux malades intoxiqués, la concentration plasmatique de l'hormone parathyroïdienne immunoréactive est normale ou peu élevée et les glandes parathyroïdes ne répondent que faiblement à une stimulation hypocalcémique. Des études in vitro ont mis en évidence l'action directe du métal sur les cellules parathyroïdiennes et son accumulation dans les lysosomes [31].

TRAITEMENT ET PRÉVENTION

L'ostéomalacie aluminique est résistante à toute forme de traitement par la vitamine D ou par un de ses dérivés. L'administration de ces substances peut induire des hypercalcémies sévères, dues à l'incapacité du squelette à fixer le calcium. L'hémodialyse ou la dialyse péritonéale ne permettent pas l'élimination du métal parce que dans le plasma la fraction ultrafiltrable de l'aluminium est négligeable par rapport à celle qui est liée à la transferrine. En revanche, après administration de DFO, la fraction de l'aluminium liée à la ferritine diminue et il se forme un complexe « aluminoxamine » hydrosoluble, de faible poids moléculaire, qui peut traverser les membranes de dialyse. La DFO, associée à l'arrêt de toute contamination par l'eau et par les chélateurs du phosphore, est nécessaire en cas d'intoxication sévère et s'est avérée efficace dans le traitement de l'ostéopathie aluminique, aussi bien que dans les autres formes de l'intoxication, encéphalopathie et anémie [42]. Cependant, les effets secondaires de la drogue ne sont pas négligeables : hypotension, réactions allergiques, diminution de l'acuité visuelle et de la vision des couleurs, surdité, infections sévères par des germes (*Yersinia*) dont la virulence augmente en présence de sidérophores [13].

La prévention consiste à éviter toute contamination aluminique de l'eau de dialyse par déionisation ou par osmose inverse. Les chélateurs du phosphore doivent être utilisés avec prudence, associés au contrôle régulier de l'aluminémie ; ils peuvent être remplacés par des chélateurs qui ne contiennent pas d'aluminium, tels le carbonate ou l'acétate de calcium.

Intoxication par le strontium

Comme le calcium, le strontium appartient à la classe des alcalinoterreux. Le strontium stable est composé de quatre isotopes ^{88}Sr, ^{87}Sr, ^{86}Sr et ^{84}Sr, le ^{88}Sr représentant plus de 82 % de ces isotopes [58].

MÉTABOLISME DU STRONTIUM

L'apport de strontium se fait principalement par voie alimentaire. La prise journalière est de l'ordre de 0,8 à 3 mg/j. Chez l'adulte et diverses espèces, l'absorption du calcium au niveau gastro-intestinal est préférentielle. En revanche, de fortes doses de strontium diminuent l'absorption intestinale du calcium, ainsi que la concentration en protéine duodénale liée au calcium (Ca-BP) et inhibent la conversion de la 25 (OH)D en $1,25(OH)_2D$ [72]. Par ailleurs, l'inhalation du strontium dans une atmosphère riche en particules est importante mais représente un risque mineur de contamination.

Le strontium absorbé pénètre dans le flux sanguin et est distribué en trois compartiments :

– le premier compartiment comprend le plasma et le liquide extracellulaire. Le strontium n'y est présent que de façon transitoire et est éliminé rapidement par les urines et les fèces ;

– le second compartiment est constitué de tissus mous et correspond au *pool* rapidement échangeable ;

– le troisième compartiment correspond aux tissus calcifiés en général et au tissu osseux en particulier, et c'est dans ce compartiment que le strontium est stocké dans l'organisme.

La fixation du strontium dans la substance minérale du tissu osseux est un mécanisme lent se réalisant par substitution et/ou échange ionique [20]. Comme pour le fluor, l'insuffisance rénale augmente la rétention osseuse de strontium [4].

L'excrétion rénale est la principale voie d'élimination (environ 0,25 mg/j). Elle est maximale le jour de l'administration et diminue ensuite progressivement. L'excrétion intestinale est faible par rapport à l'excrétion urinaire.

LE STRONTIUM COMME AGENT THÉRAPEUTIQUE EN PATHOLOGIE OSSEUSE

Les études des sels de strontium, surtout développées chez l'animal, visent à mettre en évidence une thérapeutique pour stimuler la formation osseuse et limiter la résorption d'un os actif. L'administration orale de strontium à doses faibles (0,19 à 0,40 % de chlorure de strontium) à des rats par ailleurs supplémentés en calcium (0,50 %), magnésium (0,16 %) et vitamine D (2 000 UI/kg), provoque une stimulation de la formation osseuse [72]. On note une hypocalcémie transitoire qui disparaît après 9 mois de traitement. Cette hypocalcémie serait due à une diminution de l'absorption intestinale du calcium ou à une diminution de synthèse de vitamine D. Le taux de phosphore sérique reste inchangé, tandis que l'on observe une légère augmentation de la magnésémie. Les taux de strontium sérique et osseux augmentent parallèlement à la dose ingérée, tandis que les rapports calcium/strontium sérique, urinaire et osseux chutent. Par ailleurs, le volume trabéculaire osseux augmente lors du traitement à long terme [72, 73, 76]. Des études chez la souris [73] révèlent une diminution de la résorption osseuse lors du traitement à court terme par les sels de strontium (chlorure de strontium). La réduction de l'activité des ostéoclastes serait due à l'inhibition du transport cellulaire du calcium [34]. Une étude plus récente [53] a confirmé l'augmentation du volume trabéculaire osseux vertébral et du volume ostéoïde chez les rats supplémentés en strontium. Le strontium peut induire un rachitisme en bloquant la synthèse de la $1,25(OH)_2D$ [83]. Cette altération de la minéralisation osseuse chez des rats supplémentés ou non en calcium et traités par des sels de strontium avait déjà été décrite [91, 94].

Le ranélate de strontium (SR) s'est montré capable de prévenir la perte osseuse chez des rats œstrogénodéficients en inhibant la résorption osseuse sans réduire la formation osseuse [74]. Bien que les mécanismes cellulaires d'action du produit ne soient pas totalement élucidés, les données bibliographiques et les premières études réalisées chez l'animal avec le SR ont montré que le strontium se fixait au niveau osseux par interaction avec la substance minérale osseuse. Cette captation par les cristaux d'apatite peut se réaliser par deux principaux mécanismes : échanges ioniques et adsorption de strontium à la surface des cristaux matures et/ou substitution d'ions calcium par des ions strontium dans la maille élémentaire des cristaux constituant les dépôts minéraux néoformés.

Des études chez le singe [20] ont permis d'aborder :

– la faisabilité d'une évaluation quantitative par microanalyse à rayons X du contenu osseux en strontium et de sa distribution, tant corticale que trabéculaire, sur des prélèvements iliaques ;

– l'influence de la dose reçue sur la distribution osseuse du strontium ;

– la clairance osseuse du strontium, 6 semaines après l'arrêt du traitement.

Les principales interactions entre le strontium et le tissu osseux sont évaluées sur des biopsies de crêtes iliaques obtenues chez des femmes souffrant d'ostéoporose postménopausique et incluses dans une étude de phase II contre placebo (PLA) réalisée chez des femmes traitées pendant 2 ans avec trois doses différentes de SR [79]. L'ensemble de la population recevait aussi des suppléments en calcium et vitamine D. Dans un travail préliminaire [29], 12 biopsies

osseuses, quatre chez les patientes traitées PLA et huit chez les patientes traitées SR (2 g/j), ont été analysées pour définir l'effet du traitement sur la distribution osseuse du strontium et sur le degré de minéralisation du tissu osseux. Le contenu osseux en strontium (% pondéral) était significativement plus élevé ($p < 0{,}007$) chez les patientes traitées SR que chez les traitées PLA. Seules des traces de strontium ont été trouvées avec une distribution homogène dans l'os du groupe PLA. Après traitement par le SR, le strontium était uniquement quantifiable dans l'os nouvellement déposé, mais pas dans le tissu osseux plus ancien. Le degré moyen de minéralisation du tissu osseux n'était pas significativement différent dans les groupes traités SR et PLA. Ceci pourrait refléter une diminution de la résorption osseuse (allongement de la minéralisation secondaire) associée à une stimulation de la formation osseuse. Ces premiers résultats soulignent l'intérêt potentiel du SR dans le traitement des ostéoporoses, sans risque d'altérations du minéral osseux.

Intoxication par le plomb

Les contaminations proviennent de l'environnement industriel (récupération de batteries), urbain (vapeurs d'essence contenant des additifs à base de plomb, à action antidétonante) [52, 92], de la vaisselle contenant du plomb, mais surtout du plomb présent dans les peintures de logements anciens (peintures anticorrosives au « minium »). Ces peintures s'écaillent facilement et peuvent être ingérées. Cette source d'intoxication a longtemps été un problème de Santé publique chez les enfants, à cause du risque d'encéphalopathie, mais actuellement, l'imprégnation saturnine est faible en France [3], ainsi que dans la plupart des pays. Elle est plus élevée chez les populations à bas niveau socioéconomique.

ASPECTS CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES

Le plomb est absorbé par l'intestin ou par les voies respiratoires et s'accumule dans le squelette. Les concentrations du plomb dans l'os et la dent permettent d'évaluer l'importance de la surcharge [52, 92]. La plombémie doit rester inférieure à 700 µg/L. Dans le cas d'intoxication prolongée, on observe un défaut de remodelage métaphysaire avec apparition d'une bande transversale dense qui borde le cartilage de conjugaison et d'une hypoplasie de l'émail [52, 75, 92]. Après arrêt de la contamination, le plomb accumulé dans le squelette est libéré progressivement et contribue au maintien d'une plombémie élevée. Malgré l'aspect radiologique du squelette, les principaux symptômes de l'intoxication sont les atteintes neuropsychologiques, encéphalite ou retard mental, et les dysfonctions des gonades [80]. L'anémie est rare, sauf si elle est associée à une carence en fer.

PHYSIOPATHOLOGIE

Le plomb s'incorpore aux cristaux d'apatite [92], mais l'influence directe du métal sur le remaniement osseux a été peu étudiée. Le plomb inhibe la prolifération des ostéoblastes [5] et intervient dans le système messager du calcium, dans la synthèse des phosphatases alcalines et dans la formation de l'acide ribonucléique (ARN) messager du procollagène et de l'ostéocalcine [47]. Le métal peut également influencer la formation d'ostéoclastes dans des cultures de cellules médullaires murines [81].

TRAITEMENT

La surcharge est traitée par des chélateurs, acide éthylène-diamine-tétra-acétique (EDTA), calcitétramate sodique ou dimercaprol [3, 50].

Intoxication par le cadmium

La principale source de contamination est d'origine industrielle (préparation d'alliages et de pigments, soudures, fonte de métaux) ou provient de l'eau de boisson contenue dans des conduites galvanisées. L'intoxication a été décrite pour la première fois chez des malades japonais soumis à une contamination sévère et chronique par ingestion d'eau contaminée, et chez des ouvriers travaillant dans la fabrication d'accumulateurs. L'absorption de cadmium dans la fumée de cigarettes peut être un autre facteur de contamination.

ASPECTS CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES

Après une surcharge importante et prolongée, l'intoxication induit des lésions rénales sévères, une coloration jaune des dents et une déminéralisation osseuse. Des stries de Looser-Milkman se développent sur les omoplates, le bassin et le col du fémur. À des doses qui ne sont pas néphrotoxiques, le métal induit une ostéoporose. Une étude récente a mis en évidence la relation entre la diminution de la masse osseuse et l'exposition à de très faibles doses de cadmium [2, 93]. On n'a pas observé de corrélation entre la surcharge en cadmium et la fréquence de caries dentaires.

PHYSIOPATHOLOGIE

L'ostéomalacie est liée essentiellement à l'action néphrotoxique du cadmium, qui modifie le métabolisme de la vitamine D et diminue l'absorption intestinale du calcium [10]. Toutefois, le cadmium peut aussi agir directement sur les cellules osseuses et inhiber la synthèse et la minéralisation du collagène [5, 60]. Il peut s'incorporer à l'hydroxyapatite, modifier la vitesse de nucléation et la croissance des cristaux [12]. L'intoxication chronique par le cadmium conduirait au développement d'une ostéopénie par découplage entre la résorption et la formation osseuses durant le remodelage osseux [99].

TRAITEMENT

Dans les cas d'intoxication sévère, on recommande l'utilisation de chélateurs tels l'EDTA et le BAL (British Anti-Lewisite) [64].

Intoxication par le fer [33, 37]

Le fer est un élément essentiel qui intervient dans le transport d'oxygène et catalyse de nombreuses réactions enzymatiques. Dans l'organisme, le fer est lié à des protéines (la transferrine dans le plasma et le récepteur de la transferrine sur les membranes cellulaires). Dans les monocytes et les macrophages, le fer est concentré dans la ferritine, dont le métabolisme est contrôlé par des protéines spécifiques (*iron regulatory proteins* [IRP]). Le fer est absorbé dans le tube gastro-intestinal. La surcharge s'observe lors de l'augmentation de l'absorption (hémochromatose héréditaire, anémies avec hyperplasie érythroblastique), ou à la suite d'apports importants de fer par voie parentérale (insuffisance rénale, thalassémie, aplasie érythrocytaire congénitale). Les modifications osseuses sont modestes, contrairement aux autres symptômes de l'intoxication.

ASPECTS RADIOLOGIQUES

Chez tous les malades intoxiqués, il est difficile de distinguer une éventuelle action directe du fer sur le squelette, de celle d'atteintes pluriglandulaires consécutives à l'infiltration des glandes par des dépôts de fer, particulièrement l'hypogonadisme et l'hypoparathyroïdie, qui peuvent à leur tour influencer le métabolisme osseux [43, 46]. Dans l'hémochromatose, on a décrit des chondrocalcinoses, des arthropathies et une ostéoporose. Dans la bêtathalassémie, on observe une ostéoporose, avec épaississement de la voûte crânienne, expansion des cavités médullaires, surtout celles des os courts des mains et des pieds. La plupart de ces lésions sont dues à l'hypertrophie de la moelle osseuse. Elles s'améliorent après transfusion, et de ce fait peuvent difficilement être attribuées à une intoxication par le fer. L'ostéomalacie est très rare, tant chez les malades thalassémiques [89] que chez des sujets intoxiqués par voie orale [90], ou dans l'hémochromatose.

ASPECTS BIOCHIMIQUES

La concentration élevée de la ferritine plasmatique indique la présence d'une surcharge. Celle du calcium, du phosphore, de l'iPTH ou de la testostérone peut être modifiée en cas d'atteinte des parathyroïdes ou des gonades.

ASPECTS HISTOLOGIQUES

Dans le tissu osseux, le fer est visible le long des travées, à l'interface entre tissu minéralisé et cavités médullaires, le long du front de minéralisation et des lignes cimentantes. Des dépôts de fer, fort probablement formés par des granules de ferritine [30], ont été observés dans le cytoplasme des ostéocytes et des ostéoclastes [89].

PHYSIOPATHOLOGIE

Le fer diminue la formation osseuse chez le porc intoxiqué [44] et inhibe la prolifération des ostéoblastes in vitro [45]. Le métal ne semble pas agir directement sur les cristaux osseux. Quand l'apport de fer est excessif, l'organisme n'arrive plus à le métaboliser et à l'accumuler sous forme de ferritine. Dans ce cas, le métal devient toxique. Il s'incorpore dans les tissus parenchymateux (foie, glandes endocrines et myocarde) et peut, sous forme ionique, induire la synthèse de radicaux libres qui sont à l'origine de graves lésions cellulaires.

TRAITEMENT

Il comprend des phlébotomies répétées dans l'hémochromatose héréditaire, alors qu'une thérapie par des chélateurs du fer (DFO par voie sous-cutanée ou intraveineuse) s'impose lors d'intoxications post-transfusionnelles [33].

Intoxication par le gallium

L'intoxication par le gallium est essentiellement iatrogène. En effet, le gallium a été utilisé dans la chimiothérapie de tumeurs cancéreuses. Au cours de ces traitements, plusieurs malades ont développé une hypocalcémie. Le métal est actuellement à l'étude, sous forme de nitrate, comme substance efficace dans l'hypercalcémie maligne [100]. L'administration intraveineuse de gallium induit une augmentation rapide de la concentration de l'iPTH dans le plasma ; l'action hypocalcémiante ne s'observe que lors d'hypercalcémie [100]. À la concentration de 100-200 $mg/m^2/j$, les perfusions de gallium sont généralement bien tolérées. Une action toxique sur le rein a été observée pour des doses plus importantes et il faut éviter ce traitement chez des malades dont la créatininémie est supérieure à la normale. On a également observé des anémies qui pourraient être liées à une inhibition par le gallium de l'incorporation du fer dans les cellules.

Le métal s'accumule dans le squelette [38], inhibe la résorption [55] et influence la formation osseuse, mais le mécanisme de ces actions n'est pas complètement élucidé. Le métal agit également sur les mouvements du calcium intracellulaire [66].

Intoxication par le silicium

D'après des études expérimentales pilotes, les composés organosilicés (particulièrement le salicylate de monométhylsilanetriol ou conjonctyl) paraissent avoir, chez des rats femelles ovariectomisées, un double effet sur la perte osseuse, avec diminution de la résorption osseuse et augmentation de la formation osseuse [57]. Ces composés organosilicés pourraient donc être candidats à une utilisation thérapeutique préventive ou curative de l'ostéoporose postménopausique. En l'absence de données sur la fixation du silicium dans la substance minérale osseuse et sur les mécanismes d'action du silicium sur le tissu osseux, nous avons évalué, chez des rats adultes ayant des contenus osseux en silicium très différents, la distribution osseuse du silicium tant corticale que trabéculaire (Boivin, résultats non publiés). La méthode utilisée est l'évaluation par microanalyse à rayons X. Cette méthode a déjà permis d'étudier les distributions du fluor dans les microcals sur microfractures trabéculaires [23], et du strontium dans l'os iliaque de singes [20]. Le silicium était détecté en faible quantité dans le tissu osseux. Cet élément est par ailleurs distribué de façon homogène, tant dans l'os compact et dans l'os spongieux que dans l'os nouveau et dans l'os ancien. Ce faible contenu en silicium ne perturbe pas la substance minérale osseuse, comme l'atteste l'absence de modifications des rapports Ca/P et Si/Ca entre les rats traités ou non.

Intoxication par le cuivre

L'organisme adulte contient environ 110 mg de cuivre, accumulés principalement dans le foie et le cerveau. Le métal est absorbé par l'intestin, transporté dans le plasma lié à une protéine, la céruloplasmine, et éliminé dans la bile. L'intoxication par le cuivre peut être acquise ou héréditaire. La forme héréditaire (maladie de Wilson) est une maladie rare, autosomique, due à la mutation du gène (ATP7B ou WND) qui code pour l'ATPase indispensable au transport intracellulaire du cuivre [32]. L'intoxication acquise, aiguë ou chronique, provient principalement de l'ingestion d'eau contaminée [85].

Les manifestations cliniques de l'intoxication sont liées à la cirrhose hépatique induite par le métal et aux lésions neurologiques. Des arthropathies ont été décrites [103]. L'ostéoporose peut se développer comme conséquence de la cirrhose, ou, dans la maladie de Wilson, après transplantation du foie.

Le cuivre est un élément impliqué dans des réactions enzymatiques essentielles (Cu/Zn dismutase, cytochrome-oxydase, etc), mais peut également se lier à des protéines (métalloprotéines) en les désactivant. Il génère également des superoxydes qui peuvent léser des composants cellulaires.

Des chélateurs du cuivre (pénicillamine), ou le zinc qui diminue l'absorption intestinale du cuivre, sont actuellement utilisés pour éliminer la surcharge. Dans les cas d'intoxication sévère, la transplantation du foie reste la seule thérapeutique efficace [54]. Le diagnostic précoce est indispensable afin d'éviter des lésions hépatiques irréversibles.

Intoxication par le lithium

Le lithium est utilisé dans le traitement d'affections psychiatriques et les intoxications sont essentiellement iatrogènes. Certaines études ont mis en évidence une hyperparathyroïdie chez les malades traités, parce que le lithium modifie la réponse des parathyroïdes à l'hypocalcémie. Pour cette raison, le traitement par le lithium pourrait augmenter les risques d'ostéoporose [36, 68].

Intoxication par d'autres métaux

Le zinc, le nickel, le vanadium, le sélénium, le manganèse et le molybdène sont des éléments essentiels dans la structure de certaines protéines, et dans la fonction d'un très grand nombre d'enzymes. Les intoxications par ces métaux sont souvent des pathologies professionnelles (construction d'automobiles, industrie électrique et électronique, préparation d'alliages, etc). Elles peuvent induire des symptômes intestinaux, neurologiques ou hématologiques sévères. Cependant, on ne connaît pas de manifestations osseuses liées à leur surcharge.

Par ailleurs, il faut rappeler que certains métaux peuvent interférer avec l'absorption ou le métabolisme d'autres métaux. Ainsi, l'intoxication par le zinc (traitement des surfaces métalliques, galvanisation) interfère avec l'absorption intestinale du cuivre, et induit une ostéoporose par carence en cuivre

Références

[1] Abreo K, Glass J. Cellular, biochemical, and molecular mechanisms of aluminum toxicity. *Nephrol Dial Transplant* 1993 ; 8 : 5-11

[2] Alfven T, Elinder CG, Carlsson MD, Grubb A, Hellström L, Persson B et al. Low-level cadmium exposure and osteoporosis. *J Bone Miner Res* 2000 ; 15 : 1579-1586

[3] Allain P. L'intoxication saturnine et son traitement. *Presse Méd* 1998 ; 27 : 266-268

[4] Andress DL, Maloney NA, Coburn JW, Endress DB, Sherrard DJ. Osteomalacia and aplastic bone disease in aluminum related osteodystrophy. *J Clin Endocrinol Metab* 1987 ; 65 : 11-16

[5] Angle CR, Thomas DJ, Swanson SA. Osteotoxicity of cadmium and lead in HOS TE 85 and ROS 17/2. 8 cells: relation to metallothionein induction and mitochondrial binding. *Biometals* 1993 ; 6 : 179-184

[6] Baud CA, Bang S, Demeurisse C, Tochon-Danguy HJ, Very JM. Long-term retention of fluoride in the bones of former aluminium workers. In : Tsunoda H, Yu MH eds. Fluoride Research1985, studies in environmental science. Amsterdam : Elsevier, 1986 : 187-191

[7] Baud CA, Bang S, Very JM. Minor elements in bone mineral and their effects on its solubility. *J Biol Buccale* 1977 ; 5 : 195-202

[8] Baud CA, Boivin G. Modifications of the perilacunar walls resulting from the effect of fluoride on osteocytic activity. *Metab Bone Dis* 1978 ; 1 : 49-54

[9] Baud CA, Lagier R, Boivin G, Boillat MA. Value of the bone biopsy in the diagnosis of industrial fluorosis. *Virchows Arch Pathol Anat Histol* 1978 ; 380 : 283-297

[10] Blainey JD, Adams RG, Brewer BD, Harvey TC. Cadmium-induced osteomalacia. *Br J Ind Med* 1980 ; 37 : 278-284

[11] Blumenthal NC. The in vitro uptake of trace elements by hydroxyapatite. In : Priest ND, Van De Vyver FL eds. Trace metals and fluoride in bones and teeth. Boca Raton : CRC Press, 1990 : 308-313

[12] Blumenthal NC, Cosma V, Skyler D, LeGeros J, Walters M. The effect of cadmium on the formation and properties of hydroxyapatite in vitro and its relation to cadmium toxicity in the skeletal system. *Calcif Tissue Int* 1995 ; 56 : 316-322

[13] Boelaert JR, DeLocht M. Side effects of desferrioxamine in dialysis patients. *Nephrol Dial Transplant* 1993 ; 8 : 43-46

[14] Boillat MA, Baud CA, Lagier R, Garcia J, Rey P, Bang S et al. Fluorose industrielle. Étude multidisciplinaire de 43 ouvriers de l'industrie de l'aluminium. *Schweiz Med Wochenschr* 1979 ; 109 (suppl 8) : 1-28

[15] Boillat MA, Garcia J, Dettwiler W, Burckhardt P, Courvoisier B. Clinical aspects of industrial fluorosis. In : Courvoisier B, Donath A, Baud CA eds. Fluoride and bone. Bern : Huber, 1978 : 155-162

[16] Boivin G, Chapuy MC, Baud CA, Meunier PJ. Fluoride content in the human iliac bone, results in controls, patients with fluorosis, and osteoporotic patients treated with fluoride. *J Bone Miner Res* 1988 ; 3 : 497-502

[17] Boivin G, Chavassieux P, Chapuy MC, Baud CA, Meunier PJ. Profil histomorphométrique de la fluorose osseuse induite par l'ingestion prolongée d'eau de Vichy Saint-Yorre. Comparaison avec le taux de fluor osseux. *Pathol Biol* 1986 ; 34 : 33-39

[18] Boivin G, Chavassieux P, Chapuy MC, Baud CA, Meunier PJ. Skeletal fluorosis: histomorphometric analysis of bone changes and bone fluoride content in 29 patients. *Bone* 1989 ; 10 : 89-99

[19] Boivin G, Chavassieux P, Chapuy MC, Baud CA, Meunier PJ. Skeletal fluorosis: histomorphometric findings. *J Bone Miner Res* 1990 ; 5 (suppl 1) : S185-S189

[20] Boivin G, Deloffre P, Perrat B, Panczer G, Boudeulle M, Mauras Y et al. Strontium distribution and interactions with bone mineral in monkey iliac bone after strontium salt (S 12911) administration. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 1302-1311

[21] Boivin G, Dupuis J, Meunier PJ. Fluoride and osteoporosis. In : Simopoulos AP, Galli C eds. Osteoporosis: nutritional aspects. Basel : Karger, 1993 : 80-103

[22] Boivin G, Duriez J, Chapuy MC, Flautre B, Hardouin P, Meunier PJ. Relationship between bone fluoride content and histological evidence of mineralization defects in osteoporotic women long-term treated with sodium fluoride. *Osteoporosis Int* 1993 ; 3 : 204-208

[23] Boivin G, Grousson B, Meunier PJ. X-ray microanalysis of fluoride distribution in microfracture calluses in cancellous iliac bone from osteoporotic patients treated with fluoride and untreated. *J Bone Miner Res* 1991 ; 6 : 1183-1190

[24] Boivin G, Meunier PJ. Fluoride and bone: toxicological and therapeutic aspects. In : Cohen RD, Lewis B, Alberti KG, Denman AM eds. The metabolic and molecular basis of acquired disease. London : Baillière Tindall, 1990 : 1803-1823

[25] Boivin G, Meunier PJ. Fluorose squelettique. In : Kuntz D éd. Maladies métaboliques osseuses de l'adulte. Paris : Médecine-Sciences Flammarion, 1996 : 449-461

[26] Boivin G, Meunier PJ. Fluoride and bone: toxic effects and therapeutic role. In : Nève J, Chappuis P, Lamand M eds. Therapeutic uses of trace elements. New York : Plenum Press, 1996 : 283-295

[27] Boivin G, Meunier PJ. Par quels mécanismes les médicaments anti-résorptifs augmentent-ils la densité minérale osseuse ? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1999 ; 66 : 609-612

[28] Boivin G, Meunier PJ. Fluoride salts and bone: from skeletal fluorosis to osteoporosis treatment. In : Abdulla M, Bost M, Gamon S, Arnaud P, Chazot G eds. New aspects of trace element research. London : Smith-Gordon, 1999 : 217-222

[29] Boivin G, Schenker E, Tupinon-Mathieu I, Meunier PJ. Uptake and distribution of strontium in human bone, evolution of the degree of mineralization after strontium ranelate administration. *J Bone Miner Res* 1999 ; 14 (suppl 1) : S284

[30] Bordat C, Constans A, Bouet O, Blanc I, Trubert CL, Girot R et al. Iron distribution in thalassemic bone by energy-loss spectroscopy and electron spectroscopic imaging. *Calcif Tissue Int* 1993 ; 53 : 29-37

[31] Bourdeau A, Plachot JJ, Cournot-Witmer G, Pointillart A, Balsan S, Sachs C. Parathyroid response to aluminum in vitro: ultra-structural changes and PTH release. *Kidney Int* 1987 ; 31 : 15-24

[32] Brewer GJ. Recognition, diagnosis, and management of Wilson's disease. *Proc Soc Exp Biol Med* 2000 ; 223 : 39-46

[33] Brittenham JM. Disorders in iron metabolism: iron deficiency and iron overload. In : Hoffman R, Benz EJ, Shattil SJ, Furie B, Cohen HJ, Silberstein LE. Hematology: basic principles and practice. New York : Churchill-Livingstone, 2000 : 397-428

[34] Carafoli E. Active accumulation of Sr^{2+} by rat liver mitochondria. II. Competition between Ca^{2+} and Sr^{2+}. *Biochim Biophys Acta* 1965 ; 97 : 99-106

[35] Charhon SA, Chavassieux PM, Chapuy MC, Boivin GY, Meunier PJ. Low rate of bone formation with or without histologic appearance of osteomalacia in patients with aluminum intoxication. *J Lab Clin Med* 1985 ; 106 : 123-131

[36] Cohen O, Rais T, Lepfifker E, Vered I. Lithium carbonate therapy is not a risk factor for osteoporosis. *Horm Metab Res* 1998 ; 30 : 594-597

[37] Cournot G. Intoxication aluminique et autres intoxications par les métaux. In : Kuntz D éd. Maladies métaboliques osseuses de l'adulte. Paris : Médecine-Sciences Flammarion, 1996 : 462-471

[38] Cournot-Witmer G, Bourdeau A, Lieberherr M, Thil CL, Plachot JJ, Enault G et al. Bone modeling in gallium-nitrate treated rats. *Calcif Tissue Int* 1987 ; 40 : 270-275

[39] Cournot-Witmer G, Zinggraff J, Plachot JJ, Escaig F, Lefèvre R, Boumati P et al. Aluminum localization in bone from hemodialysed patients: relationship to matrix mineralisation. *Kidney Int* 1981 ; 20 : 375-385

[40] D'Haese PC, Couttenye MM, Lamberts LV, Elseviers MM, Goodman WG, Cabrera WE et al. Aluminium, iron, lead, cadmium, copper, zinc, chromium, magnesium, strontium, and calcium content in bone of end-stage renal failure patients. *Clin Chem* 1999 ; 45 : 1548-1556

[41] D'Haese PC, Schrooten I, Goodman WG, Cabrera WE, Lamberts LV, Elseviers MM et al. Increased bone strontium levels in hemodialysis patients with osteomalacia. *Kidney Int* 2000 ; 57 : 1107-1114

[42] DeBroe ME, Drüeke TB, Ritz E. Consensus conference on diagnosis and treatment of aluminium overload in end-stage renal failure patients. *Nephrol Dial Transplant* 1993 ; 8 (suppl 1) : S1-S4

[43] DeSanctis V, Vullo C, Bagni B, Chiccoli L. Hypoparathyroidism in beta thalassemia major. Clinical and laboratory observations in 24 patients. *Acta Haematol* 1992 ; 88 : 105-109

[44] De Vernejoul MC, Pointillart A, Cywiner Golenzer C, Morieux C, Bielakoff J, Modrowski D et al. Effect of iron overload on bone remodeling in pigs. *Am J Pathol* 1984 ; 116 : 377-384

[45] Diamond T, Pojer R, Stiel D, Alfrey A, Posen S. Does iron affect osteoblast function? Studies in vitro and in patients with chronic liver disease. *Calcif Tissue Int* 1991 ; 48 : 373-379

[46] Diamond T, Stiel D, Posen S. Osteoporosis in hemochromatosis: iron excess, gonadal deficiency, or other factors? *Ann Intern Med* 1989 ; 110 : 430-436

[47] Dowd TL, Rosen JF, Gundberg CM, Gupta RK. The displacement of calcium from osteocalcin at submicromolar concentrations of free lead. *Biochem Biophys Acta* 1994 ; 1226 : 131-137

[48] Ehrnebo M, Ekstrand J. Occupational fluoride exposure and plasma fluoride levels in man. *Int Arch Occup Environ Health* 1986 ; 58 : 179-190

[49] Frame B, Honasoge M, Kottamasu SR. Osteosclerosis, hyperostosis and related disorders. New York : Elsevier, 1987 : 165-196

[50] Gordon RA, Roberts G, Zubair A, Williams RH, Paloucek FP. Agressive approach in the treatment of acute lead encephalopathy with an extraordinary high concentration of lead. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1998 ; 152 : 1100-1109

[51] Grandjean P. Classical syndromes in occupational medicine. Occupational fluorosis through 50 years: Clinical and epidemiological experiences. *Am J Ind Med* 1982 ; 3 : 227-236

[52] Grandjean P. International perspectives of lead exposure and lead toxicity. *Neurotoxicology* 1993 ; 14 : 9-14

[53] Grynpas MD, Marie PJ. Effects of low doses of strontium on bone quality and quantity in rats. *Bone* 1990 ; 11 : 313-319

[54] Haberal M, Moray G, Karakayali H, Arslan G, Boyacioglu S, Baysal C et al. Liver transplantation for Wilson's cirrhosis: one center's experience. *Transplant Proc* 1999 ; 31 : 3160-3161

[55] Hall TJ, Chambers TJ. Gallium inhibits bone resorption by a direct effect on osteoclasts. *Bone Miner* 1990 ; 8 : 211-216

[56] Hodge HC, Smith FA. Fluorides and man. *Annu Rev Pharmacol* 1968 ; 8 : 395-408

[57] Hott M, DePollak C, Modrowski D, Marie PJ. Short-term effects of organic silicon on trabecular bone in mature ovariectomized rats. *Calcif Tissue Int* 1993 ; 53 : 174-179

[58] Inoue S. Chemistry of strontium. In : Skoryna SC ed. Handbook of stable strontium. New York : Plenum Press, 1981 : 11-18

[59] Ittel TH. Determinants of gastrointestinal absorption and distribution of aluminium in health and uremia. *Nephrol Dial Tansplant* 1993 ; 8 (suppl 1) : 17-24

[60] Iwami K, Moriyama T. Comparative effect of cadmium on osteoblastic cells and osteoclastic cells. *Arch Toxicol* 1993 ; 67 : 352-357

[61] Jenkins GN. The metabolism and effects of fluoride. In : Priest ND, Van De Vyver FL eds. Trace metals and fluoride in bones and teeth. Boca Raton : CRC Press, 1990 : 141-173

[62] Jenkins GN. Review of fluoride research since1959. *Arch Oral Biol* 1999 ; 44 : 985-992

[63] Kausz AT, Antonsen JE, Hercz G, Pei Y, Weiss NS, Emerson S et al. Screening plasma aluminum levels in relation to aluminum bone disease among asymptomatic dialysis patients. *Am J Kidney Dis* 1999 ; 34 : 688-693

[64] Kelley C. Cadmium therapeutic agents. *Curr Pharm Des* 1999 ; 5 : 229-240

[65] Klein GL. Aluminum in parenteral solution-revisited-again. *Am J Clin Nutr* 1995 ; 61 : 449-456

[66] Lakatos P, Tatrai A, Stern PH. Effects of gallium nitrate on calcium transients in UMR-106 rat osteoblastic osteosarcoma cells. *Bone* 1992 ; 13 : 379-386

[67] Larchet M, Chaumont P, Galliot M, Bourdon R, Goulet O, Ricour C. Aluminum loading in children receiving long-term parenteral nutrition. *Clin Nutr* 1990 ; 9 : 79

[68] Laroche M, Lamboley V, Amigues JM, Cantagrel A, Mazières B. Hyperparathyroidism during lithium therapy. Two new cases. *Rev Rhum [engl ed]* 1997 ; 64 : 132-134

[69] Lieberherr M, Grosse B, Cournot-Witmer G, Hermann-Erlee MP, Balsan S. Aluminum action on mouse bone cell metabolism and response to PTH and $1,25(OH)_2D_3$. *Kidney Int* 1987 ; 31 : 736-743

[70] Lieberherr M, Grosse B, Cournot-Witmer G, Thil CL, Balsan S. In vitro effects of aluminum on bone phosphatases: a possible interaction with bPTH and vitamin D_3 metabolites. *Calcif Tissue Int* 1982 ; 34 : 280-284

[71] Mamelle N, Meunier PJ, Dusan R, Guillaume M, Martin JL, Gaucher A et al. Risk-benefit ratio of sodium fluoride treatment in primary vertebral osteoporosis. *Lancet* 1988 ; 2 : 361-365

[72] Marie P, Garba MT, Hott M, Miravet L. Effect of low-doses of stable strontium on metabolism in rats. *Miner Electrolyte Metab* 1985 ; 11 : 5-13

[73] Marie PJ, Hott M. Short-term effects of fluorid and strontium on formation and resorption in the mouse. *Metabolism* 1986 ; 35 : 547-551

[74] Marie PJ, Hott M, Modrowski D, Depollak C, Guillemain J, Deloffre P et al. An uncoupling agent containing strontium prevents bone loss by depressing bone resorption and maintening bone formation in estrogen-deficient rats. *J Bone Miner Res* 1993 ; 8 : 607-615

[75] Maroteaux P. Maladies osseuses de l'enfant. Paris : Flammarion, 1995 : 1-619

[76] Matsumoto A. Effect of strontium chloride on base resorption induced by prostaglandin E_2 in cultured bone. *Arch Toxicol* 1988 ; 62 : 240-241

[77] Meunier PJ. Fluoride salts and osteoporosis. In : Christiansen C, Overgaard K eds. Osteoporosis. Aalborg : Handelstrykkeriet, 1990 : 1308-1313

[78] Meunier PJ. Fluoride therapy for vertebral osteoporosis. In : Munro H, Schlierf G eds. Nutrition of the elderly. New York : Raven Press, 1992 : 177-185

[79] Meunier PJ, Slosman D, Delmas PD, Sebert JL et al. Strontium ranelate as a treatment of vertebral osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 (suppl) : S129

[80] Meyer-Baron M, Seeber AA. Meta-analysis for neurobehavioural results due to occupational lead exposure with blood lead concentrations < 70 μg/100 mL. *Arch Toxicol* 2000 ; 73 : 510-518

[81] Miyahara T, Komiyama H, Miyanishi A, Matsumoto M, Xue-Ya W, Takata M et al. Effects of lead on osteoclast-like cell formation in mouse bone marrow cell cultures. *Calcif Tissue Int* 1994 ; 54 : 165-169

[82] Monsour PA, Kruger BJ, Petrie AF, McNee JL. Acute fluoride poisoning after ingestion of sodium fluoride tablets. *Med J Aust* 1984 ; 141 : 503-505

[83] Omdahl JL, DeLuca HF. Rachitogenic activity of dietary strontium; inhibition of intestinal calcium absorption and 1,25dihydroxycholecalciferol synthesis. *J Biol Chem* 1972 ; 247 : 5520-5526

[84] Parkinson IS, Ward MD, Kerr DN. Dialysis encephalopathy, bone disease and anaemia: the aluminium-intoxication syndrome during regular haemodialysis. *J Clin Pathol* 1981 ; 34 : 1285-1294

[85] Pettersson R, Rasmussen F. Daily intake of copper from drinking water among young children in Sweden. *Environ Health Perspect* 1999 ; 107 : 441-446

[86] Plachot JJ, Cournot-Witmer G, Halpern S, Mendes V, Bourdeau A, Fritsch J et al. Bone ultrastructure and X-ray microanalysis of aluminum intoxicated hemodialyzed patients. *Kidney Int* 1984 ; 25 : 796-803

[87] Priest ND. The distribution and behaviour of heavy metals in the skeleton and body: studies with bone seeking radionuclides. In : Priest ND, Van De Vyver FL eds. Trace metals and fluoride in bones and teeth. Boca Raton : CRC Press, 1990 : 83-139

[88] Riggs BL, Hodgson SF, O'Fallon WM, Chao EY, Wahner HW, Muhs JM et al. Effect of fluoride treatment on the fracture rate in postmenopausal women with osteoporosis. *N Engl J Med* 1990 ; 322 : 802-809

[89] Rioja L, Girot R, Garabedian M, Cournot-Witmer G. Bone disease in children with homozygous beta thalassemia. *Bone Miner* 1990 ; 8 : 69-86

[90] Schnitzler CM, Macphail AP, Shires R, Schnaid E, Mesquita JM, Robson HJ. Osteoporosis in african hemosiderosis: role of alcohol and iron. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 1865-1873

[91] Sobel AE, Cohen Y, Kramer B. The nature of the injury to the calcifying mechanisms in rickets due to strontium. *BiochemJ* 1935 ; 29 : 2640-2645

[92] Stack MV. Lead in human bones and teeth. In : Priest ND, Van De Vyver FL eds. Trace metals and fluoride in bones and teeth. Boca Raton : CRC Press, 1990 : 191-218

[93] Stack MV. Cadmium in human bone and teeth. In : Priest ND, Van De Vyver FL eds. Trace metals and fluoride in bones and teeth. Boca Raton : CRC Press, 1990 : 219-229

[94] Storey E. Intermittent bone changes and multiple cartilage defects in chronic strontium rickets in rats. *J Bone Joint Surg* 1962 ; 44 : 194-200

[95] Susa M. Heterotrimeric G proteins as fluoride targets in bone. *Int J Mol Med* 1999 ; 3 : 115-126

[96] Teotia SP, Teotia M, Singh DP. Bone static and dynamic histomorphometry in endemic skeletal fluorosis. In : Tsunoda H, Yu MH eds. Fluoride research1985, studies in environmental science. Amsterdam : Elsevier, 1986 : 347-355

[97] Teotia SP, Teotia M, Teotia NP. Skeletal fluorosis: roentgenological and histopathological study. *Fluoride* 1976 ; 9 : 91-98

[98] Turner CH, Boivin G, Meunier PJ. A mathematical model for fluoride uptake by the skeleton. *Calcif Tissue Int* 1993 ; 52 : 130-138

[99] Uriu K, Morimoto I, Kai K, Okazaki Y, Okada Y, Ling Qie Y et al. Uncoupling between bone formation and resorption in ovariectomized rats with chronic cadmium exposure. *Toxicol Appl Pharmacol* 2000 ; 164 : 264-272

[100] Warrell RP Jr. Gallium nitrate for the treatment of bone metastases. *Cancer* 1997 ; 80 (suppl 8) : 1680-1685

[101] Whitford GM. The metabolism and toxicity of fluoride. Basel : Karger, 1989 : 1-160

[102] Yokel RA. Aluminum chelation: chemistry, clinical and experimental studies and the search for alternatives to desferrioxamine. *J Toxicol Environ Health* 1994 ; 41 : 131-174

[103] Zakraoui L, Amara N, Hamza M, Mrabet A, Hamza M, Hila A et al. Joint involvement in Wilson's disease. *Rev Rhum* 1986 ; 53 : 345-348

Manifestations ostéoarticulaires des anémies

Ph. Collet

Les manifestations ostéoarticulaires des anémies hémolytiques ne sont pas rares. Elles sont habituellement de révélation précoce dans l'enfance mais elles peuvent continuer de poser de réels problèmes de prise en charge à l'âge adulte et par là même intéresser le rhumatologue. Au cours des thalassémies peuvent être rencontrées diverses manifestations osseuses ou articulaires douloureuses. L'ostéoporose est devenue un problème plus fréquent avec l'allongement de la durée de survie rendu possible par l'amélioration de la prise en charge thérapeutique. Les biphosphonates ont déjà fait la preuve de leur efficacité pour obtenir une augmentation significative de la masse osseuse. La principale complication de la bêtathalassémie est la crise vaso-occlusive qui, à l'échelon osseux, peut être responsable d'infarctus osseux ou d'ostéonécrose aseptique. D'autres manifestations douloureuses comme les arthrites septiques ou les arthropathies aseptiques peuvent être observées. Là encore, une prise en charge multidisciplinaire a permis une réduction de la mortalité et une meilleure survie.

Mots clés : Drépanocytose ; Thalassémie ; Anémie hémolytique ; Ostéoporose ; Arthrite ; Ostéonécrose aseptique

Plan

Introduction

Les manifestations ostéoarticulaires des anémies se voient plus fréquemment au cours des hémoglobinopathies congénitales telles que thalassémie et drépanocytose. Cependant, d'autres anémies, hémolytiques par anomalie de la membrane érythrocytaire ou par déficit enzymatique, ou non hémolytiques telles que l'anémie de Biermer, peuvent intéresser le rhumatologue.

Anémies hémolytiques par anomalies de l'hémoglobine

Les hémoglobinopathies constituent un ensemble de pathologies caractérisées par des anomalies qualitatives ou quantitatives héréditaires de l'hémoglobine, largement répandues dans le monde. Les thalassémies, caractérisées par une érythropoïèse inefficace et une expansion médullaire érythroïde, et la drépanocytose, caractérisée par une hémoglobine anormale, sont les deux plus fréquentes hémoglobinopathies génétiquement acquises.

Thalassémies

La structure de l'hémoglobine normale adulte (HbA) comporte deux chaînes de globine α synthétisées à partir de quatre gènes présents sur le chromosome 16, et deux chaînes de globine β synthétisées à partir de deux gènes sur le chromosome 11 : la formule normale est $\alpha 2\beta 2$. Les syndromes thalassémiques sont des affections génétiques aboutissant à une altération de la synthèse des chaînes α (α-thalassémies) ou β (β-thalassémies). Ce déséquilibre du ratio chaîne α et chaîne non α aboutit à la précipitation des chaînes non appariées, à une érythropoïèse inefficace et à une anémie. La transmission génétique se fait selon le mode autosomique récessif.

Classification des syndromes thalassémiques

Alphathalassémies

Forme la plus courante de la maladie, elles sont surtout observées en Asie du Sud-Est, en Chine et en Afrique noire où elles touchent 30 % de la population. Les formes avec altération d'un ou deux gènes alpha sont en général asymptomatiques. Les patients atteints d'hémoglobinose H (délétion de trois gènes alpha) peuvent être considérés comme des thalassémiques intermédiaires avec des manifestations osseuses variables. Chez l'enfant peuvent être observés, outre la splénomégalie, un faciès de type asiatique et des anomalies osseuses radiologiques. [1]

Bêtathalassémie

Elles sont rencontrées autour du Bassin méditerranéen, au Moyen-Orient, au sud et à l'est de l'Asie, en Afrique de l'Ouest et aux Antilles. En fait, il s'agit d'affections maintenant répandues dans le monde, posant parfois un problème de santé

Figure 1. Main thalassémique chez l'enfant. Signes d'ostéopénie et d'hyperplasie médullaire (collection professeur Ryckewaert, hôpital Lariboisière).

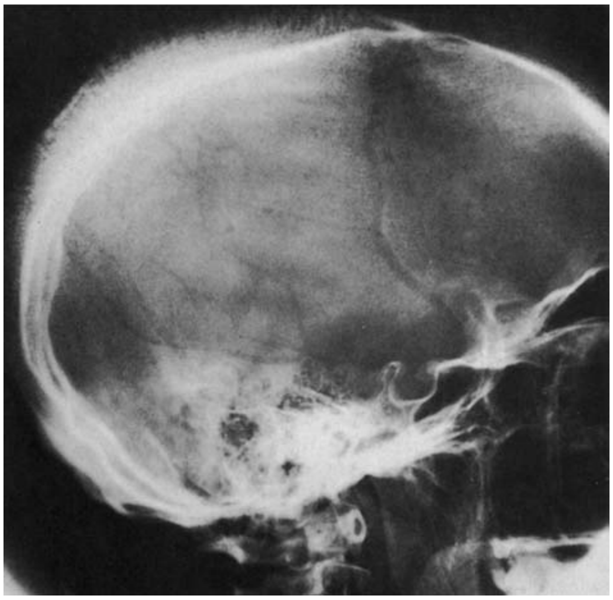

Figure 2. Thalassémie majeure. Crâne en « poils de brosse » (collection professeur Laredo, hôpital Lariboisière).

publique. Les sujets atteints de β-thalassémie hétérozygote sont en général asymptomatiques, alors que ceux atteints de β-thalassémie homozygote présentent une anémie par érythropoïèse inefficace (destruction de l'érythroblaste dans la moelle) et hyperhémolyse (raccourcissement de la demi-vie de l'hématie), le premier mécanisme étant dominant. C'est dans cette dernière forme, ou syndrome thalassémique majeur, ou maladie de Cooley, que s'observent les principales manifestations ostéoarticulaires.

Manifestations ostéoarticulaires

Lésions osseuses

Elles sont situées dans la moelle hématopoïétique.

Topographie. Elle évolue au cours de la croissance :

- chez le nourrisson et le jeune enfant, elles affectent tout le squelette avec une prédominance pour les régions distales des membres, mains et pieds ;
- chez le grand enfant et l'adolescent, les lésions sont surtout notées sur les grands os des membres et le squelette axial, principalement au crâne et au massif facial ;
- chez l'adulte, l'atteinte siège sur le rachis, le bassin et les côtes.

Leur importance dépend de la précocité et de l'intensité du traitement transfusionnel.

Signes cliniques. Les signes cliniques de la thalassémie majeure apparaissent chez l'enfant entre 1 et 5 ans [2] et associent pâleur, ictère conjonctival, asthénie, hépatosplénomégalie parfois considérable. Sur le plan biologique, on note une anémie souvent inférieure à 7g/dl d'hémoglobine, microcytaire hypochrome, une réticulocytose voisine de 10 000/mm^3. L'électrophorèse de l'hémoglobine permet le diagnostic. La taille des sujets est en général inférieure à la moyenne, avec disproportion entre les membres inférieurs et supérieurs, parfois brièveté du tronc. Le faciès est caractéristique, dû à une hyperplasie des os plats de la face, responsable d'un élargissement du malaire, d'un hypertélorisme avec base du nez aplatie, d'une protrusion du maxillaire supérieur. On peut trouver également un aspect autour du crâne avec des bosses frontales et occipitales, des anomalies de l'implantation dentaire avec trouble de l'articulé. Ces déformations sont cause de douleurs des membres inférieurs et du rachis ainsi que d'un retentissement psychologique important. L'origine est multifactorielle, hypothyroïdie, retard pubertaire, déficit en *growth hormone* (GH), et surtout toxicité de la déféroxamine. [3, 4]

Signes radiologiques. Les signes radiologiques osseux témoignent de l'hyperplasie médullaire et de l'ostéopénie (Fig. 1). On observe, au crâne, un épaississement des os du diploé avec amincissement de la table externe et spicules perpendiculaires à la table interne donnant un aspect en « poils de brosse » (Fig. 2). L'atteinte des os de la face, visible dans les formes sévères, associe absence de pneumatisation des sinus, hypertélorisme et mauvaise occlusion dentaire.

Les os longs sont le siège d'une trabéculation grossière pouvant donner un aspect grillagé, et d'un amincissement des corticales. Aux côtes, il est noté un élargissement, surtout à leur extrémité postérieure, associé à des microgéodes ou des érosions. Les vertèbres ont un aspect biconcave avec élargissement des corps vertébraux et hypertransparence pouvant parfois provoquer un aspect de platyspondylie. [3]

Des fusions prématurées des épiphyses ont été décrites, pouvant toucher 15 à 45 % des individus selon les séries. [5, 6] Elles sont responsables d'incurvation des os longs avec, par exemple, une déformation en varus de l'extrémité supérieure de l'humérus, os le plus souvent atteint avec les épiphyses supérieures du tibia et du péroné ainsi que l'épiphyse inférieure du fémur. [7]

Atteintes articulaires

Des auteurs ont rapporté quelques cas d'atteintes articulaires affectant essentiellement les articulations des membres inférieurs sous la forme d'arthralgies mécaniques, grossièrement bilatérales et symétriques, responsables d'une gêne fonctionnelle modérée. [8] L'association polyarthrite rhumatoïde (PR) et drépanocytose a été rapportée [9]: dans cette série de 28 patients, la PR ne semble pas avoir de caractéristiques ostéoarticulaires particulières (même pourcentage d'érosions et même nombre d'articulations atteintes) mais serait marquée par la moindre fréquence des signes extra-articulaires. Ainsi, il y a moins de syndromes secs et pas de nodules rhumatoïdes chez les 28 patients thalassémiques par rapport aux 28 patients du groupe contrôle. La sulfasalazine pourrait être un traitement de choix dans les PR au début car diminuant l'adhésivité des hématies falciformes. [10]

Tumeurs hématopoïétiques extramédullaires

Certains de ces malades peuvent développer des complications liées à l'hyperplasie médullaire telles que des tumeurs hématopoïétiques extramédullaires. Ces masses paraosseuses, véritables tumeurs molles, sont formées de tissu hématopoïétique provenant de l'expansion dans les parties molles de la moelle hyperplasique à travers le cortex. [8] Elles ont une localisation principalement hépatique, splénique et ganglionnaire et parfois thoracique. Elles peuvent être en situation intrarachidienne et alors cause de compression médullaire. [11] L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix pour préciser leur localisation exacte, leur extension ainsi

que leur caractère évolutif. Le traitement est en première intention la radiothérapie à la dose de 10 à 30 grays, qui assure classiquement la régression totale ou partielle. Des récidives éventuelles s'avèrent sensibles à de nouvelles séances. La chirurgie serait à réserver aux formes graves ou d'aggravation rapide car l'exérèse de ces masses richement vascularisées s'avère parfois dangereuse. Ces foyers d'hématopoïèse extramédullaire sont rencontrés plus rarement au cours des thalassémies majeures de l'adulte (6 à 17 % selon les séries) qu'au cours de la thalassémie intermédiaire (jusqu'à 65 % des sujets).

> *Mise au point*
>
> La thalassémie intermédiaire est différenciée de la bêtathalassémie majeure par l'importance de l'anémie et des besoins transfusionnels. L'expression clinique est variable, de l'absence de manifestations cliniques (activité physique et croissance staturopondérale normales, puberté retardée mais généralement complète) à la dépendance transfusionnelle. La plupart des sujets ont une existence normale sans transfusion.

Traitement

Le traitement conventionnel de la thalassémie majeure fait appel, en plus d'une supplémentation permanente en acide folique, aux transfusions sanguines, à la chélation du fer, et à la splénectomie.

Transfusions

Elles doivent être débutées dès le diagnostic fait, à base de concentrés érythrocytaires phénotypés déleucocytés, pour maintenir un taux d'hémoglobine au-dessus de 10 g/dl. Réalisées toutes les 3 à 4 semaines, elles ont pour effet d'amener une réduction de la splénomégalie, ainsi qu'une croissance staturopondérale normale jusqu'à l'adolescence, avec anomalies morphologiques atténuées, voire inexistantes. Mais des complications peuvent apparaître, liées à la surcharge en fer, complications cardiaques, hépatiques et endocriniennes. Parmi ces dernières, outre les hypothyroïdies et les déficits en GH, il faut mentionner plus particulièrement l'hypogonadisme plus grave chez le jeune garçon, et qui est un des facteurs responsables de l'ostéoporose.

Chélateur du fer

Utilisé depuis 1994, il s'agit de la déféroxamine (Desféral®). Actuellement, l'administration se fait plutôt en sous-cutané pendant 8-10 heures grâce à une pompe portable à domicile à la dose de 40 mg/kg/j. L'estimation de la surcharge en fer est suivie par un dosage trimestriel de ferritine sérique : le taux doit être maintenu en dessous de 1 000 ng/ml. Les doses doivent être limitées au strict nécessaire car ce produit est responsable sans doute d'une partie des anomalies morphologiques ; même après réduction des doses, la plupart des altérations persistent, à l'exception peut-être des troubles de minéralisation métaphysaires. [3] Plus récemment est apparu un chélateur du fer administrable per os, le défériprone (Ferriprox®) : sa toxicité potentielle (arthralgie, arthrite et surtout agranulocytose) et sa moindre efficacité (l'élimination urinaire du fer n'est que 65 % de celle entraînée par la déféroxamine) font qu'il est réservé aux échecs du Desféral®. L'alternance des deux médicaments est à l'étude.

Splénectomie

Elle se discute en cas d'hypersplénisme dépisté par l'augmentation des besoins transfusionnels d'année en année, parfois associée à une leucopénie ou une thrombopénie. Cette splénectomie totale nécessite une vaccination antipneumococcique et ensuite un traitement quotidien par pénicilline.

Évolution traitée

Ce traitement conventionnel fait que 90 % des malades dépassent maintenant l'âge de 20 ans mais 50 % d'entre eux meurent encore avant l'âge de 35 ans. [12] Ils atteignent dans la plupart des cas une taille quasi normale d'autant que les déficits hormonaux, en GH ou en hormones sexuelles, ont été corrigés. [4] La mortalité est due aux complications cardiaques, aux infections, à la survenue de maladies hématologiques malignes et enfin aux complications thromboemboliques. La lourdeur du traitement chélateur altère la qualité de vie et fait se poser la question de la greffe de moelle : celle-ci peut se faire à partir d'un donneur frère ou sœur *human leukocyte antigen* (HLA) compatible. De meilleurs résultats sont obtenus chez les patients sans atteinte hépatique sévère et dont le taux de ferritine est inférieur à 3 000 ng/ml, [13] mais aussi grâce à des conditionnements plus intensifs [14] permettant d'obtenir des taux de survie sans récidive meilleurs.

Ostéopénie, ostéoporose

Épidémiologie

Cet allongement de la survie fait apparaître un autre problème, celui de l'ostéopénie et de l'ostéoporose. Il est habituel pour la population générale de définir l'ostéoporose densitométrique par un T-score (nombre d'écarts-types par rapport aux valeurs de densité des sujets jeunes de même sexe) inférieur à -2,5. Ceci n'est validé, dans cette définition de l'Organisation mondiale de la santé, que pour les femmes caucasiennes postménopausiques. Dans les articles concernant les thalassémies, les chiffres de densité minérale osseuse (DMO) sont le plus souvent exprimés en Z-score (nombre d'écarts-types par rapport aux valeurs de densité des sujets de même âge et de même sexe) car, outre le fait que les populations regroupent souvent hommes et femmes pour obtenir des groupes plus importants, il s'agit dans la majorité des cas de sujets jeunes. Les auteurs retiennent habituellement comme ostéoporotiques les sujets ayant un Z-score inférieur à -2, parfois -2,5, et comme ostéopéniques les sujets ayant un Z-score entre -1 et -2,5. [15-18]

D'après Lasco et al., [19] une ostéopénie est notée dans 48 % des cas chez la femme, une ostéoporose dans 38 % ; chez l'homme, les chiffres sont respectivement de 76 et 18 %. Cette diminution des chiffres de DMO, qui affecte tous les sites mesurés, lombaire, fémoral et radius, est retrouvée par plusieurs auteurs. [15, 17, 18] Elle ne semble pas être corrélée avec l'ancienneté du traitement chélateur, le nombre d'unités globulaires transfusées ou le taux de ferritine. Dans une étude portant sur 122 sujets atteints de thalassémie homozygote, [18] il est cependant noté une DMO d'autant plus basse que le traitement transfusionnel est débuté plus tard.

La diminution de densité osseuse est toujours plus importante chez l'homme, sans qu'on ait d'explication nette pour ce phénomène. Une moins bonne compliance au traitement de l'hémopathie a été évoquée. [15, 16] La perte osseuse observée lors d'études longitudinales serait de 1 % par an, identique dans les deux sexes, et ce malgré le traitement spécifique de la thalassémie ou l'hormonothérapie substitutive. [16]

L'incidence des fractures est estimée entre 30 et 50 % chez les thalassémiques homozygotes selon les séries. [8] Elles touchent surtout les os longs, tibia et radius le plus souvent, fémur et humérus plus rarement, au niveau de leurs diaphyses, et surviennent avant 10 ans dans la majorité des cas. [7] Dans le travail plus récent de Ruggiero et De Sanctis, [20] l'observation de 977 patients révèle que 193 ont présenté des fractures pour des traumatismes minimes, soit 19,7 % d'entre eux. Les cas de fractures multiples et récidivantes, parfois de même siège, ne sont pas rares. Cette augmentation du risque fracturaire ne fait qu'aggraver la morbidité.

Pathogénie

Elle est multifactorielle : stimulation et expansion de la moelle rouge d'où amincissement des trabécules osseuses, hémochromatose secondaire aux transfusions, atteinte hépatique chronique, perturbation de l'axe GH/*insulin like growth factor* (IGF)-I (facteur anabolique pour l'os), déficit en vitamine

D dû à la surcharge en fer. Il n'est pas exclu qu'il y ait aussi un retard dans l'acquisition du pic de masse osseuse : en effet, Jensen et al. [15] notent une DMO basse chez des enfants de moins de 12 ans. Ils soulignent l'importance d'un traitement préventif pendant l'enfance, associant transfusions précoces, exercice physique et traitement hormonal pour les sujets hypogonadiques.

Facteurs hormonaux. L'importance des facteurs hormonaux est démontrée dans une étude de Lasco et al. [19] Ils étudient la DMO par absorptiométrie biphotonique à rayons X (DXA) chez 68 sujets âgés en moyenne de 20 ans et atteints de thalassémie majeure, indemnes de tout autre facteur de risque d'ostéoporose. On observe que la DMO est abaissée aux sites lombaire et fémoral chez les sujets hypogonadiques alors que seule la DMO lombaire est diminuée chez les sujets traités par hormones sexuelles (testostérone pour les garçons, 17β-estradiol et acétate de médroxyprogestérone pour les filles). Les dosages sériques font apparaître une plus forte élévation des taux des marqueurs de résorption que ceux de la formation, d'autant plus que le sujet est hypogonadique. Ceci suggère que les déficits hormonaux sexuels doivent être corrigés le plus précocement possible.

Dépendance transfusionnelle. Un autre facteur peut être la nécessité plus ou moins importante de transfuser régulièrement les sujets thalassémiques. Ainsi, il apparaît dans une étude récente [21] que la DMO est plus basse chez 16 jeunes patients dépendants des transfusions que chez 32 autres non dépendants. Cependant, si ces différences sont retrouvées à tous les sites mesurés, radius, col fémoral et colonne lombaire, elles ne sont pas significatives. Tous les marqueurs biochimiques, dont ceux du remodelage osseux, et hormonaux sont à des taux normaux, sauf le taux d'IGF-I significativement abaissé dans le premier groupe.

Ostéomalacie. Cependant, certains auteurs [22] montrent, d'après l'analyse de 17 biopsies osseuses transiliaques, que cette diminution de la masse osseuse est surtout due à une ostéomalacie focale, comme en témoignent l'augmentation d'épaisseur de l'ostéoïde, la diminution des surfaces minéralisées et la diminution du taux de remodelage osseux, tous paramètres qui montrent une diminution du recrutement et de la différenciation des ostéoblastes. Il n'est cependant pas exclu que l'accumulation de fer et la baisse de l'IGF-I peuvent aussi avoir un rôle cumulatif.

> “ *Mise au point*
>
> En fait, les données disponibles sont assez contradictoires et ceci semble dû aux différences dans les populations étudiées (thalassémies majeures ou intermédiaires, sujets très jeunes ou non, plus ou moins polytransfusés), mais aussi dans les méthodes d'étude de la masse osseuse (absorptiométrie biphotonique isotopique ou à rayons X). Un fait est constamment rapporté ces dernières années, à savoir l'augmentation du remodelage osseux et surtout de la résorption : elle est observée chez plus de 80 % des sujets et est inversement corrélée à la DMO. [16, 17]

Traitement

Biphosphonates. Cette augmentation des marqueurs de la résorption est surtout marquée chez les sujets β-thalassémiques hypogonadiques et chez les polytransfusés. [15, 17] Ceci a fait proposer l'utilisation des biphosphonates pour tenter de pallier cette diminution de la DMO. Il faut cependant noter que nous ne disposons pas d'études longitudinales de suivi de la masse osseuse chez des patients thalassémiques traités.

Ainsi, Morabito et al. [23] ont recruté 25 sujets atteints de β-thalassémie majeure, âgés de 26,6 ± 7,1 ans, et les ont randomisés en trois groupes : le premier de neuf patients recevait de l'alendronate 10 mg/j et per os, le deuxième de huit sujets recevait du clodronate 100 mg tous les 10 jours en intramusculaire, et enfin le troisième groupe de huit sujets recevait le placebo, tous ayant une supplémentation en calcium (500 mg/j) et vitamine D (400 unités/j). Au bout de 2 ans, une augmentation significative par rapport au groupe placebo de la DMO lombaire et fémorale est observée avec l'alendronate mais pas avec le clodronate. Il faut noter également qu'en 2 ans, les huit sujets du groupe placebo ont vu leur DMO baisser de 4,9 % en région lombaire et de 7,4 % au col fémoral, ce qui est une indication à pratiquer des densitométries osseuses dans le suivi de ces patients afin de les traiter précocement.

Pennisi et al. [24] comparent deux groupes de sujets thalassémiques, le premier traité par clodronate à la posologie de 300 mg en intraveineux toutes les 3 semaines, le second recevant un placebo, une supplémentation en vitamine D et en calcium étant également assurée. Les paramètres densitométriques et ultrasoniques sont abaissés au début de cette étude de 2 ans par rapport aux valeurs normales. À la fin de la période d'observation, le groupe contrôle a baissé significativement sa masse osseuse en tous les sites mesurés (lombaire, fémur et corps entier) alors qu'une stabilité est notée dans le groupe clodronate qui s'avère, dans cette posologie et à ce rythme d'administration, incapable de procurer un gain de masse osseuse.

Voskaridou et al. [25] étudient, chez 26 sujets, l'effet du pamidronate à la posologie de 30 ou 60 mg administrés par voie intraveineuse tous les mois pendant 12 mois. Au terme de la période d'observation, une augmentation significative de la DMO lombaire est enregistrée par rapport à un groupe contrôle de 30 sujets. Perifanis et al. [26] ont utilisé l'acide zolédronique en perfusion intraveineuse à la posologie de 1 mg tous les 3 mois pendant 1 an chez 29 patients d'âge moyen 27 ans. Ils observent une augmentation significative du T-score lombaire de -2,87 à -1,32 par rapport à 20 sujets témoins.

Dans toutes ces études chez les sujets thalassémiques, [23-26] il est observé, avant traitement, un haut niveau de remodelage osseux, et après utilisation des biphosphonates, sa réduction significative. Il n'y a pas, à notre connaissance, d'étude sur la réduction du risque fracturaire, mais l'utilisation des biphosphonates dans la prise en charge de l'ostéoporose du sujet thalassémique paraît prometteuse.

Ostéoprotégérine (OPG)/RANKL. La mise à disposition dans le futur de produits bloquant RANKL, et donc la voie d'activation ostéoclastique, pourrait aussi trouver son application dans le traitement de l'ostéoporose du sujet thalassémique, mais les premiers résultats sont contradictoires. Morabito et al. [27] ont montré, chez 30 sujets atteints de thalassémie comparés à 20 sujets sains, une diminution du ratio OPG/RANKL par stimulation de la production de RANKL par les cellules stromales ou ostéoblastiques. La cause de cette augmentation reste mal connue mais l'expansion médullaire pourrait jouer un rôle. Cette diminution du rapport est parallèle à la diminution de la DMO lombaire et fémorale mesurée par DXA, ainsi qu'à l'augmentation des marqueurs de résorption, elle-même couplée à une diminution de la formation osseuse. Cependant, une autre étude [25] trouve une diminution du taux d'OPG circulant, alors que celui de RANKL reste normal. Même si, au total, le ratio OPG/RANKL est bien abaissé dans ces deux travaux, d'autres études sont nécessaires pour préciser dans quelle mesure cette voie d'activation ostéoclastique pourrait un jour être une cible thérapeutique au cours de la thalassémie. En effet, sous biphosphonates, le taux d'OPG diminue dans une étude utilisant le pamidronate, [25] augmente dans une autre avec le zolédronate. [26] Ceci pourrait être dû au profil particulier des patients de ces deux études plus qu'à une différence liée au produit lui-même. [28]

Autres traitements de la thalassémie

Enfin, dans le traitement, il ne faut pas négliger les autres aspects : information, dépistage des hétérozygotes pour les informer du risque d'avoir un enfant homozygote à partir d'enquêtes systématiques ou familiales. Le diagnostic prénatal,

possible depuis le début des années 1970, repose sur l'amniocentèse ou le prélèvement des villosités choriales dès la 10e semaine, puis l'analyse par électrophorèse en gel dénaturant puis séquençage. Le diagnostic reste délicat pour les β-thalassémies car il existe de très nombreuses mutations responsables de la maladie : l'idéal est de connaître l'anomalie familiale pour orienter la recherche. [2]

Les sujets atteints de thalassémie peuvent maintenant atteindre la 3e ou 4e décennie grâce aux progrès thérapeutiques, et en particulier à la pratique raisonnée des transfusions et la chélation du fer. Mais ces traitements lourds font que l'observance n'est pas toujours parfaite et donc les résultats moins bons. [12] Il faut donc assurer un suivi régulier et personnalisé de ces patients pour leur permettre d'avoir la vie la plus normale possible.

Drépanocytose

Épidémiologie

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine très répandue dans le monde : très fréquente en Afrique noire, Amérique du Nord et du Sud, et aux Antilles, elle est maintenant répandue en Europe (Italie du Nord, Grèce) vu les déplacements de populations. Le nombre de porteurs du trait thalassémique est estimé dans le monde à 50 millions d'individus. En France, on les trouve surtout dans les zones urbanisées telles que Paris, Lyon, Marseille, Nancy pour une population totale estimée de 2 à 4 000 individus. [29] C'est toujours une maladie au pronostic sévère, responsable d'une lourde mortalité en Afrique. [30] Dans les pays occidentaux, la prise en charge très précoce permet à 90 % des patients drépanocytaires d'atteindre l'âge adulte. [31]

L'hémoglobine drépanocytaire est une hémoglobine anormale qui, dans certaines conditions, surtout en situation d'hypoxie mais également en cas d'acidose, de déshydratation et d'hypo- ou hyperthermie, peut se polymériser et provoquer la falciformation, déformation caractéristique du globule rouge en faucille : le drépanocyte. Ce phénomène aboutit aux crises vaso-occlusives qui peuvent toucher tous les organes et sont responsables de l'essentiel des manifestations rencontrées dans la maladie.

Cette hémoglobine porte le nom d'hémoglobine S (HbS), la maladie le nom d'anémie falciforme (*sickle cell anemia* des Anglo-Saxons). L'apparition de cette HbS est due à une mutation sur le chromosome 11 du 6e codon de la chaîne β-globine, entraînant la substitution d'un acide glutamique par une valine. Le mode de transmission est de type récessif autosomique : les sujets homozygotes sont SS, les hétérozygotes AS.

Le diagnostic phénotypique se fait à partir d'un hémogramme et d'une étude de l'hémoglobine qui révèle la présence de l'HbS. Cette étude se fait par électrophorèse de l'hémoglobine (isoélectrofocalisation) et sur la quantification des différentes fractions d'hémoglobine par chromatographie (HbA, HbA_2, HbF). Le test de falciformation (apparition de drépanocytes parmi les globules rouges incubés dans un milieu dépourvu d'oxygène) ou le test de solubilité sont moins utilisés.

Les sujets atteints de drépanocytose hétérozygote se portent habituellement bien. Ils sont parfois victimes d'infarctus spléniques ou d'hématuries macroscopiques en situation d'hypoxie sévère. La morphologie des hématies est en général normale, mais la falciformation peut être observée dans un milieu privé d'oxygène. Le dépistage et l'information de ces patients est indispensable pour les informer du risque d'avoir un enfant homozygote : c'est à eux qu'est proposé un diagnostic génotypique par biologie moléculaire en raison du risque d'avoir un enfant atteint d'un syndrome drépanocytaire majeur. Ce diagnostic est possible dès la 7e semaine par biologie moléculaire à partir d'une biopsie de trophoblastes.

Physiopathologie

Les syndromes drépanocytaires majeurs sont rencontrés chez les sujets homozygotes SS mais aussi dans des formes hétérozygotes composites SC et S β-thalassémie. Ils se manifestent par la survenue de crises vaso-occlusives aiguës pouvant toucher tous les organes (reins, poumons, œil, cerveau) et l'os (infarctus, ostéonécrose aseptique [ONA]). Ils sont responsables de syndromes douloureux parfois majeurs. Les signes cliniques peuvent apparaître dès les premiers mois de la vie, quand l'hémoglobine drépanocytaire remplace progressivement l'hémoglobine fœtale, parfois plus tard, vers 4-5 ans.

Les mécanismes principaux incriminés dans les manifestations rhumatologiques de la drépanocytose sont la survenue de crises vaso-occlusives et la susceptibilité aux infections liée à l'asplénie fonctionnelle. La physiopathologie des infarctus osseux n'est pas complètement élucidée : il s'agit, soit d'une ischémie localisée liée à la falciformation des hématies, soit d'une insuffisance de drainage veineux secondaire à un phénomène local hémorragique et œdémateux. [32] L'hyperactivité médullaire réactionnelle à l'hémolyse chronique est moins marquée dans la drépanocytose que dans la thalassémie.

Crises douloureuses drépanocytaires

Elles sont, soit spontanées, soit provoquées par des infections, le froid, la fatigue, des situations de déshydratation ou d'hypoxémie. Elles sont souvent associées à une fièvre pouvant aller de 38 à 40 °C et cédant habituellement avec la fin de la crise en 5 à 10 jours. Dans l'étude du Groupe français d'étude de la drépanocytose (GFED), sa prévalence observée est de 58 %. [33] La douleur est ainsi la principale cause de morbidité et d'hospitalisation des patients drépanocytaires.

Ces accidents vaso-occlusifs, en plus des manifestations osseuses sur lesquelles nous allons revenir, peuvent être responsables de déficits neurologiques et sensoriels, de crises thoraciques pariétales (associant douleur thoracique, dyspnée, toux et infiltration radiologique) et de pneumopathies, de syndromes douloureux abdominaux pseudochirurgicaux. Ces syndromes fréquents ont un pronostic parfois grave en cas de retard diagnostique ou thérapeutique. [34] Ainsi, le syndrome thoracique aigu ou une défaillance multiviscérale aiguë sont les principales causes de décès des patients drépanocytaires adultes. [35, 36]

Le nombre de crises augmente entre 0 et 30 ans pour diminuer ensuite. La fréquence des crises douloureuses apparaît corrélée avec des taux élevés d'HbS et des faibles taux d'HbF. La répétition de crises vaso-occlusives doit faire chercher un facteur déclenchant tel qu'acidose secondaire à une insuffisance rénale, foyer infectieux profond (dents, sinus, urines, vésicule...), ou erreurs hygiénodiététiques. La mortalité augmente avec le nombre de crises. [37]

Le traitement des crises vaso-occlusives nécessite habituellement une hospitalisation car le pronostic vital est souvent en jeu. [31] Le contrôle de la douleur fait appel aux antalgiques de niveau II (paracétamol ou anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS]), mais souvent le recours aux morphiniques est nécessaire, avec prudence chez les sujets ayant une insuffisance respiratoire secondaire aux infarctus pulmonaires répétés. Il faut également assurer une réhydratation prudente avec alcalinisation et un réchauffement. L'utilisation de corticoïdes doit être limitée en raison du risque d'infections et de nécroses épiphysaires. Une transfusion n'est réalisée qu'en cas d'anémie mal supportée car l'augmentation brutale de l'hématocrite peut conduire à la répétition des crises vaso-occlusives. Il est parfois nécessaire de recourir à un échange transfusionnel partiel (de 30 à 50 ml/kg selon la gravité de la situation) en cas de formes sévères avec ischémie tissulaire.

La mise en œuvre optimale de ce traitement nécessite une prise en charge des patients dans des centres spécialisés pour éviter la pérennisation du processus qui favoriserait hypoxie, déshydratation, acidose et stress. Le délai de prise en charge est ainsi réduit ainsi que la durée d'hospitalisation. La répétition trop fréquente de ces crises douloureuses tant redoutées des patients peut conduire à des états dépressifs et à l'apparition de conduites addictives.

Figure 3. Drépanocytose. Déformations des plateaux vertébraux réalisant l'aspect de vertèbres en « H » (collection professeur Laredo, hôpital Lariboisière).

Manifestations osseuses

Infarctus osseux

Ils sont toujours associés à des infarctus médullaires.

Clinique. Leur symptomatologie initiale est celle d'une crise vaso-occlusive : syndrome douloureux aigu et sévère avec œdème périlésionnel et douleur osseuse exquise à la pression, parfois fébrile, souvent accompagné d'hyperleucocytose et d'une élévation de la vitesse de sédimentation. Chez le jeune enfant, ils surviennent plus volontiers aux os longs, dans les régions diaphysaires ou diaphysométaphysaires, et peuvent être responsables de douleurs aiguës des membres avec impotence fonctionnelle totale. Les infarctus du squelette axial (bassin, rachis, côtes) sont possibles, plus fréquemment chez l'adulte. En regard des douleurs costales ou chondrosternales, des tuméfactions sous-cutanées peuvent être palpées. Sternum, bassin et mandibules sont plus rarement touchés. Un épanchement articulaire peut être noté en cas de localisation épiphysaire. La survenue d'une douleur thoracique dans les suites d'une nécrose osseuse doit faire craindre une embolie pulmonaire graisseuse.

La durée de la crise peut aller de 10 minutes à plusieurs semaines mais la persistance des crises au-delà de 2 semaines est rare lors des crises non compliquées. [37] On peut noter une élévation du taux des lacticodéshydrogénases (LDH) dont l'importance paraît liée à la sévérité de la crise. Une majoration importante de l'anémie doit faire suspecter la survenue d'une complication hémorragique ou d'une complication plus spécifique telle qu'une nécrose médullaire.

Radiographies initiales. Elles sont normales, ne montrant qu'un épaississement des parties molles ou des signes en rapport avec l'hyperplasie médullaire. Puis apparaissent des zones d'ostéosclérose en plage associées à une ostéosclérose et des débris calcifiés. Une réaction périostée est fréquente, même en dehors de toute surinfection. Ces lésions siègent préférentiellement à la jonction diaphyse-métaphyse. Une ostéoformation réactionnelle parallèle à la face interne des corticales peut être décrite en cas d'infarctus d'un os long, aboutissant à l'image d' « os dans l'os ». Au bassin, un aspect de pseudo-sacro-iliite peut être observé, dû à un infarctus sur le versant iliaque des articulations sacro-iliaques alors que ces articulations restent normales. L'atteinte vertébrale est fréquente, surtout dorsale et lombaire : on note un effondrement de la partie centrale des plateaux vertébraux, ce qui, en cas d'atteinte des plateaux supérieurs et inférieurs, donne la « vertèbre en H » (Fig. 3).

Scintigraphie médullaire. Elle montre un trou de fixation du segment de membre atteint, de même que la scintigraphie aux biphosphonates marqués au technétium 99, mais ces techniques restent peu précises et faussées par l'hyperfixation de l'hyperplasie médullaire.

Imagerie par résonance magnétique. Elle est sensible et précoce : en effet, les premières anomalies de signal sont notées de manière contemporaine à la scène clinique initiale, [38, 39] ce qui permet d'assurer un suivi de l'évolution. L'infarctus récent se traduit par un hyposignal franc en T1, prenant le contraste en périphérie, et en T2 par un hypersignal localisé. Les infarctus anciens se traduisent sur les deux séquences T1 et T2 par un hyposignal relatif cerné par un liseré irrégulier en hyposignal marqué. À un stade intermédiaire, les infarctus se manifestent en T2 par un hyposignal limité par un double cerne d'hyposignal et d'hypersignal. Une atteinte musculaire asymptomatique peut être mise en évidence par cette technique au voisinage de l'infarctus. [7]

Traitement initial. Au stade douloureux aigu, il associe mesures symptomatiques et générales avec hydratation et antalgiques ou AINS. L'absence de résultat doit faire suspecter une infection.

Syndrome pied-main

Un équivalent chez l'enfant jeune est décrit sous la forme du syndrome pied-main. Il se voit entre 6 mois et 3 ans et correspond aux premiers infarctus osseux, révélant la maladie dans 50 % des cas. [32] Il se présente sous la forme d'une tuméfaction douloureuse des pieds et/ou des mains, symétrique ou non, et correspondant à des infarctus de la moelle hématopoïétique des métacarpes, métatarses et phalanges, dans un contexte de fièvre et d'anémie à moins de 7 g d'hémoglobine. Les signes s'amendent en général en 1 semaine mais les récidives ne sont pas rares.

Les radiographies initiales montrent un épaississement des parties molles, puis à partir du 10^{e} jour apparaissent des lésions lytiques ou de sclérose à peu près symétriques sur les métacarpiens, métatarsiens et phalanges, associées à une réaction périostée. L'évolution se fait habituellement vers la guérison [40] mais des séquelles atrophiques sont possibles avec raccourcissement des fûts osseux par nécrose de la partie centrale de l'épiphyse.

La constatation d'un tel syndrome dans les 2 premières années de la vie, comme la présence d'une anémie sévère inférieure à 7 g/dl, et d'une importante hyperleucocytose en dehors de tout épisode infectieux, prédit habituellement une maladie sévère à l'âge adulte marquée par une plus grande fréquence des accidents vasculaires cérébraux, des syndromes douloureux thoraciques récurrents, et des décès précoces. [41] Si ces données étaient confirmées par d'autres études prospectives, il y aurait là des critères permettant de recourir précocement aux traitements de fond tels que l'hydroxyurée ou la transplantation.

Ostéonécroses

Les ONA épiphysaires de la drépanocytose sont caractérisées par l'absence de parallélisme radioclinique. Ainsi, seulement 50 % d'entre elles sont symptomatiques au fémur et 25 % à l'humérus. [7] Elles sont de plus souvent bilatérales.

La prévalence des ONA augmente avec l'âge : elle est de 1 % chez les moins de 10 ans, de 32 % chez les plus de 45 ans. [29] Des cas ont été rapportés dès l'âge de 5 ans. [42] L'incidence plus élevée dans les formes HbSC que dans la maladie SS est due à la plus grande mortalité de cette dernière. Elles atteignent principalement la tête fémorale, les condyles fémoraux, la tête humérale et les os du tarse, et même les vertèbres. [43] La bilatéralité est habituelle aux hanches et aux épaules, les localisations plurifocales ne sont pas rares.

Atteinte de la tête fémorale. Elle représente la localisation la plus fréquente. Le début peut se faire comme une crise vaso-occlusive aiguë : la survenue d'une douleur de hanche chez un patient drépanocytaire doit faire évoquer en première intention une nécrose de la tête fémorale. Les symptômes persistent au-delà de 2 semaines et deviennent alors ceux d'une arthropathie mécanique. D'après Hernigou et al., [44] 80 % des sujets atteints d'ONA pendant l'enfance se plaignent à l'âge adulte de douleurs de hanche accompagnées d'une boiterie et/ou d'une inégalité de longueur des membres inférieurs.

Il s'agit d'une localisation grave fonctionnellement car le collapsus de la tête semble s'observer plus rapidement que dans les autres étiologies et conduire au développement rapide, parfois moins de 2 ans après le diagnostic, d'une arthrose secondaire. [45, 46] Ainsi, il est montré dans l'étude de Hernigou et al. [46] que sur 75 patients sans atteinte de la sphéricité céphalique fémorale (32 stade I, 43 stade II), 65 vont présenter un effondrement de la tête dans les 5 ans qui suivent le diagnostic (44 mois en moyenne pour les stades I, 30 mois pour les stades II). Il semble que la répétition fréquente des crises douloureuses et un taux élevé d'hématocrite soient des facteurs favorisants de la survenue d'une nécrose de la tête fémorale. [42]

Le diagnostic, comme dans les ONA idiopathiques, se fait classiquement par les radiographies, la scintigraphie et surtout l'IRM qui est à l'heure actuelle le moyen le plus performant pour assurer le diagnostic et évaluer la taille de la nécrose épiphysaire. En effet, le scanner montre une condensation irrégulière, des géodes et le séquestre ; mais à ce stade, les images sont évidentes sur les radiographies simples. Chez l'enfant avant la fin de la croissance, l'aspect est celui d'une ostéochondrite disséquante. L'IRM permet de faire un diagnostic précoce : elle met en évidence, sur les séquences T1, une zone polaire supérieure nécrotique de signal variable, soit iso- à la moelle, soit le plus souvent en hyposignal. Cette zone est entourée d'un liseré de bas signal correspondant à la zone de réparation active du tissu osseux. Le signal du reste de la tête est parfois diminué, traduisant un œdème régional. En T2, la nécrose a un signal élevé alors que le liseré d'hyposignal est toujours présent. Souvent pour les ONA de la tête fémorale, il est noté également un épanchement intra-articulaire également en hypersignal. L'IRM permet aussi le diagnostic de bilatéralité.

En fin de croissance, des déformations céphaliques séquellaires des ONA de l'enfance peuvent être notées, à type de coxa magna, ou coxa plana, insuffisance de couverture du cotyle ou hanche profonde, amenant Hernigou et al. [44] à parler de dysplasie secondaire de hanche.

Le traitement associe classiquement repos et décharge, ce qui peut permettre une guérison pour les stades les plus précoces de l'affection. Cependant, douleurs résiduelles et limitations des amplitudes articulaires, séquelles radiologiques à type de coxa valga ou coxa magna sont fréquentes. Une décompression par ostéotomie, l'injection de ciment acrylique dans la tête fémorale permettent d'obtenir un effet antalgique. Hernigou et al. [47] rapportent que chez dix patients drépanocytaires, l'injection dans 16 têtes fémorales de ciment a permis un lever rapide, une sédation des douleurs quasi complète. Ce bon résultat se maintient à 5 ans avec nécessité d'arthroplastie totale seulement dans deux cas.

Cependant, la mise en place d'une prothèse de hanche apparaît nécessaire dans plus de 20 % des cas après l'âge de 40 ans. [42] Certains auteurs la jugent quasi inéluctable : elle a été indiquée 90 fois chez 92 hanches de 64 patients sur une période d'observation de 17 ans dans une étude récente de 2003. [46] L'intervention chirurgicale et plus particulièrement l'anesthésie peut déclencher des crises vaso-occlusives lors de l'anesthésie. Les mauvais résultats fonctionnels sont fréquents, de l'ordre de 60 % des cas avec douleurs résiduelles et ankylose. [48] Pour certains, les prothèses sans ciment doivent être préférées car les reprises sont souvent nécessaires en raison de l'atteinte osseuse qui continue d'évoluer, pouvant causer un descellement et favoriser les surinfections. [45, 49]

Ostéonécrose de la tête humérale. Sa fréquence est d'environ 25 à 50 % des patients drépanocytaires. [50, 51] Souvent moins bruyante (simple douleur mécanique et limitation fonctionnelle), elle doit être systématiquement recherchée. Elle est bilatérale dans plus de 80 % des cas et pratiquement toujours associée à une nécrose de hanche. [32, 51] Les séquelles radiologiques, présentes chez plus de la moitié des drépanocytaires, sont à type de caput magna ou caput plana, avec parfois hypoplasie totale ou partielle de la glène. Habituellement bien tolérée (douleurs inconstantes, non permanentes), elle peut devenir gênante en cas d'arthrose secondaire, ce qui est rencontré dans environ 10 % des cas. Elle peut également être responsable de dysmorphie de l'épaule, exposant au risque de conflit antérieur à l'origine d'épanchements articulaires. [51]

Autres localisations. D'autres localisations d'ONA ont été rapportées : genoux, vertèbres, mais toujours associées aux localisations fémorales et/ou humérales. [52]

Ostéomyélites

Ce sont des complications infectieuses courantes, plus particulièrement observées chez l'enfant. Leur fréquence, 12 % dans le rapport déjà cité plus haut du GFED, [33] est bien supérieure à celle des infarctus osseux. Tous les os peuvent être atteints mais surtout les os longs. Les localisations plurifocales ne sont pas rares, souvent symétriques. Le diagnostic est évoqué devant une douleur intense, des signes inflammatoires locaux avec tuméfaction des tissus mous adjacents, une fièvre élevée, une altération de l'état général. L'évolution vers une ostéomyélite chronique grève le pronostic fonctionnel de ces patients.

Les radiographies ne sont pas d'une aide décisive car les signes sont dans la majorité des cas absents au début de l'affection. Plus tard, on note une lyse osseuse, une réaction périostée et une construction osseuse : ces signes apparaissent en général à partir du dixième jour. Le diagnostic est rendu difficile par la superposition éventuelle d'infarctus osseux ancien. Les scintigraphies osseuses donnent des images non spécifiques [39, 53]; une hyperfixation plus nette du gallium par rapport à celle du technétium est en faveur d'une origine infectieuse.

L'échographie est une technique simple, ne nécessitant pas de sédation, aisément accessible. La constatation, lors d'un examen ultrasonore de l'os, d'une épaisseur de périostite supérieure à 4 mm serait un argument en faveur de l'origine infectieuse de la douleur. Elle ferait indiquer plus rapidement la pratique d'autres examens radiographiques et surtout la réalisation d'une biopsie osseuse radioguidée percutanée. [54] Elle peut également apporter des arguments en faveur de l'origine infectieuse de l'atteinte osseuse sous la forme d'un abcès des parties molles adjacentes. [55]

L'IRM, même avec injection de gadolinium, permet difficilement de différencier infarctus osseux aigu et ostéomyélite : périostite, atteinte des tissus mous adjacents peuvent être rencontrés dans les deux affections. [37, 55] La réalisation de coupes en séquences T2 avec suppression de graisse ou de séquence d'inversion-récupération (STIR) permet de visualiser l'œdème et donc de détecter précocement le processus lésionnel mais pas d'en affirmer la nature, simplement inflammatoire ou infectieuse. D'après Aloui et al., [55] les anomalies du signal médullaire seraient le signe le plus précoce de l'ostéomyélite aiguë, dû à la concentration en eau secondaire à l'œdème, l'infiltration des cellules inflammatoires, l'hémorragie et au dépôt de fibrine et de débris. Il en résulte un signal diminué sur les séquences pondérées T1 et un signal élevé en T2. Les signes les plus constants sont l'hypersignal en STIR et le rehaussement après gadolinium sur les séquences T1 avec saturation de graisse. D'après ces auteurs, l'absence de telles anomalies exclut le diagnostic d'ostéomyélite aiguë. L'IRM permet de plus de préciser le siège et l'extension de l'affection, et de guider un geste biopsique.

Les germes les plus fréquemment retrouvés sont les salmonelles. [53, 57, 58] Le point de départ est souvent digestif avec possibilité de portage chronique, les sujets restant asymptomatiques. La greffe osseuse est favorisée par les modifications de la structure osseuse consécutives aux épisodes de nécrose préexistants. Staphylocoque doré et germes à Gram négatif sont également souvent en cause. L'éradication préventive des foyers infectieux latents doit être réalisée ; la prévention des infections par les vaccinations et l'antibiothérapie prophylactique est particulièrement importante chez l'enfant où les infections ont une particulière gravité. [58] Cette prévention est également très importante en cas de pose de prothèse articulaire.

> **Mise au point**
>
> Au total, le diagnostic différentiel entre ostéomyélite et crise vaso-occlusive aiguë reste difficile. En faveur de l'infection, on retiendra une fièvre supérieure à 40 °C, une hyperleucocytose supérieure à 30 000 éléments/mm^3, l'absence d'efficacité du traitement classique, antalgique ou anti-inflammatoire. Les examens complémentaires ne peuvent pas trancher formellement dans la plupart des cas et finalement la preuve est apportée par la mise en évidence du germe sur les prélèvements, hémocultures, ponction articulaire, biopsie tissulaire. La plupart des études montrent une positivité de ces examens bactériologiques dans 60 à 70 % des cas. [57]

Hyperplasie médullaire

Les phases stationnaires associent anémie constante, ictère, splénomégalie. Sur le plan biologique, on note un taux d'hémoglobine entre 7 et 9 g/l, une réticulocytose entre 200 et 600 000/mm^3, la présence de drépanocytes sur le frottis sanguin, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles.

Cette hyperplasie médullaire, elle-même liée à la régénération secondaire à l'hémolyse chronique, est responsable d'anomalies chroniques. La croissance staturale est souvent normale, alors que la croissance pondérale reste en dessous de la normale. En zone tropicale, sont observées déformations du faciès et du crâne (faciès mongoloïde, acrocéphalie) et retards staturaux importants. Les anomalies radiologiques du squelette associent hypertransparence des os des membres et trabéculation accentuée, amincissement des corticales diaphysaires, élargissement des métaphyses, métatarsiens et métacarpiens. L'épaississement des os de la voûte du crâne est moins marqué qu'au cours de la thalassémie et l'aspect en « poils de brosse » est plus rare. L'ostéoporose est parfois importante sur les os du rachis, avec aspect concave des plateaux vertébraux, réalisant la « vertèbre en H » quand il s'y associe une dépression centrale. Des modifications de la statique vertébrale peuvent se voir au cours de la croissance, accentuation de la cyphose dorsale, hyperlordose lombaire.

L'hyperplasie médullaire peut être mise en évidence par d'autres méthodes d'exploration. [7] La scintigraphie médullaire au soufre colloïdal marqué au technétium 99 qui se fixe dans la moelle hématopoïétique montre, chez l'adulte drépanocytaire, une hyperfixation des os longs proportionnelle à l'hyperplasie médullaire. L'IRM est un très bon indicateur de l'expansion de la moelle osseuse (Fig. 4). En séquence T1, l'hypersignal habituel de la moelle osseuse disparaît pour laisser place à un hyposignal hétérogène ou intermédiaire entre le signal de la graisse et celui du muscle. Seules les épiphyses sont respectées. En T2, le signal médullaire est bas.

Figure 4. Drépanocytose. Imagerie par résonance magnétique, séquence pondérée en T1. Hyposignal hétérogène en rapport avec l'hyperplasie médullaire. Séquelle d'infarctus du tiers supérieur de la diaphyse fémorale droite (collection professeur Laredo, hôpital Lariboisière).

Figure 5. Drépanocytose. Arthrite septique à staphylocoque survenant sur une hanche, siège d'une ostéonécrose de la tête fémorale (collection professeur Laredo, hôpital Lariboisière).

Manifestations articulaires

Arthrites septiques (Fig. 5,6)

Elles sont moins fréquentes que l'ostéomyélite. Elles associent classiquement douleur inflammatoire, fluxion articulaire et fièvre. La ponction est absolument indiquée pour isoler le germe et permettre la mise en route du traitement antibiotique adapté. Elles sont habituellement de mauvais pronostic : la gravité est due à la possibilité de séquelles secondaires aux déformations et au possible passage à la chronicité. Une prise en charge thérapeutique agressive, chirurgicale, est souvent indiquée.

Les infections osseuses et articulaires sont plus fréquentes que dans la population générale et ceci semble être dû au blocage du système réticuloendothélial par les fragments d'érythrocytes, à la surcharge en fer et au défaut de la voie alterne. [37] Une étude récente portant sur 80 patients, dont 43 avec au moins un épisode d'infection sévère, et 37 sans épisode infectieux, suggérerait un effet protecteur de HLA DRβ1-15 et au contraire un rôle favorisant vis-à-vis des infections de HLA DRβ1-03. [59] Il y aurait donc un support immunogénétique à la propension des sujets thalassémiques à développer des infections.

Arthropathie aiguë aseptique

C'est une complication rare survenant au voisinage d'un infarctus osseux, le plus souvent au genou. [31, 60] D'autres localisations sont possibles telles que coude ou cheville ; la hanche est en général épargnée. Il peut être noté un facteur déclenchant tel qu'effort physique inhabituel ou épisode viral. Elle est habituellement monoarticulaire et peut être accompagnée de fièvre et d'hyperleucocytose. La pression des épiphyses en regard de l'articulation atteinte réveille une douleur exquise. La ponction révèle un liquide stérile et de formule mécanique sans microcristaux, ce qui finalement est le meilleur argument. Les scintigraphies au technétium et au gallium, ainsi que l'IRM sont de peu d'intérêt pour le diagnostic : elles ne font qu'objectiver l'intense hématopoïèse secondaire à l'hémolyse chronique.

Figure 6. Même patient. Drépanocytose. Imagerie par résonance magnétique, séquence pondérée en T1. Ostéonécrose bilatérale des têtes fémorales. Arthrite septique à staphylocoque de la hanche gauche (collection professeur Laredo, hôpital Lariboisière).

Le traitement associe repos et AINS, parfois injection intra-articulaire de corticoïdes [61] amenant habituellement la disparition de la crise en 10 jours sans séquelles. Des récidives peuvent apparaître jusqu'à 5 ans après l'épisode initial. [60] La pathogénie de ces manifestations n'est pas élucidée : elles peuvent correspondre, soit à une réaction de la synoviale à l'ischémie osseuse périarticulaire, soit à une ischémie de la synoviale elle-même, ou encore à une réaction de phagocytose de débris d'hématies. [32]

Myosite-fasciite

Des épisodes de myosite et fasciite peuvent se voir, associant douleurs musculaires intenses avec muscles chauds, tendus et douloureux, parfois syndrome des loges, dans un contexte de fièvre et de polynucléose neutrophile. Les prélèvements sont négatifs, ce qui permet d'éliminer une pyomyosite. L'IRM peut montrer en T2 un hypersignal franc dans le muscle traduisant l'œdème et la nécrose. [62] L'examen anatomopathologique met en évidence une myonécrose et un infiltrat inflammatoire en plus de l'occlusion vasculaire par les hématies falciformes. Le tableau peut comporter rhabdomyolyse et hémoglobinurie, suspectée devant une élévation très importante du taux des créatine-phosphokinases (CPK), et nécessiter alors une décompression chirurgicale. Sinon le traitement n'est pas bien codifié en raison du petit nombre de cas rapportés.

Autres manifestations articulaires

Elles peuvent être rencontrées lors de ces phases chroniques de la maladie drépanocytaire :

- des hyperuricémies, par augmentation de l'érythropoïèse mais aussi par défaut d'élimination urinaire en cas d'atteinte ischémique de la médullaire du rein, sont notées dans 40 % des cas [37] mais les véritables crises de goutte sont exceptionnelles. L'atteinte du gros orteil serait moins fréquente que celles du genou, du poignet et des petites articulations des doigts ;
- une chondrolyse polyarticulaire rapide, conduisant en 1 an à une double arthroplastie totale de hanche, a été rapportée chez un jeune Noir de 16 ans. L'étude en microscopie électronique de la synoviale révèle des vaisseaux partiellement obturés et un grand nombre de cellules phagocytaires remplies de débris de globules rouges et d'hémoglobine ; [63]
- une arthrite de la cheville en regard d'un ulcère de jambe, [61] accompagnée d'une limitation de l'amplitude articulaire et d'un retentissement fonctionnel important. Les radiographies sont normales et l'évolution se fait habituellement vers une guérison sans séquelles ;
- une hémarthrose peut survenir dans les suites d'une crise vaso-occlusive, le plus souvent au genou. [32]

Traitement

Les patients atteints de drépanocytose grave doivent être pris en charge comme des patients atteints d'une maladie chronique, dans des centres spécialisés. [29] Nous avons déjà évoqué plus haut le traitement des crises douloureuses aiguës ou des infections et n'abordons ici brièvement que le traitement de fond de la maladie. Son indication dépend des complications ostéoarticulaires que nous venons d'évoquer, mais également des autres complications viscérales de la maladie : complications oculaires (rétinopathies prolifératives), rénales (infections, insuffisance rénale chronique), pulmonaires et cardiaques (infarctus, infections), et hépatobiliaires (hépatomégalie, lithiase biliaire) sans oublier le priapisme.

Il associe la réalisation de transfusions de concentrés globulaires déleucocytés et d'échanges transfusionnels pour maintenir le taux d'hémoglobine S au-dessous de 20, 30 ou 40 % selon l'indication clinique. Ils permettent de réduire le nombre de crises vaso-occlusives en augmentant le taux d'hémoglobine normale. Les échanges transfusionnels permettent, par rapport à des transfusions chroniques, d'éviter la surcharge en fer et ses conséquences néfastes sur la croissance osseuse, les arthropathies ou les troubles de minéralisation. [64]

Le traitement de fond repose surtout sur l'hydroxyurée (Hydréa®) qui agit en augmentant le taux d'HbF, hémoglobine sans chaîne β, cette dernière ayant un rôle protecteur contre les effets délétères de l'hémoglobine S au sein de l'hématie drépanocytaire. [65] Cette molécule semble pouvoir diminuer le nombre de crises douloureuses : une étude testant ce produit contre placebo a mis en évidence une réduction de 4,5 crises par an sous placebo à 2,5 crises par an chez les sujets traités à des posologies d'hydroxyurée de 15 mg/kg/j en moyenne. [66] Elle paraît pouvoir également diminuer la mortalité, de 40 % d'après Steinberg et al., [67] dans une étude de suivi longitudinal portant sur 299 patients suivis 9 ans, 152 traités par hydroxyurée et 147 par placebo. Ce traitement nécessite une surveillance étroite en raison d'une toxicité à long terme inconnue. Il convient d'assurer une contraception orale stricte et une conservation du sperme en raison d'anomalies observées de la spermatogenèse.

La transplantation médullaire (allogreffe HLA identique) est indiquée chez les enfants de moins de 16 ans qui présentent des complications graves (surtout accidents vasculaires cérébraux avec séquelles, détérioration grave de la fonction respiratoire). Elle permet la disparition des manifestations cliniques de la maladie avec correction de l'anémie et disparition des épisodes d'hémolyse.

Traités, les sujets atteints d'une forme grave de la drépanocytose ont une espérance de vie en moyenne de 40 à 50 ans. [36] Les causes de décès les plus fréquentes sont les défaillances multiviscérales aiguës au cours de crises vaso-occlusives, les infections et à un moindre degré les accidents au cours d'une anesthésie et les suicides ou refus de soins. [35] Le pronostic dépend des facteurs génétiques, des conditions socioéconomiques et environnementales, mais aussi de la qualité de prise en charge. Les patients drépanocytaires même atteints d'une forme peu sévère de la maladie doivent être avertis de la nécessité de consulter rapidement en cas de crise douloureuse anormalement prolongée ou de signes respiratoires ou neurologiques.

> “ *En conclusion*
>
> Les progrès de la prise en charge thérapeutique ont augmenté l'espérance de vie et donc accru la population d'adultes drépanocytaires quoique les indications respectives des transfusions, hydroxyurée et transplantation, ne soient pas encore bien définies. De nouvelles modalités thérapeutiques telles que la thérapie génique restent à l'étude.

Autres anémies

Anémies hémolytiques par anomalies de la membrane érythrocytaire

Elles se résument essentiellement à deux entités héréditaires, la sphérocytose ou maladie de Minkowski-Chauffard, et l'elliptocytose, beaucoup plus rare.

La sphérocytose héréditaire, de transmission autosomique dominante, est due à un déficit d'une des protéines structurales de la membrane érythrocytaire, ce qui entraîne la formation de sphérocytes, cellules anormalement fragiles et massivement détruites dans la rate. Le début de la maladie se fait à l'adolescence et associe anémie, ictère et splénomégalie. Il est classiquement observé une lithiase biliaire et des ulcères de jambes chroniques. Le diagnostic se fait par la mise en évidence de la fragilité des globules rouges aux solutions hypotoniques et plus rarement aux techniques de biologie moléculaire réservées aux cas cliniques difficiles et en l'absence de contexte familial. [68]

Dans les formes sévères, des lésions du squelette, analogues mais moins marquées que celles observées au cours de la thalassémie, sont présentes, avec troubles du développement staturopondéral, déformations craniofaciales caractéristiques (acrocéphalie, déformations du faciès). Rachis et bassin peuvent être atteints, des foyers d'hématopoïèse extramédullaire sont rapportés. [69] Ces formes sévères avec poussée d'anémie aiguë, lithiase biliaire, ulcères de jambe peuvent justifier une splénectomie rapide, si possible après l'âge de 6 ans.

Anémies hémolytiques par déficits enzymatiques héréditaires

Des anémies par déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase ou par déficit en pyruvate kinase, seules les secondes peuvent comporter des signes osseux avec atteinte de la voûte du crâne. [70] Il s'agit d'une anémie hémolytique, à transmission autosomique récessive, avec grande réticulocytose dont le diagnostic est fait par le dosage de l'activité enzymatique dans les globules rouges.

Anémie de Fanconi

Maladie de transmission autosomique récessive, son diagnostic est fait devant l'association aplasie médullaire, notion familiale, polymalformation. Les premiers signes apparaissent au cours de la première décennie et associent pigmentation cutanée, malformations multiples, urogénitales et squelettiques. [71]

Celles-ci sont caractéristiques et associent : [72]

- malformations des membres supérieurs, uni- ou bilatérales. Les plus fréquentes sont les hypoplasies ou aplasies du radius et du rayon radial de la main (scaphoïde, trapèze, premier métacarpien, absence de pouce) ;
- microcéphalie, retard statural, fusion des vertèbres cervicales, luxation congénitale de hanche, pied bot ou pied plat.

L'évolution est constamment mortelle à moins d'une greffe de moelle avec conditionnement allégé en raison de la sensibilité des cellules aux antimitotiques.

Maladie de Blackfan-Diamond ou érythroblastopénie congénitale

Les signes apparaissent dans les premiers mois de la vie et associent hépatosplénomégalie et anémie. Les manifestations osseuses sont inconstantes : hypertélorisme, retard de maturation squelettique, pouce triphalangé, aplasie de la phalange intermédiaire du 5^{e} doigt.

Anémie de Biermer

Elle est maintenant reconnue comme un facteur de risque d'ostéoporose. [73]

Eastell et al., en 1992, [74] trouvent une DMO significativement diminuée de 16 % chez 21 femmes postménopausiques par rapport à 24 femmes témoins alors que l'absorption du calcium est identique dans les deux groupes, sans hypocalcémie et avec des taux normaux de parathormone à 1-25 $(OH)_2$ D_3, malgré l'achlorhydrie. Un tiers des patients ont une ou plusieurs fractures vertébrales au moment du diagnostic. La même année, Goerss et al. [75] ont rapporté 131 patients atteints d'anémie pernicieuse et trouvent que 32 % d'entre eux ont un antécédent fracturaire au moment du diagnostic (15 fractures du radius, 10 fractures de l'extrémité supérieure du fémur, 17 tassements vertébraux). Ces sujets ont un risque de fracture augmenté de 2 à 3 fois selon le site étudié par rapport aux sujets témoins pendant la période d'observation. Melton et Kochman [76] rapportent un effet bénéfique sur la masse osseuse d'un traitement associant étidronate en administration intermittente et vitaminothérapie B_{12} chez un patient, +15 % au niveau lombaire, +17 % au grand trochanter, sans récidive fracturaire.

D'après une revue systématique de la littérature concernant les pathologies et le risque de fractures qu'elles entraînent, Espallargues et al. [77] classent l'anémie pernicieuse parmi les maladies à haut risque de fracture (risque relatif de 2,9 à 3,8), au même rang que la corticothérapie et un antécédent personnel de fracture, avant une hyperparathyroïdie ou une hyperthyroïdie. Les auteurs recommandent donc un suivi densitométrique régulier de ces patients.

Cependant, il faut noter que ce risque est calculé à partir de deux études seulement, [75, 78] et qu'il peut être accru non pas tant par la diminution de la masse osseuse que par le risque accru de chutes chez ces patients présentant souvent des troubles de la sensibilité profonde.

Conclusion

Les manifestations ostéoarticulaires des anémies hémolytiques sont nombreuses, apparaissant le plus souvent dans l'enfance mais pouvant parfois être révélatrices chez l'adulte. Elles posent encore souvent des problèmes de diagnostic, surtout pour différencier complications infectieuses ou non. L'allongement de la survie de ces patients, grâce aux traitements modernes dont les transplantations médullaires, fait apparaître d'autres complications telles que l'ostéoporose. Les données sont encore fragmentaires concernant le réel risque fracturaire et les possibilités de traitement préventif.

Références

[1] De Montalembert M. Syndromes thalassémiques. Encycl Méd Chir *(Elsevier SAS, Paris), Hématologie, 13-006-D-17, 2002: 8p.*

[2] Girot R. Thalassémies chez l'enfant. Encycl Méd Chir *(Elsevier SAS, Paris), Pédiatrie, 4-080-A-30, 1999: 6p.*

[3] Naselli A, Vignolo M, Di Battista E, Garzia P, Formi GL, Traverso T, et al. Long-term follow-up of skeletal dysplasia in thalassaemia major. *J Pediatr Endocrinol Metab* 1998;**11**:817-25.

[4] Theodoridis C, Ladis V, Papatheodorou A, Berdousi H, Palamidou F, Evagelopoulou C, et al. Growth and management of short stature in thalassemia major. *J Pediatr Endocrinol Metab* 1998;**11**:835-44.

[5] Colavita N, Orazzi C, Danza SM, Falappa PG, Fabbri R. Premature epiphyseal fusion and extramedullary hematopoiesis in thalassemia. *Skeletal Radiol* 1987;**16**:533-8.

[6] Lawson JP, Ablow RC, Pearson HA. Premature fusion of the proximal humeral epiphyses in thalassemia. *AJR Am J Roentgenol* 1983;**140**: 239-44.

[7] Beauvat C, Laredo JD. Lésions osseuses des anémies hémolytiques acquises. In: Laredo JD, Morvan G, Wybier M, editors. *Imagerie ostéoarticulaire*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1998. p. 124-35.

[8] Pertuiset E. Manifestations ostéo-articulaires de la thalassémie. In: De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O, editors. *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1990. p. 154-63.

[9] Caporali R, Bugatti S, Rossi S, Cavagna L, Bogliolo L, Montecucco C. Rheumatoid arthritis in beta-thalassemic trait: clinical, serologic and immunogenetic profile. *Joint Bone Spine* 2004;**71**:117-20.

[10] Cordner S, De Ceulaer K. Musculoskeletal manifestations of hemoglobinopathies. *Curr Opin Rheumatol* 2003;**15**:44-7.
[11] Rey J, Gagliano R, Christides C, Pillard E, Magnan F, Tourniaire P, et al. Compression médullaire par des foyers d'hématopoïèse extramédullaire au cours de la thalassémie. *Presse Med* 2001;**30**: 1351-3.
[12] Modell B, Khan M, Darlison M. Survival in beta-thalassemia major in the UK: data from the UK Thalassemia register. *Lancet* 2000;**355**: 2051-2.
[13] Lucarelli G, Clift RA, Galimberti M, Polchi P, Angelucci C, Baronciani D, et al. Bone marrow transplantation in adult thalassemic patients. *Blood* 1999;**93**:1164-7.
[14] Sodani P, Gaziev D, Polchi P, Giardini C, Angelucci E, Baronciani D, et al. New approach for bone marrow transplantation in patients with class 3 thalassemia aged younger than 17 years. *Blood* 2004;**104**: 1201-3.
[15] Jensen CE, Tuck SM, Agnew JE, Koneru S, Morris RW, Yardumian A, et al. High-prevalence of low bone mass in thalassemia major. *Br J Haematol* 1998;**103**:911-5.
[16] Pollak RD, Rachmilewitz E, Blumenfeld A, Idelson M, Goldfarb AW. Bone mineral metabolism in adults with beta-thalassemia major and intermedia. *Br J Haematol* 2000;**111**:902-7.
[17] Voskaridou E, Kyrtsonis MC, Terpos E, Skordili M, Theodoro-Poulos I, Bergele A, et al. Bone resorption is increased in young adults with homozygotous thalassemia. *Br J Haematol* 2001;**112**:36-41.
[18] Angastiniotis M, Pavlides N, Aristidou K, Kanakas A, Yerakaris M, Eracleous E, et al. Bone pain in thalassaemia: assessment of DEXA and MRI findings. *J Pediatr Endocrinol Metab* 1998;**11**:779-84.
[19] Lasco A, Morabito N, Gaudio A, Buemi M, Wasniewska M, Frisina N. Effects of hormonal replacement therapy on bone metabolism in young adults with beta-thalassemia major. *Osteoporos Int* 2001;**12**:570-5.
[20] Ruggiero L, De Sanctis V. Multicentre study on prevalence of fractures in transfusion-dependant thalassemic patients. *J Pediatr Endocrinol Metab* 1998;**11**:773-8.
[21] Mahachoklertwattana P, Chuansumrit A, Sirisriro R, Choubtum L, Sriphrapradang A, Rajatanavin R. Bone mineral density, biochemical and hormonal profiles in suboptimally treated children and adolescents with beta-thalassemia disease. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2003;**58**: 273-9.
[22] Mahachoklertwattana P, Sirikilchayanonta V, Chuansumrit A, Karnsombat P, Choubtum L, Sriphrapradang A, et al. Bone histomorphometry in children and adolescents with beta-thalassemia disease: iron-associate osteomalacia. *J Clin Endocrinol Metab* 2003; **88**:3966-72.
[23] Morabito N, Lasco A, Gaudio A, Crisafulli A, Di Pietro C, Meo A, et al. Bisphosphonates in the treatment of thalassemia-induced osteoporosis. *Osteoporos Int* 2002;**13**:644-9.
[24] Pennisi P, Pizzarelli G, Spina M, Riccobene S, Fiore CE. Quantitative ultrasound of bone and clodronate effects in thalassemia-induced osteoporosis. *J Bone Miner Metab* 2003;**21**:402-8.
[25] Voskaridou E, Terpos E, Spina G, Palermos J, Rahemtulla A, Loutradi A, et al. Pamidronate is an effective treatment for osteoporosis in patients with beta-thalassemia. *Br J Haematol* 2003;**123**:730-7.
[26] Perifanis V, Vyzantiadis T, Vakalopoulo S, Tziomalos K, Garypidou V, Athanassiou-Metaxa M, et al. Treatment of beta-thalassemia-associated osteoporosis with zoledronic acid. *Br J Haematol* 2004;**125**: 91-2.
[27] Morabito N, Gaudio A, Lasco A, Atterinato M, Pizzoleo MA, Cincotta M, et al. Osteoprotegerin and RANKL in the pathogenesis of thalassemia-induced osteoporosis: new pieces of the puzzle. *J Bone Miner Res* 2004;**19**:722-7.
[28] Voskaridou E, Terpos E. Bisphosphonate treatment for the management of osteoporosis in beta-thalassemia. *Br J Haematol* 2004;**125**: 93-4.
[29] Arnal C, Girot R. Drépanocytose chez l'adulte. Encycl Méd Chir *(Elsevier SAS, Paris), Hématologie, 13-006-D-16, 2002: 15p.*
[30] Diop S, Mokono SO, Ndiaye M, Toure Fall AO, Thiam D, Diakhate L. La drépanocytose homozygote après l'âge de 20 ans : suivi d'une cohorte de 108 patients au CHU de Dakar. *Rev Med Interne* 2003;**24**: 711-5.
[31] Godeau B, Noel V, Habibi A, Schaeffer A, Bachir D, Galacteros F. La drépanocytose chez l'adulte : quelles urgences pour l'interniste? *Rev Med Interne* 2001;**22**:440-51.
[32] Georges C, Lasbleiz S, Timsit MA. Manifestations rhumatologiques des hémoglobinopathies. In: Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin T, Orcel P, editors. *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1999. p. 223-36.
[33] Neonato MG, Guilloud-Bataille M, Beauvais P, Begue P, Belloy M, Benkerrou M, et al. Acute clinical events in 299 homozygous sickle cell patients living in France. *Eur J Haematol* 2000;**65**:155-64.
[34] Maitre B, Habibi A, Roudot-Thoraval F, Bachir D, Belghiti DD, Galacteros F, et al. Acute chest syndrome in adults with sickle cell disease. *Chest* 2000;**117**:1386-92.
[35] Perronne V, Roberts-Harewood M, Bachir D, Roudot-Thoraval F, Delord JM, Thuret I, et al. Patterns of mortality in sickle cell disease in adults in France and England. *Hematol J* 2002;**3**:56-60.
[36] Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med* 1994;**330**:1639-44.
[37] Georges JB, De Ceulaer K. Actualités des manifestations rhumatologiques des hémoglobinopathies. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003;**70**:157-61.
[38] Bonnerot V, Sebag G, de Montalembert M, Wioland M, Glorion C, Girot R, et al. Gadolinium-DOTA enhanced MRI of painful osseous crises in children with sickle cell anemia. *Pediatr Radiol* 1994;**24**: 92-5.
[39] Skaggs DL, Kim SK, Greene NW, Harris D, Miller JH. Differentiation between bone infarction and acute osteomyelitis in children with sickle-cell disease with use of sequential radionuclide bone-marrow and bone scans. *J Bone Joint Surg Am* 2001;**83**:1810-3.
[40] Babhulkar SS, Pande K, Babhulkar S. The hand-foot syndrome in the sickle cell haemoglobinopathy. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**: 310-2.
[41] Miller ST, Sleeper LA, Pegelow CH, Enos LE, Wang WC, Weiner SJ, et al. Predictors of adverse outcomes in children with sickle cell disease. *N Engl J Med* 2000;**342**:83-9.
[42] Milner PF, Kraus AP, Sebes JI. Sickle-cell disease as a cause of osteonecrosis of the femoral head. *N Engl J Med* 1991;**325**:1476-81.
[43] Bahebeck J, Atangana R, Techa A, Monny-Lobe M, Sosso M, Hoffmeyer P. Relative rates and musculoskeletal complications in adult sicklers. *Acta Orthop Belg* 2004;**70**:107-11.
[44] Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. Hip dysplasia, a complication of sickle cell anemia. *Rev Rhum Engl Ed* 1993;**60**:416-23.
[45] Alonge TO, Shokunbi WA. The choice of arthroplasty for secondary osteoarthritis of the hip joint following avascular necrosis of the femoral head in sicklers. *J Natl Med Assoc* 2004;**96**:678-81.
[46] Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. The natural history of symptomatic osteonecrosis in adults with sickle-cell disease. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:500-4.
[47] Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. Avascular necrosis of the femoral head in sickle-cell disease. Treatment of collapse by the injection of acrylic cement. *J Bone Joint Surg Br* 1993;**75**:875-80.
[48] Moran MC, Huo MH, Garvin KL, Pellici PM, Salvati EA. Total hip arthroplasty in sickle cell hemoglobinopathy. *Clin Orthop* 1993;**294**: 140-8.
[49] Hickman JM, Lachiewicz PF. Results and complications of total hip arthroplasties in patients with sickle-cell hemoglobinopathies. Role of cementless components. *J Arthroplasty* 1997;**12**:420-5.
[50] David HG, Bridgman SA, Davies SC, Hine AL, Emery RJ. The shoulder in sickle-cell disease. *J Bone Joint Surg Br* 1993;**75**: 538-45.
[51] Hernigou P, Allain J, Bachir D, Galacteros F. Abnormalities of the adult shoulder due to sickle cell osteonecroses during childhood. *Rev Rhum Engl Ed* 1998;**65**:27-32.
[52] Hernigou P, Galacteros F, Bachir D, Goutallier D. Étude de 164 nécroses épiphysaires (hanches, épaules, genoux) chez 55 patients drépanocytaires. Caratéristiques, aspect épidémiologique et étiopathogénique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989;**56**:869-75.
[53] Anand AJ, Glatt AE. Salmonella osteomyelitis and arthritis in sickle-cell disease. *Semin Arthritis Rheum* 1994;**24**:211-21.
[54] William RR, Hussein SS, Jeans WD, Wali YA, Lambi ZA. A prospective study of soft-tissue ultrasonography in sickle cell disease patients with suspected osteomyelitis. *Clin Radiol* 2000;**55**:307-10.
[55] Aloui N, Nessib N, Jalel C, Ellouze S, Ben Chehida F, Sayed M, et al. Douleurs osseuses fébriles chez l'enfant. Apport de l'IRM. *J Radiol* 2004;**85**:403-8.
[56] Umans H, Haramati N, Flusser G. The diagnostic of gadolinium enhanced MRI in distinguishing between acute medullary bone infarct and osteomyelitis. *Magn Reson Imaging* 2000;**18**:255-62.
[57] Chambers JB, Forsythe DA, Bertand SL, Iwinski HJ, Steflik DE. Retrospective review of osteoarticular infections in a pediatric sickle cell age group. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:682-5.

[58] Lepage P, Dresse MF, Forget P, Schmitz V, Hoyoux C. Infections and antibiotic prophylaxis in sickle cell disease. *Rev Med Liege* 2004;**59**: 145-8.

[59] Tamouza R, Neonato MG, Busson M, Marzais F, Girot R, Labie D, et al. Infectious complications in sickle cell disease are influenced by HLA class II alleles. *Hum Immunol* 2002;**63**:194-9.

[60] Godeau B, Bachir D, Galacteros F, Anglade MC, Portos JL, Schaeffer A. Arthrites aiguës aseptiques au cours des syndromes drépanocytaires majeurs. *Presse Med* 1993;**22**:995-8.

[61] Godeau B. Manifestations ostéo-articulaires de la drépanocytose. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999;**66**:89S-91S.

[62] Feldman F, Zwass A, Staron RB, Haramati N. MRI of soft tissue abnormalities: a primary cause of sickle cell crisis. *Skeletal Radiol* 1993;**22**:501-6.

[63] Schumacher HR, Van Linthoudt D, Manno CS, Cuckler JM, Athreya BH. Diffuse chondrolytic arthritis in sickle cell disease. *J Rheumatol* 1993;**20**:385-9.

[64] Ballas SK. Sickle cell anaemia: progress in pathogenesis and treatment. *Drugs* 2002;**62**:1143-72.

[65] Moore RD, Charache S, Terrin ML, Barton FB, Ballas SK. Cost-effectiveness of hydroxyurea in sickle cell anemia. Investigators of the Multicenter Study of Hydroxyurea in Sickle Cell Anemia. *Am J Haematol* 2000;**64**:26-31.

[66] Charache S, Terrin ML, Moore RD, Dover GJ, Barton FB, Eckert SV, et al. Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. *N Engl J Med* 1995;**332**:1317-22.

[67] Steinberg MH, Barton F, Castro O, Pegelow CH, Ballas SK, Kutlar A, et al. Effect of hydroxyurea on mortality and morbidity in adult sickle cell anemia: risks and benefits up to 9 years of treatment. *JAMA* 2003; **289**:1645-51.

[68] Bolton-Maggs PH, Stevens RF, Dodd NJ, Lamont G, Tittensor P, King MJ. Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis. *Br J Haematol* 2004;**126**:455-74.

[69] Girot R. Anémies hémolytiques constitutionnelles et autres désordres hématologiques constitutionnels. In: Godeau P, Herson D, Piette JC, editors. *Traité de médecine*. Paris: Flammarion; 1996. p. 2522-32.

[70] Becker MH, Genieser NB, Piomelli S, Dove D, Mendoza RD. Roentgenographic manifestations of pyruvate kinase deficiency hemolytic anemia. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1971;**113**: 491-8.

[71] Juhl JH, Wesenberg RL, Gwinn JL. Roentgenographic findings in Fanconi's anemia. *Radiology* 1967;**89**:646-53.

[72] Williams M, Frija J, Laval-Jeantet M. Lésions osseuses au cours des anémies de l'enfant. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Radiodiagnostic – Squelette normal-neuroradiologie-appareil locomoteur, 31-192-A-10, 1990: 10p.

[73] Vestergaard P. Bone loss associated with gastrointestinal disease: prevalence and pathogenesis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2003;**15**: 851-6.

[74] Eastell R, Vieira NE, Yergey AL, Wahner HW, Silverstein MN, Kumar R, et al. Pernicious anemia as a risk factor for osteoporosis. *Clin Sci* 1992;**82**:681-5.

[75] Goerss JB, Kim CH, Atkinson EJ, Eastell R, O'Fallon WM, Melton LJ. Risk of fractures in patients with pernicious anemia. *J Bone Miner Res* 1992;**7**:573-9.

[76] Melton ME, Kochman ML. Reversal of severe osteoporosis with vitamin B12 and etidronate therapy in a patient with pernicious anemia. *Metabolism* 1994;**43**:468-9.

[77] Espallargues M, Sampietro-Colom L, Estrada MD, Sola M, Del Rio L, Setoain J, et al. Identifying bone-mass-related factors for fracture to guide bone densitometry measurements: a systematic review of the literature. *Osteoporos Int* 2001;**12**:811-22.

[78] Poor G, Atkinson EJ, O'Fallon WM, Melton LJ. Predictors of hip fractures in elderly men. *J Bone Miner Res* 1995;**10**:1900-7.

Ph. Collet, Rhumatologue, médecin des Hôpitaux (philippe.collet@chu-st-etienne.fr).
Service de rhumatologie, Hôpital Bellevue, boulevard Pasteur, 42055 Saint-Etienne cedex 2, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Collet Ph. Manifestations ostéoarticulaires des anémies. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-027-A-10, 2005.

Manifestations ostéoarticulaires des hémopathies malignes (myélome exclu)

S. Roux, X. Mariette

L'atteinte osseuse au cours des lymphomes est un événement rare, en dehors des leucémies/lymphomes associés à human T-cell lymphoma virus *(HTLV)-I. Il s'agit de lésions ostéolytiques préférentiellement localisées sur la métaphyse des os longs ou le squelette axial. La survenue d'une localisation osseuse reflète l'évolutivité du lymphome, dont le pronostic reste lié à son type histologique et à son extension. La survenue de lésions osseuses au cours de certains syndromes lymphoprolifératifs, leucémie lymphoïde chronique ou maladie de Waldenström, ou de syndromes myéloprolifératifs, peut traduire une transformation en lymphome plus agressif, dont le pronostic reste alors très réservé. L'existence de rares localisations osseuses spécifiques ne doit bien sûr pas faire méconnaître les complications infectieuses des hémopathies malignes, ostéite ou ostéomyélite, chez des sujets immunodéprimés. Les manifestations articulaires des hémopathies malignes sont le plus souvent liées à un processus infectieux (arthrite infectieuse), ou métabolique (goutte). Les arthrites spécifiques sont l'apanage des leucémies aiguës. Des manifestations articulaires secondaires à une vascularite principalement leucocytoclasique sont surtout fréquentes dans les leucémies à tricholeucocytes. Mais ces manifestations ont été rapportées dans toutes les hémopathies malignes, qu'elles peuvent parfois précéder. La connaissance de ces manifestations osseuses et articulaires est importante dans le diagnostic des douleurs osseuses et des arthrites, et il faudra évoquer la possibilité d'une hémopathie en l'absence de réponse aux traitements usuels, en présence de signes systémiques tels qu'une fièvre ou un syndrome inflammatoire persistant, ou de lésions radiologiques atypiques.*

Mots clés : Hémopathie maligne ; Lymphome non hodgkinien ; ATL ; Leucémie ; Atteinte osseuse ; Ostéolyse ; Hypercalcémie ; Arthrite ; Vascularite

Plan

■ Introduction

Les manifestations ostéoarticulaires des hémopathies malignes regroupent de nombreuses entités de mécanismes pathogéniques variés. Toutefois, les causes infectieuses (arthrite septique, ostéomyélite) et métaboliques (goutte) sont largement prédominantes et doivent être éliminées en premier lieu. Plus rares sont les atteintes spécifiques (infiltration tumorale de l'os ou de la synoviale), ou d'évolution satellite (arthrite ou vascularite paranéoplasique) qui sont importantes à connaître du rhumatologue, car elles peuvent précéder le diagnostic de l'hémopathie.

■ Manifestations osseuses des hémopathies malignes

À la différence du myélome multiple où la destruction osseuse est presque constante, l'atteinte osseuse et l'hypercalcémie sont beaucoup plus rares au cours des autres hémopathies malignes, en dehors du lymphome lié à *human T-cell lymphoma virus* (HTLV)-I (ATL) [1] (Tableau 1). L'atteinte osseuse est secondaire à une destruction osseuse locale liée à l'infiltration tumorale, ou à une hyperrésorption osseuse diffuse secondaire à la production d'un facteur systémique d'activation ostéoclastique tel que la *PTH-related protein* (PTHrP).

Atteintes osseuses des hémopathies malignes

Lymphome osseux primitif : une entité à part ?

Dans les cas où des localisations osseuses de lymphomes non hodgkiniens (LNH) existent sans autre localisation ganglionnaire ou viscérale, le terme de « lymphome osseux primitif », anciennement « réticulosarcome » ou « lymphome de Parker et

Tableau 1.
Atteinte osseuse au cours des hémopathies malignes.

Hémopathies malignes	Lésions osseuses (%)	Hypercalcémie (%)
Lymphomes non hodgkiniens	5–15	< 10
leucémie-lymphome lié au virus HTLV-I	50–90	50–90
leucémie lymphoïde chronique	5–12	< 1
leucémie à tricholeucocytes	4–5	< 1
maladie de Waldenström	< 10	< 1
Maladie de Hodgkin	10–20	< 1
Syndromes myéloprolifératifs		
leucémie myéloïde chronique	3–8	< 1
splénomégalie myéloïde	30–60	< 1
Leucémie aiguë	50	< 1

HTLV : *human T-cell lymphoma virus*.

Tableau 2.
Classification de l'extension d'un lymphome (Ann Arbor).

Stade I Atteinte d'un seul groupe ganglionnaire (I) ou d'un seul site extraganglionnaire (IE)

Stade II Atteinte d'au moins deux groupes ganglionnaires du même côté du diaphragme (II) ou d'un groupe ganglionnaire et d'un site extraganglionnaire d'un même côté du diaphragme (IIE)

Stade III Atteinte de plusieurs groupes ganglionnaires de part et d'autre du diaphragme (III) avec éventuellement atteinte splénique (IIIS) ou atteinte d'un site extraganglionnaire (IIIE)

Stade IV Atteinte diffuse d'un ou plusieurs organes extraganglionnaires avec ou sans atteinte ganglionnaire non contiguë

Tableau 3.
Classification histologique internationale des lymphomes non hodgkiniens. [3]

Faible malignité
lymphome lymphocytique (LLC)
leucémie à tricholeucocytes
lymphome lymphoplasmocytaire (maladie de Waldenström)
lymphome folliculaire à petites cellules clivées
lymphome folliculaire à grandes cellules

Malignité intermédiaire
lymphome diffus à petites cellules
lymphome diffus mixte
lymphome diffus à grandes cellules

Forte malignité
lymphome lymphoblastique
lymphome immunoblastique
lymphome anaplasique
lymphome de Burkitt
leucémie/lymphome lié au virus HTLV-I

Jackson » est utilisé. Ces lymphomes osseux primitifs représentent 38 % des lymphomes avec atteinte osseuse et 3 % de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes. [2] La distinction entre lymphome osseux primitif et lymphome osseux secondaire n'a probablement que peu d'intérêt. Les études histologiques des lymphomes osseux primitifs ne retrouvent pas de spécificité particulière à cette localisation, et le pronostic et le traitement restent conditionnés par le type histologique (folliculaire ou diffus, petites ou grandes cellules) et le stade d'extension de la maladie. Le lymphome osseux primitif avec une localisation osseuse unique correspond à un stade IE ; lorsqu'il existe une adénopathie satellite le stade est IIE, et en cas de localisations osseuses multiples et/ou en présence d'une atteinte ganglionnaire, le lymphome est de stade IV (Tableau 2).

La classification internationale des lymphomes différencie les lymphomes de faible malignité des lymphomes de malignité intermédiaire ou forte (Tableau 3). [3] Les lymphomes malins comportant une atteinte osseuse sont le plus souvent des lymphomes de malignité intermédiaire ou forte, et le plus souvent des lymphomes diffus de type B avec une cellularité mixte ou à grandes cellules. [4-7] Les atteintes osseuses des lymphomes de faible malignité sont beaucoup plus rares mais ont été décrites dans la leucémie lymphoïde chronique (LLC), la leucémie à tricholeucocytes ou la maladie de Waldenström. En revanche, cette atteinte est exceptionnelle dans les lymphomes folliculaires à petites cellules.

Atteinte osseuse aux cours des lymphomes malins non hodgkiniens

Les lymphomes malins s'accompagnant d'une atteinte osseuse représentent 5 à 15 % de l'ensemble des lymphomes. [8, 9] L'atteinte osseuse n'est pas synonyme de l'atteinte médullaire du lymphome qui est présente dans plus de 50 % des LNH à présentation ganglionnaire. Les manifestations osseuses surviennent le plus souvent au cours d'un lymphome connu, mais dans environ 25 % des cas, elles sont présentes lors du diagnostic de la maladie, voire sont révélatrices. [9-12] Les localisations osseuses au cours des lymphomes surviennent dans des zones de moelle osseuse active, rouge, avec une atteinte métaphysaire préférentielle des os longs. Les localisations osseuses prédominent aux membres, et surtout au fémur, atteint dans 20 % des cas ; le rachis, surtout dorsal et lombaire, et le bassin, surtout l'aile iliaque, sont également des sites de prédilection, atteints dans 20 % des cas pour chacune de ces localisations ; le squelette thoracique est affecté dans 15 % des cas, et le crâne dans 10 % des cas. [2, 5, 6, 10] L'atteinte osseuse est, dans la majorité des cas, uni- ou bifocale au moment du diagnostic, ou dans les formes révélatrices. Les atteintes multifocales représentent 20–25 % des cas au diagnostic ; [5, 6] la fréquence de ces formes est plus élevée en cas d'atteinte extraosseuse associée, ou de localisations osseuses survenant dans l'évolution d'un lymphome connu. [10]

L'atteinte osseuse se manifeste par des douleurs osseuses quasi-constantes et le plus souvent inflammatoires, associées parfois à une tuméfaction palpable en cas de localisation superficielle. Une fracture pathologique peut parfois révéler la localisation osseuse du lymphome. Des signes neurologiques sont possibles en cas d'atteinte rachidienne. Des signes généraux ou un syndrome inflammatoire biologique sont évocateurs d'une pathologie maligne, mais très inconstants.

L'aspect radiologique typique est une ostéolyse très étendue aux contours flous, avec souvent un aspect pommelé (Fig. 1). Des lésions osseuses mixtes, lytiques et condensantes, sont assez caractéristiques (Fig. 2). L'atteinte condensante pure est beaucoup plus rare. [13, 14] La corticale est souvent détruite, avec un envahissement des parties molles. Une réaction périostée est observée dans la moitié des cas. [15] Une localisation sous-périostée primitive a exceptionnellement été rapportée. [16] Enfin, dans environ 10 % des cas, des séquestres osseux peuvent être observés au sein des lésions. [17] Quand l'infiltration lymphomateuse est confinée à la cavité médullaire, la destruction osseuse peut être insuffisante pour donner des lésions radiologiques, et la scintigraphie osseuse est d'un grand intérêt dans ces cas, mettant en évidence une hyperfixation. Dans moins de 5 % des cas, la scintigraphie osseuse peut faire défaut, surtout dans les formes lytiques. [10, 18] L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est également plus sensible que les radiographies, permettant de mettre en évidence des lésions ostéomédullaires parfois non radiologiquement décelables. L'infiltration lymphomateuse apparaît en hyposignal ou donne un signal hétérogène en T1, avec une augmentation du signal après injection de gadolinium, et un hypersignal en T2. [19] Dans les régions riches en moelle osseuse, les séquences comportant une suppression des graisses (STIR) augmentent la spécificité de la technique, les zones tumorales apparaissant en hypersignal, contrastant avec l'hyposignal de la moelle normale où la graisse est effacée. [20] L'atteinte corticale a été étudiée en IRM, et

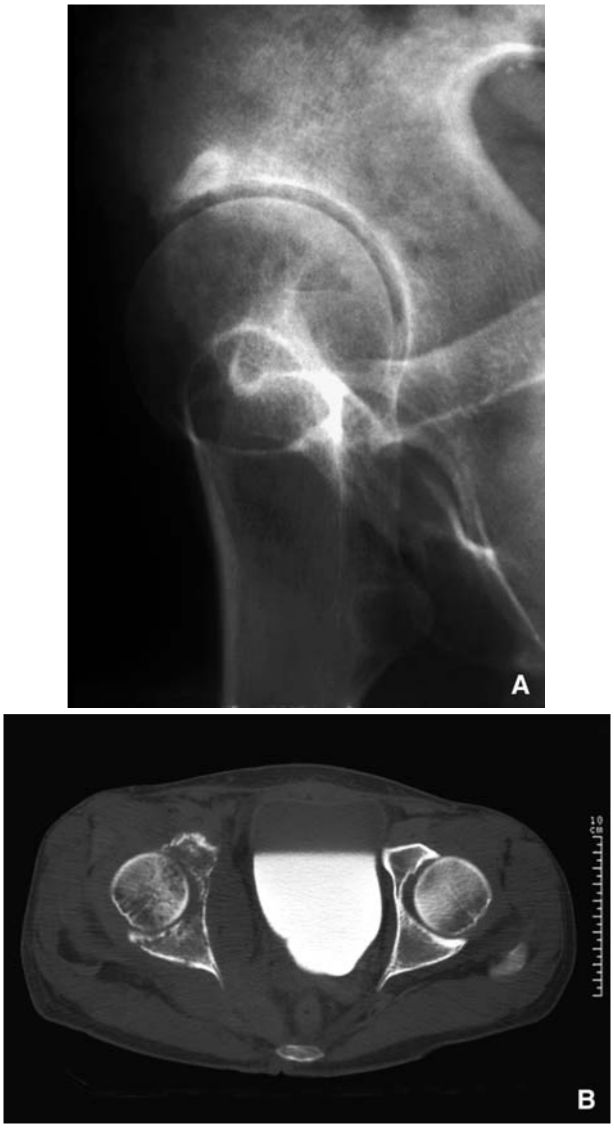

Figure 1. Lymphome non hodgkinien : atteinte de l'aile iliaque et de la tête fémorale droites.
A. Les radiographies de la coxofémorale droite objectivent des lésions mixtes condensantes et surtout lytiques du cotyle et de la tête fémorale donnant un aspect pommelé.
B. La tomodensitométrie objective des lésions tumorales lytiques avec rupture de la corticale du cotyle et de la tête fémorale, et une extension aux branches ilio- et ischiopubiennes, associées à une extension aux parties molles.

malgré le fréquent envahissement des parties molles, la destruction osseuse corticale semble moins importante dans les LNH comparativement à d'autres tumeurs osseuses malignes primitives comme l'ostéosarcome ou le sarcome d'Ewing. [21]

Une hypercalcémie est rarement présente, dans moins de 10 % des cas, et exceptionnellement révélatrice. [10] Dans ces cas, il existe une ostéopénie diffuse ou des lésions ostéolytiques multiples. [22, 23]

Atteinte osseuse de la maladie de Hodgkin (MDH) (Fig. 3)

Des lésions osseuses sont observées dans 10 à 20 % des MDH, et plus fréquemment à un stade avancé. Lorsqu'une atteinte osseuse est présente, elle est décelée au diagnostic ou lors du bilan d'extension dans deux tiers des cas. [24] Une localisation osseuse pure, sans manifestation extraosseuse initialement ou dans l'évolution, est très inhabituelle. [25] Presque constamment, les lésions osseuses, qu'elles soient uniques ou multiples, s'associent à des lésions extraosseuses initialement ou dans les six mois. [24] L'atteinte osseuse affecte préférentiellement le squelette axial ou la partie proximale des os longs. Les manifestations cliniques comportent des douleurs osseuses, et des signes neurologiques fréquents en cas d'atteinte rachidienne, et parfois des signes généraux. L'aspect radiologique est varié, lytique le plus souvent ou mixte ; un aspect condensant est plus fréquemment retrouvé dans la MDH comparativement aux LNH, et est présent dans environ 25 % des cas. [24] La périphérie des lésions est mal définie, avec une extension dans les parties molles et

Figure 2. Lymphome non hodgkinien : aspect radiographique de lésions mixtes, ostéolytiques et condensantes, de l'extrémité supérieure du tibia, avec fracture pathologique.

Figure 3. Maladie de Hodgkin : atteinte des corps vertébraux de L2 et L3 avec extension épidurale. Aspect d'imagerie par résonance magnétique en T1 : les lésions sont en hyposignal et prennent le gadolinium de façon hétérogène.

parfois une réaction périostée. Au rachis, l'atteinte condensante est responsable de la classique « vertèbre ivoire ». La survenue d'une hypercalcémie est exceptionnelle (< 1 %).

Leucémies/lymphomes liés à HTLV-I

Les leucémies/lymphomes T liés à HTLV-I sont parmi les hémopathies, en dehors du myélome, les plus grandes pourvoyeuses de localisations osseuses et d'hypercalcémie maligne. Cette hémopathie se caractérise par une évolution sévère et rapidement fatale, avec une médiane de survie de six mois à un an. Les manifestations cliniques comportent, outre une infiltration cutanée, une hépatomégalie et une splénomégalie, une fréquente hypercalcémie présente dans 50 à 90 % des cas et une ostéolyse tumorale, contrastant avec une atteinte minime de la moelle osseuse. Les lésions osseuses lytiques ressemblent à celles du myélome, avec des lésions à l'emporte-pièce affectant volontiers le crâne. [26] Toutes les pièces squelettiques peuvent être affectées, et des localisations distales aux doigts et aux orteils ont été rapportées. [27] Lorsque des lésions osseuses sont présentes, il existe constamment une hypercalcémie ; toutefois il n'a pas été retrouvé de corrélation entre le degré de l'hypercalcémie et l'étendue de l'ostéolyse. [26]

Autres hémopathies malignes de type B

Leucémie lymphoïde chronique de type B

Les atteintes osseuses au cours de la LLC sont rares, 5 à 12 % des cas, alors que l'envahissement médullaire est constant. [28] L'atteinte osseuse se traduit par des lésions lytiques focales ou une déminéralisation diffuse avec, dans 10 % de ces cas, présence de tassements vertébraux. [29] Les formes associées à une hypercalcémie sont exceptionnelles (< 1 %). [30, 31] La survenue d'une ostéolyse étendue doit faire évoquer la possibilité d'une transformation du syndrome lymphoprolifératif en lymphome malin de forte malignité (syndrome de Richter). [32] Enfin, l'association d'une LLC et d'un myélome multiple a été rapportée. [33]

Maladie de Waldenström

L'existence de lésions focales lytiques, d'une déminéralisation diffuse, voire d'une hypercalcémie est rarement observée dans la maladie de Waldenström, présente dans moins de 10 % des cas. [34-37] Dans ces cas, la cytologie médullaire qui peut rester lymphoplasmocytaire est souvent nettement plasmocytaire ; plus rarement, les lésions lytiques traduisent la transformation en lymphome de malignité intermédiaire ou forte. [38]

Leucémie à tricholeucocytes

Cette hémopathie B correspond à une hémopathie lymphoïde chronique, avec présence de cellules malignes d'aspect « chevelu » dans le sang circulant et la moelle osseuse. La présentation clinique habituelle est une splénomégalie associée à une pancytopénie sévère. L'atteinte destructrice osseuse est rare, présente dans 4 à 5 %, et surviendrait quand l'infiltration médullaire est supérieure à 90 %. De manière caractéristique, les lésions osseuses lytiques les plus fréquentes affectent la tête fémorale et le col, dans environ 90 % des cas, les vertèbres dans 15 à 20 % des cas, et plus rarement les autres os. L'aspect radiologique est une ostéolyse bien limitée, parfois associée à une déminéralisation diffuse. Il peut exister des lésions condensantes, en particulier aux diaphyses des os longs (humérus et fémur) liées à la fibrose médullaire. [39, 40]

Syndromes myéloprolifératifs

Au cours de la phase chronique des syndromes myéloprolifératifs, l'hyperplasie médullaire peut être responsable d'anomalies osseuses à type de déminéralisation osseuse diffuse ou de microgéodes. Les syndromes myéloprolifératifs ont une évolution chronique avec une transformation possible en leucémie aiguë (LA). La survenue de lésions ostéolytiques doit toujours faire rechercher cette éventualité.

Leucémie myéloïde chronique (LMC)

Des lésions osseuses spécifiques peuvent s'observer au cours de la LMC, présentes dans 3 à 8 % des cas, lytiques le plus souvent, parfois condensantes ou mixtes. En dehors de lésions focales, des déminéralisations osseuses diffuses ont également été décrites. [41] Les lésions osseuses se voient essentiellement lors d'une transformation aiguë ou blastique et peuvent correspondre à une acutisation localisée. [42, 43] Une ostéosclérose diffuse ou multifocale peut également être observée, exceptionnellement au début, mais plus souvent au cours de l'évolution traduisant alors la survenue d'une transformation aiguë. Une hypercalcémie peut être associée aux lésions osseuses lytiques, mais reste exceptionnelle (< 1 %).

Sarcome granulocytique ou chlorome

Le sarcome granulocytique, ou chlorome, est une tumeur composée de cellules leucémiques provenant de précurseurs myéloïdes granuleux. C'est une complication rare des leucémies myéloïdes aiguës (8 % des cas) ou chroniques (4 % des cas). [44] Ces tumeurs se développent le plus souvent chez l'enfant, et peuvent être multifocales. Le sarcome granulocytique peut survenir lors de la transformation leucémique de syndromes myélodysplasiques, lors de l'acutisation d'une LMC, ou dans l'évolution d'une leucémie aiguë myéloïde (LAM). Le diagnostic est plus difficile lorsque le sarcome granulocytique précède l'apparition de la LAM. Enfin, dans environ un tiers des cas, le sarcome granulocytique apparaît de manière isolée, chez des patients non leucémiques. [45] Le sarcome granulocytique peut se développer dans les tissus mous, les ganglions, la peau. L'os et le périoste représentent également un site de prédilection, affectés dans 15 % des cas environ. [46] Les lésions osseuses sont principalement lytiques, parfois d'aspect mixte. [46] Les localisations les plus fréquentes sont axiales, crâne, rachis, côtes, ou plus rarement périphériques, affectant les os longs (fémur, humérus). Une apposition périostée peut traduire une localisation sous-périostée du chlorome. [41] Il existe fréquemment une masse tissulaire adjacente à l'atteinte osseuse. [41] Le développement épidural de ces tumeurs peut être responsable de compression médullaire. [47]

Splénomégalie myéloïde (SMM) ou myélofibrose primitive

La SMM comporte des douleurs osseuses dans 20–30 % des cas, et des anomalies radiologiques dans 30 à 70 % des cas, avec une atteinte préférentielle du squelette axial et de la partie proximale des os longs. [48] L'aspect radiologique est le plus souvent une condensation osseuse très caractéristique qui correspond aux zones de myélosclérose. [49, 50] Les lésions affectent la voûte du crâne avec condensation, épaississement et dédifférenciation des tables du diploé ; les lésions condensantes des plateaux vertébraux donne un aspect en « sandwich » des vertèbres, celles des côtes l'aspect en « barreaux de prison ». Aux os longs, un aspect pommelé est souvent observé, les corticales sont épaissies et la cavité médullaire réduite. La condensation est généralement homogène, mais initialement il peut persister quelques zones transparentes. Dans les formes évoluées, un aspect « ivoire » de l'os est noté, avec disparition de la trabéculation. Exceptionnellement, il peut exister des lésions lytiques ou mixtes, parfois multiples et d'aspect myélomateux. [48, 50] L'apparition de lésions lytiques au sein de l'ostéocondensation correspond le plus souvent à des zones de métaplasie myéloïde [51] ou à une transformation blastique. [52] Une réaction périostée est rarement présente, mais peut être observée à la partie inférieure du fût fémoral, à l'extrémité supérieure du tibia, et à la cheville. [48] Les zones de myélosclérose sont hyperfixantes à la scintigraphie osseuse. [49] À l'IRM, la myélofibrose donne un faible signal en T1 et T2, du fait du remplacement de la graisse médullaire par les fibres collagènes et de réticuline. L'hypersignal en séquence STIR ou en T1 après injection de gadolinium peut être utile pour le diagnostic. [48] Histologiquement, il existe une myélofibrose avec accumulation

de dépôts réticuliniques ou collagènes dans les espaces médullaires, et une ostéosclérose liée à une néoformation abondante d'os immature. [53]

Maladie de Vaquez

Les manifestations osseuses sont rares au cours de la polyglobulie de Vaquez. Il peut s'agir d'ostéonécroses, secondaires à des thromboses vasculaires, de lésions ostéolytiques microgéodiques liées à l'hyperplasie médullaire, ou de lésions osseuses condensantes liées au développement d'une myélofibrose secondaire.

Leucémies aiguës

La survenue de manifestations osseuses et/ou d'une hypercalcémie est possible au cours des LA, avec une fréquence plus élevée chez l'enfant et dans les LA lymphoblastiques (LAL). Des douleurs osseuses sont présentes dans 5 % des cas lors du diagnostic et peuvent être révélatrices, et dans 50 % des cas au cours de l'évolution. [54] Les douleurs sont habituellement diffuses, d'horaire inflammatoire et siègent le plus souvent au squelette axial, ou aux os longs (fémurs, tibias), en rapport avec une atteinte osseuse spécifique ou à des infarctus osseux. Des lésions ostéolytiques sont rarement observées chez l'adulte, mais sont présentes dans 15 à 50 % des cas chez l'enfant. Il s'agit de lésions lacunaires pouvant siéger au crâne, au bassin ou à la partie proximale des os longs, ou d'une déminéralisation diffuse rachidienne. Une réaction périostée est fréquemment observée. Des lésions ostéocondensantes sont exceptionnellement présentes, et liées au développement d'une fibrose médullaire. Une hypercalcémie est inhabituelle, présente dans moins de 1 % des cas, et concomitante d'une ostéolyse extensive. [55] Les manifestations osseuses sont liées à l'infiltration massive médullaire et des espaces sous-périostés par la prolifération blastique responsable des lésions lytiques par destruction locale ou d'une hyperrésorption diffuse secondaire à la production d'un facteur systémique d'activation ostéoclastique. [56, 57] La présence d'une atteinte osseuse initiale au cours des LA ne semble pas affecter le pronostic de l'hémopathie chez l'enfant. [58]

On rapproche de ce cadre les LA secondaires provenant d'une transformation aiguë au cours des syndromes myélodysplasiques ou des syndromes myéloprolifératifs ou lymphoprolifératifs chroniques. Des observations de lésions ostéolytiques multiples et pseudomyélomateuses, associées à une hypercalcémie, ont été rapportées au cours de l'acutisation de splénomégalie myéloïde, [59] ou de LMC. [43]

Mécanismes de l'atteinte osseuse et de l'hypercalcémie aux cours des hémopathies malignes

L'augmentation de la résorption osseuse et l'hypercalcémie associées aux hémopathies malignes sont liées à une augmentation de la résorption ostéoclastique. Deux mécanismes sont impliqués. Les cellules tumorales infiltrant l'os sont responsables de la production directe ou indirecte de facteurs locaux d'activation ostéoclastique (OAF) entraînant une ostéolyse autour de la tumeur. L'hyperrésorption peut également être diffuse, en rapport avec la production d'un facteur systémique d'activation ostéoclastique par les cellules tumorales, tel que la PTHrP. [60]

Pathogénie de l'ostéolyse et de l'hypercalcémie dans l'ATL

Le génome d'HTLV-I comporte un gène codant pour un transactivateur de la transcription, la protéine Tax. Cette protéine stimule la transcription de nombreux gènes dont les produits sont impliqués dans la résorption osseuse, tels que les cytokines interleukines (IL)1 et IL6, les facteurs de transcription c-fos et NF-κB, ou encore la PTHrP. [61] La protéine Tax agirait de manière autocrine mais également paracrine. L'hypercalcémie de l'ATL pourrait être secondaire à une production excessive locale ou systémique d'IL1, mais le principal mécanisme serait une production excessive de PTHrP par les cellules lymphoïdes malignes. [1]

La PTHrP a été initialement découverte comme le facteur responsable de l'hypercalcémie des cancers (hypercalcémie humorale maligne ou HHM). La séquence des acides aminés de la PTHrP n'est similaire à celle de la PTH qu'en aminoterminal, où huit des 13 premiers acides aminés sont identiques. Cette homologie de séquence permet d'expliquer la liaison de ces deux molécules au même récepteur, avec un type très similaire d'activités biologiques ; ainsi dans l'hypercalcémie humorale maligne, la PTHrP entraîne une hypophosphorémie, et une hypercalcémie par augmentation de la réabsorption tubulaire rénale du calcium et de la résorption osseuse. Toutefois, la PTHrP augmente la résorption osseuse sans induire d'augmentation de la formation osseuse. L'effet rénal sur la réabsorption du calcium est plus modéré, l'hypercalcémie est essentiellement secondaire à une augmentation de la résorption osseuse, et s'associe le plus souvent à une alcalose hypochlorémique. Enfin, il n'y a pas d'augmentation des taux sériques de 1,25 $(OH)_2D_3$ même si la PTHrP stimule l'activité 1α-hydroxylase. [60]

Dans la genèse de l'hypercalcémie, une production ectopique de 1,25 $(OH)_2D_3$ avait été suggérée sur la base de travaux in vitro ayant mis en évidence une activité 1α-hydroxylase permettant la conversion de 25 $(OH)D_3$ en 1,25 $(OH)_2D_3$ par des lymphocytes T humains infectés par HTLV-I. [62] Mais la responsabilité de ce mécanisme dans l'hypercalcémie de l'ATL n'a jamais été confirmée in vivo, les taux sériques de calcitriol étant normaux ou diminués dans cette affection. [63, 64]

Plus récemment, une corrélation entre l'hypercalcémie et l'expression de *receptor activator of NF-κB ligand* (RANKL) a été montrée dans l'ATL. RANKL est un facteur essentiel de la résorption osseuse, impliqué dans la différenciation et l'activité des ostéoclastes. Il est principalement produit par les cellules stromales et ostéoblastiques, et les lymphocytes T activés. Les cellules lymphomateuses pourraient être responsables d'une production excessive de RANKL dans l'ATL. L'expression de RANKL a été retrouvée plus élevée dans les ATL comportant une hypercalcémie, et cette expression n'était pas associée à celle de Tax, ni ne corrélait avec l'expression de PTHrP. [65]

Mécanismes de l'atteinte osseuse dans les autres hémopathies

Le myélome, qui représente une prolifération lymphoïde B avec des cellules au stade le plus différencié, s'associe à la production locale par les plasmocytes tumoraux médullaires de facteurs d'activation ostéoclastique responsables d'une hyperrésorption osseuse constante avec ostéolyse et hypercalcémie fréquente, et parallèlement une diminution de la formation osseuse. [66] À l'inverse, les lésions osseuses lytiques sont rares au cours des autres hémopathies B, et la survenue d'une hypercalcémie est exceptionnelle. Cependant, des études histomorphométriques ont montré l'existence d'une hyperrésorption osseuse dans 80 % des hémopathies B en dehors du myélome (LLC, LNH, leucémie à tricholeucocytes et maladie de Waldenström) comportant une atteinte médullaire, mais sans lésion ostéolytique. Il existait une corrélation entre l'importance de cette résorption osseuse et la masse tumorale. Par ailleurs, lorsque des lésions lytiques et/ou une hypercalcémie étaient présentes, le niveau de résorption osseuse était beaucoup plus élevé. [37] De manière intéressante, cette résorption était le fait de « micro-ostéoclastes », petits ostéoclastes mononucléés, qui se différencient des ostéoclastes multinucléés classiques observés au cours du myélome. Ces données pourraient refléter une augmentation de la prolifération des précurseurs ostéoclastiques, associée à une anomalie de la fusion de ces cellules. [67]

Les mécanismes moléculaires et les facteurs solubles impliqués dans l'activation ostéoclastique des hémopathies malignes sont mal connus, en dehors du myélome et de l'ATL. Une

activité OAF a pu être démontrée in vitro à partir de culture de cellules tumorales d'hémopathies B. [22] Les cytokines connues pour augmenter la résorption osseuse ostéoclastique telles que l'IL1, l'IL6 ou le *tumor necrosis factor* (TNF)α, ou encore la production locale de PTHrP, pourraient participer à la résorption osseuse péritumorale. De même, et à l'instar de ce qui est actuellement décrit dans le myélome [68] et les métastases osseuses lytiques, [69] on peut penser que le système RANK-RANKL-ostéoprotégérine, dont l'importance capitale dans la différenciation ostéoclastique et l'activation des ostéoclastes a été démontrée, est impliqué dans l'hyperrésorption des hémopathies malignes. L'ostéolyse des hémopathies malignes pourrait faire intervenir une hyperexpression de RANKL à la surface des cellules stromales et/ou tumorales et/ou une diminution de la production d'ostéoprotégérine. Toutefois, le caractère inconstant de l'atteinte osseuse dans les hémopathies autres que l'ATL et le myélome, et les aspects histomorphométriques particuliers observés au cours des hémopathies B autres que le myélome, laissent penser que des mécanismes distincts de ceux décrits au cours du myélome pourraient intervenir.

Hypercalcémie maligne

L'hypercalcémie maligne peut être liée à une destruction osseuse étendue, principal mécanisme de l'hypercalcémie au cours du myélome, ou à un facteur systémique entraînant une hyperrésorption osseuse diffuse, mécanisme le plus souvent incriminé dans les hémopathies et en particulier dans l'ATL. En dehors de l'ATL, une hypercalcémie peut également occasionnellement être observée dans d'autres hémopathies malignes telles que LLC, LA, LMC, en particulier durant la phase de transformation aiguë blastique. Cependant, l'association d'une hypercalcémie avec ces pathologies est inhabituelle, et doit faire rechercher soigneusement une autre cause d'hypercalcémie telle que l'hyperparathyroïdie primitive. En dehors des formes comportant une ostéolyse étendue, le rôle de la production excessive ectopique de 1,25 $(OH)_2D_3$ liée à une activité 1α-hydroxylase produite par les cellules lymphomateuses a été incriminé dans la survenue de l'hypercalcémie de certains cas de LNH ou de maladie de Hodgkin ; [70, 71] il en est de même de la production systémique de PTHrP mise en évidence au cours de certains LNH de type B [72, 73] ou exceptionnellement lors de syndromes myéloprolifératifs. [74]

Implications pronostiques et thérapeutiques de l'atteinte osseuse au cours des hémopathies

Le pronostic et l'attitude thérapeutique au cours des hémopathies malignes sont dictés par le type histologique de la prolifération tumorale et l'extension de la maladie. Le pronostic des lymphomes osseux est plus favorable que celui des autres tumeurs malignes osseuses, avec un taux de survie à cinq ans de 40–50 %. [2] Le pronostic des formes localisées (stade IE) est meilleur que dans les formes à localisations osseuses multiples (stade IV). Enfin, la survenue d'une atteinte osseuse au cours d'une hémopathie maligne serait le témoin d'une évolutivité et d'un mauvais pronostic de la maladie, [37] comme toute localisation extraganglionnaire. Mais il n'a jamais été montré que le caractère osseux de cette atteinte extraganglionnaire était par lui-même péjoratif. Le traitement de l'atteinte osseuse est celui de la maladie générale, associé à un traitement local par radiothérapie et/ou chirurgie, dans les formes localisées et/ou les localisations à risque. Même en cas d'atteinte osseuse isolée, il est démontré qu'une polychimiothérapie avant le traitement local par radiothérapie améliore le pronostic. [75, 76]

Par ailleurs dans les LA, l'existence d'une atteinte osseuse ne modifie pas le traitement et n'aggrave pas le pronostic, en dehors des transformations aiguës des hémopathies lymphoïdes et myéloïdes chroniques, où le pronostic est alors très réservé. L'hypercalcémie des LA est très sensible à la corticothérapie et à la chimiothérapie. Une hypocalcémie peut survenir lors du traitement d'induction des LA ou des LNH de haut grade, en rapport avec l'hyperphosphorémie du syndrome de lyse tumorale. [60]

Le traitement de l'hypercalcémie maligne est celui de l'hémopathie sous-jacente. Plusieurs études ont montré l'efficacité du zolédronate, du pamidronate, du clodronate et de l'ibandronate par voie intraveineuse dans le traitement des hypercalcémies malignes, [77-79] ces produits ayant l'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans cette indication. Les mécanismes de constitution de l'hypercalcémie maligne dans l'HHM, avec la participation d'un facteur rénal en plus de l'hyperrésorption osseuse, expliquent que dans ces cas, les bisphosphonates, qui agissent exclusivement sur l'hyperrésorption, soient un peu moins efficaces que dans les hypercalcémies malignes par destruction osseuse étendue. Enfin, les corticoïdes sont habituellement efficaces et doivent être systématiquement utilisés seuls ou associés aux bisphosphonates dans les hypercalcémies liées aux hémopathies.

■ Manifestations articulaires des hémopathies malignes (Tableau 4)

Généralités

Les plus fréquentes des complications articulaires des hémopathies malignes sont liées au déficit immunitaire qui accompagne ces maladies (arthrites septiques), ou sont de cause métabolique, dans les hémopathies à forte cellularité (hyperuricémie et goutte). Plus rarement, elles peuvent être liées à des hémorragies intra-articulaires favorisées par la thrombopénie. Une ostéonécrose épiphysaire doit également être évoquée lorsque des douleurs articulaires surviennent au cours de traitement comportant une corticothérapie. [54] Après avoir éliminé une origine infectieuse, métabolique ou une hémarthrose, les arthrites spécifiques, caractérisées par la présence de cellules tumorales au sein des articulations affectées, classiques dans les leucémies aiguës, et les arthrites satellites d'une vascularite paranéoplasique, essentiellement décrites dans les leucémies à tricholeucocytes et les leucémies myélomonocytaires chroniques (LMMC), représentent les principales causes des manifestations articulaires des hémopathies malignes.

Dans les proliférations lympho- et/ou plasmocytaires qui comportent fréquemment ou constamment une immunoglobuline (Ig) monoclonale (maladie de Waldenström, LNH, LLC de type B, et bien sûr myélome), d'autres causes d'arthropathies

Tableau 4.
Atteintes articulaires au cours des hémopathies malignes.

Arthrite septique Arthrite goutteuse Hémarthrose	À éliminer en premier
Arthrites spécifiques	atteinte pauciarticulaire et asymétrique douleur articulaire majeure radiographies anormales : ostéolyse épiphysaire biopsie synoviale : cellules tumorales
Arthrites et vasculites paranéoplasiques	atteinte polyarticulaire, bilatérale, symétrique lésions cutanées radiographies normales biopsie cutanée: vascularite leucocytoclasique
Manifestations articulaires des gammapathies monoclonales	cryoglobulinémie dépôts d'Ig amylose AL

Ig : immunoglobulines.

peuvent être en rapport avec le composant monoclonal, conséquence de dépôts articulaires de l'Ig, par exemple sous forme d'amylose immunoglobulinique, ou manifestations articulaires de cryoglobulinémie, mais ces manifestations restent exceptionnelles dans le cadre des hémopathies malignes. [80]

Atteintes articulaires spécifiques des hémopathies malignes

Arthrites leucémiques

Leucémies aiguës

Les atteintes articulaires au cours des leucémies, dénommées arthrites leucémiques, sont liées à une atteinte spécifique par infiltration leucémique de la synoviale, ou plus rarement à une réaction synoviale à l'infiltration périostée ou capsulaire adjacente. Les arthrites leucémiques sont plus fréquentes chez l'enfant ; elles compliquent 12 à 65 % des leucémies de l'enfant, le plus souvent LAL, [81] et sont présentes d'emblée dans 25 % des cas. [82] Les arthrites leucémiques sont plus rares chez l'adulte, elles compliquent 4 à 13 % des leucémies, le plus souvent LA, LAL ou LAM. [81] Elles sont rarement révélatrices chez l'adulte, dans environ 6 % des cas. [83]

Les arthrites leucémiques sont souvent pauciarticulaires et asymétriques. Des polyarthrites bilatérales et symétriques ont également été décrites. Les grosses articulations sont habituellement affectées, les genoux surtout, mais également les poignets, chevilles, coudes, épaules et hanches. Quelques cas d'atteinte des petites articulations des mains et des pieds, ou de ténosynovites ont été rapportés. [84] Des lombalgies peuvent accompagner les manifestations articulaires. [83] Les articulations affectées sont chaudes, tuméfiées et sensibles à la palpation. Le liquide articulaire est généralement peu abondant, le gonflement articulaire étant principalement lié à l'infiltration synoviale. L'importance de la douleur articulaire, sans commune mesure avec le degré d'inflammation objectivé, est un trait évocateur des arthrites leucémiques. Mais les douleurs peuvent parfois être modérées.

Dans certains cas d'arthrite leucémique, le frottis sanguin et la numération-formule sanguine ne retrouvent que des éléments non spécifiques, tels qu'une anémie ou une discrète leucocytose, et un myélogramme est nécessaire pour parvenir au diagnostic. Le liquide articulaire a un profil variable, paucicellulaire ou très inflammatoire. L'aspect radiographique des articulations atteintes peut être normal au début. Chez l'adulte, les lésions comportent une ostéopénie et des lésions ostéolytiques d'aspect vermoulu des extrémités. Chez l'enfant, des érosions corticales, une réaction périostée, et des bandes transparentes métaphysaires sont également fréquentes. [81] Une condensation épiphysaire hétérogène peut également être observée. [84]

Le diagnostic peut être porté sur l'analyse histologique de la synoviale, objectivant l'infiltration par des cellules leucémiques. Toutefois, compte tenu du caractère focal de l'infiltration leucémique, une biopsie faite à l'aveugle peut s'avérer négative. Les cellules leucémiques sont rarement détectées dans le liquide articulaire, et l'interprétation cytologique peut être difficile. Un immunomarquage des cellules du liquide articulaire à l'aide d'anticorps dirigés contre les antigènes exprimés par les cellules leucémiques peut être d'un grand apport pour orienter le diagnostic, [85-87] mais l'absence d'immunoréactivité ne doit pas faire surseoir à la biopsie synoviale, si le diagnostic d'arthrite leucémique a été évoqué. [88]

L'effet des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) n'est souvent que partiel, et les infiltrations de corticoïdes sont généralement inefficaces. Le traitement de choix est bien sûr la chimiothérapie de la leucémie sous-jacente. Le diagnostic d'arthrite leucémique peut parfois être difficile, et il faut savoir y penser devant une arthrite inexpliquée, réfractaire au traitement ou associée à une symptomatologie douloureuse majeure.

La présentation articulaire initiale de la leucémie peut retarder son diagnostic, avec un délai d'environ trois mois. Chez les enfants, une arthrite chronique juvénile, une ostéomyélite ou une maladie de Still sont souvent évoquées, mais dans l'arthrite leucémique, la douleur est souvent plus marquée, et la raideur est moins importante. Même en tenant compte du délai diagnostique lié à une présentation articulaire initiale de la leucémie, l'existence d'arthrites leucémiques dans le tableau initial n'apparaît pas modifier le pronostic de l'hémopathie, chez l'enfant, [89] ou l'adulte. [83] Toutefois, chez les sujets ayant un antécédent de leucémie, la survenue d'une synovite leucémique doit être considérée comme une rechute systémique de la maladie, même en l'absence d'autres signes tels qu'un envahissement médullaire qu'elle peut précéder. [90] Enfin, la survenue d'arthrites leucémiques peut révéler l'acutisation d'un syndrome myéloprolifératif ou myélodysplasique. [41, 91]

Leucémies chroniques

Si les arthrites leucémiques sont principalement le fait des LA, elles peuvent également survenir au cours des leucémies chroniques. La présentation clinique est sensiblement la même que celle décrite dans les LA, avec un début plus tardif au cours de l'évolution de la leucémie. [84] De telles atteintes spécifiques ont ainsi rarement été décrites au cours des LMC, [84] des LLC, [84, 88, 92] ou encore dans la leucémie à tricholeucocytes. [93, 94] On rapproche du cadre de ces atteintes spécifiques, l'infiltration tumorale des tendons d'Achille décrite au cours d'une leucémie myélomonocytaire chronique, et précédant son acutisation. [95]

Atteintes articulaires spécifiques des autres hémopathies malignes

Au cours des LNH, B ou T, les atteintes articulaires spécifiques sont rares, et peuvent parfois être inaugurales. Des monoarthrites avec infiltration tumorale de la synoviale ont été rapportées. [96-99] Plus rarement, il s'agit d'une polyarthrite, symétrique ou non, affectant les grosses et/ou les petites articulations. [96, 100-103] Des arthrites spécifiques avec infiltration synoviale par la prolifération maligne ont exceptionnellement été décrites au cours de la maladie de Waldenström, [104] dans les leucémies/lymphomes liés à l'HTLV-I. [85, 105, 106] Dans la myélofibrose, une arthrite du coude par métaplasie myéloïde de la synoviale a été rapportée. [107]

Le plus souvent, dans ces atteintes spécifiques, les radiographies sont anormales, et objectivent la présence de lésions lytiques des régions épiphysométaphysaires concernées. [98, 99, 101, 104, 105] Rarement, surtout au début, les radiographies peuvent être normales. La scintigraphie osseuse et l'IRM, plus sensibles, pourraient aider au diagnostic de ces atteintes ; la scintigraphie objective une hyperfixation prononcée des articulations affectées, intense mais non spécifique, et l'IRM permet d'objectiver des lésions infiltratives dans les régions périarticulaires. [102]

Les douleurs articulaires majeures, disproportionnées par rapport aux données de l'examen clinique, la raideur modérée, les lésions lytiques précoces dans l'évolution des arthrites, et la résistance aux traitements usuels, doivent inciter à pousser les investigations pour le diagnostic des arthrites spécifiques, en réalisant une IRM et/ou une biopsie synoviale.

Manifestations articulaires et vascularites au cours des hémopathies malignes

Certaines vascularites dites paranéoplasiques sont satellites d'affections malignes, essentiellement hémopathies malignes. [108, 109] Les vascularites liées aux cryoglobulinémies représentent une entité distincte. Par ailleurs, des syndromes vasculitiques sont très fréquemment associés aux syndromes myélodysplasiques, mais ils dépassent le cadre de cette revue et

n'y sont pas abordés. Les vascularites associées aux hémopathies malignes peuvent toucher les petits vaisseaux, ou les vaisseaux de petit et moyen calibre. Les vascularites paranéoplasiques sont principalement leucocytoclasiques et cutanées, mais peuvent être systémiques, avec parfois des lésions de vascularite nécrosante type périartérite noueuse (PAN), ou de vascularite granulomateuse. [109, 110] La vascularite peut précéder le diagnostic de l'hémopathie, ou apparaître secondairement, voire témoigner d'une récidive. [108]

Vascularite et leucémie à tricholeucocytes

Les vascularites paranéoplasiques les plus fréquentes et les mieux décrites au cours des hémopathies malignes s'associent aux leucémies à tricholeucocytes, et leur fréquence peut atteindre 19 % selon les séries. [109] Il s'agit essentiellement de vascularite leucocytoclasique ou de vascularite nécrosante systémique de type PAN. Rarement, une infiltration des parois vasculaires par les tricholeucocytes a été rapportée. [111] Les vascularites de type PAN apparaissent le plus souvent au cours de l'évolution de la leucémie à tricholeucocytes ; en revanche, les vascularites leucocytoclasiques à présentation essentiellement cutanée précèdent fréquemment son diagnostic. [111] Les vascularites satellites des leucémies à tricholeucocytes peuvent s'associer à des manifestations cutanées dans 65 % des cas, et/ou articulaires, arthrites ou arthralgies, présentes dans 43 % de cas. [109] L'existence d'une telle vascularite n'apparaît pas être un facteur de mauvais pronostic de la leucémie. [109]

Vascularite des autres hémopathies malignes

Des vascularites peuvent plus rarement accompagner d'autres hémopathies malignes, syndromes lympho- ou myéloprolifératifs, [109] avec une fréquence de 1–2 % pour les LNH, et une fréquence inférieure pour les autres hémopathies. Des vascularites paranéoplasiques de type principalement leucocytoclasique, également lymphocytaire ou granulomateux, avec manifestations cutanées et articulaires, ont été décrites dans les LNH, [112] au cours des hémopathies myéloprolifératives, le plus souvent LMMC, [113, 114] mais aussi LMC et myélofibrose, [110, 115] ou lors de l'acutisation d'un syndrome myéloprolifératif. [109]

Au cours de ces vasculites paranéoplasiques, les manifestations cutanées, souvent prurigineuses, comportent des lésions maculopapuleuses, nodulaires, urticariennes, ou un purpura palpable. [110, 115] Des manifestations articulaires peuvent être présentes dans ce cadre ; il s'agit de polyarthralgies ou d'une polyarthrite, le plus souvent distale, bilatérale et symétrique, prédominant aux mains, [114] parfois asymétrique et/ou oligoarticulaire. [110, 113, 115] Ces manifestations articulaires sont volontiers fugaces et récidivantes, parallèles aux lésions cutanées, avec souvent des pics fébriles lors des poussées. [110] Les arthrites ne sont pas érosives, et les radiographies n'objectivent pas d'anomalie particulière. L'examen du liquide articulaire montre un profil inflammatoire ou non, sans cellule tumorale identifiable. [109, 110, 115] La biologie sanguine objective inconstamment un syndrome inflammatoire, ou des anomalies de la formule sanguine liées à l'hémopathie sous-jacente, mais l'absence d'autoanticorps est de règle. De telles manifestations cutanéoarticulaires sont rares, ne semblent pas avoir de valeur pronostique, mais doivent inciter à rechercher une hémopathie dont elles peuvent précéder le diagnostic ou la rechute.

Des cas similaires de polyarthrites non érosives, symétriques, et associées à des *rashs* cutanés et des signes généraux ont été décrits dans la présentation initiale de LNH. [116] L'absence d'histologie cutanée ou synoviale ne permet pas de porter un diagnostic de certitude, mais il est probable que ces cas entrent dans le cadre des manifestations cutanéoarticulaires des vascularites associées aux hémopathies malignes.

Atteintes articulaires « paranéoplasiques »

Dans certains cas, en l'absence de manifestations cutanées de vasculite ou d'argument pour une atteinte spécifique, l'éventualité d'une atteinte paranéoplasique peut être soulevée. Ainsi, des tableaux de douleurs inflammatoires des ceintures, avec syndrome inflammatoire biologique ou non, et associés à des signes généraux à type de fièvre ou de sueurs nocturnes, ont été rapportés au cours de l'acutisation de syndromes myélodysplasiques, [114] ou dans la présentation initiale de LNH. [116] Un syndrome paranéoplasique comportant une polyarthrite associée à une fasciite palmaire a été rapporté dans certaines hémopathies malignes, LMC, maladie de Hodgkin ou LLC. [117, 118] Ce syndrome peut précéder de plusieurs mois le diagnostic de la néoplasie. Sa survenue au cours de l'évolution peut témoigner d'une rechute.

Maladies systémiques et hémopathies malignes

La leucémie à grands lymphocytes granuleux (LGL) est une entité à part, aux confins des hémopathies malignes, et dont l'association avec la polyarthrite rhumatoïde semble établie. Il s'agit d'une expansion de lymphocytes T le plus souvent, ou de cellules *natural killer* (NK). Cette affection survient chez le sujet âgé, sans altération de l'état général. L'expression clinique est pauvre, comportant principalement une splénomégalie dans 20 à 50 % des cas, et des infections à répétitions. Plus rarement, il peut exister une hépatomégalie ou des adénopathies. Biologiquement, il existe une neutropénie et une hyperlymphocytose, ces anomalies restant modérées dans la plupart des cas. Une progression tumorale nécessitant un traitement (splénectomie ou chimiothérapie) est exceptionnelle. Une polyarthrite rhumatoïde est associée à la LGL dans 25 % des cas. [119] De manière plus anecdotique, l'association à d'autres maladies auto-immunes a été rapportée, lupus systémique en particulier, mais le lien entre ces pathologies et la LGL reste à établir.

Une association significative semble exister entre les syndromes myélodysplasiques et la polychondrite atrophiante, [120] mais au cours des syndromes myéloprolifératifs, l'association de maladies auto-immunes et de rhumatismes inflammatoires n'apparaît pas évidente. Ainsi d'authentiques polyarthrites rhumatoïdes ont été décrites chez des patients ayant une myélofibrose ou une polyglobulie de Vaquez ; [121] une polyarthrite rhumatoïde associée à un syndrome de Sjögren a été décrite dans deux cas de LMC. [122] Plusieurs cas de lupus systémique ont également été rapportés en association à une myélofibrose. [123-125] Toutefois, compte tenu du peu d'observations rapportées, une telle association pourrait n'être que fortuite.

Enfin, la survenue de lymphome au cours des maladies auto-immunes, spécialement des lymphomes B, est un aspect important à considérer. La situation principale est le syndrome de Sjögren, au cours duquel le risque de développer un lymphome est de 5 à 10 % à dix ans. Il s'agit le plus souvent de lymphomes de bas grade, lymphomes B de la zone marginale au niveau des muqueuses (lymphomes de type MALT). [126] Au cours de la polyarthrite rhumatoïde, l'incidence des LNH pourrait être également augmentée dans les formes les plus actives de la maladie. Comme pour le syndrome de Sjögren, une stimulation chronique par des autoantigènes pourrait favoriser cette complication. [126] Par ailleurs, le traitement de la polyarthrite rhumatoïde par méthotrexate ne semble pas augmenter cette incidence par rapport à celle de la population générale. [127] Une augmentation significative des lymphomes hodgkiniens, le plus souvent associés à l'Epstein-Barr virus (EBV), était observée dans cette même étude. [127]

■ Références

[1] Roodman GD. Mechanisms of bone lesions in multiple myeloma and lymphoma. *Cancer* 1997;**80**:1557-63.

[2] Unni KK. Malignant lymphoma of bone. In: Unni KK, editor. *Dahlin's bone tumors*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 237-48.

[3] National Cancer Institute sponsored study of classifications of non-Hodgkin's lymphomas: summary and description of a working formulation for clinical usage. The Non-Hodgkin's Lymphoma Pathologic Classification Project. *Cancer* 1982;**49**:2112-35.

[4] Stein ME, Kuten A, Gez E, Rosenblatt KE, Drumea K, Ben-Shachar M, et al. Primary lymphoma of bone: a retrospective study. Experience at the Northern Israel Oncology Center (1979–2000). *Oncology* 2003;**64**: 322-7.

[5] Zinzani PL, Carrillo G, Ascani S, Barbieri E, Tani M, Paulli M, et al. Primary bone lymphoma: experience with 52 patients. *Haematologica* 2003;**88**:280-5.

[6] Heyning FH, Hogendoorn PC, Kramer MH, Hermans J, Kluin-Nelemans JC, Noordijk EM, et al. Primary non-Hodgkin's lymphoma of bone: a clinicopathological investigation of 60 cases. *Leukemia* 1999;**13**:2094-8.

[7] De Leval L, Braaten KM, Ancukiewicz M, Kiggundu E, Delaney T, Mankin HJ, et al. Diffuse large B-cell lymphoma of bone: an analysis of differentiation-associated antigens with clinical correlation. *Am J Surg Pathol* 2003;**27**:1269-77.

[8] Reimer RR, Chabner BA, Young RC, Reddick R, Johnson RE. Lymphoma presenting in bone: results of histopathology, staging, and therapy. *Ann Intern Med* 1977;**87**:50-5.

[9] Braunstein EM, White SJ. Non-Hodgkin lymphoma of bone. *Radiology* 1980;**135**:59-63.

[10] Gaudin P, Rozand Y, Fauconnier J, Phelip X. Rheumatic manifestations at presentation of Hodgkin's disease and non-Hodgkin's malignant lymphoma. A national survey of one hundred forty-six patients. *Rev Rhum [Engl Ed]* 1995;**62**:365-75.

[11] Haddy TB, Keenan AM, Jaffe ES, Magrath IT. Bone involvement in young patients with non-Hodgkin's lymphoma: efficacy of chemotherapy without local radiotherapy. *Blood* 1988;**72**:1141-7.

[12] Ostrowski ML, Unni KK, Banks PM, Shives TC, Evans RG, O'Connell MJ, et al. Malignant lymphoma of bone. *Cancer* 1986;**58**: 2646-55.

[13] Corres J, Morales A, Saban J, Calvo M, Bellas C. Case report 674: well-differentiated lymphocytic lymphoma with skeletal involvement. *Skeletal Radiol* 1991;**20**:315-7.

[14] Recine M, Castellano-Sanchez AA, Sheldon J, Schwartz M, Cabello-Inchausti B. Precursor B-cell lymphoblastic lymphoma/leukemia presenting as osteoblastic bone lesions. *Ann Diagn Pathol* 2002;**6**: 236-43.

[15] Mulligan ME, Mcrae GA, Murphey MD. Imaging features of primary lymphoma of bone. *AJR Am J Roentgenol* 1999;**173**:1691-7.

[16] Campbell SE, Filzen TW, Bezzant SM, Beall DP, Burton MP, Sanders TG, et al. Primary periosteal lymphoma: an unusual presentation of non-Hodgkin's lymphoma with radiographic, MR imaging, and pathologic correlation. *Skeletal Radiol* 2003;**32**:231-5.

[17] Mulligan ME, Kransdorf MJ. Sequestra in primary lymphoma of bone: prevalence and radiologic features. *AJR Am J Roentgenol* 1993;**160**: 1245-8.

[18] Orzel JA, Sawaf NW, Richardson ML. Lymphoma of the skeleton: scintigraphic evaluation. *AJR Am J Roentgenol* 1988;**150**:1095-9.

[19] Moulopoulos LA, Dimopoulos MA. Magnetic resonance imaging of the bone marrow in hematologic malignancies. *Blood* 1997;**90**: 2127-47.

[20] Yasumoto M, Nonomura Y, Yoshimura R, Haraguchi K, Ito S, Ohashi I, et al. MR detection of iliac bone marrow involvement by malignant lymphoma with various MR sequences including diffusion-weighted echo-planar imaging. *Skeletal Radiol* 2002;**31**:263-9.

[21] Haussler MD, Fenstermacher MJ, Johnston DA, Harle TS. MRI of primary lymphoma of bone: cortical disorder as a criterion for differential diagnosis. *J Magn Reson Imaging* 1999;**9**:93-100.

[22] Rossi JF, Bataille R, Chappard D, Alexandre C, Janbon C. B cell malignancies presenting with unusual bone involvement and mimicking multiple myeloma. Study of nine cases. *Am J Med* 1987;**83**: 10-6.

[23] Moazzam N, Malik AA, Potti A. B-cell lymphoma mimicking multiple myeloma. *Leuk Lymph* 2002;**43**:1869-73.

[24] Ostrowski ML, Inwards CY, Strickler JG, Witzig TE, Wenger DE, Unni KK. Osseous Hodgkin disease. *Cancer* 1999;**85**:1166-78.

[25] Ozdemirli M, Mankin HJ, Aisenberg AC, Harris NL. Hodgkin's disease presenting as a solitary bone tumor. A report of four cases and review of the literature. *Cancer* 1996;**77**:79-88.

[26] Jean-Baptiste G, Arfi S, Plumelle Y, Panelatti G, Mangin JL, Pascaline N. Hypercalcemia of T-cell leukemia in adults. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993;**60**:292-8.

[27] Yufu Y, Nonaka S, Nobunaga M. Adult T cell leukemia-lymphoma mimicking rheumatic disease. *Arthritis Rheum* 1987;**30**:599-600.

[28] Meyer R, Kieffer D, Vautravers P, Kuntz JL, Asch L. Bone involvement in chronic lymphoid leukemia. Apropos of a case. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1980;**47**:651-5.

[29] Leone J, Vilque JP, Jolly D, Pignon B, Blaise AM, Pennaforte JL, et al. Effect of chlorambucil on bone mineral density in the course of chronic lymphoid leukemia. *Eur J Haematol* 1998;**61**:135-9.

[30] Blanche P, Ribrag V, Dreyfus F, Sicard D. Chronic lymphoid leukemia with bone involvement (letter). *Presse Med* 1995;**24**:284.

[31] Fain O, Turpin F, Marchese B, Meseure D, Lejeune F, Callard P, et al. Hypercalcemia in chronic lymphoid leukemia. 2 new cases (letter). *Ann Med Interne (Paris)* 1991;**142**:547-51.

[32] Cohen LM, Hill MC, Siegel RS, Lande IM. CT manifestations of Richter syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1987;**11**:1007-8.

[33] Brouet JC, Fermand JP, Laurent G, Grange MJ, Chevalier A, Jacquillat C, et al. The association of chronic lymphocytic leukaemia and multiple myeloma: a study of eleven patients. *Br J Haematol* 1985; **59**:55-66.

[34] Fudenberg HH, Virella G. Multiple myeloma and Waldenstrom macroglobulinemia: unusual presentations. *Semin Hematol* 1980;**17**: 63-79.

[35] Leb L, Grimes ET, Balogh K, Merritt Jr JA. Monoclonal macroglobulinemia with osteolytic lesions: a case report and review of the literature. *Cancer* 1977;**39**:227-31.

[36] Vermess M, Pearson KD, Einstein AB, Fahey JL. Osseous manifestations of Waldenström's macroglobulinemia. *Radiology* 1972;**102**: 497-504.

[37] Rossi JF, Chappard D, Marcelli C, Laplante J, Commes T, Baldet P, et al. Micro-osteoclast resorption as a characteristic feature of B-cell malignancies other than multiple myeloma. *Br J Haematol* 1990;**76**: 469-75.

[38] Fermand JP. Macroglobulinémie de Waldenström. *Encycl. Méd. Chir.* (Elsevier SAS, Paris), Hématologie, 13-013-E-10 1992: 6p.

[39] Ribard P, Le Bail-Darné JL. Manifestations rhumatologiques des leucémies à tricholeucocytes. In: De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O, et al., editors. *L'actualité rhumatologique 1990*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1990. p. 22-34.

[40] Herold CJ, Wittich GR, Schwarzinger I, Haller J, Chott A, Mostbeck G, et al. Skeletal involvement in hairy cell leukemia. *Skeletal Radiol* 1988; **17**:171-5.

[41] Schabel SI, Tyminski L, Holland RD, Rittenberg GM. The skeletal manifestations of chronic myelogenous leukemia. *Skeletal Radiol* 1980;**5**:145-9.

[42] Blot E, Miquel J, Heron F, Tilly H, Levesque H, Courtois H. Sternum tumour revealing a chronic myeloid leukaemia. *Br J Rheumatol* 1998; **37**:1353-4.

[43] Tricot G, Boogaerts MA, Broeckaert-Van Orshoven A, Criel A, Van Hoof A, Van Den Berghe H. Hypercalcemia and diffuse osteolytic lesions in the acute phase of chronic myelogenous leukemia. A possible relation between lymphoid transformation and hypercalcemia. *Cancer* 1983;**52**:841-5.

[44] Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 22-1990. A 19-year-old woman with a mass in the shoulder, jaundice, and hepatosplenomegaly. *N Engl J Med* 1990;**322**:1585-94.

[45] Meis JM, Butler JJ, Osborne BM, Manning JT. Granulocytic sarcoma in non-leukemic patients. *Cancer* 1986;**58**:2697-709.

[46] Neiman RS, Barcos M, Berard C, Bonner H, Mann R, Rydell RE, et al. Granulocytic sarcoma: a clinicopathologic study of 61 biopsied cases. *Cancer* 1981;**48**:1426-37.

[47] Doshi HM, Schochet Jr SS, Gold M, Nugent GR. Granulocytic sarcoma presenting as an epidural mass with acute paraparesis in an aleukemic patient. *Am J Clin Pathol* 1991;**95**:228-32.

[48] Guermazi A, De Kerviler E, Cazals-Hatem D, Zagdanski AM, Frija J. Imaging findings in patients with myelofibrosis. *Eur Radiol* 1999;**9**: 1366-75.

[49] Marino GG, Robinson WL. Acute myelofibrosis: correlation of radiographic, bone scan, and biopsy findings. *J Nucl Med* 1989;**30**: 251-4.

[50] Le Bail-Darné JL, Cremer-Legmann F, Cywiner-Golenzer C. Aspects rhumatologiques de la myélofibrose. In: De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O, et al., editors. *L'actualité rhumatologique 1990*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1990. p. 82-94.

[51] Poullin P, Gabriel B. Primary myelofibrosis and osteolytic lesions (letter)]. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994;**61**:560-2.
[52] Taillan B, Brocq O, Ferrari E, Campagni JP, Garnier G, Dujardin P. Megakaryoblastic transformation of myeloid splenomegaly with hypercalcemia and pseudomyelomatosis osteolysis (letter). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992;**59**:455.
[53] Coindre JM, Reiffers J, Goussot JF, De Mascarel A, Broustet A. Histomorphometric analysis of sclerotic bone from idiopathic myeloid metaplasia (nine cases). *J Pathol* 1984;**144**:163-9.
[54] Rennie J, Auchterlaunie I. Rheumatological manifestations of the leukemias and graft vs host disease. *Bailleres Clin Rheumatol* 1991;**52**: 231-51.
[55] Muler JH, Valdez R, Hayes C, Kaminski MS. Acute megakaryocytic leukemia presenting as hypercalcemia with skeletal lytic lesions. *Eur J Haematol* 2002;**68**:392-6.
[56] Marsh Jr WL, Bylund DJ, Heath VC, Anderson MJ. Osteoarticular and pulmonary manifestations of acute leukemia. Case report and review of the literature. *Cancer* 1986;**57**:385-90.
[57] Rogalsky RJ, Black GB, Reed MH. Orthopaedic manifestations of leukemia in children. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:494-501.
[58] Kai T, Ishii E, Matsuzaki A, Okamura J, Ikuno Y, Tasaka E, et al. Clinical and prognostic implications of bone lesions in childhood leukemia at diagnosis. *Leuk Lymph* 1996;**23**:119-23.
[59] Taillan B, Ferrari E, Garnier G, Vinti H, Pesce A, Dujardin P. Hypercalcaemia and diffuse osteolytic lesions in the acute phase of myeloid splenomegaly letter. *Clin Rheumatol* 1992;**11**:580.
[60] Guise TA, Mundy GR. Cancer and bone. *Endocr Rev* 1998;**19**:18-54.
[61] Franchini G. Molecular mechanisms of human T-cell leukemia/lymphotropic virus type I infection. *Blood* 1995;**86**:3619-39.
[62] Fetchick DA, Bertolini DR, Sarin PS, Weintraub ST, Mundy GR, Dunn JF. Production of 1,25-dihydroxyvitamin D3 by human T-cell lymphotrophic virus-I-transformed lymphocytes. *J Clin Invest* 1986; **78**:592-6.
[63] Fukumoto S, Matsumoto T, Ikeda K, Yamashita T, Watanabe T, Yamaguchi K, et al. Clinical evaluation of calcium metabolism in adult T-cell leukemia/lymphoma. *Arch Intern Med* 1988;**148**:921-5.
[64] Dodd RC, Winkler CF, Williams ME, Bunn PA, Gray TK. Calcitriol levels in hypercalcemic patients with adult T-cell lymphoma. *Arch Intern Med* 1986;**146**:1971-2.
[65] Nosaka K, Miyamoto T, Sakai T, Mitsuya H, Suda T, Matsuoka M. Mechanism of hypercalcemia in adult T-cell leukemia: overexpression of receptor activator of nuclear factor kappaB ligand on adult T-cell leukemia cells. *Blood* 2002;**99**:634-40.
[66] Bataille R, Chappard D, Marcelli C, Dessauw P, Sany J, Baldet P, et al. Mechanisms of bone destruction in multiple myeloma: the importance of an unbalanced process in determining the severity of lytic bone disease. *J Clin Oncol* 1989;**7**:1909-14.
[67] Chappard D, Rossi JF, Bataille R, Alexandre C. Osteoclast cytomorphometry demonstrates an abnormal population in B-cell malignancies but not in multiple myeloma. *Calcif Tissue Int* 1991;**48**: 13-7.
[68] Roux S, Mariette X. The high rate of bone resorption in multiple myeloma is due to RANK (Receptor Activator of Nuclear Factor-kappaB) and RANK Ligand expression. *Leuk Lymphoma* 2004;**45**: 1111-8.
[69] Thomas RJ, Guise TA, Yin JJ, Elliott J, Horwood NJ, Martin TJ, et al. Breast cancer cells interact with osteoblasts to support osteoclast formation. *Endocrinology* 1999;**140**:4451-8.
[70] Rosenthal N, Insogna KL, Godsall JW, Smaldone L, Waldron JA, Stewart AF. Elevations in circulating 1,25-dihydroxyvitamin D in three patients with lymphoma-associated hypercalcemia. *J Clin Endocrinol Metab* 1985;**60**:29-33.
[71] Seymour JF, Gagel RF. Calcitriol: the major humoral mediator of hypercalcemia in Hodgkin's disease and non-Hodgkin's lymphomas. *Blood* 1993;**82**:1383-94.
[72] Kremer R, Shustik C, Tabak T, Papavasiliou V, Goltzman D. Parathyroid-hormone-related peptide in hematologic malignancies. *Am J Med* 1996;**100**:406-11.
[73] Grill V, Rankin W, Martin TJ. Parathyroid hormone-related protein (PTHrP) and hypercalcaemia. *Eur J Cancer* 1998;**34**:222-9.
[74] Firkin F, Seymour JF, Watson AM, Grill V, Martin TJ. Parathyroid hormone-related protein in hypercalcaemia associated with haematological malignancy. *Br J Haematol* 1996;**94**:486-92.
[75] Tondini C, Zanini M, Lombardi F, Bengala C, Rocca A, Giardini R, et al. Combined modality treatment with primary CHOP chemotherapy followed by locoregional irradiation in stage I or II histologically aggressive non-Hodgkin's lymphomas. *J Clin Oncol* 1993;**11**:720-5.
[76] Bacci G, Jaffe N, Emiliani E, Van Horn J, Manfrini M, Picci P, et al. Therapy for primary non-Hodgkin's lymphoma of bone and a comparison of results with Ewing's sarcoma. Ten years'experience at the Istituto Ortopedico Rizzoli. *Cancer* 1986;**57**:1468-72.
[77] Major P, Lortholary A, Hon J, Abdi E, Mills G, Menssen HD, et al. Zoledronic acid is superior to pamidronate in the treatment of hypercalcemia of malignancy: a pooled analysis of two randomized, controlled clinical trials. *J Clin Oncol* 2001;**19**:558-67.
[78] Purohit OP, Radstone CR, Anthony C, Kanis JA, Coleman RE. A randomised double-blind comparison of intravenous pamidronate and clodronate in the hypercalcaemia of malignancy. *Br J Cancer* 1995;**72**: 1289-93.
[79] Ralston SH, Thiébaud D, Herrmann Z, Steinhauer EU, Thürlimann B, Walls J, et al. Dose-response study of ibandronate in the treatment of cancer-associated hypercalcaemia. *Br J Cancer* 1997;**75**:295-300.
[80] Roux S, Kahn M, Fermand JP. Joint manifestations of monoclonal gammopathies. *Ann Med Interne (Paris)* 1995;**146**:268-73.
[81] Evans TI, Nercessian BM, Sanders KM. Leukemic arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1994;**24**:48-56.
[82] Costello PB, Brecher ML, Starr JI, Freeman AI, Green FA. A prospective analysis of the frequency, course, and possible prognostic significance of the joint manifestations of childhood leukemia. *J Rheumatol* 1983;**10**:753-7.
[83] Gur H, Koren V, Ehrenfeld M, Ben-Bassat I, Sidi Y. Rheumatic manifestations preceding adult acute leukemia: characteristics and implication in course and prognosis. *Acta Haematol* 1999;**101**:1-6.
[84] Spilberg I, Meyer GJ. The arthritis of leukemia. *Arthritis Rheum* 1972; **15**:630-5.
[85] Harden EA, Moore JO, Haynes BF. Leukemia-associated arthritis: identification of leukemic cells in synovial fluid using monoclonal and polyclonal antibodies. *Arthritis Rheum* 1984;**27**:1306-8.
[86] Fam AG, Voorneveld C, Robinson JB, Sheridan BL. Synovial fluid immunocytology in the diagnosis of leukemic synovitis. *J Rheumatol* 1991;**18**:293-6.
[87] Gramatzki M, Burmester GR, Konig HJ, Henschke F, Kalden JR. Synovial fluid involvement in null cell acute lymphoblastic leukemia diagnosed with monoclonal antibodies. *J Rheumatol* 1988;**15**:500-4.
[88] Fort JG, Fernandez C, Jacobs SR, Abruzzo JL. B-cell surface marker analysis of synovial fluid cells in a patient with monoarthritis and chronic lymphocytic leukemia. *J Rheumatol* 1992;**19**:481-4.
[89] Revesz T, Kardos G, Kajtar P, Schuler D. The prognostic significance of bone and joint manifestations in childhood leukemia. *J Rheumatol* 1985;**12**:647-8.
[90] Holdrinet RS, Corstens F, Van Horn JR, Bogman JJ. Leukemic synovitis. *Am J Med* 1989;**86**:123-6.
[91] Taillan B, Fuzibet JG, Ferrari E, Garnier G, Hoffman P, Ziegler G, et al. Leukemic arthritis: 2 cases]. *Ann Med Interne (Paris)* 1993;**144**:140-1.
[92] Gagnerie F, Taillan B, Euller-Ziegler L, Kermarec J, Commandre F, Ziegler G. Arthritis of the knees in B-cell chronic lymphocytic leukemia: a patient with immunologic evidence of B lymphocytic synovial infiltration. *Arthritis Rheum* 1988;**31**:815-6.
[93] Sattar MA, Cawley MI. Arthritis associated with hairy cell leukaemia. *Ann Rheum Dis* 1982;**41**:289-91.
[94] L'Hirondel JL, Troussard X, Macro M, Courtheoux F, Guaydier-Souquieres G, Mandard JC, et al. Polyarthritis revealing hairy cell leukemia. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992;**59**:749-53.
[95] Chevalier X, Hermine O, Rahmouni A, Voisin MC, Laatiri M, Gaulard P, et al. Bilateral tumoral infiltration of the Achilles tendons revealing chronic myelomonocytic leukemia. *Arthritis Rheum* 1993; **36**:852-6.
[96] Dorfman HD, Siegel HL, Perry MC, Oxenhandler R. Non-Hodgkin's lymphoma of the synovium simulating rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1987;**30**:155-61.
[97] Haase KK, Durk H, Baumbach A, Saal J, Wehrmann M. Non-Hodgkin's lymphoma presenting as knee monoarthritis with a popliteal cyst. *J Rheumatol* 1990;**17**:1252-4.
[98] Mariette X, De Roquancourt A, D'Agay MF, Gisselbrecht C, Clauvel JP, Oksenhendler E. Monarthritis revealing non-Hodgkin's T-cell lymphoma of the synovium. *Arthritis Rheum* 1988;**31**:571-2.
[99] Rice DM, Semble E, Ahl ET, Bohrer SP, Rothberger H. Primary lymphoma of bone presenting as monoarthritis. *J Rheumatol* 1984;**11**: 851-4.
[100] Tachibana J, Shimizu S, Takiguchi T, Ueno Y, Kishimoto I, Wada M, et al. Lymphomatous polyarthritis in patients with peripheral T-cell lymphoma. *Leuk Lymph* 1993;**11**:459-67.
[101] Martin VM, Bennett RM, Hughes GR, Holt PJ. Lymphosarcomatous arthropathy. *Ann Rheum Dis* 1973;**32**:162-6.

[102] Birlik M, Akar S, Onen F, Ozcan MA, Bacakoglu A, Ozkal S, et al. Articular, B-cell, non-Hodgkin's lymphoma mimicking rheumatoid arthritis: synovial involvement in a small hand joint. *Rheumatol Int* 2004;**24**:169-72.
[103] Ueno Y, Manabe T, Shimizu S. Non-Hodgkin's lymphoma and polyarthritis. *Br J Rheumatol* 1995;**34**:293.
[104] Roux S, Fermand JP, Brechignac S, Mariette X, Kahn MF, Brouet JC. Tumoral joint involvement in multiple myeloma and Waldenström's macroglobulinemia: report of 4 cases. *J Rheumatol* 1996;**23**:2175-8.
[105] Taniguchi A, Takenaka Y, Noda Y, Ueno Y, Shichikawa K, Sato K, et al. Adult T-cell leukemia presenting with proliferative synovitis. *Arthritis Rheum* 1988;**31**:1076-7.
[106] Eguchi K, Aoyagi T, Nakashima M, Migita K, Kawakami A, Tsukasaki K, et al. A case of adult T-cell leukemia complicated by proliferative synovitis. *J Rheumatol* 1991;**18**:297-9.
[107] Heinicke MH, Zarrabi MH, Gorevic PD. Arthritis due to synovial involvement by extramedullary haematopoiesis in myelofibrosis with myeloid metaplasia. *Ann Rheum Dis* 1983;**42**:196-200.
[108] Sanchez-Guerrero J, Gutierrez-Urena S, Vidaller A, Reyes E, Iglesias A, Alarcon-Segovia D. Vasculitis as a paraneoplastic syndrome. Report of 11 cases and review of the literature. *J Rheumatol* 1990;**17**:1458-62.
[109] Fain O, Guillevin L, Kaplan G, Sicard D, Lemaire V, Godeau P, et al. Vasculitis and neoplasms. 14 cases. *Ann Med Interne (Paris)* 1991;**142**: 486-504.
[110] Longley S, Caldwell JR, Panush RS. Paraneoplastic vasculitis. Unique syndrome of cutaneous angiitis and arthritis associated with myeloproliferative disorders. *Am J Med* 1986;**80**:1027-30.
[111] Hasler P, Kistler H, Gerber H. Vasculitides in hairy cell leukemia. *Semin Arthritis Rheum* 1995;**25**:134-42.
[112] Mor F, Leibovici L, Wysenbeek AJ. Leukocytoclastic vasculitis in malignant lymphoma. Case report and review of the literature. *Isr J Med Sci* 1987;**23**:829-32.
[113] Marti JM, Cervantes F, Ribera JM, Martin-Ortega E, Rozman C. Polyarthritis, cutaneous vasculitis and migrant thrombophlebitis of possible immune origin associated with chronic myelomonocytic leukemia. *Sangre (Barc)* 1987;**32**:502-5.
[114] Pajus I, Amor B. Rheumatological manifestations associated with myelodysplastic and myeloproliferative syndromes. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992;**59**:11-6.
[115] Greer JM, Longley S, Edwards NL, Elfenbein GJ, Panush RS. Vasculitis associated with malignancy. Experience with 13 patients and literature review. *Medicine* 1988;**67**:220-30.
[116] McDonagh JE, Clarke F, Smith SR, Kesteven P, Walker DJ. Non-Hodgkin's lymphoma presenting as polyarthritis. *Br J Rheumatol* 1994; **33**:79-84.
[117] Pfinsgraff J, Buckingham RB, Killian PJ, Keister SR, Brereton WF, Weinblatt ME, et al. *Palmar fasciitis* and arthritis with malignant neoplasms: a paraneoplastic syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 1986; **16**:118-25.
[118] Mathieu E, Koeger AC, Coutellier A, Rozenberg S, De La Tour B, Bourgeois P. Palmar fasciitis arthritis syndrome revealing relapse of chronic lymphoid leukemia. *Presse Med* 1991;**20**:521.
[119] Lamy T, Loughran Jr. TP. Clinical features of large granular lymphocyte leukemia. *Semin Hematol* 2003;**40**:185-95.
[120] Hebbar M, Hebbar-Savean K, Fenaux P. Systemic diseases in myelodysplastic syndromes. *Rev Med Interne* 1995;**16**:897-904.
[121] Kuzmich PV, Ecker GA, Karsh J. Rheumatic manifestations in patients with myelodysplastic and myeloproliferative diseases. *J Rheumatol* 1994;**21**:1649-54.
[122] Job-Deslandre C, Menkes CJ, Michalski B, Tessier F. Rheumatoid polyarthritis, Gougerot-Sjögren syndrome and chronic myeloid leukemia. A propos of two cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1985;**52**: 247-9.
[123] Kaelin Jr WG, Spivak JL. Systemic lupus erythematosus and myelofibrosis. *Am J Med* 1986;**81**:935-8.
[124] Foley-Nolan D, Martin MF, Rowbotham D, McVerry A, Gooi HC. Systemic lupus erythematosus presenting with myelofibrosis. *J Rheumatol* 1992;**19**:1303-4.
[125] Hirose W, Fukuya H, Anzai T, Kawagoe M, Kawai T, Watanabe K. Myelofibrosis and systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1993; **20**:2164-6.
[126] Mariette X. Lymphomas in patients with Sjögren's syndrome: review of the literature and physiopathologic hypothesis. *Leuk Lymph* 1999; **33**:93-9.
[127] Mariette X, Cazals-Hatem D, Warszawki J, Liote F, Balandraud N, Sibilia J. Lymphomas in rheumatoid arthritis patients treated with methotrexate: a 3-year prospective study in France. *Blood* 2002;**99**:3909-15.

S. Roux, Professeur agrégé (sophie.roux@usherbrooke.ca).
Service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire Sherbrooke, 3001, 12e avenue Nord, Fleurimont (Québec), Canada.

X. Mariette, Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France.

Myélome multiple

D Bouscary
C Roux
P Ravaud

Manifestations cliniques

Résumé. – *Le myélome est une hémopathie lymphoïde maligne de la lignée B, de cause inconnue, définie par l'association d'une prolifération de plasmocytes tumoraux, et de la sécrétion d'une immunoglobuline monoclonale. La maladie peut être responsable de complications osseuses lytiques, d'hypercalcémie, d'anémie, d'insuffisance rénale, d'infections répétées... et reste de mauvais pronostic. Toutefois, des progrès ont été réalisés dans l'évaluation des facteurs pronostiques, en particulier des anomalies cytogénétiques, et la reconnaissance des myélomes asymptomatiques, permettant l'adaptation de meilleures stratégies thérapeutiques.*

Mots-clés : *myélome multiple, ostéolyse, immunoglobuline monoclonale, plasmocyte, cytogénétique.*

Introduction

Le myélome multiple (MM) est un cancer rare représentant environ 1 % de toutes les néoplasies dans la population blanche, et 2 % dans la population noire. Il a été responsable aux États-Unis de 10 400 décès en 1996, soit 1,8 % des décès liés au cancer. Il représentait dans ce pays, en 1996, 14,1 % des nouvelles pathologies hématologiques malignes décelées, et était responsable de 18,5 % des décès liés à des hémopathies malignes. En Europe et aux États-Unis, l'incidence annuelle du MM est d'environ 4 pour 100 000 habitants. Cette incidence semble légèrement plus élevée chez l'homme que chez la femme. L'incidence du MM est plus élevée dans la population noire américaine (9,8 pour 100 000), et semble plus faible en Chine (1 pour 100 000 habitants).

L'incidence du MM augmente avec l'âge, et l'âge moyen au diagnostic est de 64 ans. Moins de 3 % des malades atteints de myélome ont moins de 40 ans [4]. La médiane de survie est d'environ 3 ans, mais l'évolution est extrêmement variable d'un patient à l'autre. Ainsi, des publications de 1998 (États-Unis) et 1999 (Europe) font état de médianes de 29 mois [28] et 49 mois [13] respectivement.

La cause du MM est inconnue. Une augmentation de l'incidence a été observée en cas d'exposition massive à des radiations ionisantes. Plusieurs autres facteurs ont été incriminés (exposition au benzène, agriculture) mais ces données restent discutées. De rares cas de MM ont été rapportés dans des couples, faisant évoquer l'influence d'un facteur environnemental dans la pathogénie de cette maladie. Par ailleurs, des cas familiaux ont été décrits, faisant s'interroger sur une hypothèse génétique [15, 22].

Didier Bouscary : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier, service d'hématologie.
Christian Roux : ex-Chef de clinique, attaché des Hôpitaux, service de rhumatologie.
Hôpital Cochin, AP-HP, Université René Descartes Paris, France.
Philippe Ravaud : Professeur des Universités, praticien hospitalier, département d'épidémiologie clinique et biostatistiques, hôpital Bichat, AP-HP, Université Paris VII Paris, France.

Description

Les modes de révélation du myélome sont variés et impliquent des disciplines différentes. Les lésions osseuses lytiques, l'insuffisance médullaire et surtout l'anémie, l'insuffisance rénale, des infections bactériennes récurrentes, constituent les manifestations cliniques les plus fréquentes.

ATTEINTE OSSEUSE

Les douleurs osseuses sont la manifestation révélatrice la plus fréquente au cours du MM, et concernent environ 70 % des patients au diagnostic. Elles sont localisées principalement au rachis et aux côtes, évocatrices quand elles sont diffuses. Les lésions lytiques du crâne sont fréquentes mais rarement symptomatiques.

Les douleurs sont le plus souvent d'apparition brutale. Elles sont aggravées par les mouvements ou le port de charges. Elles surviennent rarement la nuit, en dehors des changements de position, et peuvent être calmées par le repos, trompeuses car d'allure banale. Elles sont parfois d'intensité rapidement croissante, permanentes, avec des paroxysmes à la moindre mobilisation. Les fractures sont fréquentes au cours de l'évolution, spontanées ou provoquées par des traumatismes minimes. Elles surviennent sur les os longs (humérus, fémur), les côtes, le sternum et surtout le rachis. Les tassements vertébraux entraînent une diminution de taille, et éventuellement une déformation en cyphose dorsale. Ils sont parfois responsables de compression médullaire et/ou radiculaire (ce qui est d'emblée évocateur d'un tassement malin). Des tuméfactions osseuses sont parfois palpables sur les clavicules, le gril costal, le crâne, les os iliaques, les omoplates.

L'hyperrésorption osseuse peut se compliquer d'une hypercalcémie, observée chez environ 10 % des patients au diagnostic. L'hypercalcémie doit être évoquée en cas de troubles digestifs (douleurs abdominales, nausées et vomissements, diarrhée), neurologiques (troubles du comportement, convulsions), voire d'une asthénie, d'un syndrome polyuropolydipsique, d'une déshydratation, ou de troubles du rythme cardiaque.

Les marqueurs du remodelage osseux ne sont pas utiles pour le diagnostic de la maladie, ou l'estimation de l'étendue des lésions.

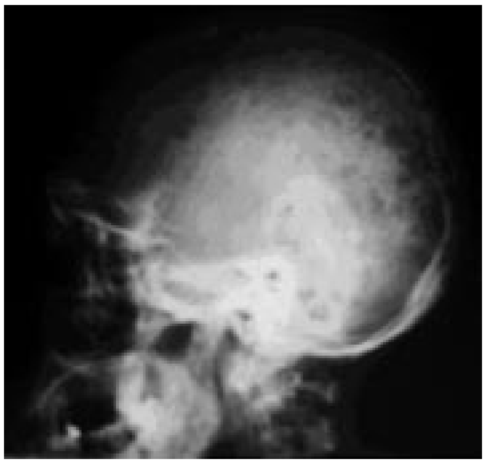

1 *Lacunes osseuses « à l'emporte-pièce ».*

2 *Lyse corticale et fracture spontanée.*

La lésion radiologique typique du MM est ostéolytique. Il s'agit de lacunes ou de géodes osseuses de taille variable, rondes ou ovalaires, homogènes, sans structure interne visible. Elles sont le plus souvent multiples *(fig 1)*. Ces lésions sont dites « à l'emporte-pièce » car elles sont bien limitées et ne s'accompagnent pas de réaction périostée ou d'ostéocondensation périphérique. Les lésions sont multiples dans plus de 90 % des cas. L'atteinte de l'os cortical peut se compliquer de fractures *(fig 2)*. L'atteinte osseuse peut toucher tous les os, mais les os les plus régulièrement atteints sont le crâne, les côtes, les os longs et le rachis. Les localisations aux mains et aux pieds sont très exceptionnelles. Des ostéolyses segmentaires peuvent s'observer : disparition d'une partie d'une côte, d'un pédicule vertébral (aspect de vertèbre « borgne »).

Des lacunes avec soufflure et amincissement d'un os long ou plat s'observent rarement. Une déminéralisation osseuse diffuse, radiologiquement indistinguable de l'ostéoporose, s'associe fréquemment aux lésions ostéolytiques. Cette « myélomatose décalcifiante diffuse » constitue dans 5 à 10 % des cas la seule anomalie radiologique observable. Elle peut être quantifiée par ostéodensitométrie (absorptiométrie biphotonique à rayons X). Dans certaines observations, la densité osseuse ainsi mesurée augmente chez les patients répondeurs au traitement. Cet aspect déminéralisé pose des problèmes diagnostiques avec l'ostéoporose bénigne des sujets âgés, car elle s'accompagne souvent de tassements vertébraux.

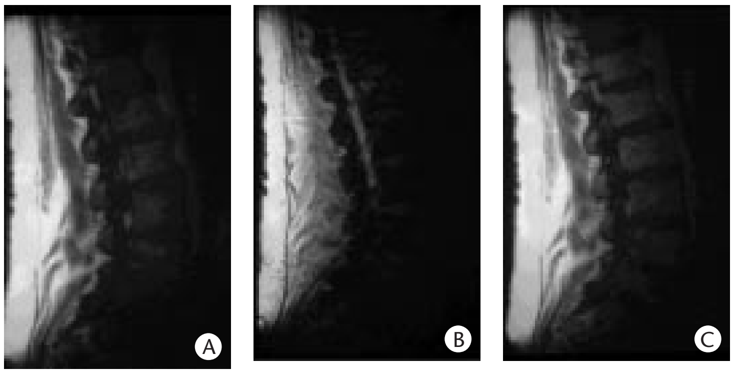

3 *Aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) d'une lésion vertébrale nodulaire : hypodensité T1 (A) et hyperdensité T2 (B) ; l'injection de gadolinium fait disparaître l'hypodensité (C).*

Sur les radiographies standards du rachis doivent donc être recherchés des signes évocateurs de pathologie maligne : localisation inhabituelle du tassement (au-dessus de la 4^{e} vertèbre dorsale), aspect lytique plus que fracturé, recul du mur postérieur, disparition d'un segment, atteinte de l'arc postérieur. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile dans cette indication.

Des lésions osseuses condensantes sont retrouvées dans moins de 3 % des cas. Ces formes ostéocondensantes s'intègrent alors volontiers dans un syndrome POEMS (pour *polyadenopathy-organomegaly-endocrinopathy-monoclonal component-skin*). Enfin, dans environ 20 % des cas, il n'existe aucune anomalie radiologique osseuse détectable en radiologie standard.

Une étude radiologique du crâne, du rachis, du bassin, des fémurs et des humérus est indispensable dans tous les cas au moment du diagnostic. Elle ne peut pas être remplacée par une IRM du rachis et du bassin [21].

La scintigraphie osseuse n'est pas indiquée dans le dépistage des lésions osseuses. En effet, l'hyperactivité ostéoclastique responsable des lésions osseuses ne s'accompagne le plus souvent pas d'hyperactivité ostéoblastique, nécessaire à l'hyperfixation scintigraphique. La tomodensitométrie est plus sensible que la radiographie standard dans la mise en évidence des lésions osseuses, et permet de surcroît d'étudier une éventuelle extension aux parties molles de la prolifération plasmocytaire. Cependant, les indications de la tomodensitométrie sont actuellement très largement supplantées par l'apport de l'IRM au cours du MM.

L'IRM est couramment utilisée pour explorer les compressions médullaires et les épidurites, pour distinguer les tassements vertébraux malins et bénins, pour distinguer les plasmocytomes solitaires des myélomes multiples.

La sensibilité de l'IRM dans la détection des lésions osseuses du MM est supérieure à celle des radiographies standards, de la scintigraphie osseuse et de la tomodensitométrie. L'intérêt majeur de l'IRM concerne l'étude des lésions vertébrales. Jusqu'à 60 % des nodules visualisés en IRM ne sont pas visibles sur les radiographies standards. Des lésions vertébrales sont observées en IRM dans 85 % des cas environ. Dans les formes de myélome asymptomatique, l'IRM détecte des lésions osseuses vertébrales dans 50 % des cas [8, 26]. De plus, un tiers des patients considérés par les méthodes d'investigation classiques comme ayant un plasmocytome solitaire a des anomalies osseuses compatibles avec un MM en IRM [8, 27]. Les lésions focales apparaissent comme des lésions en hyposignal en écho de spin T1 (SET 1) et en hypersignal en séquence pondérée en T2 *(fig 3)*. Après injection intraveineuse de gadolinium, on observe en T1 un rehaussement du signal pouvant rendre moins visibles certaines lésions *(fig 3)*. Les anomalies diffuses sont de deux types : soit un hyposignal médullaire diffus homogène en SET 1, et un hypersignal sur les séquences en écho de gradient T2, soit un aspect hétérogène, bigarré, avec de multiples nodules en hyposignal au sein d'une moelle en hypersignal en SET 1 et un aspect inversé en T2 où les nodules tumoraux sont en hypersignal et la moelle normale en hyposignal (aspect « poivre et sel ») [3, 30] *(fig 4)*. Ces deux séquences

4 *Aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) d'une atteinte vertébrale diffuse : aspect hétérogène de « mauvaise image » en T1 (A) ; et aspect « poivre et sel » en T2 (B).*

5 *Aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) de compression médullaire.*

ne sont pas toujours suffisantes, et il est utile de réaliser des STIR (*short T1 inversion recovery*) afin de supprimer les signaux graisseux. L'interprétation des images est fréquemment difficile, car elles n'ont aucune spécificité et peuvent être retrouvées dans d'autres pathologies s'accompagnant d'une infiltration cellulaire médullaire tumorale (lymphomes non hodgkiniens ou hodgkiniens, leucémies, métastases osseuses…).

L'IRM est fréquemment utilisée pour explorer les fractures vertébrales, afin de différencier les tassements d'origine ostéoporotique et les tassements d'origine tumorale. Les fractures vertébrales observées en IRM chez les malades atteints de myélome ont un aspect bénin dans 67 % des cas et malin dans 33 % des cas [20]. Plusieurs critères pourraient aider à différencier lésions plasmocytaires focales et métastases ostéolytiques [3]. Ainsi un aspect lissé du signal lésionnel en SET 1 et SET 1-gadolinium serait évocateur de lésions plasmocytaires focales, alors qu'un signal hétérogène serait en faveur de métastases ostéolytiques. D'autres signes évoquent également une lésion plasmocytaire, en particulier le respect des corticales osseuses malgré la destruction de l'os spongieux corporéal ou bien l'existence de lésions médullaires diffuses. L'IRM est également utile en cas de compression médullaire (*fig 5*), pour déterminer le siège exact et l'étiologie de celle-ci (épidurite ou compression osseuse), et préciser les indications thérapeutiques, en particulier les limites d'une zone à radiothéraper.

Il n'a pas été retrouvé d'aspects particuliers de l'IRM en fonction du stade du myélome multiple, et des patients en stade III peuvent avoir une IRM rachidienne normale [20, 21].

L'existence de lésions à l'IRM est un facteur de mauvais pronostic chez les malades atteints d'un myélome asymptomatique sans lésion osseuse décelable sur les radiographies standards [38, 40]. Dans une étude prospective de 55 patients ayant un myélome multiple asymptomatique, 31 % avaient une atteinte médullaire mise en évidence par l'IRM (diffuse chez trois/55 patients et focale chez 14/55) ; le délai avant progression a été plus court chez ces patients, et cette atteinte médullaire était un facteur pronostique indépendant [23].

Lors des traitements du myélome multiple, les signaux IRM peuvent se modifier : évolution d'un aspect diffus en atteinte focale, voire normalisation [25]. Mais les difficultés d'interprétation sont importantes, et le rythme des examens par rapport aux schémas classiques de traitement n'est pas défini.

En résumé, l'IRM est l'examen essentiel dans l'exploration des complications neurologiques du myélome. Elle permet de s'assurer du caractère solitaire d'un plasmocytome, et d'évaluer le pronostic des myélomes asymptomatiques. Elle est indiquée dans les formes purement déminéralisantes et dans les myélomes non sécrétants. Elle permet de vérifier l'existence d'une épidurite avant radiothérapie rachidienne. En revanche, son indication est discutable dans les myélomes évaluables sur des critères classiques. Une décision thérapeutique sur des anomalies IRM isolées, au cours d'un myélome asymptomatique, paraît difficile à envisager. De plus, malgré quelques résultats encourageants, l'IRM n'a pas d'indication dans la surveillance de la réponse aux traitements.

ATTEINTE RÉNALE

L'atteinte rénale est fréquente au cours du myélome multiple, et pose des problèmes de diagnostic et de choix thérapeutique.

Tubulopathie myélomateuse

C'est la complication rénale la plus fréquente, observée chez 40 % des patients à l'autopsie, et chez 80 % des patients biopsiés pour une insuffisance rénale aiguë (IRA) [31]. La meilleure prise en charge des patients explique que son incidence diminue. Des facteurs favorisant la formation de cylindres intratubulaires sont généralement retrouvés : déshydratation, infection, hypercalcémie. Le rôle déclenchant lié à la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ou d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine qui diminuent la filtration glomérulaire a été rapporté. Les produits de contraste peuvent être source d'IRA et les examens radiologiques avec une telle injection, s'ils sont indispensables, doivent être réalisés après hyperhydratation.

Le diagnostic est en général aisé du fait de la présence dans plus de 90 % des cas d'une protéinurie de Bence-Jones isolée. La ponction-biopsie rénale est le plus souvent inutile, sauf dans les cas où les mécanismes de déclenchement sont multiples ou lorsqu'il existe une albuminurie faisant évoquer une glomérulopathie associée. Elle montre des cylindres intratubulaires et une atteinte diffuse et sévère de l'épithélium tubulaire. Les études en immunofluorescence montrent que ces cylindres sont constitués de chaînes légères monoclonales et de la protéine de Tamm-Horsfall.

L'atteinte rénale n'est pas liée à la quantité de chaînes légères éliminées dans les urines. Il existe des chaînes légères néphritogènes. La protéine de Tamm-Horsfall est synthétisée par les cellules de la branche ascendante de l'anse de Henle et peut s'aggréger avec les chaînes légères, préalablement filtrées par le glomérule et non réabsorbées par le tube contourné proximal. Cette aggrégation se fait entre une séquence peptidique de neuf acides aminés de la protéine de Tamm-Horsfall et une séquence du domaine variable des chaînes légères néphritogènes localisée dans le CDR3 [17, 41]. Cette aggrégation initie la formation des cylindres. L'obstruction tubulaire qu'ils induisent entraîne une rupture de la membrane basale tubulaire et l'afflux de cellules inflammatoires. Cette atteinte distale s'associe à la forte toxicité des chaînes légères pour les tubes contournés proximaux.

Le traitement repose sur la restauration d'une diurèse abondante et alcaline pour augmenter la solubilité de la protéine de Tamm-Horsfall, et la correction de l'hypercalcémie. Des essais de traitement

par la colchicine devraient permettre de définir le rôle de cette drogue dans la prévention de l'IRA, s'opposant à la formation des cylindres. Enfin, l'inhibition de l'interaction de la protéine de Tamm-Horsfall avec les chaînes légères par la séquence peptidique inverse (antipeptide) offre un avenir thérapeutique.

Syndrome de Fanconi

Sa fréquence est probablement sous-estimée au cours du MM. Il s'observe dans des myélomes peu agressifs à chaîne légère kappa. Il associe une glycosurie rénale, une aminoacidurie généralisée et une hypophosphatémie avec parfois une acidose chronique, une hypo-uricémie et une hypokaliémie. Les manifestations cliniques sont liées à ses conséquences osseuses déminéralisantes. L'atteinte tubulaire est révélée par une protéinurie ou une glycosurie, voire une insuffisance rénale.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence de la glycosurie normoglycémique, de l'hypophosphatémie, et de l'hypo-uricémie. La chromatographie des acides aminés urinaires, la mesure de la clairance du phosphate et la mise en évidence d'une chaîne légère kappa dans les urines confirment le diagnostic, alors que la ponction-biopsie rénale met en évidence des cristaux cytoplasmiques dans les tubules proximaux.

La physiopathologie est liée à des propriétés physicochimiques particulières des chaînes légères kappa, dont la région variable semble utiliser deux gènes au sein d'un sous-groupe particulier $V_k I$ [24].

La chimiothérapie dirigée contre la prolifération plasmocytaire est peu efficace sur le syndrome de Fanconi. Le traitement repose essentiellement sur les mesures de supplémentation en calcium, phosphate, vitamine D active (un-alpha) et la correction de l'acidose.

Amyloses immunoglobuliniques (AL)

L'amylose AL est une maladie systémique. Quinze pour cent de ces amyloses compliquent un MM, mais dans plus de 50 % des cas on retrouve un excès de plasmocytes médullaires, et la recherche d'une clonalité sur la moelle en immunohistochimie est le plus souvent positive. La fatigue, la perte de poids sont les signes les plus fréquents. L'atteinte rénale est glomérulaire, et la protéinurie souvent néphrotique. La présence d'une hématurie nécessite la recherche d'une atteinte vésicale. Peuvent s'associer de façon variable à cette atteinte rénale souvent initiale, une organomégalie par infiltration amyloïde, un syndrome du canal carpien, des signes digestifs pouvant révéler une malabsorption, plus rarement une hypotension orthostatique ou une neuropathie périphérique. La présence de chaînes légères dans les urines est retrouvée dans plus de 70 % des cas, et l'isotype lambda est le plus fréquent. L'utilisation de techniques plus sensibles comme le western-blot permet de détecter des chaînes légères dans les urines chez 90 % des patients.

Le diagnostic est établi par la biopsie d'un organe atteint (glande salivaire accessoire, rectum, rein, moelle), coloré par le rouge congo et analysé en immunofluorescence avec un anticorps antichaîne légère, ou plus rarement antichaîne lourde. Les dépôts sont extracellulaires, biréfringents et de couleur vert pomme en lumière polarisée.

La formation des fibrilles amyloïdes s'associe à des propriétés physicochimiques particulières des chaînes légères : isotype λ, appartenance à un sous-groupe particulier de variabilité $V_\lambda VI$. La chaîne légère, ayant subi des transformations protéolytiques favorisant la formation de feuillets β-plissés, s'associe à d'autres constituants comme la substance P (SAP).

L'amylose AL est une maladie sévère. La médiane de survie avec les chimiothérapies classiques est de l'ordre de 18 mois, avec une mortalité cardiaque importante. Des essais de traitements intensifs avec perfusion de melphalan à haute dose suivie d'autogreffe de cellules souches périphériques sont à l'étude. Ils pourraient permettre de faire régresser les dépôts. L'utilisation d'inhibiteurs de la liaison de la substance P aux fibrilles amyloïdes, ou l'injection d'anticorps monoclonaux dirigés contre la forme fibrillaire des chaînes légères contenues dans les dépôts d'amylose sont en cours d'étude [16].

Maladies des dépôts non amyloïdes d'immunoglobuline monoclonale (« monoclonal Ig deposition disease » : MIDD) : syndrome de Randall

Ce type d'atteinte est retrouvé chez 5 % des patients atteints de myélome à l'autopsie, et 40-50 % des patients atteints de MIDD ont un myélome multiple.

L'atteinte glomérulaire se caractérise par des dépôts monotypiques de chaînes légères, ou plus rarement de chaînes lourdes, le long des membranes basales des glomérules et de nombreux tissus. L'atteinte rénale domine la présentation clinique, avec souvent une protéinurie néphrotique, une hématurie, et une insuffisance rénale précoce et sévère. Une atteinte du foie, du cœur, du poumon, de la rate et des nerfs peut s'associer.

Le diagnostic repose sur la ponction-biopsie rénale, mettant en évidence un épaississement des membranes basales tubulaires et la formation de nodules scléreux mésangiaux. L'immunofluorescence retrouve des dépôts monotypiques de chaînes légères, le plus souvent κ, prédominant dans les membranes basales tubulaires.

Le pronostic de cette maladie est incertain, allant de quelques mois à plus de 10 ans. L'éradication du clone plasmocytaire doit être tentée chez les patients les plus jeunes.

INFECTIONS

Les infections peuvent être un mode de révélation du MM, qui n'est pas une hémopathie fébrile. Les infections sont favorisées par l'hypogammaglobulinémie polyclonale. Les pneumopathies à *Streptococcus pneumoniae* restent la complication infectieuse la plus classique au cours du MM. Cependant, des infections par d'autres bactéries comme les staphylocoques, *Hemophilus influenza*, ou les bactéries à Gram négatif (particulièrement *Pseudomonas aeruginosa*) sont fréquemment observées [29]. Le risque d'infection opportuniste augmente avec les traitements intensifs.

ATTEINTE MÉDULLAIRE

Les manifestations hématologiques sont fréquentes. L'anomalie la plus constante est une anémie normochrome, normocytaire, voire macrocytaire et arégénérative, due à l'envahissement médullaire. Cette anémie peut être aggravée par l'insuffisance rénale et le déficit de synthèse d'érythropoïétine. Un autre mécanisme est possible : les cellules myélomateuses exprimant Fas-L pourraient induire une apoptose des progéniteurs érythroïdes exprimant Fas [34, 35]. La mise en évidence d'hématies en rouleaux sur le frottis sanguin est très évocatrice de dysglobulinémie, mais ne présage pas de son caractère monoclonal ou polyclonal. Ces rouleaux, liés à l'augmentation de la vitesse de sédimentation, peuvent être à l'origine d'un aspect macrocytaire artefactuel.

L'importante hémodilution parfois observée, secondaire à la dysglobulinémie, peut dans certains MM être responsable d'une fausse anémie.

La leuconeutropénie et la thombopénie sont rares au diagnostic, mais pas aux phases tardives de la maladie.

Une activité autoanticorps de l'immunoglobuline monoclonale dirigée contre les antigènes rhésus à la surface des globules rouges et responsable d'anémie hémolytique auto-immune a été décrite en association au MM, mais est exceptionnelle. Quelques cas d'érythroblastopénie ont été décrits, de physiopathologie mal définie.

Une discrète plasmocytose circulante peut exister dans 5 % des cas. En revanche, une plasmocytose massive est rare, et survient principalement dans deux situations : au cours des leucémies à plasmocytes qui se définissent par un chiffre de plasmocytes circulants supérieur à 2 500/mm^3, et au cours des MM évolués en phase terminale. Les diathèses hémorragiques sont souvent aggravées par une thrombopénie. La protéine monoclonale peut se lier aux facteurs de la coagulation et/ou aux plaquettes, plus rarement avoir une activité immunologique dirigée contre un facteur

de la coagulation (facteur VIII ou exceptionnellement facteur VII), ou contre une glycoprotéine de membrane plaquettaire (complexe GpIIbIIIa ou GpIb).

Le facteur X de la coagulation est une des sérine-protéases dépendantes de la vitamine K, qui joue un rôle important dans la coagulation en tant que première enzyme de la voie commune de formation du thrombus. L'amylose AL est une cause de déficit acquis en facteur X, par probable adsorption sur les fibrilles amyloïdes [37]. Il est identifié chez environ 8 % des patients porteurs d'amylose AL à un taux inférieur à 50 % de la normale. Les patients peuvent avoir des manifestations hémorragiques sévères pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Les traitements intensifs de la prolifération plasmocytaire semblent pouvoir améliorer le déficit [6].

ATTEINTE NEUROLOGIQUE

Compression médullaire ou radiculaire

Elle survient chez 10 % des patients *(fig 5)*. Ces syndromes de compression sont surtout le fait d'un envahissement de l'espace épidural par la prolifération plasmocytaire à partir d'une vertèbre ou d'une côte. Les compressions secondaires à un tassement vertébral sont plus rares ; les radiculalgies en sont le signe le plus précoce. Un déficit sensitif ou moteur, voire une paraplégie ne surviennent que beaucoup plus tardivement. Le diagnostic d'un envahissement épidural repose sur la réalisation en urgence d'une IRM.

Dans certains MM agressifs peut être observée une méningite myélomateuse caractérisée par l'existence de plasmocytes dans le liquide céphalorachidien. Ce type d'atteinte est rare, s'associe à un myélome de forte masse tumorale, une cytologie plasmoblastique, d'autres manifestations extramédullaires, la présence de plasmocytes circulants, une monosomie 13 fréquente et un pronostic rapidement fatal [12].

Neuropathie amyloïde

Elle est secondaire au dépôt de la protéine amyloïde AL, et s'associe alors volontiers à une néphropathie, voire à une atteinte digestive et cardiaque. Il s'agit essentiellement d'une neuropathie périphérique sensitive, associée à des signes d'atteinte du système nerveux autonome. L'amylose peut également être à l'origine d'une compression du nerf médian dans le canal carpien. Une forme particulière de neuropathie périphérique s'intègre dans le syndrome de POEMS [7]. Ce syndrome concerne moins de 1 % des cas de MM. Il s'agit d'une polyneuropathie sensitivomotrice d'installation progressive qui a la particularité d'être associée à un myélome à chaîne légère d'isotype λ le plus souvent, à des lésions osseuses ostéocondensantes, à des troubles endocriniens (diabète, gynécomastie, hypertrichose), à un épaississement et une hyperpigmentation cutanés, à des œdèmes. Le rôle de la prolifération plasmocytaire paraît primordial, étant donné l'amélioration de l'ensemble des signes par le traitement antitumoral, et notamment par l'irradiation d'un plasmocytome solitaire.

SYNDROME D'HYPERVISCOSITÉ

Le syndrome d'hyperviscosité touche moins de 10 % des patients, et est ainsi nettement moins fréquent qu'au cours de la maladie de Waldenström. Au cours du MM, il est essentiellement une complication des myélomes à immunoglobuline (Ig)A et IgG3. L'hyperviscosité peut entraîner une asthénie, des céphalées, des troubles visuels, des épistaxis ou hémorragies digestives, des troubles neurologiques ischémiques divers, et majorer une insuffisance rénale. Le traitement repose initialement sur la réalisation de plasmaphérèses, en association à la chimiothérapie.

ACTIVITÉ ANTICORPS DE L'IMMUNOGLOBULINE

Certaines manifestations inhabituelles du myélome sont liées à une activité autoanticorps de l'Ig monoclonale, comme la neuropathie périphérique par activité antimyéline, et surtout les signes cutanés, articulaires, et rénaux en rapport avec une cryoglobulinémie mixte.

Tableau I. – Critères diagnostiques.

Critères diagnostiques de myélome multiple
Critères majeurs I. Tumeur plasmocytaire sur une biopsie II. Plasmocytose médullaire > 30 % III. Pic monoclonal sérique IgG > 30 g/L, IgA > 20 g/L Excrétion de chaînes légères > 1 g/24 h en l'absence d'amylose
Critères mineurs a) Plasmocytose médullaire comprise entre 10 et 30 % b) Composant monoclonal sérique et/ou urinaire inférieur aux taux cités ci-dessus c) Lésions osseuses lytiques d) Diminution des immunoglobulines : IgM < 0,5 g/L, IgA < 1 g/L ou IgG < 6 g/L
Le diagnostic sera retenu chez des malades symptomatiques si : 1 critère majeur + 1 critère mineur ou 3 critères mineurs, dont au moins a + b
Critères diagnostiques de myélome asymptomatique : critères diagnostiques du myélome multiple avec les limites suivantes
Pic IgG < 50 g/L Pic IgA < 30 g/L Bence-Jones < 4 g/24 h Hb ≥ 10 g/L Calcémie normale Pas de lésion osseuse sauf un plasmocytome Plasmocytes dystrophiques ou > 10 % de plasmocytes Absence d'altération de l'état général
Critères diagnostiques du MGUS : gammapathie monoclonale de signification indéterminée
I - Pic monoclonal sérique **stable** IgG < 35 g/L IgA < 20 g/L BJ < 1,0 g/24 h II - Plasmocytose médullaire < 10 % (plasmocytes non dystrophiques) III - Absence de lésion osseuse IV - Absence de symptôme et d'anémie

Ig : immunoglobuline ; Hb : hémoglobine ; BJ : protéinurie de Bence-Jones ; MGUS : *monoclonal gammapathy of undetermined significance.*

Diagnostic

Le diagnostic de MM repose sur trois éléments : l'existence d'un composant monoclonal sérique et/ou urinaire, une prolifération plasmocytaire médullaire, et la mise en évidence de lésions osseuses. Les critères diagnostiques sont précisés dans le tableau I.

MISE EN ÉVIDENCE DE L'IMMUNOGLOBULINE MONOCLONALE

La synthèse d'une immunoglobuline monoclonale est une caractéristique fondamentale des cellules myélomateuses. L'immunoglobuline synthétisée est le plus souvent une IgG (50 % des cas), une IgA (25 % des cas), plus rarement une IgD (2 %) et exceptionnellement une IgE. La présence de cette immunoglobuline en excès peut se révéler par la découverte d'une augmentation de la vitesse de sédimentation (VS) et d'un taux de protides circulants augmenté. Dans 25 % des cas, le clone plasmocytaire ne synthétise qu'une chaîne légère dans un rapport κ/λ de 2/1. Dans les cas de myélome à chaîne légère ou en cas d'activité cryoglobulinique de l'immunoglobuline, la VS est normale. L'existence d'une protéine monoclonale est révélée par l'électrophorèse des protéines sériques, où elle apparaît le plus souvent sous la forme d'une bande étroite et symétrique qui migre dans la zone des gammaglobulines lorsqu'il s'agit d'une IgG, ou plus rarement dans la zone des bêtaglobulines lorsqu'il s'agit d'une IgA. Dans les formes de myélome à chaîne légère, une hypogammaglobulinémie est retrouvée de manière quasi constante et isolée à l'électrophorèse des protides. Néanmoins, en cas de forte production de chaînes légères, ou en cas d'insuffisance rénale, les chaînes légères apparaissent dans le sérum et sont visualisées à l'électrophorèse sous forme d'un pic migrant dans les

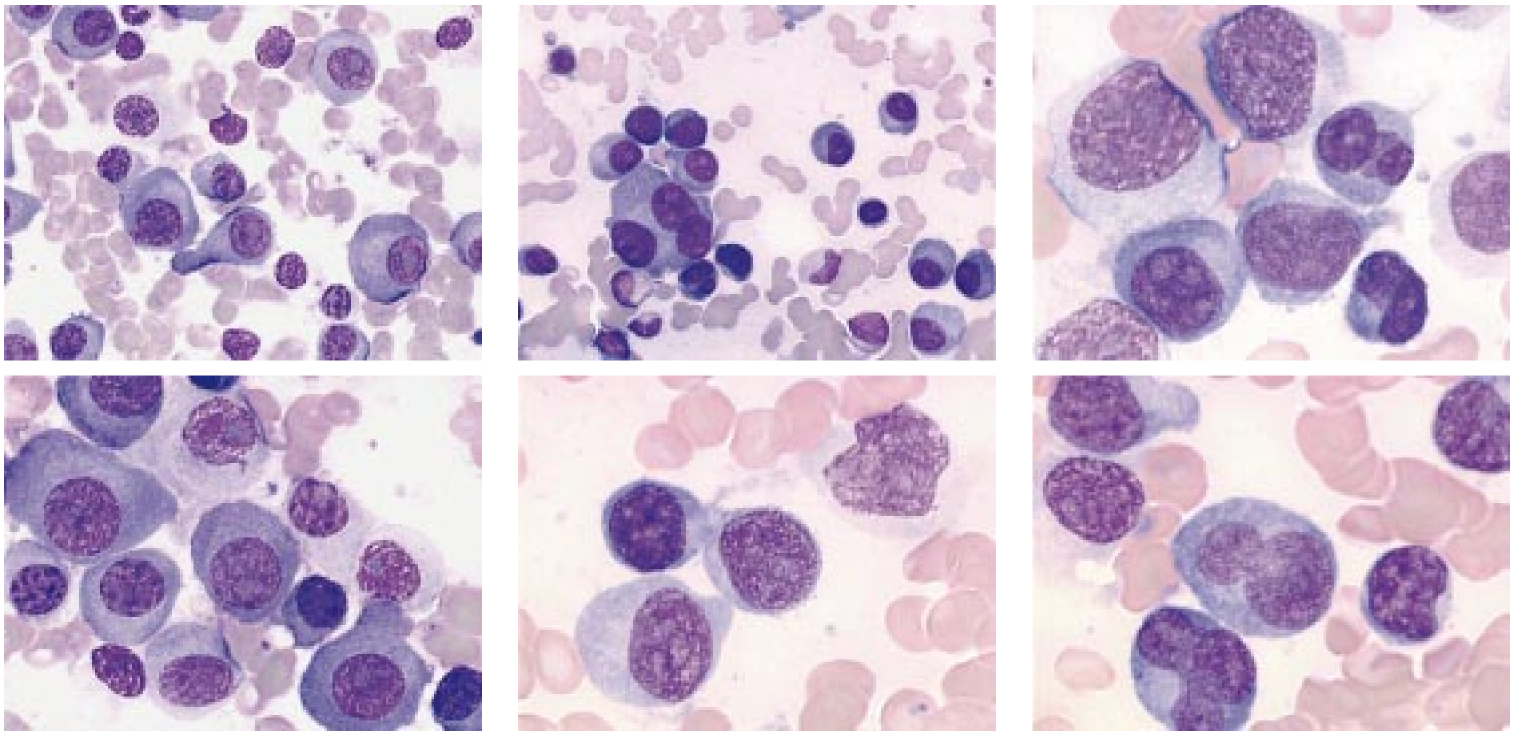

6 *Plasmocytes médullaires dystrophiques.*

bêtaglobulines. La confirmation de la clonalité nécessite la pratique d'une étude en immunofixation qui permet la détermination de l'isotope de la chaîne lourde (γ, α, ou δ) et de la chaîne légère κ(deux tiers) ou λ (un tiers) de cette protéine. L'immunoglobuline monoclonale peut avoir une activité anticorps (antimyéline, agglutinines froides, facteur rhumatoïde…) et des propriétés physicocliniques particulières (cryoprécipitation, agrégation…).

Le dosage pondéral des isotypes d'immunoglobulines (IgG, IgA et IgM) par néphélémétrie permet de quantifier la diminution du taux des immunoglobulines polyclonales. En revanche, et en raison de l'imprécision de la méthode néphélémétrique, les contrôles successifs du taux de la protéine monoclonale au cours de l'évolution se font par la mesure du taux des gammaglobulines totales à l'électrophorèse des protéines sériques, plutôt que par les dosages pondéraux.

La recherche d'une protéinurie est systématique en cas de suspicion d'un myélome. Les chaînes légères sont entièrement filtrées par les glomérules rénaux en raison de leur faible poids moléculaire (20 à 25 kDa), réabsorbées par le tube contourné proximal où elles sont dégradées dans les lysosomes, et celles qui ont échappé à ce processus de réabsorption atteignent la branche ascendante de l'anse de Henle pour se concentrer dans les urines. Les chaînes légères ne sont pas visualisées par les techniques de détection à la bandelette au lit du malade (qui ne détectent que l'albumine). La recherche d'une protéinurie par la technique thermique habituelle peut ne pas détecter les chaînes légères en raison de leur thermolabilité. La recherche d'une protéinurie selon la méthode de Bence-Jones utilise une technique de précipitation à l'acide sulfosalicylique et permet de mettre en évidence les chaînes légères dans les urines. Une protéinurie positive doit être complétée par une immuno-électrophorèse des protéines urinaires (sur urines de 24 heures concentrées) qui en précise le caractère en déterminant l'isotope de la chaîne légère. Une électrophorèse des protéines urinaires permet de savoir s'il existe une albuminurie, synonyme d'atteinte glomérulaire, pouvant orienter vers le diagnostic d'amylose immunoglobulinique ou plus rarement vers une maladie des dépôts non amyloïdes d'immunoglobuline monoclonale.

Toutes ces investigations permettent de mettre en évidence une protéine monoclonale dans la très grande majorité des cas de MM. Dans moins de 1 % des cas, le myélome est dit « non sécrétant » : la protéine monoclonale sérique ou urinaire n'est pas retrouvée. Cependant, dans ce cas, les méthodes immunohistochimiques pratiquées sur la moelle démontrent la synthèse intraplasmocytaire d'une immunoglobuline monoclonale. Exceptionnellement, il est nécessaire d'utiliser des techniques de biologie moléculaire pour confirmer la monoclonalité de la prolifération plasmocytaire : étude du réarrangement de la chaîne lourde des immunoglobulines en Southern-blot ou par amplification par *polymerase chain reaction* (PCR).

PROLIFÉRATION PLASMOCYTAIRE

La prolifération plasmocytaire intéresse habituellement la moelle osseuse, et peut alors être documentée par un myélogramme. Le seuil retenu pour la plasmocytose médullaire est classiquement 30 % (critère majeur), mais certains retiennent le seuil de 10 % (critère mineur). Surtout, les plasmocytes du MM sont des cellules dystrophiques, caractérisées par des anomalies cytologiques nucléaires contrastant avec un cytoplasme normal *(fig 6)*. Cette dystrophie est l'argument essentiel du diagnostic. Au début de la maladie, cette infiltration a souvent un caractère nodulaire et hétérogène, qui peut être à l'origine de myélogrammes faussement négatifs. Dans ce cas, il est utile de renouveler le myélogramme en changeant de site de ponction (épine iliaque postérosupérieure par exemple), ou d'avoir recours à une ponction-biopsie ostéomédullaire. L'infiltration plasmocytaire médullaire peut être plus ou moins importante, allant de 10 à 90 % des éléments médullaires, et prendre un aspect plasmocytique bien différencié, plasmoblastique indifférencié en général associé à un plus mauvais pronostic, ou plasmocyto-plasmoblastique.

Formes cliniques

MYÉLOME MULTIPLE ASYMPTOMATIQUE (« SMOLDERING MYELOMA »)

Il correspond à un MM cliniquement stable pendant des années avant que la chimiothérapie ne soit nécessaire [8], et sa reconnaissance est donc essentielle. Ces patients répondent le plus souvent aux critères de MM de stade I de Durie et Salmon. Ces MM asymptomatiques représentent une situation clinique fréquente (20 % des MM). Leur évolution est inévitable, mais il n'y a pas

d'intérêt en termes de survie à débuter une chimiothérapie au diagnostic, plutôt qu'à l'apparition de signes d'évolutivité. L'évolution peut être définie par l'augmentation de la masse tumorale et le passage à un stade II-III de Durie et Salmon. La rapidité d'évolution est très variable d'un patient à l'autre.

Dans plusieurs études, l'existence d'anomalies osseuses à l'IRM, retrouvées chez 29 % à 50 % des patients, est associée à une progression plus rapide [23]. Trois facteurs pronostiques ont été isolés : un pic monoclonal > 30 g/L, un isotype IgA, une protéinurie de BJ > 50 mg/j. La médiane de progression est de 17 mois si deux de ces facteurs ou plus sont présents, 40 mois si un seul facteur est retrouvé, 95 mois en leur absence. Dans cette étude, l'IRM était un facteur de pronostic important dans le groupe intermédiaire : une IRM anormale était retrouvée dans 40 % des cas et associée à un temps médian de progression de 21 mois.

Lorsque la chimiothérapie est initiée lors de la progression de la maladie, la sensibilité au traitement est identique à celle des patients symptomatiques.

SYNDROME POEMS

Ce syndrome, de pathogénie encore inconnue, associe de façon variée polyneuropathie périphérique sensitivomotrice, organomégalie, endocrinopathie, composant monoclonal, et anomalies cutanées (hyperpigmentation) [7], en l'absence d'amylose. S'associent à ces signes principaux des manifestations systémiques, des œdèmes pouvant aller jusqu'à une anasarque, une thrombocytose. D'autres signes cliniques font partie de la présentation clinique : hypertension artérielle (HTA), insuffisance rénale, thromboses, insuffisance cardiaque congestive. L'âge moyen au diagnostic est de 51 ans, et ce syndrome est plus fréquent chez l'homme (60 % des cas environ). Une prolifération plasmocytaire synthétisant généralement une chaîne légère d'isotype λ et associée à des lésions osseuses ostéocondensantes est identifiée. Le plus souvent, le syndrome POEMS ne s'associe pas à un myélome multiple selon les critères usuels, mais à une gammapathie monoclonale de signification indéterminée, à un plasmocytome, à une maladie de Castleman. Des cytokines ont été impliquées dans la pathogénie de la maladie : interleukine (IL) 1β, IL 6, *tumor necrosis factor* (TNF)-α. Le *vascular endothelial growth factor* (VEGF) aurait un rôle important dans l'angiogenèse observée. La médiane de survie est supérieure au MM de stade II-III, et actuellement estimée à 165 mois. Le rôle de la prolifération plasmocytaire paraît primordial, étant donné l'amélioration de l'ensemble des signes par le traitement antitumoral, et notamment par l'irradiation d'un plasmocytome solitaire. L'éradication du clone plasmocytaire avec une chimiothérapie intensive peut permettre une amélioration [18].

PLASMOCYTOME SOLITAIRE OSSEUX (PSO)

Le diagnostic de plasmocytome solitaire nécessite l'obtention de critères stricts de diagnostic :

– lésion osseuse unique due à une infiltration par des plasmocytes clonaux ;

– examen médullaire à distance de la lésion normal sans maladie clonale ;

– radiographies standards du squelette et IRM du rachis normales ;

– absence d'anémie, d'hypercalcémie, ou d'atteinte rénale due à un MM ;

– absence ou faible taux du composant monoclonal dans le sérum et les urines, et absence d'hypogammaglobulinémie.

Le PSO touche surtout les hommes avec un âge médian de 55 ans, donc de 10 ans plus faible que l'âge au diagnostic de MM. L'atteinte la plus fréquente est vertébrale, mais dans 20 % des cas, l'os touché est une côte, une clavicule, le sternum, un os long. La douleur est le signe clinique révélateur le plus fréquent. Une compression médullaire ou une épidurite associée sont plus rares. La radiographie retrouve une lésion lytique bien délimitée. Le scanner et l'IRM décrivent mieux l'étendue de la lésion.

Le diagnostic nécessite la réalisation d'une ponction-biopsie osseuse, mettant en évidence une infiltration par des plasmocytes dystrophiques dont la nature clonale est le plus souvent affirmée par les techniques d'immunohistochimie. Un pic monoclonal et une protéinurie de Bence-Jones, en faible quantité en général, peuvent être identifiés. Le taux des autres immunoglobulines polyclonales est en général conservé.

Le traitement de choix est la radiothérapie localisée, en prenant soin d'irradier une zone d'os normale de part et d'autre de la lésion. La dose habituelle administrée pour stériliser la lésion et éviter les rechutes locales est, selon les auteurs, de 40 à 50 Gy. L'efficacité sur le contrôle de la douleur est en général rapide. Le taux du composant monoclonal diminue lentement sur quelques mois à années, mais peut ne pas totalement disparaître. L'adjonction à l'irradiation d'une chimiothérapie adjuvante n'est pas recommandée, n'ayant pas prouvé son efficacité, en termes de récidive ou d'évolution vers un MM.

Le temps médian de progression vers un MM est de 2 à 3 ans, mais des évolutions beaucoup plus tardives (15 ans) ont été décrites. Certains patients restent stables sur des années, avec persistance d'un faible composant monoclonal, correspondant à une gammapathie monoclonale de signification indéterminée. En cas d'évolution vers un MM, celui-ci est souvent de faible masse tumorale et répond bien à la chimiothérapie. Ainsi, la médiane de survie des patients ayant un PSO est d'environ 10 ans [8].

AUTRES FORMES CLINIQUES

Dans 15 % des cas de MM, la production de chaînes légères est isolée ; la vitesse de sédimentation est normale, l'électrophorèse montre le plus souvent une hypogammaglobulinémie, et le diagnostic repose sur l'analyse des urines. L'insuffisance rénale est fréquente.

Les MM non excrétants sont diagnostiqués par les techniques d'immunofluorescence sur myélogramme (prouvant le caractère monoclonal et la synthèse intraplasmocytaire). Ces MM sont très rares (moins de 1 % des cas), et évoqués devant des signes osseux d'aspects clinique et radiologique malins.

Gammapathie monoclonale de signification indéterminée

Cette dénomination est préférable à celle de gammapathie monoclonale « bénigne », et similaire au terme anglo-saxon de MGUS (*monoclonal gammapathy of undetermined significance*). C'est la plus fréquente des gammapathies monoclonales, et c'est, après 50 ans, le principal diagnostic différentiel biologique du myélome multiple. Sa prévalence augmente avec l'âge : 2 % des sujets à 50 ans, 3 % à 70 ans, 10 % à 80 ans. Les critères diagnostiques sont donnés dans le tableau I : cette gammapathie monoclonale à taux faible, totalement asymptomatique, s'accompagne d'une proportion faible de plasmocytes médullaires jamais dystrophiques. Il n'y a pas de diminution du taux des autres immunoglobulines. La protéinurie de Bence-Jones doit être absente ; présente (à un taux très faible), elle aurait une signification péjorative. L'IRM est toujours normale. On peut rapprocher des MGUS certaines gammapathies monoclonales découvertes au cours des maladies infectieuses ou inflammatoires chroniques.

Le caractère stable du pic fait partie de la définition des MGUS, dont le diagnostic ne peut donc être affirmé d'emblée. C'est le risque de transformation maligne, parfois après plusieurs années, qui justifie la surveillance très prolongée de ces patients. Dans une étude rétrospective portant sur 1 384 patients ayant un MGUS diagnostiqué entre 1960 et 1994, il est rapporté un risque de progression de 1 % par an, plus fréquent lorsque le pic est plus élevé, qu'il s'agisse d'un isotype IgA ou IgM [19]. En revanche, la présence d'une hypogammaglobulinémie au diagnostic, observée chez 29 % des patients, n'est pas prédictive d'évolution plus rapide [19].

La probabilité de progression est de 14 % à 10 ans, selon une étude portant sur 1 104 MGUS [5]. Avec un recul médian de 65 mois, 6 % des MGUS évoluent vers un MM, un patient vers un plasmocytome extramédullaire, un patient vers une amylose immunoglobulinique, 12 vers une macroglobulinémie de Waldenström, six vers un lymphome non hodgkinien et un vers une leucémie lymphoïde chronique. Les facteurs prédictifs d'évolution dans cette étude sont :

– une plasmocytose > 5 % ;

– une protéinurie de Bence-Jones détectable ;

– une hypogammaglobulinémie ;

– une augmentation de la VS [5].

Aucune étude pronostique cytogénétique n'a encore été publiée. La présence d'une monosomie 13 dans certaines cellules plasmocytaires au stade de MGUS pourrait s'associer à un risque accru de transformation en MM [1]. Ce point reste à confirmer.

Évolution et facteurs pronostiques

Les facteurs pronostiques et évolutifs du plasmocytome solitaire osseux, de la gammapathie monoclonale de signification indéterminée, et du myélome multiple asymptomatique, ont été discutés auparavant.

Au stade de myélome multiple, la mise en route d'un traitement cytotoxique permet généralement d'obtenir un contrôle de la maladie, se traduisant par la diminution du taux du composant monoclonal et par l'amélioration des autres signes cliniques et biologiques. La disparition du composant monoclonal peut être observée dans les suites de traitements intensifs ; parfois la protéine reste dosable, et la maladie est stabilisée en « phase de plateau ». Après quelques mois ou années, une rechute de la maladie survient, se traduisant par une augmentation du taux de la protéine monoclonale et éventuellement par d'autres anomalies cliniques ou biologiques. La reprise du traitement peut alors permettre d'induire de nouvelles phases de plateau, avec des réponses thérapeutiques de moins bonne qualité et des reprises évolutives plus fréquentes. L'évolution ultérieure aboutit à une « maladie réfractaire », caractérisée par l'absence de réponse objective aux divers traitements cytostatiques. La phase terminale de la maladie est caractérisée par une croissance tumorale rapide, une pancytopénie, l'apparition éventuelle de localisations plasmocytaires extrahématologiques et de plasmocytes circulants. Le taux du composant monoclonal peut alors baisser paradoxalement, malgré l'augmentation de la masse tumorale, en raison d'une dédifférenciation plasmocytaire. Une fièvre est parfois observée.

Le MM reste une maladie de mauvais pronostic malgré les progrès thérapeutiques réalisés. Les guérisons sont observées de façon exceptionnelle [39]. La médiane de survie a été allongée à 4 ans [13]. Environ 25 % des malades ont une survie supérieure à 5 ans, et moins de 5 % ont une survie supérieure à 10 ans.

CLASSIFICATION PRONOSTIQUE DE DURIE ET SALMON

Elle date de 1975 et a longtemps constitué le principal élément pronostique du MM [10] *(tableaux II, III)*. La médiane de survie est environ 15 mois pour les stades III et 60 mois pour les stades I. Cependant, cette classification peut être critiquée, en particulier pour les cotations des lésions osseuses, et n'est pas utilisable pour les myélomes non sécrétants. D'autres facteurs pronostiques sont actuellement utilisés.

Les facteurs pronostiques les plus importants chez les malades non préalablement traités sont :

– *la bêta2-microglobuline (β2-m) sérique*. Cette protéine a une identité de structure avec la chaîne invariante des molécules du système

Tableau II. – Classification par stades du myélome multiple proposée par Durie et Salmon [10].

Stade	Critères	Nombre total de cellules myélomateuses
I	Tous les suivants : Hémoglobine > 10 g/100 mL Calcémie normale Cote osseuse 0 ou lésion solitaire Taux du composant monoclonal sérique : IgG < 50 g/L IgA < 30 g/L Taux de composant monoclonal urinaire < 4 g/24 h	$< 0,6 \times 10^{12}/m^2$ (masse tumorale faible)
II	Un critère au moins de stade I manquant et aucun critère de stade III	$> 0,6 \times 10^{12} < 1,2 \times 10^{12}/m^2$ (masse tumorale intermédiaire)
III	Un ou plus des suivants : Hémoglobine < 8,5 g/L Calcémie > 3 mmol/L Cote osseuse 3 Taux de composant monoclonal sérique : IgG > 70 g/L IgA > 50 g/L Taux de composant monoclonal urinaire > 12 g/24 h	$> 1,2 \times 10^{12}/m^2$ (masse tumorale forte)

Ces stades sont affectés du coefficient B ou A selon qu'il existe ou non une insuffisance rénale (créatininémie ≥ 170 mmol/L).
Ig : immunoglobuline.

Tableau III. – Cotation des lésions ostéolytiques du myélome multiple proposée par Durie et Salmon [10].

Cote	Lésions
0	Absence de lésion osseuse ou lésion ostéolytique isolée
1	Ostéoporose sans fracture ni lésion ostéolytique
2	Soit ostéoporose avec fractures, soit deux lésions ostéolytiques, soit ostéoporose avec fractures et une ou deux lésions ostéolytiques
3	Lésions ostéolytiques multiples (≥ 3) avec ou sans fractures

human leucocyte antigen (HLA). La β2-m représente un indice d'activité de la maladie. Son taux est corrélé à la masse tumorale et au degré d'insuffisance rénale, la protéine étant filtrée et réabsorbée par le tubule rénal [9] ;

– *l'index de prolifération plasmocytaire*. Cet index qui reflète le pourcentage de cellules myélomateuses en phase S à un moment donné a été corrélé à la survie ;

– la *C-reactive protein* (CRP). La CRP reflète l'activité de l'IL 6 circulante, agissant sur les récepteurs à l'IL 6 à la surface des hépatocytes et induisant une transcription du gène codant pour la CRP.

Une classification utilisant les deux premiers paramètres a été proposée : pour les malades ayant à la fois un index de prolifération plasmocytaire et une β2-m bas, la médiane de survie est supérieure à 6 ans. En fait l'index de prolifération est rarement réalisé en pratique.

Une autre classification pronostique a été proposée par Bataille, en fonction du taux de β2-m sérique et de la CRP [2] ; elle est d'usage simple en clinique. Dans cette étude portant sur 162 patients au diagnostic, la CRP avait une valeur pronostique indépendante de la β2-m. Trois groupes pronostiques étaient identifiés : CRP et β2-m bas, CRP ou β2-m > 6 mg/L, CRP et β2-m > 6 mg/L, avec respectivement 50 %, 35 % et 15 % des patients dans chaque bras, et une médiane de survie respectivement de 54 mois, 27 mois et 6 mois. La CRP se substitue aux taux sériques d'IL 6 et de la forme soluble du récepteur à l'IL 6, dont l'intérêt clinique n'est pas établi [32] ;

– *l'âge au diagnostic*. C'est un élément pronostique classique. L'âge élevé est considéré comme défavorable, mais on doit tenir compte du fait que les traitements les plus intensifs sont surtout réservés aux patients les plus jeunes.

D'autres paramètres sont également associés à un mauvais pronostic : taux de lactate déshydrogénase (LDH) augmenté définissant probablement un sous-groupe rare de MM proliférant de mauvais pronostic ; présence d'une prolifération plasmocytaire à différenciation plasmoblastique plutôt que plasmocytique bien différenciée dans la moelle ; présence de plasmocytes circulants dans le sang au diagnostic réalisant une leucémie à plasmocytes primitive ; augmentation des taux circulants de syndecan-1 (CD138) [33] ; présence d'anomalies phénotypiques des cellules plasmocytaires (expression de l'antigène CALLA), génotypiques (aneuploïdie, activation d'oncogènes) ;

– *les anomalies cytogénétiques*. Elles ont été discutées auparavant et sont considérées, pour certaines d'entre elles, comme des éléments pronostiques essentiels. Dans l'état actuel des connaissances, on peut préconiser la recherche chez tout patient au diagnostic, de la monosomie 13 et la recherche d'une hypoploïdie associées à un mauvais pronostic [11, 36]. La translocation (11, 14) pourrait être associée à un pronostic plus favorable [14].

Références

[1] Avet-Loiseau H, Li JY, Morineau N, Facon T, Brigaudeau C, Harousseau JL et al. Monosomy 13 is associated with the transition of monoclonal gammapathy of undetermined significance to multiple myeloma. Intergroupe francophone du myélome. *Blood* 1999 ; 94 : 2583-2589

[2] Bataille R, Boccadora M, Klein B, Durie B, Pileri A. C-reactive protein and B2-microglobulin produce a simple and powerful myeloma staging system. *Blood* 1992 ; 80 : 733-7

[3] Bellaiche L, Laredo JD, Liote F, Koeger AC, Hamze B, Ziza JM et al. Magnetic resonance appearance of monoclonal gammapathies of unknown significance and multiple myeloma. The GRI Study Group. *Spine* 1997 ; 22 : 2551-7

[4] Bladé J, Kyle RA, Greipp PR. Presenting features and prognosis in 72 patients with multiple myeloma who were younger than 40 years. *Br J Hematol* 1996 ; 93 : 345-51

[5] Cesana C, Klersy C, Barbarano L, Nosari AM, Crugnola M, Pungolino E et al. Prognostic factors for malignant transformation in monoclonal gammapathy of undetermined significance and smoldering multiple myeloma. *J Clin Oncol* 2002 ; 20 : 1625-1634

[6] Choufani EB, Sanchorawaia V, Ernst T, Quillen K, Skinner M, Wright DG et al. Acquired factor X deficiency in patients with amyloid light-chain amyloidosis : incidence, bleeding manifestations, and response to high-dose chemotherapy. *Blood* 2001 ; 97 : 1885-1887

[7] Diego-Miralles G, O'Fallon JR, Talley NJ. Plasma-cell dyscrasia with polynemopathy. The spectrum of POEMS syndrome. *N Engl J Med* 1992 ; 327 : 1919-1923

[8] Dimopoulos MA, Moulopoulos LA, Smith TL, Delasalle KB, Alexanian R. Risk of disease progression in asymptomatic multiple myeloma. *Am J Med* 1993 ; 94: 57-61

[9] Durie BG, Stock-Novack D, Salmon SE, Finley P, Beckord J, Crowley J et al. Prognostic value of pretreatment serum B2-microglobulin in myeloma : a Southwest Oncology Group Study. *Blood* 1990 ; 75 : 823-30

[10] Durie BG, Salmon SE. A clinical staging system for multiple myeloma. Correlation of measured myeloma cell mass with presenting clinical features, response to treatment, and survival. *Cancer* 1975 ; 36 : 842-854

[11] Facon T, Avet-Loiseau H, Guillerm G, Moreau P, Genevieve F, Zandecki M et al. Chromosome 13 abnormalities identified by FISH analysis and serum beta 2 microglobulin produce a powerful myeloma staging system for patients receiving high-dose therapy. *Blood* 2001 ; 97 : 1566-1571

[12] Fassas AB, Muwalla F, Berryman T, Benramdane R, Joseph L, Anaissie E et al. Myeloma of the central nervous system: association with high-risk chromosomal abnormalities, plasmablastic morphology and extramedullary manifestations. *Br J Haematol* 2002 ; 117 : 103-108

[13] Finnish Leukaemia Group. Long-term survival in multiple myeloma : a Finnish Leukaemia Group study. *Br J Haematol* 1999; 105 : 942-947

[14] Fonseca R, Blood EA, Oken MM, Kyle RA, Dewald GW, Bailey RJ et al. Myeloma and t (11; 14)(q13; q32); evidence for a biologically defined unique subset of patients. *Blood* 2002 ; 99 : 3735-3741

[15] Grosbois B, Jego P, Attal M, Payen C, Rapp MJ, Fuzibet JG et al. Familial multiple myeloma: report of fifteen families. *Br J Haematol* 1999 ; 105 : 768-770

[16] Hrncic R, Wall J, Walfenbarger DA, Murphy CL, Schell M, Weiss DT et al. Antibody-mediated resolution of light chain-associated amyloid deposits. *Am J Pathol* 2000 ; 157 : 1239-1246

[17] Huang ZQ, Sanders PW. Localization of a single binding site for immunoglobulin light chain on human Tamm-Horsfall glycoprotein. *J Clin Invest* 1997 ; 99 : 732-736

[18] Jaccard A, Royer B, Bordessoule D, Brouet JC, Fermand JP. High-dose therapy and autologous blood stem cell transplantation in POEMS syndrome. *Blood* 2002 ; 99 : 3057-3059

[19] Kyle RA, Therneau TM, Vincent Rajkumar S, Offord JR, Larson DR, Plevak MF et al. A long-term study of prognosis in monoclonal gammopathy of undetermined significance. *N Engl J Med* 2002 ; 346 : 564-569

[20] Lecouvet FE, Malghem J, Michaux JL, Lehmann F, Maldague BE, Jamart J et al. Vertebral compression fractures in multiple myeloma. Part II. Assessment of fracture risk with MR imaging of spinal bone marrow. *Radiology* 1997 ; 204 : 201-5

[21] Lecouvet FE, Malghem J, Michaux L, Maldague B, Ferrant A, Michaux JL et al. Skeletal survey in advanced multiple myeloma : radiographic versus MR imaging survey. *Br J Haematol* 1999 ; 106 : 35-39

[22] Lynch HT, Sanger WG, Pirruccello S, Quinn-Laquer B, Weisenburger DD. Familial multiple myeloma: a family study and review of the literature. *J Natl Cancer Inst* 2001 ; 93 : 1479-1483

[23] Mariette X, Zagdanski AM, Guermazi A, Bergot C, Arnould A, Frija J et al. Prognostic value of vertebral lesions detected by magnetic resonance imaging in patients with stage I multiple myeloma. *Br J Haematol* 1999 ; 104 : 723-729

[24] Messiaen T, Deret S, Mougenot B, Bridaux F, Dequiedt P, Dion JJ et al. Adult Fanconi syndrome secondary to light chain gammapathy, clinicopathologic heterogeneity and unusual features in 11 patients. *Medicine (Baltimore)* 2000 ; 79 : 135-154

[25] Moulopoulos LA, Dimopoulos MA, Alexanian R, Leeds NE, Libshitz HI. Multiple myeloma : MR patterns of response to treatment. *Radiology* 1994 ; 193 : 441-446

[26] Moulopoulos LA, Dimopoulos MA, Smith TL, Weber DM, Delasalle KB, Libshitz HI et al. Prognostic significance of magnetic rresonance imaging in patients with asymptomatic multiple myeloma. *J Clin Oncol* 1995 ; 13 : 251-256

[27] Moulopoulos LA, Dimopoulos MA, Weber D, Fuller L, Libshitz HI, Akexanian R. Magnetic resonance imaging in the staging of solitary plasmocytoma of bone. *J Clin Oncol* 1993 ; 11 : 311-315

[28] Myeloma Trialist's Collaborative Group. Combination chemotherapy versus melphalan plus prednisone as treatment for multiple myeloma : an overview of 6633 patients from 27 randomised trials. *J Clin Oncol* 1998; 16 : 3832-3842

[29] Paradisi F, Corti G, Cinelli R. Infections in multiple myeloma. *Infect Dis Clin North Am* 2001 ; 15 : 373-384

[30] Rahmouni A, Divine M, Mathieu D, Golli M, Haioun C, Dao T et al. MR appearance of multiple myeloma of the spine before and after treatment. *AJR* 1993 ; 160 : 1053-1057

[31] Rata S, Mougenot B, Baudouin B, De Meyer Brasseur M, Lemaitre V, Michel C et al. Multiple myeloma and severe renal failure : a clinicopathologic study of outcome and prognosis in 34 patients. *Medicine (Baltimore)* 1987 ; 66 : 126-137

[32] Schaar CG, Kaiser U, Snijder S, Ong F, Hermans J, Franck PFH et al. Serum interleukin-6 has no discriminatory role in paraproteinaemia nor a prognostic role in multiple myeloma. *Br J Haematol* 1999 ; 107 : 132-138

[33] Seidel C, Sundan A, Hjorth M, Turesson I, Dahl IM, Abildgaard N et al. Serum syndecan-1 : a new independent prognostic marker in multiple myeloma. *Blood* 2000 ; 95 : 388-392

[34] Silvestris F, Cafforio P, Tucci M, Dammacco F. Negative regulation of erythroblast maturation by Fas-L (+)/TRAIL (+) highly malignant plasma cells : a major pathogenetic mechanism of anemia in multiple myeloma. *Blood* 2002 ; 99 : 1305-1313

[35] Silvestris F, Tucci M, Cafforio P, Dammacco F. Fas-L up-regulation by highly malignant myeloma plasma-cells : role in the pathogenesis of anemia and disease progression. *Blood* 2001 ; 97 : 1155-1164.

[36] Smadja NV, Bastard C, Brigaudeau C, Leroux D, Fruchart C. Hypodiploidy is a major prognostic factor in multiple myeloma. *Blood* 2001 ; 98 : 2229-2238

[37] Uprichard J, Perry DJ. Factor X deficiency. *Blood Rev* 2002 ; 16 : 97-110

[38] Van De Berg BC, Lecouvet FE, Michaux L, Labaisse M, Malghem J, Jamart J et al. Stage I multiple myeloma : value of MR imaging of the bone marrow in the determination of prognosis. *Radiology* 1996 ; 201 : 243-6

[39] Van Hoeven KH, Reed LJ, Factor SM. Autopsy-documented cure of multiple myeloma 14 years after M2 chemotherapy. *Cancer* 1990 ; 66 : 1472-74

[40] Weber DM, Dimopoulos MA, Moulopoulos LA, Delasalle KB, Smith T, Alexanian R. Prognostic features of asymptomatic multiple myeloma. *Br J Hematol* 1997 ; 97 : 810-4

[41] Ying WZ, Sanders PW. Mapping the binding domain of immunoglobulin light chain for Tamm-Horsfall protein. *Am J Pathol* 2001 ; 158 : 1859-1866

Myélome multiple

D Bouscary
C Roux
P Ravaud

Physiopathologie

Résumé. – *Le myélome multiple reste une maladie le plus souvent incurable. Des études récentes ont permis de mieux comprendre la physiopathologie de la maladie et notamment les interactions complexes entre la cellule myélomateuse et son microenvironnement osseux. Ces interactions gouvernent la prolifération des cellules plasmocytaires clonales et surtout leur survie, ainsi que leur migration. L'identification de translocations et d'autres anomalies génomiques permet de mieux comprendre l'oncogenèse du myélome multiple. Ces avancées permettent d'envisager dans un avenir proche l'émergence de thérapeutiques ciblées permettant d'interagir sur la cellule plasmocytaire dans ses interactions avec les cellules du microenvironnement osseux. Elles laissent espérer la possibilité d'améliorer la survie des patients grâce à une meilleure chimiosensibilité.*

Mots-clés : *myélome multiple, oncogenèse, translocation, signalisation intracellulaire.*

Introduction

Le myélome multiple (MM) est une maladie clonale acquise impliquant des lymphocytes B en fin de différenciation : les plasmocytes *(fig 1)*. Le MM est considéré comme une néoplasie évoluant en plusieurs phases :

– une phase initiale durant laquelle les plasmocytes sont immortalisés mais s'accumulent dans la moelle sans proliférer ;

– une phase d'activité où une faible fraction des cellules devient proliférative, acquiert des caractères cytologiques plasmoblastiques, des caractéristiques phénotypiques particulières, et additionne des événements oncogéniques ;

– une phase terminale qui se caractérise par des localisations extramédullaires et une expansion du composant plasmoblastique.

Le MM est souvent précédé par un processus tumoral non malin, dénommé gammapathie monoclonale de signification indéterminée *(fig 1)*. Cette gammapathie est constituée de moins de 10 % de plasmocytes médullaires, et se transforme en un MM vrai, exprimant le même clonotype et le même isotype d'immunoglobuline, à un taux de 1 % par an. Les études épidémiologiques suggèrent que 30 % environ des MM pourraient être précédés d'une telle gammapathie monoclonale, en opposition à des MM dits de novo.

Cellule myélomateuse maligne

La cellule myélomateuse est un plasmocyte à durée de vie longue. Ces plasmocytes dérivent de lymphocytes B activés ayant été stimulés par un antigène dans les centres germinatifs des ganglions.

Didier Bouscary *: Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier, service d'hématologie.*
Christian Roux *: ex-Chef de clinique, attaché des Hôpitaux, service de rhumatologie.*
Hôpital Cochin, AP-HP, université René Descartes, Paris, France.
Philippe Ravaud *: Professeur des Universités, praticien hospitalier.*
Département d'épidémiologie clinique et biostatistiques, hôpital Bichat, AP-HP, université Paris VII, Paris, France.

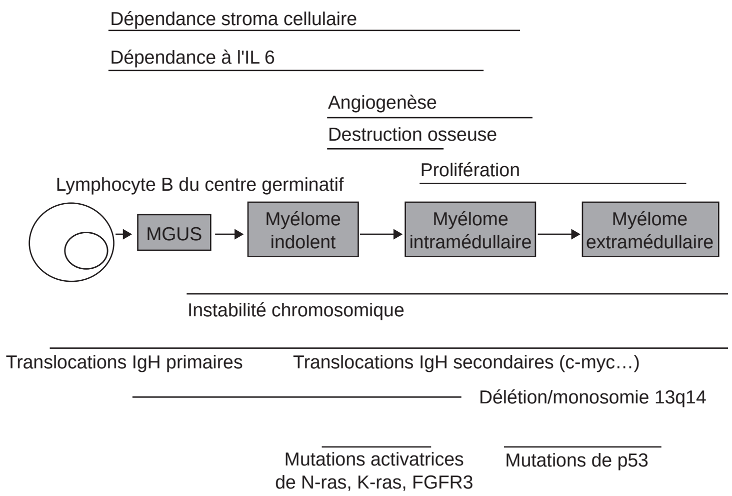

1 *Histoire naturelle du myélome multiple du stade de gammapathie monoclonale bénigne au stade de myélome osseux puis de myélome à localisation extramédullaire. La dépendance des plasmocytes malins aux interactions avec le stroma médullaire, ainsi que l'implication de l'interleukine (IL) 6 dans la survie des cellules tumorales diminuent avec l'évolution de la maladie. L'instabilité chromosomique s'accroît, associée à des anomalies génomiques qui s'accumulent. La maladie devient plus proliférative, moins dépendante du stroma. L'angiogenèse augmente. MGUS :* monoclonal gammapathy of undetermined significance.

Ces lymphocytes B dits postgerminatifs, ou « à mémoire », subissent des phénomènes répétés d'hypermutation dans les régions variables réarrangées de leurs gènes d'immunoglobulines. Ils opèrent ensuite un *switch* de recombinaison de la chaîne lourde de l'immunoglobuline (Ig) (IgM à IgG, A, D, E), pour finalement migrer dans la moelle osseuse et s'y différencier en plasmocytes à longue durée de vie.

L'essentiel des événements oncogéniques qui conduisent à la cellule myélomateuse n'interfère pas avec la différenciation plasmocytaire

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bouscary D, Roux C et Ravaud P. Myélome multiple. Physiopathologie. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-027-B-10, 2003, 9 p.

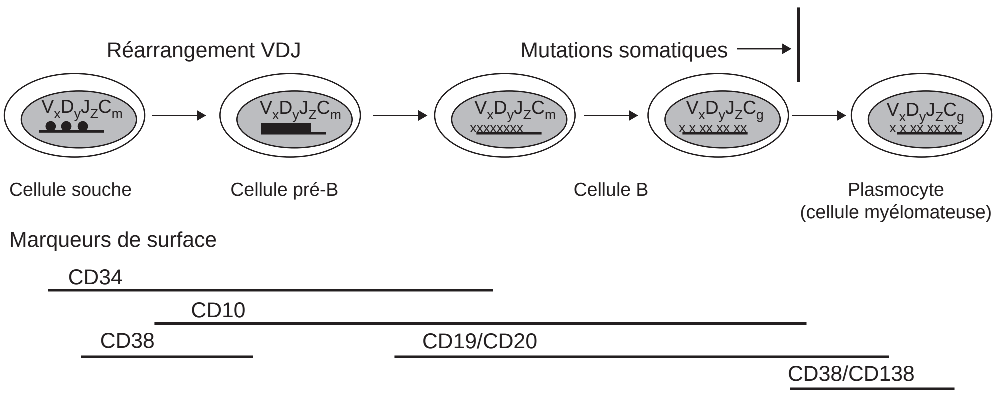

2 *Développement de la cellule myélomateuse. Le plasmocyte malin est développé à partir d'un lymphocyte B post-germinatif ayant effectué son réarrangement VDJ et ayant subi des hypermutations somatiques dans les régions variables. Ces cellules expriment les marqueurs CD38 et CD138 (syndécan-1), mais n'expriment pas les marqueurs plus précoces de différenciation B.*

normale. Les régions variables des gènes d'immunoglobulines des cellules myélomateuses sont porteuses d'hypermutations somatiques nombreuses, qui semblent stables au cours du temps *(fig 2)*. Comme son homologue normal, la cellule myélomateuse est localisée dans la moelle en contact étroit, grâce à des molécules d'adhésion, avec les cellules du stroma médullaire et les cellules osseuses [33]. Dans sa forme terminale, le MM peut progresser vers une forme extramédullaire, dénommée leucémie à plasmocytes secondaire. Parfois cependant, la maladie est inaugurée par une leucémie aiguë à plasmocytes primitive. À tous les stades, la maladie est peu proliférative, avec des index de prolifération cellulaire allant de < 0,5 % dans les gammapathies monoclonales bénignes, à < 1 % dans le MM précoce, et rarement 5-10 % aux stades avancés de la maladie.

Oncogenèse au cours du myélome multiple

La compréhension des mécanismes d'oncogenèse au cours du MM a très largement bénéficié de la mise en évidence de translocations chromosomiques de la région 14q32 impliquant le locus de la chaîne lourde des Ig (IgH) et des délétions 13q del(13q) [7].

Les études faites en cytogénétique classique ont permis d'identifier dans 20 à 60 % des cas des anomalies du nombre ou de la structure des chromosomes. La présence de ces anomalies est corrélée au stade de la maladie : 20 % d'anomalies identifiées au stade I, 30-40 % au stade II et plus de 60 % au stade III. Ces anomalies sont dans 60 % des cas une hyperdiploïdie, dans 5 % des cas une pseudodiploïdie et dans 30 % des cas une hypodiploïdie. L'hypodiploïdie est associée à un pronostic adverse [44]. Les trisomies semblent également fréquentes et impliquent essentiellement les chromosomes 3, 5, 7, 9, 11, 15 et 19. Parmi les pertes chromosomiques, c'est essentiellement la monosomie 13 qui est identifiée.

La fréquence d'identification des anomalies cytogénétiques augmente avec les techniques d'hybridation in situ (FISH pour *fluorescence in situ hybridization*), permettant une analyse de nombreuses cellules en interphase. Ces techniques sont plus sensibles et plus adaptées au contexte d'activité mitotique faible des plasmocytes. Elles sont idéalement pratiquées sur des cellules plasmocytaires, préalablement purifiées par tri positif à l'aide d'un anticorps reconnaissant le CD138 (syndécan-1). Ces techniques de tri permettent de suivre l'évolution des anomalies cytogénétiques à tous les stades de la maladie : *monoclonal gammapathy of undetermined significance* (MGUS), MM au diagnostic ou bien en rechute, leucémie à plasmocytes primitive ou secondaire, permettant d'approcher la physiopathologie de la maladie.

Concernant les anomalies de structure, les translocations impliquant la bande 14q32 du locus IgH sont identifiées dans 30 à 40 % des cas en cytogénétique classique. Les techniques de FISH retrouvent une incidence de translocations impliquant la région 14q32 dans 75 % des échantillons analysés, indiquant que les translocations 14q32 sont un événement important dans la physiopathologie du MM *(tableau I)* [2].

Trois translocations récurrentes principales ont été identifiées. Il s'agit de t(11 ; 14) t(4 ; 14) et t(14 ; 16). Les locus impliqués sont

Tableau I. – Principales translocations observées au cours du myélome multiple, impliquant la région 14q32.

Locus	Oncogène	Incidence approximative
11q13	cycline D1	15 %
6p21	cycline D3	4 %
4p16.3	FGFR3	12 %
16q23	c-MAF	5-10 %
8p24	e-mye	< 10 %
20q11	MAFB	< 5 %
11q23	MLL	rare
12p13	cycline D2	rare

respectivement : 11q13 – cycline D1, 4p16.3 – FGFR3, 16q23 – c-maf. Ces translocations conduisent toutes à la surexpression du gène correspondant présent sur le chromosome partenaire de la translocation, et sont dues à des anomalies du système de recombinaison VDJ. Elles sont identifiées en technique de FISH sur plasmocytes purifiés : t(11 ; 14) 16 %, t(4 ; 14) 10 % et t(14 ; 16) 2 % des cas. Dans les autres cas de translocations impliquant la bande 14q32 (48 %), le partenaire de la translocation reste à déterminer. Enfin, 25 % des patients porteurs de MM n'ont pas d'anomalie détectable de la région 14q32.

La t(11 ; 14) s'associe à une hyperexpression de la cycline D1. Cette translocation semble caractériser un groupe homogène de patients [18]. Ces patients ont un taux d'Ig monoclonale faible, une cytologie lymphoplasmocytique, un faible index de prolifération, et sont rarement hyperdiploïdes [18]. Le pronostic de cette translocation est à préciser. Elle est identifiée à la même fréquence à tous les stades ; MGUS, MM au diagnostic et leucémie à plasmocytes primitive. Cependant, puisque environ un quart de ces patients a un MM à chaîne légère, il semble probable que la t(11 ; 14) survienne dans des MM de novo. Aucune corrélation n'est retrouvée avec la del(13).

La t(4 ; 14) conduit à la surexpression de la protéine FGFR3, qui correspond au récepteur du *fibroblast growth factor* (FGF). On suppose que le FGF produit par les cellules stromales stimule la prolifération et/ou la survie des cellules myélomateuses exprimant anormalement la protéine FGFR3. Dans certaines lignées de MM, des mutations activatrices situées dans le domaine d'activité kinase de FGFR3 ont été identifiées, conduisant à une activité kinase constitutive du récepteur. L'expression d'une forme constitutivement activée de FGFR3 dans des cellules de lignée myélomateuse dépendantes d'interleukine (IL) 6 pour leur prolifération, les rend indépendantes d'IL 6 et résistantes à l'apoptose de déprivation. Dans 85 % des cas, une del(13) est associée à la t(4 ; 14). L'isotype IgA est souvent retrouvé, alors que les MM à chaînes légères sont rares. Enfin, la t(4 ; 14), identifiée avec la même fréquence dans les MM et dans les leucémies à plasmocytes primitives, n'est presque jamais retrouvée dans les plasmocytes des gammapathies monoclonales bénignes [31]. Elle définit ainsi un groupe homogène de patients porteur de MM de novo, de mauvais pronostic [31].

La t(14 ; 16) est rare (2 % des MM), mais est identifiée dans 11 % des leucémies à plasmocytes. La del(13) est retrouvée en association

dans 71 % des cas. Cette translocation pourrait, comme la t(4 ; 14), s'associer à un mauvais pronostic.

Les trois translocations que nous venons de décrire correspondent probablement à des événements oncogéniques précoces dans la genèse du MM. À l'inverse, les réarrangements de l'oncogène c-myc semblent constituer des événements secondaires dans la genèse de la maladie. Ils sont retrouvés chez 15 % des patients porteurs de MM et de leucémie à plasmocytes [3]. Les t(8 ; 14) et t(8 ; 22) représentent seulement 25 % de ces réarrangements. Elles s'associent à un taux de β2-microglobuline sérique élevé.

La monosomie 13 est l'anomalie cytogénétique la plus fréquente au cours du MM. Elle est détectée en FISH chez 43 % des patients porteurs de MM au diagnostic ou en rechute. Son incidence augmente à 70 % dans les leucémies à plasmocytes. Elle est de l'ordre de 22 % au cours des MGUS. La plupart des plasmocytes sont porteurs de la délétion aux stades de MM, alors que dans les MGUS, une sous-population seulement de cellules est atteinte. De plus, l'incidence de la del(13) est supérieure dans les MM secondaires à une MGUS (70 %) à celle des MM de novo (31 %) [4]. Ces données indiquent que la monosomie 13 est un événement moléculaire précoce dans la maladie, et qu'elle pourrait définir un groupe de gammapathie bénigne évoluant vers un MM. La valeur pronostique péjorative associée à la présence d'une monosomie 13 a été confirmée [15, 41, 49]. Chez 112 patients traités par chimiothérapie intensive avec autogreffe de cellules souches périphériques, la survie médiane des patients porteurs de MM sans del(13) et sans augmentation de la β2-microglobuline (β2-m) est de 111 mois ; celle des patients del(13)+, β2-m normale est de 47 mois et celle des patients del(13)+, β2-m élevée de 25 mois [15]. Ainsi, la recherche d'une del(13) au diagnostic par la technique de FISH sur plasmocytes purifiés est recommandée dans un but pronostique.

Myélome multiple et cytokines

Le caractère peu mitotique des plasmocytes malins suggère que le MM est essentiellement une maladie d'accumulation avec un index apoptotique faible. Les plasmocytes de MM ne se différencient pas totalement, mais dépendent pour leur survie, leur prolifération et leur différenciation, de facteurs de croissance ou cytokines. À côté de ces facteurs qui favorisent la survie des cellules myélomateuses humaines existent des éléments inhibiteurs.

Le MM est une maladie à localisation essentiellement médullaire. Les interactions qui se créent entre la cellule plasmocytaire maligne et les différents types cellulaires de son environnement osseux constituent une sorte de « niche osseuse » favorable à la survie des plasmocytes.

FACTEURS FAVORISANT LA SURVIE DES CELLULES MYÉLOMATEUSES

Interleukine 6 (IL 6)

L'IL 6 est le facteur de croissance le plus important des cellules myélomateuses. L'IL 6 se lie à son récepteur (IL 6R) à la surface des cellules. L'IL 6R se compose de deux chaînes polypeptidiques :

– une chaîne alpha spécifique de 80 kDa (gp80) qui se lie à l'IL 6 avec une faible affinité et qui ne transmet pas de signal ;

– une chaîne bêta, dite chaîne commune ou gp130 (pour glycoprotéine de 130 kDa), qui transmet le signal. Cette chaîne bêta appartient à la superfamille des récepteurs de cytokines, et est impliquée dans la transduction de signal en réponse à l'IL 6, à l'oncostatine M (OM), au *leukemia inhibitory factor* (LIF), à l'IL 11, au *ciliary neurotrophic factor* (CNTF), et à la cardiotrophine 1.

Ces différentes cytokines se lient à une chaîne alpha qui leur est spécifique. Cette liaison induit la formation d'un récepteur de haute affinité par dimérisation de la chaîne de transduction de signal gp130. Ainsi, des cytokines différentes peuvent avoir des effets biologiques identiques. Dans le cas du MM, on sait que des lignées de cellules myélomateuses peuvent répondre à l'IL 11, au LIF, à l'OM ou bien au CNTF. In vivo, le rôle de ces cytokines dans la survie des cellules myélomateuses n'a pas été bien étudié, mais il semble que les taux sériques d'IL 11 soient augmentés au cours du MM.

Une forme soluble de la chaîne alpha du récepteur est générée (sIL 6R), qui peut s'associer à la gp130 en présence d'IL 6 et transmettre un signal. Ainsi, une cellule plasmocytaire n'exprimant pas la chaîne alpha membranaire de l'IL 6 peut néanmoins être stimulée par l'IL 6 sérique, s'associant à sIL 6R à condition que cette cellule plasmocytaire exprime la gp 130. Alors que la forme soluble du récepteur de l'IL 6 est détectable chez les sujets normaux à faible taux, elle est augmentée dans le sérum des patients porteurs de MM [53].

Plusieurs éléments indiquent que l'IL 6 a un rôle essentiel dans la physiopathologie du MM :

– l'IL 6 fait proliférer les cellules myélomateuses des patients in vitro et s'oppose aux effets proapoptotiques de la dexaméthasone sur ces cellules ;

– les cellules myélomateuses peuvent synthétiser de l'IL 6 et expriment un récepteur fonctionnel alpha-bêta de haute affinité ;

– les taux d'IL 6 circulants sont augmentés au cours du MM et semblent corrélés à l'évolutivité de la maladie ;

– des anticorps anti-IL 6 peuvent inhiber la prolifération des cellules myélomateuses fraîches et de lignées de cellules myélomateuses dépendantes d'IL 6 in vitro ;

– l'utilisation d'anticorps bloquants in vivo a une certaine efficacité antitumorale chez certains patients [6].

La production d'IL 6 au cours du MM est essentiellement paracrine, et nécessite une interaction étroite entre cellules myélomateuses et cellules stromales. En synthétisant du *transforming growth factor* (TGF)β, du *tumor necrosis factor* (TNF-α) et de l'IL 1β le plasmocyte induit la synthèse d'IL 6 par les cellules stromales et par les ostéoblastes [24].

L'IL 6 a un rôle essentiel dans la survie des plasmocytes et induit l'expression des protéines à fonction antiapoptotique de la famille Bcl-2 : bcl-$_{Xl}$ et mcl-1.

Autres facteurs agissant sur la croissance des cellules myélomateuses

« Insulin growth factor » (IGF 1)

Les taux sériques d'IGF 1 sont augmentés au cours du MM, et cette augmentation semble associée à un mauvais pronostic. L'IGF 1 est un facteur de survie et de prolifération des plasmocytes in vitro, et agit comme l'IL 6 selon un mode paracrine. L'IGF 1 est synthétisé par les cellules stromales, et cette synthèse est accrue localement en réponse à une dégradation de la matrice extracellulaire.

Interleukine 10 (IL 10), IL 15 et IL 21

L'IL 10 est un facteur de croissance des cellules myélomateuses humaines qui agit par un mécanisme indépendant de l'IL 6. L'IL 10 pourrait induire l'expression du récepteur au LIF et à l'IL 11 à la surface des lignées myélomateuses indépendantes d'IL 6 pour leur prolifération. Dans les lignées dépendantes d'IL 6, l'IL 10 induirait une boucle autocrine impliquant l'oncostatine M. Les taux sériques d'oncostatine M semblent augmentés au cours du MM et corrélés à l'évolutivité de la maladie. Cette cytokine pourrait faire proliférer les cellules myélomateuses en interagissant avec le récepteur du LIF induit par l'IL 10 et la gp130 constitutivement exprimée par les cellules de MM [21].

L'IL 15 pourrait avoir un rôle important dans la survie des cellules myélomateuses, proche de celui exercé par l'IL 6. Les cellules de MM la synthétisent et expriment des récepteurs de haute affinité pour l'IL 15 [47]. Le mécanisme d'action serait donc essentiellement autocrine.

L'IL 21, principalement synthétisée par les lymphocytes T activés, est aussi un facteur de croissance et de survie de plasmocytes dont la fonction in vivo reste à déterminer [10].

« Granulocyte-macrophage colony stimulating factor » (GM-CSF) et « granulocyte colony stimulating factor » (G-CSF)

Ils sont capables de faire proliférer les cellules myélomateuses in vitro. Cependant, leur utilisation en clinique ne s'accompagne pas de poussées évolutives de la maladie.

Interféron alpha (IFN α)

L'IFN α n'a pas d'effet prolifératif. Il a un rôle antiapoptotique sur les cellules myélomateuses en situation de déprivation en IL 6 et en présence de dexaméthasone. Ces effets biologiques expliquent probablement les résultats décevants des essais de traitement par l'IFN α au cours du MM.

« Tumor necrosis factor » alpha (TNF α)

Le TNF α est présent en quantité augmentée dans le microenvironnement médullaire des patients porteurs de MM. Il régule positivement l'expression de molécules d'adhésion impliquées dans l'interaction entre le plasmocyte et le stroma médullaire. Le TNF α induit la prolifération des plasmocytes en activant la voie de signalisation NF-κB [29, 30].

Estrogènes

Les estrogènes sont capables d'induire la prolifération et la survie des cellules myélomateuses. À l'inverse, le tamoxifène, utilisé dans les tumeurs mammaires, exprimant les récepteurs aux estrogènes du fait de son effet antiestrogénique, induit une apoptose et un arrêt en G0-G1 du cycle cellulaire dans des lignées de MM, justifiant les essais thérapeutiques actuellement en cours dans le MM [48].

FACTEURS INHIBITEURS DE LA CROISSANCE DES CELLULES MYÉLOMATEUSES OU INDUCTEURS D'APOPTOSE

Interféron bêta (IFN β) et interféron gamma (IFN γ)

L'IFN β interrompt la voie de signalisation induite par l'IL 6 en diminuant la phosphorylation de la gp130 et l'association à cette protéine d'autres protéines de transduction de signal importantes pour l'activation de la voie Ras, dont la protéine Grb2. L'IFN γ a aussi été décrit comme inhibiteur de la prolifération des cellules myélomateuses. Il pourrait augmenter leur apoptose, peut-être par sa capacité d'induire l'expression de la protéine Fas/Apo-1/CD95 à la surface des cellules myélomateuses.

Protéine Fas/Apo-1/CD95

La protéine Fas/CD95/Apo-1 appartient à la famille des récepteurs de type TNF-R1. Fas induit l'apoptose lorsqu'elle est stimulée par son ligand. Cette voie de signalisation apoptotique fait intervenir des protéines à activité cystéines protéases appartenant à la famille des caspases, qui sont les principaux effecteurs d'apoptose actuellement décrits. La plupart des lignées cellulaires myélomateuses et les plasmocytes des patients atteints de MM expriment la protéine Fas. Cependant, cette protéine Fas exprimée n'est pas toujours capable d'induire l'apoptose. Les raisons de cette non-fonctionnalité ne sont pas élucidées. L'expression par les cellules myélomateuses de protéines à fonction antiapoptotique comme Bcl-2 ou Bcl-$_{Xl}$ peut constituer un mécanisme de résistance à l'action proapoptotique de Fas [50].

Il a par ailleurs été suggéré, dans certains modèles cellulaires, que l'apoptose induite par les drogues cytostatiques nécessite la mise en jeu d'une voie de signalisation Fas/FasL fonctionnelle, ce qui suggère que les lignées résistantes à l'apoptose induite par Fas pourraient être également résistantes à l'action de ces drogues. Ce phénomène de résistance croisée ne semble pas être vrai dans le cas du MM. En effet, des lignées myélomateuses sélectionnées pour leur résistance à l'action de Fas ont une sensibilité conservée à l'apoptose induite par la daunorubicine qui active la caspase-8 et la caspase-3. Ainsi, si les effecteurs apoptotiques utilisés sont identiques pour Fas et les chimiothérapies, le point de convergence entre les deux voies apoptotiques se fait en aval de l'interaction entre Fas et son ligand. D'autre part, il a été montré que l'IFN γ et l'IFN α augmentent l'apoptose induite par Fas dans les lignées myélomateuses, et que l'IFN α augmente l'expression de la protéine Fas à la surface de ces cellules [45]. Cependant, l'effet antiapoptotique de l'IL 6 sur les cellules myélomateuses est prédominant sur l'effet apoptotique médié par Fas. Cet effet protecteur de l'IL 6 passe possiblement par une inhibition de l'activation de la voie des SAPK (*stress-activated-protein-kinase*) et p38 MAPK (*mitogen-activated-protein-kinase*) induite en réponse à une stimulation de Fas.

Par ailleurs, on sait que le couple Fas/FasL a un rôle important dans l'élimination des cellules tumorales par les lymphocytes T effecteurs exprimant le ligand de Fas, mais également à l'inverse dans la suppression des réponses immunes dirigées contre les cellules malignes ou non. Ce deuxième mécanisme pourrait avoir son importance dans le MM. En effet, il a été montré que des lignées myélomateuses expriment le ligand de Fas, et que ces lignées induisent la lyse apoptotique de cellules T, suggérant qu'un des mécanismes d'échappement des cellules myélomateuses in vivo à une surveillance immune pourrait être médié par le système Fas/FasL.

Enfin, l'expression de FasL à la surface des cellules myélomateuses pourrait rendre compte de l'anémie observée au cours du MM, par apoptose induite des progéniteurs érythroïdes exprimant la protéine Fas à leur surface [42, 43].

Autres récepteurs à domaine de mort (TRAIL)

Le *TNF-related apoptosis-inducing ligand* (TRAIL/Apo2L) est un membre de la superfamille des ligands inducteurs de mort cellulaire, qui comprend le TNF α et le Fas-Ligand. TRAIL induit l'apoptose des cellules cancéreuses de types divers, mais pas des cellules normales in vitro. TRAIL induit l'apoptose des cellules myélomateuses, mais est sans effet sur les lymphocytes B, les cellules mononucléées de la moelle ou les progéniteurs hématopoïétiques [28]. Des cellules myélomateuses résistantes à l'action de Fas seraient sensibles à l'apoptose induite par TRAIL [26]. L'apoptose induite par TRAIL induit une cascade apoptotique dépendante des caspases. Cette sensibilité à la voie d'apoptose induite par TRAIL devrait conduire à des applications thérapeutiques.

Somatostatine

La somatostatine et ses analogues sont connus comme inhibiteurs de croissance cellulaire, en partie par une inhibition de la voie de signalisation induite par l'IGF 1. Les lignées myélomateuses expriment des récepteurs à la somatostatine, et l'octréotide, un analogue de la somatostatine, inhibe la croissance de lignées myélomateuses dépendantes ou non d'IL 6 pour leur survie [20].

Ainsi, les cellules myélomateuses sont soumises in vivo à des effets prolifératifs ou inhibiteurs, selon les récepteurs de cytokines qu'elles expriment, lesquels peuvent probablement varier de patient à patient, et peut-être au sein même de la population myélomateuse.

Phénotype des cellules de myélome multiple

Comme les plasmocytes normaux, les cellules myélomateuses expriment fortement l'antigène CD38 (CD38+). Certains clones de plasmocytes sont aussi CD10+, CD34+, CD19+, CD20+ et CD24+ . L'expression de CD34 est discutée. Néanmoins, les cellules CD34+, CD19+ triées à partir des patients semblent exprimer le plus souvent l'acide ribonucléique messager (ARNm) correspondant à l'IgH clonotypique [46]. La plupart des MM sont aussi syndécan-1+ (CD138+) et CD56+, à la différence des plasmocytes normaux pour le CD56. Le syndécan-1 appartient à la famille des protéoglycans riches en héparan sulfate, et est exprimé par la plupart des plasmocytes. Les taux sériques de syndécan-1 sont augmentés dans le sérum des patients porteurs de MM et corrélés à un mauvais pronostic *(fig 2)*. Ces taux élevés de syndécan-1 soluble dans le sérum contribueraient directement à la croissance et à la dissémination des cellules myélomateuses [55]. Des molécules de costimulation sont aussi parfois exprimées, telles le CD28, B7-1 et

B7-2. Enfin, l'interaction des plasmocytes avec le stroma médullaire nécessite la présence de molécules d'adhésion. L'expression de CD44, VLA-4 et ICAM-1 serait importante [33].

Mécanismes de signalisation dans les cellules myélomateuses

Les voies de signalisation induites en réponse à la stimulation du récepteur de l'IL 6 par son ligand ont été particulièrement étudiées.

VOIE JAK/STAT

La liaison de l'IL 6 à la chaîne α induit la formation d'un complexe récepteur comprenant deux molécules d'IL 6 (deux chaînes α et deux chaînes β) et active des protéines à activité tyrosine kinase non transmembranaires de la famille des JAK (pour *janus kinase*) et de la famille des Src kinases, dont les kinases Fyn, Hck et Lyn. L'association du récepteur à l'IL 6 (dont aucune des deux chaînes constituantes ne possède d'activité tyrosine kinase intrinsèque) aux JAK et aux protéines de la famille Src est fondamentale pour la transmission d'un signal.

Parmi les protéines JAK, les membres JAK1, JAK2 et Tyk2 sont activées et phosphorylées sur tyrosine en réponse à l'IL 6. L'activation des membres de la famille JAK conduit à l'activation en cascade d'une voie de signalisation intracellulaire essentielle, la voie JAK/STAT. Les protéines STAT (pour *signal transducer and activation of transcription*) sont des facteurs de transcription normalement présents sous forme monomérique et inactive dans le cytoplasme. En réponse à une stimulation par l'IL 6, les protéines STAT1 et STAT3 sont phosphorylées sur tyrosine par les protéines JAK, forment des dimères allant dans le noyau se fixer à des éléments spécifiques situés au niveau des promoteurs de gènes cibles, dont ils régulent la transcription. Les dimères formés en réponse à l'IL 6 peuvent être de type STAT3/STAT3, STAT3/STAT1 et à moindre degré STAT1/STAT1. Le rôle de ces facteurs de transcription dans la prolifération, la différenciation et/ou leur rôle antiapoptotique ont été évoqués. Il a été démontré que STAT3 active la transcription du gène Bcl-XL à fonction antiapoptotique dans la lignée myélomateuse U266 dépendante d'IL 6, et que l'utilisation de dominants négatifs de STAT3 induit l'apoptose de ces cellules. De plus, une activation constitutive de STAT3 est retrouvée dans la plupart des moelles de patients porteurs de MM, ce qui suggère que cette activation de la voie STAT joue un rôle essentiel pour la survie des cellules myélomateuses in vivo.

VOIE RAS/MAP KINASE

Une autre voie de signalisation activée par l'IL 6 est la voie Ras-MAP kinase. L'activation de la p21ras induit la phosphorylation et l'activation de Raf-1 et des MAPK, également appelées protéines ERK (pour *extracellular signal regulated kinases*). Les MAPK sont des protéines à activité sérine-thréonine kinases, impliquées dans la progression du cycle cellulaire et dans la prolifération cellulaire.

Les isoformes les mieux caractérisés sont la p^{42MAPK} et la p^{44MAPK}, respectivement ERK2 et ERK1. Les MAPK sont activées par phosphorylation sur tyrosine et thréonine par des MAPK kinases. L'activation de la voie p21Ras fait intervenir dans plusieurs systèmes, dont celui de l'IL 6, l'activation des protéines Shc (pour *Src homology and collagen*), Grb2 (pour *growth factor receptor bound protein 2*) et Sos1 (pour *son of sevenless*). En réponse à l'IL 6, la protéine Shc est phosphorylée sur tyrosine, ce qui permet le recrutement à la membrane plasmique du complexe Grb2/Sos1 activé. Sos1 est un facteur d'échange pour Ras, permettant le passage de la forme RasGDP inactive à la forme RasGTP active, et l'activation subséquente de la voie Raf/MAPK. L'activation de la voie p21Ras est limitée par des protéines à activité GTPase comme rasGAP, qui hydrolysent le GTP en GDP, et permettent la mise au repos du système.

L'activation de la voie Ras/MAPK par l'IL 6 est probablement essentielle au cours du MM pour la prolifération des cellules. Le blocage de cette voie grâce à des ARN antisens anti-MAPK inhibe la prolifération d'une lignée myélomateuse murine dépendante d'IL 6, ainsi que la prolifération de cellules myélomateuses proliférant en présence d'IL 6. De plus, les mutations activatrices de p^{21Ras} sont très fréquentes au cours du MM. Elles sont identifiées dans environ 40 % des MM au diagnostic, et leur fréquence augmente avec la progression de la maladie. Les mutations les plus fréquentes touchent le codon 61 de N-Ras. L'introduction d'un mutant constitutivement activé de N-Ras porteur d'une mutation au codon 61 dans la lignée myélomateuse ANBL6 dépendante d'IL 6 lui confère un certain degré d'indépendance à l'égard de cette cytokine, et la rend plus résistante à l'apoptose de déprivation en IL 6. Ainsi, les mutations activatrices de la voie Ras fréquemment observées aux stades tardifs de la maladie pourraient conférer un avantage prolifératif aux cellules myélomateuses et une résistance accrue à l'apoptose.

VOIE DE LA PHOSPHATIDYL-INOSITOL–3 KINASE ET RÔLE ANTIAPOPTOTIQUE DE LA SÉRINE-THRÉONINE KINASE AKT/PKB

Une activation constitutive de la voie PI 3-Kinase (PI 3K) est décrite dans de nombreuses lignées de MM et aussi dans les cellules primaires de patients [36]. L'activation de la voie PI 3K conduit à la phosphorylation sur sérine et thréonine de la protéine à fonction antiapoptotique AKT/PKB, agissant sur de nombreux substrats, dont Bad et le facteur de transcription FKHRL-1. Les mécanismes d'activation de cette voie et son rôle in vivo restent à préciser. L'IL 6 et l'IGF 1 activent la voie PI 3K/AKT dans les cellules myélomateuses, participant probablement à la survie de ces cellules. L'activation des PKC par la PI 3K agirait sur la migration des cellules myélomateuses.

GÈNE DU RÉTINOBLASTOME (PROTÉINE RB), PROTÉINE P53 ET PROTÉINES DU CYCLE CELLULAIRE

Les mutations dans le gène du rétinoblastome (gène Rb) contribuent à la transformation cellulaire dans de nombreux systèmes. Rb est une protéine nucléaire, qui lorsqu'elle n'est pas phosphorylée, a pour rôle de bloquer les cellules en phase G0-G1 du cycle cellulaire. Cet effet est médié en partie par l'association de Rb non phosphorylé au facteur de transcription E2-F. Cette association réprime l'effet transactivateur de E2-F sur la transcription de gènes essentiels comme c-myc, c-myb ou encore cdc2. La fonction de la protéine RB est régulée par son état de phosphorylation. Lors de la progression du cycle cellulaire, Rb est phosphorylé de façon séquentielle par les complexes cyclineD/Cdk4-Cdk6 et cyclineE/Cdk2. La protéine Rb ainsi phosphorylée est inactive, ne se lie pas à E2F et facilite ainsi l'entrée des cellules en phase S. Les deux façons d'inactiver Rb sont donc par phosphorylation de la protéine ou bien par délétion ou mutations du gène.

Les mutations inactivatrices du gène Rb sont observées dans environ 70 % des MM et 80 % des lignées de cellules myélomateuses [23]. Le TGF β ne diminue ni la phosphorylation de Rb ni la prolifération des cellules myélomateuses, à la différence de son effet sur les lymphocytes B normaux [51]. De plus, Rb est essentiellement présent sous forme phosphorylée au cours du MM, et l'IL 6 induit sa phosphorylation, diminuant ainsi sa liaison à E2F, et permettant la prolifération cellulaire. Enfin, des cellules de MM cultivées en présence d'oligonucléotides antisens anti-Rb prolifèrent et synthétisent de l'IL 6.

Nous avons déjà souligné la fréquence des monosomies 13 au cours du MM. Cependant, il semble que la perte des deux allèles du gène Rb soit rare au cours du MM, ce qui suggère qu'il existe dans la région chromosomique 13q12-14 un antioncogène non encore identifié.

La protéine $p21^{WAF}$ diminue l'entrée dans le cycle cellulaire. Elle inhibe l'activité de la cycline Cdk2 (pour *cyclin-dependent kinase*) et donc la phoshorylation de la protéine Rb. L'IL 6 diminue l'expression de $p21^{WAF}$ et induit la phosphorylation de RB et la prolifération des cellules myélomateuses. Cet effet de l'IL 6 est dominant sur l'effet inhibiteur de la dexaméthasone, qui au contraire, bloque les cellules en phase G1 et augmente l'expression de $p21^{WAF}$. Les niveaux d'expression d'autres protéines du cycle

cellulaire, comme $p27^{KIP1}$, la cycline D2 et la cycline E semblent être peu ou pas modifiés par l'IL 6. À l'inverse de l'effet de l'IL 6, l'effet inhibiteur de prolifération de l'acide tout trans-rétinoique (ATRA), seul ou en association avec la dexaméthasone sur les cellules myélomateuses, ne passe pas par une diminution d'expression de la chaîne alpha du récepteur à l'IL 6, mais par une augmentation d'expression de $p21^{WAF}$.

La fonction de la protéine p53 normale est d'induire l'arrêt du cycle cellulaire et/ou un programme apoptotique dans les cellules soumises à des stress variés (irradiation, chimiothérapie, événement oncogénique, hypoxie, etc). La protéine p53 est un facteur de transcription dont la régulation d'expression doit être très fine dans les cellules normales. Un des mécanismes de régulation de p53 se situe au niveau post-traductionnel. La protéine MDM2 s'associe à p53 et dirige la protéine vers la voie de dégradation des protéines par le protéasome, du fait de son activité E3-ligase. Ainsi, l'effet de MDM2 est de diminuer la stabilité de p53, favorisant la prolifération cellulaire et inhibant l'apoptose induite par p53. Il a été montré que les lignées de MM et les plasmocytes de patients porteurs de leucémies à plasmocytes surexpriment la protéine MDM2, suggérant que MDM2 pourrait participer à la prolifération des cellules myélomateuses.

Des délétions homozygotes des gènes codant pour les inhibiteurs du cycle cellulaire comme $p15^{INK4B}$, $p16^{INK4A}$ et $p18^{INK4C}$ ont été décrites dans le MM. L'hyperméthylation du gène p16 est fréquente dans le MM, surtout aux stades évolués de la maladie, et pourrait favoriser la prolifération cellulaire.

Myélome multiple et apoptose

Le myélome est une maladie d'accumulation à faible index prolifératif et à faible index apoptotique. Beaucoup de drogues utilisées dans le traitement du MM induisent l'apoptose des cellules myélomateuses. La compréhension des mécanismes apoptotiques et antiapoptotiques mis en jeu dans les cellules myélomateuses est donc essentielle à la mise au point de thérapeutiques efficaces.

PROTÉINES DE LA FAMILLE BCL-2

Certains membres de la famille de protéines Bcl-2, dont Bcl-2, Bcl-$_{Xl}$, Bcl-X_s, Mcl-1 et Bax semblent avoir un rôle important dans le contrôle des phénomènes apoptotiques et de résistance aux chimiothérapies.

Certaines protéines ont un rôle inhibiteur d'apoptose comme Bcl-2, Bcl-$_{Xl}$, ou Mcl-1, alors que d'autres comme Bax, Bcl-$_{Xs}$, Bak, Bad, ou Bid favorisent l'apoptose. Le destin d'une cellule repose de façon schématique sur le rapport entre protéines à fonction antiapoptotique et protéines à fonction proapoptotique.

La translocation t(14 ; 18) qui conduit à la surexpression de la protéine Bcl-2, et qui est retrouvée dans plus de 85 % des cas de lymphomes non hodgkiniens folliculaires, est très rarement observée dans le MM. Cependant, la plupart des lignées de cellules myélomateuses expriment Bcl-2, alors que son expression semble plus hétérogène sur cellules fraîches. Les protéines à fonction proapoptotique de la famille Bcl-2, comme Bax, semblent très peu exprimées. L'expression de Bcl-$_{Xl}$ est surtout retrouvée aux stades évolués de la maladie, et serait corrélée à une diminution de sensibilité à des drogues comme le melphalan, la prednisone et la dexaméthasone, la vincristine et l'adriamycine [50].

Récemment, un rôle antiapoptotique majeur de la protéine Mcl-1, induite en réponse à l'IL 6, a été montré dans les lignées de MM [22]. Mcl-1 semble avoir un rôle majeur dans le contrôle de la survie des plasmocytes de MM. En effet, l'inhibition de son expression par des techniques d'antisens induit l'apoptose des cellules plasmocytaires, alors que l'inhibition de Bcl-2 ou de Bcl-X_L a peu d'effet sur la survie des cellules plasmocytaires [13, 56].

PROTÉINE P53

Les mutations de p53 sont fréquentes dans les lignées myélomateuses. La surexpression d'une protéine p53 normale dans la lignée U266 inhibe sa prolifération et sa synthèse autocrine d'IL 6. Cependant, les mutations du gène p53 sont rares au cours du MM (5 % environ), et sont surtout observées aux stades tardifs de leucémies à plasmocytes (30 %). Cependant, dans une étude réalisée en FISH à l'aide de sondes spécifiques du locus du gène p53 localisé sur le chromosome 17p13, les délétions d'un allèle de p53 sont retrouvées dans 33 % des MM au diagnostic, et dans 54 % des MM en rechute ; elles s'associent à un pronostic défavorable en termes de survie [14].

AUTRES VOIES D'APOPTOSE

Voie de signalisation NF-κB

Les protéines de la famille NF-κB ont un rôle important dans le contrôle de la survie cellulaire. De nombreux agents actuellement utilisés dans le traitement du myélome inhibent cette voie : la dexaméthazone, le thalidomide, les inhibiteurs du protéasome (PS-341). Ces protéines ont la propriété de former des homo- ou hétérodimères qui se lient à des séquences d'acide désoxy-ribonucléique (ADN) spécifiques dites séquences κB. Les sous-unités les mieux connues sont la p50 et la p65. Les complexes NF-κB existent sous forme latente dans le cytoplasme, en liaison à des protéines inhibitrices appelées IκB. Les activateurs de NF-κB comme le TNF α induisent la phosphorylation sur sérine des protéines IκB, et leur dégradation par la voie des ubiquitines/protéasome, libérant alors le complexe NF-κB qui pénètre dans le noyau et joue son rôle de facteur de transcription en agissant sur les promoteurs de gènes cibles. Selon le contexte cellulaire, NF-κB peut induire la survie cellulaire ou l'apoptose.

Les corticoïdes sont de puissants inhibiteurs de NF-κB. Dans des lignées myélomateuses et chez les patients, la résistance à l'apoptose induite par la dexaméthasone pourrait être liée à son incapacité à inhiber la fixation des complexes NF-κB p50/p65 à l'ADN [16].

Voie du récepteur à la 1,25-dihydroxyvitamine D_3

Les plasmocytes de MM expriment le récepteur à la 1,25-dihydroxyvitamine D_3, et la vitamine D_3 diminue la prolifération de ces cellules. De nouveaux dérivés de la vitamine D_3 ayant une activité biologique supérieure existent actuellement. L'un d'eux, appelé EB1089 est capable de bloquer en G1 des cellules myélomateuses, d'induire leur apoptose en synergie avec la dexaméthasone, et de diminuer l'expression de la chaîne alpha gp80 du récepteur de l'IL 6 ainsi que de sa forme soluble [37].

« Bone morphogenetic proteins » (BMP)

Le rôle d'une protéine appartenant à la famille des *bone morphogenetic proteins* (BMP), la protéine BMP-2, a été suggéré dans l'induction de l'apoptose et dans l'arrêt en G1 du cycle cellulaire des plasmocytes de patients et de lignées de MM. Cet effet biologique s'accompagne d'une augmentation d'expression de protéines inhibitrices du cycle cellulaire comme $p21^{CIP}$ et $p27^{KIP1}$, d'une diminution de phosphorylation de Rb et d'une diminution d'expression de Bcl_{xl} [25].

Le rôle fonctionnel de ces différentes voies de signalisation dans la prolifération, la survie, la régulation du cycle cellulaire et la migration des cellules myélomateuses est schématisé dans la figure 3.

MÉCANISMES DE LA RÉSORPTION OSSEUSE AU COURS DU MM

Les manifestations osseuses représentent l'élément essentiel de la morbidité des patients souffrant de MM, contrastant avec le caractère exceptionnel des atteintes osseuses au cours des autres hémopathies B malignes. Des anomalies de l'activité cellulaire osseuse sont à l'origine des lésions osseuses ostéolytiques et de l'ostéoporose diffuse. Ces anomalies consistent surtout en une augmentation de l'activité ostéoclastique au contact des lésions plasmocytaires, du fait d'interactions multiples entre les différentes cellules, malignes ou non, du microenvironnement osseux [54].

À l'échelon tissulaire, il existe typiquement un découplage des activités cellulaires osseuses, avec ou sans diminution de la

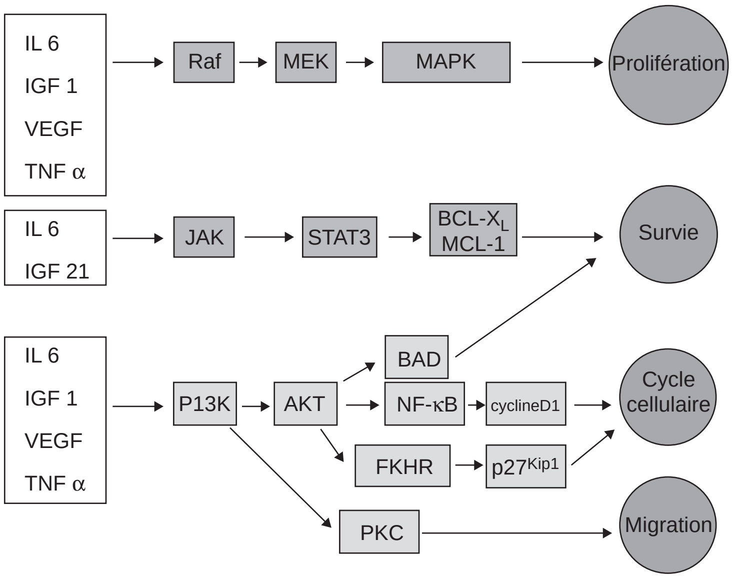

3 *Principales interactions entre le plasmocyte malin et les cellules du microenvironnement osseux, favorables à la survie de plasmocyte.*

formation, caractérisée par une augmentation de la résorption, comme en témoignent les études histomorphométriques : augmentation des surfaces et de la profondeur des lacunes de résorption, augmentation du nombre des ostéoclastes [7, 8, 9, 38]. L'hyperrésorption osseuse pourrait être un phénomène précoce dans l'évolution de la maladie : elle est retrouvée chez la majorité des patients atteints de gammapathies monoclonales de signification indéterminée qui évoluent rapidement vers un myélome, et rarement chez les autres [8]. Les marqueurs biochimiques du remodelage, en particulier les pyridinolines et déoxypyridinolines, libres ou liées, reflètent les anomalies histologiques [35] ; les taux de β_2-m et de télopeptide carboxyterminal du collagène osseux (type I) sont corrélés [19]. Les patients souffrant de MM ont des marqueurs de résorption plus élevés que les contrôles, ou que les patients porteurs de gammapathies monoclonales bénignes [35]. En revanche, il n'y a pas de corrélation entre le taux des marqueurs, l'étendue des lésions ostéolytiques et l'existence d'une hypercalciurie. Les traitements efficaces s'accompagnent d'une diminution des marqueurs de résorption, bien que des discordances entre les marqueurs hématologiques et osseux aient été rapportées. L'ostéocalcine, marqueur d'activité ostéoblastique, ne permet pas d'évaluer l'activité de la maladie [27].

La résorption osseuse ne se produit que dans l'environnement immédiat des cellules myélomateuses. L'adhésion des cellules myélomateuses aux cellules stromales induit la production par ces cellules de cytokines activatrices des ostéoclastes, en particulier l'IL 6, l'IL 1β, le TNF β, et le M-CSF. D'autres cytokines activent les ostéoclastes, parmi lesquelles : l'*hepatocyte growth factor* (HGF), le TNF α et la *parathyroid hormone related protein* (PTHrP). Un autre mécanisme d'activation des ostéoclastes pourrait passer par la synthèse d'IL 11. La synthèse de cette cytokine (qui favorise la formation ostéoclastique et inhibe l'activité ostéoblastique), produite par les ostéoblastes, est stimulée par l'HGF synthétisé par les cellules myélomateuses. Cette synthèse semble nécessiter un contact cellulaire entre la cellule myélomateuse et l'ostéoblaste.

Une synthèse accrue de *macrophage inflammatory protein 1*-alpha (MIP1-alpha) a été mise en évidence dans le surnageant de culture de plasmocytes de patients (et jamais dans le surnageant de plasmocytes normaux). Cette protéine stimule la formation des ostéoclastes en agissant sur leur activité chémotactique [1]. Dans un modèle de souris myélomateuse, l'inhibition de MIP1-alpha aboutit à une inhibition de l'ostéolyse et une diminution de la masse tumorale.

Le ligand du récepteur activant NF-κB (*receptor activator of nuclear factor-κB*) (RANK-L/OPG-L/TRANCE) a un rôle essentiel dans l'activation et la différenciation des ostéoclastes. L'interaction du RANK-L, exprimé à la surface des cellules stromales et des ostéoblastes, avec son récepteur appelé RANK, présent à la surface des précurseurs ostéoclastiques, activent l'ostéoclastogenèse. L'ostéoprotégérine (OPG) est un récepteur soluble qui appartient à la famille des formes solubles des récepteurs au TNF, et est produit par plusieurs cellules, dont les cellules stromales médullaires. L'OPG interagit avec RANK-L et inhibe la formation des ostéoclastes et la résorption osseuse en empêchant l'interaction de RANK-L avec son récepteur. Il existe au cours du MM une dérégulation du système RANK/RANK-L/OPG [34, 39]. Une augmentation d'expression de RANK-L et une diminution d'expression de l'OPG sont observées dans la moelle des patients porteurs de MM, mais pas au stade de gammapathie monoclonale bénigne, ni dans d'autres hémopathies B [34]. L'interaction entre cellules myélomateuses et cellules stromales in vitro augmente l'expression de RANK-L à la surface des cellules stromales, et diminue leur synthèse d'OPG. MIP-1α et MIP-1β comme l'IL 6, le TNF α et les autres cytokines connues pour augmenter la résorption osseuse), induisent l'expression de RANK-L à la surface des cellules stromales [1]. Il ne semble pas que les plasmocytes eux-mêmes expriment RANK-L et puissent activer directement les ostéoclastes [34, 39] ; cette expression est augmentée dans les cellules stromales au contact des plasmocytes anormaux. La diminution d'expression de l'OPG dans la moelle des patients semble s'accompagner d'une diminution des taux sériques d'OPG dans le sérum, d'autant plus marquée qu'ils ont un myélome avec lésions ostéolytiques sévères [40]. Les premières études chez l'homme de l'utilisation d'OPG dans le MM ont débuté. Chez la souris, une forme chimérique d'OPG est capable d'inhiber l'hypercalcémie et la résorption osseuse induites pour IL 1β, TNF α, PTH et 1,25 OH_2D_3, et des résultats prometteurs ont été obtenus dans des modèles animaux d'ostéolyse maligne. L'effet in vivo de l'administration d'OPG recombinante dans un modèle de myélome avec ostéolyse chez la souris, s'associe à une préservation du volume osseux et à une inhibition de la formation ostéoclastique [11]. De même, dans le modèle murin de souris SCID humanisées auxquelles est greffé en position sous-cutanée un fragment d'os humain injecté avec des plasmocytes tumoraux, l'administration d'un RANK-Fc (captant le RANK-L) diminue la destruction osseuse induite par les plasmocytes malins et diminue la progression de la maladie, soulignant le rôle de l'ostéoclaste dans la survie des plasmocytes [34].

Ces études laissent prévoir de nouvelles possibilités thérapeutiques dans l'ostéolyse maligne, en complément des bisphosphonates.

Enfin, l'augmentation de la destruction osseuse libère les facteurs de croissance contenus dans la matrice (TGF β, IGF) qui sont à leur tour capables de stimuler la survie des cellules myélomateuses.

Ces interactions cellulaires complexes entre la cellule myélomateuse et son environnement osseux sont schématisées dans la figure 4.

Rôle de l'angiogenèse au cours du MM

Plusieurs équipes ont démontré l'existence d'une angiogenèse augmentée dans la moelle des patients porteurs de MM. Ce phénomène de néoangiogenèse s'accentue au cours de la maladie et est corrélé à un pronostic défavorable. Il est lié à la production par les cellules myélomateuses de facteurs angiogéniques, et à la sécrétion de protéines appartenant à la famille des *matrix-degrading metalloproteinases* (MMP). Ces MMP constituent une famille de protéines sécrétées, dépendantes du zinc et du calcium pour leur activité, et spécialisées dans l'hydrolyse de macromolécules matricielles comme le collagène, la fibronectine, la laminine et les protéoglycans. L'augmentation d'activité de ces protéines a été associée aux phénomènes d'angiogenèse, d'invasion tumorale et de métastases.

Les concentrations de *vascular endothelial growth factor* (VEGF), d'HGF et de *basic fibroblast growth factor* (bFGF) sont augmentées dans la moelle des patients porteurs de MM. L'inhibition de l'effet du bFGF par des anticorps neutralisants diminue la capacité des cellules myélomateuses le sécrétant à induire un phénomène

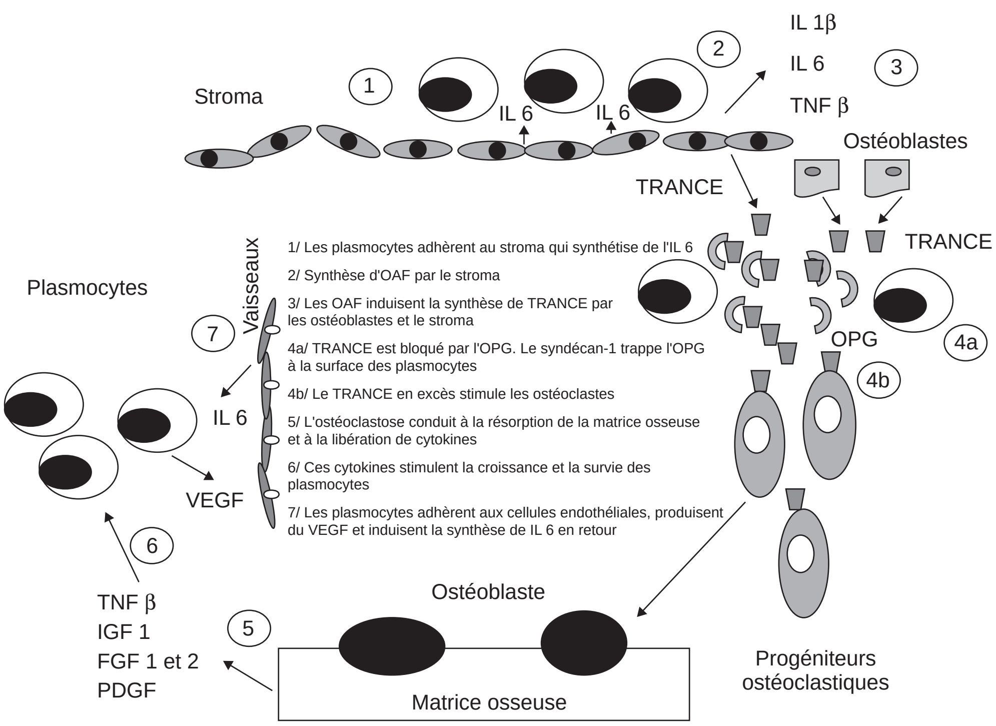

4 *Rôle fonctionnel des différentes voies de signalisation activées dans les plasmocytes malins en réponse aux cytokines produites par les cellules du stroma médullaire. IL : interleukine, TGF :* transforming growth factor *; IGF :* interleukin growth factor *; FGF :* fibroblast growth factor *; PDGF :* platelet-derived growth factor *; VEGF :* vascular endothelial growth factor *; OPG : ostéoprotégérine ; OAF :* osteoclast activating factor.

angiogénique in vitro [52]. Les plasmocytes et les lignées de MM expriment et sécrètent les isoformes biologiquement actifs du VEGF, mais n'expriment pas les récepteurs du VEGF de type FLT-1 et FLK1/KDR [12]. Cependant, le VEGF synthétisé par les cellules plasmocytaires interagit avec son récepteur à activité tyrosine kinase FLK1 à la surface des cellules stromales, et transmet un signal conduisant à la production d'IL 6 par les cellules endothéliales. L'IL 6 agit à son tour sur les cellules plasmocytaires par un mécanisme paracrine. Cette interaction entre cellule endothéliale et plasmocyte souligne encore la complexité de ces interactions cellules-cellules et leur rôle dans la survie, la prolifération et la dissémination des cellules plasmocytaires.

Parmi les métalloprotéinases synthétisées par la cellule myélomateuse, le rôle de la MMP-7 ou matrilysine semble important. Cette enzyme est capable d'activer la MMP-2 synthétisée par les cellules stromales [5]. De même, la synthèse de MMP-9 par les cellules myélomateuses a été suggérée.

Conclusion

La physiopathologie du myélome multiple intramédullaire est complexe. Les interactions entre la cellule myélomateuse et son microenvironnement cellulaire osseux, via des mécanismes d'adhésion cellulaire, induisent des boucles de synthèse de cytokines autocrines et surtout paracrines, responsables notamment de la survie du plasmocyte malin et de sa résistance à la chimiothérapie, d'une angiogenèse accrue et de l'activation des ostéoclastes. La meilleure compréhension moléculaire de ces mécanismes biologiques laisse augurer de l'arrivée prochaine en thérapeutique de drogues plus spécifiques, tendant à isoler le plasmocyte de cet environnement osseux favorable.

Références

[1] Abe M, Hiura K, Wilde J, Moriyama K, Hashimoto T, Ozaki S et al. Role of macrophage inflammatory protein (MIP)-1a and MIP-1b in the development of osteolytic lesions in multiple myeloma. *Blood* 2002 ; 100 : 2195-2202

[2] Avet-Loiseau H, Facon T, Grosbois B, Magrangeas F, Rapp MJ, Harousseau JL et al. Oncogenesis of mutiple myeloma : 14q32 and 13q chromosomal abnormalities are not randomly distributed, but correlate with natural history, immunological features, and clinical presentation. *Blood* 2002 ; 99 : 2185-2191

[3] Avet-Loiseau H, Gerson F, Magrangeas F, Minvielle S, Harousseau JL, Bataille R. Rearrangements of the c-myc oncogene are present in 15% of primary human multiple myeloma tumors. *Blood* 2001 ; 98 : 3082-3086

[4] Avet-Loiseau H, Li JY, Morineau N, Facon T, Brigaudeau C, Harousseau JL et al. Monosomy 13 is associated with the transition of monoclonal gammapathy of undetermined siginficance to multiple myeloma. Intergroupe francophone du myélome. *Blood* 1999 ; 94 : 2583-2589

[5] Barille S, Colette M, Thabard W, Bleunven C, Bataille R, Amiot M. Soluble IL-6R alpha upregulated IL-6, MMP-1 and MMP-2 secretion in bone marrow stromal cells. *Cytokine* 2000 ; 12 : 1246-1249

[6] Bataille R, Barlogie B, Lu ZY, Rossi JF, Lavabre-Bertrand T, Beck T et al. Biologic effects of anti-interleukin-6 murine monoclonal antibody in advanced multiple myeloma. *Blood* 1995 ; 86 : 3043-9

[7] Bataille R, Chappard D, Marcelli C et al. Recruitment of new osteoblasts and osteoclats is the earliest critical event in the pathogenesis of human multiple myeloma. *J Clin Invest* 1991 ; 88 : 685-691

[8] Bataille R, Chappard D, Basle MF. Quantifiable excess of bone resorption in monoclonal gammapathy is an early symptom of malignancy: a prospective study of 87 bone biopsies. *Blood* 1996 ; 87 : 4762-4769

[9] Bataille R, Chappard D, Marcelli C, Dessauw P, San Y J, Baldet P et al. Mechanisms of bone destruction in multiple myeloma: the importance of an unbalanced process in determining the severity of lytic bone disease. *J Clin Oncol* 1989 ; 7 : 1909-1914

[10] Brenne AT, Ro TB, Waage A, Sundan A, Borset M, Hjorth-Hansen H. Interleukin-21 is a growth and survival factor for human myeloma cells. *Blood* 2002 ; 99 : 2756-2762

[11] Croucher PI, Shipman CM, Lippitt J, Perry M, Asosingh K, Hijzen A et al. Osteoprotegerin inhibits the development of osteolytic bone disease in multiple myeloma. *Blood* 2001 ; 98 : 3534-3540

[12] Dankbar B, Padro T, Leo R, Feldmann B, Kropff M, Mesters RM et al. Vascular endothelial growth factor and interleukin-6 in paracrine tumor-stromal cell interactions in multiple myeloma. *Blood* 2000 ; 95 : 2030-2036

[13] Derenne S, Monia B, Dean NM, Taylor JK, Rapp MJ, Harousseau JL et al. Antisense strategy shows that Mcl-1 rather than Bcl-2 or Bcl-XL is an essential survival protein of human myeloma cells. *Blood* 2002 ; 100 : 194-199

[14] Drach J, Ackermann J, Fritz E, Kromer E, Schuster R, Gisslinger H et al. Presence of a p53 gene deletion in patients with multiple myeloma predicts for short survival after conventional-dose chemotherapy. *Blood* 1998 ; 92 : 802-809

[15] Facon T, Avet-Loiseau H, Guillerm G, Moreau P, Genevieve F, Zandecki M et al. Chromosome 13 abnormalities identified by FISH analysis and serum beta 2 microglobulin produce a powerful myeloma staging system for patients receiving high-dose therapy. *Blood* 2001 ; 97 : 1566-1571

[16] Feinman R, Koury J, Thames M, Barlogie B, Epstein J, Siegel DS. Rôle of NF-kappaB in the rescue of multiple myeloma cells from glucocorticoid-induced apoptosis by Bcl-2. *Blood* 1999 ; 93 : 30944-3052

[17] Finnish Leukaemia Group. Long-term survival in multiple myeloma : a Finnish Leukaemia Group study. *Br J Haematol* 1999 ; 105 : 942-947

[18] Fonseca R, Blood EA, Oken MM, Kyle RA, Dewald GW, Bailey RJ et al. Myeloma and t (11; 14)(q13; q32); evidence for a biologically defined unique subset of patients. *Blood* 2002 ; 99 : 3735-3741

[19] Fonseca R, Trendle MC, Leong T, Kyle RA, Oken MM, Kay NE et al. Prognostic value of serum markers of bone metabolism in untreated multiple myeloma patients. *Br J Haematol* 2000 ; 109 : 24-29

[20] Georgii-Hemming P, Stromberg T, Janson ET, Stridsberg M, Wiklund HJ, Nilsson K. The somatostatin analog octreotide inhibits growth of interleukin-6 (IL-6)-dependent and IL-6 independent human multiple myeloma cell lines. *Blood* 1999 ; 93 : 1724-1731

[21] Gu ZJ, Costes V, Zhang XG, Pitard V, Moreau JF, Bataille R, Wijdenes J et al. Interleukin-10 is a growth factor for human myeloma cells by induction of an oncostatin M autocrine loop. *Blood* 1996 ; 88 : 3972-3986

[22] Jourdan M, De Vos J, Mechti N, Klein B. Regulation of Bcl-2 family proteins in myeloma cell by three myeloma survival factors : interleukin-6, interferon-alpha and insulin-like growth factor 1. *Cell Death Differ* 2000 ; 7 : 1244-1252

[23] Juge-Morineau N, Mellerin MP, François S, Rapp MJ, Harousseau JL, Amiot M et al. High-incidence of deletions but infrequent inactivation of the retinoblastoma gene in human myeloma cells. *Br J Haematol* 1995 ; 91 : 664-7

[24] Karadag A, Oyajobi BO, Apperley JF, Russell RGG, Croucher PI. Human myeloma cells promote the production of interleukin-6 by primary human osteoblasts. *Br J Haemat* 2000 ; 108 : 383-390

[25] Kawamura C, Kizaki M, Yamoto K, Uchida H, Fukuchi Y, Hattori Y et al. Bone morphogenetic protein-2 induces apoptosis in human myeloma cells with modulation of STAT3. *Blood* 2000 ; 96 : 2005-2011

[26] Mariani SM, Matiba B, Armandola EA, Krammer PH. Interleukin 1 beta-converting enzyme related proteases/caspases are involved in TRAIL-induced apoptosis of myeloma and leukemia cells. *J Cell Biol* 1997 ; 137 : 221-229

[27] Mejjad O, Le Loet X, Basuyau JP, Menard JF, Jego P, Grisot C et al. Osteocalcin is not a marker of progress in multiple myeloma. GERM. *Eur J Haematol* 1996 ; 56 : 30-34

[28] Mitsiades CS, Treon SP, Mitsiades N. TNF-related apoptosis-inducing ligand/Apo2L selectively induces apoptosis and overcomes drug resistance in multiple myeloma: therapeutic applications. *Blood* 2001 ; 98 : 795-804

[29] Mitsiades N, Mitsiades CS, Poulaki V, Anderson KC, Treon SP. Intracellular regulation of tumor necrosis factor-related apoptosis-inducing ligand-induced apoptosis in human multiple myeloma cells. *Blood* 2002 ; 99 : 2162-2171

[30] Mitsiades N, Mitsiades CS, Poulaki V, Chauhan D, Richardson PG, Hideshima T et al. Biologic sequelae of nuclear factor-kB blockage in multiple myeloma: therapeutic applications. *Blood* 2002 ; 99 : 4079-4085

[31] Moreau P, Facon T, Leleu X, Morineau N, Huyghe P, Harousseau JL et al. Recurrent 14q32 translocations determine the prognosis of multiple myeloma, especially in patients receiving intensive chemotherapy. *Blood* 2002 ; 100 : 1579-1583

[32] Myeloma Trialist's Collaborative Group. Combination chemotherapy versus melphalan plus prednisone as treatment for multiple myeloma : an overview of 6633 patients from 27 randomised trials. *J Clin Oncol* 1998 ; 16 : 3832-3842

[33] Okado T, Hawley RG. Adhesion molecules involved in the binding of murine myeloma cells to bone marrow stromal elements. *Int J Cancer* 1995 ; 63 : 823-830

[34] Pearse RN, Sordillo EM, Yaccoby S, Wong BR, Liam DF, Colman N et al. Multiple myeloma disrupts the TRANCE/osteoproteogerin cytokine axis to trigger bone destruction and promote tumor progression. *Proc Natl Acad Sci USA* 2001 ; 98 : 11581-11586

[35] Pecherstorfer M, Seibel M, Woitge HW, Horne E, Schuster J, Neuda J et al. Bone resorption in multiple myeloma and in monoclonal gammapathy of undermined significance: quantification by urinary pyridinium cross-links of collagen. *Blood* 1997 ; 90 : 3743-3750

[36] Pene F, Claessens YE, Muller O, Viguié F, Mayeux P, Dreyfus F et al. Role of the phosphatidyl-inositol 3-kinase and mTOR/P70S6 kinase pathways in the proliferation and survival in MM. *Oncogene* 2002 ; 26 : 6587-6597

[37] Puthier D, Bataille R, Barillé S, Mellerin MP, Harousseau JL, Ponzio A et al. Myeloma cell growth arrest, apoptosis and IL-6 receptor modulation induced by EB1089, a vitamin D3 derivative, alone or in association with dexamethasone. *Blood* 1996 ; 88 : 4659-4666

[38] Roux C, Ravaud P, Cohen-Solal M, De Vernejoul MC, Guillemant S, Cherruau B et al. Biologic, histologic and densitometric effects of oral risedronate on bone in patients with multiple myeloma. *Bone* 1994 ; 15 : 41-49

[39] Roux S, Meignin V, Quillard J, Meduri J, Guiochon-Mantel A, Fermand JP et al. RANK (receptor activator of nuclear factor-kappaB) and RANK-L expression in multiple myeloma. *Br J Haematol* 2002 ; 117 : 86-92

[40] Seidel C, Hjertner O, Abildgaard N, Heickendorff L, Hjorth M, Westin J et al. Serum osteoprotegerin levels are reduced in patients with multiple myeloma with lytic bone disease. *Blood* 2001 ; 98 : 2269-2271

[41] Seong C, Delasalle K, Hayes K, Weber D, Dimopoulos M, Swantkowski J et al. Prognostic value of cytogenetics in multiple myeloma. *Br J Haematol* 1998 ; 101 : 189-194

[42] Silvestris F, Cafforio P, Tucci M, Dammacco F. Negative regulation of erythroblast maturation by Fas-L (+)/TRAIL (+) highly malignant plasma cells : a major pathogenetic mechanism of anemia in multiple myeloma. *Blood* 2002 ; 99 : 1305-1313

[43] Silvestris F, Tucci M, Cafforio P, Dammacco F. Fas-L up-regulation by highly malignant myeloma plasma-cells : role in the pathogenesis of anemia and disease progression. *Blood* 2001 ; 97 : 1155-1164

[44] Smadja NV, Bastard C, Brigaudeau C, Leroux D, Fruchart C. Hypodiploidy is a major prognostic factor in multiple myeloma. *Blood* 2001 ; 98 : 2229-2238

[45] Spets H, Georgii-Hemming P, Siljason J, Nilsson K, Jernberg-Wiklund H. Fas/Apo-1 (CD95)-mediated apoptosis is activated by interferon-gamma and interferon-alpha in interleukin-6 (IL-6)-dependant and IL-6 independant multiple myeloma cell lines. *Blood* 1998 ; 92 : 2914-2923

[46] Szezepek AJ, Bergsagel PL, Axelsson L, Brown CB, Belch AR, Pilarski LM. CD34+ cells in the blood of patients with multiple myeloma express CD19 and IgH mRNA and have patient-specific IgH VDJ gene rearrangements. *Blood* 1997 ; 89 : 1824-1833

[47] Tinhofer I, Marschitz I, Henn T, Egle A, Greil R. Expression of functional interleukin-15 receptor and autocrine production of interleukin-15 as mechanims of tumor propagation in multiple myeloma. *Blood* 2000 ; 95 : 610-618

[48] Treon SP, Teoh G, Urashima M, Ogata A, Chauhan D, Webb IJ et al. Anti-estrogens induce apoptosis of multiple myeloma cells. *Blood* 1998 ; 92 : 1749-1757

[49] Tricot G, Barlogie B, Jagannath S, Bracy D, Mattox S, Vesole DH et al. Poor prognosis in multiple myeloma is associated only with partial or complete deletions of chromosome 13 or abormalities involving 11q and not with other karyotype abnormalities. *Blood* 1995 ; 86 : 4250-6

[50] Tu Y, Renner S, Xu F, Fleishman A, Taylor J, Weisz J et al. BCL-X expression in multiple myeloma : possible indicator of chemoresistance. *Cancer Res* 1998 ; 58 : 256-262

[51] Urashima M, Ogata A, Chauhan D, Vidriales MB, Teoh G, Hoshi Y et al. Interleukin-6 promotes multiple myeloma cell growth via phosphorylation of retinoblastoma protein. *Blood* 1996 ; 88 : 2219-2227

[52] Vacca A, Ribatti D, Roccaro AM, Frigeri A, Dammacco F. Bone marrow angiogenesis in patients with active multiple myeloma. *Semin Oncol* 2001 ; 28 : 543-550

[53] Wierzbowska A, Urbanska-Rys H, Robak T. Circulating IL-6-type cytokines and IL-6 in patients with multiple myeloma. *Br J Haematol* 1999 ; 105 : 412-419

[54] Yaccoby S, Pearse RN, Johnson CL, Barlogie B, Choi Y, Epstein J. Myeloma interacts with the bone marrow microenvironment to induce osteoclastogenesis and is dependent on osteoclast activity. *Br J Haematol* 2002 ; 116 : 278-283

[55] Yang Y, Yaccoby S, Liu W, Langford K, Pumphrey CY, Theus A et al. Soluble syndecan-1 promotes growth of myeloma tumors in vivo. *Blood* 2002 ; 100 : 610-617

[56] Zhang B, Gojo I, Fenton RG. Myeloid cell factor-1 is a critical survival factor for multiple myeloma. *Blood* 2002 ; 99 : 1885-1893

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-027-B-30

Myélome multiple. Traitement

D Bouscary
C Roux
P Ravaud

Résumé. – *Les stratégies thérapeutiques dans le myélome sont optimisées par la prise en compte des facteurs pronostiques. Le traitement repose sur l'usage de la chimiothérapie (en particulier le melphalan et la corticothérapie), et la greffe, essentiellement l'autogreffe de cellules souches périphériques. Les bisphosphonates sont utiles pour réduire les complications osseuses. Le thalidomide est utilisé en deuxième intention. Des thérapeutiques novatrices sont attendues du fait des progrès récents dans la compréhension de la physiopathologie du myélome.*

Mots-clés : *myélome multiple, ostéolyse, chimiothérapie, greffe.*

Introduction

Classiquement, l'objectif du traitement du myélome multiple (MM) était double : ralentir la prolifération plasmocytaire et contrôler les manifestations spécifiques du MM. Les avancées récentes dans la compréhension des mécanismes moléculaires du MM faisant espérer l'arrivée prochaine de thérapeutiques novatrices, doivent rendre aujourd'hui plus exigeant sur les critères d'efficacité des traitements.

Moyens thérapeutiques

CHIMIOTHÉRAPIE CONVENTIONNELLE

Association melphalan et prednisone (MP)

Cette association a été proposée par Raymond Alexanian en 1969, et est longtemps restée la chimiothérapie de référence du MM. Elle permet d'obtenir une réponse chez 50 % des malades environ, mais les rémissions complètes sont rares, de 0 à 6 %. Le schéma thérapeutique est : Alkéran® : 9 mg/m²/j j1-4, prednisone : 60 mg/m²/j j1-4, administrés par voie orale. Le melphalan doit être donné à jeun car l'alimentation réduit son absorption. Un moyen indirect de vérifier son absorption est l'obtention d'une neutropénie modérée au 10e jour. Les cures sont répétées toutes les 4 semaines. L'adaptation des doses de melphalan (administration des deux tiers) est habituelle chez les sujets de plus de 75 ans, ou en insuffisance rénale chronique ; toutefois cette adaptation pour la tolérance ne doit pas pénaliser l'efficacité.

Polychimiothérapies

Des associations de plusieurs médicaments cytotoxiques ont été testées depuis le milieu des années 1970. Ces schémas reposent le plus souvent sur l'adjonction au melphalan (M) de diverses drogues : cyclophosphamide (C), BNCU (B), vincristine (V), Adriamycine (A). Les protocoles les plus utilisés sont les associations de type MCP, VMCP, VBMCP ou l'alternance VMCP/VBAP. Ils n'ont pas une efficacité supérieure à l'association MP en termes de survie. Une méta-analyse regroupant l'ensemble des études comparant ces polychimiothérapies à l'association MP a montré qu'elles augmentent parfois le pourcentage de malades répondeurs, mais n'améliorent pas la survie par rapport au classique MP [26]. Il n'y a pas d'avantage prouvé à utiliser ces polychimiothérapies plutôt que le MP chez les patients ayant des facteurs de mauvais pronostic.

Traitement de type VAD ou VAMP

L'association vincristine, adriamycine, dexaméthasone ou méthylprednisolone (VAD ou VAMP) permet d'obtenir une réduction plus rapide de la masse tumorale et un taux élevé de réponse. Chez des malades non préalablement traités, le pourcentage de répondeurs est de 84 %, et une rémission complète est observée dans 28 % des cas. Ces résultats sont supérieurs à ceux obtenus avec d'autres protocoles, cependant la survie globale ne semble pas prolongée par le protocole VAD [2]. Le protocole VAD (vincristine 0,4 mg/j, doxorubicine 9 mg/m2/j, dexaméthasone 40 mg/j) permet aussi d'obtenir une bonne réponse chez 40 % des malades réfractaires et 70 % des malades en rechute après une première ligne de traitement, si la rechute survient plus de 1 année après l'arrêt [2, 17]. Ce protocole a peu de toxicité hématologique et est donc privilégié dans la perspective d'un recueil de cellules souches en première ligne de traitement avant la réalisation d'une intensification thérapeutique. Il est utilisé en première intention en cas d'insuffisance rénale. Ses complications essentielles sont infectieuses, liées à la corticothérapie à forte dose avec risque accru d'infections à *Pneumocystis carinii*. La vincristine est actuellement le plus souvent délaissée, dans ce protocole, du fait de son activité antitumorale probablement mineure et de sa toxicité neurologique fréquente, pouvant gêner l'utilisation ultérieure du thalidomide.

La corticothérapie et notamment la dexaméthasone est une drogue majeure du MM. Elle est administrée à la dose de 40 mg/j pendant 4 jours toutes les 2 semaines, et semble être un des éléments déterminants de l'efficacité du protocole VAD [3]. Seule, cette corticothérapie permet d'obtenir un taux de réponse comparable au

Didier Bouscary : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier, service d'hématologie
Christian Roux : Ancien chef de clinique, attaché des Hôpitaux, service de rhumatologie.
Hôpital Cochin, AP-HP, université René Descartes, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.
Philippe Ravaud : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Département d'épidémiologie clinique et biostatistiques, hôpital Bichat, AP-HP, université Paris VII, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bouscary D, Roux C et Ravaud P. Myélome multiple. Traitement. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-027-B-30, 2003, 7 p.

VAD chez les malades réfractaires [1]. La dexaméthasone semble cependant moins efficace que le VAD chez les malades en rechute [1] ou comme traitement de première intention [3]. La corticothérapie peut être associée au thalidomide [21].

TRAITEMENTS INTENSIFS DU MYÉLOME MULTIPLE

Les traitements intensifs ont été introduits dans le myélome multiple par Mc Elwain et Powles en 1983.

Melphalan à fortes doses sans support hématopoïétique

Une injection unique de melphalan à fortes doses (90 à 140 mg/m^2) permet d'obtenir une bonne réponse chez 70 à 80 % des malades, une rémission complète chez près de 30 % des malades non préalablement traités, et chez 10 à 15 % des malades réfractaires aux chimiothérapies classiques. Cependant, les rémissions obtenues ne sont jamais définitives et la rechute survient après un délai médian de 18 mois. Par ailleurs la toxicité de ce traitement est importante. L'aplasie consécutive à l'injection de melphalan est profonde et prolongée (durée médiane de neutropénie de 20 à 30 jours) et s'accompagne d'un taux de mortalité précoce élevé (20 %).

L'adjonction de facteurs de croissance hématopoïétiques de type *granulocyte-macrophage colony-stimulating-factor* (GM-CSF) à la dose de 5 µg/kg/j permet de réduire la durée de la neutropénie à 23 jours environ. Néanmoins, le taux de décès toxiques ne semble pas significativement modifié.

Traitement intensif et support hématopoïétique

Trois types de supports hématopoïétiques peuvent être utilisés pour réduire la toxicité des traitements intensifs : allogreffe de moelle, autogreffe de moelle et autogreffe de cellules souches périphériques.

Allogreffe de moelle classique

Celle-ci n'est envisageable que lorsqu'il existe un donneur familial *human leucocyte antigen* (HLA) identique dans la fratrie, un patient donné ayant statistiquement une chance sur quatre que chaque frère ou sœur lui soit HLA identique. L'autre limite à la pratique de l'allogreffe de moelle est l'âge du receveur : la plupart des équipes n'envisage pas ce type de procédure au-delà de 50-55 ans, alors que l'âge moyen au diagnostic du MM est de 64 ans. L'allogreffe de moelle ne peut donc s'adresser qu'à une minorité de patients. La réinjection du greffon se fait après un conditionnement intensif associant melphalan/Endoxan® ou Endoxan®/irradiation corporelle totale (ICT), ou bien encore melphalan/ICT. Ce traitement s'accompagne d'un taux de mortalité toxique élevé (40 à 50 % de décès dans les 6 mois suivant la transplantation), essentiellement lié à la réaction du greffon contre l'hôte (GvH), qui augmente avec l'âge. Ces résultats ont été obtenus dans des séries de patients allogreffés à des stades évolutifs différents. Une réduction du risque de décès toxique a été rapportée quand la greffe est pratiquée tôt après le diagnostic, chez des patients ayant reçu peu de chimiothérapies au préalable. La probabilité de survie sans rechute semble plus élevée qu'au décours d'une autogreffe. Deux avantages de l'allogreffe pourraient expliquer ces rémissions prolongées et peut-être des guérisons. Tout d'abord le greffon réinjecté est sain (non contaminé par des cellules tumorales). Par ailleurs l'existence d'un effet « greffon contre le myélome » (GvM) identique à l'effet GvL (*graft versus leukemia*) a été démontré [48].

Allogreffe avec conditionnement allégé non myéloablatif

La mortalité importante liée à la procédure de greffe dans les allogreffes classiques avec conditionnement lourd, justifie les essais de greffes avec conditionnements non myéloablatifs. Une prise de greffe allogénique stable est obtenue après un conditionnement par irradiation corporelle totale à faible dose (200 Gy) et une combinaison de traitement immunosuppresseur postgreffe associant mycophénolate mofétil (MMF) et ciclosporine. L'intérêt pratique de ces procédures de greffe (testées dans d'autres maladies hématologiques) repose sur l'obtention d'un chimérisme associé à un effet antitumoral, avec une moindre toxicité du fait d'un conditionnement essentiellement immunosuppresseur et peu myélosuppresseur, ce qui est important chez des patients souvent âgés et déjà lourdement traités [34]. Ce type de procédure semble pouvoir être proposé à des patients dans la tranche d'âge 55-70 ans. Les conditionnements de greffe sont encore à l'étude : melphalan seul à 100 mg/m^2, association melphalan et fludarabine [5, 6, 28]. Des réinjections de lymphocytes du donneur peuvent être pratiquées en postgreffe, afin d'augmenter le chimérisme postgreffe ou pour obtenir un effet antimyélomateux maximum. La prise de greffe est rapide avec peu ou pas de mortalité dans les premiers 100 jours postgreffe. Un chimérisme donneur total est obtenu entre 30 et 100 jours postgreffe dans la plupart des cas. La fréquence des GvH n'est pas négligeable, avec environ 50 % de GvH aiguës et 30 à 70 % de GvH chroniques. Des études préliminaires démontrent la possibilité d'obtention de rémission complète chez des malades de mauvais pronostic déjà lourdement traités [5]. Cependant, les reculs ne sont pas très importants pour une pathologie de ce type, et rien ne permet d'affirmer la possibilité de guérison, notamment dans les formes les plus graves avec del(13). Les études actuelles tendent également à définir le moment optimal de pratique d'une telle procédure : au diagnostic et après une phase de réduction tumorale intensive avec melphalan à haute dose et autogreffe de cellules souches périphériques [28], ou en rechute après autogreffe, éventuellement après une deuxième autogreffe.

Greffes autologues ou autogreffes

Deux types de supports peuvent être utilisés pour ces greffes : les greffons médullaires d'une part, les cellules souches périphériques d'autre part. Le greffon médullaire est prélevé chez le malade lors d'une anesthésie générale au cours d'une période de rémission de la maladie, après réduction de la plasmocytose médullaire. Les cellules souches périphériques sont prélevées par cytaphérèse au décours d'une chimiothérapie avec l'aide de facteurs de croissance hématopoïétiques de type G-CSF. Les avantages de l'autogreffe de cellules souches par rapport à l'autogreffe de moelle sont :

– une reconstitution hématopoïétique plus rapide après réinjection d'un greffon sanguin qu'après autogreffe de moelle. La durée d'aplasie postgreffe et donc la durée d'hospitalisation sont ainsi réduites de 1 semaine environ ;

– une contamination du greffon sanguin par des cellules tumorales plus faible ;

– un plus grand pourcentage de succès pour récupérer suffisamment de cellules souches. Le recueil est suffisant chez la quasi-totalité des malades depuis l'utilisation des facteurs de croissance.

Tous ces avantages justifient le développement préférentiel de l'autogreffe de cellules souches périphériques [23].

L'Intergroupe français du myélome a montré dans un essai randomisé incluant 200 patients au diagnostic la supériorité d'un traitement intensif suivi d'autogreffe de moelle par rapport à une chimiothérapie classique pour les myélomes de stades II ou III [4]. Après randomisation, les patients ont reçu soit un traitement intensif (melphalan 140 mg/m^2 et irradiation corporelle totale à 8 Gy) suivie d'une autogreffe, soit une chimiothérapie conventionnelle (alternance VMCP/VBAP). La probabilité de survie sans rechute à 5 ans était de 28 % dans le groupe traitement intensif, et de 10 % dans le groupe de traitement conventionnel (p = 0,01). La survie estimée à 5 ans était de 52 % pour le traitement intensif et de 12 % pour le traitement conventionnel (p = 0,03). Cette étude a montré l'intérêt de ce traitement chez les sujets de moins de 60 ans.

Une autre stratégie a été proposée chez des sujets d'âge médian 64 ans : deux à trois cures de melphalan 100 mg/m^2, suivies d'autogreffe [38]. Les patients ainsi traités ont été comparés (sans randomisation) à un groupe de sujets de même âge traités par un protocole melphalan-prednisone. Une rémission complète a été

obtenue chez 47 % d'entre eux, contre 5 % des contrôles, et la médiane de survie a été de 56 mois, contre 48.

Dans une série de 185 patients traités avec trois-quatre cures de VAD et ensuite randomisés entre intensification thérapeutique avec chimiothérapie à haute dose, ou chimiothérapie conventionnelle avec autogreffe en cas de maladie réfractaire primaire ou en rechute, il n'y avait pas de différence significative en médiane de survie entre les deux groupes (65 versus 64 mois). L'avantage de la greffe précoce était une durée plus courte de chimiothérapie [24].

Ces études indiquent donc que ces procédures d'autogreffe de cellules souches sont applicables dans de nombreux cas de MM avec une mortalité faible : 1-4 % selon les études. Néanmoins, elles soulignent aussi :

– que l'éradication du myélome n'est le plus souvent pas obtenue, même avec de fortes doses de chimiothérapie (± irradiation corporelle) ;

– que les cellules souches périphériques sont contaminées par des cellules plasmocytaires clonales ou par leurs précurseurs.

Deux axes peuvent être étudiés afin d'améliorer les résultats obtenus : intensifier le traitement prégreffe afin d'éradiquer la maladie, et réinjecter un greffon non contaminé.

Pour améliorer le taux de réponse complète, plusieurs études testent l'effet de doubles autogreffes [8]. L'évaluation de cette méthode est en cours. Pour certains, elle pourrait être utile chez les patients porteurs d'un MM de bon pronostic, c'est-à-dire ayant une β2-microglobuline normale et pas d'anomalie du chromosome 13, en l'absence de rémission complète à l'issue de la première intensification.

Dans la même optique d'augmenter le taux de rémission complète en réalisant plusieurs traitements intensifs successifs, l'équipe de Barlogie propose un traitement séquentiel appelé « *total therapy* » [9]. Celui-ci associe successivement trois cures de VAD, une cure de cyclophosphamide à forte dose (6 g/m^2), une cure d'EDAP (étoposide, dexaméthasone, adriamycine et cisplatine) puis une cure de melphalan (200 mg/m^2) suivi d'autogreffe, et enfin une seconde cure de melphalan (140 mg/m^2) et ICT suivie d'une seconde autogreffe. L'ensemble de ce programme thérapeutique n'a pu être réalisé que chez 75 % des patients candidats. La mortalité est d'environ 2 % à chaque phase thérapeutique. Le taux de rémissions complètes augmente à chaque phase de traitement, pour atteindre 47 % après le dernier traitement intensif. La réalisation séquentielle de traitements intensifs ou semi-intensifs permet donc d'augmenter le taux de rémission complète, mais l'impact réel de ces traitements sur la survie et la survie sans progression reste à évaluer.

Si la contamination des greffons sanguins est moindre que celle des greffons médullaires, la présence de cellules myélomateuses est mise en évidence par des techniques de détection sensibles par polymérisation en chaîne (PCR : *polymerase chain reaction*) permettant de détecter une cellule tumorale pour 10^6 cellules. L'impact éventuel de ces cellules tumorales réinjectées n'est pas connu, mais il semble logique d'essayer de réinjecter un greffon non contaminé. Différentes techniques de purge sont actuellement utilisées. La sélection positive de cellules CD34+ (cellules souches hématopoïétiques indifférenciées) permet une réduction pouvant atteindre jusqu'à 6 log du nombre de cellules myélomateuses. Cependant, malgré ces techniques, des cellules clonales restent détectables dans le greffon, et aucun malade greffé dans ces conditions ne semble guéri. Différentes techniques permettent donc de réduire efficacement le degré de contamination des greffons autologues, mais l'impact réel de ces techniques coûteuses sur la survie des malades reste à démontrer. Des premiers résultats indiquent que la greffe avec un greffon purgé n'apporte pas d'avantages ni en termes de rémission complète ni en termes de survie, par rapport à une greffe non manipulée [45]. De plus, les greffes CD34 sont associées à une augmentation importante de la fréquence d'infections graves et potentiellement mortelles dans les premiers mois suivant la greffe, expliquées par le déficit de l'immunité cellulaire induit par la déplétion T.

THALIDOMIDE ET IMIDS

Le thalidomide est un dérivé synthétique de l'acide glutamique, utilisé depuis les années cinquante. Sa prescription a été interrompue, sauf exceptions, en 1961, en raison de son effet tératogène. Toutefois, un regain d'intérêt existe pour ce traitement. Les effets biologiques du thalidomide sont multiples : diminution de la synthèse de *tumor necrosis factor* (TNF)-α par les monocytes et les lymphocytes, inhibition de la synthèse du *vascular endothedial growth factor* (VEGF) et du *basic fibroblast growth factor* (b-FGF), activité antiangiogénique in vivo. Le rationnel initial à l'utilisation du thalidomide dans le MM était son effet antiangiogénique, mais l'efficacité observée en clinique ne semble pas passer par une diminution significative de l'angiogenèse. D'autres mécanismes pourraient être en jeu. Le thalidomide et ses analogues immunomodulateurs (IMiDs) ont en effet des effets directs sur les cellules plasmocytaires. Ils induisent une apoptose et un arrêt de croissance des plasmocytes en sensibilisant les cellules à l'apoptose induite par Fas et en diminuant l'activité du complexe NF-κB ; ils diminuent leur adhésion au stroma et diminuent la synthèse d'interleukine (IL) 6 et de VEGF ; ils stimuleraient la réponse cellulaire T CD8+. Singhal et al ont traité 84 patients ayant des MM réfractaires ou en rechute par le thalidomide, à des doses croissantes de 200 à 800 mg/j. Ils ont obtenu un taux de réponse de 32 %, dont 10 % de réponses complètes [44]. Il est peut-être possible d'observer un taux de réponse plus élevé chez les patients à haut risque ayant pu recevoir rapidement de fortes doses de thalidomide de 42 g en 3 mois, suggérant l'existence d'un effet dose-réponse [7]. Néanmoins, certains patients semblent répondre à de faibles doses et le schéma d'administration optimal n'est pas défini. Le plus souvent, l'effet thérapeutique est observé dans les 2 premiers mois de traitement. L'augmentation des doses se fait par palier hebdomadaire de 50 à 100 mg, mais est souvent limitée par les effets secondaires, dose-dépendants : somnolence, constipation et neuropathie périphérique. La dose efficace doit donc être adaptée à chaque patient. Des cas de thrombose et d'hypothyroïdie ont été rapportés. L'association du thalidomide à la doxorubicine est particulièrement thrombogène, avec environ 30 % de thromboses veineuses profondes avec cette association [50]. Un effet synergique avec la dexaméthasone [21] ou avec d'autres chimiothérapies pourrait exister. La place du thalidomide dans le traitement du myélome reste à clarifier, aux phases initiales de la maladie, ou en entretien après un traitement intensif. Il est aujourd'hui largement utilisé dans les formes chimioréfractaires. Des données récentes obtenues dans des études non randomisées suggèrent une efficacité importante de l'association thalidomide et dexaméthasone en phase initiale du traitement.

Les IMiDs sont en cours d'investigation clinique. Ils sont biologiquement beaucoup plus efficaces que le thalidomide in vitro. Administrables à faibles doses, ils seraient plus efficaces que le thalidomide dans les MM en rechute, et peut-être dans les MM de mauvais pronostic biologique, avec moins de toxicité.

RADIOTHÉRAPIE

En dehors des plasmocytomes solitaires dont elle constitue le traitement de première intention, la radiothérapie est utilisée dans le traitement des épidurites, des lésions douloureuses localisées résistantes à la chimiothérapie et aux antalgiques, et dans le traitement des lésions ostéolytiques à haut risque fracturaire, et parfois en complément de la chirurgie. Les effets myélosuppresseurs de la chimiothérapie et de la radiothérapie sont cumulatifs. Idéalement, la radiothérapie devrait être terminée 3 semaines avant le début d'une chimiothérapie. La dose d'irradiation est de 40 à 50 Gy. Chez les malades réfractaires aux traitements habituels, certaines équipes ont proposé la réalisation d'une irradiation corporelle totale en deux temps (hémi-irradiation corporelle) qui semble avoir un effet antalgique parfois remarquable [47].

CHIRURGIE

La chirurgie est indiquée en cas de fracture périphérique ; certaines lésions préfacturaires des os longs peuvent bénéficier de consolidation chirurgicale. En cas de lésion lytique volumineuse du

rachis, l'indication repose sur le risque d'instabilité et de fracture. La chirurgie est parfois nécessaire en cas de compression médullaire, essentiellement lorsque la compression est d'origine osseuse (fracture) ou sur un rachis déjà irradié. Sinon, l'association d'assauts cortisoniques et de radiothérapie peut suffire.

BISPHOSPHONATES

Les bisphosphonates sont des agents antiostéoclastiques puissants, modifiant la différenciation, le recrutement et l'activité des ostéoclastes. Les bisphosphonates peuvent inhiber la production d'IL 6 par les cellules stromales médullaires de malades atteints de myélome ; l'existence d'un effet antitumoral direct des bisphosphonates a été suggéré [43]. Expérimentalement, ils sont capables de stimuler des sous-populations de lymphocytes T cytotoxiques pour les cellules plasmocytaires anormales [29]. Le pamidronate et le zolédronate induisent in vitro l'apoptose des cellules myélomateuses et agissent sur les cellules stromales en augmentant leur apoptose et en diminuant la synthèse induite par l'IL 1β de certaines métalloprotéases (MMP-1). Mais une augmentation de la production de MMP-2 a été également montrée, dont l'effet reste à évaluer [20].

Leur activité antiostéoclastique a logiquement conduit à utiliser les bisphosphonates chez des malades atteints de myélome multiple : dans un premier temps pour traiter les hypercalcémies, puis pour tenter de ralentir la progression des lésions ostéolytiques.

L'efficacité du clodronate a fait l'objet de plusieurs études [30, 31]. Dans un essai portant sur 536 malades [33], les patients ont reçu en plus de leur chimiothérapie soit le clodronate à la dose de 1 600 mg/j par voie orale, soit un placebo. Le traitement par clodronate a entraîné une réduction de la fréquence des hypercalcémies sévères (5,1 % versus 10,1 % ; $p = 0{,}06$), des fractures non vertébrales (6,8 % versus 13,2 % ; $p = 0{,}04$) et des fractures vertébrales (38 % versus 55 % ; $p = 0{,}01$). De même, la fréquence des douleurs lombaires à 24 mois était moindre dans le groupe traité par clodronate (10,9 % versus 19,9 % ; $p = 0{,}05$). Aucune différence en termes de survie n'a été observée.

Deux essais randomisés utilisant le pamidronate ont également été réalisés [12, 13, 15]. Dans la première étude randomisée en double aveugle, 392 malades atteints d'un myélome de stade III et ayant au moins une lésion osseuse lytique ont reçu des perfusions mensuelles de 90 mg de pamidronate ou de placebo, en plus de leur chimiothérapie. Les malades étaient stratifiés selon qu'ils recevaient une chimiothérapie en première intention ou en seconde intention. Après neuf cycles de traitement, le pourcentage de malades ayant un événement osseux (fractures pathologiques, compression médullaire secondaire à un tassement vertébral, geste chirurgical pour traiter ou prévenir une fracture pathologique ou une compression médullaire, irradiation d'une lésion osseuse) était de 24 % dans le groupe traité par pamidronate, et de 41 % dans le groupe traité par placebo ($p < 0{,}001$). Cette étude a été poursuivie : après 21 mois de traitement, le pourcentage de malades ayant développé un événement osseux était inférieur dans le groupe traité par pamidronate ($p = 0{,}015$). Le nombre moyen d'événements osseux par an était de 1,3 dans le groupe traité par pamidronate et de 2,2 dans le groupe traité par placebo ($p = 0{,}008$), mais la survie ne différait pas pour l'ensemble des malades inclus selon le traitement reçu.

Dans le groupe des malades recevant une chimiothérapie de seconde ligne, la survie des malades traités par pamidronate semblait supérieure à celle des malades traités par placebo après ajustement sur la β2-microglobuline et l'indice de performance de l'Eastern Cooperative Oncological Group (ECOG). Dans un autre essai randomisé en double aveugle versus placebo, l'efficacité du pamidronate utilisé par voie orale à la dose de 300 mg/j n'a pas été observée [15]. La différence entre ces deux derniers essais est probablement expliquée par la faible absorption digestive des bisphosphonates. La voie orale ne peut être conseillée pour les aminobisphosphonates comme le pamidronate, en raison d'effets digestifs importants.

Chez les patients ayant une hypercalcémie maligne, le zolédronate est plus efficace que le pamidronate : le pourcentage de patients normocalcémiques est plus important à 4 et 10 jours, et le temps avant rechute plus long. L'efficacité sur les événements osseux du zoledronate 2, 4 et 8 mg a été comparée à celle du pamidronate 90 mg, dans deux études prospectives randomisées en double aveugle. L'une a inclus 280 patients, l'autre 1 648, souffrants de lésions ostéolytiques secondaires à un cancer du sein ou un myélome [14, 39]. L'efficacité des deux traitements est comparable pour l'incidence des événements osseux, sauf pour le recours à la radiothérapie, moins fréquent dans les groupes zolédronate [14]. La tolérance est comparable [39]. En raison d'un possible risque rénal associé aux fortes doses, la dose recommandée de zolédronate est de 4 mg/mois, administrés en perfusion de 15 minutes.

L'intérêt des bisphosphonates utilisés par voie intraveineuse apparaît donc clairement démontré pour traiter l'hypercalcémie, et pour réduire la progression des lésions ostéolytiques chez les malades atteints de myélome multiple. Il n'y a pas de preuve que ce traitement ne bénéficie qu'aux patients ayant des marqueurs de résorption osseux augmentés. L'intérêt de leur utilisation dans des MM de stades I et II de la classification de Durie et Salmon n'est pas déterminé. La durée optimale du traitement n'est pas connue. Certains préconisent l'arrêt des perfusions chez les patients en rémission de leur maladie, d'autres, la poursuite indéfinie du traitement.

INTERFÉRON ALPHA

L'interféron alpha a été largement étudié au cours des 15 dernières années chez des malades atteints de myélome multiple, mais les résultats obtenus sont décevants et la place de l'interféron apparaît limitée. Utilisé seul en traitement initial, il permet d'obtenir une régression tumorale chez moins de 20 % des malades. De larges essais ont conclu que ce produit n'améliore pas la survie des malades, tant lorsqu'il est utilisé en association à la chimiothérapie, en traitement d'induction, qu'en entretien après une phase de plateau [16].

ANTIBIOPROPHYLAXIE

Les infections sont la première cause de mortalité au cours du MM. Les épisodes infectieux, particulièrement fréquents et sévères pendant les premiers mois de la chimiothérapie, sont responsables d'une importante mortalité ou d'un retard dans l'administration des traitements cytotoxiques. L'intérêt de l'association d'une antibiothérapie prophylactique à la chimiothérapie a été mis en évidence dans un essai randomisé. L'administration orale de triméthoprime-sulfaméthoxazole à la dose de 180/800 mg deux fois par jour, pendant les 2 premiers mois de la chimiothérapie, réduisait significativement le nombre d'épisodes infectieux bactériens (2,43 infections/an versus 0,29 ; $p = 0{,}001$) et de décès infectieux survenus au cours des 3 premiers mois, par rapport à un groupe contrôle non traité [37]. Néanmoins, la toxicité cutanée de cette association antibiotique nécessitait un arrêt du traitement chez 25 % des malades.

ÉRYTHROPOÏÉTINE

L'administration d'érythropoïétine recombinante à la dose de 150 UI/kg (injections sous-cutanées) trois fois par semaine a montré des résultats encourageants dans le traitement des anémies persistantes au cours du MM [32]. Deux études randomisées ont mis en évidence une diminution des besoins transfusionnels lors du traitement par érythropoïétine. Ce traitement semble d'autant plus efficace que les taux d'érythropoïétine sériques endogènes sont bas (ou inadaptés à l'anémie), surtout s'il existe une insuffisance rénale associée. La prescription d'érythropoïétine nécessite, pour être pleinement efficace, la correction de toute inflammation, et l'assurance d'un stock ferrique suffisant pour éviter une carence en fer dite fonctionnelle. Cependant, la prescription d'érythropoïétine doit être

guidée par l'état clinique du patient plus que par le chiffre d'hémoglobine. Par ailleurs, il faut rappeler que le meilleur traitement à long terme de l'anémie du myélome repose sur le traitement efficace de la prolifération plasmocytaire. Un effet antitumoral lié à l'injection d'érythropoïétine a été suggéré dans un modèle de MM murin [35].

AUTRES MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES

L'épuration de la protéine monoclonale par des échanges plasmatiques peut être utile, en association à un traitement cytotoxique, en cas de syndrome d'hyperviscosité. L'hémodialyse peut être nécessaire en cas d'insuffisance rénale sévère, et le pronostic des patients dialysés pour insuffisance rénale liée à une tubulopathie myélomateuse est considéré actuellement comme suffisamment bon pour ne pas considérer cette pathologie comme une contre-indication à la mise en dialyse chronique. Les hypercalcémies nécessitent réhydratation et administration de bisphosphonates. Les douleurs rebelles en rapport avec un tassement vertébral peuvent justifier d'une vertébroplastie lorsque la localisation de la lésion responsable des symptômes peut être certaine [19].

PERSPECTIVES THÉRAPEUTIQUES

Mécanismes de résistances aux chimiothérapies

L'expression du gène MDR (*multidrug resistance*) à la surface des cellules cancéreuses (P-glycoprotéine) est un des mécanismes impliqué dans la résistance des cellules myélomateuses à la polychimiothérapie. L'utilisation de certaines molécules telles la ciclosporine ou le PSC 833 pourrait en théorie permettre, en les associant au VAD, de surmonter la résistance chez certains malades, mais ceci n'a pas été confirmé pour la ciclosporine dans une étude randomisée.

Antiœstrogènes

L'existence de récepteurs aux œstrogènes sur les cellules myélomateuses explique l'effet favorable du tamoxifène à très forte dose in vitro, inducteur d'apoptose et bloquant les cellules en phase G0-G1 [46]. L'intérêt des antiœstrogènes reste à étudier in vivo.

Cytokines et antiVEGF

L'administration de cytokines ou d'anticorps anticytokines au cours du MM est en cours d'évaluation. L'IL 2, l'IL 4, l'interféron, et l'acide tout-trans rétinoïque ont été étudiés au cours d'études pilotes. Les anticorps monoclonaux anti-IL 6 murins ont permis d'obtenir des réponses transitoires dans des maladies à des stades avancés [10]. Il existe actuellement des peptides inhibiteurs du récepteur du VEGF.

Immunothérapie

La vaccination basée sur l'immunisation contre un ou plusieurs antigènes tumoraux spécifiques, ou bien sur le transfert adoptif de lymphocytes générés ex vivo réagissant spécifiquement contre des antigènes tumoraux, est une approche thérapeutique séduisante [41]. Dans le MM, l'idiotype qui définit l'immunoglobuline monoclonale constitue un marqueur tumoral spécifique. Bien que modeste et transitoire, une réponse immunitaire spécifique de l'idiotype est générée chez 25 à 100 % des patients. Cependant, les réponses cliniques jugées sur la diminution du composant monoclonal dans le sérum sont rares. Cela pourrait s'expliquer par le fait que l'idiotype est faiblement immunisant, ou bien par une déplétion des lymphocytes T spécifiques de l'idiotype du fait de la forte concentration d'immunoglobuline monoclonale dans le sérum. Il est cependant possible de générer des lymphocytes T cytotoxiques spécifiques des cellules tumorales, en utilisant comme cellules présentatrices d'antigène des cellules dendritiques dérivées des cellules adhérentes du sang et pulsées avec des lysats de cellules myélomateuses [49]. De même, une protéine identifiée initialement à la surface des cellules de cancer du testicule, la protéine Sp17, est également exprimée par les plasmocytes malins et pourrait se comporter comme un antigène tumoral [18].

Inhibiteurs du protéasome (PS-341)

Le protéasome a un rôle essentiel dans le contrôle de la régulation du cycle cellulaire. Présent dans toutes les cellules eucaryotes, ce complexe protéasique contrôle, en les dégradant, la stabilité de nombreuses protéines qui régulent la progression dans le cycle cellulaire et l'apoptose, telles que les cyclines, les kinases dépendantes des cyclines, des antioncogènes et le facteur de transcription NF-κB. Ainsi, l'inhibition du protéasome a un intérêt potentiel en oncologie. Le PS-341 (bortezomib) est une petite molécule qui inhibe puissamment et spécifiquement le protéasome [42]. In vitro, cet inhibiteur a un effet dans le myélome multiple, la LLC-B, les cancers de prostate, du poumon et du côlon. Le PS-341 inhibe la prolifération et induit l'apoptose de lignées de myélome et aussi de plasmocytes primaires, malgré une accumulation des inhibiteurs du cycle cellulaire $p21^{Cip1}$ et $p27^{Kip1}$ [27]. Il diminue l'adhésion des plasmocytes au stroma et augmente la sensibilité à l'apoptose induite par la dexaméthasone. L'inhibition de la translocation nucléaire du complexe NF-κB pourrait avoir un rôle essentiel dans ces effets. Des données préliminaires d'utilisation du PS-341 (jusqu'à 6 mois de traitement) dans des MM réfractaires ou bien en rechute font état de réponse ou de stabilisation de la maladie, avec des effets secondaires contrôlables. Un essai de phase III est en cours.

Sytème TRAIL

Ce système a été précédemment discuté. L'apoptose induite par TRAIL induit une cascade apoptotique dépendante des caspases. Cette sensibilité retrouvée in vitro à l'apoptose induite par TRAIL est en cours d'évaluation clinique.

Arsenic trioxyde

Des résultats obtenus in vitro indiquent que l'arsenic trioxyde induit un arrêt du cycle cellulaire avec accumulation de $p21^{Cip1}$ et une apoptose de lignées de myélome multiples et de cellules plasmocytaires fraîches issues de patients [40]. Des essais de phase II sont en cours pour évaluer l'effet de l'arsenic trioxyde en monothérapie dans le MM.

Évaluation de la réponse au traitement

L'évaluation de la réponse au traitement repose habituellement sur la surveillance du composant monoclonal par la quantification du pic à l'électrophorèse des protéines sériques. Elle se fait entre le 3e et le 6e mois de traitement. La réponse au traitement est définie selon le pourcentage de réduction du taux du composant monoclonal sérique et/ou urinaire, par rapport à sa valeur initiale avant traitement. Il est classique de définir une réponse dite complète, une bonne réponse, une réponse partielle et l'absence de réponse. Une bonne réponse est définie comme une diminution de 50 % du composant monoclonal sérique par certains groupes et de 75 % par d'autres (SWOG). La disparition des plasmocytes malins dans la moelle fait partie de la définition du SWOG, mais n'est pas utilisée en pratique. La réponse complète, définie par la disparition du composant monoclonal (sang et urines), et la présence du moins de 5 % de plasmocytes médullaires est aujourd'hui un objectif des traitements intensifs. Après l'obtention d'une réponse, on définit un plateau comme la stabilité du pic pendant au moins 6 mois. L'absence de réponse, ou échec, correspond à une réponse inférieure à 25 %, ou une progression de la maladie.

Adaptation du traitement

MYÉLOMES DE FAIBLE MASSE TUMORALE ASYMPTOMATIQUES

Tous les malades atteints de myélome multiple ne doivent pas être traités. Les patients atteints d'un myélome de stade I dans la classification de Durie et Salmon, asymptomatiques, ne nécessitent qu'une surveillance clinique et biologique régulière : la réponse au traitement et la survie sont comparables chez ces patients, qu'ils soient traités immédiatement au diagnostic, ou seulement lors de la progression. L'initiation d'un traitement n'est donc effectuée que devant l'apparition de symptômes ou en cas d'augmentation significative du composant monoclonal sanguin ou urinaire. La progression peut être définie comme un passage au stade II ou III de Durie et Salmon [22]. La médiane de survie sans progression de ces malades, asymptomatiques et n'ayant pas de lésion lytique initialement, est supérieure à 10 ans. Chez les patients à ce stade de la maladie, la place des bisphosphonates nécessite des études prospectives.

MYÉLOMES SYMPTOMATIQUES

Pour ces malades, l'attitude dépend surtout de l'âge. Les facteurs pronostiques peuvent être pris en considération à l'échelle individuelle, mais ne sont pas utilisés encore classiquement pour bâtir une stratégie. Bien sûr, cette classification selon l'âge reste arbitraire, et il faut tenir compte de l'âge physiologique et de la gravité de la maladie pour définir la stratégie la plus adaptée.

Malades âgés de moins de 55 ans

Un traitement intensif suivi d'autogreffe de cellules souches périphériques doit être envisagé. Le recueil de cellules souches doit être réalisé avant que le malade n'ait reçu un traitement par alkylants. En effet, ceux-ci entraînent des dommages irréversibles des cellules souches hématopoïétiques et rendent difficile l'obtention ultérieure d'un greffon satisfaisant. Une fois ce greffon recueilli, l'autogreffe peut être réalisée d'emblée ou après échec d'un traitement par chimiothérapie classique. Néanmoins, les malades greffés d'emblée restent plus longtemps sans symptômes et sans traitement par rapport aux malades greffés en seconde intention. Le conditionnement de greffe actuellement reconnu est la perfusion de melphalan à 200 mg/m^2 [36]. La double autogreffe peut être envisagée chez les patients ayant au diagnostic une β2-microglobulinémie normale, pas d'anomalie du chromosome 13, et pour lesquels la première autogreffe n'a pas permis la rémission complète.

Lors d'une rechute survenant au décours d'une autogreffe, quatre possibilités thérapeutiques peuvent être envisagées :

– une chimiothérapie conventionnelle ;

– une nouvelle autogreffe de cellules souches périphériques si le nombre de cellules prélevées initialement permet de réaliser plusieurs greffes ;

– le thalidomide ;

– une allogreffe de moelle classique ou une allogreffe avec conditionnement allégé.

Ces différentes options sont discutées en fonction de différents paramètres, parmi lesquels l'âge du malade, le délai entre la première autogreffe et la rechute, l'existence d'un greffon disponible. L'allogreffe n'est par exemple envisagée, en raison de sa toxicité, que si le malade a moins de 50 ans et un donneur familial HLA identique.

Les modalités du traitement optimal dans le MM évoluent rapidement. Certains groupes testent la pratique d'une miniallogreffe d'emblée, chez les patients jeunes ayant des facteurs de mauvais pronostic comme des anomalies du chromosome 13, dans les suites immédiates d'un programme de réduction tumorale intensif avec hautes doses de melphalan [5, 28]. L'adjonction avant ou après la procédure d'autogreffe de thérapeutiques agissant sur des composantes biologiques de la cellule myélomateuse : thalidomide ou dérivés, inhibiteurs du protéasome, seuls ou en association, est envisagée dans un avenir proche.

Malades âgés de 55 à 65 ans

Autogreffe et chimiothérapie classique doivent être discutées, et c'est l'âge physiologique qui est considéré. Il a été montré, dans un essai randomisé conduit dans cette tranche d'âge, chez 185 patients jamais traités, que ces deux options thérapeutiques (greffe en première intention ou bien greffe en cas d'échec ou de rechute après chimiothérapie classique) étaient équivalentes en termes de survie ; la seule différence était dans le délai sans symptômes et sans traitement, plus long de 6 mois chez les patients greffés [24]. Chez les patients en bon état physiologique, une procédure de réduction tumorale, avec chimiothérapie de type VAD et intensification thérapeutique avec melphalan 140-200 mg/m^2 est souvent envisageable d'emblée.

Malades âgés de plus de 65 ans

On utilise en première intention une chimiothérapie associant melphalan et prednisone par voie orale. Un traitement plus intensif est proposé par certains, et des protocoles d'évaluation des greffes sont en cours pour les patients de moins de 75 ans.

Pour les patients traités par MP, le traitement est poursuivi jusqu'au plateau. La poursuite d'une chimiothérapie afin d'allonger la phase de plateau n'est pas utile, car elle n'améliore pas la survie des malades [11] et augmente le risque secondaire de myélodysplasies et de leucémies myéloides secondaires.

Lors d'une rechute survenant plus de 6 mois après l'arrêt de la chimiothérapie, la reprise du traitement initial est proposée [17]. Si la rechute survient moins de 6 mois après l'arrêt de la chimiothérapie, la reprise d'une chimiothérapie différente de type VAD est conseillée.

La place du thalidomide, seul ou en association avec la dexaméthasone, reste à établir.

Quelles que soient les modalités thérapeutiques retenues, l'utilisation de bisphosphonates pour réduire ou retarder la survenue d'événements osseux, doit être envisagée dans chaque situation.

Références

[1] Alexanian R, Barlogie B, Dixon D. High-dose glucocorticoid treatment of resistant myeloma. *Ann Intern Med* 1986 ; 105 : 8-11

[2] Alexanian R, Barlogie B, Tucker S. VAD-based regimens as primary treatment for multiple myeloma. *Am J Hematol* 1990 ; 33 : 86-9

[3] Alexanian R, Dimopoulos MA, Delasalle K, Barlogie B. Primary dexamethasone treatment of multiple myeloma. *Blood* 1992 ; 80 : 887-90

[4] Attal M, Harousseau JL, Stoppa AM, Sotto JJ, Fuzibet JG, Rossi JF et al. A prospective, randomized trial of autologous bone marrow transplantation and chemotherapy in multiple myeloma. *N Engl J Med* 1996 ; 335 : 91-7

[5] Badros A, Barlogie B, Morris C, Desikan R, Martin SR, Munshi N et al. High-response rate in refractory and poor risk multiple myeloma after allotransplantation using a non myeloablative conditioning regimen and donor lymphocyte infusions. *Blood* 2001 ; 97 : 2574-2579

[6] Badros A, Barlogie B, Siegel E, Cottler-Fox M, Zangari M, Fassas A et al. Improved outcome of allogenic transplantation in high-risk multiple myeloma patients after non myeloablative conditioning. *J Clin Oncol* 2002 ; 20 : 1295-1303

[7] Barlogie B, Desikan R, Eddlemon P, Spencer T, Zeldis J, Munshi N et al. Extended survival in advanced and refractory multiple myeloma after single-agent thalidomide: identification of prognostic factors in a phase 2 study of 139 patients. *Blood* 2001 ; 98 : 492-494

[8] Barlogie B, Jagannath S, Vesole DH, Naucke S, Cheson B, Mattox S et al. Superiority of tandem autologous transplantation over standard therapy for previously untreated multiple myeloma. *Blood* 1997 ; 89 : 789-93

[9] Barlogie B, Jagannath S, Desikan KR, Mattox S, Vesole D, Siegel D et al. Total therapy with random transplants for newly diagnosed multiple myeloma. *Blood* 1999 ; 93 : 55-65

[10] Bataille R, Barlogie B, Lu ZY, Rossi JF, Lavabre-Bertrand T, Beck T et al. Biologic effects of anti-interleukin6 murine monoclonal antibody in advanced multiple myeloma. *Blood* 1995 ; 86 : 685-91

[11] Belch A, Shelley W, Bergsagel D, Wilson K, Klimo P, White D et al. A randomized trial of maintenance versus no maintenance melphalan and prednisone in responding multiple myeloma patients. *Br J Cancer* 1988 ; 57 : 94-9

[12] Berenson JR, Lichtenstein A, Porter L, Dimopoulos MA, Bordoni R, George S et al. Efficacy of pamidronate in reducing skeletal events in patients with advanced multiple myeloma. *N Engl J Med* 1996 ; 334 : 488-93

[13] Berenson JR, Lichtenstein A, Porter L, Dimopoulos MA, Bordoni R, George S et al. Long-term pamidronate treatment of advanced multiple myeloma patients reduces skeletal events. Myeloma Aredia Study Group. *J Clin Oncol* 1998 ; 16 : 593-602

[14] Berenson JR, Rosen LS, Howell A, Porter L, Coleman RE, Morley W et al. Zoledronic acid reduces skeletal-related events in patients with osteolytic metastases. A double-blind randomized dose-response study. *Cancer* 2001 ; 91 : 1191-1200

[15] Brincker H, Westin J, Abildgaard N, Gimsing P, Turesson I, Hedenus M et al. Failure of oral pamidronate to reduce skeletal morbidity in multiple myeloma : a double-blind placebo-controlled trial. Danish-Swedich co-operative study group. *Br J Hematol* 1998 ; 101 : 280-6

[16] Browman GP, Bergsagel DE, Sicheri D, O'reilly S, Wilson KS, Rubin S et al. Randomized trial of interferon maintenance in multiple myeloma : a study of the National Center Institute of Canada Clinical Trials Group. *J Clin Oncol* 1995 ; 13 : 2354-60

[17] Buzaid AC, Durie G. Management of refractory myeloma : a review. *J Clin Oncol* 1988 ; 6 : 889-905

[18] Chiriva-Internati M, Wang Z, Salati E, Bumm K, Barlogie B, Lim SH. Sperm protein 17 (Sp17) is a suitable target for immunotherapy of multiple myeloma. *Blood* 2002 ; 100 : 961-965

[19] Cortet B, Cotten A, Boutry N, Dewatre F, Flipo RM, Duquesnoy B et al. Percutaneous vertebroplasty in patients with osteolytic metastases or multiple myeloma. *Rev Rhum Engl Ed* 1997 ; 64 : 177-83

[20] Derenne S, Amiot M, Barillé S, Collette M, Robillard N, Berthand P et al. Zoledronate is a potent inhibitor of myeloma cell growth and secretion of IL6 and MMP-1 by the tumoral environment. *J Bone Miner Res* 1999 ; 14 : 2048-2056

[21] Dimopoulos MA, Zervas K, Kouvatseas G, Galami E, Grigoraki V, Kiamouris C et al. Thalidomide and dexamethasone combination for refractory multiple myeloma. *Ann Oncol* 2001 ; 12 : 991-995

[22] Durie BG, Salmon SE. A clinical staging system for multiple myeloma. Correlation of measured myeloma cell mass with presenting clinical features, response to treatment, and survival. *Cancer* 1975 ; 36 : 842-854

[23] Fermand JP, Chevret S, Ravaud P, Divine M, Leblond V, Dreyfus F et al. High-dose chemoradiotherapy and autologous blood stem cell transplantation in multiple myeloma : results of a phase II trial involving 63 patients. *Blood* 1993 ; 82 : 2005-9

[24] Fermand JP, Ravaud P, Chevret S, Divine M, Leblond V, Belanger C et al. High-dose therapy and autologous peripheral blood stem cell transplantation in multiple myeloma : up-front or rescue treatment ? Results of a multicenter sequential randomized clinical trial. *Blood* 1998 ; 92 : 3131-3136

[25] Gahrton G, Svensson H, Cavo M, Apperly J, Bacigalupo A, Bjorkstrand B et al. Progress in allogenic bone marrow and peripheral blood stem cell transplantation for multiple myeloma : a comparison between transplants performed 1983-93 and 1994-98 at European Group for Blood and Marrow Transplantation centers. *Br J Hematol* 2001 ; 113 : 209-216

[26] Gregory WM, Richards MA, Malpas JS. Combination chemotherapy versus melphalan and prednisolone in the treatment of multiple myeloma : an overview of published trials. *J Clin Oncol* 1992 ; 10 : 334-42

[27] Hideshima T, Richardson P, Chauhan D, Palombella VJ, Elliott PJ, Adams J et al. The proteasome inhibitor PS-341 inhibits growth, induces apoptosis, and overcomes drug resistance in human multiple myeloma cells. *Cancer Res* 2001 ; 61 : 3071-3076

[28] Kröger N, Schwerdtfeger R, Kiehl M, Sayer HG, Renges H, Zabelina T et al. Autologous stem cell transplantation followed by a dose-reduced allograft induces high complete remission rate in multiple myeloma. *Blood* 2002 ; 100 : 755-760

[29] Kunzmann V, Bauer E, Feurle J, Weissinger F, Tony HP, Wilhelm M et al. Stimulation of gammadelta Tcells by aminobisphosphonates and induction of antiplasma cell activity in multiple myeloma. *Blood* 2000 ; 96 : 384-392

[30] Laakso M, Lahtinen R, Virkkunen P, Elomaa I. Subgroup and cost-benefit analysis of the Finnish multicenter trial of clodronate in multiple myeloma. Finnish Leukaemia Group. *Br J Hematol* 1994 ; 87 : 725-9

[31] Lahtinen R, Laakso M, Palva I, Virkkunen P, Elomaa I. Randomized placebo-controlled multicentre trial of clodronate in multiple myeloma. *Lancet* 1992 ; 340 : 1049-52

[32] Ludwig H, Fritz E, Kotzmann H, Hocker P, Gisslinger H, Barnas U et al. Erythropoietin treatment of anemia associated with multiple myeloma. *New Engl J Med* 1990 ; 322 : 1693-9

[33] Mc Closkey EV, MacLennan IC, Drayson MT, Chapman C, Dunn J, Kanis JA. A randomized trial of the effect of clodronate on skeletal morbidity in multiple myeloma. MRC Working Party on Leukaemia in Adults. *Br J Hematol* 1998 ; 100 : 317-25

[34] McSweeney P, Niederwiesser D, Shizuru JA et al. Hematopoietic cell transplantation in older patients with hematologic malignancies: replacing high dose cytotoxic therapy with graft-versus-tumor effect. *Blood* 2001 ; 97 : 3390-3398

[35] Mittelman M, Neumann D, Peled A, Kanter P, Haran-Ghera N. Erythropoietin induces tumor regression and antitumor immune responses in murine myeloma models. *Proc Natl Acad Sci* 2001 ; 98 : 5181-5186

[36] Moreau P, Facon T, Attal M, Hulin C, Michallet M et al. Comparison of 200mg/m^2 melphalan and 8 Gy total body irradiation plus 140mg/m^2 melphalan as conditioning regimens for peripheral blood stem cell transplantation in patients with newly diagnosed multiple myeloma: final analysis of the Intergroupe Francophone du Myélome 9502 randomised trial. *Blood* 2002 ; 99 : 731-735

[37] Oken MM, Pomeroy C, Weisdorf D, Bennett JM. Prophylactic antibiotics for the prevention of early infection in multiple myeloma. *Am J Med* 1996; 100 : 624-8

[38] Palumbo A, Triolo S, Baldini L, Callea V, Capaldi A, De Stefano V et al. Dose-intensive melphalan with stem cell support (CM regimen) is effective and well tolerated in elderly myeloma patients. *Haematologica* 2000 ; 85 : 508-513

[39] Rosen LS, Gordon D, Kaminski M, Howell A, Belch A, Mackey J et al. Zoledronic acid versus pamidronate in the treatment of skeletal metastases in patients with breast cancer or osteolytic lesions of multiple myeloma: a phase III, double-blind, comparative trial. *Cancer J* 2001 ; 7 : 377-387

[40] Rousselot P, Labaume S, Marolleau JP, Larghero J, Noguera MH, Brouet JC et al. Arsenic trioxyde and melarsoprol induce apoptosis in plasma cell lines and in plasma cells from myeloma patients. *Cancer Res* 1999 ; 59 : 1041-1048

[41] Rozenberg SA. Cancer vaccines based on the identification of genes encoding cancer regression antigens. *Immunol Today* 1997 ; 18 : 175-182

[42] Schenkein D. Proteasome inhibitors in the treatment of B-cell malignancies. *Clon Lymphoma* 2002 ; 3 : 49-55

[43] Shipman CM, Rogers MJ, Apperley JF et al. Bisphosphonates induce apoptosis in human myeloma cell lines : a novel anti-tumor activity. *Br J Haematol* 1997 ; 98 : 665-672

[44] Singhal S, Mehta J, Desikan R, Ayers D, Roberson P, Eddlemon P et al. Antitumor activity of thalidomide in refractory multiple myeloma. *N Engl J Med* 1999 ; 341 : 1564-1571

[45] Stewart AK, Vescio R, Schiller G, Ballester O, Noga S, Rugo H et al. Purging of autologous peripheral –blood stem cells using CD34 selection does not improve overall or progression-free survival after high-dose chemotherapy for multiple myeloma: results of a multicenter randomized controlled trial. *J Clin Oncol* 2001 ; 19 : 3771-3779

[46] Treon SP, Teoh G, Urashima M, Ogata A, Chauhan D, Webb IJ et al. Anti-estrogens induce apoptosis of multiple myeloma cells. *Blood* 1998 ; 92 : 1749-1757

[47] Troussard X, Leporrier M. Place of double half-body irradiation in the treatment of multiple myeloma. *J Clin Oncol* 1991 ; 9 : 2233-2235

[48] Verdonck LF, Lokhorst HM, Dekker AW, Nieuwenhuis HK, Petersen EJ. Graft-versus-myeloma effect in two cases. *Lancet* 1996 ; 347 : 800-1

[49] Wen YJ, Min R, Tricot G, Barlogie B, Yi Q. Tumor lysate-specific cytotoxic T lymphocytes in multiple myeloma: promising effector cells for immunotherapy. *Blood* 2002 ; 99 : 3280-3285

[50] Zangari M, Siegel E, Barlogie B, Anaissie E, Saghafifar F, Fassas A et al. Thrombogenic activity of doxorubicin in myeloma patients receiving thalidomide: implication for therapy. *Blood* 2002 ; 100 : 1168-1171

Ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux

B. Moyen, D. Laptoiu, G. Lefort, J.-L. Lerat

L'ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux est une affection rare. Son étiologie précise n'est pas connue. Elle est certainement multifactorielle, les facteurs mécaniques et vasculaires étant au premier plan. C'est une affection arthrogène quand la cicatrisation n'a pas été acquise. Il existe une forme juvénile ayant une capacité de cicatrisation et une forme de l'adulte où la chirurgie est souvent nécessaire. La chirurgie vise à obtenir la cicatrisation de la lésion ostéochondrale grâce à une greffe osseuse et à une ostéosynthèse. Lorsque le fragment est détaché ou impossible à fixer, on a le choix soit de laisser le defect ostéocartilagineux en l'état, soit d'essayer de le combler. De nombreuses techniques sont possibles : greffes en mosaïque, greffes de chondrocytes, allogreffes qui n'ont pas encore fait la preuve de leur longévité.

Mots clés : Ostéochondrite disséquante du genou ; Greffes en mosaïque ; Greffes de chondrocytes ; Allogreffes ostéocartilagineuses

Plan

Introduction

L'ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux du genou (OCD) se définit comme une zone localisée de modifications vasculaires atteignant l'os sous-chondral. En l'absence de cicatrisation, l'os et son couvercle cartilagineux vont se séparer de l'os adjacent créant un defect osseux et un corps étranger libre intra-articulaire. [1, 2]

Historique

Cette entité était déjà connue du temps d'Ambroise Paré (1558) qui à cette époque décrivait l'ablation d'un corps étranger du genou. [3]

En 1870, Paget [4] décrivit une lésion de nécrose silencieuse du genou.

C'est Konig [5] qui a introduit le terme d'OCD ainsi que la notion inexacte d'un processus inflammatoire. Notant cette erreur nosologique Axhausen [6] en 1922 donna le terme de « *abgrenzungsvorgang* » à cette entité pathologique, signifiant l'idée d'un processus qui entoure ou sépare. Seul le terme d'OCD sera néanmoins utilisé.

Après cette période initiale, de nombreux travaux ont été consacrés à cette pathologie. Parmi ceux-ci citons les travaux de Fairbank [7] en 1933, Smillie [1] en 1957, Green [8] et Banks en 1953.

Une importante contribution a été apportée par les auteurs français. Citons le symposium de la SOFCOT dirigé par J.-C. Rey [9], les travaux de Cahuzac [10], la très remarquable classification radiologique de Bédouelle [2] et le symposium de la Société française d'arthroscopie dirigé par Robert. [11]

Étiopathogénie

Le genou est la localisation principale de l'ostéochondrite. La progression de la maladie entraîne une séparation de l'os sous-chondral pathologique de l'os adjacent entraînant éventuellement la création d'un corps étranger libre dans l'articulation. [12] L'étiologie de l'ostéochondrite disséquante reste inconnue. Historiquement il y a eu de nombreuses hypothèses physiopathologiques. [12] L'ischémie, les traumatismes, les luxations de la rotule, l'influence génétique, les anomalies d'ossification des centres accessoires ont été invoqués. Il y a certainement une origine multifactorielle.

Enneking [13] a proposé une théorie vasculaire liée à la fragilité de la vascularisation terminale de la zone épiphysaire. Un traumatisme peut interrompre cette vascularisation et celle des centres secondaires. Chez l'adulte, les traumatismes répétés peuvent entraîner des fractures de fatigue et un traumatisme vasculaire pouvant expliquer la formation d'une zone dévascularisée.

Il est possible que l'OCD juvénile soit une forme fruste de la dysplasie épiphysaire, maladie autosomale dominante qui, dans sa forme mineure, présente de multiples lésions d'ostéochondrite. Or, on sait que l'OCD juvénile peut être bilatérale. Cela pourrait donc être une forme de variance, à expression génétique, de la croissance normale. La polyostéochondrose juvénile décrite par Genety et Brunet-Guedj [14] est également une forme voisine.

L'OCD a été associée à des pathologies endocriniennes conduisant à des embolies graisseuses ou artériolaires. La laxité ligamentaire et le genu varum excessif ont été associés à l'OCD. [15] Il a été décrit des formes familiales. [16-18] Mizuta [19] a rapporté six cas d'OCD du condyle externe chez des enfants de 6 à 12 ans après une méniscectomie externe totale. L'auteur évoque le rôle biomécanique des forces exagérément transmises.

Le rôle traumatique a été popularisé par Paget [4] (1870) et Konig (1888) et de nouveau invoqué en 1933. [7] La théorie traumatique fait appel à deux types de traumatismes, endogène et exogène. Pour les traumatismes endogènes, Fairbank [7] a proposé une théorie basée sur des microtraumatismes de la face axiale du condyle interne contre l'épine tibiale lors de la rotation interne du genou. Cette théorie supportée par Smillie [1] en 1957 expliquerait la localisation la plus fréquente. Les traumatismes exogènes sont divisés en microtraumatismes répétés et traumatismes aigus. Les microtraumatismes répétés sur une zone limitée pourraient entraîner des fractures de fatigue sous-chondrales. Des traumatismes aigus seraient reconnus [20] dans 25 à 50 % des cas d'OCD. On peut aussi constater que ces lésions sont plus fréquentes chez les garçons et les sportifs, [1, 9, 10, 21] que l'incidence de l'OCD juvénile chez les filles est en augmentation et que l'âge de début de l'OCD du garçon diminue. [15]

■ Diagnostics différentiels

Ils sont au nombre de trois :

- les fractures traumatiques ostéochondrales. Elles rentrent dans un cadre traumatique. En général les bords de la lésion sont plus irréguliers et le fragment souvent déplacé. Le scanner aidera à établir le diagnostic ;
- les anomalies d'ossifications. Mubarak et Carroll [22] estiment que l'OCD est le résultat d'irrégularités d'ossification épiphysaire. Ces auteurs considèrent que ces irrégularités représentent une forme fruste de dysplasie épiphysaire. Le diagnostic différentiel est alors difficile et seule l'analyse radiologique séquentielle établira le diagnostic ;
- la polyostéochondrose juvénile, décrite par Genety et Brunet-Guedj [14], est une forme voisine. Elle survient presque exclusivement chez le garçon sportif très actif entre 6 et 12 ans. La clinique n'est pas spécifique. La radiographie simple des échancrures montre des atteintes en zone portante d'un ou plusieurs condyles. Les images sont polymorphes et évolutives. L'évolution se fait progressivement vers la normalisation. Une image unique peut faire évoquer une OCD. En cas de doute l'IRM établit le diagnostic.

■ Prévalence

Cette affection atteint plus fréquemment les garçons que les filles dans un rapport de 3/1. Ces lésions sont bilatérales entre 25 et 33 % des cas. La prévalence exacte n'est pas connue et mériterait plus amples informations. Hughston [23] a rapporté une prévalence de 5 à 21 cas pour 100 000. Linden [24], sur une période de 33 ans en Suède, ramena le nombre de cas observés à la population réelle et estima la prévalence à 18 sur 100 000 chez la femme et à 29 sur 100 000 chez l'homme. Cette prévalence semble s'accroître chez l'enfant avec l'implication dans des sports de compétition [15] et de plus en plus tôt. Cette pathologie apparaît plus tôt et se développe chez la fillette. [15]

■ Classification et localisation. Moyens d'étude

Plusieurs classifications existent. Elles sont basées sur l'analyse radiologique simple.

Bedouelle [2] insiste très justement sur la nécessité de faire un bilan comparatif comprenant des clichés standards de face, profil et défilés fémoropatellaires auxquels il faut ajouter un cliché de face patient en décubitus ventral à 45° de flexion (dit cliché de l'échancrure intercondylienne) ou une face en appui et flexion du genou (vue en schuss) et un profil décalant les deux condyles.

Avec ces clichés il est possible d'apprécier la localisation et le volume de la lésion.

Aichroth [25], en 1971, détermina le pourcentage de localisation des lésions.

La localisation la plus fréquente (75 %) est la face axiale du condyle interne, près de l'insertion du ligament croisé postérieur. Les surfaces d'appui du condyle interne et externe sont impliquées dans 10 % des cas. La trochlée et la rotule sont atteintes dans 15 % des cas. [25, 26]

Cahuzac [10] a mis l'accent sur le fait que le scanner et l'IRM sont plus performants pour préciser la localisation. Cela est particulièrement vrai pour évaluer si les lésions sont en zone portante et la position exacte des lésions du versant axial du condyle médial. Celles-ci pouvant être plus inférieures le long du massif des épines ou plus antérieures.

Le volume approximatif de la lésion peut être mesuré simplement sur les radiographies de face et de profil en multipliant la largeur du defect sur la face par la longueur sur le profil par la hauteur sur une des deux incidences.

Harding [27] utilise la radiographie de profil pour classer les lésions (Fig. 1). Trois zones sont définies en fonction de la ligne de Blumenstaat et de la projection de la corticale postérieure. La plupart des lésions sont situées dans la zone B. Au-delà de l'aspect purement topographique, il semble exister un aspect pronostique de la localisation. [27]

Bedouelle [9] a proposé une classification radiologique en quatre stades : lacunaire, nodulaire, en grelot et corps étranger articulaire. L'auteur a affiné cette classification distinguant deux stades pour la forme lacunaire et deux stades pour la forme nodulaire (Fig. 2).

Au-delà de la notion de la localisation trois questions importantes doivent être étudiées.

Quelle est la vitalité du fragment osseux, quelle est la stabilité du fragment ostéochondral dans sa « niche » et quel est l'état du cartilage ?

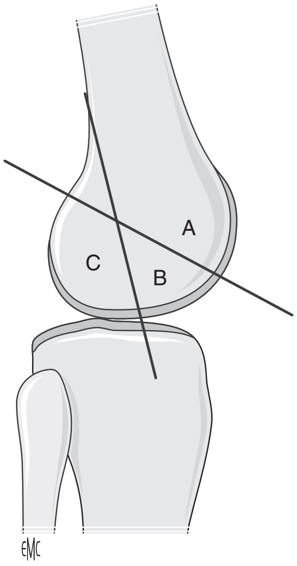

Figure 1. Zones de Harding.

Classification	État de la lésion
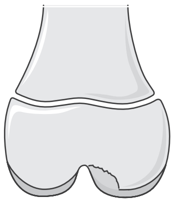 Stade 1a	Image claire ou niche bien limitée avec contours épaissis et un peu plus opaques Pas de calcification ou d'ossification
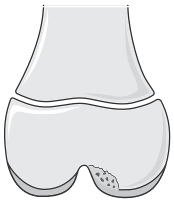 Stade 1b	Image lacunaire avec des ombres de calcifications ou d'ossifications petites, irrégulières, souvent multiples
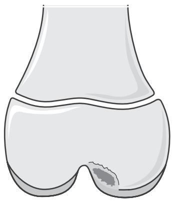 Stade 2a	Séquestre enclos avec une image condensée, unique ou multiple assez dense, parfois irrégulière, séparée par une bande claire non ossifiée du fond de la loge d'ostéochondrite La lésion reste de niveau par rapport au condyle
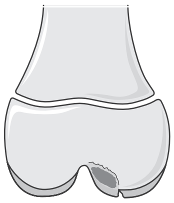 Stade 2b	Idem 2a mais une fissure peut se dessiner sur un bord
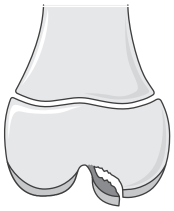 Stade 3	Image en «grelot» Lésion largement fissurée et ouverte dans l'articulation Image du séquestre plus dense, parfois lamellaire et souvent décalée par rapport à la surface osseuse du condyle Le séquestre reste dans sa loge, retenu par un pédicule cartilagineux ou synovial Parfois il peut être entièrement détaché
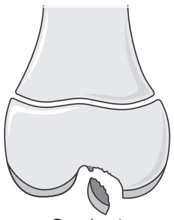 Stade 4	Stade du corps étranger articulaire : le séquestre s'est totalement libéré

Figure 2. Classification radiologique de l'OCD (selon Bedouelle).

Vitalité du fragment osseux

Cahill [28] a utilisé la scintigraphie. Les images ciblées permettent de vérifier la progression de la cicatrisation de la lésion ostéochondrale. La scintigraphie ne paraît pas avoir une valeur pronostique mais les vues localisées peuvent être un élément de surveillance de consolidation. [29]

L'IRM permet de confirmer l'extension de la lésion, la vitalité du fragment ostéochondral et l'état du cartilage. Les séquences spin écho standard avec suppression des graisses permettent d'étudier le cartilage. Dipaola [30] a distingué quatre stades à l'IRM (Tableau 1). Cette classification vient d'ailleurs bien se superposer à la classification de Bedouelle (Fig. 2). L'arthroscanner spiralé permet plus précisément de vérifier l'état du cartilage et de contrôler la notion de stabilité. Guhl [31] donne lui une classification purement arthroscopique (Tableau 2). Ce moyen d'appréciation anatomique, pour précis qu'il soit, n'est pas utilisé comme la voie diagnostique recommandée. Guhl [31] insiste sur le fait que toute dépression ou décoloration gris jaunâtre du cartilage sont des éléments typiques d'une OCD.

Tableau 1.
Classification IRM de l'OCD (selon Dipaola).

Classification	État de la lésion
Stade 1	Épaississement du cartilage articulaire
	Diminution du signal osseux en T2
Stade 2	Brèche dans la surface articulaire
	Diminution du signal osseux en T2 avec une zone de tissus fibreux entourant l'OCD
Stade 3	Séparation du cartilage
	Augmentation du signal en T2 en arrière du fragment témoignant de la présence de liquide synovial
Stade 4	Corps étranger libre

Tableau 2.
Classification arthroscopique de l'OCD (selon Guhl).

Classification	État de la lésion
Stade 1	Cartilage intact (couleur et consistance)
Stade 2	Fissure périphérique non circonférencielle
Stade 3	Lésion partiellement détachée
Stade 4	Cratère avec ou sans un corps étranger

Critères d'instabilité du fragment ostéochondral

Ceux-ci peuvent être déterminés sur les radiographies et le scanner et sur l'arthroscanner, voire plus récemment l'arthro-IRM.

Ainsi peut-on avoir un faisceau d'arguments pour affirmer le caractère instable de la lésion d'OCD.

Sont considérés comme des arguments d'instabilité les lésions avec un fond de la niche scléreux, un liseré de fond de niche de plus de 0,5 cm de long, la présence de microgéodes de plus de 3 mm de diamètre, le cartilage partiellement détaché et un fragment déplacé, une lésion supérieure à 0,8 cm^2 selon Mesgarzadeh. [32] L'ICRS [33] (International Cartilage Repair Society) décrit quatre stades. Seuls les stades 3 et 4 sont considérés comme instables.

État du cartilage

La classification des lésions cartilagineuses se fait conformément à la classification de l'ICRS. [34]

Pour établir une stratégie de traitement il est aussi important de connaître l'état du cartilage au niveau de la lésion et en périphérie de la niche.

Il y a deux bons examens complémentaires pour vérifier la nature et l'étendue des lésions cartilagineuses. L'arthroscanner spiralé est une méthode invasive qui permet de vérifier les lésions de stade 3 et 4 et d'analyser leur étendue. Sur le genou cadavérique Vande Berg [35] a montré que la sensitivité et la spécificité de cette technique sont de 85 et 94 % pour les lésions de stade 3 et 4. Ces performances sont meilleures que l'IRM en fast spin écho intermédiaire en densité de protons avec saturation de la graisse. L'arthroscanner est surtout utilisé en Europe. Il a notre préférence. L'IRM est une méthode qui progresse constamment afin d'améliorer sa définition et ses performances pour l'analyse des lésions cartilagineuses. [36, 37] Il apparaît que les séquences spécifiques pour le cartilage sont : fast spin écho en densité de protons avec saturation de la graisse. Une séquence apparaît prometteuse : *fat suppressed T1-weighted three dimensional spoiled gradient echo sequences.*

Histoire naturelle

L'histoire naturelle de l'OCD est essentiellement déterminée par l'âge d'apparition de la lésion. Il est classique de distinguer l'OCD juvénile (OCDJ) survenant avant la fermeture du cartilage de croissance de l'OCD de l'adulte (OCDA). [8, 38, 39] Johnson [40] trouve que chez les patients de moins de 15 ans la lésion est bien stable dans 55 % des cas alors que cette constatation n'est faite que dans 9 % des cas après l'âge de 15 ans. Dans le même ordre d'idées Pappas [39] remarque que les meilleurs résultats cliniques sont obtenus avec des lésions chez les filles de moins de 11 ans et les garçons de moins de 13 ans (taux de cicatrisation obtenu en 3 à 6 mois supérieur à 90 %) alors que les patients de plus de 20 ans ont un pronostic bien plus mauvais. Cahill [28] utilisant la scintigraphie comme moyen d'analyse de la cicatrisation remarque 43 % d'échecs du traitement conservateur dans l'OCDJ. D'autres auteurs remarquent aussi une relative haute incidence de séparation et détachement du fragment de l'OCD chez l'enfant. [8, 23, 28, 41]

Linden [24] a suivi cliniquement et radiologiquement 76 cas avec une moyenne de 33 ans. Il constate 79,3 % d'arthrose parmi les cas apparus après la fermeture du cartilage de croissance.

Il remarque un délai de 20 ans avant que l'arthrose n'apparaisse. À 50 ans 70 % des patients sont arthrosiques, et à 70 ans ce chiffre passe à 95 %. Il déclare qu'en fonction du temps le pourcentage d'arthrose approche 100 %. Inversement, il remarque que les lésions d'OCDJ ont plutôt tendance à cicatriser spontanément et donnent peu d'arthrose à long terme, seuls 13 % ont des modifications radiologiques modérées. Prakash [42] avec un recul moyen de 9 ans confirme, sur un petit nombre de patients, le caractère arthrogène de l'OCD de l'adulte.

Néanmoins, d'autres facteurs entrent en ligne de compte dans le développement de l'arthrose à long terme. Les lésions instables, les plus larges (ce qui est le cas pour le condyle fémoral en zone portante) sont les plus susceptibles de donner des lésions cartilagineuses dégénératives.

On notera que ces lésions dégénératives sont plutôt lentes à se développer, toute thérapeutique aura donc à être testée avec un long recul.

Par ailleurs, si la distinction entre OCD juvénile et adulte est classique, probablement grâce aux meilleurs potentiels de cicatrisation de l'enfant, l'évolution de cette forme d'OCD juvénile peut être émaillée d'un taux non négligeable de non-cicatrisation. De ce fait, il peut être difficile de dire que ces deux formes d'OCD sont des entités entièrement différentes.

Tableau clinique

Les signes cliniques n'ont rien de spécifique.

La douleur du genou est quasi constante, douleur dont la localisation est incertaine. Elle survient lors de la marche, des activités sportives et est calmée par le repos.

La sensation d'accrochage est possible dans les mouvements de flexion-extension.

Le blocage vrai est rare, et est habituellement le témoin d'une lésion ostéochondrale libérée dans l'articulation.

L'examen du genou est le plus souvent normal, une limitation de la mobilité ou une hydarthrose sont exceptionnelles.

Wilson [43] a décrit un signe classique de l'OCD du condyle interne. Une douleur est réveillée lors du passage de la flexion en extension, le tibia étant en rotation interne forcée. Cette douleur disparaît lors de la rotation externe du tibia.

Modalités thérapeutiques

Elles sont nombreuses et les indications restent encore discutées.

Les méthodes peuvent être non opératoires ou chirurgicales

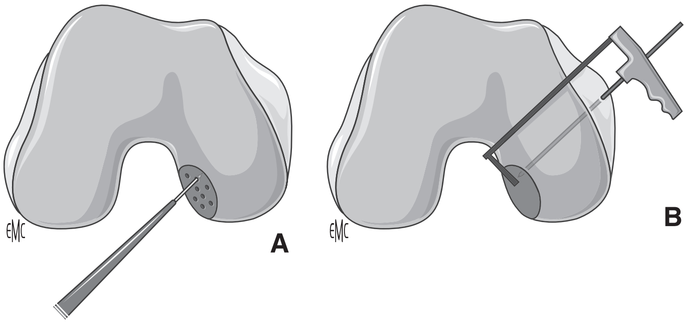

Figure 3. Schéma de la multiperforation antérograde (A) et rétrograde guidée (B).

Méthodes

Traitement non opératoire

Celui-ci est basé sur la protection de l'appui par une mise en décharge avec cannes, ou par des orthèses permettant mobilité et conservation de la force musculaire.

Le plâtre est réservé aux patients les moins compliants, cette technique entraînant plus de raideur et d'atrophie musculaire. L'appui progressif est repris après 6 à 8 semaines en même temps que vélo, natation et renforcement musculaire progressent. Le sport de compétition est repris entre 4 et 12 mois en fonction des symptômes et de l'évolution radiologique de la consolidation.

Traitements chirurgicaux

Les techniques chirurgicales sont nombreuses.

Le but du traitement chirurgical est de restituer une surface cartilagineuse stable. Il est identique quel que soit l'âge du patient. Chez l'enfant n'ayant pas fermé son cartilage de croissance, des problèmes techniques se posent pour ne pas perturber la croissance fémorale inférieure.

Multiperforations

Elles ont comme objectif de favoriser la revascularisation et la cicatrisation du fragment, par colonisation de néovaisseaux. Elles peuvent être réalisées par voie antérograde ou rétrograde (Fig. 3), à ciel ouvert ou par arthroscopie.

La technique rétrograde est plus difficile techniquement. Elle doit éviter le cartilage de croissance et un contrôle radiographique est nécessaire pour incliner la trajectoire de la broche sous le niveau du cartilage de croissance. Un contrôle arthroscopique est indispensable pour permettre la visée dans la zone de la lésion. Il évite l'effraction de dedans en dehors du cartilage. Les viseurs pour la chirurgie du ligament croisé antérieur sont utilisés.

La technique antérograde est la plus facile techniquement. Néanmoins elle transforme une lésion fermée en une lésion partiellement ouverte. [44]

Louisia [45] a proposé de faire 4 à 6 trous à travers le cartilage articulaire en utilisant une mèche de 1,5 ou 2 mm de diamètre. À travers ces trous et dans des directions divergentes sont réalisées des perforations de l'os sous-chondral en allant au-delà de la zone de sclérose. Une décharge de 2 mois est imposée associée à un rodage articulaire.

Il y a d'autres possibilités chirurgicales pour cette situation. La technique de Wagner (Fig. 4) est un évidement-bourrage ou une plastie spongieuse sous-chondrale du condyle par voie extra-articulaire. [2, 46-48] Cette technique utilisée dans les années 1980 ne l'est plus guère actuellement.

Moyens de fixation

Le but général ici est de stabiliser la lésion, de promouvoir sa cicatrisation et d'arrêter sa progression locale.

Vis corticospongieuses ou canulées. Obtenir une bonne compression est essentiel (Johnson [40]) en effet, si la compression est obtenue la consolidation se fait dans 94 % des cas et 84 % ont un bon ou excellent résultat 2 ans après.

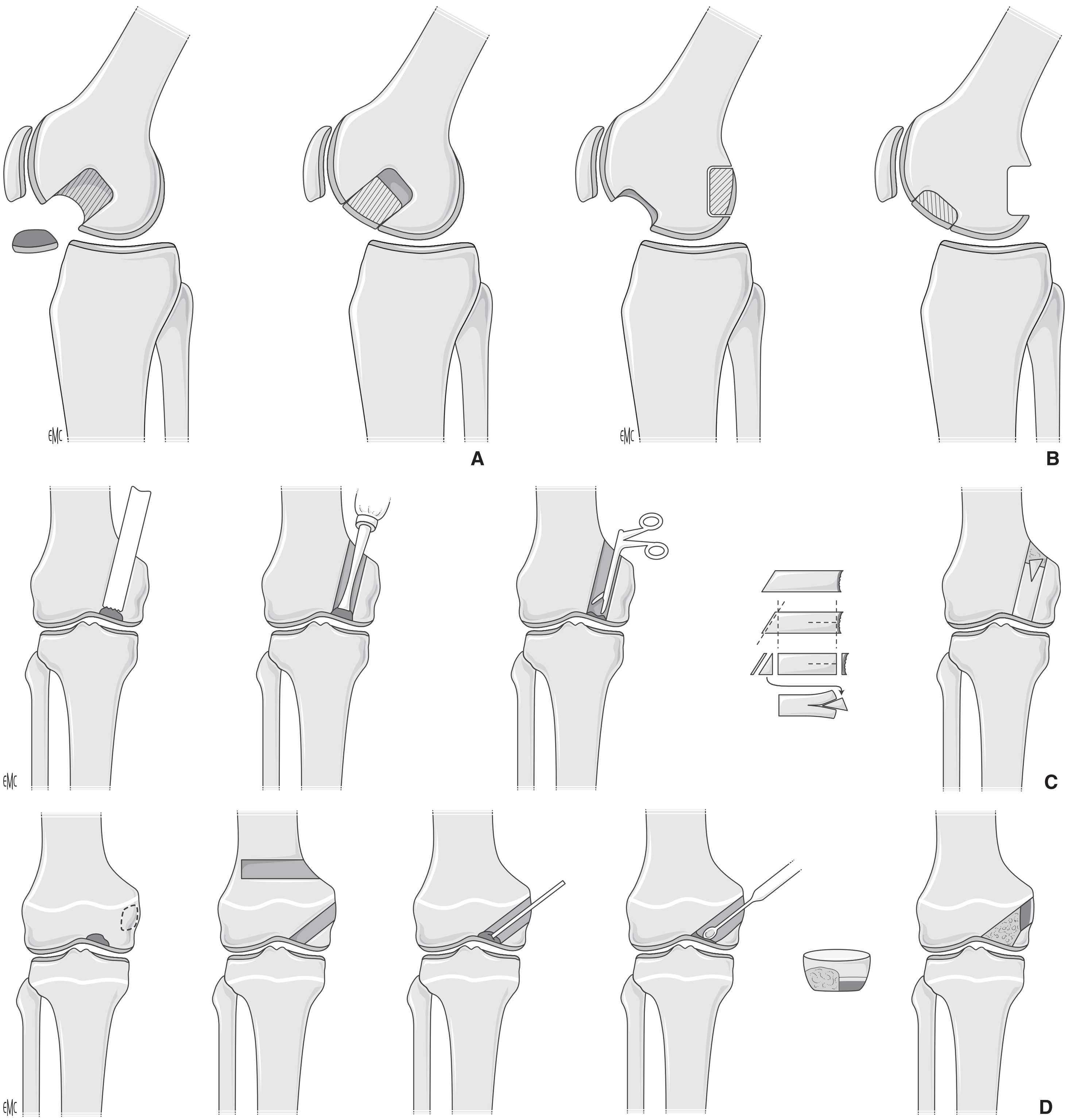

Figure 4. Techniques de Wagner.
A. Le séquestre est détaché, prélèvement d'un greffon par le fond de la niche, retournement du greffon spongieux, remise en place du séquestre (voie intra-articulaire).
B. Greffe autoplastique à partir de la face postérieure du condyle.
C. Plastie de tissu spongieux sous-chondral après prélèvement d'un cylindre osseux (voie extra-articulaire).
D. Même intervention que en C, modifiée par Bedouelle. Le forage est strictement épiphysaire et le comblement se fait par des copeaux osseux prélevés sur place.

La vis corticospongieuse reste la référence. Néanmoins, il existe des vis canulées sans tête qui peuvent être utilisées (Fig. 5). Les vis de Herbert-Wipple et Acutrak ont été dessinées afin que leur tête puisse se mettre sous la surface articulaire. Cugat [49] a montré expérimentalement que ces vis canulées avaient une meilleure compression et résistance à l'arrachement. Ces études ont été confirmées cliniquement. Rey [9] rapporte 82 % d'excellents résultats cliniques en utilisant la vis de Herbert. Cugat [49], avec une vis canulée note 100 % de retour au niveau sportif dans un délai de 3 à 11 mois.

Il existe cependant des inconvénients à utiliser ces vis. Leur mise en place crée un trou dans le cartilage, et la possibilité d'une abrasion du cartilage adjacent si la tête de vis est trop saillante ou s'il apparaît secondairement un collapsus de l'os autour de la vis. Il est souvent nécessaire de les enlever et donc

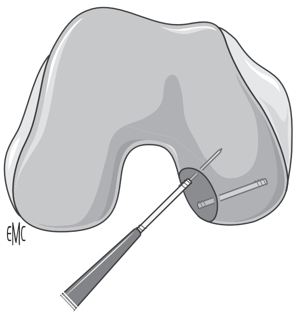

Figure 5. Schéma du vissage antérograde du fragment ostéochondral.

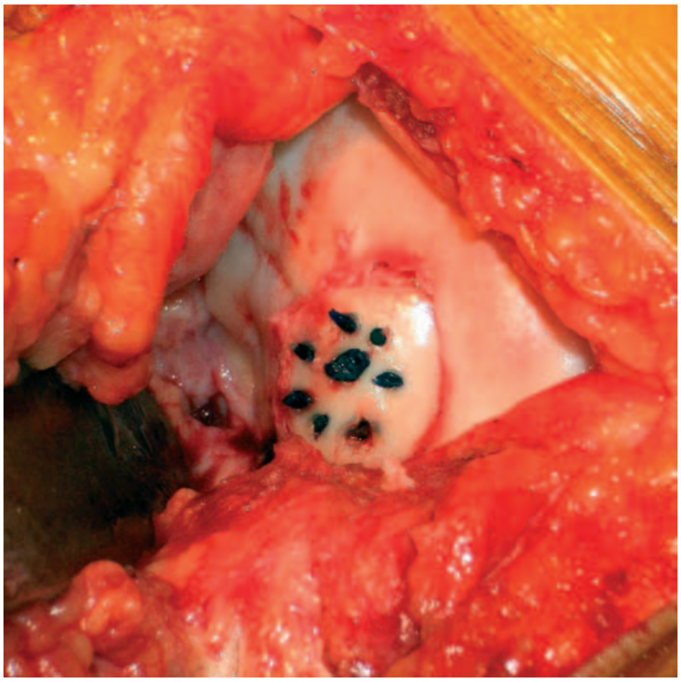

Figure 6. Photo peropératoire de la fixation du fragment par de multiples broches biodégradables.

de traumatiser à nouveau le cartilage articulaire. Enfin, si la lésion est petite il existe un risque de fragmentation.

Des vis en polymère d'acide polylactique ont été développées. Collinge [50] a comparé ces vis avec des vis métalliques. Leur résistance à l'arrachement n'est que 18 à 27 % des vis métalliques. Elles peuvent se casser et entraîner une réaction inflammatoire [51, 52]. Leur dégradation peut entraîner un recul de la tête de vis et une abrasion du cartilage tibial en regard.

Broches. Les broches métalliques sont les plus utilisées (Kirchner, Steinman, AO). Elles sont enfouies sous le niveau du cartilage articulaire. Comme elles sont lisses, elles peuvent migrer et endommager le cartilage tibial. Pour cette raison, et afin d'éviter l'utilisation des vis, Jakob et Miniaci [53] ont mis au point une technique utilisant des broches partiellement filetées, facilement guidables et fixées par une douille permettant d'ajouter de la compression. Cette fixation peut rester en place plusieurs mois et est facile à enlever sans arthrotomie.

Les broches biodégradables introduites en 1989 (Orthosorb pins®) ont été suivies par d'autres implants (Smartnail, Chondral dart®). Ces derniers implants mis en place sous arthroscopie ont une tête plate qui peut être enfoncée dans le cartilage.

Ces broches biodégradables en polymère d'acide polylactique (Fig. 6) ont de sérieuses limitations : outre leur prix, il leur est reproché leur faible action mécanique de fixation, l'absence de compression interfragmentaire, leur possibilité de venir abraser le cartilage en cas de migration et surtout leur possibilité d'induire des réactions de synovite inflammatoire. [54]

Fixations biologiques. Bandi et Allgower [55] ont décrit l'utilisation de fixation osseuse sous forme de petites chevilles. Navarro [56] a précisé qu'il utilise en moyenne 3 à 5 chevilles prises sur la partie médiale du plateau tibial. Il rapporte 91 % de résultats satisfaisants.

Reprenant l'idée des greffes ostéocartilagineuses en mosaïque il a été proposé une technique hybride associant une ou plusieurs greffes mosaïques associées avec d'autres moyens de fixation (vis, broches). [57, 58] Cette technique a un triple avantage : elle contribue à la stabilisation du fragment, elle permet en périphérie de recouvrir les zones non recouvertes de cartilage (du fait de la possible incongruence entre le fragment et sa niche) et elle permet une greffe spongieuse en profondeur au-delà des limites du fond de la niche.

Excision du fragment et débridement du fond de la niche

L'ablation du ou des fragments peut être nécessaire. [44] Le fond de la niche est comblé par du tissu fibreux et nécrotique. Il faut enlever ces tissus, procéder au curetage du fond de la niche et nettoyer ses bords jusqu'aux berges saines. On peut logiquement y associer une technique de stimulation médullaire par abrasion, multiperforations par méchages ou microfractures. [59]

Cette technique de microfractures a été développée par Steadman. [60] Il reprend l'idée des perforations de Pridie, estimant qu'il peut ainsi entraîner la formation d'un caillot de régénération sans provoquer de nécrose osseuse, tout en réalisant une surface irrégulière permettant l'accrochage de ce caillot. L'intégrité de la plaque sous-chondrale est maintenue et donne accès aux cellules mésenchymateuses progénitrices, susceptibles de se dédifférencier en chondrocytes.

Greffes

Greffes autologues ostéochondrales en mosaïque. De nombreux auteurs [61, 62] ont contribué à élaborer ce concept. Le problème était technique : comment choisir la zone donneuse, comment réaliser une parfaite congruence et bien faire tenir ces greffes. Un certain nombre d'auteurs [54, 63-65] ont participé à l'amélioration des techniques. Sur des chiens et des chevaux, ces techniques ont été développées et contrôlées histologiquement et biologiquement. [63]

Il s'agit de traiter le defect ostéocartilagineux. Les greffes sont prises à partir de trois zones donneuses possibles : les parties latérales de la trochlée médiale, latérale et la zone au-dessus de l'échancrure intercondylienne, la zone préférentielle étant la partie trochléenne médiale en raison de moindres contraintes à ce niveau. Il faut aussi tenir compte du contour de la zone donneuse qui doit bien s'adapter à celui de la zone receveuse.

Cette technique vise à combler les defects de 1 à 4 cm^2. Quatre à 10 greffes sont nécessaires. Bobic [64] conseillait de plutôt utiliser des greffes plus grosses (8 mm) que plus fines. En moyenne, ces greffes avaient 25 mm de profondeur. Si peu de greffes sont nécessaires (moins de 5) il est possible d'utiliser une technique purement arthroscopique, sinon une arthrotomie est recommandée (Fig. 7). En effet, le bon positionnement des greffes est capital pour obtenir une surface de glissement bien régulière. Les greffes doivent être impactées pour que leur surface articulaire soit de niveau avec la surface receveuse. Il faut éviter la collision entre les cylindres osseux afin qu'aucune greffe ne bascule ou ne s'enfonce trop ou pas assez.

Ensuite, la mobilisation passive, sans limitation de flexion est recommandée sur arthromoteur 6 heures par jour et l'appui interdit pendant 2-3 semaines. Puis, pendant 2 semaines, un appui partiel à 30-40 kg est possible. L'appui complet n'est pas repris avant 4-5 semaines, la reprise de l'activité sportive se faisant après le 6^{e} mois.

Greffe autoplastique de Wagner (Fig. 4 B). Cette technique plus délabrante consiste à retirer le fond de la niche à la tréphine et prendre à la face postérieure du condyle un transplant de même dimension pour venir le positionner dans la loge préparée. Outre le délabrement imposé, il existe aussi un problème lié aux différences de courbures entre celles du greffon et la zone receveuse condylienne. Cette technique classique est peu utilisée.

Greffe de tissu spongieux. Cette stratégie est réalisée dans un premier temps lors des greffes de chondrocytes. [66] L'os doit

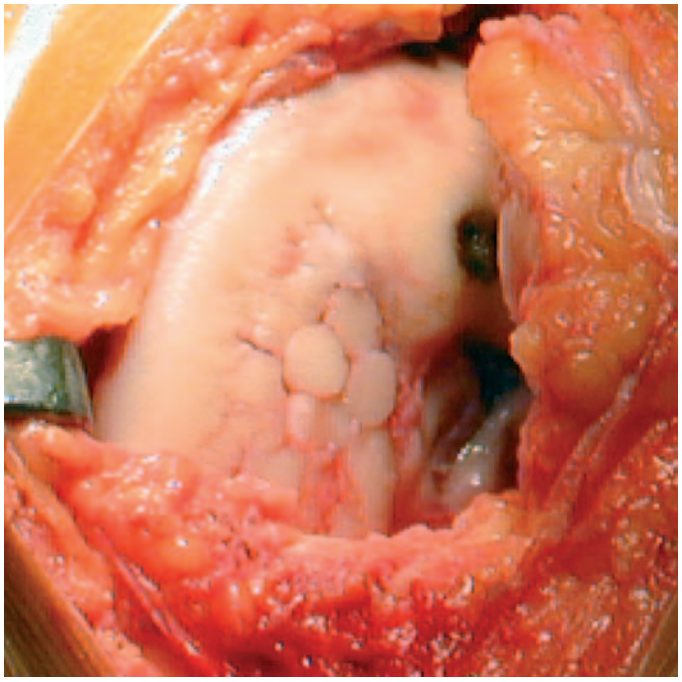

Figure 7. Photo peropératoire de la technique des greffes mosaïques ostéochondrales.

être compacté dans la cavité préalablement curetée jusqu'au tissu spongieux vascularisé. En cas de large zone, ce peut être aussi le premier temps, avant la réalisation de greffes en mosaïque afin d'assurer une meilleure assise pour celles-ci. [67] Le premier temps de greffe pouvant d'ailleurs se faire sous contrôle arthroscopique. [68]

Expérimentalement [69] et cliniquement [70] des études ont montré l'intérêt d'utiliser des greffes autologues ostéocartilagineuses broyées et mélangées et mises dans le defect ostéocartilagineux. De plus amples études sont nécessaires pour valider cette idée.

Wagner [45] a proposé deux types d'interventions d'évidement-bourrage de greffe osseuse spongieuse (Fig. 4) :

- par voie intra-articulaire directe, le séquestre est détaché et le comblement de la niche se fait à partir d'un greffon prélevé au fond de la niche puis retourné et mis à la place de la perte de substance osseuse (Fig. 4 A) ;
- par voie condylienne extra-articulaire est réalisée l'ablation de l'os sous-chondral, le couvercle ostéocartilagineux restant en place. Un tunnel est foré jusqu'à la lésion, il est ensuite comblé par un cylindre osseux prélevé en région métaphysaire (Fig. 4 C). Bedouelle [2] a modifié cette technique en faisant un forage en zone strictement épiphysaire. Elle est réalisable chez l'enfant et évite d'altérer la plaque conjugale fémorale inférieure (Fig. 4 D).

Transplantations de chondrocytes autologues. Cette technique a été utilisée en Suède depuis 1987 pour les defects cartilagineux localisés. [71] Mille patients ont ainsi été opérés et plus de 6000 dans le monde par 400 chirurgiens différents. [72] En 1997, la FDA a autorisé cette technique comme traitement des defects cartilagineux après échec d'une autre technique.

Le premier temps est celui du prélèvement et de la culture des chondrocytes.

Sous arthroscopie, le cartilage est prélevé à partir d'une zone de moindre contrainte ; partie haute de la trochlée médiale, latérale, zone autour de l'échancrure intercondylienne. Environ 98 % des biopsies initiales ont été faites à partir de la zone condylienne médiale supérieure. Cette biopsie initiale doit être faite à la curette ou à la gouge. L'os sous-chondral doit être traversé pour permettre un saignement et une meilleure régénération. Des copeaux de 300 à 500 mg sont nécessaires.

Les biopsies cartilagineuses sont mises dans un tube stérile avec un liquide de culture et adressées au laboratoire pour la mise en culture.

Le deuxième temps est celui de la préparation. Sous garrot, une arthrotomie en général parapatellaire médiale est réalisée, pour avoir une bonne vision et un bon contrôle de la lésion. Peterson [66] a insisté sur l'ablation de tous les tissus cartilagineux anormaux et l'obtention de bords nets, stables et verticaux. Avec une fine curette, le cartilage est enlevé jusqu'à l'os sous-chondral sans le faire saigner. Les deux grands diamètres de la zone à greffer sont mesurés, un calque (en papier ou aluminium) est réalisé.

La greffe périostée est alors prélevée. Le meilleur endroit est la face médiale du tibia, au-delà de l'insertion des tendons de la patte d'oie. Le calque permet d'apprécier la zone à prélever. Il faut prendre 2 mm de plus, inciser le périoste et le prélever. Une fois prélevée, la partie superficielle est marquée au marqueur, et le greffon maintenu humide.

Pour la greffe des chondrocytes, la vérification du non-saignement est essentielle. Le greffon périosté est appliqué sur le defect, le cambium placé vers la zone receveuse. Il est suturé avec du fil résorbable Vicryl® 5x0 ou 6x0. Il faut commencer par quatre points cardinaux puis avec des points tous les 3-5 mm. Un petit defect est laissé au sommet de la zone. La colle de fibrine permet de fermer les espaces entre les points. Avant d'injecter la suspension de cellules, du sérum salé est injecté sans pression par l'intermédiaire d'un petit cathéter afin de vérifier l'absence de fuite. L'injection de la suspension de cellules est alors possible, en remplissant distalement, puis en retirant le cathéter proximalement. Une fois cela réalisé, le cathéter est retiré et un point ainsi que de la colle à la fibrine sont mis en place.

Si le defect est plus profond que 10 mm, une technique dite du « sandwich » est utilisée.

Celle-ci consiste à remplir le defect par une greffe spongieuse après avoir enlevé tout le tissu scléreux du fond de la niche. Au-dessus d'elle, au niveau de la plaque sous-chondrale adjacente, est suturé un patch de périoste au cartilage, le cambium vers l'articulation. Les sutures sont renforcées par de la colle à la fibrine. Cette première couche sert à contrôler les saignements venant de la profondeur de la niche. Un deuxième patch de périoste, cambium tourné vers le defect est suturé au bord du cartilage. La suspension de cellules est injectée entre les deux couches de périoste.

La rééducation est commencée 6 à 8 heures après la chirurgie, par une mobilisation passive sur arthromoteur et des contractions musculaires isométriques.

L'appui partiel se fait après 6 à 8 semaines. Si la lésion est unique et petite, l'appui est autorisé dans les limites de la douleur, sinon un appui modéré de 15-20 kg est maintenu pour 6-8 semaines. Après cette période, l'appui complet est progressivement autorisé sur 6 autres semaines. Le vélo d'appartement sans résistance peut commencer dès que le genou est cicatrisé (15^{e} jour). La course ne peut pas intervenir avant 6 à 9 mois.

Allogreffes. L'expérimentation avec les allogreffes, commencée dès 1925 [73], ne s'est vraiment développée qu'à partir des années 1970 aux États-Unis. Actuellement, les allogreffes fraîches sont utilisées pour un large spectre de lésions cartilagineuses et ostéocartilagineuses variées. Parmi celles-ci citons les lésions cartilagineuses étendues [74, 75], l'ostéonécrose [76] et les lésions post-traumatiques. [77, 78]

La technique utilisée pour l'OCD est variable. Ce peut être la méthode des cylindres ostéochondraux ajustés (*press fit*), la technique étant identique à celle développée pour les autogreffes ostéocartilagineuses en mosaïque. [79] Des ancillaires spéciaux permettent de calibrer des cylindres jusqu'à 35 mm de diamètre, la profondeur minimale du cylindre osseux est de 8 mm et doit aller jusqu'à l'os sous-chondral vascularisé. La préparation minutieuse du bloc de l'allogreffe ostéocartilagineuse permet une implantation ajustée en diamètre et profondeur afin que le cartilage de la greffe soit au même niveau que le cartilage environnant.

L'autre technique proposée est celle de la greffe géométrique (*shell technic*) [80] sous réserve de concordance de taille entre donneur et receveur. Elle consiste, à partir de la zone lésée, à préparer une zone géométrique susceptible d'être greffée. Il

existe un sacrifice de cartilage normal qu'il faut savoir minimiser. Un calque est moulé sur le defect et sert à préparer l'allogreffe. L'épaisseur minimale de cette greffe est de 4-5 mm. En cas de defect plus profond comme c'est le cas pour l'OCD, une greffe plus épaisse est utilisée. Une greffe spongieuse autologue du fond du defect peut être utilisée avant l'insertion de l'allogreffe. Il est souvent utile de fixer cette greffe par des broches biodégradables de préférence à des vis à compression.

Ostéotomie directionnelle

Celle-ci paraît indispensable pour de nombreux auteurs lorsque la déformation dans le plan frontal est supérieure à 5° et qu'une chirurgie de nettoyage ou réparatrice ostéocartilagineuse est nécessaire [65, 75, 81, 82].

La place de l'ostéotomie directionnelle comme seul traitement est plus difficile à établir.

Indications

De nombreux paramètres entrent en ligne de compte pour le choix thérapeutique ; l'âge du patient, puisque la cicatrisation est classiquement plus facile chez l'enfant que chez l'adulte, le siège de la lésion, zone portante ou non portante, interne ou externe, le volume de l'ostéochondrite, mais surtout son stade évolutif, la classification de Bedouelle prenant là toute son importance. Environ 50 % des lésions stables de l'OCD juvénile vont consolider entre 10 et 18 mois selon Cahill. [28] Chez l'adulte, des lésions stables peuvent guérir en 4 mois ou plus.

Les critères radiocliniques pour la décision chirurgicale : à partir d'une lésion au départ stable, la décision pour la chirurgie se fait à chaque fois que la lésion ne consolide pas ou devient instable selon les critères radiologiques ou IRM. La scintigraphie selon Guhl [31] peut aider à cette décision si l'analyse radiologique ou IRM n'est pas évidente. Guhl [31] estime qu'une scintigraphie qui reste hyperfixiante 2 mois consécutivement, et une lésion supérieure à 1 cm de diamètre sont des indicateurs pour une décision chirurgicale. Toute lésion instable, voire déplacée, est une indication pour la chirurgie. Ce sera le cas pour les lésions symptomatiques, même a priori stables, de l'adulte.

Le principe du traitement chirurgical peut se diviser en trois grands chapitres.

Fragment ostéocartilageux dans la niche « l'œuf reste au nid »

La lésion est in situ. Dans ces conditions, le cartilage est normalement de bonne qualité. On peut alors distinguer deux situations.

Forme lacunaire ou nodulaire, stable (formes Ia, Ib et IIa de Bedouelle)

Le traitement non opératoire est institué, chez l'enfant, en sachant que son observance n'est pas toujours la règle. La cicatrisation est attendue dans un délai de 8 à 10 mois, et dans le cas contraire la décision chirurgicale est discutée surtout si la lésion devient instable selon les critères radiologiques ou IRM ou scintigraphiques (Guhl [31]). Si le cartilage de croissance est fermé et/ou le cartilage articulaire est intact, il faut réaliser des multiperforations transcartilagineuses avant que le cartilage ne se fissure (stade IIb de Bedouelle) [2, 47, 48].

Le succès est meilleur pour les formes juvéniles. Guhl [31] estime que la meilleure indication est pour les formes juvéniles d'OCD, avec des lésions supérieures à 1 cm^2 et en zone portante. Bradley et Dandy [83] avec un recul de 2 ans 8 mois, Aglietti [84] avec un recul de 4,6 ans, pour des lésions de 3,4 cm^2 et Louisia et Beaufils [45] avec un recul de 11,8 ans pour des lésions d'un volume moyen de 6,04 cm^3 rapportent tous de bons résultats.

Il y a d'autres possibilités chirurgicales pour cette situation. La technique de Wagner d'évidement-bourrage de greffe spongieuse par voie extra-articulaire (Fig. 4, C, D) est peu utilisée actuellement. Elle est indiquée dans les formes nodulaires IIa de Bedouelle où le cartilage de croissance est fermé et où le cartilage articulaire est intact. Il faut réaliser cette opération avant que le cartilage ne se fissure (stade IIb de Bedouelle) [2, 47, 48].

Bouchet [47, 48] rapporte 27 cas d'une étude multicentrique avec un recul moyen de 4,9 ans, avec cliniquement des résultats excellents 21 fois et bons 6 fois et radiologiquement, trois résultats mauvais.

Lésion nodulaire avec des signes d'instabilité (stade II de Bedouelle) [2]

Si les signes d'instabilité sont mineurs (lésion in situ stable) (stade IIb de Bedouelle dans la Fig. 2) et que la lésion cartilagineuse se limite à une fente modérée incomplète périphérique, il est indiqué de stabiliser la lésion par fixation, vis, broches métalliques ou biodégradables. On peut dans ce cas en profiter pour multiperforer le fond de la lésion.

Si les signes d'instabilité sont présents (lésion in situ instable et/ou partiellement détachée), le fond de la niche communique avec l'articulation et son liquide synovial par le biais de la lésion cartilagineuse circonférentielle. Le fond de la niche est scléreux recouvert de tissu fibreux. Dans ces conditions, il faut cureter et perforer le fond de la niche afin de mettre à nu le tissu spongieux bien vascularisé. Le fond de la niche est alors tapissé de spongieux pour redonner une congruence entre la niche et le fragment ostéochondral qui est alors fixé pour assurer sa parfaite stabilité. Cela est le mieux réalisé par un vissage. Guhl [31] a développé cette méthode par voie arthroscopique. La technique de Wagner d'évidement-bourrage de greffe spongieuse par voie intra-articulaire (Fig. 4 A) trouve là une indication logique.

Corps étranger libre, mais couverture cartilagineuse intacte

Le choix chirurgical est difficile. Il dépend de la qualité du cartilage recouvrant le fragment et du volume du fragment qui doit avoir suffisamment d'os spongieux sous-chondral. Si le corps étranger libre n'est pas trop ancien sa remise en place est certainement un aussi bon choix que les techniques de réparation ostéocartilagineuse.

Il faudra, là aussi, cureter le fond de la niche jusqu'au tissu spongieux bien vascularisé, préparer la forme du corps étranger, greffer le fond de la niche avec du tissu spongieux, positionner la greffe afin d'avoir la meilleure congruence avec le cartilage adjacent. Il est ensuite fixé provisoirement par des broches puis par un vissage divergent (deux ou trois vis corticospongieuses à petits fragments) [85].

Cette technique comporte de nombreuses variantes techniques pour la fixation : avec des broches métalliques, biodégradables en acide polylactique (isolément ou en association avec un vissage), des vis canulées peuvent être utilisées au lieu des vis corticospongieuses, ce qui peut être plus facile à mettre en place. Une ou plusieurs greffes en mosaïque peuvent être en plus utilisées. Quel que soit le choix utilisé il faut que le fragment soit bien stable et en compression au fond de la niche afin de permettre au mieux l'intégration osseuse du fragment dans la niche.

Cratère ostéocartilagineux, sans corps étranger réinsérable

Il a pu être détaché de longue date, son couvercle cartilagineux est détruit, ou il a pu déjà être enlevé chirurgicalement.

Reconstruire ainsi le defect en reconstituant la base osseuse et le couvercle de cartilage hyalin est un challenge difficile. Il est aujourd'hui probable que la stratégie chirurgicale dépende du volume de la lésion. Il existe plusieurs options chirurgicales.

Procéder à l'excision du fragment et réaliser un débridement du fond de la niche

Wright [86], étudiant 17 patients avec un recul de seulement 8,9 ans ne constatait que 35 % de bons ou excellents résultats. Aglietti [87] sur un groupe de 20 patients du même âge (21 ans)

et avec un même recul de 9 ans se montrait plus optimiste avec 85 % de bons et excellents résultats dans une évaluation subjective et objective. Cet optimisme relatif est partagé par Denoncourt [88] qui rapportait sur 37 cas, 10 cas de cicatrisation complète lors de l'arthroscopie de contrôle. Ewing et Voto [89] sur 29 cas traités, avec un recul de 35 mois notent un résultat qualifié de satisfaisant dans 72 % des cas. Ces résultats n'ont pas été confirmés par Anderson et Pagnani [44] pour qui, sur une série de 19 patients avec un recul de 9 ans, seuls 40 % des cas sont satisfaisants avec la classification IKDC et 25 % avec celle de Hughston. Ces auteurs ne remarquaient aucune différence entre la forme juvénile et adulte. Ces résultats plaident pour une reconstruction de la zone d'OCD.

Avec 33 ans de recul, Linden [24] a étudié le devenir des OCD de 58 patients. Après 20 ans d'évolution il existe 100 % de lésions arthrosiques.

Selon la classification de Hughston, Bremant [90] retrouvait 40 % de bons et excellents résultats avec un recul de 8 ans, Almgard [91] en retrouvait moins de 25 % avec un recul allant de 6 à 22 ans et Potel [92] en note 44 % pour des lésions du condyle médial avec un recul de 21 ans.

Dans l'étude multicentrique de la SFA [11], sur 63 cas avec un recul moyen de 5 ans le résultat global était de 41 % de bons et excellents résultats. Il a été souligné le caractère péjoratif des lésions du condyle latéral bien que le volume de la lésion soit plus faible que du côté médial. Il s'associait une fois sur deux à des lésions méniscales alors que ce pourcentage n'est que de 4 % du côté médial. Du côté médial, le volume de la lésion semblait jouer un rôle. En dessous de 2000 mm^3, 95 % avaient un bon et excellent score de Hughston, alors que ce score tombe à 65 % si la lésion était supérieure à 2000 mm^3. Par ailleurs, le morphotype en varus est un autre élément péjoratif : 71 % de bons et excellents résultats sur les genoux normoaxés contre 31 % pour les genoux en varus.

Réaliser une technique de greffes

En mosaïque. Depuis 10 ans Hangody [63] a réalisé plus de 800 greffes ostéochondrales autologues en mosaïque. Quatre-vingt-et-un patients ont eu une arthroscopie de contrôle et 58 biopsies ont été réalisées. Pour la surface fémorotibiale, le succès est de 92 %. La technique de la mosaïque a été utilisée chez 87 athlètes professionnels de haut niveau. Environ 64 % ont repris le même niveau sportif et n'ont pas de symptômes. Pour 17 %, ils ont arrêté leur activité sportive. Pour le traitement de l'OCD depuis 1992, 47 patients on été traités. Les principes techniques restent les mêmes, si le defect est profond des greffes plus longues sont recommandées. Vingt-sept patients réexaminés avec un recul supérieur à 3 ans ont un score HSS de 91,3/100. Dans cette étude quatre cas d'OCD de la rotule ont été inclus. Il n'a pas été constaté d'anomalie clinique de l'articulation fémoropatellaire. Vingt-deux patients sur 27 ont retrouvé leur niveau initial d'activité. Sur huit cas ayant subi une arthroscopie de contrôle six ont un aspect normal et deux une lésion cartilagineuse superficielle.

De chondrocytes. Cinquante-huit patients ont ainsi été opérés (Peterson [66]), 35 cas étaient des OCD juvéniles et 23 des OCD de l'adulte. La taille moyenne de la lésion était de 5,7 cm^2 et la profondeur moyenne de 7,8 mm. Sept cas furent traités par la technique du sandwich. Après un recul moyen de 5,6 ans, 91 % des patients ont un bon ou excellent résultat fonctionnel, 93 % s'estiment améliorés ; 22 patients ont eu une arthroscopie de contrôle. Sur une échelle d'évaluation de 12 le score moyen d'évaluation de la qualité de la greffe est de 11,2. Deux patients ont eu un échec précoce.

Greffe autoplastique selon Wagner (Fig. 4 B)**.** On en connaît le caractère délabrant et les limites anatomiques.

Allogreffe. Pour les résultats des allogreffes dans le traitement de l'OCD, trois publications sont importantes. Chu [75] rapporte ses résultats sur 55 cas avec un recul moyen de 75 mois. Le succès final a été de 82 % pour divers diagnostics dont l'OCD.

Garrett [79] rapporta le premier les résultats de 17 OCD traitées par allogreffes du condyle externe. Avec un recul de 2 à 9 ans, 16 patients étaient asymptomatiques.

Bugbee [76] étudia 69 cas d'OCD des deux condyles. Avec un recul de 5,2 ans, pour des lésions en moyenne de 7,4 cm^2, 79 % des genoux ont un bon ou excellent résultat. Six patients ont été réopérés.

Tous ces auteurs insistent sur le caractère péjoratif des lésions bipolaires, des désaxations dans le plan frontal supérieures à 5°.

Un certain nombre de complications et donc de limitations ont été rapportées.

Un cas d'infection mortelle a été rapporté [93]. La transmission virale semble être faible, identique à celle liée à une transfusion sanguine. Bugbee [81] sur 400 cas ne constate aucune infection virale ou bactérienne. Cet auteur insiste sur la bonne connaissance des procédés des banques de tissus. La fragmentation et l'effondrement de la greffe ont été rapportés. [82] La reprise chirurgicale paraît alors indispensable. Des réponses immunologiques ont été observées [80]. Environ 50 % des patients développent des anticorps anti-HLA mais les conséquences cliniques de ces observations sont obscures. Les analyses histologiques des allogreffes ayant échoué ne mettent pas en évidence de réactions immunologiques. Actuellement, aucune analyse tissulaire et sanguine de compatibilité n'est réalisée en préopératoire.

Il a été observé, sur les larges greffes un enfoncement de la greffe de 1 à 3 mm ; 30 % s'enfoncent plus que 4 à 5 mm [94]. Cela est rare pour les greffes plus petites. De toute façon, un enfoncement léger paraît asymptomatique. Il faut plutôt les laisser saillantes de 1 mm. En France, compte tenu des contraintes de prélèvement, ces greffes fraîches ne sont pas utilisées.

Les Figures 8, 9 résument l'algorithme des indications pour l'OCD juvénile et de l'adulte. Les classifications radiologiques [2], IRM [30], voire arthroscopiques [31] permettent de caractériser la lésion en termes de stabilité, vitalité et de l'état du cartilage de recouvrement. En fonction de cela, la meilleure stratégie est établie pour garder intact le fragment ostéocartilagineux ou pour tenter de le reconstruire. Cela fait appel à des techniques très diverses de la chirurgie du genou.

Quelques perspectives pour l'avenir

De très nombreux travaux de recherche sont en cours sur ce sujet d'actualité.

On peut dire que l'attention est portée sur l'amélioration de la réalisation pratique des greffes de cartilage et sur une meilleure formation de cartilage.

Amélioration de la mise en place des greffes de cartilage

Il y a actuellement deux voies :
- la réalisation de véritables poches de matériaux biodégradables dans lesquelles sont injectées les suspensions de cellules [71];
- la culture des chondrocytes dans des matrices [95-97].

Il faut que ces matrices soient biodégradables, et de plus soient capables d'être fixées au tissu avoisinant, ne soient pas toxiques, permettent aux cellules de s'attacher au support, de se développer et de permettre la régulation de l'expression cellulaire. Il faut que ces supports aient une certaine résistance mécanique et puissent donner un tissu cartilagineux normal. Il y a beaucoup de matrices utilisables : verres bioactifs, fibres de carbone, collagène, os déminéralisé, cartilage dévitalisé, fibrine, hyaluronate, hydroxyapatite, acides polylactiques, polyglycoliques fibreux ou poreux. On voit par le nombre de possibilités l'étendue des recherches à entreprendre avant toute application clinique.

Amélioration des performances de la production de cartilage

Là aussi plusieurs voies sont explorées dans le cadre de l'ingénierie tissulaire.

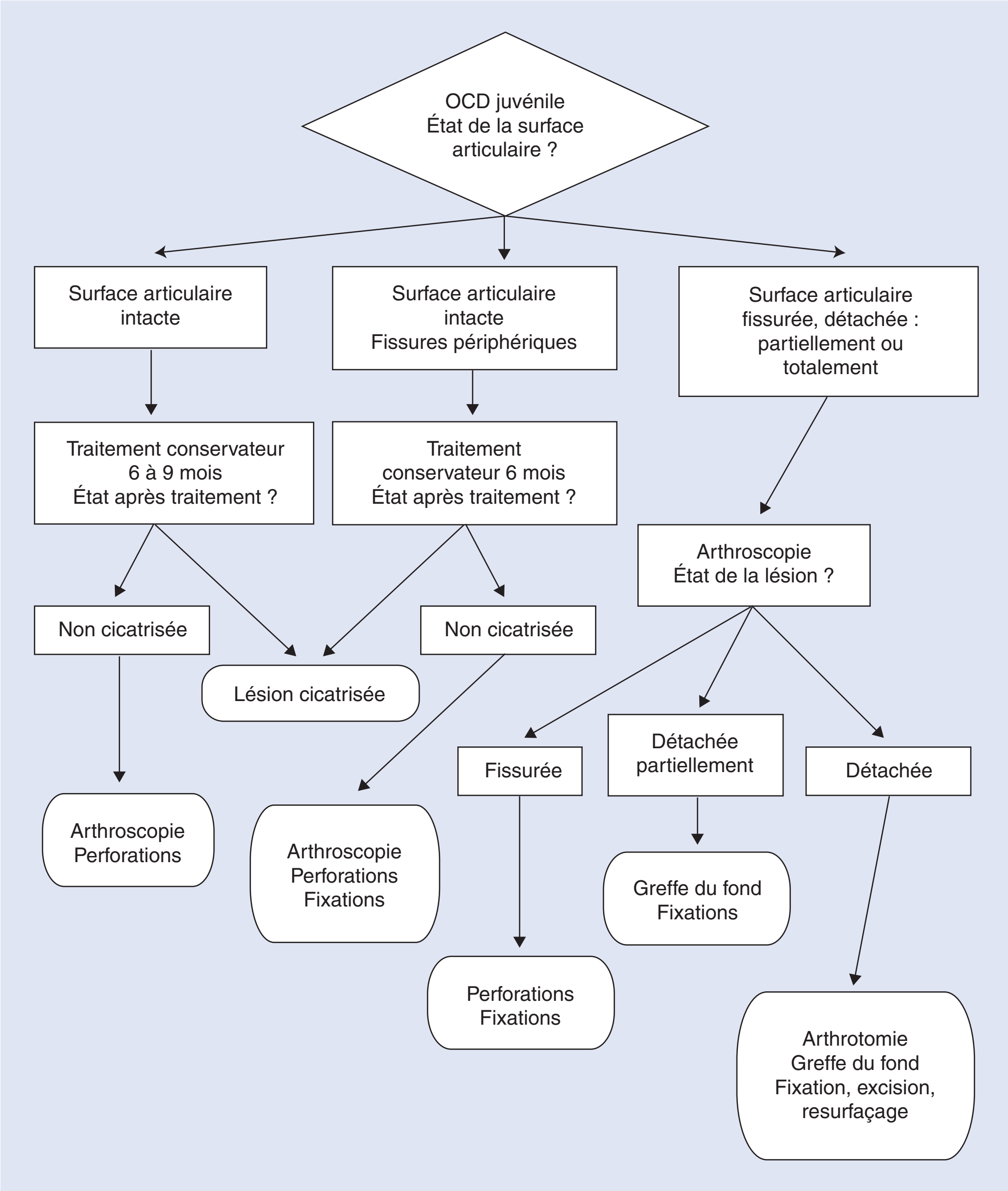

Figure 8. Algorithme de traitement pour l'ostéochondrite disséquante juvénile.

Chez l'animal, les ultrasons pulsés de faible intensité, appliqués pendant 40 minutes, améliorent la réparation histologique de defects ostéochondraux [98]. Cette constatation peut avoir des applications pratiques en clinique.

On sait que le périoste joue un rôle, à partir du cambium, dans la production de cellules progénitrices cartilagineuses [99]. Beaucoup de facteurs de croissance pour le cartilage sont synthétisés à partir du périoste.

Beaucoup de travaux portent sur ces facteurs de croissance locaux susceptibles de faciliter la dédifférenciation cellulaire. Ils appartiennent à la superfamille des TGF-bêta (*transforming growth factor* 2 et 3), IGF-1 (*insuline-like growth factor*), GDF-5 (*growth and differentiation factor*-5) et BMP-2 (*bone morphogenetic protein*-2) ainsi que leurs récepteurs [100, 101].

Les facteurs mécaniques en compression statique et surtout dynamiques sont capables d'améliorer la synthèse de protéoglycanes. [102] Il y a encore beaucoup à faire pour connaître le meilleur niveau de contraintes in vivo susceptible de faciliter l'intégration et la maturation du cartilage [103].

Manipulation génique

En faisant la constatation que les facteurs de croissance sont importants pour obtenir un cartilage hyalin, Kang [104] explore la possibilité chez l'animal de modifications géniques afin d'améliorer les performances de production de cartilage par les chondrocytes ainsi modifiés. Aussi élégante que soit cette technique, de nombreuses questions se posent : quel est le gène le plus adapté ? Comment sera-t-il régulé ? Combien de temps doit-il s'exprimer ?

Autres cellules progénitrices mésenchymateuses

Elles peuvent venir de la moelle, du sang, du périoste, du Hoffa. Cela peut éviter une première opération au niveau du genou.

■ Conclusion

Nous nous permettons d'emprunter à Henri Mankin [105] (maître d'étude à Harvard d'un des co-auteurs) ces pensées frappées du sceau de l'expérience et de la sagesse dans le domaine du cartilage : *« il paraît clair que celui-ci ne livre pas facilement ses secrets et qu'induire une cicatrisation n'est pas simple. C'est un tissu avec lequel il est difficile de travailler. Toute agression à son niveau, qu'elle soit traumatique ou dégénérative, laisse une trace définitive et la progression vers l'arthrose est quelquefois si lente que l'on peut avoir l'illusion de penser que nous faisons mieux que ce que nous sommes en réalité. Cependant il est important de continuer »*.

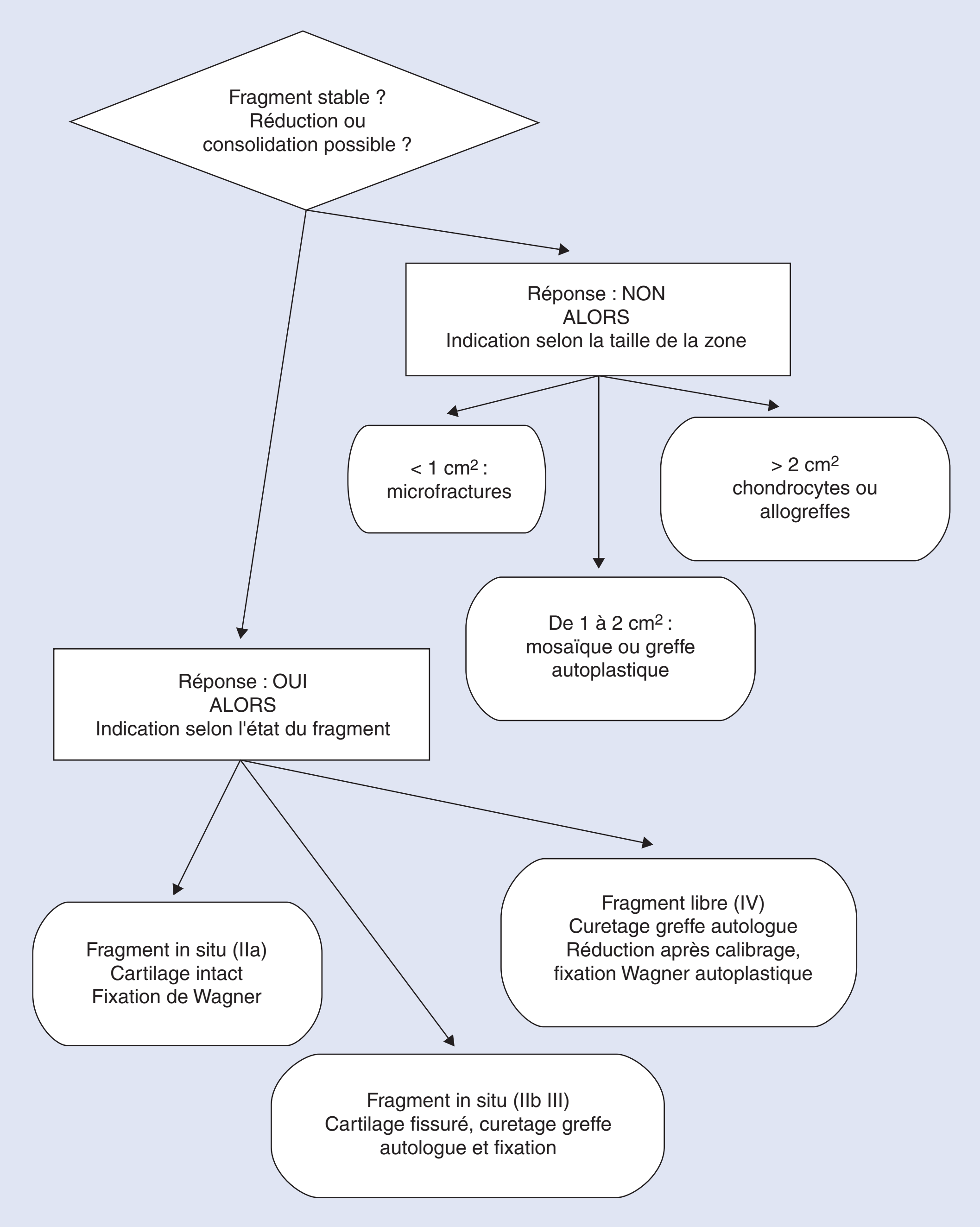

Figure 9. Algorithme de traitement pour l'ostéochondrite disséquante de l'adulte.

Références

[1] Smillie IS. Treatment of osteochondritis dissecans. *J Bone Joint Surg Br* 1957;**39**:248-60.

[2] Bedouelle J. L'ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux chez l'enfant et l'adolescent. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1988. p. 61-93.

[3] Nagura S. The so-called osteochondrite dissecans of Konig. *Clin Orthop Relat Res* 1960:181.

[4] Paget J. On the production of some of the loose bodies in joints. *St Bartholomews Hosp Rep* 1870;**6**:1.

[5] Konig. Ueber freie Korper in den Gelenken. *Dtsche Zeit Chir* 1888;**27**: 90.

[6] Axhausen G. Die aetiologie der Kohlerschen Erkrankung der Metatarsalkopfchen. *Beit Klin Chir* 1992;**126**:451.

[7] Fairbank HT. Osteochondritis dissecans. *Br J Surg* 1933;**21**:67-82.

[8] Green WT, Banks H. Osteochondritis dissecans in children. *J Bone Joint Surg Am* 1953;**35**:26-47.

[9] Rey JC, Bedouelle J, Cirotteau Y. coll E. Symposium sur les ostéonécroses des condyles fémoraux chez l'enfant et l'adulte. Ann Orthop Ouest 1975;7:119-75.

[10] Cahuzac JP, Mansat C, Clément JL, Pasquié M, Gaubert J. L'histoire naturelle de l'ostéochondrite disséquante du genou chez l'enfant. Congrès de la SOFCOT, Paris, 1987.

[11] Robert H. Symposium SFA: Ostéochondrite disséquante et arthroscopie. Ann Arthrosc. 1998;83-6.

[12] Federico DJ, Lynch JK, Jokl P. Osteochondritis dissecans of the knee: a historical review of etiology and treatment. *Arthroscopy* 1990;**6**:190-7.

[13] Enneking WF. *Clinical musculoskeletal pathology*. Gainesville: Storter Printing; 1977.

[14] Genety J, Brunet-Guedj E, Moyen B. Une nouvelle entité radio-clinique: la polyostéochondrose des condyles fémoraux chez l'enfant sportif. *Lyon Chir* 1982;**78**:25-30.

[15] Cahill BR. Osteochondritis dissecans of the knee: treatment of juvenile and adult forms. *J Am Acad Orthop Surg* 1995;**3**:237-47.

[16] Ribbing S. The hereditary multiple epiphyseal disturbance and its consequences for the aetiogenesis of local malacias-particularly the osteochondrosis dissecans. *Acta Orthop Scand* 1955;**24**:286-99.

[17] Auld CD, Chesney RB. Familial osteochondritis dissecans and carpal tunnel syndrome. *Acta Orthop Scand* 1979;**50**(6Part2):727-30.

[18] Kozlowski K, Middleton R. Familial osteochondritis dissecans: a dysplasia of articular cartilage? *Skeletal Radiol* 1985;**13**:207-10.

[19] Mizuta H, Nakamura E, Otsuka Y, Kudo S, Takagi K. Osteochondritis dissecans of the lateral femoral condyle following total resection of the discoid lateral meniscus. *Arthroscopy* 2001;**17**:608-12.

[20] Aichroth P. Osteochondral fractures and their relationship to osteochondritis dissecans of the knee. An experimental study in animals. *J Bone Joint Surg Br* 1971;**53**:448-54.

[21] Smillie IS. *Diseases of the knee joint*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1980.
[22] Mubarak SJ, Carroll NC. Juvenile osteochondritis dissecans of the knee: etiology. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**157**:200-11.
[23] Hughston JC, Hergenroeder PT, Courtenay BG. Osteochondritis dissecans of the femoral condyles. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**: 1340-8.
[24] Linden B. Osteochondritis dissecans of the femoral condyles: a long-term follow-up study. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:769-76.
[25] Aichroth P. Osteochondritis dissecans of the knee. A clinical survey. *J Bone Joint Surg Br* 1971;**53**:440-7.
[26] Sisk TD. Knee injuries. In: *Campbell's operative orthopedics*. St Louis: Mosby-Year Book; 1992. p. 1700-7.
[27] Harding 3rd WG. Diagnosis of ostechondritis dissecans of the femoral condyles: the value of the lateral x-ray view. *Clin Orthop Relat Res* 1977;**123**:25-6.
[28] Cahill BR, Phillips MR, Navarro R. The results of conservative management of juvenile osteochondritis dissecans using joint scintigraphy. A prospective study. *Am J Sports Med* 1989;**17**:601-6.
[29] Cahill BR, Berg BC. 99m-Technetium phosphate compound joint scintigraphy in the management of juvenile osteochondritis dissecans of the femoral condyles. *Am J Sports Med* 1983;**11**:329-35.
[30] Dipaola JD, Nelson DW, Colville MR. Characterizing osteochondral lesions by magnetic resonance imaging. *Arthroscopy* 1991;**7**:101-4.
[31] Guhl JF. Arthroscopic treatment of osteochondritis dissecans. *Clin Orthop Relat Res* 1982;**167**:65-74.
[32] Mesgarzadeh M, Sapega AA, Bonakdarpour A, Revesz G, Moyer RA, Maurer AH, et al. Osteochondritis dissecans: analysis of mechanical stability with radiography, scintigraphy, and MR imaging. *Radiology* 1987;**165**:775-80.
[33] ICRS. www.cartilage.org.
[34] Bellamy N. Clinical trials design: structure modifying agents for osteoarthritis. Future guidelines: areas for development. *Osteoarthritis Cartilage* 1999;**7**:424-6.
[35] Vande Berg BC, Lecouvet FE, Poilvache P, Jamart J, Materne R, Lengele B, et al. Assessment of knee cartilage in cadavers with dual-detector spiral CT arthrography and MR imaging. *Radiology* 2002;**222**: 430-6.
[36] Chung CB, Frank LR, Resnick D. Cartilage imaging techniques: current clinical applications and state of the art imaging. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S370-S378.
[37] Recht M, Bobic V, Burstein D, Disler D, Gold G, Gray M, et al. Magnetic resonance imaging of articular cartilage. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S379-S396.
[38] Linden B. The incidence of osteochondritis dissecans in the condyles of the femur. *Acta Orthop Scand* 1976;**47**:664-7.
[39] Pappas AM. Osteochondrosis dissecans. *Clin Orthop Relat Res* 1981; **158**:59-69.
[40] Johnson LL, Uitvlugt G, Austin MD, Detrisac DA, Johnson C. Osteochondritis dissecans of the knee: arthroscopic compression screw fixation. *Arthroscopy* 1990;**6**:179-89.
[41] Gillespie HS, Day B. Bone peg fixation in the treatment of osteochondritis dissecans of the knee joint. *Clin Orthop Relat Res* 1979; **143**:125-30.
[42] Prakash D, Learmonth D. Natural progression of osteo-chondral defect in the femoral condyle. *Knee* 2002;**9**:7-10.
[43] Wilson JN. A diagnostic sign in osteochondritis. Dissecans of the knee. *J Bone Joint Surg Am* 1967;**49**:477-80.
[44] Anderson AF, Pagnani MJ, Richards DB, Hovis WD. Osteochondritis dissecans of the femoral condyles. Long-term results of excision of the fragment. Antegrade drilling for osteochondritis dissecans of the knee. *Am J Sports Med* 1997;**25**:830-4.
[45] Louisia S, Beaufils P, Katabi M, Robert H. Transchondral drilling for osteochondritis dissecans of the medial condyle of the knee. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2003;**11**:33-9.
[46] Wagner H. Traitement opératoire de l'ostéochondrite disséquante, cause de l'arthrite déformante du genou. *Rev Chir Orthop* 1964;**50**: 335-52.
[47] Bouchet T, Demarais J, Courroy JB. Ostéochondrite disséquante du genou. Aspects chirurgicaux. Intérêt et pérennité de l'opération de Wagner. *Rhumatologie* 1995;**47**:184-6.
[48] Bouchet T, Barthas J, Wicart P. *Greffe spongieuse selon la technique de Wagner. Indications et résultats dans l'ostéochondrite du genou. Annales de la société française d'arthroscopie*. Montpellier: Sauramps Médical; 1998 (p. 119-28).
[49] Cugat R, Garcia M, Cusco X, Monllau JC, Vilaro J, Juan X, et al. Osteochondritis dissecans: a historical review and its treatment with cannulated screws. *Arthroscopy* 1993;**9**:675-84.
[50] Collinge CA, Stern S, Cordes S, Lautenschlager EP. Mechanical properties of small fragment screws. *Clin Orthop Relat Res* 2000;**373**: 277-84.
[51] Takizawa T, Akizuki S, Horiuchi H, Yasukawa Y. Foreign body gonitis caused by a broken poly-L-lactic acid screw. *Arthroscopy* 1998;**14**: 329-30.
[52] Scioscia TN, Giffin JR, Allen CR, Harner CD. Potential complication of bioabsorbable screw fixation for osteochondritis dissecans of the knee. *Arthroscopy* 2001;**17**:E7.
[53] Jakob RP, Miniaci A. A compression pinning system for osteochondritis dissecans of the knee. *Acta Orthop Scand* 1989;**60**:319-21.
[54] Matsusue Y, Nakamura T, Suzuki S, Iwasaki R. Biodegradable pin fixation of osteochondral fragments of the knee. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**322**:166-73.
[55] Bandi W, Allgoewer M. On the therapy of osteochondritis dissecans. *Helv Chir Acta* 1959;**26**:552-8.
[56] Navarro R, Cohen M, Filho MC, da Silva RT. The arthroscopic treatment of osteochondritis dissecans of the knee with autologous bone sticks. *Arthroscopy* 2002;**18**:840-4.
[57] Scaglione NA, Abrutyn DA. Update on the treatment of osteochondral fractures and osteochondritis dissecans of the knee. *Sport Med Arthrosc Rev* 2003;**11**:222-35.
[58] Nakagawa Y, Matsusue Y, Suzuki T, Nakamura T. Arthroscopic osteochondral grafting in fissuring osteochondritis dissecans of the knee. *Arthroscopy* 2003;**19**:E48.
[59] Gill T. The role of microfracture technique in the treatment of full-thickness chondral injuries. *Oper Tech Sports Med* 1997;**8**:138-40.
[60] Steadman JR, Rodkey WG, Rodrigo JJ. Microfracture: surgical technique and rehabilitation to treat chondral defects. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S362-S369.
[61] Campanacci M, Cervellati C, Donati U. Autogenous patella as replacement for a resected femoral or tibial condyle. A report on 19 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1985;**67**:557-63.
[62] Yamashita F, Sakakida K, Suzu F, Takai S. The transplantation of an autogeneic osteochondral fragment for osteochondritis dissecans of the knee. *Clin Orthop Relat Res* 1985;**201**:43-50.
[63] Hangody L, Feczko P, Bartha L, Bodo G, Kish G. Mosaicplasty for the treatment of articular defects of the knee and ankle. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S328-S336.
[64] Bobic V. Arthroscopic osteochondral autograft transplantation in anterior cruciate ligament reconstruction: a preliminary clinical study. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1996;**3**:262-4.
[65] Jakob RP, Franz T, Gautier E, Mainil-Varlet P. Autologous osteochondral grafting in the knee: indication, results, and reflections. *Clin Orthop Relat Res* 2002;**401**:170-84.
[66] Peterson L, Minas T, Brittberg M, Lindahl A. Treatment of osteochondritis dissecans of the knee with autologous chondrocyte transplantation: results at two to ten years. *J Bone Joint Surg Am* 2003; **85**(suppl2):17-24.
[67] Cetik O, Bilen FE, Sozen YV, Hepgur G. A 2-staged method for treatment of deep osteochondral lesions of the knee joint. *Arthroscopy* 2001;**17**:E35.
[68] Burks RT. Obtaining intra-articular bone grafts arthroscopically for intra-articular grafting. *Arthroscopy* 2001;**17**:672-4.
[69] Mahadev A, Mahara DP, Chang P, Mitra AK, Tay BK, Sim CS. Autogenous osteochondral morselised grafts for full thickness osteochondral defects in the knee joints of pigs. *Singapore Med J* 2001; **42**:410-6.
[70] Walgenbach A, Stone KR. Surgical technique and results for articular cartilage transplantation to traumatic and arthritic defects of the knee. Paper presented at: AAOS Annual meeting, 1997.
[71] Brittberg M, Tallheden T, Sjogren-Jansson B, Lindahl A, Peterson L. Autologous chondrocytes used for articular cartilage repair: an update. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S337-S348.
[72] Minas T. Autologous chondrocyte implantation for focal chondral defects of the knee. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl): S349-S361.
[73] Lexer E. Joint transplantation and arthroplasty. *Surg Gynecol Obstet* 1925;**40**:782-809.
[74] Meyers MH, Akeson WH, Convery FR. Resurfacing of the knee with fresh osteochondral allograft. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:704-13.
[75] Chu CR, Convery FR, Akeson WH, Meyers M, Amiel D. Articular cartilage transplantation. Clinical results in the knee. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**360**:159-68.
[76] Bugbee WD, Convery FR. Osteochondral allograft transplantation. *Clin Sports Med* 1999;**18**:67-75.

[77] Ghazavi MT, Pritzker KP, Davis AM, Gross AE. Fresh osteochondral allografts for post-traumatic osteochondral defects of the knee. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:1008-13.
[78] Aubin PP, Cheah HK, Davis AM, Gross AE. Long-term follow up of fresh femoral osteochondral allografts for posttraumatic knee defects. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S318-S327.
[79] Garrett JC. Fresh osteochondral allografts for treatment of articular defects in osteochondritis dissecans of the lateral femoral condyle in adults. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**303**:33-7.
[80] Sirlin CB, Brossmann J, Boutin RD, Pathria MN, Convery FR, Bugbee W, et al. Shell osteochondral allografts of the knee: comparison of MR imaging findings and immunologic responses. *Radiology* 2001;**219**:35-43.
[81] Bugbee WD. Fresh osteochondral allografts. *J Knee Surg* 2002;**15**:191-5.
[82] Garrett JC. Osteochondral allografts for reconstruction of articular defects of the knee. *Instr Course Lect* 1998;**47**:517-22.
[83] Bradley J, Dandy DJ. Results of drilling osteochondritis dissecans before skeletal maturity. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:642-4.
[84] Aglietti P, Buzzi R, Bassi PB, Fioriti M. Arthroscopic drilling in juvenile osteochondritis dissecans of the medial femoral condyle. *Arthroscopy* 1994;**10**:286-91.
[85] Petrie RS, Klimkiewicz JJ, Harner CD. Surgical management of chondral and osteochondral lesion of the knee. In: Fu FH, Harner CD, editors. *Techniques in knee surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001.
[86] Wright RW, McLean M, Matava MJ, Shively RA. Osteochondritis dissecans of the knee: long-term results of excision of the fragment. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**424**:239-43.
[87] Aglietti P, Ciardullo A, Giron F, Ponteggia F. Results of arthroscopic excision of the fragment in the treatment of osteochondritis dissecans of the knee. *Arthroscopy* 2001;**17**:741-6.
[88] Denoncourt PM, Patel D, Dimakopoulos P. Arthroscopy update #1. Treatment of osteochondrosis dissecans of the knee by arthroscopic curettage, follow-up study. *Orthop Rev* 1986;**15**:652-7.
[89] Ewing JW, Voto SJ. Arthroscopic surgical management of osteochondritis dissecans of the knee. *Arthroscopy* 1988;**4**:37-40.
[90] Bremant JJ. Ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux. Résultats à long terme de l'opération de Pridie. Paper presented at: 7es Journées Lyonnaise du Genou, Lyon, 1991.
[91] Almgard LE, Wikstad I. Late results of surgery for osteochondritis dissecans of the knee joint. *Acta Chir Scand* 1964;**127**:588-96.
[92] Potel JF. Ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux de l'adulte. Incidence de l'arthrose secondaire. Paper presented at: 7es Journées Lyonnaise du Genou, Lyon, 1991.
[93] Update. Unexplained deaths following knee surgery, Minnesota, 2001. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2001;**50**:1080.
[94] Marwin SE, Gross AE. Fresh osteochondral allografts in knee reconstruction. In: Fu FH, Harner CD, editors. *Knee surgery*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1994. p. 1223-34.
[95] Coutts RD, Healey RM, Ostrander R, Sah RL, Goomer R, Amiel D. Matrices for cartilage repair. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S271-S279.
[96] Lu L, Zhu X, Valenzuela RG, Currier BL, Yaszemski MJ. Biodegradable polymer scaffolds for cartilage tissue engineering. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S251-S270.
[97] Messner K, Gillquist J. Synthetic implants for the repair of osteochondral defects of the medial femoral condyle: a biomechanical and histological evaluation in the rabbit knee. *Biomaterials* 1993;**14**:513-21.
[98] Cook SD, Salkeld SL, Popich-Patron LS, Ryaby JP, Jones DG, Barrack RL. Improved cartilage repair after treatment with low-intensity pulsed ultrasound. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S231-S243.
[99] O'Driscoll SW, Fitzsimmons JS. The role of periosteum in cartilage repair. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S190-S207.
[100] Hunziker EB, Driesang IM, Morris EA. Chondrogenesis in cartilage repair is induced by members of the transforming growth factor-beta superfamily. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S171-S181.
[101] van den Berg WB, van der Kraan PM, Scharstuhl A, van Beuningen HM. Growth factors and cartilage repair. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S244-S250.
[102] Li KW, Williamson AK, Wang AS, Sah RL. Growth responses of cartilage to static and dynamic compression. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S34-S48.
[103] Guilak F, Butler DL, Goldstein SA. Functional tissue engineering: the role of biomechanics in articular cartilage repair. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**391**(suppl):S295-S305.
[104] Kang R, Marui T, Ghivizzani SC, Nita IM, Georgescu HI, Suh JK, et al. Ex vivo gene transfer to chondrocytes in full-thickness articular cartilage defects: a feasibility study. *Osteoarthritis Cartilage* 1997;**5**:139-43.
[105] Mankin HJ. Chondrocyte transplantation-one answer to an old question. *N Engl J Med* 1994;**331**:940-1.

B. Moyen (bjl.moyen@free.fr).
D. Laptoiu.
Service de chirurgie orthopédique et de médecine du sport, Centre hospitalier Lyon Sud, Chemin du Grand Revoyet, Pierre-Bénite, 69475 Lyon cedex, France.

G. Lefort.
Centre hospitalo-universitaire de Reims, hôpital d'Enfants, 47, rue Cognacq-Jay, 51092 Reims.

J.-L. Lerat.
Service de chirurgie orthopédique et de médecine du sport, Centre hospitalier Lyon Sud, Chemin du Grand Revoyet, Pierre-Bénite, 69475 Lyon cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Moyen B., Laptoiu D., Lefort G., Lerat J.-L. Ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-028-A-20, 2006.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-029-A-30

Ostéolyse, acro-ostéolyse

C Masson

Résumé. – *L'ostéolyse essentielle est une résorption osseuse progressive à partir d'un foyer unique (maladie de Gorham, ostéolyse post-traumatique) ou portant sur plusieurs os en particulier de la main et du pied (acro-ostéolyse), de cause inconnue.*

Ostéolyse massive à partir d'un foyer unique : maladie de Gorham

La maladie de Gorham [1, 2, 12, 13, 16, 17], ou syndrome de Gorham-Stout, se traduit par une destruction progressive de tout ou partie d'un os, toujours à partir d'un foyer unique, expliquant une terminologie évocatrice : os évanescent, disparaissant, os fantomatique, ostéolyse massive. Tous les os de l'organisme peuvent être atteints, particulièrement ceux du squelette thoracique et pelvien, des épaules, la mandibule. Le diagnostic est porté dans l'enfance et chez des adultes de moins de 40 ans, souvent après un traumatisme. Une douleur osseuse persistante conduit à faire une radiographie qui découvre l'ostéolyse. L'os pathologique disparaît, s'évanouit, sans aucune réaction de l'os sain voisin ni du périoste, sans expansion. L'infiltration des tissus mous adjacents est uniquement en regard et à partir des lésions osseuses. L'ostéolyse ne respecte pas les articulations, envahit les os voisins. Elle se traduit en imagerie par résonance magnétique (IRM) de façon variable : hyposignal sur les coupes pondérées en T1, hypersignal T2 ou, plus évocateur, hypersignal T1 avec en son sein des zones nodulaires en hyposignal et hypersignal plus intense T2, avec une prise de gadolinium en périphérie, en faveur d'un tissu hémangiomateux [1]. L'IRM délimite bien les zones pathologiques et saines. Histologiquement, il existe une prolifération de capillaires analogue à celle d'un hémangiome, au sein d'un tissu fibreux plus ou moins extensif remplaçant l'os détruit, sans cellules néoplasiques, sans réaction ostéoblastique. L'ostéolyse massive dans certaines observations arrête sa progression, mais elle n'est pas réversible. La maladie peut aboutir à la mort, surtout dans les localisations costales et vertébrales thoraciques. Face à un nouveau cas de cette pathologie rare pour laquelle, selon Maroteaux [17], il n'y a pratiquement aucun traitement efficace, une interrogation de la littérature récente est nécessaire pour noter s'il y a une nouvelle possibilité thérapeutique [14]. Cette affection est par définition différente de l'angiomatose osseuse polykystique, qui n'a pas une traduction uniquement locorégionale : les lésions angiomateuses touchent les os longs, le crâne, le rachis avec des images lacunaires bien limitées. Elles sont constituées d'une prolifération de vaisseaux anastomosés, à paroi mince, de largeur grande (angiomatose caverneuse) ou petite (angiomatose capillaire), contenant des hématies (hémangiomatose) ou des lymphocytes (lymphangiomatose) [2]. La survenue d'un chylothorax est toujours une complication grave.

Charles Masson : Médecin rhumatologue des Hôpitaux, service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire, 4, rue Larrey, 49033 Angers cedex 01, France.

Ostéolyse post-traumatique, postfracturaire

LOCALISATION CLAVICULAIRE EXTERNE

L'ostéolyse post-traumatique [1] de l'extrémité distale de la clavicule est la plus décrite [6, 15]. Elle est définie par une perte de substance osseuse localisée à la partie distale de la clavicule, dans les semaines ou mois suivant un traumatisme franc ou des traumatismes répétés de la région acromioclaviculaire. La gêne douloureuse et l'impotence fonctionnelle s'installent sur quelques semaines. Il y a présence d'un point douloureux exquis, d'une tuméfaction, ou une sorte de defect osseux localisé à proximité de l'articulation acromioclaviculaire. La lyse osseuse, localisée aux derniers centimètres de l'extrémité distale de la clavicule, est vue sur de nouvelles radiographies (les premières au moment du traumatisme étant normales) avec un acromion en radiologie conventionnelle en règle indemne. L'évolution se ferait en deux phases, d'abord lytique pendant 6 à 18 mois, puis reconstructive, aboutissant à la guérison clinique. Certains patients ont eu une résection de l'extrémité de la clavicule, avec en histologie mise en évidence d'un tissu fibreux [15]. La synoviale dans certains cas paraît avoir un aspect pseudoangiomateux. Chez 17 patients (14 hommes, trois femmes, âgés de 16 à 55 ans, sept avec un traumatisme unique, dix avec des microtraumatismes répétés), l'IRM a objectivé sur des séquences STIR (séquences d'inversion-récupération) et T2 avec suppression de graisse, un œdème de la portion distale de la clavicule dans 17 cas, mais aussi de l'acromion dans huit cas, avec des anomalies de l'articulation acromioclaviculaire (capsule épaissie chez 14 patients, épanchement synovial chez huit patients, irrégularité corticale chez 12, fragmentation osseuse chez six d'entre eux) [6].

AUTRES SITES D'OSTÉOLYSE POST-TRAUMATIQUE

Des ostéolyses viennent compliquer des fractures au cours de l'ostéoporose chez l'homme ou la femme âgé(e). Le traumatisme est potentiellement double : l'élément événementiel responsable de la fracture et en fait pour la pièce osseuse la fracture elle-même, qu'elle soit post-traumatique ou spontanée. De telles ostéolyses se produisent après fractures de corps vertébraux lombaires ou de la charnière dorsolombaire, du col fémoral et surtout du pubis ou du cadre ischiopubien. L'ostéolyse est inquiétante de par son importance. Elle simule une métastase osseuse ou un chondrosarcome. Mais le plus souvent, le diagnostic d'ostéolyse post-traumatique est facile car le patient a déjà bénéficié d'une ou deux radiographies dans les semaines suivant la survenue de la

Toute référence à cet article doit porter la mention : Masson C. Ostéolyse, acro-ostéolyse. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-029-A-30, 2000, 4 p.

douleur et l'analyse de toutes ces radiographies permet de conclure que l'ostéolyse s'est installée très rapidement. D'autres sites osseux sont également possibles (carpe, odontoïde, radius, cubitus) [1]. Une ostéolyse est un passage initial obligé dans le processus de réparation d'une fracture : il faut détruire pour reconstruire. Son intensité est extrême ici et n'est pas sans rappeler des complications de fractures trabéculaires des membres inférieurs. La connaissance de telles ostéolyses ou ostéoporoses sévères localisées aggravées dans la suites d'un épisode postfracturaire au cours de l'ostéoporose féminine ou masculine est importante, pour ne pas envisager, sur un faisceau de preuves cliniques (persistance de douleurs) et d'imagerie (images pseudotumorales), une radiothérapie sans preuve histologique chez un sujet âgé.

Acro-ostéolyse

L'acro-ostéolyse [1, 7, 17] ne désigne pour certains auteurs que l'ostéolyse de la dernière phalange [1, 7]. Nous adoptons toutefois la définition de Maroteaux : « Les acro-ostéolyses provoquent la disparition progressive des os de la main et du pied. » [17] L'ostéolyse digitale *(fig 1 à 4)* est en bande horizontale, amputant le plus souvent le tiers moyen de la phalange, laissant persister ou non un fragment osseux distal ; elle peut être également longitudinale, effilant alors la houppe phalangienne, donnant aux doigts un aspect dit parfois en « sucre d'orge » éventuellement « sucé » ou en « crayon taillé ». Les doigts sont raccourcis avec un aspect carré ou en « lorgnette ». Les ongles prennent une forme elliptique par diminution de hauteur (pseudohippocratisme digital). L'acro-ostéolyse est dite essentielle en l'absence de causes (répertoriées dans le tableau I), affections traumatiques, toxiques, hormonales, rhumatismales et systémiques, vasculaires, neurologiques ou avec signes dermatologiques. Elle survient en règle avant l'âge adulte. Ses formes principales sont le syndrome de Hajdu-Cheney, l'acro-ostéolyse familiale des phalanges et l'ostéolyse multicentrique idiopathique du carpe et du tarse.

SYNDROME DE HAJDU-CHENEY

Il associe, chez un sujet de taille petite ou moyenne, ayant une intelligence normale, une acro-ostéolyse, une ostéoporose zonale en particulier vertébrale, une surdité de transmission, une déformation des os longs, un genu valgum, une hyperlaxité ligamentaire, des

1 *Acro-ostéolyse typique en « bande » des deux pouces avec vestiges distaux.*

2 *Acro-ostéolyse des houppes phalangienne des deux hallux ; petite érosion distale et médiale d'une phalange proximale.*

3 *Ostéolyse complète de la première phalange, en « bande » de la seconde phalange, avec respect de la zone distale de ce cinquième doigt.*

4 *Acro-ostéolyse nette de la dernière phalange et des trois-quarts distaux de la première phalange du pouce, ainsi que des deux dernières phalanges de l'index. Érosion cubitale de la tête du deuxième métacarpien.*

malformations craniofaciales multiples, avec faciès assez caractéristique, aplasie des maxillaires, chute précoce des dents, agénésie des sinus frontaux, bathrocéphalie, allongement en « chignon » de l'écaille occipitale, sutures élargies, os wormiens, anomalie de taille de la selle turcique (le plus souvent large), platybasie, impression basilaire, avec risque de complications neurologiques (hydrocéphalie, instabilité cervicale). L'acro-ostéolyse en bande ou des houppes phalangiennes débute dans l'enfance vers la dixième année, parfois plus tardivement à l'âge adulte. Elle intéresse initialement les phalanges distales des doigts et des orteils et peut s'étendre à des zones d'autres os. Certains doigts sont plus touchés que d'autres. Le diagnostic est réalisé vers l'adolescence ou à l'âge adulte, parfois devant un tassement vertébral chez un sujet jeune, ou lors d'une enquête familiale. La transmission est parfois sporadique. Un rapprochement est fait entre le syndrome de Hajdu-Cheney [17, 19] et le *serpentine fibula-polycystic kidney syndrome* [19].

ACRO-OSTÉOLYSE FAMILIALE DES PHALANGES

Elle survient dans la petite enfance entre 5 et 10 ans [17]. L'ostéolyse commence de façon parallèle par l'extrémité distale des dernières phalanges des doigts et des orteils. Ultérieurement, d'autres os sont possiblement atteints : phalanges proximales, métacarpes / métatarses, parfois le carpe ou le tarse. L'ostéolyse est plus ou moins marquée selon les doigts, volontiers en bande horizontale laissant ou non persister des fragments ossifiés ou des îlots de calcifications, ou encore en « sucre d'orge sucé ». Les lésions progressent ou restent stables. L'aspect est différent du syndrome microgéodique des phalanges survenant chez l'enfant, favorisé par

Tableau I. – Acro-ostéolyses secondaires, ostéolyses malignes et ostéites infectieuses exclues.

Causes traumatiques Acronécrose par le froid (préservation du pouce), la chaleur, les accidents électriques ou post-traumatique (traumatisme isolé ou microtraumatismes répétés, par exemple guitaristes) localisée à la zone traumatisée
Causes toxiques générales (chlorure de vinyl, ergot de seigle) ou localisées (matériaux périprothétiques)
Causes hormonales Hyperparathyroïdies primaire, secondaire, ostéodystrophie rénale
Causes rhumatismales et systémiques Goutte, syndrome de Lesh-Nyhan Rhumatisme psoriasique, polyarthrite rhumatoïde avec vascularite, connectivite mixte Réticulohistiocytose multicentrique, sarcoïdose Erythema elevatum diutinum avec acro-ostéolyse [9] “ Osteolysis with dentritic synovitis ” de Resnick [20] Sclérodermie
Causes vasculaires, neurologiques Syndrome de Raynaud sévère Syringomyélie, neuropathie diabétique Acropathie ulcéromutilante familiale de Thévenard, acquise de Bureau et Barrière [23] Indifférence congénitale à la douleur Lèpre neurologique, tabes Acrodermatite chronique atrophiante Aïnhum (striction de la jonction digitoplantaire, surtout le cinquième orteil)
Maladies avec signes dermatologiques Pseudoaïnhum Épidermolyse bulleuse polydysplasique Pachydermie plicaturée avec pachypériostose de la face et des extrémités Fibromatose disséminée douloureuse (hyalinose systémique) Dysplasie mandibuloacrale, progeria et nouvelle progeria Kératodermite mutilante héréditaire, “ Olmsted syndrome ” [10, 21]

L'orientation du diagnostic est facilitée, le plus souvent, par le contexte clinique.

le froid, avec une peau rouge, violacée, une vitesse de sédimentation augmentée et une guérison spontanée en quelques mois, décrit en 1970 par Maroteaux [5].

OSTÉOLYSE MULTICENTRIQUE IDIOPATHIQUE DU CARPE ET DU TARSE

Elle apparaît dans la petite enfance entre 2 et 6 ans et en premier au carpe et au tarse [1, 3, 4, 17, 22]. Elle est précédée d'une phase d'avance de l'âge osseux. Les os du carpe peuvent disparaître presque totalement. L'ostéolyse gagne les os de l'avant-bras et les métacarpiens. Au pied, l'ostéolyse prédomine dans la région médiotarsienne (scaphoïde, cuboïde, cunéiformes), mais la disparition des os du tarse n'est jamais complète. Des signes inflammatoires locaux par poussées font parfois poser à tort le diagnostic d'arthrite chronique juvénile. Il n'y a pas de réaction de phase aiguë. Vers la dixième année, les déformations sont caractéristiques : mains botes, avant-bras raccourcis, pieds creux cubiques, contrastant avec un aspect normal des doigts. Les lésions osseuses sont stables à l'adolescence. L'ostéolyse peut atteindre d'autres pièces squelettiques. Différentes malformations osseuses et une dysmorphie faciale sont souvent associées. La transmission est autosomique, le plus souvent dominante [1]. Certains patients ayant une telle ostéolyse (mais plus carpienne que tarsienne) développent dans la deuxième ou troisième décennie de leur vie une néphropathie avec hématurie, protéinurie, hypertension artérielle, puis une insuffisance rénale grave, potentiellement mortelle [3, 4], de transmission non héréditaire [1]. Une ostéolyse fait partie d'autres syndromes rares, que nous ne pouvons pas tous passer en revue ici [1, 17].

Le syndrome de Winchester comporte ainsi une ostéolyse sévère, carpotarsienne, aux coudes, une ostéoporose, une résorption des houppes phalangiennes, en plus des autres anomalies : nanisme, opacités cornéennes, peau épaisse. L'ostéolyse carpotarsienne de la très rare dystrophie dermo-chondro-cornéenne de François est associée à des opacités cornéennes, des nodules xanthomateux de la peau sur la face d'extension des articulations des doigts, des orteils, du coude, sur les pavillons de l'oreille ou le nez, une hypercholestérolémie précoce, une protéinurie.

Ostéolyses et acro-ostéolyses de causes reconnues

Les ostéolyses et acro-ostéolyses décrites ci-dessus s'opposent à d'autres dont la cause est reconnue.

Dans la pycnodysostose, la lésion principale est une condensation diffuse du squelette, sans défaut de modelage, mais les dernières phalanges des doigts sont volontiers grêles et souvent leur extrémité distale est amputée, fragmentée. L'on sait désormais que cette affection est une maladie lysosomiale causée par un déficit en cathepsine K normalement très présente dans les ostéoclastes [11]. La description de l'acro-ostéolyse liée au chlorure de vinyl démontre le rôle direct d'un facteur d'environnement professionnel [1]. Certains ouvriers travaillant dans la polymérisation du chlorure de vinyl développent, après 6 mois à 2 ans d'exposition, un phénomène de Raynaud, des modifications cutanées sclérodermiques, une ostéolyse, précédés d'une phase prolongée clinique de fatigue, nervosité, gonflement des doigts induit par le froid, douleurs des mains, syndrome du canal carpien. L'acro-ostéolyse, volontiers au pouce, débute par des érosions corticales modérées, produisant in fine une ostéolyse transversale de la phalangette, avec fragmentation et résorption du fragment distal. Des érosions corticales ou des aspects de sclérose peuvent survenir dans d'autres sites osseux, en particulier sacro-ilaques, clavicules distales, mandibule. Les mesures préventives ont nettement fait diminuer son incidence. Il faut toujours rechercher devant une ostéolyse un facteur toxique, car d'autres vapeurs de matériaux synthétiques utilisés pour la production de produits plastiques peuvent entraîner des anomalies similaires. L'auteur renvoie le lecteur aux chapitres correspondants de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale pour d'autres causes du tableau et aussi les causes infectieuses, tumorales (ostéolyse tumorale, acrométastases), dysplasiques, la maladie de Paget osseuse, non envisagées ici. Soulignons toutefois la description récente de l'ostéolyse extensive familiale [8, 18]. Elle se traduit sur un mode familial, à la fin de l'adolescence ou à l'âge adulte, par le développement progressif de lacunes arrondies dans la métaphyse ou la diaphyse des os longs, dont les aspects pourraient faire discuter une maladie de Paget osseuse. Une surdité précoce et une chute prématurée des dents peut précéder ces lésions. Le gène responsable serait localisé sur le bras long du chromosome 18 en q21.1-q22. Les ostéoclastes, dans cette affection, ont également les mêmes inclusions que celles décrites dans la maladie de Paget, les tumeurs à cellules géantes, l'ostéopétrose, la pycnodysostose.

Références ➤

Références

[1] Abi-Ayad A, Laredo JD. Ostéolyses essentielles, ostéolyses post-traumatiques et post-fracturaires, acro-ostéolyse. In : Laredo JD, Morvan G, Wybier M éd. Imagerie ostéo-articulaire. Paris : Flammarion, 1998 : 649-653

[2] Auge B, Toussirot E, Kantelip B, Wendling D. From polycystic bone angiomatosis to Gorham's disease. Two case-reports and literature review. *Rev Rhum [Engl Ed]* 1998 ; 65 : 201-206

[3] Bakker SJ, Vos GD, Verschure PD, Mulder AH, Tiebosch AT. Abnormal glomerular basement membrane in idiopathic multicentric osteolysis. *Pediatr Nephrol* 1996 ; 10 : 200-202

[4] Borra SI, Kleinfeld M. A patient with carpotarsal osteolysis and nephropathy treated with long-term hemodialysis. *Am J Kidney Dis* 1995 ; 26 : 788-791

[5] Brijs S, Brijs A. Microgeodic phalangeal syndrome in an infant. *Pediatr Radiol* 1992 ; 22 : 80-81

[6] De La Puente R, Boutin RD, Theodorou DJ, Hooper A, Schweitzer M, Resnick D. Post-traumatic and stress-induced osteolysis of the distal clavicle: MR imaging findings in 17 patients. *Skeletal Radiol* 1999 ; 28 : 202-208

[7] Destouet JM, Murphy WA. Acquired acroosteolysis and acronecrosis. *Arthritis Rheum* 1983 ; 26 : 1150-1154

[8] Dickson GR, Shirodria PV, Kanis JA, Beneton MN, Carr KE, Mollan RA. Familial expansile osteolysis: a morphological, histomorphometric and serological study. *Bone* 1991 ; 12 : 331-338

[9] Ellaban A, Schumacher HR. Erythema elevatum diutinum with extensive acro-osteolysis. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1203-1205

[10] Frias-Iniesta J, Sanchez-Pedreno P, Martinez-Escribano JA, Jimenez-Martinez A. Olmsted syndrome: report of a new case. *Br J Dermatol* 1997 ; 136 : 935-938

[11] Gelb BD, Shi GP, Chapman HA, Desnick RJ. Pycnodysostosis, a lysosomal disease caused by cathepsin K deficiency. *Science* 1996 ; 273 : 1236-1238

[12] Giraudet LE, Quintrec JS, Peyrache MD, Courpied JP, Menkes CJ, Kerboull M. Ostéolyse massive idiopathique du fémur. Syndrome dit de Gorham-Stout. *Presse Méd* 1995 ; 24 : 719-721

[13] Grelet V, Chataigner H, Onimus M. Localisation vertébrale du syndrome de Gorham. Cas clinique. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 81-87

[14] Hagberg H, Lamberg K, Astrom G. Alpha-2b interferon and oral clodronate for Gorham's disease. *Lancet* 1997 ; 350 : 1822-1823

[15] Jeandel P, Garbe L, Dishing M, Martet G, Chouc PY, Dufour M. Ostéolyse post-traumatique de l'extrémité distale de la clavicule. Étude anatomopathologique de deux observations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992 ; 59 : 207-212

[16] Manisali M, Ozaksoy D. Gorham disease: correlation of MR findings with histopathologic changes. *Eur Radiol* 1998 ; 8 : 1647-1650

[17] Maroteaux P. Les maladies osseuses de l'enfant. Paris : Médecine-Sciences Flammarion, 1995 : 1-619

[18] Osterberg PH, Wallace RG, Adams DA, Crone RS, Dickson GR, Kanis JA et al. Familial expansile osteolysis. A new dysplasia. *J Bone Joint Surg Br* 1988 ; 70 : 255-260

[19] Ramos FJ, Kaplan BS, Bellah RD, Zackai EH, Kaplan P. Further evidence that the Hajdu-Cheney syndrome and the "serpentine fibula-polycystic kidney syndrome" are a single entity. *Am J Med Genet* 1998 ; 78 : 474-481

[20] Resnick D, Weisman M, Goergen TG, Feldman PS. Osteolysis with detritic synovitis. A new syndrome. *Arch Intern Med* 1978 ; 138 : 1003-1005

[21] Santos OL, Amorim JH, Volch K, Goes MC, Silva MR, Pereira-Junior AC. The Olmsted syndrome. *Int J Dermatol* 1997 ; 36 : 359-360

[22] Udell J, Schumacher HR, Kaplan F, Fallon MD. Idiopathic familial acroosteolysis: histomorphometric study of bone and literature review of the Hajdu-Cheney syndrome. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 1032-1038

[23] Vanhooteghem O, Lateur N, Hautecœur P, Wiart T. Acropathia ulcero-mutilans acquisita of the upper limbs. *Br J Dermatol* 1999 ; 140 : 334-337

Ostéomalacies

MH Lafage-Proust

Résumé. – *L'ostéomalacie est une ostéopathie métabolique diffuse à tout le squelette qui se caractérise par un retard de minéralisation de la matrice osseuse nouvellement formée et qui conduit à une accumulation de tissu ostéoïde. Elle entraîne une fragilisation accrue du squelette qui induit la survenue de fractures ou de fissures spontanées apparaissant principalement aux côtes, au bassin et aux membres inférieurs. Malgré sa relative rareté, l'ostéomalacie doit faire partie des diagnostics à évoquer devant un syndrome douloureux diffus mal étiqueté.*

C'est une maladie de l'adulte, les troubles de la minéralisation osseuse chez l'enfant sont appelés rachitisme. L'étiologie des ostéomalacies relève de trois grandes causes. Il s'agit soit d'un trouble du métabolisme de la vitamine D à quelque niveau que ce soit (hépatique, digestif, rénal) et, notamment, la carence vitaminique qui représente la cause la plus fréquente d'ostéomalacie ; soit d'une fuite rénale de phosphates qui peut être acquise ou héréditaire. Enfin, il existe également des causes rares liées à une altération directe du processus de minéralisation osseuse.

Pratiquement toutes les ostéomalacies répondent favorablement au traitement médical, s'il est bien choisi en fonction de l'étiologie de la maladie, avec des résultats cliniques souvent spectaculaires.

Mots-clés : *fractures, minéralisation osseuse, hypocalcémie, hypophosphorémie, biopsie osseuse, vitamine D, rachitisme, PHEX.*

Rappels physiologiques

MÉTABOLISME DE LA VITAMINE D

Il est résumé dans la figure 1. La vitamine D circulante a deux origines : exogène alimentaire et endogène par synthèse cutanée à partir d'un précurseur. Pendant l'exposition solaire de la peau, le 7-déhydrocholestérol (ou provitamine D_3) est transformé par les rayons ultraviolets B (UV B) (290-315 nm) en prévitamine D_3 qui est secondairement isomérisée en vitamine D_3 (cholécalciférol). La vitamine D_3 passe dans le sang circulant, transportée jusqu'au foie grâce à une protéine porteuse la *vitamin D-binding protein* (VDBP). La mélanine est un excellent écran solaire et entre en compétition avec le 7-déhydrocholestérol pour les rayons UVB. Ainsi, les sujets à peau foncée nécessitent plus de temps pour synthétiser de la vitamine D_3 que les sujets à peau claire [149]. La quantité de 7-déhydrocholestérol stockée dans la peau diminue avec l'âge, ce qui induit une nette diminution de la synthèse cutanée de vitamine D_3 au cours du vieillissement. La vitamine D d'origine cutanée représente la majeure partie de la vitamine D circulante. Ceci explique le fait que les taux circulants de vitamine D varient selon les saisons et la latitude, donc le degré d'ensoleillement [78].

La vitamine D_3 (cholécalciférol) d'origine alimentaire est présente dans les poissons gras (thon, saumon, maquereau) ou leurs produits dérivés et la vitamine D_2 (ergocalciférol) est contenue dans les levures et les plantes. Elles n'ont aucune différence d'activité biologique. En France, l'alimentation n'apporte en moyenne que 120 à 200 UI/j (3-5 mg/j) alors que les besoins sont de 400 à 800 UI/j. L'apport alimentaire devient crucial lorsque l'exposition solaire est insuffisante (confinement lié à l'âge ou à des habitudes culturelles, climat, pollution, pigmentation cutanée, crèmes antisolaires, crainte du mélanome...). Comme les vitamines A, E et K, la vitamine D est liposoluble et nécessite un apport en graisse par l'alimentation pour être absorbée par l'intestin, d'où la possibilité de développer une ostéomalacie à l'occasion de malabsorption digestive et de stéatorrhée.

Dès qu'elle arrive dans le foie, la vitamine D_3 est hydroxylée en position 25 par la 25-hydroxylase-cytochrome P 450 et ainsi transformée en 25-OH-vitamine D ou calcidiol *(fig 1B)*. L'activité de cette enzyme hépatique n'est pas régulée de façon précise, ce qui fait de la 25-OH-vitamine D est la forme de stockage et celle que l'on dose pour apprécier un état de carence ou d'intoxication. Elle est transportée par la circulation générale jusqu'au rein où elle est hydroxylée en position 1 et transformée par la 25-hydroxyvitamine D-1-alpha hydroxylase en 1,25 $(OH)_2$ vitamine D ou calcitriol. Tout récemment, il a été montré que la 25-OH-vitamine D, liée à sa protéine porteuse (VDBP) était filtrée par le glomérule et réabsorbée par les cellules tubulaires grâce à un récepteur appelé mégaline qui permet l'endocytose du complexe vitamine D/VDBP. Les souris dont le gène de la mégaline a été invalidé (*knock-out*) sont alors incapables de transformer la vitamine D_3 en métabolite actif et présentent donc une ostéomalacie [115]. Le rein est à l'origine de l'essentiel du calcitriol circulant, néanmoins certaines cellules de l'organisme, telles que les monocytes, les kératinocytes [128] ou les cellules placentaires [72], produisent du calcitriol dont la place dans l'homéostasie calcique est inconnue. Lors d'une baisse de la calcémie, la 1-alpha-hydroxylase rénale est stimulée par la

Marie-Hélène Lafage-Proust : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier, laboratoire de biologie et de biochimie du tissu osseux, Inserm E 9901, 15, rue Ambroise-Paré, 42023 Saint-Étienne cedex 2, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Lafage-Proust MH. Ostéomalacies. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-024-B-10, 2000, 15 p.

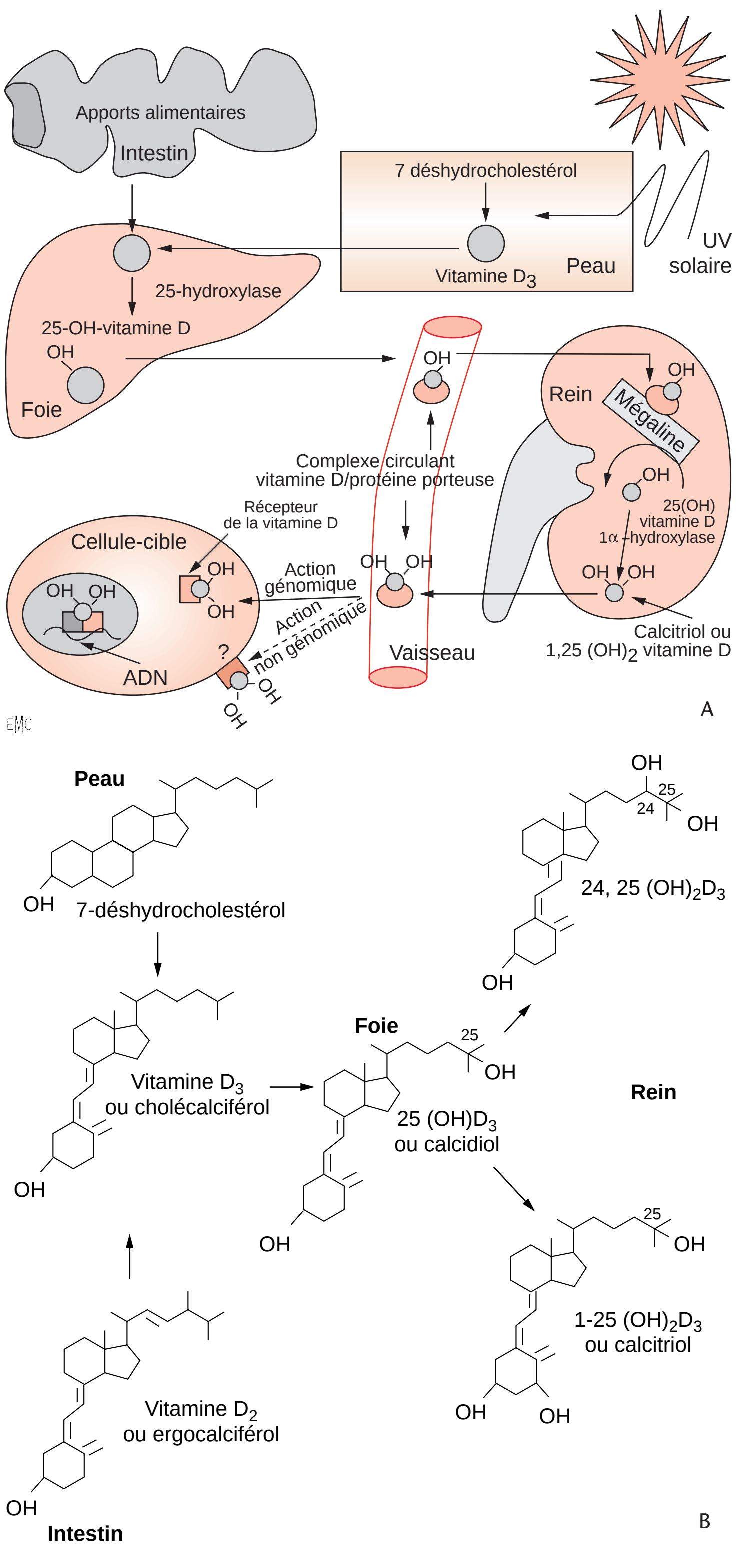

1 *Métabolisme de la vitamine D.*
La vitamine D est fabriquée au niveau de la peau ou absorbée par voie intestinale. Attachée à sa protéine porteuse, elle passe dans la circulation générale et est ensuite hydroxylée en C25. Dans le rein, elle est captée par un récepteur, la mégaline, puis hydroxylée en C1. Le calcitriol ainsi formé (ou vitamine D biologiquement active) peut exercer son action cellulaire.
ADN : acide désoxyribonucléique ; UV : ultraviolet.

parathormone (PTH) dont la sécrétion est induite par l'hypocalcémie. Le calcitriol ainsi formé est à son tour un puissant inhibiteur de la synthèse de l'acide ribonucléique messager (ARNm) de la prépro-PTH (rétrocontrôle négatif). L'hyperphosphatémie diminue l'activité de la 1-alpha-hydroxylase rénale. La 25-OH-vitamine D peut être également hydroxylée en 24 dans le rein par une 24-hydroxylase. La 24,25 $(OH)_2$ vitamine D ne semble pas jouer de rôle physiologique dans l'homéostasie calcique. Le calcitriol est par la suite métabolisé dans ses tissus-cibles. Son mode d'action est double.

La vitamine D est avant tout une hormone stéroïdienne. Comme les œstrogènes ou le cortisol, elle traverse la membrane plasmique et se fixe sur un récepteur spécifique (VDR) qui a une affinité plus de 1 000 fois supérieure pour le calcitriol que pour la 25-OH-vitamine D alors que le taux de 25-OH-vitamine D circulante est 1 000 fois supérieur à celui du calcitriol. De ce fait, la 25-OH-vitamine D était, encore il y a peu de temps, reconnue comme biologiquement inactive. Néanmoins, des données récentes font soulever l'hypothèse d'une activité biologique propre de la 25-OH-vitamine D, indépendante du calcitriol. En effet, après avoir étudié l'effet des métabolites de la vitamine D sur l'absorption digestive du calcium (^{45}Ca) chez des sujets sains, Heaney et al [76] montrent que l'efficacité biologique de la 25-OH-vitamine D n'est que de 100 fois inférieure à celle du calcitriol et concluent qu'un taux physiologique de 25-OH-vitamine D circulante explique à lui seul un huitième de l'absorption digestive du calcium.

Une fois formé dans la cellule, le couple VDR-vitamine D s'hétérodimérise avec le récepteur X aux rétinoïdes, passe la membrane nucléaire, et va se fixer sur les séquences promotrices de l'acide désoxyribonucléique (ADN) de gènes-cibles tels que celui de la *calcium binding protein* (Ca BP) intestinale et réguler ainsi la transcription de leur ARNm [75]. Grâce à cette action dite « génomique » la vitamine D stimule l'absorption intestinale du calcium, notamment au niveau du duodénum. Elle accroît également l'absorption du phosphate au niveau du jéjunum et de l'iléon. Les cellules osseuses possèdent des récepteurs de la vitamine D. Le calcitriol participe à la différenciation ostéoclastique [135]. Chez les ostéoblastes, la vitamine D stimule la synthèse de molécules de matrice extracellulaire comme l'ostéocalcine et l'ostéopontine, ainsi que de certaines cytokines. En revanche, bien que la vitamine D soit indispensable à la minéralisation de la matrice osseuse synthétisée par les ostéoblastes puisqu'elle permet l'absorption intestinale des minéraux, son rôle actif dans le processus de minéralisation n'est pas démontré. On décrit également une action « non génomique » de la vitamine D dont la place dans l'homéostasie calcique est encore mal précisée [82]. En effet, la vitamine D est capable d'induire dans ses cellules-cibles l'activation des voies de transduction du signal ne passant pas par son récepteur nucléaire [8, 42].

RAPPELS DE PHYSIOLOGIE OSSEUSE

L'os est le siège d'un constant renouvellement appelé remodelage osseux *(fig 2)*. Il est sous la dépendance de cellules ostéoformatrices, les ostéoblastes, et de cellules qui résorbent la matrice osseuse minéralisée : les ostéoclastes, dont les activités sont couplées dans le temps et dans l'espace. Ainsi, le remodelage osseux s'effectue selon une séquence bien décrite [65]. Après une phase d'activation, une « unité de remodelage » naît à la surface d'une travée sous la forme, dans un premier temps, d'un groupe d'ostéoclastes qui vont résorber la matrice osseuse. Après une phase transitoire dite de « réversion », une équipe d'ostéoblastes prend place au sein de la lacune formée précédemment par les ostéoclastes et appose un tissu essentiellement collagénique appelé tissu ostéoïde (OT). La vitesse de cette apposition varie dans le temps : rapide au début (2 à 3 µm/j), elle se ralentit de façon progressive jusqu'à la fin de la phase de formation. La morphologie des ostéoblastes suit ce changement : ils sont cuboïdes et riches en organites de synthèse au début et s'applatissent à mesure que la lacune se remplit jusqu'à devenir des cellules bordantes.

Après un laps de temps de 15 à 30 jours chez l'homme adulte sain, cette matrice se minéralise par déposition progressive de cristaux d'apatite de calcium au sein des fibres de collagène. La vitesse de minéralisation (MAR) est elle aussi très rapide au début de cette phase, puis diminue peu à peu. Elle est en moyenne de 0,72 µm/j et ne semble pas diminuer avec l'âge. Au terme d'une séquence de remodelage chez un sujet sain, le bilan tissulaire est nul et la lacune creusée par les ostéoclastes est comblée par de la matrice minéralisée

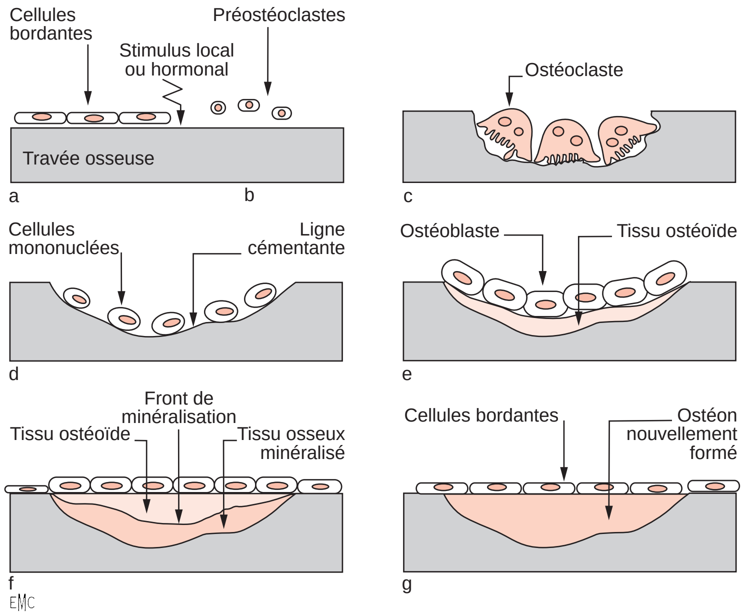

2 *Cinétique du remodelage osseux.*
Les cellules préostéoclastiques sont activées et fusionnent en ostéoclastes qui vont résorber la matrice osseuse ancienne, puis les ostéoblastes remplissent de matrice osseuse la lacune formée par les ostéoclastes, matrice qui se minéralise dans un second temps.
a. Quiescence ; b. activation ; c. résorption ; d. réversion ; e. formation ; f. minéralisation ; g. minéralisation secondaire suivie de quiescence.

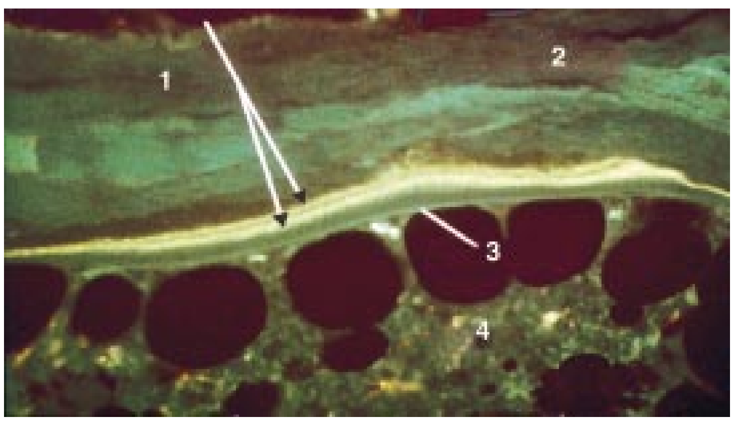

3 *Double marquage osseux à la tétracycline (os normal).*
La tétracycline est donnée au patient pendant 2 jours, arrêtée pendant 12 jours, puis reprise 4 jours. La tétracycline se fixe sur le front de minéralisation et émet une fluorescence jaune-vert quand elle est observée en lumière ultraviolette (UV) (double flèche). La distance entre les deux marquages dépend de la vitesse de minéralisation (MAR). On mesure également l'étendue des surfaces simplement et doublement marquées (DM).
1. DM ; 2. travée osseuse ; 3. tissu ostéoïde ; 4. mœlle.

formant ainsi une unité structurale ou ostéon. La durée totale de la période de formation est de l'ordre de 150 jours chez l'adulte sain.

Une partie du remodelage osseux peut être mesurée de façon très précise grâce à l'histomorphométrie osseuse quantitative (pour revue [118]). Elle s'effectue sur une biopsie osseuse réalisée sur la crête iliaque, près de l'épine iliaque antérosupérieure, avec un trocart de 8 mm de diamètre interne. Avant la biopsie, on a pris soin de donner au patient du chlorhydrate de tétracycline (25 mg/kg/j). La tétracycline se dépose à la jonction entre tissu ostéoïde et tissu minéralisé appelée « front de minéralisation » et a la propriété d'émettre une fluorescence jaune lorsqu'elle est observée en lumière UV. Deux prises de tétracycline réalisées à 15 jours d'intervalle entraînent la présence de deux marquages fluorescents sur les travées, correspondant à la progression du front de minéralisation entre les deux prises de tétracycline *(fig 3)*.

Après inclusion et coloration des coupes, les paramètres mesurés sont statiques et dynamiques (ne sont décrits ici que les paramètres de formation nécessaires au diagnostic de l'ostéomalacie, les noms entre parenthèses correspondent à la nomenclature internationale).

■ *Paramètres statiques*

Les *surfaces ostéoïdes* (OS/BS) représentent le pourcentage de surfaces osseuses trabéculaires recouvertes de tissu ostéoïde. Leur étendue varie avec l'âge et le sexe (N < 20 %) et dépend d'une part, du délai de minéralisation (*mineralization lag time* [MLT]) et d'autre part, du nombre d'unités de remodelage en activité au moment où la biopsie a été réalisée.

L'*épaisseur moyenne du tissu ostéoïde* (OT) qui dépend à la fois de la vitesse à laquelle les ostéoblastes apposent la matrice collagénique et de la vitesse avec laquelle cette matrice est minéralisée. Dans l'os normal, cette épaisseur varie sur une coupe, d'une bordure ostéoïde à l'autre, selon que la coupe passe par une zone de l'ostéon où l'apposition est en pleine activité (10-15 µm) ou en train de s'achever (4-6 µm). L'épaisseur moyenne normale (mesurée sur tous les liserés ostéoïdes de cinq coupes non séquentielles) est inférieure à 13 µm.

Le *volume ostéoïde* (OV/BV) est le pourcentage d'os trabéculaire occupé par du tissu ostéoïde. Il dépend à la fois des surfaces ostéoïdes et de l'épaisseur des liserés ostéoïdes. Il est inférieur à 5 %.

■ *Paramètres dynamiques*

La *vitesse de minéralisation* (MAR) est la distance moyenne entre deux marquages de tétracycline (N = 0,72 ± 0,12 µm/j).

Les *surfaces en cours de minéralisation* (MS/BS) est le pourcentage de surfaces osseuses trabéculaires présentant au moins un marquage à la tétracycline. Leur étendue varie avec l'âge et le sexe.

Le *délai de minéralisation* (*MLT*) est le nombre de jours entre l'apposition ostéoïde et le début de la minéralisation qui, normalement, est de 24 ± 7 jours.

Il est calculé selon la formule :

$$MLT = OT / [(MS/BS / OS/BS) \times MAR]$$

Ainsi, un accroissement du MLT (= augmentation) induit une accumulation ostéoïde (= augmentation de OT et de OV/BV)...

Le *taux de formation osseuse* (BFR/BS) représente la quantité de tissu osseux minéralisé apposée par unité de surface de tissu osseux et par jour :

$$BFR/BS = (MS/BS \times MAR)/100 \text{ en } \mu m^3/\mu m^2/j$$

L'ostéomalacie est caractérisée par une accumulation de tissu ostéoïde liée à un défaut de minéralisation associés à une diminution du taux de formation osseuse. Le diagnostic histologique repose donc sur l'augmentation de l'épaisseur et du volume ostéoïde et l'allongement du MLT. Dans les ostéomalacies florides (OV/BV à 20-30 % et MLT > 100 jours), le diagnostic est évident au premier coup d'œil. En revanche, dans les ostéomalacies débutantes ou les formes focales, seule la quantification précise peut faire le diagnostic. C'est dans ces formes que la biopsie trouve tout son intérêt.

Signes cliniques

Les manifestations cliniques de l'ostéomalacie sont d'intensité variable, dépendent de sa cause et de l'âge auquel elle survient. On retrouve les symptômes classiques : des douleurs osseuses diffuses, souvent en rapport avec des fractures ou fissures, et la faiblesse musculaire liée à la myopathie proximale caractérisée par une nette difficulté à la marche. La classique démarche dandinante (*penguin gait* des Anglo-Saxons) peut être le fruit de l'association de la myopathie et de l'atteinte osseuse du bassin ou des fémurs, et caractérise toujours des ostéomalacies sévères. Chez le sujet âgé, les signes cliniques d'ostéomalacie peuvent être discrets ou bien sont proches de ceux de l'ostéoporose. Les déformations sont observées lorsque la maladie s'est installée dans l'enfance ou l'adolescence, ou chez l'adulte jeune.

DOULEURS OSSEUSES ET FRACTURES

Les douleurs osseuses sont souvent diffuses et symétriques, aggravées par la marche. Elles siègent d'abord à la colonne lombaire, puis s'étendent au pelvis, aux hanches et aux côtes. À l'examen clinique, la palpation des reliefs osseux, notamment la pression sternale, costale et la face antérieure des tibias, peut être douloureuse. Ces phénomènes sont surtout observés dans les ostéomalacies liées à une carence en vitamine D, mais sont absents chez les patients atteints d'hypophosphatémie liée à l'X, probablement parce que les lésions corticales sont moindres.

Les fractures surviennent, d'une part, en raison de l'accumulation de tissu ostéoïde, et il est classique de dire que le risque fracturaire est atteint lorsque le volume ostéoïde est supérieur à 20 % si le volume trabéculaire osseux est normal, mais peut augmenter si les patients ont déjà perdu de l'os trabéculaire [108]. D'autre part, dans les ostéomalacies carentielles, l'hyperparathyroïdie secondaire augmente la porosité corticale et il en résulte une fragilité corticale accrue.

Les fractures sont plus proximales et plus nombreuses dans l'ostéomalacie que dans l'ostéoporose. Elles sont souvent spontanées et pas toujours symptomatiques. Elles caractérisent surtout l'atteinte de l'adulte car, chez l'enfant, les os sont plus « mous » que fragiles et les déformations sont alors plus fréquentes. Elles surviennent sur les branches ilio- et ischiopubiennes, aux côtes, au tiers supérieur du fémur mais aussi aux métatarsiens, au calcanéus et au tiers inférieur du tibia *(fig 4)*. Certaines localisations évoquent fortement le diagnostic d'ostéomalacie telle que la fissure de l'omoplate ou la fracture de la diaphyse fémorale. La fracture spontanée du sternum est essentiellement décrite lors d'ostéomalacies de l'adulte ou de myélomes [126]. Parfois, il peut néanmoins s'agir de fractures plus courantes telles qu'un tassement vertébral ou une fracture de l'extrémité supérieure du fémur, surtout si une ostéoporose est associée à l'ostéomalacie.

OSTÉOMALACIE ET FRACTURE DU COL DU FÉMUR

Il est maintenant bien établi que la carence en vitamine D favorise la survenue d'une fracture du col du fémur et que la supplémentation en vitamine D de sujets carencés prévient une partie de ces fractures [20, 21]. Cette augmentation du risque fracturaire chez ces sujets est majoritairement expliquée par l'hyperparathyroïdie secondaire qui accompagne la carence vitaminique [7, 22] et qui provoque une hyperrésorption ostéoclastique. En revanche, la prévalence de l'ostéomalacie carentielle chez les patients présentant une fracture du col du fémur est très variable selon les séries et dépend de la population étudiée et des critères retenus par les auteurs pour le diagnostic histologique de l'ostéomalacie. Elle varie de 16 % dans une étude scandinave [77], à 65 % dans une étude indienne [160], à moins de 2 % dans une étude portant sur 1 000 patients britanniques [170] et à 16 % dans une autre étude anglaise où elle augmente avec l'âge (30 % d'ostéomalacies après 90 ans) [79].

4 *Genu varum et strie de Looser-Milkman (tête de flèche) chez une patiente présentant une ostéomalacie hypophosphatémique liée à l'X.*

DÉFORMATIONS

Dans des formes sévères, devenues exceptionnelles, on peut observer un thorax en « cloche » ou en « violon », un sternum en « carène », une forte perte de taille ou une déformation des membres inférieurs avec genu valgum ou varum *(fig 4)*. La protrusion acétabulaire et la déformation du bassin, responsables de dystocie, sont l'apanage des séquelles de rachitisme sévère.

MYOPATHIE

Son incidence dans l'ostéomalacie est estimée de 10 à 90 % selon que la maladie est détectée précocement ou non. La sensation de faiblesse musculaire en est le symptôme initial le plus fréquent. La sévérité de l'atteinte va d'un déficit musculaire uniquement décelable lors d'un examen clinique attentif, tel qu'un discret signe du « tabouret », à une extrême impotence fonctionnelle [132]. Le déficit musculaire est proximal et plus marqué aux muscles fessiers qu'aux fléchisseurs de hanche. On ne note pas d'atrophie musculaire ni de fasciculation alors que le tonus peut être altéré. Les réflexes ostéotendineux sont normaux ou vifs.

Les études histologiques montrent une diminution du diamètre des fibres musculaires avec une perte préférentielle des fibres de type II sans spécificité [173]. Les enzymes musculaires sont normales.

Les mécanismes de cette myopathie sont multiples. Les données de la littérature suggèrent que, d'une part, l'excès d'hormone parathyroïdienne et, d'autre part, le déficit en vitamine D contribuent à l'altération de la fonction musculaire. Les taux de calcium ou de phosphate sériques ne sont en revanche pas corrélés avec la sévérité d'une myopathie. Néanmoins, il semble que l'hypophosphatémie puisse être en partie à l'origine de la myopathie puisque la déplétion phosphatée entraîne per se une myopathie qui disparaît à la correction de ce trouble métabolique. Par ailleurs, il est maintenant largement établi que la cellule musculaire squelettique est une cellule-cible de la vitamine D et de ses métabolites [12, 38], et il semblerait que le vieillissement diminue ses capacités de réponse à la vitamine D [56].

MANIFESTATIONS ARTICULAIRES

■ *Arthropathies*

Les arthropathies dégénératives des membres inférieurs, de type arthrosique, sont le fait de déformations survenues pendant la croissance et sont le plus souvent observées au cours de rachitismes vitaminorésistants.

■ *Algodystrophie*

Venant ou non compliquer une fissure, elle peut être un mode de découverte d'une ostéomalacie [62, 81, 94].

Imagerie

SIGNES RADIOLOGIQUES

Lorsqu'elle est généralisée, une ostéomalacie se caractérise par une déminéralisation osseuse dont on dit classiquement que la trame osseuse a un aspect flou, cotonneux, de « mauvais cliché ». On peut observer des vertèbres biconcaves multiples.

La lésion la plus caractéristique, mais non pathognomonique, de l'ostéomalacie est la fissure ou strie de Looser-Milkmann [2, 107]. Il s'agit d'une solution de continuité corticale apparaissant comme une zone claire étroite et bordée par un liseré de condensation, perpendiculaire à l'axe de l'os (*fig 4*). Leur localisation et leur caractère multiple et symétrique évoquent fortement le diagnostic d'ostéomalacie. Elles sont situées sur les omoplates, les côtes, les branches pubiennes et l'extrémité supérieure du fémur. Le cal de réparation est le plus souvent absent. Dans d'autres cas, le type de fracture est plus banal et peut être facilement confondu avec une ostéoporose : tassement vertébral, fracture du col du fémur, fissure du calcanéus, du pilon tibial (*fig 5*) ou d'un métatarsien. Le risque de fracture, qui augmente avec la quantité de tissu ostéoïde (non minéralisé donc peu résistant sur le plan biomécanique), est majeur si le volume ostéoïde est supérieur à 20 %.

5 *Fissure longitudinale du pilon tibial (flèches noires) chez une patiente ostéomalacique greffée rénale.*

On trouve parfois, dans les ostéomalacies très évoluées, des signes associés d'hyperparathyroïdie secondaire tels qu'une résorption des houppes phalangiennes et des érosions sous-périostées.

Les signes radiologiques des ostéomalacies vitaminorésistantes sont décrits (cf infra).

SCINTIGRAPHIE OSSEUSE

Les patients atteints d'ostéomalacie floride ont souvent, sur la scintigraphie, de multiples foyers d'hyperfixation, dont certains correspondent à des foyers de fissures ou de fractures en cours de consolidation [61]. Les fixations costales étagées et alignées, les fixations du bord interne des omoplates et des branches pubiennes de façon bilatérale et symétrique sont assez évocatrices. À cet aspect peut se surajouter une image de « superscan » (augmentation diffuse de la fixation du traceur), liée à l'hyperparathyroïdie secondaire. En l'absence de renseignements cliniques et biologiques, l'aspect de cette scintigraphie peut évoquer la présence de métastases osseuses multiples [161].

DENSITOMÉTRIE OSSEUSE

Du fait de la diminution de la quantité de minéral au sein du tissu osseux, la densitométrie osseuse lombaire et fémorale, mesurée par DEXA, est le plus souvent très basse, avec un T-score nettement inférieur à -2,5 déviations standards (DS).

Signes biologiques

Les signes biologiques observés au cours d'une ostéomalacie dépendent, bien sûr, de sa cause et de son stade d'évolution. Ils sont résumés dans le tableau I.

MÉTABOLISME PHOSPHOCALCIQUE

L'hypocalcémie (< 2,2 mmol/L) est observée dans les ostéomalacies carentielles dans 60 à 70 % des cas selon les séries, mais n'est pas retrouvée lors de celles liées à un trouble du métabolisme du phosphate.

L'hypophosphatémie (< 1,0 mmol/L) est présente dans plus de 70 % des cas dans les ostéomalacies carentielles et est présente par définition dans celles liées à un trouble du métabolisme du phosphate.

L'hypocalciurie (< 2 mmol/j) est un signe précoce de carence en vitamine D, en l'absence d'insuffisance rénale. Il est important de

Tableau I. – Anomalies biologiques dans les différentes formes étiologiques d'ostéomalacies.

	Carence	Rachitisme vitaminodépendant de type II	Rachitisme vitaminorésistant lié à l'X	Tumorale	Insuffisance rénale	Acidose tubulaire	Hypophosphatasie
Calcémie (2, 22-2,52 mmol/L)	↓ ou N	↓	N	N	↓	N ou ↓	N
Phosphatémie (1, 0-1,36 mmol/L)	↓ ou N	↓	↓	↓↓↓	↑ ou ↓	↓	↑
Phosphatases alcalines (30-90 UI/L)	↑↑	↑↑	↑	↑	↑↑	↑↑	↓↓↓
Bicarbonates (24-28 mmol/L)	N	N	N	N	↓, N, ou ↑	↓↓	N
25-OH vitamine D (10-50 ng/mL)	↓↓	N	N	N	N ou ↓	N	N
Calciurie (2-6,5 mmol/24 h)	↓↓	↓↓	N	N	↓ ou 0	N ou ↑	N
PTH (< 60 pg/mL)	↑	↑↑	N	N	↑↑ ou N	↑ ou N	N ou ↑

PTH : parathormone ; N : normale.

mesurer la calciurie des 24 heures qui reflète le mieux la réserve en calcium, alors que la calciurie à jeun reflète plutôt la résorption ostéoclastique. Cependant, chez le sujet âgé, elle n'est par toujours facile à réaliser. Cette hypocalciurie a deux origines : d'une part, la diminution de la quantité de calcium filtrée (due à une réduction de l'absorption intestinale du calcium) et, d'autre part, à une augmentation de la réabsorption tubulaire du calcium, conséquence de l'hyperparathyroïdie secondaire.

La diminution du taux de 25-OH-vitamine D circulante (inférieurs à 10 ng/mL) est constante dans les ostéomalacies carentielles, car la 25-OH-vitamine D est le meilleur reflet de la réserve vitaminique. En revanche, le taux de calcitriol est bas ou normal selon les séries et, en pratique courante, son dosage est inutile si l'on suspecte une ostéomalacie carentielle.

L'hyperparathyroïdie secondaire n'est observée qu'en cas d'ostéomalacie liée à un trouble du métabolisme de la vitamine D. Elle apparaît pour un taux de 25-OH-vitamine D qui n'est pas toujours inférieur à la normale. Elle est liée, d'une part, à l'hypocalcémie et, d'autre part, à une action frénatrice moindre du calcitriol sur la synthèse d'ARNm de la pré-pro-PTH. Elle aggrave l'hypophosphatémie car elle entraîne une diminution de la réabsorption tubulaire du phosphate et a une action délétère sur le tissu osseux en stimulant puissamment la résorption ostéoclastique.

PARAMÈTRES BIOCHIMIQUES DU REMODELAGE OSSEUX

Malheureusement, peu de travaux ont été consacrés à l'apport des marqueurs biochimiques du remodelage osseux dans le diagnostic de l'ostéomalacie au niveau individuel. Demiaux et al [46] ont montré que l'ostéocalcine, marqueur de l'activité ostéoblastique, est deux fois plus élevée en moyenne dans un groupe d'ostéomalaciques par rapport à des témoins normaux. Dans cette série, l'ostéocalcine est corrélée avec les paramètres ostéoïdes statiques (OS/BS et OV/BV), mais pas avec les paramètres dynamiques comme la vitesse de minéralisation ou le BFR/BS. L'ostéocalcine est corrélée négativement avec le taux de 25-OH-vitamine D mais pas avec le taux de calcitriol. Dans une autre étude, Hoshino et al [80] ont comparé les taux de plusieurs marqueurs chez des ostéomalaciques et dans d'autres pathologies osseuses métaboliques (ostéodystrophie rénale, ostéoporose, hyperparathyroïdie primaire). Il apparaît que les phosphatases alcalines sont plus discriminantes dans l'ostéomalacie que ne sont les taux d'ostéocalcine et de propeptide carboxyterminal du collagène de type I (P1CP). Le P1CP a été trouvé élevé dans l'ostéomalacie par d'autres auteurs, mais avec de fortes variations individuelles pouvant peut être correspondre à des stades d'évolution différents de la maladie [97]. Les marqueurs de la résorption [134] sont augmentés quand il existe une hyperparathyroïde secondaire.

Signes histologiques

Le diagnostic histologique de l'ostéomalacie est attribué à Pommer, un anatomopathologiste allemand du XIX^{e} siècle qui le premier a pu la différencier de l'ostéoporose. L'ostéomalacie est définie histologiquement par une accumulation de tissu non minéralisé (tissu ostéoïde), due à un défaut de la minéralisation osseuse. Ainsi, le diagnostic histologique de l'ostéomalacie ne peut se faire que si l'on pratique une analyse de l'os non décalcifié qui, grâce aux colorations spécifiques, permet de quantifier le tissu ostéoïde. Le diagnostic d'une ostéomalacie se fait sur un faisceau d'arguments cliniques biologiques et parfois radiologiques. Néanmoins, il est parfois nécessaire de réaliser une biopsie osseuse afin d'affirmer ce diagnostic, notamment dans les cas complexes dans lesquels les signes biologiques sont difficilement interprétables comme dans l'ostéodystrophie rénale. Avant que la technique d'histomorphométrie osseuse quantitative soit répandue et relativement normalisée, on pouvait faire le diagnostic histologique en comptant le nombre de lamelles formant un liseré ostéoïde qui est

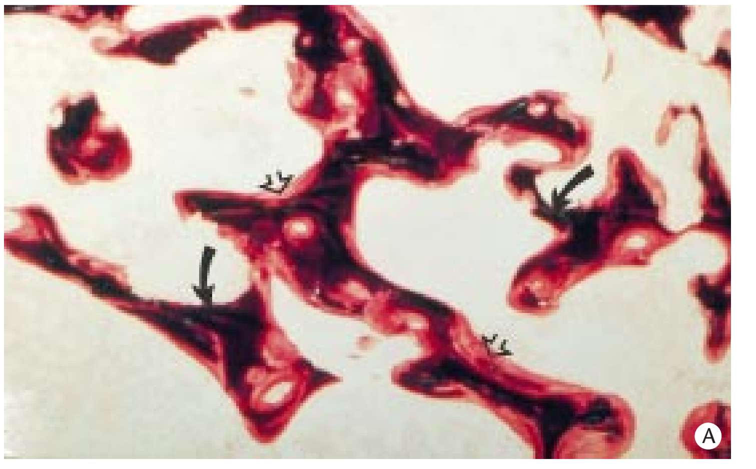

6 *Signes histologiques de l'ostéomalacie.*
A. Coloration solochrome-cyanine R × 100. Accumulation de tissu ostéoïde (OT) non minéralisé (en rose, flèches vides). Violet foncé, flèches pleines : tissu osseux minéralisé.
B. Marquage à la tétracycline observé en lumière ultraviolette (UV) × 250. En jaune, les deux marquages de tétracycline sont confondus (têtes de flèche vides) du fait de l'absence de progression du front de minéralisation (à comparer à la figure 3).
1. Tissu minéralisé ; 2. tissu ostéoïde.

normalement inférieur à quatre. Néanmoins, seul un double marquage de l'os par la tétracycline, réalisé avant la biopsie osseuse, permet d'affirmer le trouble de la minéralisation. En effet, en l'absence de données histodynamiques, on ne peut que constater un état d'hyperostéoïdose, qui certes existe dans l'ostéomalacie, mais est rencontrée également lors de l'hyperparathyroïdie ou de la maladie de Paget, dans lesquelles l'augmentation des valeurs des paramètres de formation statiques est due à l'accroissement du nombre d'unités de remodelage en activité sans qu'il existe de trouble de la minéralisation.

Les critères diagnostiques histomorphométriques de l'ostéomalacie sont une augmentation de l'épaisseur des liserés ostéoïdes (OT) et une augmentation du volume ostéoïde (OV/BV) (*fig 6A*) associées à un accroissement du MLT. Cette augmentation du MLT est liée à une diminution de la vitesse de minéralisation et du rapport existant entre l'étendue des surfaces ostéoïdes et des surfaces en cours de minéralisation (MS/BS). La vitesse de minéralisation peut être effondrée à tel point que les deux marquages de la tétracycline sont fusionnés (*fig 6B*). La conséquence au niveau tissulaire est la diminution du taux de formation osseuse (BFR/BS). Une diminution isolée de la vitesse de minéralisation, sans accumulation d'ostéoïde, n'est pas synonyme d'ostéomalacie. On peut en effet la rencontrer dans l'ostéopathie adynamique observée au cours de l'insuffisance rénale, ce qui traduit une profonde dépression de l'apposition ostéoblastique.

Parfitt [121] a décrit plusieurs formes histologiques d'ostéomalacies dont la classification est résumée dans le tableau II. Dans la

Tableau II. – Classification histologique des ostéomalacies.

Forme	Épaisseur ostéoïde (µm)	Délai de minéralisation (j)	Volume ostéoïde (%)
Préostéomalacie	< 12,5	< 100	> 5
Ostéomalacie	> 12,5	> 100	> 10
généralisé	> 12,5	∞	>10
focale	> 12,5	> 100	< 5
atypique	< 12,5	> 50	> 5

préostéomalacie, on note des signes importants d'hyperparathyroïdie secondaire ainsi que dans les formes débutantes des ostéomalacies généralisées d'origine carentielle : les ostéoblastes sont nombreux et développés, ils synthétisent abondamment de la matrice, on note une augmentation des surfaces ostéoclastiques. Dans la corticale, il existe une augmentation de la porosité liée à l'hyperostéoclastose. Plus tard, on peut voir apparaître une tunnélisation des travées par les ostéoclastes, en revanche la fibrose péritrabéculaire est rare. Dans les ostéomalacies sévères, il est possible d'observer des ostéoclastes en train de résorber de l'ostéoïde. À ce stade, les ostéoblastes sont peu actifs, ils ont un aspect applati et ressemblent aux cellules bordantes. L'étendue des surfaces marquées par la tétracycline diminue peu à peu jusqu'à disparition complète de tout marquage dans les formes les plus sévères.

Diagnostic

Il se fait sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques. Dans les formes historiques, où tous les signes sont présents, une biopsie osseuse n'est pas nécessaire. Dans d'autres cas, et notamment chez le sujet âgé, les signes cliniques et radiologiques peuvent parfois se confondre avec une ostéoporose et tous les signes biologiques ne sont pas présents. À partir de données recueillies chez des patients atteints soit d'ostéoporose, soit d'ostéomalacie et ayant eu une biopsie osseuse, certains auteurs se sont attachés à combiner ces différents paramètres afin de créer un score diagnostique permettant d'exclure les ostéoporoses et les ostéomalacies certaines, et de réserver la biopsie osseuse aux formes dont les fractures sont de cause incertaine [106, 125]. Ces études avaient de plus l'avantage de montrer que les signes biologiques cardinaux de l'ostéomalacie n'étaient pas toujours présents. Il apparaissait que les signes biologiques les plus sensibles étaient l'hypocalciurie et l'augmentation des phosphatases alcalines et le signe biologique le plus spécifique mais le moins sensible était l'hypophosphatémie [90].

Étiologie

Les différentes étiologies des ostéomalacies sont résumées dans le tableau III.

Tableau III. – Classification étiologique des ostéomalacies.

Ostéomalacies liées à un trouble du métabolisme de la vitamine D

Manque d'exposition solaire et carence d'apport alimentaire en vitamine D

Malabsorption de la vitamine D :
- maladie cœliaque
- maladie de Crohn
- choléstyramine
- *by-pass* intestinal pour obésité

Altération de l'hydroxylation et 25 de la vitamine D
Déficit en 1-alpha-hydroxylase rénale :
- déficit génétique de l'activité de la 1-alpha-hydroxylase rénale
- insuffisance rénale chronique

Accélération du catabolisme de la vitamine D
Pertes urinaires de 25-OH-vitamine D
Anomalies du récepteur de la 1-25 dihydroxyvitamine D

Ostéomalacies non liées au métabolisme de la vitamine D

Ostéomalacies liées à un trouble du métabolisme du phosphate
- Déplétion phosphatée
- Perte rénale de phosphates :
  - causes héréditaires (cf tableau 5)
  - syndrome de Fanconi
  - acidose tubulaire distale
  - hyperparathyroïdie primaire

Inhibition directe de la minéralisation
- Toxiques osseux inhibant la minéralisation :
  - composés fluorés
  - bisphosphonates
  - aluminium
  - strontium
  - cadmium
  - acidose
- Carence en calcium
- Hypophosphatasie

Autres ostéomalacies acquises rares ou de mécanisme inconnu

Fibrogenèse imparfaite
Ostéomalacie axiale
Splénomégalie myéloïde
Pseudo hypoparathyroïdie

OSTÉOMALACIES LIÉES À UN TROUBLE DU MÉTABOLISME DE LA VITAMINE D

Manque d'exposition solaire et carence d'apport alimentaire en vitamine D

L'anhélie ou absence d'exposition solaire est un facteur essentiel de l'ostéomalacie carentielle (cf supra), car la vitamine D circulante est majoritairement d'origine cutanée. Elle se surajoute souvent aux carences d'apports alimentaires en vitamine D, les populations à risque étant, sous nos climats, les immigrés à peau foncée vivant dans des conditions économiques précaires. Cette situation a été particulièrement bien étudiée chez les immigrés asiatiques au Royaume-Uni, et notamment chez les Hindous qui, pour des raisons culturelles, sont parfois exclusivement végétariens [59]. En France, la carence en vitamine D a été étudiée. Dans une population d'adultes sains, une concentration en 25-OH-vitamine D inférieure à 12 ng/mL a été retrouvée chez 14 % des sujets. Le taux de vitamine D circulante était corrélé à la latitude (donc au degré d'ensoleillement) [22]. Chez les sujets âgés institutionnalisés qui, eux aussi, cumulent les facteurs de risque (défaut d'ensoleillement lié au confinement, altération de la synthèse cutanée de provitamine D due au vieillissement, diminution des apports alimentaires), il a été montré que 98 % des sujets avaient un taux de 25-OH-vitamine D inférieur à 10 ng/mL [57].

On retrouve parfois une carence en vitamine D chez les sujets suivant un régime strict, pauvre en graisses pour une hypercholestérolémie, et chez les religieuses cloîtrées qui combinent l'anhélie et, souvent, la restriction alimentaire. Chez l'anorexique mentale, l'ostéomalacie est possible [117] mais exceptionnelle bien que les apports alimentaires en vitamine D soient extrêmement réduits. Cela est probablement dû au fait que l'ensoleillement est préservé chez ces patientes.

Malabsorption de la vitamine D

Elle est liposoluble et nécessite par conséquent une absorption correcte des graisses, une surface intestinale suffisamment étendue pour permettre cette absorption et un métabolisme normal des sels biliaires. Le diagnostic d'une malabsorption digestive de la vitamine D est difficile car il n'existe pas de test spécifique simple. En effet, la mesure des taux plasmatiques de calcidiol après une dose de charge orale n'est pas fiable dans les maladies digestives [88]. La mesure du taux sérique de calcitriol n'est pas non plus utile car des cas d'ostéomalacie par malabsorption digestive, prouvés histologiquement, ont été décrits sans diminution de la 1-25 dihydroxyvitamine D circulante [37].

On décrit ainsi des cas d'ostéomalacie lors de malabsorption d'origine intestinale, la maladie coeliaque [99] étant la cause la plus fréquente. La diminution de l'absorption intestinale du calcium accélère souvent l'apparition d'un trouble de la minéralisation. L'ostéomalacie est fréquente (50 à 70 % des patients selon les séries) et peut révéler la maladie car elle peut survenir en l'absence de stéatorrhée évidente. Le dosage des anticorps antigliadine et des anticorps antiendomysiaux [58] est donc très utile dans la détection des formes frustes et le diagnostic de cette maladie. Sa guérison dépend alors d'un régime sans gluten.

Le déficit en vitamine D est fréquent au cours de la maladie de Crohn [50], mais les ostéomalacies sont plutôt décrites chez les patients ayant subi une résection intestinale [33] ou traités par la cholestyramine [35]. Après un *by-pass* intestinal pour obésité il est fréquent d'observer une diminution du taux de calcidiol dans l'année qui suit la chirurgie. Une ostéomalacie est présente dans 4 à 15 % des cas selon les séries [123].

La gastrectomie, surtout large, est aussi une cause de moins en moins fréquente de malabsorption vitaminique D car ces interventions sont plus rarement pratiquées. L'ostéomalacie apparaît au moins 5 ans après l'intervention. La pullulation microbienne dans l'anse borgne intestinale induisant une inactivation de la lipase, ainsi qu'une diminution de l'activité des sels biliaires contribuent à l'éclosion d'une ostéomalacie. Des signes biologiques d'insuffisance vitaminique D doivent être cherchés chez tout gastrectomisé, le signe le plus précoce semblant être l'élévation des phosphatases alcalines [159]. Néanmoins, dans une autre étude comprenant une évaluation histomorphométrique osseuse chez 68 patients gastrectomisés dont 18 % d'ostéomalaciques, les auteurs insistent sur le caractère limité de l'apport des marqueurs sériques pour le diagnostic puisque six patients ostéomalaciques présentaient une calcémie et des phosphatases alcalines normales [11].

L'ostéomalacie est rare mais possible dans la pancréatite chronique, surtout si elle entraîne une stéatorrhée [130].

Altération de l'hydroxylation en 25 de la vitamine D

La plupart des maladies hépatiques entraînent plutôt une ostéoporose ou une ostéopénie à *turn-over* osseux bas (cirrhose biliaire primitive, cirrhose alcoolique, etc) [19]. Néanmoins, quelques cas d'ostéomalacie associée à des maladies hépatiques sont rapportées. Le trouble du métabolisme de la vitamine D est d'origine multiple et ne peut se résumer à une altération de l'activité de la 25-hydroxylase hépatique. Dans la cirrhose biliaire primitive, l'ostéomalacie est surtout liée à un défaut d'absorption des graisses induit par le déficit en excrétion de sels biliaires [36]. Chez l'éthylique chronique, la dénutrition et la carence d'apports alimentaires en vitamine D est fréquente, mais l'ostéopathie la plus fréquente est une ostéoporose avec, sur le plan histologique, une augmentation des surfaces de résorption liée à une hyperparathyroïdie secondaire [10]. Dans l'insuffisance hépatique, on note une diminution de la synthèse de la protéine porteuse de la vitamine D (VDBP) qui contribue néanmoins très faiblement à la diminution du taux de 25-OH-vitamine D circulante car la VDBP est très peu saturée (< 5 %). De plus, une insuffisance hépatique sévère au point de conduire à une diminution de la 25-hydroxylase provoque souvent le décès du patient bien avant qu'il ait eu le temps de développer une ostéomalacie.

Un seul cas de déficit génétique de l'activité de la 25-hydroxylase hépatique est à ce jour rapporté [174].

Déficit en 1-alpha-hydroxylase rénale

Il existe un déficit génétique de l'activité de la 1-alpha-hydroxylase rénale de type autosomique récessif (mutation localisée sur le chromosome 12q13-14) [162] appelé rachitisme vitaminodépendant de type I ou rachitisme pseudocarentiel de Prader. Il se manifeste très tôt au cours des 6 premiers mois de la vie et se caractérise par une hypocalcémie, une hypophosphatémie et une hypocalciurie associées à un taux de 25-OH-vitamine D circulante normal ou élevé et un taux de calcitriol effondré. L'activité de la 24-hydroxylase est en revanche normale. Ces sujets sont insensibles au traitement par le calcidiol et guérissent sous calcitriol [45].

Dans l'insuffisance rénale chronique, la réduction néphronique entraîne une diminution du taux de calcitriol à partir d'une clairance de la créatinine inférieure à 50mL/min et peut donc conduire à une ostéomalacie [63]. L'incidence de l'ostéomalacie dans l'ostéo-dystrophie rénale est mal connue, varie selon les séries et dépend surtout de la charge des patients en aluminium, qui peut induire à lui seul une ostéomalacie pour des raisons indépendantes de la baisse de calcitriol. Le plus souvent, elle s'associe à des lésions d'hyperparathyroïdie secondaire dans le cadre d'une ostéopathie mixte. Rapporter une ostéomalacie chez l'insuffisant rénal à un déficit en calcitriol impose l'élimination des autres causes : l'acidose, la carence d'apport en vitamine D, la déplétion phosphatée par excès de chélateurs des phosphates.

Accélération du catabolisme de la vitamine D

La vitamine D non utilisée et non stockée est catabolisée par le foie par une série d'oxydations conduisant à la formation de métabolites non actifs dont le métabolite terminal, l'acide calcitroïque. Les enzymes hépatiques responsables de cette dégradation peuvent être stimulées essentiellement par les anticonvulsivants (barbituriques [74, 158], carbamazépine [84] et diphényl-hydantoïne [122]) et la rifampicine [14]. Ces traitements au long cours peuvent modifier le catabolisme de la vitamine D, et donc potentiellement induire une ostéomalacie. Cette hypothèse a été évoquée dans les années soixante-dix et certains auteurs ont rapporté, alors, chez des épileptiques, une fréquence accrue d'hypocalcémies et une diminution du taux de 25-OH-vitamine D circulante. Elle semblait être en relation avec la dose et la durée du traitement antiépileptique et des cas d'ostéomalacie ont été décrits [47, 64]. Plus tard, il a été reconnu que l'ostéomalacie développée sous antiépileptiques était possible mais rare [60, 163] et souvent associée à un déficit d'apport alimentaire en vitamine D ou à une anhélie, notamment chez les sujets institutionnalisés. Chez ces derniers, l'incidence des fractures a été évaluée à 10 % dans une population de 155 patients par Nilsson et al [113]. Par ailleurs, il a été montré que les barbituriques et la phénitoïne pouvaient inhiber directement le transport digestif du calcium, indépendamment du métabolisme de la vitamine D [87]. De plus, la phénitoïne est capable, in vitro, de réduire la réponse ostéoclastique à la PTH et au calcitriol. Ces données montrent bien qu'une hypocalcémie observée sous anticonvulsivants est d'origine multifactorielle. Quelque soit son mécanisme, il apparaît néanmoins que les épileptiques traités ont des besoins accrus en vitamine D [32] même s'ils ne sont pas institutionnalisés.

Pertes urinaires de 25-OH-vitamine D

Elles sont décrites au cours du syndrome néphrotique, en l'absence d'insuffisance rénale et sont liées à la fuite urinaire de la protéine porteuse de la vitamine D. Chez ces patients qui présentent une hypocalcémie en partie liée à l'hypoalbuminémie, le taux de PTH peut être élevé [69]. Le taux de 25 OH-vitamine D est effondré et celui du calcitriol est diminué ainsi que le taux de leur protéine porteuse VDBP. Néanmoins, le dosage du calcitriol libre est normal [73]. Une étude histomorphométrique portant sur les patients présentant un syndrome néphrotique depuis 3 ans en moyenne, a mis en évidence une ostéomalacie dans la moitié des cas [109]. Le MLT était positivement corrélé avec la durée du syndrome néphrotique et l'importance de la protéinurie.

Anomalies du récepteur de la 1-25 dihydroxyvitamine D

En 1978, Brooks et al [15] ont décrit un patient présentant une hypocalcémie et une ostéomalacie associées à un taux très élevé de calcitriol évoquant une résistance des organes-cibles au calcitriol. Cette maladie, de type autosomique récessif, est appelée rachitisme vitaminodépendant de type II et est liée à des anomalies du récepteur de la vitamine D. Ces anomalies sont polymorphes : il

peut s'agir d'une diminution du nombre des récepteurs [5], d'un défaut ou de l'absence d'affinité du récepteur pour le calcitriol [100], d'un défaut de translocation nucléaire d'un récepteur d'affinité normale [164], ou d'une altération de la capacité de liaison du récepteur à l'ADN des séquences promotrices des gènes-cibles. Cinquante fratries sont connues. La plupart des sujets présentent des symptômes dans l'enfance, un cas de révélation à l'âge adulte a été décrit [66]. Les deux tiers des patients ont une alopécie et certains présentent des anomalies dentaires ou des kystes épidermiques. Les signes biologiques comportent une hypocalcémie, une hypophosphatémie et une augmentation importante du taux de PTH. Les lésions d'hyperparathyroïdie secondaire prédominent sur le plan histologique.

RACHITISMES OU OSTÉOMALACIES NON LIÉS À UN TROUBLE DU MÉTABOLISME DE LA VITAMINE D

Ostéomalacies liées à un trouble du métabolisme du phosphate

Déplétion phosphatée

Il s'agit d'une cause rare d'ostéomalacie, car la carence d'apport en phosphates est exceptionnelle. Elle peut être liée à la prise chronique (durant au moins 2 ans) d'antiacides à visée antiulcéreuse contenant des gels d'alumine et de magnésium ou de sucralfate dont la propriété est de chélater le phosphate intestinal [26] qui n'est donc plus absorbé. On note une nette prédominance féminine. La calcémie est normale, la phosphatémie est basse et les phosphatases alcalines sont élevées. L'élimination phosphatée rénale est effondrée alors que la calciurie est souvent augmentée et le taux de calcitriol circulant est normal ou élevé. La biopsie osseuse objective un trouble de la minéralisation classique. Lorsque l'ingestion de gel d'alumine a été prédominante, ce trouble de la minéralisation peut être aggravé par une intoxication à l'aluminium [171]. Les signes disparaissent après l'arrêt des gels d'alumine et une supplémentation phosphatée.

Des ostéomalacies ont été rapportées chez des insuffisants rénaux non dialysés sous restriction phosphatée sévère prolongée ; néanmoins, aucune hypophosphatémie n'avait été mise en évidence tout au long du suivi [91]. Par ailleurs, en dehors de l'insuffisance rénale, une hypophosphatémie modérée chronique en l'absence de carence en phosphate, entraîne plutôt une ostéoporose à bas niveau de remodelage [43] qu'une ostéomalacie.

Le déficit d'apport en phosphates comme cause d'ostéomalacie a pu être rapporté au début de l'utilisation de la nutrition parentérale ; le trouble de la minéralisation se résolvait si l'on supplémentait les enfants en phosphates [86]. De même, l'allaitement au sein peut entraîner des troubles de la minéralisation en l'absence de supplémentation en phosphates chez les prématurés [137].

Perte rénale de phosphates

Les causes de rachitisme et ostéomalacie héréditaires sont résumées dans le tableau IV.

Tableau IV. – Étiologies des rachitismes héréditaires.

Par anomalie du métabolisme de la vitamine D
Déficit génétique autosomique de l'activité de la 1-alpha-hydroxylase rénale : rachitisme vitaminodépendant de type I ou rachitisme pseudocarentiel de Prader
Déficit génétique de l'activité de la 25-hydroxylase hépatique
Anomalies du récepteur de la 1-25 dihydroxyvitamine D ou rachitisme vitaminodépendant de type II
Par fuite rénale de phosphates
Mutation du gène PHEX ou rachitisme vitaminorésistant hypophosphatémique familial lié à l'X
Hypophosphatémie avec lésions osseuses
Hypercalciurie hypothosphatémique héréditaire
Rachitisme hypophosphatémique autosomique dominant
Rachitisme hypophosphatémique récessif : autosomique ou lié à l'X
Hypophosphatasie

• *Rachitisme vitaminorésistant hypophosphatémique familial lié à l'X (RHX)*

C'est la cause la plus fréquente de rachitisme héréditaire liée à une perte rénale de phosphate. Sa fréquence est de 1 / 20 000 naissances. Le phénotype se caractérise par une perte sélective rénale du phosphate due à un trouble de la réabsorption tubulaire du phosphate, une anomalie de l'absorption intestinale du phosphate et du calcium et un défaut de minéralisation du squelette. Elle se transmet sur un mode dominant lié au chromosome X, mais d'autres modes de transmission, de type récessif, ont été rapportés. La maladie est plus fréquente chez les femmes, mais plus sévère chez l'homme. Ces anomalies ne sont pas corrigées par des doses physiologiques de vitamine D.

– *Aspects cliniques.*
Chez l'adolescent, il existe des déformations des membres inférieurs (coxa vara, genu varum ou valgum) des douleurs osseuses et une petite taille. À cet âge, les fractures ou fissures sont possibles mais rares. Les symptômes s'atténuent à la fin de la puberté mais, si l'on réalise une biopsie osseuse à l'âge adulte, le trouble de la minéralisation persiste. Chez l'adulte, les fissures se font moins rares et leur fréquence augmente avec l'âge.

7 *Enthésopathies chez une patiente présentant un rachitisme hypophosphatémique lié à l'X : ossifications des enthèses sus-cotyloïdiennes, du bourrelet cotyloïdien (tête de flèche blanche) et rachidiennes (tête de flèche noire).*

– *Aspects radiologiques.*
Chez l'adulte, ce qui frappe le plus est la propension à développer des enthésopathies (ossifications des insertions tendineuses) assez exubérantes [129]. Elles se localisent au bassin *(fig 7)*, au rachis aux épaules et aux coudes. La masse osseuse a tendance à augmenter avec l'âge peut-être du fait de ces enthésopathies, mais il existe aussi une augmentation du volume trabéculaire osseux à la biopsie [101].

– *Profil biologique.*
Ces anomalies se traduisent sur le plan biologique par l'association d'une hypophosphatémie, de phosphatases alcalines élevées et d'un taux anormalement bas de calcitriol compte tenu l'hypophosphatémie. Le taux de PTH est normal.

– *Particularités histologiques.*
Outre le trouble de la minéralisation, on note la présence de zones hypominéralisées autour des lacunes ostéocytaires qui peuvent persister même après traitement efficace du trouble de la minéralisation [102].

– *Physiopatholgie du RHX.*
Les études génétiques ont pu montrer que le gène du RHX est situé

sur la partie distale du bras court du chromosome X dans la région Xp22.1-p22.2. Un modèle animal (la souris HYP) a permis de mieux étudier cette anomalie [152]. Le taux anormalement bas de calcitriol est dû à une augmentation de sa dégradation par augmentation de l'activité de la 1-25 $(OH)_2$ vitamine D_3-24-hydroxylase rénale. Le défaut de transport de phosphate rénal est plutôt rapporté à une diminution de la réabsorption tubulaire de phosphate dans le tube contourné proximal. Chez la souris HYP, il a été montré que l'expression du Na^+ /PO_4^- cotransporteur NPT2 était diminuée, précisément dans le tube contourné proximal [153]. Le défaut de minéralisation n'est probablement pas dû uniquement au manque de phosphate circulant. En effet, des études in vitro objectivent un trouble intrinsèque de la minéralisation d'ostéoblastes issus de souris HYP [172] alors qu'il ne semble pas exister de trouble du transport de phosphate chez les ostéoblastes HYP [133]. De plus, la transplantation d'ostéoblastes de souris HYP dans des souris normales ne corrige pas les altérations de la formation osseuse [51]. En 1995, le gène responsable de RHX a été cloné [154]. Ce gène, appelé *PHEX* (*phosphate regulating gene with homologies with endopeptidases on the X chromosome* ou rachitisme vitaminorésistant hypophosphatémique familial lié à l'X), appartient à la famille des métalloendopeptidases qui comprend également l'enzyme de clivage responsable de l'activation de l'endothéline. *PHEX* est exprimé dans les lymphocytes B, le poumon de l'adulte, le foie du fœtus, et les ostéoblastes. On ne connaît pas en revanche le substrat de l'enzyme produite par le gène *PHEX,* mais on suspecte qu'il s'agit d'un facteur humoral puisque l'expérience de circulations croisées entre une souris HYP et une souris normale conduit à une fuite phosphatée chez la souris normale. On a donné le nom de « phosphatonine » à ce facteur humoral encore inconnu, qui pourrait être synthétisé par le foie [49]. Les formes apparaissant à l'âge adulte sont, elles aussi, liées à une mutation du gène *PHEX* [52].

• *Ostéomalacie oncogénique hypophosphatémique*

Il s'agit d'un trouble rare (moins de 100 cas publiés). L'ostéomalacie hypophosphatémique est liée à la présence d'une tumeur mésenchymateuse le plus souvent bénigne, dont l'ablation quand elle est possible, ce qui n'est pas toujours le cas, guérit la maladie. Le trouble métabolique est comparable à celui du RHX. Il se caractérise également par un défaut de réabsorption tubulaire des phosphates associé à un taux anormalement bas (voire indétectable) de calcitriol en présence d'une hypophosphatémie, du fait d'un déficit de l'activité de la 1-alpha-hydroxylase rénale. Les symptômes apparaissent entre 20 et 50 ans (extrêmes : de 6 à 88 ans) et le délai entre le début des signes d'ostéomalacie et la découverte de la tumeur varie de 5 ans, en moyenne, à 15 ans [140]. Contrairement au RHX, ces patients, ont des douleurs osseuses et une myopathie mais ne développent jamais d'enthésopathies.

Le milieu conditionné provenant de lignées cellulaires originaires de ces tumeurs sont capables d'inhiber in vitro le transport de phosphate dans des cellules rénales [167]. Ces données suggèrent l'existence, comme dans le RHX, d'un facteur humoral hypophosphatémiant sécrété par la tumeur [17]. Ce facteur n'est ni la PTH ou la PTHrP (PTH-*related protein*, responsable des hypercalcémies paranéoplasiques), ni la stanniocalcine, une hormone récemment découverte chez l'homme et stimulant la réabsorption tubulaire du phosphate [111]. Les tumeurs décrites sont le plus souvent des hémangiopéricytomes, mais l'association avec une dysplasie fibreuse, une neurofibromatose, des tumeurs malignes pulmonaires, ou un histiocytome malin a été rapportée. En l'absence de localisation de la tumeur ou de possibilité d'ablation de la lésion un apport de phosphate et de calcitriol améliore les signes.

De nombreux auteurs ont rapporté une ostéomalacie survenant chez des patients présentant des métastases ostéocondensantes de cancer de la prostate (*fig 8*). Parmi eux, certains identifient ce trouble de la minéralisation à une ostéomalacie de type oncogénique hypophosphatémique. En réalité, il a été largement démontré que ces patients ont en fait une carence calcique du fait de la demande accrue de minéral liée à formation osseuse d'origine métastatique, ou « syndrome d'avidité osseuse » (*hungry bone syndrome*) [9]. Ces patients d'ailleurs associent souvent une hypocalcémie et une hypocalciurie [24] à l'hypophosphatémie, ou présentent une hyperparathyroïdie secondaire importante [23], responsable de l'élévation du taux de 1-25 $(OH)_2$ vitamine D circulante. Ils sont fréquemment symptomatiques [30] (douleurs diffuses, fractures) et les symptômes cliniques et les signes histologiques d'ostéomalacie s'améliorent sous traitement vitaminocalcique.

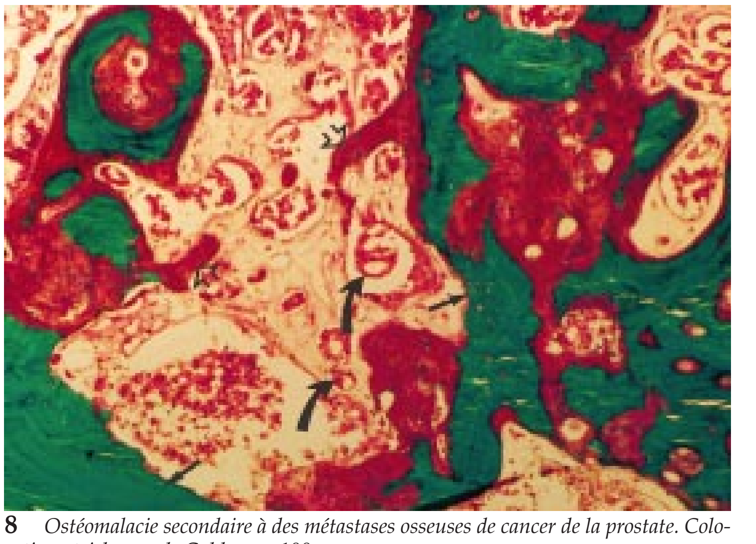

8 *Ostéomalacie secondaire à des métastases osseuses de cancer de la prostate. Coloration : trichrome de Goldner, × 100.*
Flèches pleines courbes : cordons glandulaires métastatiques ; flèches pleines droites : os minéralisé ; flèches vides : accumulation d'ostéoïde non minéralisé (os tissé essentiellement).

Tableau V. – Ostéomalacies d'origine médicamenteuse.

Blocage de l'absorption digestive de la vitamine D	Cholestyramine
Inhibition de la minéralisation	Chélateurs du phosphate contenant des gels d'alumine Fluor Biphosphonates
Antagoniste de la vitamine D	Glucocorticoïdes
Altération de l'activité de la 25-hydroxylase	Phénobarbital, phénitoïne, carbamazépine Rifampycine
Inhibition de l'absorption des phosphates	Antiacides

• *Hypophosphatémie avec lésions osseuses*

Elle a été décrite comme étant une entité différente du rachitisme hypophosphatémique. Elle n'est pas liée à l'X [142] et est responsable d'une ostéomalacie histologique.

• *Rachitisme hypophosphatémique autosomique dominant*

La fuite rénale de phosphates est associée à des taux anormalement bas de calcitriol. Un sous-groupe de sujets atteints [53] présente à l'âge adulte des douleurs osseuses, des fractures sans déformations des membres inférieurs, alors qu'un autre sous-groupe présente des signes de rachitisme dans l'enfance avec déformations des membres inférieurs. Curieusement, chez certains de ces sujets, la fuite rénale phosphatée disparaît à la puberté. La mutation transmise de façon autosomique dominante est située sur le locus 12p13 [54].

• *Rachitisme hypophosphatémique récessif*

Il en existe deux types. D'une part, il peut s'agir de cas très rares de rachitisme sévère hypophophatémique à transmission autosomique récessive, persistant à l'âge adulte sous forme d'ostéomalacie associé à une ostéosclérose et des ossifications extrasquelettiques [127].

Tableau VI. – Principales causes du syndrome de Fanconi.

Héréditaires	Acquises
Cystinose	*Maladies rénales* : transplantation rénale, syndrome néphrotique, hémoglobinurie paroxystique nocturne
Syndrome de Lowe	*Maladie de Gougerot-Sjögren*
Tyrosinémie	*Amylose*
Maladie de Wilson	*Myélome*
Encéphalopathie sclérosante subaiguë	*Médicamenteuse* : tétracycline périmée, gentamycine, acide valproïque, streptozotocine, 6-mercaptopurine
Galactosémie Intoléance au fructuose	*Exposition aux métaux lourds* : cadmium, plomb, mercure, cisplatine
Syndrome d'Alport	*Intoxications* : inhalation de toluène

D'autre part, ont été rapportés des cas de rachitisme hypophosphatémique récessif lié à l'X qui associent une néphrocalcinose et des lithiases dans l'enfance, ainsi que des anomalies tubulaires proximales entraînant une protéinurie modérée [93]. L'anomalie génétique responsable de cette dernière maladie a été localisée à la région 11.2p du chromosome X et correspond à une mutation d'un canal chlore rénal CLCN5 [98].

- *Hypercalciurie hypophosphatémique héréditaire*

Cette anomalie est décrite dans des populations de bédouins. Les signes cliniques sont ceux du rachitisme. Sur le plan biologique, on constate une hypophosphatémie liée à une diminution du taux de réabsorption tubulaire du phosphate et une hypercalciurie. La calcémie et le taux de calcidiol circulant sont normaux. Le taux de calcitriol est élevé, ce qui est probablement secondaire à l'hypophosphatémie et responsable de l'hypercalciurie. La PTH est normale ou basse. Les anomalies biologiques (sauf la fuite rénale du phosphate) et histologiques sont corrigées par un apport accru en phosphate. Certains sujets ont une hypercalciurie et une hypophosphatémie modérée mais pas d'ostéomalacie [156, 157].

- *Syndrome de Fanconi*

L'hypophosphatémie est liée à une perte rénale des phosphates en rapport avec une tubulopathie. La fuite des phosphates peut être isolée ou associée à une perte rénale de glucose, d'acides aminés, de calcium et parfois de bicarbonates conduisant à une acidose sans anomalie de la fonction rénale. Le syndrome de Fanconi peut être acquis ou héréditaire. Ses causes sont résumées dans le tableau VI. Le taux de calcitriol circulant est le plus souvent bas, témoignant probablement d'un défaut de sa synthèse rénale [28].

- *Acidose tubulaire distale*

Lorsqu'elle est héréditaire, il s'agit d'une maladie de transmission autosomique dominante à pénétrance variable. Elle associe des lithiases rénales à répétition et une hypotonie musculaire, liée à une hypokaliémie [18]. Sur le plan biologique, outre l'hypophosphatémie qui reste modérée, il existe une acidose métabolique hyperchlorémique avec une alcalinité paradoxale des urines. Le taux de calcitriol est normal. On note une hyperchlorémie et une hypercalciurie contribuant à la survenue des lithiases. L'ostéomalacie est devenue rare car le traitement de l'acidose commence tôt.

L'acidose tubulaire distale peut être acquise et secondaire, entre autres à une néphropathie interstitielle [136], un syndrome de Gougerot-Sjögren [110, 131] ou une intoxication iatrogène en oxyde de fer [139].

- *Hyperparathyroïdie primaire*

Elle peut être responsable d'une hypophosphatémie sévère et d'une fuite importante de phosphates liée directement à l'action tubulaire de la PTH et peut donc, dans de rares cas, induire une ostéomalacie [151], surtout si l'hyperparathyroïdie a évolué longtemps [83].

INHIBITION DIRECTE DE LA MINÉRALISATION

■ *Toxiques osseux inhibant la minéralisation*

Composés fluorés *(tableau IV)*

Ils ont été décrits comme susceptibles d'entraîner une ostéomalacie : l'eau de Vichy® [104], l'acide niflumique [13] et le fluorure de sodium ou le monofluorophosphate disodique lorsqu'ils étaient prescrits dans le traitement de l'ostéoporose [34]. Chez l'insuffisant rénal, la boisson d'eaux légèrement fluorées, et éventuellement le fluor contenu dans les bains de dialyse, pourraient être à l'origine de certaines ostéomalacies [6].

Bisphosphonates

Ce sont des analogues structuraux des pyrophosphates qui, de ce fait, se localisent préférentiellement dans le tissu osseux. Ils inhibent la résorption ostéoclastique et sont utilisés dans le traitement de la maladie de Paget, de l'ostéoporose et des ostéopathies malignes. Les bisphosphonates de première génération comme l'étidronate (EHDP) peuvent entraîner l'apparition d'un trouble de la minéralisation conduisant à l'apparition de lésions ostéolytiques et parfois de fractures. Cela a été montré à plusieurs reprises dans la maladie de Paget pour des doses élevées d'étidronate (20 mg/kg/j) [85] mais également, et de façon beaucoup plus rare, pour des doses plus faibles, habituellement utilisées (5 mg/kg/j) [55]. Une ostéomalacie focale a été rapportée après un an d'étidronate dans le cadre de traitement de l'ostéoporose, (400 mg/j, 14 jours tous les 3 mois) [155]. La fourchette thérapeutique des bisphosphonates de deuxième et troisième générations est bien plus large, néanmoins un défaut de minéralisation a été rapporté chez des patients pagétiques traités par pamidronate intraveineux [1]. Aucune ostéomalacie n'a été notée à ce jour sous alendronate.

Aluminium *(tableau IV)*

Chez l'insuffisant rénal chronique, l'excès de gels d'alumine, utilisés pour chélater le phosphate intestinal, peut entraîner une ostéomalacie [29]. L'aluminium des bains de dialyse, responsable pendant un temps d'une charge aluminique accrue, a été éliminé depuis plusieurs années [168]. La charge aluminique des patients peut être évaluée par dosage de l'aluminium sérique pendant un test à la desferrioxamine, utilisée également pour le traitement de cette intoxication [25]. Le diagnostic spécifique est histologique grâce à une coloration spéciale à l'Aluminon®. L'aluminium peut également induire un autre trouble osseux métabolique : l'ostéopathie adynamique caractérisée par un effondrement du taux de formation osseuse comme dans l'ostéomalacie mais sans accumulation d'ostéoïde.

Chez des patients traités par nutrition parentérale, des ostéomalacies par intoxication aluminique ont pu être décrites [105], néanmoins la lésion histologique rapportée le plus souvent est une ostéopathie adynamique avec *turn-over* osseux lent [44, 119]. Elle était liée à un apport excessif d'aluminium dans les solutés perfusés.

Strontium

Une concentration osseuse de strontium anormalement élevée a été trouvée chez les patients insuffisant rénaux ayant une ostéomalacie [39]. Or, on sait que le strontium peut induire expérimentalement une ostéomalacie chez le rat urémique [141]. Il se pourrait donc que l'accumulation osseuse de strontium présent comme contaminant dans les bains de dialyse puisse être la cause de certaines ostéomalacies chez l'insuffisant rénal.

Cadmium

Des ostéomalacies survenant chez des sujets exposés à de fortes doses de cadmium ont été surtout décrites au Japon (maladie de Itai-Itai). La physiopathologie du défaut de minéralisation est

complexe car le cadmium peut interférer avec le métabolisme de la vitamine D, induire une insuffisance rénale, et inhiber la minéralisation osseuse soit directement, soit en favorisant le dépôts d'autres métaux [114].

Thorium

De rares cas d'ostéomalacies ont été rapportées après exposition au thorotrast [71].

Acidose

Au cours de l'insuffisance rénale, l'acidose aggrave la diminution de l'activité de la 1-alpha-hydroxylase rénale, mais elle agit aussi probablement plus directement sur la minéralisation osseuse [89]. On peut observer des ostéomalacies hypophosphatémiques liées à l'acidose métabolique dans les anastomoses urétérodigestives comme l'urétérosigmoïdostomie [145].

Carence en calcium

Les troubles de la minéralisation dus à une carence en calcium en l'absence de carence en vitamine D ont été surtout rapportés chez des enfants [103, 116]. Chez l'adulte, un défaut d'absorption digestive du calcium lié à un régime riche en phytates apportés par des céréales a été évoqué comme une cause éventuellement additive d'ostéomalacie chez des immigrés asiatiques en Angleterre [146]. Enfin, la nutrition parentérale à ses débuts a pu être responsable de quelques cas d'ostéomalacies par insuffisance d'apport en calcium [95].

Hypophosphatasie

Il s'agit d'une maladie génétique dont la prévalence est de 1/1 000 000 naissances et qui est liée à un défaut d'activité de l'isoenzyme non spécifique (os/foie/rein) de la phosphatase alcaline et dont la transmission est de type autosomique récessive. Il en existe quatre formes classées selon le moment de leur apparition au cours de la vie [165]. Chez l'adulte (type IV), elle peut se manifester à la cinquantaine par la survenue récurrente de fractures des métatarsiens. La plupart des adultes atteints rapportent des anomalies dentaires, comme la perte précoce des dents de lait pendant l'enfance. Sur le plan histologique, on trouve une accumulation de tissu ostéoïde classique. La physiopathologie fait intervenir l'accumulation des pyrophosphates (non dégradés par la phosphatase alcaline déficiente) qui sont des inhibiteurs de la minéralisation et qui expliqueraient la fréquente association à une chondrocalcinose [27].

AUTRES OSTÉOMALACIES ACQUISES RARES DE MÉCANISME INCONNU

Fibrogenèse imparfaite

C'est une maladie exceptionnelle (moins de 20 cas publiés). Elle se caractérise par l'apparition de fractures-arrachements au niveau des points d'insertion tendineux (trochanter, olécrane, rotule). La multiplication de ces fractures, associée à une déformation progressive des côtes et à une cyphose, conduit souvent à un état grabataire et au décès des patients. Elle survient le plus souvent chez l'adulte de plus de 50 ans et est parfois associée à une gammapathie monoclonale bénigne [92]. Les clichés radiographiques objectivent, outre la déminéralisation, une trame osseuse grossière et fibrillaire. Le diagnostic est histologique grâce à l'analyse en lumière polarisée. L'ostéoïde accumulé n'est pas lamellaire, il se présente sous la forme d'une substance amorphe qui n'a pas non plus l'aspect tissé. Un seul cas d'amélioration du trouble de la minéralisation a été rapporté grâce à l'association melphalan/prednisone [147].

Ostéomalacie axiale

Elle est caractérisée par la présence d'une trame osseuse irrégulière et grossière localisée uniquement au squelette axial et épargnant le squelette appendiculaire [166]. Elle est décrite principalement chez des hommes de la cinquantaine et est paucisymptomatique (douleurs osseuses, pas de fractures). Les radiographies peuvent parfois mimer une spondylarthropathie dans sa forme axiale [112]. Les paramètres du métabolisme phosphocalcique sont normaux, sauf la phosphatase alcaline qui peut être augmentée. Aucun traitement efficace n'a été à ce jour rapporté.

Splénomégalie myéloïde

Lors de la métaplasie myéloïde de la rate, on peut observer une ostéomalacie histologique dans les formes avancées, notamment lorsque la fraction d'os tissé est importante [31]. La relation entre douleurs osseuses et ostéomalacie reste néanmoins incertaine.

Pseudohypoparathyroïdie

Une ostéomalacie a été rapportée au cours d'une pseudohypoparathyroïdie (résistance congénitale à la PTH) entraînant une hypocalcémie et une hyperphosphatémie [16, 169] et dont les mécanismes physiopathologiques sont mal expliqués.

Traitement

Il dépend de la cause. Les ostéomalacies carentielles ou par malabsorption digestive guérissent en 6 à 8 mois par la vitamine D_2 ou D_3 à des doses de 2 000 et 4 000 UI/j [120]. L'association d'un supplément calcique d'au moins 1 g/ j est indispensable [40]. La régression des douleurs osseuses et de la faiblesse musculaire s'effectue de façon spectaculaire en 1 à 2 mois, suivie par la disparition des fissures. Le traitement par vitamine D corrige les anomalies musculaires et mitochondriales musculaires observées chez des animaux carencés en vitamine D [144].

La calcémie est la première à augmenter et se normalise, la plupart du temps, dès le premier mois. La phosphatémie augmente parallèlement à la calcémie en début de traitement pour atteindre des valeurs parfois supérieures de la normale pendant quelques semaines pour se normaliser dans un second temps. Les phosphatases alcalines peuvent augmenter en début de traitement. La PTH diminue progressivement et cette régression l'hyperparathyroïdie secondaire contribue à améliorer le taux de réabsorption tubulaire des phosphates et la phosphatémie. On peut évaluer, tous les 3 mois, la reminéralisation du squelette par la mesure de la densité minérale osseuse qui peut ainsi augmenter jusqu'à 20 % en 6 mois [4].

Les doses de vitamine D sont ensuite réduites, mais on recommande une prévention des rechutes par un supplément quotidien de 600 à 1 000 UI/j ou une administration de 200 000 UI de vitamine D deux fois par an, associée à des mesures diététiques et une meilleure exposition solaire. Il est à noter que la biodisponibilité des formes injectables est moins bonne que celle des formes orales [143].

Une étude prospective portant chez des sujets ostéomalaciques traités pendant deux ans en moyenne a montré que le traitement par la vitamine D corrigeait le trouble de la minéralisation (réduction du volume ostéoïde et augmentation du volume trabéculaire osseux minéralisé) dans les deux compartiments osseux cortical et trabéculaire. Néanmoins, on notait une perte osseuse corticale irréversible, liée à l'amincissement des corticales, conséquence de l'hyper-résorption endostéale induite par l'hyperparathyroïdie secondaire [124].

Les ostéomalacies liées au défaut d'hydroxylation en 25 relèvent de la 25 (OH) vitamine D à raison de 25 à 50 µg/j (1 µg = 40 UI).

Les ostéomalacies par défaut de la 1-hydroxylation rénale doivent être traitées par le 1,25 $(OH)_2$ vitamine D_3 ou la 1-alpha-vitamine D. La dose de 1,25 $(OH)_2$ D_3 est de l'ordre de 1 à 3 µg/j, avec surveillance régulière de la calcémie et de la calciurie chez les insuffisants rénaux qui ont une diurèse maintenue. Le traitement préventif relève de doses plus faibles de l'ordre de 0,25 à 1 µg/j car il faut éviter la survenue d'ostéopathie adynamique, d'hypercalcémie et de calcifications extrasquelettiques [138].

On traite le rachitisme ou l'ostéomalacie liés à l'X avec de fortes doses de calcitriol (1 à 3 µg/j) ou de 1-alpha vitamine D (2 à 6 µg/j), la dose de ces derniers étant ajustée en fonction de l'évolution de la calcémie et de la calciurie, et du phosphate (1 à 4 g de phosphate-élément/j répartis en quatre à cinq prises). La tolérance digestive du phosphate peut être un élément limitant. La perte urinaire de calcium et de phosphate peut être réduite par l'adjonction d'un diurétique thiazidique [2]. Ceci est particulièrement observé chez les patients plutôt traités par 25-OH-vitamine D qu'avec le calcitriol. Le traitement doit être surveillé avec soin car de trop fortes doses de phosphate peuvent conduire à une hyperparathyroïdie secondaire, puis tertiaire. Néanmoins, depuis l'avènement du calcitriol, le contrôle de la sécrétion de PTH est plus facile. Toutefois, du fait d'un taux élevé de 1,25 $(OH)_2$ vitamine D circulante sous traitement on peut augmenter l'absorption digestive de calcium et induire une hypercalciurie, voire une hypercalcémie. Un élément limitant est donc la possible toxicité à long terme de la vitamine D sur le rein [148]. De façon intéressante, il semble que les filles hétérozygotes (X muté, X) répondent mieux au traitement que les garçons hémizygotes (X muté, Y) soutenant ainsi l'hypothèse d'un effet-dose du gène dans cette affection dominante liée à l'X [68]. La poursuite du traitement à l'âge adulte a été discutée, néanmoins, l'amélioration des patients symptomatiques sous phosphate et calcitriol la justifie [150]. Le problème est alors la compliance au traitement et, notamment, de respect des cinq prises de phosphate par jour. Des études évaluant la prise isolée de calcitriol à la dose de 1 à 2 µg/j semblent être encourageantes [67].

On peut guérir l'ostéomalacie non hypophosphatémique liée à l'acidose [41] par une simple alcalinisation : c'est le cas notamment de l'ostéomalacie liée aux anastomoses urétérodigestives [145] et de l'insuffisance rénale dans certains cas [96]. Si l'on choisi d'adjoindre au traitement du calcium, le carbonate de calcium est le sel de calcium de choix car le plus alcalin.

L' ostéomalacie oncogénique relève de l'exérèse de la tumeur lorsqu'elle est identifiée. Si la tumeur n'est pas localisée, une association phosphate-1,25 $(OH)_2$ vitamine D peut améliorer la maladie, sans la guérir.

L'ostéomalacie liée à l'accumulation de toxiques dans l'os ne sont généralement pas sensibles à l'adjonction de calcium ou de vitamine D. Seul le traitement par la desferrioxamine est capable de chélater l'aluminium [48] et est largement utilisé chez l'insuffisant rénal.

Remerciements : Cet article est dédié à Jean-Luc Sebert.

Références

[1] Adamson BB, Gallacher SJ, Byars J, Ralston SH, Boyle IT, Boyce BF. Mineralisation defects with pamidronate therapy for Paget's disease. *Lancet* 1993 ; 11 ; 342 : 1459-1460

[2] Alon U, Chan JC. Effects of hydrochlorothiazide and amiloride in renal hypophosphatemic rickets. *Pediatrics* 1985 ; 75 : 754-763

[3] Arlet J, Vidal R, Sebbag D. Un cas de maladie de Kahler avec syndrome Looser-Milkman. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1965 ; 32 : 380-383

[4] Audran M, Cohen-Solal M, Clochon P, Basle MF, Sebert JL, Renier JC. Mesure par absorptiométrie biphotonique de la densité minérale vertébrale dans l'ostéomalacie. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 847-849

[5] Balsan A, Garabedian M, Liberman UA et al. Rickets and alopecia with reistance to 1,25 dihydroxyvitamin D: two different clinical courses with two different cellular defects. *J Clin Endocrinol Metab* 1983 ; 57 : 803-811

[6] Bello VA, Gitelman HJ. High fluoride exposure in hemodialysis patients. *Am J Kidney Dis* 1990 ; 15 : 320-324

[7] Benhamou CL, Chappard D, Gauvain JB, Popelier M, Roux C, Picaper G et al. Hyperparathyroidism in proximal femur fractures biological and histomorphometric study in 21 patients over 75 years old. *Clin Rheumatol* 1991 ; 10 : 144-150

[8] Berger CE, Horrocks BR, Datta HK. Direct non-genomic effect of steroid hormones on superoxide anion generation in the bone resorbing osteoclasts. *Mol Cell Endocrinol* 1999 ; 25 ; 149:53-9

[9] Berruti A, Sperone P, Fasolis G, Torta M, Fontana D, Dogliotti L, Angeli A. Pamidronate administration improves the secondary hyperparathyroidism due to "Bone Hunger Syndrome" in a patient with osteoblastic metastases from prostate cancer. *Prostate* 1997 ; 33 : 252-255

[10] Bikle DD, Stesin A, Halloran B, Steinbach L, Recker R. Alcohol-induced bone disease: relationship to age and parathyroid hormone levels. *Alcohol Clin Exp Res* 1993 ; 17 : 690-695

[11] Bisballe S, Eriksen EF, Melsen F, Mosekilde L, Sorensen OH, Hessov I. Osteopenia and osteomalacia after gastrectomy: interrelations between biochemical markers of bone remodelling, vitamin D metabolites, and bone histomorphometry. *Gut* 1991 ; 32 : 1303-1307

[12] Boland R. Role of vitamin D in skeletal muscle function. *Endocr Rev* 1986 ; 7 : 434-448

[13] Bonvoisin B, Bouvier M, Meunier PJ, Lejeune E. Ostéomalacie histologique induite par l'administration prolongée d'acide niflumique. *Nouv Presse Méd* 1982 ; 11 : 1636

[14] Brodie MJ, Boobis AR, Dollery CT, Hillyard CJ, Brown DJ, Macintyre I et al. Rifampicin and vitamin D metabolism. *Pharmacol Ther* 1980 ; 27 : 810-814

[15] Brooks MH, Bell NH, Love L. Vitamin D dependent rickets type II resistance of target organs to 1,25 dihydroxyvitamin D. *N Engl J Med* 1978 ; 293 : 996-999

[16] Burnstein MI, Kottamasu SR, Pettifor JM, Sochett E, Ellis BI, Frame B. Metabolic bone disease in pseudohypoparathyroidism: radiologic features. *Radiology* 1985 ; 155 : 351-356

[17] Cai Q, Hodgson SF, Kao PC, Lennon VA, Klee GG, Zinsmiester AR.3. Brief report : inhibition of renal phosphate transport by a tumor product in a patient with oncogenic osteomalacia. *N Engl J Med* 1994 ; 330 : 1645-1649

[18] Caruana RJ, Buckalew VM Jr. The syndrome of distal (type 1) renal tubular acidosis. Clinical and laboratory findings in 58 cases. *Medicine* 1988 ; 67 : 84-99

[19] Chappard D, Plantard B, Fraisse H, Palle S, Alexandre C. Riffat bone changes in alcoholic cirrhosis of the liver. A histomorphometric study. *Pathol Res Pract* 1989 ; 184 : 480-485

[20] Chapuy MC, Arlot ME, Delmas PD, Meunier PJ. Effect of calcium and cholecalciferol treatment for three years on hip fractures in elderly women. *Br MedJ* 1994 ; 308 : 1081-1082

[21] Chapuy MC, Arlot ME, Duboeuf F, Brun J, Crouzet B, Arnaud S et al. Vitamin D_3 and calcium to prevent hip fractures in the elderly women. *N Engl J Med* 1992 ; 327 : 1637-1642

[22] Chapuy MC, Preziosi P, Maamer M, Arnaud S, Galan P, Hercberg S et al. Prevalence of vitamin D insufficiency in an adult normal population. *Osteoporosis Int* 1997 ; 7 : 439-443

[23] Charhon SA, Chapuy MC, Delvin EE, Meunier PJ. Parathyroid function and vitamin D status in patients with bone metastases of prostatic origin. *Miner Electrolyte Metab* 1985 ; 11 : 117-122

[24] Charhon SA, Chapuy MC, Delvin EE, Valentin-Opran A, Edouard CM, Meunier PJ. Histomorphometric analysis of sclerotic bone metastases from prostatic carcinoma special reference to osteomalacia. *Cancer* 1983 ; 51 : 918-924

[25] Charhon SA, Chavassieux P, Chapuy MC, Accominotti M, Traeger J, Meunier PJ. Desferrioxamine treatment of osteomalacia caused by aluminum. Poisoning. *Presse Méd* 1986 ; 15 : 55-59

[26] Chines A, Pacifici R. Antacid and sucralfate-induced hypophosphatemic osteomalacia: a case report and review of the literature. *Calcif Tissue Int* 1990 ; 47 : 291-295

[27] Chuck AJ, Patrick MG, Hamilton E, Wilson R, Doherty M. Crystal deposition in hypophosphatasia: a reappraisal. *Ann Rheum Dis* 1989 ; 48 : 571-576

[28] Clarke BL, Wynne AG, Wilson DM, Fitzpatrick LA. Osteomalacia associated with adult Fanconi's syndrome: clinical and diagnostic features. *Clin Endocrinol* 1995 ; 43 : 479-490

[29] Coburn JW, Norris KC, Nebeker HG. Osteomalacia and bone disease arising from aluminum. *Semin Nephrol* 1986 ; 6 : 68-89

[30] Coindre JM, Mage P, Bui BN, Goussot JF, De Mascarel I, De Mascarel A et al. Métastases ostéocondensantes de la prostate. Valeur de l'étude histomorphométrique. Résultats préliminaires. *Presse Méd* 1985 ; 14 : 1823-1827

[31] Coindre JM, Reiffers J, Goussot JF, De Mascarel A, Broustet. Histomorphometric analysis of sclerotic bone from idiopathic myeloid metaplasia (nine cases). *J Pathol.* 1984 ; 144 : 163-169

[32] Collins N, Maher J, Cole M, Baker M, Callaghan N. A prospective study to evaluate the dose of vitamin D required to correct low 25-hydroxyvitamin D levels, calcium, and alkaline phosphatase in patients at risk of developing antiepileptic drug-induced osteomalacia. *Q J Med* 1991 ; 78 : 113-122

[33] Compston JE, Ayers AB, Horton LW, Tighe JR, Creamer B. Osteomalacia after small-intestinal resection. *Lancet* 1978 ; 1 : 9-12

[34] Compston JE, Chadha S, Merrett AL. Osteomalacia developing during treatment of osteoporosis with sodium fluoride and vitamin D. *Br Med J* 1980 ; 281 : 910-911

[35] Compston JE, Horton LW. Oral 25-hydroxyvitain D_3 in treatment of osteomalacia associated with ileal resection and cholestyramine therapy. *Gastroenterology* 1978 ; 74 : 900-902

[36] Compston JE, Thompson RP. Intestinal absorption of 25-hydroxyvitamin D and osteomalacia in primary biliary cirrhosis. *Lancet* 1977 ; 1 : 721-724

[37] Compston JE, Vedi S, Merrett AL, Clemens TL, O'Riordan JL, Woodhead JS. Privational and malabsorption metabolic bone disease: plasma vitamin D metabolite concentrations and their relationship to quantitative bone histology. *Metab Bone Dis Relat Res* 1981 ; 3 : 165-170

[38] Costa EM, Blau HM, Feldman D. 1,25-dihydroxyvitamin D_3 receptors and hormonal responses in cloned human skeletal muscle cells. *Endocrinology* 1986 ; 119 : 2214-2220

[39] Couttenye MM, D'Haese PC, Verschoren WJ, Behets GJ, Schrooten I, De Broe ME. Low bone turn-over in patients with renal failure. *Kidney Int [suppl]* 1999 ; 73 : S70-S76

[40] Cundy T, Kanis JA, Heynen G, Earnshaw M, Clemens TL, O'Riordan JL et al. Failure to heal D-deficiency rickets and suppress secondary hyperparathyroidism with conventional doses of 1,25-dihydroxy vitamin D3. *Br Med J* 1982 ; 284 : 883-885

[41] Cunningham J, Fraher LJ, Clemens TL, Revell PA, Papapoulos SE. Chronic acidosis with metabolic bone disease. Effect of alkali on bone. morphology and vitamin D metabolism. *Am J Med* 1982 ; 73 : 199-204

[42] De Boland AR, Norman AW. alpha, 25 $(OH)_2$-vitamin D_3 signaling in chick enterocytes: enhancement of tyrosine phosphorylation and rapid stimulation of mitogen-activated protein (MAP) kinase. *J Cell Biochem* 1998 ; 69 : 470-482

[43] De Vernejoul MC, Marie P, Kuntz D, Gueris J, Miravet L, Ryckewaert A. Nonosteomalacic osteopathy associated with chronic hypophosphatemia. *Calcif Tissue Int* 1982 ; 34 : 219-223

[44] De Vernejoul MC, Messing B, Modrowski D, Bielakoff J, Buisine A, Miravet L. Multifactorial low remodeling bone disease during cyclic total parenteral nutrition. *J Clin Endocrinol Metab* 1985 ; 60 : 109-113

[45] Delvin EE, Glorieux FH, Marie PJ, Pettifor JM. Vitamin D dependency: replacement therapy with calcitriol? *J Pediatr* 1981 ; 99 : 26-34

[46] Demiaux B, Arlot ME, Chapuy MC, Meunier PJ, Delmas PD. Serum osteocalcin is increased in patients with osteomalacia: correlation with biochemical and histomorphometric findings. *J Clin Endocrinol Metab* 1992 ; 74 : 1146-1151

[47] Dent CE, Richens A, Rowe DJ, Stamp TC. Osteomalacia with long-term anticonvulsant therapy in epilepsy. *Br Med J* 1970 ; 4 : 69-72

[48] D'Haese PC, Couttenye MM, De Broe ME. Diagnosis and treatment of aluminium bone disease. *Nephrol Dial Transplant* 1996 ; 11 (suppl 3) : 74-79

[49] Drezner MK. PHEX gene and hypophosphatemia. *Kidney Int* 2000 ; 57 : 9-18

[50] Driscoll RH Jr, Meredith SC, Sitrin M, Rosenberg IH. Vitamin D deficiency and bone disease in patients with Crohn's disease. *Gastroenterology* 1982 ; 83 : 1252-1258

[51] Ecarot B, Glorieux FH, Desbarats M, Travers R, Labelle L. Defective bone formation by Hyp mouse bone cells transplanted into normal mice: evidence in favor of an intrinsic osteoblast defect. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 215-220

[52] Econs MJ, Friedman NE, Rowe PS, Speer MC, Francis F, Strom TM et al. A *PHEX* gene mutation is responsible for adult-onset vitamin D-resistant hypophosphatemic osteomalacia: evidence that the disorder is not a distinct entity from X-linked hypophosphatemic rickets. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 3459-3462

[53] Econs MJ, McEnery PT. Autosomal dominant hypophosphatemic rickets/osteomalacia: clinical characterization of a novel renal phosphate-wasting disorder. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 674-681

[54] Econs MJ, McEnery PT, Lennon F, Speer MC. Autosomal dominant hypophosphatemic rickets is linked to chromosome 12p13. *J Clin Invest* 1997 ; 100 : 2653-2657

[55] Evans RA, Dunstan CR, Hills E, Wong SY. Pathologic fracture due to severe osteomalacia following low-dose diphosphonate treatment of Paget's disease of bone. *Aust N Z J Med* 1983 ; 13 : 277-279

[56] Facchinetti MM, De Boland AR. Effect of ageing on the expression of protein kinase C and its activation by 1, 25 $(OH)_2$-vitamin D_3 in rat skeletal muscle. *Cell Signal* 1999 ; 11 : 39-44

[57] Fardellone P, Sebert JL, Garabedian M, Bellony R, Maamer M, Agbomson F et al. Prevalence and biological consequences of vitamin D deficiency in elderly institutionalized subjects. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1995 ; 62 : 576-581

[58] Feighery C, Weir DG, Whelan A, Willoughby R, Youngprapakorn S, Lynch S et al. Diagnosis of gluten-sensitive enteropathy : is exclusive reliance on histology appropriate? *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998, 10 : 919-925

[59] Finch PJ, Ang L, Colston KW, Nisbet J, Maxwell JD. Blunted seasonal variation in serum 25-hydroxyvitamin D and increased risk of osteomalacia in vegetarian London Asians. *Eur J Clin Nutr* 1992 ; 46 : 509-515

[60] Fogelman I, Gray JM, Gardner MD, Beastall GH, McIntosh WB, Allam BF et al. Do anticonvulsant drugs commonly induce osteomalacia? *Scott Med J* 1982 ; 27 : 136-142

[61] Fogelman I, McKillop JH, Bessent RG, Boyle IT, Turner JG, Greig WR. The role of bone scanning in osteomalacia. *J Nucl Med* 1978 ; 19 : 245-248

[62] Fortier-Beaulieu M, Daragon A, Michot C, Le Loet X, Deshayes P. Algodystrophy indicative of osteomalacia due to metabolic acidosis resulting from an intestinal neobladder. A propos of two cases. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 409-412

[63] Fournier A, Oprisiu R, Hottelart C, Yverneau PH, Ghazali A, Atik A et al. Renal osteodystrophy in dialysis patients: diagnosis and treatment. *Artif Organs* 1998 ; 22 : 530-557

[64] Frame B. Hypocalcemia and osteomalacia associated with anticonvulsant therapy. *Ann Intern Med* 1971 ; 74 : 294-295

[65] Frost HM. Bone biodynamics. Boston : Little, Brown, 1964 : 1-315

[66] Fujita T, Nomura M, Okajima S, Furuya H. Adult-onset vitamin D-resistant osteomalacia with the unresponsiveness to parathyroid hormone. *J Clin Endocrinol Metab* 1980 ; 50 : 927-931

[67] Glorieux F. Hypophophatemic vitamin D resistant rickets. In : Favus MJ ed. Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism. Philadelphia : Lippincott-Williams and Wilkins, 1995 : 323-325

[68] Glorieux FH, Scriver CR, Reade TM, Goldman H, Roseborough A. Use of phosphate and vitamin D to prevent dwarfism and rickets in X-linked hypophosphatemia. *N Engl J Med* 1972 ; 287 : 81-87

[69] Goldstein DA, Haldimann B, Sherman D, Norman AW, Massry SG. Vitamine D metabolites and calcium metabolism in patients with nephrotic syndrome and normal renal function. *J Clin Endocrinol Metab* 1981 ; 52 : 116-121

[70] Vitamin D metabolites and calcium metabolism in patients with nephrotic syndrome and normal renal function. *J Clin Endocrinol Metab* 1981 ; 52 : 116-121

[71] Gondos B. Late clinical and roentgen observations following Thorotrast administration. *Clin Radiol* 1973 ; 24 : 195-203

[72] Gray TK, Lester GE, Lorenc RS. Evidence for extra-renal 1 alpha-hydroxylation of 25-hydroxyvitamin D_3 in pregnancy. *Science* 1979 ; 204 : 1311-1313

[73] Grymonprez A, Proesmans W, Van Dyck M, Jans I, Goos G, Bouillon R. Vitamin D metabolites in childhood nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 1995 ; 9 : 278-281

[74] Hahn TJ, Birge SJ, Scharp CR, Avioli LV. Phenobarbital-induced alterations in vitamin D metabolism. *J Clin Invest* 1972 ; 51 : 741-748

[75] Haussler MR, Haussler CA, Jurutka PW, Thompson PD, Hsieh JC, Remus LS et al. The vitamin D hormone and its nuclear receptor: molecular actions and disease states. *Endocrinology* 1997 ; 154 (suppl) : S57-S73

[76] Heaney RP, Barger-Lux MJ, Dowell MS, Chen TC, Holick MF. Calcium absorptive effects of vitamin D and its major metabolites. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 4111-4116

[77] Hoikka V, Alhava EM, Savolainen K, Parviainen M. Osteomalacia in fractures of the proximal femur. *Acta Orthop Scand* 1982 ; 53 : 255-260

[78] Holick MF. Environmental factors that influence the cutaneous production of vitamin D. *Am J Clin Nutr* 1995 ; 61 (suppl 3) : 638S-645S

[79] Hordon LD, Peacock M. Osteomalacia and osteoporosis in femoral neck fracture. *Bone Miner* 1990 ; 11 : 247-259

[80] Hoshino H, Kushida K, Takahashi M, Kawana K, Denda M, Yamazaki K et al. Characteristics of biochemical markers in patients with metabolic bone disorders. *Endocr Res* 1998 ; 24 : 55-64

[81] Huaux JP, Malghem J, Maldague B, Devogelaer JP, Esselinckx W, Withofs H et al. Reflex sympathetic dystrophy syndrome: an unusual mode of presentation of osteomalacia. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 918-925

[82] Jones G, Strugnell SA, Deluca HF. Current understanding of the molecular actions of vitamin D. *Physiol Rev* 1998 ; 78 : 1193-1231

[83] Kaplan FS, Soffer SR, Fallon MD, Haddad JG, Dalinka M, Raffensperger EC. Osteomalacia as a very late manifestation of primary hyperparathyroidism. *Clin Orthop* 1988 ; 228 : 26-32

[84] Karaaslan Y, Haznedaroglu S, Ozturk M. Osteomalacia associated with carbamazepine/valproate. *Ann Pharmacother* 2000 ; 34 : 264-265

[85] Khairi MR, Altman RD, Derosa GP, Zimmermann J, Schenk RK, Johnston CC. Sodium etidronate in the treatment of Paget's disease of bone. A study of long-term results. *Ann Intern Med* 1977 ; 87 : 656-663

[86] Klein GL, Chesney RW. Metabolic bone disease associated with total parenteral nutrition. In : Lebenthal E ed. Total parenteral nutrition: indication, utilisation, complications and pathophysiological considerations. New York : Raven Press, 1986 : 431-443

[87] Koch HU, Kraft D, Von Herrath D, Schaefer K. Influence of diphenylhydantoin and phenobarbital on intestinal calcium transport in the rat. *Epilepsia* 1972 ; 13 : 829-834

[88] Krawitt EL, Chastenay BF. 25-hydroxy vitamin D absorption test in patients with gastrointestinal disorders. *Calcif Tissue Int* 1980 ; 32 : 183-187

[89] Lafage MH, Combe C, Fournier A, Aparicio M. Ketodiet, physiological calcium intake and native vitamin D improve renal osteodystrophy. *Kidney Int* 1992 ; 56 : 2333-2241

[90] Lafage MH, Faba L, Schaeverbeke T, Dehais J. Evaluation of a biological diagnostic score to differentiate mild osteomalacia from osteoporosis. *Osteoporosis* 1990 ; 2 : 827-829

[91] Lafage-Proust MH, Combe C, Barthe N, Aparicio M. Bone mass and dynamic parathyroid function according to bone histology in nondialyzed uremic patients after long-term protein and phosphorus restriction. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 512-518

[92] Lafage-Proust MH, Schaeverbeke T, Dehais J. Fibrogenesis Imperfecta Ossium: inefficiency of melphalan. *Calcif Tissue Int* 1996 ; 59 : 240-244

[93] Langlois V, Bernard C, Scheinman SJ, Thakker RV, Cox JP, Goodyer PR. Clinical features of X-linked nephrolithiasis in childhood. *Pediatr Nephrol* 1998 ; 12 : 625-629

[94] Lauwerys BR, Dufour JP, Noel H, Van de Berg B, Devogelaer JP. Osteopenia, bone fragility and reflex sympathetic dystrophy syndrome in a man with ureterosigmoidostomy. *Osteoporosis Int* 1997 ; 7 : 359-362

[95] Leape LL, Valaes T. Rickets in low birth weight infants receiving total parenteral nutrition. *J Pediatr Surg* 1976 ; 11 : 665-674

[96] Lefebvre A, De Vernejoul MC, Gueris J, Goldfarb B, Graulet AM, Morieux C. Optimal correction of acidosis changes progression of dialysis osteodystrophy. *Kidney Int* 1989 ; 36 : 1112-1118

[97] Li F, Iqbal J, Wassif W, Kaddam I, Moniz C. Carboxyterminal propeptide of type I procollagen in osteomalacia. *Calcif Tissue Int* 1994 ; 55 : 90-93

[98] Lloyd SE, Pearce SH, Fisher SE, Steinmeyer K, Schwappach B, Scheinman SJ et al. A common molecular basis for three inherited kidney stone diseases. *Nature* 1996 ; 379 : 445-419

[99] Lupattelli G, Fuscaldo G, Castellucci G, Ciuffetti G, Pelli MA, Mannarino E. Severe osteomalacia due to gluten-sensitive enteropathy. *Ann Ital Med Int* 1994 ; 9 : 40-43

[100] Malloy PG, Eccleshall TR, Gross C, Van Maldergen L, Bouillon R, Feldman D. hereditary vitamin D resistant rickets caused by a novel mutation in a vitamin D receptor that results in decreased affinity for hormone and cellular hyporesponsiveness. *J Clin Invest* 1997 ; 99 : 297-304

[101] Marie PJ, Glorieux FH. Bone histomorphometry in asymptomatic adults with hereditary hypophosphatemic vitamin D-resistant osteomalacia. *Metab Bone Dis Relat Res* 1982 ; 4 : 249-253

[102] Marie PJ, Glorieux FH. Relation between hypomineralized periosteocytic lesions and bone mineralization in vitamin D-resistant rickets. *Calcif Tissue Int* 1983 ; 35 : 443-448

[103] Marie PJ, Petifor JM, Ross FP, Glorieux FH. Histological osteomalacia due to calcium deficiency in children. *N Engl J Med* 1982 ; 307 : 584-588

[104] Martin-May A, Troussier B, Grauer JL, Meunier PJ, Boivin G, Phelip X. Intoxication au fluor par l'eau de Saint-Yorre® avec ostéomalacie. À propos d'un cas avec étude histomorphométrique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988 ; 55 : 959-960

[105] McCullough ML, Hsu N. Metabolic bone disease in home total parenteral nutrition. *Am Diet Assoc* 1987 ; 87 : 915-920

[106] McKenna MJ, Freaney R, Casey OM, Towers RP, Muldowney FP. Osteomalacia and osteoporosis: evaluation of a diagnostic index. *J Clin Pathol* 1983 ; 36 : 245-252

[107] McKenna MJ, Kleerekoper M, Ellis BI, Rao DS, Parfitt AM, Frame B. Atypical insufficiency fractures confused with Looser zones of Osteomalacia. *Bone* 1987 ; 8 : 71-78

[108] Meunier PJ. Bone biopsy in diagnosis of metabolic bone disease. In : Cohn DV, Talmage RV, Mathews JL eds. Hormonal control of calcium metabolism. Amsterdam : Excerpta Medica, 1981

[109] Mittal SK, Dash SC, Tiwari SC, Agarwal SK, Saxena S, Fishbane S. Bone histology in patients with nephrotic syndrome and normal renal function. *Kidney Int* 1999 ; 55 : 1912-1919

[110] Monte Neto JT, Sesso R, Kirsztajn GM, Da Silva LC, De Carvalho AB, Pereira AB. Osteomalacia secondary to renal tubular acidosis in a patient with primary Sjogren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 1991 ; 9 : 625-627

[111] Nelson AE, Namkung HJ, Patava J, Wilkinson MR, Chang AC, Reddel RR et al. Characteristics of tumor cell bioactivity in oncogenic osteomalacia. *Mol Cell Endocrinol* 1996 ; 124 : 17-23

[112] Nelson AM, Riggs BL, Jowsey JO. Atypical axial osteomalacia. Report of four cases with two having features of ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 1978 ; 21 : 715-722

[113] Nilsson OS, Lindholm TS, Elmstedt E, Lindback A, Lindholm TC. Fracture incidence and bone disease in epileptics receiving long-term anticonvulsant drug treatment. *Arch Orthop Trauma Surg* 1986 ; 105 : 146-149

[114] Noda M, Yasuda M, Kitagawa M. Iron as a possible aggravating factor for osteopathy in Itai-Itai disease, a disease associated with chronic cadmium intoxication. *J Bone Miner Res* 1991 ; 6 : 245-255

[115] Nykjaer A, Dragun D, Walther D, Vorum H, Jacobsen C, Herz J et al. An endocytic pathway essential for renal uptake and activation of the steroid 25-(OH) vitamin D_3. *Cell* 1999 ; 96 : 507-515

[116] Okonofua F, Gill DS, Alabi ZO, Thomas M, Bell JL, Dandona P. Rickets in Nigerian children: a consequence of calcium malnutrition. *Metabolism* 1991 ; 40 : 209-213

[117] Oliveri B, Gomez Acotto C, Mautalen C. Osteomalacia in a patient with severe anorexia nervosa. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999 ; 66 : 505-508

[118] Orcel P, DeVernejoul MC. Histologie de l'os normal. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-002-A-10, 1995 : 1-8

[119] Ott SM, Maloney NA, Klein GL, Alfrey AC, Ament ME, Coburn JW et al. Aluminum is associated with low bone formation in patients receiving chronic parenteral nutrition. *Ann Intern Med* 1983 ; 98 : 910-914

[120] Papapoulos SE, Clemens TL, Fraher LJ, Gleed J, O'Riordan JL. Metabolites of vitamin D in human vitamin-D deficiency: effect of vitamin D_3 or 1,25-dihydroxy-cholecalciferol. *Lancet* 1980 ; 2 : 612-615

[121] Parfitt AM. Osteomalacia and related disorders. In : Avioli L, Krane S eds. Metabolic bone diseases and clinically related disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1978 : 329-396

[122] Parfitt AM. Osteomalacia and phenytoin therapy. *Ann Intern Med* 1995 ; 122 : 632

[123] Parfitt AM, Podenphant J, Villanueva AR, Frame B. Metabolic bone disease with and without osteomalacia after intestinal by-pass surgery: a bone histomorphometric study. *Bone* 1985 ; 6 : 211-220

[124] Parfitt AM, Rao DS, Stanciu J, Villanueva AR, Kleerekoper M, Frame B. Irreversible bone loss in osteomalacia. Comparison of radial photon absorptiometry with iliac bone histomorphometry during treatment. *J Clin Invest* 1985 ; 76 : 2403-2412

[125] Peach H, Compston JE, Vedi S, Horton LW. Value of plasma calcium, phosphate, and alkaline phosphatase measurements in the diagnosis of histological osteomalacia. *J Clin Pathol* 1982 ; 35 : 625-630

[126] Pere P, Bannwarth B, Gillet P, Clement V, Gaucher A. Fractures du sternum par insuffisance osseuse. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 843-846

[127] Perry W, Stamp TC. Hereditary hypophosphataemic rickets with autosomal recessive inheritance and severe osteosclerosis. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Br* 1978 ; 60 : 430-434

[128] Pillai S, Bikle DD, Elias PM. 1, 25-Dihydroxyvitamin D production and receptor binding in human keratinocytes varies with differentiation. *J Biol Chem* 1988 ; 263 : 5390-5395

[129] Polisson RP, Martinez S, Khoury M, Harrell RM, Lyles KW, Friedman N et al. Calcification of entheses associated with X-linked hypophosphatemic osteomalacia. *N Engl J Med* 1985 ; 313 : 1-6

[130] Prost A, Hanniche M, Bordier P, Miravet L, De Seze S, Rambaud JC. Ostéomalacie et pancreatite chronique : cinq cas. *Nouv Presse Méd* 1975 ; 4 : 1561-1566

[131] Raynal C, Durupt S, Durieu I, Boudray C, Bouhour F, Levrat R et al. Quadriplégie hypokaliémique avec acidose tubulaire distale révélant un cas syndrome de Gougerot-Sjögren primtif. *Presse Méd* 1999 ; 28 : 1935-1937

[132] Reginato AJ, Falasca GF, Pappu R, McKnight B, Agha A. Musculoskeletal manifestations of osteomalacia: report of 26 cases and literature review. *Semin Arthritis Rheum* 1999 ; 28 : 287-304

[133] Rifas L, Dawson LL, Halstead LR, Roberts M, Avioli LV. Phosphate transport in osteoblasts from normal and X-linked hypophosphatemic mice. *Calcif Tissue Int* 1994 ; 54 : 505-510

[134] Robins SP, Black D, Paterson CR, Reid DM, Duncan A, Seibel MJ. Evaluation of urinary hydroxypyridinium crosslink measurements as resorption markers in metabolic bone diseases. *Eur J Clin Invest* 1991 ; 21 : 310-315

[135] Roodman GD, Ibbotson KJ, Mac Donald BR, Kuehl TJ, Mundy GR. 1, 25-Dihydroxyvitamin D_3 causes formation of multinucleated cells with several osteoclast characteristics in cultures of primate marrow. *Proc Natl Acad Sci USA* 1985 ; 82 : 8213-8217

[136] Rothstein M, Obialo C, Hruska KA. Renal tubular acidosis. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1990 ; 19 : 869-887

[137] Rowe JC, Wood DH, Rowe DW, Raisz LG. Nutritional hypophosphatemic rickets in a premature infant fedbreast milk. *N Engl J Med* 1979 ; 300 : 293-296

[138] Sanchez CP, Goodman WG, Salusky IB. Prevention of renal osteodystrophy in predialysis patients. *Am J Med Sci* 1999 ; 317 : 398-404

[139] Sato K, Shiraki M. Saccharated ferric oxide-induced osteomalacia in Japan: iron-induced osteopathy due to nephropathy. *EndocrJ* 1998 ; 45 : 431-439

[140] Schapira D, BenIzhak O, Nachtigal A, Burstein A, Shalom RB, Shagrawi I et al. Tumor-induced osteomalacia. *Semin Arthritis Rheum* 1995 ; 25 : 35-46

[141] Schrooten I, Cabrera W, Goodman WG, Dauwe S, Lamberts LV, Marynissen R et al. Strontium causes osteomalacia in chronic renal failure rats. *Kidney Int* 1998 ; 54 : 448-456

[142] Scriver CR, Mac Donald W, Reade T, Glorieux RH, Nogrady B. Hypophosphatemic nonrachitic bone disease: an entity distinct from X-linked hypophosphatemia in the renal defect, bone involvement, and inheritance. *Am J Med Genet* 1977 ; 1 : 101-117

[143] Sebert JL, Fardellone P, Liu S, Ruiz JC, Bellony R, Cohen-Solal M et al. Carence et supplémentation vitaminique du sujet âgé. Essai comparatif de diverses modalités d'administration de la vitamine D_2. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988 ; 55 : 693-700

[144] Selles J, Boland RL. In vitro calcium transport properties of skeletal muscle mitochondria from vitamin D-deficient and 1,25-dihydroxy-vitamin D_3-treated chicks. *Calcif Tissue Int* 1990 ; 47 : 46-50

[145] Siklos P, Davie M, Jung RT, Chalmers TM. Osteomalacia in ureterosigmoidostomy: healing by correction of the acidosis. *Br J Urol* 1980 ; 52 : 61-62

[146] Stamp TC. Factors in human vitamin D nutrition and in the production and cure of classical rickets. *Proc Nutr Soc* 1975 ; 34 : 119-130

[147] Stamp TC, Byers PD, Ali SY, Jenkins MV, Willoughby JM. Fibrogenesis imperfecta ossium: remission with melphalan. *Lancet* 1985 ; 1 : 582-583

[148] Stickler GB, Morgenstern BZ. Hypophosphataemic rickets: final height and clinical symptoms in adults. *Lancet* 1989 ; 2 : 902-905

[149] Stryd RP, Gilbertson TJ, Brunden MN. A seasonal variation study of 25-hydroxyvitamin D_3 serum levels in normal humans. *J Clin Endocrinol Metab* 1979 ; 48 : 771-775

[150] Sullivan W, Carpenter T, Glorieux F, Travers R, Insogna K. A prospective trial of phosphate and 1,25-dihydroxyvitamin D_3 therapy in symptomatic adults with X-linked hypophosphatemic rickets. *J Clin Endocrinol Metab* 1992 ; 75 : 879-885

[151] Takemia T, Sato K, Miyata M, Imaki T, Shibasaki T, Tsushima T et al. A patient with primary hyperparathyroidism associated with osteomalacia: markedly increased serum levels of intact PTH and 1, 25-dihydroxyvitamin D with normo- and hypercalcemia. *EndocrJ* 1993 ; 40 : 121-126

[152] Tenenhouse HS. X-linked hypophosphataemia: a homologous disorder in humans and mice. *Nephrol Dial Transplant* 1999 ; 14 : 333-341

[153] Tenenhouse HS, Beck L. Renal Na (+)-phosphate cotransporter gene expression in X-linked Hyp and Gy mice. *Kidney Int* 1996 ; 49 : 1027-1032

[154] The HYP Consortium. A gene (*PHEX*) with homologies to endopeptidases is mutated in patients with X-linked hypophosphatemic rickets. *Nat Genet* 1995 ; 11 : 130-136

[155] Thomas T, Lafage MH, Alexandre C. Atypical osteomalacia after 2 years etidronate intermittent cyclic administration in osteoporosis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2183-2185

[156] Tieder M, Arie R, Bab I, Maor J, Liberman UA. A new kindred with hereditary hypophosphatemic rickets with hypercalciuria: implications for correct diagnosis and treatment. *Nephron* 1992 ; 62 : 176-181

[157] Tieder M, Modai D, Shaked U, Samuel R, Arie R, Halabe A et al. "Idiopathic" hypercalciuria and hereditary hypophosphatemic rickets. Two phenotypical expressions of a common genetic defect. *N Engl J Med* 1987 ; 316 : 125-129

[158] Tomita S, Ohnishi J, Nakano M, Ichikawa Y. The effects of anticonvulsant drugs on vitamin D_3-activating cytochrome P-450-linked monooxygenase systems. *Steroid Biochem Mol Biol* 1991 ; 39 : 479-485

[159] Tovey FI, Karamanolis DG, Godfrey J, Clark CG. Post-gastrectomy nutrition: methods of outpatient screening for early osteomalacia. *Hum Nutr Clin Nutr* 1985 ; 39 : 439-446

[160] Tucker GS, Middha VP, Sural A, Sagreiya K. Incidence of osteomalacia in fractures of the proximal end of femur. *Injury* 1988 ; 19 : 89-92

[161] Velchik MG, Makler PT Jr, Alavi A. Osteomalacia. An imposter of osseous metastasis. *Clin Nucl Med* 1985 ; 10 : 783-785

[162] Wang JT, Lin CJ, Burridge SM, Fu GK, Labuda M, Portale AA et al. Genetics of vitamin D 1-alpha-hydroxylase deficiency in 17 families. *Am J Hum Genet* 1998 ; 63 : 1694-1702

[163] Weinstein RS, Bryce GF, Sappington LJ, King DW, Gallagher BB. Decreased serum ionized calcium and normal vitamin D metabolite levels. with anticonvulsant drug treatment. *J Clin Endocrinol Metab* 1984 ; 58 : 1003-1009

[164] Whitfield GK, Selznick SH, Haussler CA. Vitamin D receptor from patients with resistance to 1,25 dihydroxyvitamin D: point mutation confers reduced transactivation in response to ligand and impaired interaction with the reinoid X receptor heterodimeric partner. *Mol Endocrinol* 1996 ; 10 : 1617-1631

[165] Whyte MP. Hypophosphatasia. In : Scriver CR, Beauder AL, Sly WS, Valle S eds. The metabolic and molecular bases of inherited diseases. New York : Mc Graw-Hill, 1999

[166] Whyte MP, Fallon MD, Murphy WA, Teitelbaum SL. Axial osteomalacia. Clinical, laboratory and genetic investigation of an affected mother and son. *Am J Med* 1981 ; 71 : 1041-1049

[167] Wilkins GE, Granleese S, Hegele RG, Holden J, Anderson DW, Bondy GP. Oncogenic osteomalacia: evidence for a humoral phosphaturic factor. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 1628-1634

[168] Wills MR, Savory J. Water content of aluminum, dialysis dementia, and osteomalacia. *Environ Health Perspect* 1985 ; 63 : 141-147

[169] Wilson JD, Hadden DR. Pseudohypoparathyroidism presenting with rickets. *J Clin Endocrinol Metab* 1980 ; 51 : 1184-1189

[170] Wilton TJ, Hosking DJ, Pawley E, Stevens A, Harvey L. Osteomalacia and femoral neck fractures in the elderly patients. *J Bone Joint Surg Br* 1987 ; 69 : 388-390

[171] Woodson GC. An interesting case of osteomalacia due to antacid use associated with stainable bone aluminum in a patient with normal renal function. *Bone* 1998 ; 22 : 695-698

[172] Xiao ZS, Crenshaw M, Guo R, Nesbitt T, Drezner MK, Quarles LD. Intrinsic mineralization defect in hyp mouse osteoblasts. *Am J Physiol* 1998 ; 275 : E700-E708

[173] Young A, Edwards RH, Jones DA, Brenton DP. Quadriceps muscle strength and osteomalacia. In : Stokes IA ed. Mechanical factors and the skeleton. London : John Libbey, 1981 : 137-139

[174] Zerwekh JE, Glass K, Jowsey J, Pak CY. An unique form of osteomalacia associated with end organ refractoriness to 1,25-dihydroxyvitamin D and apparent defective synthesis of 25-hydroxyvitamin D. *J Clin Endocrinol Metab* 1979 ; 49 : 171-175

Ostéonécroses non traumatiques des épiphyses de l'adulte

P. Hernigou

Les ostéonécroses non traumatiques des épiphyses de l'adulte sont liées à trois étiologies essentielles : la prise de corticoïdes, l'intoxication éthylique, la drépanocytose. Indépendamment de ces trois étiologies principales, il existe de nombreuses autres étiologies telles que des troubles du métabolisme lipidique etc. qui peuvent aussi être à l'origine de nécroses épiphysaires. Les nécroses touchent essentiellement l'articulation de la hanche. Certaines étiologies peuvent être à l'origine d'ostéonécroses multifocales qui atteignent alors préférentiellement, après la hanche, l'épaule et le genou. Les autres localisations sont rares en dehors de certaines étiologies qui ont des atteintes spécifiques (le rachis dans la drépanocytose). Le diagnostic au stade précoce repose essentiellement sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui, dans la majorité des cas, permet d'obtenir un diagnostic certain de la pathologie. Les modalités thérapeutiques des ostéonécroses épiphysaires dépendent essentiellement du stade diagnostique. Le traitement conservateur de l'articulation est possible si le diagnostic a été effectué suffisamment précocement, en particulier par l'IRM.

Mots clés : Ostéonécrose ; Nécrose ; Nécrose d'épaule ; Nécrose du genou ; Nécrose de hanche

Plan

■ Introduction

L'ostéonécrose peut se définir comme la mort cellulaire des différents composants de l'os, c'est-à-dire du tissu osseux mais aussi de la moelle osseuse. Ce n'est pas une maladie spécifique, mais c'est habituellement l'aboutissement de diverses conditions pathologiques dont la plupart ont altéré la circulation sanguine dans la tête fémorale, ce qui explique le terme fréquemment employé de nécrose avasculaire.

La prévalence de l'ostéonécrose [1] dans la population générale est mal connue : elle a été estimée à 1 pour 1 000 pour la hanche dans une étude sur la population suisse. En 1988, une étude japonaise a estimé que le nombre de nécroses de hanche apparues au Japon durant l'année 1988 était compris entre 2 500 et 3 300 cas, dont 37,1 % pouvaient être considérées comme des ostéonécroses idiopathiques. Ceci, comparé à la population de ce pays, peut donner une idée de l'épidémiologie de la maladie. La plupart des séries de prothèses totales de hanche montrent que 10 % des patients opérés par prothèses totales de hanche sont opérés en raison d'une ostéonécrose. Compte tenu du nombre de prothèses de hanche pratiquées en dehors des fractures en France (en moyenne 50 000 par an), il est vraisemblable qu'un minimum de 5 000 ostéonécroses apparaissent chaque année en France, chiffre compatible avec celui qui a été rapporté dans les études épidémiologiques au Japon et compatible avec ce qui est estimé aux États-Unis (10 000 à 20 000 nouvelles ostéonécroses chaque année). L'âge moyen des patients opérés par prothèses totales de hanche pour ostéonécrose est en moyenne de 38 ans dans l'expérience de l'auteur et seulement 10 % des patients ont plus de 50 ans au moment de l'intervention chirurgicale lorsqu'ils sont opérés de prothèses pour ostéonécrose. Même si l'espérance de vie des patients porteurs d'une ostéonécrose n'est pas identique à celle d'une population générale en raison des étiologies responsables de l'ostéonécrose, il est peu probable que les progrès effectués sur les arthroplasties permettent à la prothèse de fonctionner parfaitement pendant toute l'espérance de vie de patients opérés aussi jeunes. Pour l'instant, il n'en est rien, et la plupart des séries montrent que les résultats de prothèses de hanche sur ostéonécrose sont habituellement inférieurs à ceux obtenus lors de prothèses effectuées pour coxarthrose, sans doute en raison des maladies sous-jacentes responsables de l'ostéonécrose ou des

traitements adjuvants prescrits (corticoïdes). Cette donnée, associée au fait que les changements de prothèses totales de hanche ne donnent pas de résultats aussi bons et aussi longs que les prothèses de première intention, justifie les propositions thérapeutiques et les recherches effectuées pour améliorer le traitement conservateur de l'ostéonécrose. Il n'existe cependant pas de méthode univoque pour traiter l'ostéonécrose de manière conservatrice. Le but de cet article est d'effectuer une mise au point sur les ostéonécroses des épiphyses de l'adulte, leurs traitements, et de proposer des recommandations thérapeutiques fondées sur la compréhension de la physiopathologie de la maladie.

■ Étiologies et physiopathologie des ostéonécroses épiphysaires de l'adulte

Si les nécroses épiphysaires non traumatiques regroupent de nombreuses étiologies et peuvent toucher la plupart des articulations, 90 % des nécroses peuvent se regrouper dans trois localisations : l'épiphyse fémorale supérieure, le condyle interne et la tête humérale. Les nécroses multifocales sont fréquentes dans certaines étiologies.

Étiologies

> *Point important*
>
> D'un point de vue étiologique, le traumatisme étant exclu, les principales étiologies sont la corticothérapie, la drépanocytose et l'œnolisme.

Corticoïdes

L'incidence élevée des nécroses avasculaires chez les patients recevant une thérapeutique par corticoïdes [2, 3] est bien établie. Même les patients recevant des corticoïdes à haute dose pendant une courte période (par exemple pour un œdème cérébral) ont une augmentation du risque de nécrose. De même, l'introduction de la corticothérapie dans la plupart des transplantations il y a quelques années a mis en évidence la fréquence des nécroses de hanche après transplantation rénale. [4] Les nécroses multifocales [5] sont relativement fréquentes. Dans une étude prospective, [6] 1 000 articulations (250 hanches, genoux, épaule et chevilles) ont été examinées parmi 125 patients ayant présenté une ostéonécrose de la tête fémorale secondaire à une corticothérapie entre 1985 et 1998. Les nécroses ont été analysées, soit radiologiquement, soit par IRM. Les localisations multiples sont très fréquemment méconnues. Deux tiers des lésions vues en IRM étaient radiologiquement muettes. Certaines lésions, en particulier métaphysaires, n'apparaissent radiologiquement que 5 à 10 ans après la prise des corticoïdes. Les localisations peuvent être regroupées en deux territoires : les territoires épiphysaires convexes en contact avec le cartilage et les territoires métaphysodiaphysaires qui ne sont pas en contact avec la cavité médullaire diaphysaire. Quatre-vingt-quatre patients (68 %) présentaient au moins une autre localisation (genoux 51 %, épaules 24 %, chevilles 20 %). Au genou, la localisation la plus fréquente est le condyle externe (49 %), puis la métaphyse fémorale inférieure (37 %), le condyle interne (30 %), la métaphyse tibiale (12 %) et enfin la rotule (5 %). La métaphyse tibiale inférieure est atteinte dans 15 % des patients, l'astragale chez 8 %, le calcanéum dans 5 %. La tête humérale était atteinte chez 24 % des patients. Indépendamment des 215 hanches atteintes chez ces 125 patients, 530 autres sites de nécrose ont été retrouvés. La dose de corticoïdes maximale prise par jour était de 58 mg de prednisolone. Il ne semble pas exister de seuil inférieur : la simple prise de corticoïdes pour traitement d'une sinusite, conjonctivite, uvéite, asthme est suffisante. Le nombre des localisations et le volume total des nécroses est en revanche directement en rapport avec la dose de corticoïdes. Le volume d'une nécrose épiphysaire prise isolément est, lui, sans rapport avec la dose de corticoïdes. La hanche est habituellement la première manifestation, les autres localisations sont en retrait au moment du diagnostic de la nécrose de hanche, mais deviennent fréquemment symptomatiques avec le recul.

Drépanocytose

Elle est largement répandue dans le monde et concerne, à l'heure actuelle, des millions de personnes dans plusieurs dizaines de pays. Les anomalies osseuses observées dans la maladie sont liées à la double fonction du tissu osseux dans l'organisme : hématopoïèse et ostéogenèse. On peut donc schématiquement considérer que les anomalies osseuses du patient drépanocytaire sont secondaires aux anomalies hématologiques. Dans la drépanocytose, sur le plan étiopathogénique, [7-9] l'altération majeure du sang drépanocytaire est la diminution de la déformabilité des globules rouges liée à la polymérisation de l'hémoglobine S. Pour un même individu, la nécrose de hanche n'est que rarement la seule manifestation épiphysaire. En effet, elle s'accompagne le plus souvent de lésions pluriépiphysaires, la lésion la plus souvent associée étant rachidienne, une ou plusieurs vertèbres étant atteintes en même temps que la hanche ; les nécroses épiphysaires semblent avoir un tropisme axial chez le sujet drépanocytaire. En effet, au fur et à mesure que l'on s'éloigne du rachis et des hanches, les autres atteintes épiphysaires apparaissent avec une fréquence décroissante. Dans une étude prospective, [10-12] les hanches, genoux, épaules de 200 patients drépanocytaires homozygotes ont été évalués entre 1980 et 1989 par des radiographies ou une IRM quand les articulations étaient normales radiologiquement. Cette population, âgée de 29 ans en moyenne au moment de l'évaluation initiale, a été suivie chaque année jusqu'en 1999 (recul moyen 14 ans, de 10 à 19 ans). Lors de l'évaluation initiale, 248 hanches étaient normales, 36 de stade I, 54 de stade II et 94 se sont présentées avec une perte de la sphéricité. Au dernier recul (en moyenne 14 ans) seules 106 hanches étaient encore normales, 56 de stade I, 44 de stade II, 194 de stade III ou plus (dont 160 ayant nécessité une intervention chirurgicale. Les nécroses multiples (Fig. 1) étaient fréquentes au dernier recul : la localisation la plus fréquente après la hanche est la tête humérale (50 patients 93 %) suivie du condyle fémoral externe (29 %), de la métaphyse fémorale inférieure (24 %), du condyle fémoral interne (21 %) et de l'épiphyse tibiale supérieure (18 %). Le nombre total d'ostéonécroses au dernier recul est de 724 localisations parmi 1 200 articulations. Le traitement chirurgical a été nécessaire pour 160 hanches, 43 épaules, 38 genoux. Les ostéonécroses multiples sont donc très fréquentes dans la drépanocytose. La plupart des lésions progressent rapidement après le diagnostic.

Œnolisme

C'est une cause très fréquente. [13] Une dose journalière de 150 ml d'éthanol (soit 1,5 litre de vin rouge à 10°) représente le seuil (110) au-delà duquel le rôle de l'intoxication éthylique peut être reconnu comme l'étiologie de la maladie. Cette dose devrait bien entendu être rapportée au poids du sujet.

Autres

L'hyperuricémie est souvent associée aux ostéonécroses ; en fait, elle n'est souvent qu'un témoin des perturbations métaboliques lipidiques très fréquemment retrouvées chez les patients porteurs d'ostéonécrose ; Lequesne [14] a été l'un des premiers à attirer l'attention sur des anomalies sur les pré-bêta-lipoprotéines dans les ostéonécroses idiopathiques. Des anomalies lipidiques, souvent associées à une artérite, à un diabète et à un athérome, ont régulièrement été discutées, soit comme cause essentielle, soit comme facteur associé.

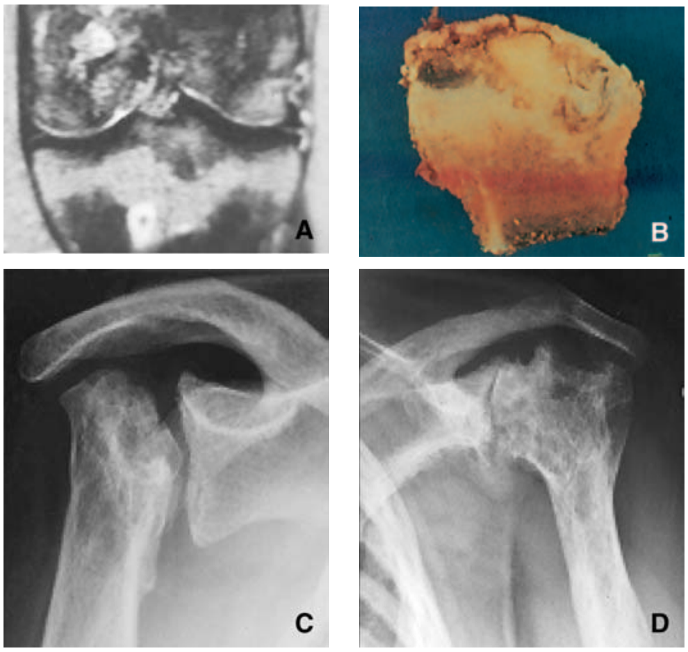

Figure 1. Ostéonécrose multifocale drépanocytaire. On note : l'atteinte du genou (IRM) (A) ; l'atteinte de la hanche (pièce anatomique obtenue après prothèse de hanche) (B) ; les atteintes des deux épaules avec d'un côté une destruction de la tête humérale mais une conservation de la glène et, de l'autre côté, une nécrose ancienne au stade arthrosique (C, D).

Outre ces étiologies bien répertoriées, un grand nombre d'étiologies sont répertoriées : maladie des caissons, maladie de Gaucher, nécrose radique, lupus, maladie du collagène, grossesse, hémopathies, chimiothérapie, transplantation, pancréatite, etc.

Physiopathologie

L'ensemble des mécanismes physiopathologiques aboutissant à la nécrose peut se regrouper en deux processus plus ou moins associés (ischémie osseuse par anomalie de vascularisation et diminution de l'activité ostéogénique de la moelle osseuse).

Ischémie osseuse par anomalie de vascularisation

Des anomalies de vascularisation intraosseuse ont pu être observées au cours des ostéonécroses. Au cours de la drépanocytose, la falciformation des globules rouges entraîne un agglomérat d'hématies obstruant les capillaires, mais aussi les vaisseaux sinusoïdes. Dans les dyslipémies et dans la stéatose hépatique, Jones [15] estime que l'obturation des vaisseaux intraosseux se fait par coagulation intravasculaire à partir de microemboles graisseux provenant de foies stéatosiques (alcool, corticoïdes). De la même manière, chez les plongeurs, lors de la décompression, l'azote pourrait se dissoudre et libérer des bulles qui pourraient bloquer les capillaires et les sinusoïdes. Dans le même ordre d'idée, les anomalies de la coagulation sanguine, acquises ou héréditaires, ont été fréquemment rapportées en association avec les ostéonécroses de la tête fémorale et pourraient être considérées comme des équivalents de « vascularites intraosseuses ». D'autres hypothèses [16] privilégient les thromboses des vaisseaux intraosseux par un mécanisme mécanique de compression à partir de l'expansion des adipocytes médullaires (obésité intraosseuse dans un volume clos et rigide comme la tête du fémur). Cette expansion des adipocytes serait susceptible de comprimer les sinusoïdes médullaires et de réduire à la fois l'apport artériel et le drainage veineux avec, comme conséquence, une nécrose dans la tête du fémur.

Diminution de l'activité ostéogénique de la moelle osseuse

Une diminution de l'activité ostéoblastique a été observée à distance de l'ostéonécrose et dans l'extrémité supérieure du

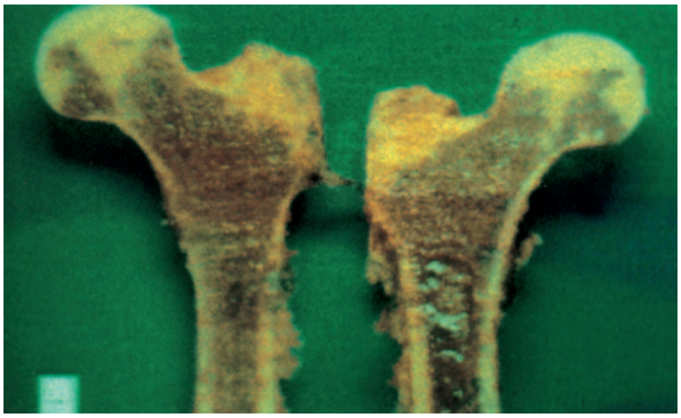

Figure 2. Involution adipocytaire dans la tête fémorale. On remarque que la région intertrochantérienne et le col ont encore une moelle rouge, alors que la tête fémorale a essentiellement une moelle jaune ayant suivi une involution adipocytaire.

fémur chez les patients présentant des ostéonécroses de hanche. [17, 18] Cette observation est similaire aux anomalies observées sur les pièces histologiques des pièces fémorales de maladie de Gaucher et doit être rapprochée des connaissances actuelles sur l'alcool et les corticoïdes qui favorisent la différenciation des cellules souches mésenchymateuses en adipocytes (Fig. 2). Cette diminution de l'activité ostéoblastique a la même signification que l'augmentation de la lipogenèse [19, 20]. Elle est en relation avec la capacité d'une même cellule souche à s'orienter soit vers une lignée adipocytaire, soit vers une lignée ostéoblastique en fonction de l'âge du patient ou de l'environnement et/ou de la pathologie associée. Enfin, dans le même ordre d'idée, des ostéonécroses de hanche ont été observées au cours d'anémie aplasique avec conservation graisseuse de la moelle métaphysaire proximale du fémur (Fig. 3). Chez l'animal, il a été montré que l'alcool et/ou les corticoïdes sont susceptibles d'augmenter le contenu lipidique de la moelle osseuse, d'entraîner une hypertrophie des adipocytes médullaires et, par là même, d'augmenter la pression intramédullaire avec, comme conséquence, une diminution du débit sanguin osseux. Le mécanisme par lequel les corticoïdes ou d'autres étiologies aboutissent aux nécroses épiphysaires n'est sans doute pas unique :

- anomalies de la paroi des vaisseaux capillaires dans l'os ;
- accumulation de graisse dans les cellules réticulaires et les adipocytes de la moelle osseuse ;
- diminution du nombre d'ostéoblastes.

Ces observations vont dans le même sens que les observations effectuées par imagerie par résonance magnétique (IRM) sur les extrémités supérieures des fémurs avec ostéonécrose, observations montrant que les fémurs supérieurs des patients présentant une ostéonécrose étaient plus riches en moelle graisseuse que ceux des témoins sans ostéonécrose.

Conséquences thérapeutiques de la physiopathologie

Une meilleure connaissance des mécanismes physiopathologiques de l'ostéonécrose, et en particulier les relations qui existent entre l'augmentation de la lipogenèse et la diminution de l'activité ostéoblastique, le fait que la corticothérapie soit capable d'augmenter la lipogenèse de manière importante et rapide et enfin l'existence de troubles minimes de la coagulation ne sont pas sans conséquence sur les possibilités et les répercussions thérapeutiques dans l'avenir. Ainsi les traitements chirurgicaux des localisations à la tête fémorale peuvent modifier le rapport entre adipogenèse et activité ostéoblastique, soit par l'intermédiaire de facteurs de croissance, soit par les greffes de moelle osseuse [21]; mais on peut aussi envisager dans l'avenir des thérapeutiques médicales préventives, les statines par exemple étant capables de réduire l'adipogenèse médullaire induite par des corticoïdes et d'empêcher ainsi le développement de l'ostéonécrose chez l'animal. Les études expérimentales

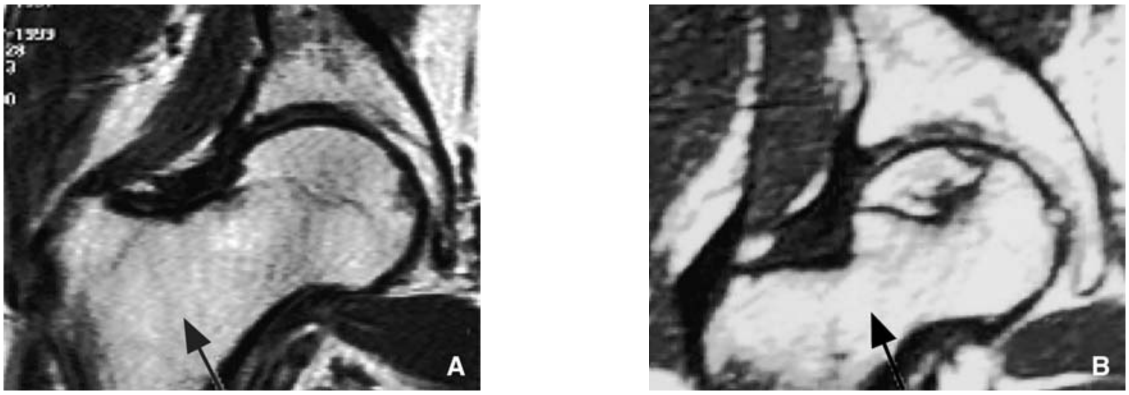

Figure 3. Différence entre l'extrémité supérieure d'un fémur d'une hanche normale, et l'extrémité supérieure d'un fémur d'une hanche avec une ostéonécrose sur l'examen en résonance magnétique nucléaire : pour la hanche normale existent encore des zones d'hyposignal dans l'extrémité supérieure du fémur en rapport avec de la moelle rouge, comme sur la Figure 2. Involution adipocytaire de la moelle osseuse (IRM T1).
A. Hanche normale avec hyposignal de la moelle (flèche).
B. Ostéonécrose avec hypersignal de la moelle (flèche).

sont confortées par l'expérience clinique de Prichett [22] qui a fait l'observation que l'incidence des ostéonécroses diminuait chez les patients recevant de fortes doses de corticoïdes lorsque était associée à la corticothérapie la prise de statine. De la même manière, les biphosphonates pourraient être utiles pour renforcer la solidité osseuse ou pour diminuer l'activité ostéoclastique qui se produit au cours de l'ostéonécrose. [23]

■ Ostéonécrose de la tête fémorale

Clinique

L'évolution naturelle de l'ostéonécrose de la tête fémorale reste encore assez mal connue actuellement. [24] La phase initiale de l'ostéonécrose est la plus mal connue. En particulier, la période qui s'écoule entre le début de l'ostéonécrose, l'apparition d'une anomalie de signal en IRM et les premiers symptômes reste mal connue dans certaines étiologies. La date exacte de survenue de l'ostéonécrose n'est habituellement pas connue en raison du caractère indolore des phases initiales. Les seules situations où l'ostéonécrose peut être douloureuse au tout début sont – excepté les ostéonécroses post-traumatiques – les ostéonécroses cortisoniques et les nécroses par dysbarisme. Il a été décrit, au cours des bolus de corticoïdes, l'existence de douleurs articulaires qui se sont révélées être secondairement des ostéonécroses plusieurs mois après. De même, les ostéonécroses de la maladie des caissons surviennent habituellement sur des sites sièges des douleurs articulaires initiales. Ces éléments cliniques, associés à la surveillance des populations à risque au cours des fractures du col du fémur, ont montré que l'anomalie de signal observée en IRM n'est habituellement décelée que 2 à 6 mois après le début théorique de l'ostéonécrose. En principe, le délai maximum observé entre le début théorique de l'ostéonécrose et l'anomalie de signal en IRM est inférieur à 6 mois.

Au début, la maladie est insidieuse, progressive et le plus souvent indolore ou peu douloureuse. Le début clinique brutal, tel qu'il est rapporté classiquement, correspond déjà souvent à l'enfoncement du séquestre et donc à un stade relativement tardif de l'évolution. C'est une maladie de l'adulte d'âge moyen touchant le plus souvent l'homme entre 25 et 45 ans. Elle est au moins deux fois plus fréquente dans le sexe masculin que dans le sexe féminin. Le patient ressent une douleur brutale à la marche, dans l'aine ou dans la fesse. La caractéristique est habituellement la brutalité du début qui permet au patient de situer ce début à une heure, voire une minute près.

L'examen clinique au début ne retrouve en général qu'un signe : c'est la douleur à la rotation interne provoquée de la hanche. L'examen radiologique est le plus souvent normal à ce stade et c'est la demande d'une scintigraphie osseuse ou d'un examen par résonance magnétique chez un patient présentant une symptomatologie de hanche avec radiographie normale qui permet d'aboutir au diagnostic.

Une fois l'ostéonécrose constituée, sa disparition spontanée est exceptionnelle mais possible, seuls quelques cas [25] ont été décrits dans la littérature (moins de dix cas).

Le volume de l'ostéonécrose est habituellement immuable. Il n'augmente pas avec le temps. Les quelques augmentations de volume qui ont pu être observées sont sans doute en rapport avec des effondrements de l'ostéonécrose et une mobilisation du séquestre sur l'os sous-jacent qui peut, par un phénomène mécanique, pouvoir faire croire à une augmentation de volume de l'ostéonécrose. En revanche, une diminution spontanée du volume de l'ostéonécrose mesurée en IRM est habituellement observée dans la première année qui suit l'ostéonécrose. Cette diminution de volume reste néanmoins tout à fait limitée.

La probabilité de développer des ostéonécroses successives dans le temps est dépendante de l'étiologie. L'ostéonécrose fémorale est bilatérale dans 70 % des cas. Néanmoins si, au moment du diagnostic, l'IRM montre une ostéonécrose fémorale unilatérale, celle-ci le reste ultérieurement s'il s'agit d'une ostéonécrose liée à la corticothérapie ou à l'éthylisme, alors même que ces facteurs de risque persistent. Ce n'est pas le cas si l'ostéonécrose est en rapport avec la drépanocytose ou si les ostéonécroses successives peuvent apparaître au cours du temps, soit ostéonécrose unilatérale initialement, se bilatéralisant secondairement, soit apparition d'ostéonécrose dans d'autres sites.

Sur un même site, par exemple la tête fémorale, habituellement, l'ostéonécrose est unique. Ce n'est néanmoins pas une règle absolue puisque chez les patients porteurs d'ostéonécrose drépanocytaire, l'analyse histologique de la tête fémorale montre souvent des ostéonécroses d'âges différents.

L'apparition d'une dissection sous-chondrale précède habituellement la perte de la sphéricité de la tête fémorale. Passé ce stade, l'ensemble des auteurs s'accordent sur une évolution inéluctable vers un enfoncement du séquestre, une progression de l'enfoncement de la nécrose osseuse dans la tête fémorale (sans doute augmentation des contraintes liées à l'effondrement du séquestre). L'évolution se fait vers l'arthrose et la destruction articulaire. [26]

Place des examens complémentaires dans la nécrose de hanche

Parmi les quatre examens complémentaires suivants, la radiographie conventionnelle, la scintigraphie, le scanner et l'IRM, la radiologie conventionnelle est toujours en retard sur les autres méthodes d'imagerie.

Radiographie

Si le signe radiologique le plus précoce est une densification au sein de la tête fémorale, la radiographie standard a surtout un intérêt pour rechercher une dissection sous-chondrale. En effet, c'est l'examen le plus fiable pour rechercher la classique « coquille d'œuf » ou la perte de la sphéricité de la tête fémorale. Celle-ci doit être recherchée essentiellement sur le cliché de profil qui a l'avantage de mettre la hanche en décoaptation et donc de faire apparaître la coquille d'œuf. Quant à la perte de la sphéricité, elle se voit aussi plus précocement sur le cliché de profil du fait du siège antérosupérieur. Le profil le plus fiable pour mettre en évidence la perte de la sphéricité reste le profil de Ducroquet.

Scintigraphie

La scintigraphie osseuse [27] avait une place importante dans le diagnostic précoce des nécroses en raison de l'extrême précocité de l'hyperfixation scintigraphique et de l'aspect particulièrement évocateur que peut prendre l'image dans certains cas. Cet examen manque cependant de sensibilité et ne permet pas d'éliminer les diagnostics différentiels d'algodystrophie, de fracture de contrainte par insuffisance osseuse ou une tumeur de la tête fémorale. À ce titre, l'IRM apporte une spécificité nettement plus importante. Même si son intérêt a diminué du fait de l'apport diagnostique de l'IRM, la scintigraphie reste encore compétitive avec l'utilisation de nouveaux traceurs ostéotropes (méthylène bisphosphonate marqué au technétium 99) et un appareillage plus performant (gamma caméra à collimateur convergent), en particulier pour le diagnostic des ostéonécroses multifocales.

Scanner

Le scanner est habituellement en retard sur la scintigraphie osseuse et sur l'IRM en ce qui concerne le diagnostic ; néanmoins, les appareils de deuxième génération possédant en particulier un programme haute résolution et un filtre osseux ont l'avantage de mettre en évidence en coupes transversales la dissection sous-chondrale à un stade plus précoce que la radiographie et de manière plus évidente que l'IRM. Compte tenu de l'importance de la dissection sous-chondrale dans le pronostic thérapeutique, cet examen a donc un intérêt avant certaines indications de traitement conservateur.

Imagerie par résonance magnétique

L'examen par résonance magnétique [28] est habituellement effectué sur les deux hanches, la maladie étant fréquemment bilatérale. L'étude implique donc l'utilisation d'une antenne corps entier et d'un champ d'exploration habituellement large (40 à 50 cm). L'épaisseur des coupes varie de 3 à 5 mm, certains auteurs ayant même proposé d'effectuer simplement des coupes de 1 à 2 cm d'épaisseur dans un dessein de dépistage des ostéonécroses. Les coupes sont effectuées habituellement en séquences d'écho de spin pondérés en T1 et T2. Les séquences T2 peuvent être remplacées ou complétées par des séquences de type T2 avec effacement du signal de la graisse, le but étant de dépister plus facilement la présence de liquide ou d'œdème. Les séquences en T1 peuvent être effectuées avec injection intraveineuse de gadolinium. Sur les images obtenues, l'analyse cherche à préciser les éléments suivants.

Liseré de démarcation

C'est le signe spécifique de l'ostéonécrose : il correspond à l'interface réactive qui entoure l'os nécrosé. Sur les séquences en T1, il apparaît sous la forme d'une bande en hyposignal continu, allant « d'une corticale à l'autre corticale » ; ce liseré est sinueux et, dans l'ensemble, concave vers le haut (Fig. 4). Son signal varie dans le temps sur les séquences T2 et T1 après injection intraveineuse de gadolinium. Au début de la maladie, le liseré de démarcation est un signal dit vasculaire pur, c'est-à-dire en hyposignal en T1 et en hypersignal sur les séquences T2 ou T1 après injection intraveineuse de gadolinium. Secondairement, ce liseré va présenter sur les séquences en T2 l'aspect

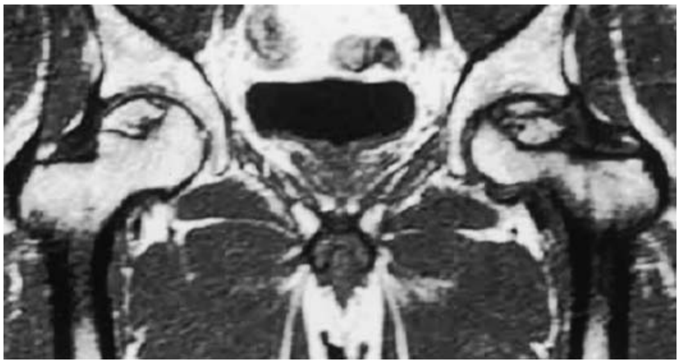

Figure 4. Ostéonécrose bilatérale de hanche. On remarque que sur la hanche droite la zone de nécrose reste avec un signal inchangé par rapport au reste de la tête fémorale dans sa plus grande partie. En revanche, la zone de nécrose est entourée d'une ligne bordante qui va d'un côté à l'autre de la tête fémorale et qui signe la limite de l'ostéonécrose. Sur la même figure, à gauche, le signal de l'ostéonécrose s'est modifié avec perte de l'hypersignal et apparition d'un hyposignal dans la nécrose.

dit de la double ligne de Mitchell, c'est-à-dire une bande périphérique en hyposignal sur laquelle s'adosse en dedans une bande en hypersignal. Cet aspect serait en rapport, soit avec un début de calcification de la zone de démarcation (calcification observée sur les radiographies), soit avec un aspect de fibrose située sur le front de revascularisation. À un stade plus tardif, le liseré de démarcation est calcifié sur les radiographies, ce qui se traduit par un hyposignal sur toutes les séquences en IRM (T1, T2, les séquences avec effacement du signal de la graisse). Ce signe de démarcation est le signe le plus précoce de l'ostéonécrose de la hanche. Il ne permet néanmoins pas de dater exactement l'ostéonécrose compte tenu du fait que le délai entre l'installation de l'ostéonécrose et l'apparition de ce signal en IRM serait compris entre quelques semaines et 4 à 5 mois.

Zone nécrotique

C'est la zone comprise entre le liseré de démarcation et la lame osseuse sous-chondrale. Son siège est le plus souvent antérosupérieur. Le signal dans la zone nécrotique varie au cours du temps. Les modifications du signal dans le temps peuvent permettre de dater éventuellement l'ancienneté de l'ostéonécrose et d'estimer les modifications histologiques qui peuvent survenir au sein de cette ostéonécrose (Fig. 4). Dans le séquestre lui-même, l'aspect hétérogène en résonance magnétique est retrouvé histologiquement : dans certains territoires, les cellules graisseuses sont momifiées avec une paroi intacte ; ces zones ont un signal normal en imagerie par résonance magnétique nucléaire, ce qui peut s'expliquer par le fait que les triglycérides sont encore intacts et non dégradés à l'intérieur de la cellule. En revanche, dans les zones où la paroi des adipocytes est détruite, il existe un hyposignal : cet hyposignal s'explique par le fait qu'une fois la paroi des adipocytes détruite, les triglycérides sont libérés ; en présence de sels de sodium provenant du liquide articulaire (transsudat), les triglycérides commencent alors leur saponification (dégradation) et donnent un signal faible en résonance magnétique. De la même manière, dans la zone sous-chondrale où existent des fractures trabéculaires et des phénomènes de résorption, la paroi des adipocytes est détruite histologiquement et correspond aussi à un hyposignal en résonance magnétique. Ainsi, une « zone histologiquement morte » peut donner des signaux différents en IRM, le séquestre pouvant garder le même signal que l'os normal pendant plusieurs mois. Les données précédentes appellent cependant un certain nombre de remarques sur la valeur de l'examen au stade précoce et sur les stades des classifications de nécrose eux-mêmes (Tableau 1) : la nécrose ischémique apparaît théoriquement après l'anoxie cellulaire ; les cellules graisseuses survivent entre 2 et 5 jours à cette anoxie. Même après ce délai, il n'est pas certain que l'IRM soit capable de faire le diagnostic à un

Tableau 1.
Classification de l'Association Research Circulation Osseous (ARCO).

Stades	Caractéristiques
0	Résultat de biopsie compatible avec une ostéonécrose, tous les autres examens complémentaires étant normaux
I	Scintigraphie positive ou aspect en IRM d'ostéonécrose ou les deux examens positifs
Ia	Atteinte < 15 % de la tête fémorale
Ib	Atteinte entre 15 et 30 % de la tête fémorale
Ic	Atteinte > 30 % de la tête fémorale
II	Présence d'anomalies radiologiques (condensation ou aspect kystique, ou aspect déminéralisé, mais absence de perte de sphéricité de la tête fémorale sur les radiographies et/ou le scanner). Pas de modification sur le cotyle. Diagnostic d'ostéonécrose confirmé par l'IRM
IIa	Atteinte < 15 % de la tête fémorale
IIb	Nécrose entre 15 et 30 % de la tête fémorale
IIc	Atteinte > 30 % de la tête fémorale
III	Perte de la sphéricité
IIIa	Dissection sous-chondrale < 15 % de la circonférence de la tête fémorale ou enfoncement < 2 mm
IIIb	Dissection sous-chondrale touchant 15 à 30 % de la circonférence de la tête fémorale ou enfoncement compris entre 2 et 4 mm
IIIc	Dissection sous-chondrale > 30 % de la circonférence de la tête fémorale ou enfoncement de plus de 4 mm de la tête fémorale
IV	Arthrose avec pincement de l'interligne articulaire

IRM : imagerie par résonance magnétique.

stade aussi précoce, car les adipocytes restent « momifiés » sans avoir libéré leurs triglycérides. L'existence d'un hyposignal en IRM n'est pas due à la mort cellulaire elle-même, mais à la libération des triglycérides et à leur dégradation. Or, ce phénomène ne peut se produire vraisemblablement dans la zone sous-chondrale que s'il existe une fracture trabéculaire et un phénomène de résorption. On peut donc se demander si, au stade précoce, un hyposignal IRM dans la zone sous-chondrale ne correspond pas déjà à une dissection sous-chondrale qui ne serait visible qu'histologiquement et n'apparaîtrait pas encore radiologiquement. Cette dissection sous-chondrale qui constitue la frontière radiologique entre les stades II et III dans la classification de Arlet et Ficat pourrait donc être déjà histologiquement présente plus tôt (Fig. 5). Quatre types de signaux différents peuvent être observés dans l'ostéonécrose :

- un signal de type graisseux pur, c'est-à-dire un hypersignal en T1 et un hypersignal atténué en T2 ;
- un signal de type hémorragique correspondant à un hypersignal en T1 et en T2 sans atténuation en T2 par rapport au T1 ;
- un signal de type liquidien, c'est-à-dire en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2 ;
- enfin un signal de type fibreux, hyposignal présent en T1 et en T2.

Au début de la maladie, le signal de la graisse de la zone nécrotique est strictement identique au signal de la graisse jaune normale retrouvée ailleurs dans l'extrémité supérieure du fémur ou autour du fémur, et cela sur toutes les séquences. Cela est dû au fait que, malgré la mort des cellules graisseuses, les parois n'ont pas éclaté et que la graisse « momifiée » garde un signal purement graisseux. Un tel signal persistant après 1 an d'évolution spontanée serait un facteur de pronostic favorable pour Musso et Mitchell. [29]

Des remaniements apparaissent secondairement dans la zone nécrotique ; ils sont liés à des phénomènes de revascularisation à partir de la zone réactive vasculaire avec possibilité d'hémorragie à partir des néovaisseaux. Il peut aussi se produire un signal dit fibreux, correspondant à une absence de différenciation de la régénération vers les lignées osseuses, mais plutôt vers les lignées fibreuses, ou signal dit fibreux en raison de calcifications qui donnent le même signal en IRM. La présence d'un signal liquidien dans la zone d'ostéonécrose est souvent secondaire à une fracture ostéochondrale qui permet au liquide articulaire de pénétrer dans la zone nécrosée et donne un phénomène de kyste.

Contour de la tête

L'IRM permet par ailleurs d'apprécier le contour de la tête fémorale et en particulier l'os sous-chondral. La recherche d'un tassement du contour de la tête fémorale doit se faire sur les coupes frontales et sagittales. Si les tassements importants sont habituellement vus en IRM, il faut se rappeler que les petites solutions de continuité dans l'os sous-chondral et les petits tassements sont plus difficiles à voir en IRM que sur les coupes de scanner.

Épanchement dans l'articulation

Un épanchement dans l'articulation est un signe fréquent qui accompagne les ostéonécroses de la tête fémorale. L'épanchement articulaire ne se voit habituellement que dans les ostéonécroses symptomatiques. Cet épanchement articulaire se signale par un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2. Sur les séquences en T1 après injection intraveineuse de gadolinium, l'épanchement reste en hyposignal, ce qui contraste avec la synoviale inflammatoire dont le signal est nettement rehaussé par l'injection de gadolinium.

Œdème de la zone périnécrotique et du col fémoral

Il se traduit par un hyposignal en T1 et un hypersignal sur les séquences T2 et T1 après injection intraveineuse de gadolinium. Quand il est intense, cet œdème réactionnel peut masquer le liseré de démarcation, en particulier dans les petites ostéonécroses. Cet œdème réactionnel est habituellement concomitant de douleurs et ne se voit pas dans les ostéonécroses non symptomatiques.

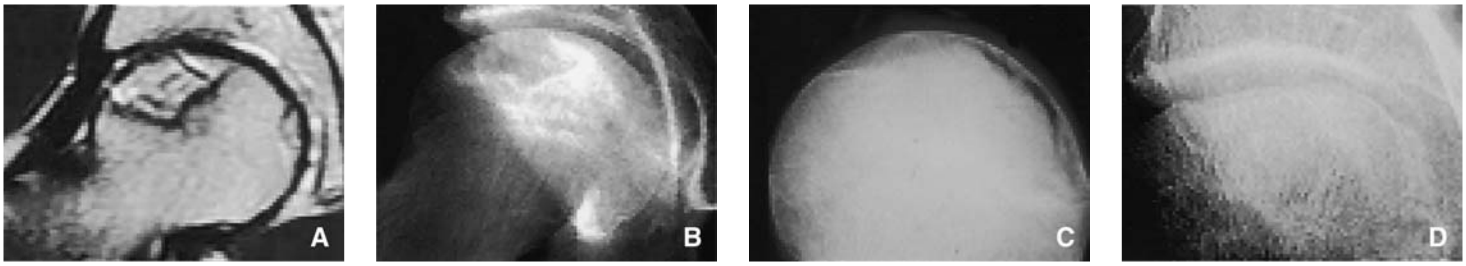

Figure 5. Classification habituelle des ostéonécroses de hanche en quatre stades.
A. Stade I : radiographie normale mais présence d'anomalie de signal sur la tête fémorale en imagerie par résonance magnétique (IRM).
B. Stade II : apparition de zone de condensation dans la tête fémorale. Celle-ci reste néanmoins sphérique.
C. Stade III : il existe une dissection sous-chondrale qui précède la perte de sphéricité.
D. Stade IV : la tête a perdu sa sphéricité, l'évolution se fait ensuite vers l'arthrose. Cette classification schématique est celle qui a été utilisée par Ficat avant l'ère de l'IRM. Actuellement, elle correspond schématiquement à la classification utilisée par Steinberg qui a repris la classification de Ficat en y ajoutant l'IRM. Une classification plus complexe des ostéonécroses a été décrite par l'Association Research Circulation Osseous (ARCO) comme on peut le retrouver sur le Tableau 1. Cette dernière classification de l'ARCO rajoute un élément qui est le volume, en particulier de l'ostéonécrose.

Appréciation du volume [30] et de la situation d'une ostéonécrose

Elle est importante, car ces deux données ont un intérêt pronostique sur la rapidité de l'évolution. Les ostéonécroses volumineuses évoluent plus rapidement vers la perte de sphéricité et le collapsus. Plusieurs techniques ont été proposées pour mesurer le volume de l'ostéonécrose. Certaines mesures ne s'intéressent qu'à l'angle de l'ostéonécrose déterminée à partir du centre de la tête fémorale et de la partie la plus large de la zone nécrotique. D'autres mesures prennent en considération non seulement le volume de l'ostéonécrose, mais aussi la situation de l'ostéonécrose par rapport à la zone portante du cotyle. Ces techniques, qui étaient utiles à l'époque des radiographies ou des premières IRM, sont actuellement remplacées de plus en plus par des techniques de mesures de volume de la zone nécrotique à partir de coupes jointives de l'ensemble de la tête fémorale. [30] La segmentation et la mesure doivent se faire de façon manuelle, semi-automatique, voire parfois automatique, à partir de logiciels de reconstruction. Le volume de l'ostéonécrose est alors rapporté au volume théorique de la tête fémorale qui est soit considérée comme une sphère, soit considérée comme un segment de sphère, la tête s'arrêtant à ce moment-là au col fémoral.

> *Mise au point*
>
> L'ensemble des études considère actuellement que le volume est un facteur péjoratif. L'ostéonécrose évolue d'autant plus vite que la taille de l'ostéonécrose a de l'importance. Les études les plus récentes [31] montrent que même les ostéonécroses de petite taille ont un pronostic réservé, la perte de sphéricité pouvant survenir, avec une fréquence non négligeable, jusqu'à 10 ans après le diagnostic initial.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic de l'IRM est suffisamment spécifique pour que le diagnostic d'ostéonécrose soit pratiquement certain à la fin de l'examen. Seuls trois diagnostics peuvent prêter à confusion :

- les ostéonécroses atypiques non segmentaires qui représentent environ 5 à 6 % des ostéonécroses. Ces ostéonécroses se caractérisent par l'absence d'un liseré de démarcation périnécrotique qui est le signe le plus spécifique, par l'existence d'un petit croissant osseux sous-chondral avasculaire en hyposignal sur les séquences T1 et T2 et même après injection de gadolinium et par un œdème plus ou moins étendu ;
- l'algodystrophie de hanche survient habituellement dans un contexte particulier (Fig. 6). Elle se caractérise par un hyposignal anormal de la tête fémorale, mais aussi du col, mal limité, souvent accompagné d'un épanchement articulaire modéré et surtout par l'absence du liseré de démarcation périnécrotique. Le diagnostic peut nécessiter une ou deux IRM successives, la confirmation de l'algodystrophie se faisant grâce à la guérison et à la normalisation des images en IRM au cours du temps ;
- les fractures de contrainte peuvent se voir après des traumatismes importants ou mineurs. Le diagnostic est difficile car il existe une bande d'hyposignal linéaire ou arciforme qui peut prêter à confusion avec le liseré de démarcation sinueux des ostéonécroses. Néanmoins, ce signal n'est pas continu et ne va pas d'une corticale à l'autre, comme dans l'ostéonécrose, et il est le plus souvent situé très près de l'os de la zone sous-chondrale (moins de 5 mm).

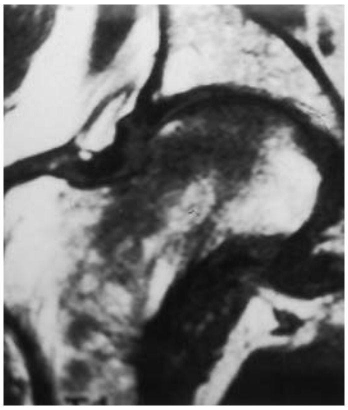

Figure 6. Le diagnostic différentiel essentiel de l'ostéonécrose de la tête fémorale est l'algodystrophie. La différence diagnostique se fait essentiellement par l'absence de lignes bordantes ou liseré de démarcation allant d'un côté à l'autre de la tête fémorale. Dans l'algodystrophie, comme dans cet exemple, il existe bien un hyposignal mais qui n'est pas limité par une ligne bordante et qui va de plus dans le reste de la tête fémorale et dans le col fémoral.

Traitements conservateurs de la nécrose de hanche

Place du traitement médical et de la mise en décharge

La mise en décharge de la hanche malade, de un à plusieurs mois en utilisant des cannes ou des béquilles, a été proposée comme méthode thérapeutique pour éviter le passage au stade III. Bien qu'il y ait peu de publications décrivant les résultats de cette démarche thérapeutique, il semble que la progression soit inévitable à partir du moment où l'ostéonécrose est symptomatique. Dans une étude rétrospective, Musso [29] a suivi 50 hanches n'ayant eu qu'un traitement conservateur, en utilisant le score de hanche de Merle d'Aubigné en 18 points qui était de 13,9 au début du suivi et qui est tombé à 13,3 16 mois plus tard. Dans le même temps, plus de la moitié des hanches s'étaient dégradées d'un stade sur le plan radiologique (classification de Ficat). Dans une étude de la littérature effectuée sur 819 hanches nécrosées non opérées, Mont et Hungerford [5] ne trouvent que 22 % des hanches avec un résultat clinique satisfaisant après un suivi de 34 mois. Au total, il semble que la mise en décharge partielle ou totale avec cannes, béquilles ou même alitement, semble inefficace dans le traitement de la nécrose de hanche.

Curieusement, bien que l'ostéonécrose porte le terme de « avasculaire », peu d'études ont rapporté l'utilisation de vasodilatateurs dans le traitement de cette maladie. Quelques auteurs [29] ont néanmoins rapporté l'utilisation de vasodilatateurs comme traitement de la crise douloureuse de l'ostéonécrose, en particulier dans la pathologie drépanocytaire et en Afrique noire. Les vasodilatateurs utilisés ont été l'hydergine, la vincamine, le naftidrofuryl. Selon Laroche, cité par Mazières, [32] 10 mg de nifédipine, inhibiteur calcique qui relâche le tonus vasculaire, donnés per os en dose unique à des ostéonécroses, diminuent significativement la douleur pendant les 30 à 60 minutes qui suivent la prise de ce médicament. Les agents hypolipémiants sont un traitement potentiel de l'ostéonécrose. Wang et son équipe [19, 20] ont démontré que chez des lapins traités par glucocorticoïdes, ainsi que chez des poulets ayant développé des ostéonécroses dues aux corticoïdes, ces agents hypolipémiants pouvaient être responsables d'une amélioration des lésions anatomopathologiques, voire d'une disparition de l'ostéonécrose lorsque les animaux sont traités par des hypolipémiants. Un seul essai semble avoir été entrepris chez l'homme pour l'instant. [22]

Rôle du forage dans le traitement de l'ostéonécrose de la tête fémorale

Le forage a été largement utilisé dans le traitement des nécroses de hanche, mais reste actuellement une thérapeutique

dont l'efficacité est controversée. Introduit par Ficat et Arlet [33, 34] dans le traitement des nécroses de hanche, cette méthode consistait au départ à prendre la pression intramédullaire dans l'extrémité supérieure du fémur, et à prélever une biopsie de la tête fémorale par une tréphine d'un diamètre de 8 à 10 mm. De 1962, en France, jusque dans les années 1980, et de 1973 à 1986 pour ce qui concerne les États-Unis et l'Europe, le forage de hanche est resté la méthode élective du traitement de l'ostéonécrose au stade de début.

Le caractère rationnel du forage repose sur plusieurs éléments : l'os se comporte comme une résistance à la circulation et, en particulier, toute élévation de la pression intraosseuse augmente la résistance à la vascularisation et diminue donc l'apport vasculaire de la tête fémorale. Par ailleurs, l'orifice de forage effectué est un canal permettant l'apparition d'une néovascularisation, phénomène qui a pu être démontré par la pratique d'IRM à la suite d'ostéonécroses ayant été forées. Enfin, il apporte un effet antalgique immédiat.

En 1995, Mont et al. [5] ont rapporté les résultats d'une recherche de la littérature sur les effets du forage de hanche. À partir de 42 articles regroupant 2 025 hanches comprenant 1 206 hanches traitées par forage et 819 hanches par abstention chirurgicale, ils ont évalué l'efficacité de la technique. À partir de leur analyse, le forage semble apporter une amélioration clinique dans 63,5 % des hanches alors qu'en l'absence de forage, seulement 22,7 % des hanches semblent avoir une amélioration spontanée après le diagnostic. Le forage ne peut cependant être effectué qu'aux stades I et II de la maladie, l'ensemble des auteurs admettant qu'au stade III le geste garde une efficacité limitée, tant dans l'immédiat que sur le long terme.

Gestes chirurgicaux dérivés de la technique de forage

Si les travaux les plus récents plaident en faveur d'une efficacité du forage par rapport à l'évolution spontanée de la maladie, l'efficacité du forage isolé reste tout de même limitée puisqu'un certain nombre de hanches vont évoluer malgré le geste chirurgical. Pour améliorer l'efficacité du forage, plusieurs auteurs ont proposé d'associer au geste de forage une greffe osseuse pour apporter de nouvelles cellules dans la nécrose : soit des greffes osseuses prélevées dans la région intertrochantérienne et poussées dans le trajet du forage, soit un greffon vascularisé type péroné rapporté dans la tête fémorale à la fois des cellules osseuses et une néovascularisation.

Ces gestes paraissent justifiés sur le plan de la physiopathologie car, récemment, il a été montré que dans l'extrémité supérieure de la tête du fémur des patients ayant une nécrose, le nombre de cellules et le nombre de progéniteurs osseux étaient inférieurs à la normale, [17, 18] ce qui rend justifiée l'adjonction dans la nécrose soit de greffes osseuses, soit de moelle, soit de facteurs de croissance. [35]

Greffe osseuse à partir de l'extrémité supérieure de la métaphyse fémorale

La technique a été proposée par Steinberg. [36] Elle consiste, lors de l'abord chirurgical de la région intertrochantérienne, à prélever une greffe osseuse dans la métaphyse fémorale de la région intertrochantérienne. Le tissu osseux enlevé de la nécrose à l'aide de la tréphine est adressé en anatomopathologie. Par le même canal de forage, la greffe osseuse de la région métaphysaire trochantérienne est poussée dans la nécrose. Deux petits canaux de décompression peuvent être effectués de part et d'autre de la greffe osseuse pour garder à la technique son rôle de décompression. Les suites opératoires sont les mêmes que dans le forage classique. Une stimulation électromagnétique de la greffe a été proposée par champs électriques pour accélérer la consolidation de la greffe.

Autogreffe de moelle osseuse

Des études expérimentales [37-40] et des études cliniques ont montré que s'il existait un potentiel de revascularisation de l'os mort par l'os vivant, le potentiel ostéogénique réparateur est faible dans les nécroses de hanche : le nombre de progéniteurs osseux situés dans la tête fémorale saine et dans la région trochantérienne est inférieur à celui des sujets normaux. [17] Il est donc logique d'associer à ce forage un apport cellulaire. [21, 41-43]

La transplantation de moelle osseuse rouge permet d'améliorer la réhabitation de l'ostéonécrose grâce aux précurseurs ostéogéniques. En effet, aux stades précoces, la tête fémorale a gardé sa sphéricité. La zone de nécrose est par définition acellulaire, du moins en ce qui concerne les cellules osseuses et la moelle osseuse, mais, avant le stade III, la trame osseuse est intacte et garde en particulier sa résistance mécanique alors que le nombre de cellules présentes dans l'extrémité supérieure du fémur est anormalement faible (Fig. 7). D'où l'idée d'adjoindre au forage classique un apport cellulaire autologue prélevé sur la crête iliaque homolatérale par ponction de moelle (Fig. 8). Ce principe a été utilisé en thérapeutique pour traiter les nécroses de hanche de stade I et II. Des études récentes ont montré que la technique de l'autogreffe de moelle osseuse permettait de réduire le volume de l'ostéonécrose. [43] Par ailleurs, une étude à long terme [21] a montré que la technique était capable d'empêcher l'évolution de l'ostéonécrose lorsque le traitement était appliqué suffisamment précocement.

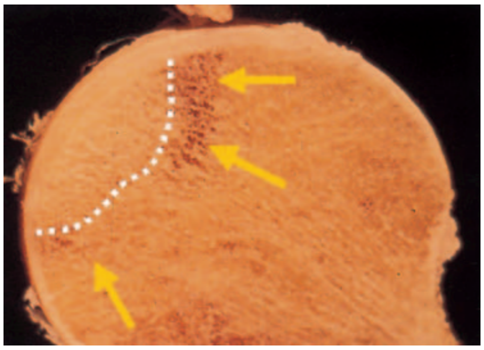

Figure 7. Aspect de l'ostéonécrose au début : à ce stade, il n'existe pas de perte de sphéricité de la tête fémorale. La zone d'ostéonécrose est simplement un territoire avasculaire entouré par le pointillé blanc. À la jonction entre la zone avasculaire et le reste de la tête fémorale se trouve une zone de revascularisation (flèche jaune) qui est en partie à l'origine de la ligne pendante du liseré de démarcation visible sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

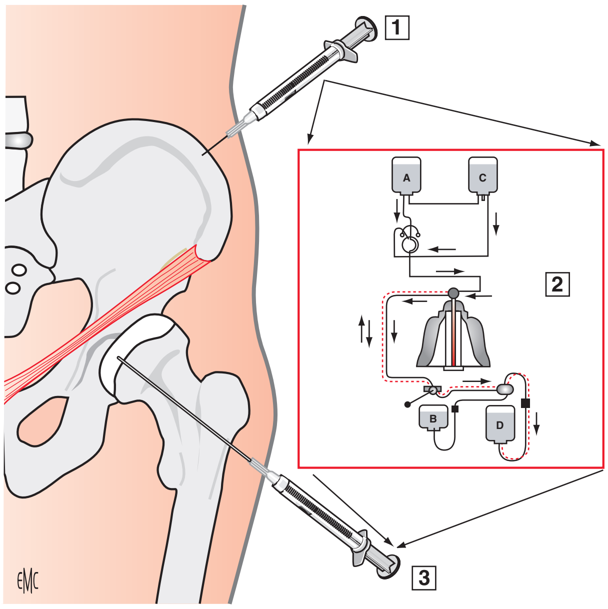

Figure 8. Principe du traitement des ostéonécroses de hanche par forage et greffe de moelle osseuse. La moelle osseuse est prélevée sur les crêtes iliaques antérieures (1) puis elle est concentrée par centrifugation, le but étant d'obtenir un tri cellulaire en conservant les cellules mononucléées et en éliminant les polynucléaires et les globules rouges (2). Enfin, après forage à l'aide d'une tréphine de faible diamètre (4 mm), la greffe de moelle est introduite dans l'ostéonécrose de la tête fémorale (3).

Adjonction de facteurs de croissance type BMP2 utilisés dans le canal de forage ou dans la nécrose pour augmenter le phénomène d'ostéo-induction au sein de la nécrose osseuse

Cette technique prometteuse reste pour l'instant au stade d'expérimentation clinique et n'est accessible qu'à un nombre limité d'investigateurs. La découverte des *bone morphogenetic proteins* (BMP) dérive des expériences qui avaient montré en 1965 la capacité de la matrice osseuse déminéralisée à induire la formation osseuse en sites extraosseux (Urist). L'activité ostéo-inductrice de la matrice osseuse extracellulaire a été par la suite attribuée à une protéine appelée *bone morphogenetic protein*. Cette BMP a été purifiée à partir d'extraits osseux. En fait, la capacité d'ostéo-induction de la matrice osseuse déminéralisée n'est pas le fait d'une seule protéine mais de plusieurs. Ces protéines ostéo-inductrices ont été progressivement purifiées, clonées puis séquencées. L'utilisation des BMP dans les nécroses de hanche s'est effectuée à partir de l'implantation dans le canal de forage. Des études ont montré que de la même manière que pour les autogreffes, une diminution du volume de l'ostéonécrose pouvait être obtenue à l'aide des BMP. L'utilisation des BMP dans l'ostéonécrose s'oriente actuellement soit vers une utilisation de la BMP directement dans le canal de forage, soit vers un abord direct de l'ostéonécrose en relevant le séquestre et en implantant la BMP sous le séquestre comme cela était réalisé antérieurement à l'aide du ciment acrylique.

Technique du greffon vascularisé

La technique des greffons vasculaires la plus utilisée est habituellement celle du péroné vascularisé placé dans le canal de forage de la nécrose. [44, 45] Si la technique comporte toujours dans son principe le prélèvement du péroné et habituellement une anastomose vasculaire, de nombreuses variantes sont proposées parmi les auteurs utilisant cette technique. Si la plupart des auteurs utilisent l'artère circonflexe antérieure pour l'anastomose, d'autres auteurs préfèrent se brancher sur une autre artère pour éviter de compromettre la vascularisation de la tête fémorale en prenant l'une des circonflexes. Beaucoup d'auteurs n'abordent pas l'articulation et ne réalisent pas d'arthrotomie, se contentant de placer le greffon vascularisé à l'intérieur de la nécrose. En revanche, d'autres auteurs effectuent systématiquement une arthrotomie afin de vérifier l'intégrité du cartilage de la tête fémorale. Pour d'autres, l'arthrotomie est utilisée pour aborder directement le séquestre, enlever la zone nécrosée, la remplacer par du tissu spongieux et l'appuyer ensuite sur le péroné vascularisé. Le stade idéal de l'indication du greffon vascularisé est aussi un stade précoce de stade I ou II. Les résultats sont nettement moins satisfaisants après le passage au stade III.

Ostéotomies intertrochantériennes de flexion, de déflexion et de rotation

L'ostéotomie intertrochantérienne a pour but de décomprimer la tête fémorale, d'augmenter la revascularisation de la tête fémorale par hyperhémie entraînée par le trait d'ostéotomie et, si possible, de soustraire la zone nécrosée à la zone d'appui du cotyle. [46, 47] Pour aboutir à ce résultat, selon l'étendue et la localisation de la nécrose, plusieurs types d'ostéotomie (Fig. 9) ont été proposés : la valgisation, faisant sortir la zone portante du cotyle, la varisation, déplaçant la zone de nécrose de l'appui du toit vers la région de l'arrière-fond, l'ostéotomie de flexion, qui amène en avant la zone d'appui de la nécrose, et l'ostéotomie de déflexion, qui la déplace de la zone d'appui maximal du toit du cotyle vers la zone postérieure où les contraintes sont en principe moins importantes. Le stade ultime de ce type d'ostéotomie a été proposé par Sugioka [48] qui fait effectuer à la tête fémorale une rotation de 90°. Ce type d'intervention ne peut être habituellement proposé que si la hanche est de mobilité normale en préopératoire et que si la nécrose a une étendue suffisamment limitée pour que l'ostéotomie ait des chances de l'extraire de la zone portante.

Figure 9. Ostéonécrose de la tête fémorale d'origine drépanocytaire avec d'un côté (à droite) une séquelle d'une ostéonécrose de l'enfance ayant entraîné une anomalie de croissance. À gauche, il existe une ostéonécrose survenue à l'âge adulte. Les deux hanches ont été traitées par ostéotomies avec un excellent résultat sur une période de 20 ans.

Évolution de l'ostéonécrose après traitement

Évolution anatomopathologique de la nécrose de hanche idiopathique

La nature et la succession dans le temps des réactions secondaires cellulaires et tissulaires sont caractérisées par la formation d'os nouveau vivant à la surface des trabécules mortes. La reconstruction osseuse peut aller jusqu'à combler les lacunes du tissu spongieux, créant des plages de véritable tissu cortical. [37-40]

L'étendue et l'importance de cette réaction varient selon l'étendue du territoire nécrosé et la zone considérée.

Évolution à la jonction os vivant, os mort

La réparation de l'os spongieux nécrosé se fait par deux processus distincts et apparemment indépendants :

- la prolifération cellulaire et l'envahissement de la tête fémorale par le tissu de réparation ;
- la différenciation des cellules mésenchymateuses en ostéoblastes qui forment le tissu osseux jeune à la surface des travées mortes.

Plus tard apparaissent les ostéoclastes qui proviennent soit de cellules mésenchymateuses primitives, soit de monocytes sanguins.

Au début, la prolifération est intense et les ostéoblastes forment rapidement une quantité importante d'os nouveau. Cependant, ce processus s'arrête rapidement, après une extension de quelques millimètres. La formation d'ostéoblastes s'arrête ou ralentit considérablement de sorte que le front de réparation est constitué de tissu fibreux et d'un amas de capillaires et de cellules mésenchymateuses.

Évolution au contact de la plaque sous-chondrale

La réparation de l'os compact de la plaque sous-cartilagineuse diffère nettement de celle de l'os spongieux [31]: la résorption osseuse y est bien plus importante que la formation d'os jeune destiné à le remplacer d'où une véritable perte de substance sous-cartilagineuse. Le processus de réparation ne s'arrête pas à la plaque sous-chondrale : il poursuit sa course dans le cartilage articulaire en l'ossifiant parfois. Cette invasion par du tissu de réparation et les réactions locales qu'elle suscite sont la base des altérations arthrosiques qui vont survenir. La mort des cellules n'est pas la cause directe des altérations que va subir la tête fémorale considérée comme un organe. Une tête morte peut fonctionner pendant des années sans altération structurale apparente. C'est l'action des cellules vivantes, support du processus de réparation, qui va provoquer le changement des

propriétés mécaniques de la substance osseuse, les effondrements et les déformations de l'organe que représente la tête fémorale. Le point de départ de la fracture, c'est la zone de moindre résistance créée, sur le versant externe de la tête, par la résorption de l'os sous-chondral et du cartilage qu'il supporte, résorption due au processus de réparation. Dans l'ostéonécrose idiopathique, la fracture se prolonge sous le cartilage dans l'os nécrosé du fait des contraintes produites à la jonction entre le tissu spongieux et la plaque osseuse dense sous-chondrale. Elle aboutit à la dissection sous-chondrale connue sous le nom « coquille d'œuf » visible sur les radiographies.

Évolution du cartilage articulaire

Pendant longtemps, le cartilage articulaire reste vivant et fonctionne normalement malgré la nécrose et son processus de réparation. Les cellules cartilagineuses reçoivent du liquide synovial les éléments suffisants à assurer leur survie. À un stade plus avancé, les cellules cartilagineuses qui survivent semblent même synthétiser le collagène plus rapidement que des cellules cartilagineuses normales d'adulte. Les analyses histochimiques montrent au début une concentration normale du collagène et des glycosaminoglycans [37-39]; beaucoup plus tard, avec le développement de l'arthrose, apparaît une perte relative puis absolue des protéoglycans.

Évolution arthrosique

L'arthrose de la hanche est le résultat de l'hyperpression sur les secteurs sains de la tête fémorale, de l'incongruence de la tête fémorale déformée avec le cotyle ; l'invasion du cartilage par les capillaires de réparation et, plus tard, un pannus dû à la prolifération de la synoviale achèvent la destruction de ce cartilage.

■ Ostéonécrose idiopathique dite primitive du condyle interne

Aspect clinique

Circonstance diagnostique

Elle survient chez l'adulte âgé de plus de 60 ans. [49, 50] Elle est plus fréquente chez la femme. Son début est souvent brusque : soit le malade souffre pour la première fois de son genou, parfois à la suite d'un petit traumatisme, soit il se produit, sur un fond douloureux au genou, une aggravation soudaine des douleurs.

Radiographie

À un stade précoce, la radiographie est normale. Ensuite, la radiographie montre une hyperclarté ovalaire au-dessus du bord inférieur respecté du condyle interne ou une densification limitée dans cette zone. C'est une image de présomption. Le stade suivant est celui de l'affaissement du condyle interne (Fig. 10) dont le bord inférieur s'aplatit puis devient concave. L'interligne est habituellement encore intact. Ensuite survient un pincement de l'interligne fémorotibial interne et éventuellement une ostéophytose et une densification du plateau tibial interne.

Scintigraphie

La scintigraphie montre une lésion d'hyperfixation sur le condyle interne. Si son importance diagnostique a diminué depuis l'apparition de l'IRM, elle garde tout de même un intérêt au stade précoce de la maladie par son prix de revient peu élevé et sa commodité pour le dépistage. Cependant, ici aussi, elle manque de spécificité et ne permet pas d'éliminer le diagnostic d'algodystrophie ou d'arthrose. Elle oblige donc le plus souvent, même lorsqu'elle est positive, à recourir à l'imagerie par résonance magnétique en l'absence de lésions radiologiquement évidentes.

Figure 10. Ostéonécrose idiopathique du condyle interne, l'aspect radiologique évoque celui d'une ostéonécrose habituelle avec, en particulier, une fracture de la plaque ostéochondrale.

Figure 11. Ostéonécrose idiopathique du condyle interne : l'aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) retrouve une zone d'hyposignal anormale, mais cette zone d'hyposignal n'est pas entourée par une ligne bordante comme cela est habituel dans les ostéonécroses de la tête fémorale, ou dans les ostéonécroses secondaires du genou (cf. Fig. 12).

Imagerie par résonance magnétique

L'examen par résonance magnétique (IRM) montre en Tl une lésion de bas signal convexe vers le haut (triangulaire) délimitant un secteur polaire ; à l'intérieur de ce liseré, le signal de la graisse reste intact au tout début de la maladie puis, progressivement, se transforme en un hyposignal hétérogène. L'intérêt de l'imagerie par résonance magnétique est de pouvoir délimiter la taille de la lésion avec une meilleure précision que la radiographie ou la tomographie. Aucune ligne bordante de démarcation en double signal n'est retrouvée dans les nécroses primitives du condyle interne, ce qui fait discuter la nature « nécrotique » de la pathologie (Fig. 11).

Évolution et traitements

L'évolution spontanée de la nécrose du condyle interne rapportée par la littérature est variable, le pourcentage de genoux ayant fait une ostéonécrose et devenant arthrosiques dans un délai donné étant imprévisible. [51, 52] Pour les stades les plus précoces de la maladie, en l'absence de lésions radiologiques lorsque le diagnostic ne repose que sur la scintigraphie, des « guérisons » spontanées ont même été décrites. Après l'apparition des signes radiologiques, un délai de plusieurs années précède parfois la dégradation arthrosique. Cela explique

que le traitement médical, [53] lorsqu'il est efficace sur le plan symptomatique, est maintenu jusqu'à l'apparition d'une dégradation fonctionnelle, qui n'apparaît parfois qu'après 5 ou 10 ans. Cette attitude conservatrice médicale est d'autant plus logique qu'il n'existe pas de déformation en varus constitutionnel du genou. En revanche, si le sujet est jeune et qu'il existe une déformation constitutionnelle associée, le risque du traitement médical est de voir survenir une augmentation de la taille de la lésion. [54] Même en cas d'échec du traitement médical, des résultats satisfaisants peuvent être encore obtenus avec une ostéotomie [55] sur des lésions de taille relativement importante et sur des genoux arthrosiques, mais il n'en demeure pas moins qu'une augmentation de la taille de la lésion et une fragmentation de la nécrose peuvent imposer lors d'une ostéotomie une arthrotomie pour rechercher les corps étrangers libérés (ce qui complique la rééducation). L'arthroplastie unicompartimentale [55] n'est indiquée que chez les sujets les plus âgés et paraît plus appropriée que la prothèse totale en raison des lésions limitées de la maladie et de l'âge souvent élevé des opérés. La prothèse totale de genou doit rester d'exception dans cette pathologie.

■ Ostéonécroses secondaires du genou

Les ostéonécroses secondaires du genou n'ont pas le même aspect que les ostéonécroses primitives. Elles se différencient par l'atteinte multifocale du genou (atteinte du fémur et du tibia et habituellement des deux condyles et deux plateaux tibiaux). Elles se différencient aussi par le signal en IRM.

L'aspect en IRM de 22 nécroses primitives idiopathiques du condyle interne a été comparé à celui de 126 nécroses secondaires à une étiologie [56]: drépanocytose (50 genoux), corticothérapie (32 genoux), transplantation (20 genoux), allogreffe de moelle (16 genoux), lupus (huit genoux). Dans l'ostéonécrose primitive idiopathique, le condyle interne était atteint isolément et de manière unilatérale dans 19 genoux (86 %) ; l'atteinte était bilatérale chez un seul patient ; elle était associée à une atteinte tibiale une fois et à une nécrose du condyle externe dans un cas. L'IRM montrait, dans ces nécroses primitives, une image sous-chondrale d'hyposignal en T1 et en T2 entourée d'un œdème médullaire en hypersignal en T2. Aucune ligne bordante de démarcation en double signal n'a été retrouvée dans les ostéonécroses primitives idiopathiques. Enfin, une anomalie de signal dans le ménisque homolatéral a été retrouvée associée à la nécrose du condyle interne dans 15 cas (68 %). Dans les ostéonécroses secondaires, l'atteinte était fréquemment bilatérale (55 patients), concernait les deux condyles d'un même genou dans 80 % des cas et associait à l'atteinte des deux condyles une atteinte soit des plateaux tibiaux, soit de la métaphyse fémorale ou tibiale dans 85 % des cas. À l'inverse de ce qui est observé dans l'ostéonécrose primitive idiopathique du condyle interne, dans les ostéonécroses secondaires, le signal de démarcation sous la forme d'une ligne bordante en halo a été retrouvé sur les localisations épiphysaires ou métaphysaires de ces ostéonécroses secondaires. Cette ligne de démarcation réalisant une bande d'hyposignal en T1 bordée dans sa concavité par une bande d'hypersignal en T2 est similaire à celle observée dans les ostéonécroses de hanche (Fig. 12).

Cette différence observée dans l'aspect en IRM conduit à discuter deux mécanismes physiopathologiques différents dans les ostéonécroses du genou : compte tenu du signal IRM, les ostéonécroses secondaires sont très vraisemblablement de vraies ostéonécroses. Il est plus probable que l'ostéonécrose dite primitive ne soit pas réellement une ostéonécrose, mais plutôt un processus pathologique du genou correspondant à une fracture de fatigue laissant pénétrer du liquide ostéoarticulaire dans la zone sous-chondrale et entraînant secondairement des anomalies de signal et une détérioration osseuse aboutissant à l'arthrose.

Figure 12. Ostéonécrose secondaire du genou liée à la corticothérapie. On remarquera que les zones d'ostéonécroses sont entourées par une ligne bordante exactement comme dans les ostéonécroses de la tête fémorale, par opposition aux ostéonécroses idiopathiques du condyle interne.

■ Ostéonécrose de la tête humérale

L'ostéonécrose de la tête humérale est la seconde localisation en fréquence des ostéonécroses non traumatiques. Dans certaines étiologies, comme la drépanocytose, sa fréquence est à peu près égale à celle de la tête fémorale. [57]

La classification en stades utilise habituellement une classification proche de celle de Arlet et Ficat pour les hanches et adaptée, pour la circonstance, à l'étude des épaules (Fig. 13). Le stade I a été défini comme une ostéonécrose de la tête humérale visible sur l'IRM et non diagnostiquée sur les radiographies. Le stade II correspondait à une ostéonécrose visible radiologiquement. Au stade III, l'ostéonécrose de la tête humérale faisait apparaître sur les radiographies une dissection sous-chondrale sans perte de la sphéricité (Fig. 14). Au stade IV, il y avait une perte de sphéricité de la tête humérale, mais sans arthrose visible. Le stade V était caractérisé par l'existence d'un remaniement arthrosique sur la tête et la glène.

Les ostéonécroses sont habituellement bilatérales. L'étiologie la plus fréquente est la drépanocytose suivie de la prise de corticoïdes. Les autres étiologies étaient beaucoup plus rares : abus d'alcool, maladie de Gaucher, pic d'hyperlipidémie etc. Ces ostéonécroses de la tête humérale sont rarement isolées et sont le plus souvent associées à d'autres ostéonécroses, en particulier de la hanche et du genou. Elles surviennent donc dans un contexte d'ostéonécrose multifocale.

L'évolution montre qu'il y a habituellement une période moyenne de 3 ans entre le diagnostic IRM et l'apparition des douleurs. Un délai moyen de 6 ans a été nécessaire pour que toutes les ostéonécroses diagnostiquées, à un stade non symptomatique, deviennent symptomatiques. Les facteurs ayant une influence sur la vitesse d'évolution des stades radiologiques sont les suivants : l'étiologie, la taille des ostéonécroses, l'existence et la vitesse des ostéonécroses des autres localisations (hanche et genou). La perte de sphéricité de la tête humérale se fait en moyenne 4 à 5 ans après le diagnostic et l'évolution arthrosique de l'articulation survient vers la 7-8^{e} année.

La plupart des patients suivis sur une longue période ont besoin, à un moment donné, d'une intervention chirurgicale. Ces interventions chirurgicales sont des forages avec des greffes de moelle osseuse, des cimentoplasties, de simples ablations de séquestres ou des prothèses d'épaule (humérales simples ou totales). Les indications de prothèses d'épaule sont réservées aux patients présentant des arthroses glénohumérales. L'ablation du séquestre peut être effectuée sur de petites ostéonécroses qui ont perdu leur sphéricité et qui sont douloureuses. La cimentoplastie peut être effectuée sur des ostéonécroses qui ont perdu leur sphéricité mais qui n'ont pas d'arthrose glénohumérale. Enfin, les forages avec greffes de moelle osseuse sont effectués au stade précoce de la pathologie (stade I ou II). L'étude montre que si

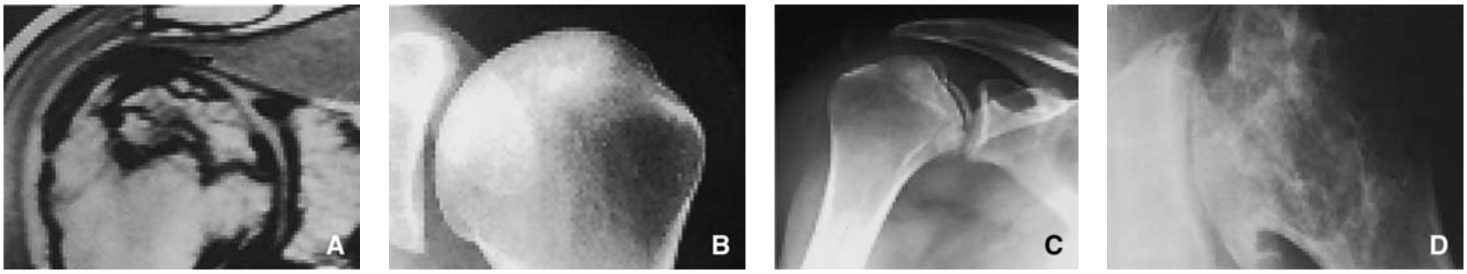

Figure 13. Classification des ostéonécroses de la tête humérale : la même classification que celle effectuée pour la tête fémorale est habituellement utilisée.
A. Stade I : radiographie normale mais présence d'anomalie de signal sur la tête humérale en imagerie par résonance magnétique (IRM).
B. Stade II : apparition de zone de condensation dans la tête humérale. Celle-ci reste néanmoins sphérique.
C. Stade III : il existe une dissection sous-chondrale qui précède la perte de sphéricité.
D. Stade IV : la tête a perdu sa sphéricité, l'évolution se fait ensuite vers l'arthrose.

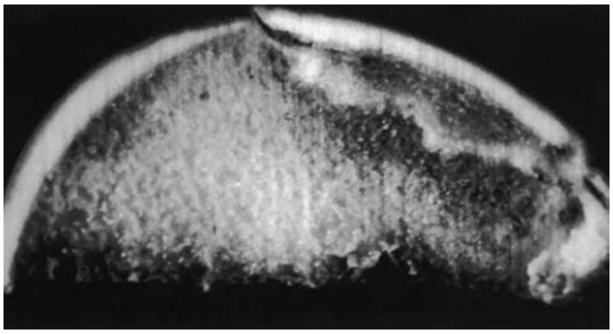

Figure 14. Aspect radiologique d'une pièce anatomique de nécrose d'épaule montrant la conservation du cartilage au-dessus du séquestre et la zone de condensation radiologique sous le séquestre liée à la calcification de l'interface entre l'os vivant et l'os mort.

l'évolution de l'ostéonécrose de la tête humérale est péjorative à long terme, la nécessité de passer à une prothèse d'épaule reste relativement rare. D'autres alternatives thérapeutiques permettent d'éviter ou de retarder la chirurgie de la prothèse d'épaule chez ces patients souvent très jeunes.

■ Ostéonécrose de l'astragale

Si l'ostéonécrose post-traumatique de l'astragale a été décrite à de nombreuses reprises, tant dans son traitement que dans ses caractéristiques radiologiques, l'ostéonécrose non traumatique de l'astragale reste peu connue et peu décrite. L'ostéonécrose de l'astragale reste une localisation rare de la maladie nécrotique, mais non exceptionnelle. [50, 58] Il est vraisemblable que cette fréquence est sous-estimée, compte tenu du fait que la plupart des patients présentent d'autres ostéonécroses du membre inférieur (hanches et genoux) qui sont sans doute plus rapidement symptomatiques et plus invalidantes que l'atteinte de la cheville. Sur le plan anatomique, la localisation préférentielle à la partie postéroexterne du dôme de l'astragale est en relation vraisemblablement avec la vascularisation de l'astragale. [59]

Le diagnostic de l'ostéonécrose se fait habituellement dans deux circonstances différentes :

- soit lorsqu'un patient est symptomatique à la cheville et que des examens complémentaires effectués pour cette raison découvrent le diagnostic ;
- soit chez un patient porteur d'ostéonécroses multifocales en relation avec une corticothérapie, ou une maladie drépanocytaire.

La classification des lésions radiologiques se fait selon la classification proposée par Ficat et Arlet au niveau de la hanche, le stade III correspondant à une dissection sous-chondrale du dôme de l'astragale ou un effondrement de la surface articulaire de l'astragale (Fig. 15). L'imagerie par résonance magnétique nucléaire permet d'étudier les signaux de l'ostéonécrose.

Sur le plan clinique, l'examen peut retrouver un œdème de la cheville, la disparition du creux des gouttières rétromalléolaires et un point douloureux sur le corps de l'astragale lorsque la cheville est placée en flexion plantaire. La limitation de la mobilité commence par une perte de la dorsiflexion du pied et s'accompagne secondairement d'une perte de la flexion plantaire à un stade plus tardif. L'enraidissement se fait sans attitude vicieuse autour de la position neutre, la cheville gardant très longtemps une dizaine de degrés de mobilité en flexion dorsale et en flexion plantaire, même lorsque le stade radiologique est avancé avec l'arthrose débutante.

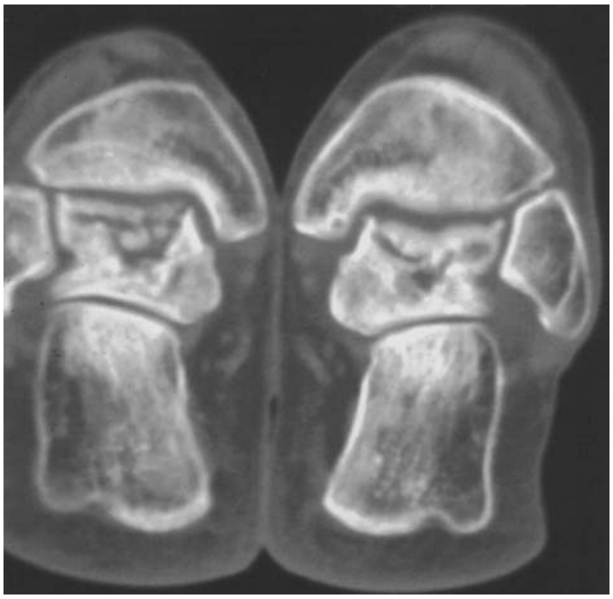

Figure 15. Ostéonécrose bilatérale de l'astragale au scanner avec importante lésion et effondrement de la zone d'ostéonécrose.

L'aspect en imagerie par résonance magnétique nucléaire montre que l'atteinte préférentielle, et la plus fréquente, est la partie postérolatérale de l'astragale. Seules les ostéonécroses de volume important atteignent la partie interne du corps de l'astragale. Exceptionnellement, l'ostéonécrose peut atteindre le col et la tête de l'astragale. L'image de l'ostéonécrose de l'astragale observée sur l'IRM est une zone d'hyposignal sur les séquences pondérées en T1 (Fig. 16). La zone d'hyposignal siège en regard de la zone nécrosée sur la radiographie, mais elle est habituellement plus importante sur l'IRM que sur la radiographie, ceci pouvant s'expliquer par la difficulté de lecture de la radiographie sur un os dense et de morphologie complexe. La zone d'hyposignal peut être homogène ou hétérogène comme elle est observée à la hanche avec des zones d'hypersignal au sein de la zone en hyposignal. Une bande fine d'hyposignal en T1 et en T2 allant d'un bord à l'autre de l'os sous-chondral est retrouvée constamment sur les IRM. Habituellement, cette image en bandes fines, caractéristique de l'ostéonécrose de la hanche, n'est retrouvée que sur certaines coupes. Il est rare qu'on puisse la suivre comme à la hanche sur les coupes d'IRM d'un bord à l'autre de la zone cartilagineuse ou de l'os sous-chondral, ceci peut-être simplement en raison de la morphologie de l'astragale et du contour de la zone d'ostéonécrose.

Figure 16. Ostéonécrose de l'astragale. L'aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) montre une zone entourée par une ligne bordante. La localisation habituelle d'une ostéonécrose de l'astragale est le corps dans sa zone postérolatérale.

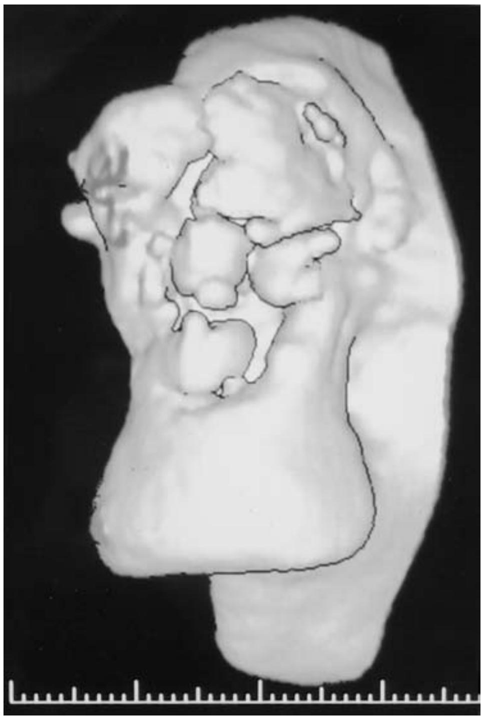

Figure 17. Nécrose du capitellum.

Figure 18. Nécrose de la trochlée.

Lorsqu'elle est visible, elle prend un aspect serpentin et irrégulier comme à la hanche, dans sa forme classique représentée par une double ligne avec une bande d'hyposignal proximal et une zone d'hypersignal distal. Un aspect d'œdème s'étendant au-delà de l'ostéonécrose de l'astragale n'a été retrouvé que dans un cas. Il apparaît donc moins fréquent que l'œdème accompagnant les ostéonécroses de la tête fémorale.

Une progression clinique et radiologique est régulièrement observée. La période non symptomatique est en moyenne de 3 ans après le diagnostic. Elle est plus longue que pour les hanches mais plus courte que celle observée aux épaules et aux genoux parmi les patients ayant une ostéonécrose multifocale.

L'ostéonécrose non traumatique de l'astragale apparaît mieux supportée par les patients que l'ostéonécrose traumatique de l'astragale. Ceci peut s'expliquer vraisemblablement par l'étiologie responsable de l'ostéonécrose et son caractère souvent multifocal qui fait que les patients ont une demande d'activité beaucoup moins importante que les patients présentant une ostéonécrose post-traumatique qui est habituellement unifocale et chez un patient ne présentant aucun autre handicap médical. Les options thérapeutiques de l'ostéonécrose de l'astragale restent limitées : forage avec greffe de moelle osseuse, arthrodèse tibiocalcanéenne, antalgiques et anti-inflammatoires, prothèse de cheville.

■ Ostéonécrose non traumatique du coude de l'adulte

L'ostéonécrose du coude de l'enfant a été rapportée plusieurs fois dans la littérature orthopédique. En particulier, l'ostéonécrose du capitellum a été décrite chez l'enfant pour la première fois en 1929 par Panner. [60] Depuis, de nombreuses publications ont été effectuées, mentionnant les ostéonécroses du coude chez l'enfant et l'adolescent, que celles-ci soient secondaires à un traumatisme ou qu'elles surviennent en l'absence de traumatisme. À l'inverse, l'ostéonécrose du coude chez l'adulte n'a été qu'exceptionnellement rapportée. [61] L'ostéonécrose du coude non traumatique de l'adulte est une pathologie rare. Son diagnostic est actuellement facilité par l'utilisation du scanner ou de l'IRM sur les coudes douloureux chez les patients traités par corticothérapie ou qui sont porteurs d'autres localisations d'ostéonécrose. La pathologie ne semble pas survenir isolément dans la mesure où les rares publications ne rapportent les ostéonécroses du coude que chez des patients ayant pris des corticoïdes et ayant des ostéonécroses présentes dans d'autres articulations. [61]

Les circonstances diagnostiques de l'ostéonécrose du coude sont effectuées en raison de l'apparition de douleurs du coude dans l'année qui a suivi la prise de corticoïdes. Le diagnostic radiologique est difficile. Une hyperfixation scintigraphique chez un patient présentant des ostéonécroses multifocales permet de le soupçonner.

La confirmation diagnostique est obtenue à l'aide de scanner ou d'IRM, ces deux derniers examens mettant nettement mieux en évidence l'ostéonécrose du coude que les radiographies demandées préalablement.

Les localisations sur le coude sont habituellement bilatérales, la localisation la plus fréquente étant le capitellum (Fig. 17), l'épicondyle, la trochlée (Fig. 18) et la tête radiale. Les manifestations cliniques en dehors de la douleur ont été une limitation de la mobilité, en particulier en extension. La douleur du coude peut être suffisamment invalidante chez les patients avec en particulier des douleurs nocturnes pour amener à des interventions chirurgicales.

Sur le plan physiopathologique, on peut rapprocher la fréquence des atteintes du capitellum sur le coude de l'adulte avec cette localisation qui survient aussi chez l'enfant. Cela est peut-être lié à la vascularisation intra- et extraosseuse du coude : le capitellum est vascularisé uniquement à partir d'artères

postérieures alors que les autres structures anatomiques du coude sont vascularisées à la fois par des artères antérieures et postérieures. Enfin, la partie centrale de la trochlée est une zone relativement peu vascularisée, ce qui peut expliquer aussi les localisations trochléennes des ostéonécroses de l'adulte.

■ Ostéonécroses vertébrales

Il faut distinguer deux types d'ostéonécrose vertébrale : les véritables ostéonécroses vertébrales qui ne se voient très vraisemblablement que dans la drépanocytose et qui correspondent à une vraie ostéonécrose par thrombose et ischémie et les autres ostéonécroses vertébrales qui correspondent plus vraisemblablement à des fractures ostéoporotiques, un peu comme les ostéonécroses du condyle interne.

Atteinte du rachis dans la drépanocytose

Si l'atteinte vertébrale est connue depuis longtemps dans la drépanocytose (vertèbre en H ou en poisson), la fréquence et le retentissement à long terme des nécroses vertébrales dans la drépanocytose restent méconnus. Une étude, [62] effectuée parmi 50 patients drépanocytaires adultes âgés entre 30 et 40 ans et présentant des nécroses de hanche, a précisé la fréquence et le retentissement de la localisation rachidienne.

Cent pour cent des patients ont une atteinte rachidienne survenue dans 80 % des cas pendant l'enfance. Appréciée sur les radiographies, la nécrose atteint 5 % des vertèbres cervicales, 60 % des vertèbres dorsales et 75 % des vertèbres lombaires. Cela représente 564 localisations vertébrales dépistées par les radiographies chez ces patients. L'interprétation de l'IRM reste difficile et délicate chez ces patients en raison de la présence d'îlots hématopoïétiques modifiant le signal du corps vertébral. L'IRM augmente la fréquence des nécroses dépistées mais permet surtout d'étudier le disque adjacent aux corps vertébraux porteurs d'une nécrose.

Les séquelles morphologiques de ces nécroses sont des anomalies de croissance du corps vertébral avec des irrégularités des plateaux vertébraux localisées ou touchant l'ensemble du plateau vertébral. Les cyphoses sont possibles, les scolioses exceptionnelles (deux cas). Le signal en IRM du disque intervertébral n'est pas modifié dans les mois qui suivent la nécrose. En revanche, à long terme, une modification du signal du disque en IRM, un pincement discal, une discopathie dégénérative et un retentissement clinique sont régulièrement observés chez ces patients. Les sciatiques sont exceptionnelles, le nucléus restant enchâssé dans la partie centrale du corps vertébral.

Compte tenu de la structure avasculaire du disque intervertébral et de la fréquence de la discopathie dégénérative dans cette population jeune (moyenne 35 ans), la théorie d'une pathologie discale secondaire à une hypoxie liée à une ischémie sous-chondrale du plateau vertébral adjacent du fait de la nécrose est vraisemblable. Cela permet d'évoquer la nécrose vertébrale comme cause de discopathie dégénérative.

Autres ostéonécroses vertébrales

Leur expression radiologique est très particulière : il s'agit d'une image claire, gazeuse, horizontale, plus ou moins équatoriale, de vide intrasomatique, correspondant à une fracture pathologique du corps vertébral qui ne se répare pas. L'absence (ou le retard) de la réparation s'explique probablement par l'ischémie des deux surfaces osseuses en présence. Ces fractures surviennent le plus souvent dans l'ostéoporose commune, mais peuvent aussi être observées aussi dans la maladie de Kahler, la spondylarthrite ankylosante après un traumatisme.

■ Nécrose des petits os du carpe

La nécrose des petits os du carpe touche surtout le semi-lunaire (maladie de Kienböck), après un traumatisme ou des traumatismes répétés (vibrations) et le scaphoïde, après une fracture passée souvent inaperçue. Elles se compliquent tôt ou tard d'arthrose radiocarpienne. [63, 64] Ces nécroses du carpe sont habituellement symptomatiques et douloureuses. La grande variété des traitements chirurgicaux proposés est une preuve de leur relative inefficacité. Il n'est pas rare qu'elles puissent amener, lorsque la symptomatologie fonctionnelle est trop importante et l'arthrose évoluée, à un traitement par arthrodèse du carpe.

■ Références

[1] Aaron R, Lennow D, Stulberg B. The natural history of osteonecrosis of the femoral head. In: Urbaniak JP, Jones JP, editors. *Osteonecrosis*. Rosemont: American Academy of orthopaedic Surgeons; 1997.

[2] De Bastiani G, Bosello O, Magnan B, Micciolo R, Ferrari F. Metabolic and nutritional factors in the pathogenesis of idiopathic osteonecrosis of the head of the femur (preliminary results of a long-term follow-up investigation). *Ital J Orthop Traumatol* 1984;**10**:85-93.

[3] Paolaggi JB, Le Parc JM, Durigon M, Barres D, Paolaggi F, Arfi S, et al. Ostéonécroses cortisoniques : acquisitions tirées de l'observation chez l'homme et confrontation avec les résultats de l'expérimentation animale. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1980;**47**:719-29.

[4] Le Parc JM, Paolaggi JB, Lefevre D, Auquier L. Ostéonécroses des « détransplantés rénaux » repris en hémodialyse. Comparaison avec une population d'hémodialysés n'ayant pas subi de tentative de transplantation. *Ann Med Interne (Paris)* 1983;**134**:314-9.

[5] Mont MA, Hungerford DJ. Non traumatic avascular necrosis of the femoral head; current conception review. *J Bone Joint Surg Am* 1995; **77**:459-69 (f).

[6] Hernigou P, Beaujean F. Nécroses multiples par corticothérapie (une analyse de 1000 articulations parmi 125 patients). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999;**66**:721.

[7] Galacteros F. Drépanocytose. *Rev Prat* 1992;**42**:1912-4.

[8] Catonné Y. Traitement des nécroses épiphysaires drépanocytaires. *Nouv Rev Fr Hematol* 1986;**28**:209.

[9] Hernigou P, Galacteros F, Bachir D, Goutallier D. Deformities of the hip in adults who have sickle-cell disease and had avascular necrosis in childhood. *J Bone Joint Surg Am* 1991;**73**:81-92.

[10] Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. The natural history of symptomatic osteonecrosis in adults with sickle cell disease. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:500-4.

[11] Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. Ostéonécroses multiples dans la drépanocytose : une analyse de 1200 articulations chez 200 patients. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**:776-7.

[12] Hernigou P, Tagaris G, Bachir D, Galacteros F. Multiple bone necroses in sickle cell disease: an analysis of 1200 joints in 200 adult patients. *J Bone Joint Surg [Br]* 2001;**83**(supplII):250.

[13] Hungerford DS, Zizic TM. Alcohol associated ischemic necrosis of the femoral head. *Clin Orthop Relat Res* 1978;**130**:144-53.

[14] Lequesne M, Le Cloarec M, de Seze S. Le terrain biologique de la nécrose primitive de la tête fémorale, hyperuricémie, hyperlipidémie. In: 10th Congress of International League against Rheumatism (Rome 1961). Turin: Minerva Medica; 1961. p. 443–6.

[15] Jones Jr. JP, Sakovich L. Fat embolism of bone. A roentgenographic and histological investigation with use of intra-arterial Lipiodol in rabbits. *J Bone Joint Surg [Am]* 1966;**48**:149-64.

[16] Bouteiller G. Physiopathologie de l'ostéonécrose : progressons-nous? *Rhumatologie* 2004;**56**:6-10.

[17] Hernigou P, Beaujean F, Lambotte JC. Decrease of mesenchymal stem cell pool in the upper femoral extremity of patients with osteonecrosis related to corticosteroid therapy. *J Bone Joint Surg [Br]* 1999;**81**: 349-55.

[18] Hernigou P, Beaujean F. Abnormalities in bone marrow of the iliac crest in patients with osteonecrosis. *J Bone Joint Surg [Am]* 1997;**79**: 1047-53.

[19] Wang GJ, Sweet DE, Reger SI, Thompson RC. Fat-cell changes as a mechanism of avascular necrosis of the femoral head in cortisone-treated rabbits. *J Bone Joint Surg [Am]* 1977;**59**:729-35.

[20] Wang GJ, Lennox DW, Reger SI, Stamp WG, Hubbard SL. Cortisone induced intrafemoral head pressure changes and its response to drilling decompression method. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**159**:274-8.

[21] Hernigou P, Beaujean F. Treatment of osteonecrosis with autologous bone marrow grafting. *Clin Orthop Relat Res* 2002;**405**:14-23.

[22] Pritchett JW. Statin therapy decreases the risk of osteonecrosis in patients receiving steroids. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**386**:173-8.
[23] Kim HK, Randall TS, Bian H, Jenkins J, Garces A, Bauss F. Ibandronate for prevention of femoral head deformity after ischemic necrosis of the capital femoral epiphysis in immature pigs. *J Bone Joint Surg [Am]* 2005;**87**:550-7.
[24] Lafforgue P. Évolution naturelle de l'ostéonécrose de la tête fémorale; son pronostic spontané. *Rhumatologie* 2004;**56**:17-21.
[25] Cheng E, Thong Trangan I, Laorr A, Saleh K. Sponteneous resolution of osteonecrosis of the femoral head. *J Bone Joint Surg [Am]* 2004;**86**: 2594-9.
[26] Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. Sickle cell necrosis with collapse. *J Bone Joint Surg [Br]* 1993;**75**:875-80.
[27] Gaucher A, Colomb JN, Naoun A, Pourel J, Robert J, Faure G, et al. Radionucleide imaging in hip abnormalities. *Clin Nucl Med* 1980;**5**: 214-26.
[28] Railhac JJ, Despeyroux-Ewers ML, Sans N, Chiron P, Mazieres B. La révolution IRM pour le diagnostic et le pronostic de l'ostéonécrose de la tête fémorale. *Rhumatologie* 2004;**56**:11-6.
[29] Musso ES, Mitchell SN, Schink-Aslani M, Basset CA. Results of conservative treatment of osteonecrosis of the femoral head. A retrospective review. *Clin Orthop Relat Res* 1986;**207**:209-15.
[30] Hernigou P, Lambotte JC. Volumetric analysis of osteonecrosis of the femur: anatomical correlation using MRI. *J Bone Joint Surg [Br]* 2001; **83**:672-5.
[31] Hernigou P, Poignard A, Nogier A, Manicom O. Fate of very small asymptomatic stage I osteonecrotic lesions of the hip. *J Bone Joint Surg [Am]* 2004;**86**:2589-93.
[32] Mazieres B. Actualités de l'ostéonécrose de la tête fémorale. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1996;**63**:761-72.
[33] Arlet J, Ficat P. Forage-biopsie de la tête fémorale dans l'ostéonécrose primitive. Observations histopathologiques portant sur huit forages. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1964;**31**:257.
[34] Arlet J, Ficat P. Diagnostic de l'ostéonécrose fémoro-capitale primitive au stade I (stade pré-radiologique). *Rev Chir Orthop* 1968;**54**:637-48.
[35] Hernigou P. Growth factors released from bone marrow are promising tools in orthopedic surgery. *Rev Rhum* 1998;**65**:79-84 [Engl Ed].
[36] Steinberg ME, Brighton CT, Corces A, Hayken GD, Steinberg DR, Strafford B, et al. Osteonecrosis of the femoral head. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**269**:199-208.
[37] Glimcher MJ, Kenzora JE. Nicolas Andry award. The biology of osteonecrosis of the human femoral head and its clinical implications: 1. Tissue biology. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**138**:284-309.
[38] Glimcher MJ, Kenzora JE. The biology of osteonecrosis of the human femoral head and its clinical implications: II. The pathological changes in the femoral head as an organ and in the hip joint. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**139**:283-312.
[39] Glimcher MJ, Kenzora JE. The biology of osteonecrosis of the human femoral head and its clinical implications. III. Discussion of the etiology and genesis of the pathological sequelae; commments on treatment. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**140**:273-312.
[40] Kenzora JE, Steele RE, Yosipovitch ZH, Boyd R, Glimcher MJ. Tissue biology following experimental infarction of femoral heads. Part 1. Bone studies. *J Bone Joint Surg Am* 1969;**51**:1021.
[41] Hernigou P. Traitement des nécroses de hanche (aux stades I et II) par autogreffe de moelle osseuse. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995;**62**:694.
[42] Hernigou P. Autologous bone marrow grafting of avascular necrosis before collapse. *Arthritis Res* 2001;**3**(suppl1):12.
[43] Hernigou P, Manicom O, Poignard A, Nogier A, Filippini P, De Abreu L. Core decompression with marrow stem cells. *Oper Tech Orthop* 2004; **14**:68-74.
[44] Gilbert A, Judet H, Judet T, Ayatti A. Microvascular transfer of the fibula for the necrosis of the femoral head. *Orthopaedics* 1986;**9**: 855-90.
[45] Urbaniak JR, Cougan PG, Gunneson EB, Nunley JA. Treatment of osteonecrosis of the femoral head with free vascularized fibular grafting. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:681-94.
[46] Courpied JP. Ostéotomie de Sugioka. In: *Conférence d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1990.
[47] Langlais F, Fourastier C. Rotation osteotomies for osteonecrosis of the femoral head. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**343**:110-35.
[48] Sujioka Y, Hotokebuchi T, Tsukoui H. Transtrochanteric anterior rotational osteotomy for idiopathic and steroid induced osteonecrosis of the femoral head. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**277**:111-20.
[49] Ahlback S, Bauer GC, Bohne WH. Spontaneous osteonecrosis of the knee. *Arthritis Rheum* 1986;**11**:705-33.
[50] Hernigou P, Poignard A, Nogier A, Manicom O. Les nécroses hors de la hanche. *Rhumatologie* 2004;**56**:26-8.
[51] Glimet T, Fages A, Welfling J, Ryckewaert A, Seze de S. L'ostéonécrose primitive du genou chez le sujet âgé; à propos de 33 ans. *Sem Hop Paris* 1972;**58**:879-86.
[52] Glimet T, Fontaine P. Devenir de la nécrose du condyle fémoral. In: de Seze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guerin C, editors. *L'actualité rhumatologique 1987 présentée au praticien*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1987. p. 35-42.
[53] Daumont A, Deplante JP, Bouvier M, Lejeune E. L'ostéonécrose des condyles fémoraux chez l'adulte : 30 cas personnels. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1976;**43**:27-35.
[54] Hernigou P. Ostéonécrose idiopathique du condyle interne. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993;**60**:203-11.
[55] Hernigou P, Bove JC, Goutallier D. Ostéonécrose idiopathique du condyle fémoral interne : traitement par ostéotomie tibiale ou prothèse unicompartimentale. *Rev Chir Orthop* 1988;**74**:232-7.
[56] Hernigou P, Bachir D, Galacteros F. Ostéonécrose du genou : différences observées en IRM entre les ostéonécroses primitives idiopathiques du condyle interne et les ostéonécroses secondaires. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2001;**68**:981.
[57] Hernigou P, Allain J, Bachir D, Galacteros F. La « dystrophie » de l'épaule, une complication de la nécrose drépanocytaire de l'enfant. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1998;**65**:30-6.
[58] Mazieres B. Table ronde médicale sur l'ostéonécrose. *Rhumatologie* 2004;**56**:4-26.
[59] Hernigou P. Les ostéonécroses non traumatiques de l'astragale. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:1038.
[60] Panner HJ. A particular affection of the capitulum humeri. *Acta Radiol* 1929;**10**:234-42.
[61] Chan BK, Bell SN. Bilateral avascular necrosis of the humeral trochleae after chemotherapy. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:670-2.
[62] Hernigou P, Bouzidi R, Bachir D, Galacteros F. L'atteinte du rachis dans la drépanocytose. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999;**66**:738.
[63] Allen PR. Idiopathic avascular necrosis of the scaphoid. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Br* 1983;**65**:333-5.
[64] Beckenbaugh RD, Shives TC, Dobyns JH, Linscheid RL. Kienböck's disease; the natural history of Kienböck disease and consideration of lunate fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1980;**149**:98-106.

P. Hernigou, Professeur des Universités, chirurgien orthopédiste (philippe.hernigou@hmn.aphp.fr).
Hôpital Henri Mondor, 54, avenue de Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Hernigou P. Ostéonécroses non traumatiques des épiphyses de l'adulte. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-028-A-10, 2006.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-025-A-10

Ostéopathies endocriniennes (en dehors de l'hyperparathyroïdie)

B Cortet
F Trémollières
C Cortet-Rudelli

Résumé. – *De nombreuses endocrinopathies sont susceptibles de retentir sur le tissu osseux par le biais de mécanismes variés. Le développement de la densitométrie osseuse a permis de mieux évaluer leur impact, de telle sorte que l'éventuel abaissement de la masse osseuse est parfois un critère à prendre en compte pour aider à la décision thérapeutique. De même, la généralisation du dosage des marqueurs du remodelage osseux a été à l'origine d'une meilleure compréhension des mécanismes pathogéniques incriminés dans l'atteinte osseuse des endocrinopathies.*

Concernant les affections hypophysaires, les plus classiques sont représentées par l'hyperprolactinémie pour laquelle la diminution de la masse osseuse est secondaire à l'hypogonadisme, l'acromégalie, mais aussi les déficits somatotropes dont le retentissement osseux est d'autant plus sévère que le déficit survient précocement dans la vie. Les hypogonadismes congénitaux (syndrome de Turner, de Klinefelter ou de Kallmann), ou acquis (anorexie mentale, activité physique intense) peuvent aussi être à l'origine d'une déminéralisation osseuse, parfois responsable de complications fracturaires révélatrices. Les affections surrénaliennes le plus souvent incriminées sont constituées par le syndrome ou la maladie de Cushing, responsable d'une ostéoporose à prédominance trabéculaire en rapport avec une diminution de la formation osseuse, mais aussi la maladie d'Addison dont la pathogénie du retentissement osseux est discutée. L'ostéose thyroïdienne est connue depuis plus d'un siècle. Celle-ci est la conséquence d'un hyperremodelage osseux avec augmentation du recrutement spatial des nouvelles unités élémentaires de remodelage et de leur fréquence d'activation. Dans un ordre d'idée comparable, il faut signaler le possible effet délétère osseux des traitements par hormones thyroïdiennes à doses suppressives prescrits pour prévenir la croissance du tissu thyroïdien anormal. En dernier lieu, le diabète de type I peut aussi être à l'origine d'une ostéopénie. Celle-ci est notamment la conséquence de l'insulinopénie avec diminution de la synthèse de l'« insuline growth factor » (IGF), à l'origine d'une diminution de l'ostéoformation. Il ne semble cependant pas exister d'augmentation de l'incidence fracturaire au cours du diabète insulinodépendant, bien que les données sur le sujet soient peu nombreuses.

Mots-clés : *ostéoporose, absorptiométrie biphotonique à rayons X, endocrinopathie, prolactinome, acromégalie, syndrome de Cushing, hyperthyroïdie, diabète.*

Introduction

Les endocrinopathies peuvent, à des degrés divers, être à l'origine d'un retentissement osseux dont l'importance est variable en fonction de l'affection considérée. Les plus fréquemment en cause sont représentées par l'hypoœstrogénie postménopausique, l'hyperparathyroïdie primitive, ainsi que le syndrome ou la maladie de Cushing. La prévalence des deux premières affections citées et les conséquences osseuses potentielles qu'elles peuvent entraîner sont telles qu'elles font l'objet de deux questions séparées.

Le retentissement osseux des endocrinopathies était classiquement évalué histologiquement par le biais de la réalisation d'une ponction-biopsie osseuse. Cette procédure traumatique ne saurait cependant être généralisée. À l'inverse, parmi les examens non sanglants, la radiographie standard ne fournit que des renseignements très grossiers quant à l'éventualité d'une raréfaction osseuse. Son intérêt principal réside dans sa capacité à mettre en évidence une éventuelle fracture. Les progrès dans ce domaine résultent en grande partie du développement, durant ces 15 dernières années, de la densitométrie osseuse. La technique actuelle de référence par absorptiométrie biphotonique à rayons X (DXA), au prix d'une irradiation négligeable, fournit des résultats précis et reproductibles. La densitométrie osseuse a ainsi permis d'apprécier le retentissement osseux quasi constant d'affections telles que l'hyperthyroïdie ou de certains hypogonadismes d'origine haute comme l'anorexie mentale ou l'activité physique intensive. L'abaissement de la densité minérale osseuse (DMO) au cours de certaines endocrinopathies devient à présent un élément parmi d'autres permettant de guider au mieux la thérapeutique. Dans un même ordre d'idée, l'amélioration des données densitométriques après traitement constitue un critère supplémentaire pour évaluer l'efficacité thérapeutique. De même, d'autres techniques non irradiantes, telles que les mesures ultrasonores osseuses, pourraient être utiles dans cette indication, bien que les données soient pour l'instant très préliminaires. Enfin, le développement récent de

Bernard Cortet : Praticien hospitalier, service de rhumatologie.
Christine Cortet-Rudelli : Praticien hospitalier, service d'endocrinologie.
Hôpital Roger Salengro, centre hospitalier régional universitaire de Lille, 2, avenue Oscar-Lambret, 59037 Lille cedex, France.
Florence Trémollières : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier, UF maladies osseuses et métaboliques, centre hospitalier universitaire Rangueil, 1, avenue Jean-Poulhès, 31043 Toulouse cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Cortet B, Trémollières F et Cortet-Rudelli C. Ostéopathies endocriniennes (en dehors de l'hyperparathyroïdie). Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-025-A-10, 2000, 11 p.

marqueurs du remodelage osseux fiables tant en ce qui concerne la formation que la résorption osseuse, ouvre des perspectives nouvelles quant à la compréhension de la physiopathologie du retentissement osseux des endocrinopathies.

Cette mise au point a pour but de préciser l'existence d'une atteinte osseuse au cours des principales endocrinopathies ainsi que du diabète, en effectuant si nécessaire un bref rappel de l'action osseuse de chacune des hormones sur le tissu osseux.

Hypophyse

HYPERPROLACTINÉMIE

Au cours de l'hyperprolactinémie, la DMO est diminuée surtout aux vertèbres (–20 à –25 %) [22, 36, 103, 107], mais également au col fémoral [22] ou à l'avant-bras (–2 à –5 %) [36, 104], suggérant une atteinte corticale et trabéculaire mais prédominant sur l'os trabéculaire [7]. Les marqueurs de la résorption osseuse sont augmentés [22, 107], tandis que ceux explorant l'ostéoformation sont diminués [22] ou augmentés [107] selon les études. Il n'existe pas actuellement d'argument convaincant pour un rôle propre de l'hyperprolactinémie. Le retentissement osseux paraît principalement lié à l'hypogonadisme secondaire à l'hyperprolactinémie, comme en témoigne l'absence de diminution de la masse osseuse chez les femmes avec hyperprolactinémie gardant des cycles menstruels réguliers [7, 61]. Il est d'autant plus marqué que l'hypogonadisme est ancien [61], mais surtout qu'il s'est installé de façon précoce dans la vie, notamment pendant la période d'acquisition de la masse osseuse [22]. Les quelques études prospectives réalisées en l'absence de traitement de l'hyperprolactinémie montrent une perte osseuse progressive [7, 103] qui, pour certains, ne serait pas accélérée par rapport à une population contrôle appariée pour l'âge [103]. Le rôle éventuel sur la masse osseuse de la sécrétion hypophysaire excessive de *parathormone related peptide* (PTHrP) chez les patients ayant un prolactinome [111] n'est pas déterminé. L'excès pondéral et l'augmentation de la sécrétion d'androgènes surrénaliens, parfois associés à l'hyperprolactinémie, ont un effet plutôt protecteur sur la masse osseuse [61].

La normalisation de la prolactinémie permet l'amélioration de la DMO uniquement si elle est à l'origine de la correction de l'hypogonadisme [7, 36]. L'effet le plus net est observé dans les 6 à 12 premiers mois chez les femmes étudiées par Klibanski et al [60], mais uniquement après 18 mois de traitement dans le groupe d'hommes étudiés par Di Somma et al [22]. La récupération volontiers plus retardée de la fonction gonadique chez les hommes explique sans doute les différences observées. Certains patients gardent une masse osseuse abaissée malgré la correction des anomalies hormonales, notamment aux vertèbres [7, 22, 103], montrant la nécessité d'un traitement aussi précoce que possible.

ACROMÉGALIE

Les arthralgies sont un signe classique d'évolutivité de l'acromégalie. Leur disparition sous traitement est en faveur d'un contrôle satisfaisant de l'hypersomatotropisme. Cependant, certains patients présentent des arthropathies des membres et du rachis, progressivement constituées évoluant en dépit de la correction de l'excès de *growth hormone* (GH).

Sur les radiographies standards, il existe une hypertrophie des parties molles et un élargissement des interlignes articulaires traduisant la reviviscence de la chondrogenèse. Les corticales diaphysaires des os longs, ainsi que des phalanges, sont épaissies et les houppes phalangiennes sont hypertrophiées. Il existe une cyphose rachidienne dans les formes évoluées, une ostéophytose exagérée, et les corps vertébraux sont élargis.

Les données histomorphométriques et l'élévation des marqueurs de l'ostéoformation [52, 105], ainsi que de la résorption osseuse [63, 105] témoignent de l'existence d'un hyperremodelage osseux. L'épaisseur des corticales est augmentée, leur porosité généralement diminuée, tandis que les données histomorphométriques concernant la masse osseuse trabéculaire sont plus variables [96]. L'analyse par tomodensitométrie quantitative montre une augmentation de la DMO corticale tandis la DMO trabéculaire est normale [52] ou diminuée [105]. L'existence ou non d'un hypogonadisme associé explique certainement pour une grande part les variations observées [21, 73]. En l'absence d'hypogonadisme, la DMO est augmentée au radius [21], au col fémoral, au trochanter, au triangle de Ward [73], tandis qu'elle est augmentée [73, 105] ou normale [21] aux vertèbres. En présence d'un hypogonadisme, la DMO vertébrale est volontiers abaissée [21], corrélée avec l'ancienneté de l'hypogonadisme, tandis qu'elle est normale au col fémoral ou au radius [75, 105]. Au total, l'ostéopénie est peu fréquente aux sites riches en os cortical, mais retrouvée dans 20 à 45 % des cas aux vertèbres, d'autant plus fréquemment qu'il existe un hypogonadisme ou que l'acromégalie n'est plus évolutive. In vitro, la GH et les *insulin-like growth factorr* (IGF) augmentent la prolifération et la différenciation des ostéoblastes, ainsi que la synthèse de l'alagène. Dans l'acromégalie, la GH et l'IGF I plasmatiques sont augmentées, mais il a également été démontré une augmentation de l'IGF II et de l'IGFBP-5, protéine de liaison potentialisant l'action des IGF [117] dans la corticale, expliquant les modifications observées dans cette affection.

DÉFICIT SOMATOTROPE

Les données de la littérature sont résumées dans les tableaux I et II [4, 11, 16, 18, 29, 46, 47, 50, 55, 59, 75, 90, 100, 113, 115, 119, 121]. Elles sont en faveur de l'existence d'une diminution du contenu minéral osseux chez les patients présentant un déficit somatotrope, ou beaucoup plus rarement une résistance périphérique à l'action de la GH (syndrome de Laron [2]). L'atteinte est proportionnelle à la sévérité du déficit [11] et comparable chez les patients ayant un déficit somatotrope isolé ou associé à d'autres déficits antéhypophysaires suggérant le rôle propre du déficit en GH [11, 16, 46] dans le retentissement osseux de l'hypopituitarisme antérieur. Le retentissement osseux est d'autant plus important que le déficit s'est installé de façon précoce dans la vie. Ainsi, dans l'étude de Longobardi et al [75], la DMO est significativement plus basse chez les 18 patients déficitaires depuis l'enfance que chez les 18 dont le déficit s'est installé à l'âge adulte. À l'inverse, Toogood et al [115], étudiant exclusivement des patients de plus de 60 ans, montrent l'absence de différence significative de la masse osseuse à tous les sites étudiés, que les patients aient ou non un déficit somatotrope, confirmant les résultats de Holmes et al [46]. Le rôle de la GH dans l'acquisition du pic de masse osseuse expliquerait l'atteinte plus sévère chez les patients déficitaires depuis l'enfance.

Les résultats des études rapportant l'évolution de la masse osseuse lors d'un traitement par GH sont résumées dans le tableau II [4, 29, 55, 90, 113, 119, 121]. Un traitement prolongé par l'hormone de croissance, à une posologie permettant de normaliser l'IGF I plasmatique, entraîne une augmentation de la DMO au col fémoral, au trochanter et au rachis [55, 56, 113, 119], avec un plateau observé après 30 à 36 mois de traitement [119]. L'effet se maintient plusieurs mois après l'arrêt du traitement. On observe néanmoins un effet biphasique avec, les 6 premiers mois, l'absence de variation [29], voire une diminution de la masse osseuse [121]. La GH induit de façon certaine un hyperremodelage osseux, comme en témoigne l'élévation dès les premiers mois des marqueurs de l'ostéoformation et de la résorption [29, 75, 119, 121]. Cependant, certains auteurs [50, 57] montrent une prédominance initiale de la résorption, tandis que la formation osseuse ne devient que secondairement prépondérante, pouvant expliquer les bénéfices retardés du traitement. L'augmentation initiale de l'espace de remodelage et de la proportion d'os non minéralisé explique également certainement la baisse initiale de la DMO. Les résultats préliminaires de Valk et al [120] suggèrent l'intérêt potentiel d'un traitement par bisphosphonates dans la prévention de la diminution initiale de la masse osseuse en cas d'ostéoporose sévère. Le traitement substitutif est d'autant plus efficace que le déficit en GH est sévère [29, 56, 119] et

Tableau I. – Densité minérale osseuse des patients adultes avec déficit somatotrope.

Auteurs	Patients	Sexe (M/F)	Installation du déficit en GH	Total	Radius	Rachis	Col fémoral	Triangle de Ward	Trochanter
Rosen (1993) [100]	99	59/36	Adulte		↓	↓			
Holmes (1994) [46]	26	13/13	Adulte	↓	↓	↓	=		
Toogood (1997) [105]	21	15/6	Adulte	=		=	=	=	=
Jansen (1998) [50]	47	20/27	Adulte			=	=		
Kaufman (1992) [59]	30	30/0	Enfance	↓	↓	↓			
O'Halloran (1993) [90]	12	10/2	Enfance	↓	↓	↓			
De Boer (1993) [16]	70	70/0	Enfance			↓	↓		
Hyer (1992) [47]	60	33/27	Mixte	↓		↓	↓	↓	
Degerblad (1995) [18]	68	43/25	Mixte	↓		↓	↓		
Longobardi (1999) [75]	36		Mixte	↓		↓	↓		
Colao (1999) [11]	101	46/55	Mixte				↓	↓	

GH : *growth hormone*.

Tableau II. – Effets du traitement substitutif par growth hormone (GH) sur la densité minérale osseuse des adultes avec insuffisance somatotrope.

Auteurs	Patients	Nature de l'étude	Durée (mois)	Dose	Lombaire	Col fémoral	Triangle de Ward	Trochanter	Radius
O'Halloran (1993) [90]	12	C	12	0,25 UI/kg/semaine	↑				↑
Vandeweghe (1993) [21]	20	C O	6 12-24	0,25 UI/kg/semaine	↓ ↑				↓ ↑
Baum (1996) [4]	32	C	18	10 µg/kg poids IGF I normale	↑	↑			=
Finkenstedt (1997) [29]	18	C O	6 6-12	2,4 UI/j	= ↑	= ↑	= ↑	= ↑	
Johansson (1999) [55]	33	O	45	IGF I normale M : 1 ± 0,6 U/j F : 1,9 ± 1,11 U/j	↑ ↑ =	↑ ↑ =			
Ter Maaten (1999) [113]	38	O	36-60	1,3 ± 0,38 UI/m²/j	↑	↑		↑	
Valimaki (1999) [119]	71	O	42	IGF I normale	↑	↑	=	↑	

C : étude contrôlée en double aveugle contre placebo ; O : étude ouverte ; M : sexe masculin ; F : sexe féminin ; IGF : *insulin-like growth factor.*

que les sujets traités sont jeunes [120]. Il permet de diminuer de 50 % la fréquence de l'ostéopénie [119], mais il n'existe pas d'étude démontrant la diminution du risque fracturaire qui est par ailleurs accru (× 2,5) chez ces patients. Enfin, l'étude de Johansson et al [55] illustre l'influence du sexe dans la réponse de la masse osseuse à un traitement substitutif par GH. Alors que les doses de GH nécessaires pour normaliser l'IGF I plasmatique sont plus élevées chez les femmes que chez les hommes, l'augmentation de la DMO totale, vertébrale et du col fémoral, n'est constatée que chez les hommes. L'impact des œstrogènes dans la sensibilité à la GH reste mal connu et nécessiterait la réalisation d'une étude contrôlée avec des femmes recevant ou non une œstrogénothérapie substitutive.

DIABÈTE INSIPIDE

Il existe peu de données cliniques concernant l'éventuel retentissement osseux du diabète insipide central. Il a été récemment montré l'existence d'une diminution de la DMO vertébrale et fémorale avec diminution de l'ostéocalcine chez les patients présentant un déficit isolé de la posthypophyse. Les marqueurs de la résorption osseuse sont normaux ou élevés. L'atteinte persiste chez les sujets traités par desmopressine, mais est sensible à un traitement par bisphosphonates [95]. Le défaut de production de certaines prostaglandines (PGE_2 et F_2a), physiologiquement stimulées par l'hormone antidiurétique et impliquées dans l'ostéoformation, est invoqué par les auteurs pour expliquer les anomalies observées chez leurs patients.

Gonades

En dehors de la ménopause, d'autres états d'hypogonadisme sont susceptibles de retentir sur le tissu osseux. De même, chez l'homme, les hypogonadismes congénitaux peuvent avoir un retentissement osseux à l'âge adulte.

HYPOGONADISMES FÉMININS

■ *Hypogonadismes hypogonadotropes*

Qu'ils soient fonctionnels ou organiques, congénitaux ou acquis, ils entraînent par le biais de l'hypoœstrogénie une diminution de la masse osseuse, prédominant à l'os trabéculaire mais concernant également l'os cortical [92].

Le rôle associé du poids et notamment de la masse maigre, ainsi que des facteurs nutritionnels, est illustré par l'exemple de l'anovulation hypothalamique fonctionnelle (AHF), étiologie fréquente d'hypogonadisme hypogonadotrope fonctionnel chez la femme. L'anorexie mentale en est la cause la plus classique et la plus facilement identifiable. Un entraînement physique intense et prolongé, un stress volontiers chronique, des antécédents d'amaigrissement parfois modérés et/ou anciens sont également des facteurs étiologiques bien connus. En dehors de ce contexte, l'atteinte est également fréquente chez des patientes dont le poids reste normal mais la masse maigre abaissée. Les anomalies

nutritionnelles sont évidentes dans l'anorexie mentale, mais également volontiers retrouvées dans les autres étiologies d'AHF (apports caloriques en apparence normaux mais inadaptés à l'activité physique, alimentation sélective principalement aux dépens des lipides).

Une diminution de la masse osseuse trabéculaire, et à un moindre degré corticale, a été largement démontrée chez les femmes avec AHF, en dehors du contexte d'anorexie mentale [7, 37, 60]. Elle est d'autant plus sévère que les patientes ont été réglées de façon tardive et que l'hypogonadisme s'est installé de façon précoce dans leur vie [37]. La perte osseuse est la plus rapide les cinq premières années qui suivent l'apparition de l'aménorrhée [7]. Elle expose les athlètes avec aménorrhée à un risque accru (multiplié par 2) de fractures de fatigue, qui cependant respectent le rachis. La carence œstrogénique est le principal facteur responsable, comme en témoignent l'atteinte préférentielle de l'os trabéculaire et les corrélations négatives observées entre la DMO et la durée de l'aménorrhée ou les taux plasmatiques d'œstradiol.

Le rôle propre des anomalies du comportement alimentaire et des carences nutritionnelles est démontré chez les patientes avec anorexie mentale dont la diminution de la masse osseuse est plus sévère [37] que chez les patientes avec AHF d'étiologie autre. Environ 50 % des anorexiques ont une DMO vertébrale à moins de deux déviations standards en dessous des valeurs normales pour l'âge [60], tandis que le risque fracturaire, multiplié par 7 en périphérie, est également accru aux vertèbres. La diminution de l'IGF I plasmatique et de la masse maigre observée chez ces patientes s'ajoute aux conséquences de l'hypoœstrogénie [37]. La part relative de l'hypercortisolisme fonctionnel et de la carence vitaminocalcique observés chez ces patientes reste moins bien déterminée.

Dans l'AHF, le retour spontané des menstruations, volontiers parallèle à un meilleur équilibre nutritionnel, permet une évolution favorable de la masse osseuse [60]. Cependant, l'aménorrhée et des troubles du comportement alimentaire a minima persistent volontiers chez ces patientes, même après reprise pondérale. Le traitement substitutif œstrogénique ne permet qu'une amélioration partielle de la masse osseuse [45, 60], illustrant le caractère multifactoriel des mécanismes responsables du retentissement osseux.

Hypogonadismes hypergonadotropes

Le syndrome de Turner représente l'étiologie la plus fréquente des hypogonadismes hypergonadotropes congénitaux. Pendant l'enfance, la DMO est normale, voire même augmentée dans l'os trabéculaire chez les enfants qui ont reçu un traitement par hormone de croissance dont l'objectif est d'améliorer le pronostic de taille définitive [89]. La diminution de la masse osseuse par rapport aux populations contrôles, observée à l'adolescence, en l'absence de traitement hormonal substitutif, est partiellement prévenue [68, 84] par la mise en route d'une œstrogénothérapie. Le traitement substitutif est d'autant plus efficace sur la masse osseuse qu'il est entrepris de façon précoce [84].

Au cours de la ménopause précoce, la masse osseuse reste inchangée l'année qui suit l'apparition de l'aménorrhée, puis la diminution est rapide les 2 années suivantes, justifiant la mise en route rapide d'un traitement substitutif préventif [92].

HYPOGONADISMES MASCULINS

Toute atteinte organique hypothalamo-hypophyso-gonadique entraînant l'absence de puberté ou un développement pubertaire incomplet est associée à un retard de la maturation osseuse et à une diminution du pic de masse osseuse.

L'hypogonadisme hypogonadotrope congénital organique, avec (syndrome de Kallmann) ou sans anosmie, est un modèle d'atteinte isolée de la fonction gonadotrope. Il existe chez ces patients une diminution de la DMO corticale et trabéculaire.

Dans le syndrome de Klinefelter qui représente l'étiologie la plus fréquente des hypogonadismes hypergonadotropes congénitaux, l'insuffisance leydigienne n'est que partielle, d'importance variable d'un sujet à l'autre, expliquant certainement les différences constatées par les différentes équipes. Luisetto et al [77] rapportent chez leurs patients dont l'hypogonadisme n'est que modéré, l'absence de diminution significative de la DMO vertébrale ou fémorale par rapport à un groupe contrôle apparié pour l'âge. D'autres décrivent une atteinte corticale et trabéculaire, d'autant plus marquée que le taux plasmatique de testostérone est diminué [71].

Le retentissement osseux du retard pubertaire, hypogonadisme hypogonadotrope fonctionnel mais réversible, reste controversé. Finkelstein et al [30] ont montré l'existence d'une diminution de la DMO vertébrale, fémorale et radiale chez les hommes ayant des antécédents de retard pubertaire, que les mesures soient corrigées ou non par rapport au volume osseux, suggérant la nécessité d'un *timing* adéquat de la puberté pour l'acquisition d'un pic de masse osseuse normal. Ces résultats n'ont pas été confirmés par Bertelloni et al [6] qui ont montré l'absence de diminution significative de la DMO vertébrale corrigée par rapport au volume osseux. L'hétérogénéité des mécanismes physiopathologiques en cause dans le retard pubertaire explique probablement pour une part les différences observées [85]. Par ailleurs, le rôle éventuel d'un traitement androgénique transitoire chez ces patients n'est pas connu.

Les hypogonadismes acquis à l'âge adulte s'accompagnent d'une accélération de la perte osseuse, avec diminution de la masse osseuse trabéculaire mesurée par tomodensitométrie quantitative [58], tandis que la DMO mesurée au radius est comparable à celle des contrôles eugonadiques en faveur d'une atteinte moindre de l'os cortical.

La mise en œuvre d'une androgénothérapie chez les sujets présentant un hypogonadisme congénital entraîne une augmentation de la DMO de l'os cortical et trabéculaire [71], l'effet bénéfique maximal étant observé les 2 ou 3 premières années de traitement [5]. L'évolution est d'autant plus favorable que la diminution initiale de la masse osseuse est importante [58]. L'androgénothérapie substitutive des patients avec hypogonadisme acquis permet l'augmentation de la masse osseuse trabéculaire de 14 % dans l'étude de Katznelson et al [58]. L'obtention d'une masse osseuse normale après substitution satisfaisante de l'hypogonadisme reste néanmoins controversée. Dans l'étude de Wong et al [123], une androgénothérapie substitutive permettant l'obtention de taux plasmatiques normaux de testostérone ne permet pas la correction complète de la masse osseuse mesurée au col fémoral et au rachis chez 14 patients ayant un syndrome de Klinefelter. Des résultats comparables sont obtenus par Finkelstein et al [28] dans un groupe de 21 patients avec hypogonadisme hypogonadotrope isolé qui n'étaient traités en moyenne que depuis 2 ans [28]. Cependant, dans l'étude de Behre et al [5], tous les patients substitués depuis plus de 3 ans, ayant une testostéronémie normale sous traitement, ont une masse osseuse vertébrale normale pour l'âge, quelle que soit l'étiologie de l'hypogonadisme. La durée du traitement substitutif [5], l'ancienneté de l'hypogonadisme lors de la mise en route de l'androgénothérapie [66] et les doses thérapeutiques utilisées [38] expliquent sans doute les différences observées.

Le rôle des androgènes sur l'os s'explique pour une part par un mécanisme direct. Les androgènes ont des récepteurs dans les ostéoblastes dont ils stimulent in vitro la différenciation. Ils inhibent par ailleurs la production d'interleukine 6, cytokine impliquée dans l'activation des ostéoclastes et la résorption osseuse. Les androgènes exercent également un rôle important sur l'os par l'intermédiaire de leur aromatisation en œstrogènes. En effet, les rares observations de résistance aux œstrogènes par anomalie du récepteur [109], ou de déficit par mutation inactivatrive du gène de l'aromatase illustrent le rôle fondamental des œstrogènes sur la maturation et la minéralisation osseuse chez l'homme [86]. Les patients décrits sont de grande taille. Ils présentent à l'âge adulte un retard de maturation osseuse, avec absence de soudure des cartilages de conjugaison et croissance linéaire continue, alors que le développement pubertaire est terminé, que les androgènes plasmatiques sont normaux

(résistance aux œstrogènes) ou augmentés (déficit en aromatase). Les marqueurs plasmatiques de l'ostéoformation et de la résorption sont augmentés. La DMO est significativement diminuée [86, 109], avec une atteinte prédominant sur l'os trabéculaire.

Surrénales

HYPERCORTISOLISMES

Les glucocorticoïdes (GC) sont à l'origine d'une négativation du bilan calcique et osseux *(tableau III)*. La première est notamment expliquée par l'inhibition de l'absorption intestinale du calcium (en partie indépendante de la vitamine D) et de sa réabsorption tubulaire rénale. De même, il est maintenant bien démontré que les GC dépriment la formation osseuse en diminuant la prolifération des précurseurs ostéoblatiques. Ils inhibent également leur différenciation en ostéoblastes matures. Certaines fonctions de synthèse des ostéoblastes sont ainsi altérées, telles que la transcription du gène de l'ostéocalcine et l'expression de la chaîne α de l'alagène. La diminution de la formation osseuse résulte également de mécanismes indirects comme l'inhibition de la production des hormones sexuelles, tant périphérique que centrale, mais également l'inhibition de la synthèse de certains facteurs de croissance ostéoblastiques (IGF I et *transforming growth factor* [TGF]β). L'existence d'une augmentation de la résorption osseuse partiellement expliquée par une hyperparathyroïdie fonctionnelle a également été suggérée. La diminution de la sécrétion de *luteinizing hormone* (LH), ainsi que des œstrogènes ovariens ou des androgènes testiculaires, participe également à l'augmentation de celle-ci. Les données sur le sujet sont cependant contradictoires dans les hypercorticismes endogènes, alors que cette éventualité a été bien démontrée au cours des traitement corticoïdes [101]. Quoi qu'il en soit, les états d'hypercortisolisme sont à l'origine d'une déminéralisation osseuse, avec augmentation du risque fracturaire, tout particulièrement lombaire, comme l'avait déjà démontré Cushing en 1932.

Tableau III. – Mécanismes de la perte osseuse au cours des hypercortisolismes.

Altérations de l'absorption intestinale du calcium
Diminution de la réponse à la vitamine D Diminution de la production de 1,25-dihydroxyvitamine D Modification des récepteurs de la vitamine D
Augmentation de la perte urinaire du calcium
Action primitive des GC sur le tube contourné proximal
Hyperparathyroïdisme secondaire fonctionnel
Fuite urinaire de calcium Diminution de l'absorption intestinale du calcium Diminution de la synthèse et de l'activité de la vitamine D
Action directe des GC sur le remodelage osseux
Inhibition de la formation osseuse Inhibition de la fonction ostéoblastique Diminution de la synthèse des facteurs de croissance ostéoblastiques (IGF I et TGF β)
Augmentation de la résorption osseuse
Hyperparathyroïdisme secondaire fonctionnel Augmentation du recrutement des ostéoclastes à partir des précurseurs Augmentation de la différenciation des ostéoclastes
Altérations de la fonction musculaire
Atrophie des fibres musculaires de type II participant à la diminution de l'ostéoformation Hypogonadisme Diminution de la synthèse des gonadotrophines Diminution de la synthèse des estrogènes et des androgènes

GC : glucocorticoïdes ; IGF : *insulin-like growth factor* ; TGF : *transforming growth factor.*

■ *Études transversales*

Les données récentes de la littérature sont en faveur d'un abaissement de la masse osseuse au cours des syndromes de Cushing, comparativement aux résultats observés chez des témoins [13, 23, 44, 78]. L'abaissement lombaire est ainsi de l'ordre de 15 à 20 % en fonction des auteurs [23, 78]. Les valeurs exprimées en déviations standards après ajustement pour l'âge et le sexe (Z-score) sont en moyenne de –1,5 [13, 44]. Pour certains, la diminution de la DMO serait plus importante en site trabéculaire que cortical [13], mais ces résultats ne sont pas retrouvés par tous les auteurs [23, 44, 78]. L'intérêt éventuel des mesures ultrasonores osseuses au cours des hypercortisolismes n'a fait l'objet que de peu de travaux. Cette méthode, bien qu'intéressante, semble cependant moins sensible que la densitométrie osseuse dans cette indication [13].

Les résultats concernant les marqueurs du remodelage osseux ne sont pas tous univoques. Les données relatives à l'ostéocalcine, en bonne concordance avec la physiopathologie, sont en règle générale en faveur d'une diminution du taux de la GLA-protéine au cours des hypercortisolismes [13, 91, 94, 102], exception faite de l'étude de Hermus et al [44]. En ce qui concerne les autres marqueurs de l'ostéoformation, les conclusions des travaux sont variables. Ainsi, les phosphatases alcalines osseuses sont le plus souvent retrouvées abaissées [91, 102], alors que les propeptides N et C, terminaux du proalagène de type I (PINP et PICP), sont habituellement normaux [13, 25]. Les marqueurs de la résorption osseuse sont élevés pour certains [23, 44], normaux [13, 91], voire même diminués pour d'autres [102]. Ces résultats globaux doivent être nuancés, compte tenu du fait que les marqueurs mesurés ne sont pas toujours les plus performants. Ainsi, l'élévation de l'hydroxyprolinurie constatée par Hermus et al [44] n'est pas obligatoirement le reflet d'une augmentation du remodelage osseux, compte tenu de la faible spécificité de ce marqueur. De même, la normalité du taux du télopeptide carboxyterminal du proalagène de type I (ICTP) peut ne refléter que la faible sensibilité de ce marqueur [13, 44]. Les marqueurs urinaires les plus sensibles et les plus spécifiques, tels que les fragments peptidiques N et C terminaux des pyridinolines, n'ont pour l'heure fait l'objet que de peu de travaux [23].

L'évolution de la DMO après cure radicale de l'hypercorticisme a été évaluée par Manning et al [78]. Le délai entre la mesure de la masse osseuse et l'intervention chirurgicale était au minimum de 1 an, et les résultats ont été comparés avec ceux obtenus dans un groupe témoin. Ceux-ci n'étaient pas différents dans les deux populations étudiées, quel que soit le site de mesure de la masse osseuse considéré (rachis lombaire, col fémoral, triangle de Ward, trochanter), suggérant que la perte osseuse au cours des hypercorticismes est réversible. Les données longitudinales à ce sujet sont cependant plus convaincantes pour des raisons méthodologiques.

■ *Études longitudinales*

Quelques cas anciens et sporadiques suggérant une reminéralisation après traitement radical des hypercortisolismes ont été rapportés. Les études les plus récentes ont pu confirmer ces données grâce à la diffusion de la densitométrie osseuse. Lufkin et al [76] ont ainsi observé, chez neuf patients, une augmentation significative de la DMO lombaire (absorptiométrie biphotonique à rayons γ), notamment chez les hommes, à l'issue d'un suivi variant de 3 à 66 mois. Ces résultats ont été confirmés lors d'études ayant compris des effectifs plus importants et ayant utilisé la technique de référence actuelle, à savoir la DXA [9, 44, 72]. Hermus et al [44] ont démontré, chez 15 patients suivis pendant plus de 1 an, que la DMO lombaire augmentait en moyenne de 10 %. Le gain était en revanche moindre au col fémoral (+ 7 %). À la fin de l'étude, la DMO exprimée en Z-score n'était néanmoins pas normalisée (–0,65 au rachis lombaire et –0,98 au col fémoral). Leong et al [72] ont étudié une paire de jumeaux homozygotes âgés de 15 ans dont l'un avait un syndrome de Cushing. Initialement, la DMO lombaire était normale chez le jumeau sain et abaissée de 3,2 déviations standards chez celui atteint du syndrome de Cushing, témoignant du caractère acquis de

l'abaissement de la masse osseuse. Après 27 mois de suivi, la DMO a augmenté cinq fois plus chez le jumeau atteint traité chirurgicalement comparativement au jumeau sain. Seuls Di Somma et al [23] n'ont pas mis en évidence, après 12 mois, de gain significatif de masse osseuse chez dix patients atteints d'hypercortisolisme traités radicalement. En revanche, la DMO a augmenté de façon substantielle après un traitement chirurgical associée à la mise en œuvre d'une thérapeutique par alendronate (10 mg/j) pendant 1 an, permettant ainsi une normalisation de la masse osseuse dans huit cas sur dix.

L'évolution du métabolisme osseux est marquée par une levée précoce (dès le troisième mois) de l'inhibition de la dépression ostéoblastique, avec augmentation des taux d'ostéocalcine et à un moindre degré de PICP [23, 44]. Les résultats concernant les marqueurs de la résorption osseuse sont variables selon que les taux initiaux sont normaux ou élevés. Ainsi, Di Somma et al [23] ont constaté que la concentration de NTX qui était initialement élevée a diminué de 36 % 1 an après traitement chirurgical. À l'inverse, Hermus et al [44] ont remarqué que les taux d'ICTP initialement normaux s'élevaient au troisième mois (× 3) et diminuaient ensuite progressivement, pour revenir à la normale après 2 ans.

MALADIE D'ADDISON

La maladie d'Addison peut s'accompagner d'un certain nombre de manifestations ostéoarticulaires non spécifiques telles que des arthralgies et des myalgies. Des calcifications tendineuses et cartilagineuses visibles radiologiquement ont également été rapportées, notamment à l'oreille. Concernant le métabolisme phosphocalcique, une hypercalcémie en règle fruste est parfois observée. Celle-ci résulte en partie de la carence en GC, responsable d'une augmentation de l'absorption intestinale du calcium et d'une diminution de l'excrétion rénale de celui-ci. Enfin, une déminéralisation osseuse pourrait être observée et résulter de l'utilisation de doses substitutives trop élevées. En outre, l'absence ou la diminution de la sécrétion des androgènes surrénaliens jouent également un rôle. Enfin, les formes auto-immunes qui sont actuellement les plus fréquentes peuvent aussi s'accompagner d'une ménopause précoce contribuant à aggraver la perte osseuse. Devogelaer et al [19] ont ainsi mis en évidence un abaissement important de la masse osseuse au radius proximal (Z-score : –2,02) et distal (Z-score : –1,51), chez des femmes addisonniennes ménopausées substituées depuis plus de 10 ans. En revanche, la DMO était normale chez les hommes et les femmes non ménopausées. En outre, l'androstènedione, la déhydroépiandrostérone (DHA), ainsi que le sulfate de DHA étaient abaissés, tant chez les femmes en période d'activité génitale que chez les patientes ménopausées. Des constatations identiques ont également été faites par Valero et al [118] qui ont mesuré la DMO lombaire en DXA chez 30 patients. La perte osseuse dans ce travail n'était pas supérieure à celle observée physiologiquement et le remodelage osseux (PICP et ostéocalcine) était normal. Ces deux travaux confirment donc une des hypothèses physiopathologiques précédemment mentionnées. Une autre étude [124] a été menée à l'aide de la DXA chez 91 patients qui recevaient une substitution depuis 10,6 ans en moyenne. Une diminution de la DMO lombaire ou de la hanche a été notée chez dix hommes sur 31 (32 %), contre seulement quatre femmes sur 60 (6,6 %). La seule différence entre les hommes à masse osseuse normale et à masse osseuse abaissée concernait la dose journalière d'hydrocortisone qui était plus basse chez les premiers que chez les seconds, ce qui constitue un argument pour valider une des hypothèses physiopathologiques préalablement mentionnées. La discordance entre ces études pourrait tenir à la méthode et au site de mesure de la masse osseuse qui n'étaient pas les mêmes (absorptiométrie monophotonique au radius dans le premier travail et biphotonique dans les deux autres). Quoi qu'il en soit, ces données plaident en faveur de l'utilisation de doses d'hydrocortisone les plus faibles possible et suggèrent que la densitométrie osseuse pourrait avoir une place afin de s'assurer que les doses de GC utilisées n'exercent pas d'effet délétère osseux.

HYPERPLASIE CONGÉNITALE DES SURRÉNALES

Les hyperplasies congénitales des surrénales sont caractérisées par la présence d'une diminution de la sécrétion de cortisol, avec augmentation des taux d'*adrenocorticotrophic hormone* (ACTH) et des androgènes surrénaliens. Elles sont liées, dans plus de 90 % des cas, à un déficit en 21-hydroxylase et plus rarement en 11-hydroxylase. Leur traitement fait habituellement appel aux GC, dans le but de diminuer la sécrétion d'ACTH et des androgènes surrénaliens. Ainsi, sur le plan théorique, ces affections rares pourraient être à l'origine d'un retentissement osseux, compte tenu de la dépression androgénique et de la prescription de GC. Néanmoins, la plupart des études sont en faveur d'une normalité de la masse osseuse au cours des hyperplasies congénitales des surrénales. Cameron et al [8] ont ainsi mesuré la DMO du corps entier chez 21 patients ayant un déficit en 21-hydroxylase. Les résultats exprimés en Z-score, en prenant comme population de référence les normes du constructeur, étaient abaissés. Les auteurs, en constituant leur propre groupe témoin, n'ont cependant pas confirmé ces données. De même, Mora et al [83] n'ont pas mis en évidence de différence de DMO (rachis lombaire et corps entier) chez 30 malades et 73 témoins appariés en âge et en sexe. Guo et al [39] ont, quant à eux, étudié le remodelage osseux chez 11 patients ayant une hyperplasie congénitale des surrénales et 11 témoins. Une diminution significative du remodelage osseux a été mise en évidence, tant en ce qui concerne l'ostéoformation (baisse de l'ostéocalcine et des phosphatases alcalines osseuses) que la résorption osseuse (diminution du fragment N terminal de la pyridinoline urinaire), vraisemblablement en rapport avec le traitement par GC. La DMO, quel que soit le site, était également normale dans cette étude.

Dysthyroïdies

Les hormones thyroïdiennes jouent un rôle particulièrement important dans l'homéostasie phosphocalcique et du tissu osseux. La première mention d'une atteinte osseuse associée à des perturbations de la fonction thyroïdienne remonte à 1891, avec la description de von Recklinghausen [122] d'une jeune fille de 25 ans présentant une hyperthyroïdie évolutive avec multiples fractures vertébrales. Depuis cette description originelle, avec les progrès de la chirurgie thyroïdienne dans un premier temps, puis l'utilisation des traitements médicaux (antithyroïdiens de synthèse et iode radioactive) à un stade précoce de la maladie, l'atteinte osseuse est désormais rarement au premier plan de la présentation clinique des hyperthyroïdies. Il n'en demeure pas moins que l'excès d'hormones thyroïdiennes peut être responsable d'altérations du métabolisme phosphocalcique et à l'origine d'une perte osseuse qui ne sont pas à méconnaître dans la prise en charge diagnostique et thérapeutique des patients atteints d'hyperthyroïdie.

À l'opposé, et sauf chez l'enfant où l'hypothyroïdie congénitale est à l'origine d'un retard de maturation du tissu osseux et de troubles de la croissance, l'hypothyroïdie n'est que très rarement responsable d'anomalies osseuses chez l'adulte.

Enfin, à la fin des années 1980, la question s'est posée du retentissement osseux éventuel des traitement thyroïdiens et d'une augmentation du risque fracturaire chez les sujets recevant des hormones thyroïdiennes au long cours [12, 43]. Les premières études avaient en effet montré qu'il existait une diminution du contenu minéral osseux, notamment au col du fémur, chez les sujets recevant un tel traitement. Les travaux les plus récents apparaissent cependant plus rassurants et ne mettent pas en évidence d'atteinte osseuse chez les sujets traités, à condition que l'équilibre thyroïdien soit respecté (ce qui est désormais facilité par le dosage de la *thyroid stimulating hormone* [TSH] ultrasensible). Dans le cas particulier des traitements à visée suppressive, là également, et à condition d'utiliser la plus faible dose de L-thyroxine permettant de maintenir le taux de TSH dans les limites infranormales, la perte osseuse fémorale apparaît minime et ne semblerait pas influer sur le risque fracturaire ultérieur.

HYPERTHYROÏDIE

L'atteinte osseuse des états d'hyperthyroïdie est directement la conséquence de l'action des hormones thyroïdiennes sur les cellules osseuses [87] et est donc en général bien corrélée à la sévérité du syndrome clinique. Elle est caractérisée par une augmentation du remodelage osseux, parfois à l'origine de perturbations du métabolisme phosphocalcique du fait de la libération, à partir du cristal d'hydroxyapatite, des ions Ca^{++} et PO_4^{-}. L'hypercalcémie qui en résulte reste cependant inconstante et le plus souvent modérée. Elle est retrouvée dans 5 à 30 % des cas selon les séries, de manière plus fréquente (50 %) lorsque le calcium ionisé est mesuré. Cette hypercalcémie peut s'accompagner d'une diminution de la sécrétion de l'hormone parathyroïdienne, du fait du freinage de la fonction parathyroïdienne par la mobilisation du calcium osseux.

Au plan osseux, les hormones thyroïdiennes sont à l'origine d'une augmentation de l'espace de remodelage qui est liée à la fois à l'augmentation du recrutement spatial de nouvelles unités élémentaires de remodelage (*basic multicellular unit* [BMU)] et de leur fréquence d'activation. Cette dernière est augmentée de près de 160 % avec une hyperactivité ostéoclastique, mais aussi ostéoblastique, responsable d'une diminution des périodes de résorption et de formation osseuse, respectivement de 38 % et 79 % [26]. Il existe de ce fait une balance négative entre résorption et formation osseuse, avec diminution de l'épaisseur trabéculaire et augmentation du risque de perforations trabéculaires. La perte osseuse qui en résulte est théoriquement réversible, dans la mesure où, lorsque le *turnover* retourne à un niveau normal, du fait du couplage entre formation et résorption osseuse, toutes les BMU en phase de résorption entrent en phase de formation, et les lacunes préexistantes sont comblées. L'analyse quantitative permet de mettre en évidence une diminution de la masse osseuse trabéculaire mesurée par le volume trabéculaire osseux iliaque. L'étude des paramètres de résorption osseuse montre qu'il existe une hyperrésorption osseuse dont l'intensité est liée au degré de l'hyperthyroïdie. Il existe également une augmentation du volume et des surfaces ostéoïdes, traduisant l'état d'hyperremodelage osseux (*high turnover*). L'hyperostéoïdose n'est cependant que le reflet de cet hyperremodelage et il n'existe pas de défaut de minéralisation. En effet, l'épaisseur des liserés ostéoïdes est normale, voire diminuée, la vitesse d'apposition ostéoblastique étant significativement augmentée. La résorption osseuse est généralement plus marquée dans l'os cortical que dans l'os trabéculaire. Il existe une augmentation du diamètre des canaux de résorption, conduisant à une accentuation de la porosité corticale et à une réduction de l'épaisseur corticale.

Cet état d'hyperremodelage osseux est bien mis en évidence par l'augmentation des marqueurs biochimiques de la résorption, ainsi que de la formation osseuse [54]. Les marqueurs les plus sensibles de la résorption (pyridinoline et déoxypyridinoline, télopeptides du collagène de type I) sont augmentés de manière significative au cours de l'hyperthyroïdie [41], de même que l'ostéocalcine [33], qui est bien corrélée avec les concentrations plasmatiques des hormones thyroïdiennes.

Au plan densitométrique, une diminution de la DMO, variant de 10 à 20 % par rapport à des sujets de même âge et de même sexe, est rapportée dans la plupart des études. Cette diminution a été initialement documentée à l'extrémité inférieure du radius [48, 74, 114], puis, avec le développement des méthodes de mesure telles que la DXA, aux sites axiaux, vertèbres et fémur [65, 99, 106]. Elle apparaît favorisée par la carence œstrogénique et est ainsi plus marquée chez les femmes âgées après la ménopause. Elle peut conduire à un état de fragilité osseuse suffisant pour être à l'origine de fractures osseuses dont la prévalence reste cependant faible en dehors des hyperthyroïdies prolongées et sévères ou des patients présentant une fragilité du squelette sous-jacente. Le traitement médical ou chirurgical de l'hyperthyroïdie s'associe à une correction rapide de l'hyperremodelage osseux et à une récupération progressive du contenu minéral osseux. Siddiqi et al [108] ont ainsi montré que le traitement par antithyroïdiens de synthèse s'accompagnait d'un retour à la normale de l'excrétion urinaire de la pyridinoline et de la déoxypyridinoline dès le troisième mois de traitement. Il existait également, après une augmentation précoce des marqueurs de la formation osseuse, ostéocalcine et surtout isoenzyme osseuse des phosphatases alcalines, une diminution progressive de ces marqueurs qui étaient normaux à la fin de la première année. Au plan densitométrique, toutes les études longitudinales les plus récentes [99, 108, 114] ont rapporté la correction de la densité osseuse vertébrale et fémorale après retour à un état d'euthyroïdie. Dans une étude transversale, Langdahl et al [69, 70] ont montré que des patients ayant souffert d'hyperthyroïdie présentaient, 4 à 6 ans après le retour à l'euthyroïdie, des densités osseuses vertébrale, fémorale, radiale et du corps entier similaires à celles de contrôles de même âge, et ceci quel que soit le mode de traitement de l'hyperthyroïdie (chirurgical, médical ou par iode radioactive). Cette pleine récupération osseuse peut apparaître en contradiction avec les résultats de l'étude SOF réalisée aux États-Unis chez 9 704 femmes âgées de plus de 65 ans, qui a montré qu'un antécédent d'hyperthyroïdie était associé à une augmentation de 70 % du risque de fracture du col du fémur [14]. Il semblerait cependant, sur la base de travaux ultérieurs de la même équipe [3], que cette augmentation du risque fracturaire fémoral soit indépendante de la masse osseuse. En effet, un suivi longitudinal d'une partie de cette cohorte n'a pas permis de relier le niveau de la TSH de base et notamment une diminution du taux de TSH (plus fréquemment rencontrée chez les patientes ayant des antécédents d'hyperthyroïdie) avec une diminution significative de la densité osseuse ou une augmentation de la perte osseuse au cours du suivi.

Il n'en demeure pas moins qu'un antécédent d'hyperthyroïdie doit être pris en compte dans l'évaluation du risque d'ostéoporose. De même, l'évaluation du taux de TSH apparaît justifiée dans le bilan d'une ostéoporose, surtout chez le sujet âgé, afin de ne pas méconnaître une hyperthyroïdie fruste et infraclinique.

HYPOTHYROÏDIE

Au contraire de l'hyperthyroïdie, la carence en hormones thyroïdiennes est rarement associée à une atteinte osseuse chez l'adulte en dehors de quelques cas sévères. L'ostéopétrose myxœdémateuse est alors parfois associée à une augmentation de l'épaisseur des corticales, une condensation osseuse surtout marquée au crâne, avec épaississement de la voûte et de la base.

Chez l'enfant, en cas d'hypothyroïdie congénitale, les anomalies radiologiques touchent toutes les pièces osseuses, témoignant d'un trouble majeur de la croissance et de la maturation osseuse, d'autant plus sévère que le déficit s'est installé précocement in utero. On retrouve une condensation marquée de la voûte et de la base du crâne, avec le classique aspect en « lunettes ». Les vertèbres sont également touchées, avec hypoplasie vertébrale, présence d'un bec antérieur sur les vertèbres de la charnière thoracolombaire (D12, L1, L2), et dans les cas extrêmes, un aspect dit de « vertèbres de poisson ». Au niveau des os longs, la dysgénésie épiphysaire est pratiquement pathognomonique. Les points d'ossification fémoraux inférieurs et tibiaux supérieurs sont absents et le diamètre du calcanéus constitue un bon reflet de l'intensité de l'atteinte osseuse. La carence hormonale a également un profond impact sur la vitesse de croissance postnatale, avec une cassure nette de la courbe de croissance chez les enfants non supplémentés.

En cas d'hypothyroïdie marquée, le remodelage osseux est nettement ralenti, avec une diminution de la fréquence d'activation des unités de remodelage de 28 % par rapport à la normale. Les phases de résorption et de formation sont allongées, respectivement de 238 et 411 % [27]. Il existe donc en théorie une balance positive, à chaque cycle de remodelage, de par la diminution de la profondeur des lacunes de résorption et de l'augmentation de l'épaisseur trabéculaire. Cette augmentation reste cependant très modérée du fait de la faible fréquence de recrutement des unités de remodelage. De ce fait, pour la plupart des auteurs, les modifications du volume trabéculaire iliaque sont négligeables [10, 24]. Les surfaces de résorption ostéoclastique, de même que les surfaces d'apposition ostéoblastique sont diminuées. Certains auteurs ont rapporté

l'existence d'une hyperostéoïdose avec élévation du volume ostéoïde en fonction de la durée d'évolution de l'hypothyroïdie [24]. La vitesse de calcification appréciée grâce au double marquage à la tétracycline, est dans l'ensemble normale. Cet hyporemodelage peut également être authentifié par les marqueurs de la formation osseuse avec notamment une diminution significative des taux d'ostéocalcine.

Au plan densitométrique, les données sont beaucoup plus limitées par rapport à l'hyperthyroïdie. Si certaines études ont rapporté l'existence d'une augmentation de la densité osseuse chez des sujets présentant un tableau d'insuffisance thyroïdienne ancienne, des études plus récentes ne mettent pas en évidence, tout au moins aux vertèbres, de majoration de la densité osseuse [15, 65, 97].

RETENTISSEMENT OSSEUX DES TRAITEMENTS PAR HORMONES THYROÏDIENNES

Les traitements par les hormones thyroïdiennes font partie des traitements hormonaux le plus communément administrés, et tout particulièrement chez la femme. Il apparaissait donc parfaitement légitime de s'interroger sur l'impact osseux potentiel de tels traitements, d'autant que les premières données indiquaient qu'il existait une déminéralisation significative chez les patients traités par hormones thyroïdiennes. Il est du reste tout à fait clair que l'administration de doses élevées entraîne les mêmes atteintes osseuses que l'hyperthyroïdie endogène. En dehors de ce cas particulier d'iatrogénie (parfois volontaire), deux situations thérapeutiques doivent être individualisées : les traitements suppressifs de l'axe thyréotrope et les traitements substitutifs de l'hypothyroïdie.

■ *Traitements à doses suppressives*

Le but du traitement est de prévenir la croissance du tissu thyroïdien anormal par des doses d'hormones thyroïdiennes (en général, la L-thyroxine) suffisamment élevées pour inhiber l'axe thyréotrope. La TSH est alors indosable et non réactivable lors du test au TRF. L'indication princeps est représentée par le cancer thyroïdien différencié hormonodépendant, mais ce type de traitement est parfois administré en cas de goitre non toxique, voire de nodule thyroïdien. Dans de telles situations, l'atteinte osseuse apparaît avant tout liée au degré de freinage et à l'utilisation de posologies de L-thyroxine supraphysiologiques, voire trop élevées. Ainsi, la majorité des études transversales remontant au début des années 1990 ont quasiment toutes rapporté une déminéralisation osseuse [1, 21, 35, 93, 104, 110], surtout marquée au fémur [1, 35, 93], chez les patients poursuivant un traitement suppressif. L'atteinte vertébrale était moins constante et apparaissait plus dépendante de l'âge des sujets, de leur sexe, de leur statut ménopausique, et surtout de l'existence d'un antécédent d'hyperthyroïdie. En revanche, les études plus récentes utilisant des méthodes de mesure plus fiables telles la DXA, n'ont pas authentifié de diminution significative de la DMO chez les patients recevant un traitement à visée suppressive, par rapport aux contrôles non traités [17, 32, 53, 62, 79]. Une atteinte fémorale modérée avec une diminution de 5 à 10 % de la densité osseuse est parfois rapportée dans certaines études [3, 53]. La signification clinique d'une telle diminution, en termes de risque fracturaire, apparaît cependant négligeable, tout au moins chez les sujets ne présentant pas de facteurs de risque additionnels.

Cette contradiction apparente s'explique avant tout par les meilleures possibilités d'adaptation et de surveillance des traitements suppressifs permises par le développement et la disponibilité récente du dosage ultrasensible de la TSH. En effet, auparavant, il pouvait être difficile de différencier les sujets euthyroïdiens de ceux présentant une hyperthyroïdie infraclinique et, dans la majorité des premières études, les patients étaient de fait très souvent surdosés. Les résultats observés peuvent ainsi être rapprochés des effets osseux qui sont retrouvés expérimentalement chez le rat [34, 112], avec une augmentation de la perte osseuse, préférentiellement fémorale en cas d'administration de doses élevées de L-thyroxine. Actuellement, il est beaucoup plus facile de déterminer quelle doit être la dose minimale permettant de mettre au repos l'axe thyréotrope tout en n'induisant pas d'hyperthyroïdie infraclinique.

Dans tous les cas, cependant, la surveillance densitométrique des patients recevant un traitement suppressif de la fonction thyroïdienne est justifiée, d'autant qu'il s'agit de traitements très prolongés et/ou s'adressant à des patients âgés déjà déminéralisés.

■ *Traitements substitutifs*

Même si les études dans cette situation sont beaucoup moins nombreuses que dans le cadre des traitements suppressifs, le traitement thyroïdien, lorsqu'il est administré à doses réellement substitutives, apparaît sans conséquence sur la densité osseuse.

Un cas particulier est celui de l'initiation de la supplémentation thyroïdienne chez les sujets présentant une hypothyroïdie profonde. Chez de tels patients, la mise en route du traitement s'accompagne en effet d'une période transitoire de perte osseuse rapide, tant vertébrale que fémorale, qui a été bien documentée par plusieurs études longitudinales [65, 67, 97]. Les modifications du remodelage osseux sont retrouvées précocement, dès la mise en route du traitement avec, dans l'étude de Coindre et al [10], une augmentation des surfaces de résorption au septième jour, alors que les patients demeuraient encore dans un état d'hypothyroïdie profonde. De même, la porosité corticale était plus marquée dès le 14e jour du traitement. Dans l'étude de Ribot et al [97], la perte osseuse était associée à une augmentation rapide, dès le troisième mois de traitement, de l'ostéocalcine plasmatique et de l'élimination urinaire du calcium. Ces résultats sont expliqués par le ralentissement considérable (200 à 300 %) du remodelage osseux des sujets hypothyroïdiens. L'initiation de l'opothérapie substitutive entraîne alors une activation et une synchronisation des unités de remodelage, avec une première phase d'hyperrésorption osseuse, à l'origine de la perte osseuse observée au cours de la première année de traitement. Un suivi ultérieur de ces patients [116] nous a permis de montrer que ce phénomène était transitoire et qu'il existait, au cours de la deuxième année, du fait de la synchronisation entre résorption et formation osseuse, une récupération complète de la masse osseuse, tout au moins aux vertèbres, puisque la densité fémorale restait plus basse que celle mesurée en début de traitement.

Dans tous les cas, nous ne disposons actuellement d'aucune étude faisant état d'une augmentation de l'incidence fracturaire chez les patients hypothyroïdiens, et il n'existe actuellement aucun argument basé sur une hypothétique augmentation du risque fracturaire pour substituer de façon insuffisante des patients présentant une hypothyroïdie primitive ou secondaire et les exposer à un risque coronarien accru.

Diabète

Le diabète est une affection fréquente, atteignant environ 2 % de la population. Divers arguments sont susceptibles d'expliquer l'existence d'un retentissement osseux au cours du diabète *(tableau IV)*. En effet, les travaux in vitro sont en faveur de la présence de récepteurs à l'insuline sur les cellules osseuses. De plus, l'insuline agit notamment comme un facteur de croissance et stimule la synthèse protéique, particulièrement celle du collagène. Elle stimule également la production d'IGF I qui est un déterminant important de l'ostéoformation. Des mécanismes indirects sont également à prendre en compte. Ainsi, les complications du diabète telles que la neuropathie ou la néphropathie participent à la perte osseuse. Il en est de même pour la diminution de l'activité physique engendrée par la neuropathie ou l'artérite des membres inférieurs. Une carence surajoutée en vitamine D peut aussi être un facteur aggravant. Enfin, le retentissement osseux potentiel est très différent en fonction du type de diabète considéré : diabète insulinodépendant (DID) de type I, ou non insulinodépendant (DNID) de type II.

Tableau IV. – Facteurs contribuant à la perte osseuse au cours du diabète.

Déficit en insuline à l'origine d'une diminution de l'ostéoformation en rapport avec : - l'insulinopénie ou la diminution de la synthèse d'IGFI - l'augmentation de la synthèse des IGFBP inhibitrices - l'acidose chronique récurrente à l'origine d'une suppression du remodelage osseux - l'augmentation du catabolisme et la dénutrition protéique - la résistance à l'IGFI et aux autres facteurs de croissance
Diminution de l'indice de masse corporelle en rapport avec : - l'insulinopénie - l'acidose - la diminution de l'activité physique - le mauvais contrôle du diabète
Mauvais contrôle du diabète conduisant à : - l'insulinopénie - l'acidose - la diminution de l'activité physique - l'hypercatabolisme - l'aggravation de l'hyperglycémie engendrant une glycosurie et une hypercalciurie - une aménorrhée
Complications du diabète - Malabsorption - Diminution de l'absorption intestinale du calcium - Déficit en vitamine D et éventuellement en vitamine K
Neuropathie - Atrophie musculaire
Néphropathie
Diminution de la synthèse de 1-α-hydroxy-vitamine D et hyperparathyroïdisme secondaire
Coexistence d'autres endocrinopathies - Pathologie thyroïdienne - Insuffisance surrénale - Hypogonadisme primitif ou secondaire

IGF : *insulin-like growth factor*.

DIABÈTE DE TYPE I

Les études sont en règle générale en faveur d'un abaissement de la masse osseuse au cours du diabète de type I. Celui-ci a été mis en évidence initialement à l'aide de l'absoptiométrie mono- puis biphotonique (DPA) [31, 64]. En DPA, le retentissement semble surtout important à la hanche (–10 %) et aux membres inférieurs (–12 %) [31]. Les travaux les plus récents réalisés à l'aide de la DXA confirment également ces données. Ainsi Muñoz-Torres et al [88] ont retrouvé une diminution de la DMO mesurée chez 94 patients âgés en moyenne de 30 ans, et ce quel que soit le site considéré. Les Z-scores moyens étaient de –0,89 (rachis lombaire), –0,99 (col fémoral) et –1,05 (triangle de Ward). De plus, 19,1 % avaient un T-score inférieur à –2,5. Les complications du diabète, et notamment la rétinopathie proliférative ainsi que la néphropathie, étaient dans cette étude des facteurs aggravant la raréfaction osseuse. Ces résultats ont été confirmés récemment par Rix et al [98]. Ces derniers auteurs ont en outre montré que les mesures ultrasonores osseuses, et tout particulièrement le BUA, pourraient avoir de l'intérêt au cours du diabète de type I, notamment en cas de polyneuropathie. La physiopathogénie de l'atteinte osseuse est débattue. Les quelques travaux histomorphométriques réalisés font état d'une diminution du remodelage osseux, ainsi que des indices témoignant de l'activité ostéoblastique tant sur le plan quantitatif que qualitatif [64]. Les résultats concernant les marqueurs du remodelage osseux ne semblent pas confirmer ces données. D'une façon générale, leur taux est situé dans les limites de la normale [82, 88]. Cependant, Miazgowski et al [82] ont mis en évidence une augmentation significative des concentrations sériques d'ostéocalcine, des phosphatases alcalines et de la pyridinoline urinaire, comparativement à celles observées chez des témoins. Le rôle pathogénique de l'IGF I, ainsi que des protéines porteuses (IGFBP), a été démontré par Jehle et al [51]. Ces auteurs ont en effet mis en évidence, au cours du DID, une diminution des taux d'IGF I, d'IGFBP3 et d'IGFBP5, mais une augmentation de ceux d'IGFBP1 [51]. Ces résultats sont en bonne concordance avec les travaux histologiques. L'augmentation de l'IGFBP1 résulterait quant à elle d'un mauvais contrôle glycémique et serait responsable d'une augmentation de la dégradation protéique, et par conséquent d'une fonte musculaire aggravant la perte osseuse *(tableau IV)*. Enfin, des facteurs d'ordre génétique sont également à prendre en considération et le gène du collagène de type 1 α pourrait jouer un rôle [40]. Ainsi, Hampson et al [40] ont montré que les sujets ayant le génotype « Ss » ou « ss » (présence du site de restriction), comparativement à ceux porteurs du double allèle « SS » (absence du site de restriction), avaient une DMO au col fémoral diminuée.

Les données longitudinales et fracturaires sont peu nombreuses. Dans le cadre d'une étude portant sur un effectif réduit (sept patients), Mathiassen et al [80] ont mis en évidence une perte osseuse annuelle moyenne au poignet de 0,5 %, c'est-à-dire identique à la perte osseuse physiologique. Krakauher et al [64] ont constaté, sur un effectif plus important et au même site, l'absence de diminution de la DMO à moyen terme (2,6 ans en moyenne), mais une baisse de la masse osseuse à long terme (12,5 ans en moyenne) supérieure à celle normalement attendue. En effet, durant cette période, le Z-score a diminué de –0,37 (–0,31 à l'inclusion et –0,68 lors de la visite finale). Ces résultats doivent cependant être interprétés avec précaution, compte tenu de la mauvaise reproductibilité de la méthode de mesure de la masse osseuse utilisée (SPA), du choix du site dont on connaît la faible variation physiologique, et de l'absence de groupe contrôle. Enfin, Melchior et al [81] n'ont pas mis en évidence d'augmentation du risque fracturaire. L'étude concernait 748 malades insulinotraités et la population contrôle comportait 25 564 femmes. Le risque relatif était, chez les femmes diabétiques de 40 à 49 ans, pour les fractures du poignet, de 0,3 (intervalle de confiance [IC] à 95 % : 0,1-0,5) et de 1 (IC à 95 % : 0,7-2,7) pour les fractures de hanche. L'incidence fracturaire augmentait avec l'âge de façon identique chez les diabétiques et les sujets témoins. En ne prenant en compte que les patients pour lesquels le diagnostic avait été porté avant 30 ans (c'est-à-dire correspondant aux diabétiques de type I), les conclusions n'étaient pas différentes. De même, la présence de complications du diabète, telles que la rétinopathie, la néphropathie ou la polyneuropathie, n'avait pas d'influence sur les résultats.

DIABÈTE DE TYPE II

Le diabète de type II est deux fois plus fréquent que le diabète de type I. Il est caractérisé par une surcharge pondérale, un hyperinsulinisme et un hirsutisme. L'ensemble de ces éléments concourent à l'absence de retentissement osseux du DNID, tant en termes densitométriques qu'en ce qui concerne l'incidence fracturaire [42, 51]. Certaines études sont même en faveur d'une augmentation de la masse osseuse, notamment au col fémoral, au cours du DNID [49]. La seule note discordante est due à Krakauher et al [64] qui ont retrouvé un abaissement de la DMO du poignet similaire au cours du DID et du DNID. Cependant, dans le cadre du suivi longitudinal à long terme, il a été mis en évidence dans cette étude une absence de perte osseuse chez les patients ayant un diabète de type II, ce qui en exprimant les résultats en Z-score correspondait à un gain osseux (Z-score à l'inclusion : –0,95 et 12,5 ans plus tard : +0,16).

Conclusion

De nombreuses endocrinopathies sont susceptibles de retentir sur le tissu osseux par le biais de mécanismes variées. Exceptionnellement, la déminéralisation osseuse peut révéler l'endocrinopathie, notamment au cours des anorexies mentales, et plus rarement des syndromes de Cushing ou des hyperthyroïdies. L'évaluation du retentissement osseux est d'autant plus importante à prendre en considération que certaines d'entre elles, comme le syndrome de Turner, de Klinefelter ou de Kallmann, sont congénitales. En outre, les hormones thyroïdiennes sont parfois utilisées à visée freinatrice afin de prévenir la croissance du tissu thyroïdien anormal, avec un risque potentiel de déminéralisation, ce d'autant que ce type de prescription concerne surtout des femmes âgées dont le risque fracturaire est déjà augmenté. Signalons enfin que

l'évaluation du retentissement osseux de ces endocrinopathies a largement bénéficié du développement de la densitométrie osseuse et tout particulièrement de la DXA. La généralisation du dosage des marqueurs biochimiques du remodelage osseux a également permis une meilleure compréhension des mécanismes pathogéniques impliqués, et ce de façon totalement atraumatique.

Références

[1] Adlin VE, Maurer AH, Marks AD, Channick BJ. Bone mineral density in postmenopausal women treated with L-thyroxine. *Am J Med* 1991 ; 90 : 360-366

[2] Bachrach LK, Marcus R, Ott SM, Rosenbloom AL, Vasconez O, Martinez V et al. Bone mineral, histomorphometry, and body composition in adults with growth hormone receptor deficiency. *J Bone Miner Res* 1998 ; 13 : 415-421

[3] Bauer DC, Nevitt MC, Ettinger BE, Stone K. Low thyrotropin levels are not associated with bone loss in older women: a prospective study. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 2931-2936

[4] Baum HB, Biller BM, Finkelstein JS, Cannistraro KB, Oppenhein DS, Schoenfeld DA et al. Effects of physiologic growth hormone therapy on bone density and and body composition in patients with adult-onset growth hormone deficiency. A randomized, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med* 1996 ; 125 : 883-890

[5] Behre HM, Kliesch S, Leifke E, Link TM, Nieschlag E. Long-term effect of testosterone therapy on bone mineral density in hypogonadal men. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 2386-2390

[6] Bertelloni S, Baroncelli GI, Ferdeghini M, Perri G, Saggese G. Normal volumetric bone mineral density and bone turnover in young men with histories of constitutional delay of puberty. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 81 : 4280-4283

[7] Biller BM, Baum HB, Rosenthal DI, Saxe VC, Charpie PM, Klibanski A. Progressive trabecular osteopenia in women with hyperprolactinemic amenorrhea. *J Clin Endocrinol Metab* 1992 ; 75 : 692-697

[8] Cameron FJ, Kaymakci B, Byrt EA, Ebeling PR, Warne GL, Wark JD. Bone mineral density and body composition in congenital adrenal hyperplasia. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 2238-2243

[9] Catargi B, Tabarin A, Basse-Cathalinat B, Ducassou D, Roger P. Évolution du contenu minéral osseux après guérison du syndrome de Cushing. *Ann Endocrinol* 1996 ; 57 : 203-208

[10] Coindre JM, David JP, Riviere L, Goussot JF, Roger P, De Mascard A et al. Bone loss in hypothyroidism with hormone replacement: a histomorphometric study. *Arch Intern Med* 1986 ; 146 : 48-53

[11] Colao A, Di Somma C, Pivonello R, Loche A, Aimaretti G, Cerbone G et al. Bone loss is correlated to the severity of growth hormone deficiency in adult patients with hypopituitarism. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 1919-1924

[12] Cooper DS. Thyroid hormone and the skeleton: a bone of contention, (editorial). *JAMA* 1988 ; 259 : 3175

[13] Cortet B, Blanckaert F, Racadot A, D'Herbomez M, Marchandise X, Dewailly D et al. Mesures ultrasonores osseuses et nouveaux marqueurs du remodelage osseux au cours des hypercorticismes endogènes. *Ostéoporosos int* 2000 ; 11 (sous presse)

[14] Cummings SR, Nevitt M, Browner W, Bauer DC, Cauley JA, Black DM. Risk factors for hip fracture in white women. *N Engl J Med* 1995 ; 332 : 767-773

[15] Dawson-Hughes B, Dallal GE, Krall EA, Sokoll LJ, Falconer G. Effect of vitamin D supplementation on wintertime and overall bone loss in healthy postmenopausal women. *Ann Intern Med* 1991 ; 115 : 505-512

[16] De Boer H, Blok GJ, Van Lingen A, Teule GJ, Lips P, Van der Veen EA. Consequences of childhood-onset growth hormone deficiency for adult bone mass. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 1319-1326

[17] De Rosa G, Testa A, Maussier ML, Calla C, Astazi P, Albanese C. A slightly suppressive dose of L-thyroxine does not affect bone turnover and bone mineral density in pre- and postmenopausal women with non toxic goitre. *Horm Metab Res* 1995 ; 27 : 503-507

[18] Degerblad M, Bengtsson BA, Bramnert M, Johnell O, Manhem P, Rosen T et al. Reduced bone mineral density in adults with growth hormone (GH) deficiency: increased bone turnover during 12 months of GH substitution therapy. *Eur J Endocrinol* 1994 ; 133 : 180-188

[19] Devogelaer JP, Crabbe J, Nagant De, Deuxchaisnes C. Bone mineral density in Addison's disease: evidence for an effect of adrenal androgens on bone mass. *Br Med J* 1987 ; 294 : 798-800

[20] Diamond T, Nery L, Hales I. A therapeutic dilemna: suppressive doses of thyroxine significantly reduce bone mineral measurements in both premenopausal and postmenopausal women with thyroid carcinoma. *J Clin Endocrinol Metab* 1991 ; 72 : 1184-1188

[21] Diamond T, Nery L, Posen S. Spinal and peripheral bone mineral densities in acromegaly: the effects of excess growth hormone and hypogonadism. *Ann Intern Med* 1989 ; 111 : 567-573

[22] Di Somma C, Colao A, Di Sarno A, Klain M, Landi ML, Facciolli G et al. Bone marker and bone density responses to dopamine agonist therapy in hyperprolactinemic males. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 807-813

[23] Di Somma C, Colao A, Pivonello R, Klain M, Faggiano A, Tripodi FS et al. Effectiveness of chronic treatment with alendronate in the osteoporosis of Cushing's disease. *Clin Endocrinol* 1998 ; 48 : 655-662

[24] Duquesnoy B, Hardouin P, Wemeau JL, Thevenon A, Modrowski D, Hubaud P et al. Le retentissement osseux de l'hypothyroïdie chez l'adulte. *Rev Rhum* 1985 ; 52 : 555-561

[25] Ebeling PR, Peterson JM, Riggs BL. Utility of type I proalagen propeptide assays for assessing abnormalities in metabolic bone diseases. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 1243-1250

[26] Eriksen EF, Mosekilde L, Melsen F. Trabecular bone remodeling and bone balance in hyperthyroidism. *Bone* 1985 ; 6 : 421-427

[27] Eriksen EF, Mosekilde L, Melsen F. Kinetics of trabecular bone resorption and formation in hypothyroidism: evidence for a positive balance per remodeling cycle. *Bone* 1986 ; 7 : 101-108

[28] Finkelstein JS, Klibanski A, Neer RM. Increasis in bone density during treatment of men with idiopathic hypogonadotropic hypogonadism. *J Clin Endocrinol Metab* 1989 ; 74 : 776-783

[29] Finkenstedt G, Gasser RW, Hofle G, Watfah C, Fridrich L. Effects of growth hormone (GH) replacement on bone metabolism and mineral density in adult onset of GH deficiency: results of a double-blind placebo-controlled study with open follow-up. *Eur J Endocrinol* 1997 ; 136 : 282-289

[30] Finkelstein JS, Klibanski A, Neer RM. Evaluation of lumbar spine bone mineral density (BMD) using dual energy x-ray absorptiometry (DXA) in 21 young men with histories of constitutionally-delayed puberty. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 3403-3404

[31] Forst T, Plutzner A, Kann P, Scheler B, Lobmann R, Schafer H et al. Peripheral osteopenia in adult patients with insulin-dependent diabetes mellitus. *Diabet Med* 1995 ; 12 : 874-879

[32] Franklyn JA, Betteridge J, Daykin J, Holder R, Oates GD, Parle JV et al. Long-term thyroxine treatment and bone mineral density. *Lancet* 1992 ; 340 : 9-13

[33] Garrel DR, Delmas PD, Malaval L, Tourniaire J. Serum bone GLA protein: a marker of bone turnover in hyperthyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1986 ; 62 : 1052-1055

[34] Gouveia CH, Jorgetti V, Bianco AC. Effects of thyroid hormone administration and estrogen deficiency on bone mass of female rats. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 2098-2107

[35] Greenspan SL, Greenspan FS, Resnick NM, Block JE, Friedlander AL, Genant HK. Skeletal integrity in premenopausal and postmenopausal women receiving long-term L-thyroxine therapy. *Am J Med* 1991 ; 91 : 5-14

[36] Greenspan SL, Oppenheim DS, Klibanski A. Importance of gonadal steroids to bone mass in men with hyperprolactinemic hypogonadism. *Ann Intern Med* 1989 ; 110 : 526-531

[37] Grinspoon S, Miller K, Coyle C, Krempin J, Armstrong C, Pitts S, Herzog D et al. Severity of osteopenia in estrogen-deficient women with anorexia nervosa and hypothalamic amenorrhea. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 658-665

[38] Guo C, Jones TH, Eastell R. Treatment of isolated hypogonadotropic hypogonadism: effect on bone mineral density and bone turnover. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 2049-2055

[39] Guo CY, Weetman AP, Eastell R. Bone turnover and bone mineral density in patients with congenital adrenal hyperplasia. *Clin Endocrinol* 1996 ; 45 : 535-541

[40] Hampson G, Evans C, Petitt RJ, Evans WD, Woodhead SJ, Peters JR et al. Bone mineral density, alagen type 1 a genotypes and bone turnover in premenopausal women with diabetes mellitus. *Diabetologica* 1998 ; 41 : 1314-1320

[41] Harvey RD, McHardy KC, Reid IW, Paterson F, Bewsher PD, Duncan A et al. Measurement of bone alagen degradation in hyperthyroidism and during thyroxine replacement therapy using pyridinium cross-links as specific urinary markers. *J Clin Endocrinol Metab* 1991 ; 72 : 1189-1194

[42] Heath H. Bone mineral density in non-insulin-dependent diabetes. *Ann Intern Med* 1996 ; 125 : 253-255

[43] Heath H 3rd. Decreased bone density and thyroxine. *JAMA* 1988 ; 260 : 2219

[44] Hermus AR, Smals AG, Swinkels LM, Huysmans DA, Pieters GF, Sweep CF et al. Bone mineral density and bone turnover before and after surgical cure of Cushing's syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 2859-2865

[45] Herroeder AC, Smith EO, Shypailo R, Jones LA, Klish WJ, Ellis K. Bone mineral changes in young women with hypothalamic amenorrhea treated with oral contraceptives, medroxyprogesterone, or placebo over 12 months. *Am J Obstet Gynecol* 1997 ; 176 : 1017-1025

[46] Holmes SJ, Economou G, Whitehouse RW, Adams JE, Shalet SM. Reduced bone mineral density in patients with adult onset growth hormone deficiency. *J Clin Endocrinol Metab* 1994 ; 79 : 669-674

[47] Hyer SL, Rodin DA, Tobias JH, Leiper A, Nussey SS. Growth hormone deficiency during puberty reduces adult bone mineral density. *Arch Dis Child* 1992 ; 67 : 1472-1474

[48] Ikkos DG, Katsichtis P, Natalles K, Vententras C. Osteoporosis in thyrotoxicosis. *Lancet* 1971 ; 2 : 1159

[49] Isaia GC, Ardissone P, DiStefano M, Ferrari D, Martina V, Porta M et al. Bone metabolism in type 2 diabetes mellitus. *Acta Diabetol* 1999 ; 36 : 35-38

[50] Janssen YJ, Hamdy NA, Frolich M, Roelfsema F. Skeletal effects of two years of treatment with low physiological doses of recombinant human growth hormone (GH) in patients with adult-onset GH deficiency. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 2143-2148

[51] Jehle PM, Jehle DR, Böhm BO. Serum levels of insulin-growth factor system componenets and relationship to bone metabolism in type 1 and type 2 diabetes mellitus patients. *J Endocrinol* 1998 ; 159 : 297-306

[52] Jockenhovel F, Rohrbach S, Deggerich S, Reinwein D, Reiners C. Differential presentation of cortical and trabecular peripheral bone mineral density in acromegaly. *Eur J Med Res* 1996 ; 24 : 377-382

[53] Jodar E, Begona Lopez M, Garcia L, Rigopoulou D, Martinez G, Hawkins F. Bone changes in pre- and postmenopausal women with thyroid cancer on levothyroxine therapy: evolution of axial and appendicular bone mass. *Osteoporos Int* 1998 ; 8 : 311-316

[54] Jodar Gimeno E, Munoz-Torres M, Escobar-Jimenez F, Quesada Charneco M, Luna Del Castillo JD, Olea N. Identification of metabolic bone disease in patients with endogenous hyperthyroidism: role of biological markers of bone turnover. *Calcif Tissue Int* 1997 ; 61 : 370-376

[55] Johansson AG, Engstrom BE, Ljunghall S, Karlsson F, Burman P. Gender differences in the effects of long term growth hormone (GH) treatment on bone in adults with GH deficiency. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 2002-2007

[56] Johansson G, Rosen T, Bosaeus I, Sjostrom L, Bengtsson BA. Two years of growth hormone (GH) treatment increases bone mineral content and density in hypopituitary patients with adult-onset GH deficiency. *J Clin Endocrinol Metab* 1996 ; 81 : 2865-2873

[57] Kann P, Piepkorn B, Schehler B, Andreas J, Lotz J, Prellwitz W, Beyer J. Effect of long-term treatment with GH on bone metabolism, bone mineral density and bone elasticity in GH-deficient adults. *Clin Endocrinol* 1998 ; 48 : 561-568

[58] Katznelson L, Finkelstein JS, Schoenfeld DA, Rosenthal DI, Anderson EJ, Klibanski A. Increase in bone density and lean body mass during testosterone administration in men with acquired hypogonadism. *J Clin Endocrinol Metab* 1996 ; 81 : 4358-4365

[59] Kaufman JM, Tarlman P, Vermeulen A, Vandeweghe M. Bone mineral status in growth hormone-deficient males with isolated and multiple pituitary deficiencies of childhood onset. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 2002-2007

[60] Klibanski A, Biller BM, Schoenfeld DA, Herzog DB, Saxe VC. The effects of estrogen administration on trabecular bone loss in young women with anorexia nervosa. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 898-904

[61] Klibanski A, Greenspan SL. Increase in bone mass after treatment of hyperprolactinemic amenorrhea. *N Engl J Med* 1986 ; 315 : 542-546

[62] Knudsen N, Faber J, Sierback-Nielsen A, Vadstrup S, Sorensen HA, Hegedus L. Thyroid hormone treatment aiming at reduced but not suppressed, serum thyroid-stimulating hormone levels in nontoxic goitre: effects on bone metabolism amongst premenopausal women. *J Intern Med* 1998 ; 243 : 149-154

[63] Kotzmann H, Bernecker P, Hubsch P, Pietschmann P, Woloszczuk W, Svoboda T et al. Bone mineral density and parameters of bone metabolism in patients with acromegaly. *J Bone Miner Res* 1993 ; 8 : 459-465

[64] Krakauher JC, Mc Kenna MJ, Buderer NF, Rao DS, Whitehouse FW, Parfitt M. Bone loss and bone turnover in diabetes. *Diabetes* 1995 ; 44 : 775-782

[65] Krolner B, Vesterdal Jorgensen J, Pors Nielsen S. Spinal bone mineral content in myxoedema and thyrotoxicosis. Effects of thyroid hormone (s) and antithyroid treatment. *Clin Endocrinol* 1983 ; 18 : 439-446

[66] Kubler A, Schulz G, Cordes U, Beyer J, Krause U. The influence of testosterone substitution on bone mineral density in patients with Klinefelter's syndrome. *Exp Clin Endocrinol* 1992 ; 100 : 129-132

[67] Lakatos P, Tarjan G, Foldes J, Kraszanai F, Hallo I. The effect of thyroid hormone treatment on bone mineral contents in patient with hypothyroidism and euthyroid begnin adenoma. In : Christiansen CC, Johansen JS, Riis BJ eds. Osteoporosis. Copenhagen : Hague, 1987 ; vol 1 : 452-453

[68] Lanes R, Gunczler P, Esaa S, Martinis R, Villaroel O, Weisinger JR. Decreased bone mass despite long-term estrogen replacement therapy in young women with Turner's syndrome and previously normal bone density. *Fertil Steril* 1999 ; 72 : 896-899

[69] Langdahl BL, Loft AG, Eriksen EF, Mosekilde L, Charles P. Bone mass, bone turnover, body composition and calcium homeostasis in former hyperthyroid patients treated by combined medical therapy. *Thyroid* 1996 ; 6 : 161-168

[70] Langdahl BL, Loft AG, Eriksen EF, Mosekilde L, Charles P. Bone mass, bone turnover, calcium homeostasis and body composition in surgically and radiodine-treated former hyperthyroid patients. *Thyroid* 1996 ; 6 : 169-175

[71] Leifke E, Korner HC, Link TM, Behre HM, Peters PE, Nieschlag E. Effects of testosterone replacement therapy on cortical and trabecular bone mineral density, vertebral body area and paraspinal muscle area in hypogonadal men. *Eur J Endocrinol* 1998 ; 138 : 51-58

[72] Leong GM, Mercados-Asis LB, Reynolds JC, Hill SC, Oldfield EH, Chrousos GP. The effect of Cushing's disease on bone mineral density, body composition, growth and puberty: a report of an identical adolescent twin pair. *J Clin Endocrinol Metab* 1996 ; 81 : 1905-1911

[73] Lesse GP, Fraser WD, Farquharson R, Hipkin L, Vora JP. Gonadal status is an important determinant of bone density in acromegaly. *Clin Endocrinol* 1998 ; 48 : 59-65

[74] Linde J, Triss I. Osteoporosis in hyperthyroidism estimated by photon absorptiometry. *Acta Endocrinol* 1979 ; 91 : 437-448

[75] Longobardi S, Di Rella F, Pivonello R, Di Somma C, Klain M, Maurelli L et al. Effects of two years of growth hormone (GH) replacement therapy on bone metabolism and mineral density in childhood and adulthood onset GH deficient patients. *J Endocrinol Invest* 1999 ; 22 : 333-339

[76] Lufkin EG, Wahner HW, Bergstralh EJ. Reversibility of steroid-induced osteoporosis. *Am J Med* 1988 ; 85 : 887-889

[77] Luisetto G, Mastrogiacomo I, Bonnani G, Pozzan G, Botteon S, Tizian L et al. Bone mass and mineral metabolism in Klinefelter's syndrome. *Osteoporos Int* 1995 ; 5 : 455-461

[78] Manning PJ, Evans MC, Reid IR. Normal bone mineral density following cure of Cushing's syndrome. *Clin Endocrinol* 1992 ; 36 : 229-234

[79] Marcocci C, Golia F, Bruno-Bossio G, Vignali E, Pinchera A. Carefully monitored levothyroxine suppressive therapy is not associated with bone loss in premenopausal women. *J Clin Endocrinol Metab* 1994 ; 78 : 818-823

[80] Mathiassen B, Nielsen S, Ditzel J, Rodbro P. Long-term bone loss in insulin dependent diabetes mellitus. *J Intern Med* 1990 ; 227 : 325-327

[81] Melchior TM, Sorensen H, Torp-Pedersen C. Hip and distal arm fracture rates in peri- and postmenopausal insulin treated diabetic females. *J Intern Med* 1994 ; 236 : 203-208

[82] Miazgowski T, Czekalski S. A 2-year follow-up study on bone mineral density and markers of bone turnover in patients with long-standing insulin-dependent diabetes mellitus. *Osteoporos Int* 1998 ; 8 : 399-403

[83] Mora S, Saggion F, Russo G, Bellini A, Prinster C, Chiumello G. Bone density in young patients with congenital hyperplasia. *Bone* 1996 ; 18 : 337-340

[84] Mora S, Weber G, Guarneri MP, Nizzoli G, Pasolini D, Chiumello G. Effect of estrogen replacement therapy on bone mineral content in girls with Turner syndrome. *Obstet Gynecol* 1992 ; 79 : 474-751

[85] Moreira-Andres MN, Canizo FJ, De La Cruz FJ, Gomez-de la Camara A, Hawkins FG. Bone mineral status in prepubertal children with constitutional delay of growth and puberty. *Eur J Endocrinol* 1998 ; 139 : 271-275

[86] Morishima A, Grumbach MM, Simpson ER, Fisher C, Qin K. Aromatase deficiency in male and female siblings caused by a novel mutation and the physiological role of estrogens. *J Clin Endocrinol Metab* 1995 ; 80 : 3689-3698

[87] Mundy GR, Raisz LG. Thyrotoxicosis and calcium metabolism. *Miner Electrolyte Metab* 1979 ; 2 : 285-292

[88] Muñoz-Torres M, Jódar E, Escobar-Jiménez F, López-Ibarra PJ, Luna JD. Bone mineral density measured by dual X-ray absorptiometry in spanish patients with insulin-dependent diabetes mellitus. *Calcif Tissue Int* 1996 ; 58 : 316-319

[89] Neely EK, Marcus R, Rosenfeld RG, Bachrach LK. Turner syndrome adolescents receiving growth hormone are not osteopenic. *J Clin Endocrinol Metab* 1993 ; 76 : 861-866

[90] O'Halloran DJ, Tsatsoulis A, Whitehouse RW, Holmes SJ, Adams JE, Shalet SM. Increased bone density after recombinant human growth hormone (GH) therapy in adults with isolated GH deficiency. *J Clin Endocrinol Metab* 1993 ; 76 : 1344-1348

[91] Osella G, Terzolo M, Piovesan A, Pia A, Termine A, Paccotti P, Angeli A. Serum markers of bone and alagen turnover in patients with Cushing's syndrome and in patients with adrenal incidentaloma. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 3303-3307

[92] Park KH, Song CH. Bone mineral density in premenopausal anovulatory women. *J Obstet Gynaecol* 1995 ; 21 : 89-97

[93] Paul TL, Kerrigan J, Kelly AM, Braverman LE, Baran DT. Long-term L-thyroxine therapy is associated with decreased hip bone density in premenopausal women. *JAMA* 1988 ; 259 : 3137-3141

[94] Piovesan A, Terzolo M, Reimondo G, Pia A, Codegone A, Oella G et al. Biochemical markers of bone and alagen turnover in acromegaly or Cushing's syndrome. *Horm Metab Res* 1994 ; 26 : 234-237

[95] Pivonello R, Faggiano A, Di Somma C, Klain M, Filippella M, Salvatore M et al. Effect of a short-term treatment with alendronate on bone density and bone markers in patients with central diabetes insipidus. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 2349-2352

[96] Poullin P, Toussirot E, Daumen-Legre V, Schiano A, Grisoli F, Serratrice G. Acromégalie et tissu osseux : étude histomorphométrique. *Rhumatologie* 1993 ; 45 : 39-43

[97] Ribot C, Tremollieres F, Pouilles JM, Louvet JP. Bone mineral density and thyroid hormone therapy. *Clin Endocrinol* 1990 ; 33 : 143-153

[98] Rix M, Andreassen H, Eskildsen P. Impact of peripheral neuropathy on bone density in patients with type I diabetes. *Diabetes Care* 1999 ; 22 ; 827-831

[99] Rosen CJ, Adler RA. Longitudinal changes in lumbar bone density among thyrotoxic patients after attainment of euthyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1992 ; 75 : 1531-1534

[100] Rosen T, Hansson T, Granhed H, Szucs J, Bengtsson BA. Reduced bone mineral content in adult patients with growth hormone deficiency. *Acta Endocrinol* 1993 ; 129 : 201-206

[101] Roux C, Oriente P, Laan R, Hughes RA, Ittner J, Goemaere S et al. Randomized trial of effect of cyclical etidronate in the prevention of corticosteroid-induced bone loss. *J Clin Endoc Metab* 1998 ; 83 : 1128-1133

[102] Sartorio A, Conti A, Ferrero S, Giambona S, Re T, Passini E, Ambrosi B. Evaluation of markers of bone and alagen turnover in patients with active and preclinical Cushing's syndrome and in patients with adrenal incidentaloma. *Eur J Endocrinol* 1998 ; 138 : 146-152

[103] Schlechte J, Walkner L, Kathol M. A longitudinal analysis of premenopausal bone loss in healthy women and women with hyperprolactinemia. *J Clin Endocrinol Metab* 1992 ; 75 : 698-703

[104] Schneider DL, Barrett-Connor EL, Morton DJ. Thyroid hormone use and bone mineral density in elderly women. Effects of estrogen. *JAMA* 1994 ; 271 : 1245-1249

[105] Scillitani A, Chiodini I, Carnevale V, Giannatempo GM, Frusciante V, Villella M et al. Skeletal involvement in female acromegalic subjects: the effect of growth hormone excess in amenorrheal and menstruating patients. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 1729-1736

[106] Seeman E, Wahner HW, Offord KP. Differential effects of endocrine dysfunction on the axial and appendicular skeleton. *J Clin Invest* 1982 ; 69 : 1302-1309

[107] Shaarawy M, El-Dawakhly AS, Mosaad M, El-Sadek MM. Biomarkers of bone turnover and bone mineral density in hyperprolactinemic amenorrheic women. *Clin Chem Lab Med* 1999 ; 37 : 433-438

[108] Siddiqi A, Burrin JM, Noonan K, James I, Wood DF, Price CP et al. A longitudinal study of markers of bone turnover in Graves'disease and their value in predicting bone mineral density. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 83 : 753-759

[109] Smith EP, Boyd J, Frank GR, Takahashi H, Cohen RM, Specker B et al. Estrogen resistance caused by a mutation in the estrogen-receptor gene in a man. *N Engl J Med* 1994 ; 331 : 1056-1061

[110] Stall GM, Harris S, Sokoll LJ, Dawson-Hughes B. Accelerated bone loss in hypothyroid patients overtreated with L-thyroxine. *Ann Intern Med* 1990 ; 113 : 265-269

[111] Stiegler C, Leb G, Kleinert R, Warnkross H, Ramschak-Schwarzer S, Lipp R.3. Plasma levels of parathyroid hormone-related peptide are elevated in hyperprolactinemia and correlated to bone density status. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 751-759

[112] Suwanwalaikorn S, Ongphiphadhanakul B, Braverman LE, Baran DT. Differential responses of femoral and vertebral bones to long-term excessive L-thyroxine administration in adult rats. *Eur J Endocrinol* 1996 ; 134 : 655-659

[113] Ter Maaten JC, De Boer H, Kamp O, Sturman L, Van der Veen EA. Long-term effects of growth hormone (GH) replacement in men with childhood-onset GH deficiency. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 2373-2380

[114] Toh SH, Claunch BC, Brown PH. Effect of hyperthyroidism and its treatment on Bone Mineral Content. *Arch Intern Med* 1985 ; 145 : 883-886

[115] Toogood AA, Adams JE, O'Neill PA, Shalet SM. Elderly patients with adult-onset growth hormone deficiency are not osteopenic. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 80 : 1462-1466.

[116] Trémollières F, Pouilles JM, Louvet JP, Ribot C. Perte osseuse transitoire au cours du traitement substitutif de l'hypothyroïdie. Résultats d'une étude prospective de deux ans. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1991 ; 58 : 869-875

[117] Ueland T, Bollerslev J, Hansen TB, Ebbesen E, Mosekilde L, Brixen K et al. Increased cortical bone content of insulin-like growth factors in acromegalic patients. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 123-127

[118] Valero MA, Leon M, Ruiz Valdepanas MP, Larrodera L, Lopez MB, Papapietro K et al. Bone density and turnover in Addison's disease: effect of glucocorticoid treatment. *Bone Miner* 1994 ; 26 : 9-17

[119] Valimaki MJ, Salmela PI, Viikari J, Kataja M, Turunen H, Soppi E. Effects of 42 months of GH treatment on bone mineral density and bone turnover in GH-deficient adults. *Eur J Endocrinol* 1999 ; 140 : 545-554

[120] Valk NK, Erdtsieck RJ, Algra D, Lamberts SW, Pols HA. Combined treatment of growth hormone and the bisphosphonate pamidronate, vs treatment with GH alone, in GH-deficient adults: the effects on renal phosphate handling, bone turnover and bone mineral mass. *Clin Endocrinol* 1997 ; 43 : 317-324

[121] Vandeweghe M, Taelman P, Kaufman JM. Short and long-term effets of growth hormone treatment on bone turnover and bone mineral content in adult growth hormone-deficient males. *Clin Endocrinol* 1993 ; 39 : 409-415

[122] Von Recklinghausen FC. Die Fibrose oder deformierende Ostitis, die Osteomalazie und die osteoplastische Karzinose in ihren gegenseitigen Beziehungen. In : Festschrift Rudolph Vircho. Berlin : G Reimer, 1891 : 1-89

[123] Wong FH, Pun KK, Wang C. Loss of bone mass in patients with Klinefelter's syndrome despite sufficient testosterone replacement. *Osteoporos Int* 1993 ; 3 : 3-7

[124] Zelissen PM, Croughs RJ, Van Rijk PP, Raymakers JA. Effect of glucocorticoid replacement therapy on bone mineral density in patients with Addison disease. *Ann Intern Med* 1994 ; 120 : 207-210

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-025-C-10

Ostéoporose cortisonique

P Orcel
J Beaudreuil

Résumé. – L'ostéoporose induite par les traitements cortisoniques prolongés est la cause la plus fréquente d'ostéoporose secondaire. La perte osseuse, précoce et rapide, prédomine sur le secteur trabéculaire et est responsable d'une augmentation du risque de tassement vertébral et de fractures des côtes et du col du fémur. L'excès de glucocorticoïdes est responsable d'une diminution de la prolifération, de la différenciation et de l'activité des ostéoblastes, ainsi que d'une augmentation de leur apoptose. D'autres mécanismes physiopathologiques sont impliqués (perturbations du métabolisme intestinal et rénal du calcium, hypogonadisme, hyperparathyroïdie, altérations musculaires) qui expliquent le profond déséquilibre du remodelage osseux avec excès de résorption. Les bisphosphonates ont récemment prouvé leur efficacité pour prévenir la perte osseuse induite par les corticoïdes. Ils sont maintenant largement utilisés lorsqu'une évaluation clinique des facteurs de risque et une mesure de la densité minérale osseuse laissent apparaître un risque ostéoporotique important au début du traitement cortisonique.

Mots-clés : *ostéoporose, glucocorticoïdes, ostéoporose secondaire, ostéoblastes, ostéocalcine, ostéoclastes, ostéodensitométrie, bisphosphonates, calcium, vitamine D.*

Introduction

La position de l'ostéoporose cortisonique au premier rang des ostéoporoses secondaires impose de rechercher un antécédent de traitement cortisonique devant la constatation d'une déminéralisation avec ou sans fracture. L'utilisation des dérivés cortisoniques en rhumatologie a transformé le pronostic de nombreuses affections mettant en jeu un pronostic fonctionnel ou vital. Ce n'est que plus tard que l'ostéoporose et ses complications fracturaires sont apparues comme une manifestation fréquente de ces traitements, souvent administrés à fortes doses pour une durée prolongée *(fig 1)*. La prise en charge diagnostique et thérapeutique de l'ostéoporose cortisonique a été très longtemps négligée. Le développement récent de médicaments efficaces, en particulier des bisphosphonates, permet maintenant d'envisager une prise en charge rationnelle dans le but de diminuer le risque fracturaire et d'améliorer la qualité de vie de ces patients [14].

Données épidémiologiques

Elles sont encore rares et il n'existe aucune donnée épidémiologique française. L'exposition au risque pourrait toucher 0,5 % de la population générale et 1,7 % des femmes de plus de 55 ans, d'après une étude anglaise [18]. Dans cette même étude, seuls 14 % des patients recevaient un traitement à visée préventive de l'ostéoporose.

Les évaluations anciennes de la prévalence des fractures au cours de l'ostéoporose cortisonique étaient très variables et imprécises : prévalence de 20 à 50 % de tassements vertébraux chez les patients

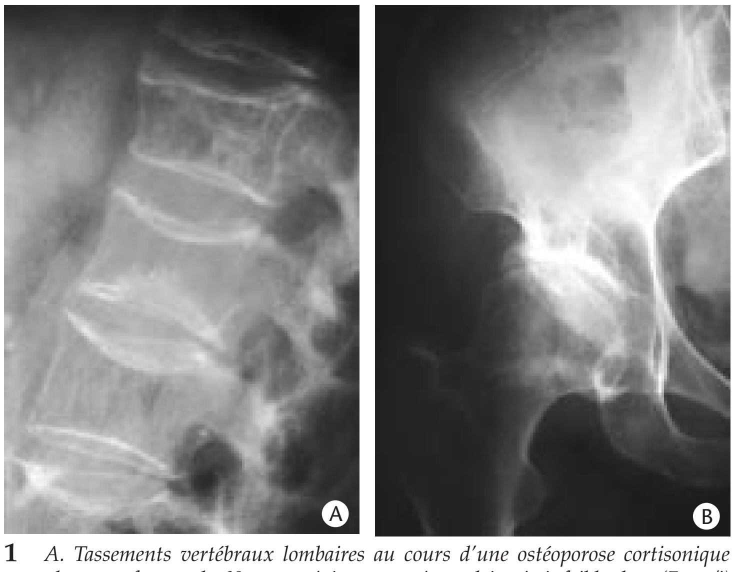

1 *A. Tassements vertébraux lombaires au cours d'une ostéoporose cortisonique chez une femme de 60 ans traitée par cortisonothérapie à faible dose (7 mg/j) pour une polyarthrite rhumatoïde ; noter l'hypertransparence osseuse considérable, l'aspect concave ou biconcave des vertèbres tassées et la densification osseuse sous certains plateaux vertébraux tassés, aspects fréquents au cours de l'ostéoporose cortisonique.*
B. Fracture par insuffisance osseuse du col fémoral droit chez une femme de 72 ans traitée par cortisonothérapie à forte dose (> 10 mg/j) depuis 8 mois pour une maladie de Horton. Cette fissure représente un syndrome de menace de fracture du col.

traités au long cours, risque de fracture du col fémoral doublé chez des femmes ménopausées recevant une corticothérapie à faibles doses pour une polyarthrite rhumatoïde. Les données préliminaires d'une très vaste étude épidémiologique prospective, réalisée à partir d'une base de données de praticiens généralistes anglais (cohorte

Philippe Orcel : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Johann Beaudreuil : Ancien chef de clinique, attaché des hôpitaux de Paris.
Fédération de rhumatologie, centre Viggo Petersen, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Orcel P et Beaudreuil J. Ostéoporose cortisonique. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-025-C-10, 2000, 4 p.

oral steroid de la General Practice Research Database), suggèrent une augmentation de 30 à 60 % du risque de fracture non vertébrale et de plus de 150 % du risque de tassement vertébral au cours des traitements cortisoniques [7]. Une relation étroite est observée avec la dose de corticoïde, mais une augmentation du risque existe, même pour des doses inférieures à 7,5 mg/j. Il est également suggéré que l'augmentation du risque fracturaire apparaît rapidement après l'instauration du traitement cortisonique et diminue tout aussi rapidement après l'arrêt du traitement lorsque l'interruption est possible.

Ces constatations épidémiologiques suggèrent que le traitement préventif doit être envisagé le plus tôt possible après l'instauration du traitement cortisonique et poursuivi aussi longtemps que le patient reste exposé au risque.

Mécanismes physiopathologiques

La physiopathologie de l'ostéoporose cortico-induite est complexe [5, 13]. L'excès de glucocorticoïdes induit une cascade de modifications cellulaires et tissulaires osseuses conduisant à une accélération de la perte osseuse *(fig 2)*.

Les corticoïdes diminuent la prolifération et la différenciation des ostéoblastes et donc le nombre des ostéoblastes actifs dans chaque unité de remodelage [5, 13]. Ils augmentent l'apoptose des ostéoblastes et des ostéocytes. Enfin, ils altèrent la fonction des ostéoblastes matures. La conséquence principale de cet effet est une diminution de la synthèse de matrice extracellulaire osseuse, essentiellement de collagène de type I. Les corticoïdes agissent par des récepteurs spécifiques exprimés dans les ostéoblastes. Les mécanismes moléculaires sont intriqués : diminution de la transcription du gène du collagène de type I, augmentation de la production de certains sous-types de collagénase, altérations des voies de transmission des signaux des facteurs de croissance ostéoblastiques tels que le *transforming growth factor* (TGF) bêta, l'*insuline growth factor* (IGF) 1 et la *bone morphogenic protein* (BMP) 2, diminution de l'expression d'un facteur de différenciation spécifique des ostéoblastes, le Cbfa1 [13]. L'ensemble de ces modifications cellulaires concourt à une diminution de l'ostéoformation qui, à l'échelon tissulaire, est retrouvée très précocement dans toutes les études histologiques.

Les altérations de l'ostéoclastogenèse et de la résorption osseuse sont beaucoup plus controversées. Le nombre des ostéoclastes pourrait augmenter de façon transitoire à un stade précoce de la corticothérapie, mais diminue ensuite, et il semble exister une augmentation de l'apoptose des ostéoclastes.

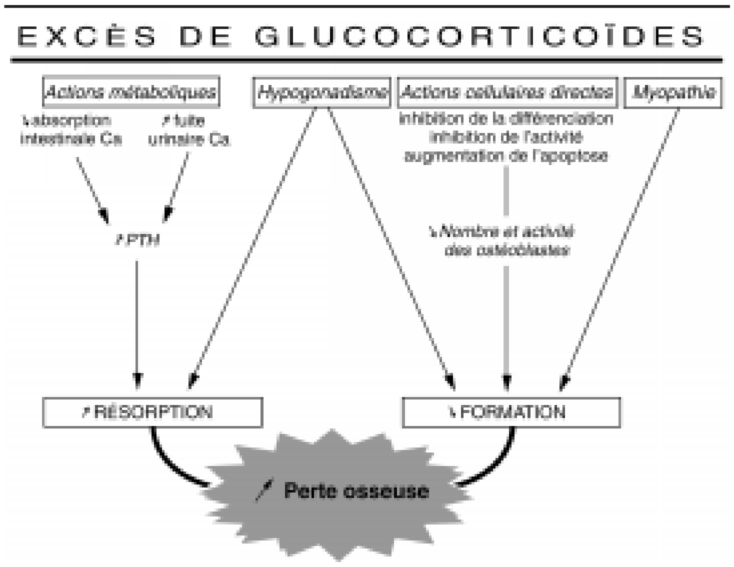

2 *Schéma pathogénique de la perte osseuse cortico-induite, indiquant les principaux facteurs contribuant à l'augmentation de la résorption osseuse et à la diminution de la formation osseuse. Ca : calcium ; PTH : parathormone.*

Les modifications de la microarchitecture du réseau trabéculaire osseux consistent essentiellement en un amincissement des travées [6]. Contrairement à ce qui est observé dans l'ostéoporose postménopausique, les connexions entre les travées osseuses sont longtemps préservées. Les perturbations du métabolisme phosphocalcique sont classiques : diminution de l'absorption intestinale du calcium, diminution de la réabsorption tubulaire du calcium, ces deux effets étant partiellement corrigés par la restriction sodée. L'hyperparathyroïdie secondaire est classiquement attribuée à ces altérations des échanges calciques, mais les taux sériques de parathormone (PTH) comme la calcémie et les taux des métabolites de la vitamine D sont le plus souvent normaux. Il pourrait donc exister une augmentation de l'« activité » de la PTH due à une augmentation de l'expression de son récepteur ostéoblastique [5].

D'autres altérations des mécanismes régulateurs du métabolisme osseux ont été décrites. La plus importante par ses conséquences thérapeutiques est l'hypogonadisme qui peut être induit par la corticothérapie par inhibition de la sécrétion hypophysaire de gonadotrophine et de la production ovarienne d'œstrogène ou testiculaire de testostérone.

Les marqueurs biochimiques du remodelage osseux sont d'interprétation complexe au cours des ostéoporoses cortisoniques. L'ostéocalcine est dans la plupart des cas diminuée, conséquence directe de l'inhibition de la fonction ostéoblastique. Les marqueurs de la résorption sont modifiés de façon très variable, en fonction le plus souvent de la maladie sous-jacente ou du statut hormonal. Le dosage des marqueurs biochimiques a pour l'instant prouvé son inutilité dans le diagnostic et la prise en charge de l'ostéoporose cortisonique. En particulier, les variations des marqueurs biochimiques ne sont pas prédictives de l'intensité de la perte osseuse ni de sa variabilité d'un individu à l'autre [15]. Il n'y a pas de marqueur génétique de cette variabilité en l'état actuel des connaissances.

Perte osseuse cortico-induite

Elle est précoce et rapide, significative dès les 6 premiers mois de traitement. Son intensité diminue après 6 à 12 mois, au moins en partie du fait de la diminution de la posologie du traitement cortisonique. Il persiste toutefois une perte osseuse significative au-delà de la première année [14]. Elle est variable d'un sujet à l'autre mais affecte la plupart des patients traités. Les raisons de cette variabilité sont inconnues. Une étude récente suggère que le polymorphisme du récepteur de la vitamine D ne permet pas d'identifier les patients à risque élevé, mais d'autres gènes pourraient être en cause et doivent être évalués [10].

La perte dépend de la dose et de la durée du traitement cortisonique, donc de la dose cumulée. La dose minimale induisant une perte osseuse est encore imprécise. Des doses très faibles, inférieures à 5 mg/j, peuvent être associées à une perte osseuse, et même le traitement à dose substitutive d'une insuffisance surrénalienne dans une étude [19].

Elle prédomine sur le secteur trabéculaire par rapport à l'os cortical, ce qui explique la fréquence des fractures vertébrales et costales.

En dehors de la dose de corticoïdes, un certain nombre de facteurs de risque ou aggravants de la perte osseuse cortico-induite sont reconnus *(tableau I)*.

L'ensemble de ces constatations impose de considérer a priori le risque de perte osseuse chez tout patient débutant une cortisonothérapie prolongée. Les sujets âgés, les femmes ménopausées, les patients traités à fortes doses ou les patients ayant une affection ou d'autres traitements ostéopéniants sont considérés comme sujets à risque élevé.

Prévention et traitement

Les principaux agents pharmacologiques concernent la correction des troubles hormonaux et métaboliques calciques et l'utilisation de traitements à visée osseuse, essentiellement, à l'heure actuelle, les bisphosphonates [14].

Tableau I. – Facteurs de risque cliniques d'ostéoporose cortisonique.
• Forte dose de corticoïde (> 10-15 mg/j), traitement prolongé (> 6 mois)
• Administration par voie générale (orale)
• Ostéoporose ou ostéopénie initiale
• Âge : sujets âgés (> 65 ans) et sujets jeunes (< 20 ans)
• Hypogonadisme, insuffisance calcique et/ou vitaminique D
• Immobilisation, mobilité/activité physique réduites, amyotrophie
• Pathologie et/ou traitement ostéopéniant associé

Le traitement par hormones gonadiques est logique chez les femmes ménopausées. Une supplémentation hormonale, sous forme d'une contraception orale, peut être discutée chez une femme en activité génitale ayant des irrégularités menstruelles. L'efficacité de ces traitements hormonaux a été prouvée par des études contrôlées [9]. Chez l'homme, une étude a suggéré l'efficacité densitométrique d'un traitement substitutif par testostérone, mais ces données sont controversées et la surveillance de tout traitement androgénique chez l'homme doit être rappelée.

La supplémentation calcique et vitaminique D est largement conseillée. Elle vise à réduire la réaction parathyroïdienne et pourrait diminuer la résorption osseuse, mais ne semble pas augmenter la densité minérale osseuse. Une supplémentation calcique associée à une dose physiologique de vitamine D_3 permet de réduire la perte osseuse lombaire et fémorale chez des patients ayant une polyarthrite rhumatoïde traitée par faibles doses de corticoïdes [4]. L'utilisation de doses pharmacologiques de vitamine D ou de dérivés 1-α-hydroxylés a une efficacité contestée et comporte un risque d'hypercalciurie, voire d'hypercalcémie. Les diurétiques thiazidiques qui diminuent l'hypercalciurie en augmentant la réabsorption tubulaire du calcium peuvent avoir une place chez les patients hypercalciuriques.

Les bisphosphonates analogues stables des pyrophosphates inhibent puissamment, et de façon prolongée, la résorption osseuse. Il existe maintenant des preuves solides de leur efficacité dans la prévention et le traitement de la perte osseuse induite par les cortisoniques. Deux grandes études de prévention primaire ont évalué l'efficacité de l'étidronate, administré selon un schéma cyclique, associé à une supplémentation calcique, dès le début du traitement cortisonique [1, 16]. Ce traitement prévient la perte osseuse lombaire, mais pas au col fémoral. L'efficacité antifracturaire est suggérée mais non démontrée en raison des faibles effectifs. L'alendronate a fait l'objet d'une vaste étude multicentrique, ayant testé les doses de 5 mg et 10 mg chez des patients recevant une corticothérapie depuis une durée variant de moins de 4 mois à plus de 1 an [17]. Ces deux doses augmentent significativement la densité minérale osseuse (DMO) lombaire et fémorale. Là encore, l'efficacité antifracturaire est suggérée, mais les effectifs sont très faibles. L'ensemble des études cliniques publiées depuis 10 ans concernant les bisphosphonates oraux a été repris dans une méta-analyse récente [11]. La différence moyenne pondérée de DMO lombaire et fémorale est significative, mais la réduction des tassements vertébraux ne l'est pas. De nouveaux bisphosphonates sont actuellement en cours de développement (risédronate, ibandronate...). La voie d'administration orale actuellement utilisée peut constituer, chez des patients souvent polymédicamentés, une difficulté qui pourrait être contournée par l'administration intermittente de bisphosphonates par voie parentérale. Le pamidronate, administré sous forme de perfusion intraveineuse trimestrielle, est efficace [3] mais n'a pas d'autorisation de mise sur le marché dans cette indication. D'autres molécules sont en cours de développement.

La calcitonine n'a pas d'efficacité démontrée et donc actuellement aucune place dans la prise en charge de l'ostéoporose cortisonique.

Tableau II. – Recommandations générales pour la prévention et le traitement de l'ostéoporose cortisonique.
Gestion de la corticothérapie :
- dose minimale efficace
- durée limitée
- utilisation des voies locales d'administration (aérosols, crèmes...)
Recherche et éviction des facteurs de risque associés
Supplémentation vitaminocalcique physiologique
Traitement hormonal en cas d'hypogonadisme, essentiellement chez les femmes ménopausées
Lutte contre l'immobilisation, l'amyotrophie et l'inactivité physique
Évaluation du statut osseux par absorptiométrie biphotonique à rayons X :
- au début d'un traitement cortisonique au long cours (> 3 mois)
- pour la surveillance d'un traitement (à 1 an)
Discussion d'un traitement par bisphosphonate

Les données physiopathologiques sont en faveur de l'utilisation précoce d'agents anaboliques osseux pour stimuler l'ostéoformation. Le fluor n'a pas démontré son efficacité. Une évaluation récente de l'administration intermittente d'un fragment bioactif de parathormone est prometteuse, mais reste préliminaire [12]. Le potentiel thérapeutique de traitements combinés associant un agent anabolique osseux et un bisphosphonate mérite fortement d'être évalué.

À côté de la prise en charge pharmacologique, des mesures générales concernant l'adaptation de la corticothérapie, la lutte contre l'immobilisation et l'amyotrophie, la recherche et l'éviction de facteurs de risque aggravants, doivent être une préoccupation constante *(tableau II)*. Des propositions de stratégie, de prévention et de traitement ont récemment été faites à travers des algorithmes ou recommandations, non encore parfaitement validés [2, 8, 14]. En début de traitement, la réalisation d'une ostéodensitométrie est certainement utile pour évaluer le statut osseux et guider la stratégie thérapeutique. Une supplémentation calcique et vitaminique D à doses physiologiques est importante, surtout chez les sujets âgés. Les conseils d'activité physique doivent être proposés. Un traitement hormonal substitutif est envisagé en cas de carence. L'utilisation des bisphosphonates doit être discuté dès le début du traitement, d'autant que le risque fracturaire augmente rapidement après l'instauration du traitement cortisonique. La valeur de la densité minérale osseuse initiale et la posologie de la corticothérapie peuvent être des éléments de décision *(tableau III)*. L'incidence élevée des fractures chez les patients ne recevant pas de prévention laisse penser que le traitement préventif doit être envisagé le plus tôt possible et poursuivi aussi longtemps que le patient reste exposé au risque.

L'ostéoporose des transplantés pose des problèmes thérapeutiques particulièrement délicats et qui n'ont pas été pour l'instant abordés par des études spécifiques.

Conclusion

L'ostéoporose cortisonique doit être une préoccupation quotidienne du rhumatologue dans ses aspects diagnostiques et de prise en charge préventive. C'est par là que passe une réelle diminution des complications fracturaires de ces traitements, par ailleurs tellement efficaces...

Tableau III. – Recommandations spécifiques en fonction de la dose de corticoïdes et de la densité minérale osseuse.

Corticothérapie à faible dose	Corticothérapie à forte dose
(≤ 10 mg/j)	**(≥ 15 mg/j)**
Régime hyposodé si hypercalciurie	Régime hyposodé
Proposer diurétique thiazidique si hypercalciurie persistante	Proposer diurétique thiazidique si hypercalciurie persistante
Traitement en fonction de la densité minérale osseuse initiale	
Si T-score ≥ - 1 DS → pas d'autre traitement	Si T-score ≥ - 1 DS → pas d'autre traitement sauf si THS impossible → bisphosphonate
si - 1 > T-score > - 2,5 DS → bisphosphonate surtout si THS impossible	si - 1 > T-score > - 2,5 DS → bisphosphonate
Si T-score ≤ - 2,5 DS → bisphosphonate surtout si THS impossible	Si T-score ≤ - 2,5 DS → bisphosphonate
Surveillance densitométrique	
→ 6 mois après le début du traitement cortisonique si pas de traitement par bisphosphonate après la première évaluation	
→ 1 an après le début du traitement cortisonique si traitement par bisphosphonate après la première évaluation	
→ bisphosphonate si DMO diminue de 3 % ou plus	

DMO : densité minérale osseuse ; THS : traitement hormonal substitutif ; DS : déviation standard ; T-score : nombre de DS entre la valeur mesurée du patient et la moyenne des adultes jeunes de la courbe de référence.

Références

[1] Adachi JD, Bensen WG, Brown J, Hanley D, Hodsman A, Josse R et al. Intermittent etidronate to prevent corticosteroid-induced osteoporosis. *N Engl J Med* 1997 ; 337 : 382-387

[2] American college of rheumatology task force on osteoporosis guidelines. Recommendations for the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1791-1801

[3] Boutsen Y, Jamart J, Esselinckx W, Stoffel M, Devogelaer JP. Primary prevention of glucocorticoid-induced osteoporosis with intermittent intravenous pamidronate: a randomized trial. *Calcif Tissue Int* 1997 ; 61 : 266-271

[4] Buckley LM, Leib ES, Cartularo KS, Vacek PM, Cooper SM. Calcium and vitamin D_3 supplementation prevents bone loss in the spine secondary to low-dose corticosteroids in patients with rheumatoid arthritis. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med* 1996 ; 125 : 961-968

[5] Canalis E. Mechanisms of glucocorticoid action in bone: implications to glucocorticoid-induced osteoporosis. *J Clin Endocrinol Metab* 1996 ; 81 : 3441-3447

[6] Chappard D, Legrand E, Baslé MF, Fromont P, Racineux JL, Rebel A et al. Altered trabecular architecture induced by corticosteroids: a bone histomorphometric study. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 676-685

[7] Dennisson E. Epidemiology of glucocorticoid-induced osteoporosis. [abstract]. *Osteoporosis Int* 1999 ; 9 (suppl 1) : S16

[8] Eastell R, Reid DM, Compston J et al. A UK consensus group on management of glucocorticoid-induced osteoporosis: an update. *J Intern Med* 1998 ; 244 : 271-292

[9] Hall GM, Daniels M, Doyle DV, Spector TD. Effect of hormone replacement therapy on bone mass in rheumatoid arthritis patients treated with and without steroids. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 1499-1505

[10] Ho YV, Briganti EM, Duan Y, Buchanan R, Hall S, Seeman E. Polymorphism of the vitamin D receptor gene and corticosteroid-related osteoporosis. *Osteoporosis Int* 1999 ; 9 : 134-138

[11] Homik JE, Cranney A, Shea B et al. A meta-analysis on the use of bisphosphonates in corticosteroid induced osteoporosis. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 1148-1157

[12] Lane NE, Sanchez S, Modin GW, Genant HK, Pierini E, Arnaud CD. Parathyroid hormone treatment can reverse corticosteroid-induced osteoporosis. Results of a randomized controlled clinical trial. *J Clin Invest* 1998 ; 102 : 1627-1633

[13] Manolagas SC, Weinstein RS. New developments in the pathogenesis and treatment of steroid-induced osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1999 ; 14 : 1061-1066

[14] Orcel PH. Ostéoporose cortisonique : nouvelles approches. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1997 ; 64 : 717-726

[15] Reid IR, Heap SW. Determinants of vertebral mineral density in patients receiving long-term glucocorticoid therapy. *Arch Intern Med* 1990 ; 150 : 2545-2548

[16] Roux C, Oriente P, Laan R et al. Randomized trial of effect of cyclical etidronate in the prevention of corticosteroid-induced bone loss. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 1128-1133

[17] Saag KG, Emkey R, Schnitzer TJ et al. Alendronate for the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis. *N Engl J Med* 1999 ; 339 : 292-299

[18] Walsh LJ, Wong CA, Pringle M, Tattersfield AE. Use of oral corticosteroids in the community and the prevention of secondary osteoporosis: a cross sectional study. *Br Med J* 1996 ; 313 : 344-346

[19] Zelissen PM, Crough RJ, VanRijk PP, Raymakers JA. Effect of glucocorticoid replacement therapy on bone mineral density in patients with Addison disease. *Ann Intern Med* 1994 ; 120 : 207-210

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-027-G-10

Ostéoporoses

E Legrand
I Degasne
D Chappard
MF Basle
M Audran

Résumé. *– L'ostéoporose est une maladie diffuse du squelette, caractérisée par une fragilité osseuse et l'apparition de fractures non traumatiques, survenant spontanément ou lors de traumatismes minimes de la vie quotidienne. Dans cet article de synthèse, les auteurs analysent les définitions applicables à ce vaste champ de la pathologie, et l'épidémiologie des fractures vertébrales et périphériques. Ils décrivent l'ostéoporose primitive de la femme, forme clinique la plus habituelle de cette pathologie, en analysant les éléments essentiels de la physiopathologie des fractures, les circonstances, les moyens et la stratégie du diagnostic, les moyens et les indications du traitement préventif et curatif. Ils exposent les particularités diagnostiques et thérapeutiques des ostéoporoses secondaires endocriniennes (hypercorticisme, hypogonadisme, hyperthyroïdie), métaboliques (maladies digestives et hypercalciurie), toxiques (alcool et tabac), ou génétiques. Enfin, le dernier chapitre est consacré aux particularités de l'ostéoporose de l'homme, dont la prise en charge est encore source de nombreuses incertitudes et contradictions.*

Définitions

Depuis la conférence internationale de consensus de Hong Kong en 1993 et celle d'Amsterdam en 1996, l'ostéoporose est définie comme une affection diffuse du squelette, caractérisée par une masse osseuse basse et des altérations microarchitecturales du tissu osseux, conduisant à une augmentation de la fragilité osseuse et à un risque accru de fractures [17]. Les fractures de l'avant-bras, des vertèbres, de l'extrémité supérieure du fémur (ESF), caractéristiques de cette maladie, ne sont donc plus considérées comme une manifestation initiale mais comme une complication de cette ostéopathie.

Trois définitions complémentaires demeurent utiles pour le clinicien.

En raison des implications diagnostiques et thérapeutiques, il convient tout d'abord de distinguer les ostéoporoses primitives, plus fréquentes chez la femme en raison d'un capital osseux plus faible, de la ménopause et de la plus grande espérance de vie, et les ostéoporoses secondaires (tableau I), plus fréquentes chez l'homme, qui répondent à des étiologies endocriniennes (hypercorticisme, hypogonadisme, hyperthyroïdie), métaboliques (maladies digestives et hypercalciurie), toxiques (alcool et tabac), ou génétiques (maladie de Lobstein, syndrome de Marfan).

Parmi les ostéoporoses primitives, Riggs et Melton [79] ont proposé de distinguer l'ostéoporose postménopausique (type I) et l'ostéoporose sénile ou d'involution (type II) (tableau II).

– L'ostéoporose de type I, qui survient entre 50 et 70 ans, est six fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Elle résulte essentiellement de la perte osseuse postménopausique et touche avec prédilection l'os trabéculaire.

Tableau I. – Étiologies des ostéoporoses.

Ostéoporoses primitives	Ostéoporose postménopausique Ostéoporose sénile Ostéoporose idiopathique juvénile
Ostéoporoses secondaires	Ostéoporose cortisonique Hypogonadisme, hyperthyroïdie Anorexie mentale Grossesse Polyarthrite rhumatoïde Hypercalciurie idiopathique Éthylisme chronique Tabagisme Maladies hépatiques et digestives chroniques Hémochromatose Traitement prolongé par les anticonvulsivants Immobilisation prolongée Mastocytose systémique Ostéogenèse imparfaite Syndrome de Marfan
Diagnostics différentiels	Ostéopathies malignes : métastases, myélome, hémopathies Ostéomalacie Hyperparathyroïdie primitive Ostéodystrophie rénale

Elle est responsable de fractures de l'extrémité inférieure du radius et de tassements vertébraux qui siègent avec prédilection à la charnière dorsolombaire.

– L'ostéoporose sénile, qui survient après 70 ans, est deux fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Elle touche l'os trabéculaire et l'os cortical, et résulte de l'ostéopénie postménopausique et surtout de la perte osseuse liée au vieillissement. Elle se manifeste surtout par des fractures de l'ESF, des fractures du pelvis, ainsi que par des tassements vertébraux partiels, progressifs, responsables d'une cyphose dorsale haute.

Les études récentes, portant sur le rôle des œstrogènes et sur l'évolution de la densité osseuse chez la femme âgée, ont montré qu'il existait en fait une continuité physiopathologique et clinique entre ces deux formes d'ostéoporose.

En raison de la forte relation existant entre la densité minérale osseuse (DMO) et le risque fracturaire, un groupe d'experts de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) a proposé de définir l'ostéoporose à partir de critères densitométriques [43] (tableau III). Le seuil choisi (T-score inférieur à –2,5), qui permet de classer comme ostéoporotiques environ 30 % des femmes ménopausées, paraît adapté, en regard des données épidémiologiques qui montrent que le risque de survenue d'une fracture ostéoporotique chez une

Erick Legrand : Praticien hospitalier.
Isabelle Degasne : Chef de clinique-assistant.
Maurice Audran : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de rhumatologie.
Daniel Chappard : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Michel-Félix Basle : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Laboratoire d'histologie-embryologie. Centre hospitalier universitaire, 49033 Angers cedex 01, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Legrand E, Degasne I, Chappard D, Basle MF et Audran M. Ostéoporoses. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-027-G-10, 1999, 15 p.

Tableau II. – Classification des ostéoporoses primitives (d'après Riggs BL, Melton LJ, 1978).

	Ostéoporose type I	Ostéoporose type II
Âge	50-70	> 70
Sex-ratio femme/homme	6/1	2/1
Fractures	Tassements vertébraux Fractures de Pouteau-Colles	Fracture de l'ESF Fractures du bassin Tassements vertébraux
Étiologie	Ménopause essentiellement	Vieillissement et ménopause

ESF : extrémité supérieure du fémur.

Tableau III. – Diagnostic d'une ostéoporose chez la femme, après la ménopause, en fonction du résultat de la mesure de la densité osseuse, selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS).

T-score densitométrique	Fracture ostéoporotique	Conclusion
T-score > - 1	non	Normalité
- 2,5 < T-score < - 1	non	Ostéopénie
T-score < - 2,5	non	Ostéoporose
T-score < - 2,5	oui	Ostéoporose sévère

femme de 50 ans pour le reste de sa vie est d'environ 40 %. Cette définition densitométrique permet de reconnaître la maladie à un stade précoce, préfracturaire, et de mettre en œuvre des mesures thérapeutiques préventives. Mais elle ne s'applique qu'aux femmes blanches ménopausées, et non aux hommes ni aux femmes jeunes [43]. De plus, elle dépend étroitement des conditions de détermination du T-score et particulièrement de la population choisie comme référence. L'harmonisation des procédures de calibration et de contrôle de qualité des appareils et la définition de critères stricts pour le choix d'une population de référence sont donc indispensables.

Enfin, on ne doit pas oublier que l'ostéoporose a longtemps été définie par l'existence de fractures spontanées. Même si cette ancienne définition ne paraît pas adaptée à la prise en charge précoce de la maladie, on ne peut oublier qu'elle constitue le support de l'autorisation de mise sur le marché (AMM) de plusieurs médicaments antiostéoporotiques.

Épidémiologie

En raison du vieillissement progressif des populations européennes et nord-américaines, l'incidence et la prévalence des fractures ostéoporotiques, indicateurs les plus représentatifs de la maladie, ne cessent de croître. La distribution démographique des fractures est caractérisée par :

– une augmentation exponentielle avec l'âge ;

– une nette prépondérance féminine, mais environ 20 % des fractures vertébrales et 30 % des fractures de l'ESF surviennent chez l'homme ;

– une inégalité ethnique, la race blanche étant plus exposée que la race jaune et la race noire ;

– une disparité géographique au sein même de l'Europe, les pays du Nord étant plus exposés.

Parmi 100 femmes françaises arrivant à la ménopause, 40 présentent au moins une fracture non traumatique avant la fin de leur vie. Si les fractures de l'avant-bras, les tassements vertébraux et les fractures de l'ESF sont les complications les plus fréquentes, il paraît également légitime de s'intéresser aux fractures costales, aux fractures du col de l'humérus, et aux fractures bimalléolaires du sujet âgé, favorisées par l'existence d'une ostéopénie. Les conséquences financières sont majeures : en France, le coût annuel de l'ostéoporose est évalué à 7 milliards de francs ; aux États-Unis, il a été estimé à 10 milliards de dollars en 1988.

Fractures de l'extrémité supérieure du fémur

Les fractures de l'ESF représentent un problème majeur en termes de santé publique : en 1990, on estimait à 1,7 million le nombre mondial de ces fractures. La projection de ces chiffres en 2025 permet d'estimer à 1,1 million leur nombre chez les hommes et à 2,8 millions chez les femmes. Cette tendance à l'augmentation des fractures n'est expliquée qu'en partie par le vieillissement de la population. Dans la plupart des études, elle persiste partiellement après ajustement en fonction de l'âge : ainsi, en Finlande, l'incidence annuelle ajustée pour l'âge s'est accrue, entre 1970 et 1993, de 108 à 214 chez les hommes et de 275 à 420 chez les femmes.

L'incidence des fractures de l'ESF est trois fois plus élevée chez les femmes que chez les hommes en France, mais le sex-ratio (femme/homme), toujours supérieur à 1, varie beaucoup d'un pays à l'autre : 2,9 en Espagne et au Portugal ; 2,3 en Grèce ; 1,4 seulement en Turquie. Des problèmes d'ordre méthodologique expliquent en partie ces différences géographiques. Elles n'en demeurent pas moins intrigantes et constituent un axe de recherche susceptible de déboucher sur des progrès physiopathologiques et thérapeutiques.

Le risque de survenue d'une fracture de l'ESF est estimé à 17 % pour une femme de 50 ans (pendant le reste de sa vie) et à 5 % pour les hommes du même âge. L'évolution des fractures de l'ESF est redoutable : réduction d'autonomie, séjour en institution, décès d'environ 25 % des patients dans les 12 mois suivant la fracture. En raison des conditions pathologiques associées à la survenue d'une fracture de l'ESF chez l'homme, la morbidité, et surtout la mortalité sont plus élevées dans le sexe masculin : le taux de mortalité du premier mois est estimé dans une étude récente [56] à 14,1 % pour les hommes et 5,4 % pour les femmes. De même, le taux de décès au cours de l'hospitalisation est de 10,5 % pour les hommes contre 5 % pour les femmes.

En France, on dénombrait en 1990 48 000 fractures de l'ESF. La projection de ces données en 2050 laisse prévoir la survenue d'environ 150 000 fractures, si l'incidence actuelle perdure. L'âge moyen de survenue est de 81,3 ans pour les femmes et de 73,3 ans pour les hommes et correspond, dans les deux sexes, à l'espérance de vie moyenne. Le coût direct des ces fractures, en incluant les frais d'hospitalisation pour la chirurgie et les frais de rééducation, est actuellement estimé à 4 milliards de francs par an pour les patients des deux sexes de plus de 70 ans.

Fractures vertébrales

L'incidence des fractures vertébrales liées à l'ostéoporose n'est pas facile à établir en raison :

– du caractère indolore de la moitié d'entre elles ;

– de la difficulté à affirmer, devant une déformation vertébrale radiographique, qu'il s'agit bien d'une fracture ;

– du caractère traumatique de certaines fractures, en particulier chez l'homme jeune.

Une enquête radiographique sur l'incidence des ces fractures, effectuée sur l'ensemble de la population blanche de la ville de Rochester (États-Unis) entre 1985 et 1989, a évalué l'incidence annuelle à 145 pour 100 000 femmes et à 73 pour 100 000 hommes [20]. En utilisant le fichier du Medicare (États-Unis, 1986-1989) réunissant 151 986 patients hospitalisés pour une fracture vertébrale, une autre enquête apporte une incidence de 171 hospitalisations pour 100 000 femmes et 99 pour 100 000 hommes de race blanche [38]. Ces deux études, non exemptes de limites méthodologiques (représentativité des populations étudiées), montrent que l'incidence des fractures vertébrales est plus élevée chez les femmes et augmente de façon exponentielle avec l'âge. Ce sex-ratio (femme/homme), proche de 2, n'est pas retrouvé dans les études les plus récentes portant sur la prévalence radiographique de ces fractures. Ainsi, pour Davies et al [22], la prévalence des déformations vertébrales dans une cohorte de 529 hommes du Nebraska est chiffrée à 29 % à 50 ans, à 35 % à 60 ans, et à 40 % après 80 ans, contre respectivement 11 %, 17 % et 45 % pour les femmes. Une étude européenne récente [63] montre que la prévalence de ces fractures est identique dans les deux sexes mais varie considérablement en fonction :

– de la méthode radiographique passant de 12,2 (méthode de Mc Closkey) à 20 % (méthode d'Eastell) ;

– de la région géographique (Scandinavie 24,2 %, Europe de l'Ouest 20,6 %, Europe de l'Est 18 %, Europe du Sud 21,6 %) ;

– de l'âge, passant chez les hommes de 16,5 entre 50 et 54 ans à 29,1 % entre 75 et 79 ans.

Enfin, et c'est un fait capital, la prévalence de ces fractures est plus élevée avant 65 ans chez les hommes (18,7 %) que chez les femmes (14,3 %).

On estime, par approximation à partir des données anglo-saxonnes, que 50 000 à 70 000 tassements vertébraux surviennent chaque année en France. Le risque de survenue d'une fracture vertébrale est actuellement estimé à 16 % pour une femme ménopausée de plus de 50 ans durant le reste de sa vie, et l'âge de survenue du premier tassement vertébral est en moyenne de 67 ans [76].

Autres fractures

Les fractures de l'extrémité inférieure de l'avant-bras prédominent fortement chez la femme et seulement 10 à 15 % de ces fractures surviennent chez l'homme. L'incidence annuelle de ces fractures a été estimée à 42/10 000 chez la femme et le risque de survenue de cette fracture est actuellement évalué à 16 % pour une femme ménopausée de plus de 50 ans, durant le reste de sa vie. Si l'évolution de cette fracture est habituellement favorable (hormis le risque d'algodystrophie), elle représente indiscutablement un facteur de risque important pour la survenue ultérieure d'une fracture de l'ESF (risque multiplié par deux), ou de tassements vertébraux (risque multiplié par trois), et ce dans les deux sexes.

Les travaux les plus récents ont montré que d'autres fractures ostéoporotiques étaient fréquentes, en particulier chez l'homme : fractures de côtes, fractures de l'humérus proximal et fractures de la cheville. Une étude australienne récente, portant sur une cohorte de 820 hommes de plus de 60 ans, a montré que l'incidence de ces fractures, chiffrée respectivement à 42, 21 et 21 (pour 10 000 personnes-années ou 10^4 PA), était proche de l'incidence des fractures vertébrales (42/10^4 PA) et de l'ESF (41/10^4 PA) [61].

Ostéoporoses primitives de la femme

Physiopathologie

Les pièces osseuses qui composent le squelette comportent du tissu osseux cortical (80 % de la masse osseuse globale) et du tissu osseux trabéculaire, formé de plaques reliées par des piliers. La proportion d'os trabéculaire dépend du site anatomique : 100 % au centre du corps vertébral, 95 % au centre du calcanéus, 65 % dans le radius ultradistal, 50 % dans la région intertrochantérienne, 40 % dans la région transcervicale fémorale, 25 % pour une vertèbre entière, et 5 % pour le radius proximal. La compétence biomécanique, c'est-à-dire la capacité d'une pièce squelettique à résister à des contraintes, dépend de la proportion d'os cortical, de la masse osseuse, de son anatomie (macroarchitecture osseuse), mais aussi de la microarchitecture osseuse trabéculaire, du degré de minéralisation et de la qualité du collagène. La survenue d'une fracture ostéoporotique résulte de la défaillance de ces facteurs osseux intrinsèques et de l'augmentation du risque de chutes et de traumatismes, en particulier chez le sujet âgé après 70 ans.

Masse osseuse

La définition de la masse osseuse est histologique et correspond à la quantité de tissu osseux par unité de volume, déterminée par analyse histomorphométrique d'une biopsie osseuse transiliaque. En pratique clinique, la masse osseuse est évaluée en routine en mesurant la densité osseuse surfacique, à l'aide de l'absorptiométrie biphotonique à rayons X. Des études longitudinales réunissant plus de 10 000 patientes ont montré que le risque de fractures augmentait au fur et à mesure de la diminution de la DMO et on admet actuellement que toute diminution d'un écart type de la DMO multiplie par deux le risque de fracture [21, 30, 96]. La masse osseuse disponible à un moment donné chez un adulte âgé dépend d'une part du capital osseux acquis au cours de la croissance, et d'autre part de l'intensité de la perte osseuse survenue à partir de 40 ans.

Capital osseux

Le capital osseux maximal est atteint, dans les deux sexes, vers la vingtième année [84, 92, 93]. Une première phase de croissance osseuse rapide s'écoule de la naissance à 4 ans, tandis qu'une seconde phase correspond à la puberté. Cette accélération de la croissance osseuse au cours de l'adolescence débute et finit 2 ans environ plus tôt chez la fille que chez le garçon. Chez la fille, 40 % environ du contenu minéral osseux (CMO) lombaire à l'âge adulte sont acquis au cours des 4 années encadrant la ménarche, et 86 % environ du CMO adulte sont déjà acquis 2 ans après la ménarche. L'acquisition du pic de masse osseuse est conditionnée par le terrain génétique, l'activité physique, et les facteurs nutritionnels [19]. Ce sont les études comparant la densité osseuse de jumeaux qui apportent les arguments les plus convaincants en faveur du contrôle génétique de la masse osseuse [68, 89]. Il existe une corrélation entre la DMO des deux jumeaux, plus forte pour les jumeaux monozygotes que pour les jumeaux dizygotes. Cette « héritabilité » de la masse osseuse, observée sur tous les sites de mesure, plaide en faveur d'un contrôle génétique de l'acquisition du capital osseux lors de la croissance. En raison du lien observé récemment entre le polymorphisme génique du récepteur à la vitamine D (VDR) et la DMO [58], on estime actuellement que l'héritabilité de la masse osseuse est contrôlée par un ensemble de gènes qui interagissent avec le VDR. Les facteurs génétiques expliquent 70 à 80 % de la variance de la masse osseuse, et le polymorphisme du VDR serait à lui seul responsable d'environ 20 % de cette variance. Plaident également en faveur du contrôle génétique de la masse osseuse les différences interethniques, et particulièrement le fait que la densité osseuse est plus élevée d'environ 6 % chez les sujets noirs [51], ainsi que les études familiales révélant que les enfants de sujets ostéoporotiques ont une masse osseuse plus basse que les sujets contrôles, tant au rachis lombaire qu'au col fémoral [88, 90]. Interfaces entre le terrain génétique et la nutrition, la taille, le poids et la masse maigre sont des déterminants du capital osseux chez les sujets jeunes. Le gain rapide de masse osseuse qui survient au moment de la puberté est ainsi bien corrélé au gain de taille et de poids [84]. Parmi tous les facteurs d'environnement, l'activité physique est celui dont le lien avec la masse osseuse semble le plus fort, en particulier pour les exercices réalisés en charge, à une intensité compatible avec des cycles réguliers chez l'adolescente et la femme jeune sportive [49]. Enfin, le rôle d'apports calciques suffisants, en particulier d'alimentaires lactés, doit être souligné en raison des résultats positifs (gain de masse osseuse) apportés par plusieurs études réalisées chez des enfants, des adolescents et des adultes jeunes. Toutefois, l'effet bénéfique, surtout sensible au cours de la phase de croissance rapide prépubertaire, est plus important lorsque la ration calcique spontanée est basse [42].

Perte osseuse

C'est à partir de 40 ans environ que débute dans les deux sexes une perte osseuse lente, linéaire, de l'ordre de 3 % par décade, en secteur trabéculaire. Chez la femme, immédiatement après la ménopause, la perte osseuse s'accélère et atteint en moyenne 2 % par an pendant une dizaine d'années. Chez environ 25 % des femmes ménopausées, on observe une perte osseuse plus rapide, qui dépasse 2,5 % par an et peut atteindre le rythme annuel de 5 à 8 %. Après 60 ans, la perte osseuse se poursuit parallèlement dans les deux sexes, plus lentement, puis s'accélère de nouveau après 75 ans, en particulier sur le site fémoral où elle atteint 0,9 % par an. Entre 20 et 80 ans, la femme perd environ 40 % de sa masse osseuse spongieuse, alors que l'homme en perd 25 % durant la même période.

Cette perte osseuse répond à deux déterminants physiopathogéniques essentiels.

- Ménopause

La perte osseuse postménopausique, franche en secteur trabéculaire, est liée à la carence œstrogénique qui provoque une augmentation du remodelage osseux : le nombre d'unités de remodelage activées (BRU) augmente, de même que l'activité de chacune de ces unités. La formation osseuse est insuffisante au sein de chaque BRU pour combler l'excès de résorption. Les travées osseuses, plus minces, sont perforées puis fragmentées. Une détérioration progressive de l'architecture tridimensionnelle du réseau trabéculaire apparaît, précipitant la survenue des premières fractures ostéoporotiques. L'hyperactivité des ostéoclastes lors de la carence œstrogénique pourrait être liée à une augmentation de la production locale de certaines cytokines (interleukine [IL]1, IL6, *tumor necrosis factor* [TNF]) par les ostéoblastes, les cellules stromales et les cellules de la lignée myélomonocytaire. La carence en œstrogènes provoquerait de plus une diminution de la production des *transforming growth factors* (TGF)-bêta, potentiellement responsable d'une augmentation de l'activité ou du recrutement des ostéoclastes.

- Hyperparathyroïdie secondaire

Le vieillissement du squelette s'accompagne d'une augmentation de la sécrétion d'hormone parathyroïdienne. Elle est la conséquence de l'hypocalcémie induite chez le sujet âgé par la carence d'apport calcique alimentaire et l'insuffisance vitaminique D (qui résulte d'un défaut d'exposition solaire et de l'insuffisance rénale). La stimulation de la résorption ostéoclastique par l'hormone parathyroïdienne explique l'accélération de la perte osseuse trabéculaire et corticale chez le sujet âgé, et se traduit par l'élévation des paramètres biochimiques du remodelage osseux [9, 60]. Il est démontré que la supplémentation en calcium et en vitamine D des sujets âgés et carencés corrige ces anomalies biologiques, freine la perte osseuse et réduit l'incidence des fractures ostéoporotiques [14].

Qualité osseuse

La masse osseuse n'est pas le seul déterminant du risque fracturaire. À densité minérale égale, le risque fracturaire augmente avec l'âge, tout particulièrement après 60 ans. Il existe des chevauchements dans les valeurs de densité osseuse entre les patientes ostéoporotiques fracturées et les patientes indemnes. Enfin, l'existence d'une fracture préalable augmente le risque fracturaire, indépendamment du niveau de la densité osseuse.

Il est maintenant acquis que les facteurs osseux qualitatifs et notamment la microarchitecture osseuse trabéculaire jouent un rôle important dans la survenue des fractures ostéoporotiques [45]. Ainsi, in vitro, la résistance d'une vertèbre à la compression dépend de la qualité architecturale du réseau trabéculaire [40]. Des études histomorphométriques, initiées par Parfitt [66], montrent que les travées osseuses, certes amincies, sont surtout perforées et fragmentées. Réduites en nombre, elles perdent progressivement leurs connections. Les méthodes histologiques modernes, faisant appel aux analyses d'images, sont maintenant capables de quantifier ces désordres de la microarchitecture en mesurant l'augmentation du volume des espaces médullaires et la perte des anastomoses trabéculaires [11, 12, 16].

Anatomie osseuse

La longueur de l'axe du col fémoral est un facteur prédictif du risque de survenue d'une fracture de l'ESF, et l'on admet actuellement que toute augmentation d'un écart type de la longueur du col fémoral multiplie environ par deux le risque de fracture, après ajustement pour la densité osseuse [6, 26, 32]. La diminution de l'épaisseur corticale du col fémoral, l'augmentation de la distance intertrochantérienne et l'altération des travées de l'arc ogival supérieur seraient également associées au risque de fractures.

Tableau IV. – Facteurs de risque d'ostéoporose.

Constitutionnels	Race blanche Antécédents familiaux d'ostéoporose Petite taille et petit poids (< 58 kg pour la femme)
Nutritionnels	Carence en calcium Carence en vitamine D Carence protidique
Toxiques	Tabac Alcool Médicaments : glucocorticoïdes, anticonvulsivants, hormones thyroïdiennes
Ménopause	Précoce Chirurgicale Sans traitement hormonal
Endocrinopathies	Hypercorticisme Hypogonadisme Hyperthyroïdie Hyperparathyroïdie

Facteurs extraosseux

Plus de 30 % des patients âgés d'au moins 75 ans chutent chaque année. Dans 6 % des cas, cette chute provoque une fracture et dans 1 % des cas il s'agit d'une fracture de l'ESF. Ces chutes intéressent aussi bien les personnes âgées en bonne santé vivant à leur domicile (chutes à l'extérieur le plus souvent) que les patients institutionnalisés. Plusieurs études prospectives récentes ont démontré qu'après ajustement pour la densité osseuse, les antécédents de chutes, le faible poids, la diminution de la force musculaire quadricipitale, le degré d'instabilité, une faible vitesse de marche et la diminution de l'acuité visuelle multipliaient le risque de fractures [41]. L'existence d'un déficit musculaire ou d'un trouble de l'équilibre objectif, les maladies neurologiques, les déficits neurosensoriels, les prises médicamenteuses sédatives ou hypotensives, mais aussi l'environnement matériel du patient (responsable à lui seul d'environ 30 % environ des chutes) doivent être pris en compte dans une stratégie de prévention globale chez les patients âgés, au-delà de 70 ans.

Diagnostic

Circonstances

Le diagnostic d'ostéoporose doit être précoce, avant la survenue des fractures. Il faut donc savoir l'évoquer dans de multiples circonstances. La connaissance d'un facteur de risque majeur d'ostéoporose (tableau IV) chez un patient est une circonstance suffisante pour évoquer le diagnostic : ménopause, en particulier précoce ou chirurgicale, corticothérapie prolongée, endocrinopathie, intoxication alcoolique ou tabagique, âge supérieur à 70 ans, densité osseuse basse. L'existence de douleurs vertébrales, d'une déformation rachidienne (cyphose dorsale), ou d'une réduction de la taille chez une patiente à risque (par exemple une femme ménopausée), sont également des circonstances qui doivent faire suspecter une ostéoporose. La douleur vertébrale est d'autant plus évocatrice d'un tassement vertébral qu'elle est brutale, intense, obligeant à l'alitement immédiat, mais de rythme mécanique, immédiatement réveillée ou exacerbée par les changements de position. Enfin, toute fracture non traumatique, quel qu'en soit le site, doit conduire à rechercher cette ostéopathie fragilisante. Rappelons en particulier la valeur prédictive de la fracture de l'avant-bras sur le risque ultérieur de fracture vertébrale et de fracture de l'ESF.

En pratique quotidienne, les deux situations qui déclenchent le plus souvent les investigations biologiques et radiographiques sont d'une part la découverte d'une franche réduction de la densité osseuse (ostéopénie), et d'autre part la survenue d'un tassement vertébral spontané.

Moyens

Les moyens cliniques à mettre en œuvre dépendent du contexte clinique, c'est-à-dire des circonstances du diagnostic, de l'âge et du sexe. L'enquête paraclinique sera d'autant plus approfondie que le patient est jeune, qu'il s'agit d'un homme ou d'une femme non ménopausée, que les fractures sont multiples, répétées ou de siège inhabituel.

Clinique

L'interrogatoire précise les antécédents personnels et familiaux, recherche l'existence de facteurs de risque pour une ostéoporose primitive ou secondaire, et analyse les conditions de survenue de la fracture, les caractéristiques des douleurs et l'existence de signes généraux ou viscéraux.

L'examen clinique, toujours complet, vérifie l'absence de pathologies tumorales, recherche l'existence de signes en faveur d'une ostéoporose secondaire (endocrinopathie, éthylisme chronique, maladie génétique...), et précise le retentissement fonctionnel de la fracture.

La présence de signes neurologiques (compression médullaire à la charnière dorsolombaire, syndrome de la queue de cheval, radiculalgie déficitaire) oblige à rechercher attentivement un tassement vertébral néoplasique, le plus souvent en cause. Les tassements vertébraux peuvent toutefois être exceptionnellement responsables de signes neurologiques.

Bilan biologique

- Examens biologiques indispensables

Ils comportent la vitesse de sédimentation (VS) ou la *C reactive protein* (CRP), l'hémogramme, l'électrophorèse des protéines sériques, la créatininémie, la calcémie, la phosphorémie, les phosphatases alcalines. Ces examens biologiques sont habituellement normaux au cours de l'ostéoporose primitive, hormis une habituelle mais transitoire élévation des phosphatases alcalines au décours immédiat d'un tassement vertébral. L'objectif assigné à ces examens est donc de rechercher les autres ostéopathies fracturaires pouvant mimer au départ une ostéoporose, et en particulier un myélome, une hyperparathyroïdie primitive et une ostéomalacie. Lorsqu'il existe un contexte clinique (sexe masculin par exemple) ou biologique (franche hypocalcémie par exemple) faisant craindre une ostéoporose secondaire ou une ostéomalacie, le bilan biologique comportera en plus la calciurie et la créatininurie des 24 heures, la parathormone (PTH) intacte, la 25(OH) vitamine D, les enzymes hépatiques et certains dosages hormonaux : testostérone, *luteinizing hormone* (LH), cortisolurie des 24 heures, T_4 libre, *thyroid stimulating hormone* (TSH).

- Dosage des marqueurs biochimiques du remodelage osseux

Il ne fait pas l'objet d'un consensus. La période qui suit immédiatement la ménopause chez la femme est marquée par une accélération brutale de la résorption dont la conséquence est une perte osseuse rapide, en secteur trabéculaire. C'est dire l'intérêt potentiel de marqueurs biochimiques évaluant les niveaux respectifs de la formation et de la résorption osseuse. L'ostéocalcine (protéine non collagénique spécifique de l'os), l'isoenzyme osseuse de la phosphatase alcaline et le propeptide N-terminal du collagène de type I (dont le taux reflète la synthèse du collagène osseux) sont les marqueurs les plus performants pour apprécier la formation osseuse. La pyridinoline, la déoxypyridinoline et leurs dérivés peptidiques (C-télopeptide du collagène ou CTX, et N-télopeptide du collagène ou NTX), excrétés dans les urines lors de la dégradation de la matrice osseuse, sont des marqueurs très sensibles de la résorption. Plusieurs études prospectives ont montré qu'une forte élévation de ces marqueurs au moment de la ménopause était associée à une perte osseuse rapide, qu'une élévation anormale des marqueurs de la résorption chez les femmes de plus 75 ans doublait le risque de survenue ultérieure d'une fracture de l'ESF [31] indépendamment de la densité osseuse fémorale, et enfin que la réduction marquée du taux des marqueurs sous traitement par bisphosphonates ou œstrogènes était prédictive du gain de densité osseuse obtenu grâce au traitement. En revanche, il n'est pas établi que ces résultats concernant des cohortes de patientes s'appliquent bien à l'échelon individuel. La variabilité du remodelage osseux et de la vitesse de perte osseuse d'une patiente à l'autre d'une part, d'une année à l'autre chez une même patiente d'autre part, rendent indispensable la réalisation d'études complémentaires pour évaluer le risque de se tromper par excès ou par défaut lorsque l'on essaie, à titre individuel, de prédire le taux de la perte osseuse ou la réponse thérapeutique.

Radiographies

Elles sont indispensables pour rechercher devant une ostéopénie franche des fractures vertébrales asymptomatiques dont l'existence modifie le pronostic, pour rattacher une douleur osseuse pelvienne, rachidienne ou costale à une fracture, et pour affirmer le caractère bénin d'un tassement vertébral. Les radiographies les plus utiles sont le cliché de bassin de face, les clichés de la colonne vertébrale lombaire, dorsale et de la charnière dorsolombaire (siège fréquent des tassements), de face et de profil, en position couchée. La suspicion d'un myélome conduit parfois à pratiquer des clichés du crâne, de face et de profil.

L'analyse de ces radiographies est susceptible de montrer :

– un aspect strié et peigné dans le sens vertical des corps vertébraux, puis l'effacement progressif du tissu trabéculaire (aspect déshabité du corps vertébral) et l'amincissement des corticales ;

– des déformations vertébrales : tassement cunéiforme antérieur, vertèbre biconcave, vertèbre en « galette », siégeant typiquement à la charnière dorsolombaire et au rachis lombaire ;

– des signes témoignant de la bénignité des fractures : siège en dessous de T4, conservation des corticales parfois fracturées mais jamais effacées, intégrité du mur postérieur, normalité de l'os trabéculaire sans ostéolyse ni ostéocondensation, vide intrasomatique.

Lorsqu'il existe un doute sur la nature bénigne ou maligne de la fracture costale, vertébrale ou pelvienne, le clinicien pourra s'aider, en fonction du contexte clinique, de clichés standards répétés, de la scintigraphie osseuse, et

Tableau V. – Comparaison des techniques courantes de mesure de la masse osseuse.

Techniques	Sites	Erreur de reproductibilité (%)	Inexactitude (%)	Temps d'examen (mm)	Dose irradiante (mRem)	Coût approximatif (F)
Absorptiométrie monophotonique	Radius distal/proximal Calcanéus	0,5-2	3-5	10-15	5-10	200
Absorptiométrie biphotonique	Rachis Corps entier Radius ESF	0,5-2	3-10	1-15	1-30	400
Scanner	Rachis Radius	2-5 1-2	5-20 5	10-20 10	100-1000 5-10	600

ESF : extrémité supérieure du fémur.

exceptionnellement de la tomodensitométrie, de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), d'une biopsie radioguidée ou chirurgicale du foyer fracturaire.

Densitométrie osseuse

Parmi les techniques utilisées pour mesurer la densité osseuse (tableau V), l'absorptiométrie biphotonique à rayons X est la plus utilisée. Peu irradiante, reproductible, rapide, elle permet de mesurer la densité osseuse sur les sites habituels des fractures : avant-bras, rachis, ESF. Son utilisation chez la femme après la ménopause a été validée par de nombreuses études longitudinales qui montrent que le risque de fractures double pour chaque diminution de la densité osseuse d'une déviation standard, que l'ensemble des fractures est prédit de la même manière, quel que soit le site de mesure, mais qu'il existe cependant une supériorité de la mesure fémorale pour prédire le risque de fractures de l'ESF.

Les résultats peuvent être exprimés en valeur absolue, c'est-à-dire en g/cm², mais le plus souvent on compare la mesure avec des valeurs de référence issues d'une population normale. Deux modes de présentation des résultats sont utilisés : le Z-score mesure l'écart exprimé en déviation standard entre la valeur du patient et la valeur moyenne des sujets normaux de même âge et de même sexe, le T-score mesure l'écart exprimé en déviation standard entre la valeur du patient et la valeur moyenne des adultes jeunes du même sexe. C'est ce dernier indice, indépendant de l'âge, qui a été choisi pour définir l'ostéoporose du point de vue densitométrique chez la femme ménopausée (tableau III) [43].

- Indications de la densitométrie (tableau VI)

– Dépistage à la ménopause des femmes à risque (tableau IV), pour inciter à la mise en route d'un traitement hormonal substitutif. Il convient de rappeler ici que, chez la femme ménopausée, cinq facteurs de risque sont considérés comme majeurs par la National Osteoporosis Foundation : antécédent familial d'ostéoporose, antécédent personnel de fracture non traumatique après
40 ans, poids inférieur à 58 kg, tabagisme avéré, densité osseuse basse.

– Dépistage de l'ostéoporose, dès lors qu'il existe des facteurs de risque majeurs : femme de plus de 65 ans, ménopause non traitée, endocrinopathie (hypercorticisme, hyperparathyroïdie, hyperthyroïdie), alcoolisme.

– Confirmation du caractère ostéoporotique d'une fracture et en particulier à l'occasion d'une fracture de l'avant-bras ou d'un premier tassement vertébral.

– Évaluation de l'efficacité des traitements : elle reste une indication discutée, compte tenu du faible gain de densité osseuse observé avec les thérapeutiques usuelles (bisphosphonates et œstrogènes). Un intervalle minimal de 2 ans entre les mesures est en tout cas indispensable. Seule la diminution de la densité osseuse, sous traitement, peut être considérée comme un échec thérapeutique.

Tableau VI. – Indications admises des mesures de densité osseuse.

Dépistage des femmes à risque d'ostéoporose
- À la ménopause - Après 65 ans
Diagnostic d'une raréfaction osseuse
- Antécédent fracturaire (en dehors d'un traumatisme évident), déformation vertébrale isolée, ostéopénie radiographique - Corticothérapie et hypercorticisme endogène - Hypogonadisme (en dehors de la ménopause) - Hyperparathyroïdie primitive asymptomatique - Hyperthyroïdie et traitement par hormones thyroïdiennes à doses suppressives de la TSH
Suivi densitométrique osseux
- Réévaluation du risque fracturaire (à distance d'une première mesure) - Appréciation de la réponse osseuse au traitement par fluor

TSH : *thyroid stimulating hormone.*

- Recommandations pratiques

– En raison de l'hétérogénéité de la perte osseuse en fonction des sites, il est raisonnable de coupler la mesure lombaire antéropostérieure et la mesure sur l'ESF pour les évaluations réalisées avant 65 ans.

– Chez le sujet âgé, la mesure sur l'ESF est suffisante, d'autant plus que la mesure lombaire est d'interprétation difficile en raison de tassements vertébraux, d'une arthrose et de calcifications aortiques.

– La mesure de densité osseuse doit être prescrite en fonction du contexte clinique, en s'assurant en particulier que les résultats auront des conséquences en termes de diagnostic et surtout de traitement.

– La mesure de densité osseuse doit être impérativement analysée et interprétée en fonction du contexte clinique, biologique et radiographique. Si les critères de l'OMS [43] sont utiles pour prendre des décisions de traitement, ils ne s'appliquent que dans le cas d'une femme blanche ménopausée et ne peuvent être totalement assimilés à des seuils thérapeutiques.

– Les valeurs absolues de densité osseuse, exprimées en g/cm², diffèrent selon les constructeurs. Les valeurs relatives (T-score) varient en fonction de la population de référence. La comparaison de la densité osseuse chez un même individu, à des moments différents, n'est donc possible que si la mesure est réalisée sur le même appareil.

– En raison de la reproductibilité de la mesure, les variations de densité osseuse observées chez un même individu ne sont significatives que si elles dépassent 3 % sur le rachis et 5 % sur l'ESF.

Autres méthodes de densitométrie osseuse

L'absorptiométrie monophotonique à rayons X est une méthode simple, peu onéreuse, reproductible, mais réservée à l'étude des os superficiels (radius, calcanéus).

La tomodensitométrie quantitative (*quantitative computed tomography* [QCT]) permet de mesurer une DMO vraie (par unité de volume) et une étude séparée du tissu osseux trabéculaire et cortical de la vertèbre, mais ses performances, en termes de reproductibilité et d'irradiation, sont inférieures à celles de l'absorptiométrie. De plus, elle ne permet pas actuellement d'étudier le fémur.

L'exploration par les ultrasons [82], réalisée sur les os superficiels et en particulier au calcanéus, mesure deux paramètres : l'atténuation et la vitesse du faisceau. S'il n'est pas démontré actuellement que cette technique apprécie réellement la qualité osseuse, plusieurs études prospectives montrent que les valeurs ultrasoniques sont plus basses chez les patientes ostéoporotiques. La capacité de cette technique à prédire la survenue de fractures de l'ESF semble comparable à celle de la densitométrie. En revanche, le suivi sous traitement est pour le moment impossible en raison de la faible variation biologique des paramètres et des coefficients de reproductibilité des mesures.

Histomorphométrie osseuse

Elle est réalisée à partir d'une biopsie transiliaque après double marquage à la tétracycline. L'échantillon est fixé dans l'alcool à 80°, puis inclus non décalcifié dans une résine méthylmétacrylique, avant d'être coloré et enfin découpé au microtome. Couplée à l'analyse d'images, cette technique histologique est utile pour :

– rechercher des lésions tumorales intramédullaires et en particulier des métastases osseuses ou une hémopathie (myélome) ;

– confirmer, dans un contexte clinique ou biologique évocateur, l'existence d'un trouble de la minéralisation focale ou d'une ostéomalacie ;

– préciser les niveaux respectifs de la formation et de la résorption osseuses, information qui toutefois n'a pas pour le moment de conséquences thérapeutiques ;

– évaluer la microarchitecture du tissu osseux trabéculaire en mesurant le volume trabéculaire osseux, l'épaisseur des corticales interne et externe, l'épaisseur, le nombre et l'espacement des travées, mais surtout des indices de connectivité trabéculaire : squelettisation du réseau trabéculaire, index de l'interconnectivité, *star volume* des espaces médullaires, *trabecular bone pattern factor*.

• Indications

Dans la pratique clinique courante, les indications de l'histomorphométrie se limitent à la recherche d'une ostéopathie tumorale ou d'une ostéomalacie.

Au cours des essais thérapeutiques dans l'ostéoporose, c'est l'examen de référence pour vérifier l'absence de troubles de la minéralisation osseuse et l'amélioration de la qualité osseuse sous traitement.

Les informations microarchitecturales apportées par l'histomorphométrie sont en cours d'évaluation [12, 48] pour préciser leur contribution dans l'évaluation du risque fracturaire, en particulier au cours de l'ostéoporose cortisonique et chez l'homme.

Autres méthodes

Les méthodes non invasives d'étude de la qualité osseuse, telles que l'IRM ou l'analyse de texture à partir d'images radiographiques standards ou tomodensitométriques, sont en cours de développement [18].

Stratégie diagnostique

La démarche diagnostique indispensable devant une fracture spontanée comporte schématiquement quatre étapes importantes.

Éliminer une ostéopathie maligne

L'absence d'antécédents de cancer ou d'hémopathie, le caractère mécanique des douleurs rachidiennes, la conservation de l'état général, la normalité de l'examen clinique complet et des paramètres biologiques, l'absence d'image radiographique lytique ou condensante suspecte, de tassement vertébral situé au-dessus de T4, de recul du mur postérieur, sont autant d'arguments qui permettent d'éliminer un cancer osseux métastatique ou un myélome.

Éliminer une ostéodystrophie rénale, une hyperparathyroïdie primitive, une ostéomalacie

L'ostéodystrophie rénale est rapidement éliminée par le dosage de la créatinine plasmatique, de l'urée, de la calcémie et de la PTH circulante (PTH intacte 1-84).

Le diagnostic d'hyperparathyroïdie primitive repose sur le dosage couplé de la calcémie et de la PTH. Dans les formes débutantes, l'hypercalcémie est souvent très modérée (calcémie à la limite supérieure de la normale entre 2,55 et 2,70 mmol/L). L'élévation anormale de la PTH permet de confirmer le diagnostic.

Le diagnostic d'ostéomalacie est parfois plus difficile. L'installation progressive et insidieuse de douleurs inguinocrurales et fessières, thoraciques et scapulaires, l'apparition d'une faiblesse musculaire proximale, de troubles de la marche (démarche en « canard »), l'aspect flou des contours osseux sur les radiographies standards, la découverte de fissures de Looser-Milkman, la présence d'un syndrome biologique associant hypocalcémie, hypophosphorémie, augmentation des phosphatases alcalines, hypocalciurie, baisse de la 25(OH)D sérique, élévation de la PTH, sont autant d'arguments en faveur du diagnostic. L'anhélie (défaut d'exposition solaire) est la cause la plus fréquente chez le sujet âgé, mais il ne faut pas méconnaître les autres étiologies, et en particulier les syndromes de malabsorption (maladie cœliaque par exemple).

Rechercher une ostéoporose secondaire

L'enquête clinique puis biologique sera d'autant plus poussée que le patient jeune est un homme ou une femme non ménopausée. Les priorités diagnostiques concernent les endocrinopathies, l'intoxication éthylique, les maladies digestives chroniques, et plus rarement une hémochromatose génétique, une mastocytose, une maladie de Lobstein.

Réunir les informations utiles pour le choix du traitement

Les informations utiles sont d'abord cliniques : terrain, âge de la patiente, ancienneté et condition de survenue de la ménopause ; ancienneté, rythme et circonstances de survenue des fractures, importance des douleurs et du handicap fonctionnel actuel ; efficacité, tolérance et observance des traitements déjà mis en œuvre. Les radiographies permettent d'évaluer le nombre et l'aspect des tassements rachidiens, l'aspect de l'os cortical et la biologie permet de s'assurer de la normalité des paramètres phosphocalciques et de la fonction rénale (créatininémie).

Traitement

Moyens

Mesures générales

• Éradication des facteurs de risque

La lutte contre la sédentarité, le tabagisme, l'alcoolisme, s'inscrivent autant dans les mesures de préservation du capital osseux que dans une politique générale de santé.

Tableau VII. – Apports calciques recommandés en fonction de l'âge (conférence de consensus, NIH [National Institutes of Health] 1994).

Nourrisson	**mg/j**
Naissance à 6 mois	400
6 mois à 1 an	600
Enfants	
1 à 5 ans	800
6 à 10 ans	800 à 1 200
Adolescent-Adulte jeune	
11 à 24 ans	1 200 à 1 500
Homme	
25 à 65 ans	1 000
Plus de 65 ans	1 500
Femme	
25 à 50 ans	1 000
Ménopausée	
- sous œstrogènes	1 000
- pas d'œstrogènes	1 500
Après 65 ans	1 500
Enceinte ou allaitante	1 200 à 1 500

• Renforcement des apports calciques alimentaires

Il vise à apporter au moins 1 000 mg/j et passe par une augmentation de la consommation des produits laitiers (ou éventuellement de certaines eaux minérales, riches en calcium assimilable). Pour diverses raisons (souci de ne pas prendre de poids, crainte d'une aggravation de troubles lipidiques, manque de goût pour ces produits), la modification du régime dans un tel sens est parfois difficile à obtenir. Elle mérite cependant d'être tentée, en particulier chez l'enfant et l'adolescent, en rappelant que la consommation de produits laitiers « allégés » ne diminue pas leur teneur en calcium. Une conférence de consensus, réunie en 1994 sous l'égide du National Institute of Health des États-Unis [62], a établi une liste des apports calciques recommandés en fonction de l'âge (tableau VII).

• Exercice physique

Les études scientifiques disponibles n'apportent pas la preuve formelle de l'efficacité de l'activité physique pour prévenir la perte osseuse, mais il existe toutefois des arguments de présomption : une activité régulière et quotidienne de marche, de l'ordre de 1 à 2 km par jour, ralentirait la perte osseuse aux membres inférieurs et permettrait une préservation du capital osseux [46] ; l'effet d'épargne osseuse apporté par le calcium serait optimisé par la pratique d'une activité physique soutenue (4 heures par semaine) [71]. L'entretien musculaire régulier, qui participe de plus à la réduction du risque de chutes, s'inscrit donc dans une logique de prévention générale de l'ostéoporose [49].

Œstrogènes

L'application de cette thérapeutique, dont les bénéfices dépassent largement le cadre de l'ostéoporose, à l'ensemble des femmes ménopausées permettrait de réduire l'incidence des fractures ostéoporotiques de plus de 50 %, mais aussi de diminuer la mortalité des femmes ménopausées, en particulier en raison d'une forte diminution de l'incidence des maladies cardiovasculaires (infarctus du myocarde).

• Préservation de la masse osseuse

Le traitement hormonal substitutif préserve le capital osseux. Bien que son efficacité apparaisse optimale dans l'immédiate postménopause, il est établi que l'action de prévention de la perte osseuse se manifeste au-delà de cette période, indépendamment de l'âge ou de l'ancienneté de la ménopause. Les œstrogènes peuvent être proposés quelle que soit la valeur de la DMO ; ils ne sont pas moins efficaces chez les femmes à très faible capital osseux, qui sont les plus à risque d'ostéoporose. Dans l'ostéoporose avérée, l'administration des œstrogènes se traduit également par une réduction du remaniement cellulaire et un gain de masse osseuse, faible mais significatif, en différents sites du squelette.

• Efficacité antifracturaire

L'institution, même tardive, de l'hormonothérapie substitutive apparaît susceptible de réduire le risque relatif de fractures ostéoporotiques. Des études rétrospectives montrent que ce traitement réduit d'environ 80 % l'incidence des nouveaux tassements vertébraux et de 50 % la survenue de

fractures de l'ESF. Une étude contrôlée chez des femmes atteintes d'ostéoporose avérée confirme ce résultat. Il est toutefois obtenu avec de fortes doses d'œstradiol, susceptibles d'entraîner des phénomènes d'intolérance mal acceptés chez la femme à distance de la ménopause [52].

- Tolérance

La tolérance à long terme du traitement hormonal est encore débattue. S'il semble acquis que les œstrogènes ont des effets cardiovasculaires bénéfiques (réduction de 50 % du risque d'infarctus du myocarde chez les patientes indemnes de pathologie coronarienne au début du traitement) et pourraient augmenter l'espérance de vie, il existe une augmentation du risque de cancer de l'utérus (en l'absence de traitement progestatif associé) et surtout du risque de cancer du sein au-delà de 7 ans de traitement. C'est dire l'intérêt apporté actuellement aux modulateurs sélectifs des récepteurs aux œstrogènes ou *selective estrogen receptor modulators* (SERMs) et en particulier au raloxifène (Evista®) qui protège le squelette de la perte osseuse postménopausique, réduit le risque de fracture vertébrale, diminue le risque de cancer du sein et ne provoque pas d'hypertrophie endométriale. Toutefois, ce produit ne supprime pas les bouffées de chaleur, provoque parfois l'apparition de crampes dans les membres inférieurs et augmente le risque de pathologies thromboemboliques (de façon comparable aux œstrogènes toutefois).

- En pratique

On recourt surtout au 17-bêta-œstradiol, sous ses différentes formes : orale, percutanée, transdermique. La prescription associée de dérivés progestatifs (indispensable pour prévenir le risque de cancer de l'endomètre lié à la prescription des œstrogènes), ne diminue pas l'action de protection de l'os. L'inhibition de la résorption osseuse impose une dose minimale d'œstrogènes, une œstradiolémie avoisinant 60 pg/mL traduisant une imprégnation efficace. L'intérêt en pratique d'un contrôle de l'efficacité et de l'observance sur ce paramètre n'est toutefois pas démontré, en raison notamment des difficultés du dosage en routine et de la grande variabilité des taux selon les modalités du traitement. La réduction du risque fracturaire apparaît d'autant plus significative que l'administration des œstrogènes a été prolongée. Une prescription « à vie » étant irréaliste, une durée de traitement de 5 à 10 ans est généralement retenue. À l'arrêt du traitement, la vitesse de déperdition osseuse est du même ordre qu'en postménopause. Dix ans après la ménopause, des femmes traitées pendant en moyenne 4 ans gardent cependant un meilleur capital osseux que des femmes non traitées.

Bisphosphonates

Administrés par voie orale, les bisphosphonates sont faiblement absorbés dans l'intestin (3,5 % pour l'étidronate, 0,75 % pour l'alendronate), puis stockés dans le tissu osseux en raison de leur très haute affinité pour le cristal d'hydroxyapatite. Ils y persistent plusieurs années. Leur effet osseux se traduit essentiellement par une réduction de l'activité des ostéoclastes. Il en résulte une diminution de la natalité des BRU et une moindre profondeur des encoches de résorption.

- Préservation de la masse osseuse

L'administration cyclique ou continue des bisphosphonates, par voie orale ou parentérale, entraîne une augmentation de la densité osseuse lombaire de l'ordre de 2,5 à 7 % par an [50, 91, 97]. Après 7 ans de traitement par étidronate, le gain moyen de densité en site lombaire est évalué à 12 %. L'effet en site fémoral est d'intensité variable selon les composés administrés, le gain allant de 1 à 6 %. L'augmentation de la DMO sous alendronate est progressive sur 3 ans et dépend de la dose quotidienne et non de la dose cumulée, et intéresse tous les sites squelettiques : rachis lombaire, col fémoral, trochanter et corps entier [50].

- Efficacité antifracturaire

La prescription d'étidronate réduit de moitié le taux des nouvelles fractures vertébrales après 2 ans de traitement [91, 97]. Dans le sous-groupe de patients ayant le plus faible CMO lombaire, la diminution de l'incidence des tassements vertébraux atteint même 68 %. Toutefois le résultat n'est plus significatif à l'issue de la troisième année de traitement [36]. Chez des femmes souffrant d'ostéoporose avérée, la prescription de pamidronate durant 2 ans réduit de 46 % l'incidence des tassements vertébraux par rapport au groupe contrôle, mais la différence n'est pas significative. L'alendronate, prescrit à la dose de 10 mg/j chez des femmes atteintes d'ostéoporose postménopausique (définie par un T-score inférieur à –2,5) entraîne, après 3 ans de traitement, une réduction significative de 48 % de l'incidence des tassements vertébraux [10]. Chez les patientes qui présentent au moins un tassement vertébral au début du traitement, l'alendronate divise par deux le risque de survenue ultérieure d'une fracture périphérique : fractures distales de l'avant-bras et de l'ESF.

- Tolérance

La tolérance à long terme de l'étidronate, dans les conditions recommandées, apparaît satisfaisante : après 7 ans de traitement séquentiel, aucun cas d'ostéomalacie n'est observé. Les nouveaux bisphosphonates, tel l'alendronate, prescrits à des doses inhibant la résorption osseuse, ne diminuent pas la minéralisation osseuse et n'ont pas d'effet délétère sur le remaniement cellulaire osseux. Après administration orale, les effets indésirables gastro-intestinaux sont le plus souvent une diarrhée, mais des cas d'œsophagite ont été décrits avec l'alendronate per os. Les conditions d'administration de l'alendronate doivent être strictement expliquées et respectées.

- En pratique

L'étidronate utilisé en traitement séquentiel sur 3 mois (400 mg/j d'étidronate pendant 2 semaines, puis 1 g/j de calcium pendant 2,5 mois), dispose d'une AMM pour le traitement de l'ostéoporose postménopausique avec au moins un tassement vertébral. Le produit doit être administré en dehors des repas, afin d'optimaliser son absorption digestive. La bonne tolérance osseuse et générale d'une utilisation prolongée durant 7 ans a conduit récemment à étendre la prescription de ce produit au-delà des 3 années classiques de traitement.

L'alendronate dispose également de l'AMM dans le traitement de l'ostéoporose postménopausique avérée, à la dose de 10 mg/j en une prise, à jeun, le matin, en respectant les contre-indications : insuffisance rénale et maladies de l'œsophage.

Calcitonines

D'origine animale ou humaine, naturelles ou synthétiques, les calcitonines sont des inhibiteurs de la résorption ostéoclastique, administrables sous forme injectable ou de spray nasal.

La calcitonine salmine, sous forme de spray nasal, en association avec une supplémentation calcique, induit, à la dose quotidienne de 50 à 100 UI, un effet significatif de réduction de la perte osseuse lombaire et à la posologie de 200 UI, un gain significatif de masse osseuse [73]. La calcitonine n'a cependant pas d'action préventive sur la perte osseuse corticale. Des études prospectives complémentaires sont nécessaires pour confirmer l'existence d'un effet antifracturaire. Pour ces raisons, les calcitonines ne possèdent une AMM que pour le « traitement du syndrome fracturaire au cours du tassement vertébral ostéoporotique aigu, récent et douloureux », et pour une durée de traitement n'excédant pas 15 jours.

Sels de fluor

Ils stimulent la prolifération des ostéoblastes et la formation osseuse. Ils entraînent une augmentation du volume trabéculaire. Cette stimulation de la formation osseuse accroît les besoins locaux en calcium et impose une supplémentation calcique.

- Préservation de la masse osseuse

À la dose de 50 mg/j, le fluorure de sodium (NaF), associé au calcium, augmente la DMO lombaire de 5 % par an en moyenne, l'effet se maintenant pendant la durée du traitement. Toutefois, 30 % de sujets sont non répondeurs. Les effets sur la masse osseuse corticale dépendent des doses de fluor utilisées [86].

- Efficacité antifracturaire

La réduction de l'incidence des nouveaux tassements vertébraux sous traitement fluoré (50 mg/j de NaF, 1 g/j de calcium, 800 UI/j de vitamine D_2, pendant 2 ans) suggérée dans une étude prospective randomisée ouverte sans groupe placebo [54] est retrouvée par Pak et al [65]. Ces résultats favorables n'ont pas été observés dans deux études contrôlées randomisées en double aveugle contre placebo [57, 78] ; les résultats récents de l'étude Favos confirment que l'association fluor-calcium (même aux doses de fluor préconisées en France) ne réduit pas l'incidence des nouvelles fractures vertébrales, comparativement au groupe placebo-calcium [57].

L'institution plus précoce des sels de fluor, devant une ostéopénie « modérée », pourrait être plus efficace en termes de prévention de l'ostéoporose. Chez ces sujets ostéopéniques, le traitement augmente la DMO lombaire [86] et semble aussi réduire l'incidence des tassements vertébraux.

- Tolérance

Le traitement par fluor expose à des effets secondaires indésirables, notamment ostéoarticulaires, à type de syndrome douloureux des membres inférieurs, correspondant chez certains patients à des fissures osseuses guérissant à l'arrêt du traitement. Les principales études concernant le fluor ne démontrent pas d'augmentation du risque de fracture des os périphériques, en particulier du col fémoral, quand une supplémentation calcique est correctement associée.

Calcium

Le squelette renferme 99 % du calcium de l'organisme, incorporé sous forme de cristaux d'hydroxyapatite dans la matrice collagénique du tissu osseux. En raison du rôle vital du calcium intracellulaire, l'organisme ne peut tolérer

l'hypocalcémie. Toute carence calcique prolongée déclenche une sécrétion de PTH pour accélérer la résorption osseuse et puiser dans les réserves squelettiques. Ces données physiologiques expliquent l'intérêt de la supplémentation calcique dans les situations de carence potentielle (l'absorption intestinale calcique diminue lors de la ménopause), de carence relative (l'augmentation de la masse osseuse sous fluor s'accompagne d'une élévation des besoins calciques), ou de déficit avéré (moins de 40 % des sujets âgés atteignent les apports calciques recommandés) [62]. L'apport calcique, en freinant l'élévation de la PTH, réduit le *turn over* osseux, freine la résorption et préserve partiellement l'architecture osseuse trabéculaire en s'opposant à la survenue de perforations des travées.

- Préservation de la masse osseuse

Chez des femmes âgées de 46 à 55 ans, Elders et al [25] ont observé que la perte osseuse vertébrale lombaire était moindre chez les patientes traitées par 1 à 2 g/j de calcium pendant la première année de traitement. De même, chez 210 femmes ménopausées âgées en moyenne de 57 ans, la perte osseuse est réduite, après 9 mois de supplémentation calcique, d'environ 1 % par rapport à celle des témoins non traités. Dawson-Hughes et al ont observé que la supplémentation calcique exerçait une action favorable, surtout quand la ménopause datait de plus de 5 ans, et chez les patientes dont la ration calcique alimentaire était basse [23]. L'impact de la supplémentation calcique semble également intéressant chez les patientes déjà ostéopéniques. Ainsi, Prince et al [71] ont montré que l'association activité physique-supplémentation calcique permettait, en postménopause, de réduire de façon significative la perte osseuse du secteur trabéculaire, de façon moins efficace cependant que le traitement œstrogénique. La supplémentation calcique, moins efficace que l'œstrogénothérapie, freine la perte osseuse dans le secteur cortical et le secteur trabéculaire, surtout à distance de la ménopause. Si l'économie de capital osseux, de l'ordre de 1 % par an, peut paraître minime, elle pourrait être suffisante, cumulée sur 10 ans, pour réduire le risque fracturaire à distance de la ménopause.

- Efficacité antifracturaire

En poursuivant une étude randomisée pendant 4 ans, Reid et al [74] ont observé une réduction de la perte osseuse lombaire et fémorale, mais également une diminution du nombre des nouvelles fractures vertébrales. Chevalley et al [15] ont montré chez 93 patients âgés de 62 à 87 ans que la supplémentation calcique pendant 18 mois diminuait de 25 % l'incidence des nouvelles fractures vertébrales. Chapuis et al [14] ont démontré que la supplémentation calcique et vitaminique D prévenait la survenue d'une fracture de l'ESF chez les femmes âgées et institutionnalisées.

- En pratique

L'enrichissement de la ration alimentaire par des produits laitiers est efficace du point de vue osseux, mais elle se heurte fréquemment aux inquiétudes de la patiente concernant une prise de poids ou une dyslipidémie. La prescription d'un supplément médicamenteux est alors raisonnable, en tenant compte des besoins calciques minimaux (800 à 1 000 mg/j sous œstrogénothérapie, 1 500 mg/j en l'absence d'hormonothérapie) et de la ration calcique alimentaire spontanée. Le taux d'absorption du calcium administré en thérapeutique, compris entre 20 et 30 %, est influencé moins par la formulation chimique que par le mode d'administration : l'absorption augmente si le calcium est ingéré au moment du repas et sous forme de prises fragmentées au cours de la journée. Afin d'obtenir une bonne observance (essentielle pour un traitement prolongé plusieurs années), il est important de choisir un supplément calcique dont la formulation et la galénique s'adaptent au goût et au mode de vie de la patiente.

Vitamine D

- Correction de l'insuffisance vitaminique D

Les études épidémiologiques réalisées en France montrent que 30 à 50 % des femmes ménopausées ont une insuffisance vitaminique D. Sa correction apparaît souhaitable pour optimaliser l'absorption calcique, prévenir la survenue d'une hyperparathyroïdie secondaire ou d'un trouble de la minéralisation. Elle passe par l'apport de faibles doses de vitamine D : par exemple, 800 à 1 200 UI/j de vitamine D_2 ou 8 000 UI/semaine. S'il paraît scientifiquement fondé de doser la 25-hydroxyvitamine D pour vérifier la réalité du déficit, on remarquera de façon pragmatique que le coût de ce dosage (environ 250 F) est très supérieur à celui d'un traitement systématique réalisé pendant 10 ans (environ 150 F). En tenant compte de l'innocuité de cette thérapeutique, il paraît donc raisonnable de proposer une supplémentation physiologique en vitamine D aux femmes de 65 ans, ostéopéniques ou ostéoporotiques.

- Prescription des dérivés hydroxylés de la vitamine D

La place du calcitriol et de l'alfa-calcidol dans le traitement de l'ostéoporose postménopausique ne fait pas l'objet d'un consensus [94]. À la dose de 0,25 à 1 μg/j, le calcitriol augmente l'absorption calcique et la calcémie, réduit la parathormonémie, diminue le remodelage osseux et inhibe la résorption. En revanche, les effets sur la masse osseuse sont variables d'une étude à l'autre, oscillant entre un gain franc (de l'ordre de 10 à 20 %) et une élévation transitoire et modeste de la densité, voire l'absence de toute réponse thérapeutique. L'efficacité antifracturaire n'est pas non plus démontrée, tant en raison de l'hétérogénéité des résultats publiés que des insuffisances méthodologiques présentes dans plusieurs études. Enfin, la survenue fréquente d'une hypercalciurie et parfois d'une hypercalcémie freine, en pratique, la prescription de ces produits.

Autres traitements

D'autres agents revêtent un intérêt potentiel dans la prévention et le traitement de l'ostéoporose. Les résultats de ces thérapeutiques sont encore préliminaires, leur efficacité antifracturaire n'est pas établie et ils ne disposent pas d'AMM.

Le tamoxifène protège contre la perte osseuse [35] ; les modulateurs sélectifs des récepteurs aux œstrogènes ou SERMs les plus récents (raloxifène, droloxifène…), ralentissent la perte osseuse et sont dénués d'action néfaste sur les seins, l'utérus, mais il convient cependant de mieux évaluer leur efficacité antifracturaire ainsi que leur tolérance cardiovasculaire à long terme.

L'ipriflavone, dérivé flavonoïde synthétique, réduit la résorption osseuse et pourrait avoir un rôle préventif de la perte osseuse.

La tibolone, analogue synthétique des stéroïdes, associe des propriétés œstrogéniques, progestatives et androgéniques. Son effet sur la réduction des fractures est inconnu ; sa tolérance à long terme doit être mieux évaluée.

Les stéroïdes anabolisants (17-alpha) ont des effets secondaires (virilisation, effets hépatiques) qui limitent leur indication chez les femmes de la soixantaine.

Les diurétiques thiazidiques, largement prescrits dans le traitement de l'hypertension artérielle, positivent la balance calcique en réduisant l'élimination urinaire du calcium et exercent un effet favorable sur le capital osseux. Ils n'ont cependant pas reçu d'indication spécifique dans le traitement de l'ostéoporose.

Les sels de strontium stimulent la formation osseuse. Leur action sur la qualité osseuse et la réduction du risque fracturaire reste à démontrer.

L'hormone parathyroïdienne, administrée de façon séquentielle, isolément ou en association avec des agents antiostéoclastiques (œstrogènes, bisphophonates), exerce un effet anabolisant, mais on ne connaît pas son efficacité antifracturaire.

Indications

Prévention avant la ménopause

La prévention de l'ostéoporose s'exerce d'abord au cours de l'enfance et de l'adolescence, avec pour objectif d'optimiser l'acquisition du capital osseux. Si les facteurs génétiques interviennent pour une large part dans la détermination du pic de masse osseuse, des apports calciques alimentaires suffisants (tableau VII) et une activité physique régulière en charge sont utiles. L'amélioration de la ration calcique passe par l'hygiène alimentaire et non par une supplémentation pharmacologique. L'activité physique doit être raisonnable, notamment chez la jeune fille, pour éviter la survenue d'une aménorrhée primaire ou secondaire, conséquence d'une activité trop intense associée à des déficits nutritionnels qualitatifs (déficit protéique) et quantitatifs (déficit calorique).

Chez l'adulte, outre la poursuite d'une activité physique, il faut surtout veiller à limiter la consommation d'alcool et de tabac, et prendre en charge les endocrinopathies responsables d'une ostéoporose secondaire et en particulier l'hypercorticisme.

Prévention à la ménopause

Des mesures générales méritent d'être proposées à l'ensemble de la population concernée : lutte contre la sédentarité, le tabagisme et l'alcoolisme, renforcement des apports alimentaires calciques, exercice physique régulier et surtout hormonothérapie substitutive de la ménopause pour une durée minimale de 5 à 10 ans.

Lorsqu'il existe une contre-indication ou un refus du traitement hormonal, il est indispensable de prévoir une surveillance densitométrique tous les 3 ans pour redéfinir, s'il existe une ostéopénie franche, une nouvelle attitude thérapeutique (cf infra).

Prévention chez le sujet âgé après 75 ans

La prévention du risque de chutes est ici capitale : aménagement du domicile (tapis, sols glissants, baignoires, lumières...), traitement des maladies neurologiques, correction des déficits sensoriels, éviction progressive des tranquillisants et des somnifères, adaptation de la posologie des

antihypertenseurs, et forte incitation des patients à une activité physique minimale (marche à pied, gymnastique collective).

Chez tous les patients présentant des facteurs de risque d'ostéoporose ou une tendance à la chute, une supplémentation calcique et vitaminique D doit être réalisée.

Traitement curatif de l'ostéopénie et de l'ostéoporose primitive

Les schémas thérapeutiques doivent prendre en compte plusieurs paramètres : l'âge de la patiente, le contexte pathologique et les maladies associées, la sévérité de l'ostéopénie ou de l'ostéoporose, l'existence ou non de fractures, et le degré d'adhésion de la patiente aux différents traitements (œstrogènes notamment).

• Ostéopénie (T-score entre –1 et – 2,5) ou ostéoporose sans fracture (T-score inférieur à – 2,5)

Il paraît raisonnable de conseiller, outre les mesures d'hygiène générale (apports calciques suffisants, équilibre protidique, régime normosodé, activité régulière de marche à pied, éviction du tabac), une hormonothérapie substitutive, en l'absence de contre-indication, pour une durée minimale de 5 ans, associée à une supplémentation en calcium (environ 1 g/j) et en vitamine D (800 UI/j de vitamine D_2).

Si l'hormonothérapie est contre-indiquée ou refusée par la patiente, il n'existe aujourd'hui aucune indication officielle aux « alternatives » que représentent les bisphosphonates, les calcitonines, les antiœstrogènes ou le fluor. Les résultats des essais multicentriques contrôlés devraient clarifier, dans un proche avenir, les modalités de prescription de ces agents, non seulement en termes de prévention de la perte osseuse, mais surtout en termes de prévention des fractures ostéoporotiques.

• Ostéoporose fracturaire

L'existence d'une seule fracture par fragilité, quelle qu'en soit la localisation (avant-bras, côtes, vertèbres, col huméral, ESF, sacrum, bassin...) conduit à considérer l'ostéoporose comme fracturaire ou « sévère ». Plusieurs mesures spécifiques sont à mettre en œuvre.

– *Le traitement de la fracture en fonction de sa localisation.* Pour le tassement vertébral, réduire la douleur facilite la reprise des activités et limite la résorption osseuse liée à l'immobilisation. La prescription d'antalgiques ainsi qu'un repos au lit pendant 8 à 15 jours, sont suivis d'une reverticalisation progressive. On peut y adjoindre un traitement par de la calcitonine (50 à 100 UI/j de calcitonine salmine ou 0,50 mg/j de calcitonine humaine, pendant 2 semaines). La reprise de la marche est facilitée par la confection d'un corset en coutil, dont la hauteur doit être adaptée à la localisation des tassements vertébraux : CMC T12 (tassement entre L2 et L5), CMC T9 (tassement entre T10 et L2). Entre T4 et T9, en raison des mouvements de la cage thoracique, le corset rigide est rarement prescrit car trop contraignant.

– *On débute aussi un traitement de fond de l'ostéoporose*, en expliquant que cette thérapeutique, sans influence à court terme sur les douleurs, a pour but de réduire la fragilité osseuse et de diminuer le risque de survenue d'une nouvelle fracture. Les œstrogènes, les sels de calcium, les mesures hygiénodiététiques, toujours utiles, sont alors associés au traitement séquentiel par étidronate (Didronel®) ou au traitement continu par l'alendronate (Fosamax®).

Ostéoporoses secondaires

La recherche d'une ostéoporose secondaire est une étape clé du diagnostic de l'ostéoporose, d'autant plus indispensable que le patient est un homme ou une femme non ménopausée.

Ostéoporose cortisonique

C'est la plus fréquente et la plus sévère des ostéoporoses secondaires, le plus souvent dans le contexte d'une corticothérapie prolongée pour une maladie asthmatique [5], un rhumatisme inflammatoire chronique ou une transplantation d'organe.

Physiopathologie [3]

Les points d'impact des glucocorticoïdes (GC) sur le tissu osseux et le métabolisme phophocalcique sont multiples. Ils négativent la balance calcique en réduisant l'absorption digestive du calcium et en inhibant la réabsorption tubulaire rénale du calcium. Ils agissent sur le tissu osseux en déprimant directement l'activité des ostéoblastes et leurs capacités de synthèse protéique. En revanche, la résorption osseuse est légèrement augmentée pendant les premiers mois du traitement, en raison de l'hyperparathyroïdie secondaire à la carence calcique. De plus, les GC freinent la fonction gonadotrope chez l'homme, et provoquent chez la femme une aménorrhée ou une ménopause précoce dont les effets délétères sur le squelette s'additionnent aux effets nocifs directs. Enfin, la myopathie cortisonique et la maladie causale se conjuguent souvent pour entraîner une immobilisation relative qui participe à la perte osseuse.

Diagnostic

La densitométrie permet une évaluation individuelle et précoce de la raréfaction osseuse induite par la corticothérapie et donne, par là même, des indications sur le risque fracturaire potentiel. La perte osseuse, prédominante dans le secteur spongieux, est rapide la première année de traitement (de l'ordre de 5 à 10 %), puis se poursuit plus lentement les années suivantes (environ 2 % par an). Ce retentissement osseux, particulièrement variable d'un sujet à l'autre, est influencé par le capital osseux préalable, le statut hormonal (ménopause), la nature de la maladie initiale, les doses quotidiennes ou cumulées de corticostéroïdes. Si les fortes doses sont particulièrement délétères à la phase initiale du traitement, un effet néfaste est également possible pour des posologies de prednisone inférieures à 7,5 mg/j. L'évolution de la masse osseuse après arrêt de la corticothérapie est mal connue. En revanche, la guérison du syndrome de Cushing semble s'accompagner d'une amélioration de la densité squelettique. En l'absence de traitement, des fractures vertébrales, costales et de l'ESF surviennent chez 30 à 40 % des patients poursuivant une corticothérapie prolongée. Le risque de fracture de l'ESF est doublé chez les patients souffrant d'une polyarthrite rhumatoïde et prenant des GC.

Moyens thérapeutiques

Adaptation de la cortisonothérapie

La prescription de la dose minimale efficace est une mesure de bon sens, en utilisant si possible les voies locales : aérosols bronchiques, voie cutanée, et infiltrations locales intra- et extra-articulaires. La prescription des GC, 1 jour sur 2, ne réduit pas le risque d'ostéopénie.

Amélioration de la balance calcique

Elle est obtenue par la supplémentation calcique. Le recours à des préparations ne contenant ni sel, ni glucose, prescrites per os à la dose de 1 000 à 1 500 mg/j, vise à compenser partiellement la baisse de l'absorption intestinale du calcium et à réduire l'hyperparathyroïdie secondaire. La prescription de vitamine D, à doses physiologiques (800 UI/j), est également utile pour favoriser l'absorption intestinale du calcium. Les dérivés 1-alpha-hydroxylés (alpha-calcidiol, calcitriol) améliorent la densité lombaire, mais l'hypercalciurie fréquente et des épisodes d'hypercalcémie (25 % des cas) en limitent l'indication. Le régime sans sel est utile pour limiter la fuite urinaire du calcium. La prescription d'hydrochlorothiazide (à la dose de 25 à 50 mg/j) est plus délicate en raison des risques d'hypokaliémie.

Correction de la carence en hormones sexuelles

Le traitement hormonal substitutif chez la femme ménopausée est d'autant plus conseillé qu'il semble capable de prévenir la perte osseuse liée à la corticothérapie [53]. Une supplémentation en androgènes est possible chez l'homme en cas d'hypogonadisme avéré, après une exploration endocrinologique spécialisée.

Traitements à tropisme osseux

• Calcitonine

Au cours de l'ostéoporose cortisonique avérée, la calcitonine (utilisée par voie parentérale à la dose quotidienne de 100 U) permet d'augmenter la densité osseuse à l'avant-bras et de diminuer l'incidence de nouvelles fractures [85]. Son intérêt sous forme de spray nasal dans la prévention de la perte osseuse a été suggéré, mais les calcitonines ne disposent pas d'AMM dans cette indication.

• Bisphosphonates

Des essais contrôlés montrent que l'étidronate [1, 83] en traitement intermittent et le pamidronate [75] sont capables d'augmenter la densité osseuse lombaire chez les patients ostéopéniques et préviennent la perte osseuse s'ils sont administrés précocement au début de la corticothérapie. L'étidronate possède l'AMM dans l'indication de prévention de la perte osseuse induite par une corticothérapie, si les doses sont supérieures à 7,5 mg/j d'équivalent prednisone et si la durée de la corticothérapie est supérieure à 3 mois.

• Sels de fluor

En stimulant la formation osseuse, ils s'opposent à l'effet dépresseur des corticoïdes sur ces cellules. En association avec une supplémentation calcique, ils augmentent la densité osseuse. Toutefois, leur capacité à réduire l'incidence des nouvelles fractures vertébrales n'est pas établie.

Conduite pratique du traitement

Lors de la prescription d'une corticothérapie au long cours, il est utile d'évaluer les facteurs de risque d'ostéoporose (âge élevé et ménopause surtout) et de disposer d'une mesure initiale de la densité osseuse lombaire et fémorale.

Les mesures générales doivent être largement appliquées : maintien d'une activité physique, arrêt des toxiques (alcool et tabac), prescription de calcium, de vitamine D et d'un traitement hormonal si ménopause. Tous les patients présentant une ostéopénie (T-score inférieur à −1) ou une ostéoporose (T-score inférieur à −2,5) peuvent bénéficier en plus d'un traitement séquentiel par étidronate et calcium. Chez les patients dont la DMO initiale est normale, une surveillance densitométrique est indispensables tous les 6 mois la première année, puis tous les ans, pour réévaluer les indications thérapeutiques.

Hypogonadisme masculin

L'enquête étiologique réalisée devant une ostéoporose masculine découvre un hypogonadisme chez environ 15 % des patients. La fréquence de cette pathologie est toutefois très variable en fonction des séries publiées (entre 5 et 33 %), en raison de biais de recrutement et de variations dans la définition même de l'hypogonadisme.

Étiologies et conséquences osseuses [47]

Le syndrome de Klinefelter, l'hypogonadisme d'origine hypophysaire, l'hyperprolactinémie, les séquelles d'une orchite (ourlienne), l'hémochromatose génétique et les traitements par les agonistes de la GNRH (*gonadotrophin releasing hormone*) sont les étiologies les plus fréquentes de l'hypogonadisme masculin. Les conséquences de l'hypogonadisme sur le squelette semblent dépendre de la période de la vie où survient cette carence en hormone mâle.

Avant la puberté, l'hypogonadisme est responsable chez l'animal et chez l'homme d'un retard d'acquisition du capital osseux, avec un déficit marqué sur le secteur cortical. Les études animales suggèrent que le mécanisme histologique en cause est un défaut de la formation osseuse périostée, avec diminution de l'épaisseur corticale. Le simple retard pubertaire semble également associé à une réduction de la densité osseuse.

Chez l'homme adulte, le déficit en androgènes est responsable d'une perte osseuse plus marquée dans le secteur spongieux. L'analyse des travaux réalisés chez l'homme ou chez le rat castré suggère fortement qu'une privation brutale en androgènes est immédiatement suivie :

– d'une accélération du remodelage osseux au profit de la résorption et d'une perte rapide en secteur spongieux (7 % par an), proche de ce que l'on observe après la ménopause chez la femme ;

– d'une augmentation de la résorption endostéale et de la porosité corticale. Toutefois, une phase de dépression de la formation osseuse pourrait suivre cette période initiale.

Conduite à tenir [64]

Il est nécessaire, avant tout traitement hormonal, de rechercher une étiologie curable et tout particulièrement un adénome à prolactine : un bilan endocrinologique spécialisé est donc indispensable. La supplémentation précoce en testostérone permet d'obtenir une croissance et une maturation osseuse satisfaisantes chez l'adolescent hypogonadique, corrige l'augmentation du remodelage osseux provoqué par la carence. Elle majore la densité osseuse, tout particulièrement durant la première année de traitement, chez les patients ostéopéniques, peut-être en stimulant dans certaines circonstances la formation osseuse. La poursuite au long cours du traitement par voie intramusculaire, mais également transcutanée, est efficace pour maintenir la densité osseuse dans les limites de la normale [7]. En revanche, sa prescription tardive laisserait persister un déficit du CMO au niveau du col fémoral.

Dysthyroïdies

Hypothyroïdie

Chez l'adulte, l'hypothyroïdie non traitée s'accompagne d'une réduction du remaniement cellulaire osseux, sans retentissement patent sur la densité minérale osseuse ou sur le risque fracturaire. En revanche, le traitement substitutif de l'insuffisance thyroïdienne peut entraîner, dans la première année, une accélération significative de la perte osseuse lombaire ou fémorale chez la femme. Le mécanisme en est inconnu, mais il est possible que cette perte osseuse rapide résulte de l'augmentation brutale du remaniement cellulaire osseux et du retour à une sensibilité de l'os à l'action de la PTH et de la 1,25-dihydroxyvitamine D. Chez l'homme hypothyroïdien, en revanche, après 3 ans de traitement substitutif, il n'a été observé aucune perte osseuse corticale [95]. À plus long terme, le rétablissement d'un nouvel état d'équilibre du remodelage osseux peut expliquer l'amélioration de la densité minérale, plus ou moins complète selon les sites [34, 77].

Des études transversales montrent qu'à doses suppressives, responsables d'une baisse des taux de TSH, le traitement par la L-thyroxine réduit la densité radiale, fémorale et lombaire [2, 24] et pourrait ainsi aggraver le risque ostéoporotique en période postménopausique. Dans cette situation, la prescription d'agents antiostéoclastiques à titre préventif a été suggérée, mais son efficacité n'est pas connue. En revanche, lorsque la L-thyroxine est administrée à doses substitutives et que le taux de la TSH se maintient dans la zone de normalité, il n'y a pas de perte osseuse significative, tout au moins en région lombaire.

Hyperthyroïdie

Les hormones thyroïdiennes stimulent le remaniement cellulaire osseux. Dans l'hyperthyroïdie, l'augmentation de l'activité des ostéoclastes se traduit par l'élévation des marqueurs biochimiques de l'ostéoformation (ostéocalcine) ou de la résorption osseuse (excrétion urinaire du calcium, de l'hydroxyproline ou de la déoxypyridinoline), et parfois même par une hypercalcémie. L'hyperthyroïdie prolongée s'accompagne aussi d'une raréfaction osseuse trabéculaire et d'une accentuation de la porosité corticale, démontrée par les études histomorphométriques ou densitométriques, sans relation directe avec la sévérité du désordre hormonal [95]. Bien que le traitement de l'hyperthyroïdie permette de réduire le remaniement cellulaire osseux et d'améliorer le contenu minéral, une partie de la raréfaction osseuse reste irréversible. Cette ostéopénie contribue à accroître le risque de fractures, notamment chez la femme ménopausée. L'existence d'un antécédent d'hyperthyroïdie renforce donc, en postménopause, l'indication de l'œstrogénothérapie.

Alcoolisme

Physiopathologie

Les effets de l'alcool sur la densité osseuse et le risque fracturaire ne sont pas univoques et dépendent du niveau de la consommation d'alcool. Une consommation modérée d'alcool (environ 150 g d'alcool par semaine, soit environ trois verres de vin par jour) est associée, dans plusieurs études épidémiologiques récentes, à une densité osseuse plus élevée sur l'ESF, le rachis lombaire ou le radius [27]. Cet effet « protecteur » semble plus franc chez les femmes que chez les hommes. Le rôle protecteur d'une faible consommation d'alcool vis-à-vis de la survenue de fractures est également suggéré dans une étude récente [22]. Le mécanisme de cet effet favorable de l'alcool sur la densité osseuse pourrait résulter d'une interaction avec le système endocrinien, l'alcool favorisant la production d'androgènes par les surrénales et l'aromatisation de la testostérone en œstradiol [64].

En revanche, la maladie alcoolique s'accompagne souvent d'une ostéoporose fracturaire. Les études portant sur l'évolution des marqueurs biochimiques du remodelage osseux après ingestion d'alcool [47, 64] et les études histomorphométriques montrent que l'alcool déprime directement la fonction ostéoblastique et la formation osseuse. En revanche, ses effets sur les ostéoclastes sont discutés : la résorption est réduite dans certaines études, mais normale dans d'autres. L'existence ou non d'une cirrhose, la variabilité dans le degré d'intoxication des patients et les différences d'âge et de recrutement des populations étudiées expliquent vraisemblablement ces résultats contradictoires. D'autres cofacteurs expliquent également la perte osseuse de l'alcoolique : l'intoxication tabagique, les carences en protéines, en calcium, en vitamine D et en magnésium, l'insuffisance gonadique (au cours de la cirrhose) [13], la diminution du poids, de la masse musculaire et de l'activité physique. La masse osseuse corticale et trabéculaire de ces patients, mesurée par absorptiométrie monophotonique, biphotonique ou par tomodensitométrie, est inférieure à celle des sujets normaux dans la majorité des études. L'ostéopénie, une myopathie, une neuropathie périphérique, des chutes liées aux intoxications aiguës, se conjuguent chez ces patients pour provoquer des fractures périphériques et des tassements vertébraux.

Conduite à tenir

La réversibilité potentielle de l'ostéopénie après sevrage alcoolique est suggérée par certaines études, mais n'est pas actuellement tout à fait établie. Le sevrage alcoolique est difficile à réaliser chez l'alcoolique dépendant. Il est en revanche possible, dans notre expérience, d'obtenir une franche réduction de l'abus d'alcool chez les patients dont la consommation, non dissimulée, s'inscrit dans des habitudes alimentaires familiales ou professionnelles. L'information du patient sur les effets directs de l'alcool sur le tissu osseux est alors efficace chez environ la moitié d'entre eux. Elle doit s'inscrire dans une démarche nutritionnelle plus globale qui vise à corriger l'ensemble des erreurs alimentaires et en particulier la carence calcique et vitaminique D souvent associée.

Tabagisme

Le rôle du tabac dans la survenue d'une ostéoporose masculine est suspecté depuis les travaux de Seeman [87] montrant que le risque de fracture vertébrale était multiplié par 2,3 chez les grands fumeurs de plus de 60 ans, indépendamment de la consommation d'alcool. Slemenda et al [89] ont montré

que le taux de perte osseuse mesuré au radius était plus important chez les fumeurs et semblait corrélé au nombre de cigarettes. Hollenbach et al [37] ont confirmé que la perte osseuse était mesurable sur l'ESF, corrélée au nombre de cigarettes, et potentiellement réversible à l'arrêt du tabac. En revanche, la preuve formelle du rôle du tabac dans la survenue des fractures n'a pas été apportée pour le moment. Il a été montré chez les femmes que la consommation de tabac était associée à un petit poids, une diminution de l'absorption calcique et un taux plus bas d'œstrogènes (facteurs influençant négativement la masse osseuse). Aucune explication physiopathologique spécifique n'est en revanche disponible chez l'homme [64].

Maladies hépatodigestives

Il est incontestable que les maladies hépatodigestives sont souvent associées à la survenue d'une ostéoporose chez l'homme et chez la femme [72]. L'analyse de ce cadre étiologique se heurte toutefois à trois difficultés majeures.

– Les pathologies impliquées sont tout d'abord multiples : la gastrectomie est certes au premier plan, mais il s'agit également de résections intestinales, d'entérocolopaties inflammatoires, de syndromes de malabsorption, de cirrhoses alcooliques ou non, de pancréatites chroniques, de transplantations hépatiques.

– Les déterminants physiopathogéniques sont également nombreux et souvent associés chez un même patient : carence calcique ou vitaminique D, carence protéique, consommation d'alcool ou de tabac, traitement par les GC, prise répétée d'antiacides (qui provoquent une hypophosphorémie).

– Enfin, les résultats histomorphométriques, inévitablement hétérogènes, montrent rarement une vraie ostéomalacie, parfois une ostéomalacie focale ou atypique, et plus souvent une ostéoporose.

La prise en charge préventive de ces patients est indispensable avant que ne survienne une perte osseuse corticale sévère, peu réversible et responsable de fractures répétées. Après une gastrectomie, la calcémie et la phosphorémie sont longtemps normales. La baisse du taux de la 25-hydroxyvitamine D et l'apparition d'une perte osseuse (détectable par la densitométrie) sont des signes plus précoces qui doivent conduire à la réalisation d'une histomorphométrie. L'histologie osseuse montre alors une ostéomalacie chez environ 20 % de ces patients, et dans les autres cas confirme l'existence d'une ostéoporose à bas niveau de remodelage. Aucune explication claire n'est actuellement proposée pour expliquer le fait qu'une fraction seulement des patients développe une ostéomalacie.

Hypercalciurie

Est-elle une étiologie de l'ostéoporose ?

Deux approches méthodologiques distinctes sont possibles pour répondre à cette question.

– La première consiste à apprécier la fréquence de ce trouble métabolique chez des hommes ostéoporotiques. Contestable du point de vue méthodologique, en raison d'évidents biais de recrutement, elle apporte des résultats hétérogènes, discordants d'une équipe à l'autre [4]. Seeman, puis Francis [28, 87] n'ont pas retrouvé une fréquence accrue de la lithiase ou de l'hypercalciurie dans deux séries distinctes de patients. Au contraire, d'autres auteurs ont identifié de petits groupes de patients présentant une ostéoporose associée à une hypercalciurie idiopathique, en l'absence de tout autre facteur étiologique. Ainsi, Ringe retrouve, sur une grande série de 254 hommes ostéoporotiques, une hypercalciurie idiopathique dans 23 observations [80].

– La deuxième approche, scientifiquement plus satisfaisante, consiste à mesurer la densité osseuse et/ou la prévalence des fractures chez les patients porteurs d'une hypercalciurie, recrutés en milieu urologique ou néphrologique [67]. Les études publiées montrent l'existence d'une réduction de la densité osseuse (sans fractures) dont l'importance semble variable en fonction des sites et de la technique de mesure, du profil intestinal ou rénal de l'hypercalciurie, du morphotype et du sexe des patients. Cette diminution de la densité osseuse est le plus souvent modérée, inférieure à une déviation standard et semble souvent favorisée par un antécédent de diète calcique prolongée. Dans l'étude la plus récente [39], qui porte sur une cohorte de 110 hommes lithiasiques (dont 49 porteurs d'une hypercalciurie), la réduction de densité osseuse, minime sur le site tibial, n'est pas retrouvée sur le triangle de Ward, le col fémoral et le rachis lombaire. Enfin, il a été montré que les régimes pauvres en calcium, non seulement étaient probablement nocifs pour le tissu osseux, mais de plus ne constituaient pas un moyen efficace de prévenir la récidive lithiasique.

Conduite à tenir

Diagnostic

Rechercher la cause de l'hypercalciurie est indispensable car elle peut correspondre à :

– une hypercalciurie diététique liée à l'excès de sel, de protéines animales ou de calcium, étiologie la plus fréquente ;

– une hyperparathyroïdie normocalcémique, une hyperthyroïdie ou un hypercorticisme susceptibles d'expliquer la perte osseuse ;

– une tubulopathie avec diabète phosphoré associé (rare) ;

– une ostéoporose fracturaire souvent cause et non conséquence de l'hypercalciurie, en raison de l'immobilisation, des fractures répétées, ou de la prise de vitamine D à l'insu du médecin.

Il faut également rechercher une autre étiologie pour l'ostéoporose et ne pas se contenter de l'explication « hypercalciurie ».

Mesures thérapeutiques

Si l'hypercalciurie est primitive ou diététique, il ne faut pas prescrire un régime pauvre en calcium, délétère pour la masse osseuse et inefficace pour prévenir la récidive lithiasique. Limiter la consommation de sel (ne plus saler dans l'assiette) et de protéines animales (une seule ration de viande par jour) est une mesure souvent suffisante pour normaliser la calciurie (contrôle après 3 mois de régime). Si l'hypercalciurie idiopathique persiste, la prescription de diurétiques thiazidiques qui positivent la balance calcique, préviennent la récidive lithiasique, et semblent diminuer l'incidence des fractures est très utile (25 à 50 mg d'hydrochlorothiazide par jour, en surveillant la kaliémie).

Ostéoporoses secondaires plus rares

Une raréfaction osseuse ou des fractures peuvent révéler ou s'associer à des maladies rares endocriniennes, génétiques, toxiques ou inflammatoires. La prise en charge dépend de la maladie initiale et dépasse largement le cadre de cet article. Nous renvoyons les lecteurs aux chapitres correspondants de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale.

L'anorexie mentale est la cause la plus habituelle des ostéoporoses de la femme jeune, non ménopausée. Elle est parfois responsable de tassements vertébraux dont la survenue est précoce, avant 30 ans.

L'hémochromatose primitive, fréquente dans l'Ouest de la France, est une surcharge en fer d'origine génétique, responsable d'une mélanodermie, d'une cirrhose non alcoolique, d'un diabète, d'un hypogonadisme et d'une ostéoporose. Les rôles respectifs de la surcharge en fer et de l'hypogonadisme dans la genèse de l'ostéoporose sont encore incomplètement élucidés.

Les formes mineures de la maladie de Lobstein, ou ostéogenèse imparfaite, sont parfois révélées à l'âge adulte en raison de fractures multiples, dans un contexte familial, associées à une éventuelle surdité et à des sclérotiques bleutées. D'autres maladies génétiques rares peuvent être associées à une ostéoporose : syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos et homocystinurie.

La mastocytose est une affection systémique, d'étiologie inconnue, caractérisée par une prolifération anormale de mastocytes qui sont présents dans la peau (et responsables d'une urticaire pigmentaire) et parfois dans les ganglions, la moelle osseuse, le foie, la rate et le tube digestif. Les manifestations osseuses, présentes chez environ 70 % des patients, peuvent comporter une ostéoporose et des fractures vertébrales parfois inaugurales dans le cours de la maladie.

La prise d'anticonvulsivants pendant plusieurs années peut être responsable de modifications du métabolisme phosphocalcique (hypocalcémie, hypovitaminose D et hyperparathyroïdie secondaire) et d'une raréfaction osseuse dont l'importance et même la réalité sont actuellement discutées.

La polyarthrite rhumatoïde est une cause non rare d'ostéoporose dans les deux sexes, en raison de l'inflammation chronique, de l'immobilisation relative, mais surtout de la corticothérapie dont le rôle semble essentiel dans le déterminisme de la perte osseuse et des fractures qui surviennent chez ces patients.

Ostéoporoses masculines

L'ostéoporose masculine est singulière par bien des aspects épidémiologiques, étiologiques et cliniques. La faible incidence des fractures non traumatiques avant 65 ans contraste chez l'homme avec l'important retentissement des fractures vertébrales [55] et surtout avec la fréquence et la gravité des fractures de l'ESF, dont le taux de mortalité à 1 mois est près de deux à trois fois supérieur à celui de la femme [69, 70]. Les facteurs étiologiques qui conditionnent la perte osseuse sont multiples, intriqués, et rendent la démarche diagnostique complexe. En l'absence d'une définition claire des seuils d'intervention, la tâche du clinicien est particulièrement difficile, d'autant plus que les études thérapeutiques contrôlées sont actuellement quasi inexistantes chez l'homme [64].

Pourquoi l'ostéoporose est-elle plus rare chez l'homme ?

L'espérance de vie plus faible et l'absence d'un équivalent de la ménopause sont les raisons habituellement apportées pour expliquer la moindre incidence

de l'ostéoporose chez l'homme. Mais depuis une dizaine d'années, en raison des progrès réalisés pour évaluer la masse osseuse (absorptiométrie biphotonique et tomodensitométrie [TDM] quantitative) et étudier l'architecture osseuse (analyse stéréologique de la biopsie osseuse), on connaît avec plus de précision l'évolution du capital osseux cortical et trabéculaire chez l'homme et ses conséquences sur le risque fracturaire.

Capital osseux

Chez l'homme normal, le capital osseux maximal est acquis au début de la troisième décennie. Il est alors supérieur d'environ 30 % à celui de la femme (1 200 g de calcium contre 900 g chez la femme), essentiellement en raison de la plus grande taille des os masculins. La croissance prépubertaire, qui conditionne largement la taille des pièces osseuses, est plus longue de 2 ans en moyenne chez l'homme ; le diamètre des os longs et les surfaces vertébrales sont ainsi plus élevés d'environ 20 à 25 % (contribuant à une résistance biomécanique accrue). En revanche, la densité osseuse vraie, mesurée par scanner dans un compartiment strictement trabéculaire (le centre de la vertèbre), est similaire dans les deux sexes.

Perte osseuse liée à l'âge [47]

La TDM montre également que, hormis dans les quelques années qui suivent immédiatement la ménopause, la perte osseuse trabéculaire liée à l'âge est identique dans les deux sexes, tout particulièrement au rachis. L'évolution de la structure des os longs est en revanche différente : la porosité corticale et la résorption endostéale, communes aux deux sexes, sont moins élevées chez l'homme ; l'apposition périostée est au contraire plus forte. La circonférence des os longs, facteur de résistance mécanique, va donc s'accroître avec l'âge chez l'homme, tout particulièrement pour le col fémoral.

Architecture osseuse

L'évolution avec l'âge de l'architecture osseuse trabéculaire, évaluée à l'aide de l'histomorphométrie, semble également différente : les perforations trabéculaires sont moins fréquentes chez l'homme. Pour Mosekilde et al [59], la microarchitecture osseuse serait plus préservée chez les hommes : certes les travées deviendraient plus fines avec l'âge, mais elles seraient moins perforées et moins fragmentées que chez la femme. Contrairement aux idées admises, ce n'est donc pas en raison d'une densité osseuse plus élevée que l'homme est protégé vis-à-vis du risque ostéoporotique, mais en raison de la taille de ses pièces osseuses, de la surface de ses vertèbres, de l'augmentation avec l'âge du diamètre de ses os longs, et de la relative préservation de la microarchitecture osseuse.

De plus, pour certains auteurs, le risque de chutes serait plus faible chez l'homme âgé que chez la femme, en raison peut-être de sa masse musculaire plus grande.

Déterminants du risque fracturaire

Masse osseuse

Plusieurs études transversales ont montré que la densité osseuse mesurée par absorptiométrie mono- ou biphotonique ou par TDM quantitative [55] était significativement abaissée chez les hommes souffrant de tassements vertébraux ou de fractures de l'ESF. On dispose également des résultats de trois études longitudinales et prospectives. Gärdsell et al [29], en mesurant la densité osseuse à l'avant-bras par absorptiométrie monophotonique chez 654 hommes âgés de 30 à 89 ans, ont calculé que le risque fracturaire était multiplié par six pour les patients dont la densité osseuse était située dans le quintile inférieur par rapport à ceux dont la densité osseuse était située dans le quintile le plus élevé. De même, Nguyen et al [61] ont montré que toute diminution de la densité osseuse fémorale d'un écart type multipliait par trois le risque de fracture de l'ESF et par deux celui de tassement vertébral. Enfin, Ross et al [81] ont suggéré que la mesure du CMO à l'avant-bras prédisait de façon équivalente le risque de fractures chez l'homme et chez la femme. Cette étude suggère également que pour une densité osseuse donnée (exprimée en valeur absolue, c'est-à-dire en g/cm^2), le risque fracturaire est équivalent dans les deux sexes.

Les études épidémiologiques qui ont cherché à établir la prévalence de l'ostéoporose, définie seulement par un critère densitométrique, chez l'homme, sont encore peu nombreuses. En utilisant les critères proposés par un groupe d'expert de l'OMS [43], on a pu établir que 5,8 % des hommes de plus de 50 ans (cohorte britannique) présentaient une densité sur le col fémoral inférieure à 0,545 g/cm^2 (valeur qui correspond à un score T inférieur à –2,5 chez la femme pour la courbe de référence Hologic), contre 22,5 % des femmes. L'analyse d'une cohorte californienne [8] de 218 hommes, âgés de 50 à 64 ans, montre que 17 % d'entre eux présentent une ostéoporose densitométrique à l'un au moins des trois sites mesurés (rachis, ESF, radius). Il existe une bonne cohérence entre ces chiffres et le risque de survenue d'une fracture ostéoporotique chez un homme âgé de 50 ans pendant le reste de sa vie, qui est estimé entre 13,1 % [43] et 25,6 % [61] pour l'ensemble des fractures possibles, et à 6 % pour la fracture de l'ESF.

Âge

C'est un facteur de risque essentiel pour la survenue de fractures par fragilité. L'incidence des événements fracturaires non traumatiques est très faible avant 65 ans chez l'homme. En revanche, l'augmentation de l'âge de 10 ans multiplie, dans une étude, le risque de fracture par cinq, indépendamment de la densité osseuse [81].

Macroarchitecture osseuse

Il a été montré chez l'homme que la survenue de fractures vertébrales était associée à une réduction de la surface vertébrale d'environ 30 %, et que l'épaisseur du col fémoral était plus petite chez les hommes souffrant d'une fracture de l'ESF par rapport aux sujets indemnes.

Microarchitecture osseuse

Nous avons montré récemment que l'histomorphométrie couplée à l'analyse d'images était capable de quantifier les perturbations architecturales du réseau trabéculaire au cours de l'ostéoporose masculine cortisonique [12] et non cortisonique [48]. Ces perturbations architecturales, qui comportent des perforations et des fragmentations des travées osseuses, semblent augmenter de façon rapide lorsque le volume trabéculaire osseux devient inférieur à 11 % et l'épaisseur des travées inférieure à 80 mm. Elles sont plus importantes chez les hommes qui présentent des tassements vertébraux (par rapport aux patients ostéopéniques sans fractures) et semblent fortement corrélées, dans cette étude transversale, au nombre de ces fractures [48].

Facteurs extraosseux

Les études prospectives récentes ont démontré que d'autres facteurs extra-osseux influencent le risque fracturaire. Ainsi, dans l'étude longitudinale de Gärdsell et al [29], le risque fracturaire est relié à quatre variables indépendantes :

– la densité osseuse ;
– l'existence de fractures vertébrales préalables ;
– la force musculaire ;
– les antécédents de chute.

Une autre étude prospective et longitudinale [61] apporte des informations comparables : après ajustement en fonction de la densité osseuse fémorale, les facteurs de risque de fracture sont :

– le degré d'instabilité ;
– un antécédent de chute ;
– un faible poids ;
– une diminution de la force musculaire quadricipitale,

chacun de ces facteurs multipliant le risque de fractures par un coefficient d'environ 1,2. Ces facteurs, clairement associés au risque de chutes, doivent être impérativement pris en compte dans une politique de prévention chez l'homme âgé.

Facteurs étiologiques de la perte osseuse

La survenue d'une ostéoporose chez un homme résulte de l'existence de facteurs étiologiques [33] susceptibles de modifier l'acquisition du capital osseux, la cinétique de la perte osseuse, l'intégrité de la microarchitecture trabéculaire, ou de majorer le risque de chutes. Les déterminants étiologiques les plus pathogènes possèdent plusieurs points d'impact : l'alcool, par exemple, accélère la perte osseuse en déprimant la formation osseuse, facilite l'apparition de perforations trabéculaires, majore les perturbations microarchitecturales, mais augmente également le risque de chutes en raison de la neuropathie et de la succession des intoxications aiguës. Pour clarifier l'analyse des facteurs étiologiques, il est possible de séparer ces déterminants en quatre catégories : facteurs génétiques ou familiaux, facteurs anthropométriques, facteurs d'environnement et de mode de vie, et enfin facteurs pathologiques, déterminants essentiels de la perte osseuse chez l'homme adulte [8, 47, 64].

Facteurs génétiques et familiaux

Il est acquis que 60 à 80 % de la variance du pic de masse osseuse dépend de facteurs génétiques. En revanche, les conséquences d'un faible capital osseux initial sur la genèse tardive d'une ostéoporose masculine, primitive ou secondaire, sont encore peu documentées. De plus, il est actuellement difficile de faire la part dans les résultats entre les facteurs génotypiques et les facteurs d'environnement liés à la famille (habitudes nutritionnelles ou sportives et tabagisme). L'analyse d'une cohorte de 600 hommes (60 à 89 ans) par Soroko et al [90] montre qu'après ajustement pour les variables confondantes (âge, *body mass index* [BMI], consommation de tabac, utilisation de thiazides), les patients qui ont un antécédent paternel d'ostéoporose ont une densité osseuse plus basse sur le rachis et l'ESF, tandis que la liaison avec un antécédent maternel d'ostéoporose n'existe que pour la densité osseuse de l'ESF [90].

Facteurs anthropométriques

Plusieurs études transversales montrent que la densité osseuse est positivement influencée par le poids et la taille, chez l'homme comme chez la femme. De même, un faible poids est un facteur de risque pour la survenue de fractures vertébrales ou fémorales. En revanche, les résultats apportés par Poor et al [69], qui suggèrent que les hommes avec une fracture du col fémoral sont plus grands que les sujets témoins, concordent avec les travaux récents réalisés dans des cohortes féminines.

Activité physique

Une faible activité physique exerce un effet négatif sur la densité osseuse rachidienne [8] chez l'homme vers 50 ans. De façon plus précise, Warhatig Glynn et al [33] montrent que la densité osseuse fémorale des hommes de 65 ans ne dépend pas de leur activité physique actuelle, mais de leur force musculaire quadricipitale et de leurs antécédents sportifs. Les effets cumulés de l'inactivité sur la masse osseuse et sur la survenue de chutes expliquent que ce facteur étiologique multiplie le risque de fracture de l'ESF par trois [69].

Ration calcique

Influence-t-elle le risque fracturaire chez l'homme ? Il est actuellement impossible d'apporter une réponse claire à cette question [47, 64]. D'une part la relation positive entre ration calcique et densité osseuse n'est retrouvée que dans certaines études, d'autre part elle varie en fonction du site de mesure de la densité osseuse, de l'âge des patients étudiés, et du mode d'appréciation de la ration calcique. Parmi les cinq études prospectives qui ont évalué chez l'homme les relations entre la ration calcique et le risque de fractures de l'ESF, deux travaux seulement montrent un effet protecteur du calcium.

Facteurs pathologiques

Si de très nombreux facteurs étiologiques sont associés à la survenue d'une ostéoporose chez l'homme, la fréquence et l'impact pathologique réel de ces différents déterminants sont encore controversés. Seeman, Francis, Ringe et Kelepouris [28, 44, 80, 87] ont analysé les pathologies associées à la survenue d'une ostéoporose vertébrale. Ces études descriptives, dont la fiabilité méthodologique est limitée (hormis le travail de Seeman qui comporte un groupe témoin), suggèrent que 50 à 75 % des patients présentent une ostéoporose secondaire et que les pathologies les plus impliquées sont l'hypercorticisme, l'hypogonadisme, l'intoxication alcoolique ou tabagique, les maladies hépatodigestives. Les facteurs pathologiques susceptibles d'accélérer la perte osseuse chez l'homme sont nombreux et souvent associés chez un même patient. L'hypercorticisme, l'hypogonadisme, la maladie alcoolique et certaines maladies digestives sont capables de provoquer, isolément, la survenue de fractures. Au contraire, il est probable que l'hypercalciurie idiopathique, le tabagisme, la carence calcique et vitaminique D n'agissent que comme cofacteurs sur un terrain génétiquement prédisposé (faible capital osseux) ou lorsqu'ils sont associés à d'autres pathologies.

Quels patients explorer ? Quels patients traiter ?

La définition de l'ostéoporose masculine, c'est-à-dire l'identification des patients qu'il est nécessaire d'explorer et de traiter n'est pas facile à établir. Ce point est pourtant crucial en raison du coût élevé des explorations biologiques et du traitement inévitablement prolongé pendant plusieurs années. C'est dire l'importance de la détermination d'une population à haut risque de fractures, qui représenterait environ 10 % de la population masculine générale. En pratique, la question de la prise en charge peut se poser dans trois circonstances différentes.

Connaissance d'un facteur de risque majeur chez un patient

La corticothérapie générale prolongée, l'hypogonadisme et la maladie alcoolique et les pathologies hépatodigestives chroniques sont quatre circonstances incontournables pour réaliser une densitométrie lombaire et fémorale qui permettra d'apprécier le retentissement osseux et de débuter la prévention.

Découverte d'une ostéopénie

L'interprétation de la mesure de densité osseuse doit être prudente chez l'homme pour quatre raisons.

– L'incidence des événements fracturaires non traumatiques reste très faible avant 65 ans chez l'homme.

– L'augmentation de l'âge de 10 ans multiplie le risque fracturaire par trois à cinq, indépendamment de la densité osseuse.

– Des résultats récents apportés par notre équipe suggèrent fortement que les paramètres appréciant l'architecture osseuse trabéculaire sont plus discriminatifs que la mesure de la densité osseuse pour séparer les patients ostéopéniques des patients ostéoporotiques [48].

– Enfin, on doit souligner que, si à densité égale (exprimée en g/cm²), le risque fracturaire est sensiblement équivalent dans les deux sexes, cette règle n'est pas valable pour le T-score qui tient compte du capital osseux maximal, plus élevé chez l'homme. Ainsi que l'ont souligné, dans leur article princeps [43], le groupe d'experts de l'OMS, la définition densitométrique de l'ostéoporose postménopausique (T-score inférieur à –2,5) ne s'applique pas dans les mêmes termes à l'homme, chez qui il vaut sans doute mieux utiliser comme critère une valeur de T-score inférieure à –3.

Découverte de tassements vertébraux

L'existence de fractures vertébrales ou périphériques n'est pas toujours synonyme d'ostéoporose. Cette situation, simple en apparence, n'est pas en effet exempte de pièges diagnostiques. Le risque de confusion entre tassement vertébral et déformation rachidienne d'une part, entre fracture traumatique et fracture ostéoporotique d'autre part est particulièrement important chez l'homme. La réalisation d'une densitométrie osseuse est donc indispensable pour affirmer que les fractures vertébrales sont bien liées à une ostéoporose.

Conduite à tenir

Diagnostic

La stratégie diagnostique, proche de celle utilisée chez la femme, comporte plusieurs étapes :

– confirmer le caractère ostéoporotique des fractures en vérifiant l'existence d'une franche ostéopénie, en s'assurant de l'absence de pathologies malignes ou d'ostéomalacie ;

– rechercher soigneusement une ostéoporose secondaire présente chez près de 70 % des patients ; parmi les explorations biologiques, le dosage de la testostérone couplé à celui de la LH est indispensable ;

– discuter l'indication d'une biopsie osseuse dès lorsqu'il existe un contexte clinique ou biologique évoquant une ostéomalacie, une hémopathie ou une mastocytose ;

– rechercher des éléments de gravité : présence de facteurs étiologiques associés, ostéopénie sévère (T-score inférieur à –3, 5 sur le rachis, ou à –3 sur l'ESF), fracture vertébrale indiscutable, fractures multiples, fracture de l'ESF, handicap neurosensoriel, âge inférieur à 70 ans.

Traitement

Le traitement étiologique des ostéoporoses secondaires est bien sûr indispensable (cf supra).

Moyens thérapeutiques non spécifiques

Les informations scientifiques disponibles pour traiter une ostéoporose masculine primitive sont encore éparses et incomplètes.

- Exercice physique

Les effets cumulés de l'inactivité physique sur la masse osseuse et sur la survenue de chutes expliquent que ce facteur étiologique multiplie le risque de fracture de l'ESF par trois chez l'homme [69]. En plus de ses bénéfices directs pour le tissu osseux, la reprise d'une activité physique progressive et régulière (trois fois 45 minutes par semaine environ) paraît donc souhaitable chez l'homme jeune pour favoriser la réinsertion professionnelle, et chez le sujet âgé (marche à pied) pour diminuer le risque de chutes en améliorant le tonus musculaire des membres inférieurs.

- Calcium et vitamine D

L'efficacité de la supplémentation calcique et vitaminique D n'a été évaluée que dans une seule étude contrôlée et ne s'avère pas efficace pour prévenir la perte osseuse chez des hommes sains âgés de 60 ans. En revanche, il a été montré chez l'homme que le taux de la PTH s'élève avec l'âge, et que les taux de la 25-hydroxyvitamine D et de la 1-25-dihydroxyvitamine D diminuent au cours du vieillissement. Ces modifications biologiques sont clairement associées à la perte osseuse qui survient chez l'homme âgé. La supplémentation calcique et vitaminique D est capable de normaliser le taux de la PTH chez l'homme âgé. Sa prescription paraît indispensable si le patient est âgé, institutionnalisé, carencé, alcoolique, ou porteur d'une maladie digestive chronique. La publication récente d'une étude prospective montrant que le risque de cancer de prostate était multiplié par 2,5 chez les patients prenant plus de 2 g/j de calcium incite à bien respecter les apports recommandés par les conférences de consensus, en ne dépassant pas 1,5 g/j, calcium alimentaire compris.

- Bisphosphonates

Aucune grande étude thérapeutique contrôlée n'a été conduite au cours de l'ostéoporose masculine primitive avec les bisphosphonates. Les résultats des études ouvertes (étidronate, alendronate, pamidronate), qui doivent être

interprétés avec beaucoup de prudence en raison de biais méthodologiques, plaident en faveur d'une efficacité en termes de densité osseuse. En revanche, l'effet antifracturaire n'a pas été évalué.

- Sels de fluor

Ringe et al [80] ont rapporté les résultats d'une étude randomisée portant sur 64 hommes ostéopéniques, comparant le monofluorophosphate (MFP) prescrit à faibles doses au calcium seul (1 g/j). Après 3 ans de traitement, le gain de densité osseuse est de +8,9 % au rachis lombaire et +1,9 % au col fémoral dans le groupe MFP, et le taux de nouvelles fractures vertébrales est de 12/100 patients-années contre 35,4 dans le groupe calcium. La faiblesse des effectifs doit rendre prudent dans l'analyse de ces résultats. De plus, il faut rappeler que l'efficacité des sels de fluor n'a pas été démontrée, en termes de réduction de l'incidence fracturaire, dans l'ostéoporose postménopausique.

- Androgènes et parathormone

L'utilisation de la testostérone par voie intramusculaire a été évaluée récemment pour traiter l'ostéoporose primitive. Les résultats montrent un gain de densité osseuse lombaire de 5 % sur 6 mois, associé à une réduction significative des marqueurs biochimiques de la résorption osseuse, sans effets secondaires importants cardiovasculaires, psychologiques ou sexuels. En raison d'un manque de recul clinique évident, ce traitement ne peut cependant être actuellement utilisé, en l'absence d'hypogonadisme.

L'utilisation de la PTH ou de certains fragments synthétiques de cette hormone pourrait s'avérer prometteuse, en raison de son pouvoir de stimulation de la formation osseuse.

En pratique

En pratique, la prise en charge de l'ostéoporose masculine doit être adaptée à chaque patient, en définissant à chaque fois les facteurs étiologiques en cause, le degré de sévérité de l'ostéoporose, son évolutivité et donc les moyens thérapeutiques utiles.

Le traitement des facteurs étiologiques, largement développé dans cet article, est toujours indispensable, quelle que soit la sévérité de l'ostéoporose.

La supplémentation en calcium et en vitamine D doit être proposée aux patients âgés, institutionnalisés, carencés ou alcooliques. La mise en route d'un traitement curatif par les bisphosphonates pourrait constituer, dans l'état actuel de nos connaissances, la meilleure solution pour l'ostéoporose primitive et pour les ostéoporoses secondaires, en réservant ce traitement aux patients présentant un ou plusieurs critères de gravité.

Enfin, chez le sujet âgé, la prévention du risque de chutes, souvent oubliée, est capitale, en agissant sur l'environnement sensoriel (améliorer la vue), matériel (aménagement du domicile) et médicamenteux (diminution progressive des somnifères et des tranquillisants).

Références

[1] Adachi JD, Bensen WG, Brown J, Hanley D, Hodsman A, Josse R et al. Intermittent etidronate therapy to prevent corticosteroid-induced osteoporosis. *N Engl J Med* 1997 ; 337 : 382-387

[2] Adlin EV, Maurer AH, Marks AD, Channick BJ. Bone mineral density in postmenopausal women treated with L-thyroxine. *Am J Med* 1991 ; 90 : 360-366

[3] Audran M, Basle MF. Ostéoporose cortisonique : de la physiopathogénie au traitement. *Rev Méd Interne* 1991 ; 12 : 458-464

[4] Audran M, Bataille P, Sebert JL, Crouzet G, Auvinet B, Laval-Jeantet MA et al. La densité osseuse dans l'hypercalciurie idiopathique chez l'homme. Étude par absorptiométrie biphotonique, tomodensitométrie et histomorphométrie. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1991 ; 58 : 747-750

[5] Audran M, Clochon P, Racineux JL et al. Long-term steroid therapy and bone in asthmatic patients. In : Christiansen CC, Overgaard K eds. Osteoporosis. Copenhagen : Osteopress APS, 1990 : 1691-1693

[6] Beck TJ, Ruff CB, Scott WW. Sex differences in geometry of the femoral neck with agin : structural analysis of bone mineral data. *Calcif Tissue Int* 1992 ; 50 : 24-29

[7] Behre HM, Kliesch S, Leifke E, Link TM, Nieschlag E. Long-term effect of testosterone therapy on bone mineral density in hypogonadal men. *J Clin Endocrinol Metab* 1997 ; 82 : 2386-2390

[8] Bendavid EJ, Shan J, Barret-Connor E. Factors associated with bone mineral density in middle-aged men. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 1185-1190

[9] Benhamou CL, Tourliere D, Gauvain JB, Picaper G, Audran M, Jallet P. Calciotropic hormones in elderly people with and without hip fracture. *Osteoporosis Int* 1995 ; 5 : 103-107

[10] Black DM, Cummings SR, Karpf DB, Cauley JA, Thompson DE, Nevitt MC. Randomized trial of effects of alendronate on risk of fracture in women with existing vertebral fracture. *Lancet* 1996 ; 348 : 1535-1541

[11] Chappard D, Alexandre C, Riffat G. Relations entre la masse osseuse trabéculaire et la disposition dans l'espace des trabécules osseuses. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988 ; 55 : 19-25

[12] Chappard D, Legrand E, Basle MF, Fromont P, Racineux JL, Rebel A et al. Altered trabecular architecture induced by corticosteroids: a bone histomorphometric study. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 676-685

[13] Chappard D, Plantard B, Petitjean M, Alexandre C, Riffat G. Alcoholic cirrhosis and osteoporosis in men: a light and scanning electron microscopic study. *J Stud Alcohol* 1991 ; 52 : 269-274

[14] Chapuis MC, Arlot M, Duboeuff, Brun J, , Crouzet B, , Arnaud S, et al. Vitamine D_3 and calcium to prevent hip fractures in elderly women. *N Engl J Med* 1992 ; 327 : 1637-1642

[15] Chevalley T, Rizzoli R, Nydegger V, Slosman D, Rapin CH, Michel JP et al. Effects of calcium supplements on femoral bone density and vertebral fracture rate in vitamine-D-replete elderly patients. *Osteoporosis Int* 1994 ; 4 : 245-252

[16] Compston JE, Mellish RW, Garrahan NJ. Age-related changes in iliac crest trabecular microanatomic bone structure in man. *Bone* 1989 ; 8 : 289-292

[17] Consensus development conference1993. Diagnostic, prophylaxis and treatment of osteoporosis. *Am J Med* 1994 ; 96 : 646-650

[18] Cooper C, Atkinson EJ, O'Fallon WM, Melton LJ. Incidence of clinically diagnosed vertebral fractures: a population based study in Rochester, Minnesota, 1985-1989. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 221-227

[19] Cooper C, Cawley M, Bhalla A, Egger P, Ring F, Morton L et al. Childhood growth, physical activity, and peak bone mass in women. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 940-947

[20] Cortet B, Colin D, Dubois P, Delcambre B, Marchandise X. Les différentes méthodes d'analyse quantitative de la structure osseuse trabéculaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1995 ; 62 : 841-855

[21] Cummings SR, Black DM, Nevitt MC, Browner W, Cauley J, Ensrud K et al. Bone density at various sites for prediction of hip fractures. *Lancet* 1993 ; 341 : 72-75

[22] Davies KM, Stegman MR, Heaney RP, Recker RR. Prevalence and severity of vertebral fracture: the saunders county bone quality study. *Osteoporosis Int* 1996 ; 6 : 160-165

[23] Dawson-Hughes B, Dallal GE, Krall EA, Sadowski L, Sahyoun N, Tannenbaum S. A controlled trial of the effect of calcium supplementation on bone density in postmenopausal women. *N Engl J Med* 1990 ; 323 : 878-883

[24] Diamond T, Nery L, Hales I. A therapeutic dilemma: suppressive doses of thyroxine significantly reduce bone mineral measurements in both premenopausal and postmenopausal women with thyroid carcinoma. *J Clin Endocrinol Metab* 1991 ; 72 : 1184-1188

[25] Elders PJ, Lips P, Netelenbos JC, Van Ginkel FC, Khoe E, Van Der Vijgh WJ et al. Long-term effect of calcium supplementation on bone loss in perimenopausal women. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 963-970

[26] Faulkner KG, Cummings SR, Black D, Palermo L, Gluer CC, Genant HK. Simple measurement of femoral geometry predicts hip fracture: the study of osteoporotic fractures. *J Bone Miner Res* 1993 ; 8 : 1211-1217

[27] Felson DT, Zhang Y, Hannan MT, Kannel WB, Kiel DP. Alcohol intake and bone mineral density in elderly men and women. *Am J Epidemiol* 1995 ; 142 : 485-492

[28] Francis RM, Peacock M, Marshall DH, Horsman A, Aaron JE. Spinal osteoporosis in men. *Bone Miner* 1989 ; 5 : 347-358

[29] Gärdsell P, Johnell O, Nilsson BE. The predictive value of forearm bone mineral content measurements in men. *Bone* 1990 : 11 : 229-232

[30] Gärdsell P, Johnell O, Nilsson BE. Predicting various fragility fractures in women by forearm bone densitometry: a follow-up study. *Calcif Tissue Int* 1993 ; 52 : 348-353

[31] Garnero P, Hausherr E, Chapuy MC, Marcelli C, Grandjean HJ et al. Markers of bone resorption predict hip fractures in elderly women. The EPIDOS study. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 1531-1538

[32] Genant HK, and the study of osteoporotic fractures research group. Prediction of hip fracture from pelvic radiographs: the study of osteoporotic fractures. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 671-677

[33] Glynn NW, Meilahn EN, Charron M, Anderson SJ, Kuller LH, Cauley JA. Determinants of bone mineral density in older men. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 1769-1777

[34] Greenspan SL, Greenspan FS, Resnick NM, Block JE, Friedlander AL, Genant HK. Skeletal integrity in premenopausal and post-menopausal women receiving long-term L-thyroxine therapy. *Am J Med* 1991 ; 91 : 5-14

[35] Grey AB, Stapleton JP, Evans MC, Tatnell MA, Ames AW, Reid AR. The effect of the antiestrogen tamoxifen on bone mineral density in normal late postmenopausal women. *Am J Med* 1995 ; 99 : 636-641

[36] Harris ST, Watts NB, Jackson RD, Genant HK, Wasnich RD, Ross P et al. Four-year study of intermittent-cyclic etidronate treatment of postmenopausal osteoporosis: three years of blinded therapy followed by one year of open therapy. *Am J Med* 1993 ; 95 : 557-567

[37] Hollenbach KA, Barret-Connor E, Edelstein SL, Holbrook TL. Cigarette smoking and bone mineral density in older men et women. *Am J Public Health* 1993 ; 83 : 1265-1270

[38] Jacobsen SJ, Cooper C, Gootlied MS, Goldberg J, Yahnke DP, Melton LJ. Hospitalization with vertebral fracture among the aged: a national population-based study1986-1989. *Epidemiology* 1992 ; 3 : 515-518

[39] Jaeger P, Lippuner K, Casez JP, Hess B, Ackermann D, Hug C. Low-bone mass in idiopathic renal stone formers: magnitude and significance. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 1525-1532

[40] Jensen KS, Mosekilde LI, Mosekilde LE. A model of vertebral trabecular bone architecture and its mechanical properties. *Bone* 1990, 11 : 417-423

[41] Johnell O, Gulberg B, Kanis JA, Allander E, Elffors L, Dequeker J et al. Risk factors for hip fracture in european women: the MEDOS study. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 1802-1815

[42] Johnston CC, Miller JZ, Slemenda CW, Reister TK, Hui MS, Christian J et al. Calcium supplementation and increases in bone mineral density in children. *N Engl J Med* 1992 ; 327 : 82-87

[43] Kanis JA, Melton LJ, Christiansen C, Johnston CC, Khaltaev N. The diagnosis of osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 1137-1141

[44] Kelepouris N, Harper KD, Gannon F, Kaplan FS, Haddad JG. Severe osteoporosis in men. *Ann Intern Med* 1995 ; 123 : 452-460

[45] Kleerekoper M, Villanueva AR, Stanciu J, Sudhaker Rao D, , Parfitt AM. The role of three-dimensional trabecular microstructure in the pathogenesis of vertebral compression fractures. *Calcif Tissue Int* 1985 ; 37 : 594-597

[46] Krall EA, Dawson-Hughes B. Walking is related to bone density and rates of bone loss. *Am J Med* 1994 ; 96 : 20-26

[47] Legrand E, Chappard D, Degasne I, Pascaretti C, Basle MF, Audran M. Physiopathologie de l'ostéoporose masculine. In : Simon L, Marcelli C, Revel M éd. Ostéoporose et médecine physique. Paris : Masson, 1998 : 59-75

[48] Legrand E, Chappard D, Pascaretti C, Basle MF, Audran M. Architectural changes of trabecular bone in male osteoporosis: a histomorphometric study. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 (suppl 1) : S232

[49] Legrand E, Le Dantec P, Meader J, Perdriger A, Chales G, Pawlotsky Y. Les effets réels du sport sur la masse osseuse de la femme. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992 ; 59 : 335-339

[50] Liberman UA, Weiss SR, Broll J. Effect of oral alendronate on bone mineral density and the incidence of fractures in postmenopausal osteoporosis. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 1437-1443

[51] Luckey MJ, Meier DE, Mandeli JP et al. Radial and vertebral bone density in White and Black women: evidence for racial differences in premenopausal bone homeostasis. *J Clin Endocrinol Metab* 1989 ; 69 : 762-770

[52] Lufkin EG, Wahner HW, O'Fallon WM, Hodgson SF, Kotowicz MA, Lane AW et al. Treatment of postmenopausal osteoporosis with transdermal œstrogen. *Ann Intern Med* 1992 ; 117 : 1-9

[53] Lukert BP, Johnson BE, Robinson RG. Estrogen and progesterone replacement therapy reduces glucocorticoid-induced bone loss. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 1063-1069

[54] Mamelle N, Meunier PJ, Dusan R, Guillaume M, Martin JL, Gaucher A et al. Risk-benefit ratio of sodium fluoride treatment in primary vertebral osteoporosis. *Lancet* 1988 ; 1 : 361-365

[55] Mann T, Oviatt SK, Wilson D, Nelson D, Orwoll ES. Vertebral deformity in men. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 1259-1265

[56] Melton LJ, Chrischilles EA, Cooper C, Lane AW, Riggs BL. How many women have osteoporosis ? *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 1005-1010

[57] Meunier PJ, Sebert JL, Reginster JY, Avouac B, Briancon D, Fauquert P et al. Fluoride salts compared to calcium-vitamin D in the treatment of established osteoporosis: the FAVOS study *Osteoporosis Int* 1996 ; 6 (suppl 1) : 251

[58] Morrison NA, Qi JC, Tokita A, Kelly PJ, Croft L, Nguyen TV et al. Prediction of bone density by vitamin D receptor alleles. *Nature* 1994 ; 367 : 284-287

[59] Mosekilde L, Mosekilde L. Sex differences in age-related changes in vertebral body size, density and biomechanical competence in normal individuals. *Bone* 1990 ; 11 : 67-73

[60] Murphy S, Khaw KT, Prentice A, Compston JE. Relationships between parathyroid hormone, 25-hydroxyvitamin D and bone mineral density in elderly men. *Age Ageing* 1993 ; 22 : 198-204

[61] Nguyen TV, Eisman JA, Kelly PJ, Sambrook PN. Risk factors for osteoporotic fractures in elderly men. *Am J Epidemiol* 1996 ; 144 : 255-263

[62] NIH Consensus Statement. Optimal calcium intake. Bethesda : National institutes of Health, 1994 ; vol 12 : n° 4

[63] O'Neill TW, Felsenberg D, Varlow J, Cooper C, Kanis JA, Silman AJ, and the european vertebral osteoporosis study group. The prevalence of vertebral deformity in european men and women: the european vertebral osteoporosis study. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 1010-1018

[64] Orwoll ES, Klein RF. Osteoporosis in men. *Endocr Rev* 1995 ; 16 : 87-116

[65] Pak CY, Sakhaee K, Adams-Huet B, Piziak V, Peterson RD, Poindexter JR. Treatment of postmenopausal osteoporosis with slow-release sodium fluoride: final update of a randomised controlled trial. *Ann Intern Med* 1995 ; 123 : 401-408

[66] Parfitt AM, Mathews CH, Villanueva AR, Kleerekoper M, Frame B, Rao DS. Relationships between surface, volume and thickness of iliac trabecular bone in aging and in osteoporosis. Implications for the microanatomic and cellular mechanims of bone loss. *J Clin Invest* 1983, 72 : 1396-1409

[67] Pietschmann F, Breslau NA, Pak CY. Reduced vertebral bone density in hypercalciuric nephrolithiasis. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 1383-1388

[68] Pocock NA, Eisman JA, Hopper JL, Yeates MG, Sambrook PN, Ebert S. Genetic determinants of bone mass in adults: a twin study. *J Clin Invest* 1987 ; 80 : 706-710

[69] Poor G, Atkinson EJ, Lewallen DG, O'Fallon WM, Melton LJ. Predictors of hip fractures in elderly men. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 1900-1907

[70] Poor G, Atkinson EJ, Lewallen DG, O'Fallon WM, Melton LJIII. Age-related hip fractures in men: clinical spectrum and short-term outcomes. *Osteoporosis Int* 1995 ; 5 : 419-426

[71] Prince R, Devine A, Dick I, Criddle A, Kerr D, Kent N et al. The effects of calcium supplementation (milk powder or tablets) and exercise on bone density in postmenopausal women. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 1068-1075

[72] Rao DS, Honasoge M. Metabolic bone disease in gastrointestinal, hepatobiliary and pancreatic disorders. In : Favus MJ ed. Primer on the bone diseases and disorders of mineral metabolism. Philadelphia : Lipincott-Raven, 1996 : 306-311

[73] Reginster JY, Deroisy R, Lecart MP, Sarlet N, Zegels B, Jupsin I. A double-blind placebo-controlled, dose-finding trial of intermittent nasal salmon calcitonin for prevention of postmenopausal lumbar spine loss. *Am J Med* 1995 ; 98 : 452-458

[74] Reid IR, Ames RW, Evans MC, Gamble GD, Sharpe SJ. Long-term effect of calcium supplementation on bone loss and fractures in postmenopausal women: a randomized controlled trial. *Am J Med* 1995 ; 98 : 331-335

[75] Reid IR, King AR, Alexander CJ, Ibbertson HK. Prevention of steroid-induced osteoporosis with (3-amino-1-hydroxypropylidene)-1, 1-bisphosphonate (APD). *Lancet* 1988 ; 1 : 143-146

[76] Ribot C, Pouilles JM. Ostéoporose post-ménopausique : caractéristiques cliniques d'une population lors du premier tassement vertébral. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 427-434

[77] Ribot C, Tremollières F, Pouillès JM, Louvet JP. Bone mineral density and thyroid hormone therapy. *Clin Endocrinol* 1990 ; 33 : 143-153

[78] Riggs BL, Hodgson SF, O'Fallon WM, Chao EY, Wahner HW, Muhs JM et al. Effect of fluoride treatment on the fracture rate in postmenopausal women with osteoporosis. *N Engl J Med* 1990 ; 322 : 802-809

[79] Riggs BL, Melton LJ. Evidence for two distinct syndromes of involutional osteoporosis. *Am J Med* 1983 ; 75 : 899-901

[80] Ringe JD, Dorst A. Osteoporosis in males: pathogenesis and clinical classification. Proceedings on the fourth international symposium on osteoporis and consensus development conference, Hong Kong, 1993 : 184-186

[81] Ross PD, Kim S, Wasnich RD. Bone density predicts fracture risk in both men and women. [abstract 132]. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 (suppl 1) : S127

[82] Roux C, Laugier P. Intérêt des ultrasons dans l'évaluation des ostéoporoses. In : Simon L, Marcelli C, Revel M, éd. Ostéoporose et médecine physique. Paris : Masson, 1998 : 91-97

[83] Roux C, Oriente P, Laan R, Ughes AR, Ittner J, Goemaere S et al. Randomized trial of effect of cyclical etidronate in the prevention of corticosteroid induced bone loss. *J Clin Endocrinol Metab* 1998 ; 83 : 1128-1133

[84] Sabatier JP, Guaydier-Souquieres G, Laroche D, Benmalek A, Fournier L, Guillon-Metz F et al. Bone mineral acquisition during adolescence and early adulthood: a study in 574 healthy females 10-24 years of age. *Osteoporosis Int* 1996 ; 6 : 141-148

[85] Sambrook P, Birmingham J, Kelly P, Kempler S, Nguyen T, Pocock N et al. Prevention of corticosteroid osteoporosis. A comparison of calcium, calcitriol and calcitonin. *N Engl J Med* 1993 ; 328 : 1747-1752

[86] Sebert JL, Richard P, Mennecier I, Bisset JP, Loeb G. Monofluorophosphate increases lumbar bone density in osteopenic patients: a double-masked randomized study. *Osteoporosis Int* 1995 ; 5 : 108-114

[87] Seeman E, Melton LJ, O'Fallon WM, Riggs BL. Risk factors for spinal osteoporosis in men. *Am J Med* 1983 ; 75 : 977-983

[88] Seeman E, Tsalamandris C, Formica C et al. Reduced femoral neck bone density in the daughters of women with hip fractures: the role of low peak bone density in the pathogenesis of osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 739-743

[89] Slemenda CW, Christian JC, Williams CJ, Norton JA, Johnson CC Jr. Genetic determinants of bone mass in adult women: a reevaluation of the twin model and the potential importance of gene interaction on heritability estimates. *J Bone Miner Res* 1991 ; 6 : 561-567

[90] Soroko SB, Barret-Connor E, Edelstein SL, Kritz-Silverstein D. Family history of osteoporosis and bone mineral density at the axial skeleton: the Rancho Bernardo Study. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 761-769

[91] Storm T, Steiniche T, Thamsborg G, Melsen F. Effect of intermittent cyclical etidronate therapy on bone mass and fracture rate in women with postmenopausal osteoporosis. *N Engl J Med* 1990 ; 323 : 73-79

[92] Teegarden D, Proulx WR, Martin BR, Zhao J, McCabe GP, Lyle RM et al. Peak bone mass in young women. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 711-715

[93] Theintz G, Buchs B, Rizzoli R, Slosman D, Clavien H, Sizonenko PC et al. Longitudinal monitoring of bone mass accumulation in healthy adolescents: evidence for a marked reduction after 16 years of age at the level of lumbar spine and femoral neck in female subjects. *J Clin Endocrinol Metab* 1992 ; 75 : 1060-1065

[94] Tilyard M, Spears GFS, Thomson J, Dovey S. Treatement of post-menopausal osteoporosis with calcitriol or calcium. *N Engl J Med* 1992; 326 : 357-362.

[95] Toh SH, Brown PH. Bone mineral content in hypothyroid male patients with hormone replacement: a 3-year study. *J Bone Miner Res* 1990 ; 5 : 463-467

[96] Wasnich RD, Ross PD, Heilbrun LK, Vogel JM. Prediction of post-menopausal fracture risk with use of bone mineral measurements. *Am J Obstet Gynecol* 1985 ; 153 : 745-751

[97] Watts NB, Harris ST, Genant HK, Wasnich RD, Miller PD, Jackson RD et al. Intermittent cyclical etidronate treatment of postmenopausal osteoporosis. *N Engl J Med* 1990 ; 323 : 73-79

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-030-L-10

Tumeurs des tissus mous des membres

SR Babin
P Simon
JP Bergerat
GM Jung
JC Dosch
L Marcellin

***Résumé.* –** *Les tumeurs des tissus mous des membres comprennent les lésions bénignes et malignes développées à partir du tissu conjonctif et de ses variétés différenciées. Leur diagnostic doit reposer sur un bilan d'imagerie et une biopsie préalables à tout acte thérapeutique. Les sarcomes des tissus mous (STM), de pronostic sombre, nécessitent une prise en charge multidisciplinaire pour préciser le moment de la chirurgie, élément essentiel de la stratégie thérapeutique mais non exclusif, loin de là, la place et le type de la radiothérapie, l'indication d'une chimiothérapie éventuelle pré- ou postopératoire. Les facteurs pronostiques les plus importants sont le grade histologique, la taille de la tumeur et la qualité de l'exérèse chirurgicale ; la radiothérapie améliore le contrôle local alors que la chimiothérapie est indiquée dans les tumeurs de haut grade à fort potentiel métastatique.*

Introduction

On entend par tumeurs des tissus mous les lésions bénignes et malignes développées à partir du tissu conjonctif et de ses variétés différenciées que sont le tissu adipeux, le tissu musculaire, le tissu vasculaire, les tissus synovial et aponévrotique, ainsi que celui des enveloppes des nerfs périphériques. Dix à 15 % de ces tumeurs ont une histologie incertaine ou demeurent inclassées. Les néoplasmes des parties molles représentent le chapitre le plus difficile de la pathologie tumorale de l'appareil locomoteur pour deux raisons principales :

– sur le plan diagnostique, la relative fréquence des lésions bénignes et la rareté des lésions malignes, d'une part, le polymorphisme du syndrome tumoral, d'autre part, font que le risque de passer à côté d'un sarcome des tissus mous des membres (STMM) est réel. C'est dire qu'au moindre doute, la biopsie s'impose. D'ailleurs, comment réaliser un traitement adéquat en l'absence de diagnostic préalable exact ?

– sur le plan thérapeutique, les tumeurs bénignes sont de traitement simple, alors que celui des sarcomes est complexe et onéreux, nécessitant la mise en œuvre d'une équipe pluridisciplinaire qui conjugue les compétences du radiologue, pathologiste, chirurgien de l'appareil locomoteur, oncologue, radiothérapeute, psychiatre, pour analyser, discuter, arrêter la conduite à tenir et informer le patient en toute transparence. Le contrôle local de la tumeur n'est obtenu que par chirurgie d'exérèse carcinologique associée ou non à la radiothérapie. Le contrôle de la maladie cancéreuse, en fonction des facteurs de risque, revient au traitement médical, qui est en pleine évolution. Il est indispensable que la biopsie et la chirurgie d'exérèse initiales soient réalisées selon les règles actuellement établies, de sorte que le patient bénéficie du traitement le plus approprié possible.

Serge Roger Babin : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service de traumatologie.
Unité de chirurgie ambulatoire de la main.
Luc Marcellin : Praticien hospitalier.
Service d'anatomie pathologique (Professeur JP Bellocq).
Patrick Simon : Praticien hospitalier, chirurgien des Hôpitaux.
Service de traumatologie.
Hôpital de Hautepierre, hôpitaux universitaires de Strasbourg, 67098 Strasbourg cedex, France.
Jean Pierre Bergerat : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service d'oncologie.
Hôpital civil, hôpitaux universitaires de Strasbourg, 67091 Strasbourg cedex, France.
Guy Michel Jung : Chef de service de radiothérapie I, centre Paul Strauss, 3, rue de la porte de l'Hôpital, 67085 Strasbourg cedex, France.
Jean Claude Dosch : Professeur, radiologue, chef de service.
Centre de traumatologie et d'orthopédie, 67400 Illkirch-Graffenstaden, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Babin SR, Simon P, Bergerat JP, Jung GM, Dosch JC et Marcellin L. Tumeurs des tissus mous des membres. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-030-L-10, 1999, 10 p.

Épidémiologie

L'incidence des tumeurs bénignes dans la population générale est inconnue, parce qu'un certain nombre de patients présentant une grosseur qui ne les gêne pas ne consultent pas. Dans la population hospitalière, Enzinger et Weiss [9] avancent la proportion approximative de 100 lésions bénignes pour une lésion maligne avec une incidence annuelle d'environ 3 000 tumeurs bénignes par million d'habitants. D'après les données du National cancer institute, *Surveillance, epidemiology and end results programme*, couvrant la période 1973-1987 [20], l'incidence des sarcomes des tissus mous est comprise entre 15 et 35 cas par million d'habitants et par année, soit près du double de celle des tumeurs osseuses malignes primitives.

Quoi qu'il en soit, les tumeurs bénignes sont relativement fréquentes, tandis que les lésions malignes, rares, représentent moins de 1 % de tous les cancers. La fréquence de ces dernières augmente avec l'âge et il existe une certaine relation entre les tranches d'âge et le type histologique de sarcome : les rhabdomyosarcomes avant 15 ans, les synovialosarcomes entre 15 et 30 ans, les fibrosarcomes entre 15 et 40 ans, les liposarcomes entre 25 et 55 ans, les schwannomes malins de 30 à 60 ans et les histiocytofibrosarcomes de 45 à plus de 70 ans [9]. Les STMM siègent au membre inférieur dans environ 45 % des cas, au membre supérieur dans 15 % des cas ; les autres sarcomes des tissus mous intéressent la tête et le cou (10 %), l'espace rétropéritonéal (15 %), l'abdomen, la paroi thoracique et d'autres organes (5 %) d'après Chang et Sundak [9].

Étude clinique : syndrome tumoral

Interrogatoire

En présence d'un patient qui consulte pour une tumeur des parties molles, ou bien chez lequel l'examen clinique systématique découvre une tuméfaction indolore des tissus mous, il est de bonne pratique de se poser un certain nombre de questions :

– quelle est la durée présumée de l'évolution ? Y a-t-il une augmentation récente de volume ?

1 Volumineuse tumeur de la loge postérieure de la cuisse droite, entraînant le déplacement du pli fessier chez une femme de 64 ans ; l'évolution clinique présumée était de 1 an avec augmentation récente de volume sans syndrome d'aval mais avec gêne à la marche. Il s'agissait d'un sarcome pléomorphe (liposarcome pléomorphe ?), de grade III, mesurant 21 × 12 cm.

- une masse dont les dimensions augmentent rapidement suggère la malignité, comme c'est le cas du rhabdomyosarcome de l'enfant et de l'adulte jeune ;
- l'existence d'une tumeur de petit volume, installée de longue date et non gênante, ne permet pas d'affirmer la bénignité ;
- le lipome de l'adulte peut être volumineux, d'évolution lente et devenir gênant sans pour autant être malin ;

– la tumeur est-elle douloureuse ? Existe t-il un syndrome d'aval ?

- plus que la nature bénigne ou maligne, c'est la situation anatomique et le volume qui provoquent la gêne douloureuse par distension ou par compression. Ainsi, telle tumeur du creux poplité ou du mollet est-elle découverte à l'occasion d'une pseudophlébite. Telle autre, située à la racine du membre inférieur, se manifeste par un œdème qui peut s'accompagner d'une parésie ou d'une paralysie du nerf fémoral ;
- une masse de bonne taille, de croissance plutôt lente, peut n'entraîner qu'une gêne modeste sans syndrome d'aval. Toutefois, sa localisation à la fesse ou dans la loge des adducteurs entraîne un inconfort à la station assise ou à la marche (fig 1) ;
- les tumeurs des gaines nerveuses sont habituellement douloureuses, accompagnées de paresthésies sur le trajet du nerf ;

– y a-t-il des antécédents traumatiques ?

- un traumatisme pénétrant, récent ou ancien, peut être la cause d'un hématome en voie d'organisation, d'un faux anévrisme ou d'une collection suppurée ; une intervention orthopédique, comme une ostéotomie tibiale proximale, peut être à l'origine d'une complication vasculaire à type de fistule artérioveineuse ou de faux anévrisme, constituant une pseudotumeur ;
- un traumatisme unique ou des traumatismes itératifs non pénétrants peuvent induire une pseudotumeur à type de myosite ossifiante circonscrite, caractérisée par un syndrome douloureux d'allure inflammatoire pendant les premières semaines de son installation ;

– y a -il des antécédents néoplasiques ?

- les localisations secondaires dans le muscle, le tissu cellulaire sous-cutané et la peau des cancers du poumon, du tractus digestif, du rein, du sein, voire des lymphomes ou des ostéosarcomes, ne sont pas exceptionnels. Il s'agit soit de la première manifestation de la maladie cancéreuse, soit d'une découverte du bilan d'extension ou de réévaluation. Ces métastases de carcinomes peuvent parfaitement simuler une tumeur primitive des tissus mous ;
- certaines tumeurs cutanées récidivantes peuvent poser la question du diagnostic différentiel avec les tumeurs superficielles des tissus mous (fig 2) ;
- l'absence d'antécédents peut être trompeuse. Presque une fois sur deux, le diagnostic initial du syndrome d'immunodépression acquise (sida) est fait par biopsie de lésions kaposiennes chez des sujets jeunes en pleine santé apparente. Il s'agit de lésions cutanées polymorphes du membre supérieur et de la cavité buccale ; les localisations au membre inférieur sont plus rares et peuvent concerner le chirurgien, lorsqu'elles prennent l'allure de faux ongles incarnés ou de faux botryomycomes.

2 Tumeur de couleur violacée de la taille d'un petit pois, implantée à la partie basse d'une cicatrice de la nuque chez une femme de 63 ans ; il s'agissait de la seconde récidive locale d'un cylindrome ou adénocarcinome sudoral qui avait métastasé dans le poumon, comme a pu le démontrer la biopsie par pleuroscopie.

Examen physique

Il étudie le site et la région anatomique, les aires ganglionnaires satellites, les trajets vasculaires et nerveux. Il apprécie l'état de la peau, la profondeur, la consistance et le volume de la tumeur. Comme l'écrivent Enziger et Weiss, il n'y a pas de constatations sûres tirées de l'examen clinique qui permettent de conclure entre bénignité et malignité ; toutefois il y a des signes à rechercher et des pièges à éviter.

Les lésions qui sont de consistance solide et de siège profond c'est-à-dire situées sous le fascia de l'enveloppe musculaire, qui atteignent plusieurs centimètres de diamètre (plus de 5 cm pour les auteurs américains), doivent être considérées comme suspectes de malignité.

Les lésions superficielles, petites et mobiles, ne sont pas a priori bénignes. À la main, par exemple, le sarcome épithélioïde ou le sarcome à cellules claires se présentent comme une tuméfaction nodulaire sur une gaine tendineuse pouvant simuler, avant de s'ulcérer, un nodule rhumatoïde ou un granulome à corps étranger. Au genou, le synovialosarcome peut prendre les allures trompeuses d'un banal kyste poplité.

On pourrait s'attendre à ce que certaines tumeurs du mollet ou de la cuisse, qui atteignent couramment le volume respectable d'une orange, d'un pamplemousse, voire plus, soient fixées aux plans profonds. Quoique malignes, ces tumeurs sont généralement mobilisables dans les espaces anatomiques qu'elles occupent, parce qu'elles sont contenues dans une pseudocapsule. Celle-ci est objectivée par l'imagerie et, en l'absence de biopsie préalable, on risque d'être tenté par l'énucléation de cette tumeur encapsulée et d'en tirer la fausse impression « d'avoir tout enlevé ».

Les lipomes superficiels sont classiquement mous à la palpation ; les anciens auteurs enseignaient qu'ils durcissent quand on leur applique une vessie de glace pendant un certain temps. Les lipomes profonds, intra- ou intermusculaires ont une consistance beaucoup moins molle.

Les tumeurs desmoïdes des extrémités sont fermes, parfois dures, non mobilisables du fait des empreintes qu'elles impriment au segment osseux et qui les fixent à lui.

Les patients porteurs de lésions angiomateuses se plaignent, plutôt que d'une masse précise, d'un gonflement douloureux dans une zone donnée du membre inférieur, électivement en station debout prolongée ou à l'effort. L'exploration réalisée en position couchée ne retrouve pas la tuméfaction symptomatique qui peut toutefois se reproduire après la pose d'un garrot.

Aux extrémités digitales, la douleur d'une tumeur glomique peut être localisée avec la pointe d'un crayon (signe de Love) ; ce signe disparaît sous garrot (signe de Hildreth).

La percussion d'une tuméfaction siégeant sur le trajet d'un nerf provoque une douleur irradiant le long du trajet nerveux, très évocatrice d'une lésion des gaines ; il est rare en revanche de constater un déficit sensitif ou moteur.

La transillumination est utile dans l'examen d'une tumeur superficielle pour distinguer la nature solide ou liquide de son contenu.

Enfin, la palpation des aires ganglionnaires recherche un envahissement, comme on peut l'observer dans les sarcomes synoviaux ou épithélioïdes, ainsi que dans les rhabdomyosarcomes. Il peut s'agir aussi de la manifestation d'un lymphome ou de la résurgence d'un mélanome dont le traitement est ancien, que le patient a oublié mais dont on retrouve la cicatrice d'exérèse.

Imagerie

L'imagerie moderne est incontournable pour le diagnostic, le traitement et la surveillance. Elle repose principalement sur l'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM).

Radiographie standard

Sa performance est médiocre tant et si bien qu'elle sert davantage de support à l'interprétation des explorations de seconde intention. Savoir reconnaître une calcification, une ossification, une hypertransparence de type graisseux, sont autant de signes discrets qu'il est utile de connaître pour faire une synthèse diagnostique. En fait, son rôle primordial est d'éliminer une tumeur osseuse primitive, ce qui n'est pas toujours évident si l'on sait que de nombreuses tumeurs des parties molles peuvent s'accompagner de lésions de la surface osseuse (réaction périostée et érosion de la corticale externe).

Échographie

Son accessibilité et son coût peu élevé en font une indication idéale pour les tumeurs superficielles. La résolution des échographes modernes est de l'ordre de 0,5 mm pour des capteurs de 5 MHz. Dans ce sens, l'échographie est à même de répondre instantanément si une tuméfaction clinique correspond ou non à un syndrome tumoral. L'étude structurale permet de définir des lésions kystiques d'allure liquidienne, des tumeurs solides et des tumeurs mixtes. L'échodoppler couleur est recommandé quand on suspecte une lésion angiomateuse comme l'angiomyolipome. Le diagnostic étiologique est, dans la grande majorité des cas, impossible, voire non souhaitable. Les biopsies échoguidées sont particulièrement appréciables pour les tumeurs de petites tailles qui échappent à la palpation clinique.

Scanner et angiographie

Les indications du scanner volumique sont les tumeurs de grande taille, les tumeurs des ceintures, les tumeurs à localisation thoracoabdominale. Le bilan des tumeurs périphériques, au-delà des genoux et des coudes, est globalement décevant, voire ininterprétable en raison des artefacts scanographiques induits par la masse osseuse d'une part, de la pauvreté des plans de glissement et des fascia graisseux d'autre part. L'analyse des densités permet d'identifier des composantes de nature graisseuse (densité inférieure à − 80 UH, unités Hounsfield) de nature liquidienne (densités proches de 0 UH) et de nature tissulaire (densité supérieure à 30 UH). Le scanner est particulièrement indiqué pour la mise en évidence des éléments calciques, comme la calcification arciforme liminale d'un synovialosarcome, l'ossification périphérique en « collerette » d'une myosite ossifiante, l'ossification centrale d'un ostéosarcome des tissus mous, les phlébolithes d'une malformation vasculaire. L'injection intraveineuse de produit de contraste iodé est indispensable en cas de suspicion de tumeur maligne (gros volume tumoral, aspect inhomogène). Le rehaussement de la tumeur est en faveur d'une lésion sarcomateuse, le rehaussement périphérique traduit la présence d'une capsule ou d'une pseudocapsule, éléments qu'il conviendra de préciser par une angiographie. En revanche, si l'injection de produit de contraste est sans effet, on peut raisonnablement se passer de l'angiographie. En cas de doute, l'angiographie précisera la situation exacte de la tumeur par rapport aux axes vasculaires. Quoiqu'il en soit, les images du scanner sont aspécifiques. Elles n'autorisent pas de diagnostic étiologique (sauf quelques rares cas tel que le lipome), ne permettent pas de trancher entre lésion bénigne et maligne, enfin elles ne garantissent pas les limites du bilan d'extension.

Imagerie par résonance magnétique nucléaire

L'IRM est la dernière-née des investigations d'imagerie et se positionne déjà comme le gold standard en matière de bilan diagnostique. L'analyse des composants physicochimiques, qui conditionnent l'aspect macroscopique d'une tumeur (graisse, sang, eau, collagène), est bien plus précise qu'au scanner. Pour autant, elle ne permet pas le diagnostic étiologique, sauf cas particulier (fig 3). En revanche, l'extrême sensibilité de l'IRM permet d'apprécier la taille, les contours, l'extension locorégionale, les rapports avec les structures neurovasculaires, la nécrose intratumorale. L'injection intraveineuse de produit de contraste à effet paramagnétique donne une idée précise de la dynamique tumorale (type de vascularisation, degré de cellularité, pourcentage de nécrose). Sur le plan pratique, il convient de réaliser de façon systématique des séquences en pondération T1 et T2 dans au moins deux plans perpendiculaires. Les séquences en pondération T1, avec suppression du signal de la graisse et injection de produit de contraste, sont particulièrement appréciées dans le cadre du bilan d'extension locorégionale. La suspicion de malignité est évoquée devant l'association des signes suivants :

– un signal inhomogène en T1 ;
– l'absence d'hyposignal en T2 ;
– une taille supérieure à 33 mm ;
– la présence de nécrose tumorale [6].

En revanche, les limites de la tumeur, nettes ou imprécises, sont sans corrélation avec le caractère bénin ou malin de la tumeur (fig 4, 5, 6).

Il va de soi que ces explorations doivent précéder tout acte de biopsie ou tentative d'exérèse.

A

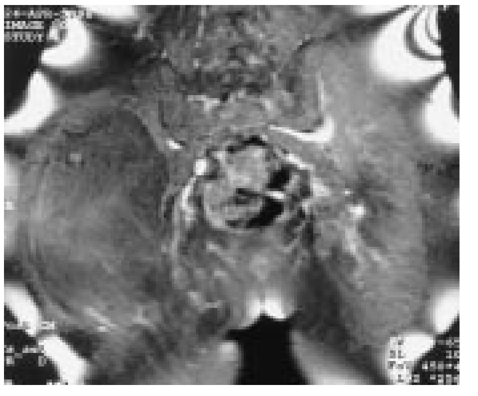
B

3 IRM de la fesse et de la racine de la cuisse droite chez une femme de 66 ans qui présentait depuis une dizaine d'années une tumeur d'allure adipeuse ; l'augmentation récente de volume motivait la consultation.
A. En séquence pondérée T1 la tumeur apparaît en hypersignal comme la graisse sous-cutanée.
B. Une séquence pondérée T1 après injection de produit de contraste et saturation de la graisse, révélant la tumeur en hyposignal, ne montre pas de rehaussement tumoral et conduit au diagnostic de lipome confirmé par la biopsie et l'exérèse extracapsulaire d'une formation lobulée pesant 2 370 g et mesurant 33 × 20 × 9,5 cm.

4 IRM chez une femme de 28 ans présentant les signes cliniques d'une neurofibromatose de von Recklinghausen ainsi qu'une masse palpable du creux sus-claviculaire droit et des paresthésies de la face antérieure du bras sans déficit moteur. Coupe frontale et séquence pondérée T2 : la tumeur apparaît inhomogène ; elle est bordée sur son versant latéral par une capsule bien définie en hyposignal ; sur le versant médial, la capsule se confond avec les muscles scalènes. Il s'agissait d'un schwannome bénin mesurant 6 × 4 × 3,5 cm, inclus dans le premier tronc primaire du plexus brachial.

5 IRM de la jambe gauche d'un homme de 48 ans ; coupe axiale en séquence pondérée T1, saturation de la graisse et injection de produit de contraste : nodule sous-cutané en hypersignal. Ni la taille ni l'aspect bien délimité de la tumeur ne permettent de récuser le diagnostic de malignité. Il s'agissait d'un sarcome fusocellulaire suprafascial (cf fig 12).

Imagerie postopératoire

Le suivi thérapeutique est indispensable pour les tumeurs malignes et les tumeurs localement agressives. Les méthodes de choix en matière de tumeurs

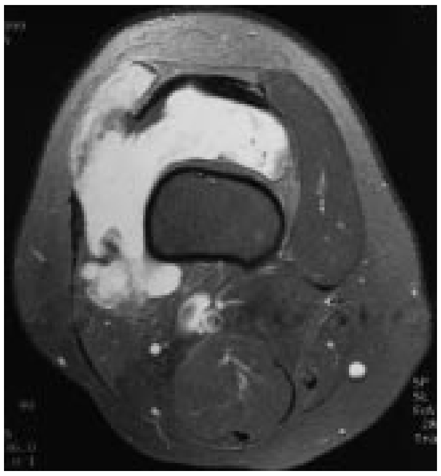

6 IRM de la partie distale de la cuisse droite chez une femme de 54 ans qui présentait une tumeur palpable évoluant depuis 3 ans. Coupe axiale en séquence pondérée T1 après injection de produit de contraste et saturation de la graisse ; tumeur en hypersignal avec extension extracompartimentale par franchissement du fascia du muscle vaste latéral et de la cloison intermusculaire latérale, et progression en « fer à cheval » autour du fémur (liposarcome de bas grade).

musculosquelettiques sont l'échographie et l'IRM. L'échographie en haute résolution est parfaitement apte à déceler les premiers signes de récidive tumorale. On lui préfère cependant l'IRM et plus particulièrement l'IRM dynamique avec soustraction. Cette technique a pour avantage la distinction entre récidive vraie et pseudotumeur inflammatoire. Sur un plan pratique on commence par une séquence pondérée T2 à la recherche d'un hypersignal (à considérer comme pathologique). On poursuit alors l'examen par une séquence rapide en pondération T1, que l'on répète plusieurs fois après injection de produit de contraste pour évaluer dans le temps la prise de contraste dans la tumeur. Une prise de contraste précoce (dès la première minute) plaide pour une récidive tumorale. À l'inverse une prise de contraste tardive est en faveur d'une pseudotumeur inflammatoire (fibrose hypertrophique plus ou moins bien vascularisée) [22].

Biopsie

C'est le dernier examen complémentaire et le seul qui permette de poser le diagnostic exact et de fixer la conduite thérapeutique. Il faut savoir l'expliquer au patient pour qu'il en accepte les contraintes en connaissance de cause.

La biopsie à l'aiguille consiste à prélever une carotte de tissu de l'ordre de 1×10 mm. Elle implique que le chirurgien et le pathologiste soient rompus à cette technique. Elle a l'avantage, pour le patient, d'être faite sous anesthésie locale et en ambulatoire pour des tumeurs palpables et superficielles, mais elle peut aussi être réalisée pour des masses profondes et d'abord chirurgical difficile, grâce au repérage par le scanner dans le cadre de la radiologie interventionnelle. On admet un taux de réussite d'environ 90 % ; en cas d'échec, la biopsie ouverte est nécessaire.

La biopsie chirurgicale a pour objectif de prélever un fragment de tissu en « quartier d'orange », d'un volume approximatif de 1 cm^3, offrant au pathologiste un échantillon représentatif de la tumeur, suffisant pour élaborer le diagnostic et évaluer le grade. Cette technique est la plus performante et le plus souvent préférée. Pour le patient, elle a l'inconvénient de nécessiter une anesthésie générale ou locorégionale et une hospitalisation, même de courte durée. Elle doit être planifiée sur les données topographiques de la palpation et de l'imagerie, et toujours tenir compte de la chirurgie d'exérèse ultérieure, au cours de laquelle le trajet de biopsie et l'éventuel trajet de drainage seront inclus dans la voie d'abord et excisés. La biopsie chirurgicale obéit à des règles strictes :

– garrot temporaire après surélévation du membre, sans utiliser de bande d'Esmarch ;

– incision courte dans l'axe du membre ;

– abord direct de la tumeur, après incision de l'aponévrose et discision des fibres musculaires, par incision de la pseudocapsule sans ouvrir les espaces anatomiques voisins afin de ne pas les contaminer (fig 7) ; le prélèvement doit porter sur le tissu vivant périphérique et non sur le centre de la tumeur, souvent nécrosé et de peu d'intérêt pour le pathologiste. Hémostase rigoureuse après levée du garrot, par coagulation et recours aux adjuvants hémostatiques ;

– pas de drainage dans la mesure du possible, sinon pose d'un drain aspiratif qui fait issue à la peau à 1 cm de l'extrémité de la cicatrice et dans l'axe de celle-ci ;

– fermeture aux points séparés de la pseudocapsule, du fascia, du tissu cellulaire sous-cutané et de la peau ;

– pansement compressif et repos strict pendant 24 à 48 heures.

Si les conditions locales le permettent, le prélèvement frais est apporté par le chirurgien ou son assistant au pathologiste qui prend également connaissance des données de l'anamnèse, de la clinique et de l'imagerie. Ailleurs, le prélèvement est conditionné dans la solution adéquate et rapidement acheminée.

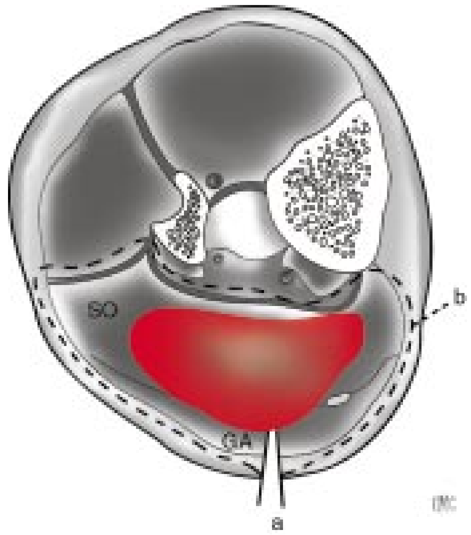

7 Coupe transversale de la jambe au tiers moyen selon Rouvière ; sarcome situé dans la loge postérieure superficielle (muscle soléaire et gastrocnémiens latéral et médial). a. Biopsie par abord direct ; b. limites de l'exérèse compartimentale.

8 Patient installé en décubitus ventral, garrot pneumatique à droite de l'image. Cicatrice en Z, inadéquate, de biopsie-exérèse médiale pour une tumeur adipeuse de l'extrémité inférieure de la cuisse et du creux poplité à développement médian. Radicalisation par voie médiane, après chimiothérapie, s'agissant d'un liposarcome de grade III.

9 Schwannome bénin parfaitement encapsulé du nerf collatéral radial de la base du majeur droit chez un homme de 48 ans travailleur manuel. Le traitement recommandé consiste en l'énucléation microchirurgicale.

La biopsie-exérèse est une tactique d'exérèse aveugle, uniquement basée sur les données macroscopiques, qui aboutit à l'ablation économique d'une tumeur encapsulée, sans incidence péjorative quand la lésion est bénigne. Il n'est malheureusement pas rare que l'incision de biopsie ou de biopsie-exérèse soit inadéquate (fig 8). C'est la raison pour laquelle elle est réservée aux tumeurs superficielles qui apparaissent manifestement bénignes comme le lipome ou le schwannome (fig 9). En dehors de ces cas de figure banals les plus fréquents, il faut savoir quelle conduite adopter en présence d'une tumeur sous-cutanée de consistance ferme, de la taille d'une noisette, apparue depuis quelques mois et augmentant insensiblement de volume chez une personne d'une cinquantaine d'années. Pareil tableau risque de constituer un piège et la biopsie-exérèse, contre-indiquée, aurait révélé que l'ablation jugée macroscopiquement complète était en fait inadéquate sur le plan microscopique, s'agissant d'une tumeur conjonctive maligne de l'espace sous-cutané (fig 5). La solution réside dans la biopsie, en utilisant une aiguille adaptée à la taille de la tumeur.

Données anatomopathologiques

Dans la prise en charge des tumeurs des tissus mous, le pathologiste intervient à deux étapes. Il lui revient tout d'abord de typer la lésion de la façon la plus précise possible sur ponction-biopsie ou sur biopsie chirurgicale, la cytoponction étant insuffisamment informative dans ce domaine. Par la suite, sur la pièce d'exérèse chirurgicale, il est amené à effectuer un échantillonnage tissulaire en vue d'analyses complémentaires éventuelles, à établir un diagnostic définitif, à déterminer l'extension tumorale et en particulier la qualité des berges de la pièce d'exérèse et, enfin, à formuler un maximun de facteurs pronostiques établis.

Fragment biopsique

La ponction-biopsie est avant tout un acte préopératoire, mais qui peut également s'envisager en peropératoire, afin d'atteindre une zone tumorale profonde. Dans les deux cas, le matériel tissulaire obtenu est de petite taille et provient d'une zone tumorale restreinte, posant en cela le problème de sa représentativité : le tissu rapporté provient-il vraiment de la tumeur et si oui, est-il représentatif de l'ensemble de la tumeur ? Afin de limiter le degré d'incertitude, l'image histologique est à confronter aux données de l'imagerie médicale et de la clinique.

Une biopsie chirurgicale, par essence contrôlée par la vue, règle en principe la question de la représentativité du prélèvement face à la lésion, mais n'est pas forcément représentative de la masse tumorale. Cela peut conduire à sous-estimer l'agressivité d'une tumeur maligne hétérogène.

Dans le cadre d'un acte opératoire à visée purement diagnostique et non thérapeutique, l'examen extemporané d'un fragment chirurgical ou d'un fragment de ponction-biopsie peropératoire n'a pour objet que de valider au besoin la représentativité du prélèvement.

Pièce d'exérèse

Elle devrait parvenir au pathologiste fraîche et non fixée, dans des délais les plus courts possible. Il est également important qu'elle parvienne intacte, non incisée, avec suffisamment de repères topographiques ; idéalement, l'orientation doit être faite par le chirurgien, qui précise par ailleurs le type d'exérèse réalisée : simple, élargie, compartimentale, radicale ou amputation.

Examen macroscopique

La pièce est mesurée et les différents types de tissus qu'elle comporte, décrits en détail. Les limites d'exérèse les plus proches de la tumeur sont marquées à l'encre de Chine, ou mieux encore, à la pâte à tatouer en utilisant au besoin des couleurs différentes. Après incision de la pièce, la description de la tumeur précise sa taille, sa localisation, ses rapports ou son extension aux structures adjacentes, sa consistance, sa couleur, son aspect, la présence de nécrose et sa proportion par rapport au tissu tumoral. Il convient aussi de rechercher la présence de nodules tumoraux à distance, de mesurer la distance entre la tumeur et les limites de l'exérèse, de décrire l'éventuel trajet de biopsie. Avant de fixer la pièce, la réalisation d'une iconographie, à caractère didactique ou médico-légal, est utile.

Gestion de l'échantillonage

Des prélèvements de tissu tumoral frais sont effectués pour caryotype et analyse de biologie moléculaire, à la recherche d'anomalies caractéristiques de certains types tumoraux. Du tissu frais peut également servir à une analyse par cytométrie en flux de la ploïdie et de la phase S. La pièce est ensuite plongée dans un liquide fixateur standard pendant 24 à 48 heures, selon sa taille. Les fixateurs contenant de l'acide picrique, comme le liquide de Bouin, sont à éviter, car ils empêchent les analyses de biologie moléculaire sur tissu fixé. Pour être représentatifs, les prélèvements histologiques doivent intéresser toutes les régions macroscopiquement différentes, à raison d'un bloc d'inclusion par centimètre de grand axe de tumeur, ainsi que les berges les plus proches de la tumeur, leur localisation étant soigneusement répertoriée.

Limites d'exérèse

Il est admis qu'il faut identifier toutes les limites d'exérèse situées à moins de 1 cm du tissu tumoral (exérèse marginale), en précisant cette distance. A fortiori, une section chirurgicale envahie par la tumeur (exérèse intralésionnelle) ou un plan de clivage séparé de la tumeur par une simple lame fibreuse, doit être mentionnée et sa localisation précisée ; en revanche, une aponévrose est considérée comme une limite naturelle de la tumeur.

Examen histologique

Dans le diagnostic des tumeurs des tissus mous, la communication des documents radiographiques aide à préciser les rapports de la lésion avec son environnement. La connaissance de la durée d'évolution et de l'évolutivité, les antécédents et la notion d'un traitement préalable sont par ailleurs indispensables.

Histologie standard à la coloration par l'hématoxyline-éosine

L'architecture de la prolifération tumorale, sa vascularisation, l'aspect des cellules tumorales, la présence d'atypies nucléaires, la fréquence des mitoses, le caractère du stroma tumoral (myxoïde, ostéogène, collagène, etc) et des cellules d'accompagnement (contingent inflammatoire, cellules géantes multinucléées, etc) vont, dans la plupart des cas, permettre de :

– dire si la tumeur est bénigne ou maligne en évitant le piège des tumeurs bénignes pseudosarcomateuses et des pseudotumeurs inflammatoires ;

– typer les sarcomes les mieux différenciés ;

– grader les sarcomes.

Grade histologique

Parmi d'autres systèmes de gradation histologique validés, le plus utilisé en France est celui de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) [10]. Il prend en compte trois critères : la différenciation tumorale, le nombre de mitoses et la proportion de nécrose tumorale. La différenciation est cotée 1 pour les sarcomes qui ressemblent au tissu normal, 2 s'ils s'en écartent tout en permettant un typage histologique certain et 3 pour les sarcomes de typage incertain, les sarcomes indifférenciés et les sarcomes embryonnaires. Certaines tumeurs, même si leur typage est certain, comme par exemple le synovialosarcome ou le sarcome d'Ewing, sont cotés 3 dans cette rubrique. Le nombre de mitoses compté dans les zones les plus actives est établi sur dix champs consécutifs à fort grossissement (× 400) ; le score allant de 1 (0 à 9 mitoses) à 3 (20 mitoses et plus). La nécrose est chiffrée 0 (pas de nécrose), 1 (50 % ou moins de la surface tumorale examinée) ou 2 (plus de 50 %). Par addition de ces scores, un grade I correspond à un score global de 2 ou 3, un grade II à un score global de 4 ou 5 et un grade III à un score global de 6 à 8.

Étude immunohistochimique

Elle occupe actuellement une place importante dans le typage lésionnel.

Compte rendu

Il fait apparaître le site et la localisation de la tumeur, son type histologique (étant entendu qu'environ 10 à 15 % des STM restent inclassés), sa taille, son grade (en précisant à quel système de gradation l'on se réfère) et enfin la distance minimale entre la tumeur et la limite d'exérèse chirurgicale dûment localisée.

Bases du traitement chirurgical

Elles sont simples pour les tumeurs dont la bénignité est certaine ; l'exérèse chirurgicale extracapsulaire permet d'enlever la totalité de la tumeur et d'apporter toutes les chances de guérison. Certaines tumeurs considérées comme bénignes, telles les tumeurs desmoïdes assez bien circonscrites mais non encapsulées, sont connues pour avoir un potentiel local et régional envahissant et récidivant ; le traitement chirurgical de ces lésions obéit aux mêmes règles que celles des tumeurs malignes.

Notion de compartiment

Cette notion a été introduite par Enneking en 1980 [8] dans le but de pouvoir comparer les séries cliniques et ensuite de proposer une stratégie chirurgicale adéquate face aux tumeurs malignes de l'appareil locomoteur. Un compartiment est défini comme une structure anatomique limitée par des barrières naturelles capables de s'opposer à la progression de ces tumeurs. À l'os, c'est la corticale, le front du cartilage de croissance et le cartilage articulaire ; à l'articulation, le cartilage et la capsule articulaire. Dans les parties molles ce sont les aponévroses ou fascias et les cloisons intermusculaires ainsi que les insertions et terminaisons tendineuses des muscles. Un muscle constitue une entité compartimentale ; plusieurs muscles concourant à la même fonction représentent un compartiment plus vaste, ou loge, comme la loge postérieure superficielle de la jambe, par exemple (fig 7). Il en va de même des loges antérieure et postérieure de la cuisse ainsi que de celles du bras et de l'avant-bras. La peau, le tissu cellulaire sous-cutané et le fascia profond constituent plus un espace anatomique qu'un véritable compartiment, faute de limites latérales. Entre les compartiments musculaires et au voisinage des articulations, se situent des espaces anatomiques lâches, constitués de tissu adipeux et occupés par les paquets vasculonerveux contenus dans leur propre gaine. Le triangle de Scarpa, le creux poplité, la région claviculaire, le creux axillaire, représentent des espaces anatomiques extracompartimentaux.

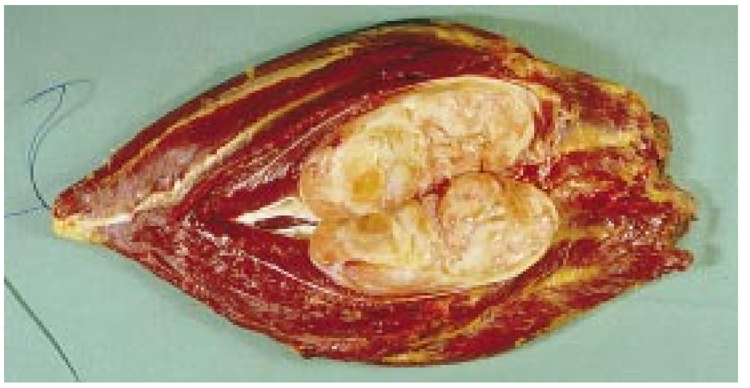

10 Pièce opératoire de myomectomie totale de la loge postérieure superficielle de la jambe (cf fig 7) chez une femme de 48 ans présentant un liposarcome de grade II. Les fils situés à gauche de l'image correspondent au tendon d'Achille rétracté. La pièce est vue au niveau de sa face antérieure et la coupe est sagittale. La tumeur qui mesure 12,5 × 7 × 6,5 cm est limitée par la cloison intermusculaire profonde. Radiothérapie complémentaire de 62 Gy ; absence de récidive locale à plus de 3 ans ; bon résultat fonctionnel malgré la suppression du triceps sural.

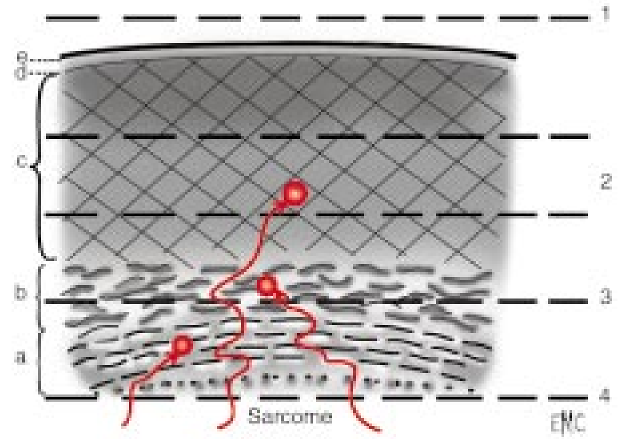

11 Pseudocapsule des tumeurs malignes selon Enneking.
a. *Compressive zone* et *satellite lesion* ; b. *reactive zone* et *satellite lesions* ; c. tissu sain et *skip lesions* ; d : fascia ; e. cloison ; 1. exérèse compartimentale ; 2. exérèse large ; 3. exérèse marginale ; 4. exérèse intralésionnelle.

Histoire naturelle des sarcomes des tissus mous

Sur le plan macroscopique, ces tumeurs tendent à croître de façon centrifuge, mais leur progression est fonction du site anatomique d'origine. Quand elles se situent dans une structure longitudinale comme le muscle, leur extension s'effectue selon le grand axe de celui-ci, tandis que fascia et cloisons intermusculaires contribuent à les contenir circonférentiellement (fig 10). Lorsqu'elles prennent leur origine dans un espace anatomique ou bien qu'elles deviennent extracompartimentales, ces tumeurs disposent de plus de place pour se développer, progresser vers le compartiment osseux et la gaine des troncs vasculaires et nerveux (fig 6). Dans l'espace sous-cutané où le fascia s'oppose à l'envahissement profond, la tumeur progresse latéralement dans le tissu conjonctivoadipeux de surface.

Sur le plan microscopique, les tumeurs bénignes sont classiquement contenues dans une capsule bien individualisée. On s'accorde, avec Enneking, pour décrire à la périphérie des néoplasmes malins une pseudocapsule. Celle-ci est composée de deux zones distinctes : la zone compressive profonde et la zone réactive superficielle. La première est constituée par les structures normales de voisinage et par du tissu inflammatoire agencés en couches aplaties et concentriques. La seconde est faite d'un tissu inflammatoire, œdémateux et riche en néovaisseaux. Les deux couches de la pseudocapsule sont le siège de microlésions appelées satellites ; en outre, le tissu sain au-delà de la pseudocapsule, peut être colonisé par des microlésions à distance ou *skip*, d'autant plus qu'il s'agit d'un sarcome de haut grade de malignité (fig 11).

Marges ou limites chirurgicales

Elles sont définies en fonction des données précédentes.

L'exérèse est intralésionnelle lorsque la tumeur est ouverte au cours de la dissection avec, comme conséquence, la contamination du site opératoire par des résidus macroscopiques, qui sont à l'origine d'un taux élevé de récidives locales, de plus de 60 % selon Capanna [2]. Dans la biopsie chirurgicale, la tumeur est intentionnellement ouverte par un abord direct et sans contamination des autres plans anatomiques ; d'ailleurs il est exceptionnel que l'examen histologique des trajets de biopsie systématiquement excisés révèle la présence de lésions tumorales.

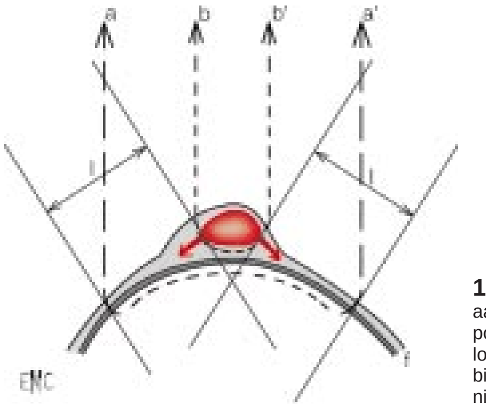

12 Espace sous-cutané.
aa'. Limites de l'exérèse large pour sarcomes suprafasciaux selon Capanna ; bb'. limites de la biopsie-exérèse pour tumeur bénigne ; f. fascia ; l. = 5 cm.

L'excision est marginale quand la tumeur est enlevée macroscopiquement en totalité et sans l'ouvrir, mais que le plan de dissection est très proche de la pseudocapsule pouvant passer dans la zone réactive, avec le risque de laisser en place des lésions microscopiques satellites, point de départ des récidives locales qui surviennent dans près de 50 % des cas.

L'exérèse est large chaque fois que la masse tumorale est retirée en totalité avec sa pseudocapsule et un manchon de tissu sain circonférentiel à l'intérieur du compartiment anatomique et non pas en dehors de lui. C'est une résection en bloc qui ne permet pas d'exclure d'éventuelles *skips*, surtout s'il s'agit d'un sarcome de haut grade de malignité ; le risque de récidive locale est estimé entre 15 et 30 %.

L'exérèse est radicale ou compartimentale quand sont éradiqués la tumeur, sa pseudocapsule et l'ensemble du compartiment qu'elle occupe, y compris les fascias, les cloisons, les terminaisons et les insertions musculaires. Le risque de récidive locale est très bas, aux alentours de 2 % (fig 11).

Remarques

Les marges anatomopathologiques des exérèses obéissent aux mêmes critères, que le traitement local soit conservateur ou mutilant : cela signifie qu'une amputation ou une désarticulation n'est pas obligatoirement radicale ou large ; elle peut être marginale ou intralésionnelle.

L'exérèse large implique de laisser en place une couronne de tissu sain autour de la pseudocapsule, sans que toutefois l'on sache avec précision quelle devrait être l'épaisseur de ce manchon de sécurité.

La myomectomie totale, qui doit s'étendre depuis la terminaison tendineuse jusqu'à l'insertion musculaire d'origine, dans le sens longitudinal, et qui inclut les cloisons dans le sens transversal, constitue l'illustration de l'exérèse compartimentale considérée comme radicale (fig 7). Si la tumeur est contenue dans le corps charnu et de petite taille, on considère que la chirurgie est suffisante. En revanche, si la tumeur est volumineuse et entre en contact avec la cloison anatomique, la radiothérapie complémentaire est indiquée sinon discutée (fig 10). En ce qui concerne la reconstruction après myomectomie, si la fonction du muscle éradiqué n'est pas compensée par les suppléances naturelles, elle peut être restaurée, surtout chez les sujets jeunes, par transplantation microchirurgicale, par exemple, au moyen du lambeau de grand dorsal pour le deltoïde ou le quadriceps [2].

Compte tenu de la propension à l'envahissement latéral et sous-cutané des sarcomes suprafasciaux, leur exérèse doit être large, emportant en profondeur le fascia et une partie du muscle sous-jacent, en superficie une couronne de tissu apparemment sain, distante de l'ordre de 5 cm des pôles de la tumeur repérés par la palpation (fig 12) ; en cas de récidive ou d'exérèse incomplète, la reprise chirurgicale nécessite une excision plus large, le contrôle par examen histologique extemporané des berges, et la couverture par lambeau.

Les problèmes d'exérèse les plus difficiles concernent les tumeurs extracompartimentales, quand elles atteignent l'os, les troncs vasculaires et nerveux. L'os peut être pelé en sous-périosté, sa corticale réséquée tangentiellement avec ou sans greffe de comblement. En cas de compression extrinsèque vasculaire ou nerveuse, le plan de dissection emporte avec la tumeur la gaine de ces structures, ce qui permet de conserver les troncs principaux, même si l'on est obligé de sacrifier un certain nombre de leurs branches. Si les vaisseaux ou les nerfs sont englobés par la tumeur, ils doivent être réséqués avec elle, que la chirurgie devienne mutilante ou reste conservatrice. La réparation vasculaire est possible, la restauration nerveuse également, mais avec un taux de réussite d'autant plus faible que le sujet est âgé. Faut-il adopter une attitude maximaliste, pour une chirurgie large voire radicale avec restauration vasculaire, nerveuse et musculaire, comme le propose Capanna [2] ou bien rester plus conservateur et nuancé ? Il n'y a pas de consensus et les cas d'espèce sont nombreux et diversifiés. Sans aucun doute, il faut savoir qu'en matière de sarcomes extracompartimentaux la chirurgie d'exérèse est difficile et qualitativement inégale : elle peut être large dans un sens et marginale dans un autre. C'est la raison pour laquelle elle doit être complétée par la radiothérapie, qu'elle contribue à rendre plus efficace.

Radiothérapie

La résection chirurgicale a été, et reste encore, la pièce maîtresse du traitement local des STM de l'adulte. En effet, dès 1924, Claudius Regaud de l'Institut du radium de Paris considérait que les fibrosarcomes étaient peu radiosensibles et que la radiothérapie ne devait être préconisée que si la réalisation d'une exérèse s'avérait impossible. Cette attitude univoque a été unanimement reconnue jusque vers les années 1980, époque à laquelle Suit [21] rapportait une série de 79 patients traités par chirurgie conservatrice et radiothérapie dont les résultats, en termes de récidive locale, étaient superposables à ceux des séries chirurgicales comportant une amputation. Depuis cette époque et sauf pour les petites tumeurs de bas grade, l'association chirurgie et radiothérapie est devenue le standard du traitement local, bien que de nombreuses questions demeurent.

Radiosensibilité et réponse des sarcomes à l'irradiation

La radiosensibité des cellules mésenchymateuses, mesurée in vitro, ne diffère guère de celle des cellules épithéliales. Ceci a été confirmé par les études animales et les études cliniques qui ont permis d'établir que la dose nécessaire au contrôle local des sarcomes n'était pas très différente de celle administrée aux tumeurs épithéliales, à volume tumoral équivalent. En revanche, plus les tumeurs sont volumineuses, ce qui est très souvent le cas pour les sarcomes des tissus mous, plus leur compartiment hypoxique est important et plus importante sera leur radiorésistance.

Principes

La radiothérapie des sarcomes des tissus mous est relativement bien codifiée et ses modalités pratiques essentiellement déterminées par le siège de la lésion qui conditionne également les possibilités et la qualité de l'exérèse chirurgicale. La radiothérapie peut être employée en pré-, per-, et postopératoire mais, quelle qu'en soit la modalité, certains principes doivent être respectés :

– le volume-cible doit être défini avec la plus grande attention par le radiothérapeute avec le radiologue et le chirurgien, dans le cadre de confrontations pluridisciplinaires ;

– les structures ou organes critiques doivent être positionnés par rapport au volume tumoral et les doses maximales tolérables par ces structures déterminées au préalable ;

– afin de prévenir l'apparition de troubles fonctionnels invalidants il faut, en fonction du siège de la tumeur et de la qualité de l'exérèse, définir un, voire plusieurs volumes partiels qui sont irradiés à des paliers de dose différents ;

– l'irradiation se fait après mise en place d'un système de contention efficace et facilement reproductible tout au long du traitement ;

– la dosimétrie 2D ou 3D faite sur coupes scanographiques relevées en position de traitement est indispensable pour obtenir l'adéquation entre le volume cible et le volume irradié, grâce à l'utilisation de portes d'entrée multiples et de collimateurs multilames ;

– la qualité de l'irradiation est vérifiée avant sa mise en œuvre au simulateur, puis de manière itérative en cours de traitement, soit par des gammagraphies, soit par des contrôles quotidiens à l'imageur électronique.

Radiothérapie postopératoire

C'est la modalité d'irradiation la plus courante ; elle doit débuter le plus rapidement possible après la chirurgie, un délai optimal de 2 à 4 semaines étant généralement admis. Certaines irradiations peuvent encore être effectuées au cobalt 60 (énergie : 1,25 MV), mais les photons ou les électrons des accélérateurs linéaires, qui permettent d'irradier de plus grands volumes, avec une plus grande précision et un meilleur contrôle de la qualité de l'irradiation et avec des énergies supérieures à 4 MV, sont actuellement les plus utilisés.

Aucune étude randomisée n'a donné le niveau de dose optimal après chirurgie et la tendance actuelle est d'administrer des doses totales de l'ordre de 60 à 70 Gy avec des fractions de 180 à 220 cGy, en recommandant une irradiation en deux ou plusieurs volume-cibles successifs :

– le volume-cible initial, le plus important, comprend tout le compartiment anatomique ou, lorsqu'il est trop étendu, au minimum le lit tumoral avec des marges longitudinales de 10 à 15 cm de part et d'autre des pôles de la tumeur ; 50 Gy sont appliqués dans ce volume initial en essayant d'éviter d'irradier toute la circonférence du membre pour ne pas créer un lymphœdème distal. Ce volume englobe aussi la totalité des cicatrices et des orifices de drainage chirurgicaux ;

– le volume-cible final, souvent dénommé « volume-cible réduit », encadre strictement la zone de risque majeur de récidive locale, à savoir le site tumoral avec une marge restreinte à 2 cm dans toutes les directions. Dans ce volume final, la dose prescrite est fonction de la qualité de l'exérèse : pour des marges saines, la dose globale est de 60 à 65 Gy selon la taille initiale de la tumeur ; pour des marges positives, microscopiquement envahies, la dose est comprise entre 66 et 70 Gy et dans le cas d'une résection insuffisante avec reliquat macroscopique, une dose de l'ordre de 75 Gy est requise. Si la mise en place peropératoire de clips est fortement souhaitée pour délimiter le volume tumoral, elle est absolument indispensable au radiothérapeute pour définir les zones d'exérèse limite ou incomplète ;

– entre ces deux volumes extrêmes, sont finalisés, lors de la dosimétrie prévisionnelle, un ou deux volumes intermédiaires dont les marges de sécurité sont progressivement réduites par paliers de 10 Gy, à partir de la dose de base de 50 Gy, en respectant toutefois une marge minimale de 4 à 5 cm dans le compartiment.

En respectant ces principes, les séquelles fibreuses et rétractiles restent modérées et compatibles avec une vie normale ; les complications sévères avec fracture pathologique, rétraction musculoaponévrotique et ulcération cutanée sont devenues rares.

Curiethérapie

Parallèlement à la radiothérapie externe, la curiethérapie, généralement effectuée à bas débit de dose à l'iridium 192, peut être envisagée dans le traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte, en complément de la chirurgie et en association ou non avec la radiothérapie externe [13]. La curiethérapie permet une irradiation à doses élevées du lit opératoire et a pour avantage l'absence de délai entre la chirurgie et l'irradiation, réduisant ainsi la durée totale de la prise en charge thérapeutique ; la pose des vecteurs non radioactifs se fait en fin d'intervention chirurgicale et le chargement des sources radioactives de manière différée (entre 3 et 10 jours en général). Les principales indications de la curiethérapie sont les résections incomplètes micro- ou macroscopiques, les récidives locales, les localisations du tronc qui, anatomiquement, peuvent poser des problèmes de tolérance à l'irradiation externe et les tumeurs non résécables. La curiethérapie peut être utilisée seule pour les petites tumeurs ou compléter une irradiation transcutanée, garantissant ainsi un contrôle optimal en cas de résection carcinologiquement non satisfaisante ; dans ce cas, la curiethérapie peropératoire délivre une dose de 15 à 20 Gy dans le volume réduit et l'irradiation externe 45 à 50 Gy dans l'ensemble du compartiment.

Radiothérapie préopératoire

Si l'approche postopératoire a pour avantages l'appréciation directe de l'extension locale par le chirurgien et une étude anatomopathologique plus aisée, certaines équipes obtiennent des taux de contrôle local comparables, en utilisant la radiothérapie avant la chirurgie, notamment pour les tumeurs de plus de 5 cm, avec cependant un taux de complications locales postopératoires significativement plus élevé. Cette radiothérapie préopératoire peut éventuellement être combinée à une chimiothérapie par voie systémique ou par voie intra-artérielle pour les sarcomes des membres.

Autres modalités

La radiothérapie peropératoire, indication d'exception en raison des contraintes liées à sa mise en œuvre, trouve son indication quasi exclusive dans le traitement des sarcomes rétropéritonéaux pour lesquels l'association d'une radiothérapie per- et postopératoire semble améliorer le contrôle local et diminuer les séquelles postradiques.

Cette irradiation intraopératoire repose sur l'application directe d'un faisceau d'électrons, par l'intermédiaire d'un collimateur additionnel, au contact même du lit opératoire. En fonction de la qualité de l'exérèse, une dose de 10 à 25 Gy est administrée en une séance.Une irradiation externe est secondairement effectuée à la dose de 35 à 45 Gy.

L'hyperfractionnement consiste en l'administration quotidienne de deux ou trois fractions au lieu d'une seule habituellement, permettant ainsi d'augmenter la dose et donc d'envisager un meilleur contrôle local, sans augmenter notablement ni les complications immédiates ni les séquelles. Il s'agit d'une modalité d'irradiation surtout indiquée en cas de résection limite ou incomplète et, de toute manière, à utiliser en cas de tumeur inopérable non métastasée.

Les particules lourdes ont, par rapport aux photons, un transfert d'énergie linéaire (TEL) plus important et sont donc réputées plus efficaces en présence de tumeurs hypoxiques comme le sont généralement les tumeurs des tissus mous. Les neutrons ont été utilisés en traitement des sarcomes des tissus mous inopérables avec un taux de contrôle local comparable à celui obtenu avec les photons.

Radiosensibilisants, immunomodulateurs et chimiothérapie intra-artérielle, associés à la radiothérapie, ont été expérimentés par quelques rares équipes avec des résultats intéressants sans que ces modalités puissent être citées comme références.

Chimiothérapie

Chimiothérapie adjuvante

La place de la chimiothérapie adjuvante dans le traitement des sarcomes des tissus mous est encore mal définie, car très peu d'études ont pu démontrer son efficacité jusqu'à présent. La rareté de ces tumeurs, leur hétérogénéité histologique et topographique, compliquent la réalisation des études et l'analyse de leurs résultats. De plus, la majorité des études comparatives ont jusqu'à présent utilisé des doses d'anthracyclines, considérées de nos jours comme insuffisantes et n'ont pas inclus l'ifosfamide, considéré aujourd'hui comme un agent thérapeutique majeur des sarcomes des tissus mous. De surcroît, plusieurs études n'ont pas inclus que des patients à haut risque métastatique (tumeur de haut grade et de taille supérieure à 5 cm) et ont de ce fait diminué leur chance de mettre en évidence un bénéfice significatif de la chimiothérapie adjuvante. Parmi la quinzaine d'essais randomisés publiés jusqu'à présent, seuls six ont démontré un bénéfice significatif en terme de survie. Il convient toutefois de noter qu'un essai récent s'adressant aux sarcomes des extrémités de haut grade et de taille supérieure à 5 cm, a évalué l'association de fortes doses d'épirubicine et d'ifosfamide avec facteur de croissance hématopoïétique par rapport à un groupe contrôle sans traitement adjuvant après chirurgie. Après un recul médian de 2 ans, les résultats sont très significativement en faveur du groupe traité, tant en ce qui concerne la survie sans rechute, que la survie globale [11].

Chimiothérapie néoadjuvante avec ou sans radiothérapie

Les progrès récents de la chimiothérapie des sarcomes des tissu mous, bien que modestes, ont encouragé plusieurs équipes à s'engager, par analogie avec la stratégie thérapeutique des ostéosarcomes, dans des essais de chimiothérapie néoadjuvante, en particulier pour les tumeurs volumineuses et de haut grade. Ses avantages théoriques sont multiples :

– traitement très précoce de la maladie micrométastatique ;
– en cas de réponse (30 à 50 % des cas), amélioration de la résécabilité ;
– diminution du risque de rechute locale.

En outre, à la différence de la chimiothérapie adjuvante qui est administrée à l'aveugle, la chimiothérapie néoadjuvante permet une évaluation objective de la chimiosensibilité de la tumeur, qui permet d'épargner au malade la poursuite d'une chimiothérapie inefficace. Les résultats de ces études montrent que la chimiothérapie néoadjuvante permet une excellente évaluation pronostique : ainsi, dans une série de STM de grade 3 volumineux soumis à chimiothérapie néoadjuvante, le taux de survie à 5 ans est de 25 % pour les non-répondeurs et de 65 % pour les bons répondeurs [3].

La chimiothérapie par voie artérielle à l'aide de melphalan, cisplatine, doxorubicine, éventuellement couplée à l'administration de *tumor necrosis factor* (TNF) et potentialisée par l'hyperthermie, permet un taux de réponse plus important, évitant parfois le recours à l'amputation pour des tumeurs initialement inopérables, mais au prix d'une toxicité plus élevée (thromboses artérielles, dommages cutanés, musculaires, et nerveux, nécroses des extrémités, infections et retards de cicatrisation, complications cardiorespiratoires et rénales). Ces perfusions isolées de membre constituent une procédure pour l'instant expérimentale réalisée seulement par deux ou trois équipes.

L'association de chimiothérapie et de radiothérapie concomitante préopératoire est également utilisée pour augmenter le pourcentage de chirurgie conservatrice dans les tumeurs évoluées [7].

Chimiothérapie curatrice

Compte tenu de la relative résistance des sarcomes des tissus mous aux agents disponibles, la chimiothérapie a été longtemps réservée aux formes avancées, inopérables ou métastatiques. Dans le traitement des métastases, les agents les plus efficaces sont la doxorubicine, qui permet en monothérapie un taux de réponse (RR) de l'ordre de 25 %, l'ifosfamide (RR d'environ 20 %), le déticène (RR d'environ 15 %) et à un degré moindre le méthotrexate. Les sels de platine sont d'un intérêt mineur et les nouveaux agents, tels que les taxanes ou les inhibiteurs de la topo-isomérase, semblent peu efficaces chez les patients résistants ou échappant aux drogues (cf supra). La combinaison de ces drogues au sein de protocoles tels que CYVADIC, CYADIC, MAID ou les associations à deux agents telles que doxorubicine-ifosfamide, épirubicine-déticène, ou doxorubicine-déticène, permettent des taux de réponse globale de l'ordre de 30 à 40 %, dont 5 à 15 % seulement de réponse complète. Les taux les plus élevés sont obtenus dans les histiocytofibrosarcomes et les synovialosarcomes de l'adulte et dans les rhabdomyosarcomes infantiles très sensibles à la chimiothérapie et relevant de protocoles spécifiques, les plus faibles dans les angiosarcomes et les léiomyosarcomes. Malheureusement la médiane des rémissions est brève (5 à 15 mois), le taux de rechute très élevé et seuls 30 % environ des patients en réponse complète (soit moins de 5 % de la population traitée) survivent à 10 ans. L'exérèse chirurgicale des métastases pulmonaires exclusives est certainement indiquée et permet une survie à 3 ans de 20 à 40 %, le pronostic étant corrélé au nombre de métastases, à l'intervalle libre jusqu'à leur apparition et au temps de doublement. Les réponses antitumorales à la doxorubicine et à l'ifosfamide semblent dose-dépendantes et l'élaboration de protocoles permettant de délivrer des intensités de dose élevées, le cas échéant sous couvert de facteurs de croissance, permet d'obtenir des taux de réponse de 45 à 65 % [15].

Facteurs pronostiques

Le pronostic des STM est globalement mauvais, avec une mortalité à 5 ans de 25 à 40 %, un risque de récidive locale de 15 à 30 % et de métastases de 20 % [12, 17, 18]. Les facteurs pronostiques les plus importants sont le grade histologique, la taille de la tumeur et la qualité de l'exérèse chirurgicale. Le *staging* proposé par Enneking repose sur le grade histologique, la nature extra- ou intracompartimentale, l'existence de métastases ; celui de l'American Joint Committee on Cancer for the Staging of Soft Tissue Sarcoma intègre les notions de grade, de compartiment et l'existence d'adénopathies ou de métastases [16]. En fait, plusieurs séries récentes de la littérature ont mis en lumière d'autres facteurs pronostiques, qu'ils soient intrinsèques, liés aux caractéristiques de la tumeur [4], ou extrinsèques liés essentiellement au traitement réalisé.

Facteurs intrinsèques

Âge du patient. La répartition des types histologiques selon l'âge n'étant pas homogène, il est possible que l'âge n'intervienne qu'indirectement sur le pronostic. Toutefois, la survie à 5 ans n'est que de 70 % au-delà de 50 ans, contre 80 % avant 50 ans.

Taille de la tumeur. Les tumeurs de grande taille sont fréquentes et ne sont pas l'apanage des tumeurs profondes rétropéritonéales. Sur plus de 1 000 cas, 41 % des tumeurs mesuraient moins de 5 cm, alors que 53 % mesuraient plus de 5 cm, et même 25 % plus de 10 cm [18]. La taille n'est pas un facteur prédictif de récidive locale ; en revanche, la survie à 5 ans sans métastases est de 83,5 % pour les tumeurs de moins de 5 cm, contre 60 % seulement pour celles qui mesurent plus de 10 cm.

Siège de la tumeur. Le siège superficiel ou profond de la tumeur n'apparaît pas vraiment comme un facteur prédictif indépendant. Il semble en fait que les tumeurs superficielles soient plus volontiers de petite taille, diagnostiquées plus rapidement. Les tumeurs sous-cutanées semblent avoir un pronostic plus favorable avec une survie à 5 ans de 90 % et à 10 ans de 85 % [1]. La localisation à la main semble péjorative, quel que soit le type histologique. Plus important serait le caractère intra- ou extracompartimental, mais il n'a pas été toujours étudié ; de plus le *staging* est souvent difficile, puisque la notion de compartiment ne peut pas être définie pour certaines localisations, les tumeurs sous-cutanées par exemple, qui représentent environ 30 % des tumeurs des parties molles. Il semble enfin que, du moins pour les tumeurs de haut grade, il n'y ait pas de différences de survie entre tumeurs intra- et extracompartimentales [19].

Type histologique. Les études divergent sur ce point et il ne semble pas y avoir d'aussi grandes différences pronostiques selon l'histologie de la tumeur, qu'en ce qui concerne les tumeurs osseuses. Les récidives locales sont fréquentes dans le groupe des tumeurs fibrosarcomateuses, parce qu'on y inclut les tumeurs desmoïdes, dont le caractère récidivant est bien connu. Les tumeurs des gaines nerveuses sont également à fort risque de récidive locale. Le risque de métastase serait plus important dans les léiomyosarcomes et plus faible dans les liposarcomes [18].

Plus que le type histologique exact de la tumeur, il semble que des éléments prédictifs puissent être tirés de l'étude de la vascularisation et de la nécrose tumorale [12].

Grade. Le fait de grader une tumeur est une démarche pour évaluer le risque métastatique. Les tumeurs dites de bas grade étant définies par Enneking comme donnant moins de 25 % de métastases, il est clair que le pronostic se retrouve directement corrélé au grade histologique. Les éléments sur lesquels se fondent la classification sont les atypies cellulaires, les mitoses, la nécrose, la vascularisation, la différenciation cellulaire. Enneking ne retient que deux groupes, bas et haut grades, fondés sur ces critères histologiques, alors que l'American Joint Committee on Cancer for the Staging of Soft Tissue Sarcoma en retient quatre, fondés essentiellement sur la différenciation cellulaire [16]. La classification en bas et haut grades est critiquée par certains anatomopathologistes pour son caractère par trop simplificateur. La classification proposée par la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer est la plus utilisée en France [10].

Métastases. Parfois présentes d'emblée, elles assombrissent nettement le pronostic. Elles sont le plus souvent d'origine hématogène et touchent le

poumon surtout, mais aussi l'os et le foie. Les liposarcomes donnent volontiers des métastases rétropéritonéales, médiastinales ou sous-cutanées. Les sarcomes des tissus mous sont peu lymphophiles à l'exception des sarcomes épithélioïdes (25 %), des synovialosarcomes (15 %), et des rhabdomyosarcomes (12 %), qui peuvent donner des métastases ganglionnaires.

Facteurs extrinsèques

Chirurgie non planifiée. Trop souvent la chirurgie d'exérèse est effectuée sans biopsie ou sans planification chirurgicale : la présence de tissu tumoral dans la pièce de réexcision après une première chirurgie non planifiée est un facteur de risque de récidive locale [5]. Les tumeurs référées en centre spécialisé, en seconde intention, après une première tentative d'exérèse, se soldent par un taux de récidive locale multiplié par deux (40 % au lieu de 20 %), sans incidence sur la survenue de métastase, ni sur la mortalité [18], comme si le traitement adjuvant ou la reprise chirurgicale systématique permettaient de gommer l'imperfection de départ. Il existe un consensus pour proposer une chirurgie de radicalisation systématique et une radiothérapie postopératoire, des résidus tumoraux macro- ou microscopiques étant retrouvés dans 35 à 60 % des cas [2].

Marges. La qualité des marges chirurgicales est le facteur pronostique essentiel du contrôle local. Les résections marginales sont suivies de 40 % de récidives locales, contre 20 % quand les marges sont correctes ; elles ne sont pas un facteur de métastases (30 % versus 26 %), bien qu'elles soient un facteur prédictif de la survie à 5 ans (68,6 % versus 77,6 %) [18].

Type d'exérèse. Le caractère large ou radical de la chirurgie, éventuellement la notion de résection compartimentale sont des notions sûrement capitales qui ne sont que rarement retrouvées dans la littérature où positivité et négativité des marges de résection sont essentiellement prises en compte.

Survenue d'une récidive locale. Il s'agit clairement d'un facteur de mauvais pronostic, la probabilité de métastase et de mortalité étant forte dans ce cas de figure. Pour certains auteurs, il est prudent de traiter les patients qui présentent une récidive locale d'une tumeur de haut grade par chimiothérapie [14].

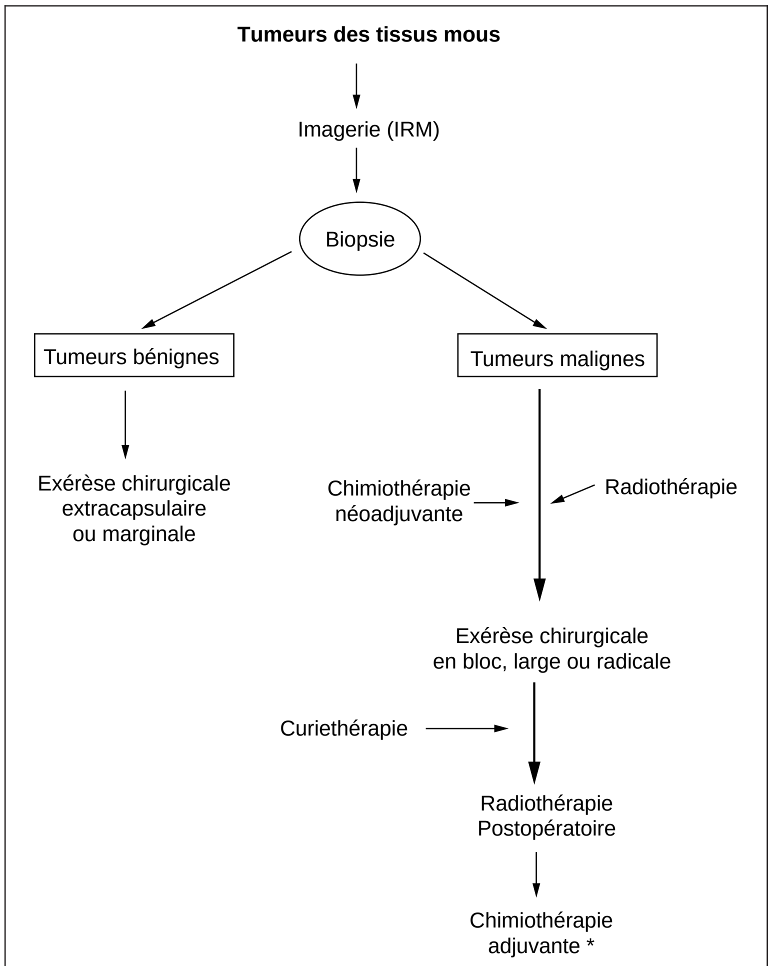

13 Proposition d'un arbre décisionnel diagnostique et thérapeutique des tumeurs des tissus mous des membres.
* : pour les tumeurs de haut grade et de taille supérieure à 5 cm.

Le problème soulevé par les tumeurs des parties molles des membres est que rien ne ressemble plus à un lipome qu'un liposarcome. Il faut donc s'attacher à rechercher les éléments qui sont inhabituels pour une banale lésion bénigne et à respecter quelques règles et précautions pour éviter un traitement inadéquat préjudiciable.

Lorsque la tumeur paraît bénigne, il ne faut pas passer à côté d'une tumeur maligne et ne pas opérer sous prétexte que la tumeur évolue depuis longtemps, qu'elle n'entraîne pas de douleur ni de troubles fonctionnels, ne pas faire d'examen histologique systématique, faire une incision trop petite ou à distance risquant de contaminer un espace anatomique sain. Il faut toujours opérer une tumeur des parties molles après en avoir précisé la topographie intra- ou extracompartimentale exacte, se méfier du diagnostic de lipome ou de kyste synovial, faire une biopsie percutanée pour s'assurer du diagnostic, choisir correctement l'incision chirurgicale.

Lorsque la tumeur paraissait bénigne et ne l'est finalement pas, il ne faut pas juger l'exérèse complète parce qu'elle était macroscopiquement correcte et s'abstenir de demander un avis spécialisé pour un traitement complémentaire éventuel. Il faut ne considérer l'exérèse radicale que sur la macroscopie et la microscopie, tenir davantage compte du grade que du type histologique, planifier la chirurgie de reprise systématique sur la base d'une iconographie de réévaluation.

Lorsque la tumeur est d'emblée suspecte de malignité, par son volume, son adhérence aux plans profonds, son caractère infiltrant, ses signes de compression vasculonerveuse, il ne faut pas faire une incision trop petite ou mal centrée, réaliser une chirurgie trop large sacrifiant d'emblée vaisseaux et nerfs importants. Il faut faire un bilan d'extension complet préalable, effectuer une biopsie, définir le plan thérapeutique, choisir correctement le trajet de l'incision et du drainage. Il faut se rappeler que le traitement des sarcomes des tissus mous est multidisciplinaire et ne pas hésiter à discuter le dossier avec le radiologue, le pathologiste, l'oncologue, le radiothérapeute, le psychologue et le patient. Garder en mémoire le schéma d'un arbre décisionnel diagnostique et thérapeutique simple (fig 13) *n'est pas inutile pour aider à déjouer les pièges posés par les tumeurs des tissus mous des membres.*

Références ➤

Références

[1] Brooks A, Heslin M, Leung D, Lewis J, Brennan M. Superficial extremity soft tissue sarcoma: an analysis of prognostic factors. *Ann Surg Oncol* 1998 ; 5 : 41-47

[2] Capanna R. Le traitement des sarcomes des tissus mous. In : Cahiers d'enseignement de la Sofcot. Conférences d'enseignement. Paris : Expansion scientifique française, 1998 : 175-189

[3] Casper E, Gaynor J, Harrison L. Preoperative and postoperative adjuvant combination chemotherapy for adults with high grade soft tissue sarcoma. *Cancer* 1994 ; 73 : 1644

[4] Coindre JM, Terrier P, Bui NB, Bonichon F, Collin F, Le Doussal V et al. Pronostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma: a study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers sarcoma group. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 : 869-877

[5] Davis A, Kandel R, Wunder J, Unger R, Meer J, O'Sullivan B et al. The impact of residual disease on local recurrence in patients treated by initial unplanned resection for soft tissue sarcoma of the extremity. *J Surg Oncol* 1997 ; 66 : 81-87

[6] De Schepper AM, Ramon FA, Degryse H. Statistical analysis of MRI parameters predicting malignancy in 141 soft tissue tumors. *Röfo* 1992 ; 156 : 587-591

[7] Eilber F, Eckand J, Rosen G. Neoadjuvant chemotherapy and radiotherapy in the multidisciplinary management of soft tissue sarcoma of the extremity. *Surg Oncol Clin* 1993 ; 2 : 611-620

[8] Enneking W, Spannier S, Goodman M. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop* 1980 ; 153 : 106-120

[9] Enzinger F, Weiss S. Soft tissue tumors. St Louis : CV Mosby, 1995

[10] Fédération Nationale des Centres de Lutte contre le Cancer (FLNCC). Standards, options et recommandations : sarcomes des tissus mous et ostéosarcomes. Paris : Arnette Blackwell, 1995 : 1-113

[11] Frustaci S, Gherlinzoni F, De Paoli A. Preliminary results of an adjuvant randomised trial on high-risk extremity soft tissue sarcoma. [abstract]. *Proc Am Soc Clin Oncol* 1997 ; 16 : 468

[12] Gustafson P. Soft tissue sarcoma. Epidemiology and prognosis in 508 patients. *Acta Orthop Scand [suppl]* 1994 ; 259 : 1-31

[13] Habrand JL, Gerbaulet A, Pejovic M. Twenty years experience of interstitial iridium brachytherapy in the management of soft tissue sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991 ; 20 : 405-411

[14] Lewis J, Leung D, Heslin M, Woodruff J, Brennan M. Association of local recurrence with subsequent survival in extremity soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1997 ; 15 : 646-652

[15] Patel S, Vadhan-Raj S, Burgess M. Dose intensive therapy does improve response rates - updated results of studies of adriamycin and ifosfamide with growth factors in patients with untreated soft tissue sarcomas. [abstract]. *Proc Am Soc Clin Oncol* 1997 ; 16 : 499

[16] Peabody T, Gibbs P, Simon M. Evaluation and staging of musculoskeletal neoplasms. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1204-1218

[17] Peiper M, Zurakowski D, Schwartz R, Weh H, Zornig C. Survival in patients with primary soft-tissue sarcomas treated within 6 years. *J Cancer Res Clin Oncol* 1998 ; 124 : 199-206

[18] Pisters P, Leung D, Woodruff J, Shi W, Finn H, Simon M. Analysis of prognostic factors in 1041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 : 1679-1689

[19] Saddech M, Lindholm J, Lundberg A, Nilsonne U, Kreicsberg A. Staging of soft-tissue sarcoma. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 495-500

[20] Simon M, Springfield D. Surgery for bone and soft tissue tumors. Philadelphia : Lippincott-Raven Publishers, 1998 : 499-507

[21] Suit H. Tumors of the connective and supporting tissues. *Radiother Oncol* 1995 ; 34 : 93-104

[22] Vanel D, Shaperro L, Tardivon A, Western A, Guinebretière JM. Dynamic contrast-enhanced MRI with substraction of aggressive soft tissue tumors after resection. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 505-510

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **14-031-A-30** (2004)

Biomécanique de l'os. Application au traitement des fractures

P. Meyrueis
A. Cazenave
R. Zimmermann

Résumé. – *L'os est un matériau anisotrope et viscoélastique. Il se forme et se résorbe en fonction des contraintes mécaniques qu'il subit (loi de Wolff). Sa résistance varie en fonction de la direction suivant laquelle la charge est appliquée. L'os est plus fragile en tension qu'en compression. L'activité musculaire modifie les contraintes supportées par les os in vivo. La consolidation osseuse est influencée par des facteurs mécaniques : la question la plus importante est le choix entre une fixation stable ou une fixation instable. L'ostéosynthèse est statique si sa raideur ne change pas pendant la durée de la consolidation. Si le foyer de fracture a été ouvert une ostéosynthèse statique doit être stable. L'ostéosynthèse est dynamique quand on fait varier sa raideur pendant la consolidation, pour améliorer la formation du cal ou pour réduire le risque de fracture itérative (clou et fixateur externe). L'ostéosynthèse dynamique peut être relativement instable pendant 5 ou 6 semaines pour favoriser le cal périosté, et après cela stable jusqu'à la fin de la consolidation. Le degré d'instabilité qui favorise la consolidation pendant les premières semaines est encore inconnu. L'expérience montre qu'elle doit rester modérée.*

Mots-clés : *Os ; Biomécanique ; Consolidation ; Ostéosynthèse statique ; Ostéosynthèse dynamique ; Ostéosynthèse stable*

Introduction

Les fractures peuvent être traitées en suivant les principes émis par certaines écoles renommées. Le chirurgien doit cependant garder l'esprit ouvert aux nouvelles idées, sans succomber aux modes passagères. Il doit pour cela s'appuyer sur les notions fondamentales concernant la consolidation osseuse et ses bases mécaniques.

Les notions essentielles concernant la consolidation osseuse ont été exposées dans un autre article de ce traité.

Ce travail qui lui fait suite est consacré aux caractéristiques mécaniques de l'os et à la biomécanique de la consolidation. Nous espérons que le lecteur trouvera dans ces pages les règles qui guideront ses choix thérapeutiques.

Biomécanique de l'os

CARACTÉRISTIQUES MÉCANIQUES DES MATÉRIAUX

Un bref rappel des notions de base est indispensable avant d'envisager les propriétés mécaniques de l'os, tissu vivant de structure complexe, et celles des implants utilisés pour l'ostéosynthèse des fractures.

P. Meyrueis *(Ancien professeur du Service de Santé des Armées, chirurgien des Hôpitaux)*
Adresse e-mail: jp.meyrueis@wanadoo.fr
64 rue de Metz, 83200, Toulon, France.
A. Cazenave *(Ancien chirurgien des Hôpitaux des Armées)*
Institut Calot, 1 rue du Docteur-Calot, 62600, Berck-sur-Mer, France.
R. Zimmermann *(Ancien chirurgien des Hôpitaux des Armées)*
64 rue de Metz, 83200, Toulon, France.

Définitions

Force

Une force est une action ou une influence telle qu'une traction ou une pression qui, appliquée à un corps libre, tend à l'accélérer ou à le déformer (force = masse × accélération). Elle se définit par son point d'application, sa direction et son intensité.

Un newton est une force qui, appliquée à une masse de 1 kg lui donne une accélération de 1 m par seconde carrée.

Contrainte

Une contrainte (stress) peut être définie comme la résistance interne à la déformation, ou la force interne produite dans un matériau par l'application d'une charge extérieure.

Contrainte = charge / surface d'application de la charge

Suivant le système international, les contraintes sont exprimées en newtons par mètre carré ($1\ N/m^2 = 1\ Pa$), parfois en N/mm^2 ($1\ N/mm^2 = 1$ mégapascal ou MPa). Toutefois, de très nombreuses publications expriment encore les contraintes en kilogrammes-force par millimètre carré (kgf/mm^2). $1\ kgf/mm^2 = 9{,}81$ MPa, c'est-à-dire en pratique 10 MPa.

Une grande partie des mesures concernant l'os ont été effectuées en utilisant les kgf/mm^2. Nous conserverons donc ces unités. Le lecteur obtiendra les résultats en MPa en multipliant les chiffres indiqués par 10.

Forces et contraintes peuvent être classées en tension (traction), compression, flexion, torsion et cisaillement (Fig. 1).

La tension tend à allonger le matériau et à le rétrécir. Inversement, la compression le raccourcit et l'élargit. Les deux agissent perpendiculairement à la surface du matériau.

Le cisaillement (*shear stress*) agit parallèlement à cette surface.

La torsion provoque dans le matériau des contraintes perpendiculaires à l'axe neutre de la structure.

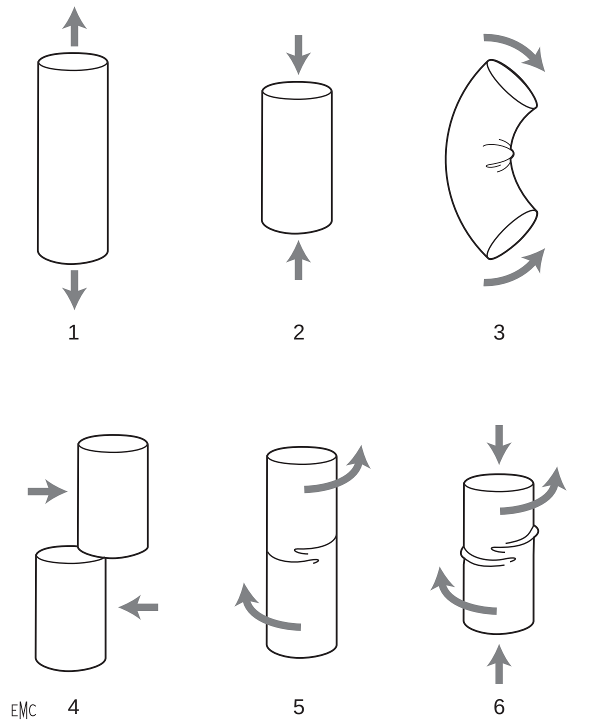

Figure 1 *Différents types de charges et de force. 1. Tension ; 2. compression ; 3. flexion ; 4. cisaillement ; 5. torsion ; 6. charge combinée torsion-compression.*

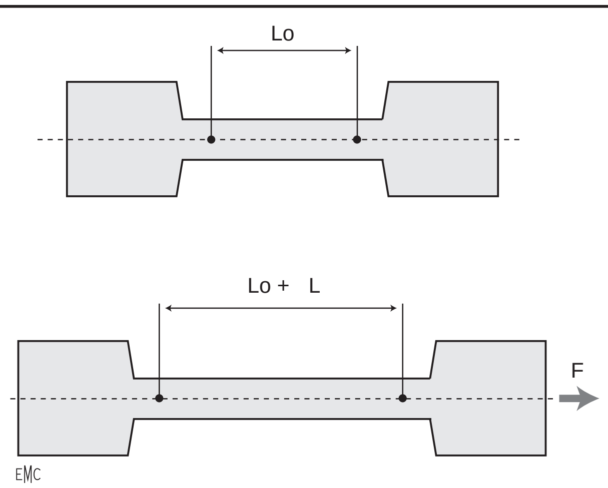

Figure 2 *Principe du test de résistance à la traction.*

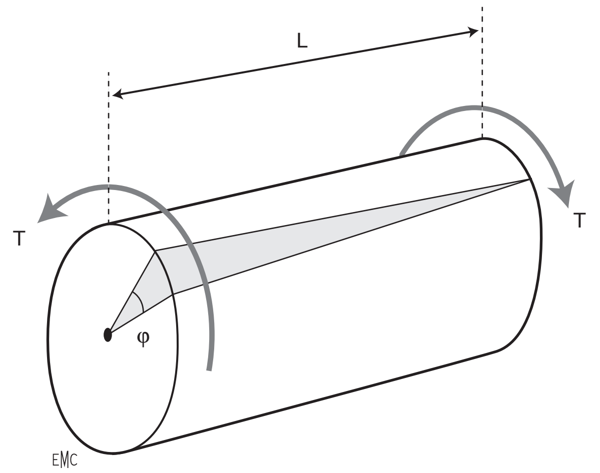

Figure 3 *Essai en torsion : φ / L = T / GJ. L'angle de torsion Φ est inversement proportionnel à la rigidité en torsion GJ. La rigidité en torsion dépend du module de cisaillement du matériau (G) et d'un paramètre géométrique, le moment polaire d'inertie (J). T : force de torsion.*

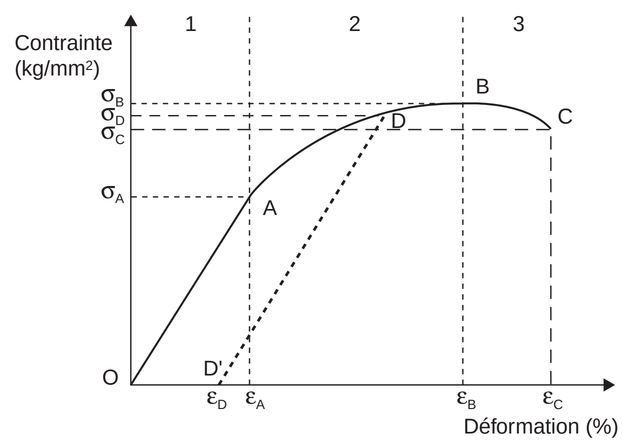

Figure 4 *Courbe contrainte déformation d'un matériau. 1. Zone d'élasticité ; 2. zone de déformation plastique ; 3. zone de rupture.*

Déformation relative

La déformation relative que les Anglo-Saxons désignent sous le terme de *strain* est la déformation d'un matériau résultant de l'application d'une force ou d'une charge.

Il existe deux types de déformations relatives :

– les déformations en tension ou en compression qui s'expriment le plus souvent en pourcentage de la longueur initiale (ΔL / L) ou en centimètres par centimètre (Fig. 2) ;

– les déformations en cisaillement qui représentent le pourcentage de déformation angulaire du matériau et qui s'expriment en radians (Fig. 3).

■ *Essais en traction. Module de Young*

La méthode la plus employée pour déterminer les caractéristiques mécaniques de base d'un matériau consiste à réaliser un essai de résistance à la traction conformément à la norme ISO 6892.

Une éprouvette de forme et de dimensions standardisées est taillée dans le matériau à étudier. Deux repères distants d'une longueur L sont pointés le long d'une génératrice de la partie cylindrique.

L'essai consiste à enregistrer, au moyen d'une machine de traction, l'évolution ΔL de la distance entre ces deux repères en fonction de la force F, appliquée parallèlement à l'axe à chaque extrémité de l'éprouvette (Fig. 2).

La courbe (force / allongement) obtenue dépend du matériau, mais également des dimensions de l'éprouvette. Pour obtenir une courbe indépendante des dimensions de l'éprouvette, on rapporte usuellement la force F à la section initiale S de l'éprouvette. On parle alors de la contrainte (*stress*) nominale de traction : a = F / S, qui s'exprime en (MPa) ou en kgf / mm^2.

De la même façon, l'allongement ΔL est rapporté à la longueur initiale L pour donner la déformation (*strain*) linéaire ΔL / L, qui s'exprime en pourcentage.

On obtient ainsi la courbe (contrainte / déformation) caractéristique du matériau.

En examinant un exemple de courbe (contrainte / déformation) (Fig. 4), on observe trois zones distinctes.

Zone d'élasticité (partie OA de la courbe)

Cette partie de la courbe est assimilable à un segment de droite, c'est-à-dire que la déformation est proportionnelle à la contrainte exercée sur l'éprouvette ou sur l'implant. C'est la loi de Hooke (1676).

Le rapport : E = contrainte / déformation est une constante appelée module d'élasticité en traction ou module de Young.

Il est exprimé en MPa ou en kgf/mm², et il est l'expression de la pente de cette partie de la courbe.

L'élongation (A) est proportionnelle à la force (F) qui la provoque et inversement proportionnelle au module d'élasticité (E) : A = F / E.

Le module de Young est d'autant plus grand que le matériau est plus rigide.

Tant que l'on applique à un implant une contrainte inférieure à σ_A (qui est la limite élastique ou *yield stress* du matériau), la suppression de cette contrainte permet à l'implant de reprendre ses dimensions initiales (la décharge s'effectue sensiblement sur le même chemin que la charge, c'est-à-dire suivant la partie OA de la courbe). La déformation est élastique.

ε_A est la déformation produite par σ_A ; c'est la plus grande déformation élastique du matériau (*yield strain*).

Zone de déformation plastique (partie AB de la courbe)

Au-delà du point A, la pente de la courbe diminue jusqu'à s'annuler. C'est-à-dire qu'à une faible augmentation de la contrainte appliquée correspond une forte augmentation de la déformation.

En outre, cette déformation n'est plus entièrement réversible. Si pour un niveau de contrainte σ_D la charge est lentement réduite, il en résulte une décharge le long de D'D, pratiquement parallèle à OA. Lorsque la contrainte est ramenée à zéro, il subsiste une déformation résiduelle ε_D (on parle de déformation plastique). C'est ce que le chirurgien réalise très souvent en modelant une plaque d'ostéosynthèse. C'est également le cas pour l'incurvation d'un des deux os de l'avant-bras de l'enfant lorsque l'autre os est fracturé.

Si l'on effectue une nouvelle mise en charge à partir du point D', on constate une évolution élastique le long de D'D, puis une évolution plastique le long de DB. La limite élastique du matériau est maintenant σ_D (supérieure à σ_A) ; les propriétés du matériau ont donc été modifiées. On dit que le matériau a été écroui ou qu'il a subi un écrouissage (*strain hardening*).

Écrouir un métal ou un alliage consiste donc à le travailler sous des efforts supérieurs à sa limite d'élasticité pour le transformer en un autre corps à limite d'élasticité accrue, mais à domaine plastique réduit.

L'écrouissage peut être obtenu en métallurgie par forgeage, étirage ou laminage à froid. Le réchauffement à forte température de ce métal écroui lui rend ses qualités initiales. C'est le phénomène du recuit. L'usinage d'un implant entraînant des écrouissages locaux, il est assez souvent recuit pour lui rendre ses propriétés initiales.

Zone de rupture (partie BC de la courbe)

Au-delà du point B, la pente de la courbe devient négative. La rupture a lieu pour la contrainte σ_C.

σ_C est appelée contrainte de rupture (*ultimate stress* ou *fracture stress*) du matériau.

ε_C est la déformation produite par σ_C. C'est la déformation pour laquelle la rupture a lieu (*ultimate strain*).

σ_B est appelée résistance à la traction (*tensile strength*). C'est la contrainte nominale maximale du matériau. C'est cette valeur qui est généralement donnée pour caractériser la résistance d'un métal. Pour les métaux utilisés en orthopédie, elle est très voisine de la contrainte de rupture σ_C.

Un matériau est cassant s'il se rompt rapidement dès que sa limite élastique est atteinte. Sa plasticité est faible ou nulle. C'est le cas du titane.

La ductilité ou malléabilité caractérise un matériau apte à se déformer dans la zone de plasticité, comme par exemple le cuivre.

Essais en flexion

Il existe différentes techniques de tests en flexion. Elles varient en fonction du mode d'appui [encastrement ou appui simple du nombre d'appuis] [flexion trois points (Fig. 5) ou quatre points (Fig. 6)] et du mode de chargement. Les éprouvettes doivent être longues et portent dans ce cas le nom de poutres. Nous ne pouvons pas entrer dans le détail de la théorie des poutres. Nous indiquons seulement quelques notions essentielles : en soumettant une poutre (mais aussi l'os, un implant ou le composite os-implant) à des tests en flexion, on provoque une déformation de cette poutre. Sa face supérieure devient plus courte que sa face inférieure. La face supérieure est en compression et la face inférieure en flexion. La poutre est en fait soumise à un gradient linéaire de contraintes allant de la compression à la flexion. Il y a donc une zone de la poutre dans laquelle les contraintes sont nulles. Cette zone correspond à un plan de symétrie horizontal appelé plan neutre de la poutre.

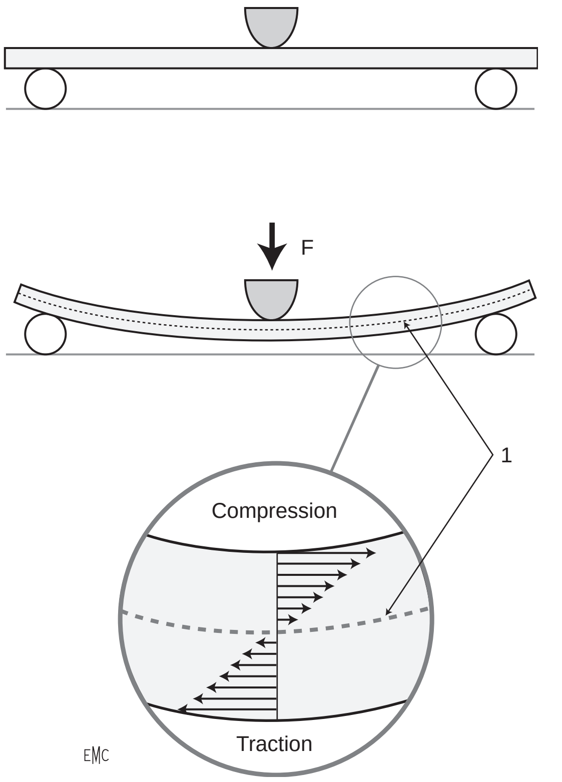

Figure 5 *Essai de flexion trois points.*

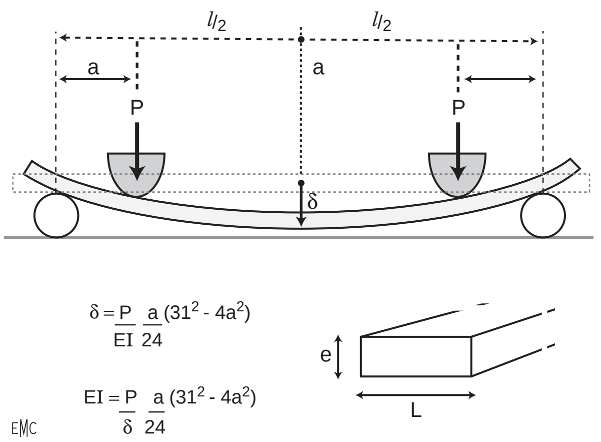

Figure 6 *Essai de flexion quatre points. La flexion δ est inversement proportionnelle à la rigidité en flexion EI. La rigidité en flexion dépend du module d'élasticité (E) du matériau et du moment d'inertie (I), qui dépend lui-même des dimensions de l'éprouvette rectangulaire. EI : rigidité en flexion ; E : module d'élasticité du matériau de la poutre ; I = Le³ / 12.*

Essais en torsion

Un cylindre subit une contrainte en torsion lorsque ses extrémités sont soumises à un couple (forces parallèles travaillant dans des

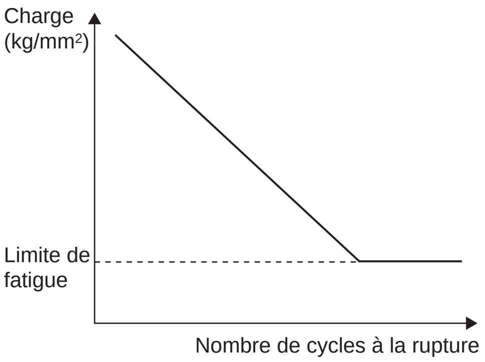

Figure 7 *Courbe de Woehler.*

directions opposées) dont le plan est perpendiculaire à l'axe du cylindre. Les contraintes de torsion se manifestent en spirales continues tout le long de l'objet.

Si on applique un couple de torsion (Fig. 3) aux extrémités d'une éprouvette, on observe sur la courbe (couple appliqué / angle de torsion) un comportement identique à celui obtenu lors de l'essai en traction. La courbe présente une partie linéaire élastique, puis une zone plastique non linéaire jusqu'à rupture.

Si en traction, pour une section circulaire de l'éprouvette, la contrainte dans celle-ci est inversement proportionnelle au carré du diamètre, en torsion elle est inversement proportionnelle au cube de ce diamètre.

Pour un cylindre creux et pour une même section, ce cylindre est d'autant moins contraint en torsion que le diamètre extérieur est important.

Essais en fatigue

Un matériau peut se rompre sous une contrainte inférieure à sa limite élastique s'il est soumis à des contraintes cycliques : c'est le *phénomène de fatigue.*

Un des essais les plus pratiqués pour déterminer le comportement en fatigue d'un matériau consiste à soumettre une éprouvette à un essai en torsion alternée et flexion rotative. Afin que les fibres du matériau soient successivement comprimées puis tendues, l'extrémité de l'éprouvette est soumise à une rotation cyclique, tandis qu'une charge est appliquée à l'autre extrémité. La charge étant connue, on relève le nombre de cycles pour lequel la rupture de l'éprouvette survient. La courbe (charge / nombre de cycles à la rupture) obtenue est appelée *courbe de Woehler.*

En examinant un exemple de courbe de Woehler (Fig. 7), on constate généralement que :

– le nombre de cycles que supporte un matériau avant rupture diminue quand la charge appliquée augmente ;

– il existe une valeur de la charge en deçà de laquelle, quel que soit le nombre de cycles la rupture ne se produit pas.

Cette valeur de la charge est appelée limite *de fatigue* ou limite d'endurance. Pour les alliages habituellement utilisés en orthopédie, elle varie autour de 50 % de la charge de rupture.

Soumis à une charge supérieure à la limite de fatigue, le matériau casse inéluctablement après un certain nombre de cycles. Soumis à une charge inférieure à la limite de fatigue, il ne casse pas.

L'endurance d'un implant augmente avec le taux d'écrouissage. Un implant recuit, très plastique, a une limite de fatigue basse.

Compte tenu des charges qu'ils supportent, une plaque d'ostéosynthèse ou un clou centromédullaire sont au-dessous de la limite de fatigue lorsque la fracture est consolidée. Dans ces conditions, ils ne cassent pas. Ils cassent en revanche obligatoirement pour un nombre de cycles prédéterminé si la fracture ne consolide pas, car l'implant travaille au-dessus de sa limite de fatigue.

On estime habituellement à 2 millions le nombre de cycles de contraintes supportés par un implant du membre inférieur en 1 an.

Le lecteur intéressé peut trouver plus de détails sur les caractéristiques mécaniques des matériaux utilisés pour la fabrication des implants destinés à l'ostéosynthèse, dans notre article de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale. [42]

CARACTÉRISTIQUES MÉCANIQUES DE L'OS

La connaissance des caractéristiques mécaniques de l'os est indispensable pour la compréhension du mécanisme des fractures et pour le choix des techniques thérapeutiques.

Un jour de 1866, au cours d'une réunion de naturalistes, Herman von Meyer présentait une section frontale de l'extrémité supérieure du fémur. [59] Parmi les auditeurs se trouvait Culmann, ingénieur et mathématicien de renom. Celui-ci fut frappé par la disposition trabéculaire ordonnée de l'os. Cette extrémité osseuse avait les mêmes caractéristiques qu'une grue de type Fairbain dont les lignes de contraintes maximales étaient connues. Ces lignes correspondaient au système de travées osseuses. Culmann proposa aux biologistes une loi à confirmer : le squelette est élaboré de manière à supporter le maximum de charge avec le minimum de matériel [25].

L'idée fut acceptée et en 1870 Wolff [64] énonçait sa fameuse loi selon laquelle l'os se forme en fonction des contraintes auxquelles il est soumis.

Moyens d'étude

Ce n'est que depuis la Deuxième guerre mondiale que les caractéristiques mécaniques de l'os ont fait l'objet de nouveaux travaux.

Différentes techniques ont été utilisées :

– tests mécaniques tels que ceux que nous avons évoqués à propos des matériaux ;

– technique des « vernis craquelants » par observation des déformations du revêtement d'un os au cours de l'application de charges ;

– jauges de contraintes ;

– photoélasticité : technique qui utilise les modifications de la diffraction de la lumière dans certains plastiques en fonction des contraintes qu'on leur fait subir. Cette technique que les auteurs ont utilisée à de nombreuses reprises, a encore un intérêt didactique ;

– modèles mathématiques complexes ;

– plus récemment, analyse par éléments finis qui permet de prévoir les contraintes dans une structure complexe. Rohlmann et al. [55] ont démontré que cette technique peut donner des renseignements sur des données simples telles que la distribution des contraintes résultant de l'application d'une force isolée. Elle reste en revanche très approximative dans des conditions physiologiques, en particulier sur le plan quantitatif ;

– techniques de microscopie acoustique très performantes pour définir les différentes constantes élastiques de l'os dans les différents plans de l'espace.

Résultats

Ces recherches ont abouti à des conclusions à peu près identiques que nous pouvons résumer comme suit.

Matériau composite

L'os est un *matériau composite* comportant deux phases, la matrice qui est essentiellement collagène et l'os minéral.

Le collagène n'a aucune résistance en compression mais a une grande résistance à la traction. Pour Zioupos et Currey, [68] la diminution des propriétés mécaniques de l'os avec l'âge est due à des modifications du collagène.

La partie minérale est plus résistante en compression qu'en traction.

L'os tire sa résistance en traction de son composant collagène et sa résistance en compression de son composant minéral. L'arrangement des cristaux d'apatite en petites unités protège l'os de la propagation des cracks.

La raideur de l'os augmente avec son degré de minéralisation. Au fil de l'évolution elle s'est adaptée aux contraintes. Destinés à propager les sons, les osselets de l'oreille moyenne sont très minéralisés.

La forme et la structure tubulaire de l'os ne sont pas un caprice de la nature. Son architecture en anneau est parfaitement adaptée à la résistance aux contraintes. Il suffit pour s'en convaincre de prendre une feuille de papier. Il faut très peu d'effort pour la plier. Si on la roule en forme de tube, en revanche, il devient plus difficile de la courber. La forme cylindrique est celle qui donne la plus grande résistance pour une quantité donnée de matière.

Résultat des tests

Les caractéristiques mécaniques de l'os révélées par les tests, varient en fonction de nombreux paramètres tels que le mode de conservation, l'humidité, l'orientation du prélèvement... La dessiccation augmente la raideur (rigidité) de l'os. L'os mort est plus résistant que l'os vivant [58] mais il est plus cassant.

– Résistance en traction

L'os est élastique et suit la loi de Hooke. Il s'allonge proportionnellement à la contrainte en traction qu'il subit. Dès 1847, Wertheim évaluait *le module d'élasticité (module de Young) de l'os frais* entre 1 819 et 2 638 kgf/mm². En 1876, Rauber [51] l'estimait entre 1 982 et 2 099 kgf/mm². Jusqu'à une époque très récente, on a considéré que le module d'élasticité de l'os cortical était d'environ 2 000 kgf/mm² (20 000 MPa) et celui de l'os spongieux de 650 kgf/mm² (6 500 MPa). Nous verrons plus loin que les choses sont beaucoup plus complexes et que le module de Young varie fortement d'un point de la corticale à l'autre.

En 1967, Bonfield et Li [10] ont découvert que l'os de bœuf avait un module d'élasticité extrêmement bas, de 3 MPa soit 0,3 kgf/mm². Ce niveau est dépassé en permanence dans les activités quotidiennes. Au-delà de cette limite, l'os a un comportement anélastique et sa déformation met une dizaine de minutes pour disparaître.

En 1978, Bonfield a repris ces expériences avec O'Connor. [9] Ils ont retrouvé un module d'élasticité très bas de 8 à 12 MPa (0,8 à 1,2 kgf/mm²) (Fig. 8) :

– pour des contraintes très faibles en dessous de la limite élastique, l'os a un comportement élastique linéaire classique (courbe A) ;

– quand la limite élastique vient d'être dépassée, les courbes de charge et de décharge coïncident seulement aux niveaux de contrainte maximum et minimum. La courbe (B) a un aspect de boucle fermée en hystérésis. Cet aspect avait déjà été signalé par l'un des auteurs en 1976 ; [67]

– pour des contraintes élevées, les courbes de charge et de décharge ne coïncident pas sous forme d'une absence de contrainte lors de la décharge. Elles laissent persister une déformation résiduelle et un aspect de boucle ouverte en hystérésis (courbe C). La déformation non élastique a disparu lentement après la décharge, à condition d'attendre assez longtemps (jusqu'à 40 minutes).

Les os de l'enfant ont un module plus bas que ceux de l'adulte et ils absorbent plus d'énergie avant de se fracturer. [16] Il existe chez l'enfant une large zone de déformation non élastique.

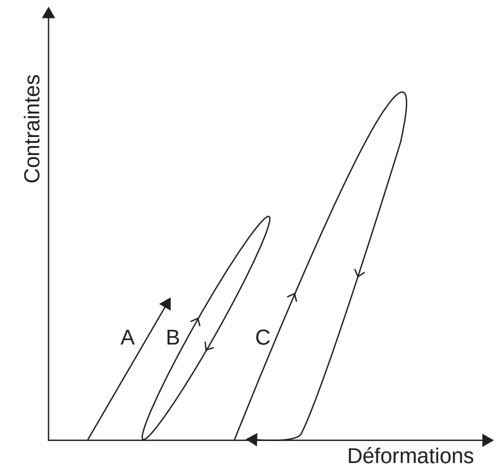

Figure 8 *Les trois types de cycles de chargement-déchargement de l'os (d'après Bonfield et O'Connor). A : phase élastique ; B : boucle en hystérésis fermée ; C : boucle en hystérésis initialement ouverte et qui se ferme avec le temps à contrainte O.*

Le module d'élasticité varie avec le degré de minéralisation de l'os.

La contrainte de rupture de l'os cortical est très proche de sa limite élastique. Selon Rauber, [51] cette contrainte de rupture varie entre 9,25 et 12,41 kgf/mm².

Pour Marique, [33] celle du fémur est de 12,5 kgf/mm². Evans [19] l'évalue en moyenne entre 6,35 et 10,57 kgf/mm².

La contrainte de rupture de l'os cortical se situe donc classiquement aux environs de 10 kgf/mm². Elle augmente pour l'os sec.

En 1967, Comtet et al. [15] ont constaté sur des radius frais une résistance en traction de 20 kgf/mm².

À titre de comparaison, celle de l'acier est d'environ 100 kgf/mm² ; celle du cuivre de 13, du chêne de 10, du pin de 6 et du béton de 2. La résistance en traction de l'os est donc supérieure à celle du bois et à celle du béton.

La résistance en traction (P) d'un os entier est donnée par la formule simple : P = SK (S étant la surface de section de l'os et K la contrainte de rupture de l'os en traction).

Il est ainsi simple de calculer la charge à la rupture des os du squelette, qui est de 1 500 kg pour l'humérus et de 2 300 kg pour le fémur. Mais comme le soulignent Comtet et al., [15] il serait faux de croire que cela représente la véritable résistance en traction de ces os. En effet, la ligne idéale passant par le centre de gravité des sections n'est pas rectiligne et l'os a à supporter non seulement des contraintes de traction mais également des contraintes de flexion. On obtient donc la rupture pour une charge bien inférieure à la valeur calculée ci-dessus. Burstein et al. [12] ont mesuré une déformation osseuse de 4,6 % (± 1,2 %) au moment de la rupture, sur une série de fémurs.

Des études micromécaniques réalisées par Ascenzi et Bonucci [2] sur des ostéons isolés de l'os cortical ont révélé que la courbe contrainte-déformation dans les ostéons est très fortement dépendante de l'orientation des paquets de fibres de collagène.

– Résistance en compression

Lorsque deux forces s'appliquent sur un corps en directions opposées, dirigées l'une en direction de l'autre, le corps est en compression. Il devient plus court et plus large et finit par s'écraser.

La formule applicable est la même que pour la résistance en traction soit P = SK, mais cette fois K est la charge de rupture en compression, différente de celle en traction. La contrainte de résistance en compression de l'os cortical varie suivant les auteurs de 12,56 à 25 kgf/mm² soit deux fois plus que le bois. Nous retiendrons une moyenne de 15 kgf/mm². La charge de rupture en compression de l'humérus est ainsi de 2 200 kg, celle du fémur de

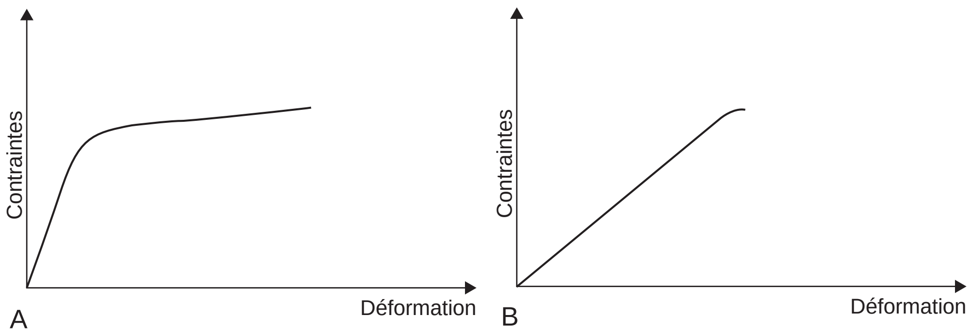

Figure 9 *Courbes contraintes-déformation du fémur (d'après Burstein et al.).*
A. Traction.
B. Compression. Noter l'absence de phase plastique en compression.

3 450 kg avec les mêmes réserves que celles que nous avons énoncées pour la charge à la rupture en traction. L'os résiste donc mieux à la compression qu'à la traction.

L'os spongieux a une résistance en compression beaucoup plus faible. Elle est de 1 kgf / mm^2 aux condyles fémoraux et de 2 à 3 kgf / mm^2 dans certaines zones de l'extrémité supérieure du fémur. Dans l'ensemble, l'os spongieux est dix fois moins résistant en compression que l'os cortical [61]. C'est donc en son sein que se produisent les fractures en compression. Cette résistance diminue encore avec l'âge. Le rôle principal de l'os spongieux semble être l'amortissement des contraintes. L'arthrose pourrait être due à une diminution de son élasticité.

En 1972, Burstein et al [12] ont montré que l'os a un comportement plastique en traction mais pas en compression. Pour ces auteurs, la présence d'une zone de déformation plastique en tension est comparable à celle que l'on observe avec les polymères et correspond à la création de vides. Pour d'autres, elle est due à la formation de microfractures dans la corticale. En compression la courbe reste linéaire, c'est-à-dire que l'os se rompt brutalement sans déformation plastique (Fig. 9).

– Résistance au cisaillement

Le cisaillement survient lorsqu'un groupe de forces tend à faire glisser une partie du corps sur lequel elles sont appliquées, sur la partie voisine.

La résistance au cisaillement varie suivant les auteurs de 7 à 11 kgf / mm^2 pour l'os cortical et de 0,10 à 0,5 kgf / mm^2 pour l'os spongieux. En gros, l'os cortical est 20 fois plus résistant en cisaillement que l'os spongieux.

– Résistance en flexion

La résistance en flexion de l'os cortical varie de 10 à 20 kgf / mm^2. Elle augmente avec le moment d'inertie de l'os. Celui-ci augmente avec la distance qui sépare la masse osseuse de l'axe neutre. Cela explique l'élargissement du canal médullaire du sujet âgé qui donne une résistance équivalente avec moins de masse osseuse. Cela explique également les constatations de Blaimont [8] lorsqu'il a mesuré la microdureté des diaphyses. Celle-ci diminue de l'endoste vers le périoste. La partie la plus dure est logiquement la plus éloignée de l'axe neutre (Fig. 10).

L'os n'est donc pas homogène mais son hétérogénéité est organisée.

– Résistance en torsion

Pour Rauber, [51] la résistance à la torsion de l'os varie entre 4 et 9,3 kgf / mm^2, avec une moyenne de 7 kgf / mm^2 sur éprouvettes. Comtet [15] ne trouve que 5 à 6 kgf / mm^2 sur l'os entier. Il attribue cette différence aux microdéfauts de surface qui existent sur l'os. En torsion, la rupture se produit suivant une hélice, conformément à la théorie qui enseigne qu'une sollicitation en torsion est équivalente à une traction et à une compression s'exerçant à 45°. La formule des contraintes en torsion que nous avons vue à propos des matériaux nous apprend que plus l'os est long, moins il est résistant en torsion. Cela explique que les fractures spiroïdes surviennent sur les os longs. Plus l'os a un gros diamètre, moins il est vulnérable. Si le

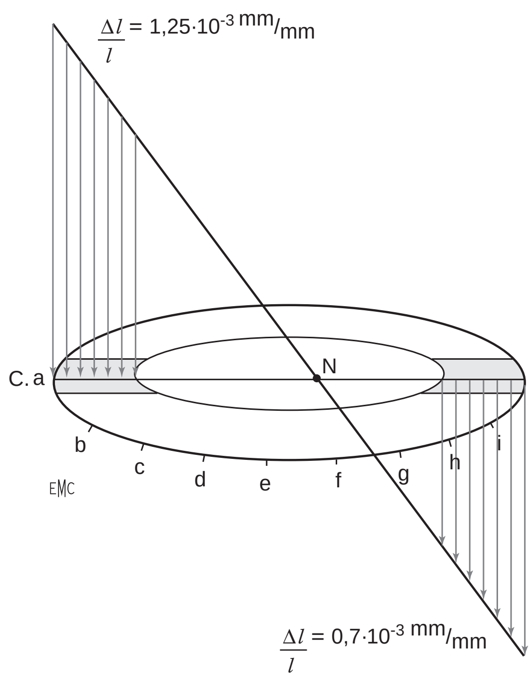

Figure 10 *Variations de la microdureté (d'après Blaimont). Déformations pour P = 100 kg. La dureté diminue presque linéairement de l'endoste au périoste.*

bras de levier est long, comme par exemple un humérus tordu par l'intermédiaire de l'avant-bras, la force nécessaire pour rompre l'os est moindre (fractures au cours de concours de « bras de fer »). Le site des fractures en torsion ne coïncide pas avec le siège d'application de la torsion.

Anisotropie

Matériau composite élastique, l'os a de nombreuses autres caractéristiques. En 1958, Evans [19] a montré qu'il est *anisotrope*, c'est-à-dire qu'il n'a pas les mêmes propriétés dans tous les plans. Les résistances en traction que nous avons indiquées sont celles qui s'appliquent suivant l'axe longitudinal de l'os. Transversalement ou obliquement, cette résistance est plus faible (Fig. 11).

La résistance et la raideur de l'os sont maximales dans les directions correspondant aux contraintes les plus élevées. En 1975, Reilly et Burstein [52] ont présenté la première étude systématique de l'anisotropie de l'os. Ils ont montré que le module d'élasticité longitudinal était en moyenne 50 % plus élevé que le module transversal. Konirsch [26] a montré, grâce aux extensomètres électriques à grande amplification, que le module d'élasticité varie notablement suivant la face de l'os et suivant qu'on l'étudie en traction longitudinale, en compression ou en flexion. Il diminue de l'endoste au périoste, ce qui tend à égaliser les contraintes intraosseuses (Fig. 12) :

– à proximité de l'endoste : 2 600 kgf / mm^2 (26 000 MPa) ;

– sous le périoste : 1 400 kgf / mm^2 (14 000 MPa).

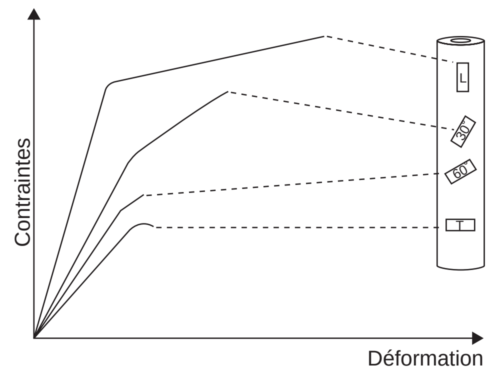

Figure 11 *Anisotropie de l'os. Tests en traction dans quatre directions sur de l'os cortical fémoral : traction longitudinale (L), à 30° de l'axe de l'os, à 60°, et traction transversale (T) (d'après Frankel et Burstein).*

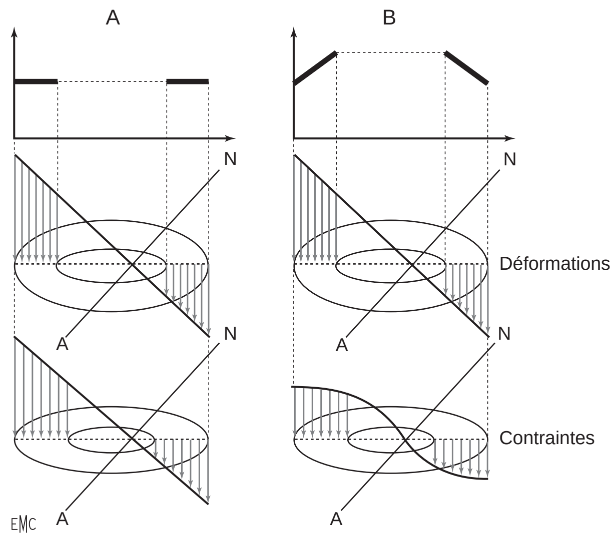

Figure 12 *Le module d'élasticité de la corticale diminue de l'endoste vers le périoste. Les zones osseuses les plus déformées sont aussi les plus déformables, et les contraintes intraosseuses tendent vers l'égalisation. L'élasticité osseuse s'adapte aux sollicitations (d'après Blaimont).*
A. E constant.
B. E variable.

L'os étant plus résistant en compression qu'en traction, c'est de préférence sa face soumise à des contraintes en traction qu'il faut renforcer lors d'une ostéosynthèse. Fort heureusement, les métaux utilisés comme implants pour l'ostéosynthèse possèdent une bonne résistance en traction.

Viscoélasticité

L'os vivant est viscoélastique. Ses propriétés mécaniques varient avec la vitesse d'application de la charge. Il perd en partie cette propriété à l'état sec. Grâce à cette caractéristique, il résiste mieux aux efforts rapides qu'aux efforts lents. La viscoélasticité de l'os lui permet de mieux s'adapter aux contraintes : [58]

– si on applique une charge sur un os, il se déforme instantanément ; si la charge est maintenue, l'os continue à se déformer pendant 55 jours ;

– après 55 jours, la déformation atteint 153 % de celle qui avait été obtenue après les 2 premières minutes.

Le serrage d'une vis illustre bien cette viscoélasticité. Après l'avoir serrée à fond, il est toujours possible de donner un quart ou un demi-tour après quelques minutes.

Autres propriétés

Tissu vivant, l'os a en outre deux propriétés considérables qui le distinguent des autres matériaux :

– en réponse à des demandes fonctionnelles, il peut changer ses propriétés mécaniques locales et les adapter aux contraintes. Il existe une « fenêtre de contraintes admissibles » ; si l'os est soumis à un excès de contrainte, il va s'adapter en augmentant de volume et en modifiant sa texture. Si les contraintes deviennent excessives, il se nécrose ou se fracture (fractures de fatigue). Si au contraire il est soumis à un niveau de contrainte insuffisant, il va s'amincir et devenir plus fragile. C'est le phénomène du *stress-shielding* que l'on observe au contact de prothèses massives très rigides parfaitement et directement fixées à l'os. Ce phénomène est également préoccupant en mission spatiale de longue durée ;

– l'os a la possibilité remarquable de se réparer lui-même.

Ces propriétés sont le résultat de l'action combinée de processus biologiques et mécaniques complexes.

Nous allons voir plus loin à propos du fémur et du radius que l'os est beaucoup plus résistant que le calcul mathématique et les essais en traction sur éprouvettes isolées ne le laissent supposer.

Les mesures de Burstein ont montré qu'avec l'âge se produit une diminution de la déformation maximum avant rupture, atteignant 5 % tous les 10 ans au niveau du fémur et 7 % tous les 10 ans pour le tibia.

CONTRAINTES SUPPORTÉES PAR LES OS

Les connaissances dans ce domaine sont récentes et demeurent limitées. Dans l'activité quotidienne, un ensemble complexe de forces est appliqué sur les os. L'application de ces forces provoque des déformations microscopiques. Ces déformations dépendent de l'importance des contraintes, de la géométrie de l'os, c'est-à-dire de sa longueur, de ses courbes, de son diamètre et de ses propriétés mécaniques.

Chez l'homme, le centre de gravité du corps est situé devant la deuxième vertèbre sacrée. La position latéralisée des membres inférieurs par rapport au centre de gravité produit des forces additionnelles asymétriques qui s'ajoutent au poids du corps. Le squelette des membres inférieurs est ainsi soumis à une compression asymétrique. Il en résulte des contraintes en flexion qui sont en tension sur le côté convexe et en compression du côté concave.

La forme des os est adaptée pour diminuer les contraintes en flexion. Les os sont courbes, de telle sorte qu'ils sont dans l'axe de la résultante des forces qui agissent sur eux. Cette courbure augmente les contraintes de compression qui sont les mieux tolérées et diminue en revanche les contraintes de flexion.

Le travail de Lanyon et Baggott [28] avec des jauges de contraintes sur des radius de mouton a montré que la mise en charge axiale de cet os courbe produit des contraintes longitudinales mais aussi de flexion, en raison de la position excentrique de la charge. Il existe de ce fait des contraintes de compression du côté concave et des contraintes de tension du côté convexe (Fig. 13). Les contraintes de compression sont deux fois plus importantes que les contraintes de tension. Le calcul théorique basé sur la mise en charge d'une poutre chargée excentriquement prédisait des chiffres comparables. La pathologie des affections statiques ne peut être bien comprise qu'en prenant en compte la distribution des contraintes dans l'os. En 1968, Blaimont [7, 8] commençait ainsi un de ses articles : « La connaissance des contraintes osseuses et leur distribution est un élément presque entièrement ignoré de la physiologie du système de soutien ». Cette connaissance est pourtant d'un grand intérêt pour l'ostéosynthèse, car elle permet une adaptation du matériel aux conditions mécaniques qui lui sont imposées.

■ *Fémur*

Il est incontestablement l'os qui a été le mieux étudié. On sait depuis Pauwels que la charge qui s'exerce sur la tête fémorale est

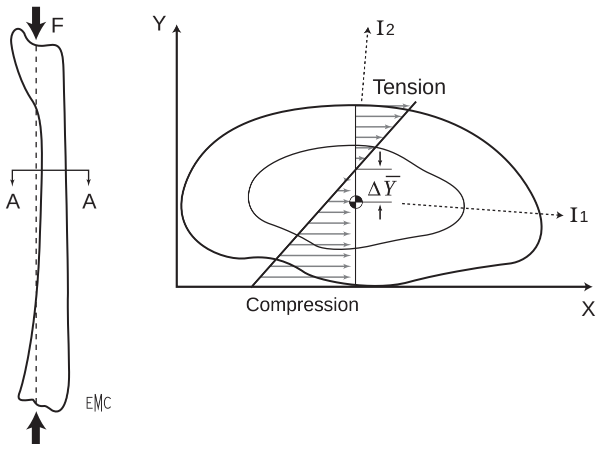

Figure 13 *Mise en charge axiale longitudinale d'un os courbe. Elle entraîne des contraintes de compression longitudinales auxquelles s'ajoutent des contraintes de flexion, en raison de l'excentricité de l'application de la charge. Le résultat est la mise en tension du côté convexe et en compression du côté concave (d'après Lanyon et Baggott [28]).*

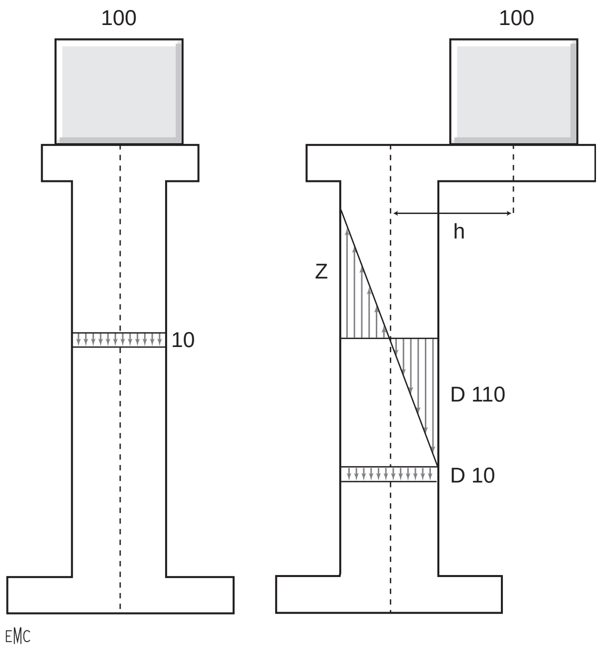

Figure 14 *Le fémur peut être comparé à une potence, dont la charge excentrée engendre des contraintes de traction (Z) et des contraintes de compression (D). Si une charge identique était appliquée dans le grand axe d'une poutre verticale de même dimension, elle y produirait des contraintes de compression axiale de moindre intensité (d'après Pauwels in Blaimont [7]).*

considérable. En position unipodale, le poids du corps excentré exerce sur la tête fémorale une charge de près de 300 kg, susceptible d'augmenter en fonction des efforts et des mouvements (Fig. 14). En montant des escaliers, cette charge peut atteindre 5 fois le poids du corps et en marchant rapidement jusqu'à 7,6 fois car dans ce cas les forces d'accélération s'ajoutent à la charge statique. Bergmann et al., [5] reprenant l'expérience de Rydell, [57] ont publié en 1990 leurs résultats après mise en place in vivo de prothèses de hanche équipées de jauges de contraintes chez deux patients. Les contraintes mesurées étaient pour un sujet de 370 % du poids du corps en montant les escaliers, de 416 % en les descendant et de 369 % en marchant à plat. Pour l'autre sujet, atteint d'une maladie neurologique entraînant des troubles de la marche, ces contraintes étaient respectivement de 552 %, 523 % et 413 %. Les contraintes sur le fémur en dessous du petit trochanter sont donc très élevées.

Blaimont et al. [6, 7] après Comtet [15] ont attiré l'attention sur un aspect « mystérieux et paradoxal » de la résistance osseuse : le calcul des contraintes aboutit à des valeurs qui sont en contradiction avec les résultats de la mesure expérimentale de la résistance osseuse. Blaimont a ainsi testé un fémur qui a résisté à une charge céphalique de 900 kg, ce qui correspond à une contrainte en tension de la corticale externe sous le grand trochanter de 22,5 kgf / mm². Une éprouvette prélevée au même niveau et testée en tension se fracturait pour une charge de 8,5 kgf / mm². Le fémur aurait dû se fracturer à ce niveau pour une charge céphalique de 340 kg.

Comtet et al. ont observé la même anomalie : une diaphyse radiale soumise expérimentalement à un effort de traction présente une fracture lorsque la charge atteint une valeur qui suppose une contrainte moyenne de 23,5 kgf / mm². Or au niveau où se produit la rupture, la résistance en traction sur éprouvettes isolées n'excède pas 14 kgf / mm². L'os est donc beaucoup plus résistant que le calcul mathématique et les essais en traction sur éprouvettes isolées ne le laissent supposer. « Ce paradoxe peut s'expliquer soit parce que les bases du calcul mathématique des contraintes sont erronées dans leur application à l'os, soit parce que les épreuves de résistance à la traction sont entachées d'erreur ». Blaimont a montré que les deux explications s'associaient pour expliquer le paradoxe :

– la dureté de l'os diminue presque linéairement de l'endoste au périoste. Le module d'élasticité est nettement plus élevé au voisinage de l'endoste que dans la zone périostée. La différence est importante ; Comtet trouvait sur le radius un module de 2 600 kgf / mm² à proximité de l'endoste, et de 1 413 kgf / mm² sous le périoste. Si la totalité de la section osseuse présentait une égale dureté, les contraintes évolueraient suivant le modèle utilisé pour le calcul mathématique des contraintes. Dans la flexion fémorale, le périoste est plus déformé que l'endoste. Les zones déformées sont donc les plus déformables. Il s'ensuit une tendance à l'égalisation des contraintes (Fig. 12) ;

– Comtet a montré que les épreuves de traction sur éprouvettes peuvent être entachées d'erreurs systématiques par défaut. Elles donnent de la résistance osseuse une idée trop pessimiste.

Les causes d'erreur peuvent neutraliser ou cumuler leurs effets et conduire à des erreurs sur la contrainte de rupture estimées à 60 %.

La répartition des contraintes sur le fémur est bien connue depuis les travaux de Blaimont [7] en 1968. Lorsque cet os est mis en charge, la partie externe de l'os subit des contraintes de tension (T) alors que sa partie interne subit des contraintes de compression (C). « Les deux zones T et C s'enroulent l'une autour de l'autre, en spirale, du haut en bas de la diaphyse » (Fig. 15). Le fémur se fléchit donc sur toute sa hauteur. « Les plus grandes déformations s'observent dans le haut du fémur puis vont en diminuant jusqu'à 20 cm. À partir de ce niveau, les déformations de compression présentent une nouvelle élévation tandis que les déformations de traction continuent de baisser » (Fig. 16). Les contraintes supportées par le fémur sont importantes, même lorsque le sujet en décubitus soulève simplement le membre du plan du lit. Diehl [17] les a évaluées compte tenu du poids du membre et du bras de levier qui correspond à la distance du centre de gravité au foyer. Le moment de flexion, à la hauteur de la région sous-trochantérienne est de 440 cm / kg . Dans les mêmes conditions, ce chiffre chute à 10 cm / kg au niveau de la métaphyse distale du tibia (Fig. 17).

■ *Tibia*

Les études de Lanyon et al. [27] et celles de Carter [13] ont montré la complexité des contraintes supportées par la face antéroexterne du tibia au cours de la marche et de la course. Pendant la marche (Fig. 18), les contraintes sont en compression pendant l'appui du talon, en tension pendant la phase d'appui plantaire, puis à nouveau en compression au moment de l'appui en pulsion sur l'avant-pied et le gros orteil. Des contraintes en cisaillement apparaissent

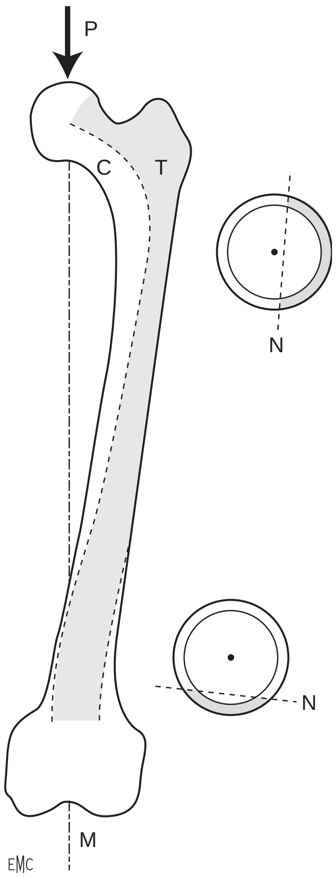

Figure 15 *Contraintes supportées par le fémur (d'après Blaimont). Sous l'effet de la charge P qui s'exerce sur la tête fémorale, le fémur est soumis à des contraintes de traction T et à des contraintes de compression C. « Les deux zones T et C s'enroulent l'une autour de l'autre, en spirale, du haut en bas de la diaphyse ». Le fémur se fléchit sur toute sa hauteur.*

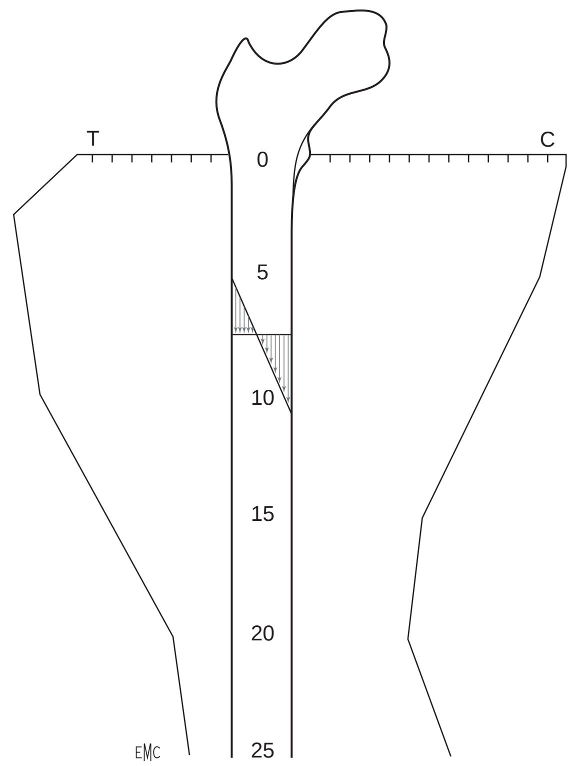

Figure 16 *Variations diaphysaires des maxima de déformation. Les plus grandes déformations s'observent dans le haut du fémur. À chaque niveau, la valeur maxima de la compression (C) excède celle de la traction (T) (d'après Blaimont).*

pendant la dernière partie du pas, indiquant une rotation externe du tibia à ce moment. Pendant la course (Fig. 19), il existe des contraintes modérées en compression au moment de l'appui du gros orteil suivies de contraintes très élevées en tension. Les contraintes en cisaillement sont faibles.

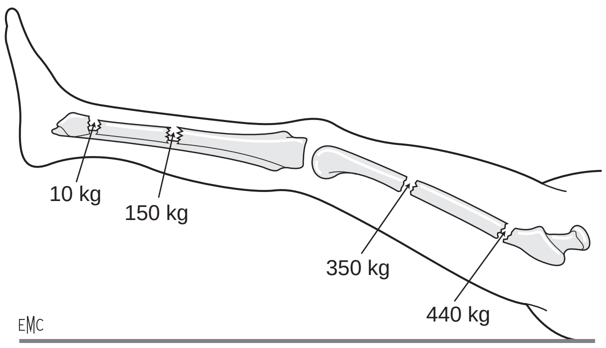

Figure 17 *Moments de flexion (en cm/kg) produits par la simple élévation du membre inférieur au-dessus du plan du lit (d'après Diehl).*

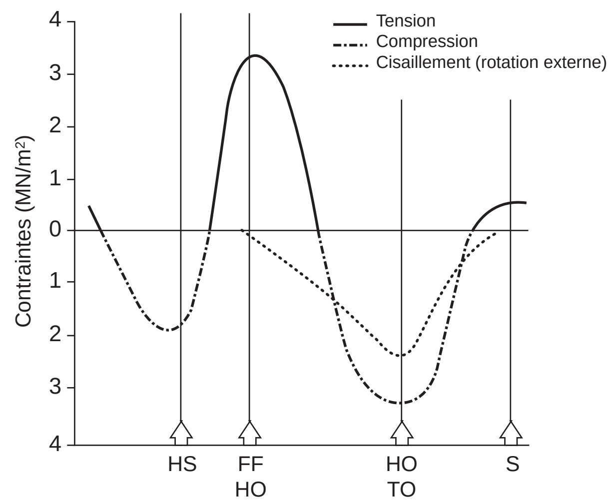

Figure 18 *Contraintes sur la corticale antéroexterne du tibia pendant la marche (1,4 m/s). HS : appui du talon ; FF : appui plantaire ; HO : soulèvement du talon ; TO : soulèvement du gros orteil ; S : déplacement du pied soulevé.*

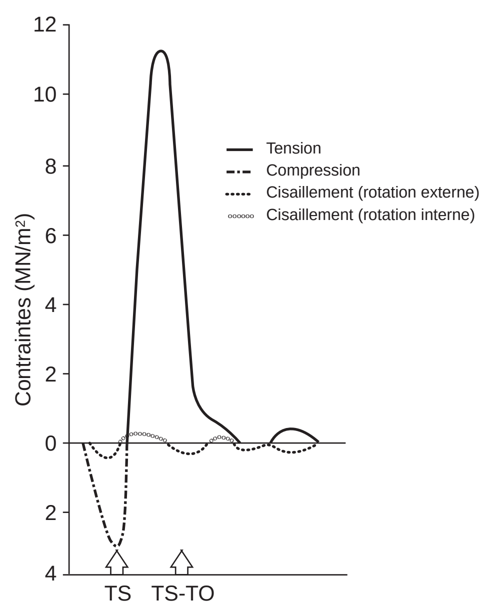

Figure 19 *Contraintes sur la corticale antéroexterne du tibia pendant la course (2,2 m/s). TS : appui du gros orteil ; TO : soulèvement du gros orteil.*

La face postérieure du tibia est en tension lorsque le pied est posé à plat.

Grâce à sa forme tubulaire, le tibia résiste bien aux contraintes en flexion.

Compte tenu de son plus large diamètre à sa partie supérieure et de ce fait de son plus grand moment d'inertie à ce niveau, il résiste mieux aux contraintes en torsion que la partie distale, dont le petit diamètre s'accompagne d'un moment d'inertie plus faible. Les

Tableau 1. – Résistance globale des os entiers d'après Yamada [66] rapporté par Sedel [58]

Os	Charge de rupture en flexion (kg)	Résistance à la rupture en flexion (kg/mm^2)	Déflexion (mm)	Charge de rupture en torsion (kg/cm)	Résistance à la rupture en torsion (kg/m^2)	Angle avant rupture (degrés)
Fémur	250	19,3	11,1	1400	4,62	1,5
Tibia	262	20,1	9	1000	4,43	3,4
Péroné	40	20,1	14,3	116	4,01	35,7
Humérus	136	19,3	8,8	606	4,95	5,9
Radius	53	21,3	9,3	208	4,55	15,4
Cubitus	64	21,3	9,4	190	4,48	15,2

contraintes en cisaillement à la partie distale du tibia sont le double de celles qui s'exercent sur la partie proximale. Cela explique la raison pour laquelle les fractures en rotation du tibia se produisent essentiellement à la partie distale de l'os.

Comme le souligne Poitout, [47] le tibia peut être considéré à la coupe comme un « prisme triangulaire ». Si un « prisme triangulaire » métallique mis en compression perd de sa hauteur et s'élargit, le tibia au contraire voit ses faces se rapprocher sous l'influence d'une charge croissante. L'influence des muscles sur ses faces contrebalance cette déformation.

■ *Fibula*

Il a une courbure inversée par rapport à celle de la face postérieure du tibia et joue un rôle fondamental dans la transmission des contraintes en rotation.

La membrane interosseuse à une action essentiellement mécanique.

■ *Membre supérieur*

C'est aux faces postérieures de l'humérus et des deux os de l'avant-bras que siègent généralement les contraintes de traction.

■ *Résistance globale des os*

Elle a été étudiée par Yamada. [66] Le Tableau 1 donne un résumé de ces résultats.

■ *Poutres composites os-muscle*

Comme l'ont souligné Rabischong et Avril en 1965, [49] os et muscles s'associent pour augmenter la résistance d'un segment déterminé à des efforts parfois considérables. Ils forment ensemble une poutre composite beaucoup plus résistante que les os isolés. Les poutres composites sont l'association de deux matériaux différents unis solidairement et qui partagent les contraintes en fonction de leur module d'élasticité et de leur moment d'inertie. Reprenons l'exemple de Rabischong, c'est-à-dire les contraintes qui s'exercent sur les deux os de l'avant-bras lorsqu'une charge de 20 kg est placée dans la main. Si l'on considère que le coude est maintenu plié à 90° par les fléchisseurs du coude comme les câbles d'une grue, les contraintes de traction- compression dans les deux os de l'avant-bras sont de 2,5 t, ce qui est très supérieur à la résistance du squelette. Les muscles n'agissent donc pas sur les leviers squelettiques à la façon des câbles d'une grue, mais forment avec eux une poutre composite. Le muscle en contraction modifie ses dimensions et son module de Young. Il vient se plaquer étroitement sur le squelette. La ligne neutre se déplace. Le plan osseux passe en arrière d'elle et travaille en compression. Le calcul indique alors une contrainte qui n'est plus que de 1,30 kgf/mm², ce que l'os peut parfaitement supporter.

Les muscles se comportent également comme des haubans comparables à ceux qui tiennent un mât de bateau. En agissant ainsi, ils augmentent les forces de compression dans l'os, ce qui est favorable, puisque nous avons vu que c'est en compression que l'os est le plus résistant.

Biomécanique des fractures

Nous ne pouvons pas entrer dans le détail de cette question qui justifierait un article isolé. Nous nous limitons donc à quelques notions générales.

CONTRACTION MUSCULAIRE

Elle joue un rôle très important dans la prévention des fractures. [59] On peut illustrer ce rôle par l'exemple de la chute en skis vers l'avant. Le tibia du skieur vient s'appuyer en avant sur le bord de la chaussure avec un effet de flexion. La corticale postérieure du tibia est soumise à des contraintes de traction très élevées qui ont de fortes chances d'entraîner une fracture. Heureusement, la contraction réflexe du triceps va provoquer des contraintes de compression postérieures qui vont neutraliser les contraintes de traction, protéger le tibia et éviter la fracture. La contraction musculaire automatique au cours d'une chute protège le squelette. Chez le vieillard en revanche, la rapidité de la réaction musculaire n'est plus suffisante. Les troubles de la vue, de l'ouïe et de l'équilibre sont des facteurs aggravants.

FRACTURES DE FATIGUE

Une fracture peut survenir si la contrainte supportée par l'os est supérieure à la résistance maximum de l'os, mais elle peut également survenir à la suite de l'application répétée de contraintes beaucoup plus basses. Ce sont les fractures de fatigue. Elles font l'objet d'un article particulier. [32] Elles surviennent soit après application peu fréquente de contraintes élevées, soit après application très fréquente de contraintes relativement faibles. La fréquence des sollicitations joue également un rôle, car le remodelage osseux peut aller plus vite que le processus de fracture spontanée et éviter celle-ci. La fatigue musculaire intervient dans la survenue des fractures de fatigue en supprimant la protection du squelette.

FRACTURES ET NIVEAU D'ÉNERGIE

On peut classer les fractures en trois catégories, basées sur la quantité d'énergie libérée à leur niveau :

– fractures à basse énergie : ce sont les fractures survenues à la suite d'une chute banale ;

– fractures à haute énergie : elles se produisent à l'occasion d'un accident de la route et sont comminutives avec lésions des parties molles ;

– fractures à très haute énergie : causées par un projectile de guerre à grande vitesse, elles correspondent à de véritables explosions osseuses avec pertes de substance des parties molles.

FRACTURES SUR DÉFECTUOSITÉ OSSEUSE

La création d'une perte de substance osseuse fragilise considérablement l'os.

Burstein [11] a montré que le simple fait de forer un trou et d'insérer une vis dans le fémur de lapin diminue de 70 % sa capacité

d'absorber l'énergie. Huit semaines plus tard l'effet a disparu, mais l'ablation de la vis diminue à nouveau de 50 % cette possibilité de l'os.

La création d'une fente osseuse sur une diaphyse crée une section ouverte. Dans ce cas, la résistance à la fracture est diminuée de 70 %. Le prélèvement d'un greffon cortical fragilise donc beaucoup l'os.

FRACTURES ET CONTRAINTES

La survenue d'une fracture est en fait une question de distribution de contraintes et d'énergie mécanique. L'énergie nécessaire pour fracturer un tibia humain normal est seulement le 1/10 000e de l'énergie cinétique d'un skieur de 80 kg se déplaçant à 45 km/h. [50] Le désastre survient seulement quand l'énergie cinétique est brutalement concentrée et convertie en travail pour déformer le tibia. Les fractures sont le résultat de contraintes excessives en tension. Celles-ci ne sont en général pas causées par des forces de traction mais plutôt par des forces de flexion ou de torsion. Les fractures en « bois vert » sont pour Radin [50] la combinaison de microfractures de la corticale d'un os peu calcifié à bas module d'élasticité.

■ *Fractures en traction*

Elles surviennent généralement dans l'os spongieux. La fracture de la base du cinquième métatarsien par traction du court péronier latéral et celle du calcanéum par traction du tendon d'Achille sont de bons exemples.

■ *Fractures en compression*

Le meilleur exemple est réalisé par les fractures-tassements des vertèbres.

■ *Fractures en cisaillement*

On les rencontre habituellement dans l'os spongieux en particulier aux condyles fémoraux ou aux plateaux tibiaux.

■ *Fractures en torsion*

Les contraintes de tension les plus élevées sont à 45° des contraintes de cisaillement. Le trait de fracture suit un plan en spirale pour suivre cet angle. Il n'y a pas de meilleur exemple que la fracture spiroïde du skieur.

■ *Fractures en flexion*

Les fractures diaphysaires transversales ou en « aile de papillon » relèvent de ce mécanisme. La fracture commence sur la surface convexe, sur les fibres les plus extérieures qui supportent le plus de contraintes en tension. S'il existe sur cette face une entaille ou une rainure, la fracture commence à ce niveau.

Biomécanique de la consolidation

Depuis les temps les plus reculés, l'homme utilise les facteurs mécaniques de la consolidation en immobilisant les membres fracturés. L'ostéosynthèse apparue au début du XXe siècle perturbe les facteurs biologiques en évacuant l'hématome fracturaire et modifie la mécanique de la consolidation. La connaissance des conditions mécaniques idéales, avec ou sans ostéosynthèse, est donc d'une importance fondamentale. La stabilité et la raideur idéale des ostéosynthèses sont discutées depuis longtemps. Le symposium de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique (Sofcot) en 1982 fut consacré à cette question. [23] Son titre était : « La fixation d'une fracture doit-elle être rigide ou élastique ? » (I. Kempf, J.-P. Meyrueis, S. Perren). Il aurait été préférable de l'intituler : « La fixation d'une fracture doit-elle être stable ou instable ? ». À cette question fondamentale, il convient maintenant d'en ajouter une nouvelle : « Cette fixation doit-elle être statique ou dynamique ? ». Faire le point sur les facteurs mécaniques de la consolidation osseuse exige donc de commencer par un rappel des définitions de base.

DÉFINITIONS

■ *Fixation stable et fixation instable*

Lors du symposium de la Sofcot en 1982 [23] il a été convenu avec les représentants de l'AO et du Canada qu'un foyer de fracture est considéré comme stable si aucun mouvement interfragmentaire n'est décelable à l'œil nu sous l'influence des contraintes (forces par unité de surface ou *stress* des Anglo-Saxons) qu'il subit.

Inversement, un foyer est instable s'il persiste des mouvements visibles entre les extrémités fracturaires sous l'influence des contraintes.

La question fondamentale du traitement des fractures est de savoir si l'immobilisation orthopédique ou chirurgicale doit stabiliser le foyer ou laisser persister une instabilité. [44]

Pour savoir si on a réalisé une ostéosynthèse stable ou instable, il est essentiel de mobiliser vigoureusement le membre avant de refermer la voie d'abord. Il est ainsi encore parfois possible de modifier le montage pour atteindre le degré de stabilité recherché. Une ostéosynthèse stable à la mobilisation peropératoire par le chirurgien et à la mobilisation postopératoire par le malade peut devenir instable à la reprise de l'appui. On dit qu'il existait seulement une stabilité de mobilisation. Inversement, si l'ostéosynthèse reste stable non seulement à la mobilisation mais aussi à la reprise totale de l'appui, on parle de stabilité de charge.

■ *Raideur*

Les implants et les montages associant plusieurs implants utilisés pour fixer un foyer de fracture se caractérisent par leur résistance à la déformation désignée par les Anglo-Saxons sous le terme de *stiffness*. La meilleure traduction en français est probablement « raideur » [35]. Cette raideur varie de la rigidité à son contraire, la flexibilité. Par définition, un corps est rigide s'il se déforme difficilement. Inversement, il est flexible s'il se déforme facilement. La raideur d'un implant dépend de ses dimensions et du module d'élasticité du matériau dans lequel il est fabriqué.

Nous avons pris la mauvaise habitude de parler de rigidité à la place de raideur.

■ *Élasticité et plasticité*

L'élasticité est la propriété d'un corps, donc d'un implant, de retrouver sa forme et ses dimensions initiales après sa déformation. La plasticité est l'inverse, c'est-à-dire la propriété d'un corps de conserver une partie ou la totalité de la déformation.

Lorsque le chirurgien déforme un implant, par exemple une plaque d'ostéosynthèse pour l'adapter à la forme de l'os, cet implant va passer par trois phases successives, comme nous l'avons vu dans le premier chapitre :

– dans un premier temps, pour des contraintes modérées, l'implant a un comportement élastique, c'est-à-dire que lorsque la contrainte cesse il reprend sa forme et ses dimensions initiales ;

– dans un deuxième temps, pour des contraintes plus importantes, son comportement devient plastique, c'est-à-dire qu'il reste déformé. La limite entre la zone élastique et la zone plastique est la limite élastique ;

– si les contraintes augmentent encore, l'implant entre dans la zone de rupture, c'est-à-dire qu'il casse.

Tableau 2. – Différents types de cal d'après Mac Kibbin (1978).

Type de consolidation	Vitesse	Comblement d'un espace	Tolérance à l'instabilité	Tolérance à la stabilité absolue	Importance des tissus mous
Cal périosté	+++	+++	+++	-	++++
Cal cortical	+	-	-	++++	-
Cal médullaire	++	++++ lent	++	+++	-

Un implant modelé en salle d'opération est donc relativement fragilisé. Il est préférable d'utiliser des implants prémoulés ayant subi en usine un temps de recuisson qui leur a redonné leurs propriétés métallurgiques initiales.

Fixation statique et fixation dynamique

Il est de bon ton depuis une dizaine d'années de parler de fixation dynamique. Pourtant, la définition de l'ostéosynthèse dynamique reste imprécise. Pour l'AO, une fixation dynamique est celle qui utilise les forces musculaires pour stabiliser le foyer, comme le fait par exemple un hauban. D'autres au contraire utilisent ce terme pour désigner la remise en charge précoce des foyers de fracture transversaux encloués sans verrouillage ou verrouillés d'un seul côté. Tous les auteurs utilisent le terme de dynamisation pour désigner la dérigidification des fixateurs externes en cours de traitement. La recherche d'un consensus sur le sens même des termes utilisés était devenue indispensable.

En l'absence de définition internationale précise, l'un des auteurs a donc proposé il y a quelques années [35, 41] de convenir que :

– une fixation est statique lorsque sa raideur reste constante du début à la fin du traitement ;

– elle est dynamique lorsqu'on fait varier sa raideur dans le temps et de ce fait les contraintes qui passent dans le foyer, pour favoriser la formation du cal ou pour le renforcer : déverrouillage des clous, dynamisation des fixateurs externes.

FIXATION STABLE OU FIXATION INSTABLE ÉLASTIQUE

La question fondamentale que doit se poser le chirurgien avant de commencer le traitement d'une fracture est de savoir s'il doit réaliser une fixation stable ou une fixation instable élastique. Il ne viendrait en effet à l'esprit de personne de défendre une fixation instable plastique avec laquelle les contraintes entraîneraient une déformation résiduelle permanente dans le foyer de fracture.

Dans une récente conférence d'enseignement, [46] P.-E.Ochsner utilise le terme de « stabilité relative » pour désigner la fixation élastique instable. Nous ne sommes pas favorables à cette appellation, qui remet en question un consensus toujours difficile à obtenir.

Pendant les trois premiers quarts du XX^{e} siècle, la majorité des ostéosynthèses recherchaient la stabilité du foyer de fracture, le plus souvent sans y parvenir. Cette ostéosynthèse stable fut ensuite remise en cause. Pour discuter du bien-fondé de ces attitudes contradictoires, nous devons revenir un moment sur le rôle des facteurs mécaniques dans les mécanismes de la consolidation.

Biomécanique du cal

Tableau de Mac Kibbin

En 1978, Mac Kibbin [31] a parfaitement mis en évidence le rapport entre la mobilité du foyer de fracture et la formation d'un cal par les différentes couches osseuses. La connaissance de son tableau est indispensable à la compréhension de l'ostéosynthèse (Tableau 2).

Après une courte phase de formation du cal primaire, périoste, corticales et médullaire vont participer à la formation du cal de façon très différente.

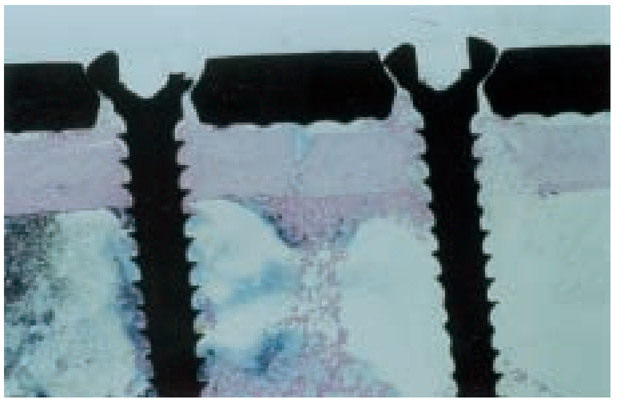

Figure 20 *Cal médullaire à 6 semaines. Lorsque le foyer a été stabilisé par le cal périosté ou par ostéosynthèse, le cal médullaire s'infiltre entre les fragments de corticale.*

Le périoste forme rapidement un cal volumineux qui ponte le foyer de fracture et l'immobilise progressivement. Ce cal est susceptible de combler de larges pertes de substance. Il nécessite le respect des tissus mous qui entourent l'os. Le cal périosté est stimulé par une mobilité du foyer de fracture. La stabilité de ce foyer empêche au contraire sa formation. La formation de cal par le périoste est par ailleurs limitée dans le temps, ce qui, nous le verrons, a des conséquences dans le concept d'ostéosynthèse dynamique. Le cal externe est le mécanisme de consolidation le mieux connu et le moins controversé.

La consolidation des corticales peut se produire « per primam » lorsque le contact entre les fragments est parfait. Ce fut la base de la technique AO. Le plus souvent, il persiste des zones de contact imparfait, et l'ossification se fait non par passage direct des ostéons mais par ossification venue du voisinage (*gap healing*). Dans les deux cas, le cal cortical exige une stabilité absolue du foyer de fracture. Il est inhibé par la mobilité à son niveau.

Le cal venu de *la médullaire* est de formation assez lente. Il est peu sensible à la mobilité dans le foyer de fracture.

Nouvelles études histologiques

Il y a quelques années, nous avons repris l'étude de ces cals. [41] Ce travail nous a montré que le rôle du cal médullaire a été jusqu'ici sous-estimé. Ilizarov insistait déjà sur son importance. En site stable, les cellules précurseurs de la moelle forment à 6 semaines un disque biconcave d'os immature qui s'infiltre entre les fragments de corticale (Fig. 20). La pénétration du cal médullaire entre les fragments de corticale pour consolider celle-ci exige une stabilité parfaite du foyer. À 12 semaines, de nouveaux systèmes de Havers se sont formés dans le cal périosté et dans les corticales. Ces systèmes sont orientés dans tous les plans de l'espace suivant les contraintes locales, conformément à la loi de Wolff. Pour plus de détails, nous renvoyons le lecteur intéressé à notre article sur la consolidation osseuse dans le même traité. Le processus naturel de consolidation passe par la formation rapide d'un cal périosté, stimulé par une immobilisation imparfaite. Ce cal stabilise le foyer, qui est ensuite comblé par un cal venu de la médullaire. Le remodelage reconstitue ensuite progressivement les corticales.

Foyer fermé

Pendant des millénaires, les fractures fermées se sont consolidées avec une immobilisation précaire. C'est toujours le cas avec un plâtre, une extension continue ou avec la technique de Sarmiento qui réalisent une immobilisation instable.

Une ostéosynthèse réalisée à foyer fermé par un fixateur externe, comme le préconise Burny, respecte le périoste et l'hématome fracturaire. Un montage élastique instable est alors justifié pour stimuler le périoste. C'est le cal formé par celui-ci qui va stabiliser le foyer. Les montages réalisés sont l'équivalent d'un plâtre, avec l'avantage d'une mobilisation articulaire précoce, mais les risques septiques non négligeables que font courir les fiches.

Une fixation légèrement instable élastique constitue un bon moyen d'immobilisation d'une fracture fermée.

Foyer ouvert

Les choses sont totalement différentes lorsque le foyer de fracture a été ouvert soit par le traumatisme, soit par le chirurgien. Celui-ci doit certes penser à la mécanique de son ostéosynthèse mais aussi à la biologie de la consolidation.

Ostéosynthèse à foyer ouvert d'une fracture fermée

Elle doit se faire avec un respect maximum des éléments ostéoformateurs :

– l'évacuation de l'hématome fracturaire et du pouvoir ostéo-inducteur qu'il acquiert en 4 jours perturbe fortement la formation du cal. C'est en effet dans cet hématome que sont libérées dans les premières 48 heures les substances mitogènes puis les facteurs ostéo-inducteurs biochimiques tels que la *bone morphologic protein* (BMP), les *transforming growth factors* (TGF), etc. Il contient également les cellules précurseurs indifférenciées, en cours de multiplication sous l'influence de ces facteurs. Il est cependant possible de prélever en début d'intervention le caillot fracturaire et de le mettre en attente dans du sérum additionné d'antibiotique. Il est ensuite remis en place autour du foyer avant fermeture ;

– l'ouverture du périoste diminue ses propriétés de formation du cal. Il doit donc être ouvert a minima et les extrémités d'une plaque peuvent parfaitement être placées sur un périoste respecté ;

– le curetage de la cavité médullaire est un geste à proscrire absolument si la fracture était fermée avant son ouverture chirurgicale.

Malgré ces précautions, à foyer ouvert, avec ouverture du périoste, il ne faut plus compter sur le cal périosté pour stabiliser le foyer. Il reste à faire appel au cal cortical per-primam ou au cal cortical venu du cal médullaire. Ces cals nécessitent une stabilité absolue du foyer. Les études expérimentales de Wu et al. de la Mayo Clinic [65] confirment cette notion. Elles ont en effet prouvé, en étudiant la consolidation d'ostéotomies de chiens immobilisés par des fixateurs de raideurs différentes, que la consolidation et le remodelage d'une fracture sont d'autant plus longs que le fixateur est plus flexible.

À foyer ouvert, une ostéosynthèse statique doit impérativement être stable.

Fractures largement ouvertes par le traumatisme

La stabilisation du foyer ne suffit généralement pas pour obtenir la consolidation. Le périoste gravement endommagé n'a plus que de très faibles possibilités de formation d'un cal périosté. Le parage nécessite un curetage local de la cavité médullaire. Ce parage médullaire élimine une grande partie des cellules ostéoprogénitrices dont la multiplication, sous l'action des facteurs ostéo-inducteurs et des substances mitogènes, aurait assuré la formation d'un cal médullaire puis cortical. Ces cas difficiles nécessitent un apport ostéogénique qui exige une stabilité du foyer.

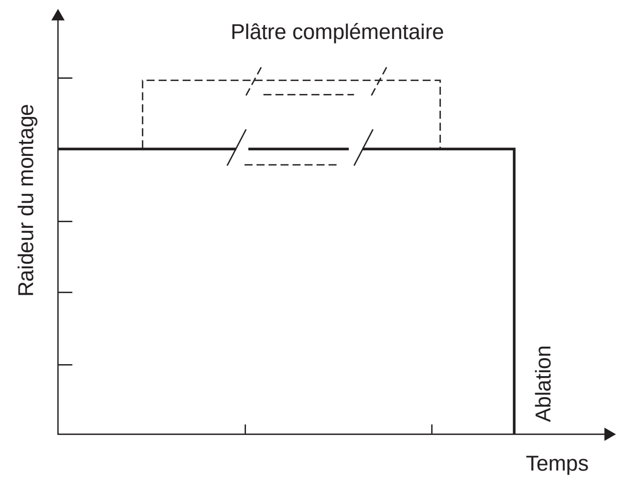

Figure 21 *L'ostéosynthèse par plaque est statique. Sa raideur ne varie pas pendant toute la durée de la consolidation.*

Fractures de l'enfant

La consolidation d'une fracture de l'enfant se fait très facilement grâce à un cal périosté. La croissance corrige une partie des déformations résiduelles. La fixation instable élastique à foyer fermé est donc chez lui un procédé de choix. La technique de l'enclouage élastique donne des résultats remarquables. Nous sommes en revanche en désaccord avec son appellation de « fixation élastique stable ». La mobilité du foyer est indiscutable et volontaire pour favoriser le cal périosté. La fixation est donc élastique instable suivant le consensus du symposium de 1982.

FIXATION STATIQUE ET FIXATION DYNAMIQUE

Fixation statique

L'ostéosynthèse par plaques est l'exemple de la fixation statique. La raideur du montage est fixée une fois pour toutes sauf si les vis se mobilisent. Lorsque des signes de mobilisation des vis sont perceptibles, il existe cependant une possibilité d'améliorer la stabilité du foyer : c'est la mise en place d'un plâtre complémentaire comme le recommandait M. Muller. Cette stabilisation supplémentaire imparfaite suffit parfois pour que la consolidation rattrape la détérioration de l'ostéosynthèse et l'évolution vers la pseudarthrose (Fig. 21).

L'enclouage verrouillé en haut et en bas est également un montage statique qui ne varie pas dans le temps.

Fixation dynamique

À partir du début des années 1980, une série d'études expérimentales a remis en cause le principe d'une fixation statique des fractures, mécaniquement identique d'un bout à l'autre du traitement.

Études expérimentales

En 1981, Wolf et al. [63] observent une augmentation de la résistance d'ostéotomies de rats traitées par mise en charge cyclique. Cette amélioration n'était évidente que de la 4^{e} à la 6^{e} semaine. Elle diminuait à 8 semaines, quand l'os approchait de sa résistance normale. En 1884, Rubin et Lanyon [56] montrent que l'application d'un nombre limité de cycles de charge sur l'os provoque une réponse ostéogénique susceptible de rétablir et de maintenir la masse osseuse. En 1985, Goodship et Kenwright [20] établissent que

l'application quotidienne d'une stimulation mécanique axiale de 360 N (500 cycles à 0,5 Hz) commencée 1 semaine après la fracture et terminée à la 12e semaine accélère la consolidation par formation d'un cal périosté. Ces études prouvaient qu'il est possible d'agir mécaniquement sur la consolidation.

Les résultats cliniques d'Ilizarov qui remettait ses patients en charge très précocement, et de de Bastiani qui débloquait axialement son fixateur vers la 5e semaine, confirmaient ces résultats expérimentaux.

Applications

– Dynamisation de l'enclouage

L'école de Strasbourg a préconisé pendant des années la dynamisation de l'enclouage verrouillé par ablation des vis de verrouillage d'un côté du foyer vers le 3e mois, lorsque le cal tarde à se développer. Pratiqué trop précocement, ce déverrouillage risque d'entraîner un tassement du foyer. Réalisé en revanche lorsque le foyer est suffisamment englué, il n'entraîne pas de mobilité anormale mais une augmentation des contraintes dans l'os, favorable au renforcement du cal suivant la loi de Wolff. La majorité des auteurs réservent maintenant le déverrouillage aux évolutions défavorables.

Les résultats de cette technique de dynamisation ont été décevants pour ceux qui cherchaient à obtenir la consolidation. Cette déception était prévisible. La technique préconisait en effet une fixation stable au début, devenant ensuite instable pour favoriser la formation du cal (Fig. 22). Nous savons maintenant qu'il faudrait faire l'inverse, c'est-à-dire une fixation légèrement instable au début pour stimuler le cal périosté, suivie vers la 6e semaine quand les possibilités de ce cal sont épuisées, d'une stabilisation pour favoriser la minéralisation du cal périosté ainsi que la formation du cal cortical et éventuellement médullaire.

En dehors des fractures comminutives pour lesquelles le maintien de la longueur est primordial, la dynamisation des clous devrait se faire dans l'ordre inverse, c'est-à-dire en reportant à la 6e semaine l'éventuel verrouillage d'appoint ! Le déverrouillage tardif pour renforcer le cal avant l'ablation totale du matériel conserve son intérêt pour renforcer un cal déjà existant.

– Dynamisation des fixateurs externes

La fixation externe est le moyen d'ostéosynthèse idéal pour la fixation dynamique. Dès le début des années 1980, nous avons été nombreux à préconiser et à utiliser la diminution progressive de la raideur des montages en fin de traitement, pour renforcer le cal et limiter le risque de fracture itérative. Ce n'est que plus tard, au milieu des années 1990, que les expériences de Kenwright ont attiré l'attention sur l'intérêt d'une fixation initiale légèrement instable de façon intermittente.

En 1991, Kenwright et al. [24] ont publié les *premiers résultats* de mobilisation intermittente précoce destinée à stimuler le cal périosté :

– dans une première série, des mouvements axiaux de 1 mm ont été appliqués pendant 20 minutes chaque jour, en commençant avant le 7e jour ;

– dans la deuxième série, le fixateur était bloqué en position de neutralisation.

Globalement, les auteurs ont considéré que la mobilisation axiale précoce améliorait de 20 % les délais de consolidation.

Dans une deuxième publication de 1995, [54] les mêmes auteurs se sont contentés d'une remise en charge précoce avec un fixateur Orthofix bloqué en position de neutralisation. La mobilité ainsi obtenue dans le foyer variait de 0,2 à 0,9 mm, mais cette mobilité n'était pas purement axiale. Les conclusions de cette nouvelle étude sont beaucoup plus prudentes, et se résument à préciser que de

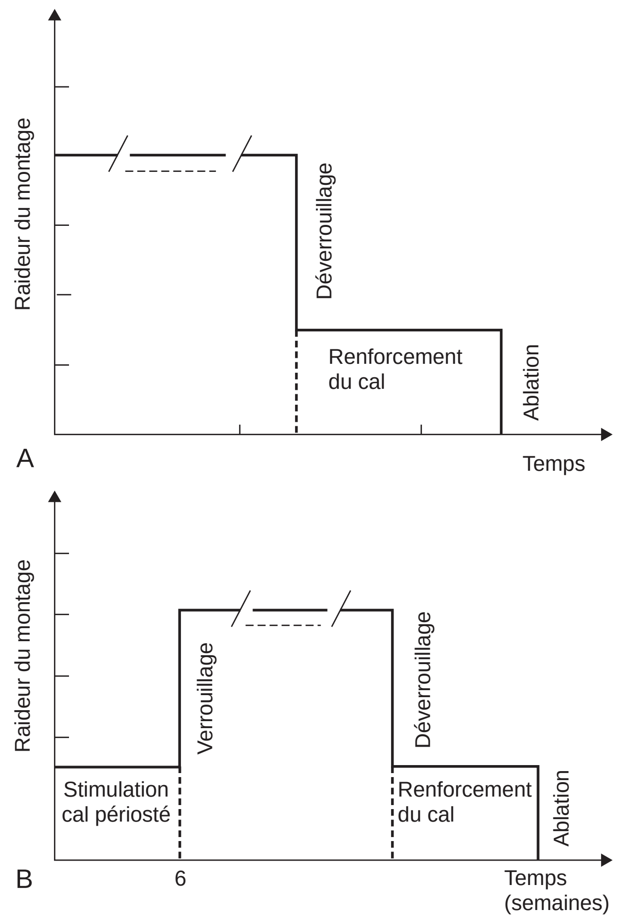

Figure 22 *Dynamisation de l'enclouage.*
A. Au cours de la dynamisation classique, la raideur du montage est immédiatement à son maximum. Le déverrouillage vers le deuxième mois ou plus tard ne peut plus stimuler le cal périosté. Il ne peut donc pas favoriser la formation du cal. Il peut en revanche renforcer le cal si celui-ci existait déjà.
B. Le nouveau concept propose un enclouage initial non verrouillé pour stimuler le cal périosté par une légère instabilité, suivi d'un verrouillage vers la sixième semaine pour stabiliser le foyer, et éventuellement d'un déverrouillage tardif pour renforcer le cal. Ce concept ne peut s'appliquer que si le rétablissement de la longueur n'impose pas un verrouillage immédiat.

nouveaux travaux sont souhaitables pour évaluer l'importance, la fréquence et la direction des mouvements susceptibles d'influencer la consolidation. Ils ont pu constater, en effet, que la mobilisation systématique prolongée d'une fracture complexe aboutit le plus souvent à des impasses de la consolidation après épuisement du cal périosté. Les travaux de Noordeen et al. [45] montrèrent la même année que la poursuite de micromouvements dans le foyer au-delà de quelques semaines provoque la formation d'une pseudarthrose.

Comment pouvons-nous envisager les choses à la lumière de ces expériences ?

Après 5 à 6 semaines, la mobilisation modérée du foyer par remise en charge intermittente précoce n'est plus susceptible de stimuler le cal périosté, dont les possibilités de formation s'épuisent avec le temps. Elle risque en revanche de détruire une stabilisation précaire qui allait permettre la pénétration d'os immature entre les extrémités osseuses. La logique est donc en faveur d'un arrêt de la mobilisation du foyer à ce stade, avec au contraire stabilisation permanente pendant les semaines de maturation du cal. Suivis par un certain nombre de confrères, nous avons proposé en 1996 [41] de commencer le traitement par une fixation élastique permettant la stimulation du cal périosté. À la 6e semaine, lorsque les possibilités de formation de ce cal sont épuisées, le foyer est stabilisé pour favoriser les cals médullaire et éventuellement cortical (Fig. 23).

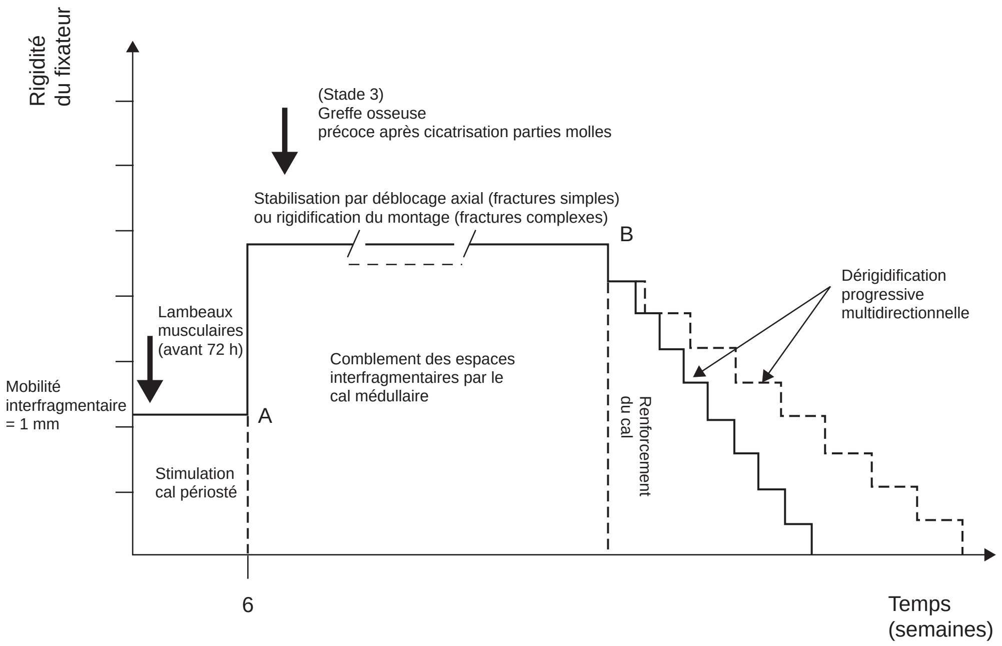

Figure 23 *Fixation externe dynamique.*

Comment obtenir cette stabilisation ?

Le déblocage axial du fixateur peut dans certains cas être utilisé pour améliorer la stabilité. En effet dans l'immense majorité des cas, ce déblocage axial n'entraîne paradoxalement pas d'augmentation de la mobilité dans le foyer. La suppression de l'effet ressort des fiches provoque un léger tassement de celui-ci et de ce fait une amélioration de la stabilité [1]. Le plus souvent, la stabilisation est obtenue en raidissant le montage. Lorsque celui-ci comporte plusieurs appareils, ils sont en général mis en place lors de la première intervention mais certaines parties sont enlevées jusqu'à la phase de stabilisation. La reprise de l'appui a par elle-même un effet positif sur la formation osseuse. Les expérimentations de Meadows et al. [34] ne laissent persister aucun doute à ce sujet. Mais la remise en charge même limitée à 75 %, des foyers instables n'est pas envisageable avant le 50^{e} jour au plus tôt.

Quand enlever le fixateur ?

La résistance du cal croît avec le temps, mais de façon assez brutale. Le foyer mobile se fige en quelques jours. Les radiographies apprécient la quantité de cal mais pas ses qualités mécaniques. Différents procédés ont été testés[41] pour évaluer la raideur du foyer. Nous citons celui publié en 1994 par Richardson et al. [53] Ils évaluent la raideur du foyer :

– soit directement en appliquant un goniomètre flexible de part et d'autre de la fracture ou sur les fiches après ablation de l'appareil ;

– soit indirectement par des jauges de contrainte placées sur le fixateur en place.

L'ordinateur calcule la raideur de la fracture en N/m/degré. À l'issue de cette étude, les auteurs ont adopté la rigidité de 15 N/m/degré comme limite au-delà de laquelle le fixateur peut être enlevé sans risque de fracture itérative. Le temps nécessaire pour atteindre cette rigidité a été en moyenne de 13 semaines pour les fractures stimulées par micromouvements, et de 18 semaines pour les fractures immobilisées statiquement.

Le fixateur peut être enlevé en une seule fois lorsque le cal a atteint une rigidité suffisante. Il existe un risque certain de fracture itérative. Pour éviter cette complication, nous préconisons depuis 1980 [23] la dérigidification progressive des montages pour renforcer le cal encore fragile par un passage progressivement croissant des contraintes, conformément à la loi de Wolff. Plutôt que de se contenter d'une dérigidification axiale qui ne rétablit dans l'os qu'une partie des contraintes, il est préférable d'adopter une dérigidification du montage dans toutes les directions, comme le suggère l'étude histologique des canaux de Havers en évolution dans le cal. À quelques jours d'intervalle, tout en poursuivant un appui total, les différentes pièces du fixateur sont progressivement enlevées ou remplacées (Fig. 24). Une guêtre de protection est ensuite appliquée systématiquement pendant quelques semaines. Kenwright(in [18]) suit la même évolution, et insiste sur l'absolue nécessité d'une stabilisation totale du foyer de fracture après la phase de stimulation initiale du cal périosté par des micromouvements. La dynamisation de la fixation externe est à l'heure actuelle très largement utilisée dans le monde. Son efficacité est plus discutée sur la formation du cal que sur la prévention des fractures itératives.

Applications au traitement des fractures

TRAITEMENT ORTHOPÉDIQUE

Depuis les débuts de l'humanité, les fractures ont été traitées par immobilisation orthopédique, c'est-à-dire par des attelles, puis plus récemment par des plâtres ou par extension continue. L'immobilisation ainsi réalisée est tout à fait relative, ce qui n'empêche pas ces fractures de consolider en général sans problème. Comme nous l'avons vu, la formation du cal périosté est favorisée par l'instabilité modérée du foyer. Au bout d'environ 6 semaines, ce cal cesse d'évoluer mais il a immobilisé complètement le foyer et la consolidation corticale par pénétration du cal venu de la médullaire peut s'effectuer. Compte tenu de ces remarquables résultats sur la consolidation, il pourrait paraître logique de s'en tenir à ce mode de traitement. Les choses ne sont pas aussi simples et le traitement chirurgical s'impose dans un grand nombre de cas. Le traitement orthopédique nécessite en effet une immobilisation prolongée des muscles et des articulations qui entraîne une amyotrophie et un risque notable de raideur articulaire. Par ailleurs, les fractures épiphysaires et articulaires sont difficiles ou impossibles à réduire parfaitement et à contenir par un traitement orthopédique après réduction.

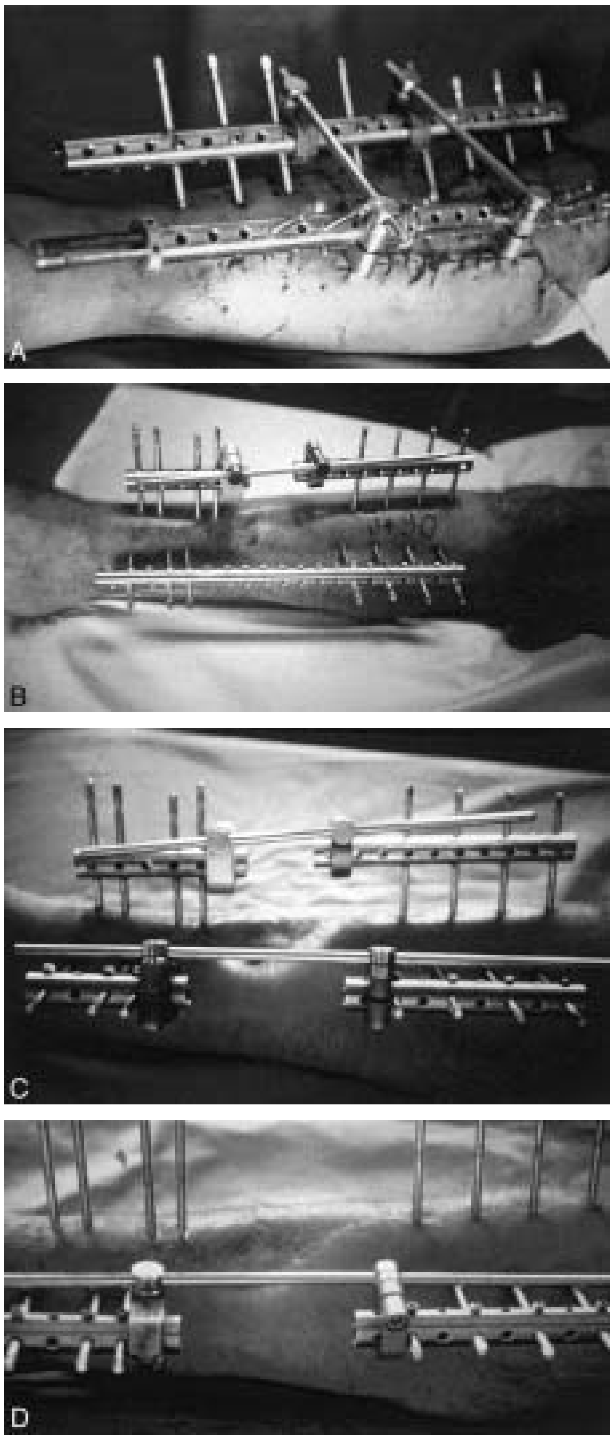

Figure 24 *Dérigidification multidirectionnelle pour renforcer progressivement un cal déjà existant.*

L'avantage du traitement chirurgical est de permettre :

– une réduction le plus souvent exacte qui limite le risque d'arthrose secondaire par déformation articulaire ou par désaxation ;

– une fixation autorisant une mobilisation rapide qui évite amyotrophie et raideur articulaire.

OSTÉOSYNTHÈSE PAR PLAQUE

La mise en place d'une plaque d'ostéosynthèse se faisant obligatoirement à foyer ouvert, il est indispensable d'obtenir la stabilité du foyer de fracture.

■ *Stabilité du foyer*

Comment obtenir cette stabilité ? En augmentant la raideur de l'implant et celle du montage.

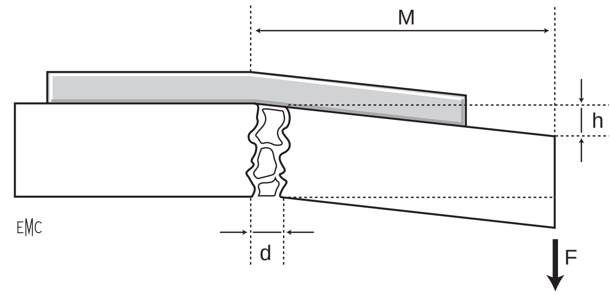

Figure 25 *Raideur en flexion d'un système os-implant. h = d·M2·F / EI.*

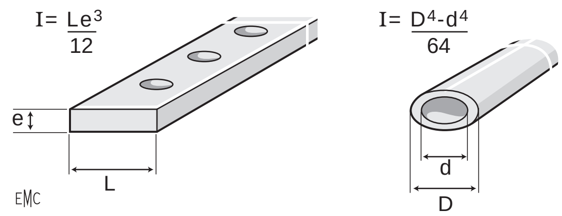

Figure 26 *La raideur de l'implant dépend de ses dimensions.*

Raideur de l'implant

– Évaluation

La raideur en flexion d'une plaque peut être évaluée [39] par la flèche « h » que présente un système os-implant sous l'action d'un moment fléchissant donné. Soit M la longueur du bras de levier, F la force appliquée, d la largeur du foyer de fracture comminutif et I le moment d'inertie de l'implant. Une formule suffisamment approchée donne pour la flèche : $h = (d M^2 F) / EI$ (Fig. 25).

Pour une fracture comminutive et une force donnée appliquée de façon identique, la flèche est d'autant plus faible et la raideur d'autant plus grande que EI est élevé.

– Facteurs

La raideur d'une plaque dépend de ses dimensions et du matériau utilisé.

Dimensions

Le moment d'inertie I dépend en effet des dimensions de l'implant.

Pour une plaque, si L est sa largeur et e son épaisseur : $I = Le^3 / 12$

Comme on peut le constater, l'épaisseur d'une plaque constitue le facteur fondamental de sa raideur puisqu'elle intervient par son cube. Doubler l'épaisseur d'une plaque a pour effet de multiplier par 8 sa rigidité. La mobilité dans le foyer de fracture est diminuée d'autant. Il aurait fallu multiplier la largeur par 8 pour obtenir le même résultat (Fig. 26). Les statistiques cliniques confirment ces notions mécaniques. Les plaques d'ostéosynthèse destinées au fémur présentent de grandes différences de raideur. Les plaques AO sont beaucoup moins raides que les plaques de Judet et que les plaques Maconor 2 qui s'en sont inspirées sur le plan mécanique. Après ostéosynthèse immédiate, Taillard [60] a observé 20 % de pseudarthroses avec les plaques AO. Ce taux était de 16 % pour Piganiol. [48] À la même époque, Lignac et l'équipe de R. Judet à Garches [29] ne constataient que 8,5 % de non-consolidations, soit deux fois moins.

Matériau utilisé

E représente en effet le module d'élasticité ou module de Young du matériau qui constitue l'implant. Le E d'un alliage cobalt-chrome est d'environ 22 000 kgf/mm² (220 000 MPa). Le E de l'acier inoxydable est à peu près de 20 000 kgf/mm² (200 000 MPa). Le E des alliages de titane est approximativement de 11 000 kgf/mm² (110 000 MPa). Le E du carbone-carbone est au voisinage de 4 000 kgf/mm² (40 000 MPa). Le E de l'os cortical enfin, est en

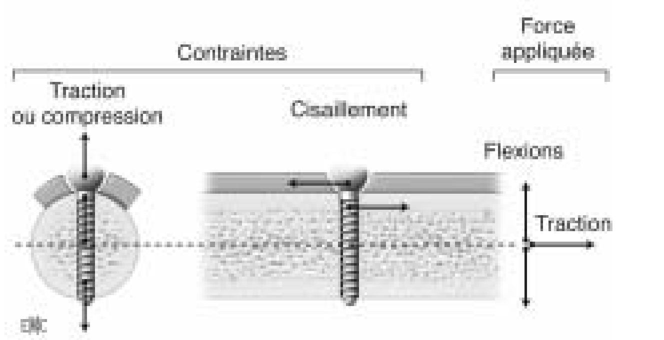

Figure 27 *Les deux types de contraintes au niveau des vis.*

moyenne de 2 000 kgf / mm² (20 000 MPa). Ces notions un peu rébarbatives ont des conséquences pratiques. Pour une fracture comminutive, à dimensions égales, une plaque titane laisse persister dans le foyer de fracture une mobilité double de celle obtenue avec une plaque en acier ou en alliage cobalt-chrome. Les plaques en carbone, non malléables, n'ont jamais dépassé le stade expérimental. Avec elles, dans les mêmes conditions, la mobilité résiduelle aurait été multipliée par 5. L'utilisation de ces implants risque donc d'entraîner une instabilité inacceptable dans le foyer. Ayant toujours en tête qu'à foyer ouvert une ostéosynthèse doit impérativement être stable, les utilisateurs de plaques en titane doivent se souvenir que celle-ci doit avoir une épaisseur supérieure de 25 % à la plaque correspondante en acier, afin d'obtenir une stabilité équivalente du foyer. À une certaine période, il était courant d'entendre réclamer des implants à module d'élasticité égal à celui de l'os. Avec une plaque ou un clou de ce type, la mobilité d'un foyer comminutif serait 10 fois plus importante qu'avec le même implant en acier. L'instabilité serait énorme et la pseudarthrose assurée.

Ce n'est que dans les fractures simples que l'on peut, après vissage du foyer, envisager avec prudence des implants dont le module d'élasticité est inférieur à celui de l'acier ou des implants d'une épaisseur plus faible.

Raideur du montage

Elle dépend de la raideur de la plaque mais aussi de la qualité et des performances de la fixation de celle-ci à l'os, c'est-à-dire des vis et des contacts os-plaque et os-vis.

– Vis

Le nombre de vis indispensables pour fixer une plaque à l'os dépend de la taille et du poids du sujet mais surtout de la localisation. On considère qu'il faut en moyenne prendre sept corticales de chaque côté du foyer pour le fémur et le tibia, six pour l'humérus et cinq pour les deux os de l'avant-bras. Pour que l'ostéosynthèse reste stable pendant le temps de la consolidation, il faut que ces vis restent efficaces. Or, sous l'effet des contraintes qu'elles subissent, ces vis peuvent se rompre, se dévisser ou s'arracher par destruction du filet osseux. Si cela se produit, l'ostéosynthèse devient instable et la consolidation ne se fait pas.

Les contraintes supportées par les vis doivent donc être analysées. L'étude que nous avons consacrée à cette question en 1979 [38] à la suite de la thèse d'un des auteurs (Cazenave), nous a montré qu'elles sont de deux types (Fig. 27) :

– des contraintes de cisaillement qui tendent à rompre la vis au niveau de la jonction plaque-os ;

– des contraintes longitudinales ou de traction-compression qui tendent à l'arracher.

Que ces contraintes soient d'un type ou de l'autre elles ont trois origines (Fig. 28) :

– *le vissage*. Il provoque des contraintes longitudinales dans l'os au cours du serrage. Ces contraintes visibles en photoélasticimétrie ont

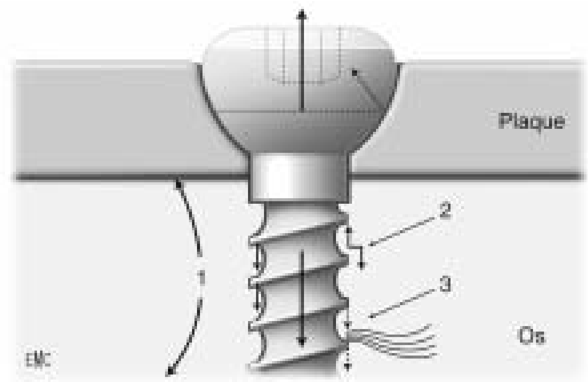

Figure 28 *Origine des contraintes supportées par les vis. 1. Contraintes dues aux mouvements ; 2.contraintes de vissage ; 3. effet ressort.*

été bien étudiées par Blaimont et al. [8] Ils ont montré qu'un serrage excessif des vis entraîne des modifications de structure à type d'écrasement osseux ou de fissures, pouvant aboutir à une destruction de leur ancrage. L'os qui est beaucoup plus élastique que la vis va se comprimer au cours du vissage comme un ressort. Ce ressort exerce ensuite une contrainte permanente sur le filet de la vis, tendant à chasser celle-ci vers le bas et à plaquer sa tête contre la plaque. Cette dernière exerce une force de rappel dirigée en sens inverse. La plus grande partie des contraintes dues au vissage s'épuisent en frottement entre la tête de vis et la plaque. Si un serrage excessif entraîne une nécrose de la zone d'appui du filet osseux, le ressort se détend, les contraintes de vissage sont annulées et le blocage de la vis est supprimé. Celle-ci va se dévisser. Ce sont les contraintes de vissage qui assurent le blocage de la vis ;

– *les mouvements du membre*. Ils provoquent soit des contraintes de cisaillement, soit des contraintes longitudinales de traction-compression. Ces dernières s'ajoutent algébriquement à celles du vissage :

- si les contraintes dans l'os, au contact de la vis, se font dans le même sens que les contraintes de vissage, elles augmentent celles-ci. La pression du filet osseux sur le filet de la vis peut devenir considérable et entraîner une nécrose ou un écrasement osseux. La vis peut alors s'arracher sans être dévissée ;

- si les contraintes dans l'os se font en sens inverse, elle diminuent les contraintes de vissage et peuvent les annuler. La vis est alors débloquée. La poursuite des mouvements va entraîner un effet de matage, c'est-à-dire de petits mouvements verticaux qui écrasent l'os. Ces mouvements sont automatiquement transformés en rotation dans le sens du dévissage. La vis se dévisse et devient inefficace. C'est alors sa voisine qui supporte les contraintes et va subir le même sort, à moins qu'un plâtre ou la consolidation arrêtent le processus ;

– *la mise en compression du foyer*. Elle produit des contraintes de cisaillement élevées et transforme une grande partie des dangereuses contraintes de traction-compression en contraintes de cisaillement supplémentaires. Nous allons voir que ces contraintes peuvent être divisées par 3 en créant des aspérités sous la plaque.

Les mesures et la photoélasticimétrie (Fig. 29) nous ont montré [67] que les vis les plus sollicitées sont celles qui sont proches du foyer. Il existe à ce niveau deux couples de forces intenses surtout lorsque le foyer est large. Lorsque celui-ci est simplement impacté, les contraintes de traction sont partiellement transformées en contraintes de cisaillement. Les vis des extrémités de la plaque sont également sollicitées en raison de la brutale discontinuité élastique entre l'os sain et l'os rigidifié par l'implant. L'amincissement des extrémités de la plaque, c'est-à-dire la création d'une plaque à flexibilité variable, suivant le dessin que nous avions proposé en

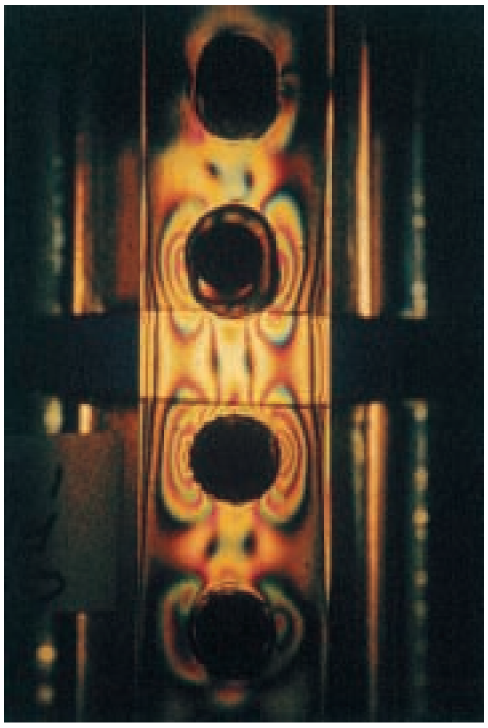

Figure 29 *Contraintes sur les deux vis situées de part et d'autre d'un foyer large. Étude en photoélasticimétrie. Le fragment du haut est poussé en flexion vers l'arrière (vers la pointe des vis). Les contraintes sont visibles sous la forme de franges colorées rouges, oranges et vertes. Plus ces franges sont nombreuses, plus les contraintes sont élevées. Dans ce cas, les contraintes sont localisées (en forme d'oreilles) sur les vis situées de part et d'autre du foyer. Les vis suivantes ne subissent que des contraintes minimes.*

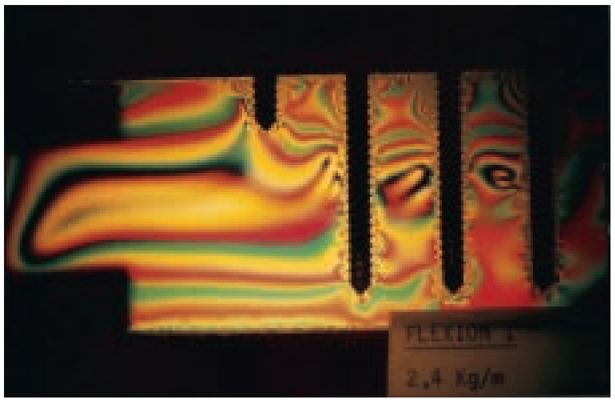

Figure 30 *Contraintes en bout de plaque. La brutale rupture d'élasticité en bout de plaque est atténuée par l'amincissement de l'extrémité de la plaque et par la mise en place d'une vis courte. Cette association minimise le risque de fracture à ce niveau en cas de chute. Les contraintes sont matérialisées par les multiples franges colorées qui se concentrent autour de la vis courte et à la partie supérieure des deux vis voisines.*

1978, [37] diminue les contraintes de traction et leurs variations dans les vis des extrémités. Cette amélioration est si possible complétée par la mise en place d'une vis courte en bout de plaque (Fig. 30).

Une étude théorique des contraintes de traction-compression supportées par les vis de fixation d'une plaque [3, 37] nous a montré qu'il existe deux groupes de couples de force :

– le premier, d'intensité moyenne, concerne les vis des extrémités des plaques classiques, que l'os soit fracturé ou consolidé. Il disparaît dans les plaques à flexibilité variable ;

– le deuxième groupe de couples, très intenses, est situé lorsque le foyer de fracture est large, sur les vis proches du foyer de fracture. Il est indépendant de la forme de la plaque et disparaît lorsque l'os est consolidé.

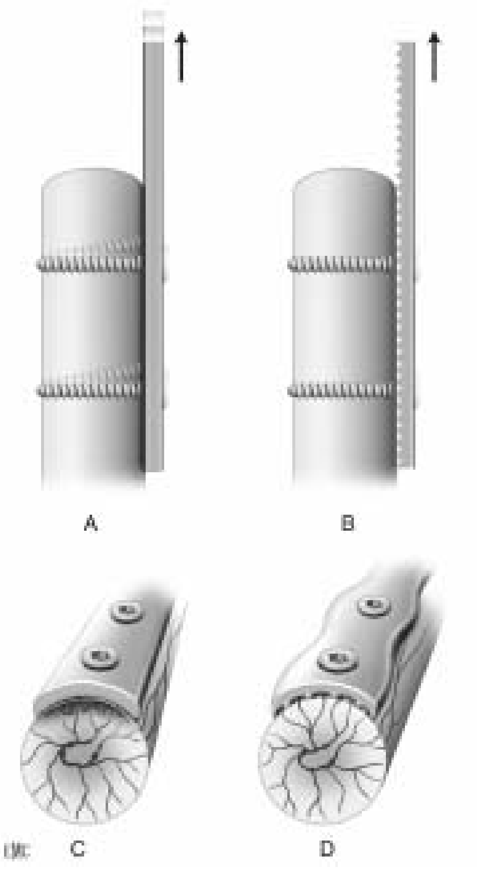

Figure 31 *Plaques adhérentes. A, B. Principe des plaques adhérentes. Plaque normale (A). Les tractions sur la plaque cisaillent les vis et les mobilisent. Plaque rugueuse (B). Les vis appuient la plaque contre l'os. Le cisaillement est très fortement diminué. C, D. Néovascularisation et os néoformé entre les aspérités. Zone mal vascularisée sous les plaques classiques (C). Formation de nouveaux vaisseaux et d'os nouveau entre les aspérités (D).*

Les plaques à flexibilité variable n'ont malheureusement pas pu être commercialisées en raison de leur prix de revient.

Le dévissage des vis de fixation de la plaque sous l'influence des contraintes est donc la cause principale d'échec.

– Contact os-plaque

En recherchant un moyen de minimiser les risques de dévissage, c'est-à-dire en fait les contraintes de cisaillement, nous avons abouti en 1977 au principe des plaques adhérentes. [36] C'est un procédé simple pour diminuer ces contraintes supportées par les vis. Il suffit pour cela de créer des aspérités sur la face de la plaque qui est en contact avec l'os. Le coefficient de frottement entre une plaque banale et l'os est faible. Sous l'action des mouvements du membre, la plaque a tendance à glisser et à cisailler les vis. Une plaque dont la face osseuse est rugueuse a en revanche un coefficient de frottement avec l'os très élevé (Fig. 31). Les vis servent alors surtout à appliquer la plaque contre l'os. Les mouvements transmis à la plaque par un fragment osseux sont transmis à l'autre fragment, non seulement par les vis mais aussi par la totalité de la plaque. Une étude expérimentale par photoélasticimétrie nous a confirmé que les contraintes de cisaillement supportées par les vis sont divisées en moyenne par 3, ce qui diminue le risque de mobilisation des vis. L'expérimentation animale réalisée par Comtet, Moyen et al. [14] puis la pratique clinique ont montré que ce principe, né d'un concept mécanique, était plus intéressant encore sur le plan biologique. Les aspérités évitent en effet la dévascularisation qui survient sous les plaques classiques. Elles entraînent par ailleurs la formation, entre les pointes ou les saillies, d'un os nouveau hypervascularisé. Ce concept a été à la base des implants Maconor 2 et Epiunion, et fut ensuite repris par les Suisses sous le terme de plaques à contact limité (LC).

– Contact plaque / vis

Plus récemment, P. Surer a mis au point un excellent principe de blocage des têtes de vis dans la plaque, évitant ainsi définitivement tout risque de dévissage des vis. C'est le système Surfix®. Cette

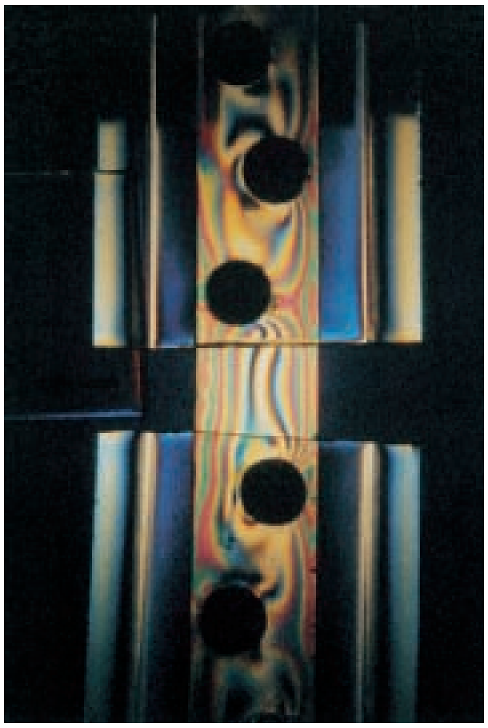

Figure 32 *Fragilité des plaques à trous décalés. Lors de l'inclinaison latérale d'un foyer large, les contraintes se localisent dans la plaque au niveau du foyer, mais surtout dans la petite portion de plaque qui sépare les trous du bord de la plaque. Il y a là une concentration excessive de contraintes qui favorise la corrosion, les fissures et la rupture de l'implant. Cette disposition des trous est à éviter.*

technique, qu'il serait idéal de coupler avec des aspérités sous l'implant pour les raisons vasculaires que nous venons d'indiquer, assure le maintien de la stabilité initialement choisie pour le montage. Il existe déjà de nombreuses variantes de ce principe de blocage.

Propriétés mécaniques de la plaque en fonction de sa forme

En réalisant des copies en araldite des différentes plaques et en les étudiant en photoélasticimétrie, il est possible de déterminer les contraintes qu'elles subissent dans différentes circonstances. C'est ce qu'a fait dans sa thèse en 1976 un membre de notre équipe, R. Zimmermann. [67] Il a ainsi pu montrer :

– la fragilisation des plaques à trous décalés par la concentration de contraintes que provoque le décalage latéral des trous lors de certains mouvements (Fig. 32). La distribution des trous dans l'axe de la plaque est mécaniquement meilleure ;

– la nécessité d'une courbure transversale de la plaque adaptée à la convexité de l'os. Ce point est particulièrement sensible au niveau du fémur, dont la diaphyse est très convexe. Une plaque plane posée sur elle ne s'appuie que sur une ligne axiale et s'avère facilement instable en rotation.

Cette expérience illustre par ailleurs des notions connues :

– le déchargement des contraintes sur l'implant que produit l'adjonction d'une deuxième plaque ;

– le caractère asymétrique de la compression [22] qui provoque de très fortes contraintes dans l'os sous l'implant. La vis du tendeur de plaque subit d'énormes contraintes qui la fragilisent. Il est préférable de la jeter après usage (Fig. 33) ;

– la concentration des contraintes dans les vis proches du foyer et dans la partie centrale de la plaque lorsque le foyer est large (Fig. 29) ;

Figure 33 *Étude photoélasticimétrique de la compression. La compression est asymétrique. Les contraintes sont très élevées au niveau du foyer sous la plaque et nulles du côté opposé. Ce phénomène peut être diminué en courbant la plaque. La vis du tendeur subit d'énormes contraintes.*

Figure 34 *Trou sans vis au niveau du foyer. Les contraintes se concentrent à son niveau. Le risque de rupture rapide de la plaque est élevé.*

– le danger que représente un trou sans vis au niveau d'un foyer large. Les contraintes convergent à son niveau, provoquant rapidement de la corrosion sous tension, des fissures et la rupture de l'implant (Fig. 34).

Plaques posées à foyer semi-fermé

Les longues plaques de pontage des foyers comminutifs, recommandées par R. Judet et reprises récemment avec des améliorations par l'AO, ne stabilisent pas parfaitement le foyer, en raison de la longue portion sans vis. Elles donnent toutefois de bons résultats, car elles sont posées en respectant les muscles et une grande partie du périoste dans la partie comminutive. Ces conditions se rapprochent du foyer fermé. Dans ce cas la fixation élastique légèrement instable qu'elles réalisent est favorable.

La réduction nécessite un distracteur ou l'utilisation d'une table orthopédique. Parfaitement justifiée dans les fractures comminutives, cette technique peut être discutée dans les fractures simples. La réduction est assez souvent imparfaite, et un certain nombre de résultats qui sont présentés comme des cas-modèles sont incontestablement des cals légèrement vicieux qui ont probablement un retentissement à long terme.

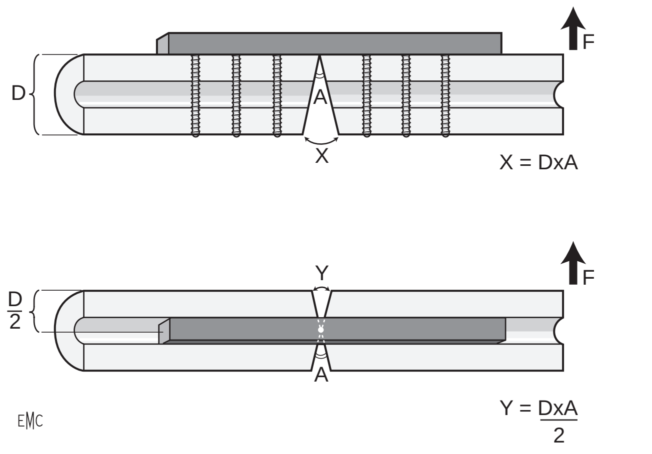

Figure 35 *Avantage de la position du clou. Par sa position au niveau de l'axe neutre, le clou divise par deux la possibilité de mouvement angulaire.*

OSTÉOSYNTHÈSE PAR CLOU

L'observation du clou de charpentier a permis à Kuntscher d'élaborer le principe de l'enclavement solide intramédullaire par l'emploi de clous spéciaux à rainures en forme de feuille de trèfle, et élastiques dans le sens du diamètre.

On sait depuis longtemps qu'en fait l'appui se fait en trois ou quatre points seulement, malgré l'alésage. Par sa situation sur la ligne neutre, le clou ne permet que deux fois moins de mouvements angulaires du foyer qu'un implant identique qui serait vissé à la surface de l'os comme une plaque (Fig. 35). Comme pour les plaques, on obtient la stabilité du foyer en augmentant la raideur de l'implant et celle du montage.

Raideur du clou

La raideur du clou varie dans des proportions considérables suivant la présence ou l'absence d'une fente. Les expérimentations montrent que la rigidité en torsion est 20 fois plus élevée lorsque le clou n'est pas fendu, alors que la rigidité en flexion est comparable. Pour un clou, si D est le diamètre extérieur et d le diamètre intérieur :

$$I = (D^4 - d^4) / 64.$$

Le clou est d'autant plus raide que le diamètre extérieur est plus grand et le diamètre intérieur plus petit. Cette formule n'est valable que pour un clou non fendu.

Raideur du montage

La raideur d'un clou n'est à prendre en compte que s'il est parfaitement fixé aux fragments osseux. Deux techniques sont susceptibles d'améliorer cette fixation du clou à l'os : l'alésage et le verrouillage. Sans alésage et sans verrouillage, un clou d'alignement ne stabilise pas la fracture en rotation. La série multicentrique de Benoit et al. [4] rapportait 29 % de pseudarthroses avec cette technique, réalisée à foyer ouvert, au niveau du fémur. Avec alésage et toujours à foyer ouvert, le pourcentage d'échec tombait à 5,5 %. Sans méconnaître le rôle biologique des débris osseux produits par l'alésage, il est certain que celui-ci agit essentiellement en stabilisant une grande partie des fractures diaphysaires. La nécessité de stabilisation d'un foyer ouvert ne se discute donc pas.

La technique de l'enclouage verrouillé a encore amélioré la stabilisation et de ce fait les résultats. La série de Wiss et Stetson à Los Angeles publiée en 1995 [62] rapportait 2 % de pseudarthroses dans l'enclouage du tibia à foyer fermé avec alésage et verrouillage. Ce pourcentage passait à 15 % si la fracture était ouverte mais pour des raisons non mécaniques. Le verrouillage stabilise le foyer, une importante partie des contraintes passant grâce à lui dans le clou et

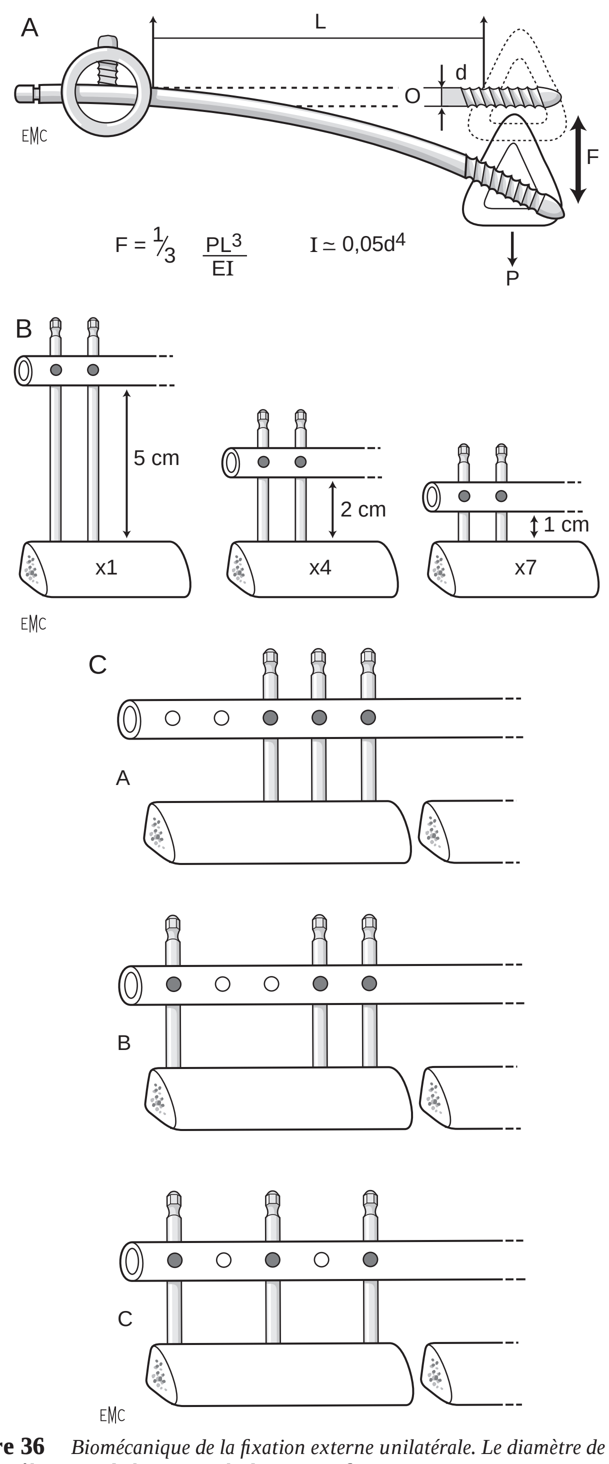

Figure 36 *Biomécanique de la fixation externe unilatérale. Le diamètre de la fiche joue un rôle primordial, ainsi que la distance os-fixateur qui intervient par son cube. En partant de la rigidité-témoin d'un fixateur placé à 5 cm de l'os, on multiplie cette rigidité par 4 en l'approchant à 2 cm et par 7 en le mettant à 1 cm. Les fiches doivent être espacées au maximum sur chaque fragment. Pour trois fiches (A, B, C) de la figure C, la meilleure disposition est celle qui est représentée en C*

dans les vis de verrouillage. En compensation, clou et vis sont exposés aux ruptures en fatigue car les contraintes qu'ils supportent sont supérieures à la limite de fatigue de l'alliage dans lequel ils ont été réalisés. Ces complications sont surtout fréquentes lorsqu'il s'agit de clous pleins, de petit calibre, verrouillés, mis en place sans alésage. Toutes les contraintes passent alors dans le clou et dans les vis de verrouillage. Dans ce cas, suivant les séries, les vis de verrouillage se sont rompues dans un pourcentage de cas variant de 9 % avec les clous de Russel-Taylor à 41 % avec les clous AO. [21] De 2 % à 5 % des clous se sont rompus. Ces complications mécaniques ont nécessité une reprise une fois sur deux.

OSTÉOSYNTHÈSE PAR FIXATEUR EXTERNE

Les indications de la fixation externe concernant essentiellement les fractures ouvertes, le chirurgien doit chercher à obtenir la stabilité du foyer.

Fixateur simple, unilatéral

En 1980, nous avons entrepris de chiffrer expérimentalement l'influence mécanique des différents paramètres de la fixation externe, tels que le diamètre des fiches, leur écartement, leur position par rapport à la peau ... [41]. Les résultats de ce travail ont été repris, confirmés par d'autres publications et sont devenus « classiques ». Le lecteur intéressé les retrouvera en détail dans l'article de Lortat-Jacob. [30] Résumons-les en disant que, pour stabiliser le foyer, il faut choisir des fiches de gros diamètre, écartées au maximum. L'appareil doit être placé le plus près possible de la peau. La stabilité augmente de quatre fois en passant de 5 cm à 2 cm de la surface osseuse, et de sept fois en passant de 5 cm à 1 cm (Fig. 36).

Montages associant plusieurs fixateurs

Dans une fracture transversale simple, la majorité des contraintes passent dans l'os grâce au contact des corticales. Les contraintes sur les fiches peuvent être réduites de 97 %. Un montage simple est alors suffisant pour obtenir l'indispensable stabilité. Le fixateur sert essentiellement à protéger le foyer réduit des contraintes extérieures.

Dans une fracture comminutive avec perte de substance osseuse, en revanche, toutes les contraintes passent dans le fixateur. S'il est impossible d'obtenir une stabilité absolue, il faut chercher par tous les moyens à limiter l'instabilité en augmentant au maximum la rigidité du montage [43].

De nombreuses études mécaniques comparatives entre les fixateurs et entre les montages de fixateurs ont été publiées au cours des 20 dernières années [40]. Nous ne pouvons pas les reprendre ici, et nous renvoyons le lecteur intéressé au volume n °58 des cahiers d'enseignement de la Sofcot « Fixation externe du squelette » [41].

Conclusion

L'os est un matériau composite vivant hétérogène, anisotrope et viscoélastique beaucoup plus complexe que les matériaux sur lesquels les ingénieurs travaillent habituellement.

Compte tenu de ses propriétés mécaniques et de la biomécanique de la consolidation, on peut retenir quelques règles fondamentales : une ostéosynthèse est statique lorsque sa raideur ne varie pas pendant toute la période de consolidation. On peut au contraire modifier volontairement cette raideur au cours du traitement. C'est le nouveau concept de fixation dynamique ; à foyer fermé (traitement orthopédique ou ostéosynthèse), la fixation d'une fracture peut laisser persister une très légère instabilité du foyer pour stimuler le cal périosté. La formation de ce cal stabilise le foyer, ce qui permet à la consolidation de se compléter ; à foyer ouvert, au contraire, une ostéosynthèse par plaque qui est obligatoirement statique doit être stable.

Le concept de fixation dynamique peut être appliqué lors des ostéosynthèses par clou ou par fixateur externe. La raideur de ces ostéosynthèses peut en effet être modifiée dans le temps pour favoriser la formation du cal ou pour le renforcer. Favoriser la formation du cal nécessite une fixation légèrement instable pendant 5 à 6 semaines, suivie d'un retour à une stabilité totale. Renforcer le cal exige une dérigidification progressive du moyen de fixation, afin que le cal soit soumis à une augmentation progressive des contraintes pour minimiser le risque de fracture itérative.

Ces notions sont le résultat d'observations cliniques. Les mécanismes cellulaires et moléculaires de l'action de ces facteurs mécaniques sont encore inconnus. On évoque d'éventuels mécanorécepteurs de la membrane cellulaire. Les facteurs mécaniques agissent probablement en produisant un signal électrique qui entraîne la production de facteurs ostéo-inducteurs.

Références

[1] Aro HT, Kelly PJ, Lewallen DG, Chao EY. The effects of physiologic dynamic compression on bone healing under external fixation. *Clin Orthop* 1990; 256: 260-273

[2] Ascenzi A, Bonucci F. The tensile properties of single osteons. *Anat Rec* 1967; 158: 375-386

[3] Bazelaire de E, Couve A, Bonnet G. Théorie et métrologie photoélastique des contraintes dans les vis d'ostéosynthèse. *J Fr Biophys Méd Nucl* 1979; 3: 143-150

[4] Benoit J, Cirotteau Y, Huard C, Tomeno B. Étude critique des échecs dans le traitement des fractures fraîches de la diaphyse fémorale. À propos de 330 cas. *Rev Chir Orthop* 1974; 60: 465-483

[5] Bergmann G, Rohlmann A, Graichen F. Hip joint loading during going up and downstairs. *European Orthopaedic Research Society* 11 november 1991

[6] Blaimont P. Contribution à l'étude biomécanique du fémur humain. *Acta Orthop Belg* 1968; 34: 665-844

[7] Blaimont P, Halleux P, Jedwab J. Distribution des contraintes osseuses dans le fémur. *Rev Chir Orthop* 1968; 54: 303-319

[8] Blaimont P, Halleux P, Opdecam P, Coutelier L. Réaction du tissu osseux aux contraintes de vissage. *Acta Orthop Belg* 1973; 39: 393-422

[9] Bonfield W, O'Connor P. Anelastic deformation and the friction stress of bone. *J Mater Sci* 1978; 13: 202-207

[10] Bonfield W, Li CH. Anisotropy of nonelastic flow in bone. *J Appl Phys* 1967; 38: 2450-2455

[11] Burstein AH, Currey J, Frankel VH, Heiple KG, Lunseth P, Vessely JC. Bone strength. The effect of screw holes. *J Bone Joint Surg [Am]* 1972; 54: 1143-1156

[12] Burstein AH, Reilly DT, Frankel VH. Failure characteristics of bone and bone tissue. Kenedi RM ed. *Perspectives in biomedical engineering* London: The MacMillan press, 1973; 131-134

[13] Carter DR. Anisotropic analysis of strain rosette information from cortical bone. *J Biomech* 1978; 11: 199-202

[14] Comtet JJ, Moyen B, Santini R, Rumelhart C, Borgi R, de Mourgues G. Effets mécaniques et biologiques de l'utilisation de la plaque d'ostéosynthèse à surface rugueuse sur le fémur du chien. *Rev Chir Orthop* 1980; 66 suppl2: 110-113

[15] Comtet JJ, Rozier T, Vassal R, Arène JM, Fischer L. Recherches expérimentales sur la résistance de la diaphyse des os longs chez l'homme. *Rev Chir Orthop* 1967; 53: 3-21

[16] Currey JD, Butler G. The mechanical properties of bone tissue in children. *J Bone Joint Surg [Am]* 1975; 57: 810-814

[17] Diehl K. Stabilität und Beanspruchung von Osteosynthesen des ober und unterschenkels bei der Frühmobilisation. *Unfallheikunde* 1976; 79: 81-89

[18] Einhorn TA, Lane JM. Fracture healing enhancement. *Clin Orthop* 1998; 355 suppl: S2-S313

[19] Evans GF. Stress and strain in bones. Springfield: CC Thomas, 1957

[20] Goodship AE, Kenwright J. The influence of induce micromovement upon the healing of experimental tibial fractures. *J Bone Joint Surg [Br]* 1985; 67: 651-655

[21] Greitbauer M, Heinz T, Gaebler C, Stoik W, Vecsei V. Unreamed nailing of tibial fractures with the solid tibial nail. *Clin Orthop* 1998; 350: 105-114

[22] Hayes WC. Basic biomechanics of compression plate fixation. Kuhthoff H ed. *Current concepts of internal fixation of fractures* Berlin: Springer-Verlag, 1980; 49-62

[23] Kempf I. La fixation d'une fracture doit-elle être rigide ou élastique? Symposium SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1983; 69: 335-380

[24] Kenwright J, Richardson JB, Cunningham JL, White SH, Goodship AE, Adams MA et al. Axial movement and tibial fracture: a controlled randomised trial of treatment. *J Bone Joint Surg Br* 1991; 73: 654-659

[25] Koch JC. The laws of bone architecture. *Am J Anat* 1917; 21: 177-298

[26] Konirsch G. Étude du comportement biomécanique du tissu osseux compact des os longs chez l'homme. 1964; [thèse médecine] Montpellier

[27] Lanyon LE, Hampson WG, Goodship AE, Shah JS. Bone deformation recorded in vivo from strain gauges attached to the human tibia shaft. *Act Orthop Scand* 1975; 46: 256-268

[28] Lanyon LE, Baggott DG. Mechanical function as an influence on the structure and form of bone. *J Bone Joint Surg Br* 1976; 58: 436-443

[29] Lignac F, Brumpt B. Étude et résultat de 255 fractures de la diaphyse fémorale. Actualités de chirurgie orthopédique de l'Hôpital Raymond Poincaré. Paris: Masson, 1975; 64-91

[30] Lortat-Jacob A, Boisrenoult P. Techniques de pose d'un fixateur externe unilatéral chez l'adulte. *Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris)*, Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie 44-020 1999:13p

[31] MacKibbin B. The biology of fracture healing in long bones. *J Bone Joint Surg Br* 1978; 60: 150-162

[32] Marcelli C, Lafage-Proust MH. Physiologie et pathologie de l'adaptation de l'os à l'effort : douleurs osseuses d'effort et fractures de contrainte. *Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris)*, Appareil locomoteur, 15-904-A-10 2000:12p

[33] Marique P. Études sur le fémur. Bruxelles: Stoop, 1945

[34] Meadows TH, Bronk JT, Chao EY, Kelly PJ. Effect of weight bearing on healing of cortical defects in the canine tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1990; 72: 1074-1080

[35] Meyrueis JP. Bases mécaniques de la consolidation osseuse. Application à la fixation externe. À propos de la rencontre avec F. Burny. *Maîtrise Orthop* 1999; 88: 12-13

[36] Meyrueis JP, Bonnet G, Zimmermann R, Bazelaire de E. Ostéosynthèses par plaques adhérentes. Étude physique expérimentale. *Rev Chir Orthop* 1977; 63: 627-634

[37] Meyrueis JP, Bonnet G, Bazelaire de E, Zimmermann R. Ostéosynthèses par plaques à flexibilité variable. Étude théorique et expérimentation physique. *Rev Chir Orthop* 1978; 64 suppl2: 108-112

[38] Meyrueis JP, Bonnet G, Bazelaire de E, Zimmermann R, Cazenave A, Couve A. Étude théorique et physique expérimentale des contraintes dans les vis d'ostéosynthèse. *Rev Chir Orthop* 1979; 65 suppl2: 34-37

[39] Meyrueis JP, Cazenave A, Zimmermann R, Meyrueis J. Matériel d'ostéosynthèse. Vis et plaques. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-015-B 1995:11p

[40] Meyrueis JP, Masselot A, Meyrueis J. Étude mécanique comparative tridimensionnelle de fixateurs externes. Déductions cliniques. *Rev Chir Orthop* 1993; 79: 402-406

[41] Meyrueis JP, Merloz P. Fixation externe du squelette. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°58* Paris: Expansion Scientifique Française-Elsevier, 1996

[42] Meyrueis JP, Meyrueis J, Sohier-Meyrueis A. Matériaux utilisés pour l'ostéosynthèse. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie- 44-015-A 1995:10p

[43] Meyrueis JP, Mine J, Rochat G, Mayaudon JL, Tripon P. Étude mécanique comparative de fixateurs externes. Le modèle du service de Santé des Armées. *Rev Chir Orthop* 1980; 66: 317-321

[44] Meyrueis JP, Vialla JM, Le Saint B, Callec A. La fixation des foyers de fracture doit-elle être rigide?. *Rev Chir Orthop* 1981; 67 suppl2: 78-81

[45] Noordeen MH, Lavy CB, Shergill NS, Tuite JD, Jackson AM. Cyclical micromovement and fracture healing. *J Bone Joint Surg Br* 1995; 77: 645-648

[46] Ochsner PE. Ostéosynthèse et ostéogenèse. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT* Paris: Expansion Scientifique Française-Elsevier, 1999; 1-19

[47] Poitout D. Biomécanique orthopédique. Paris: Masson, 1987

[48] Piganiol G, Herard P, Mosser JJ. Étude comparative de trois méthodes d'ostéosynthèse de la diaphyse fémorale. *Mém Acad Chir* 1980; 106: 561-565

[49] Rabischong P, Avril J. Rôle biomécanique des poutres compactes os-muscles. *Rev Chir Orthop* 1965; 51: 437-458

[50] Radin EL, Rose RM, Blaha JD, Litsky AS. Practical biomechanics for the orthopedic surgeon. New York: Churchill Livingstone, 1992

[51] Rauber A. Elasticität und Festigkeit der Knochen. Leipzig: W. Engelmann, 1876

[52] Reilly DT, Burstein AH. The elastic and ultimate properties of compact bone tissue. *J Biomech* 1975; 8: 393-405

[53] Richardson JB, Cunningham JL, Goodship AE, O'Connor BT, Kenwright J. Measuring stiffness can define healing of tibial fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1994; 76: 389-394

[54] Richardson JB, Gardner TN, Hardy JR, Evans M, Kuiper JH, Kenwright J. Dynamisation of tibial fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1995; 77: 412-416

[55] Rohlmann A, Mössner U, Bergmann G, Kölbel R. Finite-element-analysis and experimental investigation of stresses in a femur. *J Biomed Eng* 1982; 4: 241-246

[56] Rubin CL, Lanyon LE. Regulation of bone formation by applied dynamic loads. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 397-402

[57] Rydell NW. Forces acting on the femoral head prosthesis. *Acta Orthop Scand* 1966; 37 suppl88: 1-132

[58] Sedel L. Propriétés mécaniques de l'os. *Rev Chir Orthop* 1974; 60: 643-656

[59] Soeur R. Fractures of the limbs. The relationship between mechanism and treatment. Bruxelles: "La clinique Orthopédique", 1981

[60] Taillard W, Papadimitriou G, Bagnoud F, Tschanz P. L'ostéosynthèse différée des fractures diaphysaires du fémur chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1976; 62: 309-320

[61] Weaver JK, Chalmers J. Cancellous bone: its strength and changes with aging and an evaluation of some methods for measuring its mineral content. *J Bone Joint Surg Am* 1966; 48: 289-298

[62] Wiss DA, Stetson WB. Unstable fractures of the tibia treated with a reamed intramedullary interlocking nail. *Clin Orthop* 1995; 315: 56-63

[63] Wolf JW, White AA3rd, Panjabi MM, Southwick WO. Comparison of cyclic loading versus constant compression the treatment of long bone fracture in rabbits. *J Bone Joint Surg Am* 1981; 63: 805-810

[64] Wolff J. Das Gezetz der Transformation des Knochen. Berlin: Hirschwald, 1892

[65] Wu JJ, Shyr HS, Chao EY, Kelly PJ. Comparison of osteotomy healing under external fixation devices with different stiffness characteristics. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 1258-1264

[66] Yamada JM. The strength of biological material. Baltimore: Williams and Wilkins, 1970

[67] Zimmermann R. Ostéosynthèse par plaque. Étude expérimentale des contraintes. 1976; [thèse de médecine n°307], Bordeaux

[68] Zioupos P, Currey JD, Hamer AJ. The role of collagen in the declining mechanical properties of cortical bone. *J Biomed Mater Res* 1999; 45: 108-116

Blessures des membres et du rachis par projectiles

G. Versier, D. Ollat

Les plaies par projectiles regroupent des lésions pluritissulaires et hétéroclites. Les agents vulnérants sont multiples et variés : les armes de poing, les fusils d'assaut, les armes de chasse, les mines et les engins terroristes. Ces blessés ne sont plus le domaine réservé des médecins militaires mais arrivent de plus en plus souvent aux portes de nos cités avec le terrorisme et le banditisme. Loin de tous « mythes ou passions », la prise en charge de ces lésions répond à des règles spécifiques qui doivent être connues car parfois différentes de la traumatologie habituelle. Le parage est l'étape essentielle de la prise en charge chirurgicale. Il permet de lutter efficacement contre l'infection omniprésente. Les lésions vasculaires sont fréquentes, imposant parfois un geste de revascularisation en urgence. La stabilisation osseuse est, hormis les cas particuliers, effectuée par fixateur externe. La fermeture cutanée est différée. La guérison impose souvent des parages itératifs et des interventions secondaires réparatrices. Malgré tous les progrès réalisés, les séquelles sont souvent encore importantes et l'amputation en urgence ou secondaire est encore fréquemment de mise.

Mots clés : Chirurgie ; Guerre ; Plaie par projectile ; Plaie par arme à feu

Plan

Introduction

Domaine thérapeutique longtemps réservé aux chirurgiens militaires, les lésions par projectiles concernent de nos jours de plus en plus fréquemment les populations civiles. Ces dernières se retrouvent exposées lors de conflits intercommunautaires survenant dans des pays « politiquement instables » ou lors de violences urbaines dans les grandes métropoles proies du banditisme ou du terrorisme. C'est ainsi que tout médecin urgentiste ou tout chirurgien peut se trouver confronté à des lésions balistiques dans les services d'urgence ou dans le cadre de missions humanitaires. La fréquence de l'atteinte des membres atteint 70 à 80 % des cas dans les différentes séries de la littérature. Ces lésions par projectiles présentent des particularités qui doivent être connues. En effet, on ne doit pas leur appliquer systématiquement les principes thérapeutiques usuels de la traumatologie non balistique. Ces plaies par projectiles nécessitent une prise en charge particulière qui dépend à la fois des spécificités de la lésion, et aussi des possibilités techniques et logistiques offertes par le lieu de prise en charge. Ces lésions sont souvent pluritissulaires. Si le pronostic vital est rarement mis en jeu, les séquelles fonctionnelles sont fréquentes et importantes. L'ischémie menace parfois le membre, imposant la réparation des axes vasculaires en urgence. Le risque infectieux est permanent, fruit de la contamination de tissu nécrotique, ischémique ou attritié, même si l'antibioprophylaxie et le parage chirurgical ont permis de faire quasiment disparaître la gangrène gazeuse. Toutefois, la préservation de la fonction du membre n'est pas toujours possible et l'amputation s'impose encore régulièrement en urgence ou au cours de la chirurgie secondaire. Face à ces lésions, il faut garder à l'esprit que l'on ne traite pas un type de projectile mais une blessure.

Bases étiologiques et pathogéniques

Projectiles

Éclats

Ils sont les principaux agents vulnérants retrouvés dans les conflits modernes. Leur proportion classiquement admise est de 80 % par rapport à l'ensemble des agents vulnérants. Il est aussi classique de distinguer les éclats primaires provenant directement de l'engin explosif et les éclats secondaires (débris de verre, débris divers, éclats osseux...) générés par le souffle de l'explosion ou par les éclats primaires. La théorie sépare aussi les éclats d'ancienne et de nouvelle génération. Les éclats de type ancien sont de grosse taille, irréguliers et tranchants, issus du morcellement, souvent aléatoire, de l'engin explosif (obus,

Figure 1. Différents types de mines antipersonnel.

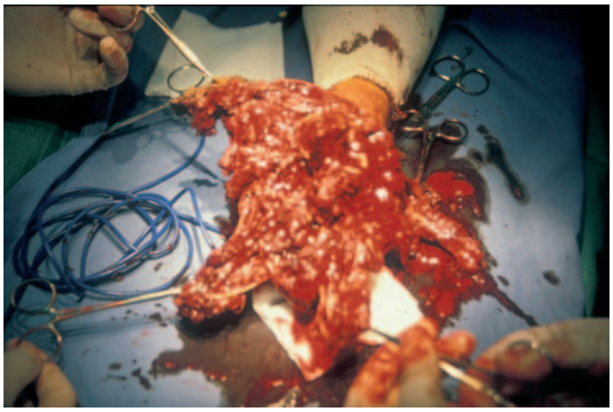

Figure 2. « Pétalisation » du membre inférieur.

bouteille de gaz...). Les éclats de nouvelle génération proviennent de munitions destinées à la fragmentation. Leur dispersion est étudiée pour un maximum d'efficacité. Ils sont de petite taille, réguliers (fragments de grenade quadrillée, billes métalliques de mine unidirectionnelle), homogènes, parfois perfides, radiotransparents et déjà préformés au sein de la munition. Ils sont projetés par un explosif puissant afin de produire un polycriblage important par son étendue et sa densité.

Mines modernes

Elles appartiennent à ce type de munition (Fig. 1). Elles sont de plus en plus employées dans les conflits récents malgré une tentative d'interdiction par un traité international. Ces sous-munitions sont souvent dispersées par voie aérienne afin de couvrir de grands espaces. Le but n'est pas de tuer mais de mutiler et de mettre hors de combat le plus grand nombre de personnes, ralentissant les combattants et saturant les structures de soins. Des lésions associées par effet de souffle augmentent la gravité des blessures par rapport aux éclats isolés. Outre le polycriblage quasi constant, on observe fréquemment de véritables « pétalisations » de l'extrémité distale des membres (Fig. 2), équivalant à des amputations traumatiques. [1] Les mines méritent donc en raison de toutes ces spécificités d'être différenciées des autres éclats.

Balles

Elles sont les projectiles issus de l'armement individuel de poing ou d'épaule. Leur proportion est peu importante par rapport aux éclats dans les conflits classiques. Leur fréquence reste importante dans les « combats de rue » et autres guérillas... Ces projectiles sont classés selon leur poids, leur calibre, leur structure interne (blindée ou non, pleine ou creuse, explosive ...) et leur vitesse initiale. Il est classique de distinguer les projectiles d'armes de poing de faible vitesse et de calibre important, et les armes d'épaule de petit calibre (5,56 mm) à haute vitesse. Les armes d'épaule de chasse représentent une catégorie particulière parfois utilisée lors des violences urbaines, source de polycriblage (chevrotine).

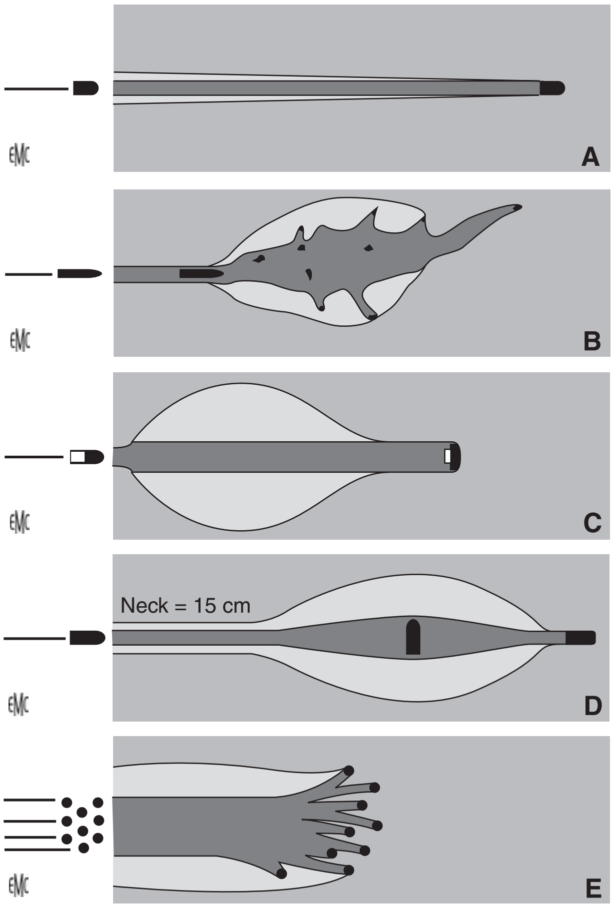

Figure 3. Trajet du projectile in vitro.
A. Projectile à basse vélocité sans bascule.
B. Projectile à haute vélocité avec fragmentation.
C. Projectile non blindé avec « champignonnage ».
D. Projectile à haute vélocité n'ayant pas fragmenté.
E. Polycriblage par plombs de chasse.

Effets des projectiles « in vitro » (Fig. 3)

Objet de passions et de mythes infondés, [2] l'étude de la balistique a parfois débouché sur des gestes thérapeutiques inadéquats. Il faut donc d'emblée bannir certaines théories : celle du projectile stérilisé par la chaleur du canon du fusil... ; celle de l'onde de choc délabrante des projectiles à haute vélocité qui imposait un parage « carcinologique » ... C'est ainsi que, basés sur ces dogmes infondés, des parages de plaie ont pu être soit insuffisants, soit au contraire trop extensifs.

Le trajet et le comportement du projectile au sein des tissus dépendent de nombreux paramètres. Si les caractéristiques des balles (forme, poids, structure, vitesse initiale) sont connues, elles sont très aléatoires pour les éclats. L'autre paramètre à prendre en compte est le comportement mécanique des projectiles et leur effet physique au sein des tissus traversés.

De façon théorique, un projectile possède un trajet d'entrée rectiligne appelé *neck*. Son freinage par déstabilisation ou fragmentation libère une énergie variable qui produit une cavité par *cutting*, par *stretching* et par *blast*. Cette cavité comporte une partie définitive faite d'attrition tissulaire et une partie temporaire, débordant la première, inconstante et variable, résultant de l'augmentation des pressions. Cette cavitation temporaire est directement fonction de la déformation du projectile qui libère alors son énergie et non pas de la mythique onde de choc. Il faut donc, sur le plan énergétique, distinguer les projectiles à basse vélocité et ceux à haute vélocité. La haute vitesse permet de propulser de façon stable de petits projectiles instables au départ de par leur composition, libérant à l'impact lors du freinage une très importante énergie cinétique ($E = 1/2\ mv^2$).

Figure 4. Polycriblage des membres inférieurs.

Les projectiles à basse vélocité se retrouvent plutôt dans les armes de poing, donnant des trajets tissulaires relativement rectilignes et filiformes. Afin d'augmenter leur pouvoir vulnérant, la structure de ces projectiles peut être rendue déformable lors de l'impact par différents procédés : pointe creuse, extrémité moins dure et non blindée, etc. Ceci provoque le « champignonnage » de la balle, qui augmente son diamètre et la ralentit brutalement. Elle transfère alors beaucoup d'énergie de façon brutale et provoque une cavitation. Il est à noter que ces projectiles sont surtout utilisés pour la chasse ou par les forces de police. La convention de La Haye interdit leur usage pour les conflits armés car ils ne sont pas blindés.

Les projectiles à haute vélocité sont surtout utilisés dans les armes d'épaule de guerre. Ces projectiles sont blindés. Cependant, ils ne donnent pas de trajets rectilignes filiformes du fait de leur instabilité (effet recherché lors de leur fabrication). Lorsqu'ils rencontrent un obstacle dur, en particulier l'os, leur vitesse chute brutalement. Ils basculent, voire se fragmentent. [3] Ceci est à l'origine d'une cavitation permanente et une importante cavitation temporaire par libération brutale de leur énergie.

Les projectiles utilisés pour la chasse sont soit des « plombs de chasse » de taille variable provoquant un polycriblage (Fig. 4) plus ou moins profond, soit des projectiles à haute vitesse dotés d'une forte capacité de fragmentation. Ces munitions provoquent des blessures complexes avec de grandes cavités d'attrition tissulaire.

Effets des projectiles sur le corps humain (Fig. 5)

Le corps humain est hétérogène, mosaïque de tissus, à la grande différence des matériaux servant aux études in vitro qui sont homogènes (paraffine, Plastilline®). Tous les tissus n'ont pas des comportements similaires. Les muscles, les aponévroses, la peau, les vaisseaux ne réagissent pas de façon identique. En fonction de leur souplesse, ils peuvent se déformer partiellement et absorber une partie de l'énergie du projectile. La fuite des nerfs ou des vaisseaux devant le projectile est un mythe. Les os sont les structures les plus dures et les plus rigides que peuvent rencontrer un projectile. Leur souplesse est nulle et toute l'énergie traumatique est brutalement transférée à l'os qui peut être littéralement pulvérisé, et très fréquemment dévascularisé. Lors de cette rencontre, l'os va provoquer une déstabilisation du projectile, voire une fragmentation à l'origine de nombreux éclats secondaires osseux et métalliques.

Cavitation et fragmentation sont donc les deux grandes conséquences de l'hétérogénéité du corps humain. En effet, un projectile blindé instable à haute vitesse se déstabilise, voire se fragmente au contact d'un os malgré son caractère blindé. Si les tissus traversés ne comportent pas de structures déstabilisatrices (tel que l'os) et que leur épaisseur est inférieure au *neck* théorique du projectile, ce dernier peut ressortir avant d'avoir eu le temps de basculer ou de se fragmenter. Il a alors effectué un trajet filiforme identique à un projectile à basse vitesse, stable et non déformable.

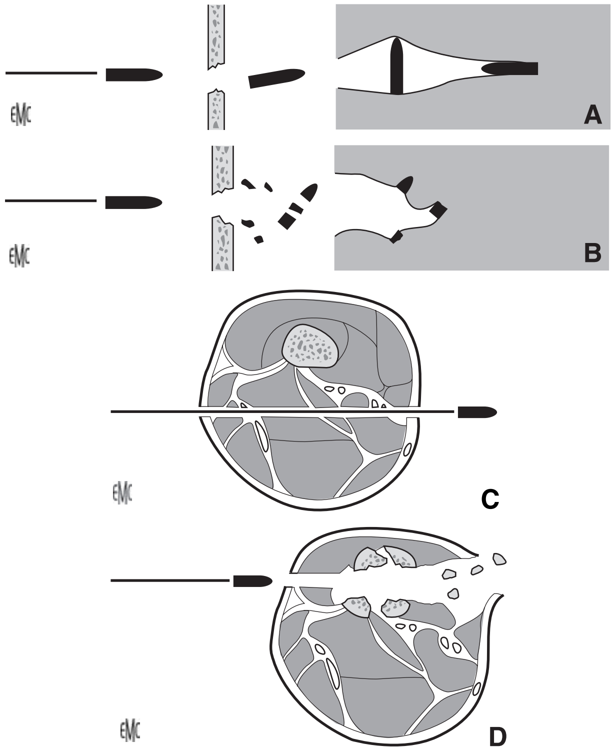

Figure 5. Trajet du projectile selon sa déstabilisation.
A. Projectile avec bascule précoce sans *neck*.
B. Projectile avec fragmentation précoce.
C. Projectile avec trajet linéaire sans déstabilisation.
D. Projectile avec fragmentation précoce provoquée par la déstabilisation due à la rencontre de l'os.

Ceci doit faire relativiser l'importance de ces notions balistiques. D'une part, les études théoriques ont été effectuées sur des matériaux inertes et homogènes qui ne traduisent qu'imparfaitement la réalité du corps humain, structure composite et mécaniquement hétérogène. D'autre part, le comportement théorique d'un projectile (longueur du *neck*, caractéristiques de cavitation) est très dépendant des structures rencontrées. Essayer de prévoir de façon théorique les lésions tissulaires en fonction d'un projectile est donc très aléatoire...

C'est donc aidé de ces notions générales de balistique [4] que le chirurgien doit prendre en charge chaque lésion selon ses caractéristiques propres, recueillies lors de l'examen clinique, et non pas en fonction du type du projectile suspecté et d'éventuelles lésions théoriques. Il convient de traiter une lésion et non un projectile.

Examen « type » d'une lésion par projectile

Examen des orifices

Il constitue la première étape. Le blessé doit être entièrement dévêtu et toutes les faces des membres doivent être inspectées, sans oublier les plis de flexion et autres points de sortie à distance potentiellement masqués par des poils ou cheveux, ou situés à l'intérieur d'un orifice naturel. On recherche l'orifice d'entrée du projectile, classiquement petit (Fig. 6), et son éventuel orifice de sortie, habituellement plus large. On doit rechercher systématiquement une autre localisation qui est fréquente (polycriblage). On constate souvent l'atteinte du thorax associée à celle du membre supérieur, l'atteinte du rachis cervical et du plexus brachial pour la ceinture scapulaire, et l'atteinte du pelvis associée à l'atteinte du bassin ou de la hanche. Un orifice de grande taille peut avoir été provoqué soit par une arme de chasse à courte distance, soit par un projectile à haute vélocité déjà déstabilisé par un élément extérieur. Si l'orifice de sortie est de diamètre important, la cavitation est

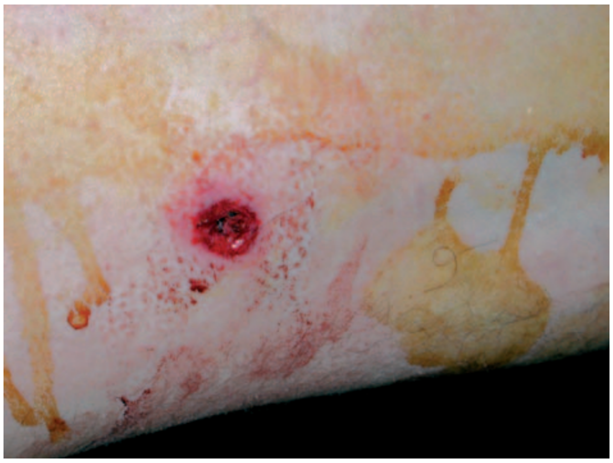

Figure 6. Orifice d'entrée cutané punctiforme.

certaine. En revanche, un orifice de sortie punctiforme ne renseigne pas sur une cavitation interne potentielle. On note le nombre et la dimension des orifices d'entrée, orientant soit vers un polycriblage, soit sur des impacts isolés. Si le diamètre de l'orifice le permet, l'exploration au doigt est utile pour sonder le trajet. Tout stylet ou autre instrument est interdit sous peine d'effectuer de faux trajets. Les plaies sont souvent souillées de façon importante par des débris telluriques, vestimentaires ou autres entraînés par le projectile. L'analyse de l'écoulement par les orifices est importante, permettant souvent de certifier l'existence de certaines lésions (fragment osseux, sang en jet, urine, selles...). Aux membres, on utilise pour hiérarchiser la gravité de ces blessures soit la classification de Cauchoix (francophone), soit celle de Gustilo (internationale) (Encadrés 1 et 2). Il existe également la classification du Comité international de la Croix Rouge (CICR) EXCFVM. [5]

Reconstitution mentale du trajet du projectile

C'est l'étape suivante. Elle permet d'établir des hypothèses lésionnelles, notamment de suspecter l'atteinte de structures osseuses, source de déstabilisation du projectile, et l'atteinte d'organes vitaux. L'absence d'orifice de sortie complique immédiatement le raisonnement. L'amputation traumatique représente une entité particulière.

Bilan clinique complet

Il comporte un examen locorégional du membre concerné par la blessure, avec examen vasculaire et nerveux. On recherche une ischémie complète ou relative et une paralysie sensitivomotrice. Ces examens ne diffèrent pas de ceux de la traumatologie habituelle. Cet article traite essentiellement des lésions des membres, mais leur atteinte est rarement isolée. Le polycriblage est fréquent, à l'origine de localisations lésionnelles multiples. L'examen doit donc ensuite être général afin de ne pas omettre d'autres blessures. Des lésions associées provoquées par le souffle d'une explosion (*blast*) doivent être recherchées en examinant les tympans (de la simple hyperémie jusqu'à la rupture). Le *blast* par des ruptures alvéolaires pulmonaires peut rapidement mettre en jeu le pronostic vital. Les brûlures sont aussi des lésions associées fréquentes qui alourdissent la prise en charge. La chute des paramètres généraux doit faire rechercher une lésion d'organe associée menaçant le pronostic vital.

Bilan complémentaire

Il comporte des radiographies qui montrent les foyers de fractures mais aussi les projectiles radio-opaques. Certains sont radiotransparents (éclats de mines antipersonnel en plastique, « bourre » des cartouches de chasse...). La présence d'air sur les

Encadré 1

Classification de Cauchoix et Duparc

- Type I : ouverture punctiforme, plaie peu étendue, sans décollement ni contusion, dont la suture se fait sans tension.
- Type II : lésion cutanée qui présente un risque élevé de nécrose secondaire après suture (suture sous tension, lambeaux et décollements à vitalité incertaine).
- Type III : perte de substance cutanée prétibiale non suturable en regard ou à proximité du foyer de fracture.

Encadré 2

Classification de Gustilo

- Type I : ouverture cutanée inférieure à 1 cm. Généralement, l'ouverture se fait de l'intérieur vers l'extérieur. Il existe une petite lésion des parties molles. La fracture est souvent simple, transverse ou oblique courte avec petite comminution.
- Type II : ouverture supérieure à 1 cm sans délabrement important, ni perte de substance, ni avulsion. Il existe une légère comminution et une contamination modérée.
- Type III : délabrement cutanéomusculaire, lésion vasculonerveuse, contamination bactérienne majeure :
  - III A : la couverture du foyer de fracture par les parties molles est convenable malgré la dilacération extensive. Il existe une comminution importante de la fracture sans tenir compte de la taille de la plaie ;
  - III B : la fracture ouverte est associée à une lésion extensive ou à une perte de substance des parties molles avec *stripping* du périoste et exposition de l'os avec contamination massive et comminution très importante due au traumatisme à haute énergie. Après parage et lavage, l'os reste exposé et il est nécessaire de recourir à un lambeau de voisinage ou à un lambeau libre pour le recouvrir ;
  - III C : la fracture ouverte est associée à une lésion artérielle qui nécessite une réparation, mis à part le degré important des dégâts des parties molles.

clichés ne signifie pas toujours une infection anaérobie (*Clostridium perfringens*) car l'air peut provenir directement de la pénétration du projectile. Le bilan initial peut nécessiter des explorations artérielles en cas d'ischémie. Cependant, les signes d'ischémie sont en général évidents et le diagnostic d'ischémie est fait lors de l'examen clinique initial. L'artériographie est surtout utile pour évaluer les lésions et préciser la thérapeutique. Dès ce stade du bilan, le chirurgien peut être confronté à une situation de pénurie de moyens lorsqu'il exerce en situation précaire (mission humanitaire, conflits armés...). Il ne doit compter alors que sur son examen clinique décrit précédemment...

Catégorisation

Elle apparaît au terme de l'examen du blessé afin de pouvoir organiser une filière de soins. Dans le cadre du banditisme, il s'agit le plus souvent de blessés isolés, mais parfois un afflux massif peut arriver, dépassant rapidement la structure de soins en moyens humains ou matériels. Ceci se rencontre plutôt lors de crises majeures tels que des conflits armés, guérillas ou attentats terroristes. Afin de pouvoir prendre en charge d'une façon la plus efficace possible le maximum de blessés, un système de catégorisation est indispensable. Il doit être simple, reproductible et rapide. Il est donc nécessaire de connaître les classifications utilisées [6] par les divers services de santé des armées (OTAN ou français par exemple) ou le CICR.

■ Prise en charge des lésions des membres

Principes thérapeutiques

Ramassage

C'est la première étape du traitement. Il ne diffère pas de la prise en charge d'un fracas ouvert de membre « classique ». Le blessé est examiné selon les règles énoncées précédemment et catégorisé si besoin. La plaie exposée par découpe des vêtements est recouverte par un pansement stérile posé directement ou après une désinfection sommaire, compressif si la plaie est hémorragique. Un garrot peut être soit posé en attente à la racine du membre, soit serré au plus près de la lésion si l'hémorragie n'est pas jugulée par une compression, avec l'heure de pose marquée sur le blessé. Le membre est immobilisé par un moyen de contention externe provisoire. Antalgie et antibiothérapie peuvent être débutées dès ce stade selon le degré de médicalisation des secours. La séroprophylaxie antitétanique est effectuée au moindre doute.

Parage chirurgical

Il est fondamental. C'est une succession d'étapes obéissant à des règles précises et admises. [7] Le parage, geste souvent insuffisamment considéré par les chirurgiens, ne doit pas être négligé et se révèle être un exercice plus délicat qu'il n'y paraît.

On procède plan par plan, de la superficie vers la profondeur : la peau et le tissu cellulograisseux sous-cutané mortifié sont excisés jusqu'en zone saine et vascularisée après un lavage et un brossage abondants préalables. Les aponévroses musculaires déchirées sont débridées et celles qui sont intactes doivent être incisées pour prévenir un syndrome de loge. Les hémostases sont faites chemin faisant. Les tendons sont parés avec économie et leurs moignons fixés pour éviter leur rétraction. Les sections nerveuses sont repérées et fixées par un fil, la topographie lésionnelle étant repérée par un *clip* métallique ; en effet, leur réparation est différée car elle serait vouée à l'échec en urgence dans ce milieu potentiellement septique. Néanmoins, une réparation primaire tendineuse ou nerveuse immédiate peut être envisagée pour des plaies simples, traitées précocement. Les corps étrangers, les débris telluriques et les souillures diverses sont enlevés méticuleusement. Le muscle, véritable milieu de culture potentiel, est excisé selon la règle des « quatre C » (pas de contraction, coloration, capacité de saignement, consistance « chair de poisson »). Ainsi, on fait la part du vivant par la contraction sous la pince à disséquer, la contraction sous le bistouri électrique, la non-décoloration par l'eau oxygénée, le saignement sous le bistouri froid. Seuls les fragments osseux libres, dévitalisés, non pédiculés, sont retirés. L'irrigation est abondante au sérum tiède, sans pression excessive pour ne pas créer de faux trajets. En cas de contamination massive, les dispositifs de lavage hydropulsé à pression régulée sont utiles. L'action mécanique et l'effet de « dilution des germes » sont des plus importants car l'effet de réduction temporaire du nombre de bactéries par application simple d'un antiseptique est insuffisant. L'eau oxygénée est efficace, mais son utilisation dans les larges plaies des parties molles (fesse, cuisse) doit être réduite du fait du risque d'embolie gazeuse. La qualité du parage initial influence notablement le résultat final à long terme.

Fermeture différée des plaies

C'est un dogme incontournable afin d'éviter d'«enfermer le loup dans la bergerie ». Le drainage doit être large et peut se faire par divers moyens (lames, crins, drains ...). Un pansement absorbant épais et étanche assure une couverture provisoire. Les vaisseaux et les nerfs doivent être recouverts par rapprochement des tissus environnants. La fermeture cutanée se fait vers le cinquième jour environ. D'éventuels parages itératifs sont effectués au préalable en fonction de l'évolution locale (nécrose et surinfection). Le réexamen précoce du pansement à 24-48 heures est en effet capital pour dépister une infection active, voire une gangrène gazeuse (crépitation « neigeuse »), et évaluer la persistance d'éventuels tissus mortifiés conduisant à un parage secondaire.

Antibiothérapie

Elle est systématique. Elle est indispensable mais ne dispense pas du parage chirurgical. Elle doit être la plus précoce possible et à large spectre. Le groupe des pénicillines est le plus employé, associé au métronidazole. L'érythromycine en cas d'allergie ou l'adjonction d'aminoglycoside en cas de contamination majeure sont également proposées, ainsi que la pipéracilline pour son action sur *Pseudomonas aeruginosa*. La durée est variable selon les protocoles, mais en général inférieure à 5 jours.

Immobilisation

Elle est nécessaire même en dehors de toute fracture, améliore l'antalgie et lutte contre l'infection. Divers types d'attelles (gonflables, plâtrées ou autres) sont utilisables, en évitant les formes circulaires potentiellement compressives. Le fixateur externe peut également permettre la cicatrisation des parties molles lésées, tout particulièrement autour du pied et de la cheville.

Fixation des fractures

Elle est quasi exclusivement extrafocale. Le fixateur externe, quel que soit son type, est le moyen d'ostéosynthèse à privilégier. [8] Des broches de type Kirschner intrafocales ou des vis isolées peuvent être associées de façon complémentaire pour stabiliser par exemple des fragments instables de grande taille. D'une façon générale, l'ostéosynthèse intrafocale (plaque vissée, enclouage centromédullaire) est formellement déconseillée car ce corps étranger majore considérablement le risque de sepsis local en favorisant l'encapsulation des bactéries sur l'implant (Slime). Des nuances doivent cependant être faites : en effet, l'ostéosynthèse intrafocale est parfois utilisée pour des cas spécifiques : balle à faible vitesse, plaies peu souillées sans attrition tissulaire, vues précocement, s'apparentant à des fractures ouvertes de stade I ou II. Si l'enclouage est choisi, il doit être réalisé sans alésage. [9] L'apparition de nouveaux matériels d'ostéosynthèse réactualise l'indication des plaques. Ce sont les plaques avec vis verrouillables à prise monocorticale, véritable fixation interne avec un abord minimaliste, qui respectent mieux la biologie locale de l'os plutôt que les plaques traditionnelles.

Exceptions

Elles confirment la règle. En effet, il peut être tentant de déroger aux principes exposés précédemment, issus de l'expérience des champs de bataille et de la chirurgie exercée en situation précaire. L'équipe chirurgicale exerçant au sein d'une structure hospitalière moderne, bien équipée, recevant un blessé isolé et de façon précoce, peut être influencée par ses pratiques habituelles de traumatologie usuelle. La fermeture primaire après le parage sur des drains aspiratifs ou l'enclouage centromédullaire pour des fractures ouvertes punctiformes en sont des exemples. Tout est théoriquement possible, mais seule l'expérience du chirurgien peut dire si la souillure est trop importante pour interdire la fermeture initiale et la fixation intrafocale. Il vaut donc mieux pour un chirurgien peu expérimenté, confronté à des lésions d'évaluation difficile, appliquer des principes sûrs et validés plutôt que de risquer un sepsis majeur.

Abstention thérapeutique

Elle a été proposée et validée [10] pour de petites plaies superficielles atteignant les tissus mous, inférieures à 1 ou 2 cm, sans hématome important, sans contamination bactérienne majeure, loin d'un organe majeur et à distance des articulations. La prise en charge consiste en une antibiothérapie précoce poursuivie 4 jours et en un nettoyage superficiel. Le respect de ces règles a montré un faible taux de surinfection secondaire.

Couverture cutanée

Ce n'est pas un problème immédiat car la fermeture cutanée est différée. La gestion du recouvrement peut se poser lors de la chirurgie secondaire, à partir du cinquième jour. Les articulations et les vaisseaux ne doivent pas être exposés à l'air libre et une couverture transitoire de ces éléments par rapprochement des parties molles en fin de parage peut parfois suffire. Il est rare d'être contraint en urgence à utiliser des lambeaux. L'utilisation de lambeaux en urgence expose à deux grandes complications : l'emprisonnement de l'infection et l'utilisation de lambeaux locorégionaux reposant sur des axes vasculaires potentiellement lésés et donc peu fiables. Des lambeaux prélevés à distance peuvent être utilisés pour éviter ces écueils, associés à un parage extensif pour limiter le sepsis secondaire. Ceci peut sembler trop « agressif » et aléatoire en condition d'exercice précaire.

Revascularisation

Elle s'impose parfois devant un membre en ischémie. Les projectiles provoquent en effet souvent des plaies des axes vasculaires, parfois étagées en cas de polycriblage. Toutes les formes lésionnelles sont envisageables : de la simple plaie latérale à la perte de substance importante. Les lésions isolées de l'intima sont également possibles, notamment lors des lésions par *blast*. Les sutures directes sont rarement possibles et un greffon est souvent nécessaire, le plus souvent de type veineux saphène inversé. [11] L'utilisation de greffons synthétiques (polytétrafluoroéthylène) est en théorie possible après parage. Leur taux de surinfection est néanmoins nettement supérieur et fait donc préférer les greffons veineux. En cas d'atteinte osseuse, la stabilisation du squelette est un préalable indispensable avant toute suture vasculaire. Néanmoins, lorsque le temps d'ischémie est dépassé, la pose d'un *shunt* provisoire de type carotidien peut être employée avant la pose du fixateur externe. [12] Le pontage peut être soit anatomique, soit extra-anatomique, ce dernier étant préféré en cas d'attrition tissulaire importante, ce qui permet de placer les sutures vasculaires dans un milieu moins septique et de meilleure trophicité. Le délai maximal de 6 à 8 heures d'ischémie avant revascularisation est une notion admise. L'efficacité du lavage vasculaire du membre afin de prévenir un syndrome de revascularisation n'a pas fait la preuve de son efficacité. Les aponévrotomies sont systématiques afin de prévenir tout syndrome des loges après revascularisation (syndrome de Cormier et Legrain). L'ischémie peut se révéler secondairement, tout comme les faux anévrismes ou les fistules artérioveineuses développés à partir de lésions non traitées, d'où l'importance d'examens cliniques répétés dans le temps.

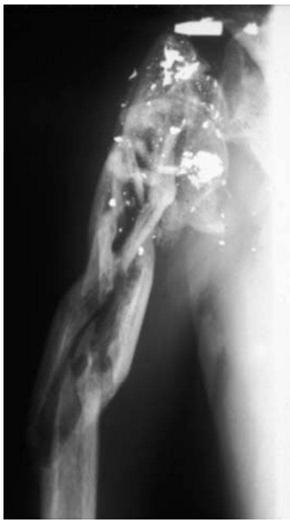

Figure 7. Fracture comminutive de l'extrémité supérieure de la tête humérale.

Amputation

Elle reste un geste pratiqué de façon courante, de fréquence stable dans les statistiques. [13] Les fracas avec attrition tissulaire majeure, notamment rencontrés dans les « pieds de mines », ne relèvent pas de la chirurgie conservatrice. En urgence, le parage se limite au moignon d'amputation traumatique qu'il convient de laisser ouvert sur des lames de drainage, même si certains [14] ont proposé la fermeture primaire en urgence. Il convient de faire les mêmes réserves que précédemment, cela ne pouvant concerner que de rares cas bien précis vus tôt, peu souillés et peu délabrés. On laisse donc, en général, un moignon traumatique le plus distal possible et secondairement, à distance des phénomènes septiques, le niveau définitif et la confection d'un moignon appareillable sont réalisés. Compte tenu des insuffisances des appareillages du membre supérieur, les amputations sont limitées aux indications de nécessité (régularisation, afflux massif de blessés) et de sauvetage (gangrène, lésions vitales associées).

Lésions du membre supérieur

Épaule

C'est la région « charnière » du membre supérieur. Elle reste relativement exposée même chez les militaires, malgré les nouveaux gilets protecteurs qui possèdent des expansions latérales. Le thorax voire le cou ou l'axe rachidien sont des atteintes associées fréquentes, aggravant le pronostic vital. Un fracas osseux glénohuméral (Fig. 7) est paré selon les principes déjà énoncés. Les masses musculaires importantes permettent de recouvrir les éléments nobles. L'immobilisation coude au corps est souvent suffisante mais, en cas de destruction importante, l'exofixation est le meilleur moyen pour limiter les douleurs et faciliter les soins. Difficiles à positionner, les fiches du fixateur externe prennent appui dans l'épine de l'omoplate en arrière et dans la diaphyse humérale au niveau du « V » deltoïdien en bas. Il faut penser aux trajets des nerfs radial et circonflexe afin de les éviter. Si les surfaces articulaires sont conservables, des broches temporaires peuvent maintenir des fragments libres. En milieu hospitalier, en cas de plaie articulaire simple, l'arthroscopie peut être utilisée pour extraire un corps étranger intra-articulaire et procéder au lavage abondant. [15] Lorsque l'articulation n'est pas conservable, l'arthrodèse secondaire permet de garder un membre supérieur fonctionnel, en particulier grâce à l'articulation scapulothoracique. Le taux de pseudarthrose reste élevé quelle que soit la technique chirurgicale utilisée (20 %). L'arthroplastie secondaire est parfois possible. [16] Elle permet d'augmenter la mobilité mais n'apporte pas toujours l'indolence. La mise en place d'une prothèse s'effectue à distance du traumatisme afin de limiter le réveil septique qui reste fréquent, ce qui limite donc les indications d'arthroplastie.

L'atteinte de l'artère axillaire peut mettre en jeu la vie du blessé par hémorragie ou ischémie. Elle peut être aussi méconnue car le

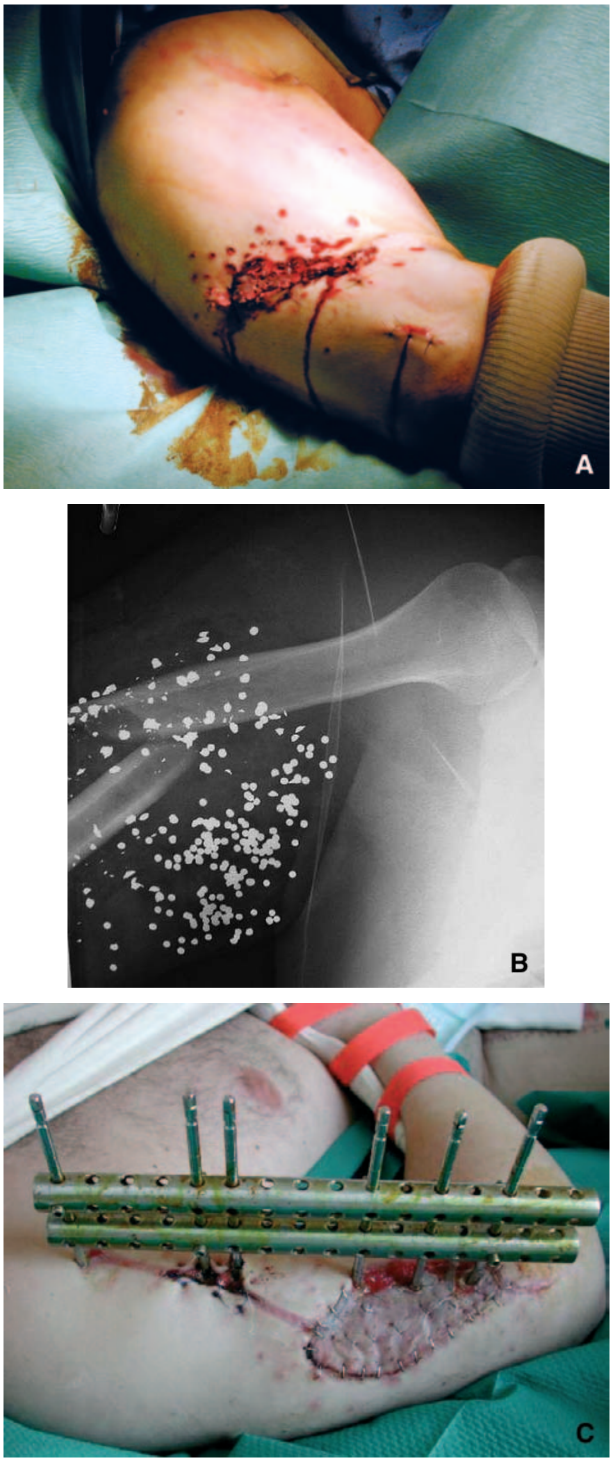

Figure 8.
A. Blessure par plombs de chasse sur la face latérale du bras.
B. Radiographie du même bras.
C. Même patient après parages multiples, stabilisation osseuse et couverture cutanée par greffe.

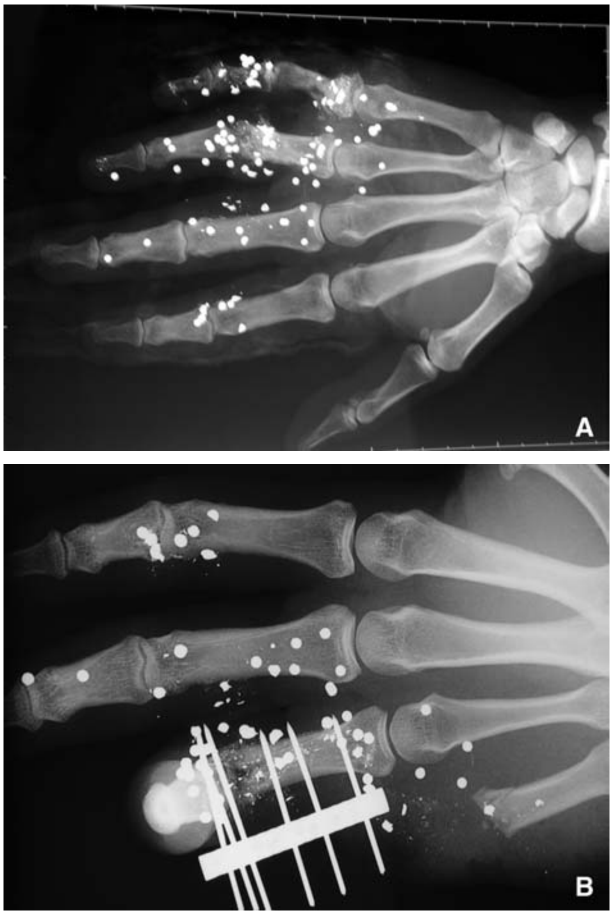

Figure 9.
A. Blessure par plombs de chasse.
B. Fixation externe et amputation du cinquième rayon (échec de la revascularisation).

réseau anastomotique est riche, notamment par les branches acromiothoraciques. La conservation des pouls après une lésion importante sur l'axe axillaire impose son exploration au moindre doute. Bien que la ligature artérielle ne conduise pas toujours à l'amputation, l'usage systématique de la revascularisation a permis de passer d'un taux d'amputation de 43 % durant la Seconde Guerre mondiale à 1,5 % durant la guerre du Viêt-Nam. [17]

Diaphyse humérale

C'est une structure souvent exposée (Fig. 8). L'os très cortical peut être le siège d'une comminution importante. Les fiches de fixation externe doivent être posées dans les zones de Green ne risquant pas de blesser les éléments vasculonerveux qui siègent à proximité de l'os, notamment le nerf radial en externe et les vaisseaux en interne. L'atteinte de l'artère humérale, que ce soit en aval ou en amont de l'artère humérale profonde, provoque souvent une ischémie du membre.

Coude

C'est une articulation superficielle faiblement protégée par les masses musculaires. La stabilisation externe est habituellement humérocubitale. Les trois axes vasculaires peuvent être lésés et nécessiter un geste de revascularisation. La couverture par un lambeau est rapidement nécessaire en cas d'exposition osseuse. La raideur et l'instabilité sont les deux grandes complications à moyen terme des fracas siégeant dans cette localisation.

Avant-bras

Il comporte de nombreuses structures nobles rendant le traitement complexe. Le syndrome des loges est fréquent. La présence de deux axes artériels augmente les possibilités de réparation vasculaire. En cas d'amputation, un moignon d'au moins 10 cm est nécessaire pour un appareillage.

Main

Organe hautement fonctionnel, elle doit être parée avec mesure et économie, afin de ne pas trop exposer de structure « noble » sous-jacente. La chirurgie réparatrice est différée, à distance de toute infection active. Le principe des réparations de la main « tout en un temps » n'est pas applicable dans ce cadre. L'ouverture du canal carpien et des aponévroses musculaires est effectuée au moindre doute pour éviter toute compression secondaire, en particulier après lésions explosives (*blast*). La fixation externe permet d'immobiliser le carpe, fixant le radius au deuxième métacarpien en utilisant des fiches ou broches de taille adaptée au niveau des rayons digitaux (Fig. 9). La chirurgie

Figure 10.
A. Fracture comminutive par balle de l'extrémité supérieure du fémur.
B. Fracture stabilisée par fixateur externe.

de réimplantation digitale est rarement possible en urgence, d'autant que les lésions par *blast* sont souvent associées et provoquent des atteintes vasculaires souvent étendues. La conservation d'un doigt « banque » est possible en vue d'une utilisation secondaire. Quant à la couverture cutanée, elle est plutôt confiée aux lambeaux (locaux ou pédiculisés iliaques type Mac Gregor) qu'à la cicatrisation dirigée, source d'adhérences.

Lésions du membre inférieur

Hanche (Fig. 10)

Cette articulation profonde, encadrée par les vaisseaux fémoraux en avant et le nerf sciatique en arrière, est entourée d'importantes masses musculaires (muscles fessiers). Son accès chirurgical est difficile. Elle pose des problèmes thérapeutiques particuliers. [18] Ces plaies s'intègrent dans les complexes plaies abdomino-pelvi-fessières, avec des tableaux polymorphes pouvant associer ou non une grosse fesse hémorragique, un fracas coxofémoral, une atteinte périnéale, pelvienne ou abdominale hautement septique par l'atteinte du tube digestif terminal. L'attrition des importantes masses musculaires et leur contamination massive réunissent les conditions idéales d'un sepsis grave, volontiers par germes anaérobies. Le parage ne comporte pas de particularité, mais l'immobilisation par attelle pelvipédieuse est difficile. La fixation externe, entre le bassin (crête iliaque, ou mieux entre l'épine iliaque antérosupérieure et antéro-inférieure) et le fémur, permet de stabiliser la hanche. L'atteinte du nerf sciatique est très péjorative, d'autant que les résultats de la chirurgie nerveuse y sont décevants. Elle pose le problème des troubles de la sensibilité plantaire et des transferts palliatifs non réalisables. Les vaisseaux, superficiels et antérieurs, sont vulnérables. Leur atteinte nécessite souvent un contrôle d'amont par un abord abdominal sous-péritonéal. La destruction de l'articulation coxofémorale peut être traitée secondairement, selon le capital osseux restant, par une résection arthroplastique avec coaptation iliotrochantérienne, ou à distance par une arthrodèse voire une arthroplastie. Aux mises en garde septiques déjà énoncées se rajoute le problème de la stabilité de l'implant prothétique lorsque le capital musculaire, notamment fessier après parage, est insuffisant.

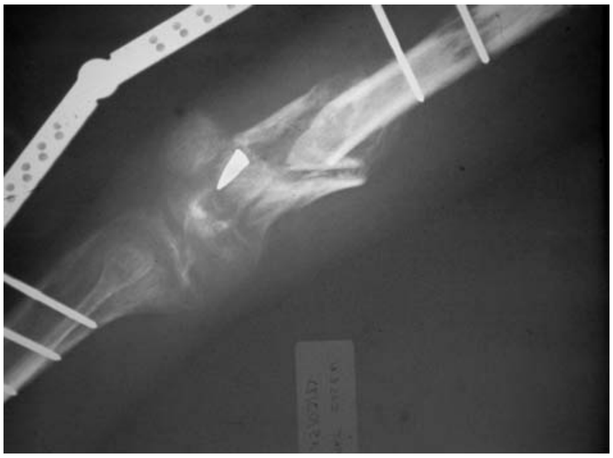

Figure 11. Fracture de l'extrémité distale du fémur.

Fémur

C'est un os résistant, également entouré d'épaisses masses musculaires. La rencontre avec un projectile à haute vélocité provoque souvent un foyer très comminutif. L'importance des muscles a l'avantage de permettre de recouvrir l'os, même après un parage important. En revanche, la transfixion des muscles par les fiches de fixateur externe est source d'adhérences musculaires ultérieures. Il est recommandé, à cet effet, de placer les fiches sur le côté latéral du fémur, le genou étant fléchi. Si l'artère fémorale profonde peut être liée, l'artère fémorale superficielle requiert un geste de revascularisation en cas d'atteinte.

Genou (Fig. 11)

C'est une articulation superficielle très exposée à sa face antérieure. En arrière, l'artère poplitée est fréquemment lésée du fait de sa proximité avec la face postérieure du squelette. Son interruption est synonyme d'amputation secondaire dans 75 % des cas et impose donc un geste de revascularisation en urgence. Le taux d'amputation reste encore de 5 % malgré les progrès de la chirurgie vasculaire. [19] La couverture secondaire de cette articulation fait souvent appel aux lambeaux musculaires de proximité. L'arthroplastie peut aussi être utilisée ici, avec notamment les prothèses contraintes qui suppriment le problème de l'instabilité rencontrée lors des grands defects ostéo-musculaires. Néanmoins, on rencontre de fréquents problèmes en termes de voies d'abord et de nécrose cutanée. En cas de doute sur la pénétration articulaire, l'arthroscopie est une aide précieuse pour faire un bilan articulaire lors des polycriblages (petits éclats ou plombs de chasse) de cette région et réaliser un lavage.

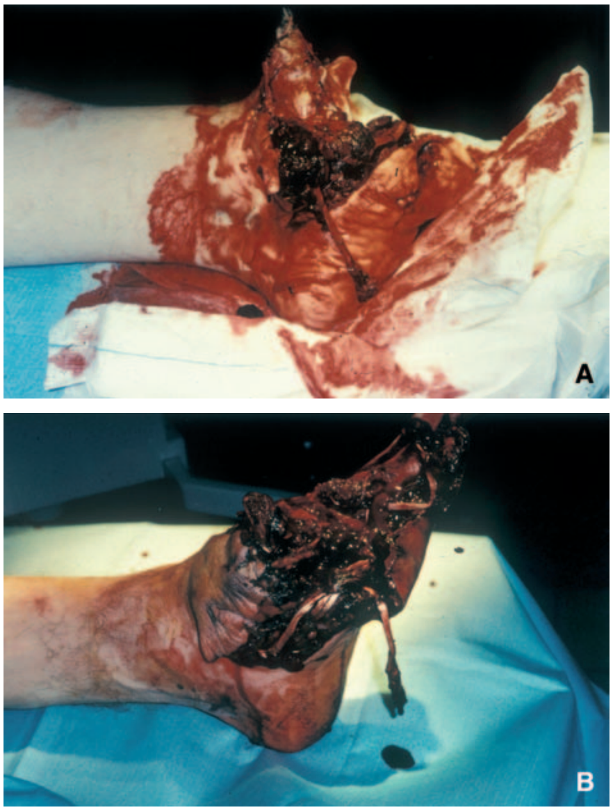

Figure 12.
A. Amputation traumatique de l'avant-pied par mine.
B. Amputation traumatique du pied par mine antipersonnel.

Jambe

Elle se caractérise par sa richesse vasculaire (trois axes) et son squelette superficiel. Durant la Seconde Guerre mondiale, un taux d'amputation de 14 % était observé après ligature d'une seule artère de jambe contre un taux de 65 % après ligature concomitante des artères tibiales antérieures et postérieures. La revascularisation est indiquée lorsqu'il existe un syndrome ischémique sévère, contemporain habituellement d'une occlusion des trois axes de jambe. La couverture du foyer nécessite souvent un geste de couverture par lambeau, en particulier à la face interne. La fixation du squelette s'effectue le plus souvent par fixateur, mais l'enclouage est possible avec les réserves déjà émises. L'évolution des fracas par projectile vers la pseudarthrose, septique jusqu'à preuve du contraire, est quasiment la règle, et relève d'un traitement codifié qui a pour but d'assécher et de recouvrir le foyer fracturaire stabilisé par fixateur, afin de permettre ou de relancer la consolidation par greffe osseuse (greffe in situ, ou intertibio-péronière, ou transfert osseux).

Cheville et pied

Ce sont des articulations très fréquemment atteintes (Fig. 12) car mal protégées et souvent exposées, notamment aux mines antipersonnel. Les lésions sont souvent très contaminées, associant un fracas osseux avec une perte de substance cutanée étendue. L'effet traumatique provoque une véritable « pétalisation » du pied et les lésions de *blast* associées sont constantes. Le parage aboutit souvent à des résections plus importantes que prévu initialement. L'amputation reste pour ces lésions encore souvent la seule possibilité. Tant que le niveau se situe sous le genou, l'appareillage restaure une fonction acceptable. La stabilisation par fixateur externe utilise un montage en triangulation, prenant tibia, calcanéum et métatarse. Le polycriblage pose aussi le problème de la pénétration articulaire et du risque d'arthrite torpide. Une entité non rare est le pied de mine fermé où l'énergie de la déflagration est transmise par le sol (pont de bateau, plancher de véhicule) au pied, induisant des atteintes squelettiques sévères et multiples dans une enveloppe cutanée intacte.

Lésions du rachis

Fréquence

Elle est faible, environ 5 % des blessures de guerre. Ceci contraste avec leur gravité importante. Ces lésions aboutissent souvent à des déficits neurologiques définitifs. Par ailleurs, les lésions associées sont souvent au premier plan, avec engagement du pronostic vital. La répartition des lésions montre une prédominance de la région dorsale. [20] On retrouve souvent une atteinte pulmonaire associée en région dorsale, une atteinte des voies aérodigestives en région cervicale et l'atteinte de gros vaisseaux ou viscères en région lombaire. Le mécanisme lésionnel n'est pas spécifique, soit direct par le projectile, soit indirect par des éclats osseux secondaires ou par phénomène de cavitation.

Prise en charge initiale

Elle doit respecter, comme pour tout traumatisé du rachis, l'alignement tête-cou-tronc lors des manœuvres de mobilisation. Ces manœuvres sont indispensables pour examiner le dos du blessé et rechercher tous les orifices lésionnels. On recherche par l'examen clinique l'importance de l'atteinte neurologique et son caractère incomplet ou non (Brown-Séquard). La plaie est toujours contaminée. Le saignement est souvent abondant, notamment par lésion du réseau veineux rachidien qui est très développé. Les atteintes vitales (hémorragiques, respiratoires, abdominales) peuvent prédominer.

Bilan radiologique

Il évalue l'atteinte osseuse et son caractère instable ou non, comme en traumatologie conventionnelle. Le scanner a une place prépondérante, notamment pour apprécier le contenant et le contenu du canal rachidien. L'imagerie par résonance magnétique, en l'absence d'éclats métalliques, renseigne également sur l'œdème et les hématomes centromédullaires associés.

Traitement

Il consiste tout d'abord en un parage des tissus mous. L'axe neurologique est décomprimé par ablation des esquilles osseuses, voire laminectomie complémentaire. La dure-mère, après parage économique, est refermée directement ou par *patch*, si possible non prothétique comme de l'aponévrose (fascia lata) par exemple. L'hémostase est effectuée au préalable pour éviter un hématome compressif. La stabilisation, fonction de l'atteinte osseuse, se fait soit de façon orthopédique par corset ou étriers, soit de façon chirurgicale avec instrumentation rachidienne. En cas d'instabilité rachidienne, elle évite l'aggravation des lésions neurologiques ou une déviation en cal vicieux. La pose de matériel en foyer contaminé expose cependant à l'aggravation ou la pérennisation du sepsis.

Après la phase aiguë

Une fois la phase aiguë passée, l'atteinte neurologique ne régresse que très rarement. Il se pose alors le problème de la stabilisation définitive du rachis (arthrodèse) et parfois de fistules chroniques de liquide céphalorachidien.

■ Conclusion

La prise en charge des lésions par projectiles est malheureusement de plus en plus fréquente. Les caractères spécifiques de

ces blessures doivent donc être connus de tous les chirurgiens ! Traumatisme pluritissulaire, la plaie balistique nécessite souvent une prise en charge en urgence, à la fois orthopédique et vasculaire. Le parage précoce et rigoureux associé à l'antibiothérapie a quasiment éradiqué la gangrène gazeuse. Le pronostic vital est rarement mis en jeu, en dehors des plaies des racines et des confins. La prise en charge initiale est relativement standardisée, obéissant à des règles définies et validées, mais dépend également du degré d'équipement de la structure hospitalière et de l'afflux de blessés à soigner. La chirurgie secondaire cherche en premier lieu à éradiquer les processus infectieux ostéoarticulaires, ce qui autorise la restitution de la continuité osseuse, puis à limiter les fréquentes séquelles fonctionnelles par la chirurgie nerveuse et les transferts musculaires. Les possibilités modernes de l'orthopédie (arthroplastie, arthroscopie, ostéosynthèses « modernes ») ne doivent pas être systématiquement récusées, mais leurs indications doivent être judicieusement pesées car elles peuvent être la source potentielle de complications graves dont le réveil infectieux secondaire. L'expérience est un outil précieux pour le chirurgien prenant en charge ces lésions par projectiles n'obéissant à aucun schéma préétabli. Néanmoins, le praticien inexpérimenté doit éviter des erreurs grossières en respectant les règles énoncées précédemment.

■ Références

[1] Coupland RM, Korver A. Injuries from antipersonnel mines: the experiences of the ICRC. *BMJ* 1991;**303**:1509-12.

[2] Jourdan P, Vicq P. Le compromis impossible : à propos d'un article de balistique lésionnelle de MM Cooper et Ryan. *J Chir (Paris)* 1991;**128**: 60-4.

[3] Fackler ML, Surinchak JS, Malinowsky JA, Bowen RE. Bullet fragmentation: a major cause of tissue disruption. *J Trauma* 1984;**24**: 35-9.

[4] Pons J, Courbil LJ. *Les blessés par projectile. Médecine en situation de catastrophe*. Paris: Masson; 1987.

[5] Coupland RM. The red cross classification of war wounds: The EXCFVM scoring system. *World J Surg* 1992;**16**:910-7.

[6] Houdelette P. Le triage des blessés en chirurgie de guerre et situation d'exception. *J Chir (Paris)* 1996;**133**:363-71.

[7] Coupland RM. Technical aspects of war wound excision. *Br J Surg* 1989;**76**:663-7.

[8] Coupland RM. War wounds of bones and external fixation. *Injury* 1994; **25**:211-7.

[9] Tejan J, Lindsey R. Management of civilian gunshot injuries of the femur. A review of the literature. *Injury* 1998;**29**:18-22.

[10] Bowyer GW. Management of small fragments wounds: experience from the Afghan border. *J Trauma* 1996;**40**(suppl3):170-2.

[11] Nanobashvili J, Kopadze T, Tvaladze M, Buachidze T, Nazvlishvili G. War injuries of major extremity arteries. *World J Surg* 2003;**27**:134-9.

[12] Nichols JG, Svoboda JA, Parks SN. Use of temporary intraluminal shunts in selected peripheral arterial injuries. *J Trauma* 1986;**26**: 1094-6.

[13] Islinger R, Kuklo T, Mchale K. A review of orthopedic injuries in three recent US military conflicts. *Milit Med* 2000;**165**:463-5.

[14] Atesalp AS, Erler K, Gur E, Solakoglu C. Below-knee amputations as a result of land-mines injuries: comparison of primary closure versus delayed primary closure. *J Trauma* 1999;**47**:724-7.

[15] Tarkin I, Hatzidakis A, Hoxies S, Giangara C, Knight R. Arthroscopic treatment of gunshot wounds to the shoulder. *Arthroscopy* 2003;**19**: 85-9.

[16] Haspl M, Pecina M, Orlic D, Cicak N. Arthroplasty after war injuries to major joints. *Milit Med* 1999;**164**:353-7.

[17] Rich NM, Baugh JH, Hughes CW. Acute arterial injuries in Vietnam: 1 000 cases. *J Trauma* 1970;**10**:359-69.

[18] Dicpinigaitis P, Fay R, Egol K, Wolinsky P, Tejwani N, Koval K. Gunshot wounds to the lower extremities. *Am J Orthop* 2002;**31**: 282-93.

[19] Bishara RA, Pasch AR, Lim LT, Meyer JP, Schuler JJ, Hall Jr RF, et al. Improved results in the treatment of civilian vascular injuries associated with fractures and dislocations. *J Vasc Surg* 1986;**3**:707-11.

[20] Yoshida GM. Gunshot wounds to the spine. *Orthop Clin North Am* 1995;**24**:109-11.

G. Versier, Professeur agrégé du Val de Grâce, chef de service (gilbert.versier@libertysurf.fr).
D. Ollat, Assistant des Hôpitaux des Armées.
Service de chirurgie orthopédique et traumatologie, Hôpital d'instruction des Armées Bégin, 69, avenue de Paris, 94160 Saint-Mandé, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Versier G, Ollat D. Blessures des membres et du rachis par projectiles. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-032-A-10, 2005.

Complications des fractures des membres de l'adulte

P. Bonnevialle

Une énumération détaillée des nombreuses complications des fractures des membres de l'adulte a pour but principal d'avertir le traumatologue afin de mettre en œuvre les mesures préventives appropriées. Une description clinique et une démarche diagnostique sont proposées. À court terme, les complications au site fracturaire apparaissent liées directement au traitement appliqué : les plus importantes sont les paralysies postopératoires, l'infection, les désunions et nécroses cicatricielles cutanées, le syndrome de loge. L'embolie graisseuse à retentissement pulmonaire et neurologique est quasi exclusivement constatée après fracture diaphysaire fémorale. Les complications secondaires surviennent dans les premières semaines ; il s'agit des complications thromboemboliques, de l'algodystrophie et, chez la personne âgée, de décompensations des comorbidités, entraînant une surmortalité. À long terme, les complications des fractures se résument aux échecs de l'ostéogenèse, aboutissant à une pseudarthrose, à l'ostéonécrose pour certaines localisations épiphysaires et à l'arthrose post-traumatique dont la pathogénie est souvent multifactorielle mais où le geste thérapeutique, dans son indication et sa réalisation, a un rôle prépondérant.

Mots clés : Infection postopératoire ; Paralysie postopératoire ; Syndrome de loge ; Embolie graisseuse ; Accidents thromboemboliques ; Algodystrophie ; Ostéonécrose ; Pseudarthrose ; Arthrose post-traumatique

Plan

■ Introduction

L'énoncé et le développement des diverses complications pourraient faire croire que le pronostic actuel des lésions fracturaires est défavorable : il n'en est rien. Par la connaissance des risques potentiels postfracturaires, le traumatologue modifie sa prise en charge et adopte une attitude préventive. L'étude chronologique de ces complications s'impose par sa logique en excluant les lésions non osseuses contemporaines de la fracture – ouverture, atteinte neurologique, rupture vasculaire – qui sont en fait des traumatismes associés. Ils rentrent dans le cadre d'une lésion pluritissulaire dont la rupture de la continuité du squelette n'est qu'un des aspects. Par complications précoces, on entend tous les incidents locaux, régionaux ou généraux survenant dans les suites proches de la survenue de la fracture, des premières heures aux premiers jours. Elles sont favorisées, voire induites, par la méthode thérapeutique appliquée mais aussi le génie évolutif du traumatisme lui-même. Les complications dites secondaires se produisent dans les premiers mois postfracturaires, classiquement avant la consolidation. Enfin, les complications tardives surviennent au-delà des délais habituels de consolidation et rassemblent tous les aléas de la consolidation, et les conséquences locorégionales du traitement.

■ Complications immédiates et précoces

Au site fracturaire

Chaque méthode thérapeutique expose à des complications spécifiques, qu'il faut dépister et prévenir dans les heures et les jours qui suivent sa mise en œuvre.

Après traitement orthopédique

Après traitement orthopédique, la survenue d'un déplacement secondaire à la fonte de l'œdème est le témoignage d'une instabilité réductionnelle de la fracture et signe les limites de la méthode. Un appui intempestif ou une utilisation intense et déraisonnable du membre peut aussi expliquer un déplacement secondaire. Ce risque impose un suivi régulier et attentif de toute fracture traitée orthopédiquement. Le déplacement et son importance quantitative se recherchent sur un cliché face-profil. Au-delà de la 3/4^{e} semaine, ce risque s'estompe car le foyer fracturaire est le siège de la première étape de l'ostéogenèse de nature fibrocartilagineuse, assurant une certaine

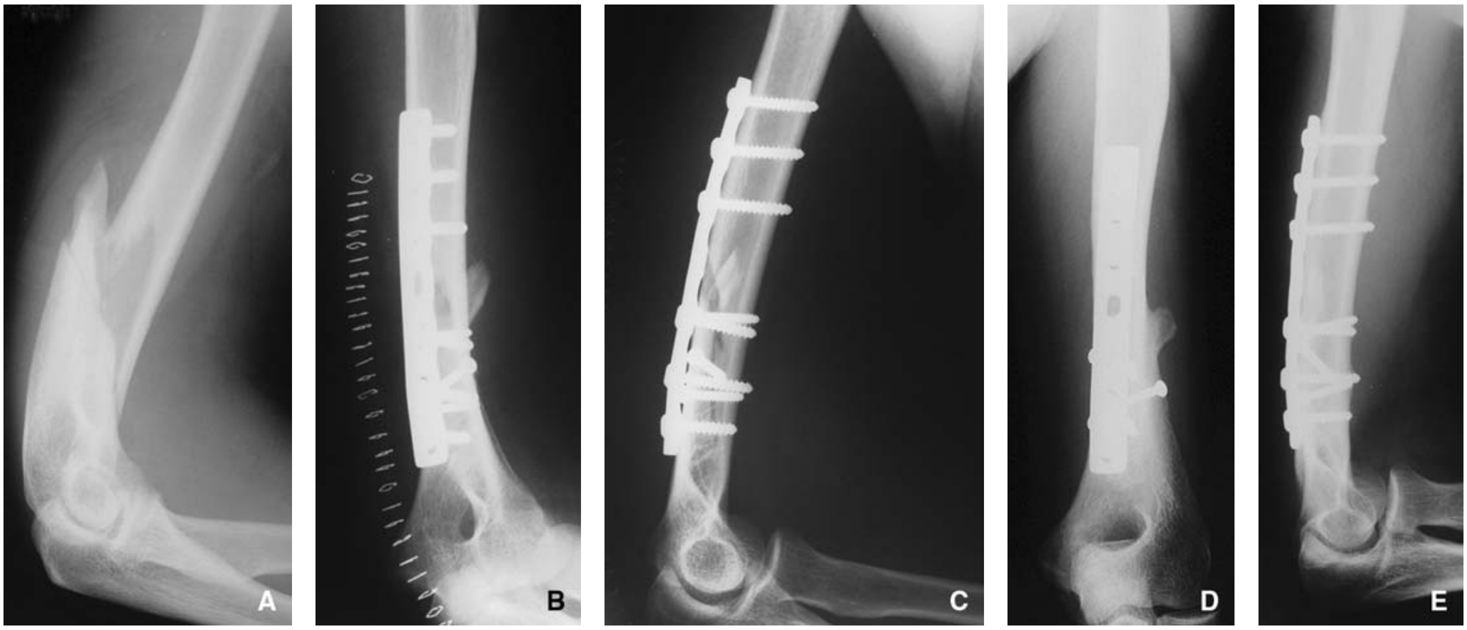

Figure 1.
A. Fracture extra-articulaire humérale distale à la suite d'une chute à ski. Fracture fermée, sans paralysie radiale.
B, C. Contrôle radiologique de profil postopératoire après ostéosynthèse par voie postérieure par plaque vissée, radial non disséqué. En postopératoire, paralysie radiale sensitive et motrice complète.
D, E. Consolidation radiologique au 4^{e} mois postopératoire. Premiers signes de récupération du nerf radial constatés au 2^{e} mois, récupération complète au 6^{e} mois.

stabilisation des fragments. Des lésions cutanées par irritation compressive du plâtre peuvent survenir, imposant un changement du système d'immobilisation ou son abandon pour une autre méthode.

Après traitement opératoire

Paralysie postopératoire

Une paralysie postopératoire peut être constatée après ostéosynthèses : la plus fréquente est la paralysie radiale secondaire à une fixation par plaque d'une fracture diaphysaire humérale. La fréquence des paralysies radiales post-thérapeutiques se situe autour de 5 %, toutes méthodes confondues, et de 12 % après plaque vissée latérocorticale. [1] La paralysie est essentiellement liée à une traction sur le tronc nerveux lors de sa dissection. Celle-ci est obligatoire dès qu'une ostéosynthèse est décidée, qu'elle soit latérocorticale ou centromédullaire, et que le patient présente une paralysie radiale immédiate directement liée au traumatisme. En cas de paralysie postopératoire, la récupération neurologique est la règle en quelques mois. Il est important de noter, sur le compte rendu opératoire, les difficultés de réduction et les rapports du tronc nerveux avec le matériel d'ostéosynthèse (Fig. 1). Lorsque l'opérateur constate lui-même une telle complication après son intervention, il peut rassurer son patient et lui préciser les modalités de la récupération en 3 à 6 mois. Lorsque le traumatologue n'a pas personnellement opéré le patient, et l'examine en deuxième intention, il ne connaît pas, a priori, l'état anatomique du nerf. Dans ces circonstances, l'absence d'un début de récupération à l'électromyogramme réalisé à la fin du premier mois doit faire envisager une exploration du tronc nerveux et un geste approprié en fonction de son aspect macroscopique : simple neurolyse, suture terminoterminale, ou greffe interfasciculaire sous microscope. [2] Si les ostéosynthèses par plaque demeurent les plus pourvoyeuses de paralysie radiale, les autres méthodes d'ostéosynthèse n'en sont pas pour autant épargnées selon des pathogénies variables : transfixation lors de la pose des fiches distales d'un fixateur externe humérohuméral, traumatisme direct par la tige de réduction ou les têtes d'alésage lors d'un l'enclouage, manipulations réductionnelles intempestives lors de l'embrochage centromédullaire.

Au membre thoracique, des paralysies postopératoires plus exceptionnelles peuvent intéresser le nerf axillaire après ostéosynthèse humérale proximale [3], le nerf ulnaire après ostéosynthèse de la palette [4, 5], le nerf médian après fixation d'une fracture du radius distal. Au membre pelvien, le tronc du sciatique est exposé lors de la réduction et de la fixation de la paroi acétabulaire postérieure, et le nerf fibulaire commun lors des ostéosynthèses fémorales distales. [6] Quelle que soit leur localisation, ces complications neurologiques doivent être prévenues par un contrôle systématique de tout élément tronculaire nerveux situé sur le trajet opératoire, et à plus forte raison s'il est déjà le siège d'une atteinte paralytique contemporaine de la fracture.

D'autres atteintes neurologiques sont liées à l'installation du patient sur la table opératoire ; paralysie plexulaire brachiale après abduction prolongée de l'épaule, du nerf ulnaire dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne. La table orthopédique est elle-même pourvoyeuse de telles complications : lors de l'enclouage fémoral, un contre-appui pubien mal protégé, une traction très forte du membre sont facteurs de paralysie du nerf pudendal dont la traduction est essentiellement sensitive avec hypo- ou anesthésie de la région périnéale. [7] Le nerf fibulaire commun peut être lui aussi comprimé par l'étrier de la table orthopédique lors de l'enclouage tibial ou fortement étiré lors des efforts de réduction. Des mesures préventives adaptées doivent permettre d'éviter de telles complications.

Même s'il n'est pas de traduction immédiate, le névrome postopératoire d'un nerf sensitif sous-cutané doit être prévenu par une technique opératoire rigoureuse. Les localisations les plus fréquentes sont les branches sensitives du radial au dos du poignet et du nerf saphène dans la région malléolaire latérale : leur situation anatomique précise doit être connue par l'opérateur.

Complications cutanées

Il ne s'agit pas ici d'évoquer les atteintes cutanées contemporaines de la fracture qui doivent être décrites en même temps que les lésions osseuses mais d'étudier leur aspect évolutif post-thérapeutique. Une fermeture de première intention bord à bord est effectuée en urgence immédiate ou différée pour les lésions

cutanées de types I, II, et IIIA de Gustilo [8] après lavage et parage soigneux. De même, un pansement gras, une ponction des phlyctènes, un « tannage » des dermabrasions sont indiqués dans les fractures fermées de types I et II de Tscherne et Gotzen. [9] Dès la prise en charge initiale, une mauvaise évaluation de la vitalité des berges cutanées, un parage insuffisant peuvent mener à une nécrose sèche plus ou moins étendue, exposant le matériel d'ostéosynthèse. La nécrose est rapidement colonisée par les bactéries nosocomiales. La prévention de telles complications passe par un bilan initial précis effectué par un traumatologue expérimenté, et la réfection plurihebdomadaire des pansements sous anesthésie, avec complément de parage si nécessaire.

De même, la perte de substance cutanéo-musculo-aponévrotique peut apparaître plus étendue aux premiers pansements et impose des sacrifices supplémentaires des parties molles. En pratique, l'établissement du stade lésionnel cutané se fait le plus souvent après plusieurs pansements, lorsque la vitalité des tissus est évidente après détersion spontanée ou parages successifs. La survenue sous un plâtre de dermabrasions, voire d'escarre, est le plus souvent liée à un défaut technique, un manque de surveillance ou une certaine désobéissance aux consignes de la part du patient lui-même.

Infection

La complication postopératoire la plus redoutée est l'infection. Le risque infectieux du site opératoire n'est jamais nul puisque la barrière cutanée est franchie par le traumatisme lui-même ou par le geste chirurgical. [10] En traumatologie, les interventions sont classées en fonction de ce risque : la classe II ou propre correspond aux ostéosynthèses d'une fracture fermée, la classe III ou propre contaminée se définit comme la fixation avant la 6^{e} heure d'une fracture ouverte, enfin la classe IV ou contaminée s'identifie à l'ostéosynthèse d'un fracas ouvert ou de toute fracture au-delà de la 6^{e} heure. Des facteurs de risques inhérents au patient lui-même [11, 12] favorisent l'infection du site fracturaire : l'âge avancé (au-delà de 65 ans), l'obésité (> 20 % du poids corporel), le diabète, les traitements immunosuppresseurs, la dénutrition chronique. Ce dernier facteur est loin d'être exceptionnel chez la personne âgée associant carence protéique, calcique et vitaminique.

Dans la mesure où les patients bénéficient d'une antibioprophylaxie systématique, le diagnostic d'infection est souvent retardé : l'infection se manifeste cliniquement par un incident cicatriciel, une fébricule. Les perturbations des marqueurs biologiques de l'infection – accélération de la vitesse de sédimentation, augmentation du taux de *C reactive protein*, polynucléose, diminution de la préalbumine – sont à interpréter en fonction de la proximité du geste opératoire. Le tableau clinique avec hyperthermie, écoulement purulent cicatriciel, altération de l'état général est rare. L'aspect visuel de la plaie opératoire est le meilleur critère de surveillance postopératoire associé à l'évaluation de la quantité et de la qualité du liquide de drainage. Sont hautement suspects une cicatrice nettement inflammatoire, un écoulement séreux ou hématique abondant au-delà du 3^{e}-4^{e} jour, une collection non fistulisée sous-cicatricielle. La nécrose cutanée d'un lambeau conservé lors de la fermeture d'une fracture ouverte ou après un geste de chirurgie plastique peut être uniquement d'origine ischémique ou liée à une surinfection. Il faut alors mettre en œuvre tous les moyens du diagnostic : le seul critère objectif est l'isolement du ou des germes infectants. La culture du drain et surtout l'écouvillonnage de l'écoulement cicatriciel sont sujets à trop de risques de contamination pour affirmer la certitude de l'infection. De même, les marqueurs biologiques de l'inflammation sont peu contributifs car perturbés par l'acte opératoire lui-même. Ainsi, le meilleur examen reste le prélèvement in situ, fait au bloc opératoire, dans les conditions habituelles d'asepsie, en reprenant le trajet cicatriciel, et/ou évacuant un éventuel épanchement. De manière habituelle, les germes responsables de l'infection ne sont pas des germes contaminants initiaux : la contamination traumatique fait le lit de l'infection nosocomiale secondaire. Les germes en cause sont les staphylocoques dorés le plus souvent méti-R, les staphylocoques à coagulase négative comportant plusieurs résistances aux antibiotiques, *Propionibacterium acnes*, le streptocoque etc. Dans les fractures ouvertes, certaines circonstances entraînent des risques spécifiques d'infection à des bactéries telluriques (*Clostridium*, à Gram négatif etc.) ou hydriques. La prévention de l'infection passe par un lavage et un parage initiaux rigoureux, renouvelés au moindre doute, et une fermeture par suture si les berges cutanées sont saines, ou secondaire précoce par un geste de chirurgie plastique. L'antibioprophylaxie est devenue obligatoire : dans les fractures fermées et ouvertes de type I de Gustilo, elle repose sur une céphalosporine de 1re ou 2^{e} génération administrée de manière brève sur 48 heures. Dans les lésions de types II et IIIA, l'association céphalosporine-aminoside est recommandée pendant une durée plus longue. Dans les fractures ouvertes de type IIIC, la contamination est telle qu'une antibiothérapie devient nécessaire, guidée par les germes prélevés in situ, adaptée à la demande et stoppée après certitude de la stérilisation locale.

Syndrome de loge

Historiquement, cette entité a été décrite par Volkmann après fracture supracondylienne du coude traitée par réduction orthopédique et maintenue en forte flexion. Le syndrome de loge post-traumatique est une ischémie partielle locorégionale prédominant sur les masses musculaires, aboutissant à une nécrose irréversible. [13, 14] Les fractures diaphysaires du squelette jambier sont plus particulièrement exposées à cette complication qui s'amorce dès le traumatisme. L'augmentation de la pression dans les loges musculaires est liée à l'hématome fracturaire et à l'œdème post-traumatique : lorsque la pression dépasse un seuil critique, le débit sanguin microcirculatoire est insuffisant pour assurer les besoins métaboliques ; il s'ensuit un œdème cellulaire ischémique autoaggravant. Les loges musculaires autour du squelette jambier sont closes et relativement hermétiques, expliquant que ce syndrome est le plus souvent rencontré après fracture diaphysaire ou métaphysaire proximale du tibia. Mais il est possible aussi après fracture du fémur ou de l'avant-bras.

Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique imposant des aponévrotomies décompressives dans les heures qui suivent son installation. Au-delà, les lésions sont irrécupérables et les séquelles musculaires et neurologiques constantes. Le syndrome de loge est systématiquement évoqué et recherché dans le suivi immédiat d'une fracture du squelette jambier après traumatisme à haute énergie et/ou lorsqu'une compression appuyée a intéressé pendant plusieurs minutes le segment fracturé. Les signes les plus évocateurs sont une douleur anormalement intense et une tension algique des loges musculaires, exacerbée par l'étirement passif des muscles issus de la loge sous tension. Ces symptômes d'alarme peuvent être masqués lorsque le patient est placé en postopératoire sous bloc tronculaire antalgique, geste dont l'indication doit être discutée avec l'équipe d'anesthésie. La mesure de la pression intramusculaire dans les loges de la jambe est un geste obligatoire au moindre doute diagnostique. L'aponévrotomie est pratiquée lorsque la pression est supérieure à 40 mmHg et/ou la différence avec la pression diastolique artérielle est inférieure à 30 mmHg. [15-17] La prise des pressions est un geste rapide et renouvelable : des capteurs spéciaux d'usage simple sont actuellement disponibles et doivent faire partie du matériel de tout bloc d'urgence traumatologique. Après fracture de jambe, d'autres facteurs favorisants du syndrome de loge sont à prendre en compte : lors de l'enclouage centromédullaire, chaque passage de tête d'alésage augmente la pression dans les loges jambières. Des conditions techniques adaptées permettent de maîtriser cette hyperpression [18]: profil de la tête, vitesse de passage, diamètre du flexible d'entraînement etc. La force de traction exercée pendant la réduction est un facteur important d'hyperpression dans les loges. En fait, il n'est pas nécessaire d'aléser de manière importante le canal médullaire pour obtenir

la stabilité du montage, qui dépend essentiellement du verrouillage. L'utilisation de clou non alésé et de plus petit diamètre reste la solution de sécurité. En présence d'un syndrome de loge contemporain d'une fracture de jambe, l'enclouage est contre-indiqué pour la plupart des auteurs et force est de recourir à la fixation externe ; elle ne dispense nullement de pratiquer des aponévrotomies, geste obligatoire et urgent.

Complications générales : embolie graisseuse

L'embolie graisseuse rassemble un ensemble de manifestations cliniques, biologiques et radiologiques secondaires à l'obstruction du réseau microcirculatoire pulmonaire et la migration systémique de gouttelettes lipidiques issues d'un foyer de fracture. Le syndrome d'embolie graisseuse est essentiellement rencontré après fracture du bassin et des diaphyses de gros volume telles que celles du tibia et surtout du fémur. En effet, ces diaphyses associent richesse en lipides de la moelle médullaire et importance du réseau veineux périosté et endomédullaire. Sa pathogénie est incomplètement connue et reste discutée : outre l'obstruction mécanique des capillaires veineux périosseux, des troubles du métabolisme enzymatique participent à ces phénomènes. [19-21] En fait, l'embolisation vers les capillaires pulmonaires de lipides, les perturbations du métabolisme des acides gras circulants et de la coagulation sont des phénomènes constants et précoces après fracture diaphysaire fémorale. Le retentissement pulmonaire est variable, lié à l'importance quantitative des embolies et à la capacité pour le poumon de les filtrer, cette fonction pouvant être altérée par le traumatisme. Par l'intermédiaire de shunts artérioveineux pulmonaires, les emboles lipidiques passent dans la circulation artérielle et migrent au cerveau. L'embolie graisseuse, apanage de l'adulte jeune, est favorisée par le choc hypovolémique, un transport inconfortable sans immobilisation du membre, le polytraumatisme et une ostéosynthèse retardée.

Sa traduction clinique est variable, allant d'une simple modification gazométrique à une détresse respiratoire avec coma pouvant être fatale dans un contexte de polytraumatisme où se surajoutent d'autres atteintes viscérales. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques dans le contexte particulier de fracture d'un os de gros volume et à plus forte raison si le patient est polyfracturé. Ainsi, après une fracture diaphysaire fémorale, toute perturbation inexpliquée de la conscience, toute détresse respiratoire doivent faire évoquer une migration embolique lipidique dans les premiers jours qui suivent le traumatisme. La présence de pétéchies, les modifications gazométriques, les images radiologiques de syndrome alvéolaire diffus affirment le diagnostic (critères de Gurd). Parfois, le tableau neurologique et pulmonaire est très rapidement constitué dès les premières heures, imposant une assistance respiratoire par intubation ou trachéotomie.

Il n'y a pas, à ce jour, de traitement direct et efficace de cette migration embolique une fois constituée : les mesures préventives sont en revanche connues. L'alésage a été rendu responsable d'initier, voire d'aggraver la migration embolique : sa réalisation doit répondre à des règles techniques strictes, ce qui diminue considérablement l'importance et la gravité de la migration embolique. [18] La pratique d'échographie cardiaque transœsophagienne peropératoire a permis de mettre en évidence ces embolies pendant l'alésage ; [22] elle représente la base du monitorage de l'enclouage avec alésage dans un contexte d'embolie graisseuse. Ici encore, il faut recommander un enclouage avec alésage minimal, laissant au verrouillage proximal et distal l'essentiel de la stabilité du montage. En cas d'embolie graisseuse précoce, chez un grand polytraumatisé en détresse vitale, la fixation externe permet une stabilisation des fractures rapide, sans effet délétère sur la fonction respiratoire. [23]

■ Complications secondaires

Accident thromboembolique

La mise sous anticoagulant est systématique après fracture du membre pelvien. Le traitement orthopédique par immobilisation plâtrée expose particulièrement à cette complication Les héparines de bas poids moléculaire (HBPM) sont d'usage simple, de surveillance aisée et n'ont que très exceptionnellement des effets iatrogènes. Les HBPM sont indiquées pendant la période de non-appui et même au-delà en cas de facteurs de risque associés (obésité, varices, traitement anticonceptionnel, antécédents de phlébite). La mobilisation immédiate et la déambulation avec ou sans appui, le port de bas de contention sont les autres mesures préventives limitant la survenue d'une phlébite surale et la migration embolique pulmonaire. Les fractures de jambe sont plus fréquemment pourvoyeuses de cette complication. La prévention thérapeutique ne met pas totalement à l'abri d'une thrombose veineuse. Elle en modifie la symptomatologie : une tension algique du mollet, un œdème locorégional, une douleur à la flexion dorsale de la cheville sont d'interprétation difficile dans les premiers jours postopératoires. Le diagnostic repose sur l'échodoppler dont les indications doivent être larges en raison de son caractère non invasif et d'autant que le patient présente des facteurs de risque.

Complications liées au terrain

À l'occasion d'une fracture, la décompensation d'une tare reste possible : delirium tremens chez un alcoolique chronique, crise d'agitation par sevrage aigu chez un toxicomane, déséquilibre glycémique chez un diabétique insulinodépendant. Les complications liées au terrain sont fréquentes et redoutées chez la personne âgée. Elles se rencontrent essentiellement après fracture du fémur proximal mais aussi des autres lésions traumatiques (humérus proximal, tassement vertébral etc.). Cette morbidité accrue s'accompagne d'une surmortalité. [24] La mortalité périopératoire a été la plus étudiée : pour les fractures cervicales et trochantériennes, elle se situe entre 4 % et 8 %. Les causes de décès sont par ordre de fréquence les pneumopathies, les défaillances cardiaques et les accidents vasculaires cérébraux. Les facteurs prédictifs de la surmortalité sont l'âge, le sexe masculin, la présence de comorbidité antérieure à la facture, l'état fonctionnel du patient vis-à-vis de la marche, son état psychique et sa dépendance sociale dont le lieu de vie est le reflet le plus évident.

Syndrome algodystrophique

Une fracture peut se compliquer d'un syndrome algodystrophique, par perturbation du système neurovégétatif. Ce syndrome à traduction locorégionale associe, à des degrés divers, douleur, raideur articulaire, inflammation locale. Il se rencontre après fracture de la distalité des membres, principalement fracture du poignet, du carpe, de la main et de la cheville. Un terrain psychosomatique particulier et une immobilisation prolongée sont des facteurs favorisants indiscutables.

Les symptômes s'installent dans les semaines qui suivent la fracture. Le diagnostic est de difficulté variable. Il est simple lorsque tous les symptômes cliniques sont rassemblés après une fracture qui par ailleurs évolue favorablement. La zone fracturaire et tout le segment de membre avoisinant présentent un aspect inflammatoire avec trouble trophique cutané ; la douleur est intense, à prédominance nocturne. La radiographie montre une décalcification régionale de la pièce fracturée, du squelette avoisinant, intéressant les articulations sus- et sous-jacentes. Son aspect est caractéristique, fait de microgéodes épiphysaires au sein d'un gommage intense de la trame spongieuse (aspect dit « moucheté »). En scintigraphie existe une intense fixation qui déborde largement la zone du foyer ; le traceur se fixe aussi sur les articulations sus- et sous-jacentes du même membre. Le

diagnostic est plus difficile lorsque le foyer de fracture n'évolue pas favorablement et demeure symptomatique en raison d'un retard de consolidation ou surtout d'une infection torpide.

Outre des mesures préventives – traitement neurosédatif et mobilisation précoce – le syndrome algodystrophique une fois institué répond à un traitement symptomatique et une physiothérapie plurihebdomadaire ; la thyrocalcitonine se discute dans ce type d'indication. Il évolue sur plusieurs mois avant que ne disparaissent douleur, symptômes inflammatoires et décalcification ; seule une perte des amplitudes des articulations peut persister et interférer sur le résultat.

Complications tardives

Aléas de la consolidation

Pseudarthrose

L'absence d'un cal unitif et indolore au-delà des délais normaux définit la pseudarthrose. Il est classique de parler de retard de consolidation avant la fin du 6^{e} mois et de pseudarthrose au-delà. En fait, c'est l'échec avéré et définitif de l'ostéogenèse de réparation qui différencie pseudarthrose et retard de consolidation. Aucune des localisations fracturaires n'est à l'abri de cette complication tardive, même si le tissu spongieux est plus apte à la consolidation. Les facteurs favorisants sont multiples et souvent associés. Le tabagisme est un facteur favorisant indiscutable : cette notion nouvelle doit être soulignée au patient et le traumatologue doit le convaincre de cesser de fumer. [25] La comminution fracturaire, l'ouverture du foyer et les lésions des parties molles périfracturaires sont des facteurs de pseudarthrose. Quelle que soit la méthode de traitement, tout défaut de réduction et/ou écart interfragmentaire, toute mobilité du foyer interfèrent sur l'ostéogenèse (Fig. 2). En fonction de la méthode appliquée, certaines contraintes mécaniques appliquées sur le foyer sont favorables – et même recherchées – à la consolidation : lors d'un traitement orthopédique, d'une fixation endomédullaire, les contraintes verticales compressives induisent l'ostéogenèse. Après fixation directe par plaque, en particulier diaphysaire, au contraire, la fixation doit être d'une rigidité maximale. Dans certaines fractures épiphysaires, la rupture du pédicule vasculaire épiphysaire rend aléatoire le potentiel ostéogénique de réparation : pseudarthrose et ostéonécrose sont étroitement liées. C'est principalement le cas des fractures cervicales fémorales et du scaphoïde carpien.

L'aspect clinique d'une pseudarthrose est variable, allant d'une mobilité importante dans le foyer à une simple douleur mécanique à la mise en charge ou à la mobilisation du segment osseux. La présence d'un matériel d'ostéosynthèse modifie la symptomatologie en maintenant un certain degré provisoire de rigidité à l'os. La rupture d'un implant ou son déplacement sont des signes quasi pathognomoniques de pseudarthrose : l'absence de consolidation impose aux implants des contraintes répétitives dépassant les limites de leur solidité mécanique et de leur adhérence à l'os. La sémiologie radiologique du foyer de pseudarthrose revêt deux aspects, quel que soit le type de traitement appliqué. La pseudarthrose est dite atrophique lorsque aucun cal n'est présent : les traits de fracture sont visibles aussi nettement qu'au début du traitement, les extrémités diaphysaires sont quelque peu effilées et porotiques. L'ostéogenèse est totalement absente. À l'inverse, l'aspect radiologique d'une pseudarthrose dite hypertrophique se caractérise par un cal circulaire volumineux mais non unitif. L'ostéogenèse est effective mais le manque de stabilité et d'immobilisation du foyer ont empêché qu'elle soit efficace mécaniquement. Sa mise en évidence nécessite parfois un complément d'imagerie médicale : clichés conventionnels en obliquité variable, tomographies classiques ou mieux tomographies axiales transverses dont les appareils les plus récents minimisent les artefacts liés à la présence de matériel métallique, permettent de mettre en évidence l'absence de cal pontant le foyer.

Figure 2.
A. Fracture diaphysaire humérale sans paralysie radiale associée à une fracture du tubercule majeur.
B. Embrochage centromédullaire avec défauts techniques (réduction incomplète, distraction du foyer, blocage insuffisant) aboutissant à une pseudarthrose.
C. Résultat favorable du traitement de la pseudarthrose par plaque latérale en compression, après neurolyse du radial, abord en décortication, autogreffe spongieuse.

Les pseudarthroses diaphysaires sont plus fréquentes après lésions comminutives ou largement ouvertes. Certains sites fracturaires sont plus exposés : tibial distal, zone interfémorale sous-trochantérienne. L'insuffisance d'immobilisation, la persistance d'un écart fragmentaire de plusieurs millimètres sont les erreurs thérapeutiques habituellement rencontrées après traitement orthopédique. L'absence de stabilité du foyer en particulier en torsion, une réduction imparfaite exposent à la pseudarthrose après traitement opératoire. Après ostéosynthèse, il faut toujours craindre une surinfection et ce d'autant que la fracture était initialement ouverte, et que l'ostéosynthèse a été longue et laborieuse. La pratique obligatoire de l'antibioprophylaxie modifie le tableau clinique de l'infection qui ne se traduit que par des signes inflammatoires locaux discrets et des modifications peu importantes des marqueurs biologiques. En particulier dans les surinfections à staphylocoques à coagulase négative, actuellement très répandus, on est en présence de tableaux torpides, quasi asymptomatiques. L'infection doit être systématiquement évoquée devant une pseudarthrose avérée ou une consolidation en retard sur les délais habituels. Le contexte clinique est parfois évocateur : fébricule postopératoire persistante et inexpliquée, incidents cicatriciels, écoulements séreux prolongés. Une réaction périostée importante en amont et en aval du foyer est un argument radiologique en faveur d'une

Figure 3.
A, B. Fracture supramalléolaire fermée traitée par plaque vissée. Contrôle de face à la consolidation.
C. Contrôle postablation du matériel. Appui retardé à la 3^{e} semaine.
D, E. Fracture itérative au 2^{e} mois après l'ablation du matériel. Radiographie de face.
F, G. Traitement de la fracture itérative par GITP sans ostéosynthèse ; immobilisation par botte plâtrée 3 mois sans appui. Appui douloureux, échec de fusion.
H. Enclouage à foyer fermé avec alésage et montage statique. Appui immédiat. Consolidation.

pseudarthrose septique. Toute pseudarthrose opérée doit comporter plusieurs prélèvements bactériologiques et histologiques systématiques à la recherche d'une infection torpide.

De nombreux éléments entrent en ligne de compte dans la prise en charge thérapeutique d'une pseudarthrose avérée dont le caractère aseptique a été affirmé : présence de matériel rompu, déplacement du foyer, erreur thérapeutique manifeste, site diaphysaire ou épiphysométaphysaire du foyer. Son traitement nécessite un apport osseux autologue pour relancer l'ostéogenèse et une ostéosynthèse stable du foyer. [26] Cependant, une pseudarthrose hypertrophique nécessite essentiellement une stabilisation du foyer par un montage rigide ; alors qu'une pseudarthrose atrophique nécessite greffe et montage rigide. La greffe spongieuse iliaque assure à la fois le comblement du foyer et apporte les protéines inductrices de l'ostéogenèse. Sous certaines conditions, la simple injection de moelle dans le foyer [27], ou de protéines inductrices recombinées [28] est capable de faire consolider une pseudarthrose. Des techniques plus sophistiquées mais limitées dans leur possibilités permettent d'apporter un greffon osseux vascularisé. [29] Au membre pelvien, l'enclouage centromédullaire verrouillé avec alésage, appui précoce induisant des contraintes mécaniques verticales, a démontré son efficacité (Fig. 3) ; au tibia, l'enclouage doit s'accompagner d'une ostéotomie fibulaire car la consolidation de cet os court-circuiterait les contraintes compressives. Au membre thoracique, l'association autogreffe spongieuse iliaque et plaque est recommandée. [30]

Le retentissement clinique d'une pseudarthrose diaphysaire est tel que sa prise en charge chirurgicale est obligatoire ; elle se doit d'ailleurs d'être précoce et il n'est pas nécessaire d'attendre le classique délai de 6 mois. Le caractère partiel et surtout non évolutif des signes d'ostéogenèse radiologique sur les clichés successifs de surveillance doit faire reconsidérer l'attitude thérapeutique vis-à-vis de la fracture et faire passer de l'attentisme à l'action.

Ostéonécrose

L'ostéonécrose post-traumatique est secondaire à la destruction totale ou partielle de la vascularisation épiphysaire par la fracture ; cette interruption se fait aux sites de pénétration endo-osseuse ou du trajet capsulaire. En raison du caractère terminal de la microcirculation artérielle, ces lésions provoquent une nécrose épiphysaire irréversible et bien souvent stoppent l'ostéogenèse de réparation. Les fractures épiphysaires particulièrement exposées à cette complication sont celles des cols fémoral, radial et huméral, et à un degré moindre les fractures

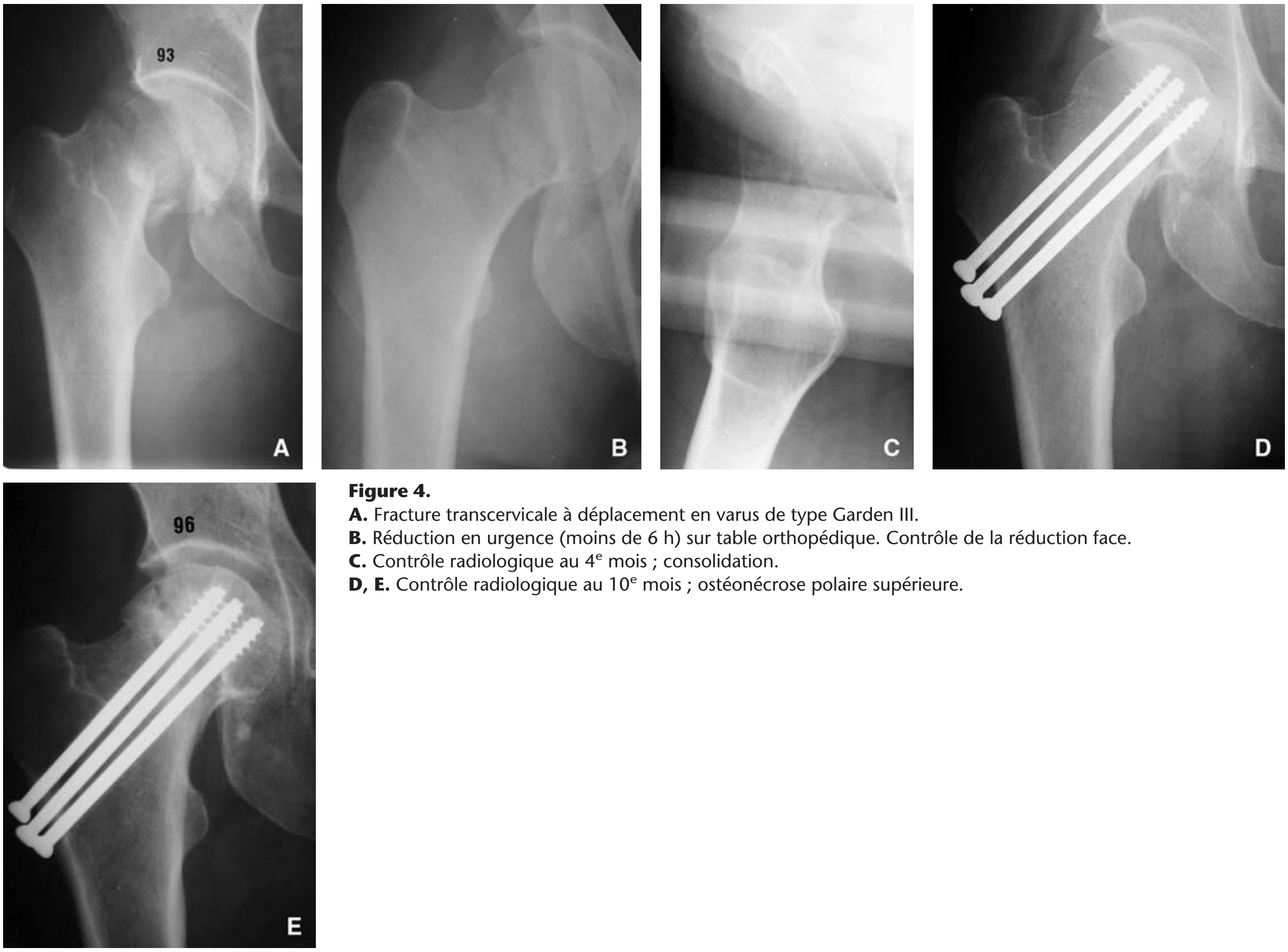

Figure 4.
A. Fracture transcervicale à déplacement en varus de type Garden III.
B. Réduction en urgence (moins de 6 h) sur table orthopédique. Contrôle de la réduction face.
C. Contrôle radiologique au 4^{e} mois ; consolidation.
D, E. Contrôle radiologique au 10^{e} mois ; ostéonécrose polaire supérieure.

du talus et du scaphoïde carpien. [31, 32] Cette complication est donc fortement prévisible en fonction de l'importance du déplacement initial, de la situation précise du foyer de fracture par rapport au pédicule vasculaire assurant l'irrigation épiphysaire. Ainsi pour chacune des principales localisations fracturaires ont été développées des classifications à but pronostique vasculaire permettant d'évaluer le risque de nécrose, reposant sur le trajet précis du trait de fracture et l'importance du déplacement (Fig. 4).

L'ostéonécrose survient dans les mois qui suivent la fracture épiphysaire ou métaphysoépiphysaire. Elle se traduit par des phénomènes douloureux et une perte des amplitudes articulaires. Lorsqu'elle s'associe à une pseudarthrose, elle participe à la sémiologie clinique algique et au déficit de mobilité. Le diagnostic est avant tout radiologique ; l'épiphyse apparaît condensée et perd rapidement son volume avec déformation de la surface articulaire par effondrement de l'os sous-chondral. L'étude en résonance magnétique n'est pas contributive en présence de matériel métallique. Cette sémiologie est parfois difficile à mettre en évidence en raison de la présence d'un matériel d'ostéosynthèse. En pratique, c'est le plus souvent la démarche inverse qu'il faut faire et rechercher l'ostéonécrose, en présence d'une pseudarthrose ou d'un retard de consolidation au décours de la surveillance d'une fracture épiphysaire ou métaphysoépiphysaire. Au membre thoracique, l'ostéonécrose n'intéresse que l'épiphyse fracturée pendant une longue période (Fig. 5) ; au membre pelvien, elle évolue rapidement vers une arthrose diffuse par altération du versant articulaire opposé.

Lorsque cette complication apparaît inéluctable à l'analyse du bilan radiologique initial, la pratique d'une arthroplastie se justifie en urgence. [33-35]

Ossification hypertrophique et ectopique

L'ostéogenèse fracturaire peut s'avérer plus importante que de coutume, aboutissant à un cal hypertrophique (Fig. 6). La constitution de ce cal unitif mais anormal par son volume est rapidement évidente sur les clichés de surveillance. Cette complication se rencontre essentiellement après fracture diaphysaire traitée orthopédiquement ou après enclouage avec alésage. Les conséquences cliniques de ce cal sont variables, uniquement esthétiques ou parfois fonctionnelles avec retentissement sur les amplitudes de l'articulation de proximité. Les traumatismes crâniens graves, les longs séjours sous assistance respiratoire sont parfois facteurs de cals hypertrophiques. Les principaux exemples sont : le cal inesthétique mais sans autre conséquence clinique d'une fracture médiodiaphysaire de la clavicule après traitement conservateur [36]; l'ostéogenèse volumineuse médiodiaphysaire après fracture fémorale responsable d'adhérences quadricipitales limitant la flexion du genou (Fig. 7). L'indication opératoire est basée sur l'importance des symptômes objectifs.

Les ossifications ectopiques ou paraostéopathies calcifiantes sont des foyers de métaplasie osseuse intramusculaire ou para-articulaire dans le voisinage d'un foyer de fracture. Les facteurs favorisants sont les mêmes que précédemment : coma prolongé, séjour sous assistance respiratoire. Le retentissement est lui aussi variable. Les localisations glutéales de ces ossifications après fractures acétabulaires peuvent être totalement asymptomatiques ou retentir sur les amplitudes coxofémorales. [37] Il en est de même des synostoses radio-ulnaires après fractures

Figure 5.
A. Fracture céphalotubérositaire comminutive modérément déplacée du col huméral.
B, C. Réduction à foyer fermé et embrochage en palmier à partir du V deltoïdien (technique de Kapandji). Contrôle postopératoire face.
D. Ostéonécrose céphalique apparue à la deuxième année.
E. Arthroplastie céphalique.

Figure 6.
A. Contrôle au 3^{e} mois de profil d'une fracture comminutive distale de l'humérus. Amorce d'un cal hypertrophique après embrochage à foyer fermé.
B. Cliché à la consolidation complète.
C, D. Contrôle de profil après ablation du matériel. Cal hypertrophique sans retentissement sur la mobilité du coude. Gêne esthétique très discrète.

antibrachiales. [38] La résection de l'ossification ne se discute que lorsque son évolution est terminée, après plusieurs mois, avec une atténuation ou une extinction de la fixation scintigraphique. Les difficultés anatomiques sont parfois majeures ; le risque de récidive est impor-tant malgré la mise sous anti-inflammatoire et une radiothérapie locorégionale.

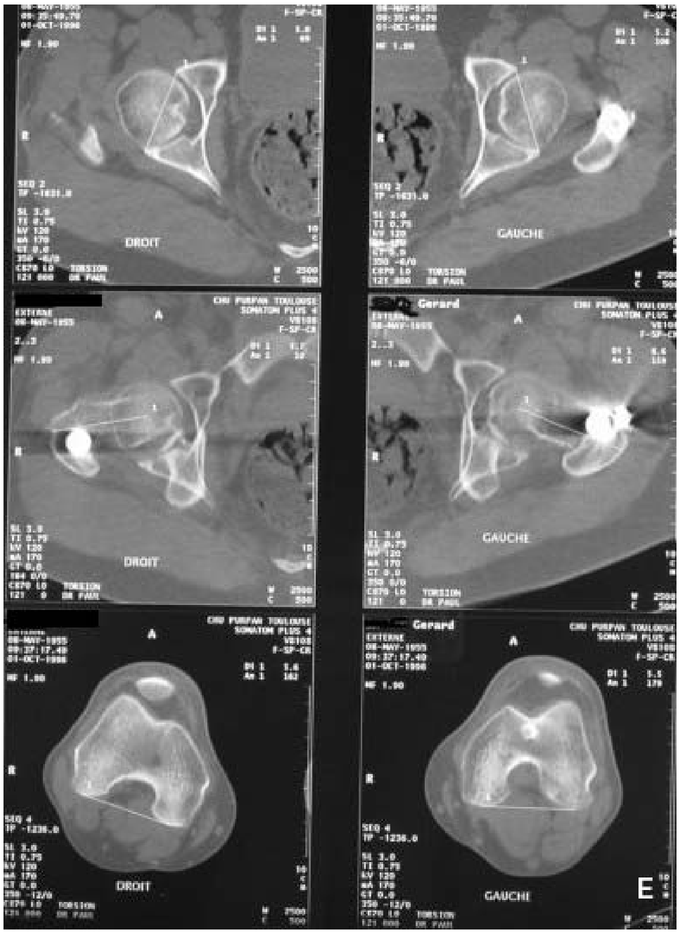

Figure 7.
A. Fracture à coin de torsion du fémur gauche dans la cadre d'un polytraumatisme.
B. Contrôle radiologique de face au 4e mois postopératoire après enclouage centromédullaire verrouillé statique.
C. Cal jugé insuffisant sur la corticale interne : dynamisation proximale et distale ; appui autorisé.
D. Contrôle au 4e mois après la dynamisation ; cal hypertrophique avec discrète limitation de la flexion active du genou.
E. Contrôle scanner de la longueur et de la torsion tibiale des fractures des deux diaphyses fémorales : pas de différence notable de ces deux critères.

Autres complications tardives

Raideur articulaire

La perte des amplitudes articulaires après fracture répond à des mécanismes variables et souvent associés. Après fracture épiphysaire ou métaphysaire, tout cal vicieux osseux ou cartilagineux perturbe la physiologie articulaire et supprime les degrés extrêmes de mobilité. D'autres éléments pathologiques peuvent entrer en ligne de compte : rétraction capsulaire après algodystrophie ou immobilisation prolongée en position non physiologique, cal vicieux hypertrophique, ossification ectopique, perte de substance cartilagineuse post-traumatique (Fig. 8).

Cal vicieux

La consolidation complète du foyer diaphysaire pérennisant un ou plusieurs déplacements élémentaires initiaux définit un

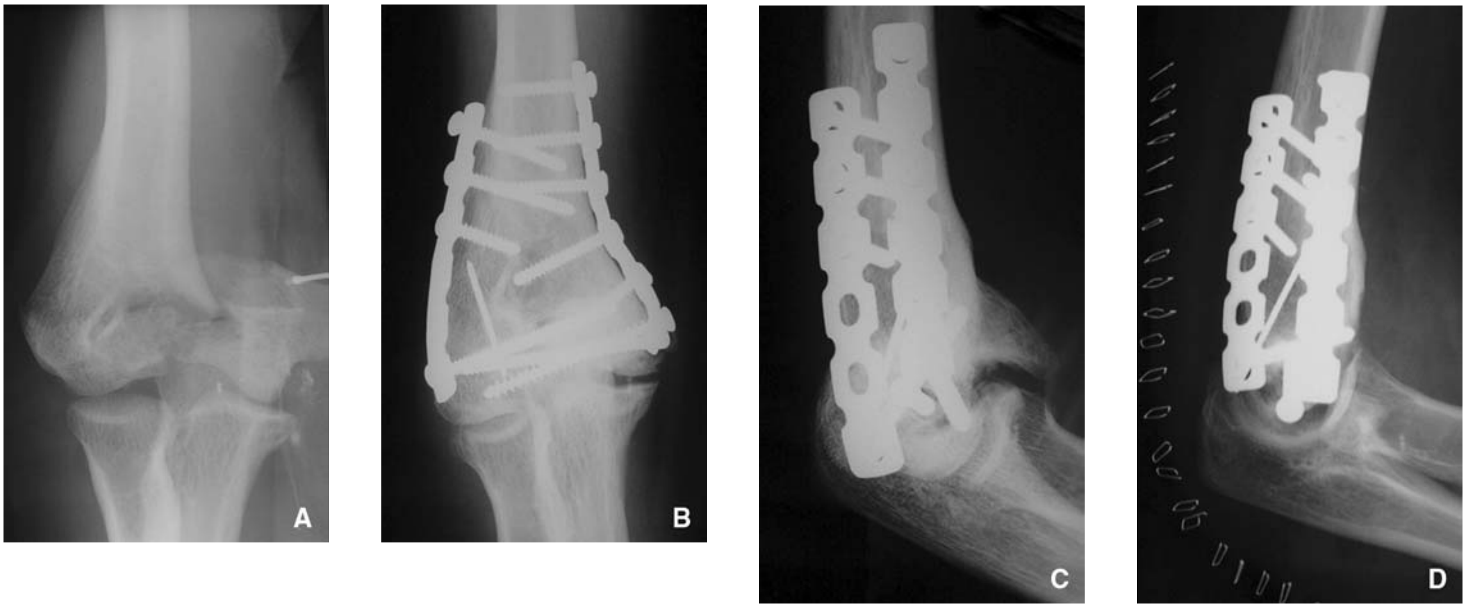

Figure 8.
A. Fracture sus- et intercondylienne comminutive de la palette humérale.
B. Ostéosynthèse par double plaque postérieure après myotomie du triceps.
C. Consolidation avec butoir antérieur limitant la flexion.
D. Résection osseuse avec arthrolyse antérieure et postérieure ; mobilisation immédiate sur arthromoteur ; récupération des amplitudes.

cal vicieux. Cette complication est plus fréquente après traitement orthopédique ; les ostéosynthèses, en particulier centromédullaires à foyer fermé, peuvent en générer, en particulier dans le plan horizontal. [39] Le cal vicieux est consécutif à un défaut initial de réduction ou à un déplacement secondaire. La réduction imparfaite du foyer est une faute thérapeutique ou une liberté que s'accorde le traumatologue, en toute connaissance de cause. [40, 41] En effet, le retentissement immédiat et à long terme d'un cal vicieux est étroitement lié à sa localisation anatomique et à son importance quantitative. La distinction entre cal vicieux diaphysaire et métaphysoépiphysaire est fondamentale. Ainsi, après fracture de la diaphyse humérale, un cal vicieux rotatoire, angulaire ou un raccourcissement ont peu ou pas de retentissement fonctionnel lorsque pris unitairement, ils ne dépassent pas 20° ou 10° en cas d'association multidirectionnelle. Les cals vicieux des os antibrachiaux sont mal tolérés et retentissent sur la pronosupination : la réduction doit être anatomique, ce qui implique qu'elle soit opératoire. Au membre pelvien, les cals vicieux les plus fréquents sont les raccourcissements entraînant boiterie et attitude scoliotique. Une inégalité inférieure à 1 cm a peu de conséquence clinique. Supérieure à 1 cm, la correction est obligatoire car elle retentit sur l'équilibre rachidien. Un acte d'égalisation chirurgicale des membres se discute pour les grands raccourcissements au-delà de 4 cm. Les cals vicieux angulaires frontaux et/ou sagittaux des diaphyses fémorales et tibiales retentissent à long terme sur les articulations sous-jacentes en induisant un défaut de répartition des contraintes. Ce risque évolutif potentiel s'associe au retentissement clinique immédiat : anomalie esthétique, inégalité de longueur, troubles de la marche. L'évaluation d'un cal vicieux diaphysaire repose sur un bilan radiologique précis, en particulier en tomodensitométrie, seule capable de mettre en évidence un trouble rotatoire associé à une anomalie frontosagittale. La décision de correction par ostéotomie dépend de cette analyse quantitative, du retentissement articulaire du cal vicieux, de l'âge du patient (Fig. 9).

Arthrose post-traumatique

La survenue d'une arthrose post-traumatique menace toute fracture épiphysaire. Elle est le plus souvent plurifactorielle. En premier lieu, tout défaut de réduction de la surface articulaire représente un point d'appel inéluctable à une arthrose post-traumatique évolutive. En déformant la surface épiphysaire par effondrement de l'os sous-chondral, il en est de même de l'ostéonécrose. Au cal vicieux et à l'ostéonécrose, il faut ajouter la contusion du cartilage comme facteur de survenue : ainsi malgré une réduction anatomique et une consolidation complète, la nécrose chondrocytaire étendue peut-elle être la seule étiologie d'une arthrose après fracture articulaire ; cette notion est particulièrement retrouvée pour les épiphyses en charge (Fig. 10).

L'arthrose post-traumatique après fracture diaphysaire est secondaire à un cal vicieux majeur et se rencontre essentiellement au membre pelvien. En perturbant la répartition des contraintes mécaniques sur les surfaces articulaires du genou ou de la cheville, les cals vicieux angulaires des diaphyses fémorales et tibiales engendrent à long terme l'arthrose. [42, 43] Pour le fémur, le retentissement est d'autant plus précoce que l'angulation diaphysaire siège près du genou : au-delà de 10° de varus diaphysaire fémoral, l'évolution arthrogène est certaine. Les cals vicieux dans le plan sagittal sont mieux tolérés lorsqu'ils sont isolés ; associés à une déviation en varus ou en valgus, ils accentuent le retentissement articulaire. Les cals vicieux angulaires distaux de la diaphyse tibiale modifient l'horizontalité de l'interligne tibiotalien, source d'une dégénérescence arthrosique (Fig. 9). Enfin, pour l'une et l'autre diaphyses, il faut tenir compte de la composante horizontale de la déformation souvent présente. La prévention de l'arthrose après fracture diaphysaire repose sur une réduction tridimensionnelle proche de l'anatomie, et le traitement, en cas de cal vicieux constitué, sur une ostéotomie (Fig. 11).

■ Conclusion

Malgré une longue liste exhaustive des complications générales et locales, les fractures des membres restent d'un bon pronostic grâce aux importants progrès techniques récents qui ont porté non seulement sur l'ostéosynthèse mais aussi sur la prise en charge pluridisciplinaire du traumatisé. Les améliorations ont intéressé l'imagerie médicale, en particulier la généralisation de la tomographie axiale transverse, et l'anesthésie-réanimation : gestion des déséquilibres hydroélectrolytiques, des pertes sanguines, de la maladie thromboembolique et de la douleur postopératoire. Il n'en demeure pas moins que le traumatologue doit rester attentif dans le suivi de tout fracturé, pour assurer un retour rapide de ses fonctions locomotrices.

Figure 9.
A, B. Fracture diaphysaire distale du tibia par chute en ski, fixée par double embrochage proximodistal à foyer fermé. Clichés du foyer en cours de consolidation face.
C. Aspect clinique du cal vicieux en rotation externe du tibia distal.
D. Bilan tomodensitométrique mesurant l'excès de rotation de 18°.
E, F. Ostéotomie dans le cal avec fixation par enclouage verrouillé statique. Appui immédiat. Consolidation acquise au 2^{e} mois : contrôle face et profil.

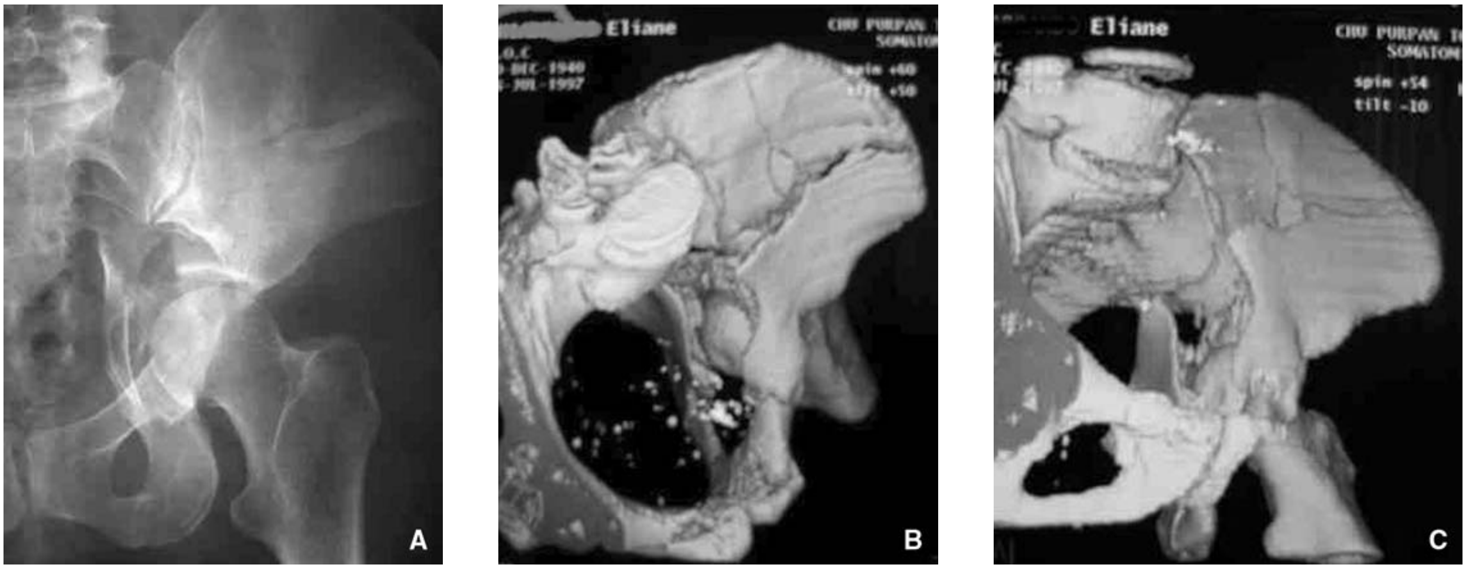

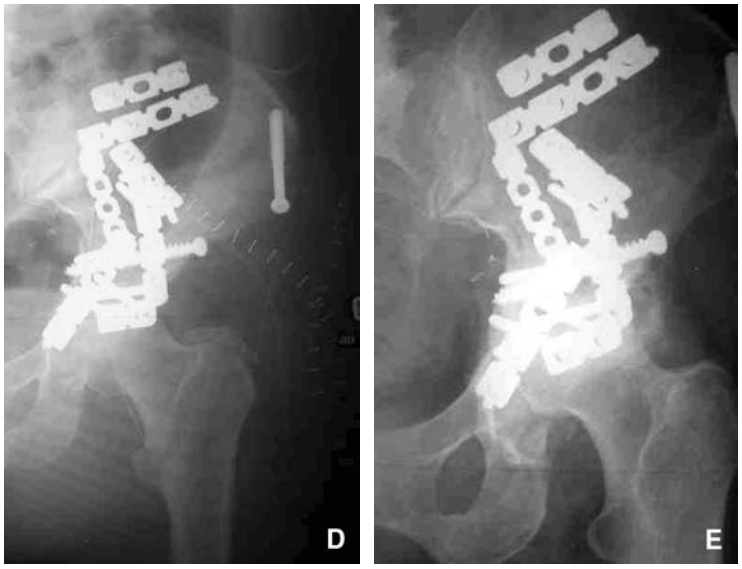

Figure 10.
A. Fracture acétabulaire avec luxation endopelvienne céphalique.
B, C. Reconstruction en scanner 3D de la fracture bicolumnaire.
D. Ostéosynthèse par double plaque par abord postérieur et antérieur simultané.
E. Arthrose précoce avec nécrose céphalique.

Figure 11.
A. Traumatisme étagé du membre pelvien : fracture condylienne fémorale, du plateau tibial et de la diaphyse tibiale ouverte Gustilo II latéral.
B, C. Contrôle radiologique précoce du vissage transépiphysaire fémoral et tibial, et du fixateur monoaxial dynamique tibiotibial.
D. Consolidation des différents foyers avec arthrose fémorotibiale médiale sur cal vicieux en varus.
E. Ablation du matériel et ostéotomie tibiale de valgisation par addition médiale d'un substitut osseux.
F. Contrôle à long terme après ablation des agrafes ; conservation de l'interligne articulaire et biodégradation importante du substitut phosphocalcique.

■ Références

[1] Masmejean E, Chetboun A, Jacquot F, Augereau B, Bonnevialle P. Paralysies radiales et autres complications vasculonerveuses. *Rev Chir Orthop* 2004;**90**:1561-4.

[2] Cognet JM, Fabre T, Durandeau A. Paralysies radiales persistantes après fracture de la diaphyse humérale : origine, traitement et résultat. *Rev Chir Orthop* 2002;**21**:134-9.

[3] Rezzouk J, Farlin F, Boireau P, Fabre T, Durandeau A. Prise en charge chirurgicale des lésions traumatiques du nerf axillaire : 83 cas. *Chir Main* 2003;**22**:73-7.

[4] Stahl S, Rosen N, Moscona R. Ulnar nerve palsy following fracture of the shaft of the humerus. *J Orthop Trauma* 1998;**12**:363-4.

[5] Elhage R, Maynou C, Jugnet PM, Mestdagh H. Résultats à long terme du traitement chirurgical des fractures bi-condyliennes de l'extrémité distale de l'humérus chez l'adulte. *Chir Main* 2001;**20**:144-54.

[6] Piton C, Fabre T, Lasseur E, Andre D, Geneste M, Durandeau A. Les lésions du nerf fibulaire commun : approche étiologique et thérapeutique. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**:515-21.

[7] Goldet R, Kerdraon J, Amarenco G. Traction par la table orthopédique et paralysie du nerf pudendal. Importance des examens électrophysiologiques. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:523-30.

[8] Gustilo R, Mendoza RM, William JN. Problems in management of type III severe open fractures. A new classification of type III open fractures. *J Trauma* 1984;**24**:742-6.

[9] Tscherne H, Gotzen L. *Fractures with soft tissue injuries*. Berlin: Springer-Verlag; 1984.

[10] Desplaces N. Évaluation du risque infectieux postopératoire. *Tiresias* 1998;**1**:27-34.

[11] Lortat-Jacob A. Contrôle des risques pré- et peropératoires. *Tiresias* 1998;**1**:99-109.

[12] Eyrolle L, Gaudias J. Les stations du patient jusqu'à l'intervention. *Tiresias* 1998;**1**:89-98.

[13] Menetrey JP, Peteri R. Syndrome de loge aigu de jambe post-traumatique. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:272-80.

[14] Letenneur J. Syndrome aigu des loges de la jambe. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°70*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1999. p. 185-98.

[15] McQueen MM, Court Brown CM. Compartment monitoring in tibial fractures. The pressure threshold for decompression. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:99-104.
[16] McQueen MM, Gaston P, Court-Brown CM. Acute compartment syndrome. Who is at risk? *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:932-3.
[17] Ogunlusi JD, Oginni LM, Ikem IC. Compartmental pressure in adults with tibial fracture. *Int Orthop* 2005;**29**:130-3.
[18] Muller C, Baumgart F, Walh D, Perren SM, Pfister U. Technical modifications in medullary reaming: reamer design and intramedullary pressure increase. *J Trauma* 2000;**49**:440-5.
[19] Barre J, Lepousse C, Segl PH. Embolies et chirurgie fémorale intramédullaire. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**:9-21.
[20] Minoz O, Incagnoli P, Edouard A, Samii K. Le syndrome d'embolie graisseuse. In: *Conférence d'actualisation en anesthésie-réanimation*. Paris: Elsevier; 1997. p. 589-98.
[21] Robinson CM. Current concepts of respiratory insufficiency syndromes after fracture. J Bone Joint Surg {Br] 2001;83:781–91.
[22] Christie J, Robinson CM, Pelle AC, MacBirnie J, Burnett R. Transcardiac echocardiography during invasive intramedullary procedures. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:450-5.
[23] Pape HC, Hildebrand F, Pertschy S, Zelle B, Garapati R, Grimme K, et al. Changes in the management of femoral shaft fractures in polytrauma patients: from early total care to damage control orthopedic surgery. *J Trauma* 2002;**53**:452-5.
[24] Bonnevialle P, Feron JM. Les fractures des sujets âgés de plus de 80 ans. (symposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 2003;**89**(suppl):2S129-2S182.
[25] Harvey EJ, Agel J, Selznick HS, Chapman JR, Henley MB. Deleterious effect of smocking of open tibia-shaft fractures. *Am J Orthop* 2002;**31**:518-21.
[26] Muller ME, Thomas RJ. Treatment of non-union in fractures of long bones. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**138**:141-53.
[27] Hernigou PH, Beaujean F. Traitement des pseudarthroses par injection percutanée d'autogreffe de moelle osseuse. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**:495-504.
[28] Einhorn TA. Clinical applications of recombinant human BPMS: early experience and future development. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**(suppl3):82-8.
[29] Mathoulin C, Haerle M, Vandeputte G. Vascularized bone graft in carpal bone reconstruction. *Ann Chir Plast Esthet* 2005;**50**:43-8.
[30] Passuti N, Waast D, Pietu G, Gouin F. Complications de la consolidation osseuse : les pseudarthroses (Symposium SOFCOT). Rev Chir Orthop 2004;90(suppl15):1S57-1S60.
[31] Duparc F, Muller JM, Freger P. Arterial blood supply of the proximal humeral epiphysis. *Surg Radiol Anat* 2001;**23**:185-90.
[32] Gautier E, Ganz K, Krugel N. Anatomy of the medial femoral circumflex artery and its surgical implications. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:679-83.
[33] Mansat M. Les prothèses d'épaule (symposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1995;**81**(suppl2):74-133.
[34] Demany DS, Parker MJ, Chojnowski A. Complications after intra capsular by fractures in young adults. A meta analysis of 18 published studies involving 564 fractures. *Injury* 2005;**36**:131-41.
[35] Mabit C. Fracture de la tête radiale (symposium Société Orthop Ouest). *Ann Orthop Ouest* 1996;**26**:134-45.
[36] Nordqvist A, Petersson CJ, Redlund-Johnell I. Mid clavicule fractures in adults: end result study after conservative treatment. *J Orthop Trauma* 1998;**12**:572-6.
[37] Ghalambor N, Matta JM, Bernstein L. Heterotopic ossification following operative treatment of acetabular fracture. An analysis of risk factor. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**305**:96-105.
[38] Jupiter JB, Ring D. Operative treatment of post-traumatic proximal radio ulnar synostosis. *J Bone Joint Surg Am* 1998;**80**:248-57.
[39] Bonnevialle P, Andrieu S, Bellumore Y, Challe JJ, Rongières M, Mansat M. Anomalies rotationnelles et de longueurs après enclouage centromédullaire pour fractures diaphysaires fémorales et tibiales. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:397-410.
[40] Sarmiento A, Zagorski JB, Zych GA, Latta LL, Capps CA. Functional bracing for the treatment of fractures of the humeral diaphysis. *J Bone Joint Surg Am* 2000;**82**:478-86.
[41] Sarmiento A, Sharpe FE, Ebramzadeh E, Normand P, Shankwiler J. Factors influencing the outcome of closed tibial fractures treated with functional bracing. *Clin Orthop Relat Res* 1995;**315**:8-24.
[42] MacKellop HA, Llinas A, Sarmiento A. Effects of tibial malalignment on the knee and ankle. *Orthop Clin North Am* 1994;**26**:415-23.
[43] Zanone X, Ait Si Selim T, Neyret PH. Cal vicieux : gonarthrose et prothèses totales de genou. In: *Chirurgie prothétique du genou*. Montpellier: Sauramps Médical; 1999. p. 211-28.

P. Bonnevialle (Bonnevialle.p@chu-toulouse.fr).
Service d'orthopédie-traumatologie, centre hospitalier universitaire Toulouse-Purpan, place du docteur-Baylac, 31059 Toulouse cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bonnevialle P. Complications des fractures des membres de l'adulte. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-80, 2006.

Complications vasculaires en orthopédie et traumatologie

A. Bahnini, E. Kieffer

Les rapports de la chirurgie vasculaire et de l'orthopédie sont nombreux et étroits. Ils reflètent la proximité anatomique des structures osseuses et vasculaires. En effet, des traumatismes osseux peuvent s'accompagner de traumatismes vasculaires qui compliquent le traitement et mettent en jeu le pronostic fonctionnel, voire vital, du patient. Certaines interventions de chirurgie orthopédique s'accompagnent d'un geste vasculaire rendu nécessaire par la pathologie à traiter. Enfin, des interventions de chirurgie orthopédique réglées peuvent générer des lésions iatrogènes des vaisseaux voisins ou décompenser une artériopathie préexistante. Nous allons envisager successivement ces différents aspects en insistant sur les situations les plus fréquentes et les plus graves.

Mots clés : Traumatisme vasculaire ; Polytraumatisme ; Complications vasculaires ; Lésions vasculaires iatrogènes ; Plaies vasculaires ; Traumatisme osseux et vasculaire ; Complication de la chirurgie orthopédique

Plan

■ Introduction

La proximité anatomique des structures osseuses et vasculaires explique :

- que les traumatismes osseux peuvent s'associer à des traumatismes vasculaires ;
- que certaines interventions de chirurgie orthopédique s'accompagnent d'un geste vasculaire rendu obligatoire par la pathologie à traiter ;
- que des interventions d'orthopédie puissent se compliquer de lésions iatrogènes des vaisseaux voisins.

La nécessité d'associer un geste vasculaire à un acte d'orthopédie complique de facto la prise en charge du patient quel que soit le contexte et peut avoir des implications médicolégales. [1] Il est donc indispensable de bien connaître les différentes situations auxquelles peuvent être confrontés les praticiens et les solutions les mieux adaptées à leur prise en charge.

Depuis quelques années, la prise en charge des patients ayant des lésions associées orthopédiques et vasculaires a été favorablement influencée par les progrès majeurs de l'imagerie médicale et les possibilités thérapeutiques offertes par les techniques endovasculaires. [2-51]

Nous allons envisager successivement ces trois rubriques :

- les traumatismes, en insistant sur les lésions les plus fréquentes et les plus graves ;
- les indications particulières de chirurgie combinée orthopédique et vasculaire ;
- les complications iatrogènes de la chirurgie orthopédique, qu'il s'agisse de la décompensation d'une artériopathie préexistante ou de lésions vasculaires iatrogènes directes.

Nous n'envisageons pas volontairement les problèmes non spécifiques comme la pathologie veineuse thromboembolique,

ou les situations exceptionnelles comme les angiodysplasies avec participation osseuse ou les atteintes rachidiennes des anévrismes aortiques, infectieux ou non.

Complications vasculaires en traumatologie

Les traumatismes constituent la troisième cause de mortalité aux États-Unis et la première cause de décès des sujets de moins de 40 ans. [52]

La coexistence de lésions osseuses et vasculaires témoigne le plus souvent d'un traumatisme violent générateur de lésions graves. Aux lésions locales ostéoarticulaires, des parties molles, des vaisseaux et des nerfs mettant en jeu le pronostic fonctionnel, peuvent s'associer des lésions à distance, viscérales ou vasculaires mettant en jeu le pronostic vital (traumatismes des viscères pleins ou creux, traumatismes craniocérébraux et/ou médullaires, lésions des gros vaisseaux thoraciques ou abdominaux).

Les problèmes à traiter varient donc en complexité, selon la diffusion et la gravité du traumatisme, entre la contusion artérielle d'un vaisseau d'un membre associée à une fracture simple à traiter sans délabrement cutané ou musculaire, vue et diagnostiquée précocement, et le polytraumatisme complexe associant des lésions plurifocales, des délabrements ostéo-musculo-ligamentaires et cutanés, des lésions viscérales et/ou neurologiques imposant des priorités thérapeutiques.

Notions générales

Traumatismes en cause

La complexité et la gravité des lésions sont fonction du mécanisme et de la cinétique du traumatisme. Ce sont en pratique civile des accidents de la voie publique (accidents de moto en particulier), des accidents de travail (chutes de hauteurs variées, écrasements par des objets lourds ou tranchants), ou des plaies par armes à feu de gros calibre (chevrotines) ou de grande vélocité. Ces dernières créent non seulement des lésions directes des paquets vasculonerveux, mais également des lésions à distance par effet de cavitation, surtout si toute l'énergie du projectile se dissipe dans la plaie comme lorsque celui-ci termine sa course dans une structure osseuse. Les dégâts majeurs des parties molles sont insoupçonnables à l'examen du membre où ne sont visibles que l'orifice d'entrée et éventuellement celui de sortie. Les plaies des armes de chasse, surtout à faible distance, entraînent également des dégâts étendus des structures osseuses, des parties molles et des structures vasculonerveuses, souvent plus graves qu'il n'y paraît à l'examen immédiat. Les plaies par armes à feu sont souvent septiques, le projectile entraînant avec lui ou à sa suite, par effet de succion, des débris vestimentaires plus ou moins souillés.

Lésions vasculaires

On peut isoler trois grands types de lésions : les plaies vasculaires, les ruptures et le spasme.

Plaies artérielles et/ou veineuses (Fig. 1–3)

La lésion intéresse les trois tuniques. Il peut s'agir d'une section complète franche ou plus ou moins contuse avec perte de substance (Fig. 1). Ces lésions s'accompagnent toujours d'une rétraction importante pouvant faire croire à tort à une perte de substance (Fig. 2). Dans certaines artères de type musculaire, une contraction réflexe (Fig. 2) obstrue la lumière en donnant la classique plaie sèche.

Les plaies latérales (Fig. 1) font rarement leur hémostase spontanée. La paroi de la plaie peut être plus ou moins contuse avec ou sans perte de substance.

Les plaies transfixiantes peuvent aboutir à la constitution d'une fistule artérioveineuse lorsque s'y associe la plaie d'une veine adjacente (Fig. 3).

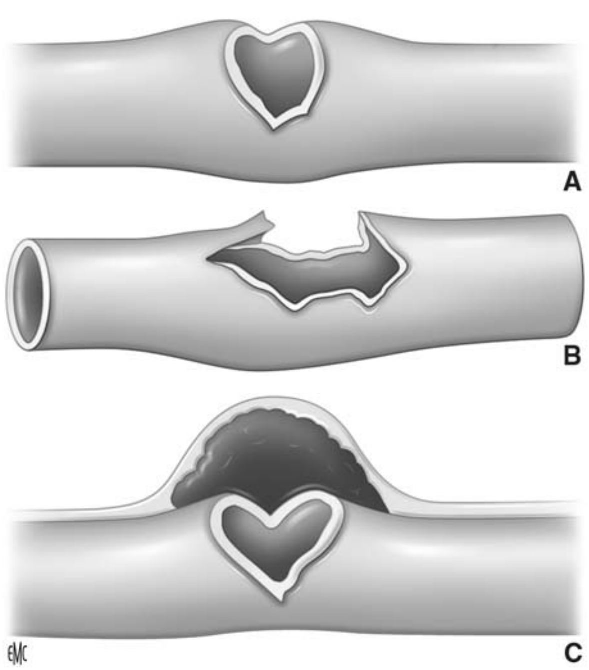

Figure 1.
A. Plaie artérielle latérale nette.
B. Plaie latérale irrégulière à bords contus.
C. Plaie latérale associée à un faux anévrisme.

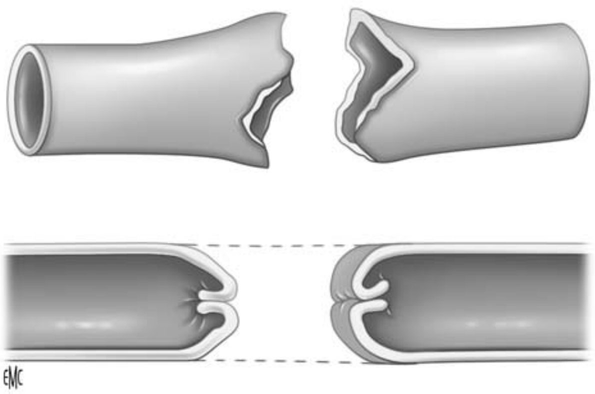

Figure 2. Rupture artérielle complète à bords contus et rupture artérielle « sèche » par rétraction des berges.

Ruptures (Fig. 4)

Elles sont surtout le fait de mécanismes d'étirement, de décélération, de cavitation.

Les ruptures sous-adventicielles partielles ou circonférentielles intéressent les deux tuniques internes. L'adventice résiste plus ou moins longtemps à l'hématome sous-adventiciel qu'elle recouvre. Elle peut se rompre secondairement et conduire à une hémorragie grave.

Les ruptures intimales isolées constituent des lésions partielles ou circonférentielles de l'intima qui respectent habituellement la perméabilité des vaisseaux, mais peuvent se compliquer de dissection avec thrombose secondaire.

Spasme artériel

Il s'agit d'un mécanisme réflexe de contraction des fibres musculaires lisses entraînant une réduction régulière, le plus souvent étendue, du calibre d'un vaisseau. Il est surtout visible chez l'enfant [53] ou l'adulte jeune mais témoigne souvent de la présence d'une lésion intimale ou d'une embolie distale qu'il faut s'acharner à mettre en évidence. Le diagnostic ne peut être maintenu que si le spasme se lève sous traitement spécifique.

Figure 3. Fistule artérioveineuse.

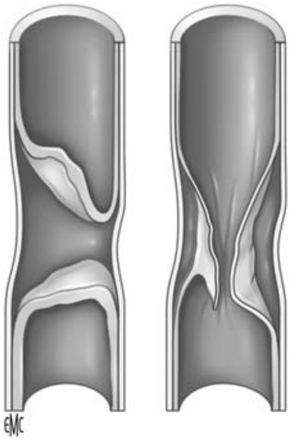

Figure 4. Rupture artérielle sous-adventicielle avec décollement intimal et dissection.

Lésions multiples

Chez un polytraumatisé, il ne faut pas méconnaître des lésions artérielles étagées d'un membre, voire de plusieurs membres.

Lésions associées

Les lésions associées locales ou à distance conditionnent également le pronostic et la conduite du traitement.

Lésions locales

Lors de lésions cutanées et des parties molles, l'ouverture cutanée, fréquente, est de taille variable. Elle peut être punctiforme ou linéaire ou le plus souvent large, associée à une perte de substance et à des décollements cutanés. Ses bords peuvent être contus avec des zones de nécrose potentielle. Le délabrement des parties molles, souvent associé à la perte de substance cutanée, favorise l'ischémie par la destruction de la collatéralité et la création d'hématomes dans les loges aponévrotiques inextensibles, source de compression vasculaire. L'attrition et la nécrose musculaire, associées à la contamination par l'introduction dans la plaie de germes et de corps étrangers au moment du traumatisme, favorisent le développement de l'infection, en particulier à germe anaérobie (gangrène gazeuse). Les lésions des parties molles compliquent la reconstruction vasculaire et peuvent rendre difficile le recouvrement des pédicules vasculaires. Elles sont également la source de séquelles motrices et esthétiques. [54]

Les lésions nerveuses conditionnent en grande partie le pronostic fonctionnel du membre. Leur gravité est variable selon le type de lésion (contusion, étirement, arrachement, section), sa localisation et les possibilités de réparation.

Les lésions ostéoarticulaires peuvent entraîner des lésions vasculaires (compression, contusion, ou lacération par un fragment osseux). Leur caractère instable peut aggraver l'ischémie par compression vasculaire directe. À l'extrême, l'amputation traumatique du membre peut poser un problème de décision thérapeutique (régularisation ou réimplantation).

Lésions à distance

Les lésions viscérales hémorragiques, les traumatismes crâniens graves engageant le pronostic vital, font passer au second plan une atteinte artérielle d'un membre mettant en jeu le pronostic fonctionnel.

Évaluation clinique

Au stade aigu, les symptômes sont de deux types : hémorragie, ischémie. Ces deux symptômes peuvent s'associer ou être totalement absents.

La présence d'une hémorragie franche extériorisée de sang rouge évoque une lésion artérielle, de même qu'un hématome pulsatile ou expansif en regard du siège du traumatisme. Les signes hémorragiques sont parfois plus discrets malgré des lésions artérielles majeures (« plaies sèches ») ou des lésions veineuses lorsqu'elles sont isolées. Il faut prendre en compte la présence d'un hématome même peu volumineux sur un trajet vasculaire, ou un état de choc non expliqué par les lésions visibles.

Une ischémie sévère se manifeste par la pâleur et la froideur d'un membre, l'existence de marbrures, d'un mauvais remplissage veineux, de paresthésies ou de troubles déficitaires sensitivomoteurs. Ces signes évoquent une occlusion artérielle confirmée par l'absence de pouls distaux à l'examen.

Cependant, le diagnostic n'est pas toujours évident chez le polytraumatisé sévère. La douleur due au traumatisme peut masquer la douleur de l'ischémie, le choc et l'exposition au froid peuvent produire des marbrures, une pâleur ou une cyanose par vasoconstriction périphérique. L'absence de pouls distaux peut témoigner chez le sujet âgé de lésions artérielles chroniques asymptomatiques ou paucisymptomatiques parfois asymétriques. La palpation des pouls peut s'avérer difficile chez un sujet choqué, hypotendu, au membre œdématié et douloureux.

La présence de pouls n'élimine pas une lésion artérielle non occlusive (rupture sous-intimale ou lésion partielle avec conservation de flux), une lésion d'une artère non palpable (fémorale profonde ou humérale profonde) ou une occlusion segmentaire proximale à collatéralité correcte. Les pouls peuvent également être dus à la transmission de l'onde systolique par un caillot frais. Jusqu'à 25 % des traumatisés ayant un traumatisme vasculaire sévère avaient dans la série de Shires et Patman [55] un pouls périphérique initialement présent. Dans une méta-analyse récente de la littérature, Barnes et al. [56] confirmaient que la présence d'une anomalie des pouls périphériques n'était pas suffisamment sensible pour identifier une lésion vasculaire chez les victimes d'une luxation traumatique du genou.

L'existence d'un déficit neurologique distal peut témoigner soit d'une ischémie sensitivomotrice, soit d'une lésion nerveuse associée ou isolée. Sa mise en évidence peut être difficile chez un malade agité, peu coopérant ou ayant des troubles de conscience. L'examen neurologique permet théoriquement facilement de différencier l'atteinte isolée d'un tronc nerveux des signes d'ischémie nerveuse par son caractère topographique chez un malade conscient, coopérant, surtout si la lésion est en regard d'un trajet nerveux. La lésion d'un nerf doit faire évoquer de principe l'atteinte du paquet vasculaire voisin. En cas d'atteinte globale des troncs nerveux, le diagnostic est plus difficile. Chronologiquement, elle se différencie des signes neurologiques de l'ischémie par son apparition contemporaine de l'accident et des signes d'emblée sensitivomoteurs affectant tous les territoires d'aval. Il est donc fondamental de préciser autant que possible le délai d'apparition des signes neurologiques. Il est également important d'évaluer l'existence de signes neurologiques centraux, témoignant d'une atteinte cérébrale ou médullaire, pouvant masquer les signes périphériques ou prendre le pas sur le traitement de la lésion du membre.

Le type et le mécanisme du traumatisme (fracture-luxation articulaire, écrasement, élongation, lésions par arme à feu,

décélération), le siège de la lésion (en regard d'un trajet vasculonerveux), doivent faire évoquer de principe une lésion vasculaire, même en l'absence de signes évocateurs. Le déplacement osseux peut être la source de complications vasculonerveuses. La réapparition de pouls distaux après réduction ne doit pas faire écarter la présence d'une lésion organique des vaisseaux. La présence d'un souffle ou d'un frémissement sur le trajet des vaisseaux est également fortement évocatrice d'une lésion vasculaire. L'examen clinique reste cependant peu sensible puisqu'il est responsable, dans la série de McCormick et Burch, [57] de 42 % de faux positifs et de 20 % de faux négatifs.

Le bilan clinique et paraclinique des lésions doit être contemporain du déchoquage et fait après alignement et immobilisation provisoire des fractures sur des attelles temporaires. Il doit préciser le mécanisme du traumatisme, le siège et le type des fractures, l'existence d'une ouverture cutanée, son association éventuelle à des zones contuses ou décollées (source de nécrose cutanée secondaire) et déterminer le délai écoulé depuis l'accident. Il doit noter le siège de l'ouverture, ses rapports avec les foyers de fracture, les trajets vasculonerveux et les éventuelles voies d'abord nécessaires pour traiter les lésions ainsi que le degré de contamination et de souillure de la plaie.

Le bilan général permet d'identifier, de traiter le choc en rétablissant une fonction hémodynamique et ventilatoire correcte sur un blessé réchauffé et de rechercher la présence d'une lésion vitale abdominale, thoracique ou craniocérébrale.

En présence d'une ischémie, le risque de revascularisation doit être évalué. Il est fonction du délai de la revascularisation, du degré d'attrition musculaire, du siège de la lésion artérielle qui conditionnent :

- le degré de l'ischémie musculaire en fonction des possibilités de collatéralité ;
- l'étendue des masses musculaires ischémiques.

Le syndrome de revascularisation se manifeste précocement par l'existence de troubles du rythme et de la repolarisation pouvant conduire à un arrêt cardiocirculatoire par hyperkaliémie et acidose due à la mise en circulation brutale de déchets du métabolisme anaérobie (lactate, pyruvates) et de produits de la lyse musculaire (potassium, myoglobine, créatinine, etc.). Secondairement, il est marqué par l'apparition d'une insuffisance rénale par néphrite tubulaire, due en particulier à la précipitation dans les tubules rénaux de myoglobine. Cette précipitation est favorisée par l'acidose. Biologiquement, en dehors de l'acidose métabolique et de l'hyperkaliémie, l'augmentation des créatines phosphokinases (CPK) et éventuellement des transaminases glutamiques oxalacétiques (TGO) sont des témoins fidèles de la présence d'une nécrose tissulaire. Le dosage radio-immunologique de la myoglobinémie est intéressant s'il est réalisable car son taux est proportionnel au volume des masses musculaires atteintes et persiste tant que la nécrose évolue.

Bilan paraclinique

Examens ultrasoniques

Ils constituent le prolongement logique, immédiat et naturel de l'examen clinique et devraient faire partie du bilan initial du traumatisé. Le doppler continu et l'échographie-doppler peuvent rendre des services inestimables chez le traumatisé. Tout service recevant des urgences traumatiques devrait être doté sur site d'un appareil d'échographie-doppler de bonne qualité équipé de sondes permettant l'exploration cervicale, abdominale et des membres ainsi que d'une sonde d'échographie transœsophagienne (ETO). Une formation solide aux techniques d'exploration ultrasonique devrait obligatoirement faire partie du diplôme d'urgentiste, ce qui permettrait sans doute une économie majeure de moyens. En effet, une sonde de doppler continu bien maniée peut permettre en 1 ou 2 minutes d'explorer l'arbre vasculaire. En cas de suspicion de lésion vasculaire devant une atténuation ou une accélération du signal, la confirmation peut immédiatement être obtenue par l'échographie en s'aidant du doppler pulsé et de la couleur en mode normal ou en mode puissance. La détection d'un flux artériel distal au doppler, même atténuée, peut permettre de retarder l'intervention pour faire effectuer un angioscanner hélicoïdal ou une artériographie préopératoire ou transférer le malade dans un centre spécialisé. La présence d'une atténuation unilatérale du signal doppler chez un malade aux pouls palpables peut correspondre à une occlusion segmentaire proximale avec une bonne collatéralité ou à une lésion sténosante non occlusive. L'examen peut détecter la lésion isolée d'un axe de jambe ou de l'avant-bras en s'aidant de manœuvres de compression des autres axes. [5, 7, 25, 35, 43, 58, 59] Lorsque le doppler est normal, il peut servir de référence aux examens ultérieurs de surveillance. Enfin, il permet, chez le malade opéré, un contrôle peropératoire et une surveillance postopératoire plus fiable que la palpation des pouls distaux sur un membre œdématié ou appareillé. Johansen et al. [20] ont montré que le doppler continu avec prise des pressions distales avait une sensibilité et une spécificité de 95 % et de 97 %, avec une valeur prédictive négative de 99 % pour détecter une lésion artérielle occulte d'un membre traumatisé, lorsque l'on considérait comme évocateur d'une lésion artérielle un index de pression distale (IPD) < 0,9 (IPD = pression systolique distale du membre blessé/pression systolique du membre supérieur sain). L'échographie-doppler présente également une excellente sensibilité et spécificité pour détecter une lésion artérielle cliniquement non évidente [7, 35, 43] (Fig. 5).

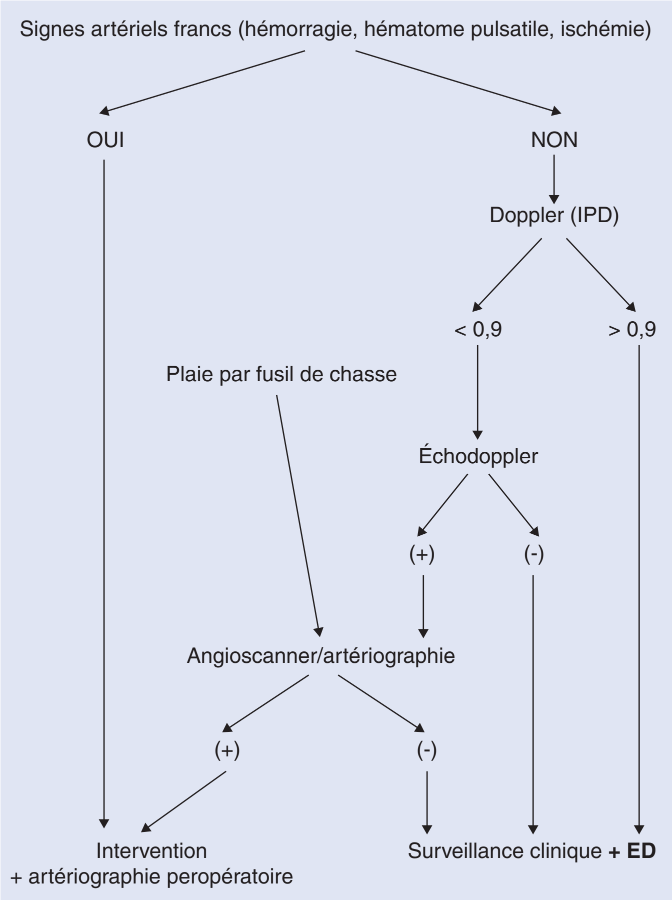

Figure 5. Arbre décisionnel en cas de suspicion de lésion vasculaire au cours d'un traumatisme. IPD : index de pression distale ; ED : échographie-doppler.

L'ETO permet de détecter de façon rapide et avec précision la présence d'une lésion traumatique de l'aorte thoracique ou des troncs supra-aortiques en cas de suspicion de lésions vasculaires médiastinales sur les données cliniques et les clichés simples. Elle permet également de juger d'un coup d'œil la fonction cardiaque et le degré de remplissage du patient et d'ajuster la réanimation. [48] Elle est cependant contre-indiquée en cas de traumatisme associé sévère de la face ou du rachis cervical. Enfin, l'échographie abdominale permet facilement d'identifier les hématomes profonds, et les épanchements intra-abdominaux et d'en évaluer l'importance et la nature. Les examens ultrasoniques ont pour avantages leur rapidité de mise en œuvre, leur

simplicité, leur innocuité et leur faible coût. Ils nécessitent cependant, pour être fiables, une formation technique solide et de l'expérience.

Angioscanner hélicoïdal

Le développement récent des scanners hélicoïdaux multibarettes et l'équipement large des hôpitaux avec ce type de matériel est en passe de détrôner l'artériographie comme examen de référence dans les traumatismes artériels. [11, 29, 30, 36, 38, 40, 42, 45, 49] Le scanner hélicoïdal injecté a comme avantage de faire en un temps très court un bilan complet des lésions vasculaires, osseuses, musculaires et des organes intracavitaires tout en étant peu invasif. Il nécessite une injection de produit iodé par voie périphérique. Les reconstructions d'image en deux ou trois dimensions peuvent grâce aux logiciels récents se faire en un temps raisonnable et permettent une bonne étude des vaisseaux et du squelette. Il peut intéresser les membres, le tronc, la tête et le cou ou le corps entier. Avant l'exploration scanographique, le malade doit être stabilisé sur le plan hémodynamique. Le temps de stabilisation est mis à profit pour effectuer le bilan clinique et ultrasonographique. [40] Il permet de se passer des clichés simples dans la plupart des cas générant ainsi une économie de temps conséquente dans le bilan et l'évaluation des priorités chirurgicales éventuelles. Il permet de poser des indications ciblées d'artériographie, dans l'optique d'un geste endovasculaire (embolisation ou endoprothèse), limitant l'examen invasif aux seuls patients pouvant bénéficier d'un tel geste. [36] Il aide également à poser les indications opératoires et à les hiérarchiser. Il faut cependant disposer sur place de la machine et d'un radiologue sachant s'en servir notamment pour faire les reconstructions nécessaires mais il est clair que les centres d'accueil des traumatisés devraient tous en disposer dans un avenir proche.

Imagerie par résonance magnétique

L'imagerie par résonance magnétique accompagnée d'une opacification vasculaire par le gadolinium (ARM) [8, 19, 39] peut avoir des indications ciblées, en particulier en traumatologie cervicoencéphalique [60] pour préciser l'état du parenchyme cérébral et notamment la présence d'infarctus ou d'hémorragie cérébrale et en traumatologie abdominale pour détecter une éventuelle souffrance intestinale et identifier sa cause. [39] Elle est indispensable en urgence dans l'exploration des lésions médullaires sans lésion osseuse rachidienne. Elle peut être utile pour le suivi post-thérapeutique des lésions vasculaires, de façon moins invasive que l'artériographie, avec l'avantage certain par rapport au scanner de ne pas comporter d'injection de produit iodé, en particulier chez les malades insuffisant rénaux ou allergiques. Elle est impossible à mettre en œuvre chez des malades instables et la pauvreté du parc de machines en France la rend difficilement accessible en urgence.

Artériographie

Dans les cas d'hémorragie artérielle extériorisée ou d'ischémie évidente, l'artériographie préopératoire n'a aucune indication du fait de la perte de temps occasionnée par l'examen. L'exploration chirurgicale permet de faire le diagnostic et le traitement. Ces lésions constituent en revanche l'indication d'une artériographie peropératoire. Elle est facilitée par la large disponibilité actuelle au bloc opératoire d'appareils mobiles numérisés de radiologie, qui permettent d'avoir d'excellentes images en soustraction de l'arbre artériel. Elle permet de localiser ou de préciser le siège de la lésion (s'il n'est pas évident), de détecter d'éventuelles lésions à double étage, de détecter la présence d'une thrombose du lit d'aval et de contrôler en fin d'intervention la qualité de la revascularisation. La disponibilité des appareils numériques permet également de réaliser des gestes endovasculaires (embolisation, recanalisation, endoprothèses).

L'artériographie préopératoire a beaucoup perdu de ses indications au profit de l'échographie-doppler et du scanner hélicoïdal. Elle n'a pratiquement plus d'indication pour éliminer une éventuelle lésion artérielle en cas de traumatisme à risque de lésion vasculaire, sans signe patent d'atteinte artérielle, sauf impossibilité technique d'obtenir un examen non invasif. En l'absence d'angioscanner, l'artériographie sert à caractériser une lésion artérielle suspectée sur la clinique et à élaborer une stratégie thérapeutique. Elle est indiquée dans ce cas chez les malades stables ayant des lésions multifocales (polytraumatisés, plaies multiples) pour lesquelles il faut déterminer avec précision la hiérarchie des lésions à traiter, [57, 61, 62] ou lorsque l'angioscanner identifie une lésion potentiellement traitable par voie endovasculaire. [36, 45] Une indication possible d'artériographie d'emblée est l'existence d'une fracture du bassin associée à une instabilité hémodynamique faisant suspecter une hémorragie artérielle pouvant bénéficier d'une embolisation. [27] Enfin, l'artériographie n'est pas constamment fiable et permet moins bien que l'échographie-doppler ou l'angioscanner l'analyse de la paroi vasculaire et celle des organes qui en dépendent. [10, 35] L'existence d'une salle d'angiographie avec un radiologue interventionnel reste cependant indispensable dans les centres d'accueil des traumatisés pour les embolisations isolées de lésions vasculaires hémorragiques.

Angioscopie

Utilisée par certaines équipes [3] elle permet, par un abord limité de l'artère d'amont au bloc opératoire, de faire le bilan en vision directe des lésions pariétales artérielles en cas de thrombose artérielle post-traumatique. Elle peut ainsi permettre de retirer le thrombus, guider le geste de réparation vasculaire, chirurgical ou endovasculaire, en le limitant au strict nécessaire. Elle nécessite de disposer au bloc opératoire d'une sonde d'angioscopie à usage unique béquillable avec un canal d'irrigation, d'une caméra couleur connectée à un moniteur vidéo couleur, d'une source de lumière froide halogène, d'une pompe d'irrigation. Ce matériel, en dehors de la sonde d'angioscopie, est habituellement disponible dans tous les blocs multidisciplinaires. L'angioscope est introduit par une courte artériotomie, après clampage artériel d'amont et mise en place d'une bande d'Esmarch sur l'extrémité du membre pour limiter le reflux. Elle a cependant peu de succès auprès des chirurgiens vasculaires du fait de la difficulté de mise en œuvre en urgence et de l'interprétation des images parfois difficile en l'absence d'habitude.

Principes du traitement

Prise en charge initiale d'un malade instable polytraumatisé

Celle-ci comporte en priorité le contrôle et le maintien des fonctions vitales. [55, 63, 64] Le cathétérisme d'au moins deux grosses voies veineuses est nécessaire. L'une d'entre elles doit être réservée à l'administration des fluides et n'est pas utilisée pour l'administration de drogues. Il est souvent possible d'installer une voie centrale à partir d'une veine périphérique, ce qui évite dans la mesure du possible les risques de lésions iatrogènes du cathétérisme sous-clavier. Il faut s'efforcer d'économiser le capital veineux, et en particulier épargner la veine saphène et la veine céphalique qui peuvent servir de matériau de remplacement artériel, mais le traitement du choc reste prioritaire. Il faut éviter à tout prix d'installer les perfusions en amont d'éventuelles lésions vasculaires. Ce type d'erreur peut rendre le remplissage inefficace et aggraver l'état local et général du malade. Chez le malade instable, il peut être utile de disposer d'une pression artérielle sanglante et d'une sonde de Swan-Ganz. Un hématocrite de 30 % est largement suffisant et il est dangereux de surcharger le malade, en particulier en cas de traumatisme thoracique ou de pathologie cardiaque ou pulmonaire préexistante.

En cas d'hémorragie extériorisée, il est souvent facile d'obtenir l'hémostase provisoire par la compression manuelle directe ou par bandage. Il est extrêmement dangereux de tenter un clampage à l'aveugle. Ce type de manœuvre peut être source de complications graves. Cependant, la plupart du temps, l'hémorragie se manifeste sous la forme d'un volumineux hématome expansif. La prise en charge d'un malade instable doit être faite en salle d'opération et par l'ensemble de l'équipe d'anesthésie-réanimation en présence des chirurgiens. L'anesthésie n'est faite qu'une fois l'équipe chirurgicale prête à intervenir du fait des risques de décompensation cardiaque à l'induction.

Prise en charge chirurgicale

L'installation du malade la plus courante est le décubitus dorsal qui permet l'abord du thorax, de l'abdomen et des quatre membres. Elle doit bien entendu être adaptée à la lésion à traiter. Les champs opératoires doivent être installés largement de façon à permettre le contrôle d'amont et d'aval. Les voies d'abord sont habituellement longitudinales, ce qui permet aisément de les prolonger si nécessaire. Elles doivent tenir compte des plaies initiales et des délabrements des tissus mous. Il faut éviter d'aggraver la dévitalisation cutanée, ménager des ponts cutanés sains pour d'éventuels pontages extra-anatomiques et respecter la circulation collatérale. En cas d'hémorragie ou d'hématome massif, il peut être utile de contrôler d'abord les vaisseaux en amont, en zone saine, avant d'aborder le foyer. La réparation vasculaire ne doit être effectuée qu'après un bilan des lésions et de leur gravité. En cas d'ischémie sévère, il peut être utile pour éviter des délais supplémentaires d'installer un shunt inerte entre les extrémités artérielles. [65, 66] Celui-ci peut également servir à faire l'artériographie peropératoire pour détecter une lésion ou une thrombose d'aval. Dans ce cas, la thrombectomie doit être réalisée de principe. [62, 67]

La stabilisation des lésions osseuses doit, sauf cas particulier, toujours précéder la réparation des lésions vasculaires, éventuellement sous couvert du shunt et après obtention de l'hémostase. Elle doit souvent faire appel au fixateur externe qui évite une incision cutanée supplémentaire, en particulier en cas de lésion des parties molles. Celui-ci doit laisser place aux voies d'abord vasculaires et aux trajets des pontages anatomiques et extra-anatomiques et aux éventuelles incisions de décharge. Il faut également éviter les fiches transfixiant les masses musculaires. Ces impératifs font qu'il est souvent difficile de respecter à la lettre les principes orthopédiques habituels et il est recommandé de réaliser l'ostéosynthèse en présence du chirurgien vasculaire. [54]

La réparation artérielle peut être faite simplement par anastomose terminoterminale si la perte de substance est peu importante (inférieure à 1 cm) après excision de l'artère jusqu'en zone saine. Cependant, en raison de l'étendue habituelle des lésions, elle fait le plus souvent appel à une greffe veineuse in situ prélevée sur un membre sain pour éviter d'amputer encore le capital veineux du membre blessé. La réparation peut également faire appel à un pontage extra-anatomique, passant en territoire sain, en cas de délabrement important des parties molles avec perte de substance cutanée ou musculaire ou en cas de contamination massive. La revascularisation par du tissu autogène semble préférable à l'utilisation d'un matériel prothétique [68] bien que de bons résultats de greffes en polytétrafluoroéthylène aient été publiés. [69, 70] L'utilisation de matériel prothétique peut être rendue obligatoire par la taille importante des vaisseaux lésés (aorte, iliaque, veine cave). L'utilisation de prothèse a été également préconisée en position extra-anatomique en tissus sains (pontage axillofémoral, aortofémoral ou iliofémoral par le trou obturateur, etc.). Il est également possible dans certains cas d'utiliser une autogreffe artérielle prélevée sur un membre sain, le segment d'artère utilisé étant remplacé par du matériel prothétique. [62] La qualité de la restauration artérielle doit obligatoirement être vérifiée par une angiographie peropératoire facilement réalisable dans tous les cas. La présence d'un spasme peut nécessiter le recours à la dilatation mécanique de l'artère ou à différents vasodilatateurs (tolazoline, nitroglycérine, papavérine ou nifédipine). L'utilisation de ces différentes méthodes a donné des résultats divergents. En l'absence de lésions organiques, la résolution spontanée du spasme survient habituellement en quelques heures. [67] La gravité évolutive des malades ayant des lésions veineuses associées a conduit depuis plusieurs années à préconiser la réparation veineuse systématique.

Depuis quelques années, on assiste au développement de techniques endovasculaires [2, 9, 12, 17, 21, 31, 41, 42, 46, 50, 51] dont la réalisation n'est plus réservée aux radiologues interventionnels puisqu'elles peuvent être faites au bloc opératoire par les chirurgiens, avec l'assistance éventuelle des radiologues. Ces gestes, réalisés sous contrôle radiologique numérisé, peuvent

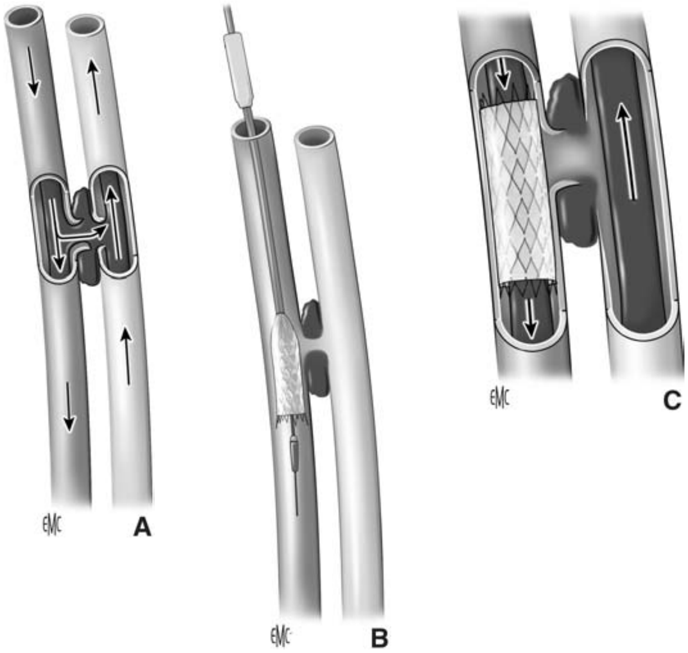

Figure 6.
A, B, C. Traitement d'une fistule artérioveineuse par endoprothèse couverte positionnée sous contrôle radiologique par voie endovasculaire en regard de la plaie vasculaire.

être combinés à la chirurgie conventionnelle ce qui élargit la palette des possibilités techniques de traitement de lésions complexes ou multiples. Il s'agit d'embolisations, de thromboaspirations, de dilatation par ballonnet, de mise en place d'endoprothèses couvertes ou non. Elles permettent de traiter des plaies de branches collatérales, des thromboses ou embolies distales, des déchirures intimales, des dissections, des spasmes, des faux anévrismes ou des fistules artérioveineuses (Fig. 6). L'embolisation consiste à l'aide d'une sonde guidée à occlure une branche ou un faux anévrisme par injection de particules, de colle ou de *coils*. La thromboaspiration est faite à l'aide de sondes à bout souple amené au contact d'un thrombus sur lesquelles on applique une aspiration vigoureuse à la seringue permettant l'extraction de celui-ci. Les ballons de dilatation de calibre adapté à celui de l'artère et de longueur adaptée à la lésion à traiter sont gonflés au sérum physiologique mélangé à du produit de contraste à une pression de plusieurs atmosphères pendant 1 à 2 minutes pour lever un spasme ou accoler un lambeau intimal. Les endoprothèses ou stents sont utilisés non couverts pour accoler un lambeau intimal ou couverts pour occlure une brèche pariétale artérielle responsable d'une hémorragie, d'un faux anévrisme ou d'une fistule artérioveineuse (Fig. 6). Elles sont particulièrement utiles pour traiter des lésions difficiles d'accès en chirurgie conventionnelle et peuvent permettre de gagner du temps chez des malades ayant des lésions multiples, toutes urgentes à traiter.

L'importance des lésions des parties molles peut poser des problèmes de couverture cutanée. Il faut être économe dans le parage cutané, l'appréciation de la vitalité pouvant être difficile au stade précoce. En cas de peau contuse ou de décollement cutané étendu, il est préférable de s'abstenir de fermer la peau sauf en cas d'exposition vasculaire. Dans ce cas, il faut faire appel à des incisions de décharge de façon à effectuer une suture sans tension. Le parage musculaire doit intéresser les muscles dilacérés ou arrachés en respectant les muscles viables qui peuvent servir à couvrir la réparation vasculaire. Les muscles de vitalité douteuse doivent être conservés et surveillés par des pansements quotidiens. La couverture de la réparation vasculaire peut faire appel à une myoplastie de rotation ou plus rarement à un transplant musculaire pédiculé, voire à une transposition épiploïque ou musculocutanée. [54, 71]

Le recours aux aponévrotomies de décharge doit être précoce et d'indication large, en particulier en cas de lésions artérielles

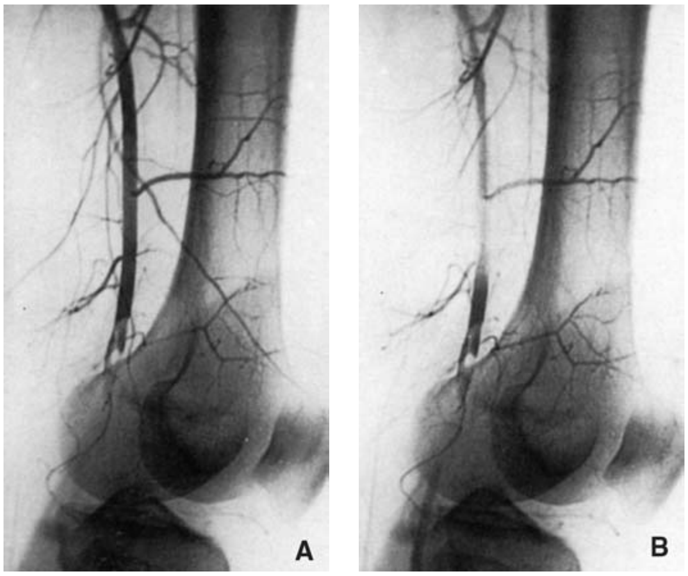

Figure 7.
A. Rupture sous-adventicielle de l'artère poplitée après luxation postérieure.
B. Temps tardif de l'artériographie montrant la perfusion de l'artère poplitée par la collatéralité.

et veineuses isolées, de vastes dégâts des parties molles, d'hypotension prolongée ou d'un délai important entre l'accident et la réparation vasculaire. [72] Les résultats de l'aponévrotomie secondaire après l'apparition de l'œdème massif et des symptômes neurologiques sont infiniment moins bons que ceux de l'aponévrotomie d'emblée. Les critères objectifs d'hyperpression compartimentale sont parfois difficiles à mettre en œuvre et variables selon les équipes. Pour Matsen, [73] une pression de 45 mmHg dans la loge musculaire détermine, en l'absence de décompression, des lésions cellulaires rapidement irréversibles. La disparition au doppler du flux veineux des veines profondes témoigne d'une pression compartimentale supérieure ou égale à 50 mmHg et peut également permettre de poser l'indication d'une aponévrotomie. En pratique, il est exceptionnel de pouvoir se passer de réaliser des aponévrotomies en cas de revascularisation après traumatisme.

L'amputation d'emblée doit être discutée dans certains cas extrêmes, en particulier en cas de mise en jeu du pronostic vital, face à une section nerveuse complète associée à des dégâts musculaires irréversibles ou devant des lésions traitées tardivement. Elle est préférable à une réparation à tout prix qui se solde souvent par une amputation secondaire précoce pour nécrose musculaire et septique grave, ou tardive pour un membre inutilisable après des mois d'hospitalisation et d'interventions itératives. [54, 74]

Traumatismes du membre inférieur

Traumatismes de l'artère poplitée

Ils sont les plus fréquents et représentent environ 25 % de l'ensemble des traumatismes artériels. Malgré les progrès indéniables de ces dernières années, ils sont seuls à conserver un pronostic médiocre avec un taux d'amputations de 12 à 30 %. [66] Cependant, des séries récentes font état de résultats remarquables avec 0 % d'amputations. [75, 76] En pratique civile française, la grande majorité des traumatismes de l'artère poplitée est consécutive à des traumatismes fermés. Dans la plupart des cas, ces lésions compliquent un traumatisme ostéoarticulaire, qu'il s'agisse de lésions ligamentaires (entorse grave et surtout luxation) (Fig. 7, 8) ou de fractures, plus souvent de l'extrémité supérieure du tibia que de l'extrémité inférieure du fémur (Fig. 9). [74, 77-79] L'artère, fixée à son origine par le canal de Hunter et à sa terminaison par l'arcade du soléaire, est habituellement bien protégée par les éléments osseux et ligamentaires. La violence du traumatisme nécessaire

Figure 8.
A. Faux anévrisme poplité après traumatisme direct postérieur du genou.
B. Restauration par résection-anastomose directe.

Figure 9.
A. Rupture de l'artère poplitée sus-articulaire par contusion par le fût fémoral fracturé.
B. Réparation artérielle par greffe veineuse saphène interne et osseuse par vis-plaque.

à sa lésion explique la fréquence des lésions associées nerveuses, veineuses, et des parties molles. [80] En cas d'occlusion poplitée aiguë, le réseau collatéral, peu abondant et fragile, est en général compromis par le traumatisme ou ses conséquences (destruction des parties molles, œdème). L'ischémie distale, souvent sévère, est de diagnostic difficile si la lésion artérielle n'est pas évoquée de principe devant un traumatisme violent du genou. Dans la série de Keeley et al., [81] 15 % des malades ayant des lésions traumatiques de l'artère poplitée avaient des pouls distaux conservés ou réapparus après réalignement de la fracture. La recherche des pouls distaux n'est pas suffisamment sensible pour conclure à l'absence d'une lésion artérielle. [56] En cas d'ischémie majeure, le diagnostic est facile et peut être confirmé en salle d'opération par une artériographie sur table pour localiser le siège de l'occlusion artérielle. En l'absence d'ischémie sévère, l'échographie-doppler et l'angioscanner hélicoïdal, ou à défaut l'artériographie, doivent avoir des indications systématiques dans les luxations du genou, les entorses graves après traumatisme violent, les fractures para-articulaires déplacées, les fractures par écrasements (traumatisme du pare-chocs). Il est également bon de s'assurer de l'intégrité de l'arbre artériel par échographie-doppler ou angioscanner si l'intervention chirurgicale orthopédique doit être faite sous garrot. L'angioscanner ou l'artériographie permettent dans les cas où l'ischémie est incomplète de préciser l'état du réseau artériel d'aval de façon à guider l'acte chirurgical. Enfin, ces examens sont également intéressants dans les fractures bifocales du membre inférieur où la localisation de la lésion artérielle est douteuse ou parfois double.

L'amputation d'emblée doit être discutée face à une section nerveuse complète et des dégâts musculaires irréversibles. Elle est certainement préférable dans ces cas à une réparation d'emblée à tout prix. Dans les autres cas, les lésions sont abordées par voie interne plutôt que postérieure. Cette voie permet un abord de tout l'axe vasculaire du membre, un éventuel prélèvement saphénien ou le traitement simultané d'autres lésions à distance. La réparation artérielle se fait presque toujours par une greffe veineuse, étant donné l'étendue habituelle des lésions et l'association fréquente d'une contusion artérielle (Fig. 9B).

Le risque d'amputation reste élevé et dépend essentiellement du type et de l'importance des lésions associées, de la précocité du diagnostic et de la qualité du traitement initial. L'effet du délai de revascularisation sur le taux d'amputations a été étudié chez l'animal. Il était de 10 % après 6 heures d'ischémie, de 50 % entre 12 et 18 heures, et de 80 % au-delà de 24 heures. Bien que ces résultats ne soient pas transposables à l'homme, l'importance de la précocité de la revascularisation a été abondamment documentée. Dans une série de 78 malades ayant une lésion artérielle associée à une luxation du genou, le taux d'amputations était de 13 % si le membre était revascularisé dans les 8 heures et de 86 % si la restauration était effectuée dans un délai supérieur. [81] Dans la série récente de Hossny, [66] 100 % des malades ayant eu une ischémie de plus de 6 heures avaient été amputés contre 0 % des malades ayant eu une ischémie de moins de 5 heures.

Les traitements endovasculaires sont limités au niveau de l'artère politée à la thromboaspiration, à la dilatation pour traiter un spasme ou accoler un lambeau intimal, [3] à l'embolisation d'une branche collatérale. Il n'est pas raisonnable d'utiliser une endoprothèse couverte ou non car il s'agit d'une zone mobile qui en flexion, impose des contraintes mécaniques à l'artère, et par conséquent à l'endoprothèse, avec des taux élevés d'occlusion secondaire précoce. C'est dans cette localisation que l'angioscopie trouve ses meilleures indications pour ses promoteurs. [3]

Traumatismes des artères de jambe

La gravité des lésions des artères de jambe varie selon le nombre d'artères concernées, la distalité des lésions, les dégâts osseux et musculaires associés, et le délai de revascularisation. [74, 79, 81-84] En pratique civile, le taux d'amputation après lésion des artères de jambe était de 18 % dans cinq séries cumulant 93 malades. Les lésions du tronc tibiopéronier avaient un taux d'amputation de 50 % dans la série de Keeley et al. [81] Ce taux était de 60 % chez les malades ayant des lésions des trois troncs jambiers. Les lésions par écrasement avec perte de substance osseuse, ouverture du foyer, lésions distales du tibia et du pied, sont celles qui ont le plus mauvais pronostic. L'atteinte d'un seul axe de jambe n'entraîne habituellement pas d'ischémie et il est vraisemblable qu'en l'absence d'opacification ou d'échographie-doppler de bonne qualité, le diagnostic soit totalement méconnu, d'autant que les pouls sont conservés du fait de l'abondante collatéralité. La disparition d'un pouls distal après compression de l'autre axe peut orienter le diagnostic. Le diagnostic des lésions des artères de jambe repose bien entendu sur une clinique évocatrice (ischémie aiguë, hémorragie, hématome pulsatile, atteinte nerveuse périphérique, fistule artérioveineuse). Il peut être évoqué de principe devant l'importance des lésions ostéomusculaires ou le mécanisme du traumatisme. L'angioscanner ou l'artériographie en salle de radiologie ou au bloc, est indispensable au diagnostic et permet de prévoir la tactique thérapeutique. [82]

La découverte radiologique d'une lésion asymptomatique isolée d'un axe de jambe ne constitue pas une indication chirurgicale formelle mais celle d'une surveillance régulière. L'indication chirurgicale est posée devant :

- une lésion d'un axe compliquée d'une hémorragie, d'un faux anévrisme, d'une fistule artérioveineuse, d'un déficit neurologique par hyperpression des loges musculaires ;
- ou une lésion du tronc tibiopéronier ou de deux ou trois axes de jambe, qui s'accompagne presque toujours d'une ischémie sévère.

En cas d'interruption du tronc tibiopéronier ou de plusieurs axes, la reconstruction par réparation directe ou greffe veineuse est obligatoire dans un but de sauvetage de membre. Dans les lésions isolées d'un axe de jambe nécessitant une intervention, la ligature ou l'embolisation peuvent permettre de traiter rapidement un malade dans un contexte de polytraumatisme. La reconstruction est cependant préférable si l'on dispose du temps et du matériel pour l'effectuer.

Traumatismes des artères fémorales

Ils sont beaucoup moins fréquents que les précédents et représentent environ 10 % des lésions artérielles associées à des fractures des extrémités. [83] Ils surviennent plus fréquemment après des lésions pénétrantes (plaie par balles) mais peuvent également accompagner les fractures de la diaphyse fémorale ou, pour l'artère fémorale commune, les fractures du bassin. La clinique n'a rien de spécifique.

Les lésions de l'artère fémorale superficielle se manifestent le plus souvent par une ischémie relative avec disparition des pouls distaux et peuvent être asymptomatiques. Elles entraînent une ischémie sévère lorsque l'interruption artérielle intéresse la fémorale superficielle distale au canal de Hunter. Cette localisation est la plus fréquente lors des traumatismes fermés de la cuisse. Cette fréquence s'explique par la fixité de l'artère et la proximité de la diaphyse.

Les lésions de l'artère fémorale profonde donnent le plus souvent un volumineux hématome de cuisse sans ischémie associée. La lésion intéresse le plus souvent la fémorale profonde distale ou ses branches. En l'absence d'opacification, la thrombose isolée de la fémorale profonde est en général méconnue dans le contexte du traumatisme. Les lésions de la fémorale commune lors des traumatismes violents du bassin ou de la hanche sont rares. La thrombose de la fémorale commune entraîne une ischémie aiguë sévère du membre inférieur du fait de l'absence de collatéralité efficace.

L'indication chirurgicale est formelle dans les lésions de l'artère fémorale commune et de l'artère fémorale superficielle. Les premières sont des indications absolues d'un geste chirurgical direct du fait de la localisation de l'artère dans un pli de flexion et d'un abord chirurgical aisé. Les secondes peuvent être traitées soit par chirurgie directe soit par chirurgie endovasculaire par voie percutanée ou abord chirurgical limité d'amont. Il

est ainsi possible de réaliser une thromboaspiration par ponction fémorale, de mettre en place une endoprothèse en cas de plaie latérale hémorragique, de faux anévrisme ou de fistule artérioveineuse. [84] Les lésions de la fémorale profonde ne nécessitent un traitement que si elles sont compliquées d'hémorragie, de faux anévrisme ou de fistule artérioveineuse. Elles peuvent faire l'objet d'un abord direct ou endovasculaire.

Traumatismes des vaisseaux pelviens associés au traumatisme du bassin

Le pronostic vital immédiat des fractures graves du bassin est dominé par le risque majeur de complication hémorragique. La proximité anatomique des vaisseaux iliofémoraux et de leurs branches fait qu'ils sont directement menacés en cas de fractures osseuses. La lésion artérielle ou veineuse peut être la conséquence d'une contusion ou d'une plaie directe par un fragment osseux ou l'agent vulnérant, ou d'un arrachement consécutif à des forces de torsion. [51, 85] Le type de fracture du bassin conditionne dans une certaine mesure la présence et le type de lésions vasculaires : les fractures avec luxation sacro-iliaque bilatérale (fracture en « livre ouvert ») donnent des lésions des vaisseaux hypogastriques et de leurs branches ; les fractures par écrasement antéropostérieur (fractures en « aile de papillon ») donnent des lésions des artères honteuses ; les fractures du sacrum donnent des lésions des plexus veineux sacrés. Les fractures par enfoncement latéral ou antérolatéral donnent des lésions des axes iliofémoraux. La gravité de l'hémorragie est variable, allant du simple hématome sans conséquence hémodynamique grave jusqu'à l'hémorragie non contrôlable intrapéritonéale ou externe. Les lésions veineuses sont presque aussi dangereuses que les lésions artérielles bien que dans le premier cas l'hématome puisse être plus facilement contenu. L'existence d'une ouverture doit faire craindre une hémorragie massive. Certaines séries rapportent jusqu'à 50 % de mortalité dans les fractures ouvertes du bassin, la majeure partie des décès étant directement liée à l'hémorragie précoce ou au sepsis secondaire. Les thromboses artérielles iliaques externes ou fémorales communes peuvent également entraîner une ischémie sévère d'un membre.

Compte tenu du contexte fréquent de polytraumatisme, il est fondamental de restaurer le plus rapidement possible l'état hémodynamique du malade et de faire le diagnostic précoce de fracture du bassin. La restauration de la volémie par transfusion sanguine et de grosses molécules ne doit pas être faite par les membres inférieurs en cas de lésions pelviennes graves. Le diagnostic de fracture du bassin doit conduire à réaliser en urgence un angioscanner, une fois le malade techniqué et stabilisé. L'angioscanner hélicoïdal montre avec une excellente sensibilité et spécificité la présence d'une plaie vasculaire sous la forme d'une extravasation pelvienne de produit de contraste conduisant à la réalisation immédiate d'une angiographie à but thérapeutique. [27] Il permet en outre de faire le bilan des dégâts associés des organes intra-abdominaux et du rachis. [36]

En l'absence d'angioscanner, la prise en charge diffère selon la réponse du malade au remplissage.

État hémodynamique stable obtenu

Si l'on obtient rapidement une hémodynamique stable, l'angiographie pelvienne est indiquée

- si le malade se déglobulise sans autre source hémorragique visible ;
- s'il existe un hématome pelvien important extensif constaté lors d'une éventuelle laparotomie ;
- en cas de fracture pelvienne ouverte ;
- en cas de fractures graves du bassin chez un malade ayant une angiographie pour toute autre raison.

L'angiographie doit comporter un cliché de l'aorte basse, des axes iliaques et hypogastriques avec un retour veineux, et en cas de doute des clichés sélectifs des hypogastriques avec des temps tardifs pour détecter d'éventuelles zones d'extravasation de produit de contraste. L'embolisation permet habituellement de tarir l'hémorragie. [47] Elle doit souvent être bilatérale du fait de la richesse des réseaux anastomotiques. La reprise secondaire du saignement, relativement fréquente, peut amener à refaire une embolisation. Les malades pouvant bénéficier de ces techniques représentent environ 3 à 4 % de l'ensemble des fractures du bassin. Celles-ci donnent un bon résultat dans 85 à 95 % des cas [51] lorsque les lésions hémorragiques peuvent être localisées. Les complications sont assez rares, à type d'ischémie des organes pelviens, de la queue de cheval ou des nerfs du membre inférieur, d'insuffisance rénale dont l'étiologie est vraisemblablement multifactorielle. Les risques de surcharge volémique au décours de l'embolisation sont importants mais peuvent être prévenus par un monitorage hémodynamique précis.

Chez la majorité des malades ayant une fracture grave du bassin, la simple restauration volémique associée à la mise en place d'une combinaison antichocs suffit à faire l'hémostase. De nombreux travaux expérimentaux et cliniques ont prouvé l'efficacité de la combinaison antichocs chez les malades ayant des fractures du bassin. Celle-ci réalise une compression externe permettant le tamponnement du saignement des petits vaisseaux et des fragments osseux. La combinaison doit être mise en place après avoir éliminé des lésions importantes des membres inférieurs et doit être maintenue à une pression d'environ 40 mmHg pour éviter d'éventuelles complications ischémiques. Dans certains types de fractures (fracture en « livre ouvert ») la mise en place rapide d'un fixateur externe (clamp de Gantz) peut permettre la réalisation de l'hémostase mais ne doit pas différer la réalisation d'un angioscanner et/ou d'une artériographie si les données cliniques suggèrent une hémorragie active. [27]

État de choc hémodynamique non compensable

Chez les patients en état de choc hémodynamique sévère non compensable, le choix est difficile entre l'intervention ou l'angiographie plus embolisation en urgence. Le contrôle chirurgical peut s'avérer indispensable en cas de rupture d'un hématome pelvien au cours d'une laparotomie ou en cas de fracture ouverte. Il est souvent extrêmement difficile en l'absence de source hémorragique identifiable et curable. La ligature bilatérale des hypogastriques ou leur embolisation directe peropératoire n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. L'hémostase par des champs laissés en place 24 à 48 heures peut sauver la situation, permettre le contrôle temporaire de l'hémorragie en donnant le temps de corriger les troubles de l'hémostase et de réaliser l'angiographie et l'embolisation. [14]

Traitement des ruptures et thromboses des artères pelviennes

Les ruptures et les thromboses artérielles des axes iliaques peuvent être traitées avec succès par des endoprothèses couvertes [46] en particulier en cas d'hématome volumineux, de lésions du tube digestif ou de lésions associées multiples rendant le traitement chirurgical conventionnel problématique. Le traitement conventionnel par remplacement prothétique, de préférence par voie sous-péritonéale, donne également de bons résultats chez les malades opérables. [86] Le choc reste le principal facteur de mortalité. [87]

Traumatismes du membre supérieur

Ils tirent leur particularité de l'association extrêmement fréquente de lésions neurologiques : 60 à 70 % des lésions vasculaires traumatiques des membres supérieurs s'accompagnent de lésions neurologiques contre 25 % seulement dans les traumatismes vasculaires des membres inférieurs ; 27 à 44 % des malades vont conserver, du fait de la lésion nerveuse, une incapacité permanente.

Traumatismes des axes sous-clavio-axillaires

Ils sont rares et représentent 10 à 12 % de l'ensemble des traumatismes vasculaires des membres. Ils sont le plus souvent consécutifs à un traumatisme violent, soit par choc direct antéropostérieur, soit par mécanisme d'arrachement du membre supérieur. [88] Dans le premier cas, ils s'associent en règle à des fractures de la ceinture scapulaire (fracture de la clavicule) ou de

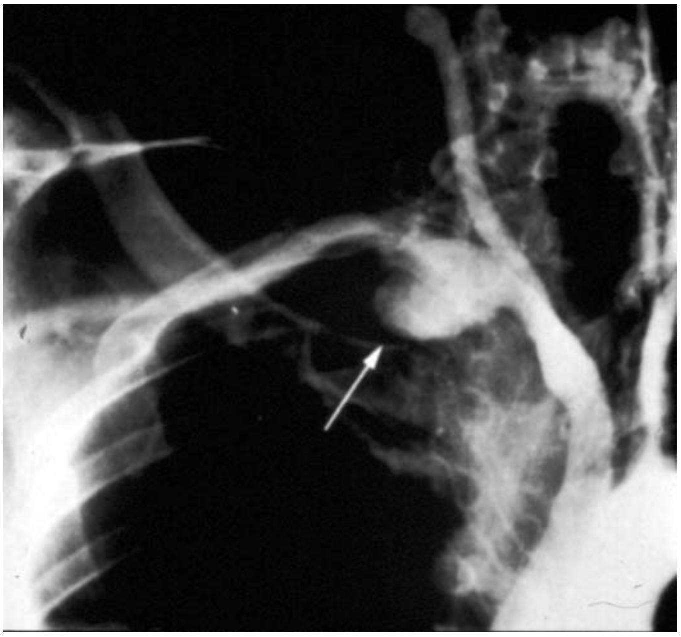

Figure 10. Artériographie montrant un faux anévrisme traumatique de l'origine de l'artère sous-clavière droite.

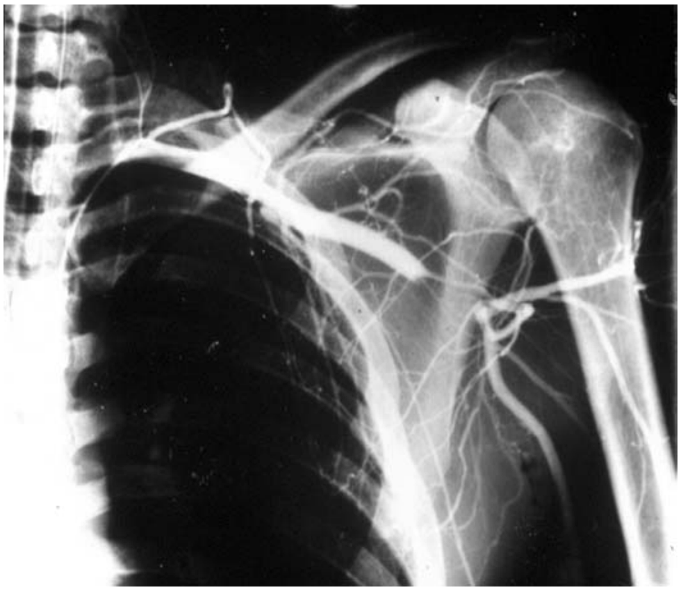

Figure 11. Thrombose de la sous-clavière après réduction d'une luxation de l'épaule.

la première côte. Cette dernière, lorsqu'elle est déplacée en arrière, s'accompagne presque toujours d'une lésion de l'artère sous-clavière (Fig. 10). La lésion artérielle est due soit à l'agent vulnérant, soit au fragment osseux déplacé venant bouleverser le fragile équilibre du défilé thoracobrachial. On peut rapprocher de ce mécanisme les lésions de l'artère axillaire lors des luxations antéro-internes de l'épaule (Fig. 11) ou des fractures de la tête humérale consécutives à un mécanisme d'impaction du membre supérieur (syndrome omo-cléido-thoracique). [89] Les lésions par arrachement du membre supérieur s'accompagnent systématiquement de lésions majeures du plexus brachial. Il a été prouvé expérimentalement et cliniquement que l'avulsion ou la rupture des racines du plexus brachial précédait toujours la lésion artérielle. Dans ce type de traumatisme, il ne peut donc jamais s'agir d'une neurapraxie. En revanche, dans les lésions directes de l'axe sous-clavio-axillaire, la lésion nerveuse associée peut être liée à une contusion ou à une section du nerf, mais également à une compression par un hématome ou un faux anévrisme. Les lésions veineuses associées sont fréquentes.

La clinique est souvent trompeuse du fait de l'absence fréquente d'ischémie distale grâce à l'importante collatéralité du

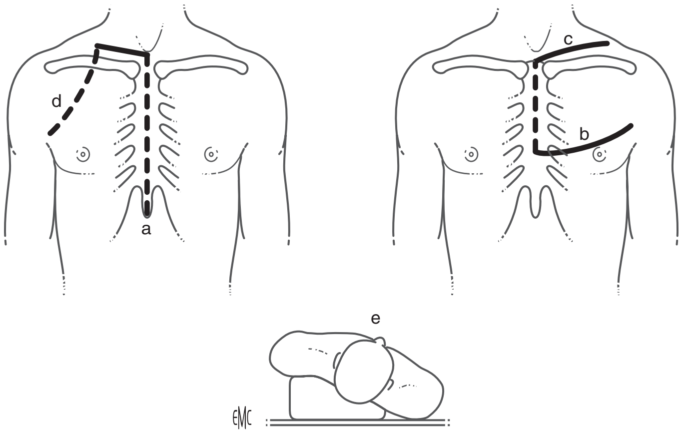

Figure 12. Abord de l'artère sous-clavière pour contrôle proximal par sternotomie médiane (a), par thoracotomie antérolatérale dans le troisième ou quatrième espace intercostal (b). Abord sus-claviculaire (c). Extension deltopectorale pour aborder l'artère axillaire (d). Position de l'opéré (e).

cercle périscapulaire. Il faut donc y penser devant un traumatisme violent du moignon de l'épaule, un hématome sous-claviculaire important, la découverte d'un souffle sus-claviculaire, d'un hémothorax ou d'un hémomédiastin, ou la présence d'une paralysie complète ou partielle du plexus brachial ou du nerf phrénique (par avulsion de C4). Le diagnostic peut cependant être méconnu chez le polytraumatisé inconscient dont l'examen neurologique est malaisé.

L'angioscanner hélicoïdal avec reconstruction numérique permet de faire facilement le diagnostic des lésions proximales. [45] L'artériographie garde cependant des indications larges d'autant qu'il existe des possibilités de traitement endovasculaire. L'artériographie doit opacifier la crosse aortique et les troncs supra-aortiques, avec cathétérisme sélectif du tronc artériel brachiocéphalique à droite ou de la sous-clavière à gauche et opacification de l'ensemble du membre supérieur. Elle permet facilement le diagnostic et peut mettre en évidence des lésions à double étage. Chez le malade ayant un hématome volumineux ou un hémothorax, et dont l'artériographie s'avère normale, il est souhaitable de réaliser dans le même temps une phlébographie. Chez un malade instable ayant à l'évidence un traumatisme de l'artère sous-clavière, l'angiographie peut être réalisée au bloc opératoire avec un appareil mobile numérisé qui permet de faire le diagnostic, éventuellement l'hémostase par ballon occlusif endovasculaire et de choisir la tactique chirurgicale la mieux adaptée (chirurgie classique ou endovasculaire par stent couvert. [31, 84, 90]

Le traitement chirurgical doit être réalisé le plus rapidement possible par des équipes spécialisées pour pouvoir traiter dans le même temps les lésions osseuses, artérielles et nerveuses. La précocité de l'acte peut permettre de lever une éventuelle compression isolée du plexus brachial. La qualité de la récupération nerveuse dépend étroitement dans ce cas de la durée de la compression. Le contrôle proximal de l'artère peut être accompli, en fonction des lésions, par cervicotomie sus-claviculaire, thoracotomie antérolatérale ou sternotomie (Fig. 12). Celle-ci peut être prolongée par une voie sus-claviculaire. L'artère axillaire peut être abordée par une incision deltopectorale (Fig. 12, 13). Celle-ci peut être prolongée par une incision brachiale interne haute (Fig. 13) permettant le contrôle de l'artère humérale ou par une cervicotomie sus-claviculaire permettant le contrôle de la sous-clavière proximale. Le prolongement de l'incision par une cervicotomie verticale rétro-sterno-mastoïdienne permet d'exposer l'ensemble du plexus brachial. L'exposition complète de l'axe sous-clavio-axillaire nécessite une résection partielle de la clavicule. La résection de la partie moyenne de la clavicule semble préférable à celle des deux tiers internes, surtout chez les malades ayant des lésions associées du plexus brachial, afin d'éviter de perturber la statique du membre supérieur. Certains auteurs ont proposé la reconstruction de la clavicule par une plaque modelée sur la clavicule en place avant

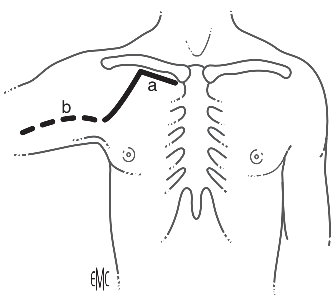

Figure 13. Abord de l'artère axillaire : incision sous-claviculaire et deltopectorale (a). Extension vers l'artère humérale (b).

d'en effectuer la section. La réparation vasculaire n'a rien de spécifique. Elle fait habituellement appel soit à une résection-anastomose, soit à une greffe veineuse saphène interne ou parfois à une autogreffe artérielle fémorale superficielle. Cette dernière est alors remplacée par une greffe veineuse ou par une prothèse en cas de veine inadéquate ou absente. Il faut éviter de léser la collatéralité qui peut s'avérer précieuse dans les suites opératoires. En l'absence d'ischémie distale, chez un malade polytraumatisé en mauvais état général, la simple ligature de l'artère est parfois préférable à une reconstruction longue.

Il est toujours préférable de réparer les lésions veineuses associées aux lésions artérielles. [91] Les lésions du plexus brachial sont, si possible, à traiter dans le même temps. L'avulsion médullaire des racines n'est pas réparable et peut poser le problème de la conservation du membre. Dans ce cas, une neurotisation en urgence du tronc secondaire antéroexterne ou du nerf musculocutané peut être tentée. En cas de lésions des troncs du plexus brachial, il peut être possible de réaliser dans le même temps que la réparation vasculaire une réparation nerveuse. Cependant, en cas de lésions vitales à traiter de façon urgente ou d'impossibilité d'apprécier l'étendue des lésions nerveuses, il est possible de repousser la réparation nerveuse à une date ultérieure après avoir repéré les extrémités nerveuses par des clips et séparé le trajet des nerfs de celui du pontage. La présence d'une ischémie sévère prolongée doit faire envisager de principe la réalisation d'aponévrotomies de décharge. L'amputation d'emblée n'est à considérer que chez les malades ayant des dégâts ostéomusculaires et nerveux majeurs (avulsions radiculaires) ou vus tardivement en ischémie dépassée.

Les résultats de la réparation artérielle sont en général excellents. La fonction du membre est cependant souvent compromise par les lésions nerveuses. En plus du déficit moteur et sensitif, certains malades sont considérablement handicapés par des causalgies. La sympathectomie cervicale peut, en particulier si elle est réalisée précocement, améliorer les douleurs.

Les difficultés de l'abord chirurgical de l'artère sous-clavière en ont fait un territoire de prédilection pour les traitements endovasculaires et notamment l'utilisation d'endoprothèses couvertes pour traiter des ruptures incomplètes, des faux anévrismes ou des fistules artérioveineuses (Fig. 14). [12, 84] Une fois contrôlé le problème hémorragique, il ne reste pas moins indispensable d'évacuer un éventuel hématome compressif ou de traiter des lésions nerveuses associées.

Traumatismes de l'artère humérale

Les traumatismes de l'artère humérale sont parmi les plus fréquents des traumatismes artériels. [92] Ils accompagnent les fractures de l'humérus, les luxations du coude, les fractures supracondyliennes [93] (Fig. 15A). Ces dernières peuvent être responsables, notamment chez l'enfant, d'un syndrome de Volkmann, qui peut survenir même après une ischémie de courte durée. [68]

Dans les thromboses traumatiques, le tableau clinique varie selon le siège de la lésion. L'ischémie est franche si l'interruption siège en amont de l'humérale profonde. Dans le cas contraire, l'ischémie est relative. Le pouls est parfois conservé bien qu'atténué. L'indication de l'artériographie est impérative en cas de persistance de l'ischémie ou de la diminution des pouls après réduction de la fracture ou de la luxation.

Le traitement chirurgical n'a rien de spécifique. Il fait appel à la résection-anastomose ou au pontage veineux en veine

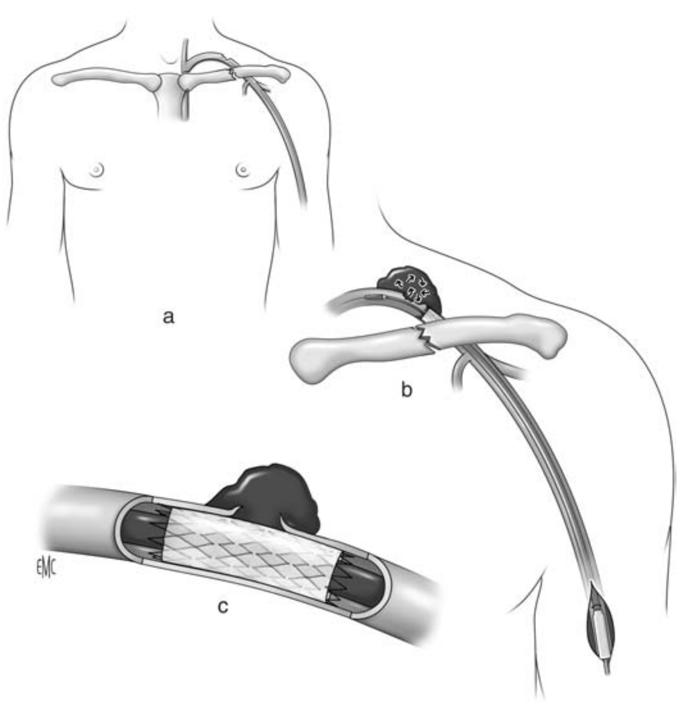

Figure 14. Traitement d'une plaie latérale de l'artère sous-clavière par endoprothèse couverte (a, b, c).

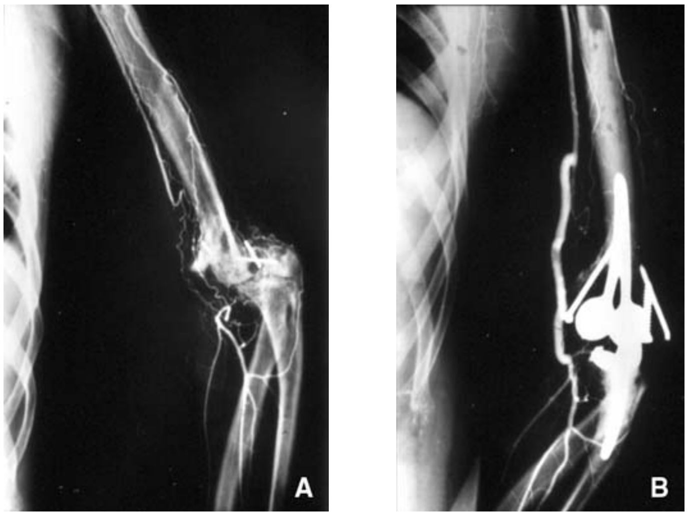

Figure 15.
A. Thrombose post-traumatique de l'artère humérale en regard d'une pseudarthrose de la palette humérale.
B. Réparation simultanée par prothèse totale de coude et pontage veineux huméral.

saphène interne (Fig. 15B), parfois en veine céphalique. Les lésions veineuses doivent être réparées si possible, bien que de façon moins impérative qu'au membre inférieur.

Le pronostic est aux lésions nerveuses et aux dégâts des parties molles associées. La stabilisation osseuse fait en pratique souvent appel au fixateur externe. [94] Les lésions nerveuses doivent être si possible traitées en urgence. Les pertes de substance, cutanées ou musculaires, doivent, après parage, faire l'objet d'un comblement soit par un lambeau local (long supinateur ou antibrachial), soit le plus souvent par un lambeau à distance (lambeau cutané thoracique, lambeau musculocutané du grand dorsal ou lambeau chinois). Lorsque la couverture est impossible, il faut réaliser un pontage extra-anatomique en veine en zone couverte du fait des risques majeurs de rupture secondaire des pontages veineux exposés. L'amputation d'emblée peut se discuter devant un traumatisme majeur associant aux dégâts osseux des dégâts nerveux, vasculaires et des parties molles.

Réimplantation de membre après amputation traumatique

La réimplantation de membre est une chirurgie spectaculaire née au début des années 1960 quand Malt et McKahnn [95] à Boston et Chen, Chien et Pao [96] à Shanghai ont réussi à réimplanter un membre supérieur. Depuis, de nombreuses équipes s'y sont intéressées avec des taux de succès de plus en plus importants. Le but de toute réimplantation de membre est la restauration de la fonction du membre amputé. Elle s'adresse donc principalement au membre supérieur, dont aucune prothèse à l'heure actuelle ne peut remplacer les fonctions variées et délicates. Pour le membre inférieur, l'investissement énorme à consentir par le malade et l'équipe soignante est à mettre soigneusement en balance avec les possibilités modernes d'appareillage des membres inférieurs qui permettent une restauration fonctionnelle quasi normale chez des sujets le plus souvent jeunes. L'amputation traumatique complète se définit comme la séparation complète d'un segment de membre du reste du corps, et l'amputation incomplète comme la section complète des vaisseaux principaux et d'au moins 75 % des parties molles. C'est à ces deux types de lésions que s'adresse le terme de réimplantation.

L'indication de la réimplantation obéit à des règles strictes [97, 98]:

- délai d'ischémie du membre inférieur à 6 heures ;
- bonne condition de conservation (dans un sachet sec, immergé dans de la glace) ;
- absence de lésion vitale associée ou d'état de choc grave ;
- bon état du membre à réimplanter (sans avulsion musculaire, écrasement ou contamination massive).

Les bonnes indications concernent les amputations nettes en amont de la cheville ou du poignet. En effet, plus l'amputation est proximale, plus la masse musculaire concernée est importante et les risques de nécrose musculaire élevés. La régénération nerveuse est aussi d'autant plus longue et aléatoire que les lésions sont proximales. La réalisation d'une réimplantation implique la possibilité de réunir en urgence, en même temps, les différentes équipes concernées (orthopédiste, chirurgien vasculaire, spécialiste des nerfs périphériques et anesthésiste-réanimateur). Cet impératif a pour corollaire la nécessité de transférer en urgence le malade candidat à une réimplantation dans un centre spécialisé.

En l'absence de lésion vitale et de contre-indication locale, et après avoir obtenu le consentement éclairé du malade, le membre à réimplanter est perfusé par du liquide de Collins froid. Le massage du membre permet d'éliminer les caillots et le sang résiduel. L'intervention doit être menée à deux équipes. Celles-ci mènent conjointement la préparation du moignon d'amputation et du membre amputé. Tous les tissus dévitalisés sont excisés largement sans craindre un raccourcissement. Celui-ci est tolérable jusqu'à 10-15 cm avec un bon résultat fonctionnel au membre supérieur. Au membre inférieur, le raccourcissement est beaucoup moins tolérable, ce qui limite encore les indications de la technique. Les extrémités vasculaires sont excisées jusqu'en zone saine et les extrémités nerveuses repérées. Après fixation osseuse rapide, les anastomoses artérielles sont réalisées en terminoterminal ou par l'intermédiaire d'une greffe veineuse. Le déclampage artériel permet le lavage du membre avant la réalisation des anastomoses veineuses principales, directement ou par greffon veineux. L'hémostase des parties molles et un complément d'excision sont ensuite réalisés. La réparation nerveuse est effectuée si possible immédiatement par suture directe ou par greffon nerveux. L'intervention est complétée par la suture des muscles et la fermeture cutanée avant la réalisation de larges aponévrotomies distales. Elle est réalisée sous antibiothérapie à large spectre. L'héparinisation générale en postopératoire n'est pas recommandée par de nombreuses équipes, qui préfèrent l'utilisation d'antiagrégants plaquettaires. L'oxygénothérapie hyperbare semble utile au bon résultat de la greffe.

Les résultats tardifs dépendent dans une large part du suivi postopératoire et de la rééducation passive et active. L'évaluation fonctionnelle définitive ne peut être faite qu'après 1,5 an au minimum. Les échecs précoces sont essentiellement liés au sepsis postopératoire ou aux thromboses des pontages. Les résultats des réimplantations de membres inférieurs sont extrêmement décevants avec des succès anecdotiques et de nombreuses amputations secondaires pour membres non fonctionnels. Aux membres supérieurs, les résultats sont plus satisfaisants allant jusqu'à 60 % de succès (membre viable et fonctionnel) chez les malades réimplantés. [99]

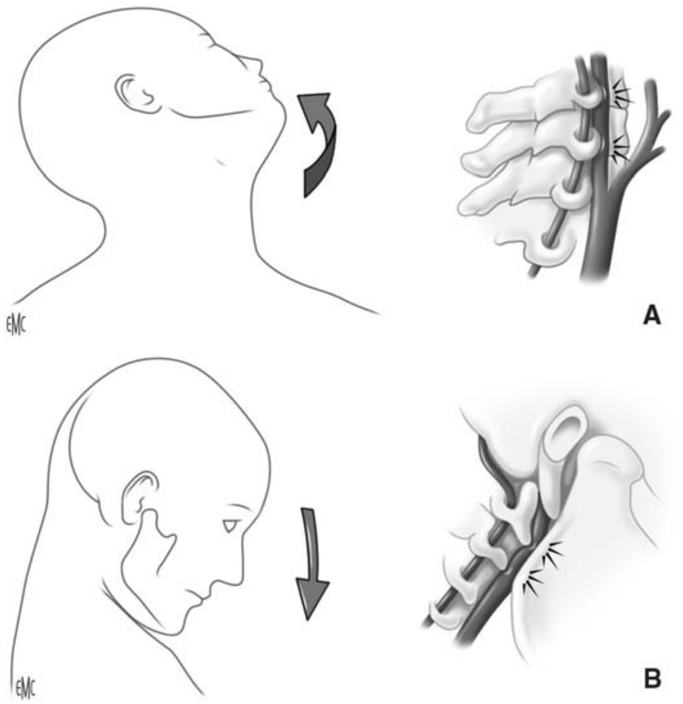

Figure 16.
A. Mécanisme de contusion de la carotide interne par les apophyses transverses cervicales lors d'un mouvement forcé en extension-rotation controlatérale de la tête et du cou.
B. Mécanisme de lésion de la carotide interne par écrasement de l'artère entre les apophyses transverses cervicales et la mandibule lors d'une hyperflexion forcée du cou.

Traumatismes des carotides et des vertébrales

Traumatismes fermés de la carotide

Il s'agit de lésions rares (3 à 4 % des traumatismes carotidiens) mais graves sur le plan tant vital que fonctionnel. [100-103] De plus, le diagnostic en est malaisé et les problèmes thérapeutiques incomplètement résolus. Une contusion directe de la partie initiale de la carotide interne de dehors en dedans (fracture du maxillaire inférieur), plus rarement de sa partie distale de dedans en dehors (chute sur un crayon intrabuccal chez l'enfant), est parfois retrouvée. Le plus souvent cependant, la lésion est due à un traumatisme indirect survenant au cours d'un accident de la voie publique avec un étirement brutal de la carotide interne lors d'une rotation avec hyperextension cervicale entraînant un écrasement de la carotide interne distale sur l'apophyse transverse de l'atlas (Fig. 16). Le même type d'accident a été rapporté chez des amateurs de montagnes russes. [104] Plus de 70 % des victimes de cette lésion sont polytraumatisés, les lésions associées les plus fréquentes étant cranio-cervico-faciales, thoraciques, lombaires et des membres. [105] Les lésions carotidiennes bilatérales ne sont pas rares. La bifurcation carotidienne et la carotide interne cervicale moyenne sont les plus fréquemment lésées. Les lésions de la carotide commune sont plus rares, de même que celles de la carotide juxtacrânienne. [102] Ces dernières sont celles qui posent les problèmes chirurgicaux les plus difficiles.

Une rupture complète de l'artère avec constitution rapide d'un hématome cervical compressif est possible, mais le plus

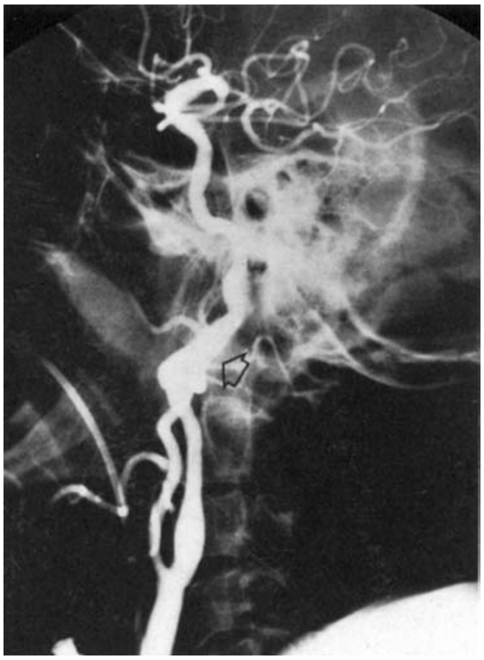

Figure 17. Anévrisme secondaire post-traumatique de la carotide interne (flèche).

souvent il s'agit d'une lésion partielle très stéréotypée consistant en une rupture intimale ou sous-adventicielle avec ou sans dissection pariétale, responsable de complications thromboemboliques plus ou moins graves. Le diagnostic se pose habituellement chez un polytraumatisé en présence d'un déficit neurologique de type hémisphérique, d'importance variable, isolé ou associé à des troubles de la conscience. Ce déficit peut être présent d'emblée au décours du traumatisme, ce qui est le cas de 6 à 10 % des malades. Il survient de façon plus fréquente et plus caractéristique après un intervalle libre de quelques heures à plusieurs jours : 57 à 73 % des malades développent des symptômes pendant les premières 24 heures, 17 à 35 % au-delà des 24 premières heures. [106] Parfois, les symptômes neurologiques ne sont pas focalisés, à type de céphalées unilatérales, vertiges, syndrome de Claude Bernard-Horner, ou paralysie de nerfs crâniens. L'hypothèse habituellement envisagée devant un déficit neurologique focal post-traumatique est celle d'un hématome intracrânien et ces blessés sont habituellement transférés d'urgence en neurochirurgie. À l'heure actuelle, l'examen de débrouillage utilisé est le scanner cérébral qui élimine l'hématome intracrânien et, pratiqué précocement, ne met pas encore en évidence les signes d'un éventuel infarctus cérébral. Un examen normal doit donc logiquement conduire à compléter celui-ci par un angioscanner hélicoïdal des troncs supra-aortiques avec des coupes rapprochées et une reconstruction numérique des artères cervicales. [30, 49] En l'absence d'un scanner multibarrettes performant, une artériographie complète des artères carotides et vertébrales de bonne qualité, comprenant éventuellement des cathétérismes sélectifs, doit impérativement être réalisée sans se contenter de renvoyer le malade à son service d'origine pour une surveillance de routine. En effet, les lésions artérielles peuvent évoluer avec survenue d'une nouvelle complication embolique, extension d'une dissection ou apparition secondaire d'un anévrisme carotidien (Fig. 17). Toutes ces lésions sont susceptibles d'entraîner une aggravation neurologique qui peut survenir rapidement ou tardivement, quelques semaines, mois ou années après le traumatisme initial. L'IRM cérébrale et l'ARM des artères à destinée cérébrale sont difficiles à mettre en œuvre en urgence pour des raisons de disponibilité. Elles peuvent cependant être très utiles dans le bilan de patients ayant des symptômes différés et pour le suivi, dans un but pronostique, de malades ayant des symptômes neurologiques. [104]

Le traitement médical isolé (maintien de la tension artérielle et anticoagulation sélective) est de règle chez les malades vus en urgence avec des troubles profonds de la conscience (score de coma de Glasgow < 8). [107] Chez ces malades, en effet, la chirurgie risque de transformer un infarctus ischémique en infarctus hémorragique. L'indication est à réévaluer en fonction de l'évolution de l'état de conscience. Pour les malades conscients ou en coma léger (score de Glasgow 9-14), le seul traitement bénéfique est chirurgical. Il est indiqué chez les malades asymptomatiques, ceux ayant un accident ischémique transitoire, un accident vasculaire cérébral en évolution ou un déficit complet et modéré. Les possibilités techniques comprennent la réparation directe ou par greffe veineuse chez les malades ayant des lésions limitées à la carotide commune et à la carotide interne proximale. Chez les malades ayant des lésions de la carotide distale, l'abord chirurgical est plus difficile et nécessite de sectionner le digastrique et de réséquer l'apophyse styloïde et le rideau stylien pour contrôler la carotide dans l'espace sous-parotidien postérieur et rétrostylien, avec un risque de lésion des XII^e et IX^e nerfs crâniens, ce qui suppose une bonne habitude de cette chirurgie. L'abord de la carotide à la base du crâne est encore plus difficile et nécessite la collaboration de chirurgiens ORL entraînés pour fraiser le rocher et aborder la carotide interne intrapétreuse, avec un risque important de lésion du nerf facial. Cette chirurgie n'est réalisable qu'à froid pour traiter des lésions post-traumatiques chroniques anévrismales ou disséquantes. En pratique, les lésions inaccessibles (à la base du crâne) sont le plus souvent traitées par ligature isolée ou embolisation par ballonnet largable ou *coil*, [108] si possible après étude du cercle de Willis par ARM et/ou doppler transcrânien et en maintenant une anticoagulation efficace. La revascularisation hémisphérique peut alors dans de rares cas faire appel à une anastomose temporosylvienne. Il est également théoriquement possible pour des lésions difficilement accessibles de mettre en place un stent pour appliquer une déchirure intimale ou une dissection [109] ou une endoprothèse couverte comme cela a été réalisé récemment pour des plaies pénétrantes. [50] Le pronostic reste sévère avec 17 à 50 % de mortalité précoce, liée principalement à la gravité du choc et de l'état neurologique initial et aux lésions craniorachidiennes et thoraciques associées [23] qui s'avèrent souvent au-delà de toute possibilité thérapeutique. Le pronostic est meilleur pour les malades revascularisés que pour les malades traités par ligature ou embolisation, [107, 108] et est désastreux pour les malades non traités.

Traumatismes de l'artère vertébrale

Réputés rares du fait de la situation relativement protégée de l'artère dans le canal transversaire, les traumatismes de l'artère vertébrale sont en réalité relativement fréquents lorsqu'ils sont recherchés de façon systématique lors des traumatismes cervicaux (0,5 % des traumatismes fermés dans la série de Biffl et al. [110]). Ils sont le plus souvent consécutifs à des plaies pénétrantes (arme à feu) ou à des mouvements brutaux d'hyperextension, d'inclinaison latérale ou de rotation axiale lors de traumatisme de la voie publique (Fig. 18A) ou d'étirement lors de manipulations chiropractiques vertébrales. [111] Ils sont fréquemment associés à des lésions du rachis cervical, en particulier aux luxations vertébrales unilatérales. [60] L'utilisation accrue de l'imagerie a permis de mettre en évidence de nombreuses lésions post-traumatiques asymptomatiques de l'artère vertébrale (occlusion, faux anévrisme, fistule artérioveineuse, dissection). Dans certains cas (lésion d'artère vertébrale dominante ou unique, terminaison de l'artère vertébrale en artère cérébelleuse postéro-inférieure, embolie distale), le tableau est celui d'un infarctus cérébral postérieur plus ou moins limité. Dans les autres cas, les lésions peuvent rester asymptomatiques ou donner lieu à des manifestations neurologiques secondaires, quelques heures à quelques jours après le traumatisme. Les fistules artérioveineuses sont particulièrement fréquentes du fait de la richesse du plexus veineux périvertébral. Elles sont pour la plupart découvertes tardivement devant un souffle cervical, souvent signalé par le patient. Bien entendu, les plaies artérielles se manifestent par une hémorragie extériorisée ou par un hématome cervical, voire par une hémorragie sous-arachnoïdienne en cas de rupture de l'artère vertébrale sous-occipitale.

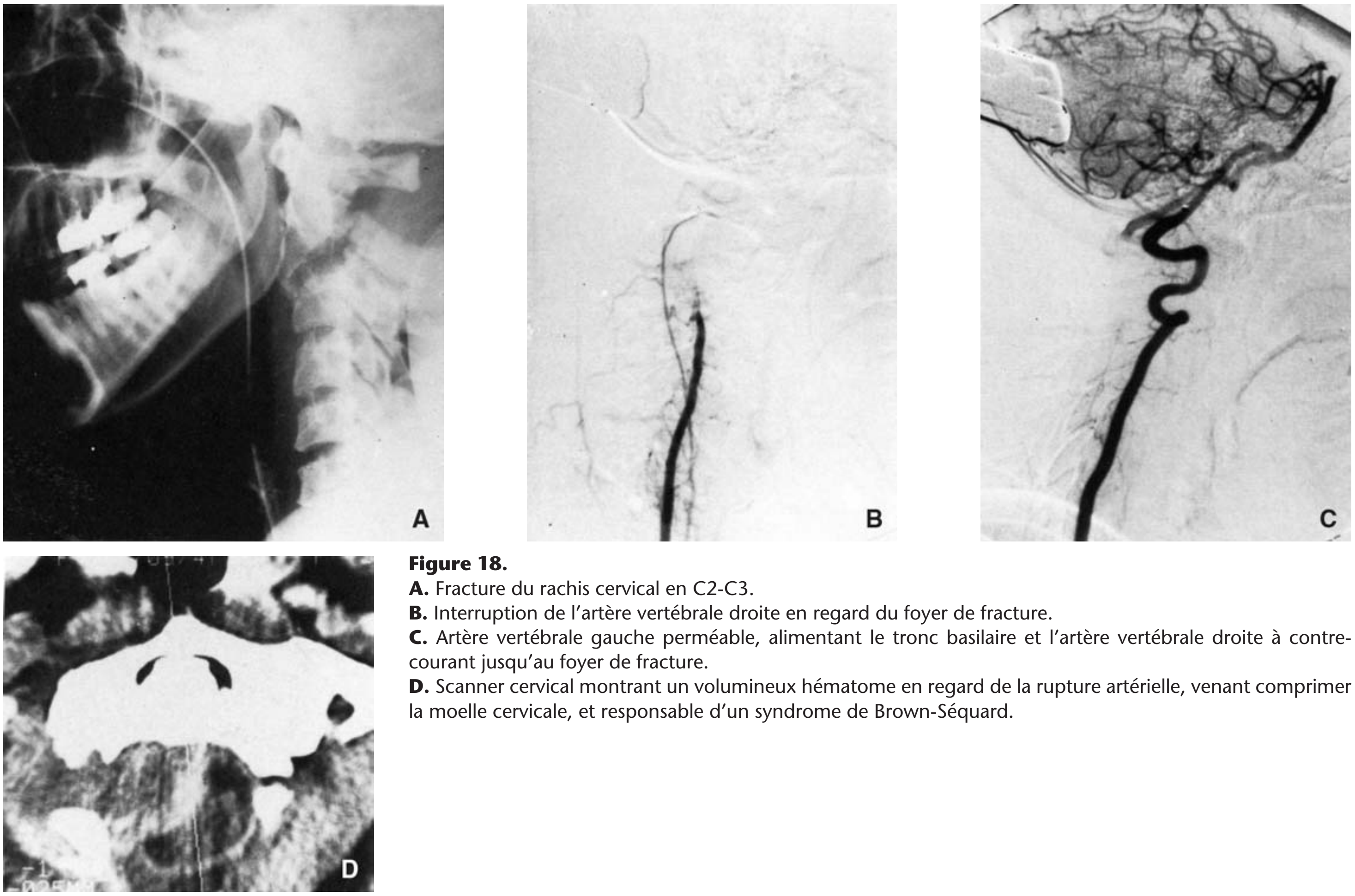

Figure 18.
A. Fracture du rachis cervical en C2-C3.
B. Interruption de l'artère vertébrale droite en regard du foyer de fracture.
C. Artère vertébrale gauche perméable, alimentant le tronc basilaire et l'artère vertébrale droite à contre-courant jusqu'au foyer de fracture.
D. Scanner cervical montrant un volumineux hématome en regard de la rupture artérielle, venant comprimer la moelle cervicale, et responsable d'un syndrome de Brown-Séquard.

Les lésions associées relativement fréquentes sont à type de section ou de contusion médullaire, de fracture ou de luxation vertébrale, de lésions du plexus brachial ou des organes aérodigestifs cervicaux. Le diagnostic peut être fait par angiographie numérisée (Fig. 18B, C), angioscanner ou angio-IRM. [60] La présence d'une bonne vertébrale controlatérale alimentant le tronc basilaire et vascularisant correctement le cerveau postérieur peut amener à effectuer une simple ligature ou une embolisation, voire, en cas de thrombose, un simple traitement anticoagulant par héparine à faible dose en l'absence de signe d'hémorragie. Dans ce dernier cas, la recanalisation spontanée tardive est rare. [60] Le traitement anticoagulant semble prévenir efficacement la survenue de manifestations neurologiques secondaires et justifie le dépistage systématique par des examens non invasifs (ARM ou angioscanner) des lésions de l'artère vertébrale en cas de traumatisme cervical. [110] La revascularisation de l'artère vertébrale est indiquée en cas de lésion menaçante, de mauvaise vertébrale controlatérale, et en l'absence de signe neurologique grave. Elle est à type d'exclusion-pontage distal réalisé le plus souvent en veine en C1-C2. [112] Les fistules artérioveineuses sont habituellement traitées par une séquence radiochirurgicale comprenant un pontage distal avec exclusion d'amont de la vertébrale, puis une embolisation du segment exclu. [113] La mortalité des lésions de l'artère vertébrale, de l'ordre de 20 %, est due principalement aux lésions neurologiques centrales et aux lésions associées.

Traumatismes des gros vaisseaux thoraciques

Les ruptures des gros vaisseaux thoraciques sont souvent associées à des traumatismes violents générateurs de lésions multiples osseuses, viscérales et vasculaires.

Rupture traumatique de l'aorte thoracique

Bien qu'accessibles au traitement chirurgical depuis plus de 20 ans, les ruptures aortiques restent encore méconnues ou sous-estimées et responsables de trop nombreux décès évitables chez les sujets jeunes. Il s'agit en effet de lésions fréquentes puisqu'elles sont retrouvées par l'autopsie systématique sur environ 15 % des blessés décédés à la suite d'accident de la voie publique. [114, 115] Elles ont deux sièges de prédilection, l'aorte ascendante où il s'agit de lésions pratiquement toujours mortelles d'emblée, et surtout l'isthme aortique à la jonction de la crosse aortique et de l'aorte thoracique descendante (Fig. 19, 20). Chez le sujet jeune, il a été décrit quelques cas de lésions traumatiques de l'aorte descendante basse ou thoracoabdominale. [116] Les lésions de l'isthme aortique ou de l'aorte thoracique basse offrent en pratique des possibilités chirurgicales. Le mécanisme du traumatisme indirect responsable n'est pas encore parfaitement connu. Il associe de façon variable compression thoracique, inertie des viscères (notamment du cœur) et hyperpression intra-aortique. Le décès est pratiquement instantané dans au moins 80 % des cas par rupture complète des trois tuniques aortiques et exsanguination dans la cavité pleurale. Les 20 % de survivants immédiats ont la chance d'avoir une rupture sous-adventicielle, complète ou partielle (Fig. 19, 20), l'adventice intacte, doublée de la plèvre médiastine, formant une barrière provisoire protégeant le blessé. Mais cette protection n'est que temporaire car, dans la grande majorité des cas, la rupture secondaire va se produire dans les heures, jours ou semaines suivants. Il y a donc dans ces formes un délai variable mais souvent bref qui doit être mis à profit pour faire le diagnostic et opérer le malade. Il semble cependant qu'une fois passées les premières heures après le traumatisme au cours desquelles se produisent la plupart des décès, la rupture aortique a tendance à se stabiliser. Le pronostic est alors davantage aux lésions associées souvent graves. [117] Seule une infime minorité de cas (moins de 5 %) évoluent vers un faux anévrisme chronique par organisation de la paroi de l'hématome. Cette évolution ne constitue en aucun cas un mode de guérison car l'anévrisme lui-même est susceptible de se rompre secondairement après des mois ou des années d'évolution. [118]

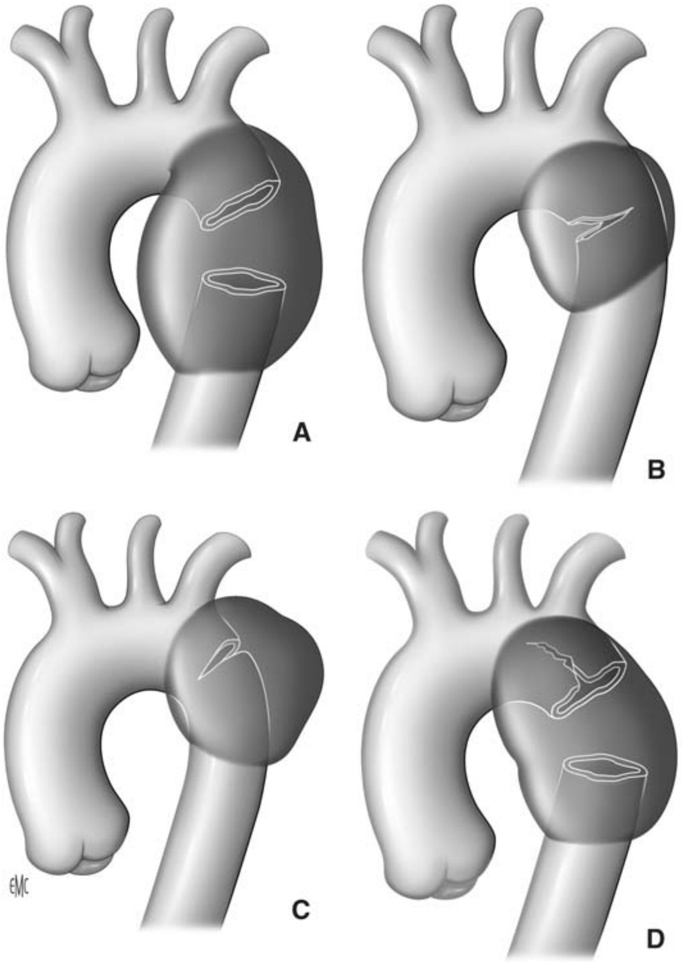

Figure 19. Différentes formes de rupture traumatique sous-adventicielle de l'isthme aortique.
A. Rupture circonférentielle.
B, C. Ruptures partielles.
D. Extension rétrograde à la crosse aortique.

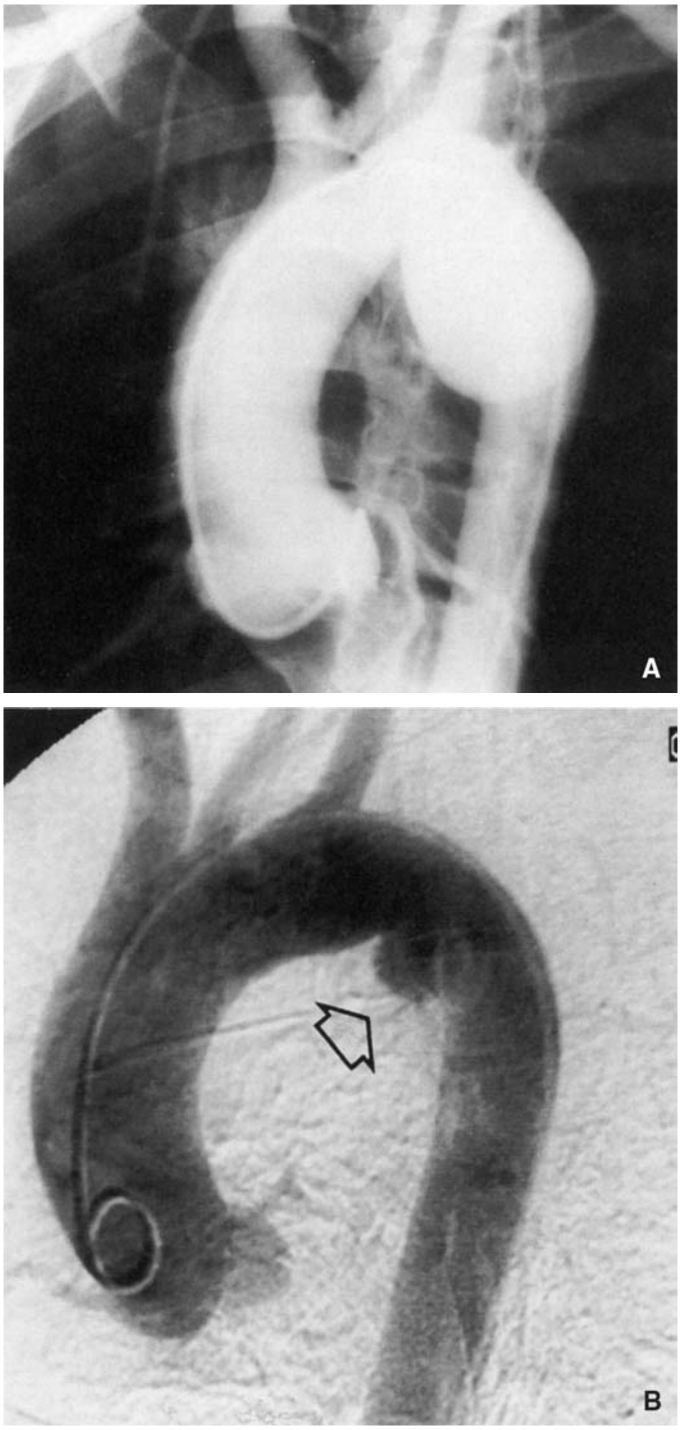

Figure 20. Aortographie montrant les deux formes les plus fréquentes des ruptures sous-adventicielles de l'isthme aortique.
A. Rupture circonférentielle.
B. Rupture partielle dans la concavité aortique (flèche).

Le diagnostic de rupture traumatique fraîche de l'isthme aortique vu en urgence est relativement simple à condition d'évoquer la possibilité d'une telle lésion chez tout blessé grave, en particulier en cas de traumatisme violent avec décélération brutale et quelles que soient les lésions associées. Celles-ci peuvent être majeures, accaparant l'attention, ou au contraire absentes, réalisant un tableau faussement rassurant. L'examen clinique est en général pauvre et, en particulier, un traumatisme associé de la cage thoracique est loin d'être constant. Dans des cas rares, l'intima aortique distale retournée ou la compression aortique par l'hématome médiastinal sous tension réalise une sténose aortique responsable d'un syndrome de pseudocoarctation avec hypertension artérielle aux membres supérieurs contrastant avec des pouls fémoraux diminués ou abolis. Dans certains cas extrêmes, l'ischémie distale peut entraîner une anurie ou une paraplégie, éventuellement régressive après restauration aortique.

L'un des éléments du diagnostic est la radiographie thoracique sans préparation. Le signe caractéristique est l'élargissement du médiastin, traduisant l'hémomédiastin par suintement sanguin à travers l'adventice. Il est souvent évident mais parfois minime et de diagnostic plus difficile (Fig. 21). Il faut alors accorder de la valeur à des signes indirects très fréquemment retrouvés : modification du contour aortique, déviation vers la droite de la trachée et/ou d'une sonde œsophagienne opaque, abaissement de la bronche souche gauche. Bien que l'hémomédiastin ne soit pas spécifique puisqu'il peut être associé à une fracture rachidienne, sternale, ou à un traumatisme veineux, il doit conduire à la réalisation d'une ETO (Fig. 22) et/ou d'un angioscanner hélicoïdal (Fig. 23, 24) qui permettent de faire avec une grande précision le diagnostic de lésion pariétale aortique. [4, 40, 48] L'aortographie (Fig. 20, 23) est de moins en moins utilisée pour le diagnostic mais s'avère bien entendu indispensable si un traitement endovasculaire est décidé sur les données de l'angioscanner et/ou de l'ETO. Elle précède alors immédiatement la pose de l'endoprothèse et est idéalement réalisée au bloc opératoire.

Le traitement chirurgical doit le plus souvent être fait en urgence dès le diagnostic posé. Il devrait être possible dans tout centre chirurgical important recevant des traumatisés pour éviter ou limiter les transferts secondaires. Seules des lésions associées évolutives d'importance vitale (hématome extradural, hémorragie intrapéritonéale massive) ont priorité sur la lésion aortique, celle-ci étant traitée dans un deuxième temps mais au cours de la même séance opératoire. Dans quelques cas (coma, insuffisance respiratoire sévère, état septique grave, absence de

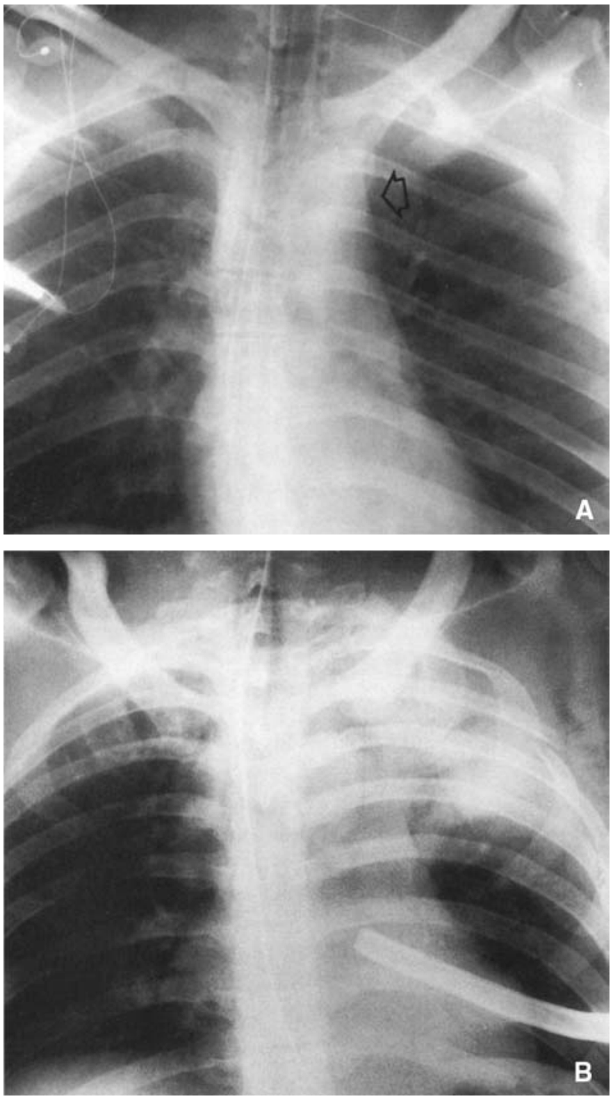

Figure 21. Radiographies du thorax montrant un hémomédiastin évocateur d'une rupture aortique, avec effacement du bouton aortique (flèche) (A) et élargissement du médiastin supérieur (B).

moyens techniques pour intervenir dans de bonnes conditions) il peut être préférable de différer l'acte chirurgical pour ne pas risquer une aggravation de l'état neurologique, une infection de la restauration aortique ou un échec par prise en charge inadéquate. Cette attitude ne se conçoit que chez un malade stable sur le plan hémodynamique, sans syndrome de pseudo-coarctation, dont l'hémomédiastin, de petit volume, n'augmente pas sous surveillance clinique et radiologique attentive en soins intensifs, sous couvert d'une hypotension artérielle modérée pharmacologiquement contrôlée. [119, 120]

Sauf dans les cas opérés après plusieurs jours, avec un hémomédiastin volumineux en voie d'organisation, le traitement des ruptures fraîches de l'isthme aortique est relativement facile. À la condition de disposer d'une équipe d'anesthésie-réanimation familiarisée avec cette chirurgie, le clampage aortique simple sans circulation extracorporelle ni shunt inerte est bien supporté d'autant qu'il s'agit habituellement de sujets jeunes à cœur sain et que la réparation aortique ne nécessite que rarement plus de 20 à 30 minutes de clampage. La suture directe est souhaitable et doit être la première option envisagée chez ces sujets jeunes (Fig. 25). Elle est parfois impossible, en particulier dans les ruptures circonférencielles. L'interposition d'une courte prothèse de Dacron® est alors possible (Fig. 26). Le clampage simple permet une intervention rapide et évite les complications hémorragiques locales ou à distance (en particulier en cas de lésions associées) liées à l'héparinisation d'une circulation extracorporelle, et les difficultés techniques parfois rencontrées lors de la canulation proximale des shunts inertes.

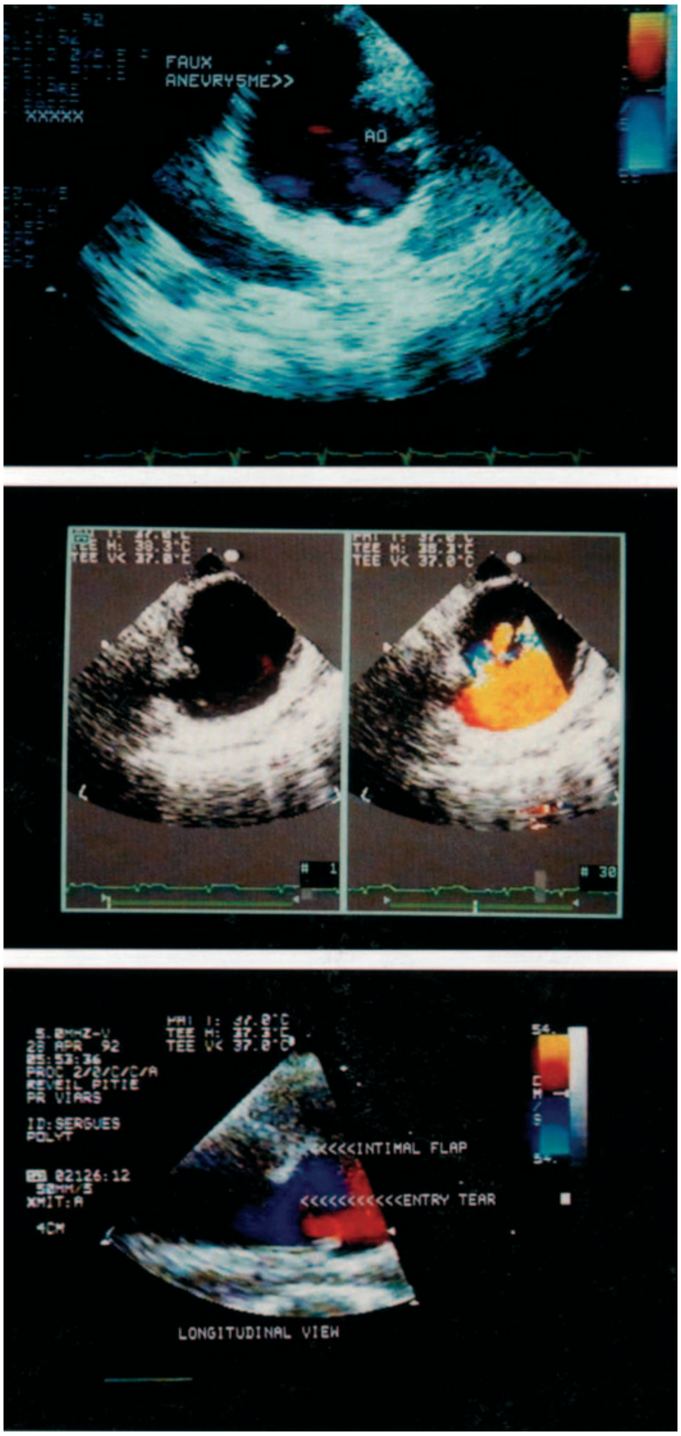

Figure 22. Échographie transœsophagienne montrant une rupture de l'isthme aortique.

Le clampage n'augmente pas le risque minime - mais non nul - de paraplégie postopératoire, présent avec toutes les techniques, et sans doute essentiellement en rapport avec les variations de la vascularisation médullaire et des suppléances possibles pendant l'exclusion du segment aortique lésé. [114, 115] Chez les malades opérés de façon différée, il est préférable d'installer une circulation extracorporelle fémorofémorale qui a l'avantage de ne pas limiter le temps de clampage, de permettre un arrêt circulatoire en hypothermie profonde en cas d'extension de la rupture vers la crosse aortique ou de difficulté de contrôle aortique proximal. [121] Le pronostic vital dépend également des lésions associées, cranioencéphaliques et pulmonaires. La mortalité opératoire globale est restée stable durant les 20 dernières années, avoisinant 20 %, dépendant de l'âge, de la durée de clampage, de la présence d'un hémothorax, de la complexité de la lésion aortique et de la gravité des lésions associées.

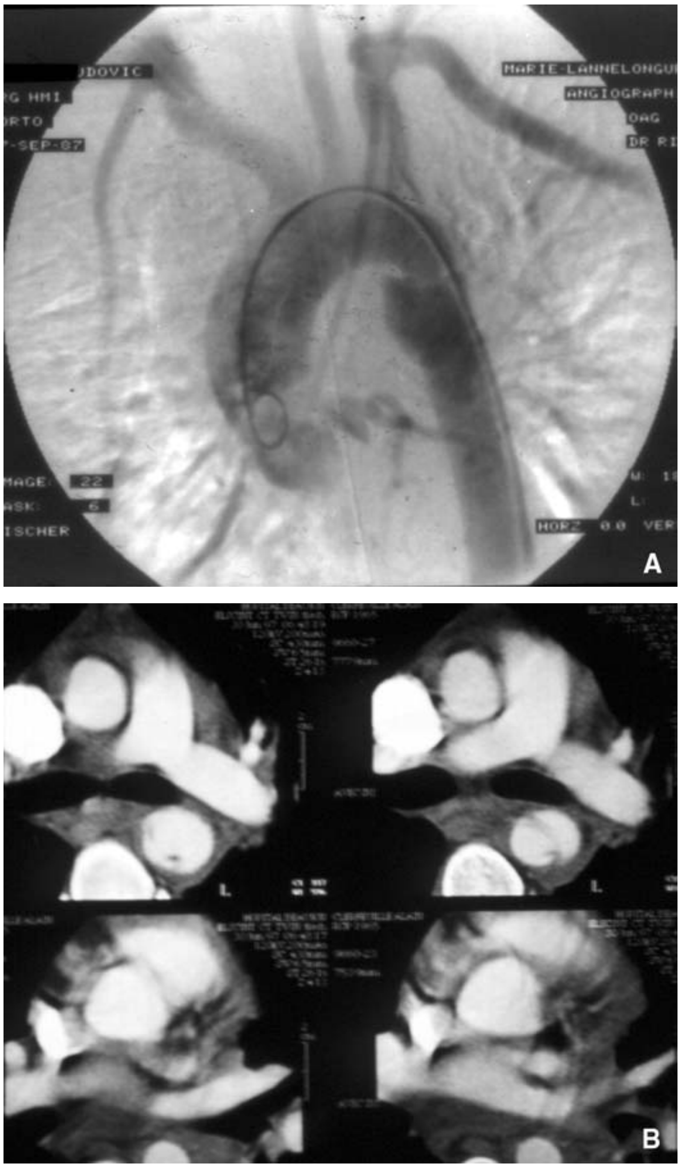

Figure 23. Aortographie (A) et angioscanner (B) montrant une rupture traumatique de l'isthme aortique.

Depuis quelques années, certaines équipes [2, 9, 21, 34, 41, 44] ont proposé de traiter les ruptures traumatiques aortiques par des endoprothèses couvertes mises en place habituellement par voie fémorale ou iliaque (Fig. 27). Cette technique a l'avantage d'éviter une thoracotomie, un clampage aortique prolongé et d'être en moyenne plus rapide et moins invasive que la chirurgie directe. Elle nécessite cependant une anticoagulation importante, ce qui peut entraîner une décompensation hémorragique chez un malade polytraumatisé. La réalisation n'est pas toujours techniquement facile et nécessite un équipement spécifique, des équipes radiologiques, chirurgicales et paramédicales entraînées et un stock d'endoprothèses aortiques sur site suffisamment important pour faire face aux différentes situations anatomiques. Ces conditions ne sont réunies que dans de rares centres. Elle impose des mesures précises de longueur du collet, du diamètre de l'aorte en amont et en aval de la lésion et du diamètre des artères fémorales et iliaques qui doivent admettre un introducteur de gros calibre (22 à 24F). Ces mesures nécessitent la réalisation d'un angioscanner multibarrettes de bonne qualité avec reconstruction numérique des images et une angiographie graduée, ce qui requiert un malade suffisamment stable autorisant à différer l'intervention de quelques heures à quelques jours. En cas de collet court, il peut être nécessaire de réimplanter la sous-clavière gauche dans la carotide commune gauche pour pouvoir couvrir l'ostium sous-clavier. Certains auteurs n'hésitent cependant pas à couvrir l'ostium de la sous-clavière gauche sans la dériver préalablement ce qui semble dénué de complication. [9] Les résultats précoces sur de courtes séries sont meilleurs que ceux de la chirurgie conventionnelle en termes de mortalité et de complications médullaires. [2, 9, 34] Cependant, les résultats à long terme des endoprothèses pour rupture aortique traumatique ne sont pas connus. Les résultats à moyen terme des endoprothèses pour anévrisme sont grevés de dégradations secondaires dans un pourcentage non négligeable de cas, ce qui fait craindre des résultats tardifs médiocres chez les victimes, le plus souvent jeunes, des traumatismes aortiques. L'endoprothèse peut néanmoins représenter une solution d'attente permettant de mettre le blessé à l'abri d'une rupture le temps nécessaire pour lui permettre de guérir des lésions associées. La chirurgie conventionnelle n'intervient alors que tardivement, de façon programmée, si l'avenir prouve que les détériorations secondaires des endoprothèses le justifient.

Traumatismes fermés des troncs supra-aortiques (TSA) intrathoraciques (tronc artériel brachiocéphalique, carotides primitives, sous-clavières prévertébrales)

Ce sont des lésions rares, les vaisseaux étant bien protégés par la cage thoracique. Elles ne représentent que 5 % à 20 % des traumatismes vasculaires thoraciques fermés. [122, 123] Elles sont consécutives à un traumatisme violent générateur de lésions multiples. Elles sont habituellement la conséquence d'une décélération brutale, entraînant des ruptures par étirement des tuniques vasculaires pouvant intéresser l'intima, l'intima et la

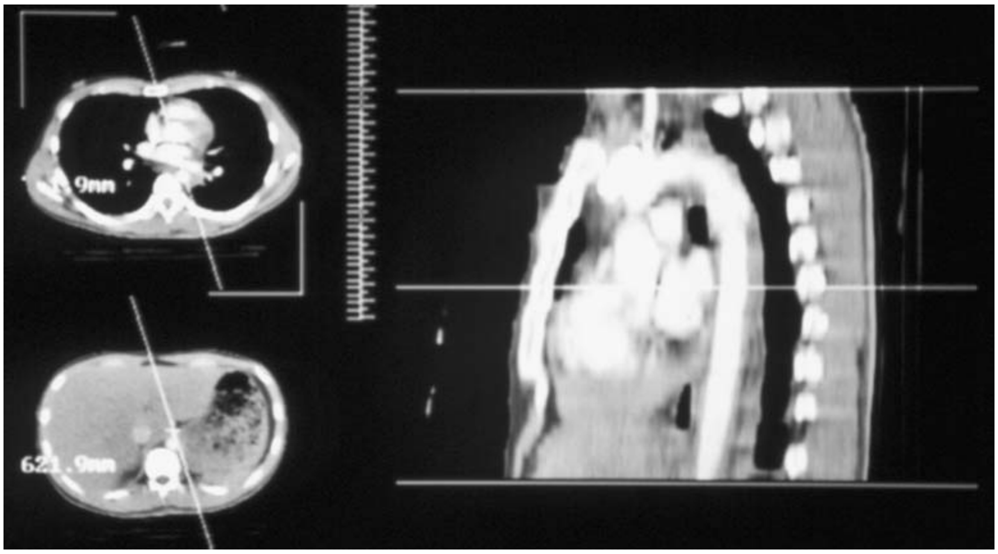

Figure 24. Angioscanner hélicoïdal avec reconstruction 2D montrant une rupture de l'isthme aortique.

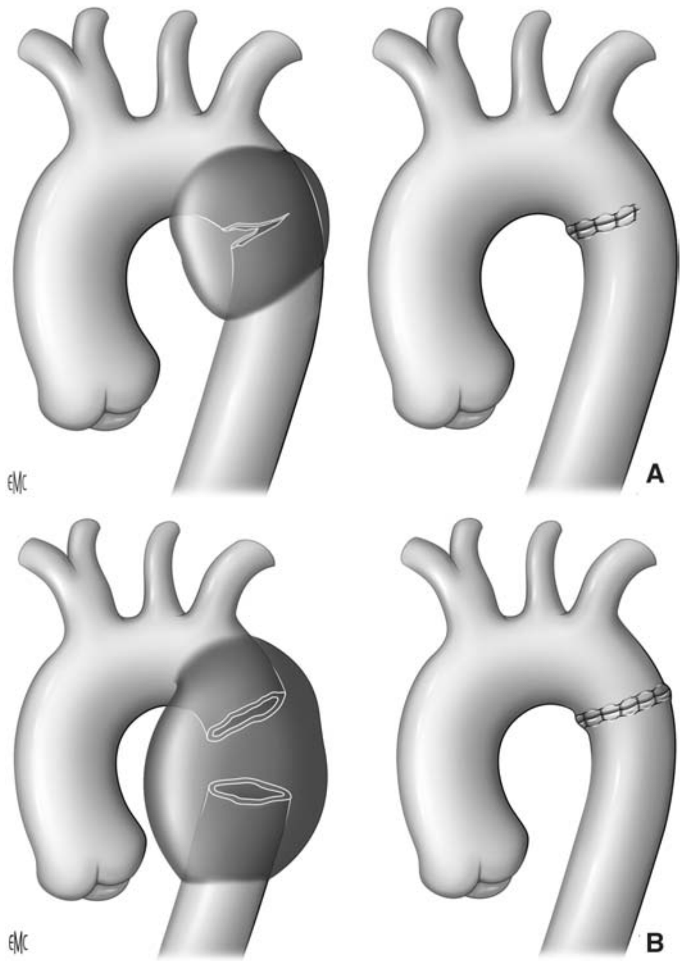

Figure 25.
A, B. Réparations d'une rupture partielle (A) et complète (B) de l'isthme aortique par suture directe.

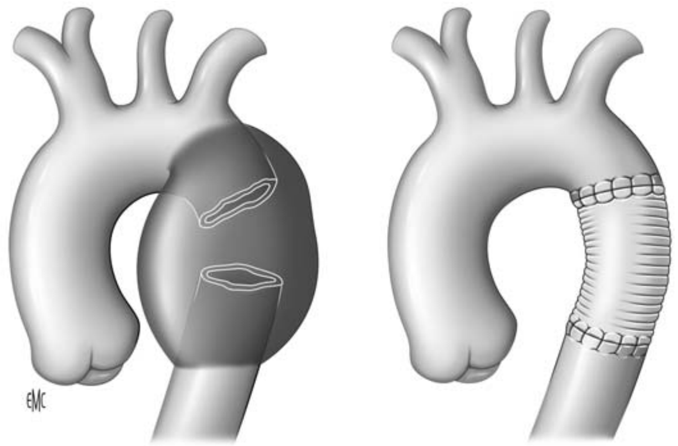

Figure 26. Réparation d'une rupture de l'isthme aortique par interposition prothétique.

média, ou les trois tuniques. Elles peuvent générer un ressaut intimal, une dissection ou une rupture complète avec pour conséquence une thrombose locale complète ou partielle, un faux anévrisme, ou une hémorragie. Plus rarement, les lésions sont dues à un traumatisme direct par écrasement thoracique et contusion vasculaire directe par le manubrium, l'extrémité interne de la clavicule, ou les premières côtes. Les lésions intéressent majoritairement le tronc artériel brachiocéphalique (TABC), et plus rarement les sous-clavières proximales et la carotide primitive gauche. Elles peuvent être multiples (TABC et sous-clavière droite par exemple) ou associées à des lésions de l'aorte thoracique (Fig. 28). La rupture complète est mortelle

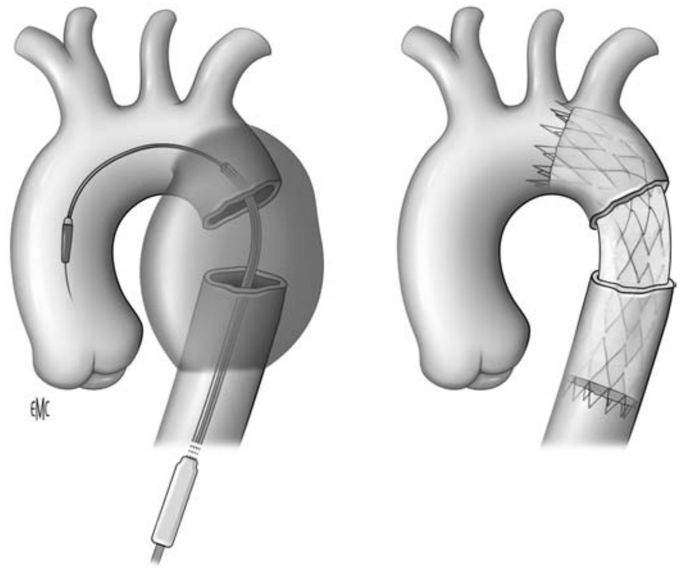

Figure 27. Réparation d'une rupture de l'isthme aortique par endoprothèse couverte.

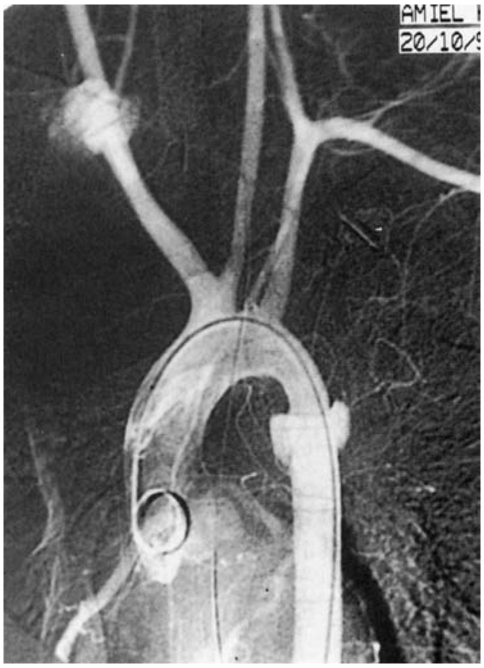

Figure 28. Artériographie montrant une rupture associée de l'isthme aortique et de la sous-clavière droite.

d'emblée. Les ruptures sous-adventicielles (Fig. 29), plus fréquentes, laissent habituellement le temps de transférer le blessé dans un centre spécialisé.

Le diagnostic est cliniquement évoqué devant la nature du traumatisme, la présence d'un hématome cervical, d'un déficit neurologique carotidien ou vertébrobasilaire, ou de signes de compression médiastinale (dysphagie, paralysie récurrentielle, syndrome cave supérieur). Radiologiquement, le diagnostic est suspecté devant un élargissement médiastinal, un hémothorax ou un hémopéricarde sur la radiographie du thorax. Les symptômes ischémiques du membre supérieur sont rares en l'absence d'embolie, du fait de la richesse de la collatéralité. En l'absence d'urgence vitale, le diagnostic repose sur la réalisation d'un angioscanner hélicoïdal [15] éventuellement précédé, en l'absence de contre-indication, par une ETO, si on dispose de temps et d'un opérateur entraîné. L'examen de référence reste encore l'artériographie (gerbe aortique éventuellement complétée par des cathétérismes sélectifs des TSA si les lésions sont distales) qui permet de faire le diagnostic, de préciser le grade et le siège de la lésion, la présence de lésions associées et de

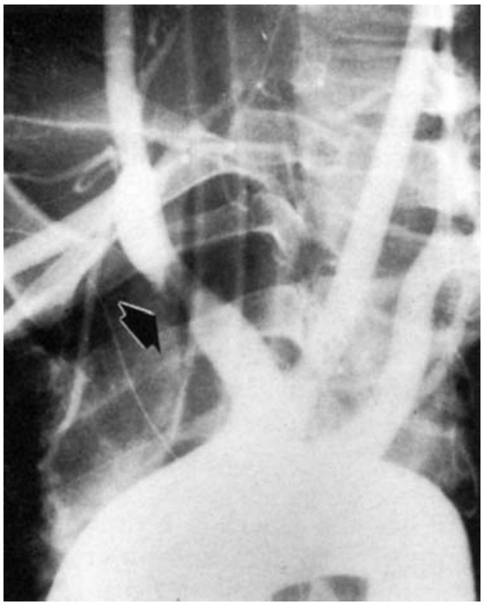

Figure 29. Artériographie montrant une rupture sous-adventicielle du tronc artériel brachiocéphalique (flèche).

variantes anatomiques, de planifier le traitement et parfois de le réaliser (contrôle temporaire d'une hémorragie par ballonnet occlusif, endoprothèse couverte pour traiter un faux anévrisme, stent pour fixer un ressaut intimal, recanalisation avec stent pour traiter une occlusion).

Certaines lésions tels les ressauts intimaux mineurs ou les lésions occlusives pures accompagnées d'un déficit neurologique massif peuvent faire l'objet d'un traitement médical isolé, associant contrôle tensionnel et anticoagulation modérée. Pour les autres, le traitement classique est chirurgical. La voie d'abord habituelle est une sternotomie médiane prolongée à droite ou à gauche par une cervicotomie. Le traitement des lésions exige souvent la ligature du tronc veineux innominé gauche pour exposer les lésions artérielles. Le traitement habituel consiste en un pontage prothétique implanté sur l'aorte ascendante et revascularisant en distalité les vaisseaux (Fig. 30). Les lésions de la carotide primitive gauche ou de la sous-clavière gauche peuvent être traitées par transposition directe cervicale associée à une ligature à l'origine. Aucune mesure de protection cérébrale (hypothermie, shunt temporaire ou héparinisation générale) n'est en général nécessaire. La présence de lésions associées de la crosse aortique, de l'aorte ascendante ou du cœur peut exiger la mise en route d'une CEC, voire d'un arrêt circulatoire en hypothermie profonde. Le pronostic est lié aux lésions neurologiques ou viscérales associées. Le traitement en lui-même des lésions isolées des TSA comporte une mortalité et une morbidité relativement faibles.

Depuis quelques années, quelques cas de traitement endovasculaire des TSA ont été rapportés dans la littérature. [26] Ils n'ont pas concerné les désinsertions du TABC de la crosse aortique qui ne permettent pas ce type de traitement, mais des lésions plus distales du TABC, des sous-clavières proximales et de la carotide primitive gauche. Les traitements ont consisté à mettre en place des endoprothèses le plus souvent couvertes pour traiter des faux anévrismes, des transsections, des dissections ou des ressauts intimaux avec des résultats corrects à court terme.

■ Chirurgie combinée orthopédique et vasculaire

Elle se justifie chez les malades ayant des complications vasculaires d'une pathologie osseuse compressive ou chez les malades ayant une pathologie artérielle chez qui a été posée l'indication d'un geste orthopédique.

Complications vasculaires d'origine osseuse

Celle-ci s'observe en pratique dans deux circonstances principales : le syndrome de la traversée thoracobrachiale et la compression de l'artère vertébrale dans le canal intratransversaire. Nous ne traiterons pas de la pathologie tumorale intéressant à la fois des structures osseuses et vasculaires, peu systématisable, et qui implique de toute évidence une prise en charge multidisciplinaire.

Complications vasculaires dans le syndrome de la traversée thoracobrachiale

Il peut s'agir de compressions sous-clavières veineuses ou artérielles. Les compressions veineuses sont rares. La compression se fait le plus souvent dans la pince costoclaviculaire volontiers fermée par un muscle sous-clavier hypertrophique. La compression siège parfois derrière le petit pectoral. Les patients sont vus à l'un des trois stades évolutifs de compression veineuse intermittente, phlébite aiguë ou séquelle chronique, sans que la clinique puisse toujours préciser l'état réel de la veine. L'échographie-doppler positionnelle éventuellement

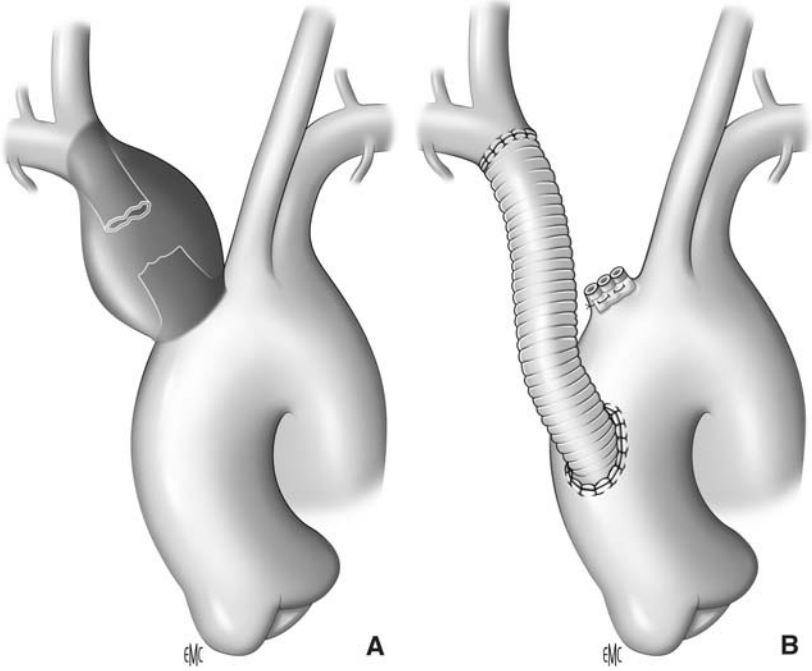

Figure 30. Traitement par pontage aorte ascendante-TABC d'une désinsertion traumatique du tronc artériel brachiocéphalique (TABC) (A, B).

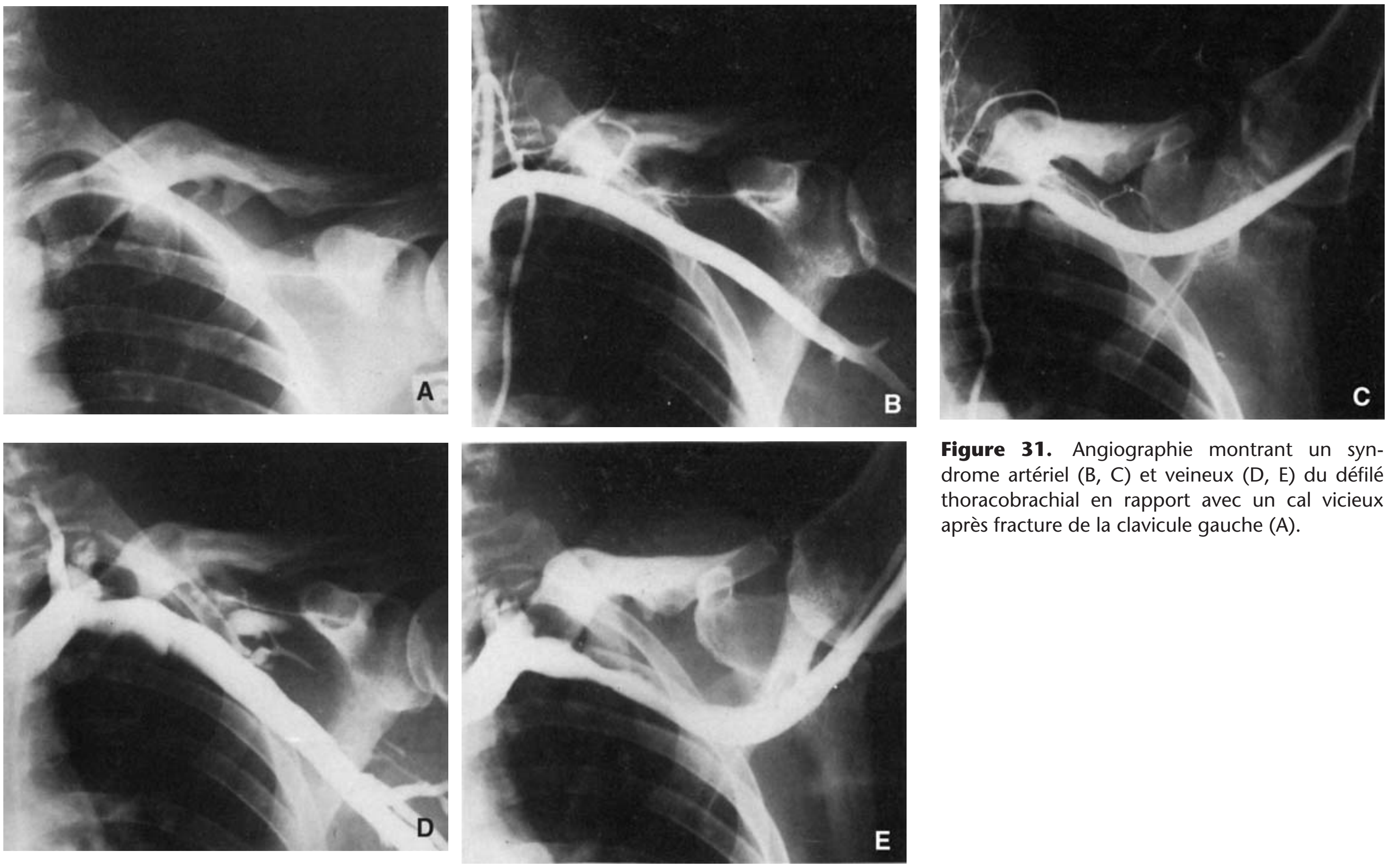

Figure 31. Angiographie montrant un syndrome artériel (B, C) et veineux (D, E) du défilé thoracobrachial en rapport avec un cal vicieux après fracture de la clavicule gauche (A).

complétée par une phlébographie positionnelle précise l'état veineux et guide les indications chirurgicales (Fig. 31). Les indications se limitent actuellement aux compressions intermittentes ou à certaines occlusions chroniques dont on peut espérer améliorer la circulation collatérale. L'intervention habituellement réalisée est une ablation de la première côte, associée à une résection des éléments musculoligamentaires de l'angle costoclaviculaire et parfois du petit pectoral. Cette intervention peut être menée soit par voie transaxillaire de Ross, soit par voie sus-claviculaire. Dans les thromboses aiguës, il est possible d'effectuer une thrombolyse par voie veineuse brachiale homolatérale suivie quelques jours plus tard d'une intervention décompressive, le malade étant maintenu dans l'intervalle sous anticoagulants efficaces. [13] Enfin, dans certains cas sélectionnés, un traitement endovasculaire de recanalisation avec angioplastie et stent a été proposé avec des succès immédiats mais les séries publiées ne concernent qu'un faible nombre de malades avec des reculs limités. [22, 24]

Les complications artérielles sont de loin les plus rares mais elles sont souvent sous-estimées alors qu'elles sont potentiellement les plus graves. [124] Il s'agit de véritables altérations de la paroi artérielle liées au caractère permanent et prolongé de la compression. Elles sont à différencier des compressions artérielles positionnelles fréquentes, souvent asymptomatiques et se manifestant par une diminution ou une disparition des pouls dans des positions extrêmes du membre supérieur. Les complications artérielles, du fait de leur mécanisme, surviennent à un âge plus avancé que dans les autres formes du syndrome du défilé et sont de façon quasi constante dues à des anomalies osseuses (côte cervicale, anomalie de la première côte, pathologie de la clavicule [13, 125] [Fig. 31]), rétrécissant de façon importante et permanente le défilé interscalénique. La conséquence initiale d'une telle compression est une sténose localisée probablement réversible pendant des années par simple décompression chirurgicale. Cependant, au fil des ans, le mouvement de l'épaule causant un traumatisme répété, la paroi artérielle s'épaissit et des modifications fibreuses et inflammatoires de l'adventice fixent l'artère aux tissus voisins. Dans la plupart des cas, se développe en aval de la sténose un anévrisme le plus souvent fusiforme, lié aux turbulences dans le segment post-sténotique de l'artère sous-clavière, à la fragilité particulière de celle-ci, et au traumatisme, qui entraînent une détérioration progressive des fibres élastiques et musculaires de la média. Les lésions artérielles ont des conséquences variables. La sténose peut rarement seule causer une ischémie distale. Le risque principal vient de l'anévrisme post-sténotique par le biais de complications thromboemboliques secondaires aux lésions intimales survenant au point d'application du flux trans-sténotique. La formation d'agrégats plaquettaires est responsable de microembolies expliquant certains syndromes de Raynaud avec ou sans gangrène distale, dont la particularité majeure est de survenir de façon répétée et strictement unilatérale. La thrombose cruorique est plus fréquente et peut être responsable d'accidents emboliques tronculaires dont la gravité est importante. La répétition des embolies aboutit en effet à un véritable « bourrage » de l'arbre artériel du membre par des emboles distaux d'âges différents, les premiers souvent bien tolérées et parfois négligés, le dernier responsable d'une ischémie aiguë dont le traitement est alors particulièrement délicat.

Le diagnostic est en général simple s'il est évoqué devant toute symptomatologie artérielle unilatérale du membre supérieur. L'examen du creux sus-claviculaire est le plus souvent normal car l'anévrisme post-sténotique de petite taille est masqué par la clavicule. L'auscultation peut mettre en évidence un souffle sus-claviculaire. Le diagnostic repose sur la constatation d'une anomalie osseuse sur les clichés simples et d'anomalies artérielles sur l'échographie-doppler. En cas de lésion échographique, l'opacification est indispensable pour montrer les lésions et prévoir la tactique chirurgicale. L'étude angiographique est parfois trompeuse en raison de la petite taille de l'anévrisme ou de la présence d'une thrombose murale rendant parfois l'aspect artériel subnormal. L'angioscanner hélicoïdal a l'avantage de bien montrer les lésions pariétales et la taille précise de l'anévrisme.

Le traitement chirurgical associe l'ablation des éléments compressifs, le traitement des lésions de l'artère sous-clavière et

éventuellement des lésions emboliques distales. La voie d'abord est habituellement sus-claviculaire, isolée ou associée à une voie deltopectorale. Elle permet facilement l'ablation d'une éventuelle côte cervicale et de la première côte et le traitement des lésions de l'artère sous-clavière (résection-anastomose ou résection-greffe veineuse). On peut y associer une sympathectomie dorsale supérieure en cas d'ischémie digitale. L'embolectomie des artères du bras et de l'avant-bras est souvent difficile et incomplètement efficace en présence de lésions emboliques anciennes. Il est donc toujours préférable d'intervenir rapidement dès le diagnostic posé si l'on veut éviter les séquelles ou les amputations. Il peut être utile d'y associer une thrombolyse locale peropératoire dans l'espoir de compléter la thrombectomie chirurgicale.

La gravité des complications et la possible difficulté de leur traitement conduisent à traiter d'emblée les lésions compressives de l'artère sous-clavière même asymptomatique (sténose permanente et/ou anévrisme poststénotique). La levée de la compression doit être associée à un geste artériel du fait de l'évolution spontanée possible de la lésion artérielle vers des complications thromboemboliques graves des mois ou des années plus tard.

Artère vertébrale et rachis cervical

Les rapports étroits du rachis cervical avec l'artère vertébrale dans son segment intratransversaire (V2) et atloïdoaxoïdien (V3) et l'extrême fréquence de la pathologie arthrosique pourraient laisser prévoir une incidence clinique considérable de complications artérielles. Or, si leur fréquence n'est pas négligeable, elle est en pratique inférieure à celle de la pathologie artérielle intrinsèque d'origine athéromateuse. [126] En pratique, la pathologie arthrosique du rachis cervical réalise une compression artérielle vertébrale le plus souvent positionnelle lors de la rotation du cou. Cette compression peut rester totalement asymptomatique en cas de cercle de Willis fonctionnel et de bonne vertébrale controlatérale. Lorsque la compression concerne une artère vertébrale dominante, l'autre étant sténosée, occluse ou n'alimentant pas le tronc basilaire, la compression de l'artère vertébrale réalise une insuffisance vertébrobasilaire hémodynamique par baisse brutale du débit cérébral postérieur. La compression de l'artère vertébrale se fait par le développement latéral de l'uncarthrose cervicale. Cette compression siège de façon variable de C6 à C2 mais prédomine habituellement en C4-C5. Un refoulement harmonieux de l'artère est très fréquent et sans signification particulière. Parfois peuvent survenir à la longue des complications artérielles intrinsèques du même type que celles décrites pour les syndromes de la traversée thoracobrachiale avec lésion intimale et complication thromboembolique. On peut en rapprocher les cas heureusement exceptionnels où une position anormale prolongée (par exemple au cours d'une anesthésie générale) entraîne une thrombose et un accident neurologique thromboembolique. Beaucoup plus souvent, le retentissement est transitoire sous forme d'une sténose positionnelle apparaissant lors de la rotation de la tête du côté concerné, asymptomatique si l'artère vertébrale controlatérale est normale et de bon calibre. Le plus souvent, des lésions bilatérales, une asymétrie congénitale, une pathologie athéromateuse associée des artères vertébrales, sont retrouvées lorsque l'insuffisance vertébrobasilaire est vraiment due à la compression. L'entrée anormale de l'artère vertébrale dans le canal transversaire en C7 avec un trajet en « épingle à cheveux » et surtout au-dessus de la pénétration normale en C6 (de C5 à C2 selon une fréquence décroissante) avec un trajet en baïonnette favorise la compression de l'artère par les insertions fibreuses des muscles scalènes et longs du cou. Il est possible de visualiser la compression par une artériographie digitalisée dynamique chez un malade conscient et en position verticale, conditions qui reproduisent les circonstances déclenchant les troubles.

Le traitement chirurgical est indiqué si l'artère vertébrale atteinte est encore perméable ou occluse de façon segmentaire, laissant libre le segment V3, et si elle est de calibre suffisant. La technique de choix consiste à réaliser un pontage veineux carotidovertébral distal entre l'axe carotidien et la vertébrale abordée dans l'espace C1-C2 ou au-dessus de C1 en réséquant l'apophyse transverse de C1. Une technique alternative séduisante est la réimplantation vertébrale distale dans la carotide interne. [112] En cas de compression radiculaire, il est possible d'y associer une décompression de la racine par abord direct des lésions. Cette technique peut également s'appliquer à certains cas plus rares de pathologie purement rachidienne (par exemple tumorale) lorsque l'on désire préserver la continuité de l'artère vertébrale, ce qui est toujours souhaitable en dehors des cas où elle est hypoplasique. [127, 128]

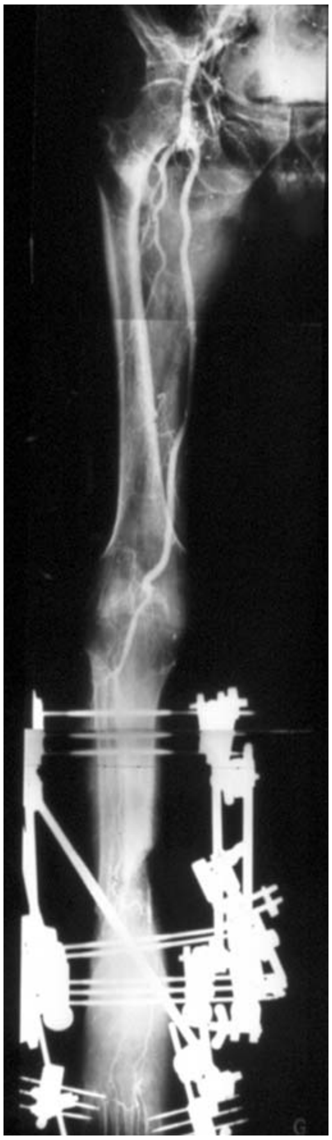

Figure 32. Pseudarthrose infectée sur artériopathie du membre inférieur, traitée par greffe d'os spongieux et pontage veineux fémoropoplité.

Chirurgie orthopédique chez l'artéritique

La présence d'une artériopathie oblitérante des membres inférieurs chez un malade devant subir une intervention orthopédique est fréquente. Tout se passe en général simplement, bien qu'il existe toujours un risque de complication lié à une ischémie sévère méconnue ou déclenchée par l'intervention. Les troubles artériels peuvent en effet entraîner un retard ou une absence de cicatrisation cutanée, une ischémie musculaire favorisant les complications infectieuses ou des troubles de la consolidation osseuse (Fig. 32).

L'utilisation d'un garrot peut décompenser la pathologie artérielle. [129-131] Il vaut mieux en cas d'artérite avérée, se passer de l'utilisation du garrot. Si celui-ci est considéré comme indispensable, il est conseillé de réaliser l'intervention sous héparine à dose efficace, éventuellement neutralisée en fin d'intervention par de la protamine. Un contrôle de la perméabilité artérielle par échographie-doppler en fin de procédure est indispensable.

L'intervention orthopédique peut également décompenser l'artériopathie en supprimant lors de l'abord osseux les artères collatérales indispensables au maintien de la viabilité du membre. Le traumatisme d'une artère fémorale profonde en présence d'une thrombose de l'artère fémorale superficielle peut par exemple décompenser une artérite jusque-là bien tolérée. De même, il est possible d'induire par élongation des thromboses artérielles par rupture de plaque lors de traction sur le membre pour réduire une fracture ou luxer une articulation.

La suspicion clinique d'une artériopathie doit donc conduire le chirurgien orthopédiste à prescrire systématiquement une échographie-doppler préopératoire incluant l'aorte, les membres inférieurs et les artères cervicales. En cas d'artérite, la plus grande prudence est recommandée. Il faut alors modifier certaines habitudes thérapeutiques : éviter l'utilisation d'un garrot pneumatique, éviter au maximum d'altérer la circulation collatérale lors de l'intervention orthopédique, éviter les immobilisations plâtrées et les mises en traction qui peuvent être source d'escarres difficiles à traiter secondairement.

Les problèmes sont donc de ne pas méconnaître l'existence d'une artériopathie, qui n'échappe pas en pratique à l'examen clinique confirmé par une échographie-doppler fiable, et d'identifier les patients à risque. Les cas les plus favorables sont les candidats à une chirurgie orthopédique proximale, porteurs de lésions artérielles situées au-dessus du genou. Les risques de décompensation par thrombose artérielle aiguë sont faibles. Si celle-ci se produit et que le diagnostic est porté à temps, une intervention restauratrice est possible dans de bonnes conditions. Chez les malades de ce type, la seule mesure à prendre est une surveillance locale particulièrement attentive à la fin de l'intervention orthopédique (couleur et chaleur du pied, pouls capillaires, pouls distaux éventuels) et dans les suites opératoires immédiates (échographie-doppler). Il n'y a qu'exceptionnellement indication d'une revascularisation préventive et en pratique celle-ci ne se conçoit que s'il y a déjà une indication clinique pour ischémie sévère.

Lorsque l'artériopathie est plus distale (artère poplitée et/ou artères de jambe), surtout si le malade est diabétique et si le geste orthopédique prévu intéresse la jambe et le pied, la plus grande prudence est au contraire de rigueur. En effet, la décompensation de l'artériopathie risque de ne pas pouvoir être traitée de façon efficace par impossibilité technique d'intervention restauratrice. Le traitement anticoagulant ne prévient pas à coup sûr une thrombose artérielle aiguë et comporte des risques propres. Dans certains cas, l'artériographie préopératoire aide à prendre une décision mais il peut être sage de renoncer à un geste orthopédique non indispensable ou, plus rarement, de faire précéder un geste orthopédique indispensable d'une revascularisation.

■ Lésions artérielles iatrogènes de la chirurgie orthopédique

Les lésions artérielles iatrogènes survenant au cours ou au décours de la chirurgie orthopédique sont heureusement exceptionnelles si l'on tient compte du nombre considérable d'interventions orthopédiques réalisées quotidiennement. Leur fréquence est cependant sous-estimée car nombre d'accidents ou de complications ne sont pas publiés. La gravité de ces lésions, qui peuvent menacer la vie du malade ou le membre intéressé si le diagnostic n'est pas fait immédiatement et/ou si un traitement correct n'est pas d'emblée réalisé, contraste avec l'habituelle simplicité des suites opératoires lorsque leur prise en charge a été optimale. De plus, les implications médicolégales de telles complications sont de plus en plus fréquentes et graves. [1]

Dans la mesure où le paquet vasculaire est souvent situé au voisinage de l'axe osseux et où la majorité des voies d'abord utilisées en chirurgie orthopédique évitent soigneusement de le rencontrer, la plupart des interventions orthopédiques sont susceptibles de se compliquer d'accidents artériels ou veineux. De fait, ceux-ci ont été décrits aussi bien au cours du traitement en urgence de lésions ostéoarticulaires traumatiques, en particulier les fractures cervicotrochantériennes du fémur, les fractures diaphysaires juxta-articulaires, que dans le cadre de la chirurgie orthopédique à froid (prothèse de hanche, chirurgie de l'épaule, du coude, du genou, des diaphyses, du rachis). Cependant, les lésions vasculaires semblent beaucoup plus fréquentes au niveau des membres inférieurs, où elles représentent plus de 80 % des cas rapportés. [132]

Aux lésions traumatiques directes causées par des instruments vulnérants, il faut ajouter les lésions iatrogènes du garrot pneumatique [129, 130] sur artères pathologiques, ainsi que les lésions indirectes par rupture de plaque ou élongation d'artères scléreuses lors de manipulations peropératoires d'un membre. [129, 133-135]

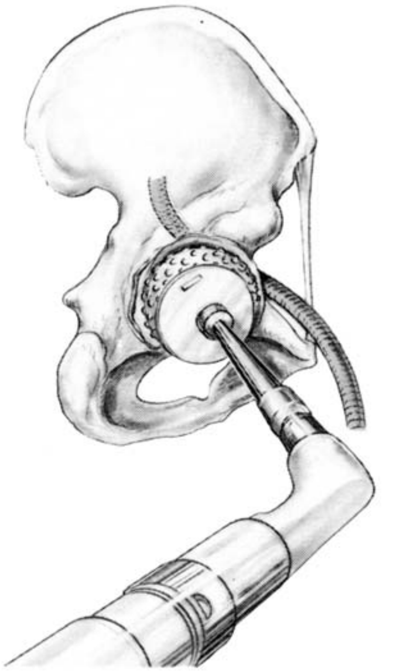

Figure 33. Mécanisme possible de traumatisme des vaisseaux au cours d'une arthroplastie de hanche.

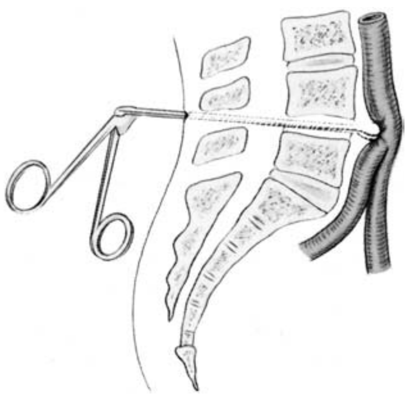

Figure 34. Mécanisme possible de traumatisme des vaisseaux au cours de la chirurgie du rachis.

Mécanismes

Les axes artériels peuvent être lésés par différents mécanismes. Le plus fréquent est la lésion par la pointe d'un instrument (vis, broche, mèche, écarteur de Hohmann ou écarteur contre-coudé, ciseau, fraise, etc.) de l'axe artériel et/ou veineux ou de l'une de ses branches (Fig. 33, 34). [134] Ces blessures surviennent le plus souvent à l'occasion d'une erreur technique telle que « l'échappement » de la pointe d'un ciseau, de la mise en place d'une broche ou d'une vis trop longue, [135, 136] du mauvais positionnement d'un écarteur contre-coudé etc. Ces lésions sont favorisées par la chirurgie itérative, en particulier celle des descellements prothétiques qui provoquent habituellement une fibrose intense fixant les vaisseaux à proximité de l'articulation. Les lésions occasionnées vont de la perforation à

la section franche, complète ou partielle, ou à la plaie plus ou moins contuse, aux berges plus ou moins déchiquetées avec perte de substance. Les lésions artérielles peuvent entraîner une hémorragie brutale per- ou postopératoire, une fistule artérioveineuse, un faux anévrisme, ou une thrombose responsable d'ischémie aiguë ou chronique.

Chez un malade curarisé, une traction trop importante sur un membre, pour réduire une fracture ou luxer la hanche pour mettre en place une prothèse, peut provoquer une fracture de plaque athéromateuse ou une rupture sous-adventicielle responsable d'une thrombose, en particulier sur un axe vasculaire pathologique. [129, 137] Cette éventualité n'est pas exceptionnelle compte tenu de l'âge habituellement avancé des malades opérés d'une fracture du col du fémur, d'une coxarthrose ou d'une gonarthrose.

Le méthyl-méthacrylate servant à ancrer les prothèses peut également provoquer des lésions vasculaires, soit par traumatisme direct (ulcération sur un plot d'ancrage cotyloïdien) responsable d'une hémorragie ou d'un faux anévrisme, soit par effet thermique lors de la polymérisation du ciment. [138, 139] Celle-ci produit une réaction exothermique majeure pouvant générer une température élevée dans les tissus avoisinants. Cette dernière peut provoquer une thermocoagulation des vaisseaux à proximité immédiate, ou des lésions intimales responsables d'une thrombose dans la période postopératoire précoce. Le traumatisme est d'autant plus important que le ciment déborde de l'os par un plot d'ancrage perforant, le ciment venant directement au contact du pédicule vasculaire.

Enfin, la compression prolongée et énergique par un garrot d'artères calcifiées plus ou moins sténosées peut entraîner la thrombose de celles-ci ou compromettre la collatéralité en cas d'artériopathie sous-jacente et décompenser ainsi une ischémie chronique jusque-là bien tolérée.

Complications vasculaires de la chirurgie de la hanche

Bien que rares, les complications vasculaires de la chirurgie de la hanche sont les plus fréquemment rapportées dans la littérature. Elles sont moins graves que par le passé car elles sont mieux reconnues et traitées mais restent potentiellement responsables de décès et de séquelles. [129, 140] Leur fréquence varie dans les grandes séries d'arthroplastie de la hanche entre 0,08 % et 0,4 % des malades opérés. [129, 137] On les rencontre essentiellement lors de la reconstruction prothétique de la hanche mais également au cours des interventions sur le cotyle et des ostéosynthèses des fractures du col du fémur. [133, 136, 137, 140] Il peut s'agir soit de complications aiguës imposant un traitement en urgence (thrombose aiguë, hémorragie, ou l'association des deux), soit de complications chroniques nécessitant un traitement secondaire à distance du geste orthopédique (faux anévrisme, fistule artérioveineuse, thrombose responsable d'une ischémie chronique). Les lésions vasculaires intéressent le plus souvent l'axe iliofémoral, en particulier les vaisseaux iliaques externes ou fémoraux ou des branches principales (vaisseaux hypogastriques, fémoraux profonds) ou secondaires (artères circonflexes). Elles sont plus fréquentes au cours des réinterventions. L'existence d'une protrusion acétabulaire favorise le traumatisme vasculaire, soit au cours de l'arthroplastie, soit secondairement, à distance de celle-ci. [134]

Lésions vasculaires au cours des arthroplasties de hanche

Le diagnostic de plaie vasculaire peut être facile lorsque, au cours d'une arthroplastie de la hanche, à l'occasion d'un geste maladroit ou de l'ablation d'un écarteur, une hémorragie anormalement abondante s'extériorise par l'orifice créé par l'instrument vulnérant. L'hémorragie peut s'accompagner d'un collapsus plus ou moins marqué réagissant bien au remplissage. L'hémostase directe est en général impossible par les voies d'abord externe ou postéroexterne communément utilisées, d'autant que le sang provient d'un tunnel osseux ou fibreux difficile à agrandir. L'hémostase ne peut être en général obtenue que par la compression à l'aide de gaze hémostatique et/ou de compresses tassées dans le trajet. Le danger principal réside alors, dans certains cas, dans le refus psychologique par le chirurgien orthopédiste d'admettre l'accident surtout si, au terme de 10 à 15 minutes de compression, l'hémorragie semble s'arrêter. Il est important de lutter contre cette pulsion optimiste et d'aller systématiquement aborder les vaisseaux iliaques ou fémoraux pour réparer la lésion. Parfois la plaie vasculaire ne se manifeste que par un collapsus inexpliqué, en général dû à un hématome pelvien ou rétropéritonéal, survenant au cours ou au décours de l'intervention et obligeant à un remplissage massif. Il faut penser à la plaie vasculaire en particulier si un geste maladroit, apparemment sans conséquence, est survenu en cours d'intervention. Le diagnostic peut alors être confirmé par l'examen clinique qui découvre un empâtement de la fosse iliaque. Si le patient est stable, il peut être utile de confirmer le diagnostic par une échographie en urgence réalisée en salle d'opération sur le malade anesthésié. Dans le cas contraire, les axes iliaques doivent être immédiatement abordés par voie sous-péritonéale pour en faire l'hémostase.

L'abord des vaisseaux nécessite dans l'immense majorité des cas la réinstallation du malade en décubitus dorsal à plat pour un abord classique des vaisseaux fémoraux ou le côté légèrement surélevé par un billot si un abord des vaisseaux iliaques par voie sous-péritonéale est envisagé. Ces abords n'ont rien de spécifique. En cas de difficulté à contrôler l'hémorragie, il peut être nécessaire de faire un abord vertical pararectal étendu au triangle de Scarpa, de l'ensemble de l'axe vasculaire iliofémoral en sectionnant en dehors l'arcade crurale et les muscles larges de l'abdomen et en faisant un décollement rétropéritonéal. La plaie siège habituellement à la face postérieure des vaisseaux et peut intéresser l'artère, la veine, ou les deux vaisseaux. Le contrôle de l'hémorragie doit être fait par compression digitale par l'aide pendant que l'opérateur contrôle les vaisseaux en amont et en aval de la plaie. Une plaie veineuse iliaque peut être difficile à suturer compte tenu de la fragilité de la paroi et de l'accessibilité du vaisseau gênée par l'artère. Il est souvent plus simple de sectionner l'artère pour réparer la veine dans de bonnes conditions puis d'anastomoser l'artère une fois la réparation veineuse réalisée. La réparation vasculaire peut être réalisée par suture directe au polypropylène 5/0 ou 6/0 en l'absence de perte de substance. En cas de perte de substance, celle-ci peut être réparée par patch veineux saphène interne, patch prothétique, résection-anastomose ou, rarement, remplacement prothétique. Les lésions des branches de petit calibre comme les branches de l'artère hypogastrique ou de l'artère fémorale commune peuvent être traitées par simple ligature. Un traitement par voie endovasculaire (embolisation, endoprothèse couverte) est en théorie possible à condition de disposer, en salle d'opération ou à proximité, du matériel nécessaire, d'un opérateur expérimenté et que l'état du patient autorise un délai thérapeutique.

Lorsque le traumatisme artériel induit une thrombose artérielle, le diagnostic d'ischémie aiguë est souvent difficile dans le contexte des douleurs postopératoires. Le siège de la douleur au pied et à la jambe, la pâleur du membre, l'absence de pouls distaux doivent faire réaliser sans retard une échographie-doppler et/ou une artériographie, en particulier en cas de terrain vasculaire préopératoire connu, après avoir vérifié l'absence de compression par le pansement réalisé au bloc opératoire. En effet, un piège diagnostique classique est la compression vasculaire par un pansement « spica » énergiquement serré par un orthopédiste phobique de l'hématome. La suppression du pansement « guérit » le malade en levant la compression vasculaire. Il est donc de bonne règle de vérifier systématiquement les pouls périphériques avant et après la réalisation du geste orthopédique. En cas de lésion artérielle, la réparation n'a rien de spécifique et fait appel à une restauration directe ou à un pontage.

Certaines lésions, telles qu'une thrombose artérielle bien compensée, une fistule artérioveineuse ou un faux anévrisme, sont découvertes à distance du geste orthopédique. Le diagnostic est en général évoqué devant une claudication intermittente apparue au décours de l'intervention orthopédique, un œdème

Figure 35. Thrombose de la terminaison de l'artère iliaque externe et de l'origine de l'artère fémorale commune gauche au décours d'une ostéosynthèse d'une fracture du cotyle, ayant eu pour conséquence une ischémie aiguë du membre inférieur gauche.

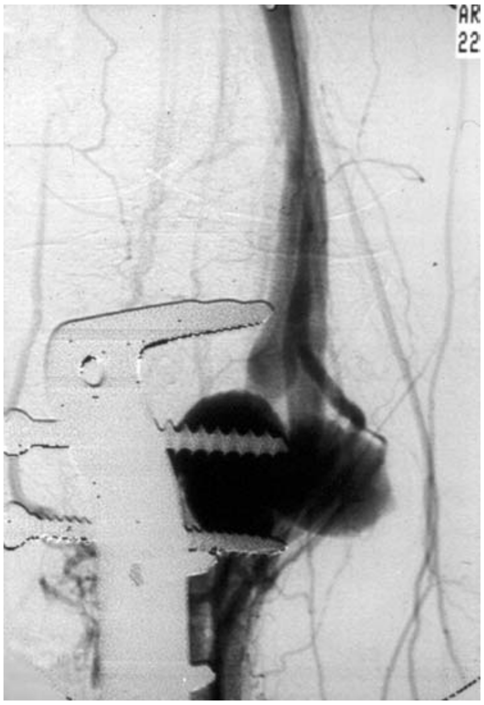

Figure 36. Artériographie montrant un anévrisme poplité associé à une fistule artérioveineuse sur une lame-plaque vissée de l'extrémité supérieure du tibia (cliché dû à l'obligeance du Dr G. Lesèche).

du membre inférieur associé à un frémissement et à un souffle, une masse battante du triangle de Scarpa ou de la fosse iliaque, une embolie distale ou un hématome d'apparition secondaire en rapport avec une rupture d'anévrisme. L'apparition d'un de ces signes doit faire effectuer immédiatement une échographie-doppler et un angioscanner hélicoïdal ou une artériographie pour confirmer le diagnostic et planifier le traitement. Celui-ci n'a rien de spécifique. Il peut être réalisé par chirurgie directe, ce qui a été le cas le plus fréquent dans notre série et dans la littérature ou par des méthodes endovasculaires (embolisation, recanalisation ou endoprothèse couverte) si les lésions s'y prêtent.

Lésions vasculaires au cours des autres types d'interventions sur la hanche

Les ostéosynthèses des fractures du cotyle peuvent également entraîner des lésions artérielles et/ou veineuses de l'axe iliaque ou fémoral (Fig. 35) au cours de la réduction ou de la mise en place des plaques vissées, par traumatisme direct ou indirect.

Les ostéosynthèses des fractures du col fémoral et les ostéotomies sont également potentiellement pourvoyeuses de lésions artérielles ou veineuses, notamment du pédicule fémoral profond. La lésion la plus fréquente est la blessure de l'artère fémorale profonde par la pointe d'une vis trop longue fixant un clou-plaque ou une vis-plaque. [134, 136, 137] Il a également été décrit des cerclages osseux enserrant le pédicule fémoral, [140] des plaies de l'artère iliaque externe par la broche-guide de Kirschner utilisée lors des ostéosynthèses des fractures du col fémoral.

Complications vasculaires de la chirurgie du genou

Dans la chirurgie du genou, les vaisseaux poplités et leurs branches sont menacés lors de la mise en place des prothèses totales du genou, au cours des ostéotomies de valgisation/varisation, de la chirurgie sous arthroscopie et de la chirurgie méniscale directe. [32, 129, 131, 141-154] Le mécanisme essentiel est l'échappement de l'instrument vulnérant en arrière (lors par exemple de la résection de la corne postérieure du ménisque) venant blesser l'artère poplitée fixée en haut dans le canal de Hunter et en bas par le passage de l'artère tibiale antérieure à travers la membrane interosseuse. De plus, sur le genou fléchi comme c'est le cas dans la majeure partie de ces interventions, le pédicule bombe en avant et vient s'appliquer à la face postérieure de la capsule articulaire rendant possible sa blessure en cas d'effraction capsulaire. Les adhérences dues à de précédentes interventions favorisent les accidents. L'artère poplitée peut être partiellement ou totalement sectionnée par un instrument tranchant, ou contuse, entraînant une hémorragie et/ou une ischémie aiguë par section complète ou thrombose. La lésion artérielle ne se traduit parfois que secondairement par l'apparition, quelques jours à quelques semaines après l'intervention, d'un faux anévrisme ou d'une fistule artérioveineuse (Fig. 36, 37). Les artères géniculées supérieures et inférieures internes ou externes coupent le trajet des voies d'abord chirurgicales ou arthroscopiques du genou rendant possible leur lésion d'autant que ces interventions se font habituellement sous garrot empêchant l'identification de la lésion au moment où elle survient. La section complète de ces petites artères n'a souvent aucune traduction clinique, les deux extrémités de l'artère se rétractant et faisant spontanément leur hémostase. Parfois, l'artère n'étant que partiellement sectionnée, l'hémostase spontanée ne peut se faire, entraînant alors la survenue d'une hémorragie à la levée du garrot ou l'apparition secondaire d'un anévrisme.

En cas de complication ischémique, il est fondamental de faire précéder la revascularisation par une artériographie préopératoire éventuellement réalisable en salle d'opération dans un centre bien équipé, afin de planifier correctement le geste vasculaire et de contrôler la qualité de celui-ci par une artériographie de contrôle peropératoire.

Complications vasculaires des arthroscopies du genou

Lésions de l'artère poplitée

Elles sont rares puisque sur une revue nationale américaine des complications de l'arthroscopie diagnostique et thérapeutique publiée en 1985, il n'y avait eu que 6 cas de lésion de l'artère poplitée sur 118 590 procédures. [142] Quatre des six malades avaient dû être amputés. Dans une étude rétrospective, Small [148] trouvait neuf cas de lésion de l'artère poplitée sur 375 000 arthroscopies. Le même auteur ne retrouvait aucun

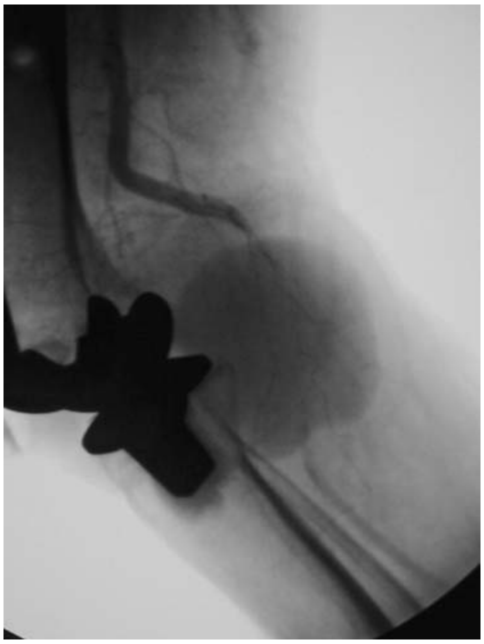

Figure 37. Artériographie montrant un faux anévrisme poplité après arthroplastie du genou. La lésion correspondait à une plaie punctiforme réparée par suture simple.

accident dans une étude prospective de 2 468 méniscectomies sous arthroscopie effectuées par des chirurgiens expérimentés. [149]

Les lésions de l'artère poplitée peuvent se manifester de façon aiguë par une hémorragie au décours immédiat de l'intervention venant imbiber le pansement compressif généralement réalisé en fin d'intervention. Les arthroscopies étant habituellement réalisées sous garrot, le diagnostic de lésion vasculaire n'est jamais fait en peropératoire. La survenue d'une hémorragie postopératoire, de douleurs inhabituelles au décours de la procédure, la disparition des pouls distaux, une hémarthrose qui se reproduit immédiatement après évacuation ou un hématome du creux poplité doivent faire immédiatement effectuer une échographie-doppler et/ou une artériographie. L'identification d'une lésion artérielle poplitée doit conduire à la réparation immédiate de l'artère par un chirurgien spécialisé par suture, résection-anastomose ou pontage veineux après thrombectomie si nécessaire. La mise en place d'un shunt temporaire peut permettre de raccourcir la durée de l'ischémie, surtout si le diagnostic n'a été porté qu'avec retard.

L'apparition secondaire d'un faux anévrisme de l'artère poplitée associé ou non à une fistule artérioveineuse après arthroscopie a été rapportée par plusieurs auteurs. [129, 141, 145, 146] Ces lésions se manifestent par une douleur et un gonflement progressif du creux poplité parfois associés à un œdème du pied et de la jambe par compression veineuse par l'anévrisme ou fistule artérioveineuse. Le diagnostic est facilement porté devant une masse battante du creux poplité éventuellement associée à un souffle ou à un frémissement et confirmé par l'échographie-doppler. L'artériographie peut être faussement négative. En cas de doute, le diagnostic peut être fait par angioscanner ou angio-IRM. [151] L'artériographie reste souvent nécessaire pour visualiser le lit d'aval et planifier le geste chirurgical.

Le traitement est chirurgical et consiste en un abord de l'artère pour réparation directe par suture, angioplastie par patch veineux ou résection-greffe veineuse. À notre connaissance, aucun anévrisme poplité de ce type n'a fait l'objet d'un traitement par voie endovasculaire.

Lésions des artères géniculées

Elles semblent plus fréquentes que celles de l'artère poplitée. [32, 146, 150, 153] Elles se manifestent par une hémarthrose ou une hémorragie postopératoire immédiate à la levée du garrot. Parfois le diagnostic n'est fait que secondairement devant une masse battante à la face interne ou externe du genou. L'échographie-doppler est alors l'examen diagnostique le plus performant. D'autres examens tels que l'imagerie par résonance magnétique [153] ou la scintigraphie [144] ont été employés pour visualiser la lésion mais c'est surtout l'artériographie qui permet d'identifier le vaisseau concerné et dans la majeure partie des cas de traiter la lésion par embolisation de l'artère géniculée concernée. [32] La lésion peut également être traitée par abord chirurgical et ligature. [144, 150]

Complications vasculaires des autres types de chirurgie du genou

Des lésions vasculaires du même type, par traumatisme direct, ont été décrites après synovectomie à ciel ouvert, méniscectomie par abord chirurgical, ostéotomie de varisation ou de valgisation, reconstruction ligamentaire [154, 155] ou arthroplastie du genou (Fig. 37). [129, 131, 142] Les complications vasculaires de ces dernières semblent actuellement deux fois plus fréquentes que celles des arthroplasties de la hanche, [120] en particulier du fait de l'usage répandu du garrot. Elles sont plus fréquentes lors des réinterventions.

La remise en rectitude d'un genou enraidi en flexion peut entraîner une ischémie sévère par étirement d'une artère poplitée raccourcie et comprimée par la fibrose inflammatoire. La ténotomie et la libération artérielle permettent en général de lever l'occlusion. Une thrombectomie ou un pontage sont cependant parfois nécessaires.

Complications vasculaires de la chirurgie de la cheville et du pied

Elles sont rarement rapportées dans la littérature. [156]

Mécanisme

Au niveau de la cheville, les artères tibiale postérieure ou pédieuse peuvent être lésées lors des ostéosynthèses des fractures bimalléolaires ou des arthrodèses, par l'extrémité d'une broche, d'une mèche ou d'une vis. La survenue d'une thrombose unipédiculaire passe souvent inaperçue si l'autre pédicule est fonctionnel. En revanche, en cas d'artérite, de thrombose ou d'hypoplasie d'un pédicule, la lésion de l'autre pédicule peut entraîner une ischémie sévère menaçant la vitalité du pied. À distance peuvent apparaître un faux anévrisme ou une fistule artérioveineuse signant la lésion artérielle.

Au niveau du pied, des fistules artérioveineuses et des faux anévrismes des artères plantaires ont été rapportés dans la littérature. [156]

Traitement

La blessure d'une artère pédieuse ou tibiale peut être traitée par ligature chez l'adulte, à condition d'être sûr que l'autre artère est saine et qu'elle puisse assurer la vascularisation du pied. En cas de doute, il est préférable de la reconstruire sous loupe binoculaire par résection-anastomose ou greffe veineuse. Chez l'enfant, il est toujours préférable de réparer l'artère compte tenu du risque de troubles de la croissance en rapport avec l'occlusion artérielle. [156]

Complications vasculaires de la chirurgie diaphysaire des membres inférieurs

Elles sont relativement rares et là aussi semblent favorisées par la chirurgie itérative [132] et notamment celle des infections osseuses et des pseudarthroses. L'un des traumatismes les plus fréquents est la perforation d'une artère par la fiche d'un fixateur externe (Fig. 38). [140, 157] On trouve également décrites des lésions artérielles au cours d'ostéosynthèses de fractures du fémur ou du tibia dont la plupart sont dues aux temps de préparation du vissage et notamment au méchage ainsi que des faux anévrismes par érosions artérielles sur des vis trop longues. Les cerclages mal réalisés peuvent également générer des lésions artérielles soit par compression du pédicule pris par inadvertance dans le cerclage, soit par ulcération des vaisseaux sur l'extrémité non rabattue des fils d'acier. [140]

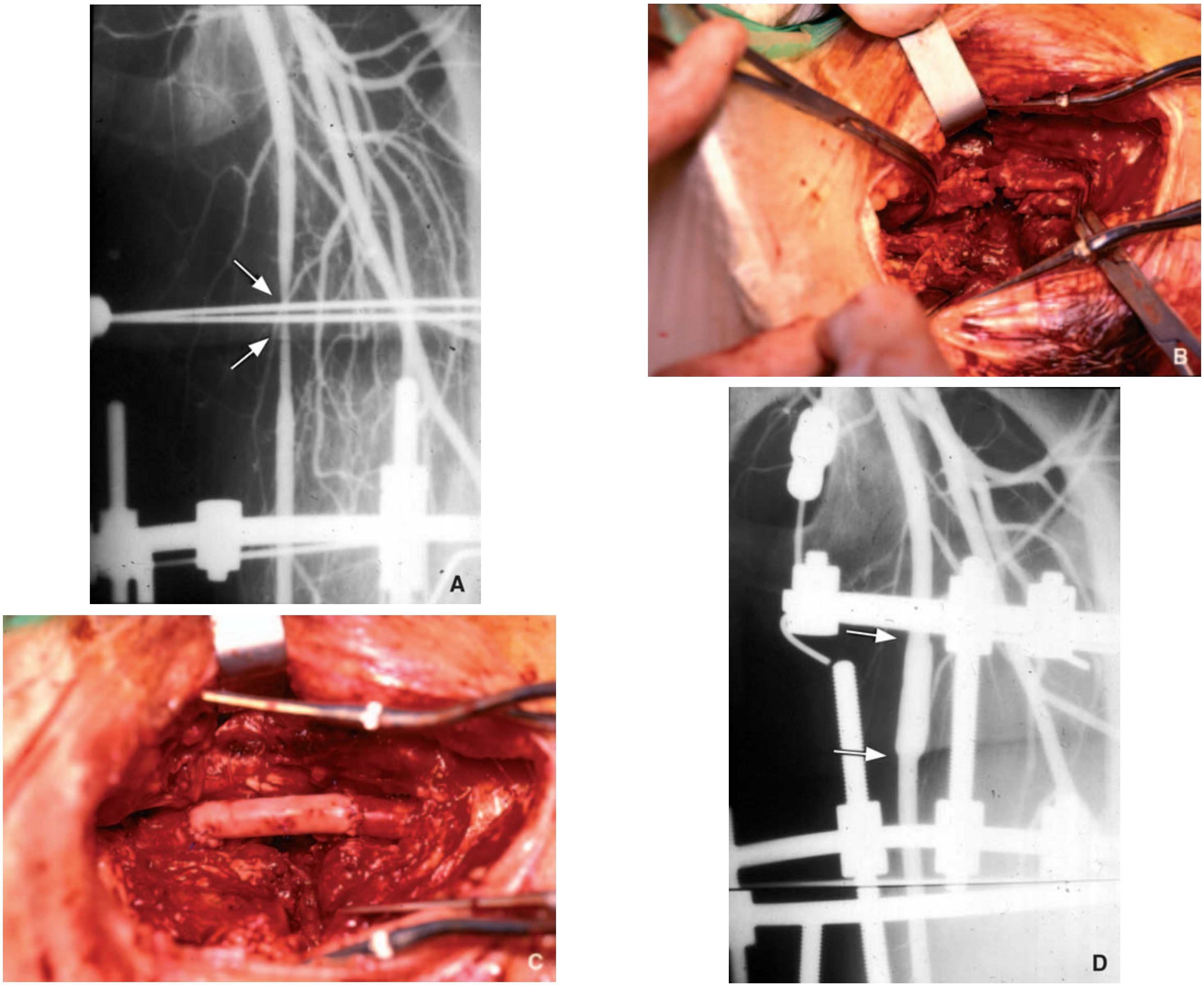

Figure 38.
A. Artériographie montrant une lésion de l'artère fémorale superficielle sur des fiches de fixateur externe (flèches). L'aspect artériographique est celui d'un spasme.
B. Aspect peropératoire montrant une transfixion de l'artère par la fiche du fixateur.
C. Résection-greffe veineuse.
D. Artériographie de contrôle postopératoire.

Complications vasculaires de la chirurgie orthopédique des membres supérieurs

Ces lésions représentent moins de 20 % des complications vasculaires de la chirurgie orthopédique des membres. [158] Dans notre série, les lésions iatrogènes artérielles du membre supérieur ne concernaient que 17,5 % des malades. [140]

Lésions des artères sous-clavière et axillaire

Les lésions les plus fréquentes sont celles de l'artère axillaire au cours de la chirurgie de l'épaule et en particulier des interventions pour luxation récidivante de type de Bankart ou Latarjet. Les traitements de pseudarthrose de la clavicule, les synthèses du col huméral et la résection de la première côte par voie axillaire sont également pourvoyeurs de ce type de lésion.

La lésion de l'artère sous-clavière ou axillaire, en particulier lorsque la voie d'abord ne permet pas un accès direct à l'artère, peut nécessiter, pour réaliser le clampage d'amont, de réaliser une nouvelle voie d'abord, soit cervicale associée ou non à une cléïdectomie interne, soit thoracique par thoracotomie antérolatérale, voire sternotomie. La réparation artérielle n'a rien de spécifique : suture, résection-anastomose ou pontage, de préférence veineux.

Lésions de l'artère humérale

Les lésions de l'artère humérale viennent au deuxième rang de fréquence, notamment lors des cures de pseudarthrose humérale, lors d'ablation de matériel, d'exérèse de tumeur humérale ou d'arthrolyse du coude. Elles peuvent entraîner une hémorragie aiguë en peropératoire ou générer une ischémie sévère de l'avant-bras et de la main en cas de thrombose. Le traitement de la lésion peut comporter soit une réparation directe de l'artère soit, en cas de thrombose extensive, un pontage veineux associé à la reconstruction osseuse.

Lésions des artères radiales et cubitales

Il a également été décrit dans la littérature des lésions des artères radiales ou cubitales au niveau de l'avant-bras ou du poignet, notamment au cours du traitement de pseudarthrose

du radius, de synostose congénitale, d'ostéosynthèse du scaphoïde, de synovectomie du poignet. [140, 158] Les lésions passent en général inaperçues ou sont traitées par ligature. Les conséquences peuvent être dramatiques en cas d'artère unique et d'arcade palmaire non fonctionnelle, pouvant entraîner dans ce cas, la perte d'un ou plusieurs doigts, voire de la main. Il est donc préférable en règle générale de traiter ces lésions en réparant l'artère lorsque cela est possible et que l'on ne connaît pas l'état de l'autre pédicule.

Les traumatismes artériels iatrogènes du membre supérieur peuvent entraîner la perte du membre supérieur ou des séquelles ischémiques graves (syndrome de Volkmann) et doivent donc être prévenus par une technique rigoureuse.

Lésions vasculaires au cours de la chirurgie du rachis

Malgré la grande variété d'interventions rachidiennes, les lésions vasculaires surviennent presque essentiellement dans la chirurgie du rachis cervical et dans celle du rachis lombaire. L'incidence exacte des lésions vasculaires au cours de la chirurgie rachidienne est impossible à établir avec précision, car de nombreuses lésions ne sont pas publiées dans la littérature et certaines complications comme les fistules artérioveineuses peuvent n'apparaître que plusieurs années après la chirurgie. [159, 160]

Complications vasculaires de la chirurgie du rachis lombaire

Elles concernent presque exclusivement la chirurgie de la hernie discale. L'incidence est évaluée à 1-5 pour 10 000 cures de hernie discale. [160] Les lésions vasculaires survenant lors de la chirurgie de la hernie discale concernent à 75 % l'aorte distale, l'origine de la veine cave inférieure ou l'origine des vaisseaux iliaques primitifs mais elle peuvent également intéresser une branche artérielle ou veineuse (artère ou veine lombaire, artère ou veine hypogastrique). Bien que des lésions vasculaires aient été rapportées lors de la chirurgie discale de L2-L3 à L5-S1, plus de 50 % des lésions vasculaires rapportées durant la chirurgie discale concernent l'abord de l'espace L4-L5. [128, 159] Ces notions s'expliquent par les rapports anatomiques étroits des vaisseaux iliaques, de la terminaison de l'aorte et de l'origine de la veine cave inférieure avec le disque L4-L5 à la face antérieure duquel ils s'étalent. La lésion vasculaire est favorisée par la présence d'une arthrose vertébrale responsable de lésions dégénératives de l'annulus fibrosus et du ligament spinal longitudinal antérieur, et d'un certain degré d'inflammation et de fibrose fixant les vaisseaux à la face antérieure de ce dernier. Ces lésions sont également plus fréquentes lors des réinterventions.

Cliniquement, la lésion vasculaire se présente dans moins de 50 % des cas comme une hémorragie brutale à travers l'espace intervertébral. La plupart du temps, la lésion hémorragique se manifeste par une hypotension et un choc hypovolémique per- ou postopératoire immédiat. Un choc peropératoire inexpliqué difficile à corriger doit faire immédiatement évoquer la plaie vasculaire surtout en cas « d'échappement » en avant d'un instrument (Fig. 34). La palpation d'une masse abdominale ou une distension abdominale au décours immédiat d'une chirurgie discale doit évoquer impérativement une lésion artérielle ou veineuse isolée. Un iléus réflexe associé à des signes de déglobulisation peut évoquer la présence d'un hématome rétropéritonéal lors de plaies veineuses isolées. En cas de fistule artérioveineuse, celle-ci se manifeste par une insuffisance cardiaque gauche associée à un souffle continu à renforcement systolique périombilical ou des flancs. À distance peuvent se manifester des œdèmes des membres inférieurs consécutifs à l'hyperpression veineuse, pouvant à tort être attribués à une décompensation cardiaque gauche d'autre origine. Les antécédents de chirurgie discale associés au souffle abdominal permettent de rétablir le diagnostic.

Le traitement doit être effectué en urgence en cas d'hémorragie par le disque intervertébral ou d'hypotension avec choc hypovolémique. L'abord des lésions se fait par une laparotomie médiane permettant le clampage de l'aorte et des artères iliaques. Le contrôle de l'hémorragie veineuse est plus difficile et impose de mettre le malade en position de Trendelenburg, l'hémostase veineuse étant réalisée par compression à l'aide de tampons montés sur pince. Le contrôle de l'aorte sous-rénale et de la terminaison des vaisseaux iliaques primitifs associé au contrôle veineux correspondant permet en général de circonscrire la zone hémorragique et de faire l'hémostase. L'abord d'une lésion veineuse peut nécessiter la section de l'artère iliaque droite pour pouvoir réaliser l'hémostase. Le traitement des lésions veineuses consiste le plus souvent en une suture latérale, souvent difficile car siégeant à la face postérieure du vaisseau. La lésion artérielle peut être traitée soit par une résection-anastomose, soit par l'interposition d'un greffon si la perte de substance est importante. La lésion d'une branche peut être traitée par une simple ligature. En cas de lésion viscérale potentiellement septique associée, il peut être nécessaire d'effectuer une ligature artérielle et un pontage extra-anatomique.

Lorsque le diagnostic de plaie vasculaire n'est pas formel mais possible au cours de la chirurgie discale, le malade doit être surveillé en unité de soins intensifs et examiné régulièrement pour éliminer une éventuelle hémorragie. Un angioscanner abdominal, en l'absence d'état de choc, permet de mettre en évidence un éventuel hématome rétropéritonéal et parfois l'extravasation du produit de contraste. Un faux anévrisme ou une fistule artérioveineuse peuvent être traités par une endoprothèse couverte, mise en place par voie fémorale évitant ainsi une laparotomie. [159, 160] La mortalité des lésions vasculaires au cours de la chirurgie de la hernie discale varie de 0 à 50 % (6,8 % dans l'enquête de Barret et al. [159]). Le pronostic dépend de la vitesse à laquelle sont effectués le diagnostic et le traitement.

Les abords antérieurs du rachis dorsal ou lombaire comportent également un risque certain, allant jusqu'à 6 %, de lésion artérielle ou veineuse, en particulier des veines iliaques lors des abords lombaires bas. [161] Les lésions vasculaires sont favorisées par la présence d'adhérences liées à un précédent abord ou à des lésions inflammatoires (ostéomyélites). Les manifestations du traumatisme vasculaire peuvent être immédiatement reconnues et traitées ou retardées, sous la forme de faux anévrismes artériels ou de thromboses veineuses iliaques ou caves associées ou non à une embolie pulmonaire.

Complications de la chirurgie du rachis cervical

Moins bien connues que les précédentes, les lésions iatrogènes des artères vertébrales au cours de la chirurgie du rachis cervical sont rares (0,3 à 0,5 %) mais peuvent être graves, responsables de complications hémorragiques et/ou neurologiques. [128] L'artère vertébrale peut être lésée dans son segment V2, de C6 à C2 où elle chemine dans le canal transversaire, ce qui la rend vulnérable. Elle peut également être lésée dans son segment V1, prétransversaire, en particulier en cas d'entrée anormale en C5 ou C4 ou encore en V3, dans son segment sous-occipital. Toutes les interventions sur le rachis cervical comportent un risque artériel, mais celui-ci paraît plus élevé dans les interventions d'exérèse (corporectomie, discectomie, ablation d'ostéophytes) et les arthrodèses. Il existe également des lésions par étirement et élongation lors des manœuvres peropératoires.

Les lésions de l'artère vertébrale vont du simple arrachement d'une collatérale, susceptible d'hémostase spontanée ou par tamponnement, à la section complète associée ou non à une perte de substance en passant par la plaie latérale, très hémorragique et sans possibilité d'hémostase spontanée. Lors des sections complètes, les deux extrémités peuvent se rétracter et faire leur hémostase par spasme. Cette hémostase est cependant précaire, la récidive hémorragique se faisant secondairement à la faveur d'une normalisation tensionnelle. La rétraction des extrémités artérielles à l'intérieur des trous transversaires rend souvent l'hémostase directe difficile ou impossible. Les élongations entraînent le plus souvent une rupture sous-adventicielle

ou intimale source de dissection ou d'évènements thromboemboliques responsables d'accidents neurologiques potentiellement graves.

La survenue d'une hémorragie brutale de sang rouge dans le fond de la plaie opératoire évoque immédiatement le diagnostic. Il ne faut surtout pas se contenter de l'hémostase obtenue par tamponnement et, si on n'a pas pu ou voulu exposer la zone suspecte, il faut sans hésiter effectuer une artériographie per- ou postopératoire. Les traumatismes par étirement peuvent rester silencieux et méconnus, ou se manifester soit au réveil soit plus volontiers après un intervalle libre de quelques heures à quelques mois, par un accident neurologique transitoire ou constitué dans le territoire vertébrobasilaire. Exceptionnellement, la lésion de l'artère vertébrale peut se manifester tardivement par des symptômes locorégionaux ou neurologiques d'un faux anévrisme ou d'une fistule artérioveineuse.

En cas d'hémorragie peropératoire lors d'un abord antérieur, il convient de faire l'hémostase provisoire par tamponnement par une gaze hémostatique, complété éventuellement par une fermeture étanche des muscles scalène et long du cou de façon à avoir le loisir de réfléchir sur la technique de réparation la mieux adaptée et de faire appel à un chirurgien vasculaire. Le traitement classique est la ligature. Celle-ci doit être bipolaire, en amont et en aval de la plaie et aussi proche que possible de celle-ci. En pratique, il faut aborder l'artère dans l'espace intertransversaire sus- et sous-jacent en réséquant éventuellement la partie antérieure des apophyses transverses et l'interrompre électivement par ligature ou clips. La ligature est généralement bien supportée avec un risque de complication neurologique d'environ 5 % [128] dépendant du caractère dominant ou terminal de l'artère vertébrale et du risque de thrombose distale. Plus exceptionnellement, la ligature peut entraîner une ischémie médullaire cervicale, voire d'une racine du plexus brachial. Le risque thromboembolique justifie une héparinisation per- et postopératoire.

Ce risque a conduit certains auteurs à préconiser une réparation de principe de l'artère vertébrale. La réparation directe est rarement possible. Nous préférons revasculariser l'artère vertébrale distale, facilement abordée en C1-C2 (segment V3). La revascularisation peut se faire en réimplantant directement l'artère vertébrale distale dans la carotide interne voisine ou indirectement par l'intermédiaire d'un greffon veineux saphène ou du segment initial prévertébral (V1) de l'artère, ce qui a l'avantage de ne pas changer l'installation et d'avoir un greffon de diamètre congruent. [112, 128]

Il paraît sage à l'heure actuelle en cas de chirurgie programmée du rachis cervical d'avoir une idée de la vascularisation vertébrale (artères vertébrales équivalentes ou artère vertébrale dominante d'un côté ou de l'autre, ou fonctionnant en terminal, état du cercle de Willis) par échographie-doppler ou angio-IRM de façon à prévoir les difficultés chirurgicales éventuelles et la manière la mieux adaptée de réparer une complication peropératoire. La chirurgie des tumeurs rachidiennes situées au voisinage de l'artère vertébrale doit être précédée d'une artériographie de façon à permettre la résection en bloc de la tumeur avec l'artère, suivie ou non d'une reconstruction en fonction du caractère dominant ou non de l'artère vertébrale concernée.

Conclusion

La liste des lésions artérielles possibles au cours de la chirurgie orthopédique n'est évidemment pas exhaustive. Le pronostic des traumatismes artériels iatrogènes survenant au cours de la chirurgie orthopédique reste globalement sévère avec un risque important de mortalité et de séquelles graves, source de poursuites judiciaires. Les deux raisons principales, souvent associées, qui sont à incriminer sont le fréquent retard du diagnostic des hémorragies masquées et des ischémies aiguës, et le manque d'entraînement du chirurgien orthopédiste aux techniques de base de la chirurgie vasculaire qui lui aurait permis dans la quasi-totalité des cas de transformer un accident grave en un simple incident ne faisant qu'allonger et compliquer un peu l'acte chirurgical.

Points essentiels

Signes cliniques de traumatisme artériel associé à un traumatisme osseux d'un membre.

- *Hémorragie* :
  - hémorragie extériorisée
  - hémorragie pulsatile
  - hématome expansif
  - hématome isolé
  - état de choc inexpliqué
- *Ischémie* :
  - pâleur/froideur du membre
  - marbrures
  - déficit neurologique périphérique
  - absence de pouls périphériques
  - souffle ou thrill sur trajet vasculaire

Les signes cliniques d'hémorragie et d'ischémie peuvent s'associer. Ils sont peu spécifiques (40 % de faux positifs et 20 % de faux négatifs).

Références

[1] Natali J. Implications médico-légales des lésions vasculaires en chirurgie orthopédique. *J Mal Vasc* 1996;**21**:206-15.

[2] Alric P, Berthet JP, Branchereau P, Veerapen R, Marty-Ane CH. Endovascular repair for acute rupture of the descending thoracic aorta. *J Endovasc Ther* 2002;**9**(suppl2):51-9.

[3] Alimi Y, Lempidakis M, Hartung O, Lelong B, Juhan C. Traumatismes artériels poplités : apport de l'angioscopie. *Ann Chir Vasc* 1995;**9**:361-8.

[4] Beese RC, Allan R, Treasure T. Contrast-enhanced helical computerized tomography in the investigation of thoracic aortic injury. *Ann R Coll Surg Engl* 2001;**83**:10-3.

[5] Bergstein JM, Blair JF, Edwards J, Towne JB, Wittmann DH, Aprahamian C, et al. Pitfalls in the use of color-flow duplex ultrasound for screening of suspected arterial injuries in penetrated extremities. *J Trauma* 1992;**33**:395-402.

[6] Brandt MM, Kazanjian S, Wahl WL. The utility of endovascular stents in the treatment of blunt arterial injuries. *J Trauma* 2001;**51**:901-5.

[7] Bynoe RP, Miles WS, Bell RM, Greenwold DR, Sessions G, Haynes JL, et al. Non-invasive diagnosis of vascular trauma by duplex ultrasonography. *J Vasc Surg* 1991;**14**:346-52.

[8] Connell DA, Koulouris G, Thorn DA, Potter HG. Contrast-enhanced MR angiography of the hand. *Radiographics* 2002;**22**:583-99.

[9] Daenen G, Maleux G, Daenens K, Fourneau I, Nevelsteen A. Thoracic aorta endoprothesis: the final countdown for open surgery after traumatic aortic rupture? *Ann Vasc Surg* 2003;**17**:185-91.

[10] Dobrilovic N, Bennett S, Smith C, Edwards J, Luchette FA. Traumatic renal artery dissection identified with dynamic helical computed tomography. *J Vasc Surg* 2001;**34**:562-4.

[11] Dondelinger RF, Trotteur G, Ghaye B, Szapiro D. Traumatic injuries: radiological hemostatic intervention at admission. *Eur Radiol* 2002;**12**:979-93.

[12] du Toit DF, Strauss DC, Blaszczyk M, de Villiers R, Warren BL. Endovascular treatment of penetrating thoracic outlet arterial injuries. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2000;**19**:489-95.

[13] Feugier P, Rouviere O, Lyonnet D, Chevalier JM. Traitements combinés des syndromes de la traversée thoraco-brachiale avec complications vasculaires. In: Branchereau A, Jacobs M, editors. *Procédures vasculaires hybrides*. Oxford: Futura blackwell Publishing; 2004. p. 47-62.

[14] Fichelle JM, Melki JP, Cormier F. Complications vasculaires des fractures du bassin. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 439-49.

[15] Fishman JE. Imaging of blunt aortic and great vessel trauma. *J Thorac Imaging* 2000;**15**:97-103.

[16] Fry WR, Smith RS, Sayers DV, Henderson VJ, Morabito DJ, Tsoi EK, et al. The success of duplex ultrasonographic scanning in diagnosis of extremity vascular trauma. *Arch Surg* 1993;**128**:1368-72.

[17] Goffette PP, Laterre PF. Traumatic injuries: imaging and intervention in post-traumatic complications (delayed intervention). *Eur Radiol* 2002;**12**:994-1021.

[18] Gracias VH, Reilly PM, Philpott J, Klein WP, Lee SY, Singer M, et al. Computed tomography in the evaluation of penetrating neck trauma: a preliminary study. *Arch Surg* 2001;**136**:1231-5.

[19] James CA. Magnetic resonance angiography in trauma. *Clin Neurosci* 1997;**4**:137-45.

[20] Johansen K, Lynch K, Paun M, Copass M. Non-invasive vascular tests reliably exclude occult arterial trauma in injured extremities. *J Trauma* 1991;**31**:515-22.

[21] Kramer S, Pamler R, Seifarth H, Brambs HJ, Sunder-Plassmann L, Gorich J. Endovascular grafting of traumatic aortic aneurysms in contaminated fields. *J Endovasc Ther* 2001;**8**:262-7.

[22] Kreienberg PB, Chang BB, Darling 3rd RC, Roddy SP, Paty PS, Lloyd WE, et al. Long-term results in patients treated with thrombolysis, thoracic inlet decompression, and subclavian vein stenting for Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg* 2001;**33**(suppl2):S100-S105.

[23] McKevitt EC, Kirkpatrick AW, Vertesi L, Granger R, Simons RK. Blunt vascular neck injuries: diagnosis and outcomes of extracranial vessel injury. *J Trauma* 2002;**53**:472-6.

[24] Meier GH, Pollak JS, Rosenblatt M, Dickey KW, Gusberg RJ. Initial experience with venous stents in exertional axillary-subclavian vein thrombosis. *J Vasc Surg* 1996;**24**:974-83.

[25] Meissner M, Paun M, Johansen K. Duplex scanning of arterial trauma. *Am J Surg* 1991;**161**:552-5.

[26] Miles EJ, Blake A, Thompson W, Jones WG, Dunn EL. Endovascular repair of acute innominate artery injury due to blunt trauma. *Am Surg* 2003;**69**:155-9.

[27] Miller PR, Moore PS, Mansell E, Meredith JW, Chang MC. External fixation or arteriogram in bleeding pelvic fracture: initial therapy guided by markers of arterial hemorrhage. *J Trauma* 2003;**54**:437-43.

[28] Moore RD, Brandschwei F. Transposition sous clavio-carotidienne et mise en place d'une endoprothèse couverte pour rupture traumatique de l'aorte. *Ann Chir Vasc* 2001;**15**:563-6.

[29] Novelline RA, Rhea JT, Bell T. Helical CT of abdominal trauma. *Radiol Clin North Am* 1999;**37**:591-612.

[30] Ofer A, Nitecki SS, Braun J, Daitzchman M, Goldsher D, Hoffman A, et al. CT angiography of the carotid arteries in trauma to the neck. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2001;**21**:401-7.

[31] Ohki T, Veith FJ, Marin ML, Cynamon J, Sanchez LA. Endovascular approaches for traumatic arterial lesions. *Semin Vasc Surg* 1997;**10**:272-85.

[32] Omary R, Stulberg D, Vogelzang RL. Therapeutic embolization of false aneurysms of the superior medial genicular artery after operations on the knee: a report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 1991;**73**:1257-9.

[33] Orend KH, Kotsis T, Scharrer-Pamler R, Kapfer X, Liewald F, Gorich J, et al. Endovascular repair of aortic rupture due to trauma and aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2002;**23**:61-7.

[34] Orend KH, Pamler R, Kapfer X, Liewald F, Gorich J, Sunder-Plassmann L. Endovascular repair of traumatic descending aortic transection. *J Endovasc Ther* 2002;**9**:573-8.

[35] Panetta TF, Sales CM, Marin ML, Schwartz ML, Jones AM, Berdejo GL, et al. Natural history, duplex characteristics, and histopathologic correlation of arterial injuries in a canine model. *J Vasc Surg* 1992;**16**:867-76.

[36] Pereira SJ, O'Brien DP, Luchette FA, Choe KA, Lim E, Davis Jr. K, et al. Dynamic helical computed tomography scan accurately detects hemorrhage in patients with pelvic fracture. *Surgery* 2000;**128**:678-85.

[37] Peytel E, Menegaux F, Cluzel P, Langeron O, Coriat P, Riou B. Initial imaging assessment of severe blunt trauma. *Intensive Care Med* 2001;**27**:1756-61.

[38] Poletti PA, Wintermark M, Schnyder P, Becker CD. Traumatic injuries: role of imaging in the management of the polytrauma victim (conservative expectation). *Eur Radiol* 2002;**12**:969-78.

[39] Rha SE, Ha HK, Lee SH, Kim JH, Kim JK, Kim JH, et al. CT and MR imaging findings of bowel ischemia from various primary causes. *Radiographics* 2000;**20**:29-42.

[40] Rieger M, Sparr H, Esterhammer R, Fink C, Bale R, Czermak B, et al. Modern CT diagnosis of acute thoracic and abdominal trauma. *Anaesthesist* 2002;**51**:835-42.

[41] Rousseau H, Soula P, Perreault P, Bui B, Janne d'Othee B, Massabuau P, et al. Delayed treatment of traumatic rupture of the thoracic aorta with endoluminal covered stent. *Circulation* 1999;**99**:498-504.

[42] Schoder M, Prokop M, Lammer J. Traumatic injuries: imaging and intervention of large arterial trauma. *Eur Radiol* 2002;**12**:1617-31.

[43] Schwartz M, Weaver F, Yellin A, Ralls P. The utility of color flow Doppler examination in penetrating extremity arterial trauma. *Am Surg* 1993;**59**:375-8.

[44] Semba CP, Kato N, Kee ST, Lee GK, Mitchell RS, Miller DC, et al. Acute rupture of the descending thoracic aorta: repair with use of endovascular stentgraft. *J Vasc Interv Radiol* 1997;**8**:337-42.

[45] Soto JA, Munera F, Morales C, Lopera JE, Holguin D, Guarin O, et al. Focal arterial injuries of the proximal extremities: helical CT arteriography as the initial method of diagnosis. *Radiology* 2001;**218**:188-94.

[46] Sternbergh 3rd WC, Conners 3rd MS, Ojeda MA, Money SR. Acute bilateral iliac artery occlusion secondary to blunt trauma: successful endovascular treatment. *J Vasc Surg* 2003;**38**:589-92.

[47] Velmahos GC, Chahwan S, Hanks SE, Murray JA, Berne TV, Asensio J, et al. Angiographic embolization of bilateral internal iliac arteries to control life-threatening hemorrhage after blunt trauma to the pelvis. *Am Surg* 2000;**66**:858-62.

[48] Vignon P, Boncoeur MP, Francois B, Rambaud G, Maubon A, Gastinne H. Comparison of multiplane transesophageal echocardiography and contrast-enhanced helical CT in the diagnosis of blunt traumatic cardiovascular injuries. *Anesthesiology* 2001;**94**:615-22.

[49] Wellwood J, Alcantara A, Michael DB. Neurotrauma: the role of CT angiogram. *Neurol Res* 2002;**24**(suppl1):13-6.

[50] Wyers MC, Powell RJ. Management of carotid injuries in a hostile neck using endovascular grafts. *J Vasc Surg* 2004;**39**:1335-9.

[51] Yellin AE, Lundell CJ, Finck EJ. Diagnosis and control of posttraumatic pelvic hemorrhage. Transcatheter angiographic embolization techniques. *Arch Surg* 1983;**118**:1378-83.

[52] Feliciano DV, Bitondo CG, Mattox KL, Burch JM, Jordan Jr. GL, Beall Jr. AC, et al. Civilian trauma in the 1980s. A 1-year experience with 456 vascular and cardiac injuries. *Ann Surg* 1984;**199**:717-24.

[53] Meagher Jr. DP, Defore WW, Mattox KL, Harberg FJ. Vascular trauma in infants and children. *J Trauma* 1979;**19**:532-6.

[54] Laurian C, Ogiez N. Lésions des parties molles associées aux traumatismes artériels des membres. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 255-66.

[55] Shires GT, Patman RB. Vascular injuries. In: Shires GT, editor. *The care of the trauma patient*. New York: McGraw-Hill Book; 1966.

[56] Barnes CJ, Pietrobon R, Higgins LD. Does the pulse examination in patients with traumatic knee dislocation predict a surgical arterial injury? A meta-analysis. *J Trauma* 2002;**53**:1109-14.

[57] McCormick TM, Burch BH. Routine angiographic evaluation of neck and extremity injuries. *J Trauma* 1979;**19**:384-7.

[58] Lynch K, Johansen KH. Can Doppler pressure measurements replace "exclusion" arteriography in extremity trauma? *Ann Surg* 1991;**214**:737-41.

[59] Rutherford RB. Diagnostic evaluation of extremity vascular injuries. *Surg Clin North Am* 1988;**68**:683-91.

[60] Parbhoo AH, Govender S, Corr P. Vertebral artery injury in cervical spine trauma. *Injury* 2001;**32**:565-8.

[61] O'Gorman RB, Feliciano DV, Bitondo CG, Mattox KL, Burch JM, Jordan Jr. GL. Emergency center arteriography in the evaluation of suspected peripheral vascular injuries. *Arch Surg* 1984;**119**:568-73.

[62] Kieffer E. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995.

[63] Helm M, Schuster R, Hauke J, Lampl L. Tight control of prehospital ventilation by capnography in major trauma victims. *Br J Anaesth* 2003;**90**:327-32.

[64] Mckinley BA, Valdivia A, Moore FA. Goal-oriented shock resuscitation for major torso trauma: what are we learning? *Curr Opin Crit Care* 2003;**9**:292-9.

[65] Granchi T, Schmittling Z, Vasquez J, Schreiber M, Wall M. Prolonged use intraluminal arterial shunts without systemic anticoagulation. *Am J Surg* 2000;**180**:493-7.

[66] Hossny A. Blunt popliteal artery injury with complete lower limb ischemia: is routine use of temporary intraluminal arterial shunt justified? *J Vasc Surg* 2004;**40**:61-6.

[67] Perry MO. Penetrating trauma to the extremities. In: Bergan JJ, Yao ST, editors. *Vascular surgical emergencies*. Orlando: Grune and Stratton; 1987. p. 165-78.

[68] McCready RA, Hyde GL. Autogenous tissue in the revascularization of traumatic vascular injuries: its value and limitations. In: Bergan JJ, Yao ST, editors. *Vascular surgical emergencies*. Orlando: Grune and Stratton; 1987. p. 179-89.

[69] Feliciano DV, Mattox KL, Graham JM, Bitondo CG. Five-year experience with PTFE grafts in vascular wounds. *J Trauma* 1985;**25**:71-82.

[70] Feliciano DV. Use of prosthetic grafts in extensive arterial injuries. In: Bergan JJ, Yao ST, editors. *Vascular surgical emergencies*. Orlando: Grune and Stratton; 1987. p. 191-202.
[71] Rodgers CM, Ketch LL. Management of associated soft tissue injury. *Surg Clin North Am* 1988;**68**:823-35.
[72] Patman RD. Fasciotomy: indications and techniques. In: Rutherford RB, editor. *Vascular surgery*. Philadelphia: WB Saunders; 1979. p. 461-9.
[73] Matsen FA. Compartmental syndromes. *Hosp Pract* 1980;**15**:113-7.
[74] Whitman GR, McCroskey BL, Moore EE, Pearce WH, Moore FA. Traumatic popliteal and trifurcation injuries: determinants of functional limb salvage. *Am J Surg* 1987;**154**:681-4.
[75] Lim LT, Michuda MS, Flanigan P, Pankovich A. Popliteal artery trauma: 31 consecutive cases without amputation. *Arch Surg* 1980;**115**: 1307-13.
[76] Fandrich BL, Gnanadev DA. Traumatismes de l'artère poplitée : aspects actuels et progrès thérapeutiques récents. *Ann Chir Vasc* 1988; **2**:332-5.
[77] Alberty RE, Goodried G, Boyden AM. Popliteal artery injury with fractural dislocation of the knee. *Am J Surg* 1975;**182**:630.
[78] Bishara RA, Pasch AR, Lim LT, Meyer JP, Schuler JJ, Hall Jr. RF, et al. Improved results in the treatment of civilian vascular injuries associated with fractures and dislocations. *J Vasc Surg* 1986;**3**:707-11.
[79] Snyder WH. Popliteal and shank arterial injury. *Surg Clin North Am* 1988;**68**:787-807.
[80] Nichols JS, Lillehei KO. Nerve injury associated with acute vascular trauma. *Surg Clin North Am* 1988;**68**:837-52.
[81] Keeley SB, Snyder WH, Weigelt JA. Arterial injuries below the knee: fifty-one patients with 82 injuries. *J Trauma* 1983;**23**:285-92.
[82] Rowe VL, Salim A, Lipham J, Asensio JA. Shank vessel injuries. *Surg Clin North Am* 2002;**82**:91-104.
[83] Russell Jr. GV, Kregor PJ, Jarrett CA, Zlowodzki M. Complicated femoral shaft fractures. *Orthop Clin North Am* 2002;**33**:127-42.
[84] Marin LM, Sanchez LA, Schwartz ML, Veith FJ. Endoprothèses couvertes pour traumatisme artériel. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 55-68.
[85] Mucha Jr. P, Welch TJ. Hemorrhage in major pelvic fractures. *Surg Clin North Am* 1988;**68**:757-73.
[86] Carrillo EH, Wohltmann CD, Spain DA, Schmieg Jr. RE, Miller FB, Richardson JD. Common and external iliac artery injuries associated with pelvic fractures. *J Orthop Trauma* 1999;**13**:351-5.
[87] Haan J, Rodriguez A, Chiu W, Boswell S, Scott J, Scalea T. Operative management and outcome of iliac vessel injury: a ten-year experience. *Am Surg* 2003;**69**:581-6.
[88] Andreassian B, Alnot JY, Cesari B. Traumatismes artériels de la racine du membre supérieur. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 191-207.
[89] Yagubyan M, Pannetton JM. Axillary artery injury from humeral neck fracture: a rare but disabling traumatic event. *Vasc Endovasc Surg* 2004; **38**:175-84.
[90] Kalakuntla V, Patel V, Tagoe A, Weaver W. Six-year experience with management of subclavian artery injuries. *Am Surg* 2000;**66**:927-31.
[91] McCready RA. Upper extremity vascular injuries. *Surg Clin North Am* 1988;**68**:725-40.
[92] Rozycki GS, Tremblay LN, Feliciano DV, McLelland WB. Blunt vascular trauma in the extremities - Diagnosis, management and outcome. *J Trauma* 2003;**55**:814-24.
[93] Wilkins KE. Supracondylar fractures: what's new? *J Pediatr Orthop B* 1997;**6**:110-6.
[94] Johnson EC, Strauss E. Recent advances in the treatment of gunshot fractures of the humeral shaft. *Clin Orthop* 2003;**408**:126-32.
[95] Malt RA, McKahnn CF. Replantation of severed arms. *JAMA* 1964; **189**:716-22.
[96] Chen CW, Chien YC, Pao YS. Salvage of the forearm following complete traumatic amputation: report of a case. *Chin Med J (Engl)* 1963;**82**:633-8.
[97] Maurer PC, Heiss J, Doerrler J, Durmeister W. Replantation of limbs. In: Bergan JJ, Yao ST, editors. *Vascular surgical emergencies*. Orlando: Grune and Stratton; 1987. p. 245-60.
[98] Meyer VE, Zhong-Wei C, Beasley RW. Basic technical considerations in reattachment surgery. *Orthop Clin North Am* 1981;**12**:871-95.
[99] Wilhelmi BJ, Lee WP, Pagensteert GI, May Jr. JW. Replantation in the mutilated hand. *Hand Clin* 2003;**19**:89-120.
[100] Englund R, Harris JP, May J. Traumatismes fermés de la carotide interne. *Ann Chir Vasc* 1988;**2**:362-6.
[101] Fry WJ, Fry RE. Management of carotid artery injury. In: Bergan JJ, Yao ST, editors. *Vascular surgical emergencies*. Orlando: Grune and Stratton; 1987. p. 153-62.
[102] Magnan PE, Branchereau A. Traumatismes fermés des artères carotides extra-crâniennes. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 323-46.
[103] Pearce WH, Whitehill TA. Carotid and vertebral arteries injuries. *Surg Clin North Am* 1988;**68**:705-23.
[104] Stahlfeld KR, Roozrokh HC. Traumatisme bilatéral de la carotide extra-crânienne chez un amateur de montagnes russes. *Ann Chir Vasc* 2002; **16**:508.
[105] Cogbill TH, Moore EE, Meissner M, Fischer RP, Hoyt DB, Morris JA, et al. The spectrum of blunt injury to the carotid artery: a multicenter perspective. *J Trauma* 1994;**37**:473-9.
[106] Krajewski LP, Hertzer NR. Blunt carotid artery trauma. *Ann Surg* 1980; **191**:341-6.
[107] Teehan EP, Padberg Jr. FT, Thompson PN, Lee BC, Silva Jr. M, Jamil Z, et al. Carotid arterial trauma: assessment with the Glasgow Coma Scale (GCS) as a guide to surgical management. *Cardiovasc Surg* 1997;**5**: 196-200.
[108] Ramadan F, Rutledge R, Oller D, Howell P, Baker C, Keagy B. Carotid artery trauma: a review of contemporary trauma center experiences. *J Vasc Surg* 1995;**21**:46-56.
[109] Feliciano DV. Management of penetrating injuries to carotid artery. *World J Surg* 2001;**25**:1028-35.
[110] Biffl WL, Moore EE, Elliott JP, Ray C, Offner PJ, Franciose RJ, et al. The devastating potential of blunt vertebral arterial injuries. *Ann Surg* 2000;**231**:672-81.
[111] Johnson CP, How T, Scraggs M, West CR, Burns J. A biomechanical study of the human vertebral artery with implication for fatal arterial injury. *Forensic Sci Int* 2000;**109**:169-82.
[112] Kieffer E, Koskas F, Bahnini A. Chirurgie de l'artère vertébrale distale : aspects techniques. In: Kieffer E, Rancurel G, Koskas F, editors. *Chirurgie de l'artère vertébrale*. Paris: AERCV; 2001. p. 301-13.
[113] Berguer R. Traumatismes de l'artère vertébrale. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 347-61.
[114] Tatou E, Steinmetz E, Jazayeri S, Benhamiche B, Brenot R, David M. Surgical outcome of traumatic rupture of the thoracic aorta. *Ann Thorac Surg* 2000;**69**:70-3.
[115] Razzouk AJ, Gundry SR, Wang N, del Rio MJ, Varnell D, Bailey LL. Repair of traumatic aortic rupture: a 25-year experience. *Arch Surg* 2000;**135**:913-8.
[116] Kieffer E, Ammar F, Chiras J, Belli C, Rochat G. Traumatic rupture of the thoraco-abdominal aorta. *Eur J Vasc Surg* 1987;**1**:353-8.
[117] Duhaylongsod FG, Glower DD, Wolfe WG. Acute traumatic aortic aneurysms: the Duke experience from 1970 to 1990. *J Vasc Surg* 1992; **15**:331-43.
[118] Finkelmeier BA, Mentzer Jr. RM, Kaiser DL, Tegtmeyer CJ, Nolan SP. Chronic traumatic thoracic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;**84**:257-66.
[119] Kieffer E, Sabatier J, Goarin JP. Ruptures traumatique de l'aorte thoracique. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 375-404.
[120] Wahl WL, Michaels AJ, Wang SC, Dries DJ, Taheri PA. Blunt thoracic aortic injury: delayed or early repair? *J Trauma* 1999;**47**:254-60.
[121] Kieffer E. Chirurgie de l'aorte thoracique descendante. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Chirurgie vasculaire, 43-148-C, 1997: 12p.
[122] Pretre R, Chilcot M. Blunt trauma to the heart and great vessels. *N Engl J Med* 1997;**336**:626-32.
[123] Fabian TC, Richardson JD, Croce MA, Smith Jr. JS, Rodman Jr. G, Kearney PA, et al. Prospective study of blunt aortic injury: Multicenter Trial of the American Association for the Surgery of Trauma. *J Trauma* 1997;**42**:374-80.
[124] Kieffer E. *Les syndromes de la traversée thoracobrachiale*. Paris: AERCV; 1989.
[125] Bahnini A, Kieffer E. Pathologie de la clavicule et syndrome de la traversée thoraco-brachiale. In: Kieffer E, editor. *Les syndromes de la traversée thoracobrachiale*. Paris: AERCV; 1989. p. 93-102.
[126] Koskas F, Praquin B, Rancurel G, Kieffer E. Compressions extrinsèques chroniques des artères vertébrales extra-crâniennes. In: Kieffer E, Rancurel G, Koskas F, editors. *Chirurgie de l'artère vertébrale*. Paris: AERCV; 2001. p. 65-83.
[127] George B. Contrôle de l'artère vertébrale dans la chirurgie des tumeurs cervicales et de la base du crâne. In: Kieffer E, Rancurel G, Koskas F, editors. *Chirurgie de l'artère vertébrale*. Paris: AERCV; 2001. p. 261-73.
[128] Kieffer E, Koskas F, Bahnini A. Complications artérielles de la chirurgie du rachis. In: Saillant G, Laville C, editors. *Échecs et complications de la chirurgie du rachis - chirurgie de reprise*. Montpellier: Sauramps Médical;; 1995. p. 36-43.

[129] Calligaro KD, Dougherty MJ, Ryan S, Booth RE. Acute arterial complications associated with total hip and knee arthroplasty. *J Vasc Surg* 2003;**38**:1170-7.
[130] Giannestras NJ, Cranley JJ, Lentz M. Occlusion of the tibial artery after a foot operation under tourniquet. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:682-3.
[131] Rush JH, Vidovich JD, Johnson MA. Arterial complications of total knee replacement: the australian experience. *J Bone Joint Surg Br* 1987;**69**:400-2.
[132] Huard C. Lésions vasculaires iatrogènes du membre inférieur. *Rev Chir Orthop* 1974;**60**(suppl11):36-40.
[133] Bahnini A, Chiche L, Koskas F, Kieffer E. Complications artérielles de la chirurgie orthopédique des membres. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 143-56.
[134] Aust JC, Bredenberg CE, Murray DG. Mechanisms of arterial injuries associated with total hip replacement. *Arch Surg* 1981;**116**:345-9.
[135] Berqvist D, Carlsson AS, Ericsson BF. Vascular complications after total hip arthroplasty. *Acta Orthop Scand* 1983;**54**:157-63.
[136] Wolfgang GL, Barnes WT, Hendricks GL. False aneurysm of the profunda femoris artery resulting from nail-plate fixation of intertrochanteric fracture: a case report and review of the literature. *Clin Orthop* 1974;**100**:143-50.
[137] Nachbur B, Meyer RP, Verkkala K, Zürcher R. The mechanisms of severe arterial injury in surgery of the hip joint. *Clin Orthop* 1979;**141**:122-33.
[138] Neal J, Wachtel TL, Garza OT, Edwards WS. Late arterial embolization complicating total hip replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1979;**61**:429-30.
[139] Tisnado J, Cho SR, Yaghmai I. External iliac artery perforation by methyl methacrylate: a rare complication of total hip replacement. *AJR Am J Roentgenol* 1981;**136**:814-5.
[140] Jue-Denis P, Kieffer E, Le-Thoai H, Benhamou M, Natali J. Accidents vasculaires per-opératoires de la chirurgie orthopédique : à propos de 55 cas. *J Chir (Paris)* 1983;**120**:437-41.
[141] Beck DE, Robison JG, Hallett JW. Popliteal artery pseudoaneurysm following arthroscopy. *J Trauma* 1986;**26**:87-9.
[142] Stanley D, Cumberland DC, Elson RA. Embolisation for aneurysm after knee replacement: brief report. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:138.
[143] Delee J. Complications of arthroscopy and arthroscopic surgery: results of a national survey. *Arthroscopy* 1985;**1**:214-20.
[144] Guy RJ, Spalding TJ, Jarvis LJ. Pseudoaneurysm after arthroscopy of the knee. *Clin Orthop* 1993;**295**:214-7.
[145] Jeffries JT, Gainor BJ, Allen WC, Cikrit D. Injury to the popliteal artery as a complication of arthroscopic surgery. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:783-5.
[146] Jimenez F, Utrilla A, Cuesta C, Cobo G, A-Caastrillo L, Egana JM, et al. Popliteal artery and venous aneurysm as a complication of arthroscopic meniscectomy. *J Trauma* 1988;**28**:1404-5.
[147] Sherman OH, Fox JM, Snyder SJ, Del Pizzo W, Friedman MJ, Ferkel RD, et al. Arthroscopy - "No problem surgery". An analysis of complications in two thousand six hundred and forty cases. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:256-65.
[148] Small NC. Complications in arthroscopy: the knee and other joints. *Arthroscopy* 1986;**2**:253-8.
[149] Small NC. Complications of arthroscopic surgery performed by experienced arthroscopists. *Arthroscopy* 1988;**3**:215-21.
[150] Vincent GM, Stanish WD. False aneurysm after arthroscopic meniscectomy. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:770-2.
[151] Brasseur P, Sukkarieh F. Pseudo-anévrisme iatrogène de l'artère poplitée: complication d'une méniscectomie par arthroscopie. *J Radiol* 1990;**71**:301-4.
[152] Crowley JG, Masterson R. Popliteal arteriovenous fistula following meniscectomy. *J Trauma* 1994;**24**:164-5.
[153] Armato DP, Czamecki D. Geniculate artery pseudoaneurysm: a rare complication of arthroscopic surgery. *AJR Am J Roentgenol* 1990;**155**:659.
[154] Jackson DW, Proctor CS, Simon TM. Arthroscopic assisted PCL reconstruction: a technical note on potential neurovascular injury related to drill bit configuration. *Arthroscopy* 1993;**9**:224-7.
[155] Schlosser V, Spillner G, Breymann T, Urbanyi B. Vascular injuries in orthopaedic surgery. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1982;**23**:323-7.
[156] Horton RE. Arterial injuries complicating orthopaedic surgery. *J Bone Joint Surg Br* 1972;**54**:323-7.
[157] Barba L, Augereau B, Apoil A. Faux anévrysme de l'artère fémorale profonde après fixateur externe pour fracture ouverte de la diaphyse fémorale : à propos d'un cas. *Ann Chir* 1981;**35**:48-50.
[158] Bouretz JC. Lésions vasculaires iatrogènes du membre supérieur. *Rev Chir Orthop* 1974;**60**(suppl11):32-5.
[159] Barret A, Pillet J, Bossavy JP. Complications artérielles de la chirurgie des hernies discales. In: Kieffer E, editor. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995. p. 129-42.
[160] Papadoulas S, Konstantinou D, Kourea HP, Kritikos N, Haftouras N, Tsolakis JA. Vascular injury complicating lumbar disc surgery: a systematic review. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2002;**24**:189-95.
[161] Oskouian Jr. RJ, Johnson JP. Vascular complications in anterior thoracolumbar spinal reconstruction. *J Neurosurg Spine* 2002;**96**:1-5.

Pour en savoir plus

Fox CJ, Gillespie DL, O'donnell SD, Rasmussen TE, Goff JM, Johnson CA, et al. Contemporary management of wartime vascular trauma. *J Vasc Surg* 2005;**41**(4):638-44.
Amabile P, Collart F, Gariboldi V, Rollet G, Bartoli JM, Piquet P. Surgical versus endovascular treatment of traumatic thoracic aortic rupture. *J Vasc Surg* 2004;**40**(5):873-9.
Miller PR, Kortesis BG, McLaughlin 3rd CA, Chen MY, Chang MC, Kon ND, et al. Complex blunt aortic injury or repair: beneficial effects of cardiopulmonary bypass use. *Ann Surg* 2003;**237**(6):877-83 (883-4).
Kuralay E, Demirkilic U, Ozal E, Oz BS, Cingoz F, Gunay C, et al. A quantitative approach to lower extremity vein repair. *J Vasc Surg* 2002;**36**(6):1213-8.
Kieffer E. *Traumatismes artériels*. Paris: AERCV; 1995.

A. Bahnini, Chirurgien des Hôpitaux, Professeur au Collège de Médecine (amine@bahnini.com).
E. Kieffer, Chirurgien des Hôpitaux, Professeur des Universités.
Service de chirurgie vasculaire, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bahnini A., Kieffer E. Complications vasculaires en orthopédie et traumatologie. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-D-10, 2006.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **14-031-A-20** (2004)

Consolidation des fractures

J.-P. Meyrueis
A. Cazenave

Résumé. – La consolidation des fractures est un processus complexe de recrutement cellulaire et de différenciation dirigé par une série de facteurs de croissance et de cytokines. Au cours des trois dernières décennies, des progrès importants ont été faits dans la connaissance de ce processus et dans le traitement des fractures. Des techniques biologiques et biophysiques ont été développées pour favoriser la consolidation dans les fractures difficiles. L'idée qu'une micromobilité pendant 5 à 6 semaines puisse améliorer la consolidation a été validée. Il a été prouvé que la stimulation électrique et électromagnétique a une action positive dans les retards de consolidation, les pseudarthroses et les ostéotomies. L'utilisation des ultrasons de faible intensité a été approuvée par la Food and Drug Administration pour accélérer et augmenter la consolidation des fractures récentes. Les utilisations potentielles des bone morphogenetic proteins pour améliorer la consolidation sont encourageantes. Ce potentiel doit toutefois être précisé. Les progrès de la thérapie génique devraient fournir un jour, aux orthopédistes, une possibilité de traitement supplémentaire quand la formation d'os nouveau est nécessaire. De nouvelles recherches dans le domaine de la biologie de base des fractures et orientées vers l'amélioration de la consolidation sont indispensables.

Mots-clés : Consolidation ; Cal ; Ultrasons ; Stimulation électromagnétique ; Moelle osseuse ; Facteurs de croissance

Introduction

La consolidation osseuse est un processus d'une grande complexité, aboutissant à la réparation du tissu osseux après une fracture mais également à la suite d'une ostéotomie, d'une arthrodèse ou d'une greffe. Question essentielle dans la pathologie de l'appareil locomoteur, elle intéresse aussi bien le chirurgien orthopédiste-traumatologue, le rhumatologue et le rééducateur que le biomécanicien, l'histologiste et le biochimiste. Un dialogue permanent entre fondamentalistes et cliniciens est indispensable à la compréhension des mécanismes de la consolidation et à l'utilisation thérapeutique de ces mécanismes. Les idées concernant la biologie de la consolidation des fractures ont commencé à évoluer vers 1975. Les ostéoblastes étaient considérés, jusque-là, comme les acteurs essentiels de la consolidation et de ses troubles. Les recherches expérimentales étudiaient la manière dont ces ostéoblastes répondent aux hormones, aux drogues, aux maladies générales, aux troubles de la nutrition et à beaucoup d'autres facteurs…

Depuis cette date de gros progrès ont été faits dans la connaissance de la régulation de l'activité des cellules osseuses. Les études récentes portent sur les bases moléculaires et génétiques de la consolidation. On sait maintenant que la consolidation nécessite beaucoup plus que des ostéoblastes. Elle fait appel à des mécanismes médiateurs locaux qui envoient des signaux physiques et biochimiques destinés aux cellules de la région fracturaire. Ces mécanismes déterminent où et quand former de nouveaux fibroblastes, ostéoblastes, ostéoclastes, chondroblastes et chondroclastes, en quelle quantité et en combien de temps. Grâce à ces nouvelles connaissances on peut, dès maintenant, commencer à agir sur la consolidation par l'intermédiaire de ces mécanismes. De nombreuses inconnues persistent encore ; nous ne sommes qu'au début d'une nouvelle conception du traitement des fractures.

Consolidation de l'os cortical de l'adulte (traitement orthopédique)

CONSOLIDATION NATURELLE CLASSIQUE

Elle passe par quatre stades.

La fracture entraîne d'abord la formation d'un hématome local suivi rapidement d'une réaction inflammatoire locale. Cette phase initiale qui aboutit à un tissu de granulation dure environ 2 à 3 semaines.

Les cals se développent ensuite pendant une période de 1 à 4 mois :

– c'est d'abord le cal mou. Pendant cette période, les tissus qui unissent les fragments osseux ne sont pas minéralisés ou ne le sont que partiellement. Il n'y a pas de solidarité mécanique. Sous le périoste, le tissu de granulation se transforme en substance ostéoïde sur chaque fragment et en cartilage au niveau du foyer. La substance ostéoïde se minéralise sur les fragments en donnant naissance à de l'os immature non orienté (*woven bone* des Anglo-Saxons). Le cartilage évolue et se minéralise ;

– lorsqu'un pont osseux apparaît et rétablit une solidarité mécanique entre les fragments, le cal mou devient un cal dur. L'os immature se transforme en quelques semaines en os dur, lamellaire primaire qui assure l'union et la solidité mais dans lequel l'orientation des systèmes de Havers est multidirectionnelle.

Lors du remodelage, l'os lamellaire secondaire, orienté longitudinalement de façon classique, remplace l'os lamellaire primaire. Ce processus dure environ 2 ans et rend à l'os sa structure histologique habituelle.

J.-P. Meyrueis (Ancien professeur du service de santé des Armées, chirurgien des Hôpitaux)
Adresse e-mail : jp.meyrueis@wanadoo.fr
64, rue de Metz, 83200 Toulon, France.
A. Cazenave (Ancien chirurgien des hôpitaux des Armées)
Institut Calot, 1, rue du Docteur-Calot, 62600 Berck-sur-Mer, France.

Enfin, le modelage est, dans son mécanisme, différent du remodelage. Il rend à l'os sa forme initiale. Demandant d'une à plusieurs années, le modelage peut être complet chez l'enfant ou l'adolescent. Il est toujours incomplet chez l'adulte [35].

Nous envisageons successivement ces différents stades et pour chacun d'entre eux les nombreux facteurs qui interviennent.

DE LA FRACTURE AU TISSU DE GRANULATION

La fracture lèse les corticales osseuses mais également la moelle, le périoste et les tissus mous du voisinage. Dans ces tissus, certaines cellules meurent, d'autres sont endommagées. Pour Frost, [22] en endommageant ces cellules, le traumatisme les « sensibilise » de telle sorte qu'elles deviennent susceptibles de mieux répondre aux messagers locaux et généraux et aux stimulations… Il est probable, en fait, que le traumatisme cellulaire entraîne la production de cytokines chimiotactiques. La nature exacte du signal qui déclenche les mécanismes de la consolidation demeure cependant inconnue.

▪ *Hématome fracturaire*

Le traumatisme provoque le saignement des extrémités osseuses et des tissus mous environnants. Il se forme un hématome fracturaire avec un caillot. L'importance de l'hématome dans la consolidation des fractures est connu depuis longtemps. [24] L'expérience la plus intéressante concernant le rôle et les propriétés de cet hématome est probablement celle de Kosaku Mizuno et al. en 1990. [33] Ils ont transplanté l'hématome fracturaire au deuxième et au quatrième jour après la fracture, en sous-périosté et dans un muscle. L'hématome transplanté au deuxième jour produit de l'os nouveau par ossification enchondrale, dans le site sous-périosté, mais pas dans le site musculaire. L'hématome transplanté au quatrième jour produit de l'os dans les deux sites, sous-périosté et intramusculaire. Au deuxième jour, l'hématome isolé ne possède donc pas de potentiel ostéogénique. Le périoste fournit en revanche à l'hématome les éléments nécessaires pour que leur association ait un pouvoir ostéogène. Au quatrième jour, le caillot isolé a acquis un pouvoir ostéogénique. Il est ostéo-inducteur puisqu'il forme de l'os, même dans le muscle. Il contient des cellules ostéoformatrices et tous les facteurs nécessaires.

Street et al. [67] ont mis en évidence dans l'hématome une cytokine angiogénique responsable de la formation de nouveaux vaisseaux sanguins et de modifications cellulaires dans la moelle osseuse.

Le caillot joue donc un rôle essentiel dans la consolidation osseuse.

▪ *Réaction locale inflammatoire*

Elle s'installe en quelques heures dans les tissus périfracturaires : augmentation du lacis capillaire, exsudation de plasma et de leucocytes. Des histiocytes et des macrophages apparaissent. Les macrophages et les cellules géantes détruisent les débris, tandis que quelques ostéoclastes érodent les surfaces osseuses.

▪ *Phénomène régional d'accélération (« regional acceleratory phenomenon » ou RAP)*

Il a été introduit dans la littérature orthopédique par Frost en 1983. [22] Il était en fait connu d'un certain nombre d'histologistes depuis 1966 mais pratiquement inconnu des cliniciens. Il est défaillant dans un peu moins de 3 % des fractures ce qui entraîne une absence de consolidation. Il s'agit en fait d'un processus d'activation-différenciation-organisation qui contrôle l'existence, la vitesse, la quantité, la localisation et la durée de la consolidation. Si celle-ci se faisait seulement grâce aux ostéoblastes préexistants au niveau de la fracture, elle nécessiterait entre 200 et 1 000 ans ! Or, ces cellules ne vivent que 2 à 3 mois. Il faut donc un mécanisme qui recrute des cellules précurseurs, assure leur multiplication puis leur différenciation en ostéoblastes et ostéoclastes, contrôle la minéralisation, le remodelage et enfin le modelage.

Le processus, déclenché comme nous l'avons dit par un signal encore inconnu, commence immédiatement après la fracture, atteint

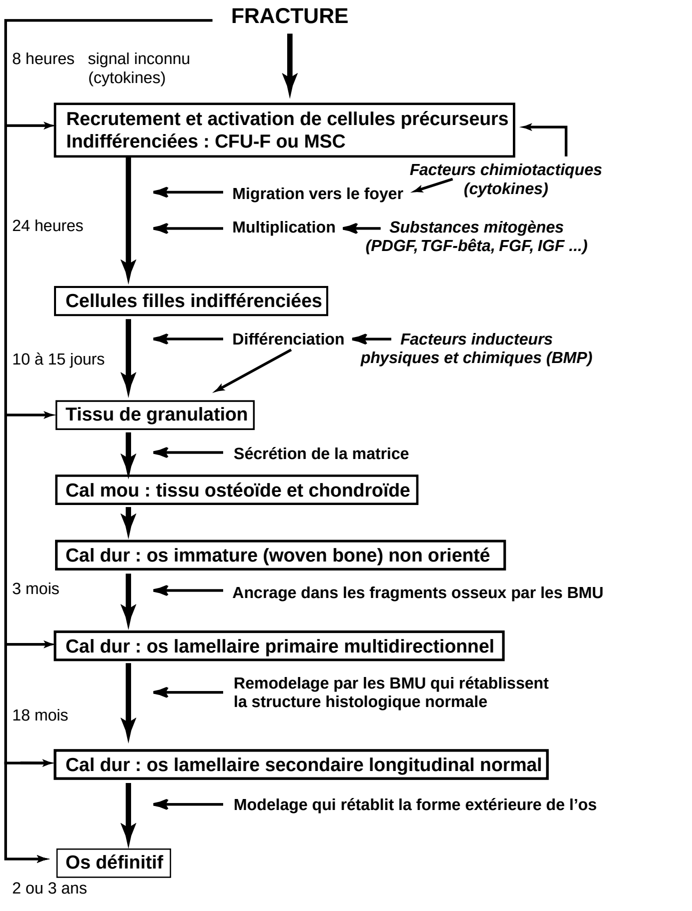

Figure 1 *Étapes de la consolidation. CFU-F : colony forming unit fibroblastic ; MSC : mesenchymal stem cell ; PDGF : platelet-derived growth factor ; TGF : transforming growth factor ; FGF : fibroblast growth factor ; IGF : insulin-like growth factor ; BMP : bone morphogenetic protein ; BMU : unité de remodelage osseux.*

son maximum entre le premier et le deuxième mois et disparaît du sixième au 24e mois ou plus tard, à la fin du remodelage.

Recrutement de cellules précurseurs

Tout commence par le recrutement de cellules précurseurs des ostéoblastes (Fig. 1). Cette phase de recrutement se produit essentiellement pendant les 8 premières heures. Deux théories s'affrontent quant à l'origine des cellules précurseurs des ostéo blastes.

– La « spécialisation cellulaire » : pour les partisans de cette théorie tels que Ham et al, [24] Ollier [50] et Nakahara, [47] il existe dans la moelle et à la surface de l'os, dans la couche profonde du périoste, des cellules prédéterminées.

– L'induction ostéogénique : pour Leriche et Policard (1928) [37] et plus tard Urist (1980), [73] les cellules précurseurs sont des cellules non ostéoformatrices qui développent une potentialité ostéogénique en présence d'un stimulus approprié. Keith en 1928 [31] puis Trueta en 1963 [72] estimaient que les cellules endothéliales des vaisseaux rompus par la fracture étaient des progéniteurs. Pour Friedenstein, [21] il existe dans la moelle des cellules ostéoformatrices, les *determinal osteogenic precursor cells* (DOPC) qui ressemblent à des fibroblastes. Les recherches de Brighton et Hunt en 1991 [8] confirment le rôle important de la moelle dans l'origine des cellules précurseurs. Ils ont constaté la multiplication de cellules mésenchymateuses polymorphiques dans la moelle au contact du foyer, dans les 24 heures qui suivent la fracture. Ces cellules viennent de la transformation des cellules endothéliales des capillaires et donnent naissance, dès la 24e heure, à des ostéoblastes.

Les travaux les plus récents sont en faveur de l'induction ostéogénique.

Où se produit cette induction ostéogénique ? Indiscutablement dans la moelle osseuse mais aussi dans la couche profonde du périoste.

Tableau 1. – Facteurs ostéo-inducteurs biochimiques locaux

TGF-?	*Transforming growth factors*	Polypeptides existant sous cinq formes, de 1 à 5
BMP	*Bone morphogenetic proteins*	Protéines Les formes 2 à 7 appartiennent à la famille des TGF- bêta
FGF	*Fibroblast growth factors*	Deux formes : acide et basique
PDGF	*Platelet-derived growth factors*	Deux chaînes polypeptidiques A et B, d'où trois molécules AA, AB et BB
IGF	*Insulin-like growth factors*	Polypeptides existant sous deux formes, 1 et 2

Les expériences d'ablation totale du périoste par Kojimoto, [32] qui se traduit par une absence totale de cal externe « périosté », le prouvent. Les expérimentations concernant la *bone morphogenetic protein* (BMP) ont montré qu'il existe probablement aussi des cellules précurseurs dans des sites ectopiques comme la musculature périvertébrale. La quantité de cellules précurseurs dans la moelle est relativement peu importante : une pour 100 000 cellules nucléées. Les techniques de concentration de ces cellules sont donc indispensables avant utilisation thérapeutique de moelle autologue. Une insuffisance du nombre de cellules précurseurs médullaires semble pouvoir jouer un rôle dans la survenue des pseudarthroses. [27] Nous ignorons encore si ces cellules précurseurs jouent un rôle au cours des phases tardives de la consolidation.

Les ostéoclastes ont une origine différente. Ils dérivent d'une cellule souche multipotentielle hématopoïétique présente dans la moelle osseuse.

Migration

Les cellules précurseurs indifférenciées recrutées vont migrer vers le foyer de fracture. Des facteurs chimiotactiques libérés par les cellules nécrotiques stimulent cette migration.

Prolifération cellulaire

Elle succède au recrutement et à la migration. À ce jour, les cellules précurseurs ne sont pas isolables individuellement avec certitude. En revanche, on isole facilement les colonies auxquelles elles donnent naissance. Chaque colonie cellulaire dérive d'une seule cellule initiatrice appelée *colony forming unit fibroblastic* ou CFU-F. Des auteurs comme Bruder [10] parlent de *mesenchymal stem cell* ou MSC [19].

Quel est le mécanisme de cette multiplication cellulaire ?

Les cellules lésées par la fracture libèrent rapidement de nombreux messagers chimiques que l'on peut mettre en évidence dans l'hématome. Parmi les messagers se trouvent notamment des substances mitogènes qui vont agir sur les cellules précurseurs et entraîner leur multiplication rapide. Citons en particulier la sécrétion par les plaquettes de *platelet-derived growth factor* (PDGF) et de *transforming growth factor beta* (TGF-β). L'action de ces substances mitogènes est limitée dans le temps. Les mitoses débutent à peu près 8 heures après l'accident et plafonnent au bout de 24 heures.

■ *Différenciation cellulaire*

La différenciation cellulaire des cellules filles nées de la multiplication commence après ce délai.

– Facteurs ostéo-inducteurs.

On regroupe sous le nom d'inducteurs l'ensemble des facteurs biochimiques et biophysiques responsables de l'induction, c'est-à-dire de la différenciation des cellules précurseurs en cellules à potentialité osseuse. Ils orientent la différenciation vers les différents groupes cellulaires spécialisés : ostéoblastes, chondroblastes et fibroblastes [52].

Les facteurs ostéo-inducteurs chimiques ou facteurs de croissance. De très nombreuses molécules agissant sur le métabolisme ont été mises en évidence dans le tissu osseux. Leur connaissance a beaucoup progressé au cours des 20 dernières années, mais leur nombre et la complexité de leurs interactions rendent difficile tout travail de synthèse (Tableau 1).

Ces facteurs chimiques sont essentiellement des hormones, des facteurs locaux de croissance ou des cytokines du système immunitaire. Antagonistes ou agissant en synergie, ils stimulent la formation osseuse ou au contraire favorisent la résorption.

Les facteurs locaux de croissance sont des polypeptides, toujours présents en quantité notable dans la matrice osseuse. Leur action est de courte durée ; l'ostéo-induction qu'ils produisent s'étend de la 24^{e} à la 48^{e} heure suivant la fracture. Ils agissent sur l'ostéogenèse à différents niveaux : recrutement de cellules indifférenciées, multiplication, différenciation, sécrétion de la matrice collagène.

Tous les facteurs de croissance présents dans la matrice sont synthétisés par les ostéoblastes, sauf les PDGF qui ont d'abord été mis en évidence dans les plaquettes avant d'être retrouvés dans un grand nombre de tissus. Les *insulin-like growth factor* (IGF) sont également sécrétés par de nombreux types cellulaires dont les ostéoblastes. Véhiculés par le sang, ils ont à la fois une action locale et systémique. Tous ces facteurs jouent un rôle dans la réparation des fractures. Leurs actions sont plus ou moins complexes et donc plus ou moins clairement élucidées.

Les *fibroblast growth factor* (FGF), PDGF et IGF ont un pouvoir mitotique. Ils stimulent la multiplication des cellules de la lignée ostéoblastique. Les FGF et IGF ont, sur la différenciation cellulaire, des rôles antagonistes puisque les premiers l'inhibent tandis que les second la stimulent.

Il est prouvé que les IGF stimulent la sécrétion de collagène de type I par les ostéoblastes.

Les TGF-β et les BMP, qui appartiennent d'ailleurs à la même famille moléculaire, jouent un rôle essentiel sur l'ensemble du processus de consolidation.

– Les TGF-β ont été les plus étudiés au cours de la dernière décennie.

In vitro, ils ont soit un rôle inhibiteur, soit un rôle stimulateur en fonction de leur concentration, de l'environnement physicochimique et du stade de différenciation cellulaire auquel on s'adresse. Ils stimuleraient les cellules précurseurs tandis que leur effet serait inhibiteur sur les cellules matures.

In vivo, leur activité peut être mesurée par différentes méthodes, notamment par le niveau d'expression de leurs gènes (extraction et quantification des acides ribonucléiques messagers [ARNm]). On sait ainsi que leur activité est basse pendant les phases initiales et maximale pendant la chondrogenèse et l'ossification enchondrale. Elle décroît ensuite. L'administration locale de TGF-β augmente le recrutement et la prolifération des ostéoblastes dans le site fracturaire. Leur rôle dans la consolidation est certainement important mais doit encore être précisé. Il semble toutefois plus faible que celui des BMP avec lesquelles il pourrait agir en synergie.

– Les BMP. Au départ et dans les quelques jours qui suivent la fracture, les ostéoblastes expriment fortement les BMP. Le maximum d'activité se situe pendant la phase d'ossification enchondrale.

Dès que l'os immature est remplacé par de l'os lamellaire primaire, cette activité cesse. « Les activités des BMP sont complémentaires et l'effet anabolique osseux in vivo sur le recrutement, la prolifération et la différenciation des cellules ostéoformatrices résulte probablement de l'effet séquentiel et combiné de diverses protéines. Les effets cellulaires des BMP sont très complexes » [39].

Les facteurs ostéo-inducteurs physiques à la différence des facteurs ostéo-inducteurs chimiques, ne sont pas susceptibles d'engendrer du tissu osseux en site ectopique. Si on considère que seuls les facteurs qui ont cette propriété peuvent être qualifiés d'« ostéo-inducteurs », il faut simplement parler de facteurs physiques. D'un autre côté, cela minimise le rôle considérable que ces facteurs jouent dans le mécanisme de la consolidation [76].

Les stimulations mécaniques constituent un facteur physique essentiel. L'expérience montre qu'elles agissent pendant plusieurs semaines. On sait par exemple qu'une mobilité modérée du foyer stimule le périoste pendant au maximum 5 à 6 semaines. Cette période est de 4 semaines pour Yamaji et al. [78] Ces auteurs ont montré, en 2001, que des micromouvements importants dans une petite perte de substance augmentent la formation osseuse, mais

que, au contraire, ils la diminuent si la perte de substance est importante. Une charge mécanique induit, outre les effets mécaniques directs, des effets électriques secondaires.

Les propriétés électriques de l'os ont été découvertes par Fukada et Yasuda [23] en 1957. De nombreux travaux ont suivi. On peut les résumer ainsi :

– des champs électriques locaux apparaissent dans le tissu osseux mort et sec soumis à une déformation. Ils ont pour origine les fibres de collagène qui sont piézoélectriques, c'est-à-dire deviennent électriquement polarisées lorsqu'elles sont soumises à une contrainte mécanique ;

– un potentiel électrique biphasique a été mis en évidence, en 1968, dans l'os vivant soumis a des déformations. Il est dû à l'écoulement, à travers la matrice, des liquides extracellulaires contenant des sels à la concentration physiologique et donc eux-mêmes chargés. On parle de potentiel électrocinétique ou *streaming potential*. Il s'agit donc d'un simple entraînement mécanique d'ions par écoulement des fluides. Les potentiels électrocinétiques dominent dans l'os humide où les potentiels piézoélectriques ne sont pas enregistrables parce qu'ils sont compensés par un processus très rapide (10 µs) de mouvements d'ions.

L'importance des courants augmente avec l'intensité de la contrainte mécanique.

Ces courants existent dans l'os vivant. Leur intensité augmente autour du foyer de fracture. Lorsque l'os est consolidé, les signaux reviennent à leur valeur normale. Ces travaux ont fait naître l'hypothèse que les potentiels électriques produits constituent un signal pour la régulation des processus cellulaires lors de la consolidation osseuse.

Un concept général est ensuite apparu, suggérant que tous les tissus soumis à des contraintes mécaniques dynamiques pourraient utiliser un signal électrique comme régulateur dans la maintenance et la réparation de la fonction tissulaire.

En 1995, Neidlinger-Wilke et al. [48] ont établi que les sollicitations mécaniques agiraient en définitive par production de facteurs de croissance, stimulés par un signal électrique.

– Évolution cellulaire au cours de l'induction ostéogénique.

Quel chemin suit l'induction ostéogénique qui permet aux cellules précurseurs de donner naissance aux ostéoblastes ?

Trois théories existent. Elles sont rappelées dans l'article de Hernigou : [28]

– la théorie déterministe : au cours de la différenciation cellulaire et de son vieillissement, une cellule souche va parcourir les différents stades donnant naissance successivement à des fibroblastes, des adipocytes, des cellules endothéliales, des chondroblastes et enfin des ostéoblastes. L'absence de passage par le stade cartilagineux après ostéosynthèse stable n'est pas en faveur de cette théorie ;

– la théorie instructive : les cellules souches auraient des récepteurs aux différents facteurs de croissance. La différenciation se ferait irréversiblement en fonction du facteur de croissance intervenant. Cette théorie est en accord avec les études expérimentales ;

– la théorie stochastique : la différenciation serait aléatoire. Les facteurs de croissance seraient purement permissifs, permettant ou non la survie des cellules.

En définitive, 3 à 4 jours après la fracture, l'hématome fracturaire et le caillot contiennent une grande quantité de cellules déjà différenciées et de facteurs ostéo-inducteurs. On comprend donc leur rôle essentiel et le risque que fait courir leur évacuation.

■ *Tissu de granulation*

La transformation de l'hématome fracturaire donne naissance en quelques jours à un tissu de granulation. « Les cellules précurseurs, sensibilisées et stimulées par les messages locaux, produisent de nouvelles cellules qui se différencient pour former de nouveaux vaisseaux, des fibroblastes, de la substance fondamentale et d'autres cellules. Collectivement, elles forment un tissu granuleux mou dans l'espace interfragmentaire » (Frost, 1988). [22] Le tissu de granulation est donc essentiellement fibrovasculaire. Il est riche en collagène de type III qui augmente rapidement. La production de ce collagène est proportionnelle à l'importance de la réaction inflammatoire. Les médiateurs correspondants sont encore inconnus. À ce stade, les extrémités osseuses corticales ne participent pas à la restauration. Elles sont inertes comme le montre la présence de lacunes ostéocytaires vides. Elles joueront plus tard un rôle passif dans le pontage de la fente fracturaire.

Cette phase dure environ 2 à 3 semaines.

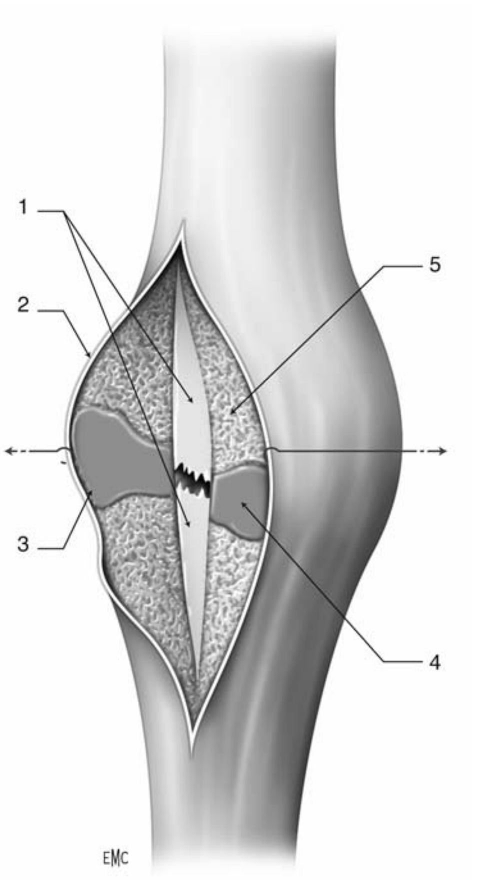

Figure 2 *Cal mou. Incision du cal périosté. Sous le périoste, un manchon d'os immature entoure chaque fragment. Anneau de cartilage autour du foyer. 1. Corticales fracturées ; 2. périoste ; 3. écaille osseuse en formation ; 4. manchon de cartilage ; 5. substance ostéoïde et os immature (woven bone).*

CAL MOU OU CAL PRIMAIRE

C'est dans le décollement du périoste, sur chaque fragment, que va apparaître le cal primaire que certains désignent sous le terme de cal mou. Ce qualificatif signifie seulement que la continuité mécanique entre les fragments n'est pas encore rétablie. Ce cal va en effet contenir du tissu osseux immature et du cartilage qui ne sont pas spécialement mous, bien avant le rétablissement de cette continuité.

Après une dizaine de jours chez le rat ou le lapin, un peu plus tard chez l'homme, les deux fragments sont déjà unis par un manchon souple fusiforme. Ce manchon est limité par une membrane fibreuse, correspondant à la couche externe du périoste reconstituée (Fig. 2).

Sous ce nouveau périoste fibreux les cellules précurseurs se sont différenciées en deux types de cellules à évolutions différentes :

– à quelques millimètres du site de fracture, elles se transforment en ostéoblastes qui élaborent une matrice organique appelée substance ostéoïde. Celle-ci contient des fibres collagènes sans arrangement spatial organisé. Charnley [11] compare la structure de la substance ostéoïde qui se forme à celle du feutre. « Les fibres collagènes sont disposées en filets irréguliers où les ostéocytes paraissent disposés au hasard ». Le pourcentage de collagène de type I augmente mais il reste encore du collagène de types III et V.

La minéralisation de la substance ostéoïde produit très rapidement, sur chaque fragment et sous la couche fibreuse du périoste, un manchon d'os immature (*woven bone*) à travées obliques qui s'accroissent en s'écartant du foyer de fracture. La matrice oseuse ne contient plus alors que du collagène de type I. La formation d'os immature est limitée dans le temps. Chez le rat, elle cesse avant la fin de la deuxième semaine. Chez l'homme, cet arrêt semble se produire vers la sixième semaine ;

– autour du foyer lui-même et sous l'influence de la mobilité de celui-ci (facteurs physiques), les cellules précurseurs prennent une forme ronde, se transforment en chondrocytes et commencent à produire une matrice cartilagineuse riche en collagène de type II. Le cartilage apparaît en petits îlots dans le mésenchyme fibreux, l'espace fracturaire ou les tissus adjacents. Les chondrocytes se multiplient et forment, autour du foyer, un anneau de cartilage sous-périosté, appuyé sur le manchon d'os immature. Ce passage par un stade cartilagineux correspond à la classique ossification enchondrale.

Le manchon de cartilage immobilise progressivement le foyer ce qui fait disparaître l'ostéo-induction physique vers la différenciation cartilagineuse. Deux semaines après la fracture, chez le rat, la prolifération des chondrocytes ralentit. Les chondrocytes s'hypertrophient et leur métabolisme s'oriente vers la production de tissu osseux. Le calcium est stocké par les mitochondries, avant d'être libéré dans des vésicules cytoplasmiques qui concentrent également deux types d'enzymes : phosphatases et protéases. L'exocytose des vésicules rejette dans le milieu extracellulaire le calcium et les phosphatases. Celles-ci libèrent, par hydrolyse de phosphodiesters, les ions phosphates susceptibles de précipiter avec le calcium. Les protéases procèdent à la dégradation des protéines de l'ancienne matrice tandis que les chondrocytes hypertrophiés produisent une nouvelle matrice riche en collagène de type X. La fin de l'activité des chondrocytes semble liée à un processus programmé de mort cellulaire (apoptose).

Le cartilage se minéralise progressivement. Le cal mou va devenir un cal dur. Une lamelle osseuse se forme d'abord, pontant les fragments au contact du périoste fibreux. Cette écaille osseuse fragile est souvent visible sur les radiographies. La minéralisation se poursuit ensuite, progressant du manchon d'os immature vers le foyer. La création d'un pont interfragmentaire est l'étape la plus importante. Charnley a souligné le fait que, une fois cette première liaison obtenue, « tout le reste suit ». On peut par ailleurs, bien que cela soit purement théorique, considérer que c'est la création de ce pont minéralisé assurant une solidarité mécanique entre les fragments qui marque le passage du cal mou au cal dur.

Mécaniquement, le développement d'un cal périosté exubérant augmente la rigidité axiale en élargissant la surface de section au niveau du cal. Si les contraintes physiques qui s'exercent sur le foyer de fracture sont trop importantes, le manchon cartilagineux n'est pas assez rigide pour supprimer l'ostéo-induction physique vers la différenciation cartilagineuse. Le foyer reste fibrocartilagineux et la consolidation ne se fait pas. L'évolution se fait vers la pseudarthrose. C'est ce qui se produit par exemple en cas d'appui répété intempestif sur un membre fracturé.

Au stade du cal mou, les corticales ne participent pas à la formation du cal. Il ne semble pas exister d'étude consacrée au rôle de la moelle à ce stade. Les différents auteurs décrivent simplement une ostéogenèse en bande à la face interne de la corticale, évoluant vers un bouchon d'os immature sur chaque fragment. Ces bouchons se réunissent en général vers la troisième semaine chez le rat.

Au stade du cal mou, le but à atteindre est l'immobilisation du foyer, indispensable à la minéralisation. C'est au périoste qu'est dévolu ce rôle.

CAL DUR

Le cal dur est d'abord formé d'os immature non orienté de type trabéculaire ignorant complètement les contraintes mécaniques locales et générales (Fig. 3).

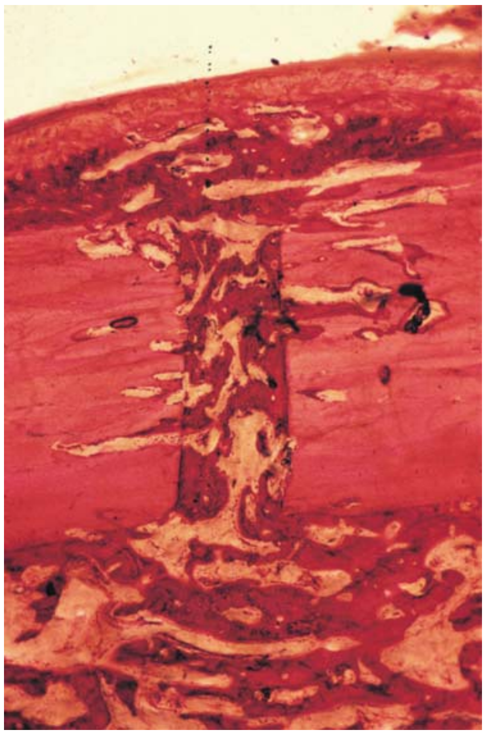

Figure 3 *Cal dur initial formé d'os immature (woven bone). Ostéotomie ulnaire chez un chien beagle adulte, 1 mois postopératoire, radius intact, perte de substance de la largeur d'une lame de scie.*
En haut le cal périosté ; au centre : sur les côtés les extrémités corticales et au milieu, le cal d'os immature venu du cal médullaire ; en bas, le cal médullaire. Cliché E. Asimus.

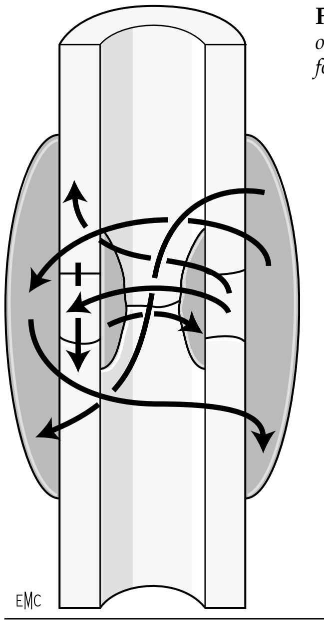

Figure 4 *Cal dur. L'os lamellaire primaire est orienté dans tous les plans de l'espace car il se forme en fonction des contraintes (loi de Wolff).*

Son architecture a été conditionnée par la croissance des capillaires qui précédaient les trabécules et assuraient leur nutrition.

Une fois la fracture convenablement pontée, l'os doit s'adapter à ses nouvelles fonctions, c'est-à-dire se renforcer pour mieux résister aux contraintes qu'il subit.

Conformément à la loi de Wolff, l'os immature va se transformer en os lamellaire primaire. Les auteurs ont montré en 1996 [42] que cet os est organisé en ostéons orientés suivant les lignes de contrainte, c'est-à-dire dans toutes les directions, afin de rétablir une raideur idéale de l'os (Fig. 4). Cette transformation commence à la quatrième semaine. À 8 semaines et plus tard, cet os lamellaire primaire multidirectionnel pénètre dans les extrémités fracturaires. À 16 semaines, l'os immature a pratiquement disparu.

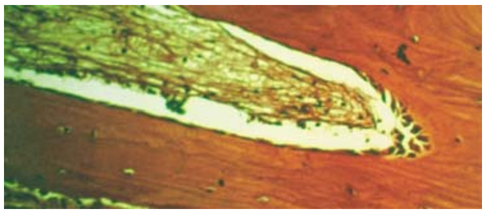

Figure 5 *Unité de remodelage (BMU). Les ostéoclastes sont visibles dans la tête de forage.*

Contrairement à ce que l'on pourrait penser, l'expérience montre que la rigidification d'un foyer de fracture traité orthopédiquement n'est pas progressive. Plusieurs publications, en particulier celle de Christel, [14] ont montré qu'elle augmente brutalement à un moment donné. Le meilleur exemple est celui des fractures de l'humérus. Les patients perçoivent parfaitement la mobilité dans le foyer en dépit du plâtre ou de l'attelle, jusqu'au moment où, en 1 jour ou 2, cette sensation disparaît. Tout se passe comme si le cal « prenait » comme du ciment.

La radiologie ne permet pas toujours avec certitude d'affirmer la consolidation. Elle met en évidence en effet la quantité de cal mais pas sa qualité. Les travaux de Ricciardi [57] ont montré que les ultrasons ne le permettaient pas davantage. Moed et al. [45] au contraire estimaient, en 1995, que les ultrasons pouvaient fournir des renseignements très précis sur la consolidation après ostéosynthèse du tibia par enclouage verrouillé.

En cas de doute, la mesure de la raideur du foyer par des méthodes directes ou indirectes telles que les a proposées Richardson [58] peut apporter la réponse. Il considère par exemple qu'un tibia est consolidé si sa raideur est supérieure à 15 N m/°. Sa technique nécessite malheureusement un matériel qui ne semble pas avoir été diffusé à ce jour.

REMODELAGE

Le mécanisme qui rétablit lentement une architecture histologique normale de l'os est le remodelage. Le cal va continuer à évoluer pendant de nombreux mois. L'os lamellaire primaire à orientation multidirectionnelle va être remplacé progressivement par de l'os lamellaire secondaire dont les ostéons sont orientés longitudinalement.

Wang a montré récemment [75] que ce remplacement est lent. Il est encore incomplet après 1 an. À 18 mois, l'os a retrouvé son architecture normale.

Dans l'os cortical, ce remodelage est assuré par des dispositifs spécifiques regroupant plusieurs types cellulaires, des matériaux intercellulaires et des capillaires communiquant entre eux. Ces dispositifs ont été décrits par Frost en 1964. Il les a nommés *bone modelizing unit* : BMU (Fig. 5). Histologiquement, l'unité comporte une tête foreuse constituée par un ensemble d'ostéoclastes travaillant côte à côte au sommet hémisphérique d'un canal ; ils résorbent le tissu osseux dur. Les ostéoclastes coiffent un capillaire qui les suit dans leur progression à l'intérieur de l'os compact. Les vaisseaux sont eux-mêmes accompagnés de cellules qui se différencient en ostéoblastes. Ceux-ci déposent l'os en lamelles concentriques sur les parois du canal de résorption (Fig. 6). Il se crée ainsi une structure de type haversien qui, dans l'os définitif, s'oriente en fonction des contraintes suivant la loi de Wolff [51]. Dans les BMU, résorption et formation sont couplées dans l'espace et dans le temps. Le fonctionnement se fait suivant une séquence répétitive appelée ARF : activation-résorption-formation. Le temps de vie d'un BMU est de 2 à 3 mois. Il faut noter qu'entre l'activation et la résorption existe un délai de 3 à 4 semaines dont il faut tenir compte dans certains modes de réparations fracturaires. Le couplage formation-résorption est un concept fondamental dont les bases cellulaires et les messagers sont mal connus.

En ce qui concerne le remodelage, plusieurs remarques s'imposent.

On constate que, lorsqu'une BMU s'attaque à du cartilage, elle donne d'abord de l'os immature.

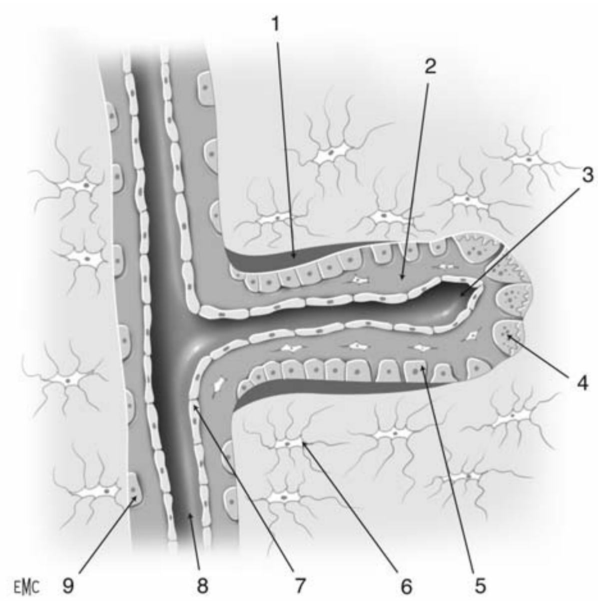

Figure 6 *Histologie d'une unité de remodelage osseux (BMU). Diamètre du tunnel : 150 µm ; vitesse de creusement du tunnel : 50 µ/j ; vitesse du dépôt de la matrice : 1 à 2 µ/j. 1. ostéoblaste en activité ; 2. conjonctif ; 3. bourgeon capillaire axial ; 4. ostéoclaste en activité ; 5. matrice osseuse néoformée ; 6. ostéocyte ; 7. cellule endothéliale ; 8. vaisseau ; 9. ostéoblaste quiescent.*

La présence d'os mort, notamment aux extrémités fracturaires, mérite également quelques commentaires. On a tendance à considérer qu'il est complètement résorbé. En fait, cette résorption dépend largement des facteurs mécaniques. Si un alignement normal est respecté, le tissu mort constitue un élément important dans la restauration de la continuité osseuse et tout doit être fait pour le conserver. L'os mort constitue un excellent ancrage pour les nouveaux trabécules en cas de remodelage spongieux.

En site cortical, les ostéons « revitalisent l'os ancien et reconstruisent la corticale » [63, 64]. Les nouveaux ostéons remanient à la fois l'os ancien et l'os nouveau quand il existe.

L'activité de résorption est intense sur le site fracturaire, ce qui confère à l'os un aspect porotique ; certains parlent même de « spongialisation ». Cette spongialisation est donc un phénomène normal et temporaire de remodelage qui va ralentir avec le temps.

Chez l'homme, l'aspect porotique, signe de remodelage, est visible radiologiquement après un délai de 4 semaines et la restauration complète demande plus de 1 an.

MODELAGE

Il faut bien différencier modelage et remodelage [66]. Le remodelage concerne la structure microscopique. Le modelage concerne la forme générale de l'os. C'est un processus de sculpture des enveloppes osseuses qui tend à rendre à l'organe son aspect initial. Le cal externe se résorbe. Le modelage comporte notamment la restauration du canal médullaire perturbé par la fracture. Le modelage dure plusieurs années. Il peut être complet chez l'enfant. Il est partiel chez l'adolescent et limité chez l'adulte, en particulier lorsque la fracture s'est consolidée avec un déplacement notable. Le mécanisme du modelage n'est pas connu en détail. Transfert d'ions par pompage mécanique à travers les canalicules de l'os ou système de *feedback* bioélectrique ?

Consolidation de l'os cortical de l'adulte (traitement chirurgical)

Le traitement chirurgical d'une fracture, c'est-à-dire l'ostéosynthèse, modifie notablement le déroulement de la consolidation osseuse. Ce traitement a pour but de redonner à l'os sa forme et ses propriétés

Tableau 2. – Différents types de cal (d'après MacKibbin, 1978)

Type de consolidation	Vitesse	Comblement d'un espace	Tolérance à l'instabilité	Tolérance à la stabilité absolue	Importance des tissus mous
Cal périosté	+++	+++	+++	-	+++
Cal cortical	+	-	-	++++	-
Cal médullaire	++	++++ lent	++	+++	-

initiales, ce qui n'est pas toujours possible avec le traitement orthopédique, tout en évitant l'amyotrophie et l'enraidissement articulaire grâce à une mobilisation précoce.

FOYER FERMÉ ET FOYER OUVERT

Foyer fermé

Lors de l'ostéosynthèse par enclouage à foyer fermé, l'hématome fracturaire est en partie conservé. Au cours de l'alésage, il est expulsé sous pression entre les fragments, avec tous ses composants. On comprend mieux ainsi que la destruction étendue de la moelle et de ses vaisseaux n'ait pas d'effets fâcheux : les cellules précurseurs et les facteurs ostéo-inducteurs qu'elles produisent sont projetés directement au niveau du foyer et autour de lui, sans que des agents migrateurs soient nécessaires. Un gros cal périosté se forme rapidement.

Foyer ouvert

L'action la plus nocive de l'ostéosynthèse sur le mécanisme de l'ostéosynthèse est certainement, lorsque celle-ci est réalisée à foyer ouvert, l'évacuation de l'hématome fracturaire. Nous avons vu l'importance fondamentale de celui-ci. Son évacuation ralentit considérablement la production du cal. Sa conservation dans le traitement orthopédique explique la supériorité de ce mode de traitement sur le plan de la formation du cal. Lors de l'ouverture chirurgicale, il est souvent possible de conserver une partie de ce caillot et de le placer temporairement dans du sérum avant de le remettre en place autour du foyer en fin d'intervention. Aucune étude expérimentale toutefois n'a évalué le potentiel ostéogénique de ce caillot provisoirement déplacé. L'aspiration du caillot dans les cavités médullaires doit être absolument proscrite, sauf dans les cas de fracture largement ouverte où un parage médullaire est indispensable.

L'intervention doit être réalisée en respectant au maximum le périoste dont nous avons vu le potentiel ostéogène.

Dans les fractures largement ouvertes, il est facile de comprendre que la consolidation est souvent menacée ; les lésions du périoste, associées à l'évacuation spontanée de l'hématome et au curetage de nécessité de la moelle osseuse, éliminent une grande partie des cellules précurseurs et des facteurs ostéo-inducteurs biochimiques. Un apport osseux ou médullaire précoce est en général indispensable.

L'évacuation précoce de l'hématome et les lésions du périoste qui accompagnent une ostéosynthèse à foyer ouvert suppriment la formation du gros cal périosté classique et entraînent de nouvelles conditions biologiques et mécaniques qui vont retentir sur la consolidation. Les facteurs inducteurs mécaniques vont prendre une importance considérable.

OSTÉOSYNTHÈSE DIFFÉRÉE

Si l'ostéosynthèse est différée au milieu de la troisième semaine, l'hématome s'est transformé en tissu de granulation qu'il est facile de conserver. Le périoste est épaissi et en pleine activité ostéogénique. La consolidation va se faire rapidement avec un gros cal périosté. Dès 1976, Taillard [68] a attiré l'attention sur l'intérêt de cette technique « d'ostéosynthèse différée » qui est biologiquement très logique.

MÉCANISME DE LA CONSOLIDATION APRÈS OSTÉOSYNTHÈSE PAR PLAQUES OU PAR FIXATEURS EXTERNES

Un certain nombre d'études nous permettent de le comprendre. Dans les années 1960, Schenk et Willenegger [63] ont étudié l'histologie de l'ostéosynthèse par plaque. Leurs études ont servi de base au groupe AO. Ces travaux ont été repris en 1971 par Olerud et al. [49] En 1978, McKibbin [38] a précisé la façon dont les trois « enveloppes » osseuses, c'est-à-dire les trois parties de l'os : périoste, corticale et médullaire, participent à la consolidation (Tableau 2). Pour chacune d'entre elles, il a indiqué la vitesse d'apparition du cal, la capacité à ponter un espace, la tolérance aux mouvements et à une rigidité absolue ainsi que l'importance des tissus mous. Ces résultats figurent dans un tableau devenu classique. En 1991, le laboratoire de biomécanique de la Mayo Clinic [2, 40] a publié les résultats d'une étude des modalités de formation du cal, après création d'un defect osseux de 2 mm ostéosynthésé par fixateur externe. En 1996, enfin, nous avons présenté [43] l'évolution histologique de la consolidation d'ostéotomies fémorales chez la brebis, après ostéosynthèse par plaques.

Comment peut-on résumer ces résultats ? Envisageons successivement ce qui se passe au niveau des trois « enveloppes » osseuses.

Cal périosté (cal externe ou cal périphérique)

Nous avons vu que son rôle essentiel est d'assurer une immobilisation de première urgence et que, dans la consolidation « orthopédique », il se développe en premier en s'ancrant sur la face externe de la corticale, de part et d'autre du trait de fracture qu'il ponte rapidement.

La formation et le développement du cal périosté sont stimulés par une mobilité modérée du foyer de fracture. L'expérience clinique montre que son importance dépend directement de la quantité de mouvement. Inversement tous les auteurs soulignent qu'en cas de stabilité du foyer de fracture, c'est-à-dire en l'absence de mouvements décelables à son niveau, le cal périosté ne se forme pas. Le mécanisme sans doute très complexe est un *feedback* dans lequel le micromouvement est le stimulus tandis que la réponse est la production du cal qui supprime le mouvement. Comme nous l'avons, vu il semble que le stimulus agisse par libération de facteurs de croissance sous l'influence d'un signal électrique.

La croissance du cal périosté externe est limitée dans le temps. On peut évaluer à environ 6 semaines la période pendant laquelle il est susceptible de se former et de proliférer.

Nous envisageons dans l'article consacré à la biomécanique de l'os et à ses applications, tout le parti que l'on peut tirer de ces notions sur le plan thérapeutique.

Dans l'ostéosynthèse par plaque, le cal périosté peut être pratiquement absent si le périoste a été trop décollé ou si le foyer est parfaitement stable. Cette situation se rencontre souvent en clinique. En chirurgie expérimentale, [43] le cal périosté est en général visible du côté opposé à la plaque car le périoste à ce niveau a été respecté et surtout en raison des sollicitations mécaniques sur le foyer. En effet les animaux opérés ne respectent pas de période de décharge. À la sixième semaine, on constate l'existence d'un cal périosté formé d'os immature avec une minime portion centrale de cartilage, témoin d'une petite instabilité (Fig. 7). Si le montage a été volontairement instable, avec un large espace interfragmentaire, le cal périosté présente à la même période une large zone centrale de cartilage (Fig. 8). À la 12^{e} semaine, le cal périosté est totalement ossifié par de

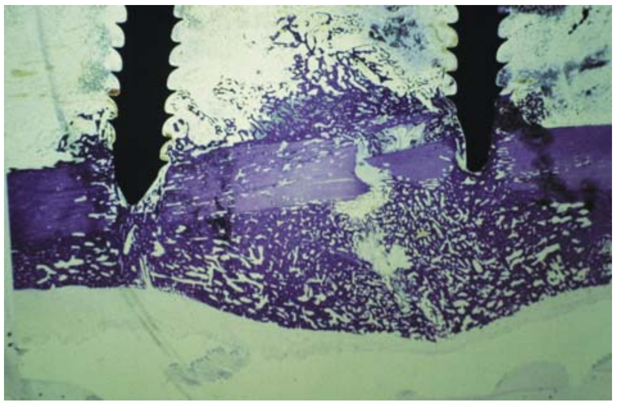

Figure 7 *Cal périosté à la sixième semaine (brebis), du côté opposé à une plaque d'ostéosynthèse. La présence de ce cal montre qu'il existait une légère instabilité en raison de l'appui immédiat. Absence de cartilage.*

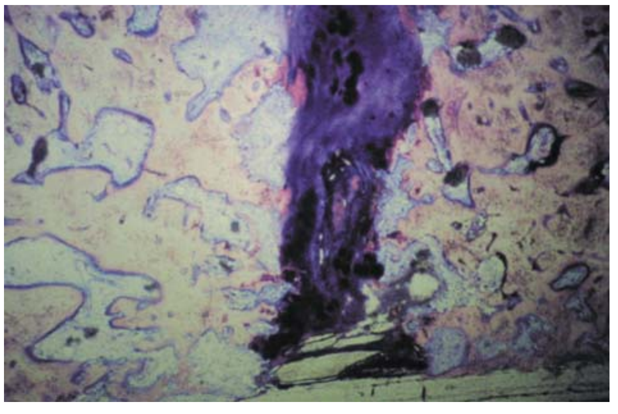

Figure 8 *Ostéosynthèse instable à la sixième semaine. Présence de cartilage au centre du cal périosté, en regard du foyer de fracture. Ossification enchondrale.*

Figure 9 *Cal périosté à la douzième semaine. À gauche, corticale ancienne avec ses ostéons longitudinaux. Au centre, le cal périosté s'est ossifié sous forme d'os lamellaire primaire orienté dans tous les plans de l'espace. La coupe a intéressé des canaux de Havers transversaux, obliques et longitudinaux.*

l'os lamellaire. Des ostéons se sont formés. Ils ne sont pas orientés longitudinalement mais dans tous les plans de l'espace (Fig. 9). Cette disposition est logique car ils se sont construits dans la direction des contraintes supportées par le cal. Ce n'est que le remodelage qui modifiera secondairement cette disposition.

■ *Cal médullaire*

Son rôle a été sous-estimé jusqu'à ces dernières années. Seul Ilizarov [30] insistait depuis longtemps sur son importance. Parfois désigné sous le nom de cal endosté, il était rarement décrit. Il n'existe pas, bien entendu, dans l'enclouage centromédullaire. En 1974, Rhinelander [56] estimait que lorsqu'une fracture est stabilisée par une plaque trop rigide, le cal médullaire est le seul mode

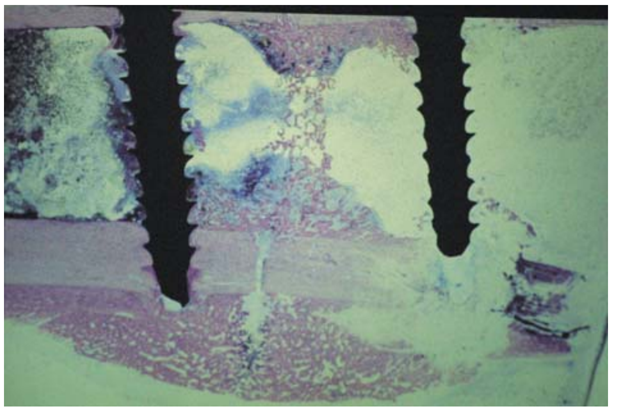

Figure 10 *Cal médullaire et cal périosté à 6 semaines. Le cal médullaire a la forme d'un disque biconcave.*

d'union des fragments. Shenk [64] avait bien noté que, lorsqu'il existe un espace interfragmentaire, il est colonisé par un os nouveau qui viendrait de l'endoste. Il notait que « cet os sert ensuite à diriger de nouveaux systèmes haversiens à travers le *gap* ». Muller et le groupe AO n'accordaient au cal médullaire qu'une importance secondaire et privilégiaient la théorie du passage direct des ostéons dans la corticale. McKibbin [38] fut le premier à voir son intérêt. Il écrivait, en 1978 : « une des plus importantes fonctions du cal médullaire est de remplacer les tissus manquants. En remplissant le *gap* de la ligne de fracture avec de l'os immature, il prépare le passage de nouveaux ostéons d'un fragment à l'autre. »

Soulignant ses grandes possibilités de ponter un espace interfragmentaire, il considérait que le cal médullaire était favorisé par l'absence de mobilité dans le foyer, tout en pouvant cependant se former, mais plus lentement, en présence de mouvements. Markel et les auteurs de la Mayo Clinic [40] ont montré qu'il joue un rôle essentiel dans le comblement d'un defect osseux ponté de façon stable par un fixateur externe.

Nous avons observé ce cal médullaire dans tous les cas d'ostéosynthèse par plaque chez la brebis, que nous avons étudiés histologiquement. [43] Le cal médullaire a la forme d'un disque biconcave qui s'appuie largement sur l'endoste de part et d'autre du foyer de fracture. Fait d'os immature, le cal médullaire évolue vers une structure trabéculaire dense. À 6 semaines, le cal occupe la totalité de la moelle au niveau du foyer (Fig. 10). À 12 semaines, il a entamé sa régression par une résorption centrale qui marque un début de modelage. Quoique pontant symétriquement la fente fracturaire sur sa face endostée, le cal médullaire qui est moins volumineux que le cal périosté joue certainement un rôle mécanique secondaire dans l'immobilisation des foyers de fracture traités orthopédiquement. En revanche, notre étude et celle de la Mayo Clinic mettent en évidence son rôle fondamental dans le comblement de la fente fracturaire et dans la formation du cal cortical.

À 6 semaines, des vaisseaux sanguins venus de la moelle pénètrent dans le *gap*. Autour d'eux se développent un tissu granuleux de remplissage puis une substance ostéoïde qui progressivement évolue vers l'os immature (Fig. 11). Les travées d'os immature qui pénètrent dans le trait de fracture apparaissent en continuité avec les travées du cal médullaire (Fig. 12) ; elles progressent de façon centrifuge de la moelle vers la face externe de la corticale (Fig. 13). L'observation en fluorescence après marquage à la tétracycline visualise parfaitement la dynamique de progression du cal (Fig. 14). De nombreuses BMU bourgeonnent à la surface de cet os immature ; les ostéons se développant perpendiculairement à la fracture pénètrent dans les extrémités osseuses anciennes, assurant ainsi l'ancrage du cal cortical en formation (Fig. 15). Nous n'avons pas observé de nécrose importante des extrémités osseuses du moins lorsque l'alignement était parfait. L'os ancien joue le rôle de support passif assurant l'ancrage du cal. Les schémas classiques montrant des ostéons venus des extrémités osseuses corticales et pénétrant dans l'espace interfragmentaire (*gap*) ne correspondent pas à la

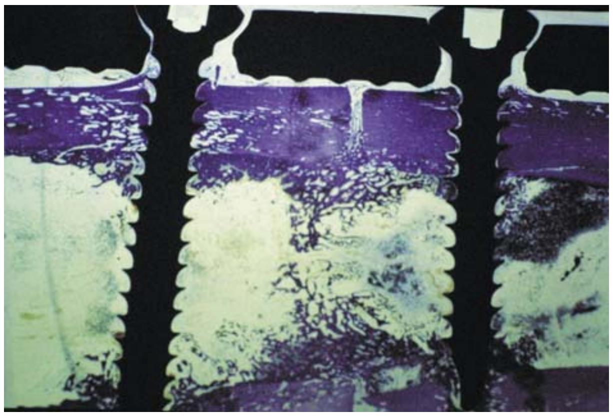

Figure 11 *La fente fracturaire est envahie à la sixième semaine par un os immature venu du cal médullaire.*

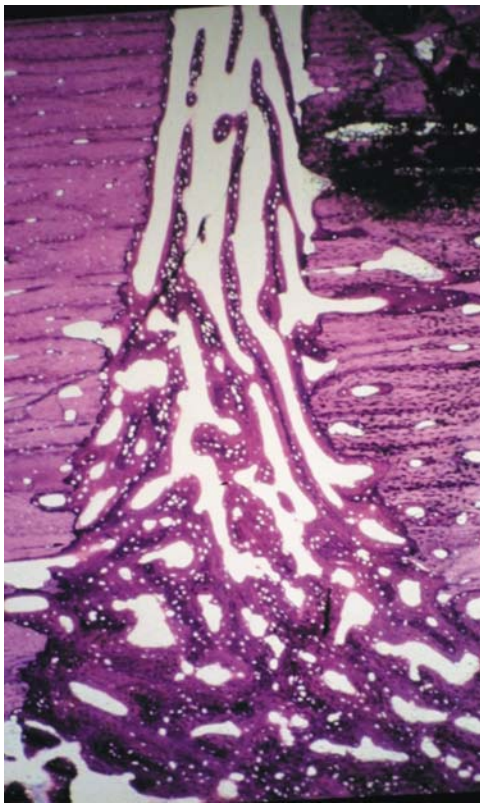

Figure 12 *Les travées d'os immature, en continuité avec celles du cal médullaire, progressent dans la fente fracturaire de la moelle vers la face externe de l'os.*

réalité. L'examen des coupes histologiques de consolidation sans ostéosynthèse chez l'animal, que l'on trouve dans la littérature, montre que dans ce cas également, le rôle du cal venu de la médullaire dans l'ossification du *gap* paraît fondamental, une fois que le cal périosté a assuré la stabilisation de la fracture.

À la 12^{e} semaine, l'os du cal cortical formé par le cal médullaire est devenu lamellaire. Des systèmes de Havers obliques ou circulaires, obéissant donc à la loi de Wolff, s'organisent (Fig. 16). Nous avons vu qu'avec ce recul, ils existent et présentent la même orientation dans le cal périosté. La formation du cal cortical d'origine médullaire est inhibée ou du moins retardée par les mouvements. Si le site est instable, à 6 semaines l'os immature médullaire s'est développé normalement mais il n'a pas pénétré entre les fragments de corticale (Fig. 17).

■ *Cal cortical*

Lorsque l'ostéosynthèse est stable, la consolidation de la corticale ne passe pas par un stade intermédiaire fibrocartilagineux. Elle peut se produire classiquement de deux façons différentes.

Lorsque les fragments sont en contact parfait (*contact healing*), la consolidation par passage direct des ostéons se produit. Ce type de

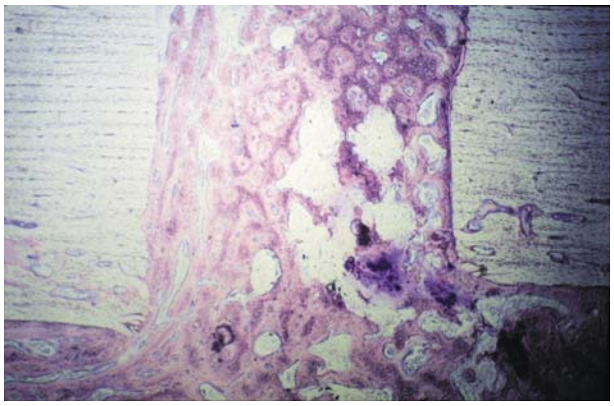

Figure 13 *Fin de la sixième semaine. La fente fracturaire est presque comblée par l'os immature non orienté.*

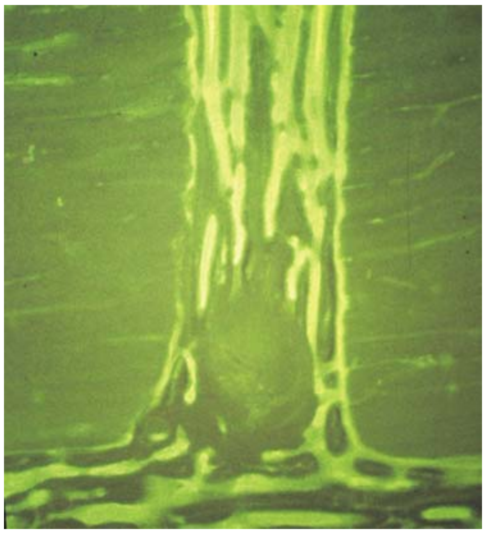

Figure 14 *Dynamique de progression du cal dans la fente, vue en fluorescence après marquage à la tétracycline.*

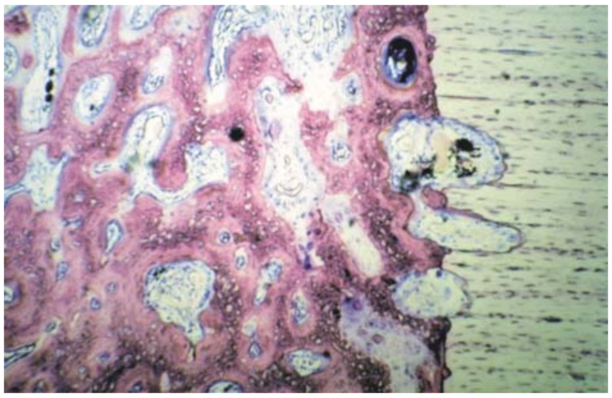

Figure 15 *Ancrage de l'os immature. Cet ancrage est réalisé par des unités de remodelage osseux (BMU) venues de l'os immature et forant les extrémités des fragments de corticale. À droite, corticale ancienne. À gauche, os immature. Les BMU sont visibles au centre, à la jonction des deux, creusant dans la corticale par leurs ostéoclastes.*

consolidation mis en évidence par Danis et qui est la base de la technique AO, a été observé après mise en place de plaques à compression assurant une parfaite stabilité et un excellent contact interfragmentaire [1]. De nombreux auteurs, dont Schenk, [63] ont montré que lorsque l'espace interfragmentaire est nul, les têtes foreuses des BMU traversent directement la fracture. Les nouveaux ostéons se comportent comme des chevilles fixant directement le trait de fracture (Fig. 18). La stabilité de cette consolidation de contact dépend évidemment du nombre d'ostéons restaurés. Après une ostéotomie chez le chien suivie d'une réduction en compression, Schenk et Willenegger estiment qu'à 8 semaines, les deux tiers des ostéons sont remplacés. En fait, le processus décrit ne correspond pas à un cal puisqu'il n'y a pas de néoformation osseuse. C'est un

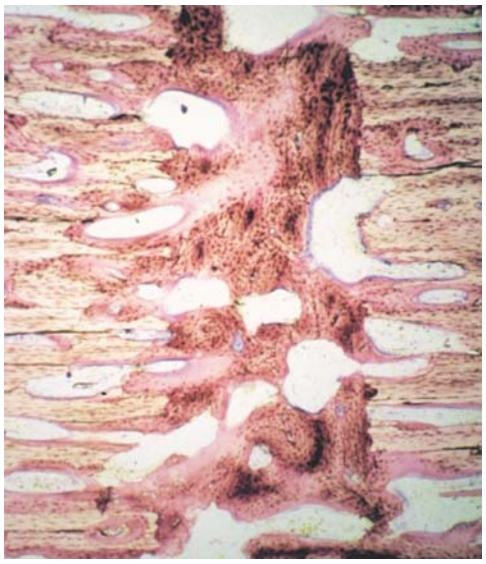

Figure 16 *Cal cortical venu de la médullaire à la douzième semaine. Ce cal, qui occupe la partie médiane de l'image, est formé d'os lamellaire primaire multidirectionnel. Les canaux de Havers sont coupés transversalement, obliquement ou longitudinalement.*

Figure 17 *Ostéosynthèse instable et appui immédiat. Sixième semaine. Le cal médullaire visible à la partie basse s'est développé normalement mais l'instabilité l'empêche de pénétrer dans la large fente fracturaire.*

remodelage. Rappelons que le remodelage se fait selon le schéma ARF : activation-résorption-formation et qu'entre l'activation et la résorption, il existe un délai de l'ordre de 4 semaines au minimum chez l'homme. Durant ce délai, la consolidation n'a pas lieu et la fracture tient grâce aux qualités mécaniques du montage d'ostéosynthèse.

Lorsqu'il persiste un espace entre les fragments (*gap healing*), la consolidation de la corticale a pour mécanisme de base l'invasion de l'espace fracturaire par des tissus extérieurs à la corticale (Schenk). Comme Markel, [40] nous avons constaté que cette invasion se fait en partant de la moelle osseuse suivant le processus que nous avons décrit au chapitre du cal médullaire.

Ces deux mécanismes existent et sont complémentaires. La fracture idéale n'existe qu'expérimentalement, lorsqu'une ostéotomie est faite soigneusement à la scie, et lorsque les extrémités osseuses, qui n'ont subi aucun déplacement, sont ensuite remises en contact. Une fracture naturelle qui semble très bien réduite radiologiquement, ne

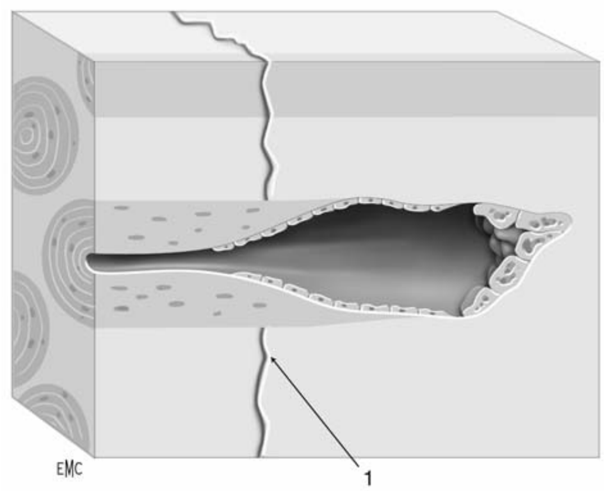

Figure 18 *Consolidation par passage direct des ostéons (contact healing). 1. Fracture.*

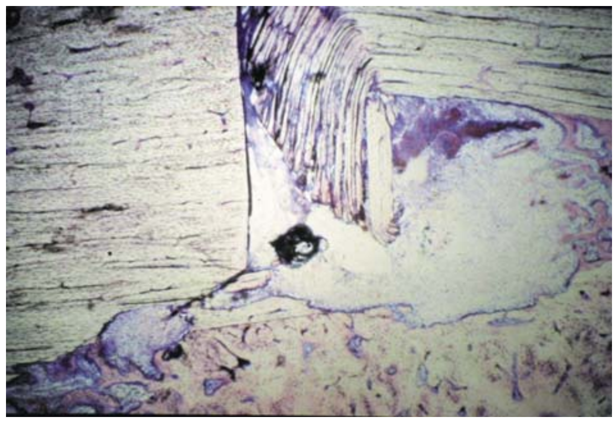

Figure 19 *Une compression excessive entraîne une déformation des ostéons longitudinaux au point de contact des corticales. En bas, le cal périosté.*

l'est jamais microscopiquement. Des lacunes persistent entre les zones ou les points de contact. La consolidation de la corticale se fait donc par les deux mécanismes.

Deux points sont à souligner :

– la nécessité d'une stabilité ; le mouvement inhibe la consolidation au niveau de la corticale, que ce cal soit secondaire à un passage direct des ostéons ou qu'il soit issu du cal médullaire ;

– la longueur du processus qui dure toujours plusieurs mois.

Paradoxalement, en cas de fente étroite, la clinique montre que la consolidation est difficile. Perren [54] a insisté sur ce fait et parle de cisaillement cellulaire. Les micromouvements qui se produisent au niveau d'une fente trop étroite comprimeraient et détruiraient les cellules et les capillaires qui s'y sont installés. Lorsque la fracture est multifragmentaire, la mobilité au niveau du foyer est répartie entre les différents traits. Au contraire en cas de fracture simple, la mobilité se fait intégralement dans le trait unique. Cette théorie de Perren et Cordey suppose la persistance d'une mobilité appréciable après l'ostéosynthèse, ce qui indique que celle-ci était en fait instable. Il est certain toutefois que l'ostéosynthèse peut paraître stable à l'œil nu et ne pas l'être microscopiquement. La solution thérapeutique pourrait être, avant tout, dans l'amélioration de la raideur du montage et de ce fait de la stabilité.

Augmenter la compression dans l'espoir d'améliorer le pourcentage de passages directs est illusoire et dangereux, en effet, une compression trop parfaite peut devenir surcompression. Aux points de contact, la surcompression provoque la déformation plastique des lamelles (Fig. 19) et l'apparition de microcraks. D'après Muller, [46] la finalité de la compression ne serait donc pas, comme on pourrait le penser, de favoriser le passage direct des ostéons en réduisant au

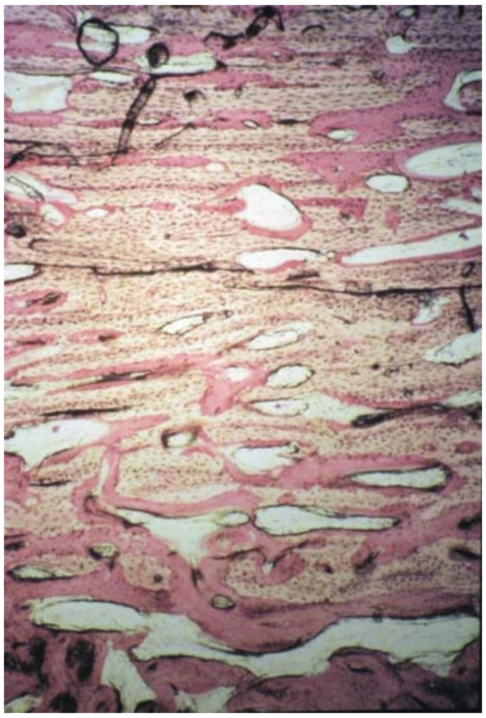

Figure 20 *Remodelage de la corticale par les unités de remodelage osseux (BMU). Le forage par les ostéoclastes est plus rapide que la reconstruction par les ostéoblastes, ce qui explique l'aspect « spongieux » de la corticale.*

maximum la fente fracturaire, mais plutôt, en multipliant les contacts, de « créer des zones mécaniquement neutres qui seront recolonisées par des vaisseaux d'origine extracorticale ». Nous avons vu que ces vaisseaux, puis l'os immature qui va les suivre, proviennent de la médullaire. La croissance du cal médullaire peut s'étendre sur une longue période.

REMODELAGE

Le remodelage affecte de façon très large toute la zone de la fracture c'est-à-dire la zone consolidée par des ostéons multidirectionnels et les régions voisines. De nombreuses unités de remodelage de type BMU, avec têtes foreuses et bordures ostéoblastiques actives, apparaissent dans l'os ancien encore vivant, à quelque distance de la fracture. Par leur activité de résorption, toutes ces BMU confèrent à la corticale un aspect spongieux caractéristique. À l'emplacement de la fracture, cette apparence de « spongialisation » ne correspond pas à un changement de structure mais à une phase de reconstruction très active d'un os haversien orienté longitudinalement (Fig. 20). À terme, le remodelage qui affecte l'os ancien et l'os néoformé efface progressivement le trait de fracture, rétablissant la structure osseuse initiale comportant essentiellement des ostéons orientés longitudinalement. Nous avons vu dans un chapitre précédent que le remodelage va se poursuivre pendant au minimum 18 mois. C'est pour cette raison que le matériel d'ostéosynthèse ne doit pas être enlevé avant 2 ans, en raison du risque de fracture itérative. Avec le temps, il devient difficile de repérer la place exacte du trait de fracture.

Consolidation de l'os spongieux

Dès 1952, Charnley [11] s'était élevé contre l'affirmation que l'os spongieux consolide vite et bien.

– Si les extrémités osseuses sont en contact parfait, sans perte de substance, la consolidation est facile. Dès la première semaine, des bourgeons vasculaires prolifèrent. Les cellules précurseurs se déposent sur les lamelles osseuses. L'ossification se fait dans la majorité des cas directement, sans formation de cartilage, sauf dans quelques cas comportant une importante instabilité interfragmentaire. La consolidation des travées spongieuses précède celle de l'écaille de corticale.

– S'il existe une perte de substance, ce qui est le cas le plus fréquent, la consolidation est au contraire longue et aléatoire. Le tassement des travées osseuses laisse un vide après la réduction. Le cal périosté est presque inexistant et il ne reste que le cal d'origine médullaire pour combler la perte de substance. Au niveau de celle-ci le cal est d'abord fibro-osseux. Il ne se transforme que lentement en cal osseux. Cela explique la fréquence des déplacements secondaires, comme par exemple à l'extrémité inférieure du radius. L'immobilisation doit donc être prolongée, ou la perte de substance doit être comblée par une greffe osseuse ou un substitut osseux.

L'aspect histologique du remodelage dans le tissu spongieux est différent de celui du tissu cortical. On retrouve bien le couplage anatomique et fonctionnel ostéoclastes-ostéoblastes, mais compte tenu de la structure du tissu spongieux fait de trabécules et comportant des vaisseaux sanguins superficiels, il n'existe pas de BMU caractéristiques. Le remodelage se fait directement en surface, par « substitution rampante ».

Consolidation chez l'enfant

Elle est d'autant plus rapide que l'enfant est plus jeune :

– chez le nouveau-né la clavicule et l'humérus consolident en 15 jours ; le fémur en 20 jours ;

– à l'âge de 1 an, le fémur consolide en 1 mois ;

– chez un enfant de 10 ans, cette consolidation demande 3 mois (Dimeglio et Bonnel [16]).

La consolidation est d'autant plus facile que la fracture siège près de l'épiphyse, c'est-à-dire près du cartilage de croissance. Une fracture épiphysaire consolide en 21 jours, quel que soit l'âge de l'enfant mais une fracture diaphysaire du fémur ou du tibia mettra de 45 à 90 jours suivant l'âge.

Le mécanisme de la consolidation chez l'enfant passe par les étapes de l'ossification enchondrale : hématome, élaboration de travées de collagène, cartilage et enfin minéralisation. Les vaisseaux et le périoste jouent un rôle essentiel dans la consolidation des fractures de l'enfant. Les fractures diaphysaires consolident d'autant plus vite que le périoste est intact et que le canal médullaire ainsi que sa vascularisation ont été épargnés.

Le remodelage est très actif chez l'enfant et peut corriger de grandes déformations. La réduction doit cependant être d'autant plus précise que la fracture touche un cartilage de croissance. Toute fracture mal réduite à ce niveau conduit automatiquement à un cal vicieux. La réduction d'une fracture épiphysaire doit donc toujours être parfaite. Les fractures diaphysaires supportent une réduction imparfaite sauf s'il s'agit d'un défaut de rotation. En effet les cals en rotation ne se corrigent pas avec la croissance. À l'avant-bras, la réduction doit être aussi précise que possible car il y a un risque de blocage ultérieur de la pronosupination.

Contrairement à une idée reçue, la croissance n'arrange pas tout.

Consolidation en distraction

Le principe de la formation d'un cal après ostéotomie et allongement progressif est ancien. En 1905, Codivilla pratiquait déjà à Bologne des allongements par traction sur un clou transcalcanéen, après ostéotomie fémorale suivie d'un plâtre englobant le clou. [44] En 1921, Putti utilisait un fixateur pour ses allongements. Depuis cette date les appareils se sont multipliés. En 1954, Ilizarov [30] commença une impressionnante série d'allongements avec son appareil circulaire. En même temps il entreprit de nombreuses études fondamentales sur le mécanisme de la consolidation en distraction. Ces études ont été confirmées ultérieurement aux États-Unis par Aronson. [3] Nous ne pouvons que renvoyer le lecteur intéressé à leurs travaux et à l'article de Merloz. [44] Empruntons à celui-ci la description histologique du régénérat osseux en distraction.

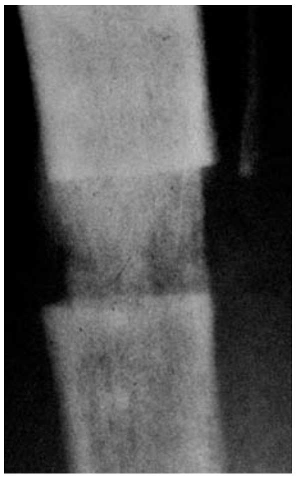

Figure 21 *Cal en distraction.*

– « Au 7e jour de distraction, l'espace interfragmentaire est occupé par un tissu à la fois fibreux et vasculaire. Il n'existe aucune trace de minéralisation.

– « Au 14e jour, du tissu osseux néoformé est observé en petite quantité au voisinage des surfaces osseuses corticotomisées. Cet os néoformé se dispose de façon circonférentielle et prend naissance aussi bien à partir du tissu spongieux que du périoste ou de l'os cortical.

– « Au 21e jour, l'os néoformé se différencie en se présentant sous forme de microcolonnes d'un diamètre maximal de 200 µm. Ces colonnes ont une forme conique, pointant leurs extrémités en direction de la zone centrale. Colonnes osseuses et fibres de collagène sont toutes orientées parallèlement à l'axe de distraction. De larges bras vasculaires entourent chaque colonne. Le centre de l'espace interfragmentaire est constitué d'un tissu fibreux contenant quelques traces de calcium et d'hydroxyapatite non cristallisée. Cette zone centrale qu'Ilizarov appelle zone de croissance a une épaisseur de 3 à 4 mm. Cette épaisseur sera constante pendant toute la durée de l'allongement et la nature histologique de cette région restera elle aussi constante. Dans cette zone de croissance les cellules ressemblent à des fibroblastes qui produisent activement une matrice collagène. L'allongement est arrêté au 35e jour de distraction (Fig. 21).

– « 70 jours après le début de l'allongement, les colonnes osseuses observées dès le 21e jour se sont considérablement allongées et elles pénètrent puis traversent la zone fibreuse intermédiaire ou zone de croissance. Un os cortical néoformé est en cours d'élaboration.

– « Au 112e jour, le régénérat est fortement ossifié et contient un os de structure lamellaire organisé en système haversien. Le tissu hématopoïétique est présent. »

L'ossification en distraction se fait directement. Vauhkonen et al. [74] ont montré que la matrice osseuse qui se forme en distraction est essentiellement composée de collagène de type I ce qui est un indicateur de formation osseuse normale. Delloye [15] a constaté qu'il existe également des restes cartilagineux dans l'espace interfragmentaire au cours des deux premiers mois après l'ostéotomie. Ces restes s'ossifient ensuite par une ossification enchondrale atypique. La corticale est soumise à un remodelage intensif qui apparaît dès la deuxième semaine. Ilizarov insistait sur le rôle du cal médullaire dans la formation du cal en distraction. Les expériences de Kojimoto [32] ont prouvé que le périoste est essentiel puisque sa résection empêche la consolidation. D'un autre côté Delloye [15] a confirmé que l'empêchement du cal médullaire perturbe la consolidation. Périoste et médullaire interviennent donc tous les deux dans la formation du cal en distraction. La conservation de la vascularisation médullaire sur laquelle Ilizarov insistait beaucoup n'apparaît toutefois pas indispensable.

Facteurs influençant la consolidation

Au cours des chapitres précédents nous avons évoqué les principaux facteurs qui influencent la consolidation. Nous ne pouvons pas détailler dans ce chapitre l'ensemble des autres facteurs susceptibles d'avoir une action. Citons seulement ceux qui sont susceptibles d'avoir une incidence pratique dans le traitement des fractures :

– facteurs circulatoires : l'anémie et l'hypoxie retardent la consolidation ;

– facteurs hormonaux : l'action des hormones sur la consolidation est identique à leur action sur le cartilage de croissance. Les corticoïdes à haute dose peuvent la retarder en inhibant la différenciation des cellules précurseurs en ostéoblastes ;

– facteurs nutritionnels : l'alimentation normale contient assez de calcium pour assurer une consolidation normale. Il est inutile d'en prescrire. Le déficit en phosphore peut retarder la consolidation. Le diabète peut avoir le même effet ;

– radiations : elles retardent la consolidation ou l'empêchent. Cela a été prouvé expérimentalement et peut être constaté en clinique ;

– facteurs iatrogènes : une irrigation locale trop intense du foyer de fracture au cours de l'acte opératoire peut provoquer une dilution et une diminution des facteurs ostéo-inducteurs locaux.

Anomalies de la consolidation

On peut, avec Frost, [22] classer les échecs de la consolidation en échecs techniques, échecs biologiques et échecs résultant d'une combinaison des deux causes.

ÉCHECS TECHNIQUES

Dans ce cas, le processus biologique a un potentiel normal. L'échec provient de problèmes concernant le traitement : infection, mauvaise réduction, mobilisation du foyer, dévascularisation due au traumatisme ou à l'acte chirurgical, fixation à foyer ouvert instable. Les échecs techniques sont responsables de 70 à 80 % des retards de consolidation ou des pseudarthroses. Ceux-ci concernent plus souvent l'os cortical que l'os spongieux.

ÉCHECS BIOLOGIQUES

Ils sont dus à des anomalies dans le processus biologique de la consolidation et seraient responsables d'environ 20 % des pseudarthroses selon Frost ; [22] ils surviennent essentiellement dans l'os cortical. Le plus souvent, il s'agit d'une impossibilité de faire un cal. Une cause bien connue est l'irradiation de la zone fracturée ou la prescription d'antimitotiques. La dénervation régionale peut avoir le même effet. Hernigou [27] a observé, sur une série de pseudarthroses, que le taux de cellules ostéoprogénitrices était plus bas que la normale, au niveau local, mais aussi au niveau de la crête iliaque. Une anomalie du phénomène régional d'accélération (RAP) peut ralentir la consolidation. L'absence de fixation des fragments osseux à la scintigraphie 2 à 3 mois après la fracture est en faveur de cette anomalie. Elle se rencontre dans des neuropathies périphériques, les malnutritions sévères etc. Certaines ostéomalacies entraînent une impossibilité de minéralisation du cal. Certains troubles de la différenciation cellulaire produisent du tissu fibreux à la place de l'os. C'est le cas de certaines tumeurs métastatiques, de la neurofibromatose, de l'hyperparathyroïdisme, de la neuropathie diabétique et de la pseudarthrose congénitale du tibia. Les anomalies du modelage sont la règle chez les enfants atteints d'osteogenèse imparfaite. Chez eux le modelage est partiel, ce qui entraîne de nombreuses déformations. Cette anomalie peut également s'observer dans l'ostéomalacie.

ÉCHECS D'ORIGINE MIXTE

Il est certain que des erreurs techniques au cours du traitement d'une fracture chez un patient présentant une prédisposition biologique aux difficultés de consolidation ne peuvent qu'entraîner un échec.

Nouvelles perspectives thérapeutiques

MÉTHODES PHYSIQUES

Stimulation mécanique

Elle est entrée dans le domaine thérapeutique quotidien.

Fixation stable et fixation instable

Nous avons vu dans les chapitres précédents que, pendant les 5 à 6 semaines qui suivent la fracture, une instabilité modérée du foyer stimule la formation du cal périosté.

– Foyer fermé.

Cette propriété est utilisée dans le traitement orthopédique, qu'il s'agisse du plâtre classique, de la méthode de Sarmiento ou de l'extension continue.

À foyer fermé, une instabilité modérée du foyer de fracture favorise la consolidation pendant environ 6 semaines.

Au-delà de ce délai, chez l'adulte, le périoste ne forme plus d'os. Le cal qui s'élabore ensuite est rarement d'origine corticale et le plus souvent d'origine médullaire. Dans les deux cas, il nécessite une parfaite stabilité du foyer. Dans les fractures traitées à foyer fermé, le cal formé par le périoste dans les premières semaines suffit en général à assurer cette stabilité et de ce fait la poursuite de la consolidation.

– Foyer ouvert.

Dans les ostéosynthèses à foyer ouvert, l'ouverture chirurgicale du périoste et l'évacuation de l'hématome vont considérablement diminuer les possibilités du cal périosté. Au bout des semaines d'activité du périoste, le cal éventuellement formé est très limité et de toute façon insuffisant pour stabiliser la fracture. Si l'ostéosynthèse n'a pas la rigidité (raideur) nécessaire pour assurer à elle seule la stabilité du foyer, les cals cortical et médullaire ne se forment pas et la fracture ne consolide pas.

À foyer ouvert, une ostéosynthèse doit impérativement être stable.

Fixation statique et fixation dynamique

Nous définissons comme statique une fixation dont la rigidité (raideur) reste constante du début à la fin du traitement. Dans ce cas les règles que nous venons de définir sont impératives. C'est le cas de l'ostéosynthèse par plaques.

Nous considérons qu'une fixation est dynamique si on fait varier sa rigidité au cours du traitement. Dans ce cas on va pouvoir stimuler le cal périosté pendant quelques semaines par une ostéosynthèse relativement instable. On stabilise ensuite complètement le foyer pour favoriser la consolidation de la corticale par un cal d'origine corticale ou médullaire. En fin de traitement, le montage peut être dérigidifié progressivement afin de limiter le risque de fracture itérative. Cette fixation dynamique est applicable à la fixation externe et à l'enclouage. Dans ce dernier cas en revanche, il faut moderniser le classique verrouillage et le pratiquer seulement (si cela est mécaniquement possible) vers la sixième semaine. Pour plus de détails sur ces nouvelles perspectives, nous renvoyons le lecteur à notre article sur la biomécanique de l'os et ses applications dans le même traité.

Ultrasons de basse intensité

Ils constituent une forme d'énergie mécanique non invasive transmise à travers la peau. Il faut distinguer :

– les ultrasons de très haute intensité de 5 à 300 W/cm^2. Ils sont utilisés comme des instruments chirurgicaux pour fragmenter des calculs, enlever des tissus pathologiques ou le ciment dans les reprises de prothèses ;

– les ultrasons de haute intensité de 1 à 3 W/cm^2. Ils provoquent un échauffement considérable des tissus et sont utilisés en physiothérapie pour réduire douleurs et contractures ;

– les ultrasons de basse intensité 1 à 50 mW/cm^2. Considérés comme non destructifs et ne dégageant que peu de chaleur, ils sont à la base de l'échographie. Ce sont ces basses intensités qui agissent sur la consolidation.

L'utilisation de ces dernières pour favoriser la consolidation des fractures récentes a été introduite par Duarte. [17] Les expérimentations animales et cliniques ont montré que le procédé était efficace pour accélérer et augmenter la consolidation des fractures récentes. Le mécanisme d'action exact est encore discuté. Il semblerait que, compte tenu de la haute densité des fragments osseux, les ondes ultrasonores se concentrent dans le foyer de fracture dont la densité est plus basse, stimulant mécaniquement les cellules en cours de différenciation et de prolifération. Cette stimulation mécanique se ferait par déformation ou cisaillement cellulaire et modification de la circulation des fluides entourant les cellules. La réponse de celles-ci serait biochimique. Il a par ailleurs été constaté que les ultrasons augmentent de façon durable la vascularisation locale.

In vitro, les ultrasons augmentent l'incorporation des ions calcium dans les cultures de cellules osseuses et cartilagineuses et stimulent l'expression de nombreux gènes intervenant dans le processus de consolidation, tels qu'IGF et TGF.

In vivo, les ultrasons de basse intensité augmentent la formation de cal mou et les débuts de l'ossification enchondrale, ce qui suggère qu'ils agissent avant tout sur les chondrocytes. Ils interviennent aussi sur la formation osseuse et accélèrent de 1,5 fois la consolidation chez le rat et le lapin.

Depuis 20 ans, l'expérience clinique des ultrasons à basse intensité a montré qu'ils favorisent la consolidation des fractures récentes. L'intensité utilisée ne doit pas dépasser 30 mW/cm^2. Leur utilisation commence pendant la première semaine après la fracture. Ils sont appliqués 20 min/j. Heckman et al. rapportent une réduction du temps de consolidation de 38 % au cours d'une étude prospective, multicentrique et randomisée de fractures du tibia chez l'homme. [26] Kristiansen et al. [34] ont fait des constatations identiques sur une série de 61 fractures de l'extrémité inférieure du radius traitées par réduction à foyer fermé et plâtre. Le temps de consolidation avait été réduit et les déplacements sous plâtre diminués. Le lecteur intéressé par cette question peut trouver la synthèse des connaissances et des derniers résultats dans la mise au point de Rubin et al. [60] Aucune complication n'a été observée. La Food and Drug Administration (FDA) a approuvé l'utilisation des ultrasons de basse intensité dans le traitement des fractures récentes.

Les investigations cliniques ont montré des résultats prometteurs dans le traitement des retards de consolidation et des pseudarthroses. Duarte [17] a rapporté un taux de succès de 85 % dans une série de 385 pseudarthroses du tibia traitées en moyenne 14 mois après la fracture. D'autres études confirment ces résultats. Le pourcentage de succès était de 91 % dans la série de plus de 1 700 cas de retards de consolidation relevés en 1998 dans le registre des utilisations après l'autorisation de la FDA. [60]

L'utilisation à titre préventif des ultrasons paraît intéressante dans les cas d'affections risquant de compromettre la consolidation comme le diabète, l'insuffisance vasculaire, la prise de corticoïdes…

Compte tenu du raccourcissement du temps de la consolidation et de la diminution des interventions secondaires, les prévisions américaines évaluent à 13 000 dollars l'économie réalisée pour chaque cas de fracture du tibia traité par ultrasons à la place du traitement chirurgical et à 15 000 dollars quand c'est à la place du simple traitement orthopédique.

L'intérêt des ultrasons dans le traitement des fractures récentes et des pseudarthroses paraît donc considérable.

Stimulation électrique et électromagnétique

Nous avons déjà évoqué la publication de Fukada et de Yasuda [23] qui rapportèrent, les premiers, les propriétés piézoélectriques de l'os [25].

Au cours de ces dernières années, des études ont établi l'effet des champs électromagnétiques sur les voies de transduction du signal

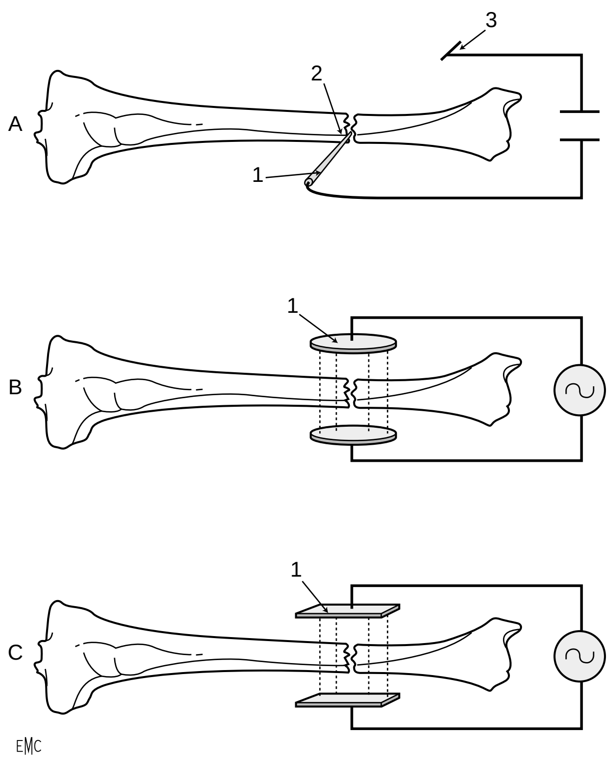

Figure 22 *Techniques de stimulation électrique et électromagnétique (d'après Ryaby).*
A. 1. Électrode introduite dans le foyer de fracture ; 2. cathode ; 3. anode.
B. Stimulation par champ électromagnétique. 1. Bobine.
C. Stimulation par courant alternatif. 1. Électrodes appliquées sur la peau avec un gel conducteur.

et sur les facteurs de croissance. Fitzsimmons et Ryaby [20], [61]ont constaté que les champs magnétiques stimulent la sécrétion d'IGF II. D'autres auteurs ont découvert qu'ils stimulent également le TGFβ, les BMP2 et 4. Pilla [55] estimait récemment que le signal électrique produit par les stimulations mécaniques, les ultrasons ou la stimulation électromagnétique est peut-être identique.

Les champs électromagnétiques peuvent être délivrés par une méthode invasive qui est l'implantation directe d'électrodes ou par des méthodes non invasives (Fig. 22).

Stimulation directe par électrodes (méthode invasive)

Un courant constant d'environ 20 µA et 1 V est produit entre des électrodes insérées dans le foyer. Dans un premier rapport, Brighton et al. [9] rapportaient un taux de succès de 62,5 % dans une série de 24 cas de pseudarthroses.

Lors de leur étude multicentrique ultérieure, les mêmes auteurs [7] obtenaient 78 % de succès sur 258 pseudarthroses. Patterson [53] constatait 86 % de succès sur 84 pseudarthroses par un procédé identique.

Stimulation par champs électromagnétiques pulsés (méthode non invasive)

Produit par des bobines externes, ces champs ont un taux de répétition de 15 Hz avec un pic d'amplitude de 20 G, produisant un courant de 20 mV et environ 10 µA/cm^2 dans les tissus. Basset et al., [4] qui ont introduit la méthode, rapportent 87 % de succès dans une série de 127 pseudarthroses ou retards de consolidation exposés à des champs électromagnétiques, 10 h/j, pendant des mois. La consolidation était survenue en moyenne en 5,2 mois.

Stimulation par électrodes appliquées sur la peau (méthode non invasive)

L'appareil fournit une onde symétrique de 60 kHz qui produit un courant de 5 V et d'environ 7 µA. Il est utilisé 24 h/j. Les électrodes en forme de disques sont appliquées sur la peau par l'intermédiaire d'un gel conducteur et transmettent un courant électrique uniforme dans le foyer. La première série publiée avait obtenu un pourcentage de réussite de 77 % sur 22 pseudarthroses dont la plupart avaient été rebelles à un traitement antérieur.

Résultats

Il faut bien reconnaître que l'utilisation des champs électriques et électromagnétiques pour le traitement des pseudarthroses a soulevé beaucoup de scepticisme chez les orthopédistes.

Un certain nombre d'études prospectives en double aveugle ont tenté de répondre à ce sentiment. Celle de Borsalino et al. [5] sur 31 ostéotomies intertrochantériennes fixées par lame-plaques et traitées par stimulation électromagnétique ou par placebo, 8 heures par jour pendant 3 mois, montrait une plus grande densité osseuse et un meilleur pontage trabéculaire dans 41 % des cas stimulés. Une publication de Sharrard [62] en 1990 a confirmé l'efficacité des champs électromagnétiques dans le traitement des retards de consolidation sur une série de 51 cas ; 45 % des cas traités par l'appareil actif se sont consolidés alors que ce fut le cas pour seulement 14 % des patients traités par l'appareil placebo. Il semble n'exister qu'une étude prospective randomisée et en double aveugle sur l'utilisation des champs électromagnétiques dans le traitement des pseudarthroses. Cette étude de Scott et al. [65] comportait 23 patients présentant une pseudarthrose datant en moyenne de 28 mois. La consolidation fut obtenue dans 60 % des patients traités par stimulation électrique et dans 0 % des patients de la série témoin traitée par placebo.

La FDA a approuvé de nombreux appareils pour le traitement des retards de consolidation, des pseudarthroses, pour les ostéotomies et les arthrodèses vertébrales. Il apparaît que le procédé est plus efficace pour les pseudarthroses hypertrophiques que pour les pseudarthroses atrophiques. Il n'y a pas d'études randomisées en double aveugle comparant l'efficacité des greffes osseuses et celle de la stimulation électrique ni sur l'association des deux méthodes.

À ce jour, aucune étude en double aveugle n'a évalué l'action de la stimulation électrique et électromagnétique sur la consolidation des fractures récentes.

MÉTHODES BIOLOGIQUES

Elles font appel à des substituts susceptibles de remplacer des éléments naturels essentiels au cours de la consolidation [18].

■ *Biomatériaux ostéoconducteurs*

Ce sont des matériaux qui constituent un support pour la repousse de l'os néoformé, lorsqu'ils sont en contact avec l'os du receveur. Ils ont un intérêt certain dans le comblement des pertes de substance osseuses. Ces matériaux doivent être biocompatibles, poreux et si possible résorbables. La taille des pores nécessaire pour la repousse osseuse doit être comprise entre 100 et 500 µm.

Le premier des substituts osseux utilisés fut le corail. Il a été utilisé en clinique mais avec des résultats très variables. On lui préfère actuellement les céramiques de phosphate de calcium. L'hydroxyapatite (HAP) fut introduite la première. Sa composition est assez proche de celle de la phase minérale de l'os. Elle ne se résorbe que très lentement. Le tricalcium phosphate (TCP) au contraire se résorbe rapidement. Les céramiques biphasées sont une combinaison d'HAP et de TCP. Ce sont les plus utilisées à l'heure actuelle. Elles donnent de bons résultats dans le comblement des pertes de substance modérées et en traumatologie. Les auteurs ont rapporté, en 1998, [41] 108 cas d'utilisation de ce type de céramique en traumatologie, se répartissant en 74 fractures, 30 pseudarthroses et quatre greffes-comblements de type Papineau. Dans les fractures, les facteurs ostéo-inducteurs sont apportés par la fracture elle-même. Il n'y a eu qu'une pseudarthrose. Les 30 pseudarthroses ont toutes consolidé, sauf un cas septique. Le comblement des greffes de type Papineau par un mélange de céramique et d'autogreffe a été obtenu dans les délais normaux. Dans tous les cas l'utilisation de la

céramique biphasée a permis d'éviter ou de limiter la prise d'autogreffe avec tous ses risques de complications.

En dehors des fractures, c'est-à-dire en l'absence de facteurs ostéo-inducteurs, la repousse osseuse dans les pores des substituts ostéoconducteurs est souvent limitée aux zones assez proches de l'os receveur. Pour obtenir la réhabitation en profondeur du substitut ostéoconducteur dans les grandes pertes de substance, il est souhaitable de le rendre ostéo-inducteur. Cela est possible :

– par un mélange avec de l'autogreffe ;

– par l'adjonction de cellules précurseurs ostéogéniques venant de la moelle du receveur éventuellement associées à des facteurs ostéo-inducteurs biochimiques tels que la BMP2.

Biomatériaux ostéo-inducteurs

Ne revenons pas en détail sur les facteurs ostéo-inducteurs biochimiques ou facteurs de croissance. Leurs interactions complexes et encore très mal connues rendent leur utilisation clinique encore expérimentale [71]. Ils n'ont un intérêt que dans les cas où le foyer est riche en cellules précurseurs en assurant la multiplication et la différenciation de ces cellules en cellules osseuses.

Lynch et al. [70] ont montré que IGF-I et PDGF peuvent avoir une action réciproque pour améliorer la consolidation. L'administration locale de ces deux facteurs de croissance dans des defects corticaux n'a aucun effet si un seul d'entre eux est utilisé mais entraîne une amélioration notable de l'épaisseur et de la minéralisation du cal si les deux sont associés. L'application locale de plusieurs autres facteurs de croissance aurait certainement une action mais de quelle nature, à quelles doses et à quel moment ?

De nombreuses expérimentations animales ont été réalisées pour étudier les problèmes et les limites de l'utilisation clinique des BMP. Le Genetics Institute de Cambridge (États-Unis) a réussi à identifier, puis à isoler, le gène de la BMP2 humaine. Il a ainsi pu produire rhBMP2 (*recombinant human* BMP2). Les publications américaines concernant son expérimentation animale se sont multipliées. Les essais ont été réalisés, soit par injection locale directe de rhBMP2, soit par greffe d'une association collagène-BMP2. Dans les deux cas la consolidation a été accélérée et le cal renforcé mécaniquement. La BMP7 est en cours d'investigation. [6] Des expérimentations cliniques sont en cours, essentiellement hors des États-Unis. Les publications ont essentiellement porté sur le traitement des pertes de substance. Peu de travaux concernent l'effet de la rhBMP2 sur la consolidation des fractures. Elle semble l'accélérer. [77]

Les résultats montrent que les BMP permettent d'obtenir une quantité d'os supérieure ou égale à celle obtenue avec une autogreffe. Les néoformations osseuses obtenues sont toutefois susceptibles de provoquer des compressions nerveuses de voisinage. La plus grande prudence s'impose donc dans les indications d'arthrodèse rachidienne. Par ailleurs les conséquences du passage systémique des BMP et leur potentiel carcinogène local sont encore peu explorés. Les BMP sont retrouvées à des taux élevés dans certaines tumeurs osseuses malignes. On ne peut donc encore, pour le moment, qu'inciter le praticien à la plus grande prudence dans leur utilisation. [39]

De nouvelles études pour déterminer le meilleur véhicule susceptible de délivrer localement les facteurs de croissance sont indispensables.

Biomatériaux ostéogéniques

À la différence des précédents, ils fournissent les cellules précurseurs associées éventuellement à un échafaudage porteur.

Injections percutanées de moelle osseuse autologue

Elles fournissent les cellules précurseurs. Le premier cas d'injection percutanée de moelle osseuse a été rapporté en 1986 par Connolly et al. [13] En 1995, le même auteur a publié [12] les résultats d'une série de 100 patients traités, entre 1986 et 1995, par greffe de moelle osseuse associée à une stabilisation adéquate ; 80 % des patients ont formé de l'os alors que chez 20 % d'entre eux, aucune formation osseuse n'a été constatée.

D'autres études in vitro ont révélé que l'aptitude à former des colonies de cellules ostéoprogénitrices à partir de la moelle osseuse varie d'un individu à l'autre, en particulier si on compare la moelle de sujets âgés à celle de sujets jeunes. La présence ou l'absence de facteurs tels que le PDGF a une influence sur cette aptitude.

Le nombre de cellules ostéoprogénitrices peut être augmenté par différents procédés.

Le plus utilisé est la centrifugation du prélèvement de moelle. Hernigou [27, 28] a précisé récemment la technique. La moelle est prélevée au trocard dans la partie antérieure des deux crêtes iliaques, au besoin par deux équipes. Environ 300 cm^3 sont ainsi prélevés. La centrifugation permet ensuite de ne conserver que les cellules nucléées qui sont réinjectées dans le foyer ou à proximité. Hernigou rapporte 28 succès sur 35 cas de non-consolidation.

La moelle osseuse peut être associée à un support comme le collagène, l'os déminéralisé, et les polymères d'acide polylactique ou polyglycolique. Tiedeman et al. [69] ont montré que le composite moelle osseuse-os déminéralisé donne des résultats équivalents à ceux obtenus avec une autogreffe prélevée à foyer ouvert.

Les céramiques phosphocalciques constituent un excellent support. Cette solution paraît très prometteuse pour la réparation des larges pertes de substance osseuses. Heymann, Delécrin et al. [29] ont montré, in vitro, que des cellules de moelle osseuse cultivées sur une céramique en phosphate de calcium expriment des propriétés ostéogènes. La céramique cultivée a acquis une capacité d'ostéo-induction.

L'association moelle osseuse et rhBMP2 a été expérimentée chez le rat en 1999 par Lane et al. [36] Les résultats obtenus sont spectaculaires puisque la consolidation de larges pertes de substance a été obtenue dans 100 % des cas en 6 semaines, alors que ce pourcentage était de 38 % avec une autogreffe spongieuse et de 80 % avec la rhBMP seule. Ce résultat peut se comprendre puisque cette association apporte à la fois les cellules précurseurs et les facteurs de croissance alors que, en l'absence de signal déclenchant, l'autogreffe n'apporte pas les facteurs de croissance.

Autogreffes spongieuses

Elles constituent toujours le matériau de référence dans les situations cliniques difficiles. Elles apportent les cellules précurseurs et un support. C'est à leurs résultats que les autres techniques proposées doivent être comparées statistiquement, en tenant compte du fait que les autogreffes nécessitent une nouvelle intervention et que leurs suites ne sont pas exemptes de complications, en particulier douloureuses.

Les autogreffes corticales présentent beaucoup moins d'intérêt car, si elles fournissent un support, elles n'entraînent pas d'ostéo-induction et elles ne sont incorporées que très lentement.

Thérapie génique régionale

Elle constituera probablement dans le futur un procédé thérapeutique intéressant. La fabrication de facteurs de croissance par génie génétique est très onéreuse. Le support idéal capable de les libérer localement n'est pas encore déterminé. Les quantités qui doivent être délivrées localement dans le tissu osseux ne sont pas optimisées. D'où l'idée de faire synthétiser les facteurs de croissance par les cellules du site osseux elles-mêmes, après les avoir modifiées par thérapie génique. L'introduction du gène codant peut se faire de différentes manières.

Vecteurs viraux

Certains virus (adénovirus, rétrovirus…) ont montré leur capacité à servir de vecteur pour introduire les gènes dans des cellules cibles. Les cellules infectées in vitro, ou le virus modifié lui-même, sont introduits dans le site fracturaire. La technique ex vivo (prélèvement cellulaire, infection, réintroduction) est plus longue et plus onéreuse mais elle permet de mieux contrôler la quantité et le type de cellules infectées.

Plasmides

Une deuxième approche consiste à introduire le gène au niveau de la fracture après l'avoir intégré à l'acide désoxyribonucléique (ADN) de plasmides bactériens. Les plasmides ainsi recombinés sont introduits dans le site osseux par l'intermédiaire d'un support, par exemple d'un collagène porteur, puis incorporés à l'ADN des cellules du site osseux. Ce procédé est plus lent que le précédent mais il s'est avéré expérimentalement efficace.

Résultats

Dans les deux cas le gène est transcrit par les cellules infectées qui produisent localement le facteur de croissance. Des études récentes montrent que les cellules infectées restent localisées au niveau de l'injection et qu'elles disparaissent en quelques semaines.

La consolidation des fractures constitue donc une application séduisante de la thérapie génique car la nécessité de produire des facteurs de croissance est limitée dans le temps. La perte de l'expression avec le temps, qui survient dans les modèles de thérapie génique et qui rend problématique la tentative de traiter des maladies chroniques, est en fait désirable pour la consolidation des fractures.

À l'heure actuelle, notre aptitude à identifier avec précision les facteurs de croissance qui jouent un rôle au cours de la consolidation et les gènes correspondants est encore limitée, de même que notre connaissance du rôle des gènes spécifiques qui s'expriment au cours de celle-ci. Il faut connaître avec plus de précision les gènes qui contrôlent la consolidation avant d'envisager de les manipuler. [59]

Conclusion

Les connaissances concernant la consolidation osseuse ont beaucoup évolué au cours des 25 dernières années.

Le rôle des facteurs mécaniques s'est clarifié. On peut maintenant s'en servir pour agir sur elle en choisissant une raideur adaptée des ostéosynthèses. En cas d'évolution difficile, les ultrasons et la stimulation électromagnétique peuvent être utilisés sans risque de complication et avec des chances raisonnables de succès.

Les facteurs de croissance sont beaucoup mieux connus et de multiples publications sont consacrées à leur expérimentation. Ils sont indiscutablement efficaces mais la preuve de leur innocuité à long terme n'a pas encore été apportée. Leur utilisation devrait être encore réservée à des cas difficiles dans le cadre d'un protocole d'expérimentation clinique.

Les substituts osseux tels que les céramiques de phosphate de calcium ainsi que les injections de moelle osseuse constituent un progrès indiscutable.

Le processus qui permet la réparation osseuse s'est avéré d'une grande complexité. Il persiste encore beaucoup d'inconnues au niveau cellulaire et moléculaire.

Un grand effort de recherche fondamentale est indispensable pour déterminer quel est le signal déclenché par le traumatisme et qui met en route le programme génétique de la consolidation.

La compréhension de l'ensemble de ces mécanismes fondamentaux constituera une avancée essentielle. Elle sera certainement la base de nouvelles stratégies thérapeutiques.

Remerciements. – Les auteurs remercient le professeur Bernard Moyen et le docteur Erik Asimus pour les documents qu'ils ont mis à leur disposition, et Anne Sohier-Meyrueis, professeur agrégé de biologie, pour sa contribution.

Références

[1] Anderson LD. Compression plate fixation and the effect of different types of internal fixation of fracture healing. *J Bone Joint Surg [Am]* 1965; 47: 191-208

[2] Aro HT, Wahner HT, Chao EY. Healing patterns of transverse and oblique osteotomies in the canine tibia under external fixation. *J Orthop Trauma* 1991; 5: 351-364

[3] Aronson J, Harrison B, Stewart CI, Harp JH. The histology of distraction osteogenesis using different external fixators. *Clin Orthop* 1989; 241: 106-116

[4] Basset CA, Mitchell SN, Gaston SR. Treatment of ununited tibial diaphyseal fractures with pulsing electromagnetic fields. *J.Bone Joint Surg [Am]* 1981; 63: 511-523

[5] Borsalino G, Bagnacani M, Bettati E, Fornaciari F, Rocchi R, Uluhogian S et al. Electrical stimulation of human femoral intertrochanteric osteotomies: a double-blind study. *Clin Orthop* 1988; 237: 256-263

[6] Bostrom MP, Camacho NP. Potential role of bone morphogenetic proteins in fracture healing. *Clin Orthop* 1998; 355 (suppl): S274-82

[7] Brighton CT, Black J, Friedenberg ZB, Esterhai JL, Day LJ, Connolly JF. A multicenter study of the treatment of nonunion with constant direct current. *J Bone Joint Surg [Am]* 1981; 63: 2-13

[8] Brighton CT, Hunt RM. Early histological and ultrastructural changes in medullary fracture callus. *J Bone Joint Surg [Am]* 1991; 73: 832-847

[9] Brighton CT, Friedenberg ZB, Mitchell EI, Booth RE. Treatment of non union with constant direct current. *Clin Orthop* 1977; 124: 106-123

[10] Bruder SP, Jaiswal N, Ricalton NS, Mosca JD, Kraus KH, Kadiyala S. Mesenchymal stem cells in osteobiology and applied bone regeneration. *Clin Orthop* 1998; 355 (suppl): S247-56

[11] Charnley J. The closed treatment of common fractures. Third edition. Edinburgh: E and S Livingstone, 1970

[12] Connolly J. Injectable bone marrow preparations to stimulate osteogenic repair. *Clin Orthop* 1995; 313: 8-18

[13] Connolly J, Shindell R. Percutaneous marrow injection for an ununited tibia. *Nebr Med J* 1986; 71: 105-107

[14] Christel P, Cerf G, Pilla AA. Évolution des propriétés mécaniques en traction du cal de fracture jusqu'à consolidation chez le rat. *J Biophys Méd Nucl* 1981; 5: 21-26

[15] Delloye C, Delefortrie G, Coutelier L, Vincent A. Bone regenerate formation in cortical bone during distraction lengthening. An experimental study. *Clin Orthop* 1990; 250: 34-42

[16] Dimeglio A, Bonnel F. La consolidation osseuse chez l'enfant, du normal au pathologique. Simon L, Bonnel F, Leroux JL, editors. *Consolidation osseuse et médecine de rééducation* Paris: Masson, 1986; p. 95-102

[17] Duarte LR. The stimulation of bone growth by ultrasoud. *Arch Orthop Trauma Surg* 1983; 101: 153-159

[18] Einhorn TA. Enhancement of fracture healing. *J Bone Joint Surg [Am]* 1995; 77: 940-956

[19] Einhorn TA. The cell and molecular biology of fracture healing. *Clin Orthop* 1998; 355 (suppl): S7-21

[20] Fitzsimmons RJ, Ryaby JT, Mohan S, Magee FP, Baylink DJ. Combined magnetic fields increase IGF-II secretion in osteoblast cultures. *Endocrinology* 1995; 136: 3100-3106

[21] Friedenstein AJ, Chailakhyan RK, Gerasimov UV. Bone marrow osteogenic stem cells. In vitro cultivation and transplantation in diffusion chambers. *Cell Tissue Kinet* 1987; 20: 263-272

[22] Frost HM. The biology of fracture healing. Part I et Part II. *Clin Orthop* 1989; 248: 283-293 et 294-308

[23] Fukada E, Yasuda I. On the piezoelectric effect in bone. *J Physiol Soc Jpn* 1957; 12: 1158-1162

[24] Ham AW, Harris WR. Repair and transplantation. Bourne GH ed. *Biochemistry and physiology of bone* New York: Academic Press, 1971; 338-399

[25] Hannouche D, Petite H, Sedel L. Current trends in the enhancement of fracture healing. *J Bone Joint Surg [Br]* 2001; 83: 157-164

[26] Heckmann JD, Sarasohn-Kahn J. The economics of treating tibia fractures: the cost of delayed union. *Bull Hosp Joint Dis* 1997; 56: 63-72

[27] Hernigou P, Beaujean F. Moelle osseuse des patients présentant une pseudarthrose. Étude des progéniteurs par clonage in vitro. *Rev Chir Orthop* 1997; 83: 33-40

[28] Hernigou P, Beaujean F. Pseudarthroses traitées par greffe percutanée de moelle osseuse autologue. *Rev Chir Orthop* 1997; 83: 495-504

[29] Heymann D, Delécrin J, Deschamps C, Gouin F, Padrines M, Passuti N. Étude in vitro de l'association de cellules ostéogènes avec une céramique en phosphate de calcium macroporeuse. *Rev Chir Othop* 2001; 87: 8-17

[30] Ilizarov G. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues. *Clin Orthop* 1989; 238: 249-281

[31] Keith A. Concerning the origin and nature of osteoblasts. *Prov R Soc Med* 1928; 21: 301-308

[32] Kojimoto H, Yasni N, Goto T, Matsuda S, Shimomura Y. Bone lengthening in rabbits by callus distraction. *J Bone Joint Surg [Br]* 1988; 70: 543-549

[33] Mizuno K, Mineo K, Tachibana T, Sumi M, Matsubara T, Hirogata K. The osteogenic potentiel of fracture hematoma. *J Bone Joint Surg [Br]* 1990; 72: 822-829

[34] Kristiansen TK, Ryaby JP, McKabe J, Frey JJ, Roe LR. Accelerated healing of distal radius fractures with the use of specific, low intensity ultrasound: a multicenter, prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled study. *J Bone Joint Surg [Am]* 1997; 79: 961-973

[35] Krompecher S. *Die Knochenbildung. Jena Fisch,* 1937

[36] Lane JM, Yasco AW, Tomin E, Cole BJ, Waller S, Browne M et al. Bone marrow and recombinant human bone morphogenetic protein-2 in osseous repair. *Clin Orthop* 1999; 361: 216-227

[37] Leriche R, Policard A. The normal and pathological physiology of bone: its problems. St Louis: CV Mosby, 1928

[38] McKibbin B. The biology of fracture healing in long bones. *J Bone Joint Surg [Br]* 1978; 60: 150-162

[39] Marie P. *BMPs et réparation osseuse. Intérêt des facteurs de croissance dans la réparation osseuse. 3e réunion conjointe du comité d'Interface INSERM-ORTHOPEDIE: 74e réunion annuelle de la SOFCOT.* novembre 1999

[40] Markel M, Wikenheiser MA, Chao EY. Formation of bone in tibial defects in a canine model. *J Bone Joint Surg [Am]* 1991; 73: 914-922

[41] Meyrueis JP, Cazenave A, Le Saint B, Gadea J. Utilisation d'une céramique macroporeuse biphasée en traumatologie. À propos de 108 cas. *Rev Chir Orthop* 1998; 84 (suppl II): 59

[42] Meyrueis JP, Meyrueis A. *La consolidation osseuse.* In: Meyrueis JP, Merloz P, editors. *Fixation externe du squelette. Cahiers d'enseignement de la Sofcot n° 58.* Paris: Expansion Scientifique Française, 1996; p. 19-28

[43] Meyrueis JP. Rôle du cal médullaire dans la consolidation. *Rev Chir Orthop* 1997; 83 (suppl II): 25

[44] Merloz P. Fixation externe et ostéogenèse en distraction. Meyrueis JP, Merloz P, eds. *Fixation externe du squelette. Cahiers d'enseignement de la Sofcot n° 58.* Paris: Expansion Scientifique Française, 1996; 29-40

[45] Moed BR, Watson JT, Goldschmidt P, Van Holsbeeck M. Ultrasound for the early diagnosis of fracture healing after interlocking nailing of the tibia without reaming. *Clin Orthop* 1995; 310: 137-144

[46] Muller ME, *Bases expérimentales et principes de l'ostéosynthèse par compression.* 1978. SICOT. Meeting. International Orthopaedics, Springer-Verlag. 1978 Review lecture Course Kyoto

[47] Nakahara H, Bruder SP, Goldberg VM, Caplan AI. In vivo osteochondrogenic potential of cultured cells derived from the periosteum. *Clin Orthop* 1990; 259: 223-232

[48] Neidlinger-Wilke C, Stalla I, Claes L, Brand R, Hoellen J, Rubenacker S et al. Human osteoblasts from younger normal and osteoporotic donors show different proliferation and TGF-beta release in response to cyclic strain. *J Biomech* 1995; 28: 1411-1418

[49] Olerud S, Dankwardt-Lilliestrom G. Fracture healing in compression osteosynthesis. *Acta Orthop Scand [suppl]* 1971; 137: 1-44

[50] Ollier L. *Régénération des os et résections sous-périostées.* Paris: Masson, 1894

[51] Orcel P, de Vernejoul MC. *Histologie de l'os normal.* Encycl Méd Chir. Paris: (Elsevier SAS); Appareil locomoteur, 1995: 14-002-A-10

[52] Owen MR. *Cellular dynamics of bone.* In: Bourne GH editor. *Biochemistry and physiology of bone.* New York: Academic Press, 1971; 271-298

[53] Patterson D. Treatment of non union with a constant direct current. A totally implantable system. *Orthop Clin North Am* 1984; 15: 47-59

[54] Perren SM. Physical and biological aspects of fracture healing with special reference to internal fixation. *Clin Orthop* 1979; 138: 175-196

[55] Pilla AA. Low intensity electromagnetic and mechanical modulation of bone growth and repair: are they equivalent? *J Orthop Sci* 2002; 7: 420-428

[56] Rhinelander FW. Tibial blood supply in relation to healing. *Clin Orthop* 1974; 105: 34-81

[57] Ricciardi L, Perissinotto A, Dabala M. Mechanical monitoring of fracture healing using ultrasound imaging. *Clin Orthop* 1993; 293: 71-76

[58] Richardson JB, Cunningham JL, Goodship AE, O'Connor BT, Kenwright J. Measuring stiffness can define healing of tibial fractures. *J Bone Joint Surg [Br]* 1994; 76: 389-394

[59] Rosier RN. Regional gene therapy. *Clin Orthop* 1998; 355 (suppl): S361-3

[60] Rubin C, Bolander M, Ryaby JP, Hadjiargyrou M. The use of low-intensity ultrasound to accelerate the healing of fractures. *J Bone Joint Surg [Am]* 2001; 83: 259-270

[61] Ryaby JT. Clinical effects of electromagnetic and electric fields on fracture healing. *Clin Orthop* 1998; 355 (suppl): S205-15

[62] Scharrard WJ. A double-blind trial of pulsed electromagnetic field for delayed union of tibial fractures. *J Bone Joint Surg [Br]* 1990; 72: 347-355

[63] Schenk R, Willenegger H. *Morphological findings in primary fracture healing.* 1967; Symposium Biologica Hungarica

[64] Schenk R. *Histophysiology of bone remodelling and bone repair.* In: Lin OC, Chao EY, eds. *Materials science monographs, 33. Perspectives on Biomaterials.* Paris: Elsevier, 1986

[65] Scott G, King JB. A prospective double-blind trial of electrical capacitive coupling in the treatment of non union of long bones. *J Bone Joint Surg [Am]* 1994; 76: 820-826

[66] Sedel L, Vareilles JL. *Consolidation des fractures.* Encycl Méd Chir. Paris: (Elsevier SAS); Appareil locomoteur, 1992: 14-031-A-20, 11p

[67] Street J, Winter D, Wang JH, Wakai A, McGuinness A, Redmond HP. Is human fracture hematoma inherently angiogenic? *Clin Orthop* 2000; 378: 224-237

[68] Taillard W, Papadimitriou G, Bagnoud F, Tschanz P. L'ostéosynthèse différée des fractures diaphysaires du fémur chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1976; 62: 309-320

[69] Tiedeman J, Connoly J, Strates B, Lipiello L. Treatment of non union by percutaneous injection of bone marrow and demineralized bone matrix: an experimental study in canines. *Clin Orthop* 1991; 268: 294-302

[70] Trippel SB. Potential role of insuline growth factors in fracture healing. *Clin Orthop* 1998; 355 (suppl): S301-13

[71] Trippel SB, Coutts RD, Einhorn TA, Mundy GR, Rosenfeld RG. Growth factors as therapeutic agents. *J Bone Joint Surg [Am]* 1996; 78: 1272-1286

[72] Trueta J. The role of the vessels in osteogenesis. *J Bone Joint Surg [Br]* 1964; 46: 402-418

[73] Urist MR. *Fundamental and clinical bone physiology.* Philadelphia: JP Lippincott, 1980

[74] Vauhkonen M, Peltonen J, Karaharju E, Aalto K, Alilato I. Collagen synthesis and mineralization in the early phase of distraction bone healing. *Bone Miner* 1990; 10: 171-181

[75] Wang J. Spatial orientation of the microscopic elements of cortical repair bone. *Clin Orthop* 2000; 374: 265-277

[76] White AA, Panjabi MM, Southwick WO. The four biomechanical stages of fracture repair. *J Bone Joint Surg [Am]* 1977; 59: 188-192

[77] Wozney JM, Rosen V. Bone morphogenetic protein and bone morphogenetic protein gene family in bone formation and repair. *Clin Orthop* 1998; 346: 26-37

[78] Yamaji T, Ando K, Wolf S, Augat P, Claes L. The effect of micromovement on callus formation. *J Orthop Sci* 2001; 6: 571-576

Fractures diaphysaires de l'adulte (fractures pathologiques exclues)

P. Bonnevialle

Les particularités anatomiques, biomécaniques et des modes de consolidation liés au traitement appliqué des fractures diaphysaires sont exposées en premier. Les lésions osseuses sont classées selon l'A.O, reposant sur trois types lésionnels principaux et la localisation du foyer. L'importance des lésions périosseuses aboutit à une classification en lésions diaphysaires fermées et ouvertes. Un schéma diagnostique et thérapeutique général est proposé. Les principales complications précoces et les aléas de la consolidation sont exposés. Les techniques opératoires, fixation externe, ostéosynthèses endomédullaires et latérocorticales vissées, et non opératoires sont décrites et illustrées par des exemples radiologiques.

Mots clés : Fracture diaphysaire ; Fracture ouverte ; Enclouage centromédullaire ; Ostéosynthèse par plaque ; Embrochage ; Pseudarthrose

Plan

Introduction

En raison d'une structure macroscopique et histologique spécifique et d'un mode de consolidation particulier, les fractures diaphysaires de l'adulte méritent une étude indépendante. Sauf cas particulier - fracture pathologique sur tumeur primitive ou secondaire, ostéoporose sénile - les fractures diaphysaires sont secondaires à un traumatisme à haute énergie, responsables de lésions associées en particulier cutanées et vasculonerveuses. Celles-ci sont classiquement rangées au chapitre des complications ; en fait, la fracture diaphysaire doit être considérée comme traumatisme locorégional dont l'aspect osseux n'est qu'un des éléments anatomocliniques.

Selon une étude épidémiologique récente, [1] l'incidence des fractures diaphysaires se caractérise par deux pics situés entre 25 et 30 ans et au-delà de 80 ans, ce dernier évoluant de manière exponentielle. Dans la première tranche d'âge, la lésion diaphysaire la plus fréquente chez l'homme est la fracture du tibia (6 pour 10 000 et par an), suivie de celle des deux os de l'avant-bras, puis du fémur et de l'humérus. Chez la femme, la fracture du tibia est aussi la plus fréquente (2,56 pour 10 000 par an). Au-delà de 80 ans, chez l'homme, l'incidence des fractures diaphysaires obéit à l'ordre suivant : fémur (4,1 pour 10 000 par an), humérus, tibia, avant-bras. Chez la femme, l'ordre est identique mais l'incidence des fractures diaphysaires fémorales est très élevée (10,7 pour 10 000 par an).

Données anatomiques et biomécaniques

Anatomie générale

La diaphyse d'un os long se définit par sa situation et sa structure histologique. Elle correspond à la partie moyenne de la pièce osseuse comprise entre les deux massifs épiphysométaphysaires proximal et distal composés d'os spongieux. La

diaphyse est de forme globalement cylindrique formée de corticales entourant une cavité médullaire contenant un tissu graisseux richement vascularisé. Elle est recouverte par les insertions musculaires directes, séparées par des crêtes plus ou moins marquées. Chaque diaphyse comporte ainsi des surfaces relativement planes sur plusieurs centimètres de long. Une ou plusieurs artères nourricières pénètrent la corticale à des niveaux constants et se divisent dans la cavité médullaire en réseaux ascendant et descendant.

La cavité médullaire, cylindre creux, de diamètre variable, est plus ou moins rectiligne en frontosagittal, et s'élargit dans la zone transitionnelle proche de la métaphyse, tandis que les parois corticales s'amincissent. À ce niveau, les travées spongieuses métaphysoépiphysaires orientées selon des contraintes mécaniques sont en continuité directe avec les corticales proximales ou distales. Les données numériques concernant les cavités médullaires des principaux os longs sont rares. Longueurs et diamètres dépendent de la diaphyse considérée mais aussi de la taille et de l'âge du patient. En effet, l'ostéoporose sénile se traduit par un élargissement de la cavité médullaire aux dépens d'un amincissement cortical. La cavité médullaire de l'humérus est rectiligne dans un plan frontal, légèrement incurvée dans le plan sagittal, nettement plus étroite à la distalité et s'évase à sa jonction avec la métaphyse proximale ; son diamètre moyen se situe entre 7 et 8 mm. Sa projection proximale aboutit en dedans de la jonction épiphyse – tubercule majeur. La cavité médullaire du radius suit la courbe globale pronatrice de la diaphyse, alors que celle de l'ulna, rectiligne, a un diamètre compris entre 6 et 7 mm. La cavité médullaire fémorale, rectiligne de face, est concave en arrière dans le plan sagittal selon un rayon de courbure variable d'un sujet à l'autre situé autour de 110 cm, plus important au tiers distal. Sa projection proximale aboutit au niveau de la ligne cervicotrochantérienne en avant de la fossette digitale. Chez l'adulte, dans la zone sous-trochantérienne, la plus étroite, le diamètre endocortical se situe entre 10 et 12 mm. La cavité médullaire tibiale est globalement rectiligne ; sa projection proximale aboutit au centre du massif des épines tibiales. Son diamètre moyen se situe entre 10 et 11 mm.

L'os cortical est de structure haversienne, composé d'un empilement d'ostéons, unités histologiques formées de lamelles concentriques autour d'un axe vasculaire. Chaque lamelle comporte des ostéocytes au sein d'une substance fondamentale apatitique calcifiée et de fibres collagéniques. Cette structure, recouverte en périphérie par le périoste et les insertions musculaires, est séparée en dedans de la moelle médullaire par l'endoste.

La vascularisation de l'os cortical diaphysaire est riche, sous la dépendance d'un double réseau anastomotique ; le réseau endosté est issu des arborescences ascendantes et descendantes des vaisseaux nourriciers endomédullaires ; le réseau périosté est en connexion directe avec les vaisseaux interfasciculaires musculaires. Les anastomoses entre les deux réseaux sont étroites ; le réseau périosté assure directement environ les deux tiers de la vascularisation corticale.

> **“ *Mise au point***
>
> Ces données anatomiques ont des implications pratiques évidentes : la cavité médullaire peut être instrumentée par un matériel métallique sur toute sa longueur, après introduction à frottement dur et impaction dans les deux massifs spongieux métaphysaires : c'est le principe de l'enclouage et de l'embrochage centromédullaire. Les larges et longues surfaces corticales planes peuvent recevoir un matériel vissé après désinsertion musculaire, sur plusieurs centimètres en amont et en avant du foyer. Ces deux options d'ostéosynthèse sont une spécificité thérapeutique des fractures diaphysaires.

Mécanismes lésionnels et consolidation

Dans la plupart des cas, la fracture diaphysaire est liée à un intense traumatisme au-delà de la résistance mécanique de la structure corticale. On distingue classiquement des mécanismes directs où la fracture se produit au point d'impact, et indirects où les contraintes sont appliquées à distance et transmises par les épiphyses. Après traumatisme direct, les lésions du membre ne sont pas uniquement osseuses mais intéressent l'ensemble des structures cutanéomusculaires péridiaphysaires. C'est au point d'impact que se concentrent les dégâts anatomiques, en particulier cutanés, d'où le terme d'ouverture de dehors en dedans. Les mécanismes unitaires indirects, dont dépendent les aspects anatomiques des lésions fracturaires, sont la compression axiale longitudinale, la flexion appliquée dans un plan frontosagittal et la torsion appliquée dans un plan horizontal à l'axe diaphysaire. Ces mécanismes élémentaires sont en fait souvent associés. Les dégâts périosseux sont théoriquement moins importants : l'ouverture cutanée, dite de dedans en dehors, est secondaire au déplacement fracturaire, un fragment osseux venant perforer aponévrose et enveloppe musculaire recouvrant la diaphyse.

La consolidation d'une fracture diaphysaire intéresse les trois structures constituantes – périoste, corticale, endoste – à des degrés variables en fonction du type de traitement appliqué. [2-5] Elle obéit à un schéma général fortement modifié par le traitement appliqué, orthopédique ou opératoire. L'ostéogenèse périostée est d'induction immédiate, à partir de l'hématome périfracturaire rapidement colonisé par les cellules indifférenciées pluripotentielles, à la base d'une ostéogenèse intense. Le cal périosté est capable de combler, dans une certaine mesure, des defects osseux, et reste peu exigeant quant à la stabilité mécanique du foyer. Le cal d'origine corticale est plus lent et tardif, parfois direct par passage des ostéons au travers de la ligne fracturaire, mais nécessite une stabilité mécanique absolue. Le cal endosté est, pour sa formation et son exigence mécanique, intermédiaire entre les deux précédents.

■ Classifications

L'établissement de classifications est indispensable pour décrire les fractures diaphysaires selon un langage commun, comparer techniques et résultats, appréhender l'ensemble des problèmes posés. Elles intègrent des critères différents reposant sur l'analyse des lésions osseuses et des structures périosseuses.

Critères osseux

Classification descriptive

La classification descriptive repose sur l'aspect général du trait et son déplacement. En considérant la géométrie du trait, on sépare les fractures bifragmentaires et plurifragmentaires. Aux premières, on attribuait habituellement le qualificatif de simple, aux deuxièmes celui de complexe : cette terminologie doit être abandonnée car ne préjuge que de manière trop partielle les difficultés thérapeutiques. Les fractures bifragmentaires se définissent par la présence d'un foyer unique transversal, oblique ou spiroïde par rapport à l'axe longitudinal diaphysaire, créant deux fragments proximal et distal. Les fractures plurifragmentaires comportent plusieurs traits et isolent plus de trois fragments diaphysaires. À partir des traits bifragmentaires transversaux ou spiroïdes, on distingue les fractures à coin, caractérisées par un troisième fragment de forme globalement triangulaire ; ce refend crée la classique « aile de papillon » à partir d'un trait spiroïde. Sur une faible distance existe, après réduction, un point de contact direct corticocortical entre les portions diaphysaires fracturaires proximale et distale. Les fractures bifocales sont une entité particulière : deux traits diaphysaires isolent un segment cylindrique cortical complet. Les fractures plurifragmentaires sont dites comminutives lorsque existent plusieurs traits fracturaires créant de nombreux fragments intermédiaires, de taille variable. La notion de comminution est habituellement réservée aux fractures diaphysaires

comportant plus de trois fragments unitaires. En aucun point de la zone fracturée diaphysaire n'existe un contact direct corticocortical.

Classification de l'AO

La classification de Muller et al. [6] est actuellement la plus utilisée. La portion diaphysaire de chaque os long se définit par ses limites proximales et distales : elle est située entre les carrés épiphysaires, zones métaphysoépiphysaires radiologiques dont la hauteur est égale à la largeur (règle dite du carré épiphysaire). Dans la majorité des pièces osseuses considérées, cette limite radiologique correspond à la définition anatomohistologique du massif épiphysométaphysaire, et aux extrémités de la cavité médullaire.

Pour le segment diaphysaire, la caractérisation d'un foyer dépend de son aspect et de sa situation au niveau d'un des tiers longitudinaux de l'os considéré. Cette classification binaire distingue trois ensembles lésionnels. Le premier regroupe les fractures à deux fragments (type A), divisé en sous-groupes en fonction du type de trait spiroïde (A1), oblique (A2) et transversal (A3). À chacun de ces trois sous-groupes est attribuée une adjonction codée définissant le tiers diaphysaire où se situe le foyer (1 : proximal ; 2 : médian ; 3 : distal). Le deuxième ensemble lésionnel (type B) regroupe des fractures ayant une discontinuité corticale à la fois circonférentielle unilinéaire et plurilinéaire : ces fractures sont proches des précédentes mais comportent un trait de refend aboutissant à la création d'un coin de torsion entier (B1), un coin de flexion entier (B2), ou un coin de torsion fragmenté (B3). Ici encore l'adjonction codée situe le foyer sur le segment diaphysaire. L'ensemble lésionnel C regroupe les fractures complexes caractérisées par une solution de continuité corticale circonférentielle plurilinéaire. Dans cet ensemble, la subdivision complémentaire n'a pas une signification de localisation. Le sous-groupe C1 rassemble les fractures complexes comminutives spiroïdes ; les C2, les fractures bifocales ; les C3 les complexes comminutives non spiroïdes.

Ce schéma général s'applique à toutes les fractures diaphysaires, avec des adaptations en fonction du site anatomique. Les fractures diaphysaires fémorales et humérales répondent au schéma général car il s'agit d'un segment anatomique à pièce osseuse unique. En revanche, pour l'avant-bras et la jambe, les groupes principaux et les sous-groupes sont redéfinis. L'ensemble lésionnel A de l'avant-bras rassemble les fractures isolées de l'ulna (A1), les fractures isolées du radius (A2), les fractures bifragmentaires des deux os (A3). L'ensemble lésionnel B comporte les trois mêmes types de fractures, mais toutes unitairement à coin. Les fractures complexes sont rassemblées dans le sous-groupe C1 ou fractures plurifragmentaires de l'ulna, le sous-groupe C2 ou fracture plurifragmentaire du radius, le sous-groupe C3 ou fractures plurifragmentaires des deux os. Au tibia, dans les groupes A et B, la présence et la situation du trait fibulaire permettent de définir trois sous-groupes : le sous-groupe 1 se caractérise par l'intégrité fibulaire, le sous-groupe 2 par un trait fibulaire de niveau différent du trait tibial et le sous-groupe 3 par un trait fibulaire au même niveau.

Les imperfections de cette classification sont nombreuses. La définition même des carrés épiphysaires prête à discussion dans certaines localisations car ne correspond pas exactement aux limites entre zone spongieuse métaphysaire et corticale diaphysaire. Le principal défaut est de ne pas tenir compte des données épidémiologiques issues de l'analyse des traits fracturaires rencontrés. À titre d'exemple, de nombreuses fractures diaphysaires proximales fémorales irradient vers le massif trochantérien et constituent une entité traumatique particulière, dénommée fracture trochantérodiaphysaire. Certaines lésions traumatiques ne sont pas clairement identifiées dans la classification : c'est le cas des fractures diaphysaires antibrachiales ulnaires ou radiales associées à une luxation épiphysaire homolatérale. La création de certains groupes lésionnels n'a aucune conséquence pratique et complique inutilement la classification. La réalité même de certaines lésions peut être mise en doute. Ceci explique la faible reproductibilité de cette classification dès qu'elle porte sur l'ensemble des groupes, sous-groupes et adjonctions codées. [7]

> *Mise au point*
>
> Cette classification reste cependant simple et pratique lorsqu'on ne l'applique que pour différencier les trois groupes et sous-groupes lésionnels. Elle ne dispense pas d'études épidémiologiques pour identifier et souligner la fréquence et la localisation des fractures spécifiques à chaque diaphyse.

Classifications des lésions périosseuses

La fracture diaphysaire doit être considérée comme un des éléments unitaires du traumatisme locorégional d'un segment de membre : elle est ainsi indissociable des lésions du revêtement cutanéoaponévrotique et de l'éventuelle interruption des axes vasculaires et/ou des troncs nerveux. Ces atteintes traumatiques, classiquement rangées au chapitre des complications immédiates, font partie intégrante d'une seule et même lésion aiguë traumatique pluritissulaire.

Lésions du revêtement cutané

Fractures fermées

L'absence de plaie communicante en regard du foyer qui définit le caractère fermé de la lésion n'est pas pour autant une garantie de bénignité. La présence au point d'impact ou après quelques heures, en cas de déplacement important, de lésions cutanées (dermabrasion, phlyctènes séreuses ou sanglantes) crée des conditions particulières sur lesquelles ont insisté Tscherne et Gotzen. [8] Ces auteurs ont proposé une classification des fractures fermées selon l'importance de l'énergie traumatique, résumant parfaitement tous les cas de figure et débouchant sur des implications thérapeutiques immédiates. Selon Tscherne, les fractures fermées se divisent en quatre groupes de gravité croissante, basés sur l'atteinte des tissus périfracturaires et la comminution fracturaire. Au stade 0, les tissus périfracturaires ne sont pas lésés ou du moins de manière discrète ; la fracture, secondaire à un traumatisme indirect, est bifragmentaire. L'exemple type est la fracture tibiale en torsion du skieur. Au stade I, il existe une dermabrasion, une contusion cutanée par pression d'un fragment déplacé ou des phlyctènes en regard du foyer ; le foyer est peu ou modérément comminutif. L'exemple proposé est celui de la fracture-luxation en pronation de la cheville où l'atteinte cutanée est liée au déplacement du fragment malléolaire médial. Au stade II, le traumatisme direct est responsable d'une importante contusion musculaire et d'une dermabrasion contaminée. La comminution fracturaire est importante : l'exemple donné est celui d'une fracture bifocale du tibia. Le stade III associe contusion cutanée étendue, décollement aponévrotique sous-jacent, syndrome de loge patent ou ischémie par rupture de l'axe vasculaire du membre. Le foyer de fracture est fortement comminutif. Ainsi aux stades II et surtout III, l'absence d'ouverture cutanée ne donne qu'une illusion de bénignité du traumatisme, car la vitalité du membre est réellement compromise. Ces lésions cutanées modifient obligatoirement l'attitude thérapeutique.

Fractures ouvertes

Plusieurs classifications ont été établies selon des critères variables les rendant partiellement convertissables de l'une vers l'autre. La classification de Cauchoix et Duparc modifiée Duparc et Huten [9] repose uniquement sur la description de la lésion cutanée et ses possibilités de cicatrisation. Dans le type I, l'ouverture est punctiforme ou linéaire courte, sans décollement ni contusion, aisément suturable. Dans le type II, la plaie est irrégulière formant des lambeaux à vitalité douteuse, ou accompagnée d'un important décollement cutané ; une fois le parage fait, elle ne peut être suturée que sous tension, exposant à une nécrose secondaire. Le type III rassemble les fractures ouvertes avec perte de substance cutanée musculoaponévrotique ; dans le sous-groupe A, celle-ci est limitée en surface et sa

fermeture peut être assurée à partir des tissus sains périphériques. Dans le sous-groupe B, la perte de substance est importante, la cicatrisation dirigée d'évidence impossible et doit faire appel à un procédé de chirurgie plastique.

La classification de Gustilo [10] connaît une diffusion internationale. Elle tient compte de l'étendue des lésions des parties molles, du degré de contamination et le l'aspect fracturaire. Dans le type I, l'ouverture cutanée a moins de 1 cm de long ; ses bords sont propres, linéaires, non souillés ; il n'y a pas de contusion musculaire sous-jacente ; la fracture est bifragmentaire, transverse ou oblique courte. Dans le type II, l'ouverture cutanée mesure plus de 1 cm mais sans créer de lambeau ni d'avulsion cutanée. Les parties molles ont subi un écrasement léger ou moyen ; la contamination est modérée. Le foyer de fracture est partiellement comminutif. Le type III se caractérise par une haute énergie traumatique, d'importants dégâts tissulaires, une forte comminution et une grave contamination du foyer de fracture. Trois sous-groupes ont été créés par Gustilo. Le sous-groupe III A rassemble les fractures fortement comminutives avec une ouverture cutanée importante à peau contuse, dilacérée mais capable de couvrir l'os. Dans le type III B, l'os est largement découvert par une perte de substance cutanée, aponévrotique et musculaire ; le périoste lui-même est avulsé. La comminution est importante avec souvent perte de substance osseuse, la contamination majeure. Enfin, dans le sous-groupe III C, se rangent toutes les fractures ouvertes associées à une interruption de l'axe vasculaire du membre.

À l'étape clinique, la classification de Gustilo est apparue relativement peu reproductible, y compris entre traumatologues expérimentés. [11, 12] Elle est en fait applicable après le premier parage au bloc opératoire. Elle repose sur un parallélisme entre dégâts des parties molles, contamination et comminution fracturaire qui est loin d'être en pratique vérifié.

> *Mise au point*
>
> Ces classifications ont été essentiellement établies pour les fractures de jambe et ne tiennent pas compte de lésions cutanées préexistantes, de l'état vasculaire prétraumatique (varices, artériopathie oblitérante), de l'obésité, enfin et surtout de la situation anatomique de l'ouverture ou de la perte de substance. Au niveau du segment jambier, une perte de substance, en regard des muscles de la loge antérolatérale, n'a pas la même gravité qu'en situation distale sus-malléolaire où la diaphyse est directement sous-cutanée et techniquement difficile à recouvrir par un procédé plastique local. Les diaphyses humérales et surtout fémorales protégées par d'importantes masses musculaires sont plus facilement recouvertes par des procédés simples ou par cicatrisation dirigée. La classification idéale des fractures ouvertes est à établir.

Conduite à tenir

La conduite à tenir vis-à-vis d'une fracture diaphysaire de l'adulte est relativement stéréotypée, basée sur un bilan clinique, une imagerie médicale et des gestes de première urgence.

Bilan clinique

L'interrogatoire du patient ou de son entourage dans un bon nombre de cas révèle le mécanisme lésionnel et approche la notion d'énergie traumatique. Un traumatisé conscient présentant un polytraumatisme ou une fracture isolée conduit rapidement au diagnostic l'examinateur en raison des phénomènes douloureux intenses et de l'impotence fonctionnelle absolue. Il est simple de reconnaître une déformation diaphysaire avec angulation plus ou moins importante et raccourcissement du segment de membre. Chez le polytraumatisé inconscient et/ou transporté intubé et ventilé du site du traumatisme vers la structure hospitalière d'urgence, la sémiologie fracturaire peut être occultée.

L'inspection doit se faire dans d'excellentes conditions techniques chez un patient déshabillé par l'équipe paramédicale. Elle permet d'évaluer précisément l'atteinte du revêtement cutané. Dans le cadre d'une lésion fermée, les lésions ecchymotiques ou de dermabrasion sont facilement mises en évidence. Rapidement œdème et phlyctènes vont apparaître et sont autant d'éléments cliniques à considérer pour la prise en charge thérapeutique. Les plaies en regard ou à distance du foyer sont évaluées quant à leur étendue, leur situation et leur profondeur. Ce temps d'inspection doit être assuré par le praticien qui prend en charge le patient car, une fois les lésions cutanées examinées, elles sont recouvertes par un pansement stérile imbibé d'antiseptique uniquement enlevé au bloc opératoire.

Il est inutile de rechercher une mobilité anormale du foyer de fracture mais essentiel d'apprécier les pouls périphériques au-delà de la fracture. Cette évaluation est comparative chez le patient âgé et/ou tabagique. Avec précaution, les masses musculaires sont palpées à la recherche d'une tension algique. L'examen neurologique, orienté par la localisation fracturaire, se doit de s'intéresser au contingent sensitif et moteur du ou des troncs nerveux passant à proximité du foyer. Chez un patient conscient, l'intégrité de la fonction neurologique est très facilement affirmée en recherchant les territoires d'hypoesthésie ou d'anesthésie et la présence de paralysies ou parésies. L'atteinte la plus classique reste la paralysie radiale dans les fractures de la diaphyse humérale : le diagnostic repose sur l'hypoesthésie de la première commissure dorsale, la perte de la flexion dorsale du poignet, de l'extension des doigts, de l'extension et de l'abduction du pouce. Dans le cas d'atteinte vasculaire et/ou neurologique, l'alignement sommaire du membre fracturé est un geste qui s'impose en urgence ; c'est en fait après ce minimum de réduction que doivent être réévaluées la vascularisation distale et la fonction neurologique. Au terme de ce bilan clinique complet et attentif, il est possible de séparer les fractures diaphysaires selon la présence ou non d'une lésion associée, le degré et le type de l'atteinte du revêtement cutané. La fracture peut être d'emblée associée à une lésion neurologique tronculaire, en ischémie distale ou associée à un syndrome de loge aigu.

Imagerie médicale

L'examen radiologique sous double incidence après immobilisation et réduction minimale de la fracture permet de porter le diagnostic fracturaire lésionnel précis. Deux clichés sous double incidence sont théoriquement indispensables. Plus important est d'obtenir la visualisation complète de l'os fracturé, d'une épiphyse à l'autre, sur un cliché grand format ou sur des clichés centrés. Certaines lésions épiphysaires sont classiquement associées aux fractures diaphysaires et masquées par elles. L'exemple le plus caricatural est la fracture cervicale associée aux fractures de cuisse rencontrées dans 7 à 10 % des cas. [13, 14]

La réalisation des clichés est loin d'être aisée chez un patient algique. En présence d'un déplacement majeur évident sur une incidence, on peut se passer de la deuxième incidence. En revanche, devant un foyer peu ou pas déplacé, il est important d'obtenir la vision orthogonale pour évaluer avec précision le déplacement. L'examen radiographique permet de noter l'importance de l'œdème traumatique du tissu cellulaire souscutané, la présence d'air dans les loges musculaires et/ou d'un volumineux hématome. Une lésion préexistante fragilisante fait porter le diagnostic de fracture pathologique ; le plus souvent, elle a été précédée de symptômes préfracturaires et/ou évolue dans un contexte connu ou évident (sujet âgé ostéoporotique, patient souffrant d'un néoplasme viscéral métastasiant préférentiellement au squelette). À la diaphyse, une telle circonstance est rare, du moins dans un contexte révélateur d'une étiologie

> ### Mise au point
>
> Au stade clinique, une fracture diaphysaire revêt schématiquement les tableaux suivants.
>
> • Peau et tissu cellulaire sous-cutané strictement intacts (stade 0 de Tscherne), absence de toute atteinte nerveuse tronculaire ou unique, loges musculaires souples.
>
> • Plaie cutanée punctiforme ou linéaire courte (stade 1 de Cauchoix-Duparc et de Gustilo) ou simple dermabrasion ou contusion cutanée limitée (stade 1 de Tscherne) sans atteinte ischémique ni tronculaire, loges musculaires souples.
>
> • Ouverture manifeste du foyer par une plaie longue linéaire à contours modérément contus mais sans perte de substance (stade II de Cauchoix-Duparc ou IIA de Gustilo) ; ou bien dermabrasion importante étendue avec contusion musculaire sous-jacente et/ou décollement sous-cutané (stade II de Tscherne). Pas d'ischémie ni atteinte neurologique.
>
> • Foyer largement exposé avec une perte de substance musculocutanée mettant à nu le squelette sur plusieurs centimètres carrés (stade III de la classification française et IIIB de Gustilo). Vascularisation distale assurée comme en témoigne la présence de pouls tronculaires et sous-unguéaux.
>
> • Membre en ischémie totale par rupture d'un axe vasculaire, ou partielle par syndrome de loge quel que soit l'aspect cutané.
>
> • Amputation totale ou subtotale de membre, ou écrasement majeur.

tumorale primitive ou secondaire. L'imagerie des fractures diaphysaires se limite à la radiologie conventionnelle de qualité irréprochable : seul un doute sur une image pourrait faire pratiquer un examen tomodensitométrique.

Premiers gestes thérapeutiques

Les bilans clinique et radiologique sont effectués dans le même temps que des gestes thérapeutiques. En fonction du site fracturaire et de l'importance du déplacement est mise en place une immobilisation provisoire par attelle gonflable pour le membre thoracique ou le squelette jambier, par traction collée ou transosseuse pour une fracture fémorale. Un bloc antalgique du nerf fémoral au pli de l'aine pour une fracture de cuisse est devenu de pratique courante ; réalisé sur le site même de l'accident, il assure au patient un transport le plus confortable possible. Une voie veineuse permet d'effectuer un bilan biologique préopératoire et d'administrer des antalgiques. Pour les fractures de la diaphyse fémorale et/ou le polyfracturé, la perfusion de macromolécules en attente d'une éventuelle transfusion sanguine s'impose.

■ Évolution

L'évolution à court et moyen termes d'une fracture diaphysaire peut être marquée par une série de complications ou d'événements, non seulement liés au traumatisme locorégional mais aussi au terrain et aux tares préexistantes. Seules les complications liées à la fracture elle-même sont envisagées ici.

Complications précoces

Dans les heures et les jours qui suivent une fracture diaphysaire et son traitement peut survenir une série de complications aux conséquences fonctionnelles, voire vitales, parfois très importantes. Le traumatologue doit les connaître, les redouter et les prévenir car elles imposent des gestes immédiats.

Syndrome de loge

Le syndrome de loge post-traumatique est une ischémie partielle des masses musculaires aboutissant à une nécrose irréversible. Les fractures diaphysaires et essentiellement celles du squelette jambier sont exposées à cette complication qui s'amorce dès le traumatisme. L'augmentation de la pression dans les loges musculaires est liée à l'hématome lésionnel et à l'œdème post-traumatique : lorsque la pression dépasse un certain seuil critique, le débit sanguin microcirculatoire est insuffisant pour assurer les besoins métaboliques. Il s'ensuit un œdème cellulaire ischémique autoaggravant. Les loges musculaires autour du squelette jambier sont closes et parfaitement limitées, expliquant la quasi-exclusivité de ce syndrome après fracture de jambe. Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique imposant des aponévrotomies décompressives dans les heures qui suivent son installation. [15] Le syndrome de loge est systématiquement évoqué et recherché dans le suivi immédiat d'une fracture de jambe ainsi que dans le cadre d'un traumatisme à haute énergie, d'autant qu'un geste opératoire et en particulier un enclouage a été réalisé. Le signe d'alarme le plus important est la douleur, anormalement intense, associée à une tension algique du mollet, exacerbée par l'étirement passif des muscles issus de la loge sous tension. La prise de la pression intramusculaire est un geste obligatoire au moindre doute diagnostique. L'aponévrotomie est pratiquée lorsque la pression est supérieure à 40 mmHg et/ou la différence avec la pression diastolique artérielle est inférieure à 30 mmHg. [16] Des capteurs spéciaux d'usage très simple sont actuellement disponibles et doivent faire partie du matériel de tout bloc d'urgence traumatologique.

Embolie graisseuse

L'embolie graisseuse recouvre un ensemble de manifestations cliniques, biologiques et radiologiques secondaires à l'obstruction du réseau microcirculatoire pulmonaire par la migration systémique de gouttelettes lipidiques issues du foyer de fracture. Ce syndrome est essentiellement rencontré après fracture des diaphyses de gros volume, le tibia et surtout le fémur. En effet, ces diaphyses associent richesse en lipides de la moelle médullaire et importance du réseau veineux périosté et endomédullaire. Sa traduction clinique est d'intensité variable, allant d'une simple modification gazométrique à une détresse respiratoire avec coma. [17, 18] L'embolie graisseuse, apanage de l'adulte jeune, est favorisée par le choc hypovolémique, un transport inconfortable sans immobilisation du membre, le polytraumatisme et une ostéosynthèse retardée. En fait, l'embolisation vers les capillaires pulmonaires de lipides, les perturbations du métabolisme des acides gras circulants et de la coagulation sont des phénomènes constants et précoces après fracture diaphysaire fémorale. Son retentissement pulmonaire est variable, lié à l'importance quantitative des embolies et à la capacité pour le poumon de les filtrer, cette fonction pouvant être éventuellement altérée par le traumatisme. Après une fracture diaphysaire fémorale, toute perturbation inexpliquée de la conscience, toute détresse respiratoire doivent faire évoquer une migration embolique lipidique dans les premiers moments qui suivent le traumatisme. La présence de pétéchies, les modifications gazométriques, les images radiologiques de syndrome alvéolaire diffus affirment le diagnostic (critères de Gurd). L'alésage a été rendu responsable d'initier, voire d'aggraver la migration embolique : sa réalisation technique doit répondre à des règles techniques strictes, ce qui diminue considérablement l'importance et la gravité de la migration embolique. [19]

Maladie thromboembolique

La mise sous anticoagulant est systématique après fracture du membre pelvien. La mobilisation immédiate et la déambulation avec ou sans appui, le port de bas de contention sont les autres

mesures préventives limitant la survenue d'une phlébite surale et la migration embolique pulmonaire. Les fractures de jambe sont plus fréquemment pourvoyeuses de cette complication. La prévention par une héparine de bas poids moléculaire ne met pas totalement à l'abri d'une thrombose veineuse. Elle en modifie la symptomatologie : une tension algique du mollet, un œdème locorégional, une douleur à la flexion dorsale de la cheville sont d'interprétation difficile dans les premiers jours postopératoires. Le diagnostic repose sur l'échodoppler dont les indications doivent être larges en raison de son caractère non invasif et d'autant que le patient présente des facteurs de risques (immobilité liée au polytraumatisme, varices, obésité...).

Complications post-thérapeutiques

Chaque méthode thérapeutique expose à des complications spécifiques qu'il faut dépister et prévenir dans les jours et les semaines qui suivent sa mise en œuvre. Après traitement orthopédique, la survenue d'un déplacement secondaire à la fonte de l'œdème est le témoignage d'une instabilité réductionnelle de la fracture et signe les limites de la méthode. Un appui intempestif ou une utilisation intense et déraisonnable du membre peut aussi expliquer un déplacement secondaire. Le déplacement et son importance quantitative se recherchent sur un cliché face/profil de la diaphyse fracturée. Au-delà de la 3^{e}/4^{e} semaine, ce risque s'estompe. Des lésions cutanées par irritations compressives du plâtre peuvent survenir, imposant un changement du système d'immobilisation ou son abandon pour une autre méthode.

Une paralysie postopératoire d'origine iatrogène peut être déplorée après certaines fractures ostéosynthésées : la plus fréquente est la paralysie radiale après ostéosynthèse par plaque d'une fracture diaphysaire humérale. La paralysie est essentiellement liée à une traction sur ce tronc nerveux lors de sa dissection. La récupération neurologique est la règle en quelques mois. D'autres complications sont plus exceptionnelles, liées à l'installation du patient sur la table orthopédique (paralysie du nerf pudendal, du fibulaire commun) lors de l'enclouage centromédullaire.

La complication post-thérapeutique la plus redoutée est l'infection du site opératoire. Dans la mesure où les patients ont bénéficié d'une antibioprophylaxie systématique, le diagnostic est souvent retardé, se traduisant par un incident cicatriciel, une fébricule et des perturbations des marqueurs biologiques de l'infection (accélération de la vitesse de sédimentation, augmentation du taux de *C reactive protein* [CRP]). Le tableau clinique avec hyperthermie, écoulement purulent cicatriciel, altération de l'état général est exceptionnel. Outre la contamination peropératoire cutanée ou par contiguïté avec un foyer septique, les tares préexistantes à la fracture (diabète, immunodépression) sont des facteurs favorisants imposant une gestion spécifique. La nécrose cutanée d'un lambeau conservé lors de la fermeture d'une fracture ouverte ou après un geste de chirurgie plastique peut être uniquement d'origine ischémique ou liée à une surinfection. De manière habituelle, les germes responsables de ces infections secondaires ne sont pas des germes contaminants initiaux : la contamination traumatique fait le lit de l'infection nosocomiale secondaire. La prévention passe par un lavage et un parage initiaux rigoureux, renouvelés au moindre doute, et une fermeture par suture si les berges cutanées sont saines, ou secondaire précoce par un geste de chirurgie plastique.

Consolidation

La consolidation clinique et radiologique d'une fracture diaphysaire varie en fonction de la localisation anatomique, de la comminution du foyer et de la présence de lésion musculocutanée ; elle se situe entre 3 et 4 mois. Elle est affirmée par des critères radiologiques : on admet qu'une fracture est consolidée lorsque trois corticales sur deux incidences orthogonales sont en continuité. Mais la sémiologie radiologique de la consolidation est variable en fonction du traitement et ce d'autant que du matériel d'ostéosynthèse est présent. Des études prospectives ont montré la difficulté d'évaluer l'ostéogenèse même auprès d'opérateurs expérimentés. [20] La consolidation est affirmée sur un faisceau d'arguments à la fois cliniques (indolence à l'appui et/ou la mobilisation) et radiologiques (cal unitif et évolutif sur des clichés successifs).

Aléas de la consolidation

Absence de consolidation ou pseudarthrose

L'absence d'un cal unitif et indolore au-delà des délais normaux définit la pseudarthrose. Il est classique de parler de retard de consolidation avant la fin du sixième mois et de pseudarthrose avérée au-delà. Cet échec de l'ostéogenèse de réparation est définitif et ne se résout que par un geste opératoire complémentaire. L'aspect clinique d'une pseudarthrose est variable allant d'une mobilité importante dans le foyer à une simple douleur mécanique à la mise en charge ou à la mobilisation du segment diaphysaire. La présence d'un matériel d'ostéosynthèse modifie la symptomatologie en maintenant un certain degré provisoire de rigidité à l'os. La rupture d'un implant ou son déplacement sont des signes quasi pathognomoniques de pseudarthrose : l'absence de consolidation impose aux implants des contraintes répétitives conduisant inéluctablement aux limites de leur solidité mécanique et de leur adhérence à l'os.

La sémiologie radiologique du foyer de pseudarthrose revêt deux aspects quel que soit le type de traitement orthopédique ou chirurgical appliqué. La pseudarthrose est dite atrophique lorsque aucun cal n'est présent : les traits de fracture sont visibles aussi nettement qu'au début du traitement, les extrémités diaphysaires sont quelque peu effilées et porotiques. L'ostéogenèse est totalement absente. À l'inverse, l'aspect radiologique d'une pseudarthrose dite hypertrophique se caractérise par un cal circulaire volumineux mais non unitif. L'ostéogenèse est effective mais le manque de stabilité et d'immobilisation du foyer a empêché qu'elle soit efficace. Sa mise en évidence nécessite parfois un complément d'imagerie médicale : clichés conventionnels en obliquité variable, tomographies classiques, ou mieux, tomographies axiales transverses dont les appareils les plus récents minimisent les artefacts liés à la présence de matériel métallique, permettent de mettre en évidence l'absence de cal pontant le foyer.

Les pseudarthroses diaphysaires sont plus fréquentes après lésions comminutives ou largement ouvertes. Certains sites fracturaires sont plus exposés : tibial distal, zone soustrochantérienne. L'insuffisance d'immobilisation, la persistance d'un écart fragmentaire de plusieurs millimètres sont les erreurs thérapeutiques habituellement rencontrées après traitement orthopédique. L'absence de stabilité du foyer, en particulier des contraintes en torsion, une réduction imparfaite exposent à la pseudarthrose après traitement opératoire. Après ostéosynthèse, il faut toujours craindre une surinfection et ce d'autant que la fracture était initialement ouverte, et que l'ostéosynthèse a été longue et laborieuse. La pratique obligatoire de l'antibioprophylaxie modifie le tableau clinique de l'infection qui ne se traduit que par des signes inflammatoires locaux discrets et des modifications peu importantes des marqueurs biologiques. En particulier, les surinfections à staphylocoques à coagulase négative, actuellement très répandus se traduisent par des tableaux torpides, quasi asymptomatiques. L'infection doit être systématiquement évoquée devant une pseudarthrose avérée ou une consolidation en retard sur les délais habituels. Le contexte clinique est parfois évocateur : fébricule postopératoire persistante et inexpliquée, incidents cicatriciels, écoulements séreux prolongés. Une réaction périostée importante en amont et en aval du foyer est un argument radiologique en faveur d'une pseudarthrose septique. Toute pseudarthrose opérée doit comporter plusieurs prélèvements bactériologiques et histologiques systématiques à la recherche d'une infection torpide.

Plusieurs études prospectives viennent de démontrer que le tabagisme était un facteur favorisant indiscutable de pseudarthrose [21]: le patient doit en être averti et invité à cesser de fumer. De nombreux éléments entrent en ligne de compte dans la prise en charge d'une pseudarthrose avérée dont le caractère

aseptique a été affirmé : présence de matériel rompu, déplacement du foyer, erreur thérapeutique manifeste. Schématiquement, une pseudarthrose atrophique nécessite un apport osseux analogue pour relancer l'ostéogenèse et une ostéosynthèse stable du foyer. Une pseudarthrose hypertrophique nécessite en premier lieu une stabilisation du foyer par un montage rigide. Dans les deux cas, au membre pelvien, l'enclouage centromédullaire verrouillé avec alésage, appui précoce, a démontré son efficacité. Au membre thoracique, l'association autogreffe spongieuse iliaque et plaque est recommandée. [22]

> **“ *Conduite à tenir***
>
> Le retentissement clinique d'une pseudarthrose diaphysaire est tel que sa prise en charge chirurgicale est obligatoire. Elle se doit d'être précoce : il n'est pas nécessaire d'attendre le classique délai de 6 mois. Le caractère partiel et surtout non évolutif des signes d'ostéogenèse radiologique doit faire reconsidérer l'attitude thérapeutique vis-à-vis de la fracture.

Cals vicieux diaphysaires

La consolidation complète du foyer diaphysaire pérennisant un ou plusieurs déplacements élémentaires initiaux définit un cal vicieux. Il est l'apanage du traitement orthopédique, mais certaines ostéosynthèses, en particulier centromédullaires réalisées à foyer fermé, peuvent en générer dans un des trois plans de l'espace. Le cal vicieux est secondaire à un défaut initial de réduction ou à un déplacement secondaire. Son retentissement à court et long termes est directement lié à son importance quantitative et à la diaphyse concernée. Ainsi, à l'humérus, un cal vicieux rotatoire, angulaire ou un raccourcissement ont peu ou pas de retentissement fonctionnel immédiat lorsque pris unitairement, ils ne dépassent pas 20° ou 10° en cas d'association multidirectionnelle. Les cals vicieux des os antibrachiaux sont mal tolérés et retentissent sur la pronosupination. Au membre pelvien, les cals vicieux les plus fréquents sont les raccourcissements entraînant boiterie et attitude scoliotique. Une inégalité inférieure à 1 cm a peu de conséquence clinique. Au-delà du centimètre, la correction orthopédique est obligatoire et devient difficile au-delà de 2 cm. Une chirurgie d'égalisation se discute pour les grands raccourcissements au-delà de 4 cm. Les cals vicieux angulaires frontaux des diaphyses fémorales et tibiales retentissent à long terme sur un des compartiments fémorotibiaux, dont la surcharge mécanique engendre l'arthrose. [23, 24]

Le retentissement est d'autant plus précoce que l'angulation diaphysaire siège près du genou. Au-delà de 10° de varus diaphysaire fémoral, l'évolution arthrogène est inéluctable. Les cals vicieux dans le plan sagittal sont mieux tolérés lorsqu'ils sont isolés ; associés à une déviation en varus ou en valgus, ils accentuent le retentissement articulaire. Les cals vicieux angulaires distaux de la diaphyse tibiale modifient l'horizontalité de l'interligne tibiotalien, source d'une dégénérescence arthrosique. L'évaluation exacte d'un cal vicieux diaphysaire repose sur une analyse radiologique précise, en particulier en tomodensitométrie, seule capable de mettre en évidence un trouble rotatoire associé à une anomalie frontosagittale. [25] La décision de correction par ostéotomie dépend de cette analyse, du retentissement articulaire du cal vicieux, de l'âge du patient.

■ Traitement

Principes généraux

Le traitement d'une fracture diaphysaire doit tenir compte non seulement des données biomécaniques spécifiques à cette localisation, mais aussi du contexte de survenue et des lésions associées. Les règles biomécaniques et biologiques qui régissent l'ostéogenèse sont étroitement liées : en fonction du type de traitement appliqué, telle ou telle structure histologique diaphysaire assure en premier et de manière préférentielle la consolidation. [4, 5] Certaines contraintes, en particulier verticales, au membre pelvien apparaissent bénéfiques, alors que celles en torsion s'opposent à l'ostéogenèse. [2, 3] Dans les méthodes orthopédiques, l'ostéogenèse périostée est prédominante et tolère un certain degré de micromobilité du foyer. [26] Dans les techniques centromédullaires, la présence du matériel supprime l'action de l'endoste : l'ostéogenèse est essentiellement périostée, d'autant plus rapide et efficace que des contraintes verticales sont appliquées au foyer par la mise en charge partielle ou totale. Dans les ostéosynthèses latérocorticales vissées, le cal cortical direct dit « per primam » exige une stabilité absolue. [27]

Méthodes thérapeutiques

Traitement orthopédique

Autrefois, méthode thérapeutique à part entière, l'extension continue par traction transosseuse est devenue une mesure d'attente d'une ostéosynthèse définitive chez un polytraumatisé et/ou un polyfracturé. Les gestes de pose d'une broche de traction doivent être cependant connus : transcalcanéenne pour une fracture de jambe, transtibiale ou transcondylienne pour une fracture fémorale, transolécrânienne pour une fracture humérale. Les règles techniques sont connues : asepsie rigoureuse, repères anatomiques précis, broche de taille suffisante enfoncée au moteur à vitesse lente de manière orthogonale à l'axe diaphysaire.

La méthode orthopédique conventionnelle associe une réduction du foyer diaphysaire sous anesthésie et une immobilisation des articulations sus- et sous-jacentes. Ce traitement n'est applicable que pour les fractures des diaphyses tibiale et humérale. Pour cette dernière, le temps de réduction est extemporané ou progressif par « plâtre pendant » ; le seul poids du membre assure l'effet de traction et d'alignement. Sarmiento [28] a montré l'intérêt d'une mobilisation précoce des fractures diaphysaires tout en libérant les articulations sus- et sous-jacentes. Sa méthode dite fonctionnelle débute par un traitement orthopédique classique permettant la réduction de la fracture et l'engluement du foyer. Vers la 2^e à 3^e semaine, une orthèse moulée plâtrée ou en matière synthétique est appliquée sur le seul segment diaphysaire fracturé ; l'appui et/ou la mobilisation des articulations est possible. La seule pression circulaire de cette orthèse assure la stabilité du foyer de fracture, et favorise l'ostéogenèse périostée. Cette méthode a été validée pour les fractures diaphysaires humérales (Fig. 1), tibiales et ulnaires. [28-30] Elle reste contraignante pour le patient et nécessite une parfaite compréhension de la méthode et son adhésion.

Traitement opératoire

Les fractures diaphysaires des membres répondent aux trois grandes techniques opératoires d'ostéosynthèse : fixation externe, ostéosynthèses latérocorticales et centromédullaires.

Fixation externe

La fixation externe a fait de très importants progrès techniques vers une meilleure stabilité du foyer avec un encombrement moindre et une pose plus simple des montages. Pour les fractures diaphysaires, la fixation externe se fait par ancrage de fiches métaphysodiaphysaires proximodistales, non transfixantes. Classiquement réservée aux fractures ouvertes ou en ischémie, la fixation externe est pour certains le traitement univoque des lésions diaphysaires. [31] Ainsi, elle a été appliquée

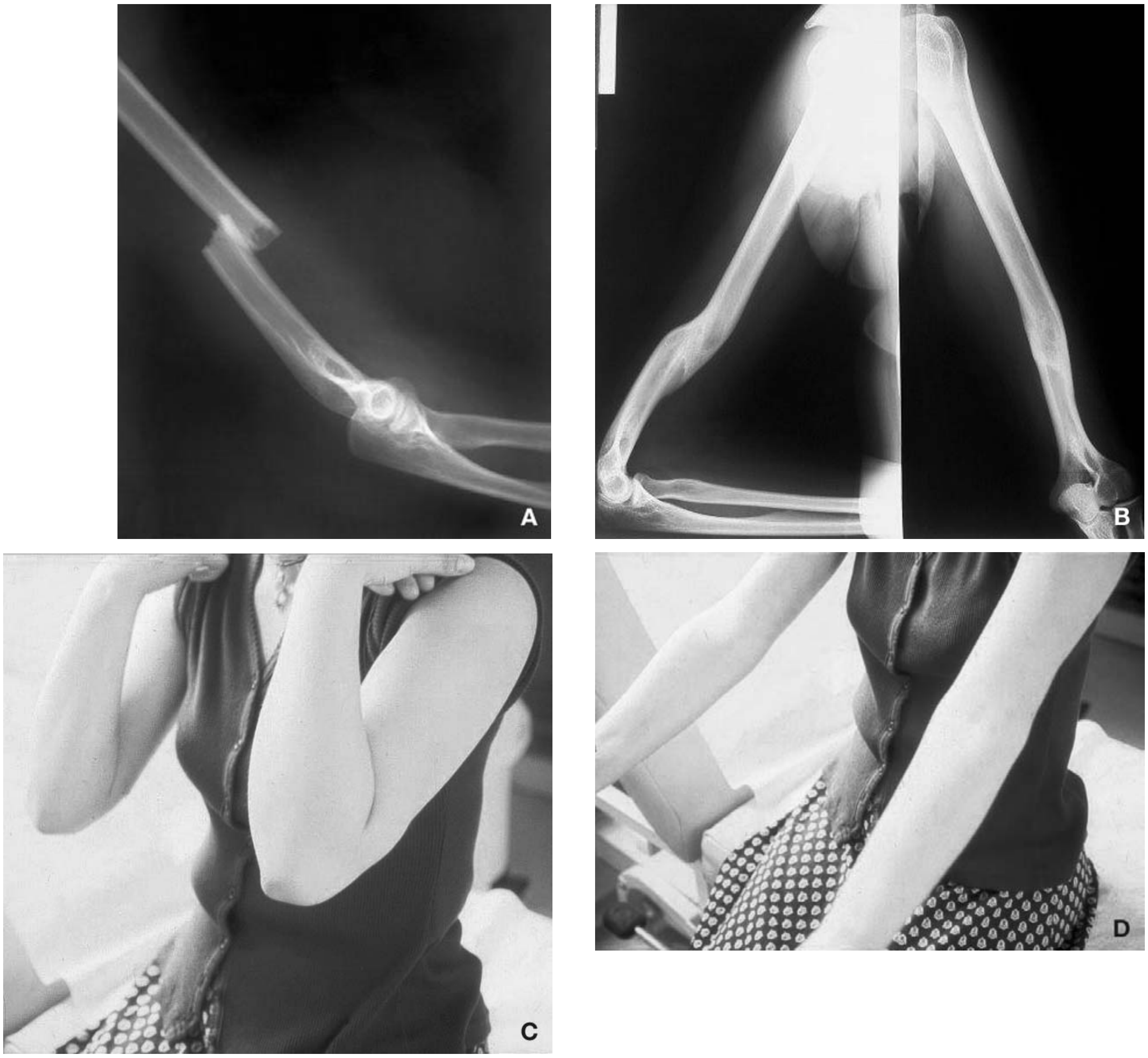

Figure 1.
A. Fracture transversale du tiers moyen de l'humérus. Traction par plâtre pendant, de 3 semaines, puis relais par orthèse de Sarmiento pendant 3 mois.
B. Résultat radiologique au sixième mois.
C. Résultat sur la flexion.
D. Résultat sur l'extension et l'aspect esthétique.

essentiellement aux fractures de jambe (Fig. 2) et de manière plus accessoire aux fractures diaphysaires fémorales ou humérales. Le fixateur externe neutralise parfaitement les contraintes verticales et de manière moins nette les contraintes rotatoires. Pour les fractures situées au membre pelvien, le déblocage de l'appareil permet quelques micromouvements verticaux lors de la mise en charge, augmentant les contraintes bénéfiques au niveau du foyer. La surinfection des fiches et/ou la difficulté de la mobilisation articulaire sont les inconvénients de la méthode. L'ostéite autour des fiches fait perdre toute stabilité mécanique au montage. L'ablation en ambulatoire ou sous une très brève anesthésie du matériel est un avantage apprécié par le chirurgien et son patient. Chez un grand polytraumatisé ou polyfracturé en détresse vitale et/ou choc hypovolémique, la fixation externe provisoire permet une stabilisation immédiate des foyers diaphysaires en attente d'une ostéosynthèse interne différée : c'est la notion de *damage orthopedic control* developpée par Hildebrand et al., [32] Pape et al., [33] et Scalea et al. [34]

Ostéosynthèse latérocorticale

Les ostéosynthèses latérocorticales par plaque vissée ont de larges indications dans les fractures diaphysaires fémorales, tibiales et surtout humérales. Elles répondent aux règles techniques de l'AO, [19] soit un montage rigide par une plaque comportant de quatre à huit vis au-dessus et au-dessous du foyer de fracture en mis en compression. Celle-ci est assurée par des vis supplémentaires à travers le foyer de fracture associée à une plaque de neutralisation ou par autocompression par plaque à trou ovalaire. La compression du foyer de fracture augmente considérablement la rigidité du montage et par là même favorise une ostéogenèse corticale. L'ouverture large du foyer de fracture, la possibilité de traction sur un élément neurologique proche (nerf radial pour la diaphyse humérale) sont les reproches faits à cette technique. L'efficacité des ostéosynthèses par plaque a été principalement établie pour les fractures humérales [35, 36] et les fractures fémorales [37] (Fig. 3).

De nouvelles plaques d'ostéosynthèse à tête de vis verrouillable viennent d'être récemment mises au point. Elles reposent sur un principe opératoire original avec abord limité du foyer de fracture, réduction indirecte et pontage de celui-ci par la plaque. [5, 38, 39] Cette ostéosynthèse dite mini-invasive a été validée pour les fractures de la diaphyse fémorale. [40-42]

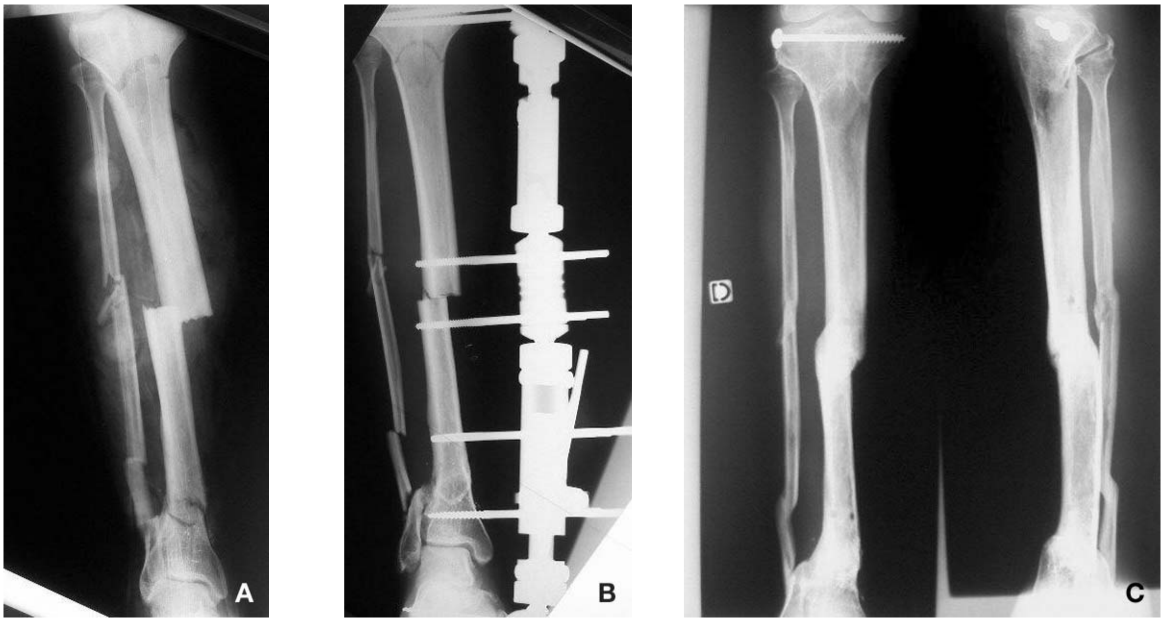

Figure 2.
A. Fracture trifocale du tibia. Ouverture punctiforme au tiers moyen. Syndrome de loge.
B. Mise en place d'un fixateur externe après aponévrotomie en urgence. Fixateur monoaxial dynamique laissé en place 6 mois. Verticalisation du patient à la troisième semaine. Mise en charge au quatrième mois.
C. Résultat radiologique à la consolidation au neuvième mois postopératoire. Fixateur externe enlevé au sixième mois. Relais par une orthèse de type Sarmiento.

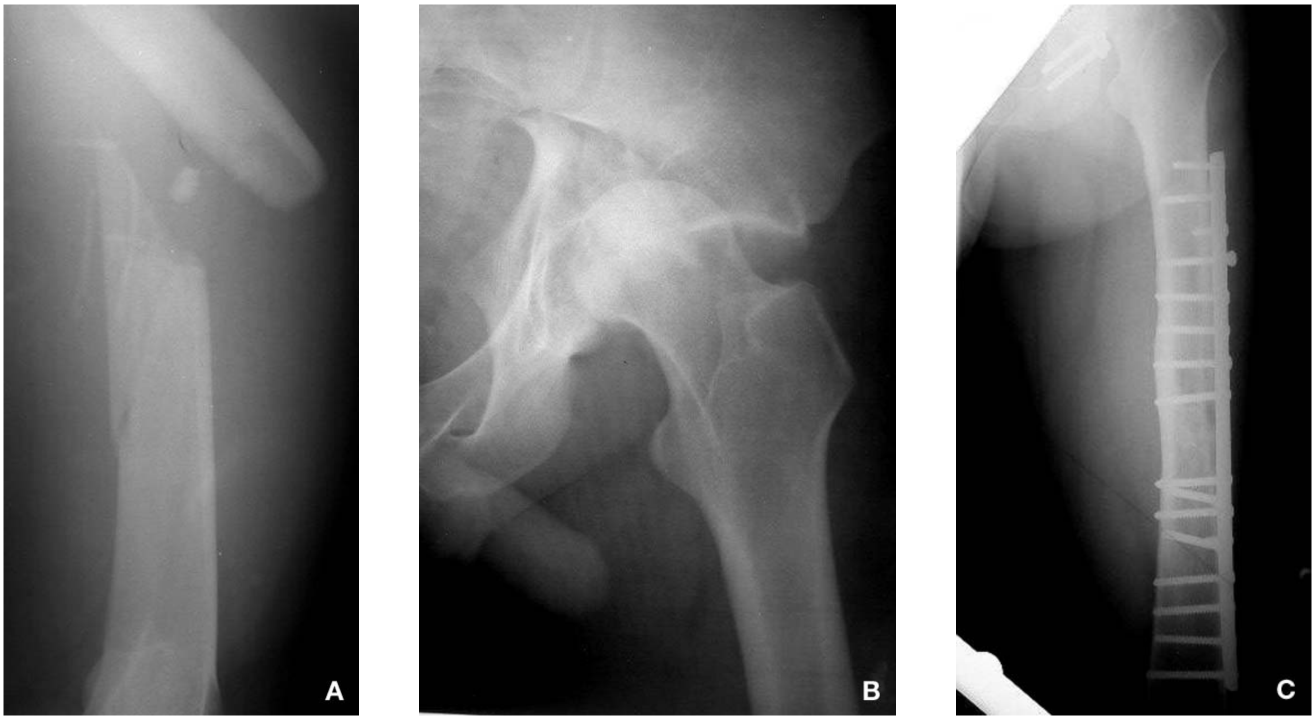

Figure 3.
A. Fracture tiers moyen déplacée de la diaphyse fémorale gauche avec coin de flexion.
B. Fracture avec une fracture-luxation du cotyle homolatéral. En urgence, mise en place d'une ostéosynthèse par plaque vissée et traction.
C. Consolidation de la fracture diaphysaire. L'ostéosynthèse de la fracture de l'acétabulum a eu lieu au huitième jour postopératoire après la période de traction transtibiale.

Les fractures diaphysaires du membre pelvien représentent une excellente indication de l'enclouage centromédullaire, en raison de la longueur du canal et de la possibilité d'augmenter la stabilité par un verrouillage proximal et/ou distal. L'ostéogenèse est assurée essentiellement par le cal périosté. L'augmentation des contraintes bénéfiques est possible par la mise en charge ou la dynamisation du clou (Fig. 4). L'alésage, en calibrant la cavité médullaire, évite le blocage du matériel lors de son enfoncement, permet d'utiliser un clou plus volumineux et a un indiscutable effet ostéogénique. Pour les fractures de la diaphyse fémorale (Fig. 5), l'enclouage avec alésage est apparu comme la technique la plus sûre et la plus efficace. [43-45] Une nouvelle technique d'enclouage rétrograde du fémur à partir de l'échancrure intercondylienne est actuellement proposée, en particulier lorsque l'accès proximal trochantérien n'est pas utilisable car porteur d'une prothèse ou d'une ostéosynthèse (Fig. 6). Au niveau de la diaphyse humérale, l'enclouage verrouillé est effectué par voie antérograde avec verrouillage par système endomédullaire, [46, 47] ou rétrograde par abord de la cavité médullaire en sus-olécrânien. [48] La stabilité de tels

Figure 4.
A. Fracture bifocale du tibia droit. Ouverture type II de la classification française.
B. Mise en place en urgence d'un clou centromédullaire sans alésage verrouillé en statique.
C. Contrôle radiologique au huitième mois postopératoire. Le patient a été mis en charge au quatrième mois postopératoire. Déverrouillage du clou au sixième mois postopératoire par ablation des vis inférieures.

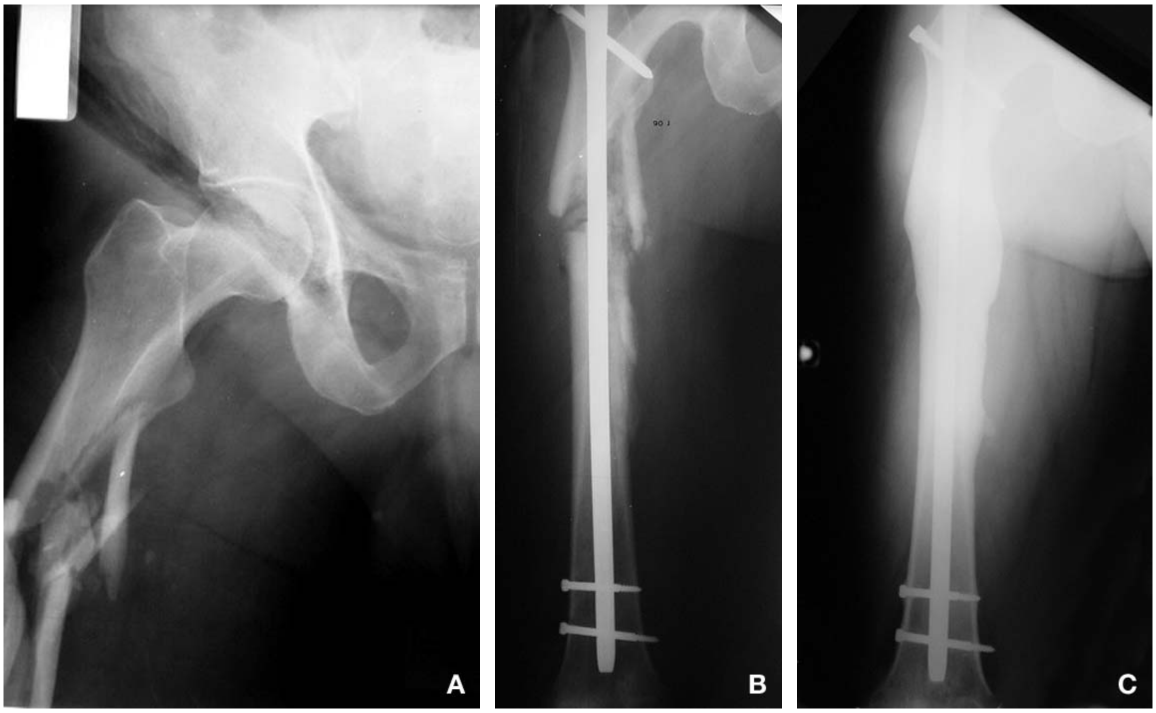

Figure 5.
A. Fracture comminutive tiers moyen-tiers supérieur du fémur droit, fermée.
B. Enclouage centromédullaire verrouillé, statique en urgence avec alésage. Contrôle radiologique au deuxième mois postopératoire.
C. Résultat au cinquième mois postopératoire après mise en charge au troisième mois. Consolidation complète.

montages a été testée expérimentalement : le blocage par le verrouillage est indispensable pour neutraliser les contraintes en torsion qui interfèrent sur la consolidation. [49] Au tibia, l'efficacité de l'enclouage avec alésage dans les fractures fermées ou à ouverture modérée a été prouvée. [50] Dans les fractures diaphysaires ouvertes ou pour éviter les inconvénients de l'alésage, des clous non alésés sont proposés ; ils ont des propriétés mécaniques moins performantes. [51] À l'humérus, Hackethal a décrit une technique d'embrochage fasciculé avec abord distal, au-dessus de la fossette olécrânienne de la cavité médullaire. Cette technique simple et fiable nécessite cependant une grande rigueur technique : impaction du foyer, remplissage médullaire par plusieurs broches, divergence épiphysaire céphalique, blocage distal à la fenêtre corticale (Fig. 7).

L'ensemble de ces techniques nécessitent l'utilisation d'un amplificateur de brillance pour assurer la réduction à foyer fermé, l'enclouage et le verrouillage, mais offrent une stabilité maximale pour un geste souvent peu invasif. Afin de supprimer l'inconvénient de l'irradiation de l'équipe médicale, des systèmes de navigation sont en cours d'évaluation clinique. [52, 53]

■ Conclusion

Les fractures diaphysaires doivent être considérées comme un traumatisme locorégional dans lequel la perte de rigidité du squelette n'est qu'un des aspects anatomiques. Les lésions des parties molles, en particulier cutanées, ou l'atteinte concomitante des structures vasculonerveuses font partie intégrante de ce traumatisme en lui imprimant une connotation de gravité. Chaque diaphyse se caractérise par un aspect clinique particulier : paralysie radiale contemporaine des fractures humérales, luxations épiphysaires associées aux fractures antibrachiales, ouvertures cutanées des fractures tibiales, ou des complications spécifiques : paralysie radiale postopératoire après ostéosynthèse

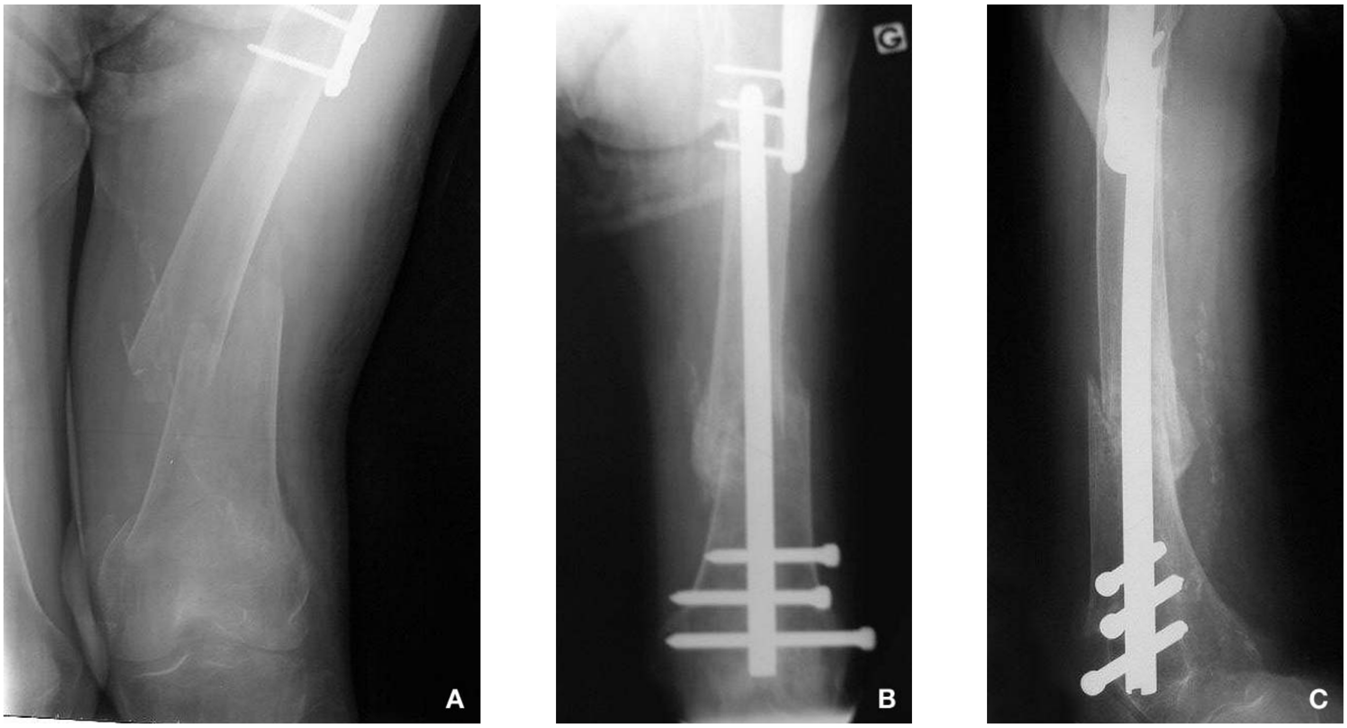

Figure 6.
A. Patiente âgée de 85 ans présentant une fracture diaphysaire basse au-dessous d'une ostéosynthèse par vis-plaque. État général précaire. Fonction de marche très limitée.
B. Mise en place d'un clou rétrograde. Ablation provisoire des dernières vis de la plaque puis passées à travers le clou. Contrôle radiologique de face au troisième mois postopératoire. Patiente mise au fauteuil dès le lendemain de l'intervention.
C. Contrôle radiologique de profil.

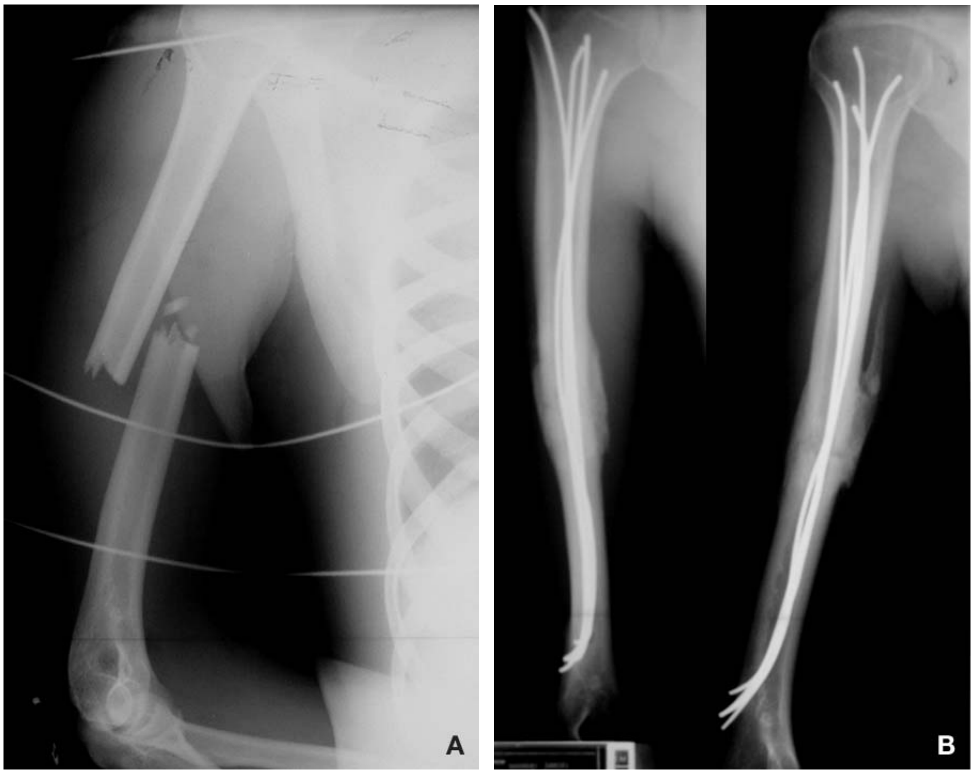

Figure 7.
A. Fracture transversale tiers moyen de l'humérus droit très déplacée chez une polytraumatisée avec contusion thoracique.
B. En urgence, enclouage selon Hackethal. Contrôle radiologique au troisième mois postopératoire. Consolidation acquise. Mobilité complète de l'épaule et du coude.

humérale, retentissement sur la pronosupination des fractures antibrachiales, embolie graisseuse après fractures de cuisse, syndrome de loge après fractures du tibia. De nombreuses méthodes thérapeutiques sont utilisables après fracture diaphysaire, chacune ayant des indications préférentielles. Aussi, le traitement fonctionnel décrit par Sarmiento a d'excellentes indications dans les fractures tibiales et surtout humérales chez le monotraumatisé. Les trois grandes méthodes d'ostéosynthèse - plaque vissée, enclouage, fixation externe – se répartissent la plupart des indications ; chacune a fait des progrès techniques importants, repose sur un choix personnel lié aux habitudes et à la pratique de l'opérateur, mais comporte des indications incontournables : ostéosynthèse par plaque des fractures antibrachiales, enclouage verrouillé des fractures

fémorales, fixation externe dans les délabrements ouverts du squelette jambier. Le pronostic de consolidation est favorable grâce à ces méthodes : dans un avenir proche, l'utilisation de protéines induisant l'ostéogenèse doit offrir une garantie supplémentaire de fusion. [54]

Références

[1] Singer BR, MacLauchlan GJ, Robinson CM, Christie J. Epidemiology of fracturee in 15 000 adults: influence of age and gender. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:243-8.

[2] Chao EY, Inoue N, Elias JJ, Aro H. Enlancement of fracture healing by mechanical and surgical intervention. *Clin Orthop* 1998;**355**:163-78.

[3] Kenwright J, Gardner T. Mechanical influences on tibial fracture healing. *Clin Orthop* 1998;**355**(suppl):S179-S190.

[4] Meyrueis JP. La fixation d'une fracture doit-elle être stable ou instable, statique ou dynamique? In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 2002. p. 113-24.

[5] Perren SM. The concept of biological plating using the limited contact-dynamic compression plate (LC-DCP). Scientific background, design and application. *Injury* 1991;**22**(suppl1):1-41.

[6] Muller ME, Nazarian S, Koch P. *Classification AO des fractures*. Berlin: Springer-Verlag; 1987.

[7] Johnstone J, Radford W, Parnell EJ. Interobserver variations using the AO/ASIT classification of long bone fractures. *Injury* 1993;**24**: 163-5.

[8] Tscherne H, Gotzen L. *Fractures with soft tissue injuries*. Berlin: Springer-Verlag; 1984.

[9] Duparc J, Huten D. Classification des fractures ouvertes. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1981. p. 62-72.

[10] Gustilo R, Mendoza RM, William JN. Problems in the management of type III severe open fractures. A new classification of type III open fractures. *J Trauma* 1984;**24**:742-6.

[11] Brumback R, Jones AL. Inter observer agreement in the classification of open fractures of the tibia: the results of survey of two hundred and forty five orthopaedic surgeons. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:1162-6.

[12] Horn BD, Rettig ME. Interobserver reliability in the Gustilo and Anderson classification of open fractures. *J Orthop Trauma* 1993;**7**: 357-60.

[13] Alho A. Concurrent ipsi-lateral fractures of the hip and femoral shaft: a meta-analysis of 659 cases. *Acta Orthop Scand* 1996;**67**:19-28.

[14] Yang KH, Han OY, Park HW, Kang HJ, Par JH. Fracture of the ipsilateral neck of the femur in shaft nailing. The role of CI in diagnosis. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:673-8.

[15] Letenneur J. Syndrome aigu des loges de la jambe. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1999. p. 185-98.

[16] McQueen MM, Court-Brown CM. Compartment monitoring in tibial fractures. The pressure threshold for decompression. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:99-104.

[17] Minoz O, Incagnoli P, Edouard A, Samii K. Le syndrome d'embolie graisseuse. In: *Conférence d'actualisation en anesthésie-réanimation*. Paris: Elsevier; 1997. p. 589-98.

[18] Robinson CM. Current concepts of respiratory insufficiency syndromes after fracture. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:781-91.

[19] Muller C, Baumgart F, Walh D, Perren SM, Pfister U. Technical modifications in medullary reaming: reamer design and intramedullary pressure increase. *J Trauma* 2000;**49**:440-5.

[20] Whelan DB, Bhandari M, McKee MD, Guyatt GH, Kreder HJ, Stephen D, et al. Interobserver and intraobserver variation in the assessment of the healing of tibial fractures after intramedullary fixation. *J Bone Joint Surg Br* 2002;**84**:15-8.

[21] Harvey EJ, Agel J, Selznick HS, Chapman JR, Henley MB. Deleterious effect of smocking of open tibia-shaft fractures. *Am J Orthop* 2002;**31**: 518-21.

[22] Segonds JM, Alnot JY, Masmejean E. Pseudarthroses et retards de consolidation aseptiques de la diaphyse humérale : à propos de 30 cas traités par plaque et autogreffe osseuse. *Rev Chir Orthop* 2003;**89**: 107-14.

[23] MacKellop HA, Llinas A, Sarmiento A. Effects of tibial malalignment on the knee and ankle. *Orthop Clin North Am* 1994;**26**:415-23.

[24] Zanone X, Ait Si Selim T, Neyret PH. Cal vicieux : gonarthrose et prothèses totales de genou. In: *Chirurgie prothétique du genou*. Montpellier: Sauramps Médical; 1999. p. 211-28.

[25] Bonnevialle P, Andrieu S, Bellumore Y, Challe JJ, Rongières M, Mansat M. Anomalies de torsion et inégalité de longueur après enclouage centromédullaire des fractures fémorales et tibiales. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:397-410.

[26] Sarmiento A, Gersten LM, Sobol PA, Shankwiler JA, Vangness CT. Tibial shaft fractures treated with functional braces. Experience with 780 fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:602-9.

[27] Muller ME, Allgover M, Schneider R, Willenegger H. *Manuel d'ostéosynthèse. Technique A.O*. Berlin: Springer-Verlag; 1992.

[28] Sarmiento A, Zagorski JB, Zuch GA, Latta LL, Capps CA. Functional bracing for the treatment of fractures of the humeral diaphysis. *J Bone Joint Surg Am* 2000;**82**:478-80.

[29] Sarmiento A, Latta LL, Zych G, Mackeever P, Zagorski JP. Isolated ulnar shaft fractures treated with functional braces. *J Orthop Trauma* 1998;**12**:420-3.

[30] Sarmiento A, Sharpe FE, Ebramzadeh E, Normand P, Shankwiler J. Factors influencing the outcome of tibial fractures treated with functional bracing. *Clin Orthop* 1995;**315**:8-24.

[31] De Bastiani G, Aldegheri R, Renzibrevio L. The treatment of fractures with a dynamic axial fixator. *J Bone Joint Surg Br* 1984;**66**:538-45.

[32] Hildebrand F, Giannoudis P, Krettek C, Pape HC. Damage control: extremitis. *Injury* 2004;**35**:678-89.

[33] Pape HC, Hildebrand D, Pertschy S, Zelle B, Garapati R, Grimme K, et al. Changes in the management of femoral shaft fractures in polytrauma patients: from early total care to damage control orthopedic surgery. *J Trauma* 2002;**53**:452-62.

[34] Scalea TM, Boswel SA, Scott KA, Mitchell KA, Kramer ME, Pollack AW. External fixation as a bridge to intramedullary nailing for patients with multiple injuries and with femur fractures damage control orthopedics. *J Trauma* 2000;**48**:613-21.

[35] Bézes H. De l'intérêt à synthéser par plaque vissée bon nombre de fractures de la diaphyse humérale : à propos de 246 synthèses. *Int Orthop* 1995;**19**:16-25.

[36] Paris H, Tropiano P, Clouet D'Orval B, Chaudet H, Poitout DG. Fractures diaphysaires de l'humérus : ostéosynthèse systématique par plaque. *Rev Chir Orthop* 2000;**80**:346-60.

[37] Riemer BL, Foglesong ME, Miranda MA. Femoral plating. *Orthop Clin* 1994;**25**:625-33.

[38] Miclau T, Martin RE. The evolution of modern plate osteosynthesis. *Injury* 1997;**28**(supplI):3-6.

[39] Sommer C, Gautier E, Muller M, Helfet DL, Wagner M. First clinical results of the locking compression plate (LCP). *Injury* 2003; **34**(suppl2):B43-B54.

[40] Kesemenli C, Subasi M, Necmioglu S, Kapukaya A. Treatment of multifragmentary fractures of the femur by indirect (biological) and plate fixation. *Injury* 2002;**33**:691-9.

[41] Krettek C, Muller M, Miclau T. Evolution of minimally invasive plate osteosynthesis (MIPO) of the femur. *Injury* 2001;**32**(suppl3):14-23.

[42] Livani B, Belangero WD. Bridging plate osteosynthesis of humeral shaft fractures. *Injury* 2004;**35**:587-95.

[43] Jenny JY, Jenny G, Kempf I. Infection after reamed intramedullary nailing of lower limb fracture. A review of 1 464 cases over 15 years. *Acta Orthop Scand* 1994;**65**:94-6.

[44] Kempf I, Grosse A, Taglang G, Bernhard L, Moui Y. Enclouage centromédullaire verrouillé des fractures récentes du fémur et du tibia. Étude statistique à propos de 835 cas. *Chirurgie* 1991;**117**:478-87.

[45] Wolinsky PR, MacCarty EC, Shyr Y, Johnson KD. Reamed intramedullary nailing of the femur: 551 cases. *J Trauma* 1999;**46**: 392-9.

[46] Kempf I, Heckel TH, Pidhorz LE, Tagland G, Grosse A. L'enclouage verrouillé selon Seidel des fractures diaphysaires humérales : 41 cas revus sur 48 fractures. *Rev Chir Orthop* 1994;**80**:5-13.

[47] Seidel H. L'enclouage centromédullaire de l'humérus. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1998. p. 55-9.

[48] Asencio G, Buscayret F, Trabelsi A, Bertin R, Hammani R, Megy B, et al. Enclouage verrouillé des fractures diaphysaires récentes de l'humérus : à propos de 38 cas traités par clou de Russell-Taylor. *Rev Chir Orthop* 2001;**87**:749-57.

[49] Mazirt N, Tobenas AC, Roussignol X, Duparc F, Dujardin FH. Étude expérimentale de la stabilité primaire des enclouages centromédullaires verrouillés de la diaphyse humérale. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**: 781-6.

[50] Court-Brown CM, MacBirnie J. Reamed intramedullary tibial naling: on overview and analysis of 1 106 cases. *J Orthop Trauma* 2004;**18**: 96-101.

[51] Balandari M, Guyatt GH, Tong D, Adili A, Shaughnessy G. Reamed versus non reamed intramedullary nailing of lower extremity long bones fractures: a systematic overview and meta analysis. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:2-10.
[52] Grutzner PA, Suhm N. Computer aided long bone fracture treatment. *Injury* 2004;**35**(suppl1):57-64.
[53] Schucki D, Gebhard F, Grutzner PA, Hufner PA, Langlotz F, Zheng G. Computer aided reduction and imaging. *Injury* 2004;**35**(suppl1):96-104.
[54] Einhorn TA. Clinical applications of recombinant human BPMS: early experience and future development. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**(suppl3):82-8.

P. Bonnevialle (bonnevialle.p@chu-toulouse.fr).
Service de chirurgie orthopédique, hôpital Purpan, place du Docteur-Baylac, 31059 Toulouse cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bonnevialle P. Fractures diaphysaires de l'adulte (fractures pathologiques exclues). EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-60, 2005.

Fractures épiphysaires de l'adulte

P. Bonnevialle

Les fractures épiphysaires répondent à des conditions anatomiques particulières, associant lésions osseuses corticospongieuse et cartilagineuse. Elles ont un profil évolutif spécifique dominé à court terme par la raideur articulaire et à long terme par la survenue d'une arthrose évolutive, et pour certaines localisations, d'une ostéonécrose. Les différentes classifications des lésions osseuses mais aussi des lésions associées cutanées et vasculonerveuses sont décrites. Les grandes lignes d'une prise en charge clinique et thérapeutique en urgence sont proposées. Les différentes méthodes thérapeutiques sont évoquées : traitement fonctionnel, ostéosynthèse mini-invasive, ligamentotaxis, ostéosynthèse à foyer ouvert par vissage et plaque vissée. Cette dernière méthode vient de s'enrichir de nouveau matériel comportant un verrouillage des vis sur la plaque. Pour chaque méthode, des indications préférentielles sont données.

Mots clés : Fracture épiphysaire ; Ostéonécrose ; Arthrose post-traumatique ; Ostéosynthèse par plaque

Plan

Introduction

Les fractures épiphysaires ou articulaires de l'adulte méritent une étude spécifique en raison de la structure anatomique des épiphyses et des conséquences à long terme. Elles comportent un certain nombre de dénominateurs communs exposés dans ces lignes. Le cartilage hyalin, supporté par l'os sous-chondral, recouvre l'épiphyse constituée d'os spongieux. En raison de sa parfaite adaptation à sa fonction de mobilité, toute altération traumatique épiphysaire retentit à court terme sur les amplitudes. À moyen terme, un défaut réductionnel peut devenir le point d'appel d'une arthrose évolutive. Par ailleurs, certaines articulations son exposées à une nécrose épiphysaire irréversible secondaire à l'interruption de la microcirculation osseuse. Ces notions rendent compte de la place prédominante du traitement opératoire dans ce type de fracture, notamment pour obtenir une réduction anatomique, mais sans mettre totalement à l'abri des principales complications évolutives, l'ostéonécrose et l'arthrose.

Il n'existe pas d'étude épidémiologique spécifique se rapportant aux fractures épiphysaires. Certaines données de l'étude de Singer et al. [1] peuvent être cependant exploitées : les fractures y sont étudiées par sites anatomiques sans séparation entre fracture épiphysaire et métaphysaire. Les fractures épiphysaires participent aux pics d'incidence liés au sexe et à l'âge : chez l'homme autour de la deuxième-troisième décennie suivi d'une croissance exponentielle à partir de 75 ans ; chez la femme, la courbe est très nettement croissante à partir de 70 ans.

Données anatomiques et biomécaniques

Anatomie générale

L'épiphyse d'un os long se définit par sa situation et sa structure histologique : elle se situe aux parties distales de chaque pièce osseuse reliées à la diaphyse par les métaphyses. La forme de chaque épiphyse est éminemment variable et directement liée à sa fonction articulaire. Elle est recouverte de cartilage hyalin sur une ou plusieurs faces ; les autres faces épiphysaires sont constituées d'une corticale relativement mince, qui se prolonge avec celle de la diaphyse. L'os spongieux épiphysaire se caractérise par l'orientation particulière de ses travées en fonction des forces de traction ou de compression.

Entre la masse spongieuse et le cartilage hyalin s'interpose une zone osseuse dense, dite sous-chondrale, dans laquelle viennent se terminer les travées spongieuses. L'os sous-chondral est fortement adhérent au cartilage hyalin et assure avec lui amortissement et répartition des contraintes mécaniques.

Mécanismes lésionnels et consolidation

Les fractures épiphysaires sont provoquées par un traumatisme direct ou indirect, selon une énergie variable. Les données épidémiologiques montrent que les fractures épiphysaires surviennent chez le sujet jeune lors d'un traumatisme à haute énergie, après impact articulaire direct ou de violentes contraintes appliquées à distance. Chez la personne âgée ostéoporotique, le traumatisme est la plupart du temps indirect et peu intense. Les mécanismes unitaires indirects associent, à des degrés variables, compression axiale, flexion frontosagittale et torsion. Les fractures épiphysaires par traumatisme direct comportent des lésions cutanéomusculaires au point d'impact modifiant le tableau clinique et influençant grandement les indications thérapeutiques.

En raison de cette double structure histologique, les fractures épiphysaires associent un traumatisme osseux et cartilagineux. La consolidation d'une fracture épiphysaire repose sur l'ostéogenèse de réparation spongieuse et la cicatrisation cartilagineuse. L'os spongieux fracturé est d'abord occupé par un hématome interfragmentaire rapidement colonisé par les cellules souches à l'origine d'une ossification enchondrale. Ce schéma est rarement pris en défaut. Cependant, certaines épiphyses dont la vascularisation peut être interrompue par la fracture risquent d'évoluer moins favorablement (tête fémorale, scaphoïde carpien, talus) en raison de l'ischémie osseuse conduisant à la pseudarthrose. Plusieurs études anatomiques ont démontré la vulnérabilité de la vascularisation osseuse de certaines épiphyses. [2-4] De même le liquide synovial s'insinue dans les premiers millimètres d'un trait épiphysaire et ralentit ou s'oppose même à l'ostéogenèse. Au niveau de l'interruption du cartilage hyalin, les lésions perpendiculaires au plan articulaire, et relativement peu déplacées, mettent en jeu la réparation chondrocytaire capable de combler l'espace fracturaire. En revanche, il s'associe bien souvent un certain degré de contusion cartilagineuse, autour du foyer ou à distance, dont les possibilités de cicatrisation sont plus limitées. La contusion est en effet source de nécrose des différentes couches hyalines, avec remplacement par un tissu fibreux ; elle se traduit par des plages d'ecchymose de la surface cartilagineuse, avec des zones de délamination localisées. Quelle que soit la lésion cartilagineuse, la nutrition des chondrocytes est assurée par le liquide synovial, régulièrement et efficacement réparti par le jeu articulaire : ceci est un des arguments pour l'ostéosynthèse des fractures articulaires permettant une mobilisation immédiate.

■ Classifications

Critères osseux

Lésions unitaires

Les fractures articulaires peuvent se résumer en deux types de lésions unitaires ostéocartilagineuses.

Dans la fracture-enfoncement, un volume de taille variable comportant une aire cartilagineuse, l'épaisseur d'os sous-chondral de spongieux métaphysoépiphysaire sous-jacent est créée par le traumatisme ; ce fragment ostéocartilagineux s'isole de la surface articulaire en s'enfonçant plus ou moins dans le massif épiphysométaphysaire dont le relief extérieur et l'aspect général restent conservés. Lors de la réduction, avec remise à niveau de la surface articulaire, le tassement du spongieux sous-jacent révèle une pseudoperte de substance métaphysoépiphysaire.

Dans la fracture-séparation, le plan du trait est globalement perpendiculaire à la surface articulaire et aboutit à la corticale métaphysaire. Le volume séparé du reste de l'épiphyse comporte une surface cartilagineuse et spongieuse métaphysaire ; la réduction de la partie métaphysaire par affrontement du trait remet automatiquement à niveau la partie cartilagineuse.

Le plus souvent, séparation et enfoncement sont associés au sein d'une même fracture articulaire, dite mixte.

Classification globale

Pour l'établissement de la classification de l'ensemble des fractures des os longs, Muller et al. [5] ont défini la règle du carré épiphysaire, volume osseux dont le côté vertical est égal à la plus grande largeur transversale de l'épiphyse. Ce volume correspond globalement à l'épiphyse « anatomique » d'un os long. Trois ensembles lésionnels sont identifiés : le groupe A correspond aux fractures métaphysaires ou apophysaires et n'intéresse pas l'épiphyse proprement dite. Dans le groupe lésionnel B sont classées les fractures articulaires partielles : le trait – séparation, enfoncement ou mixte – n'intéresse qu'une partie de la surface articulaire, l'autre partie intacte reste solidaire de la métaphyse et par là même de la diaphyse. Le groupe lésionnel C rassemble les fractures articulaires totales caractérisées par une solution de continuité de la surface articulaire dont tous les fragments sont totalement désolidarisés de la diaphyse. Pour chaque épiphyse, les groupes lésionnels B et C sont eux-mêmes divisés en trois sous-groupes de comminution et complexité croissantes.

Cette classification a, en première lecture, le mérite de la simplicité par son caractère binaire. La définition des sous-groupes respecte un ordre fixé a priori mais les lésions sont difficiles à identifier en pratique quotidienne. Uniquement basée sur les lésions osseuses, elle traduit difficilement certaines associations traumatiques comportant fracture et luxation, et intègre partiellement l'importance du déplacement, reflet de l'énergie traumatique. Ceci explique sa faible reproductibilité interobservateur et limite d'autant son utilisation prospective. [6, 7] Ces notions éloignent cette classification des données épidémiologiques des différents sites fracturaires et rendent compte de la nécessité d'établir des classifications proches de la réalité traumatique. [8-12]

Critères périosseux

La fracture épiphysaire doit être considérée comme un des éléments unitaires du traumatisme locorégional articulaire. Celui-ci intéresse de manière variable le revêtement cutané, les musculoligamentaires et les vasculonerveux de proximité.

Lésions du revêtement cutané

Fractures fermées

Tscherne et Gotzen [13] ont proposé une classification des fractures fermées des membres applicable aux lésions épiphysaires. Dans le stade 0, aucun tissu périfracturaire n'est lésé ; la fracture secondaire à un traumatisme indirect est bi-fragmentaire. Au stade I, existent des lésions cutanées de dermabrasion, des phlyctènes, une zone de contusion ; le foyer est peu ou modérément comminutif. Au stade II, la fracture nettement comminutive s'accompagne d'une importante contusion musculaire et/ou de dermabrasions contaminées. Toute fracture fermée, fortement comminutive, accompagnée d'une ischémie par rupture de l'axe vasculaire principal du membre fait partie du stade III.

Cette classification soulignant l'importance des lésions périosseuses trouve particulièrement son intérêt dans certains sites fracturaires tels que la cheville, l'arrière-pied ou le tibia

proximal. Dans ces localisations, la survenue de ces lésions se fait dans les heures qui suivent le traumatisme, influençant fortement la conduite thérapeutique.

Fractures ouvertes

Les classifications des fractures ouvertes établies pour les lésions diaphysaires sont applicables aux traumatismes épiphysaires à ceci près que la lésion cutanée entraîne un risque élevé de contamination articulaire. La classification de Cauchoix-Duparc comporte trois stades. [14] Dans le type I, l'ouverture est punctiforme ou linéaire courte entourée d'une peau non contuse à vitalité conservée. Cette lésion cutanée est provoquée par un mécanisme de dedans en dehors : un fragment osseux acéré perfore lors de son déplacement le revêtement cutané. Dans le type II, la plaie est plus longue, à trajet sinueux délimitant des lambeaux, entourée d'une peau contuse et/ou de décollements sous-cutanés. Après parage, la plaie est suturable mais en tension exposant à une nécrose secondaire. Le type III se caractérise par une perte de substance musculoaponévrotique ; celle-ci est relativement superficielle et sa fermeture peut être assurée par les tissus sains périphériques (type A), ou plus profonde, découvrant le squelette imposant un procédé de chirurgie plastique (type B). Cette classification, relativement simple, basée sur la description visuelle des lésions cutanées, est utilisable en première intention, en urgence à la réception du patient.

Gustilo et al. [15] ont proposé une classification plus complexe des lésions des parties molles intégrant le degré de contamination et l'importance de la comminution fracturaire. Dans le stade I – très comparable à celui de la classification précédente – les lésions cutanées sont minimes : plaie courte, à bords linéaires non souillés, sans contusion musculaire sous-jacente ; la fracture n'est pas comminutive. Dans le type II, la plaie est plus longue mais reste linéaire sans constitution de lambeau ; elle est modérément contaminée, et située dans une zone où les tissus mous ont subi un écrasement léger ou moyen ; le foyer de fracture est modérément comminutif. Dans le type III, provoqué par une plus haute énergie traumatique, d'importants degrés tissulaires s'associent à une forte comminution osseuse et une importante contamination. Dans le sous-groupe IIIA, l'ouverture est importante avec contusion mais l'épiphyse reste couverte par le revêtement cutané. Dans le sous-groupe IIIB, la perte de substance est cutanée et aponévrotique découvrant l'articulation. Le sous-groupe IIIC se caractérise par une ouverture cutanée d'importance variable associée à une interruption anatomique de l'axe artériel du membre.

Lésions capsuloligamentaires

Les déchirures capsulaires, les ruptures ligamentaires en plein corps ou les arrachements osseux sont fréquemment associés aux fractures épiphysaires, qu'elles soient fermées ou ouvertes. Au maximum, ces lésions capsuloligamentaires peuvent être responsables d'une fracture-luxation. À l'étape clinique, il n'est pas possible d'évaluer avec précision ces lésions d'autant plus qu'il s'agit d'une fracture fermée. Dans les lésions ouvertes, la situation anatomique de la plaie peut laisser suspecter de tels traumatismes associés. L'imagerie radiologique conventionnelle et surtout tomodensitométrique permet de les diagnostiquer ou du moins de les suspecter (arrachement du massif des épines tibiales, de la coronoïde ulnaire, du tubercule majeur huméral). Ces lésions doivent faire l'objet d'une réparation spécifique et seront systématiquement recherchées en cas de réduction à ciel ouvert.

Lésions vasculonerveuses

La proximité anatomique des pédicules vasculonerveux rend compte de la fréquence des syndromes ischémiques et/ou paralytiques contemporains des lésions épiphysaires. Les éléments du pédicule vasculonerveux sont interrompus par l'agent traumatique pénétrant ou balistique, ou par les fragments épiphysaires fortement déplacés. Le tronc nerveux présente une simple contusion, une compression passagère entraînant un syndrome paralytique régressif ou une interruption anatomique complète imposant une réparation. Dans ce cas, la section n'est pas franche mais le plus souvent dilacérée, le nerf étant fortement étiré avant de se rompre. Les lésions artérielles comportent des formes anatomiques similaires : lors d'une compression passagère ou d'une forte contusion du tronc artériel, le flux vasculaire se rétablit immédiatement à la levée de l'obstacle. Cette ischémie fonctionnelle est parfois longue, et responsable d'une insuffisance rénale par myoglobinurie lors de la levée d'obstacle, ou induit un syndrome de loge à traduction locorégionale et générale. En cas d'interruption anatomique, on distingue des ruptures sous-adventitielles avec atteintes intraluminales et des ruptures artérielles vraies. Les lésions tronculaires artérielles sont fréquemment associées à des traumatismes veineux cliniquement plus difficiles à diagnostiquer. La prise des pouls distaux est un geste éminemment obligatoire devant toute fracture épiphysaire. Ce geste peut être d'interprétation difficile chez le patient porteur d'une artérite chronique. De même en cas de choc hypovolémique, la perception des pouls est délicate, mais le contexte et surtout l'asymétrie permettent d'évoquer le diagnostic prouvé définitivement par une artériographie. En pratique, les zones les plus fréquemment intéressées par un syndrome ischémique et paralytique sont l'épaule et le genou. [16, 17]

■ Conduite à tenir

La conduite à tenir vis-à-vis d'une fracture épiphysaire de l'adulte est stéréotypée reposant sur un bilan clinique simple, précis et systématique, une imagerie radiologique conventionnelle de bonne qualité, et aboutissant à des gestes de première urgence.

Bilan clinique

Le mécanisme lésionnel et la notion d'énergie traumatique peuvent être approchés par l'interrogatoire du patient ou de son entourage. La difficulté du diagnostic de fracture épiphysaire est variable. Les fractures épiphysaires à grand déplacement ne posent de problème diagnostique, avant l'étape radiologique, qu'avec une luxation complète. À l'inverse, certaines fractures peu déplacées ou survenant chez un polytraumatisé inconscient peuvent passer inaperçues. Schématiquement sont constitués trois tableaux cliniques.

Le premier est celui d'une contusion articulaire plus ou moins douloureuse avec une impotence fonctionnelle partielle. Les symptômes cliniques sont mis sur le compte d'un traumatisme ligamentaire. Le problème est de ne pas passer à côté du diagnostic en ne prescrivant pas de bilan radiologique ou en acceptant des clichés de qualité technique insuffisante. Sont évocateurs d'une fracture articulaire peu ou pas déplacée, une hémarthrose, une douleur à la mobilisation articulaire, une zone algique à la pression de l'épiphyse en dehors d'un trajet ligamentaire. Les sites habituels des fractures articulaires passant inaperçues sont la tête radiale, le scaphoïde carpien, le plateau tibial, le talus. Dans ce cadre, outre une imagerie radiologique conventionnelle d'excellente qualité, il est nécessaire de multiplier les incidences ou de réaliser un scanner.

Le deuxième tableau clinique est celui d'un traumatisme articulaire évident cliniquement par la douleur, la déformation, l'impotence fonctionnelle, voire l'ouverture cutanée laisse apparaître une surface articulaire. Les lésions cutanées sont en première approximation classées selon Cauchoix-Duparc puis selon Gustilo après l'exploration et le parage au bloc opératoire. La recherche d'une complication vasculonerveuse contemporaine est menée avec une très grande rigueur : la palpation des pouls distaux, l'évaluation de la vascularisation cutanée des

Figure 1. Aspects trompeurs d'un traumatisme de la cheville.
A, B. Traumatisme de la cheville après chute d'une échelle. Image fracturaire sus-malléolaire médiale sur le cliché de face ; aspect de fracture-séparation du rebord postérieur du tibia de profil.
C. Coupe axiale transverse montrant la fracture articulaire tibiale.
D. Reconstruction en 2D de la fracture-séparation du pilon tibial avec subluxation talienne postérieure.

extrémités doivent être de véritables réflexes cliniques. Chez un patient conscient, le bilan neurologique est simple : les territoires sensitifs et la commande motrice du tronc nerveux proche de l'épiphyse traumatisée sont aisément évalués. La radiologie conventionnelle sous double incidence confirme le diagnostic et précise le siège et la comminution fracturaire. Ce n'est que sur ce point précis que peuvent se poser des problèmes diagnostiques : évaluation minimaliste de la comminution, mauvaise visibilité de traits articulaires de refend. Les exemples les plus habituels se situent au niveau des fractures de la tête radiale de l'acétabulum, du fémur distal. Là encore le bilan tomodensitométrique permet de mieux évaluer les lésions anatomiques ; mais il est en pratique trop long et douloureux pour le patient pour être d'indication systématique.

Le troisième tableau est cliniquement comparable au précédent, associant déformation articulaire majeure, douleur et impotence fonctionnelle. Le bilan radiologique découvre une luxation complète typique : le problème est de ne pas diagnostiquer une fracture articulaire peu ou pas déplacée, ou isolant un fragment ostéochondral de petite taille. Celui-ci pourrait être source d'une incoercibilité de la luxation et à plus long terme de phénomènes algiques avec limitation articulaire. Les luxations habituellement exposées à ces fractures sont celles de la scapulohumérale, de la coxofémorale avec lésion céphalique, de la cheville avec fragment ostéochondral talien.

Imagerie médicale

L'examen radiologique conventionnel sous double incidence après immobilisation provisoire chez un patient placé sous antalgique est nécessaire et suffisant sous réserve qu'il soit de bonne qualité technique. Cependant, les fractures peu ou pas déplacées ou situées au niveau de certaines articulations peuvent échapper à un bilan radiologique classique (Fig. 1). De même, les lésions cartilagineuses ne sont pas accessibles à ce type d'examen. Ainsi la tomodensitométrie avec coupes axiales transverses et reconstruction en deux ou trois dimensions est-il un complément indispensable. Les exemples sont nombreux : fracture de l'acétabulum, des plateaux tibiaux (Fig. 2), du pilon tibial, du calcanéus. Les coupes axiales transverses ont essentiellement un intérêt dans le diagnostic des lésions de petite taille au sein d'une épiphyse de grande taille : enfoncement central d'un plateau tibial, du thalamus, fragment céphalique ou de la paroi acétabulaire incarcérée dans l'interligne. [18, 19] Les reconstructions en trois dimensions (Fig. 3) sont particulièrement utiles dans la planification préopératoire du choix de la voie d'abord et/ou de la technique d'ostéosynthèse. [20, 21]

■ Évolution

Les délais de consolidation d'une fracture épiphysaire se situent entre 3 et 4 mois, en fonction du degré de comminution et des lésions des parties molles. La consolidation est affirmée sur des critères cliniques – indolence à la mobilisation et/ou la mise en charge – et radiologiques. Ces derniers peuvent être difficiles à affirmer en présence du matériel d'ostéosynthèse : la disparition du ou des traits fracturaires intraspongieux est le critère de certitude. Lorsque la réduction a été anatomique, le trait de fracture a quasiment disparu dès le cliché postopératoire immédiat, ce qui rend difficile l'affirmation de la pérennité de l'ostéogenèse de réparation. Les fractures épiphysaires sont exposées à des complications à court et surtout moyen et long terme qui en font toute la gravité par leur retentissement fonctionnel. Seules les complications liées à la fracture elle-même sont envisagées en excluant celles liées au terrain et aux tares préexistantes.

Complications précoces

Dans les heures et les jours qui suivent une fracture épiphysaire et son traitement, le traumatologue doit redouter et prévenir la survenue de complications locorégionales.

Syndrome de loge

Le syndrome de loge post-traumatique aigu a été historiquement décrit par Volkmann après fracture supracondylienne de l'humérus, immobilisée et plâtrée en trop grande flexion du coude. Ce syndrome est le témoin d'une souffrance de la microcirculation dont le retentissement est essentiellement musculaire et se rencontre principalement après fracture diaphysaire du squelette jambier. Les fractures épiphysométaphysaires fémorales distales et surtout tibiales proximales à grand déplacement sont préférentiellement exposées à cette complication en raison de l'hématome compressif du creux poplité qui se surajoute à l'œdème post-traumatique gênant le retour veineux. Ainsi, la pression augmente considérablement

Figure 2. Bilan radiologique d'une fracture articulaire.
A. Fracture articulaire du plateau tibial latéral.
B, C. Reconstruction frontale et sagittale tomodensitométrique en 2D : fracture mixte séparation-enfoncement.

dans les loges postérieures et antérolatérales de la jambe. Le diagnostic évoqué par la clinique – douleur très intense, parésie et hypoesthésie, tension algique du mollet – impose la confirmation par la prise des pressions musculaires. Les aponévrotomies de chaque loge en hyperpression sont pratiquées au-delà de 40 mmHg et/ou une différence entre la pression intramusculaire et la diastolique inférieure à 30 mmHg. [22] Ce geste diagnostique est actuellement devenu simple et reproductible grâce à des capteurs spéciaux qui doivent être présents dans tout bloc opératoire de traumatologie osseuse.

Maladie thromboembolique

Malgré un traitement préventif systématique par héparine de bas poids moléculaire après toute fracture du membre pelvien,

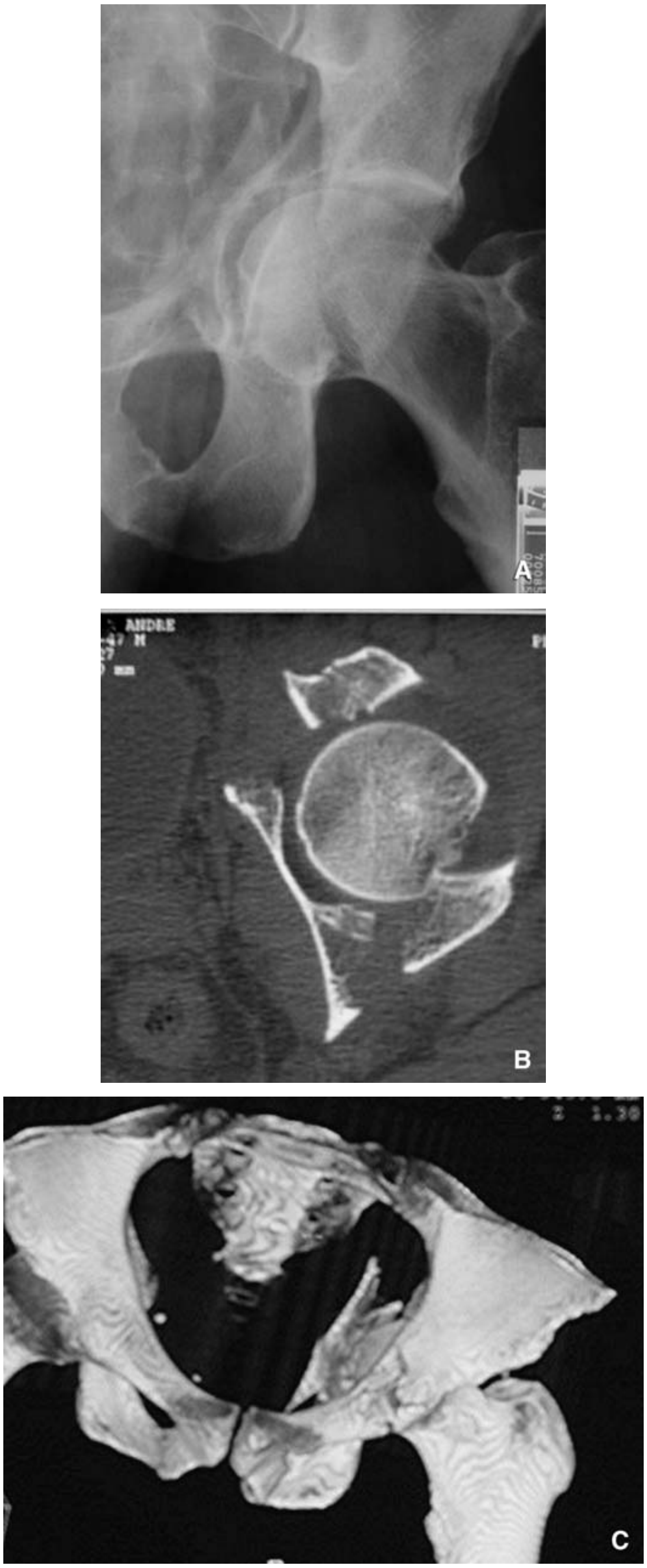

Figure 3. Bilan radiologique d'une fracture acétabulaire.
A. Cliché de face d'une fracture acétabulaire avec protrusion céphalique.
B. Coupe axiale transverse sous-tectale montrant l'atteinte des parois antérieures et postérieures acétabulaires.
C. Reconstruction en 3D mettant en évidence la fracture bicolumnaire et la luxation transarticulaire céphalique.

la maladie thromboembolique est une complication possible d'autant que le patient est porteur de facteurs de risque, demeure alité ou immobilisé. Un traumatisme veineux associé

à la fracture épiphysaire augmente ce risque, en particulier au creux poplité lors de fracture du fémur distal ou du tibia proximal.

Complication septique

Secondaire à la contamination par une plaie traumatique ou postopératoire, l'infection d'une fracture épiphysaire est une complication grave car elle associe obligatoirement ostéite et arthrite septique. L'infection osseuse altère fortement l'ostéogenèse de réparation ; l'arthrite septique est un facteur majeur de synovite adhérentielle limitant les amplitudes articulaires, et de nécrose cartilagineuse.

Complications locales tardives

Les fractures épiphysaires sont exposées à des complications et à des séquelles tardives dont les dénominateurs communs sont à moyenne échéance la perte des amplitudes et la douleur articulaire et, à long terme, l'arthrose.

Pseudarthrose

L'échec de l'ostéogenèse de réparation définit la pseudarthrose. Elle se traduit en situation épiphysaire par des douleurs mécaniques à la mobilisation articulaire, ou la mise en charge. Les douleurs engendrées par la micromobilité du foyer non consolidé limitent les amplitudes articulaires ; celles-ci sont aussi diminuées par les défauts de réduction. La présence du matériel d'ostéosynthèse rend difficile l'interprétation de l'imagerie radiologique. La pseudarthrose se traduit par l'absence de cal : le ou les traits de fracture restent inchangés, sur les clichés successifs. Ailleurs, ils sont bordés d'une condensation osseuse non unitive. La rupture de l'implant d'ostéosynthèse, son démontage partiel ou total sont des signes indirects de pseudarthrose. Ce diagnostic n'est pas toujours facile à poser et nécessite une analyse comparative des divers clichés, et la multiplication des incidences. Les coupes tomodensitométriques – malgré les artefacts liés à la présence de métal actuellement minimisés par les progrès techniques des scanners multibarrettes – permettent l'analyse des traits épiphysaires : elles démontrent l'absence de cal et découvrent des déplacements minimes du matériel d'ostéosynthèse. Les facteurs de pseudarthrose sont la comminution fracturaire, aggravée par la dévascularisation réductionnelle et les défauts de rigidité de l'ostéosynthèse. Il a été démontré dans les fractures diaphysaires que le tabagisme était un facteur indiscutable de pseudarthrose. [23] Même en l'absence de tout signe inflammatoire local ou de modification biologique, une pseudarthrose d'un foyer épiphysaire fixé par un geste opératoire doit faire évoquer une étiologie septique. En effet, la pratique systématique d'une antibioprophylaxie lors du traitement opératoire modifie le tableau clinique d'éventuelles complications septiques, qui prennent le plus souvent une allure torpide.

Le traitement d'une pseudarthrose associe changement d'ostéosynthèse et apport osseux autologue. L'attitude actuelle est d'opérer précocement, sans attendre les signes cliniques et radiologiques évidents, en tout cas avant le classique délai de 6 mois. Le caractère partiel, non évolutif de l'ostéogenèse de réparation, le démontage du matériel d'ostéosynthèse sont des signes d'alerte conduisant à une reprise chirurgicale précoce d'autant que la technique initiale semblait techniquement critiquable.

Ostéonécrose

La vascularisation épiphysaire peut être totalement ou partiellement interrompue par la fracture au niveau de ses sites de pénétration endo-osseuse ou dans leur trajet capsulaire. En raison de leur caractère terminal, ces lésions de la microcirculation artérielle sont responsables de pseudarthrose et nécrose épiphysaire. Les lésions épiphysaires particulièrement exposées sont celles des têtes fémorale, radiale, humérale, et les fractures du talus et du scaphoïde carpien. L'ostéonécrose, le plus souvent associée à une pseudarthrose, est irréversible en raison de l'absence de toute possibilité de revascularisation. Elle participe à la sémiologie clinique algique et au déficit de mobilité. Son diagnostic est essentiellement radiologique ; l'étude en résonance magnétique n'est pas contributive en présence de matériel métallique. L'épiphyse en entier ou partiellement apparaît condensée et perd rapidement son volume avec déformation de la surface articulaire par effondrement de l'os sous-chondral. Le retentissement clinique est immédiat avec douleur et limitation majeure de la mobilité. Au membre thoracique, l'ostéonécrose n'intéresse que l'épiphyse fracturée pendant une longue période ; au membre pelvien, elle évolue rapidement vers une arthrose diffuse par altération du versant articulaire opposé. Cette complication, quasi inéluctable lorsque comminution et déplacements épiphysaires sont majeurs, peut justifier le remplacement prothétique en urgence.

Arthrose

La survenue d'une arthrose post-traumatique menace toute fracture épiphysaire. Au cal vicieux et à l'ostéonécrose il faut ajouter la contusion du cartilage comme facteur de survenue. Ainsi malgré une réduction anatomique et une consolidation complète, la nécrose chondrocytaire étendue peut-elle être la seule étiologie d'une arthrose après fracture articulaire ; cette notion est particulièrement retrouvée pour les épiphyses en charge, après fracture du pilon tibial ou du calcanéus.

■ Traitement

Principes généraux

Le traitement des fractures épiphysaires fait appel principalement mais non exclusivement à l'ostéosynthèse à foyer ouvert : celle-ci permet – du moins en théorie - de réduire la surface cartilagineuse de manière anatomique, et de mobiliser très précocement l'articulation. Une extrême comminution fracturaire ostéocartilagineuse ou à l'opposé l'absence de tout déplacement du foyer marquent les limites des indications opératoires. Ceci laisse la place au traitement orthopédique ou mixte associant ostéosynthèse mini-invasive et fixation provisoire transarticulaire.

Méthodes thérapeutiques

Traitement fonctionnel

Le traitement fonctionnel d'une fracture épiphysaire repose sur la mise en route d'une ostéogenèse spontanée sans geste réductionnel après une très brève immobilisation par un système de contention non contraignant. Il n'est indiqué qu'après une évaluation précise radiologique (incidences multiples, scanner). Il ne s'envisage que pour certaines articulations où il y a plus à craindre d'une immobilisation longue et de difficultés opératoires que de la persistance d'un déplacement minime. Le traitement fonctionnel a été validé pour les fractures de l'humérus proximal, [24] de la tête radiale, [25] du calcanéus. [9] Les fractures céphalotubérositaires humérales sans luxation céphalique et à faible déplacement sur les deux incidences orthogonales répondent à un traitement fonctionnel : une bascule céphalique de face inférieure à 20° et un déplacement du tubercule majeur de moins de 5 mm sont les limites acceptées. Pour l'épiphyse radiale proximale, seules les fractures-séparation ou enfoncement strictement non déplacées

ou déplacées de seulement quelques millimètres relèvent d'un traitement fonctionnel comportant une ponction-évacuation de l'hémarthrose. Pour le calcanéus, le traitement fonctionnel est réservé aux fractures à faible incongruence articulaire évaluée par la mesure de l'angle de Boelher, de l'angle astragalothalamique de profil et les coupes tomodensitométriques. Le traitement comporte une décharge de 45 jours.

Traitement orthopédique

Le traitement orthopédique classique des fractures articulaires repose sur une réduction à foyer fermé immédiate ou progressive et une contention stricte par plâtre ou par traction. Des critères radiologiques stricts préopératoires et surtout postréductionnels doivent être respectés. Il n'est pas nécessaire d'attendre la consolidation radiologique complète pour mobiliser certaines épiphyses et faire évoluer ce traitement vers la méthode fonctionnelle. Le traitement orthopédique des lésions épiphysaires a été validé pour certaines fractures du scaphoïde carpien, de l'acétabulum et de la cheville. Il est en revanche totalement abandonné pour d'autres en raison des difficultés de mise en œuvre et de l'inconfort pour le patient : c'est le cas de l'humérus distal, [12] et du fémur distal. [8] Pour les fractures acétabulaires, Duquennoy et Senegas [26] ont précisé ses indications et sa technique. La réduction est extemporanée sous anesthésie ou progressive par traction forte transosseuse fémorale. La contention impose 45 jours de décubitus en traction. Il ne peut être prolongé en cas d'incarcération fragmentaire et surtout d'échec de réduction aboutissant à une congruence insuffisante tête/toit, tête/cotyle. Les mêmes principes s'appliquent aux fractures articulaires du radius distal [27] où la décision du traitement orthopédique repose sur la demande fonctionnelle du patient, la désorientation globale de l'épiphyse et l'importance du déplacement des traits épiphysaires. Dans les fractures du scaphoïde carpien, le traitement orthopédique a fait la preuve de son efficacité sous réserve d'indication et d'application stricte. [28] Il est réservé aux fractures non déplacées, ce qui implique un bilan radiologique techniquement irréprochable. L'immobilisation obéit à des règles strictes : colonne du pouce et poignet pendant 6 semaines. La prise du coude est classique mais ne semble pas indispensable et reste discutée. Le développement de technique de vissage percutané de ces fractures fait perdre du terrain aux indications du traitement orthopédique. Dans les fractures bimalléolaires, le traitement orthopédique avec réduction et plâtre garde des adeptes. [29] Le critère réductionnel le plus important est le centrage du talus de face et de profil dans la pince malléolaire et le rétablissement de la congruence articulaire. En cas d'échec initial ou de déplacement secondaire, force est de recourir à une ostéosynthèse. Le traitement est réservé aux fractures à revêtement cutané quasi intact ; les lésions sous-tuberculaires (Fig. 4), et/ou intertuberculaires comportant un fragment marginal postérieur de petite taille représentant les meilleurs indications.

Traitement opératoire

La réduction à ciel ouvert associée à une ostéosynthèse stable apparaît en première approche comme la meilleure option thérapeutique pour une fracture épiphysaire déplacée. Deux notions modulent cette affirmation : la comminution épiphysaire traumatique peut rendre illusoire toute réduction anatomique lorsqu'il s'agit d'un véritable puzzle fracturaire. L'abord opératoire direct métaphysoépiphysaire augmente la dévascularisation des fragments osseux nécessairement libérés de leurs attaches capsulopériostées. Ainsi peut-on diviser le traitement opératoire des fractures épiphysaires en deux catégories : les ostéosynthèses classiques à ciel ouvert faisant appel à du matériel latérocortical vissé recherchant une réduction anatomique et les ostéosynthèses percutanées, indirectes et/ou avec abord a minima, qualifiées de mini-invasives, tolérant certains défauts réductionnels.

Ostéosynthèses mini-invasives

Le principe est d'associer une réduction orthopédique à foyer fermé à une ostéosynthèse, par vis ou broche ou avec un abord très limité.

La stabilisation du foyer est confiée à une immobilisation orthopédique complémentaire ou un fixateur externe. Le but n'est plus la mobilisation articulaire précoce mais la réduction la plus atraumatique possible. La réduction est validée par fluoroscopie ainsi que la position des implants d'ostéosynthèse.

Le matériel a fait l'objet d'avancée technique, en particulier les systèmes de vis cannelées dont le trajet précis est guidé par une broche provisoire ; il est de petite taille permettant son utilisation pour les os de faible diamètre tels que le scaphoïde carpien, [30, 31] et l'épiphyse radiale distale. [32, 33] Pour certaines fractures parcellaires des plateaux tibiaux, l'arthroscopie permet le contrôle visuel peropératoire de la réduction, fixée par un vissage percutané, consacrant ainsi le caractère mini-invasif de ces techniques. [33, 34] Pour certaines épiphyses non portantes, une ostéosynthèse à ciel ouvert, non agressive vis-à-vis de la vascularisation osseuse et de faible volume, est envisageable associée à une brève immobilisation (Fig. 5). Cette option est recommandée pour les fractures impactées en valgus de la tête humérale. [35, 36] Il en est de même pour l'utilisation de matériel d'ostéosynthèse biodégradable [37] pour la fixation des malléoles.

Dans le même ordre d'idées s'est développée la technique du ligamentotaxis appliquée aux fractures comminutives épiphysaires du radius distal [38] et du pilon tibial. [39] Un fixateur pontant l'articulation distracte le foyer épiphysaire entraînant un réalignement de l'épiphyse fracturée en face de son homologue. Un complément d'ostéosynthèse percutanée, ou après miniabord, termine la réduction et la stabilisation (Fig. 6). Dans quelques fractures articulaires, il est possible d'éviter le blocage provisoire de l'articulation grâce à une prise épiphysaire par broches tendues (Fig. 7).

Ostéosynthèse à ciel ouvert

Les principes de l'ostéosynthèse à ciel ouvert des fractures épiphysaires énoncés par l'école suisse de l'AO [40, 41] restent toujours d'actualité : réduction anatomique des différents foyers et de la surface cartilagineuse, stabilité des montages permettant une mobilisation immédiate et complète de l'articulation (Fig. 8). Les contraintes mécaniques doivent être totalement absorbées par le montage os/matériel. Le lien mécanique entre ostéosynthèse et os dépend de la charge calcique de celui-ci : l'ostéoporose diminue d'autant la stabilité de toute fracture épiphysaire ostéosynthésée. La réduction anatomique des traits de fracture épiphysaire passe par un contrôle visuel des différents fragments qui sont instrumentalement repositionnés. Elle peut se faire en se basant éventuellement sur le volume épiphysaire intact ou la surface articulaire opposée. Dans les fractures par enfoncement, la remise à niveau du fragment métaphysoépiphysaire crée une pseudoperte de substance dans le spongieux sous-jacent ; l'ostéogenèse spontanée nécessite un apport osseux autologue. Dans de telles conditions biologiques favorables, les substituts osseux sont d'un apport intéressant évitant le temps supplémentaire de la prise d'une autogreffe iliaque. [42-44]

Le matériel d'ostéosynthèse doit s'adapter aux propriétés mécaniques du spongieux métaphysaire. Les vis dites spongieuses comportent un noyau relativement petit et un filetage profond qui leur permet d'assurer une tenue maximale. La compression des fragments épiphysaires est possible grâce au caractère partiellement fileté de la vis, entièrement située de l'autre côté du trait de fracture, sa tête appuyée sur la corticale métaphysoépiphysaire. La taille des vis s'adapte aux dimensions de l'épiphyse fracturée grâce à une gamme complète. [45, 46] La stabilisation épiphysaire est par ailleurs assurée par des plaques

Figure 4. Fracture bimalléolaire : échec du traitement orthopédique.
A, B. Fracture intertuberculaire bimalléolaire de la cheville gauche déplacée en valgus.
C, D. Contrôle postopératoire immédiat après réduction orthopédique. De face, discrète subluxation latérale du talus ; de profil, subluxation postérieure.
E. Contrôle radiographique postopératoire après ostéosynthèse.

dites de soutien appuyées sur la corticale métaphysaire ou même diaphysaire. Deux types de matériel sont proposés en fonction de leur relative souplesse. Les premiers types de plaques sont adaptables au relief métaphysoépiphysiaire et comportent une partie allongée pour le vissage métaphysodiaphysaire et une partie globalement perpendiculaire à la précédente pour le vissage épiphysaire à orientation variable. La plaque dite de soutien a une forme en T, ou en L ou en « trèfle ». Sa taille et son épaisseur varient en fonction de l'épiphyse ; elle se divise en deux catégories, pour les « gros fragments » (plateau tibial, fémur distal, cotyle, pilon) et « petit fragment » (poignet, humérus distal, coude). L'autre option est une gamme plus étendue mais spécifique de plaques dites anatomiques, rigides car plus épaisses non malléables. Il faut disposer d'une gamme étendue en fonction de la taille et du côté de la pose sur l'épiphyse. Le rétablissement de l'aspect et de la forme de l'épiphyse se fait par la plaque contre laquelle sont progressivement réduits les différents fragments (Fig. 9). Plus récemment sont apparues des plaques d'ostéosynthèses répondant à un nouveau concept [47] basé sur un verrouillage des têtes de vis sur la plaque elle-même. [48, 49] Les premiers résultats sont encourageants. [50]

Arthroplasties

La présence d'une comminution épiphysaire manifestement irréparable et le risque de nécrose justifient la pose en urgence d'arthroplastie unipolaire : c'est le cas des fractures céphalotubérositaires avec luxation de la tête humérale chez le sujet âgé. La reconstruction apophysaire particulièrement difficile et les lésions musculotendineuses préexistantes rendent compte du résultat fonctionnel modeste. [51] Dans les fractures comminutives de la tête radiale avec luxation du coude, le remplacement prothétique se comporte en outre comme un stabilisateur du coude. [52]

■ Conclusion

Les fractures épiphysaires méritent une étude spécifique car elles ont un profil évolutif particulier dominé par la perte des amplitudes des articulaires et l'arthrose post-traumatique. Le traitement est le plus souvent opératoire par ostéosynthèse directe à ciel ouvert. Cependant, le traitement fonctionnel ou des ostéosynthèses mini-invasives gardent une place non négligeable.

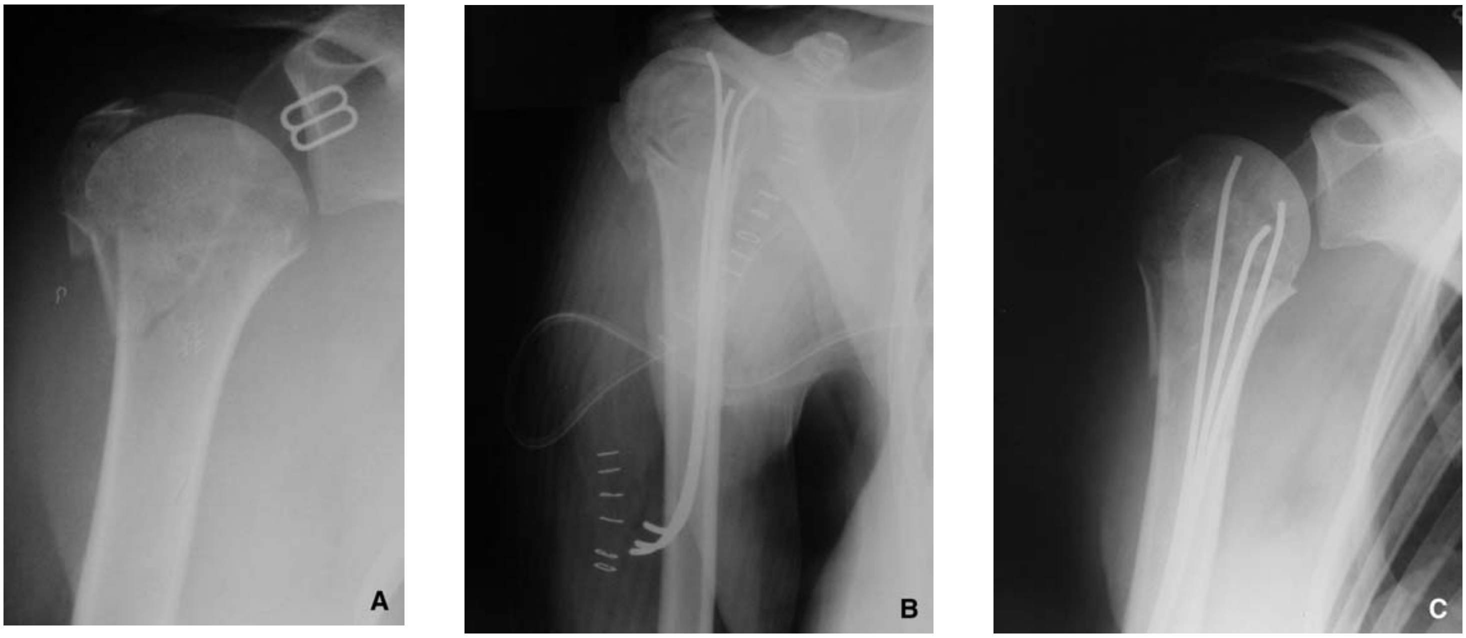

Figure 5. Fracture quatre fragments valgus de l'humérus.
A. Accident de deux roues : fracture avec impaction en valgus de l'épiphyse humérale.
B. Contrôle postopératoire immédiat : par voie deltopectorale, relèvement de l'impaction céphalique, réduction des tubercules majeur et mineur et ostéosuture. Par voie latérale haute, embrochage en « palmier ».
C. Contrôle radiologique à la consolidation.
D. Contrôle radiologique à 2 ans postopératoire après ablation du matériel : absence de nécrose céphalique.

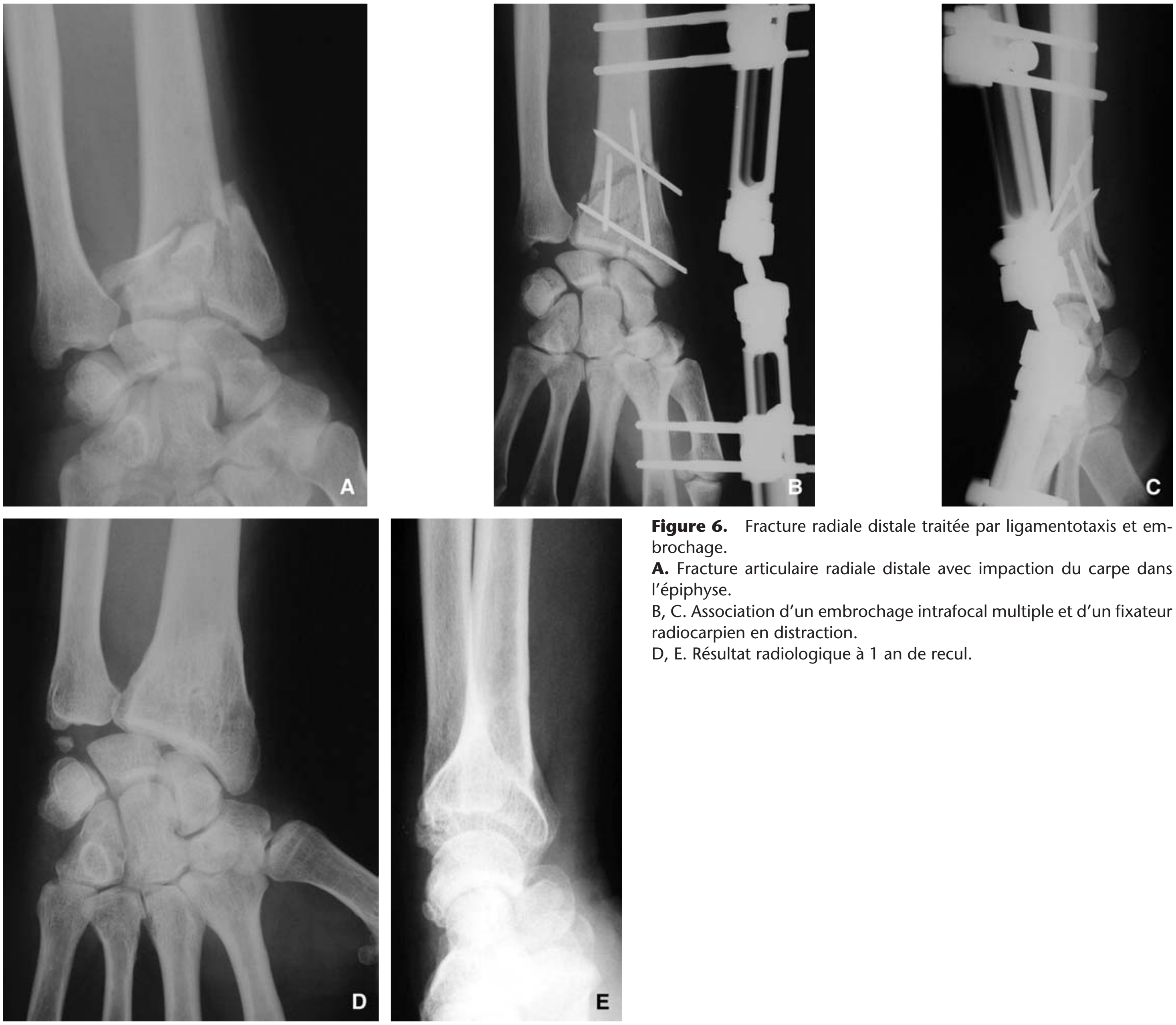

Figure 6. Fracture radiale distale traitée par ligamentotaxis et embrochage.
A. Fracture articulaire radiale distale avec impaction du carpe dans l'épiphyse.
B, C. Association d'un embrochage intrafocal multiple et d'un fixateur radiocarpien en distraction.
D, E. Résultat radiologique à 1 an de recul.

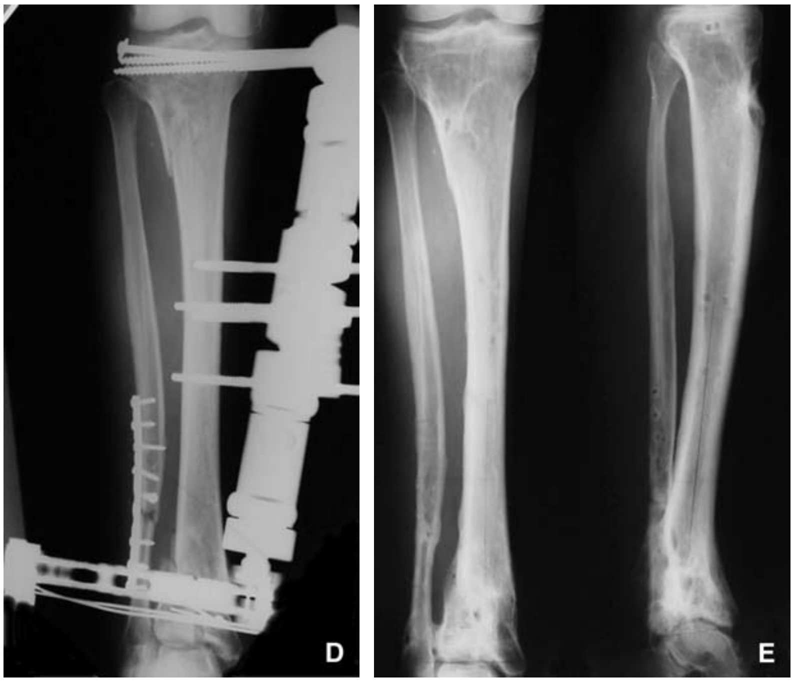

Figure 7. Fracture articulaire bipolaire. Ostéosynthèse par fixateur externe hybride.
A, B. Fracture-séparation tibiale proximale ouverte associée à une fracture du pilon tibial. [3]
C. Cliché peropératoire sous traction montrant la réductibilité des lésions.
D. Contrôle radiologique du montage par fixateur tibiotibial et vissage latéromédial en proximal et fixateur hybride en distal avec plaque fibulaire.
E. Résultat radiologique final.

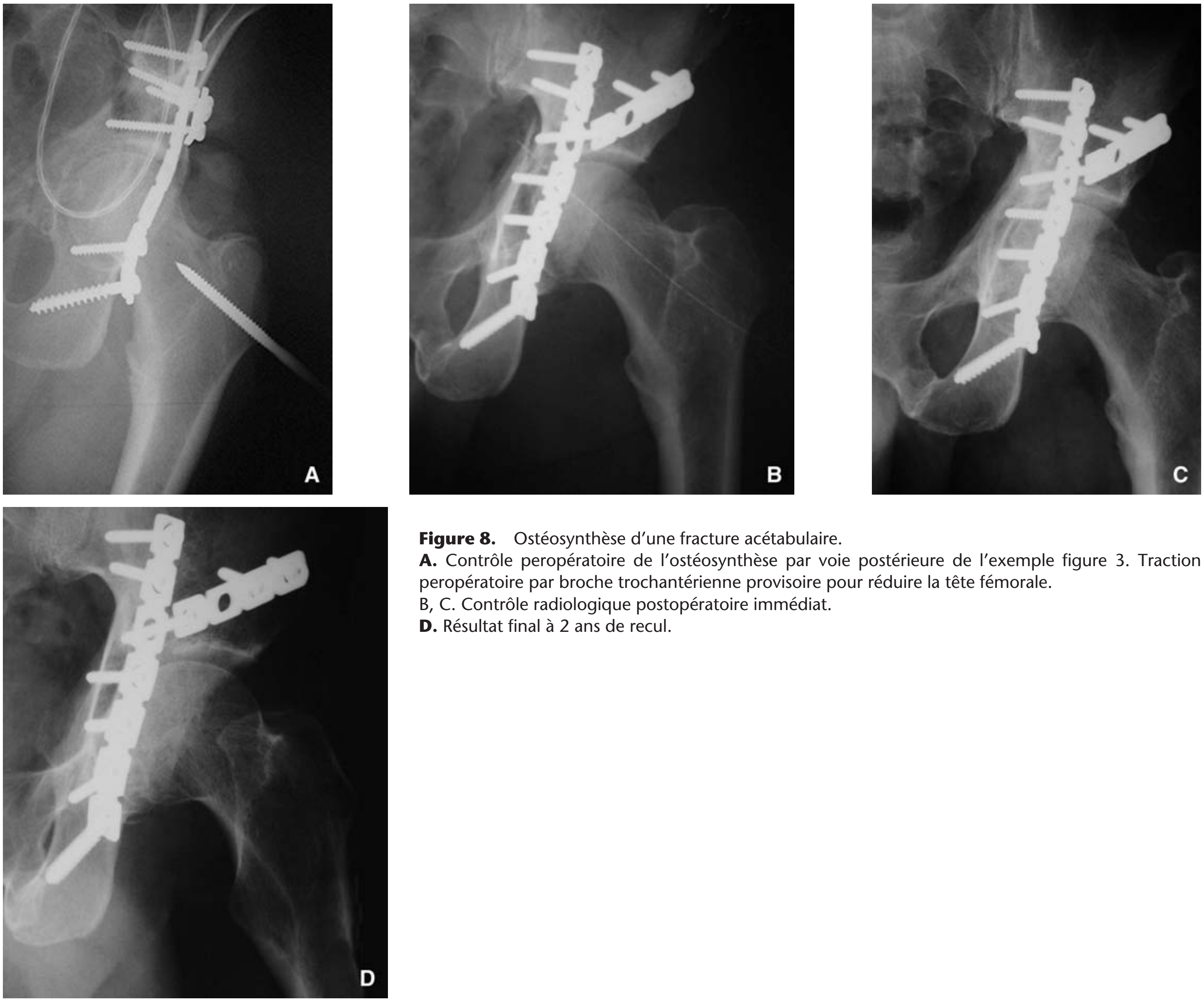

Figure 8. Ostéosynthèse d'une fracture acétabulaire.
A. Contrôle peropératoire de l'ostéosynthèse par voie postérieure de l'exemple figure 3. Traction peropératoire par broche trochantérienne provisoire pour réduire la tête fémorale.
B, C. Contrôle radiologique postopératoire immédiat.
D. Résultat final à 2 ans de recul.

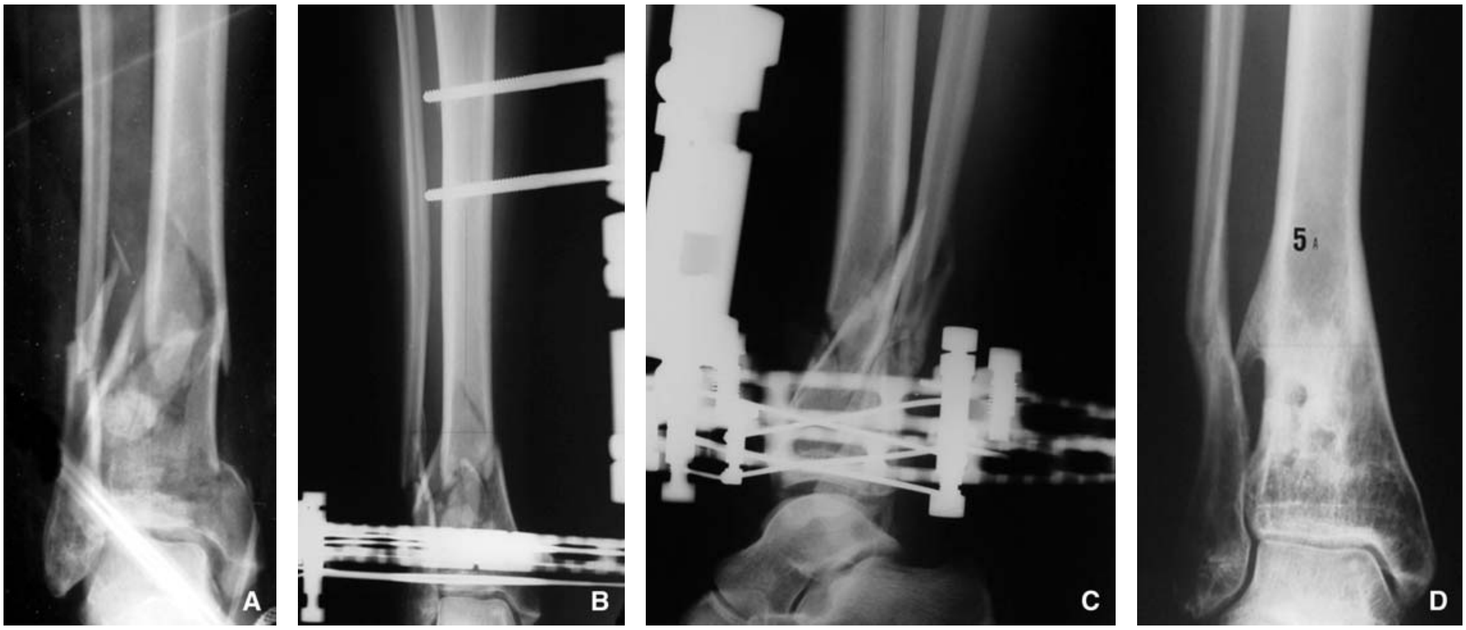

Figure 9. Fracture du pilon tibial traitée par plaque anatomique.
A. Fracture comminutive du pilon tibial chez un polytraumatisé victime d'un accident d'avion en détresse hémodynamique par traumatisme thoracique. Lésions cutanées type Tscherne. [2]
B. Pose en urgence d'un fixateur tibiocalcanéen en distraction.
C. Après séjour en soins intensifs, ostéosynthèse définitive à la troisième semaine. Cliché peropératoire : plaque fibulaire, fixateur en place par un abord antérolatéral unique et réduction épiphysaire avant la pose d'une plaque tibiale anatomique.
D, E. Contrôle de la consolidation face et profil.

■ Références

[1] Singer BR, MacLauchlan GJ, Robinson CM, Christie J. Epidemiology of fractures in 15 000 adults. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:243-8.

[2] Brooks CH, Rewell WJ, Heatley FW. Vascularity of the humeral head after proximal humeral fractures. An anatomical cadaver study. *J Bone Joint Surg Br* 1993;**75**:132-6.

[3] Duparc F, Muller JM, Freger P. Arterial blood supply of the proximal humeral epiphysis. *Surg Radiol Anat* 2001;**23**:185-90.

[4] Gautier E, Ganz K, Krugel N. Anatomy of the medial femoral circumflex artery and its surgical implications. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:679-83.

[5] Muller ME, Nazarian S, Kich P. *Classification AO des fractures. Tome I: Os long*. Berlin: Springer Verlag; 1987.

[6] Andersen DJ, Blair WF, Steyers CM, Adams BD, Elkhouri GY, Brandser EA. Classification of distal radius fracture: an analysis of interobserver reliability and intraobserver reproductibility. *J Hand Surg [Am]* 1996;**21**:574-82.

[7] Siebenrock KA, Geber C. The reproductibility of classification of fractures of the proximal end of the humerus. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**:1751-5.

[8] Asencio G. Fractures de l'extrémité inférieure du fémur. (Table ronde SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1989;**75**(suppl1):168-83.

[9] Babin SR. Fractures thalamiques du calcanéum de l'adulte en pratique civile (symposium). *Rev Chir Orthop* 1989;**75**(suppl1):62-116.

[10] Biga N. Fractures du pilon tibial (Syposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1992;**78**(suppl1).

[11] Lecestre P. Les fractures de l'extrémité inférieure de l'humérus chez l'adulte. (Symposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1980;**66**(supplII): 21-50.

[12] Chick G, Court C, Nordin JY. Fracture complexe de l'extrémité supérieure des deux os de l'avant-bras chez l'adulte. Proposition d'une nouvelle classification. *Rev Chir Orthop* 2001;**87**:765-72.

[13] Tscherne H, Gotzen L. *Fractures with soft tissue injuries*. Berlin: Springer-Verlag; 1984.

[14] Duparc J, Huten D. Classification des fractures ouvertes. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1981. p. 62-72.

[15] Gustilo R, Mendoza RM, William JN. Problems in management of type III severe open fractures. A new classification of type III open fractures. *J Trauma* 1984;**24**:742-6.

[16] Rozycki GS, Tremblay LN, Feliciano DV, Mac Clelland WB. Blunt vascular trauma in the extremity: diagnosis, management and outcome. *J Trauma* 2003;**55**:814-24.

[17] Subasi M, Cakir O, Kesemenli C, Arslan H, Necmioglu S, Eren N. Popliteal injuries associated with fractures and dislocations about the knee. *Acta Orthop Belg* 2001;**67**:259-66.

[18] Utheza G, Goldzak M, Chaminade B, Zographos S, Chiron P. L'imagerie en trois dimensions dans les fractures thalamiques du calcanéum. Validation de la classification en trois formes. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:440-50.
[19] Tillie B, Fontaine C, Stahl P, Cailleret J, Duquennoy A. Apport de la tomodensitométrie au diagnostic et au traitement des fractures du cotyle. À propos de 88 cas. *Rev Chir Orthop* 1987;**73**:15-24.
[20] Colin D, Meriot P, Nonent M, Lefevre C, Bellet M. Reconstruction en trois dimensions par coupes tomodensitométriques dans les fractures de l'acétabulum. *J Radiol* 1991;**72**:157-63.
[21] Railhac JJ, Maquin P, Samaran P. Scanographie tridimensionnelle des fractures du cotyle. *Maîtrise Orthop* 1991;**5**:1-4.
[22] Letenneur J. Syndrome aigu des loges de la jambe. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°70*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1999. p. 185-98.
[23] Harvey EJ, Agel J, Selznick HS, Chapman JR, Henley MB. Deleterious effect of smocking of open tibia shaft fractures. *Am J Orthop* 2002;**31**: 518-21.
[24] Duparc F, Huten D. Le traitement conservateur des fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus. (Symposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1998;**84**(supplI):121-89.
[25] Morrey BF. Current concept in the treatment of fracture of the radial head, the olecranon, and the coronoid. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**75**: 316-27.
[26] Duquennoy A, Senegas J. Fractures du cotyle. Résultats à plus de 5 ans. (Symposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1982;**68**(supplII):47-82.
[27] Herzberg G, Dumontier P. Les fractures fraîches du radius distal chez l'adulte (Symposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 2001;**87**(suppl5): 70-141.
[28] Alnot JY. Fractures et pseudarthoses du scaphoïde carpien (Symposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1988;**74**:683-752.
[29] Biga N. Les fractures malléolaires de l'adulte. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°42*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1992. p. 133-44.
[30] Brutus JP, Baeten Y, Chahidi N, Kinnen L, Moermans JP, Ledoux P. Fixation percutanée des fractures du scaphoïde par vis de Herbert : à propos de 30 cas. *Chir Main* 2002;**21**:350-4.
[31] Gaujoux G. Ostéosynthèse des fractures du scaphoïde carpien par voie d'abord dorsale : une ou deux vis de Herbert. *Ann Chir Main* 2002;**23**: 166-75.
[32] Geissler WB, Ferrandes D. Percutaneous and limited open reduction of intra articular distal radial fracture. *Hand Surg* 2000;**5**:85-92.
[33] Koval KJ, Sanders R, Borelli J, Helfet D, Dipasquale T, Mast JW. Indirect reduction and percutaneous screw fixation of displaced tibial plateau fractures. *J Orthop Trauma* 1992;**6**:340-6.
[34] Cassard X, Beaufils P, Blin JL, Hardy P. Ostéosynthèse sous contrôle arthro des fractures-séparation des plateaux tibiaux. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:257-66.
[35] Jakob R, Miniaci A, Anson PS, Jaberg H, Osterwalder A, Ganz R. Four part valgus impacted fractures of the proximal humerus. *J Bone Joint Turc [Br]* 1991;**73**:295-8.
[36] Resch H, Hubner C, Schwaiger R. Minimally invasive reduction and osteosynthesis of articular fracture of the humeral head. *Injury* 2001; **32**(supplI):25-32.
[37] Ahl T, Dalen N, Lundberg A, Wykman A. Biodegradable fixation of ankle fractures. A Roentgen stereophotogrammetric study of 32 cases. *Acta Orthop Scand* 1994;**65**:166-70.
[38] Agee JM. Distal radius fractures. Multiplanar ligamentotaxis. *Hand Clin* 1993;**9**:577-85.
[39] Saleh M, Shanahan MD, Fern ED. Intra articular fractures of the distal tibia: surgical management by limited internal fixation and articulated distraction. *Injury* 1993;**24**:37-40.
[40] Muller ME, Allgover M, Schneider R, Willeneger H. *Manuel d'ostéosynthèse. Technique AO*. Berlin: Springer Verlag; 1980.
[41] Heim U, Pfeiffer KM. *Ostéosynthèses périphériques à l'aide de l'instrumentation pour petits fragments de l'A.O*. Paris: Masson; 1975.
[42] De Peretti F, Trojani C, Cambas PM, Loubière R, Argenson C. Le corail comme soutien d'un enfoncement articulaire traumatique. Étude prospective au membre inférieur de 23 cas. *Rev Chir Orthop* 1996;**82**: 234-40.
[43] Moed BR, Willson Carr SE, Craig JG, Watson JT. Calcium sulfate used as bone graft substitute in acetabular fracture fixation. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**410**:303-9.
[44] Obert L, Leclerc G, Lepage D, Forterre O, Tropet Y, Garbuio P. Fractures comminutives du radius distal traitées par ostéosynthèse et substitut osseux : étude prospective de 39 cas. *Rev Chir Orthop* 2004;**90**: 613-20.
[45] Asencio G, Arakelian F, Vidal J, Dussa J, Bertin R. L'ostéosynthèse des fractures de la tête radiale chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1990;**76**: 445-50.
[46] Chow SP, Ip WY, Poon TL. Comminuted intra articular fracture of the distal radius. The technique of open reduction and internal fixation. *Hand Surg* 1999;**4**:175-80.
[47] Perren S. Evolution of the internal fixation of long bone fractures. The scientific of biological internal fixation: choosing a new balance between stability and biology. *J Bone Joint Surg Br* 2002;**82**:1093-110.
[48] Niclau T, Martin RE. The evolution of modern plate osteosynthesis. *Injury* 1997;**28**(supplI):3-6.
[49] Ruedi TP, Sommer C, Leutenegger A. New techniques in indirect reduction of long bone fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**347**: 27-34.
[50] Sommer C, Gautier E, Muller M, Helfet DL, Wagner M. First clinical results of the locking compression plate. *Injury* 2003;**34**:43-54.
[51] Mansat M. Les prothèses d'épaule (symposium SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1995;**81**(supplII):75-133.
[52] Judet T, Massin P, Bayeh PJ. Prothèse de tête radiale à cupule flottante dans les traumatismes récents et anciens du coude. *Rev Chir Orthop* 1994;**80**:123-30.

P. Bonnevialle (bonnevialle.p@chu-toulouse.fr).
Service d'orthopédie-traumatologie, centre hospitalier universitaire Toulouse-Purpan, 31059 Toulouse cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bonnevialle P. Fractures épiphysaires de l'adulte. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-50, 2006.

Fractures sur os pathologique

D. Biau, P. Anract

Les fractures sur os pathologique sont une particularité au sein de la pathologie traumatique de l'orthopédie et le traitement de ces fractures nécessite une attention importante à toutes les étapes de leur prise en charge : une erreur diagnostique ou une thérapeutique inadaptée peut compromettre le pronostic vital du patient. Ainsi, il faut avant tout suspecter le caractère pathologique d'une fracture sur le simple examen clinique et la radiographie osseuse. Ensuite, à l'aide d'examens complémentaires sélectionnés en fonction des conclusions de l'examen initial, il faut confirmer le caractère pathologique de la fracture et établir le diagnostic de la maladie causale. Il existe trois grands groupes de pathologies à l'origine d'une fracture pathologique : la fracture sur os tumoral, le plus souvent métastatique, la fracture sur maladie osseuse acquise et la fracture sur maladie osseuse congénitale. Une fois le diagnostic de la maladie causale établi, il faut absolument déterminer qui, de la fracture ou de la pathologie sous-jacente, a la primauté du traitement. De plus, il convient toujours de traiter à la fois la fracture et la pathologie à l'origine de cette fracture ; la fracture n'étant souvent qu'une des nombreuses manifestations de cette pathologie, le traitement chirurgical de la fracture n'est lui aussi qu'une composante du traitement général de la pathologie et de la prise en charge du malade. Le traitement chirurgical de la fracture repose sur quelques règles générales, mais aussi sur l'adaptation au milieu local particulier à chaque pathologie.

Mots clés : Fracture pathologique ; Biopsie ; Métastase ; Chirurgie de reconstruction

Plan

Introduction

Définition

On appelle fracture pathologique une fracture survenant sur un os anormal, indépendamment des contraintes ayant entraîné la fracture. De fait ne sont pas considérées comme fractures pathologiques les fractures de stress qui sont issues de l'application d'une contrainte anormale sur un os normal.

Généralités

Les fractures pathologiques surviennent dans la majorité des cas dans un contexte où l'os pathologique est connu et le diagnostic ne pose pas de problème. Plus rarement, la fracture est révélatrice de la pathologie sous-jacente et ignorer ce diagnostic peut conduire à un traitement inadapté d'un point de vue mécanique. Ce traitement inadapté peut même mettre en jeu le pronostic vital du patient s'il s'agit d'une tumeur osseuse maligne primitive.

Cet article a pour but de faire le point sur le diagnostic et la prise en charge des fractures pathologiques en développant le chapitre consacré aux tumeurs osseuses, qui constitue le plus important en fréquence.

Conduite à tenir devant une fracture à caractère pathologique

(Fig. 1)

Devant toute fracture, même après un traumatisme conséquent, il faut penser systématiquement à rechercher une fracture pathologique. S'il n'est jamais possible d'éliminer avec certitude le caractère pathologique d'une fracture, il faut néanmoins se donner les moyens suffisants et mesurés pour décider qu'une fracture n'est pas pathologique et poursuivre par un traitement conventionnel, ou, au contraire, décider qu'elle est pathologique et assurer au patient une prise en charge adaptée.

Devant une suspicion de fracture pathologique il faut :

- affirmer le caractère pathologique et, le cas échéant, établir un diagnostic étiologique ;

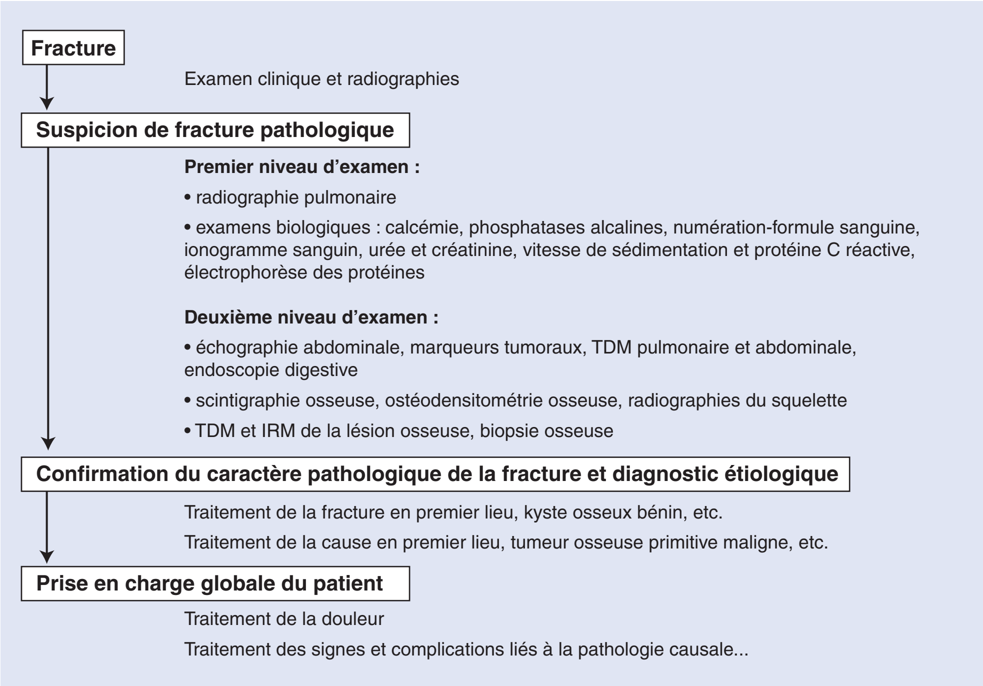

Figure 1. Arbre décisionnel. IRM : imagerie par résonance magnétique ; TDM : tomodensitométrie.

- décider qui, de la maladie causale ou de la fracture, a la primauté du traitement ;
- établir ensuite un plan de prise en charge globale du patient ;
- et enfin seulement traiter le patient.

Diagnostic du caractère pathologique de la fracture

L'examen clinique (antécédents, anamnèse, examen physique) et les radiographies standards sont les seuls éléments sur lesquels se fonde le chirurgien pour évoquer le caractère pathologique de la fracture. C'est un moment crucial, qui se passe le plus souvent lorsque le chirurgien est seul dans la salle d'examen des urgences, parfois à la « va-vite » entre deux blocs opératoires, mais qui pourtant nécessite une grande attention et une grande rigueur. En effet, c'est à la fois le premier moment pour faire une erreur et le dernier pour offrir au patient une prise en charge adéquate. Les erreurs réalisées à ce moment sont les plus fréquentes et leurs conséquences peuvent être dramatiques.

Le caractère pathologique d'une fracture est suspecté devant des antécédents connus de maladie métastatique, de tumeur osseuse bénigne ou maligne, d'une affection osseuse congénitale ou acquise ou d'une irradiation de la région. Si le patient possède d'anciens clichés de la région concernée, il convient de les obtenir afin de rechercher une lésion qui existait déjà. Une anamnèse intrigante doit aussi éveiller l'attention : absence de traumatisme ou traumatisme minime, douleur ou présence d'une tuméfaction avant la survenue de la fracture. L'examen clinique cherche des signes évocateurs d'un cadre nosologique spécifique : fractures itératives du nouveau-né atteint d'une forme sévère d'ostéogenèse imparfaite, douleurs, déformations et pigmentations cutanées d'une forme polyostotique de dysplasie fibreuse.

C'est la radiographie, le plus souvent, qui est évocatrice du caractère pathologique de la fracture. Plus rarement, ce caractère pathologique n'est évoqué que lors de l'intervention, avec les conséquences que cela entraîne.

Diagnostic étiologique

Les lecteurs sont invités à lire le paragraphe « Étiologie » pour une plus ample description des signes cliniques et paracliniques.

Une fois le caractère pathologique d'une fracture évoqué, il faut le confirmer et, ensuite, établir le diagnostic de la pathologie en cause. Pour ce faire, les examens complémentaires sont sélectionnés, en fonction des éléments diagnostiques apportés par l'examen clinique et les radiographies, sur leur pertinence, leur contrainte et leur caractère invasif. En attendant la réalisation de ces examens, le segment osseux fracturé est immobilisée de manière adéquate et un traitement antalgique est instauré, assurant au patient un confort optimal. Il faut savoir qu'un examen, à lui seul – même l'examen anatomopathologique dans les tumeurs osseuses – ne permet pas toujours de porter avec certitude le diagnostic de la pathologie ayant entraîné la fracture. Le but de ces examens est de réunir un faisceau d'arguments suffisant pour imputer la fracture à une pathologie plutôt qu'à une autre et décider de la traiter en conséquence.

Le premier niveau d'examen est constitué :

- de l'examen clinique ;
- de la radiographie de l'os fracturé, en entier, de face et de profil ;
- de la radiographie pulmonaire ;
- des examens biologiques : calcémie, phosphatases alcalines, numération-formule sanguine, ionogramme sanguin, urée et créatinine, vitesse de sédimentation et protéine C réactive, électrophorèse des protéines.

Examen clinique

Il comporte, outre les éléments évoqués plus haut, un examen général complet à la recherche d'un cancer primitif (recherche d'un amaigrissement récent, d'une altération de l'état général, palpation des seins chez la femme, toucher rectal, palpation de la thyroïde, bandelette urinaire, etc.).

Radiographie

L'examen de la radiographie standard est une étape essentielle. Il apporte souvent, à défaut du diagnostic, au moins une orientation sur la pathologie sous-jacente. Si les clichés sont de mauvaise qualité ou ne sont pas centrés sur la fracture, il convient de les refaire en prenant le segment osseux en entier de face et de profil. L'analyse radiologique comporte deux étapes : l'évaluation de l'os et l'évaluation de la lésion responsable de la fracture pathologique (Tableau 1).

L'analyse de l'os peut apporter de nombreux renseignements. Il faut rechercher une ostéopénie avec un amincissement des corticales et un effacement de l'aspect trabéculaire de l'os dans l'ostéoporose. L'ostéopénie est associée aux stries de Looser-Milkman dans l'ostéomalacie, et aux calcifications des petits vaisseaux et réactions périostées phalangiennes dans l'ostéomalacie et l'hyperparathyroïdie. Un aspect fibrillaire avec densification osseuse et hypertrophie de l'os, une déformation en crosse du fémur ou en lame de sabre du tibia peuvent être mis

Tableau 1.
Étude des paramètres radiologiques lors de l'examen radiographique d'une fracture pathologique.

Aspect de l'os	Os cortical : amincissement, densification
	Os trabéculaire : densifié, effacé
	Signes particuliers : stries de Looser-Milkman, réactions périostées, déformations, etc.
Aspect de la lésion	Localisation : dans le segment osseux (épiphysaire, diaphysaire, diaphysométaphysaire), dans la région (centrale, excentrique, cortex)
	Aspect : lytique, condensant, mixte
	Matrice : cartilagineuse, osseuse, dépolie
Réaction de l'os	Faible : zone de transition large sans frontière
	Importante : liseré de condensation
Aspect des tissus mous	Envahis

en évidence dans la maladie osseuse de Paget. Une déformation du fémur proximal en coxa vara, voire en crosse de berger, de multiples lésions en « verre dépoli » du squelette permettent de faire le diagnostic de dysplasie fibreuse polyostotique.

L'examen de la lésion à l'origine de la fracture est essentiel. La localisation de la lésion d'abord : les métastases osseuses sont souvent excentriques, à la jonction diaphysométaphysaire, et l'atteinte du cortex est fréquente. Les chondrosarcomes à cellules claires, très rares mais fréquemment révélés par une fracture, sont, dans la majorité des cas, localisés au col fémoral. Une lésion tumorale épiphysaire fracturée fait évoquer en premier lieu une tumeur à cellules géantes ou un chondroblastome.

L'examen de la matrice lésionnelle peut procurer des éléments importants sur l'origine de la lésion : des calcifications floconneuses font évoquer une tumeur cartilagineuse (chondrome et chondrosarcome), des ossifications un ostéosarcome, un aspect en verre dépoli une dysplasie fibreuse. Les métastases lytiques sont issues des cancers du rein, du poumon, de la thyroïde, de l'utérus, du mélanome et du système gastro-intestinal [1]. Les métastases condensantes sont plus rares et sont habituellement en rapport avec les cancers de la prostate, de la vessie, le carcinome bronchique et le médulloblastome ; les cancers du sein, du poumon, de l'ovaire, du testicule et les cancers du col sont responsables d'atteintes mixtes, condensantes et lytiques. Une ostéolyse avec un aspect mité fait évoquer un lymphome. La réaction de l'os en regard de la lésion permet de définir l'agressivité de la lésion : une lésion latente est entourée d'un liseré de condensation avec une sclérose osseuse épaisse alors qu'une lésion agressive a une zone de transition large, sans frontière clairement définie [2, 3]. De même, plus la réaction périostée est importante et plus la lésion est jugée agressive, jusqu'à présenter le classique triangle de Codman, l'image en feu d'herbe de l'ostéosarcome ou la réaction en pelure d'oignon du sarcome d'Ewing. Une rupture corticale fait suspecter une tumeur maligne. La fracture arrachement du petit trochanter est une atteinte métastatique jusqu'à preuve du contraire [4-6].

Ces premiers examens non invasifs permettent un débrouillage et une orientation diagnostique permettant de sélectionner, si nécessaire, les examens de deuxième ordre, plus invasifs ou plus contraignants :
- à la recherche d'un cancer primitif :
  - échographie abdominale ;
  - marqueurs tumoraux ;
  - tomodensitométrie (TDM) pulmonaire, TDM abdominale ;
  - endoscopie digestive ;
- à la recherche de localisations multiples (métastase ou myélome) ou d'éléments en faveur d'une ostéopathie :
  - scintigraphie osseuse au technétium ;
  - radiographies du squelette (os fracturé, bassin, crâne, os longs, mains) ;
  - ostéodensitométrie osseuse.
- pour préciser la nature de la lésion à l'origine de la fracture :
  - TDM et imagerie par résonance magnétique (IRM) de la lésion osseuse ;
  - biopsie.

Biopsie

En cas de suspicion de pathologie tumorale ou infectieuse responsable d'une fracture pathologique, la biopsie doit être d'indication très large ; elle va permettre d'affirmer le caractère pathologique de la fracture et, dans la majorité des cas, de faire le diagnostic étiologique. L'absence de biopsie avant le traitement d'une fracture pathologique d'origine probablement tumorale doit rester une exception, fondée sur des arguments anamnestiques, cliniques et d'imagerie convaincants et sur l'expérience d'un chirurgien expérimenté et responsable de cette décision.

La biopsie est une intervention chirurgicale à part entière, et doit donc, à cet égard, bénéficier de la même rigueur que toute autre intervention chirurgicale. Une biopsie mal réalisée peut compromettre le pronostic fonctionnel et les chances de survie du patient.

Si une tumeur maligne osseuse primitive est suspectée, la biopsie doit être réalisée dans un centre spécialisé, en urgence pour certaines, par le chirurgien qui conduit le traitement par la suite et l'examen est confié à un service d'anatomopathologie habitué au diagnostic des tumeurs osseuses, ou après avis auprès d'un tel centre [7].

Devant une lésion osseuse unique, évocatrice de métastase, et un cancer connu, la biopsie est discutée au cas par cas ; en présence de localisations multiples, elle n'est pas nécessaire. En cas de doute, il faut toujours faire une biopsie. Une lésion lytique chez un adulte de plus de 50 ans a statistiquement de grandes chances d'être une métastase, cependant, il faut d'abord éliminer une tumeur primitive des os [8].

Le choix entre une biopsie chirurgicale ou une biopsie percutanée dépend de plusieurs éléments. Les biopsies percutanées ont un taux de succès inférieur aux biopsies chirurgicales, avec 80 et 95 % respectivement [9] et, eu égard à la petite quantité de matériel disponible, le type et le grade des tumeurs sont difficiles à déterminer, et les analyses immunohistochimiques et l'examen en microscopie électronique sont parfois impossibles [10]. Ces biopsies percutanées sont réalisées sous contrôle radiologique à l'aide d'un trocart ou d'une aiguille type True-cut® afin de prélever des carottes de tissu pathologique. Cependant, il existe des cas où la biopsie percutanée est préférable : les tumeurs du bassin et du rachis, qui sont chirurgicalement difficiles d'accès, et les récidives tumorales où l'histologie vient confirmer qu'il s'agit de la même tumeur que lors des traitements précédents. Les suspicions de métastases dont le primitif est connu, les hémopathies et les tumeurs d'Ewing qui sont de diagnostic plus aisé peuvent aussi être biopsiées par voie percutanée [9-11].

La biopsie chirurgicale doit être réalisée selon un plan chirurgical précis et déterminé [12]. Elle doit faire l'objet d'un planning préopératoire. L'utilisation du garrot facilite le geste, qui peut parfois être hémorragique, mais le membre n'est pas vidé en le comprimant par une bande ; il convient simplement de le surélever. Le choix de la voie d'abord est essentiel ; le trajet est le plus direct possible, confondu avec celui de l'incision qui est utilisée pour la résection d'une tumeur osseuse primitive si cela se révélait être le cas. Un morceau non fragmenté est prélevé à l'emporte-pièce, là où l'os semble pathologique, prenant les tissus mous adjacents, le périoste, le cortex et du tissu endomédullaire. Les lésions ostéolytiques sont toujours atteintes par la tumeur (à l'inverse des réactions inflammatoires périphériques) et sont les zones à prélever préférentiellement. La fracture est souvent responsable de remaniements importants. Il convient de prélever assez largement le tissu osseux adjacent en recherchant les zones dont l'aspect est manifestement pathologique.

La fermeture est minutieuse, plan par plan, pour éviter l'essaimage de cellules potentiellement malignes. Un drainage est autorisé, et certainement préférable à un hématome, mais son orifice de sortie doit être près et dans l'axe de la cicatrice

pour pouvoir être excisé facilement en cas de résection chirurgicale. Le produit de la biopsie est envoyé en anatomopathologie. Si le laboratoire de pathologie est proche, il est souhaitable d'y adresser des fragments osseux non fixés qui pourront être congelés pour réaliser des examens de cytogénétique si cela se révèle nécessaire (ex. : sarcome d'Ewing). Les fragments seront accompagnés de renseignements cliniques et d'examens d'imagerie. Il convient de préciser qu'il s'agit d'une fracture pathologique et d'indiquer l'ancienneté de cette dernière. En effet, un cal osseux présente des aspects histologiques très inquiétants qui peuvent faire porter à tort le diagnostic de sarcome. Si un cancer primitif est suspecté, il est mentionné à l'anatomopathologiste, qui peut faire une recherche spécifique (ex. : récepteurs hormonaux dans le cancer du sein). Lorsqu'une métastase est suspectée et qu'un traitement palliatif est envisagé, un examen extemporané du produit de biopsie peut permettre d'effectuer le traitement de la fracture dans le même temps opératoire.

Tableau 2.
Examens nécessaires à effectuer à la recherche d'un cancer primitif lorsque la fracture pathologique survient en l'absence d'éléments orientant vers une étiologie particulière.

Examen clinique	Anamnèse, examen de la peau, de la thyroïde, des seins, de la prostate, de l'abdomen, des testicules et des aires ganglionnaires
Radiographies	Os atteint, poumons, bassin, fémurs et humérus
Imagerie	Échographie abdominale, scintigraphie osseuse corps entier, scanner pulmonaire et abdominal
Biopsie	Numération-formule sanguine, vitesse de sédimentation, protéine C réactive, calcium, phosphate, phosphatases alcalines, *prostate specific antigen,* électrophorèse des protéines sanguines et urinaires, ECBU
Biopsie	Macroscopie, histologie, histochimie, immunohistochimie et microscopie électronique

ECBU : examen cytobactériologique des urines.

■ Étiologie

Fractures sur os tumoral

Métastases osseuses

Les métastases osseuses sont la première cause de fracture pathologique, toutes populations confondues, après l'ostéoporose. Les progrès thérapeutiques effectués ces dernières années dans les cancers les plus courants ont permis une augmentation de l'espérance de vie de nombreux patients, et l'os est le troisième site de métastases après les poumons et le foie [13, 14]. Ces deux constatations expliquent que la prévalence des métastases osseuses augmente dans cette population. La survie des patients atteints d'une métastase osseuse du bassin et du squelette appendiculaire est de 40 % à 1 an et de 20 % à 3 ans tous cancers confondus [15]. La présence d'une fracture pathologique, la présence d'une atteinte viscérale métastatique, un taux d'hémoglobine inférieur à 7,5 g/dl et l'origine pulmonaire du primitif sont des facteurs de pronostic défavorable pour les patients atteints d'une métastase osseuse [15, 16].

Le sex-ratio (H/F) des patients pris en charge pour des métastases osseuses est de 0,33 à 1 ; l'âge moyen de ces patients est de 61 à 65 ans [15, 17-19]. Les cancers le plus souvent en cause sont le cancer du sein pour 25 à 68 %, le cancer du poumon de 7 à 15 %, le cancer du rein de 6 à 18 %, le cancer de la prostate de 8 à 15 %, et le cancer de la thyroïde pour 6 % [15, 17-19]. Les os du squelette appendiculaire, notamment dans sa partie proximale, sont les plus atteints. Viennent ensuite les os du squelette axial, rachis et bassin. Le fémur est atteint dans 51 à 69 %, l'humérus dans 11 à 27 % puis le bassin et le sacrum dans 6 %, le rachis dans 6 % et ensuite le tibia, la scapula et les autres os longs [15, 17-19].

Deux contextes cliniques peuvent se voir. Le plus souvent, le cancer primitif est connu, et/ou le patient se présente avec plusieurs lésions osseuses, et la fracture est attribuée à une métastase ; le traitement est palliatif, intégré au traitement général de la maladie. Rarement, dans 3 % des cas, le patient se présente avec une lésion osseuse unique, sans primitif connu [20]. L'aspect radiographique d'une métastase osseuse est très variable, le plus souvent celui d'une lésion lytique agressive sans matrice visible, sans reconstruction osseuse ni réaction périostée. Dans ce cas, il est admis qu'en l'absence d'éléments directeurs, la recherche d'un cancer primitif se limite aux examens du Tableau 2 [8, 21, 22]. La biopsie osseuse va permettre de faire le diagnostic de métastase et d'orienter le diagnostic (adénocarcinome, carcinome épidermoïde, etc.). Il n'est généralement pas utile d'aller plus loin dans l'enquête étiologique ; un bilan plus complet ne retrouve que rarement le primitif et, le cas échéant, sa découverte ne modifie pas le traitement ni le pronostic.

Tumeurs osseuses primitives malignes

La fracture pathologique est rarement le mode de découverte d'une tumeur osseuse maligne primitive : 9 à 15 % dans les tumeurs d'Ewing [23, 24], un peu moins de 15 % dans les ostéosarcomes [25]. La fracture sur un chondrosarcome doit faire rechercher un contingent dédifférencié, un chondrosarcome mésenchymateux ou un chondrosarcome à cellules claires (si la fracture survient au niveau du col fémoral dans ce dernier cas).

Cependant, une fois le diagnostic porté, une fracture pathologique peut encore venir perturber l'évolution d'une tumeur osseuse primitive, notamment après la biopsie osseuse chirurgicale qui vient fragiliser une corticale déjà amincie par la lyse tumorale, au cours de la chimiothérapie néoadjuvante (Fig. 2) [23, 24]. Il faut par conséquent ne pas hésiter à immobiliser un patient dans un plâtre adéquat (pelvijambier pour les atteintes du fémur) et à le mettre en décharge dans les atteintes des membres inférieurs et du squelette axial, lorsque la tumeur osseuse est préfracturaire. Il est possible de s'aider des critères de Mirels servant à évaluer le risque pathologique des métastases osseuses [26].

La survenue d'une fracture sur une tumeur osseuse primitive est un élément péjoratif du pronostic vital et fonctionnel, car il existe un essaimage des cellules cancéreuses dans les tissus mous périosseux, voire, dans certains cas, un risque accru d'embolie métastatique qui peut compromettre la réalisation d'une résection chirurgicale conservatrice [27]. La survie des patients atteints d'un ostéosarcome et présentant une fracture pathologique est inférieure à celle de ceux qui ne présentent pas de fracture dans certaines séries. De plus, le risque de récidive locale est largement augmenté [27, 28].

Tumeurs osseuses bénignes et dystrophies osseuses

Les tumeurs osseuses bénignes sont la première cause de fracture pathologique chez les enfants. Les tumeurs le plus fréquemment associées à une fracture pathologique sont les kystes osseux bénins, les kystes anévrismaux et, beaucoup plus rarement, les fibromes non ossifiants. La dysplasie fibreuse, dans sa forme polyostotique, est fréquemment à l'origine de fractures itératives qui sont responsables de déformations orthopédiques. Quelques rares cas de fractures pathologiques sur granulome éosinophile (forme localisée de l'histiocytose X) ont aussi été rapportés [29, 30]. Chez l'adulte, les chondromes des os de la main sont fréquemment responsables de fractures pathologiques.

Fractures sur kystes osseux bénins (Fig. 3)

Environ 75 % des kystes osseux sont découverts lors d'une fracture pathologique [31] ; le plus souvent sous la forme de « microfractures » ou de fractures peu déplacées. La fracture sur kyste osseux bénin consolide de manière normale et dans des délais normaux. En revanche, le kyste ne guérit au cours de cette consolidation que dans 10 % des cas [31, 32]. Ainsi, les

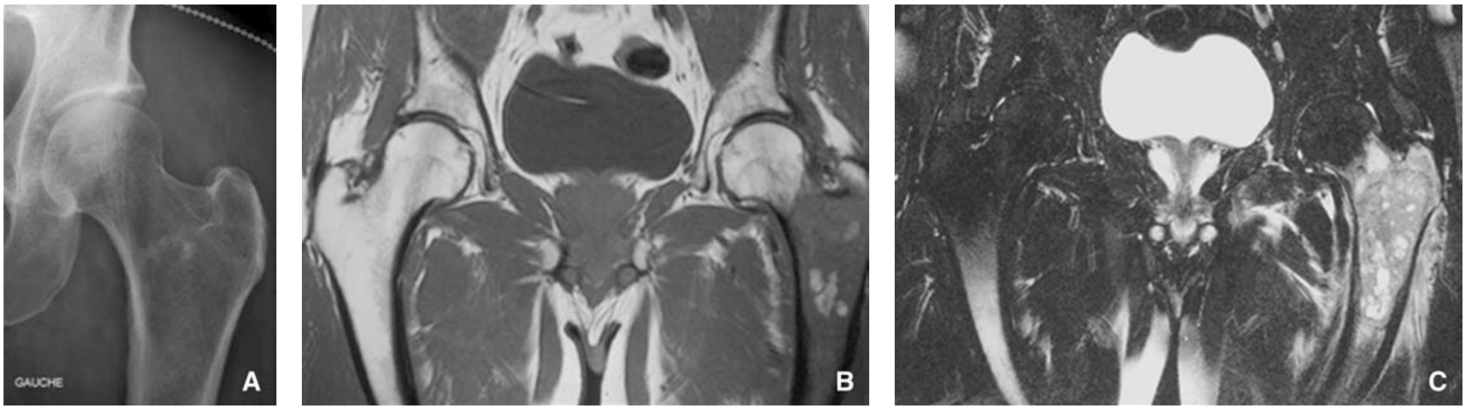

Figure 2. Fracture pathologique sur un ostéosarcome de l'extrémité proximale du fémur au décours de la chimiothérapie.
A. Radiographie standard.
B. Imagerie par résonance magnétique (IRM) séquence T1.
C. IRM séquence T2.
D. Scanner.
E. Fracture pathologique au décours de la chimiothérapie néoadjuvante.

Figure 3. Fracture pathologique sur kyste osseux essentiel (images fournies par le professeur Glorion, service de traumatologie et orthopédie infantile, hôpital Necker, AP-HP, Paris, France).
A. Kyste osseux essentiel chez un jeune garçon.
B. Fracture pathologique.
C. Traitement chirurgical du kyste osseux essentiel : réduction et ostéosynthèse de la fracture associé à un curettage du kyste osseux.

fractures itératives sont courantes et peuvent être une indication à traiter le kyste osseux. Certains index ont été développés pour prédire le risque de fracture itérative, mais leur utilisation en pratique courante est peu pertinente, et la taille et la localisation du kyste associées à l'expérience du chirurgien sont plus utiles [31, 33, 34].

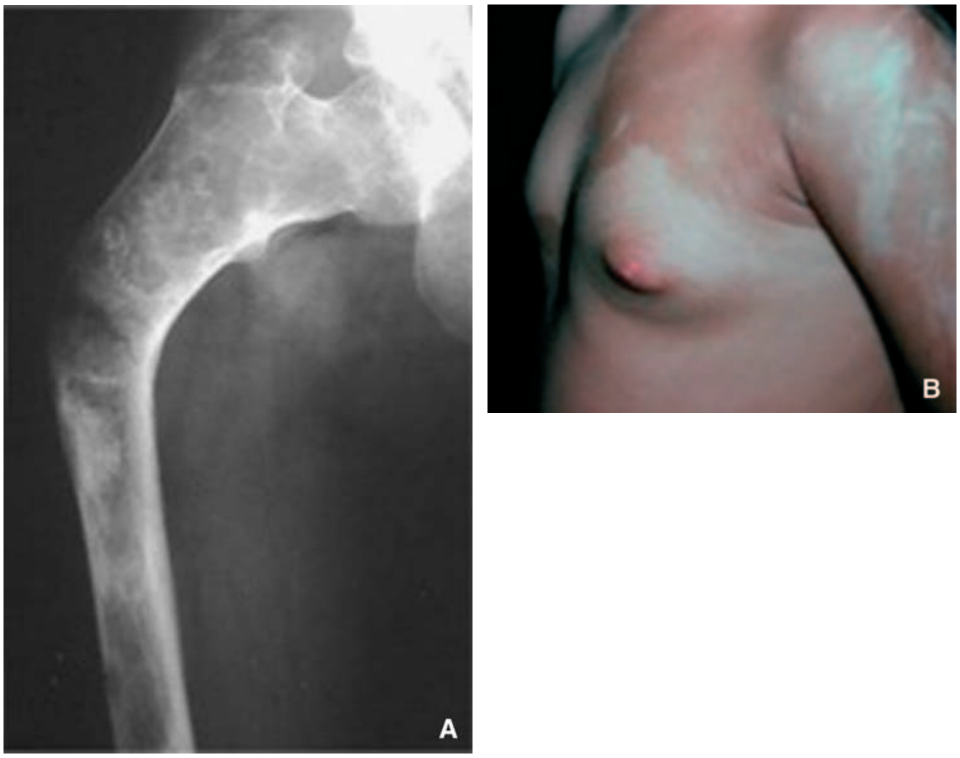

Figure 4. Fracture pathologique dans le cadre d'un syndrome de McCune-Albright (images fournies par le professeur Glorion, service de traumatologie et orthopédie infantile, hôpital Necker, AP-HP, Paris, France).
A. Fémur montrant des lésions de dysplasie fibreuse osseuse.
B. Taches café au lait associées à la dysplasie fibreuse osseuse dans le cadre du syndrome de McCune-Albright.

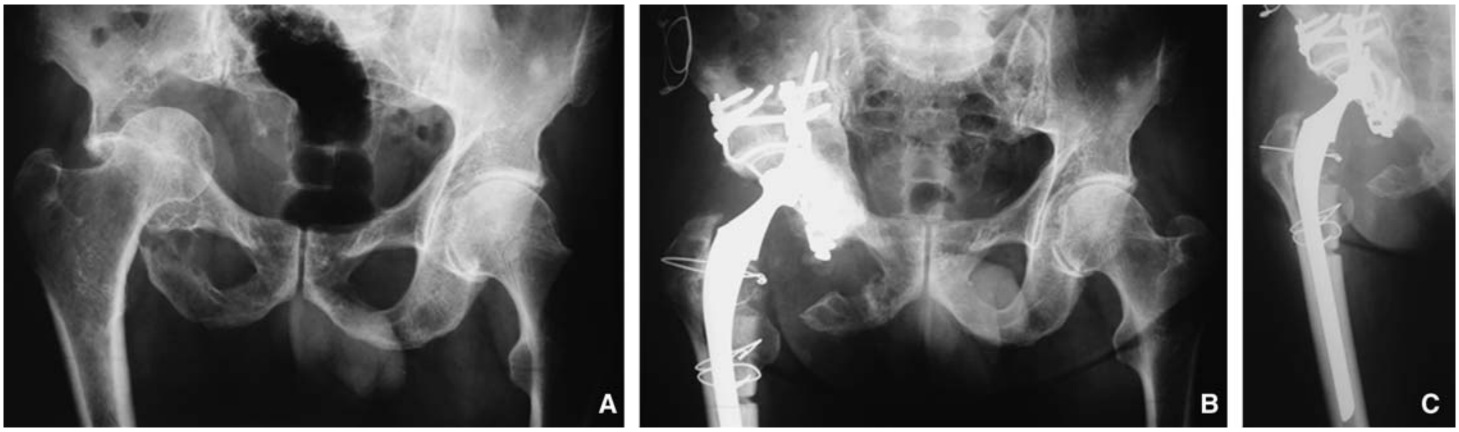

Figure 5. Fracture pathologique chez un patient atteint d'un myélome.
A. Fracture pathologique du cotyle chez un patient atteint d'un myélome multiple des os.
B, C. Reconstruction par autogreffe de fémur proximal homolatéral et arthroplastie totale (technique de Puget).

Fractures sur kystes anévrismaux

Environ 10 à 35 % des kystes anévrismaux sont découverts à l'occasion d'une fracture [31, 35, 36]. Si la fracture consolide de manière habituelle, le kyste anévrismal continue à évoluer dans la majorité des cas et une nouvelle fracture survient. La biopsie n'entraîne que trop rarement la guérison du kyste, et il faut donc traiter la lésion de manière spécifique.

Fractures sur fibromes non ossifiants

Les fractures sur fibromes non ossifiants concernent plus souvent les fibromes non ossifiants volumineux du fémur et du tibia ; le potentiel de consolidation de ces fractures est excellent [37, 38]. La lésion persiste après la consolidation, mais le risque de fracture itérative, bien que présent, est faible [32, 38]. Ainsi, le traitement chirurgical de la lésion au décours d'un épisode fracturaire n'est que rarement indiqué [31, 32].

Fractures sur dysplasie fibreuse

Une fracture sur dysplasie fibreuse survient chez 50 % des patients atteints de forme monostotique, et chez tous les patients atteints de forme polyostotique [39]. Le risque fracturaire augmente encore dans le syndrome de McCune-Albright, qui associe à la dysplasie fibreuse une endocrinopathie qui affecte le métabolisme osseux (Fig. 4). Dans la forme polyostotique, le risque de déformation osseuse est majeur (déformation de l'extrémité proximale du fémur en « crosse de berger », scoliose) et justifie le plus souvent le traitement chirurgical de ces fractures [32, 40, 41].

Chondromes des os de la main

Les chondromes des os de la main sont volontiers révélés par une fracture pathologique [42]. Le diagnostic est facilement fait lors de l'examen radiologique. La fracture peut être traitée de manière orthopédique et le chondrome est alors traité après consolidation. Certains auteurs proposent d'effectuer le traitement du chondrome et de la fracture dans le même temps [43].

Hémopathies malignes

Le myélome est l'hémopathie maligne le plus fréquemment responsable de fractures pathologiques (Fig. 5). Plus de la moitié des fractures pathologiques surviennent avant même que la maladie ne soit diagnostiquée. Après le diagnostic, 60 % de patients ayant un myélome ont une fracture ou plusieurs fractures au décours de la maladie, dont la moitié lors de la

première année [44]. La fracture peut être une conséquence de la pathologie, du traitement ou, le plus souvent, des deux. Les fractures pathologiques du myélome sont issues de lésions lytiques et touchent préférentiellement le squelette axial ; le rachis chez plus de la moitié des patients et les côtes chez plus d'un quart [44]. Cependant, la perte généralisée de densité osseuse due à la maladie, à la chimiothérapie et à l'âge des patients contribue à favoriser le risque de fracture pathologique ostéoporotique [44]. Certains facteurs de risques de fracture pathologique chez ces malades ont été rapportés dans la littérature : un antécédent de fracture pathologique (risque multiplié par 1,8), la prise de corticostéroïdes oraux et l'activité biologique de la maladie [44, 45]. Les lymphomes non hodgkiniens et les leucémies aiguës (fracture du col fémoral dans les leucémies à tricoleucocytes) sont aussi responsables de fractures pathologiques par leurs atteintes osseuses et posent des problèmes similaires [15, 46].

Fracture dans le cadre d'une maladie osseuse acquise

De nombreuses pathologies osseuses acquises peuvent donner lieu à des fractures pathologiques.

Maladies osseuses entraînant une ostéopénie

Ostéoporose primitive commune d'involution

C'est la première cause de fracture pathologique chez l'adulte. Les fractures de l'ostéoporose primitive se situent à la limite des fractures pathologiques. Les atteintes les plus fréquentes sont le rachis, l'extrémité proximale du fémur et l'extrémité distale du radius [29]. Toute fracture chez une personne de plus de 50 ans doit faire rechercher une ostéoporose et, le cas échéant, assurer un traitement adapté afin de réduire le risque de nouvelle fracture. Il convient aussi d'éliminer une cause secondaire d'ostéoporose, notamment cortisonique [30].

Ostéomalacie

Il s'agit d'une ostéopathie métabolique diffuse, carentielle ou vitaminorésistante, rare, caractérisée par un retard de minéralisation de la matrice osseuse et conduisant à une accumulation de tissu ostéoïde. Les fractures et fissures se situent généralement sur les côtes, le cadre obturateur et l'extrémité proximale du fémur [47]. Le plus difficile est de penser au diagnostic. La radiographie peut retrouver un aspect flou, cotonneux, de la trame osseuse, et les stries caractéristiques de Looser-Milkmann [8, 47].

Hyperparathyroïdie primitive

Elle se manifeste rarement par une fracture [48]. Le diagnostic est suspecté à la radiographie devant une ostéopénie, une résorption osseuse sous-périostée, une ostéosclérose, des images radiotransparentes des tumeurs brunes (qui peuvent simuler cliniquement, radiologiquement et même histologiquement une tumeur à cellules géantes [TCG]), une chondrocalcinose, des calcifications des tissus mous et vasculaires [49]. Le diagnostic est biologique. L'ostéodystrophie rénale est une cause d'hyperparathyroïdie secondaire.

Maladie de Paget

La maladie de Paget peut être à l'origine de fractures pathologiques [50]. L'os pagétique, désorganisé architecturalement au niveau tissulaire et anatomique, ne peut plus supporter les contraintes auxquelles il est soumis. Les fractures se situent le plus souvent au niveau des membres inférieurs. La fracture sur os pagétique consolide difficilement et le traitement chirurgical est souvent indiqué [50, 51]. L'immobilisation doit être évitée dans la mesure où elle majore l'ostéopénie et fragilise encore l'os. Il faut aussi penser à la fracture pathologique sur transformation sarcomateuse (ostéosarcome, chondrosarcome, fibrosarcome). Une recrudescence des douleurs avant la fracture, une lyse radiologique doivent faire évoquer cette éventualité. En cas de doute, l'IRM apporte un élément diagnostique important et guide la biopsie.

Fractures sur os irradié

Les fractures pathologiques après irradiation posent des problèmes spécifiques. L'irradiation est un adjuvant thérapeutique utilisé fréquemment dans le traitement des sarcomes des tissus mous, des métastases osseuses et des cancers pelviens et les cancers du sein. La survenue d'une fracture pathologique sur le site irradié varie entre 6 et 25 % [52-54]. La consolidation est difficilement acquise avec des taux de pseudarthrose pouvant aller jusqu'à 40 % et les complications infectieuses du traitement chirurgical sont fréquentes [53, 55]. Les facteurs prédictifs d'une fracture après irradiation suivant l'excision d'une tumeur des tissus mous sont la localisation à la loge antérieure de la cuisse, une résection marginale et un « dépériostage » associé au geste sur les parties molles. Les modalités (dose, fractionnement, délai) de la radiothérapie ne semblent pas avoir d'influence sur le risque de fracture [53].

Au niveau de l'articulation coxofémorale, la survenue d'une fracture du col fémoral entre dans le cadre d'une coxopathie radique qui nécessite un traitement spécifique. En outre, il faut toujours penser à une fracture survenant sur un sarcome radio-induit ; une douleur évoluant depuis quelques mois, une lyse radiologique devront faire pratiquer une IRM et une biopsie avant le traitement.

Fracture dans le cadre d'une maladie osseuse congénitale

Certaines maladies osseuses congénitales induisent une fragilité osseuse et sont responsables de fractures pathologiques.

Ostéogenèse imparfaite

Il s'agit d'une ostéopathie génétique hétérogène en relation avec un désordre constitutionnel du collagène de type I [56]. Quatre formes ont été décrites : les types I et IV sont des formes modérées de la maladie, le type II constitue l'atteinte la plus grave, létale, et la forme III est une forme sévère. La transmission génétique est variable suivant les formes. En pratique clinique sont distinguées les formes découvertes avant la naissance, souvent sévères ou létales, reconnues in utero par l'échographie et dont la prise en charge doit s'effectuer en milieu spécialisé, et les formes découvertes après la naissance [57, 58]. Lors d'une fracture, le diagnostic est évoqué en présence de déformations des membres inférieurs, d'un retard staturopondéral, d'une coloration bleutée des sclérotiques, voire d'une dentinogenèse imparfaite, d'une hyperlaxité ligamentaire... la radiographie révèle une transparence excessive avec des corticales amincies, des os graciles et déformés par d'anciennes fractures, parfois passées inaperçues dans la petite enfance (Fig. 6) [59].

Ostéoporose juvénile idiopathique

C'est une maladie rare du grand enfant responsable de fracture métaphysaire des os longs et, par suite, de déformations osseuses. La colonne vertébrale est constamment atteinte, avec des vertèbres aplaties responsables d'une cyphose dorsolombaire [60].

Maladies osseuses condensantes, comme l'ostéopétrose et la pycnodysostose

Elles sont parfois à l'origine de fracture pathologique [61, 62].

Atteintes plus rares

Maladie de Gorham (ou ostéolyse massive idiopathique)

C'est une pathologie rare, caractérisée par une prolifération vasculaire entraînant une destruction et une résorption de la matrice osseuse. La fracture pathologique survient dans un contexte de douleur chronique et d'affaiblissement. À son début, la radiographie retrouve une résorption mouchetée intramédullaire et sous-périostée progressant par contiguïté jusqu'à une dissolution progressive de l'os atteint ; la destruction peut s'étendre par-delà les articulations [63].

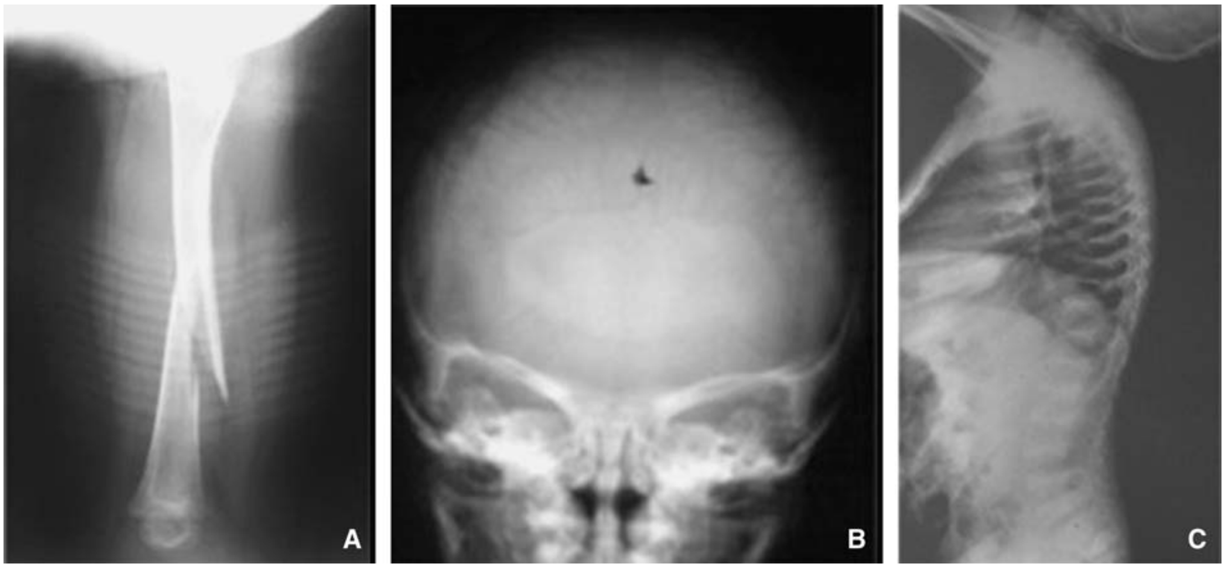

Figure 6. Fracture pathologique sur ostéogenèse imparfaite (images fournies par le professeur Glorion, service de traumatologie et orthopédie infantile, hôpital Necker, AP-HP, Paris, France).
A. Fracture pathologique du fémur chez un patient atteint d'une ostéogenèse imparfaite.
B. Aspect d'os wormiens des os du crâne.
C. Aspect de platyspondylie des vertèbres.

Fractures survenant après implantation de matériel

Elles sont bien connues, notamment sur un os fragilisé par une pathologie sous-jacente [64-66].

Les fractures périprothétiques surviennent volontiers au niveau d'une zone de concentration des contraintes à l'extrémité d'une tige centromédullaire (*stress riser*). Elles peuvent aussi être favorisées par un granulome d'usure au polyéthylène.

Une courte portion de diaphyse entre deux tiges prothétiques expose à un risque très élevé de fracture qui doit être prévenu par la réalisation d'une ostéosynthèse de neutralisation pontant les deux tiges prothétiques.

La fragilisation d'une corticale lors de l'ablation de matériel d'ostéosynthèse, essentiellement les plaques vissées, nécessite de délivrer des conseils de prudence au patient dans les semaines qui suivent cet acte chirurgical [67].

Autres causes de fractures pathologiques

Les complications des synovites microparticulaires siliconiques [68], la mastocytose osseuse [69] peuvent aussi être à l'origine de fracture pathologique.

■ Traitement

Nous aborderons ici les règles générales de prise en charge des fractures pathologiques, puis nous nous attarderons principalement sur le traitement et la prise en charge des fractures sur métastases osseuses. Les lecteurs sont renvoyés aux chapitres correspondants aux autres pathologies pour le traitement.

Règles générales

Faut-il traiter la pathologie sous-jacente avant la fracture ?

Devant une fracture, il faut avant tout déterminer qui, de la fracture ou de la pathologie sous-jacente, a la primauté du traitement. Ainsi, devant une fracture sur kyste osseux bénin, dont l'évolution naturelle a peu d'implication, la fracture est considérée comme l'événement où le traitement apporte le plus de bénéfice direct au patient ; la stabilisation orthopédique ou chirurgicale de cette fracture permet un soulagement de la douleur, et la consolidation s'effectue de manière normale. Le traitement du kyste osseux bénin n'est pas une urgence, et il peut être effectué secondairement. En revanche, la prise en charge d'une fracture sur une tumeur osseuse maligne primitive est différente. Le pronostic vital est engagé par la tumeur primitive, et celle-ci prime sur la fracture. De plus, une ostéosynthèse n'est pas indiquée et peut compliquer le traitement local, voire général. Le membre est tout d'abord immobilisé par un plâtre ou, si cela n'est pas possible, par un fixateur externe dont les fiches seront mises à distance de la tumeur. Un traitement symptomatique de confort est instauré, mais le traitement de la fracture passe dès lors au second plan. Le bilan est réalisé ; la biopsie osseuse permet le plus souvent de poser le diagnostic. Si la tumeur est chimiosensible, un traitement néoadjuvant par chimiothérapie est débuté. Ainsi, la fracture n'est traitée que 3 mois plus tard au cours du traitement chirurgical de la tumeur primitive, le plus souvent par résection-reconstruction. Il n'est pas rare, par ailleurs, que la fracture ait déjà consolidé, cela est un marqueur de l'efficacité de la chimiothérapie. Il existe des cas où les traitements de la fracture et de la pathologie sous-jacente s'effectueront en même temps. Il en va ainsi pour une fracture sur une tumeur à cellules géantes par exemple où, après une biopsie avec examen extemporané, le curetage-comblement de la tumeur est effectué, associé dans le même temps à la réduction-fixation de la fracture.

La nécessité de pratiquer une biopsie osseuse avant le traitement dépend des cas. Il existe de rares cas où le traitement de la fracture s'effectue sans biopsie préalable : c'est le cas pour les tumeurs bénignes dans leur forme typique comme pour les kystes osseux essentiels, les chondromes des doigts (traitement orthopédique ou curetage associé ou non à une greffe osseuse), la dysplasie fibreuse (traitement orthopédique ou ostéosynthèse) et le fibrome non ossifiant (traitement orthopédique ou ostéosynthèse). Il en est de même pour les tumeurs secondaires et les hémopathies (métastase osseuse, myélome, lymphome et autres hémopathies) lorsque la maladie est connue et pour les maladies osseuses acquises.

Le traitement peut être effectué avec une biopsie extemporanée, comme dans les cas de forte suspicion de métastase osseuse, de myélome ou de lymphome et pour les tumeurs à cellules géantes.

Dans certains cas, il est essentiel de réaliser le traitement avant la fracture, comme pour les tumeurs osseuses malignes primitives. En effet, en aucun cas une fracture pathologique ne doit faire l'objet d'une ostéosynthèse sans diagnostic précis. Lorsqu'il s'agit d'une tumeur maligne primitive, un traitement

Figure 7. Fracture pathologique dans le cadre d'un ostéosarcome.
A. Ostéosarcome de l'extrémité distale du fémur gauche.
B. Fracture pathologique du condyle fémoral externe en IRM (séquences T2).
C. Traitement par résection-reconstruction avec mise en place d'une prothèse massive à charnière contrainte.

initial inadéquat peut compromettre une résection chirurgicale conservatrice, augmente la hauteur de la résection, et peut même mettre en jeu le pronostic vital du patient.

La pathologie sous-jacente modifie-t-elle le traitement de la fracture ?

Si le traitement de la fracture est décidé, il faut maintenant savoir si la pathologie sous-jacente en modifie le traitement. Il n'en va pas de même pour une fracture de l'humérus sur un kyste osseux essentiel, qui peut bénéficier d'un traitement orthopédique selon les mêmes indications que pour les fractures de l'humérus non pathologiques, et une fracture sur un os pagétique qui a du mal à consolider et dont la déformation prévisible fait préférer un traitement chirurgical d'emblée. De la même façon, une fracture du col du fémur sur une coxopathie radique implique la réalisation d'une prothèse totale de hanche avec anneau de renfort cotyloïdien. Ou il peut s'agir encore de la métastase osseuse d'une patiente atteinte d'un cancer du sein en fin de vie et dont le traitement doit permettre une récupération rapide de la fonction afin de lui assurer un confort important pour les derniers mois.

La pathologie osseuse sous-jacente peut aussi modifier la technique chirurgicale ou le matériel à employer. Devant une fracture avec ostéopénie majeure, il convient de faire attention à ne pas créer de région en excès de contrainte sous une plaque (*stress riser* des Anglo-Saxons) et de préférer des ostéosynthèses centromédullaires. Un traitement radical avec un appui immédiat peut être préféré au traitement conservateur, d'évolution plus incertaine ; c'est le cas des fractures non déplacées du col du fémur si le patient est atteint d'un lymphome de haut grade avec une espérance de vie de quelques mois. De plus, pour les tumeurs secondaires, l'efficacité des traitements adjuvants (chimiothérapie et radiothérapie) influe sur le choix du traitement chirurgical. En effet, les cancers radiosensibles incitent à réaliser des ostéosynthèses et à compléter le traitement par l'irradiation afin d'obtenir la consolidation osseuse. Un montage stable d'emblée, comme une ostéosynthèse avec du ciment ou une arthroplastie, est préférable pour traiter les tumeurs radiorésistantes. Enfin, l'âge du patient est à prendre en considération dans le traitement de la fracture et de la pathologie sous-jacente. La technique chirurgicale doit s'adapter à la présence des cartilages de conjugaison.

Le traitement de la fracture ne doit pas faire oublier le traitement de la pathologie sous-jacente. Un tassement vertébral ou une fracture du col fémoral chez une femme de plus de 50 ans doit faire rechercher une ostéoporose et, le cas échéant, il faut la traiter. Les biphosphonates calmeront les douleurs osseuses d'un patient atteint d'une maladie de Paget : il est du ressort du médecin ayant vu le patient de s'assurer que celui-ci bénéficie d'une prise en charge optimale.

Traitement des fractures sur tumeurs osseuses primitives

Le traitement chirurgical d'un patient atteint d'une tumeur osseuse et ayant présenté une fracture pathologique reste débattu ; il ne semble pas que l'amputation améliore le pronostic et il ne semble pas non plus que le moment de survenue de la fracture soit un facteur déterminant du pronostic [23, 28]. La survenue d'une fracture pathologique dans le cadre d'un sarcome d'Ewing est moins péjorative eu égard à la relative radiosensibilité de ces cellules [23]. Dans tous les cas, lorsque survient une fracture pathologique, la consolidation de cette fracture et la bonne réponse à la chimiothérapie sont des éléments pronostiques favorables qui feront pencher le traitement en faveur d'une résection chirurgicale conservatrice [25, 28] (Fig. 7). L'obtention de marges saines et la détermination des marges chirurgicales restent problématiques. La localisation de cette fracture a aussi son importance. Une fracture sur un fémur reste moins problématique qu'une fracture sur une jambe où les paquets vasculonerveux sont quasiment toujours atteints par l'hématome tumoral.

Traitement des fractures pathologiques sur métastase osseuse

Généralités

Avant de choisir le traitement de la fracture, il convient d'apprécier le statut tumoral du patient, son espérance de vie et son état général. Le score de Tokuhashi est particulièrement utilisé dans les métastases vertébrales pour évaluer l'espérance de vie des patients et la pertinence d'un traitement chirurgical [70]. Certains auteurs ont étendu son utilisation à d'autres localisations métastatiques [71]. Il convient de dépister, et le cas

Tableau 3.
Bilan clinique et paraclinique à effectuer à la recherche des complications fréquemment associées aux fractures pathologiques des métastases osseuses.

Atteinte viscérale	Examen neurologique et abdominal ; bilan hépatique, échographie hépatique, scanner cérébral
Atteinte osseuse	Scintigraphie osseuse corps total ; radiographies systématiques des os douloureux et des zones d'hyperfixation
Dépression médullaire	Numération-formule sanguine, biopsie ostéomédullaire
Dénutrition	Poids, IMC, albumine sérique
Hypercalcémie	Calcémie corrigée

IMC : indice de masse corporelle.

Tableau 4.
Intérêt et modalités de l'adjonction d'antimitotiques au ciment.

Méthotrexate	– Tumeur sensible – 100-150 mg par dose de 500 de ciment – Jusqu'à 200 mg par dose de 500 de ciment si la cavité comblée est de petit volume – Utiliser une dilution d'autant plus faible que la dose totale sera importante – Associer un traitement par dose de charge en acide folinique au 3e jour
Cisplatine	– Potentialise une irradiation postopératoire – Bien hydrater en postopératoire car risque rénal potentiel – Jusqu'à 200 mg par dose de 500 de ciment

échéant de traiter, les désordres associés, au besoin avec l'aide de l'oncologue (Tableau 3). Il faut rechercher une ou plusieurs autres atteintes viscérales qui peuvent nécessiter un traitement urgent (atteinte cérébrale, atteinte hépatique), et d'autres métastases osseuses préfracturaires qu'il faut immobiliser. Une hypercalcémie est systématiquement recherchée car elle peut être mortelle, ainsi qu'une dépression médullaire (anémie et thrombopénie), d'autant plus dangereuse que le traitement de la fracture peut se révéler très hémorragique, ou une dénutrition qui grève le pronostic chirurgical. Une embolisation sélective de la tumeur doit être effectuée avant l'intervention afin de minimiser les pertes sanguines pour certaines de ces métastases (cancer de la thyroïde et du rein, localisations vertébrales et pelviennes). Une fois le patient mis dans les meilleures conditions possibles, l'intervention peut être envisagée.

Quelques règles

La fracture doit être traitée avec l'intention d'obtenir la consolidation ; si la fracture ne consolide pas, le matériel échoue nécessairement [72]. Une survie prolongée et une atteinte des membres inférieurs sont des facteurs d'échec de reconstruction [73].

Une autogreffe osseuse doit être considérée s'il existe un defect osseux important et que le patient a une espérance de vie importante (Fig. 8). Au membre supérieur, un raccourcissement peut être effectué [8, 74].

Le ciment (méthyle métacrylate) est un adjuvant utile ; il ne doit pas remplacer une perte d'os cortical, mais il augmente les propriétés mécaniques de la reconstruction et prend en charge une partie des contraintes pour assurer une certaine pérennité à la fixation [75]. Il autorise une remise en charge plus précoce. Il peut être additionné d'un antimitotique suivant les cas (Tableau 4) [76].

La découverte d'une métastase osseuse doit systématiquement faire rechercher d'autres localisations (clinique : douleur, radiographie du segment osseux en entier et des autres segments en fonction de la symptomatologie).

Quand traiter ?

Dans le cadre du bilan, d'autres lésions osseuses métastatiques préfracturaires pourront être découvertes. S'il n'existe pas de consensus sur le traitement préventif des métastases osseuses, il a été montré que le traitement préventif d'une métastase osseuse permettait de réduire la durée d'hospitalisation et de favoriser le retour à domicile des patients par rapport à ceux qui aurait bénéficié du traitement d'une métastase osseuse à l'état fracturaire [29]. L'expérience et le score de Mirels pourront aider à choisir [26]. Le score de Mirels est dérivé d'une étude rétrospective de 78 métastases osseuses des os longs. Il est fondé sur la douleur, la localisation, le caractère lytique et la taille de la lésion de 1 à 3. Un score supérieur à 9 signe une métastase osseuse à fort risque fracturaire et devant bénéficier d'un traitement préventif (Tableau 5). Cependant, le score de Mirels

Figure 8. Fracture pathologique au cours du traitement d'une tumeur à cellules géantes.
A. Patient atteint d'une tumeur à cellules géantes ayant fait l'objet d'un curettage comblement.
B. Fracture pathologique en plein corps de la lésion opérée (aspect radiographique).
C. Fracture pathologique en plein corps de la lésion opérée (aspect scanographique).
D. Traitement chirurgical par comblement et ostéosynthèse par plaque externe.

Tableau 5.
Score radioclinique de Mirels.

	Score		
Variable	1	2	3
Localisation	Membre supérieur	Membre inférieur	Région trochantérienne
Douleur	Minime	Modéré	Importante
Lésion	Condensante	Mixte	Lytique
Taille	< 1/3	1/3-2/3	> 2/3

est peu spécifique et amène à traiter par excès des métastases osseuses qui ne se seraient pas fracturées [77, 78]. Dans une étude prospective sur des fractures fémorales, seule une atteinte du cortex supérieure à 30 mm dans le sens axial ou une atteinte circonférentielle de plus de 50 % du cortex ont été retrouvées comme des facteurs prédictifs indépendants de fracture pathologique [78]. Un bon signe clinique en faveur d'un defect mécanique important et du caractère préfracturaire de la lésion est une douleur mécanique disparaissant ou diminuant à la levée de la mise en charge [26]. D'autres facteurs comme l'activité biologique de la tumeur, sa sensibilité aux traitements adjuvants (biphosphonates et radiothérapie) et l'état général du patient peuvent aider à prendre une décision.

Traitement en fonction de la localisation

Lésions métastatiques de la diaphyse des os longs

En plus des radiographies standards, une IRM préopératoire du fémur et de l'acétabulum est recommandée dans les atteintes fémorales, à la recherche d'autres métastases infraradiologiques dont l'évolution peut compromettre la pérennité de la reconstruction dans le temps [79]. Les atteintes diaphysaires sont traitées au mieux par enclouage centromédullaire pour des raisons mécaniques [80]. L'enclouage centromédullaire est le plus long possible, de bon diamètre et verrouillé. Le vissage du col et de la tête du fémur est d'indication large [81]. Le verrouillage distal est systématique [82]. Il faut éviter les enclouages centromédullaires rétrogrades qui ne permettent pas un vissage du col et présentent un risque théorique de contamination articulaire [81]. La technique peut être classique, par voie percutanée, lorsque la lésion est de petite taille ou préfracturaire et que la stabilité attendue du montage est bonne. L'adjonction de ciment, à la seringue et sous pression, peut être utile dans les lésions métaphysodiaphysaires [79]. Quand la stabilité attendue du montage n'est pas suffisante, il faut être plus agressif. Dans ces cas, un enclouage centromédullaire à foyer ouvert permet d'armer la reconstruction avec du ciment [74]. Lorsque le defect cortical est majeur et que l'on désire apporter de l'os, une ostéosynthèse par plaque vissée ou une résection segmentaire avec raccourcissement de l'humérus sont possibles [8, 74]. Au fémur, une résection diaphysaire peut être reconstruite par une prothèse intercalaire ou une allogreffe avec un clou centromédullaire [79, 83].

Lésions métastatiques épiphysométaphysaires de l'humérus

Les atteintes de la tête humérale ou métaphysaire haute se prêtent mal à une ostéosynthèse car l'os y est souvent pauvre et de tenue fragile. Les hémiarthroplasties prothétiques cimentées sont un traitement de choix [8, 74, 79]. Lorsque l'atteinte humérale est trop importante pour une prothèse classique, il convient d'utiliser une prothèse de reconstruction et de restaurer au mieux la coiffe des rotateurs. L'utilisation d'une prothèse inversée est discutée lorsque l'insertion des muscles de la coiffe des rotateurs ne peut pas être conservée et que le patient a une espérance de vie importante [84]. Le resurfaçage de la glène n'a, a priori, pas d'indication ; une atteinte associée importante de la glène, au-delà des possibilités de reconstruction, est plus justement traitée par une résection de type Tikoff-Lindberg [8]. De la même façon, les atteintes métaphysaires distales seront reconstruites par une prothèse totale de coude [74].

Lésions métastatiques épiphysométaphysaires du fémur

Les atteintes de la tête et du col du fémur seront traitées par hémiarthroplastie prothétique [8, 79, 81]. S'il existe une atteinte diaphysaire associée, il convient d'utiliser une pièce fémorale avec une longue tige. Une atteinte associée de l'acétabulum est une indication à une prothèse totale. Les atteintes de la région trochantérienne peuvent bénéficier d'une ostéosynthèse ou d'une arthroplastie. La préférence pour l'un ou pour l'autre dépend de l'importance de l'atteinte osseuse, du patient et des bénéfices attendus de chaque procédure, ainsi que de l'efficacité attendue des traitements adjuvants. Une lésion de petite taille, n'atteignant pas la corticale médiale, chez un patient en fin de vie, multimétastatique et fragile peut être efficacement traitée par un clou gamma. En revanche, une lésion plus importante, unique, radiorésistante, dont la synthèse n'offre pas toute l'assurance nécessaire chez un patient à l'espérance de vie encore importante, est plutôt réséquée et reconstruite par une arthroplastie [79]. Il faut assurer au patient une récupération la plus rapide possible tout en lui assurant une reconstruction stable jusqu'à la fin de sa vie.

Lésions métastatiques du bassin et de l'acétabulum

En règle générale, seules les atteintes affectant une zone portante sont des indications au traitement chirurgical. Le remplacement prothétique avec un anneau de soutien dans le fond du cotyle est systématique dans les atteintes acétabulaires. La reconstruction peut être armée par des broches et du ciment [85]. Une reconstruction de type Puget (Fig. 5) ou la mise en place d'une prothèse en selle, plus difficile techniquement, peut être envisagée dans les grandes destructions acétabulaires chez des patients en bon état général et avec une espérance de vie importante [86, 87].

Lésions métastatiques du rachis

Lors d'une fracture pathologique par effondrement d'une vertèbre métastatique, le patient peut présenter, en plus de la douleur, un déficit neurologique. L'IRM et le scanner quantifieront la part de compression due à la fracture, à la tumeur et à l'épidurite. L'épidurite est souvent plus étendue que les lésions osseuses et le traitement doit en tenir compte. Dans ces cas, une décompression large et une fixation postérieure rigide est le traitement de choix, et il doit être effectué en urgence [88, 89]. Une corticothérapie à hautes doses de courte durée est indiquée en présence de signes neurologiques [8]. La décompression par voie antérieure, ou par voie combinée, peut être préférée lorsque la tumeur a un développement essentiellement antérieur [8, 89]. En l'absence de déficit neurologique et d'instabilité vertébrale, la radiothérapie et les cimentoplasties percutanées soulagent la douleur et assurent une certaine stabilité [90, 91]. Le port d'un corset est systématique jusqu'à consolidation de la fracture. Il faut dire que l'épidurite doit être recherchée sur l'IRM, qu'elle est souvent plus étendue que les lésions osseuses. En cas de signe neurologique, si une laminectomie est envisagée, elle doit tenir compte de l'étendue de l'épidurite.

Indications de résection des métastases

Trois cas de figure peuvent motiver le traitement carcinologique d'une métastase. Le traitement va permettre d'améliorer la survie du patient si l'évolution de la lésion pose un problème local ou général. Actuellement, seules les métastases uniques issues des cancers du rein et du carcinome thyroïdien sont des indications à la résection chirurgicale carcinologique [92-94]. La résection des métastases des carcinomes thyroïdiens permet une diminution du volume tumoral et améliore l'efficacité des adjuvants, notamment de l'irathérapie par iode 131, et l'espérance de vie des patients. Les métastases uniques des cancers du rein sont, si possibles, réséquées car il n'existe pas de traitement adjuvant efficace, et quelques patients ont une espérance de vie prolongée. Les métastases multiples synchrones ne sont jamais une indication à un traitement curatif. Cependant, l'expansion d'une métastase peut poser un problème local par envahissement des structures voisines importantes ou peut compromettre la stabilité du montage [95]. Il est alors préférable de réséquer la tumeur afin d'éviter la survenue de complications. Certaines

métastases de cancers endocriniens sécrétants ont un retentissement général non contrôlable par un traitement médical. C'est le cas de certains corticosurrénalomes et phéochromocytomes. Une résection extratumorale diminue le risque de sécrétion pendant et après l'intervention.

Traitements associés de la maladie métastatique

La première plainte d'un patient avec une métastase osseuse est la douleur, et celle-ci doit être prise en charge par les différents traitements médicamenteux et non médicamenteux disponibles. Il faut d'abord s'enquérir du ressenti de la douleur chez le patient, grader celle-ci et reporter les résultats de l'examen dans le dossier afin de suivre l'efficacité des traitements antalgiques mis en place. Il faut déterminer la cause de la douleur : elle peut venir de l'os, des muscles et de l'envahissement des structures avoisinantes. Il faut évaluer la composante psychologique de la douleur et son retentissement psychique, ainsi que les moyens développés par le patient et sa famille pour y faire face. Les protocoles médicamenteux font appel aux antalgiques non morphiniques et morphiniques par palier croissant. Les antidépresseurs tricycliques sont efficaces sur les douleurs neuropathiques et musculosquelettiques, les corticoïdes sur l'inflammation, les douleurs par compression et les douleurs d'origine nerveuse, enfin les biphosphonates inhibent la résorption osseuse dont les médiateurs chimiques (interleukine 1 [IL1], IL6, *tumor necrosis factor* [TNF]) sont aussi les activateurs des nocicepteurs. La calcitonine est aussi employée [96].

La radiothérapie a un effet antalgique, antitumoral et neuroprotecteur [97, 98]. Associée à la chirurgie, elle pourrait réduire le taux d'interventions secondaires [99]. C'est un adjuvant essentiel dans le traitement des métastases osseuses malgré sa complication la plus dramatique : le sarcome radio-induit. Environ 70 % des patients seront soulagés par la radiothérapie ; l'amélioration survient dans les 48 à 72 heures après le début du traitement mais parfois seulement quelques semaines après la fin des séances. Le radiothérapeute détermine le volume à irradier, les doses et le fractionnement de l'irradiation. Les régimes courants sont de 800 cGy en une séance jusqu'à 2 000 cGy en 5 séances ou 3 000 cGy en dix séances en fonction de la localisation de la tumeur, de la toxicité potentielle des rayons, de l'état général et de l'espérance de vie estimée du patient, de l'accessibilité aux différents générateurs de rayons et des préférences du thérapeute. Les effets secondaires précoces de la radiothérapie sont la fatigue et l'irritation cutanée de degré variable. Si le tube digestif est situé dans le champ d'irradiation, des nausées, des entérocolites et des œsophagites peuvent survenir. Les radiothérapies sur de grandes parties du corps avec un volume de moelle osseuse important peuvent entraîner une suppression médullaire, surtout en association avec la chimiothérapie. La radiothérapie retarde la consolidation osseuse, et il faut informer les patients que l'os n'est renforcé que plusieurs semaines après les rayons. La complication à long terme est le sarcome radio-induit.

Traitement des fractures sur os radique

Il s'agit d'une complication gravissime de l'irradiation qui expose le patient à la pseudarthrose, à l'infection et, de ce fait, à une amputation. En cas de survenue d'une fracture sur ce terrain, le patient doit être informé de ces risques. Pour prévenir la survenue de ce type de fracture, les indications d'ostéosynthèse préventive doivent être larges ; l'ablation de matériel d'ostéosynthèse sur un os radique est à proscrire. Un sarcome radio-induit doit systématiquement être recherché.

Fractures sur terrain irradié des diaphyses des os longs

Il convient de privilégier les ostéosynthèses centromédullaires verrouillées, associées à un vissage du col sur le fémur. Un apport osseux d'autogreffe peut se discuter si les parties molles ne sont pas trop scléreuses ni dévascularisées.

Fractures métaphysoépiphysaires sur terrain irradié

Un traitement par prothèse plus ou moins massive doit être envisagé si l'état des parties molles le permet et en prévenant le patient du risque important d'infection.

Conclusion

La survenue d'une fracture pathologique pose plusieurs problèmes.

Le diagnostic du caractère pathologique de la fracture, est parfois difficile si le contexte n'est pas évident. L'ignorer peut conduire à un traitement inadapté qui peut aller jusqu'à mettre en jeu le pronostic vital du patient.

Une fois le diagnostic de fracture pathologique évoqué, tout doit être mis en œuvre pour aboutir au diagnostic étiologique qui va guider le traitement.

Enfin, le traitement peut être simple et proche de celui d'une fracture habituelle ou nécessiter la prise en charge en milieu spécialisé.

> *Conduite à tenir*
>
> 1. Suspecter le caractère pathologique de la fracture à l'aide de l'examen clinique et des radiographies osseuses.
> 2. Confirmer et établir le diagnostic de la maladie causale à l'aide des examens complémentaires.
> 3. Déterminer qui de la fracture ou de la pathologie causale a la primauté du traitement.
> 4. Adapter le traitement chirurgical de la fracture aux conditions locales imposées par la maladie.
> 5. S'assurer de la prise en charge spécialisée et complète du malade et de la pathologie causale.

Références

[1] Rosenthal DI. Radiologic diagnosis of bone metastases. *Cancer* 1997; **80**(suppl8):1595-607.

[2] Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C, Virtama P, Dittrich F. Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. *Radiology* 1980; **134**:577-83.

[3] Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C, Virtama P, Smeltzer FM, Dittrich F. Estimating rate of growth in bone lesions: observer performance and error. *Radiology* 1980;**134**:585-90.

[4] Afra R, Boardman DL, Kabo JM, Eckardt JJ. Avulsion fracture of the lesser trochanter as a result of a preliminary malignant tumor of bone. A report of four cases. *J Bone Joint Surg Am* 1999;**81**:1299-304.

[5] Bertin KC, Horstman J, Coleman SS. Isolated fracture of the lesser trochanter in adults: an initial manifestation of metastatic malignant disease. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:770-3.

[6] Phillips CD, Pope Jr. TL, Jones JE, Keats TE, MacMillan 3rd RH. Nontraumatic avulsion of the lesser trochanter: a pathognomonic sign of metastatic disease? *Skeletal Radiol* 1988;**17**:106-10.

[7] Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA. The hazards of the biopsy revisited. Members of the Musculoskeletal Tumor Society. *J Bone Joint Surg Am* 1996;**78**:656-63.

[8] Springfield DS. In: *Pathologic fractures*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2001. p. 557-83.

[9] Skrzynski MC, Biermann JS, Montag A, Simon MA. Diagnostic accuracy and charge-savings of outpatient core needle biopsy compared with open biopsy of musculoskeletal tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1996;**78**:644-9.

[10] Kreicbergs A, Bauer HC, Brosjo O, Lindholm J, Skoog L, Soderlund V. Cytological diagnosis of bone tumours. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**: 258-63.

[11] Stoker DJ, Kissin CM. Percutaneous vertebral biopsy: a review of 135 cases. *Clin Radiol* 1985;**36**:569-77.

[12] Anract P, Tomeno B. *Biopsy*. London: Churchill Livingstone; 1998.

[13] Reich CD. Advances in the treatment of bone metastases. *Clin J Oncol Nurs* 2003;**7**:641-6.
[14] Weber KL, Lewis VO, Randall RL, Lee AK, Springfield D. An approach to the management of the patient with metastatic bone disease. *Instr Course Lect* 2004;**53**:663-76.
[15] Hansen BH, Keller J, Laitinen M, Berg P, Skjeldal S, Trovik C, et al. The Scandinavian Sarcoma Group Skeletal Metastasis Register. Survival after surgery for bone metastases in the pelvis and extremities. *Acta Orthop Scand Suppl* 2004;**75**(311):11-5.
[16] Katzer A, Meenen NM, Grabbe F, Rueger JM. Surgery of skeletal metastases. *Arch Orthop Trauma Surg* 2002;**122**:251-8.
[17] Fourneau I, Broos P. Pathologic fractures due to metastatic disease. A retrospective study of 160 surgically treated fractures. *Acta Chir Belg* 1998;**98**:255-60.
[18] Gebhart M, Guenier C, Ghanem G, Lejeune F. Surgical treatment of bony metastases of the peripheral skeleton: review of 87 cases. *Acta Orthop Belg* 1993;**59**(suppl1):31-7.
[19] Manabe J, Kawaguchi N, Matsumoto S, Tanizawa T. Surgical treatment of bone metastasis: indications and outcomes. *Int J Clin Oncol* 2005; **10**:103-11.
[20] Rougraff BT. Evaluation of the patient with carcinoma of unknown origin metastatic to bone. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**415**(suppl): S105-S109.
[21] Rougraff BT, Kneisl JS, Simon MA. Skeletal metastases of unknown origin. A prospective study of a diagnostic strategy. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**:1276-81.
[22] Steckel RJ, Kagan AR. Diagnostic persistence in working up metastatic cancer with an unknown primary site. *Radiology* 1980;**134**:367-9.
[23] Fuchs B, Valenzuela RG, Sim FH. Pathologic fracture as a complication in the treatment of Ewing's sarcoma. *Clin Orthop Relat Res* 2003; **415**:25-30.
[24] Wagner LM, Neel MD, Pappo AS, Merchant TE, Poquette CA, Rao BN, et al. Fractures in pediatric Ewing sarcoma. *J Pediatr Hematol Oncol* 2001;**23**:568-71.
[25] Jaffe N, Spears R, Eftekhari F, Robertson R, Cangir A, Takaue Y, et al. Pathologic fracture in osteosarcoma. Impact of chemotherapy on primary tumor and survival. *Cancer* 1987;**59**:701-9.
[26] Mirels H. Metastatic disease in long bones. A proposed scoring system for diagnosing impending pathologic fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**249**:256-64.
[27] Abudu A, Sferopoulos NK, Tillman RM, Carter SR, Grimer RJ. The surgical treatment and outcome of pathological fractures in localised osteosarcoma. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:694-8.
[28] Scully SP, Ghert MA, Zurakowski D, Thompson RC, Gebhardt MC. Pathologic fracture in osteosarcoma: prognostic importance and treatment implications. *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**:49-57.
[29] Wilkins CH, Birge SJ. Prevention of osteoporotic fractures in the elderly. *Am J Med* 2005;**118**:1190-5.
[30] Kaplan FS, Leone VJ, Fallon MD, Haddad JG, Brighton CT, Steinberg ME. Multiple pathologic fractures of the appendicular skeleton in a patient with Cushing's disease. *Clin Orthop Relat Res* 1987;**216**:171-5.
[31] Dormans JP, Pill SG. Fractures through bone cysts: unicameral bone cysts aneurysmal bone cysts fibrous cortical defects and nonossifying fibromas. *Instr Course Lect* 2002;**51**:457-67.
[32] Ortiz EJ, Isler MH, Navia JE, Canosa R. Pathologic fractures in children. *Clin Orthop Relat Res* 2005;**432**:116-26.
[33] Ahn JI, Park JS. Pathological fractures secondary to unicameral bone cysts. *Int Orthop* 1994;**18**:20-2.
[34] Kaelin AJ, MacEwen GD. Unicameral bone cysts. Natural history and the risk of fracture. *Int Orthop* 1989;**13**:275-82.
[35] Hooper JC. Aneurysmal bone cysts penetrating the tibial epiphysis after curettage. *Med J Aust* 1971;**1**:200-1.
[36] Koskinen EV, Visuri TI, Holmstrom T, Roukkula MA. Aneurysmal bone cyst: evaluation of resection and of curettage in 20 cases. *Clin Orthop Relat Res* 1976;**118**:136-46.
[37] Arata MA, Peterson HA, Dahlin DC. Pathological fractures through non-ossifying fibromas. Review of the Mayo Clinic experience. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:980-8.
[38] Easley ME, Kneisl JS. Pathologic fractures through nonossifying fibromas: is prophylactic treatment warranted? *J Pediatr Orthop* 1997; **17**:808-13.
[39] Ippolito E, Bray EW, Corsi A, De Maio F, Exner UG, Robey PG, et al. Natural history and treatment of fibrous dysplasia of bone: a multicenter clinicopathologic study promoted by the European Pediatric Orthopaedic Society. *J Pediatr Orthop B* 2003;**12**:155-77.
[40] DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology evaluation and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:1848-64.
[41] Wai EK, Davis AM, Griffin A, Bell RS, Wunder JS. Pathologic fractures of the proximal femur secondary to benign bone tumors. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**393**:279-86.
[42] Bonnevialle P, Mansat M, Durroux R, Devallet P, Rongieres M. Chondromas of the hand. A report of thirty-five cases. *Ann Chir Main* 1988;**7**:32-44.
[43] Ablove RH, Moy OJ, Peimer CA, Wheeler DR. Early versus delayed treatment of enchondroma. *Am J Orthop* 2000;**29**:771-2.
[44] Melton 3rd LJ, Kyle RA, Achenbach SJ, Oberg AL, Rajkumar SV. Fracture risk with multiple myeloma: a population-based study. *J Bone Miner Res* 2005;**20**:487-93.
[45] Takei T, Coles M. Treatment of pathologic fracture and surgical value of prognostic factors in multiple myeloma. *Int Surg* 1996;**81**:403-6.
[46] Kobayashi D, Satsuma S, Kamegaya M, Haga N, Shimomura S, Fujii T, et al. Musculoskeletal conditions of acute leukemia and malignant lymphoma in children. *J Pediatr Orthop B* 2005;**14**:156-61.
[47] Reginato AJ, Falasca GF, Pappu R, McKnight B, Agha A. Musculoskeletal manifestations of osteomalacia: report of 26 cases and literature review. *Semin Arthritis Rheum* 1999;**28**:287-304.
[48] Kariv R, Sidi Y, Malnick S, Gur H. Pathologic fractures anemia hypercalcemia and hypocalciuria: an association between celiac disease and hyperparathyroidism. *Isr Med Assoc J* 1999;**1**:280-1.
[49] Singhal S, Johnson CA, Udelsman R. Primary hyperparathyroidism: what every orthopedic surgeon should know. *Orthopedics* 2001;**24**: 1003-9.
[50] Kaplan FS. Severe orthopaedic complications of Paget's disease. *Bone* 1999;**24**(suppl5):43S-46S.
[51] Kaplan FS. Surgical management of Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999;**14**(suppl2):34-8.
[52] Butler MS, Robertson Jr. WW, Rate W, D'Angio GJ, Drummond DS. Skeletal sequelae of radiation therapy for malignant childhood tumors. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**251**:235-40.
[53] Helmstedter CS, Goebel M, Zlotecki R, Scarborough MT. Pathologic fractures after surgery and radiation for soft tissue tumors. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**389**:165-72.
[54] Wall JE, Kaste SC, Greenwald CA, Jenkins JJ, Douglass EC, Pratt CB. Fractures in children treated with radiotherapy for soft tissue sarcoma. *Orthopedics* 1996;**19**:657-64.
[55] Pelker RR, Friedlaender GE. The Nicolas Andry Award-1995. Fracture healing. Radiation induced alterations. *Clin Orthop Relat Res* 1997; **341**:267-82.
[56] Byers PH, Steiner RD. Osteogenesis imperfecta. *Annu Rev Med* 1992; **43**:269-82.
[57] Maroteaux P, Cohen-Solal L, Bonaventure J. Clinical and genetical heterogeneity of osteogenesis imperfecta. *Ann N Y Acad Sci* 1988;**543**: 16-29.
[58] Maroteaux P, Frezal J, Cohen-Solal L, Bonaventure J. Antenatal forms of osteogenesis imperfecta. Classification trial. *Arch Fr Pediatr* 1986; **43**:235-41.
[59] Maroteaux P, Gilles M. Radiological study of osteogenesis imperfecta. *Ann Radiol (Paris)* 1965;**8**:571-83.
[60] Chlebna-Sokol D, Loba-Jakubowska E, Sikora A. Clinical evaluation of patients with idiopathic juvenile osteoporosis. *J Pediatr Orthop B* 2001;**10**:259-63.
[61] Bathi RJ, Masur VN. Pyknodysostosis--a report of two cases with a brief review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2000;**29**: 439-42.
[62] Su YJ, Chiang WK, Chang KS. Chalk bones and pathological fractures: case report and review of the literature. *J Emerg Med* 2003;**25**:93-6.
[63] Sato K, Sugiura H, Yamamura S, Mieno T, Nagasaka T, Nakashima N. Gorham massive osteolysis. *Arch Orthop Trauma Surg* 1997;**116**: 510-3.
[64] Timon S, O'Flynn HM, Tate DE, Sculco TP. Bilateral pathologic fractures in a patient with beta-thalassemia undergoing total hip arthroplasty. *J Arthroplasty* 1998;**13**:217-20.
[65] Tharani R, Nakasone C, Vince KG. Periprosthetic fractures after total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 2005;**20**(4suppl2):27-32.
[66] Van Flandern GJ. Periprosthetic fractures in total hip arthroplasty. *Orthopedics* 2005;**28**(suppl9):s1089-s1095.
[67] Rosson J, Egan J, Shearer J, Monro P. Bone weakness after the removal of plates and screws. Cortical atrophy or screw holes? *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:283-6.

[68] Peimer CA, Taleisnik J, Sherwin FS. Pathologic fractures: a complication of microparticulate synovitis. *J Hand Surg [Am]* 1991;**16**:835-43.
[69] Lombardi LJ, Cleri DJ, Present DA, Vernaleo JR, Epstein EM. Systemic mastocytosis with pathologic fractures of distal long bones. *Orthopedics* 1993;**16**:320-4.
[70] Tokuhashi Y, Matsuzaki H, Oda H, Oshima M, Ryu J. A revised scoring system for preoperative evaluation of metastatic spine tumor prognosis. *Spine* 2005;**30**:2186-91.
[71] Obert L, Jarry A, Lepage D, Jeunet L, Tropet Y, Vichard P, et al. Centromedullary nailing of the femur for bone metastasis: clinical and radiological evaluation using the Tokuhashi score in 24 patients. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2005;**91**:737-45.
[72] Harrington KD. Orthopedic surgical management of skeletal complications of malignancy. *Cancer* 1997;**80**(suppl8):1614-27.
[73] Wedin R. Surgical treatment for pathologic fracture. *Acta Orthop Scand Suppl* 2001;**72**(302):1-29 (2p).
[74] Frassica FJ, Frassica DA. Evaluation and treatment of metastases to the humerus. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**415**(suppl):S212-S218.
[75] Harrington KD, Sim FH, Enis JE, Johnston JO, Diok HM, Gristina AG. Methylmethacrylate as an adjunct in internal fixation of pathological fractures. Experience with three hundred and seventy-five cases. *J Bone Joint Surg Am* 1976;**58**:1047-55.
[76] Hernigou P, Thiery JP, Benoit JP, Voisin MC, Leroux P, Hagege G, et al. Experimental study on osteosarcoma of local chemotherapy diffusing from surgical acrylic cement and plaster. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1987;**73**:517-29.
[77] Damron TA, Morgan H, Prakash D, Grant W, Aronowitz J, Heiner J. Critical evaluation of Mirels' rating system for impending pathologic fractures. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**415**(suppl):S201-S207.
[78] Van der Linden YM, Dijkstra PD, Kroon HM, Lok JJ, Noordijk EM, Leer JW, et al. Comparative analysis of risk factors for pathological fracture with femoral metastases. *J Bone Joint Surg Br* 2004;**86**: 566-73.
[79] Capanna R, Campanacci DA. The treatment of metastases in the appendicular skeleton. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:471-81.
[80] Damron TA, Rock MG, Choudhury SN, Grabowski JJ, An KN. Biomechanical analysis of prophylactic fixation for middle third humeral impending pathologic fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1999; **363**:240-8.
[81] Ward WG, Holsenbeck S, Dorey FJ, Spang J, Howe D. Metastatic disease of the femur: surgical treatment. *Clin Orthop Relat Res* 2003; **415**(suppl):S230-S244.
[82] Chesser TJ, Kerr PS, Ward AJ. Pathological fracture after prophylactic reconstruction nailing of the femur. The need for distal locking. *Int Orthop* 1996;**20**:190-1.
[83] Biau D, Michon J, Pannier S, Glorion C. Reconstruction following segmental diaphyseal resection of lower limb malignant bone tumours in children. *European MusculoSkeletal Orthopaedic Society - oral presentation* 2006.
[84] Kassab M, Dumaine V, Babinet A, Ouaknine M, Tomeno B, Anract P. Twenty nine shoulder reconstructions after resection of the proximal humerus for neoplasm with mean 7-year follow-up. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2005;**91**:15-23.
[85] Wunder JS, Ferguson PC, Griffin AM, Pressman A, Bell RS. Acetabular metastases: planning for reconstruction and review of results. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**415**(suppl):S187-S197.
[86] Cottias P, Jeanrot C, Vinh TS, Tomeno B, Anract P. Complications and functional evaluation of 17 saddle prostheses for resection of periacetabular tumors. *J Surg Oncol* 2001;**78**:90-100.
[87] Puget J, Utheza G. Reconstruction of the iliac bone using the homolateral femur after resection for pelvic tumor. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1986;**72**:151-5.
[88] Harrington KD. Anterior decompression and stabilization of the spine as a treatment for vertebral collapse and spinal cord compression from metastatic malignancy. *Clin Orthop Relat Res* 1988;**233**:177-97.
[89] Hatrick NC, Lucas JD, Timothy AR, Smith MA. The surgical treatment of metastatic disease of the spine. *Radiother Oncol* 2000;**56**:335-9.
[90] Masala S, Fiori R, Massari F, Simonetti G. Kyphoplasty: indications contraindications and technique. *Radiol Med (Torino)* 2005;**110**: 97-105.
[91] Weill A, Chiras J, Simon JM, Rose M, Sola-Martinez T, Enkaoua E. Spinal metastases: indications for and results of percutaneous injection of acrylic surgical cement. *Radiology* 1996;**199**:241-7.
[92] Althausen P, Althausen A, Jennings LC, Mankin HJ. Prognostic factors and surgical treatment of osseous metastases secondary to renal cell carcinoma. *Cancer* 1997;**80**:1103-9.
[93] Jung ST, Ghert MA, Harrelson JM, Scully SP. Treatment of osseous metastases in patients with renal cell carcinoma. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**409**:223-31.
[94] Stojadinovic A, Shoup M, Ghossein RA, Nissan A, Brennan MF, Shah JP, et al. The role of operations for distantly metastatic well-differentiated thyroid carcinoma. *Surgery* 2002;**131**:636-43.
[95] Rougraff B. Indications for operative treatment. *Orthop Clin North Am* 2000;**31**:567-75.
[96] Payne R. Mechanisms and management of bone pain. *Cancer* 1997; **80**(suppl8):1608-13.
[97] Frassica DA. General principles of external beam radiation therapy for skeletal metastases. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**415**(suppl): S158-S164.
[98] Janjan NA. Radiation for bone metastases: conventional techniques and the role of systemic radiopharmaceuticals. *Cancer* 1997; **80**(suppl8):1628-45.
[99] Townsend PW, Rosenthal HG, Smalley SR, Cozad SC, Hassanein RE. Impact of postoperative radiation therapy and other perioperative factors on outcome after orthopedic stabilization of impending or pathologic fractures due to metastatic disease. *J Clin Oncol* 1994;**12**:2345-50.

D. Biau.
P. Anract (philippe.anract@cch.ap-hop-paris.fr).
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique B, hôpital Cochin, 75679 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Biau D., Anract P. Fractures sur os pathologique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-C-10, 2007.

Gelures

E. Cauchy, J. Foray

La gelure est une lésion localisée, causée par l'action directe du froid. Elle se caractérise par un gel des tissus et une insensibilité à sa phase d'installation qui retarde sa prise en charge. Sur le plan physiopathologique, elle est la conséquence d'une vasoconstriction périphérique réactionnelle à la baisse de température centrale. Le réchauffement rapide et le traitement vasodilatateur constituent le fondement de la prise en charge initiale. La lutte contre l'apparition d'une phase de nécrose secondaire progressive aggravant les lésions rentre dans les objectifs de nouveaux protocoles thérapeutiques. Une classification récente, basée sur la topographie initiale et la scintigraphie osseuse, définit quatre stades et permet d'évaluer le pronostic dès les premiers jours. Aux stades III et IV, il y a grand risque d'amputation osseuse. Le traitement chirurgical est le plus souvent tardif (j45). Il tente d'être le plus conservateur possible en ayant recours à la chirurgie plastique. Mais en cas de sepsis incontrôlable, il doit se faire en urgence.

Mots clés : Gelure ; Scintigraphie osseuse ; Amputation ; Classification des gelures ; Pronostic des gelures

Plan

Historique

Il a fallu attendre 400 ans avant Jésus-Christ, alors que la civilisation égyptienne évoluait depuis de longues années, pour que Xénophon dans l'Anabase nous décrive les souffrances infligées aux dix mille soldats par le froid. S'agissant du traitement, les auteurs anciens, tel Pline le Jeune, proposaient des traitements complexes à base de navet, voire de vin. L'école arabe préconisait des bains chauds à l'inverse d'Avicenne qui recommandait de mettre les parties gelées dans de l'eau froide. Ambroise Paré, pendant les guerres d'Italie, relate des cas de gelures très graves avec pertes de membres entiers et même de « membres virils ».

C'est certainement avec Larrey, chirurgien en chef de la Garde Impériale, que l'on note les premières descriptions cliniques. Les deux dernières guerres mondiales, ainsi que la guerre de Corée, ont fait progresser nos connaissances et codifier le traitement. Il faut citer Killian, [1] chirurgien allemand, qui fit un excellent ouvrage sur les gelures à la suite de la campagne de Russie, au cours de laquelle l'armée allemande paya un lourd tribut au froid.

Définition

La gelure est une lésion localisée causée par l'action directe du froid au cours d'une exposition plus ou moins longue à une température inférieure à 0 °C.

La sémiologie de la gelure associe le plus souvent une cyanose persistante et des phlyctènes plus ou moins nécrotiques dont l'étendue fait le pronostic.

Plusieurs facteurs favorisent l'apparition des gelures : la température extérieure, le vent qui augmente la perte convective, l'humidité (conduction), la gêne à la circulation (vêtements trop serrés, fractures déplacées), l'état d'hydratation de la victime, l'hypoxie, la polyglobulie d'altitude et la qualité de l'équipement. Enfin, tous les hommes ne sont pas égaux devant la gelure ; les facteurs de risque classiques sont les acrosyndromes, mais on peut également retenir les connectivites, le tabagisme et surtout les gelures antérieures. [2]

Le diagnostic clinique est évident, c'est généralement le patient qui le fait, très rapidement pour les doigts, plus tardivement pour les orteils. Les engelures, qui sont un acrosyndrome caractérisé par un œdème et un érythème prurigineux lors du réchauffement, sont habituellement connues du patient et ne prêtent pas à confusion.

Nous recevons à Chamonix une moyenne de 100 cas par an. Dans les trois quarts des cas, il s'agit de gelures superficielles. Pour les gelures profondes, toute l'action thérapeutique s'attache à éviter qu'elles n'aboutissent à des amputations (8 % des cas).

■ Clinique et physiopathologie

Phase primaire : refroidissement et action du gel (j0)

À cette phase, la clinique est pauvre, essentiellement marquée par un aspect livide et froid des tissus atteints. L'anesthésie induite par le froid rend cette phase indolore (Fig. 1).

L'organisme soumis au froid présente une vasoconstriction périphérique dont l'importance dépend de l'intensité du froid et du tonus vasomoteur de l'individu. Cette vasoconstriction artérielle et veineuse, avec détournement sanguin par les anastomoses artérioveineuses et fermeture des sphincters précapillaires, entraîne une diminution du gradient de perfusion capillaire et l'apparition de phénomènes locaux de stagnation, d'hyperviscosité, d'hypoxie et d'acidose. Souvent consécutive à l'agression mécanique des cristaux extracellulaires, la cause de la mort cellulaire peut également être intracellulaire par l'aboutissement du phénomène de déshydratation et de recristallisation qui peut être limité par le réchauffement rapide en faisant fondre les cristaux avant qu'ils n'augmentent de taille. [3]

Phase secondaire : réchauffement et nécrose progressive (j1-j2)

Sur le plan clinique, c'est la phase la plus riche (œdème, phlyctènes, nécrose) ; elle débute dès la phase de réchauffement. Elle est caractérisée par la démarcation de la lésion initiale, grise, cyanosée, peu sensible au toucher. Quand la gelure atteint les extrémités, elle évolue de manière centripète remontant de la pulpe vers la racine des membres (Fig. 2). Cette lésion initiale persiste 12 à 24 heures avant l'apparition des phlyctènes. Absentes lors des gelures superficielles, les phlyctènes peuvent être hématiques, sérohématiques, voire hémorragiques quand les gelures sont plus graves (Fig. 3). Elles sont parfois volumineuses et compressives. Elles peuvent apparaître dès la douzième heure et persister plusieurs jours. En l'absence d'excision chirurgicale, elles finissent par se rompre spontanément.

Sur le plan physiopathologique, c'est le début de la nécrose secondaire progressive avec syndrome d'ischémie-reperfusion [4] caractérisé par la libération de substances vasoactives aboutissant en quelques heures à un arrêt complet de la microcirculation.

Figure 1. Stade IV. Phase de gel des tissus avant réchauffement.

Figure 2. Stade IV ; j0. Lésion initiale après protocole de réchauffement rapide.

Figure 3. j1. Phlyctènes hémorragiques.

Figure 4. Nécrose sèche à j45.

Phase tardive : lésions définitives (j7-j45)

C'est une phase lente et progressive qui peut prendre plusieurs semaines ; les tissus revascularisés se réorganisent et se cicatrisent alors que les tissus dévitalisés évoluent lentement vers la gangrène sèche se démarquant du reste par un sillon d'élimination (Fig. 4). Les lésions sont alors irréversibles et si le traitement n'est débuté qu'à ce stade, les résultats sont décevants.

■ Clinique et topographie

Dans notre série, 57 % des gelures atteignent les pieds, 46 % les mains, 17 % la face et 1,5 % les genoux et les poignets. Aux

mains et aux pieds (les plus fréquentes), ces lésions évoluent de manière centripète vers la racine des membres. Le degré d'extension entre en corrélation étroite avec l'importance des tissus gelés et intervient de manière prioritaire dans le stade de gravité de la gelure.

■ Examens complémentaires

Scintigraphie osseuse au technétium 99m

Proposé par de nombreux auteurs, [5, 6] cet examen a été validé à l'hôpital de Chamonix comme étant l'examen complémentaire de référence. Il ne doit pas être effectué de manière trop précoce (j2) car il peut être faussement rassurant si les lésions de nécrose progressive n'ont pas eu le temps de s'installer. La scintigraphie se déroule en deux temps avec une phase précoce ou tissulaire et une phase tardive ou osseuse (à 3 h) qui présente une excellente corrélation entre l'absence de fixation osseuse et le niveau d'amputation à prévoir (Fig. 5) [7].

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'application de l'IRM aux gelures a été peu utilisée jusqu'à ce jour. Des travaux isolés relataient certaines expériences sur des cas isolés, [8] sans que ne soit établis de véritables protocoles d'investigation et sans qu'aucune série ne puisse permettre de reconnaître l'intérêt de cet examen. Récemment, une étude a été réalisée par le service de radiologie de l'hôpital universitaire de Genève sur une série de patients hospitalisés (n = 22) à Chamonix atteints de gelures distales des mains ou/et des pieds. Des séquences d'inversion-récupération (IR) et d'angiographie par résonance magnétique (ARM) ont été réalisées dans un plan axial et coronal/sagittal à différentes étapes du traitement. La séquence IR a montré un intérêt pour visualiser et localiser l'œdème médullaire osseux. La séquence ARM détecte l'occlusion partielle ou totale des vaisseaux. L'injection de produit de contraste ne semble pas apporter d'information supplémentaire (Fig. 6A, B).

« Laser doppler imager »

Basée sur le principe du doppler, cette technologie propose d'y associer l'imagerie, permettant de reproduire une cartographie de l'état de perfusion des tissus périphériques. Volontiers utilisée dans les services de maladies infectieuses, elle permet d'évaluer l'état fonctionnel de la microvascularisation périphérique. Cet examen pourrait avoir sa place comme critère d'évaluation précoce dans les gelures.

Thermomètre pulpaire

La température cutanée pulpaire peut être facilement enregistrée grâce à un thermomètre adapté. [9] Ce procédé simple est en cours d'évaluation à Chamonix.

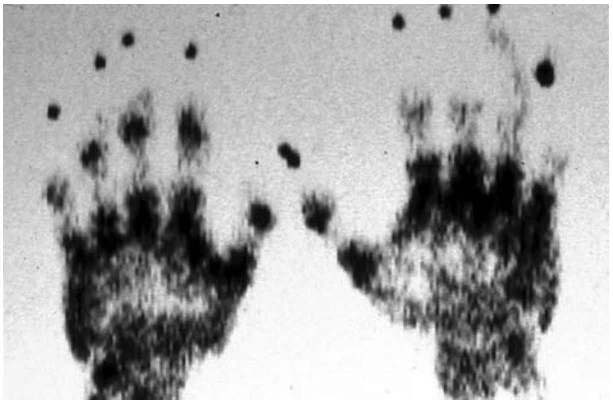

Figure 5. j2. Scintigraphie osseuse ; absence de fixation distale déterminant le niveau d'amputation à prévoir.

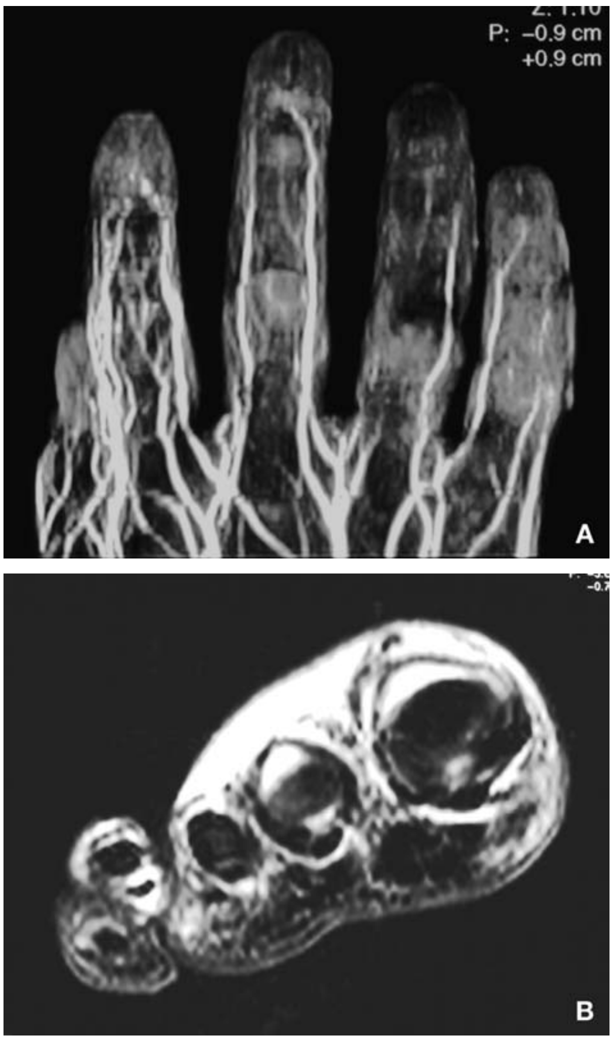

Figure 6.
A. Imagerie par résonance magnétique, séquence angiographique.
B. Imagerie par résonance magnétique, séquence d'inversion-récupération.

Il pourrait s'avérer utile sur le terrain pour l'orientation des patients atteints de gelures graves.

■ Classification et pronostic

La classification, qui est utilisée dorénavant dans nos services, a pu évoluer grâce à l'analyse rétrospective d'une importante série de gelures graves de Chamonix.

Elle a permis de valider deux nouveaux critères d'évaluation précoces permettant d'établir un pronostic précis dès le deuxième jour d'évolution : la *topographie initiale des lésions* et *l'aspect de la scintigraphie osseuse* à j2.

Évaluation topographique de la lésion initiale

Elle donne une probabilité d'amputation en fonction de son extension (Tableau 1). Cette évaluation se fait après le réchauffement rapide dans de l'eau à 38 °C pendant 1 heure avec perfusion de 400 mg de buflomédil et de 250 mg d'aspirine (Fig. 7).

Nouvelle classification [10]

Elle est utile pour la prise en charge initiale en milieu extrahospitalier (expéditions lointaines), mais également en milieu hospitalier. Dès j0, cette table donne un pronostic approximatif suffisant pour traiter et orienter la victime en se basant uniquement sur le niveau d'extension centripète de la lésion initiale.

Tableau 1.
Risque d'amputation en fonction du degré d'extension de la lésion initiale.

	Extension de la lésion initiale	Probabilité d'amputation (%)
Main	carpe/tarse	100
	métacarpe/métatarse	100
	phalange proximale	83
	phalange intermédiaire	39
	phalange distale	1
Pied	carpe/tarse	100
	métacarpe/métatarse	98
	phalange proximale	60
	phalange intermédiaire	23
	phalange distale	0

Figure 7. Stade II. Main sortant du bain ; lésion initiale pulpaire persistante.

Dès j2, elle indique la nécessité ou non de pratiquer une scintigraphie osseuse afin dévaluer exactement le niveau d'amputation à prévoir (Tableau 2) (Fig. 8-11).

Trente à 45 jours étaient auparavant nécessaires pour que le chirurgien se prononce. En dehors de l'attente, qui était le plus souvent mal supportée par le patient, l'amputation précoce était difficile à entreprendre sans argument paraclinique. Comme le montre le Tableau 1, si la lésion initiale ne s'étend pas au-delà de la phalange la plus distale, le risque d'amputation est nul et l'hospitalisation n'est donc pas nécessaire.

■ Traitement

La thérapeutique repose sur la physiopathologie.

> **“ *Point important***
>
> Il faut réchauffer, lutter contre le vasospasme, l'hyperviscosité, la thrombose et prévenir l'inflammation et l'infection.

Figure 8. Stade I.

Figure 9. Stade II.

Moyens physiques

Sur le terrain, les manœuvres actives mais non traumatiques sont conseillées dès qu'une perte de sensibilité survient (massage, réchauffement actif musculaire). Il faut proscrire les frictions trop agressives (avec de la neige). Le garrottage des vêtements et le serrage exagéré des chaussures doivent être évités. On doit rechausser les pieds gelés rapidement après les avoir réchauffés et avant que l'œdème ne survienne si la victime doit redescendre au camp de base par ses propres moyens.

Une bonne hydratation est primordiale.

Traitement médical

Le traitement le plus simple et le plus efficace, dès que l'environnement le permet, est le réchauffement immédiat dans de l'eau à 38 °C, additionnée d'un antiseptique doux (Béta-

Tableau 2.
Nouvelle classification des gelures en fonction de l'extension des lésions et des résultats de la scintigraphie osseuse.

	Stade I (Fig. 8)	**Stade II** (Fig. 9)	**Stade III** (Fig. 10)	**Stade IV** (Fig. 11)
Extension de la lésion initiale après réchauffement rapide	absence de lésion initiale	lésion initiale sur la phalange distale	lésion initiale sur la phalange intermédiaire et proximale	lésion initiale sur le carpe/tarse et au-dessus
Scintigraphie osseuse à j2	inutile	hypofixation	zones de non-fixation sur les doigts/orteils	zones de non-fixation sur le carpe/tarse
Phlyctènes à j2	absence de phlyctènes	phlyctènes translucides	phlyctènes hémorragiques	phlyctènes hémorragiques
Pronostic à j2	pas d'amputation pas de séquelle	amputation tissulaire, atteinte des phanères	amputation osseuse digitale, séquelles fonctionnelles	amputation des membres, séquelles importantes +/- sepsis, voire amputation en urgence

Figure 10. Stade III.

Figure 11. Stade IV.

dine®). [11] Ce traitement doit pouvoir être effectué en refuge ou au camp de base lors d'une expédition. À partir de ce moment, le regel doit être évité à tout prix.

Notre protocole associe l'aspirine et le buflomédil par voie parentérale pour les stades III et IV (Fig. 12). L'iloprost (jusqu'à 50 µg/j) pendant 5 à 7 jours et/ou le rtPA (30 à 50 mg) font encore l'objet d'une étude randomisée dans nos services. L'iloprost (Ilomédine®) intraveineuse est relativement bien supportée et présente peu d'effet secondaire. Elle est utilisée en principe pour des gelures de stades III et IV pendant 8 jours. La thrombolyse, de par ses risques secondaires d'accident hémorragique, ne doit être réservée qu'aux patients présentant des gelures sévères de stade IV datant de moins de 12 heures avec pronostic d'amputation étendue et en l'absence de contre-indication. Une bonne volémie est essentielle, ainsi que le respect des règles d'asepsie. Les parties gelées sont surélevées tant que persiste l'œdème (1 semaine). En dehors du bain de réchauffement initial, on évite les bains au cours du séjour. Les pansements secs doivent être quotidiens et avoir des interfaces hydrocolloïdes additionnées de Flammazine®.

Les premiers gestes chirurgicaux se limitent à la ponction-excision des phlyctènes, surtout quand elles sont volumineuses, constrictives ou/et surinfectées. Ils sont réalisés entre le troisième et le cinquième jour, le plus souvent sous anesthésie

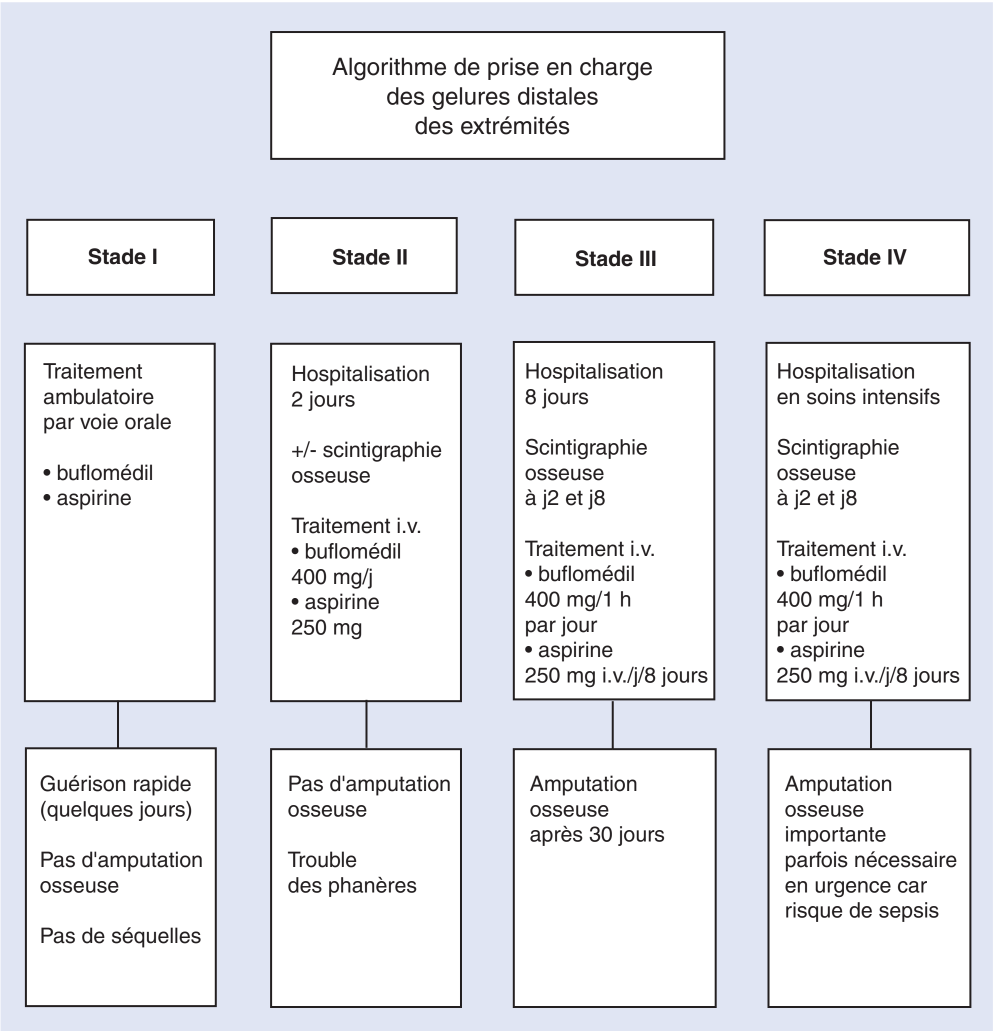

Figure 12. Arbre décisionnel. Algorithme de prise en charge des gelures distales des extrémités.

Figure 13.
A, B, C, D. Gelures stade IV.

générale pour y associer un brossage chirurgical. Des nécrosectomies partielles sont parfois nécessaires. Ces épluchages des lésions permettent de reconnaître les zones vascularisées qui doivent être conservées. Les antalgiques majeurs sont souvent indispensables à ce stade. Dès que l'œdème a disparu, le patient doit faire des exercices actifs pour éviter les rétractions tendineuses. La prévention du tétanos est systématique. Les antibiotiques et les héparines de bas poids moléculaire sont volontiers prescrits à titre prophylactique pour les gelures sévères de stades III et IV du pied. Un bon état nutritif et psychologique doit être maintenu. En dehors d'un rarissime syndrome des loges, les aponévrotomies ne sont jamais indiquées.

Traitement chirurgical

Les amputations, si elles doivent se faire en urgence pour des raisons septiques, sont minimales. Dans ce cas, la fermeture du moignon est parfois problématique [12] et ne doit pas être réalisée à tout prix. Il est préférable de réintervenir dans un deuxième temps et d'y associer un geste de chirurgie plastique.

En l'absence de complications septiques, cas le plus fréquent, le chirurgien n'intervient que tardivement dans la prise en charge des gelures. Il attend la formation du sillon d'élimination entre tissus nécrosés et tissus sains (j30-j45). Les possibilités de reconstruction chirurgicale dépendent de la qualité des tissus non nécrosés. S'il n'y a aucune chance de revascularisation des tissus mous nécrosés, les phalanges peuvent se revasculariser très progressivement, comme les greffes osseuses, par un phénomène de *creeping substitution*, à condition qu'elles ne soient pas infectées. Il est donc possible de conserver l'intégralité d'une phalange et de ne réséquer que les tissus mous nécrosés, pour conserver le plus de longueur possible aux doigts (Fig. 13).

La résection des tissus mous est circulaire, suivant la ligne de démarcation nette qui s'est installée, alors que la section osseuse est la plus distale possible. L'os exposé est couvert par le glissement de deux lambeaux, l'un palmaire, l'autre dorsal, qui viennent se rejoindre à l'extrémité du doigt. L'idéal est d'avancer plus le lambeau palmaire pour décaler la cicatrice en dorsal afin qu'elle soit moins gênante. Comme il s'agit de tissus qui ont souffert, les lambeaux doivent être larges et fiables. La cicatrisation pose peu de problèmes. Une rééducation sensitive est souvent utile pour valoriser la sensibilité du moignon qui est toujours moindre que celle d'une pulpe saine.

Une reconstruction microchirurgicale est possible, mais elle doit se faire à distance de l'accident avec des pontages longs pour limiter le risque vasculaire. Sa principale limite est qu'elle apporte une extrémité esthétique mais souvent peu sensible (donc peu fonctionnelle), sauf au froid (donc gênante).

■ Gelures et hypothermie

Les hypothermies de montagne peuvent se classer en deux grandes catégories :

- les hypothermies d'apparition rapide qui s'observent dans les chutes en crevasse ou dans les avalanches. Comme la gelure peut être considérée comme un moyen de lutte contre le froid, elle n'a pas le temps d'apparaître car l'ischémie distale liée à la vasoconstriction périphérique est de courte durée ;
- les hypothermies d'apparition lente où l'épuisement et l'hypoxie entrent en jeu. L'ischémie se prolonge et gagne du terrain heure après heure. Les extrémités sont sacrifiées au profit du maintien de la température centrale, et font l'objet de lésions irréversibles.

■ Séquelles

Des troubles sensitifs sont régulièrement constatés. Ils peuvent persister longtemps sous forme de douleurs et/ou de dysesthésie. Les troubles vasculomoteurs sont fréquents ainsi que l'ankylose articulaire et les troubles trophiques de la peau

et des phanères. À plus long terme (plusieurs années), apparaissent de l'ostéoporose et de l'arthrose précoce par atteinte du cartilage. [13]

Les études sur les séquelles de gelures sont peu fréquentes. L'expérience de Chamonix rapporte que la symptomatologie subjective apparaît comme la cause principale des séquelles de gelure. Elle se manifeste par des phénomènes douloureux qui vont en s'atténuant avec le temps alors que l'hypersensibilité au froid persiste. Les signes subjectifs sont caractérisés par des modifications de la peau qui reste fine, lisse et très sensible. Les extrémités sont, plus tardivement, le siège d'une hyperhidrose au devenir hyperkératosique. La déformation des phanères est classique si l'extrémité n'a pas fait l'objet d'amputation. En cas d'amputation, des cicatrices inesthétiques et gênantes peuvent s'observer.

L'examen radiologique peut mettre en évidence des images de séquelles ostéoarticulaires.

On peut les classer en séquelles précoces, dominées par l'ostéoporose, présente dans 50 % des cas et qui disparaît dans un délai de 6 à 15 mois, et en séquelles tardives caractérisées par de véritables ostéoarthropathies secondaires avec pincement de l'interligne et microgéodes juxta-articulaires volontiers en « miroir ». Plus rarement, on observe des périostites, des acropathies ulcéromutilantes et chez l'enfant des troubles tardifs des cartilages de croissance. De notre étude, il ressort que 8 % n'ont pas de séquelle, 46 % présentent une hypersensibilité au froid, 36 % sont porteurs de troubles subjectifs et trophiques permanents plus ou moins invalidants et 10 % ont un résultat fonctionnel médiocre.

■ Conclusion

La prévention reste essentielle. En cas de gelure constituée, la mise en route précoce d'un traitement adapté fait toute la différence. Le réchauffement rapide est primordial en premier lieu. C'est ensuite qu'intervient le phénomène de nécrose progressive secondaire qu'il faut essayer de limiter. L'évolution est toujours longue, les amputations sont rares, mais les séquelles fonctionnelles et trophiques peuvent être invalidantes.

Remerciements. Émile Hilbrandt (Hôpital cantonal de Genève, service de radiologie), professeur Christian Dumontier (Chirurgien de la main).

■ Références

[1] Killian H. Terminology and division into groups of localised cold injuries. In: *Cold and frost injuries*. Berlin: Springler-Verlag; 1981. p. 25-37.

[2] Foray J, Allamel G. Les gelures. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, [14-033-F-10], 1994: 4p.

[3] Merymann HT. Freezing injury and its prevention in living cells. *Annu Rev Biophys Bioeng* 1974;**3**:341-63.

[4] Manson PN, Jesudass R, Marzella L, Bulkley GB, Im MJ, Narayan KK. Evidence for an early free radical-mediated reperfusion injury in frostbite. *Free Radic Biol Med* 1991;**10**:7-11.

[5] Lisbona R, Rosenthall J. Assessment of bone viability by scintiscanning in frostbite injuries. *J Trauma* 1976;**16**:989-92.

[6] Salimi Z, Wolverson MK, Herbold DR, Vas W. Frostbite: experimental assessment of tissue damage using Tc-99m pyrophosphate. Work in progress. *Radiology* 1986;**161**:227-31.

[7] Cauchy E, Chetaille E, Lefevre M, Kerelou E, Marsigny B. The role of bone scanning in severe frostbite of the extremities. A retrospective study of 88 cases. *Eur J Nucl Med* 2000;**48**:497-502.

[8] Barker JR, Haws MJ, Brown RE, Kucan JO, Moore WD. Magnetic resonance imaging of severe frostbite injuries. *Ann Plast Surg* 1997;**38**:275-9.

[9] Tempteller-Thermomètre auriculaire TT200 Pro-IDT-France; 2000.

[10] Cauchy E, Chetaille E, Marchand V, Marsigny B. Retrospective study of 70 cases of severe frostbite lesions: a proposed new classification scheme. *Wild Environ Med* 2001;**12**:248-55.

[11] Martínez Villén G, Morandeira JR. Patología localizada por acción del frío: "congelaciones". In: Morandereira JR, Martínez Villén G, Masgrau L, Avellanas M, editors. *Manual Básico de medicina de montaña*. Zaragova: Prames; 1996. p. 171-4.

[12] Mills Jr. WJ. Comments on this issue of Alaska Medicine--from then (1960) until now (1993). *Alaska Med* 1993;**35**:70-87.

[13] Foray J, Kalt-Binder F, Lanoye P. Les séquelles des gelures de montagne. *Chirurgie* 1979;**105**:37-46.

Pour en savoir plus

Richalet JP. Les Gelures. *Médecine de l'alpinisme et des sports de montagne*. Paris: Masson; 2003.

Site Internet: http: //ifremmont.com, http: //perso.wanadoo.fr/dmtmcham.

E. Cauchy, Praticien hospitalier urgentiste* (M.CAUCHY@ch-sallanches-chamonix.fr).
J. Foray, Chirurgien, membre de l'Académie de chirurgie.
Département de médecine et de traumatologie de montagne, Hôpital de Chamonix, 409, route des Pèlerins, 74400 Chamonix, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Cauchy E., Foray J. Gelures. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-033-F-10, 2005.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-031-B-10

Généralités sur les fractures de l'enfant

JC Pouliquen
C Glorion
J Langlais
JL Ceolin

Résumé. – Les auteurs ont rassemblé tous les éléments qui différencient les fractures de l'enfant de celles de l'adulte. Ils rappellent les principales connaissances sur la structure du squelette en croissance, histologiques, physiologiques, anatomiques et mécaniques qui permettent d'expliquer les singularités observées en cas de traumatisme chez l'enfant. Ils exposent successivement les trois grands groupes de fractures, diaphysaires, métaphysaires et épiphysaires en développant pour chacun les principaux types de lésions et leurs conséquences possibles. Une place particulière est faite aux lésions directes du cartilage de croissance, à leurs complications, à leur traitement et à leurs séquelles. Les fractures survenant sur des terrains particuliers sont exposées, soit qu'elles surviennent sur un os sain dans un contexte particulier (enfants battus, nouveau-nés), soit qu'elles surviennent sur un os dystrophique. Les grands principes thérapeutiques sont regroupés enfin dans un chapitre particulier : le traitement de la plupart des fractures de l'enfant reste essentiellement orthopédique et est fondé sur la réduction manuelle ou par traction et l'immobilisation plâtrée. Toutefois, certaines fractures relèvent de la chirurgie précoce, soit en raison du type et du siège de la lésion, soit en raison du terrain sur lequel la fracture survient. L'ostéosynthèse de la fracture de l'enfant a ses propres exigences qui doivent absolument être respectées.

Mots-clés : fractures de l'enfant, traumatisme chez l'enfant, traumatisme du cartilage de croissance, allongement vicariant.

Introduction

Les traumatismes sur un squelette en croissance sont particuliers par leur fréquence, leur variété anatomique, leur localisation, la rapidité de la consolidation et la possibilité de remodelage du cal de certaines fractures. La bénignité de la plupart de ces traumatismes ne doit pas faire oublier cependant la gravité de certaines lésions, soit qu'elles soient reconnues trop tardivement, soit qu'elles atteignent les cartilages de croissance. Les fractures de l'enfant sont, dans la grande majorité des cas, justiciables du seul traitement orthopédique :

– parce que le déplacement peut, le plus souvent, être réduit sans déployer de grande force ;

– parce que le fourreau périosté, intègre, sert de guide à cette réduction et stabilise les fragments dans la majorité des cas ;

– parce que le plâtre ou la traction continue n'ont aucun inconvénient chez l'enfant.

Toutefois, si la réduction est facile à obtenir, il est nécessaire de la surveiller par des contrôles radiographiques réguliers de façon à dépister un déplacement secondaire toujours possible. Il n'est que de rares cas où une intervention est nécessaire. Les fractures de l'enfant consolident pratiquement toujours, et ceci dans les délais rapides, variables selon l'âge, l'os intéressé et le siège diaphysaire, métaphysaire ou épiphysaire. La croissance de l'enfant détient le pouvoir de remodeler les cals vicieux, permettant de tolérer une réduction partielle avec d'autant plus de facilité que l'enfant est plus jeune. Cette tolérance ne doit jamais conduire à la négligence : si 10° de déviation axiale peuvent être admissibles chez un enfant de 10 ans, il faut savoir qu'il existe des cals vicieux qui ne se corrigent pas ; ce sont les cals vicieux trop importants et les cals vicieux constatés en fin de croissance. Quant aux lésions ligamentaires, elles n'existent pratiquement pas chez l'enfant et si l'entorse bénigne peut être rencontrée, la véritable déchirure ligamentaire est d'une extrême rareté. Les forces exercées lors du traumatisme retentissent plutôt sur le cartilage de croissance que sur l'articulation elle-même.

Jean-Claude Pouliquen : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Christophe Glorion : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Jean Langlais : Praticien hospitalier.
Service d'orthopédie, groupe hospitalier Necker-Enfants-Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.
Jean-Louis Ceolin : Ancien interne des hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique-assistant, praticien hospitalier, service de chirurgie pédiatrique, centre hospitalier universitaire Les Abymes, 97159 Pointe-à-Pitre, Guadeloupe.

Généralités sur la croissance

Le tissu osseux apparaît dans un tissu non osseux dont il prend progressivement la place. Cette ossification peut naître directement à partir du tissu mésenchymateux : c'est le principe de l'ossification membraneuse, ou après un passage obligé par une étape cartilagineuse : c'est le principe de l'ossification enchondrale. L'ossification membraneuse intervient dans la formation des os plats, ainsi que dans l'ossification périostée. L'ossification enchondrale est responsable de la totalité de la croissance des os longs et du rachis. Elle assure la croissance en longueur de la diaphyse et le développement des épiphyses et des apophyses.

BASES HISTOLOGIQUES DE LA CROISSANCE [2, 11, 12]

Le cartilage de croissance n'est pas qu'une structure biologique interposée entre épiphyse et diaphyse et contribuant à la croissance en longueur de l'os. Il existe également des cartilages de croissance

Toute référence à cet article doit porter la mention : Pouliquen JC, Glorion C, Langlais J et Ceolin JL. Généralités sur les fractures de l'enfant. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-031-B-10, 2002, 15 p.

au sein des épiphyses et des apophyses. Ainsi, le cartilage de croissance contribue à la morphologie et à la congruence de l'os.

L'histoire naturelle de la croissance d'un os long comporte plusieurs étapes. Tout commence à l'extrémité de l'os selon un scénario constant : regroupement des cellules cartilagineuses, calcification, invasion vasculaire, ossification. Les chondroépiphyses sont alors constituées par un amas de cellules cartilagineuses rejetées en périphérie de part et d'autre de la maquette diaphysaire. Ces cellules cartilagineuses s'organisent en cartilage de croissance. Les unes vont se consacrer à la formation de l'épiphyse, les autres à la formation d'apophyses, d'autres enfin se tournent vers la diaphyse et contribuent à la croissance en longueur : ce sont les futurs cartilages de conjugaison.

Quelles que soient sa forme et sa topographie, la structure histologique du cartilage de croissance est toujours la même. Celui-ci comporte des cellules germinales, des cellules à colonnes, des cellules hypertrophiques, puis un front de calcification précédant l'ossification. Schématiquement, le cartilage de croissance est constitué de trois parties : les cellules, la substance fondamentale, la virole périchondrale. Les cellules peuvent être divisées en trois parties : une zone de croissance, une zone de maturation, une zone d'ossification. La substance fondamentale joue le rôle d'intermédiaire entre les cellules et le front d'ossification. La virole périchondrale limite latéralement le cartilage de croissance et joue ainsi un rôle mécanique de soutien.

BASES BIOLOGIQUES DE LA CROISSANCE

Vascularisation du cartilage de croissance et de l'épiphyse

La vascularisation du cartilage de croissance est assurée par deux systèmes vasculaires : le système épiphysaire et le système métaphysaire. Le système épiphysaire est formé par les rameaux de l'artère épiphysaire qui traversent la plaque sous-chondrale et se terminent par des capillaires au sommet de la couche du cartilage sérié. Les vaisseaux épiphysaires assurent la nutrition des deux premières couches du cartilage de croissance, leur interruption entraîne la stérilisation du cartilage conjugal. Le fonctionnement de la lignée germinale du cartilage de croissance est donc suspendu à un apport vasculaire qui provient de l'épiphyse. Cette dépendance vasculaire illustre la nécessité d'intégrer ce cartilage de croissance dans un cadre plus large représenté par la chondroépiphyse [12]. Le système vasculaire métaphysaire provient pour la plus grande part des vaisseaux médullaires, originaires de l'artère nourricière. La périphérie du cartilage conjugal est vascularisée par les vaisseaux périostiques. Les vaisseaux métaphysaires interviennent dans l'ossification de la métaphyse.

Physiologie du cartilage de croissance

Le cartilage de croissance possède sa propre croissance dans tous les plans de l'espace. Cependant, la longueur du cartilage de croissance est relativement stable parce qu'il y a un équilibre qui s'établit entre les cellules qui meurent et celles qui naissent. La virole périchondrale participe à la croissance en largeur du cartilage de croissance. Au sein d'une chondroépiphyse, il existe souvent plusieurs cartilages de croissance. Toute atteinte de l'un d'entre eux déclenche une asymétrie de croissance et remet en question la morphologie finale de l'os [12]. Tous les cartilages de croissance n'ont pas le même rendement. Ainsi, celui de l'extrémité supérieure de l'humérus participe pour 80 % à la croissance en longueur de la diaphyse humérale, tandis que celui de l'extrémité inférieure n'y participe que pour 20 %. Toute incongruence articulaire crée des conditions mécaniques indésirables qui modifient la croissance épiphysaire.

Influence des facteurs systémiques sur la croissance

La croissance osseuse longitudinale dépend de facteurs génétiques. La taille définitive d'un enfant est en effet fréquemment en rapport avec celle de ses parents. Le mécanisme d'action de ces facteurs génétiques n'a pas, à ce jour, été identifié. En revanche, certains facteurs hormonaux sont mieux connus. L'hormone de croissance (somatotrophine [STH]) agit sur la chondrogenèse, alors que les hormones thyroïdiennes stimulent surtout le processus de calcification et d'ossification. La STH agit sur le cartilage de croissance par l'intermédiaire d'un médiateur : les somatomédines. Les glucocorticoïdes et la dénutrition exercent un effet inhibiteur sur la STH, alors que les hormones thyroïdiennes, les œstrogènes et les androgènes jouent le rôle de stimulant. Quant à la vitamine D, outre son action sur le métabolisme phosphocalcique, il semble qu'elle intervienne directement sur le métabolisme du cartilage de croissance par l'intermédiaire de ses dérivés.

REPÈRES DE LA CROISSANCE

Ils ne sont pas seulement osseux. La surveillance orthopédique de la croissance commence à la naissance où il est nécessaire de noter les trois points de repère essentiels : périmètre crânien (35 cm), poids (3 à 3,5 kg), taille (50 cm). Le nouveau-né présente une ossification uniquement diaphysaire, en dehors des épiphyses fémorale inférieure et tibiale supérieure, de l'astragale et du calcanéus. La première année de la vie comporte essentiellement une croissance neurologique. Le nourrisson à la naissance est un être automatique, hypertonique et hyperfléchi [12]. Les automatismes s'estompent progressivement. Vers le sixième mois, un tonus musculaire apparaît dans la région dorsale, précédant la station assise. Le nourrisson a perdu ses réflexes archaïques, il s'est défléchi, l'angle poplité est à 0°. À l'âge de 9 mois, apparaissent les éléments qui préparent la verticalisation : réaction parachute et maturation du moyen fessier. Cette évolution neurologique retentit sur l'organisation morphologique : le toit du cotyle se développe et la hanche se couvre, les courbures rachidiennes se constituent. À 1 an, le nourrisson mesure environ 75 cm, son poids a triplé, le périmètre crânien est de 47 cm. De 1 an à 5 ans, la vitesse de croissance s'est ralentie, mais reste néanmoins très forte. La surveillance nécessite alors la réalisation de courbes de croissance qui sont comparées aux normes. Durant cette période, l'antéversion des cols fémoraux régresse, le tibia présente progressivement une rotation externe. Le noyau d'ossification du grand trochanter apparaît vers 3 ans, celui de la rotule vers 5 ans. De 5 à 10 ans, la vitesse de croissance est à peu près identique pour les garçons et pour les filles : 5 cm par an. Ces 5 cm sont répartis en 2 cm pour le tronc et 3 cm pour les membres inférieurs. Durant cette période, il devient indispensable d'étudier la croissance en fonction de l'âge osseux et non de l'âge chronologique. L'âge osseux est déterminé en comparant une radiographie de face du poignet et de la main gauche à l'atlas de Greulich et Pyle. Le point épitrochléen apparaît vers 6 ans, l'épiphyse calcanéenne vers 8 ans, le petit trochanter et l'olécrane vers 10 ans. À partir de 10 ans, le pic de croissance pubertaire est en grande partie dû à la croissance du tronc. En revanche, la croissance des membres ralentit à partir de 13 ans d'âge osseux chez la fille et 15 ans d'âge osseux chez le garçon. Il faut en tenir compte pour la surveillance de toute affection rachidienne. Durant cette période, plusieurs critères de maturation sont à prendre en compte : l'âge chronologique est une notion insuffisante, l'âge osseux est plus précis. La soudure des cartilages de conjugaison du coude et des phalanges distales survient à 13 ans d'âge osseux chez la fille et 15 ans d'âge osseux chez le garçon. Il existe des corrélations précises entre l'âge osseux et le début des manifestations pubertaires. L'activité des gonades ne commence, selon Tanner, qu'à l'apparition du sésamoïde du pouce, soit 11 ans d'âge osseux chez la fille et 13 ans d'âge osseux chez le garçon. La première menstruation survient très précisément à 13 ans d'âge osseux chez la fille. Pour la courbe de taille, c'est l'étude de la vélocité de la croissance qui informe au mieux de l'entrée dans la période pubertaire. En effet, après une période de croissance à vitesse presque constante (qui dure presque 5 à 10 ans chez la fille et 5 à 12 ans chez le garçon), se produit un pic de croissance pubertaire. Les signes sexuels secondaires : la pilosité pubienne, le développement des seins, des testicules, de la verge, ont été classés en cinq stades par Tanner. Le

point P marque le début de la pente pubertaire. Il correspond à l'apparition du duvet pubien chez la fille, les règles surviennent en moyenne 2 ans plus tard. Le noyau d'ossification des crêtes iliaques ou test de Risser représente en principe un témoin fidèle de la maturation rachidienne. Il est coté de 1 à 5, le noyau d'ossification secondaire se développant d'avant en arrière pour se souder ensuite d'arrière en avant. Quant le Risser est à 5, la maturation rachidienne est complète, il s'écoule 1 à 3 ans en moyenne entre Risser 1 et Risser 3. De fait, les renseignements recueillis sont tardifs (Risser 1 survient en moyenne 1 an après les premières règles) et relativement imprécis, le temps écoulé entre Risser 1 et Risser 5 étant variable d'un sujet à l'autre. Pour juger de la fin de la croissance, il faut s'entourer de multiples critères : non seulement l'absence de prise de taille, mais aussi la maturation des os de la main, la maturation de la crête iliaque et le développement des caractères sexuels secondaires.

Fractures diaphysaires : généralités

Les fractures diaphysaires de l'enfant sont très différentes de celles de l'adulte pour deux raisons essentielles. D'une part, l'épaisseur du périoste et l'élasticité de l'os chez l'enfant entraînent des lésions traumatiques de types anatomiques particuliers. D'autre part, la rapidité relative de consolidation et les possibilités de remodelage pendant la croissance justifient une attitude thérapeutique moins chirurgicale que chez l'adulte.

ASPECTS ANATOMIQUES DES OS DE L'ENFANT [10, 18]

L'os infantile est relativement peu minéralisé. Il est hydraté et plus poreux que l'os adulte. La fréquence particulière des fractures chez l'enfant s'explique par ce caractère poreux de l'os jeune. Le cortex est aréolaire et peut facilement être brisé parce que les canaux de Havers occupent une très grande partie de l'os. Un os compact d'adulte rompt uniquement lorsqu'il est mis en tension, tandis que la nature d'un os d'enfant y détermine des fractures par compression. En revanche, l'élasticité et la plasticité de l'os cortical sont supérieures chez l'enfant. L'os infantile résiste donc mieux aux contraintes en tension que l'os adulte. L'inflexion d'une diaphyse combine des contraintes de tension sur le côté convexe et des contraintes de pression sur le côté concave. L'os infantile chargé en flexion plie avec plus de facilité et sur une plus grande amplitude que l'os adulte. Il absorbe ainsi une quantité supérieure d'énergie avant la rupture. Le périoste, épais et résistant, détermine pour une grande part le comportement mécanique de l'os infantile. Lors d'une fracture en « bois vert », il est en règle intact du côté concave où il est simplement décollé, parfois sur une grande hauteur.

ASPECTS CLINIQUES ET ANATOMOPATHOLOGIQUES DES FRACTURES DIAPHYSAIRES DE L'ENFANT

L'intégrité du périoste et l'absence de dilacérations musculaires rendent les fractures diaphysaires déplacées de l'enfant moins hémorragiques. Certaines fractures de l'enfant sont de diagnostic difficile, d'où l'importance de l'examen clinique doux et soigneux, complété par des radiographies prenant les deux articulations voisines et comportant au moins deux incidences dans deux plans perpendiculaires.

Fractures en « motte de beurre »

Elles font suite à un traumatisme par compression entraînant un tassement trabéculaire. Ces lésions atteignent en général la métaphyse d'un os long, surtout à l'extrémité inférieure du fémur, du tibia ou du radius. Leur explication anatomique se trouve dans la pénétration, par la zone diaphysaire, du tissu osseux moins résistant de la métaphyse. Elles se traduisent à l'examen par un bourrelet osseux douloureux et, à l'examen radiologique, par une image linéaire condensée en regard d'une soufflure de la corticale.

Incurvations traumatiques sans fractures [16, 30]

Ces lésions intéressent préférentiellement le cubitus et le péroné [3]. La contrainte en compression d'un os long incurvé entraîne dans un premier temps une déformation élastique irréversible avec un os histologiquement normal. Dans un deuxième temps, survient une déformation plastique irréversible sans perte de continuité corticale, qui est parfois un peu épaissie, sans décollement du périoste ni hémorragie sous-périostée du côté concave. Des microfractures sont mises en évidence à l'examen en microscopie optique. Dans un troisième temps, la poursuite de la contrainte aboutit à la fracture. Lors de la guérison, on note simplement un épaississement cortical du côté concave sans ossification périostée. En l'absence de réduction, le remodelage diaphysaire n'est que partiel après l'âge de 12 ans, ce qui explique la relative gravité de cette lésion et la nécessité d'une réduction orthopédique, souvent difficile.

Fractures en « bois vert »

Il s'agit de fractures sous-périostées trouvant leur explication anatomique dans la solidité du manchon périostique qui permet aux fragments de l'os fracturé de rester en contact. La contrainte en hyperflexion entraîne la rupture du périoste et de la corticale soumis aux efforts de traction du côté convexe. La corticale et le périoste du côté concave sont intacts. Il s'agit cependant d'une fracture qui, si elle n'est pas immobilisée, peut aboutir à un déplacement secondaire.

Fractures complètes

Il peut s'agir de fractures spiroïdes par torsion, obliques par surcharge axiale, ou transversales. Les fractures transversales sont les plus fréquentes et font suite à un mécanisme en flexion qui aboutit à une angulation. Le périoste est déchiré sur le versant convexe, permettant à un fragment osseux saillant de passer à travers la boutonnière périostée. Quant aux fractures comminutives, elles sont beaucoup plus rares que chez l'adulte en raison de la plus grande flexibilité de l'os.

CONSOLIDATION CHEZ L'ENFANT [10, 34, 35, 38]

Chez l'enfant, l'ostéogenèse de réparation n'est pas différente dans son essence de celle de l'adulte. La fracture diaphysaire, en rompant les canaux haversiens, produit un hématome et la nécrose des deux extrémités fracturaires. Le processus de réparation démarre chez l'enfant avec une grande rapidité, dans les 24 premières heures. Le tissu ostéogénique de réparation se développe à la périphérie de l'hématome fracturaire et dans la région médullaire. C'est la consolidation secondaire. Dans de rares circonstances (fracture non déplacée, ostéosynthèse à compression après réduction exacte), la consolidation se produit par union primaire de l'os ou croissance directe des systèmes haversiens à travers le site fracturaire. C'est la consolidation per primam.

On distingue deux grandes étapes dans la consolidation des fractures diaphysaires. La formation d'un cal provisoire qui aboutit, en quelques semaines, à la consolidation clinique. Ce cal réalise l'immobilisation du foyer de fracture, préalable indispensable à l'étape suivante : le remodelage du cal où l'os immature, primitif, est remplacé par l'os lamellaire, définitif, haversien. Cette phase vise à redonner à l'os cortical sa structure anatomique et ses propriétés initiales. Le cal provisoire comporte, d'une part le cal périphérique périosté et d'autre part, le cal endosté ou médullaire. Il faut insister sur l'importance du mode de réparation que constitue le cal périphérique. Son organisation et son remodelage dépendent pour une grande part de sa vascularisation. La vascularisation du cal primitif périphérique est essentiellement périostique. C'est dire l'importance de l'intégrité du périoste et de ses attaches musculaires. La vascularisation médullaire joue, en revanche, un rôle mineur dans cette première phase de réparation fracturaire. Les processus de contrôle de l'ostéogenèse de réparation sont encore mal connus. Cependant, les micromouvements axiaux dans le foyer de fracture stimulent la formation du cal périosté [23]. La rapidité de consolidation des fractures diaphysaires chez l'enfant est bien connue. La vitesse de consolidation est maximale à la naissance puis elle décroît rapidement d'année en année jusqu'à la fin de la

croissance. Ainsi, le délai de consolidation de la fracture de la diaphyse fémorale est-il de 3 semaines pour une fracture obstétricale, de 8 semaines à l'âge de 8 ans et de 12 semaines après 12 ans.

SÉQUELLES DES FRACTURES DIAPHYSAIRES DE L'ENFANT [19]

Pseudarthrose

Elle est rare chez l'enfant. On l'observe à titre tout à fait exceptionnel dans les fractures diaphysaires fermées. En revanche, des fractures itératives peuvent se voir, en particulier si le plâtre a été retiré trop tôt. C'est le cas des fractures diaphysaires des deux os de l'avant-bras qui doivent être immobilisés durant un minimum de 3 mois.

Inégalités de longueur

Elles ont une double origine : par accélération de la croissance, qui peut aboutir à l'allongement de l'os fracturé exactement réduit, et par cal vicieux avec chevauchement des fragments entraînant le raccourcissement. L'allongement postfracturaire s'observe plus particulièrement dans les fractures obliques longues et dans les fractures comminutives. D'après Edvardsen [14], l'âge de l'enfant, le siège de la fracture et la durée du traitement ne jouent aucun rôle dans sa survenue. L'allongement s'explique par l'accroissement de l'activité du cartilage de conjugaison. L'allongement postfracturaire est habituellement modéré et atteint son maximum au bout de 1 an. L'inégalité de longueur consécutive est susceptible d'amélioration spontanée dans les années qui suivent. Ainsi, le raccourcissement dû au chevauchement des fragments s'améliore souvent et peut aboutir à l'égalisation complète par accélération de la croissance du membre raccourci. Cette accélération de la croissance peut porter, soit sur l'os fracturé, soit, plus accessoirement et plus tardivement, sur le segment voisin indemne du membre homolatéral [45]. Les inégalités de longueur postfracturaires des membres inférieurs doivent être suivies régulièrement durant plusieurs années, cliniquement et radiologiquement, en pratiquant des radiomensurations annuelles des membres inférieurs, complétées par des évaluations de l'âge osseux. Les courbes de croissance des différents segments du membre fracturé et du membre sain rendent possible l'évaluation pronostique précise de l'inégalité. Les fractures diaphysaires de l'enfant n'entraînent que rarement une inégalité de longueur importante, sauf en cas d'erreur thérapeutique, en particulier à la suite d'une ostéosynthèse abusive. En cas d'inégalité de longueur non tolérable, la surveillance prolongée et chiffrée permet, lors de la stabilisation de l'inégalité, le choix de la date exacte et de la technique d'égalisation.

Cals vicieux angulaires

Ils se corrigent d'autant mieux que l'enfant est plus jeune, que le plan de la déformation se rapproche de celui de la mobilité articulaire et que la déformation est plus près d'un cartilage de conjugaison à grande activité. Ainsi, les cals vicieux fémoraux inférieurs en flessum ou en recurvatum se redressent plus complètement que les cals vicieux en varus ou en valgus. La correction spontanée du cal vicieux angulaire s'effectue grâce au remodelage du cal complété par l'activité asymétrique du cartilage de croissance. Le remodelage du cal, présent chez l'adulte, est plus important et plus rapide chez l'enfant [2, 16]. Il répond à la loi de Wolff, selon laquelle l'os se remodèle en fonction des contraintes qu'il subit [7, 9]. De plus, le cartilage de conjugaison présente une activité asymétrique qui tend à l'horizontaliser et à rétablir des conditions mécaniques normales dans l'articulation voisine [20, 21, 22].

Cals vicieux rotatoires

La mesure angulaire de la rotation dans le cal vicieux est difficile et imprécise. La correction spontanée des cals vicieux rotatoires est vraisemblablement nulle ou très faible. Fonctionnellement, l'effet de la dérotation diaphysaire pathologique est compensé, notamment chez l'enfant, par des attitudes vicieuses en rotation contraire dans les articulations proches, dont le plan de mobilité est identique à celui de la déformation.

Correction spontanée des cals vicieux angulaires

Elle est souvent longue et peut demander plus de 5 ans. Avant de prendre la décision de corriger un cal vicieux, il faut tenir compte de l'âge de l'enfant, du siège et du type de la déformation, de son retentissement articulaire, de la possibilité de correction spontanée et des attitudes vicieuses dans les articulations voisines.

Fractures diaphysaires : particularités

FRACTURES DE LA DIAPHYSE HUMÉRALE [25]

La diaphyse humérale est une localisation rare des traumatismes de l'enfant à côté de celle du coude. Ces fractures sont généralement consécutives à un choc direct violent et surviennent plus fréquemment avant 3 ans ou après 12 ans. Les fractures néonatales de l'humérus se produisent lors d'accouchements difficiles. Elles consolident en 15 jours environ. Les fractures du petit enfant de moins de 3 ans sont généralement des fractures en « bois vert », peu déplacées. Les fractures de l'humérus, chez l'enfant de 3 à 12 ans, siègent souvent à la jonction entre la métaphyse humérale supérieure et la diaphyse. Dans cette tranche d'âge, d'importants déplacements résiduels peuvent encore être tolérés car ils se remodèlent pendant la croissance. Il faut penser à l'éventualité d'une fracture pathologique sur kyste osseux essentiel, fréquent à ce niveau. Les fractures de la diaphyse humérale chez l'enfant de plus de 12 ans font généralement suite à un accident sportif ou de deux-roues. Les problèmes sont moins simples car la fracture est souvent déplacée et parfois instable. Une solution orthopédique est cependant possible dans la majorité des cas : réduction sous anesthésie générale suivie d'une immobilisation par Dujarier ou plâtre thoracobrachial. Cependant, pour certaines fractures instables, l'ostéosynthèse par embrochage centromédullaire [46] représente une solution efficace et peu contraignante. Les suites opératoires sont assurées par un simple bandage coude au corps permettant une mobilisation précoce du membre supérieur. Les paralysies radiales sont plus rares que chez l'adulte et surviennent généralement chez le grand enfant, sur des fractures siégeant à la partie entre le tiers moyen et le tiers inférieur de la diaphyse. L'existence d'une paralysie radiale ne doit pas faire modifier l'attitude thérapeutique qui reste résolument orthopédique. Les signes de récupération nerveuse apparaissent au cours des deux premiers mois dans la grande majorité des cas.

FRACTURES DIAPHYSAIRES DES DEUX OS DE L'AVANT-BRAS

Il est important de bien distinguer les fractures diaphysaires des deux os de l'avant-bras des fractures siégeant au quart inférieur de ces deux os. Les fractures diaphysaires, en effet, consolident lentement et doivent être réduites parfaitement car les cals vicieux, même modérés, retentissent sur la pronosupination. La réduction orthopédique est parfois difficile à obtenir et les indications chirurgicales sont plus fréquentes qu'elles ne le sont pour les fractures diaphysaires des autres os longs *(fig 1)*. Les fractures diaphysaires de l'avant-bras sont très fréquentes et font généralement suite à une chute sur la paume de la main. Elles touchent habituellement les deux os. Le plus souvent, on obtient, sous anesthésie générale, une réduction alignant et accrochant les fragments. L'immobilisation est assurée par un plâtre brachiopalmaire, coude à angle droit, avant-bras et poignet dans la position de meilleure réduction. Il s'agit de fractures instables qui nécessitent des contrôles radiographiques fréquents, et de fractures consolidant lentement pour lesquelles l'immobilisation plâtrée doit être de 3 mois. Toute immobilisation trop brève peut être sanctionnée par une fracture itérative survenant dans les semaines

1 *A. Fracture diaphysaire déplacée des deux os de l'avant-bras chez un adolescent de 15 ans.*
B. Ostéosynthèse centromédullaire par broches.

suivantes. Les indications d'une ostéosynthèse sont assez fréquentes dans ce type de fractures et doivent être discutées lorsque le déplacement est irréductible, lorsque la fracture apparaît instable et se déplace sous plâtre. Sont particulièrement prédisposées au déplacement secondaire : les fractures n'intéressant qu'un seul os, celles où le trait de l'un des deux os est incomplet, celles dont les traits sont décalés en niveau sur le radius et le cubitus. Les fractures isolées de la diaphyse cubitale doivent faire rechercher une luxation associée de la tête radiale (fracture de Monteggia), d'où l'importance d'avoir une bonne radiographie des articulations du coude et du poignet.

FRACTURES DIAPHYSAIRES DU FÉMUR

Les fractures de fémur chez l'enfant se rencontrent à tout âge. Sauf chez l'adolescent, le traitement en est souvent orthopédique. Il comporte une période de traction du membre inférieur, soit au zénith chez le petit enfant, soit sur attelle de Boppe chez le plus grand, suivie d'un plâtre pelvipédieux confectionné 2 à 3 semaines plus tard quand le foyer est suffisamment englué. Il est habituel qu'après consolidation se produise une poussée de croissance ou allongement vicariant, qui peut atteindre 2 à 3 cm. On respecte donc un chevauchement des deux fragments de 1 cm environ [6]. Un petit défaut d'axe peut être toléré car il se corrige avec la croissance. En revanche, un cal vicieux en rotation ne se corrige pas. Les délais de consolidation varient avec l'âge, s'étendant de 1 mois chez le nourrisson à 2 mois et demi chez le grand. Chez le petit enfant, on peut utiliser une immobilisation par plâtre, hanche fléchie et genou fléchi à 90°, ce que les Anglo-Saxons appellent le *ninety-ninety cast*, qui a l'avantage de pouvoir faire rentrer l'enfant à son domicile très rapidement. Depuis une vingtaine d'années, on recourt avec une grande fréquence à une ostéosynthèse centromédullaire à foyer fermé à partir de 6-7 ans. Elle autorise une reprise précoce de l'appui, limite la durée d'hospitalisation et permet donc de réduire la durée d'éviction scolaire. L'adolescent, en fin de croissance, peut être traité par le même type d'ostéosynthèse qu'un adulte.

FRACTURES DIAPHYSAIRES DE JAMBE

Formes habituelles

Elles sont fréquentes et n'entraînent habituellement pas de complication. La plus banale est la fracture des deux os de la jambe en zone diaphysaire. Sa réduction par manœuvre orthopédique est aisée et la contention assurée par un plâtre cruropédieux genou fléchi. La consolidation est obtenue en 45 à 75 jours en fonction de l'âge de l'enfant. Une surveillance radiographique hebdomadaire est nécessaire durant les 3 premières semaines. Les fractures isolées du tibia présentent un risque de déviation en varus. Une gypsotomie permet alors de corriger éventuellement une désaxation de faible importance. Les défauts d'axe se corrigent s'ils sont minimes. Mais une déviation importante, surtout en varus, est mal tolérée, se corrige lentement, et retentit sur l'articulation sous-jacente. C'est pourquoi en cas de déplacement secondaire important, il est nécessaire de reprendre le traitement et souvent de pratiquer une ostéosynthèse. Les fractures ouvertes sont assez fréquentes du fait de la faible épaisseur des parties molles, notamment en regard de la face interne du tibia. Les lésions cutanées nécessitent souvent d'avoir recours à une ostéosynthèse par fixateur externe. Dans tous les cas, il faut se méfier, dans les suites immédiates, d'un syndrome de loge, nécessitant l'ouverture large du plâtre sur toute sa hauteur, suivie parfois, si ce geste est insuffisant, d'une aponévrotomie. C'est la complication majeure des fractures de jambe chez l'enfant.

Forme particulière

Signalons enfin une forme particulière de fracture du tibia du nourrisson ou du petit enfant. Il s'agit de la fracture en « cheveu », fracture non déplacée, dont le diagnostic est difficile. L'interrogatoire des parents apprend souvent que l'enfant est couché dans un lit à barreaux, au travers desquels il passe le pied et bloque l'extrémité inférieure de sa jambe. La finesse du trait sur les clichés initiaux fait souvent méconnaître la fracture et on peut évoquer le diagnostic d'ostéomyélite. Il faut alors traiter l'enfant comme s'il avait une ostéomyélite et le cliché au dixième jour redresse le diagnostic en montrant le trait.

Fractures métaphysaires

GÉNÉRALITÉS [8]

L'os métaphysaire, situé à l'extrémité du segment diaphysaire, subit une maturation particulière à partir de l'os primaire, fibrillaire, présent à la naissance. La métaphyse contient de l'os à destinée spongieuse et de l'os à destinée corticale. Ce dernier ne subit une maturation pour donner de l'os haversien que vers la fin de croissance. Dans le cortex existent des fenestrations qui contiennent des éléments fibrovasculaires connectant les espaces médullaires à la région sous-périostée. Le périoste est donc, à ce niveau, fermement attaché à l'os. Ce fenêtrage diminue, au cours de la croissance, en même temps que la corticale s'épaissit. La métaphyse subit surtout des contraintes en compression. Cette zone est élargie dans les os longs, ce qui permet une meilleure répartition des forces. Elle contient un os spongieux trabéculaire, infiniment moins rigide que l'os cortical diaphysaire. La métaphyse joue en quelque sorte le rôle d'amortisseur entre la diaphyse d'une part et l'épiphyse et l'articulation d'autre part. La structure de la métaphyse explique la grande fréquence des fractures à son niveau, ainsi que la possibilité de fracture-tassement d'un type particulier : la fracture en « motte de beurre ».

La consolidation de l'os spongieux est particulière. Après la phase inflammatoire initiale, la consolidation intervient par un phénomène

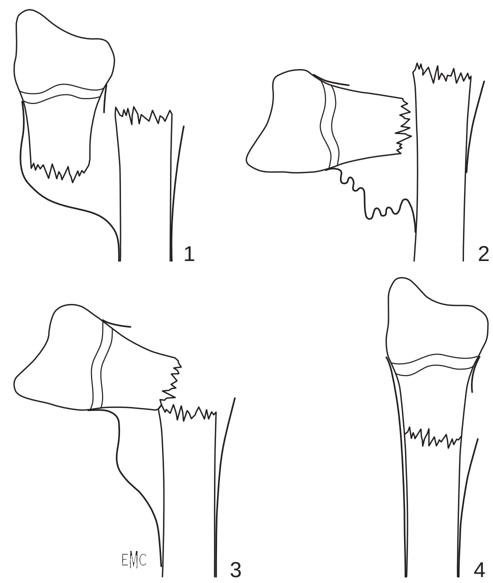

2 *Manœuvre de réduction d'une fracture du quart inférieur des deux os de l'avant-bras. 1. Le déplacement est postérieur, le périoste postérieur est intact ; 2. on augmente la déformation, le périoste est détendu ; 3. on pousse le fragment distal, les corticales postérieures viennent au contact ; on bascule les fragments vers l'avant ; 4. le périoste se remet en tension et stabilise la réduction.*

de substitution rampante. Les ostéoblastes pénètrent la région traumatisée et fabriquent de l'os d'apposition nouveau directement à la surface des trabécules nécrosés. La consolidation intervient en 4 à 6 semaines.

Le remodelage des cals métaphysaires est très important au voisinage des épiphyses fertiles comme l'extrémité supérieure de l'humérus. Au contraire, il est très modeste au voisinage des épiphyses peu fertiles comme l'extrémité inférieure de l'humérus.

PARTICULARITÉS

Fractures du quart inférieur des deux os de l'avant-bras ou du radius

C'est une fracture très fréquente. Le mécanisme en est souvent une chute sur la paume de la main, poignet en extension. Le déplacement se fait en général en bascule postérieure à laquelle s'associe une bascule externe plus ou moins importante. Plus rarement, le déplacement se fait en bascule antérieure. La notion importante est celle de l'intégrité du périoste du côté du sinus du déplacement, le plus souvent, donc, le périoste postérieur. Ceci conditionne la réduction orthopédique. Elle ne doit jamais être réalisée en traction pour ne pas rompre le périoste intact. Il faut, au contraire, détendre le périoste en basculant le fragment distal dans le sens du déplacement initial jusqu'à ce qu'il forme un angle de 90° avec le fragment proximal. L'opérateur fait ensuite remonter le fragment distal avec ses pouces jusqu'à ce que les deux corticales soient à la même hauteur. Il fait alors basculer le fragment distal. Le périoste intact se remet ainsi en tension et assure la stabilité de la réduction *(fig 2)*. La contention est assurée par un plâtre brachiopalmaire. La consolidation est obtenue en 5 semaines.

Fractures supracondyliennes du coude [39]

Ces fractures nécessitent un soin particulier pour leur traitement car il faut obtenir une réduction anatomique et la conserver jusqu'à consolidation. La majorité d'entre elles sont secondaires à un traumatisme en extension et leur déplacement se fait en bascule postérieure (avec un périoste postérieur intact) à laquelle s'ajoutent souvent une translation (plutôt externe) et/ou une rotation (plutôt interne). L'examen clinique recherche la diminution ou l'abolition du pouls radial avec ou sans ischémie de la main, les lésions nerveuses, surtout du médian, et en particulier du nerf interosseux antérieur (paralysie du fléchisseur commun profond de l'index et du long fléchisseur propre du pouce). On apprécie enfin l'œdème du coude d'apparition rapide qui peut gêner la réduction orthopédique. Ces éléments font des fractures supracondyliennes du coude de l'enfant une urgence. Leur traitement dépend de l'importance du déplacement :

– les fractures non déplacées (stade I) sont immobilisées en plâtre brachiopalmaire complété par une immobilisation coude au corps ;

– les fractures peu déplacées (stade II) sont réduites et immobilisées en flexion selon la technique de Blount en l'absence de contre-indication (troubles vasculaires, œdème important, troubles nerveux, mauvaise compréhension de la technique par l'entourage) ;

– les fractures déplacées, avec un contact persistant entre les fragments (stade III), sont réduites et, soit embrochées à foyer fermé selon la technique de Judet, soit traitées selon la méthode de Blount ;

– les fractures très déplacées, sans contact entre les fragments (stade IV), sont traitées selon la technique de Judet.

Pour toutes ces fractures, en l'absence de réduction anatomique ne permettant ni un Blount, ni un embrochage correct, la réduction chirurgicale à ciel ouvert s'impose. La consolidation est obtenue en 4 semaines.

Les fractures supracondyliennes dites « en flexion » sont plus rares. Elles sont plus difficiles à réduire et à stabiliser. En effet, leur position de réduction est la flexion et celle de stabilisation, l'extension, position dans laquelle le brochage est difficile. Ces fractures sont donc souvent une indication opératoire.

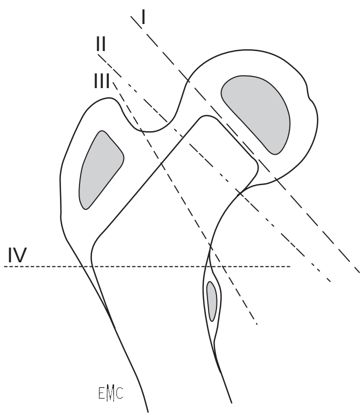

3 *Classification de Delbet. Type I : fracture-décollement épiphysaire ; type II : fracture transcervicale ; type III : fracture basicervicale ou cervicotrochantérienne ; type IV : fracture intertrochantérienne.*

Fractures du col du fémur [8]

Ce sont des fractures rares mais de mauvais pronostic. On en distingue quatre types selon la classification de Delbet *(fig 3)*. Leur traitement est avant tout chirurgical. Leur risque est la nécrose de la tête ou celle du col, le retard de consolidation ou la fracture itérative, la pseudarthrose, enfin, les épiphysiodèses partielles entraînant des déformations de l'extrémité supérieure du fémur.

Fractures métaphysaires supérieures du tibia [9]

La lésion la plus fréquente est une fracture en « bois vert » avec rupture de la corticale médiale sans atteinte de la corticale latérale. Le péroné est intact. Parfois, la fracture est complète, mais la lésion est plus importante en dedans qu'en dehors. Le déplacement se fait en valgus modéré. Le traitement est orthopédique. Le risque de cette fracture est la survenue, souvent retardée (6 mois), d'un valgus. Ce valgus s'aggrave pendant une période d'environ 6 mois, puis, spontanément, le tibia sous-jacent se redresse. Ceci corrige la déviation axiale au prix d'une déformation du tibia en « S italique » [5]. Il faut donc simplement surveiller ces valgus et corriger les éventuels défauts résiduels en fin de croissance. En effet, l'ostéotomie, même hypercorrectrice faite précocement, entraîne souvent une récidive [5, 19, 40].

Fractures du col du radius [11, 29, 39]

C'est une fracture assez rare. Le fragment proximal bascule le plus souvent en dehors et en arrière. Il faut trouver le plan de

déformation maximale car c'est dans cette position qu'est réalisée la réduction. Pour ce faire, il faut faire varier la position du coude en pronosupination sous amplificateur de brillance. On pousse alors sur le fragment, coude maintenu en valgus. En cas d'échec, on peut s'aider d'un poinçon ou utiliser l'embrochage de Métaizeau [36]. La résection de la tête radiale est contre-indiquée chez l'enfant. On ne fait une réduction à foyer ouvert qu'en dernier recours car le risque de pseudarthrose ou de nécrose du fragment est alors élevé. Le pronostic de ces fractures est plus lié aux lésions associées qu'au déplacement lui-même [25].

Fractures épiphysaires

GÉNÉRALITÉS

Fréquence. Mécanisme

Les traumatismes du cartilage de croissance ont deux pics de fréquence : à la naissance, de par la violence du traumatisme obstétrical sur une épiphyse sans noyau d'ossification secondaire et encore mal bordée par les structures périphériques, et à l'adolescence, à une période d'augmentation de l'activité du cartilage de croissance, d'amincissement de la virole périchondrale et où la zone métaphysaire devient plus résistante. L'aspect ondulé, tortueux du cartilage de croissance, l'existence de processus mamillaires et son diamètre important, double de celui de la diaphyse, augmentent la liaison épiphysométaphysaire. Par ailleurs, il existe une cohésion forte entre la portion osseuse de la virole périchondrale et la zone de réserve cartilagineuse. La cohésion épiphysométaphysaire est également assurée par un dispositif de fibres collagènes divisées en cinq groupes :

– fibres physéales longitudinales au sein du cartilage conjugal ;

– fibres transversales au-dessus des précédentes remplacées à l'apparition du noyau secondaire par une couche résistante d'os haversien (plaque sous-chondrale) ;

– fibres épiphysaires liées au développement du noyau d'ossification secondaire ;

– fibres circulaires périphériques entourant l'épiphyse et la métaphyse. La virole osseuse forme l'un de ces cercles collagéniques autour de la plaque elle-même ;

– fibres longitudinales entourant les éléments précédents ; elles assurent un ancrage solide de la métaphyse à l'épiphyse [8].

Le plus souvent, les traumatismes en torsion ou en flexion entraînent des lésions du cartilage de croissance dans sa couche hypertrophique. Les traumatismes en compression entraînent, eux, des lésions de la couche basale. En fait, Johnston [21] a montré qu'un clivage peut également se produire dans les autres couches du cartilage conjugal. Quoi qu'il en soit, les traumatismes du cartilage de croissance peuvent toujours se compliquer de troubles de croissance et il faut donc surveiller longtemps l'évolution de ces traumatismes et prévenir l'entourage de ces risques. Précisons qu'il existe peu d'entorses chez l'enfant. Ce diagnostic est souvent porté à tort alors qu'il s'agit d'un décollement épiphysaire non déplacé. C'est la clinique qui fait la différence en retrouvant une douleur exquise à la palpation de la zone correspondant à la plaque de croissance.

Classification des lésions traumatiques du cartilage de croissance

La classification de Salter et Harris [42] est la plus reconnue. Elle a le mérite d'être simple et d'avoir une certaine valeur pronostique *(fig 4)*. Elle a été complétée par d'autres auteurs, mais elle reste la plus utilisée.

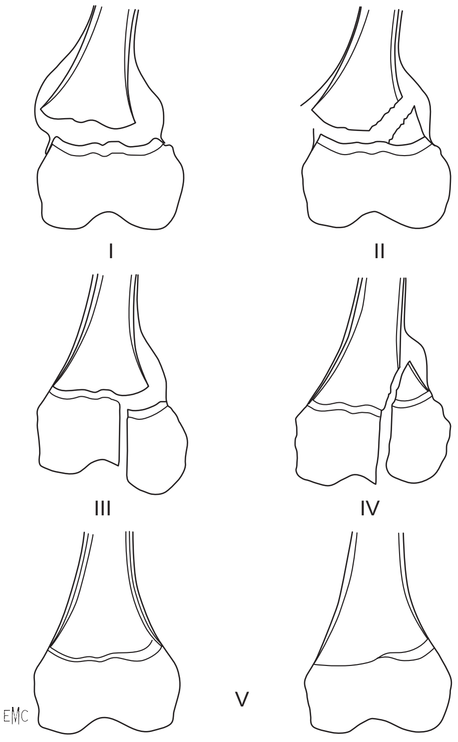

4 *Classification de Salter et Harris.*

– Type I : décollement épiphysaire pur, fréquent dans les traumatismes obstétricaux. Son pronostic est excellent.

– Type II : de loin le plus fréquent, le trait de fracture passe dans le cartilage de croissance, sauf à une extrémité où il s'infléchit et détache un coin métaphysaire. Sa réduction précoce est facile, son pronostic est bon.

– Type III : le trait est d'abord transépiphysaire puis se poursuit dans le cartilage de croissance. C'est une fracture articulaire qui nécessite une réduction anatomique. Sous réserve que celle-ci soit obtenue et préservée, le pronostic est bon.

– Type IV : le trait est d'abord transépiphysaire. Il traverse le cartilage de croissance dans toute son épaisseur et se poursuit dans la métaphyse. La réduction, souvent chirurgicale, doit rétablir une surface articulaire parfaite et un alignement précis du cartilage conjugal. Les fractures imparfaitement réduites aboutissent à l'épiphysiodèse et à l'incongruence articulaire.

– Type V : il correspond à un écrasement de la couche basale. Le diagnostic en est difficile. On peut s'aider de clichés comparatifs à la recherche d'un tassement trabéculaire métaphysaire ou d'une asymétrie de l'épaisseur du cartilage de croissance. Ce type de lésion peut s'associer aux précédents. Son pronostic est grave et il peut évoluer vers l'épiphysiodèse.

Consolidation des fractures-décollements épiphysaires

Du côté du décollement épiphysaire, la prolifération cellulaire continue et la calcification est interrompue : l'épaisseur du cartilage augmente. Vers la fin de la deuxième semaine, l'ossification reprend, soit normalement, la consolidation est alors obtenue en 3 semaines, soit au sein de la couche hypertrophique. Dans ce deuxième mode de consolidation, les cellules hypertrophiques proches du trait de fracture s'ossifient à l'envers, l'ossification est alors acquise en 5 à 6 semaines. Du côté de la fracture métaphysaire, le cartilage de croissance s'épaissit par interruption de la vascularisation. La calcification reprend normalement au 15e jour. Lorsque les cellules de la couche basale sont détruites, il se produit une réparation par les cellules voisines. Lorsque cette destruction est étendue et que la plaque sous-chondrale est rompue, la communication entre réseaux vasculaires épiphysaire et métaphysaire est possible et aboutit à la constitution d'un pont d'os cortical. Cette épiphysiodèse a des

conséquences variables en fonction de son étendue et de sa situation. De petite taille et centrale, elle va se rompre lors de la croissance du cartilage alentour. Volumineuse ou périphérique, elle bloque la croissance à son niveau. Ceci va entraîner :

– en cas d'atteinte totale du cartilage de croissance, une inégalité de longueur sur un segment à un seul os à laquelle s'ajoute, sur un segment à deux os, une déviation axiale par l'inégalité relative de ces deux os ;

– en cas d'atteinte partielle, l'épiphysiodèse centrale entraîne une déformation de l'articulation, l'épiphysiodèse périphérique, une désaxation.

Les conséquences des épiphysiodèses sont d'autant plus importantes que l'enfant est plus jeune et que l'épiphyse est plus fertile.

PARTICULARITÉS

Fractures-décollements épiphysaires de l'extrémité inférieure du radius

Très fréquentes, ce sont le plus souvent des fractures de type Salter II. Leur traitement est orthopédique et leur pronostic est bon.

Fractures-décollements épiphysaires de l'extrémité supérieure de l'humérus [8]

Le trait le plus fréquent est de type Salter II. Il traverse la physe en dehors puis suit l'insertion de la capsule sur la métaphyse en dedans. Lorsque le déplacement se fait en adduction, le tendon du long biceps peut s'interposer, entraînant une irréductibilité. Le traitement est en général orthopédique. En cas d'instabilité ou si la position de stabilité est l'abduction importante, on peut proposer un embrochage à foyer fermé.

Fractures du rachis [41]

La particularité du rachis en croissance est l'existence, de part et d'autre du corps vertébral, d'un cartilage de croissance au sein duquel va apparaître un noyau d'ossification périphérique : le listel marginal. Les lésions traumatiques atteignent fréquemment cette zone de faiblesse, véritable décollement du listel marginal, avec risque de troubles de croissance définitifs. Par ailleurs, l'asymétrie due à la déformation de la vertèbre fracturée peut entraîner une asymétrie de croissance. Ceci est source de déviation évolutive, soit en cyphose si le tassement est antérieur, soit en scoliose s'il est latéral. Cette asymétrie peut se corriger s'il persiste un potentiel de croissance et que l'on met en décharge les zones déformées. Ces lésions rachidiennes surviennent fréquemment dans le cadre de lésions multiples et sont souvent étagées. Il faut donc savoir les dépister par la pratique de radiographies prenant la totalité du rachis. Le traitement orthopédique des lésions stables doit réduire la fracture et la maintenir dans un plâtre puis un corset qui est porté suffisamment longtemps. La surveillance est poursuivie jusqu'en fin de croissance. Le traitement chirurgical pose le problème du matériel souvent trop volumineux chez le tout petit enfant. On fait alors appel à des cerclages avec arthrodèse complétée par une immobilisation en plâtre ou haloplâtre. L'abord du rachis doit être limité à la zone lésée car le dépériostage extensif peut entraîner une arthrodèse de toute la zone dépériostée, et la lésion des ligaments peut entraîner une instabilité. De plus, une laminectomie est toujours complétée par une ostéosynthèse.

Fractures épiphysaires de la cheville [24, 28, 32]

Les fractures triplanes surviennent en fin de croissance par un mécanisme où prédomine la rotation souvent externe. Leur survenue s'explique par la fermeture du cartilage de croissance inférieur du tibia qui est particulière. Celle-ci débute au voisinage du centre de la physe là où existe souvent un bec du cartilage. La fermeture s'effectue ensuite vers le dedans puis vers le dehors et l'arrière. Le trait de fracture débute à la jonction cartilage fermé-cartilage ouvert et s'étend dans trois plans : vers l'épiphyse en bas, dans le cartilage le plus souvent en dehors et vers la métaphyse en arrière. La plus fréquente est la fracture triplane latérale à deux fragments *(fig 5)*. La radiographie de face montre un décollement épiphysaire type Salter III et la radiographie de profil montre un décollement épiphysaire de type Salter II. L'analyse du trait nécessite souvent la réalisation de tomographies et/ou d'un scanner. Les troubles de croissance sont peu à craindre du fait de la proximité de la fermeture du cartilage. En revanche, la réduction de cette fracture articulaire doit être anatomique. Schématiquement, les fractures triplanes latérales à deux fragments peuvent être réduites orthopédiquement. Les fractures triplanes latérales à trois fragments et les triplanes médianes sont souvent traitées chirurgicalement.

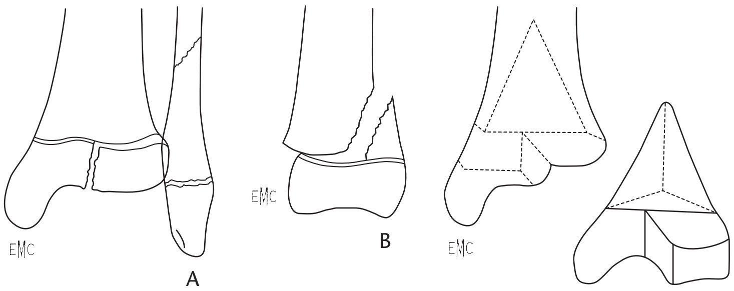

5 *Fracture triplane latérale à deux fragments.*
A. Schéma de la radiographie de face.
B. Schéma de la radiographie de profil.
C. Schéma des deux fragments.

Fracture de Tillaux

C'est une fracture type Salter III qui isole un fragment antéroexterne de l'épiphyse tibiale inférieure où s'insère le ligament péronéotibial antérieur. La fracture de MacFarland [17] est une fracture emportant la malléole interne de type Salter IV. Le trait traverse l'épiphyse près de la malléole interne, puis le cartilage conjugal, sépare enfin un fragment métaphysaire souvent petit, interne ou postéro-interne. Des clichés de trois quarts sont souvent nécessaires pour le visualiser. Le traitement est chirurgical. Le traitement de ces deux types de fracture est chirurgical dès que le déplacement du fragment épiphysaire est de plus de 2 mm [25].

Fracture du condyle externe du coude [39, 44]

Cette fracture survient lors d'une chute sur la main, coude en extension avec, soit une contrainte en valgus, la tête radiale jouant le rôle de bélier qui heurte le condyle externe, soit une contrainte en varus par un mécanisme de traction sur les épicondyliens et les éléments ligamentaires externes. La moyenne d'âge de survenue est de 6 ans et demi. Le diagnostic radiologique de cette fracture est difficile du fait de l'ossification incomplète du coude à cet âge. On a tendance à sous-estimer le volume et le déplacement du fragment. Il faut attacher de l'importance à l'existence d'une hémarthrose et rechercher sur les clichés de face et de profil du coude le seul stigmate de cette fracture quand elle est peu déplacée, qui est le fragment cortical métaphysaire externe fracturé *(fig 6)*. Le traitement de cette fracture est éminemment chirurgical. Il faut respecter dans l'abord la vascularisation du fragment par les épicondyliens, obtenir une réduction anatomique et la stabiliser le plus souvent par un brochage à l'aide de deux broches divergentes. Lorsque l'on a la certitude que la fracture n'est pas déplacée, on peut la traiter orthopédiquement par plâtre brachiopalmaire complété par une immobilisation coude au corps. Il faut alors réaliser une surveillance très stricte car les déplacements secondaires sont fréquents et doivent être opérés. La consolidation est longue, de l'ordre de 45 jours. Les complications de cette fracture sont la pseudarthrose ou le retard de consolidation, la nécrose du fragment, les déviations axiales, soit par hypertrophie du condyle, soit par cal vicieux ou pseudarthrose en position vicieuse. L'épiphysiodèse centrale peut également survenir, entraînant une déformation de l'articulation en « queue de poisson ».

6 *Fracture du condyle externe du coude. La flèche montre le fragment cortical métaphysaire déplacé.*

Fractures apophysaires

La fracture de l'épitrochlée [39] survient entre 10 et 15 ans et fait suite à un mécanisme de valgus forcé. En fait, il s'agit souvent d'une luxation du coude parfois réduite spontanément. Sa gravité vient du fait que le fragment arraché porte les éléments ligamentaires internes du coude. Après la réduction de l'éventuelle luxation, soit l'épitrochlée reste déplacée ou est incarcérée dans l'articulation et il faut opérer, soit l'épitrochlée revient en place et il est alors impératif de faire un *testing* de la stabilité du coude. Si une laxité existe, il faut fixer chirurgicalement le fragment. Tous ces gestes sont donc réalisés sous anesthésie générale.

Fractures-décollements de la tubérosité tibiale antérieure

Le décollement épiphysaire de la tubérosité tibiale antérieure est particulier car le cartilage de croissance se poursuit avec celui de l'extrémité supérieure du tibia. Son arrachement expose à l'épiphysiodèse antérieure de l'extrémité supérieure du tibia, entraînant un genu recurvatum. Cette lésion doit être réduite et fixée chirurgicalement.

Fractures de l'enfant dans un contexte particulier

Ces fractures peuvent être dues, soit à une force anormale exercée sur un squelette non pathologique, c'est le cas des fractures de l'enfant battu ou des fractures néonatales, soit à un traumatisme banal exercé sur un os pathologique de façon localisée ou généralisée.

SQUELETTE NON PATHOLOGIQUE

Fractures de fatigue

Elles existent chez l'enfant aussi bien que chez l'adulte. Leur diagnostic peut en être difficile car elles revêtent le plus souvent, en l'absence d'antécédent traumatique, l'aspect d'une ostéomyélite ou d'une tumeur. Le recours à des examens complémentaires, biologiques, tomodensitométriques, scintigraphiques, imagerie par résonance magnétique (IRM) y est obligatoire. Ce n'est souvent que la surveillance et l'évolution favorable des symptômes et des images qui permettent de rassurer. Rappelons que la biopsie, si elle est faite, serait très difficile à interpréter et qu'il ne faut la faire qu'en cas de doute important sur une lésion tumorale et en accord avec l'anatomopathologiste [47].

Fractures de l'enfant battu *(fig 7)*

Caffey [4] fut le premier à attirer l'attention sur l'entité d'enfants battus en 1946, à propos de six patients porteurs d'hématome sous-dural chronique et de plusieurs fractures des os longs. Silverman [43] décrivit plus tard les critères radiologiques évocateurs de ce syndrome. La plupart de ces enfants sont âgés de moins de 3 ans et sont donc incapables de communiquer verbalement avec l'examinateur. Les parents relatent fréquemment une histoire sans rapport avec les signes cliniques constatés. Il est fréquent que l'enfant soit amené aux urgences plusieurs jours après le traumatisme, et pour un prétexte sans rapport avec celui-ci. Ces

7 *A. Fracture de la métaphyse fémorale inférieure chez un enfant battu de 6 mois. B. Un mois plus tard, volumineux fuseaux périostés.*

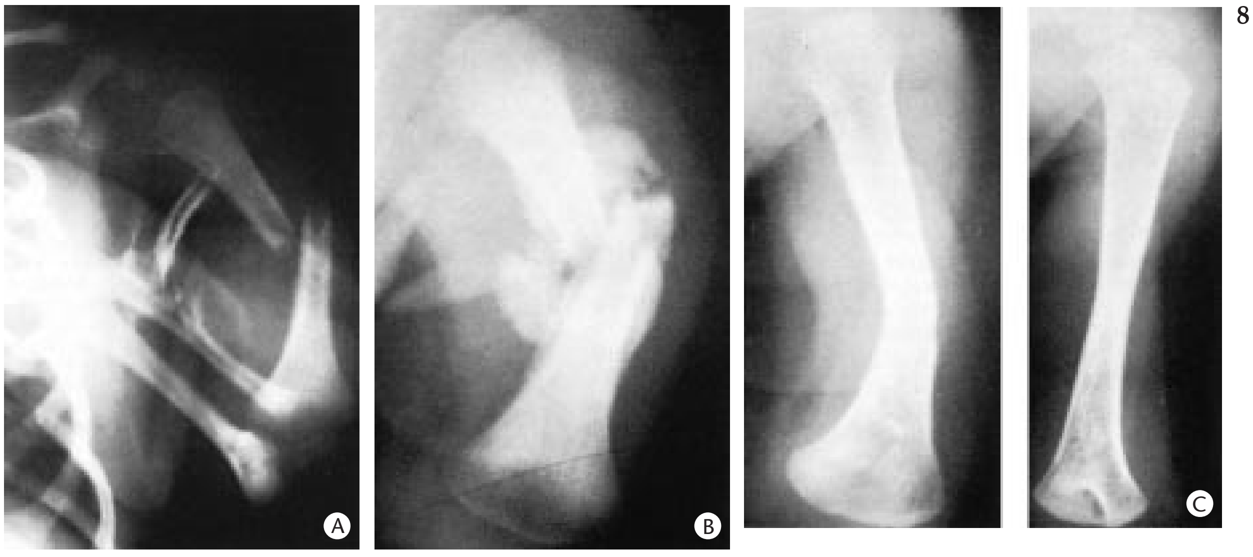

8 *A. Fracture néonatale de l'humérus.*
B. Quinze jours plus tard, la fracture est consolidée.
C. Dix mois plus tard, diminution déjà importante de la désaxation.

enfants pleurent généralement très peu. En revanche, ils suivent des yeux avec inquiétude tous les gestes des adultes autour d'eux, sans bouger, comme s'ils ne voulaient pas attirer l'attention. L'examen clinique recherche la présence de lésions cutanées multiples, contusions, hématomes, brûlures, d'ancienneté différente. Des lésions extrasquelettiques ont été rapportées, en particulier oculaires et abdominales. Akbaania [1] rapporta une série de 217 enfants battus dont un tiers environ étaient porteurs de fractures. Ces fractures doivent être recherchées de parti pris par un bilan radiographique complet du squelette. Des images d'ossifications périostées étendues sont fréquemment observées ; elles sont consécutives à des avulsions du périoste proche des métaphyses. Il est important de constater que toutes ces fractures sont d'âge différent. En fait, si parfois le syndrome des enfants battus ne pose pas de problème diagnostique, il y a beaucoup de pièges possibles qui peuvent le faire méconnaître, et autant de pièges qui peuvent le faire évoquer abusivement. Il est indispensable d'hospitaliser l'enfant et d'organiser l'action sociale. Si les lésions squelettiques consolident généralement sans séquelles, le pronostic dépend plutôt de l'existence de lésions crâniennes, faciales, maxillaires et, dans ce cas, il persiste fréquemment des séquelles neurologiques et psychomotrices [1].

Fractures néonatales *(fig 8)* [31]

Les fractures néonatales sont souvent la conséquence d'accouchements difficiles. Elles surviennent dans trois quarts des cas à la suite d'accouchements par le siège. Il n'y a pas de corrélation établie avec la taille et le poids du nouveau-né, mais il s'agit souvent de primipares. Ces fractures concernent, dans un ordre décroissant de fréquence : la clavicule, la diaphyse humérale, la diaphyse fémorale, les épiphyses humérales, les épiphyses fémorales. Les fractures de la clavicule sont les plus fréquentes et sont généralement peu déplacées. Il est rarement nécessaire de leur appliquer une contention. Elles consolident en moins de 2 semaines. Il est, en revanche, indispensable de s'assurer qu'il n'existe pas de signe de paralysie obstétricale du plexus brachial associée. Les fractures de la diaphyse humérale sont les plus fréquentes des fractures néonatales des os longs. Elles sont suspectées devant la constatation d'un bras ballant, et la radiographie permet alors de les différencier d'une paralysie obstétricale du plexus brachial. Elles siègent généralement au tiers moyen, et sont volontiers transversales et déplacées. Une angulation de 40 à 50° se corrige spontanément au cours de la croissance. Une contention par bandage type Dujarier, laissant le bras en légère abduction, est souhaitable durant une période de 2 semaines. Les fractures de la diaphyse fémorale consolident également en une quinzaine de jours et sont traitées, soit par traction au zénith, soit par plâtre pelvipédieux hanche et genou fléchis. Les décollements épiphysaires néonataux peuvent se produire aux épiphyses humérales et fémorales, proximales et distales. Mise à part l'épiphyse fémorale inférieure, ils sont de diagnostic difficile en raison de la non-ossification de ces épiphyses à la naissance. Ils posent le problème d'une articulation augmentée de volume et douloureuse, et donc celui d'une arthrite septique.

Insensibilité à la douleur [26, 33]

C'est un phénomène rare qui résulte, dans la plupart des cas, de lésions morphologiques du système nerveux (dysautonomie familiale ou maladie de Riley-Day, neuropathies héréditaires ou acquises, indifférence relative à la douleur secondaire à des lésions frontales). Plus rarement, il s'agit d'une insensibilité congénitale à la douleur. Cette maladie rare est responsable d'accidents multiples, en particulier de fractures indolores. Elle est définie par quatre critères : absence de perception de la douleur dès la naissance, atteinte de toute la surface corporelle, les autres voies sensitives sont saines, les réflexes ostéotendineux sont présents. Cette affection peut être prise à tort pour un syndrome des enfants battus.

Sclérodermie [40]

L'os d'un enfant atteint de sclérodermie n'est pas particulièrement fragile mais la fonte musculaire ou l'inactivité peuvent contribuer à la survenue d'une fracture. Si la maladie est connue, il faut simplement se souvenir des risques d'une immobilisation qui peuvent, en raison des anomalies des vaisseaux, mener à la survenue de très graves nécroses musculaires et cutanées. Si l'affection n'est pas connue, le risque est encore plus grand. C'est la raison pour laquelle il faut toujours examiner la peau et rechercher des bandes blanchâtres chez tout enfant que l'on doit plâtrer.

FRACTURES SURVENANT SUR OS PATHOLOGIQUE DE MANIÈRE LOCALISÉE

Elles reconnaissent plusieurs groupes étiologiques de fréquence très inégale : les fractures sur ostéomyélite, les fractures sur kyste ou tumeur osseuse, les fractures sur ostéoporose localisée, les fragilités osseuses constitutionnelles localisées, les fractures sur fragilité iatrogène.

Ostéomyélite

Les fractures sur ostéomyélite sont rares, en particulier chez l'enfant. Elles peuvent survenir à la phase aiguë, en cas de diagnostic retardé ou de traitement inadéquat. Elles se voient surtout plus tardivement après des séquestrectomies extensives ayant conduit à un sacrifice osseux important, ou à la suite d'immobilisations prolongées. La drépanocytose constitue un terrain particulier propice aux ostéomyélites. Les fractures pathologiques sont alors secondaires à l'ostéomyélite mais également à la fragilité osseuse induite par les infarctus osseux. Les fractures sur séquelles d'ostéomyélite doivent toujours poser le problème d'une reprise évolutive de l'infection.

Fractures sur kyste ou tumeur osseuse

Tout le problème est en fait celui du diagnostic étiologique et l'on doit toujours avoir à l'esprit la possibilité que la fracture pathologique révèle une lésion maligne primitive. Les kystes osseux essentiels représentent la cause la plus fréquente des fractures pathologiques de l'enfant. Les deux localisations les plus fréquentes sont la métaphyse humérale supérieure et la métaphyse fémorale supérieure. Trois quarts environ de ces kystes sont le siège d'une fracture durant leur évolution. L'existence d'un kyste n'interfère pas avec la consolidation de la fracture. L'indication et les modalités du traitement chirurgical sont décidées en fonction de l'âge du patient, de la localisation du kyste et de sa situation par rapport à l'épiphyse. Ce dernier paramètre est souvent le reflet du potentiel évolutif du kyste. Les kystes anévrismaux sont des tumeurs osseuses multiloculaires contenant des lacs vasculaires, et se voient surtout chez l'enfant et l'adolescent. La radiographie montre souvent une image métaphysaire à développement excentrique, soufflant la corticale. Les fractures y sont beaucoup plus rares que sur les kystes osseux essentiels.

Fibromes non ossifiants ou « cortical defect »

Ils sont également particuliers à l'enfant et l'adolescent. Ce sont des lacunes de nature conjonctive, siégeant à l'extrémité inférieure du tibia, ou du fémur. Leur découverte est généralement fortuite, mais elle peut se faire à l'occasion d'une fracture. Dans ce cas, il vaut mieux réaliser une ostéosynthèse avec comblement, car le traitement orthopédique de telles fractures ne permet pas d'obtenir constamment leur guérison.

Tumeurs malignes

Les plus fréquentes sont les ostéosarcomes et les sarcomes d'Ewing. Il existe souvent plusieurs signes évocateurs de malignité : histoire clinique, douleurs d'intensité croissante et d'horaire inflammatoire, zone de lyse et/ou de densification irrégulière, réaction périostée, éperon de Codman. Dans le doute, il faut réaliser une biopsie selon les règles habituelles des prélèvements des tumeurs malignes après un traitement orthopédique d'attente de la fracture [13]. Avant la certitude diagnostique, le traitement chirurgical de cette fracture est contre-indiqué.

Fractures sur ostéoporose localisée

Les fractures sur ostéoporose localisée peuvent se voir à la suite d'irradiations, jusqu'à 2 ou 3 ans après le traitement. Le risque de fracture dépend de la zone irradiée, de la dose délivrée et de l'âge du patient. Malgré les modifications osseuses induites par l'irradiation, la consolidation de ces fractures intervient généralement. Une ostéoporose localisée peut également faire suite à une immobilisation prolongée, en particulier dans les régions métaphysaires. Bien que la reminéralisation se fasse assez rapidement lorsque l'immobilisation prend fin, il arrive qu'un délai de 6 mois soit nécessaire pour recouvrer une minéralisation normale.

L'ostéoporose juvénile idiopathique est une entité rare. Elle se voit entre 8 et 15 ans, ce qui permet de la différencier de l'ostéogenèse imparfaite dont les premières manifestations surviennent beaucoup plus précocement. Cette affection se manifeste surtout par des tassements vertébraux, source de dorsalgies ou de lombalgies. Aucun facteur métabolique n'a été retrouvé pour expliquer cette ostéoporose juvénile. Le pronostic est bon, l'ostéoporose disparaissant à l'âge adulte.

Fragilités osseuses constitutionnelles localisées

Il peut s'agir d'anomalies localisées du squelette entrant dans le cadre des courbures et pseudarthroses congénitales. Ces lésions dystrophiques osseuses peuvent s'intégrer dans un contexte de maladie généralisée (maladie de Recklinghausen), mais s'exprimer de manière localisée osseuse. L'exemple le plus habituel se situe au tibia. Il peut s'agir également de localisations uniques de la dysplasie fibreuse réalisant des fragilités osseuses localisées, de découverte plus ou moins précoce.

Fractures sur fragilité iatrogène

Les fractures sur prise de greffe sont possibles et sont généralement consécutives à une erreur lors de l'acte chirurgical initial. C'est en particulier le cas au tibia, où elles peuvent être évitées en limitant la prise de greffe à la face antéro-interne, en respectant les angles de la crête tibiale. Les fractures itératives *(fig 9)* surviennent plus fréquemment dans certaines localisations : deux os de l'avant-bras, clavicule. Elles sont souvent liées à des insuffisances thérapeutiques : immobilisation trop brève d'une fracture du tiers moyen des deux os de l'avant-bras traitée orthopédiquement, reprise trop précoce des activités. Les fractures après ablation de matériel se voient surtout après ablation de plaque, au tibia, au fémur ou à l'avant-bras, ou sur des orifices d'entrée trop larges de broches centromédullaires. Ces fractures ne sont pas toujours évitables, en particulier en cas de traumatisme accidentel. On peut cependant diminuer leur fréquence en mettant le membre en décharge après ablation du matériel et surtout en différant d'au moins un trimestre la reprise du sport.

FRACTURES SURVENANT SUR UN OS PATHOLOGIQUE DE FAÇON GÉNÉRALISÉE

Fractures de l'ostéogenèse imparfaite [15, 33]

C'est la plus fréquente des fragilités osseuses constitutionnelles de l'enfant. Outre la fragilité osseuse, les autres signes sont l'existence de sclérotiques bleues, la surdité qui peut apparaître à l'âge adulte, les déformations osseuses des os longs ou du tronc, les anomalies radiologiques du crâne. Le diagnostic est souvent difficile. On recherche les antécédents familiaux, l'aspect filiforme des os longs dont les corticales sont minces et la transparence exagérée, et l'aspect des corps vertébraux aplatis et biconcaves. Dans la forme réalisant la maladie de Porak et Durante, les fractures sont constatées dès la naissance, alors que dans la maladie de Lobstein, elles ne surviennent qu'à l'occasion des premiers pas, pour des traumatismes minimes, ces fractures étant le plus souvent diaphysaires. L'attitude pratique devant de telles fractures est la réduction aussi exacte que possible du foyer et son immobilisation. Celle-ci réclame quelques précautions : elle est légère pour ne pas créer d'autres fractures, elle est de courte durée pour ne pas aggraver l'ostéoporose ; elle est effectuée sur un os aligné de telle sorte que l'incurvation de l'os n'appelle pas une autre fracture. Lorsque les fractures se répètent avec une trop grande fréquence, il faut envisager la solidification par un montage métallique : l'enclouage paraît être la meilleure solution, très supérieure aux plaques vissées qui peuvent favoriser une nouvelle fracture, soit aux extrémités de la plaque, soit au niveau d'une vis. On emploie des clous télescopiques dont les deux extrémités sont ancrées dans les épiphyses tandis que la longueur du clou s'adapte à la croissance de l'os. Ceci évite le changement itératif de clous devenus proportionnellement trop courts au cours de la croissance. La consolidation de l'os est toujours facilement obtenue, que ce soit après une fracture simplement immobilisée ou après un enclouage *(fig 10)*. Lorsque la fréquence des fractures est importante, il faut envisager la possibilité d'un traitement aux biphosphonates qui semble très efficace.

Fractures sur dysplasie fibreuse [37]

La dysplasie fibreuse est généralement découverte vers 8-10 ans, à l'occasion de douleurs, d'une déformation ou d'une fracture. Il est rare qu'elle soit découverte dans le cadre d'un syndrome d'Albright qui associe une puberté précoce à des taches café au lait. Les problèmes orthopédiques posés par cette maladie sont résumés par les fragilités osseuses, les déformations squelettiques et le retard de taille. Le remplacement du tissu osseux normal par des éléments fibreux aux diaphyses ou aux métaphyses explique la fragilité osseuse et les risques de fractures et de déformations. L'atteinte se situe plus particulièrement dans la région cervicodiaphysaire du fémur, sur tout ou partie du tibia, parfois de l'humérus. Dans les zones atteintes, l'os apparaît soufflé par une ou plusieurs images claires arrondies, tandis que les corticales sont amincies. Fractures

9 *A. Fracture diaphysaire des deux os de l'avant-bras chez un enfant de 6 ans immobilisé pendant 6 semaines seulement.*
B. Fracture itérative 3 semaines plus tard.
C. Ostéosynthèse par plaques vissées.

itératives, douleurs, déformations osseuses, imposent de recourir à un traitement chirurgical dont le but est d'assurer une solidité au squelette atteint.

Fractures pathologiques lors de désordres neuromusculaires

Les fractures sont particulièrement fréquentes chez les enfants porteurs de troubles neuromusculaires, en raison de l'importance de l'ostéoporose. Elles se voient surtout au décours des interventions chirurgicales et des immobilisations plâtrées, à cause de l'enraidissement articulaire et de l'atrophie musculaire. Lors des séquelles de poliomyélite, l'os très fin et ostéoporotique peut être le siège de fractures, ce d'autant que ces sujets ont souvent une activité proche de la normale. Ces fractures consolident dans des délais normaux. Les cals vicieux sont tolérables dans certains cas de sujets en fauteuil roulant. Dans les autres cas, il faut savoir avoir recours à l'ostéosynthèse qui supprime ou réduit l'immobilisation plâtrée, toujours pénible pour un membre affaibli et qui ne fait qu'aggraver l'ostéoporose. Les enfants atteints de spina bifida présentent fréquemment des fractures dont le diagnostic n'est pas facile, compte tenu de l'absence de douleur et de l'hyperthermie fréquente qu'elles induisent (pouvant faire porter le diagnostic d'ostéomyélite). Les déformations sont souvent minimes puisqu'il n'existe aucun tonus musculaire. La peau très fragile supporte très mal les plâtres, si bien que l'on a souvent recours à l'ostéosynthèse. Chez l'infirme moteur cérébral, les fractures ne sont pas très fréquentes car les os sont généralement solides, et ce n'est qu'après une immobilisation prolongée qu'ils peuvent être suffisamment affaiblis pour se fracturer. Elles sont plus fréquentes chez les patients grabataires, surtout ceux présentant des convulsions ou des rétractions. En cas de myopathie, les anomalies de la trame osseuse dépendent de l'âge de début et du mode évolutif de l'affection. Il se produit généralement un amincissement progressif du canal médullaire et des corticales. Les fractures sont en règle peu déplacées et peu douloureuses, du fait de l'atrophie des masses musculaires. Elles consolident dans les délais normaux. Le traitement des fractures du myopathe doit préserver au maximum les possibilités de déambulation de celui-ci. En effet, au-delà de 2 à 3 mois d'immobilisation, l'état fonctionnel antérieur peut être difficile à récupérer.

Fractures de l'hémophile

Malgré l'ostéoporose, l'atrophie musculaire, les rétractions articulaires, les fractures sont rares chez les hémophiles, car ils évitent généralement toute activité risquant d'entraîner un traumatisme physique. Ces fractures sont généralement immobilisées sur attelle au départ et, lorsque le gonflement lié au saignement a régressé, un plâtre circulaire peut être appliqué. Si une intervention est nécessaire, le taux sérique du facteur déficient doit être rétabli entre 80 et 100 % de la normale. Les complications de ces fractures sont secondaires à l'importance du saignement. Il peut s'agir de nécrose cutanée, de syndrome de loge, de compression nerveuse, voire de pseudokystes intramusculaires.

Autres causes

Dans des circonstances plus rares, d'autres affections généralisées peuvent être la cause de fractures pathologiques. C'est le cas de l'arthrogrypose où l'enraidissement articulaire lié à l'épaississement de la capsule et des ligaments entraîne une transmission des contraintes aux os longs. C'est également le cas des ostéopathies métaboliques de l'enfant parmi lesquelles on peut citer l'ostéodystrophie rénale, les différentes formes de rachitisme (carence vitaminique, rachitisme vitaminorésistant). Citons enfin les ostéochondrodysplasies avec ostéocondensation, ostéopétrose (maladie d'Albers-Schönberg) et pycnodysostose, où les fractures pathologiques sont parfois révélatrices.

Traitement

MOMENT DU TRAITEMENT

Le traitement d'une fracture se fait en urgence. Ceci est vrai même en dehors de complications. En effet, une fracture fraîche se réduit

10 *Enclouage centromédullaire préventif des deux tibias et des deux fémurs par clous télescopiques, chez un enfant atteint de maladie de Lobstein.*

plus facilement et ceci est particulièrement vrai pour les traumatismes du cartilage de croissance. L'œdème apparaît rapidement et rend difficile, quelquefois impossible, le traitement orthopédique. Enfin, la douleur est souvent importante, mal calmée par l'immobilisation temporaire et il vaut mieux sortir rapidement l'enfant de sa situation de stress. On attend donc simplement que l'enfant soit à jeun et que le bilan préanesthésique soit réalisé. Pour les fractures vues tardivement ou les déplacements secondaires, il faut, au contraire, tenir compte de la rapidité avec laquelle s'engluent les fractures de l'enfant. C'est dans ces cas qu'il faut bien connaître les possibilités de remodelage. Un décollement épiphysaire type Salter I ou II ne peut plus se réduire après 3 ou 5 jours sans pratiquer une réduction brutale qui entraînerait des lésions du cartilage de croissance avec, en définitive, des séquelles plus importantes que le respect d'un cal vicieux modéré. Il vaut donc mieux, dans ce cas, attendre l'heure de l'ostéotomie correctrice si toutefois elle est nécessaire. Un décollement épiphysaire type Salter III ou IV vu après un délai de 3 à 5 jours est systématiquement opéré. La reprise orthopédique des fractures diaphysaires et métaphysaires n'est possible qu'avant le 21e jour, voire le 15e jour.

TRAITEMENT ORTHOPÉDIQUE

C'est la base du traitement des fractures de l'enfant.

Réduction

Elle peut être réalisée par mise en traction. Cette méthode est surtout utilisée pour les fractures du fémur. Il s'agit d'une traction collée car la mise en place de broches dans le tibia expose au recurvatum de genou, même si elles sont mises très à distance de la tubérosité tibiale antérieure. Cette traction est réalisée au zénith avant 6 ans, avec les poids suffisants pour soulever la fesse du plan du lit. Elle est ajustée de manière à bien réduire les déplacements rotatoires et angulaires. Un raccourcissement de l'ordre du centimètre est respecté. Au 15e ou 21e jour, en fonction de l'âge de l'enfant, la fracture est engluée, ce qui permet de réaliser le plâtre pelvipédieux qui est conservé 6 semaines. La réduction extemporanée se fait, sous anesthésie, au bloc. L'anesthésie générale est utilisée en règle. Cependant, les anesthésies locorégionales peuvent être indiquées pour les fractures distales chez les grands enfants. Cette anesthésie locorégionale doit être suffisamment brève pour permettre une bonne surveillance du membre plâtré. Les manœuvres de réduction obéissent à des règles simples :

– il faut être doux ;

– il faut détendre le périoste là où il est intact et pousser sur le fragment à remettre en place ;

– les manœuvres en traction sont contre-indiquées car elles peuvent rompre toutes les attaches périostées et rendre instable la fracture. Ce principe est bien illustré par la manœuvre de réduction du quart inférieur des deux os de l'avant-bras, précédemment décrite.

Pour les fractures en « bois vert » et les incurvations traumatiques, il faut vaincre progressivement la déformation sans chercher à compléter la fracture.

Immobilisation

Le plâtre est réalisé sur trois jerseys ou du jersey cotonné, l'important étant la perfection du moulage et l'absence de point de compression. Le plâtre doit immobiliser les articulations sus- et sous-jacentes à la fracture. Il n'existe pas de raideur articulaire après plâtre chez l'enfant et la position d'immobilisation des articulations peut donc s'écarter de la position dite « de fonction ». On peut, par exemple, respecter un équin de cheville pour éviter le recurvatum d'une fracture des deux os de jambe. Par ailleurs, la taille de l'enfant peut imposer une technique particulière. En effet, la botte ou la manchette plâtrée chez le tout-petit se retire comme un gant ou une chaussette et on est obligé d'étendre l'immobilisation au-dessus du coude ou du genou. De même, le jeune enfant ne comprend pas bien la nécessité de respecter l'absence d'appui sur un membre inférieur. Le plâtre doit donc l'y contraindre. Ainsi, un cruropédieux sans appui doit prendre le genou en flexion à 90°. Par ailleurs, un pelvipédieux réalisé en urgence après réduction extemporanée d'une fracture de la diaphyse fémorale doit prendre la hanche et le genou en flexion à 90° pour bien maintenir la réduction. Citons également l'immobilisation des fractures du coude. Elle nécessite en principe un plâtre thoracobrachial. Celui-ci est actuellement, le plus souvent, remplacé par un plâtre brachiopalmaire auquel on ajoute une immobilisation de l'épaule coude au corps type Mayo Clinic. La surveillance d'une immobilisation plâtrée doit être stricte. Dans les premières heures, la crainte est la survenue d'un syndrome de Volkmann. Le membre doit être surélevé. On surveille la coloration, la sensibilité, la mobilité des doigts. Il faut fendre le plâtre jusqu'au jersey compris au moindre doute, voire reprendre la réduction et/ou le plâtre. Plus à distance, la crainte est le déplacement secondaire. Une radiographie de contrôle, en conservant l'immobilisation, est réalisée aux huitième, 15e et 21e jours.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Technique

Embrochage centromédullaire élastique stable [36, 46]

Le principe est la mise en place de deux broches centromédullaires précourbées qui prennent un appui cortical dans le foyer de fracture à partir de deux points fixes : le point d'entrée de la broche et son point d'ancrage métaphysaire *(fig 11)*. La stabilité du montage est

11 *Fracture diaphysaire du fémur enclouée selon le principe de Métaizeau. Noter les trois points d'appui des clous (flèches).*

due à l'élasticité des broches. Lorsqu'une force imprime un déplacement au montage, celui-ci développe une force de rappel qui le ramène à sa position d'équilibre initiale. Toutes les contraintes défavorables à la consolidation (cisaillement, rotation) sont transformées en contraintes favorables (compression, extension). Le montage est stable mais nécessite parfois une immobilisation complémentaire. Cette technique s'adresse principalement aux fractures de la diaphyse fémorale, du tiers moyen des deux os de l'avant-bras, du col du radius, de la diaphyse ou de la métaphyse supérieure de l'humérus, et beaucoup plus rarement du tibia.

Embrochage à foyer fermé

Citons l'embrochage des fractures supracondyliennes du coude selon la méthode de Judet et l'embrochage dit en « tour Eiffel » des fractures-décollements épiphysaires de l'extrémité inférieure du fémur.

Ostéosynthèse à foyer ouvert

Elle est surtout indiquée pour les fractures articulaires ou périarticulaires. L'abord du foyer doit respecter la vascularisation des fragments et le cartilage de croissance, notamment au niveau de la virole périchondrale. On évite donc de mettre en place un matériel traversant le cartilage de croissance. La plaque conjugale peut cependant être traversée en son centre, mais jamais en périphérie, sans risque important d'épiphysiodèse, à condition de ne pas faire de multiples perforations, d'utiliser des broches fines et d'ôter rapidement le matériel. Le but de l'intervention est d'obtenir une réduction anatomique. Le montage est souvent réalisé avec des broches ou des vis. Sa solidité n'est pas aussi essentielle que chez l'adulte et il est souvent complété par une immobilisation plâtrée.

Enclouage centromédullaire classique

Il est contre-indiqué chez l'enfant car il impose la traversée de zones de croissance. Il n'est donc possible qu'en fin de croissance lorsque les cartilages sont fermés.

Ostéosynthèse par plaque

Elle n'est utilisée que dans les cas où elle est indispensable. En effet, elle entraîne une consolidation per primam et inhibe la consolidation périostée qui est prépondérante chez l'enfant. Plus rigide que l'os, elle dévie à son profit les forces axiales et inhibe l'épaississement cortical, voire entraîne un amincissement avec risque de fracture itérative. Elle peut entraîner une hypertrophie en longueur importante (jusqu'à 3 cm). L'ablation du matériel, rapidement enfoui sous l'os, nécessite un nouvel abord large, source possible d'une nouvelle stimulation de croissance.

Ostéosynthèse par fixateur externe

Elle s'adresse avant tout aux fractures compliquées de lésions cutanées. Les fixateurs actuels ont de nombreux avantages :

– leur facilité de mise en place avec possibilité de réglage ;

– la possibilité de mise en charge précoce et de dynamisation ;

– le risque infectieux minimisé ;

– enfin, les soins cutanés et l'ablation de matériel rendus aisés.

■ *Indications*

Indications de nécessité

La plupart des fractures articulaires nécessitent un traitement chirurgical pour obtenir une réduction anatomique. Il est également indiqué dans les fractures instables ou irréductibles et fréquemment après déplacement secondaire d'une fracture traitée initialement orthopédiquement. Les fractures itératives, notamment des deux os de l'avant-bras, sont de bonnes indications à l'embrochage centromédullaire de Métaizeau en sachant que le cal osseux comble souvent la diaphyse et que le passage des broches est difficile. Chez les enfants polyfracturés ou polytraumatisés, l'ostéosynthèse des fractures est justifiée par la nécessité d'une surveillance étroite, et donc d'examens complémentaires et de déplacements multiples. Cette ostéosynthèse facilite, de plus, tous les soins de *nursing*. L'embrochage de Métaizeau est une bonne solution de même que l'ostéosynthèse par fixateur externe, d'autant plus justifiée qu'il existe des lésions cutanées. On choisit plutôt un fixateur monoplan type Orthofix® car il est solide, bien toléré et de pose facile.

Indications de « confort »

L'évolution des besoins des individus change quelque peu les indications du traitement des fractures de l'enfant. En effet, le souhait de l'enfant et de son entourage est celui de l'immobilisation et de l'absentéisme scolaire réduits au minimum. Ainsi, peut-on étendre les indications d'ostéosynthèse des fractures du fémur aux fractures survenant chez des enfants en âge scolaire (cours préparatoire). On a aussi observer la même évolution des indications pour les autres fractures, notamment les fractures diaphysaires des deux os de l'avant-bras et les fractures de jambe mais cette attitude reste critiquable parce que les risques d'une ostéosynthèse ne sont pas toujours balancés par le bénéfice obtenu.

TRAITEMENT DES ÉPIPHYSIODÈSES [11, 27]

Les épiphysiodèses sont souvent visibles 3 à 4 mois après le traumatisme, mais le délai de découverte est parfois plus long, 18 mois à 2 ans. Quand elles sont complètes et qu'elles entraînent une différence de longueur sans déviation axiale, elles peuvent faire l'objet d'une égalisation des membres inférieurs, soit par épiphysiodèse du côté opposé, soit par allongement. Ces gestes sont parfois associés. L'indication est posée en fonction de l'inégalité prévisionnelle. Celle-ci est facile à prévoir si l'épiphysiodèse est complète, plus difficile s'il persiste un potentiel de croissance du cartilage lésé.

Le traitement d'une épiphysiodèse partielle nécessite l'étude de sa localisation et de son étendue, ainsi que celle de l'âge chronologique et osseux de l'enfant. La désépiphysiodèse n'est possible que s'il reste plus de 50 % de cartilage de croissance sain. Ce bilan nécessite la pratique de bons clichés radiologiques standards de face et de profil avec rayons enfilant le cartilage de croissance. La scintigraphie osseuse permet de bien apprécier l'activité du cartilage de croissance mais c'est surtout la tomoscintigraphie qui peut préciser au mieux

la taille et la situation du pont d'épiphysiodèse qu'analysent bien le scanner et l'IRM. Si l'épiphysiodèse est inaccessible au traitement conservateur ou en cas d'échec de celui-ci, il faut compléter la stérilisation du cartilage et réaxer le membre par ostéotomie. Cette attitude est également communément acceptée si l'épiphysiodèse survient en fin de croissance. L'inégalité de longueur est alors traitée par allongement et/ou épiphysiodèse controlatérale. Dans les autres cas, la désépiphysiodèse peut être proposée. Elle consiste en l'abord du pont d'épiphysiodèse, sa résection puis le comblement du defect par un implant, soit graisseux, soit en ciment acrylique, soit en silicone. Cette désépiphysiodèse est associée à une ostéotomie de réaxation plus proximale. Les chances de succès restent toutefois minces dans les séries bien documentées où l'on ne relève que moins de 50 % de bons résultats. Aussi, le traitement des troubles de croissance est-il avant tout préventif : chirurgie atraumatique, réduction exacte des décollements-fractures épiphysaires, surtout de type Salter III et IV, mise en place correcte d'un matériel adapté à l'os de l'enfant.

Références

[1] Akbaania B, Torg JS, Kirkpatrick J, Sussman S. Manifestations of the battered-child syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1974 ; 56 : 1159-1166

[2] Blount WP. Fractures in children. Baltimore : Williams and Wilkins, 1955

[3] Borden S. Traumatic bowing of the forearm in children. *J Bone Joint Surg Am* 1974 ; 56 : 611-616

[4] Caffey J. Multiple fractures in long bones of infants suffering from chronic subdural hematomas. *AJR Am J Roentgenol* 1946 ; 56 : 163-173

[5] Caillon F, Rigault P. Traumatismes de l'extrémité supérieure de la jambe (épines tibiales exclues). *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 (suppl II) : 132-133

[6] Casas J, Gonzales-Moran G, Albinana J. Femoral fracture in children from 4 years to 10. Conservative treatment. *J Pediatr Orthop B* 2001 ; 10 : 56-62

[7] Chamay A, Tschantz P. Mechanical influences in bone remodeling. Experimental research on Wolft's law. *J Biomech* 1972 ; 5 : 173-180

[8] Clavert JM, Métaizeau JP. Séminaire sur les fractures des membres chez l'enfant. Monographie du GEOP. Montpellier : Sauramps Médical, 1990

[9] Coates R. Knock-knee deformity following upper tibial « greenstick » fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1977 ; 59 : 516-519

[10] Currey JD, Butler G. The mechanical properties of bone tissue in children. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 810-814

[11] Damsin JP, Jouve JL. Symposium sur les traumatismes du cartilage de croissance. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 35-84

[12] Dimeglio A. La croissance en orthopédie. Montpellier : Sauramps Médical, 1988 : 1-294

[13] Dubousset J, Mazabraud A, Zucker JM et al. Sarcomes osseux méconnus et traités comme ostéomyélite ou tumeur bénigne par absence ou insuffisance de biopsie. À propos de seize observations. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 (suppl II) : 97-98

[14] Edvardsen P, Syversen SM. Overgrowth of the femur after fracture of the shaft in childhood. *J Bone Joint Surg Br* 1976 ; 58 : 339-342

[15] Flnldorl G. Ostéogenèse imparfaite. Indications thérapeutiques chez l'enfant. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1988 : 327-346

[16] Gjelsvik A. Bone remodeling and piezo-electricity I et II. *J Biomach* 1973 ; 6 : 69-77, 187-193

[17] Gleizes V, Glorion CH, Langlais J, Pouliquen JC. Fracture de Mac Farland. Étude d'une série de 24 cas. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 373-380

[18] Hirsch C, Evans FG. Studies on some physical properties of infant compact bone. *Acta Orthop Scand* 1986 ; 35 : 300-313

[19] Glorion B, Mallet J. Symposium sur les déformations squelettiques après fractures des membres chez l'enfant. *Ann Orthop Ouest* 1974 ; n° 6 : 61-137

[20] Johnson EW, Fahl JC. Fractures involving the distal epiphysis of the tibia and fibula in children. *Am J Surg* 1967 ; 93 : 778-781

[21] Johnston AM, Jones WW. Fractures through human growth plates. *Orthop Trauma* 1960 ; 4 : 296

[22] Karaharju EO, Ryoppy SA, Mäkinen RJ. Remodelling by asymetrical epiphyseal growth. An experimental study in dogs. *J Bone Joint Surg Br* 1976 ; 58 : 122-126

[23] Kenwright J, Goodship AE. Controlled mechanical stimulation in the treatment of tibial fractures. *Clin Orthop* 1989 ; 241 : 36-47

[24] Khouri N, Ducloyer P, Carlioz H. Fractures triplanes de cheville. À propos de 26 cas et revue générale. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 394-404

[25] King RE, Rockwood CA, Wilkins KE. Fractures in children. Philadelphia : JB Lippincott, 1984

[26] Kuo RS, Macnicol MF. Congenital insensitivity to pain: orthopaedic implications. *J Pediatr Orthop B* 1996 ; 5 : 292-295

[27] Langenskiold A. An operation for partial closure of an epiphyseal plate in children, and its experimental basis. *J Bone Joint Surg Br* 1975 ; 57 : 326-330

[28] Letts M, Davidson D, MacCaffrey M. The adolescent pilon tibial fracture : management and outcome. *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 : 20-26

[29] Leung AG, Peterson HA. Fractures of the proximal radial head and neck in children with emphasis on those that involve the articular cartilage. *J Pediatr Orthop* 2000 ; 20 : 7-14

[30] Mabrey JD, Fitch RD. Plastic deformation in pediatric fractures: mechanism and treatment. *J Pediatr Orthop* 1989 ; 9 : 310-314

[31] Madsen ET. Fractures of extremities in newborn. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1955 ; 34 : 41-74

[32] Marmor L. An unusual fracture of the tibial epiphysis. *Clin Orthop* 1970 ; 73 : 132-136

[33] Maroteaux P. Maladies osseuses de l'enfant. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1982

[34] Maurer P, Zucman J, Lewalle J. Rôle de la vascularisation périfracturaire et centro-médullaire dans l'ostéogenèse réparatrice. *Rev Chir Orthop* 1966 ; 51 : 229-242

[35] McKibbin B. The biology of fracture healing in long bones. *J Bone Joint Surg Br* 1978 ; 60 : 150-162

[36] Métaizeau JP. Ostéosynthèse chez l'enfant. Embrochage centro-médullaire élastique stable. Montpellier : Sauramps Médical, 1966 : 1-120

[37] Mouterde P, Rigault P, Padovani JP, Finidori G, Beneux J, Pouliquen JC et al. Les problèmes orthopédiques de la dysplasie fibreuse des os chez l'enfant. À propos de 23 observations. *Chir Pédiatr* 1976 ; 19 : 169-176

[38] Pauwels F. Biomécanique de la guérison des fractures. In : Biomécanique de l'appareil locomoteur. Berlin : Springer-Verlag, 1979

[39] Pouliquen JC. Symposium sur les fractures du coude chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 417-490

[40] Pouliquen JC. La consultation en orthopédie pédiatrique. Paris : Arnette, 1994

[41] Pouliquen JC, Kassis B, Glorion C, Langlais J. Vertebral growth after thoracic or lumbar fracture of the spine in children. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 17 : 115-120

[42] Salter AB, Harris WR. Injuries involving the epiphyseal plate. *J Bone Joint Surg Am* 1963 ; 45 : 587-622

[43] Silverman FN. Unrecognized trauma in infants, the battered child syndrome and the syndrome of Ambroise Tardieu. *Radiology* 1972 ; 104 : 337-353

[44] Skak SV, Olsen SD, Smaabrekke A. Deformity after fracture of the lateral condyle in children. *J Pediatr Orthop B* 2001 ; 10 : 142-152

[45] Staheli LT. Femoral and tibial growth following femoral shaft fracture in childhood. *Clin Orthop* 1967 ; 55 : 159-163

[46] Vrsansky P, Bourdelat D, Ai Faour A. Flexible stable intramedullary pinning technique in the treatment of pediatric fractures. *J Pediatr Orthop* 2000 ; 20 : 23-27

[47] Walker RN, Green NE, Spindler KP. Stress fractures in skeletally immature patients. *J Pediatr Orthop* 1996 ; 16 : 585-588

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-033-A-10

Polytraumatisme de l'adulte Stratégie de la prise en charge hospitalière

C Laplace
J Duranteau
C Court
JP Sales
JY Nordin

Résumé. – *Le polytraumatisé est un blessé grave qui présente plusieurs lésions dont une au moins met en jeu le pronostic vital à court terme* [68]. *Le traumatisme, quelle qu'en soit la cause, accident de la voie publique, de sport, du travail, ou tentative de suicide, représente, après les maladies cardiovasculaires, les tumeurs et les maladies cérébrovasculaires, la quatrième cause de mortalité tous âges confondus et la première cause de mortalité pour les moins de 40 ans* [43, 62, 68]. *Sa prise en charge hospitalière est multidisciplinaire.*

Mots-clés : *polytraumatisme.*

Introduction

Le bilan lésionnel et la réanimation du polytraumatisé sont débutés sur les lieux de l'accident et se poursuivent en milieu hospitalier. Cette prise en charge hospitalière initiale doit se faire selon une véritable stratégie afin de déterminer l'urgence thérapeutique et d'établir le bilan lésionnel complet. L'adéquation et la rapidité de la mise en œuvre de cette stratégie influent sur le pronostic du polytraumatisé. Deux phases constituent la base de cette stratégie :

– une première phase où, dès l'accueil du patient en salle de déchocage, la priorité de l'équipe médicochirurgicale est de détecter et de traiter en urgence un risque vital immédiat ;

– une fois ce risque vital éliminé, une seconde phase de réalisation d'un bilan lésionnel complet pourra être débutée afin de ne pas méconnaître une lésion dont les conséquences vitales ou fonctionnelles peuvent être dramatiques pour le patient.

Plusieurs scores lésionnels sont utilisables pour définir et caractériser le polytraumatisé [35]. l' ISS (*injury severity score*) est le score lésionnel international le plus utilisé pour comparer les séries de patients [4, 92] *(tableaux I, II)*.

Nous n'envisagerons dans cet article que la prise en charge hospitalière initiale du patient adulte polytraumatisé, une fois la prise en charge préhospitalière effectuée.

Première phase

DIAGNOSTIC ET CONTRÔLE D'UNE DÉTRESSE VITALE

À l'arrivée en salle de déchocage, l'état du polytraumatisé impose des priorités de prise en charge. Il convient avant tout :

– d'assurer une fonction ventilatoire efficace ;

– de stabiliser la fonction circulatoire ;

– et enfin de préserver la fonction cérébrale.

Dans le même temps, l'examen clinique et les premiers examens complémentaires doivent rapidement détecter une lésion à risque vital, pouvant imposer un transfert immédiat au bloc opératoire, et/ou définir logiquement l'enchaînement des explorations ultérieures et des gestes thérapeutiques nécessaires.

L'organisation de l'aire d'accueil et l'attribution précise des différentes tâches au sein de l'équipe médicochirurgicale sont des garants d'efficacité et de rapidité dans la prise en charge. Le contrôle simultané des fonctions ventilatoire et cardiovasculaire peut être assuré par deux médecins de l'équipe d'accueil [25] : un premier médecin positionné à la tête du patient prenant en charge la fonction ventilatoire et contrôlant dans le même temps l'immobilité du rachis cervical, et un second médecin prenant en charge la fonction cardiovasculaire en assurant la mise en place des voies veineuses et la gestion de l'expansion volémique.

Simultanément, quatre examens complémentaires d'imagerie sont nécessaires en salle de déchocage :

– la radiographie de thorax de face ;

– la radiographie du rachis cervical de profil ;

– la radiographie de face du bassin ;

– l'échographie abdominale.

■ *Fonction respiratoire*

Évaluation de la fonction respiratoire

Le polytraumatisme réunit de multiples causes de détresse ventilatoire et d'hypoxie :

– l'obstruction des voies aériennes dans les traumatismes maxillofaciaux ou avec chute de la langue par altération du niveau de conscience ;

– l'atteinte de la commande ventilatoire lors des traumatismes craniocérébraux, ou médullaire dans le cadre d'une lésion du rachis cervical haut ;

– l'atteinte de la paroi thoracique et/ou du parenchyme pulmonaire ;

– l'inhalation bronchique fréquente chez ces patients.

Christian Laplace *: Chef de clinique-assistant.*
Jacques Duranteau *: Praticien hospitalier.*
Département d'anesthésie-réanimation chirurgicale.
Christian Court *: Praticien hospitalier.*
Jean-Yves Nordin *: Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service, service d'orthopédie et traumatologie.*
Jean-Patrick Sales *: Praticien hospitalier, service de chirurgie générale et digestive.*
Hôpital de Bicêtre, Université Paris Sud, 78, avenue du Général-Leclerc, 94275 Le-Kremlin-Bicêtre cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Laplace C, Duranteau J, Court C, Sales JP et Nordin JY. Polytraumatisme de l'adulte. Stratégie de la prise en charge hospitalière. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-033-A-10, 2001, 13 p.

Tableau I. – « Injury Severity Score » (ISS).

Système nerveux central	**0 = Pas d'atteinte** 1 = Traumatisme crânien avec ou sans plaie du scalp, absence de perte de conscience, pas de fracture 2 = Traumatisme crânien avec perte de conscience (< 15 min), fracture du crâne, douleur cervicale avec signes minimes, une fracture faciale 3 = Traumatisme crânien avec perte de conscience (> 15 min), embarrure crânienne, fracture du rachis cervical avec signes neurologiques modérés, fractures multiples du massif facial 4 = Traumatisme crânien avec perte de conscience (> 60 min) ou signes de localisation, fracture du rachis cervical avec signes neurologiques majeurs (exemple paraplégie) 5 = Lésion cérébrale avec coma et absence de réponse aux stimulations pendant plus de 24 heures, fracture du rachis cervical avec tétraplégie
Système respiratoire	**0 = Pas d'atteinte** 1 = Douleur thoracique avec signes cliniques 2 = Fracture du sternum ou d'une côte, contusion pariétale thoracique avec syndrome pleurétique 3 = Fractures de côtes multiples ou fracture de la première côte, hémothorax et/ou pneumothorax 4 = Plaie du thorax, volet thoracique, pneumothorax en tension avec pression artérielle normale, brèche diaphragmatique simple 5 = Défaillance respiratoire aiguë (cyanose), inhalation de liquide digestif, pneumothorax en tension avec hypotension artérielle, volet thoracique bilatéral, rupture diaphragmatique
Système cardiovasculaire	**0 = Pas d'atteinte** 1 = Perte sanguine < 10 % (500 mL), pas de modification de la circulation cutanée 2 = Perte sanguine 10 à 20 % (500-1000 mL), hypoperfusion cutanée, diurèse normale (> 30 mL/h), contusion myocardique avec pression artérielle normale 3 = Perte sanguine 20 à 30 % (1000-1500 mL), hypoperfusion cutanée, diurèse < 30 mL/h, tamponnade, pression artérielle systolique > 80 mmHg 4 = Pertes sanguines 30 à 40 % (1500-2000), hypoperfusion cutanée, diurèse < 10 mL/h, tamponnade, conscience normale, pression artérielle systolique < 80 mmHg 5 = Perte sanguine 40 à 50 %, agitation, coma, contusion cardiaque, arythmies, pression artérielle imprenable
Abdomen	**0 = Pas d'atteinte** 1 = Douleur ou défense légère de la paroi abdominale, du flanc, ou du dos sans signes péritonéaux 2 = Douleur aiguë de la paroi abdominale, du flanc ou du dos, fracture d'une côte (de la 7^e à la 12^e) 3 = Une lésion mineure du foie, de l'intestin grêle, de la rate, du rein, du corps du pancréas, du mésentère, de l'uretère ou de l'urètre, fractures multiples de côtes 4 = Deux lésions majeures : du foie, de la vessie, de la tête du pancréas, du duodénum, du côlon, du mésentère 5 = Deux lésions sévères : écrasement du foie, lésions vasculaires (aorte thoracique ou abdominale, veines iliaques ou veine cave)
Extrémités	**0 = Pas d'atteinte** 1 = Fractures ou entorses minimes ne concernant pas les os longs 2 = Fractures simples : humérus, clavicule, radius, tibia, péroné, lésion d'un nerf 3 = Fractures multiples de moyenne gravité et peu comminutives :fémur, bassin, entorses graves, lésions nerveuses graves 4 = Deux fractures majeures : fémur comminutif, écrasement d'un membre ou amputation, fracture pelvienne instable 5 = Deux fractures sévères, multiples fractures graves
Peau et tissu sous-cutané	**0 = Pas d'atteinte** 1 = Brûlures, abrasions, contusions, lacérations < 5 % 2 = Brûlures 5 à 15 %, contusions, abrasion cutanée 30 × 30 cm, lacération cutanées 7,5 × 15 cm 3 = Brûlures 15 à 30 %, abrasion cutanée > 30 × 30 cm 4 = Brûlures 30 à 45 %, abrasion cutanée d'une jambe, d'une cuisse ou d'un bras 5 = Brûlures 45 à 60 %, 3^e degré

ISS = somme des trois carrés les plus élevés (donc de 0 à 75)

Tableau II. – Score de sévérité du traumatisme : évaluation de l'ISS.

Valeur ISS	Évaluation du risque
1 à 8	Traumatisme mineur
9 à 15	Traumatisme modéré
16 à 24	Traumatisme sévère sans risque vital
25 à 40	Traumatisme sévère avec risque vital
≥ 40	Survie incertaine

Outre l'examen clinique, on réalise, sauf cas d'extrême urgence, une radiographie du thorax et du rachis cervical de profil avant intubation.

• *Examen clinique*

Les signes classiques d'insuffisance respiratoire aiguë sont recherchés :

– une tachypnée superficielle, une bradypnée, des pauses respiratoires, voire des *gasps* ;

– des signes de lutte respiratoire : battement des ailes du nez, tirage sus-sternal ou intercostal, balancement thoracoabdominal, désadaptation du ventilateur chez un patient ventilé mécaniquement ;

– une cyanose, qui peut cependant être masquée par une déglobulisation ou une vasoconstriction.

L'examen du thorax recherche :

– avant tout une asymétrie ventilatoire évocatrice d'un hémo- et/ou pneumothorax ;

– un emphysème sous-cutané, témoin d'un pneumothorax, voire d'une rupture trachéale si sa localisation est cervicale ;

– des fractures de côtes, un volet thoracique, une fracture du sternum.

• *Radiographie de thorax de face*

La radiographie de thorax de face permet l'examen du squelette à la recherche de fractures de côtes, d'un volet costal, d'une fracture du rachis dorsal mais aussi des clavicules, des omoplates et des extrémités supérieures des humérus. Les fractures des premières et secondes côtes sont le reflet d'un traumatisme violent et doivent faire rechercher non seulement des lésions aortiques et supra-aortiques mais aussi une atteinte du plexus brachial, du tronc artériel brachiocéphalique, de l'artère sous-clavière voire des lésions veineuses, trachéales ou œsophagiennes associées [78]. L'atteinte des dernières côtes doit faire rechercher une lésion hépatique ou splénique.

La radiographie de thorax permet de détecter un épanchement pleural aérique ou liquidien et des images de contusion pulmonaire.

Une rupture d'une coupole diaphragmatique doit être évoquée devant une ascension de la coupole diaphragmatique, un niveau hydroaérique dans le thorax, l'extrémité de la sonde gastrique remontant dans l'hémichamp pulmonaire gauche.

L'analyse de la silhouette cardiaque recherche systématiquement une cardiomégalie et des signes évocateurs de dissection aortique :

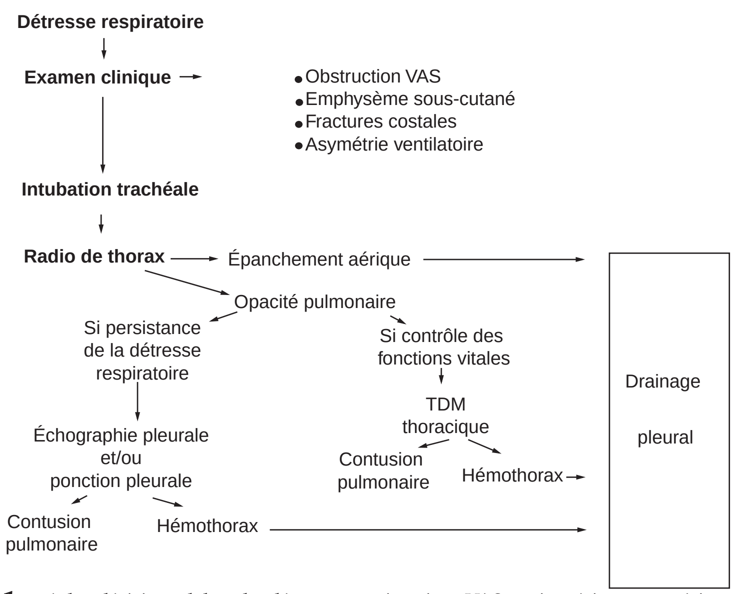

1 *Arbre décisionnel dans les détresses respiratoires. VAS : voies aériennes supérieures ; TDM : tomodensitométrie.*

élargissement médiastinal supérieur à 8 cm, effacement du bouton aortique, comblement de la fenêtre aorticopulmonaire, abaissement de la bronche souche gauche, hématome en coiffe du dôme pleural gauche, hémothorax gauche, déviation de la trachée vers la droite, épaississement de la bande latérotrachéale et de la ligne paraspinale droite. Enfin, la radiographie de thorax permet de vérifier le bon positionnement de la sonde d'intubation et de la sonde gastrique.

- *Radiographie de profil du rachis cervical*

La radiographie de profil est réalisée en salle de déchocage. Le cliché de face est effectué secondairement lors du bilan radiologique complet après stabilisation des fonctions vitales.

Elle doit dégager le rachis cervical bas jusqu'aux corps vertébraux de C7 et D1. En effet, 20 % des lésions rachidiennes se situent entre C5 et C7 ; elles sont responsables d'un tiers des lésions médullaires traumatiques [41]. L'examen doit être attentif autant aux signes osseux qu'aux signes indirects tels qu'une modification de la courbure rachidienne ou un déplacement des parties molles témoignant d'un œdème ou d'un hématome prévertébral.

La normalité du cliché ne doit pas faire oublier qu'il peut toujours y avoir une lésion ligamentaire délicate à diagnostiquer chez le patient sous sédatif ou comateux et que 50 % des fractures du rachis cervical supérieur sont invisibles sur les clichés radiologiques standards. Chez ces patients, la minerve ne doit pas être retirée avant d'avoir pu réévaluer le patient une fois conscient et d'avoir réalisé des clichés dynamiques.

Traitement de la défaillance respiratoire *(fig 1)*

Avant toute manipulation de la tête ou du massif facial, il convient de mettre en place un collier cervical rigide et d'immobiliser l'ensemble tête-cou-tronc en rectitude pour éviter de provoquer ou d'aggraver des lésions neurologiques périphériques liées à un traumatisme du rachis cervical. En effet, 1,5 à 3 % des cas de polytraumatisme présentent une lésion du rachis cervical [21, 53, 79]. Les mécanismes principalement en cause sont la décélération et les chocs directs essentiellement faciaux [41]. Ces précautions sont primordiales car l'intubation trachéale peut aggraver voire entraîner des déficits neurologiques d'autant plus fréquemment que les lésions étaient ignorées [40].

- *Intubation trachéale*

L'indication de l'intubation trachéale doit être large chez ce type de patients. Elle s'impose dans les cas de détresse ventilatoire, de troubles de conscience, de détresse circulatoire. Van Niekerk et al proposent l'utilisation d'un score d'intubation chez le polytraumatisé *(tableau III)* : l'intubation doit être réalisée pour un score supérieur à 10 [92]. L'intubation trachéale à l'arrivée du patient sera d'autant plus facilement pratiquée que la nature des lésions impose un passage au bloc opératoire. Elle permet d'instituer rapidement une analgésie correcte en toute sécurité pour le patient.

Tableau III. – Score d'indication d'intubation trachéale chez le polytraumatisé, d'après [92]. $PaCO_2$: pression artérielle de gaz carbonique.

Type de lésion	Points (par lésion)
Fracture simple du pied, de la cheville, d'une côte, de la mandibule	1
Fracture de l'avant-bras ou de la face type Lefort II	2
Fracture de l'humérus, du tibia, d'une vertèbre ou de la face type Le Fort III	3
Fracture du bassin ou du fémur	5
Lésion splénique	3
Lésion hépatique	4
Transfusion sanguine > 4 concentrés érythrocytaires	3
Pression artérielle systolique initiale < 80 mmHg	4
PaO_2 < 60 mmHg	5
Volet costal ou inhalation bronchique	10
Score de Glasgow > 8 mois < 14	4
Score de Glasgow < 8	10

La technique d'intubation la moins traumatique a largement été débattue : intubation nasotrachéale à l'aveugle ou intubation orotrachéale sous laryngoscopie directe [19, 65, 83, 87]. Les deux techniques sont envisageables, mais pour l'intubation nasotrachéale le patient ne doit pas présenter de lésion de la base du crâne ou de l'étage facial moyen en raison du risque majeur de fausses routes [64, 87]. D'autre part le taux de complications de la voie nasale est élevé : saignement nasopharyngé, perforation rétropharyngée, pneumopathies d'inhalation et bactériémies transitoires [24, 87]. La technique orotrachéale sous laryngoscopie directe peut entraîner des mouvements du rachis cervical ; ses effets prédominent au niveau du rachis cervical haut (C1-C4) avec un risque maximal sur l'articulation entre l'axis et l'atlas [44]. Lors d'une instabilité ligamentaire C5-C6, tout mouvement d'extension de la tête sur le cou entraîne une subluxation antérieure et un élargissement de l'espace intervertébral au niveau de la lésion [2]. Néanmoins, l'intubation orotrachéale apparaît être une technique sûre lorsque l'on prend les précautions nécessaires, c'est-à-dire une stabilisation manuelle en rectitude avec traction axiale [7]. Cette dernière mesure permet en effet, de diminuer les mouvements du cou de 60 % [41, 42]. Dans ces conditions, l'intubation orotrachéale a un taux de succès beaucoup plus important, un temps moyen de réalisation plus court, un nombre de tentatives plus faible et moins de complications que l'intubation nasotrachéale à l'aveugle [24].

La prévention de l'inhalation lors de l'intubation est aidée de la manœuvre de Sellick [86]. Cette manœuvre consiste à exercer une pression d'avant en arrière sur le cartilage cricoïde afin de comprimer l'œsophage. Cette manœuvre n'est pas contre-indiquée en cas de lésion du rachis cervical. Cependant, certains préconisent des précautions lors de sa réalisation pour limiter les risques de mobilisation : exécuter la manœuvre à deux mains, l'une exerçant la pression cricoïde et l'autre placée sous le cou exerçant une force équivalente et opposée [39], ou conserver la partie postérieure de la minerve lorsque le patient a une minerve rigide [19].

En cas d'intubation impossible, l'intubation par voie rétrograde constitue une alternative efficace. La cricothyroïdotomie ou la trachéotomie percutanée, voire chirurgicale, peuvent être utilisées en dernier recours devant l'impossibilité d'aborder les voies aériennes par les autres techniques.

Une fois l'intubation réalisée, la sédation est obtenue grâce à une association benzodiazépine-morphinique (par exemple midazolam-sufentanil).

Après l'intubation, une sonde gastrique de gros calibre (18 Ch) doit être mise en place de manière à vider l'estomac qui est souvent le siège d'une dilatation post-traumatique. En cas de traumatisme craniofacial, elle doit toujours être posée par voie orale.

• *Drainage pleural*

Le plus souvent, l'état respiratoire du patient permet la réalisation d'une radiographie thoracique, voire d'une tomodensitométrie thoracique, avant un drainage pleural. En effet, le drainage pleural est un geste potentiellement iatrogène et l'obtention d'une documentation radiologique avant sa réalisation est une sécurité. En cas d'extrême urgence (pneumothorax suffocant ou tamponnade), une échographie pleurale peut orienter le diagnostic (pneumothorax, hémothorax, contusion pulmonaire) puis une ponction évacuatrice préalable à l'aide d'un cathlon peut être réalisée avant la pose d'un drain thoracique. Le drainage pleural doit être réalisé au moyen de drains de calibre important car les épanchements traumatiques ne sont que rarement exclusivement aériques et des caillots de sang peuvent obstruer le drain. Le drain est introduit au niveau du quatrième espace intercostal sur la ligne axillaire moyenne, après une anesthésie locale du trajet. Une fois l'incision cutanée réalisée, une dissection de la paroi associée à une exploration digitale du site d'insertion sont réalisées [75]. Le drain doit être orienté en postérieur dans la partie déclive du thorax et vers le sommet pulmonaire [75]. En cas d'hémothorax, des dispositifs de drainage pleural sont actuellement proposés permettant une retransfusion immédiate du sang fraîchement recueilli dans la plèvre, limitant ainsi l'apport hétérologue de produits sanguins.

Fonction circulatoire

La principale cause de défaillance circulatoire chez le polytraumatisé est de loin l'hémorragie (80 % des cas). Plus rarement, une tamponnade gazeuse ou liquidienne est en cause (19 % des cas). Exceptionnellement, l'origine d'un état de choc est liée à une contusion myocardique (1 %) [92].

Dès la prise en charge, un monitorage cardiovasculaire doit être mis en œuvre. Il s'agit de s'assurer d'un minimum de surveillance hémodynamique : un électrocardioscope, un oxymètre pulsé, un brassard à tension automatique, en attendant la mise en place éventuelle d'une pression artérielle sanglante.

L'urgence des premières minutes est de se donner les moyens de pouvoir traiter un choc hémorragique. Ainsi, il faut s'assurer de disposer de voies veineuses fiables et de calibre suffisant pour réaliser un remplissage efficace. Une instabilité hémodynamique doit faire poser un cathéter artériel pour obtenir une pression artérielle invasive indispensable à la surveillance d'un polytraumatisé en état de choc.

La détermination de l'origine de la défaillance circulatoire repose sur la recherche :

– d'une hémorragie extériorisée (plaie vasculaire, amputation traumatique, délabrement cutané, plaie du cuir chevelu, fractures ouvertes) ;

– d'une fracture du fémur ;

– d'un hémopneumothorax ;

– d'une fracture du bassin ;

– d'un hémopéritoine ;

– d'une dysfonction cardiaque liée à une contusion myocardique.

Évaluation de la fonction circulatoire

• *Examen clinique*

L'examen clinique recherche des signes de détresse cardiocirculatoire :

– une pâleur, des sueurs, un temps de recoloration capillaire augmenté (> 2 s) ;

– une tachycardie, voire une bradycardie ;

– une hypotension artérielle, voire un collapsus.

Le reste de l'examen a pour objectif de déterminer l'origine du saignement :

– l'examen de la boîte crânienne recherche une plaie du cuir chevelu, une épistaxis, une otorragie ;

– l'examen du thorax recherche des signes en faveur d'un hémothorax ;

– l'examen de l'abdomen recherche des signes évocateurs d'hémopéritoine : une défense ou une contracture abdominale. Un hématome rétropéritonéal est de diagnostic plus difficile car il peut s'accompagner initialement d'un abdomen souple. Cependant, il doit être suspecté devant la constatation clinique d'une fracture du bassin. L'observation d'hématomes ou d'ecchymoses peut être informative ;

– l'examen de l'appareil locomoteur recherche des fractures du bassin, des fractures des fémurs qui sont volontiers très hémorragiques, des plaies et délabrement des parties molles. La recherche de complications vasculaires (pouls distaux) des fractures est systématique.

• *Radiographies de face du thorax et du bassin*

Comme nous l'avons vu au paragraphe précédent, la radiographie du thorax permet de détecter un hémopneumothorax et recherche systématiquement une cardiomégalie et des signes évocateurs de dissection aortique.

La radiographie du cadre osseux du bassin permet d'évaluer la gravité d'une fracture et l'importance des déplacements ainsi que le risque hémorragique [20]. Pour l'équipe médicochirurgicale, une fracture du bassin doit faire redouter un hématome rétropéritonéal et doit faire discuter chez un patient instable hémodynamiquement l'indication d'une embolisation artérielle et/ou d'une fixation chirurgicale du bassin. La normalité de la radiographie de bassin n'élimine pas des lésions vasculaires secondaires à un mécanisme par décélération.

• *Échographie abdominale*

Le bilan initial de tout polytraumatisé comprend toujours dès l'admission, en salle de déchocage, une exploration échographique de l'abdomen. C'est un examen rapide à mettre en œuvre, atraumatique, qui explore toute la cavité abdominale, et qui permet une visualisation du parenchyme des organes pleins. À ce stade initial, on recherche particulièrement la présence d'un épanchement intrapéritonéal qui chez un patient instable hémodynamiquement fait discuter une laparotomie.

La sensibilité et la spécificité de l'échographie transpariétale sont respectivement de 97 et 98 % dans la mise en évidence d'un hémopéritoine [29, 74, 82]. Le seuil de détection d'un épanchement est de quelques dizaines de millilitres (20-70 mL). C'est donc le meilleur examen pour identifier en peu de temps les patients justifiant une laparotomie d'urgence [8] et il constitue un pas majeur dans les algorithmes décisionnels publiés par les équipes américaines (FAST : *Focused assessment with sonography for trauma*) [10] qui jusqu'à récemment gardaient en bonne place la ponction-lavage et le scanner. Les buts de l'échographie sont d'affirmer, de quantifier et d'analyser la topographie d'un épanchement intrapéritonéal (dans les récessus les plus déclives : les coupoles diaphragmatiques, la loge de Morrisson, le cul-de-sac de Douglas), de dépister un épanchement pleural ou péricardique et de rechercher une lésion des organes pleins. Le pancréas est en revanche difficile à analyser. De même, cet examen est peu performant pour visualiser un hématome rétropéritonéal. En cas de choc hémorragique, après élimination d'une lésion thoracique, l'absence d'un épanchement intrapéritonéal oriente vers un épanchement rétropéritonéal. L'examen exhaustif de la rate et du foie peut être pris en défaut du fait des interpositions costales et aériques.

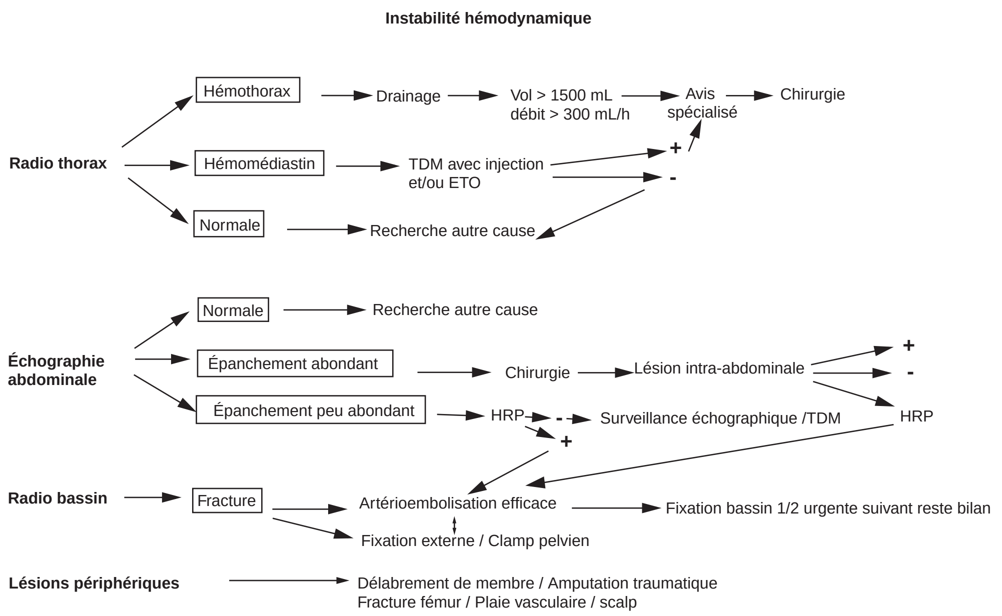

2 *Arbre décisionnel devant une instabilité hémodynamique. ETO : échographie transœsophagienne ; HRP : hématome rétropéritonéal ; TDM : tomodensitométrie.*

L'aspect quantitatif revêt une importance particulière chez les patients initialement stables car il permet sur plusieurs échographies consécutives de dépister une aggravation.

- *Électrocardiogramme*

Systématiquement réalisé, il recherche des signes électriques évocateurs d'atteinte cardiaque liée au traumatisme. Les contusions myocardiques sont peu fréquentes en dehors des traumatismes antérieurs et des cas où le mécanisme lésionnel est une décélération [90]. Elles entraînent des signes électriques non spécifiques et non systématisés à type d'ischémie ou de lésion [16]. Il faut évoquer une contusion myocardique devant des troubles du rythme supraventriculaires. Les dérivations droites de l'électrocardiogramme doivent être recueillies car le ventricule droit est très exposé aux risques de contusion [90].

Traitement de la défaillance circulatoire *(fig 2)*

- *Voies d'abord vasculaire*

On doit avoir recours à la mise en place de voies d'abord vasculaire fiables, efficaces et de mise en œuvre rapide. En préhospitalier, la priorité est donnée aux voies veineuses périphériques en utilisant des cathéters courts et de gros diamètre (14 ou 16 G) qui permettent d'obtenir des débits de perfusion importants. À l'admission en salle de déchocage, un cathétérisme veineux fémoral est réalisé en complément de ces voies veineuses périphériques. Ce cathétérisme est une voie d'abord facile, rapide et ne présentant que peu de complications [91]. Cette voie permet la mise en place de désilets de gros diamètre qui, associés à des tubulures larges et à des accélérateurs-réchauffeurs de perfusions, permettent d'obtenir des débits de perfusion importants [60]. Ces appareils, efficaces pour augmenter le débit, permettent de plus de limiter la déperdition thermique liée à la perfusion de solutés froids (les produits sanguins sont conservés à + 4 °C). L'utilisation d'un abord fémoral permet la pose, du même côté que le désilet veineux par le même opérateur, d'un cathéter artériel pour obtenir un monitorage continu de la pression artérielle. De plus, ce cathéter artériel permet de prélever rapidement le bilan biologique *(tableau IV)*. Bien entendu, on évitera la pose de ces voies veineuse et artérielle du même côté qu'un membre inférieur fracturé.

En cas de traumatisme du bassin ou abdominal, on s'assure de ne pas avoir uniquement un abord veineux cave inférieur, mais aussi un abord dans le territoire cave supérieur. Les autres gros troncs veineux, jugulaires et sous-clavières, sont moins couramment utilisés dans ce contexte d'urgence. En effet, le cathétérisme de la veine sous-clavière présente plus de risques iatrogènes : 5 % de pneumothorax, 4 % de plaies de l'artère sous-clavière, 4 % d'hémothorax et 1 % d'hémorragies graves au point de ponction [1].

Tableau IV. – Bilan biologique initial.

Groupe sanguin	Bilirubinémie
Agglutinines irrégulières	Phosphatases alcalines, glutamyl transférase
Gazométrie artérielle	Transaminases (aspartate aminotransférase [ASAT], alamine aminotransférase [ALAT]
Lactatémie	Lipasémie, amylasémie
Numération globulaire	créatinine phosphokénase (CPK), lactate deshydrogénase (LDH)
Hémostase (temps céphaline activé, temps de Quick, de thrombine, cofacteurs si choc)	Troponine
Ionogramme sanguin	Alcoolémie
Urémie et créatininémie	Recherche de toxiques
	Sérologies virales
	Hémocultures

- *Solutés de remplissage et transfusion sanguine*

Lors d'un choc hémorragique avec perte sanguine estimée à plus de 20 % de la masse sanguine, ou si la pression artérielle moyenne est d'emblée inférieure à 80 mmHg, l'utilisation de colloïdes est recommandée en première intention [76]. Ceux-ci permettent une expansion volémique plus efficace que les cristalloïdes. Parmi les colloïdes, il est recommandé d'utiliser les hydroxyéthylamidons. Parmi les cristalloïdes, le Ringer lactate® doit être privilégié sauf en cas d'insuffisance hépatique, de traumatisme crânien ou d'hyperkaliémie [76]. Dans ces cas, on utilisera du NaCl 0,9 %.

L'emploi de concentrés érythrocytaires doit être rapidement institué pour maintenir au mieux le taux d'hémoglobine. Les objectifs de la transfusion en terme d'hématocrite sont variables d'un patient à l'autre en fonction des antécédents, du type de lésion traumatique et du risque de récidive hémorragique des lésions. L'apport d'érythrocytes est jugé indispensable dans les conditions suivantes : quand l'hémoglobine est inférieure ou égale à 7 g/100 mL chez le sujet sain, et inférieure ou égale à 10 g/100 mL chez le sujet dont la réserve cardiaque est limitée [76]. La présence d'un traumatisme crânien sévère impose le maintien d'un hématocrite au moins égal à 30 % (hémoglobine supérieure ou égale à 10 g/100 mL). Le déficit en facteurs de coagulation lié à la dilution lors du remplissage vasculaire et à une coagulopathie de consommation rend nécessaire leur substitution. L'apport de plasma frais congelé est nécessaire pour maintenir un taux de prothrombine supérieur à 40 %. En pratique on l'emploie dès la substitution d'une demie à une masse sanguine par les solutés (colloïdes ou cristalloïdes) et les concentrés érythrocytaires. La transfusion de plaquettes en cas d'hémorragie

est nécessaire en dessous de 50 000 par mm^3. Ce seuil peut être porté à 100 000 par mm^3 en cas de lésion cérébrale traumatique où tout saignement ou récidive de saignement peut avoir des conséquences dramatiques sur le plan du pronostic cérébral ou après une chirurgie du rachis pour diminuer le risque d'hématome rachidien postopératoire. L'emploi du fibrinogène ne se justifie que lorsque, malgré l'utilisation de plasma, son taux reste inférieur à 0,5 g/L [3].

Si une hypotension persiste malgré une expansion volémique bien conduite, il faut rapidement recourir à l'emploi de vasoconstricteurs, type noradrénaline ou adrénaline, pour restaurer une pression artérielle nécessaire pour la perfusion des organes.

Le pantalon antichoc peut être utilisé en cas d'hémorragie grave sous-diaphragmatique non stabilisée par un remplissage vasculaire bien conduit. Sa mise en place est rapide et sa présence n'empêche pas l'emploi des voies d'abord fémoral. Son compartiment abdominal doit toujours être gonflé après les compartiments des membres inférieurs et à une pression inférieure à celle appliquée à ces derniers. L'augmentation des pressions se fait en deux paliers. Au début, les compartiments des membres inférieurs sont gonflés à 50 mmHg et le compartiment abdominal à 30 mmHg. Si l'effet hémodynamique est insuffisant, on augmente les pressions à 80 mmHg au niveau des membres inférieurs et à 60 mmHg au niveau abdominal. Les effets du pantalon antichoc sont liés à une augmentation de la précharge (vidange du système veineux capacitif des membres inférieurs), de la postcharge et à un effet hémostatique. L'intubation trachéale est souhaitable en raison de l'altération de la mécanique ventilatoire et du risque de régurgitation. Le risque d'ischémie des membres inférieurs doit faire limiter sa durée d'utilisation ainsi que les pressions de gonflage. Enfin, le dégonflage est une période critique qui doit être menée progressivement, en dégonflant en premier le compartiment abdominal.

• *Hémostase chirurgicale et/ou radiologique*

Les plaies, en particulier les plaies du cuir chevelu, doivent être suturées.

Au thorax, un volume de sang drainé initial supérieur à 1500 mL ou un débit du drain supérieur à 300 mL/h doit faire discuter avec l'équipe chirurgicale une thoracotomie d'hémostase [58].

Pour l'abdomen, à l'issue de l'échographie abdominale deux situations sont possibles :

– présence d'un hémopéritoine abondant avec ou sans lésion parenchymateuse associé à une instabilité hémodynamique : l'indication opératoire est formelle, c'est une urgence absolue. Aucun autre examen en vue de préciser les lésions abdominales ne se justifie, l'exploration de toutes les autres lésions doit être différée. Les modalités chirurgicales de traitement des lésions hémorragiques intrapéritonéales n'ont pas à être reprises ici, mais il faut souligner :

  – la nécessité chez un patient instable d'un geste rapide et sûr, la splénectomie pouvant dans le cas d'une atteinte non isolée être préférée à un traitement conservateur chirurgical ;

  – l'intérêt des « packing » ou tamponnements hémostatiques (périhépatiques ou pelviens) comme solution de sauvetage dans les cas les plus difficiles dans le cadre d'une laparotomie écourtée [33]. Ces laparotomies écourtées (*abbreviated laparotomy*) [33] permettent de poursuivre la ressuscitation, la correction des troubles induits de l'hémostase, l'exploration et le traitement des autres atteintes. En particulier on peut envisager une artériographie sélective avec embolisation complémentaire. Une seconde laparotomie peut être programmée (*planned laparotomy*) dans un second temps alors que la totalité des diagnostics auront été faits ;

  – le danger et l'inutilité de l'ouverture des hématomes rétropéritonéaux ;

  – l'intérêt qu'il peut y avoir à mettre en place une sonde de nutrition entérale en site postpylorique afin d'entamer précocement une nutrition entérale continue [5, 51] ;

– intégrité supposée du contenu abdominal ou examen douteux (épanchement minime sans lésion parenchymateuse patente) et instabilité hémodynamique : c'est la situation la plus délicate car il faut imputer l'instabilité hémodynamique à une lésion extra-abdominale à traiter en priorité. Les hémorragies extériorisées et les hémothorax sont facilement analysables, le problème reste les hématomes pelviens et rétropéritonéaux.

Les fractures du bassin, par compression antéropostérieure ou cisaillement vertical, sont les plus à risques hémorragiques [20]. En cas de lésions postérieures, il y a dans 15 à 18 % des cas des lésions artérielles associées. Selon les séries et la qualité de la prise en charge, le choc hémorragique initial dû au traumatisme du bassin serait responsable de 40 à 60 % de la mortalité précoce [81]. La présence d'une instabilité hémodynamique, mise sur le compte de lésions hémorragiques thoraciques ou abdominales, ne doit pas conduire à éliminer un saignement lié à la fracture du bassin, puisque sa cause peut être mixte (9,5 % d'association de lésions abdominales ou thoraciques à une lésion du bassin) [47].

Les mesures urgentes pour traiter le choc hémorragique, en plus des mesures de réanimation, sont de deux ordres :

– diminuer le saignement par fermeture des surfaces fracturaires et articulaires (sacro-iliaques), stabiliser les lésions et reconstituer la capacité de tamponnade des éléments du petit bassin par fermeture de l'anneau pelvien. Cette stabilisation est réalisable par fixateur externe ou au mieux effectuée, en raison d'une durée de mise en place plus rapide, par clamps pelviens de Ganz ou de Browner. Ils permettent d'arrêter 50 % des chocs hémorragiques d'origine pelvienne, de plus ces clamps d'attente peuvent être mis en place en salle de radiologie ou de déchocage [34, 47] ;

– diminuer le saignement en obturant les vaisseaux rompus (gros vaisseaux dans 1,5 % des cas, « petits » vaisseaux, artères glutéales et pré- et latérosacrées) grâce à une artériographie associée à une embolisation qui est efficace dans 85 à 95 % des cas [74, 81].

Ces deux moyens, lorsqu'on en dispose, doivent être utilisés de façon conjointe. La mise en place du fixateur externe ne doit pas retarder la réalisation de l'embolisation. En l'absence de ces moyens, l'utilisation du pantalon anti-G permet de contrôler temporairement le saignement.

Le tamponnement (*packing*) consistant à aborder le rétropéritoine pour réaliser un tamponnement par des champs qui sont retirés 48 heures plus tard est une technique dangereuse. Elle fait perdre l'effet de contre-pression de l'hématome rétropéritonéal. De plus, l'hémorragie dans le rétropéritoine est mixte artérielle (70 % des cas) mais aussi veineuse et osseuse, ce qui rend toute tentative d'hémostase illusoire. Devant une situation hémodynamique catastrophique, le *packing* peut rester la seule solution possible, en l'absence d'embolisation, ou en présence de lésions largement ouvertes ou d'abord intrapelvien obligatoire pour traiter une autre lésion. L'hémipelvectomie d'hémostase est également d'indication exceptionnelle avec une mortalité supérieure à 50 % [47, 74].

ÉVALUATION DE LA FONCTION NEUROLOGIQUE

Examen clinique

L'examen neurologique initial est dominé par :

– l'évaluation des troubles de la conscience et de leur évolutivité : perte de conscience initiale, aggravation progressive de la conscience ou coma profond d'emblée. La profondeur d'un éventuel coma sera évaluée à l'aide du *Glasgow coma score* (GCS) *(tableau V)*. En parallèle de l'évaluation des troubles de la conscience, la réactivité pupillaire est testée. La répétition de ces examens est fondamentale pour pouvoir juger de l'évolutivité des troubles neurologiques. La nécessité fréquente de recourir à une anesthésie du patient impose une évaluation neurologique précise avant l'induction de celle-ci ;

– la recherche d'une lésion cranioencéphalique : fracture de la voûte avec ou sans embarrure, une fracture de la base du crâne suspectée devant une rhinorrhée ou une épistaxis, une otorrhée ou une otorragie, un hématome périorbitaire ;

Tableau V. – Échelle de Glasgow (score de Glasgow = Y + V + M).

Ouverture des yeux	Spontanée	Y4
	Au bruit	Y3
	À la douleur	Y2
	Absente	Y1
Réponse verbale	Orientée	V5
	Confuse	V4
	Inappropriée	V3
	Incompréhensible	V2
	Absente	V1
Réponse motrice (membres supérieurs)	Obéit aux ordres simples	M6
	Adaptée à la douleur	M5
	Orientée à la douleur	M4
	Flexion réflexe	M3
	Extension réflexe	M2
	Absente	M1

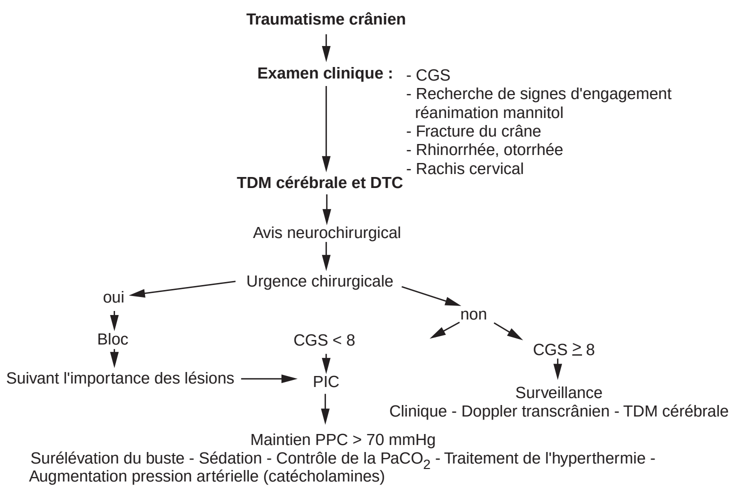

3 *Arbre décisionnel dans les traumatismes crâniens graves. PIC : pression intracrânienne ; CGS : coma Glasgow score ; TDM : tomodensitométrie ; PPC : pression de perfusion cérébrale ; $PaCO_2$: pression artérielle de gaz carbonique ; DTC : doppler transcrânien.*

– la recherche d'une lésion médullaire : douleurs rachidiennes, douleurs radiculaires, paresthésies, diminution ou abolition de la force musculaire. La crainte d'une atteinte du rachis, surtout cervical, doit être permanente. Le patient comateux qui ne réagit pas aux stimuli nociceptifs doit être considéré a priori comme un traumatisé grave du rachis ;

– l'examen neurologique initial s'accompagne d'un examen du massif facial. Cet examen est souvent difficile lors de traumatismes faciaux en raison d'un œdème d'apparition rapide, mais l'inspection de la cavité buccale ne doit pas être négligée. On recherche la présence de plaie buccale avec risque d'inhalation, de débris alimentaires, d'une luxation ou de fracture dentaire. L'examen des globes oculaires recherche systématiquement une plaie du globe ou la présence d'un corps étranger.

Préservation de la fonction neurologique (*fig 3*)

La prise en charge d'un traumatisme cérébral sévère ne doit subir aucun délai [17]. Avant tout avis neurochirurgical, des mesures spécifiques doivent être mises en œuvre dès la période préhospitalière conjointement à la réanimation respiratoire et circulatoire. En effet, des facteurs tels que l'hypoxie, l'hypotension artérielle et l'hyperthermie influencent le pronostic des patients traumatisés crâniens [46]. Chacun de ces trois facteurs est susceptible de perturber l'équilibre entre apport et demande en oxygène avec un risque d'ischémie cérébrale et de majoration des lésions cérébrales. Par conséquent, une surveillance continue de la pression artérielle, de la saturation périphérique en oxygène et de la température est impérative pendant toute la phase aiguë. De plus, étant donné les effets du CO_2 sur l'hémodynamique cérébrale, la surveillance du traumatisé crânien comporte également une capnographie [72]. Une tomodensitométrie cérébrale doit être obtenue en urgence pour dépister les lésions cérébrales et poser l'indication d'une intervention neurochirurgicale.

Prévention de l'hypovolémie et de l'hypotension

L'hypotension est un facteur de risque d'aggravation secondaire des lésions dans les cas de traumatisme crânien [48, 61]. La prise en charge circulatoire, détaillée précédemment, permet d'améliorer la pression artérielle moyenne (PAM) et ainsi la pression de perfusion cérébrale (PPC) qui est dépendante de la pression intracrânienne (PIC) et de la PAM (PPC = PAM - PIC). En cas de traumatisme crânien, le remplissage doit faire appel à des solutés non hypo-osmotiques pour ne pas favoriser l'œdème cérébral. Les colloïdes de choix restent les amidons en raison de leur osmolarité et de leur pouvoir osmotique élevé [78]. En cas d'utilisation de cristalloïdes, le NaCl à 0,9 % doit être privilégié. Le Ringer lactate® doit être proscrit car il est très hypotonique par rapport au plasma. De même, l'emploi de solution glucosée doit être évité car l'hyperglycémie est potentiellement délétère [54, 55]. L'hématocrite doit être surveillé car le maintien à 30 % est un impératif qui peut nécessiter l'emploi de dérivés sanguins.

Si, malgré une expansion volumique correcte, la PAM demeure basse compromettant la PPC, il est impératif d'avoir recours à l'administration de catécholamines, type noradrénaline, pour maintenir une PPC au moins supérieure à 70 mmHg.

Contrôle de la pression intracrânienne

L'indication de moyens invasifs de monitorage cérébral est actuellement réservée aux patients présentant, après réanimation et en l'absence de sédation, un GCS inférieur ou égal à 8. Cependant, un monitorage de la PIC peut être discuté aussi chez des patients avec un GCS supérieur à 8 présentant des lésions tomodensitométriques significatives et ce d'autant plus que les risques d'agressions ischémiques secondaires sont importants (polytraumatisé grave, chirurgie lourde) [95]. Pour améliorer la PPC, et diminuer la souffrance cérébrale, il faut non seulement augmenter la PAM mais aussi contrôler la PIC. Dans cette optique, une première mesure est d'adapter la position de la tête. Une surélévation du buste de 20 ou 30°, en maintenant la rectitude tête-cou-tronc permet souvent d'obtenir une diminution de la PIC. Le traitement de l'hyperthermie (renforcement de la sédation, antipyrétiques et/ou curarisation) est un second volet dans le contrôle de la PIC. En effet, les variations de la température, même minimes, sont susceptibles de modifier la consommation d'oxygène cérébrale et donc la production de CO_2. Face à une élévation de la PIC non contrôlable par les mesures précédemment citées, de plus en plus d'équipes proposent une hypothermie modérée, afin de mieux contrôler la PIC et d'obtenir un effet protecteur vis-à-vis des lésions ischémiques [61, 80].

De plus en plus, le doppler transcrânien (DTC) constitue un outil qui permet de manière non invasive et continue d'apprécier la qualité d'un flux sanguin cérébral. L'analyse comparative des différents flux permet de suspecter une hypertension intracrânienne, de mettre en évidence une asymétrie du débit, ou de confirmer l'existence d'un spasme.

AUTRES MESURES THÉRAPEUTIQUES

Antibioprophylaxie

L'antibioprophylaxie doit être débutée le plus tôt possible. Il est nécessaire d'augmenter les doses d'antibiotiques (posologie initiale multipliée par deux) en raison des modifications

pharmacocinétiques induites par le traumatisme et la réanimation. En effet, il existe une augmentation marquée du volume de distribution pendant les premiers jours qui suivent le traumatisme [77]. De plus, le choc hémorragique diminue l'efficacité de l'antibioprophylaxie [56], ce qui justifie une augmentation des doses pour restaurer une efficacité correcte [57].

L'antibioprophylaxie préconisée chez le polytraumatisé est l'association amoxicilline-acide clavulanique, ou ampicilline-sulbactam qui permettent l'emploi de fortes doses et limitent l'apparition de germes résistants [52]. En cas d'allergie connue aux bêtalactamines, l'association préconisée est celle utilisant la clindamycine couplée à un aminoside. La durée totale de l'antibioprophylaxie doit être la plus brève possible et est fonction des constatations opératoires.

Le respect du délai de mise en route entre 2 et 4 heures après le traumatisme, et l'emploi de fortes doses sont primordiaux.

Une séroprophylaxie antitétanique est systématique en cas de plaies et en l'absence de connaissance précise du statut vaccinal du patient.

Corticothérapie dans les traumatismes médullaires

En cas d'atteinte médullaire post-traumatique, l'emploi de méthylprednisolone de manière précoce avant la huitième heure a été proposé pour diminuer les séquelles neurologiques à long terme [11, 12]. Ces auteurs ont préconisé l'injection dans les 8 heures suivant un traumatisme, d'un bolus intraveineux de 30 mg/kg en 15 minutes, suivie 45 minutes plus tard d'une perfusion continue de 5,4 mg/kg/h pendant 23 heures [11]. Cependant, cette attitude reste controversée.

Traitement de l'hypothermie

La déperdition thermique sur les lieux de l'accident, les difficultés pour obtenir un réchauffement correct pendant le transport et la période initiale du bilan lésionnel, font que l'hypothermie est fréquente lors de la prise en charge d'un polytraumatisé. Sa prévention et son traitement sont primordiaux car la survie des patients est significativement corrélée à son importance [49, 59]. L'hypothermie entraîne des troubles de l'hémostase. Elle induit des anomalies plaquettaires, diminue les réactions enzymatiques de la cascade de la coagulation et augmente l'activité fibrinolytique [69]. Ces effets se traduisent cliniquement par un saignement significativement plus important aussi bien en traumatologie [6] qu'en chirurgie réglée [85]. Tous ces éléments font que la lutte contre l'hypothermie est un des impératifs de la prise en charge d'un polytraumatisme.

Seconde phase : bilan lésionnel complet

Une fois la phase initiale de prise en charge des risques vitaux passée, il devient possible d'envisager la réalisation d'un bilan lésionnel complet.

TRAUMATISMES THORACIQUES

Lésions pariétales

La radiographie standard permet de déceler des anomalies pariétales mais l'étude plus précise des fractures de côtes et des volets costaux nécessite la réalisation de clichés de gril costal.

Les volets costaux posent le problème de leur stabilité. Les volets, dont le trait fracturaire postérieur passe par l'arc postérieur des côtes, sont en général stables surtout s'ils sont courts et s'ils sont supérieurs (au-dessus de la 6e côte). S'ils sont longs et s'étendent en dessous de la 6e côte, tout comme les volets antérieurs, ils sont instables [93].

Les fractures sternales sont difficilement visualisées sur la radiographie standard, elles bénéficient de la tomodensitométrie en fenêtre osseuse qui montre le trait de fracture et le possible hématome médiastinal antérieur. Cette fracture est un indice de traumatisme violent, souvent lié à la ceinture de sécurité [15] ou à un traumatisme antérieur. Elle doit faire redouter la contusion myocardique et la rupture de l'isthme aortique.

Lésions pleurales

Les deux principales complications des fractures de côtes, mis à part le caractère très algique de ce type de fractures, sont le pneumothorax et l'hémothorax.

Le pneumothorax est fréquemment lié à l'embrochage du parenchyme pulmonaire par un fragment costal. Il peut aussi survenir par éclatement d'une bulle d'emphysème, par rupture trachéobronchique ou par hyperpression avec lésion alvéolaire. Les signes radiologiques ne font aucun doute lorsque le pneumothorax est complet avec collapsus pulmonaire mais quand il n'est que partiel ou antérieur, la radiographie pulmonaire de face peut ne montrer que des éléments de suspicion (emphysème sous-cutané, déplacement médiastinal, pneumomédiastin, angle costo-diaphragmatique profond et aspect de double contour du diaphragme) voire l'ignorer totalement. La tomodensitométrie thoracique représente l'examen le plus sensible pour les pneumothorax antérieurs et permet de localiser précisément un pneumothorax partiel.

L'hémothorax est très souvent lié soit à une lacération pulmonaire, soit à une lésion du paquet vasculonerveux intercostal ou de l'artère mammaire interne lors des fractures de côtes. Il peut être lié à des lésions médiastinales et fait redouter une rupture de l'aorte. Tout comme le pneumothorax, ces signes radiologiques de l'hémothorax ne posent guère de problème lorsqu'il est de grande abondance ; mais en cas de faible volume sur une radiographie de face, faite en position couchée, il peut ne se traduire que par une grisaille diffuse avec asymétrie de transparence. Là encore, c'est la tomodensitométrie thoracique qui permet un diagnostic précis et fait la part avec une moindre transparence du cliché standard liée à un épanchement ou à une atélectasie déclive (postérieure).

Lésions diaphragmatiques

Dans les situations d'hyperpression abdominale à glotte fermée, le diaphragme peut être amené à se rompre. Les organes le plus fréquemment herniés sont l'estomac et la rate. Comme nous l'avons précédemment vu, la radiographie de thorax recherche des signes évocateurs. En cas de doute, l'injection de gastrograffine dans la sonde gastrique avant de faire un nouveau cliché est un moyen simple d'affirmer le diagnostic. Le scanner thoracique peut apporter des éléments déterminants pour le diagnostic. Mais 40 à 50 % des lésions diaphragmatiques ne sont que des découvertes per-opératoires [50]. La thoracoscopie, comme la laparoscopie, sont des moyens d'exploration fiables des lésions diaphragmatiques [50], mais ces techniques restent d'utilisation exceptionnelle dans le cadre du polytraumatisme.

Contusion pulmonaire

Il s'agit d'une destruction alvéolocapillaire avec infiltration hémorragique interstitielle et apparition d'un œdème péri-lésionnel [73]. Il apparaît des hématomes intraparenchymateux au sein desquels l'imagerie peut mettre en évidence de petits pneumatocèles. La radiographie pulmonaire révèle des images parenchymateuses de type alvéolaire, non systématisées qui sous-estiment les lésions. L'apparition de ces images est retardée de quelques heures par rapport au traumatisme. La tomodensitométrie (TDM) thoracique constitue l'examen le plus sensible et le plus précis pour analyser une contusion pulmonaire. Sa spécificité est bonne lorsqu'il met en évidence des images de tonalité gazeuse au milieu de structures de densité hématique [84]. La fibroscopie bronchique permet de faire le diagnostic différentiel avec une inhalation bronchique lorsque la contusion siège à la base droite ; elle localise le saignement bronchique et permet l'aspiration. Le

risque est la surinfection et l'évolution vers un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA), favorisée chez le polytraumatisé par le remplissage vasculaire massif.

Lésions trachéobronchiques

Les lésions trachéobronchiques sont rares [89]. On les détecte devant la présence d'un emphysème cervicomédiastinal, d'une hémoptysie, d'une atélectasie ou d'un pneumothorax. Certains signes radiologiques sont évocateurs : asymétrie du ballonnet ou orientation anormale de la sonde d'intubation trachéale. Leur diagnostic positif est affirmé par la fibroscopie bronchique qui localise l'hémoptysie et la brèche.

Rupture sous-adventitielle de l'isthme aortique

La rupture sous-adventitielle de l'aorte survient surtout dans les traumatismes avec décélération. La lésion siège, dans 85 % des cas, à la jonction de l'aorte descendante et de la crosse aortique au niveau de l'isthme aortique. Cliniquement, il faut l'évoquer devant la présence d'une douleur thoracique, d'un souffle systodiastolique interscapulaire, d'une asymétrie des pouls ou d'une asymétrie tensionnelle. C'est parfois l'apparition brutale d'une paraparésie, d'une paraplégie, d'une tamponnade ou de signes d'ischémie (digestive ou des membres inférieurs) qui fait évoquer le diagnostic. Sur le cliché standard du thorax, il faut rechercher les signes évocateurs. Mais, 44 % des patients atteints de rupture aortique ont une radiographie thoracique normale [23]. La présence d'un hémothorax gauche est un signe de gravité et justifie l'intervention chirurgicale réparatrice dans les délais les plus brefs. Le diagnostic de certitude repose sur l'aortographie. La tomodensitométrie hélicoïdale ou l'échocardiographie transœsophagienne deviennent les examens réalisés en première intention dans ce contexte d'urgence. En effet, ces deux examens, réalisés par des opérateurs expérimentés, permettent actuellement d'établir un diagnostic fiable de rupture aortique [23, 28, 63, 88, 94].

Atteintes cardiopéricardiques

Elles sont le plus souvent rencontrées dans les traumatismes antérieurs avec forte décélération. La présence d'un frottement péricardique, l'apparition d'une insuffisance tricuspidienne, d'une insuffisance cardiaque droite, doivent faire évoquer le diagnostic de contusion myocardique. La contusion myocardique est de diagnostic difficile car aucun test diagnostique n'est spécifique. Le diagnostic est posé sur un faisceau d'arguments : type de traumatisme, présence de troubles du rythme ou de la conduction cardiaque, signes échocardiographiques évocateurs, hémopéricarde et parfois insuffisance cardiaque aiguë. L'électrocardiogramme montre des signes non spécifiques, diffus, à type de troubles du rythme, de la conduction auriculoventriculaire et de la repolarisation. L'échocardiographie transœsophagienne [13] objective des zones d'hypokinésie, d'akinésie ou plus encore de dyskinésie, recherche un épanchement péricardique et visualise un thrombus mural au contact des zones atteintes. Les enzymes myocardiques CPK-MB apportent peu au diagnostic et n'ont pas de valeur prédictive de la survenue de complications [30]. La concentration de troponine circulante est un indice plus précis pour le diagnostic de contusion myocardique que les CPK-MB [32]. L'incidence clinique et thérapeutique est exceptionnellement au premier plan. La scintigraphie myocardique au thallium est un examen sensible et spécifique pour le diagnostic mais de réalisation difficile en urgence chez un polytraumatisé.

TRAUMATISMES ABDOMINAUX

La gravité des traumatismes abdominaux est due à trois situations :

– une hémorragie intrapéritonéale initiale mettant en jeu le pronostic vital et justifiant une laparotomie d'hémostase avant que l'exploration complète des autres lésions ait pu être achevée ;

– l'apparition ou la récidive d'une hémorragie intrapéritonéale secondaire du fait d'une lésion initiale ignorée ou de l'échec d'un traitement initial ;

– l'apparition secondaire d'un sepsis péritonéal du fait d'une lésion d'un viscère creux ignorée au stade initial.

Ainsi, après avoir éliminé une hémorragie intrapéritonéale initiale, il faut être en mesure de répondre à deux questions :

– existe-t-il une lésion hémorragique stable infraclinique ou non, susceptible de se décompenser ?

– existe-t-il une atteinte d'un viscère creux susceptible d'évoluer vers une péritonite ?

La réponse à la première question repose sur la réalisation d'une TDM avec injection intravasculaire et opacification du tube digestif haut (et éventuellement bas dans une atteinte pelvienne sévère). En dehors d'un polytraumatisme, les lésions hépatiques ou spléniques découvertes seulement par la TDM justifient un traitement conservateur. L'interférence d'un geste chirurgical long éventuellement en décubitus ventral (chirurgie rachidienne), ou bien d'un traitement anticoagulant efficace (chirurgie de revascularisation de membre) doit rendre réticent à conduire un traitement non opératoire notamment d'un traumatisme splénique.

La TDM peut apporter aussi des éléments de réponse à la deuxième question, en révélant un pneumopéritoine, ou une fuite de produit de contraste (il peut aussi être négatif). Récemment, la sémiologie tomodensitométrique s'est affinée et l'absence d'anomalie en cas de perforation digestive ne représente plus que 10 % des cas [31]. Les signes évocateurs, outre ceux déjà cités, sont l'épaississement pariétal du grêle, l'épaississement de la graisse mésentérique, une dilatation du grêle.

La place de la ponction-lavage du péritoine (PLP), présentée souvent comme un examen systématique dans la littérature anglo-saxonne, est donc à discuter face à une imagerie plus performante. On lui attribue une sensibilité de 85 à 90 % et une spécificité de 90 à 100 % en fonction des études [22, 49] pour le dépistage d'une lésion intra-abdominale quelle qu'elle soit (hémorragique ou autre). L'identification des lésions de perforation digestives repose sur la recherche d'entérobactéries sur le liquide de lavage ainsi que des taux d'enzymes (amylase, phosphatases alcalines, bilirubine) supérieurs à des valeurs-seuils qui varient selon les études. Par ailleurs, il s'agit d'un geste invasif qui nécessite un opérateur entraîné et la disponibilité des techniques biologiques en urgence. Actuellement, il semble que l'on puisse proposer des indications sélectives de PLP en la réservant à des patients chez lesquels les constatations d'imagerie sont douteuses et la surveillance clinique impossible [45].

Enfin le caractère ouvert ou non d'un traumatisme abdominal est un élément décisionnel majeur dans l'enchaînement des actes diagnostiques et thérapeutiques. Les décisions sont souvent plus simples : pour les plaies avec délabrement important et/ou par arme à feu, l'exploration chirurgicale immédiate est indispensable, à la fois pour maîtriser les hémorragies et les vraisemblables perforations digestives. Pour les plaies dont le caractère pénétrant est douteux et l'absence de point d'appel péritonéal clinique (défense) ou échographique (hémopéritoine) l'alternative est soit la surveillance après une première exploration des plaies sans passage au bloc opératoire, soit l'exploration chirurgicale systématique dont on sait qu'elle est négative dans 40 à 50 % des cas. La substitution de la laparoscopie à la laparotomie dans cette indication aurait permis de diminuer le délabrement pariétal. Sa sensibilité est mauvaise pour dépister les lésions viscérales mais excellente pour affirmer le caractère pénétrant d'une plaie ou les ruptures du diaphragme [27]. Il faut souligner que toute plaie thoracique en dessous du mamelon peut entraîner une atteinte intrapéritonéale et, de fait, diaphragmatique et que les plaies périnéales ou fessières profondes peuvent également entraîner des blessures intestinales.

TRAUMATISMES DU BASSIN

La conduite à tenir en cas de choc hémorragique ou d'une instabilité hémodynamique a été rappelée précédemment.

En l'absence de trouble hémodynamique, la lésion de l'anneau pelvien est précisée. L'examen clinique recherche une disjonction

symphysaire, une instabilité osseuse (dangereuse à rechercher) et des complications (voir infra). Les incidences de bassin ouvert (*outlet*) et bassin fermé (*inlet*) (incidences de Pennal) [71] permettront une analyse des lésions antérieures et postérieures. Un scanner pelvien pourra compléter ces explorations, d'autant plus qu'il y a une indication à un scanner pour explorer une autre région (crâne, abdomen, rachis) [14].

Les lésions instables [18] et déplacées de l'anneau pelvien seront traitées chirurgicalement avec selon les cas une fixation externe et/ou une synthèse interne antérieure et/ou postérieure dont il existe de nombreuses modalités [69, 70]. Dans l'attente du traitement chirurgical, une immobilisation temporaire par traction transosseuse (fémorale ou tibiale) complétée ou non par un fixateur externe peut être mise en place.

Les traumatismes du bassin peuvent être compliqués de lésions périnéales (anorectales et vaginales), cutanées, urologiques et neurologiques. Outre les lésions vasculaires et abdominales déjà décrites, les traumatismes du bassin sont associés dans deux tiers des cas aux fractures des membres inférieurs ce qui peut faire modifier les choix thérapeutiques.

■ *Lésions périnéales*

Elles sont présentes dans 8 % des cas. Elles peuvent être vaginales, anorectales, justifiant les touchers périnéaux systémiques, ou simplement cutanées et transforment le pronostic : d'une part elles peuvent être à l'origine d'un saignement majeur pouvant justifier une hémostase locale au bloc opératoire avant tout autre geste et d'autre part, elles transforment une fracture du bassin en une fracture ouverte exposée de surcroît à un risque de contamination fécale. À long terme, les plaies anorectales exposent au risque d'incontinence, qui vient s'intriquer avec d'éventuels déficits neurologiques. Le toucher rectal recherche une lésion, la rectoscopie n'a pas d'indication en urgence, c'est à une opacification aux hydrosolubles qu'il faut avoir recours soit sur cliché standard, soit lors de la TDM.

Les plaies anorectales, sphinctériennes ou vaginales justifient une réparation par suture directe aussi précoce que possible.

La confection d'une colostomie de dérivation permet de diminuer l'incidence de sepsis périnéaux. Celle-ci doit être systématique en cas de lésion anorectale. Dans les autres cas, l'indication doit être sélective [70] : les lésions périanales, et atteignant la fosse ischiorectale justifient toujours une dérivation. Les plaies inguinales, pubiennes et sur la crête iliaque ne la nécessitent pas.

Les autres localisations ou les associations doivent faire discuter la colostomie au cas par cas.

■ *Lésions cutanées*

Outre les ouvertures cutanées périnéales, ischiatiques, ou fessières, il peut exister des décollements sous-cutanés contenant du sang et du tissu adipeux nécrosé avec un risque de dévascularisation du revêtement cutané en regard. Ces lésions exposent à un risque majeur de surinfection. De plus, l'existence de ces zones entre en ligne de compte dans la prise en charge chirurgicale des fractures sous-jacentes. La plupart des auteurs proposent des débridements larges de ces lésions accompagnés de nécrosectomies, avec ou sans irrigations. Les fermetures primitives, et les drainages aspiratifs sont déconseillés [38].

■ *Lésions neurologiques*

Elles sont présentes dans 14 % des cas. Leur reconnaissance et leur siège sont difficiles à préciser du fait des associations lésionnelles fréquentes (rachidiennes, cotyloïdienne ou des membres inférieurs). Dans deux tiers des cas, il s'agit d'atteinte tronculaire (tronc lombosacré, nerf sciatique). Mais les fractures déplacées du sacrum peuvent donner une atteinte des dernières racines sacrées à destinée périnéale.

■ *Lésions urologiques*

Une lésion urologique est associée dans 5 à 25 % des cas à une fracture du bassin, essentiellement chez l'homme.

Parmi les lésions urogénitales, la rupture urétrale est la plus fréquente (51 % des cas). Elle siège au niveau de la pars membrana au col de la vessie. Le diagnostic de lésion de l'urètre est suspecté devant la présence de sang au méat, l'impossibilité mictionnelle chez le blessé conscient et la présence d'un globe vésical. Le sondage vésical n'est jamais une urgence extrême. Dans les cas de fracture du bassin, il doit toujours être précédé d'une urétrographie rétrograde. On la réalise au moyen d'une sonde de Foley de petit calibre, non lubrifiée, et dont on gonfle le ballonnet de 1 à 2 mL de sérum physiologique dans la fossette naviculaire. L'injection de 25 à 30 mL de produit de contraste se fait sous faible pression avant la réalisation de clichés en incidence oblique de façon à dérouler l'urètre et vérifier son intégrité. Suivant l'importance des lésions, une dérivation des urines par un cathéter sus-pubien est le seul traitement, ou il est associé à une reconstruction opératoire de l'urètre dans un second temps.

Les ruptures de vessie sous- ou intrapéritonéales représentent 35 % des lésions urologiques dans les fractures du bassin et sont diagnostiquées lors de l'urétrographie rétrograde.

La recherche d'une lésion pédiculaire rénale devant une mutité rénale au TDM ou à la mini-UIV (urographie intraveineuse) ou une hématurie par une artériographie dans la perspective d'un geste de revascularisation n'a plus que de rares indications. En effet, le sauvetage du rein a rarement conduit à de bons résultats à long terme [26], et la néphrectomie doit être préférée dès la quatrième heure après le traumatisme. Les tentatives de revascularisation doivent être réservées aux atteintes bilatérales ou sur rein unique [37].

TRAUMATISMES CRANIOCÉRÉBRAUX

Les traumatismes craniocérébraux sont responsables d'une part importante des décès et exposent à une morbidité liée aux séquelles fonctionnelles parfois très sévères. La tomodensitométrie est indiquée chaque fois qu'il y a eu perte de connaissance initiale lors du traumatisme, ou que le patient présente des signes neurologiques déficitaires à l'examen clinique et/ou un GCS inférieur ou égal à 8. L'examen est réalisé sans injection de produit de contraste. Il précède donc l'examen tomodensitométrique éventuel du thorax ou de l'abdomen. Les lésions identifiables sont diverses : hématomes sous- ou extraduraux, contusion cérébrale, hémorragies sous-arachnoïdiennes ou intraventriculaires, zone d'ischémie ou encore pneumencéphalie signant la brèche méningée. Sur le plan osseux, les traits de fractures et les embarrures peuvent ainsi être définis précisément. L'imagerie permet d'évaluer les conséquences sur le parenchyme cérébral des différentes lésions, en particulier l'œdème (disparition des sillons corticaux, effacement des ventricules et/ou des citernes) et le syndrome de masse avec des signes d'engagement. Le tronc cérébral et la fosse postérieure sont moins bien étudiés que les régions supratentorielles par la tomodensitométrie. Pour ces localisations, l'examen le plus contributif est l'imagerie par résonance magnétique. Cependant, sa réalisation n'est pas toujours aisée chez le patient polytraumatisé en raison de la disponibilité de l'appareil, de son temps de réalisation et des problèmes techniques chez le patient intubé et ventilé.

TRAUMATISMES DU RACHIS

Tout polytraumatisé est traumatisé du rachis jusqu'à preuve du contraire. Ainsi, dès le ramassage, un collier cervical rigide est mis en place et le blessé est manipulé en monobloc. À l'arrivée du blessé, l'examen neurologique doit être rapide, complet, réalisé par des examinateurs expérimentés (chirurgien orthopédiste, neurochirurgien, réanimateur habitué) et si possible avant que le patient ne soit intubé. Souvent les blessés arrivent intubés et l'examen initial fait sur les lieux de l'accident est imprécis, ce qui peut poser des problèmes de décision thérapeutique. En cas de nécessité, sauf en cas de traumatisme crânien grave associé, le réanimateur pourra désédater le blessé, afin qu'un examen neurologique puisse être réalisé.

L'examen neurologique est important pour la décision opératoire et a aussi une valeur pronostique essentielle. Le score neurologique de

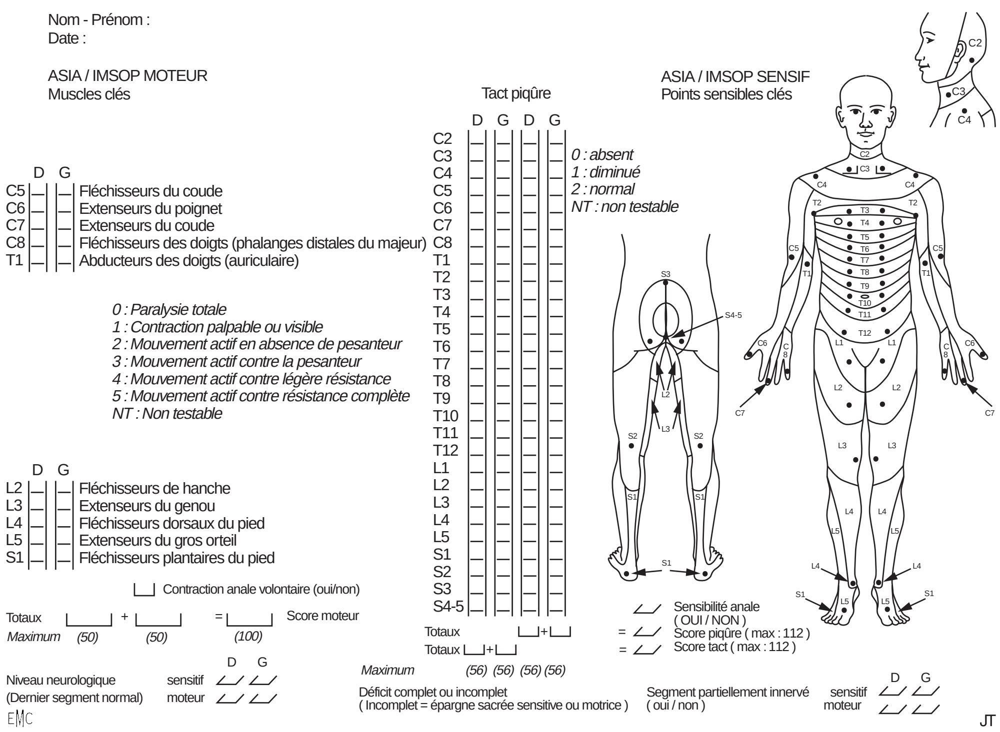

4 *Score ASIA (classification neurologique internationale des lésions médullaires ASIA-IMSOP). ASIA : American Spinal Injury Association ; IMSOP : International Medical Society of Paraplegia.*

l'ASIA (American Spinal Injury Association) est reproductible, fiable, et rapide *(fig 4)*. L'heure de l'examen et les conditions de sa réalisation sont notées. Les radiographies de tout le rachis sont réalisées, en s'attachant à bien explorer les zones douloureuses décelées par l'examen clinique. Certaines régions sont difficiles à explorer comme le rachis cervical supérieur (charnière occipitocervicale, odontoïde), la charnière cervicodorsale et le rachis dorsal. Les clichés centrés, le cliché bouche ouverte, les clichés dégageant la charnière cervicodorsale (traction sur les bras, incidence du nageur) doivent être pratiqués. Actuellement, le scanner permet au mieux d'explorer ces régions. La réalisation de coupes millimétriques avec reconstruction sur les charnières occipitocervicale et cervicodorsale doit être fortement recommandée. En cas de fracture, le scanner (avec reconstructions sagittales) permet de déterminer le type de lésions, leur étendue, leur stabilité et la présence de fragments intracanalaires.

La normalité des explorations radiologiques du rachis cervical ne permet pas toujours d'éliminer une lésion ligamentaire et ne dispense pas du collier cervical rigide jusqu'au retour d'une conscience normale et à la réalisation de clichés dynamiques à distance du traumatisme.

Nous rappelons quelques principes sur les indications chirurgicales en urgence des lésions du rachis.

En cas de lésions cervicales très instables avec déficit neurologique complet ou incomplet, de lésions dorsales avec déficit neurologique incomplet, de lésions du rachis lombaire avec déficit neurologique non radiculaire (cône médullaire), la décompression chirurgicale et la stabilisation sont urgentes. L'intervention doit être réalisée après avoir traité et éliminé les lésions mettant en jeu le pronostic vital à court terme ; en cas de traumatisme crânien grave, l'indication chirurgicale est discutée avec l'équipe (neurochirurgien, réanimateur).

En cas de lésions dorsales avec atteinte neurologique complète, beaucoup n'opèrent pas en urgence ces blessés, étant donné l'absence de récupération neurologique quasi certaine et du fait de la gravité du traumatisme thoracique souvent associé, qui fait courir des risques vitaux pendant l'intervention, souvent très hémorragique. Cependant il faut opérer sans tarder ces blessés de façon à faciliter le nursing et à éviter les complications du décubitus strict.

Les lésions rachidiennes instables sans déficit neurologique sont traitées le plus tôt possible dès que l'état du patient le permet. Pendant cette attente, les mesures de mobilisation en monobloc strict sont appliquées. Le rachis cervical peut être maintenu par un halo crânien, le rachis dorsal ainsi que le rachis lombaire peuvent être maintenus exceptionnellement si nécessaire dans une gouttière plâtrée.

TRAUMATISMES DES MEMBRES

L'ensemble des lésions des membres ne peut être décrit dans cet article. Passée la phase vitale, ce sont les lésions périphériques qui sont responsables des séquelles et de l'invalidité des blessés à long terme. Une partie de ces séquelles peut être évitée par la reconnaissance complète d'emblée, de toutes les lésions osseuses et articulaires et par l'élaboration d'une véritable stratégie chirurgicale. Pour leur traitement, il faut tenir compte de l'état général du patient initialement mais aussi de la nécessité d'éviter des interventions pendant la période critique secondaire, située vers le troisième et le cinquième jour, pendant laquelle la réaction inflammatoire est encore importante. Si le principe de stabiliser en un temps toutes les lésions fracturaires ou les luxations reste valable, il faut savoir s'adapter aux conditions générales du blessé (discussion multidisciplinaire avec le réanimateur et les différents chirurgiens intervenants) [9, 36], tenir compte des compétences de l'équipe chirurgicale, de sa disponibilité et de sa fatigue (plus de 60 % des accidents ont lieu la nuit). Afin de contourner ces difficultés, certaines équipes proposent une stabilisation rapide et temporaire de toutes les fractures des os longs par fixateur externe. L'ostéosynthèse définitive (si nécessaire) étant réalisée secondairement après avoir passé la phase initiale critique. Cependant, dans le cas de lésions étagées sur un membre, il faut s'efforcer de stabiliser tous les foyers fracturaires en une fois. La stabilisation d'une partie seulement des fractures expose au risque, en cas de complications cutanées ou septiques, de compromettre la synthèse secondaire des autres fractures de ce membre et par conséquent de laisser des foyers imparfaitement traités.

Étant donné la diversité des lésions et de leur association, on ne peut que proposer certaines orientations thérapeutiques.

À l'arrivée du patient, l'examen de tous les segments osseux (palpation), des articulations (mobilisation douce) et de l'état cutané (sans oublier la face postérieure) doit être systématique, soigneux et consigné sur l'observation. L'examen vasculaire (palpation des pouls) et neurologique doit être complet et consigné. Au terme de

l'examen, les lésions à radiographier sont déterminées, en sachant que les indications de radiographies seront « larges » chez les patients inconscients.

Les luxations sont réduites et immobilisées immédiatement, les fractures déplacées sont alignées et immobilisées. En cas de lésions vasculaires associées un grand nombre « d'ischémies initiales » sont levées par réalignement et immobilisation du membre. En cas de doute, une artériographie doit être réalisée rapidement soit en radiologie soit au bloc opératoire.

Les fractures ouvertes nécessitent immédiatement une désinfection cutanée et un pansement antiseptique occlusif. L'antibiothérapie et la prophylaxie antitétanique doivent être débutées. Les fragments osseux faisant issue par l'ouverture cutanée sont réintroduits après nettoyage.

De même, toutes les plaies doivent être désinfectées, pansées avec un pansement occlusif et compressif et si possible suturées. Négligées, elles peuvent entraîner un choc hémorragique, par une hémorragie distillante ; en particulier les plaies du cuir chevelu.

Durant la phase initiale, il faut traiter en priorité les fractures associées à des lésions vasculaires, les syndromes des loges, les fractures ouvertes ou avec menace cutanée, les plaies articulaires.

Dans le cas de fracture avec lésion vasculaire confirmée à l'artériographie, la stabilisation du foyer de fracture responsable de l'ischémie doit privilégier la rapidité au détriment de la qualité exacte de la réduction, afin de permettre la revascularisation la plus précoce possible. L'ostéosynthèse première est le plus souvent réalisée par fixateur externe. La réparation artérielle fait le plus souvent appel à une greffe veineuse, la suture artérielle directe terminoterminale étant rarement possible, sauf au membre supérieur au prix d'un raccourcissement du squelette. Le retour veineux doit être assuré. Les greffons vasculaires ou les sutures doivent être couverts par des parties molles de qualité. Enfin, des aponévrotomies de décharge sont le plus souvent nécessaires pour éviter les syndromes de loges ou diminuer leurs conséquences.

Durant la phase initiale et si l'état du patient le permet : les fractures des grands os longs sont synthésées ou au mieux immobilisées (plâtre, traction) afin de prévenir le risque d'embolie graisseuse. Les fractures instables de l'anneau pelvien sont stabilisées ; en cas d'impossibilité, elles sont mises en traction transosseuse ainsi que les fractures du cotyle.

Conclusion

La prise en charge d'un polytraumatisé est multidisciplinaire. Au-delà d'une simple association de compétences des différents intervenants, une équipe responsable et expérimentée doit développer des synergies d'actions propres à éviter des errements ou des séquences thérapeutiques inappropriées. Ceci repose sur l'élaboration de protocoles conjoints schématisant sous forme d'algorithme les interventions de chacun, les indications thérapeutiques et leur hiérarchie de réalisation. La diversité des structures d'accueil rend impossible la proposition d'un schéma type. Il importe de tenir compte des moyens disponibles tant humains que matériels au centre d'accueil pour concevoir le cheminement le plus efficace.

Références

[1] Abraham E, Shapiro M, Podolsky S. Central venous catheterization in the emergency setting. *Crit Care Med* 1983 ; 11 : 515-517

[2] Aprahamian C, Thompson BM, Finger WA, Darin JC. Experimental cervical spine injury model: evaluation of airway management and splinting techniques. *Ann Emerg Med* 1984 ; 13 : 584-587

[3] Audibert G. Indication des constituants du sang et évolution des pratiques transfusionnelles dans l'hémorragie du polytraumatisé. *Cah Anesthésiol* 1994 ; 3 : 391-394

[4] Baker SP, O'Neill B, Haddon W, Long WB. The injury severity score: a method for describing patients with multiple injuries and evaluating emergency care. *J Trauma* 1974 ; 14 : 187-196

[5] Beale RJ, Bryg DJ, Bihari DJ. Immunonutrition in the critically ill: a systematic review of clinical outcome. *Crit Care Med* 1999 ; 27 : 2799-805

[6] Bernabei AF, Levison MA, Bender JS. The effects of hypothermia and injury severity on blood loss during trauma laparotomy. *J Trauma* 1992 ; 33 : 835-839

[7] Bivins HG, Ford S, Bezmalinovic Z, Price HM, Williams JL. The effect of axial traction during orotracheal intubation of the trauma victim with an unstable cervical spine. *Ann Emerg Med* 1988 ; 17 : 25-29

[8] Bode PJ, Edwards MJ, Kruit MC, VanVugt AB. Sonography in a clinical algorithm for early evaluation of 1671 patients with blunt abdominal trauma. *AJR Am J Roentgenol* 1999 ; 172 : 905-911

[9] Bone LB, Johnson KD, Weigelt J, Scheinberg R. Early vs delayed stabilization of fractures: a prospective randomized study. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 336-340

[10] Boulanger BR, Rozycki GS, Rodiguez A. Sonographic assessment of traumatic injury. Future developments. *Surg Clin North Am* 1999 ; 79 : 1297-316

[11] Bracken MB, Shepard MJ, Holford TR, Léo-Summers L, Aldrich EF, Fazl M et al. Administration of methylprednisolone for 24 or 48 hours or Tirilazad Mesylate in the treatment of acute spinal cord injury: results of the third National Acute Spinal Cord Injury Study. *JAMA* 1997 ; 277 : 1597-1604

[12] Bracken MD, Shepard MJ, Collins WF, Holford TR, Young W, Baskin DS et al. A randomized, controlled trial of methylprednisolone or naloxone in the treatment of acute spinal cord injuriy: results of the second National Acute Spinal Cord Injury Study. *N Engl J Med* 1990 ; 322 : 1405-1411

[13] Brooks SW, Young JC, Cmolik B, Schina M, Dianzumba S, Townsend RN et al. The use of transoesophageal echocardiography in the evaluation of blunt chest trauma. *J Trauma* 1992 ; 32 : 761-768

[14] Buckley SL, Burkus JK. Computerized axial tomography of pelvic ring fractures. *J Trauma* 1987 ; 27 : 496-503

[15] Budd JS. Effect of seat belt legislation on the incidence of sternal fractures seen at the accident department. *Br Med J* 1985 ; 291 : 785

[16] Carli P, Lejay M. Réanimation initiale des traumatismes fermés du thorax. *Rev Prat* 1997 ; 47 : 951-957

[17] Chesnut RM. Guidelines for the management of severe head injury: what we know and what we think we know. *J Trauma* 1997 ; 42 (suppl 5) : 19S-22S

[18] Committee for coding and classification. Fracture and dislocation compendium orthopaedic trauma association. *J Orthop Trauma* 1996 ; 10 (suppl 1) : 66-70

[19] Criswell JC, Parr MJ, Nolan JP. Emergency airway management in patients with cervical spine injuries. *Anaesthesia* 1994 ; 49 : 900-903

[20] Cryer HM, Miller FB, Evers BM, Rouben LR, Seligson D. Pelvic fractures classification: correlation with hemorrage. *J Trauma* 1988 ; 28 : 973-979

[21] Daffner RH, Deeb ZL, Lupetin AR, Rothfus WE. Patterns of high speed impact injury in motor vehicle occupants. *J Trauma* 1988 ; 28 : 498-501

[22] Davis JR, Morrison AL, Perkins SE, Davis FE, Ochsner MG. Ultrasound : impact on diagnostic peritoneal lavage, abdominal computed tomography, and resident training. *Am Surg* 1999 ; 65 : 555-559

[23] Demetriades D, Gomez H, Velmahos GC, Asensio JA, Murray J, Cornwell EE 3rd et al. Routine helical computed tomographic evaluation of the mediastinum in high-risk blunt trauma patients. *Arch Surg* 1998 ; 133 : 1084-1088

[24] Dronen SC, Merigian KS, Hedges JR, Hoekstra JW, Borron SW. A comparison of blind nasotracheal and succinylcholine-assisted intubation in the poisoned patient. *Ann Emerg Med* 1987 ; 16 : 650-652

[25] Edouard A. Prise en charge hospitalière d'un traumatisme grave chez l'adulte. In : Samii K éd. Anesthésie-réanimation chirurgicale. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1995 : 1584-1594

[26] ElKhader K, Bouchot O, Mhidia A, Guille F, Lobel B, Buzelin JM. Injuries of the renal pedicle; is renal revascularization justified ? *Prog Uro* 1998 ; 8 : 995-1000

[27] Elliott DC, Rodriguez A, Moncure M, Myers RA, Shillinglaw W, Davis F et al. The accuracy of diagnostic laparoscopy in trauma patients: a prospective, controlled study. *Int Surg* 1998 ; 83 : 294-298

[28] Erbel R, Engberding R, Daniel W, Roelandt J, Visser C, Rennollet H. and the european cooperative study group for echocardiography. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989 ; 1 : 457-461

[29] Estorc J, Assef M, Metge L, Lopez FM, Edeljam JJ, D'Athis F. Traumatismes de l'abdomen. Intérêt de l'échographie abdominale en urgence. *Presse Méd* 1984 ; 13 : 2621-2623

[30] Fabian TC, Mangiante EC, Patterson CR, Payne LW, Isaacson ML. Myocardial contusion in blunt trauma: clinical characteristics, mean of diagnosis and implications for patients management. *J Trauma* 1988 ; 28 : 50-57

[31] Fang JF, Chen RJ, Lin BC, Hsu YB, Kao JL, Kao YC et al. Small bowel perforation: is urgent surgery necessary? *J Trauma* 1999 ; 47 : 515-320

[32] Ferjani M, Droc G, Dreux S, Arthaud M, Goarin JP, Riou B et al . Circulating cardiac troponine T in myocardial contusion. *Chest* 1997 ; 111 : 427-433

[33] Ferrada R, Birolini D. New concepts in the management of patients with penetrating abdominal wounds. *Surg Clin North Am* 1999 ; 79 : 1331-1356

[34] Ganz R, Krushell RJ, Jakob RP, Kuffer J. The antishock pelvic clamp. *Clin Orthop* 1991 ; 267 : 71-78

[35] Greenspan L, McLellan BA, Greig H. Abbreviated injury scale and injury severity score: a scoring chart. *J Trauma* 1985 ; 25 : 60-64

[36] Gumannenko E, Jerukhin J. General concepts of surgical treatment of severe multisystem injuries. *Clin Orthop* 1995 ; 16 : 320

[37] Haas CA, Spirnak JP. Traumatic renal artery occlusion: a review of the literature. *Tech Urol* 1998 ; 4 : 1-11

[38] Hak DJ, Olson SA, Matta JM. Diagnosis and management of closed internal degloving injurues associated with pelvic and acetabular fractures : The Morel-Lavallée lesion. *J Trauma* 1997 ; 42 : 1046-1051

[39] Hartley M. Cricoid pressure and potential cervical spine injuries. *Anaesthesia* 1993 ; 48 : 1113

[40] Hastings RH, Kelley SD. Neurologic deterioration associated with airway management in a cervical spine-injured patients. *Anesthesiology* 1993 ; 78 : 580-583

[41] Hastings RH, Marks JD. Airway management for trauma patients with potential cervical spine injuries. *Anesth Analg* 1991 ; 73 : 471-482

[42] Heath KJ. The effect on laryngoscopy of different cervical spine immobilisation techniques. *Anaesthesia* 1994 ; 49 : 843-845

[43] Herve C, Gaillard M, Huguenard P. Early medical care and mortality in polytrauma. *J Trauma* 1987 ; 27 : 1279-1285

[44] Horton WA, Fahy L, Charters P. Disposition of cervical vertebrae, atlanto-axial joint, hyoid and mandible during x-ray laryngoscopy. *Br J Anaesth* 1989 ; 63 : 435-438

[45] Hughes TM. The diagnosis of gastrointestinal tracts injuries resulting from blunt trauma. *Aust N Z J Surg* 1999 ; 69 : 770-777

[46] Jones PA, Andrews PJ, Midgely S, Anderson SI, Piper IR, Tocher JL et al. Measuring the burden of secondary insults in head-injured patients during intensive care. *J Neurosurg Anesthesiol* 1994 ; 6 : 4-14

[47] Josten CH, David A. Mesures d'urgence dans les lésions complexes de l'anneau pelvien. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 66-69

[48] Jurkowich GJ, Greiser WB, Luterman A, Curreri PW. Hypothermia in trauma victims: an omnious predictor of survival. *J Trauma* 1987 ; 27 : 1019-1024

[49] Kienlen J, De LaCoussaye JE. Management of multiple trauma in the emergency room. *J Chir* 1999 ; 136 : 240-251

[50] Kocher TM, Gurke L, Kuhrmeier A, Martinoli S. Misleading symptoms after a minor blunt chest trauma. Thoracoscopic treatment of diaphragmatic rupture. *Surg Endosc* 1998 ; 12 : 879-881

[51] Kompan L, Kremzar B, Gadzijev E, Prosek M. Effects of early enteral nutrition on intestinal permeability and the development of multiple organ failure after multiple injury (see comments). *Intensive Care Med* 1999 ; 25 : 157-161

[52] Korinek AM. Antibioprophylaxie chez le polytraumatisé. *Ann Fr Anesth Réanim* 1994 ; 13 (suppl) : S61-S66

[53] Kreipke DL, Gillespie KR, McCarthy MC, Mail JT, Lappas JC, Broadie TA. Reliability of indications for cervical spine films in trauma patients. *J Trauma* 1989 ; 29 : 1438-1439

[54] Kushner M, Nencini P, Reivich M, Rango M, Jamieson D, Razekas et al. Relation of hyperglycemia early in ischemic brain infarction to cerebral anatomy, metabolism and clinical outcome. *Ann Neurol* 1990 ; 28 : 129-135

[55] Lam AM, Winn HR, Cullen BF, Sunding N. Hyperglycemia and neurological outcome in patients with head injury. *J Neurosurg* 1991 ; 75 : 545-551

[56] Livingston DH, Malangoni MA. An experimental study of susceptibility to infection after hemorrhagic shock. *Surg Gynecol Obstet* 1989 ; 168 : 138-142

[57] Livingston DH, Shumate CR, Polk HC, Malangoni MA. More is better, antibiotic management after hemorrhagic shock. *Ann Surg* 1988 ; 208 : 451-457

[58] Lowry K, Coppel DL. The management of chest trauma. *Curr Anesth Crit Care* 1989 ; 1 : 26-31

[59] Luna GK, Maier RV, Pavlin EG, Anardi D, Copass MK, Oreskovich MR. Incidence and effects of hypothermia in seriously injured patients. *J Trauma* 1987 ; 27 : 1014-1018

[60] Mangiante EC, Hoots AV, Fabian TC. The percutaneous common femoral vein catheter for volume replacement in critically injured patients. *J Trauma* 1988 ; 28 : 1644-1649

[61] Marmarou A, Anderson RL, Ward JD, Young HF. Impact of ICP instability and hypotension on outcome in patients with severe head trauma. *J Neurosurg* 1991 ; 75 (suppl) : S59-S66

[62] Maurette P, Masson F, Nicaud V, Cazaugade M, Garros B, Tiret L et al. Posttraumatic disablement: a prospective study of impairment, disability, and handicap. *J Trauma* 1992 ; 33 : 728-736

[63] Mirvis SE, Shanmuganathan K, Buell J, Rodriguez A. Use of spiral computed tomography for the assessment of blunt trauma patients with potential aortic injury. *J Trauma* 1998 ; 45 : 922-930

[64] Moeschler O, Ravussin P. Anesthésie du patient avec traumatisme du rachis cervical. *Ann Fr Anesth Réanim* 1992 ; 11 : 657-665

[65] Nolan JP, Wilson ME. Orotracheal intubation in patients with potential cervical spine injury: an indication for the gum elastic bougie. *Anaesthesia* 1993 ; 48 : 630-633

[66] Nordin JY. Fractures de l'anneau pelvien. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1990 : 187-203

[67] Nordin JY, Court C. Indications thérapeutiques dans les traumatismes du bassin. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 (suppl 3) : 99-101

[68] Patel A. Polytraumatisé. Abrégé de traumatologie. Paris : Masson, 1976

[69] Patt A, McCroskey BL, Moore EE. Hypothermia-induced coagulopathies in trauma. *Surg Clin North Am* 1988 ; 68 : 775-785

[70] Pell M, Flynn WJ, Jr, Seibel RW. Is colostomy always necessary in the treatment of open pelvic fractures, *J Trauma* 1998 ; 45 : 371-373

[71] Pennal GF, Tile M, Waddell J, Garside H. Pelvic disruption: assessment and classification. *Clin Orthop* 1990 ; 151 : 12-21

[72] Pfenninger EG, Lindner KH. Arterial blood gases in patients with acute head injury at the accident site and upon hospital admission. *Acta Anaesthesiol Scand* 1991 ; 35 : 113-122

[73] Pinet F, Tabib A, Clermont A, Loire F, Motin J, Artru F. Post-traumatic-shock lung: postmortem microangiographic and pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1982 ; 139 : 449-454

[74] Pohlemann T, Kiessting B, Gansslen A, Tscherne H. The Hannover experience in management of pelvic fractures. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 69-79

[75] Quickley RL. Thoracentis and chest tube drainage. *Crit Care Clin* 1995 ; 11 : 111-126

[76] Recommandations pour la pratique clinique:Remplissage vasculaire au cours des hypovolémies relatives ou absolues. *Réan Urg* 1997 ; 6 (3 bis) : 335-341

[77] Reed RL, Ericsson CD, Wu A, Miller-Crotchett P, Fisher RP. The pharmacokinetics of prophylactic antibiotics in trauma. *J Trauma* 1992 ; 32 : 21-27

[78] Riou B, Goarin JP. Traumatismes thoraciques. In : Samii Kéd. Anesthésie-réanimation chirurgicale. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1995 : 1606-1614

[79] Roberge RJ, Wears RC, Kelly M, Evans TC, Kenny MA, Daffner RD et al. Selective application of cervical spine radiography in alert victims of blunt trauma: a prospective study. *J Trauma* 1988 ; 28 : 784-787

[80] Rosomoff HL, Kochanek PM, Clark R, Dekosky ST, Ebmeyer U, Grenvik ANA et al. Resuscitation from severe brain trauma. *Crit Care Med* 1996 ; 24 (suppl 2) : 48S-56S

[81] Rothenberger DA, Fischer RP, Strate RG, Valasco R, Perry JF. The mortality associated with pelvic fracture. *Surgery* 1978 ; 84 : 356-361

[82] Rothlin MA, Naf R, Amgnerd M, Candinas D, Frick T, Trentz O. Ultrasound in blunt abdominal and thoracic trauma. *J Trauma* 1993 ; 34 : 488-495

[83] Scannell G, Waxman K, Tominaga G, Barker S, Annas C. Orotracheal intubation in trauma patients with cervical fractures. *Arch Surg* 1993 ; 128 : 903-906

[84] Schild HH, Strunk H, Weber W, Stoerkel S, Dol G, Hein K et al . Pulmonary contusion: CT vs plain radiograms. *J Comput Assist Tomogr* 1989 ; 13 : 417-420

[85] Schmeid H, Kurz A, Sessler DI, Kozek S, Reiter A. Mild hypothermia increases blood loss and transfusion requirements during total hip arthroplasty. *Lancet* 1996 ; 347 : 289-292

[86] Sellick BA. Cricoid pressure to control regurgitation of stomach contents during induction of anaesthesia. *Lancet* 1961 ; 1 : 404-406

[87] Shatney CH, Brunner RD, Nguyen TQ. The safety of orotracheal intubation in patients with unstable cervical spine fracture or high spinal cord injury. *Am J Surg* 1995 ; 170 : 676-680

[88] Smith MD, Cassidy JM, Souther S, Morris EJ, Sapin PM, Johnson SB et al. Transoesophageal echocardiography in the diagnosis of traumatic rupture of the aorta. *N Engl J Med* 1995 ; 332 : 356-362

[89] Taskinen SO, Salo JA, Halttunen PE, Souvikarvi AR. Tracheobronchial rupture due to blunt chest trauma: a follow-up study. *Ann Thorac Surg* 1989 ; 48 : 848-851

[90] Tenzer ML. The spectrum of myocardial contusion: a review. *J Trauma* 1985 ; 25 : 620-627

[91] Trunkey D. Initial treatment of patients with extensive trauma. *N Engl J Med* 1991 ; 324 : 1259-1263

[92] Van Niekerk J, Goris RJ. Management of the trauma patient. *Clin Intensive Care* 1990 ; 1 : 32-36

[93] Vichard P, Mirbey J. Proposition d'une classification pronostique des volets thoraciques. *Chirurgie* 1984 ; 110 : 807-816

[94] Vignon P, Rambaud G, Francois B, Preux PM, Lang RM, Gastinne H. Quantification of traumatic hemomediastinum using transesophageal echocardiography: impact on patient management. *Chest* 1998 ; 113 : 1475-1480

[95] Vigue B, Ract C. Monitorage cérébral du traumatisé crânien. In : Conférences d'actualisation. 40e congrès national d'anesthésie et de réanimation. Paris : Elsevier-SFAR, 1998

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-033-C-10

Polytraumatisme de l'enfant

B de Billy
P Chrestian
E Garnier

Introduction

La définition du polytraumatisme est très stricte. Il s'agit d'un enfant qui présente plusieurs lésions dont une au moins engage le pronostic vital. Un chapitre spécifique à l'enfant est nécessaire en raison de la réponse physiopathologique différente et d'une prise en charge chirurgicale avec des techniques spécifiques à l'enfant. La prise en charge récente de ces enfants polytraumatisés a été profondément remaniée en raison de l'évolution des techniques d'imagerie médicale. C'est ainsi que les actes chirurgicaux à visée exploratrice ont disparu. Le chirurgien viscéraliste opère moins, il gère l'imagerie, et la surveillance induite par ces techniques conservatrices nécessite une connaissance parfaite de la symptomatologie pédiatrique. Le neurochirurgien garde la priorité par ses indications sur l'organe responsable de la majorité des séquelles, mais une place prépondérante est dorénavant faite aux traitements médicaux et à la réanimation.

Le chirurgien-orthopédiste bouleverse ces indications, il doit rétablir la cohésion squelettique pour faciliter la mobilisation et l'accès à tous les moyens d'investigation et de réanimation. C'est ainsi que les entraves habituelles telles que les tractions, les plâtres peuvent disparaître au profit d'ostéosynthèses qui permettent la réalisation des images nécessaires à la surveillance de l'enfant.

Le facteur temps est modifié en raison de la possibilité nouvelle de décision en temps réel au cours de l'exploration diagnostique.

Le problème qui reste à résoudre actuellement est moins du domaine de la technique chirurgicale que de la stratégie diagnostique et thérapeutique.

Les mesures de prévention concernant les accidents de l'enfant ont porté leurs fruits et le nombre d'enfants polytraumatisés baisse certainement, mais des exigences sociales, malgré la gravité des lésions initiales, imposent au chirurgien-réanimateur un parcours sans faute dans la continuité des soins depuis le lieu de l'accident jusqu'à la réhabilitation.

Épidémiologie

La définition très stricte de cette pathologie rend le recueil de données délicat et il n'existe pas, en France, de registre permettant d'avoir une idée sur l'évolution du nombre de polytraumatismes pédiatriques. La littérature étrangère fait état d'un accroissement de pathologies liées aux armes à feu. Face à l'absence de notion sur l'évolution du nombre de polytraumatismes, il faut garder à l'esprit plusieurs points forts concernant l'accident grave de l'enfant.

Le traumatisme grave représente 40 % de la traumatologie de l'enfant. La traumatologie est toujours la première cause de mortalité de l'enfant de plus de 1 an dans les pays industrialisés. Un tiers des décès est lié à un traumatisme et ce chiffre est de 50 % si l'on considère la tranche d'âge de 1 à 19 ans. Le profil lésionnel de l'enfant peut être déterminé en fonction des circonstances de l'accident mais aussi en fonction de sa tranche d'âge.

Chez l'enfant de moins de 2 ans, il faut toujours évoquer la possibilité d'un infanticide ou d'une maltraitance. Les chutes de lieu élevé se rencontrent chez les enfants de moins de 5 ans. Au-delà de 5 ans, la traumatologie routière est la principale cause des accidents. Il s'agit le plus souvent d'accidents de la voie publique avec des enfants victimes, piétons ou à vélo.

Il y a certainement une diminution du nombre d'accidents de la voie publique en raison des limitations de vitesse en ville, mais une pathologie spécifique liée au mode d'ancrage des enfants est apparue : traumatismes par ceinture ventrale et traumatismes cervicaux.

Les accidents sportifs sont en constante évolution avec une augmentation due à l'importance de la pratique sportive et la diffusion de la pratique du VTT (vélo tout-terrain) ainsi que des sports pratiqués à grande vitesse ou à haute énergie comme le ski de piste. Enfin, les accidents agricoles restent souvent sévères. Le dernier facteur est l'amélioration des moyens de ramassage et de conditionnement initial qui conduisent les équipes chirurgicales à prendre en charge des enfants plus gravement atteints. Il y a donc une situation paradoxale où l'événement devient plus rare mais avec des lésions peut-être plus sévères et une exigence de résultats plus importante.

Physiopathologie

DE LA VISION ANATOMIQUE À L'APPROCHE BIOLOGIQUE *(fig 1)*

Le polytraumatisme est un modèle unique, quasi expérimental, d'agressions multiples concomitantes sur un organisme préalablement sain. C'est la sommation des lésions qui va entraîner la faillite de l'organisme. L'enfant est différent de l'adulte, bien sûr en raison de ces proportions, mais surtout en raison d'une réponse physiopathologique spécifique. On peut découper le traumatisme initial en quatre types d'agressions simultanées : hémorragie, hypoxie, stress et douleur.

Benoît de Billy : Praticien hospitalier, chirurgien des Hôpitaux.
Emmanuelle Garnier : Chef de clinique-assistante.
Service de chirurgie pédiatrique et orthopédique (professeur D Aubert), hôpital Saint-Jacques, centre hospitalier universitaire, 2, place Saint-Jacques, 25030 Besançon cedex, France.
Pierre Chrestian : Chirurgien-orthopédiste pédiatrique, clinique Résidence du Parc, 13010 Marseille, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : de Billy B, Chrestian P et Garnier E. Polytraumatisme de l'enfant. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-033-C-10, 2000, 13 p.

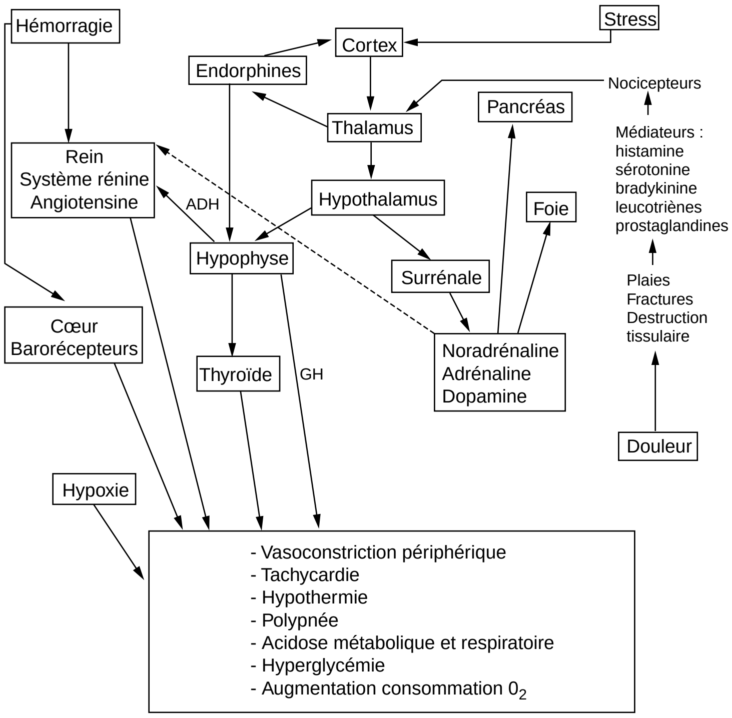

1 *Schéma simplifié de la réponse physiopathologique. Flèches pleines : actions inductrices ; flèches pointillées : actions freinatrices ; ADH : antidiuretic hormone ; GH : growth hormone.*

La réponse de l'organisme a pour but de préserver la vascularisation et l'oxygénation des organes nobles (cerveau et cœur). Le tableau clinique initial associe : vasoconstriction périphérique (particulièrement importante chez l'enfant) qui permet de maintenir un certain temps la tension artérielle, tachycardie, hypothermie, sueur, polypnée, acidose métabolique et respiratoire, hyperglycémie, augmentation de la consommation d'oxygène. La réanimation initiale doit compenser ces modifications par la ventilation et l'apport massif d'oxygène, la lutte contre l'acidose métabolique et respiratoire et la limitation des apports glucidiques. Ce système de compensation physiopathologique « fonctionne » pendant quelques heures au-delà desquelles, si la correction n'est pas effectuée, les effets bénéfiques de cette régulation deviennent nocifs et entraînent le syndrome de déficience polyviscérale qui, chez l'enfant plus particulièrement, est irrattrapable.

Prise en charge d'un enfant polytraumatisé *(fig 2)*

RAMASSAGE, CONDITIONNEMENT ET TRANSPORT

L'analyse des causes de décès chez l'enfant polytraumatisé [94] révèle que la moitié de ces décès est quasiment immédiate sur le lieu de l'accident en raison de grands traumatismes neurologiques centraux ou de traumatismes cardiovasculaires importants. Vingt pour cent des décès sont tardifs par défaillance multiviscérale ou pathologie infectieuse. Il existe une frange de 30 % de décès précoces par trauma crânien, par hémorragie ou asphyxie, qui représente la proportion d'enfants pour lesquels un effort supplémentaire doit être envisagé et constitue sans doute la population des décès « évitables ». Le pronostic vital et fonctionnel dépend étroitement de la vitesse d'intervention, de la rapidité de la réanimation initiale. Le problème que pose l'enfant polytraumatisé est la spécificité propre de la réanimation pédiatrique et la difficulté technique que représentent les gestes initiaux de réanimation. Il faut donc des réanimateurs formés aux techniques pédiatriques. Il est toujours licite de développer des programmes de formation et d'entraînement spécifiques à la réanimation de l'enfant.

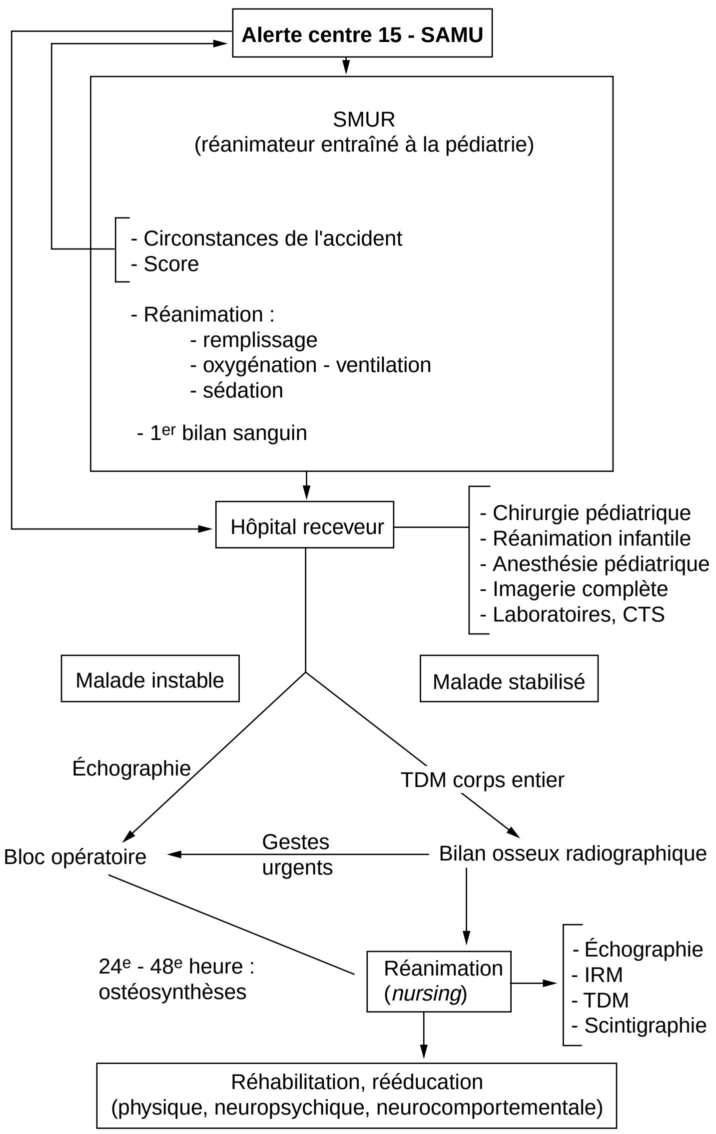

2 *Organigramme du circuit « idéal » de prise en charge d'un enfant polytraumatisé. SMUR : service médical d'urgence et de réanimation ; TDM : tomodensitométrie ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; CTS : centre de transfusion sanguine.*

Examen clinique

Il reste fondamental et essentiel, même s'il doit être restreint en raison de la vitesse nécessaire de la mise en œuvre des moyens de réanimation initiaux. Il doit être systématique. Il comporte la prise de paramètres vitaux, un examen neurologique initial avec l'établissement du score de Glasgow dans son adaptation pédiatrique *(tableau I)*. Il faut insister sur l'examen neurologique périphérique à la recherche de lésions médullaires. Si l'auscultation et la répercussion thoraciques sont indépendantes de l'état neurologique, la palpation abdominale initiale est très importante avant toute sédation, car elle seule renseigne sur une éventuelle réaction péritonéale ou une défense abdominale. Le reste de l'examen clinique met en évidence une hémorragie extériorisée à comprimer, des fractures qu'il faut immédiatement immobiliser sur attelle.

Recueil des circonstances de l'accident

Il est important car il permet d'avoir une idée sur la violence du traumatisme, sur le mécanisme de l'accident, il permet de connaître l'état des autres victimes et mentionne éventuellement le décès d'un des parents dans l'accident. On peut ainsi, en fonction de l'âge de l'enfant et des circonstances de la survenue de l'accident, établir un portrait-robot avec les lésions principales auxquelles il faut s'attendre, à savoir un traumatisme à prédominance céphalique ou un polytraumatisme avec prédominance sur un hémicorps.

Tableau I. – Échelle de Glasgow avec sa modification pédiatrique. Un score inférieur à 8 indique un traumatisme crânien grave.

	Échelle adulte	Échelle pédiatrique	
Ouverture des yeux :			
- spontanée	4		
- à la demande	3	comme chez l'adulte	
- à la douleur	2		
- aucune	1		
Meilleure réponse verbale :			
- orientée	5	orientée	5
- confuse	4	mots	4
- inappropriée	3	sons	3
- incompréhensible	2	cris	2
- aucune	1	aucune	1
Meilleure réponse motrice :			
- obéit aux ordres	6		
- localise la douleur	5		
- inadaptée	4	comme chez l'adulte	
- flexion à la douleur	3		
- extension à la douleur	2		
- aucune	1		

Tableau II. – *« Pediatric trauma score ».*

Items	+ 2	+ 1	- 1
Poids (kg)	> 20	10-20	< 10
Liberté des voies aériennes	normale	maintenue	non maintenue
Pression artérielle systolique (mmHg)	> 90	50-90	< 50
État neurologique	réveillé	obnubilé	comateux
Plaie	0	minime	majeure
Fracture	0	fermée	ouverte

Pour un score inférieur à 2, la mortalité est de 100 %. Un score inférieur à 6 est synonyme d'augmentation de la mortalité (Tepas [91]).

Tableau III. – *« Revised trauma score ».*

Score	GCS	Pression artérielle systolique (mmHg)	Fréquence respiratoire (R/min)
4	13-15	> 89	> 29
3	9-12	76-89	10-29
2	6-8	50-75	6-9
1	4-5	1-49	1-5
0	3	0	0

GCS : Glasgow coma score.

■ *Scores*

Ils sont relativement peu utilisés en France, probablement à tort. En dehors de l'échelle de Glasgow, deux scores sont particulièrement intéressants chez l'enfant : le *pediatric trauma score (tableau II)* et le *revised trauma score (tableau III)*.

L'utilisation rationnelle d'un score permet :

– de transmettre un bilan traumatique initial ;

– de donner le degré d'urgence ;

– de prévenir le site d'accueil ;

– d'orienter l'enfant. Pour certains, un score PTS (pression télésystolique) ou un score de Glasgow inférieurs à 8 sont des indications de transfert dans les centres chirurgicaux pédiatriques [16].

Ils ont un intérêt pour toutes les études cliniques et pour les travaux d'évaluation.

■ *Réanimation et conditionnement*

La réanimation initiale repose sur quatre volets [23, 68, 69, 104].

Traitement de la détresse respiratoire
Dégagement des voies aériennes supérieures

Les conditions anatomiques du larynx de l'enfant font que cette détresse respiratoire est très souvent due à un encombrement des voies aériennes supérieures, surtout si l'enfant est comateux. Les gestes à effectuer sont :

– immobilisation du cou par un collier cervical non compressif ;

– aspiration et dégagement des voies aériennes ;

– luxation maxillaire ;

– intubation orotrachéale en appliquant la manœuvre de Sellick (clampage de l'œsophage par pression sur le cartilage cricoïde) pour éviter toute inhalation, toujours précédée par une ventilation avec préoxygénation au masque et une sédation.

Il est fondamental que le réanimateur amené à effectuer ces gestes connaisse toutes les techniques spécifiques à l'enfant et qu'en cas d'intubation difficile, il puisse avoir recours à l'intubation rétrograde, la ponction trachéale percutanée, voire la trachéotomie. L'intubation nasotrachéale est déconseillée en raison de dégâts potentiels sur la face. Une autre particularité de l'enfant est la détresse respiratoire liée à une distension gastrique qui rend systématique la mise en place d'une sonde gastrique.

Respiration

C'est le traitement d'un pneumo- ou d'un hémothorax compressif qui est la deuxième cause de détresse respiratoire. Le diagnostic repose sur la cyanose (qui peut être absente en cas d'hémorragie importante), la distension jugulaire et surtout la baisse du murmure ventilatoire et la présence d'un tympanisme. Le drainage ou la ponction à l'aiguille doivent être effectués sur les lieux du ramassage.

Hémodynamique

La réponse physiopathologique de l'enfant à l'hémorragie est le maintien d'une bonne tension artérielle en raison d'une importante vasoconstriction. Celle-ci peut être normale jusqu'à une spoliation sanguine de 25 à 30 % de la masse sanguine. Inversement, lors de la décompensation de ce processus, l'arrêt cardiaque est en règle générale plus difficile à réanimer. Il faut donc se fier plus au rythme cardiaque qu'à la mesure de la tension artérielle, d'autant plus délicate à effectuer que l'enfant est petit. Une hémorragie externe est un diagnostic facile et doit être traitée par compression. Une plaie importante du scalp peut à elle seule engager le pronostic vital.

Le remplissage : l'abord vasculaire peut être très délicat chez le petit enfant. En règle générale, il faut obtenir deux voies veineuses de bon calibre, la ponction par cathéter peut être faite à distance du thorax en région fémorale qui est une bonne voie d'attente et permet une réanimation initiale. Si les abords périphériques ne sont pas possibles rapidement, il existe la possibilité d'une perfusion intraosseuse qui se fait dans le tibia sur la face antéro-interne au tiers supérieur du tibia, à distance de l'apophyse tibiale antérieure [6, 35]. Cette voie d'abord tolère de gros débits pouvant aller jusqu'à 100 mL/h chez le nourrisson. Il s'agit d'une voie d'attente qui ne doit pas être maintenue au risque d'induire des complications infectieuses. Le soluté de remplissage utilisé en France est le Ringer Lactate® et les colloïdes type Elohes®, administrés par bolus de 20 mL/kg en 10 minutes répété trois ou quatre fois de suite. L'absence de réponse au remplissage traduit une hémorragie persistante importante ou la création d'un troisième secteur. Les solutés glucosés sont contre-indiqués en cas de traumatisme crânien [63, 68].

Il faut connaître l'existence du pantalon antichoc qui, par la compression exercée sur les membres inférieurs, permet de récupérer un certain volume sanguin et peut constituer une solution d'attente le temps du transport en milieu spécialisé.

Sur le plan orthopédique, seules les associations fracturaires ou la fracture du bassin peuvent être responsables d'hémorragies importantes.

État de conscience

L'examen neurologique initial est sommaire et permet d'établir l'échelle de Glasgow [58]. L'intubation et la ventilation assistée sont d'indication très large en cas de traumatisme crânien. L'instauration d'une sédation à visée de protection cérébrale se fait sur les lieux de l'accident. L'immobilisation de l'enfant se fait dans un matelas-coquille. Il faut, dans la mesure du possible, déshabiller l'enfant et le réchauffer par la couverture isotherme. Un premier bilan sanguin est prélevé comportant : détermination du groupe, numération formule sanguine avec hématocrite et bilan ionique initial. Ce bilan est fourni à l'hôpital receveur.

PRISE EN CHARGE HOSPITALIÈRE

Les spécificités liées à la prise en charge de ces enfants rendent leur transfert en centre spécialisé pédiatrique impératif avec des spécialités chirurgicales, médicales et d'imagerie [37, 53, 76, 85]. Il faut insister sur plusieurs points déjà établis et qui restent valables, à savoir :

– unité de lieu pour la prise en charge de ces enfants ;

– disponibilité immédiate de tous les intervenants ;

– parfaite coordination entre les équipes ;

– nécessité de définir un coordinateur qui peut varier en fonction des situations et assure la responsabilité de la coordination des explorations et de la prise en charge. Il est en outre le référent privilégié vis-à-vis de la famille dont l'accueil doit être prévu [14] ;

– répartition préalable des tâches de chacun des membres de l'équipe médicale et paramédicale.

Ces conditions nous paraissent indispensables pour atteindre le niveau de compétence nécessaire à la prise en charge de ces traumatismes. À l'arrivée dans ce centre spécialisé, une nouvelle évaluation clinique est effectuée. Le conditionnement est complété par la mise en place d'un drainage urinaire dont la seule contre-indication est la présence d'un globe vésical avec urétrorragie qui impose le drainage sus-pubien. Tous les gestes qui n'ont pu être effectués lors du ramassage le sont à ce moment avec immobilisation des fractures sur attelle, mise en route d'un traitement antalgique en préférant les anesthésiques locorégionaux. L'ensemble de ces gestes ainsi que ce bilan clinique doivent être rapides et ne pas différer la mise en route du bilan lésionnel et l'accès à l'imagerie. Il y a deux cas de figure :

– enfant instable à hémodynamique mal compensée par une hémorragie soit externe évidente, soit interne thoracique ou abdominale. C'est le cas des grands fracas thoraciques avec rupture d'artère pulmonaire, des lésions spléniques et surtout hépatiques majeures ou des plaies des gros troncs vasculaires essentiellement fémoraux. Seule une échographie abdominale peut être pratiquée en sas de réanimation pour confirmer la localisation de l'hémorragie et l'enfant doit être transféré immédiatement au bloc opératoire pour un geste d'hémostase. Ce cas est exceptionnel en raison de la faible masse sanguine des enfants qui malheureusement décèdent le plus souvent avant l'arrivée à l'hôpital ;

– l'autre cas de figure est l'enfant stabilisé hémodynamiquement par la réanimation initiale dont l'état neurologique est maîtrisé par le traitement médical et là, le bilan lésionnel est possible. L'enfant est alors transféré dans une unité d'imagerie, accompagné de l'équipe chirurgicale et médicale qui poursuit la réanimation et oriente les examens à venir.

Imagerie diagnostique

L'exploration des lésions doit être complète, exhaustive et rapide. Actuellement, l'ensemble du bilan peut être mené de manière non invasive. La chronologie de l'exploration doit aller des lésions vitales puis, secondairement, aux lésions dites fonctionnelles. À l'heure actuelle, l'examen qui répond le mieux à cet impératif est la tomodensitométrie (TDM) qui permet de faire une exploration

3 *Topogramme abdominopelvien. Fracture du bassin.*

4 *Topogramme cervical de profil. La qualité de l'image permet de visualiser une fracture déplacée.*

rapide de l'axe vital céphalo-cervico-thoraco-abdominal. Le bilan des lésions périphériques est fait secondairement en radiologie standard.

TDM

L'accès à cet examen nécessite des locaux adaptés et une disponibilité de l'équipe d'imagerie. On préfère un examen scanographique à rotation continue qui, une fois le malade installé, permet d'obtenir l'ensemble des coupes nécessaires en quelques minutes. Cet examen peut faire le diagnostic des lésions urgentes. Nous proposons le protocole suivant après clampage de la sonde urinaire :

– visualisation par topogramme face (*scout-view*) et profil du thorax et de l'abdomen. Ceci permet de détecter une lésion importante qui serait jusqu'à présent passée inaperçue telle qu'un volumineux pneumothorax ou pneumopéritoine, une fracture du bassin *(fig 3)* ;

– topogramme cervical de profil pour dépister les lésions majeures du rachis cervical en particulier supérieur *(fig 4)* ;

– coupes cérébrales sans injection. Les lésions hémorragiques sont spontanément hyperdenses *(fig 5)* ;

– imagerie du thorax et de l'abdomen selon la séquence suivante :

  – coupes abdominales sans injection pour faire le diagnostic des hématomes (lésions hyperdenses) du foie, de la rate, des reins et du pancréas ;

5 *Scanner cérébral sans injection. Œdème majeur avec signes d'hypertension intracrânienne.*

– coupes thoracoabdominales après injection de produit de contraste. On obtient alors un rehaussement des parenchymes sains, ce qui visualise mieux les fractures des organes pleins (foie, rein et rate) *(fig 6)*.

Les capacités actuelles de cette technique permettent d'avoir une sensibilité proche de 100 %. Elle fait le diagnostic des épanchements liquidiens, donne leurs origines, retrouve les épanchements gazeux abdominaux ou thoraciques, même de faible importance. On peut aussi, par injection en bolus, visualiser les gros vaisseaux tels que la crosse de l'aorte. En fin d'examen, un bilan néphrographique fait le diagnostic d'un rein muet ou d'une lésion parenchymateuse *(fig 7)*. Quelques coupes en regard du pédicule rénal remplacent avantageusement l'artériographie. Il faut cependant éviter quelques pièges :

– se contenter d'un scanner cérébral et reporter à un autre type d'imagerie l'examen thoracoabdominal ;

– ne pas faire un examen trop long avec, en particulier, de nombreuses coupes diagnostiques au niveau du rachis. On peut tout au plus effectuer quelques coupes au niveau de C1-C2 ou d'une lésion rachidienne osseuse vue au topogramme.

Clichés standards osseux

Ces clichés sont effectués de préférence sur une table de radiographie où la qualité des images est nettement meilleure qu'une exploration faite dans un service de réanimation avec un appareil portable. Il est impératif que le chirurgien soit présent pour aider au positionnement du malade. Il faut s'efforcer d'avoir les clichés les plus orthogonaux possible et s'évertuer à faire tourner le rayon X autour du malade plutôt que d'utiliser des positionnements dangereux.

Certains clichés restent systématiques, comme les radiographies de l'ensemble du rachis et du bassin, avec en particulier dégagement de l'odontoïde et de la jonction cervicodorsale, un rachis dorsolombaire bien visualisé surtout sur les clichés de profil. Le reste des clichés nécessaires est guidé par l'examen clinique.

Échographie

Elle est quelquefois le seul examen praticable en cas d'urgence extrême et permet de confirmer la présence d'un épanchement important en donnant sa localisation thoracique ou abdominale.

6 *Coupes abdominales injectées.*
A. Fracture avec éclatement du foie.
B. Fracture du rein droit.
C. Fracture de rate.

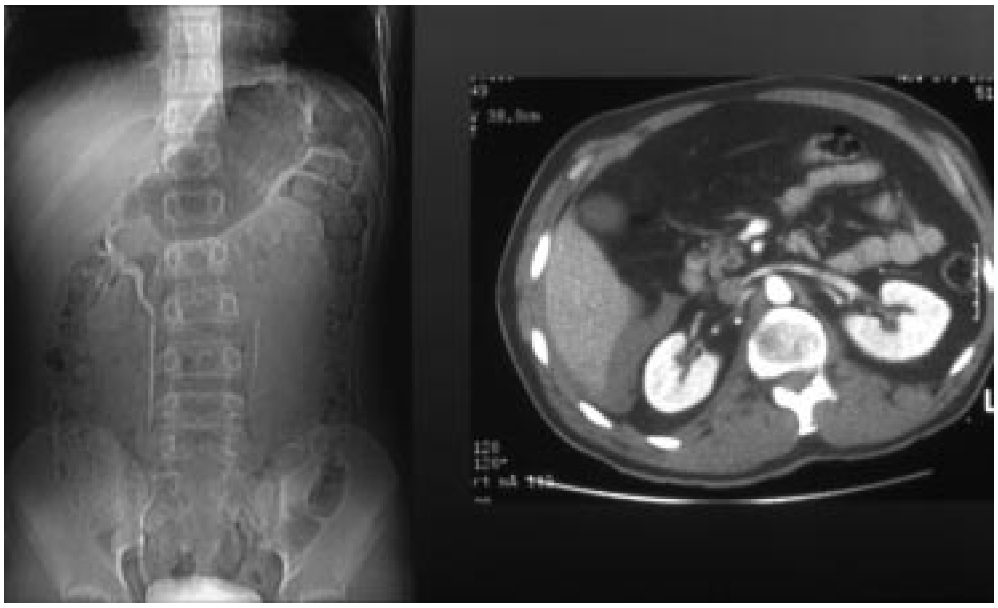

7 *Temps néphrographique. Vessie intacte.*

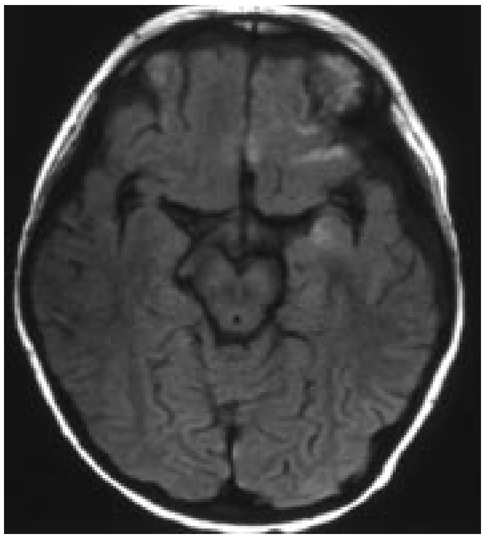

8 *Imagerie par résonance magnétique cérébrale à 10 jours (même enfant que sur la figure 5).*

Dans le cas habituel de l'enfant stabilisé par la réanimation, sa réalisation première est inutile dans la mesure où, si elle est très sensible pour le diagnostic positif d'un épanchement, elle est en revanche médiocre dans la définition de son origine. C'est ainsi que toute échographie objectivant un épanchement doit conduire à un examen scanographique qui permet d'en préciser l'origine.

Elle reste fondamentale, en revanche, en raison de sa maniabilité dans la surveillance des lésions abdominales. L'échographie cardiaque, quant à elle, est précieuse pour explorer un hémopéricarde.

Artériographie

L'artériographie préconisée autrefois en cas de rein muet est remplacée avantageusement par des coupes au scanner faites en regard du pédicule rénal avec injection en bolus de produit de contraste. Elle garde son importance dans une exceptionnelle nécessité d'embolisation. Il faut garder à l'esprit qu'elle est très dangereuse chez l'enfant en raison du risque de spasmes vasculaires qu'elle peut provoquer.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM est irremplaçable en dehors du cadre de l'urgence *(fig 8)*. Elle est réalisable après ostéosynthèse à condition d'explorer un organe à distance du matériel métallique ou d'utiliser des implants non ferromagnétiques, indispensables au rachis en cas de lésion médullaire. L'IRM en urgence est de réalisation difficile en raison du temps qu'elle nécessite, du matériel de réanimation qu'il faut introduire dans la salle, de la difficulté de surveillance à distance des patients. Les progrès techniques permettent rapidement un accès plus facile et une utilisation plus fréquente dans le cadre de l'urgence. Son indication principale est la lésion médullaire [22, 102]. L'alternative actuelle est le myéloscanner qui nécessite une ponction lombaire et des manipulations délicates sur table.

Scintigraphie

Elle n'a pas sa place dans le cadre de l'urgence. Elle peut, en revanche, rendre de grands services dans les jours suivants pour dépister les fractures passées inaperçues au bilan osseux standard, en particulier chez le petit enfant dont l'ossification est faible [40, 87].

Au total, la chronologie idéale est la séquence TDM corps entier suivie du bilan radiographique standard. L'artériographie d'embolisation est exceptionnelle. L'IRM est encore de maniement difficile mais il est certain que l'avenir permettra de banaliser son utilisation. L'échographie demeure l'examen de référence pour la surveillance des lésions abdominales. Elle limite les déplacements du malade.

Lésions et particularités de leur traitement

Lésions de l'axe vital

• *Traumatisme crânien* [90, 96]

L'enfant présente plusieurs particularités :

– le volume de la tête est plus important que chez l'adulte, et le rapport tête-corps est d'autant plus important que l'enfant est petit ;

– les espaces sous-arachnoïdiens sont plus importants, ce qui explique le grand nombre de lésions par ébranlement et possibilité de contusions controlatérales au choc ;

– l'augmentation de la pression intracrânienne est plus rapide, de même la diminution de la pression intracrânienne n'est obtenue qu'avec des pressions gazeuses ($PaCO_2$) plus basses que chez l'adulte.

Il est présent dans 80 % des polytraumatismes. Il est responsable des séquelles les plus lourdes, reste la première cause de décès et doit être exploré en premier.

Le pronostic final dépend de la vitesse de mise en route du traitement [90]. La mesure du score de Glasgow établie par levée de la sédation est un bon indice pronostique [62]. Les lésions rencontrées sont par ordre de fréquence décroissante [69] :

– contusion cérébrale : 43 % ;

– hémorragie méningée et intraparenchymateuse : 36 % ;

– lésions axonales diffuses : 34 % ;

– lésion du tronc cérébral : 19 % ;

– hématome extradural et hématome sous-dural : ils ne représentent que 8 % des lésions rencontrées.

Le traumatisme se déroule en deux temps :

– traumatisme primaire lié au choc direct lors du traumatisme ;

– traumatisme secondaire ischémique en raison essentiellement de l'hypotension à laquelle s'ajoutent l'hypoxie et l'œdème. L'ischémie est elle-même responsable d'œdème, ce qui entraîne un cercle vicieux [72].

Le traitement médical a deux objectifs :

– maintenir une tension artérielle correcte, en évitant l'hypo-osmolalité et en instaurant des drogues vasopressives (dobutamine et dopamine) ;

– maintenir une oxygénation correcte par une intubation et une ventilation assistée dès que le score de Glasgow est inférieur à 8.

Ce traitement médical associe :

– hyperventilation de manière à obtenir une hypocapnie située entre 30 et 35 mmHg. La perfusion de mannitol ne se justifie qu'en cas de risque d'engagement imminent ;

– sédation à visée de protection cérébrale associant des hypnotiques (propofol) et morphiniques (fentanyl) ;

– installation en position proclive. En cas d'immobilisation cervicale, il faut vérifier que le collier n'est pas trop serré.

Un geste chirurgical est exceptionnel (hématome extradural). Le neurochirurgien est amené à mettre en place une sonde de mesure de pression intracrânienne si les signes d'hypertension intracrânienne sont présents au scanner.

• *Traumatismes de la face*

Ils sont très souvent associés au traumatisme crânien. Ils sont responsables d'un œdème souvent impressionnant qui justifie l'intubation. Les plaies sont suturées soigneusement pour limiter les séquelles esthétiques. Les fractures dentaires sont répertoriées d'autant qu'elles peuvent toucher des dents définitives dès l'âge de 6 ans. La chirurgie des fractures du massif facial et des lésions ophtalmiques n'intervient qu'une fois l'œdème résorbé. Il est

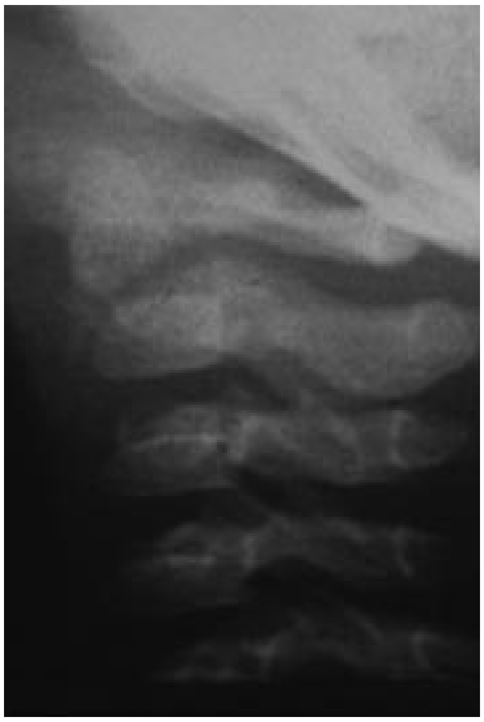

9 *Fracture de l'odontoïde (même enfant que figure 13) (collection professeur Pouliquen, Garches).*

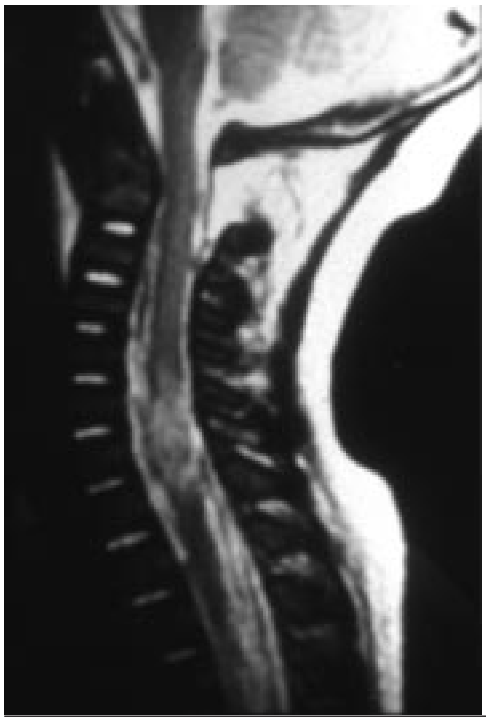

10 *Imagerie par résonance magnétique cervicale. Tétraplégie C6-C7. Lésion médullaire. Fracture de l'odontoïde (collection professeur Pouliquen, Garches).*

souvent nécessaire, en préopératoire, de réaliser des coupes scanner coronales supplémentaires à distance du traumatisme.

Le recours aux spécialistes de la face est rare en urgence.

• *Rachis cervical* [7, 8, 27, 30, 36, 70, 71]

Le polytraumatisme représente 25 % des fractures du rachis cervical de l'enfant. Soixante-dix pour cent de ces fractures touchent l'étage C0-C2. Cette lésion est très souvent initialement inaperçue et le retard diagnostique est expliqué par la difficulté d'interprétation des radiographies standards, la fréquence des lésions étagées, le rachis cervical passant plus inaperçu.

Deux localisations sont particulièrement sensibles.

– *Rachis cervical supérieur* (fracture de l'odontoïde *(fig 9)*, lésion C1-C2).

La luxation occipitoatloïdienne est exceptionnelle et entraîne presque toujours le décès. Toutes les lésions de cette région mettent en jeu la stabilité du rachis cervical supérieur. La possibilité d'une entorse avec instabilité ligamentaire est rare dans ce cadre, mais elle doit être recherchée à distance. Le diagnostic de ces lésions se fait essentiellement sur des clichés radiographiques standards de face et de profil, de bonne qualité, et des clichés dynamiques.

– *Rachis cervical inférieur*.

Il s'agit plus souvent de fractures instables accompagnées de troubles neurologiques associés souvent à des lésions ligamentaires dont le traitement est chirurgical.

Il existe une recrudescence de ces lésions due au mode d'ancrage des petits enfants dans les sièges automobiles. L'ensemble du tronc est bien maintenu par des ceintures « 4 points » et la tête, qui représente un tiers à un quart du volume corporel, ne peut être retenue par la musculature cervicale. Le rachis de l'enfant est particulièrement souple et élastique, ce qui explique la possibilité de lésions neurologiques sans anomalie osseuse dont le diagnostic est particulièrement délicat face à un enfant sédaté [102]. La moindre suspicion d'anomalie neurologique périphérique impose la réalisation d'une IRM et la mise en place d'un traitement protecteur par corticoïdes [10, 22, 47] *(fig 10)* : Solu-Médrol® 30 mg/kg sur 1 heure, relayé par 5,4 mg/kg sur les 23 heures suivantes et poursuivi sur 48 heures ou 24 heures si le premier bolus a été administré dans les 3 premières heures.

• *Traumatismes thoraciques* [42, 77]

La présence d'un traumatisme thoracique multiplie le risque de mortalité par 20 [42].

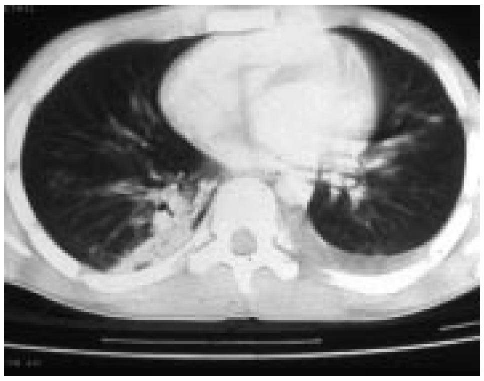

11 *Coupe thoracique injectée. Contusion pulmonaire postérieure droite.*

L'enfant est caractérisé par une cage thoracique très élastique qui explique la discordance entre la rareté des dégâts pariétaux (les volets sont exceptionnels) et l'importance des dégâts intrathoraciques.

Lésions par ordre de fréquence décroissante.

– Les contusions pulmonaires se rencontrent dans 50 à 75 % des cas de traumatisme thoracique *(fig 11)*. Elles sont diagnostiquées à la TDM et sont surtout postérieures. Leurs complications principales sont l'infection et le risque d'œdème pulmonaire, le syndrome de détresse respiratoire aiguë est rare chez l'enfant ;

– un pneumothorax se retrouve dans 30 à 50 % des cas de traumatisme thoracique. Il est diagnostiqué par l'abolition du murmure vésiculaire et par un tympanisme. Il est confirmé par le scanner ou grâce à la radiographie du thorax. Un hémothorax peut bien sûr lui être associé. Il est deux fois moins fréquent que le pneumothorax et il est diagnostiqué par une matité à l'examen. La confirmation du diagnostic se fait de la même manière qu'un pneumothorax mais un hémopneumothorax compressif doit être drainé sans preuve radiographique sur les lieux de l'accident ;

– les lésions par décélération brutale :

  – les ruptures trachéobronchiques sont révélées le plus souvent par un bullage permanent dans les drains thoraciques. On retrouve un pneumomédiastin sur le cliché du thorax ou au scanner thoracique. Le diagnostic est souvent retardé de 4 à 16 jours [38]. On ne les retrouve que dans 3 à 6 % des traumatismes thoraciques. Leur confirmation diagnostique passe par la bronchoscopie ;

– les lésions vasculaires médiastinales sont exceptionnelles et catastrophiques [28]. L'élargissement médiastinal à la radiographie est constaté dans 60 % des traumatismes thoraciques, mais il s'agit le plus souvent soit d'une fracture du sternum, d'un hématome de la loge isthmique ou de la diffusion d'un hématome rétropéritonéal. La désinsertion aortique est exceptionnelle [88]. Sa mortalité est de 95 %, elle a été retrouvée dans 2,8 à 8 % des nécropsies [5]. Le diagnostic se fait lors du scanner spiralé injecté ou à l'échographie transœsophagienne, l'artériographie et l'IRM sont de réalisation beaucoup plus difficile dans ce cadre ;

– les atteintes cardiaques sont rares [21] et se retrouvent dans environ 20 % des traumatismes thoraciques de l'enfant. L'élévation des créatines phosphokinases (CPK) n'est pas fiable. Le diagnostic est fait par l'échographie cardiaque qui révèle un hémopéricarde. L'évolution est souvent favorable mais il faut se méfier cependant des ruptures de piliers ou de valves.

Traitements.

Le traitement des lésions thoraciques repose sur l'intubation, la ventilation assistée, le drainage des épanchements liquidiens ou gazeux qui règlent 90 % des problèmes des traumatismes thoraciques. Il faut y associer, en cas de contusion importante, un traitement antibiotique et une ventilation avec pression expirée positive. L'indication opératoire est rare en dehors des traumatismes pénétrants.

• *Lésions abdominales* [15, 29, 78, 83, 86]

L'exploration des lésions abdominales est cliniquement facile s'il n'y a pas de trouble de conscience associé. En cas de coma ou de sédation initiale, l'exploration repose essentiellement sur l'imagerie. La surveillance clinique des lésions peut nécessiter de lever la sédation à intervalles réguliers pour ne pas passer à côté d'une complication secondaire ou d'une lésion passée inaperçue [81].

Lésions par ordre de fréquence décroissante [78].

– Atteinte rénale car l'organe est mal protégé chez l'enfant (48 % des traumatismes abdominaux).

– Fracture ou contusion de la rate (40 %).

– Fracture ou contusion du foie (24 %).

– Fracture du pancréas (7 %).

Dans 20 % des polytraumatismes, deux lésions sont associées.

L'exploration de ces lésions abdominales est faite initialement par le scanner injecté qui a la meilleure sensibilité de diagnostic de ces lésions. Une lésion des organes creux se retrouve dans 1,4 % des traumatismes abdominaux fermés (traumatismes par ceinture de sécurité) [46, 95]. Elle concerne essentiellement le jéjunum, suivi de l'iléon, puis du côlon et du duodénum. Le délai diagnostique est en général important en raison de la difficulté de l'examen clinique [46].

Traitement des lésions des organes pleins.

Il s'efforce d'être conservateur [4, 67, 78, 79]. Le taux de laparotomie est passé de 100 % dans les années 1960 à moins de 20 % aujourd'hui [13]. De même, le taux de splénectomie qui était de 70 % se situe actuellement aux alentours de 4 %. Les lésions hépatiques sont mortelles dans 5 à 13 % des cas. Elles sont alors au-dessus de toute ressource thérapeutique et sont responsables de décès précoces [31]. Les lésions pancréatiques sont de traitement conservateur initial dans la grande majorité des cas ; ce n'est que secondairement que sont drainés des pseudokystes [3]. Les lésions rénales sont très peu chirurgicales en urgence. Les tentatives de chirurgie conservatrice se soldent souvent par la néphrectomie.

Ce traitement conservateur comporte réanimation initiale et transfusion, cette dernière étant décidée dès que l'hématocrite descend en dessous de 20 %.

La chirurgie doit faire appel à toutes les techniques conservatrices disponibles :

– filets hémostatiques *(fig 12)* ;

– hépatectomies partielles ;

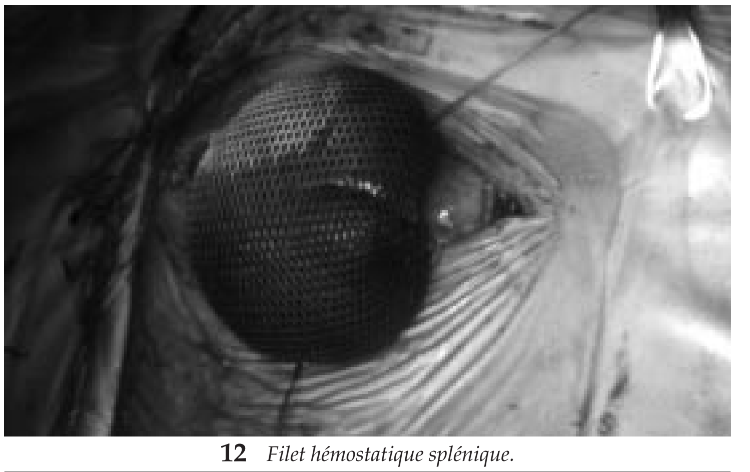

12 *Filet hémostatique splénique.*

– transplantation d'un fragment splénique dans le grand droit ou dans l'épiploon.

L'intervention chirurgicale est décidée [44, 67, 78] :

– s'il n'y a pas de réponse à la réanimation initiale avec une transfusion supérieure à 40 mL/kg dans les 8 premières heures [100] ;

– en cas de pneumopéritoine ;

– en cas de plaie avec éviscération ou signes de péritonite.

Elle peut aussi être décidée secondairement en cas de détérioration de l'état hémodynamique. Il n'y a pas d'argument biologique pour décider d'une laparotomie. Les liquides d'aspiration gastrique ne sont pas de bons indicateurs pour la décision chirurgicale, à l'exception de la présence de bile. La présence d'un traumatisme crânien sévère n'est pas une contre-indication au traitement « médical » des lésions intra-abdominales [50].

• *Fractures du bassin* [32, 43, 51, 74]

L'anneau pelvien de l'enfant est beaucoup plus souple que celui de l'adulte, ce qui explique que les fractures rencontrées sont en général moins graves et que l'on puisse ne retrouver qu'un seul trait. Cette fracture est relativement hémorragique mais, isolée, elle n'entraîne pas de risque vital ; en revanche, elle augmente très sensiblement la morbidité et le risque de mortalité tardive. Les fractures complexes et multiples du bassin ne représentent que moins d'un cinquième des fractures du bassin. Le traitement fait souvent appel à la fixation externe [74].

Le véritable problème de ces fractures est en fait le risque de lésions urinaires associées qu'il faut suspecter devant toute urétrorragie [65]. La pose d'une sonde urinaire est contre-indiquée devant la présence d'un globe vésical et d'une urétrorragie. Les lésions génito-urinaires sont particulièrement fréquentes dans les fractures des branches pubiennes et dans les fractures multiples. Ces fractures traduisent un traumatisme très violent et elles sont associées, dans 85 % des cas, à des lésions abdominales.

La probabilité des lésions abdominales est de [74] :

– pour les fractures du pubis : 1 % ;

– pour les fractures sacro-iliaques : 15 % ;

– pour les fractures multiples de l'anneau pelvien : 60 %.

Lésions à pronostic fonctionnel

• *Fractures*

Elles surviennent essentiellement dans les traumatismes par chute importante ou dans les accidents de la voie publique [12]. Par ordre de fréquence décroissante, elles sont localisées sur le fémur, l'humérus, la jambe, la cheville, l'avant-bras [11, 12]. Il s'agit de fractures ouvertes dans environ 10 % des cas. Les fractures de l'axe central (rachis, épaule, bassin) sont le reflet de l'atteinte de l'axe vital et entraînent une hospitalisation plus longue avec augmentation du taux de mortalité [12].

13 *Enfant de 18 mois. Tétraplégie traumatique C3-C4. Fracture du fémur ostéosynthésée (collection professeur Pouliquen, Garches).*

Prise en charge des fractures lors du polytraumatisme.

Elle vise à reconstituer un os solide mobilisable et restaurer la continuité de la charpente de manière à faciliter la mobilisation et les transferts du patient (imagerie en particulier). Ainsi, les attitudes habituelles face aux fractures des membres de l'enfant se sont modifiées en raison de plusieurs facteurs :

– difficulté de *nursing* avec nécessité de déplacer l'enfant pour des explorations complémentaires [105] ;

– prévenir les complications de décubitus ;

– risque d'apparition rapide de spasticité liée à la lésion du système nerveux central ;

– difficulté de surveillance des immobilisations plâtrées avec risque du syndrome de loge dont la symptomatologie douloureuse n'est pas reconnue en raison de l'état de conscience et des traitements antalgiques ;

– fréquence des lésions multiples, étagées, homolatérales ;

– manipulation des fractures : elle augmente la pression intracrânienne [93] ;

– à l'inverse, l'immobilisation fait baisser le risque de syndrome de détresse respiratoire aiguë, participe aux traitements antalgiques, ce qui permet de raccourcir la sédation et de baisser les doses de médication antalgique ainsi que la durée du séjour de réanimation [33].

Toutes ces raisons amènent à pratiquer des ostéosynthèses avec des indications beaucoup plus larges que dans les traumatismes isolés, sans limite inférieure d'âge *(fig 13)*.

Méthodes.

– *L'embrochage centromédullaire élastique stable* (ECMES) est pour nous la technique de choix. Elle est rapide, non hémorragique, respecte le périoste et n'entraîne pas d'hypercroissance. Elle s'adresse à tous les segments de membre.

– *Les fixateurs externes (fig 14)* représentent une solution rapide et ont tout leur intérêt dans les fractures multiples, les fractures ouvertes avec perte de substance, les fractures du bassin [52, 74, 93]. Il est bien sûr possible de combiner les deux techniques d'ostéosynthèse fermée et de fixation externe. Le choix du fixateur dépend des habitudes du chirurgien, du temps de pose, du nombre de degrés de liberté du fixateur, du nombre de plans de correction nécessaires, de la nécessité d'adjoindre des greffes de peau, voire des lambeaux musculocutanés. Il faut veiller à ce que les broches ou les fiches soient à distance de la plaque de croissance, il faut choisir un point d'introduction à distance de l'ouverture cutanée à un endroit où la distance peau-os est la plus faible.

14 *Enfant de 12 ans. Lésions étagées du membre inférieur.*
A. Fracture du fémur ouverte Cauchoix 2.
B. Fracture bifocale de jambe ouverte Cauchoix 3.
C. Traitement par deux types de fixateurs externes.

– *Le traitement orthopédique*, dans ce cadre nosologique, n'est concevable que si le remodelage possible de cette fracture est important, si la fracture est isolée, si le plâtre est peu encombrant et si le risque de survenue de syndrome de loge est faible.

Chronologie.

En dehors des pertes de substance importantes des fractures ouvertes de degré supérieur au type I de Cauchoix, des problèmes vasculaires hémorragiques ou des syndromes de loge, l'ostéosynthèse n'est pas une urgence et il est possible d'attendre sous couvert de mise en traction et de pose d'attelles. Il est communément admis dans la littérature qu'elle doit se situer avant la 48e heure, une fois que les constantes vitales ont été stabilisées et avant que n'apparaissent les complications de décubitus. L'ostéosynthèse peut aussi être effectuée en urgence en complément d'une intervention viscérale. Pour éviter les nombreuses séances au bloc opératoire, il est nécessaire de prévoir un programme chirurgical qui prenne en charge l'ensemble des lésions fracturaires.

Quelques localisations particulières méritent des précisions.

– *Fémur* [52, 105] : c'est la fracture le plus fréquemment rencontrée dans le polytraumatisme pédiatrique. Elle est nettement moins hémorragique que chez l'adulte [19]. Ses conséquences hémodynamiques sont donc beaucoup plus faibles [60]. Isolée, elle ne peut pas expliquer le choc hypovolémique et seulement un tiers des patients ont alors une baisse de l'hématocrite. Dans le cadre du polytraumatisme, la participation du fémur dans la constitution de la spoliation sanguine a été évaluée à 6 %. Le traitement de choix est l'ECMES *(fig 15)*.

– *Rachis thoracolombaire* [36, 45, 75, 80, 89] : les lésions du rachis traduisent un traumatisme violent. Les circonstances particulières entraînent un cadre nosologique bien défini, c'est la lésion par ceinture de

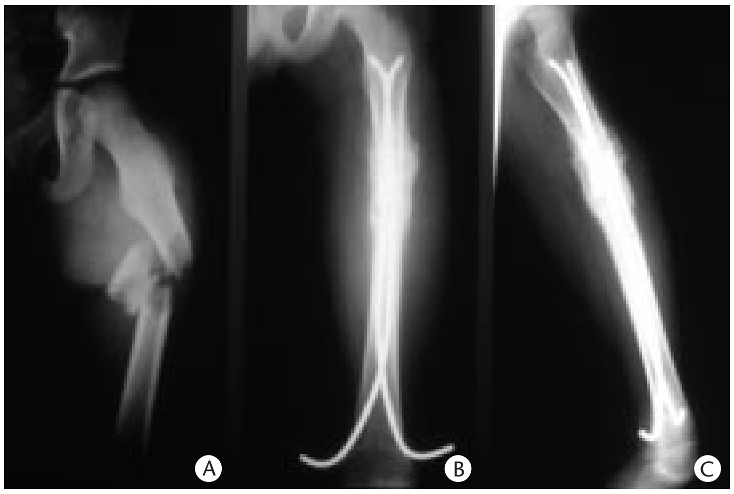

15 *Exemple d'ECMES (embrochage centromédullaire élastique stable).*
A. Fracture bifocale du fémur.
B. Résultat de face.
C. Résultat de profil.

sécurité ventrale à deux points d'ancrage (*seat belt fracture* des Anglo-Saxons) [75, 80]. Cette association, qui comporte des lésions intra-abdominales et une fracture du rachis, est connue depuis les années 1980. Il s'agit toujours de traumatismes violents (décès d'un des passagers dans la moitié des accidents) [80]. Il existe fréquemment un signe de contusion directe cutanée sur le trajet de la ceinture [46, 80]. Il s'agit le plus souvent de ceinture dont l'appui n'est pas correct chez l'enfant, ne se fait pas sur le sommet des ailes iliaques mais sur l'abdomen. Aucun traumatisme similaire n'est retouvé en Suisse, pays où ce type de ceinture est interdit [45]. Le diagnostic de la fracture est fait sur la radiographie car le scanner peut donner des faux négatifs. La localisation préférentielle est sur le rachis lombaire avec une très nette dominance des fractures situées en L3 [89]. Il s'agit en règle générale de fracture-distraction simple ou fracture de Chance, avec déchirure des ligaments postérieurs plus ou moins fracture intra-articulaire [75] *(fig 16)*. Si le point d'appui de la ceinture est situé plus en arrière, l'axe virtuel de rotation est alors plus postérieur et il peut y avoir une composante de compression dans le corps vertébral sans qu'elle ne dépasse jamais 50 % de la hauteur du corps vertébral [89]. Les signes neurologiques associés sont rares puisqu'ils vont de 0 à 15 %. Il s'agit le plus souvent de paraplégie [80]. Il y a une fois sur deux une lésion abdominale (rate, foie, organes creux) [80]. Le problème principal de ce traumatisme est le retard diagnostique de la lésion rachidienne. Il faut être systématique dans l'exploration et, face à ce mécanisme particulier, faire des clichés corrects de la colonne lombaire ; inversement, face à ce type de fracture, évoquer la possibilité d'une lésion abdominale et la rechercher activement.

Actuellement, en France, le système « deux points » est avantageusement remplacé par des ceintures « trois points ». Des dispositifs de maintien adaptés sont obligatoires pour les enfants de moins de 10 ans.

En dehors de cette entité traumatique, les fractures du rachis se rencontrent dans les chutes d'un lieu élevé. Il s'agit le plus souvent de fracture en compression pure avec plus ou moins d'inclinaison latérale et de composante rotatoire (*burst fracture* des Anglo-Saxons). Les traits sont alors verticaux [89]. Chez l'enfant, la présence d'un grand nombre de points de croissance et surtout l'intégrité préalable de l'appareil discoligamentaire autorisent éventuellement un traitement orthopédique par ligamentopexie en traction. Le traitement chirurgical est indiqué seulement en cas d'atteinte neurologique nécessitant une décompression ou lorsque le traitement orthopédique ne peut être fait dans de bonnes conditions en raison de la présence d'autres lésions *(fig 17)*.

– *Localisations épiphysaires* : ces fractures doivent être recherchées attentivement. Il faut se méfier tout particulièrement des traits verticaux. Leur traitement répond aux mêmes règles qu'en traumatologie « isolée ». Négligées, elles peuvent constituer des séquelles majeures sur la croissance.

– *Fractures des extrémités* : elles sont de diagnostic difficile. L'ambiance initiale tournée vers le pronostic vital de l'enfant ne doit pas masquer leur importance. Elles sont le lieu privilégié des cals vicieux séquellaires. Leur recherche attentive dans les jours qui suivent l'admission doit être systématique.

- *Lésions ligamentaires*

Il faut les rechercher de manière systématique. Les lésions les plus courantes sont les ligaments croisés du genou chez le grand enfant, les entorses du rachis cervical ou les entorses de cheville.

On fait une recherche de laxité ou de mouvements anormaux sur les genoux et les chevilles. Il ne faut pas hésiter à avoir recours à l'IRM dans un deuxième temps et à faire des clichés dynamiques cervicaux au réveil.

Devenir d'un enfant polytraumatisé

LIMITE NEUROLOGIQUE

Si, dans les années 1980, l'optimisme était de rigueur face au bon taux de survie de ces enfants, l'évaluation plus approfondie des séquelles neurocomportementales et neuropsychiques tempère

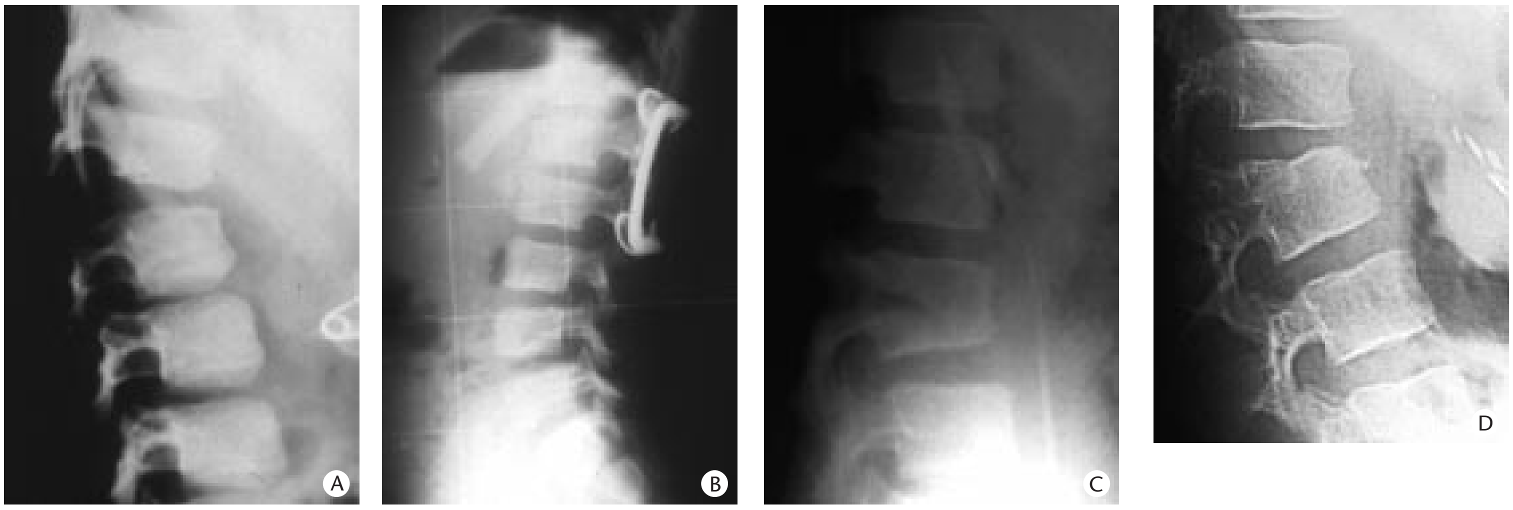

16 *Fractures de Chance.*
A. Fracture en distraction pure. Pas de lésion neurologique (collection professeur Cahuzac, Toulouse).
B. Ostéosynthèse par voie postérieure (collection professeur Cahuzac, Toulouse).
C. Fracture transpédiculaire. Forme la plus fréquente (collection professeur Clavert, Strasbourg).
D. Fracture avec composante de compression (collection professeur Cahuzac, Toulouse).

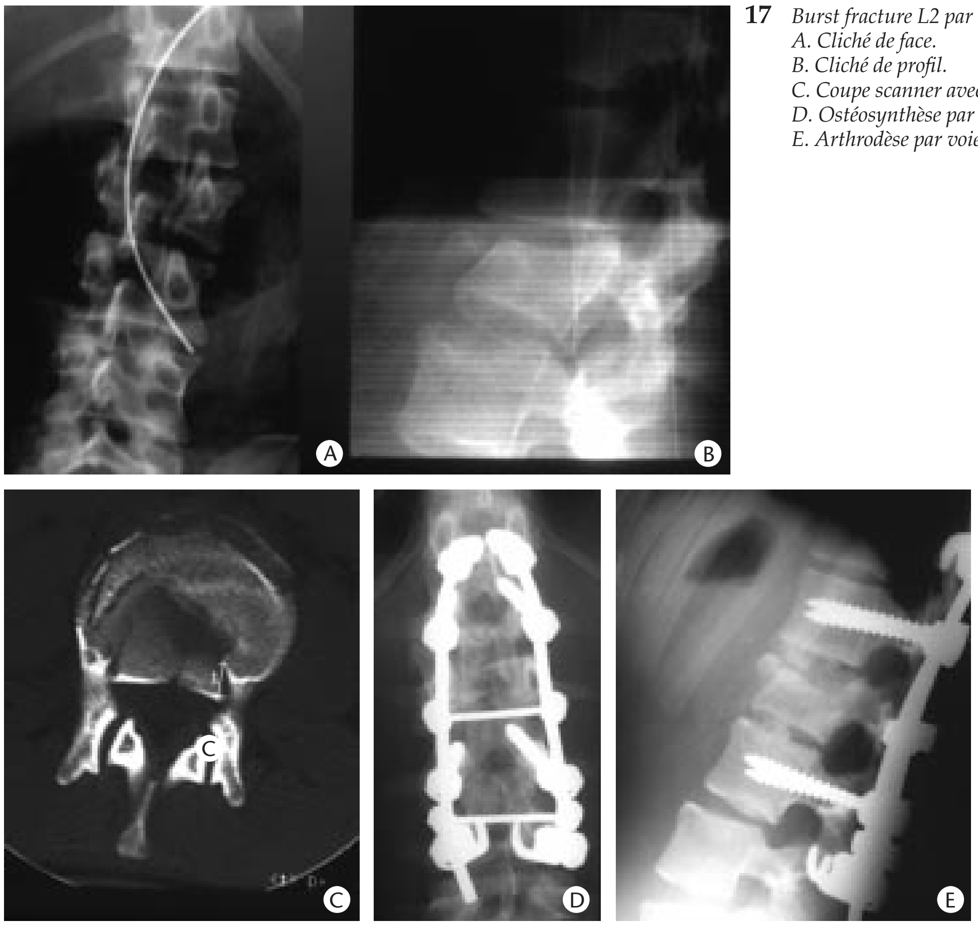

17 *Burst fracture L2 par défenestration.*
A. Cliché de face.
B. Cliché de profil.
C. Coupe scanner avec recul du mur postérieur. Pas de lésion neurologique.
D. Ostéosynthèse par voie postérieure.
E. Arthrodèse par voie antérieure.

largement cet optimisme [56]. Si l'adaptabilité de l'enfant est excellente vis-à-vis d'un nouvel état physique, elle est en revanche plus discutable face aux séquelles neurologiques. Même si le potentiel de récupération neurologique et fonctionnel de l'enfant reste meilleur que chez l'adulte, l'établissement des séquelles définitives est un sujet encore mal exploré. L'évaluation des séquelles peut être abordée selon deux modes complémentaires : l'évaluation médicale [97] et l'interrogatoire des familles sur les séquelles ressenties [39]. Un tiers des enfants présente à distance des troubles de vigilance, des troubles cognitifs. Le retentissement scolaire se traduit par une orientation en école spécialisée pour un tiers des enfants, par un ou plusieurs redoublements dans la moitié des cas et un fort taux de réorientation professionnelle. À l'âge adulte, seuls 10 % des enfants présentent une incapacité définitive neurologique centrale alors que 40 % ont une activité professionnelle. Les perturbations ressenties par la famille sont plus pessimistes avec, dans 80 % des cas, des troubles de l'émotion, du langage, de l'attention, de l'apprentissage et de la mémoire. On retrouve là aussi trois quarts des enfants qui nécessitent des mesures d'éducation spécialisée. Le retentissement sur la famille est majeur, avec dans un tiers à la moitié des cas une modification sur la composition de la famille, que ce soit sur le statut familial ou marital. Dans une famille sur deux, il y a eu nécessité pour un des deux parents d'arrêter définitivement son activité professionnelle.

Le véritable problème séquellaire de l'enfant polytraumatisé est triple [56] : neurologique, neuropsychologique et neurocomportemental.

Il s'agit actuellement de la limite de récupération de ces enfants. La prise en charge plus précoce ainsi que des travaux de recherche sur ce sujet nous paraissent constituer une priorité actuelle.

COMPLICATIONS ET ERREURS

Elles sont du domaine de la morbidité liée au coma prolongé, des complications propres à la réanimation [26]. Elles doivent être prévenues par le *nursing*, la mise en route rapide de l'entretien kinésithérapique et une couverture antibiotique. C'est aussi l'aggravation secondaire possible d'une lésion viscérale. Il faut, à ce sujet, insister sur deux points importants :

– l'attitude abstentionniste développée par les spécialistes chirurgicaux d'enfant ne peut être prônée que dans le cadre d'une surveillance chirurgicale pédiatrique car la symptomatologie et l'examen clinique de l'enfant sont spécifiques ;

– l'aggravation d'une lésion, le diagnostic d'une lésion viscérale rare comme une désinsertion mésentérique, un hématome du duodénum ou une rupture d'un viscère creux, peuvent être masqués par le traitement antalgique et la sédation. Il faut donc prévoir des phases de levée de sédation pour surveiller l'état clinique de l'enfant.

L'analyse des causes d'erreur a déjà été largement menée grâce en particulier aux travaux du groupe d'études en orthopédie pédiatrique [17, 18, 20]. On peut les résumer de la manière suivante :

– *erreur de lieu :* le transfert a été effectué dans un hôpital insuffisamment équipé ou dans un service trop spécialisé. Dans un cas comme dans l'autre, il s'agit d'un défaut de moyens ;

– *erreur chronologique :* la prise en charge successive et non concomitante des différentes lésions conduit à des interventions inadéquates ou trop différées. C'est le cas de l'ostéosynthèse effectuée trop tard, du cal vicieux ou d'une erreur dans la chronologie du traitement des fractures. Il faut garder à l'esprit que la reprise ou la chirurgie tardive donnent en règle générale un résultat médiocre en regard d'un geste chirurgical initial correct.

RÉPARATION JURIDIQUE ET INDEMNISATION [54]

Ce temps ne doit pas être négligé. Le rôle du chirurgien orthopédiste est d'accompagner et au besoin de provoquer l'expertise qui ne doit pas être vue comme un jugement des résultats obtenus, mais comme un complément thérapeutique. Il faut donc faciliter l'accès au dossier pour que l'évaluation soit la meilleure possible.

Les difficultés de l'expertise chez l'enfant sont liées, d'une part aux mécanismes physiopathologiques et anatomopathologiques particuliers des lésions, mais aussi à la notion de perte de potentiel toujours délicate à évaluer. En orthopédie, il faut bien sûr insister sur tous les désordres possibles liés à la croissance résiduelle qui motivent des conclusions prudentes et souvent non définitives.

C'est souvent dans le cadre de cette expertise pour polytraumatisme que le recours à plusieurs experts ou sapiteurs s'impose (neuropsychiatre, orthopédiste, chirurgien maxillofacial...).

Conclusion

La prise en charge du polytraumatisé pédiatrique a radicalement changé durant les deux dernières décennies. La visualisation de plus en plus fiable des lésions a supprimé bon nombre de gestes chirurgicaux urgents d'exploration qui ajoutaient un traumatisme opératoire au traumatisme initial.

La meilleure compréhension de la physiopathologie a permis de mieux codifier la réanimation.

Il faut maîtriser les particularités pédiatriques de la prise en charge, à savoir : connaître les pièges hémodynamiques initiaux sans se fier à une simple surveillance de la tension artérielle ; appliquer rigoureusement la séquence d'exploration des lésions par une TDM première « corps entier » suivie du bilan radiographique osseux ; savoir traiter les lésions viscérales de manière conservatrice et surtout apprendre la surveillance de ces lésions pour dépister une aggravation secondaire ; pratiquer de multiples ostéosynthèses pour rendre l'enfant mobilisable, transportable pour accéder aux moyens d'imagerie, permettre les gestes de réanimation, faciliter le nursing.

L'ambition du traitement s'efforce maintenant de faire reculer la limite neurologique.

Les erreurs de prise en charge sont imputables, en règle générale, à une méconnaissance de ces principes nouveaux et au non-respect des priorités de traitement. Il nous incombe de maintenir le niveau de compétence acquis et de plaider pour l'obtention de moyens supplémentaires. Enfin, à côté de ces progrès spectaculaires, il reste cependant des inquiétudes sur le devenir social de l'enfant et une impuissance face au bouleversement que représente un tel événement au sein d'une famille.

Références

[1] Akgur FM, Aktug T, Kovanhkaya A, Erdag G, Olguner M, Hosgor M, Obuz O. Initial evaluation of children sustaining blunt abdominal trauma: ultrasonography vs diagnostic peritoneal lavage. *Eur J Pediatr Surg* 1993 ; 3 : 278-280

[2] Akgur FM, Aktug T, Olguner M, Kovanlikaya A, Hakguder G. Prospective study investigating routine usage of ultrasonography as the initial diagnostic modality for the evaluation of children sustaining blunt abdominal trauma. *J Trauma* 1997 ; 42 : 626-628

[3] Akhrass R, Yaffe MB, Brandt CP, Reigle M, Fallon WF Jr, Malangoni MA. Pancreatic trauma: a ten-year multi-institutional experience. *Am Surg* 1997 ; 63 : 598-604

[4] Bachy B, Mitrofanoff P, Bawab F, Borde J. L'abstention chirugicale dans les traumatismes spléniques de l'enfant. À quelles conditions ? *Ann Chir* 1989 ; 43 : 469-473

[5] Bergman K, Spence L, Wesson D, Bohn D, Dykes E. Thoracic vascular injuries: a post mortem study. *J Trauma* 1990 ; 30 : 604-606

[6] Bielski RJ, Basset GS, Fideler B, Tolo VT. Intraosseous infusions: effects on the immature physis: An experimental model in rabbits. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 511-515

[7] Bohn D, Armstrong D, Becker L, Humphreys R. Cervical spine injuries in children. *J Trauma* 1990 ; 30 : 463-469

[8] Bollini G, Cottalorda J, Labriet CH, Jouve JL, Jacquemier M, Bouyala JM. Les traumatismes récents du rachis cervical inférieur de l'enfant. In : Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de l'enfant. Montpellier : Sauramps médical, 1993 : 55-62

[9] Born CT, Ross SE, Iannacone WM, Schwab CW, Delong WG. Delayed identification of skeletal injury in multisystem trauma : the "missed" fracture. *J Trauma* 1989 ; 29 : 1643-1646

[10] Bracken MB, Shepard MJ, Collins WF, Holford TR, Young W, Baskin DS et al. A randomized, controlled trial of methylprednisolone or naloxone in the treatment of acute spinal-cord injury. *N Engl J Med* 1990 ; 322 : 1405-1011

[11] Breaux CW, Smith G, Georgeson KE. The first two years experience with major trauma at a pediatric trauma center. *J Trauma* 1990 ; 30 : 37-43

[12] Buckley SL, Gotshall C, Robertson W, Sturm P, Tosi L, Thomas M et al. The relationships of skeletal injuries with trauma scores, injury severity score, length of hospital stay, hospital charges, and mortality in children admitted to a regional pediatric trauma center. *J Pediatr Orthop* 1994 ; 14 : 449-453

[13] Buess E, Illi OE, Soder C, Hanimann B. Ruptured spleen in children-15-Year evolution in therapeutic concept. *Eur J Pediatr Surg* 1992 ; 2 : 157-161

[14] Buisson C, Rosenberg-Reiner S. Prise en charge des familles des enfants polytraumatisés à la phase initiale. *Réan Soins Intens Méd Urg* 1995 ; 11 : 230-235

[15] Canarelli JP, Boboyono JM, Ricard J, Doidy L, Collet LM, Postel JP. Management of abdominal contusion in polytraumatized children. *Int Surg* 1991 ; 76 : 119-121

[16] Cantais E, Paut O, Jimeno MT, Giuisano B, Viard L, Camboulives J. Facteurs prédictifs de mortalité chez l'enfant polytraumatisé. *Ann Fr Anesth Réanim* 1995 ; 14 (suppl) : R356

[17] Chrestian P. L'enfant polytraumatisé. Profil lésionnel stratégies prévention. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, n° 20. Paris : Expansion Scientifique Française, 1984 : 79-92

[18] Chrestian P, Clavert JM, Bonnard C. Le polytraumatisme pédiatrique au quotidien : le chirurgien face au polytraumatisme pédiatrique. *Ann Chir* 1988 ; 42 : 286-296

[19] Ciarallo L, Fleisher G. Femoral fractures: are children at risk for significant blood loss? *Pediatr Emerg Care* 1996 ; 12 : 343-346

[20] Clavert JM, Repetto M. Stratégie et hiérarchie du traitement des fractures de l'enfant polytraumatisé, polyblessé ou polyfracturé. In : Les fractures des membres chez l'enfant. Montpellier : Sauramps médical, 1990 : 377-392

[21] Coleman DM, Cox PN, Dyck J, Razzouk AJ, Rebeyka IM. Pediatric transeophageal echocardiography in the evaluation of acute disruption of the mitral valve following blunt thoracic trauma: case report. *J Trauma* 1994 ; 34 : 135-136

[22] Courtheoux P. Imagerie du rachis cervical en pédiatrie : IRM et TDM. In : Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de l'enfant. Montpellier : Sauramps médical, 1993 : 37-50

[23] Cramer KE. The pediatric polytrauma patient. *Clin Orthop* 1995 ; 318 : 125-135

[24] Cummings P, Theis MK, Mueller BA, Rivara FP. Infant injury death in Washington state 1981 through 1990. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994 ; 148 : 1021-1026

[25] Davis JM, Kuppermann N, Fleisher G. Serious sport injuries requiring hospitalization seen in pediatric emergency department. *Am J Dis Child* 1993 ; 147 : 1001-1004

[26] De Bastiani G, Mosconi F, Spagnol G, Nicolato A, Ferrari A, Aprili F. High calcitonin levels in unconscious polytrauma patients. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 101-104

[27] Dietrich AM, Ginn-Pease ME, Bartkowsi HM, King DR. Pediatric cervical spine fractures: predominately subtle presentation. *J Pediatr Surg* 1991 ; 26 : 995-1000

[28] Eddy AC, Rusch VW, Fligner CL, Reay D, Rice CL. The epidemiology of traumatic rupture of the thoracic aorta in children. *J Trauma* 1990 ; 30 : 989-992

[29] Eichelberger MR, Mangubat EA, Sacco WS, Bowman LM, Lowenstein AD. Comparative outcomes of children and adults suffering blunt trauma. *J Trauma* 1988 ; 28 : 430-434

[30] Evans DL, Bethem D. Cervical spine injuries in children. *J Pediatr Orthop* 1989 ; 9 : 563-568

[31] Galat JA, Grisoni ER, Gauderer MW. Pediatric blunt liver injury: establishment of criteria for appropriate management. *J Pediatr Surg* 1990 ; 25 : 1162-1165

[32] Glorion C, El Helou S, Lortat-Jacob S, Revillon Y, Vincent M, Rigaud P. Amputation traumatique du membre inférieur et de l'hémi-bassin, présentation de deux cas chez l'enfant et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 670-676

[33] Goris RJ, Gimbrere JS, Van Niekerk JL, Schoots FT, Bosy LH. Early osteosynthesis and prophylactic mechanical ventilation in the multitrauma patient. *J Trauma* 1982 ; 22 : 899-902

[34] Gotshall CS. Epidemiology of childhood injury. In : Eichelberger MR ed. Pediatric trauma. Prevention, acute care, rehabilitation. St Louis : CV Mosby, 1993 : 16-20

[35] Guy J, Haley K, Zuspan SJ. Use of intraosseous infusion in the pediatric trauma patient. *J Pediatr Surg* 1993 ; 28 : 158-161

[36] Haffner DL, Hoffer MM, Wiedbusch R. Etiology of children's spinal injuries at Rancho los Amigos. *Spine* 1993 ; 18 : 679-684

[37] Hall JR, Reyes HM, Meller JL, Loeff DS, Dembek R. The outcome for children with blunt trauma is best at a pediatric trauma center. *J Pediatr Surg* 1996 ; 31 : 72-77

[38] Handcock BJ, Wiseman NE. Tracheobronchial injuries in children. *J Pediatr Surg* 1991 ; 26 : 1316-1319

[39] Harris BH, Schwaitzberg D, Seman TM, Herrmann C. The hidden morbidity of pediatric trauma. *J Pediatr Surg* 1989 ; 24 : 103-106

[40] Heinrich SD, Gallagher D, Harris M, Nadell JM. Undiagnosed fractures in severly injured children and young adults. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 74 : 561-572

[41] Hermier M, Dutour N, Canterino I, Pouillaude JM. Role of imaging in the management of abdominal trauma in children. *Arch Pédiatr* 1995 ; 2 : 273-285

[42] Hubert P, Jouvet P, Jan D, Meyer PH, Cloup M. Les traumatismes thoraciques de l'enfant. *Réan Soins Intens Méd Urg* 1995 ; 11 : 243-247

[43] Ismael N, Bellemare JF, Mollitt DL, Di Scarla C, Koeppel B, Tepas JJ. Death from pelvic fracture: children are different. *J Pediatr Surg* 1996 : 82-85

[44] Jaffe DJ, Wesson D. Emergency management of blunt trauma in children. *N Engl J Med* 1991 ; 324 : 1477-1482

[45] Jeanneret B, Holdener HJ. Wirbelfrakturen und Bauchtrauma. Eine retrospektive Studie anhand von 415 dokumentierten Wirbelfrakturen. *Unfallchirurg* 1992 ; 95 : 603-607

[46] Jerby BL, Attori RJ, Morton D. Blunt intestinal injuy in children: the role of the physical examination. *J Pediatr Surg* 1997 ; 32 : 580-584

[47] Joly B, Gaston JP, Virenque CH. Corticoïdes intra-veineux à la phase aiguë des traumatismes médullaires. Modalités d'administration en réanimation pré-hospitalière. *Rev SAMU* 1992 ; 4 : 154-458

[48] Journeau P, Zarka M, Meyer PH, Jan D, Revillon Y, Renier D. Spécificité de la prise en charge orthopédique chez l'enfant polytraumatisé. *Réan Soins Intens Méd Urg* 1995 ; 11 : 236-242

[49] Kasperk R, Paar O. Das polytraumatisierte Kind. *Aktual Traumatol* 1991 ; 21 : 1-4

[50] Keller MS, Sartorelli KH, Vane DW. Associated head injury should not prevent nonoperative management of spleen or liver injury in children. *J Trauma Inj* 1996 ; 41 : 471-475

[51] Keshishyan RA, Rozinov VM, Malakhov OA, Kuznetsov LE, Strunin EG, Chogovadze GA et al. Pelvic polyfractures in children. Radiographic diagnosis and treatment. *Clin Orthop* 1995 ; 320 : 28-33

[52] Klein W, Pennig D, Brug E. Die Anwendung eines unilateralen Fixateur externe bei der kindlichen Femurschaftfraktur im Rahmen des Polytraumas. *Unfallchirurg* 1989 ; 92 : 282-286

[53] Knudson MM, Shagoury C, Lewis FR. Can adult trauma surgeons care for injured children? *J Trauma* 1992 ; 32 : 729-739

[54] Kohler R, Garin C. Évaluation chez l'enfant des séquelles des fractures des membres dans le cadre de la réparation juridique. In : Les fractures des membres chez l'enfant. Montpellier : Sauramps médical, 1990 : 531-540

[55] Krupnick AS, Teitelbaum DH, Geiger JD, Strouse PJ, Cox CS, Blane CE et al. Use of abdominal ultrasonography to assess pediatric splenic trauma. Potential pitfalls in the diagnosis. *Ann Surg* 1997 ; 225 : 408-414

[56] Laurent-Vannier A, Brugel DG, Delong C. Prise en charge après la phase aiguë de l'atteinte neurologique, neuropsychologique et neurocomportementale de l'enfant traumatisé crânien grave. *Réan Soins intens Méd Urg* 1995 ; 11 : 248-252

[57] Lavagne P, Fontanel F, Broux C, Dutheil V, Wroblewski I, Jacquot C et al. Épidémiologie des accidents graves de sport d'hiver. *J Traumatol Sport* 1998 ; 15 : 10

[58] Leih-Lai MW, Theodorou AA, Sarnail AP, Meert KL, Moylan PM, Canady AI. Limitations of the Glasgow coma scale in predicting outcome in children with traumatic brain injury. *J Pediatr* 1992 ; 120 : 195-199

[59] Li G, Baker SP, Discala C, Fowler C, Ling J, Kelen GD. Factors associated with the intent of fire-related injuries in pediatric trauma patients. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996 ; 150 : 1160-1165

[60] Lynch JM, Gardner MJ, Gains B. Hemodynamic significance of pediatric femur fractures. *J Pediatr Surg* 1996 ; 31 : 1358-1361

[61] Meenen NM, Dallek M, Tesch C, Wening JV, Lambrecht W, Jungbluth KH. Sonography of blunt abdominal trauma within the scope of pediatric polytrauma. *Chirurgie* 1993 ; 64 : 849-851

[62] Meyer PH, Buisson CH, Le Berre JJ. Épidémiologie et prise en charge hospitalière des traumatismes graves de l'enfant. *Réan Soins Intens Méd Urg* 1995 ; 11 : 213-220

[63] Michaud LJ, Rivara FP, Grady MS, Reay D. Predictors of survival and severity of disability after severe brain injury in children. *Neurosurgery* 1992 ; 31 : 254-264

[64] Michel LA, Lacrosse M, Decanniere L, Rosiere A, Vandenbossche P, Trigaux JP. Spiral computed tomography with three-dimensional reconstructions for severe blunt abdominal traumas: a useful complementary tool? *Eur J Emerg Med* 1997 ; 4 : 87-93

[65] Monstrey SJ, Van Der Staak FH, Van Der Verkenc HR. Urinary tract injuries in children: are they different from adults? *Z Kinderchir* 1988 ; 43 : 31-34

[66] Nakayama DK, Copes WS, Sacco WJ. The effect of patient age upon survival in pediatric trauma. *J Trauma* 1991 ; 31 : 1521-1526

[67] Nihoul-Fekete C, Juskiewenski S. Diagnostic and therapeutic strategy in severe abdominal trauma in children with multiple trauma. *Intensive Care Med* 1989 ; 15 (suppl) : S57-S60

[68] Orliaguet G, Carli P. Prise en charge préhospitalière de l'enfant polytraumatisé. *Réan Soins Intens Méd Urg* 1995 ; 11 : 222-229

[69] Paut O, Jouglet T, Camboulives J. Les traumatismes sévères de l'enfant. *Arch Pédiatr* 1997 ; 4 : 443-459

[70] Penneçot GF. Examen radiographique du rachis cervical de l'enfant. In : Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de l'enfant. Montpellier : Sauramps médical, 1993 : 27-36

[71] Penneçot GF. Les traumatismes récents du rachis cervical inférieur de l'enfant. In : Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de l'enfant. Montpellier : Sauramps médical, 1993 : 63-70

[72] Pigula FA, Wald SL, Shackford SR, Vane DW. The effect of hypotension and hypoxia on children with severe head injuries. *J Pediatr Surg* 1993 ; 28 : 310-516

[73] Ramenofsky ML. Emergency medical services for children and pediatric trauma system components. *J Pediatr Surg* 1989 ; 24 : 153-155

[74] Reff RB. The use of external fixation devices in the management of severe lower-extremity trauma and pelvic injuries in children. *Clin Orthop* 1984 ; 188 : 21-33

[75] Reid AB, Letts RM, Black GB. Pediatric chance fractures: association with intra-abdominal injuries and seatbelt use. *J Trauma* 1990 ; 30 : 384-391

[76] Rhodes M, Smith S, Boorse D. Pediatric trauma patients in an "adult" trauma center. *J Trauma* 1993 ; 33 : 384-393

[77] Rielly JP, Brandt ML, Mattox KL, Pokorny WJ. Thoracic trauma in children. *J Trauma* 1993 ; 34 : 329-331

[78] Roche BG, Bugmann PH, Le Coultre C. Blunt injuries to liver, spleen, kidney and pancreas in pediatric patients. *Eur J Pediatr Surg* 1992 ; 2 : 154-156

[79] Rossi D, De Ville De Goyet J, Clement De Clety S, Wese F, Veyckemans F, Clapuyt P et al. Management of intra-abdominal organ injury following blunt abdominal trauma in children. *Intensive Care Med* 1993 ; 19 : 415-419

[80] Rumball K, Jarvis J. Seat-belt injuries of the spine in young children. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 571-574

[81] Schurink GW, Bode PJ, Van Luijt PA, Van Vugt AB. The value of physical examination in the diagnosis of patients with blunt abdominal trauma: a retrospective study. *Injury* 1997 ; 28 : 261-265

[82] Seidel JS, Parkman Henderson D, Ward P, Wray Wayland B, Ness B. Pediatric prehospital care in urban and rural areas. *Pediatrics* 1991 ; 88 : 681-690

[83] Shafi S, Gilbert JC, Carden S, Allen JE, Glick PL, Caty MG et al . Risk of hemorrhage and appropriate use of blood transfusions in pediatric blunt splenic injuries. *J Trauma* 1997 ; 42 : 1029-1032

[84] Simpson D, Reilly P. Paediatric coma scale. *Lancet* 1982 ; 1 : 450

[85] Singh R, Kissoon N, Singh N, Girotti M, Lane P. Is a full team required for emergency management of pediatric trauma? *J Trauma* 1992 ; 33 : 213-218

[86] Snyder CL, Vivanti JN, Saltzman DA, Strate RG, Perry JF, Leonard AS. Blunt trauma in adults and children: a comparative analysis. *J Trauma* 1990 ; 30 : 1239-1245

[87] Spitz J, Hahn K, Schauwecker F, Ahlers J, Weigand. Die Bedeutung der Skelettszintigraphie in der Traumatologie unter guterartlichen Gesichtspunkten. *Röntgenpraxis* 1995 ; 48 : 5-13

[88] Spouge AR, Burrouws PE, Armstrong D, Daneman A. Traumatic aortic rupture in the pediatric population. *Pediatr Radiol* 1991 ; 21 : 324-328

[89] Sturm PF, Glass JB, Sivit CJ, Eichelberger MR. Lumbar compression fractures secondary to lap-belt use in children. *J Pediatr Orthop* 1995 ; 15 : 521-523

[90] Tepas JJ, Di Scala C, Ramenofsky ML, Barlow B. Mortality and head injury: the pediatric perspective. *J Pediatr Surg* 1990 ; 25 : 92-96

[91] Tepas JJ, Mollitt DL, Talbert JL, Bryant M. The pediatric trauma score as a predictor of injury severity in the injured child. *J Pediatr Surg* 1987 ; 22 : 14-18

[92] Tepas JJ, Ramenofsky ML, Mollitt DL, Gans BM, Di Scala C. Pediatric trauma score as a predictor of injury severity: an objective assessment. *J Trauma* 1988 ; 28 : 425-429

[93] Tolo VT. External fixation in multiply injured child. *Orthop Clin North Am* 1990 ; 21 : 393-400

[94] Trunkey D. Initial treatment of patients with extensive trauma. *N Engl J Med* 1991 ; 324 : 1259-1263

[95] Tso EL, Beaver BL, Haller JA Jr. Abdominal injuries in restrained pediatric passengers. *J Pediatr Surg* 1993 ; 28 : 915-919

[96] Valdiguie M, Camboulives J, Paut O. Aspects épidémiologiques et pronostiques du polytraumatisme chez l'enfant. *Ann Fr Anesth Réanim* 1995 ; 14 (suppl) : R173

[97] Van Der Sluis CK, Kingma J, Eisma WH, Ten Duis HJ. Pediatric polytrauma: short-term and long-term outcomes. *J Trauma* 1997 ; 37 : 501-506

[98] Vanneuville G, Corger H, Tanguy A, Dalens B, Scheye T, Floucaud D. Severe farm injuries to children - A report on 15 cases. *Eur J Pediatr Surg* 1992 ; 2 : 29-31

[99] Wan GJ, Neff-Smith M. The impact of demographics, injury severity, and trauma type on the likelihood of survival in child and adolescent trauma patient. *J Trauma* 1996 ; 40 : 412-416

[100] Wesson DE, Filler RM, Ein SH et al. Ruptured spleen when to operate? *J Pediatr Surg* 1981 ; 16 : 324-326

[101] Yaster M, Haller JA. Multiple trauma in the pediatric patient. In : Rogers MC ed. Textbook of pediatric intensive care. Baltimore : Williams and Wilkins, 1987 : 1265-1322

[102] Yngve DA, Harris WP, Herndon WA, Sullivan JA, Gross RH. Spinal cord injury without osseous spine fracture. *J Pediatr Orthop* 1988 ; 8 : 153-159

[103] Yokota H, Kurozawa A, Otsuka T, Kobayashi S, Nakazawa S. Significance of magnetic resonance imaging in acute head injury. *J Trauma* 1991 ; 31 : 351-357

[104] Yurt RW. Triage, initial assessment and early treatment of the pediatric trauma patient. *Pediatr Clin North Am* 1992 ; 39 : 1083-1091

[105] Ziv I, Rang M. Treatment of femoral fracture in the child with head injury. *J Bone Joint Surg Br* 1983 ; 65 : 276-278

14-041-A-10

Fracture de la palette humérale de l'adulte

C. Chantelot, G. Wavreille

La prise en charge des fractures articulaires du coude est toujours complexe, l'expérience du chirurgien est un des facteurs principaux. Le but final du traitement est de rétablir une mobilité fonctionnelle du coude. La technique globale de la prise en charge des fractures de la palette humérale n'a pas été profondément modifiée ces dernières années. Seuls les moyens de synthèse ont évolué cette dernière décennie, avec des plaques anatomiques, rigides. Nous avons à disposition un système de verrouillage des vis dans la plaque pour rigidifier le montage. Ce matériel permet une mobilisation plus rapide avec sécurité. Le vissage des fractures articulaires a été simplifié par les vis sans tête comme celle de Herbert. Elles permettent d'être enfouies dans le cartilage et d'éviter tout conflit articulaire. Ce type de vis de Herbert évite aussi l'ablation du matériel. Depuis quelques années, l'indication chirurgicale est très différente suivant l'âge du patient et l'état du stock osseux. Même avec un matériel performant, l'ostéosynthèse n'est pas stable dans une structure osseuse porotique du sujet âgé. De ce fait, il n'est pas logique de proposer une immobilisation stricte pour une fracture articulaire ostéosynthésée et peu stable. L'arthroplastie totale du coude est indiquée pour les fractures du sujet âgé avec un os de mauvaise qualité. Après de bons résultats dans des revues américaines et depuis le dernier symposium de la Société Française de Chirurgie d'Orthopédie et Traumatologie cette technique fait référence pour les fractures de la palette chez le patient de plus de 75 ans. L'arthroplastie a permis de maintenir une autonomie pour cette population. Dans notre expérience, la raideur post-traumatique du coude reste la principale complication de ces fractures souvent complexes. Après 6 mois de rééducation, si la mobilité n'est pas suffisante, il faut envisager une libération chirurgicale de l'articulation. Le chirurgien prendra soin de ne pas enlever le matériel lors de l'arthrolyse afin d'éviter toute fracture itérative. Les vis et les plaques seront enlevées bien plus tard et seulement si elles sont gênantes. Au total, le traitement chirurgical des fractures de la palette humérale doit répondre au principe des fractures articulaires comme le genou ou l'épaule, c'est-à-dire rétablir une interligne articulaire et permettre une mobilisation immédiate.

Mots clés : Coude ; Fracture ; Palette humérale ; Ostéosynthèse ; Prothèse de coude

Plan

Rappels anatomiques

Anatomie de l'extrémité inférieure de l'humérus (Fig. 1, 2)

Elle fait suite à la diaphyse humérale, triangulaire à la coupe. Les faces antéromédiale et antérolatérale de celle-ci forment en s'écartant les deux piliers mécaniques de la métaphyse. Au centre de ces colonnes, les fosses coronoïde en avant et olécranienne en arrière peuvent même parfois communiquer par une perforation olécranienne. Ces fosses sont caractérisées par une zone où l'épaisseur de l'os est pellucide.

La crête supracondylaire médiale, lieu d'insertion du septum intermusculaire brachial médial, est arciforme, elle aboutit à l'épicondyle médial très saillant et directement en contact avec le nerf ulnaire en arrière.

La crête supracondylaire latérale, presque verticale, mène à l'épicondyle latéral après avoir donné insertion au septum intermusculaire brachial latéral, et juste en avant de lui, de haut en bas, aux muscles brachioradial et long extenseur radial du carpe.

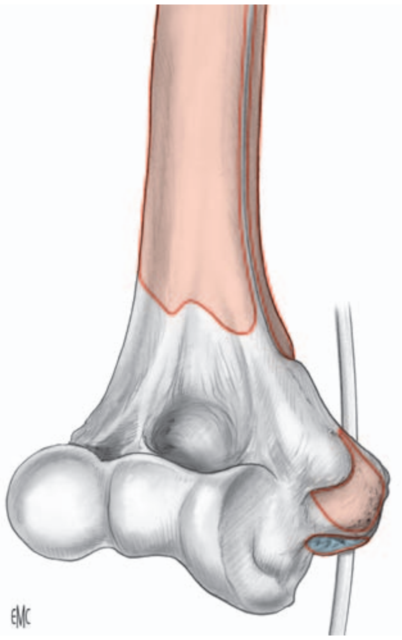

Figure 1. Vue antéro-médiale de la palette humérale avec le trajet du nerf ulnaire.

Figure 2. Vue médiale de la palette humérale avec le trajet du nerf ulnaire.

Figure 3. Appareil ligamentaire médial.

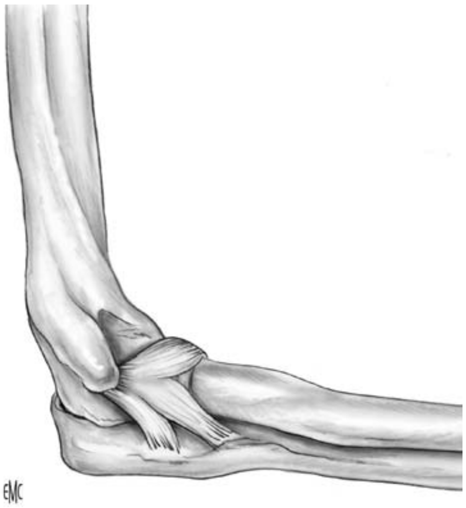

Figure 4. Appareil ligamentaire latéral.

Sur les deux épicondyles prennent naissance les muscles épicondyliens médiaux sur le bord antéromédial de l'épicondyle médial, et latéraux sur le bord postérolatéral de l'épicondyle latéral. Les muscles brachial et triceps brachial voient leurs insertions osseuses s'arrêter au niveau métaphysaire.

Entre les deux épicondyles, sommet des piliers, est maintenu le « condyle huméral », portion articulaire de l'épiphyse inférieure de l'humérus. Elle est composée de deux parties : le capitulum, latéral et la trochlée, médiale. Le capitulum, portion de sphère, est antérieur, il s'articule avec la fovea radiale. La trochlée, asymétrique car plus basse et plus saillante en dedans, séparée du capitulum par la zone conoïde, répond à l'incisure humérale de l'ulna. L'extrémité distale de l'humérus est caractérisée par une antéversion de la palette avec une bascule de 10° en valgus de la trochlée. Cette anatomie particulière de l'extrémité distale de l'humérus est la plus difficile à rétablir pour les fractures articulaires complexes.

Structures capsuloligamentaires (Fig. 3, 4)

La capsule s'insère au-dessus des fosses coronoïde et olécranienne, bien au-dessus de la portion cartilagineuse, en bas, elle enveloppe l'extrémité proximale des deux os de l'avant-bras en s'insérant le long des surfaces cartilagineuses. Les deux récessus

Figure 5. Vascularisation antérieure de la palette humérale.

Figure 6. Vascularisation postérieure de la palette humérale.

capsulaires huméraux en regard des fosses coronoïde et olécranienne sont le siège d'adhérences en cas de raideur postopératoire en flexion-extension.

Les structures ligamentaires comportent les ligaments collatéraux. Le ligament collatéral médial est le plus résistant. Il s'insère sur l'épicondyle médial, en bas et en avant, donne trois faisceaux : antérieur, moyen et postérieur. Ses insertions ulnaires sont renforcées par le ligament transversal (ligament de Cooper). Le ligament collatéral radial a également une structure en éventail comportant trois faisceaux, antérieur, moyen et postérieur qui s'insèrent tous sur l'ulna. La tête radiale est maintenue dans l'incisure radiale de l'ulna par le ligament annulaire radial, plus profond que le ligament collatéral radial, et le ligament carré (de Denucé). L'appareil ligamentaire du coude est indispensable pour sa stabilité avec un rôle prépondérant pour le ligament collatéral médial.

Réseau périarticulaire artériel du coude

(Fig. 5, 6)

Il est riche. Les sources artérielles les plus importantes sont représentées par les artères récurrentes ulnaire et radiale, issues respectivement de l'artère ulnaire (cubitale) et de l'artère radiale. Les artères collatérale ulnaire inférieure et récurrente interosseuse respectivement collatérales de l'artère brachiale et du tronc interosseux issu de l'artère ulnaire participent également au cercle anastomotique périarticulaire. Une artère possède, d'après de récents travaux anatomiques, un rôle important dans la vascularisation du pilier latéral et du capitulum, dernière branche collatérale de l'artère brachiale, elle est nommée artère musculopériostée radiale. En revanche, l'artère profonde du bras (humérale profonde), par sa branche postérieure, a un rôle très secondaire dans l'apport artériel, son sacrifice n'est pas préjudiciable au sein de l'ensemble du réseau artériel. L'artère collatérale ulnaire supérieure n'est qu'une artère nerveuse accompagnant le nerf homonyme, elle n'envoie que quelques fines branches à la face postérieure de la diaphyse humérale.

Contrairement aux données classiques, le drainage veineux semble se faire au sein de l'os spongieux puis au sein des cavités centromédullaires. En effet aucune veine périarticulaire ne draine le périoste.

Pour préserver le réseau périosté, le matériel d'ostéosynthèse à appui cortical peut donc être appliqué sur les faces postérieure et latérale de l'humérus (en sacrifiant la branche postérieure de l'artère profonde du bras).

Biomécanique du coude

La biomécanique du coude est complexe, il s'agit d'une articulation à trois compartiments avec des surfaces articulaires ultracongruentes. Le non-respect de ces différentes surfaces articulaires au cours d'une réduction traumatique est lourd de conséquences. La flexion-extension doit être respectée pour garder une mobilité fonctionnelle d'au moins 100° d'amplitude selon la Mayo Clinic. Mais il faut souligner que la flexion est plus importante pour les gestes de la vie courante et on doit conserver 120° de flexion pour pouvoir mettre la main à la bouche [1]. La pronosupination est tout aussi importante que la flexion, elle doit être au moins de 100° d'amplitude pour réaliser les gestes de la vie courante (pronation = 50°, supination = 50°). Le respect du cubitus valgus (normal : 15°) doit être considéré lors de la réduction de la palette humérale. La fonction du membre peut être modifiée par la perte du valgus physiologique. Sur un valgus exagéré, une souffrance du nerf ulnaire peut apparaître par étirement. Le respect de l'appareil ligamentaire est indispensable pour obtenir une bonne stabilité du coude. Les fractures de la palette humérale ne doivent pas être la seule considération du chirurgien, il faut préserver les moyens de stabilité du coude notamment le ligament collatéral médial, la tête radiale et le processus coronoïde [2]. L'extrémité distale de l'humérus subit des contraintes importantes de cisaillement. Ces contraintes existent lors des mouvements de rotation du bras et de l'avant-bras, elles mettent à rude épreuve le matériel d'ostéosynthèse. Il n'est pas rare de constater des fractures du matériel d'ostéosynthèse. Les auteurs recommandent de plus en plus une double ostéosynthèse avec des plaques d'épaisseur suffisante [3, 4]. Ces mêmes forces de cisaillement sont la principale cause de descellement de prothèse totale du coude.

■ Généralités

Nous n'avons pas constaté dans les séries de variations notables de la prévalence de ces fractures en fonction de l'âge des patients. On peut en revanche différencier trois populations : l'enfant, l'adulte et le sujet âgé. Pour ces trois populations, la prise en charge chirurgicale est très différente. Il n'y a pas de prédominance du côté. Le mécanisme chez le sujet jeune est souvent un traumatisme à haute énergie, plus fréquent depuis le développement des sports de glisse. Chez les personnes âgées il s'agit d'une chute banale de leur propre hauteur. La fracture intervient par choc direct ou le plus souvent par choc indirect lors d'une chute sur la paume de la main.

Lésions associées

Lésions cutanées

La fréquence des fractures ouvertes est limitée dans les séries, une ouverture ponctiforme ne compromet pas une ostéosynthèse interne avec couverture antibiotique adaptée. D'après la littérature, l'ouverture cutanée représenterait 25 à 33 % des fractures suivant les séries. Pour le dernier symposium de la Société Française de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique, seulement dix fractures étaient ouvertes avec un stade II ou III de Cauchoix et Duparc (503 fractures) [5]. Pour les stades III, il s'agit de traumatismes plus complexes tels « les coudes de portière », peu fréquents et nécessitant une prise en charge par reconstruction osseuse et couverture cutanée. De même, dans ces traumatismes complexes du coude, il existe souvent des lésions vasculaires et nerveuses qui peuvent compromettre la conservation du membre.

Lésions nerveuses (SOFCOT 1980 : 5 %)

En l'absence de délabrement important, la paralysie nerveuse est due au traumatisme, cause d'un déplacement plus ou moins important, ou à une contusion du nerf. La simple sidération (Sunderland : I ou II) est de règle [6]. La paralysie régresse généralement en quelques semaines après la prise en charge chirurgicale. Il est important de préciser au patient que la paralysie nerveuse est préopératoire et que le pronostic de récupération est bon. Nous recommandons, dans ce cas, la réalisation d'un électromyogramme 3 à 4 semaines après l'accident. Selon les séries et paradoxalement, le nerf radial est plus souvent atteint que le nerf ulnaire [6]. Lors d'une fracture supracondylienne (fréquente), le déplacement provoque une souffrance du nerf radial dans sa gouttière latérale. L'atteinte du nerf ulnaire est moins fréquente ; mais nous la rencontrons parfois quelques mois après l'intervention par conflit avec le matériel d'ostéosynthèse médial. Antérieur, le nerf médian est rarement atteint. Toutefois, son incarcération est possible au cours de la réduction d'une fracture supracondylienne chez l'enfant.

Lésions vasculaires

Les lésions de l'artère humérale sont plus fréquentes lors des luxations de coude que lors des fractures de la palette. Les lésions vasculaires se voient davantage dans les traumatismes balistiques, les coudes de portière ou les écrasements du membre supérieur (1 %). L'existence du cercle anastomotique périarticulaire du coude limite l'ischémie, celle-ci reste généralement incomplète. Au moindre doute, la réalisation d'une artériographie de membre supérieur est nécessaire. La réalisation d'un pontage ou d'une suture artérielle par une voie d'abord antérieure rend plus difficile l'abord de la palette et l'ostéosynthèse.

Polytraumatisme

La fracture de la palette chez un polyfracturé n'est pas rare. La prise en charge est alors hiérarchisée, l'urgence vitale prime, la fracture de palette doit être considérée dans cette suite de soins. Les traumatismes étagés du membre supérieur posent de nouvelles difficultés. Lecestre, sur 503 fractures, retrouve 2,5 % de fractures de la diaphyse humérale, 4 % de fractures de l'avant-bras et 6 % de fractures de l'olécrane. Ces fractures associées, même ostéosynthésées, peuvent, par leur immobilisation complémentaire, empêcher la mobilisation immédiate, ce qui aggrave le pronostic fonctionnel du coude.

Bilan radiographique

Le bilan radiographique initial, réalisé aux urgences, est souvent de mauvaise qualité. Le patient est très douloureux, l'immobilisation par attelle limite les incidences. Sous anesthésie au bloc opératoire, des clichés complémentaires en légère traction de face, de profil, de trois quarts sont alors nécessaires (Fig. 7). L'examen scanographique devient indispensable pour les fractures articulaires.

Figure 7. Intérêt de clichés en traction sous anesthésie.

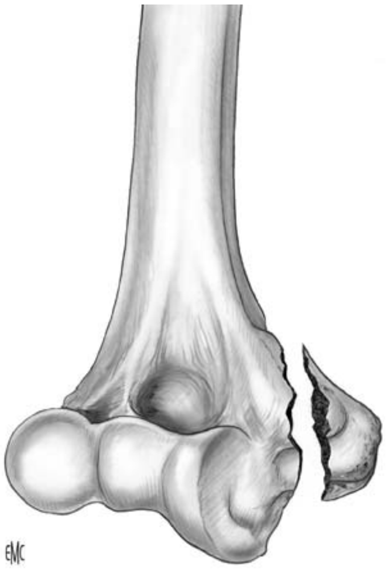

Figure 8. Fracture A1.

Classifications

Comme toutes les fractures épiphysaires, plusieurs classifications coexistent. Elles n'ont un intérêt que lorsqu'elles sont simples, reproductibles et intégrant un pronostic fonctionnel [7, 8].

Classification des fractures extra-articulaires de Müller et Allgöwer (AO)

Type A1 : fracture de l'épicondyle médial (Fig. 8).
Type A2 : fracture supracondylienne simple (Fig. 9).
Type A3 : fracture supracondylienne comminutive (Fig. 10)

Ces fractures extra-articulaires représentent 15 à 20 % des fractures de la palette. Le trait de fracture est oblique en dehors, en bas et en arrière. La fracture peut être très distale passant par la fosse olécranienne, à la limite de l'insertion de la capsule articulaire. On peut parfois rencontrer un troisième fragment rendant plus difficile la réduction. Le déplacement est souvent peu important. Les fractures de l'épicondyle médial, très rares

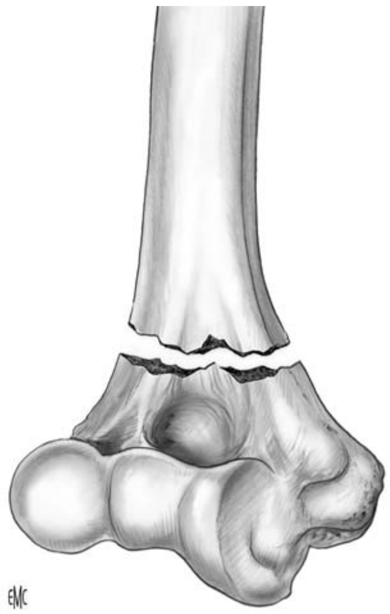

Figure 9. Fracture A2.

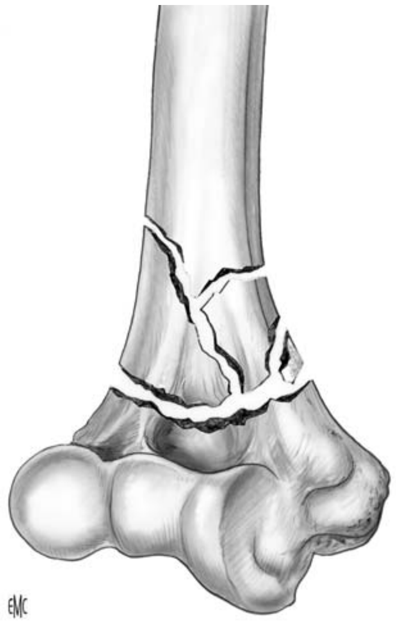

Figure 10. Fracture A3.

chez l'adulte, sont l'apanage des sujets jeunes où persiste un cartilage de croissance. Le déplacement de cette dernière fracture suit la traction des muscles épicondyliens médiaux. La réduction est rendue difficile par la traction musculaire. L'intervention consiste en une réinsertion musculaire au-dessus de l'interligne sans tension excessive afin d'éviter un flessum secondaire.

Classification des fractures unicondyliennes de Müller et Allgöwer (AO)

Type B1 : fracture du condyle médial (incluant la trochlée) → 1 à 5 % (Fig. 11).

Type B2 : fracture du condyle latéral (incluant le capitulum) → 3 à 10 % (Fig. 12).

Type B3 : fracture tangentielle « frontale » (incluant la trochlée et le capitulum) → 2 % (Fig. 13).

Les fractures du type B1 et B2 sont souvent associées à une fracture de la fovea radiale ou de l'olécrane dans le cadre d'une fracture-luxation du coude. Le bilan radiographique minimise les lésions osseuses et des radiographies de bonne qualité après réduction sont indispensables. Les lésions ligamentaires ne sont pas rares et il faut, après réduction et fixation des fractures, tester la stabilité du coude en valgus et varus.

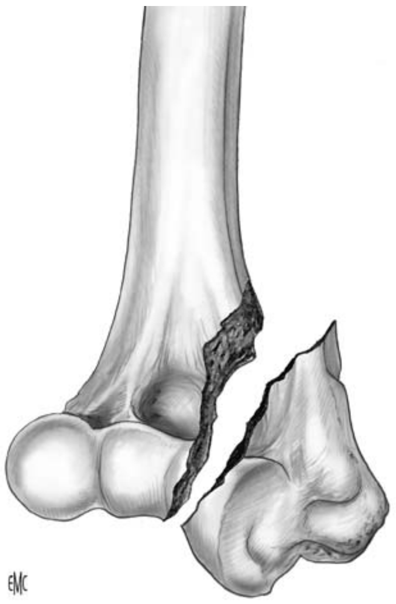

Figure 11. Fracture B1.

Figure 12. Fracture B2.

Figure 13. Fracture B3.

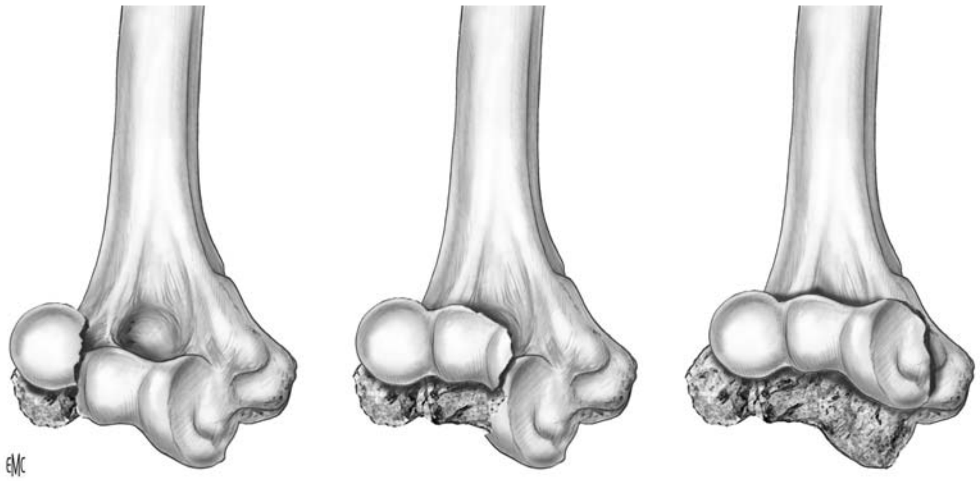

Figure 14. Différents types de fracture B3.

Les fractures articulaires tangentielles peuvent intéresser le capitulum seul, ou le capitulum, la zone conoïde et la joue latérale de la trochlée et/ou l'ensemble de la surface articulaire. Les fragments se déplacent en haut et en avant ce qui donne un aspect en double contour sur la radiographie de face du coude.

Fractures articulaires type B3 (Fig. 14)

La complexité et la diversité de ces lésions nécessitent d'être plus détaillées. Différentes classifications en fonction de la localisation de la lésion (classification de Hahn-Steinthal) ont été élaborées [9] :

- Fracture du capitulum ou type I (SOFCOT 1980) [10] :
  - type I : seule une fine tranche ostéochondrale est détachée ;
  - type II : séparation du condyle latéral avec un gros fragment ostéocartilagineux ;
  - type III : fracture comminutive ;
- Fracture type II : capitulum et joue latérale de la trochlée [11] ;
- Fracture diacondylienne de Kocher : capitulum et trochlée [11] ;
- Fracture diacolumnaire : séparation frontale des surfaces articulaires avec refends et séparation des colonnes.

Classification des fractures sus- et intercondyliennes de Müller et Allgöwer (AO)

Type C1 : fracture en Y ou T, déplacée ou non (sus- et intercondylienne simple) (Fig. 15).

Type C2 : fracture comminutive supracondylienne (Fig. 16).

Type C3 : fracture comminutive articulaire (Fig. 17).

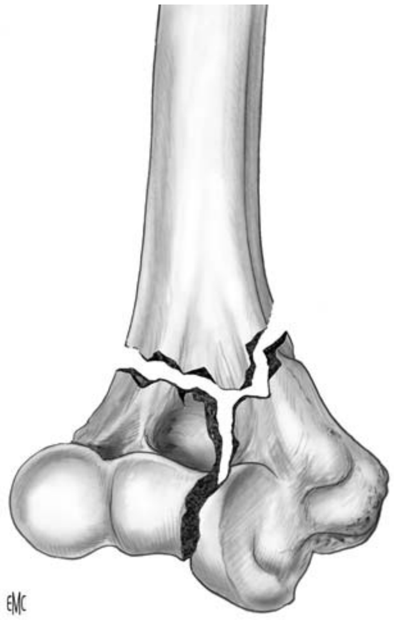

Figure 15. Fracture C1.

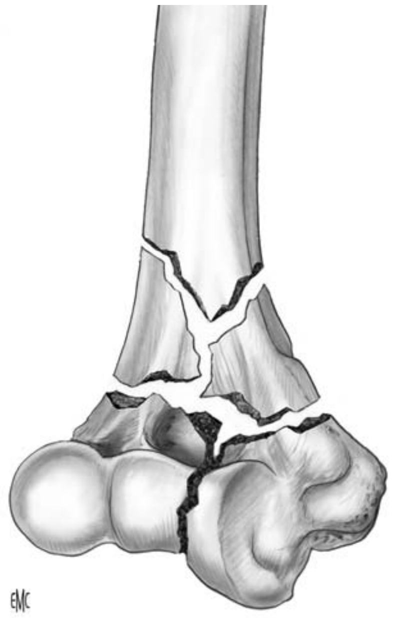

Figure 16. Fracture C2.

■ Prise en charge

Actuellement, la place du traitement non chirurgical est très réduite. Les contre-indications se sont amenuisées devant les progrès de l'anesthésie locorégionale. Le traitement par traction transolécranienne peut devenir une solution d'attente lorsque le bilan d'hémostase ou l'état général du patient n'est pas favorable. Le traitement chirurgical doit s'adapter à l'état cutané, au type de fracture et à l'âge du patient. La position latérale, coude fléchi, est recommandée. Le garrot pneumatique facilite le geste, les hémostases complémentaires sont faites au lâchage de celui-ci, en fin d'intervention.

Voies d'abord [12, 13]

La voie d'abord est généralement postérieure.

Pour les fractures médiales ou latérales (B1 et B2), la voie peut être purement latérale ou médiale (Fig. 18). La voie latérale, qui s'étend vers la métaphyse inférieure de l'humérus, rend la dissection du nerf radial systématique. L'extrémité proximale de la plaque est alors glissée sous le nerf radial neurolysé. Le nerf ulnaire est systématiquement neurolysé au cours d'un abord médial, son conflit avec le matériel d'ostéosynthèse oblige à sa transposition antérieure (Fig. 19).

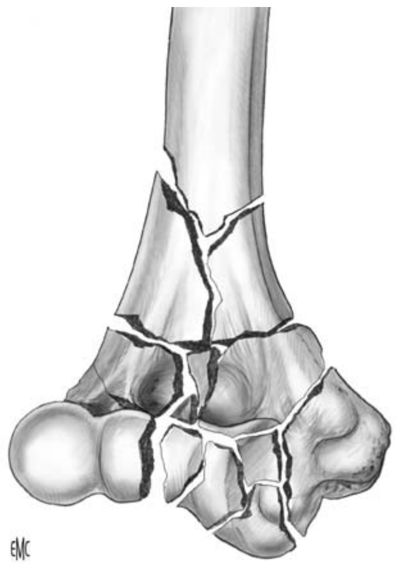

Figure 17. Fracture C3.

Pour les fractures articulaires et supracondyliennes, la voie postérieure est recommandée. Fontaine et al. avaient bien exposé les différentes voies d'abord postérieures [12]. Il faut retenir que la neurolyse du nerf ulnaire doit être systématique et la transposition de celui-ci doit être réalisée quand le nerf est au contact du matériel.

Au cours d'une voie postérieure, le nerf radial est rarement visualisé, mais il est possible de le traumatiser lorsque l'abord s'étend proximalement. Cette lésion se fait par étirement (écarteurs latéraux) ou par conflit direct avec la plaque. Nous recommandons aux opérateurs de repérer le nerf radial et de le protéger quand il est nécessaire de mettre en place une plaque latérale remontant sur la diaphyse humérale. Chaque voie postérieure est défendable. Elle doit être adaptée à la fracture et aux habitudes du chirurgien.

La voie transolécranienne, par l'existence du cul-de-sac tricipital, ne permet pas une extension proximale importante. Elle permet une bonne exposition des surfaces articulaires. De plus, la synthèse de l'olécrane est réalisée par vissage ou hauban, il faut souligner qu'elle n'est pas toujours facile et elle peut limiter la rééducation par manque de stabilité.

La voie trans-tricipitale, facile, peut être étendue proximalement. Nous recommandons de ne pas réaliser de copeaux osseux comme cela a été décrit par Gschwend [14]. Ce dépériostage extensif peut provoquer une ostéolyse de l'olécrane. La fermeture doit être soigneuse afin d'éviter les ruptures du triceps brachial.

La voie de Bryan et Morrey est une voie postérieure qui décolle de dedans en dehors l'ensemble de l'appareil extenseur. Cette voie donne une bonne visibilité sur l'extrémité distale del'humérus mais sa réalisation et la réinsertion du triceps brachial sont techniquement difficiles [15].

Figure 18. Fracture articulaire emportant le pilier médial (type B1).

Figure 19. Fracture de l'épicondyle médial (type A1).

Figure 20. Fracture du capitulum fixée par deux vis Eos®.

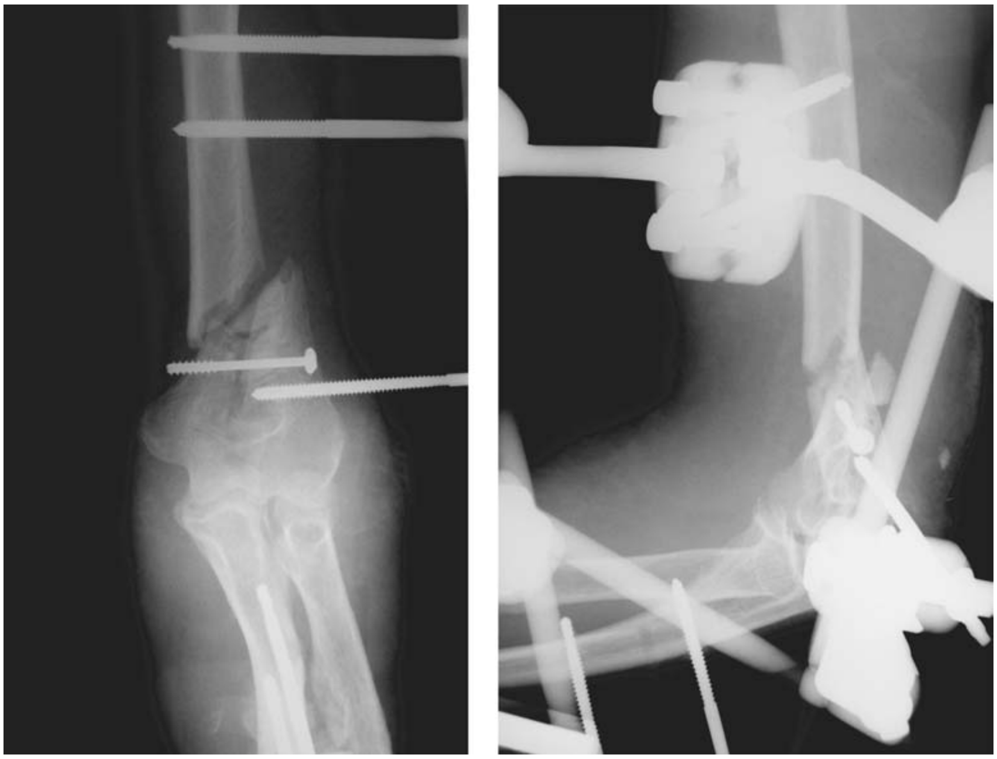

Figure 21. Fracture ouverte Cauchoix II traitée par ostéosynthèse interne minimale et fixateur externe.

Nous ne recommandons pas la voie en V inversée du triceps pour les fractures de la palette humérale. Elle limite le contrôle des surfaces articulaires et elle fragilise le triceps.

Type d'ostéosynthèse

Elle doit respecter les principes généraux de l'ostéosynthèse. La réduction de la fracture articulaire doit être parfaite [16]. La solidité du montage doit pouvoir autoriser la mobilisation postopératoire immédiate du coude [17].

Pour les fractures B1 et B2, nous utilisons une plaque anatomique qui se moule sur l'épicondyle médial ou latéral.

Pour les fractures articulaires pures (B3, capitulum, Kocher), les vis de type Herbert permettent de réaliser une ostéosynthèse rigide sans conflit intra-articulaire (Fig. 20). Ces vis à double filetage sont enfouies afin que les têtes de vis ne dépassent pas [18]. Pour les fractures articulaires de très petites tailles, on peut discuter une ablation simple du fragment avec évacuation de l'hémarthrose et mobilisation immédiate [19].

Pour les fractures supracondylienne et intercondylienne simples, les plaques anatomiques permettent de réduire parfaitement les piliers latéral et médial. La rigidité des plaques a été augmentée car nous avions constaté des fractures des anciennes plaques de Lecestre. Nous recommandons de mettre en place deux plaques, une plaque latérale et une plaque postérieure ou médiale [3, 20]. Cette double ostéosynthèse est indispensable pour contrôler les contraintes de rotation, sources de fracture du matériel [21]. Depuis peu, des plaques anatomiques médiales sont disponibles avec possibilité de verrouiller les vis dans la plaque (Numelock II®, Stryker), elles remplacent les plaques postérieures et médiales [22]. Actuellement, le vissage simple isolé pour les fractures complexes n'a plus de place [23, 24].

Pour les fractures complexes, nous recommandons de réaliser une réduction de l'épiphyse par vissage, puis ce fragment articulaire une fois réduit est synthésé à la métaphyse par des plaques anatomiques.

Le fixateur externe est limité aux fractures ouvertes complexes où une synthèse interne fait courir le risque d'un sepsis. On peut proposer une ostéosynthèse différée quand la peau est cicatrisée et le risque infectieux écarté. Le fixateur externe est utile pour les pertes de substance osseuse, il permet de conserver la longueur du bras en attendant une greffe associée à une ostéosynthèse stable (Fig. 21).

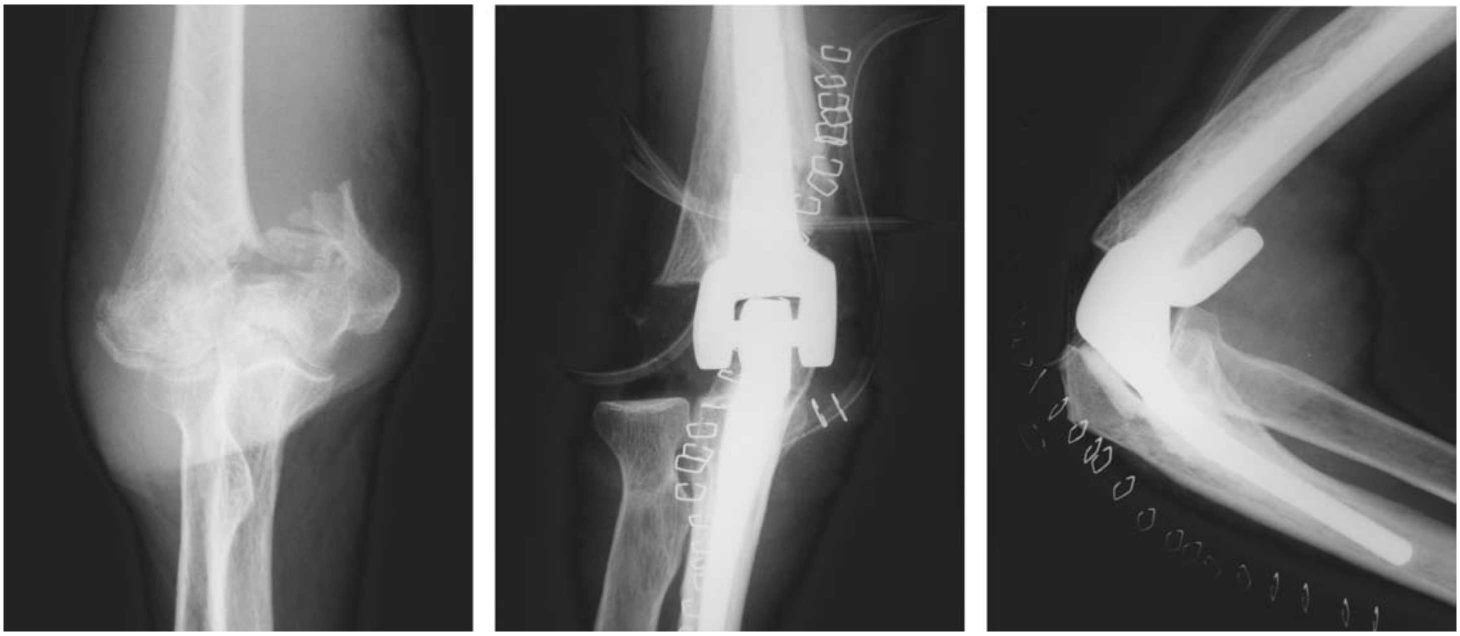

Figure 22. Fracture type C3 chez une patiente âgée de 75 ans. Mise en place d'une prothèse totale du coude de Coonrad-Morrey.

L'arthroplastie totale de coude pour fracture de la palette humérale chez le sujet âgé est discutée (Fig. 22). La population est représentée par les plus de 75 ans, avec un stock osseux médiocre. Les premiers résultats de la littérature sont encourageants. La prothèse permet de reconstruire une articulation stable, indolore et fonctionnelle. Il doit s'agir d'une prothèse semi-contrainte car la stabilité du coude est compromise en traumatologie [25]. Elle simplifie, pour un opérateur habitué, l'intervention comme ses suites opératoires. La mobilisation est immédiate et l'autonomie est rapidement retrouvée. Nous avons de rares indications pour les fractures sur métastase de la palette.

La résection-arthroplastie reste une solution chez le sujet âgé, mais il est vrai que la prothèse de coude limite cette indication. Elle consiste en un remodelage de la palette avec résection du capitulum et de la trochlée. Il est indispensable de reconstruire les piliers médial et latéral pour assurer la stabilité. Cette intervention est souvent source de raideur et parfois de coude ballant quand la résection a été trop large.

Dans les grandes pertes de substance osseuse articulaire chez le sujet jeune comme « les coudes de portière », après une étape de couverture cutanée quasiment systématique étant donné la large fréquence d'atteinte des parties molles, la reconstruction par allogreffe est une voie d'avenir. Ces greffes massives permettent de reconstruire une palette chez les patients jeunes où la prothèse n'est pas indiquée. Elles évitent l'arthrodèse de fractures complexes ayant mal évolué. L'allogreffe de coude, lorsqu'elle est non vascularisée, apporte un capital osseux inerte et inincorporable. La reconstruction par allogreffe vascularisée de coude est techniquement envisageable même si elle suppose une immunodépression du blessé à long terme.

Les suites opératoires sont habituelles, l'analgésie postopératoire peut être optimisée par des blocs plexiques continus, l'administration d'anti-inflammatoires est discutée. La mobilisation immédiate est impérative, des postures en flexion et extension peuvent être utilisées. Le patient doit être revu fréquemment afin d'apprécier la mobilité et la consolidation.

■ Complications

Générales : hématome, douleurs, œdème

Il s'agit de fractures articulaires souvent douloureuses en postopératoire. Lors du démarrage de la rééducation une recrudescence des douleurs peut être constatée, celle-ci ne doit pas être trop intensive. Des phénomènes algo-neurodystrophiques peuvent être évoqués lorsque les douleurs sont nocturnes ou présentes au repos, ils peuvent s'accompagner de douleurs du poignet et de l'épaule. La scintigraphie osseuse peut confirmer le diagnostic. Un traitement médical adapté doit être instauré, l'intensité et la cadence de la rééducation doivent être alors diminuées pour éviter toute douleur. L'œdème périarticulaire se prolonge pendant quelques semaines, il peut d'ailleurs s'accentuer lors de la mobilisation. Il est pris en charge par des anti-inflammatoires et un glaçage régulier.

Infectieuses [26]

La littérature donne une fréquence d'infection de 0 à 12 %. Il faut être vigilant sur les infections dites « superficielles » (infections profondes estimées entre 2 et 6 %). Le coude étant une articulation superficielle, les infections sous-cutanées communiquent souvent avec l'articulation. Au moindre doute, il est recommandé de réaliser une reprise chirurgicale avec lavage et prélèvements bactériologiques multiples, notamment sur milieu enrichi. La conservation de matériel d'ostéosynthèse est possible, si la reprise est précoce et associée à une antibiothérapie adaptée (durée minimum 3 mois). La rééducation doit être stoppée pendant la période infectieuse malgré le risque d'un enraidissement important.

Neurologiques [26]

Les complications neurologiques postopératoires intéressent en premier lieu le nerf ulnaire (0 à 30 %) puis le nerf radial (2 à 7 %). Dans la plupart des cas les troubles sensitifs purs disparaissent en quelques semaines. Lorsqu'une paralysie complète est constatée en postopératoire immédiat et que le geste chirurgical ainsi que le temps de garrot ne sont pas en doute, nous recommandons de faire un électromyogramme 3 à 4 semaines après l'intervention pour apprécier la récupération nerveuse.

Des troubles siégeant dans le territoire du nerf ulnaire sont parfois observés à distance de l'intervention, ils sont secondaires à une irritation du nerf dans la gouttière rétro-épitrochléo-olécranienne par le matériel d'ostéosynthèse (plaque médiale). L'ablation du matériel associée à une neurolyse permet de soulager le patient. Un cal vicieux en valgus de l'extrémité distale de l'humérus peut provoquer à

Figure 23. Échec de traitement par ostéosynthèse avec fracture du matériel.

long terme une souffrance du nerf ulnaire par étirement. La correction du cal vicieux ou la transposition antérieure du nerf corrigera ces désordres neurologiques.

Calcifications [27]

Cette complication est rare. Les calcifications des plans capsuloligamentaires sont secondaires à l'hématome périfracturaire (présent dans 2 à 8 % des cas). Il faut évoquer le cas particulier des ostéomes post-traumatiques qui ankylosent progressivement l'articulation. La raideur articulaire peut nécessiter une résection chirurgicale si la phase active des ostéomes (phase chaude) est terminée. C'est la succession d'examens scintigraphiques qui permet d'apprécier la fin de la période active des ostéomes.

Raideurs [27, 28]

L'articulation du coude est propice à l'enraidissement (21 % selon la SOFCOT) [5]. Nous ne parlons pas des défauts de réduction articulaire ou des cals vicieux épiphysaires dont la prise en charge chirurgicale est différente. Cette raideur est liée aux rétractions capsuloligamentaires. Seule une mobilisation immédiate limite l'ankylose de l'articulation. Si cette raideur se prolonge après 6 mois de rééducation bien conduite, il faut envisager une arthrolyse chirurgicale. La mobilisation sous anesthésie générale n'est pas conseillée.

L'arthrolyse chirurgicale est proposée quand la mobilité n'est pas fonctionnelle, selon le score de la Mayo Clinic : amplitude de flexion-extension < 100°. L'ablation du matériel d'ostéosynthèse lors de l'arthrolyse est inutile et risque de provoquer une fracture itérative.

Pseudarthrose

Le risque de pseudarthrose n'est pas plus important que celui des autres fractures articulaires (2 à 10 %) [29]. Le siège de la pseudarthrose est classiquement métaphysodiaphysaire avec fracture du matériel (Fig. 23). Un montage peu rigide en est bien souvent la cause principale [30] (Fig. 24). Les contraintes de torsion au niveau de la palette humérale restent importantes et contribuent à solliciter le foyer fracturaire [31].

Dans les fractures de type C, une reprise chirurgicale comprenant une ostéosynthèse métaphysaire associée à une greffe est alors indiquée. Devant une pseudarthrose, chez la personne âgée, la prothèse totale de coude peut être discutée. Toute infection sous-jacente doit bien entendu être éliminée avant d'envisager un quelconque geste chirurgical secondaire.

Cals vicieux

Ils sont la conséquence d'un défaut de réduction, d'un déplacement secondaire ou d'une lésion ancienne négligée. Les cals vicieux articulaires tels les butoirs osseux ou les « marches d'escalier articulaires » sont source de raideurs articulaires. Les cals vicieux rotatoires, frontaux ou sagittaux compliquent les fractures supracondyliennes. Ils sont mal tolérés à long terme malgré leur situation extra-articulaire.

Gêne du matériel

Elle est fréquente sur le pilier médial. En l'absence de trouble neurologique, le matériel ne doit pas être enlevé avant 1 an pour éviter une fracture itérative. Il faut noter que lorsqu'on utilise la voie transolécranienne, le matériel d'ostéosynthèse de l'olécrane peut être rapidement gênant. Dans ce cas précis, on peut en proposer l'ablation vers le sixième mois.

■ Conclusion

La prise en charge des fractures articulaires est complexe. L'analyse du type de fracture conditionne la voie d'abord et le type d'ostéosynthèse [32, 33]. Les contraintes importantes au niveau du coude nécessitent une ostéosynthèse rigide. Une plaque supplémentaire postérieure ou médiale est consensuelle. L'évolution du matériel par sa forme anatomique et sa rigidité représente l'innovation de ces dernières années. Les prothèses totales du coude sont de plus en plus utilisées pour les fractures complexes chez le sujet âgé [34]. L'expérience du chirurgien est le garant de l'indication et du résultat de ce type de fracture.

Figure 24. Ostéosynthèse insuffisante avec cal vicieux et pseudarthrose : reprise par deux plaques par voie postérieure.

■ Références

[1] Morrey BF. *The elbow and its disorders*. Philadelphia: WB Saunders; 2000.

[2] Mondoloni P, Vandenbussche E, Peraldi P, Augereau B. Instabilité du coude après cal vicieux supracondylien huméral en cubitus varus : à propos de deux cas observés chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1996;**82**: 757-61.

[3] O' Driscoll SW. Optimizing stability in distal humeral fracture fixation. *J Shoulder Elbow Surg* 2005;**14**:186-94.

[4] O' Driscoll SW. Supracondylar fractures of the elbow: open reduction, internal fixation. *Hand Clin* 2004;**20**:465-74.

[5] Lecestre P, Aubaniac JM, Claisse P, Copin G, Dupont JY, Duriau F, et al. Table ronde de la SoFCOT : fractures de l'extrémité inférieure de l'humérus chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1980;**66**(supplII):21-50.

[6] Sunderland S. Metrical and nonmetrical features of the muscular branches of the radial nerve. *J Comp Neurol* 1946;**85**:93-7.

[7] Baker CL, Plancher KD. In: *Operative treatment of elbow injuries*. Berlin: Springer-Verlag; 2001. p. 195-206.

[8] Müller ME, Nazarian S, Koch P. In: *Classification AO des fractures des os longs*. Berlin: Springer-Verlag; 1987. p. 74-85.

[9] Perry CR, Gibson CT, Kowalski MD. Transcondylar fractures of the distal humerus. *J Orthop Trauma* 1989;**3**:60-2.

[10] Grantham SA, Norris TR, Bush DC. Isolated fracture of the humeral capitellum. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**161**:262-9.

[11] Faber KJ. Coronal shear fractures of the distal humerus: the capitellum and trochlea. *Hand Clin* 2004;**20**:455-64.

[12] Dos Rémédios C, Wavreille G, Chantelot C, Fontaine C. Voie d'abord du coude. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales- Orthopédie-Traumatologie, 44-320, 2003 : 14p.

[13] McKee M, Jupiter J. A contemporary approach to the management of complex fractures of the distal humerus and their sequelae. *Hand Clin* 1994;**10**:479-94.

[14] Ziran BH, Smith WR, Balk ML, Manning CM, Agudelo JF. A true triceps-splitting approach for treatment of distal humerus fractures: a preliminary report. *J Trauma* 2005;**58**:51-3.

[15] Remia LF, Richards K, Waters PM. The Bryan-Morrey triceps-sparing approach to open reduction of T-condylar humeral fractures in adolescents: cybex evaluation of triceps function and elbow motion. *J Pediatr Orthop* 2004;**24**:615-9.

[16] Jupiter JB, Mehne DK. Fractures of the distal humerus. *Orthopedics* 1992;**15**:825-33.

[17] Korner J, Diederichs G, Arzdorf M, Lill H, Josten C, Schneider E, et al. A biomechanical evaluation of methods of distal humerus fracture fixation using locking compression plates versus conventional reconstruction plates. *J Orthop Trauma* 2004;**18**:286-93.

[18] Lambert SM, Pike J, Railton GT. Fracture of the humeral capitellum: Herbert screw fixation. *J R Coll Surg Edinb* 1994;**39**:321-3.

[19] Feldman MD. Arthroscopic excision of type II capitellar fractures. *Arthroscopy* 1997;**13**:743-8.

[20] Lortat-jacob A, Hardy P. La plaque interne prémoulée pour les fractures complexes de l'extrémité inférieure de l'humérus : complément de la plaque prémoulée externe. *Rev Chir Orthop* 1989;**75**:347-9.

[21] Formasiéri C, Staub C. Tourne-Y, Rumelhart C, Saragaglia D. Étude biomécanique comparative de trios types d'ostéosynthèse pour les fractures sus- et intercondyliennes de la palette humérale de l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**:237-42.

[22] Korner J, Lill H, Muller LP, Rommens PM, Schneider E, Linke B. The LCP-concept in the operative treatment of distal humerus fractures: biological, biomechanical and surgery aspects. *Injury* 2003;**34**(suppl2): 20-30.

[23] Hausman M, Panozzo A. Treatment of distal humerus fractures in the elderly. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**425**:55-63.

[24] Huang TL, Chiu FY, Chuang TY, Chen TH. The results of open reduction and internal fixation in elderly patients with severe fractures of the distal humerus: a critical analysis of the results. *J Trauma* 2005;**58**:62-9.

[25] Kamineni S, Morrey BF. Distal humeral fracture treated with noncustom total elbow replacement. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**(suppl1):41-50.

[26] Södergard J, Sandelin J, Böstman O. Postoperative complications of distal humerus fractures: 27/96 adults followed up for 6 years. *Acta Orthop Scand* 1992;**63**:85-9.

[27] Chantelot C, Fontaine C, Migaud H, Remy F, Chapnikoff D, Duquennoy A. Étude rétrospective de 23 arthrolyses du coude pour raideur post-traumatique : facteurs prédictifs du résultat. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:823-7.

[28] Morrey BF. Post-traumatic contracture of the elbow. Operative treatment including distraction arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:1353-8.

[29] Lee M. Nonunions of the humerus. *J Hand Ther* 2005;**18**:51-3.

[30] McKee M, Jupiter J, Toh CL, Wilson L, Colton C, Karras KK. Reconstruction after malunion and non-union of intra-articular fractures of the distal humerus. *J Bone Joint Surg Br* 1994;**76**:614-9.

[31] Raja S, Mittal D, Bale S. Unstable non-unions of the distal part of the humerus. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:184-5.

[32] Mansat P, Morrey BF. In: *Pathologie chirurgicale du coude*. Montpellier: Sauramps Médical; 1999. p. 91-127.

[33] Allende CA, Allende BT, Allende BL, Bitar I, Gonzalez G. Intercondylar distal humerus fractures: surgical treatment and results. *Chir Main* 2004;**23**:85-95.

[34] Armstrong AD, Yamaguchi K. Total elbow arthroplasty and distal humerus elbow fractures. *Hand Clin* 2004;**20**:475-83.

C. Chantelot (c.chantelot@wanadoo.fr).
G. Wavreille.
Département universitaire de chirurgie de la main et du membre supérieur, hôpital Roger-Salengro, 2, avenue Oscar-Lambret, 59037 Lille, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Chantelot C., Wavreille G. Fracture de la palette humérale de l'adulte. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-041-A-10, 2006.

Appareil locomoteur
[14-045-B-10]

Fracture de l'extrémité distale des deux os de l'avant-bras chez l'adulte

Eric Lenoble : Ancien chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris
Christian Dumontier : Praticien hospitalier, hôpital Saint-Antoine
Institut de la Main, clinique Jouvenet, 18, rue Jouvenet, 75016 Paris France

Haut de page

INTRODUCTION

Particulièrement fréquente en traumatologie, la fracture de l'extrémité distale des deux os de l'avant-bras regroupe plusieurs types de fractures dont les modalités thérapeutiques et les répercussions fonctionnelles tardives sont différentes : les fractures de l'extrémité distale du radius, les fractures isolées de l'extrémité distale de l'ulna (cubitus), et les fractures du quart inférieur des deux os de l'avant-bras. Les fractures de l'extrémité distale du radius, encore considérées il y a peu de temps comme bénignes, sont de très loin les plus fréquentes et posent de nombreux problèmes régulièrement débattus au fil des études anatomiques, radiologiques et cliniques. Les deux autres types de fractures sont plus rares et les options thérapeutiques habituellement plus simples.

La fracture de l'extrémité distale du radius représente 10 à 15 % des fractures vues en urgence [66]. Elle est rarement strictement isolée et s'associe souvent à une fracture de la styloïde ulnaire qui transforme cette lésion osseuse épiphysaire en un traumatisme théoriquement beaucoup plus complexe, osseux et ligamentaire de l'ensemble radius-ulna-carpe. Son habituelle réputation de bénignité [26], qui contraste avec l'abondance de la littérature qui lui est régulièrement consacrée, disparaît progressivement au même titre que les indications de traitement fonctionnel ou orthopédique isolé des fractures déplacées [84]. L'amélioration de la connaissance des lésions fait évoluer le traitement vers la recherche d'une réduction la plus anatomique possible, contenue par des moyens assurant une stabilité suffisante pour permettre une mobilisation précoce du poignet, même si cette dernière est encore loin d'avoir fait la preuve de sa supériorité. Le traitement de l'ensemble des lésions ligamentaires associées est encore débattu à la fois dans ses modalités et dans ses indications.

La répercussion de la fracture de l'extrémité distale du radius ne se limite pas à l'étage

radiocarpien, où l'existence d'un trait articulaire apparaît naturellement péjorative, mais oblige à prendre en compte la congruence radio-ulnaire distale, souvent responsable des séquelles douloureuses à moyen terme

Malgré ces considérations modernes, la corrélation entre la qualité des résultats radiologiques et cliniques est encore loin d'être évidente dans les nombreuses études réalisées chaque année. Aucun traitement ne fait, pour le moment, l'objet d'un consensus, ce qui témoigne de la grande diversité de ces fractures et de leurs traitements [39].

Haut de page

PHYSIOPATHOLOGIE

L'anatomie des fractures de l'extrémité distale du radius est extrêmement variée autant dans la localisation des traits de fractures que dans le déplacement et la comminution des fragments. Plusieurs théories tentent d'expliquer cette diversité. Aucune ne peut être considérée comme uniciste. Les circonstances du traumatisme sont très souvent identiques et font suite à un impact direct sur le poignet. La position du poignet au moment de l'impact, la vitesse et la direction de l'impact, et la qualité de la structure osseuse vont déterminer les composantes anatomiques de la fracture.

Facteurs intervenants

Les forces entre avant-bras et poignet se transmettent par l'intermédiaire de la première rangée des os du carpe, sur la surface articulaire radiale (80 % des forces), le complexe triangulaire (20 %) [68] et les ligaments radiocarpiens. Environ 46 % des forces transmises au radius passent par la fossette lunarienne et 43 % par la surface scaphoïdienne [53]. Le type de fracture dépend de l'importance, de la direction et du point d'application de ces forces. La position de la main et du poignet va déterminer la zone osseuse soumise à compression maximale et la modification des tensions ligamentaires.

Les variations de la structure osseuse sont dépendantes de l'âge. Les fractures de l'extrémité distale du radius se voient à trois périodes de la vie : chez l'enfant où elles passent souvent par le cartilage de croissance et répondent à la classification de Salter et Harris, chez l'adulte jeune dont l'os dense impose un traumatisme à haute vélocité responsable de fractures souvent complexes, et chez le patient ostéoporotique où la fracture est plus simple mais avec une comminution métaphysaire, facteur d'instabilité.

Mécanismes

La compression osseuse **(fig 1A)** est responsable d'un tassement de l'os métaphysaire spongieux. Elle est fonction de la position du poignet au moment du traumatisme, et est maximale dans la concavité. C'est un facteur d'instabilité potentiel de la fracture car elle la prive de ses appuis sur une partie de la circonférence osseuse.

L'avulsion **(fig 1B)** est secondaire à une traction excessive des ligaments extrinsèques. Elle est responsable de fractures parcellaires marginales antérieures ou postérieures.

La flexion ou l'extension brutale entraîne une plicature osseuse **(fig 1C)** d'où résulte une fracture en général extra-articulaire et peu comminutive.

Haut de page

FRÉQUENCE, ÉPIDÉMIOLOGIE

La fracture de l'extrémité distale du radius est la fracture la plus fréquente. Dans les pays scandinaves, elle représente une fracture sur six et toucherait un habitant pour 1 000. La fracture fait suite à une chute de sa hauteur chez le patient âgé de plus de 60 ans et dans 75 % des cas l'ostéoporose intervient comme un facteur de fragilisation [14]. Le deuxième pic de fréquence se situe chez l'enfant entre 6 et 15 ans, où il existe habituellement une atteinte de cartilage de croissance. Ces fractures s'observent de plus en plus souvent chez l'adulte jeune, en traumatologie routière ou sportive.

Haut de page

CLASSIFICATIONS

Les classifications des fractures de l'extrémité distale du radius sont nombreuses. Il faut en déduire qu'aucune n'est universelle et ne permet de résoudre tous les problèmes. Elles reposent sur divers critères se rapportant au traumatisme, à l'anatomie des traits et à leur irradiation articulaire, à la direction et à l'importance du déplacement, ainsi qu'aux résultats cliniques ou radiologiques des traitements orthopédiques ou chirurgicaux.

Description des lésions

Fracture à basse énergie

Ces fractures surviennent plutôt chez le sujet âgé à l'occasion d'une simple chute de sa hauteur. La vitesse de l'impact et les forces appliquées sont modérées, mais surviennent sur un os fragilisé par l'ostéoporose. La comminution métaphysaire dépend de la position du poignet et du point d'application des forces. Elle peut être importante sans s'associer obligatoirement à une atteinte articulaire.

Fracture à haute énergie

Elle survient plus volontiers chez l'adulte jeune, lors d'un traumatisme à haute vélocité, survenant sur un os à la résistance mécanique normale **(fig 2 A, B)**.

L'épuisement d'une force importante nécessaire pour créer la fracture conduit à des lésions osseuses et cartilagineuses importantes **(fig 3)** qui peuvent s'étendre vers des lésions ligamentaires intracarpiennes. C'est dans ces fractures que l'on observe des enfoncements articulaires comminutifs **(fig 4)**, situés le plus souvent en regard du semi-lunaire. Au maximum, ces fractures peuvent être de véritables pulvérisations de l'extrémité distale du radius.

Comminution

De nombreuses classifications font référence à la notion de comminution. Aucune définition ne permet de savoir où commence et où finit la comminution. Elle est difficile à visualiser sur les radiographies initiales faites en urgence car souvent masquée par le déplacement et la bascule du fragment distal. Elle est qualifiée d'importante lorsqu'elle dépasse, dans les fractures à bascule dorsale, le plan axial médian du radius sur une radiographie de profil [98].

Elle pose deux problèmes pratiques : la stabilité après réduction lorsqu'il existe une perte

de substance responsable d'un défaut d'appui cortical, et les difficultés de réduction qu'elle engendre lorsqu'elle intéresse la surface articulaire. Elle peut être antérieure, postérieure, ou plus rarement radiale en fonction du déplacement.

Composantes du déplacement

Le déplacement du fragment épiphysaire peut se faire en avant ou en arrière, du côté radial ou du côté ulnaire. Il peut exister un trouble de rotation, avec le plus fréquemment une supination du fragment distal. Après réduction, le raccourcissement radial, secondaire au tassement spongieux métaphysaire, modifie la congruence radio-ulnaire distale. Il procède à la fois de la comminution métaphysaire et de la perte de substance osseuse, ainsi que du déplacement dans le plan sagittal.

Atteinte de l'articulation radio-ulnaire distale

On observe trois types d'atteinte différents : l'irradiation directe du trait de fracture dans la surface ulnaire du radius **(fig 5)**, le déplacement antérieur ou postérieur de l'extrémité distale du radius qui entraîne une subluxation de l'articulation radio-ulnaire distale, et enfin les rares fractures articulaires de la tête ulnaire, pouvant être associées aux fractures de l'extrémité distale du radius. Ces atteintes radio-ulnaires directes ou indirectes sont souvent responsables des séquelles douloureuses et de la limitation de la pronosupination observées à distance. Les fractures associées de l'extrémité distale de l'ulna, observées dans 56 % des cas ont été classées en quatre types par Biyani [6]. Elles s'accompagnent rarement de lésion intracarpienne grâce à l'épuisement de l'énergie du traumatisme dans l'articulation radio-ulnaire distale. Elles peuvent se compliquer à distance d'une synostose radio-ulnaire distale.

Lésions associées

Lésions osseuses

La fracture de l'extrémité distale de l'ulna est associée à une fracture de l'extrémité distale du radius dans pratiquement deux tiers des cas **(fig 6)**. Plus que la fracture associée, c'est la lésion ligamentaire par désinsertion du plan ligamentaire ulnaire ou du complexe triangulaire sur l'extrémité distale du radius qui est importante.

La fracture du scaphoïde [93] est la deuxième lésion osseuse en fréquence associée aux fractures de l'extrémité distale du radius. Elle est rare et s'observe dans la plupart des cas lors d'une fracture à haute énergie chez le sujet jeune. Certains auteurs considèrent que le scaphoïde se fracture avant l'extrémité distale du radius. Elle pose le problème de la chronologie des gestes thérapeutiques, certains préférant réaliser une ostéosynthèse préalable du scaphoïde à ciel ouvert.

D'autres fractures des os du carpe et des lésions carpométacarpiennes ont été décrites en association avec les fractures de l'extrémité distale du radius. Elles sont beaucoup plus rares.

Lésions ligamentaires

Après avoir fracturé l'extrémité distale du radius, l'énergie du traumatisme peut s'épuiser dans les structures ligamentaires intracarpiennes et entraîner la rupture de certaines d'entre elles. En pratique, l'évaluation en urgence de la nature exacte de ces lésions est très difficile. Leur retentissement potentiel à long terme est encore incertain.

La lésion associée de la styloïde ulnaire doit être considérée comme une lésion ligamentaire. Si la fracture de la pointe ne nécessite habituellement aucun traitement, la

fracture de la base correspond à un arrachement ulnaire du complexe triangulaire, qui est parfois considéré comme un facteur d'instabilité carpienne justifiant une réparation dans le même temps que l'extrémité distale du radius.

Un déplacement avec une bascule sagittale de plus de 20°, un raccourcissement de plus de 4 mm ne peuvent s'observer sans lésion associée du ligament triangulaire [44]. La perforation centrale du ligament triangulaire n'est presque jamais d'origine traumatique. Elle est dégénérative, constitutionnelle, ou secondaire à un conflit cubitocarpien par allongement relatif de l'ulna en présence d'un cal vicieux du radius. Seule une arthrographie est capable de mettre en évidence une perforation ligamentaire de façon fiable en post-traumatique, mais la spécificité de cet examen est à remettre en cause, car il existe des fuites arthrographiques chez les patients jeunes, n'ayant aucun antécédent traumatique.

Les lésions ligamentaires intracarpiennes associées aux fractures de l'extrémité distale du radius sont souvent secondaires à l'irradiation des traits de fractures dans les articulations scapholunaires ou triquetrolunaires (pyramidolunaires) . Le mécanisme d'étirement des structures ligamentaires dans la convexité du poignet lors du traumatisme peut entraîner la rupture des ligaments extrinsèques. Elles ne sont pas obligatoirement responsables d'une instabilité dissociative immédiate mais peuvent s'exprimer plus tardivement. Leur fréquence est diversement appréciée, entre 3 et 8 % des cas. Elles sont plus fréquentes après fractures articulaires et plus particulièrement dans les fractures cunéennes externes qui s'associent volontiers à une lésion du ligament scapholunaire.

L'arthroscopie, malgré sa difficulté technique lorsqu'elle est réalisée immédiatement après le traumatisme peut s'avérer d'une aide précieuse au diagnostic. Elle ne présente un éventuel intérêt que chez le sujet jeune. Elle doit être réalisée par un opérateur rompu à cette technique et possédant le matériel adéquat, conditions qui en pratique courante se trouvent rarement réunies.

Il est difficile de savoir si ces lésions vont cicatriser avec l'immobilisation ou continuer à évoluer pour leur propre compte après consolidation osseuse, entraînant le poignet vers une instabilité chronique symptomatique. Elles peuvent expliquer des syndromes douloureux persistants surtout du côté ulnaire du poignet. L'incongruence radio-ulnaire distale reste néanmoins une explication peut-être plus logique. Enfin, l'existence et la reconnaissance de ces lésions ligamentaires intracarpiennes soulève le problème du réel intérêt et de l'innocuité de la mobilisation précoce du poignet.

Lésions neurologiques

Elles sont secondaires à une contusion nerveuse directe par un fragment osseux lors du déplacement initial ou à une compression secondaire par l'hématome fracturaire. Pour Cosi, les fractures de l'extrémité distale du radius s'associent dans 25 % des cas à des lésions, souvent cliniquement asymptomatiques, du nerf médian. Les lésions du nerf ulnaire s'observent après fracture à haute énergie avec un déplacement dorsal majeur de l'épiphyse radiale projetant l'extrémité distale de l'ulna en avant. Ces lésions neurologiques nécessitent un traitement chirurgical s'il n'y a pas de retour à la normale de la symptomatologie, après réduction et fixation de la fracture. Certains défendent l'ouverture systématique du ligament rétinaculaire antérieur du carpe dans les fractures à déplacement antérieur. Les lésions neurologiques sont considérées comme une épine irritative favorisant la survenue et l'évolution d'un syndrome algodystrophique [88]. Citons enfin les syndromes du canal carpien tardif sur cal vicieux de l'extrémité distale du radius.

Classifications

Buts d'une classification

Le praticien attend d'une classification qu'elle lui offre la possibilité de prévoir le résultat final après traitement de la fracture. Elle doit lui permettre, après avoir évalué le type et

la durée d'immobilisation. Il n'y a pas une fracture de l'extrémité distale du radius mais de nombreux types comme en témoignent les 27 sous-groupes de la classification de l'AO. Une seule classification ne peut décrire toutes les fractures possibles qu'au prix d'une grande complexité d'utilisation. L'orientation actuelle se fait vers une classification séparée des fractures articulaires complexes et des fractures extra-articulaires ou articulaires simples. Les classifications sont basées sur l'anatomie du trait de fracture, le mécanisme, la direction du déplacement, la comminution ou des facteurs intriqués.

Littérature

Tous les auteurs reconnaissent une différence fondamentale dans le mécanisme lésionnel et le traitement entre les fractures à bascule palmaire **(fig 7)** et les fractures à bascule dorsale, de loin les plus fréquentes. La difficulté apparaît lorsqu'il s'agit de choisir une des multiples classifications des fractures à bascule dorsale.

Classifications françaises **(tableau I)**

La plus utilisée depuis 1964 est celle de Castaing [11]. Elle s'appuie sur le mécanisme de la fracture, le déplacement de l'extrémité distale du radius, et le nombre de fragments distaux. Bien que datant maintenant de plus de 30 ans, elle continue à être utilisée, car sa relative simplicité lui confère son côté pratique.

Classifications étrangères **(tableau II)**

Elles sont anglo-saxonnes ou scandinaves. De multiples auteurs ont publié leur propre classification, mais beaucoup n'ont été utilisées que par leur seul promoteur [52].

La classification de Frykman [21] est la plus fréquemment utilisée puis vient celle d'Older qui tend à disparaître progressivement dans les travaux cliniques.

La classification de Frykman a l'avantage d'attirer l'attention sur le bord ulnaire du poignet et de différencier les fractures avec atteinte directe radio-ulnaire distale. Elle ne prend pas en compte l'importance et la direction du déplacement initial, la comminution dorsale, et le raccourcissement initial [13] D'autres classifications sont moins souvent utilisées, telles celles de Jenkins [37], Lidsträm [52], Gartland et Werley [22]. La classification suisse de l'AO [17] qui sépare les fractures en 27 sous-groupes différents est en pratique inutilisable, car bien trop complexe.

Récemment, des auteurs se sont penchés sur l'utilisation des classifications dans les fractures intra-articulaires complexes . Fernandez divise les fractures en fonction du mécanisme du traumatisme [17], MacMurtry et Jupiter en fonction du nombre de fragments osseux et Melone [59] en fonction du déplacement des fragments osseux intra-articulaires.

Evaluation des classifications

L'association d'une fracture à un nom d'auteur est maintenant caduque et ne correspond plus à la réalité pratique, car elle n'est pas suffisamment descriptive, même si chacune des classifications proposées a été supportée par une étude clinique, démontrant son bien-fondé et son intérêt pronostique ou thérapeutique mais seulement pour un type de traitement [50]. Le plus souvent basées sur des traitements orthopédiques ou sur des traitements par fixateurs externes pour les classifications des fractures articulaires, elles sont en pratique peu prédictives du résultat final et peu reproductibles. Andersen a montré que sur 185 clichés proposés à quatre chirurgiens seuls 45 % étaient classés de façon identique.

Elle ne tiennent compte que d'éléments morphologiques descriptifs initiaux, sans prendre en compte la stabilité du montage après réduction, la qualité de l'os et la reproductibilité de l'ostéosynthèse d'un patient à l'autre. Peut-être faudrait-il inclure dans les classifications futures les facteurs de déplacement secondaire (comminution dorsale, importance du déplacement initial, qualité de l'os, qualité de l'ostéosynthèse) plutôt que les éléments morphologiques purs .

Haut de page

SIGNES CLINIQUES

L'interrogatoire s'attachera à préciser le type de traumatisme, sa direction, sa vitesse, et la position du poignet au moment de l'impact. La simple observation du poignet suffit souvent à évoquer le diagnostic. La classique déformation des fractures à déplacement dorsal réalise l'aspect en dos de fourchette. Dans le cas d'un déplacement palmaire, la déformation est moins importante et le poignet peut apparaître déjeté vers l'avant. Chez les patients âgés à la peau fine, un hématome apparaît très rapidement, parfois responsable de phlyctènes lorsque la lésion est vue tardivement. La mobilisation des doigts est possible mais douloureuse. Lorsque la fracture n'est pas ou peu déplacée, l'examinateur se trouve en face d'un poignet douloureux post-traumatique, volumineux, souvent difficile à examiner. La clinique est en règle générale très peu contributive et l'examen radiographique est un préalable indispensable qui permettra le diagnostic. Il faut rapidement juger de l'existence d'une lésion associée : ouverture cutanée, trouble neurologique sensitif ou moteur, troubles de la vascularisation des doigts, lésion du coude ou de l'épaule.

Haut de page

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Technique

Parfois difficile en urgence en raison des phénomènes douloureux, il doit maintenant être fait selon les critères définis par Meyrueis [61] puis plus tard par Youm et McMurtry . Le cliché de face est réalisé en postéroantérieur, le troisième rayon dans l'axe du radius, sans mouvement d'inclinaison radiale ni de pronosupination. La radiographie de profil est faite sur un poignet maintenu en rectitude stricte à l'aide d'une planchette dorsale. Des clichés de trois quarts peuvent venir compléter ces deux clichés de base et révèlent parfois des traits de fracture passés inaperçus sur les radiographies de face et de profil.

Analyse des radiographies statiques

Le diagnostic de la fracture est en général facile. Si un doute subsiste, il peut être utile de faire appel à des clichés de trois quarts ou à des tomographies. Les radiographies statiques permettent d'analyser la direction du déplacement, son importance, et de mesurer la bascule dans les plans frontal et sagittal, ainsi que le raccourcissement radial.

Des incidences controlatérales de face et de profil faites dans les mêmes conditions sont utiles pour apprécier la morphologie de l'extrémité distale du

radius, les rapports radio-ulnaires distaux et pour servir de base au contrôle de la restitution anatomique après réduction. Sur une étude de 100 poignets normaux, la bascule palmaire était de 9,3° chez les hommes et de 12,4° chez les femmes [55]. L'inclinaison radiale normale est de 22 à 23° . Les méthodes de mesures de la longueur du radius sont variables . La mesure de la distance séparant les deux surfaces articulaires distales semble être la plus fiable et la plus reproductible. L'intérêt de ces radiographies controlatérales est discuté et il semble que la référence aux valeurs standards moyennes soit suffisante [81].

Sur les radiographies statiques, il est souvent difficile d'apprécier l'importance de la comminution et l'anatomie précise des traits intra-articulaires. Des radiographies de face et de profil en traction, faites au bloc opératoire sous anesthésie, permettent d'affiner l'analyse de la fracture et de juger des possibilités de réduction.

Radiographies sous traction

Elles sont simples à réaliser. La traction se fait dans l'axe de l'avant-bras par l'intermédiaire des deuxième et troisième doigts. Après 1 à 2 minutes de traction progressive continue, sans chercher à réaliser de manoeuvre de réduction forcée, on réalise des radiographies de face et de profil dans les conditions définies plus haut. Elles permettent de mieux apprécier l'anatomie des traits de fractures et en particulier des traits intra-articulaires, radiocarpiens ou radio-ulnaires distaux, la comminution antérieure ou postérieure en fonction du déplacement, la qualité de la réduction obtenue par simple traction et la récupération de la longueur du radius.

Autres techniques radiologiques

Elles sont peu utiles en pratique. Elles servent à compléter l'analyse du trait de fracture, à rechercher des lésions cartilagineuses, un enfoncement central comminutif, ou des lésions intracarpiennes associées.

Arthrographie

Il est facile de réaliser une arthrographie peropératoire après avoir réduit et ostéosynthésé la fracture. L'aiguille est introduite sous contrôle scopique dans l'articulation médiocarpienne en distractant légèrement pour rendre le geste plus facile. Quelques millilitres de produit de contraste sont introduits dans la médiocarpienne. La progression du produit de contraste est suivie sous scopie et permet de mettre en évidence des fuites et d'évoquer une lésion des ligaments scapholunaire, pyramidolunaire ou du complexe triangulaire. Si l'on veut compléter cette arthrographie, en l'absence de fuite entre la médiocarpienne et la radiocarpienne, il est possible de réaliser une arthrographie radiocarpienne à la recherche de lésion du complexe triangulaire. La validité et la sensibilité de cet examen sont difficiles à apprécier. Le caractère pathogène des fuites dépend de l'âge et des antécédents traumatiques. L'interprétation doit être prudente, car de récentes arthrographies faites sur des patients normaux indemnes de tout traumatisme ont montré qu'il existait des passages physiologiques chez au moins 20 % des patients [9].

Scanner

L'étude scanographique est peu utile en urgence avant le geste chirurgical. Elle peut permettre d'apprécier immédiatement la qualité de la réduction, notamment lorsqu'il existe une comminution intra-articulaire. Il permet de préciser

réalisation de coupes jointives permet des reconstructions en trois dimensions qui pour le moment sont loin d'être de pratique courante.

Haut de page

COMPLICATIONS

La fréquence et la réputation de bénignité de la fracture de l'extrémité distale du radius [82] ne l'empêche pas de se compliquer dans près de 30 % des cas [13].

Ouverture cutanée

L'ouverture cutanée est rare en dehors des fractures à haute énergie. Elle impose les précautions habituelles inhérentes au traitement des fractures ouvertes.

Algodystrophie

L'algodystrophie est peut-être la complication la plus connue après fracture de l'extrémité distale du radius. Elle en aggrave de façon importante le pronostic en majorant les séquelles et en allongeant le temps de guérison, ce qui retentit sur le coût social tant en consommation médicale qu'en arrêt d'activité professionnelle. Estimée à 25 % des cas, son diagnostic répond aux critères d'Atkins [2] : troubles vasomoteurs, douleur des doigts en dehors du site fracturaire, limitation de la mobilité digitale et oedème. Le tableau clinique est habituellement caractéristique mais d'intensité variable. La phase initiale associe des douleurs avec un oedème et une rougeur de la main. Les douleurs intéressent non seulement le poignet et la main, mais remontent dans le coude et l'épaule. Elles sont souvent insomniantes et évoluent sur un mode inflammatoire.

La deuxième phase, plus tardive, correspond à l'apparition progressive d'une raideur de l'ensemble des articulations du membre supérieur prédominant sur les doigts, alors que les phénomènes douloureux diminuent. Le diagnostic de l'algodystrophie repose sur un faisceau d'arguments cliniques, sur l'existence d'une déminéralisation diffuse pommelée à la radiographie et sur une hyperfixation globale au temps tardif à la scintigraphie. Aucun examen complémentaire n'est réellement spécifique. L'association avec une lésion nerveuse contusive ou compressive semble devoir pérenniser l'évolution de l'algodystrophie . Bien que tout geste agressif, en particulier chirurgical, doive être évité lors de la phase précoce, l'existence de signes de souffrance neurologique doit conduire à une décompression rapide.

Complications nerveuses

Le syndrome du canal carpien survenant sur un cal vicieux est une complication tardive. Le tableau clinique est caractéristique, fait de paresthésies nocturnes et parfois diurnes, pouvant évoluer vers un syndrome déficitaire sensitif ou moteur. Le traitement médical ou chirurgical suffit à faire disparaître la symptomatologie. Les compressions tardives du nerf cubital au poignet sont beaucoup plus rares.

Les lésions nerveuses précoces ne sont pas exceptionnelles et sont dues à une contusion directe, ou à une compression du fait de la déformation ou d'un volumineux hématome intracanalaire [47]. L'examen clinique initial doit contrôler la bonne mobilité des doigts, l'absence de paresthésie, ou de déficit sensitif. L'évocation d'une compression nerveuse précoce doit conduire à une réduction

en urgence, parfois par simple traction sous sédatifs en salle d'urgence.

Ruptures tendineuses

Les ruptures tendineuses font parfois suite aux fractures de l'extrémité distale du radius. La rupture la plus fréquente est celle du long extenseur du pouce. Elle survient chez 0,2 à 0,3 % des fractures de l'extrémité distale du radius. Ces ruptures surviennent le plus souvent lorsque la fracture n'était pas ou peu déplacée et traitée orthopédiquement. Des études anatomiques ont montré qu'il existait une zone hypovascularisée au niveau du tubercule de Lister, expliquant la propension qu'a ce tendon à se rompre. D'autres causes potentialisent le risque de rupture : hématome intratendineux, tendinite, rétrécissement du troisième compartiment [32].

Maladie de Dupuytren

Un traumatisme unique peut être un stimulus suffisant pour déclencher l'apparition d'une maladie de Dupuytren, surtout s'il s'accompagne d'un oedème de la main. Dix à 27 % des patients développent une maladie de Dupuytren dans les suites d'une fracture de l'extrémité distale du radius. Le mécanisme de l'association est encore mal compris. Il pourrait être lié à l'immobilisation [43].

Troubles de la consolidation

Pseudarthrose

La pseudarthrose est rare et de diagnostic radiologique parfois difficile. Des clichés dynamiques, ou un scanner permettent de la mettre en évidence.

Cal vicieux et désaxation carpienne d'adaptation

Aboutissement d'une consolidation en mauvaise position, le cal vicieux de l'extrémité distale du radius peut être articulaire ou extra-articulaire.

Le cal vicieux articulaire est responsable de désordres radio-ulnaires distaux et d'une modification compensatoire des rapports intracarpiens qui se traduisent par l'apparition d'une désaxation carpienne d'adaptation. à ces deux éléments s'ajoutent pour les cals vicieux articulaires, l'existence d'une incongruence radiocarpienne ou radio-ulnaire distale (fig 8 A, B, C, D), d'un cal vicieux par déplacement du fragment postéromédial responsable d'une modification de la répartition des pressions et d'une usure précoce des surfaces cartilagineuses. à ces trois principales conséquences des cals vicieux viennent s'associer l'aspect inesthétique du poignet, les compressions nerveuses secondaires et les pathologies tendineuses.

Cal vicieux extra-articulaire

Dans les cals vicieux extra-articulaires, on observe le plus souvent une bascule dorsale, une translation épiphysaire dorsale et/ou radiale, un raccourcissement (fig 9) et parfois un trouble rotatoire. L'importance de la déformation dépend de l'importance du déplacement. La symptomatologie clinique n'est pas toujours liée à ce dernier.

Adams a montré dans une étude cadavérique que les conséquences d'un cal

vicieux du radius sur l'articulation radio-ulnaire distale étaient par ordre d'influence : le raccourcissement, la diminution de l'inclinaison radiale, l'inclinaison dorsale et la translation dorsale du fragment distal [1].

Désordre radio-ulnaire distal

Il est secondaire au déplacement de l'extrémité distale du radius qui crée une incongruence articulaire par excès de longueur et subluxation artificielle de l'ulna, le plus souvent en avant dans les déplacements postérieurs. Il en résulte des douleurs radio-ulnaires distales, associées à une limitation de la pronation et de la supination. La saillie antérieure de l'ulna peut entraîner des douleurs par irritation du tendon du fléchisseur ulnaire du carpe ou une compression nerveuse par irritation du nerf cubital.

L'allongement relatif de l'ulna modifie l'index radio-ulnaire distal en le positivant. Il en résulte des conflits ulnocarpiens avec chondrite de l'extrémité distale de l'ulna, lésion perforative du ligament triangulaire, lésion du ligament triquetrolunaire, et chondrite de la face supérieure du pyramidal. Le désordre radio-ulnaire distal est parfois secondaire à l'atteinte directe de l'articulation radio-ulnaire distale. Les lésions directes traumatiques du complexe triangulaire font partie de cette atteinte radio-ulnaire distale traumatique.

Réaction du carpe à la désaxation

Dans les cals vicieux à bascule dorsale, la surface articulaire du radius regarde vers l'arrière, le carpe va s'adapter à cette désaxation et montrer un aspect de VISI (*volar intercalated segment instability*) par bascule palmaire de toute la première rangée. Il en résulte une désaxation médiocarpienne d'adaptation, parfois responsable de douleurs. En cas de cal vicieux avec bascule antérieure, la déformation inverse de type DISI (*dorsal intercalated segment instability*) se développera.

Synostose radio-ulnaire distale

Elle survient habituellement après ostéosynthèse par fixateur externe. Elle est favorisée par la mise en place de fiches trop longues pouvant atteindre l'ulna après avoir longé la membrane interosseuse [4]. Elle est indolore mais responsable d'un blocage complet de la pronosupination. Le traitement associe une résection de la synostose, une rééducation postopératoire immédiate, et de l'indométacine. Elle a tendance à récidiver.

Syndrome de loges

Les vrais syndromes de loges sont rares et représentent moins de 1 % des complications.

Arthrose post-traumatique

L'apparition d'une arthrose post-traumatique semble en rapport avec la persistance d'un cal vicieux articulaire et notamment la persistance d'une marche d'escalier de plus de 2 mm. La comminution articulaire avec enfoncement spongieux et destruction cartilagineuse est un autre facteur générateur d'arthrose Elle peut intéresser l'articulation radiocarpienne ou radio-ulnaire distale. Son appréciation est extrêmement variable en fonction des séries et

ou extra-articulaire, est une complication qui ne s'exprime que lorsque le déplacement résiduel est important. Il peut s'accompagner d'une désaxation carpienne d'adaptation.

Complications de la radio-ulnaire distale

Elles sont secondaires à l'atteinte directe de l'articulation par laquelle passe le trait de fracture ou à l'incongruence résiduelle après consolidation. Cette incongruence, qui peut être minime, explique en partie que les douleurs rencontrées pendant les mois qui suivent une fracture de l'extrémité distale du radius soient localisées du côté ulnaire du poignet. à côté des douleurs, les patients peuvent se plaindre d'instabilité, de limitation de la mobilité et de la force de pronosupination. La fréquence de l'arthrose post-traumatique radio-ulnaire distale est diversement appréciée mais pour certains elle est plus importante que celle de l'arthrose radiocarpienne [13].

Haut de page

TRAITEMENT

Il est difficile d'énoncer des indications précises car les moyens thérapeutiques sont nombreux et le choix du traitement dépend de très nombreux éléments, difficiles à hiérarchiser. L'âge du patient, les caractéristiques anatomiques de la fracture, la qualité de l'os, les lésions ou les pathologies associées, la demande du patient dans sa vie quotidienne, et enfin, les habitudes du chirurgien lui feront préférer une technique à une autre.

Depuis longtemps en France, le traitement est plus volontiers chirurgical qu'orthopédique, contrairement aux pays anglo-saxons où la fracture est habituellement contenue dans un plâtre après réduction. Cette notion évolue puisqu'une étude récente du Collège Royal d'Edimburg a conclu à la supériorité du brochage par rapport au traitement orthopédique. Le but du traitement chirurgical est de réduire le plus anatomiquement possible la fracture et de la maintenir en diminuant au maximum les risques de déplacement secondaire. Des techniques, développées depuis une vingtaine d'années permettent une mobilisation postopératoire précoce à l'intérêt encore contestable.

Méthodes thérapeutiques

Traitement fonctionnel

Il consiste en une simple immobilisation plâtrée de 10 à 15 jours suivie d'une mobilisation précoce sous antalgiques [53]. Générateur de cal vicieux, il ne s'applique qu'aux rares patients très âgés ne pouvant supporter ni anesthésie, ni immobilisation plâtrée de durée normale.

Traitement orthopédique

Il consiste, après réduction de la fracture, en une immobilisation plâtrée ou dans une orthèse en plastique thermoformable dont les modalités sont variables en fonction de l'âge et du type de fracture.

Après avoir réduit les fractures à déplacement postérieur par manipulation de l'épiphyse, Judet avait proposé en 1919 au 28^{e} congrès de chirurgie, de

maintenir cette réduction par une position de flexion forcée du poignet, conformément aux recommandations de Hennequin, pour empêcher la récidive de la bascule dorsale en tendant les éléments ligamentaires et tendineux dorsaux. Cette flexion forcée était gardée 3 semaines, puis le poignet était redressé et immobilisé en rectitude pendant encore 3 semaines. Cette notion suivie pendant de nombreuses années a généré des complications à type de compression du nerf médian et de raideur des doigts. Gelberman a démontré que la pression intracanalaire augmentait de façon significative lorsque le poignet était maintenu fléchi à 45° [25]. Gupta [28] a montré à travers une étude portant sur 200 patients que, contrairement à la théorie de Judet, la mise en extension du poignet diminuait les risques de déplacement dorsal secondaire. Cela n'était vrai qu'à condition qu'il y ait un appui s'exerçant dans le sens postéroantérieur sur l'épiphyse distale du radius. Le maintien en extension du poignet diminuant la tension sur les tendons extenseurs, les forces de déplacement postérieur semblent moins importantes.

La simple immobilisation plâtrée sans réduction, pendant 4 à 5 semaines est habituellement réservée aux fractures extra- ou intra-articulaires non déplacées. L'immobilisation du coude n'apparaît pas utile dans les fractures non déplacées [71].

Sarmiento

La méthode de Sarmiento [77] repose sur la notion de compression d'un foyer de fracture diaphysaire par des mouvements axiaux des tendons adjacents et l'augmentation de volume des masses musculaires lors de leur contraction. Le principe appliqué aux fractures de l'extrémité distale du radius est différent et l'appareillage qui immobilise le poignet en supination permet une mobilisation protégée dans un secteur favorisant la réduction du déplacement. La réalisation de cet appareil plâtré est souvent difficile et Ledingham [49] insiste sur la nécessité d'avoir une très grande pratique de ce type de traitement pour le rendre efficace.

Traitement chirurgical

Traction bipolaire

Dérivée de la technique de Bähler en 1923 [27], cette technique a été progressivement abandonnée devant un nombre important de complications et le développement de matériaux de fixation externe sophistiqués [35].

Brochage

C'est actuellement, en France, la technique la plus largement utilisée dans le traitement des fractures de l'extrémité distale du radius. Le diamètre des broches utilisées va habituellement de 15/100 à 18/100 et leur nombre varie de une à trois mais peut atteindre une dizaine dans certaines techniques de brochage ulnoradial. L'histoire du brochage des fractures de l'extrémité distale du radius est ancienne et de très nombreuses techniques ont été décrites et certaines déjà oubliées [74]. Deux grands types de brochage s'affrontent selon que les broches viennent s'appuyer ou non sur l'extrémité distale de l'ulna.

Brochage radial

Brochage radial direct ou trans-styloïdien. C'est la technique la plus fréquemment utilisée. Les broches sont en général mises en place à

des broches doit être soigneuse afin de ne pas léser les structures environnant la tabatière anatomique [89]. Le brochage percutané risque de léser les branches du nerf radial, la veine céphalique, les tendons du brachioradialis, des extenseurs du pouce et du poignet [29]. Le brochage réalise un intermédiaire entre le fixateur externe et la simple immobilisation plâtrée (fig 11). Il doit permettre le maintien de la fracture, tout en réduisant la durée d'immobilisation et en évitant les complications secondaires ou iatrogènes.

Brochage radial avec effet de rappel ou butée. Le concept est différent, puisqu'il passe du maintien direct de la fracture pontant le foyer à un maintien basé sur la force de rappel élastique des broches. Deux grands types de brochage sont utilisés en Europe. Le brochage intrafocal (fig 12), décrit par Kapandji , assure le maintien de l'épiphyse grâce à l'appui des broches sur la zone épiphysaire et s'oppose au déplacement. Il se réalise à l'aide de deux (fig 13) ou trois broches (fig 14). Le brochage de Py (fig 15) consiste à introduire deux broches dans la partie externe et dorsale de l'extrémité distale du radius et à monter ces broches en intramédullaire jusque dans la tête radiale. Le maintien ne se fait plus par l'intermédiaire du trait de fracture mais par appui direct sur les fragments distaux. Le reproche fait à ce brochage est le déplacement secondaire en raccourcissement, car l'extrémité distale peut monter librement le long des broches qui lui servent de tuteur. Le brochage de Kapandji n'a le même inconvénient que lorsqu'il existe une comminution dorsale.

Brochage ulnoradial

De Palma a eu le premier l'idée d'introduire les broches par voie ulnaire pour donner un point d'appui fixe et permettre un maintien plus stable du fragment radial distal fracturé. Dowling [15] puis plus récemment Rayhack [74] ont choisi la même voie. Cinq à dix broches de petit diamètre sont introduites à travers l'ulna jusque dans le radius pour obtenir une bonne stabilité (fig 16). Le complément par un plâtre brachiopalmaire est indispensable car cette technique bloque la pronosupination.

Brochage associé

Toutes les associations peuvent être utilisées. Certains préconisent l'association d'un brochage trans-styloïdien et d'une broche postérieure intrafocale pour éviter la récidive de la bascule dorsale. Mortier [63] associe un brochage horizontal ulnoradial pour maintenir un troisième fragment postéro-interne (fig 17).

Ostéosynthèse par plaque

De multiples plaques ont été créées pour synthéser l'extrémité distale du radius. Les plaques antérieures partent toutes d'un modèle identique : partie proximale classique, partie distale large et courbée en avant pour prendre appui sur l'épiphyse, nombre de vis variable, faible épaisseur. La plaque antérieure de Kerboull est la plus utilisée en France dans les fractures à déplacement antérieur (fig 18). D'autres plaques prémoulées ont été dessinées sur le même modèle.

D'autres peuvent se mettre sur la face postérieure. Elles doivent être suffisamment fines pour ne pas occuper trop de place sous les tendons extenseurs avec lesquels elles entrent souvent en conflit.

Un autre type d'ostéosynthèse par plaque a été décrit par Burke. Il consiste à utiliser une longue plaque fixée dans le radius proximal au trait de fracture et dans le troisième métacarpien. Cette plaque est fixée en distraction et joue un rôle similaire à celui d'un fixateur externe. Ce fixateur interne maintient la longueur, les bascules palmaire et frontale, ainsi que les troubles rotatoires. Il ne peut réduire les petits fragments et restaurer avec précision la congruence articulaire . L'ablation du matériel immédiatement après consolidation est l'inconvénient majeur de cette technique.

Fixateur externe

Basé sur le principe du ligamentotaxis, bien décrit en France par Vidal [95], il assure à la fois la réduction et la contention [31]. La traction sur les fragments fracturés par l'intermédiaire des ligaments extrinsèques assure leur réduction et leur maintien. La technique de mise en place est maintenant bien codifiée. Le fixateur se place habituellement du côté radial de l'avant-bras et de la main. La mise en place des fiches doit se faire à ciel ouvert par deux courts abords . Vingt-cinq pour cent des complications du fixateur externe sont liées à des lésions d'une branche sensitive du nerf radial, ce qui impose sa mise en place à ciel ouvert, avec un abord osseux direct. De nombreux fixateurs voient régulièrement le jour. L'évolution se fait vers une réduction du nombre de fiches, un allègement du matériel et la possibilité de réaliser une mobilisation précoce du poignet dans le fixateur grâce à des rotules positionnées en regard du centre de rotation présumé du poignet [70]. Ces fixateurs dynamiques sont loin d'avoir fait la preuve de leur supériorité par rapport aux fixateurs statiques [64]. La distraction est plus ou moins contrôlée, et l'augmentation du taux d'algodystrophie est le risque principal habituellement décrit.

Dans les fractures très comminutives, le fixateur externe peut être associé à une ostéosynthèse interne complémentaire le plus souvent par broches, parfois par plaque, ou à une greffe corticospongieuse [12]. Outre l'augmentation du risque d'algodystrophie, l'inconvénient de l'ostéosynthèse par fixateur externe est la difficulté de réduction des fragments centraux intra-articulaires. Il peut être parfois associé à un abord dorsal, une réduction intra-articulaire, et un comblement par greffon iliaque [5]. L'importance de la distraction est toujours très difficile à estimer. Le réglage peut se faire soit par traction manuelle soit par utilisation de doigtiers japonais avec un poids déterminé. La limite de la distraction est atteinte lorsque l'ouverture de l'espace radiocarpien est supérieure à l'ouverture de l'espace médiocarpien. La hauteur du carpe après distraction peut être comparée au côté opposé [5].

L'utilisation du fixateur externe n'est pas exempte de complications : infections des trajets de fiche, névrite radiale d'irritation, algodystrophie, raideur du poignet, fracture de métacarpiens ou synostose radio-ulnaire distale [40].

Greffe iliaque

L'utilisation d'un greffon iliaque a été préconisée par de nombreux auteurs dans les fractures avec perte de substance métaphysaire importante .

Son utilisation sous forme de greffon spongieux pur ou corticospongieux permet de combler le defect osseux postérieur et d'éviter le tassement progressif. Elle est associée le plus souvent à une ostéosynthèse interne et externe. Elle oblige à un abord dorsal le plus souvent a minima [3].

Ciment

L'utilisation du méthylméthacrylate pour combler des pertes de substance osseuse et pour améliorer l'appui de l'ostéosynthèse est maintenant bien connue chez les personnes âgées ostéoporotiques ou dans le traitement des métastases osseuses. Son utilisation associée à la réduction et à l'ostéosynthèse des fractures de l'extrémité distale du radius permet de combler la perte de substance osseuse dorsale, sans avoir à réaliser d'abord complémentaire à la recherche d'un greffon osseux [46].

Autres substituts osseux

est leur tenue mécanique immédiate et la possibilité d'une réhabitation osseuse secondaire. Ils évitent un abord complémentaire.

Plus récemment, le gonflage par une pâte à base d'hydroxyapatite a été rapporté. Sa résistance mécanique initiale permettrait de se passer d'ostéosynthèse. Son utilisation en est encore actuellement à un stade expérimental.

Arthroscopie

L'arthroscopie a un double intérêt dans les fractures de l'extrémité distale du radius : le contrôle de la bonne réduction des fragments intra-articulaires et l'évaluation des lésions ligamentaires associées . Techniquement, elle transforme la réduction-ostéosynthèse de la fracture, pratique quotidienne de tous les chirurgiens orthopédistes, en un acte beaucoup plus complexe et plus lourd qui nécessite un matériel sophistiqué et un opérateur expérimenté. Elle ne doit pas être considérée comme devant être de pratique courante. Ses indications sont encore très floues, et resterons vraisemblablement très limitées. L'évaluation des lésions ligamentaires associées chez le patient jeune ou de la qualité de leur réduction est peut-être l'apport le plus intéressant de l'arthroscopie.

Indications

Fracture non déplacée

Le traitement d'une fracture non déplacée est orthopédique et consiste en une immobilisation plâtrée de 3 semaines à 1 mois en fonction de l'âge et du type de fracture. Les radiographies de contrôle doivent être demandées au huitième jour après la fracture, à la recherche d'un déplacement secondaire qui nécessiterait une réduction et une ostéosynthèse.

L'immobilisation du coude et de la pronosupination a été longuement débattue. Son intérêt n'est pas évident en dehors de l'existence de certaines lésions associées, telles une fracture du scaphoïde ou certaines lésions du complexe triangulaire ou de l'articulation radio-ulnaire distale.

Le traitement fonctionnel a été défendu par Sarmiento qui associe une immobilisation relative à une mobilisation précoce dans un secteur protégé. Il conseille l'immobilisation en supination, de façon à neutraliser les composantes de déplacement dues au brachioradialis.

Fracture déplacée

Fracture à déplacement antérieur

La technique d'ostéosynthèse de loin la plus classique est la mise en place d'une plaque antérieure [92]. Cette plaque mise par une voie antérieure de type Henry peut ne pas prendre le fragment distal et agir simplement par son effet console. L'intérêt de l'ouverture systématique du ligament annulaire antérieur du carpe pour prévenir la compression postopératoire du nerf médian au poignet est encore débattue, et n'a pas, jusqu'à présent, fait la preuve de sa supériorité. L'immobilisation antalgique postopératoire est la règle, mais la mobilisation peut intervenir très rapidement sous couvert d'antalgiques si l'ostéosynthèse est suffisamment stable.

Fracture à déplacement postérieur

Fracture non comminutive

La limite de la comminution est difficile à fixer. Elle peut être définie par l'existence d'un défaut d'appui cortical dorsal sur les clichés en traction. L'existence d'un fragment postéromédial n'est pas forcément associée à une comminution dorsale. Ce type de fracture est habituellement facilement maintenu par un brochage.

Aucune étude comparative n'a pour le moment fait la preuve de la supériorité d'une technique de brochage par rapport à l'autre [50]. L'indication semble plus le fait d'une philosophie propre à chaque opérateur et surtout dépendre de ses habitudes. En effet le brochage intrafocal tel que l'a décrit Kapandji est une technique difficile qui nécessite une grande rigueur et un parfait positionnement des broches, le plus souvent sous contrôle de la vue. L'attitude vis-à-vis du fragment postéromédial est variable : absence d'ostéosynthèse, contention par une broche intrafocale ou extrafocale de type trans-styloïdien, contention par une broche ulnoradiale. L'important est d'obtenir une réduction anatomique sur les clichés de face et de profil, en évitant les marches d'escalier et le raccourcissement du radius. Le contrôle du maintien de la réduction est impératif et oblige à des radiographies de contrôle au huitième et au 15^{e} jour.

Fracture comminutive

La fracture comminutive est souvent intra-articulaire, déplacée et instable. Le traitement de choix est le fixateur externe. Il peut être utilisé soit isolément, soit associé à une ostéosynthèse, qu'elle soit par plaque ou broches, complétée ou non par un greffon iliaque ou un comblement par ciment ou substitut osseux.

Diverses options sont là encore possibles. Le ligamentotaxis est la technique la plus fréquemment utilisée. Une réduction anatomique ostéosynthésée mais instable peut être neutralisée par un fixateur externe. L'école suisse conseille la réduction par mise en traction et flexion, le brochage, puis la remise en position d'extension pour neutraliser la réduction.

Traitement des lésions associées

Lésions osseuses

Pour beaucoup d'auteurs, la fracture associée du scaphoïde nécessite une ostéosynthèse lorsqu'elle est déplacée [93]. Tous les moyens d'ostéosynthèse disponibles pour le scaphoïde peuvent être utilisés avec une préférence pour les systèmes permettant un vissage en compression de type vis d'Herbert. Pour de nombreux auteurs, l'ostéosynthèse de la fracture du scaphoïde peut être effectuée avant la fracture de l'extrémité distale du radius.

La fracture de la pointe de la styloïde ulnaire est traitée par l'immobilisation ou négligée dans les traitements, avec mobilisation précoce. Elle aboutit en règle générale à une pseudarthrose fréquemment asymptomatique. L'attitude vis-à-vis des fractures de la base de la styloïde ulnaire porte actuellement plus à discussion. Certains préconisent une réduction et une ostéosynthèse. Le type d'ostéosynthèse est soit un montage par haubanage ou un vissage en compression. Le bien-fondé de cette ostéosynthèse qui repose sur la restitution du complexe triangulaire n'est pour le moment pas prouvé.

Lésions ligamentaires

Le traitement des lésions ligamentaires associées aux fractures de l'extrémité distale du radius est un problème encore difficile à résoudre, car il n'existe pas suffisamment de données objectives significatives prouvant que le traitement systématique de ces lésions soit indispensable.

Pour observer une instabilité dissociative, il faut la conjonction de plusieurs lésions ligamentaires extrinsèque et intrinsèque. Il n'est pas prouvé qu'une simple lésion du ligament scapholunaire soit responsable d'une instabilité douloureuse ultérieure. Les moyens de diagnostic sont pour le moment nombreux mais peu spécifiques [30]. Certaines fractures telle la fracture horizontale de la styloïde radiale, dont le trait se termine en regard du ligament scapholunaire, sont souvent associées à des lésions ligamentaires intracarpiennes par épuisement de l'énergie du traumatisme dans les structures ligamentaires ou osseuses intracarpiennes. Il est difficile de dire si le simple brochage percutané après réduction d'un diastasis scapholunaire est susceptible d'aboutir à une cicatrisation ligamentaire ou s'il faut y associer une réparation directe du ligament par ancrage intraosseux.

Show en 1990 préconisait le traitement des lésions de l'articulation radio-ulnaire distale en fonction des résultats du testing en pronation et en supination, obtenus après stabilisation des lésions radiales.

Traitement des déplacements secondaires

Le déplacement secondaire est un problème fréquent après traitement orthopédique. Les premières radiographies de contrôle montrent une bascule postérieure. Les limites de tolérance de cette bascule sont difficiles à fixer, ainsi que le moment opportun de la reprise chirurgicale.

Après brochage, qu'il soit intrafocal, styloïdien ou avec rappel élastique, les déplacements secondaires ne sont pas exceptionnels. Il est là aussi difficile de décider, en dehors des déplacements importants du moment d'une reprise chirurgicale. Schmalholz trouve sur une série de 718 fractures de l'extrémité distale du radius, 20 % de déplacement secondaire [80]. Les résultats des fractures de nouveau manipulées après traitement orthopédique et déplacement secondaire chez les patients âgés sont médiocres [58]. Le fixateur externe est plus efficace pour maintenir une réduction satisfaisante que le simple brochage.

Certains proposent une réduction à ciel ouvert par voie dorsale associée à un greffon corticospongieux et à une ostéosynthèse par broche [56].

Critères de réduction et de contention

Le but du traitement chirurgical est de restituer une extrémité distale du radius la plus anatomique possible. Les critères doivent être déterminés par rapport au côté opposé à condition que celui-ci soit vierge de tout traumatisme. Certains éléments sont reconnus comme critères de mauvais pronostic favorisant l'apparition d'une arthrose post-traumatique [69] : bascule dorsale supérieure à 20° par rapport au côté opposé, translation radiale supérieure à 2 mm, marche d'escalier intra-articulaire supérieure à 2 mm, comminution importante supérieure à 50 % de la largeur de l'épiphyse, raccourcissement de 5 mm. Le pronostic fonctionnel chez les patients ostéoporotiques semble moins sensible à ces différents critères [72].

Mobilisation précoce ou immobilisation ?

Ces deux concepts se sont rapidement opposés depuis l'apparition des techniques de brochage permettant une mobilisation rapide du poignet. L'immobilisation permet de protéger le poignet mais doit permettre une mobilisation complète des doigts et une utilisation partielle de la main.

Ce défaut d'utilisation de la main dans les activités quotidiennes est rendu responsable de la longueur de la récupération et de la moindre qualité du résultat par les défenseurs de la mobilisation précoce. Elle est défendue par Sarmiento [77] dans le traitement orthopédique, Kapandji et Py dans le

traitement chirurgical par brochage et par Penning dans le traitement par fixateur externe. L'intérêt pour ces auteurs est de diminuer la perte de mobilité due au traumatisme et à l'intervention, de permettre la réintégration plus rapide de la main et de diminuer la fréquence de l'algodystrophie. à ce jour, aucune étude prospective comparative n'a pu prouver la supériorité de la mobilisation précoce face à l'immobilisation postopératoire stricte .

La définition de la mobilisation précoce est loin d'être parfaitement définie : mobilisation immédiate quelle que soit la qualité de la réduction et de l'ostéosynthèse, mobilisation immédiate en présence d'une ostéosynthèse stable, ou mobilisation différée de 15 à 21 jours. Les phénomènes douloureux survenant lors de la mobilisation précoce favoriseraient la survenue de l'algodystrophie justifiant peut-être un recours à la mobilisation différée avec attelle de repos intermittente [50].

Traitement du cal vicieux

Traitement conservateur

Traitement conservateur sans reconstruction

La dénervation totale du poignet permet de soulager les douleurs d'un poignet arthrosique post-traumatique, avec un cal vicieux intra-articulaire, lorsqu'il n'existe plus aucun procédé susceptible de maintenir la mobilité restante. La dénervation est une intervention dont le résultat est diversement apprécié tant dans son efficacité que dans sa durée en fonction des séries, et dont le bien-fondé anatomique est battu en brèche par de nouvelles études anatomiques. Elle offre l'avantage de conserver les mobilités préopératoires.

Traitement conservateur avec reconstruction

Le but est de reconstruire une extrémité distale du radius anatomique, restituant l'articulation radio-ulnaire distale et redonnant une orientation correcte à la surface articulaire radiale. La réalisation de cette ostéotomie de correction nécessite souvent l'utilisation d'un greffon corticospongieux iliaque et des moyens d'ostéosynthèse variés, allant du simple brochage jusqu'à l'association fixateur externe-ostéosynthèse interne. C'est une intervention difficile, surtout lorsqu'il s'agit de corriger un cal vicieux intra-articulaire. Elle doit permettre la correction de toutes les composantes de la déformation et peut être iatrogène en cas d'excès de correction. Elle nécessite souvent d'être associée, soit simultanément soit secondairement, à une résection de l'extrémité distale de l'ulna ou à une intervention de type Sauve-Kapandji.

Traitement non conservateur

La résection simple de l'extrémité distale de l'ulna qui permet de résoudre le problème radio-ulnaire distal, est une intervention qui n'entraîne que peu de complications. Les suites sont rapides et simples la rendant facilement accessible chez le sujet âgé. Toutes les variantes de résection partielle de l'extrémité distale de l'ulna peuvent donner de bons résultats.

L'intervention de Sauve-Kapandji, qui transfère la mobilité radio-ulnaire distale dans la pseudarthrose du quart inférieur de l'ulna, est aussi largement utilisée devant une incongruence radio-ulnaire distale résiduelle. Son avantage sur la résection complète de l'extrémité distale de l'ulna est de conserver les attaches du complexe triangulaire. Elle permet de corriger dans le même temps l'excès relatif de longueur de l'ulna en cas de raccourcissement du radius.

L'arthrodèse radiocarpienne totale constitue un traitement non conservateur

radical et définitif. Elle n'est indiquée qu'en cas de cal vicieux intra-articulaire sévère, avec lésion cartilagineuse majeure responsable d'une raideur douloureuse, ne permettant aucune intervention correctrice ou conservant la mobilité radiocarpienne. Si la médiocarpienne est saine, l'arthrodèse radioscapholunaire permet de conserver entre 40 et 50 % de la mobilité préopératoire du poignet.

Haut de page

RÉSULTATS

Evaluation des résultats

Elle peut être radiologique, clinique ou globale, et dépend du recul.

L'évaluation radiologique utilise la mesure des trois paramètres classiques : bascule dorsale, bascule radiale et raccourcissement du radius . On peut y associer la mesure des angles intracarpiens et la recherche d'une désaxation médiocarpienne secondaire [91], et à terme d'une arthrose radiocarpienne. L'évaluation clinique fait appel à différents scores comme ceux de Gartland et Werley [22], de Sarmiento [77], de Jakim [36], ou Castaing [11] en France. Les inconvénients de chacun de ces scores se superposent à ceux des classifications. Aucun score ne peut être considéré comme universel, mais la comparaison des différentes séries devrait pouvoir se faire sur un score unique. Des mesures objectives de la mobilité et de la force, et l'évaluation de différents gestes viennent compléter cette appréciation. Elle nécessite la prise en compte des besoins de chaque patient, ce qui rend l'objectivité de ces évaluations globales d'autant plus difficile.

Résultats

Le brochage apparaît supérieur au traitement orthopédique dans le maintien de la réduction. Chez les patients âgés, les résultats du traitement par fixateur sont comparables à ceux du brochage. Le brochage intrafocal de Kapandji semble indiqué plus particulièrement chez les patients jeunes, avec peu de comminution dorsale à condition qu'il soit réalisé dans de parfaites conditions techniques [50]. Kasaki dans une étude prospective portant sur 109 fractures observe 37 % de douleurs du côté radial du poignet. Adams [1], en 1993, définit le raccourcissement radial comme principal facteur de mauvais pronostic.

Les meilleurs résultats sont rapportés par Fernandez [16]. Il n'y a pour le moment aucun consensus ferme sur l'existence d'un parallélisme radioclinique des résultats : deux tiers des études sont en faveur d'une corrélation entre la qualité des résultats cliniques et des résultats radiologiques alors qu'un tiers d'entre elles rapportent qu'il n'y a aucune relation .

La diminution de force et les troubles de la pronosupination sont en rapport avec une atteinte directe ou indirecte de la radio-ulnaire distale . Le résultat final conduit en général à une perte globale de 10 % de la mobilité dans tous les secteurs.

L'atteinte de la radio-ulnaire distale est responsable de la persistance de douleurs du côté ulnaire du poignet, d'une diminution de la force de prise globale, et d'une limitation de la supination [75]. La désaxation carpienne d'adaptation ne semble pas avoir d'influence sur le résultat à long terme [18].

Haut de page

FRACTURE ISOLÉE DE L'EXTRÉMITÉ DISTALE DE L'ULNA

Cette fracture longtemps considérée comme bénigne a rarement fait l'objet d'étude, malgré son retentissement sur l'articulation radio-ulnaire distale et les complications qu'elle est susceptible d'entraîner. Elle fait souvent suite à un traumatisme direct sur le bord ulnaire du poignet.

Clinique

Le déplacement est fonction de la comminution et de l'importance de l'énergie du traumatisme. L'aspect clinique est celui d'un poignet douloureux post-traumatique, avec une impotence fonctionnelle prédominant en pronosupination et un hématome situé sur le bord ulnaire du poignet.

Examen radiologique

Les radiographies du poignet de face et de profil permettent d'affirmer le diagnostic et d'analyser le trait de fracture, le déplacement, et le retentissement sur l'articulation radio-ulnaire distale.

Traitement

Les traitements sont multiples et les différentes études ne permettent pas de définir précisément les indications thérapeutiques. Le traitement orthopédique par simple immobilisation est le plus souvent réalisé. L'immobilisation du coude permet de bloquer la pronosupination, mais diminue la qualité de la récupération de la mobilité. Le traitement fonctionnel pur associe une quinzaine de jours d'immobilisation antalgique, associée à une mobilisation précoce. Il semble ne pas modifier les délais de consolidation osseuse et donne de meilleurs résultats sur la mobilité.

L'ostéosynthèse n'est utilisée qu'en cas de déplacement important, entraînant une modification de congruence de l'articulation radio-ulnaire distale. La récupération de la pronosupination paraît d'autant moins bonne que la fracture est haut située, que l'angulation initiale est importante et que la période d'immobilisation est longue. Les facteurs de stabilité du foyer de fracture sont une angulation initiale distale à 10°, un déplacement transversal inférieur à 50 % de la surface osseuse, avec un bon accrochage cortical, un traumatisme de faible énergie et une fracture non comminutive.

Lorsque la fracture a tous les critères de stabilité précédents, le traitement le plus adapté semble être un traitement fonctionnel, avec un plâtre antibrachiopalmaire antalgique pendant une quinzaine de jours, associé à une mobilisation précoce. Dans le cas inverse et lorsque cela est possible, le meilleur traitement chirurgical est la mise en place d'une plaque ulnaire qui doit aboutir à un montage suffisamment stable pour permettre une mobilisation précoce.

Complications

pseudarthrose de l'extrémité distale de l'ulna. Elles sont rares et ne sont pas obligatoirement en faveur de l'indication opératoire.

Références

[1] Adams BD Effects of radial deformity on distal radioulnar joint mechanics. *J Hand Surg* 1993 ; 18A : 492-498

[2] Atkins RM, Duckworth T, Kanis JA Algodystrophy following Colles' fracture. *J Hand Surg* 1989 ; 14B : 161-164

[3] Axelrod T, Paley D, Green J, McMurtry RY Limited open reduction of the lunate facet in comminuted intra-articular fractures of the distal radius. *J Hand Surg* 1988 ; 13A : 372-377

[4] Ayllon-Garcia A, Davies AW, Deliss L Radio-ulnar synostosis following external fixation. *J Hand Surg* 1993 ; 18B : 592-594

[5] Bass RL, Blair WF, Hubbard PP Results of combined internal and external fixation for the treatment of severe AO-C3 fractures of the distal radius. *J Hand Surg* 1995 ; 20A : 373-381

[6] Biyani A, Simison AJ, Klenerman L Fractures of the distal radius and ulna. *J Hand Surg* 1995 ; 20B : 357-364

[7] Bradway JK, Amadio PC, Cooney WP Open reduction and internal fixation of displaced, comminuted intra-articular fractures of the distal end of the radius. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71A : 839-847

[8] Braun RM, Gellman H Dorsal pin placement and external fixation for correction of dorsal tilt in fractures of the distal radius. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 653-655

[9] Cantor RM, Stern PJ, Wyrick JD, Michaels SE The relevance of ligament tears or perforations in the diagnosis of wrist pain : an arthrographic study. *J Hand Surg* 1994 ; 19A : 945-953

[10] Cassebaum WH Colles' fracture. A study of end results. *JAMA* 1950 ; 143 : 963-965

[11] Castaing J le club des dix Les fractures récentes de l'extrémité inférieure du radius chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1964 ; 50 : 233-245

[12] Cooney WP Fractures of the distal radius. A modern treatment-based classification. [Review]. *Orthop Clin North Am* 1995 ; 24 : 211-216

[13] Cooney WP, Dobyns JH, Linscheid RL Complications of Colles' fractures. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62A : 613-619

[14] Dias JJ, Wray CC, Jones JM Osteoporosis and Colles' fractures in the elderly. *J Hand Surg* 1987 ; 12B : 57-59

[15] Dowling J, Sawyer B Comminuted Colles' fractures. Evaluation of a method of treatment. *J Bone Joint Surg* 1961 ; 43A : 657-668

[16] Fernandez DL, Geissler WB Treatment of displaced articular fractures of the radius. *J Hand Surg* 1991 ; 16A : 375-384

[17] Fernandez D, Müller M, Nazarian S, Koch P. Classification AO des fractures. Les os longs. Berlin : Springer Verlag, 1987 : 106-115

[18] Field J, Warwick D, Bannister G, Gibson AG Long-term prognosis of displaced Colles' fracture : a 10-year prospective review. *Injury* 1992 ; 23 : 529-532

[19] Fontes D, Lenoble E, de Somer B, Benoit J Lesions of the ligaments associated with distal fractures of the radius. *58 intraoperative arthrographies. [French].* 1992 ; 11 : 119-125

[20] Friberg S, Lundström B Radiographic measurements of the radio-carpal joint in normal adults. *Acta Radiol Diagn* 1976 ; 17 : 249-256

[21] Frykman G Fracture of the distal radius including sequelae - Shoulder-hand-finger syndrome, disturbance of the distal radio-ulnar joint and imairement of nerve function. A clinical and experimental study. *Acta Orthop Scand* 1967(suppl 108) : 1-153

[22] Gartland JJ, Werley CW Evaluation of healed Colles' fractures. *J Bone Joint Surg* 1951 ; 33A : 895-907

[23] Geissler WB Arthroscopically assisted reduction of intra-articular fractures of the distal radius. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 19-29

[24] Geissler WB, Freeland AE, Savoie FH, McIntyre LW, Whipple TL Intracarpal soft-tissue lesions associated with an intra-articular fracture of the distal end of the radius. *J Bone Joint Surg* 1996 ; 78-A : 357-365

[25] Gelberman RH, Szabo RM, Mortensen WW Carpal tunnel pressures and wrist position in patients with Colles' fractures. *J Trauma* 1984 ; 24 : 747-749

[26] Golden GN Treatment and prognosis of Colles' fracture. *Lancet* 1963 ; 1 : 511-514

[27] Green DP Pins and plaster treatment of comminuted fractures of the distal end of the radius. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57A : 304-310

[28] Gupta A The treatment of Colles' fracture. Immobilisation with the wrist dorsiflexed. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73B : 312-315

[29] Habernek H, Weinstabl R, Fialka C, Schmid L Unstable distal radius fractures treated by modified Kirschner wire pinning : anatomic considerations, technique, and results. *J Trauma* 1994 ; 36 : 83-88

[30] Herbert TJ, Faithfull RG, McCann DJ, Ireland J Bilateral arthrography of the wrist. *J Hand Surg* 1990 ; 15B : 233-235

[31] Hertel R, Jakob RP Static external fixation of the wrist. *Hand Clin* 1993 ; 9 : 567-575

[32] Hirasawa Y, Katsumi Y, Akiyoshi T, Tamai K, Tokioka T Clinical and microangiographic studies on rupture of the EPL tendon after distal radial fractures. *J Hand Surg* 1990 ; 15B : 51-57

[33] Hollingsworth R, Morris J The importance of the ulnar side of the wrist in fractures of the distal end of the radius. *Injury* 1976 ; 7 : 263-266

[34] Howard PW, Stewart HD, Hind RE, Burke FD External fixation or plaster for severely displaced comminuted Colles' fractures ? A prospective study of anatomical and functional results. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71B : 68-73

[35] Hutchinson DT, Strenz GO, Cautilli RA Pins and plaster vs external fixation in the treatment of unstable distal radial fractures. A randomized prospective study. *J Hand Surg* 1995 ; 20B : 365-372

[36] Jakim I, Pieterse HS, Sweet MB External fixation for intra-articular fractures of the distal radius. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73 : 302-306

[37] Jenkins NH The unstable Colles' fracture. *J Hand Surg* 1989 ; 14 : 149-154

[38] Jenkins NH, Jones DG, Johnson SR, Mintowt-Czyz WT External fixation of Colles' fractures : an anatomical study. *J Bone Joint Surg* 1987 ; 69B : 207-211

[39] Jupiter JB Current concept review : fracture of the distal end of the radius. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 461-469

[40] Kaempffe FA, Wheeler DR, Peimer CA, Hvisdak KS, Ceravolo J, Senall J Severe fractures of the distal radius : effect of amount and duration of external fixator distraction on outcome [see comments]. *J Hand Surg* 1995 ; 18A : 33-41

[41] Kapandji A Ostéosynthèse par double embrochage intrafocal. Traitement fonctionnel des fractures non articulaires de l'extrémité inférieure du radius. *Ann Chir* 1976 ; 30 : 903-908

[42] Kapandji A L'embrochage intra-focal des fractures de l'extrémité inférieure du radius dix ans après. *Ann Chir Main* 1987 ; 6 : 57-63

[43] Kelly SA, Burke FD, Elliot D Injury to the distal radius as a trigger to the onset of Dupuytren's disease. *J Hand Surg* 1992 ; 17 : 225-229

[44] Kihara H, Palmer, AK, Werner FW, Short WH. The effect of dorsal tilt following distal radius fracture on distal radio-ulnar joint stability. 49^{e} Congrès ASSH. [abstract]. Cincinati, 1994

[45] Knirk JL, Jupiter JB Intra-articular fractures of the distal end of the radius in young adults. *J Bone Joint Surg* 1986 ; 68A : 647-659

[46] Kofed H Comminuted displaced Colle's fractures : treatment with intramedullary methylmethacrylate stabilization. *Acta Orthop Scand* 1983 ; 54 : 307-311

[47] Kumar A Median and ulnar nerve injury secondary to a comminuted Colles' fracture. *J Trauma* 1990 ; 30 : 118-119

[48] Kwasny O, Fuchs M, Hertz H, Quaicoe S Skeletal transfixion in treatment of comminuted fractures of the distal end of the radius in the elderly. *J Trauma* 1990 ; 30 : 1278-1284

[49] Ledingham WM, Wytch R, Goring CC, Mathieson AB, Wardlaw D On immediate functional bracing of Colles' fracture. *Injury* 1991 ; 22 : 197-201

[50] Lenoble E, Dumontier C, Goutallier D, Apoil A Fracture of the distal radius. A prospective comparison between transstyloid and Kapandji fixations. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77B : 562-567

[51] Leung KS, Shen WY, Tsang HK, Chiu KH, Leung PC, Hung LK An effective treatment of comminuted fractures of the distal radius. *J Hand Surg* 1990 ; 15A : 11-17

[52] Lidström A. Fractures of the distal end of the radius. A clinical and statistical study of end results. *Acta Orthop Scand* 1959 (suppl 41)

[53] Linscheid RL Kinematic considerations of the wrist. *Clin Orthop* 1986 ; 202 : 27-39

[54] Lynch AC, Lipscomb PR The carpal tunnel syndrome and Colles' fractures. *JAMA* 1963 ; 185 : 363-366

[55] Mann FA, Kang SW, Gilula LA Normal palmar tilt : is dorsal tilting really normal ? *J Hand Surg* 1992 ; 17B : 315-317

[56] McBirnie J, Court-Brown CM, McQueen MM Early open reduction and bone grafting for unstable fractures of the distal radius. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77B : 571-575

[57] McQueen MM, Caspers J Colles' fracture : does the anatomical result affect the final function ? *J Bone Joint Surg* 1988 ; 70B : 649-651

[58] McQueen MM, MacLaren A, Chalmers J The value of remanipulating Colles' fractures. *J Bone Joint Surg* 1986 ; 68B : 232-233

[59] Melone CP Articular fractures of the distal radius. *Orthop Clin North Am* 1984 ; 15 : 217-236

[60] Melone CP Open treatment for displaced articular fractures of the distal radius. *Clin Orthop* 1986 ; 202 : 103-111

[61] Meyrueis JP Instabilité du carpe. Diagnostic et formes cliniques. *Ann Chir* 1978 ; 32 : 555-560

[62] Mohanti RC, Kar N Study of triangular fibrocartilage of the wrist joint in Colles' fracture. *Injury* 1980 ; 11 : 321-324

[63] Mortier JP, Kuhlmann JN, Richet C, Baux S Brochage horizontal cubito-radial dans les fractures de l'extrémité inférieure du radius comportant un fragment postérointerne. *Rev Chir*

Orthop 1986 ; 72 : 567-571

[64] Mudgal C Distraction of the carpus due to external fixation of comminuted fractures of the distal radius [letter ; comment]. *J Hand Surg* 1995 ; 19B : 262

[65] Nakata RY, Chand Y, Matiko JD, Frykman GK, Wood VE External fixators for wrist fractures : a biomechanical and clinical study. *J Hand Surg* 1985 ; 10A : 845-851

[66] Owen RA, Melton LJ, Johnson KA, Ilstrup DM, Riggs BL Incidence of Colles' fracture in a North American community. *Am J Public Health* 1982 ; 72 : 605-607

[67] Palmer AK The distal radio-ulnar joint. *Orthop Clin North Am* 1984 ; 15 : 321-335

[68] Palmer AK The distal radioulnar joint. Anatomy, biomechanics, and triangular fibrocartilage complex abnormalities. *Hand Clin* 1987 ; 3 : 31-40

[69] Pattee GA, Thomson GH Anterior and posterior marginal fracture-dislocations of the distal radius. An analysis of the results of treatment. *Clin Orthop* 1988 ; 231 : 183-195

[70] Pennig DW Dynamic external fixation of distal radius fractures. *Hand Clin* 1993 ; 9 : 587-602

[71] Pool C Colle's fracture. A prospective study of treatment. *J Bone Joint Surg* 1973 ; 55B : 540-544

[72] Porter ML, Stockley I Fractures of the distal radius. Intermediate and end results in relation to radiologic parameters. *Clin Orthop* 1987 ; 220 : 241-252

[73] Pruitt DL, Gilula LA, Manske PR, Vannier MW Computed tomography scanning with image reconstruction in evaluation of distal radius fractures. *J Hand Surg* 1994 ; 19A : 720-727

[74] Rayhack JM The history and evolution of percutaneous pinning of displaced distal radius fractures. *Orthop Clin North Am* 1993 ; 24 : 287-300

[75] Roysam GS The distal radio-ulnar joint in Colles' fractures. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75B : 58-60

[76] Rubinovich RM, Rennie WR Colles' fracture : End results in relation to radiologic parameters. *Can J Surg* 1983 ; 26 : 361-363

[77] Sarmiento A, Zagorski JB, Sinclair WF Functional bracing of Colles' fractures : a prospective study of immobilisation in supination vs pronation. *Clin Orthop* 1980 ; 146 : 175-183

[78] Schernberg F Roentgenographic examination of the wrist : a systematic study of the normal, lax and injured wrist. Part 2 : stress views. *J Hand Surg* 1990 ; 15B : 220-228

[79] Schernberg F Roentgenographic examination of the wrist : a systematic study of the normal, lax and injured wrist. Part 1 : the standard and positional views. *J Hand Surg* 1990 ; 15B : 210-219

[80] Schmalholz A External skeletal fixation versus cement fixation in the treatment of redislocated Colles' fracture. *Clin Orthop* 1990 ; 254 : 236-241

[81] Schuind F, Alemzadeh S, Stallenberg B, Burny F Does the normal contralateral wrist provide the best reference for X-ray film measurement of the pathologic wrist ? *J Hand Surg* 1996 ; 21A : 24-30

[82] Seitz WH Complications and problems in the management of distal radius fractures. *Hand Clin* 1994 ; 10 : 117-123

[83] Seitz WH, Putnam MD, Dick HM Limited open surgical approach for external fixation of distal radius fractures. *J Hand Surg* 1990 ; 15A : 288-293

[84] Shankar NS, Craxford AD Comminuted Colles' fractures : a prospective trial of management. *J R Coll Surg Edinburgh* 1995 ; 37 : 199-202

[85] Smaill GB Long-term follow-up of Colles' fractures. *J Bone Joint Surg* 1965 ; 47B : 80-85

[86] Solgaard S Classification of distal radius fractures. *Acta Orthop Scand* 1985 ; 56 : 249-252

[87] Sommerkamp TG, Seeman M, Silliman J, Jones A, Patterson S, Walker J , et al. Dynamic external fixation of unstable fractures of the distal part of the radius. A prospective, randomized comparison with static external fixation. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76A : 1149-1161

[88] Stein AH The relation of median nerve compression to Sudek's syndrome. *Surg Gynecol Obstet* 1962 ; 115 : 713-720

[89] Steinberg BD, Plancher KD, Idler RS Percutaneous Kirschner wire fixation through the snuff box : an anatomic study. *J Hand Surg* 1995 ; 20A : 57-62

[90] Stewart HD, Innes AR, Burke FD Factors affecting the outcome of Colles' fracture : an anatomical and functional study. *Injury* 1985 ; 16 : 289-295

[91] Taleisnik J, Watson HK Midcarpal instability caused by malunited fractures of the distal radius. *J Hand Surg* 1984 ; 9A : 350-357

[92] Thomson GH, Grant TT. Barton's fractures - Reverse Barton's fractures. Confusing eponyms. *Clin Orthop* 1977 ; vol 210-221

[93] Tountas AA Concomitant fractures of the scaphoid and the distal end of the radius : treatment by external fixation. A report of two cases [letter ; comment]. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 74A : 793

[94] Van Der Linden W, Ericson R Colles' fracture. How should its displacement be measured and how should it be immobilized ? *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63A : 1285-1288

[95] Vidal J, Buscayret C, Fischbach C, Brahin B, Paran M, Escare P Une méthode originale dans le traitement des fractures comminutives de l'extrémité inférieure du radius : le taxis ligamentaire. *Acta Orthop Belg* 1977 ; 43 : 781-789

[96] Villar RN, Marsh D, Rushton N, Greatorex RA Three years after Colles' fracture. A prospective

review. *J Bone Joint Surg* 1987 ; 69B : 635-368

[97] Warwick D, Prothero D, Field J, Bannister G Radiological measurement of radial shortening in Colles' fracture. *J Hand Surg* 1993 ; 18B : 50-52

[98] Weber ER A rational approach for the recognition and treatment of Colles' fracture. *Hand Clin* 1987 ; 3 : 13-21

[99] Youm Y, McMurtry RY, Flatt AE, Gillepsie TE Kinematics of the wrist I : an experimental study of radial-ulnar deviation and flexion-extension. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60A : 423-431

Fig 1 :

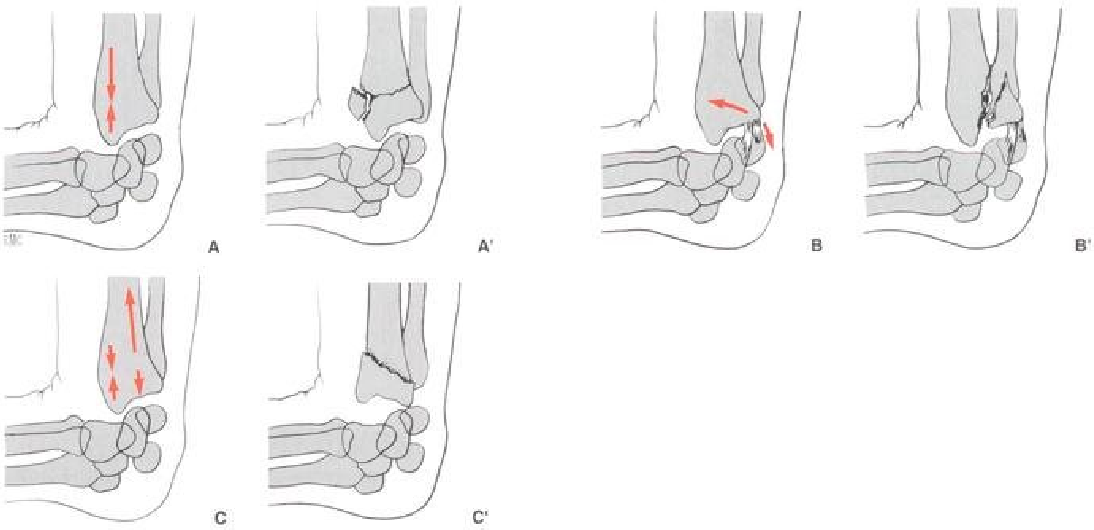

Fig 1 :

A. Compression : l'os métaphysaire est soumis à des forces convergentes qui entraînent un tassement et une comminution.

B. Avulsion : la traction brutale sur l'insertion des ligaments entraîne une fracture parcellaire.

C. Plicature : les forces principales s'exercent en traction et entraînent une fracture peu comminutive.

Fig 2 :

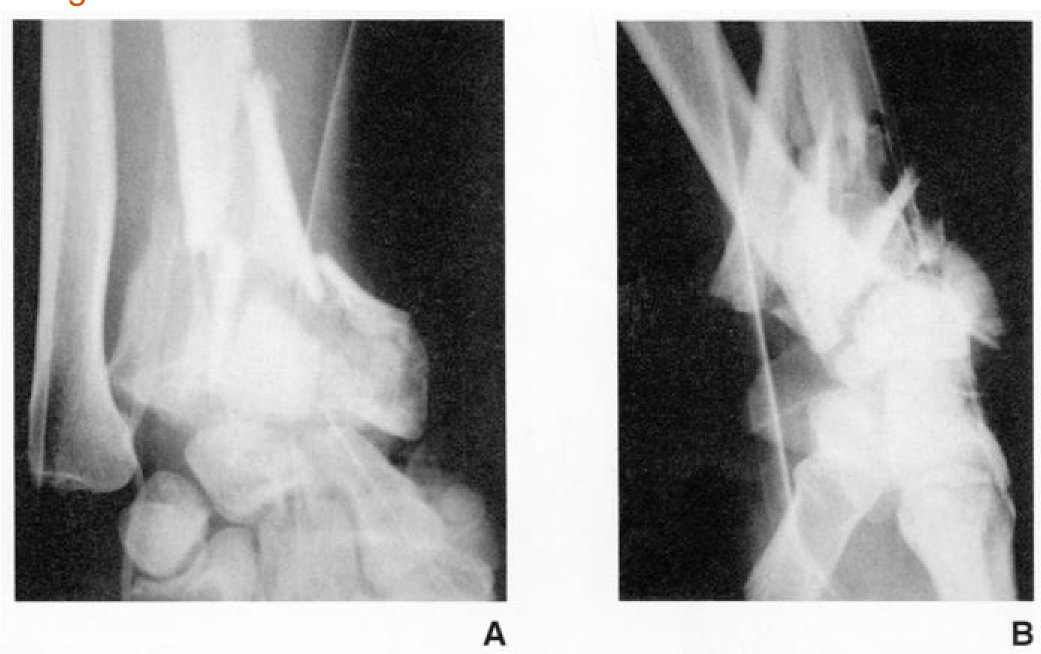

Fig 2 :

Fracture comminutive à haute énergie chez un patient jeune

Fig 3 :

Fig 3 :

Fracture comminutive peu déplacée avec fracture de la pointe de la styloïde ulnaire. Le trait de fracture radial se termine en regard de l'interligne scapholunaire et peut faire craindre une lésion associée du ligament scapholunaire.

Fig 4 :

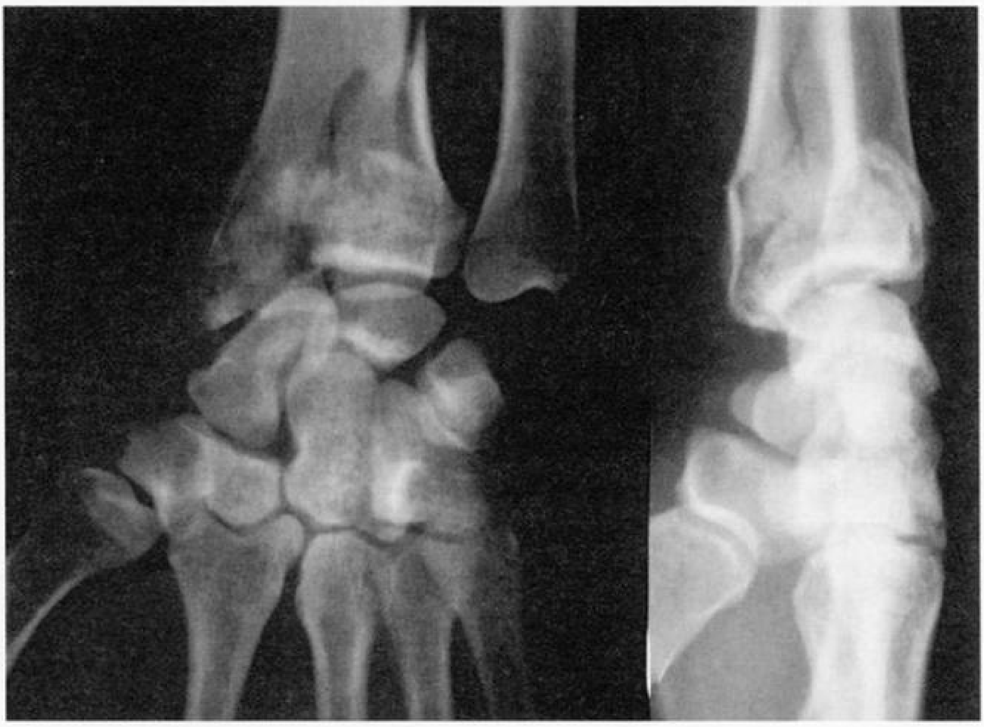

Fig 4 :

Fracture comminutive avec enfoncement central de la fossette lunarienne et destruction de la fossette scaphoïdienne.

Fig 5 :

Fig 5 :

Ostéosynthèse par fixateur externe d'une fracture très basse avec un trait de refend articulaire.

Fig 6 :

Fig 6 :

Fracture comminutive de l'extrémité distale des deux os.

Fig 7 :

Fig 7 :

Fracture supra-articulaire à déplacement palmaire.

Fig 8 :

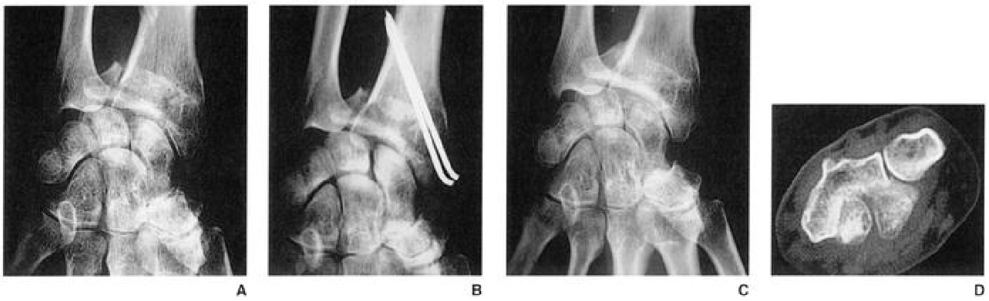

Fig 8 :

A. Fracture intra-articulaire avec expulsion d'un fragment postéromédial.

B. Ostéosynthèse par brochage trans-styloïdien ne prenant pas en compte le fragment.

C. Cal vicieux intra-articulaire intéressant les articulations radiocarpienne et radio-ulnaire distale.

D. Aspect au scanner.

Fig 9 :

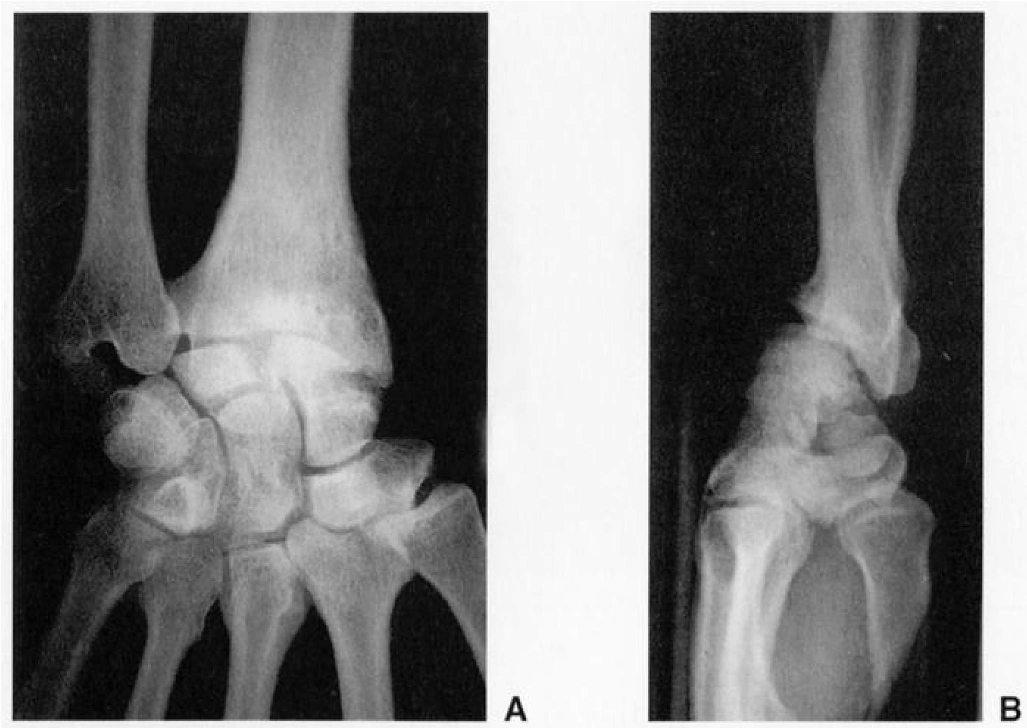

Fig 9 :

A. Cal vicieux en bascule dorsale et raccourcissement.

B. Bascule d'adaptation de la première rangée en DISI (*dorsal intercalated segment instability*).

Fig 10 :

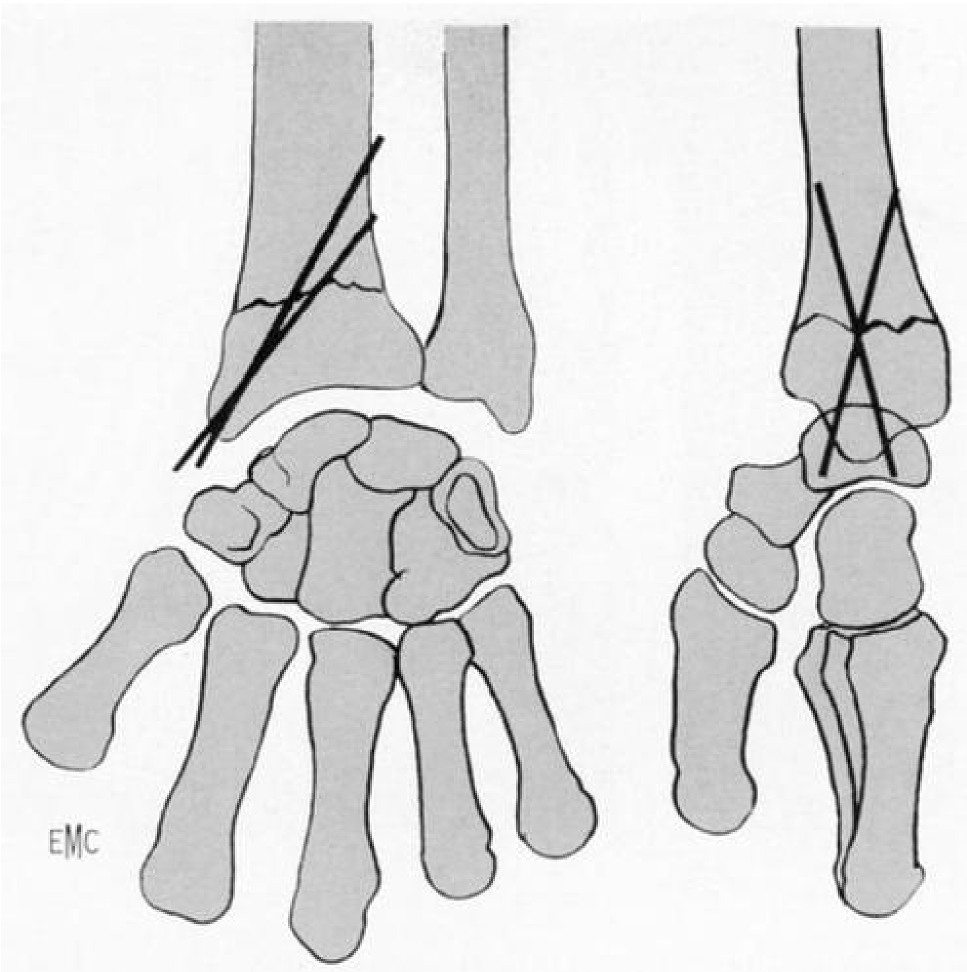

Fig 10 :

Brochage styloïdien.

Fig 11 :

Fig 11 :

Ostéosynthèse par brochage trans-styloïdien.

Fig 12 :

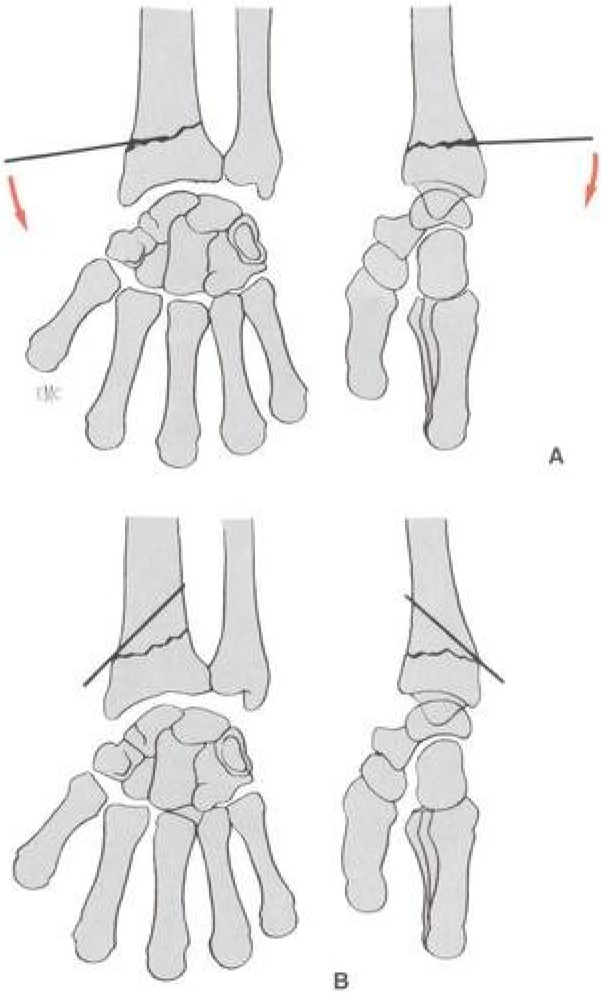

Fig 12 :

Brochage intrafocal selon Kapandji.

Fig 13 :

Fig 13 :

Ostéosynthèse par brochage intrafocal utilisant deux broches.

Fig 14 :

Fig 14 :

Ostéosynthèse par brochage intrafocal utilisant trois broches.

Fig 15 :

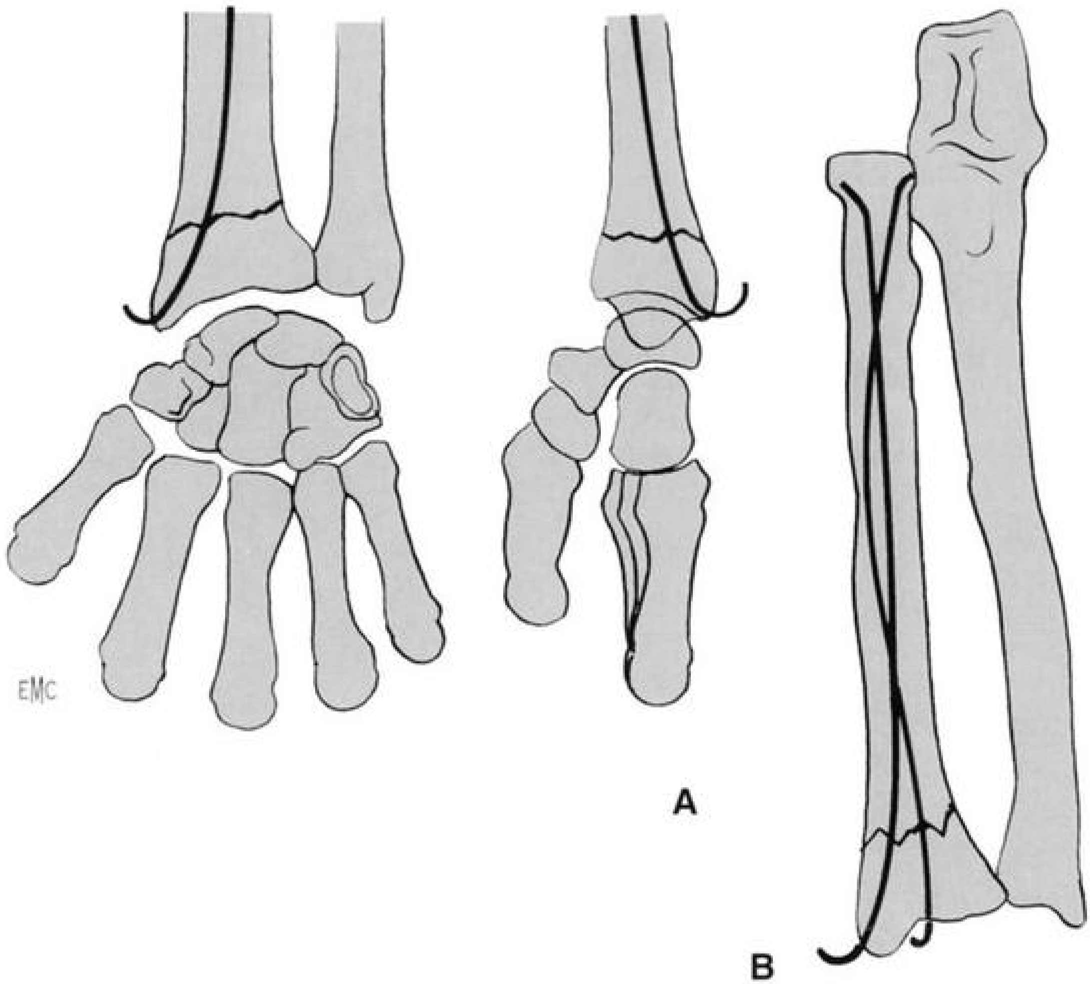

Fig 15 :

Brochage élastique selon Py.

Fig 16 :

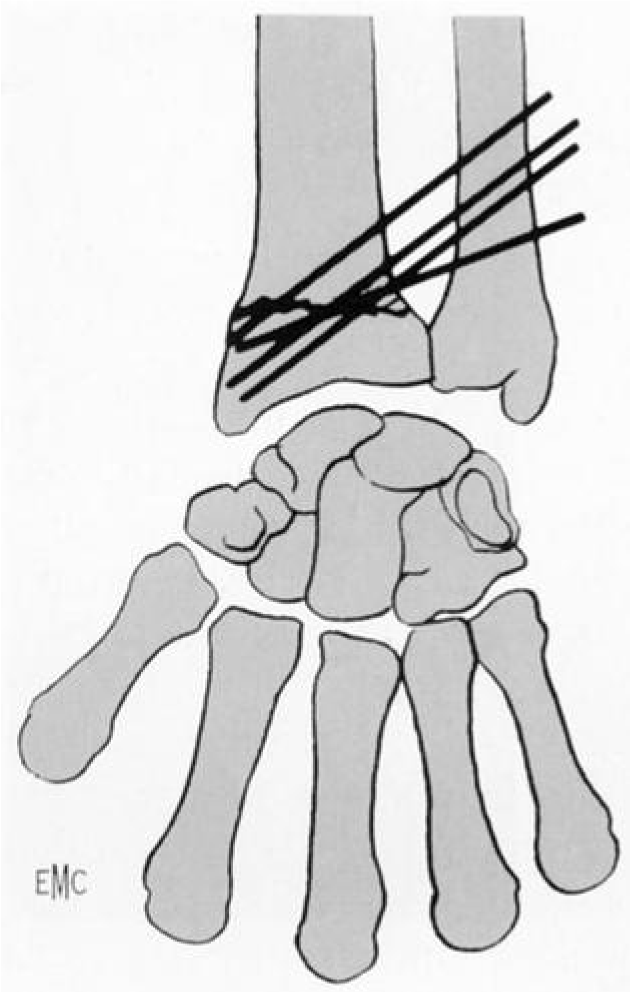

Fig 16 :

Brochage ulnoradial selon de Palma et Rayhack.

Fig 17 :

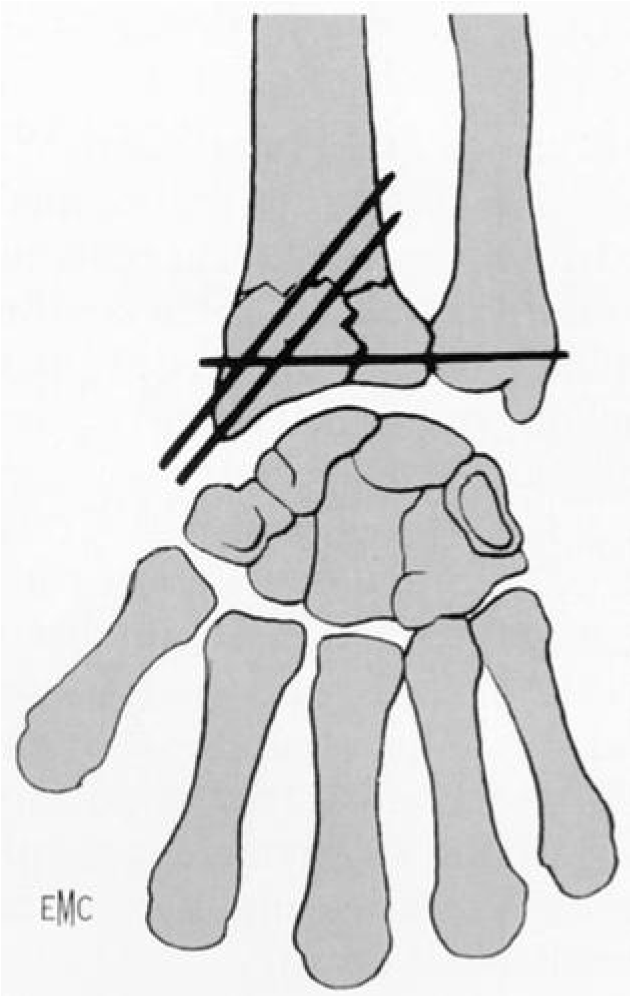

Fig 17 :

Brochage cubitoradial associé à un brochage styloïdien.

Fig 18 :

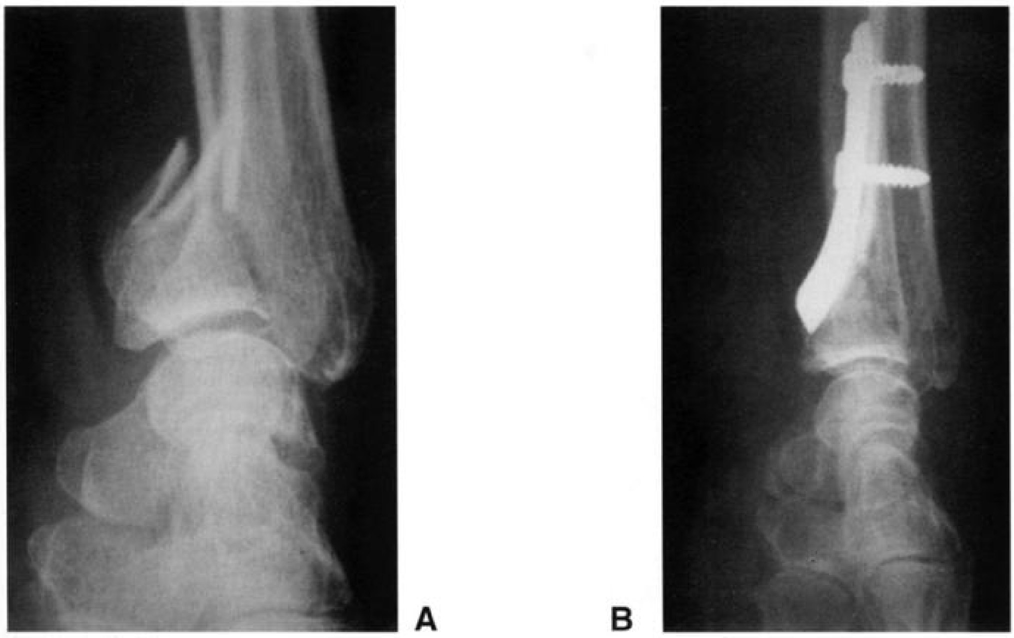

Fig 18 :

A. Fracture marginale antérieure.

B. Ostéosynthèse par plaque vissée antérieure.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. – Classifications fran�aises.

Classification de Castaing

Fractures par compression–extension
- Fracture supra-articulaire (Pouteau-Colles)
  - � d�placement dorsal pur
  - � d�placement post�roexterne
  - � tassement axial
- Fracture � fragment post�rom�dial
  - non d�plac�
  - d�plac� (sup�rieur, post�rieur et ulnaire)
- Fracture complexe
  - en T sagittal
  - � composante radiale
  - � composante ulnaire
  - marginale post�roradiale
  - en T frontal
  - en croix
  - �clatement
- Fracture sans d�placement

Fracture par compression-flexion
- Fracture de Goyrand-Smith
- Marginale ant�rieure simple
- Marginale ant�rieure complexe

Classification de Mathoulin (fractures articulaires)

Type 1	trait articulaire simple dans le plan frontal marginale ant�rieure simple marginale post�rieure	
Type 2	trait articulaire simple dans le plan sagittal	
	type 2	atteinte de la fossette

	scapho�de	scapho�dienne
	type 2 lunaire	atteinte de la fossette lunarienne
	type 2 radio-ulnaire	atteinte de l'articulation radio-ulnaire distale
Type 3	trait extra-articulaire avec irradiation articulaire scapho�dienne ou lunarienne	
Type 4	trait extra-articulaire avec irradiation articulaire frontale et sagittale	

Tableau II. - Classifications �trang�res.

Classification de Frykman (atteinte articulaire radiocarpienne ou radio-ulnaire distale avec ou sans fracture de l'extr�mit� distale de l'ulna)	
Groupes 1-2	Extra-articulaire
Groupes 3-4	Atteinte radiocarpienne
Groupes 5-6	Atteinte radio-ulnaire distale
Groupes 7-8	Atteinte radiocarpienne et radio-ulnaire distale
Classification de Gartland et Werley (d�placement et atteinte radiocarpienne)	
Groupe 1	Extra-articulaire, d�plac�e
Groupe 2	Intra-articulaire, non d�plac�e
Groupe 3	Intra-articulaire, d�plac�e
Groupe 4	

Extra-articulaire, non d�plac�e

Classification de Lidstr�m (d�placement, atteinte articulaire et comminution)

Groupe 1	Fracture non d�plac�e
Groupe 2a	Extra-articulaire, angulation dorsale
Groupe 2b	Intra-articulaire, angulation dorsale, comminution
Groupe 2c	Extra-articulaire, angulation dorsale, d�placement dorsal
Groupe 2d	Intra-articulaire, angulation dorsale, d�placement dorsal
Groupe 2e	Intra-articulaire, angulation dorsale, d�placement dorsal s�paration des fragments

Classification de Older (d�placement, raccourcissement et comminution)

Groupe 1	Non d�plac�e
Groupe 2	D�plac�e, comminution minime
Groupe 3	D�plac�e, comminution dorsale
Groupe 4	D�plac�e, comminution s�v�re

Classification de Jenkins (comminution)

Groupe 1	Pas de comminution
Groupe 2	Comminution dorsale radiale sans comminution du fragment distal
Groupe 3	Comminution du fragment distal sans comminution dorsale radiale
Groupe 4	Comminution dorsale radiale et du fragment distal

Classification de Cooney (atteinte articulaire, r�ductibilit�, stabilit�)

Groupe I	Extra-articulaire, non d�plac�e
Groupe II	Extra-articulaire, d�plac�e
A	R�ductible, stable
B	R�ductible, instable
C	Irr�ductible
Groupe III	Intra-articulaire, non d�plac�e
Groupe IV	Intra-articulaire, non d�plac�e
A	R�ductible, stable
B	R�ductible, instable
C	Irr�ductible

Classification de Melone (fractures articulaires)	
Type 1	Fracture stable avec comminution minimale
Type 2	Fracture comminutive et instable - d�placement dorsal - d�placement palmaire
Type 3	Fracture comminutive et instable avec refend m�taphysaire - d�placement dorsal - d�placement palmaire
Type 4	Fracture comminutive et instable avec s�paration des fragments distaux

Fractures de l'extrémité inférieure de l'humérus chez l'enfant

H. De Boeck, T. Van Isacker

Les fractures de l'humérus distal chez l'enfant sont des lésions fréquentes et leur prise en charge se révèle une gageure, du diagnostic au traitement. Elles diffèrent des fractures de l'adulte par leur cause, diagnostic, type de fracture, traitement et complications. Les différences anatomiques sont importantes et il faut en tenir compte lors du traitement. Les enfants ont des cartilages de conjugaison et des noyaux de croissance. Les lésions de la physe et de l'épiphyse sont spécifiques à la population pédiatrique. Les fractures de l'humérus distal chez l'enfant résultent généralement d'un traumatisme à basse vélocité et sont en majorité consécutives à un coup indirect, telle une chute à bras tendu. Rares sont celles qui émergent d'un traumatisme direct. Quoique la capacité de remodelage d'une fracture chez l'enfant soit extensive, les fractures de l'humérus distal peuvent aboutir à des complications ou à un résultat médiocre. Elles embrassent un large spectre de gravité, de la fracture simple, non déplacée, à la fracture très déplacée éventuellement accompagnée d'une lésion nerveuse ou vasculaire. Les plus communes d'entre elles sont par ordre décroissant : les fractures supracondyliennes qui concernent 60 % des fractures du coude, les fractures du condyle latéral qui en représentent 15 % et les fractures de l'épicondyle médial qui en concernent 12 %. Les fractures du condyle médial, du capitellum et de l'épicondyle latéral sont rares. Encore plus rares sont les avulsions de l'entière épiphyse humérale distale et les fractures sus- et intercondyliennes.

Mots clés : Fracture supracondylienne ; Condyle latéral ; Épicondyle médial ; Condyle médial ; Capitellum ; Épicondyle latéral ; Inter- et suscondylienne ; Décollement épiphysaire

Plan

Introduction

Afin de maîtriser le diagnostic et le traitement des fractures de l'humérus distal chez l'enfant, il faut connaître l'anatomie du coude.

L'articulation du coude est constituée de trois os : l'humérus, le radius et le cubitus.

Elle comporte six noyaux épiphysaires dont quatre se situent dans l'humérus distal. De ces quatre noyaux épiphysaires, deux se trouvent en intra-articulaire : le capitellum et la trochlée, et deux noyaux se trouvent en extra-articulaire : l'épicondyle médial et l'épicondyle latéral. La structure générale de l'humérus distal, qui fait partie de l'articulation du coude, varie peu durant la croissance. En revanche, l'image radiologique change pendant la croissance de l'enfant au fur et à mesure que les différents noyaux d'ossification deviennent radiologiquement visibles.

Rappel anatomique - Le coude en croissance

À la naissance, l'articulation du coude est entièrement composée de noyaux cartilagineux. De ce fait, les structures osseuses sont radiologiquement indiscernables des structures molles adjacentes. À l'instar du poignet, la période d'ossification des différentes épiphyses du coude est plus variable. Il n'existe donc que des valeurs moyennes (Fig. 1).

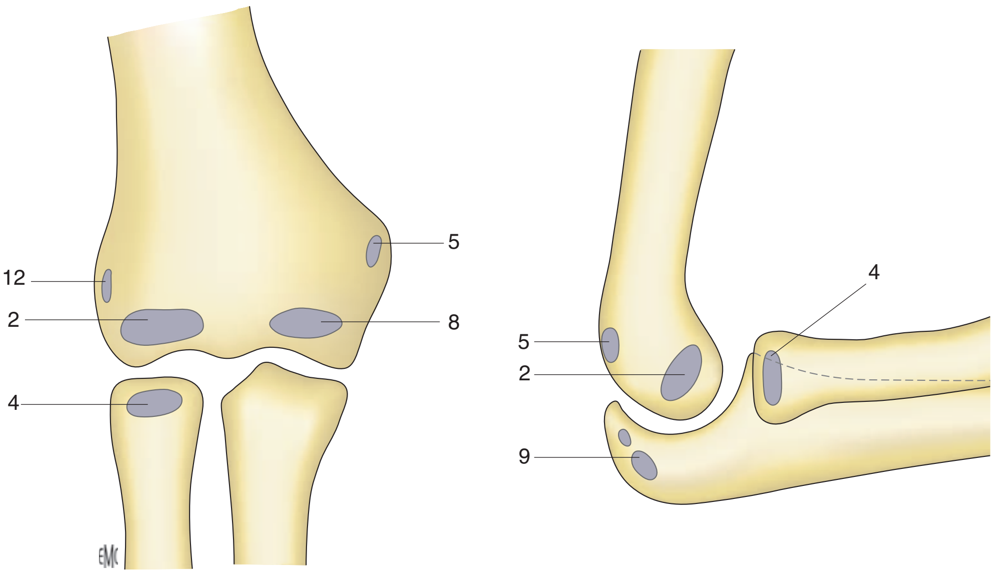

Figure 1. Âge moyen d'apparition des noyaux d'ossification. Capitellum (2) : 1 à 2 ans ; tête radiale (4) : 4 ans ; épicondyle médial (5) : 5 ans ; trochlée (8) : 8 ans ; olécrane (9) : 9 ans ; épicondyle latéral (12) : 12 ans.

Capitellum

Le capitellum est le premier noyau à s'ossifier mais la date d'apparition est variable. Le noyau du capitellum peut être visible dès l'âge de 3 mois, et au plus tard à l'âge de 2 ans. Au début, l'ossification du capitellum est sphérique, comme pour la trochlée et l'épicondyle médial. En évoluant, il prend une forme hémisphérique. En cliché de profil, le capitellum paraît subluxé par rapport à la métaphyse de l'humérus distal.

La plaque conjugale est plus épaisse à l'arrière qu'à l'avant, ce qui contribue à l'interprétation fautive d'une subluxation. Durant la maturation, le capitellum évolue vers sa forme adulte et la plaque conjugale s'amincit. Le capitellum et l'humérus fusionnent vers l'âge de 13 à 14 ans.

Épicondyle médial

L'épicondyle médial est radiologiquement visible en forme de sphère dès l'âge de 4 à 5 ans.

L'ossification ne débute pas nécessairement au centre du noyau cartilagineux. Si l'ossification initiale est décentralisée, la distance entre le noyau d'ossification et l'humérus paraît anormalement grande, ce qui peut mener au diagnostic erroné d'une fracture. De plus, l'épicondyle médial se situe relativement à l'arrière, faisant croire au novice à un fragment déplacé. Même si l'épicondyle médial débute l'ossification relativement tôt, il est la dernière épiphyse à fusionner avec la métaphyse de l'humérus distal, vers l'âge de 14 à 16 ans.

Trochlée

L'ossification de la trochlée débute de façon irrégulière et commence par plusieurs noyaux d'ossification dans le noyau cartilagineux, pouvant faire croire que la trochlée est fragmentée. La trochlée fusionne pendant sa maturation en premier lieu avec l'épicondyle médial et ensuite avec la métaphyse distale de l'humérus, vers l'âge de 13 à 15 ans.

Épicondyle latéral

Le noyau d'ossification de l'épicondyle latéral apparaît vers l'âge de 12 ans. Contrairement à l'épicondyle médial en forme de sphère, le noyau d'ossification de l'épicondyle latéral prend une forme d'écaille et est situé à une certaine distance de l'humérus. L'aspect typique de l'épicondyle latéral peut mener le débutant au diagnostic incorrect d'une fracture d'avulsion. Normalement l'épicondyle latéral fusionne avec le capitellum avant de fusionner avec la métaphyse humérale. Cela signifie donc que, dans la majorité des cas, les quatre noyaux d'ossification (le capitellum, l'épicondyle médial, la trochlée et l'épicondyle latéral) fusionnent entre eux avant que l'épiphyse distale ne fusionne en bloc avec la métaphyse humérale distale vers l'âge de 13 à 16 ans.

■ Épidémiologie

Presque toutes les fractures du coude chez l'enfant sont la suite d'un traumatisme banal, notamment une chute sur la paume de la main. Un traumatisme direct au coude en est exceptionnellement la cause. Pour autant que la position du membre pendant le traumatisme ne soit pas toujours déterminable avec certitude, il se trouve en extension dans la majorité des cas. Les fractures du coude représentent environ 10 % de toutes les fractures pédiatriques. Elles surviennent plus fréquemment chez les garçons et dans la majorité des cas au bras non dominant. C'est entre l'âge de 5 et 8 ans que les fractures du coude surviennent le plus fréquemment.

Les trois types de fractures les plus communes sont :

- la fracture supracondylienne, environ 60 % des fractures du coude ;
- la fracture du condyle latéral, environ 15 % des fractures du coude ;
- la fracture de l'épicondyle médial, environ 12 % des fractures du coude.

Les autres fractures sont plutôt rares, voire exceptionnelles, comme la fracture du condyle médial, du capitellum et de l'épicondyle latéral. Aussi rares sont les décollements épiphysaires et les fractures inter- et sus-condylienne.

■ Diagnostic

Bilan clinique

La base d'un traitement correct est un diagnostic précis. Les signes cliniques d'un traumatisme du coude peuvent être évidents mais pas toujours spécifiques. L'examen clinique d'un coude traumatisé chez l'enfant montre peu de choses, si ce n'est un coude douloureux et gonflé. Chaque tentative de palpation ou de mobilisation aggrave l'angoisse de l'enfant. Il est important de vérifier l'état neurovasculaire autant que possible chez un enfant qui pleure et refuse toute coopération. L'examen clinique veille à exclure des fractures associées de l'avant-bras et du poignet (quoique peu fréquentes) [1].

Bilan radiologique (Fig. 2, 3)

Bien qu'un arsenal radiologique soit disponible, le diagnostic d'une lésion de l'humérus distal est principalement basé sur des radiographies standards du coude traumatisé incluant au moins deux incidences : une face et un profil. Malheureusement, des radiographies en position idéale (de face et de profil strict) ne sont pas toujours réalisables. La radiographie de face est réalisée idéalement le coude en extension et l'avant-bras en supination. Si l'articulation ne peut être mise en extension, il est préférable de prendre deux incidences de face : l'une de l'humérus distal,

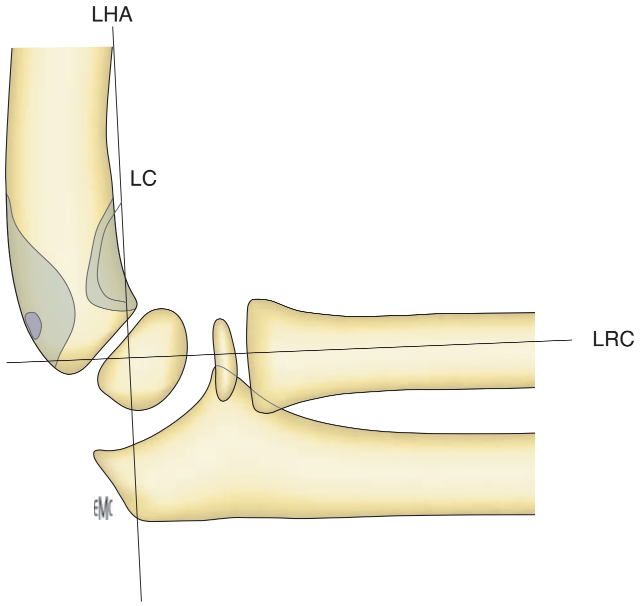

Figure 2. Vue de profil d'un coude normal. Schéma des repères radiologiques. LHA : ligne humérale antérieure ; LRC : ligne radiocapitulaire ; LC : ligne coronoïdienne. Image en « huit ».

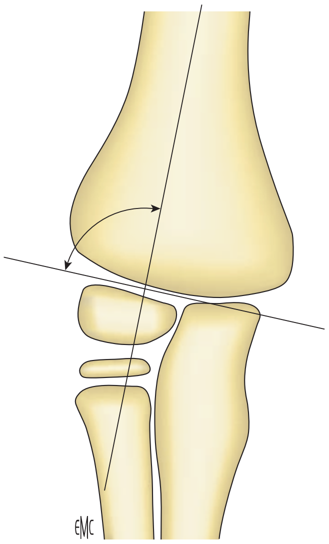

Figure 3. Vue de face d'un coude normal. Angle de Baumann.

l'autre de l'articulation radiocubitale proximale tenant respectivement l'humérus et l'avant-bras aussi parallèlement que possible à la cassette radiologique. En cas de suspicion d'une fracture du condyle latéral, du condyle médial ou du capitellum, une radiographie en oblique doit être réalisée [2, 3]. Les radiographies de profil sont réalisées le coude en flexion à 90° et l'avant-bras en position neutre.

Des radiographies comparatives sont souvent utilisées systématiquement. En raison de la complexité des structures chondro-osseuses du coude chez l'enfant, l'interprétation des radiographies s'avère difficile pour certains. Toutefois, nous jugeons que des clichés radiographiques comparatifs sont pléthoriques dans la majorité des cas. Il n'y a qu'en cas de doute que nous préconisons la prise de radiographies comparatives [4]. Des examens complémentaires comme l'arthrographie, l'échographie ou l'IRM sont rarement nécessaires. Des fractures non ou peu déplacées peuvent livrer des difficultés de diagnostic. Il faut en premier lieu vérifier la relation normale entre l'humérus et les noyaux épiphysaires pour autant qu'ils soient radiologiquement visibles [5]. La position de chaque noyau épiphysaire est le fil conducteur vers un diagnostic correct. Il faut vérifier l'orientation du capitellum par rapport à la diaphyse de l'humérus sur un cliché de profil, à l'aide d'une ligne tracée le long de la corticale antérieure de l'humérus. Cette ligne humérale antérieure (LHA) doit normalement passer par la jonction du tiers moyen et du tiers postérieur du capitellum. Une fracture supracondylienne légèrement déplacée peut être mise au jour grâce à cette ligne. Ce repère ne peut être utilisé ou est moins fiable chez l'enfant de moins de 2 ans, car le capitellum est trop petit ou pas assez ossifié à cet âge. La relation normale du capitellum est vérifiée en utilisant la ligne radiocapitulaire (LRC). Une ligne tracée le long de l'axe du radius doit croiser le capitellum. L'image en huit est formée par les limites des corticales antérieures et postérieures au niveau de la fossette coronoïdienne en avant et de la fossette olécranienne en arrière. L'extension de la ligne coronoïdienne (LC) vers le bas doit normalement longer la partie antérieure du noyau d'ossification du capitellum. Dans le cas d'une fracture supracondylienne, l'image en huit est déformée. La référence de la ligne coronoïdienne est modifiée en cas de fracture du capitellum. L'angle de Baumann est déterminé sur un cliché de face. L'angle est formé par une ligne parallèle à l'axe diaphysaire de l'humérus croisant une ligne tangentielle à la physe du capitellum. L'angle de Baumann varie normalement entre les 70° et 80°.

Il y a une forte corrélation entre l'angle de Baumann et le cubitus valgus, ce qui permet de déceler un éventuel déplacement en varus ou en valgus (Fig. 4B) [6]. L'angle de Baumann n'est pas une constante, mais il est le même aux deux coudes. Un calcul adéquat exige dans ce cas une radiographie comparative. Si la radiographie comparative ne peut être prise avec la même incidence, l'angle de Baumann perd toute sa valeur [7]. De plus, l'angle de Baumann est moins fiable chez l'enfant jeune et a une valeur limitée au-dessus de l'âge de 10 ans [8]. Un cubitus varus peut aussi être constaté sur un cliché de profil. Quand des radiographies sont prises en position idéale, une zone radiotransparente entre le capitellum et l'olécrane doit normalement être appréciée. Dans le cas d'un cubitus varus, il y a un chevauchement de l'olécrane sur l'humérus distal.

L'étude des tissus mous est une aide à la recherche d'une éventuelle fracture. L'œdème des tissus mous est un indice de traumatisme significatif et est un élément utile durant l'évaluation des radiographies du coude. Entre la capsule articulaire et la synoviale loge un coussinet graisseux. Le déplacement de ce liseré graisseux est un signe radiologique important, témoin d'un épanchement intra-articulaire et par extension d'une hémarthrose éventuelle. Sur une radiographie de profil, le coussinet graisseux antérieur donne une image d'une fine zone radiotransparente, parallèle à l'humérus distal. Le coussinet graisseux postérieur se trouve dans la fosse olécranienne et n'est donc pas visible à la radiologie en situation normale. L'accumulation de liquide intra-articulaire implique un déplacement des liserés graisseux. Le liseré postérieur devient visible et le coussinet graisseux antérieur est déplacé vers le haut, formant un angle droit avec l'humérus. Quoiqu'il ne soit pas pathognomonique, un déplacement du coussinet graisseux peut suggérer une fracture [9]. En revanche, dans le cas d'une fracture supracondylienne considérablement déplacée associée à une rupture de la capsule articulaire, le coussinet graisseux n'est pas visible, n'impliquant aucune difficulté pour le diagnostic, vu qu'il s'agit d'une fracture déplacée.

■ Traitement

Le traitement dépend essentiellement du type de fracture et du déplacement, mais aussi des préférences et de l'expérience du médecin traitant.

Les possibilités thérapeutiques sont :

- traitement orthopédique avec ou sans réduction préalable ;
- traitement chirurgical :
  - réduction orthopédique suivie d'un embrochage percutané,
  - réduction à ciel ouvert suivie d'une ostéosynthèse.

La rééducation après une fracture du coude chez l'enfant n'est généralement pas nécessaire. La rééducation se fait toute seule. Les raideurs passagères sont fréquentes après l'immobilisation. Ces raideurs bénignes récupèrent en quelques mois et

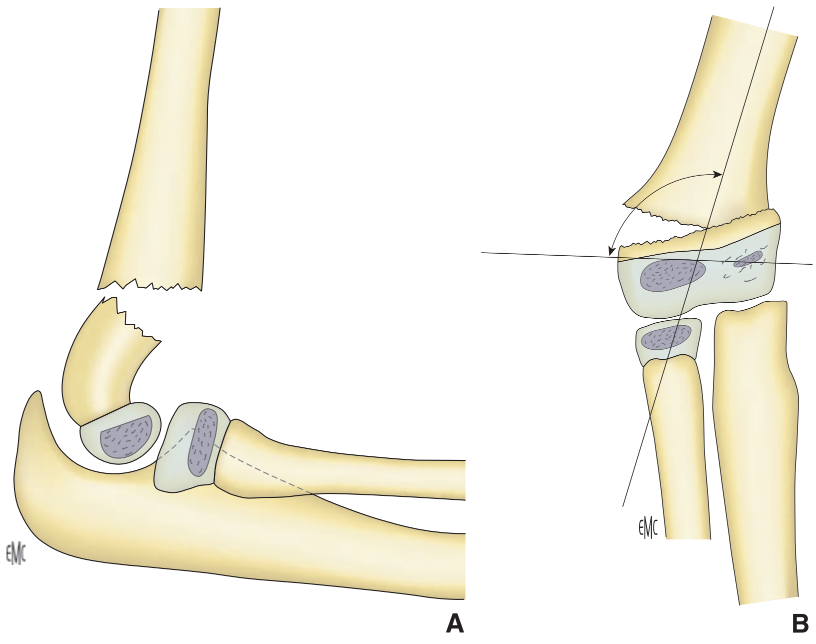

Figure 4. Fracture supracondylienne.
A. Vue de profil. Fracture en extension, stade 3.
B. Vue de face. L'angle de Baumann est supérieur à la normale.

peuvent même s'améliorer durant 1 à 2 années. La kinésithérapie passive et forcée peut aboutir à une myosite ossifiante et une raideur irréversible.

> *Points à retenir*
>
> - Fractures de l'extrémité inférieure de l'humérus.
> Pas de traitement correct sans diagnostic précis.
> Les pièges diagnostiques sont fréquents.
> À la naissance, l'humérus distal est cartilagineux à 100 %.
> Il est indispensable de reconnaître les différents stades d'ossification.
> Ne pas oublier les lésions neurovasculaires.

Différentes fractures

Fractures supracondyliennes (Fig. 4, 5)

La fracture supracondylienne est la lésion du coude la plus fréquente chez l'enfant et constitue environ 60 % de toutes les fractures du coude. Le pic de fréquence se situe entre 5 et 7 ans [10]. Le bras non dominant est le plus fréquemment atteint. Il s'agit le plus souvent d'une fracture supracondylienne en extension. La cause est généralement une chute sur la paume de la main le bras en extension. La fracture supracondylienne en flexion est causée par une chute directe sur le coude et apparaît environ dans 5 % des cas [11, 12].

Classification

La classification de Lagrange et Rigault [13] est utilisée dans la littérature francophone. Elle décrit quatre stades.

- Stade 1 : fracture sans déplacement. Le trait de fracture n'intéresse que la corticale antérieure.
- Stade 2 : fracture à faible déplacement. Le trait de fracture intéresse les deux corticales. Le périoste antérieur est toujours rompu tandis que le périoste postérieur est intact.
- Stade 3 : fracture à déplacement important. Le périoste postérieur est intact et les deux fragments restent en contact en un point.
- Stade 4 : fracture à déplacement important. Les deux fragments n'ont plus aucun contact l'un avec l'autre. Le périoste est totalement rompu dans environ 50 % des cas.

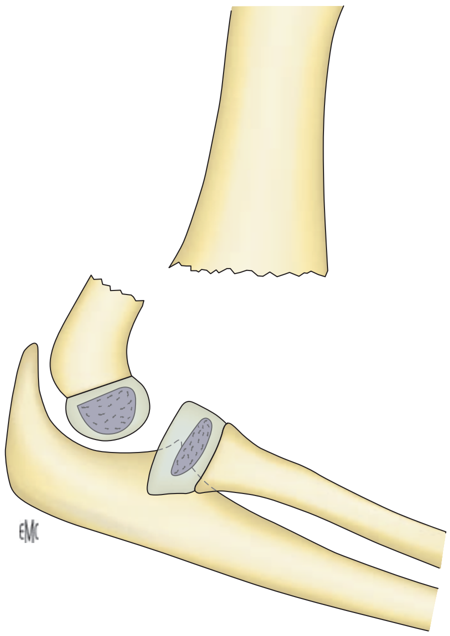

Figure 5. Fracture supracondylienne stade 4. Vue de profil. À la bascule postérieure s'ajoute une composante de rotation autour de l'axe diaphysaire de l'humérus. Le fragment proximal apparaît de face tandis que le fragment distal est de profil.

Lésions associées occasionnelles

L'état neurovasculaire doit être vérifié préalablement au traitement. L'état du nerf radial, ulnaire et médian doit être contrôlé [10, 13, 14]. Pendant l'examen neurologique, il ne faut pas omettre de contrôler la fonction du nerf interosseux antérieur, en exécutant la pince pouce-index. Une lésion du nerf interosseux antérieur est probablement l'atteinte neurologique la plus fréquente des fractures supracondyliennes, mais malheureusement la plus méconnue [10, 15]. Une lésion vasculaire survient dans environ 5 % des cas, pratiquement exclusivement aux fractures de stade 4 [10, 14].

Une fracture à foyer ouvert est rare.

Traitement

La réduction orthopédique d'une fracture supracondylienne est une urgence. La réduction est d'autant plus facile que le gonflement est faible.

Un plâtre brachio-antibrachio-palmaire peut être utilisé pour les fractures de stade 1.

La méthode de Blount peut être utilisée pour les fractures en extension de stade 1 à 3. Les fractures déplacées sont réduites sous narcose et mises en flexion. La position fléchie est maintenue par un dispositif à l'aide d'un tube de jersey autour du cou. Abid et al. ont décrit de bons résultats en utilisant la méthode de Blount même pour des fractures de stade 4 [16].

La méthode de Judet peut être employée pour des fractures déplacées. Après la réduction, la fracture est stabilisée par deux broches de Kirschner introduites le long du côté latéral, par voie percutanée [17]. Une alternative est l'utilisation de deux broches de Kirschner croisées en évitant consciencieusement de blesser le nerf ulnaire [18, 19]. Dans tous les cas un plâtre brachio-antibrachio-palmaire est nécessaire pour compléter la stabilité de l'embrochage.

L'embrochage élastique permet d'accomplir un montage stable [20]. Cette technique est fastidieuse et peu courante pour ce type de fractures.

Le traitement par fixateur externe est décrit mais peu utilisé [21].

La traction n'est utile que dans certains cas spécifiques [22].

La réduction à foyer ouvert et l'embrochage sont indiqués quand la réduction à foyer fermé ne permet pas une réduction suffisante [23].

Complications et séquelles

Une lésion vasculaire exige un repositionnement urgent. Dans le cas d'ischémie persistante, une exploration chirurgicale s'impose [14, 24].

La majorité des lésions nerveuses récupèrent spontanément dans l'intervalle de 6 mois [14, 25].

Le syndrome des loges et la contracture ischémique de Volkmann sont devenus plutôt rares de nos jours.

Le cubitus varus, qui est la déformation la plus fréquente suite à une fracture supracondylienne, est la conséquence d'un défaut de réduction ou d'un déplacement secondaire.

> **“ Points à retenir**
>
> - Fractures supracondyliennes.
> Ce sont les fractures du coude les plus courantes, 95 % sont des fractures en extension.
> Le diagnostic d'une lésion vasculonerveuse doit être posé avant d'instaurer le traitement.
> Le traitement en urgence simplifie la réduction.
> L'embrochage croisé fournit une bonne stabilité, mais exige de la vigilance afin d'éviter de blesser le nerf ulnaire.
> Le syndrome de Volkmann est rare mais subsiste encore.
> Ne pas appliquer d'attelle plâtrée en position fléchie importante autour d'une fracture non réduite.
> La déformation en varus n'est pas un trouble de croissance secondaire.

Fractures du condyle latéral (Fig. 6, 7)

La fracture du condyle latéral est la deuxième fracture du coude la plus fréquente chez l'enfant et constitue environ 15 % des fractures du coude pédiatrique.

L'âge moyen avoisine les 6 ans [26]. La fracture résulte généralement d'une chute sur la main le bras en extension. Il existe deux mécanismes possibles :

- un mécanisme de compression par contrainte en valgus ;
- un mécanisme de traction par contrainte en varus : les muscles épicondyliens latéraux et le ligament collatéral latéral arrachent le condyle latéral.

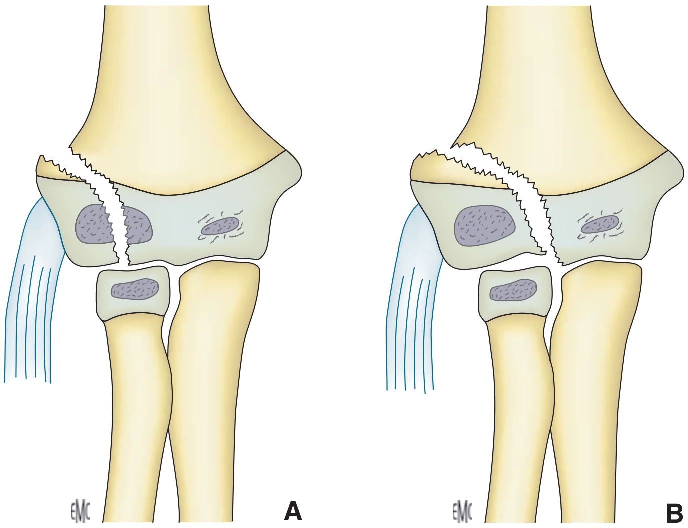

Figure 6. Fracture du condyle latéral.
A. Milch type I.
B. Milch type II.

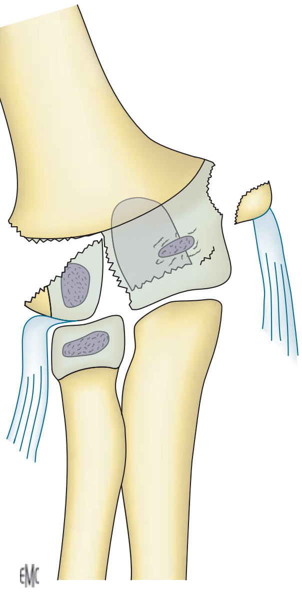

Figure 7. Fracture du condyle latéral (stade 3), de l'épicondyle médial et de l'olécrane. Le déplacement du fragment épiphysométaphysaire latéral est important et associé à une rotation. La fracture est due à un mécanisme de compression. Le coude en extension subit une contrainte en valgus et la tête radiale repousse le condyle latéral réalisant une fracture par cisaillement. Les muscles épicondyliens médiaux et le ligament collatéral médial arrachent l'épicondyle médial.

> **“ Points à retenir**
>
> - Fractures du condyle latéral.
> Une fracture non déplacée peut être méconnue sur un cliché de face ou de profil. En cas de doute, un cliché en oblique peut contribuer au diagnostic.
> Durant le traitement orthopédique il faut déceler et traiter les déplacements secondaires.
> Les fractures déplacées exigent une réduction et un embrochage à foyer ouvert.
> Les complications sont fréquentes, dont certaines sont toutefois anodines.
> La complication la plus sévère est la pseudarthrose suivie d'une déviation axiale en valgus avec paralysie du nerf ulnaire.

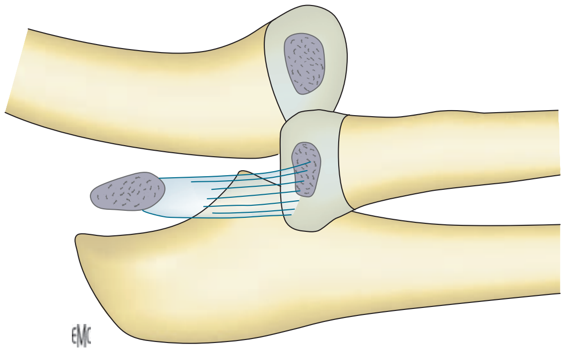

Figure 8. Fracture de l'épicondyle médial. Fracture associée à une luxation du coude et incarcération articulaire du fragment.

Le fragment inclut le capitellum, la partie latérale du cartilage de conjugaison, une partie métaphysaire du condyle latéral, l'épicondyle latéral et le ligament collatéral et l'insertion commune des extenseurs. Il s'agit d'une fracture intra-articulaire qui peut être considérée comme une fracture de Salter-Harris de type IV. Pour déterminer le siège du trait de fracture, la littérature anglo-saxonne fait référence à la classification de Milch (Fig. 6). Le type I de Milch est rare. Le trait détache un fragment métaphysaire et traverse le noyau ossifié du capitellum. Le type II de Milch est la forme la plus fréquente. Le trait détache un fragment métaphysaire et se prolonge entre les noyaux osseux du capitellum et de la trochlée. Pour certains, le type II de Milch correspond à une fracture de Salter-Harris II plutôt que de type IV. Il est fréquent de sous-estimer les fractures du condyle latéral chez le patient jeune, la plus grande partie du fragment étant cartilagineuse, elle est donc plus importante que ce qui est visible à la radiographie.

Classification

La classification la plus utile est celle de Lagrange et Rigault. Elle tient compte du déplacement du fragment et peut donc guider le traitement.

- Stade 1 : fracture peu ou non déplacée (maximum 2 millimètres).
- Stade 2 : fracture peu déplacée, mais plus de 2 millimètres.
- Stade 3 : déplacement et rotation du fragment.

Lésions associées occasionnelles

Des lésions associées surviennent dans environ 15 % des cas.

Les plus fréquentes sont la luxation du coude [27], la fracture de l'olécrane et de l'épicondyle médial (Fig. 7).

Traitement

Stade 1 : immobilisation plâtrée simple. Le suivi doit être méticuleux afin d'exclure un éventuel déplacement secondaire. Certains préfèrent l'embrochage percutané pour les fractures de stade 1, car même pour les fractures peu déplacées il y a un risque de pseudarthrose.

Stade 2 et 3 : réduction à foyer ouvert et embrochage à l'aide de deux broches de Kirschner suivis d'une immobilisation plâtrée.

Complications et séquelles

Des troubles trophiques peuvent apparaître : l'hypertrophie et la déformation en « queue de poisson », généralement sans troubles fonctionnels.

La pseudarthrose est la complication la plus redoutée car elle peut mener à une déviation axiale en valgus accompagnée d'une paralysie ulnaire.

Fractures de l'épicondyle médial (Fig. 8)

La fracture de l'épicondyle médial représente environ 12 % de toutes les fractures du coude chez l'enfant. La fracture est causée par une chute sur la paume de la main, le coude en extension. Elle peut se comparer à une fracture d'avulsion. Le pic de fréquence se situe entre 7 et 15 ans.

> *Points à retenir*
>
> - Fractures de l'épicondyle médial.
> Le diagnostic est difficile avant l'âge de 5 ans, ce qui rend l'échographie l'examen complémentaire de choix.
> Un tiers des fractures de l'épicondyle médial sont associées à une luxation.
> Le fragment peut être incarcéré dans l'articulation.
> Après la réduction de la luxation du coude, il faut vérifier la position de l'épicondyle médial et effectuer une radiographie ou une radioscopie avant d'appliquer le plâtre.
> Une éventuelle lésion du nerf ulnaire doit être diagnostiquée avant de commencer le traitement.

Classification

La classification classique ne tient compte que du déplacement du fragment.

- Stade 1 : fracture non ou peu déplacée.
- Stade 2 : fracture déplacée, soit en arrière, soit le plus souvent vers le bas.
- Stade 3 : incarcération de l'épicondyle médial en intra-articulaire.
- Stade 4 : fracture de l'épicondyle médial associée à une luxation du coude.

Cette classification classique ne tient pas compte de la stabilité de la fracture et ne permet donc pas de poser les indications thérapeutiques.

Abuamara et Lechevallier ont proposé une classification qui inclut des indications thérapeutiques [28].

- Stade 1 : fracture stable.
- Stade 1A : fracture non déplacée.
- Stade 1B : fracture stable après réduction d'une luxation associée.
- Stade 2 : fracture instable.
- Stade 2A : fracture déplacée simple.
- Stade 2B : fracture avec incarcération ou fracture instable après réduction d'une luxation associée.

La classification est basée sur la stabilité évaluée lors de l'examen en valgus forcé sous anesthésie générale.

Lésions associées occasionnelles

Selon l'étude de Lechevallier et Lefort [29], ce type de fracture est associé dans un tiers des cas à une luxation du coude (Fig. 8).

Les fractures associées éventuelles sont la fracture de l'olécrane, du col radial et du condyle latéral.

Une lésion du nerf ulnaire est à craindre.

Traitement

Les fractures non déplacées et les fractures stables sont traitées par une immobilisation plâtrée.

Les fractures déplacées et les fractures instables sont réduites à foyer ouvert et stabilisées par deux broches de Kirschner ou par une combinaison d'une ou deux vis pour les adolescents [30, 31].

Les fractures de stade 2B sont réduites à foyer ouvert, avec fixation du fragment.

Complications et séquelles

L'hypertrophie de l'épicondyle médial ne donne aucune gêne fonctionnelle, mais parfois des problèmes d'ordre esthétique.

Les complications importantes comme une déviation ou une contrainte fonctionnelle sont rares suite à une fracture de l'épicondyle médial.

Le déficit d'extension est surtout la suite d'une fracture-luxation.

La pseudarthrose et l'irritation du nerf ulnaire sont des complications possibles.

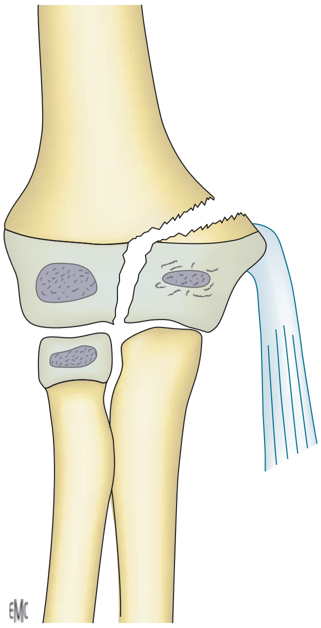

Figure 9. Fracture du condyle médial. Fracture par mécanisme indirect.

Fractures du condyle médial (Fig. 9)

La fracture du condyle médial est une fracture rare représentant seulement 1 à 2 % des fractures du coude chez l'enfant [2, 32]. Ces fractures apparaissent surtout pendant la période prépubère. Il s'agit, comme la fracture du condyle latéral, d'une fracture intra-articulaire de type Salter-Harris IV. Il existe deux mécanismes possibles :

- un mécanisme par chute sur le sommet de l'olécrane, coude en flexion ;
- un mécanisme indirect, par chute sur la main, coude en extension et valgus forcé entraînant l'avulsion du condyle médial.

Le fragment comporte la trochlée, la partie médiale du cartilage de conjugaison, une partie métaphysaire du condyle médial et l'épicondyle médial contenant l'insertion des fléchisseurs.

Classification

La classification la plus courante est celle de Bensahel [32].

- Stade 1 : fracture non déplacée.
- Stade 2 : fracture déplacée. Déplacement médial et proximal.
- Stade 3 : fracture déplacée avec rotation du fragment.

Lésions associées occasionnelles

La fracture associée éventuelle est une fracture de l'olécrane.

Traitement

Immobilisation plâtrée pour les fractures non déplacées.

Réduction à foyer ouvert et embrochage pour les fractures déplacées [2].

Complications et séquelles

Les lésions nerveuses sont rares.

> **Points à retenir**
>
> - Fractures du condyle médial.
> Le principe du traitement est comparable à celui du condyle latéral.
> La vascularisation trochléenne est précaire.
> Pendant la réduction à foyer ouvert, une dissection excessive du condyle médial peut aboutir à une nécrose avasculaire.

La nécrose du condyle médial est généralement causée par la désinsertion des attaches musculaires du condyle.

Une déviation en varus est généralement due à un arrêt de croissance.

L'hypertrophie du condyle médial peut mener à une déviation en valgus.

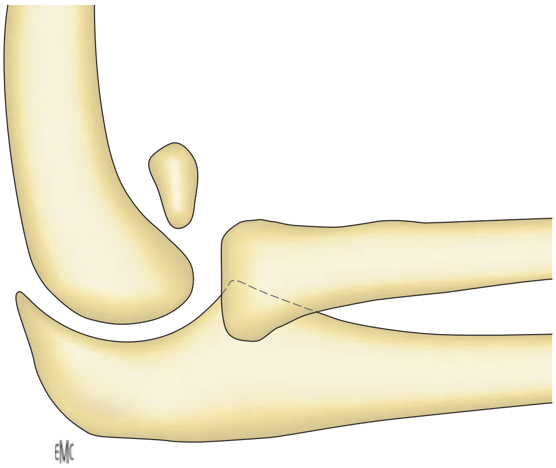

Figure 10. Fracture du capitellum. La radiographie de profil est caractéristique. Le fragment en « demi-lune » siège à la face antérieure de la palette humérale.

Fractures du capitellum (Fig. 10)

La fracture du capitellum est une fracture rare qui survient quasi uniquement après l'âge de 12 ans [12, 33]. La cause en est une chute sur la main avec transmission de la force axiale transmise par la tête radiale décalottant le capitellum. C'est une fracture intra-articulaire qui se déploie frontalement.

> **Points à retenir**
>
> - Fractures du capitellum.
> C'est une fracture rare, généralement constatée chez l'adolescent.
> Le diagnostic est posé sur des clichés de profil.
> Le traitement consiste en une réduction à foyer ouvert suivie d'une stabilisation d'arrière en avant.

Classification

- Stade 1 : fracture de Hahn-Steinthal. Fracture complète du capitellum.
- Stade 2 : fracture de Kocher-Lorenz. Fracture partielle du capitellum.
- Stade 3 : fracture de Kocher. Fracture diacondylaire. La fracture emporte le capitellum et la trochlée.

Lésions associées occasionnelles

Plusieurs fractures associées sont décrites. Les plus fréquentes sont : la fracture de la tête radiale et la fracture de l'olécrane.

Traitement

Réduction à foyer ouvert et fixation interne.

Étant donné que la fracture survient généralement après l'âge de 12 ans, la stabilisation peut être effectuée en utilisant une ou deux vis introduites en rappel d'arrière en avant.

Complications et séquelles

La raideur du coude en flexion survient surtout suite à un traitement orthopédique sans réduction adéquate.

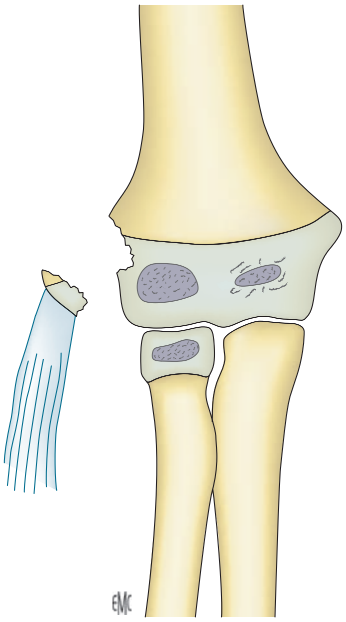

Figure 11. Fracture de l'épicondyle latéral. La fréquence est probablement sous-estimée à cause de l'apparition tardive du noyau d'ossification.

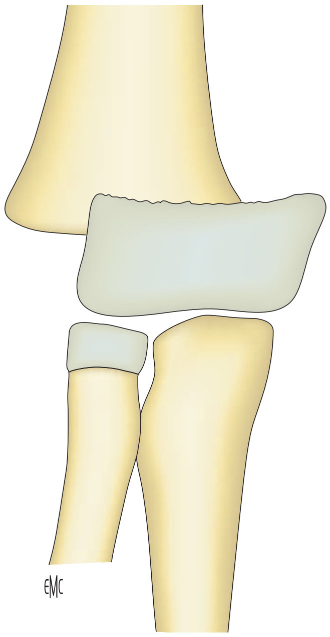

Figure 12. Décollement épiphysaire. L'interprétation radiologique est difficile avant l'ossification de l'épiphyse distale de l'humérus. Le déplacement postéro-médial est le plus fréquent.

Fractures de l'épicondyle latéral (Fig. 11)

La fracture de l'épicondyle latéral est une fracture rare [12]. Il s'agit d'une fracture d'avulsion typique suite à une chute, associée à un stress en varus par traction du ligament collatéral latéral et l'appareil extenseur du coude [34].

Classification

- Stade 1 : fracture non déplacée.
- Stade 2 : fracture déplacée.
- Stade 3 : fracture associée à une luxation.

Lésions associées occasionnelles

Les fractures associées éventuelles sont la fracture du col radial ou de l'olécrane.

La fracture de l'épicondyle latéral peut être associée à une luxation du coude avec ou sans incarcération du fragment.

Traitement

Immobilisation plâtrée pour les fractures non déplacées.

Les fractures déplacées sont réduites à foyer ouvert et stabilisées par des broches de Kirschner.

Complications et séquelles

Un déficit d'extension peut être causé par un cal vicieux.

> *Points à retenir*
>
> - Fractures de l'épicondyle latéral.
> Le surdiagnostic est fréquent en raison de la distance normale entre le noyau d'ossification et l'humérus.
> Il faut songer à l'association possible d'une luxation et d'une incarcération du fragment dans l'articulation.

Décollements épiphysaires (Fig. 12)

Le décollement épiphysaire est une fracture qui correspond à la fracture de Salter-Harris de type I ou de type II. C'est une lésion peu fréquente qui peut surgir chez des enfants battus ou au décours d'un accouchement difficile. Le mécanisme est probablement un mouvement forcé en torsion de l'avant-bras. Quoique la plupart des cas de décollements épiphysaires soient décrits chez l'enfant avant l'âge de 1 an, ils peuvent apparaître à un âge plus avancé [35-38]. Cette fracture peut être confondue avec une luxation chez le nourrisson, car à cet âge l'épiphyse distale n'est pas encore ossifiée. Les décollements épiphysaires sont généralement déplacés en médial, tandis que les luxations sont déplacées en latéral. L'échographie est un outil utile pour le diagnostic [35, 39]. Dès l'apparition de l'ossification de l'épiphyse, le diagnostic est plus aisé, la tête radiale ayant conservé ses rapports normaux avec le capitellum. Dans le cas d'un petit fragment métaphysaire le diagnostic différentiel d'une fracture du condyle latéral est envisageable.

Classification

DeLee décrit trois stades [37], selon la maturation du capitellum et selon l'importance du fragment métaphysaire.

- Stade 1 : sans ossification du capitellum. Fragment osseux métaphysaire absent ou minime (0 à 9 mois).
- Stade 2 : présence d'ossification capitellaire. Fragment osseux métaphysaire souvent présent (7 mois à 9 ans).
- Stade 3 : ossification capitellaire avancée. Fragment métaphysaire présent dans la majorité des cas (3 à 7 ans).

Lésions associées occasionnelles

Des fractures associées sont rares.

La fracture de l'olécrane a été décrite dans quelques cas.

Traitement

Le traitement est habituellement orthopédique et la nécessité d'une réduction dépend de l'âge. Même les fractures ayant un déplacement important peuvent se remodeler chez le nourrisson.

Réduction à foyer fermé sous narcose suivie d'une immobilisation plâtrée ou d'embrochage pour les fractures instables.

La réduction à foyer ouvert est rarement nécessaire.

Ne plus tenter de manipulation quand le diagnostic est tardif (plus de 8 jours chez le nouveau-né).

Complications et séquelles

Le cubitus varus est la séquelle la plus fréquente.

Les complications vasculonerveuses sont rares.

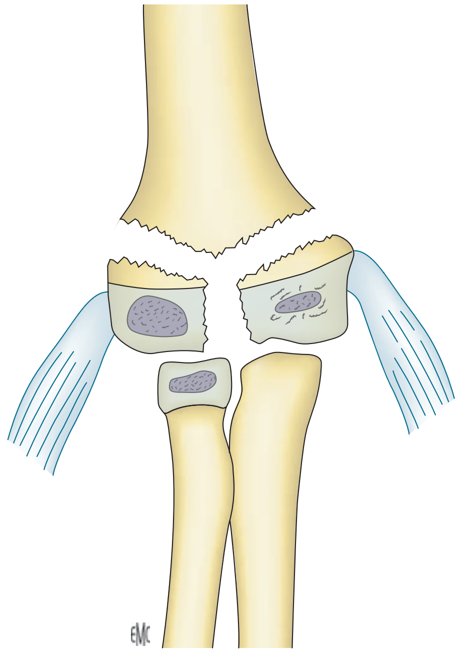

Figure 13. Fracture intercondylienne.

> **Points à retenir**
>
> - Décollements épiphysaires.
> Le diagnostic erroné d'une luxation est fréquent, d'où l'importance de l'échographie dans le cas d'absence d'ossification.
> Il faut songer à une maltraitance chez le nourrisson.
> La réduction orthopédique est le traitement le plus indiqué.
> L'angulation en varus est la séquelle la plus commune.

Fractures intercondyliennes et sus-condyliennes (Fig. 13)

Les fractures intercondyliennes et sus-condyliennes se produisent généralement après l'âge de 12 ans et sont la suite d'un traumatisme de haute énergie [40].

Classification

- Fractures intercondyliennes sans déplacement ou déplacement minime. La fracture comporte un seul trait de fracture vertical.
- Fractures intercondyliennes et sus-condyliennes. Les fractures comportent outre le trait vertical un trait transversal métaphysaire. Ce sont des fractures en T ou Y.
- Fractures comminutives.
- Fractures diaphysoépiphysaires.

Lésions associées occasionnelles

Les lésions cutanées, les fractures ouvertes et les lésions vasculonerveuses sont relativement fréquentes.

Traitement

Traitement orthopédique par contention plâtrée dans le cas de fractures non déplacées.

Traitement chirurgical pour toute fracture déplacée. Le traitement chirurgical suit les principes de traitement de l'adulte, notamment la reconstruction anatomique de l'articulation et la fixation par un vissage stable éventuellement combiné à des broches de Kirschner ou des plaques d'ostéosynthèse.

Complications et séquelles

Une stabilité insuffisante peut mener à un déplacement secondaire.

Une raideur en flexion-extension est fréquente.

> **Points à retenir**
>
> - Fractures intercondyliennes et sus-condyliennes.
> Ce type de fracture est la suite d'un traumatisme de haute énergie.
> Les complications vasculonerveuses et cutanées sont fréquentes.
> Ce type de fracture exige une réduction anatomique.
> Une perte de mobilité post-traumatique est fréquente.

Références

[1] Taylor KA, Junewick JA. Simultaneous ipsilateral elbow and forearm fractures in children: a retrospective review. *Emerg Radiol* 2002;**9**:314-6.

[2] Leet AI, Young C, Hoffer MM. Medial condyle fractures of the humerus in children. *J Pediatr Orthop* 2002;**22**:2-7.

[3] Pradhan BB, Bhasin D, Krom W. Capitellar fracture in a child: the value of an oblique radiograph. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:635-8.

[4] Lamraski K, Lamraski G, Bouté P, Gujic M, Rotsaert P, Dugardeyn C, et al. Intérêt des radiographies ostéo-articulaires comparatives en traumatologie de l'enfant. *Rev Chir Orthop* 2004;**90**:696-702.

[5] De Boeck H. Radiology of the elbow in children. *Acta Orthop Belg* 1996;**62**:34-40.

[6] Boyd DW, Aronson DD. Supracondylar fractures of the humerus: a prospective study of percutaneous pinning. *J Pediatr Orthop* 1992;**12**:789-94.

[7] Mohammad S, Rymaszewski LA, Runciman J. The Baumann angle in supracondylar fractures of the distal humerus in children. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:65-9.

[8] Macnicol MF. Elbow injuries in children. *Curr Orthop* 1987;**1**:412-9.

[9] Skaggs DL, Mirzayan R. The posterior fat pad sign in association with occult fracture of the elbow in children. *J Bone Joint Surg Am* 1999;**81**:1429-33.

[10] Damsin JP, Langlais J. Fractures supracondyliennes In: Symposium sur les fractures du coude chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1987;**73**:421-36.

[11] De Boeck H. Flexion-type supracondylar elbow fractures in children. *J Pediatr Orthop* 2001;**21**:460-3.

[12] Pouliquen JC, Bracq H, Chaumien JP, Damsin JP, Fournet-Fayard J, Langlais J, et al. Fractures du coude chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1987;**73**:417-90.

[13] Lagrange J, Rigault P. Fractures supracondyliennes. *Rev Chir Orthop* 1962;**48**:337-414.

[14] Louahem DM, Nebunescu A, Canavese F, Dimeglio A. Neurovascular complications and severe displacement in supracondylar humerus fractures in children: defensive or offensive strategy? *J Pediatr Orthop B* 2006;**15**:51-7.

[15] Gille P, Sava P, Guyot J, Mourot M. La paralysie du nerf interosseux antérieur: complication possible des fractures supracondyliennes de l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1978;**64**:131-9.

[16] Abid A, Cassard X, Cahuzac JP. Sales de Gouzy. Méthode de Blount et fractures supracondyliennes de stade 4. In: Diméglio A, Hérisson C, Simon L, editors. *Le coude traumatique de l'enfant*. Paris: Masson; 2001. p. 169-72.

[17] Skaggs DL, Cluck MW, Mostofi A, Flynn JM, Kay RM. Lateral-entry pin fixation in the management of supracondylar fractures in children. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:702-7.

[18] Özçelik A, Tekcan A, Ömerolu H. Correlation between iatrogenic ulnar nerve injury and angular insertion of the medial pin in supracondylar humerus fractures. *J Pediatr Orthop B* 2006;**15**:58-61.

[19] Rasool MN. Ulnar nerve injury after K-wire fixation of supracondylar humerus fractures in children. *J Pediatr Orthop* 1998;**18**:686-90.

[20] Prevot J, Lascombes P, Metaizeau JP, Blanquart D. Fractures supracondyliennes de l'humérus de l'enfant. Traitement par embrochage descendant. *Rev Chir Orthop* 1990;**76**:191-7.
[21] Gris M, Van Nieuwenhove O, Gehanne C, Quintyn J, Burny F. Treatment of supracondylar humeral fractures in children using external fixation. *Orthopedics* 2004;**27**:1146-50.
[22] Gadgil A, Hayhurst C, Maffulli N, Dwyer JS. Elevated, straight-arm traction for supracondylar fractures of the humerus in children. *J Bone Joint Surg Br* 2005;**87**:82-7.
[23] Ozkoc G, Gonc U, Kayaalp A, Teker K, Peker TT. Displaced supracondylar humeral fractures in children: open reduction vs. closed reduction and pinning. *Arch Orthop Trauma Surg* 2004;**124**:547-51.
[24] Copley LA, Dormans JP, Davidson RS. Vascular injuries and their sequelae in pediatric supracondylar humeral fractures: toward a goal of prevention. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**:99-103.
[25] Setton D, Khouri N. Paralysie du nerf radial et fractures supracondyliennes de l'humérus chez l'enfant. Etude d'une série de 11 cas. *Rev Chir Orthop* 1992;**78**:28-33.
[26] Badelon O, Bensahel H, Mazda K, Vie P. Lateral humeral condylar fractures in children: a report of 47 cases. *J Pediatr Orthop* 1988;**8**:31-4.
[27] Kirkos JM, Beslikas TA, Papavasiliou VA. Posteromedial dislocation of the elbow with lateral condyle fracture in children. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**408**:232-6.
[28] Abuamara S, Lechevallier J. Fractures de l'épicondyle médial. In: Clavert JM, Karger C, Lascombes P, Ligier JN, Metaizeau JP, editors. *Fractures de l'enfant*. Montpellier: Sauramps Medical; 2002. p. 125-8.
[29] Lechevallier J, Lefort J. Les fractures de l'épitrochlée. In: Symposium sur les fractures du coude chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1987;**73**:441-7.
[30] Case SL, Hennrikus WL. Surgical treatment of displaced medial epicondyle fractures in adolescent athletes. *Am J Sports Med* 1997;**25**:682-6.
[31] Lee HH, Shen HC, Chang JH, Lee CH, Wu SS. Operative treatment of displaced medial epicondyle fractures in children and adolescents. *J Shoulder Elbow Surg* 2005;**14**:178-85.
[32] Bensahel H, Csukonyi Z, Badelon O, Badaoui S. Fractures of the medial condyle of the humerus in children. *J Pediatr Orthop* 1986;**6**:430-3.
[33] De Boeck H, Pouliart N. Fractures of the capitellum humeri in adolescents. *Int Orthop* 2000;**24**:246-8.
[34] Pouliart N, De Boeck H. Posteromedial dislocation of the elbow with associated intraarticular entrapment of the lateral epicondyle. *J Orthop Trauma* 2002;**16**:53-6.
[35] Brown J, Eustace S. Neonatal transphyseal supracondylar fracture detected by ultrasound. *Pediatr Emerg Care* 1997;**13**:410-2.
[36] Oh CW, Park BC, Ihn JC, Kyung HS. Fracture separation of the distal humeral epiphysis in children younger than three years old. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:173-6.
[37] DeLee JC, Wilkins KE, Rogers LF, Rockwood CA. Fracture-separation of the distal humeral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 1980;**62**:46-51.
[38] Abe M, Ishizu T, Nagaoka T, Onumura T. Epiphyseal separation of the distal end of the humeral epiphysis: a follow-up note. *J Pediatr Orthop* 1995;**15**:426-34.
[39] Ziv N, Litwin A, Katz K, Merlob P, Grunebaum M. Definitive diagnosis of fracture-separation of the distal humeral epiphysis in neonates by ultrasonography. *Pediatr Radiol* 1996;**26**:493-6.
[40] Re PR, Waters PM, Hresko T. T-Condylar fractures of the distal humerus in children and adolescents. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:313-8.

H. De Boeck (Professeur et chirurgien orthopédique des Universités, responsable du département d'orthopédie et de traumatologie infantile) (ortdbkh@az.vub.ac.be).
T. Van Isacker, Assistant hospitalier.
Hôpital académique de la Vrije Universiteit Brussel, B-1090 Bruxelles, Belgique.

Toute référence à cet article doit porter la mention : De Boeck H., Van Isacker T. Fractures de l'extrémité inférieure de l'humérus chez l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-041-B-10, 2007.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-038-A-10

Fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus

E Vandenbussche
D Huten

Résumé. – *Les fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus sont très fréquentes et touchent préférentiellement les sujets âgés. Il en existe de nombreuses variétés, de pronostic et de traitement très différents. Ce dernier va de la simple immobilisation à l'arthroplastie humérale, en passant par de nombreuses techniques d'ostéosynthèse.*

Le premier problème est diagnostique. Il nécessite l'identification des traits et des déplacements, suivie du classement de la fracture. Plusieurs classifications ont été proposées décrivant les mêmes fractures sous des appellations différentes. Celle que nous utiliserons oppose les fractures extra-articulaires aux fractures articulaires, dominées par les fractures céphalotuberculaires ou « à quatre fragments ». Des radiographies standards adaptées permettent de reconnaître la plupart des fractures, surtout extra-articulaires. Mais pour certaines fractures, parfois qualifiées de complexes ou comminutives, et notamment pour les fractures articulaires ou associées à une luxation, une tomodensitométrie (TDM) peut être nécessaire.

Le second problème est thérapeutique. L'indication repose d'abord sur l'importance du déplacement. Les fractures peu ou pas déplacées ne nécessitent qu'un traitement orthopédique alors que les fractures déplacées nécessitent un traitement chirurgical. Il s'agit en règle d'une ostéosynthèse dans les fractures extra-articulaires. Dans les fractures articulaires, le choix entre ostéosynthèse et arthroplastie humérale est discuté et dépend du type de fracture, de l'importance du déplacement et de la solidité osseuse, souvent moindre chez le sujet âgé.

Le troisième problème est pronostique. Toutes ces fractures peuvent compromettre la fonction de l'épaule par le biais de douleurs, d'une raideur et d'une diminution de la force. Le pronostic des fractures extra-articulaires est néanmoins plus favorable que celui des fractures articulaires, menacées de cal vicieux et surtout de nécrose céphalique.

Rappel anatomique

Des travaux récents ont apporté d'importantes précisions sur l'anatomie de l'épiphyse humérale et sur sa vascularisation.

ANATOMIE DE L'ÉPIPHYSE HUMÉRALE

Sphéricité

La tête humérale est classiquement assimilée au tiers d'une sphère de 22,5 à 30 mm de rayon. En fait, cette sphéricité n'existe qu'au centre de la surface articulaire qui est elliptique en périphérie. La tête est légèrement aplatie d'avant en arrière avec un rayon de courbure horizontale plus petit de 0 à 2 mm que le rayon de courbure verticale.

Déport médial et postérieur de la tête humérale

Le centre de la tête humérale n'est pas situé sur l'axe du cylindre diaphysaire mais en dedans (déport médial) et le plus souvent en arrière (déport postérieur) de lui *(fig 1)*. Le déport médial est relativement constant d'environ 5 mm. Le déport postérieur est très variable, de 12 mm en arrière à 3 mm en avant, avec une moyenne voisine de 5 mm. La distance moyenne entre le centre de la tête humérale et l'axe diaphysaire constitue le déport combiné médial et postérieur.

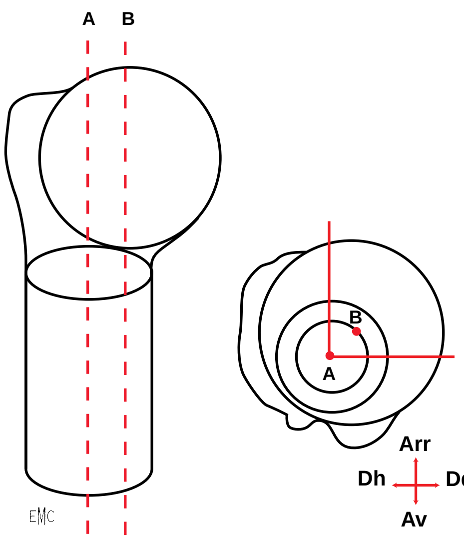

1 *Déport combiné médial et postérieur de la tête humérale en raison de l'excentration du centre de la sphère épiphysaire par rapport à l'axe de la diaphyse humérale. A : axe diaphysaire ; B : verticale passant par le centre de la tête. Arr : en arrière ; AV : en avant ; Dh : dehors ; Dd : dedans.*

Éric Vandenbussche : Chirurgien des Hôpitaux, service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Rothschild, 33, boulevard de Picpus, 75012 Paris, France.
Denis Huten : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux, service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Bichat-Claude Bernard, 46, Rue Henri-Huchard, 75877 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Vandenbussche E et Huten D. Fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-038-A-10, 2000, 20 p.

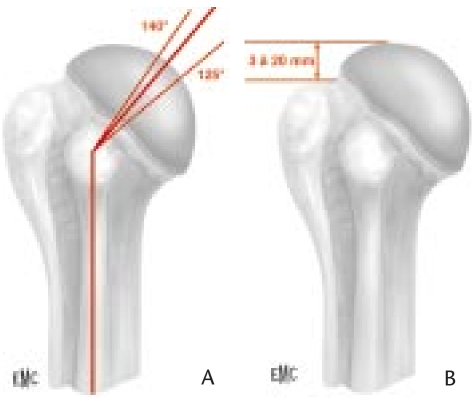

2 *A. L'angle cervico-diaphysaire est variable de 125° à 140°.*
B. Le trochiter est situé dans le plan frontal sous le sommet de la tête humérale de 5 à 10 mm en moyenne, avec des valeurs extrêmes de 3 à 20 mm.

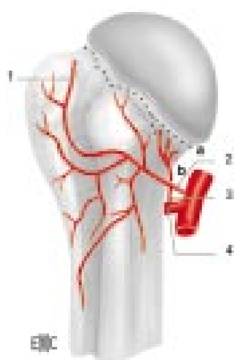

3 *Branche antéroexterne issue de l'artère circonflexe humérale antérieure se continuant par sa portion intraosseuse ou artère arquée responsable de la majeure partie de la vascularisation céphalique.*
Selon le trajet (a) ou (b) d'un trait de fracture passant par le col anatomique, la vascularisation céphalique provenant du pédicule postéro-interne est respectée (b) ou non (a). 1. Artère antéroexterne ; 2. artère circonflexe antérieure ; 3. pédicule postéro-interne ; 4. artère circonflexe postérieure.

■ *Angle cervicodiaphysaire*

Si cet angle avoisine classiquement 130°, il est en fait variable d'un sujet à l'autre, de 125° à 140° (*fig 2A*).

■ *Hauteur du trochiter*

La distance verticale entre le sommet de la tête humérale et le sommet du trochiter est en moyenne de 8 mm (3 mm, avec des extrêmes de 3 à 20 mm) (*fig 2B*). Le trochiter n'est jamais au-dessus du sommet de la tête humérale. Pour restituer la longueur humérale lors d'une ostéosynthèse ou d'une arthroplastie, il convient de rétablir la hauteur exacte du trochiter, en se basant sur les repères de réduction avec la diaphyse et la tête humérale (ou prothétique) et lorsqu'ils font défaut sur la hauteur du trochiter opposé appréciée en préopératoire sur un cliché de face en rotation neutre.

■ *Rétroversion humérale*

Pour les anatomistes, la valeur moyenne de la rétroversion humérale, angle entre l'axe de la surface articulaire et la ligne épicondyle-épitrochlée, est de 20° à 25°. Elle est beaucoup plus faible que la valeur de rétroversion souvent conseillée dans la littérature pour une arthroplastie humérale, qui est de 30°, voire 45°. L'explication de cette discordance réside dans le fait que la rétroversion humérale est fonction des plans de référence choisis, tant à l'extrémité supérieure de l'humérus (orientation de la surface articulaire ou orientation du col anatomique) qu'à l'extrémité inférieure de l'humérus (ligne épicondyle-épitrochlée, axe de flexion du coude, tangente à la surface articulaire antérieure du coude, ou perpendiculaire à l'axe de l'avant-bras).

La rétroversion humérale est en fait sujette à de très importantes variations de 0° à 55°, d'un sujet à l'autre et même d'une épaule à l'autre chez un même sujet, avec une rétroversion un peu plus importante de 5° à 7° du côté dominant.

Au cours d'une arthroplastie humérale, il faut en principe reproduire la rétroversion humérale. En cas de fracture, on ne devrait théoriquement se baser que sur celle de l'épaule controlatérale, mesurée par TDM, et la corriger en fonction du côté dominant du patient. Il faut également tenir compte de l'existence ou non d'une luxation associée.

VASCULARISATION CÉPHALIQUE

Les fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus peuvent compromettre la vascularisation de l'épiphyse humérale supérieure et un taux élevé de nécrose ischémique a été rapporté en cas de fracture articulaire à grand déplacement.

La connaissance de la vascularisation de l'épiphyse humérale supérieure est un préalable indispensable à l'appréciation du risque de nécrose céphalique post-traumatique. De plus, elle permet de ne pas aggraver les lésions vasculaires par un abord ne respectant pas les vaisseaux nourriciers de la tête humérale. Les classiques travaux anatomiques ont montré l'importance de l'artère antéroexterne issue de l'artère circonflexe antérieure. Des études récentes, utilisant également des injections cadavériques intra-artérielles sélectives, ont permis de quantifier la contribution des différentes branches émanant de l'anneau artériel formé par les circonflexes antérieure et postérieure à l'état normal [10, 32, 33, 35] et au cours de fractures expérimentales [4]. Plus récemment encore, des artériographies sélectives pratiquées dans des fractures récentes ont apporté leur contribution [6]. Il ressort de ces études le rôle prépondérant de la branche antéroexterne issue de l'artère circonflexe humérale antérieure (*fig 3*). Cette artère croise la gouttière bicipitale sous le tendon du long biceps, monte accolée au périoste sur la berge externe de la gouttière bicipitale, passe sous le ligament transverse de Brodie, puis pénètre dans l'épiphyse humérale à l'extrémité supérieure de la gouttière bicipitale. Dans l'épiphyse, elle prend une direction postéro-interne avec un trajet arciforme expliquant son nom d'artère arquée, le plus souvent unique, parfois multiple. Pour Gerber [10], elle vascularise à elle seule pratiquement toute l'épiphyse humérale. Brooks [4], en revanche, a démontré après interruption de l'artère antéroexterne, la possibilité de revascularisation céphalique à partir du pédicule postéromédial issu de l'artère circonflexe postérieure. Ainsi, les traits de fracture du col anatomique, qui passent en dedans à distance du cartilage et respectent ce pédicule, laissent espérer la préservation de la vitalité céphalique.

Le rôle des artères venant de la coiffe des rotateurs est douteux car les classiques anastomoses entre le système vasculaire céphalique et celui de la coiffe n'ont pas été retrouvées dans les travaux récents.

En fait, les variations anatomiques sont très fréquentes. Celles-ci rendent illusoire une systématisation précise de la cartographie vasculaire de l'épiphyse humérale supérieure. Elles expliquent les difficultés d'interprétation des injections cadavériques intra-artérielles sélectives et des artériographies obtenues dans les fractures complexes. Elles ne permettent pas de déterminer avec certitude le pronostic vasculaire des fractures.

Quoi qu'il en soit, l'abord et les manœuvres de réduction doivent respecter la vascularisation pour ne pas aggraver le risque de nécrose. L'artère antéroexterne, qui joue très fréquemment un rôle essentiel, apparaît particulièrement menacée en raison de son trajet.

Épidémiologie

Les études épidémiologiques récentes sont rares, notamment en France [35], et dominées par les études scandinaves et américaines.

L'étude suédoise de Horak [15] sur 729 fractures considérait l'ostéoporose comme un dénominateur commun aux fractures du poignet, de l'extrémité supérieure du fémur et de l'humérus proximal. Il existait également une corrélation significative entre le déplacement des fractures de l'extrémité proximale de l'humérus et l'âge. La fréquence de ces fractures est en augmentation, ce que confirme une seconde étude suédoise de Bengner [1] : leur taux s'est multiplié par trois dans les tranches d'âge au-delà de 60 ans au cours des 30 dernières années, probablement en raison de l'allongement de la durée de vie.

L'étude danoise de Lind [24] comptait, sur 730 fractures, 553 fractures chez la femme (75,8 %), 177 chez l'homme (24,2 %), soit un sex-ratio

de 3/1 avec une moyenne d'âge de 65,6 ans. L'incidence annuelle globale, excluant les fractures-luxations (8,6 %), était de 73/100 000 avec un maximum de 409/100 000 chez la femme. L'étiologie habituelle était la simple chute dans 79 % des cas. Parmi les 28 % des patients hospitalisés, 75 % avaient plus de 60 ans et 75 % étaient des femmes. Environ 80 % des fractures de l'humérus proximal étaient peu ou pas déplacées et ne nécessitaient qu'un traitement orthopédique, ce qui rejoint très exactement les constatations de Neer [27].

L'étude américaine de Rose [31] montrait, sur 274 fractures proximales de l'humérus, une incidence annuelle chez l'homme de 30,5/100 000 contre 63,3/100 000 chez la femme. Elle confirmait l'incidence croissante avec l'âge chez la femme après 50 ans, atteignant un pic de 439,4 fractures pour 100 000 à l'âge de 80 ans avec un sex-ratio de 2,1/1.

Anatomopathologie

De très nombreuses classifications ont été proposées selon le siège des traits par rapport à la surface articulaire et aux tubérosités, le nombre de fragments, le déplacement, l'association ou non à une luxation glénohumérale.

Neer [28] a été le premier, en 1953, à démembrer les diverses variétés de fractures articulaires, jusqu'alors qualifiées de comminutives et parfois associées à une luxation, et a proposé le terme de fractures « à quatre fragments ». Cette classification repose sur les travaux de Codman [5] qui a distingué, en 1934, quatre structures que Neer a ensuite intitulées « segments », séparées par les lignes de calcification des cartilages de conjugaison : la tête humérale, le trochiter ou tubercule majeur, le trochin ou tubercule mineur et la diaphyse. Codman avait observé que les traits de fracture suivent fréquemment les anciens cartilages de croissance et avait individualisé des fractures à deux, trois ou quatre fragments dans lesquelles chaque fragment portait, selon la fracture, une, deux ou trois des quatre structures. Neer a précisé en 1970 sa classification dite « des quatre segments », en tenant compte de la situation des traits, du nombre de fragments et de leur déplacement. Il avait individualisé six groupes, le groupe I étant celui des fractures dites peu ou pas déplacées, dans lesquelles aucun segment ne présente un déplacement angulaire de plus de 45° ou linéaire de plus de 1 cm. Le traitement de ces fractures, qualifiées de fractures « en une partie » (ou « à un fragment ») est orthopédique et leur pronostic en règle favorable, car elles ne comportent pratiquement pas de risque de nécrose. Neer a modifié en 1975 cette classification qui ne considère plus que les fractures déplacées. Les fractures « à deux fragments » comprennent les fractures du col anatomique, du col chirurgical, du trochiter ou du trochin. Les fractures « à trois fragments » associent une fracture du col chirurgical à une fracture d'une tubérosité. Les fractures « à quatre fragments » détachent la tête et les deux tubérosités. Toutes ces fractures peuvent être associées à une luxation de l'épaule et il existe en outre de rares fractures de la surface articulaire (par impaction ou cisaillement). Fractures-luxations et fractures de la surface articulaire forment le groupe VI de l'ancienne classification. Chaque « partie » (ou « fragment ») peut donc porter un ou plusieurs segments. En outre, les traits de fractures ne suivent pas exactement les anciens cartilages de croissance et traversent parfois un segment qui est ainsi situé sur deux fragments. Fragments et segments ne sont donc pas équivalents.

Duparc a proposé une classification reposant sur une terminologie anatomopathologique en introduisant le terme explicite de fractures céphalotuberculaires pour les fractures articulaires séparant tête humérale, diaphyse et tubérosités, équivalent des fractures « à quatre fragments » de Neer. La classification actuelle de Bichat [17] oppose les fractures extra-articulaires aux fractures articulaires. Elle distingue, parmi les fractures extra-articulaires, les fractures isolées des tubercules intéressant le trochin ou le trochiter et les fractures sous-tuberculaires, isolées ou associées à une fracture d'un des tubercules. Les fractures articulaires comprennent les fractures du col anatomique, les fractures céphalotuberculaires et les fractures issues des encoches céphaliques dues aux luxations.

Muller a proposé, en 1987 [26], la classification de l'AO/ASIF qui définit trois grands groupes A, B et C selon que le trait est extracapsulaire, partiellement ou totalement intracapsulaire. Le risque de nécrose augmente considérablement du groupe A au groupe C. Chaque groupe est lui-même divisé en trois sous-groupes de gravité croissante, selon un codage alphanumérique permettant un classement informatique. Cette classification isole les fractures céphalotuberculaires engrenées en valgus, ignorées par Neer, en raison de leur déplacement souvent peu important. Elle est difficilement utilisable.

En 1989, Habermeyer et Schweiberer [11] ont proposé leur propre classification en trois groupes, inspirée de la classification de Neer et de l'AO :

– *groupe A :* fractures extracapsulaires de deux à quatre fragments non déplacées ;

– *groupe B* : fractures extracapsulaires de deux à quatre fragments avec luxation ;

– *groupe C* : fractures intracapsulaires avec ou sans luxation.

Plus récemment, Gerber [9] a insisté sur un facteur important, négligé dans toutes les classifications qui n'incluent que des critères morphologiques : la fragilité osseuse, qui n'est pas toujours superposable à l'âge. Il s'agit en effet d'un facteur essentiel de l'indication, car il permet d'envisager ou non la possibilité d'une ostéosynthèse. La même fracture chez un sujet à l'os solide et chez un sujet ostéoporotique ne devrait pas être classée de la même manière tant elle est différente sur les plans thérapeutique et pronostique.

Tous s'accordent sur la nécessité de classer ces fractures afin d'améliorer leur prise en charge et de pouvoir comparer les résultats des séries. Toutes les classifications décrivent à peu près les mêmes fractures et des équivalences peuvent être établies entre les classifications de Neer et de Duparc et, à un moindre degré, de l'AO *(tableau I)*. Cependant, l'unanimité ne s'est pas faite sur le choix d'une classification commune.

La classification de Neer est celle qu'utilisent les Anglo-Saxons et elle est celle le plus largement diffusée. Ceux qui l'utilisent confondent volontiers les termes de « fragments » et « segments », ce qui est à l'origine d'erreurs d'interprétation. On peut faire quelques reproches à cette classification :

– une fracture céphalotubérositaire détachant trois fragments, le segment céphalique, la diaphyse et un fragment portant le trochiter et le trochin est inclassable ;

– certaines fractures « non déplacées » pour Neer peuvent néanmoins faire discuter un traitement chirurgical : fracture déplacée du trochin, fracture déplacée de 5 à 10 mm du trochiter, fracture céphalotubérositaire engrenée en valgus ;

– les fractures issues des encoches des luxations ne sont pratiquement pas décrites ;

– une fracture céphalotubérositaire peu ou pas déplacée paraît bénigne alors qu'elle peut se compliquer de nécrose céphalique dans un pourcentage de cas non négligeable.

La classification de l'AO/ASIF, bien qu'assez exhaustive, nous paraît complexe, peu évocatrice et d'un usage peu aisé, car elle nécessite pour étiqueter une fracture d'avoir sous les yeux l'ensemble de la classification en raison du nombre important de sous-groupes.

Nous n'avons pas l'expérience de l'usage de la classification d'Habermeyer.

La reproductibilité de ces classifications a été évaluée et est médiocre. Toutes les classifications peuvent donner lieu à des interprétations différentes selon les chirurgiens lors de la lecture des mêmes clichés et même par le même chirurgien lors de deux lectures différentes.

Le problème n'est pas tant de classer les fractures que de préciser la situation des traits par rapport aux quatre segments, d'identifier les

Tableau I. – Équivalences de la classification de Duparc vers les classifications de Neer et de l'AO.

	Classifications		
	Duparc	**Neer**	**AO**
Fractures extra-articulaires	Fractures des tubérosités		
	Tubercule majeur (trochiter) avec ou sans luxation antérieure	*Two-part GT*	A 1
	Tubercule mineur (trochin) avec ou sans luxation postérieure	*Two-part LT*	
	Fractures sous-tubérositaires (col chirurgical) engrenées ou désengrenées	*Two-part SN*	A 3
	Fractures sous-tubérositaires (col chirurgical) et d'une tubérosité		
	Tubercule majeur (trochiter)	*Three-part GT*	B 1-1
	Tubercule mineur (trochin)	*Three-part LT*	B 1-2
Fractures articulaires	Fractures céphaliques (col anatomique)	*Two-part AN*	C 1-3
	Fractures céphalotubérositaires		
	- de type I engrenées, non déplacées	*Four-part*	C 1-1
	- de type II engrenées, déplacées	*Four-part*	C 2
	- de type III désengrenées	*Four-part*	
	- de type IV avec luxation antérieure engrenée ou désengrenée avec luxation postérieure engrenée ou désengrenée	*Four-part*	C 3
	Fractures céphalométaphysaires issues		
	- des encoches postérieures des luxations antérieures avec ou sans fracture du trochiter	*Anterior* ou *posterior two, three-* ou *four-part*	B 3-1
	- des encoches antérieures des luxations postérieures avec ou sans fracture du trochin		B 3-2

GT : *greater tuberosity* ; LT : *lesser tuberosity* ; SN : *surgical neck* ; AN : *anatomical neck.*

divers fragments osseux et de préciser leur déplacement, ce qui suppose une imagerie de qualité. Or celle-ci fait souvent défaut, ce qui explique au moins en partie les différences d'interprétation. Quoi qu'il en soit, toute méta-analyse est sujette à caution car il est plus que probable que des fractures classées de la même manière ne sont pas des fractures identiques et ne sont donc pas comparables. De même, il est très vraisemblable que de nombreuses séries de fractures d'un type donné comportent en fait des fractures d'autres types, ce qui pourrait expliquer des différences entre les résultats, notamment entre les taux de nécrose céphalique.

Nous sommes restés fidèles à la classification de Duparc, dont la terminologie est logique et facile à retenir et qui individualise tous les types fracturaires. Elle a été utilisée en 1997 pour le symposium de la Sofcot sur le traitement conservateur des fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus [35]. Elle individualise deux grands groupes de fractures extra- et intra-articulaires.

FRACTURES EXTRA-ARTICULAIRES

Extracapsulaires, elles comprennent les fractures des tubercules et les fractures sous-tuberculaires, isolées ou associées à une fracture d'un des deux tubercules.

■ *Fractures tuberculaires*

Fractures du tubercule majeur ou trochiter

Ces fractures peuvent être la conséquence d'un choc direct ou d'une contraction musculaire violente. Elles sont associées, dans 16 à 66 % des cas selon les séries [35], à une luxation antéro-interne qu'elles peuvent rendre incoercible. Dans cette éventualité, elles peuvent être la propagation d'une encoche postérosupérieure située à la jonction de la tête et du tubercule majeur, souvent mieux visible après réduction de la luxation sur le cliché de face en rotation interne.

Les fractures parcellaires détachent l'insertion d'un ou deux muscles, le supraspinatus, parfois le supra- et l'infraspinatus, plus rarement l'infraspinatus et le teres minor, exceptionnellement l'infraspinatus. Les fractures totales emportent les insertions des trois muscles *(fig 4)*.

Olivier a ainsi proposé de distinguer quatre types lésionnels selon la localisation et l'importance du fragment osseux et a précisé leur répartition sur 40 cas [29] :

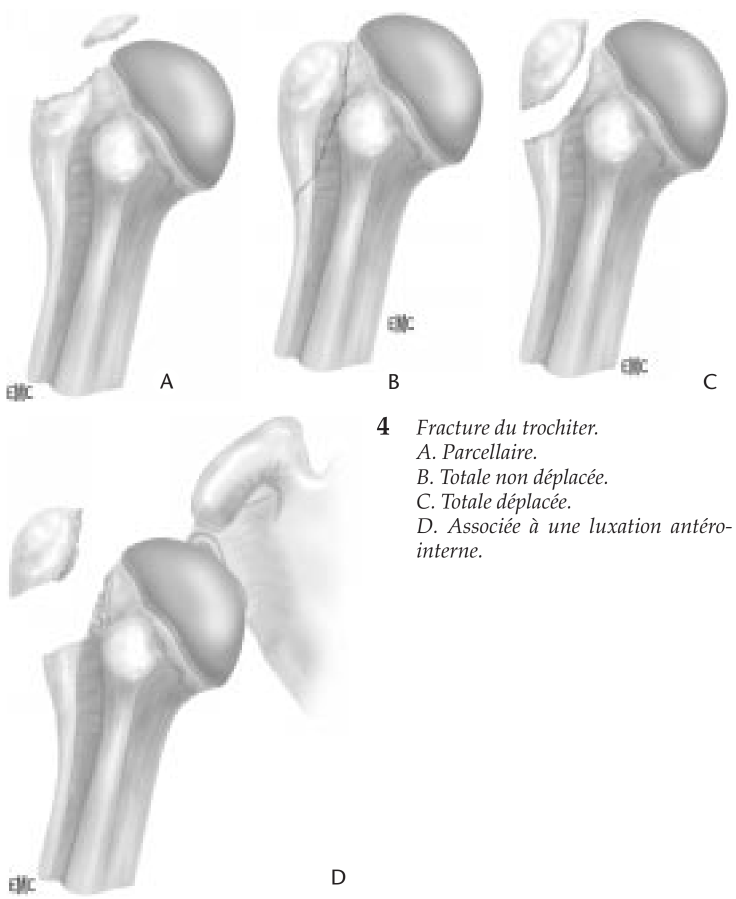

4 *Fracture du trochiter.*
A. Parcellaire.
B. Totale non déplacée.
C. Totale déplacée.
D. Associée à une luxation antéro-interne.

– *type I :* ce sont les fractures du sommet du trochiter ou de l'insertion du supraspinatus (15 %) ; le diagnostic peut être difficile lorsque le fragment détaché est très petit (fracture operculaire) ;

– *type II :* ce sont les fractures respectant le sommet mais intéressant la partie postérosupérieure du trochiter et correspondant à l'insertion de l'infraspinatus (5 %) ;

– *type III :* ce sont les fractures détachant les deux tiers supérieurs du trochiter emportant à la fois les insertions du supra- et de l'infraspinatus (50 %) ;

– *type IV :* ce sont les fractures emportant tout le massif trochitérien (30 %).

Intéressante sur le plan didactique, cette classification est difficilement utilisable en pratique car la distinction entre les types III et IV emportant ou non l'insertion du teres minor est difficile et l'identification des rares fractures du type II est problématique. Il est plus aisé de distinguer les fractures dites totales, supposées emporter les surfaces d'insertion des trois muscles (ou au moins de deux) en raison de la taille importante du fragment, et les fractures partielles intéressant au moins le supraspinatus et qui se caractérisent par leur déplacement supéromédial. Le récent symposium de la Sofcot a également montré l'intérêt de distinguer les fractures détachant un fragment unique, « monobloc », et celles, plus fréquentes, détachant un fragment refendu qui se prêtent mal à un vissage [35].

Le déplacement dépend de la direction des muscles insérés sur le fragment. Dans les fractures détachant l'insertion du supraspinatus, le déplacement est caractéristique, avec migration supéromédiale du fragment, venant s'interposer entre la tête humérale et l'acromion. Dans les fractures détachant l'insertion des supra- et infraspinatus, le fragment se déplace en dedans. Dans les fractures totales, le fragment se déplace en arrière et en dedans du fait de la direction divergente des trois muscles qui s'y insèrent [29].

Sur le plan fonctionnel, une fracture déplacée du trochiter peut altérer la mobilité de l'épaule tant active que passive : active, car cette fracture est l'équivalent d'une rupture de la coiffe des rotateurs ; passive, car le déplacement supérieur du fragment osseux en haut risque d'entraîner un conflit sous-acromial en élévation et son déplacement postérieur un conflit avec la glène en rotation externe.

Une fracture même peu déplacée du trochiter peut être exceptionnellement associée à une rupture tendineuse de la coiffe. La taille du fragment, souvent petite, ne préjuge pas de l'étendue de la rupture. Il s'agit en fait d'une solution de continuité de la coiffe essentiellement tendineuse et en faible partie osseuse. La fracture est la partie radiologiquement visible de la rupture. Il faut distinguer ces ruptures des déchirures longitudinales associées aux fractures du trochiter déplacées, habituellement situées entre le supraspinatus et le subscapularis et qu'il convient de suturer.

Fractures du tubercule mineur ou trochin

Beaucoup plus rares que les précédentes, elles détachent l'insertion du muscle subscapularis et parfois une partie de la surface articulaire. Elles se déplacent en dedans sous l'effet de la contraction musculaire. Elles intéressent la berge externe de la coulisse du tendon bicipital qui peut se subluxer ou se luxer lorsque la fracture est déplacée et secondairement devenir inflammatoire, voire se rompre en cas de conflit avec des irrégularités du plancher de la coulisse [35]. Elles peuvent être isolées ou associées à une luxation postérieure qu'elles rendent volontiers incoercible *(fig 5)*. Elles sont souvent méconnues car le fragment détaché se superpose avec le reste de l'épiphyse humérale sur le cliché de face. Leur diagnostic nécessite un cliché de face en rotation externe (qui risque de déplacer la fracture ou d'aggraver son déplacement) ou mieux en rotation interne, et surtout un cliché de profil axillaire ou une TDM, qui permettent en outre de mesurer le déplacement médial.

Fractures sous-tuberculaires

Classiques fractures du col chirurgical, ce sont les plus fréquentes des fractures humérales supérieures. Elles peuvent être isolées ou associées à une fracture du tubercule majeur ou plus rarement mineur.

• *Fractures sous-tuberculaires isolées*

Elles représentent à elles seules près des deux tiers des fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus. Elles surviennent fréquemment chez les sujets âgés à l'os fragile, à la suite d'une chute sur l'épaule. Chez les sujets jeunes, elles sont dues à un traumatisme violent et peuvent être associées à d'autres lésions traumatiques, notamment thoraciques. Le trait, situé par définition sous les tubercules, est donc toujours extracapsulaire. Il est néanmoins plus ou moins haut situé et on peut distinguer des sous-tuberculaires basses et hautes *(fig 6)*. Dans celles-ci, le trait se rapproche du col anatomique et le fragment proximal est de petite taille, offrant peu de prise aux matériaux d'ostéosynthèse. La fracture peut être simple ou comminutive, avec des difficultés de réduction. Le déplacement, élément essentiel de la décision thérapeutique, est variable. La fracture peut être engrenée, avec un contact plus ou moins important entre les deux fragments, ou désengrenée. Le fragment proximal se déplace en rotation externe et élévation sous l'effet de la contraction des muscles de la coiffe tandis que le fragment distal se déplace en dedans et en arrière, sous l'effet de la traction du pectoralis major. Dans les fractures engrenées, l'impaction est donc postérieure. Les termes de fracture en abduction ou en adduction doivent être abandonnés car une même fracture peut se déplacer dans les deux sens selon la position donnée au bras au moment de la radiographie et peut même, pour une position donnée du bras, paraître déplacée en adduction ou en abduction selon que l'épaule est en rotation externe ou interne. Les fractures déplacées peuvent être irréductibles en cas d'interposition du long biceps dans le foyer de fracture ou lorsque le fragment proximal embroche le deltoïde. Les fractures à grand déplacement peuvent se compliquer de lésions vasculonerveuses. L'association d'une fracture sous-tubérositaire isolée à une véritable luxation glénohumérale est possible mais d'une grande rareté [35]. Le pronostic est bon puisque la tête humérale garde ses insertions capsulaires et reste solidaire des deux segments tuberculaires.

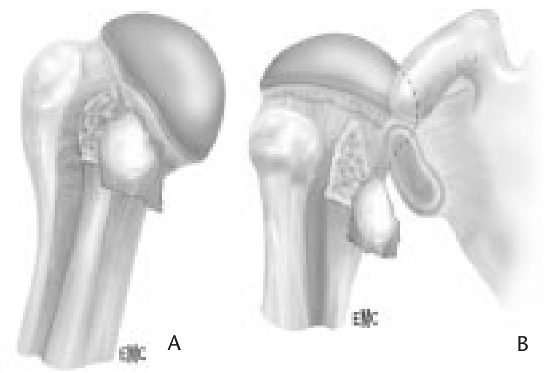

5 *Fracture du trochin.*
A. Isolée.
B. Associée à une luxation postérieure.

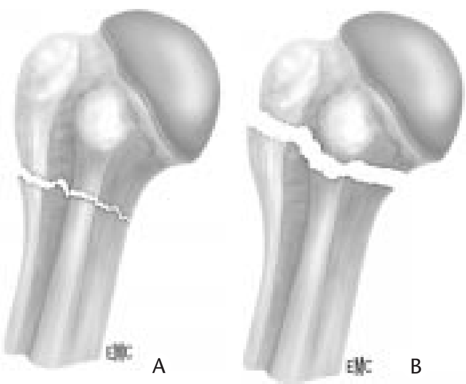

6 *Fracture sous-tuberculaire isolée.*
A. Basse.
B. Haute.

• *Fractures sous-tuberculaires avec fracture du tubercule majeur ou mineur*

Ce sont les fractures « à trois fragments » de Neer [27].

– *Fractures sous-tuberculaires et du tubercule majeur*

Ce sont les fractures cervicotrochitériennes de Kocher associant un trait sous-tubérositaire plus ou moins haut situé à un refend détachant la totalité du tubercule majeur *(fig 7)*. Chacune des deux fractures est plus ou moins déplacée. La fracture du tubercule

7 *Fracture sous-tuberculaire et du tubercule majeur.*

8 *Fracture sous-tuberculaire et du tubercule mineur.*

majeur peut être méconnue lorsqu'elle est peu ou pas déplacée. En cas de déplacement, la tête humérale bascule sous l'effet de la traction exercée par le subscapularis et sa surface articulaire regarde en arrière. Lorsque le trait sous-tuberculaire est haut situé et se rapproche du col anatomique, il est difficile d'affirmer que le tubercule mineur est situé sur le même fragment que la tête humérale et la confusion est possible avec une fracture céphalotuberculaire à quatre fragments. L'association à une luxation antérieure est peu connue, responsable d'une confusion diagnostique avec les fractures céphalotuberculaires avec luxation antérieure. Quoi qu'il en soit, l'apport vasculaire de la tête humérale s'amoindrit car elle n'est plus solidaire que du segment trochinien. En outre, le trait de refend passe à proximité de l'artère ascendante antéroexterne qui pourrait être lésée par le traumatisme et d'éventuelles manœuvres chirurgicales. Le risque de nécrose n'est pas négligeable et justifie, pour les auteurs anglo-saxons, la prothèse humérale chez les sujets âgés à l'os fragile.

– *Fractures sous-tuberculaires et du tubercule mineur*

Elles sont beaucoup plus rares *(fig 8)*. La fracture du tubercule mineur peut être méconnue car celui-ci se projette sur l'épiphyse sur la radiographie de face. Lorsqu'il est déplacé, la tête humérale bascule sous l'effet non contrarié de la traction exercée par les muscles insérés sur le tubercule majeur et sa surface articulaire regarde en avant. Ces fractures peuvent se compliquer de luxation postérieure. L'apport vasculaire de la tête humérale est amoindri mais le trait de refend tubérositaire passe à distance de l'artère antéroexterne. Ces fractures sont trop rares pour que le risque de nécrose céphalique puisse être apprécié.

FRACTURES ARTICULAIRES

Elles sont largement dominées par les fractures céphalotuberculaires. Les fractures du col anatomique sont exceptionnelles et les fractures issues des encoches céphaliques dues aux luxations sont beaucoup plus rares. Ce sont des fractures en partie ou en totalité intracaspulaires.

■ *Fractures du col anatomique*

Il s'agit d'exceptionnelles fractures dont le trait est situé au niveau du col anatomique, réalisant une véritable décapitation de

9 *Fracture du col anatomique.*

l'extrémité supérieure de l'humérus. Les tubérosités sont intactes et solidaires de la diaphyse *(fig 9)*. La fracture peut être engrenée ou non. Dans les fractures engrenées, le fragment céphalique se déplace en bas et en dedans, avec un aspect de tubercule majeur saillant. La fracture peut s'associer à une luxation postérieure ou une luxation antérieure.

Le risque de nécrose céphalique est majeur. En effet, l'artère nourricière de la tête humérale est interrompue là où elle pénètre dans la tête [10, 35] et celle-ci, séparée de la diaphyse et des tubérosités, n'est au mieux irriguée que par quelques attaches capsulopériostées. Lorsque le trait de fracture passe en dedans à plus de 1 cm du cartilage, les afférences vasculaires provenant du pédicule postéro-interne sont respectées et le risque de nécrose est moins important [4, 30]. Le risque de nécrose, en revanche, est sans doute accru dans les fractures désengrenées et a fortiori en cas de luxation, par le biais de lésions capsulaires associées.

Quoi qu'il en soit, cette fracture est le dénominateur commun à toutes les fractures céphalotuberculaires.

■ *Fractures céphalotuberculaires*

Les fractures céphalotuberculaires selon Duparc ou « à quatre fragments » selon Neer sont les fractures articulaires les plus fréquentes. Elles frappent parfois l'adulte jeune à la suite d'un traumatisme violent mais beaucoup plus fréquemment le sujet âgé à l'os ostéoporotique fragile.

Elles comportent un fragment céphalique, un fragment diaphysaire et un ou plus souvent deux fragments tuberculaires. Il s'agit donc de fractures comportant habituellement quatre fragments, mais parfois trois seulement lorsque le trochiter et le trochin sont situés sur un même fragment. Dans cette éventualité, le terme de fracture « à quatre fragments » de Neer n'est donc pas adapté. Néanmoins, les conséquences pour la vascularisation céphalique sont identiques, que les deux tubérosités soient séparées l'une de l'autre ou non.

Le trait de fracture détachant la tête humérale passe en effet par le col anatomique. Il peut plus rarement passer dans le cartilage, la partie externe de la tête restant solidaire du tubercule majeur ou la partie antérieure solidaire du tubercule mineur. Ces variétés transcéphaliques correspondent vraisemblablement aux *headsplitting fractures* de Neer [28]. Elles se caractérisent par un double contour céphalique sur les radiographies. Le risque de nécrose du fragment céphalique est le même que dans les fractures du col anatomique. La partie basse des fractures tuberculaires réalise une solution de continuité, passant cette fois par le col chirurgical. Le segment osseux métaphysaire interne et postérieur situé entre les deux cols est donc minime et parfois absent en cas d'impaction importante. Dans cette éventualité, les deux cols paraissent confondus l'un avec l'autre. Il existe le plus souvent deux fragments tuberculaires, séparés par un trait vertical passant rarement par la gouttière bicipitale ou plus souvent un peu en dehors d'elle, laissant le trochin emporter la coulisse bicipitale et le long biceps. La fracture intertuberculaire est plus ou moins déplacée, avec parfois une continuité périostée entre les deux fragments. Chaque tubercule peut être lui-même refendu en plusieurs fragments réunis par des connexions périostées. On peut penser que la fracture est due à un impact brutal de la tête sur la voûte ostéoligamentaire

10 *Fracture céphalotuberculaire peu ou pas déplacée ou de type I.*

11 *Fracture céphalotuberculaire déplacée engrenée ou de type II.*

acromiocoracoïdienne, lors d'une chute sur la main dans une position d'élévation et de rotation variable du bras. Le fragment céphalique s'impacte sur la diaphyse en écartant les deux tubercules. Le tubercule mineur est en outre attiré en dedans par le subscapulaire et le tubercule majeur en arrière par les autres muscles de la coiffe.

Duparc distingue quatre types selon l'importance du déplacement [20].

– *Dans le type I*, la fracture est peu ou pas déplacée *(fig 10)*.

– *Dans le type II*, il existe un déplacement mais la tête reste engrenée *(fig 11)*. Le fragment céphalique s'impacte sur la diaphyse avec une pénétration plus importante en arrière et en dehors, ce qui l'horizontalise. Ce sont les fractures « à quatre fragments » impactées en valgus, décrites par Jakob [22]. Une fois l'énergie du traumatisme épuisée, la diaphyse reprend sa position anatomique et l'horizontalisation céphalique se traduit par un élargissement de la partie supérieure de l'interligne glénohuméral, caractéristique. Le tubercule majeur paraît ascensionné alors qu'il est peu ou pas déplacé : il s'agit d'une ascension relative par rapport à la tête impactée sur la diaphyse. Lorsque le trait est transcéphalique, la partie de la tête solidaire du tubercule majeur (ou du tubercule mineur) réalise un éperon arciforme qui forme, avec le reste de la tête humérale, un double contour articulaire de face (ou de profil). Nous avons observé des fractures engrenées en varus [35] qui pourraient être en fait des fractures initialement engrenées en valgus et se déplaçant secondairement en varus. Leur pronostic semble particulièrement mauvais.

– *Dans le type III*, la fracture est désengrenée mais le fragment céphalique reste intracapsulaire *(fig 12)*.

– *Dans le type IV*, la tête luxée est énucléée en dehors de la cavité articulaire à travers une brèche ou une désinsertion capsulaire *(fig 13)* : il s'agit d'une fracture-luxation céphalotuberculaire. La

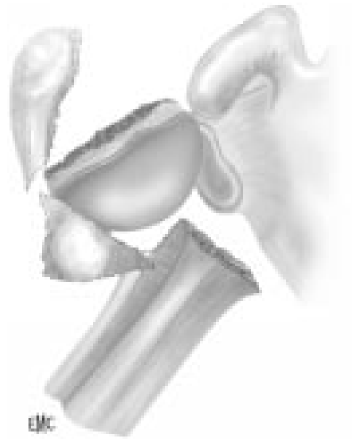

12 *Fracture céphalotuberculaire désengrenée ou de type III.*

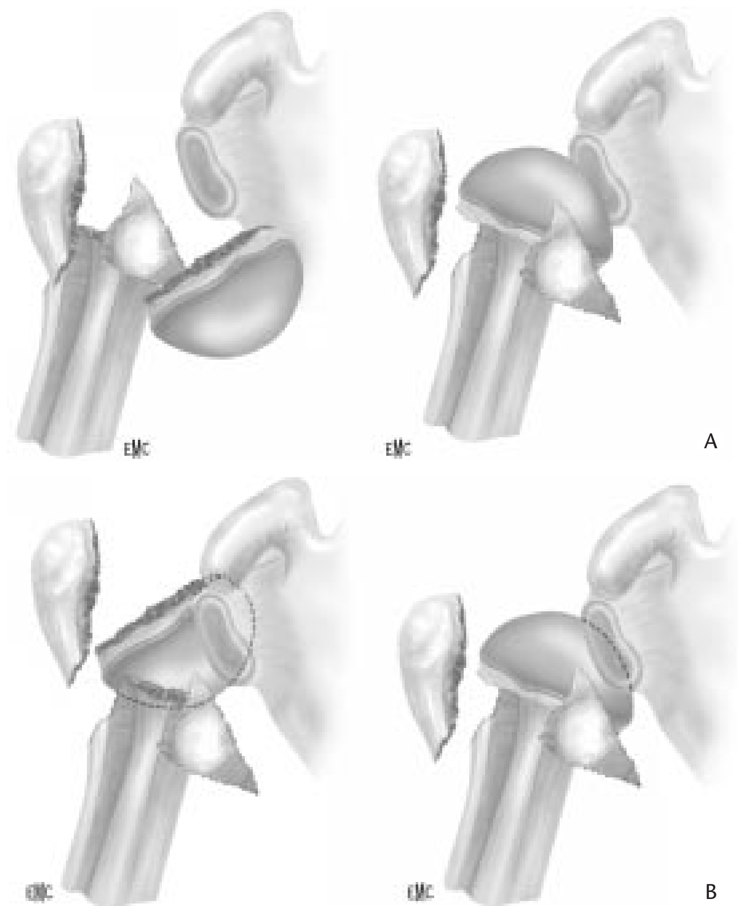

13 *Fracture céphalotuberculaire avec luxation ou de type IV, ou fracture-luxation céphalotuberculaire.*
A. Avec luxation antérieure désengrenée ou engrenée.
B. Avec luxation postérieure désengrenée ou engrenée.

luxation peut être antérieure (type IV A) ou postérieure (type IV B). La fracture du col anatomique peut être engrenée ou non.

Ces fractures posent d'importants problèmes diagnostiques.

– Les fractures engrenées des types I et II peuvent être confondues avec une fracture sous-tuberculaire haute et du tubercule majeur qui peut simuler parfaitement une fracture de type II engrenée en valgus sur le cliché de face. La différence réside dans le fragment du tubercule mineur qui n'est plus ici solidaire de la tête humérale.

– La fracture-luxation céphalotuberculaire engrenée peut être confondue avec une luxation antéro-interne avec fracture du tubercule majeur, car la fracture céphalique, engrenée et peu visible, n'est parfois révélée qu'après la tentative de réduction qui la désengrène. Il faut en faire le diagnostic avant la réduction, devant l'horizontalisation de la tête humérale sur la diaphyse,

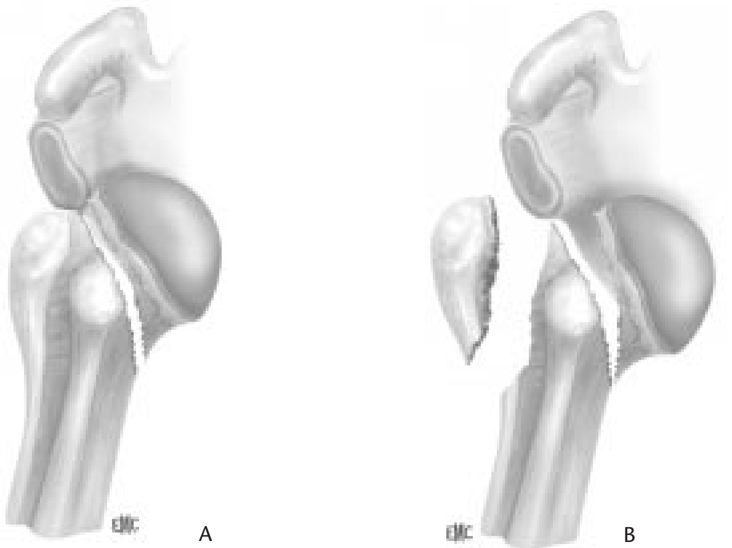

14 *Fracture céphalométaphysaire issue de l'encoche céphalique secondaire à une luxation antérieure.*
A. Détachant la tête humérale avec un éperon cortical métaphysodiaphysaire interne.
B. Détachant la tête humérale et le trochiter.

caractéristique des fractures céphalotuberculaires engrenées. Il faut en fait la suspecter devant toute luxation antérieure avec fracture du tubercule majeur.

– La fracture-luxation céphalotuberculaire antérieure désengrenée peut être confondue avec une fracture sous-tuberculaire et du tubercule majeur associée à une luxation antérieure et la fracture-luxation céphalotuberculaire postérieure désengrenée avec une fracture issue de l'encoche antérieure d'une luxation postérieure (cf infra). C'est la fracture sous-tuberculaire et du tubercule majeur que l'on peut le plus facilement confondre avec la fracture sous-tuberculaire. Or, leur pronostic et leur traitement sont très différents.

Le risque de nécrose céphalique augmente du type I au type IV, par le biais du désengrènement de la fracture, des lésions capsulaires et parfois vasculaires associées.

■ *Fractures issues des encoches céphaliques*

Duparc a été le premier à bien individualiser ce type de fractures, surtout dans leur variété issue de l'encoche postérieure des luxations antérieures. Elles représentent une entité anatomopathologique particulière. Elles résultent en effet de l'impact de la tête humérale sur le rebord glénoïdien. Il s'agit de fractures partiellement intracapsulaires. Duparc leur a donné le nom de « fractures céphalométaphysaires ». Elles sont l'équivalent des *impression fractures* de Neer [28]. Muller les a dénommées « fractures verticales cervicométaphysaires », mais les a curieusement classées dans les fractures extra-articulaires [26].

Fractures céphalométaphysaires secondaires aux luxations antérieures

Au cours d'une luxation antérieure, la tête humérale peut s'impacter sur le bord antérieur de la glène qui s'enfonce comme un coin dans l'épiphyse, créant une encoche plus ou moins profonde. Cette encoche, appelée fracture de Malgaigne (1847) ou lésion de Hill-Sachs (1940) pour les Anglo-Saxons, est située à la face postérieure de la jonction du tubercule majeur et de la tête humérale ou, plus en dedans, au niveau de la tête elle-même. Il s'agit d'une fracture-tassement céphalique qui peut se poursuivre vers l'avant et détacher le tubercule majeur, la tête humérale ou les deux. Le trait de fracture céphalique est vertical et détache avec la tête un éperon cortical métaphysodiaphysaire interne, sur lequel la capsule reste insérée *(fig 14)*. Toutefois, l'éperon est d'autant moins important et le trait d'autant plus proche du col anatomique que le bras est plus en abduction lors du traumatisme. Le tubercule mineur reste solidaire

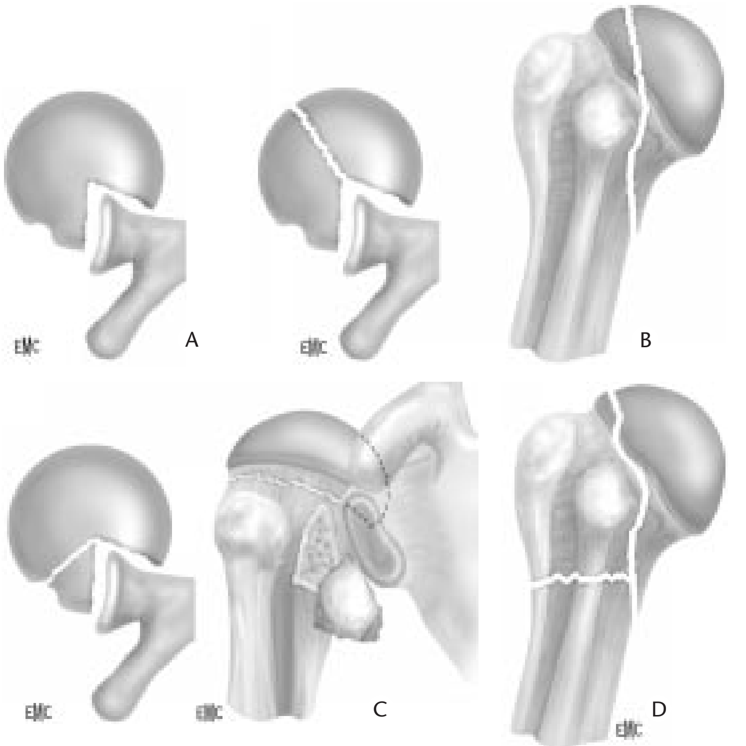

15 *Fracture céphalométaphysaire issue de l'encoche céphalique secondaire à une luxation postérieure.*
A. Encoche antérieure d'une luxation postérieure simple.
B. Fracture issue de l'encoche détachant la tête humérale.
C. Fracture issue de l'encoche détachant la tête humérale et le trochin.
D. Fracture issue de l'encoche détachant la tête humérale et associée à une fracture du col.

du fragment céphalique et le tubercule majeur de la diaphyse, à moins qu'il ne soit lui-même fracturé. La fracture céphalométaphysaire peut en effet être isolée ou associée à une fracture du trochiter. Dans les deux cas, l'intégrité du trochin et l'importance de l'éperon cervical préservent la vascularisation épiphysaire. Cette fracture peut poser un problème diagnostique avec la fracture céphalotubérositaire luxée en avant. La direction verticale du trait, l'existence d'un éperon cervical et d'une encoche postérieure permettent de l'en différencier. En cas de doute, une TDM peut être nécessaire pour préciser la situation du trochin, solidaire du segment céphalique. Confondre cette fracture avec une luxation-fracture céphalotubérositaire et proposer une prothèse serait une erreur. Un bilan lésionnel peropératoire soigneux permet néanmoins de la corriger, sous réserve que le subscapulaire ne soit pas sectionné en peropératoire.

Fractures céphalométaphysaires secondaires aux luxations postérieures

Elles sont encore plus rares que les précédentes. La luxation postérieure associée est malheureusement parfois méconnue. Il existe une filiation pathogénique connue entre luxation postérieure et fracture-luxation postérieure de l'épaule. Les luxations postérieures de l'épaule s'accompagnent d'une encoche antéro-interne, décrite par Mac Laughlin, située juste en dedans du tubercule mineur, due à l'impaction de la tête sur le rebord glénoïdien postérieur. Lorsque l'énergie cinétique du traumatisme ne s'est pas totalement épuisée, une fracture peut survenir à partir du fond de cette encoche, faisant passer du stade simple de luxation postérieure, à celui plus complexe de fracture-luxation postérieure *(fig 15)*. On peut donc considérer que les fractures-luxations postérieures sont des fractures de Mac Laughlin complétées. En cas d'encoche importante, celle-ci peut fracturer le trochin, soit en l'enfonçant dans le spongieux épiphysaire, soit en le détachant. Il est tentant de considérer que ces fractures-luxations réalisent un équivalent postérieur des fractures-luxations antérieures. Il existe en

effet une certaine analogie avec les fractures céphalométaphysaires issues de l'encoche postérieure. Néanmoins, il existe une troisième association lésionnelle possible : fracture céphalique et fracture du col chirurgical.

Trois principaux types fracturaires peuvent être distingués [35] :

– *le premier groupe est le plus fréquent (42 %)* ; l'encoche détache un fragment céphalique postérieur ; celui-ci comporte un éperon cortical plus ou moins important, mieux visible sur l'incidence de profil, rappelant l'éperon cortical des fractures-luxations antérieures ; le fragment céphalique postérieur est basculé vers l'arrière autour d'une charnière située à la partie postérieure du trochiter, un peu en avant de sa jonction avec le cartilage ;

– *le second groupe est le plus rare (25 %)* ; la fracture verticale de la tête est associée à une fracture du trochin. Il est impossible de préciser les traits si on ne dispose pas d'une TDM ;

– *le troisième groupe, moins connu (33 %)*, avait été identifié par Vichard [38]. Il associe à la fracture verticale de la tête une fracture du col chirurgical ; nous n'avons pas rencontré cette association lésionnelle dans les fractures issues de l'encoche postérieure des luxations antérieures.

Il ne faut pas confondre ces fractures avec les fractures céphalotuberculaires luxées en arrière, confusion d'autant plus facile qu'il existe probablement des formes de passage entre les deux. Les fractures issues de l'encoche antérieure s'en distinguent par l'existence de l'encoche, d'un éperon cortical d'autant plus important que le bras est plus en adduction lors du traumatisme, et par le fait que trochin et trochiter sont situés sur un même fragment, ce qui est possible mais peu fréquent dans les fractures céphalotuberculaires. Une TDM est toujours nécessaire. Cet examen nous paraît également indispensable dans toute luxation postérieure pour préciser l'importance de l'encoche, rechercher une fracture du trochin ou un trait de refend céphalique partant du fond de l'encoche et pouvant se compliquer de fracture déplacée lors d'une tentative de réduction de la luxation. Sur le plan vasculaire, la capsule reste insérée sur le fragment céphalométaphysaire mais les tubérosités ne sont pas solidaires du segment céphalique et le risque de nécrose est sans doute plus important que dans les fractures précédentes.

FRACTURES-LUXATIONS

Ce terme est à lui seul imprécis et insuffisant. Il est indispensable, avant d'envisager un traitement, de préciser le type de fracture d'une part et le sens de la luxation d'autre part. Nous nous sommes efforcés, lors du symposium de la Sofcot de 1997, de classer ces fractures-luxations dont il existe de nombreuse variétés [35].

Les fractures du tubercule majeur peuvent s'associer à une luxation antérieure et celles du trochin à une luxation postérieure. Les fractures sous-tuberculaires avec luxation sont rares alors que celles avec fracture du tubercule majeur et luxation antérieure ne sont pas exceptionnelles. La logique voudrait qu'une fracture sous-tubérositaire avec fracture du trochin puisse s'associer à une luxation postérieure, mais nous ne l'avons jamais observé.

Les rares fractures du col anatomique peuvent se compliquer de luxation postérieure ou antérieure. Les fractures céphalo-tuberculaires du type IV sont, par définition, des fractures-luxations dont il existe divers types selon le sens de la luxation (antérieure ou postérieure) et le déplacement de la fracture (engrenée ou non). Les fractures issues des encoches, postérieure des luxations antérieures ou antérieure des luxations postérieures, sont, par définition, des fractures-luxations et il en existe divers types. Ces fractures-luxations posent des problèmes diagnostiques difficiles à résoudre que nous avons évoqués et des problèmes thérapeutiques spécifiques (cf infra).

Clinique

Les patients consultent habituellement pour une impotence fonctionnelle douloureuse de l'épaule et présentent l'attitude caractéristique des traumatisés du membre supérieur. L'interrogatoire fait préciser l'âge, le côté dominant, les circonstances du traumatisme, d'éventuels antécédents locaux et les besoins fonctionnels professionnels ou sportifs. Il s'agit le plus souvent d'accidents de la voie publique ou même domestiques, parfois de traumatismes sportifs ou de polytraumatismes. Il faut s'efforcer de déterminer le mécanisme. Le traumatisme est souvent minime, notamment chez les sujets âgés et ostéoporotiques. À l'opposé, chez les sujets jeunes victimes de traumatismes à haute énergie, les fractures-luxations avec lésions nerveuses sont plus fréquentes. La notion de crises convulsives, d'électrocution, d'électrochoc est à elle seule évocatrice de luxation ou fracture-luxation postérieure de l'épaule, parfois même bilatérale. La douleur est le symptôme dominant. Elle peut être localisée mais elle est souvent diffuse, avec des irradiations cervicales et vers le bras. L'invalidité peut être totale, mais peut être parfois relative dans certaines fractures parcellaires ou non déplacées. La recherche d'antécédents, parfois signalés spontanément, doit être systématique (antécédents de luxation récidivante glénohumérale, douleurs nocturnes ou mécaniques de l'épaule évoquant une atteinte de la coiffe des rotateurs).

Un important hématome brachiothoracique d'apparition rapide doit faire rechercher une complication vasculaire. La classique ecchymose brachiothoracique de Hennequin apparaît fréquemment 24 à 48 heures après le traumatisme. Elle inquiète souvent les personnes âgées en raison de son ampleur et elle est parfois le motif qui les pousse à consulter. Elle se résorbe spontanément en 2 à 3 semaines sans aucune séquelle. Il est difficile de diagnostiquer les fractures-luxations en raison de l'hématome et l'œdème. Dans les fractures-luxations antérieures, il existe une saillie antérieure et la face postérieure de l'articulation est aplatie. À l'inverse, dans les fractures-luxations postérieures, il existe un aplatissement antérieur et une saillie postérieure. Un examen vasculonerveux soigneux doit être pratiqué systématiquement. Il existe en effet des lésions vasculonerveuses dans 5 à 30 % des fractures complexes de l'humérus en raison de la proximité du plexus brachial et de l'artère axillaire. Les lésions nerveuses et notamment du nerf axillaire ne sont souvent décelées que secondairement, ce qui pose le problème de savoir si la lésion préexistait au traumatisme ou est due au traitement (ostéosynthèse, manœuvres de réduction, immobilisation dans un appareillage). Ces lésions sont beaucoup plus fréquentes qu'on ne l'imagine, surtout dans leurs formes purement électromyographiques.

Chez les polytraumatisés, le traumatisme de I'épauIe peut même être totalement méconnu initialement.

Imagerie

Il existe de nombreuses incidences permettant d'étudier l'extrémité supérieure de l'humérus. Certaines nécessitent idéalement l'aide de la radioscopie. La face en double obliquité, le profil transthoracique, le profil dans le plan de l'omoplate, le profil axillaire et la vue apicale oblique sont parmi les incidences les plus utilisées *(fig 16)*.

La plupart prennent l'omoplate comme plan de référence afin d'enfiler l'interligne articulaire et de dégager l'humérus de la cage thoracique. Ainsi, le cliché de face stricte, le patient le dos contre la plaque et le rayon perpendiculaire à la plaque, n'a guère d'intérêt et favorise la méconnaissance d'une luxation postérieure. Il en est de même du profil transthoracique qui analyse l'épaule blessée à travers la cage thoracique sur un patient de profil dont le bras opposé est en élévation. Les superpositions sont nombreuses rendant l'interprétation difficile.

Le cliché de face classique en double obliquité, obliquité de 20° du patient par rapport à la plaque (épaule opposée soulevée sur un patient en décubitus) et obliquité de 20° du rayon vers les pieds du patient pour enfiler la voûte acromiale, doit être pris en rotation neutre. Il peut être complété par des clichés en rotation interne puis en rotation externe. Il est plus difficile de choisir entre les nombreux profils.

Le cliché de profil de l'omoplate de Neer ou profil de Lamy enfile horizontalement l'écaille de l'omoplate. Il se distingue du profil de coiffe, plus approprié à la pathologie de la coiffe des rotateurs, obtenu sous scopie dont le rayon, également postéroantérieur, est incliné par rapport au plan horizontal de 15° en bas et en avant.

Le cliché de profil axillaire est réalisé l'épaule en abduction, en position assise avec un rayon vertical ou en décubitus dorsal avec un rayon entrant par l'aisselle, horizontal et oblique, perpendiculaire à la plaque placée au-dessus du moignon de l'épaule. L'épaule traumatisée peut être mise en abduction beaucoup plus facilement qu'on ne le pense en écartant doucement et prudemment le bras du corps. L'importance des renseignements apportés par cette incidence, à tort peu pratiquée en urgence, suffit à justifier la présence du traumatologue en radiologie. Néanmoins, la douleur reste un obstacle et a fait proposer le cliché suivant.

La vue apicale oblique, cliché dit « profil de Garth », repose sur le même principe que l'incidence de Velpeau. Tous les deux ont l'avantage de pouvoir être réalisés le bras en écharpe en rotation interne coude au corps. Pour le profil de Velpeau, l'incidence est verticale sur un patient ayant le tronc incliné en arrière de 45° vers une plaque horizontale. Pour le profil de Garth, le rayon est incliné de 45° vers le bas sur un patient debout vers une plaque verticale.

Le profil glénoïdien de Bernageau, destiné à l'étude de la partie antéro-inférieure de la glène, n'est pas utilisé dans les fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus.

Enfin, le *cliché de profil de Bloom et Obata* [2], réalisé avec un rayon ascendant de 35° et qui a été présenté comme l'incidence élective des luxations postérieures, n'est pratiquement plus utilisé.

Dans la pratique quotidienne, les clichés demandés sont encore trop souvent une face et un profil transthoraciques d'intérêt médiocre, en dehors du cas particulier du polytraumatisé où ce sont parfois les seuls clichés réalisables. La série traumatologique de Neer a le mérite de comprendre plusieurs incidences orthogonales : une face vraie, un profil de Lamy et un profil axillaire [27].

Dans la majorité des cas, ces clichés standards bien réalisés permettent de poser un diagnostic précis. Mais il est des cas dans lesquels une imagerie standard de bonne qualité ne permet pas de conclure. L'étude de la Sofcot [35] nous a montré que son intérêt principal est de préciser l'état du trochin et d'analyser les luxations-fractures postérieures. La réalisation de coupes jointives ou l'acquisition hélicoïdale permettent d'obtenir des reconstructions bi- et tridimensionnelles dont la résolution s'améliore avec les progrès techniques de l'imagerie. La TDM, toutefois, ne doit en aucun cas se substituer à des clichés imparfaits, d'autant qu'elle ne pallie pas toutes les insuffisances de la radiographie standard. Elle se heurte à une difficulté qui rend son interprétation parfois délicate : les coupes sont réalisées dans le plan horizontal alors que les fragments ne sont pas en position anatomique.

Il faut encore insister sur la fausse luxation inférieure, fréquemment observée sur les clichés précoces. Elle est le plus souvent due à la sidération musculaire liée à la fracture, tout comme une épaule normale présente sous anesthésie générale un certain degré de subluxation inférieure. Il s'agit d'un épiphénomène qui régresse toujours, plus ou moins rapidement, après rééducation des muscles longs. Elle ne nécessite aucun geste thérapeutique spécifique. Néanmoins, elle s'observe également en cas de paralysie circonflexe et son évolution dépend de la gravité de la lésion nerveuse.

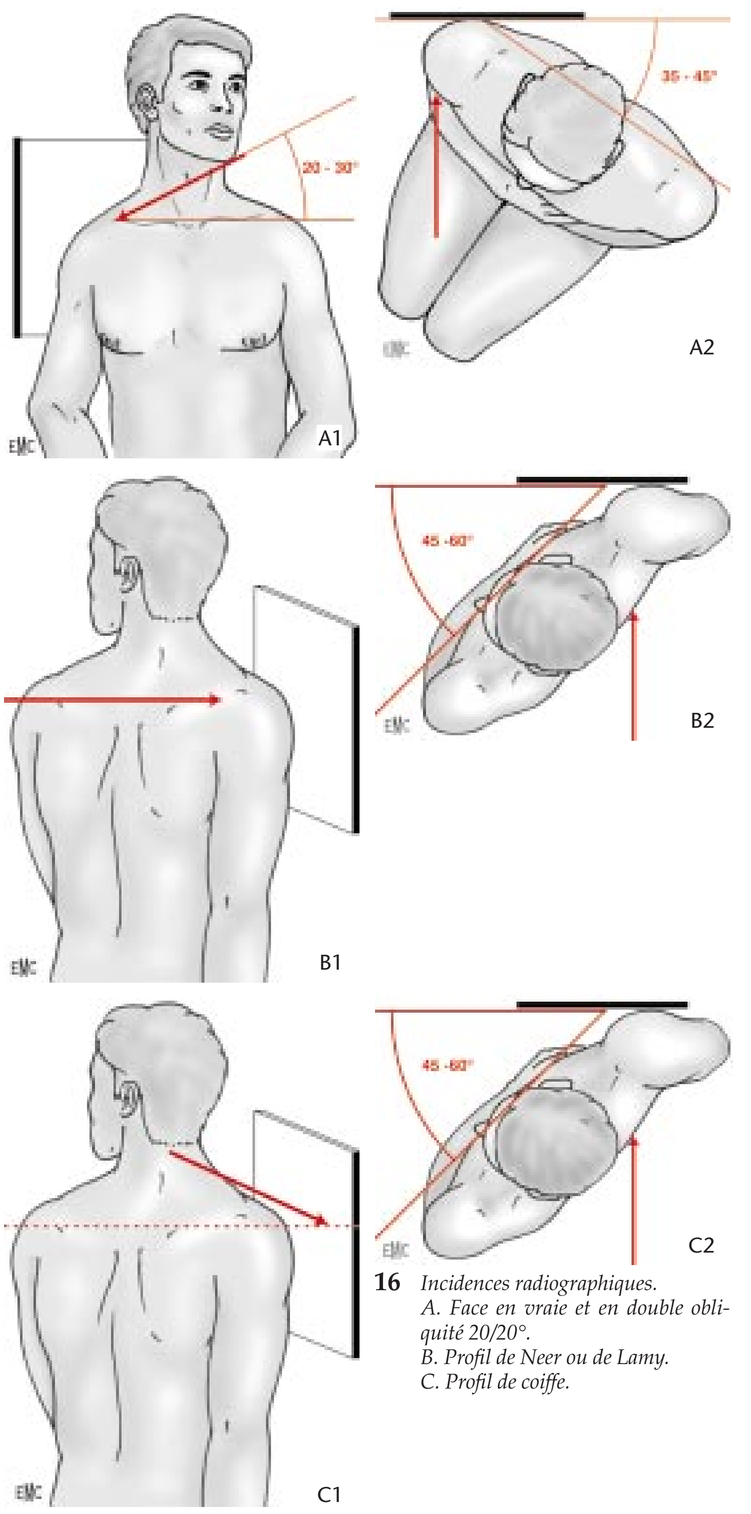

16 *Incidences radiographiques.*
A. Face en vraie et en double obliquité 20/20°.
B. Profil de Neer ou de Lamy.
C. Profil de coiffe.

Traitement

MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES

L'idéal est la restitution complète et indolore des amplitudes articulaires de l'épaule. Le risque de capsulite rétractile est particulièrement important et commun à toutes les fractures, incitant à la mobilisation la plus précoce possible.

Les cals vicieux et les nécroses céphaliques ont la réputation d'être bien tolérés à l'épaule. Il existe en fait un certain parallélisme entre la qualité de la réduction à consolidation et le résultat fonctionnel, justifiant des ostéosynthèses exactes.

Par ailleurs, la survenue d'une nécrose est péjorative, même si elle peut être bien tolérée lorsque la réduction est anatomique ou presque [10, 16]. Les risques de cal vicieux et de nécrose sont plus élevés dans les fractures articulaires, dont le pronostic fonctionnel est donc plus sombre.

Les nombreuses propositions thérapeutiques témoignent des difficultés rencontrées. Elles vont du traitement orthopédique à la prothèse humérale en passant par différents types d'ostéosynthèse.

Le chirurgien doit garder à l'esprit un certain nombre de considérations propres au membre supérieur [23] :

– il n'est pas porteur, mais suspendu à la ceinture scapulaire et la simple traction due à la pesanteur a tendance à aligner les fragments ;

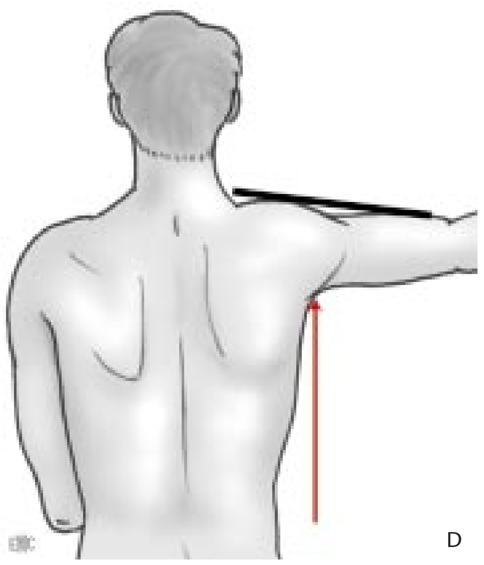

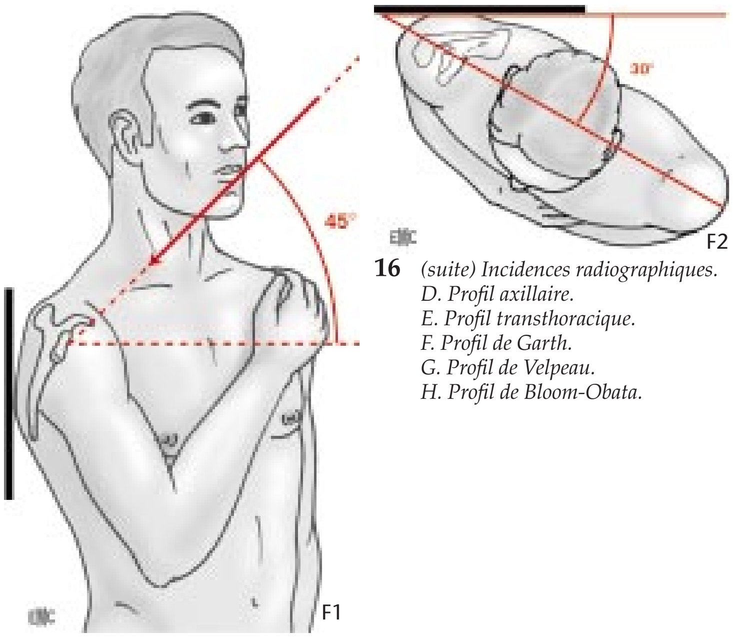

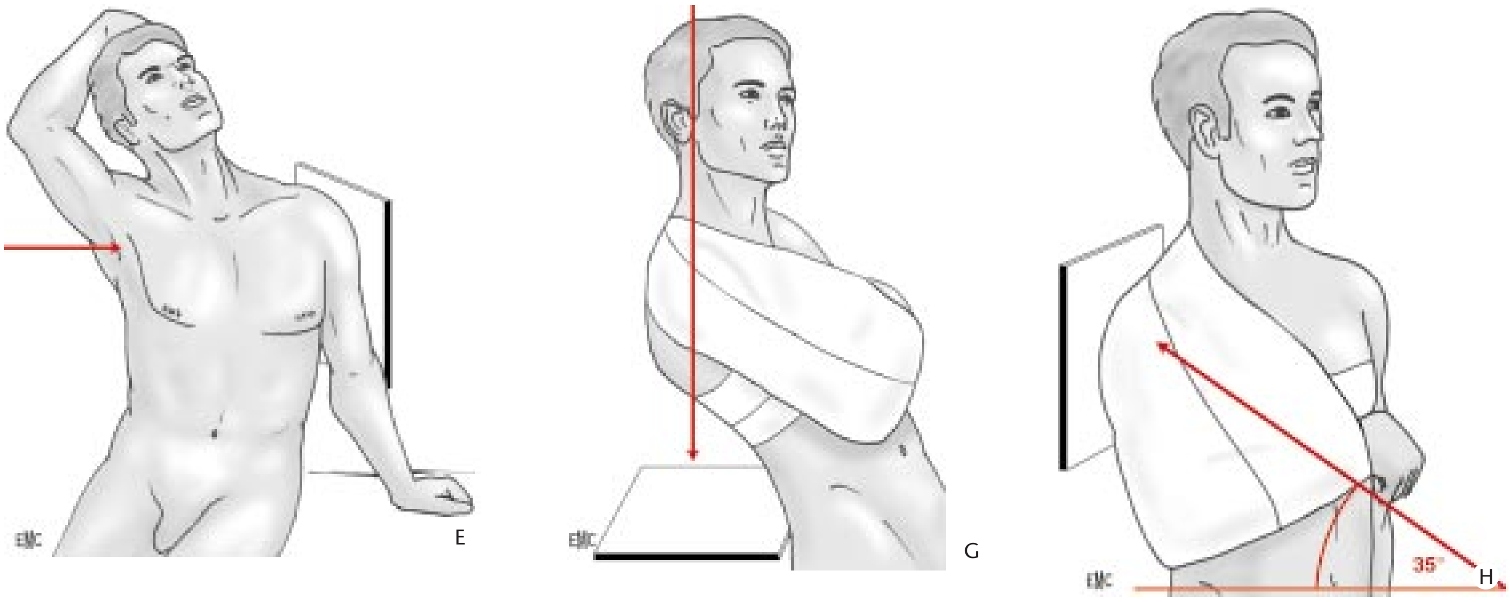

16 *(suite) Incidences radiographiques.*
D. Profil axillaire.
E. Profil transthoracique.
F. Profil de Garth.
G. Profil de Velpeau.
H. Profil de Bloom-Obata.

– la contention d'une fracture ne nécessite pas une stabilité parfaite sous réserve qu'il existe un contact suffisant entre les fragments ;

– le membre supérieur travaille isolément et il n'y a donc pas de problème d'inégalité de longueur ;

– les cals vicieux extra-articulaires de l'humérus sont mieux tolérés que ceux du fémur ;

– les problèmes d'ostéosynthèse du membre supérieur sont différents de ceux du membre inférieur ; à l'épaule, la récupération de la mobilité est plus difficile : il faut donc privilégier les solutions chirurgicales autorisant une rééducation rapide ;

– l'épaule est une articulation particulièrement fragile : toute ostéosynthèse doit être la moins agressive possible ; les abords extensifs et les ostéosynthèses massives peuvent avoir un retentissement fonctionnel grave.

Il est en fait difficile de trouver un compromis entre une ostéosynthèse légère nécessitant une immobilisation et une ostéosynthèse massive autorisant une rééducation précoce.

Traitement orthopédique

La réduction des fractures déplacées par manœuvres externes ne permet en fait que d'aligner la diaphyse sous l'épiphyse. On ne peut en effet agir sur les trois autres segments : le trochiter, le trochin et la tête. Ces manœuvres doivent être prudentes car elles peuvent aggraver les lésions osseuses ou entraîner des complications vasculonerveuses.

La réduction d'une luxation associée à une fracture, simple en cas de luxation antéro-interne avec fracture du trochiter, est beaucoup plus difficile, voire impossible en cas de fracture avec tête désengrenée, ou dangereuse lorsqu'une fracture comportant un fragment céphalique est engrenée [14]. Le relâchement musculaire doit être obtenu sous anesthésie générale avec traction lente et progressive dans l'axe du membre en utilisant éventuellement une contre-extension axillaire [7]. La tête est refoulée manuellement, voire à l'aide d'un poinçon percutané dont le maniement nous paraît dangereux.

La contention des fractures est assurée dans la grande majorité des cas par un bandage de type Dujarier, qui a le mérite de la facilité. Le positionnement du bras est guidé par l'alignement de la fracture. L'abduction est en règle nocive et une discrète adduction permise par une antéflexion et une rotation interne amenant le poignet sur la région épigastrique est souvent souhaitable. Cette immobilisation est effectuée par de larges bandes Velpeau® renforcées par une bande collante circulaire après un contrôle radiographique de la réduction. Des bandages du même type sont actuellement disponibles dans le

commerce ; ils ont le mérite d'un plus grand confort, et permettent de réduire le risque de mycose du creux axillaire, plus fréquente l'été.

L'immobilisation de type Mayo Clinic à l'aide d'un jersey tubulaire est de réalisation rapide et aisée. Malheureusement, elle est beaucoup moins stricte et trop permissive. Son inconvénient majeur est la possibilité d'une rétropulsion humérale en décubitus dorsal, source de déplacement secondaire.

Pour diminuer le risque d'enraidissement de l'épaule en adduction, certains utilisent des attelles d'abduction ou l'appareil de Pouliquen, voire un plâtre thoracobrachial, pour immobiliser en élévation de 45 à 80° dans le plan de l'omoplate. Cette position est parfois incompatible avec un alignement satisfaisant. Ces appareillages sont en outre générateurs de compression cutanée ou nerveuse, notamment du nerf cubital au coude, mais ont le mérite d'éviter l'enraidissement coude au corps et de faciliter ainsi la rééducation.

La traction continue par broche transcubitale, qui impose une immobilisation stricte au lit, est anecdotique. Le plâtre pendant brachio-antibrachio-palmaire n'aligne la fracture qu'en position assise et n'immobilise pas l'épaule.

Traitement chirurgical

Ostéosynthèses

Il faut opposer les ostéosynthèses classiques à foyer ouvert et celles plus récentes à foyer fermé.

- *Ostéosynthèses à foyer fermé*

Les plus récentes, elles s'appliquent essentiellement aux fractures extra-articulaires ou à des fractures articulaires peu complexes, telles que les fractures céphalotuberculaires de type II [22]. Elles ont deux mérites essentiels : réduire le risque infectieux et éviter l'abord direct et ses conséquences (dévascularisation osseuse et des parties molles, adhérences postopératoires). Pratiquées sous amplificateur de brillance, elles comportent une réduction le plus souvent manuelle mais parfois à l'aide de crochets, spatules ou poinçons introduits par voie percutanée, suivie de fixation par clou centromédullaire, broches ascendantes centromédullaires, voire brochage direct.

Un enclouage centromédullaire par clou de Postel, de Seidel ou de Rush peut être pratiqué par un court abord externe, à travers la coiffe, en sachant son retentissement possible sur la mobilité de l'épaule, notamment en cas de saillie immédiate ou secondaire du clou dans l'espace sous-acromial.

L'embrochage ascendant, à l'aide d'au moins trois broches divergeant en « palmier » dans l'épiphyse, lui est préféré car il n'expose pas à ce risque. Pour obtenir cette divergence qui assure une plus grande stabilité, les broches doivent être incurvées à leur extrémité. Il existe plusieurs modalités d'introduction des broches. Au niveau du coude, Vichard [38] a recommandé un double abord par l'épitrochlée et l'épicondyle, et Hackethal [12] un abord médian sus-olécranien. Les deux peuvent retentir sur la mobilité du coude et notamment limiter l'extension. L'abord à la pointe du V deltoïdien proposé par Kapandji [23] met à l'abri de cet inconvénient. En revanche, il est plus difficile d'obtenir une bonne divergence épiphysaire des broches, en raison du trajet moins direct des broches qui « rebondissent » sur la corticale interne. Enfin, il expose, en cas d'abord trop postérieur, à la lésion du nerf radial, lors de la pose des broches comme de leur ablation.

Plus récemment, certains ont proposé le brochage direct à l'aide de deux ou trois broches croisées dans l'espace pour assurer une stabilité suffisante [9, 22]. On peut même les remplacer par des vis canulées guidées par ces broches.

Il s'agit d'interventions difficiles nécessitant le contrôle radioscopique peropératoire de face et de profil de la réduction, parfois instable ou imparfaite, et de la bonne position des broches. Celles-ci peuvent faire issue dans l'articulation ou par un trait de fracture, d'emblée ou secondairement, par migration des broches ou impaction de la fracture. Elles peuvent également reculer, toutes complications qui nécessitent l'ablation précoce des broches en cause. La stabilité du foyer fracturaire obtenue est souvent imparfaite et en tout cas insuffisante pour permettre une mobilisation précoce, surtout en rotation. Une immobilisation complémentaire est habituellement nécessaire. En cas de difficultés de réduction ou d'introduction des broches, il ne faut pas s'obstiner à foyer fermé et aborder le foyer, ce que l'installation doit permettre.

- *Ostéosynthèses à foyer ouvert*

Voie d'abord : la voie d'abord deltopectorale, la plus utilisée, permet l'ostéosynthèse de la grande majorité des fractures. Elle ne procure qu'un jour limité sur le tubercule majeur, qui peut être amélioré en portant le bras en abduction et rotation interne. Elle peut être élargie à son extrémité inférieure en désinsérant la branche antérieure du V deltoïdien. La désinsertion haute du deltoïde antérieur est déconseillée. L'ostéosynthèse du tubercule majeur ne nécessite qu'une courte voie transdeltoïdienne externe. En cas de nécessité, ces deux voies peuvent être associées mais on peut également, par une incision cutanée un peu plus latérale que l'incision deltopectorale, accéder en dedans au sillon deltopectoral et en dehors à la partie moyenne du deltoïde pour un abord complémentaire du tubercule majeur. D'autres voies sont employées comme la voie supéroexterne avec détachement du deltoïde acromial, la voie transacromiale ou la voie deltotrapézienne. Elles procurent une bonne exposition de l'épiphyse mais un accès limité à la diaphyse. Des voies postérieures ont été proposées pour les fractures-luxations postérieures [38]. Elles n'offrent qu'un jour limité, notamment sur la diaphyse.

Abord du foyer : il doit dévasculariser le moins possible les fragments osseux et notamment le fragment porteur du segment céphalique. Les sections musculaires et capsulaires doivent être évitées ou réduites au strict minimum. Il faut également proscrire les ostéotomies tuberculaires qui dévascularisent le fragment céphalique. La règle pour exposer le foyer est d'écarter les fragments osseux en respectant les parties molles qui s'y insèrent. Ainsi, dans les fractures céphalotuberculaires, l'abord du fragment céphalique est intertubérositaire en écartant les deux tubérosités séparées l'une de l'autre, ou plus rarement sous-tubérositaire lorsqu'elles sont situées sur le même fragment. Les fragments osseux, souvent fragiles et refendus, doivent être manipulés avec précaution.

Ostéosynthèses : plusieurs types d'ostéosynthèse sont utilisés depuis la synthèse a minima par ostéosutures au fil non résorbable jusqu'à la plaque épiphysaire ou ses dérivés (clous-plaques ou lames-plaques de petite taille), en passant par les clous, cerclages, broches, haubans, vis, agrafes. Les cerclages au fil métallique sont déconseillés en raison du risque de rupture et de migration, parfois intra-articulaire. Ces ostéosynthèses peuvent être diversement associées. Citons encore le remodelage du moignon diaphysaire encastré dans le fragment épiphysaire en « bilboquet » ou l'enchevillement diaphysoépiphysaire à l'aide d'un greffon iliaque [37].

Le plus difficile est d'assurer le raccordement épiphysodiaphysaire, surtout lorsque le fragment proximal est peu volumineux et fragile. La plaque et ses dérivés sont des ostéosynthèses extensives nécessitant une large exposition qui risque d'aggraver la dévascularisation osseuse. Elles exposent à l'issue intra-articulaire de vis trop longues. Leur point faible est la prise parfois médiocre du matériel dans le spongieux épiphysaire et, en cas de nécrose céphalique, ce matériel peut faire issue dans l'articulation et entrer en conflit avec la glène. Il est essentiel que le bord supérieur de la plaque ne dépasse pas le bord supérieur du trochiter. Son positionnement doit encore tenir compte de la proximité de la berge externe de la coulisse bicipitale où chemine l'artère ascendante antéroexterne. Les enclouages ou embrochages descendants ont l'inconvénient de fragiliser la coiffe et de pouvoir entrer en conflit avec la voûte, notamment en cas de recul. Il est possible de leur associer un cerclage en huit prenant appui sur le matériel en haut et sur la diaphyse en bas, réalisant un hauban [39].

Arthroplasties humérales

La prothèse humérale simple scellée est le recours ultime en cas d'ostéosynthèse impossible techniquement ou de fracture exposant à un risque de nécrose important. L'abord articulaire se fait en règle par écartement des tubérosités en sectionnant la capsule entre supraspinatus et subscapularis (abord intertubérositaire) ou en soulevant les deux tubérosités ensemble (abord sous-tubérositaire) lorsque les deux tubérosités sont situées sur un même fragment ou solidarisées par des attaches périostées. Cet abord facilite peut-être la reconstruction métaphysaire mais il nécessite la rupture des attaches périostées à la diaphyse et donne un jour limité sur l'articulation. La reconstruction humérale doit être la plus exacte possible. Ceci nécessite le rétablissement de la longueur humérale, une rétroversion prothétique correcte, le rétablissement de la largeur épiphysaire, une fixation prothétique stable et une ostéosynthèse solide des tubérosités [3]. Certaines lésions associées nécessitent des gestes spécifiques comme la suture d'une rupture de coiffe, le cerclage d'une extension diaphysaire de la fracture, voire un geste vasculaire dans d'exceptionnelles lésions artérielles.

Dans une fracture-luxation, il est logique de pratiquer l'ostéosynthèse d'une fracture de la glène, la suture d'une déchirure capsulaire ou la réinsertion d'un décollement capsulopériosté, afin de réduire le risque de luxation postopératoire. Il est en revanche illogique d'augmenter la rétroversion en cas de luxation antérieure et de la diminuer en cas de luxation postérieure, ce qui modifie la position des tubérosités et sollicite exagérément la fixation de celle qui se trouve attirée trop en avant ou en arrière, exposant aux démontages, pseudarthroses et cals vicieux. Certaines fractures glénoïdiennes comminutives posent un problème particulier. En effet, l'impossibilité de fixer les fragments détachés expose à l'instabilité prothétique et on peut, dans ce cas, discuter une butée ou la totalisation de la prothèse. Cependant, ces gestes alourdissent l'intervention et il vaut mieux les éviter dans ce contexte traumatique. Hormis ce rare cas ou celui d'importantes altérations du cartilage glénoïdien préexistantes au traumatisme, la prothèse totale n'est pas justifiée dans les fractures récentes.

■ *Rééducation*

Elle est capitale et conditionne en partie le résultat final. À l'issue du traumatisme et d'une éventuelle intervention, toutes les conditions sont réunies pour aboutir à une raideur de l'épaule : hémarthrose, source de fibrose intra-articulaire ; hématome périarticulaire, source de coalescence des bourses séreuses ; contusion musculaire, source d'hypotonie et ensuite de rétraction ; parfois déchirure capsulaire, source d'instabilité et ensuite de fibrose capsulaire. Le chirurgien doit expliquer au rééducateur et au patient le principe et les buts de la rééducation. Les doigts, le poignet et le coude doivent être mobilisés activement le plus tôt possible mais la mobilisation de l'épaule ne peut être que passive jusqu'à obtention de la consolidation :

– elle commence par les exercices pendulaires brefs mais répétés dans la journée ;

– l'élévation est rééduquée par une automobilisation en décubitus dorsal, le coude tendu, avec des élévations lentes de la plus grande amplitude possible ;

– les rotations sont travaillées les coudes au corps fléchis à 90°, à l'aide d'un bâton tenu dans les deux mains mais seulement mobilisé par le membre supérieur sain.

Les séances doivent être répétées dans la journée.

L'idéal est de rééduquer passivement l'épaule le plus tôt possible, dans des secteurs de mobilité précisés par l'opérateur en fonction de la stabilité de l'ostéosynthèse. Une rééducation précoce et agressive peut être néfaste dans les ostéosynthèses a minima ou insuffisamment stables, par le biais d'un déplacement secondaire. Cette règle s'applique également aux prothèses humérales où les modalités de la rééducation dépendent de la solidité de l'ostéosynthèse tuberculaire. Chaque fois qu'une ostéosynthèse paraît insuffisante, la rééducation est débutée plus tardivement, après une période d'immobilisation, au mieux en abduction aux alentours de 45°. Les exercices actifs sont différés jusqu'à constatation radiographique de la consolidation, soit habituellement à 6 ou 8 semaines. Un programme complet d'exercices d'étirement et de renforcement musculaires est alors débuté. Les exercices quotidiens doivent être poursuivis pendant au minimum 6 mois, pour corriger les déficits résiduels de mobilité ou de force.

Cette rééducation idéale ne peut cependant s'appliquer à tous les cas. Certains patients très âgés ou à l'état général et intellectuel altéré ne peuvent coopérer à ce programme. En cas d'ostéoporose et de comminution importantes, la mobilisation précoce expose au démontage et à la pseudarthrose. Dans ces cas, la rééducation doit être prudente et au besoin débuter une fois la fracture consolidée.

INDICATIONS

Elles sont discutées. Nos orientations découlent de l'analyse statistique des résultats de la série du symposium de la Sofcot 1997 [35].

■ *Fractures extra-articulaires*

Fractures tuberculaires

• *Fractures du tubercule majeur ou trochiter*

L'indication dépend de l'importance du déplacement supérieur ou postérieur. La limite du déplacement acceptable est de 10 mm, le traitement orthopédique restant indiqué en deçà [35]. La position d'immobilisation est discutée. L'abduction et la rotation externe détendent les muscles insérés sur le fragment détaché. Toutefois, il n'est pas prouvé que cette position permette de réduire le déplacement. En cas de luxation antéro-interne associée, il faut privilégier la cicatrisation capsuloligamentaire antérieure par une immobilisation en rotation interne et éventuellement légère élévation. Cette position expose à une aggravation du déplacement postérieur qu'il est impossible d'apprécier sur des clichés standards. Dans de rares cas, une TDM peut être nécessaire. Dans tous les cas, des radiographies de contrôle sont nécessaires en raison du risque de déplacement secondaire.

L'ostéosynthèse par un abord transdeltoïdien externe est indiquée en cas de déplacement supérieur ou postérieur de plus de 10 mm, de luxation irréductible par interposition du tendon du long biceps ou de luxation incoercible. Il est difficile de fixer le fragment, souvent fragile et refendu, parfois limité à une fine écaille corticale amincie par l'ostéoporose. Le choix du matériel est conditionné par le caractère mono- ou plurifragmentaire de la fracture. Un volumineux fragment monobloc et solide se prête au vissage appuyé sur rondelle *(fig 17)*. En cas de fragment refendu et de fragilité osseuse, la tenue des vis est très incertaine. La suture ou un laçage transosseux au fil non résorbable prenant appui sur le tendon terminal du supraspinatus est une technique plus sûre. Il faut y associer la suture de la déchirure de la coiffe située entre les muscles supraspinatus et subscapulaire. Une immobilisation en élévation dans le plan de l'omoplate pour détendre la coiffe et soulager la suture est nécessaire pendant 3 à 4 semaines, avec rééducation passive précoce si l'ostéosynthèse l'autorise. Le délai de prise en charge chirurgicale est un paramètre important. Les résultats modestes des traitements chirurgicaux tardifs trouvent une probable explication dans la rétraction rapide de la coiffe rendant difficile la réduction et sollicitant la fixation. L'intervention doit être pratiquée avant 10 jours, une fois l'indication opératoire posée.

• *Fractures du tubercule mineur ou trochin*

L'ostéosynthèse, par vissage *(fig 18)* ou suture, est indiquée en cas de déplacement, de fracture détachant une partie importante de la surface articulaire ou de luxation postérieure incoercible. Les risques de déplacement secondaire, de pseudarthrose, de cal vicieux avec limitation de la rotation interne, de pathologie du long biceps, voire d'instabilité antérieure, justifient d'opérer la quasi-totalité des

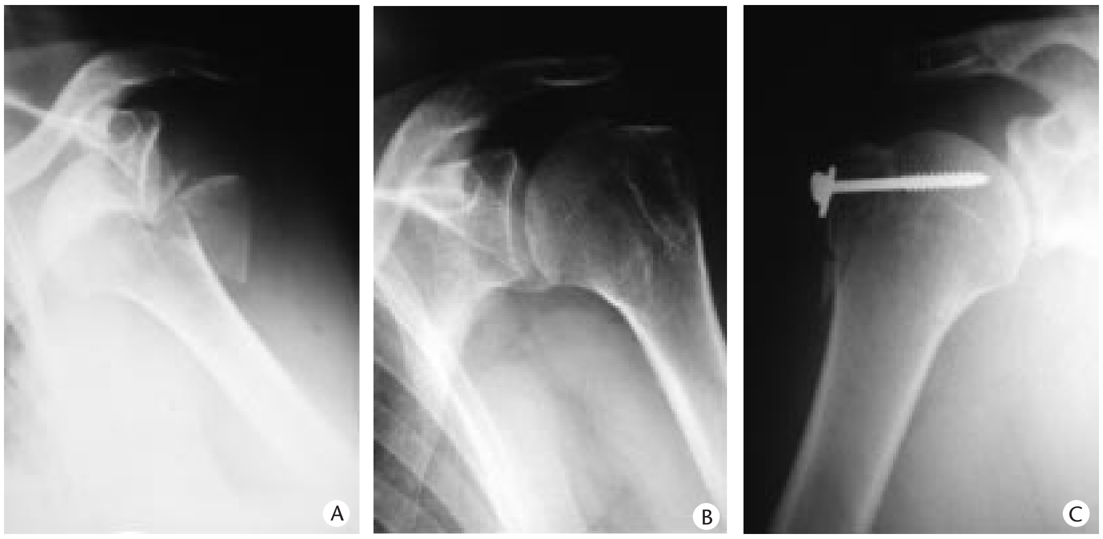

17 *Fracture du trochiter.*
A, B. Associée à une luxation antérieure et résultat à 6 ans d'un simple traitement orthopédique.
C. Ostéosynthèse par vis d'un fragment volumineux initialement déplacé.

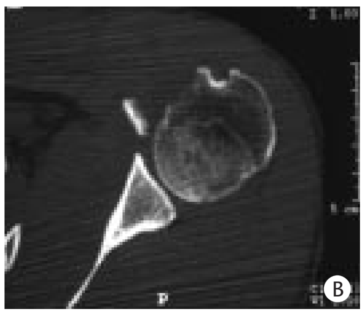

18 *Fracture du trochin.*
A, B. Bien visible sur une face en rotation interne et dont l'étendue est appréciée par tomodensitométrie.
C, D. Ostéosynthèse par vis de face et en profil axillaire.

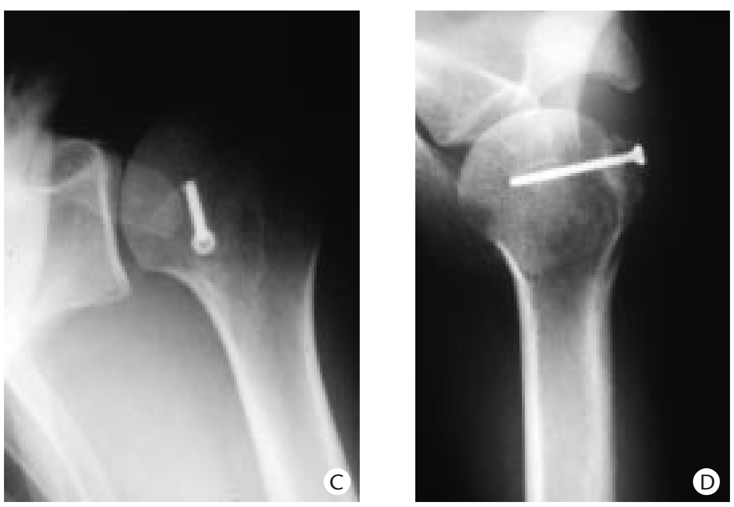

fractures déplacées. En cas de luxation postérieure, il peut être nécessaire de relever une fracture-tassement céphalique antérieure associée à la fracture tuberculaire. L'abord est deltopectoral.

Fractures sous-tuberculaires

• *Fractures sous-tuberculaires isolées*

Un grand nombre de ces fractures, souvent engrenées et peu déplacées, est traité orthopédiquement par une immobilisation de 3 semaines, au prix de cals vicieux extra-articulaires modérés en règle bien tolérés. Les cals vicieux métaphysaires en varus le sont moins, mais il ne nous a pas été possible de déterminer l'importance de l'angulaire acceptable.

L'ostéosynthèse est indiquée en cas d'échec immédiat ou secondaire du traitement orthopédique, de fracture à grand déplacement, de complication artérielle, chez les polytraumatisés et en cas de traumatisme étagé du membre supérieur *(fig 19)*.

L'ostéosynthèse par plaque épiphysaire permet une réduction anatomique mais elle suppose un os spongieux résistant et un fragment proximal suffisamment volumineux. Du ciment permet d'améliorer la tenue des vis, mais cette technique ne saurait être utilisée que chez des sujets âgés et fait craindre d'importantes difficultés en cas d'infection.

L'enclouage à foyer fermé est plus sûr en cas de fragilité osseuse ou de fragment proximal peu volumineux. Le matériel est introduit à la jonction de la tête humérale et du trochiter par une courte incision de la coiffe après un abord externe transdeltoïdien vertical. On peut utiliser un clou de Postel à tête plate ou deux clous de Rush, moins volumineux. Cette ostéosynthèse ne bloque pas les rotations. Pour pallier ce défaut, on peut y associer un agrafage ou mieux un cerclage en huit appuyé en haut sur le matériel et en bas sur la diaphyse (dans un orifice transversal ou sur la saillie d'une tête de vis), réalisant un hauban d'une grande stabilité. Le matériel peut reculer lors de l'impaction du foyer et entrer en conflit avec la voûte, nécessitant une ablation de matériel dès la consolidation acquise. Le clou de Seidel, qui peut désormais être verrouillé à ses deux extrémités grâce à un récent trou de vis plus proximal, est une autre solution.

L'enclouage fasciculé, au mieux à foyer fermé sous contrôle radioscopique, favorise la récupération fonctionnelle. La technique de Kapandji est souvent préférée aux techniques par voie basse car elle respecte le coude. Elle est déconseillée en cas de fracture diaphysaire associée située à proximité du point d'entrée des broches. En cas de difficulté, l'abord du foyer facilite la réduction et l'introduction des broches.

• *Fractures sous-tuberculaires avec fracture du tubercule majeur ou mineur*

Fractures sous-tuberculaires et du tubercule majeur : la fracture du tubercule majeur complique l'ostéosynthèse de la fracture sous-tuberculaire. La plaque épiphysaire doit fixer les deux fractures ou être associée à une ostéosynthèse séparée du trochiter. Les enclouages descendants sont critiquables car le clou ou les broches doivent être introduits dans la surface articulaire. L'embrochage fasciculé est difficile car les broches risquent de sortir par la fracture tuberculaire. Celle-ci nécessite en outre une réduction et un brochage percutanés difficiles en cas de déplacement. L'enclouage à l'aide de deux clous de Rush et d'un cerclage en huit nous paraît plus sûr *(fig 20)*. Nous n'avons pas l'expérience du laçage de Hawkins [13], qui ne semble pas assurer une stabilité suffisante. Chez les sujets âgés ostéoporotiques, les auteurs anglo-saxons ont proposé une

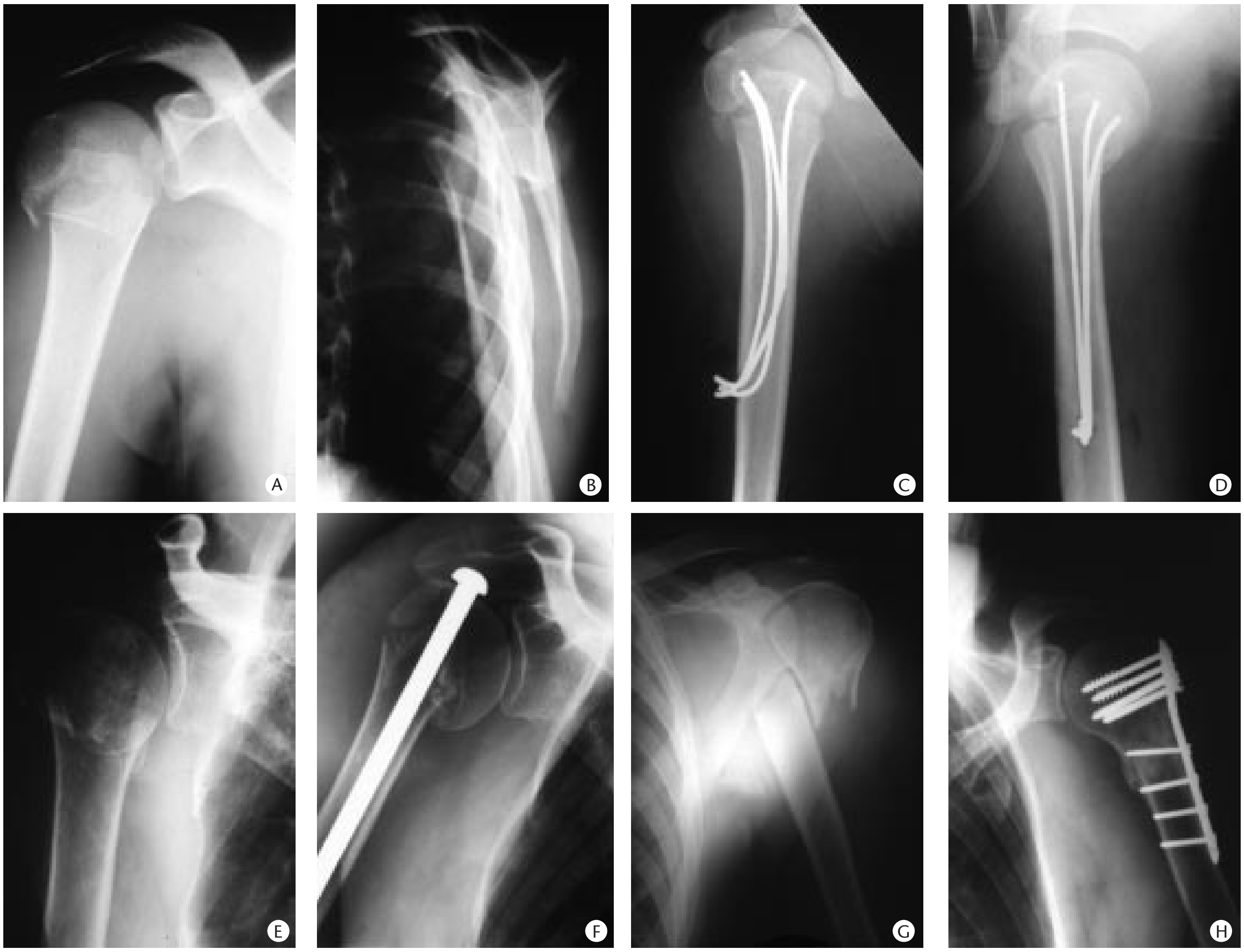

19 *Fracture sous-tuberculaire isolée.*
A, B. Avec important déplacement sur le profil de Lamy inappréciable sur la seule incidence de face.
C, D. Ostéosynthèse à foyer fermé par brochage centromédullaire ascendant selon Kapandji.
E, F. Ostéosynthèse par clou de Postel.
G, H. Ostéosynthèse à foyer ouvert par plaque épiphysaire prémoulée.

20 *Fracture sous-tuberculaire et du tubercule majeur. Ostéosynthèse mixte par brochage centromédullaire ascendant de type Hackethal et brochage percutané du trochiter.*

prothèse humérale d'emblée ou en cas d'ostéosynthèse difficile. Cette indication doit être réservée à des cas exceptionnels.

Fractures sous-tuberculaires et du tubercule mineur : la fracture du tubercule mineur ne complique pas l'ostéosynthèse sous-tuberculaire mais nécessite, par un abord deltopectoral, une ostéosynthèse séparée du trochin *(fig 21)*.

■ *Fractures articulaires*

Fractures du col anatomique

Il est bien difficile de codifier le traitement d'une fracture aussi rare. Les indications suivantes, à défaut d'être basées sur l'expérience, ont le mérite de la logique :

– dans les formes engrenées, le traitement orthopédique est d'autant plus légitime que le contact est important ;

– le traitement doit être en revanche chirurgical en cas de déplacement important dans les fractures désengrenées, les fractures-luxations et peut-être en cas d'engrènement avec contact inférieur à 50 %.

Chez le sujet âgé, le risque de nécrose céphalique incite à la prothèse humérale d'emblée. Chez le sujet jeune, l'ostéosynthèse paraît licite

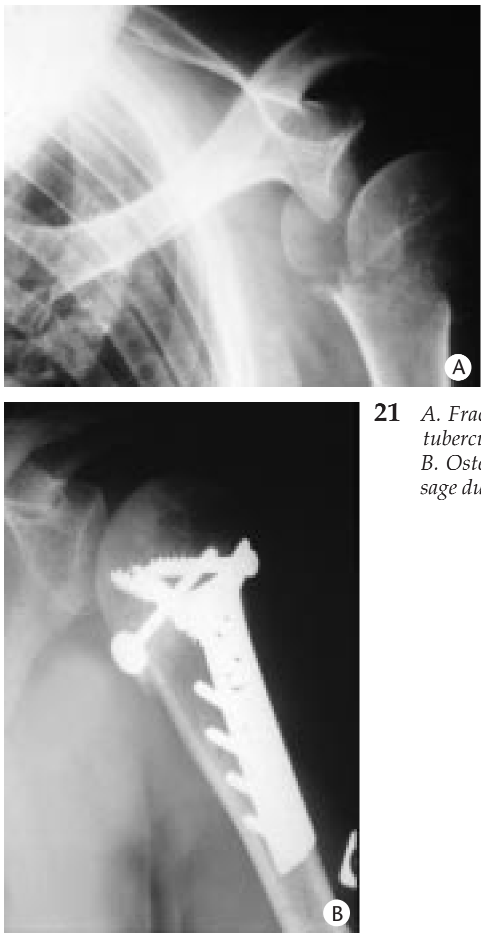

21 *A. Fracture sous-tuberculaire et du tubercule mineur.*
B. Ostéosynthèse par plaque et vissage du trochin.

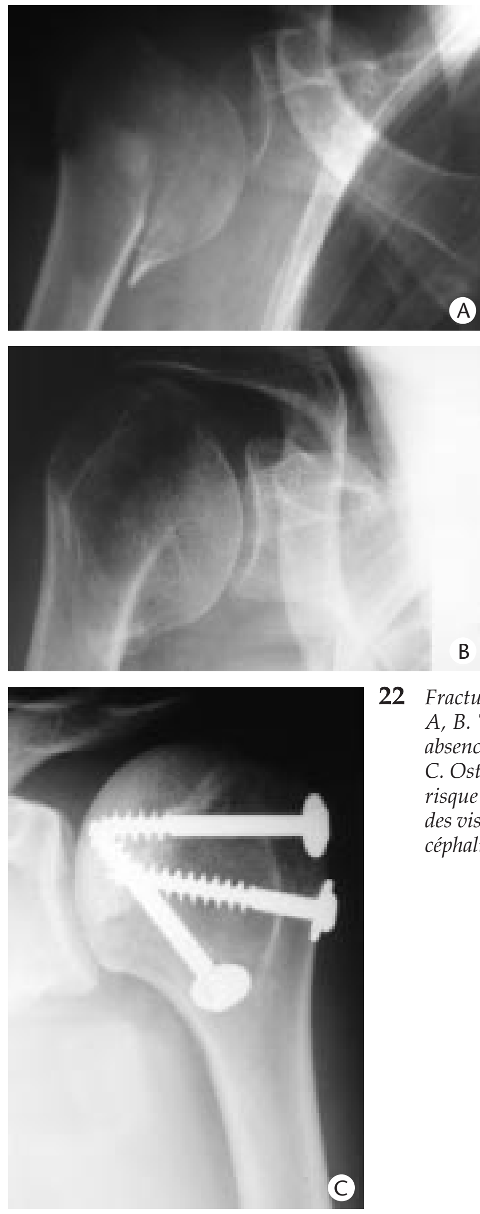

22 *Fracture du col anatomique.*
A, B. Traitement orthopédique avec absence de nécrose à 5 ans.
C. Ostéosynthèse par vissage avec le risque d'effraction intra-articulaire des vis en cas de survenue de nécrose céphalique.

en raison des incertitudes des prothèses et on a le choix entre ostéosuture, broches et vis, mais dans cette éventualité il faut retirer le matériel intracéphalique rapidement *(fig 22)*. Le risque de nécrose est en effet important et le matériel peut entrer en conflit avec la glène. Une prothèse de seconde intention peut être pratiquée dans de bonnes conditions car les tubérosités sont intactes.

Fractures céphalotuberculaires

Le recours à la prothèse peut se justifier dans ces fractures par le risque élevé de nécrose céphalique. La nécrose peut compliquer l'évolution d'une fracture engrenée de type II ou même I, mais encore plus celle des fractures désengrenées des types III et IV. L'artère antéroexterne est interrompue par le trait de fracture du col anatomique. La vascularisation céphalique peut encore être assurée par des connexions capsulaires postéro-internes, insérées sur le fragment céphalique lorsque le trait de fracture passe au moins 1 cm sous le cartilage [4, 30]. Dans les fractures engrenées, le risque de nécrose est moins élevé car la tête peut être encore vascularisée par des connexions périostées internes avec la diaphyse [22], respectées lorsqu'il n'existe pas de translation entre la diaphyse et le fragment céphalique [30]. Dans les fractures désengrenées, il n'y a plus de connexions périostées et les éventuelles connexions capsulaires risquent fort d'être rompues, surtout en cas de luxation. Dans les fractures-luxations engrenées, les connexions capsulaires risquent de l'être également. La nécrose céphalique est radiologiquement visible avant 36, voire 24 mois, mais elle peut n'être que partielle et surtout son retentissement fonctionnel est variable. Parfois invalidante, elle est souvent compatible avec une fonction acceptable lorsque la réduction épiphysaire à consolidation est bonne et lorsque l'effondrement n'est pas massif [9]. Son évolution à long terme est mal connue mais se fait vraisemblablement vers l'omarthrose avec enraidissement progressif de l'épaule. Les indications dépendent de l'âge et du type fracturaire.

- *Âge*

Les résultats fonctionnels des prothèses sont inconstants [16] et leur avenir menacé d'usure de la glène, de rupture secondaire de la coiffe, voire de descellement. Ces incertitudes incitent à les réserver à des patients de plus de 60 ou 65 ans et à traiter les sujets jeunes par ostéosynthèse, au prix d'un risque élevé de nécrose céphalique. Celle-ci, en effet, peut être bien tolérée, sous réserve d'une réduction épiphysaire exacte. Cette attitude doit cependant être nuancée. D'une part, le respect des impératifs techniques permet d'espérer de meilleurs résultats fonctionnels et peut-être une plus grande longévité des prothèses. D'autre part, l'ostéosynthèse n'est pas dénuée de complications : cal vicieux et raideur qui compliquent une reprise par prothèse dont le résultat est moins bon que celui d'une prothèse de première intention. La décision dépend de la confiance que l'on a dans les prothèses, et celle-ci est moins importante en Europe que chez les auteurs anglo-saxons, de la qualité et de la comminution osseuses, qui se prêtent mal à l'ostéosynthèse chez les sujets âgés, et du risque de nécrose céphalique, qui dépend du type fracturaire.

- *Type fracturaire*

Formes engrenées

Les fractures du type I, très peu ou non déplacées, relèvent d'une simple immobilisation dans un bandage de Dujarier pendant 3 semaines.

23 *Fracture céphalotuberculaire de type II impactée en valgus traitée par relèvement-comblement par autogreffe iliaque.*

Le traitement des fractures du type II est très discuté. Le traitement orthopédique a le mérite de la simplicité, diminue pour certains le risque de nécrose céphalique en laissant la tête impactée, mais il laisse persister les déplacements céphalique et tuberculaire. Le rôle pathogène de l'horizontalisation céphalique n'est pas prouvé. En revanche, le déplacement postérieur du trochiter peut limiter la rotation externe par conflit avec le bord postérieur de la glène et le déplacement interne du trochin peut limiter la rotation interne, par conflit avec le bord antérieur de la glène. De plus, l'ascension relative du trochiter fait craindre une limitation de l'élévation par conflit avec la voûte. Ce cal vicieux peut être bien toléré, mais inconstamment et de manière imprévisible, et son traitement est difficile. En l'absence de nécrose céphalique, une ostéotomie avec abaissement et avancement du trochiter peut améliorer la mobilité mais elle fait craindre une dévascularisation céphalique. En cas de nécrose céphalique associée, la prothèse est difficile en raison du cal vicieux tubérositaire associé. Les résultats de la série du symposium sont en faveur du traitement chirurgical des fractures dont l'angle d'inclinaison frontale du fragment céphalique est inférieur à 20°, le déplacement du tubercule majeur supérieur à 5 mm ou celui du trochin supérieur à 10 mm. Les rares fractures engrenées en varus sont de mauvais pronostic et grevées d'un taux de nécrose élevé.

Il paraît licite de rétablir l'anatomie chez les sujets jeunes et de recourir d'emblée à la prothèse chez les sujets âgés.

Chez les sujets jeunes, une réduction anatomique laisse espérer la récupération d'une bonne fonction et, en cas de nécrose céphalique invalidante, l'absence de cal vicieux tuberculaire simplifie la reprise par prothèse. Par voie deltopectorale ou antéroexterne, la réduction consiste à relever le fragment céphalique impacté, autour d'une charnière interne qu'il faut respecter. La hauteur du relèvement est déterminée par la réduction du tubercule majeur entre la diaphyse en bas et la tête humérale en haut. Un brochage temporaire maintient la réduction. Il n'est pas démontré que le relèvement céphalique aggrave le risque de nécrose. Le vide créé par le relèvement céphalique est effacé en grande partie par les tubercules mais il peut paraître logique de le combler par une greffe osseuse spongieuse ou corticospongieuse *(fig 23)*. Cette dernière peut même assurer une stabilité suffisante pour se passer d'ostéosynthèse [37].

L'ostéosynthèse par plaque est difficile en raison de la taille réduite du fragment céphalique et elle est accusée d'aggraver la dévascularisation céphalique [10, 22]. L'enclouage à travers le fragment céphalique est critiquable. L'embrochage fasciculé expose à l'issue des clous par les traits détachant les tubérosités ou même à travers la calotte humérale souvent fragile. Le resanglage tuberculaire est souvent suffisant pour maintenir le relèvement céphalique. Le tubercule majeur peut être fixé par vissage mais mieux par un cerclage en huit au fil non résorbable, prenant appui en haut sur la terminaison du supraspinatus et en bas à travers ou autour de la diaphyse. Le tubercule mineur est fixé séparément si nécessaire. Cette technique se rapproche de celle proposée dans les fractures sous-tuberculaires avec fracture du trochiter [13], qui recommande un cerclage en huit appuyé en haut sur le sommet du trochiter et en bas sur la diaphyse (dans un tunnel transosseux ou autour de la saillie d'une tête de vis).

Pratiquée sous amplificateur de brillance, l'ostéosynthèse à foyer fermé comporte une réduction à l'aide de crochets, spatules ou poinçons introduits par voie percutanée, suivie de fixation par des broches ou des vis. Toutefois, la réduction peut être difficile, le matériel n'a que peu de prise dans l'os sous-chondral et peut faire issue par les traits de fracture ou à travers le fragment céphalique très mince.

Chez les sujets âgés, la prothèse humérale permet de rééduquer rapidement l'épaule et assure l'indolence et une mobilité active souvent compatible avec les exigences fonctionnelles. Elle paraît d'autant plus indiquée que le déplacement est important.

Formes désengrenées et luxées

Le traitement orthopédique semble dépassé. Il a été utilisé principalement chez le sujet âgé ou en mauvais état général avec des résultats objectifs mauvais mais dont les plus âgés se contentent parfois. En fait, sa place se discute surtout dans les fractures-luxations. Des tentatives de réduction de fractures-luxations/fractures désengrenées ont été proposées par certains [7, 38]. Les chances de succès sont très incertaines et ces manœuvres peuvent même aggraver les lésions osseuses ou entraîner des complications vasculonerveuses. Au mieux, elles permettent d'aligner la diaphyse sous l'épiphyse, aboutissant ainsi à un cal vicieux métaphysoépiphysaire. La tentative de réduction se discute avant tout dans les fractures-luxations antérieures engrenées. Si l'on parvient à réduire la luxation sans désengrener la fracture, on se trouve ramené à une fracture céphalotubérositaire de type II dont le déplacement dicte la suite du traitement. Le risque de désengrènement est majeur [14] et, dans cette éventualité, la nécrose est quasi constante. Un embrochage à foyer fermé préalable à la réduction de la luxation peut être discuté. Il peut éviter le désengrènement, mais n'assure pas une réduction satisfaisante de la fracture. Nous n'en avons pas l'expérience.

Le traitement chirurgical est le plus souvent nécessaire. La difficulté est de choisir entre ostéosynthèse et prothèse. L'étude des résultats des ostéosynthèses montre que le facteur pronostique essentiel est la qualité de la réduction à consolidation. Celle-ci est rarement anatomique au-delà de 60 ans, ce qui peut s'expliquer par la mauvaise tenue du matériel et la plus grande complexité des fractures chez les sujets âgés à l'os porotique. Cette constatation, à laquelle s'ajoute un risque élevé de nécrose céphalique, incite à la prothèse chez les sujets âgés. L'existence d'une luxation (type IV) ne nous paraît pas être un argument supplémentaire en faveur de la prothèse.

Chez le sujet jeune ou à l'os solide, l'ostéosynthèse paraît légitime sous réserve d'une réduction satisfaisante. Il est difficile de réduire exactement ces fractures en raison de la perte de substance métaphysoépiphysaire et de la fréquente comminution des tubérosités. L'instabilité est plus importante que dans les fractures du type II car il n'y a plus aucune connexion entre le fragment céphalique, la diaphyse et les tubérosités, et il est donc nécessaire d'assurer un raccordement épiphysodiaphysaire stable. La fixation à foyer fermé est difficile et incertaine. Elle fait appel à l'embrochage ascendant [7] dans les fractures-luxations, après réduction orthopédique ou à ciel ouvert, ou à l'embrochage direct percutané [21, 30]. La fixation à foyer ouvert est plus sûre. La voie préférentielle est deltopectorale avec abord intertubérositaire. Dans les fractures-luxations postérieures, d'autres voies, supérieure [34] ou postérieure [38], ont été proposées. Elles procurent un accès satisfaisant aux tubérosités et à la calotte céphalique, mais limité à la diaphyse avec pour conséquence des difficultés de fixation. Les plaques exposent au déplacement secondaire en raison de la mauvaise tenue épiphysaire des vis. Un haubanage appuyé sur des broches centromédullaires plutôt que sur un clou de Postel implique une lésion iatrogène du cartilage céphalique et expose à la migration

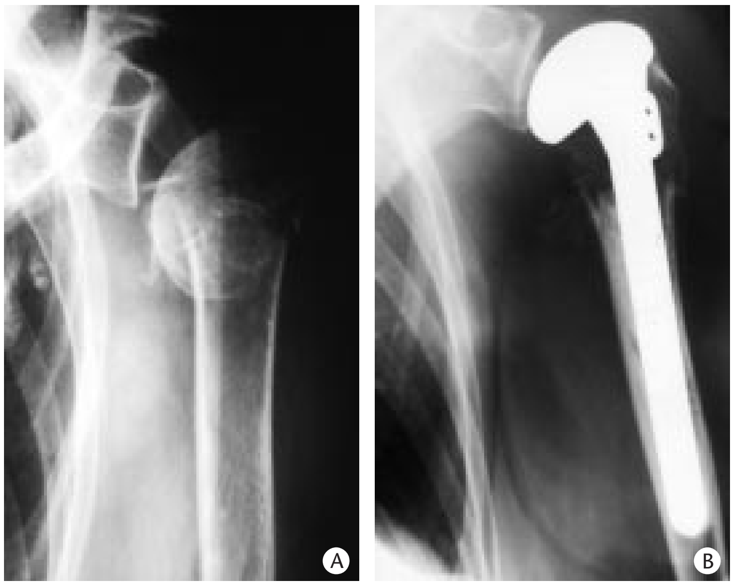

24 *Fracture céphalotuberculaire désengrenée de type III traitée par arthroplastie humérale simple de type Neer.*

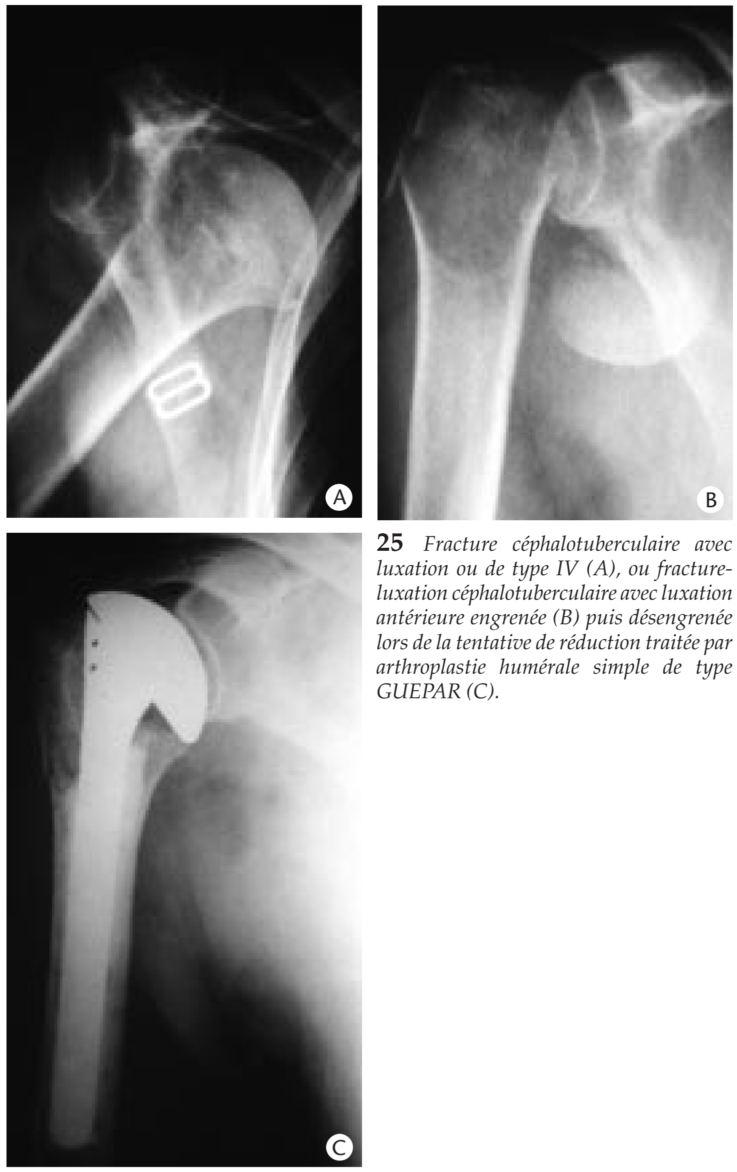

25 *Fracture céphalotuberculaire avec luxation ou de type IV (A), ou fracture-luxation céphalotuberculaire avec luxation antérieure engrenée (B) puis désengrenée lors de la tentative de réduction traitée par arthroplastie humérale simple de type GUEPAR (C).*

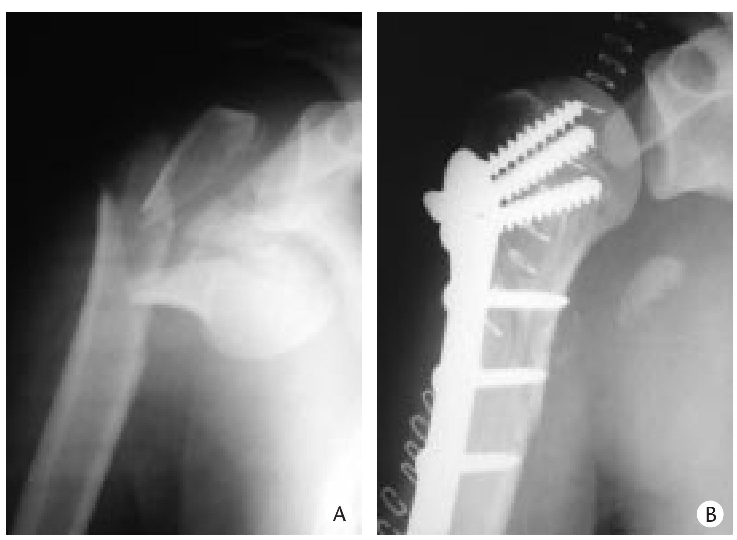

26 *Fracture céphalométaphysaire issue de l'encoche céphalique secondaire à une luxation antérieure (A) traitée par ostéosynthèse par plaque épiphysaire prémoulée (B).*

proximale du matériel, mais nous paraît être la moins mauvaise solution. Le vissage isolé ou le brochage direct, associé à des laçages ou sutures osseuses des tubercules, est souvent insuffisant. Actuellement, l'évolution se fait vers une fixation stable mais la moins invasive possible [9, 19]. En cas de nécrose céphalique invalidante, la reprise par prothèse est possible, sous réserve que la réduction à consolidation soit anatomique. Lorsque la réduction ou une fixation stable s'avère impossible, il vaut mieux passer d'emblée à la prothèse *(fig 24, 25)* plutôt que d'accepter un cal vicieux dont la reprise par prothèse est difficile et le résultat très incertain.

Cette attitude, nuancée selon l'âge, diffère de celle des auteurs américains, partisans de la prothèse à tout âge en raison de la fréquence des échecs d'ostéosynthèse et des moins bons résultats des prothèses de deuxième intention.

Fractures issues des encoches céphaliques

- *Fractures céphalométaphysaires secondaires aux luxations antérieures*

La tête reste vascularisée par ses attaches capsulaires et le muscle subscapularis inséré sur le tubercule mineur. Le fragment céphalométaphysaire est désolidarisé de la diaphyse et ne peut, en règle, être réduit orthopédiquement. L'ostéosynthèse est la règle. La voie d'abord deltopectorale est conseillée, mais ensuite la libération du fragment céphalométaphysaire doit être la moins dévascularisante possible. Il ne faut pas couper le subscapularis ni dépérioster de façon extensive l'éperon cervical ou en désinsérer la capsule [35]. Le caractère très vertical expose à un défaut de réduction avec un chevauchement résiduel, donnant un faux aspect de cal vicieux du trochiter. La pointe de cet éperon guide la réduction. L'ostéosynthèse doit être stable. Un vissage ou une plaque sont préférables aux broches. Une immobilisation de 3 semaines coude au corps est nécessaire pour obtenir la cicatrisation des lésions capsuloligamentaires dues à la luxation antérieure. Moyennant une ostéosynthèse exacte sans dévascularisation du fragment céphalométaphysaire, le pronostic est bon. Il n'existe pas d'indication de prothèse dans ces fractures *(fig 26)*.

- *Fractures céphalométaphysaires secondaires aux luxations postérieures*

En cas de luxation irréductible ou de déplacement inacceptable après réduction, l'intervention s'impose mais elle ne doit pas être systématique. En effet, la réduction orthopédique de la luxation et en même temps de la fracture peut être obtenue dans certaines fractures simples [7, 36, 38] et, dans cette éventualité, donner un excellent résultat après immobilisation en rotation neutre pendant 4 semaines. Cette réduction doit être obtenue facilement, sans manœuvres de force. Nous ne sommes pas partisans des manipulations percutanées du fragment luxé à l'aide d'un poinçon.

La tentative de réduction orthopédique n'est pas dangereuse dans ces fractures déjà désengrenées par le traumatisme.

Nous n'avons aucune expérience de l'abord postérieur, recommandé par Vichard [38]. Il permet de réduire la luxation et de réparer les lésions capsulaires mais il ne procure qu'un jour limité qui rend l'ostéosynthèse difficile, voire impossible, en cas de fracture associée du col chirurgical et ne permet pas d'agir sur l'encoche ni sur une fracture du trochin. Enfin, il n'autorise pas le passage à la prothèse humérale en cas de nécessité. D'autres ont recommandé un abord supérieur transacromial [34].

Nous recommandons la voie deltopectorale avec section du subscapularis à proximité de son insertion, sauf en cas de fracture du trochin qui est un équivalent de cette section. Après réduction du fragment céphalique luxé en arrière selon une manœuvre de « démonte-pneu », le vissage est souvent possible *(fig 27)*, sauf en cas de fracture du col chirurgical associée, où la plaque est le plus souvent nécessaire.

L'encoche céphalique des luxations postérieures, quasi constante, est une véritable fracture-tassement. Elle peut nécessiter à elle seule un traitement chirurgical. Les indications dépendent de l'importance de l'encoche [8, 19, 36].

En cas d'encoche intéressant moins de 30 % de la surface articulaire, la réduction orthopédique est suffisante. Elle est suivie d'une immobilisation en rotation neutre pendant 4 semaines. De 30 à 50 %, le traitement est chirurgical et conservateur : relèvement avec éventuel comblement par de l'os spongieux, suture du subscapularis dans l'encoche selon Mac Laughlin ou vissage du trochin dans l'encoche selon Neer et Hawkins. Un fragment d'allogreffe fémorale vissée pourrait être nécessaire en cas de destruction complète d'un croissant ostéocartilagineux, mais cette technique est surtout indiquée dans les cas anciens [8]. Ce n'est que dans de rares destructions céphaliques de plus de 50 %, très rares, que l'arthroplastie humérale peut être nécessaire. Dans cette éventualité, il faut veiller à ce que la rétroversion ne dépasse pas 20° pour minimiser le risque de luxation postérieure postopératoire.

Il faut surtout insister ici sur le risque des tentatives de réduction des luxations postérieures pures qui doivent être très prudentes car l'encoche est pratiquement constante et peut être le point de départ d'une fracture du segment céphalique incarcéré derrière la glène. Il peut même exister un trait de refend céphalique non déplacé que nous avons déjà observé sur une TDM et qui favorise à l'évidence cette complication. C'est pourquoi il est préférable de réduire à foyer ouvert si l'importance de l'encoche, appréciée par TDM, impose un traitement chirurgical.

27 *Fracture céphalométaphysaire issue de l'encoche céphalique secondaire à une luxation postérieure.*
A, B, C. Ouverture céphalique à partir de l'encoche de Malgaigne traitée par vissage après réduction.
D, E, F. Fracture céphalique et du trochin traitée par arthroplastie humérale simple de type GUEPAR.

Conclusion

En présence d'une fracture de l'extrémité supérieure de l'humérus, la première étape est diagnostique et repose sur l'imagerie car seule l'identification correcte du type fracturaire et d'une éventuelle luxation associée permet d'établir un plan thérapeutique précis conduisant à un traitement adapté.

Les radiographies réalisées en urgence dans des conditions souvent difficiles, en raison des douleurs, expliquent l'identification souvent imprécise de ces fractures. Il faut néanmoins exiger la série traumatique complète avec un profil axillaire ou une incidence de Garth. Si ces clichés ne sont pas assez explicites, un examen TDM avec éventuelle reconstruction tridimensionnelle est demandé. Il peut être réalisé sans mobiliser le membre supérieur et permet d'apprécier l'état et le déplacement des tubérosités et notamment du trochin, d'affirmer l'existence d'une luxation postérieure, de dépister les encoches et les traits transcéphaliques. Il pallie au moins une partie des insuffisances des radiographies standards et devrait permettre de réduire la fréquence des erreurs diagnostiques.

La deuxième étape est thérapeutique. Les éléments du choix entre ostéosynthèse et prothèse sont essentiellement l'âge, le risque de nécrose céphalique, qui dépend directement du type fracturaire et la solidité osseuse. Les fractures extra-articulaires ne menacent pas la vitalité céphalique. Elles relèvent de l'ostéosynthèse et la restauration de l'anatomie laisse espérer la récupération d'une fonction normale. Seules de rares fractures sous-tuberculaires avec fracture du tubercule majeur pourraient nécessiter une prothèse chez les sujets âgés à l'os ostéoporotique fragile. Les fractures articulaires menacent la vitalité céphalique à des degrés divers. Leur traitement chirurgical est difficile, les complications plus fréquentes et les résultats souvent imparfaits. Dans les fractures du col anatomique et céphalotuberculaires, la discussion est ouverte, selon l'âge et l'importance du déplacement, entre la prothèse humérale et l'ostéosynthèse. Celle-ci doit être anatomique,

en raison des difficultés de reprise et des résultats incertains des prothèses de seconde intention. Dans les fractures issues des encoches céphaliques, l'ostéosynthèse est la règle, sauf dans de rares encoches antérieures compliquées de très rares destructions céphaliques importantes.

La qualité du résultat fonctionnel final dépend non seulement du résultat anatomique après traitement mais également de la qualité de la rééducation postopératoire. Quelle que soit la fracture et son traitement, l'idéal est une rééducation précoce passive dans des secteurs de mobilité précisés par le chirurgien. La date de début de rééducation dépend plus de la solidité du montage que de la technique utilisée. En cas de fragilité osseuse, une orthèse en élévation de 45° peut protéger l'intervention et autoriser une rééducation précoce et, en cas de doute, la rééducation est différée.

Les erreurs diagnostiques, stratégiques et techniques n'en restent pas moins fréquentes, se cumulent et on peut en décrire de nombreuses. La connaissance de l'anatomopathologie, un examen clinique et notamment vasculonerveux systématique, une imagerie adaptée et analysée avec rigueur, des indications raisonnées et le respect des principes thérapeutiques permettent d'en éviter beaucoup.

Références

[1] Bengner V, Johnell O, Redlund-Johnell I. Changes in the incidence of fracture of the upper end of the humerus during a 30 years period. A study of 2125 fractures. *Clin Orthop* 1988 ; 231 : 179-182

[2] Bloom MH, Obata WG. Diagnosis of posterior dislocation of the shoulder with use of the Velpeau axillary and angle-up roentgenographic. *J Bone Joint Surg Am* 1967 ; 49 : 943-949

[3] Boileau P, Huten D. Technique chirurgicale des prothèses de Neer pour fractures céphalo-tubérositaires. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 (suppl II) : 85-88

[4] Brooks CH, Revell WJ, Heathley FW. Vascularity of the humeral head after proximal humeral fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1993 ; 75 : 132-136

[5] Codman EA. The shoulder. Rupture of the supraspinatus tendon and other lesions in or about the subacromial bursa. Boston : Thomas Todd, 1934

[6] Coudane H, Fay J, Quiévreux PH, Grosdidier G, Braun M. Conséquences sur la vascularisation céphalique. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 56. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 38-41

[7] Geneste R, Durandeau A, Gauzeri JM, Roy J. Traitement des luxations-fractures de l'épaule. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 383-386

[8] Gerber C. L'instabilité postérieure de l'épaule. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 41. Paris : Expansion scientifique française, 1991 : 223-249

[9] Gerber C, Hersche O, Warner JJP. Place de l'ostéosynthèse dans les fractures complexes. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 56. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 105-117

[10] Gerber C, Schneeberger AG, Vinh TS. The arterial vascularization of the humeral head. An anatomical study. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 1486-1494

[11] Habermeyer P, Schweiberer L. Frakturen des proximalen Humerus. *Orthopäde* 1989 ; 18 : 200-207

[12] Hackethal KH. Die Bundelnagelung. *Langenbeck Arch Chir* 1961 ; 298 : 1001-1003

[13] Hawkins RJ, Kiefer GN. Internal fixation techniques for proximal humeral fractures. *Clin Orthop* 1987 ; 223 : 77-85

[14] Hersche O, Gerber C. Iatrogenic displacement of fracture-dislocations of the shoulder. *J Bone Joint Surg Br* 1994 ; 76 : 30-33

[15] Horak J, Nilsson BE. Epidemiology of fracture of the upper end of the humerus. *Clin Orthop* 1975 ; 112 : 250-253

[16] Huten D. L'arthroplastie prothétique de l'épaule. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 28. Paris : Expansion scientifique française, 1987 : 91-132

[17] Huten D, Duparc J. Classification et traitement des fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus. In : Bonnel F, Blotman F, Mansat M éd. L'épaule. Paris : Springer-Verlag, 1993 : 489-502

[18] Huten D, Duparc J. Les fractures récentes de l'épaule chez l'adulte. *Lettre Chir* 1990 ; 84 : 6-16

[19] Huten D, Duparc J, Fleure P, Candelier G. Traitement conservateur des fractures articulaires, In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 56. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 88-103

[20] Huten D, Duparc J, Olivier H, Anract PH, Fitoussi F. Les prothèses dans les traumatismes complexes récents et anciens de l'épaule. *Chirurgie* 1991 ; 117 : 460-468

[21] Jaberg H, Jakob R. Percutaneous stabilization of unstable fractures of the humerus. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 508-515

[22] Jakob R, Miniaci A, Anson PS, Jaberg H, Osterwalder A, Ganz R. Four-part valgus impacted fractures of the proximal humerus. *J Bone Joint Surg Br* 1991 ; 73 : 295-298

[23] Kapandji A. Embrochage en palmiers. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°56. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 57-66

[24] Lind T, Kroner K, Jensen J. The epidemiology of fractures of the proximal humerus. *Arch Orthop Trauma Surg* 1989 ; 108 : 285-287

[25] Moseley GF, Goldie I. The arterial pattem of the rotator cuff of the shoulder. *J Bone Joint Surg Br* 1963 ; 45 : 780-789

[26] Muller ME, Nazarian S, Kocx P. Classification AO des fractures. Paris : Springer-Verlag, 1987 : 54-63

[27] Neer CS. Fractures. In : Shoulder reconstruction. Philadelphia : WB Saunders, 1990 ; 363-403

[28] Neer CS, Brown TH, McLaughlin HL. Fracture of the head of the humerus with dislocation of the head fragment. *Am J Surg* 1953 ; 85 : 252-258

[29] Olivier H. Fractures du trochiter. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°56. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 48-51

[30] Resch H, Beck E, Bayley I. Reconstruction of the valgus-impacted humeral fracture. *J Shoulder Elbow Surg* 1995 ; 4 : 73-80

[31] Rose SH, Melton LJ, Morrey BF, Ilstrup DM, Riggs BL. Epidemiologic features of humeral fractures. *Clin Orthop* 1982 ; 168 : 24-30

[32] Schneeberger AG, Gerber CH. La vascularisation de l'épiphyse humérale supérieure. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°56. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 16-23

[33] Seggl W, Weiglein A. Die arterielle Blutversorgung des Oberannkopfes und ihre prognostische Bedeutung bei Luxationen, Frakturen und Luxationsfrakturen des Oberannkopfes. *Acta Chir Austriaca* 1991 ; 23 : 3-19

[34] Stableforth PG, Sarangi PP. Posterior fracture-dislocation of the shoulder, a superior subacromial approach for open reduction. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 579-584

[35] Symposium sur le traitement conservateur des fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus. SOFCOT Réunion annuelle novembre 97. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 (suppl I) : 121-188

[36] Vandenbussche E, Augereau B. Luxations et luxations-fractures postérieures de l'épaule. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°56. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 238-245

[37] Vandenbussche E, Peraldi P, Naouri JF, Rougereau G, Augereau B. Fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus à 4 fragments, impactées en valgus : relèvement par greffon iliaque. À propos de 8 cas. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 658-662

[38] Vichard PH. Les luxations-fractures de l'épaule. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°31. Paris : Expansion scientifique française, 1988 : 179-193

[39] Williams GR Jr, Copley LA, Iannotti JP, Lisser SP. The influence of intramedullary fixation on figure-of-eight wiring for surgical neck fractures of the proximal humerus: a biomechanical comparison. *J Shoulder Elbow Surg* 1997 ; 6 : 423-428

Fractures de la diaphyse humérale chez l'adulte

H. Coudane, P. Bonneviale, J.-N. Bernard, F. Claudot

Il existe divers types de traitements pour la prise en charge d'une fracture de la diaphyse humérale. De bons résultats thérapeutiques ont été rapportés, aussi bien avec la chirurgie qu'avec les traitements non chirurgicaux. Ce sont le caractère de la fracture et les caractéristiques du patient qui imposent généralement tel ou tel type d'intervention. La diaphyse de l'os huméral s'étend de la partie supérieure du point d'insertion du pectoralis major à la crête épicondylienne au niveau distal. La lésion du nerf radial est la complication neurologique la plus fréquente de la fracture de la diaphyse humérale mais la transection du nerf radial est rare. La prise en charge de cette complication fait l'objet de controverses. Les lésions vasculaires sont très peu fréquentes, mais devant une suspicion de lésion de l'artère humérale, une artériographie s'impose afin de localiser la lésion. La plupart des fractures de la diaphyse humérale peuvent être traitées sans recours à la chirurgie, avec un taux de cicatrisation de 90 à 95 %. Classiquement, on recourt à la technique du plâtrage du bras pour les fractures isolées de la diaphyse humérale. Les indications opératoires (réduction à ciel ouvert et fixation interne par plaque, appareillage médullaire souple, fixation externe) sont envisagées en cas d'échec du maintien ou du contrôle de la réduction par technique fermée, de fracture articulaire concomitante, de lésions neurovasculaires, fracture associée du coude homolatéral, polytraumatisme avec plusieurs fractures d'extrémités ou fracture pathologique. Dans la fracture humérale de la diaphyse, le cal vicieux est un problème rare et la non-cicatrisation ne survient que dans les fractures traitées chirurgicalement ou dans les fractures ouvertes.

Mots clés : diaphyse humérale ; Paralysie du nerf radial

Plan

Introduction

L'humérus est un os indulgent : la fracture de la diaphyse humérale relève d'un traitement orthopédique qui assure la consolidation dans la majorité des cas, dans un délai de 10 semaines en moyenne ; le cal vicieux au retentissement fonctionnel minime est toujours bien toléré... Le traitement chirurgical doit être envisagé dans des formes cliniques particulières essentiellement contingentes de l'âge du patient et/ou de l'existence de complications immédiates, parmi lesquelles la paralysie du nerf radial est fréquente et le traitement toujours sujet à discussion.

Généralités

Anatomie [1-3]

Cadre nosologique

Les fractures de la diaphyse humérale ont pour limite en haut l'insertion du muscle grand pectoral (M. pectoralis major) et en

Figure 1. Fracture spiroïde du tiers inférieur de l'humérus sur paralysie radiale immédiate.

Figure 2. Fracture du tiers proximal avec irradiation à l'ensemble de la diaphyse humérale.

bas l'insertion distale du muscle brachial antérieur (M. brachialis). Les fractures irradiant la métaphysoépiphyse supérieure de l'humérus sont rattachées aux « fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus » et les fractures irradiant la métaphysoépiphyse inférieure aux « fractures de la palette humérale ».

Déplacement des fragments

Il s'explique par la position du trait sur la diaphyse humérale. Au niveau de l'insertion du muscle grand pectoral, le fragment proximal est en abduction et rotation externe. Entre l'insertion du muscle grand pectoral et du muscle deltoïde, le fragment proximal est en adduction. En dessous de l'insertion du muscle deltoïde, le fragment proximal est en abduction sous l'action du muscle deltoïde et des muscles biceps (M. biceps brachi caput longum et M. biceps brachi caput breve) qui entraînent un raccourcissement relatif de la longueur du bras.

Vascularisation

La vascularisation osseuse de l'humérus est plus pauvre dans le tiers distal que dans les deux tiers proximaux. L'humérus distal est enveloppé d'une ceinture musculaire adhérente à la surface osseuse. Cette vascularisation explique, pour une part, le plus grand nombre de pseudarthroses des fractures dont le trait se situe à l'union des deux tiers proximaux et du tiers distal.

Particularités anatomiques

La présence d'une diaphyse vrillée, la proximité du nerf radial (n. radialis) piégé dans la gouttière radiale où il peut être en contact direct avec la face postérieure du tiers moyen de l'humérus explique la fréquence des paralysies radiales, immédiates ou secondaires (Fig. 1). Le nerf radial traverse le septum intermusculaire latéral à une distance moyenne de 15 cm de l'extrémité distale de l'humérus. Les variations individuelles sont cependant importantes : il faut retenir, en pratique, l'existence d'une zone dangereuse, située à environ 10 à 15 cm de l'épicondyle latéral de l'humérus [4]. La cavité médullaire de l'humérus a la forme d'un entonnoir dont la forme est approximativement circulaire au niveau des deux tiers proximaux pour devenir beaucoup plus étroite dans le tiers distal. Enfin, l'axe de la cavité médullaire revêt la forme d'un « S » allongé qui n'est pas situé dans un plan frontal, mais dans un plan oblique en arrière et en dedans. Le nerf axillaire est situé dans un plan horizontal, à environ 50 mm en dessous de la grosse tubérosité, et le verrouillage proximal d'un enclouage peut léser le nerf axillaire.

Classification [4]

Les fractures de la diaphyse humérale sont classées selon trois critères : la situation du trait de fracture, le nombre de fragments, l'existence ou non de complications immédiates.

Figure 3. Fracture étagée de l'humérus chez une femme de 84 ans.

Les fractures du tiers moyen de l'humérus représentent 30 à 50 % des séries publiées. L'association fracture du tiers moyen – trait transversal constitue la forme la plus fréquente des fractures de l'humérus de l'adulte (environ un cas sur cinq). Elle peut être associée à un 3^{e} fragment, en particulier chez le patient âgé. Secondaires à un traumatisme à faible énergie, elles consolident lentement et le taux de pseudarthroses est élevé.

Les fractures du tiers proximal sont le plus souvent des fractures spiroïdes. Elles constituent un peu moins d'un tiers des cas des séries publiées. Elles consolident presque toujours par traitement orthopédique (Fig. 2).

Les fractures du tiers distal représentent environ un quart des cas de fractures de l'humérus : c'est dans cette région anatomique que le nerf radial a le moins d'espace de liberté.

Les fractures étagées sont rares (1 à 4 % des séries). Elles rentrent souvent dans le cadre nosologique d'un polytraumatisme et sont liées à des chocs directs (fractures bifocales) (Fig. 3).

Enfin, les fractures du quart supérieur sont beaucoup plus rares et correspondent aux fractures transversales dont le trait passe 1 cm au-dessus d'un plan parallèle au bord inférieur de la glène : la vascularisation de cette zone est pauvre, expliquant la fréquence des pseudarthroses.

Épidémiologie [5-7]

L'humérus vient au troisième rang des fractures diaphysaires après le tibia et le fémur. La répartition se fait avec deux pics de fréquence : entre 20 et 30 ans chez les hommes et entre 60 et 70 ans chez les femmes. Ainsi, entre 10 et 24 ans, l'incidence a été calculée à 1,26 par an pour 10 000 hommes et à 0,66 par an pour 10 000 femmes. L'incidence maximale se situe pour les deux sexes, après 90 ans, à 10,66 chez l'homme et 7,82 chez la femme. Les localisations diaphysaires humérales sont cependant moins fréquentes à tout âge que les fractures métaphysaires proximales. Le mécanisme lésionnel correspond, dans plus de la moitié des cas, à un accident domestique et, dans environ 20 % des cas, à un accident de la voie publique. Les autres circonstances (chute d'un lieu élevé, traumatisme sportif) sont beaucoup plus rares.

■ Bilan initial

Bilan clinique

Chez un patient conscient, le bilan clinique est simple : inspection du revêtement cutané à la recherche d'une excoriation ou d'une ouverture, prise des pouls afin de dépister une complication vasculaire associée, et enfin examen neurologique qui est centré sur l'état du nerf radial : il est toujours possible de rechercher les mouvements de dorsiflexion du poignet, d'extension des métacarpophalangiennes, de l'extension et de l'abduction du pouce ; l'évaluation de la sensibilité cutanée de la face dorsale de la première commissure est plus aléatoire dans ses résultats.

Chez un patient inconscient, cet état neurologique tronculaire du membre reste inaccessible.

Bilan radiographique

Deux clichés de face et de profil dans des plans orthogonaux, prenant obligatoirement l'articulation de l'épaule et du coude, sont nécessaires et suffisants pour discuter l'indication thérapeutique.

■ Formes cliniques

Complications immédiates [4, 8-14]

Complications neurologiques

La paralysie du nerf radial est la complication la plus fréquente : elle est retrouvée dans 10 à 20 % des fractures de l'humérus. Elle reste l'apanage des fractures dont le trait se situe à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur. Sur le plan anatomopathologique, il s'agit, le plus souvent, d'une neuropraxie du nerf radial et lorsque l'exploration chirurgicale du nerf est effectuée, les chirurgiens rapportent des « lésions en continuité type contusion avec parfois hématome intraneuronal » [4]. La classique section du nerf par un fragment osseux reste exceptionnelle. L'attitude thérapeutique devant une telle complication initiale reste discutée. En effet, dans 20 à 30 % des cas où l'exploration a été effectuée, aucune lésion du nerf n'est retrouvée. Le pronostic de la paralysie initiale reste favorable avec un taux de récupération d'environ 70 %. Dans les séries de paralysies radiales initiales opérées, le pourcentage de la section reste inférieur à 3 %. La récupération spontanée de la paralysie initiale est un argument pour ceux qui prônent le traitement orthopédique ou même l'ostéosynthèse à foyer fermé devant une fracture compliquée d'une paralysie du nerf radial immédiate. D'autres auteurs préconisent une exploration à titre systématique en fonction du type de fracture, en particulier si le trait est spiroïde et atteint le tiers distal de l'humérus. En France, à la suite des conclusions du symposium de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique (Sofcot) [4], une conduite pratique a été proposée devant la constatation d'une paralysie radiale contemporaine de la fracture humérale : l'exploration du nerf radial est conseillée en cas d'ouverture cutanée ou de lésion artérielle associée. Le statut anatomique est alors connu : lorsque le tronc du nerf radial est en continuité, la palpation et la stimulation électrique permettent d'apprécier l'évolution ; un nerf macroscopiquement intact, contus, stimulable, est protégé afin d'éviter tout conflit avec le matériel d'ostéosynthèse ; un nerf non stimulable, vide ou sectionné, nécessite, soit une suture directe, soit une résection-greffe qui ne peut être réalisée en urgence qu'en fonction des compétences chirurgicales ; l'opérateur ne pouvant réaliser, dans des conditions techniques optimales, soit une greffe, soit une suture, repère les extrémités du nerf pour programmer ultérieurement, avec une autre équipe spécialisée, la « réparation nerveuse ».

Les autres complications neurologiques sont exceptionnelles. L'atteinte des troncs radial, ulnaire, médian peut se rencontrer dans les fractures ouvertes avec délabrement musculaire important. Les atteintes plexiques homolatérales sont rares et se rencontrent dans une population jeune, le plus souvent après un accident de la voie publique (deux-roues).

Complications vasculaires

Leur taux varie de 1 à 3 %. La rupture vasculaire au niveau de l'artère axillaire dans le cadre d'une dissociation scapulothoracique est exceptionnelle. La rupture de l'artère humérale est plus fréquente. L'artériographie doit être réalisée obligatoirement avant tout geste thérapeutique.

Ouverture cutanée

Elle est rencontrée dans 2 à 8 % des séries et est secondaire à des traumatismes violents à haute énergie, souvent chez les patients polytraumatisés, polyfracturés ou victimes de plaies par balles.

Formes cliniques selon le terrain [4, 6, 15]

Fractures sur os « pathologique »

La fracture de l'humérus peut être révélatrice d'une pathologie sous-jacente : fracture révélatrice d'une affection tumorale bénigne (kyste osseux) ou maligne : il s'agit alors, dans la majorité des cas, d'une métastase révélatrice d'une tumeur primitive ; la fracture est alors spontanée ou liée à un traumatisme minime. La tumeur primitive est, dans l'ordre de fréquence, le cancer du sein, le cancer du poumon, le cancer du rein. Lorsqu'elle révèle une hémopathie maligne, il s'agit presque toujours d'une maladie de Kahler. Le traitement a alors pour but de rendre une indolence rapide et une stabilité efficace. Dans les fractures métastatiques, les méthodes orthopédiques ne sont donc pas utilisées et les interventions sont considérées comme palliatives : elles font appel à l'enclouage à foyer fermé, à l'ostéosynthèse par plaque avec mise en place de ciment, voire de prothèse dite massive ou d'endoprothèse cimentée en cas de métastases étendues. Quelle que soit la méthode choisie, elle doit permettre les traitements adjuvants postopératoires afin de préserver la qualité de la vie de ces patients dont la durée d'existence reste limitée. Ces facteurs doivent présider au choix de la méthode chirurgicale, les complications postopératoires étant plus importantes dans le traitement des fractures métastatiques.

Fractures par « stress »

Elles ont été décrites chez le sportif lors des efforts de lancé ou d'armé ; les joueurs de base-ball (*pichers*) semblent être les plus exposés ; c'est dans ce cadre qu'ont été décrites également les fractures survenues après les exercices « bras de fer ».

Fractures du sujet âgé

Au-delà de 80 ans, l'incidence des fractures diaphysaires de l'humérus est maximale, particulièrement chez la femme où l'ostéoporose reste le facteur favorisant principal. Le traitement orthopédique doit être privilégié, sauf lorsqu'il existe un déplacement important où l'on préconise les enclouages centromédullaires.

Fractures sur prothèse d'épaule

Le développement de la chirurgie prothétique a amené avec lui une des complications classiques, la fracture sur prothèse, celle-ci survenant généralement à l'extrémité distale de la pièce humérale. Elle nécessite, dans la plupart des cas, des programmes opératoires complexes qui peuvent nécessiter le changement du matériel prothétique (Fig. 4A, B).

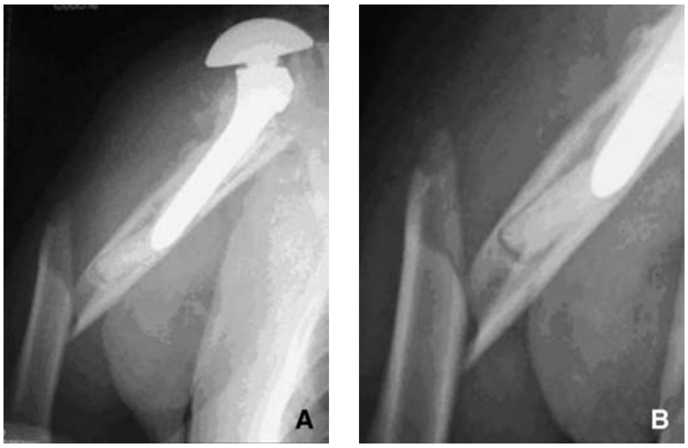

Figure 4.
A, B. Fracture sur prothèse d'épaule. Le trait spiroïde est situé sous la zone de ciment (A) ; un cliché centré montre des signes de descellement de la queue de l'implant prothétique.

Autres formes

Les fractures étagées se voient surtout dans les traumatismes à haute énergie ; les fractures de la diaphyse humérale sont fréquentes chez le polytraumatisé ou le polyfracturé puisqu'elles représentent 15 à 30 % des séries publiées ; il faut alors assurer un traitement efficace, rapide et qui n'interfère pas avec les autres thérapeutiques. Le coude flottant associe une fracture de la diaphyse humérale et une fracture antébrachiale ; décrite par Rogers, on lui distingue deux stades : le stade 1 associant une fracture de la diaphyse humérale et de la diaphyse ulnaire, et le stade 2 associant une fracture de la diaphyse humérale et une fracture articulaire antébrachiale ; il est nécessaire d'assurer un traitement chirurgical premier du versant huméral, le pronostic à long terme restant lié à l'atteinte articulaire associée.

■ Méthodes thérapeutiques

Traitements orthopédiques [16-19]

Principes

Le traitement orthopédique consiste à obtenir une réduction de l'éventuel déplacement, avec ou sans anesthésie. Une contention est instituée jusqu'à la consolidation du foyer fracturaire qui demande 8 à 10 semaines.

Techniques

Le plâtre thoracobrachial permet une immobilisation stricte du membre supérieur ; il permet d'assurer une excellente contention, mais il impose une gêne quotidienne et n'empêche pas la survenue de complications précoces (paralysie radiale, pseudarthrose) et surtout la raideur de l'épaule et du coude ; il est peu utilisé, de même que l'extension au zénith par broche transolécranienne qui peut être parfois utilisée comme première étape d'une autre méthode thérapeutique.

L'immobilisation coude au corps (type Dujarier) est très utilisée : simple à exécuter, elle permet d'entraîner une antalgie rapide avec une efficacité toutefois plus faible sur la réduction d'un déplacement par rapport aux autres techniques orthopédiques.

Le brassard de Sarmiento [18] : dès 1963, Sarmiento énonçait les principes de la reprise précoce de la mobilisation ; cette méthode, bien codifiée par l'école strasbourgeoise, ne nécessite pas d'anesthésie et entraîne une hospitalisation réduite, parfois absente ; elle nécessite une coopération du patient ; le taux de consolidation se situe entre 94 et 98 % et permet la récupération d'amplitudes normales à l'épaule et au coude. Après avoir connu un engouement, cette technique reste néanmoins peu utilisée [4]. On la réserve actuellement aux fractures fermées spiroïdes obliques peu déplacées chez le patient monotraumatisé coopérant.

Le plâtre pendant est surtout utilisé pour les fractures proximales ; il consiste à réaliser un plâtre brachio-antibrachiopalmaire qui s'arrête au niveau du trait de fracture et qui est lesté de façon modulable au coude. Cette méthode orthopédique reste la plus utilisée en France [4]. Les mauvais résultats de cette méthode sont dus, pour l'essentiel, aux raideurs de l'épaule et du coude, et au taux de pseudarthroses qui reste, néanmoins, inférieur à 5 %.

Résultats

L'utilisation des traitements orthopédiques semble être réservée à une population plus âgée, plutôt féminine, chez le monotraumatisé, et dans les fractures fermées. La survenue de paralysies après traitement orthopédique est rare et la paralysie radiale initiale n'est pas, pour certains auteurs, une contre-indication à l'application d'un traitement orthopédique. La consolidation radiologique s'effectue souvent avec une déviation angulaire qui reste tout à fait tolérable sur le plan fonctionnel. Le patient récupère, dans la majorité des cas, des amplitudes fonctionnelles, tant à l'épaule qu'au coude. En outre, ces méthodes orthopédiques ont l'immense avantage de ne pas entraîner d'infection nosocomiale...

Conclusion

Un taux de consolidation avoisinant 95 % [4], un faible taux de complications, une récupération des amplitudes à l'épaule et au coude malgré l'existence d'un cal vicieux radiologique ont permis la réactualisation du traitement non opératoire des fractures de l'humérus. Le plâtre pendant, le bandage de type Dujarier restent ainsi des méthodes orthopédiques de référence dans le cadre de la prise en charge d'une fracture fermée chez le patient monotraumatisé.

Traitements chirurgicaux

Principes

Le traitement chirurgical a pour but une réduction anatomique, une stabilité primaire autorisant la mobilisation rapide des articulations sus- et sous-jacentes. Il existe trois grandes catégories de traitement : le traitement à ciel ouvert, le traitement à foyer fermé, l'exofixation. Tous ces traitements exposent, dans des proportions variables, à l'infection, à la paralysie radiale postopératoire, et ils n'évitent pas toujours la survenue d'une pseudarthrose.

Ostéosynthèse à foyer ouvert [20-25]

L'ostéosynthèse par plaque vissée : méthode la plus pratiquée, elle représente environ 20 à 30 % du traitement chirurgical des fractures diaphysaires de l'humérus ; la voie d'abord antérolatérale est la plus utilisée ; elle permet le repérage du nerf radial et permet de positionner une plaque avec ou sans compression sur la partie moyenne de la face antéroexterne de l'humérus ; la voie interne est utilisée lorsqu'il existe une complication vasculaire ; d'autres voies d'abord peuvent être utilisées, comme la voie postéro-interne de Bousquet ; quelle que soit la voie d'abord utilisée, la paralysie radiale postopératoire est la complication la plus fréquemment rencontrée (12 %) [4] ; la proximité avec le nerf radial du matériel d'ostéosynthèse explique pour une part la fréquence de lésions iatrogènes et un soin particulier doit être porté au positionnement des écarteurs et aux forces qui leur sont appliquées ; le compte-rendu opératoire doit impérativement décrire la zone de croisement entre le nerf et la plaque.

Les autres ostéosynthèses :

- les ostéosynthèses par vis isolée n'assurent pas une solidité suffisante pour se passer d'une immobilisation postopératoire ; elles ajoutent aux risques de l'ostéosynthèse ceux du traitement orthopédique et ne doivent être utilisées qu'exceptionnellement ;
- les ostéosynthèses associant plaque + greffe osseuse, plaque + ciment, sont réservées à quelques cas particuliers (perte de substance osseuse, traitement des fractures métastatiques).

Ostéosynthèses à foyer fermé [26-30]

Qu'il s'agisse d'embrochage fasciculé, d'enclouage, ces méthodes doivent obtenir un verrouillage statique et un contact osseux maximal. Quel que soit le type d'enclouage utilisé, une vigilance particulière doit être portée aux manœuvres de réductions externes, sources de lésions nerveuses iatrogènes. Les

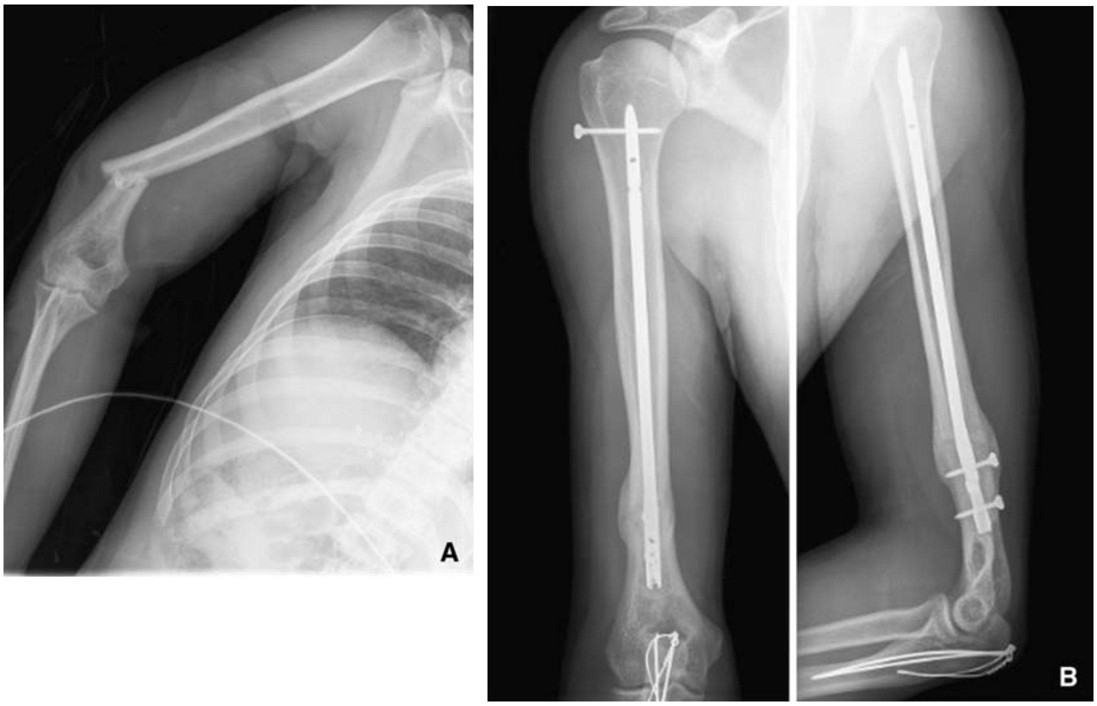

Figure 5.
A, B. Fracture du quart distal traitée par enclouage ascendant (A). Consolidation radiographique, résultat au 4e mois (B).

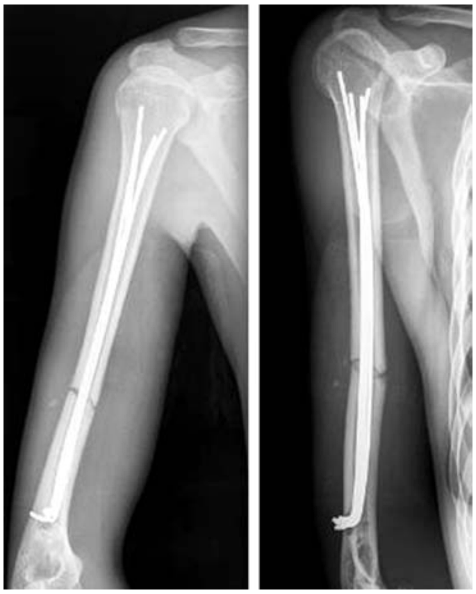

Figure 6. Embrochage fasciculé : l'avant interfragmentaire doit rester inférieur à 3 mm.

fractures du quart distal sont difficilement accessibles à ces techniques d'enclouage à foyer fermé (Fig. 5A, B).

L'embrochage fasciculé : cette méthode, proposée par Hackethal en 1961, consiste en l'introduction de broches par voie sus-olécranienne (embrochage rétrograde), de façon à remplir le fût huméral pour obtenir une stabilité du foyer de fracture ; c'est actuellement la méthode la plus utilisée en France. Son coût minime, sa rapidité, l'amélioration du confort du patient par rapport au traitement orthopédique sont les principaux avantages de l'embrochage fasciculé. Néanmoins, la technique est plus complexe qu'il n'y paraît car un nombre minimal de broches bien positionnées est nécessaire pour assurer la stabilité du foyer de fracture (Fig. 6). La migration des broches à travers la tête humérale est une complication fréquente. Le taux de non-consolidations reste important [4] ; il est souvent la conséquence d'un défaut technique : persistance d'un écart fragmentaire postopératoire supérieur à 3 mm, mauvais remplissage de la diaphyse humérale.

L'enclouage centromédullaire a été développé par Kunscher en 1939 ; il peut être réalisé de façon ascendante ou descendante ; actuellement, en France, c'est le clou de Seidel qui est majoritairement utilisé [4]. Le verrouillage évite le développement de cals vicieux en rotation avec le risque d'une atteinte du nerf axillaire en proximal. L'introduction d'un clou par voie proximale trochitérienne nécessite un repérage exact du point d'entrée afin d'éviter des lésions de la coiffe des rotateurs. Des fractures iatrogènes ont été décrites lors de l'ablation du matériel d'ostéosynthèse lorsque celui-ci est introduit de façon rétrograde.

La fixation externe [31-33] est réservée à des lésions fracturaires majeures, ouvertes, compliquées d'une lésion vasculaire. Les fiches sont positionnées sur la face latérale de l'humérus, le corps du fixateur est situé au plus près de l'axe diaphysaire et de la peau. Le temps de consolidation nécessite 14 semaines en moyenne [4] ; ce type d'ostéosynthèse est actuellement réservé aux lésions les plus graves qui sont grevées d'un taux d'échecs important sur la consolidation (Fig. 7A, B) ; quelques auteurs proposent néanmoins la fixation externe en première intention dans le traitement des fractures de la diaphyse humérale.

■ Complications secondaires

Paralysie radiale [8, 12, 25, 34, 35]

Elle est rencontrée après tout type de traitement ; elle est plus fréquente après traitement chirurgical par plaque. Même si, dans les cas les plus favorables, elle ne se traduit que par une parésie transitoire qui va récupérer en quelques mois, elle peut soulever la responsabilité médicolégale du chirurgien. Elle est en règle précoce et doit être systématiquement dépistée cliniquement dès que le status du patient le permet. Si le nerf n'a pas été contrôlé pendant le traitement initial (traitement orthopédique, enclouage à foyer fermé), il est indispensable d'instituer une surveillance clinique et électromyographique : l'absence de la récupération incite à pratiquer l'exploration du nerf radial [4].

Infections

Elles sont l'apanage des traitements chirurgicaux, plus fréquentes après traitement à ciel ouvert qu'après enclouage à ciel fermé. Elles sont exceptionnelles après traitement par technique d'embrochage fasciculé. La pseudarthrose suppurée constitue une complication gravissime dont le traitement est complexe (ablation du matériel, greffes, fixateurs externes).

Pseudarthroses [25, 36-39]

On admet que la pseudarthrose correspond à l'absence de consolidation après 6 mois d'évolution ; sa fréquence varie

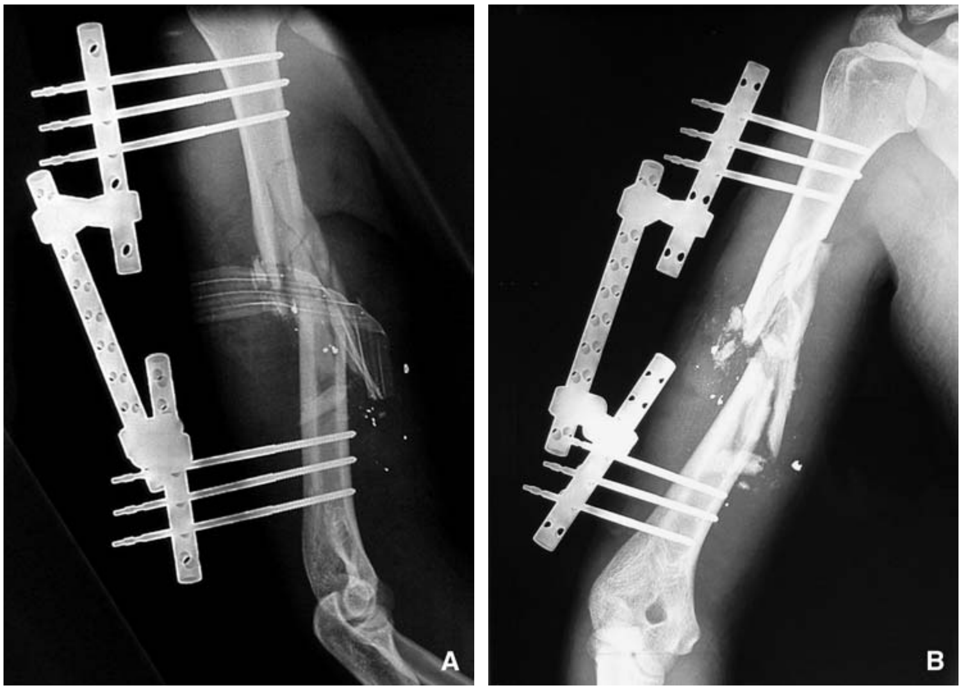

Figure 7.
A. Face.
B. Profil. Fracture ouverte avec lésion de l'artère humérale secondaire à une plaie par balle. Fixateur externe.

selon les études de 8 à plus de 20 % ; la fréquence de survenue est plus élevée après traitement chirurgical (enclouage fasciculé ou non, plaque) qu'après traitement orthopédique. D'autres facteurs ont été incriminés, qu'il s'agisse de facteurs préthérapeutiques (notion de tabagisme, accident du travail) ou post-thérapeutiques (écart interfragmentaire supérieur à 3 mm). Le traitement de la pseudarthrose est chirurgical et la méthode utilisée dépend de nombreux facteurs : pseudarthrose atrophique ou hypertrophique, perte de substance osseuse ; en cas de pseudarthrose hypertrophique, l'enclouage à foyer fermé peut être utilisé à condition qu'il assure une stabilité parfaite. Dans les pseudarthroses atrophiques, l'ostéosynthèse par plaque associée à une greffe osseuse est la technique permettant d'obtenir la consolidation dans le plus grand nombre de cas au prix d'un risque non négligeable sur le nerf radial (Fig. 8A, B).

■ Indications

Traitements orthopédiques

Ils sont indiqués chez le patient monotraumatisé, dont la fracture touche le tiers distal, le trait spiroïde ou oblique long et qui accepte une surveillance clinique et radiographique itérative. La paralysie radiale initiale n'est pas une contre-indication au traitement orthopédique.

Traitements à ciel ouvert

Ils sont indiqués chez les patients polytraumatisés ou lorsqu'il existe une nécessité d'explorer le nerf radial.

Enclouages à foyer fermé

Ils peuvent s'appliquer à toutes les fractures fermées, déplacées, chez le mono- ou le polytraumatisé.

■ Responsabilité et information : aspects juridiques [4]

Loi du 4 mars 2002 et nouveau régime de responsabilité médicale

La loi n ° 2002-303 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé est venue modifier le régime de la responsabilité médicale et a instauré un système fondé sur des textes spécifiques. La responsabilité médicale est désormais détachée de la nature juridique des relations entre le médecin et son patient. Les articles L. 1142-1 et suivants du Code de la santé publique précisent ainsi que la responsabilité médicale ne concerne que les « *conséquences dommageables d'actes de prévention, de diagnostic et de soins* ». Les dommages causés à l'occasion de tels actes (comme, par exemple, la chute d'un patient dans un cabinet médical) relèvent quant à eux de la responsabilité de droit commun.

Application aux fractures récentes de l'humérus

Plusieurs possibilités peuvent être rencontrées.

Le patient rentre dans le cadre nosologique du polytraumatisé ou du polyfracturé et son état ne permet manifestement pas de lui donner une information au sens de la loi : devant cette impossibilité, il y a dans ce cas particulier une « dispense » de donner une information.

Le patient exprime son refus de recevoir l'information : il ne faut pas aller contre cette volonté ; il est sage de recueillir ce refus devant un témoin et de l'inscrire dans le dossier médical ; il est inutile de « faire signer » un document à ce patient (surtout s'il est porteur de la fracture de l'humérus du membre supérieur dominant...).

Le patient nécessite une prise en charge en urgence de sa fracture parce qu'il existe des complications immédiates qui l'imposent : fracture ouverte, lésions associées. Le patient ne peut pas utiliser le moyen d'une absence d'information en cas de problèmes médicolégaux ultérieurs puisque la loi prévoit une « dispense »...

Enfin, il peut exister une fracture de l'humérus chez un patient pris en charge en urgence, mais dont la thérapeutique (quelle qu'elle soit) est différée de quelques jours. Dans ce cas, le chirurgien a tout intérêt à informer le patient, comme dans le cadre général. Le premier critère qui est soulevé en cas de litige est celui de la notion de temps par rapport à l'accueil du patient ; si le traitement, quelle que soit sa modalité, est institué immédiatement ou dans les heures qui suivent la prise en charge, le critère « urgence » défini par la loi peut être retenu ; en revanche, une intervention différée de 24 ou 48 heures fait discuter la notion de « non-urgence » et, par conséquent, la nécessité de donner l'information, comme dans le cas général.

Type et contenu de l'information

Même s'il n'existe, à l'heure actuelle, aucune jurisprudence qui puisse infirmer ou affirmer cette position, l'information pourrait obéir à la règle générale : son contenu doit être simple, approximatif, loyal et intelligible ; elle doit faire état des principales complications : paralysie radiale postopératoire en

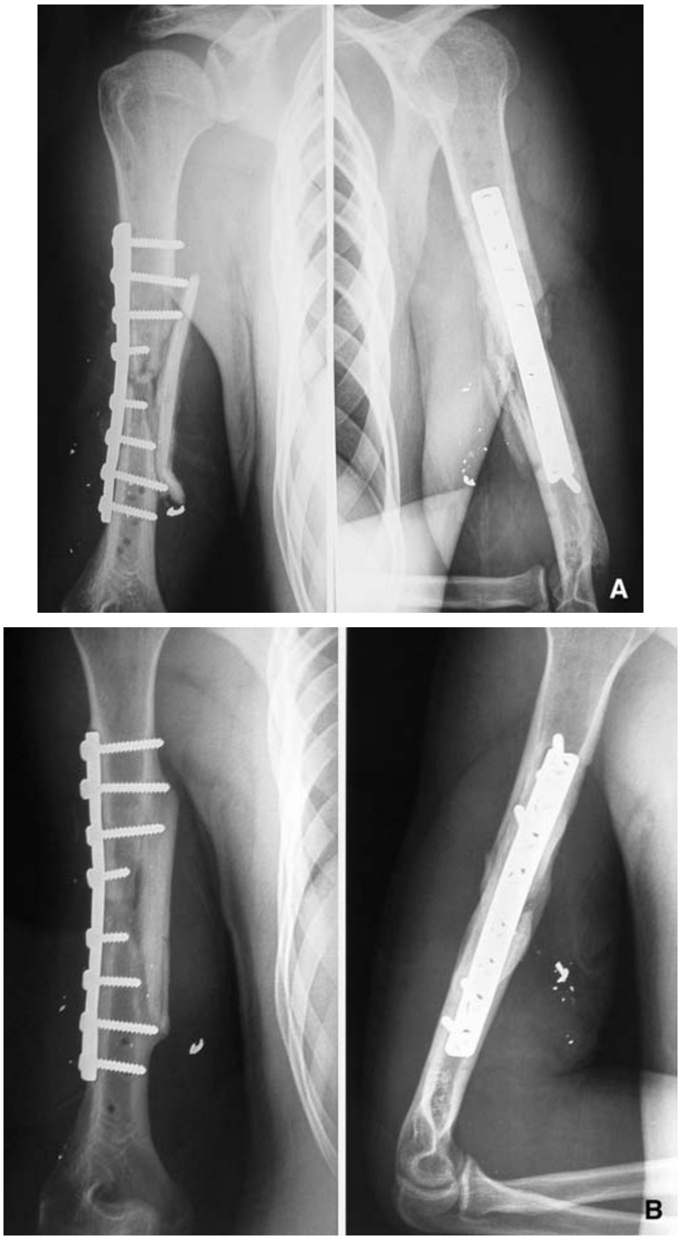

Figure 8.
A, B. Fracture ouverte avec lésion de l'artère humérale (même cas que sur la figure 7). Traitement par plaque vissée et greffon corticospongieux iliaque. Aspect postopératoire (A). Consolidation radiographique au 7e mois postopératoire (B).

particulier après ostéosynthèse par plaque, pseudarthrose et, quelles que soient les méthodes utilisées, infection nosocomiale. Tout risque, même exceptionnel, doit être annoncé en préopératoire.

Actuellement, dans les missions confiées aux experts, le juge pose quasi systématiquement la question relative au recueil des informations et à la qualité (c'est-à-dire au contenu) de celles-ci : c'est bien sûr au praticien ou à l'établissement d'en apporter la preuve. Il pourrait être reproché au chirurgien de n'avoir pas donné l'information concernant la survenue d'une paralysie radiale postopératoire : si celle-ci récupère totalement, le patient a la possibilité de réclamer des préjudices extrapatrimoniaux (quantum doloris) auxquels peuvent s'ajouter des préjudices patrimoniaux (incapacité permanente partielle si la paralysie laisse des séquelles).

Il est indispensable que le dossier médical (il revêt un caractère réglementaire défini dans le décret du 29 avril 2002) soit parfaitement tenu, même dans le cadre de l'urgence : en matière de responsabilité civile, ce document est étudié par l'ensemble des parties et, bien sûr, par l'expert. Si l'information peut être donnée, elle doit mentionner les complications qui ont été décrites.

En résumé

Tout ceci ne prive pas le patient d'engager la responsabilité du chirurgien, non pas sur le moyen de défaut d'information, mais sur un autre moyen juridique ; il faut rappeler qu'il n'existe pas (encore) d'obligation de résultats, mais simplement de moyens ; dans ce cadre, c'est l'avis de l'expert désigné par la juridiction qui emporte souvent la conviction des juges : il est important que cet expert soit un chirurgien orthopédiste qui connaisse les conclusions du symposium de la Sofcot...

En 2006, la réalisation de gestes conformes aux conclusions du symposium sur les fractures de l'humérus [4] n'a pas encore de valeur jurisprudentielle, mais constitue certainement des « standards » dans le cadre de bonnes pratiques ; elles sont donc présentées comme telles dans le cadre de la défense du chirurgien, et par corollaire, doivent être appliquées. Enfin, les informations contenues dans ce symposium sont publiées et restent accessibles aux patients ainsi qu'à leurs conseils et peuvent être utilisées par l'ensemble des parties...

■ Conclusion

Les traitements orthopédiques permettent d'assurer, dans un très grand nombre de cas, la consolidation des fractures fermées de la diaphyse humérale au prix d'une immobilisation contraignante et de complications secondaires minimes. Les techniques chirurgicales restent cependant indiquées, surtout dans quelques cas particuliers (polytraumatisé, fracture pathologique, fracture sur prothèse). Elles imposent une technique parfaite et une surveillance rapprochée et ne sont pas exemptes de complications parmi lesquelles les atteintes du nerf radial et la pseudarthrose sont les plus fréquentes.

■ Références

[1] Bono CM, Grossman MG, Hochwald N, Tornetta P. Radial and axillary nerves: anatomic considerations for humeral fixation. *Clin Orthop Relat Res* 2000;**373**:259-64.

[2] De Mourgues G, Fischer LP, Gillet JP, Carret JP. Fractures récentes de la diaphyse humérale. À propos d'une série continue de 200 observations. Étude de la vascularisation artérielle intra-osseuse de l'humérus. *Rev Chir Orthop* 1975;**61**:191-207.

[3] Guse TR, Ostrum RF. The surgical anatomy of the radial nerve around the humerus. *Clin Orthop Relat Res* 1995;**320**:149-53.

[4] Lefèvre C. Fractures diaphysaires de l'humérus chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 2004;**90**(suppl5):1S27-1S67.

[5] Mast JW, Spiegel PG, Harvey JP, Harrison C. Fractures of the humeral shaft: a retrospective study of 240 adult fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1975;**112**:254-62.

[6] Singer BR, MacLauchlan GJ, Robinson CM, Christie J. Epidemiology of fractures in 15 000 adults. The influence of age and gender. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:243-8.

[7] Tytherleig-Strong G, Walls N, Mac Queen MM. The epidemiology of humeral shaft fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:249-53.

[8] Alnot JY, Osman N, Masmejean E, Wodecki P. Les lésions du nerf radial dans les fractures de la diaphyse humérale. À propos de 62 cas. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:143-50.

[9] Alnot JY, Le Reun D. Les lésions traumatiques du tronc du nerf radial au bras. *Rev Chir Orthop* 1989;**75**:433-42.

[10] Amilo S, Barrios RH, Martinez-Peric R, Losada JL. Surgical treatment of the radial nerve lesions associated with fracture of humerus. *J Orthop Trauma* 1993;**7**:211-5.

[11] Brien WW, Gellman H, Becker V, Garland DE, Waters RL, Wiss DA. Management of the humerus in patients who have an injury of the ipsilateral brachial plexus. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:1208-12.

[12] Cognet JM, Fabre T, Durandeau A. Paralysies radiales persistantes après fracture de la diaphyse humérale. Origine, traitement et résultats. *Rev Chir Orthop* 2002;**21**:134-9.

[13] Foster RJ, Swiortkowski MF, Baca AW, Sack T. Radial nerve palsy caused by open humeral shaft fractures. *J Hand Surg [Am]* 1993;**18**:121-4.

[14] Olarte LM, Darowish M, Ziran BH. Radial nerve transposition with humeral fracture fixation: preliminary results. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**413**:170-4.

[15] Bonnevialle P, Feron JM. Les fractures des sujets âgés de plus de 80 ans. *Rev Chir Orthop* 2003;**89**(supplIII):129-82.

[16] Bezes H, Goudot E. Le traitement orthopédique des fractures de la diaphyse humérale par la méthode du plâtre pendant au plâtre suspendu. *Lyon Chir* 1958;**54**:381-99.
[17] Dufour O, Beaufils P, Ouaknine M, Vives P, Perreau M. Traitement fonctionnel des fractures récentes de la diaphyse humérale par la méthode de Sarmiento. *Rev Chir Orthop* 1989;**75**:292-300.
[18] Sarmiento A, Horowitch A, Aboulafa A, Vangness T. Functional bracing for comminuted extra-articular fractures of the distal third of the humerus. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:283-7.
[19] Wallny T, Westermann K, Sagebiel C, Reimer M, Wagner UA. Functional treatment of humeral shaft fractures: indications and results. *J Orthop Trauma* 1999;**11**:283-7.
[20] Bell MJ, Beauchamp CG, Kellam JK, McMurty RY. The results of plating humeral shaft fractures in patients with multiple injuries. The Sunny brook experience. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**67**:293-6.
[21] Bezes H. De l'intérêt à synthéser par plaque vissée bon nombre de fractures de la diaphyse humérale. À propos de 246 synthèses. *Intern Orthop* 1995;**19**:16-25.
[22] Chapman JR, Henley B, Agel J, Benca P. Randomized prospective study of humeral shaft fracture fixation: intramedullary nails *versus* plates. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:162-6.
[23] Dabezies EJ, Banta CJ, Murphy CP, Amorosia RD. Plate fixation of the humeral shaft for acute fractures with and without radial nerve injuries. *J Trauma* 1992;**6**:10-3.
[24] Laporte C, Jouve F, Jegou D, Saillant G. Les voies médiales pour l'ostéosynthèse des fractures des deux tiers distaux de l'humérus. *Rev Chir Orthop* 2002;**88**:177-81.
[25] Paris H, Tropiano P, Clouet d'Orval B, Chautel H, Poitout DG. Fractures diaphysaires de l'humérus : ostéosynthèse systématique par plaque. *Rev Chir Orthop* 2000;**80**:346-60.
[26] Asencio G, Buscayret F, Trabelsi A, Bertin R, Hammami R, Megy B, et al. Enclouage verrouillé des fractures diaphysaires récentes de l'humérus : à propos de 38 cas traités par clou de Russell-Taylor. *Rev Chir Orthop* 2001;**87**:749-57.
[27] Dalton JE, Salkeldn SL, Satter White YE, Cook SD. A biomechanical comparison of intramedullary nailing systems for the humerus. *J Orthop Trauma* 1993;**7**:367-74.
[28] Evans PD, Conboy VB, Evans EJ. The Seidel Humeral locking nail: an anatomical study of the complication from locking snows. *Injury* 1993; **24**:175-6.
[29] Farragos AF, Schemitsch EF, Mac Kee MD. Complications of intramedullary nailing for fractures of the humeral shaft: a review. *J Orthop Trauma* 1999;**13**:258-67.
[30] Gaullier O, Rebai L, Dunaud JL, Moughabghab M, Benaissa S. Traitement des fractures récentes de la diaphyse humérale par enclouage centro-médullaire verrouillé selon Seidel. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**: 349-61.
[31] De Bastiani G, Aldegheri R, Renzi-Brivio L. The treatment of fractures with a dynamic axial fixator. *J Bone Joint Surg Br* 1984;**66**:538-45.
[32] Gausepohl T, Koebke J, Pennig D, Hobrecker S, Mader K. The anatomical base of unilateral fixation in the upper limb. *Injury* 2000; **31**(supplI):11-20.
[33] Ruland O. Is there a place for external fixation in humeral shaft fractures? *Injury* 2000;**31**(supplI):27-34.
[34] Blyth MJ, MacLeod CM, Asante DK, Kinninmonth AW. Iatrogenic nerve injury with the Russell-Taylor humeral nail. *Injury* 2003;**34**: 227-8.
[35] Heim D, Herkert F, Hess P, Regazzoni P. Surgical treatment of humeral shaft fractures. The Basel experience. *J Trauma* 1993;**35**:226-39.
[36] Foulk DA, Szabo RM. Diaphyseal humeral fractures: natural history and occurrence of non union. *Orthopaedics* 1995;**18**:333-5.
[37] Ofsuka NY, McKee MD, Liew A, Richards RR, Waddell JP, Powell JN, et al. The effect of comorbidity and duration of non-union on outcome after surgical treatment for non-union of the humerus. *J Shoulder Elbow Surg* 1998;**7**:127-33.
[38] Segonds JM, Alnot JY, Masmejean E. Pseudarthroses et retards de consolidation aseptiques de la diaphyse humérale. A propos de 30 cas traités par plaque et autogreffe osseuse. *Rev Chir Orthop* 2003;**89**: 107-14.
[39] Wu CC, Shih CH. Treatment for non-union of the shaft of the humerus: comparison of plates and seidel interlocking nails. *Can J Surg* 1992;**35**:661-5.

H. Coudane, Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service (Pascale.Rateau@medecine.uhp-nancy.fr).
Service ATOL, Hôpital Central, CO n° 34, 54035 Nancy cedex, France.

P. Bonneviale, Professeur des Universités.
Service de chirurgie orthopédique, Hôpital Purpan, 1, place du Docteur Baylac, 31059 Toulouse cedex 9, France.

J.-N. Bernard, Assistant des hôpitaux des Armées.
Service ATOL, Hôpital Central, CO n° 34, 54035 Nancy cedex, France.

F. Claudot, Assistant hospitalier universitaire.
Service de médecine légale et droit de la santé, Faculté de médecine, BP 184, 54505 Vandœuvre-lès-Nancy cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Coudane H., Bonneviale P., Bernard J.-N., Claudot F. Fractures de la diaphyse humérale chez l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-039-A-10, 2007.

Appareil locomoteur
[14-045-A-10]

Fractures de l'avant-bras chez l'enfant

Jean-Luc Jouve : Praticien hospitalier
Service de chirurgie infantile et orthopédie II France
Jean-Marc Guillaume : Chef de clinique-assistant
Michel Jacquemier : Praticien hospitalier
Gérard Bollini : Professeur des Universités
Philippe Petit : Praticien hospitalier, service de radiologie pédiatrique
Hôpital d'enfants de La Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 5 France

Résumé

Résumé. - Les fractures de l'avant-bras de l'enfant sont fréquentes et différentes de celles de l'adulte. La plasticité des structures osseuses, le potentiel important de remodelage osseux lié au périoste et au cartilage de croissance permettent le plus souvent de traiter orthopédiquement ces lésions. Un tel choix thérapeutique impose cependant une bonne analyse des lésions, un soin particulier à la réalisation du traitement et une surveillance attentive des suites à court et long terme. En cas d'impossibilité ou d'échec du traitement orthopédique, le traitement chirurgical doit être fait d'ostéosynthèses légères si possible sans abord direct des foyers fracturaires.

Haut de page

INTRODUCTION

Les fractures de l'avant-bras chez l'enfant sont fréquentes et souvent considérées comme bénignes. Elles sont réputées moins complexes que les fractures de l'avant-bras de l'adulte. Ceci est lié au fait qu'elles sont souvent moins comminutives, que les problèmes de consolidation qui peuvent se poser chez l'adulte se posent rarement chez l'enfant, enfin que ces fractures surviennent avec un potentiel de croissance auquel on accorde volontiers la possibilité de rattraper de nombreux défauts thérapeutiques.

Il s'agit en fait d'un volet pathologique caractéristique de l'enfant, certaines fractures ne

trouvant pas leur équivalent chez l'adulte et présentant un génie évolutif qui leur est propre. On retrouve en effet dans ce chapitre tous les problèmes inhérents à la traumatologie pédiatrique :

- difficultés du diagnostic dans l'analyse radiographique : l'ossification incomplète des extrémités notamment chez le petit enfant rend difficile l'analyse du type de lésion, le repérage des associations lésionnelles fréquentes, l'analyse des déplacements ;
- les choix thérapeutiques sont souvent difficiles. Si ces fractures sont généralement accessibles à la réduction orthopédique, celle-ci va nécessiter un soin et une surveillance particulièrement attentifs et constitue parfois un véritable challenge. Ailleurs, le traitement chirurgical est obligatoire sous peine de défaut résiduel majeur comme par exemple dans la lésion Monteggia ;
- la période postopératoire doit faire l'objet d'une surveillance très attentive surtout lors de traitement orthopédique. Les défauts de réduction ainsi que les déplacements secondaires doivent être évalués en fonction de l'âge du patient, du niveau de la lésion, afin de ne pas laisser passer l'heure d'une reprise orthopédique ou chirurgicale ;
- ces fractures sont exposées à des complications fréquentes, allant de la limitation de la prosupination jusqu'aux fractures itératives et au syndrome de Volkmann.

L'étude de l'anatomie fonctionnelle de l'avant-bras notamment de la prosupination ayant déjà été exposée dans les chapitres concernant la traumatologie de l'adulte, il n'est fait état que des éléments caractéristiques de la traumatologie pédiatrique.

Enfin pour des raisons didactiques, les différents types de fractures rencontrés sont traités en chapitres séparés allant des lésions proximales aux lésions distales. Il faut cependant toujours garder à l'esprit chez l'enfant la possibilité de lésions associées, que ce soit avec d'autres lésions traumatiques du coude, ou lors de lésions étagées de l'avant-bras.

Haut de page

FRACTURE DE L'EXTRÉMITÉ SUPÉRIEURE DU RADIUS

Pathogénie

Anatomie pathologique

Il s'agit presque toujours chez l'enfant de fractures métaphysaires dont le trait siège au col du radius en dessous du cartilage de croissance. En effet, l'épiphyse proximale du radius est fixée très solidement à la métaphyse et les décollements épiphysaires sont rares [21]. Les fractures parcellaires de la tête du radius sont exceptionnelles chez l'enfant et ne surviennent qu'en fin de croissance ramenant alors à une pathogénie proche de l'adulte.

La vascularisation de l'épiphyse radiale se fait par des vaisseaux portés par le périoste métaphysaire puis se distribuant de façon terminale à la base de la cupule radiale cartilagineuse [18].

Lors de fractures de la tête du radius, le périoste externe reste le plus souvent intact **(fig 1)**. Ceci explique que, sauf lésion lors d'un abord chirurgical direct, la nécrose de la tête du radius soit une complication rare. Ce n'est que lors des très rares décollements épiphysaires purs que cette vascularisation est interrompue mettant alors en jeu la vitalité de celle-ci.

Le mécanisme de la fracture est toujours indirect lors d'une chute sur la main, coude en valgus. Les lésions associées sont très fréquentes et retrouvées dans la moitié des cas. Lorsque le traumatisme survient en extension coude verrouillé, il s'agit le plus souvent

d'une fracture oblique de l'olécrâne **(fig 2)**.

Lorsque le coude est en demi-flexion et que les ligaments latéraux sont relâchés, il est plus volontiers retrouvé une luxation du coude ou une fracture de l'épicondyle médial [19].

Déplacements

Le déplacement est toujours externe. Lorsque le traumatisme survient, main en pronation, la tête du radius peut avoir une composante postérieure dans le déplacement lorsqu'on remet le coude en supination. La diaphyse se déplace quant à elle en haut et en dedans [13].

Différentes classifications sont proposées afin de quantifier le déplacement. Toutes s'accordent à classer ces fractures en fonction de l'angulation de la bascule de la tête du radius. Nous retiendrons la classification de Métaizeau dont l'intérêt est à la fois pronostique et thérapeutique [18] :

- stade I : translation latérale inférieure à 3mm et/ou inclinaison de moins de 20° ;
- stade II : inclinaison de 20 à 45° ;
- stade III : inclinaison de 45 à 80° ;
- stade IV : inclinaison de plus de 80°.

évolution et pronostic

Les fractures de stades I et II allant jusqu'à 45° donnent généralement des résultats favorables avec un traitement orthopédique simple dès lors que la bascule résiduelle n'excède pas 20°. Les séquelles sont alors limitées à une légère diminution de la prosupination.

Dans les stades III et IV supérieurs à 45° le résultat est fonction de la qualité de la réduction mais surtout du type de technique chirurgicale utilisé.

Les éléments péjoratifs du pronostic sont :

- le type de fracture. Si les décollements épiphysaires sont rares, ils mettent en jeu directement la vascularisation de la tête du radius et sont générateurs de complications ;
- l'abord chirurgical direct à ciel ouvert est certainement le facteur de gravité le plus important car la lésion du périoste externe achève la dévascularisation de la tête et en compromet les suites ;
- enfin les associations lésionnelles très fréquentes au niveau du coude constituent un facteur de mauvais pronostic.

Complications

Il existe fréquemment une limitation de la prosupination, celle-ci n'a un retentissement clinique qu'à partir d'une inclinaison résiduelle de 20°. Cette valeur angulaire constitue la limite qu'il est classique de se fixer après une réduction [25].

Les pseudarthroses et les nécroses éphiphysaires sont l'apanage des décollements épiphysaires purs et des abords chirurgicaux à ciel ouvert. Les pseudarthroses sont parfois bien supportées et permettent de conserver une prosupination suffisante pour attendre la survenue de la fin de la croissance avant de réintervenir. La nécrose épiphysaire est beaucoup plus rare. Il faut cependant retenir avec Ogden que cette nécrose n'est souvent que partielle. Une revascularisation de la cupule cartilagineuse reste possible après quelques mois [19].

Les *synostoses radiocubitales et les ossifications intra-articulaires* sont les principales lésions pouvant bloquer définitivement la prosupination. Les tentatives de reprise

chirurgicale afin de libérer la tête du radius sont généralement peu efficaces. L'abstention thérapeutique est la règle. C'est dans de tels cas qu'il paraît licite d'attendre la fin de la croissance osseuse avant d'envisager une résection de la tête du radius.

Enfin, les épiphysiodèses du col du radius peuvent générer des troubles de croissance, notamment l'arrêt de la croissance de l'extrémité supérieure du radius. Cependant celui-ci est bien supporté sur le plan fonctionnel s'accompagnant essentiellement d'un valgus de l'avant-bras. Là aussi l'abstention thérapeutique est recommandée.

Modalités thérapeutiques

L'objectif du traitement va être d'obtenir une réduction de la fracture avec une angulation résiduelle inférieure à 20°. La stabilisation du fragment n'est pas obligatoire mais souhaitable. La condition essentielle est d'obtenir une telle réduction à ciel fermé sans ouverture de l'articulation.

Moyens thérapeutiques

Ils sont au nombre de quatre :

- *réduction et contention* : la réduction par manoeuvre externe est difficile compte tenu du petit volume du fragment et du caractère volontiers tuméfié de la région. Cette réduction se fait sous amplificateur de brillance permettant de localiser le fragment et surtout le plan d'élection de réduction de la tête radiale. Elle se fait théoriquement en imprimant un mouvement de varus au coude, puis en basculant l'épiphyse à sa place par des mouvements de pressions directes. On peut y associer des mouvements de prosupination afin d'aider sa réintégration. La contention se fait par un plâtre brachio-antébrachio-palmaire maintenant l'avant-bras en position neutre ou en discrète pronation afin que le muscle supinateur maintienne la tête du radius en place [21] ;
- l'*embrochage centromédullaire* a l'avantage de stabiliser la tête du radius et de permettre un certain degré de réduction**(fig 2)**. Sa technique décrite par Métaizeau consiste à introduire une broche de 12 à 20/10es de millimètres béquillée à son extrémité et cintrée dans son ensemble [17]. L'introduction se fait dans la métaphyse radiale inférieure au-dessus du cartilage de croissance. Elle est ensuite ascensionnée par des mouvements rotatoires jusqu'à affleurer le foyer de fracture. La pointe de cette broche va alors être dirigée en externe afin de se fixer à la tête radiale. Un mouvement de rotation va alors permettre la réduction puis la stabilisation. Une immobilisation plâtrée est cependant recommandée pendant les 15 premiers jours ;
- la *réduction par poinçons* décrite par Rocher puis Kohler consiste à introduire une pointe métallique en percutané et à l'utiliser comme levier afin de rechausser la tête radiale en bonne position. Cette manoeuvre doit se faire par voie externe, coude fléchi en pronation afin d'éloigner le nerf radial du point d'entrée du poinçon ;
- la *réduction sanglante* est à éviter compte tenu des importantes séquelles auxquelles elle expose. En effet l'ouverture articulaire va inévitablement s'associer à des lésions du ligament annulaire et de la charnière périostée externe, seul garant de la vascularisation de la tête radiale. Elle se fait par voie externe ou voie postéroexterne de Boyd [4]. Après réduction prudente, la stabilisation par une broche oblique épiphysométaphysaire ou par une broche centromédullaire montée à partir de la métaphyse radiale inférieure peut être effectuée. L'utilisation d'une broche transcondyloradiale est à proscrire compte tenu des risques de complications qu'elle comporte. En aucun cas la tête du radius ne doit être réséquée chez l'enfant en première intention.

Indications thérapeutiques

La réduction manuelle doit être toujours tentée en premier lieu. Si elle permet une correction satisfaisante, c'est-à-dire avec une inclinaison résiduelle inférieure à 20°, le coude est immobilisé par un plâtre et une surveillance hebdomadaire est instaurée. En

l'absence de réduction suffisante, une réduction par poinçon ou embrochage centromédullaire est tentée. Le geste chirurgical classique va en fait associer une réduction manuelle à un embrochage centromédullaire et en cas d'échec une réduction par poinçon toujours associée à un embrochage centromédullaire. La conjonction de ces trois méthodes permet généralement de se passer d'ouverture du foyer de fracture. Ce n'est que dans les très rares cas d'échec qu'une réduction sanglante peut être justifiée en sachant qu'en aucun cas la tête du radius n'est réséquée même si elle apparaît libre à l'intérieur de l'articulation, une reposition doit être tentée.

Haut de page

FRACTURES DE L'EXTRÉMITÉ SUPÉRIEURE DE L'ULNA

Elles sont rares chez l'enfant et de diagnostic souvent difficile compte tenu de l'ossification partielle de l'épiphyse proximale et de la fréquence des déformations plastiques difficiles à visualiser sur des incidences radiographiques parfois imparfaites en situation d'urgence. Leur pronostic est essentiellement lié à l'existence de lésions associées. Celles-ci sont en effet très fréquentes dans la mesure où les fractures proximales de l'ulna s'intègrent dans les lésions complexes du coude ou de l'avant-bras [20].

Fractures de l'olécrâne

Anatomie pathologique

Elles relèvent de deux mécanismes :

- le choc direct qui entraîne le plus souvent une lésion transversale isolée ;
- le traumatisme en hyperextension au cours duquel l'olécrâne est bloqué dans la fossette olécrânienne. La survenue d'une contrainte en valgus ou en varus provoque la fracture avec dans cette forme des lésions associées fréquentes, notamment fracture de la tête du radius, fracture du condyle externe, fracture du processus coronoïde, luxation de la tête du radius entrant alors dans le cadre d'une lésion Monteggia [20].

Le trait de fracture est transversal proche ou à distance du noyau d'ossification mais il peut être aussi longitudinal ou multifragmentaire. Ces dans ces deux dernières formes que les associations lésionnelles sont fréquentes et l'interprétation radiographique difficile. En effet si dans les fractures transversales à grand déplacement par choc direct la radiographie ne permet pas de doute, les fractures longitudinales et notamment les déformations plastiques peuvent passer inaperçues. La fragmentation du noyau d'ossification de l'olécrâne va elle aussi pouvoir compliquer l'interprétation des lésions [21].

Modalités thérapeutiques

La prise en charge de ces fractures est dépendante tout autant des lésions propres à l'olécrâne que des lésions associées. Dans les formes isolées pas ou peu déplacées une immobilisation plâtrée est effectuée en flexion à 90° ou en demi-flexion. Ce n'est que dans les formes très déplacées qu'une réduction chirurgicale au moyen d'un embrochage éventuellement associé à un haubanage est indiquée.

Lorsqu'il existe une lésion associée notamment de l'extrémité supérieure du radius, l'ostéosynthèse est pour nous la règle, la stabilité du cubitus paraissant un élément essentiel afin de garantir toute instabilité ultérieure du coude et donner les meilleures chances à une fracture ou luxation de la tête du radius associée d'évoluer dans les meilleures conditions**(fig 2)**.

Pronostic

Le pronostic est généralement favorable lors de lésions isolées. La gravité de ces fractures est essentiellement liée aux associations lésionnelles notamment aux lésions de la tête du radius.

Fractures du processus coronoïde

Elles sont exceptionnelles chez l'enfant et entrent constamment dans le cadre de lésions complexes du coude. Leur diagnostic est souvent difficile chez le petit enfant en l'absence d'ossification de ce processus. La découverte de cette lésion se fait souvent lors de l'examen sous anesthésie générale devant la constatation d'une instabilité majeure du coude.

L'évolution est essentiellement fonction de la stabilité du coude. Si le coude apparaît stable après traitement des lésions associées, la consolidation est la règle sous couvert d'une immobilisation plâtrée de 4 semaines avec une discrète hyperflexion afin de relâcher le brachial antérieur toujours solidaire du processus coronoïde.

Si le coude est instable la fixation chirurgicale s'avère indispensable. Elle se fait par voie postéro-interne [16] permettant généralement de traiter l'ensemble des lésions associées notamment de l'olécrâne et d'aborder le processus coronoïde après avoir incliné le nerf ulnaire. La fixation peut alors se faire au moyen d'un fil transosseux passé dans l'insertion du muscle brachial.

Haut de page

LÉSION MONTEGGIA

La fracture de Monteggia est définie initialement par l'association d'une fracture diaphysaire du cubitus et d'une luxation de la tête du radius. Elle s'intègre en fait dans un cadre plus global dont le point commun est la luxation de la tête du radius associée à une lésion fracturaire de l'ulna variable dans son niveau, son type et ses autres associations lésionnelles. Cet ensemble est regroupé sous le terme de lésions Monteggia. Cette lésion est un des pièges les plus classiques de la traumatologie de l'avant-bras et du coude de l'enfant. Elle doit être toujours évoquée et conduire de manière systématique à pratiquer sur l'examen radiographique du coude de l'enfant, la construction de Storen vérifiant que sur toutes les incidences l'axe de la diaphyse radiale passe bien par le centre du noyau condylien quel que soit le degré de flexion du coude [24].

Classifications

Plusieurs classifications ont été proposées en matière de lésion Monteggia. La classification de Bado [1] a une valeur essentiellement anatomique tenant compte du déplacement de la tête du radius et distingue :

- type I : la tête du radius est luxée en avant avec fracture de la diaphyse cubitale quel que soit son niveau. L'angulation est à sommet antérieur ;
- type II : la tête du radius est luxée en arrière avec fracture du tiers moyen-tiers proximal de l'ulna. L'angulation est à sommet postérieur ;
- type III : la tête du radius est luxée en dehors avec fracture de la métaphyse proximale de l'ulna **(fig 3)** ;
- type IV : elle correspond au type I auquel s'associe une fracture du radius au niveau de son tiers moyen.

Cette classification ne prend cependant pas en compte certaines formes de fractures chez l'enfant et c'est le mérite de la classification de Trillat [28] d'avoir regroupé de manière plus complète les lésions de l'ulna constituant la lésion Monteggia avec leurs conséquences thérapeutiques et pronostiques. Les éléments de cette classification sont regroupés dans le **tableau I** [12].

Mécanismes

Plusieurs théories ont été proposées pour expliquer les lésions retrouvées.

- Dans les *lésions avec déplacement antérieur de la tête du radius* trois mécanismes sont évoqués :
  - mécanisme direct ou fracture des « mauvais garçons ». Il s'agit d'un choc direct sur la face postérieure de l'ulna qui va se briser en luxant ensuite la tête du radius ;
  - mécanisme indirect par hyperpronation lors d'une chute de l'avant-bras sur le sol. L'hyperpronation entraîne une luxation antérieure de la tête du radius puis une fracture de l'ulna restée seule à supporter la charge ;
  - mécanisme d'hyperextension lors d'une chute sur la main en hyperextension. Une contraction réflexe du biceps brachial luxe la tête du radius et l'ulna se brise secondairement.
- *Dans les lésions avec angulation à sommet postérieur*, il s'agit d'un traumatisme direct sur la face antérieure de l'avant-bras associé à une supination forcée.
- *Dans les lésions avec déplacement latéral externe de la tête du radius*, il s'agit alors d'un traumatisme en adduction pure.

Au cours de ces déplacements de la tête du radius, le ligament annulaire est généralement rompu. Il faut noter que parfois il reste intact, solidaire du ligament latéral externe du coude et de l'ulna, la tête du radius s'étant alors échappée par en dessous. C'est dans ces formes avec ligament intact ou partiellement déchiré qu'on peut observer des irréductibilités de réduction. Un déficit neurologique peut être retrouvé dans ces fractures. Deux types d'atteintes peuvent exister :

- une paralysie sensitivomotrice du nerf radial traduisant une compression tronculaire du nerf par la tête du radius luxée ;
- une paralysie motrice pure témoignant de l'atteinte du nerf interosseux postérieur comprimé par l'arcade de Froze. Ce dernier type d'atteinte se voit surtout dans les fractures à déplacement latéral du radius.

Ces lésions neurologiques sont systématiquement recherchées lors de l'examen clinique du patient, il faut cependant savoir qu'elles sont pratiquement toujours résolutives, et leur exploration ne s'envisage que lorsque la récupération n'a pas été obtenue après 6 mois.

Modalités thérapeutiques

Il faut opposer le traitement de la lésion Monteggia récente à celui de la lésion Monteggia négligée.

Lésion Monteggia récente

Le principe consiste à restaurer l'anatomie de l'ulna. Lorsque ceci est obtenu, la tête du radius doit revenir spontanément à sa place.

Méthodes

La réduction orthopédique doit se faire dans les fractures diaphysaires par réduction manuelle de l'angulation ulnaire et remise en place de la tête du radius manuellement. Après réduction, si la fracture est stable, une immobilisation plâtrée est effectuée

classiquement avec une discrète hyperflexion et une supination en cas de déplacement antérieur de la tête du radius et une extension lors des déplacements postérieurs de celle ci [5].

La réduction peut être plus difficile en cas de déplacement externe de la tête du radius avec simple incurvation traumatique ou fracture en « bois vert » de l'ulna. Le critère essentiel de la qualité de cette réduction est la position de la tête du radius sur les contrôles radiographiques postopératoires. Les imperfections peuvent être tolérées au niveau de l'ulna, en revanche, une subluxation de la tête du radius est inacceptable.

Dans tous les cas, la réduction doit être l'objet d'une surveillance attentive au huitième jour et au quinzième jour postopératoire afin de dépister tout déplacement secondaire. Le plâtre est laissé en place 45 jours.

Traitement chirurgical

Il peut être effectué sur l'ulna ou le radius [1].

Pour l'ulna, le traitement chirurgical s'impose en cas de :

- instabilité du foyer de fracture notamment dans les fractures obliques imposant une ostéosynthèse par plaque ou broche ;
- nécessité d'une ostéotomie pour corriger une incurvation traumatique ou une fracture en « bois vert » lors d'un échec des manoeuvres orthopédiques ;
- ostéosynthèse console pour réduire et maintenir une incurvation traumatique **(fig 3)**.

Au radius, une indication est posée en cas :

- d'irréductibilité de la tête du radius imposant de lever l'interposition du ligament annulaire et sa réparation ;
- de fracture du col ou de décollement épiphysaire ne se réduisant pas orthopédiquement.

Un embrochage centromédullaire de type Métaizeau paraît alors bien préférable à l'embrochage condyloradial.

Lésions Monteggia anciennes et négligées

La luxation séquellaire de la tête du radius est bien tolérée mais avec une dégradation progressive du résultat clinique. L'absence de contre-appui de la colonne externe de l'avant-bras diminue la force du coude et crée progressivement un cubitus valgus. Une croissance asymétrique des deux os de l'avant-bras va apparaître associée à une gêne fonctionnelle et à une douleur d'effort. Actuellement, l'unanimité se fait pour une prise en charge chirurgicale de ces patients.

Il faut toutefois distinguer les lésions Monteggia négligées d'une luxation congénitale de la tête du radius vue tardivement. Il est donc important de rechercher les critères radiologiques caractéristiques de cette malformation : hypoplasie ou absence du condyle, tête du radius en dôme, cubitus court et bien entendu bilatéralité de l'atteinte.

Le traitement va consister en une ostéotomie haute de l'ulna afin de réaliser une attraction du radius vers sa place anatomique par l'intermédiaire de la membrane interosseuse [3]. La technique telle qu'elle est décrite par Bouyala consiste à effectuer une voie de Boyd allant de l'épicondyle latéral au bord postérieur de l'ulna permettant la libération de la tête du radius et de la fibrose pouvant gêner sa réduction. Puis l'ostéotomie ulnaire haute est réalisée. Son importance est réglée à la demande **(fig 4)**. En fonction du déplacement de la tête du radius, elle peut être à ouverture antérieure postérieure, antéro-interne ou interne. Une plaque modelée éventuellement associée à une greffe du foyer d'ouverture permet la fixation solide de l'ulna. Une plastie du ligament annulaire peut être associée si nécessaire.

Haut de page

FRACTURES DIAPHYSAIRES

Il s'agit de fractures fréquentes. La plasticité particulière de l'os de l'enfant ainsi que les possibilités de remodelage inhérent à l'os en croissance permettent souvent de privilégier un traitement orthopédique avec de bons résultats. Certaines notions d'anatomie pathologique de ces fractures sont néanmoins indispensables afin de connaître les possibilités et les limites de ces traitements.

Anatomie pathologique

Types de fractures

La *déformation plastique* : il s'agit comme l'a décrit Borden [2] de contraintes longitudinales en compression sur le squelette antibrachial de l'enfant. Jusqu'à un certain seuil de contrainte, la déformation est élastique. L'os revient alors à son état initial dès que cesse la contrainte. Si la contrainte franchit un certain seuil, la déformation devient alors « plastique » et ne revient pas à son état initial, l'os conserve une incurvation pathologique. Ces incurvations, si elles ne sont pas diagnostiquées, peuvent être responsables de limitation de la prosupination. Elles ne peuvent d'autre part être à l'origine de lésions Monteggia.

Fractures en « bois vert » : elles surviennent sur un traumatisme plus marqué, lors d'impact de faible énergie. Elle sont liées à une résistance mécanique moins importante que chez l'adulte. L'os va se rompre partiellement car une partie de l'énergie lors de l'impact a été absorbée par la déformation. La rupture partielle siège sur le versant convexe de l'os et le versant concave mis en compression reste en continuité. Le périoste est rompu sur le versant en extension et intact sur le versant en compression.

Fractures complètes : elles surviennent lors de traumatismes à plus haute énergie. Elles s'apparentent alors aux fractures rencontrées chez l'adulte.

Fractures itératives : elles sont fréquentes à l'étage diaphysaire des deux os de l'avant-bras [22]. La plupart des séries publiées les retrouvent dans 6 % des cas. L'origine de ses fractures itératives est liée à plusieurs facteurs [10]. L'insuffisance d'immobilisation est le plus fréquemment retrouvée compte tenu de la lenteur de consolidation de la région diaphysaire des deux os de l'avant-bras. Le cal vicieux est retrouvé lui aussi de manière constante correspondant à une zone de concentration des contraintes du fait d'une déviation angulaire brutale et de la présence d'un os de remodelage mécaniquement faible. Enfin la lenteur du remaniement osseux et notamment de reperméabilisation du canal médullaire en font une zone longtemps fragile.

Mécanismes, sièges et déplacements

Il est important de pouvoir déterminer aussi précisément que possible le déplacement de la fracture et celui-ci est intimement lié au mécanisme et au siège de celle-ci.

Le traumatisme par choc direct est rare et il s'agit le plus souvent de traumatisme indirect lors d'une chute sur la paume ou le dos de la main. De ce fait, il est rare que cette fracture se fasse dans un plan isolé mais il y a presque toujours une composante en torsion [21]. La forme typique en est la chute de l'enfant de sa hauteur sur l'avant-bras en pronation c'est-à-dire main ouverte.

La composante rotatoire peut être affirmée dès lors que des traits de fracture concernant les deux os de l'avant-bras sont situés à des niveaux différents comme l'a démontré Rang

(fig 5). Dans les fractures en « bois vert », le mécanisme de la fracture est assez simple à retrouver en fonction de la position du sinus de la fracture en position palmaire ou dorsale faisant alors évoquer un traumatisme en supination ou en pronation. C'est dans les fractures complètes que l'analyse des déplacements est plus délicate, notamment afin de discerner les mouvements du radius proximal. Plusieurs méthodes sont suggérées pour l'étude des radiographies. Les déplacements peuvent être appréhendés en fonction de la position de la tubérosité radiale, ce qui est parfois difficile chez les enfants jeunes où cette tubérosité est peu développée [9]. L'analyse des courbures de fragments proximaux, de leur juxtaposition, de l'espace interosseux dans des positions radiographiques de référence peut aussi être utilisée [8].

De façon pragmatique, le déplacement est le plus souvent déduit du siège des traits de fracture au niveau de la diaphyse :

- les fractures diaphysaires hautes sont les plus rares. Généralement il s'agit de fractures complètes à grand déplacement dans lesquelles le radius est placé en avant et en supination du fait des actions conjuguées du biceps brachial et du supinateur. Ces fractures sont préférentiellement réduites en supination ;
- les fractures du tiers moyen et du tiers inférieur sont les formes les plus fréquentes. Dans deux tiers des cas il s'agit de fractures en « bois vert » pour lesquelles un seul os peut être fracturé, généralement le radius. Le déplacement le plus fréquent est à sinus postérieur, c'est-à-dire lors de traumatisme en supination forcée. Lorsque les deux os sont atteints, le trait de fracture du radius est situé plus proximal que celui de l'ulna. Lorsque les fractures sont complètes, les fragments distaux se portent en arrière des fragments proximaux. Par définition, le trait de fracture du radius est distal par rapport à l'insertion du carré pronateur. Le fragment proximal n'a donc pas d'effet particulier pronateur ou supinateur. Ces fractures se réduisent donc en position neutre ou en pronation.

Possibilités de remodelage osseux

Si la réduction orthopédique est recommandée dans les fractures des deux os de l'avant-bras de l'enfant, la difficulté réside à en connaître les limites lors du traitement initial mais aussi lors de la surveillance postopératoire. Il n'existe pas de règle permettant au chirurgien de déterminer avec précision à quel moment les possibilités du traitement orthopédique sont dépassées donnant ainsi priorité au traitement chirurgical. Cette décision dépend essentiellement d'un faisceau d'arguments dont le point commun est la capacité d'un remodelage osseux de l'os en croissance. Quatre paramètres vont entrer en jeu :

- l'âge de l'enfant : à l'évidence plus l'enfant est jeune et plus les angulations peuvent être corrigées . On peut considérer qu'avant 8 ans, les angulations squelettiques ne sont que rarement retrouvées à l'âge adulte. En revanche après 13 ans, il n'est pas envisageable d'espérer une correction. Entre ces deux tranches d'âge, les possibilités de correction sont imprévisibles ;
- la situation de la fracture : il s'agit d'une règle classique des os longs de l'enfant, plus la fracture est distale et plus la possibilité de correction d'une angulation est grande. Plus la fracture est médiodiaphysaire et plus la probabilité de persistance d'un cal vicieux est importante ;
- la valeur angulaire de la déformation : elle est variable en fonction des individus mais on peut considérer avec Griffin [11] qu'un remodelage satisfaisant peut être espéré pour des angulations de moins de 30° avant 6 ans et 15° avant 10 ans ;
- le type de déformation : les cals vicieux rotatoires limitent la prosupination de manière constante. Ils sont peu susceptibles de remodelage. Ils sont fréquents et varient selon les auteurs entre 50 et 60 % des patients. Les cals vicieux avec une perte de la pronation sont souvent bien supportés car masqués par l'abduction de l'épaule jusqu'à une valeur de 30°. En revanche, les cals vicieux avec perte de la supination n'ont aucune compensation possible et sont mal supportés.

La translation et le chevauchement d'un os n'entraînent généralement pas de dysfonctionnement si celui-ci est inférieur à 1 cm. En revanche, le chevauchement de deux os s'il est acceptable sur le plan théorique s'accompagne toujours dans les semaines qui suivent d'un déplacement secondaire en angulation qui justifie d'une reprise.

Les cals vicieux angulaires entraînent peu de gêne fonctionnelle au niveau distal et se corrigent volontiers par le remodelage osseux jusqu'à des valeurs équivalentes à 15°. En

revanche en proximal, ils modifient l'espace interosseux et risquent d'entraîner des troubles de la prosupination par butée de la tubérosité radiale sur l'ulna **(fig 6)**. Si le remodelage permet d'envisager une récupération théorique de cette prosupination, il reste cependant aléatoire.

Diagnostic

Le diagnostic clinique est simple devant une impotence fonctionnelle de l'avant-bras et une déformation parfois spectaculaire. Une ouverture cutanée est recherchée. Elle est rare dans cette forme, parfois punctiforme de dedans en dehors. Les lésions vasculonerveuses recherchées systématiquement sont exceptionnelles. Seul le nerf ulnaire est exposé lors des fractures du tiers distal à grand déplacement.

Le bilan radiographique doit être complet notamment au coude et au poignet éliminant toute lésion Monteggia et fracture de Galeazzi associant une fracture du radius et une luxation radiocubitale inférieure, en fait rare chez l'enfant.

Traitement

Méthodes thérapeutiques

Traitement orthopédique

Il constitue le traitement de choix, mais il est certainement le plus difficile à réaliser. Cette réduction se fait sous anesthésie générale et amplificateur de brillance en salle d'opération. Elle est suivie d'une contention par gouttière plâtrée brachio-antébrachio-palmaire ou plâtre circulaire ouvert secondairement en fonction des écoles.

Le risque de syndrome de Volkmann est une complication majeure à laquelle doit être sensibilisée toute l'équipe soignante. Dans la période postopératoire, l'avant-bras est surélevé. Des examens réguliers de la chaleur et de la coloration locale de la main et des doigts sont effectués. La survenue d'un oedème, l'attitude des doigts en demi-flexion associée à la douleur lors de la mise en extension doivent conduire à ouvrir le plâtre et en cas d'absence de récupération de recourir à des aponévrotomies larges.

La surveillance de la réduction doit se faire de façon régulière guettant l'apparition d'un déplacement secondaire. Un bilan radiographique est nécessaire le lendemain de la réduction puis de façon hebdomadaire pendant les 3 premières semaines. Les incidences radiographiques sous plâtre doivent être rigoureuses afin de dépister la survenue d'une angulation conduisant à une reprise de la réduction, voire un traitement chirurgical.

Traitement chirurgical

L'embrochage centromédullaire élastique stable développé par Métaizeau [17] : il constitue le traitement de choix dans les fractures diaphysaires de l'avant-bras de l'enfant. L'ostéosynthèse est assurée par deux broches de 15 à 20 dixièmes de millimètres, béquillées à leur extrémité et cintrées. L'ostéosynthèse commence par le radius dont la réduction est généralement la plus difficile. La broche est introduite quelques centimètres au-dessus du cartilage de croissance distal puis montée dans la cavité centromédullaire jusqu'à la limite du foyer de fracture. Elle est introduite dans le fragment proximal moyennant une réduction manuelle associée au travail de la broche béquillée. Une fois le foyer de fracture ponté, la broche est remontée jusqu'à la métaphyse radiale supérieure. à l'ulna, la broche est introduite dans la métaphyse ulnaire supérieure **(fig 7)**. L'embrochage se fait le plus souvent en foyer fermé. En cas d'échec de réduction une ouverture du foyer est nécessaire a minima. Une immobilisation plâtrée n'est pas indispensable, elle est cependant mise en place pendant une quinzaine de jours à visée antalgique. L'ablation des broches se fait entre le quatrième et le dixième mois afin d'éviter toute fracture itérative.

Les autres techniques chirurgicales : il s'agit essentiellement de l'ostéosynthèse par plaques vissées avec un abord chirurgical direct du foyer. Elle ne diffère pas des techniques utilisées chez l'adulte. Elle impose cependant de réaliser un abord chirurgical large et un dépériostage important de l'os diaphysaire.

Indications

La *réduction orthopédique* est systématiquement indiquée dans les fractures diaphysaires de première intention. Elle doit tenir compte du type de déplacement et du type de fracture.
Une déformation plastique ou une fracture en « bois vert » justifient d'une réduction lente et progressive jusqu'à briser la corticale intacte dans le cas des fractures en bois vert. La contention par plâtre est de 8 semaines. Une rééducation postopératoire n'est pas indispensable.
C'est dans les fractures complètes et déplacées que le traitement orthopédique est délicat à chacune de ses étapes. Il faut souvent se contenter d'un accrochage et d'une réduction incomplète des fragments. C'est alors que la surveillance postopératoire doit être rigoureuse notamment à la période du 15e jour où le décrochage d'un des fragment ou l'aggravation de l'angulation résiduelle peuvent s'observer. Dans le meilleur des cas, l'immobilisation plâtrée est de 2 à 3 mois en fonction de l'âge de l'enfant.
En cas d'irréductibilité, un traitement chirurgical est indiqué. Ceci survient lors des grands déplacements avec chevauchement ce qui est fréquent dans les fractures du tiers proximal ou lorsque la fracture est limitée à un seul os. C'est dans ces derniers cas qu'un abord a minima du foyer de fracture est souvent nécessaire associé à un embrochage centromédullaire élastique.

Une instabilité majeure de la réduction obtenue ou une réduction insuffisante chez un adolescent peuvent faire proposer un traitement chirurgical d'emblée dans les mêmes conditions.

Enfin le traitement chirurgical a des indications lors de la survenue des déplacements secondaires sous plâtre ou lors de fractures itératives. Dans cette éventualité, l'embrochage centromédullaire peut être indiqué. Il faut néanmoins savoir que l'obturation de la cavité centromédullaire par le cal osseux peut rendre cet embrochage impossible, et c'est dans de telles indications qu'une ostéosynthèse par plaque vissée peut être justifiée associée à une reperméation du canal médullaire.

Le traitement des cals vicieux ne s'indique que de manière exceptionnelle et en aucun cas avant la fin de la croissance, quand toute possibilité de remodelage est épuisée.

Haut de page

FRACTURES MÉTAPHYSAIRES DISTALES

On entend par là les fractures métaphysaires ne concernant pas le cartilage de croissance. Ce sont les formes les plus fréquentes, elles vont concerner les deux os de l'avant-bras ou un seul de ces deux os et dans ce cas-là plus fréquemment le radius.

Anatomie pathologique

Types de fractures

La fracture en « motte de beurre » : elle correspond à la contrainte axiale de l'os métaphysaire de l'enfant qui est un os spongieux, mécaniquement faible doté d'une corticale mince. Cet os va s'écraser sous l'effet de la contrainte et la corticale

se plier. Ces fractures surviennent volontiers à la jonction entre la corticale diaphysaire rigide et la corticale métaphysaire moins résistante. En fonction de la contrainte imprimée, la plicature est plus ou moins importante et la rupture de la corticale parfois complète.
La fracture en « bois vert » : identique à celle décrite dans les lésions diaphysaires, elle concerne les deux os de l'avant-bras ou assez souvent une fracture en bois vert du radius et une fracture associée de la styloïde ulnaire.
Les fractures complètes : moins fréquentes, survenant chez le grand enfant, il s'agit généralement de lésions concernant les deux os de l'avant-bras à traits transversaux au même niveau avec une bascule postérieure ou postéroexterne des fragments distaux. Il s'agit en fait alors d'un équivalent de la fracture de Pouteau-Colles de l'adulte.

Déplacements

Ils sont plus faciles à interpréter qu'au niveau diaphysaire. Les formes les plus fréquentes sont les bascules postérieures, ailleurs il s'agit de bascules antérieures. L'analyse des clichés radiographiques est généralement assez aisée.

Possibilités de remodelage osseux

Les règles énoncées pour les fractures diaphysaires sont toujours présentes dans les fractures métaphysaires distales, cependant deux éléments rendent le pronostic plus optimiste du fait des possibilités de remodelage. D'une part le caractère moins complexe des déplacements osseux notamment en rotation, d'autre part la proximité des foyers de fracture avec le cartilage de croissance qui permet une correction rapide. Cette capacité de correction spontanée est bien entendu fonction de plusieurs paramètres et parfois imprévisible, on peut cependant à titre indicatif garder en mémoire les valeurs données par Larsen à savoir qu'avant 11 ans, la correction d'une angulation est possible jusqu'à 28° et jusqu'à 18° au-delà de cet âge [15].

Diagnostic

Le diagnostic clinique est évident dans les fractures déplacées devant une impotence fonctionnelle du membre supérieur et une déformation en « dos ou ventre de fourchette » du quart inférieur de l'avant-bras. Dans les fractures peu ou pas déplacées comme les fractures en « motte de beurre », le diagnostic peut passer inaperçu et ne sera fait que sur les radiographies faites tardivement devant la persistance d'une douleur du poignet dans les jours qui suivent l'accident. La recherche de lésions associées est systématique à l'avant-bras proximal ainsi qu'au coude et à la main. De la même manière, la recherche de lésions cutanées et vasculonerveuses rares dans ces formes est effectuée.

Le bilan radiographique doit être tout aussi complet. En revanche, les clichés comparatifs ne sont que très rarement nécessaires et, dans notre expérience, ne sont en aucun cas systématiques.

Traitement

Il est essentiellement orthopédique.

Fractures en « motte de beurre »

Elles justifient une immobilisation plâtrée. La réduction est indiquée lors de déplacement important, on admet avec Tanguy [26] qu'il faut réduire les angulations supérieures à 30° avant 8 ans et 15° au-delà de 10 ans. En fonction de la nécessité d'une réduction associée, l'immobilisation se fait par plâtre brachio-antébrachio-palmaire pour une durée de 3 à 6

semaines.

Fractures en bois vert

Elles sont complétées lors de la réduction et immobilisées. L'immobilisation se fait classiquement en supination afin de profiter de l'effet stabilisateur du brachioradialis. Comme toujours dans le cas des fractures en « bois vert », une surveillance régulière doit être instaurée compte tenu du risque de déplacement secondaire.

Fractures complètes

La réduction se fait par la manoeuvre de Pilcher visant dans un premier temps à accentuer la déformation généralement dorsale afin d'abaisser le fragment distal et amener au contact les bords postérieurs des deux fragments fracturés. Le fragment distal est ensuite ramené vers l'avant permettant la réduction. Une immobilisation en pronation et flexion palmaire douce permet de stabiliser la fracture. La durée d'immobilisation est de 6 semaines.

Collet préconise un traitement chirurgical systématique utilisant une courte incision permettant d'introduire une pince de Leriche afin d'obtenir une réduction intrafocale puis une stabilisation se rapprochant de la technique de Kapandji utilisée chez l'adulte [6].

Dans notre expérience, le traitement orthopédique est utilisé de manière constante. Une ostéosynthèse par broche n'est indiquée qu'en cas d'échec de réduction, ou lors de lésion plurifocale du membre supérieur dans certains contextes de pluritraumatismes.

Lésion isolée d'un os de l'avant-bras

Une lésion isolée du radius relève d'un traitement analogue. La réduction peut parfois être rendue complexe par l'intégrité de l'ulna. Notamment en cas de fracture complète, une ostéosynthèse par broches peut parfois être nécessaire. Une surveillance radiographique toute particulière est de règle car l'intégrité de l'ulna expose particulièrement au déplacement secondaire du radius.

Les fractures de la styloïde ulnaire ne sont jamais ostéosynthésées dans notre expérience.

Déplacements secondaires

Ils justifient d'une reprise de la réduction. Lorsque ce déplacement secondaire est vu tardivement, cette réduction est parfois difficile et lorsqu'elle est obtenue, éminemment instable. Nous avons alors pour habitude d'utiliser un embrochage intrafocal au moyen d'une courte incision permettant d'obtenir à la fois la réduction par effet de levier et sa stabilisation.

Haut de page

FRACTURES DISTALES INTÉRESSANT LE CARTILAGE DE CROISSANCE

Elles constituent le groupe le plus fréquent des fractures de l'avant-bras de l'enfant.

Anatomie pathologique

Ces fractures vont concerner le plus souvent le radius. Il est aisé de les classer selon la classification de Salter [23].

Fractures de type Salter I et Salter II

Elles réalisent respectivement un décollement épiphysaire pur (Salter I) et une fracture décollement épiphysaire avec coin métaphysaire (Salter II). Dans ce type d'atteinte, le cartilage de croissance doit rester solidaire de l'épiphyse par ses cellules germinales rendant le pronostic de ces lésions favorable quant à une reprise de la croissance et à la capacité de remodelage osseux. Dans ces fractures le périoste est rompu sur le versant mis en tension, il reste en revanche intact sur l'autre versant et sert de puissant moyen stabilisateur lors de la réduction orthopédique.

Fractures de Salter III et Salter IV

Elles sont plus rares et correspondent à une fracture épiphysaire dont le trait se propage soit dans le cartilage de croissance (Salter III), soit dans la métaphyse (Salter IV). Le pronostic de ces fractures est beaucoup plus réservé compte tenu du risque d'épiphysiodèse non négligeable.

Lésions osseuses associées

La fracture touche le plus souvent le radius. Elle peut être associée à une fracture de l'ulna. Il s'agit alors d'une fracture métaphysaire ou d'une fracture-décollement épiphysaire ou même d'une fracture de la styloïde ulnaire.

Au radius, la fracture-décollement épiphysaire peut être associée à une fracture métaphysaire réalisant des fractures de type intermédiaire décrites par Collet [6].

Fractures avec lésions définitives du cartilage de croissance

Si un arrêt de croissance ou épiphysiodèse post-traumatique est compréhensible, voire logique dans les fractures de type Salter III et Sater IV, il n'est pas rare de constater de tels arrêts de croissance après les fractures de type Salter I et Salter II et même lors de lésions initialement non déplacées et se révélant secondairement par l'épiphysiodèse et la constitution d'un raccourcissement et d'une déviation axiale. Ce dernier type réalise ce que Salter appelle les lésions de type V. La survenue de telles épiphysiodèses est d'explication difficile **(fig 8)**. L'écrasement de la plaque conjugale est souvent évoqué. Peut-être existe-t-il une prédisposition ou une fragilité particulière à la partie interne du cartilage de croissance radial inférieur car les épiphysiodèses surviennent généralement toujours à ce niveau où se réunissent une épiphyse de faible épaisseur, une virole périchondrale très proche de l'articulation radio-ulnaire inférieure. Les effets de traction du ligament triangulaire lors de tels traumatismes ont peut-être aussi un rôle à jouer dans l'apparition de cette pathologie.

Diagnostic

Le diagnostic clinique est évident dans les fractures déplacées et la symptomatologie est alors très proche de celle des fractures du poignet de l'adulte. En revanche, dans certaines fractures non déplacées le diagnostic peut être plus difficile et il faut savoir, dans de tels cas, répéter les clichés après quelques jours ou s'aider du cliché comparatif.

Traitement

Fractures de type Salter I et Salter II

Le traitement est toujours orthopédique, la réduction est généralement aisée qu'il s'agisse de fractures à déplacement antérieur ou postérieur. Elle doit être pour nous toujours conduite sous anesthésie générale dans les formes déplacées, le relâchement obtenu doit permettre la réduction de l'épiphyse en évitant tout écrasement du cartilage de croissance. Une pression manuelle permet d'aider à la réduction mais elle doit obligatoirement s'accompagner d'une traction dans l'axe. L'ostéosynthèse par broche est proscrite et ce d'autant qu'en cas de réduction imparfaite le remodelage osseux dans cette région épiphysaire est excellent. Une immobilisation plâtrée prenant le coude est nécessaire compte tenu de la fréquence des lésions associées du cubitus. Cette immobilisation est de 3 à 4 semaines.

Fractures de type Salter III et Salter IV

Elles nécessitent une réduction anatomique et une ostéosynthèse par broche épiphysaire en évitant toute traversée du cartilage de croissance.

Traitement des épiphysiodèses post-traumatiques

Il dépend de trois paramètres : l'âge de l'enfant, l'importance de la déviation en main bote post-traumatique, l'importance quantitative du pont d'épiphysiodèse. C'est en fonction de ces paramètres que sont décidées une désépiphysiodèse chirurgicale ou une ostéotomie correctrice associée à une épiphysiodèse complémentaire ou un raccourcissement de l'ulna.

Haut de page

CONCLUSION

Les fractures des deux os de l'avant-bras de l'enfant sont fréquentes et leur prise en charge doit être essentiellement orthopédique. Le succès d'un tel traitement dépend d'une grande rigueur dans l'analyse des lésions et leur déplacement, dans le soin porté à la réduction et à la contention par plâtre et surtout à la surveillance de ces patients afin de gérer les complications précoces au premier rang desquelles le syndrome de Volkmann et le déplacement secondaire.

Références

[1] Bado JC The Monteggia lesions. *Clin Orthop* 1967 ; 50 : 71-86

[2] Borden S Traumatic bowing of the foream in children. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56A : 611-616

[3] Bouyala JM, Bollini G, Jacquemier M, Chrestian P, Tallet JM, Tisserand P , et al. Le traitement des luxations anciennes de la tête radiale chez l'enfant l'ostéotomie haute du cubitus. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 173-182

[4] Boyd HB Surgical exposure of the ulna and the proximal third of the radius through one incision. *Surg Gyn and Obst* 1940 ; 71 : 86-88

[5] Bracq H Fractures de Monteggia. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 481-483

[6] Collet LM. Fractures du quart inférieur des deux os de l'avant-bras. In : Calvert JM, Métaizeau JP eds. Les fractures des membres chez l'enfant. Montpellier : Sauramps medical, 1990 :

263-278

[7] Correia C. Traitement des fractures de la tête radiale chez l'enfant par poinçonnage percutané percutané [thèse], Lyon, 1994 : 77 p

[8] Creasman C, Zaleske DJ, Ehrlich MG Analyzing forearm fractures in children. *Clin Orthop* 1984 ; 188 : 40-53

[9] Evans EM Fractures of the radius and ulna. *J Bone Joint Surg* 1951 ; 33B : 548-561

[10] Filipe G, Dupont SY, Carlioz H Les fractures itératives des deux os de l'avant-bras chez l'enfant. *Chir Pediatr* 1979 ; 20 : 421-426

[11] Griffin PP. Injuries of the forearm. In : Bora FW ed. The pediatric upper extremity. Philadelphie : WB Saunders, 1986 : 202-212

[12] Jacquemier M, Dick R, Jouve JL, Rambaud M,, Ramaherisson P, Bollini G et al. La lésion Monteggia. In : Clavert JM, Métaizeau JP eds. Les fractures des membres chez l'enfant. Montpellier : Sauramps medical, 1990 : 215-231

[13] Jeffrey CC Fractures of the head of the radius in children. *J Bone Joint Surg* 1950 ; 32B : 314-324

[14] Kohler R, James I, Brigaud T, Michel CR Traitement des fractures du radius chez l'enfant par poinçonnage percutané (19 cas). *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77(suppl 1) : 140

[15] Larsen E, Vittas D, Torp-Perdersen S Remodeling of angulated distal forearm fractures in children. *Clin Orthop* 1988 ; 237 : 190-195

[16] Masquelet AS, Gilbert A Abord chirurgical de l'apophyse coronoïde du coude par voie postéro-interne. *Nouv Presse Med* 1981 ; 10 : 2821-2823

[17] Métaizeau JP. Ostéosynthèse chez l'enfant. Montpellier : Sauramps medical, 1988 : 69-74

[18] Métaizeau JP. Les fractures du col du radius. In : Clavert JM, Métaizeau JP eds. Les fractures des membres chez l'enfant. Montpellier : Sauramps medical, 1990 : 233-247

[19] Ogden JA. Skeletal injury in the child. Philadelphia : Lea and Febiger, 1982 : 297-357

[20] Pouliquen JC, Bracq H, Chaumien JP, Damsin JP, Fournet-Fayard J, Langlais J , et al. Fractures du coude de l'enfant (Symposium de la 61e réunion annuelle de la SOFCOT). *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 417-490

[21] Rang M. Traumatologie de l'enfant. Paris : Doin, 1984 : 185-226

[22] Rigault P Les fractures de l'avant-bras chez l'enfant. *Ann Chir* 1980 ; 34 : 810-816

[23] Salter RB, Harris WR Injuries involving the epiphyseal plate. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45A : 587-622

[24] Storen G Traumatic dislocation of the radial head as an isolated lesion in children. *Acta Chir Scand* 1959 ; 116 : 144-147

[25] Tachdjian MO. Pediatric orthopaedics. Philadelphia : WB Saunders, 1972 : 1613-1619

[26] Tanguy A. Fractures des deux os de l'avant-bras chez l'enfant. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement. Paris : Expansion scientifique Française, 1990 : 115-128

[27] Thomas EM, Tuson KW, Browne PS Fractures of the radius and ulna in children. *Injury* 1975 ; 7 : 120-124

[28] Trillat A, Harsan C, Lapeyre B Classification et traitement des fractures de Monteggia. *Rev Chir Orthop* 1969 ; 55 : 639-658

Fig 1 :

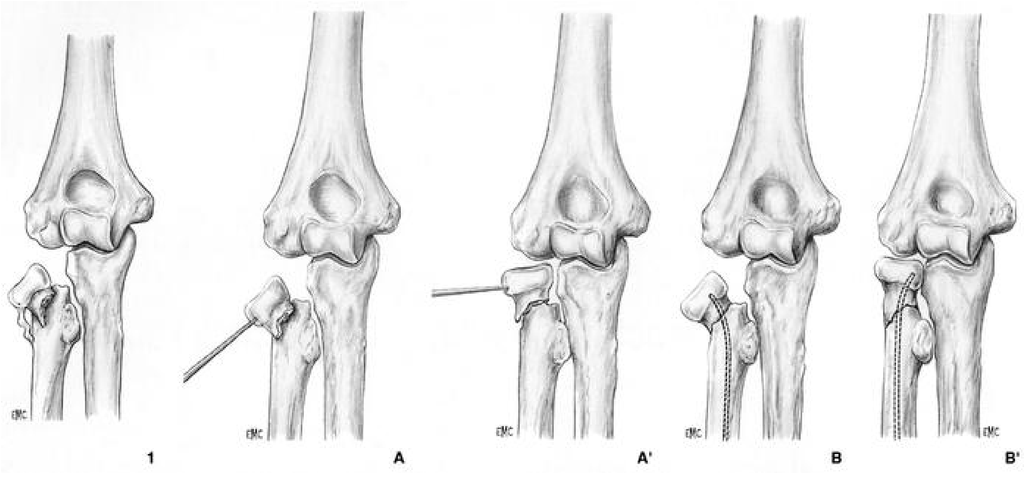

Fig 1 :

Fracture du col du radius. Noter l'intégrité du périoste externe support de la vascularisation de l'épiphyse proximale. La réduction se fait par pression manuelle, poinçon (A) ou embrochage centromédullaire (B). Cette dernière technique peut être associée aux deux précédentes assurant alors la stabilisation.

Fig 2 :

Fig 2 :

Association d'une fracture de la tête du radius et d'une fracture oblique du tiers supérieur de l'ulna. L'instabilité conduit à associer une ostéosynthèse par plaque vissée sur l'ulna et un embrochage centromédullaire élastique stable à foyer fermé sur le radius.

Fig 3 :

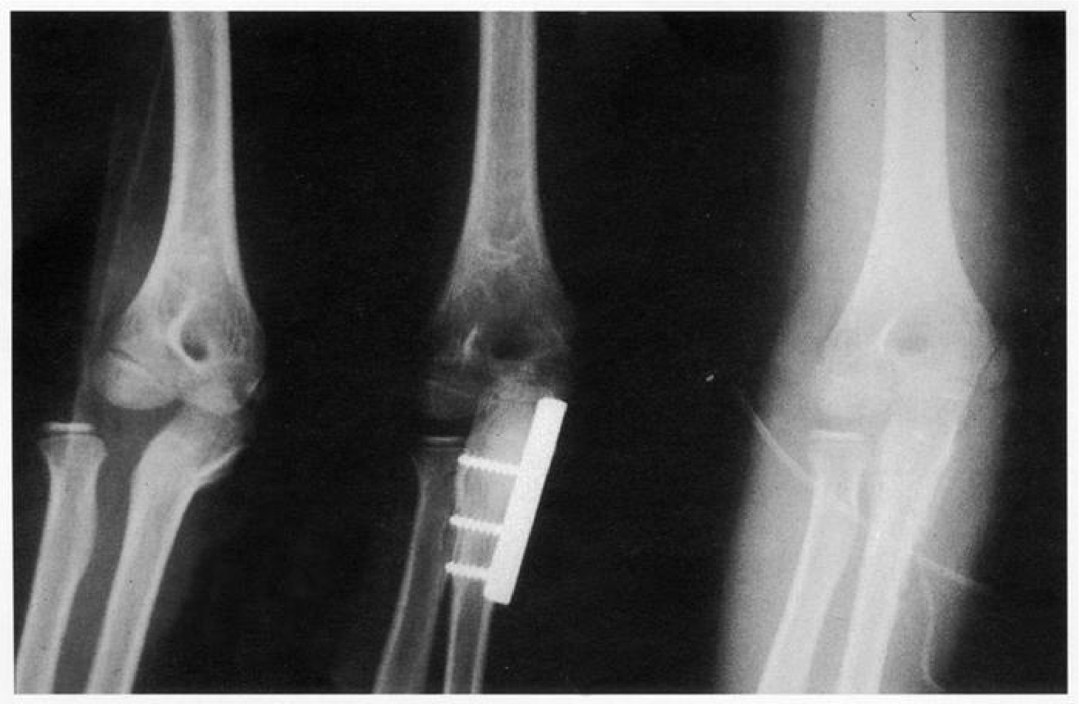

Fig 3 :

Lésion Monteggia avec luxation externe de la tête du radius et fracture métaphysoépiphysaire en « bois vert » de l'ulna. Compte tenu de l'instabilité, une plaque console interne sur l'ulna permet une réduction satisfaisante de la tête du radius.

Fig 4 :

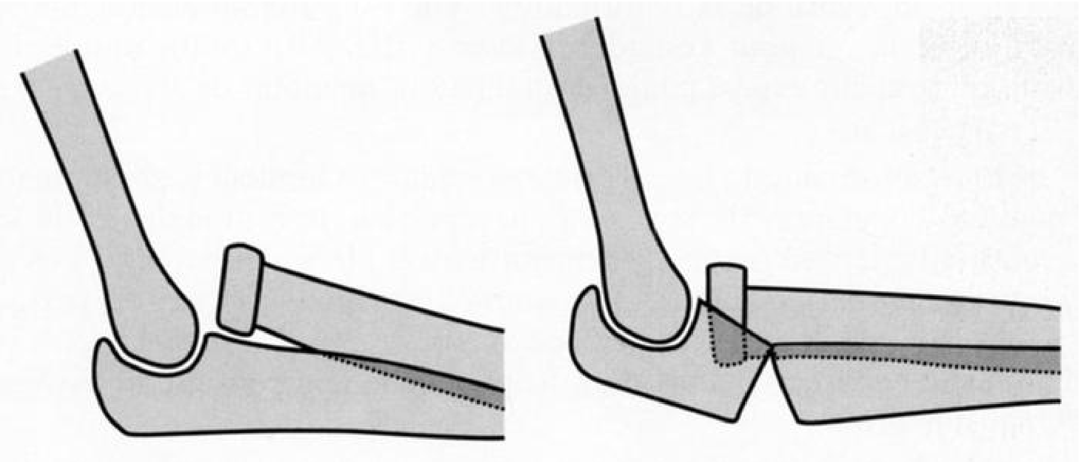

Fig 4 :

Ostéotomie correctrice en cas de lésion Monteggia négligée. Ostéotomie haute d'ouverture postérieure de l'ulna, réduisant la luxation antérieure de la tête du radius.

Fig 5 :

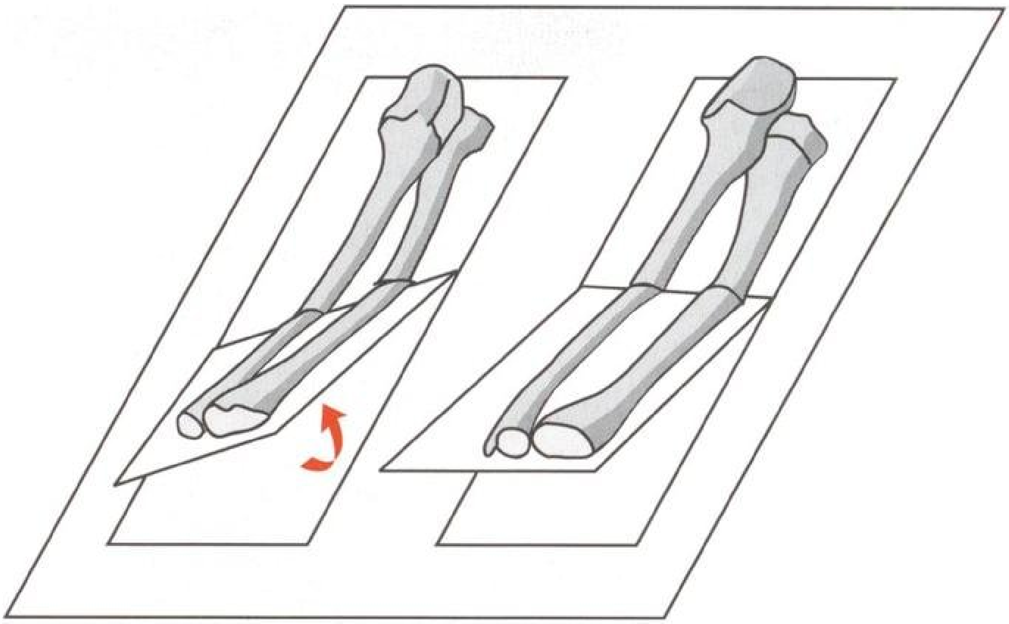

Fig 5 :

Schéma montrant le caractère obligatoire de la composante rotatoire dès lors que les traits de fracture sont à des niveaux différents sur le radius et l'ulna, d'après Rang.

Fig 6 :

Fig 6 :

Cal vicieux des deux os de l'avant-bras après réduction orthopédique chez un enfant de 14 ans. L'association des deux déviations angulaires du radius et de l'ulna dans le plan frontal réduit

l'espace interosseux au niveau proximal. Ceci provoque une perte de la pronation, par butée de la tubérosité radiale sur l'ulna. Compte tenu de l'âge de l'enfant et de la situation de la fracture, le remodelage osseux ne permettra pas de corriger les déformations. La bonne tolérance fonctionnelle conduira à une abstention thérapeutique.

Fig 7 :

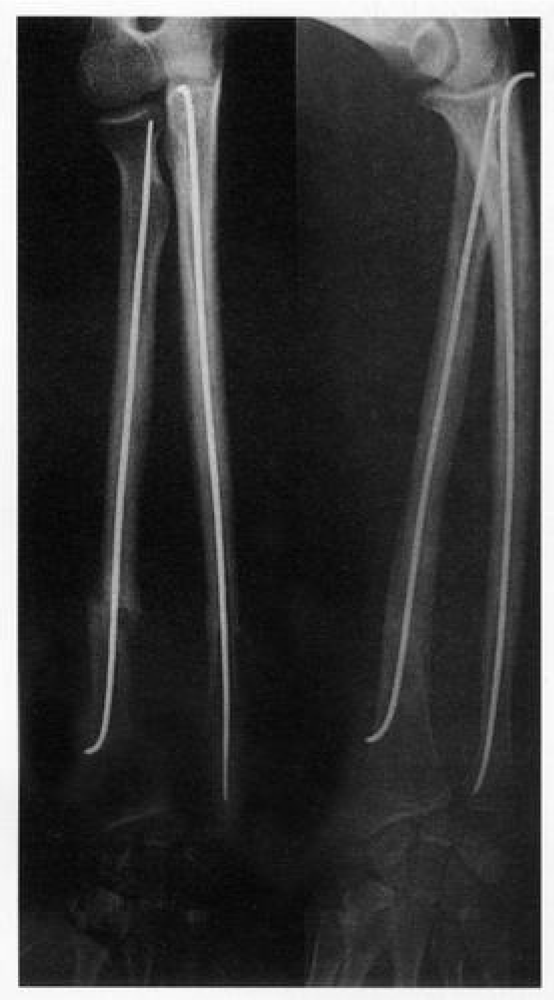

Fig 7 :

Fracture diaphysaire des deux os de l'avant-bras traitée par embrochage centromédullaire élastique stable du fait d'un échec de réduction. Noter le remodelage osseux à 8 mois.

Fig 8 :

Fig 8 :

Epiphysiodèse du radius distal 2 ans après une fracture Salter II du radius traitée orthopédiquement. Cette évolution inhabituelle justifie le dogme d'une surveillance systématique à long terme des fractures de l'avant-bras de l'enfant quel qu'en soit le type.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. - � Classification de Trillat.

Luxation de la tête du radius (quel que soit le type)	Fracture diaphysaire de l'ulna quel qu'en soit le type, notamment fracture en bois vert et déformation plastique	Group I
	Fracture métaphysoépiphysaire de l'ulna notamment fracture de l'olécrâne	Groupe II
	Fracture de l'ulna quel qu'en soit le type associée à :	

	- fracture de l'humérus - fracture du radius - fracture du poignet	Groupe III

Fractures diaphysaires des deux os de l'avant-bras chez l'adulte

Ch Lefevre
D Le Nen
F Dubrana
E Stindel
W Hu

Résumé. – Les fractures de l'avant-bras sont classiquement représentées par les fractures atteignant simultanément les deux os, ou séparément chacun d'eux. Les fractures diaphysaires d'un seul os s'accompagnent volontiers de lésions ligamentaires et articulaires affectant les extrémités de l'os voisin, définissant ainsi les fractures de Monteggia (fracture de l'ulna et luxation de la tête radiale) et de Galeazzi (fracture du radius et dislocation de l'articulation radio-ulnaire distale). En mettant en cause les mouvements de pronosupination, ces différentes lésions ont la réputation d'un pronostic fonctionnel réservé ; hormis les fractures peu déplacées qui peuvent répondre à des traitements non chirurgicaux, la nécessité d'une réduction anatomique des différentes lésions ostéoarticulaires laisse une grande place aux ostéosynthèses internes. Les fractures ouvertes avec lésions associées des parties molles doivent bénéficier de solutions réglant à la fois les problèmes osseux, mais aussi musculaires, vasculaires, nerveux et cutanés. Pseudarthroses, cals vicieux et synostoses peuvent venir compliquer l'évolution de ces fractures, avec à terme un risque d'enraidissement du coude et du poignet. Les lésions osseuses de l'avant-bras ne doivent pas faire oublier la fréquence des lésions articulaires associées.

Mots-clés : fractures simultanées des deux os, fracture isolée de l'ulna, fracture de Monteggia, fracture isolée du radius, fracture de Galeazzi, luxation de la tête radiale, dislocation de la radio-ulnaire distale, ostéosynthèses, cals vicieux, synostose.

Introduction

Les fractures diaphysaires d'un ou des deux os de l'avant-bras ont la particularité d'affecter un des maillons essentiels de la chaîne polyarticulaire du membre supérieur, doté globalement de sept degrés de liberté. Ainsi, la survenue de telles fractures peut-elle mettre en jeu la précision d'une mécanique fine : celle du positionnement précis de la main dans l'espace, en raison du risque de perturbation des mouvements de pronosupination. L'amplitude complète de ces rotations axiales de l'avant-bras nécessite en effet l'intégrité de nombreux composants anatomiques, certes osseux, mais aussi articulaires, ligamentaires et musculaires.

La prise en charge d'une fracture de l'avant-bras requiert un diagnostic lésionnel complet avant d'envisager une solution thérapeutique adaptée, en sachant d'emblée que le traitement de ces lésions reste quasi exclusivement chirurgical.

On admet actuellement que le pronostic de toute fracture ne dépend pas uniquement des lésions osseuses, mais bien aussi de l'état des parties molles environnantes. Cette notion, devenue classique, se vérifie à l'avant-bras plus qu'ailleurs. En effet, l'anatomie complexe du segment antibrachial crée des problèmes thérapeutiques spécifiques non retrouvés dans le traitement des fractures diaphysaires des autres os longs.

Christian Lefèvre : Professeur, chef de service.
Dominique Le Nen : Professeur.
Frédéric Dubrana : Praticien hospitalier.
Éric Stindel : praticien hospitalier.
Weiguo Hu : Professeur associé.
Centre hospitalier régional et universitaire, hôpital La Cavale Blanche, boulevard Tanguy-Prigent, 29609 Brest cedex, France.

Rappels anatomophysiologiques

Le squelette antibrachial est constitué de deux os longs : le radius en dehors et l'ulna en dedans. En position anatomique dite de référence, c'est-à-dire en supination, les deux diaphyses, alors parallèles, délimitent un espace interosseux. En revanche, lors de la pronation, cet espace s'efface du fait du contact entre les deux diaphyses, le radius précroisant l'ulna. Les épiphyses de chaque os s'articulant transversalement entre elles donnent les articulations radio-ulnaire proximale et radio-ulnaire distale ; ainsi se trouve constitué un véritable cadre ostéoarticulaire radio-ulnaire de l'avant-bras.

RADIUS

Diaphyse radiale

Elle présente dans son ensemble une double courbure concave à la fois en avant et en dedans :

– dans le plan frontal, la diaphyse radiale apparaît globalement concave en dedans, donnant la classique courbure pronatrice du radius, courbure indispensable à l'enroulement du radius autour de l'ulna lors de la pronation, les deux os ne devant entrer en contact l'un avec l'autre, en « collision », qu'en fin de mouvement. Une observation plus détaillée permet d'individualiser au radius trois segments : un segment proximal représenté par le col, oblique en bas et en dedans, un segment moyen oblique en bas et en dehors, et enfin un segment distal à nouveau oblique en bas et en dedans. Le radius revêt ainsi la forme d'une manivelle (*fig 1*), schéma devenu classique et décrit initialement par Kapandji [34]. En perturbant ces différentes courbures, un cal vicieux de la diaphyse radiale peut provoquer une collision prématurée des deux os de l'avant-bras, et limiter ainsi l'amplitude de la pronosupination ;

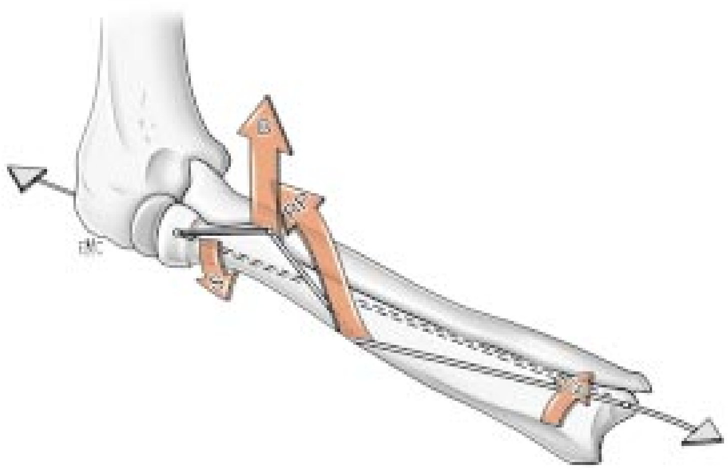

1 *Manivelle radiale et ses muscles moteurs, selon Kapandji. Deux muscles longs : biceps (B) et rond pronateur (RP) ; deux muscles courts : supinateur (S) et carré pronateur (CP).*

– dans le plan sagittal, la diaphyse radiale apparaît légèrement concave en avant. Sa face antérieure, relativement plane, se prête facilement à la mise en place d'une plaque d'ostéosynthèse ;

– la forme du canal médullaire du radius est unique en son genre et ne présente pas la symétrie habituelle des canaux médullaires des os longs, avec notamment une portion centrale médiodiaphysaire rétrécie en « sablier ». Dans son ensemble, la cavité médullaire revêt en effet la forme d'un tronc de cône, à sommet proximal et à base distale, et dont l'axe incurvé suit la courbure pronatrice de l'os. Une telle configuration rend a priori difficile une ostéosynthèse par clou intramédullaire. En effet, un tuteur droit classique risquerait de réduire, voire d'effacer cette courbure pronatrice ; de plus, il n'aurait qu'un contact très partiel avec les parois du canal médullaire, du moins dans toute sa moitié distale. Une telle situation favoriserait la survenue de cals vicieux angulaires ou rotatoires. Vouloir utiliser une ostéosynthèse endomédullaire tout en respectant la courbure diaphysaire implique d'utiliser un implant préformé, adapté à la courbure anatomique du radius.

Épiphyses radiales

Elles sont très différentes l'une de l'autre :

– l'épiphyse proximale, profondément située sous les masses musculaires, porte la tête radiale entièrement recouverte de cartilage articulaire ; ce contexte anatomique exclut toute possibilité d'ostéosynthèse intramédullaire par cette extrémité ;

– l'épiphyse distale, beaucoup plus massive, et surtout plus superficielle sur ses faces dorsale et latérale, autorise en revanche l'implantation d'une broche ou d'un clou, soit par voie dorsale dans la masse osseuse du tubercule de Lister, soit par voie latérale styloïdienne, en gardant à l'esprit la présence des tendons des différents compartiments du poignet.

ULNA

Diaphyse ulnaire

Contrairement à ce qui est fréquemment admis, la diaphyse ulnaire n'est ni strictement rectiligne, ni fixe lors des mouvements de pronosupination *(fig 2)* :

– dans le plan frontal, la diaphyse présente une double courbure donnant la forme d'un S allongé, avec une convexité latérale dans la moitié proximale et une convexité médiale dans la moitié distale. Sommets et courbures ulnaires apparaissent finalement moins marqués mais inversés par rapport au radius ;

– dans le plan sagittal, l'ulna apparaît globalement convexe en arrière, le rayon de la courbure devenant plus petit dans le tiers distal ;

– la face postérieure de la diaphyse est marquée par une crête médiane superficielle, palpable sous la peau, et qui sépare une facette latérale d'une facette médiale, excavée et superficielle, dont l'accès aisé permet la mise en place sans difficulté d'une plaque d'ostéosynthèse. La présence de ces facettes, uniquement dans la moitié proximale de l'os, explique sa section triangulaire dans cette portion, alors qu'il devient cylindrique dans sa moitié distale ;

– le canal médullaire ulnaire décrit une forme sinueuse, épousant les courbures décrites plus haut. Large dans sa portion proximale, olécranienne, il devient rapidement étroit et de calibre relativement constant (autour de 4 à 6 mm) dans les deux tiers distaux, où les corticales diaphysaires restent épaisses. La réalisation de l'alésage d'un tel canal nécessite le recours à des aléseurs souples et très tranchants montés sur un guide. En effet, des aléseurs rigides pleins sont ici à proscrire, car trop dangereux du fait du risque de fausse route.

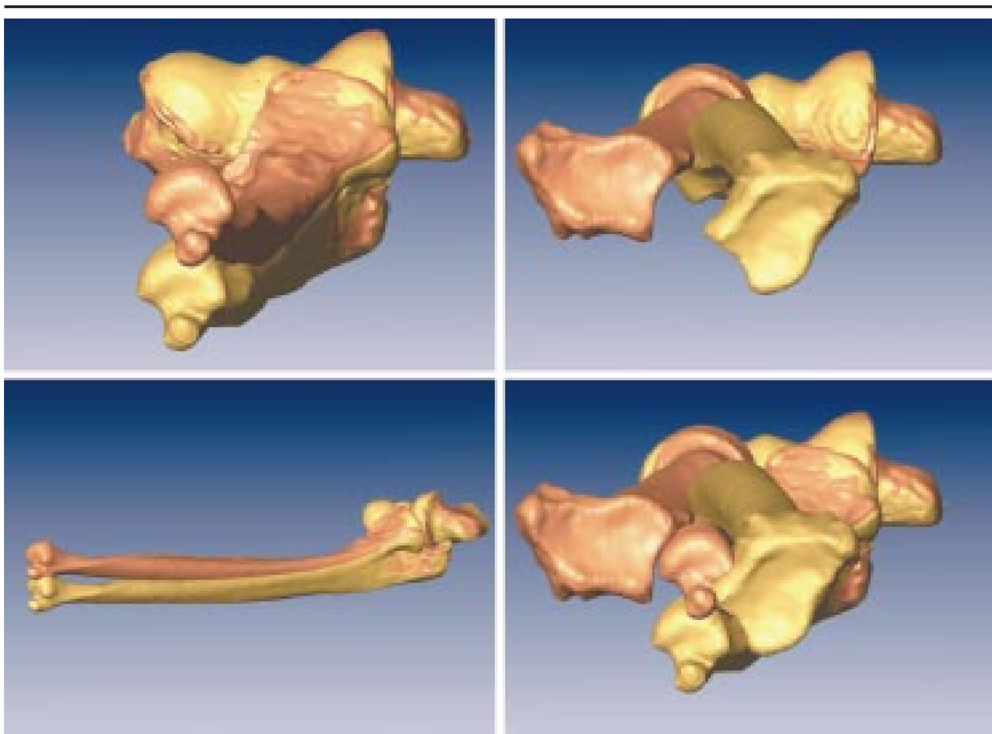

2 *Déplacements des extrémités distales du radius et de l'ulna de la supination active à la pronation active (palette humérale recalée) (laboratoire de traitement de l'information médicale (la TIM) : Allaire S, Jacq JJ, Colin D).*

Épiphyses ulnaires

Elles sont très différentes l'une de l'autre, avec, à l'inverse du radius, une épiphyse proximale volumineuse et une distale fine :

– l'épiphyse proximale porte l'olécrane situé dans l'axe longitudinal de la diaphyse. Extra-articulaire, le sommet olécranien demeure anatomiquement le site de prédilection pour la mise en place d'un implant intramédullaire, qu'il s'agisse de broche(s) ou de clou ;

– l'épiphyse distale porte la tête de l'ulna, entièrement recouverte de cartilage sur ses faces périphérique et distale. Cette tête articulaire devient ainsi impliquée dans l'articulation radio-ulnaire distale, mais aussi dans l'articulation du poignet. Ce contexte anatomique rend peu acceptable l'utilisation de cette épiphyse pour introduire un implant intramédullaire. Bien qu'ayant été décrite [73], cette voie d'abord semble tout de même très agressive vis-à-vis du poignet.

MEMBRANE INTEROSSEUSE

Étendue sur toute la hauteur de l'espace interosseux, la membrane interosseuse définit schématiquement la portion réellement diaphysaire de chacun des deux os. Cette membrane est constituée de fibres disposées en deux plans croisés : un plan antérieur principal, oblique en bas et en dedans, et un plan postérieur accessoire, oblique en haut et en dedans. La portion moyenne du plan antérieur, correspondant à sa plus grande largeur (3,5 cm), apparaît pratiquement deux fois plus épaisse pour constituer en réalité un véritable ligament interosseux assurant la part essentielle de la stabilité longitudinale des deux os de l'avant-bras, certes dans les conditions physiologiques habituelles, mais aussi et surtout après résection de la tête radiale [49]. La section expérimentale de ce ligament [2], ou en pratique clinique sa rupture, diminuent en réalité de 71 % la stabilité longitudinale du squelette antibrachial, alors que les mêmes lésions en zone proximale ou distale de la membrane ne réduisent que de 11 % cette stabilité. Tendue à la fois en pronation et en supination, la membrane interosseuse reste l'élément passif essentiel du freinage de l'amplitude de la supination ; un cal vicieux diaphysaire rotatoire, notamment du radius, peut donc devenir responsable d'une diminution de la supination en raison d'une mise en tension prématurée de la membrane.

Au total, la membrane interosseuse assure une double fonction : si elle empêche tout diastasis entre radius et ulna, elle transmet également les forces axiales de traction ou de compression le long de l'avant-bras [28, 64]. Sa rupture, secondaire à des fractures étendues de l'avant-bras, explique la survenue de conséquences fonctionnelles parfois majeures, tant au coude qu'au poignet, comme on peut en rencontrer dans le syndrome d'Essex-Lopresti, associant fracture de la tête radiale, lésion de la membrane interosseuse, atteinte de la radio-ulnaire distale.

ARTICULATIONS RADIO-ULNAIRES

Fonctionnellement, le concept d'axe antibrachial ou d'articulation antibrachiale (*forearm axis* ou *forearm joint* des Anglo-Saxons) a été développé pour mettre en avant l'idée de relation entre anatomie et biomécanique du coude, de l'avant-bras et du poignet, pour en arriver à une notion d'entité anatomofonctionnelle. Afin d'illustrer cette relation structure-fonction, Graham [28] a proposé une analogie simple en utilisant l'image d'un seau et de son anse, assimilant le seau à l'ulna et l'anse au radius. Les fixations de l'anse étant assimilables aux articulations radio-ulnaires proximale et distale, on comprend que leur bon fonctionnement nécessite le maintien de leur parallélisme *(fig 3)*. Pour Bronstein [12], un raccourcissement du radius de 10 mm réduirait de 47 % la pronation, et de 29 % la supination.

Radius et ulna sont donc articulés entre eux par leurs extrémités : l'articulation radio-ulnaire proximale est principalement stabilisée par les ligaments annulaire et carré, mais aussi par la capsule articulaire du coude, ce qui la rend fonctionnellement liée aux articulations huméroradiale et huméro-ulnaire.

Par ailleurs, si l'articulation radio-ulnaire distale a pour stabilisateur principal le ligament triangulaire, elle est aussi renforcée en avant par un ligament ventral (dont la rétraction limite la supination) et

3 *Schéma proposé par Graham, assimilant le radius à l'anse d'un seau, et l'ulna au rebord du seau.*

en arrière par un ligament dorsal (dont la rétraction limite la pronation). L'articulation radio-ulnaire distale est de plus liée au poignet par de nombreux faisceaux ligamentaires radiocarpiens ventraux et dorsaux.

Ces réalités anatomofonctionnelles permettent de mieux comprendre le pronostic fonctionnel réservé de certaines fractures diaphysoépiphysaires de l'avant-bras, mais aussi des associations lésionnelles très fréquentes (fractures diaphysaires-lésions articulaires), pourvoyeuses à terme de raideurs du coude ou du poignet, voire des deux simultanément en cas de traumatismes graves et étendus.

MUSCLES

Si un grand nombre de muscles occupent les différentes loges de l'avant-bras, seuls trois d'entre eux pontent l'espace interosseux et solidarisent véritablement le radius à l'ulna pour participer aux mouvements de pronosupination : ce sont le supinateur, le rond pronateur et le carré pronateur. Le tonus de ces trois muscles favorisant le rapprochement des deux os explique la tendance à une diminution de cet espace lors de toute fracture diaphysaire de l'avant-bras.

Il existe un réel équilibre musculaire de la pronosupination, puisque pour contrebalancer les deux pronateurs (rond et carré), on trouve deux supinateurs : le supinateur proprement dit (anciennement nommé court supinateur), doublé d'un supinateur puissant : le biceps brachial. Par ailleurs pour chacun des deux mouvements, il existe un muscle long et un muscle court : les longs vont tirer sur le sommet de la courbure, pendant que les courts vont dérouler l'une des branches de la manivelle radiale de Kapandji. Ainsi pour la supination, le supinateur inséré sur le col du radius va dérouler ce segment, tandis que le biceps inséré sur la tubérosité radiale tire de façon permanente sur le sommet de la courbure supinatrice. Pour la pronation, le carré pronateur déroule l'ulna par rapport au radius, tandis que le rond pronateur inséré au sommet de la courbure pronatrice va agir par traction *(fig 1)*.

Lors d'une fracture diaphysaire des deux os de l'avant-bras, le niveau du foyer de fracture radiale détermine les déplacements en rotation des fragments diaphysaires, expliquant ainsi la sémiologie observée au poignet et à la main. Cette explication est d'ordre anatomique ; les déplacements sont en effet directement fonction du siège du trait de fracture par rapport aux insertions musculaires sur la diaphyse radiale *(fig 4)*. Ainsi, lors d'une fracture proximale entre les insertions du supinateur et celles du rond pronateur, l'action conjuguée du biceps et du supinateur entraîne une rotation latérale, ou supination, du fragment radial proximal, tandis que le fragment distal reste en rotation médiale, ou pronation, sous l'action du rond pronateur. En revanche, dans le cas d'une fracture située sous l'insertion du rond pronateur, l'action combinée du biceps et du supinateur reste partiellement neutralisée par celle du rond pronateur, ce qui met le fragment proximal en très discrète supination, voire même le plus souvent en position neutre.

Étant insérés de part et d'autre de la crête postérieure de l'ulna, les tendons des fléchisseur et extenseur ulnaires du carpe laissent

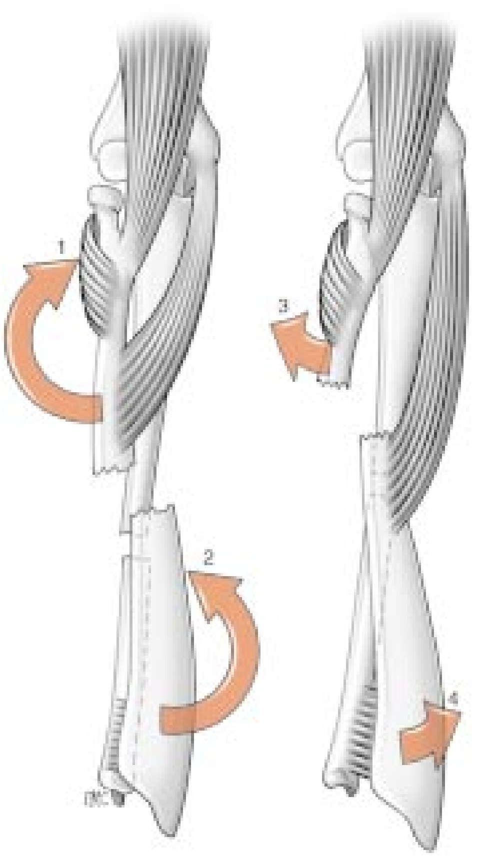

4 *Déplacement des fragments osseux selon le siège du trait de fracture radial (d'après Kapandji). 1. supination ; 2. pronation ; 3. semi-supination ; 4. semi-pronation.*

celle-ci superficielle et sous-cutanée. Cette situation anatomique explique l'abord postérieur devenu classique de la diaphyse, à 3 mm en dedans de la crête ; la plaque d'ostéosynthèse ainsi enfouie sous la masse musculaire reste à distance du foyer de fracture radial.

À l'inverse, l'abord de la totalité de la diaphyse radiale est habituellement antérieur. Décrite initialement par Henry, cette voie présente l'avantage d'être peu délabrante : en utilisant les défilés musculaires naturels de la loge antérieure de l'avant-bras, l'accès à la face antérieure plane du radius respecte au mieux en effet les structures anatomiques, tout en rendant aisée la mise en place d'une plaque vissée, et ce, malgré l'importance du volume des masses musculaires.

Épidémiologie

Dans une étude sur l'épidémiologie des fractures chez 15 000 adultes, Singer [75] a signalé l'incidence relativement basse des fractures diaphysaires de l'avant-bras, touchant de 0 à 4 pour 10 000 personnes par an ; en revanche, cette étude mentionne un taux nettement plus élevé de ces fractures chez les hommes de 15 à 44 ans.

Ces fractures affectent classiquement deux populations bien différentes : majoritairement des hommes jeunes de 30 ans, dont le risque de survenue est cinq fois plus élevé que pour une femme de plus de 60 ans.

Selon McQueen [51], l'étiologie la plus fréquente reste la chute de sa propre hauteur (35 %), suivie du choc direct (30 %), et enfin les accidents de la route (23 %), avec une répartition très inégale entre les piétons renversés (19 %), et les passagers des véhicules (4 %). L'augmentation de la traumatologie routière est à l'origine de traumatismes à haute énergie, responsables de situations complexes de plus en plus fréquentes, associant fracas osseux et lésions des parties molles. En définitive, 8 % seulement des fractures seraient liées au sport, et les 4 % restants secondaires à des chutes de lieux élevés et à des raisons diverses.

Mécanisme

Deux types de mécanismes s'opposent : les chocs directs et perpendiculaires à l'avant-bras, en règle à l'origine de lésions osseuses isolées. À l'opposé, les contraintes axiales associent à des degrés divers aux lésions osseuses, atteinte de la membrane interosseuse et dislocations radio-ulnaires [35].

Très souvent en cause, le choc direct est parfois difficile à retrouver, notamment dans le cadre de la traumatologie routière, où la violence du traumatisme rend le blessé incapable de fournir des précisions concernant son accident. Plus facile à mettre en évidence et initialement décrit par Monteggia, le coup de bâton ou de matraque sur un avant-bras mis en position de protection du visage serait à l'origine de la plupart des fractures isolées de l'ulna [2]. L'ouverture cutanée est en règle secondaire à un traumatisme à haute énergie, mais parfois à un coup de fusil, ou encore à un accident d'airbag à l'origine de fractures bilatérales, comme cela a été décrit plus récemment [43].

Classifications

CLASSIFICATION DES LÉSIONS OSSEUSES

La difficulté de classer des fractures, quel qu'en soit le site, réside dans le choix des critères retenus. Si l'intérêt théorique de ces derniers est d'apporter une valeur pronostique, ils sont en réalité rarement utilisables en pratique clinique, puisque le pronostic d'une fracture dépend finalement au moins autant du patient, du chirurgien et de la technique chirurgicale utilisée, que du type ou du mécanisme de la fracture initiale.

De nombreuses classifications ont été proposées ; certaines ont utilisé des éponymes en faisant référence aux auteurs ayant décrit certaines variétés de fractures. Ainsi l'association fracture diaphysaire de l'ulna et luxation de la tête radiale a été décrite pour la première fois par Monteggia en1814, et est connue depuis comme la fracture de Monteggia. De la même façon, la fracture isolée du tiers distal du radius associée à une dislocation de la radio-ulnaire distale a été individualisée par plusieurs auteurs dont Galeazzi en 1934. La fracture isolée de la diaphyse ulnaire sans autre lésion associée a parfois été dénommée fracture par coup de bâton ou de matraque (*nightstick* des Anglo-Saxons). On peut remarquer qu'il n'existe pas d'éponyme concernant les fractures des deux os de l'avant-bras. Différents auteurs ont tenté de distinguer les fractures selon le type de trait (transversal, oblique, spiroïde …), ou selon le niveau des foyers fracturaires, selon l'importance des déplacements, ou la présence ou non de comminution, de perte segmentaire de substance osseuse ou de fractures épiphysaires associées. À ce sujet, la division en trois tiers de l'avant-bras a pu être proposée, mais cette classification semble « réductrice » pour l'étude des fractures diaphysaires proprement dites, notamment si l'on se réfère au carré épiphysaire de Heim qui nous semble bien approprié pour fixer les limites des zones diaphysaires. Rappelons que cette méthode délimite chaque extrémité osseuse dans un carré dont les côtés latéraux et parallèles à l'axe de l'os sont de longueur égale à la largeur maximale de l'épiphyse. Concernant les deux os de l'avant-bras, il conviendra de considérer comme côté du carré la largeur globale des deux épiphyses articulées entre elles (*fig 5*).

Finalement, bien que décriée par certains qui lui ont reproché une certaine complexité, la classification des fractures des os longs proposée par l'AO depuis 1990 reste actuellement une des plus utilisées dans de nombreuses publications. Appliqués de la même façon pour toute fracture diaphysaire, ses principes systématiques et logiques en facilitent la reproductibilité. Trois groupes sont individualisés : le groupe A classe les fractures simples, le groupe B les fractures à fragments intermédiaires en coin, et le groupe C réunit les fractures complexes. Trois sous-groupes numérotés 1, 2, 3 comprennent chacun trois types différents de fractures. Tous les types de fractures sont ainsi représentés sur la figure 6. Les fractures simultanées des deux os sont ainsi des sous-groupes A3, B3, C3, C1(2 et 3), et C2 (2 et 3), les autres types correspondent aux fractures isolées, soit du radius, soit de l'ulna [61].

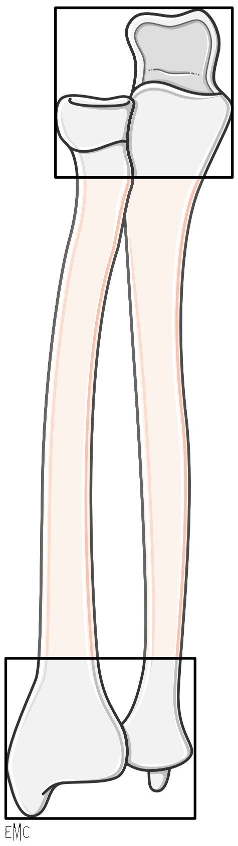

5 *Délimitation des zones diaphysaires de l'avant-bras d'après la méthode des carrés épiphysaires de Heim.*

Si cette classification AO inclut les fractures de Monteggia ou de Galeazzi, la classification proposée par Bado [7] en 1967 pour une analyse plus concise des fractures de Monteggia paraît toujours intéressante, car correspondant à des réalités cliniques en classant les associations lésionnelles selon le déplacement de la tête radiale (*fig 7*).

CLASSIFICATION DES LÉSIONS DES PARTIES MOLLES

Dans les fractures ouvertes

Pouvoir évaluer la gravité de l'atteinte des parties molles périfracturaires est d'un intérêt pronostique évident, mais la difficulté dans ce domaine réside dans l'aggravation secondaire toujours possible des lésions observées initialement. La classification de Gustilo [30], initialement proposée pour les fractures de jambe, a été par la suite étendue au reste du squelette. En distinguant trois groupes de lésions de gravité croissante avec des sous-groupes dans le groupe 3, cette classification est théoriquement plus précise que celle de Cauchoix et Duparc. Mais en pratique clinique, la classification de Gustilo s'avère assez délicate à utiliser en urgence et nécessite en réalité un temps d'exploration chirurgicale, ce qui fait qu'au stade clinique initial, la classification de Cauchoix reste très utilisée, notamment en France. Tscherne a proposé une classification ajoutant aux trois stades de Gustilo un quatrième comprenant les amputations subtotales ou totales. L'AO propose une classification toujours assez semblable à celle de Gustilo, mais en insistant plus sur les lésions d'avulsion et de décollement.

Dans les fractures fermées

Plus encore que pour une fracture ouverte, l'appréciation de la gravité de l'atteinte des parties molles lors d'un traumatisme fermé

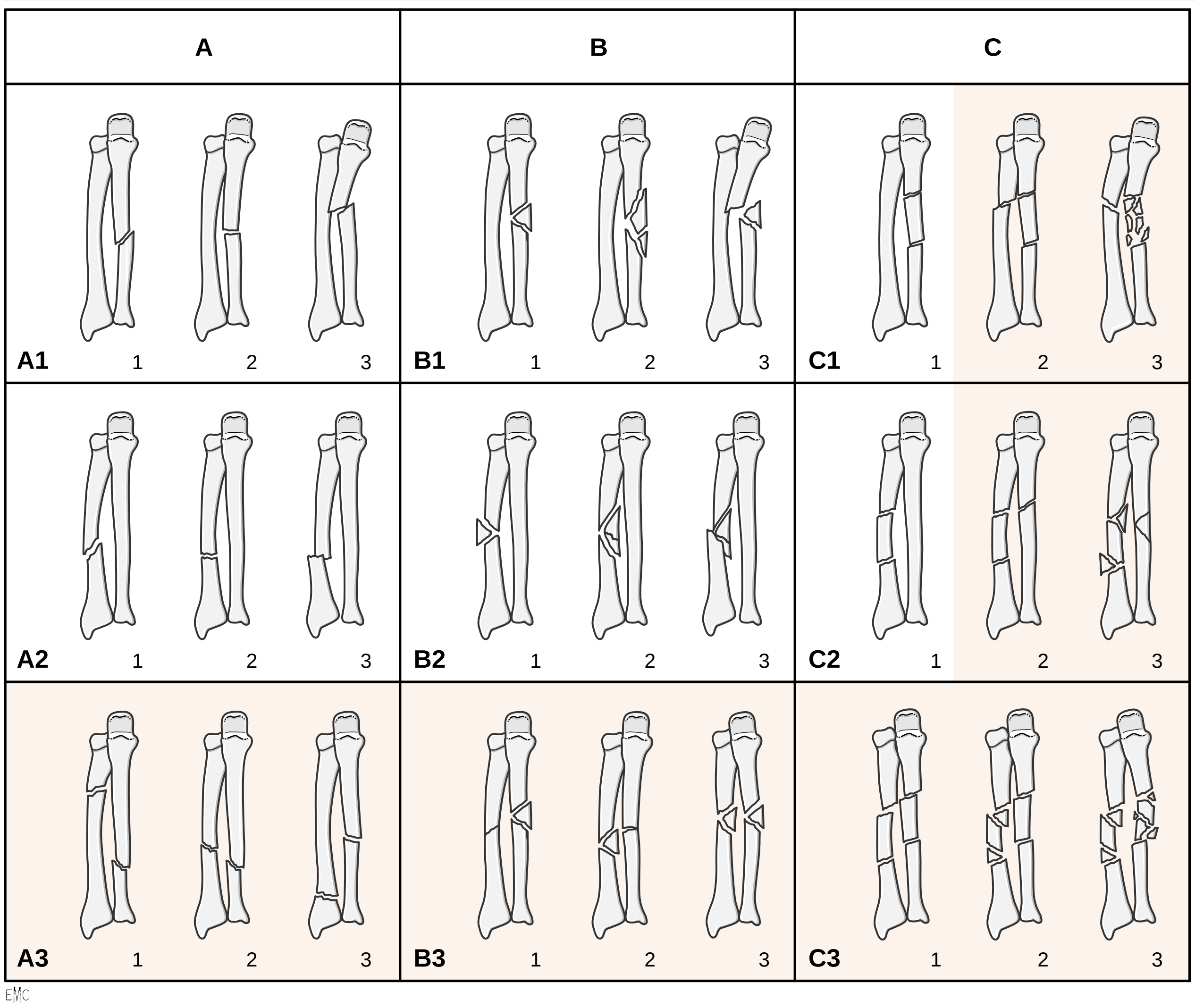

6 *Classification AO des fractures diaphysaires des deux os de l'avant-bras (sur fond orangé : fractures simultanées des deux os).*

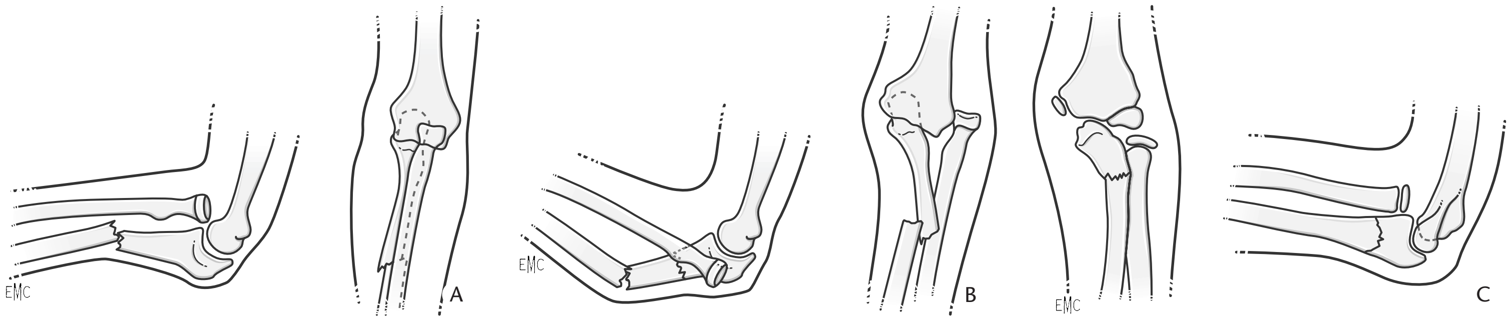

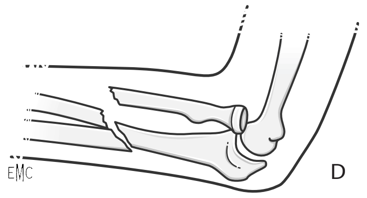

7 *Classification de Bado des fractures de Monteggia.*
A. Type 1.
B. Type 2.
C. Type 3.
D. Type 4.

de l'avant-bras demeure d'une réelle difficulté. La classification la plus connue dans ce domaine est certainement celle d'Oestern et Tscherne [59], basée sur les lésions cutanéomusculaires, la gravité de la fracture, l'existence d'un décollement, de lésions vasculaires, ou la présence d'un syndrome de loge aigu. Cette classification conserve indéniablement un intérêt pronostique. L'AO a proposé quant à elle une classification plus orientée sur les lésions cutanées, musculaires et neurovasculaires.

Clinique

BILAN DIAGNOSTIQUE INITIAL

Selon les possibilités du blessé, l'interrogatoire s'attache à faire préciser les circonstances du traumatisme ou de l'accident afin de dégager les notions de compression appuyée ou d'énergie traumatique qui facilitent parfois le bilan lésionnel initial et l'évaluation pronostique ultérieure.

Contrairement à ce qui est souvent observé chez l'enfant qui présente habituellement des fractures incomplètes ou en bois vert, les fractures non déplacées de l'avant-bras sont rares chez l'adulte, chez qui le périoste n'est plus une réalité mécanique. Dans le cadre des fractures simultanées des deux os, l'importance du traumatisme initial est généralement suffisante pour entraîner un déplacement cliniquement visible, ce qui rend a priori le diagnostic évident. Le tableau associe à des degrés divers douleurs, déformation et impotence fonctionnelle de l'avant-bras. À cette étape clinique initiale, seules les lésions d'un seul os peuvent poser des problèmes diagnostiques ; rappelons la discrétion, voire l'absence de signes cliniques d'une luxation de la tête radiale, trop souvent encore à l'origine d'oublis et d'erreurs diagnostiques…

La palpation le long de la crête postérieure ulnaire peut réveiller la sensibilité d'un foyer de fracture. Il existe souvent un certain œdème, dont l'importance est liée à la fois au type de traumatisme initial (contusion appuyée), et au délai écoulé entre l'accident et le moment de l'examen. Il est inutile de rechercher une crépitation qui ne peut qu'être douloureuse et aggraver les dégâts des parties molles. Il est en revanche indispensable de tester de façon méthodique la motricité et la sensibilité du radial, du médian et de l'ulnaire ; ici encore des tests simples doivent éviter tout inconfort au patient. Parallèlement, la recherche des pouls distaux et capillaires renseigne sur une éventuelle compression, qui peut parfois être levée par simple manœuvre d'alignement de l'avant-bras : cette manœuvre de réduction permet de stabiliser ensuite le membre dans une attelle provisoire qui soulage rapidement le blessé.

Les fractures ouvertes doivent inciter à encore plus de vigilance dans la recherche de lésions vasculaires ou nerveuses associées ; mais il est inutile, voire dangereux, de vouloir mener aux urgences un examen clinique initial approfondi, qui ne peut que majorer le risque infectieux. Il est préférable dans ce cas d'envelopper le membre dans un champ stérile et de poursuivre secondairement l'exploration des lésions en bloc chirurgical aseptique.

Dans tous les cas, l'examen clinique est complété d'un bilan radiographique dont on connaît les difficultés de réalisation. Il est absolument impératif de visualiser la totalité du squelette antibrachial, avec les articulations radio-ulnaires proximale et distale, et de disposer d'incidences orthogonales, si possible de face et de profil. Ces conditions étant rarement réunies, il ne faut pas hésiter à compléter au besoin ce bilan par de nouveaux clichés pris sous anesthésie pour permettre une analyse précise des lésions : leur type (fracture, luxation, diastasis, déplacements, troubles rotationnels…), leur nombre, leur étendue, en n'oubliant pas leur niveau : vérifier à ce sujet le coude, le poignet et la main. L'objectif est de disposer à terme d'un bilan lésionnel complet et précis, qui seul permet d'opter pour une solution thérapeutique adaptée.

ÉVOLUTION

Guérison

Malgré un traitement bien conduit, les fractures diaphysaires de l'avant-bras nécessitent bien souvent un délai d'au moins 3 mois pour consolider, du moins au sens mécanique du terme, et non au sens radiologique où le terme de « consolidation » est utilisé dès l'apparition d'une image de cal, devant la densité d'une image a priori rassurante, mais qui ne correspond pas nécessairement à une réalité mécanique. Cette situation doit être expliquée au patient pour l'inciter à une certaine prudence durant les 2 à 3 mois après ladite « consolidation » radiologique, et lui éviter une fracture itérative.

Complications

La survenue d'une complication retarde toujours les délais de consolidation. Selon leur délai d'apparition, il est classique de distinguer les complications immédiates, puis secondaires, et enfin tardives.

Complications immédiates

Les compressions vasculaires et nerveuses sont un risque réel des fractures de l'avant-bras, comme celles de la jambe, et pour les mêmes raisons anatomiques ; à savoir la présence de deux os, d'une membrane interosseuse, et de nombreux fascias compartimentant les loges musculaires. La disparition des pouls périphériques peut être liée à une compression en rapport avec la déformation de l'avant-bras, auquel cas une simple manœuvre d'alignement du membre peut suffire à lever la compression et à obtenir à nouveau une circulation périphérique. En revanche, un avant-bras tendu par l'œdème doit faire penser à un syndrome de loges, peut-être déjà présent ou en train de se développer, surtout en cas de fractures simultanées des deux os de l'avant-bras, de syndrome d'écrasement, de traumatismes par arme à feu ou à haute énergie. Eaton et

Green [21] ont insisté sur la valeur diagnostique d'une douleur provoquée lors de l'extension passive des doigts, et d'une induration palpable du compartiment des fléchisseurs de l'avant-bras. Ces auteurs ont également rappelé que l'absence de pouls radial n'était pas un critère de certitude diagnostique, puisqu'ils en avaient constaté l'absence seulement chez cinq patients sur une série de 19 syndromes de loges. Le simple fait d'évoquer le diagnostic de syndrome de loges dans un contexte clinique incertain justifie une prise des mesures de pression des loges musculaires, en comparant au besoin avec le côté opposé [52]. Cette attitude est également fondée devant un patient inconscient ou confus chez qui on suspecte un tel diagnostic, en sachant qu'une pression égale ou supérieure à 45 mmHg devient une indication de fasciotomie. Dans tous les cas, la confirmation d'un syndrome de loges doit être immédiatement suivie d'un geste de décompression par aponévrotomies, en n'hésitant pas à étendre la décompression en haut jusqu'au coude et en bas au poignet, jusqu'à ouvrir à ce niveau le rétinaculum des fléchisseurs du carpe.

L'ouverture de la fracture est souvent la conséquence d'un traumatisme à haute énergie qui explique la fréquence des lésions associées, certes cutanées, mais aussi vasculaires ou nerveuses. Les vaisseaux et les nerfs peuvent être comprimés, mais on observe plus souvent dans ce contexte des lésions à type de plaies, voire de sections, qui demandent des gestes de réparation chirurgicale après repérage soigneux des extrémités vasculaires ou nerveuses. L'ouverture des foyers de fracture a souvent pour conséquence une augmentation du délai de consolidation, en raison de la disparition des hématomes périfracturaires, mais surtout d'une certaine dévascularisation des extrémités osseuses, en rapport avec des lésions de décollement des parties molles. Par ailleurs, l'ouverture cutanée majore à l'évidence les risques de surinfection secondaire.

Enfin des lésions majeures d'écrasement de membre, parfois au-dessus de toute possibilité conservatrice, peuvent exceptionnellement faire discuter une amputation d'emblée.

Complications secondaires

L'infection secondaire reste toujours une complication redoutable par les conséquences qu'elle peut elle-même engendrer : à savoir les retards de consolidation et les raideurs. La survenue d'une infection à quelques semaines de l'accident initial impose un nettoyage chirurgical, mais sans ablation du matériel d'ostéosynthèse en place.

L'immobilisation plâtrée peut être à l'origine de deux types de complications, en fait liées à l'œdème périfracturaire ; la première, à cause de son augmentation initiale, à type de compression pouvant aller jusqu'à un syndrome de loges, la deuxième, à cause de sa diminution secondaire. Il s'ensuit alors une contention de moindre qualité avec un risque de déplacement secondaire si l'immobilisation plâtrée a été le seul moyen de contention choisi. L'importance de certains de ces déplacements explique la possibilité d'escarres sous plâtre avec risque d'infection surajoutée.

La constatation d'une paralysie secondaire est toujours redoutable, car malheureusement souvent en rapport avec le geste chirurgical. Cette complication concerne presque toujours le nerf radial, qui peut être comprimé en postopératoire par un œdème ou un hématome lors de la traversée du supinateur, ou encore après une faute technique (nerf placé sous une plaque ou sectionné). Si l'atteinte de sa branche motrice s'observe après abord antérieur de son tiers proximal, celle de sa branche sensitive est favorisée par un abord postérieur de sa moitié distale. Une simple neurapraxie doit récupérer en quelques semaines : si aucun signe de récupération n'apparaît au bout de 3 mois, une exploration chirurgicale du nerf devient alors nécessaire.

Complications tardives

Les troubles de la consolidation sont dominés essentiellement par les pseudarthroses et retards de consolidation, et accessoirement par les cals vicieux et les synostoses.

- *Pseudarthrose et retard de consolidation*

Si de plus en plus d'auteurs insistent sur la responsabilité du tabagisme dans l'apparition d'une pseudarthrose, deux facteurs principaux semblent favoriser les pseudarthroses et retards de consolidation : le type de la fracture et la qualité du traitement initial. Il existe ainsi un risque supérieur pour les fractures du groupe B de l'AO à fragment(s) en coin ou à troisième fragment, et les foyers comminutifs, a fortiori s'ils sont ouverts. Souvent, il faut reconnaître qu'une pseudarthrose ou un simple retard trouvent leur explication assez logique dans un montage initial en fait inadapté ; les critiques pouvant être faites tant du choix d'un matériel d'ostéosynthèse trop instable (l'embrochage centromédullaire, largement utilisé avec succès chez l'enfant, serait plus volontiers pourvoyeur de non-consolidation chez l'adulte), que de la réalisation technique de l'ostéosynthèse (plaques trop courtes, nombre insuffisant de vis, absence de contention complémentaire après un montage précaire...). Indépendantes du sexe et de l'âge, les pseudarthroses diaphysaires de l'ulna sont l'apanage des fractures du tiers moyen, dont on connaît la pauvreté de la vascularisation, et de celles à grand déplacement, ouvertes, ou comminutives [11]. La constatation d'une absence de cal, ou de son évolution très lente au terme du troisième ou quatrième mois, doit inciter à proposer rapidement une solution chirurgicale, et ne pas attendre des délais de 6 à 9 mois pour être certain de la survenue d'une consolidation radiologique.

- *Cals vicieux*

Ils sont toujours secondaires, soit à une insuffisance de réduction avant la mise en place du matériel d'ostéosynthèse, soit à un déplacement secondaire d'un foyer de fracture insuffisamment stabilisé. Qu'ils soient rotatoires ou angulaires, ces cals vicieux peuvent entraver l'amplitude de pronosupination, et justifier alors une ostéotomie correctrice, dont l'indication, et plus encore la réalisation, demeurent souvent difficiles. Dans le but d'évaluer les cals vicieux rotatoires des fractures des deux os de l'avant-bras, Aufauvre et al [6] ont proposé une méthode de mesure tomodensitométrique des torsions de chaque os, en soulignant des difficultés de repères fiables pour le radius. Des logiciels informatiques devraient permettre à l'avenir de pouvoir envisager des recalages d'images et d'exploiter ce type de données, manifestement utiles pour l'aide à la décision d'une ostéotomie correctrice. Il convient de nuancer le rôle réellement joué par les cals vicieux, toujours visibles et parfois impressionnants sur une radiographie. Plusieurs études expérimentales ont montré en effet qu'il existait une relative tolérance des cals vicieux angulaires diaphysaires, selon leur importance bien sûr, mais essentiellement selon leur niveau et accessoirement selon le plan de l'angulation ; ainsi une angulation de 10° radiale ou ulnaire dans n'importe quel plan n'entraînerait pas de diminution significative des rotations. Sur le radius, les cals vicieux du tiers distal sont dangereux pour la pronation, tandis que ceux du tiers distal affectent la supination. Sur l'ulna, les angulations du tiers moyen semblent être le plus souvent en cause [47, 70]. Les cals vicieux rotatoires ont la réputation de limiter volontiers les rotations ; Tynan [82] a montré récemment dans une étude sur pièces cadavériques qu'un cal vicieux isolé et rotatoire de 45° de l'ulna ne diminuait la pronosupination que de 20° ! L'intérêt de ces études est de rappeler que les facteurs osseux ne sont pas les seuls en cause dans une limitation de la pronosupination, et que le rôle des parties molles est souvent beaucoup plus important qu'on ne le pense. Ceci a une incidence en pratique clinique : une rééducation fonctionnelle bien suivie doit toujours être proposée au patient avant de lui proposer une ostéotomie correctrice.

- *Complications rares*

Les synostoses radio-ulnaires résultent de la formation d'un pont osseux développé aux dépens de la membrane interosseuse et bloquant ainsi toute pronosupination. Ces synostoses s'observent électivement au tiers proximal et au tiers moyen de l'avant-bras et semblent connaître plusieurs facteurs favorisants : fractures des deux os situées au même niveau, déchirure de la membrane interosseuse, fractures de Monteggia, fractures comminutives, déplacements des fragments réduisant l'espace interosseux, dislocation des articulations adjacentes, et immobilisation prolongée. Mais à

l'inverse, la mobilisation immédiate d'une fracture isolée de l'ulna, pourtant prônée par certains comme technique de traitement, a été accusée de favoriser la survenue de synostose [66]. Les traitements chirurgicaux sont également mis en cause, notamment après ostéosynthèse par plaques, en cas d'erreurs techniques comme une voie d'abord unique pour poser les deux plaques, un dépériostage étendu, un passage de mèches trop longues, une mise en place de vis trop longues, ou encore après apposition de greffons spongieux dans l'espace interosseux. Citons enfin comme dernier facteur favorisant l'existence d'un traumatisme crânien. Ces différents facteurs ne sont pas sans rappeler ceux favorisant également les ossifications hétérotopiques [33, 45, 83, 85]. Le blocage des rotations peut être d'un réel inconfort pour le patient ; la gravité des conséquences fonctionnelles étant liée en réalité à l'angle de blocage : si un blocage en supination s'avère très invalidant et peut justifier un traitement chirurgical, la situation la plus tolérable semble être un blocage en position intermédiaire.

• *Adhérences musculaires et tendineuses*

Elles se trouvent parfois associées à des rétractions, entrant alors dans le cadre d'un syndrome séquellaire de Volkmann. Certaines rétractions affectant les plans musculaires profonds au contact des diaphyses et de la membrane interosseuse (notamment le fléchisseur profond des doigts), peuvent nécessiter des gestes de libération étendus (type Page-Scaglietti), après un bilan des possibilités réelles de récupération fonctionnelle.

• *Fractures itératives, ou « refracture » des Anglo-Saxons*

Parfois observées après l'ablation de plaques vissées [68], Perren [63] a démontré que la raison principale de ces nouvelles fractures n'était pas en rapport avec la classique *stress protection* attribuée à la rigidité de la plaque, mais qu'elle était bien secondaire à une reconstruction insuffisante des corticales diaphysaires en rapport avec un dépériostage trop étendu et responsable d'une souffrance vasculaire de l'os. L'apparition récente sur le marché des nouvelles plaques LC-DCP devrait diminuer l'incidence de cette complication en autorisant un dépériostage a minima et en préservant ainsi au mieux la vascularisation osseuse. Cette notion de dépériostage a minima a fait développer plus récemment un « fixateur interne », sorte de plaque vissée à contact minimal avec l'os afin d'en préserver au mieux la vascularisation, et dont les résultats préliminaires semblent intéressants [20].

FORMES CLINIQUES

Fractures simultanées des deux os

L'existence de deux foyers de fracture explique la fréquence de l'œdème et les risques de compressions vasculaires ou nerveuses, ou de survenue d'un syndrome de loges. Contrairement à l'enfant, les fractures sont en règle complètes chez l'adulte, voire à plusieurs fragments. Exceptionnellement, des cas de déformation plastique chez l'adulte ont été décrits dans la littérature [29, 74] ; il s'agissait d'accidents d'usine en rapport avec des machines rotatives dotées de courroies de transport. Ce type de lésion, en apparence bénin au niveau osseux, est souvent accompagné d'écrasement des parties molles à l'origine de volumineux œdèmes nécessitant une surveillance. Le traitement de ces lésions reste difficile, car limité à des manœuvres externes qui ne réduisent jamais parfaitement les courbures initiales.

Fractures isolées de l'ulna et fractures de Monteggia

Les fractures isolées de l'ulna peuvent être divisées en deux groupes distincts :

– un groupe où la tête radiale reste en place ; c'est le domaine des fractures par coup de bâton, parmi lesquelles figurent certains types à risque de non-consolidation : les fractures du tiers moyen (particulièrement celles proches de la jonction avec le tiers distal), les fractures comminutives, les fractures à grand déplacement, pour lesquelles une fixation interne est conseillée [15, 57] ;

– le deuxième groupe se rapporte aux fractures de l'ulna associées à une dislocation de l'articulation radio-ulnaire proximale ou à une

8 *Fracture de Monteggia, type 1.*

fracture de la tête radiale ; ces lésions entrent dans le cadre des fractures de Monteggia. Rappelons que ces fractures sont classées en quatre types (cf supra). Ces différents stades répondent à des mécanismes lésionnels très différents [54] :

– le type 1, rencontré chez des sujets plutôt jeunes ou même des enfants, associe donc luxation antérieure de la tête radiale et fracture diaphysaire de l'ulna à angulation antérieure *(fig 8)*. Ce type semble toujours faire l'objet de discussions quant au mécanisme lésionnel. Si historiquement les lésions résultaient d'un choc direct sur le bord ulnaire de l'avant-bras, Evans [23] a évoqué secondairement l'hypothèse d'un traumatisme ou d'une chute sur un avant-bras en hyperpronation, faisant de ce type 1 des lésions par mécanisme indirect ; pour étayer cette hypothèse, cet auteur avançait l'argument de la rareté des traces de contusion ou d'hématome en regard du bord ulnaire de l'avant-bras. Il semble en fait que les deux mécanismes puissent donner ce type de lésions ;

– le type 2, combinant une fracture diaphysaire à angulation postérieure de l'ulna à une luxation postérieure ou postérolatérale de la tête radiale, affecte plutôt la femme d'âge moyen, et réunit souvent plusieurs lésions : une fracture métaphysoépiphysaire comminutive du tiers proximal de l'ulna isolant un fragment de coronoïde, une luxation-fracture en coin du rebord antérieur de la tête radiale ;

– le type 3, associant fracture métaphysaire de l'ulna et luxation latérale ou antérolatérale de la tête radiale, se rencontre autant chez l'adulte que chez l'enfant, et résulterait classiquement d'un mécanisme combinant angulation et rotation, alors qu'il s'agirait selon Mullick [55] d'un traumatisme en adduction forcée ;

– enfin, plus rare, le type 4 apparaît le plus souvent secondaire à un traumatisme violent et direct de l'avant-bras, expliquant l'association des fractures des deux os à une luxation de la tête radiale.

Ces différents types de fractures sont parfois associés à d'autres lésions : fractures du scaphoïde et du radius distal, dislocation du coude, fractures diaphysaires du radius avec disjonction de la radio-ulnaire distale, ou enfin paralysies notamment du nerf interosseux postérieur (en rapport avec le déplacement de la tête radiale), mais aussi des nerfs interosseux antérieur [3], médian et ulnaire.

Indépendamment des types lésionnels, les fractures dites de Monteggia ont une symptomatologie commune associant des douleurs du coude et un blocage de la pronosupination. Les déformations observées cliniquement restent bien sûr dépendantes

9 *Fracture de Galeazzi.*

du type d'angulation de la fracture et de luxation de la tête radiale (antérieure, postérieure, latéralisée…).

Fractures isolées du radius et de Galeazzi

Les fractures isolées du radius peuvent se répartir en trois groupes, selon qu'elles affectent le tiers proximal, le tiers moyen ou le tiers distal de la diaphyse. Ces groupes partagent en commun une association lésionnelle possible : la dislocation de l'une des articulations radio-ulnaires.

Fractures du tiers proximal

Les fractures isolées du tiers proximal du radius semblent rares et plus volontiers associées à une fracture diaphysaire de l'ulna au même niveau, ou à une dislocation de l'une ou l'autre des radio-ulnaires.

Fractures des tiers moyen et distal

En dehors des exceptionnelles fractures isolées médiodiaphysaires et diaphysométaphysaires distales du radius, les fractures du tiers moyen ou du tiers distal sont plus volontiers associées à une dislocation de l'articulation radio-ulnaire distale *(fig 9)*, mais en gardant tout de même à l'esprit la relative rareté de ces associations lésionnelles qui ne représenteraient que 3 à 7 % des fractures de l'avant-bras. Galeazzi ayant été le premier auteur à avoir publié une série de 18 observations, son nom est resté depuis associé à ce type de lésions. Le mécanisme initial communément admis est un choc direct dorsoradial sur un avant-bras en pronation forcée, et un poignet en extension. Ces contraintes seraient même essentielles pour créer une dislocation de la radio-ulnaire distale, dont la première étape est réalisée par la rupture du ligament triangulaire. Fracture radiale et lésions ligamentaires de la radio-ulnaire distale sont liées entre elles : en effet, inférieur à 5 mm, le raccourcissement du radius n'a aucune conséquence sur la radio-ulnaire ; en revanche, dès qu'il excède 10 mm, membrane interosseuse et ligament triangulaire sont obligatoirement rompus.

L'aspect clinique varie selon la violence du traumatisme initial et l'importance du déplacement lié à la fracture. Si l'on note parfois des traces de contusion cutanée en cas de choc direct, l'œdème et la douleur périfracturaires demeurent des signes constants. La saillie de la tête de l'ulna sous la peau laisse augurer une atteinte de la radio-ulnaire distale.

Mudgal et Jupiter [32, 54] ont bien décrit les différentes images radiologiques des fractures de Galeazzi associant à des degrés divers : un raccourcissement du radius par rapport à l'extrémité distale de l'ulna et un diastasis de l'articulation radio-ulnaire distale bien visibles sur l'incidence de face, alors que sont notés sur le profil une fracture oblique courte du radius associée à un déplacement postérieur de l'ulna par rapport au radius. La fracture de la base de la styloïde ulnaire, visible sur les deux incidences, est toujours le témoin d'une désinsertion du sommet du ligament triangulaire. Tous ces signes au complet traduisent une dislocation de l'articulation radio-ulnaire distale.

En dehors des complications habituelles vues plus haut, la séquelle majeure propre aux fractures de Galeazzi, posant parfois des problèmes thérapeutiques difficiles, est la persistance de perturbations fonctionnelles de la radio-ulnaire distale, qu'il s'agisse d'instabilité ou de raideurs à l'origine de dysfonctionnements de l'articulation.

Fracture-dislocation bipolaire de l'avant-bras

Décrite initialement par Odena [58], cette lésion grave secondaire à un traumatisme violent a été également analysée par Jupiter [32] qui la dénommait « diaphyse radiale flottante ». Il s'agit en réalité de la combinaison d'une fracture de Monteggia à une fracture de Galeazzi. L'importance des dégâts des parties molles associés à de telles lésions osseuses est à l'origine des 30 % de mauvais résultats à terme.

Traitement

Les fractures des deux os de l'avant-bras font appel à des méthodes thérapeutiques différentes selon leurs types, leur gravité et leurs associations lésionnelles. Il est classique d'opposer les traitements non opératoires, dits orthopédiques ou conservateurs des Anglo-Saxons, aux traitements chirurgicaux, ces derniers ayant une place prépondérante dans ce chapitre, du fait de la nécessité d'obtenir une réduction précise, qui est a priori le meilleur garant d'une bonne amplitude de la pronosupination.

TRAITEMENT DES FRACTURES RÉCENTES

Traitement des fractures non compliquées des deux os

Traitements non chirurgicaux

Les différents traitements non opératoires ont habituellement, au travers de la littérature, la réputation de n'aboutir qu'à des résultats fonctionnels assez médiocres (à l'exception de rares cas de fractures non déplacées ou stables) ; ils ont même été accusés, par Charnley [13] en 1961 puis par McLaughlin en 1965 [50], d'être pourvoyeurs de plus de 27 % de cals vicieux, de pseudarthroses ou de synostoses. Ce sont ces travaux qui ont été depuis à l'origine d'une tendance assez généralisée au choix de la fixation interne par plaques vissées, malgré la conception d'une solution fonctionnelle et non opératoire proposée par Sarmiento [71] dans les années 1970. Toujours largement utilisée chez l'enfant, l'immobilisation plâtrée, au sens strict du terme selon Boehler, c'est-à-dire bloquant les articulations sus- et sous-jacentes jusqu'à consolidation, n'a pratiquement pas d'indication chez l'adulte à l'heure actuelle. En effet, des fractures diaphysaires non déplacées pourront certes consolider dans de telles conditions, mais le blocage prolongé du coude et du poignet rend plus longue et plus pénible la récupération fonctionnelle à terme. Par ailleurs, Sarmiento admet lui-même, qu'appliquée aux fractures combinées des deux os, sa méthode ne peut concerner que des fractures très peu déplacées. Rappelons qu'il immobilise initialement, en moyenne une quinzaine de jours, les foyers fracturaires dans un plâtre traditionnel brachio-antibrachio-palmaire jusqu'à la fonte de l'œdème et la disparition des douleurs ; ce n'est qu'à ce moment qu'une attelle moulée sur un avant-bras en position de supination peut être confectionnée, le coude et le poignet gardant dès lors une certaine liberté de mouvements. Cette technique demande une surveillance radiologique régulière (un contrôle hebdomadaire durant les quatre premières semaines) qui peut inciter à reprendre une réduction sous anesthésie devant une

10 *Fracture des deux os de l'avant-bras : réduction sous plâtre insuffisante. Ostéosynthèse par plaques vissées.*

diminution de l'espace interosseux, une angulation de plus de 10°, ou a fortiori un chevauchement des fragments.

Traitements chirurgicaux

Il existe à travers la littérature un consensus sur la nécessité d'une réduction chirurgicale des fractures déplacées ou instables [86, 87]. Les fractures non compliquées restent du domaine de la fixation interne, la fixation externe n'ayant a priori pas de place dans ce chapitre.

• *Ostéosynthèse par plaques vissées*

Le moyen le plus couramment utilisé [48, 67] est indéniablement l'ostéosynthèse par plaques vissées *(fig 10)*, prônée par l'AO suisse et nécessitant un abord direct des foyers de fractures ; c'est l'*open reduction and internal fixation* (ORIF) des Anglo-Saxons. La technique d'ostéosynthèse par plaques obéit à des règles maintenant connues, et qui pourraient se résumer ainsi : abord a minima et réduction anatomique. Les plaques actuellement disponibles permettent de limiter l'exposition de l'os et d'éviter des décollements extensifs du périoste. Le choix des voies d'abord, en règle séparées pour chaque os, doit tenir compte du siège des foyers de fractures et des risques anatomiques encourus, surtout pour les abords du radius (cf Techniques chirurgicales de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale). Ainsi, doit-on vérifier que l'extrémité supérieure d'une plaque, pontant une fracture proximale du radius et atteignant le col ou la tête du radius, ne vienne pas comprimer le nerf interosseux postérieur [79] ; pour des abords plus distaux, penser à contrôler la branche superficielle du nerf radial. Il ne faut pas hésiter à donner une courbure à une plaque radiale si celle-ci ne s'adapte pas à l'anatomie de l'os, à condition de réaliser ce geste de façon douce et progressive pour éviter l'écrouissage de l'alliage de l'implant. Il est communément admis d'utiliser des plaques rigides pour membre supérieur, types DCP ou LC-DCP à au moins sept trous de 3,5 mm, et d'avoir au minimum trois vis à corticale de 3,5 mm de part et d'autre du foyer de fracture. Il est préférable d'éviter les plaques standards pour vis de 4,5 mm (exceptionnellement indiquées pour de gros os), et les plaques tubulaires dont la résistance en torsion est insuffisante. Parfois indiquée de première intention en cas de vitalité osseuse douteuse, la greffe d'os autologue ne doit jamais déborder l'espace interosseux afin d'éviter le risque de synostose ; pour les mêmes raisons, il est préférable de ne pas laisser en place des vis trop longues.

• *Ostéosynthèses endomédullaires*

Les autres ostéosynthèses internes sont représentées par les implants endomédullaires qui présentent en théorie l'avantage de ne pas ouvrir les sites fracturaires pour leur mise en place ; c'est la philosophie dite du foyer fermé, qui a fait la preuve de son efficacité en traumatologie diaphysaire du membre inférieur. L'étroitesse des canaux médullaires du radius et de l'ulna a fait utiliser par certains des broches centromédullaires, par analogie aux techniques utilisées avec succès chez l'enfant. Mais, en raison de canaux tout de même plus larges chez l'adulte, l'ostéosynthèse par broches ne donne pas des résultats aussi constants, du fait d'un contrôle insuffisant de la rotation, et ne peut donc être appliquée que pour des canaux médullaires étroits, tels qu'on peut en rencontrer chez certains adultes jeunes et plus volontiers chez la femme. Par ailleurs, la nécessité d'avoir recours la plupart du temps à une immobilisation plâtrée complémentaire rend cette méthode plus contraignante pour le patient. C'est la raison pour laquelle de nombreux auteurs ont proposé des implants centromédullaires plus volumineux que des broches, afin d'obtenir un meilleur contrôle de la rotation des fragments osseux, tout en se passant d'une immobilisation complémentaire. Parmi les solutions proposées, on peut mentionner des implants de sections angulaires [60, 78], des implants vissés dans le canal, des systèmes de blocages extracorticaux, ou de verrouillages avec possibilités de mise en compression du foyer de fracture [39, 44, 73]. Les avantages théoriques de l'enclouage centromédullaire verrouillé à foyer fermé sont indéniables et leurs résultats cliniques satisfaisants [40, 41, 42]. De Pedro [19] et Taller [78] soulignent les avantages de l'enclouage par rapport à la plaque vissée : technique simple, intervention courte, pertes sanguines limitées, peu de risque d'infection, délais de consolidation plus rapides, ablation de matériel plus simple, et faible taux de complications. Il faut cependant admettre que la réalisation d'un enclouage à foyer fermé d'un avant-bras demande un matériel approprié, comme pour tout enclouage du membre inférieur. Ainsi, pour éviter une irradiation peropératoire excessive, il est utile de disposer d'un système stabilisant la réduction des fractures avant et pendant l'intervention, véritable « table orthopédique » adaptée au membre supérieur. Par ailleurs, il est absolument indispensable d'utiliser des aléseurs souples montés sur guides [76] ; sans ce type de matériel, l'alésage de ces canaux médullaires étroits, entourés d'une corticale épaisse, peut s'avérer d'une réelle difficulté, notamment pour l'ulna.

■ *Traitement des fractures isolées de l'ulna et de Monteggia*

Du fait de leur fréquence, le traitement des fractures isolées de l'ulna a fait l'objet de très nombreuses publications. Toutes les attitudes sont retrouvées dans la littérature. Ainsi certains auteurs [18, 22, 26, 65] s'abstiennent de traiter les fractures ulnaires isolées peu ou pas

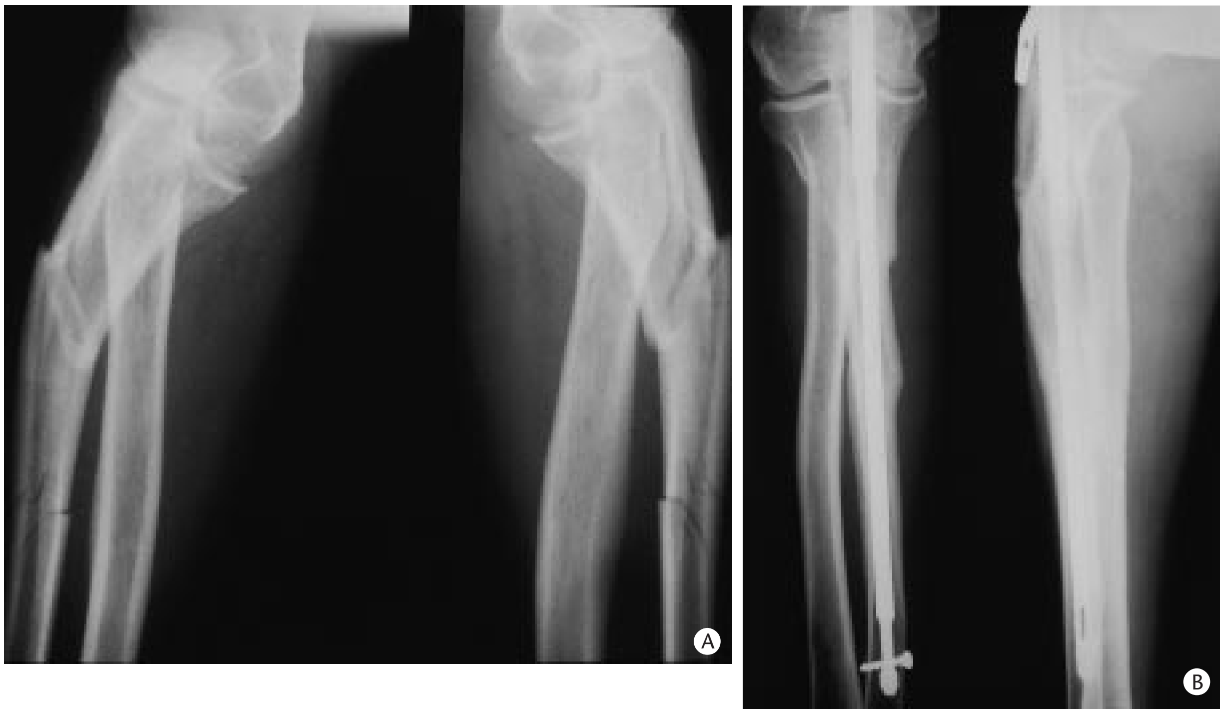

11 *A, B. Fracture bifocale de l'ulna : enclouage.*

déplacées et stables, et prônent même une mobilisation immédiate ou précoce après une très courte période d'immobilisation par manchette plâtrée. Cette technique offre l'avantage d'être simple, de donner un taux élevé de consolidation (les pseudarthroses seraient même moins fréquentes qu'avec une immobilisation stricte), parfois au prix de cals exubérants limitant les rotations, mais tolérables pour le patient.

Le résultat des traitements par immobilisation plâtrée simple ne semble pas être influencé par les types de plâtres [4, 17]. Les résultats demeurant comparables, il n'est pas indispensable d'avoir recours à un plâtre brachio-antibrachio-palmaire ; une simple immobilisation par manchette de 8 semaines apparaît suffisante et d'un meilleur confort pour le patient. Autre conception, la méthode fonctionnelle de Sarmiento trouve ici une de ses meilleures indications [25, 72, 84]. Il faut classiquement bien mouler l'appareillage le long du bord ulnaire de l'avant-bras, autour de l'épiphyse humérale distale, tout en donnant une forme aplatie d'avant en arrière à l'attelle pour assurer un meilleur contrôle des rotations ; mais paradoxalement, la méthode réalisée avec des attelles préfabriquées semble donner des résultats comparables [89]. Les fractures distales se prêtent mieux à la méthode que les fractures du tiers proximal, toujours plus longues à consolider [15] en raison du volume des masses musculaires, et justifiant plutôt une ostéosynthèse [77]. Pour Sarmiento, les indications de sa méthode fonctionnelle se limitent aux fractures diaphysaires isolées et peu déplacées, aux types I et II de Gustilo, aux fractures sans luxation associée de la tête radiale, et aux fractures fermées bilatérales de l'ulna [71].

Des fractures isolées mais déplacées de l'ulna justifient une solution chirurgicale pour beaucoup d'auteurs. Si la plaque vissée tient habituellement une place prépondérante sous l'influence de l'AO, Labbe [35] insiste sur le taux de complications de cette méthode pour faire valoir l'intérêt de l'ostéosynthèse endomédullaire par broche qui assure un contrôle satisfaisant de la rotation, tout en gardant les avantages d'une chirurgie à foyer fermé.

De façon unanime, la moindre instabilité, un déplacement important, des lésions étendues *(fig 11)*, une rupture de la membrane interosseuse [24, 62], ou l'association à une luxation de la tête radiale [9], justifient pour tous les auteurs une solution chirurgicale. En restituant la longueur de l'ulna par la mise en compression du foyer de fracture, soit par plaque, soit par clou verrouillé à compression [19, 40], l'ostéosynthèse va favoriser la stabilité de l'articulation huméro-ulnaire en restituant automatiquement la congruence entre la cupule de la tête radiale et le capitulum de l'humérus *(fig 12)*. Cette stabilité doit toujours être testée en pronation et en supination, au besoin en

12 *Fracture de Monteggia. Noter l'importance de l'incidence de profil pour vérifier la réduction de la luxation de la tête radiale.*

s'aidant de l'amplificateur de brillance. La persistance d'une instabilité conduit à une exploration et à une réparation ligamentaire complémentaire, notamment du ligament annulaire.

■ *Traitement des fractures isolées du radius et de Galeazzi*

Les fractures diaphysaires distales du radius nécessitent presque toujours une stabilisation par plaque vissée à foyer ouvert [53]. Si parfois un embrochage multiple à foyer fermé peut résoudre le problème, l'enclouage n'a pas de place dans ce type de fracture : en effet, le siège souvent distal, pratiquement métaphysaire du foyer de fracture, fait du clou un tuteur inefficace, sans contact avec les corticales, et sans action véritable sur la réduction du foyer. Il ne faut pas hésiter à ajouter à la réduction anatomique de la fracture radiale, qui entraîne en règle une réduction de la dislocation de la radio-ulnaire distale, une immobilisation plâtrée complémentaire en supination complète pour favoriser une cicatrisation ligamentaire correcte de l'articulation [10]. La moindre constatation d'une instabilité de cette dernière nécessite au minimum un embrochage ulnoradial temporaire de 3 à 6 semaines *(fig 13)*, voire pour certains

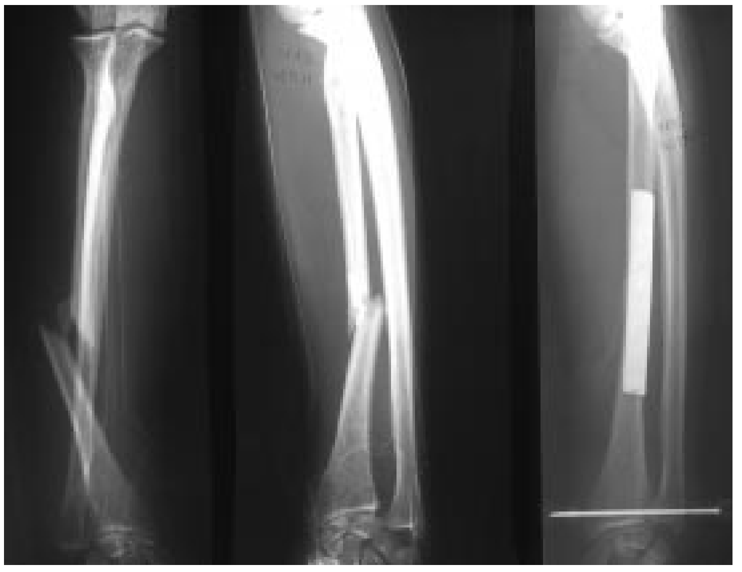

13 *Fracture de Galeazzi : plaque radiale, broche ulnoradiale.*

une exploration de l'articulation suivie d'une réparation ligamentaire ou d'une ostéosynthèse par minihauban d'une styloïde ulnaire.

Traitement des fractures ouvertes

Les fractures ouvertes de l'avant-bras posent un problème de stratégie thérapeutique : faut-il traiter toutes les lésions en urgence, ou bien stabiliser le plan osseux, revasculariser et couvrir une perte de substance cutanée, puis traiter secondairement une perte de substance osseuse, tendineuse et/ou nerveuse ? Au membre supérieur, vu l'importance fonctionnelle de la main, la tendance actuelle est à la reconstruction pluritissulaire en un temps et en urgence, ou en urgence différée dans les 48 premières heures [5, 69].

L'intervention initiale débute obligatoirement par un parage très soigneux, méthodique, et surtout complet, dont on ne répète jamais assez le caractère primordial. Dans un but de décontamination, les excisions tissulaires sont alternées avec des lavages pulsés avec matériel approprié, jusqu'à obtenir une plaie parfaitement propre, exempte de tout tissu lésé, nécrotique ou douteux [37, 38].

L'ostéosynthèse des foyers de fracture est un préambule indispensable à tout geste ultérieur, qu'il soit immédiat ou secondaire ; en stabilisant les lésions osseuses, l'ostéosynthèse (parfois intentionnellement raccourcissante) va en effet faciliter les temps suivants. Si les fixateurs externes monoplans restent souvent utiles pour l'alignement et la stabilisation de lésions ulnaires étendues, l'ostéosynthèse interne par plaques ou même par clous *(fig 14)* semble actuellement volontiers utilisée, peut-être un peu au détriment du fixateur externe, pourtant longtemps prôné dans le passé, mais quelquefois difficile à poser, et obligeant à résoudre simultanément deux difficultés : tout en étant stable, le montage doit en effet absolument éviter de gêner les gestes de réparation des parties molles.

L'existence d'une perte de substance osseuse peut se résoudre de plusieurs manières, selon les conditions locales [5, 27, 80]. Si celles-ci sont favorables, (pas de contamination majeure, contusion modérée) et la perte de substance modérée, on peut utiliser en urgence une greffe classique corticospongieuse iliaque. Si les conditions locales restent favorables, mais la perte de substance importante, il est préférable d'avoir recours secondairement à une greffe d'os vascularisé (fibula essentiellement). Soit enfin les conditions locales sont mauvaises (fracas osseux, contamination majeure…), la reconstruction est alors secondaire, avec, selon l'étendue de la perte de substance, une greffe corticospongieuse iliaque classique, voire une greffe de fibula vascularisée.

En cas d'ischémie, la revascularisation de la main est assurée, soit par suture directe après recoupe économique des berges vasculaires en l'absence de defect tissulaire, soit par pontage dans le cas contraire, des artères radiale et/ou ulnaire. Peuvent être utilisés un greffon veineux sural inversé sur chaque artère lésée, ou mieux un pontage inversé en Y, dont l'extrémité proximale est branchée sur la plus saine des deux artères, et les extrémités distales sur la radiale et l'ulnaire.

En cas de perte de substance cutanée associée, la réalisation d'un lambeau-pontage permet de traiter dans le même temps les deux pertes de substance, vasculaire et cutanée (lambeau chinois ou lambeau musculaire de grand dorsal).

Si le retour veineux dorsal est compromis, il est possible de l'améliorer grâce à des sutures ou à des pontages d'une ou deux veines superficielles de l'avant-bras en utilisant le même type de greffon.

En fonction de l'étendue du defect laissé après les excisions musculaires, peuvent être discutées une suture ou une réinsertion des masses musculaires saines si l'atteinte est limitée ; dans le cas contraire, si le capital musculaire apparaît suffisant, peut se poser la question d'une réanimation d'emblée, par transferts musculotendineux de l'avant-bras ou par transfert musculaire libre neurotisé de grand dorsal ou de gracile [31, 36] *(fig 14)*.

Les lésions tendineuses sont traitées, soit par suture directe, soit par suture latérale à un tendon sain voisin, soit par greffe tendineuse ou transfert tendineux de l'avant-bras, dont les modalités restent multiples.

Les lésions nerveuses méritent une attention particulière. En cas de section franche ou de perte de substance très modérée, un avancement du nerf, grâce à une dissection au large de celui-ci, permet de gagner quelques millimètres et de réaliser ainsi une suture sans tension. La conduite thérapeutique demeure en revanche difficile devant un nerf étiré, contus avec ecchymose, voire brûlé. Dans ce type de situation, ou lorsque le devenir du membre semble incertain, il est préférable de reporter la greffe à 45 jours ou 2 mois de l'accident, pour être dans de meilleures conditions. Mais dans les autres cas et chaque fois que possible, la lésion nerveuse est traitée en urgence par suture ou greffe à partir d'un nerf sural.

La couverture cutanée est le dernier temps primordial de l'intervention. Si la fermeture cutanée s'avère d'emblée impossible, de nombreuses pertes de substance peuvent néanmoins être traitées par cicatrisation dirigée, suivie éventuellement d'une greffe cutanée, car les deux tiers proximaux de l'avant-bras sont constitués de masses musculaires répondant bien à ce type de traitement. Mais un lambeau peut être indiqué chaque fois que sont exposés le radius et/ou l'ulna, des structures vasculonerveuses ou des tendons, notamment au tiers distal de l'avant-bras. Le lambeau peut aussi être proposé de principe chaque fois qu'une chirurgie secondaire nécessitant un plan de glissement (telle une réparation tendineuse), ou un environnement bien vascularisé (telle une greffe nerveuse), doit être entreprise.

Les lambeaux in situ, tels le fléchisseur ulnaire du carpe ou le brachioradial, ne peuvent pas toujours être utilisés, car ces muscles peuvent parfois être eux-mêmes traumatisés ou contus, ce qui augmenterait le risque d'échec. Ainsi, les lambeaux libres, cutanés ou plutôt musculaires, représentent à l'avant-bras une solution de choix [5, 8, 14, 46, 56]. En cas de pertes de substance cutanée pure, on peut utiliser volontiers un lambeau de grand dorsal libre, en gardant au tiers proximal de l'avant-bras une place au lambeau musculocutané de grand dorsal pédiculé [69]. En cas de pertes de substance cutanée et vasculaire, on a recours au lambeau-pontage chinois controlatéral (artère radiale) ou au lambeau de grand dorsal (artère du dentelé antérieur). Enfin, les pertes de substance cutanée et tendinomusculaire peuvent être recouvertes par un lambeau de grand dorsal ou de gracile neurotisé.

La prise en charge de toutes les lésions tissulaires dans les meilleurs délais est le seul moyen de diminuer le taux de complications immédiates (sepsis, nécrose évolutive…) ou secondaires (raideur, pseudarthrose, synostose…), et donc de séquelles tant à l'avant-bras qu'à la main.

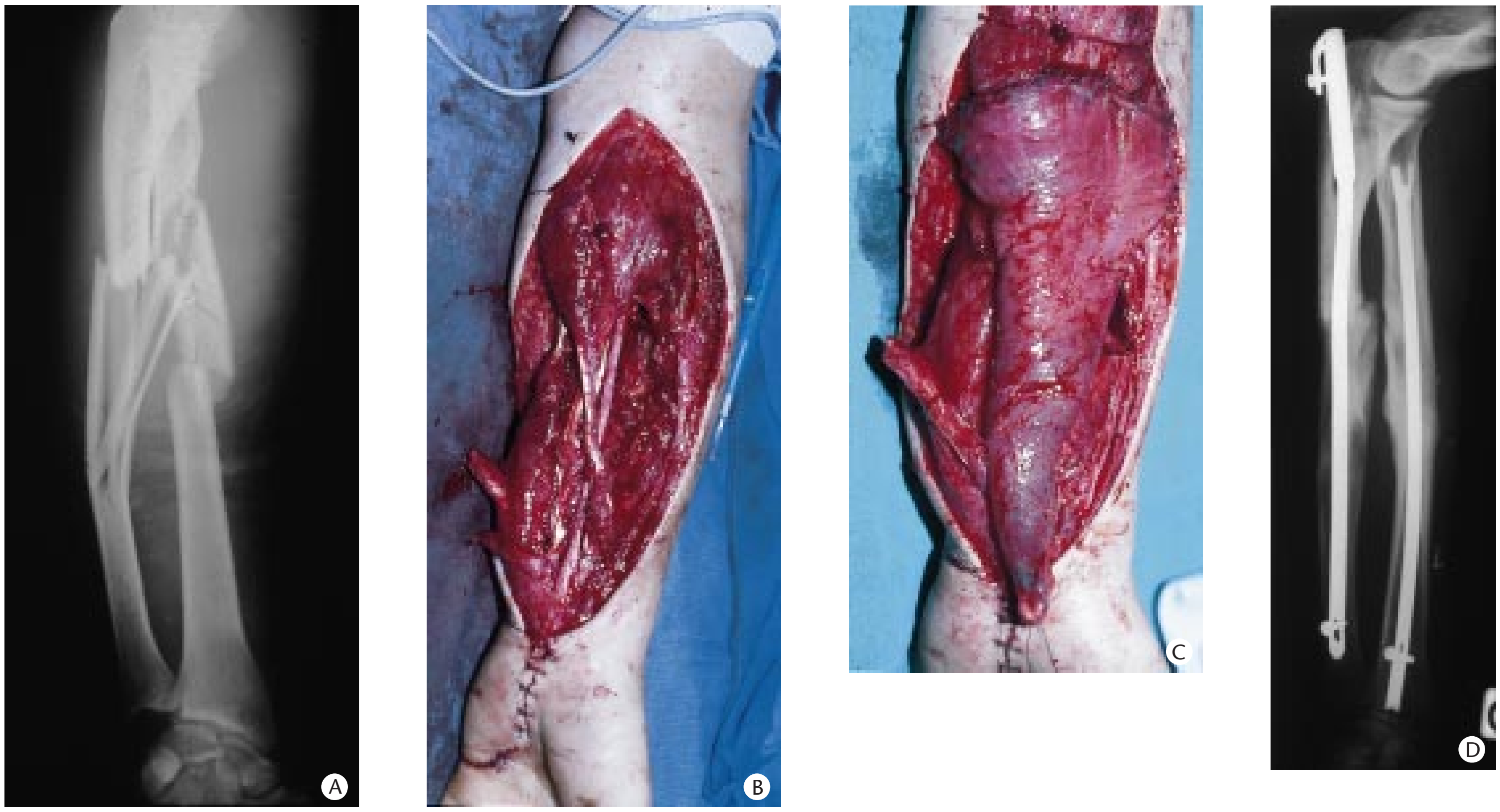

14 *A, B, C, D, E, F. Écrasement de l'avant-bras : avulsion de la loge antérieure superficielle de l'avant-bras. Lambeau de gracile, consolidation osseuse après double enclouage, résultat fonctionnel.*

TRAITEMENT DES INFECTIONS SECONDAIRES

L'infection secondaire sur matériel complique toujours le traitement et alourdit souvent le pronostic. Deux cas de figures sont à distinguer ici : l'infection sur plaque vissée nécessite une réouverture du foyer avec abord de la plaque, suivie d'un parage, de lavages répétés, et d'une antibiothérapie en postopératoire ; à ce stade de l'évolution, le matériel peut être laissé en place. L'infection sur implant centromédullaire obéit aux mêmes principes, mais le risque de pandiaphysite impose un alésage de tout le canal médullaire ; le geste apparaît certes plus lourd, mais il convient de rappeler que cette complication est beaucoup plus rare que pour les ostéosynthèses à foyer ouvert [19, 42, 78].

TRAITEMENT DES COMPLICATIONS TARDIVES

■ *Traitement des pseudarthroses*

Les pseudarthroses atrophiques justifient une solution chirurgicale, associant classiquement un abord du foyer avec avivement des extrémités, décortication, éventuellement un apport d'os spongieux autologue, et surtout un montage par plaque vissée, qui doit

impérativement être stable et ponter à distance la pseudarthrose. Les pseudarthroses hypertrophiques ne nécessitent qu'un avivement des extrémités et la mise en place d'une plaque autocompressive.

Qu'elles soient atrophiques ou hypertrophiques, les pseudarthroses de l'ulna peuvent être traitées par enclouage (à foyer fermé après traitement conservateur, ou après ablation d'un matériel d'ostéosynthèse préexistant). Les résultats cliniques obtenus par enclouage avec alésage, et si possible mise en compression du foyer de pseudarthrose, font de la méthode une de ses meilleures indications [40, 41].

Traitement des cals vicieux

Les cals vicieux les plus graves, et en même temps les plus difficiles à traiter, concernent le radius. La courbure pronatrice du radius tolère en effet moins de défaut angulaire que l'ulna, surtout au tiers moyen de la diaphyse. L'indication d'une ostéotomie doit être réfléchie et discutée avec le patient. En effet, la fibrose des parties molles environnantes rend souvent difficile la réalisation d'une ostéotomie correctrice ; pour éviter cet écueil, il est conseillé de proposer l'intervention avant le douzième mois. Il faut savoir par ailleurs que ce geste n'est pas exempt de complications : retard de consolidation, infection, ossifications hétérotopiques le long de la membrane interosseuse, douleurs, dysesthésies, subluxation des têtes radiale ou ulnaire, raideurs, et instabilité ont été décrits [81].

Traitement des synostoses

Si la résection chirurgicale de la synostose supprime le pont osseux, elle ne doit pas cependant résumer à elle seule le traitement. Le risque de récidive étant en effet évalué à 30 %, il est conseillé d'attendre la maturation de la synostose en s'aidant de la scintigraphie osseuse avant d'intervenir, mais en sachant aussi ne pas trop attendre, du fait de la fibrose et de la rétraction évolutives des parties molles, qui finissent par rendre difficile la récupération fonctionnelle à terme [16]. Une fois le geste osseux réalisé, il est préférable d'interposer dans l'espace interosseux, soit une feuille de Silastic®, soit du muscle, ou encore un lambeau graisseux [1, 45, 83, 88]. L'analogie mentionnée plus haut entre synostoses et ossifications hétérotopiques justifie pour certains des traitements adjuvants (parfois même associés en cas de risque élevé) que sont les anti-inflammatoires et la radiothérapie. Il semble enfin que le meilleur moyen de prévenir la synostose soit d'associer à une fixation interne stable une mobilisation précoce.

Traitement des séquelles articulaires

L'importance des lésions articulaires associées du coude ou du poignet explique la possibilité de survenue de raideurs et de douleurs articulaires, même après traitement a priori correct. Ces séquelles fonctionnelles sont parfois malheureusement la conséquence de lésions passées inaperçues lors du bilan initial ; c'est rappeler ici l'intérêt de toujours vérifier radiographiquement les interlignes articulaires du coude et du poignet. Une luxation invétérée de la tête radiale reste généralement très difficile à réduire, malgré une reconstruction du ligament annulaire associée *(fig 15)* ; la seule solution se résume alors à une résection de la tête radiale. De la même façon, si une plastie stabilisatrice d'une dislocation ancienne de la radio-ulnaire distale ne parvient pas à redonner une stabilité au poignet, il faut se résoudre à proposer au patient une intervention de Sauvé-Kapandji. Ces dislocations articulaires tardives ont toujours un mauvais résultat fonctionnel à terme, du fait de la complexité des lésions.

15 *Pseudarthrose d'ulna sur rupture de plaque : récidive de la luxation de la tête radiale.*

Conclusion

Au travers de leur polymorphisme clinique, les fractures diaphysaires des deux os de l'avant-bras partagent en commun un pronostic fonctionnel toujours réservé, d'autant plus s'il existe des lésions associées des parties molles périfracturaires, et a fortiori s'il existe des atteintes articulaires à distance. Ces notions rappellent la nécessité d'un bilan initial clinique et radiologique complet si l'on veut voir diminuer la fréquence de séquelles lourdes. Plus qu'une limitation isolée de la pronosupination, l'atteinte des articulations adjacentes du coude et du poignet peuvent constituer un handicap majeur et parfois définitif pour le patient…

Références ➤

Références

[1] Abrahams RA, Simmons BP, Brown RA. Treatment of post-traumatic radioulnar synostosis with excision and low irradiation. *J Hand Surg* 1993 ; 18A : 703-707

[2] Anderson LD, Meyer FN. Fractures of the shafts of the radius and ulna. In : Rockwood CA, Bucholz RW Fractures in adults. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 ; 1 : 679-737

[3] Arenas AJ, Artazcoz FJ, Tejero A, Arias C. Anterior interosseous nerve injury associated with a Monteggia fracture-dislocation. *Acta orthop Belg* 2001 ; 67 : 77-80

[4] Atkin DM, Bohay DR, Slabaugh P, Smith BW. Treatment of ulnar shaft fractures: a prospective, randomized study. *Orthopedics*1995 ; 18 : 543-547

[5] Auclair E, Guelmi K, Selinger R, Mitz V, Lemerle JP. Apport des transferts libres en urgence dans le traitement des traumatismes complexes du membre supérieur. *Ann Chir Plast Esthét* 1994 ; 39 : 338-345

[6] Aufauvre B, Garcier JM, Boisgard S, Tanguy A. Mesure de la torsion des deux os de l'avant-bras : évaluation des repères tomodensitométriques. *Bull Assoc Anat* 1996 ; 80 : 5-8

[7] Bado JL. The Monteggia lesion. *Clin Orthop* 1967 ; 50 : 71-86

[8] Bardot J, Legre R, Tranier T, Aubert JP. Couverture des réparations artérielles du membre supérieur. Choix d'une technique à propos de 24 cas. *Ann Chir Plast Esthét* 1994 ; 39 : 346-355

[9] Barquet A, Caresani J. Fracture of the shaft of ulna and radius with associated dislocation of the radial head. *Injury* 1981 ; 12 : 471-476

[10] Beneyto FM, Renu JM, Claramunt AF, Soler RR. Treatment of Galeazzi fracture-dislocation. *J Trauma* 1994 ; 36 : 352-355

[11] Brakenbury PH, Corea JR, Blakemore ME. Non-union of the isolated fracture of the ulnar shaft in adults. *Injury* 1981 ; 12 : 371-375

[12] Bronstein AJ, Trumble TE, Tencer AF. The effects of distal radius fracture malalignment on forearm rotation: a cadaveric study. *J Hand Surg* 1997 ; 22 : 258-262

[13] Charnley J. Closed treatment of common fractures. 3rd ed. Edinbugh : Churchill Livingstone, 1961

[14] Chen SH, Wei FC, Chen HC, Chuang CC, Noordhoff MS. Emergency free flap for reconstruction of acute complex extremity wounds. *Plast Reconstr Surg* 1992 ; 89 : 882-888

[15] Corea JR, Brakenbury PH, Blakemore ME. The treatment of isolated fractures of the ulnar shaft in adults. *Injury* 1981 ; 12 : 365-370

[16] Cullen JP, Pellegreni VD, Miller RJ, Jones JJ. Treatment of traumatic radioulnar synostosis by excision and postoperative low-dose irradiation. *J Hand Surg* 1994 ; 19A : 394-401

[17] De Boeck H, Haentjens P, Handelberg F, Casteleyn PP, Opdecam P. Treatment of isolated distal ulnar shaft fractures with below-elbow plaster cast. *Arch Orthop Trauma Surg* 1996 ; 115 : 316-320

[18] De Jong T, De Jong PCM. Ulnar-shaft fracture needs no treatment ! *Acta Orthop Scand* 1989 ; 60 : 263-264

[19] De Pedro JA, Navarette FG, De Lucas FG, Otero R, Oteo A, Stern LLD. Internal fixation of ulnar fractures by locking nail. *Clin Orthop* 1992 ; 283 : 81-85

[20] Dell'Oca AAF, Tepic S, Frigg R, Meisser A, Haas N, Perren SM. Treating forearm fractures using an internal fixator. *Clin Orthop* 2001 ; 389 : 196-205

[21] Eaton RG, Green WT. Volkmann's ischemia: a volar compartment syndrome of the forearm. *Clin Orthop* 1975 ; 113 : 58-64

[22] Ekelund AL, Nilsson OS. Early mobilisation of isolated ulnar-shaft fractures. *Acta Orthop Scand* 1989 ; 60 : 261-262

[23] Evans EM. Pronation injuries of the forearm with special reference to the anterior Monteggia fracture. *J Bone Joint Surg* 1949 ; 31 B : 578

[24] Freeland AE, Kregor PJ. Treatment of isolated fractures of the ulnar shaft. *Orthopedics* 1997 ; 20 : 1081-1082

[25] Gebuhr P, Soelberg M, Krasheninnikoff M, Kjersgaard AG. Isolated ulnar shaft fractures. Comparison of treatment by a functional brace and long-arm cast. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 757-759

[26] Gerard F, Garbuio P, Tropet Y, Vichard PH. Le traitement fonctionnel des fractures isolées de la diaphyse ulnaire chez l'adulte : étude prospective à propos de dix cas et revue de la littérature. *Ann Chir Main Memb Supér* 1997 ; 16 : 252-257

[27] Gilbert A. Vascularized transfer of the fibular shaft. *Int Microsurg* 1979 ; 1 : 100

[28] Graham TJ, Fischer TJ, Hotchkiss RN, Kleinman WB. Disorders of the forearm axis. *Hand Clin* 1998 ; 14 : 305-316

[29] Greene WB. Traumatic bowing of the forearm in an adult. *Clin Orthop* 1982 ; 168 : 31-34

[30] Gustilo RB, Mendoza RM, Williams DN. Problems in the management of type II (severe) open fractures. A new classification of type III open fractures. *J Trauma* 1984 ; 24 : 742-746

[31] Hu W, Le Nen D, Dubrana F, Poureyron Y, Stindel E, Negulescu V, Lefèvre CH. Traitement des traumatismes complexes de l'avant-bras, reconstructions pluritissulaires en urgence différée. *Ann Orthop Ouest* 2001 ; 33 : 19-22

[32] Jupiter JB, Kour AK, Richards RR, Nathan J, Meinhard B. The floating radius in bipolar fracture-dislocation of the forearm. *J Orthop Trauma* 1994 ; 8 : 99-106

[33] Jupiter JB. Heterotopic ossification about the elbow. *Instr Course Lect* 1991 ; XI : AAOS

[34] Kapandji IA. La pronosupination. In : Physiologie articulaire 1. Membre supérieur. Paris : Maloine, 1980

[35] Labbe JL, Peres O, Leclair O, Goulon R, Bertrou V, Saint-Lanne S. La fracture isolée de la diaphyse ulnaire, de l'ostéosynthèse par plaque à l'embrochage centromédullaire. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 229-239

[36] LeNen D, Hu W, Lefevre CH. Fractures des deux os de l'avant-bras et nécrose des fléchisseurs : traitement par enclouages verrouillés et transfert libre neurotisé de gracile. *La Main* 1998 ; 3 : 356

[37] Le Nen D, Le Guillou, Caro P, Dubrana F, Poureyron Y, Lefèvre CH, . Utilisation des lambeaux musculaires dans le traitement des fractures ouvertes des membres. À propos de 42 cas. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 84 : 423-434

[38] Le Nen D, Lefèvre CH, Riot O, Cabrol E. Fractures de l'adulte : lésions associées. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-70,1992 ; 1-7

[39] Lefèvre CH. L'ostéosynthèse intramédullaire des deux os de l'avant-bras chez l'adulte. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 39 Enclouage centromédullaire. 1990 ; 60-66

[40] Lefèvre CH, Le Nen D. Ulnar fractures. In : Practice of intramedullary locked nails. Scientific basis and standard techniques. Berlin : Springer-Verlag, 2002 ; 127-134

[41] Lefèvre CH, Le Nen D. The radial locking nail. In : Practice of intramedullary locked nails. Advanced techniques and special applications. Berlin : Springer-Verlag, 2002 ; 120-122

[42] Lefèvre CH, Le Nen D, Caro P. The locking nailing of the forearm. *Osteo Int* 1995 ; 3 : 171-177

[43] Lundy DW, Lourie GM. Two open forearm fractures after airbag deployment during low speed accidents. *Clin Orthop* 1998 ; 351 : 191-195

[44] Maatz R. Der osteosynthese cubitale.*Chirurg* 1957 ; 28 : 24-27

[45] Maempel FZ. Post-traumatic radioulnar synostosis. A report of two cases. *Clin Orthop* 1984 ; 186 : 182-185

[46] Maladry D, Fechant C, Guelmi K, Mitz V, Lemerle JP. Les traumatismes délabrants du coude : couverture en urgence et revascularisation transitoire. *Ann Chir Plast Esthét* 1994 ; 39 : 362-371

[47] Matthews LS, Kaufer H, Garver DF, Sonstegard DA. The effect on supination-pronation of angular malalignment of fractures of both bones of the forearm. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 14-17

[48] McAuliffe JA. Forearm fixation. *Hand Clin* 1997 ; 13 : 689-701

[49] McGingley JC, Kozin SH. Interosseous membrane anatomy and functional mechanics. *Clin Orthop* 2001 ; 383 : 108-122

[50] McLaughlin HL. Prevention and repair of non-union of fractures in the adult forearm. *Clin Orthop* 1965 ; 43 : 55-63

[51] McQueen MM. Epidemiology of fractures of the radius and ulna. In : Radius and ulna. Musculoskeletal trauma series. Oxford : BH Editions, 2000 : 1-11

[52] McQueen MM, Gaston P, Court-Brown CM. Acute compartment syndrome: who is at risk ? *J Bone Joint Surg* 2000 ; 82B : 200-203

[53] Moore TM, Klein JP, Patzakis MJ, Harvey JP. Results of compression plating of closed Galeazzi fractures. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67A : 1015-1021

[54] Mudgal CS, Jupiter JB. Isolated fractures of the bones of the forearm. In : Radius and ulna. Musculoskeletal trauma series. Oxford : BH Editions, 2000 ; 97-118

[55] Mullick S. The lateral Monteggia fracture. *J Bone Joint Surg* 1977 ; 33A : 543

[56] Ninkovic M, Deetjen H, Öhler K, Anderl H. Emergency free tissue transfer for severe upper extremity injuries. *J Hand Surg* 1995 ; 20B : 53-58

[57] Oberlander MA, Seidman GD, Whitelaw GP. Treatment of isolated ulnar fractures with functional bracing.*Orthopedics* 1993 ; 16 : 29-32

[58] Odena IC. Bipolar fracture-dislocation of the forearm. *J Bone Joint Surg* 1952 ; 34A : 968-976

[59] Oestern HJ, Tscherne H. Pathophysiology and classification of soft tissue injuries associated with fractures. In : Tscherne H, Gotzen L eds. Fractures with soft tissue injuries. Berlin :Springer-Verlag, 1984

[60] Ono M, Bechtold JE, Merkow RL, Sherman RE, Gustilo RB. Rotational stability of diaphyseal fractures of the radius and ulna fixed with rush pins and/or fracture bracing. *Clin Orthop* 1989 ; 240 : 236-243

[61] Orzco R, Sales JM, Videla M. Atlas of internal fixation-fractures of long bones. Berlin : Springer-Verlag, 2000

[62] Osterman PA, Ekkernkamp A, Henry SL, Muhr G. Bracing of stable shaft fractures of the ulna. *J Orthop Trauma* 1994 ; 8 : 245-248

[63] Perren SM. The concept of biological plating using the limited contact-dynamic compression plate (LC-DCP). Scientific background, design and application. *Injury* 1991 ; 22 : 1-41

[64] Poitevin LA. Anatomy and biomechanics of the interosseous membrane: its importance in the longitudinal stability of the forearm. *Hand Clin* 2001 ; 17 : 97-110

[65] Pollock FH, Pancovich AM, Prieto JJ, Lorenz M. The isolated fracture of the ulnar shaft. Treatment without immobilization. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65A : 339-342

[66] Posman CL, Little RE. Radioulnar synostosis following an isolated fracture of the ulnar shaft. *Clin Orthop* 1986 ; 213 : 207-210

[67] Ruedi T. Forearm fractures. In : Radius and ulna. Muskuloskeletal trauma series. Oxford : BH Editions, 2000 ; 84-96

[68] Rumball K, Finnegan M. Refractures after forearm plate removal. *J Orthop Trauma* 1990 ; 4 : 124-129

[69] Sadove RC, Vasconez HC, Arthur KR, Draud JW, Burgess RC. Immediate closure of traumatic upper arm and forearm injuries with the latissimus dorsi island myocutaneous pedicle flap. *Plast Reconstr Surg* 1991 ; 88 : 115-120

[70] Sarmiento A, Ebramzadeh E, Brys D, Tarr R. Angular deformities and forearm function. *J Orthop Res* 1992 ; 10 : 121-133

[71] Sarmiento A, Latta LL. Functional fracture bracing. *J Am Acad Orthop Surg* 1999 ; 7 : 66-75

[72] Sarmiento A, Latta LL, Zych G, McKeever P, Zagorski JP. Isolated ulnar shaft fractures treated with functional braces. *J Orthop Trauma* 1998 ; 12 : 420-423

[73] Schwier V. Simplification de l'ostéosynthèse par enclouage médullaire du cubitus. *Chirurg* 1967 ; 38 : 30-33

[74] Sclamberg J, Sonin AH, Sclamberg E, D'Sonza N. Acute plastic bowing deformation of the forearm in an adult. *Am J Roentgenol* 1998 ; 170 : 1259-1260

[75] Singer BR, McLauchlan GJ, Robinson CM, Christie J. Epidemiology of fractures in 15 000 adults. The influence of age and gender. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 243-248

[76] Street DM. Intramedullary nailing of the forearm. In : Browner BD, Edwards CCThe science and practice of intramedullary nailing. 1987 : 325-348

[77] Szabo RM, Skinner M. Isolated ulnar shaft fractures: retrospective study of 46 cases. *Acta Orthop Scand* 1990 ; 61 : 350-352

[78] Taller S, Lukas R, Buchar J. Intramedullary nailing of fractures of forearm in adults. *Acta Chir Orthop Traumatol* 2000 ; 67 : 181-186

[79] Tornetta P, Hochwald N, Bono C, Grossman M. Anatomy of the posterior interosseous nerve in relation to fixation of the radial head. *Clin Orthop* 1997 ; 345 : 215-222

[80] Tropet Y, Garbuio P, Obert L, Grelet V. Les traumatismes balistiques des membres en pratique civile. Notre stratégie thérapeutique. À propos de 5 cas avec atteinte osseuse diaphysaire. *Ann Chir Plast Esthét* 1998 ; 43 : 162-168

[81] Trousdale RT, Linscheid RL. Operative treatment of malunited fractures of the forearm. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 894-902

[82] Tynan MC, Fornalski S, McMahon PJ, Utkan A, Green SA, Lee TQ. The effects of ulnar axial malalignment on supination and pronation. *J Bone Joint Surg* 2000 ; 82A : 1726-1731

[83] Vince KG, Miller JE. Cross-union complicating fractures of the forearm. Part. I – Adults. *J Bone Joint Surg* 1987 ; 69A : 640-653

[84] Wallny TA, Wietoska I, Kastning S, Westermann K. Die funktionelle knochenbruchbehandlung am unterarm: indikationen und ergebnisse. *Chirurg* 1997 ; 68 : 1126-1131

[85] Watson FM, Eaton RG. Post-traumatic radio-ulnar synostosis. *J Trauma* 1978 ; 18 : 467-468

[86] Wilhelm K, Rueff FL. Die operative versorgung von unterarmschaftfrakturen. *Arch Orthop Unfall-Chir* 1971 ; 70 : 215-229

[87] Wilson FC, Dirschl DR, Bynum DK. Fractures of the radius and ulna in adults: an analysis of factors affecting outcome. *Iowa Orthop J* 1997 ; 17 : 14-19

[88] Yong-Hing K, Tchang SP. Traumatic radio-ulnar synostosis treated by excision and a free fat transplant. A report of two cases. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65B : 433-435

[89] Zych GA, Latta LL, Zagorski JB. Treatment of isolated ulnar shaft fractures with prefabricated functional fracture braces. *Clin Orthop* 1987 ; 219 : 194-200

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-043-A-10

Fractures récentes de l'extrémité proximale des deux os de l'avant-bras de l'adulte

P Bonnevialle

Résumé. – Les fractures de l'extrémité proximale des deux os de l'avant-bras sont classiquement représentées par les fractures de la tête radiale et de l'olécrâne. En fait, le traumatisme est souvent complexe, intéressant de manière conjointe les deux os, compromettant la stabilité du coude. Ces notions doivent guider l'attitude diagnostique et thérapeutique, le plus souvent chirurgicale. Des progrès récents ont été faits dans ce domaine, avec l'apparition d'ostéosynthèses adaptées et fiables répondant à des indications validées. Les fractures de la tête radiale sont celles qui ont le plus bénéficié de ces avancées techniques, tant pour la reconstruction épiphysaire que pour son remplacement par arthroplastie. La classification de Mason reste d'actualité mais doit être complétée. À partir d'elle, les propositions thérapeutiques sont faites. Les fractures de l'ulna proximal ne se résument pas aux seules fractures de l'olécrâne ; des traumatismes à haute énergie rendent compte de la fréquence de lésions complexes métaphysoépiphysaires, où une ostéosynthèse par plaque est indispensable. Les associations lésionnelles sont étudiées – luxation fracture du coude, lésion de Monteggia – de même que le retentissement au poignet des traumatismes du coude.

Mots-clés : fracture de l'ulna proximal, fracture du radius proximal, fracture de la tête radiale, fracture de Monteggia, luxation du coude, fracture conjointe proximale des deux os de l'avant-bras, ostéosynthèse par plaque, prothèse de tête radiale, résection tête radiale.

Introduction

Le coude, entité anatomique complexe, assure deux amplitudes : la flexion-extension dont est principalement responsable l'interligne huméro-ulnaire, et la pronosupination qui dépend en partie de l'interligne radio-ulnaire proximal [39, 57]. Toute fracture de l'extrémité proximale, isolée ou simultanée, des deux os de l'avant-bras compromet l'une ou l'autre de ces amplitudes. Les conséquences sont distales, car la main voit diminuer ses possibilités de déplacement spatial. Ces fractures épiphysaires ou métaphysoépiphysaires sont le champ d'action privilégié de l'ostéosynthèse, seule capable de rétablir les contours articulaires et de redonner une rigidité immédiate, indispensable à une mobilisation précoce. Ce n'est qu'arbitrairement que sont séparées les fractures de l'extrémité proximale du radius de celles de l'ulna car ces lésions sont souvent concomitantes ou parfois associées à un traumatisme ligamentaire du coude. La notion de colonne ostéoligamentaire tend à rendre compte de cette interdépendance lésionnelle [55, 68].

Cette étude se limite aux lésions de l'adulte et exclut les traumatismes anciens et leurs séquelles.

Fractures de l'extrémité proximale du radius

Ce sont les lésions dont le trait est situé au-dessus de la tubérosité bicipitale. Elles sont le type même des fractures articulaires dont l'actualité repose sur les progrès techniques de l'ostéosynthèse et des arthroplasties. La fréquence d'associations lésionnelles, lors de traumatismes à haute énergie, est à souligner, mais seules les fractures en « apparence isolées » sont étudiées dans cet article.

RAPPELS ANATOMIQUES ET BIOMÉCANIQUES

Données anatomiques descriptives

L'épiphyse radiale proximale est reliée par le col radial à la diaphyse au-delà de la tubérosité bicipitale. Entièrement recouverte de cartilage, la tête radiale est un ovoïde dont la face supérieure (ou fovea) est régulièrement concave. Son pourtour s'articule avec l'incisure radiale de l'ulna, alors que la fovea correspond au capitulum huméral. La structure intrinsèque de l'épiphyse radiale proximale comporte l'entrecroisement centrofoveal de travées spongieuses issues des corticales diaphysaires, en particulier médianes venant de la zone tubérositaire bicipitale.

Les structures ligamentaires et aponévrotiques asservies à l'épiphyse radiale sont complexes. L'appareil ligamentaire proximal comporte deux structures : le ligament annulaire et le ligament carré. Le ligament annulaire est rigide, inextensible, tendu par l'effet came lié à la forme ovoïde de la fovea ; il maintient la tête face à l'incisure radiale de l'ulna. Le ligament carré, radio-ulnaire, se tend dans les mouvements extrêmes de pronation et de supination. Aucun des ligaments collatéraux du coude ne s'insère directement sur le radius mais en partie sur le ligament annulaire.

Dans les rapports radio-ulnaires, entrent aussi en jeu la membrane interosseuse assurant en médiolatéral et verticalement la stabilité réciproque des deux os de l'avant-bras, et le complexe ligamentaire radio-ulnaire distal.

Paul Bonnevialle : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service d'orthopédie-traumatologie (Pr M Mansat), pavillon Putois, CHU Purpan, place Baylac, 31059 Toulouse cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bonnevialle P. Fractures récentes de l'extrémité proximale des deux os de l'avant-bras de l'adulte. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-043-A-10, 2000, 13 p.

La vascularisation de la tête radiale [27, 84] est riche et anastomosique : le réseau diaphysoépiphysaire endo-osseux et les arcades capsulopériostées semblent pouvoir assurer une revascularisation après reconstruction épiphysaire.

Biomécanique

C'est grâce à la rotation axiale de la tête radiale solidaire de l'ulna que s'effectue le mouvement de pronosupination. Dans la flexion-extension du coude, son rôle est plus passif, sous la dépendance du compartiment médial ulnohuméral [39]. C'est donc essentiellement sur l'amplitude de pronation et de supination que retentit toute fracture de l'extrémité proximale du radius.

La tête radiale contribue à la stabilité globale du coude et à la transmission des contraintes, quel que soit le degré de flexion-extension [56]. Ainsi, en cas de lésion ligamentaire ulnohumérale médiale, la tête radiale assure une grande part de la stabilité du coude. La réciproque est vraie et a des conséquences pratiques majeures : la résection de la tête radiale en cas de fracture comminutive aboutit à une subluxation du coude si le ligament collatéral médial est lui-même rompu [36, 47]. Des études expérimentales ont montré que la stabilité en valgus du coude en extension dépendait pour un tiers du ligament collatéral médial, de la capsule antérieure et de l'articulation radiohumérale pour les deux autres tiers [58, 72]. En flexion, le ligament collatéral assure plus de 60 % de la stabilité en valgus.

Ces notions ont abouti à une conception biomécanique du coude en quatre colonnes ostéoarticulaires [68]. La tête radiale, le capitulum et le complexe ligamentaire collatéral latéral (ligament collatéral et ligament annulaire) forment la colonne latérale du coude : une fracture comminutive et/ou nettement déplacée de la tête radiale doit faire porter son attention sur la colonne médiale, composée de l'apophyse coronoïde, du condyle médial et du ligament collatéral médial.

Épidémiologie

Aucune publication récente ne fournit de notions épidémiologiques précises sur les fractures isolées de la tête radiale [23, 73]. Elles représenteraient 2 à 6 % de l'ensemble des fractures, le cinquième des traumatismes du coude, le tiers des fractures de cette articulation. Les séries monocentriques [4, 40, 46, 80], ou pluricentriques [15, 48] permettent de souligner le profil clinique du patient souffrant d'une fracture de la tête radiale : adulte de sexe masculin entre 30 et 40 ans, victime d'un accident domestique, plus rarement de traumatisme de la voie publique ou sportif.

Mécanisme

Le mécanisme des fractures de l'extrémité proximale du radius est double. Rarement, il s'agit d'un choc direct sur le coude : l'impact est ulnaire, fracture cet os, puis se transmet à la tête radiale. Habituellement, il s'agit d'un traumatisme indirect axial, par chute en pronation sur la paume de la main : les contraintes sont transmises par la diaphyse à l'épiphyse proximale radiale qui vient s'écraser contre le butoir que représente le capitulum. Les conséquences traumatiques varient en fonction de la position du coude. En extension complète, l'impact a tendance à accentuer le valgus du coude autour d'une véritable charnière (qui peut d'ailleurs se rompre), formée par le ligament collatéral ulnaire : il est excentré sur la fovea essentiellement antérolatérale.

CLASSIFICATIONS

Lésions anatomopathologiques

Les fractures de l'extrémité proximale du radius sont très polymorphes [26]. Chez l'adulte, celles du col sont rares : leur trait perpendiculaire à l'axe diaphysaire isole le massif épiphysaire céphalique. Les fractures intéressent le plus souvent le volume cylindrique de la tête selon deux aspects : trait-séparation ou tassement chondro-osseux. Les traits-séparations sont situés dans un plan frontosagittal : ils isolent un ou plusieurs quadrants de tête radiale, de la fovea au col. Les tassements chondro-osseux comportent un double trait frontosagittal, isolant une portion céphalique et un tassement spongieux basicéphalique globalement horizontal, dans un plan perpendiculaire à l'axe diaphysaire. En fait, les traits associent ces deux lésions unitaires selon une gamme lésionnelle à comminution, nombre de traits et volume de fragments très variables.

Principales classifications

La classification de Mason [53] est la plus classique, basée sur une étude rétrospective radiologique de 100 fractures isolées de la tête radiale, excluant les fractures du col. Elle distingue trois types. Le type I est une fissure ou fracture sectorielle marginale sans déplacement. Le type II est une fracture sectorielle marginale avec déplacement ; elle isole un segment du bord latéral séparé des autres quadrants, impacté ou avulsé. Une fracture comminutive intéressant l'ensemble de la tête définit le type III. Le manque de précision dans la description est évident : dans une époque où l'ostéosynthèse était techniquement imparfaite, elle n'était pas nécessaire.

Vichard [80] a rétrospectivement établi une classification basée sur le déplacement et les lésions associées. Le type I est une fracture non déplacée intéressant moins (sous-groupe A) ou plus (sous-groupe B) du tiers du volume céphalique. Le type II est une fracture bifragmentaire déplacée, classée en deux sous-groupes comme précédemment. Le type III est une lésion comminutive et le type IV une fracture du col. Il crée un groupe V dans lequel la tête radiale fracturée, quel que soit le type, est associée à une autre lésion du coude (type A), à distance du coude (type B [luxation radio-ulnaire distale, fracture antibrachiale]), soit à la fois du coude et à distance (type C).

Dans la classification AO [59], appliquant la règle du carré épiphysaire, les extrémités proximales des deux os de l'avant-bras sont étudiées ensemble. Les fractures isolées de la tête radiale sont incluses dans les sous-groupes A2 et B2 ; toutes les autres comportent une fracture ulnaire. Ainsi, le sous-groupe A2 comprend les fractures-arrachements tubérositaires (A2.1), les fractures du col du radius unifragmentaire (A2.2) ou plurifragmentaire (A2.3). Dans le sous-groupe B2, la fracture de la tête radiale est soit simple (B2.1), plurifragmentaire sans tassement (B2.2), plurifragmentaire avec tassement.

Morrey [51] est resté fidèle à la classification de Mason et distingue des lésions simples ne comportant qu'une fracture de l'extrémité supérieure du radius (col ou tête) et des traumatismes complexes. Dans le premier groupe, il distingue un type I ou fracture non déplacée, un type II ou fracture déplacée le plus souvent monofragmentaire, et un type III ou fracture comminutive. Dans les traumatismes complexes, il intègre les lésions précédentes, associées à une fracture ulnaire, à une dislocation radio-ulnaire distale ou à une atteinte d'un ligament collatéral et les nomme Mason IV.

Classification synthétique

Une classification complète et pratique des fractures de la tête radiale doit répondre à plusieurs critères.

Le premier est d'isoler, au plan pronostique et thérapeutique, des lésions strictement non déplacées et stables, des lésions de gravité intermédiaire, des fractures comminutives où la reconstruction est d'évidence impossible. En effet, les possibilités de fixation et de conservation céphalique dépendent du déplacement et surtout du volume du fragment marginal déplacé.

Le deuxième critère de classification est d'intégrer la fracture de l'extrémité proximale radiale dans un éventuel traumatisme polymorphe régional comportant une luxation céphalique radiale et/ou ulnoradiale, une fracture de l'ulna proximal, ou un traumatisme mixte.

Ainsi peut-on proposer la classification suivante, conservant la terminologie largement répandue de Mason [55] et parallèle à celle proposée par Duparc [15].

– *Mason I*. Se placent dans cette catégorie deux types de lésion d'évidence bénignes, car non déplacées et/ou très parcellaires. Le type IA est une fracture strictement non déplacée, ou dont le déplacement est inférieur à 2 millimètres, limite de la mesure radiologique objectivement fiable ; le trait est unique, stable, simple fissure frontosagittale du cylindre céphalique. À côté de cette fracture partielle non déplacée se rangent des fractures très parcellaires IB, dont la taille ne dépasse pas quelques millimètres, véritables éclats céphaliques provoqués lors d'une luxation céphalique par l'impact contre le capitulum (fractures de passage).

– *Mason II*. Le trait est unique, déplacé mais non comminutif, créant un fragment céphalique libre du reste de l'épiphyse. Cette fracture partielle simple ampute un fragment inférieur à 50 % du volume céphalique (II A) ou supérieur (II B). Elle est rarement un cisaillement selon un plan fracturaire unique frontosagittal, mais le plus souvent elle isole un fragment céphalique complet par un trait globalement frontosagittal et un tassement horizontal.

– *Mason III*. La comminution caractérise ce type de lésion. Elle intéresse uniquement un foyer, ou correspond à une véritable fragmentation céphalique. Plusieurs types sont rencontrés : la fracture partielle complexe (Mason IIIA) est une fracture déplacée où le trait (cisaillement et/ou tassement) est comminutif. La fracture Mason III B est une fracture totale simple où la tête radiale se fragmente en au moins deux parties. Ces deux portions céphaliques, libres et déplacées, sont séparées par des traits simples, non comminutifs ; l'un au moins est frontosagittal, l'autre horizontal. Il existe en général un fragment plus volumineux contre lequel et autour duquel les autres portions céphaliques peuvent être reconstruites. Dans le type III C, ou fracture totale complexe, la comminution est majeure ; certains fragments sont luxés ; le trait peut être irradié à la diaphyse.

– *Mason IV*. Il se caractérise par des lésions précédentes céphaliques radiales (I, II, ou III), associées à une luxation postérieure du coude (IVA), une fracture de l'extrémité proximale de l'ulna (IVB), une fracture de l'ulna proximal et une luxation du coude (IV C). Ces lésions sont étudiées dans des chapitres spécifiques.

BILAN DIAGNOSTIQUE

■ *Symptomatologie*

Le diagnostic clinique d'une fracture de la tête radiale est de difficulté variable. Dans la présentation la plus typique, la douleur est à prédominance épicondylienne latérale, l'impotence fonctionnelle est partielle, plus nette dans le secteur de pronosupination. La tête radiale, parfaitement accessible à la palpation, est sélectivement douloureuse. Le bilan radiographique confirme le diagnostic et évalue avec précision la forme anatomique de la fracture et son déplacement. Reste alors à apprécier cliniquement l'intégrité du compartiment ligamentaire collatéral médial – douleur, ecchymose – et la stabilité de l'articulation radio-ulnaire distale.

Cependant, la fracture de la tête radiale fait parti des « oublis » diagnostiques classiques. Les raisons sont multiples : symptomatologie clinique discrète, patient polytraumatisé ou inconscient, clichés de mauvaise qualité, trait fracturaire partiel et/ou non déplacé. Ailleurs, la fracture céphalique radiale est masquée par une lésion traumatique plus évidente : luxation du coude, fracture de l'ulna proximal. Il faut systématiquement évoquer ce diagnostic et s'appuyer sur un bilan radiologique irréprochable.

■ *Bilan radiographique des fractures de la tête radiale*

Le bilan radiographique initial d'une fracture (en apparence) isolée de la tête radiale a été parfaitement précisé par Nerot [62]. Il comporte idéalement un cliché de face et de profil, complété éventuellement d'incidences obliques et en profil modifié. La face est obtenue – sauf douleur majeure – coude en extension, avant-bras en supination. La pronation augmente la projection de la tête radiale sur l'ulna en incidence de face et doit être évitée. L'incidence de profil s'effectue

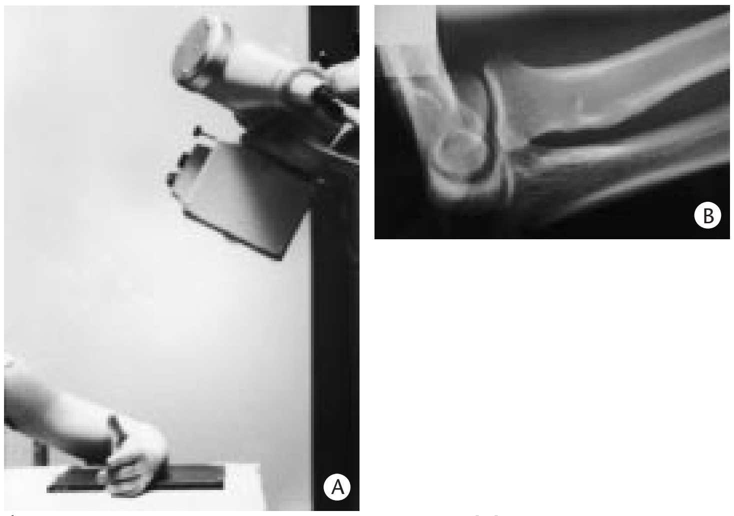

1 *A. Incidence « tête radiale » décrite par Greenspan [29]. Position du patient, coude fléchi et rayons inclinés à 45° ; le tube est dirigé oblique vers l'épaule.*
B. Cliché en incidence « tête radiale » : l'extrémité proximale du radius se projette en totalité sans interposition, totalement dégagée de l'ulna. Le capitulum huméral est nettement visible face à la tête radiale.

2 *Position du patient et du rayonnement pour un cliché en stress valgus selon Davidson [14]. Le coude est fléchi à 30°, main en supination, bras reposant sur la cassette, épaule en rotation externe. C'est le poids de l'avant-bras qui génère le stress en valgus. Le cliché, rayon vertical, permet d'évaluer la distance entre le bord médial de la trochlée humérale et celui de la grande cavité sigmoïde ulnaire.*

coude à 90° de flexion, avant-bras en supination, humérus parallèle à la cassette et rayon strictement axé sur l'interligne. Ces deux critères sont les plus difficiles à obtenir car l'interligne est en valgus de 7°, et le parallélisme bras-plaque ne peut être obtenu que lorsque le patient est assis plus bas que la table de radiographie. Les difficultés d'interprétation viennent de la superposition de la tête radiale sur la métaphyse ulnaire, d'où l'intérêt des clichés obliques et surtout de l'incidence « tête radiale » ou profil modifié de Greenspan [29] : le patient est placé comme pour une incidence de profil, mais le rayon est oblique à 45° vers la tête humérale. La tête radiale est visible dans sa totalité, sans interposition, face au capitulum, lui-même bien déroulé *(fig 1)*. D'autres clichés sont parfois nécessaires : poignet homolatéral, coupes tomographiques, scanner, qui offrent d'éventuelles reconstructions bi- ou tridimensionnelles.

Au total, un bilan radiologique de bonne qualité technique doit fournir un diagnostic exhaustif de la lésion radiale, mais aussi des lésions associées. Certaines sont simples à mettre en évidence : fracture métaphysoépiphysaire de l'ulna, fracture du processus coronoïde. Deux lésions sont plus difficiles à évaluer : l'atteinte du complexe ligamentaire collatéral médial et radio-ulnaire distal. L'évaluation radioclinique prospective de Davidson [14] souligne une notion fondamentale : la comminution radiale et la gravité de la lésion du ligament collatéral ulnaire sont parallèles. Basé sur le test en valgus spontané (*valgus gravity test*) réalisé sous anesthésie *(fig 2)*,

Davidson montre que les fractures comminutives sont toutes accompagnées d'un diastasis radiologique huméro-ulnaire majeur, avec luxation du coude. Les fractures céphaliques radiales déplacées mais non comminutives s'accompagnent d'un diastasis radiologique huméro-ulnaire compris entre 3 et 8 millimètres. Les fractures radiales non ou peu déplacées ne sont pas associées à une laxité huméro-ulnaire médiane. L'évaluation radioclinique de l'articulation radio-ulnaire repose sur un test de compression-distraction axiale antibrachiale (*axial stress test*) : plus rarement perturbé, il révèle le même parallélisme entre comminution et/ou déplacement fracturaire radial et disjonction frontale radio-ulnaire distale.

TRAITEMENT

Le traitement des fractures de la tête radiale repose sur un bilan radiologique d'excellente qualité. La douleur ou une lésion associée rendent souvent impossible l'obtention d'un cliché de face strict. La comminution et le volume des fragments ne peuvent souvent se juger que coude « ouvert ». D'autres lésions articulaires ne sont identifiées qu'en peropératoire [82]. La modification du type lésionnel au cours de l'intervention, toujours dans le sens de l'aggravation, a été soulignée par de nombreux auteurs [4, 32, 40]. Il est capital d'intégrer la fracture de la tête radiale dans son contexte traumatique global pouvant comporter une dislocation huméro-radio-ulnaire et/ou une fracture de la colonne osseuse médiale ulnaire.

Longtemps, la prise en charge thérapeutique des fractures de la tête radiale a répondu aux indications de Mason : traitement orthopédique dans les types I, ostéosynthèse dans les types II, résection dans les types III. Une première modification de ce schéma est venue des progrès de la chirurgie. La miniaturisation des implants et le développement d'une instrumentation ancillaire fiable permettent une ostéosynthèse précise et augmentent les indications de reconstruction épiphysaire [6, 32, 46, 48]. L'autre apport est venu des arthroplasties céphaliques lors d'une fracture comminutive non reconstructible.

Méthodes non opératoires

L'excès d'immobilisation étant clairement apparu source de raideur [15, 48], le traitement non opératoire des fractures de la tête radiale comporte une immobilisation brève, coude à 90° en pronosupination indifférente dans un but antalgique. Puis, précocement, le coude est mobilisé activement. La ponction de l'hémarthrose est un geste antalgique efficace. Lorsque ce traitement fonctionnel est décidé pour une fracture parcellaire, non déplacée, ce geste, de réalisation simple sous anesthésie locorégionale, doit être systématique. Ses effets bénéfiques sont immédiats.

Ostéosynthèses

La tête radiale est abordée par une incision longitudinale latérale, patient en décubitus dorsal. La voie d'abord est centrée sur l'interligne et traverse le cône musculaire des épicondyliens latéraux entre court fléchisseur dorsal du carpe et extenseur commun des doigts, ou plus postérieur, entre anconé et extenseur ulnaire du carpe.

La conservation des attaches synoviales, la manipulation délicate des fragments ostéocartilagineux détachés tout autant que leur réduction anatomique sont les clefs de la consolidation et de la revascularisation céphalique lors des ostéosynthèses. C'est coude « ouvert » que le bilan fracturaire est complété : type lésionnel souvent plus comminutif que ne le laisse prévoir la radiographie, importance du déplacement, mais aussi lésion chondrale céphalique ou condylienne. Dans les fractures-séparations pures situées dans un plan frontal, la réduction du foyer est affirmée sur le rétablissement du contour céphalique et de la fovea. Lors du tassement céphalique et/ou du spongieux cervical, il faut « adosser et réduire » le fragment détaché sur la portion céphalique respectée et espérer un comblement des defects ostéocartilagineux dans la mesure où ils sont de petite taille. Les vis de petit diamètre, inférieur à 2 millimètres, dont la tête peut être enfouie dans le cartilage, sont préférées aux broches de Kirschner, susceptibles de migrer même après la consolidation. Les vis de Herbert trouvent ici une excellente application [49]. Aucun matériel ne doit faire irruption dans l'interligne radio-ulnaire. Fisher [20] a montré que le tiers postéroexterne du pourtour céphalique, main en supination, n'est jamais en contact avec la petite cavité sigmoïde de l'ulna : c'est dans ce secteur que doit être introduit le matériel. Smith [74] précise cette notion en décrivant un « arc de sécurité ». Cette attitude conservatrice, par une ostéosynthèse techniquement irréprochable, conduit régulièrement à des résultats satisfaisants comme le prouvent les séries récentes *(tableau I)*. Des ostéosynthèses biodégradables [65] ou une colle biologique à base de fibrine [3] ont été proposées pour s'affranchir de la nécessité d'enlever le matériel. Tous s'accordent à souligner que les possibilités de reconstruction et donc de conservation céphalique ne peuvent se juger qu'en peropératoire. Le rétablissement de la colonne latérale radiale antibrachiale proximale devient obligatoire lorsqu'il existe une fracture ulnaire et/ou une rupture ligamentaire médiale [6, 9, 55, 68].

Tableau I. – Principales séries récentes d'ostéosynthèse de la tête radiale et résultats obtenus. Le recul est en années. Le nombre de résultats excellents est reporté en fonction des patients revus. Les fractures opérées étaient de types II et III de Mason.

Auteur	N	Recul	Résultats excellents
Geel [25]	19	1	14/19
Asencio [4]	30	2	7/21
King [42]	14	3	10/14
Kelberine [40]	24	2 (2-23)	5/13
Mabit [48]	111	4	31/111
Khalfayan [41]	26	1,5 (2-10)	9/10
Esser [18]	26	7 (1-14)	20/26
Laques [46]	46	3 (2-14)	17/36

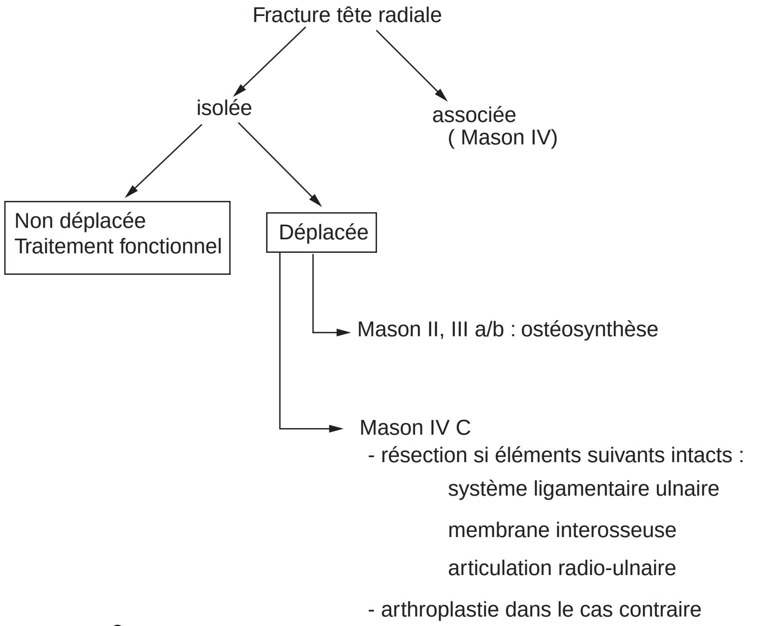

3 *Arbre décisionnel devant une fracture de la tête radiale.*

Résections et arthroplasties

La résection simple de la tête a longtemps été le traitement des fractures comminutives céphaliques : la mobilisation active immédiate induit la formation d'une néoarticulation cervicocondylienne fonctionnelle. Mais le raccourcissement du radius retentit sur l'équilibre des os antibrachiaux et sur la pronosupination, et ce d'autant que le traumatisme qui a fracturé la

4 *Patient ayant présenté une fracture bilatérale de la tête radiale à la suite d'une chute d'un toit.*

A. La fracture gauche est un type III A ou partielle complexe.

B. La fracture à droite est une fracture Mason III C ou totale complexe, associée à une luxation postérieure.

C. La tête radiale a été synthésée côté gauche par une voie postéroexterne. En raison de la comminution, un fragment de la tête radiale controlatérale a été greffé et fixé par deux vis.

D. À droite, la tête radiale a été remplacée par une prothèse métallique : contrôle radiologique à 6 mois.

E, F. La tête radiale gauche a consolidé sans nécrose et avec intégration de l'autogreffe : contrôle radiologique à 6 mois, de face et de profil.

tête radiale peut aussi avoir lésé la radio-ulnaire distale et la membrane interosseuse. Ainsi, la décision de résection simple de la tête radiale doit-elle tenir compte des autres lésions antibrachiales, sous peine de voir survenir une dislocation radio-ulnaire distale [17, 32, 55]. Si, en pratique, l'état anatomique de la membrane interosseuse est difficile à appréhender, il est plus simple et obligatoire de rechercher, devant toute fracture de la tête radiale, une lésion distale au poignet [16, 24]. Lorsque l'indication est justifiée, la résection céphalique obtient des résultats satisfaisants se maintenant dans le temps [34, 81] ; le principal inconvénient semble être la perte de la force de flexion du coude [11].

Il existe quelques rares indications de résection partielle céphalique pour des fractures ostéochondrales de tout petit volume correspondant à des lésions de passage lors d'une luxation céphalique (lésions de type IB). Ce geste peut être effectué lors de l'ostéosynthèse d'une lésion ulnaire, ou en deuxième intention, lors d'une « arthrolyse » précoce.

C'est tout logiquement que les prothèses céphaliques ont été proposées devant les complications secondaires et/ou les résultats insuffisants des résections. Après un indiscutable engouement initial pour les prothèses en silastic [10, 50, 63], d'évidentes défaillances mécaniques [30] et surtout une intolérance biologique des débris d'usure [78] ont conduit à leur abandon. En effet, les débris de silicone génèrent une synovite chronique destructrice, source de chondrolyse humérale et de kystes sous-chondraux. Certains ont proposé une utilisation temporaire de ces implants : après cicatrisation des

structures ligamentaires radio-ulnaire et huméro-ulnaire, la présence de l'implant en silastic n'est plus indispensable et son exérèse programmée après plusieurs mois, laissant le patient en résection céphalique mais sur coude stable.

De nouvelles générations d'implants métalliques sont actuellement proposées, avec à court terme des résultats prometteurs [1, 37, 44]. Leur tolérance biologique semble bonne, de même que leur propriété mécanique [30]. Mais il n'est pas exclu qu'à long terme le cartilage huméral ne s'altère face au métal prothétique. Enfin, leur coût est un frein à leur utilisation. En traumatologie récente, l'indication de ces implants repose sur des critères stricts : fracture comminutive non synthésable, nécessité de conserver la longueur de la colonne latérale radiale et/ou des rapports radio-ulnaires, insuffisance de stabilité en raison d'une fracture ulnaire et/ou d'un traumatisme huméro-ulnaire ligamentaire associé.

Ainsi, les fractures de la tête radiale répondent à des indications logiques et actuellement validées *(fig 3)*. Les fractures non déplacées parfaitement iconographiées sont traitées orthopédiquement. Une synthèse stable et anatomique s'est progressivement imposée, permettant de limiter au maximum les indications de résection simple ou d'arthroplastie Il n'y a pas entre les deux une concurrence comme on a pu le présenter [6, 7, 21, 63], mais une complémentarité : la résection est indiquée lors d'une fracture céphalique non reconstructible, sur coude stable, ce qui implique l'intégrité (ou la reconstruction) ulnaire et de la membrane interosseuse, de l'articulation radio-ulnaire distale, enfin et surtout du système collatéral médial *(fig 4)*.

Fractures de l'extrémité proximale de l'ulna

La fracture de l'olécrâne est, avec celle de la tête radiale, la lésion traumatique la plus fréquente du coude. Mais elle ne résume pas à elle seule l'ensemble des fractures de l'extrémité proximale de l'ulna. La tendance actuelle est de regrouper toutes les lésions épiphysaires et métaphysoépiphysaires ulnaires, car elles relèvent de mécanismes identiques et surtout des mêmes thérapeutiques pour limiter les séquelles fonctionnelles. Seules les fractures « en apparence » isolées de l'extrémité proximale de l'ulna sont étudiées dans ce chapitre.

RAPPELS ANATOMIQUES ET BIOMÉCANIQUES

L'olécrâne constitue la partie proximale de l'ulna et forme, avec l'apophyse coronoïde, la grande cavité sigmoïde ulnaire qui reçoit la trochlée humérale. Siège du mouvement de flexion-extension du coude, c'est le type même de l'articulation trochoïde [39]. L'insertion ulnaire du ligament collatéral médial s'étend, à partir de l'épicondyle médial, sur une large zone en « éventail », et comprend trois faisceaux : l'antérieur se termine sur le ligament annulaire, le moyen épais et résistant sur la face médiale de la coronoïde, le postérieur sur la face médiale de l'olécrâne. Ainsi, la zone métaphysoépiphysaire située à l'aplomb de la coronoïde est une zone clef de la physiologie du coude, non seulement par ses structures articulaires (coronoïde, petite sigmoïde ulnaire), mais aussi ligamentaires : toute lésion fracturaire à ce niveau altère gravement la physiologie articulaire et la stabilité du coude. Ceci a été démontré expérimentalement [58] et cliniquement [5, 31, 52, 68].

DONNÉES GÉNÉRALES

Épidémiologie

La fracture de l'olécrâne est une lésion classique et fréquente. Il n'existe pas cependant de données épidémiologiques précises [23, 73], tant pour cette lésion purement épiphysaire que pour les autres fractures métaphysoépiphysaires ulnaires proximales. Ces fractures touchent l'adulte jeune lors de traumatismes à haute énergie ou le patient âgé après une chute domestique.

Mécanismes

Les fractures de l'ulna proximal répondent à deux mécanismes lésionnels. Il s'agit rarement d'un mécanisme indirect lors d'une chute coude en extension. L'impact transmis par la diaphyse ulnaire s'applique au massif épiphysométaphysaire proximal bloqué par la trochlée humérale : le massif coronoïdien et le ligament huméro-ulnaire résistent, et c'est la partie proximale de l'ulna qui cède suivant un trait-séparation en général simple oblique en bas et en arrière à partir d'un niveau variable de la cavité sigmoïde.

Le mécanisme le plus fréquent est une chute sur le coude : dans ce choc direct, l'extrémité proximale de l'ulna se fracture selon un trait globalement transversal, situé au milieu de l'olécrâne, souvent comminutif, isolant un fragment ostéoarticulaire. Ce mécanisme rend compte de la fréquence des lésions cutanées, allant des simples lésions de dermabrasion à l'ouverture du foyer.

Les fractures par contraction du triceps sont exceptionnelles, entraînant une fracture extra-articulaire du bec olécrânien.

BILAN DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic clinique d'une fracture de l'extrémité proximale de l'ulna est simple. Les lésions cutanées sont le témoignage d'un mécanisme direct : la peau de la face postérieure du coude est mince et fragile, en particulier chez la personne âgée. Chez elle, les lésions de dermabrasion ou les décollements extensifs peuvent rendre délicate une ostéosynthèse directe dont le volume peut aussi être source de conflit cutané. Malgré sa proximité, le nerf ulnaire est rarement atteint.

Le bilan radiographique face et profil est en général suffisant au diagnostic lésionnel ulnaire et des lésions associées. Cependant, les point suivants doivent faire l'objet d'une attention particulière : l'intégrité de la tête radiale et sa situation exacte, la comminution du foyer ulnaire et son extension vers la coronoïde.

CLASSIFICATIONS

Dans la classification AO [59], les fractures isolées de l'ulna proximal entrent dans les sous-groupes A1 et B1 ; dans tous les autres, il existe une lésion fracturaire radiale associée. Le sous-groupe A1 distingue les arrachements de la pointe de l'olécrâne (A1.1), les fractures métaphysaires simples (A1.2), les métaphysaires comminutives (A1.3). Le sous-groupe B1 distingue les fractures articulaires simples (B11), à comminution modérée (B1.2) ou nettement comminutives (B1.3). Cette classification n'intègre pas la notion de luxation ou plus généralement celle de déstabilisation du coude.

Dans sa classification, Morrey [55] distingue trois types de fracture de l'ulna proximal, en tenant compte de la situation du trait, de son déplacement, de sa comminution et de la présence d'une luxation du coude. Le type I est celui des fractures à trait simple ou comminutif mais non déplacé de l'olécrâne. Dans le type II, la fracture est déplacée de plus de 2 mm, avec un trait simple (IIA) ou comminutif (IIB), mais le coude est stable et les rapports huméroantibrachiaux conservés. Cette classification n'est pas indemne de critiques : la notion de comminution implique que le trait ne soit plus épiphysaire mais métaphysoépiphysaire, jusqu'au massif coronoïdien compris, ce qui modifie considérablement la stabilité du foyer. Elle ne distingue pas le type de luxation huméro-ulnaire, radio-ulnaire ou des deux articulations.

Cependant, cette classification peut être globalement conservée tout en étant affinée. Le type I est celui des lésions – quel que soit le trait – non déplacées : ce sont les plus rares. Le type II comporte des lésions déplacées de plus de 2 millimètres, mais sans luxation d'aucune des articulations du coude. Dans les lésions II A, le trait est simple – ou à communition très focalisée –, strictement épiphysaire : c'est la classique et fréquente fracture de l'olécrâne. Dans les lésions de type II B, le trait comminutif s'étend au massif métaphysaire et intéresse l'ensemble de la grande cavité sigmoïde, coronoïde comprise. Les lésions de type III comportent une luxation du coude avec un trait simple ou comminutif (luxation

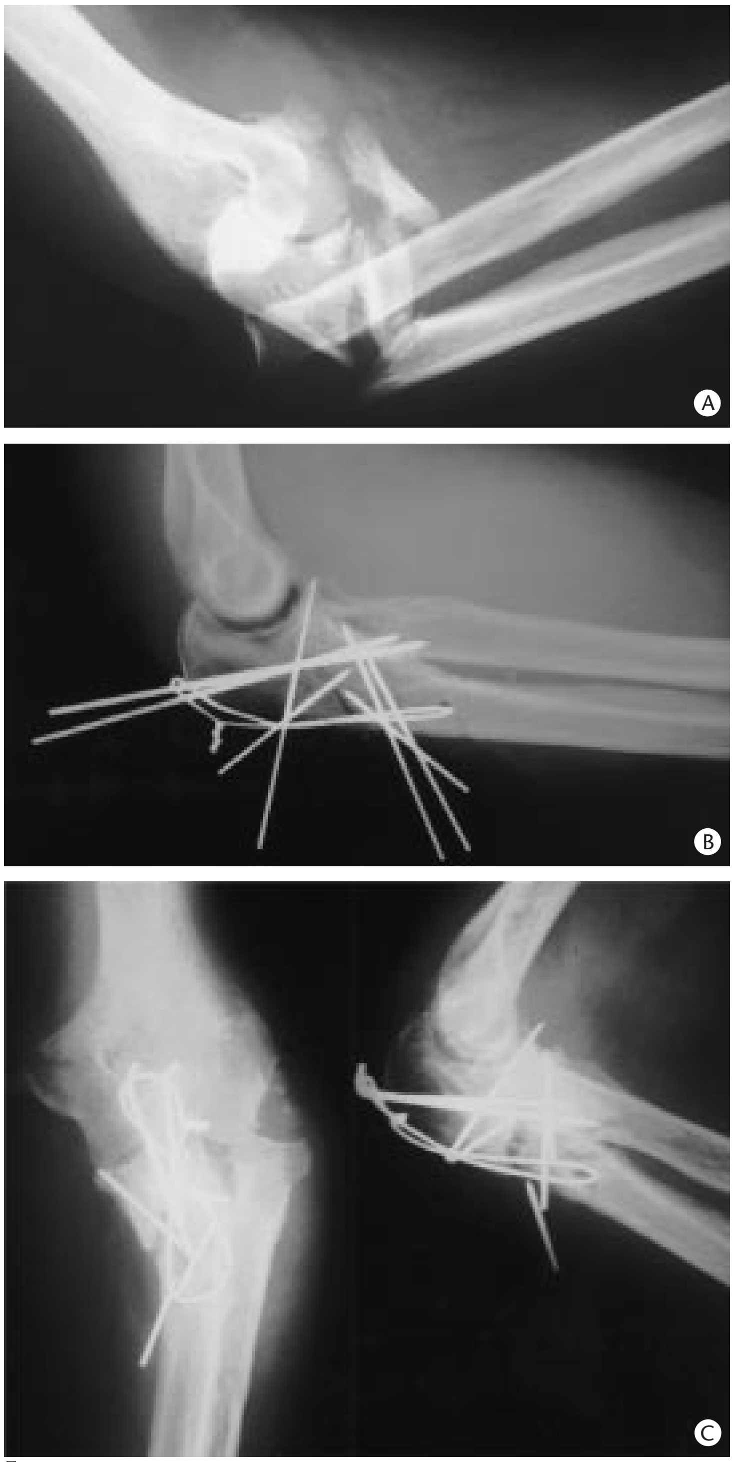

5 *A. Fracture comminutive de l'ulna proximal, métaphysoépiphysaire.*
B. Contrôle radiologique peropératoire de l'ostéosynthèse par broches perdues et haubanage.
C. Contrôle radiologique face et profil au quatrième mois postopératoire : démontage avec pseudarthrose métaphysaire et luxation céphalique radiale.

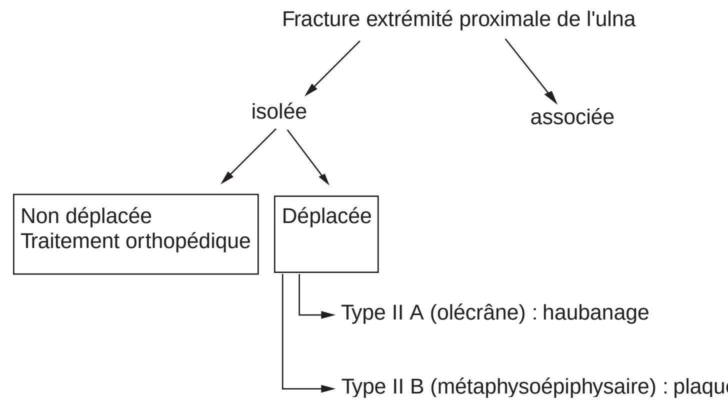

6 *Arbre décisionnel devant une fracture de l'ulna proximal.*

transolécrânienne de Biga et Marotte [8, 52]) ou de la radio-ulnaire proximale (équivalent métaphysaire proximal d'une lésion de Monteggia). Ces lésions sont étudiées dans des chapitres spécifiques.

TRAITEMENT

Seules les fractures strictement non déplacées répondent à un traitement orthopédique avec immobilisation brève. Dans la plupart des cas, leur prise en charge est chirurgicale : elles représentent l'application typique de l'ostéosynthèse, seule capable de réduire anatomiquement et de manière stable le foyer dans l'optique d'une mobilisation précoce. Plusieurs notions, issues d'ailleurs de la classification de ces fractures, entrent directement en ligne de compte pour préciser la technique opératoire. De la comminution fracturaire va dépendre le type de matériel. Les montages légers peuvent être pris en défaut *(fig 5)* dès que le foyer dépasse l'aplomb de la coronoïde, intéresse l'ensemble de la cavité sigmoïde et devient métaphysaire [2, 5, 52, 83].

Les fractures de l'ulna proximal sont abordées par une voie longitudinale postérieure. Deux positions opératoires sont possibles : le décubitus dorsal, coude fléchi et avant-bras maintenu vertical par l'aide opératoire offre le meilleur confort au patient et à l'anesthésiste qui peut effectuer une locorégionale. Le décubitus latéral ou ventral, bras pendant à la verticale, donne une excellente vision opératoire, notamment en cas d'extension distale du trait.

La fixation chirurgicale fait appel à deux types de montage. Le hauban est le plus classique : il comporte deux broches axiales centromédullaires parallèles affleurant le sommet de l'olécrâne et un cerclage en « huit » tendu entre un orifice cortical diaphysaire et l'extrémité recourbée des broches. Rowland [71] propose de placer le tunnel cortical diaphysaire non pas en arrière du plan des broches, mais en avant pour éviter tout bâillement du foyer. Kozin [45] et Paremain [64] n'ont pas démontré expérimentalement l'intérêt de cette modification. Prayson [66] souligne l'intérêt d'augmenter la solidité du fil. Morrey [55] conseille, dans ce type de fracture, une vis spongieuse endomédullaire à filetage court de 6,5. Mais Murphy [60] démontre expérimentalement que le vissage offre moins de stabilité que le hauban. Le haubanage a largement démontré son efficacité dans les fractures transversales et de la pointe de l'olécrâne. La présence d'une comminution modérée, voire d'une perte de substance ostéocartilagineuse de la cavité sigmoïde n'altère pas le résultat [2, 60, 83]. L'inconvénient est le conflit cutané avec les broches, évitable par une plus grande rigueur technique (enfouissement de l'extrémité, matériel spécifique). Dans certaines lésions du sujet âgé, très ostéoporotique, le cerclage métallique, trop serré, écrase les corticales : il peut être avantageusement remplacé par des fils de suture cutanée de gros diamètre.

La plaque vissée est le deuxième type d'ostéosynthèse envisageable. Outre les séries cliniques, il a été démontré expérimentalement [22, 61] que le montage par hauban n'apportait plus de stabilité suffisante dès que la comminution s'étendait à la métaphyse proximale : seule la plaque vissée offrait la rigidité nécessaire. Le matériel recommandé est la plaque dite « de reconstruction » à vis 3,5, à la fois solide et modelable [31, 68, 76]. Ce montage a été expérimentalement évalué par King [43] : la plaque semble tout autant efficace en situation latérale que postérieure. Dans ce dernier cas, on peut augmenter le nombre de prises vissées proximales grâce à l'adaptation de la plaque au relief olécrânien.

Au total, les fractures de l'extrémité proximale de l'ulna doivent être replacées dans leur contexte lésionnel régional comme le suggère la classification de Morrey. Elles ne répondent plus exclusivement au montage en hauban : une synthèse directe par plaque est indiquée dès que le foyer s'étend vers la métaphyse et dépasse l'aplomb de la coronoïde *(fig 6)*.

Traumatismes complexes et/ou simultanés des deux os de l'avant-bras

Les traumatismes à haute énergie sont responsables de lésions complexes : fractures simultanées du radius et de l'ulna, association à une luxation des deux os l'un par rapport à l'autre ou par rapport à l'humérus. Ces lésions polymorphes présentent de difficiles problèmes diagnostiques et thérapeutiques. Le principal écueil est de méconnaître et négliger l'une des composantes lésionnelles osseuses ou ligamentaires.

LUXATIONS-FRACTURES DU COUDE

Les fractures-luxations du coude représentent l'association d'une fracture proximale de l'un des os de l'avant-bras et d'une luxation, qu'elle soit radio-ulnaire ou radio-ulno-humérale.

■ *Luxation du coude et fracture de la tête radiale*

La luxation complète huméro-ulnaire du coude s'associe dans 15 à 30 % à une fracture concomitante de la tête radiale [15, 40, 48, 68]. La classification de Mason modifiée place ces lésions dans le type IVA. Le mécanisme est une chute sur la main, coude en extension : le valgus génère des contraintes médiales ligamentaires et de compression de la colonne osseuse latérale.

Lésions traumatiques

Elles intéressent les structures ligamentaires brachioantibrachiales du coude et la tête radiale ; la luxation des deux os de l'avant-bras est postérieure et conjointe. Les lésions associées osseuses sont fréquentes : avulsion de la coronoïde, fracture du capitulum [9, 68]. Les lésions ligamentaires sont celles rencontrées dans les luxations postérieures pures du coude [35]. Elles portent sur le ligament collatéral médial rarement, rompu en plein corps, mais sept fois sur dix avulsé de l'épicondyle médial. Deux notions ont été soulignées par Josefsson : la fréquence de l'avulsion des structures musculaires épicondyliennes et l'atteinte du ligament collatéral latéral. Cette dernière est présente dans près d'un coude sur quatre, et le plus souvent sous l'aspect d'une avulsion apophysaire. La fracture de la tête radiale est en général déplacée et/ou comminutive.

Conduite diagnostique

Le tableau clinique est celui d'une luxation postérieure du coude avec impotence fonctionnelle absolue et son déplacement caricatural. Le piège est d'omettre le diagnostic de la lésion fracturaire radiale : la superposition de la tête radiale et de la métaphyse ulnaire, conjointement luxées en arrière de l'humérus, rend difficile l'analyse radiologique de l'épiphyse radiale proximale, tant sur la face que sur le profil. Dans le même ordre d'idées, l'irréductibilité d'une luxation postérieure du coude doit faire évoquer l'incarcération intra-articulaire d'un fragment céphalique radial.

Traitement

La lésion osseuse radiale et les lésions capsuloligamentaires doivent être évaluées tour à tour pour fixer les indications thérapeutiques. La plus grande des erreurs est la résection simple de la tête radiale en cas de fracture comminutive, qui aboutit inéluctablement à un enraidissement avec subluxation du coude. Des séries rétrospectives spécifiques [9, 36] ou de fractures de la tête radiale [4, 15, 40, 46] permettent de décrire une conduite à tenir consensuelle devant une fracture de la tête radiale associée à une luxation postérieure du coude *(fig 7)*. Le patient est anesthésié au bloc opératoire et averti d'un geste opératoire quasi certain sur la tête radiale et possible sur les structures ligamentaires. Les clichés postréductionnels et en stress sont systématiques [14].

La réduction de la luxation est orthopédique suivant les manœuvres classiques après avoir obtenu un relâchement musculaire optimal. La conduite ultérieure dépend alors du type lésionnel radial et de la stabilité du coude établi soit par la tendance à la récidive en extension de la luxation et/ou des clichés en stress. Schématiquement, trois possibilités s'offrent à l'opérateur :

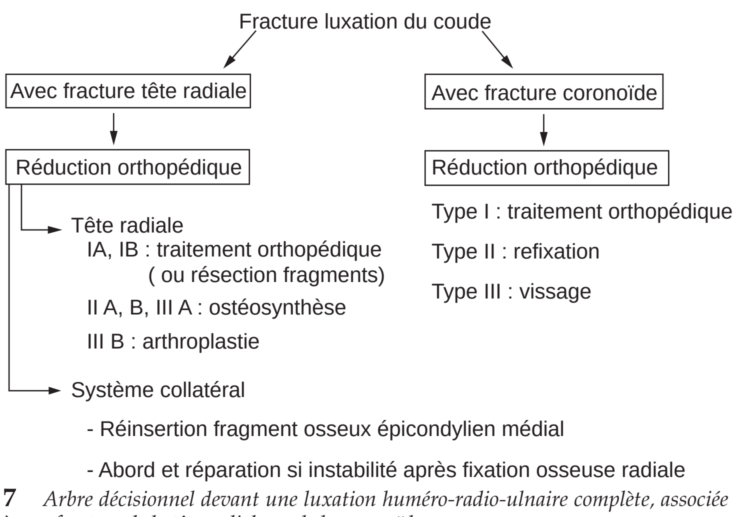

7 *Arbre décisionnel devant une luxation huméro-radio-ulnaire complète, associée à une fracture de la tête radiale ou de la coronoïde.*

– la fracture radiale n'est pas déplacée (coude réduit), l'articulation ne se reluxe pas en extension, il n'y a pas de laxité en valgus. Le coude est immobilisé pour 3 semaines à angle droit. Une orthèse articulée laissant libre la pronosupination est une excellente option. À la troisième semaine, une rééducation active de la flexion-extension du coude est entreprise avec port alterné de l'orthèse dont l'extension est progressivement augmentée ;

– la fracture céphalique radiale est déplacée et/ou multifragmentaire, ce que le bilan préréductionnel avait d'ailleurs mis en évidence. L'ostéosynthèse s'impose selon les modalités déjà évoquées. Lors de l'abord postérolatéral, les lésions du ligament collatéral latéral font l'objet d'une réparation (suture-réinsertion transosseuse), coude en pronation [12]. Une fois l'ostéosynthèse réalisée, la stabilité du coude est cliniquement et radiologiquement évaluée [29]. En cas de laxité médiale en valgus, la réparation du ligament collatéral ulnaire par un abord spécifique est indiquée. La présence, lors du contrôle postréductionnel et postostéosynthèse radiale, d'un fragment osseux épicondylien médial, preuve d'une avulsion du ligament collatéral ulnaire, est un argument majeur pour un abord supplémentaire médial. L'immobilisation postopératoire est brève, suivie d'une mobilisation active dans un secteur protégé ;

– la fracture céphalique radiale est comminutive et ne peut faire l'objet d'une ostéosynthèse. Les tests de stabilité prennent toute leur importance dans l'indication. La résection céphalique simple n'est envisageable que si le coude est stable jusqu'aux derniers degrés d'extension, sans laxité en valgus. Il est possible, en réparant le compartiment ligamentaire ulnaire, d'augmenter la stabilité sans remplacer la tête radiale. Dans le cas contraire, le rétablissement par prothèse de la colonne latérale du coude s'impose. Elle seule permet une cicatrisation du complexe ligamentaire ulnaire et de la membrane interosseuse.

■ *Luxation du coude et fracture de la coronoïde*

Le processus coronoïde complète en avant la grande cavité sigmoïde de l'ulna, et reçoit et stabilise la trochlée humérale. Quelques rares fractures de la coronoïde sont secondaires à une avulsion de l'insertion du muscle brachial lors d'une violente contraction. La plupart se rencontrent après une luxation traumatique du coude. Morrey [55] a expérimentalement évalué à 50 % le volume d'apophyse coronoïde intacte pour éviter toute instabilité du coude. Ceci peut être simplement apprécié par un cliché de profil du coude : normalement, l'axe de la diaphyse ulnaire et la ligne qui joint la pointe de la coronoïde au sommet de l'olécrâne forment un angle de 30° ; lorsque cette même ligne, tracée à partir du foyer de fracture coronoïdien devient parallèle, cela signifie que plus de la moitié du volume de cette apophyse est avulsée.

Lésions traumatiques

La seule série rétrospective de fracture de la coronoïde de l'adulte [67] montre la quasi-constance d'une luxation ou d'une fracture radiale ou ulnaire associée. Regan [67] propose une classification en trois types. Dans le type I, seule la pointe de la coronoïde est fracturée. Les fragments sont de petite taille et correspondent à une lésion de passage lors de la translation antérieure de l'épiphyse humérale ; la trochlée « décapite » le processus coronoïde. Dans le type II, la moitié du volume de la coronoïde est fracturé selon un trait parallèle au grand axe de l'ulna. Une fois la luxation réduite, l'absence de butée antérieure que représente la coronoïde crée un facteur supplémentaire d'instabilité. Le type III correspond à une fracture de la base d'implantation de la coronoïde : elle associe à la gravité précédente, celle d'une fracture articulaire puisque le tiers de la grande cavité sigmoïde ulnaire est intéressé.

Traitement

Le tableau clinique est celui d'une luxation traumatique du coude : le bilan radiographique préopératoire ou surtout postréductionnel impose la recherche systématique de la fracture de la coronoïde et l'appréciation de son déplacement et de sa taille. Une fois réduite, la stabilité de l'articulation est testée en fonction des différents degrés d'extension. Le schéma recommandé par Regan peut être adopté, parallèle à celui de l'association luxation du coude-fracture de la tête radiale *(fig 7)* :

– la présence d'une fracture de type I, et sous réserve d'une stabilité postréductionnelle complète, ne modifie pas la prise en charge habituelle de la luxation : immobilisation de 2 à 3 semaines, coude à 90°, en pronosupination neutre, suivie d'une rééducation active. Une orthèse articulée laissant libre la pronosupination est ici aussi une excellente option ;

– devant une fracture de type II, l'indication opératoire peut se poser lorsque la luxation est instable (ou qu'une autre lésion osseuse doit être ostéosynthésée). Mais le fragment est souvent comminutif, d'accès profond, ce qui aboutit à une synthèse décevante et qui ne dispense pas d'une immobilisation. Aussi, peut-on recommander une immobilisation de 3 semaines, suivie d'une période de récupération progressive de l'extension. La réparation du système ligamentaire collatéral médial est nécessaire en cas de grande instabilité [35] ;

– dans une fracture de type III, l'ostéosynthèse est obligatoire par vissage direct de la coronoïde vers la corticale métaphysaire dorsale, soit de manière rétrograde après contrôle premier de la réduction. Mais l'abord de cette apophyse n'est pas aisé : un abord antéromédial permet, après un contrôle du pédicule, la réduction du fragment puis son vissage soit direct, soit en rétrograde à partir de la crête ulnaire. Dans ce cas de figure, l'utilisation de vis cannelée est très utile.

■ *Fractures de Monteggia*

Les fractures de Monteggia ne se limitent pas à l'association d'une fracture diaphysaire ulnaire et d'une luxation de la tête radiale, même si cette forme est la plus fréquente [54, 70]. C'est la dislocation de l'articulation radio-ulnaire proximale associée à une fracture ulnaire qui définit la lésion de Monteggia, que la fracture soit diaphysaire ou métaphysaire proximale. Dans sa forme classique (Monteggia diaphysaire), la tête radiale se luxe vers l'avant. Dans sa forme métaphysaire, seule envisagée ici, la luxation est antérieure ou postérieure [38].

Lésions traumatiques

Cliniquement, la lésion se présente comme une fracture simultanée proximale des deux os de l'avant-bras ou d'une fracture-luxation du coude. Mais la luxation de la tête radiale avec luxation radio-ulnaire proximale associée à un trait ulnaire proximal extra-articulaire conduit au diagnostic. Le trait ulnaire est métaphysaire, laissant intacte la cavité sigmoïde ; il est transversal ou oblique en bas et en avant.

La fracture céphalique radiale apparaît très fréquente [5, 70] : cette lésion appartient alors aux fractures proximales conjointes des deux os de l'avant-bras. Ce chapitre ne traite donc que des équivalents de Monteggia, sans fracture céphalique radiale ou tout au plus sous la forme d'un éculement minime (fracture de « passage » type IB). De même, si le trait ulnaire est métaphysoépiphysaire, il ne peut être classé dans les lésions de Monteggia [5] . Cette séparation n'est pas admise par tous [28, 38, 70].

Traitement

À l'inverse de la lésion de Monteggia diaphysaire, la stabilisation anatomique du foyer ulnaire ne suffit pas toujours à réduire automatiquement la luxation radio-ulnaire. Dans une Monteggia métaphysaire, le foyer ulnaire doit être synthésé par plaque vissée [31, 38, 70]. Après ce geste, la tête radiale peut avoir spontanément réintégré le ligament annulaire et y être parfaitement stable : une brève immobilisation du coude est nécessaire. Si la tête radiale reste luxée, probablement par interposition ligamentaire, elle doit être abordée. La réparation du ligament annulaire s'impose [5]. Le brochage temporaire condyloradial, en cas d'instabilité, est parfois une nécessité, malgré ses conséquences enraidissantes.

■ *Luxations transolécrâniennes*

La luxation transolécrânienne du coude a été initialement décrite par Biga [8] : l'épiphyse humérale se luxe « à travers » une fracture ulnaire proximale, mais l'articulation radio-ulnaire est intacte. Biga [8] a décrit la forme postérieure de cette lésion et Marotte [52] la forme antérieure. La fracture ulnaire est épiphysaire avec un trait très oblique en haut et en avant. Les deux os se luxent conjointement vers l'avant ou l'arrière, par rapport à l'épiphyse humérale à laquelle l'olécrâne reste solidaire. La tête radiale et le système ligamentaire radio-ulnaire proximal sont indemnes. L'ostéosynthèse directe et unique du foyer ulnaire est nécessaire et suffisante. En cas de trait simple oblique long, un vissage unique ou double protégé par un hauban est identique. Celui-ci, en revanche, ne peut être utilisé seul en raison de l'orientation du foyer et de sa longueur qui reporteraient trop distalement l'orifice cortical du cerclage [8, 52, 69]. Lorsque le foyer est comminutif, une reconstruction par broches « perdues » de l'épiphyse, puis un haubanage, sont recommandés, ou bien une plaque moulée de neutralisation, allant de l'olécrâne à la métaphyse ulnaire. Ceci doit faire reculer au maximum les indications d'olécrânectomie avec réinsertion tricipitale [8, 55].

■ *Retentissement au poignet des traumatismes du coude*

Une atteinte de la radio-ulnaire distale peut apparaître comme secondaire ou concomitante au traumatisme du coude. Une subluxation ou une dislocation radio-ulnaire distale, associée à une fracture de la tête radiale homolatérale, a été rapportée pour la première fois par Curr et Coe [13]. Quelques années plus tard, Essex-Lopresti [19] décrit deux cas supplémentaires de cette association lésionnelle qui porte son nom. La fracture de Galeazzi est une lésion voisine qui associe elle aussi une fracture radiale, mais de siège diaphysaire, à une luxation radio-ulnaire distale [51]. La lésion d'Essex-Lopresti est rarement diagnostiquée en urgence [16, 77], devant l'association d'une fracture radiale céphalique comminutive ou déplacée [14] et d'une disjonction radio-ulnaire distale. La tête ulnaire (avec ou sans fracture de la styloïde) s'impacte dans la première rangée carpienne. Le plus souvent, le diagnostic est fait secondairement ; la lésion n'a pas été recherchée en urgence ou semble d'apparition tardive par pseudoraccourcissement de la diaphyse radiale après résection, prothèse mal adaptée ou ostéosynthèse défaillante. La lésion d'Essex-Lopresti comporte, en outre, une rupture de la membrane interosseuse [32] et du complexe ligamentaire ulno-radio-carpien. Son traitement est relativement simple, en urgence, basé sur le rétablissement de la longueur du radius (par ostéosynthèse et/ou prothèse), un éventuel brochage temporaire ulnoradial distal et essentiellement une immobilisation du poignet en supination complète pour 3 semaines [77]. Les lésions anciennes sont de traitement plus aléatoire [75, 77] : résection ulnaire distale, raccourcissement diaphysaire ulnaire.

Tableau II. – Correspondance des différents types de fractures et fractures-luxations des deux os de l'avant-bras au coude.

Éponyme	Beaufils [5]	Heim [31]	Marotte [52]
Monteggia : proximal	T1 : métaphysaire pur à déplacement postérieur	MR : métaphysaire	
		CR : coronoïde	
Biga : luxation transolécrânienne	T2 : épiphysaire à déplacement antérieur	OR : olécrâne	T1 : fracture-luxation conjointe antérieure
	T3 : métaphysoépiphysaire à déplacement antérieur	COR : coronoïde et olécrâne	T2 : fracture-luxation conjointe antérieure
	T4 : métaphysoépiphysaire à déplacement postérieur		T3 : fracture-luxation conjointe postérieure

Un aspect particulier du syndrome d'Essex-Lopresti est l'apparition tardive d'une impaction ulnaire carpienne après résection de la tête radiale. Morrey [55] a montré qu'à long terme, la résection céphalique réalisée pour une lésion isolée radiale entraînait une modification des rapports radio-ulnaires distaux de près de 2 millimètres en moyenne. Le phénomène est majoré lorsque la résection céphalique est faite en urgence, alors qu'existent des lésions importantes concomitantes de la membrane interosseuse et de la radio-ulnaire distale, et dont la cicatrisation en situation vicieuse devient quasi inéluctable.

FRACTURES CONCOMITANTES DU RADIUS ET DE L'ULNA PROXIMAUX

Les traumatismes à haute énergie rendent compte de la possibilité de fractures concomitantes du radius et de l'ulna. Ces deux os gardent ou non entre eux des rapports normaux, se disloquant ou non de l'humérus. Ainsi, se rencontrent des lésions métaphysoépiphysaires très polymorphes [5, 28, 31, 68, 76]. Il n'y a pas de réelle opposition avec les lésions précédentes et plutôt une véritable continuité lésionnelle. Les deux versants traumatisés doivent faire systématiquement l'objet d'un geste opératoire : ceci les différencie des lésions précédentes où un geste unifocal était le plus souvent nécessaire, stabilisant du même coup l'autre lésion traumatique.

Classifications

La classification AO [59] distingue trois sous-groupes de fractures concomitantes. Le sous-groupe A3 comporte les lésions concomitantes radiales et ulnaires extra-articulaires. Le sous-groupe B3 associe une fracture articulaire de l'un à une extra-articulaire de l'autre. Enfin, dans le sous-groupe C3, les fractures sont articulaires sur les deux versants. Enfermée dans sa logique conceptuelle, la classification AO ne tient pas compte d'une quelconque luxation radio-ulnaire ou huméro-ulnaire, ce qui l'éloigne de la réalité, d'autant qu'elle ne s'appuie pas sur analyse rétrospective.

Heim [31] a proposé une classification de ces lésions dont les correspondances possibles sont rapportées dans le tableau II.

Le siège et la gravité de la lésion ulnaire permettent de distinguer quatre types dont la fréquence est assez proche :

– *type CR* (coronoïde-radius) : il se caractérise par une fracture de la coronoïde et de la tête radiale. La répartition entre fracture de la coronoïde à petit ou gros fragment et celle de la tête radiale partielle et totale est équivalente ;

– *type OR* (olécrâne-radius) : c'est l'association d'une fracture de l'olécrâne et de la tête radiale. C'est la forme la moins fréquente. Le trait olécrânien est le plus souvent simple, la fracture radiale partielle ;

– *type COR* (coronoïde-olécrâne-radius) : il existe une fracture des versants antérieur coronoïdien et postérieur olécrânien, de la grande cavité sigmoïde, associée à une fracture de la tête radiale. C'est le type lésionnel le plus fréquent ;

– *type MR* (métaphyse-radius) : la fracture de la tête radiale est associée à une fracture ulnaire extra-articulaire : la grande cavité sigmoïde est intacte, le trait est métaphysaire ou métaphyso-diaphysaire, souvent comminutif, il débute au-delà de l'aplomb du bec de la coronoïde, la fracture radiale est partielle, totale ou cervicale.

8 *A. Fracture conjointe des deux os de l'avant-bras. Contrôle radiologique postopératoire après ostéosynthèse par plaque de l'ulna. La tête radiale a été réséquée.*
B. Contrôle radiologique au troisième mois : subluxation permanente du coude secondaire à la résection intempestive radiale et à l'absence de stabilisation de la coronoïde.

Cette classification n'intègre pas de manière claire la notion de luxation associée de la radio-ulnaire proximale ou de l'huméro-ulnaire. Il apparaît que le type CR mérite le terme de luxation-fracture, car le butoir épiphysaire huméral semble avoir « décapité » coronoïde et tête radiale lors de la luxation postérieure. La forme OR est proche de la luxation transolécrânienne de Biga, car la fracture radiale, le plus souvent partielle, correspond à une fracture de passage des deux os se luxant conjointement en avant ou en arrière. La forme COR associe le maximum de gravité : la comminution touche en effet les trois compartiments articulaires du coude (radio-ulnaire, huméro-ulnaire, radio-huméral) et le déstabilise au maximum par le biais de la fracture coronoïdienne, mais aussi des lésions des ligaments collatéraux, notamment l'ulnaire dont l'insertion distale se situe dans la zone fracturaire (*fig 8*). La forme MR est une Monteggia métaphysaire proximale associée à une fracture céphalique radiale : la stabilité du coude reste, après reconstruction de la colonne osseuse ulnaire cependant respectée grâce à l'intégrité du système ligamentaire.

Traitement

Le traitement de ces lésions métaphysoépiphysaires est opératoire pour obtenir une réduction anatomique et stable, et permettre une mobilisation immédiate. Il doit être complet et précoce. Teasdall [76] insiste sur cette dernière notion, tout retard d'ostéosynthèse étant source d'ossification ectopique. Chaque lésion osseuse doit être réparée tant pour son caractère articulaire que pour son rôle dans la stabilité du coude : la coronoïde et la tête radiale. Pour cette dernière, se discute le choix en particulier d'une résection ou d'une prothèse en présence d'une comminution non reconstructible. Enfin, les mêmes règles biomécaniques de la reconstruction ulnaire doivent être appliquées : dès que le foyer est comminutif et/ou dépasse l'aplomb de la coronoïde, seule la plaque vissée peut donner un montage stable. Les schémas d'indications techniques suivants peuvent être proposés :

– dans la forme CR, la stabilité du coude est gravement compromise. Une fois réduite, la luxation se reproduit dès que la flexion est diminuée. Seules les fractures « de passage » de la tête radiale, associées à une fracture de la pointe de la coronoïde, peuvent encore être traitées orthopédiquement. Au-delà de la troisième semaine d'immobilisation, le coude est progressivement étendu par des attelles de posture. Ailleurs, l'ostéosynthèse est indispensable. Un abord latéral unique permet le contrôle des deux foyers de fracture. La tête radiale doit être reconstruite ou remplacée par une prothèse. La coronoïde peut être vissée directement ou en rappel à partir de la crête ulnaire ;

– dans la forme OR, les deux lésions sont abordées séparément, patient en décubitus dorsal. Le haubanage olécrânien est mené par voie médiane postérieure, coude fléchi. Puis une voie postérolatérale permet la synthèse céphalique radiale. Si la conservation céphalique est impossible, et en l'absence de lésion d'Essex-Lopresti, la résection céphalique est licite ;

– dans la forme COR où la fracture ulnaire est métaphysoépiphysaire, le patient doit être positionné en décubitus ventral ou latéral, avant-bras pendant pour permettre un abord extensif et une excellente vision du foyer. Par cette voie unique postérieure, il est possible d'accéder au foyer radial en profitant de la comminution du foyer ulnaire, et de débuter la synthèse par ce temps opératoire. Puis la synthèse ulnaire est assurée par une plaque vissée. La réduction de la coronoïde et sa stabilisation sont un temps fondamental : Heim [31] recommande de solidariser d'abord cette apophyse à la diaphyse ulnaire, sous contrôle de la vue, en écartant le ou les fragments olécrâniens *(fig 9)* ;

– dans la forme MR, le foyer métaphysaire est relativement distal et ne peut pas permettre l'abord radial concomitant. Deux installations sont nécessaires. Comme précédemment, en décubitus dorsal ou latéral, l'ulna est fixée par plaque vissée par une incision médiane. Puis, en décubitus dorsal, par une voie postérolatérale, la tête radiale est vissée ou réséquée. Son remplacement prothétique, en cas de lésion comminutive, ne s'impose que si le coude, après synthèse ulnaire, reste instable.

Conclusion

Les fractures de l'extrémité proximale des deux os de l'avant-bras sont d'un grand polymorphisme. Les mécanismes lésionnels rendent compte de la fréquence des lésions ligamentaires et/ou osseuses déstabilisantes pour l'articulation huméro-ulnaire ou radio-ulnaire. La notion de colonne ostéoligamentaire médiane ou latérale permet de comprendre la complexité et la réciprocité lésionnelles. Mais elle ne doit pas s'arrêter au coude et intégrer le squelette antibrachial dans son ensemble et ses moyens d'union longitudinaux et transversaux. L'ensemble de ces lésions doit faire l'objet d'un geste spécifique, avec le souci de permettre une mobilisation précoce. Les progrès de l'ostéosynthèse permettent d'atteindre ce but. Un bilan radiologique précis et de bonne qualité technique est indispensable à l'évaluation préthérapeutique ; il porte systématiquement sur les deux épiphyses, une fracture ou luxation de l'une ne devant pas occulter une lésion de l'autre, et le poignet.

Fig 9, Références ➤

9 *A. Fracture simultanée des deux os de l'avant-bras, type COR (coronoïde-olécrâne-radius) de Heim, avec luxation-fracture postérieure de la tête radiale (Mason II A).*
B. Contrôle radiologique postopératoire de face de la synthèse simultanée par une voie postérieure unique.
C. Contrôle radiologique à la consolidation.

Références

[1] Alnot JY, Masmejean E, Wattin Court L. Les arthroplasties de tête radiale. Évolution-résection avec ou sans implant de Swanson vers la prothèse à cupule mobile Guepar. In : Fractures de la tête radiale. Montpellier : Sauramps médical, 1999 : 115-121

[2] Andre S, Michelutti D, Tomeno B. Les fractures de l'olécrâne : étude de 200 cas. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 629-636

[3] Arce AA, Garin DM, Garcia VM, Jansana JP. Treatment of radial head fractures using a fibrin adhesive seal. *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 422-425

[4] Asencio G, Arakelian F, Vidal J, Dossa J, Bertin R. L'ostéosynthèse des fractures de la tête radiale chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 445-450

[5] Beaufils PH, Audren JL, Lortat-Jacob A, Benoit J, Perreau M, Ramadier JO. Traumatismes complexes de l'extrémité supérieure des deux os de l'avant-bras. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 303-309

[6] Bennett JB. Radial head fratures: diagnosis and management. *J Shoulder Elbow Surg* 1993 ; 2 : 264-265

[7] Berger M, Urvoy PH, Mestdagh H. Étude comparative des fractures de la tête radiale par résection ou par implant en silastic de Swanson. *Ann Chir* 1991 ; 45 : 418-425

[8] Biga N, Thomine JM. La luxation transolécrânienne du coude. *Rev Chir Orthop* 1974 ; 60 : 557-567

[9] Broberg MA, Morrey BF. Results of treatment of fracture-dislocations of the elbow. *Clin Orthop* 1995 ; 312 : 201-210

[10] Carn RM, Medige J, Curtain D, Koenig A. Silicone rubber replacement of the severely fractured radial head. *Clin Orthop* 1986 ; 209 : 257-259

[11] Cassagnaud X, Maynou C, Mestdagt H, Labourdette P. Résultats à long terme des résections isolées de la tête radiale chez l'adulte. In : Fractures de la tête radiale. Montpellier : Sauramps médical, 1999 : 109-114

[12] Cohen MS, Hastings H. Rotatory instability of the elbow: the anatomy and role of the lateral stabilizers. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 225-233

[13] Curr JF, Coe WA. Dislocation of the inferior radio ulnar joint. *Br J Surg* 1946 ; 34 : 74-77

[14] Davidson PA, Moseley JB, Tullos HS. Radial head fracture - a potentially complex injury. *Clin Orthop* 1993 ; 297 : 224-230

[15] Duparc F, Tobenas AC, Dujardin F, Thomine J. Fractures de la tête radiale : données anatomiques et biomécaniques. In : Fractures de la tête radiale. Montpellier : Sauramps médical, 1999 : 15-27

[16] Edwards GS, Jupiter JB. Radial head fractures with acute distal radio-ulnar dislocation. Essex-Lopresti revisited. *Clin Orthop* 1988 ; 234 : 61-69

[17] Elayoubi L, Milliez PY, Thomine JM, Tardif B. Modifications de la pronosupination entraînées par la résection de la tête radiale et son remplacement prothétique. Étude anatomique de 20 cas. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 77-82

[18] Esser RD, Davis S, Taavo T. Fractures of the radial head treated by internal fixation: late results in 26 cases. *J Orthop Trauma* 1995 ; 9 : 318-323

[19] Essex-Lopresti. Fractures of the radial head with distal radio-ulnar dislocation: report of two cases. *J Bone Joint Surg Br* 1951 ; 33 : 244-247

[20] Fischer LP, Gonon GP, Carret JP, Dimnet J, De Mourgues G. Possibilités de visage dans certaines fractures simples de la tête radiale. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 (suppl II) : 89-96

[21] Furry KL, Clinkscales CM. Comminuted fractures of the radial head-arthroplsty versus internal fixation. *Clin Orthop* 1998 ; 353 : 40-52

[22] Fyfe IS, Mossad M, Hodsworth BJ. Methods of fixation of olecranon fractures: an experimental mechanical study. *J Bone Joint Surg Br* 1985 ; 67 : 367-372

[23] Garraway WM, Stauffer RN, Kurland LT, O'Fallon WM. Limb fractures in a defined population frequency and distribution. *Mayo Clin Proc* 1979 ; 54 : 701-707

[24] Geel CW, Palmer AK. Radial head fractures and their effect on the distal radio-ulnar joint. A rationale for treatment. *Clin Orthop* 1992 ; 275 : 79-84

[25] Geel CW, Palmer AK, Reued T, Leutenegger AF. Internal fixation of proximal radial head fractures. *J Orthop Trauma* 1990 ; 4 : 270-274

[26] Gerard Y, Schernberg F, Nerot C. Étude anatomopathologique et thérapeutique des fractures de la tête radiale. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 657-658

[27] Girard JY, Roger JM, Robert R, Leborgne J. Vascularisation of the head of the radius in adult. *Surg Radiol Anat* 1995 ; 17 : 41-45

[28] Givon U, Pritsch M, Levy O, Yosepovich A, Amit Y, Horoszowski H. Monteggia and equivalent lesions. A study of 41 cases. *Clin Orthop* 1997 ; 337: 208-215

[29] Greenspan A, Norman A. The radial head capitellar view: usefull technique in elbow trauma. *AJR Am J Roentgenol* 1982 ; 138 : 1186-1188

[30] Gupta GG, Lucas G, Hahn DL. Biomechanical and computer anatlysis of radial head prosthesis. *J Shoulder Elbow Surg* 1997 ; 6 : 37-38

[31] Heim U. Les fractures associées du radius et du cubitus au niveau du coude chez l'adulte. Analyse de 120 dossiers ayant un recul d'un an et plus. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 142-153

[32] Hotchkiss RN. Displaced fractures of the radial head: internal fixation or excision? *JAm Acad Orthop Surg* 1997 ; 5 : 1-10

[33] Hotchkiss RN, Sowa DT, Basta S, Weiland AJ. An anatomic an mechanical study of the interosseous membrane of the forearm: pathomechanics of proximal migration of the radius. *J Hand Surg Am* 1989 ; 14 : 256-261

[34] Janssen RP, Vegter J. Resection of the radial head after Mason type III fractures of the elbow. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 231-233

[35] Josefsson PO, Gentz CF, Johnell O, Wendeberg B. Ligamentous injuries in dislocations of the elbow joint. *Clin Orthop* 1987 ; 221 : 221-225

[36] Josefsson PO, Gentz CF, Johnell O, Wendeberg B. Dislocations of the elbow and intra-articular fractures. *Clin Orthop* 1989 ; 246 : 126-130

[37] Judet T, Massin P, Bayeh PJ. Prothèse de tête radiale à cupule flottante dans les traumatismes récents et anciens du coude : résultats préliminaires. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 123-130

[38] Jupiter JB, Leibovic SJ, Ribbans W, Wilk RM. The posterior Monteggia lesion. *J Orthop Trauma* 1991 ; 5 : 395-403

[39] Kapandji A. Physiologie articulaire. Paris : Maloine, 1966 : 78-121

[40] Kelberine F, Basseres B, Curvale G, Groulier P. Fractures de la tête radiale. Analyse d'une série de 62 cas traités chirurgicalement. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 322-328

[41] Khalfayan EE, Culp RW, Alexander AH. Mason type II radial head fractures: operative versus non operative treatment. *J Orthop Trauma* 1992 ; 6 : 283-289

[42] King GJ, Evans DC, Kellam JF. Open reduction and internal fixation of radial head fractures. *J Orthop Trauma* 1991 ; 5 : 21-28

[43] King GJ, Lammens PN, Milne AD, Roth JH, Johnson. Plate fixation of comminuted olecranon fracures: an in vitro biomechanical study. . *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 437-441

[44] Knight DJ, Rymaszewski LA, Amis AA, Miller JH. Primary replacement of the fractured radial head with a metal prosthesis. *J Bone Joint Surg Br* 1993 ; 75 : 572-576

[45] Kozin SH, Berglund LJ, Cooney WP, Morrey BF, An KN. Biomechanical analysis of tension band fixation for olecranon fracture treatment. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 442-448

[46] Laques D, Mansat P, Rongieres M, Bonnevialle P, Mansat M. Indications de l'ostéosynthèse dans le traitement des fractures déplacées de la tête radiale. In : Fractures de la tête radiale. Montpellier : Sauramps médical, 1999 : 144-149

[47] Liu S, Henry MH. Fracture of the radial head with ulnar collateral ligament rupture. *J Shoulder Elbow Surg* 1995 ; 4 : 399-402

[48] Mabit CH. Fractures récentes et anciennes de la tête radiale (table ronde, SOO). *Ann Orthop Ouest* 1994 ; 26 : 151-193

[49] Mac Arthur RA. Herbert screw fixation of fracture of the head of the radius. *Clin Orthop* 1987 ; 227 : 79-87

[50] Mansat M, Mansat CH, Bonnevialle P. Remplacement de la tête radiale par prothèse de Swanson. In : Monographie GEM. Paris : Expansion scientifique française, 1984

[51] Mansat M, Martinez C, Mansat CH, Gay R. La luxation-fracture de Galeazzi. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 64 (suppl II) : : 50-53

[52] Marotte JH, Samuel P, Lord G, Blanchard JP, Guillamon JL. La fracture luxation conjointe de l'extrémité supérieure des deux os de l'avant-bras. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 103-114

[53] Mason ML. Some observations on fractures of the head of the radius with a review of one hundred cases. *Br J Surg* 1954 ; 41 : 123-132

[54] Mesdagh H, Vigier JE, Nairesse JL. La fracture de Monteggia chez l'adulte. À propos de 44 cas. *Ann Chir* 1979 ; 33 : 417-423

[55] Morrey BF. Current concepts in the treatment of fractures of the radial head, the olecranon and the coronoïd. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 316-327

[56] Morrey BF, An KN, Stormont TJ. Force transmission through the radial head. *J Bone Joint Surg Am* 1988 ; 70 : 250-256

[57] Morrey BF, Askew LJ, An KN, Chao EY. A biomechanical study of normal functional elbow motion. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 872-877

[58] Morrey BF, Tanaka S, An KN. Valgus stability of the elbow. A definition of primary and secondary contraints. *Clin Orthop* 1991 ; 265 : 187-195

[59] Muller ME, Nazarian S, Koch P. Classification AO des fractures. Berlin : Springer-Verlag, 1987

[60] Murphy DF, Greene WB, Dameron TB. Displaced olecranon fractures in adults: clinical evaluation. *Clin Orthop* 1987 ; 224 : 215-223

[61] Murphy DF, Greene WB, Gilbert JA, Dameron TB. Displaced olecranon fractures in adult: biomechanical of fixation methods. *Clin Orthop* 1987 ; 224 : 210-214

[62] Nerot C, Touchard PH, Usangizaga G. Bilan radiographique des fractures de la tête radiale. In : Fractures de la tête radiale. Montpellier : Sauramps médical, 1999 : 35-49

[63] Nonenmacher J, Schurch B. Fractures de la tête radiale de l'adulte et atteinte radio-cubitale inférieure : primauté de l'arthroplastie sur la résection. *Ann Chir M ain* 1987 ; 6 : 123-130

[64] Paremain GP, Novak VP, Jinnah RH, Beldoff SM. Biomechanichal evaluation of tension band placement for the repair of olecranon fractures. *Clin Orthop* 1997 ; 335 : 325-330

[65] Pelto K, Hirvensalo E, Bostman O, Rokkanen P. Treatment of radial head fratures with absorbable polygycolide ipins: a study on the security of the fixation in 38 cases. *J Orthop Trauma* 1994 ; 8 : 94-98

[66] Prayson MJ, Williams JL, Marshall MP, Scilaris TA, Lingefelter EJ. Biomechanical comparison of fixation method in transverse olecranon fractures: a cadaveric study. *J Orthop Trauma* 1997 ; 11 : 562-572

[67] Regan W, Morrey BF. Fractures of the coronoid process of the ulna. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 1348-1354

[68] Ring D, Jupiter JB. Fracture-dislocation of the elbow. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 566-580

[69] Ring D, Jupiter JB, Sanders RW, Mast J, Simpson NS. Transolecranon fracture-dislocation of the elbow. *J Orthop Trauma* 1997 ; 11 : 545-550

[70] Ring D, Jupiter JB, Simpson S. Monteggia fractures in adults. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1733-1744

[71] Rowland SA, Burkhart SS. Tension band wiring of olecranon fractures. A modification of the AO technique. *Clin Orthop* 1992 ; 277 : 238-242

[72] Schwab GH, Bennett JB, Woods GW, Tullos HS. Biomechanics of elbow instability: the role of the medial collateral ligament. *Clin Orthop* 1980 ; 146 : 42

[73] Singer BR, Mac Lauchlan GJ, Robinon CM, Christie J. Epidemiology of fractures in 15000 adults. The influence of age and gender. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 243-248

[74] Smith GR, Hotchkiss RN. Radial head and neck fractures: anatomic guide lines for proper placement of internal fixation. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 113-117

[75] Sowa DT, Hotckiss RN, Weiland AJ. Symptomatic proximal translation of the radius following radial head resection. *Clin Orthop* 1995 ; 317 : 106-113

[76] Teasdall R, Savoie FH, Hughes JL. Comminuted fractures of the proximal radius and ulna. *Clin Orthop* 1993 ; 292 : 37-47

[77] Trousdale RT, Amadio PC, Cooney WP, Morrey BF. Radio ulnar dissociation: a review of twenty cases. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 1486-1497

[78] Vanderwilde RS, Morrey BF, Melberg MW, Vinh TN. Inflammatory arthritis after failure of silicone rubber deplacement of the radial head. *J Bone Joint Surg Br* 1994 ; 76 : 78-81

[79] Vichard P, Tropet Y, Dreyfus-Schmidt G, Besancenot J, Menez D. Le traitement des fractures isolées de l'extrémité supérieure du radius chez l'adulte. Remarques à propos de 180 observations. *Ann Chir Main* 1987 ; 6 : 189-194

[80] Vichard P, Tropet Y, Dreyfus-Schmidt G, Besancenot J, Menez D, Pem R. Fractures de l'extrémité supérieure du radius asociées à d'autres lésions traumatiques de membre supérieur chez l'adulte. À propos de 73 observations. *Ann Chir Main* 1988 ; 7 : 45-53

[81] Wallenböck E, Potsch F. Resection of the radial head: an alternative to use of a prosthesis. *J Trauma* 1997 ; 43 : 959-961

[82] Ward WG, Nunley JA. Concomittant fractures of the capitellum and radial head. *J Orthop Trauma* 1988 ; 2 : 110

[83] Wolfgang G, Burke F, Bush D, Parenti J, Perry J, La Folette B. Surgical treatment of displaced olecranon fractures by tension band wiring technique. *Clin Orthop* 1987 ; 224 : 192-204

[84] Yamaguchi K, Sweet RA, Bindra R, Morrey BF, Gelberman RH. The extra-osseous and intra-osseous arterial anatomy of the adult elbow. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 1653-1662

Instabilités et luxations glénohumérales

F Sirveaux
D Molé
G Walch

Résumé. – *L'organisation anatomique de l'articulation glénohumérale lui confère une grande mobilité, mais expose à des problèmes de luxations et d'instabilités. L'étude des facteurs anatomiques de la stabilité permet de comprendre les mécanismes physiopathologiques de l'instabilité. Le sens principal du déplacement différencie les instabilités antérieures des instabilités postérieures, et le mode de survenue, les lésions rencontrées, le profil évolutif permettent d'établir des classifications et d'isoler des formes cliniques particulières. La notion d'hyperlaxité et le caractère volontaire sont les critères déterminants du choix des méthodes thérapeutiques et du pronostic.*

Mots-clés : *épaule, instabilité, luxation, subluxation, ligaments, hyperlaxité.*

Introduction. Classification

Le terme d'instabilité désigne une perturbation de la fonction, relatée par le patient lors de l'interrogatoire. Le terme d'instabilité glénohumérale regroupe des formes cliniques différentes, en fonction du déplacement, des circonstances de survenue et du contexte.

Le démembrement de ces instabilités a largement bénéficié des connaissances anatomiques et biomécaniques sur les facteurs de stabilisation de l'épaule, des données de l'imagerie et du développement de l'arthroscopie comme outil diagnostique ou thérapeutique.

L'interrogatoire constitue l'étape initiale essentielle, qui permet de connaître les antécédents traumatiques ou atraumatiques de l'épaule, et de rechercher la notion de luxation volontaire. L'examen clinique permet de déterminer le sens du déplacement, et de rechercher une laxité capsuloligamentaire. Le bilan radiographique donne des signes indirects sur le sens du déplacement et les examens complémentaires permettent de retrouver les lésions spécifiques. L'imagerie avec injection intra-articulaire de produit de contraste permet d'identifier les lésions capsuloligamentaires, mais l'arthroscopie reste une étape essentielle du diagnostic dans les formes frustes.

Les classifications des instabilités d'épaule sont nombreuses.

– Patte [118] distinguait les luxations récidivantes des épaules douloureuses instables, qui regroupent les subluxations et les épaules douloureuses pures par accident d'instabilité passé inaperçu.

– Rowe [126] reconnaît cinq catégories d'instabilité en fonction des données cliniques (traumatique, atraumatique, volontaire ou involontaire) et des données étiopathogéniques (laxité chronique). Il décrit en 1981 le syndrome du bras mort (*dead arm syndrom*) qui, pour lui, serait l'équivalent de subluxation [127].

François Sirveaux : Chef de clinique-assistant.
Daniel Molé : Professeur des Universités.
Clinique de traumatologie et d'orthopédie, 49, rue Hermite, 54052 Nancy cedex, France.
Gilles Walch : Chirurgien orthopédiste, clinique Sainte Anne Lumière, 85, cours Albert-Thomas, 69003 Lyon, France.

– Neer [103] classe les luxations récidivantes en trois grandes catégories : atraumatique, traumatique, acquise (traumatismes mineurs répétés). Il isole des « problèmes spéciaux » qui correspondent aux subluxations, aux luxations chroniques et aux échecs postopératoires.

– Thomas et Matsen [148] ont proposé un algorithme diagnostique qui distingue d'abord les luxations volontaires et involontaires, puis détermine le sens de l'instabilité (antérieure, postérieure ou multidirectionnelle). Ils déterminent ensuite s'il s'agit d'une forme traumatique ou atraumatique, aiguë ou chronique. Ils proposent deux acronymes caractérisant les formes extrêmes, avec de nombreuses formes intermédiaires. Les « TUBS » représentent les instabilités traumatiques unidirectionnelles avec présence d'une lésion de Bankart, qui relèvent du traitement chirurgical, alors que les « AMBRI » représentent les instabilités atraumatiques multidirectionnelles bilatérales qui relèvent plutôt de la rééducation.

Sur des critères purement cliniques, on peut différencier trois entités :

– la *luxation* se définit par une perte de contact complète et permanente entre les surfaces articulaires, entraînant une attitude vicieuse irréductible du membre supérieur et nécessitant un geste de réduction par un tiers ;

– la *subluxation* représente une perte de contact partielle, permanente ou non, entre les surfaces articulaires de l'articulation glénohumérale. À l'interrogatoire, on retrouve une sensation d'instabilité décrite par le patient, parfois associée à un geste d'autoréduction accompli par le patient, ou à une réduction spontanée sans l'aide d'un tiers ;

– l'*épaule douloureuse pure par accident d'instabilité passé inaperçu :* le sujet ne se plaint d'aucune sensation d'instabilité, et l'interrogatoire ne retrouve pas de notion de luxation ou de subluxation. Le seul symptôme retrouvé est une douleur à l'armé du bras. Les examens paracliniques ou l'exploration arthroscopique permettent de retrouver des lésions témoignant de l'instabilité.

Ces trois types de syndromes sont ensuite définis par des critères cliniques précisant leur direction (antérieure, postérieure ou multidirectionnelle), la fréquence (aiguë, récidivante ou invétérée),

Toute référence à cet article doit porter la mention : Sirveaux F, Molé D et Walch G. Instabilités et luxations glénohumérales. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-037-A-10, 2002, 20 p.

l'étiologie (traumatique ou atraumatique, volontaire ou involontaire), les facteurs constitutionnels et l'existence d'une hyperlaxité.

Anatomie : éléments de stabilité glénohumérale

Compte tenu de la morphologie et de la disposition des pièces osseuses, l'articulation glénohumérale est une énarthrose potentiellement instable. Trois facteurs interviennent dans la stabilité : la morphologie osseuse, les muscles, les éléments capsuloligamentaires et le labrum. La part respective de ces éléments dans la stabilité est différente en avant et en arrière.

Stabilité glénohumérale antérieure

ÉLÉMENTS OSSEUX

La tête humérale a la forme d'un tiers de sphère, et regarde en arrière avec un angle moyen de 30° par rapport au plan de la palette humérale. La cavité glénoïde représente une surface ovale plus large en bas qu'en haut. Elle est rétroversée en moyenne de 7° dans 75 % des cas, et antéversée de 2 à 10° dans 25 % des cas [111]. La rétroversion est plus marquée à la partie haute qu'à la partie basse, et la courbure de la glène est plus marquée dans le sens vertical que dans le sens horizontal [98]. Le défaut de congruence osseuse entre la cavité glénoïde et la tête humérale est plus important dans le plan sagittal que dans le plan coronal. La répartition du revêtement cartilagineux sur les deux versants permet d'augmenter la congruence des surfaces : l'épaisseur du cartilage de la glène est plus faible dans la partie centrale qu'en périphérie, et le cartilage de la tête est plus épais au centre qu'à la périphérie [140]. Les anomalies osseuses primitives sont exceptionnellement responsables de l'instabilité [137]. Pour Edelson [33], elles en sont plutôt la conséquence. Cependant, l'orientation respective des pièces osseuses est un élément important de la stabilité et Weiser [164], dans une étude cadavérique, a montré que l'orientation de la scapula intervenait dans le contrôle de la translation antérieure de l'humérus par l'intermédiaire du faisceau antérieur du ligament glénohuméral inférieur (LGHI). Les muscles périscapulaires interviennent donc indirectement pour adapter en permanence l'orientation de la scapula lors des mouvements.

ÉLÉMENTS MUSCULAIRES

La coiffe des rotateurs joue le rôle de stabilisateur dynamique de l'articulation glénohumérale. Elle maintient une compression articulaire par une contraction coordonnée des muscles. De plus, il existe des liens anatomiques étroits entre la capsule et la face profonde de la coiffe des rotateurs, qui pourraient jouer un rôle de mise en tension de la capsule [89]. Ce rôle de stabilisateur dynamique est assuré principalement par le supraépineux et le subscapulaire en position intermédiaire, et par le subscapulaire et l'infraépineux en abduction maximale [87]. Le muscle subscapulaire est le plus puissant des muscles de la coiffe des rotateurs. Les théories musculaires reconnaissant un lien direct entre des lésions primitives du subscapulaire et l'instabilité sont abandonnées. Cependant, l'importance du respect du tendon du subscapulaire a démontré son intérêt, tant dans la chirurgie de l'instabilité que dans la chirurgie prothétique.

Pour Halder [55], le faisceau moyen et postérieur du deltoïde participe au contrôle de la translation inférieure lors de l'élévation, et le coracobrachial, associé à la courte portion du biceps, jouent un rôle primordial de suspenseurs de l'articulation glénohumérale. Ce rôle de stabilisateur est retrouvé sur des enregistrements électromyographiques d'épaules instables, et pas sur les épaules stables [79]. Plus accessoirement, les muscles périscapulaires contribuent à la stabilité dynamique glénohumérale en orientant la cavité glénoïde [91].

L'intervalle des rotateurs correspond à l'espace triangulaire, dont la base est représentée par le processus coracoïde et le sommet par la gouttière du long biceps, délimité en arrière par le bord antérieur du supraépineux et en avant par le bord supérieur du subscapulaire. Cet espace est comblé par un renforcement capsulaire comportant le ligament coracohuméral, le ligament glénohuméral supérieur (LGHS) et le ligament huméral transverse. Pour Gagey [40], le ligament coracohuméral représente un frein à l'élévation maximale et à la rotation externe. Son rôle dans le contrôle de la stabilité inférieure et postérieure a été démontré par les études anatomiques de Harryman [58]. Une étude histologique récente suggère l'existence d'un defect congénital de l'intervalle des rotateurs qui n'est recouvert que par un fin tissu synovial [23].

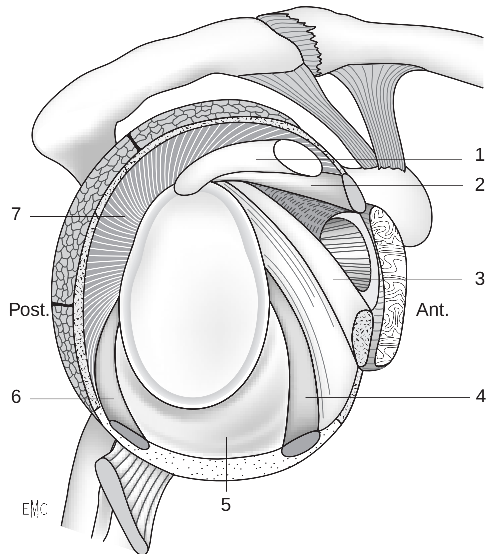

1 *Vue latérale de l'articulation glénohumérale. 1: tendon de la longue portion du biceps brachial ; 2 : ligament glénohuméral supérieur ; 3 : ligament glénohuméral moyen ; 4 : faisceau antérieur du ligament glénohuméral inférieur ; 5 : récessus axillaire du ligament glénohuméral inférieur ; 6 : faisceau postérieur du ligament glénohuméral inférieur ; 7 : capsule postérieure.*

ÉLÉMENTS CAPSULOLIGAMENTAIRES *(fig 1)*

Ils représentent les structures anatomiques déterminantes dans la stabilité glénohumérale, non seulement par leur rôle de freins mécaniques au déplacement de la tête humérale, mais aussi grâce aux nombreux récepteurs proprioceptifs [150] qu'ils contiennent, et qui permettent un recentrage dynamique permanent. Des travaux récents ont montré que les afférences proprioceptives étaient particulièrement actives lorsque la capsule est mise en tension dans les secteurs extrêmes [75].

■ *Ligament glénohuméral supérieur*

C'est le plus constant et le plus petit des ligaments glénohuméraux. Il s'insère en dehors sur la berge interne de la gouttière bicipitale, se dirige en haut et en avant, et se termine dans la région supraglénoïdienne, sur la partie haute du labrum et sur le pôle supérieur de la glène. Il croise la face profonde du ligament coracohuméral. Il n'a pas de rôle dans la stabilité antérieure, mais intervient dans le contrôle de la stabilité inférieure.

■ *Ligament glénohuméral moyen*

Il s'insère en dehors sur le col anatomique de l'humérus, en dedans de l'insertion du subscapulaire sur le tubercule mineur. Il se dirige en haut et en avant, croise le tendon du subscapulaire et se termine sur la moitié supérieure du col de la scapula. Le LGHM présente de nombreuses variations anatomiques au niveau de son insertion glénoïdienne. Il limite la translation antérieure de la tête humérale entre 60° et 90° d'abduction [114, 154]. Son bord supérieur délimite le foramen ovale de Weitbrecht qui s'ouvre dans le récessus subscapulaire.

■ *Ligament glénohuméral inférieur*

C'est le plus long et le plus résistant des ligaments glénohuméraux. Turkel [154] définit deux parties : le faisceau supérieur et le récessus

axillaire. Pour O'Brien [112], le complexe ligamentaire glénohuméral inférieur comporte un faisceau antérieur, un récessus axillaire et un faisceau postérieur. Ce faisceau postérieur est inconstant [151].

L'épaisseur du LGHI décroît d'avant en arrière. La portion la plus épaisse correspond au faisceau supérieur, et la portion la plus fine à la partie postérieure du récessus axillaire [10]. Dans le plan transversal, l'épaisseur décroît de la glène vers l'humérus. La portion antérieure du récessus axillaire est la plus résistante, devant le faisceau supérieur et la partie postérieure du récessus axillaire [10]. Le LGHI est le seul frein à la luxation au-delà de 90° d'abduction [155]. Dans cette position, le faisceau antérieur du LGHI et le faisceau postérieur contrôlent respectivement la translation antérieure et la translation postérieure [115].

En situation normale, les ligaments glénohuméraux ont un comportement viscoélastique lié à la présence de fibres de collagène et d'un gel de protéoglycane visqueux [151]. Dans le bilan d'une instabilité d'épaule, il faut non seulement apprécier les anomalies structurales des ligaments, mais aussi les perturbations biomécaniques acquises ou constitutionnelles. Des mouvements anormaux peuvent être liés à une augmentation des propriétés élastiques des tissus (hyperélasticité) ou à une déformation plastique. Dans les deux cas, ces anomalies s'expriment cliniquement par une hyperlaxité articulaire.

Labrum antérieur et inférieur

Le labrum glénoïdien est un fibrocartilage inséré à la périphérie de la glène. Histologiquement, il est en continuité avec la capsule qui assure son apport vasculaire [24]. Au bord supérieur de la glène, le labrum se confond avec l'insertion du tendon du long biceps sur le tubercule supraglénoïdien. Dans cette zone, il prend un aspect pseudoméniscal, avec un récessus synovial qui ne doit pas être pris pour une désinsertion du biceps (*superior labrum anterior to posterior* [SLAP]-*lesion*). Au niveau du quadrant antérosupérieur, un décollement physiologique du labrum peut être observé, correspondant à une dysplasie de type I de Williams et Snyder [167]. Dans 1,5 % des cas selon les mêmes auteurs, le labrum antérosupérieur est absent, avec un LGHM qui s'insère directement sur le pied du biceps. Dans sa portion antéro-inférieure, le labrum est fermement inséré sur la glène, et se confond avec le récessus axillaire du LGHI.

Le labrum participe à la stabilité glénohumérale à trois niveaux : il augmente la profondeur de la cavité glénoïde de 2,2 mm dans le sens antéropostérieur et de 4,5 mm de haut en bas [91] ; il joue le rôle d'une cale évitant le déplacement antérieur de la tête, et il sert surtout d'amarrage au LGHI [89]. De plus, il remplit la fonction de joint au pourtour de la glène, permettant de maintenir une dépression intra-articulaire de – 32 mmHg [54], et d'entretenir l'adhésion des surfaces par capillarité [116]. Ce modèle de « piston viscoélastique » permet d'expliquer la résistance aux contraintes en traction et, dans une proportion moindre, aux contraintes en cisaillement.

Pour Halder [56], la participation propre du labrum à la stabilité de l'articulation glénohumérale est limitée à 10 %. C'est donc le complexe LGHI-labrum qui doit être considéré comme l'élément stabilisateur antérieur limitant la translation antérieure de la tête et la rotation externe en abduction [155].

Stabilité glénohumérale postérieure

Contrairement à la stabilité antérieure, la stabilité postérieure est essentiellement assurée par les structures osseuses et la balance musculaire.

ÉLÉMENTS OSSEUX

La tête humérale est normalement rétroversée de 20 à 30° et s'articule avec la glène, dont la rétroversion est faible. La scapula a naturellement une obliquité antérieure sur le gril costal et forme un butoir postérieur lors de l'élévation antérieure. Toute anomalie de l'orientation respective des deux pièces osseuses peut donc retentir sur la stabilité postérieure. La responsabilité d'une rétroversion excessive de la glène dans la survenue d'une instabilité reste discutée. Une rétroversion exagérée est un facteur retrouvé dans les luxations postérieures récidivantes [71, 165, 171]. Cette dysplasie peut atteindre la totalité de la surface glénoïdienne, ou être localisée à la partie postérieure [53]. Ces dysplasies localisées peuvent être retrouvées lors d'une instabilité postérieure atraumatique associée à une hyperlaxité multidirectionnelle.

De la même manière, une rétroversion exagérée de la tête humérale peut, en théorie, exposer à une instabilité postérieure. La responsabilité de ce type d'anomalie reste discutable, et n'est admise que par les promoteurs des ostéotomies humérales de dérotation [144].

ÉLÉMENTS MUSCULAIRES

Les éléments postérieurs de la coiffe, infraépineux et petit rond, sont adhérents à la capsule postérieure et constituent le seul rempart au déplacement postérieur de la tête. Ils participent donc à la stabilité postérieure passive de l'articulation. La balance musculaire entre l'infraépineux et le subscapulaire est un élément majeur du centrage dynamique de la tête humérale. Or, le subscapulaire est le muscle le plus puissant de la coiffe, et il existe donc un déséquilibre potentiel avec un point de faiblesse postérieur. Fukuda [39] pense que les instabilités postérieures habituelles des lanceurs peuvent être favorisées par une insuffisance des muscles postérieurs, liée aux étirements répétés, et qui est mise en évidence par l'amyotrophie et les modifications de signal fréquentes à l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Le subscapulaire joue certainement un rôle indirect dans la stabilité postérieure, car il n'est pas rare de constater la réduction d'une subluxation postérieure après réinsertion du subscapulaire, lors de la mise en place d'une prothèse d'épaule. Pour autant, une rupture de subscapulaire n'entraîne pas, à elle seule, une luxation postérieure. La stabilisation de l'épaule en arrière fait donc intervenir l'infraépineux de manière concentrique, et le subscapulaire de manière excentrique.

Les muscles périarticulaires jouent un rôle important dans la genèse d'une luxation postérieure volontaire. Ils modifient l'orientation respective de la scapula et de l'humérus. Le grand rond et le grand dorsal, par la contraction, peuvent attirer la tête humérale en arrière. Ce déplacement peut s'accompagner d'une inhibition du deltoïde postérieur et d'une hyperactivation du deltoïde antérieur. Pour Harryman [58], le *rotator interval* joue un rôle de stabilisateur inférieur, mais aussi postérieur. Il cite les travaux de Schwartz, qui a montré qu'une section des éléments capsulaires postérieurs n'entraînait une luxation postérieure que lorsque que les formations antérosupérieures étaient, elles aussi, coupées.

ÉLÉMENTS CAPSULOLIGAMENTAIRES POSTÉRIEURS

La portion postérieure de la capsule articulaire est la moins épaisse, et constitue donc un point de faiblesse [20]. Sous arthroscopie, la capsule postérieure est lâche, avec un récessus profond qui disparaît en rotation interne. Elle intervient comme élément de stabilisation postérieure passive, car elle est adhérente aux muscles postérieurs et elle est le support de récepteurs proprioceptifs. Il n'existe pas, comme en avant, de renforcement ligamentaire, sauf au niveau du faisceau postérieur du LGHI qui constitue en fait le seul ligament postérieur. Ce faisceau postérieur est le principal élément stabilisateur passif postérieur lors de la flexion [113]. Le labrum postérieur est de taille variable. Il intervient dans la stabilité postérieure en augmentant la surface de congruence entre la tête et la glène, en maintenant une dépression articulaire, et sert de point d'attache à la capsule postérieure et surtout au faisceau postérieur du LGHI.

Instabilités antérieures

Le terme d'instabilité antérieure regroupe toutes les situations cliniques qui ont en commun un déplacement antérieur de l'humérus par rapport à la glène et/ou des lésions intéressant les éléments de stabilités antérieurs de l'épaule.

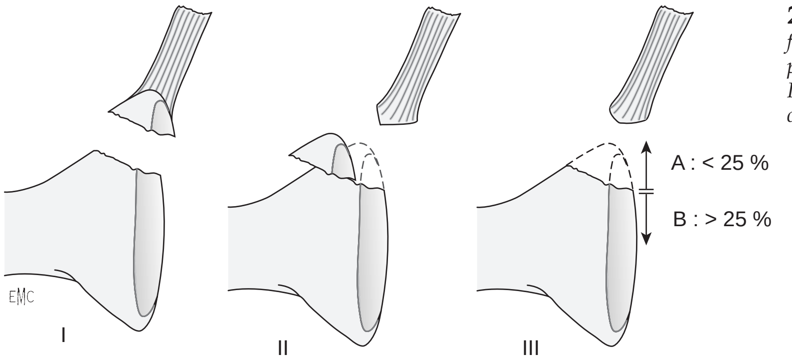

2 *Classification des lésions de la glène selon Bigliani [9]. Le type I correspond aux fractures avulsions emportant l'insertion du complexe ligamentaire. Le type II correspond aux fractures déplacées et pseudarthrosées du rebord glénoïdien (fig 3). Le type III correspond au defect glénoïdien antérieur inférieur à 25 % de la surface (type III A) ou supérieur à 25 % de la surface articulaire (type III B).*

3 *Scanner de l'épaule droite, fracture de la glène par cisaillement type II de Bigliani [9].*

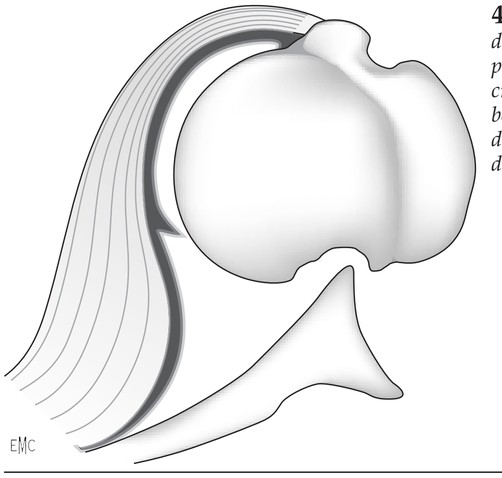

4 *Schéma du mécanisme d'apparition de l'encoche postérieure. L'encoche est créée par pénétration du bord antérieur de la glène dans la portion postérieure de la tête humérale.*

Lésions anatomiques

LÉSIONS OSSEUSES

Glène

Les lésions siègent au niveau du rebord antéro-inférieur, par cisaillement ou par arrachement lors du déplacement antérieur de la tête. Il peut s'agir d'une fracture ou d'un éculement en fonction du volume d'os intéressé.

La prévalence des lésions de la glène est variable selon les études : de 8 à 73 % selon Itoi [73]. La grande disparité entre les études tient à la nécessité de disposer de clichés radiographiques adaptés (incidences de Garth et incidences de Bernageau). Pour Hovelius [69], la fréquence des fractures augmente avec l'âge et ne modifie pas le risque de récidive. Des études expérimentales ont montré que le defect glénoïdien était un facteur d'instabilité selon deux mécanismes : perte de la congruence articulaire, et détente capsuloligamentaire liée au déplacement du fragment [73]. Bigliani [9] propose une classification, en trois types, des lésions osseuses glénoïdiennes dans les instabilités *(fig 2)*. Le type I correspond aux fractures-avulsions, emportant l'insertion du complexe ligamentaire. Le type II correspond aux fractures déplacées et pseudarthrosées du rebord glénoïdien *(fig 3)*. Le type III correspond au defect glénoïdien antérieur, inférieur à 25 % de la surface (type III A), ou supérieur à 25 % de la surface articulaire (type III B).

Encoche humérale

Cette encoche, décrite par Malgaigne et attribuée à Hill-Sachs pour les Anglo-Saxons, correspond à une fracture impaction de la face postérosupérieure de la tête contre le rebord glénoïdien antéro-inférieur *(fig 4)*. L'importance de ces fractures est variable, et leur prévalence probablement sous-estimée. En effet, Saragaglia [133] retrouve 30 % d'encoches sur le bilan radiographique après un premier épisode de luxation, alors que Taylor [147] retrouve une encoche dans 90 % des cas à l'arthroscopie, et Molé [100] dans 100 % des cas. L'influence de la taille de l'encoche sur le risque de récidive reste discutée. Sous arthroscopie, l'encoche doit être bien distinguée de la « *bare zone* » dépourvue normalement de cartilage en regard de l'insertion de l'infraépineux *(fig 5)*. L'encoche survient dans une zone normalement couverte par du cartilage alors que la « *bare zone* » présente un lacis vasculaire caractéristique.

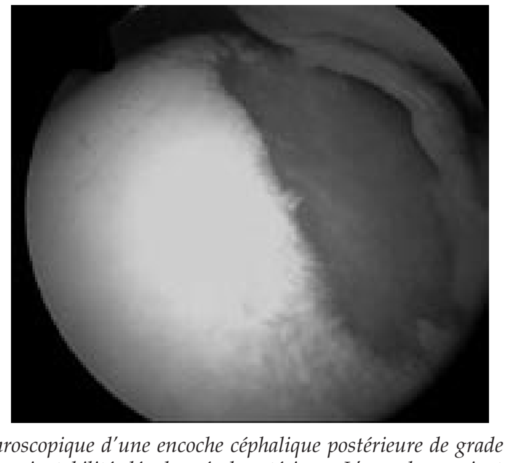

5 *Vue arthroscopique d'une encoche céphalique postérieure de grade 2 de Calandra [17] dans une instabilité glénohumérale antérieure. L'encoche survient sur une zone normalement couverte de cartilage.*

Calandra [17] a proposé une classification arthroscopique des lésions céphaliques :

– grade 1 : abrasion cartilagineuse ;
– grade 2 : exposition de l'os sous-chondral ;
– grade 3 : perte de substance ostéochondrale.

Fractures du tubercule majeur

La survenue d'une fracture du tubercule majeur est liée à un cisaillement prolongeant l'encoche céphalique *(fig 6)*, ou à un arrachement de l'insertion des tendons de la coiffe des rotateurs. Sa fréquence est de 23 % dans la série de Saragaglia [133] et augmente avec l'âge. La survenue d'une fracture du tubercule majeur diminue le risque de récidive [68, 133]. Une fracture du tubercule majeur qui est déplacée de plus de 10 mm après réduction de la luxation doit être opérée [95].

6 *Radiographie de face. Luxation antéro-interne avec fracture du trochiter par cisaillement à partir de l'encoche de Malgaigne.*

Fractures du processus coracoïde

Elles sont plus rares et liées à un choc direct de la tête humérale sur l'apophyse coracoïde. Il s'agit le plus souvent d'une fracture de la portion horizontale, visualisée sur l'incidence de Garth, peu déplacée [132] et qui évolue vers la consolidation.

Fractures du col de l'humérus

Le terme de fracture-luxation s'applique aux luxations glénohumérales s'accompagnant d'une solution de continuité complète au niveau huméral. Il peut s'agir de fracture du col chirurgical sous-tubérositaire, d'une fracture céphalotubérositaire, d'une fracture céphalométaphysaire issue de l'encoche postérieure, ou plus rarement d'une fracture cervicotrochitérienne [149]. La recherche d'une telle association doit être systématique, et impose une manœuvre de réduction prudente pour éviter un déplacement du foyer de fracture, ou pour proposer une réduction sanglante si la fracture est désengrénée ou instable.

LÉSIONS CAPSULOLABRALES

Ces lésions peuvent siéger sur l'insertion glénoïdienne, sur l'insertion humérale ou en plein corps du ligament [10, 13, 151].

Lésions de l'insertion glénoïdienne

Boileau et Lafosse [13] ont rapporté les résultats d'une étude prospective de 100 cas, analysant la localisation (supérieure, antérosupérieure, antéro-inférieure, inférieure, postéro-inférieure, postérosupérieure) *(fig 7)* et le type de lésion en fonction du tableau clinique. Pour les auteurs, la lésion de Bankart typique, correspondant à une désinsertion du labrum et de la capsule dans la zone antéro-inférieure (quadrant C, B-C ou B-C-D), est rencontrée surtout dans les cas de luxations récidivantes ou de subluxations. Lorsque cette lésion s'étend en avant et en dedans du col de la scapula, elle forme le décollement capsulopériosté de Broca-Hartmann. Le défaut de cicatrisation de ce décollement a été longtemps considéré comme le primum movens des récidives de luxation.

En 1993, Neviaser [107] a décrit une forme particulière de lésions capsulopériostées antérieures : *anterior labroligamentous periosteal sleeve avulsion* (ALPSA). Selon lui, la lésion de Bankart s'accompagne d'une rupture du périoste antérieur, alors que l'ALPSA correspond à une avulsion complète du périoste, qui reste en continuité, et qui peut cicatriser en mauvaise position, créant une détente ligamentaire antérieure.

La lésion de Bankart peut s'étendre vers le haut jusqu'à l'insertion du biceps, réalisant une SLAP-*lesion* décrite par Snyder en 1990 [138]. Les lésions les plus fréquentes intéressent le labrum au niveau de l'insertion du biceps et correspondent au type II de Snyder [26], et s'expriment essentiellement sous la forme d'épaule douloureuse [13, 163]. Les lésions de type SLAP, en continuité avec la lésion de Bankart, correspondent aux types V et VII décrits par Maffet [94]. Plus rarement (dans 8 % des cas), Boileau [13] a signalé une extension postérieure de la lésion de Bankart, qui s'exprimait sous la forme de luxation récidivante associée à de grandes encoches humérales. Des désinsertions étendues sur les quadrants B-C-D-E étaient retrouvées dans 6 % des cas après un nombre élevé de luxations.

Des travaux biomécaniques récents ont montré que la lésion de Bankart ne suffisait pas, à elle seule, pour autoriser une translation antérieure de la tête humérale, et qu'il existe une déformation plastique de la capsule antérieure associée dans tous les cas [141]. Cet allongement est surtout marqué à la jonction labrum-capsule et dans la portion moyenne du ligament. L'existence de cette détente du ligament explique certains échecs des interventions de réinsertion simple sans remise en tension du LGHI.

Anomalies intraligamentaires

Il peut s'agir d'une laxité inférieure constitutionnelle, souvent bilatérale. Cette hyperlaxité peut s'expliquer par une prédominance des fibres d'élastine sur les fibres collagènes, retrouvée sur plusieurs articulations. Elle s'exprime cliniquement sous la forme d'une « instabilité multidirectionnelle » décrite par Neer [104].

Mais cette distension ligamentaire antérieure peut aussi être acquise lors de mouvements d'abduction-rotation externe répétés. Cette laxité antérieure s'accompagne d'une rétraction capsulaire postérieure, et se manifeste cliniquement par une augmentation de la rotation externe passive avec diminution de la rotation interne [58]. Dans ce cas, l'hyperlaxité est unilatérale.

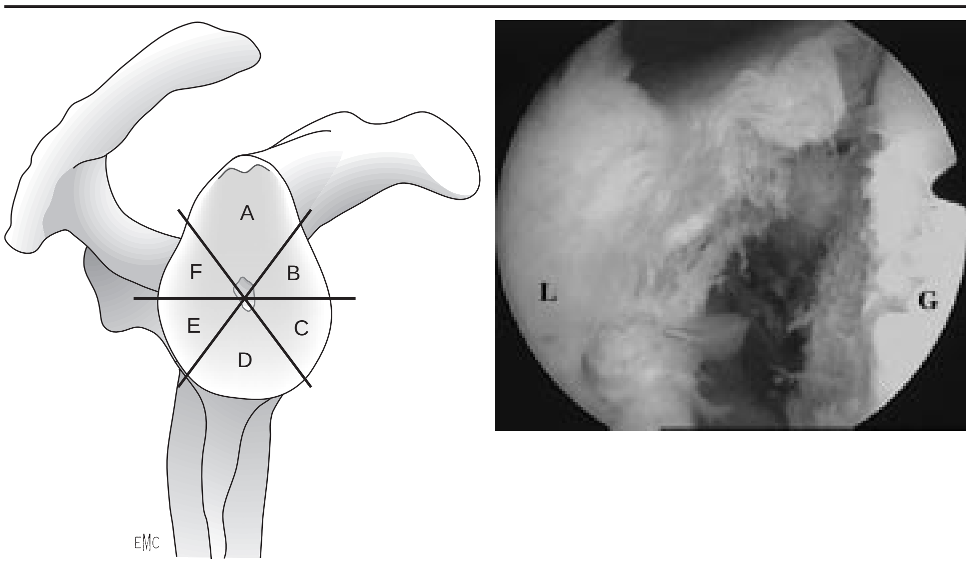

7 *Découpage de la surface glénoïdienne selon Boileau et Lafosse [13]. A : supérieur ; B : antérosupérieur ; C : antéro-inférieur ; D : inférieur ; E : postéro-inférieur, F : postérosupérieur. Vue arthroscopique d'une lésion de Bankart. L : labrum ; G : glène.*

La déchirure en plein corps du LGHI est rare, alors que la distension ligamentaire est, pour certains, constante [10, 141], associée aux lésions de l'insertion glénoïdienne.

Lésions humérales

L'existence de lésions au niveau de l'insertion humérale du LGHI a été notée, sous arthroscopie, dans 7 à 23 % des cas [14, 100, 172]. Cette lésion est consécutive à des traumatismes violents sur une zone peu déformable. Elle doit être recherchée systématiquement lorsqu'il n'existe pas de lésions de Bankart sur le versant glénoïdien. Elle peut s'accompagner de l'avulsion d'un fragment osseux, définissant la *bony humeral avulsion of the glenohumeral ligament* décrite, en 1996 par Oberlander [110].

LÉSIONS DE LA COIFFE DES ROTATEURS

La fréquence des lésions de la coiffe des rotateurs lors des instabilités antérieures augmente avec l'âge [106, 133].

Rupture du subscapulaire

La survenue d'une rupture du subscapulaire lors d'un épisode de luxation antéro-interne est rare. Lors d'une rotation externe violente, le subscapulaire présente une contraction réflexe brutale, pouvant aboutir à une avulsion tendineuse ou à un arrachement du tubercule mineur. Pour Neviaser [106], l'existence d'une rupture complète du subscapulaire est un facteur de récidive précoce lorsqu'elle est associée à une rupture capsulaire. Une rupture du subscapulaire isolée n'est pas suffisante pour expliquer une instabilité antérieure.

Rupture du supraépineux et de l'infraépineux

Il peut s'agir de rupture partielle de la face profonde ou de rupture transfixiante. Les ruptures transfixiantes sont l'apanage des sujets âgés, avec un taux de lésions transfixiantes de 70 % après 60 ans [93]. Chez les sujets de moins de 30 ans, les ruptures transfixiantes sont exceptionnelles et le taux de ruptures partielles à la face profonde est de 23 % dans l'étude prospective de la société française d'arthroscopie (SFA) [100]. La rupture tendineuse peut être liée à un arrachement par traction sur le tendon du supraépineux, et s'étendre à l'infraépineux. Pour Mc Laughlin [97], l'instabilité antérieure du sujet âgé est due à une faillite des éléments postérieurs de la coiffe des rotateurs, permettant une excursion antérieure de la tête sans lésion capsulaire antérieure. Il faut bien distinguer les lésions traumatiques récentes du sujet jeune des lésions dégénératives et étendues de la coiffe des rotateurs, qui génèrent des instabilités de direction plutôt antérieures et antérosupérieures chez les sujets âgés.

Chef long du biceps brachial

Les lésions du biceps brachial peuvent correspondre à une extension vers le haut des lésions labrales, sous la forme de lésions de type SLAP. Une SLAP-*lesion* peut être associée à une lésion capsulolabrale antérieure, sans continuité entre les deux lésions. Les lésions de type 2 ont été retrouvées dans 23 % des cas lors d'arthroscopies après un premier épisode de luxation [100], contre 10 % des lésions de types 1, 3 ou 4. Gleyze [51] retrouve une augmentation de la fréquence des SLAP-*lesions* avec l'âge, qu'il attribue à des modifications locales liées au vieillissement. La relation entre instabilité glénohumérale et luxation ou subluxation de la longue portion du biceps n'est pas établie. Elle peut survenir lorsqu'il existe une désinsertion du subscapulaire. Hintermann [66] rapporte quatre cas de luxation du biceps sur 212 arthroscopies pour instabilités. Walch [158] retrouve une luxation antéro-interne comme facteur déclenchant d'une luxation du biceps dans 12,5 % des cas.

Intervalle des rotateurs

L'intervalle des rotateurs peut être rompu ou subir, comme les autres ligaments, une élongation [11, 36]. La fréquence de ces lésions reste inconnue car l'appréciation arthroscopique des lésions du *rotator interval* est difficile [6, 36]. Aucune lésion n'est rapportée dans les différentes séries d'exploration arthroscopique après un premier épisode de luxation [66, 100]. Les lésions traumatiques isolées de l'intervalle des rotateurs rapportées par Le Huec [86] étaient secondaires à une luxation dans seulement un cas sur dix. Pour Nobuhara [108], il existe deux types de lésions de l'intervalle des rotateurs : le type 1 correspond à une inflammation locale liée à un conflit avec la coracoïde sans instabilité, le type 2 survient chez des patients plus jeunes et est lié à une instabilité antérieure.

Tableau I. – Répartition des atteintes neurologiques (d'après [156]).

Nerf atteint	Nombre
Nerf axillaire	32 (42 %)
Nerf suprascapulaire	11 (14 %)
Nerf musculocutané	9 (12 %)
Nerf radial	5 (7 %)
Nerf ulnaire	6 (8 %)
Nerf médian	3 (4 %)

LÉSIONS NEUROLOGIQUES

L'incidence des lésions neurologiques lors d'un épisode de luxation varie, selon les études, de 19 à 55 % [156]. Les lésions neurologiques sont l'apanage des luxations vraies, et sont liées à l'étirement des nerfs lors du traumatisme ou lors des manœuvres de réduction. Dans la moitié des cas, il existe une atteinte de plusieurs troncs *(tableau I)*.

L'incidence et la gravité des lésions neurologiques augmentent avec l'âge, et sont corrélées à la présence d'un hématome ou d'une fracture associée [156].

Les lésions du plexus brachial dans sa portion supraclaviculaire intéressent essentiellement le nerf suprascapulaire, qui se trouve étiré entre son point d'origine sur le plexus et un point fixe représenté par son passage dans l'échancrure coracoïdienne.

L'atteinte du nerf axillaire est la plus fréquemment rencontrée et sa fréquence augmente avec l'âge. Pevny [119] retrouve 8 % d'atteintes cliniques du nerf axillaire après un premier épisode de luxation chez des patients de plus de 40 ans. Il insiste sur l'association fréquente avec une rupture de la coiffe des rotateurs, et sur l'importance du diagnostic différentiel. Toolanen [153], en faisant une exploration électromyographique (EMG) systématique sur une population de même âge, retrouve une atteinte électrique du nerf axillaire ou du plexus brachial dans 65 % des cas.

Premier épisode de luxation

La survenue d'une luxation antéro-interne est une situation fréquente en traumatologie ; elle représente 11 % des traumatismes de l'épaule, tous âges confondus [109]. L'incidence de la luxation d'épaule est évaluée à 27/100 000 chez l'homme et 22/100 000 chez la femme [109]. Le suivi longitudinal de grandes cohortes de patients, la description précise des lésions rencontrées, ont permis de mieux connaître la physiopathologie de la luxation, et les facteurs prédictifs de la récidive. Pour autant, les données de la littérature ne permettent pas encore d'appliquer une prévention primaire efficace pour éviter un premier épisode de luxation, ou des mesures de prévention secondaires qui permettraient d'éviter le passage à la chronicité. L'appréciation du risque de récidive permet une meilleure information du patient, une surveillance plus adaptée, mais l'unanimité est loin d'être acquise sur les mesures prophylactiques applicables.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Terrain

La luxation antéro-interne de l'épaule peut survenir dans toutes les tranches d'âge chez l'adulte. Avant la fin de la croissance, les traumatismes occasionnent plus souvent des fractures ou des décollements épiphysaires. Lorsqu'une luxation survient chez

l'enfant, le risque de récidive est important (71 % sur les neuf cas rapportés par Elbaum [34]). Postacchini [121] a rapporté récemment une série de 33 cas de luxation avant 17 ans ; dans 75 % des cas, la luxation était traumatique. Le taux de récidive était de 86 % chez les sujets d'un âge supérieur ou égal à 14 ans, contre 33 % chez les sujets plus jeunes. Dans la série de Saragaglia [133], 52 % des luxations étaient survenus avant 40 ans. La prédominance masculine est retrouvée dans toutes les séries [68, 92, 133], mais on note une prédominance féminine après 60 ans [109, 133]. Des antécédents familiaux d'instabilité d'épaule sont retrouvés dans un quart des cas [30].

Au recul de 10 ans, le taux d'atteinte controlatérale est de 12,5 %, avec une répartition statistiquement différente dans l'étude prospective d'Hovelius [68] selon les tranches d'âge. Le taux d'atteinte controlatérale est de 16 % avant 22 ans, 21 % entre 23 et 29 ans, et 3 % entre 30 et 40 ans. La luxation survient indifféremment du côté dominant ou dominé.

Mécanisme de luxation

Il est important de déterminer si la luxation est traumatique ou atraumatique. Une luxation peut être considérée comme atraumatique lorsqu'elle survient à la suite d'un geste banal ou d'un traumatisme insuffisant pour provoquer une luxation chez un sujet normal (service au tennis, natation).

Les luxations traumatiques surviennent fréquemment lors d'activités sportives chez les sujets jeunes, alors que les accidents domestiques sont fréquemment en cause chez les femmes [133]. Dans un quart des cas, la luxation d'épaule du sujet âgé accompagne d'autres lésions traumatiques [109] qu'il convient de rechercher systématiquement.

Le mécanisme de survenue peut être direct (chute sur le moignon de l'épaule, choc postérieur) ou indirect (mouvement d'armé contré, traction sur le bras, abduction-rotation externe forcée).

EXAMEN CLINIQUE AVANT RÉDUCTION

L'examen clinique est suffisamment performant pour établir un diagnostic lorsque le patient est examiné précocement avant la réduction.

Les formes passées inaperçues sont surtout rencontrées chez des sujets âgés ou présentant des problèmes psychiatriques [76]. Dans ces cas, la douleur est peu marquée, avec récupération progressive de la mobilité. Parfois, le diagnostic est plus difficile sur un patient inconscient dans le cadre de polytraumatisme.

Le plus souvent, la douleur initiale est importante. Le patient soutient son membre lésé avec le membre sain. On retrouve une saillie externe de l'acromion (signe de l'épaulette) avec une déformation en coup de hache externe (*fig 8*). Le sillon deltopectoral est effacé. L'attitude vicieuse du membre en abduction-rotation externe empêche de ramener le coude au corps (signe de Berger). À la palpation, on note un vide sous l'acromion, et la tête humérale peut être palpée dans le sillon deltopectoral. Une mobilisation prudente a minima du bras permet de vérifier que la tête humérale est solidaire de la diaphyse pour éliminer une fracture du col huméral. L'examen clinique doit systématiquement vérifier la présence des pouls distaux, la sensibilité du moignon de l'épaule et le maintien d'une contraction du deltoïde. Ces éléments doivent être consignés dans le dossier, et toute anomalie doit être signalée au patient.

Dès que le diagnostic est porté, la réduction doit avoir lieu dans les meilleurs délais. Une réduction à chaud, sans bilan radiographique ni anesthésie, peut poser des problèmes médicolégaux et ne doit être tentée qu'entre des mains expertes.

BILAN RADIOGRAPHIQUE

Un bilan radiographique standard, comportant un cliché de face et une incidence de profil de la scapula, permet d'affirmer le diagnostic et de rechercher une fracture associée. Suivant l'importance du déplacement sur le cliché de face, on distingue classiquement des variétés : extracoracoïdiennes lorsque la tête se projette en dehors du pied de la coracoïde, sous-coracoïdiennes quand elle se situe en dessous, et intracoracoïdiennes quand elle se projette en dedans.

8 *Exemple clinique d'une luxation antéro-interne de l'épaule droite. 1. Coup de hache externe ; 2. signe de l'épaulette ; 3. effacement du sillon deltopectoral ; 4. attitude vicieuse en abduction-rotation externe.*

Cette distinction rend compte de l'importance du déplacement et du risque de compression des éléments vasculonerveux, mais n'a pas d'intérêt dans l'appréciation du risque de récidive. La visualisation, a posteriori, d'au moins une radiographie de l'épaule authentifiant la luxation antérieure, permet d'affirmer le sens du déplacement en cas d'instabilité chronique ultérieure.

RÉDUCTION

La meilleure technique est celle dont on a l'habitude ! De nombreuses techniques sont décrites [44]. Dans tous les cas, les manœuvres doivent être douces et progressives. Il existe deux grands types de manœuvres de réduction. Le premier et le plus ancien correspond aux techniques de traction avec contre-appui axillaire. La technique d'Hippocrate, utilisant le pied de l'opérateur placé dans l'aisselle, doit être évitée car traumatisante. Le contre-appui est obtenu de façon moins traumatisante par un champ placé autour du thorax, par le dos d'une chaise sur un patient assis, ou par le plan de la table sur un patient en décubitus ventral. Le deuxième type de manœuvre consiste à mobiliser l'épaule dans une position qui conduit à une réduction spontanée. La technique de Milch consistant à placer le bras en abduction à 150°, en repoussant la tête humérale d'une main, puis à ramener le membre en rotation interne coude au corps, est très utilisée. La technique de Kocher consistant à amener le coude en dedans, puis à porter le bras en rotation externe, est plus douloureuse et traumatisante.

La réduction doit s'effectuer sur un malade détendu et rassuré. Une courte anesthésie générale paraît préférable si la réduction n'est pas obtenue après deux tentatives. Au besoin, la réduction s'effectue sous contrôle à l'amplificateur de brillance, en particulier s'il existe une fracture associée, pour contrôler l'absence de déplacement secondaire, ou si la sensation de réduction de la tête n'est pas perçue lors de la manœuvre.

Un examen clinique doit être systématique, après réduction, pour vérifier la présence des pouls et contrôler l'absence de complications neurologiques. Toute anomalie doit être consignée dans le dossier médical.

BILAN RADIOLOGIQUE APRÈS RÉDUCTION

Dans tous les cas, une radiographie simple de face au moins doit être réalisée immédiatement après la réduction. Elle permet de vérifier la restitution de l'interligne articulaire, et de détecter des fractures associées qui ne sont pas toujours visibles sur les clichés en position de luxation : fracture de glène ou fracture du tubercule majeur.

Lorsque le patient est vu à distance de l'épisode de luxation, sans radiographie initiale, le bilan radiographique permet de détecter des stigmates de la luxation. Une incidence de face en double obliquité permet de visualiser une éventuelle encoche céphalique, et de rechercher une fracture du tubercule majeur. Une incidence apicale oblique de Garth est toujours réalisable, même si la mobilité est réduite, et permet de détecter des fractures du rebord antéro-inférieur de la glène.

TRAITEMENTS COMPLÉMENTAIRES

Immobilisation

La plupart des auteurs proposent une immobilisation coude au corps en rotation interne, mais l'unanimité n'est pas acquise sur le type d'appareillage et la durée d'immobilisation. Plusieurs études [65, 83, 125] démontrent que l'immobilisation est souhaitable pour une durée de 3 semaines. Pourtant, Hovelius [68] ne retrouve pas de différence dans la survenue de récidive entre les patients immobilisés par une simple écharpe, les patients immobilisés de façon stricte et les patients non immobilisés. Le but de l'immobilisation est d'obtenir une cicatrisation des formations capsuloligamentaires antérieures. Dans ce sens, il paraît logique de proposer, comme Simonet [136], une immobilisation stricte de 6 semaines chez les patients jeunes. En revanche, la durée d'immobilisation peut être réduite et l'immobilisation doit être moins stricte chez les sujets de plus de 30 ans [62, 119] compte tenu du risque de capsulite rétractile. Pour Itoi [72, 74], le décollement capsuloligamentaire antérieur est maintenu par la position en adduction rotation interne, du fait de la détente du muscle subscapulaire et de l'hémarthrose. Il confirme la disparition du décollement et la réduction des lésions en rotation externe par une étude IRM, et démontre l'intérêt théorique, qui reste à confirmer cliniquement, d'une immobilisation en rotation externe.

Rééducation

La mise en route d'une rééducation spécifique est un élément important dans la prévention des récidives. Elle est basée sur la récupération des amplitudes articulaires, un renforcement musculaire des rotateurs internes de l'épaule et un travail proprioceptif. Une rééducation stricte, appliquée à des jeunes patients, a permis à Aronen [4] d'abaisser le taux de récidive à 25 % à 35 mois de recul, tandis que Yoneda [173] a ramené ce taux à 17 % grâce à des exercices spécifiques avec limitation de l'abduction. Dans les deux cas, il s'agit d'une population sélectionnée et d'un programme de rééducation très contrôlé. Pour Saragaglia [133], le respect ou non d'un programme de rééducation est hautement corrélé au risque de récidive. Pour Simonet [136], la reprise trop précoce des activités sportives est un des éléments déterminants de la récidive chez les sujets de moins de 30 ans.

Place de l'arthroscopie

Le lavage arthroscopique de l'épaule permet une évacuation et une résorption plus rapide de l'hémarthrose [169] qui favorise, pour certains, la diminution du taux de récidive à 2 ans [100, 168]. Cependant, dans ces séries, il est difficile de déterminer la part de responsabilité de la rééducation ou de l'immobilisation dans la diminution du taux de récidive.

La réalisation d'un geste de stabilisation sous arthroscopie après un premier épisode de luxation est discutée. Sur une population de cadets de l'armée américaine, Wheeler [166] a retrouvé un taux de récidive de 92 % après réduction-immobilisation selon un protocole habituel, alors que deux patients seulement, sur neuf traités sous arthroscopie, ont récidivé. Malgré une immobilisation de 4 semaines, un programme de rééducation spécifique et une limitation des activités pendant 4 mois, Arciero [3] a retrouvé 80 % de récidive sur une population de même type, alors que seulement trois patients sur 21 ont récidivé après traitement arthroscopique (14 %) par suture transglénoïdienne. Pour l'auteur, la période précoce après la luxation est la plus propice pour obtenir une cicatrisation des lésions après réparation arthroscopique. Deberardino [28] a récemment rapporté les résultats d'une étude de 49 cas traités par arthroscopie, sur le même type de patients, avec une immobilisation de 4 semaines et une limitation de la rotation externe pendant 6 semaines. Quatre-vingt-huit pour cent des épaules étaient stables au recul moyen de 37 mois sans aucune complication péri-opératoire. Pour l'auteur, une stabilisation arthroscopique peut être proposée chez les sujets jeunes et sportifs. La réalisation de ces gestes arthroscopiques précoces reste très discutée compte tenu des résultats obtenus après lavage simple [100, 169], après traitement conservateur [133] ou après rééducation adaptée [4, 173].

FORMES PARTICULIÈRES

Subluxations ou luxations passées inaperçues

Lorsque le patient est vu après réduction, sans radiographie confirmant le diagnostic en position de luxation, et si la réduction a été obtenue sans l'intervention d'un tiers, l'existence de stigmates radiographiques (fracture du rebord antéro-inférieur de glène, encoche humérale), voire la découverte de lésions capsuloligamentaires antérieures à l'arthroscanner, permettent d'établir le diagnostic de subluxation antérieure traumatique, dont la prise en charge est la même que pour une luxation vraie.

Luxation erecta

Il s'agit d'une luxation de la tête en position inférieure. Elle entraîne des lésions du complexe capsuloligamentaire inférieur, et évolue fréquemment vers une instabilité chronique antérieure. Cliniquement, le patient se présente dans une attitude vicieuse bloquée en abduction entre 110 et 160°. Radiologiquement, l'humérus est classiquement parallèle à l'épine de la scapula. Elle survient plus volontiers chez le sujet âgé. Le mécanisme est une hyperabduction qui amène le col huméral au contact de l'acromion. Hovelius [68] rapporte 14 cas de luxation abducta sur 247 (5,6 %) luxations antérieures. Pour l'auteur, il s'agit de la forme la plus fréquente, qui correspond à un déplacement de la tête en bas et en avant, alors que la luxation erecta vraie avec luxation de la tête en dessous de la glène est plus rare. Ce type de luxation mérite d'être individualisé, car il expose à des compressions vasculonerveuses axillaires et s'accompagne d'un taux élevé de récidive : 78 % dans la série de Hovelius [68]. Schai [134] a rapporté un cas d'exploration arthroscopique après luxation erecta d'un sujet jeune, avec des lésions antérieures étendues jusqu'au pied du biceps et une SLAP-*lesion* associée. La gravité des lésions labroligamentaires dans cette forme clinique permet d'expliquer le taux de récidive.

Luxations irréductibles et luxations invétérées

L'impossibilité d'obtenir la réduction sous anesthésie générale est rare. L'irréductibilité est liée à l'incarcération d'un fragment osseux, à une impaction de la tête sur la glène, ou exceptionnellement à une incarcération de la coiffe des rotateurs [161]. L'existence d'une incongruence articulaire ou d'une subluxation après réduction doit faire évoquer la présence d'une interposition qui peut être confirmée par un scanner. La levée de l'interposition osseuse et/ou tendineuse impose une chirurgie à ciel ouvert.

Le plus souvent, les luxations irréductibles sont des luxations diagnostiquées au-delà de la troisième semaine, et correspondent à des luxations invétérées. La luxation invétérée antérieure est beaucoup moins fréquente que la variété postérieure [129]. Chez les sujets jeunes, il s'agit d'une situation exceptionnelle, où le diagnostic n'a pas été établi compte tenu de troubles de la conscience initiaux. Pour Gerber [45], les luxations de l'épaule après crise comitiale sont antérieures dans 50 % des cas. Dans ce cas, la réduction sous anesthésie générale peut être obtenue par une traction forte et continue pour désenclaver la tête humérale. Chez le sujet âgé, le tableau est différent, et il est souvent impossible de déterminer l'ancienneté de la luxation. La luxation s'accompagne d'une rupture étendue de la coiffe des rotateurs et est peu douloureuse. Cliniquement, on retrouve essentiellement une limitation de la rotation externe passive qui peut évoquer, à tort, une capsulite. Certains ont proposé une réduction sanglante avec stabilisation, mais la tolérance fonctionnelle est souvent bonne, conduisant à l'abstention thérapeutique [76].

Luxations incoercibles

Il s'agit d'une luxation qui se reproduit immédiatement après la réduction. Elle peut être le fait d'une volumineuse fracture de la glène associée, et s'observe plus volontiers chez les sujets âgés. La tête reste subluxée en avant, à cheval sur le bord antérieur de la glène fracturée.

Formes compliquées

Fracture du tubercule majeur

L'existence d'une fracture du tubercule majeur expose à un risque accru de raideur post-traumatique, liée à une capsulite rétractile ou à un cal vicieux. Habituellement, la réduction de la luxation permet de réduire anatomiquement le tubercule majeur. L'épaule est ensuite immobilisée dans la position de réduction du tubercule majeur pour une durée de 15 jours. La position en adduction-rotation interne est utilisable, mais une attelle d'abduction est parfois justifiée pour détendre la coiffe et éviter un déplacement secondaire. Cette durée est suffisante pour éviter un déplacement secondaire et limiter les risques de capsulite rétractile. En cas de déplacement persistant ou secondaire supérieur à 10 mm, une ostéosynthèse doit être proposée après un bilan scanographique, permettant d'apprécier l'importance du déplacement, le volume du fragment et le degré de comminution [95]. Dans tous les cas, la rééducation pendulaire doit être débutée à partir du 15e jour, sous couvert d'une écharpe, jusqu'à la quatrième semaine. Les études concordent pour affirmer que l'existence d'une fracture du tubercule majeur diminue le risque de récidive de luxation [68, 133].

Rupture de la coiffe des rotateurs

La rupture de la coiffe des rotateurs est fréquemment associée au premier épisode de luxation après 40 ans [59, 106, 133]. Il faut distinguer trois formes :

– dans la *forme du vieillard*, la rupture préexiste à la luxation. La luxation est peu douloureuse, parfois méconnue. Après réduction, on note un pincement de l'espace acromiohuméral, témoignant d'une rupture étendue, avec des remaniements du tubercule majeur, une arthrose débutante, ainsi qu'une dégénérescence graisseuse des muscles [52]. Dans ces cas, il faut bien distinguer l'épisode de luxation antéro-interne, qui nécessite une réduction, d'une subluxation antérosupérieure liée à la rupture de coiffe, qu'il ne faut pas tenter de réduire. Pour Sonnabend [139], la persistance de douleurs ou d'une impotence fonctionnelle, 3 semaines après une luxation, chez un sujet de plus de 40 ans, impose la réalisation d'explorations complémentaires : arthroscanner ou échographie. L'EMG permet de rechercher une atteinte neurologique qui peut coexister à l'atteinte de la coiffe dans 10,8 % des cas selon Neviaser [106] ;

– dans la *forme du sujet de 40 à 60 ans*, la luxation est traumatique et responsable d'une rupture tendineuse sur des tendons dégénératifs. Le tableau clinique est identique à la forme habituelle du sujet jeune. La réduction nécessite plus souvent une anesthésie générale. L'immobilisation ne doit pas excéder 15 jours, compte tenu du risque de capsulite rétractile dans cette tranche d'âge. Dans cette situation, le diagnostic de rupture de coiffe n'est souvent pas établi [106]. Le défaut d'élévation est attribué, à tort, à une atteinte du nerf axillaire.
L'arthroscanner permet d'apprécier l'étendue et la localisation de la rupture tendineuse, et donne des informations sur l'ancienneté des lésions qui vont déterminer les possibilités de réparation ;

– la troisième forme correspond au sujet présentant une *rupture du subscapulaire*. Initialement, le tableau clinique est identique, mais la récidive peut survenir dans les premières semaines après la réduction. Pour Neviaser [106], il existe une rupture tendineuse et capsulaire antérieure étendue qui explique cette récidive et qui justifie d'un traitement spécifique. L'examen clinique et l'imagerie par arthroscanner, échographie et/ou IRM permettent d'en faire le diagnostic.

Complications neurologiques

Nous avons déjà vu que l'atteinte des nerfs par étirement est relativement fréquente. Elle est presque toujours réversible. Dans son étude prospective de 77 cas, Visser [156] ne rapporte que quatre cas de lésions neurologiques irréversibles. Pour l'auteur, le *testing* de la sensibilité du moignon de l'épaule n'est pas suffisant pour affirmer l'absence de lésion du nerf axillaire. L'existence d'un trouble de la sensibilité témoigne d'une atteinte sévère. Il est donc primordial de tester la contractilité du deltoïde après réduction. En présence d'un déficit d'élévation active à la troisième semaine, il est nécessaire de réaliser une exploration EMG, à la recherche d'une atteinte neurologique. En effet, même en présence d'une rupture de coiffe, l'existence d'une atteinte neurologique contre-indique toute chirurgie de réparation tendineuse qui pourrait compromettre la récupération nerveuse. Une rééducation doit être entreprise pour entretenir la mobilité articulaire passive, jusqu'à la réalisation d'un nouvel EMG à 3 mois. En l'absence de récupération à ce délai, une exploration chirurgicale pour neurolyse, et éventuellement greffe nerveuse, est proposée.

Capsulite rétractile

Il s'agit d'une complication rare qui touche surtout les patients de plus de 40 ans. Elle est essentiellement liée à une immobilisation trop stricte, à une rééducation active trop précoce, ou vient compliquer une intervention réalisée en urgence. Elle est l'apanage des luxations compliquées de rupture de coiffe et de fracture du tubercule majeur. Saragaglia [133] n'en retrouve aucun cas lorsque la luxation est isolée et non compliquée. Cliniquement, la capsulite rétractile se manifeste par une recrudescence des douleurs, qui deviennent permanentes et diffuses. La limitation de la mobilité passive permet d'en faire le diagnostic. Le bilan radiographique standard montre une déminéralisation diffuse pommelée. Elle peut entrer dans le cadre d'une véritable algodystrophie du membre supérieur avec œdème, rougeur et raideur du coude et de la main. Les arguments cliniques et radiographiques sont suffisants pour affirmer le diagnostic. La scintigraphie osseuse peut montrer une hyperfixation diffuse de l'épaule, voire de l'ensemble du membre, qui signe l'algodystrophie. La réalisation d'une arthrographie, ou d'un arthroscanner, est inutile à ce stade car la découverte d'une rupture de coiffe ne pourrait en aucun cas conduire à une sanction chirurgicale, tant que les amplitudes passives ne sont pas retrouvées. L'IRM peut montrer des modifications de signal caractéristiques.

Le traitement préventif repose sur l'immobilisation courte des sujets de plus de 40 ans, en incitant le patient à mobiliser régulièrement le coude et les doigts, et en utilisant une écharpe simple qui autorise quelques mouvements pendulaires. La prise en charge médicale est basée sur un traitement adapté de la douleur, une mobilisation douce, passive, manuelle et indolore, une balnéothérapie et éventuellement des infiltrations. L'évolution est en général favorable dans un délai de 6 mois à 1 an.

RÉCIDIVE ET FACTEURS DE RISQUE

Âge

L'âge du patient au moment du premier épisode de luxation est l'élément majeur à considérer dans l'appréciation du risque de récidive [68, 97, 125, 133]. Les études prospectives nous semblent les plus pertinentes pour apprécier ce risque [68, 133, 136]. Le risque de récidive diminue avec l'âge. Il est maximal (40 à 60 %) avant 20 ans, puis diminue progressivement pour atteindre 18 % entre 40 et 50 ans, 4 % entre 50 et 60 ans et 1,9 % après 60 ans. Un patient sur trois présentant un premier épisode de luxation avant 30 ans évolue vers l'instabilité chronique dans l'étude prospective de Hovelius [68] sur 10 ans ; le taux de récidive n'est que de 4 % dans l'étude de Pevny [119], chez des patients de plus de 40 ans.

Les récidives surviennent durant les 5 premières années chez les patients jeunes, alors que leur fréquence augmente encore entre la cinquième et la dixième année, chez les patients de plus de 26 ans [68].

Type de traumatisme

Pour Rowe [125], le risque de récidive est plus important lorsque le traumatisme initial est faible alors que, pour Hovelius [68], le type de traumatisme initial n'influence pas le risque de récidive. Kuriyama [81] rapporte un taux de luxation récidivante plus élevé lorsque le traumatisme initial est une chute directe sur le moignon de l'épaule par rapport au mouvement d'abduction-rotation externe.

L'influence de la pratique sportive reste discutée. Pour Simonet [136], elle augmente le risque de récidive, alors que pour Hovelius [68] elle

est sans influence. Elle est évaluée dans la fiche Duplay qui détermine des situations sportives à risque [157].

La survenue d'une luxation erecta expose à un taux élevé de récidive.

Lésions anatomiques

L'influence de la taille des lésions de la glène sur la stabilité a été mise en évidence expérimentalement mais n'est pas démontrée in vivo. De la même manière, l'influence de la taille de l'encoche humérale sur le risque de récidive reste discutée. En revanche, la présence d'une fracture du tubercule majeur est reconnue comme un élément favorable sur la stabilité [68, 133] avec une diminution significative du taux de récidive.

Traitement initial

Le consensus n'est pas obtenu autour de la durée d'immobilisation. Il n'est pas démontré qu'une durée d'immobilisation longue diminue le risque de récidive. La rééducation ne prévient pas complètement de la récidive mais a un effet bénéfique [4, 133, 173]. La reprise précoce des sports à risque augmente le risque d'instabilité chronique [136].

La survenue d'une ou plusieurs récidives, ou la persistance de manifestations cliniques à type de subluxation, témoignent du passage à la chronicité. Parfois, le patient garde des douleurs et c'est l'examen clinique, les examens d'imagerie, voire l'arthroscopie qui permettent de rapporter les symptômes à des anomalies caractéristiques d'une instabilité antérieure. L'évaluation précise du risque est une étape importante dans la prise en charge du patient, qui doit en être clairement informé.

Instabilité antérieure chronique

TABLEAUX CLINIQUES

L'instabilité antérieure chronique peut se manifester selon trois modalités : les luxations récidivantes, les subluxations récidivantes, et les épaules douloureuses pures par accident d'instabilité. L'expression clinique de l'instabilité va dépendre du terrain et des lésions capsuloligamentaires

Luxations récidivantes

La confirmation d'au moins deux épisodes de luxations vraies, confirmées par des radiographies ou ayant nécessité une réduction par un tiers, est nécessaire pour parler de luxations récidivantes. Il faut rechercher la notion de premier épisode, en préciser la nature (traumatique ou non) et les modalités du traitement (réduction par un tiers ou non, avec ou sans anesthésie générale, avec ou sans immobilisation). L'existence d'un premier épisode non traumatique doit faire rechercher une hyperlaxité constitutionnelle. Comme lors du premier épisode, il faut rechercher, par l'interrogatoire, les éléments qui ont pu favoriser la récidive. Des formes mixtes peuvent exister, faisant se succéder des épisodes de luxation vraie et des épisodes de subluxation.

Subluxations récidivantes

Le patient signale des épisodes douloureux aigus avec sensations de ressaut, de déboîtement, de blocage qui cèdent spontanément après une manœuvre d'autoréduction. Le mode de début est le plus souvent traumatique, avec ou sans véritable luxation. L'épisode aigu est suivi d'une douleur qui cède après quelques jours. Il peut s'accompagner d'une sensation de « bras mort » ou *dead arm syndrome* décrit par Rowe [128]. Les épisodes se reproduisent à des intervalles variables, et retentissent sur les activités sportives ou professionnelles. La découverte d'une encoche humérale ou d'une lésion de la glène permet d'établir le diagnostic. À l'arthroscopie, il s'agit le plus souvent de lésions capsuloligamentaires antérieures pures [13].

Épaule douloureuse pure par accident d'instabilité passé inaperçu

Cette entité a été décrite par Patte [117]. Il s'agit d'un syndrome purement douloureux où l'interrogatoire, même policier, ne retrouve aucune sensation de déboîtement ou de ressaut. À l'examen clinique, on retrouve une douleur en abduction rotation externe reconnue par le patient. Les douleurs à l'armé du bras peuvent être l'expression de nombreuses pathologies au niveau de l'épaule : lésions de type SLAP, conflit glénoïdien postérosupérieur, instabilité postérieure ou multidirectionnelle. Ce sont les examens complémentaires qui permettent de rapporter ces douleurs à l'instabilité antérieure lorsqu'ils montrent une encoche, une lésion de la glène ou une lésion ligamentaire typique. La découverte de ces lésions à l'imagerie ou à l'arthroscopie est indispensable pour rattacher ces symptômes à une instabilité antérieure chronique. À l'arthroscopie, il s'agit le plus souvent de lésions capsulolabrales antérieures étendues vers le haut [13].

9 *Test d'appréhension en abduction-rotation externe. Le bras est placé passivement en abduction-rotation externe rétropulsion. Le pouce de l'examinateur exerce une poussée antéropostérieure et les doigts placés en avant contrôlent.*

EXAMEN CLINIQUE

Quels que soient les symptômes ressentis et décrits par le patient, l'examen clinique est conduit de la même manière. Il s'agit de réaliser un examen clinique complet et programmé de l'épaule, orienté vers l'instabilité. Il faut distinguer les tests d'instabilité, qui cherchent à reproduire la sensation perçue par le patient, des tests de laxité, qui recherchent un mouvement anormal.

Inspection

Ce temps comporte la recherche d'une amyotrophie et l'appréciation de la mobilité active dans les différents secteurs de mobilité. L'existence de cicatrice large témoigne d'anomalies constitutionnelles des tissus [135]. L'examinateur mesure ensuite les amplitudes passives et recherche des points douloureux. Un *testing* de la coiffe des rotateurs et du deltoïde est systématique. Puis l'examen est plus orienté vers la recherche d'une instabilité, et d'une laxité anormale.

Test d'appréhension ou signe de l'armé (*fig 9*)

C'est le signe essentiel et pathognomonique. Le patient est en position assise, l'examinateur est placé derrière lui, saisit le coude en portant le bras en abduction-rotation externe. L'autre main de l'examinateur est placée sur l'épaule, les doigts en avant et le pouce en arrière. Le test s'effectue en accentuant doucement la rotation externe et la rétropulsion tandis que le pouce imprime une poussée vers l'avant. L'appréhension est immédiatement ressentie par le patient qui grimace. Plus que la douleur, c'est la crainte du patient de voir son épaule « se déboîter » qui rend le test positif.

Les doigts de l'examinateur doivent contrôler l'avancée de la tête humérale pour éviter de reproduire la luxation. Pour les mêmes raisons, il faut éviter de relâcher le bras trop brutalement. Cette manœuvre peut être réalisée sur un patient couché, et correspond au *fulcrum test* des Américains (*fig 10*).

Le test du lancer de Gerber [47] correspond à un mouvement d'armé contré du bras en position couchée. Le membre est en abduction avec une rotation externe maximale. L'examinateur demande au

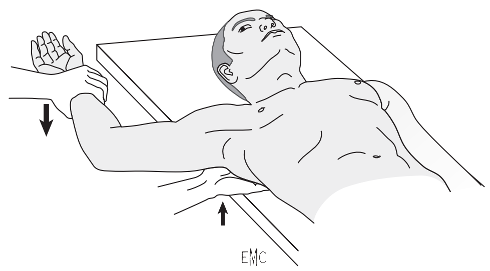

10 *Fulcrum test. La main de l'examinateur, placée sous l'épaule, exerce un bras de levier pour la rétropulsion du coude exercée par la main opposée.*

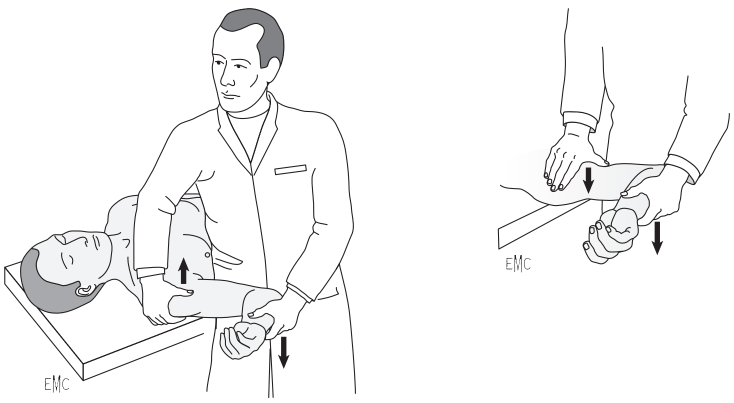

11 *Test de recentrage de Jobe [77]. La pression d'arrière en avant de la main placée sous l'épaule crée une appréhension qui disparaît lorsqu'une pression est appliquée d'avant en arrière.*

patient d'exercer un mouvement de lancer en maintenant le poignet. Ce test ne doit être effectué que si le test d'appréhension est négatif, car le risque de reproduire une luxation est important.

■ *Test de recentrage de Jobe (« relocation test »)* (*fig 11*)

Ce test consiste à rechercher une appréhension en abduction-rotation externe, en position couchée comme pour le *fulcrum test*. Pour Jobe [77], le test est réalisé en rotation externe maximale, alors que pour Speer [141], il est réalisé à 90° de rotation externe, de manière à être comparable d'un sujet à l'autre. Lorsque l'examinateur imprime une pression d'arrière en avant, le patient exprime une appréhension, ou une douleur en cas d'instabilité antérieure. Cette appréhension ou cette douleur disparaissent quand l'examinateur repousse la tête vers l'arrière. Ce test a été proposé par Jobe pour différencier les épaules douloureuses par conflit, qui n'ont pas de modifications de la douleur en position de réduction, des douleurs liées à une instabilité, qui disparaissent en position de réduction. Speer [141] a montré que ce test n'est pas discriminant lorsque l'on considère la douleur. En revanche, la disparition de l'appréhension lors de la manœuvre de réduction est corrélée à l'existence de lésions d'instabilité antérieure. Il est donc important de bien faire comprendre au patient la différence entre douleur et appréhension. Hamner [57] a utilisé le *relocation test* en rotation externe maximale dans différents degrés d'abduction (90°, 110°, 120°) en tenant compte de la douleur. Pour l'auteur, un test positif à 110° et 120° d'abduction témoigne d'une rupture de la face profonde de la coiffe associée à des lésions labrales postérosupérieures.

■ *Recherche d'une laxité*

Tiroir antérieur (*fig 12*)

Ce test peut être réalisé de deux manières : selon Rodineau, sur un patient penché vers l'avant, ou sur un sujet assis selon Rockwood. L'examen doit être bilatéral et comparatif. L'existence d'un tiroir postérieur est physiologique. Avant de débuter le test, il faut s'assurer que la tête est bien initialement en place en plaçant le membre en position neutre [135]. Le test est positif lorsqu'il existe une excursion anormale de la tête, un craquement ou un ressaut. Une légère translation antérieure est physiologique lorsqu'elle s'accompagne d'un arrêt dur comme on peut le rencontrer au niveau du genou.

Gerber [47] a proposé, en 1984, de rechercher un tiroir antérieur en position couchée, bras en abduction (*anterior drawer test*). Ce test est réalisé lorsque le test d'appréhension est négatif. Il s'agit d'un test mixte qui déclenche une appréhension lorsqu'il existe une instabilité, et qui permet d'apprécier la laxité antérieure en cas de subluxation asymptomatique. Ce test permet d'apprécier la laxité antérieure de façon équivalente au test de Lachman au niveau du genou.

Cofield [21] et Hawkins [64] ont montré qu'il existait une bonne corrélation entre la laxité, évaluée cliniquement, et la laxité, mesurée sous anesthésie générale. La laxité est de grade I lorsque le déplacement est nul ou minime. Dans le grade II, une translation est notée, mais insuffisante pour que la tête passe le rebord glénoïdien. Dans le grade III, la translation amène la tête au-delà du rebord glénoïdien, et dans le grade IV la luxation de la tête est complète.

Hyperlaxité inférieure (« sulcus sign » de Neer) (*fig 13*)

La recherche d'une laxité inférieure est systématique. Le patient est assis avec le bras relâché le long du corps. L'examinateur tire le membre vers le bas. L'existence d'une subluxation inférieure, marquée par l'apparition d'un sillon sous-acromial, témoigne d'une laxité inférieure toujours bilatérale. Pour Gerber [47], si la subluxation disparaît en rotation interne, il s'agit d'une laxité inférieure isolée ; si le sillon persiste en rotation interne, il s'agit d'une hyperlaxité inférieure et postérieure. Récemment, Tillander [152] a proposé une mesure peropératoire instrumentale de la laxité inférieure, qui est plus précise et plus reproductible que les mesures qualitatives (0, +, ++) ou quantitatives (hauteur du sillon en centimètres) habituellement utilisées. Lors du symposium de la Société française

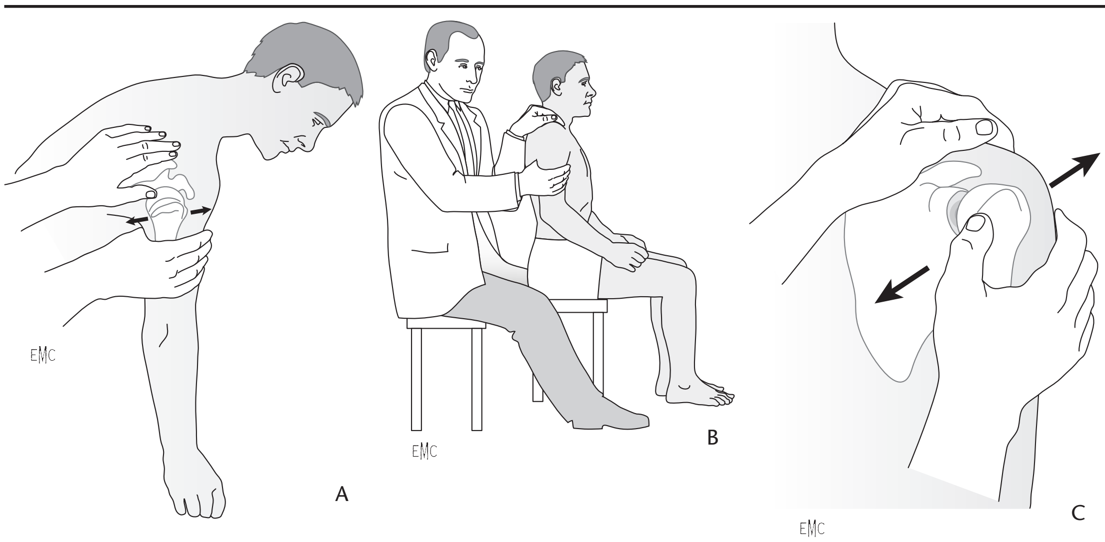

12 *Recherche d'un tiroir antérieur selon Rodineau (A) ou selon Rockwood (B).*

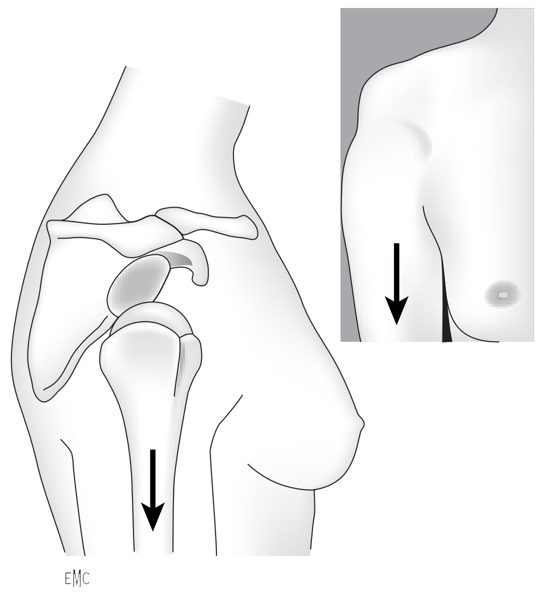

13 *Sulcus test de Neer, témoignant d'une hyperlaxité inférieure.*

de chirurgie orthopédique et traumatologique (SOFCOT) en 1999 [78], l'appréciation du *sulcus test* est apparue trop subjective et les auteurs ont retenu, comme critère d'hyperlaxité, une rotation externe coude au corps supérieure à 85°.

Test d'hyperabduction de Gagey

À partir d'une étude cadavérique et clinique, Gagey [41] propose d'apprécier la laxité inférieure, et plus spécifiquement la distension du LGHI, grâce au test d'hyperabduction passive. Le patient est en position assise ; l'examinateur bloque la scapula et mobilise le bras en abduction passive. Une hyperabduction passive supérieure à 105° témoigne d'une laxité du LGHI.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Radiographie standard

Son but est de rechercher des lésions caractéristiques, permettant de rattacher les symptômes à une instabilité antérieure, et de rechercher des fractures associées.

Quatre incidences radiographiques sont nécessaires et suffisantes dans le cadre d'une instabilité antérieure. Bernageau [8] y ajoutait un profil axillaire en rotation externe, que nous avons abandonné car il ne permet pas de visualiser les lésions du rebord inférieur de la glène :

– incidence de face en rotation neutre : analyse du bord inférieur de la glène, de la congruence articulaire ;

– incidence de face en rotation interne : recherche d'une encoche céphalique ;

– incidence de profil glénoïdien « dépassé » de Bernageau : permet d'analyser parfaitement les deux tiers inférieurs du rebord glénoïdien antérieur ;

– incidence apicale oblique de Garth : cette incidence a l'avantage de pouvoir être toujours réalisée car le membre du patient est en rotation interne, sur le thorax, comme dans une écharpe. Elle permet de faire le diagnostic, à la fois des lésions du bord inférieur de la glène et de l'encoche céphalique.

L'incidence de *West point*, l'incidence *stryker Notch* et les clichés dynamiques sont moins utilisés.

Scanner

Le scanner sans injection intra-articulaire permet de détecter des lésions osseuses non visualisées sur des clichés standards, en particulier au niveau du rebord glénoïdien et de l'encoche humérale. Il est plus performant que l'arthroscanner dans le dépistage des lésions strictement osseuses. L'existence de ces anomalies est suffisante pour affirmer le diagnostic et le sens du déplacement.

Arthroscanner, IRM et arthro-IRM

L'arthroscanner permet de visualiser les lésions capsuloligamentaires, surtout lorsqu'elles sont déplacées, les encoches céphaliques, les ruptures de la coiffe, transfixiantes ou partielles (face profonde). Les acquisitions spiralées permettent des reconstructions coronales et sagittales.

L'IRM, et surtout l'arthro-IRM, est un examen supérieur à l'arthroscanner pour identifier des lésions du labrum, en particulier lorsque celles-ci sont non déplacées [131]. Un des avantages de l'IRM est de permettre une analyse multiplanaire du labrum. La mobilisation en abduction-rotation externe lors de l'arthro-IRM est proposée par certains, pour mieux détecter les lésions du labrum antéro-inférieur [27]. L'arthro-IRM est actuellement l'examen le plus performant [19]. En France, l'utilisation du gadolinium en intra-articulaire n'est pas autorisée, et l'arthro-IRM est réalisée avec un produit de contraste iodé.

Ces examens ne sont pas justifiés si des radiographies simples ou un scanner montrent des lésions osseuses caractéristiques qui sont en accord avec le tableau clinique.

Arthroscopie diagnostique

Lorsque l'imagerie est négative et qu'une instabilité antérieure est évoquée, l'arthroscopie diagnostique garde une place. Sa réalisation est particulièrement intéressante dans les douleurs à l'armé du bras du sportif, qui n'ont pas fait la preuve de leur origine à l'imagerie. On s'attache particulièrement à rechercher une atteinte cartilagineuse postérieure de la tête, équivalente d'une encoche de Malgaigne, une atteinte du complexe capsulolabral antéro-inférieur et une hyperlaxité anormale inférieure. L'évaluation arthroscopique doit bien sûr tenir compte des nombreuses variations anatomiques que nous avons vues précédemment. Dans les douleurs à l'armé du bras, l'arthroscopie permet de faire le diagnostic différentiel entre instabilité antérieure fruste, instabilité postérieure, lésion de type SLAP, rupture partielle de la coiffe des rotateurs, conflit glénoïdien postérosupérieur. L'arthroscopie diagnostique a l'avantage d'être un examen dynamique, et peut être le préalable à un geste chirurgical, réalisé ou non sous arthroscopie.

FORMES PARTICULIÈRES

Instabilité antérieure avec hyperlaxité inférieure

Il s'agit d'une forme touchant préférentiellement la femme jeune [15, 120]. Le mode de début est variable, atraumatique ou traumatique. À l'examen clinique, on retrouve un *sulcus test* positif bilatéral et des signes d'hyperlaxité tissulaire diffuse constitutionnelle : recurvatum du coude et des genoux, hyperextension de l'index, contact pouce-avant-bras, augmentation de la flexion dorsale de la cheville (critères de Wilkinson). À l'imagerie, on retrouve rarement des stigmates francs d'instabilité antérieure. L'arthroscopie peut mettre en évidence une encoche céphalique, le plus souvent superficielle, des lésions capsulolabrales antérieures variables, et retrouve toujours une subluxation inférieure de la tête humérale lors de la traction, avec une détente du LGHI. Cette détente ligamentaire est la conséquence du traumatisme initial ou de microtraumatismes répétés lors de la pratique sportive [120]. Une lésion de Bankart était retrouvée dans 40 % des cas par Altchek [1]. Le *testing* sous anesthésie générale confirme la laxité inférieure et antérieure. Neer [104] a été le premier à décrire cette entité en 1980 sous le terme de *multidirectional instability*. En fait, Neer regroupe sous ce terme des

instabilités bidirectionnelles, des instabilités antérieures ou postérieures avec hyperlaxité inférieure, et de véritables instabilités multidirectionnelles, avec des luxations ou subluxations dans toutes les directions. On retrouve cette même confusion dans la plupart des articles américains à propos des traitements à ciel ouvert ou arthroscopiques dans ce contexte. Les instabilités antérieures avec hyperlaxité inférieure nous paraissent devoir être isolées des instabilités postérieures avec hyperlaxité, ou des véritables instabilités multidirectionnelles.

Instabilité antérieure non traumatique habituelle

Il s'agit d'une instabilité qui se reproduit de façon répétitive dans certains mouvements. L'interrogatoire ne retrouve pas d'élément en faveur d'une luxation volontaire. Cette luxation ou subluxation est liée à une anomalie de la balance musculaire [145], et se produit le plus souvent en arrière. Dans 22 % des cas pour Takwale [145], la luxation se produit en avant. Parfois, il peut s'agit d'une luxation volontaire au départ. Peu à peu, le patient prend conscience du problème et ne se « déboîte » plus volontairement l'épaule. Cependant, il évolue vers une instabilité réelle involontaire qui se reproduit régulièrement.

Instabilité antérieure volontaire

Elle mérite d'être isolée car, dans ce contexte, le traitement chirurgical est décevant et doit être évité. L'instabilité antérieure volontaire est beaucoup plus rare que l'instabilité postérieure volontaire. Le patient est capable de reproduire une subluxation en avant ou en bas sous l'effet du grand pectoral, ou en avant et en haut sous l'effet du deltoïde. Ce type d'instabilité survient chez des sujets hyperlaxes, dans un contexte psychologique particulier. Pour Gerber [45], ces manifestations ne sont pas véritablement des instabilités, car les sujets sont capables de contrôler le positionnement de leur épaule.

Instabilité antérieure chronique après 40 ans

Nous avons déjà vu que l'évolution vers l'instabilité chronique après un premier épisode de luxation était beaucoup plus rare à cet âge que chez les sujets jeunes. Ce premier épisode est le plus souvent d'origine traumatique [162]. Pourtant, un certain nombre de patients de plus de 40 ans vont évoluer vers l'instabilité chronique. Dans ce cas, les luxations récidivantes sont plus fréquentes que les subluxations. L'atteinte est plus souvent unilatérale. Cette tranche d'âge est caractérisée par un taux élevé de ruptures de la coiffe des rotateurs.

Récidives postopératoires

La récidive postopératoire après chirurgie de l'instabilité est la principale complication, quelle que soit la technique opératoire initiale. Les facteurs exposant à un risque de récidive postopératoire sont : l'existence d'une atteinte controlatérale, d'une hyperlaxité, d'une instabilité volontaire, des erreurs techniques initiales (butée debout mal positionnée, mauvaise réparation d'une lésion de Bankart….) [124]. Il faut distinguer les récidives précoces, souvent atraumatiques, liées à une hyperlaxité et parfois multidirectionnelles, des récidives tardives, plus souvent traumatiques et unidirectionnelles [88, 124, 174]. Dans les récidives atraumatiques, on retrouve rarement une lésion de Bankart mais la distension du LGHI est constante, alors que, dans les récidives traumatiques, les lésions de Bankart sont plus fréquentes [88, 124, 130, 174].

PRINCIPES GÉNÉRAUX DU TRAITEMENT

Objectifs

Il existe de nombreuses techniques de stabilisation pour traiter une instabilité antérieure. Le but de tous les gestes proposés est d'obtenir le taux le plus faible de récidive, avec le moins de complications possibles et avec une technique reproductible.

Schématiquement, on peut classer les interventions en plusieurs types. Nous ne détaillons que les plus fréquemment utilisées, avec leurs avantages et leurs inconvénients.

Méthodes

Réinsertions du labrum et du LGHI

- *Intervention de Bankart*

Elle consiste à réaliser une réinsertion du décollement capsulolabral antérieur par des points transosseux sur le rebord glénoïdien. Il s'agit donc d'une intervention qui s'adresse directement à la lésion, et dont l'objectif est une restitutio ad integrum de l'anatomie initiale. La difficulté essentielle de l'intervention, telle qu'elle était décrite initialement, était la réalisation des points transosseux sur le rebord glénoïdien. Certains ont donc proposé l'utilisation de vis, de rivets, d'agrafes, ou encore de sutures transglénoïdiennes. La technique a été largement facilitée par le développement d'ancres métalliques, permettant d'éviter le temps fastidieux de préparation des trous d'ancrage [90]. Les détracteurs de la technique lui reprochent un taux de récidive élevé, qui a amené certains à associer un geste de retension capsulaire. Ce geste de retension capsulaire entraîne une perte de rotation externe qui est corrélée, à long terme, à la survenue d'une arthrose [100, 123].

L'intervention de Bankart est logique et efficace lorsqu'il existe une véritable lésion de Bankart, mais elle est insuffisante lorsqu'il existe une hyperlaxité inférieure associée, acquise ou constitutionnelle, et lorsque la lésion de Bankart est absente. Elle est discutable en présence d'une fracture de la glène. Des modifications ont donc été apportées avec la réalisation de plasties capsulaires qui cherchent à remettre le LGHI en tension [104, 120].

- *Traitement arthroscopique*

L'avènement de l'arthroscopie a permis non seulement de mieux visualiser et décrire les différentes lésions rencontrées, mais aussi de transposer les interventions réalisées à ciel ouvert vers les techniques moins invasives. Les premiers résultats obtenus étaient décevants, avec des taux de récidives importants. Ainsi, lors du symposium de la SFA en 1993, l'analyse des résultats, sur 316 cas, avec un recul de 24 mois, retrouvait un taux d'échec de 35 % avec 15,4 % de récidives de luxations [26]. En fait, les résultats dépendent de la technique utilisée, de l'expérience du chirurgien et surtout de la sélection des patients.

Technique d'agrafage.

C'est une des premières techniques appliquées à l'arthroscopie. Les résultats sur la stabilité étaient variables selon les séries, avec un taux de récidives de 15 à 33 % d'après Nelson [105]. Le problème essentiel était représenté par des migrations du matériel dans 15 % des cas dans la série de Lane, et un taux de reprise pour douleur de 38 % dans la série de la SFA [26]. L'utilisation d'agrafage métallique est actuellement abandonnée.

Sutures transglénoïdiennes.

Il s'agit de la technique développée par Caspari [18] puis par Morgan [102], qui utilise un fil passé au travers de la glène, qui est ensuite serré en arrière. Les résultats rapportés par les promoteurs de la technique étaient encourageants mais des taux élevés de récidives ont été rapportés [160], ainsi que des douleurs postérieures sur les points de suture et des complications neurologiques au niveau du nerf suprascapulaire [101]. Au vu des résultats de la littérature, les techniques arthroscopiques utilisant des sutures transglénoïdiennes donnent des résultats inférieurs aux techniques à ciel ouvert, en particulier chez les sujets jeunes, sportifs, ou lorsqu'il existe une hyperlaxité.

Chevilles résorbables.

Le principe est semblable à celui utilisé dans les agrafages, mais les chevilles résorbables permettent d'éviter les complications mécaniques rencontrées avec les agrafes. Le complexe capsulolabral est remis en tension par traction, puis fixé au rebord antérieur de la glène après avivement. Les résultats rapportés avec cette technique sont variables. Dora [29] retrouve 20 % de récidives de luxations et 10 % d'instabilités résiduelles à 3 ans de recul, avec de meilleurs résultats sur les épaules douloureuses que sur les luxations ou subluxations récidivantes. Sur une population sélectionnée, Flurin

et Allard [37] dénombrent seulement 6,8 % de récidives avec un recul moyen de 5 ans. Pour l'auteur, cette technique utilisée isolément est insuffisante en cas d'hyperlaxité.

Resch [122] a proposé une modification technique en plaçant la cheville en situation extra-articulaire au travers du subscapulaire, et retrouve un taux de récidive de 9 % sur 98 cas.

Deux séries récentes prospectives ont comparé les résultats des stabilisations arthroscopiques avec des interventions à ciel ouvert. Cole [22] note un taux d'échec de 24 % après traitement arthroscopique contre 18 % après intervention de Bankart à ciel ouvert, sur une série de 63 instabilités antérieures post-traumatiques. La série n'est pas randomisée, et le choix de la technique a été établi lors d'une arthroscopie (traitement arthroscopique pour les lésions de Bankart peu importantes isolées, et capsulorraphie pour les instabilités avec hyperlaxité, pour les lésions intraligamentaires ou lorsque la capsule était de mauvaise qualité). Il conclut qu'une telle sélection des patients permet d'avoir des résultats équivalents avec les deux techniques.

L'étude de Sperber [143] est prospective et randomisée. Le taux de récidives est de 12 % après Bankart à ciel ouvert, contre 23 % après stabilisation arthroscopique par cheville résorbable. Le traitement arthroscopique entraîne moins de douleur et moins de perte de rotation externe que l'intervention à ciel ouvert.

Sutures appuyées sur ancres.

Le principe est basé sur l'utilisation d'ancres métalliques ou résorbables qui permettent de réinsérer le complexe capsulolabral après avoir remis en tension le LGHI. Ici encore les résultats sont variables en fonction des équipes et du matériel utilisé. Kempf [78] rapporte un taux de récidives de 23 % avec un système d'ancres métalliques vissées ; Lafosse [84] note un taux de récidive de 13 % avec un harpon métallique. Pour Tauro [146], les résultats des sutures arthroscopiques par ancres sont nettement supérieurs à ceux obtenus avec les sutures transglénoïdiennes. Les conclusions du symposium de la SFA 2000 [12] montrent une amélioration des résultats par rapport aux résultats rapportés en 1993. Le taux de récidives est de l'ordre de 10 % si on considère les épaules douloureuses pures, et de 15 à 25 % pour les subluxations et les luxations sans hyperlaxité. Les facteurs de mauvais pronostic du traitement arthroscopique sont : l'âge inférieur à 25 ans, la pratique d'un sport à haut risque avec armé du bras et contact, le nombre de luxations supérieur à cinq, une hyperlaxité, une encoche humérale de grande taille ou une lésion de type SLAP.

Butées osseuses

Les butées extra-articulaires avaient pour objectif de fermer la poche de décollement antérieure en basculant la coracoïde après ostéotomie de son pied. Il s'agissait de l'intervention de Trillat, qui donnait de bons résultats sur la stabilité [50] mais un taux élevé d'arthrose.

Les butées intra-articulaires sont utilisées pour améliorer la stabilité en augmentant la surface glénoïdienne. La technique de Latarjet a été, pendant longtemps, la technique de référence en France, et est équivalente à la technique de Bristow des Anglo-Saxons. Les modifications apportées par Patte permettent d'assurer un triple verrouillage antérieur : osseux grâce à la butée, capsulaire grâce à la suture du lambeau capsulaire externe, et musculaire par un effet de hamac sur le subscapulaire. L'analyse des résultats montre un faible taux de récidives (3 % dans la série de la SOFCOT [43]). Les résultats à long terme montrent un maintien du résultat fonctionnel à plus de 10 ans, avec une incidence de l'arthrose équivalente à celle constatée après intervention de Bankart. Dans une série récente à plus de 15 ans de recul, Hovelius [70] confirme que la butée n'est pas plus arthrogène que l'intervention de Bankart. Les butées apparaissent supérieures aux capsulorraphies en termes de récupération de la mobilité [25, 70] et en termes de récidive sur les épaules hyperlaxes (2,5 % de récidives après butée contre 11,5 % après Bankart [78]).

Interventions indirectes

Nous ne décrivons pas ici en détail les différentes interventions dont l'utilisation est anecdotique. Il s'agit d'interventions agissant sur les éléments osseux (ostéotomie de dérotation humérale, ostéotomie de la glène), sur les éléments musculaires (myoplastie du subscapulaire, transfert du coracobiceps selon Boytchev).

Retensions capsulaires

Les techniques de retension capsulaires à ciel ouvert ou sous arthroscopie s'adressent au traitement des épaules hyperlaxes ou des instabilités multidirectionnelles.

À ciel ouvert, le but de l'intervention est d'effacer le récessus inférieur, de manière à remettre le LGHI en tension. Les techniques sont dérivées de celle décrite par Neer et Foster (*inferior capsular shift*) [104] utilisant une plastie en « T » de la capsule. Elles s'en différencient par la localisation de l'incision et par le positionnement des lambeaux capsulaires [1, 170].

Sous arthroscopie, une remise en tension peut être effectuée selon les mêmes principes [32, 105, 146] ou par capsulorraphie thermique (*shrinkage*). Le principe de la retension capsulaire thermique est d'induire des modifications histologiques ligamentaires à type de rétraction, par laser ou radiofréquence [60, 99].

■ *Résumé des indications*

Le traitement des luxations ou subluxations sans hyperlaxité fait appel, selon les habitudes du chirurgien, à la technique de Bankart ou aux butées, avec des résultats équivalents à long terme [25, 43, 70, 100]. Les résultats des techniques arthroscopiques permettent de proposer ces techniques entre des mains expérimentées.

Dans les formes associées à une hyperlaxité, le traitement médical doit toujours être entrepris avant d'envisager un geste chirurgical. Le traitement chirurgical, utilisant des techniques conventionnelles (butée ou Bankart), expose à un taux de récidive de 40 % dans la série de Walch [159] et 44 % d'instabilité résiduelle lors du symposium de la SOFCOT 1999 [78]. De la même manière, l'hyperlaxité est considérée comme un facteur de mauvais pronostic du traitement arthroscopique [12, 142]. La réalisation de geste capsulaire spécifique visant à réduire la distension inférieure à ciel ouvert ou sous arthroscopie semble donner de meilleurs résultats [5, 32, 120]. Dans le contexte d'hyperlaxité, les interventions par butée ont donné des résultats meilleurs que les interventions de Bankart ou les stabilisations sous arthroscopie lors de l'étude multicentrique de la SOFCOT. Pour Gartsman [42], la réalisation d'un geste de fermeture de l'intervalle des rotateurs permet de réduire la laxité inférieure et d'améliorer les résultats des interventions stabilisatrices. Les résultats obtenus par la chirurgie arthroscopique, associant geste de stabilisation antérieure et retension capsulaire thermique, sont encourageants [60, 99].

Les épaules douloureuses pures par accident d'instabilité passées inaperçues posent surtout un problème diagnostique. Lorsque les lésions sont confirmées, le problème rejoint celui des subluxations avec les mêmes précautions en cas d'hyperlaxité.

Les luxations ou subluxations antérieures habituelles relèvent d'abord d'un traitement médical avec une rééducation adaptée, qui permettent la disparition des symptômes dans la majorité des cas [145]. Pour Kuroda [82], un des éléments essentiels du traitement est l'adaptation de la pratique sportive avec la suppression des sports sollicitant l'épaule dans la position luxante (sport de lancer par exemple). Pour l'auteur, le traitement chirurgical ne doit être envisagé qu'après au moins 2 ans de traitement médical, si l'épaule reste douloureuse ou si les épisodes de subluxation se répètent dans les activités quotidiennes.

Les luxations volontaires relèvent d'un traitement de rééducation, et éventuellement d'une prise en charge psychiatrique. Le traitement chirurgical peut se discuter, avec la plus grande prudence, dans les formes devenues secondairement involontaires.

Après 40 ans, le résultat après traitement chirurgical est influencé négativement par l'existence de douleurs associées à l'instabilité, d'une arthrose préopératoire, même peu importante, et par l'absence de pratique sportive. En revanche, l'existence d'une rupture de la coiffe des rotateurs n'est pas péjorative, à condition que le geste chirurgical comprenne une réinsertion de la coiffe [139]. Les critères habituels de réparabilité de la coiffe doivent être pris en compte :

Tableau II. – Résultats de la chirurgie de reprise dans l'instabilité antérieure.

Auteurs	Pourcentage de récidives traumatiques	Pourcentage de succès	Pourcentage de récidives
Rowe [135]	69 %	83 %	4 %
Zabinski [174]	32 %	62 %	30 %
Levine [88]	34 %	78 %	22 %
SOFCOT [124]	48 %	90 %	4 %

âge du patient, taille et étendue de la lésion, dégénérescence graisseuse du muscle. Les résultats du symposium de la SOFCOT, en 1999, ont confirmé l'attitude proposée par Walch en 1987 [162] : avant 60 ans le traitement doit comporter de préférence une réparation de la coiffe associée à un geste de stabilisation, après 60 ans une intervention stabilisatrice isolée par butée aboutit à un résultat satisfaisant dans 90 % des cas.

Les reprises chirurgicales après échec d'une première intervention donnent des résultats satisfaisants dans 60 à 90 % des cas *(tableau II)*. Dans toutes les séries, les résultats sont meilleurs dans les récidives traumatiques unidirectionnelles antérieures [88, 124, 174]. Le taux d'échec augmente avec le nombre d'interventions réalisées auparavant [88]. Le pronostic d'une intervention stabilisatrice itérative, après échec d'une stabilisation arthroscopique, est bon [85, 88].

En conclusion, il faut retenir qu'il n'y a pas d'arguments suffisants pour proposer, de façon systématique, une intervention stabilisatrice après un premier épisode de luxation. L'intervention peut être proposée devant une instabilité chronique, qu'elle s'exprime sous la forme de luxations récidivantes, de subluxations ou d'épaules douloureuses pures. Le choix de la technique dépend du contexte, des lésions rencontrées, de l'existence ou non d'une hyperlaxité associée et des habitudes du chirurgien.

Instabilités postérieures

Les instabilités postérieures sont beaucoup moins fréquentes que les instabilités antérieures, et posent des problèmes spécifiques en termes de physiopathologie, d'expression clinique, de prise en charge et d'évolution. Il s'agit d'une autre affection de l'épaule, et on ne peut pas transposer les connaissances sur l'instabilité antérieure à l'instabilité postérieure.

Classifications

Le terme d'instabilité postérieure regroupe des entités bien différentes, tant par leur expression clinique, que par leur mécanisme lésionnel ou le traitement qui est proposé.

Nous distinguons :

– les luxations postérieures aiguës traumatiques ;

– les luxations postérieures invétérées ;

– les luxations ou subluxations postérieures récidivantes.

Lésions anatomiques

LÉSIONS OSSEUSES

Lors des luxations postérieures, la tête humérale peut présenter une fracture par impaction antérieure (75 % des cas pour Bernageau [7]) selon le même mécanisme que la lésion de Malgaigne pour les luxations antérieures. L'appréciation du volume de cette encoche, dite de McLaughlin, est un élément important qui conditionne le traitement [46, 155]. L'importance de la surface fracturée est établie sur les clichés radiographiques en profil axillaire, ou mieux par le scanner. L'existence de l'encoche, située juste en dedans du tubercule mineur, n'est notée que dans les luxations traumatiques récentes ou invétérées. Les lésions osseuses ne sont pas retrouvées dans les subluxations habituelles atraumatiques ou dans les formes volontaires. L'existence d'une fracture du col chirurgical de l'humérus est fréquente lors du traumatisme, ou secondaire à des manœuvres de réduction intempestives (fracture de l'encoche). Elle entre dans le cadre des fractures-luxations de l'extrémité supérieure de l'humérus, qui justifient d'un traitement spécifique qui n'est pas détaillé ici. La traction exercée par le subscapulaire sur le tubercule mineur lors de la luxation, et la fragilisation liée à l'encoche peuvent aboutir à une fracture. La découverte d'une fracture isolée du tubercule mineur doit faire suspecter une luxation postérieure spontanément réduite.

Sur le versant glénoïdien, la fréquence des fractures du rebord glénoïdien postérieur est de 9 % pour Dubousset [31] dans les formes traumatiques. Elles sont rarement volumineuses mais représentent un facteur de risque de récidive lorsque la hauteur du fragment est supérieure à 12 mm [165].

LÉSIONS TENDINOMUSCULAIRES

Lors des luxations postérieures expérimentales, des lésions des tendons de l'infraépineux ou du petit rond ont été décrites [115]. L'existence de lésions du petit rond a été confirmée à l'IRM par Hottya [67]. Des lésions étendues de la coiffe des rotateurs peuvent être retrouvées chez des sujets âgés, mais sont plutôt la cause, que la conséquence, de la luxation.

LÉSIONS CAPSULOLABRALES

Les lésions du labrum et de la capsule sont constantes dans les luxations aiguës [31, 115]. Dans les formes atraumatiques, une distension capsulaire est constante [39]. Antoniou [2] retrouve, en plus des lésions du complexe capsulolabral postéro-inférieur, dans 83 %, des cas d'instabilité postérieure sous la forme d'avulsion du labrum (12 %), d'érosion du labrum (17 %), d'avulsion capsulaire (22 %) ou de rupture du labrum (31 %). Dans les luxations postérieures invétérées, il faut signaler l'existence de rétraction capsulaire et musculotendineuse antérieure qui constitue un obstacle à la réduction.

Luxations postérieures aiguës traumatiques

ÉPIDÉMIOLOGIE

Elles sont rares et ne représentent que 1 à 4 % des luxations de l'épaule. Elles sont méconnues dans deux tiers des cas et évoluent alors vers des luxations invétérées [46]. Elles se rencontrent plus fréquemment chez l'homme [31] dans deux circonstances :

– les crises d'épilepsie, le delirium tremens, l'électrocution ou l'électrothérapie, qui entraînent une tétanisation musculaire ; elles sont alors volontiers bilatérales. La prépondérance des rotateurs internes sur les rotateurs externes explique le déplacement en arrière de la tête humérale ;

– les accidents de la voie publique avec des traumatismes violents sur le membre supérieur en rotation interne ; dans ce cas, elles sont plus souvent unilatérales.

TABLEAUX CLINIQUES

À l'interrogatoire, il faut systématiquement rechercher les circonstances déclenchantes qui vont orienter le diagnostic. L'élément clinique le plus constant et le plus caractéristique est l'attitude en rotation interne fixée avec un déficit de rotation externe active et passive *(fig 14)*. « Toute perte de rotation externe dans les suites d'un accident ou d'une crise convulsive doit être considérée comme une luxation postérieure jusqu'à preuve du contraire » [46]. L'examen clinique réalisé précocement peut retrouver, de façon moins constante, une saillie antérieure de la coracoïde, un aplatissement du deltoïde antérieur, une saillie postérieure de la tête.

14 *Aspect clinique d'une luxation postérieure de l'épaule droite. Attitude vicieuse en rotation interne et adduction.*

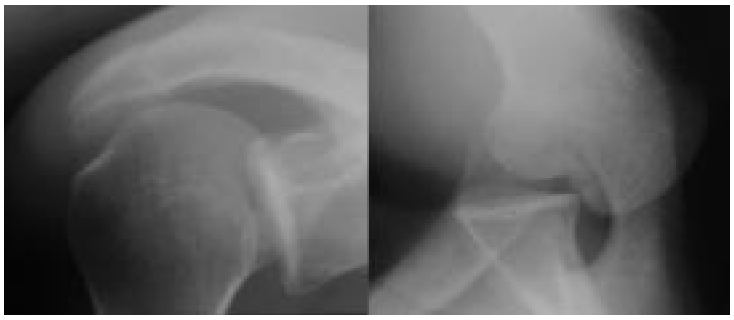

15 *Radiographie de face (gauche) et de profil (droite), luxation postérieure (même patient que figure 14). Disparition de l'interligne, pseudoascension de la tête, aspect en double contour de la tête sur radiographie de face, confirmation du diagnostic par le cliché de profil avec visualisation d'une encoche antérieure sur la tête.*

Le patient peut garder une flexion active du bras, mais ne peut placer sa main en supination lorsque le coude est en extension (signe de l'aumône).

BILAN RADIOGRAPHIQUE

Deux incidences au moins doivent être réalisées : une incidence de face et une incidence de profil (Lamy et/ou profil axillaire). Les anomalies radiographiques sur le cliché de face sont subtiles mais très évocatrices [7] : disparition ou élargissement asymétrique de l'interligne glénohuméral, rotation interne de l'humérus sur toutes les incidences, diminution de l'espace acromiohuméral, perte de sphéricité de la tête avec aspect en double contour *(fig 15)*. Le cliché de profil de Lamy permet de confirmer la luxation postérieure. Un cliché de profil axillaire ou une incidence de Bloom et Obata a l'avantage de visualiser la taille de l'encoche céphalique. Le scanner n'est pas indispensable, et sa réalisation ne doit pas retarder le geste de réduction. À partir du moment où le diagnostic est établi, il est nécessaire de bien différencier une luxation récente d'une luxation invétérée.

LUXATION POSTÉRIEURE INVÉTÉRÉE

Une luxation peut être considérée comme invétérée au-delà de 3 semaines. Les circonstances étiologiques et la présentation clinique sont identiques à celles d'une luxation aiguë traumatique, mais les douleurs sont peu importantes et la mobilité est parfois étonnamment conservée en élévation. Radiologiquement, on retrouve les mêmes aspects, mais quelques éléments permettent d'orienter vers une lésion ancienne : présence d'ossifications postérieures, contours émoussés au niveau de l'encoche. Dans tous les cas, un bilan scanographique est nécessaire, qui confirme le diagnostic et précise la taille de l'encoche et l'état de la glène.

Luxations ou subluxations postérieures récidivantes

Il existe un problème de terminologie dans les différentes classifications proposées. Le terme de « luxation récidivante » s'applique aux patients qui ont présenté au moins deux épisodes confirmés de luxation. Le terme de « volontaire » suppose que le patient contrôle lui-même et consciemment le déplacement. Il faut bien distinguer une luxation volontaire d'une luxation reproductible. Le terme de luxation « habituelle » correspond à un déplacement qui s'effectue de façon régulière dans une position donnée. Pour Hawkins [61], une luxation postérieure habituelle est toujours volontaire. Nous préférons la définition de Fukuda [39] qui considère qu'une luxation est habituelle quand elle se reproduit régulièrement dans certaines positions. Cette luxation peut être volontaire ou involontaire.

16 *Test d'appréhension postérieure. Le bras est porté en flexion, rotation interne, l'examinateur exerce une pression vers l'arrière qui déclenche une appréhension en cas d'instabilité postérieure.*

LUXATION RÉCIDIVANTE INVOLONTAIRE

Les formes récidivantes vraies sont rares. On retrouve toujours la notion d'un premier épisode traumatique, avec des luxations itératives qui sont survenues ensuite plus facilement lors de traumatismes ou de gestes courants. Le diagnostic est porté lorsqu'on retrouve au moins deux épisodes confirmés par des radiographies, ou ayant nécessité un geste de réduction sous anesthésie générale. Les épisodes de luxations sont toujours ressentis douloureusement par le patient. L'examen clinique comprend la recherche de signes de laxité postérieure.

– *Appréhension en flexion-rotation interne et adduction*. Dans cette position, les pressions exercées par l'examinateur d'avant en arrière entraînent une sensation désagréable qui est constante dans les luxations postérieures involontaires *(fig 16)*.

– *Tiroir postérieur*. Il est recherché selon la technique de Rodineau ou de Rockwood, et d'interprétation difficile. Il existe physiologiquement un tiroir postérieur. Une laxité postérieure a été retrouvée dans 5 % des cas par Mc Farland sur une population de sujets jeunes, sportifs et asymptomatiques [96]. La recherche d'une hyperlaxité inférieure par le *sulcus test* est systématique. Comme pour les laxités antérieures, certains accordent beaucoup d'importance à l'examen sous anesthésie générale [21].

– *Ressaut postérieur* ou *jerk test*. Il s'effectue sur un patient assis pour Fukuda [39] *(fig 17)*, ou en décubitus (*drawer test* de Gerber [47]). Un premier ressaut est perçu lors du déplacement brutal de la tête. Un deuxième ressaut peut être perçu lorsque le bras est ramené de la position de flexion à la position d'abduction. Ce ressaut correspond à la réintégration de la tête.

Le bilan radiographique est le même que pour une instabilité antérieure, complété d'un arthroscanner. Dans cette forme, une encoche céphalique antérieure est toujours présente, plus ou moins associée à des lésions de passage sur le rebord glénoïdien ou le labrum.

SUBLUXATION OU LUXATION POSTÉRIEURE HABITUELLE VOLONTAIRE

Cette forme se rencontre préférentiellement chez les jeunes filles, mais peut persister à l'âge adulte. La luxation est provoquée volontairement, consciemment. Cette luxation est reproduite par le patient lors de l'examen clinique, à plusieurs reprises, sans aucune douleur ni sensation désagréable, mais au contraire avec un sourire de satisfaction. L'examen clinique retrouve toujours une hyperlaxité bilatérale, postérieure, inférieure et même antérieure. Le bilan radiographique est normal.

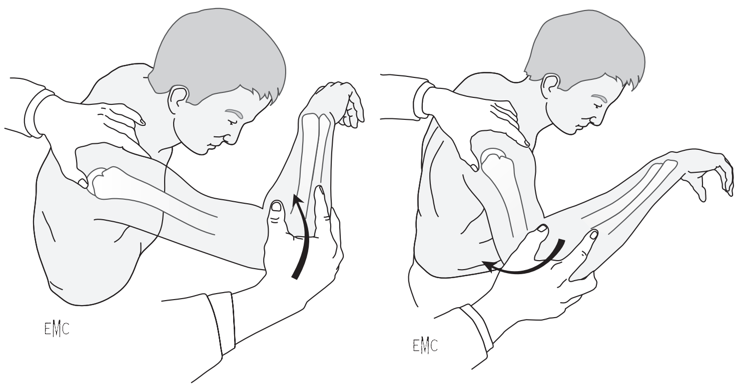

17 *Jerk test (d'après Fukuda) en flexion rotation interne le premier ressaut correspond à la subluxation postérieure de la tête, lors du passage en extension le deuxième ressaut est lié à la réduction de la subluxation.*

SUBLUXATION POSTÉRIEURE HABITUELLE INVOLONTAIRE

Le contexte de survenue est bien différent. Il s'agit de patients sportifs qui consultent pour une gêne lors des activités sportives ou professionnelles, associée à des douleurs. La subluxation peut être reproduite activement par le patient, mais elle est toujours désagréable ou douloureuse. L'interrogatoire doit éliminer l'existence d'une luxation volontaire vraie. Parfois, le patient signale des antécédents de luxation volontaire dans l'enfance, qu'il a complètement abandonnés. Il est parfaitement équilibré psychologiquement, mais signale des subluxations douloureuses, se reproduisant systématiquement et involontairement, dans une position donnée qu'il peut reproduire. Une origine traumatique initiale est parfois rapportée, sans luxation vraie.

L'examen clinique retrouve des signes d'hyperlaxité postérieure et inférieure. Le test d'appréhension en flexion-rotation interne est douloureux et reproduit parfois une subluxation. Fukuda [39] propose une classification en deux grades. Le grade I correspond aux subluxations qui ne surviennent que lors d'un stress externe à l'examen clinique, et le grade II correspond aux cas où la subluxation et la réduction sont reproductibles sans stress. Le bilan radiographique standard peut retrouver une érosion du bord postérieur de la glène et un méplat sur la tête, correspondant à une encoche a minima. L'existence d'une calcification capsulaire postérieure, ou lésion de Bennett, témoigne des tractions répétées sur la capsule, et est un signe indirect d'instabilité postérieure. L'arthroscanner ou l'IRM peuvent montrer les lésions du labrum et de la capsule postérieure. L'arthroscopie diagnostique peut être justifiée si l'ensemble du bilan d'imagerie est négatif ou discordant.

Les lésions osseuses ou capsulolabrales postérieures sont plus fréquentes dans les formes post-traumatiques.

ÉPAULE DOULOUREUSE PURE PAR INSTABILITÉ POSTÉRIEURE FRUSTE

Il s'agit de sujets sportifs qui présentent des douleurs ou une gêne dans les activités sportives, en particulier lors des lancers. Les douleurs apparaissent plutôt à la fin du geste, mais sont parfois présentes à l'armé du bras. L'examen clinique peut retrouver une douleur en flexion rotation interne, sans appréhension vraie. On retrouve fréquemment une hyperlaxité unilatérale. Le *jerk test* est négatif. Le bilan radiographique et l'imagerie sont souvent normaux, et c'est l'arthroscopie qui confirme le diagnostic en montrant des lésions postérieures au niveau du labrum qui peuvent justifier d'un traitement chirurgical.

PRINCIPES DU TRAITEMENT

Méthodes

Réduction. Immobilisation

Si la luxation récente est confirmée, la réduction est réalisée sous anesthésie générale par traction dans l'axe en adduction en imprimant progressivement une rotation externe. Le bras est ensuite maintenu en position de rotation neutre pour une durée de 3 à 4 semaines, avec limitation de la rotation interne jusqu'à la sixième semaine. Une radiographie de contrôle doit bien sûr toujours être réalisée. Un scanner après réduction permet d'évaluer la taille de l'encoche qui modifiera l'attitude thérapeutique.

Traitements chirurgicaux

- *Comblements de l'encoche*

Lorsque l'encoche humérale est volumineuse, elle peut être comblée par relèvement-greffe [46], transfert du subscapulaire, transfert du tubercule mineur [63] ou allogreffe osseuse [49].

- *Ostéotomies*

Elles visent à corriger l'orientation des pièces osseuses. Elles concernent la glène (ostéotomie d'ouverture postérieure) [48, 53] ou l'humérus (ostéotomie de dérotation [144]).

- *Butées postérieures*

L'objectif est de créer un obstacle au déplacement postérieur de la tête par la mise en place d'un fragment iliaque [35] ou par transposition d'un fragment acromial pédiculé [80].

- *Gestes capsulaires*

Ils visent à réinsérer le labrum détaché ou à retendre la capsule postérieure, à ciel ouvert [38], ou sous arthroscopie [2, 171]. Un geste spécifique doit être réalisé lorsqu'il existe une hyperlaxité inférieure associée, soit par voie postérieure [39], soit par voie antérieure [170]. Les techniques de retension capsulaire thermique peuvent être utilisées.

Indications

Dans les luxations postérieures aiguës traumatiques, la réduction sous anesthésie générale doit toujours être tentée. Si la luxation est associée à une fracture du tubercule mineur ou à une fracture du col huméral, une réduction sanglante avec ostéosynthèse est réalisée. Si la luxation est irréductible, le problème s'apparente à celui d'une luxation invétérée. Lorsque la luxation est incoercible ou si la taille de l'encoche est supérieure à 30 % de la surface humérale, un abord chirurgical est souhaitable par voie deltopectorale, pour réaliser un relèvement-greffe de la zone impactée. D'autres proposent de réaliser un transfert du subscapulaire ou du tubercule mineur [63], comme dans les luxations invétérées. En postopératoire, une immobilisation en rotation externe est maintenue pour 1 mois.

Pour les luxations postérieures invétérées, l'abstention thérapeutique peut être proposée chez les patients âgés ou à faible demande fonctionnelle. La réduction orthopédique peut être tentée jusqu'à 6 semaines. Au-delà, une réduction sanglante est réalisée, avec comblement de l'encoche par transfert du subscapulaire ou du tubercule mineur [63] pour les encoches inférieures à 40 %, par allogreffe [49] ou prothèse lorsque l'encoche est plus volumineuse.

Les luxations récidivantes involontaires sont traitées par butée postérieure ou par capsulorraphie postérieure. Le geste chirurgical doit comporter une remise en tension du LGHI en cas d'hyperlaxité inférieure associée.

Les subluxations ou luxations postérieures habituelles volontaires relèvent d'une prise en charge psychiatrique, et représentent une contre-indication au traitement chirurgical.

Dans les subluxations ou luxations postérieures habituelles involontaires, le traitement fonctionnel est décevant [16] et le traitement chirurgical est préférable pour les formes traumatiques. Dans les formes atraumatiques et chez les sujets hyperlaxes, le traitement fonctionnel est entrepris dans un premier temps avec 50 à 80 % de bons résultats [16]. Le traitement chirurgical n'est proposé qu'après échec du traitement fonctionnel, et doit traiter l'hyperlaxité.

L'épaule douloureuse pure par accident d'instabilité postérieure fruste pose surtout un problème diagnostique. En cas de lésions labrales postérieures isolées, un débridement simple peut être réalisé. Dans tous les cas, le traitement fonctionnel doit être proposé. En cas d'échec et de lésions avérées d'instabilité postérieure, une stabilisation par butée ou capsulorraphie postérieure peut être proposée.

Instabilités multidirectionnelles

Ce terme est largement utilisé dans la littérature pour décrire des subluxations ou luxations symptomatiques survenant dans plus d'une direction. Cette entité comprend donc des instabilités antérieures avec hyperlaxité inférieure, des instabilités postérieures avec hyperlaxité inférieure, et plus rarement, de véritables luxations antérieures et postérieures, qui surviennent toujours dans un contexte d'hyperlaxité. Le point commun de ces pathologies est le fort taux d'échec des interventions qui ne tiennent pas compte de l'hyperlaxité. Il est donc indispensable de détecter systématiquement une hyperlaxité et de la traiter. Dans la plupart des cas, il existe un sens de déplacement prédominant, et l'instabilité dite multidirectionnelle n'est qu'une forme clinique d'une instabilité antérieure ou postérieure que nous avons déjà décrite.

Pagnani et Warren [116] ont proposé une classification qui rend bien compte des différentes situations rencontrées :

– le type I correspond à des laxités globales avec subluxation ou luxation antérieure, postérieure et inférieure rencontrée dans les maladies du tissu élastique de type Marfan ou Ehlers-Danlos ;

– le type II correspond aux instabilités antérieures avec laxité inférieure ;

– le type III correspond aux luxations ou subluxations postérieures avec une hyperlaxité acquise par microtraumatisme ou après un traumatisme mineur ;

– le type IV, qui est défini par l'existence d'une instabilité antérieure et postérieure sans hyperlaxité inférieure, n'a jamais été décrit.

Le traitement de ces hyperlaxités est basé sur une remise en tension du LGHI par capsulorraphie à ciel ouvert, capsulorraphie arthroscopique ou par rétraction thermique. En fonction du type de laxité associée, les gestes sont réalisés par voie antérieure ou postérieure. D'autres proposent d'agir indirectement par fermeture de l'intervalle des rotateurs plutôt que d'agir directement sur la capsule distendue. Dans tous les cas, le traitement chirurgical est décidé avec prudence, surtout en l'absence de lésions franches au bilan d'imagerie ou à l'arthroscopie.

Références

[1] Altchek DW, Warren RF, Skyhar MJ, Ortiz G. T-plasty modification of the Bankart procedure for multidirectional instability of the anterior and inferior types. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 105-112

[2] Antoniou J, Duckworth DT, Harryman DT 2nd. Capsulolabral augmentation for the the management of posteroinferior instability of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 1220-1230

[3] Arciero RA, Wheeler JH, Ryan JB, McBride JT. Arthroscopic Bankart repair versus nonoperative treatment for acute, initial anterior shoulder dislocations. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 589-594

[4] Aronen JG, Regan K. Decreasing the incidence of recurrence of first time anterior shoulder dislocations with rehabilitation. *Am J Sports Med* 1984 ; 12 : 283-291

[5] Bak K, Spring BJ, Henderson JP. Inferior capsular shift procedure in athletes with multidirectional instability based on isolated capsular and ligamentous redundancy. *Am J Sports Med* 2000 ; 28 : 466-471

[6] Bennett WF. Visualization of the anatomy of the rotator interval and bicipital sheath. *Arthroscopy* 2001 ; 17 : 107-111

[7] Bernageau J, Patte D. Luxations postérieures de l'épaule. *J Radiol* 1980 ; 61 : 511-519

[8] Bernageau J, Patte D, Debeyre J, Ferrane J. Intérêt du profil glénoïdien dans les luxations récidivantes d'épaule. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 (suppl 2) : 142-147

[9] Bigliani LU, Newton PM, Steinmann SP, Connor PM, McIlveen SJ. Glenoid rim lesions associated with recurrent anterior dislocation of the shoulder. *Am J Sports Med* 1998 ; 26 : 41-45

[10] Bigliani LU, Pollock RG, Soslowsky LJ, Flatow EL, Pawluk RJ, Mow VC. Tensile properties of the inferior glenohumeral ligament. *J Orthop Res* 1992 ; 10 : 187-197

[11] Boardman ND, Debski RE, Warner JJ, Taskiran E, Maddox L, Imhoff AB et al. Tensile properties of the superior glenohumeral and coracohumeral ligaments. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 249-254

[12] Boileau P, Lafosse L. Traitement arthroscopique de l'instabilité antérieure de l'épaule : analyse critique et synthétique des résultats. In : Christel P, Landreau PH éd. Perspectives en arthroscopie. Paris : Springer-Verlag, 2001 : 180-183

[13] Boileau P, Lafosse L. Évaluation arthroscopique et prospective des lésions d'instabilité antérieure chronique de l'épaule. In : Christel P, Landreau PH éd. Perspectives en arthroscopie. Paris : Springer-Verlag, 2001 : 193-196

[14] Bokor DJ, Conboy VB, Olson C. Anterior instability of the glenohumeral joint with humeral avulsion of the glenohumeral ligament. A review of 41 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1999 ; 81 : 93-96

[15] Brown GA, Tan JL, Kirkley A. The lax shoulder in females. Issues, answers, but many more questions. *Clin Orthop* 2000 ; 372 : 110-122

[16] Burkhead WZ, Rockwood CA Jr. Treatment of instability of the shoulder with an exercise program. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 890-896

[17] Calandra JJ, Baker CL, Uribe J. The incidence of Hill-Sachs lesions in initial anterior shoulder dislocations. *Arthroscopy* 1989 ; 5 : 254-257

[18] Caspari RB, Savoie FH. Arthroscopic reconstruction of the shoulder: The Bankart repair. In : McGinty JB ed. Operative arthroscopy. New York : Raven Press, 1991 : 507-515

[19] Chandnani VP, Yeager TD, Deberardino T, Christensen K, Gagliardi JA, Heitz DR et al. Glenoid labral tears: prospective evaluation with MRI imaging, MR arthrography, and CT arthrography. *AJR Am J Roentgenol* 1993 ; 161 : 1229-1235

[20] Ciccone WJ 2nd, Hunt TJ, Lieber R, Pedowitz R, Esch J, Tasto JP. Multiquadrant digital analysis of shoulder capsular thickness. *Arthroscopy* 2000 ; 16 : 457-461

[21] Cofield RH, Nessler JP, Weinstabl R. Diagnosis of shoulder instability by examination under anesthesia. *Clin Orthop* 1993 ; 291 : 45-53

[22] Cole BJ, L'insalata J, Irrgang J, Warner JJ. Comparison of arthroscopic and open anterior shoulder stabilization. A two to six-year follow-up study. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 1108-1114

[23] Cole BJ, Rodeo SA, O'Brien SJ, Altchek D, Lee D, Dicarlo EF et al. The anatomy and histology of the rotator interval capsule of the shoulder. *Clin Orthop* 2001 ; 390 : 129-137

[24] Cooper DE, Arnoczky SP, O'Brien SJ, Warren RF, Dicarlo E, Allen AA. Anatomy, histology, and vascularity of the glenoid labrum. An anatomical study. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 46-52

[25] Coudane H, Gerber C. Discussion-commentaire. Les résultats à long terme des capsulorraphies et des butées à ciel ouvert. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 (suppl 1) : 121-122

[26] Coudane H, Mole D. Le traitement arthroscopique de l'instabilité antérieure de l'épaule : historique, résultats des études de la SFA. In : Christel P, Landreau PH éd. Perspectives en arthroscopie. Paris : Springer-Verlag, 2001 : 160-163

[27] Cvitanic O, Tirman PF, Feller JF, Bost FW, Minter J, Carroll KW. Using abduction and external rotation of the shoulder to increase the sensitivity of MR arthrography in revealing tears of the anterior glenoid labrum. *AJR Am J Roentgenol* 1999 ; 173 : 1123-1126

[28] Deberardino TM, Arciero RA, Taylor DC, Uhorchak JM. Prospective evaluation of arthroscopic stabilization of acute, initial anterior shoulder dislocations in young athletes. Two- to five-year follow-up. *Am J Sports Med* 2001 ; 29 : 586-592

[29] Dora C, Gerber C. Shoulder function after arthroscopic anterior stabilization of the glenohumeral joint using an absorbable tac. *J Shoulder Elbow Surg* 2000 ; 9 : 294-298

[30] Dowdy PA, O'Driscoll SW. Shoulder instability. An analysis of family history. *J Bone Joint Surg Br* 1993 ; 75 : 782-784

[31] Dubousset J. Luxations postérieure de l'épaule. *Rev Chir Orthop* 1967 ; 53 : 65-85

[32] Duncan R, Savoie FH3rd. Arthroscopic inferior capsular shift for multidirectional instability of the shoulder: a preliminary report. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 24-27

[33] Edelson JG. Bony changes of the glenoid as a consequence of shoulder instability. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 293-298

[34] Elbaum R, Parent H, Zeller R, Seringe R. Traumatic scapulohumeral dislocation in children and adolescents. Apropos of 9 patients. *Acta Orthop Belg* 1994 ; 60 : 204-209

[35] Essadki B, Dumontier C, Sautet A, Apoil A. Instabilité postérieure de l'épaule chez le sportif traitée par butée iliaque : à propos de 6 observations. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 765-772

[36] Field LD, Warren RF, O'Brien SJ, Altchek DW, Wickiewicz TL. Isolated closure of rotator interval defects for shoulder instability. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 557-563

[37] Flurin PH, Allard M. Résultats du traitement arthroscopique de l'instabilité antérieure de l'épaule : à propos d'une série continue de 67 cas. In : Christel P, Landreau PH éd. Perspectives en arthroscopie. Paris : Springer-Verlag, 2001 : 164-167

[38] Fuchs B, Jost B, Gerber C. Posterior-inferior capsular shift for the treatment of recurrent, voluntary posterior subluxation of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 16-25

[39] Fukuda H. Instabilité habituelle postérieure de l'épaule chez le sportif. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 49. Paris : Expansion Scientifique Française, 1994 : 89-98

[40] Gagey O, Bonfait H, Gillot C, Mazas F. Étude de la mécanique de l'élévation de l'épaule. Rôle du ligament coracohuméral. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 (suppl 2) : 105-107

[41] Gagey O, Gagey N. The hyperabduction test. *J Bone Joint Surg Br* 2001 ; 83 : 69-74

[42] Gartsman GM, Taverna E, Hammerman SM. Arthroscopic rotator interval repair in glenohumeral instability: description of an operative technique. *Arthroscopy* 1999 ; 15 : 330-332

[43] Gazielly D. Résultats des butées coracoïdiennes réalisées en 1995 : à propos de 89 cas. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 (suppl 1) : 103-106

[44] Genin J. Prise en charge de la luxation glénohumérale par les médecins de stations de sports d'hiver. *J Traumatol Sport* 2001 ; 18 : 113-122

[45] Gerber C. Chronic, locked anterior and posterior dislocations. In : Warner JP, Iannotti JP, Gerber C eds. Complex and revision problems in shoulder surgery. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1997 : 99-113

[46] Gerber C. Instabilités postérieures de l'épaule. In : Duparc J éd. Conférence d'enseignement de la SOFCOT n° 40. Paris : Expansion Scientifique Française, 1991 : 223-246.

[47] Gerber C, Ganz R. Clinical assessment of instability of the shoulder. With special reference to anterior and posterior drawer tests. *J Bone Joint Surg Br* 1984 ; 66 : 551-556

[48] Gerber C, Ganz R, Vinh TS. Glenoplasty for recurrent posterior shoulder instability. An anatomic reappraisal. *Clin Orthop* 1987 ; 216 : 70-79

[49] Gerber C, Lambert SM. Allograft reconstruction of segmental defects of the humeral head for the treatment of chronic locked posterior dislocation of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 376-382

[50] Gerber C, Terrier F, Ganz R. The Trillat procedure for recurrent anterior instability of the shoulder. *J Bone Joint Surg Br* 1988 ; 70 : 130-134

[51] Gleyze P, Habermeyer P. Arthroscopic aspects and chronologic outcome of lesions of the labro-ligament complex in post-traumatic antero-inferior instability of the shoulder. A prospective study of 91 cases. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 288-298

[52] Goutallier D, Postel JM, Bernageau J, Lavau L, Voisin MC. Fatty muscle degeneration in cuff ruptures. Pre- and postoperative evaluation by CT scan. *Clin Orthop* 1994 ; 304 : 78-83

[53] Graichen H, Koydl P, Zichner L. Effectiveness of glenoid osteotomy in atraumatic posterior instability of the shoulder associated with excessive retroversion and flatness of the glenoid. *Int Orthop* 1999 ; 23 : 95-99

[54] Habermeyer P, Schuller U, Wiedemann E. The intraarticular pressure of the shoulder: an experimental study on the role of the glenoid labrum in stabilizing the joint. *Arthroscopy* 1992 ; 8 : 166-172

[55] Halder AM, Halder CG, Zhao KD, O'Driscoll SW, Morrey BF, An KN. Dynamic inferior stabilizers of the shoulder joint. *Clin Biomech* 2001 ; 16 : 138-143

[56] Halder AM, Kuhl SG, Zobitz ME, Larson D, An KN. Effects of the glenoid labrum and glenohumeral abduction on stability of the shoulder joint through concavity-compression: an in vitro study. *J Bone Joint Surg Am* 2001 ; 83 : 1062-1069

[57] Hamner DL, Pnk MM, Jobe FW. A modification of the relocation test: arthroscopic findings associated with positive test. *J Shoulder Elbow Surg* 2000 ; 9 : 263-267

[58] Harryman DT 2nd, Sidles JA, Harris SL, Matsen FA 3rd. The role of the rotator interval capsule in passive motion and stability of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 53-66

[59] Hawkins RJ, Bell RH, Hawkins RH, Koppert GJ. Anterior dislocation of the shoulder in the older patient. *Clin Orthop* 1986 ; 206 : 192-195

[60] Hawkins RJ, Karas SG. Arthroscopic stabilization plus thermal capsulorrhaphy for anterior instability with and without Bankart lesions: the role of rehabilitation and immobilization. *Instr Course Lect* 2001 ; 50 : 13-15

[61] Hawkins RJ, Koppert G, Johnston G. Recurrent posterior instability (subluxation) of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 169-174

[62] Hawkins RJ, Mohtadi NG. Controversy in anterior shoulder instability. *Clin Orthop* 1991 ; 272 : 152-161

[63] Hawkins RJ, Neer CS, Pianta RM, Mendoza FX. Locked posterior dislocation of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 9-18

[64] Hawkins RJ, Schutte JP, Janda DH, Huckell GH. Translation of the glenohumeral joint with the patient under anesthesia. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 286-292

[65] Henri JH, Genung JA. Natural history of glenohumeral dislocation-revisited. *Am J Sports Med* 1982 ; 10 : 135-137

[66] Hintermann B, Gachter A. Arthroscopic findings after shoulder dislocation. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 545-551

[67] Hottya GA, Tirman PF, Bost FW, Montgomery WH, Wolf EM, Genant HK. Tear of the posterior shoulder stabilizers after posterior dislocation: MR imaging and MR arthrographic findings with arthroscopic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1998 ; 171 : 763-768

[68] Hovelius L, Augustini BG, Fredin H, Johansson O, Norlin R, Thorling J. Primary anterior dislocation of the shoulder in young patients. A ten-year prospective study. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1677-1684

[69] Hovelius L, Eriksson K, Fredin H, Hagberg G, Hussenius A, Lind B et al. Recurrences after initial dislocation of the shoulder. Results of a prospective study of treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1983 ; 65 : 343-349

[70] Hovelius LK, Sandstrom BC, Rosmark DL, Saebo M, Sundgren KH, Malmqvist BG. Long-term results with the Bankart and Bristow-Latarjet procedures: recurrent shoulder instability and arthropathy. *J Shoulder Elbow Surg* 2001 ; 10 : 445-452

[71] Hurley JA, Anderson TE, Dear W, Andrish JT, Bergfeld JA, Weiker GG. Posterior shoulder instability. Surgical versus conservative results with evaluation of glenoid version. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 396-400

[72] Itoi E, Hatakeyama Y, Urayama M, Pradhan RL, Kido T, Sato K. Position of immobilization after dislocation of the shoulder. A cadaveric study. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 81 : 385-390

[73] Itoi E, Lee SB, Berglund LJ, Berge LL, An KN. The effect of a glenoid defect on anteroinferior stability of the shoulder after Bankart repair: a cadaveric study. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 35-46

[74] Itoi E, Sashi R, Minagawa H, Shimizu T, Wakabayashi I, Sato K. Position of immobilization after dislocation of the glenohumeral joint. A study with use of magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg Am* 2001 ; 83 : 661-667

[75] Janwantanakul P, Magarey ME, Jones MA, Dansie BR. Variation in shoulder position sense at mid and extreme range of motion. *Arch Phys Med Rehabil* 2001 ; 82 : 840-844

[76] Jerosch J, Riemer R, Schoppe R. Asymptomatic chronic anterior posttraumatic dislocation in a young male patient. *J Shoulder Elbow Surg* 1999 ; 8 : 492-494

[77] Jobe FW, Tibone JE, Jobe CM, Kvitne RS. The shoulder in sports. In : Rockwood CA Jr, Matsen FA eds. The shoulder. Philadelphia : WB Saunders, 1990

[78] Kempf JF, Lacaze F, Hila A. Instabilité antérieure de l'épaule et hyperlaxité. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 (suppl 1) : 132-137

[79] Kim SH, Ha KI, Kim HS, Kim SW. Electromyographic activity of the biceps brachii muscle in shoulders with anterior instability. *Arthroscopy* 2001 ; 17 : 864-868

[80] Kouvalchouk JF, Coudert X, Watin Augouard L, Dasilvarosa R, Paszkowski A. Le traitement des instabilités postérieures de l'épaule par butée acromiale pédiculée à lambeau deltoïdien. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 661-665

[81] Kuriyama S, Fujimaki E, Katagiri T, Uemura S. Anterior dislocation of the shoulder joint sustained through skiing. Arthrographic findings and prognosis. *Am J Sports Med* 1984 ; 12 : 339-346

[82] Kuroda S, Sumiyoshi T, Moriishi J, Maruta K, Ishige N. The natural course of atraumatic shoulder instability. *J Shoulder Elbow Surg* 2001 ; 10 : 100-104

[83] Kuviluoto O, Pasila M, Jaroma H, Sundholm A. Immobilization after primary dislocation of the shoulder. *Acta Orthop Scand* 1980 ; 51 : 915-919

[84] Lafosse L. Traitement arthroscopique de l'instabilité antérieure chronique de l'épaule utilisant l'ancre MITEK G II : à propos d'une série continue rétrospective de 74 cas. In : Christel P, Landreau PH éd. Perspectives en arthroscopie. Paris : Springer-Verlag, 2001 : 168-172

[85] Lafosse L. Traitement arthroscopique de l'instabilité glénohumérale antéro-inférieure. Démembrement des lésions, indications, technique et résultats. In : Christel P, Landreau PH éd. Perspectives en arthroscopie. Paris : Springer-Verlag, 2001 : 38-45

[86] Le Huec JC, Schaeverbeke T, Moinard M, Kind M, Diard F, Dehais J et al. Traumatic tear of the rotator interval. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 41-46

[87] Lee SB, Kim KJ, O'Driscoll SW, Morrey BF, An KN. Dynamic glenohumeral stability provided by the rotator cuff muscles in the mid-range and end-range of motion. A study in cadavera. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 849-857

[88] Levine WN, Arroyo JS, Pollock RG, Flatow EL, Bigliani LU. Open revision stabilization surgery for recurrent anterior glenohumeral instability. *Am J Sports Med* 2000 ; 28 : 156-160

[89] Levine WN, Flatow EL. The pathophysiology of shoulder instability. *Am J Sports Med* 2000 ; 28 : 910-917

[90] Levine WN, Richmond JC, Donaldson WR. Use of the suture anchor in open Bankart reconstruction. A follow-up report. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 723-726

[91] Lippitt S, Matsen F. Mechanisms of glenohumeral joint stability. *Clin Orthop* 1993 ; 291 : 20-28

[92] Liu SH, Henry MH. Anterior shoulder instability. Current review. *Clin Orthop* 1996 ; 323 : 327-337

[93] Loew M, Thomsen M, Rickert M, Simank HG. Injury pattern in shoulder dislocation in the elderly patient. *Unfallchirurg* 2001 ; 104 : 115-118

[94] Maffet MW, Gartsman GM, Moseley B. Superior labrum-biceps tendon complex lesions of the shoulder. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 93-98

[95] Maynou C, Favard L, Lerue O, Dubois HH. Fractures du tubercule majeur. Traitement conservateur des fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 (suppl 1) : 139-143

[96] McFarland EG, Campbell G, McDowell J. Posterior shoulder laxity in asymptomatic athletes. *Am J Sports Med* 1996 ; 24 : 468-471

[97] McLaughlin HL, McLellan DI. Recurrent anterior dislocation of the shoulder. A comparative study. *J Trauma* 1967 ; 7 : 191-201

[98] McPherson E, Friedman R, An Y, Choseki R, Dooley R. Anthropometric study of normal glenohumeral relationships. *J Shoulder Elbow Surg* 1997 ; 6 : 105-112

[99] Mishra DK, Fanton GS. Two-year outcome of arthroscopic bankart repair and electrothermal-assisted capsulorrhaphy for recurrent traumatic anterior shoulder instability. *Arthroscopy* 2001 ; 17 : 844-849

[100] Molé D, Coudane H, Rio B, Quiévreux P, Benazet JP, Frank A et al. Place de l'arthroscopie lors du premier épisode de luxation antéro-interne de l'épaule. *J tramatol Sport* 1996 ; 13 : 20-24

[101] Mologne TS, Lapoint JM, Morin WD. Arthroscopic anterior labral reconstruction using a transglenoid suture technique. Results in active-duty military patients. *Am J Sports Med* 1996 ; 24 : 268 274

[102] Morgan CD, Bodenstab AB. Arthroscopic Bankart suture repair: Technique and early results. *Arthroscopy* 1987 ; 3 : 111-122

[103] Neer CS 2nd. Shoulder reconstruction. Philadelphia : WB Saunders, 1990

[104] Neer CS 2nd, Foster CR. Inferior capsular shift for involuntary inferior and multidirectional instability of the shoulder. A preliminary report. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 897-908

[105] Nelson BJ, Arciero RA. Arthroscopic management of glenohumeral instability. *Am J Sports Med* 2000 ; 28 : 602-614

[106] Neviaser RJ, Neviaser TJ, Neviaser JS. Anterior dislocation of the shoulder and rotator cuff rupture. *Clin Orthop* 1993 ; 291 : 103-106

[107] Neviaser TJ. The anterior labroligamentous periosteal sleeve avulsion lesion: a cause of anterior instability of the shoulder. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 17-21

[108] Nobuhara K, Ikeda H. Rotator interval lesion. *Clin Orthop* 1987 ; 223 : 44-50

[109] Nordqvist A, Petersson CJ. Incidence and causes of shoulder girdle injuries in an urban population. *J Shoulder Elbow Surg* 1995 ; 4 : 107-112

[110] Oberlander MA, Morgan BE, Visotsky JL. The BHAGL lesion: a new variant of anterior shoulder instability. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 627-633

[111] O'Brien S, Arnoczky S, Warren R, Rozbruch S. Developmental anatomy of the shoulder and anatomy of the glenohumeral joint. In : Rockwood CA Jr, Matsen FA eds. The shoulder. Philadelphia : WB Saunders, 1990

[112] O'Brien SJ, Neves MC, Arnoczky SP, Rozbruck SR, Dicarlo EF, Warren RF et al. The anatomy and histology of the inferior glenohumeral ligament complex of the shoulder. *Am J Sports Med* 1990 ; 18 : 449-456

[113] O'Brien SJ, Schwartz RS, Warren RF, Torzilli PA. Capsular restraints to anterior-posterior motion of the abducted shoulder: a biomechanical study. *J Shoulder Elbow Surg* 1995 ; 4 : 298-308

[114] O'Connel PW, Nuber GW, Mileski RA, Lautenschlager E. The contribution of the glenohumeral ligaments to anterior stability of the shoulder joint. *Am J Sport Med* 1990 ; 18 : 579-584

[115] Ovesen J, Nielsen S. Stability of the shoulder joint. Cadaver study of stabilizing structures. *Acta Orthop Scand* 1985 ; 56 : 149-151

[116] Pagnani MJ, Warren RF. Stabilizers of the glenohumeral joint. *J Shoulder Elbow Surg* 1994 ; 3 : 173-190

[117] Patte D, Bernageau J. Épaules douloureuses par accidents d'instabilité inapparents (EDI). *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 259-263

[118] Patte D, Bernageau J, Rodineau J, Gardes JC. Épaules douloureuses et instables. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 157-165

[119] Pevny T, Hunter RE, Freeman JR. Primary traumatic anterior shoulder dislocation in patients 40 years of age and older. *Arthroscopy* 1998 ; 14 : 289-294

[120] Pollock RG, Owens JM, Flatow EL, Bigliani LU. Operative results of the inferior capsular shift procedure for multidirectional instability of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 919-928

[121] Postacchini F, Gumina S, Cinotti G. Anterior shoulder dislocation in adolescents. *J Shoulder Elbow Surg* 2000 ; 9 : 470-474

[122] Resch H, Wykypiel HF, Maurer H, Wambacher M. The antero-inferior (transmuscular) approach for arthroscopic repair of the Bankart lesion: an anatomic and clinical study. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 309-319

[123] Rosenberg BN, Richmond JC, Levine WN. Long-term follow-up of Bankart reconstruction. Incidence of late degenerative glenohumeral arthrosis. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 538-544

[124] Rouxel Y, Rolland E, Saillant G. Les récidives postopératoires : résultats des reprises chirurgicales. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 (suppl 1) : 137-147

[125] Rowe C, Sakellarides HT. Factor related to recurrences of anterior dislocation of the shoulder. *Clin Orthop* 1961 ; 20 : 40-48

[126] Rowe CR. Dislocation of the shoulder. In : Rowe CR ed. The shoulder. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1988

[127] Rowe CR, Pierce DS, Clark JG. Voluntary dislocation of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1973 ; 55 : 445-460

[128] Rowe CR, Zarins B. Recurrent transient subluxation of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 863-872

[129] Rowe CR, Zarins B. Chronic unreduced dislocations of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 494-505

[130] Rowe CR, Zarins B, Ciullo JV. Recurrent anterior dislocation of the shoulder after surgical repair. Apparent causes of failure and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 159-168

[131] Sanders TG, Morrisson WB, Miller MD. Imaging techniques for the evaluation of glenohumeral instability. *Am J Sports Med* 2000 ; 28 : 414-434

[132] Saragaglia D, Picard F, Gerard P, Tourne Y, Leroy JM. Luxation antero-interne de l'épaule associée à une fracture de l'apophyse coracoïde : à propos de 3 cas. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 651-655

[133] Saragaglia D, Picard F, Le Bredonchel T, Moncenis C, Sardo M, Tourne Y. Les instabilités antérieures aiguës de l'épaule : résultats à court terme du traitement orthopédique. *Rev Chir Orthop* 2001 ; 87 : 215-220

[134] Schai P, Hintermann B. Arthroscopic findings in luxatio erecta of the glenohumeral joint: case report and review of the literature. *Clin J Sport Med* 1998 ; 8 : 138-141

[135] Silliman JF, Hawkins RJ. Classification and physical diagnosis of instability of the shoulder. *Clin Orthop* 1993 ; 291 : 7-19

[136] Simonet WT, Cofield RH. Prognosis in anterior shoulder dislocation. *Am J Sports Med* 1984 ; 12 : 19-24

[137] Smith SP, Bunker TD. Primary glenoid dysplasia. A review of 12 patients. *J Bone Joint Surg Br* 2001 ; 83 : 868-872

[138] Snyder SJ, Karzel RP, Delpizzo W, Ferkel RD, Friedman MJ. SLAP lesion of the shoulder. *Arthroscopy* 1990 ; 6 : 274-279

[139] Sonnabend DH. Treatment of primary anterior shoulder dislocation in patients older than 40 years of age. Conservative versus operative. *Clin Orthop* 1994 ; 304 : 74-77

[140] Soslowsky L, Flatow E, Bigliani L, Mow V. Articular geometry of the glenohumeral joint. *Clin Orthop* 1992 ; 285 : 181-190

[141] Speer KP, Deng X, Borrero S, Torzilli PA, Altchek DA, Warren RF. Biomechanical evaluation of a simulated Bankart lesion. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 1819-1826

[142] Speer KP, Warren RF, Pagnani M, Warner JJ. An arthroscopic technique for anterior stabilization of the shoulder with a bioabsorbable tack. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1801-1807

[143] Sperber A, Hamberg P, Karlsson J, Sward L, Wredmark T. Comparison of an arthroscopic and an open procedure for posttraumatic instability of the shoulder: a prospective, randomized multicenter study. *J Shoulder Elbow Surg* 2001 ; 10 : 105-108

[144] Surin V, Blader S, Markhede G, Sundholm K. Rotational osteotomy of the humerus for posterior instability of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 181-186

[145] Takwale VJ, Calvert P, Rattue H. Involuntary positional instability of the shoulder in adolescents and young adults. Is there any benefit from treatment? *J Bone Joint Surg Br* 2000 ; 82 : 719-723

[146] Tauro JC. Arthroscopic inferior capsular split and advancement for anterior and inferior shoulder instability: technique and results at 2- to 5-year follow-up. *Arthroscopy* 2000 ; 16 : 451-456

[147] Taylor DC, Arciero RA. Pathologic changes associated with shoulder dislocations. Arthroscopic and physical examination findings in first-time, traumatic anterior dislocations. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 306-311

[148] Thomas SC, Matsen FA. An approach to the repair of avulsion of the glenohumeral ligaments in the management of traumatic anterior glenohumeral instability. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 506-513

[149] Thoreux P, Hannouche D, Nerot C. Fractures-luxations. Le traitement conservateur des fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 (suppl 1) : 165-169

[150] Tibone JE, Fechter J, Kao JT. Evaluation of a proprioception pathway in patients with stable and unstable shoulders with somatosensory cortical evoked potentials. *J Shoulder Elbow Surg* 1997 ; 6 : 440-443

[151] Ticker JB, Bigliani LU, Soslowsky LJ, Pawluk RJ, Flatow EL, Mow VC. Inferior glenohumeral ligament: geometric and strain-rate dependent properties. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 269-279

[152] Tillander B, Norlin R. Intraoperative measurement of shoulder translation. *J Shoulder Elbow Surg* 2001 ; 10 : 358-364

[153] Toolanen G, Hildingsson C, Heldund T, Knibestol M, Oberg L. Early complications after anterior dislocation of the shoulder in patients over 40 years. An ultrasonographic and electromyographic study. *Acta Orthop Scand* 1993 ; 64 : 549-552

[154] Turkel SJ, Panio MW, Marshall JL, Girgis FG. Stabilizing mechanisms preventing anterior dislocation of the glenohumeral joint. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 1208-1217

[155] Vandenbusche P, Augereau B. Les luxations postérieures de l'épaule. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 49. Paris : Expansion Scientifique Française, 1994 : 75-88

[156] Visser CP, Coene LN, Brand R, Tavy DL. The incidence of nerve injury in anterior dislocation of the shoulder and its influence on functional recovery. A prospective clinical and EMG study. *J Bone Joint Surg Br* 1999 ; 81 : 679-685

[157] Walch G. La luxation récidivante antérieure de l'épaule. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl 1) : 178-192

[158] Walch G. Pathologies de la longue portion du biceps. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 45. Paris : Expansion Scientifique Française, 1993 : 57-70

[159] Walch G, Agostini JY, Levigne C, Nove-Josserand L. Luxations récidivantes de l'épaule et instabilité multidirectionnelle. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 682-690

[160] Walch G, Boileau P, Levigne C, Mandrino A, Neyret P, Donell S. Arthroscopic stabilization for recurrent anterior shoulder dislocation: results of 59 cases. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 173-179

[161] Walch G, Boulahia A, Robinson AH, Calderone S. Posttraumatic subluxation of the glenohumeral joint caused by interposition of the rotator cuff. *J Shoulder Elbow Surg* 2001 ; 10 : 85-91

[162] Walch G, Dejour H, Trillat AG. Luxations récidivantes de l'épaule après 40 ans. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 609-616

[163] Warner JJ, Kann S, Marks P. Arthroscopic repair of combined Bankart and superior labral detachment anterior and posterior lesions: technique and preliminary results. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 383-391

[164] Weiser WM, Lee TQ, McMaster WC, Mcmahon PJ. Effects of simulated scapular protraction on anterior glenohumeral stability. *Am J Sports Med* 1999 ; 27 : 801-805

[165] Weishaupt D, Zanetti M, Nyffeler RW, Gerber C, Hodler J. Posterior glenoid rim deficiency in recurrent (atraumatic) posterior shoulder instability. *Skeletal Radiol* 2000 ; 29 : 204-210

[166] Wheeler JH, Ryan JB, Arciero RA, Molinari RN. Arthroscopic versus nonoperative treatment of acute shoulder dislocations in young athletes. *Arthroscopy* 1989 ; 5 : 213-217

[167] Williams MM, Snyder SJ, Buford D Jr. The Buford complex- the « cord-like » middle glénohumérale ligament and absent anterosuperior labrum complex: a normal anatomic capsulolabral variant. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 241-247

[168] Wintzell G, Haglund-Akerlind Y, Nowak J, Larsson S. Arthroscopic lavage compared with nonoperative treatment for traumatic primary anterior shoulder dislocation: a 2-year follow-up of a prospective randomized study. *J Shoulder Elbow Surg* 1999 ; 8 : 399-402

[169] Wintzell G, Hovelius L, Wikblad L, Saebo M, Larsson S. Arthroscopic lavage speeds reduction in effusion in the glenohumeral joint after primary anterior shoulder dislocation: a controlled randomized ultrasound study. *Knee Surg Sports Tramatol Arthrosc* 2000 ; 8 : 56-60

[170] Wirth MA, Groh GI, Rockwood CA Jr. Capsulorrhaphy through an anterior approach for the treatment of atraumatic posterior glenohumeral instability with multidirectional laxity of the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1570-1578

[171] Wirth MA, Seltzer DG, Rockwood CA Jr. Recurrent posterior glenohumeral dislocation associated with increased retroversion of the glenoid. A case report. *Clin Orthop* 1994 ; 308 : 98-101

[172] Wolf EM, Cheng JC, Dickson K. Humeral avulsion of glenohumeral ligaments as a cause of anterior shoulder instability. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 600-607

[173] Yoneda B, Welsh RP, McIntosh DL. Conservative treatment of shoulder dislocation in young males. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 254-255

[174] Zabinski SJ, Callaway GH, Cohen S, Warren RF. Revision shoulder stabilization: 2- to 10-year results. *J Shoulder Elbow Surg* 1999 ; 8 : 58-65

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-042-A-10

Luxations du coude

T Bégué

Résumé. – *Les luxations traumatiques du coude sont des lésions fréquentes, survenant surtout lors de la pratique des sports, et concernant des sujets jeunes.*

Les études anatomiques du coude objectivent le caractère contraint de cette articulation. Toute luxation est responsable de lésions ligamentaires, soit externes, en cas de luxation par rotation externe, soit internes, en cas de luxation par traumatisme en valgus. La connaissance du mécanisme est indispensable au diagnostic lésionnel ligamentaire. Les luxations postérieures récentes sont les plus fréquentes. Le diagnostic en est évident. Les complications vasculaires et nerveuses sont rares. Le bilan radiologique standard suffit au diagnostic. Le traitement est orthopédique par réduction par manœuvres externes, puis immobilisation. Les lésions associées sont fréquentes, essentiellement à type de fracture : de l'épitrochlée, de la tête radiale, de la coronoïde. Ces lésions associées peuvent justifier des traitements spécifiques modifiant la prise en charge de la luxation. Les luxations antérieures sont rares, souvent à type de fracture-luxation. Leur pronostic est réservé en raison du risque d'ossifications et de la perte de la congruence du profil articulaire. Les luxations isolées de la tête radiale sont exceptionnelles chez l'adulte, plus fréquentes chez l'enfant.

Les luxations récidivantes et les instabilités sont de connaissance récente. L'instabilité postérolatérale du coude répond à une subluxation dans les mouvements de supination, compression axiale et valgus. Quatre stades d'instabilité ont été identifiés, correspondant chacun à des lésions anatomiques précises. L'instabilité en valgus existe surtout chez le sujet sportif par distension progressive du plan ligamentaire médial.

Les raideurs de l 'articulation du coude peuvent compliquer des luxations et nécessitent une analyse précise pour pouvoir réaliser un traitement adapté.

Les luxations du coude sont des pathologies fréquentes nécessitant un traitement adapté. Une immobilisation incomplète ou la méconnaissance des lésions associées exposent à des séquelles importantes à type de raideur ou d 'instabilité.

Introduction

Les luxations traumatiques du coude sont des lésions fréquentes représentant 10 % des traumatismes du coude [11, 41, 83] survenant lors d'accidents sportifs chez les sujets jeunes, ou bien lors de chutes pour les sujets de plus de 50 ans [28, 41]. Elles posent peu de problèmes diagnostiques, et sont réduites par des manœuvres orthopédiques simples.

Néanmoins, cette apparente bénignité des luxations du coude ne doit pas faire méconnaître certaines formes anatomiques où l'association fréquente à une fracture doit être reconnue pour adapter le traitement aux lésions, ou bien lorsqu'une complication immédiate impose la prudence des traitements à mettre en place.

Par ailleurs, la prise en compte récente des symptômes chroniques pouvant se développer sur des coudes précédemment traumatisés, a conduit vers des études anatomophysiologiques qui ont démembré les structures anatomiques du coude, notamment dans leurs composantes ligamentaires. Une meilleure analyse sémiologique des luxations du coude permet désormais d'effectuer un bilan précis du coude traumatique, soit en urgence, soit à distance. Le cadre nosologique des luxations récidivantes s'enrichit de formes mineures entrant dans la définition des instabilités.

Traiter les luxations du coude revient donc à recenser les luxations pures, mais aussi les autres lésions, fracturaires ou non, associées à ces luxations et à préciser les diagnostics des lésions séquellaires. Pour comprendre les lésions ainsi définies, il convient de rappeler l'anatomie articulaire et ligamentaire du coude, articulation complexe et indispensable à la fonction du membre supérieur.

Thierry Bégué : Professeur des Universités, chirurgien des hôpitaux de Paris, service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Avicenne, université Paris XIII, 125, rue de Stalingrad, 93009 Bobigny, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bégué T. Luxations du coude. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-042-A-10, 1998, 10 p.

Anatomie et biomécanique

Anatomie articulaire et mobilité

L'articulation du coude est composée de trois articulations jointes :
– l'articulation huméro-ulnaire (trochléenne) ;
– l'articulation huméroradiale (condylienne) ;
– l'articulation radio-ulnaire supérieure (trochoïde).

L'articulation principale de la flexion-extension du coude est l'articulation huméro-ulnaire réalisée entre la trochlée humérale et la grande cavité sigmoïde de l'ulna. Les mouvements autorisés sont la flexion et l'extension autour d'un axe frontal oblique en bas et en dedans [1, 3, 18, 50, 58, 59, 61, 83]. L'aspect des surfaces articulaires empêche les mouvements de latéralité.

L'articulation huméroradiale entre le condyle huméral et la cupule radiale est une articulation passive lors de la flexion-extension. Elle suit le mouvement de la grande cavité sigmoïde de l'ulna autour de la trochlée.

L'articulation radio-ulnaire supérieure est l'une des articulations principales de la pronosupination. L'axe de rotation unit le centre de la cupule radiale à

1 Anatomie du ligament collatéral médial du coude. 1. Tendon du muscle biceps brachial ; 2. capsule articulaire ; 3. épicondyle médial ; 4. faisceau antérieur ; 5. faisceau oblique ; 6. faisceau postérieur du ligament collatéral ulnéaire ; 7. tendon du muscle biceps brachial ; 8. olécrâne.

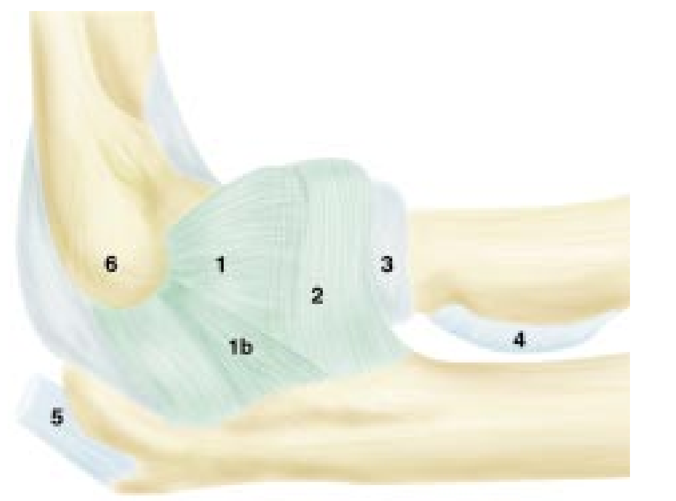

2 Anatomie du ligament collatéral latéral du coude. 1. Ligament collatéral radial ; 1b. faisceau moyen huméro-ulnaire 2. ligament annulaire du radius ; 3. récessus sacciforme ; 4. tendon du muscle biceps brachial ; 5. tendon du muscle triceps brachial ; 6. épicondyle latéral.

l'extrémité supérieure de l'ulna. L'articulation huméroradiale peut suivre passivement ces mouvements en raison de sa forme condylienne.

Ainsi, la flexion-extension, possible en théorie de 0 à 180°, se fait dans l'articulation huméro-ulnaire, la pronosupination possible de 0 à 150° se fait dans l'articulation radio-ulnaire supérieure. Il n'y a pas de mouvement frontal possible, ni de translation antéropostérieure du fait des surfaces articulaires [2, 27]. La morphologie articulaire impose un mouvement autour d'un axe fixe ou presque [1, 50], frontal, passant par le centre des surfaces articulaires de l'extrémité inférieure de l'humérus. La mobilité articulaire est donc uniaxiale.

Anatomie ligamentaire et stabilité

La fonction de l'articulation du coude est rendue possible par les stabilités antéropostérieure et frontale présentes dans l'articulation huméro-ulnaire.

La stabilité en flexion-extension est assurée notamment par la forme des surfaces articulaires humérale et ulnaire. Les contraintes imposées par la morphologie épiphysaire de ces deux os produisent une charnière [1, 27, 28, 44, 50], assurant la stabilité en flexion-extension. Cette stabilité est accrue par le maintien en tension des structures ligamentaires latérales [23, 44, 82] et le tonus des muscles périarticulaires qui augmentent la coaptation axiale. Le rôle essentiel assuré par les ligaments latéraux justifie une description complète. Le ligament latéral interne ou ligament collatéral médial (fig 1) est composé de trois faisceaux (antérieur, postérieur et transverse), tendus de l'épitrochlée à l'extrémité supérieure de l'ulna [14, 23, 27, 34, 44, 48, 58, 63, 70, 80] : le faisceau antérieur est le plus volumineux et le plus épais. Il est tendu de l'épitrochlée, où il s'insère à la face inférieure de l'épitrochlée, sur le versant profond des muscles épitrochléens, en avant du plan de la palette. Il ne prend pas d'insertion sur la face médiale de la trochlée humérale. Ce faisceau se dirige en bas et en avant, s'élargissant en triangle et se termine à la face médiale de l'apophyse coronoïde. Ce faisceau est tendu tant en flexion, qu'en extension ; le faisceau postérieur, ou ligament de Bardinet, plus fin, s'étale en éventail depuis la face inférieure de l'épitrochlée où se situe son sommet, jusqu'à la face médiale de l'olécrâne. Ce faisceau se tend en flexion ; le faisceau transverse, ou ligament de Cooper, participe peu à la stabilité du coude, ne pontant pas l'articulation, car tendu de la face médiale de l'olécrâne à la face médiale de l'apophyse coronoïde. Le ligament latéral externe ou ligament collatéral radial (fig 2) est aussi composé de trois faisceaux [12, 13, 27, 44, 48, 58, 66, 69, 72, 81] : un faisceau antérieur tendu entre la partie antéro-inférieure de l'épicondyle et le ligament annulaire, disposé en éventail à base inférieure, un faisceau moyen huméro-ulnaire, ou faisceau ulnaire du ligament collatéral radial dont l'insertion haute se situe sur l'épicondyle, à la face profonde des muscles épicondyliens. Ce faisceau, épais et tendu, tant en flexion qu'en extension, se dirige en bas et en avant, passant en pont au-dessus du ligament annulaire et s'insère sur la crête supinatrice de l'ulna. Il limite la translation en rotation externe de l'extrémité supérieure du radius ; un faisceau postérieur, simple épaississement capsulaire, ne participe pas à la stabilité de l'article.

La stabilité frontale de l'articulation huméro-ulnaire est assurée de façon combinée par les structures osseuses et ligamentaires. L'olécrâne et l'apophyse coronoïde assurent la stabilité principale en varus [1, 44] tant en flexion qu'en extension, le ligament collatéral radial assurant une stabilité secondaire du varus [72, 81], son rôle augmentant au cours de la flexion.

La stabilité en valgus est plus controversée, la part respective de l'extrémité supérieure de l'ulna, du radius et du ligament collatéral médial n'étant pas consensuelle. D'après les travaux de Hotchkiss [34], An [1], Morrey [59, 60, 61, 62, 63], King [44], O'Driscoll [70], Fuss [23] et Schwab [80], il ressort que la stabilité première est assurée par le ligament collatéral médial dont certaines fibres sont toujours sous tension quel que soit le degré de flexion-extension du coude [23] et dont la section crée une laxité franche [70, 82]. La structure secondaire de stabilité du coude est assurée par l'extrémité supérieure du radius [34, 59, 60, 61, 62, 63, 81], son rôle devenant essentiel en cas de lésion du ligament collatéral médial. Enfin, l'extrémité supérieure de l'ulna n'intervient que de façon accessoire dans cette stabilité en valgus. Seule une résection de tout l'olécrâne produit une laxité en valgus [2, 3, 59, 60, 66].

La stabilité du compartiment huméroradial est d'étude beaucoup plus récente [12, 44, 69, 72]. Le rôle du faisceau ulnaire [12, 13, 69, 72] ou postérieur [27] du ligament collatéral radial dans la stabilité de ce compartiment a été démontré. Sa lésion provoque une laxité postérolatérale avec instabilité sans que la part respective dans cette laxité des lésions du faisceau ulnaire du ligament collatéral radial et du ligament annulaire ait été analysée. Une étude récente [72] semble démontrer une participation équivalente de ces deux structures.

Le coude a donc une stabilité antéropostérieure assurée avant tout par la forme des surfaces articulaires humérale inférieure et ulnaire supérieure responsables d'une articulation de type charnière. La stabilité frontale en varus-valgus, tant en flexion qu'en extension, est assurée par une combinaison des structures osseuses et ligamentaires, ligament collatéral médial puis tête radiale pour le valgus ; olécrâne, apophyse coronoïde, puis ligament collatéral radial pour le varus.

La morphologie de l'articulation du coude nécessite aussi le maintien d'une limitation de la stabilité rotatoire le long de l'axe de l'ulna (en pronosupination), dont le facteur principal est la rotation externe de l'articulation huméroradiale peu contrainte. Cette stabilité est assurée par le complexe ligamentaire latéral composé du ligament annulaire et des différents faisceaux du ligament collatéral radial dont le faisceau ulnaire ou moyen semble le plus important.

À cette stabilité passive de l'articulation du coude se surajoute une stabilité active assurée par la tension des muscles pontant l'articulation du coude qui augmente la coaptation articulaire et, par ce biais, sa stabilité. Les muscles biceps et triceps sont les plus importants de ces stabilisateurs actifs, mais le brachial antérieur, le brachioradial, l'extenseur radial du carpe et l'anconé participent aussi à cette stabilisation [1].

Formes anatomocliniques et mécanisme lésionnel

Le mécanisme lésionnel varie en fonction du type de luxation.

Dans les cas les plus fréquents, le traumatisme se produit par chute sur la main ou le poignet, le membre supérieur étant en extension, et le coude proche de l'extension complète [48, 49, 55]. L'association d'une extension et d'un valgus est presque constante. L'ordre de survenue du valgus et de l'extension est controversée. Il semble cependant que le mécanisme lésionnel principal soit l'extension du coude avec déchirure du plan capsulomusculaire antérieur [34]. Puis le bec olécrânien réalise un levier sur la fossette olécrânienne, entraînant la coronoïde en arrière. Le mouvement de valgus pourrait ne pas être lié au traumatisme mais à la position du bras lors de la chute qui, en s'écartant de l'axe du corps produit un valgus qui traumatise le ligament collatéral médial et la tête radiale.

3 Luxation postérolatérale du coude.
A. Incidence de face.
B. Incidence de profil.
C. Profil après réduction.

Dans d'autres cas, le mécanisme est imprécis et comporte un traumatisme appuyé avec impact sur la région postérieure de l'avant-bras, à un niveau plus ou moins apical et sur un coude fléchi. Ces mécanismes lésionnels différents expliquent la survenue de formes anatomiques variées de luxations du coude.

Différentes classifications ont été proposées, la plupart étant fondées sur la position des segments antébrachiaux par rapport à l'humérus après le traumatisme. Les traumatismes en extension sont responsables des luxations postérieures [80]. L'importance de la composante traumatique frontale (notamment le valgus) peut conduire à des déplacements frontaux associés et se définiront en luxation postéroexterne et postéro-interne. Dans tous les cas, les rapports radio-ulnaires supérieurs sont conservés d'où le nom parfois utilisé de luxations convergentes [52]. Les traumatismes avec point d'impact antébrachial postérieur sont responsables des luxations antérieures [7, 11, 52].

La compréhension du mécanisme de la luxation permet d'appréhender les lésions des différentes structures composant l'articulation du coude. Ainsi un mécanisme d'extension, associé ou non à un valgus, provoque une lésion capsulaire antérieure, une lésion du ligament collatéral médial ou de l'épitrochlée, et une lésion de la tête radiale [40]. Ce bilan lésionnel est à rechercher dans les luxations postérieures et postéroexternes du coude, de loin les plus fréquentes. À l'inverse, un traumatisme avec point d'impact antébrachial postérieur au voisinage de l'extrémité supérieure de l'ulna est responsable de lésions complexes avec fracture de l'extrémité supérieure de l'ulna dans sa portion articulaire, lésions ostéochondrales plus ou moins importantes de l'extrémité inférieure de l'humérus, sans lésion ligamentaire majeure. Ce bilan lésionnel est à rechercher dans les luxations antérieures exceptionnelles [48, 49] et dans les fractures-luxations antérieures dites transolécrâniennes [7, 52].

Un autre type de mécanisme lésionnel serait responsable de luxations rotatoires par mécanisme de supination forcée. Déjà évoqué par les travaux d'Osborne et Cotterill [73] puis de Witvoet et Tayon [84], ce mécanisme présente un regain d'intérêt depuis les travaux portant sur l'instabilité postérolatérale du coude [13, 61, 66, 67, 68, 72]. Le mécanisme lésionnel se ferait en supination maximale sur un coude en position demi-fléchie. Le bilan lésionnel au cours de ce mécanisme associe une rupture première du ligament collatéral radial et notamment de son faisceau huméro-ulnaire, une luxation postérieure de la tête radiale puis, par entraînement [11], une luxation de l'ulna.

Les autres mécanismes lésionnels, extrêmement rares, sont responsables des autres formes de luxation du coude que sont les luxations divergentes [18, 19], les luxations médiales [18, 49, 50] et les luxations latérales pures [18].

Sur la base des données fournies par l'anatomopathologie, il est possible de distinguer plusieurs formes cliniques dans les traumatismes récents : les luxations postérieures, les luxations antérieures, les luxations divergentes, les luxations de la tête radiale.

Luxations récentes

Luxations postérieures

Ce sont les plus fréquentes des luxations du coude (90 %) [41]. Elles se différencient en luxations postérieures pures et luxations postéroexternes. Différentes séries publiées rapportent leur caractère fréquent, le mécanisme prédominant d'une hyperextension, leur bénignité à moyen et long termes à la condition d'un traitement orthopédique en urgence et d'une rééducation bien conduite [11, 33, 39, 41, 48, 49, 54, 55, 77, 79, 82].

Diagnostic

Le diagnostic clinique est évident dans la luxation typique. Le patient se présente avec le coude en demi-flexion, le membre blessé porté par l'autre main saine. Il est douloureux et l'impotence fonctionnelle est totale. Les repères anatomiques du coude représentés par l'épitrochlée, l'olécrâne et l'épicondyle qui, sur un coude fléchi, devraient réaliser un triangle isocèle (triangle de Nélaton), ne sont pas retrouvés. On note un raccourcissement du squelette de l'avant-bras et une déformation du coude de profil avec saillie postérieure, correspondant à l'olécrâne. La palpation retrouve ce « coup de hache », cette saillie postérieure osseuse, et la dépression rétrohumérale (signe d'Ombredanne). L'olécrâne est « ascensionné » par rapport à la ligne épitrochlée-épicondyle. La tête du radius est perçue en dehors de l'olécrâne. En avant, la saillie mousse de l'épiphyse humérale complète le tableau clinique.

À ce stade, le diagnostic de luxation est fait, permettant de la différencier d'une fracture de l'extrémité inférieure de l'humérus. Le reste de l'examen clinique recherche une fracture associée, ou une complication. Ces données sont aisées à retrouver en cas de lésion récente. Si le patient est vu tardivement, l'œdème fait disparaître les contours osseux et la radiologie seule fera le diagnostic des lésions fracturaires associées. Dans tous les cas, il faut rechercher une complication qui, tout en étant rare, nécessite une attitude thérapeutique urgente et adaptée. La complication vasculaire par lésion de l'artère humérale est la plus grave. Elle peut être secondaire à un traumatisme en valgus sévère provoquant son étirement puis sa rupture [15, 18]. Elle s'associe donc à un traumatisme majeur du plan capsuloligamentaire médial. Elle est plus fréquente dans les luxations ouvertes [11]. Le diagnostic est surtout fait devant l'abolition des pouls radial et cubital, plus rarement en raison de l'existence d'une froideur du segment antébrachial et de la main, voire d'un hématome volumineux à la face médiale du tiers distal du bras. Plus tardivement, l'impotence fonctionnelle et l'anesthésie témoignent d'une ischémie d'aval.

Les complications nerveuses intéressent le nerf ulnaire [26, 48, 49, 79] et le nerf médian [22, 29, 47, 76]. Ces deux troncs peuvent être lésés au cours du traumatisme par étirement ou après réduction de la luxation par incarcération. La constatation d'une atteinte nerveuse impose une réduction orthopédique en urgence lorsque la paralysie est contemporaine du traumatisme, et une exploration chirurgicale si elle survient au décours de la réduction.

Radiologie

Le bilan radiologique comportant deux incidences orthogonales (face et profil) (fig 3), au besoin comparatives, est indispensable. Il permet d'affirmer la luxation et de préciser le type postérieur pur ou postéroexterne. Dans certains cas, il met en évidence une forme particulière déjà suspectée sur la clinique : luxation médiale pure, luxation latérale pure. Le bilan radiologique permet en outre le diagnostic des fractures associées : fracture de la tête radiale, fracture de l'épitrochlée, fracture de la coronoïde [48]. Les fractures doivent être analysées en appréciant leur importance, leur déplacement car elles peuvent, à elles seules, modifier le protocole thérapeutique. Des tomographies frontales ou sagittales réalisées directement, ou à partir de reconstructions tomodensitométriques, peuvent être nécessaires pour faire le bilan des fractures associées de petit volume.

Traitement

Dans tous les cas, le traitement est avant tout orthopédique et à réaliser en urgence.

La réduction de la luxation postérieure ou postéroexterne du coude a justifié de nombreuses méthodes [11, 30, 33, 45, 48, 56, 57]. Quelques notions doivent être retenues, car communes aux différentes techniques :

– la réduction doit être douce, et le moins traumatique possible. Aucun geste brutal ne doit être exercé ;

– elle doit être réalisée en milieu chirurgical. Une anesthésie de courte durée est possible, plutôt à type d 'anesthésie générale pour permettre de tester l'activité motrice au réveil du blessé, ce que n'autorise pas une anesthésie locorégionale tronculaire ;

– l'hyperextension du coude, pour « désenclaver » l'apophyse coronoïde, doit être proscrite. Elle est responsable d'incarcération nerveuse [29, 33] ;

– la réduction associe une traction dans l'axe du membre supérieur et une correction de la translation frontale. L'importance respective de ces manœuvres dépend du type de déplacement [11] ;

– un contre-appui sur la face antérieure de l'épiphyse humérale inférieure est indispensable. Il peut être réalisé par un aide en décubitus dorsal ou par le bord de la table si le blessé est en décubitus ventral [45, 56, 57] ;

– après distraction progressive de l'articulation, le coude est mis en flexion et la réintégration olécrânienne guidée manuellement par appui supérieur ou latéral en fonction du déplacement de l'olécrâne.

La réduction peut être réalisée en décubitus dorsal [11, 45]. Dès lors, le membre supérieur est tenu par l'opérateur qui assure une traction permanente, douce, dans l'axe de l'avant-bras, celui-ci étant en supination. Un aide assure le contre-appui antérieur huméral pour s'opposer à l'ascension verticale de l'os. De son autre main, l'opérateur guide la translation frontale et sa réduction progessive.

Nous préférons la technique de réduction en décubitus ventral inspirée d'A Paré et reprise par Meyn [56]. La position en décubitus ventral permet une levée partielle de la contracture musculaire, toujours présente en décubitus dorsal du fait de la douleur spontanée, et facilite la réduction qui peut être réalisée, au besoin, sous sédation légère. En ventral, l'avant-bras tombe du fait de la gravité. Le contre-appui antérieur huméral distal est assuré, soit de façon active par un aide qui maintient le segment brachial à l'horizontal, soit de façon passive par le bord de la table opératoire sur laquelle le patient est allongé. L'opérateur tracte lentement le segment antébrachial vers le sol en agissant au niveau du poignet. L'autre main dirige la réduction de la translation frontale et la réintégration olécrânienne. Ce temps important est rendu aisé par le contrôle visuel direct qui permet une adaptation du geste à l'efficacité souhaitée. Un ressaut signe la réintégration articulaire. Un cliché radiographique confirme la réduction et vérifie l'absence de fragment incarcéré dans les interlignes huméro-ulnaire ou huméroradial (fig 3C). Les critères de réduction doivent être recherchés, notamment de profil, avec un interligne huméro-ulnaire homogène d'avant en arrière, et un prolongement de l'axe du radius croisant le centre du condyle huméral. Les radiographies de face et de profil vérifient le recentrage du coude avec un espace articulaire huméro-ulnaire de même importance sur toutes les incidences.

Le traitement chirurgical a pu être proposé pour réparer les structures ligamentaires lésées [11, 38]. La difficulté d'une réparation exacte des faisceaux ligamentaires, liée à leur caractère polymorphe, rend la réparation anatomique très difficile. L'immobilisation plâtrée indispensable en postopératoire jusqu'à cicatrisation ligamentaire, provoque une difficulté à la récupération de l'extension du coude. Une seule série comparative [38] n'a pas démontré de supériorité du traitement chirurgical par rapport au traitement orthopédique. Le traitement chirurgical reste désormais réservé aux luxations irréductibles ou incoercibles, souvent secondaires à une interposition intra-articulaire qu'il faut lever, ou à une fracture associée, source de l'instabilité qu'il faut fixer (coronoïde, épitrochlée, olécrâne, tête radiale). Lorsqu'elle est réalisée, la réparation chirurgicale se fait par deux voies médiale et latérale, chacune d'elles permettant de réparer les structures ligamentaires respectives dont la rupture se produit le plus souvent à l'insertion humérale [20, 40]. Il existe souvent [13] une rupture des muscles s'insérant sur l'épicondyle ou l'épitrochlée. Leur réparation doit être associée à la réparation ligamentaire.

Après traitement chirurgical, le coude est maintenu dans une attelle plâtrée postérieure immobilisant le coude à 90° de flexion. L'attelle est conservée 3 semaines. À partir du 15e jour, une rééducation active douce, sous couverture de l'attelle, est débutée.

Soins postopératoires, rééducation et évolution

Dans les cas les plus fréquents où seule une réduction orthopédique est nécessaire, une immobilisation plâtrée pour 10 jours par attelle postérieure à 90-100° de flexion est réalisée, après avoir testé la stabilité de l'articulation en frontal et en antéropostérieur. La rééducation est débutée à cette date après réalisation d'un bilan radiologique de contrôle permettant de s'assurer de la persistance de la réduction.

Si le coude était stable lors du *testing* initial, l'attelle peut être ôtée dès le 10e jour et la rééducation conduite de façon libre ; si le coude était instable, l'attelle est maintenue entre les séances de rééducation. Certains auteurs [11] proposent la modification de l'attelle postérieure avec immobilisation à 45° de flexion à partir du début de la rééducation pour diminuer le risque de déficit d'extension.

L'attelle est définitivement enlevée à la troisième semaine.

En respectant les principes d'une rééducation précoce et douce, excluant tout mouvement passif et toute manipulation douloureuse, la récupération d'une bonne fonction du coude peut être garantie. Deux études à long terme [39, 55] ont démontré que 60 % des patients conservaient à distance un symptôme mineur, mais qu'aucun n'avait consulté pour une séquelle de sa luxation du coude. Il peut persister un déficit d'extension d'environ 10° et des douleurs occasionnelles. La radiographie de contrôle peut retrouver quelques ossifications para-articulaires sans conséquence sur la fonction, en dehors d'un déficit d'extension déjà mentionné [37, 39, 55, 79]. Les résultats sont optimaux entre le troisième et le sixième mois de la luxation. Lorsque le traumatisme a été sévère la récupération peut nécessiter 1 an [33, 39, 41, 55].

Complications vasculaires

Elles sont classiques mais rares (23 cas mondiaux) et concernent plus l'artère humérale [25] que ses branches [74]. La lésion anatomique peut être un spasme vasculaire, une lésion intimale, une thrombose aiguë ou une rupture artérielle. Elles sont plus fréquentes en cas de lésion ouverte [51, 74] mais la survenue d'une luxation fermée habituelle ne doit pas les faire méconnaître. Elles se traduisent par une disparition des pouls radial et cubital d'aval, sans que la vascularisation distale ne soit toujours menacée en raison d'anastomoses nombreuses dans la région du coude [51]. Parfois, le tableau clinique est celui d'une ischémie aiguë. Elles surviennent lors de traumatismes sévères car elles sont associées à des brèches capsulaires antérieures importantes [25, 51] ou à des coudes instables après réduction des luxations. L'importance de l'hyperextension dans la genèse de ces complications est démontrée, produisant simultanément une rupture des anastomoses vasculaires antérieures et périarticulaires. La disparition du seul pouls radial doit faire évoquer le diagnostic, impose la réduction de la luxation en urgence et la réalisation d'une artériographie, au besoin en salle d'opération. En cas de non-réapparition du pouls d'aval, ou d'obstacle à l'artériographie, l'exploration chirurgicale s'impose [15, 51], pour réparer ces lésions, par greffe veineuse, en y associant la réparation chirurgicale des structures capsuloligamentaires antéro-internes.

Si cette forme clinique typique est la plus fréquente, il faut être attentif aux formes plus discrètes avec conservation d'un pouls [33]. Il faut rechercher des signes précoces d'un syndrome de loge, notamment l'existence de douleur à l'extension passive des doigts. Si la lésion se confirme à l'artériographie, il faut associer aux thérapeutiques déjà citées une aponévrotomie brachiale et antébrachiale [15].

Complications nerveuses

Elles restent rares, 5 % des cas [47], si l'on exclut les simples dysesthésies dans le territoire du nerf ulnaire sur coude luxé [26].

– Le *nerf ulnaire* reste le plus exposé lors du traumatisme surtout lorsque le déplacement en valgus prédomine [11]. Il convient de se garder des mouvements forcés de réduction afin d'éviter l'incarcération du nerf et la persistance d'un déficit sensitif et/ou moteur dans le territoire du nerf ulnaire.

– Le *nerf médian* peut parfois être lésé. Cette notion est moins connue que l'atteinte du nerf ulnaire et peut passer inaperçue. Trois types d'incarcération du nerf médian sont possibles [22, 29, 33]. La plus fréquente semble être l'incarcération intraosseuse du nerf lors d'une luxation avec fracture de l'épitrochlée chez l'enfant. Le diagnostic n'est fait qu'après la consolidation, devant une amyotrophie des muscles de l'avant-bras innervés par le médian, la persistance d'une douleur et la constatation d'une hypoesthésie de la pulpe du pouce ou de l'index. Le bilan radiologique retrouve soit une dépression au-dessus de l'épitrochlée [76], soit une ligne de condensation scléreuse sur les bords du canal où s'engage le nerf [29]. D'autres mécanismes sont possibles, l'ensemble ayant été décrit par Hallet [29] (fig 4). En cas de lésion nerveuse, une exploration systématique est justifiée si la réinnervation ne se produit pas, ou si l'électromyogramme (EMG) retrouve des signes de souffrance. Dans tous les cas, le délai entre le traumatisme et la neurolyse ne doit pas dépasser 2 mois [11, 47], au risque de grever les possibilités techniques (greffe nerveuse) et les chances de récupération.

– Le *nerf interosseux antérieur* peut aussi être lésé au cours des luxations du coude [6].

Fractures associées

La fréquence des fractures associées a été bien analysée par une étude d'incidence [37, 41]. Elles surviennent dans près de 25 % des luxations du coude et sont représentées essentiellement par les fractures de l'épitrochlée (40 %), les fractures de la tête radiale (30 %), les fractures de l'apophyse coronoïde (10 %). Il faut mentionner aussi les fractures de l'épicondyle, du condyle latéral et de l'olécrâne.

Fractures de l'épitrochlée (épicondyle médial)

Elles représentent une particularité des luxations du coude de l'enfant [46] ou de l'adolescent chez qui elles se rencontrent plus particulièrement. Elles sont responsables des cas de luxations irréductibles ou incoercibles, par incarcération du fragment épitrochléen fracturé et déplacé dans l'espace articulaire huméro-ulnaire. Elles témoignent d'une instabilité en valgus car elles associent à la rupture du ligament collatéral médial une désinsertion des épitrochléens. Elles nécessitent un abord chirurgical et une ostéosynthèse par vis, ou broches pour les petits fragments, avec restitution anatomique du

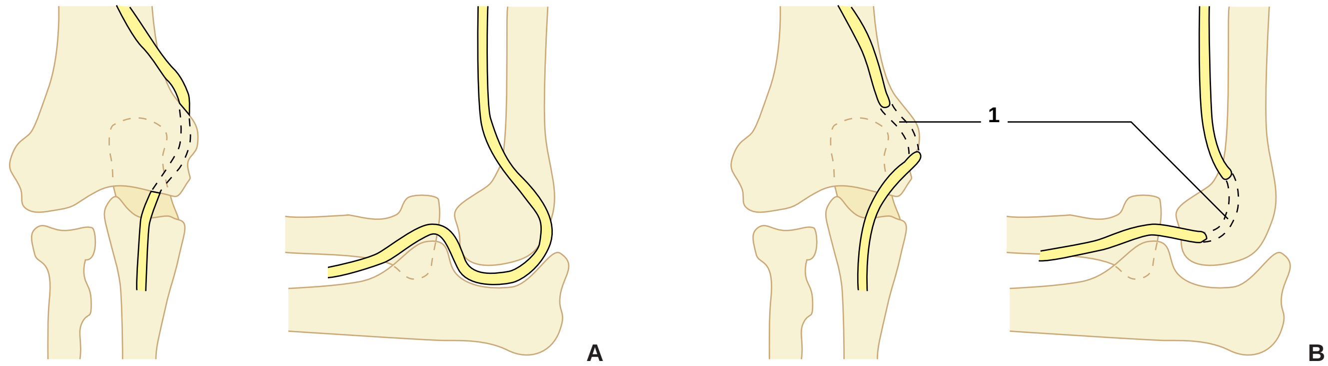

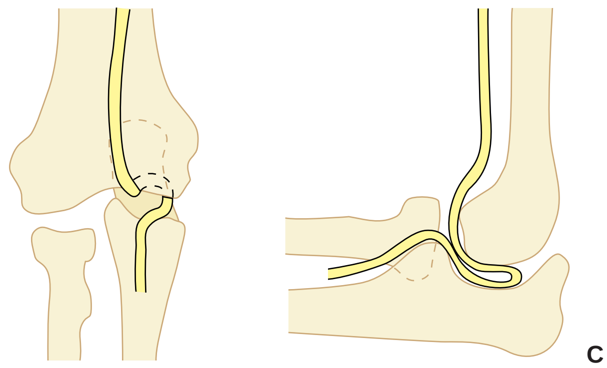

4 Description des atteintes du nerf médian au cours des luxations du coude (selon Hallett).
A. Type I.
B. Type II.
1. Canal osseux.
C. Type III.

A

B

5 Luxation du coude avec fracture de l'épitrochlée.
A. Profil en position luxée.
B. Après réduction et ostéosynthèse.

A

B

6 Luxation du coude et fracture de la tête radiale.
A. Aspect préopératoire.
B. Après réduction et ostéosynthèse.

versant médial (fig 5A, B) de l'articulation du coude, autorisant une rééducation précoce. L'important est d'évoquer cette lésion devant une luxation incoercible du coude, surtout si la palette humérale de face présente un aspect symétrique inhabituel comme l'a souligné Martini [54].

Fractures de la tête radiale

Il s'agit de la lésion associée dont la fréquence est la plus importante chez l'adulte [24]. Elle peut exister également chez l'enfant. Le diagnostic est posé sur le bilan radiologique initial et surtout après réduction de la luxation. Des incidences radiographiques de trois quarts (déroulé de tête radiale) ou des tomographies sont parfois nécessaires. La fréquence relative des luxations du coude associées aux fractures de la tête radiale a conduit Broberg et Morrey [8] à les distinguer sous le terme de fractures de type IV dans la classification de Mason. Le traitement de ces lésions dépend cependant des caractéristiques propres des fractures de la tête radiale. Le rôle important joué par la tête radiale dans la stabilité frontale [11, 34, 42, 59, 60, 63] et rotatoire [67, 68, 72] du coude est désormais démontré. Dans les fractures non déplacées (Mason type I), la luxation réduite, le contrôle radiographique postopératoire vérifie la restitution anatomique du profil articulaire du coude et l'absence de déplacement de la fracture du radius. Les fractures déplacées avec séparation (Mason type II) (fig 6) justifient d'un abord chirurgical après réduction de la luxation. L'ostéosynthèse est indispensable pour rétablir ad integrum l'anatomie du compartiment latéral du coude. Le pronostic de cette fracture-luxation doit être réservé en raison du risque important d'ossifications [11]. Les fractures-tassements de la tête radiale génèrent plus de complications. La raison en est leur méconnaissance initiale, fréquente lors du traumatisme [48]. La luxation est réduite, mais la fracture non traitée. Un cal vicieux articulaire se développe, générateur d'arthrose. Lorsqu'elles sont diagnostiquées, le traitement en reste difficile. Le relèvement du tassement est souvent

7 Luxation du coude avec fracture de la tête radiale.
A. Cliché de profil en position luxée.
B. Après réduction, mise en évidence de la fracture Mason de type III de la tête radiale.
C. Après résection isolée de la tête radiale.

incomplet, au prix d'une agression chirurgicale importante. Le risque d'ossifications articulaires est important, source de raideur ultérieure [33, 37, 39].

À l'opposé, les fractures comminutives (Mason type III) de la tête radiale ne permettent plus la conservation de la tête et la résection est indispensable (fig 7A, B, C). Le devenir à long terme des résections isolées de la tête radiale a démontré la stabilité du résultat sans laxité secondaire [43, 60, 62]. Cette situation n'est pas rencontrée en cas d'association d'une luxation du coude à une résection de la tête radiale, où se pose le problème de la stabilité articulaire immédiate. Pour certains auteurs [34, 42], la nécessité de protéger le ligament collatéral médial rompu, justifie la mise en place d'une prothèse en silicone [31, 33] ou en titane [42]. Ce choix thérapeutique permet une mobilisation précoce du coude garant d'une récupération fonctionnelle satisfaisante avec stabilité articulaire. Pour Morrey [60, 62], la résection précoce permet d'éviter la survenue d'ossification, suivie d'une immobilisation de 3 semaines [8]. La stabilité du coude reste précaire et la survenue d'un cubitus valgus post-traumatique a été décrite [78]. Notre préférence va vers la mobilisation la plus précoce possible du coude dans toutes les luxations, y compris les fractures-luxations avec fracture Mason type III de la tête radiale. La résection avec remplacement prothétique immédiat semble l'intervention à conseiller.

Fractures de la coronoïde

L'apophyse coronoïde est une structure essentielle de la stabilité antéro-postérieur de l'articulation du coude [10]. La constatation d'une fracture à ce niveau impose une analyse précise de la stabilité de l'articulation traumatisée. Lorsque le fragment est de petite taille (type I de Morrey) [2] (fig 8, 9) l'articulation est stable et le traitement orthopédique usuel s'impose. En cas de fragment volumineux intéressant la base de la coroné (type III de Morrey), le coude est instable, souvent incoercible avec reproduction de la luxation, parfois irréductible par interposition du fragment. Dans ces cas, l'ostéosynthèse est indispensable [11]. Cette ostéosynthèse est au mieux réalisée par une voie interne avec vissage d'avant en arrière. Si le fragment est très volumineux, un vissage d'arrière en avant (en rappel) peut être envisagé. La stabilité du montage doit être parfaite pour autoriser une mobilisation immédiate. En cas de fracture intermédiaire (type II de Morrey), le coude doit être testé après réduction. Si l'instabilité n'autorise pas une rééducation précoce, le fragment coronoïdien doit être fixé pour permettre la mobilisation postopératoire immédiate.

Luxations antérieures

Luxations pures

Elles sont exceptionnelles [32] et favorisées par une aplasie olécrânienne ou une hyperlaxité ligamentaire [11, 48]. Le mécanisme lésionnel est identique à celui des luxations postérieures mais l'hyperextension est constante. Le bec olécrânien glisse sous la palette humérale et l'ensemble du squelette antébrachial vient se placer soit sous l'humérus (stade I), soit en avant de lui (stade II). Cliniquement, le coude est en extension quasi complète et en supination de l'avant-bras, raccourci, avec palpation postérieure de la palette humérale et disparition du relief de l'olécrâne. Le tendon du biceps saille sous la peau en avant. Les complications sont fréquentes avec lésion de l'artère humérale, atteinte du nerf ulnaire ou rupture du triceps. Le traitement orthopédique permet en général une réduction facile, sous anesthésie, par traction axiale pour désenclaver l'olécrâne. L'immobilisation puis la rééducation sont similaires au traitement de la luxation postérieure, en dehors des cas de rupture de triceps nécessitant une réinsertion transosseuse de cette structure.

Fractures-luxations

Elles sont beaucoup plus fréquentes et ont été décrites de façon précise sous le terme de luxation transolécrânienne (fig 10) par Biga et Thomine [7], fractures-luxations conjointes antérieures [52], ou fractures épiphysaires pures à déplacement antérieur (type II de Beaufils) [4]. Dans tous les cas, il existe une fracture de l'olécrâne qui autorise la fuite en avant des deux os de l'avant-bras. Les rapports radio-ulnaires supérieurs sont conservés d'où le terme de fracture-luxation conjointe utilisé par Marotte [52]. Le mécanisme causal est un traumatisme direct avec impact sur la crête ulnaire, coude fléchi à 90°. Ces luxations transolécrâniennes sont divisées en deux types : les luxations de type I présentent un trait olécrânien simple, oblique en haut et en avant, qui atteint la grande cavité sigmoïde de l'ulna au niveau de son tiers distal. Le fragment supérieur est important, d'une seule tenue, solide et non déplacé. L'apophyse coronoïde est solidaire du fragment diaphysaire. Le mécanisme spécifique responsable de ce type de lésion est un cisaillement. Les luxations de type II correspondent à un éclatement de l'olécrâne. Il est cependant possible de distinguer deux traits principaux : un trait distal qui atteint la grande cavité sigmoïde à sa partie moyenne. Une portion de la surface articulaire olécrânienne reste solidaire du coroné. Cette relative intégrité peut permettre la conservation de la stabilité du coude. Un second trait transversal touche l'olécrâne au tiers proximal de la grande cavité sigmoïde et l'extrémité supérieure de l'olécrâne est attirée en haut et en arrière. L'importante comminution du troisième fragment intermédiaire situé entre ces deux traits est notable. La luxation dépend de la violence, souvent importante, du traumatisme. Dans tous les cas, l'intervention chirurgicale est nécessaire avec ostéosynthèse après réduction de la luxation. Si l'instabilité caractérise les types I, l'ostéosynthèse des types II est particulièrement difficile. Les séquelles sont fréquentes à type d'ossifications et de raideur articulaire.

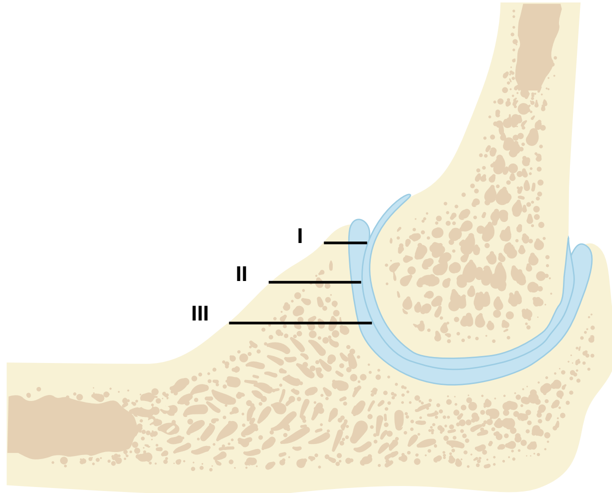

8

9

8 Classification des fractures de la coronoïde selon Morrey.

9 Fracture de l'apophyse coronoïde de type I après réduction d'une luxation du coude.

A

B

C

10 Luxation transolécrânienne de type II du coude.
A. Incidence de face.
B. Incidence de profil avec présence du troisième fragment intermédiaire de l'olécrâne.
C. Après réduction et ostéosynthèse.

Fractures-luxations complexes

Leur individualisation semble se justifier par le caractère aléatoire du déplacement, soit vers l'avant, soit vers l'arrière contrairement aux formes exposées précédemment qui se déplacent exclusivement en arrière ou en avant.

Elles se caractérisent par l'association, à la luxation du coude, d'une fracture de l'olécrâne et surtout de l'apophyse coronoïde absente dans les luxations transolécrâniennes. L'éclatement de l'extrémité supérieure de l'ulna conduit à une lésion composée de trois fragments principaux : l'olécrâne, l'apophyse coronoïde et le fragment diaphysaire (fig 11). L'importance du fragment olécrânien dicte sa migration. Si le fragment proximal est de petite taille, il se rétracte en haut et en arrière sous l'action du muscle triceps. L'apophyse coronoïde peut emporter une partie de la petite cavité sigmoïde, être refendue ou comminutive. Le fragment diaphysaire conserve à son extrémité proximale une portion des petite et grande cavités sigmoïdes. Ce segment peut se déplacer en arrière, responsable d'une fracture-luxation conjointe postérieure de type II [52] avec luxation simultanée vers l'arrière de la tête radiale. Si la luxation se produit vers l'avant, il s'agit des fractures métaphysoépiphysaires à déplacement antérieure de type IV [4]. Il s'agit de lésions sévères, témoignant d'un traumatisme violent, imposant une réduction et une stabilisation chirurgicale. La stabilité est assurée par la fixation après réduction de la coroné, au mieux réalisée par un abord interne. L'artifice technique d'une voie médiale avec ostéotomie de l'épitrochlée [52] est utile dans les fractures comminutives de la coroné où il est possible de fixer l'épitrochlée en lieu et place de l'apophyse coronoïde.

Luxations atypiques

Luxation divergente des deux os de l'avant-bras

Affection exceptionnelle, elle traduit une atteinte combinée des articulations huméroantébrachiales et radio-ulnaires proximales. Elle se distingue des lésions précédentes par la rupture constante du ligament annulaire et du ligament carré de Dénucé. L'efficacité du traitement orthopédique est inconstante, même si la réduction est possible. La stabilité de l'articulation reste, ensuite, la principale lésion à traiter. Après réduction, outre un cliché radiographique de face, des incidences de profil en position standard, en pronation et en supination sont indispensables. Si le profil articulaire des trois articulations concernées n'est pas restitué de façon anatomique, une réparation chirurgicale des structures ligamentaires est nécessaire.

Luxation croisée des deux os de l'avant-bras

Encore plus exceptionnelle que la précédente, elle reste décrite [19]. Son identification nécessite une lecture attentive de l'incidence de face retrouvant une inversion des rapports radio-ulnaires avec la trochlée. L'intervention chirurgicale est nécessaire pour libérer et reposer la tête radiale, fixée en position luxée en dedans de l'ulna par le muscle brachial antérieur [19].

Luxations médiales ou latérales pures

Leur description est classique mais leur fréquence rare. Cliniquement, elles s'individualisent par un élargissement de l'articulation de face, alors que les longueurs respectives du bras et de l'avant-bras restent conservées en comparaison avec le côté opposé. Le bilan radiographique met en évidence une translation latérale ou médiale de l'ulna qui reste dans le plan de la palette humérale. La grande cavité sigmoïde peut répondre, en fonction du déplacement, au condyle huméral ou à l'épicondyle en cas de luxation latérale ou siéger à cheval sur l'épitrochlée en cas de luxation médiale [18, 83].

La réduction par manœuvres externes frontales pures associées à une traction pour désenclaver l'ulna, permet le plus souvent la réintégration en évitant d'aggraver les lésions des parties molles, les structures antérieures ou postérieures pouvant être respectées [33]. Parfois, l'incoercibilité nécessite la réduction chirurgicale avec libération du muscle de l'anconé, le plus souvent responsable de la reproduction de la luxation.

Luxations isolées de la tête radiale

Elles sont exceptionnelles chez l'adulte [21] et semblent pouvoir être provoquées par un traumatisme en semi-flexion et pronation forcée. Elles se rencontrent plus souvent chez l'enfant [5, 9, 33] où elles restent rares, et leur diagnostic, en dehors des formes congénitales, doit faire évoquer une fracture de Monteggia pour laquelle la lésion ulnaire se limite à une incurvation majorée de la diaphyse [46].

A

B

11 Fracture-luxation antérieure complexe du coude avec troisième fragment coronoïdien.
A. Aspect préopératoire.
B. Après réduction et ostéosynthèse.

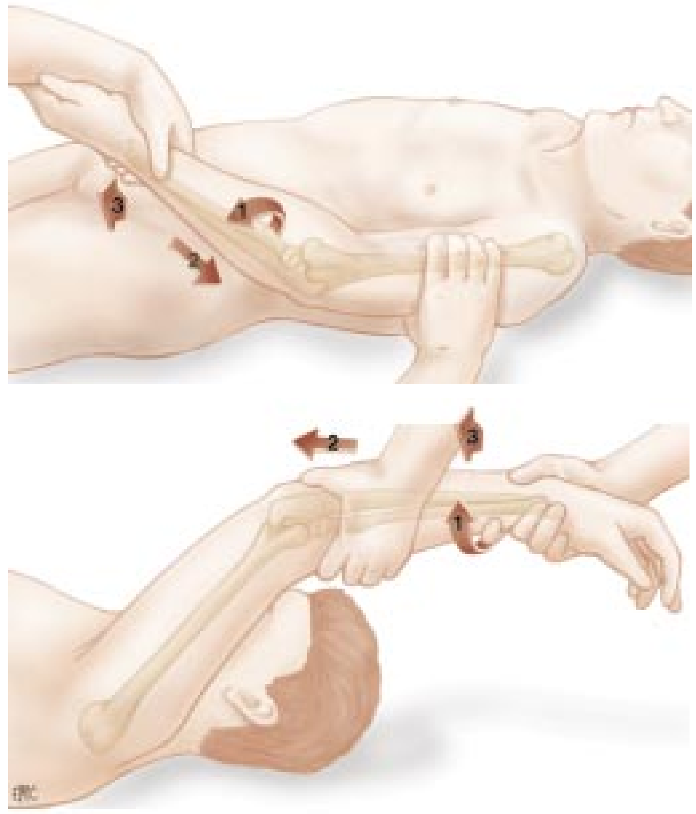

A

B

12 Ressaut postérolatéral du coude. 1. Supination ; 2. compression axiale ; 3. valgus.
A. Recherche en décubitus dorsal.
B. Technique de l'examen bras au-dessus de la tête.

Le diagnostic est fait sur l'incidence de profil du coude démontrant l'absence d'alignement entre le centre du condyle latéral et l'axe de la tête et du col du radius. Le traitement est avant tout orthopédique par réduction à foyer fermé, en mettant l'avant-bras en varus et en supination.

La pronation douloureuse de Broca du petit enfant en serait une forme mineure. Elle concerne l'enfant entre 1 et 4 ans que l'on relève en le tirant par la main, bras à la verticale source de traction en pronation. On doit évoquer ce diagnostic après ce type de traumatisme devant un enfant ne se servant plus de son membre supérieur, bras en rotation interne, coude étendu et en pronation. La mobilisation douce permet de confirmer que la douleur siège au coude. La radiographie n'apporte aucune précision diagnostique. La mise en supination progressive de l'avant-bras associée à une flexion du coude et à une pression sur la tête radiale permet d'obtenir un ressaut perceptible et audible qui signe la réintégration. L'enfant reprend le jeu et utilise à nouveau son membre supérieur traumatisé, preuve de la réduction anatomique.

Luxations récidivantes et instabilités

Les luxations récidivantes du coude sont des affections rares [33, 73, 84, 85, 86] dont l'identification, lors de leur description initiale, se faisait devant un coude luxé en huméroradial [5, 13, 17, 33, 35, 64, 65, 67, 68, 73, 84, 85, 86] et huméro-ulnaire. Désormais, les luxations récidivantes du coude sont vues à un stade précoce correspondant plus à une instabilité de l'articulation du coude. Identifier l'instabilité et la traiter permet d'éviter l'apparition d'une luxation récidivante du coude intéressant toutes les articulations huméroantébrachiales. En fonction des lésions constatées plusieurs types d'instabilité ont pu être recensés.

Instabilité postérolatérale

Il s'agit de l'instabilité la plus étudiée à ce jour, notamment par les travaux de O'Driscoll et Morrey [66, 67, 68]. Sa description initiale en revient, en fait, à Osborne et Cotteril dès 1966 [73], puis Witvoet et Tayon [84]. Les lésions caractéristiques sont déjà décrites par ces auteurs : poche capsulosynoviale de décollement postérolatéral, subluxation postérieure et inférieure de la tête radiale, éculement du bord antérieur de la tête radiale en supination, et de la partie postérieure du condyle huméral. L'importance des lésions autorise l'apparition d'une véritable luxation postérolatérale. O'Driscoll [67, 68] a défini les stades préalables à cette luxation vraie sous le terme d'instabilité postérolatérale

L'histoire clinique des patients retrouve des accidents de subluxation ou d'instabilité du coude, à distance d'une luxation vraie [67]. Dans certains cas, une véritable luxation récidivante peut être constatée [86]. En dehors de ces cas où il existe une preuve évidente d'instabilité, peu de signes physiques permettent d'identifier l'instabilité. O'Driscoll et Morrey [66, 68] ont décrit un test dynamique d'instabilité permettant d'objectiver la laxité. Il s'agit du ressaut rotatoire postérolatéral du coude, ou *pivot-shift test* du coude (fig 12). Le test se réalise sur un patient en décubitus dorsal, l'examinateur se situant face à lui ou à sa tête. Nous préférons la deuxième méthode qui est plus facile et détecte mieux les instabilités mineures. Ainsi, l'examinateur situé à la tête du patient, prend le membre supérieur en flexion du bras, flexion de l'avant-bras de telle sorte que le membre supérieur du patient se trouve au-dessus de sa tête (fig 12B). L'avant-bras est en supination et l'examinateur va réaliser un mouvement de valgus, compression axiale, supination forcée. Nous potentialisons la luxation de la tête radiale par un mouvement direct de translation postérieure de la tête radiale par la main assurant un contre-appui au coude. Le test d'instabilité se fait de l'extension du coude vers la flexion. Vers 40° de flexion, la saillie postérolatérale du radius est maximale, c'est-à-dire que la luxation huméroradiale est majeure. À ce stade, l'examinateur peut voir une saillie osseuse postérieure correspondant à la tête radiale surmontée d'une dépression cutanée postérolatérale qui signe la luxation huméroradiale. La poursuite de la mise en flexion produit une réintégration des extrémités supérieures du radius et de l'ulna et la disparition des signes physiques. Le test peut reproduire également les symptômes douloureux des accidents d'instabilité. Parfois, le test est limité par une appréhension et ne peut reproduire la subluxation huméroradiale. Cependant, l'existence de ce signe d'appréhension est un critère positif de l'instabilité postérolatérale. Dans la plupart des cas cliniques, le test doit être reproduit sous anesthésie. Un bilan radiographique au cours du test confirme les données fournies par la clinique. Dans la position de demi-flexion, supination forcée et compression axiale, on recherche sur la radiographie de profil la disparition de l'alignement de l'axe du radius et du centre du capitellum. Ce bilan affirme, par ailleurs, la qualité du test par l'augmentation de l'espace huméro-ulnaire. Le reste de l'examen clinique est proche de la normale, notamment la recherche d'une laxité en varus et en valgus qui, dans les stades précoces, n'est pas présente.

À partir des constatations cliniques et radiographiques plusieurs stades ont été individualisés (fig 13) [67, 68] :

– stade I : instabilité rotatoire postérolatérale. À ce stade, seul le faisceau moyen du ligament collatéral radial (ou faisceau ulnaire du ligament collatéral radial) [69] est rompu. Cliniquement, le ressaut rotatoire postérolatéral est présent et le bilan radiographique retrouve, de façon inconstante, une subluxation postérieure de la tête radiale ;

– stade II : subluxation postérolatérale. Les lésions associent une atteinte de l'ensemble des faisceaux antérieur et moyen du ligament collatéral du coude et une rupture de la capsule tant antérieure que postérieure. Le ressaut rotatoire est patent, pouvant conduire à une luxation vraie. Le déplacement reste faible et la réduction est facile. Le bilan radiographique en position de stress révèle une subluxation des articulations huméroradiale et huméro-ulnaire. Seul le versant médial de l'articulation huméro-ulnaire reste congruent ;

– stade III : luxation récidivante postérolatérale. Il correspond au stade ultime de l'instabilité avec luxation récidivante fréquente. Sur le plan

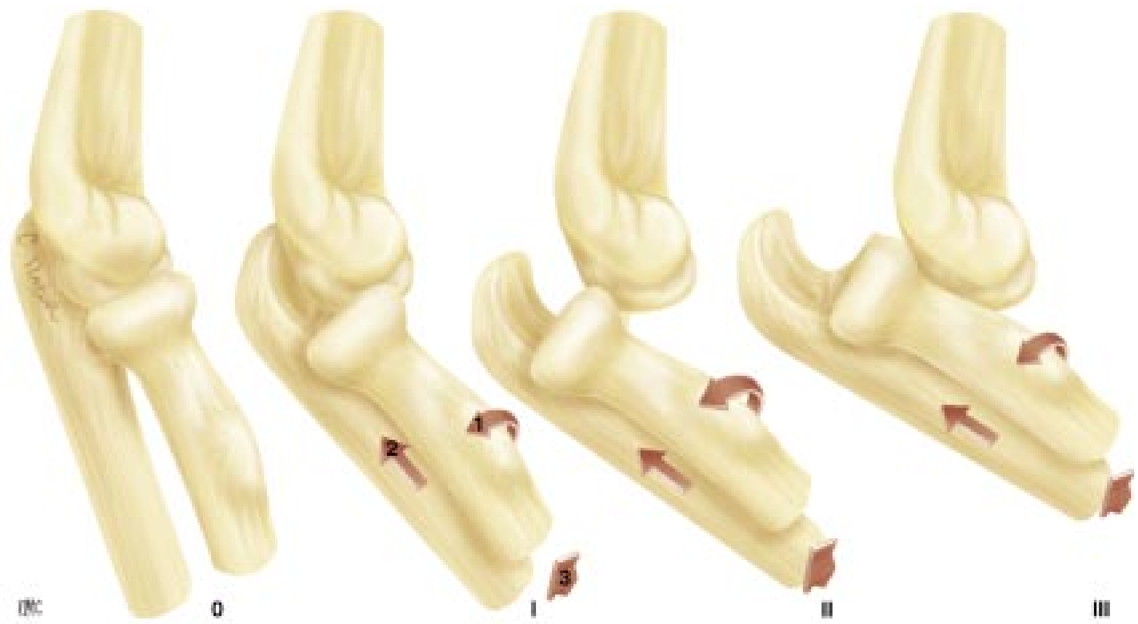

13 Classification des instabilités postérolatérales du coude (d'après O'Driscoll). type 0 : normal ; type I : instabilité rotatoire postérolatérale ; 1. Supination ; 2. compression axiale ; 3; valgus ; type II : subluxation postérolatérale ; type III : luxation récidivante.

anatomopathologique, s'associe aux lésions déjà exposées une rupture du ligament collatéral médial soit avec respect du puissant faisceau antérieur (stade III A), soit avec lésion de tous ses faisceaux (stade III B). Ces lésions rares ont été décrites il y a de nombreuses années par Osborne et Cotteril [73], Witvoet et Tayon [84]. Leurs caractéristiques cliniques sont celles de luxations à répétitions survenant pour des traumatismes de plus en plus minimes. Les bilans radiographiques objectivent les luxations, leur réduction et les lésions fracturaires associées. L'anatomopathologie révèle de façon constante une poche de décollement postérolatérale dont la mise en évidence peut se faire par arthrographie [11, 65, 84], arthroscanner [17, 33] voire imagerie par résonance magnétique (IRM).

L'existence des lésions de stade I reste très controversée [13] et la distinction entre les stades I et II correspondrait à la conservation des structures musculaires latérales (épicondyliens) ou à leur rupture en association avec le ligament collatéral radial.

Le seul traitement de l'instabilité postérolatérale est chirurgical consistant soit à effectuer un resanglage capsuloligamentaire latéral selon la technique d'Osborne [11, 73, 84], soit à réaliser une ligamentoplastie de proximité [13, 66, 71].

Instabilités en valgus

Ce diagnostic lésionnel a été surtout décrit par Jobe [14, 36]. Il s'agit d'un syndrome d'hyperutilisation et de microtraumatismes touchant les sujets sportifs réalisant des lancers, notamment les joueurs de *base-ball*. Le diagnostic est effectué sur les données cliniques, à l'interrogatoire de sportifs réalisant de façon répétitive des mouvements de lancer. L'examen retrouve une douleur localisée sur le versant médial du coude soit à l'effort, soit spontanément. Des paresthésies dans le territoire du nerf ulnaire peuvent accompagner les symptômes douloureux. L'examen local objective une douleur provoquée à la palpation de l'épitrochlée et sur le trajet du ligament collatéral médial. Des signes d'irritation du nerf ulnaire peuvent être associés. Un *testing* en valgus du coude à 20-30° de flexion recherche une douleur provoquée ou exacerbée, un œdème ou une laxité. Le seul diagnostic différentiel à éliminer est l'épitrochléite. Un bilan radiographique peut confirmer l'existence d'une laxité pathologique en valgus, mais l'absence de signe radiologique n'écarte pas le diagnostic. Au besoin, des clichés dynamiques orientent le diagnostic positif. Le traitement est avant tout médical avec mise au repos, anti-inflammatoires, et attelle de maintien. Dans certains cas, notamment de récidive, une stabilisation interne peut être nécessaire [36].

Luxations anciennes ou négligées

Elles sont devenues exceptionnelles par le développement de la prise en charge sanitaire. Leur diagnostic ne pose pas de problème devant un coude enraidi et déformé chez un patient dont l'interrogatoire retrouve le traumatisme causal [16, 53]. Un bilan radiologique permet de différencier la luxation négligée pure de la luxation associée à diverses fractures notamment du radius et de l'ulna. L'indication opératoire dépend de plusieurs facteurs : l'ancienneté du traumatisme, la position de la raideur, le secteur fonctionnel conservé. L'abstention chirurgicale est recommandée [53] devant une luxation de plus de 6 mois, enraidie en flexion, avec secteur fonctionnel autour de 90°. L'intervention chirurgicale se justifie dans une luxation négligée de moins de 6 mois, enraidie en extension et dont le secteur fonctionnel est loin de 90°, car aucune adaptation n'est à espérer.

Les techniques chirurgicales comprennent les repositions sanglantes [11, 53] par voie postérieure ou deux voies latérales avec ou sans allongement du triceps, et les résections humérales [16] avec arthroplastie modelante. Dans tous les cas, les résultats sont peu prévisibles et le pronostic doit être réservé.

Raideurs du coude après luxation

Elles ne sont pas rares. Leurs causes en sont multiples, qu'il s'agisse d'un traumatisme à haute énergie, d'importantes lésions associées capsuloligamentaires ou osseuses (fractures de la tête radiale, du condyle huméral, ou autre fracture articulaire), d'une luxation réduite tardivement, d'une immobilisation trop prolongée ou d'une rééducation trop active. Leur traduction clinique en est une limitation des mouvements de flexion-extension et/ou de la pronosupination. Pour de nombreux auteurs [11, 18, 33, 39, 48, 55, 75, 77, 79], la perte de quelques degrés d'extension est habituelle dans les suites de luxation du coude. Au-delà de 10° de déficit d'extension, il est usuel de parler de raideur. Le bilan clinique de cette diminution de la mobilité comprend l'analyse du retentissement de la raideur. Une raideur en flexion est handicapante pour se lever d'un fauteuil, une raideur en extension empêche l'alimentation avec ce membre supérieur. Le secteur de mobilité est quantifié. Au maximum, la raideur est totale, réalisant une ankylose en flexion ou en extension. Le bilan radiographique de face et de profil précise la position des calcifications périarticulaires. Il est complété par des tomographies, de profil surtout, et un examen tomodensitométrique avec reconstructions sagittales et frontales. L'utilité d'un bilan scintigraphique est discuté. À l'issue de cet examen, la raideur peut être rapportée à l'existence de butées osseuses, notamment au niveau des fossettes olécrâniennes et coronoïdiennes, dont l'exérèse est nécessaire pour récupérer une mobilité meilleure. En l'absence de construction osseuse, la raideur est due à une rétraction des structures capsuloligamentaires réalisant des freins à la mobilisation. Leur libération est nécessaire pour améliorer l'amplitude articulaire. L'arthrolyse du coude est nécessaire chez les sujets actifs dont la raideur du coude retentit sur les activités professionnelles, domestiques, voire sportives. Dans les autres cas, l'indication dépend du retentissement de la raideur, du bénéfice à attendre de la libération et de la participation prévisible du patient à la rééducation. L'arthrolyse comprend la libération de l'interligne huméroradial et radio-ulnaire proximal par résection de la tête radiale et libération capsuloligamentaire latérale, et la libération de l'interligne huméro-ulnaire avec excisions des ossifications situées dans les fossettes, libération capsulaire antérieure, postérieure et du plan ligamentaire médial. Chez l'enfant, la fréquence d'une incarcération de l'épitrochlée dans la genèse de la raideur a été soulignée [46].

•
• •

Les luxations du coude sont des pathologies fréquentes, courantes, ne posant en cas de luxation pure récente que peu de problèmes diagnostiques ou thérapeutiques. Cependant, une immobilisation insuffisante ou des lésions associées méconnues peuvent conduire à des séquelles importantes à type de raideur ou d'instabilité.

Une meilleure compréhension des mécanismes et des lésions anatomopathologiques permet de préciser la sémiologie des différentes affections satellites ou secondaires des luxations du coude.

Références

[1] An KN, Morrey BF. Biomechanics of the elbow. In : Morrey BF ed. The elbow and its disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1993 : 53-72

[2] An KN, Morrey BF, Chao EY. The effect of partial removal of proximal ulna on elbow constraint. *Clin Orthop* 1986 ; 209 : 270-279

[3] Beals RK. The normal carrying angle of the elbow. A radiographic study of 422 patients. *Clin Orthop* 1976 ; 119 : 194-196

[4] Beaufils PH, Audren JL, Lortat-Jacob A, Benoit J, Perreau M, Ramadier JO. Traumatismes complexes de l'extrémité supérieure des deux os de l'avant- bras. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 303-316

[5] Bell SN, Morrey BF, Bianco AJ. Chronic posterior subluxation and dislocation of the radial head. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 392-396

[6] Beverly MC, Fearn CB. Anterior interosseous nerve palsy and dislocation of the elbow. *Injury* 1984 ; 16 : 126-128

[7] Biga N, Thomine JM. La luxation transolécrânienne du coude. *Rev Chir Orthop* 1974 ; 60 : 557-567

[8] Broberg MA, Morrey BF. Results of treatment of fracture-dislocations of the elbow. *Clin Orthop* 1987 ; 216 : 109-119

[9] Burgess RC, Sprague HH. Post-traumatic posterior radial head subluxation. *Clin Orthop* 1984 ; 186 : 192-194

[10] Cage DJ, Abrams RA, Callahan JJ, Botte MJ. Soft tissue attachments of the ulnar coronoid process. *Clin Orthop* 1995 ; 320 : 154-158

[11] Casanova G. Luxation du coude chez l'adulte. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 ; 34 : 179-198

[12] Ciaudo O, Guérin-Surville H. Importance de la lésion du faisceau moyen du ligament latéral externe (lig. collaterale radiale) dans le mécanisme des luxations du coude. Étude sur le cadavre. *J Chir* 1980 ; 117 : 237-239

[13] Cohen MS, Hastings H. Rotatory instability of the elbow. The anatomy and role of the lateral stabilizers. *J Bone Joint Surg* 1997 ; 79A : 225-233

[14] Conway JE, Jobe FW, Glousman RE, Pink M. Medial instability of the elbow in throwing athletes. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 67-83

[15] Cormier JM, Firouzabadie H, Delouvrier J. Lésions vasculaires au cours des luxations du coude. *Chirurgie* 1975 ; 101 : 349-354

[16] Di Schino M, Breda Y, Grimaldi FM, Lorthioir JM, Merrien Y. Traitement chirurgical des luxations négligées du coude : à propos de 81 observations. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 303-310

[17] Doria A, Gil E, Delgado E, Alonso Llames M. Recurrent dislocation of the elbow. *Int Orthop* 1990 ; 14 : 41-45

[18] Dorion G. Contribution à l'étude de la luxation du coude. Aspects épidémiologiques. À propos de 166 cas. [thèse]. Nancy, 1990 ; 205 : 1-106

[19] Dubert T, Benkalfate T, Enkaoua E. Une luxation du coude exceptionnelle : la luxation convergente. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 435-437

[20] Dürig M, Müller W, Rüedi TP, Gauer EF. The operative treatment of elbow dislocation in the adult. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61A : 239-244

[21] Ferreres A, Maculé F, Arandes JM, Vilalta C, Ramon R. Isolated posterior dislocation of the head of the radius in an adult a case report. *Acta Orthop Belg* 1990 ; 56 : 629-631

[22] Fourrier P, Levai JP, Collin JP. Incarcération du nerf médian au cours d'une luxation du coude. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 13-16

[23] Fuss FZ. The ulnar collateral ligament of the human elbow joint. Anatomy, function and biomechanics. *J Anat* 1991 ; 175 : 203-212

[24] Geissler WB, Freeland AE. Radial head fracture associated with elbow dislocation. *Orthopedics* 1992 ; 15 : 874-877

[25] Grimer RJ, Brooks S. Brachial artery damage accompanying closed posterior dislocation of the elbow. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67B : 378-381

[26] Grobler GP. Unusual cause of ulnar nerve Palsy. *Clin Orthop* 1996 ; 323 : 192-193

[27] Guyot J, Bonnel F. L'articulation du coude. In : Bonnel F, Chevrel JP, Outrequin G eds. Anatomie clinique : les Membres. Paris : Springer-Verlag, 1991 : 105-114

[28] Habernek H, Ortner F. The influence of anatomic factors in elbow joint dislocation. *Clin Orthop* 1992 ; 274 : 226-230

[29] Hallet J. Entrapment of the median nerve after dislocation of the elbow : a case report. *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63B : 408-412

[30] Hankin FM. Posterior dislocation of the elbow : a simplified method of closed reduction. *Clin Orthop* 1984 ; 190 : 254-256

[31] Harrington IJ, Tountas AA. Replacement of the radial head in the treatment of unstable elbow fractures. *Injury* 1981 ; 12 : 405-412

[32] Hidalgo Ovejero AM, Garcia Mata S, Ibarra Zulategui P, Heras Izaguirre J, Martinez Grande M. Luxation antérieure du coude sans fracture d'olécrâne associée. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 257-258

[33] Hotchkiss RN, Green DP. Fractures and dislocations of the elbow. In : Rockwood CA, Green DP, Bucholz RW eds. Fractures in adults. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 739-795

[34] Hotchkiss RN, Weiland AJ. Valgus stability of the elbow. *J Orthop Res* 1987 ; 5 : 372-377

[35] Imatani J, Hashizume H, Ogura T, Morito Y, Inoue H. Acute posterolateral rotatory subluxation of the elbow joint. A case report. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 77-80

[36] Jobe FW, Elattrache NS. Diagnosis and treatment of ulnar collateral ligament injuries in athletes. In : Morrey BF eds. The elbow and its disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1993 : 566-572

[37] Josefsson PO, Gentz CF, Johnell O, Wendeberg B. Dislocations of the elbow and intraarticular fractures. *Clin Orthop* 1989 ; 246 : 126-130

[38] Josefsson PO, Gentz CF, Johnell O, Wendeberg B. Surgical versus non-surgical treatment of ligamentous injuries following dislocation of the elbow joint. *J Bone Joint Surg,* 1987 ; 69A : 605-608

[39] Josefsson PO, Johnell O, Gentz CF. Long-term sequelae of simple dislocation of the elbow. *J Bone Joint Surg* 1984 ; 66A : 927-930

[40] Josefsson PO, Johnell O, Wendeberg B. Ligamentous injuries in dislocations of the elbow joint. *Clin Orthop* 1987 ; 221 : 221-225

[41] Josefsson PO, Nilsson BE. Incidence of elbow dislocation. *Acta Orthop Scand* 1986 ; 57 : 537-538

[42] Judet T, Garreau C, Piriou P, Charnley G. A floating prosthesis for radial-head fractures. *J Bone Joint Surg* 1996 ; 78B : 244-249

[43] Jung M, Babst R, Rosso R, Renner N, Regazzoni P. Traitement des fractures plurifragmentaires déplacées et comminutives de la tête du radius : la résection est-elle une option thérapeutique ? *Helv Chir Acta* 1993 ; 60 : 681-685

[44] King GJ, Morrey BF, An KN. Stabilizers of the elbow. *J Shoulder Elbow Surg* 1993 ; 2 : 165-174

[45] Lejars F. Traité de chirurgie d'urgence. Paris : Masson, 1909 : 899-905

[46] Letts M. Dislocations of the child's elbow. In : Morrey BF ed. The elbow and its disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1993 : 288-325

[47] Limb D, Hodkinson SL, Brown RF. Median nerve palsy after posterolateral elbow dislocation. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76B : 987-988

[48] Linscheid RL, O'Driscoll SW. Elbow dislocations. In : Morrey BF ed. The elbow and its disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1993 : 441-452

[49] Linscheid RL, Wheeler DK. Elbow dislocations. *JAMA* 1965 ; 194 : 1171-1176

[50] London JT. Kinematics of the elbow. *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63A : 529-535

[51] Louis DS, Ricciardi JE, Spengler DM. Arterial injury : a complication of posterior elbow dislocation. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56A : 1631-1636

[52] Marotte JH, Samuel P, Lord G, Blanchard JP, Guillamon JL. La fracture luxation conjointe de l'extrémité supérieure des deux os de l'avant-bras. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 103-114

[53] Martini M, Benselama R, Daoud A. Les luxations négligées du coude : 25 repositions sanglantes. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 : 305-312

[54] Martini M, Hallaj N, Daoud A, Descamps L. Les luxations traumatiques récentes du coude. *Acta Orthop Belg* 1978 ; 44 : 542-554

[55] Mehlhoff TL, Noble PC, Bennett JB, Tullos HS. Simple dislocation of the elbow in the adult. Results after closed treatment. *J Bone Joint Surg* 1988 ; 70A : 244-249

[56] Meyn MA, Quigley TB. Reduction of posterior dislocation of the elbow by traction on the dangling arm. *Clin Orthop* 1974 ; 103 : 106-108

[57] Minford EJ, Beattie TF. Hanging arm method for reduction of dislocated elbow. *J Emerg Med* 1993 ; 11 : 161-162

[58] Morrey BF. Anatomy of the elbow joint. In : Morrey BF ed. The elbow and its disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1993 : 16-52

[59] Morrey BF. Applied anatomy and biomechanics of the elbow joint. *Instr Course Lect* 1986 ; 35 : 59-68

[60] Morrey BF, An KN. Articular and ligamentous contributions to the stability of the elbow joint. *Am J Sports Med* 1983 ; 11 : 315-319

[61] Morrey BF, An KN. Functional anatomy of the ligaments of the elbow. *Clin Orthop* 1985 ; 201 : 84-90

[62] Morrey BF, Chao EY, Hui FC. Biomechanical study of the elbow following excision of the radial head. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61A : 63-68

[63] Morrey BF, Tanaka S, An KN. Valgus stability of the elbow. *Clin Orthop* 1991 ; 265 : 187-195

[64] Nestor BJ, O'Driscoll SW, Morrey BF. Ligamentous reconstruction for posterolateral rotatory instability of the elbow. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 1235-1241

[65] Nickels E, Mommens JP. Luxation récidivante du coude. *Acta Orthop Belg* 1989 ; 55 : 225-229

[66] O'Driscoll SW. Classification and spectrum of elbow instability : recurrent instability. In : Morrey BF ed. The elbow and its disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1993 : 453-463

[67] O'Driscoll SW. Elbow instability. *Hand Clin* 1994 ; 10 : 405-415

[68] O'Driscoll SW, Bell DF, Morrey BF. Posterolateral rotatory instability of the elbow. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 440-446

[69] O'Driscoll SW, Horii E, Morrey BF, Carmichael SW. Anatomy of the ulnar part of the lateral collateral ligament of the elbow. *Clin Anat* 1992 ; 5 : 296-303

[70] O'Driscoll SW, Jaloszynski R, Morrey BF, An KN. Origin of the medial ulnar collateral ligament. *J Hand Surg* 1992 ; 17A : 164-168

[71] O'Driscoll SW, Morrey BF. Surgical reconstruction of the lateral collateral ligament. In : Morrey BF ed. Master techniques in orthopaedic surgery : the elbow. New York : Raven Press, 1994 : 169-182

[72] Olsen BS, Vaesel MT, SØjbjerg JO, Helmig P, Sneppen O. Lateral collateral ligament of the elbow joint : anatomy and kinematics. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 103-112

[73] Osborne G, Cotterill P. Recurrent dislocation of the elbow. *J Bone Joint Surg* 1966 ; 48B : 340-346

[74] Pearce MS. Radial artery entrapment. A rare complication of posterior dislocation of the elbow. *Int Orthop* 1993 ; 17 : 127-128

[75] Protzman RR. Dislocation of the elbow joint. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60A : 539-541.

[76] Rao SB, Crawford AH. Median nerve entrapment after dislocation of the elbow in children. *Clin Orthop* 1995 ; 312 : 232-237

[77] Roberts PH. Dislocation of the elbow. *Br J Surg* 1969 ; 56 : 806-815

[78] Rodriguez-Merchan EC. Controversies on the treatment of irreducible elbow dislocations with an associated nonsalvageable radial head fracture. *J Orthop Trauma* 1995 ; 9 : 341-344

[79] Royle SG. Posterior dislocation of the elbow. *Clin Orthop* 1991 ; 269 : 201-204

[80] Schwab GH, Bennett JB, Woods GW, Tullos HS. Biomechanics of elbow instability : the role of the medial collateral ligament. *Clin Orthop* 1980 ; 146 : 42-52

[81] Söjbjerg JO, Ovesen J, Gundorf E. The stability of the elbow following excision of the radial head and transection of the annular ligament: an experimental study. *Arch Orthop Traum Surg* 1987 ; 106 : 248-250

[82] Tullos HS, Bennett J, Shepard D, Noble PC, Gabel G. Adult elbow dislocations : mechanism of instability. *Instr Course Lect* 1986 ; 35 : 69-82

[83] Vinel J. Luxations récentes du coude chez l'adulte. [thèse]. Toulouse ; 1971 ; 176 : 1-56

[84] Witvoet J, Tayon B. La luxation récidivante du coude. *Rev Chir Orthop* 1974 ; 60 : 485-495

[85] Wolfson A. Luxation récidivante du coude. [thèse]. Genève, 1958 ; 2543 : 1-26

[86] Zeier FG. Recurrent traumatic elbow dislocation. *Clin Orthop* 1982 ; 169 : 211-214

14-035-A-10

Traumatisme de la ceinture scapulaire

L. Favard, J. Berhouet, G. Bacle

Les traumatismes de la ceinture scapulaire concernent surtout la clavicule et l'articulation acromioclaviculaire, en situation sous-cutanée alors que la scapula est protégée et que l'articulation sternoclaviculaire est stable. Le traitement des fractures de la clavicule est essentiellement orthopédique malgré le risque d'un cal vicieux. Les pseudarthroses ne sont pas exceptionnelles mais fréquemment asymptomatiques. Le traitement chirurgical doit être réservé à certaines fractures du tiers externe de la clavicule, aux fractures ouvertes, aux fractures très déplacées et éventuellement dans le cadre d'un polytraumatisme. Les fractures de la scapula sont plus rares et souvent associées à un traumatisme thoracique. La difficulté d'accès aux différentes parties de la scapula explique que le traitement soit essentiellement orthopédique même en cas de déplacement important. Toutefois, les fractures articulaires déplacées nécessitent d'être réduites et ostéosynthésées. Les disjonctions acromioclaviculaires, fréquentes, ne font pas l'objet d'un consensus pour leur prise en charge thérapeutique. Le bilan radiographique, comparatif, permet d'apprécier la distance coracoclaviculaire. Lorsque cette distance est supérieure de plus de 100 % à celle du côté opposé, l'indication chirurgicale est licite. Enfin, la disjonction sternoclaviculaire est rare. Elle est peu problématique dans sa forme antérieure, mais la luxation postérieure expose au risque de complications viscérales et vasculaires. Leur prise en charge doit donc être bien codifiée. Enfin, à la ceinture scapulaire, l'ossification tardive des cartilages de croissance doit être connue pour éviter de prendre pour une fracture ce qui est en fait une image normale. L'analyse des fractures nécessite souvent le recours au scanner. Les ostéosynthèses ne doivent pas être faites avec un matériel susceptible de migrer, source de complications qui peuvent être vitales.

Mots clés : Fracture de clavicule ; Disjonction acromioclaviculaire ; Fracture de la scapula ; Luxation sternoclaviculaire

Plan

Introduction

La ceinture scapulaire est un ensemble anatomique fonctionnel complexe composé de deux os (clavicule et scapula), de deux articulations (sternoclaviculaire et acromioclaviculaire) et d'un espace de glissement scapulothoracique. Les mouvements qui existent dans cet espace de glissement scapulothoracique sont relativement importants et interviennent pour une bonne part lors de la mobilisation de l'épaule. Le rôle essentiel de cet ensemble est de guider le mouvement de la scapula en assurant stabilité et efficacité.

Les traumatismes de ce complexe anatomique sont de fréquence moyenne, et de gravité très diverse. En fréquence, les fractures de la clavicule et les disjonctions acromioclaviculaires

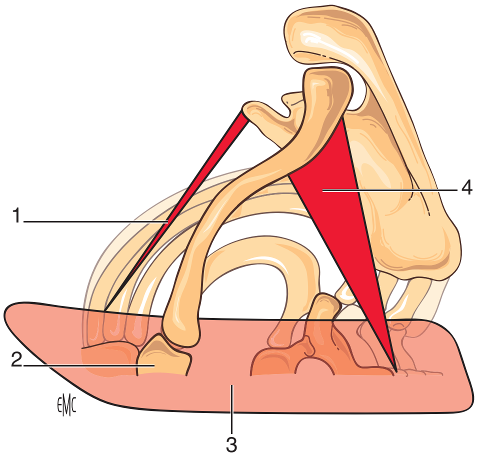

Figure 1. La ceinture scapulaire peut être assimilée à une planche à voile permettant d'apprécier l'importance du mât claviculaire et les contraintes en pied de mât (articulation sternoclaviculaire). 1. Hauban pectoral ; 2. pied de mât sternoclaviculaire ; 3. tronc ; 4. hauban trapézien.

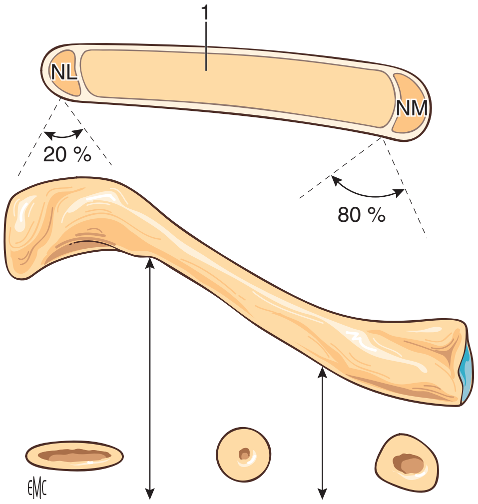

Figure 2. Clavicule. Le noyau médial (NM) est responsable de 80 % de la croissance en longueur. La tranche de section de la clavicule passe d'un aspect aplati en latéral à un aspect prismatique en médial. NL : noyau latéral. 1. Ossification endomembraneuse.

surviennent beaucoup plus souvent que les fractures de la scapula et les disjonctions sternoclaviculaires. Le diagnostic n'est pas toujours facile à faire. L'analyse radiographique peut être extrêmement difficile rendant de plus en plus utile le recours à l'usage de la tomodensitométrie.

■ Rappel anatomique et fonctionnel

Une des fonctions essentielles du membre supérieur est de pouvoir déplacer la main dans l'espace. Pour cela, l'épaule joue un rôle majeur grâce à sa mobilité très importante dans laquelle la part de l'articulation scapulothoracique n'est pas négligeable. Néanmoins, il ne s'agit pas à proprement parler d'une articulation mais d'un espace de glissement (syssarcose). De fait, il n'existe aucun moyen d'union (capsule ou ligament) réunissant la scapula à la cage thoracique. Il n'y a donc aucun élément passif limitant la mobilité de la scapula sur la cage thoracique. En fait, cette « articulation » est limitée et guidée d'une part, grâce à un système musculaire extrêmement performant et très puissant [1] et d'autre part grâce à la clavicule, seul lien avec le squelette axial. Ainsi, l'ensemble « scapula, articulation acromioclaviculaire, clavicule, articulation sternoclaviculaire » est indissociable. Il peut être assimilé à une planche à voile dont le tronc constitue la planche (Fig. 1) ; la clavicule en est le mât et la scapula est la voile. Le pied de mât est représenté par l'articulation sternoclaviculaire. C'est à ce niveau que les pressions transmises par la voile à la planche vont être maximales. C'est également grâce à la mobilité de ce pied de mât que des « allures » différentes vont pouvoir être transmises à la voile. Enfin, les muscles qui s'attachent sur la scapula agissent comme des haubans qui doivent leur efficacité à la présence du mât claviculaire.

■ Fractures de clavicule

Traumatismes très fréquents, les fractures de la clavicule ont une réputation de bénignité. Selon les études épidémiologiques [2-4], elles représentent entre 2,6 % et 5 % de l'ensemble des fractures et 35 à 44 % des fractures de la région de l'épaule. Elles touchent deux hommes pour une femme, tous âges confondus. Leur incidence augmente du fait du développement des pratiques sportives [4] et des traumatismes à haute énergie dans le cadre d'accident de la voie publique. Les fractures du tiers moyen sont de loin les plus fréquentes, avec une incidence de 69,2 % pour Robinson [2], et de 76,2 % pour Nordqvist [4]. Leur traitement, surtout orthopédique, aboutit le plus souvent à une guérison rapide sans séquelle [5-7]. Toutefois, si le diagnostic positif ne pose pas de grande difficulté, il n'y a pas de consensus sur la prise en charge optimale de ces fractures, et leurs suites peuvent être sources d'altérations fonctionnelles pour le patient du fait de pseudarthroses ou de cals vicieux.

Mécanisme

Le mécanisme principal est indirect par réception sur le bras ou par choc latéral sur le moignon de l'épaule [8]. La force nécessaire pour atteindre la limite de rupture osseuse dépend de la vitesse de l'impact, de la durée de la collision et du poids du patient. Ainsi, la rupture osseuse est plus facilement atteinte si le traumatisme est direct avec une force dirigée dans l'axe de la clavicule et avec une énergie rapidement absorbée, situation fréquente dans les accidents sportifs et ceux de la voie publique [2-4, 6, 8].

La très nette prédominance des fractures du tiers moyen de la diaphyse claviculaire s'explique en partie par ses caractéristiques anatomiques. Le tiers moyen de la diaphyse claviculaire a la tranche de section la plus ténue de l'os, sans canal médullaire et ne présente donc pas de structure tubulaire, connue pour sa résistance aux contraintes mécaniques en compression et cisaillement (Fig. 2). De plus, cette région pauvre en insertion musculaire se trouve à la jonction mécanique entre les deux courbures de l'os, l'exposant ainsi au maximum de contraintes [9]. Le déplacement est assez stéréotypé, le fragment interne étant tracté vers le haut par le sterno-cléido-mastoïdien, le fragment externe attiré en bas et en dedans, sous l'action conjuguée du grand pectoral et du poids du membre supérieur.

Classification

Deux classifications sont couramment utilisées et complémentaires : la classification d'Allman [7] et celle de Neer [10] (Fig. 3).

La classification d'Allman [7] est la plus utilisée et repose sur la localisation du trait.

Les fractures diaphysaires ou du groupe 1 sont retrouvées dans 50 à 82 % des cas de toutes les fractures de la clavicule [2-4, 6]. Les fractures du groupe 2 représentent 10 à 18 %, et celles du groupe 3, les plus rares, seulement 2 à 10 %.

Cette classification descriptive n'a que peu d'utilité thérapeutique. De plus, elle ne tient pas compte de l'importance du déplacement, de la comminution ainsi que du raccourcissement, éléments à prendre en compte pour la décision thérapeutique. C'est pourquoi Nordqvist [11] et Petersson [12] ont proposé une modification en séparant les fractures déplacées et non déplacées au sein de chaque groupe.

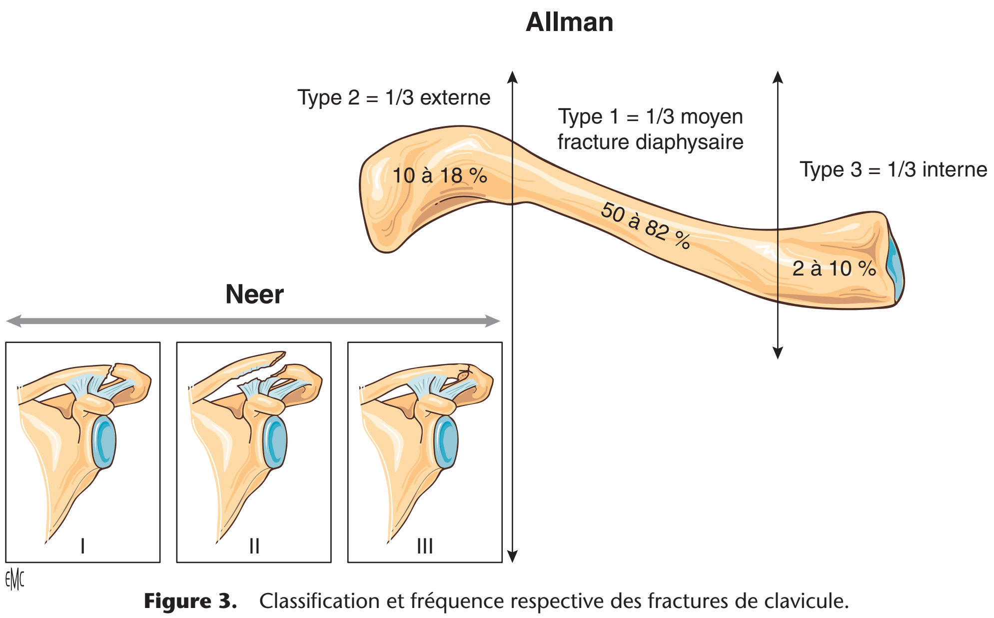

Figure 3. Classification et fréquence respective des fractures de clavicule.

La deuxième classification largement utilisée est celle de Neer [10]. Il s'agit d'une classification des fractures du tiers externe, qui repose sur le statut des ligaments coracoclaviculaires, à l'origine du déplacement et de la stabilité de la fracture. L'intérêt de cette classification est son utilité thérapeutique.

Les fractures sont ainsi classées en trois types (Fig. 3) : les fractures du type 1, extraligamentaires, les plus communes, ne s'accompagnent pas de rupture des ligaments coracoclaviculaires et sont donc le plus souvent pas ou peu déplacées, accessibles à un traitement non opératoire. Les types 2 sont caractérisés par une désolidarisation des ligaments coracoclaviculaires du fragment médial. Une sous-classe en type 2a et 2b correspond à l'intégrité du ligament conoïde ou non. Ces types fracturaires sont caractérisés par un déplacement souvent important, conséquence de la perte de continuité entre le fragment externe, attiré vers le bas par l'action conjuguée du poids du corps et de l'action des muscles pectoraux, et le fragment médial subissant l'action contraire du sterno-cléido-mastoïdien. Ces fractures sont en grande partie vouées à la pseudarthrose et justifieraient une prise en charge chirurgicale de réduction et de stabilisation. Un type de fracture particulier est la fracture de Latarjet, qui substitue à la rupture des ligaments coracoclaviculaires une avulsion de la plaque coracoïdienne (site d'insertion de ces ligaments) (Fig. 4).

Les fractures du type 3 de Neer sont des fractures intra-articulaires touchant l'articulation acromioclaviculaire.

Enfin, concernant les fractures du tiers interne (Fig. 5), deux classifications existent, mais sont d'un intérêt limité. Il s'agit de la classification de l'AO et de la classification de Craig [13], basée sur l'intégrité des formations ligamentaires, déterminant le déplacement.

Clinique

La localisation sous-cutanée de la clavicule permet un diagnostic positif rapide et sûr dans la majorité des cas. S'il est conscient, le patient se tient habituellement dans la position des traumatisés du membre supérieur, le bras traumatisé soutenu par le bras indemne. Cette position antalgique n'est pas spécifique des fractures de la clavicule. L'interrogatoire fait préciser les circonstances traumatiques.

L'inspection note une déformation caractéristique avec chute du moignon de l'épaule associée à une fréquente saillie sous-cutanée du fragment interne. La palpation, intéressante uniquement en cas de déplacement minime, notamment dans les « fractures en bois vert » de l'enfant, déclenche une douleur exquise.

Il faut immédiatement rechercher des complications cutanée, vasculaire ou neurologique. Les fractures ouvertes de la clavicule sont rares, mais une tension cutanée générée par l'œdème ou l'hématome et parfois une esquille osseuse doivent être identifiées et surveillées. Dans 10 % des cas, l'examen objective des excoriations cutanées, au niveau du site d'application des forces vulnérantes.

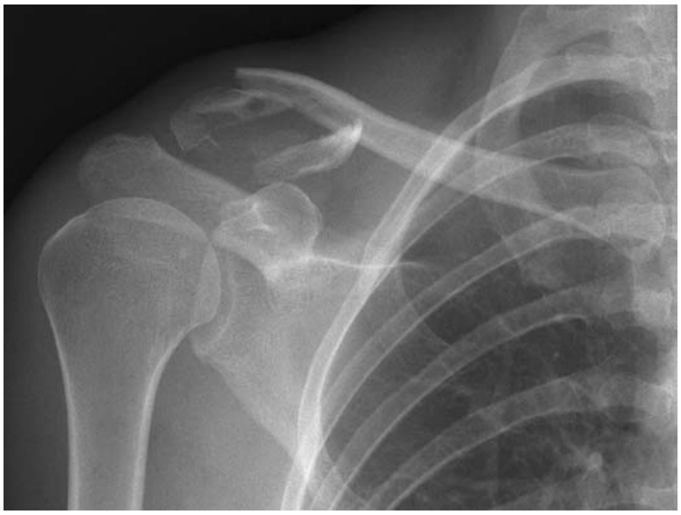

Figure 4. Fracture de Latarjet avec plaque coracoïdienne sur laquelle restent attachés les ligaments coracoclaviculaires.

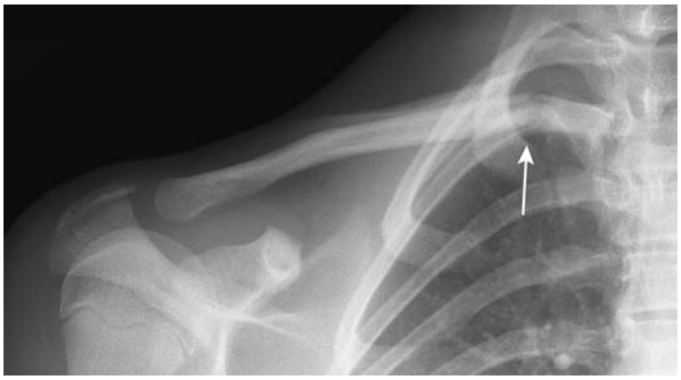

Figure 5. Fracture du tiers interne chez une jeune de 14 ans.

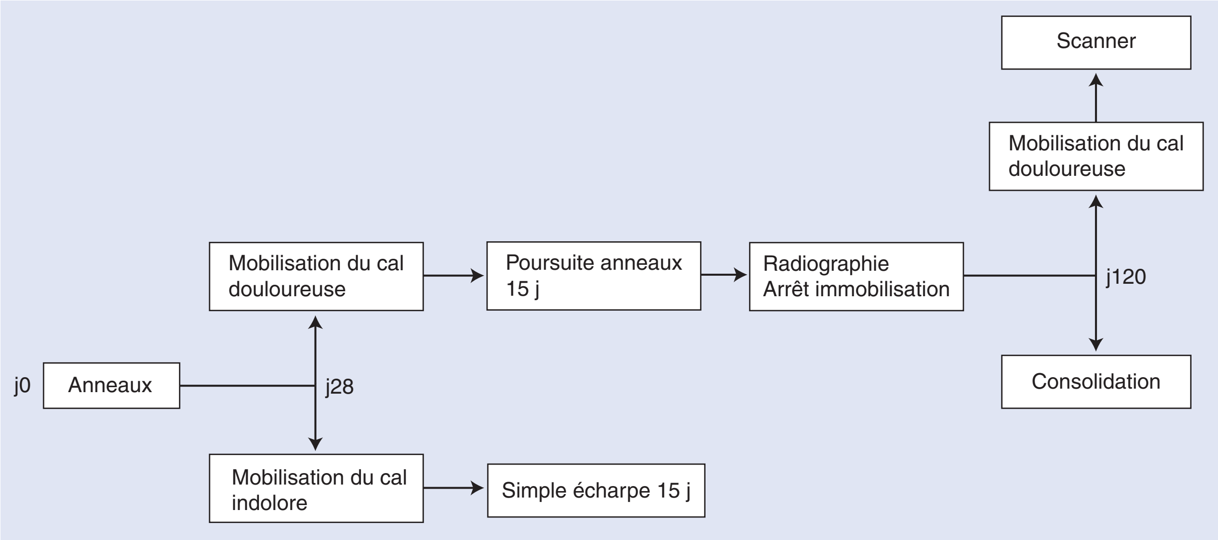

Figure 6. Arbre décisionnel. Schéma de prise en charge d'une fracture de la clavicule.

Si la fracture concerne les extrémités claviculaires, deux diagnostics différentiels sont à évoquer de principe [14] : les disjonctions acromioclaviculaires pour les fractures du groupe II et les luxations sternoclaviculaires pour les fractures du groupe III qui sont, bien souvent, des fractures-décollements épiphysaires.

Un examen clinique général est bien sûr systématique, surtout dans le cadre d'un traumatisme sévère.

Examens complémentaires

Les examens radiographiques standards permettent de confirmer le diagnostic et donnent des informations importantes sur le siège de la fracture, son déplacement et sa comminution. La plupart des auteurs s'accordent sur le fait que deux incidences sont nécessaires au bilan lésionnel précis de la fracture [15, 16]. Une face antéropostérieure ainsi qu'un cliché à rayon ascendant constituent les recommandations les plus fréquentes de la littérature. Ces clichés à rayons ascendant donnent des informations sur le déplacement et la comminution du foyer de fracture dans son plan horizontal. Sur ces clichés, les lésions éventuellement associées ne sont pas faciles à voir et le cliché antéropostérieur doit impérativement inclure l'extrémité proximale de l'humérus, la partie supérieure du champ pulmonaire et les premières côtes (Fig. 4).

Les fractures des extrémités claviculaires sont d'une évaluation plus difficile. Ainsi, les fractures du tiers externe sont de diagnostic délicat. La pénétrance des rayons doit être différente et l'analyse de l'articulation acromioclaviculaire nécessite d'obéir aux mêmes principes que ceux de Weber, rapportés par Patte [17]. Du côté interne, la difficulté est encore plus importante (Fig. 5) et le recours à la tomodensitométrie est parfois nécessaire pour une bonne analyse.

Lésions associées

Les lésions associées sont surtout le fait des traumatismes à haute énergie avec des complications pleuropulmonaires ou neurovasculaires. Les déficits neurologiques sont dus essentiellement au mécanisme d'étirement et de traction, contemporains du traumatisme s'exerçant sur les branches du plexus brachial et non à la lésion vulnérante directe d'une esquille osseuse conséquence de la fracture claviculaire. Les complications vasculaires sont rares et la lésion est souvent intimale sans traduction clinique évidente. Une prise de tension artérielle aux deux membres supérieurs est indiquée et si un doute persiste, une artériographie en urgence se justifie. L'association à une fracture du col de la scapula est responsable d'une épaule flottante (cf. chapitre Fracture de la scapula).

Traitement

Le traitement habituel des fractures de la clavicule est non opératoire, basé sur une contention de la racine du membre supérieur, plus à visée antalgique qu'à une réelle réduction du foyer de fracture. Les auteurs anciens faisaient état d'une proportion de consolidation des fractures de la clavicule de quasiment 100 % avec une récupération fonctionnelle ad integrum dans la totalité des cas [7, 10]. En fait, les séries plus récentes font état de deux séquelles potentiellement handicapantes (la pseudarthrose et les cals vicieux) et discutent l'indication thérapeutique en fonction de la localisation fracturaire [6, 18].

La démarche thérapeutique diffère selon la localisation de la fracture.

Fractures du tiers moyen

Le traitement non opératoire est le traitement de référence des fractures du tiers moyen à condition bien sûr qu'il n'existe pas d'indication formelle à la chirurgie [5]. Le problème principal est celui de la réduction du déplacement et de la contention du foyer de fracture, partiellement réglé par les appareils de contention externe en 8 de chiffre type « anneaux claviculaires » à condition qu'ils soient correctement placés sur une peau axillaire protégée et à condition d'être resserrés régulièrement.

La durée de la contention est controversée allant jusqu'à 6-8 semaines. Nous proposons une immobilisation de 4 semaines par anneau, relayée par une simple écharpe pendant 15 jours si la mobilisation du cal ne réveille aucune douleur. La contention est prolongée dans le cas contraire (Fig. 6). La consolidation clinique précède toujours la fusion radiologique, c'est donc sur des critères avant tout cliniques qu'il faut s'appuyer. Cette prise en charge, couplée à une bonne observance thérapeutique du patient, garantit plus de 90 % de résultats satisfaisants.

Le traitement chirurgical est indiqué en cas de fractures ouvertes, d'atteintes vasculonerveuses, d'atteinte bilatérale associée à un volet thoracique antérieur, ou dans le cadre d'une épaule flottante.

Il mérite d'être discuté dans les situations qui prédisposent à des séquelles fonctionnelles ou à une pseudarthrose [15, 16, 18] :

- traumatismes à haute énergie associés ;
- raccourcissement supérieur ou égal à 20 mm ;
- absence de contact cortical entre les extrémités fracturaires, et un degré élevé de comminution.

Le montage de référence pour la plupart des auteurs est une fixation par plaque et vis avec au moins six corticales de part et d'autre du foyer de fracture par un abord direct du foyer. Ce montage permet un contrôle des rotations et de la longueur de

la clavicule. Une rééducation immédiate est possible en postopératoire. Beaucoup moins utilisé, le clou de Knowles est un compromis entre l'ostéosynthèse par plaque et ses complications classiques (infection, risque de pseudarthrose, ablation secondaire et fracture itérative, cicatrice) et l'embrochage centromédullaire, trop fragile et exposant aux complications de la mobilisation du matériel [6]. Le fixateur externe ne trouve ses indications que dans le cadre de délabrement important des parties molles (fractures ouvertes et traumatismes balistiques). Dans tous les cas, le patient doit être informé de façon claire des risques inhérents aux différentes techniques et notamment du risque infectieux en cas de traitement chirurgical.

Fractures du tiers externe

La prise en charge de ces fractures s'appuie sur la classique classification de Neer [10].

- Les fractures du type I, les plus communes, ne s'accompagnent d'aucune rupture des ligaments coracoclaviculaires. Elles sont stables, et leur traitement est exclusivement conservateur.
- Les fractures du type III sont elles aussi caractérisées par l'intégrité des ligaments coracoclaviculaires. Le traitement est orthopédique, mais l'irradiation du trait de fracture dans l'articulation acromioclaviculaire nécessite une surveillance plus prolongée pour dépister la survenue d'une arthropathie acromioclaviculaire parfois douloureuse [14]. Comme pour les fractures du groupe I, la contention est une immobilisation coude au corps, pour une durée effective de 3 à 6 semaines.
- Les fractures de type II sont sujettes à discussion. Les ligaments coracoclaviculaires rompus sont à l'origine du déplacement (Fig. 7) et de la grande fréquence des pseudarthroses [7, 10, 14, 19]. Intuitivement, la pseudarthrose est un argument en faveur de l'indication chirurgicale, mais Nordqvist [19] rapporte que trois quarts d'entre elles sont totalement asymptomatiques et Kona [20] note 25 % de complications iatrogènes après traitement chirurgical. Cependant, Neer [10] et Eskola [21] rapportent des résultats excellents avec le traitement chirurgical. Ainsi, il semble recommandable d'opérer ces fractures uniquement en cas de déplacement important pour réduire l'ascension claviculaire, stabiliser le foyer de fracture et éventuellement réparer les ligaments coracoclaviculaires rompus.

Les procédés d'ostéosynthèse sont soit un haubanage prenant ou non l'articulation acromioclaviculaire, soit un vissage transacromioclaviculaire. La suture des ligaments n'est pas indispensable puisque le ligament acromioclaviculaire est intact et assure la stabilité articulaire après consolidation de la fracture (Fig. 7). Un cas particulier est représenté par l'arrachement de la plaque coracoïdienne (Fig. 4) : dans ce cas, un vissage ou un cerclage du fragment sont indiqués si la taille du fragment le permet [14].

Le traitement chirurgical est le seul à restaurer une anatomie proche de la physiologie, mais il expose à plus de complications que le traitement fonctionnel. Il ne doit donc être réservé qu'aux déplacements importants.

Fractures du tiers interne

Elles posent un problème plutôt d'ordre diagnostique que thérapeutique. Le traitement est non opératoire pour la majorité des auteurs. Si un abord chirurgical est nécessaire, toute stabilisation par broche est à proscrire du fait des complications majeures liées aux migrations de matériel.

Séquelles et complications des fractures de la clavicule

Pseudarthrose

C'est une complication non exceptionnelle des fractures de la clavicule. Elle concerne aussi bien le traitement non opératoire que la prise en charge chirurgicale. Lorsqu'elle est symptomatique, la pseudarthrose se manifeste cliniquement par des douleurs spontanées ou provoquées par la mobilisation du foyer de fracture, une impotence fonctionnelle de l'épaule avec une diminution des amplitudes articulaires en élévation, une diminution de la force musculaire, et la présence inconstante de signes de compression vasculonerveuse attribuables à un cal hypertrophique. Le diagnostic radiographique n'est pas toujours facile et le scanner est d'un apport utile. Deux grands types de pseudarthrose de la clavicule sont classiquement décrits.

La pseudarthrose atrophique serait secondaire à une perturbation du flux sanguin au sein du foyer de fracture. Son traitement est réputé malaisé, mais elle est le plus souvent asymptomatique [6].

La pseudarthrose hypertrophique, moins fréquente, est le plus souvent due à un degré important d'instabilité dans le foyer de fracture, et jouit d'un meilleur pronostic.

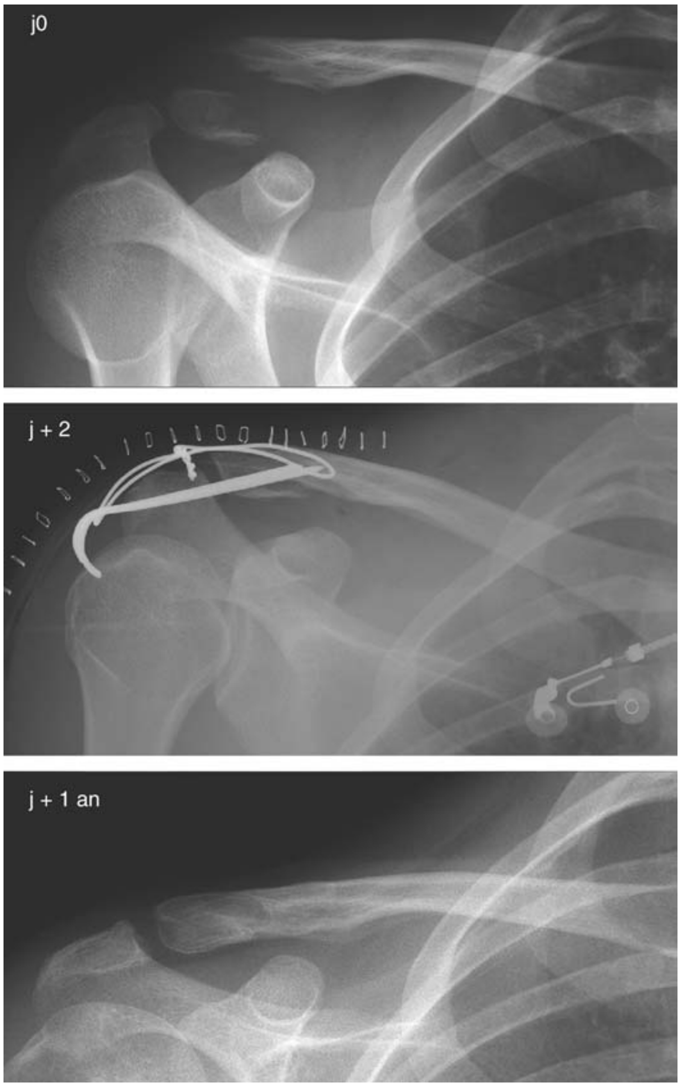

Figure 7. Fracture du tiers externe de la clavicule de type II selon Neer, et son traitement.

> **À retenir**
>
> **Facteurs en faveur du traitement chirurgical des fractures de clavicule**
> - Traumatisme à haute énergie.
> - Raccourcissement > 20 mm.
> - Absence de contact entre les extrémités fracturaires.
> - Important degré de comminution.
> - Fractures du tiers externe stade II selon Neer.

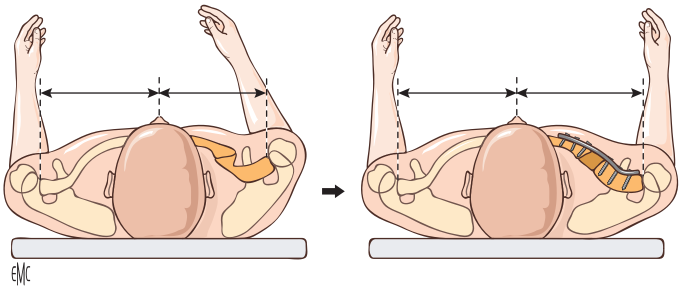

Figure 8. Schéma du traitement d'un cal vicieux de clavicule par ostéotomie d'allongement claviculaire.

Il est communément admis d'attendre au moins 6 mois avant d'envisager une prise en charge thérapeutique. Par ailleurs, la prise en charge chirurgicale ne se justifie qu'en cas de mauvaise tolérance clinique. Les pseudarthroses asymptomatiques et du sujet âgé ne doivent pas être opérées. Les pseudarthroses atrophiques sont traitées par ostéosynthèse par plaque associée à une greffe spongieuse, alors que les pseudarthroses hypertrophiques sont décortiquées et ostéosynthésées selon le même principe, la greffe n'étant classiquement pas indispensable.

Cals vicieux

Ils sont très fréquents dans les traitements orthopédiques des fractures déplacées. Ils sont bien tolérés dans la grande majorité des cas. Le problème est souvent esthétique du fait d'un cal exubérant ou d'un raccourcissement claviculaire, parfois vasculonerveux pouvant entrer dans le cadre d'un syndrome de la traversée thoracobrachiale. Les cals exubérants, asymptomatiques, vont progressivement s'affiner avec le remodelage osseux et ne justifient pas de prise en charge chirurgicale. Les cals vicieux responsables d'un raccourcissement supérieur de 15 mm à 25 mm justifient, suivant les auteurs, d'une ostéotomie claviculaire d'allongement s'ils sont symptomatiques [18, 22]. L'ostéotomie d'allongement s'effectue par interposition d'un greffon iliaque et ostéosynthèse par plaque (Fig. 8). En cas de syndrome de la traversée thoracobrachiale, la symptomatologie associe des signes vasculaires et des signes neurologiques à type de douleurs, de paresthésies, pouvant atteindre le territoire du cubital ou du médian. Le traitement consiste en l'agrandissement de l'espace coracoclaviculaire, éventuellement associé à une résection de la première côte.

> **“ *À retenir***
>
> Les fractures de la clavicule sont fréquentes. Même si le traitement orthopédique suffit la plupart du temps à l'obtention d'un bon résultat fonctionnel, la démarche actuelle vise à réduire au maximum les séquelles de ces fractures, par une prise en charge plus agressive en urgence. Aucun consensus n'est actuellement établi pour le traitement de ces fractures. Le traitement des complications reste délicat.

Fractures de la scapula

Les fractures de la scapula sont rares. Elles représentent 5 % des fractures de l'épaule [23]. La localisation anatomique profonde de la scapula au sein d'un environnement musculaire dense et épais participe à sa protection et à la stabilité des fractures. Le traitement de la majorité des fractures de la scapula est orthopédique. Ce sont essentiellement les fractures à risque de complications articulaires qui relèvent d'un traitement chirurgical, en raison de leur retentissement fonctionnel [24]. L'apport de l'imagerie dans la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces fractures est important. La consolidation est régulièrement obtenue et les séquelles à long terme sont rares.

Mécanisme

Le mécanisme lésionnel le plus fréquent est direct et à haute énergie : accident de la voie publique, chute de hauteur élevée. Cela explique la fréquence élevée (80 à 95 %) des lésions associées, pouvant conditionner parfois le pronostic vital [25, 26]. Ainsi, en cas de fracture associée de la scapula, le score de sévérité d'un traumatisme serait plus important [27].

Le mécanisme lésionnel est plus rarement indirect par transmission de contraintes de l'humérus à la scapula, par exemple, l'impaction-fracture de la glène par la tête humérale, lors d'une compression axiale sur un bras en extension. D'autres mécanismes encore plus rares ont été décrits et sont responsables de fractures dites « par avulsion ou arrachement ».

Classification

La diversité des fractures de la scapula explique la diversité des formes cliniques, chacune ayant sa spécificité radiologique et thérapeutique. Les fractures de la scapula les plus fréquentes sont celles du corps, de 35 à 45 %, devant celles du col 25 %, puis de l'acromion 8 à 12 %, de l'épine 5 à 11 %, de la glène 10 % et du processus coracoïde 5 à 7 % [26, 28].

Fractures du corps de la scapula

Elles sont extra-articulaires [28]. Il s'agit de fractures de l'écaille rarement complètes et déplacées. Seule la fracture du pilier latéral de la scapula peut présenter un déplacement important avec risque de lésion capsulaire de l'articulation glénohumérale (Fig. 9).

Fractures du col de la scapula

Deux types sont individualisés [24] :

- la fracture du col chirurgical (Fig. 10), dont le trait de fracture chemine de l'échancrure coracoïdienne à la tubérosité sous-glénoïdienne, emportant ainsi l'apophyse coracoïde et le massif articulaire glénoïdien. Le risque de déplacement d'une fracture du col chirurgical est plus important si une fracture de la clavicule ou une rupture des ligaments coracoclaviculaires sont associées et encore plus si le ligament coracoacromial est rompu [29]. Le fragment glénoïdien est alors attiré en bas, en dedans et en avant sous la tension des muscles et le poids du membre supérieur. On parle alors d'épaule « flottante » [30] ;
- la fracture du col anatomique, plus rare, dont le trait de fracture débute en dehors de l'apophyse coracoïde et se termine à la tubérosité sous-glénoïdienne. Le fragment est alors composé uniquement de la glène. La fracture du col anatomique est d'emblée instable. Le déplacement du fragment glénoïdien est lié à la tension de la longue portion du triceps insérée sur le tubercule sous-glénoïdien, et du biceps brachial. Romero [31] a établi une relation entre une mesure radiographique, reflet du déplacement de la fracture, et la survenue d'une instabilité à terme.

Fractures de l'acromion et de l'épine

Le mécanisme lésionnel est le plus fréquemment direct. Une fracture de stress ou de fatigue peut aussi se produire : contraction répétée du chef postérieur du deltoïde chez le sportif, migration de la tête humérale lors d'une rupture massive de la coiffe des rotateurs, tension anormale du deltoïde après pose de prothèse inversée. Enfin, des fractures iatrogènes ont été décrites au décours de la chirurgie arthroscopique de décompression sous-acromiale. Il faut savoir différencier fracture de l'acromion et os acromial. Ce dernier correspond à une absence d'union des centres d'ossification de l'acromion, et se présente alors sous l'aspect d'un acromion bipartita. Son incidence varie de 1 à 8 % de la population générale. Il est bilatéral dans près de 60 % des cas.

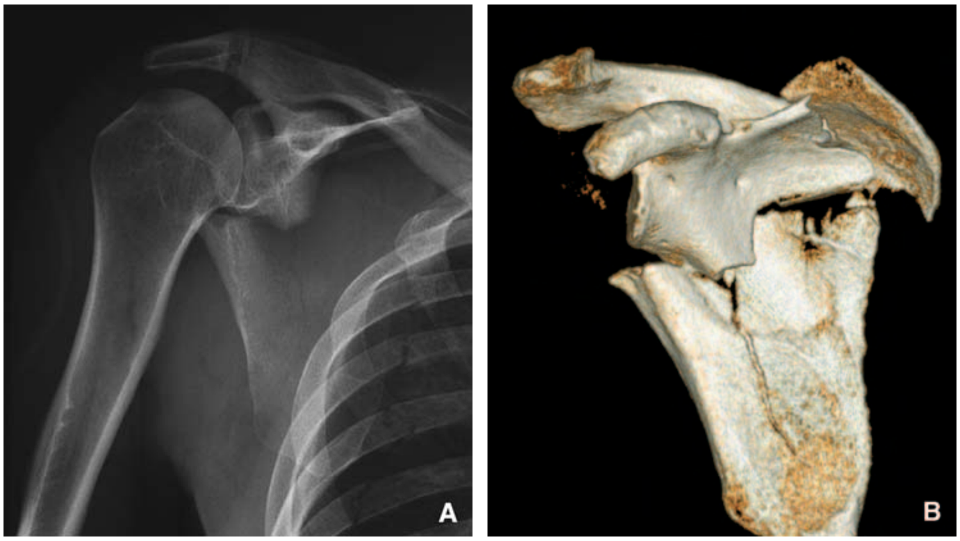

Figure 9.
A. Fracture du corps de la scapula avec déplacement médial du fragment glénoïdien.
B. Aspect au scanner en 3D.

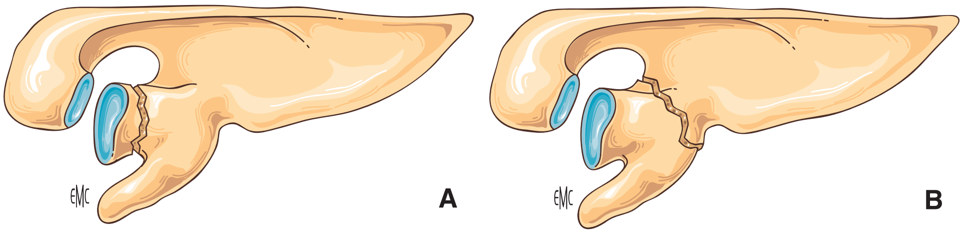

Figure 10. Fractures du col de la scapula.
A. Col anatomique.
B. Col chirurgical.

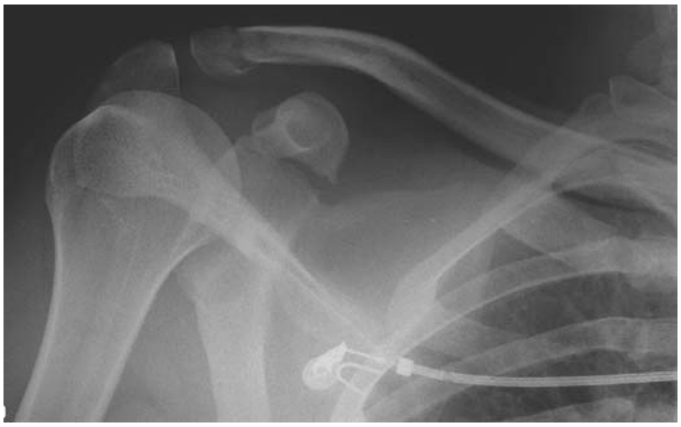

Figure 11. Fracture du processus coracoïde associée à une fracture du quart externe de la clavicule. Mécanisme d'arrachement par les ligaments coracoclaviculaires.

Fractures du processus coracoïde

Le mécanisme lésionnel est le plus fréquemment indirect, suite à une contraction brutale du chef court du biceps brachial ou du coracobiceps, ou suite à une tension excessive des ligaments coracoclaviculaires lors des luxations acromioclaviculaires (à partir du type III de Rockwood) (Fig. 11).

Le mécanisme peut être parfois direct. La fracture est secondaire à un choc direct de la tête humérale sur le processus coracoïde lors d'une luxation glénohumérale antéro-interne, ou à un choc extérieur direct sur l'apophyse, lors d'une chute par exemple.

Une classification a été décrite par Eyres, en fonction de la localisation du trait de fracture [32] (Fig. 12) :

- type 1 : fracture de l'extrémité latérale de l'apophyse ;
- type 2 : fracture de la moitié transversale de l'apophyse ;
- type 3 : fracture de la base de l'apophyse ;
- type 4 : fracture emportant la partie supérieure du corps de la scapula ;
- type 5 : extension de la fracture à la glène.

Cette association lésionnelle pour les types 4 et 5 peut s'expliquer par le fait que le bord supérieur de la scapula et la cavité glénoïde sont issus du même noyau d'ossification, distinct de celui du corps de la scapula. Il s'agit de l'équivalent d'une fracture de la cavité glénoïde de type 3 d'Ideberg. La fracture isolée du processus coracoïde est rare. La lésion associée la plus fréquente est la disjonction acromioclaviculaire. Ainsi, la localisation du trait de fracture par rapport aux ligaments coracoclaviculaires et l'association d'une disjonction acromioclaviculaire renseignent sur la stabilité de la fracture [33].

Fractures de la cavité glénoïde

Leur fréquence est évaluée à environ 10 % de l'ensemble des fractures de la scapula. Elles sont graves car articulaires. Elles sont secondaires à un impact de la tête humérale sur la cavité glénoïde. Une classification, fondée sur le type de fracture en fonction de la direction du traumatisme, a été établie par Ideberg [34] (Fig. 13) :

- type 1 : fracture du rebord glénoïdien, suite à un impact direct de la tête humérale sur le bord de la cavité glénoïde. Il s'agit fréquemment de la lésion de passage de la luxation glénohumérale :
  - 1a : si rebord antérieur de glène (Fig. 14) ;
  - 1b : si rebord postérieur de glène ;
- type 2 : fracture postéro-inférieure de glène et du bord latéral de la scapula, suite à un impact de la partie supérieure de la tête humérale vers le bas ;
- type 3 : fracture antérosupérieure de la cavité glénoïde, qui peut s'étendre à la base de l'apophyse coracoïde avec rupture du système suspenseur supérieur de l'épaule, suite à un impact de tête humérale vers le haut ;
- type 4 : le trait de fracture divise en deux la cavité glénoïde, chemine transversalement et s'épuise au bord médial de la

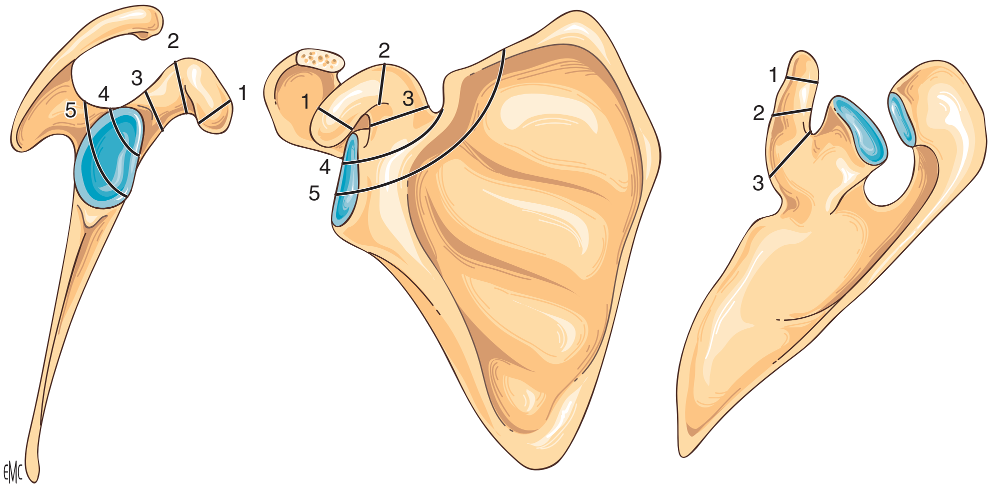

Figure 12. Classification des fractures du processus coracoïde selon Eyres. 1. Fracture de l'extrémité latérale de l'apophyse ; 2. fracture de la moitié transversale de l'apophyse ; 3. fracture de la base de l'apophyse ; 4. fracture emportant la partie supérieure du corps de la scapula ; 5. extension de la fracture à la glène.

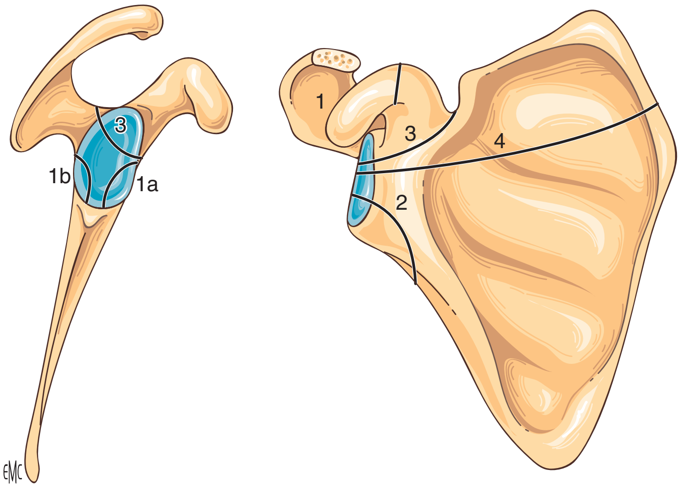

Figure 13. Classification des fractures de la cavité glénoïde selon Ideberg. Type 1 : fracture du rebord glénoïdien, 1a : si rebord antérieur de glène, 1b : si rebord postérieur de glène ; type 2 : fracture postéro-inférieure de glène et du bord latéral de la scapula ; type 3 : fracture antérosupérieure de la cavité glénoïde ; type 4 : le trait de fracture divise en deux la cavité glénoïde, chemine transversalement et s'épuise au bord médial de la scapula ; type 5 (non représenté) : combinaison des trois premiers types de fractures ; type 6 (non représenté) : fracture comminutive complexe de la cavité glénoïde.

scapula. L'impact de la tête humérale est central au sein de la cavité glénoïde. Deux fragments, supérieur et inférieur, sont obtenus ;

- type 5, combinaison des trois premiers types de fractures :
  - A = type 2 + type 3 ;
  - B = type 3 + type 4 ;
  - C = type 1 + type 2 + type 3 ;
- type 6 : fracture comminutive complexe de la cavité glénoïde.

Cas particuliers

Le syndrome omo-cléido-thoracique est l'association d'une fracture articulaire ou non de la scapula, d'une fracture de la clavicule ou d'une luxation acromioclaviculaire, et de fractures de côtes.

La luxation ou impaction intrathoracique de la scapula [35] peut être facilitée par une fracture de la clavicule mais peut aussi survenir isolément au décours d'un traumatisme direct de la scapula avec choc postérieur et traction en dehors du membre supérieur. La scapula pivote alors sur elle-même de telle sorte que sa pointe se coince entre les côtes. Des lésions pleuroparenchymateuses peuvent être associées.

Figure 14. Exemple de fracture type 1a d'Ideberg (souvent observé en association avec les luxations glénohumérales antéro-inférieures).

La luxation scapulothoracique [36] : c'est une perte complète des rapports anatomiques entre la scapula et la paroi thoracique. La scapula se retrouve déplacée latéralement, avec de nombreuses lésions de passage associées : fracture de clavicule, lésions nerveuses plexiques et vasculaires sous-clavières, déchirures musculaires. Il s'agit d'un traumatisme rare et gravissime, pouvant conditionner le pronostic vital.

Clinique

Elle est pauvre, donc peu informative pour le diagnostic. La présentation la plus commune est celle d'un patient douloureux dans les suites d'un traumatisme, sans déformation évidente dont l'attitude générale est celle des traumatisés du membre supérieur : bras en adduction, coude au corps, main ou avant-bras soutenu par la main opposée.

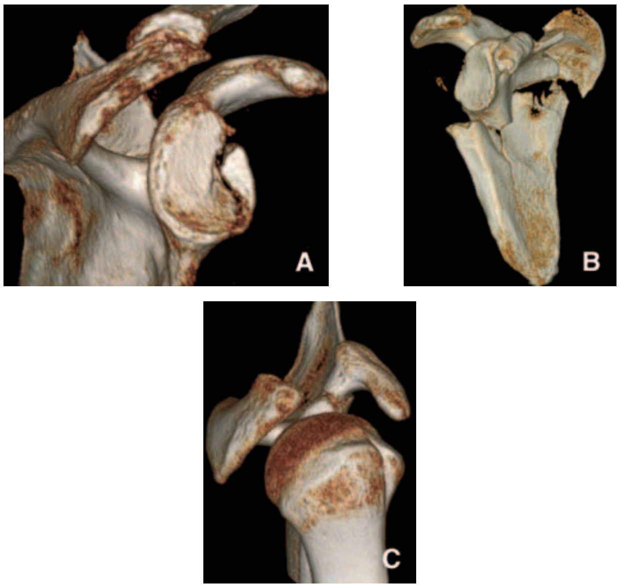

Figure 15. Intérêt des reconstructions 3D dans les fractures de la scapula.
A. Fracture de la cavité glénoïde.
B. Fracture du corps.
C. Fracture du processus coracoïde.

L'interrogatoire retrouve dans la majorité des cas un traumatisme à haute énergie (accident de la voie publique, chute d'un lieu élevé), en faveur d'un mécanisme direct. L'inspection recherche une déformation, une ecchymose, un hématome du moignon de l'épaule ou de la face postérieure du thorax. La palpation recherche un réveil douloureux sur les différents reliefs osseux et jonctions articulaires de la ceinture scapulaire. Le testing des mobilités est prudent. L'examen vasculonerveux et pulmonaire doit être complet ; quelques cas de lésions plexiques, de l'artère sous-clavière et pleuroparenchymateuses ont été décrits. Il faut de principe penser à une fracture de la scapula devant tout polyfracturé ou polytraumatisé, avec ou non un point d'appel en regard de la ceinture scapulaire.

Examens complémentaires

La radiographie standard est l'examen de première intention, avec trois incidences de base : un cliché de face, un cliché dit de Lamy et un cliché de profil axillaire (en fonction de l'état du patient). À ces incidences de base permettant une première orientation diagnostique, on peut ajouter une incidence apicale oblique ou « incidence de Garth » ou une incidence « Stryker-Notch », mais en fait, c'est le scanner qui permet d'analyser au mieux les lésions. Enfin, il ne faut pas hésiter à prescrire des clichés comparatifs en cas de doute, notamment chez le sujet jeune, étant donné la fusion tardive des noyaux d'ossification de l'acromion et du processus coracoïde.

Tomodensitométrie (Fig. 15) : la réalisation d'un scanner avec des reconstructions tridimensionnelles est maintenant systématique en cas de doute diagnostique. Les fractures peuvent être analysées avec précision. Le critère déplacement-angulation d'une fracture du col chirurgical, difficile à évaluer sur les radiographies standards, est apprécié plus finement sur les acquisitions tomodensitométriques et les reconstructions. Le scanner doit cependant faire suite au premier bilan radiographique standard, et ne doit en aucun cas être réalisé isolément [37].

Lésions associées

Le caractère à haute énergie des traumatismes de la scapula explique la fréquence élevée des complications précoces. Il s'agit en fait de l'ensemble des lésions associées, tant locorégionales que générales.

Complications thoraciques

Ce sont les plus fréquentes. Elles concernent 40 % des fractures de la scapula en moyenne. Elles sont dominées par les fractures de côtes et les lésions pleuroparenchymateuses : pneumothorax, hémothorax, contusion pulmonaire à l'origine d'atélectasie, emphysème sous-cutané. L'examen clinique et la radiographie thoracique doivent donc être systématiques tout comme la surveillance de la fonction respiratoire pendant l'hospitalisation.

Complications générales

Elles sont les deuxièmes en fréquence : environ 30 % des cas. Elles sont dominées par les traumatismes crâniens et toutes les lésions susceptibles de survenir dans un contexte de polytraumatisme.

Complications osseuses ou articulaires

Pour la scapula elle-même, l'association fractures du col et du corps est plus fréquente que l'association fracture du corps et de l'épine [4]. Pour l'ensemble de la ceinture scapulaire, la fracture de l'apophyse coracoïde est fréquemment associée à une disjonction ou luxation acromioclaviculaire. Une fracture de la clavicule homolatérale est retrouvée en moyenne dans 30 % des cas. Dans ce contexte d'associations lésionnelles, le syndrome de l'épaule flottante est à rechercher de même qu'une fracture de l'extrémité supérieure de l'humérus.

Complications vasculonerveuses

Rares, elles concernent les vaisseaux sous-claviers et axillaires et le plexus brachial. Elles sont rencontrées essentiellement au décours d'un traumatisme de l'angle latéral de la scapula, à type d'impaction. Plus spécifiquement, une fracture de la base du processus coracoïde peut entraîner une lésion du nerf suprascapulaire.

> *À retenir*
>
> **Une fracture de la scapula est associée à :**
> - un traumatisme thoracique dans 40 % des cas ;
> - des complications générales dans 30 % des cas ;
> - une fracture de clavicule dans 30 % des cas.

Traitement

La prise en charge thérapeutique des fractures de la scapula est essentiellement orthopédique et parfois chirurgicale. Les indications sont encore controversées pour certaines lésions, notamment les fractures isolées du col de la scapula.

Le traitement orthopédique est l'option thérapeutique préconisée pour près de 90 % des fractures de la scapula, notamment les fractures extra-articulaires ou les fractures articulaires peu ou pas déplacées. Il consiste en une immobilisation antalgique par bandage de Dujarrier, pendant une durée minimale de 3 à 6 semaines en moyenne, volontiers raccourcie pour les patients âgés. Une fois la phase douloureuse passée, une kinésithérapie pendulaire, puis une mobilisation douce et progressive de l'épaule peuvent être débutées. Certains auteurs conseillent le port d'une simple écharpe pendant 3 à 5 jours, suivi d'emblée d'une rééducation fonctionnelle, passive puis active, sous couvert de traitements anti-inflammatoire et antalgique adaptés. Au terme de 6 à 8 semaines de traitement, la consolidation est en général acquise. La reprise des activités peut être autorisée, avec en parallèle la poursuite d'une physiothérapie jusqu'au recouvrement d'une fonctionnalité complète de l'épaule. En cas de doute sur la consolidation ou de douleurs inexpliquées, un scanner peut être nécessaire.

Le traitement chirurgical s'adresse aux fractures articulaires, comminutives, déplacées. Elles posent le problème d'une part de

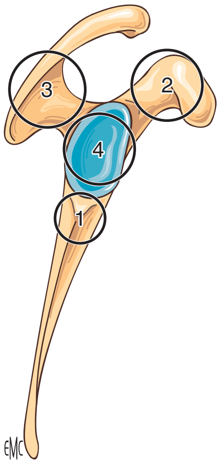

Figure 16. Zones de la scapula où le stock osseux permet un ancrage correct du matériel d'ostéosynthèse : le col (1), l'acromion prolongé par l'épine (3), le pilier (4) et l'apophyse coracoïde (2).

l'accès souvent délicat à des zones profondément enfouies sous les muscles et d'autre part des rares zones suffisamment solides pour une bonne fixation. Quatre localisations présentent un stock osseux suffisant pour une bonne tenue du matériel [38] (Fig. 16) : le col, l'acromion prolongé par l'épine, le pilier et l'apophyse coracoïde.

Le traitement est aussi variable que le sont les formes cliniques des fractures de la scapula.

Fractures du corps de la scapula

La fracture du corps de la scapula, rarement déplacée, relève d'un traitement orthopédique. Même si une réduction semble nécessaire, elle n'est quasiment jamais réalisée car elle a un intérêt fonctionnel limité. L'évolution en général satisfaisante serait moins bonne en cas de fracture déplacée avec écart interfragmentaire supérieur à 10 mm pour Nordqvist et Petersson [11]. Si une ostéosynthèse est décidée, il faut aborder prioritairement la scapula en arrière avec trois objectifs : obtenir une exposition suffisante des différents reliefs osseux pour la mise en place adaptée du matériel d'ostéosynthèse, limiter les traumatismes des muscles de la coiffe des rotateurs, éviter toutes lésions et complications vasculonerveuses (nerfs suprascapulaire et axillaire).

Fractures du col de la scapula

Le traitement d'une fracture non déplacée, isolée, du col est orthopédique. Le résultat est satisfaisant. L'ostéosynthèse est toujours difficile à réaliser et l'indication chirurgicale ne doit être retenue que dans des cas extrêmes tels qu'une translation interne du massif articulaire glénoïdien supérieure à 10 mm, une angulation du fragment glénoïdien supérieure à 40 ° quel que soit le plan ou une fracture de la clavicule associée [39].

Fractures de l'acromion et de l'épine

Le traitement des fractures non déplacées est orthopédique. Une fracture déplacée doit en revanche être traitée chirurgicalement. Un abord supérieur direct permet d'effectuer la réduction et la fixation par broches, hauban ou plaque en fonction de la localisation de la fracture.

Fractures du processus coracoïde

La fracture isolée du processus coracoïde, de types 1 à 3 selon la classification de Eyres [32], relève d'un traitement orthopédique. Les types 4 et 5 déplacés sont d'indication chirurgicale, tout comme la fracture du processus coracoïde associée à une disjonction ou une luxation acromioclaviculaire. Les moyens d'ostéosynthèse recommandés sont le vissage pour le processus coracoïde et le haubanage pour la lésion acromioclaviculaire.

Fractures de la cavité glénoïde

La fracture déplacée de la cavité glénoïde doit être traitée chirurgicalement si elle concerne le rebord antérieur ou postérieur de la glène, soit les type 1a et 1b de la classification d'Ideberg [34], avec un fragment de taille supérieure au tiers de la surface articulaire de la glène. Le risque d'instabilité glénohumérale est en effet important en cas de traitement non opératoire [39]. Bauer [40] décrit une réparation arthroscopique pour ces fractures, ainsi que pour le type 6 d'Ideberg. Cependant, sur une série présentée par Scheibel [41] de 15 fractures du rebord antérieur de la glène, inférieure à 25 %, la réduction est anatomique pour trois cas seulement.

Le traitement est également chirurgical, pour les autres types décrits par Ideberg, si l'on objective une marche d'escalier articulaire supérieure à 4 mm. L'intérêt est de limiter la survenue d'une incongruence articulaire glénohumérale, pourvoyeuse d'omarthrose.

En résumé, les fractures de glène relevant d'un traitement orthopédique sont les fractures non déplacées et le type 6 d'Ideberg. Cette dernière peut en effet consolider grâce à un remodelage autour de la tête humérale.

Séquelles et complications des fractures de la scapula

Elles sont rarement un motif de consultation. On retrouve spécifiquement, selon le type de lésions :

- pour la fracture du corps : l'accrochage douloureux lors de la mobilisation du membre supérieur (abduction), en raison de l'existence d'un cal vicieux ou hypertrophique de la face antérieure de la scapula, au contact de la paroi thoracique. Si la gêne persiste au terme d'une rééducation fonctionnelle correcte, une chirurgie de résection du cal peut être envisagée ;
- pour la fracture du col : la translation médiale de la glène raccourcit les muscles et diminue leur bras de levier pouvant conduire à un fonctionnement altéré de la mobilité et de la stabilisation active de l'articulation glénohumérale [42], et aux diverses complications qui en découlent.

Les autres complications possibles, indépendamment du type de fracture, sont :

- la raideur articulaire, d'autant plus fréquente et importante qu'une fracture est articulaire ;
- la pseudarthrose, rare dans les fractures du corps, plus fréquentes à l'acromion ou à la pointe du processus coracoïde. Le traitement de cette complication est complexe, l'ostéosynthèse après avivement et greffe osseuse n'étant pas toujours facile à réaliser [43] ;
- le conflit sous-acromial par modification de l'architecture de la voûte acromiocoracoïdienne ;
- le dysfonctionnement de la coiffe des rotateurs, peut être secondaire à une infiltration des muscles par l'hémorragie issue de la fracture, ou à une paralysie du nerf suprascapulaire suite à une fracture négligée de la base du processus coracoïde ;
- enfin, l'omarthrose centrée ou excentrée, conséquence à moyen ou long terme des fractures articulaires de la glène.

■ Disjonctions acromioclaviculaires

Les disjonctions acromioclaviculaires représentent environ 12 à 50 % des traumatismes de l'épaule, en fonction des populations étudiées. Elles concernent le plus souvent des sujets jeunes, entre 20 et 30 ans, à prédominance masculine (cinq hommes pour une femme), et sportifs, pratiquant notamment le rugby et le judo. Le degré de gravité est très variable selon l'atteinte ou non des ligaments coracoclaviculaires. Le traitement de ces lésions ne fait pas encore aujourd'hui l'objet d'un consensus.

Mécanisme

Le plus souvent, le mécanisme est un abaissement brutal de la scapula par rapport à la clavicule dont la chute sur le moignon de l'épaule (et plus précisément sur l'acromion) représente la modalité la plus courante. Lors de cet abaissement brutal, la clavicule reste bien stabilisée à sa partie médiale par les puissants ligaments de l'articulation sternoclaviculaire, par le muscle sterno-cléido-mastoïdien, et par un appui sur la première

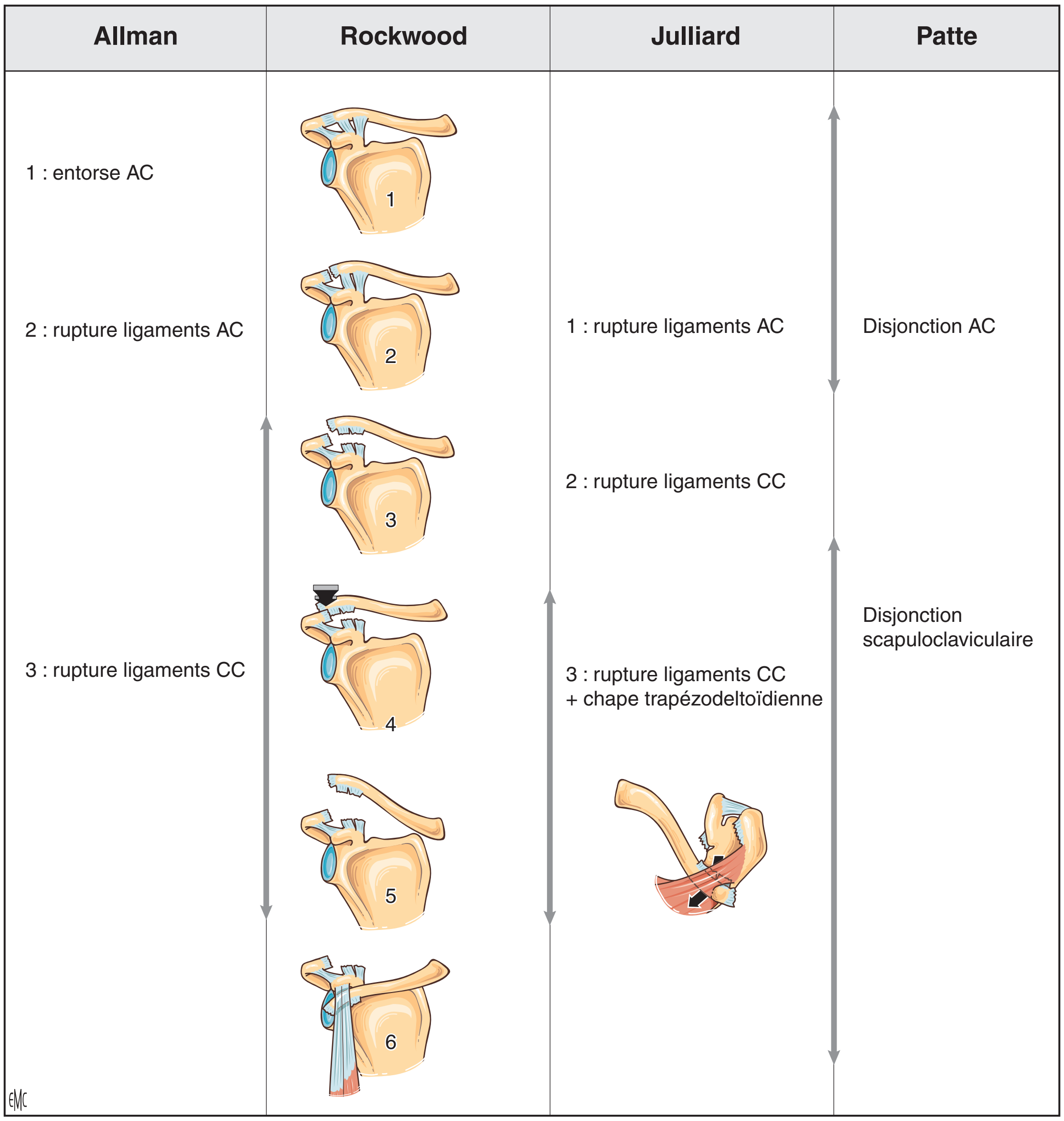

Figure 17. Différentes classifications des disjonctions acromioclaviculaires et leur correspondance. AC : acromioclaviculaire ; CC : coracoclaviculaire.

côte [44]. Ainsi, l'extrémité latérale de la clavicule ne suit pas le mouvement de l'acromion et ce sont les éléments de la stabilisation acromioclaviculaire, intrinsèque tout d'abord (ligament acromioclaviculaire) puis extrinsèque (ligaments coracoclaviculaires) qui sont lésés. Si le traumatisme n'a pas épuisé toute son énergie à ce stade, des lésions musculaires, notamment trapézoïdodeltoïdiennes, peuvent être observées. Une fois les lésions présentes, le poids du membre supérieur et la chute du moignon de l'épaule expliquent l'aspect clinique classique de la saillie claviculaire sous-cutanée qui est plus en rapport avec la chute du moignon de l'épaule qu'avec l'ascension de la clavicule sous l'effet du sterno-cléido-mastoïdien. Beaucoup plus exceptionnellement, des mécanismes indirects peuvent être rencontrés.

Classification (Fig. 17)

La classification la plus habituellement utilisée de façon internationale est celle de Rockwood [45]. En France, la classification de Julliard [46] est également très utilisée. La classification de Rockwood est basée sur celle de Tossy [47], décrite en 1963 et reprise par Allman en 1967 [7]. Cette dernière décrit trois stades. Le stade 1 est celui de l'entorse acromioclaviculaire avec distension du ligament acromioclaviculaire supérieur. Il s'agit d'un diagnostic clinique car la radiographie ne révèle aucun signe. Le stade 2 est celui de la rupture du ligament acromioclaviculaire supérieur, éventuellement associée à un étirement des ligaments coracoclaviculaires, pouvant se traduire radiographiquement par un élargissement de l'articulation acromioclaviculaire et parfois une augmentation discrète de l'espace coracoclaviculaire. Le stade 3 correspond à la rupture des ligaments acromioclaviculaire et coracoclaviculaires. Dans ce cas, le déplacement de la clavicule vers le haut et l'arrière est important et la distance coracoclaviculaire est augmentée. Rockwood a ajouté à cette classification trois stades. Le stade 4 est caractérisé par les mêmes lésions que le stade 3 mais avec une incarcération de l'extrémité latérale de la clavicule dans le trapèze. Cette incarcération est responsable d'une irréductibilité et d'une ascension modérée de la clavicule alors que le déplacement postérieur est important. Le stade 5 est caractérisé par une désinsertion très large de la sangle musculaire mettant à nu l'extrémité distale de la clavicule. Radiographiquement, le déplacement est majeur et la distance coracoclaviculaire est doublée ou triplée. Le stade 6 est exceptionnel. Il s'agit d'une luxation inférieure de la clavicule. L'extrémité claviculaire est sous l'acromion, parfois sous le processus coracoïde. La distance coracoclaviculaire est diminuée.

La classification de Julliard [46] diffère un peu de celle-ci. Pour Julliard, le stade 1 est celui de la rupture du ligament acromioclaviculaire supérieur qui se traduit par un élargissement anormal de l'articulation acromioclaviculaire. Le stade 2 est celui de la rupture des ligaments acromioclaviculaire et coracoclaviculaires. Radiographiquement, il y a peu d'ascension mais

Figure 18. Aspect clinique d'une disjonction acromioclaviculaire.

un tiroir postérieur important. Le stade 3 associe aux précédents une atteinte de la chape trapézoïdodeltoïdienne. Dans ce cas, la luxation supérieure de la clavicule est importante.

La correspondance entre ces différentes classifications est facile pour les stades extrêmes et difficile pour les stades intermédiaires. On retrouve ainsi la notion exprimée par Patte [17] qui différencie les disjonctions acromioclaviculaires et les disjonctions scapuloclaviculaires. Les disjonctions acromioclaviculaires correspondent aux stades 1 et 2 de Rockwood et au stade 1 de Julliard. Les disjonctions scapuloclaviculaires correspondent aux stades 3 et 5 de Rockwood et au stade 3 de Julliard. L'élément radiographique qui permet de différencier ces deux types de disjonctions est la distance coracoclaviculaire dont l'augmentation est inférieure ou supérieure à 50 % de la distance mesurée sur l'épaule controlatérale. Le diagnostic lésionnel est plus difficile et plus controversé pour les stades 4 de Rockwood et 2 de Julliard. Les auteurs décrivent un aspect radiographique identique avec un déplacement supérieur modéré et un déplacement postérieur important. En revanche, l'explication donnée par chacun d'eux est très différente. Pour Rockwood, c'est l'incarcération de la clavicule qui en est responsable et pour Julliard, c'est le respect de la chape trapézoïdodeltoïdienne.

> **À retenir**
>
> En conclusion, plus que la précision des stades, c'est la gravité de la lésion qu'il faut savoir dépister. Pour cela le bilan radiographique est essentiel. En effet, la littérature fait mention d'environ un tiers de lésions graves dans les luxations acromioclaviculaires avec des bilans radiographiques souvent insuffisants. Cox [48], sur une série homogène avec un bilan radiographique précis et dynamique systématique, ne retrouve que 8 % de lésions graves.

Clinique

Le diagnostic clinique est en général assez facile (Fig. 18). L'interrogatoire fait préciser le mécanisme. L'inspection note trois éléments : le blessé qui se tient dans la position classique des traumatisés du membre supérieur ; des dermabrasions ou des lésions cutanées, fréquentes, du moignon de l'épaule, témoins de l'impact du choc et ayant une valeur pronostique pour le choix du traitement ; une saillie de l'extrémité latérale de la clavicule souvent évidente, par comparaison au côté opposé. La palpation recherche :

- une douleur à la palpation de l'articulation acromioclaviculaire ou à proximité permettant de différencier des lésions isolées de cette articulation d'une fracture du quart externe de la clavicule ;
- une mobilité antéropostérieure de l'extrémité latérale de la clavicule (tiroir horizontal) ;
- une mobilité verticale en « touche de piano » ;
- l'absence totale de mobilité, témoin en général d'une incarcération.

L'étude des mobilités passives, quoique douloureuse, peut être réalisée, témoignant de l'intégrité de l'articulation glénohumérale et permettant parfois de juger de la réductibilité de la déformation en abduction. La réalisation d'une adduction contrariée horizontale (*cross arm*) peut permettre de démasquer une déformation parfois non visible spontanément.

Examens complémentaires

Les radiographies standards constituent l'examen complémentaire de choix pour faire le diagnostic, et les techniques plus sophistiquées (scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM]...) sont rarement nécessaires. Cet examen doit être pratiqué de façon à permettre de juger du degré de gravité, notamment par la mesure comparative de l'espace coracoclaviculaire. Les clichés standards de face ou le profil de Lamy ne permettent pas de juger correctement des rapports acromioclaviculaire et coracoclaviculaire. Patte [17] insiste sur le protocole de Weber et propose un bilan dont la réalisation est parfois difficile dans le cadre de l'urgence car le contrôle scopique est indispensable. Ce bilan comprend :

- une face du cintre acromioclaviculaire permettant d'apprécier la largeur de l'espace acromioclaviculaire. L'incidence doit être tangente au bord inférieur de l'acromion et à la facette articulaire acromiale par une double divergence ;
- une face, rayon ascendant, pour juger du déplacement postérieur ;
- un cliché en charge, comparatif, en veillant à ne pas faire tenir le poids mais en l'accrochant au poignet.

Sur ces clichés sont appréciés les distances coracoclaviculaires, l'élargissement de l'articulation acromioclaviculaire et une éventuelle fracture du quart externe de la clavicule.

Lésions associées

En dehors de la survenue d'une luxation acromioclaviculaire dans le cadre d'un polytraumatisme qui nécessite de faire un bilan précis des différentes lésions, il faut porter son attention sur trois lésions qui peuvent être associées :

- une lésion du rachis cervical notamment lors de la chute sur le moignon de l'épaule ;
- un étirement du plexus brachial ;
- une fracture du quart externe de la clavicule d'où l'intérêt d'un examen minutieux et d'une analyse rigoureuse des radiographies.

Traitement

La multitude des traitements décrits pour traiter une luxation acromioclaviculaire témoigne du fait qu'aucun d'entre eux ne fait l'unanimité et explique qu'il n'y ait pas de consensus actuel dans la prise en charge des luxations acromioclaviculaires. Le traitement actuel s'enrichit de l'apport de l'arthroscopie qui permet de traiter ces lésions par la réfection des ligaments coracoclaviculaires sous endoscopie [49, 50].

La prise en charge des luxations acromioclaviculaires peut être orthopédique ou chirurgicale.

Traitement orthopédique

Urist [51] décrivait plus de trente appareillages. Le but est d'éviter la chute du bras sous l'effet de la pesanteur, ce que permet de réaliser l'attelle de Kenny-Howard. Il est également

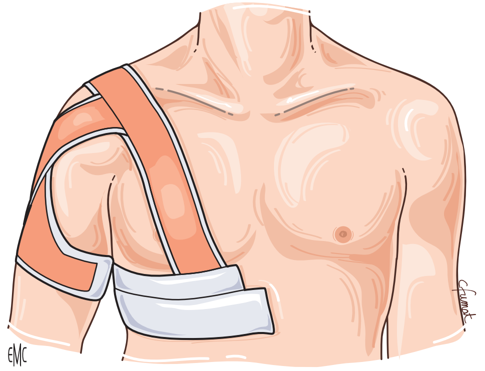

Figure 19. *Strapping* pour une luxation acromioclaviculaire.

possible de réaliser des *strapping*, à condition que ceux-ci soient effectués dans les règles de l'art (Fig. 19). Il faut notamment éviter la survenue de toute lésion cutanée qui contre-indiquerait un traitement chirurgical si celui-ci s'avérait nécessaire du fait de l'insuffisance du traitement orthopédique. Globalement, les résultats rapportés avec ce traitement orthopédique sont bons à court terme, peut-être un peu moins à plus long terme.

Traitement chirurgical

But et méthodes

Les buts de ce traitement sont de réduire la luxation acromioclaviculaire, d'assurer le maintien de la réduction et de réparer les ligaments.

La réduction peut se faire par des manœuvres externes ou lors de l'abord, notamment en cas d'incarcération. Cette réduction doit s'accompagner la plupart du temps d'un nettoyage des lésions acromioclaviculaires et notamment des résidus méniscaux. Parfois, notamment en cas d'intervention tardive, une résection de l'extrémité distale de la clavicule peut être nécessaire.

Le maintien de la réduction peut se faire dans l'articulation acromioclaviculaire par des broches, un hauban, quelquefois un vissage acromioclaviculaire, voire une plaque à appui sous-acromial. Ce maintien peut s'effectuer en coracoclaviculaire, par un vissage selon la technique de Bosworth [52] ou un cerclage.

La réfection des ligaments peut se faire sur l'acromioclaviculaire par une suture soigneuse du ligament acromioclaviculaire supérieur et une réfection de la sangle musculaire. En coracoclaviculaire, il peut se faire par une suture directe des ligaments coracoclaviculaires [46] de réalisation difficile, la réfection des ligaments coracoclaviculaires par transfert du ligament acromiocoracoïdien selon Weaver [53] qui a repris la technique de Cadenat [54] ou par autogreffe tendineuse (patte d'oie, fascia lata) ou encore à l'aide de ligaments artificiels.

Enfin, un peu à part, la stabilisation active décrite par Dewar et Barrington [55] consiste à transposer le processus coracoïde avec le tendon conjoint sur la face inférieure ou antérieure de la clavicule. Elle est de moins en moins utilisée et source d'un certain nombre de complications d'après Skjeldal [56].

Résultats

Il est possible de trouver dans la littérature tous les résultats possibles et leur contraire en ce qui concerne le traitement des disjonctions acromioclaviculaires. Nous ne rapportons donc que les éléments qui nous semblent importants. Dans une méta-analyse réalisée en 1998 et concernant 1 172 cas de stade 3 ou plus (selon Rockwood), Phillips [57] a noté que 88 % des patients traités orthopédiquement et 87 % des patients traités chirurgicalement avaient un résultat satisfaisant. En fait, le résultat était à peu près identique en ce qui concerne la douleur, un peu meilleur en ce qui concerne la mobilité et la force pour les patients traités orthopédiquement. Il y avait plus de complications infectieuses chez ceux ayant été traités chirurgicalement mais beaucoup plus de déformations résiduelles chez ceux traités orthopédiquement. Dans cette méta-analyse, seules deux études étaient prospectives et randomisées [58, 59]. En ce qui concerne la force, dans une étude prospective plus récente, Schlegel [60] a montré qu'il n'y avait aucune différence entre les deux groupes en ce qui concerne les tests isométriques mais que 17 % des patients traités orthopédiquement avaient une diminution de la force à la presse sans que cela soit ressenti par les patients.

Si un traitement chirurgical est choisi, le maintien de la réduction pendant le temps de la cicatrisation ligamentaire peut être effectué par différents procédés. Comme cela est habituel dans cette localisation, les broches exposent au risque de rupture et de migration du matériel. Les plaques ne donnent pas de bons résultats. Les études comparatives et notamment celle d'Eskola [61] déconseillent l'utilisation de vis. D'autres études allemandes conseillent plutôt l'utilisation de cerclages coracoclaviculaires.

En ce qui concerne la réfection des ligaments coracoclaviculaires, la revue de la littérature effectuée par Mazzocca [62] lui permet de formuler les conclusions suivantes :

- le transfert du ligament acromiocoracoïdien ne permet d'assurer qu'un quart de la force des ligaments coracoclaviculaires ;
- ceci peut être amélioré par l'association d'un cerclage coracoclaviculaire ;
- l'association d'un transfert du ligament acromiocoracoïdien et d'un cerclage coracoclaviculaire n'a pas d'effet sur la stabilisation antéropostérieure de l'articulation acromioclaviculaire ;
- la réfection des ligaments coracoclaviculaires subit beaucoup plus de contraintes si l'articulation acromioclaviculaire n'est pas bien stabilisée par ses propres ligaments ;
- les autogreffes libres tendineuses reproduisant l'anatomie des ligaments coracoclaviculaires sont les plus efficaces sur la restauration de la stabilité scapuloclaviculaire.

Indications

De ces différents éléments on peut faire des propositions suivantes sur la base de la classification de Rockwood :

- dans les stades 1 et 2, la majorité des auteurs s'accorde pour proposer un traitement orthopédique en général minimaliste, sous la forme d'une simple immobilisation à visée essentiellement antalgique. Les résultats obtenus sont bons sur la douleur, sur la récupération de la mobilité et sur la force. Il n'y a que pour Mouhsine [63] qu'une détérioration secondaire aboutissant à un geste chirurgical a été observée dans 27 % des cas ;
- dans les stades 3, la plupart des auteurs semblent s'accorder sur un traitement orthopédique sauf quelques cas particuliers liés au type d'activité ou à la morphologie du patient. Notamment, les deux études prospectives randomisées de Bannister [58] et de Larsen [59] ont montré l'avantage du traitement orthopédique sur le traitement chirurgical ;
- dans les stades 4 et 5 (Fig. 20), l'indication chirurgicale semble préférable. La tendance actuelle, si l'on souhaite obtenir des résultats durables, est de s'orienter vers une réparation des ligaments acromioclaviculaire et coracoclaviculaires. La réparation du ligament acromioclaviculaire supérieur nécessite une suture du ligament et de la chape musculaire. La réparation des ligaments coracoclaviculaires peut s'effectuer soit par suture directe de réalisation difficile, soit à l'aide d'autogreffes tendineuses libres ou de ligaments artificiels qui peuvent être mis sous arthroscopie [49]. Dans tous les cas, le maintien de la réduction est essentiel et ceci jusqu'à cicatrisation complète. L'utilisation de broches acromioclaviculaires est possible à condition d'en tordre l'extrémité pour éviter la migration et d'y associer une immobilisation pour éviter la rupture des broches en regard de l'articulation acromioclaviculaire.

Séquelles

Elles peuvent être cliniques ou radiographiques. Il peut s'agir d'une déformation persistante, beaucoup plus fréquente après traitement orthopédique que chirurgical, responsable d'une gêne essentiellement esthétique. Il peut s'agir de douleurs résiduelles, en général acromioclaviculaires, en rapport avec une

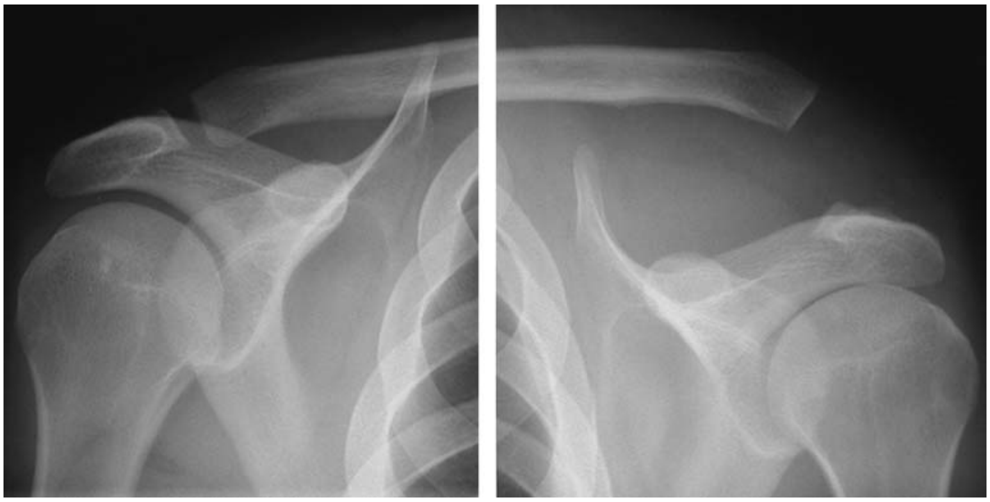

Figure 20. Luxation acromioclaviculaire stade 5 selon Rockwood.

> *À retenir*
>
> **Indications dans les disjonctions acromio-claviculaires**
> - Stades I et II de Rockwood : simple écharpe.
> - Stade III de Rockwood : *strapping*.
> - Stade IV et V de Rockwood : stabilisation chirurgicale.

atteinte dégénérative de cette articulation. Toutefois, si l'évolution vers une atteinte dégénérative est fréquente, notamment lorsque la réduction n'est pas satisfaisante, cela n'est responsable d'une gêne douloureuse que dans 29 % des cas [64]. Par ailleurs, une gêne quotidienne dans l'utilisation de l'épaule avec une dyskinésie scapulothoracique, des sensations de claquements acromioclaviculaires, peuvent s'observer en cas de disjonction importante.

Radiographiquement, les séquelles sont essentiellement une atteinte dégénérative acromioclaviculaire et l'apparition de calcifications coracoclaviculaires.

Dans le cadre de ces séquelles, s'il s'agit d'une atteinte acromioclaviculaire, sur clavicule stable, une simple résection des surfaces articulaires acromioclaviculaires sous arthroscopie est suffisante. S'il s'agit d'une atteinte acromioclaviculaire associée à une disjonction persistante ou d'une gêne dans la vie quotidienne, il est préférable de s'orienter vers un geste de résection du quart externe, de transfert du ligament acromiocoracoïdien, de réfection des ligaments coracoclaviculaire et acromioclaviculaire et d'une stabilisation le temps de la cicatrisation.

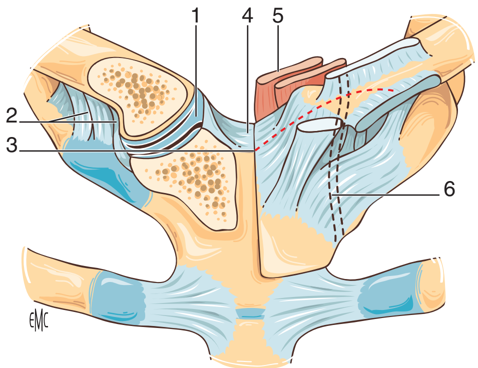

Figure 21. Éléments de la stabilité sternoclaviculaire. 1. Disque sternoclaviculaire ; 2. ligament costoclaviculaire ; 3. ligament sternoclaviculaire antérieur ; 4. ligament interclaviculaire ; 5. muscle sternohyoïdien ; 6. chef sternal du muscle sterno-cléido-mastoïdien.

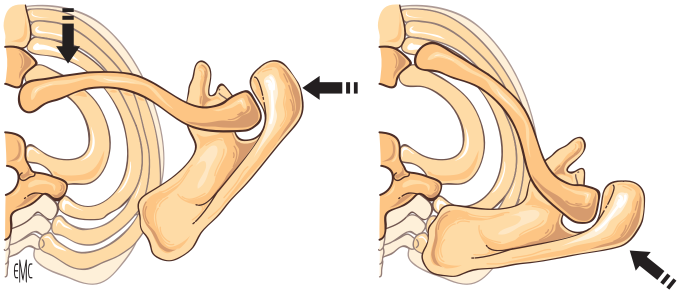

Figure 22. Mécanismes des disjonctions sternoclaviculaires.

Disjonctions sternoclaviculaires

L'articulation sternoclaviculaire étant très stable du fait d'un système ligamentaire puissant (Fig. 21), les disjonctions sont rares (3 % des traumatismes de l'épaule [65]). Leur diagnostic est difficile. La radiographie standard ne permet pas une bonne analyse et le recours à la tomodensitométrie est indispensable. Elles peuvent engager le pronostic vital dans leur variété postérieure. Il s'agit fréquemment de décollements épiphysaires liés à la fusion tardive du noyau d'ossification interne de la clavicule.

Mécanisme

La plupart des disjonctions sternoclaviculaires traumatiques rapportées dans la littérature sont le fait d'un traumatisme violent, soit au cours d'un accident de la voie publique ou du travail, soit, plus fréquemment, à l'occasion d'un accident sportif (rugby, hockey, judo, football américain...). Le mécanisme est toujours une compression (Fig. 22). Il peut être direct, par un impact antérieur sur la clavicule, responsable d'un déplacement postérieur de celle-ci. Il est le plus souvent indirect, notamment lors des accidents sportifs, sous la forme d'un traumatisme sur le moignon de l'épaule [66]. Selon la localisation de l'impact et la position du bras au moment du traumatisme, la disjonction peut être antérieure ou postérieure.

Classification

La classification selon le degré d'atteinte lésionnelle des ligaments a peu d'intérêt. Ce qui est important est de dépister les disjonctions sternoclaviculaires vraies, les contusions ou les simples étirements ligamentaires, sans perte de contact des

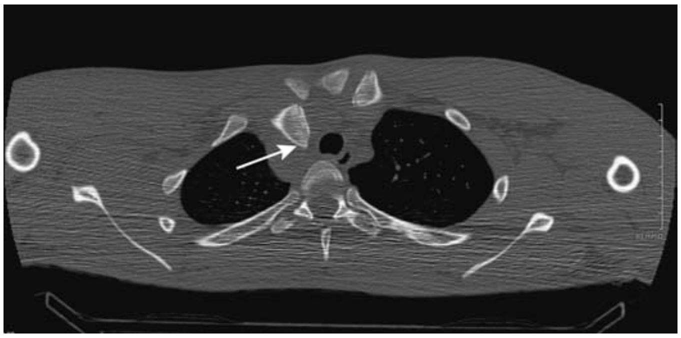

Figure 23. Scanner d'une disjonction sternoclaviculaire droite montrant les rapports entre l'extrémité claviculaire et la trachée.

surfaces articulaires, ne nécessitant pas de traitement particulier. En revanche, la direction du déplacement est essentielle. On observe en fait :

- les disjonctions antérieures, caractérisées par un déplacement antérieur de l'extrémité claviculaire. Ce sont les plus fréquentes [66] ;
- les disjonctions postérieures, caractérisées par un déplacement postérieur de l'extrémité claviculaire. Ce sont les plus graves en raison des rapports postérieurs de cette articulation.

Clinique

> *À retenir*
>
> **Luxations sternoclaviculaires postérieures**
> - Rares et de diagnostic difficile : l'échographie peut être utile.
> - À risque de complication viscérale ou vasculaire grave.
> - Urgence thérapeutique.

Très rapidement, après la survenue d'une disjonction sternoclaviculaire apparaît un œdème qui masque la déformation que l'on pourrait imaginer facilement visible puisque l'articulation est située sous la peau. Le diagnostic n'est donc pas toujours évident. L'attention est attirée par le patient qui signale une douleur dans la région sternoclaviculaire et qui se tient souvent dans l'attitude classique des traumatisés du membre supérieur. Il est difficile de l'allonger car cela augmente la douleur. L'interrogatoire doit s'enquérir du mécanisme traumatique. L'inspection peut noter la présence d'une voussure sternoclaviculaire et d'un raccourcissement de l'épaule. La palpation de l'articulation est douloureuse et peut retrouver une saillie en cas de disjonction antérieure ou un vide en cas de disjonction postérieure. Les tentatives de rapprochement des épaules sont douloureuses. Enfin, en cas de disjonction postérieure peuvent être notés des signes de compression nerveuse, vasculaire, artérielle ou veineuse (prédominant à la face et au membre supérieur concerné), viscérale (dysphagie, gêne respiratoire, dyspnée...) qui s'expliquent par la proximité de ces éléments avec l'extrémité claviculaire déplacée (Fig. 23). Ces manifestations cliniques particulières ont fait l'objet de nombreuses publications dans la littérature [67-69]. Rockwood insiste sur le fait que des disjonctions ayant un aspect clinique typique de déplacement antérieur étaient en fait des disjonctions postérieures. Enfin, dans le cadre d'un polytraumatisme, surtout lorsque le patient ne peut pas communiquer, cette atteinte sternoclaviculaire peut facilement passer inaperçue si un examen systématique n'est pas réalisé.

Examens complémentaires

La situation et la forme de l'articulation sternoclaviculaire ainsi que la direction du déplacement antéropostérieur plutôt que supérieur rendent difficile l'analyse radiographique. De nombreuses incidences ont été décrites. La plus classique est celle de Heinig [70], encore appelée profil du nageur. Elle a été modifiée par Fery [71]. L'analyse est comparative. D'autres incidences ont été décrites [66, 72]. Il faut bien reconnaître que toutes sont d'interprétation difficile. C'est pour cette raison qu'il est important d'insister sur l'utilisation de la tomodensitométrie [73]. Même cet examen n'est pas d'interprétation très facile car la position haute de la clavicule par rapport au manubrium sternal ne permet pas d'avoir des coupes où les deux surfaces articulaires sont visibles. Bien souvent, une seule coupe permet cette analyse. Toutefois, la possibilité de comparer les deux côtés sur une même coupe permet de faire le diagnostic. La réalisation d'images en trois dimensions rend le diagnostic évident (Fig. 24). La tomodensitométrie a un autre avantage en permettant d'analyser les rapports de l'extrémité claviculaire avec les gros vaisseaux situés immédiatement en arrière d'elle (Fig. 23).

De façon plus récente, a été rapportée l'utilisation de l'échographie dans le diagnostic du déplacement [74]. Cet examen, facilement réalisable, notamment en urgence, permet effectivement d'apprécier le déplacement de l'extrémité claviculaire et doit être proposé facilement.

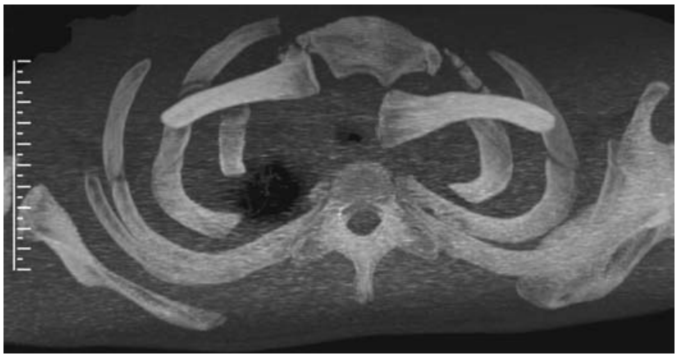

Figure 24. Reconstruction 3D pour mettre en évidence une disjonction sternoclaviculaire postérieure.

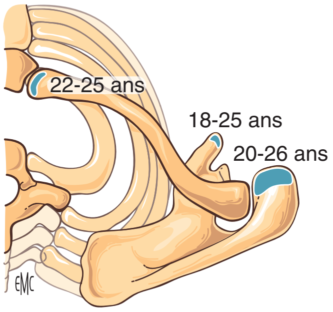

Figure 25. Noyaux d'ossification de la ceinture scapulaire et leur âge de fermeture.

Lésions associées

- Luxations bipolaires de la clavicule : il s'agit de lésions qui associent une disjonction sternoclaviculaire et acromioclaviculaire. La disjonction sternoclaviculaire est antérieure et la disjonction acromioclaviculaire de direction plutôt postérieure [75].
- Les décollements épiphysaires : du fait de l'ossification très tardive de l'extrémité claviculaire interne (Fig. 25), et du fait de sa localisation très proche de l'articulation, il est souvent très difficile de faire la différence entre une authentique disjonction sternoclaviculaire et un décollement épiphysaire. Pour certains auteurs, la majorité des disjonctions sternoclaviculaires sont des décollements épiphysaires. L'âge du blessé intervient donc dans la décision diagnostique sachant qu'en cas de décollement épiphysaire, le fuseau périostique est souvent intact et la stabilité de la réduction est excellente [76]. Une fois la réduction obtenue, le traitement orthopédique est donc la règle.

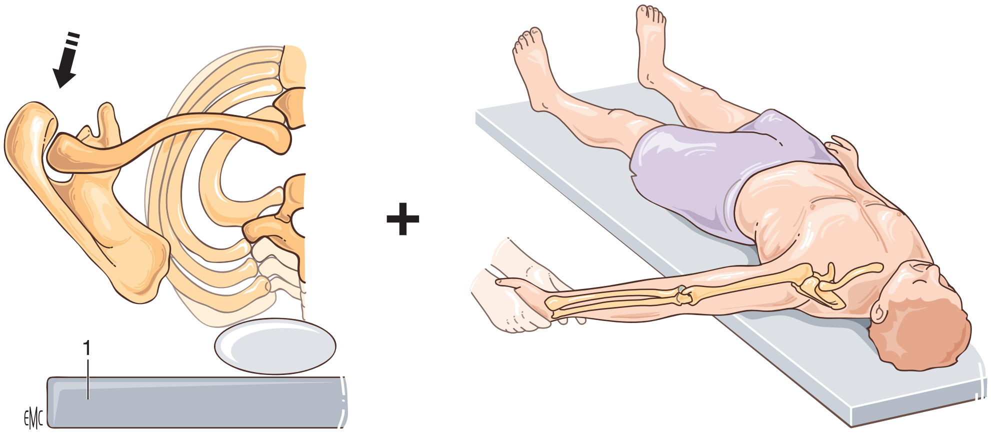

Figure 26. Principe de réduction d'une disjonction sternoclaviculaire postérieure. 1. Billot.

Traitement

Le traitement dépend essentiellement de la direction de la disjonction sternoclaviculaire.

Disjonction sternoclaviculaire antérieure

La réduction orthopédique est en général facile en associant une rétropulsion du moignon de l'épaule et une pression sur la face antérieure de l'extrémité claviculaire interne. En revanche, la stabilité de cette réduction est mauvaise et la disjonction récidive, en général, dès qu'on relâche la pression. Le maintien de la réduction par un bandage en 8 est possible mais pas toujours très efficace. Les luxations antérieures de l'articulation sternoclaviculaire étant globalement bien tolérées, c'est malgré tout ce traitement orthopédique qui est retenu le plus souvent, notamment pour Rockwood [66] et pour de Jong [77].

Disjonction sternoclaviculaire postérieure

Dans cette situation particulière, du fait des possibles lésions des gros vaisseaux, la réduction en urgence est admise par tous les auteurs. La technique est bien codifiée et la réduction doit pouvoir être obtenue orthopédiquement dans pratiquement tous les cas, notamment si elle est effectuée rapidement [78]. Le patient doit être anesthésié, intubé et perfusé. Il n'est pas inutile de s'assurer de la présence d'un chirurgien thoracique ou vasculaire à proximité [67]. La technique consiste à installer le patient en décubitus dorsal avec un coussin sous la colonne thoracique (Fig. 26). Ce coussin sert de billot. Il faut repousser le moignon de l'épaule vers l'arrière, un aide faisant contre-appui sur l'autre épaule. La position du bras est classiquement en abduction, mais il semble préférable de laisser le bras le long du corps en extension et en exerçant une traction sur celui-ci [79] (Fig. 26). Si malgré la réalisation de cette technique la réduction n'est pas obtenue, il est possible d'utiliser une pince à champ, fixée dans la clavicule de façon percutanée et permettant d'exercer une traction de l'extrémité claviculaire vers l'avant. La plupart du temps, la réduction obtenue est stable. On peut alors se contenter d'un traitement orthopédique avec un bandage en 8 de chiffre, épaule en rétropulsion pendant 6 semaines. Le contrôle de la réduction doit être fait par la réalisation d'un scanner ou d'une échographie. Si la réduction ne peut pas être obtenue ou si elle est instable, ce qui est plus fréquemment le cas lorsque le diagnostic est tardif, une intervention peut être nécessaire. L'installation est identique à celle nécessaire à la réduction. Le champage doit permettre une mobilisation facile du membre supérieur. La voie d'abord doit pouvoir être agrandie rapidement en cas de problèmes peropératoires. La réduction est alors effectuée à ciel ouvert. Si elle est stable, il est possible de s'en tenir là. Si elle est instable, il est préférable d'associer une ligamentoplastie dont les modalités sont variables : ligamentoplastie avec le sous-clavier [80], avec une bandelette du chef sternal du muscle sterno-cléido-mastoïdien, avec une bandelette de fascia lata ou tout autre prélèvement tendineux. L'idéal est d'obtenir avec cette ligamentoplastie une stabilité suffisante [81] pour se passer d'une fixation temporaire par broches compte tenu des risques majeurs inhérents à la migration de ce matériel et parfois responsable de complications dramatiques : décès, migration intrapulmonaire, intracardiaque [82-85].

> ### Points forts
>
> • Les noyaux d'ossification de la ceinture scapulaire se soudent tardivement. Il ne faut pas les confondre avec une fracture et faire des clichés comparatifs chez les jeunes.
> • Le recours au scanner doit être facile pour une meilleure analyse des lésions.
> • L'association à un traumatisme thoracique est fréquente : il ne faut pas la méconnaître et inversement, un traumatisme thoracique doit s'accompagner d'un examen minutieux de la ceinture scapulaire.
> • Pas d'utilisation de matériel susceptible de migrer, notamment les broches.

Références

[1] Williams Jr. GR, Shakil M, Klimkiewicz J, Iannotti JP. Anatomy of the scapulothoracic articulation. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**359**:237-46.

[2] Robinson CM. Fractures of the clavicle in the adult. Epidemiology and classification. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:476-84.

[3] Postacchini F, Gumina S, De Santis P, Albo F. Epidemiology of clavicle fractures. *J Shoulder Elbow Surg* 2002;**11**:452-6.

[4] Nordqvist A, Petersson CJ. Incidence and causes of shoulder girdle injuries in an urban population. *J Shoulder Elbow Surg* 1995;**4**:107-12.

[5] Anderson K, Jensen P, Lauritzen J. Treatment of clavicular fractures. Figure-of-eight bandage vs. a simple sling. *Acta Orthop Scand* 1987;**57**:71-4.

[6] Maynou C, Mestdagh H. Fractures de la clavicule. In: Duparc J, editor. *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1995.

[7] Allman Jr. FL. Fractures and ligamentous injuries of the clavicle and its articulation. *J Bone Joint Surg Am* 1967;**49**:774-84.

[8] Stanley D, Trowbridge EA, Norris SH. The mechanism of clavicular fracture. A clinical and biomechanical analysis. *J Bone Joint Surg Br* 1988;**70**:461-4.

[9] Moseley HF. The clavicle: its anatomy and function. *Clin Orthop Relat Res* 1968;**58**:17-27.

[10] Neer 2nd CS. Fractures of the distal third of the clavicle. *Clin Orthop Relat Res* 1968;**58**:43-50.

[11] Nordqvist A, Petersson C. Fracture of the body, neck, or spine of the scapula. A long-term follow-up study. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**283**:139-44.

[12] Petersson C. Degeneration of the acromioclavicular dislocation: a morphological study. *Acta Orthop Scand* 1983;**54**:434-8.
[13] Craig VE. Fractures of the clavicle. In: Rockwood CJ, Matsen FA, editors. *The shoulder*. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 428-82.
[14] Favard L, Sicre G, Laulan J. Les fractures du quart externe de la clavicule. *J Traumatol Sport* 1996;**13**:31-3.
[15] Nowak J, Holgersson M, Larsson S. Can we predict long-term sequelae after fractures of the clavicle based on initial findings? A prospective study with nine to ten years of follow-up. *J Shoulder Elbow Surg* 2004;**13**:479-86.
[16] Robinson CM, Court-Brown CM, McQueen MM, Wakefield AE. Estimating the risk of nonunion following nonoperative treatment of a clavicular fracture. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:1359-65.
[17] Patte D. Les luxations traumatiques des luxations acromio- et sterno-claviculaires. In: Duparc J, editor. *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1987. p. 133-57.
[18] McKee MD, Wild LM, Schemitsch EH. Midshaft malunions of the clavicle. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:790-7.
[19] Nordqvist A, Petersson C, Redlund-Johnell I. The natural course of lateral clavicle fractures: 15 (11-21) years follow-up of 110 cases. *Acta Orthop Scand* 1993;**64**:87-91.
[20] Kona J, Bosse MJ, Staeheli JW, Rosseau RL. Type II distal clavicle fractures: a retrospective review of surgical treatment. *J Orthop Trauma* 1990;**4**:115-20.
[21] Eskola A, Vainionpaa S, Patiala H, Rokkanen P. Outcome of operative treatment in fresh lateral clavicular fracture. *Ann Chir Gynaecol* 1987;**76**:167-9.
[22] Nordqvist A, Redlund-Johnell I, von Scheele A, Petersson CJ. Shortening of clavicle after fracture. Incidence and clinical significance, a 5-year follow-up of 85 patients. *Acta Orthop Scand* 1997;**68**:349-51.
[23] Hubbard D. Scapula fractures. *Curr Opin Orthop* 2004;**15**:254-6.
[24] Hardegger FH, Simpson LA, Weber BG. The operative treatment of scapular fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1984;**66**:725-31.
[25] Goss TP. Scapular fractures and dislocations: diagnosis and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 1995;**3**:22-33.
[26] Ada JR, Miller ME. Scapular fractures. Analysis of 113 cases. *Clin Orthop Relat Res* 1991;**269**:174-80.
[27] Veysi VT, Mittal R, Agarwal S, Dosani A, Giannoudis PV. Multiple trauma and scapula fractures: so what? *J Trauma* 2003;**55**:1145-7.
[28] Marra G, Stover M. Glenoid and scapular body fractures. *Curr Opin Orthop* 1999;**10**:283-8.
[29] Toro JB, Helfet DL. Surgical management of the floating shoulder. *Tech Shoulder Elbow Surg* 2004;**5**:116-21.
[30] Arts V, Louette L. Scapular neck fractures; an update of the concept of floating shoulder. *Injury* 1999;**30**:146-8.
[31] Romero J, Schai P, Imhoff AB. Scapular neck fracture--the influence of permanent malalignment of the glenoid neck on clinical outcome. *Arch Orthop Trauma Surg* 2001;**121**:313-6.
[32] Eyres KS, Brooks A, Stanley D. Fractures of the coracoid process. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:425-8.
[33] Ogawa K, Yoshida A, Takahashi M, Ui M. Fractures of the coracoid process. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:17-9.
[34] Ideberg R, Grevsten S, Larsson S. Epidemiology of scapular fractures. Incidence and classification of 338 fractures. *Acta Orthop Scand* 1995;**66**:395-7.
[35] Nettrour LF, Krufky EL, Mueller RE, Raycroft JF. Locked scapula: intrathoracic dislocation of the inferior angle. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**:413-6.
[36] Ebraheim NA, An HS, Jackson WT, Pearlstein SR, Burgess A, Tscherne H, et al. Scapulothoracic dissociation. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:428-32.
[37] McAdams TR, Blevins FT, Martin TP, DeCoster TA. The role of plain films and computed tomography in the evaluation of scapular neck fractures. *J Orthop Trauma* 2002;**16**:7-11.
[38] Von Schroeder HP, Kuiper SD, Botte MJ. Osseous anatomy of the scapula. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**383**:131-9.
[39] Gramstad G, Marra G. Treatment of glenoid fractures. *Tech Shoulder Elbow Surg* 2002;**3**:102-10.
[40] Bauer T, Abadie O, Hardy P. Arthroscopic treatment of glenoid fractures. *Arthroscopy* 2006;**22**(569):e1-e6.
[41] Scheibel M, Magosch P, Lichtenberg S, Habermeyer P. Open reconstruction of anterior glenoid rim fractures. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2004;**12**:568-73.
[42] Chadwick EK, Van Noort A, Van der Helm FC. Biomechanical analysis of scapular neck malunion--a simulation study. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2004;**19**:906-12.
[43] Michael D, Fazal MA, Cohen B. Nonunion of a fracture of the body of the scapula: case report and literature review. *J Shoulder Elbow Surg* 2001;**10**:385-6.
[44] Bearn JG. Direct observations on the function of the capsule of the sternoclavicular joint in clavicular support. *J Anat* 1967;**101**:159-70.
[45] Rockwood CJ, Williams GR, Young D. Disorders of the acromioclavicular joint. In: Rockwood CJ, Matsen FA, editors. *The shoulder*. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 483-553.
[46] Julliard R. Recent dislocation of the acromio-clavicular joint (author's transl). *Ann Chir* 1976;**30**:957-66.
[47] Tossy JD, Mead NC, Sigmond HM. Acromioclavicular separations: useful and practical classification for treatment. *Clin Orthop Relat Res* 1963;**28**:111-9.
[48] Cox JS. The fate of the acromioclavicular joint in athletic injuries. *Am J Sports Med* 1981;**9**:50-3.
[49] Lafosse L, Baier GP, Leuzinger J. Arthroscopic treatment of acute and chronic acromioclavicular joint dislocation. *Arthroscopy* 2005;**21**:1017.
[50] Wolf EM, Pennington WT. Arthroscopic reconstruction for acromioclavicular joint dislocation. *Arthroscopy* 2001;**17**:558-63.
[51] Urist M. Complete dislocation of the acromioclavicular joint: the nature of the traumatic lesion and effective methods of treament with an analysis of 41 cases. *J Bone Joint Surg* 1946;**28**:813-37.
[52] Bosworth BM. Complete acromioclavicular dislocation. *N Engl J Med* 1949;**241**:221-5.
[53] Weaver JK, Dunn HK. Treatment of acromioclavicular injuries, especially complete acromioclavicular separation. *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**:1187-94.
[54] Cadenat F. The treatment of dislocations and fractures of the outer end of the clavicle. *Int Clin* 1917;**1**:145-69.
[55] Dewar FP, Barrington TW. The treatment of chronic acromio-clavicular dislocation. *J Bone Joint Surg Br* 1965;**47**:32-5.
[56] Skjeldal S, Lundblad R, Dullerud R. Coracoid process transfer for acromioclavicular dislocation. *Acta Orthop Scand* 1988;**59**:180-2.
[57] Phillips AM, Smart C, Groom AF. Acromioclavicular dislocation. Conservative or surgical therapy. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**353**:10-7.
[58] Bannister GC, Wallace WA, Stableforth PG, Hutson MA. The management of acute acromioclavicular dislocation. A randomised prospective controlled trial. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:848-50.
[59] Larsen E, Bjerg-Nielsen A, Christensen P. Conservative or surgical treatment of acromioclavicular dislocation. A prospective, controlled, randomized study. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:552-5.
[60] Schlegel TF, Burks RT, Marcus RL, Dunn HK. A prospective evaluation of untreated acute grade III acromioclavicular separations. *Am J Sports Med* 2001;**29**:699-703.
[61] Eskola A, Vainionpaa S, Korkala O, Rokkanen P. Acute complete acromioclavicular dislocation. A prospective randomized trial of fixation with smooth or threaded Kirschner wires or cortical screw. *Ann Chir Gynaecol* 1987;**76**:323-6.
[62] Mazzocca AD, Arciero RA, Bicos J. Evaluation and treatment of acromioclavicular joint injuries. *Am J Sports Med* 2007;**35**:316-29.
[63] Mouhsine E, Garofalo R, Crevoisier X, Farron A. Grade I and II acromioclavicular dislocations: results of conservative treatment. *J Shoulder Elbow Surg* 2003;**12**:599-602.
[64] Taft TN, Wilson FC, Oglesby JW. Dislocation of the acromioclavicular joint. An end-result study. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:1045-51.
[65] Cave EF. Shoulder girdle injuries. In: Cave EF, editor. *Fractures and others injuries*. Chicago: Year Book Publishers; 1958. p. 258-9.
[66] Rockwood CJ, Wirth MA. Disorders of the sternoclavicular joint. In: Rockwood CJ, Matsen FA, editors. *The shoulder*. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 555-609.
[67] Worman LW, Leagus C. Intrathoracic injury following retrosternal dislocation of the clavicle. *J Trauma* 1967;**7**:416-23.
[68] Zucman J, Robinet L, Aubart J. Treatment of sternal dislocations of the clavicle (author's transl). *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1978;**64**:35-43.
[69] Tricoire JL, Colombier JA, Chiron P, Puget J, Utheza G. Posterior sternoclavicular luxation. Apropos of 6 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1990;**76**:39-44.
[70] Heinig CF. Retrosternal dislocation of the clavicle: early recognition, x-rays, diagnosis and management. *J Bone Joint Surg Am* 1968;**50**:830.
[71] Fery A, Leonard A. Transsternal sternoclavicular projection. Diagnostic value in sternoclavicular dislocations (author's transl). *J Radiol* 1981;**62**:167-70.

[72] Hobbs DW. Sternoclavicular joint: a new axial radiographic view. *Radiology* 1968;**90**:801.
[73] Cope R. Dislocations of the sternoclavicular joint. *Skeletal Radiol* 1993;**22**:233-8.
[74] Siddiqui AA, Turner SM. Posterior sternoclavicular joint dislocation: the value of intra-operative ultrasound. *Injury* 2003;**34**:448-53.
[75] Sanders JO, Lyons FA, Rockwood Jr. CA. Management of dislocations of both ends of the clavicle. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:399-402.
[76] Brooks AL, Hennings GD. Injury to the proximal clavicular epiphysis (proceedings). *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**:1347-8.
[77] de Jong KP, Sukul DM. Anterior sternoclavicular dislocation: a long-term follow-up study. *J Orthop Trauma* 1990;**4**:420-3.
[78] Selesnick FH, Jablon M, Frank C, Post M. Retrosternal dislocation of the clavicle. Report of four cases. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**: 287-91.
[79] Buckerfield CT, Castle ME. Acute traumatic retrosternal dislocation of the clavicle. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:379-85.
[80] Burrows HJ. Tenodesis of subclavius in the treatment of recurrent dislocation of the sterno-clavicular joint. *J Bone Joint Surg Br* 1951;**33**: 240-3.
[81] Spencer Jr. EE, Kuhn JE. Biomechanical analysis of reconstructions for sternoclavicular joint instability. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**: 98-105.
[82] Clark RL, Milgram JW, Yawn DH. Fatal aortic perforation and cardiac tamponade due to a Kirschner wire migrating from the right sternoclavicular joint. *South Med J* 1974;**67**:316-8.
[83] Leonard JW, Gifford Jr. RW. Migration of a Kirschner wire from the clavicle into the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1965;**16**:598-600.
[84] Liu HP, Chang CH, Lin PJ, Chu JJ, Hsieh HC, Chang JP, et al. Migration of Kirschner wire from the right sternoclavicular joint into the main pulmonary artery. A case report. *Changgeng Yi Xue Za Zhi* 1992;**15**: 49-53.
[85] Schechter DC, Gilbert L. Injuries of the heart and great vessels due to pins and needles. *Thorax* 1969;**24**:246-53.

L. Favard (favard@med.univ-tours.fr).
J. Berhouet.
G. Bacle.
Service d'orthopédie 1, centre hospitalier universitaire Trousseau, 37044 Tours cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Favard L., Berhouet J., Bacle G. Traumatisme de la ceinture scapulaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-035-A-10, 2009.

Entorses, subluxations et luxations du carpe

G Herzberg
T Joudet

Résumé. – *Les ruptures ligamentaires traumatiques du carpe peuvent se présenter sous des formes très variées dans leur intensité et dans leur localisation. Les luxations pures et luxations-fractures peuvent être radiocarpiennes ou périlunaires. Ce sont des lésions majeures qui peuvent laisser des séquelles très importantes. Les premières sont le plus souvent traitées en urgence et peuvent donner de bons résultats si le traitement est adapté ; les secondes passent trop souvent inaperçues initialement et donnent des séquelles fonctionnelles importantes dans ce cas. Les entorses graves sont des équivalents mineurs des subluxations. Ces dernières peuvent concerner l'interligne radiocarpien, les interlignes scapholunaire, lunopyramidal ou médiocarpien. Certaines sont arthrogènes et toutes sont invalidantes. Leur diagnostic n'est pas facile et il faut y penser devant tout poignet douloureux après une chute. Leur traitement par réparation ligamentaire, ligamentoplastie ou arthrodèse partielle est difficile. Quelle que soit sa forme, toute lésion ligamentaire traumatique grave du carpe demande un traitement le plus précoce possible pour permettre la cicatrisation en position anatomique.*

Introduction

Ce titre recouvre toutes les lésions créées par des ruptures ligamentaires traumatiques du carpe chez l'adulte, qu'il s'agisse d'entorses graves sans perte de contact des surfaces articulaires intéressées ou de subluxations avec perte de contact partielle permanente (ou intermittente, révélée seulement par des mouvements forcés), ou de luxations vraies avec perte de contact totale et permanente [2, 13]. Les entorses bénignes, simples élongations ligamentaires, formes mineures des entorses graves, seront exclues de cette étude. Il s'agit d'un très large spectre de lésions ligamentaires traumatiques, immédiatement ou potentiellement déstabilisantes pour le carpe. Elles appartiennent au cadre plus global des instabilités du carpe [58, 81, 88], terme largement utilisé dans la littérature mais trop vaste pour correspondre à des indications thérapeutiques précises. Les lésions ligamentaires traumatiques du carpe peuvent être « pures » ou associées à de petites fractures dites « d'accompagnement » (par avulsion ou compression), ou à des fractures articulaires déstabilisantes, réalisant alors des entorses graves avec fracture articulaire associée, ou des subluxations ou luxations-fractures.

Les ligaments du carpe sont nombreux, courts, intracapsulaires et intra-articulaires, et encore discutés dans leur description [96] et les conséquences de leurs lésions. L'anatomie du carpe rend les sections expérimentales et l'étude de leurs conséquences difficiles. Il faut reconnaître que l'on ne sait pas encore parfaitement dans tous les cas de figure quelle rupture ligamentaire est responsable de quel type de subluxation ou luxation, avec toutes les difficultés thérapeutiques que cela implique. Du fait du grand nombre d'interlignes articulaires du carpe, il est néanmoins logique de classer ces lésions selon l'interligne concerné [80].

Guillaume Herzberg : Professeur des Universités.
Thierry Joudet : Assistant chef de clinique.
Service de chirurgie orthopédique main-membre supérieur, pavillon M, hôpital Édouard-Herriot, place d'Arsonval, 69437 Lyon cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Herzberg G et Joudet T. Entorses, subluxations et luxations du carpe. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-046-C-10, 1999, 13 p.

Le traumatisme peut être une chute sur la main avec le poignet en hyperextension [53], une torsion forcée ou l'association des deux. On ne pourra pas déduire telle ou telle localisation lésionnelle en fonction du mécanisme de la chute. D'autres mécanismes sont possibles et il n'y a pas de corrélation nette avec la lésion présentée. Cependant, les luxations du carpe résultent forcément d'un traumatisme à haute énergie.

Ces lésions se présenteront souvent de manière aiguë (parfois ouverte dans les luxations les plus sévères) mais aussi souvent, malheureusement, sous forme d'un poignet douloureux chronique, le diagnostic n'ayant pas été fait initialement. Certaines sont asymptomatiques ou peu symptomatiques sans que l'on en ait d'explication et il est parfois difficile de se faire une idée du caractère réellement aigu ou chronique d'un tableau apparemment aigu. Il en résulte une infinité de formes cliniques, certaines encore discutées, et nous n'envisagerons que les plus classiques. Nous opposerons aux lésions fraîches les lésions vieillies, vues entre l'accident et la sixième semaine, et les lésions chroniques se présentant à partir de la sixième semaine suivant l'accident. Le point commun de toutes ces lésions est de demander une réparation ou reconstruction ligamentaire, même si parfois de petites fractures d'accompagnement ou de vraies fractures articulaires associées demandent un traitement complémentaire.

Généralités

Anatomie - Physiologie

Le carpe proprement dit demande à être étudié isolément de la radiocubitale inférieure, même si des associations lésionnelles sont possibles. Bien que l'articulation radiocubitale inférieure fasse partie du poignet sur le plan topographique, elle appartient avant tout au cadre des deux os de l'avant-bras. Sur le plan anatomochirurgical, il faut se représenter le carpe comme un segment ostéoligamentaire intercalé entre l'auvent du radius et de l'ulna et le squelette fixe de la main (deuxième rangée du carpe et deuxième-troisième métacarpiens). Ce segment intercalé comprend ce qu'il est admis d'appeler « la première rangée » (scaphoïde, lunatum et triquetrum auquel est appendu le pisiforme) (fig 1). La première rangée du carpe est éminemment instable, d'autant qu'aucune des unités musculotendineuses croisant le poignet ne s'y insère (fig 2). Non seulement ces dernières n'ont pas d'action stabilisante, mais les forces développées sont, au contraire, déstabilisantes puisqu'elles

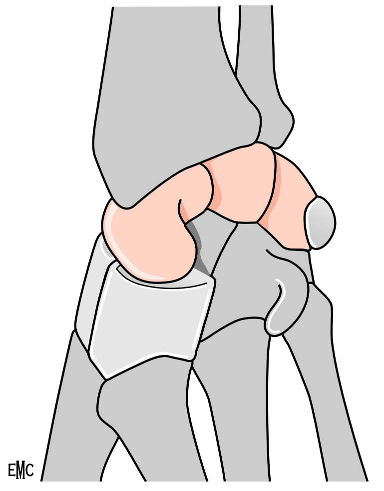

1 La première rangée des os du carpe, segment intercalé entre l'auvent antibrachial et le squelette fixe de la main.

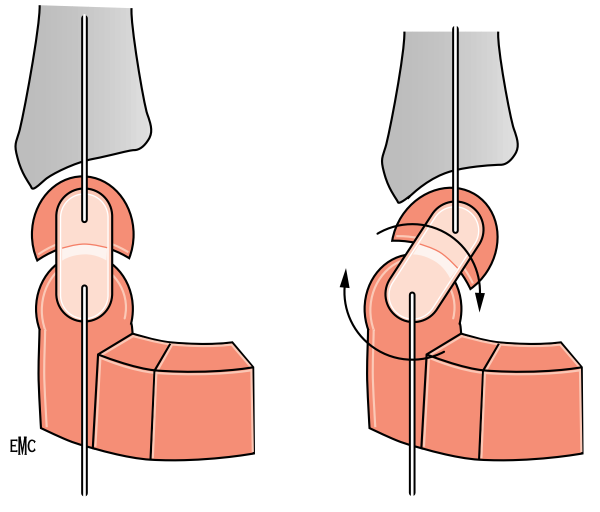

2 Vue de profil montrant l'instabilité potentielle de la première rangée du carpe.

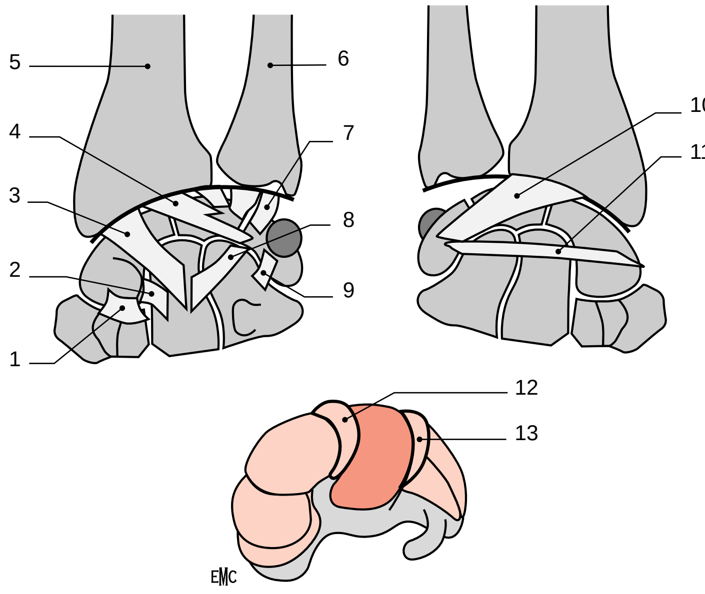

3 Anatomie des ligaments du carpe. 1 : ligament palmaire scaphotrapézien ; 2 : ligament palmaire scapho-grand os ; 3 : ligament palmaire radioscapho-grand os ; 4 : ligaments palmaires radiolunopyramidal et radiolunaire long ; 5 : ligament palmaire radiolunaire court ; 6 : ligament palmaire ulno-ulnaire ; 7 : ligament palmaire ulnopyramidal ; 8 : ligament palmaire pyramido-hamato-grand os ; 9 : ligament palmaire pyramidohamatal ; 10 : ligament dorsal radiolunopyramidal ; 11 : ligament dorsal transverse pyramidoscaphoïdien ; 12 : ligament interosseux scapholunaire ; 13 : ligament interosseux pyramidolunaire.

agissent, entre autres, en compression. Il suffit de serrer le poing de son propre poignet pour constater qu'un plâtre qui laisse libre les doigts n'empêche absolument pas les forces compressives de se développer dès lors que la prise peut se faire. La stabilité du carpe dépend donc du volume des os de la première rangée ainsi que de l'intégrité de ses ligaments, dont le rôle est de guider et de freiner le mouvement. Il existe un système extrinsèque ou intracapsulaire et un système intrinsèque ou intra-articulaire (fig 3) [7, 79]. Normalement, ces deux systèmes assurent une bonne cohérence des os de la première rangée au repos, en compression et dans les mouvements [75, 95]. Flexion et inclinaison radiale du poignet s'accompagnent d'une flexion simultanée mais quantitativement différente du scaphoïde et du semi-lunaire, tandis que le pyramidal se place en position haute par rapport à l'os crochu. Extension et inclinaison cubitale du poignet s'accompagnent d'une extension simultanée mais quantitativement différente [71] du scaphoïde et du semi-lunaire, tandis que le pyramidal se place en position basse par rapport à l'os crochu. Cette mécanique subtile est vulnérable.

En ce qui concerne le mécanisme, le traumatisme peut être une chute sur la main, mécanisme le plus fréquent, ou une prise forte contrariée provoquant une torsion forcée du poignet. La chute peut se produire en flexion du poignet, mais c'est presque toujours en extension qu'elle est relatée par le patient. Compression axiale (dont l'importance varie en fonction de l'énergie cinétique mise en jeu), hyperextension, inclinaison cubitale plus souvent que radiale et supination ou pronation intracarpiennes se conjuguent pour produire les lésions ligamentaires. On ne peut malheureusement pas déduire telle ou telle localisation lésionnelle en fonction du mécanisme de la chute et d'ailleurs le patient, le plus souvent, ne s'en souvient pas.

Clinique

Sur le plan sémiologique [20, 67, 78], on n'oubliera pas que des lésions ligamentaires intracarpiennes asymptomatiques sont possibles. En chronique, on s'efforcera de ne traiter que les lésions qui s'accompagnent de signes cliniques locaux. Il importe donc de connaître les règles de l'examen clinique du poignet douloureux. Il commence par une reconstitution des faits traumatiques, qui peuvent être nombreux et anciens, ainsi que l'état antérieur. Une des difficultés majeures est que la douleur liée à un traumatisme aigu du poignet a tendance, spontanément, à s'estomper. D'où les incertitudes fréquentes sur la chronologie des lésions, ainsi que la différenciation entre vraie lésion fraîche et lésion chronique révélée ou rappelée par l'accident actuel. Dans le cadre d'une consultation pour douleurs chroniques du poignet, on veillera à avoir une installation fonctionnelle, le médecin étant assis en face d'un patient ayant les coudes sur la table avec les avant-bras en position verticale. L'inspection comparative des deux faces du poignet recherche un œdème sur la face dorsale. L'étude des mobilités active et passive en pronosupination et en flexion, extension, inclinaisons radiale et cubitale permet, dans le cadre des lésions ligamentaires post-traumatiques du carpe, d'éliminer des douleurs liées à un problème provenant des deux os de l'avant-bras et de concentrer son attention sur le carpe lui-même. On demandera que le malade désigne l'endroit le plus douloureux avec l'index opposé, ce qui permettra de s'orienter sur le compartiment interne ou externe du carpe. On notera une éventuelle douleur en fin de mouvement (éventuellement sensibilisée par pression de l'examinateur dans la direction ou compression axiale), une raideur et un ressaut éventuels. Les mobilités sont à pondérer en fonction de la laxité physiologique que l'on appréciera en quelques minutes par l'étude du « retournement » du pouce vers l'avant-bras (avec mesure en centimètres ou travers de doigts de la distance pulpe du pouce-avant-bras), de l'extension de la métacarpophalangienne (MP) du cinquième doigt, par la recherche d'un recurvatum du coude et des genoux et en voyant si le sujet est capable de toucher le sol avec ses paumes en se penchant en avant, genoux tendus. La palpation et les tests spécifiques vont ensuite chercher à reproduire les douleurs ressenties. Ils seront envisagés plus loin en fonction de la topographie de la lésion. L'examen se termine par l'étude comparative de la force globale de serrage de la main à l'aide d'un dynamomètre. Trois mesures sont nécessaires pour chaque côté. On rappellera que cette mesure n'est pas un test forcément objectif et, en cas de doute, l'échange rapide du dynamomètre d'une main vers l'autre déjoue les simulations [35]. Dans le cadre aigu, l'examen sera plus sommaire par nécessité. On s'attachera à l'étude des mobilités actives, la recherche de l'œdème, des points douloureux, car le plus souvent un vrai *testing* est impossible.

Radiographies

La stabilité du carpe possède une traduction radiographique qui a une grande valeur sémiologique, aussi bien au repos (clichés de face et de profil) que dans des positions extrêmes (clichés dynamiques). Mais le faible encombrement des os du carpe rend nécessaire des radios qui soient aussi reproductibles que possible. Leur technique de réalisation est exigeante mais le rappel biomécanique qui a précédé justifie cette rigueur car il faut pouvoir apprécier la disposition du segment intercalé dans un référentiel fiable. Il est illusoire de vouloir faire un diagnostic de subluxation ou luxation traumatique du carpe si l'on ne dispose pas de clichés de référence stricts [47, 68, 69]. Au repos, le secret de la réalisation d'un bon cliché est d'aligner axes du radius et du troisième métacarpien, de face comme de profil. Une scopie est indispensable. Le cliché de face se fait sur un patient assis, bras en abduction à 90°, coude fléchi, paume contre la plaque. Pour le cliché de profil, le patient est également assis mais le bras est contre le thorax, le coude fléchi et on ne doit pas induire d'inclinaison parasite, en particulier cubitale, sous peine de mauvaise

4 Radiographies strictes de face et de profil.

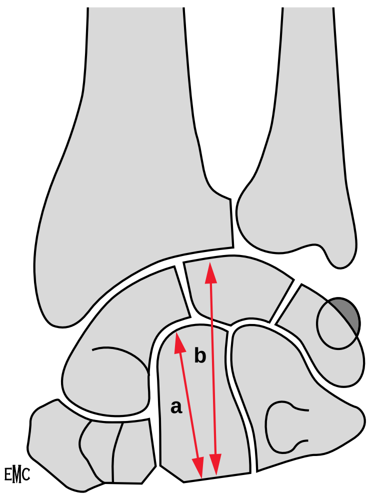

5 Hauteur carpienne selon Bouman [8] = a/b = 0,64 ± 0,02. a : hauteur du grand os en millimètres ; b : hauteur du carpe en millimètres.

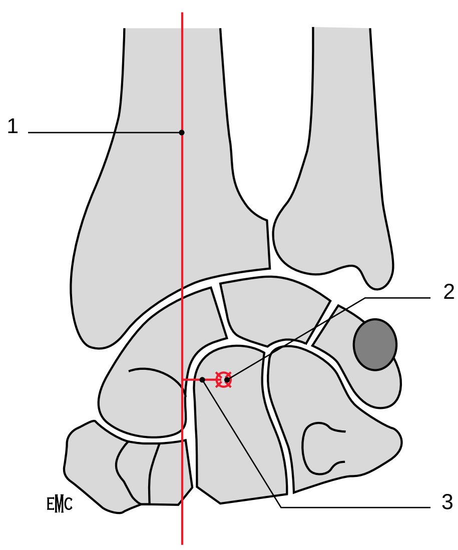

6 Mesure en millimètres de la position du carpe dans le plan frontal selon Di Benedetto [18] = 5,7 ± 1,4 mm. 1 : axe du radius ; 2 : centre tête grand os ; 3 : mesure position frontale carpe.

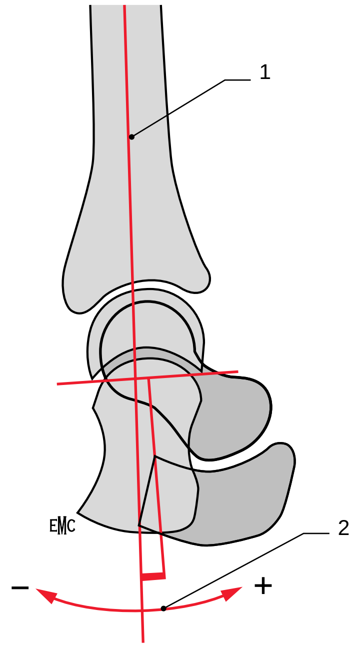

7 Angle radiolunaire entre axe du radius et perpendiculaire à la ligne passant par les deux cornes du semi-lunaire (valeurs extrêmes tolérables : – 10° de dorsiflexion, + 25° de flexion palmaire). 1 : axe du radius ; 2 : axe du semi-lunaire.

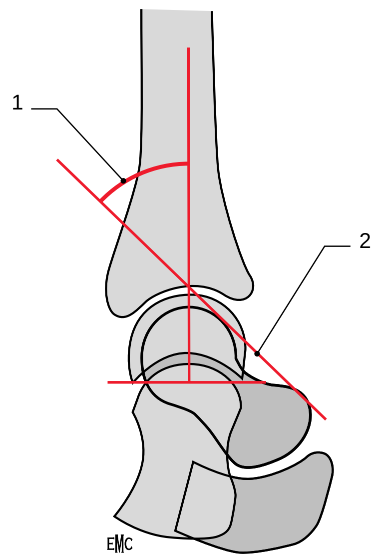

8 Angle scapholunaire entre perpendiculaire à la ligne passant par les deux cornes du semi-lunaire et tangente aux deux pôles du scaphoïde de profil. 1 : axe du semi-lunaire ; 2 : axe du scaphoïde.

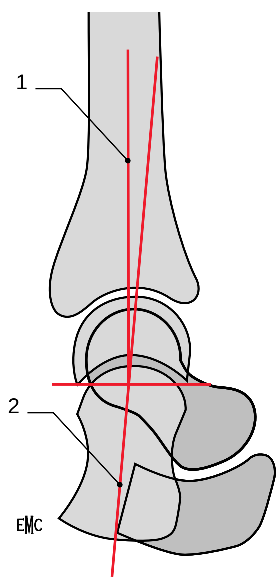

9 Angle capitolunaire entre axe du grand os et perpendiculaire à la ligne passant par les deux cornes du semi-lunaire (normalement = 0°). 1 : axe du semi-lunaire ; 2 : axe du grand os.

interprétation de la position du semi-lunaire. Contrairement aux Anglo-Saxons, les Français préfèrent la lecture des clichés dans la position anatomique, c'est-à-dire les chaînes digitales regardant vers le bas (fig 4).

Toutes ces précautions étant prises, il ne faut pas s'attendre à une disposition constante du carpe radiographié. De face par exemple, la variance ulnaire (index radiocubital inférieur) est très variable. La forme des os elle-même et la laxité individuelle sont variables et l'aspect de la première rangée diffère beaucoup d'un individu à l'autre. De face, la surface distale du semi-lunaire peut présenter ou non une facette pour l'os crochu. De profil, le semi-lunaire peut être physiologiquement en légère bascule dorsale ou palmaire. La meilleure référence vis-à-vis de ces variations est donc le carpe controlatéral, s'il est normal.

L'étude attentive de ces clichés simples permet d'analyser la première rangée, dont le status est le reflet de l'équilibre global du carpe. Un « truc » de lecture rapide consiste, de face, à scruter d'abord l'auvent des deux os de l'avant-bras, puis la deuxième rangée, puis seulement les trois os de la première rangée. De profil, les yeux de l'observateur doivent se poser en tout premier lieu sur les deux cornes du semi-lunaire, l'axe du scaphoïde et le radius, ce qui permet très rapidement de déceler de manière comparative les désaxations même minimes.

10 DISI *(dorsiflexed intercalary segment instability)* et VISI *(volarflexed intercalary segment instability)* du semi-lunaire.

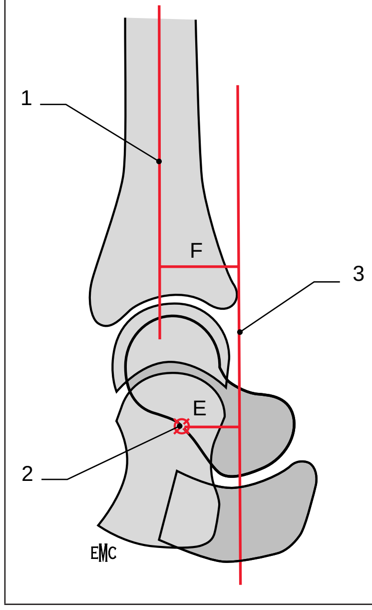

11 Index de position du carpe dans le plan sagittal selon Paglıei [64] = E/F = 0,78 ± 0,05. E : distance entre axe du radius et tangente au bord antérieur du radius en millimètres ; F : distance entre centre de la tête du grand os et tangente au bord antérieur du radius en millimètres ; 1 : axe du radius ; 2 : centre de la tête du grand os ; 3 : tangente au bord antérieur du radius.

De nombreux auteurs se sont attachés à calculer des distances, index ou angles tentant de définir la normalité. Les mesures publiées sont très nombreuses et souvent difficiles à mémoriser [72, 73]. Nous retiendrons celles qui nous paraissent les plus utiles et les plus faciles à mesurer.

De face, la hauteur carpienne est le reflet global de la bonne cohérence spatiale des os du carpe. Nous retiendrons les mesures qui rapportent la hauteur du carpe à la hauteur du grand os (fig 5) [8, 63]. La mesure de la position du carpe dans le plan frontal peut déceler une translation cubitale [4, 18] (fig 6).

De profil, la position du semi-lunaire sera caractérisée par les angles radiolunaire (fig 7), scapholunaire (fig 8) ou capitolunaire (fig 9). On parle de DISI (*dorsiflexed intercalary segment instability*) si le semi-lunaire est en extension exagérée, sa face distale regardant en arrière. On parle de VISI (*volarflexed intercalary segment instability*) si le semi-lunaire est en flexion exagérée, sa face distale regardant en avant. VISI et DISI sont des termes ne se rapportant qu'au semi-lunaire (fig 10). Ils indiquent une déstabilisation du carpe, mais ne précisent pas forcément son type. En deçà des marges de tolérance, on parlera seulement de flexion ou d'extension des os de la première rangée [60]. L'index de position du carpe dans le plan sagittal peut déceler une subluxation antérieure (fig 11) [64].

De nombreux clichés dynamiques ont été proposés : celui qui est le plus reproductible et qui apporte le plus en « déroulant » la première rangée est, à notre sens, le cliché de face paume-plaque en inclinaison cubitale. Il dégage non seulement le scaphoïde, mais surtout l'espace scapholunaire (fig 12). Ce dernier peut, en général, être pratiqué même en phase aiguë. D'autres radios dynamiques peuvent être pratiquées si besoin [68, 69].

Autres imageries

Le recours à d'autres examens ne doit se faire que si le bilan standard présente des critères de qualité suffisants. La cinéradiographie peut être utile, quoique lourde, par l'irradiation et l'archivage des données. L'arthrographie opaque [50] a été décriée ces dernières années, parce que de nombreux

12 Intérêt du cliché de face en inclinaison cubitale poing fermé qui montre à droite un élargissement de l'espace scapholunaire par rapport au côté sain controlatéral (à gauche).

auteurs [32] ont prouvé que des lésions ligamentaires asymptomatiques étaient nombreuses à partir de 40 ans et parce qu'elle précise mal le siège exact d'une lésion ligamentaire, sauf si elle est couplée à un scanner. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut être envisagée mais demande des sondes spéciales et un opérateur averti. L'arthroscopie diagnostique [14, 25, 74, 85, 90] est un examen invasif très intéressant réalisable sous anesthésie locorégionale : elle permet l'étude précise des structures ligamentaires, mais aussi de l'état des cartilages, élément capital de l'indication [1].

Luxations

Quel qu'en soit le type, on retiendra que le traumatisme causal est violent (sport de ballon, moto, chute d'un lieu élevé). Ces lésions sont rares mais doivent être bien connues : en effet, traitées correctement en urgence, elles peuvent laisser relativement peu de séquelles ; en revanche, les traitements retardés ou inadaptés sont lourds de conséquences fonctionnelles.

Luxations radiocarpiennes

Elles sont extrêmement rares puisqu'une centaine de cas seulement sont rapportés dans la littérature [21, 49].

Elles se définissent comme une perte de contact totale entre surface proximale de la première rangée du carpe et surface distale de l'auvent des deux os de l'avant-bras ; le déplacement est important, plus souvent vers l'arrière que vers l'avant [24], la déformation du poignet aussi et ces formes sont reconnues en urgence ; tout le plan ligamentaire intracapsulaire antérieur et postérieur est rompu ; les fractures d'accompagnement sont fréquentes (styloïde cubitale le plus souvent), ainsi que les fractures associées articulaires de la styloïde radiale par exemple ; en fait, les fractures-luxations sont bien plus fréquentes que les luxations pures [82]. L'association est possible avec des luxations intracarpiennes [61].

Leur présentation clinique est aiguë car la déformation est majeure ; des compressions vasculonerveuses peuvent être associées ; l'ouverture est possible et s'accompagne volontiers de ruptures vasculonerveuses.

Les radiographies standards suffisent à faire le diagnostic (fig 13). Elles objectivent l'importance et la direction du déplacement ; les fractures associées seront recherchées attentivement. C'est sur les clichés sous traction qu'on les verra le mieux.

Leur traitement est entrepris en urgence : la réduction par manœuvres externes sous anesthésie et traction est généralement facile ; c'est à ce moment que des clichés sous traction les plus orthogonaux possibles seront réalisés pour dérouler le carpe et visualiser toutes les fractures associées ; le simple traitement orthopédique par immobilisation de 6 à 8 semaines est insuffisant pour permettre la cicatrisation ligamentaire de ces lésions massives. Un brochage radiolunaire et radioscaphoïdien à foyer fermé est un minimum, mais il ne permettra pas le contrôle du rétablissement de la continuité ligamentaire. Si les critères de réductions, sagittale et frontale, du massif carpien ne sont pas parfaits, une réduction à ciel ouvert est nécessaire par double voie, postérieure et antérieure, pour lever les interpositions, réduire, réinsérer les ligaments et fixer par broches. On fixera par haubanage la styloïde ulnaire, si elle reste déplacée après réduction. On associera un brochage ou vissage de la styloïde radiale dans les fractures-luxations.

Luxations périlunaires

Elles représentent environ 5 % des traumatismes du carpe [36] et ce sont les plus fréquentes des luxations du carpe.

13 Luxation-fracture radiocarpienne postérieure.

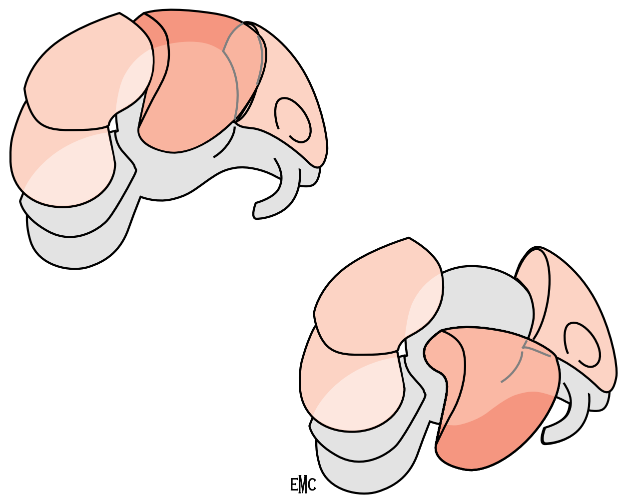

14 Déplacement élémentaire d'une luxation périlunaire postérieure.

15 Variante rare d'une luxation périlunaire postérieure dans laquelle la ligne du traumatisme passe par l'interligne scapho-trapézo-trapézoïdien.

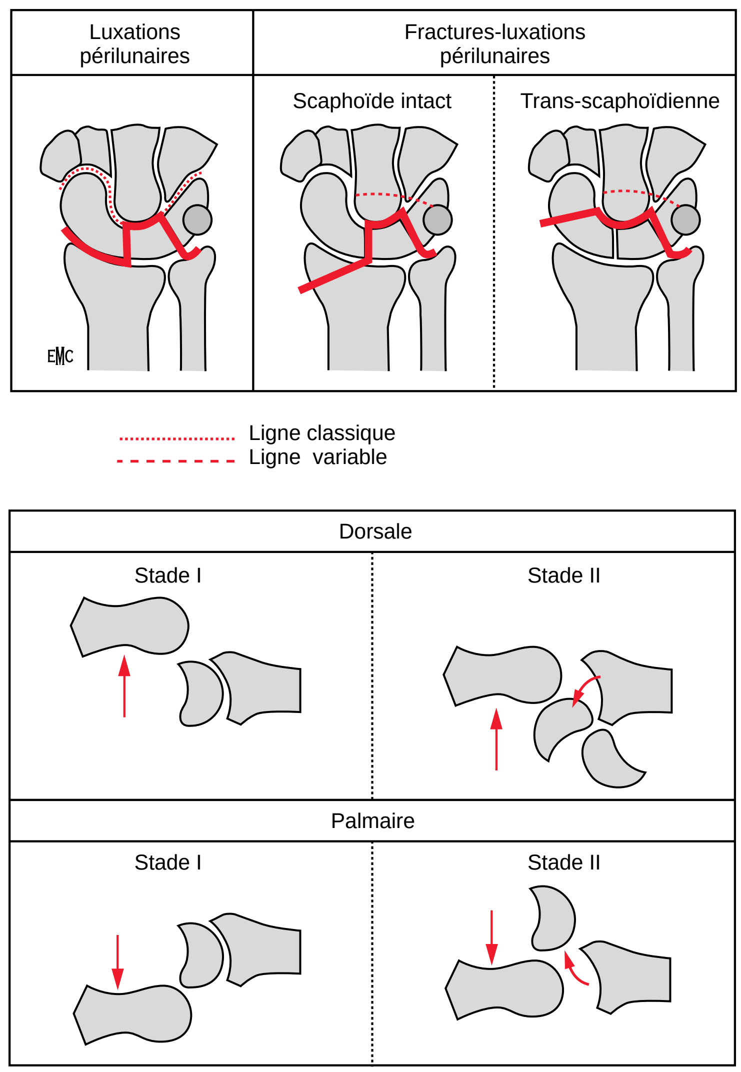

16 Classification radiologique des luxations périlunaires.
A. Ligne du trauma (radiographie de face).
B. Déplacements du capitatum et du lunatum (radiographie de profil).

Leur définition est une perte de contact totale des surfaces des interlignes capitolunaire, scapholunaire et lunopyramidal (fig 14) ; le déplacement se fait vers l'arrière plus souvent que vers l'avant, mais la déformation est un empâtement global du poignet ; malgré l'importance du déplacement anatomique, les luxations périlunaires passent souvent inaperçues au stade aigu. Elles comportent des lésions ligamentaires majeures, atteignant à la fois les ligaments intracapsulaires et les ligaments intra-articulaires (scapholunaire et lunopyramidal). Les fractures d'accompagnement sont très fréquentes (styloïde ulnaire, avulsion du dôme du grand os) ainsi que les fractures articulaires associées réalisant des fractures-luxations ; en fait, tout comme pour les luxations radiocarpiennes, les fractures-luxations sont plus fréquentes que les luxations pures. Les formes anatomoradiologiques sont multiples (fig 15) et l'importance du déplacement peut être très variable. Les luxations antérieures du semi-lunaire sont des équivalents des luxations périlunaires postérieures. De nombreuses classifications ont été proposées (fig 16) [29, 33].

Leur présentation clinique est le plus souvent aiguë, mais trop souvent chronique non réduite.

Formes aiguës

Dans la forme aiguë, il existe un œdème et un empâtement antéropostérieur du poignet. La palpation des deux faces du poignet est douloureuse. Les paresthésies dans le territoire du nerf médian sont très fréquentes. Des difficultés d'enroulement et d'étirement des chaînes digitales devraient être notées à ce stade. La notion d'un accident à haute énergie cinétique doit renforcer la suspicion.

Les radios simples de face, mais surtout de profil, strictes, font le diagnostic de perte de contact entre dôme du capitatum et face distale du lunatum (fig 17). Cette simple constatation suffit à faire le diagnostic de luxations périlunaires. On précisera le sens du déplacement (antérieur ou postérieur) ainsi que le degré (stade I ou II). Reste à montrer le détail de la ligne du traumatisme et les fractures d'accompagnement éventuelles : ceci peut parfois être fait sur les radios de face initiales, mais ce sont les clichés sous traction qui les montrent le mieux. L'imagerie en coupes (scanner ou tomographies) n'est pas indispensable dans les formes fraîches, car leur réalisation retarde le traitement et elles n'apportent pas plus d'informations que les clichés sous traction.

Le traitement est difficile [34, 45] : il faut réduire en urgence par manœuvres externes. L'objectif doit être une réduction anatomique des rapports des os du carpe et des éventuelles fractures. Il faut ensuite maintenir la réduction pendant au moins 6 semaines (durée de la cicatrisation ligamentaire) et parfois plus, selon la qualité des ostéosynthèses réalisées. L'abord chirurgical par voie postérieure ou combinée pour réduire et fixer sera préféré à la simple réduction-plâtre et au brochage à foyer fermé (fig 17, 18). Dans les formes vieillies vues avant la sixième semaine, la réduction par manœuvres externes perd d'autant plus de terrain que l'on s'éloigne de l'accident initial. La réduction et son maintien feront en règle générale appel à la chirurgie à ciel ouvert. Les principes sont ceux de la reconstruction des formes fraîches.

A

B

C

17 Luxation périlunaire postérieure de stade II.
A. Cliché initial.
B. Traitement.
C. Résultat.

A

B

C

18 Luxation périlunaire postérieure de stade II supérieur à 90°. Noter l'absence de nécrose du semi-lunaire malgré l'importance du déplacement initial.
A. Cliché initial.
B. Traitement.
C. Résultat.

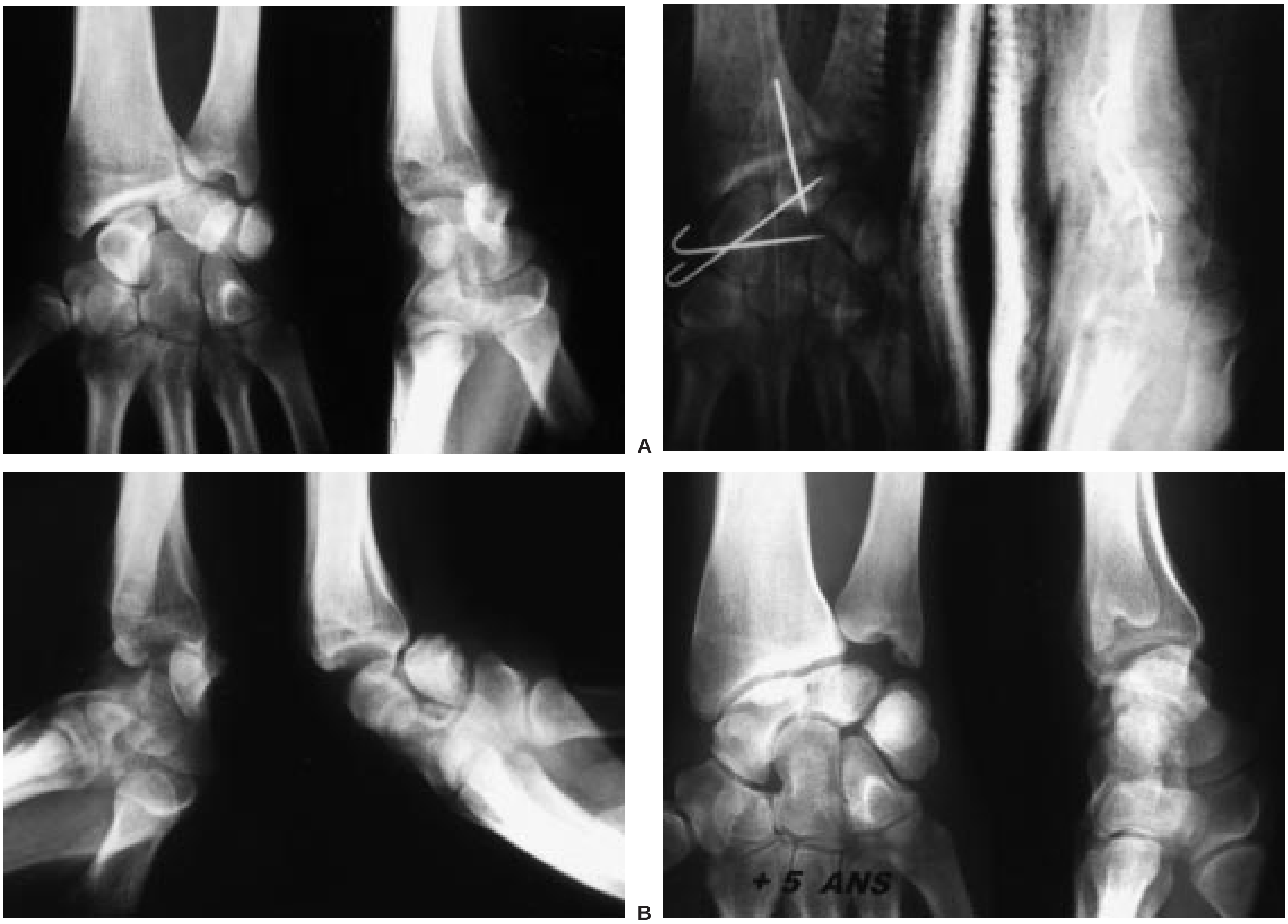

A C B D

E

19 Luxation périlunaire postérieure diagnostiquée et traitée 4 mois après l'accident.
A, B. Tolérance étonnante de ce déplacement majeur.
C. Traitement par double abord, réduction, réparation ligamentaire et capsulodèse.
D, E. Résultat.

Formes chroniques

Les formes chroniques non réduites car non diagnostiquées en urgence sont encore trop fréquentes. Tous les délais sont possibles, pouvant aller jusqu'à plusieurs années dans certaines formes historiques découvertes par des ruptures de fléchisseurs. Plus souvent, l'on se trouve à environ 2 mois de l'accident. Douleurs à la mobilisation, empâtement persistant malgré la fonte de l'œdème, syndrome carpien persistant et difficultés de mobilisation des chaînes digitales longues sont les signes qui doivent conduire à des radios simples correctes et au diagnostic. Il est paradoxal de voir à quel point une luxation périlunaire (LPL) non réduite peut être bien tolérée à distance de l'accident, en particulier sur le plan de la mobilité du poignet qu'elle autorise. Le bilan lésionnel fera appel aux tomographies ou au scanner car les clichés sous traction deviennent impossibles à réaliser après la première semaine.

Le traitement comportera un large abord chirurgical permettant un bilan complet des ligaments et des cartilages pour choisir au mieux entre reconstruction ostéoligamentaire (fig 19) et traitement palliatif (résection de la première rangée du carpe, arthrodèse partielle, etc). Dans les formes compliquées de ruptures des tendons fléchisseurs des doigts longs, le traitement comportera la réparation des lésions tendineuses, une résection de la partie osseuse saillante (en règle le lunatum) et une discussion de l'attitude vis-à-vis du carpe lui-même, selon les besoins du patient.

Luxations exceptionnelles

Certaines luxations, quoique exceptionnelles, méritent d'être citées.

Les luxations axiales [27] intéressent la deuxième rangée du carpe, la ligne du traumatisme passant entre grand os et os crochu (fig 20). Elles sont le plus souvent ouvertes.

Les luxations isolées des os du carpe sont des variantes des types précédents : les luxations isolées des os de première rangée (scaphoïde [30], pyramidal [39]) sont des variantes de luxations périlunaires. Les luxations isolées des os de deuxième rangée (trapèze, trapézoïde, os crochu) possèdent une parenté avec les lésions carpométacarpiennes.

20 Luxation axiale du carpe (traumatisme ouvert).
A. Cliché initial.
B. Traitement en urgence.

Subluxations

Le terme « subluxation » a une définition anatomoradiologique et un diagnostic radiographique. Les subluxations par lésion ligamentaire traumatique peuvent intéresser un ou plusieurs des interlignes du carpe. Elles peuvent être statiques (ou permanentes), si elles sont visibles sur des radiographies simples strictes faites en position de repos, ou dynamiques (ou intermittentes), si elles ne sont visibles que sur des radiographies dynamiques. Elles peuvent être l'une des composantes d'un tableau clinique aigu (subluxation aiguë typique ou réduction d'une luxation partiellement autoréduite) ou chronique, progressive, évolution naturelle d'une entorse grave non traitée. Dans ce dernier cas, leur origine peut être traumatique vraie, l'épisode initial ayant été méconnu, ou microtraumatique. On notera que les entorses graves sont des équivalents mineurs des subluxations par lésion ligamentaire traumatique : si, par définition, une entorse grave ne donne pas de subluxation permanente, elle peut tout à fait, en revanche, s'accompagner d'une subluxation visible sur des clichés en position dynamique. Elles concernent les ligaments intra-articulaires scapholunaire et/ou lunopyramidal (formes dissociatives [93]) ou les moyens d'union des interlignes radio- ou médiocarpiens (formes non dissociatives [93]) ; des associations sont possibles, non seulement entre les formes dissociatives et non dissociatives, mais aussi avec des fractures du radius distal. On citera, en particulier, l'association classique d'une dissociation scapholunaire avec une fracture cunéenne externe du radius. Rappelons que leur diagnostic, évoqué par la clinique, est essentiellement radiographique, impossible sans radiographies strictes : il faut donc être vigilant mais ne pas voir ces lésions partout à la faveur de radiographies douteuses. Le plan qui suit ne considère pas les lésions par ordre de fréquence, mais tente de suivre la parenté physiopathologique qui existe entre les luxations vraies et les subluxations, que ces dernières représentent des luxations avortées ou des lésions résiduelles après réduction. Une translation ulnaire du carpe peut être une luxation radiocarpienne avortée ou spontanément réduite ; dissociations scapholunaires et lunotriquétrales peuvent aussi être des luxations avortées ou spontanément réduites.

Translation ulnaire du carpe

Il s'agit d'une translation interne et/ou antérieure de la surface proximale de la première rangée, par rapport à l'auvent des deux os de l'avant-bras, par lésions des ligaments intracapsulaires antérieurs et postérieurs qui ne peuvent plus s'opposer à la pente frontale et sagittale du radius [65, 83]. On peut l'observer soit dans les suites immédiates ou lointaines d'une luxation radiocarpienne spontanément réduite, soit en tant que luxation radiocarpienne avortée. Il s'agit d'un piège diagnostique car les signes radiographiques sont mineurs alors que les lésions ligamentaires sont majeures, équivalentes à celles d'une luxation radiocarpienne. On aura l'attention attirée par un traumatisme causal toujours violent [70]. La présentation clinique peut être aiguë ou chronique.

Aiguë

Dans sa forme aiguë, les signes cliniques sont discrets, avec seulement un poignet empâté, une douleur diffuse à la palpation tant dorsale que palmaire.

Des radiographies standards strictes sont suffisantes pour faire le diagnostic, mais il est souvent utile de les analyser par rapport au côté opposé (fig 21). De face, le semi-lunaire est découvert (normalement, le lunaire déborde d'un tiers par rapport au radius). De profil, une translation antérieure du carpe est possible, ainsi qu'un défaut d'alignement de la première rangée, mais ces signes sont secondaires ou témoignent de lésions associées [77].

Sur le plan thérapeutique, on se trouve devant l'équivalent d'une luxation radiocarpienne et le traitement obéira aux mêmes principes.

Chronique

Malheureusement, le patient est le plus souvent vu 1 à 2 mois après l'accident (fig 22). La fonte de l'œdème peut révéler une baïonnette entre l'axe de l'avant-bras et l'axe de la main, qui peut parfois être réduite par translation radiale manuelle. Le poignet est raide, douloureux à la mobilisation.

Les radiographies standards strictes confirment le diagnostic.

Le traitement doit alors comporter une arthrodèse radiolunaire, car il est illusoire de compter sur une réinsertion ligamentaire ou sur une ligamentoplastie.

Dissociation scapholunaire

Il s'agit de la dissociation entre scaphoïde et semi-lunaire par lésion du complexe ligamentaire scapholunaire (fig 23). Elle peut se présenter sous forme d'accident aigu ou, bien plus souvent, sous forme chronique. Dans ce dernier cas, elle peut être statique (ou permanente) ou dynamique (intermittente) ne se révélant que sur des clichés dynamiques. Le fonctionnement harmonieux de la première rangée du carpe est perturbé : le scaphoïde tend à se fléchir, tandis que le semi-lunaire tend vers l'extension. Cette lésion a un pronostic sérieux car elle est évolutive (par élongation progressive des ligaments et affaissement progressif du carpe) et arthrogène. Son évolution naturelle est connue. Elle se fait vers l'arthrose radioscaphoïdienne puis médiocarpienne (SLAC, *scapho lunate advanced collapse* de Watson [87]) (fig 24). L'interligne radiolunaire est longtemps

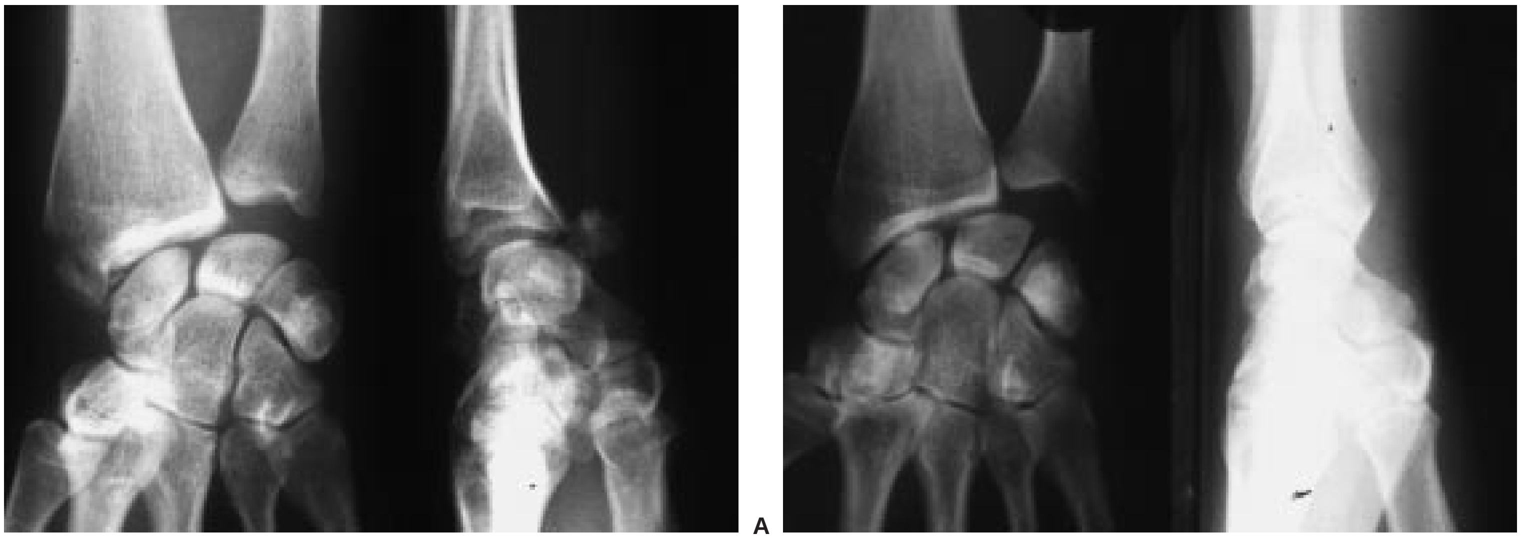

21 Suites de luxation-fracture radiocarpienne : noter la translation cubitale et antérieure (A) par rapport au côté sain (B).

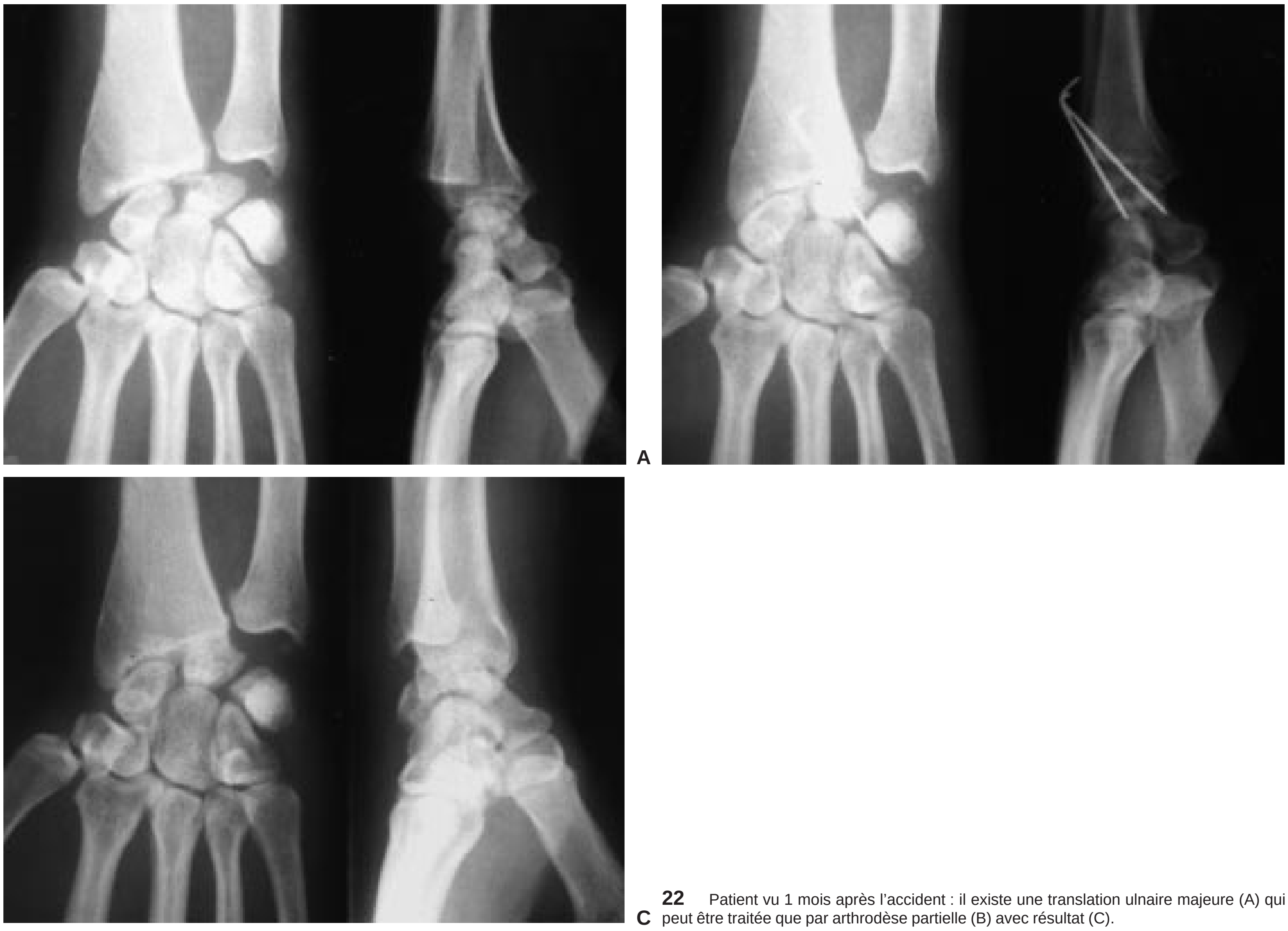

22 Patient vu 1 mois après l'accident : il existe une translation ulnaire majeure (A) qui ne peut être traitée que par arthrodèse partielle (B) avec résultat (C).

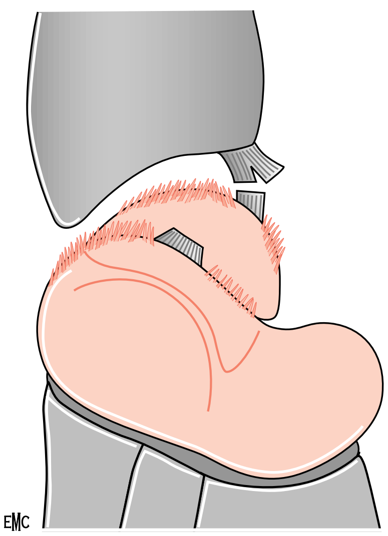

23 Une dissociation scapholunaire entraîne une flexion anormale du scaphoïde et une extension du semi-lunaire.

24 Arthrose typique sur dissociation scapholunaire ancienne. Noter, à gauche, le conflit entre pôle proximal du scaphoïde et berge postérieure du radius ; à droite, l'aspect d'éculement du radius creusé par le pôle proximal du scaphoïde.

respecté. Il existe de très nombreuses formes de dissociations scapholunaires [17] et l'association à des fractures du radius distal est classique (fig 25) [62]. Nous décrirons la forme statique ou permanente, étant entendu que la forme dynamique ou intermittente correspond à une lésion ligamentaire moins étendue qui entraîne une dissociation ne se révélant qu'en inclinaison cubitale. Il est difficile d'établir une correspondance entre l'importance du déplacement radiographique et l'étendue de la lésion ligamentaire, ce qui complique les décisions de réparation [59].

La présentation clinique peut être aiguë ou chronique, l'accident causal ayant pu être minime.

Dans la forme aiguë, les signes sont modérés, le plus souvent : on se trouve devant un poignet douloureux aigu traumatique, avec ou sans œdème, mais sans déformation ; le *testing* est impossible à cause des douleurs mais la palpation peut parfois trouver une douleur dorsale sur l'interligne scapholunaire, 1 cm distalement par rapport au tubercule de Lister, juste en dedans du tendon du deuxième radial plutôt que dans la tabatière anatomique. Les signes vont s'amender en quelques jours et, très souvent, aucun traitement n'est instauré, ce qui fait le lit des formes chroniques.

Les radios standards sont suffisantes pour faire le diagnostic des formes dont la dissociation est d'emblée significative (fig 26). On recherchera sur la radiographie de profil une DISI du semi-lunaire et, sur la radiographie de face, le signe de l'anneau (image de cercle autour du pôle distal du scaphoïde fléchi), un aspect quadrilatère du semi-lunaire traduisant la DISI, un élargissement de l'interligne scapholunaire qui, normalement, est en moyenne de 2 mm [11]. La mesure en millimètres est aléatoire et il faut comparer avec le côté controlatéral, l'interligne étant enfilé de manière similaire. En inclinaison cubitale paume-plaque-poing fermé, le scaphoïde ne se redresse pas et le diastasis augmente ou se révèle.

25 Association classique d'une fracture cunéenne externe et d'une dissociation scapholunaire.

26 Dissociation scapholunaire fraîche typique.

Le traitement devrait être chirurgical, à ce stade, pour éviter l'évolution vers la chronicité. Il n'y a pas de consensus sur la technique à utiliser. Brochage à foyer fermé, sous arthroscopie ou à ciel ouvert peuvent être utilisés. La réduction exacte des rapports scapholunaires doit être suivie de son maintien par brochage.

Dans la forme chronique, le patient consulte plusieurs mois après le traumatisme pour douleur chronique du compartiment externe du poignet. Il faut rechercher ce traumatisme dans les mois qui précèdent ou découvrir des facteurs de risque (sports de ballon ou travail manuel lourd). La douleur peut être d'effort, climatique ou même survenir au moindre mouvement. Elle est associée à une perte de force, une raideur modérée et, parfois, à un ressaut douloureux localisé en regard de la zone dorsale de l'interligne scapholunaire. L'œdème dorsoradial du poignet se voit dans les formes anciennes ou lors des crises articulaires. La palpation de l'interligne scapholunaire est douloureuse. Le test de Watson est spécifique [22, 92] : dans la position d'examen du poignet exposée plus haut, l'examinateur porte le poignet lentement de l'inclinaison cubitale à l'inclinaison radiale, tout en appuyant fermement sur le pôle distal du scaphoïde avec son pouce (fig 27). Selon l'importance de la lésion, une simple douleur, voire un ressaut, peuvent être constatés car le pôle proximal du scaphoïde est insuffisamment stabilisé, du fait de la rupture ligamentaire.

La radio de profil est la plus typique : si elle révèle les signes exposés plus haut, la dissociation scapholunaire est dite statique ou permanente (fig 28). Elle sera, au contraire, appelée dynamique ou intermittente si l'élargissement de l'espace scapholunaire n'est révélé qu'en inclinaison cubitale. L'association avec une variance négative du cubitus est fréquente [15]. On recherchera des signes précoces d'arthrose (styloïde radiale effilée et pincement radioscaphoïdien) si celle-ci n'est pas évidente. S'il y a arthrose, on notera le ou les interlignes atteints, car ceci influencera l'indication thérapeutique.

L'arthrographie médiocarpienne, éventuellement couplée à un scanner, montre le passage de liquide dans l'interligne scapholunaire ; l'intérêt de cet examen est discuté car, d'une part, il ne précise pas toujours bien l'étendue des lésions, et, d'autre part, des fuites scapholunaires dégénératives sont fréquentes à partir de 40 ans. L'IRM peut montrer des images lésionnelles intéressantes, mais sa qualité dépend beaucoup du matériel et de l'opérateur. Son utilisation, dans cette pathologie, n'est pas encore systématique.

L'arthroscopie a beaucoup évolué [16] : elle montre directement la lésion, depuis l'interligne médiocarpien comme depuis l'interligne radiocarpien. Elle donne des indications sur l'ancienneté de la lésion, en montrant notamment l'état des cartilages et les arthroses préradiologiques. Elle est d'un apport décisif dans l'indication thérapeutique.

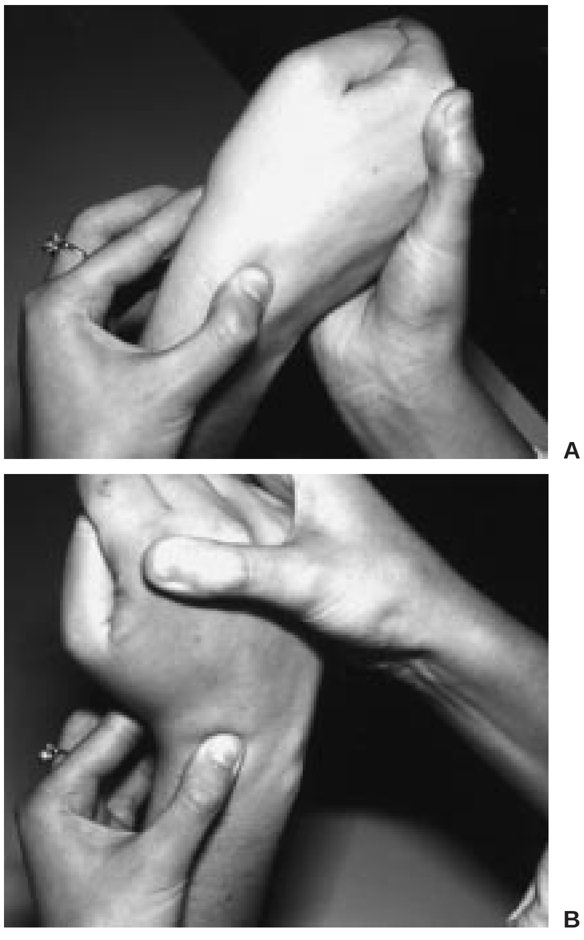

27 Manœuvre de Watson.

Le traitement des formes ne comportant pas encore d'arthrose est idéalement une réparation ou reconstruction ligamentaire à ciel ouvert visant à reconstituer une jonction scapholunaire fibreuse fonctionnelle. Les nombreuses techniques proposées reflètent les difficultés techniques et les incertitudes sur l'importance respective des différents composants du complexe ligamentaire scapholunaire. Si la réduction des rapports scapholunaires est facile, on utilisera une réparation [48], une plastie [10, 12, 28] ou une capsulodèse [5]. Si la réduction est difficile, il faudra réaliser une arthrolyse du scaphoïde et fixer par une arthrodèse partielle, plus volontiers scapho-trapézo-trapézoïdienne ou scaphocapitale [23, 42, 86, 89] que scapholunaire [37]. Au stade d'arthrose, les traitements reconstructeurs et les arthrodèses partielles sus-citées sont dépassés, sauf dans certaines formes de début où on leur associera une styloïdectomie [3]. En général, on sera contraint de pratiquer une résection du scaphoïde avec stabilisation du carpe par arthrodèse unissant pyramidal, os crochu, grand os et semi-lunaire [46, 76].

Dissociation lunotriquétrale

Il s'agit de la dissociation entre triquetrum (pyramidal) et semi-lunaire par lésion du complexe ligamentaire triquétrolunaire (fig 23). L'association avec des lésions du ligament triangulaire n'est pas rare. Tout comme une dissociation scapholunaire, elle peut se présenter sous forme d'accident aigu ou, bien plus souvent, sous forme chronique. Dans ce dernier cas, elle peut être permanente (ou statique) ou intermittente (dynamique, c'est-à-dire ne se révélant que sur des clichés dynamiques). Le semi-lunaire tend à se fléchir car il est influencé par le scaphoïde si la jonction scapholunaire est intacte. Les ligaments atteints sont non seulement le ligament interosseux lunopyramidal, mais aussi les ligaments intracapsulaires radiopyramidaux antérieur et postérieur [38, 43, 84]. Cette lésion s'associe fréquemment avec des lésions de l'articulation radiocubitale inférieure et survient plus souvent chez des sujets ayant une variance ulnaire positive. Comme la dissociation scapholunaire, elle est évolutive et peut se décompenser très à distance du traumatisme. Cependant, elle n'est pas arthrogène, ce qui la rend moins grave par définition et mieux tolérée sur le long terme.

Sa présentation clinique est presque toujours chronique, sous forme d'une douleur du compartiment interne du poignet. On recherchera un traumatisme dans les mois qui ont précédé ou des facteurs de risque professionnels ou sportifs [41]. La douleur est souvent d'effort et climatique [57]. Elle est distale par rapport à la tête de l'ulna. Habituellement il n'y a pas de raideur, mais la force est souvent diminuée. La palpation de l'interligne lunopyramidal dorsal est douloureuse. Le test du ballottement lunopyramidal [66] consiste à immobiliser pisiforme et pyramidal entre le pouce et l'index de l'examinateur,

28 Dissociation scapholunaire chronique traitée par réparation et capsulodèse.
A. Clichés initiaux.
B. Résultat à 2 ans.

29 Signes d'une dissociation lunopyramidale de face. Noter la « marche d'escalier » entre lunaire et pyramidal.

puis à appliquer une translation antéropostérieure à ce bloc. Ceci a pour effet de mettre en tension les moyens d'union lunopyramidaux et de provoquer une douleur en cas de lésion. Effectuant ce test dans le compartiment interne du poignet, on aura pris soin de pratiquer auparavant une étude du tiroir radiocubital inférieur afin, soit d'éliminer, soit de détecter une lésion ligamentaire radiocubitale inférieure associée.

Les radios standards ne permettent pas toujours un diagnostic d'emblée. De face, on peut noter une marche d'escalier entre les surfaces proximales du lunaire et du pyramidal (fig 29). Cet aspect est mieux mis en évidence en inclinaison radiale du poignet. De profil, le semi-lunaire peut être en VISI, mais ce signe n'est pas constant. L'arthrographie médiocarpienne, éventuellement couplée à un scanner, montre le passage de liquide dans l'interligne lunopyramidal.

L'arthroscopie montre directement la lésion, depuis l'interligne médiocarpien comme depuis l'interligne radiocarpien. Elle est très intéressante pour rechercher les lésions associées du complexe fibrocartilagineux triangulaire [94].

Le traitement reste discuté. Dans une forme isolée, avec une variance ulnaire normale, la réparation ligamentaire éventuellement augmentée d'une plastie est licite ; si elle paraît trop fragile, on aura recours à l'arthrodèse lunopyramidale [52]. En cas de problème radiocubital inférieur associé, il faut considérer la pathologie régionale dans son ensemble et ne pas traiter le problème lunopyramidal sans stabiliser ou raccourcir l'extrémité inférieure de l'ulna.

Subluxations médiocarpiennes

Subluxation médiocarpienne interne (fig 30)

Elle se définit comme une subluxation intermittente ou dynamique de toute la première rangée par rapport à la deuxième, qui se produit lors du passage de la position d'inclinaison radiale à la position d'inclinaison cubitale. Plusieurs descriptions et interprétations en ont été données dans la littérature [40, 54]. Pour Lichtman [9] et Gaenslen [26], il s'agit d'une lésion du ligament palmaire pyramido-hamato-grand os, avec ou sans lésion surajoutée du ligament dorsal radiopyramidal. Ceux-ci sont considérés comme les stabilisateurs principaux de l'articulation pyramidohamatale, ainsi que du guidage de la première rangée du carpe dans les mouvements d'inclinaison.

La présentation clinique est celle d'une douleur post-traumatique du compartiment interne du poignet avec ressaut. Ces symptômes entraînent un manque de confiance dans les prises fortes et une diminution de force. Le ressaut est audible, il a une tonalité profonde et sourde et peut être reproduit par le patient. L'inspection peut montrer un aspect en baïonnette du poignet de profil par subluxation palmaire du carpe, surtout visible de l'intérieur en position neutre et réductible en inclinaison cubitale maximale. Le *testing*, sensibilisé par une légère force compressive, permet de reproduire le ressaut lors du passage de l'inclinaison radiale à l'inclinaison cubitale. On retrouvera très souvent un ressaut controlatéral identique, mais non douloureux, et une hyperlaxité tissulaire générale. On retrouve aussi une douleur à la manœuvre du tiroir postérieur, une douleur sur interligne triquétrohamatal côté dorsal. Une pression exercée sur le pisiforme d'avant en arrière supprime le ressaut.

Les radios simples montrent typiquement une tendance à l'hyperflexion de toute la première rangée, avec un aspect en VISI du semi-lunaire. Cet aspect est toutefois souvent bilatéral. L'arthrographie est inutile : elle montrerait l'intégrité des ligaments scapholunaire et lunopyramidal, éliminant une lésion ligamentaire traumatique dissociative. Le radiocinéma objective un brusque passage du semi-lunaire de la flexion en inclinaison radiale à l'extension en inclinaison cubitale, montrant bien que la première rangée n'est plus guidée correctement [91]. En fait, l'examen clinique suffit pour le diagnostic.

Le traitement reste discuté. Il faut savoir être prudent dans l'indication car le phénomène est en général bilatéral et bien toléré du côté non traumatisé. Il peut donc y avoir un retour à l'état antérieur après un traitement par simple immobilisation par attelle pendant 6 semaines. Si les signes sont rebelles, se discutent une retension du ligament palmaire pyramido-hamato-grand os ou une arthrodèse pyramidohamatale [51].

Subluxation médiocarpienne externe

Il s'agit d'une entité décrite depuis peu [6, 19, 31, 44, 55, 56]. La lésion traumatique atteint les éléments du complexe ligamentaire scapho-trapézo-trapézoïdien, ligament scaphotrapézien palmaire et plancher du grand palmaire.

Cliniquement, les patients sont vus au stade chronique. La douleur est antérieure sur le pôle distal du scaphoïde. L'examen retrouve un point douloureux à la base de l'éminence thénar. Un gonflement en regard de l'entrée du grand palmaire dans son canal peut prêter à confusion avec une tendinite de ce tendon [55]. La mobilité n'est pas diminuée.

Le bilan standard est normal et c'est l'arthrographie qui fait le diagnostic en montrant une fuite de liquide dans la gaine du grand palmaire du fait de la rupture de son plancher.

Le traitement recommandé à l'heure actuelle est un abord direct de la région du pôle distal du scaphoïde, pour une suture du plancher du grand palmaire, une réinsertion ou suture du ligament scaphotrapézien, voire une réinsertion du ligament radioscaphoïdien.

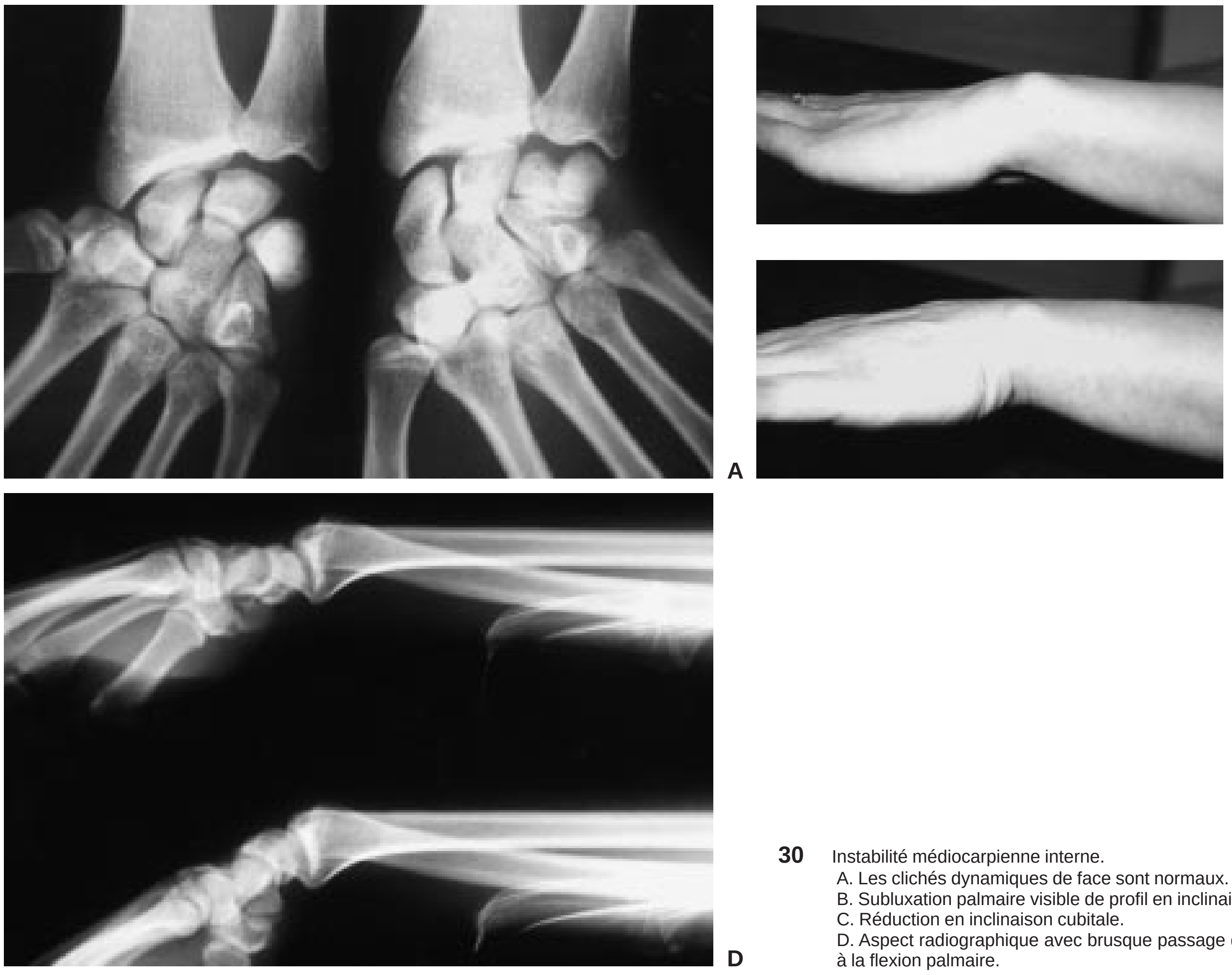

30 Instabilité médiocarpienne interne.
A. Les clichés dynamiques de face sont normaux.
B. Subluxation palmaire visible de profil en inclinaison radiale.
C. Réduction en inclinaison cubitale.
D. Aspect radiographique avec brusque passage du semi-lunaire de la dorsiflexion à la flexion palmaire.

Références

[1] Adolfsson L. Arthroscopic diagnosis of ligament lesions of the wrist. *J Hand Surg [Br]* 1994 ; 19 : 505-512

[2] Allieu Y. Entorses, subluxations et luxations du carpe. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-046-C-10, 1987 : 1-16

[3] Alnot JY. Scapholunate dissociation with carpal collapse but without lunocapitate arthrosis. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 127-138

[4] Aufauvre B, Herzberg G, Garret J, Berthonneaud E, Dinnet J. A new method for radiological evaluation of coronal translation for the carpus. *Surg Rad Anat* 1999 (à paraître)

[5] Blatt G. Capsulodesis in reconstructive hand surgery. Dorsal capsulodesis for the unstable scaphoid and volar capsulodesis following excision of the distal ulna. *Hand Clin* 1987 ; 3 : 81-102

[6] Boabighi A, Kuhlmann JN, Kenesi C. The distal ligamentous complex of the scaphoid and the scapho-lunate ligament. An anatomic, histological and biomechanical study. *J Hand Surg [Br]* 1993 ; 18 : 65-69

[7] Bonnel F, Allieu Y. Les articulations radio-cubito-carpienne et médio-carpienne. Organisation anatomique et bases biomécaniques. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 287-296

[8] Bouman HW, Messer E, Sennwald G. Measurement of ulnar translation and carpal height. *J Hand Surg [Br]* 1994 ; 19 : 325-329

[9] Brown DE, Lichtman DM. Midcarpal instability. *Hand Clin* 1987 ; 3 : 135-140

[10] Brunelli GA, Brunelli GR. A new technique to correct carpal instability with scaphoid rotary subluxation: a preliminary report. *J Hand Surg [Am]* 1995 ; 20 (suppl) : S82-S85

[11] Cautilli GP, Wehbe MA. Scapho-lunate distance and cortical ring sign. *J Hand Surg [Am]* 1991 ; 16 : 501-503

[12] Conyers DJ. Scapholunate interosseous reconstruction and imbrication of palmar ligaments. *J Hand Surg [Am]* 1990 ; 15 : 690-700

[13] Cooney WP 3rd, Dobyns JH, Linscheid RL. Arthroscopy of the wrist: anatomy and classification of carpal instability. *Arthroscopy* 1990 ; 6 : 133-140

[14] Cooney WP 3rd, Linscheid RL, Dobyns JH. Carpal instability: treatment of ligament injuries of the wrist. *Instr Course Lect* 1992 ; 41 : 33-44

[15] Czitrom AA, Dobyns JH, Linscheid RL. Ulnar variance in carpal instability. *J Hand Surg [Am]* 1987 ; 12 : 205-208

[16] Dautel G, Merle M. Dynamic arthroscopic tests for the diagnosis of scaphoid-lunar instabilities. *Ann Chir Main Memb Super* 1993 ; 12 : 206-209

[17] Dautel G, Merle M. Diagnosis and staging of scapholunate dissociation. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 107-116

[18] DiBenedetto MR, Lubbers LM, Coleman C. A standardized measurement of ulnar carpal translocation. *J Hand Surg [Am]* 1990 ; 15 : 1009-1010

[19] Drewniany JJ, Palmer AK, Flatt AE. The scaphotrapezial ligament complex: an anatomic and biomechanical study. *J Hand Surg [Am]* 1985 ; 10 : 492-498

[20] Dumontier C. The clinical diagnosis of wrist instability. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 35-44

[21] Dumontier C, Lenoble E, Saffar P. Radiocarpal dislocations and fracture-dislocations. In : Saffar P, Cooney WPeds. Fractures of the distal radius. London : Martin Dunitz, 1995 : 267-278

[22] Easterling KJ, Wolfe SW. Scaphoid shift in the uninjured wrist. *J Hand Surg [Am]* 1994 ; 19 : 604-606

[23] Eckenrode JF, Louis DS, Greene TL. Scaphoid-trapezium-trapezoid fusion in the treatment of chronic scapholunate instability. *J Hand Surg [Am]* 1986 ; 11 : 497-502

[24] Fennell CW, McMurtry RY, Fairbanks CJ. Multidirectional radiocarpal dislocation without fracture: a case report. *J Hand Surg [Am]* 1992 ; 17 : 756-761

[25] Fischer M, Sennwald G. Value of arthroscopy in diagnosis of carpal instability. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 1993 ; 25 : 39-41

[26] Gaenslen ES, Lichtman DM. Midcarpal instability: description, classification and treatment. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 163-170

[27] Garcia-Elias M, Dobyns JH, Cooney WP 3rd, Linscheid RL. Traumatic axial dislocations of the carpus. *J Hand Surg [Am]* 1989 ; 14 : 446-457

[28] Glickel SZ, Millender LH. Ligamentous reconstruction for chronic intercarpal instability. *J Hand Surg [Am]* 1984 ; 9 : 514-527

[29] Green DP, O'Brien ET. Classification and management of carpal dislocations. *Clin Orthop* 1980 ; 149 : 55-72

[30] Habernek H, Orthner E. Zur Luxation des Handkahnbeins. *Unfallchirurgie* 1989 ; 15 : 285-288

[31] Hankin FM, Amadio PC, Wojtys EM, Braunstein EM. Carpal instability with volar flexion of the proximal row associated with injury to the scapho-trapezial ligament: report of two cases. *J Hand Surg [Br]* 1988 ; 13 : 298-302

[32] Herbert TJ, Faithfull RG, McCann DJ, Ireland J. Bilateral arthrography of the wrist. *J Hand Surg [Br]* 1990 ; 15 : 233-235

[33] Herzberg G. The treatment of perilunate dislocations. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 101-106

[34] Herzberg G. Les luxations périlunaires du carpe. In : 8e cahier d'enseignement de la société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 1-14

[35] Herzberg G, Comtet JJ, Linscheid RL, Amadio PC, Cooney WP, Stalder J. Perilunate dislocations and fracture-dislocations: a multicenter study. *J Hand Surg [Am]* 1993 ; 18 : 768-779

[36] Hildreth DH, Breidenbach WC, Lister GD, Hodges AD. Detection of submaximal effort by use of the rapid exchange grip. *J Hand Surg [Am]* 1989 ; 14 : 742-745

[37] Hom S, Ruby LK. Attempted scapholunate arthrodesis for chronic scapholunate dissociation. *J Hand Surg [Am]* 1991 ; 16 : 334-339

[38] Horii E, Garcia-Elias M, An KN, Bishop AT, Cooney WP, Linscheid RL et al. A kinematic study of luno-triquetral dissociations. *J Hand Surg [Am]* 1991 ; 16 : 355-362

[39] Inoue G. Dorsal dislocation of the triquetrum: a case report. *Ann Chir Main Memb Super* 1992 ; 11 : 233-236

[40] Johnson RP, Carrera GF. Chronic capitolunate instability. *J Bone Joint Surg [Am]* 1986 ; 68 : 1164-1176

[41] Kirschenbaum D, Coyle MP, Leddy JP. Chronic lunotriquetral instability: diagnosis and treatment. *J Hand Surg [Am]* 1993 ; 18 : 1107-1112

[42] Kleinman WB, Carroll C4th. Scapho-trapezio-trapezoid arthrodesis for treatment of chronic static and dynamic scapho-lunate instability: a 10-year perspective on pitfalls and complications. *J Hand Surg [Am]* 1990 ; 15 : 408-414

[43] Kuhlmann JN. Lunotriquetral dissociation. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 147-154

[44] Kuhlmann JN, Mimoun M, Fahed I, Boabighi A, Baux S. L'entorse scapho-trapézienne interne grave et invétérée. À propos d'un cas particulier. *Ann Chir Main Memb Super* 1992 ; 11 : 62-65

[45] Lacour C, DePeretti F, Barraud O, Giboin P, Pequignot JP, Argenson C. Perilunar dislocations of the carpus. Value of surgical treatment. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1993 ; 79 : 114-123

[46] Lanz U, Krimmer H, Sauerbier M. Advanced carpal collapse: treatment by limited wrist fusion. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 139-146

[47] Larsen CF, Stigsby B, Lindequist S, Bellstrom T, Mathiesen FK, Ipsen T. Observer variability in measurements of carpal bone angles on lateral wrist radiographs. *J Hand Surg [Am]* 1991 ; 16 : 893-898

[48] Lavernia CJ, Cohen MS, Taleisnik J. Treatment of scapholunate dissociation by ligamentous repair and capsulodesis. *J Hand Surg [Am]* 1992 ; 17 : 354-359

[49] Le Nen D, Riot O, Caro P, LeFevre C, Courtois B. Luxation-fractures de la radio-carpienne. Étude clinique de six cas et revue générale. *Ann Chir Main Memb Super* 1991 ; 10 : 5-12

[50] Levinsohn EM, Palmer AK. Arthrography of the traumatized wrist. Correlation with radiography and the carpal instability series. *Radiology* 1983 ; 146 : 647-651

[51] Lichtman DM, Bruckner JD, Culp RW, Alexander CE. Palmar midcarpal instability: results of surgical reconstruction. *J Hand Surg [Am]* 1993 ; 18 : 307-315

[52] Lichtman DM, Noble WH 3rd, Alexander CE. Dynamic triquetrolunate instability: case report. *J Hand Surg [Am]* 1984 ; 9 : 185-188

[53] Linscheid RL, Dobyns JH, Beckenbaugh RD, Cooney WP 3rd, Wood MB. Instability patterns of the wrist. *J Hand Surg [Am]* 1983 ; 8 : 682-686

[54] Louis DS, Hankin FM, Greene TL. Chronic capitolunate instability. [letter]. *J Bone Joint Surg [Am]* 1987 ; 69 : 950-951

[55] Masquelet A. Ligamentous injury of the lateral column of the wrist. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 155-162

[56] Masquelet AC, Strube F, Nordin JY. The isolated scapho-trapezio-trapezoid ligament injury. Diagnosis and surgical treatment in four cases. *J Hand Surg [Br]* 1993 ; 18 : 730-735

[57] Mathoulin C, Saffar P, Roukoz S. Les instabilités lunotriquétrales. *Ann Chir Main Memb Super* 1990 ; 9 : 22-28

[58] Mayfield JK. Patterns of injury to carpal ligaments. A spectrum. *Clin Orthop* 1984 ; (187) : 36-42

[59] Meade TD, Schneider LH, Cherry K. Radiographic analysis of selective ligament sectioning at the carpal scaphoid: a cadaver study. *J Hand Surg [Am]* 1990 ; 15 : 855-862

[60] Meyrueis JP. Instabilité du carpe. Circonstances de diagnostic et étude clinique. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 313-316

[61] Moneim MS, Bolger JT, Omer GE. Radiocarpal dislocation-classification and rationale for management. *Clin Orthop* 1985 ; (192) : 199-209

[62] Mudgal C, Hastings H. Scapho-lunate diastasis in fractures of the distal radius. Pathomechanics and treatment options. *J Hand Surg [Br]* 1993 ; 18 : 725-729

[63] Nattrass GR, King GJ, McMurtry RY, Brant RF. An alternative method for determination of the carpal height ratio. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 88-94

[64] Pagliei A, Leclercq C, Goddard N, Tubiana R. Palmar subluxation of the carpus in rheumatoid disease: a radiological evaluation. *Ann Chir Main Memb Super* 1991 ; 10 : 541-555

[65] Rayhack JM, Linscheid RL, Dobyns JH, Smith JH. Posttraumatic ulnar translation of the carpus. *J Hand Surg [Am]* 1987 ; 12 : 180-189

[66] Reagan DS, Linscheid RL, Dobyns JH. Lunotriquetral sprains. *J Hand Surg [Am]* 1984 ; 9 : 502-514

[67] Saffar P, Herzberg G. Instabilités ligamentaires traumatiques du carpe. Symposium. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 79 (suppl I) : S27-S77

[68] Schernberg F. Roentgenographic examination of the wrist: a systematic study of the normal, lax and injured wrist. Part 2: Stress views. *J Hand Surg [Br]* 1990 ; 15 : 220-228

[69] Schernberg F. Roentgenographic examination of the wrist: a systematic study of the normal, lax and injured wrist. Part 1: The standard and positional views. *J Hand Surg [Br]* 1990 ; 15 : 210-219

[70] Schernberg F. Ulnar translation of the carpus: a rare type of wrist instability. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 175-180

[71] Schuhl JF, Leroy B, Comtet JJ. Biodynamics of the wrist: radiologic approach to scapholunate instability. *J Hand Surg [Am]* 1985 ; 10 : 1006-1008

[72] Schvind F, Fumière E, Sintzoff S. The value of standard and functional radiographs in diagnosing wrist instability. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 61-68

[73] Schvind FA, Linscheid RL, An KN, Chao EY. A normal data base of posteroanterior roentgenographic measurements of the wrist. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 1418-1429

[74] Sennwald G, Zdravkovic V, Fischer M. Wrist arthroscopy: can you see instability? In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 55-60

[75] Sennwald GR, Zdravkovic V, Kern HP, Jacob HA. Kinematics of the wrist and its ligaments. *J Hand Surg [Am]* 1993 ; 18 : 805-814

[76] Simmen BR, Bloch HR. Handwurzelteilarthrodesen beim fortgeschrittenen karpalen Kollaps (SLAC-wrist) bei chronischer skapholunärer Instabilität und nach Skaphoidpseudarthrose. *Orthopade* 1993 ; 22 : 79-85

[77] Stabler A, Baumeister RG, Szeimies U, Fink U, Berger H. Rotatory palmar subluxation of the lunate in post-traumatic ulnar carpal translocation. *Skeletal Radiol* 1994 ; 23 : 103-106

[78] Stanley J. The examination, imaging and investigation of wrist instability. In : Büchler U ed. Wrist instability. London : Martin Dunitz, 1996 : 83-96

[79] Taleisnik J. The ligaments of the wrist. *J Hand Surg [Am]* 1976 ; 1 : 110-118

[80] Taleisnik J. Post-traumatic carpal instability. *Clin Orthop* 1980 ; (149) : 73-82

[81] Taleisnik J. Current concepts review. Carpal instability. *J Bone Joint Surg [Am]* 1988 ; 70 : 1262-1268

[82] Varodompun N, Limpivest P, Prinyaroj P. Isolated dorsal radiocarpal dislocation: case report and literature review. *J Hand Surg [Am]* 1985 ; 10 : 708-710

[83] Viegas SF. Arthroscopic assessment of carpal instabilities and ligament injuries. *Instr Course Lect* 1995 ; 44 : 151-154

[84] Viegas SF, Patterson RM, Peterson PD, Pogue DJ, Jenkins DK, Sweo TD et al. Ulnar-sided perilunate instability: an anatomic and biomechanic study. *J Hand Surg [Am]* 1990 ; 15 : 268-278

[85] Viegas SF, Patterson RM, Ward K. Extrinsic wrist ligaments in the pathomechanics of ulnar translation instability. *J Hand Surg [Am]* 1995 ; 20 : 312-318

[86] Voche P, Bour C, Merle M, Spaite A. L'arthrodèse scapho-trapézo-trapézoïdale ou arthrodèse triscaphoïde. Étude de 36 cas revus. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 103-114

[87] Watson H, Ottoni L, Pitts EC, Handal AG. Rotary subluxation of the scaphoid: a spectrum of instability. *J Hand Surg [Br]* 1993 ; 18 : 62-64

[88] Watson HK, Black DM. Instabilities of the wrist. *Hand Clin* 1987 ; 3 : 103-111

[89] Watson HK, Ryu J, Akelman E. Limited triscaphoid intercarpal arthrodesis for rotatory subluxation of the scaphoid. *J Bone Joint Surg [Am]* 1986 ; 68 : 345-349

[90] Whipple TL. The role of arthroscopy in the treatment of scapholunate instability. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 37-40

[91] White SJ, Louis DS, Braunstein EM, Hankin FM, Greene TL. Capitate-lunate instability: recognition by manipulation under fluoroscopy. *AJR* 1984 ; 143 : 361-364

[92] Wolfe SW, Crisco JJ. Mechanical evaluation of the scaphoid shift test. *J Hand Surg [Am]* 1994 ; 19 : 762-768

[93] Wright TW, Dobyns JH, Linscheid RL, Macksoud W, Siegert J. Carpal instability non-dissociative. *J Hand Surg [Br]* 1994 ; 19 : 763-773

[94] Zachee B, DeSmet L, Fabry G. Frayed ulno-triquetral and ulno-lunate ligaments as an arthroscopic sign of longstanding triquetro-lunate ligament rupture. *J Hand Surg [Br]* 1994 ; 19 : 570-571

[95] Zdravkovic V, Jacob HA, Sennwald GR. Physical equilibrium of the normal wrist and its relation to clinically defined instability. *J Hand Surg [Br]* 1995 ; 20 : 159-164

[96] Zdravkovic V, Sennwald GR, Fischer M, Jacob HA. The palmar wrist ligaments revisited, clinical relevance. *Ann Chir Main Memb Super* 1994 ; 13 : 378-382

Fractures des os du carpe

F Schernberg
A Harisboure
E Gaston

Résumé. – La fracture du scaphoïde reste la fracture la plus fréquente du carpe, suivie par celle du triquetrum, les autres étant nettement plus rares. Il faut savoir les rechercher et les diagnostiquer précocement, tout comme il est important de savoir déceler les éventuelles lésions ligamentaires associées. La nécessité d'avoir une parfaite réduction des fragments de ces petits os pour obtenir la consolidation explique le grand développement du traitement chirurgical dans le traitement de ces fractures. Néanmoins, le traitement orthopédique garde tout son intérêt dans les fractures non déplacées en raison de sa simplicité et surtout de la fiabilité de ses résultats avec le minimum de risque de complications.

Mots-clés : fractures du scaphoïde carpien, fracture des os du carpe, ostéosynthèse des fractures du scaphoïde, traitement des fractures du scaphoïde, traitement des fractures des os du carpe.

Introduction

Parmi les huit os du carpe, le scaphoïde est de loin celui qui est le plus souvent fracturé, les fractures des autres os, en dehors du triquetrum, étant beaucoup plus rares. Malgré une meilleure connaissance de ces lésions et l'amélioration croissante des procédés d'imagerie, ces fractures sont encore souvent de nos jours découvertes et traitées avec retard. Cela tient à divers facteurs. D'abord, il s'agit de petits os de forme très variable dont les fractures sont le plus souvent pas ou peu déplacées. Ensuite, la régression souvent rapide des douleurs ou l'association fréquente à des fractures plus parlantes (radius, métacarpiens) peuvent abuser le praticien. Il est pourtant essentiel de faire un diagnostic précoce et de dépister les lésions ligamentaires associées, sous peine de compromettre le pronostic fonctionnel.

Les os du carpe, recouverts pour l'essentiel de cartilage, ont une consolidation endostée qui impose une parfaite réduction fracturaire pour maintenir une surface de contact maximale du foyer de fracture et conserver une surface de glissement articulaire congruente.

Ces impératifs, associés à l'amélioration des techniques, ont augmenté la fréquence des traitements chirurgicaux, ce qui ne doit pas cependant faire oublier les vertus du traitement orthopédique qui reste simple, efficace et beaucoup moins iatrogène, restant ainsi le choix prioritaire pour les fractures non déplacées.

Généralités

VASCULARISATION

Pour les os du carpe, Gelberman et Gross [29] ont décrit trois types de réseaux vasculaires intraosseux *(fig 1)*.

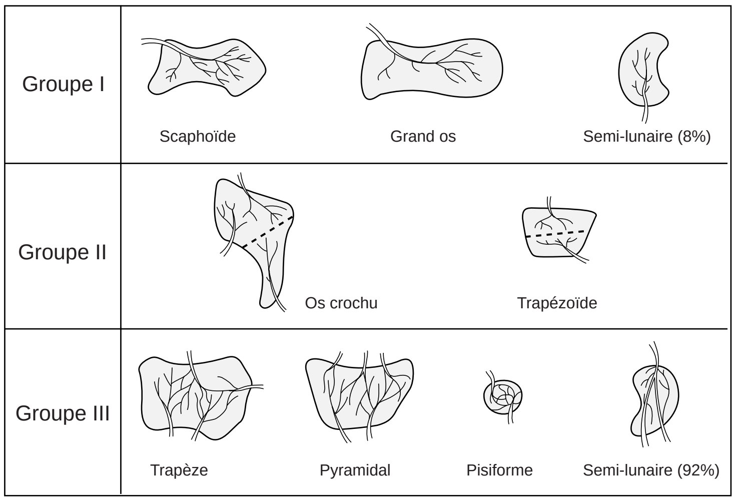

1 *Les trois types de vascularisation intraosseuse des différents os du carpe selon Gelberman.*

– *Type I* : la vascularisation de l'ensemble de l'os est assurée par une artère unique ou dominante. C'est l'aspect que l'on rencontre de façon constante au scaphoïde et au capitatum, et seulement dans 8 % des cas au lunatum. Ainsi, lorsque le trait de fracture siège à la partie terminale du pédicule vasculaire, comme dans le cas des fractures polaires (variété I) du scaphoïde, le risque de survenue d'un retard ou d'un échec de la consolidation, voire d'une ostéonécrose de l'ensemble du fragment, est très grand.

– *Type II* : il existe au moins deux artères, mais comme elles ne présentent pas d'anastomose entre elles, le risque de complication vasculaire n'est pas nul.

– *Type III* : le réseau vasculaire est riche et comporte des pédicules multiples et largement anastomosés entre eux. Le risque de complication vasculaire est quasiment nul.

François Schernberg : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Alain Harisboure : Chef de clinique-assistant, service de chirurgie orthopédique et traumatologique.
Erick Gaston : Chef de clinique-assistant, service de chirurgie plastique et reconstructrice.
Centre hospitalier universitaire de Reims, service d'orthopédie-traumatologie I, hôpital de Maison Blanche, 45, rue Cognacq-Jay, 51092 Reims cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Schernberg F, Harisboure A et Gaston E. Fractures des os du carpe. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-046-B-10, 2000, 13 p.

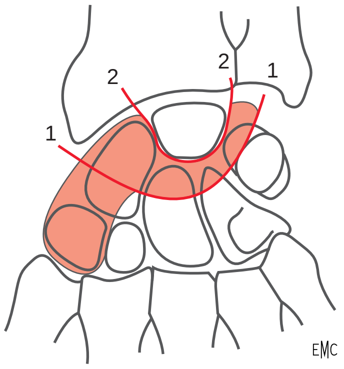

2 *Zone vulnérable du carpe selon Johnson. 1. Grand arc ; 2. petit arc. La zone hachurée représente la zone vulnérable du carpe.*

DIAGNOSTIC

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent seulement d'orienter l'examen radiographique. Ainsi, en cas de douleur de la tabatière anatomique, le diagnostic de fracture du scaphoïde doit être envisagé jusqu'à preuve du contraire [90].

Examen radiographique de première intention

Devant tout traumatisme du carpe, il faut explorer avec minutie la zone vulnérable du carpe *(fig 2)*. Elle s'étend [41] entre le petit arc (espace périlunarien distal) et le grand arc (situé dans la partie proximale des os jouxtant l'espace périlunarien). Elle comporte la colonne latérale du carpe avec le scaphoïde et le trapèze, la partie proximale des deux os médiaux de la deuxième rangée des os du carpe (tiers proximal du capitatum et de l'hamatum), ainsi que la partie latérale juxtalunarienne du triquetrum.

Les clichés standards de face et de profil sont indispensables [68] pour préciser les rapports des os du carpe en cas de traumatisme articulaire (entorse, subluxation ou luxation). Dans le cadre des fractures, ils donnent une vue étalée sans superposition des os de la colonne centrale, c'est-à-dire le capitatum et le lunatum.

Les clichés de trois quarts radial et ulnaire donnent une vue étalée respectivement à la colonne latérale (scaphoïde et trapèze) et médiale (triquetrum et hamatum).

Dans la grande majorité des cas, ces clichés sont suffisants pour faire le diagnostic de fracture.

Explorations complémentaires

Incidences spécifiques

Il s'agit d'incidences permettant de dégager la globalité ou une partie d'un os du carpe dont l'image radiographique est suspecte sur les clichés standards.

Clichés dynamiques

Ils sont très utiles dans le cas de fractures non déplacées du scaphoïde ou du capitatum dont l'image radiographique est douteuse. L'apparition d'un écart du trait permet de confirmer formellement la fracture. Nous n'avons jamais eu à déplorer de complications [70, 71].

Scintigraphie

Elle permet de faire [27, 51] dès la vingt-quatrième heure le diagnostic de fracture lorsque les radiographies sont normales. Elle donne en plus des informations sur le siège de la fracture et sur son ancienneté. Cela peut avoir dans certains cas un grand intérêt médicolégal, l'absence d'anomalie permettant d'éliminer formellement une fracture.

Tomodensitométrie

Elle permet de préciser une image radiographique douteuse ou de révéler des fractures méconnues. Si l'arthroscanner est très intéressant en cas de lésion ligamentaire, il s'avère également utile en cas de fracture [9, 92]. En cas de lésions anciennes, il permet d'apprécier les remaniements intracarpiens et tout particulièrement l'existence d'arthrose.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Elle n'a sa place que si l'on veut éventuellement apprécier la vitalité d'un fragment [61].

Arthroscopie

C'est le meilleur examen pour confirmer l'existence d'une éventuelle lésion ligamentaire ou mettre en évidence des lésions d'arthrose débutante.

ASPECTS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

Le brochage classique garde son intérêt du fait de sa simplicité. Le vissage, de réalisation plus difficile, permet, dans la mesure où le montage est parfait, d'éviter l'immobilisation [37]. L'utilisation d'une vis creuse facilite l'intervention en permettant de mettre en place au préalable une broche guide [83]. Ce procédé tend ainsi à devenir le procédé de choix, les agrafes [14] et la plaque vissée [10] étant d'utilisation plus rare.

Fractures du scaphoïde carpien

La situation intermédiaire du scaphoïde carpien entre la première et la deuxième rangée, assurant le rôle de verrou externe de l'articulation médiocarpienne selon Destot [18], explique en partie sa grande susceptibilité aux traumatismes. La vascularisation du scaphoïde appartenant au groupe I de Gelberman [30] permet de comprendre les difficultés de consolidation des fractures proximales de cet os.

MÉCANISME DE SURVENUE DE LA FRACTURE

Il s'agit avant tout d'un mécanisme indirect. Deux situations sont possibles :

– la *compression appuyée*, qui est la fermeture de la courbure sagittale du scaphoïde carpien [38] ; ce mécanisme est réalisé lors d'une chute sur le poignet en extension ; l'extrémité inférieure du radius appuie sur la partie proximale du scaphoïde dont la partie distale repose sur le sol et fait contre-appui ;

– la *traction*, qui est l'ouverture de la courbure sagittale du scaphoïde ; ce mécanisme résulte de la combinaison de mouvements d'extension, d'inclinaison ulnaire et aussi de cisaillement comme le souligne Dickson [19] ; lors de l'exploration radiographique dynamique des fractures [71], on peut mettre en évidence l'existence d'une pronation du fragment distal par rapport au fragment proximal.

ANATOMOPATHOLOGIE

Classification de Herbert

En 1954, Trojan [82] a défini schématiquement trois segments, proximal, moyen et distal, au scaphoïde, avec des limites imprécises. À chaque segment, il est possible d'observer trois types de trait de fracture caractérisés par leur direction : transversal, il est perpendiculaire à l'axe du scaphoïde ; horizontal oblique, il se rapproche de l'horizontale ; vertical oblique, il se rapproche du grand axe de l'os. Il existe ainsi, du moins en théorie, neuf variétés de fractures.

Herbert [36], en combinant ces données topographiques à la stabilité des fragments et au stade évolutif du foyer de fracture, a défini quatre groupes de lésions :

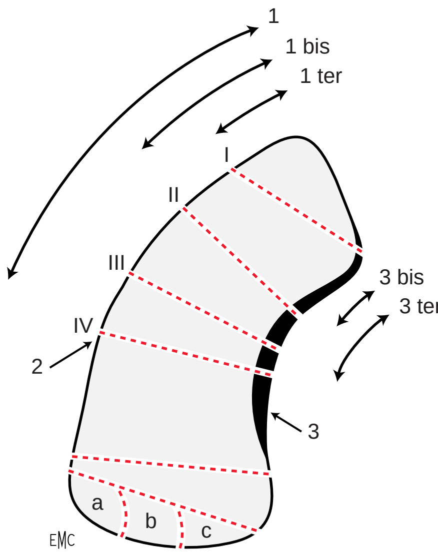

3 *Types de trait de fracture du scaphoïde carpien sur l'image radiographique de face selon la classification de Schernberg.*
1. Surface radiale du scaphoïde ; 1bis. moitié proximale ; 1ter. tiers proximal ; 2. tubérosité externe du scaphoïde ; 3. ligne de maximum de densité ; 3bis. tiers proximal ; 3ter. moitié proximale ; type I : polaire ; type II : corporéale haute ; type III : corporéale basse ; type IV : transtubérositaire ; type V : pied ; type VI : tubercule distal ; a. tiers externe ; a+b. moitié externe ; a+b+c. globale.

– *groupe A* : correspond aux fractures stables, à savoir essentiellement :

– A1 : fractures partielles du pôle distal ;

– A2 : fractures incomplètes du corps ;

– *groupe B* : correspond aux fractures récentes instables ; Il s'agit des variétés :

– B1 : verticales obliques ;

– B2 : fractures complètes du corps ;

– B3 : fractures du pôle proximal ;

– B4 : fractures très déplacées associées aux luxations périlunaires ;

– *groupe C* : correspond aux retards de consolidation ;

– *groupe D* : constitué des pseudarthroses, comportant deux variétés :

– D1 : pseudarthrose fibreuse ;

– D2 : pseudarthrose.

■ *Notre classification*

Elle comporte une analyse précise de la topographie du trait de fracture et de l'état évolutif du foyer.

Topographie du trait de fracture : types de fractures [71]

Nous n'envisageons ici que la description des types de trait de fractures sur le cliché de face, poing fermé (incidence de Trojan) *(fig 3)*.

– *Type I :* fractures polaires. C'est la variété la plus proximale. Le trait débute au bord externe, à la jonction du tiers proximal et des deux tiers distaux de la surface articulaire radiale. De là, il se dirige oblique en bas et en dedans, vers l'angle supéro-interne.

– *Type II :* fractures corporéales hautes. Le trait naît au milieu de la surface radiale, puis il descend oblique en bas, de dehors en dedans, pour se terminer à la jonction du tiers supérieur et des deux tiers inférieurs de la ligne de maximum de densité.

– *Type III :* fractures corporéales basses. Le trait naît au-dessus du tubercule externe et se dirige oblique de haut en bas et de dehors en dedans, vers le milieu de la ligne de maximum de densité interne.

4 *Fracture du scaphoïde carpien ancienne : image de géode à cheval sur le trait de fracture.*

– *Type IV :* fractures transtubérositaires. Le trait naît à la tubérosité radiale et se dirige oblique en haut et en dedans, vers le milieu de la ligne de maximum de densité. Vu son siège distal, il est souvent visible sur le cliché de profil. Le déplacement est plus démonstratif sur le cliché en oblique radiale *(fig 4)*. C'est également dans cette variété que nous avons pu retrouver une comminution dans le trait ou l'existence d'un troisième fragment triangulaire à base externe bien visible sur le cliché de face. Il transforme le trait linéaire en un « Y ». C'est à ce niveau que nous avons pu rencontrer quelques rares fractures incomplètes. Le trait ne réalise alors qu'une simple rupture de la ligne de maximum de densité.

– *Type V :* fractures du pied. Le trait naît au-dessus de l'angle inféroexterne et se dirige obliquement de bas en haut et de dehors en dedans, pour se terminer à la ligne de maximum de densité interne.

– *Type VI :* fractures du tubercule distal. Il existe trois types différents selon l'importance du fragment : A, B, C.

Méthodologie pratique pour déterminer le type de la fracture

Les repères anatomoradiographiques essentiels sont : en dehors, la tubérosité latérale ; en dedans, la ligne de maximum de densité.

– Si le trait passe en dehors au niveau de la tubérosité latérale, il s'agit d'une fracture transtubérositaire ou type IV.

– Si le trait est en dessous, il s'agit de fracture du pied ou du type V.

– Si le trait est au-dessus, on est dans le cas des fractures corporéales ou polaires.

– Si le trait est très haut situé et aboutit en dedans de la jonction de la surface scapholunaire et de la ligne de maximum de densité, il s'agit de la fracture polaire ou type I.

– Dans les autres cas :

– si le trait est proche de la tubérosité, il s'agit d'une fracture corporéale basse ou type III ;

– si le trait est plus haut, en dessous du niveau du trait de la fracture polaire, il s'agit d'une fracture corporéale haute ou type II.

Aspect du foyer de fracture : stades [70]

En fonction de l'ancienneté de la fracture et de l'éventualité d'un déplacement, il existe ainsi trois stades de fractures.

– *Stade I :* fractures récentes non déplacées. Le délai de découverte est inférieur à 6 semaines.

– *Stade II :* fractures anciennes non déplacées. Le délai de découverte est compris entre 6 semaines et moins de 1 an environ. Il existe dans ce cas des remaniements du trait de fracture. En effet, après le dixième jour on voit apparaître une décalcification du trait ; ce fait est d'ailleurs mis à profit pour faire le diagnostic des

Tableau I. – Caractéristiques des fractures du scaphoïde selon le type de fracture.

Type de fracture	Visibilité du trait sur le cliché de face	Phénomène de déminéralisation	Déplacement
Type I	+/-	Non	Minime
Type II	Oui	Non	Minime
Type III	Oui	Oui	Modéré
Type IV	Non (visible sur le cliché oblique radial)	Oui	Très important
Type V	Oui	Oui	Modéré
Type VI	Oui	Non	Rare

5 *Fracture transtubérositaire du scaphoïde carpien, type IV (lésion ancienne).*
A. Cliché de face : le trait est bien visible.
B. Cliché en oblique radiale : seule cette incidence permet de révéler le déplacement dans le type IV.

fractures [82]. Au-delà de la sixième semaine, ce processus aboutit au remplacement du trait de fracture par une géode de résorption [82]. Ce phénomène étant surtout net dans les variétés III et IV. Il ne s'agit pas d'une pseudarthrose *(fig 4)*. La consolidation du foyer peut encore être obtenue par le traitement orthopédique dans la mesure où il n'existe pas de déplacement. Il ne faut bien sûr pas confondre cet aspect géodique du trait de fracture avec les géodes d'hyperpression que l'on peut voir en cas de pseudarthrose évoluée. Il s'agit alors de géodes de petite taille et multiples prédominant au fragment proximal. On retrouve aussi, dans ce cas, une densification importante du trait et parfois déjà des signes d'arthrose.

– *Stade III :* fractures récentes ou anciennes déplacées. En dehors des cas de luxation, le déplacement est pratiquement toujours identique pour chaque type de fracture. Il existe en revanche de grandes différences d'un type de fracture à l'autre *(tableau I)*. On considère comme déplacées les fractures ayant :

- – un écart interfragmentaire d'au moins 1 mm ;
- – un décalage du trait [20] de plus de 1 mm sur une seule des trois incidences habituelles *(fig 5)* ;
- – une modification d'au moins 15° de l'angle intraosseux du scaphoïde [6] ;
- – un décalage des travées osseuses comme cela se fait au col fémoral [88] ; il faut néanmoins souligner que cette analyse est difficilement réalisable en pratique courante.

Les fractures déplacées ont un risque accru de pseudarthrose et d'ostéonécrose [16, 79].

Lésions ligamentaires associées [23, 24]

Contrairement aux données expérimentales de Mayfield [52], la fracture du scaphoïde est rarement associée à une lésion ligamentaire en pratique courante. Néanmoins, en cas d'écart interfragmentaire important (environ 2 mm), il faut savoir penser à rechercher l'existence d'une lésion du ligament scapholunaire. À ce propos, il ne faut pas confondre une désaxation intracarpienne, que l'on peut constater en cas de pseudarthrose évoluée, avec une lésion du ligament scapholunaire. Il existe certes dans les deux cas des modifications importantes de l'angle scapholunaire ou radiolunaire, mais, dans le cas des désaxations, l'anomalie ne résulte pas d'une lésion ligamentaire mais d'une perte de substance osseuse [2].

ÉTUDE CLINIQUE

Signes fonctionnels

Très souvent, ces lésions sont négligées par le malade ou sous-estimées par le clinicien. Parfois, le tableau peut être évocateur avec l'existence d'une douleur dans la tabatière anatomique. Ce fait prend encore plus de valeur lorsque le patient montre sa douleur en enserrant le bord radial du poignet, au niveau scaphoïde, entre le pouce et l'index [45].

Examen clinique

Il est rare d'être en présence d'une déformation importante du poignet même en cas de luxation-fracture. Le réveil d'une douleur par la pression directe de la tabatière anatomique ou par des manœuvres de sollicitation indirectes du foyer de fracture, en exerçant soit une traction ou une compression axiale, soit une rotation associée à de la compression (*grinding test*) de la colonne du pouce, tout en étant évocateur, n'a pas de valeur significative formelle [89].

Examen radiographique

Dans 97 % des cas, les clichés radiographiques de première intention (clichés de face, profil et trois quarts radial et ulnaire) sont suffisants pour reconnaître une fracture du scaphoïde. Ainsi, en pratique, on se trouve confronté à l'un des quatre aspects principaux suivants :

– *trait net :* il s'agit généralement de fractures déplacées, l'aspect géodique du trait indiquant une lésion ancienne (de plusieurs mois jusqu'à 1 an) ;

– *trop belle image :* c'est en fait déjà l'aspect de pseudarthrose ; la confusion d'un tel aspect avec celui d'une fracture récente peut être à l'origine de litiges très graves, tout particulièrement dans le cadre d'un accident du travail ;

– *aspect douteux :* il peut s'agir d'un trait mal visible. Dans ce cas, il faut se méfier d'une fausse image de trait tel un trait incomplet surtout s'il est irrégulier ou bordé d'un liseré dense correspondant en fait au trajet d'un canal nourricier *(fig 6)* ; en revanche, l'existence d'une image d'encoche ou d'un décroché d'un bord ou de la ligne de maximum de densité constitue un élément très évocateur d'une fracture ;

– *aspect normal :* il faut se méfier de l'éventualité d'une fracture occulte lorsqu'il existe :

- – à l'examen clinique, des douleurs ou un œdème importants ;
- – sur les clichés radiographiques de face, une disparition de la bande graisseuse périscaphoïdienne [81].

Autres examens

Dans le cas d'un aspect radiographique douteux ou normal associé à des signes cliniques évocateurs d'une fracture, il ne faut en aucun cas laisser planer un doute mais essayer à tout prix de clarifier la situation. Pour cela, on peut envisager la réalisation d'autres examens.

– *Incidence spécifique :* le cliché en position d'extension *(fig 7)* ou cliché poing fermé non serré défini par Trojan, [82] a notre préférence pour sa simplicité plutôt que l'incidence de Schneck [72].

6 *Fausse image de trait de fracture sur le cliché de face.*
A. Aspect sur l'incidence de face : image de solution de continuité incomplète.
B. Coupe tomodensitométrique montrant qu'il s'agit en fait de l'image d'un canal vasculaire intraosseux.

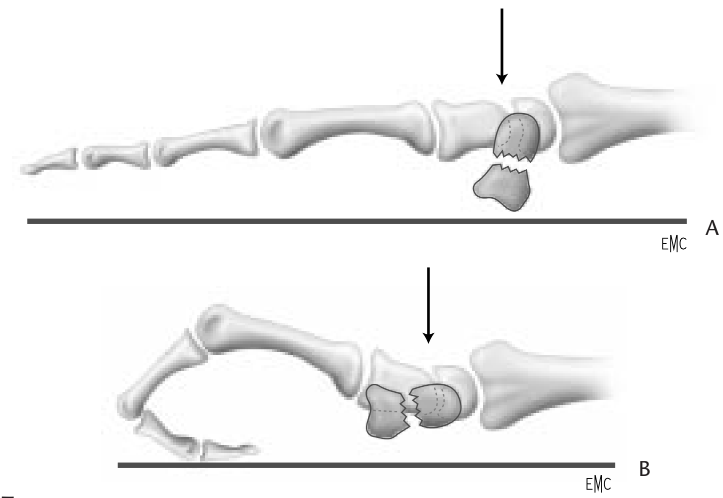

7 *Position de la main et du poignet dans l'incidence de face selon Trojan.*
A. Main à plat : l'axe du scaphoïde est oblique par rapport au plan de la plaque radiographique.
B. Poing fermé : l'axe du scaphoïde est parallèle au plan de la plaque radiographique.

8 *Cliché dynamique du scaphoïde carpien.*
A. Cliché en inclinaison ulnaire statique : image suspecte.
B. Cliché en inclinaison ulnaire forcée : le trait devient apparent.

– *Épreuve d'immobilisation* [82] : si le diagnostic reste incertain, on réalise classiquement une immobilisation pendant une quinzaine de jours au terme desquels on fait un nouvel examen radiographique. Ainsi, en cas de fracture, on espère reconnaître plus facilement le trait du fait de la survenue au cours de l'immobilisation d'une résorption osseuse périfracturaire.
Malheureusement, cette façon de procéder n'est pas sans inconvénients : trop souvent, pour des raisons diverses, le malade échappe à la surveillance et ensuite, en cas de faux positif, on peut tout à fait retrouver ce même aspect lors du contrôle. Dans ce cas, on n'a nullement progressé. En effet, il faut savoir qu'il n'existe pas de processus de résorption osseuse périfracturaire dans les fractures proximales (types I et II).

– *Clichés dynamiques* [69, 71] : notre préférence va à la réalisation de clichés en inclinaison ulnaire forcée de face *(fig 8)*. Ils peuvent être réalisés le jour même sans anesthésie ou avec une simple anesthésie locale par injection au voisinage de la tabatière anatomique, en intracarpien, de quelques millilitres de Xylocaïne®. La seule limite de cet examen est constituée par les exceptionnelles fractures incomplètes.
Si cet examen ne peut pas être fait ou s'il persiste un doute, il faut envisager selon le cas la réalisation d'une scintigraphie et/ou une étude tomodensitométrique (TDM) ou mieux encore, si l'on peut encore disposer d'une installation, la tomographie tridimensionnelle [73]. L'IRM ne se justifie que pour obtenir des renseignements sur la vitalité des fragments [61].
L'arthroscopie est l'examen le plus fiable pour confirmer l'existence d'une lésion ligamentaire.

TRAITEMENT

■ *Traitement orthopédique* [58, 82]

Modalités

Conformément à l'expérience de l'école viennoise [82] et aux données expérimentales [46], il n'est pas nécessaire d'immobiliser le coude comme cela est souvent préconisé [31, 32]. Ainsi, on réalise une manchette plâtrée ou en résine prenant l'avant-bras, le poignet et la colonne du pouce, en laissant libre l'articulation interphalangienne, le poignet étant habituellement mis en position neutre ou en légère extension. Weber [91] recommande plutôt, au vu de travaux expérimentaux, la position de flexion. La durée d'immobilisation ne

9 *Fracture du scaphoïde carpien ostéosynthésée par une vis. Image de face.*

doit pas être inférieure à 3 mois si l'on ne veut pas s'exposer à un échec. En cas de fractures polaires (variété I), il ne faut pas hésiter à prolonger l'immobilisation de 1 mois. En cas de fractures parcellaires (variété VI), la durée d'immobilisation n'est que de 6 semaines.

Indications

– Fractures non déplacées (stade I).

– Fractures anciennes non déplacées (stade II).

Néanmoins, dans le cas de lésions proximales (type I ou II) anciennes (stade II), il faut, en raison de la précarité de la vascularisation, envisager le traitement chirurgical.

Traitement chirurgical

Modalités

Il s'agit essentiellement du vissage [3, 4, 15, 34, 86]. Il ne doit être réalisé que si l'on maîtrise bien la technique *(fig 9)*. L'embrochage nécessitant une immobilisation de principe est moins séduisant que le vissage, mais il est de réalisation plus simple.

Indications absolues

– Fractures récentes ou anciennes déplacées (stade III), qu'il s'agisse de fractures isolées ou associées à une luxation (luxation transscaphopérilunaire).

– Fractures proximales (variétés I et II) vues tardivement (stade II). Même en l'absence d'un aspect géodique, elles présentent un risque de pseudarthrose et justifient ainsi une ostéosynthèse [35].

L'existence d'un troisième fragment ou d'une comminution importante impose, en plus de la synthèse, la réalisation d'une greffe d'emblée.

Indications relatives

Il est licite d'envisager chez certains patients (artisans, sportifs [64]) le vissage d'une fracture non déplacée pour éviter les inconvénients de l'immobilisation plâtrée. Il faut néanmoins dans ce cas être prudent et prévenir le patient de l'éventualité de ne pouvoir réaliser un montage parfaitement solide et d'être alors contraint de compléter le traitement par une immobilisation.

Nous ne partageons en revanche nullement l'attitude d'envisager de façon systématique le vissage des fractures non déplacées. En effet, les pseudarthroses sont, dans la majorité des cas, non pas liées à un échec du traitement orthopédique, mais plutôt à l'absence de diagnostic précoce ou à une durée d'immobilisation trop brève. Il faut attendre de disposer de résultats de grandes séries ayant un recul important pour valider une telle attitude.

Complications

Retard de consolidation et pseudarthrose

C'est l'évolution inévitable des fractures négligées. On assiste à la survenue de remaniements du foyer de fracture entraînant une résorption osseuse. Il en résulte une diminution de la hauteur du carpe réalisant une désaxation intracarpienne [2], souvent appelée instabilité adaptative, source d'une arthrose secondaire.

Densification du fragment proximal

Il est habituel de constater l'apparition d'un aspect très dense du fragment proximal, particulièrement dans les fractures polaires, mais également dans les fractures très déplacées (luxations-fractures).

Cet état ne doit pas être assimilé à une nécrose osseuse [30, 56, 67]. Il s'agit simplement d'un ralentissement de la résorption osseuse secondaire lié à un retard de la revascularisation du fragment. Des contrôles par des examens scintigraphiques confirment le rétablissement d'un aspect normal vers le sixième mois, malgré la persistance plus longue de l'aspect radiographique dense. Ces troubles sont susceptibles de fragiliser le cartilage et favoriser la survenue d'arthrose secondairement [78]. Dans certains cas néanmoins, on a une absence de revascularisation évoluant vers une nécrose vraie.

Algodystrophie

C'est en fait une complication rare ici.

Cals vicieux [6, 71, 74]

Il s'agit la plupart du temps de fractures déplacées qui n'ont pas été réduites ou qui l'ont été de façon incomplète. L'ostéosynthèse par vissage expose au risque de déplacement de fractures non déplacées ou d'aggravation du déplacement de fractures déplacées. L'évolution à long terme des cals vicieux est identique à celle des pseudarthroses avec survenue d'une arthrose progressive [12, 16, 40, 49].

Fractures des autres os

FRACTURE DU TRIQUETRUM

Ce sont les fractures les plus fréquentes du carpe après celles du scaphoïde. Auffray [7] les a trouvées dans 31,6 % des cas et Borgeskov [11] dans 20,4 % des cas. Elles sont faussement bénignes. Elles sont souvent associées à d'autres lésions, les fractures de l'extrémité inférieure du radius et surtout les luxations périlunaires réalisant ainsi les luxations-fractures périlunaires, transtriquétrales ou transtriquétro-capitato-scaphoïdiennes. Elles sont caractérisées par l'existence d'une douleur du versant médial du carpe. Parmi les clichés de première intention, les clichés de trois quarts ulnaire et le cliché de profil sont les plus utiles pour mettre en évidence ces fractures. Sinon, il faut faire appel aux incidences spécifiques d'Auffray [7]. Les clichés dynamiques n'ont pas d'intérêt ici car il s'agit de fractures stables échappant aux sollicitations dynamiques du carpe. La vascularisation du triquetrum appartenant au groupe III de Gelberman [29] *(fig 1)*, les pseudarthroses et les nécroses sont très rares.

Fracture du tubercule postérieur

C'est la lésion la plus fréquente [28].

Mécanisme

C'est exceptionnellement un arrachement [85]. Il s'agit habituellement d'une impaction.

10 *Fracture du tubercule postérieur du triquetrum. Cliché de profil.*

11 *Fracture de la corne postérieure du lunatum.*
A. Radiographie de profil.
B. Radiographie de profil après ostéosynthèse par vis.

Diagnostic

C'est le tableau d'une douleur post-traumatique à prédominance postéro-interne. Sur le cliché de profil *(fig 10)*, on note que la troisième corne est détachée [70]. La taille du fragment est souvent modérée. Parfois, le fragment peut être comminutif. Il ne faut pas confondre cette lésion avec les fractures de la corne postérieure du semi-lunaire *(fig 11)*. Le cliché de trois quarts ulnaire permet de préciser l'éventualité d'une lésion associée.

Traitement

L'immobilisation plâtrée en légère extension pendant au moins 6 semaines est suffisante pour obtenir la consolidation.

■ *Autres lésions*

Fractures du corps

Il s'agit de lésions à trait simple, horizontal ou oblique en haut et en dedans, et peu ou non déplacées. Elles sont souvent associées à une fracture de la styloïde ulnaire.

Fractures de l'apophyse interne

Il s'agit d'une fracture par arrachement par l'intermédiaire du ligament latéral interne lors d'un mouvement d'inclinaison radiale forcée. Dans ce cas, la douleur prédomine au bord interne du poignet.

On note sur le cliché de face un aspect en lunule à concavité externe du bord interne du pyramidal. Le cliché de face en inclinaison radiale permet de mieux la mettre en évidence.

Fractures du sommet

Elles sont plus rares. Il s'agit le plus souvent de fractures associées à une luxation périlunaire [7].

Fractures du coin postérieur de la surface triangulaire externe du pyramidal

Il s'agit d'une avulsion de la zone d'insertion du ligament interosseux lunotriquetral postérieur sur le pyramidal [48] au cours des luxations périlunaires.

Fractures par enfoncement du massif apophysaire au niveau du col

Il s'agit de fractures comminutives par éclatement.

Dans l'ensemble, le traitement de ces diverses fractures est assez univoque dans la mesure où il s'agit de fractures peu déplacées et isolées. Il comporte une immobilisation dans une manchette plâtrée, le poignet étant en position neutre, pendant 4 à 6 semaines.

FRACTURES DU LUNATUM

Il s'agit de fractures peu fréquentes. Par rapport à l'ensemble des fractures du carpe, Borgeskov [11] les a trouvées dans 1,4 % des cas et Snodgrass [76] dans 10 % des cas.

Il n'existe pas de signes cliniques spécifiques de fracture du semi-lunaire. Il s'agit pratiquement toujours d'une découverte lors de l'examen radiographique au décours d'un traumatisme important. Dans le cas de lésions anciennes, on retrouve essentiellement des douleurs ou une déformation localisée à la partie moyenne de la région radiocarpienne dorsale.

La lésion est facilement mise en évidence sur les clichés de face et de profil. En cas de doute, il faut envisager d'emblée un examen par scanner.

La vascularisation appartient dans la majorité des cas au groupe III de Gelberman [29]. Dans 8 % des cas, elle correspond au groupe I. C'est en principe dans ce cas de figure que l'on observe la survenue de nécroses idiopathiques. Il faut savoir que si la maladie de Kienböck a été pendant longtemps considérée à tort comme étant une lésion d'origine post-traumatique [8], cette théorie est complètement abandonnée de nos jours. L'aspect de décollement en écaille du bord supérieur de l'os [65] est précisément une image de nécrose idiopathique du semi-lunaire et non de fracture.

■ *Fractures verticofrontales*

Jeanne et Mouchet [39] ont souligné l'importance de la composante de compression axiale dans le mécanisme de survenue de ces fractures. Le trait de fracture verticofrontal aboutit à deux fragments de taille inégale ; le fragment postérieur étant toujours plus important que le fragment antérieur. En cas de comminution du fragment antérieur, on observe une subluxation médiocarpienne antérieure entraînant une déformation en flexion concordante des trois os de la première rangée du carpe. Il ne faut pas confondre ces fractures avec l'aspect évolué des ostéonécroses comportant un refend verticofrontal secondaire à la fragilisation préalable de l'os par la nécrose proximale de l'os.

Le traitement orthopédique suffit en cas de fracture simple et non déplacée. Seules les fractures déplacées ou présentant un fragment antérieur comminutif nécessitent un traitement chirurgical. Dans les deux cas, l'immobilisation doit être de 2 à 3 mois.

■ *Fractures comminutives*

Il s'agit de véritables éclatements de l'os. Elles sont le plus souvent associées à une fracture complexe de l'extrémité inférieure du

radius. Le traitement de ces lésion nécessite l'utilisation d'un fixateur externe. Il faut parfois compléter la réduction par un abord direct et un brochage complémentaire. L'immobilisation doit être maintenue pendant au moins 3 mois.

Fractures parcellaires

Il s'agit de fractures-arrachements quand le fragment osseux est très petit et de fractures-impactions avec le grand os lorsque le fragment osseux est plus grand [25, 55].

Fractures des cornes

On rencontre avec une égale fréquence les fractures de la corne antérieure et de la corne postérieure *(fig 11)*. Il s'agit le plus souvent de lésions non déplacées. Il ne faut pas confondre les fractures de la corne postérieure avec la fracture du tubercule postérieur du pyramidal.

Fracture de l'angle supéromédial

Il s'agit d'une fracture résultant de l'avulsion du fragment osseux par l'intermédiaire du ligament ulnolunaire postérieur. Dans ce cas, comme dans celui d'un aspect en écaille, il est important de rechercher l'éventualité d'une nécrose préexistante par un examen de scintigraphie ou IRM.

Traitement

Les lésions simples non déplacées consolident généralement après 4 semaines d'immobilisation dans une manchette plâtrée. En cas de lésions associées, la durée du traitement est, bien sûr, dictée par la lésion la plus complexe.

FRACTURES DU TRAPÈZE

Les fractures isolées du trapèze sont rares [13, 42, 44, 54, 57]. On les rencontre surtout chez le cycliste [62]. Par rapport à l'ensemble des fractures du carpe, Borgeskov [11] les a trouvées dans 3,5 % des cas et Snodgrass [76] dans 7 % des cas. Réalisant une douleur du versant externe du poignet, elles sont souvent méconnues du fait :

– du voisinage du trapèze avec le scaphoïde qui focalise toute l'attention sur lui ;

– de leur fréquente association à une fracture du premier métacarpien ou de l'extrémité inférieure du radius ;

– de l'existence de lésions préexistantes à ce niveau, telle l'arthrose trapézométacarpienne ou la présence d'os surnuméraire (radial externe, épitrapézium, paratrapézium, trapezoïdum secondarium, trapezium secondarium).

La vascularisation du trapèze appartient au groupe III de Gelberman [29] *(fig 1)*.

Fractures du corps

Elles résultent essentiellement d'un traumatisme indirect :

– compression axiale dans l'axe du premier métacarpien [42] ;

– compression latérale du trapèze [39, 50] entre la styloïde radiale et la base du premier métacarpien lors d'un mouvement d'extension et d'inclinaison radiale forcée ;

– cisaillement commissural *(fig 12)* dans l'axe de la bissectrice des deux premiers métacarpiens [54, 60]. Il est particulièrement démonstratif chez le cycliste.

Ces fractures sont caractérisées par l'existence d'une douleur en avant ou en arrière du long abducteur du pouce, à 1 cm en aval de la styloïde radiale. En revanche, la mobilisation active et passive du pouce reste indolore.

Parmi les clichés de première intention, c'est le cliché de trois quarts radial qui est le plus intéressant, le cliché de profil montrant bien les bords supérieur et inférieur du trapèze intact.

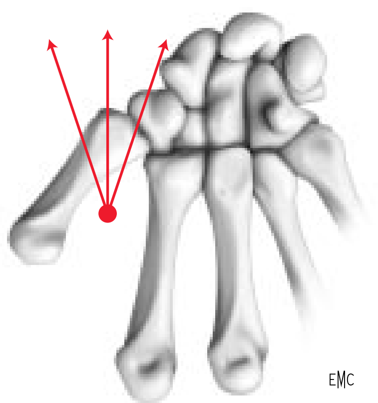

12 *Cisaillement commissural selon Monsche. La lésion varie selon la direction de la force de cisaillement. Ainsi, lorsque la direction est externe, il en résulte une fracture de la base du premier métacarpien ; lorsque la direction est médiane, il en résulte une luxation trapézométacarpienne ; lorsque la direction est externe, il en résulte une fracture du trapèze.*

Les incidences spécifiques peuvent parfois être utiles : incidence de Bett [80] et incidences de Kapandji [43] de face et de profil.

Pour avoir plus de précision, il est utile parfois de compléter l'exploration par un scanner.

Fractures transversales ou horizontales

Dans ce cas, le trait est extra-articulaire et divise l'os en deux fragments, supérieur et inférieur, par un trait extra-articulaire.

Le traitement est orthopédique : immobilisation dans une manchette plâtrée prenant le pouce, comme pour les fractures du scaphoïde, pendant 4 à 6 semaines.

Fractures verticales à trajet sagittal

Ici, le trait est transarticulaire et peut être externe, interne, voire franchement médian.

Le déplacement est identique à celui de la fracture de Benett. La traction du long abducteur à la base du premier métacarpien favorise l'ouverture du foyer de fracture avec une subluxation du métacarpien en haut et en dehors. On peut parfois noter dans ces cas une mobilité en touche de piano au-dessus de la base du métacarpien. Dans la majorité des cas, la réduction est obtenue par la traction dans l'axe de la colonne du pouce. Il suffit alors de la fixer par deux broches qui sont mises en percutané. Elles doivent toujours dépasser le trapèze et pénétrer dans un des os voisins. Dans le cas contraire, il faut envisager un abord direct par voie postéroexterne [26].

Fractures comminutives

Dans ce cas, le trait échappe à toute systématisation.

Pour le traitement, on utilise les méthodes employées dans le cas des fractures de Bennett :

– traction dynamique selon Lars Thoren ;

– stabilisation indirecte par un double brochage entre le premier et le deuxième métacarpiens.

Le délai d'immobilisation peut aller de 3 semaines à 3 mois, suivant le type de lésion.

Fractures parcellaires

Il s'agit avant tout de fractures par arrachements ostéoligamentaires des angles saillants de l'os.

Fracture de l'apophyse du trapèze

L'apophyse du trapèze est la crête d'insertion du ligament annulaire antérieur du carpe. On note l'existence d'une douleur, juste en aval du tubercule du scaphoïde. L'incidence de Bett [80], ainsi que l'incidence du canal carpien permettent de dégager cette fracture. Selon le siège du trait de fracture [59], on en distingue deux types *(fig 13)* :

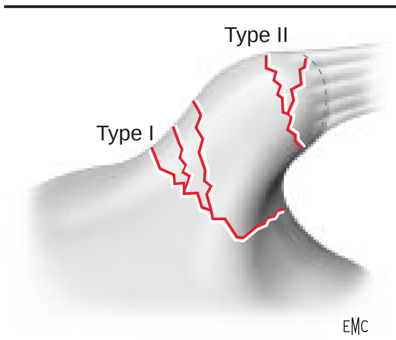

13 *Fracture de l'apophyse du trapèze. Schéma.*

– type I : le trait siège à la base ;

– type II : le trait siège très près du bord libre.

Le déplacement est souvent modéré. Les lésions associées ne sont pas exceptionnelles.

Le traitement des fractures non déplacées consiste en une immobilisation pendant 6 semaines dans une manchette plâtrée ou en résine prenant le pouce comme pour les fractures du scaphoïde. Les fractures de la base évoluent toujours favorablement. Ce n'est en revanche pas toujours le cas pour les fractures du pôle distal. En cas de pseudarthrose, il faut envisager une exérèse du fragment. Les fractures déplacées doivent être réduites et fixées par abord direct. La stabilisation est réalisée de préférence par broche ou par vis.

Fracture du tubercule postéro-interne [33]

C'est la crête séparant les surfaces articulaires communes avec l'os trapézoïde et le deuxième métacarpien. Il faut savoir rechercher cette lésion en cas de douleurs inexpliquées du versant externe du poignet. La fracture peut être mise en évidence sur l'incidence oblique radiale ou par TDM. Cette fracture évolue simplement par immobilisation. En cas de pseudarthrose, il faut envisager l'exérèse de ce fragment.

FRACTURE DU TRAPÉZOÏDE

C'est probablement la fracture la plus rare du poignet en raison de la situation très enchâssée de l'os. La vascularisation du trapézoïde appartient au groupe II de Gelberman *(fig 1)*.

Mécanisme

Il s'agit d'une fracture survenant par traumatisme indirect le long de l'axe du deuxième métacarpien. Il y a souvent une dislocation du métacarpien. Kuhlmann [47] insiste sur l'importance de la composante de torsion associée à l'extension forcée.

Diagnostic

L'examen clinique est marqué par l'existence d'une pronation anormale de la colonne du pouce. Cet aspect très évocateur permet pratiquement de faire le diagnostic, lorsque l'on y pense !

Parmi les clichés de première intention, le cliché de face standard donne une vue bien dégagée de la majeure partie de l'os. La partie externe, mal visible sur cette incidence, est bien mise en évidence sur le cliché oblique radial. Parfois, la fracture n'est découverte qu'à l'occasion d'un examen par scintigraphie demandé devant un tableau douloureux important et invalidant alors que les clichés radiographiques sont normaux, la fracture étant ensuite confirmée par un examen TDM *(fig 14)*.

Traitement

Fractures non déplacées

Dans ce cas, il suffit d'immobiliser la colonne du pouce et le poignet dans une manchette plâtrée similaire au plâtre de scaphoïde, pendant 6 semaines.

Fractures déplacées

Elles sont traitées par brochage ou vissage.

FRACTURES DU CAPITATUM

Par rapport à l'ensemble des fractures du carpe, Borgeskov [11] les a trouvées dans 1,4 % des cas et Snodgrass [76] dans 1,2 % des cas. Elles ont été individualisées par Jeanne et Mouchet [39] au début de ce siècle. En 1962, Adler [1] a pu colliger 69 cas dans la littérature et il a rapporté 12 cas personnels supplémentaires. Les fractures isolées sont rares. On les retrouve le plus souvent associées à une luxation transscaphopérilunaire réalisant alors une entité anatomoclinique particulière appelée *naviculocapitate syndrome* par Fenton [21]. Le trait de fracture est dans ces cas transversal. Le déplacement est important, pouvant aller jusqu'à un retournement de 180° *(fig 15)*.

Ces fractures présentent un risque élevé de nécrose puisque la vascularisation du grand os est du type I de Gelberman [29]. Ce risque est encore accru dans le cas du syndrome de Fenton du fait de l'importance du déplacement dans ces cas, sachant qu'il existe parfois un retournement complet du fragment proximal.

Mécanisme

Jeanne et Mouchet [39] ont bien montré le rôle de la combinaison de l'extension et de la flexion forcée dans la survenue de ces lésions.

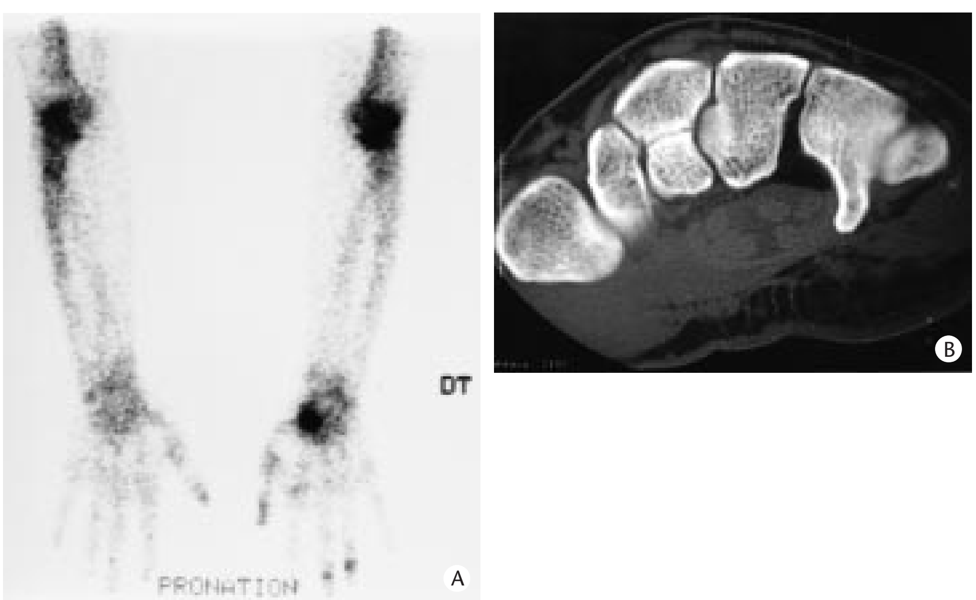

14 *Fracture transversale du trapézoïde : les clichés radiographiques standards et les différentes incidences spécifiques sont normaux.*

A. Examen scintigraphique : il révèle l'existence d'une fracture du trapézoïde.

B. Examen tomodensitométrique : il confirme la fracture (fracture transversale).

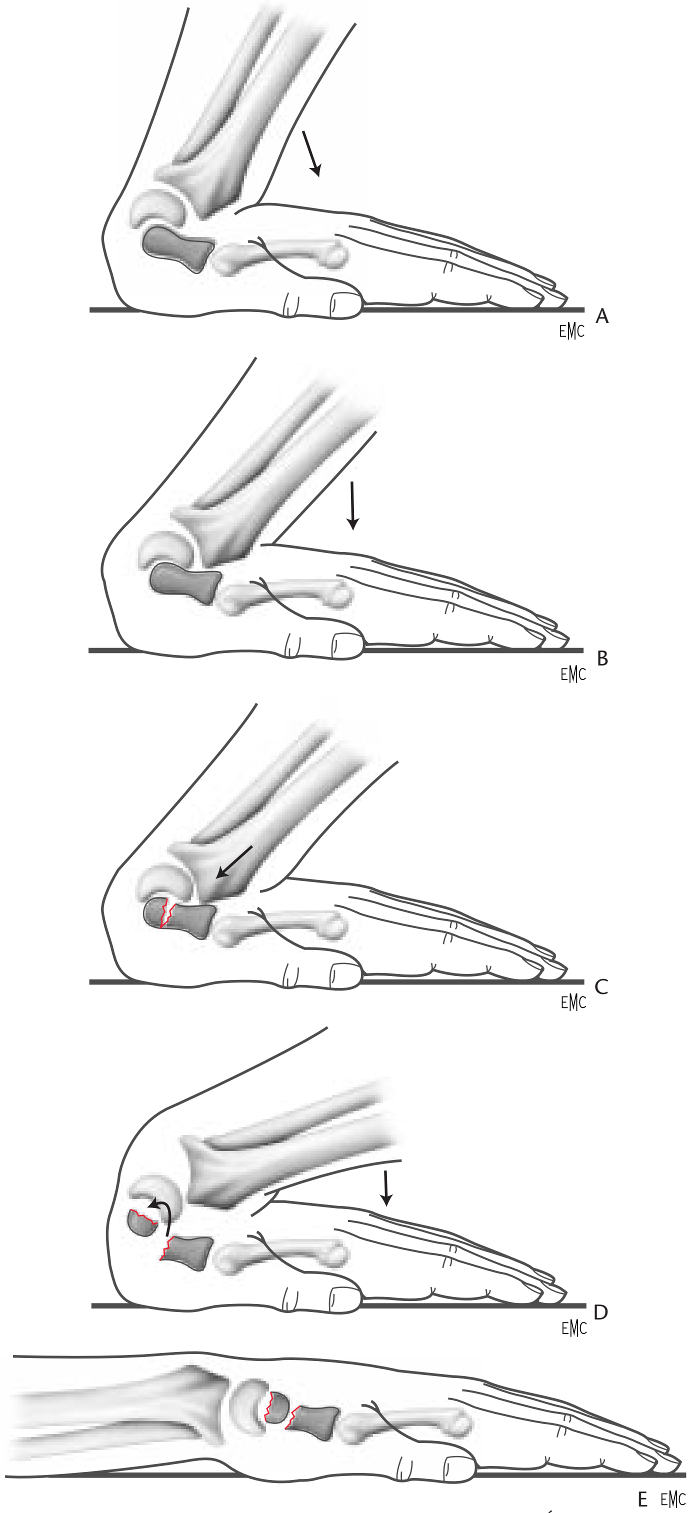

15 *Fracture du capitatum dans le cas du syndrome de Fenton. Étapes selon Stein et Siegel lors du mécanisme d'hyperextension forcée.*

A. Le poignet étant en extension forcée, le capitatum est sous le radius.

B. La fracture résulte ainsi de l'augmentation de l'extension de l'articulation médiocarpienne.

C. Ainsi, la berge dorsale du radius heurte le capitatum et provoque sa fracture.

D. Le fragment proximal subit une rotation de 90°.

E. Lorsque le poignet revient en position 0, le fragment proximal a subi une rotation de 180°.

Extension forcée

Elle est à l'origine de fractures obliques dans le plan sagittal. Il en résulte une traction par l'intermédiaire des solides formations ligamentaires antérieures du grand os se combinant à une impaction postérieure de la corne postérieure du semi-lunaire ou du rebord postérieur du radius servant d'enclume.

16 *Fracture du capitatum. L'examen radiographique de face et de profil est normal. L'examen radiographique dynamique en tiroir postérieur permet de révéler le trait de fracture vertico-oblique.*

Dans le cas du syndrome de Fenton, Stein et Siegel [77] ont pu préciser dans une étude cadavérique que le bord postérieur du capitatum subissait un impact sur le rebord postérieur du radius (*fig 15*), la fracture du scaphoïde résultant de la tension de l'espace médiocarpien conformément à l'hypothèse de Destot [18].

Flexion forcée

Elle aboutit à une fracture transversale par le choc de la corne antérieure du semi-lunaire sur le bord antérieur du capitatum.

Fracture de fatigue

Il s'agit d'un aspect exceptionnel [87].

Diagnostic

La fracture du grand os ne présente pas de caractéristiques cliniques propres [63]. C'est essentiellement une lésion découverte lors de l'examen radiologique. Elle est souvent associée à une luxation, réalisant alors le syndrome de Fenton. Parmi les clichés de première intention, les clichés radiographiques standards de face et de profil sont suffisants pour mettre en évidence une lésion déplacée.

L'examen radiographique dynamique, et tout particulièrement les clichés en tiroir postérieur, permettent de révéler facilement les fractures non déplacées (*fig 16*).

Principaux aspects

Fracture tranversale du tiers supérieur

C'est l'aspect de la fracture dans le cas du syndrome de Fenton.

Fracture oblique

Il s'agit essentiellement des fractures à bec postéro-inférieur. Le trait est oblique de haut en bas et d'arrière en avant sur le cliché de profil. Cette fracture (*fig 16*), qui n'est pratiquement jamais déplacée, est facilement mise en évidence par un examen radiographique dynamique en tiroir postérieur de profil [70] .

Fractures parcellaires

Elles siègent surtout au bord inférieur et sont essentiellement associées à une luxation-fracture carpométacarpienne.

Traitement

Fractures non déplacées

Elles sont traitées par immobilisation simple pendant au moins 6 semaines.

17 *Fracture de la base de l'hamatum.*
A. La disparition de l'interligne carpométacarpien doit attirer l'attention sur cette fracture-luxation carpométacarpienne.
B. Après ostéosynthèse, l'espace carpométacarpien réapparaît.

Fractures déplacées ou associés à une luxation

Si quelques auteurs ont préconisé l'exérèse du fragment avulsé de la tête du grand os, on retrouve actuellement dans la littérature de nombreux cas de reposition du fragment avec ostéosynthèse ayant permis d'obtenir des résultats tout à fait satisfaisants, justifiant ainsi le principe du traitement conservateur.

FRACTURES DE L'HAMATUM

Par rapport à l'ensemble des fractures du carpe, Borgeskov [11] les a trouvées dans 0,7 % des cas et Snodgrass [76] dans 0,6 % des cas. La vascularisation de l'hamatum appartient au groupe II de Gelberman [29] (*fig 1*).

Fractures du corps

Mécanisme de survenue

Il est variable : cisaillement par l'intermédiaire de la base du cinquième métacarpien, impaction de l'hamatum contre le semi-lunaire.

Diagnostic

Le cliché de face est souvent évocateur en révélant l'existence de remaniements de l'espace carpométacarpien [22].

Les clichés en traction ou en inclinaison radiale forcée sont très utiles pour confirmer l'existence d'une fracture, l'examen TDM permettant de réaliser une analyse précise de cette lésion dont les aspects essentiels sont :

– les fractures verticales sagittales [50], situées de part et d'autre de l'uncus, avec un trajet plus ou moins oblique ; elles sont le plus souvent pas ou peu déplacées ;

– les fractures verticales frontales, fractures par impaction siégeant à la partie distale de l'os, en regard de la base du quatrième ou cinquième métacarpien [73] ; elles peuvent parfois réaliser l'équivalent d'une subluxation-fracture postérieure (fig 17) ;

– les fractures transversales, réalisant une fracture détachant le sommet de l'os ; on les rencontre le plus souvent associées aux luxations périlunariennes ;

– les fractures comminutives, rares.

Traitement

La simple immobilisation est suffisante dans les fractures non déplacées [53].

18 *Fracture de l'uncus de l'hamatum. Trait de fracture visible sur l'incidence de Papilion.*

Les fractures déplacées, et particulièrement les fractures par impaction, doivent être opérées.

Pour obtenir une réduction stable, il peut être nécessaire d'y associer un apport d'os. La fixation est faite par des broches ou des vis.

Fractures de l'apophyse unciforme

Elles sont connues depuis l'ère de la radiographie (Chevrier, mentionné par Jeanne et Mouchet [39]).

Actuellement, on les rencontre essentiellement au décours d'activités sportives [66] comportant l'utilisation d'une raquette ou d'une canne comme le golf, le tennis, le base-ball, le squash...

Mécanisme

Elles résultent essentiellement d'un mécanisme par choc direct du manche venant percuter l'uncus. Le mécanisme indirect par traction des formations ligamentaires s'insérant sur l'apophyse unciforme est plus rare.

Diagnostic

- *Clinique*

Elles sont souvent découvertes à l'occasion d'une douleur de la région hypothénarienne. Méconnues, elles sont alors malheureusement découvertes tardivement à l'occasion de complications : ruptures des fléchisseurs ou compression du nerf ulnaire [75].

- *Radiographie*

Les examens de première intention ne sont, la plupart du temps, d'aucun secours. Ainsi, lorsque l'on pense à cette lésion, il faut envisager d'emblée la réalisation d'incidences spécifiques permettant pratiquement toujours de faire le diagnostic simplement :

– l'incidence de l'apophyse unciforme de Papilion [60] est l'incidence idéale, car facilement réalisable (*fig 18A*) ;

– l'incidence du canal carpien est difficilement réalisable, en raison de l'existence de douleurs.

Dans certains cas particuliers, il faut avoir recours à la TDM (*fig 18B*).

Traitement

L'immobilisation simple est suffisante dans les lésions récentes.

FRACTURES DU PISIFORME

Elles sont exceptionnelles. Snodgrass [76] signale un cas sur 170. Cela est lié avant tout à la situation très particulière de cet os. D'autre

19 *Fracture de l'os pisiforme : incidence du faux profil cubital.*

part, étant souvent associées à d'autres lésions, elles sont souvent découvertes avec retard. Décrites dès le début de notre siècle par Alsberg [5] et Deane [17], leurs particularités ont été précisées par Vasilias [81].

La vascularisation du pisiforme appartient au groupe III de Gelberman [29] *(fig 1)*.

Mécanisme

Il s'agit pratiquement toujours d'un choc direct, le traumatisme indirect étant exceptionnel.

Diagnostic

Il faut évoquer ces fractures en cas de douleur de la région hypothénarienne exagérée par la pression et la mobilisation du pisiforme.

La lésion est visible sur les clichés de trois quarts ulnaire et est confirmée sur :

– l'incidence du faux profil ulnaire *(fig 19)* ;

– l'incidence de Vasilas qui permet de dégager le pisiforme et visualise également bien le pyramidal ; l'hamatum est étalé pour délimiter le corps de cet os ;

– l'incidence de Hart et Gaynor [35], cliché permettant de mettre en évidence l'interligne pisitriquétral ; elle est utile pour un profil de l'os pisiforme.

On retrouve des fractures transversales, des fractures comminutives, voire des luxations. Dans la majeure partie des cas, 11 cas sur 12 dans la série de Vasilas [84], il existe une atteinte de la surface articulaire avec une chondromalacie traumatique importante. Ce fait explique l'importance de la douleur dans le cas de ces fractures, même lorsque le déplacement est minime.

Il faut en revanche ne pas confondre ces fractures avec les instabilités isolées du pisiforme sans fracture qui se présentent la plupart du temps avec un tableau clinique très voisin.

Traitement

Il est avant tout orthopédique, par immobilisation dans une manchette plâtrée pendant 4 semaines.

Conclusion

Parmi les fractures du poignet, si la fracture du scaphoïde reste la lésion la plus fréquente, les autres fractures ne sont nullement exceptionnelles.

Il faut savoir rechercher et diagnostiquer précocement ces lésions, car c'est à ce stade que le traitement est le plus simple et le plus efficace. L'examen clinique est, bien sûr, essentiel mais c'est en fait l'examen radiographique et tout particulièrement les clichés de première intention qui constituent l'étape clé dans la découverte de ces lésions. Il faut également savoir penser aux incidences spécifiques et, dans certains cas aussi, surtout lors de fractures du scaphoïde, aux clichés dynamiques, ces examens simples permettant d'avoir facilement des renseignements précieux.

Ce n'est, bien sûr, que lorsque la situation n'a pu être précisée par ces examens qu'il faut s'aider, soit de la scintigraphie, soit de la TDM, l'examen par IRM ne se justifiant que dans les formes évoluées où l'on recherche l'éventualité de troubles vasculaires.

Le traitement chirurgical prend actuellement une place importante grâce à l'amélioration de nos connaissances de l'anatomie et à l'amélioration du matériel. Néanmoins, il faut savoir que le traitement orthopédique garde tout son intérêt dans les fractures non déplacées en raison de sa simplicité et surtout la fiabilité de ses résultats avec le minimum de risque de complications.

Références

[1] Adler JB, Shaftan GW. Fractures of the capitate. *J Bone Joint Surg Am* 1962 ; 44 : 1537-1547

[2] Allieu Y. Instabilité du carpe. Instabilités ligamentaires et désaxations intracarpiennes. Démembrement du concept d'instabilité du carpe. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 316-321

[3] Alnot JY. Symposium sur les fractures et pseudarthroses du scaphoïde carpien - Les différents stades de pseudarthrose. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 714-717

[4] Alnot JY. Les fractures et pseudarthroses polaires proximales du scaphoïde. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 740-743

[5] Alsberg A. Isolierte Fraktur des Erbsbeines. *Z Orthop Chir* 1908 ; 20 : 299-300

[6] Amadio PC, Berquist TH, Smith DK, Ilstrup DM, Cooney WP, Linscheid RL. Scaphoid malunion. *J Hand Surg Am* 1989 ; 14 : 679-687

[7] Auffray Y. Les fractures du pyramidal. À propos de 72 observations. *Acta Orthop Belg* 1970 ; 36 : 313-345

[8] Beckenbaugh RD, Shives TC, Dobyns JH, Linscheid RL. Kienböck disease: the natural history of Kienböck disease and consideration of lunate fractures. *Clin Orthop* 1980 ; 149 : 98-106

[9] Blum A, Bresler F, Voche P, Merle M, Regal D. Imaging of the wrist and hand. Philadelphia : WB Saunders, 1996 : 384-400

[10] Böhler J, Ender HG. Erfahrungen mit der Kahnbeinplatte nach Ender. In : Nigst Hed. Bibliothek für Handchirurgie : Frakturen, Luxationen und Dissociationen der Karpalknochen. Stuttgart : Hippocrates Verlag, 1982 : 67-69

[11] Borgeskov S, Christiansen B, Kjaer A, Balslev I. Fractures of the carpal bones. *Acta Orthop Scand* 1966 ; 37 : 276-287

[12] Burgess RC. The effect of a simulated malunion on wrist motion. *J Hand Surg Am* 1987 ; 12 : 774-776

[13] Candin J, Beretz J. Fracture isolée du trapèze (variété exceptionnelle). *Rev Chir Orthop* 1956 ; 42 : 106-108

[14] Carpentier E, Sartorius C, Roth H. Scaphoid nonunion: treatment by open reduction, bone graft, and staple fixation. *J Hand Surg Am* 1995 ; 20 : 235-240

[15] Compson JP, Heatley FW. Imaging of the position of a screw within the scaphoid. A clinical anatomical and radiological study. *J Hand Surg Br* 1993 ; 18 : 716-724

[16] Cooney WP, Dobyns JH, Linscheid RL. Fractures of the scaphoid: rational approach to management. *Clin Orthop* 1980 ; 149 : 90-97

[17] Deane MB. Single fracture of the pisiform bone. *Ann Surg* 1911 ; 54 : 703-707

[18] Destot E. Traumatismes du poignet, et rayons X. Paris : Masson, 1923

[19] Dickson RA, Leslie IG. Conservative treatment of the fracture of the scaphoid. In : Razemon JP, Fisk GR éd. Le poignet. (Monographie du groupe d'étude de la main, n°12). Paris : Expansion scientifique française, 1983 : 80-87

[20] Eddeland A, Eiken O, Hellgreen E, Ohlson NM. Fractures of the scaphoid. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1975 ; 9 : 234-239

[21] Fenton RL. The naviculo-capitate fracture syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1956 ; 38 : 681-684

[22] Fisher MR, Rogers LF, Hendriks RW, Gilula LA. Carpometacarpal joint dislocation. *Crit Rev Diagn Imaging* 1984 ; 22 : 95-126

[23] Fisk G. Carpal instability and the fractured scaphoid. *Ann R Coll Surg Engl* 1970 ; 46 : 63-76

[24] Fisk G. Unusual fractures of the carpal scaphoid. In : Stack HG, Bolton H eds. Proceedings of the second hand club1956-1967. London : British Society for Surgery of the Hand, 1975 : 1-129

[25] Florio L. Considerazioni cliniche su alcune fratture del carpo. *Arch Putti* 1967 ; 22 : 373-391

[26] Freeland AE, Finley JS. Displaced vertical fractures of the trapezium treated with a small cancellous lag screw. *J Hand Surg Am* 1984 ; 9 : 843-845

[27] Ganel A, Engel J, Oster Z et al. Bone scaning in the assessment of fracture of the scaphoid. *J Hand Surg Am* 1979 ; 4 : 540-543

[28] Garcia-Elias M. Dorsal fractures of the triquetrum – avulsion or compression fractures. *J Hand Surg Am* 1987 ; 12 : 266-270

[29] Gelberman RH, Gross MS. The vascularity of the wrist. Identification of arterial patterns at risk. *Clin Orthop* 1986 ; 202 : 40-49

[30] Gelberman RH, Wolock BS, Siegel DB. Current concepts review. Fractures and non-unions of the carpal scaphoid. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 1560-1565

[31] Gellman H, Caputo RJ, Carter V, Aboulafia A, McKay M. Comparison of short and long thumb spica casts for non displaced fractures of the carpal scaphoïd. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 354-357

[32] Grave RV. Fracture of the carpal scaphoid. *Ann Surg* 1929 ; 89 : 752-761

[33] Griffin AC, Guilula LA, Young LY, Strecker WB, Weeks PM. Fracture of the dorsoulnar tubercle of the trapezium. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 622-626

[34] Haddad FS, Goddard NJ. Accute percutaneous scaphoid fixation. Pilote study. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 95-99

[35] Hart VL, Gaynor V. Roentgenographic study of the carpal canal. *J Bone Joint Surg* 1941 ; 23 : 382-383

[36] Herbert TJ. The fractured scaphoid. St Louis : Quality Medical Publishing, 1990 : 1-52

[37] Herbert TJ, Fischer WE. Management of fractured scaphoid using a new bone screw. *J Bone Joint Surg Br* 1984 ; 66 : 114-123

[38] Hopkins FS. Fractures of the scaphoid in athletes. *N Engl J Med* 1933 ; 208 : 687-696

[39] Jeanne LA, Mouchet A. Les lésions traumatiques fermées du poignet. Rapport au 28e congrès français de chirurgie. *J Chir* 1919 ; 19-191

[40] Jiranek WA, Ruby LK, Millender LB, Bankoff MS, Newberg AH. Long-term results after a bone grafting: the effect of malunion of the scaphoid. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 1217-1228

[41] Johnson RP. The acutely injured wrist and its reduals. *Clin Orthop* 1980 ; 149 : 33-44

[42] Jones WA, Ghorbal MS. Fractures of the trapezium. A report on three cases. *J Hand Surg Br* 1985 ; 10 : 217-226

[43] Kapandji A, Moatti E, Raab C. La radiographie spécifique de l'articulation trapézo-métacarpienne. Sa technique, son intérêt. *Ann Chir* 1980 ; 34 : 719-724

[44] Kindl J. Isolierte Handwürzel Knochenverletzungen. *Beitr Klin Chir* 1910 ; 67 : 549-569

[45] Kondoyannis TN. Clinical sign in suspected fracture of the carpal scaphoid. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 784

[46] Kuhlmann JN, Boabighi A, Kirsch JM, Mimoun N, Baux S. Étude expérimentale de la contention plâtrée des fractures du scaphoïde carpien. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 49-56

[47] Kuhlmann JN, Fournol S, Mimoun M, Baux S. Fractures du trapézoïde. À propos d'une observation. *Ann Chir Main* 1986 ; 5 : 133-134

[48] Labbe JL, Vachaud M, Rouge D, Ficat P. Les luxations transscapho-périlunaires avec instabilité interne du carpe. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 53-62

[49] Lintstrom G, Nystrom A. Arthrosis after primary heeling of scaphoid fractures: a clinical and radiological study. *J Hand Surg Br* 1990 ; 15 : 11-13

[50] Manon M. Les fractures du trapèze dans les traumatismes du poignet. *Rev Orthop* 1924 ; 2 : 127-140

[51] Matin P. The appearence of bone scanes following fractures inclouding immediate and long-term studies. *J Nucl Med* 1979 ; 20 : 1227-1231

[52] Mayfield JK. Mechanism of carpal injuries. *Clin Orthop* 1980 ; 149 : 45-54

[53] Milch H. Fracture of the hamate bone. *J Bone Joint Surg* 1934 ; 16 : 459-462

[54] Monsche JC. Contribution à l'étude des fractures du trapèze. À propos de 9 cas personnels. [thèse], Strasbourg, 1975

[55] Montoli E. Le Fratture da « Strappo » del Carpo. *Minerva Ortop* 1970 ; 8 : 89-96

[56] Mulder JD. The results of 100 cases of pseudarthrosis of the scaphoid bone treated by the Matti-Russe operation. *J Bone Joint Surg Br* 1968 ; 50 : 102-109

[57] Neydhardt JH, Morin A, Guelpa G, Cuilleret J, Febvez M, Ounoughene N. Fractures du trapèze. Considération sur une série de 7 cas personnels et une analyse de la littérature. *Lyon Méd* 1968 ; 99 : 1049-1064

[58] Nonnenmacher J. Symposium : fractures et pseudarthroses du scaphoïde carpien. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 702-705

[59] Palmer AK. Trapezial ridge fractures. *J Hand Surg* 1981 ; 6 : 561-564

[60] Papilion J, Dupuis T, Aulicino P, Bergfield T, Gwathmey W. Radiographic evaluation of the hook of the hamate: a new technique. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 449-451

[61] Perlik PC, Guilford B. Magnetic resonance imaging to assess vascularity of the scaphoid non union. *J Hand Surg Am* 1991 ; 16 : 479-484

[62] Pointu J, Schwenck JP, Destree G, Sejourne P. Les fractures du trapèze. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 454-465

[63] Rand JA, Lindsheid RL, Dobyns JH. Capitate fractures. A long-term follow-up. *Clin Orthop* 1982 ; 165 : 209-216

[64] Rettig AC, Weidenbener EJ, Gloyeske R. Alternative management of midthird scaphoid fracture in the athlete. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 711-714

[65] Rocher HL. Fracture en écaille du semi-lunaire. *Acta Orthop Belg*1952 ; 18 : 37-39

[66] Rodineau J. Les fractures de l'apophyse unciforme de l'os crochu. *J Traumatol Sport* 1985 ; 2 : 147-160

[67] Russe O. Fractures of the carpal navicular. Diagnosis, non operative treatment and operative treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1960 ; 42 : 759-768

[68] Schernberg F. Roentgenographic examination of the wrist: a systematic study of the normal, lax and injured wrist. Part 1. The standard and positional views. *J Hand Surg Br* 1990 ; 15 : 210-219

[69] Schernberg F. Roentgenographic examination of the wrist: a systematic study of the normal, lax and injured wrist. Part 2. Stress views. *J Hand Surg Br* 1990 ; 15 : 220-228

[70] Schernberg F. Le poignet. Radio-anatomie et chirurgie. Paris : Masson, 1992 : 106-128

[71] Schernberg F, Elzein F, Gerard Y. Étude anatomo-radiologique des fractures du scaphoïde carpien. Problème des cals vicieux. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 (suppl II) : 55S-63S

[72] Schneck F. Zur Diagnostik der Kahnbeinbrüche der Hand. *Mschz Unfallheilk*1931 ; 38 : 103-108

[73] Schuhl JF, Frere G. Fractures verticales de l'os crochu. *Ann Chir Main* 1983 ; 2 : 273-276

[74] Smith DK, Linscheid RL, Amadio PC et al. Scaphoid anatomy: evaluation with complex motion tomography. *Radiology* 1989 ; 173 : 177-180

[75] Smith P 3rd, Wright TW, Wallace PF, Dell PC. Excision of the hook of the hamate: a retrospective survey and review of the literature. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 612-615

[76] Snodgrass LE. Fractures of the carpal bones. *Am J Surg* 1937 ; 38 : 539-462

[77] Stein F, Siegel MW. Naviculo-capitate fracture syndrome: a case report. *J Bone Joint Surg Am* 1969 ; 51 : 391-393

[78] Stewart MJ. Fractures of the carpal navicular (scaphoid). A report of 436 cases. *J Bone Joint Surg Am* 1954 ; 36 : 998-1006

[79] Szabo RM, Manske D. Displaced fractures of the scaphoid. *Clin Orthop* 1988 ; 230 : 30-38

[80] Taleisnick J. The wrist. New York : Churchill Livingstone, 1985 : 1-95

[81] Terry DW, Ramin JE. The navicular fat strip. A useful roentgen feature for evaluating wrist trauma. *AJR Am J Roentgenol* 1975 ; 124 : 25-28

[82] Trojan E, Mourgues G. Fractures et pseudarthroses du scaphoïde carpien. Étude thérapeutique. *Rev Chir Orthop* 1959 ; 45 : 614-677

[83] Trumble TE, Clarke T, Kreder HJ. Non-union of the scaphoid. Treatment with canulated screws compared with treatment with Herbert screws. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1829-1837

[84] Vasilas A, Grieco V, Bartone N. Roentgen aspects of injuries to the pisiform bone and the pisotriquetral joint. *J Bone Joint Surg Am* 1960 ; 42 : 1317-1328

[85] Veyrassat J, Berner A. Fractures isolées du semi-lunaire et du pyramidal par arrachement ligamentaire. *Presse Méd* 1942 ; 17 : 208-210

[86] Vives P, De Lestang M, Dorde T. Techniques et indications du vissage des fractures du col du scaphoïde. In : Razemon JP, Fisk GR éd. Le poignet. (Monographie du groupe d'étude de la main, n°12). Paris : Expansion scientifique française, 1983 : 96-100

[87] Vizkelety T, Wouters HW. Fracture de fatigue du grand os. *Rev Chir Orthop* 1971 ; 57 : 243-246

[88] Vogel S, Tralles D, Brückner R, Hofmann H. Formen der Spongiosadislokation bei dem Kahnbeinbruch der Hand. *Beitr Orthop* 1973 ; 20 : 346-355

[89] Waizenegger M, Barton NJ, Davis TRC, Wastie ML. Clinical signs in scaphoid fractures. *J Hand Surg Br* 1994 ; 19 : 743-747

[90] Watson J. Fractures and joint injuries. Baltimore : William and Wilkins, 1960 : vol 2

[91] Weber ER. Biomechanical implications of scaphoid waist fractures. *Clin Orthop* 1980 ; 149 : 83-89

[92] Yin Y, Mac Enery W, Gilula LA. Computer tomography application and tailored approach. In : Imaging of the wrist and hand. Philadelphia : WB Saunders, 1996 : 411-440

Fractures, entorses et luxations de la main et des doigts

D Le Nen
W Hu
F Dubrana
M Prud'homme
M Genestet
C Lefèvre

Résumé. *– Les fractures, entorses et luxations de la main et des doigts relèvent de traumatismes aux circonstances extrêmement variées et au polymorphisme clinique vaste, car elles peuvent atteindre toutes les structures osseuses et toutes les articulations. Chaque étape de leur prise en charge est primordiale, même si souvent, leur apparente bénignité fait négliger cette approche : étape diagnostique par l'examen clinique et radiographique ; étape thérapeutique avec le choix du traitement le mieux adapté, associé dans tous les cas et dès que possible à une mobilisation des chaînes digitales ; suivi régulier dans le but de dépister une complication et en particulier un déplacement secondaire et afin de vérifier la bonne évolution en cours de rééducation. Le traitement de toute lésion osseuse ou articulaire n'a-t-il pas en effet pour but de toujours préserver ou restaurer l'anatomie et de privilégier la stabilité et la mobilité des chaînes digitales ? L'évolution possible vers des séquelles fonctionnelles majeures à type de main douloureuse, instable ou raide, avec comme conséquence leur lourd retentissement socioéconomique, doit être une préoccupation constante dès la prise en charge initiale de tout traumatisme de la main et des doigts.*

Mots-clés : *fracture, luxation, entorse, main, doigts, métacarpien, phalange, articulation interphalangienne proximale, articulation métacarpophalangienne, articulation carpométacarpienne.*

Introduction

Beaucoup de choses ont été écrites à propos des fractures, des entorses et des luxations de la main et des doigts ; pourtant l'expérience quotidienne montre que la méconnaissance de ces traumatismes conduit à proposer des traitements inadaptés qui sont pourvoyeurs de séquelles fonctionnelles avec un lourd retentissement socioéconomique. Une prise en charge responsable de ces accidents en apparence « bénins » de la main, vus la plupart du temps par les plus jeunes d'entre nous, et un suivi radioclinique très régulier, sont les garants d'une consolidation sans séquelles graves, compatible surtout avec un retour à l'emploi antérieur.

Les fractures, entorses et luxations de la main et des doigts relèvent de traumatismes aux circonstances extrêmement variées et au polymorphisme clinique vaste. De manière générale, toute déformation de la main est l'aboutissement d'un traumatisme tissulaire, impliquant séparément ou de manière associée les structures osseuses et/ou articulaires, les structures capsuloligamentaires, et les structures musculaires ou tendineuses ; elle témoigne de la rupture d'un équilibre où les forces constamment en action dans la main et les doigts ne se neutralisent plus, chaque structure lésée étant alors soumise à l'action parfois divergente de structures encore saines, avec pour conséquence des déformations pouvant se fixer au fil du temps (griffe digitale, col de cygne). Mais de nombreux traumatismes de la main entraînent des lésions minimes, sans traduction clinique notable. L'interrogatoire puis l'examen peuvent évoquer le diagnostic par l'inspection, à la recherche d'un œdème, d'une ecchymose ; la palpation, à la recherche d'une douleur localisée, d'une laxité ; le bilan radiographique peut montrer des images discrètes, voire être normal.

Dès le diagnostic posé, le traitement de toute lésion osseuse ou articulaire a pour but de toujours préserver ou restaurer l'anatomie et de schématiquement privilégier la stabilité pour la colonne du pouce, la mobilité pour les doigts longs.

Au plan pronostique, il est possible d'opposer les fractures des métacarpiens, moins graves pour la fonction globale de la main que celle des phalanges. De même, on peut opposer les lésions des articulations métacarpophalangiennes (MP), plus graves que celles des articulations interphalangiennes proximales (IPP) et distales (IPD). En effet, lors d'une atteinte distale, la fonction globale du doigt n'est pas compromise ; de plus l'anatomie des chaînes digitales à leurs extrémités, en particulier tendineuse, se « simplifie », laissant espérer une meilleure récupération.

Dominique Le Nen *: Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux.*
Weiguo Hu *: Professeur associé.*
Frédéric Dubrana *: Chirurgien des Hôpitaux.*
Marc Prud'homme *: Assistant-chef de clinique.*
Marie Genestet *: Interne des Hôpitaux.*
Christian Lefèvre *: Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux.*
Service de chirurgie orthopédique, traumatologique et plastique, centre hospitalier universitaire, hôpital de la Cavale Blanche, boulevard Tanguy-Prigent, 29200 Brest, France.

Généralités

ANATOMIE DE LA CHARPENTE OSTÉOARTICULAIRE DE LA MAIN

La main, organe pendactyle dont l'architecture et l'anatomie sont extrêmement complexes, est conçue pour s'adapter et saisir toutes formes d'objets. Trois nerfs sensitivomoteurs, 19 os, 23 articulations, 19 muscles intrinsèques et 18 tendons permettent une exceptionnelle mobilité [16].

La main est schématiquement constituée au plan ostéoarticulaire d'une arche métacarpienne dont les éléments fixes sont les 2e et

Toute référence à cet article doit porter la mention : Le Nen D, Hu W, Dubrana F, Prud'homme M, Genestet M et Lefèvre C. Fractures, entorses et luxations de la main et des doigts. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris, tous droit réservés), Appareil locomoteur, 14-047-C-10, 2003, 24 p.

3e métacarpiens, prolongés par cinq rayons mobiles, les doigts. Les possibilités de mouvements dans les plans frontal et sagittal grâce aux MP, et dans le plan sagittal pour les interphalangiennes (IP) autorisent une gamme de gestes presque infinie. Les articulations du poignet, du coude et de l'épaule déterminent la position de la main dans l'espace en fonction de l'action désirée, qu'elle soit volontaire ou inconsciente.

La chaîne digitale, appendue au métacarpe, est constituée de trois pièces osseuses (de proximal en distal, les phalanges proximale, moyenne et distale) et de trois articulations pour chaque doigt long : tout d'abord la MP, articulation de type énarthrose (rotule), triaxiale autorisant des mouvements dans tous les plans de l'espace ou circumduction ; les IPP et IPD, articulations trochléennes, uniaxiales en « selle », ne permettant que des mouvements dans un seul plan, celui de la flexion-extension. Le pouce est constitué de deux pièces osseuses (phalanges proximale et distale) et de deux articulations (la MP, triaxiale, l'IP, trochléenne). Le fonctionnement de toutes ces pièces osseuses est autorisé grâce à des éléments passifs stabilisateurs (articulaires et extra-articulaires), et au jeu de muscles qui ont la particularité d'être pour la plupart polyarticulaires.

SPÉCIFICITÉS DES ARTICULATIONS DE LA MAIN ET DES DOIGTS

Articulations carpométacarpiennes (CM)

Doigts longs

Les bases métacarpiennes sont solidarisées d'une part au carpe par des ligaments dorsaux et palmaires ; d'autre part entre elles par des ligaments interosseux très résistants. Néanmoins, tous les métacarpiens n'ont pas la même configuration : les 2e et 3e CM sont fixes en raison de l'encastrement osseux et de la brièveté ligamentaire ; la 4e CM dispose en revanche de 5 à 10° de mobilité antéropostérieure, et surtout la 5e CM présente une mobilité de l'ordre de 20 à 30° dans le même plan, qui contribuent au creusement de l'arche palmaire. Du fait de leur fixité habituelle, l'ankylose des deux premières CM est sans conséquence fonctionnelle, mais la mobilité des deux dernières doit être absolument préservée. L'absence ou le faible secteur de mobilité physiologique des CM explique que l'on rencontre le plus souvent des fractures-luxations comportant, d'une part, une dislocation CM, et d'autre part, une fracture parcellaire de la base des métacarpiens ou d'un os du carpe [83].

Pouce

La trapézométacarpienne, articulation de type cardan, présente une très importante mobilité essentiellement vouée au mouvement d'opposition. Mais sa fonction normale, en dehors d'une parfaite surface articulaire, requiert la stabilité, qui repose sur quatre ligaments dont surtout sur le ligament oblique postéro-interne (ou dorsal-oblique) qui relie le bec palmaire du 1er métacarpien au ligament carpien transverse *(fig 1)*. En fait, il n'existe pas de consensus réel sur l'importance du rôle stabilisateur de chaque ligament. Un traumatisme de la trapézométacarpienne peut laisser une instabilité ou une raideur douloureuse lors des mouvements de prise pollicidigitale, avec à long terme le risque de rhizarthrose.

Articulations métacarpophalangiennes

Doigts longs

La tête métacarpienne convexe, aplatie transversalement, qui va en s'élargissant d'arrière en avant, s'articule avec la cavité glénoïde de la base de la phalange proximale, allongée transversalement et faiblement concave. La mobilité MP est d'autant plus importante que l'on se rapproche des doigts ulnaires (index : 0/90, auriculaire : 0/100).

En avant, la présence d'un épais fibrocartilage glénoïdien ou plaque palmaire, dont l'insertion proximale, fragile, s'oppose à la solidité

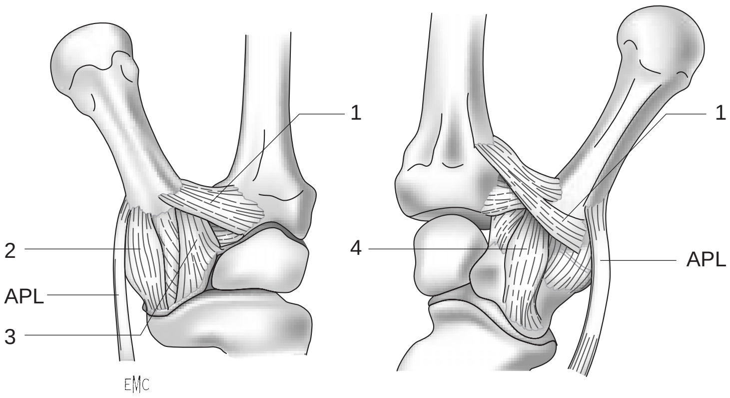

1 *Anatomie de l'articulation trapézométacarpienne. Vues dorsale (gauche) et palmaire (droite).*
1. Ligament intermétacarpien ; 2. ligament collatéral radial ; 3. ligament dorsal oblique ; 4. ligament palmaire oblique ; APL : long abducteur du pouce.

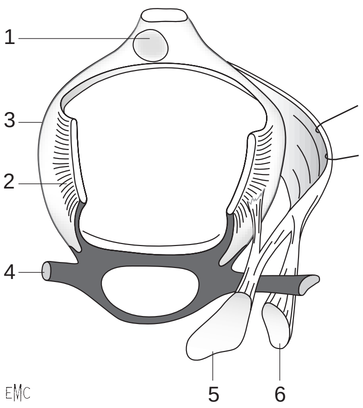

2 *Vue proximale de la métacarpophalangienne d'un doigt long, montrant la base de la phalange proximale et les structures qui s'y insèrent.*
1. Tendon extenseur ; 2. faisceau principal du ligament collatéral ; 3. bandelette sagittale ; 4. ligament intermétacarpien ; 5. interosseux ; 6. lombrical.

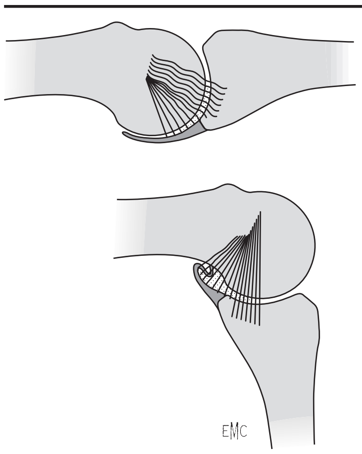

3 *Vue latérale d'une métacarpophalangienne montrant l'état de tension ligamentaire selon la position de l'articulation. En haut : en extension, le faisceau accessoire est tendu ; en bas : en flexion, le faisceau principal est en tension.*

de l'insertion phalangienne, limite l'hyperextension de l'articulation ; latéralement, se trouvent les ligaments collatéraux, comprenant deux faisceaux : le faisceau principal ou condylophalangien qui s'étend de la face latérale de la tête métacarpienne au bord latéral de la base phalangienne, et en avant de lui le faisceau accessoire ou condyloglénoïdien qui s'étend de la tête métacarpienne au bord latéral du fibrocartilage glénoïdien ; la capsule dorsale sur laquelle repose l'appareil extenseur constitue la formation la moins résistante *(fig 2)*. Sur les bords latéraux de la plaque palmaire s'insèrent les ligaments intermétacarpiens qui solidarisent les têtes métacarpiennes entre elles. Compte tenu de la morphologie de la tête métacarpienne et des insertions ligamentaires, les ligaments collatéraux principaux sont détendus en extension, tendus en flexion *(fig 3)*. Ainsi, le mouvement d'abduction-adduction n'est possible que si les MP sont en extension ou en flexion légère, les doigts pouvant s'écarter les uns des autres et tourner légèrement sur eux-mêmes, ce qui permet d'adapter la forme de la main pour saisir un objet sphérique plus ou moins volumineux. En position de flexion

en revanche, les MP sont stabilisées, « verrouillées » dans le plan frontal. Cette stabilité automatique des doigts dans la position du poing fermé facilite le serrage en force. Il en résulte donc une possibilité de mouvements normaux de latéralité seulement en extension, en raison de la détente des ligaments collatéraux. Par ailleurs, les MP sont stabilisées par un système actif dans le plan frontal, assuré par la musculature intrinsèque.

Applications cliniques :

– la rupture d'un ligament collatéral de la MP se caractérise par la disparition du verrouillage en flexion ; elle se traduit par une laxité clinique au *testing* en flexion de la MP ;

– de même, une immobilisation des MP en extension, sur une attelle par exemple, en position de détente des ligaments collatéraux, peut entraîner une rétraction. Toute immobilisation des MP se fait donc en flexion MP d'au moins 60°.

Pouce

Contrairement aux MP des doigts longs, celle du pouce présente quelques particularités :

– la plaque palmaire inclut des sésamoïdes, qui se déplacent avec elle, près de son insertion phalangienne ; son insertion proximale, fragile, s'oppose à la solidité de son insertion phalangienne ;

– les ligaments collatéraux comprennent aussi deux faisceaux. Le principal, condylophalangien, comme pour les doigts longs, est tendu en flexion, détendu en extension. Ainsi, ce faisceau est responsable de la stabilité latérale de la MP en flexion. Le faisceau accessoire, divisé lui-même en condylosésamoïdien et sésamoïdophalangien, est au contraire tendu en extension et relâché en flexion. Il est responsable de la stabilité latérale de la MP en extension *(fig 4)* ;

– la stabilité active est assurée du côté ulnaire par le puissant muscle adducteur du pouce qui s'insère sur le sésamoïde médial et sur la base de la phalange proximale ; du côté radial, le court abducteur du pouce s'insère sur la base de la phalange proximale, et le faisceau profond du court fléchisseur s'insère sur la plaque palmaire et le sésamoïde latéral. Ces muscles sont de puissants stabilisateurs latéraux et, par leurs expansions dorsales, ils forment une dossière qui stabilise l'appareil extenseur ;

– la mobilité physiologique de la MP du pouce se fait principalement dans la flexion-extension, qui peut considérablement varier d'un individu à l'autre ; parfois ce secteur est très faible, ce qui contraste avec la mobilité des MP des doigts longs. Ainsi, la perte de mobilité ou la limitation suite à une raideur a des conséquences fonctionnelles souvent limitées, à condition que l'enraidissement soit proche de l'extension, position de « fonction » du pouce.

Articulations interphalangiennes proximales

L'IPP présente, outre les structures articulaires communes aux autres articulations des doigts, certaines particularités. Le caractère

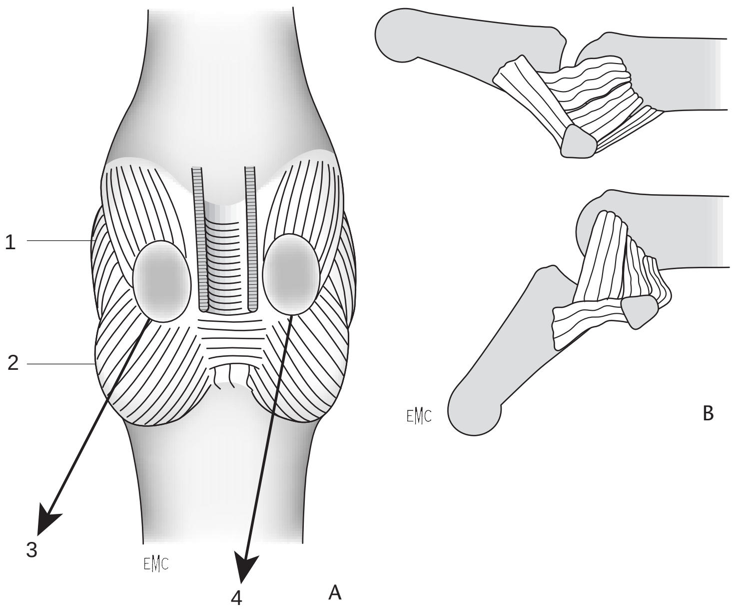

4 *Articulation métacarpophalangienne du pouce.*
A. Vue antérieure. 1. Faisceau principal du ligament collatéral ; 2. faisceau accessoire ; 3. adducteur du pouce ; 4. court fléchisseur du pouce.
B. Vue latérale montrant l'état de tension ligamentaire selon la position de l'articulation. En haut : en extension, le faisceau métacarposésamoïdien est en tension ; en bas : en flexion, le faisceau principal est en tension.

bicondylien de la tête de la phalange proximale, articulée avec le plateau biconcave séparé par une crête médiane de la base de la phalange moyenne, fait de cette configuration une articulation assez contrainte à un seul degré de liberté, la flexion-extension *(fig 5)*. Les ligaments collatéraux possèdent aussi deux faisceaux, l'un condylophalangien, tendu en extension et très légèrement détendu en flexion, l'autre, accessoire, condyloglénoïdien, très légèrement détendu en extension et tendu en flexion *(fig 5)* ; l'articulation conserve donc sa stabilité frontale dans pratiquement toutes ses positions. La plaque palmaire présente une insertion proximale particulièrement résistante, qui s'oppose à l'hyperextension ; l'arrachement de la plaque palmaire se produit donc presque toujours à son insertion distale, contrairement à ce qui se passe aux MP. La capsule dorsale est renforcée par la bandelette médiane de l'extenseur qui s'insère sur la berge postérieure de la base de P2.

Application clinique :

– quelle que soit la position d'immobilisation de l'IPP, certaines fibres ligamentaires sont légèrement détendues. La bonne position d'immobilisation d'une IPP est proche de l'extension, car c'est la position où l'enraidissement est le moins difficile à corriger.

Articulations interphalangiennes distales

L'anatomie de l'IPD est similaire au plan articulaire à celle de l'IPP, en ce qui concerne la morphologie de l'articulation, des ligaments

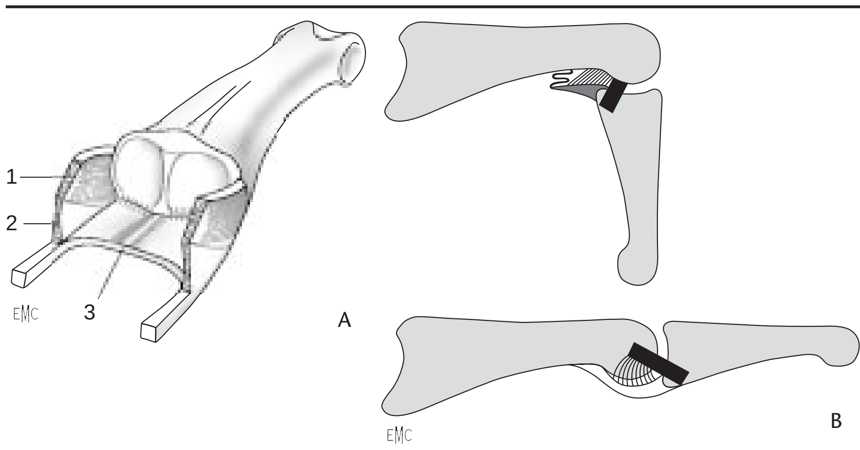

5 *Articulation interphalangienne proximale (IPP).*
A. Vue axiale de l'IPP, la phalange proximale ayant été enlevée. 1. Ligament collatéral principal ; 2. ligament collatéral accessoire ; 3. plaque palmaire.
B. Vue latérale d'une IPP. En haut : en flexion ; en bas : en extension. En trait plein : ligament collatéral principal. En hachuré : ligament collatéral accessoire.

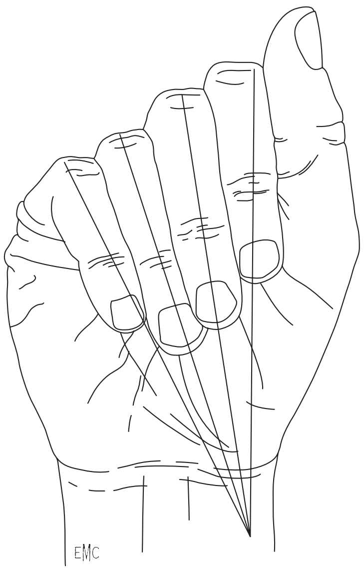

6 *Convergence des doigts longs vers le tubercule du scaphoïde carpien en flexion.*

collatéraux, de la plaque palmaire. Elle est renforcée par des éléments actifs : en avant le fléchisseur profond, dont l'insertion distale se fait au-delà du fibrocartilage ; en arrière, la capsule et la terminaison de l'appareil extenseur qui sont solidaires. Cette articulation n'a pas un rôle fonctionnel considérable en dehors de celle des deux derniers rayons, dans les prises cylindriques par exemple.

Application clinique :

– les conséquences de l'enraidissement de l'IPD dans la préhension sont limitées sous réserve qu'il se fasse dans une position d'extension. Celle-ci doit donc être sa position élective d'immobilisation.

PHYSIOLOGIE DE LA PRÉHENSION [16]

La préhension, qui requiert trois phases que sont l'approche, la prise et le lâcher, met en jeu des structures, en particulier ostéoarticulaires, qui permettent une exceptionnelle mobilité ne pouvant s'exprimer cependant pleinement sans éléments de stabilité.

Stabilité

Le carpe et notamment sa deuxième rangée, stabilisé par le rétinaculum des fléchisseurs, forme une solide arche transversale servant de fondation aux bases métacarpiennes. L'implantation « en éventail » des métacarpiens longs sur le carpe engendre deux arches, l'une transversale ou spatulaire, l'autre longitudinale ou columnaire renforçant la stabilité. De par leur position centrale et leur fixité, les 2e et 3e CM représentent la clef de voûte du système.

Mobilité des doigts longs

Longitudinale, c'est la flexion-extension des doigts

En flexion et en contact pulpopalmaire, les doigts convergent vers un même point, classiquement le tubercule du scaphoïde [39] *(fig 6)*. C'est la morphologie de la tête métacarpienne qui provoque une rotation automatique des chaînes digitales en flexion. En fait ceci semble vérifié seulement lorsque l'on considère la flexion indépendante des doigts longs. En revanche, lors de la flexion globale de tous les doigts, ils convergent vers l'éminence thénar. Pour le pouce de même, la flexion de la MP s'accompagne d'une rotation automatique qui le fait converger vers les autres doigts. Cette rotation automatique en pronation complète celle qui s'effectue dans la trapézométacarpienne pendant l'opposition. Le trajet parcouru par la pulpe digitale des doigts longs suit une courbe dont le rayon diminue progressivement et dessine une spirale équiangulaire *(fig 7)* ; l'articulation MP étant responsable des trois quarts du trajet, cela démontre son importance fonctionnelle.

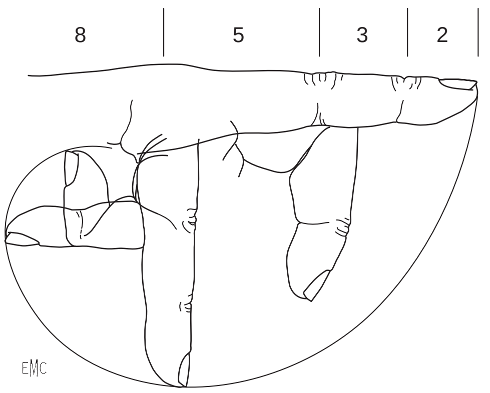

7 *Spirale équiangulaire (d'après Littler) Le trajet parcouru par la pulpe digitale des doigts longs suit une courbe dont le rayon diminue progressivement et dessine une spirale équiangulaire.*

En extension, la divergence est automatique. Ainsi, les quatre axes digitaux se rejoignent à la base de la paume, à l'aplomb du 3e rayon et les extrémités digitales s'inscrivent dans un cercle dont le centre est la tête du 3e métacarpien [52]. Notons que l'extension active des MP, qui dépend des tendons extenseurs extrinsèques, se fait habituellement avec une amplitude moyenne de 20 à 40°, ce qui confère aux doigts une authentique « réserve d'extension ».

Applications cliniques :

– lors de la flexion, les doigts convergent normalement vers le tubercule du scaphoïde. La présence d'un chevauchement lors de la manœuvre de flexion implique un trouble de rotation ou une angulation excessive du doigt traumatisé ;

– l'arthrodèse MP d'un doigt long supprime un très important secteur de mobilité et doit être toujours évitée ;

– un cal vicieux du col du 5e métacarpien en flexion sans trouble de rotation est relativement bien toléré, car la MP a une grande réserve d'extension.

Transversale, c'est le creusement de la paume

L'articulation en « selle modifiée » du complexe hamatométacarpien permet d'accroître la concavité de l'arche transversale métacarpienne car elle autorise leur mobilité aux 4e et 5e CM. Cette dernière, par son orientation plus oblique et la possibilité de quelques degrés en rotation, entraîne un mouvement d'opposition à l'origine de la convergence du 5e rayon vers le tubercule du scaphoïde. Le creusement de la paume fait également intervenir la mobilité trapézométacarpienne.

Application clinique :

– la mobilité des 4e et 5e CM implique, en cas de luxation ou de fracture-luxation, une réduction la plus exacte possible pour conserver ces degrés de mobilité, importants dans la prise de force des deux derniers rayons.

Latérale, c'est l'écartement et le rapprochement des doigts

Chaque articulation MP permet, selon des amplitudes différentes, une abduction sous l'action des muscles interosseux dorsaux et une adduction grâce aux interosseux palmaires. Si en pratique, écartement et rapprochement sont réalisés de part et d'autre de l'axe du 3e rayon, il faut noter que l'inclinaison et la propension à la déviation ulnaire des doigts sont naturelles et anatomiques.

Mobilité du pouce

La grande mobilité du pouce s'explique par une implantation externe et déjetée en avant sur le carpe libérant un vaste espace de déplacement, une articulation trapézométacarpienne autorisant des mouvements selon trois axes et de nombreux et puissants muscles thénariens. Ainsi, toute la première colonne peut se déplacer en antéposition, rétroposition, abduction ou adduction.

L'opposition, amenant face à face la pulpe du pouce avec celles des doigts longs, est spécifique de la main humaine et résulte d'une combinaison complexe d'antéposition, adduction et rotation longitudinale avec pronation automatique.

Des quatre arches obliques d'opposition décrites par Kapandji [39], il faut surtout retenir celle du duo pouce-index, utilisée pour les prises fines, et celle du duo pouce-auriculaire, assurant le verrouillage des prises de force à pleine paume et mettant en jeu les deux muscles opposants ou « arche de Littler » [52]. L'existence des arches obliques (Kapandji) montre l'importance du pouce, de sa mobilité et de sa stabilité.

Principes diagnostiques et thérapeutiques

DIAGNOSTIC CLINIQUE [51]

Le tableau clinique d'une fracture, entorse ou luxation de la main ou des doigts peut revêtir divers aspects.

En cas de fracture non déplacée, il n'y a pas de déformation évidente de la main ou des doigts ; c'est alors une douleur suite à un traumatisme qui motive un bilan radiographique systématique mettant en évidence une lésion osseuse ou ostéoarticulaire. Cet aspect souvent trompeur montre l'intérêt d'un bilan radiographique systématique, dès lors qu'un patient consulte pour un traumatisme de la main.

Ailleurs, et selon l'étiologie, la déformation peut être globale (« grosse main ») ou seulement localisée à un doigt (« grosse IPP »). Une main traumatisée très sévèrement devient vite globalement œdématiée, que le patient ait eu une fracture des métacarpiens, une compression… Cet œdème s'accumule dans les espaces libres du dos de la main, créant une déformation avec un poignet en flexion, des MP en extension, des IPP en flexion et un pouce en adduction. Cette « grosse main en griffe » risque de se fixer, en l'absence d'une prise en charge adaptée et rapide, les ligaments collatéraux des MP se rétractant et fixant ces articulations en extension, les structures palmaires des IPP se rétractant également, fixant ces articulations en flexion *(fig 8)*. Une évolution dans cette position est source de séquelles fonctionnelles majeures, même si le traitement de la lésion sous-jacente est parfaitement adapté.

Enfin il peut s'agir d'une « grosse main ouverte » avec plaies multiples, échappant à toute description, et dont la prise en charge est rendue complexe en raison des lésions associées souvent importantes.

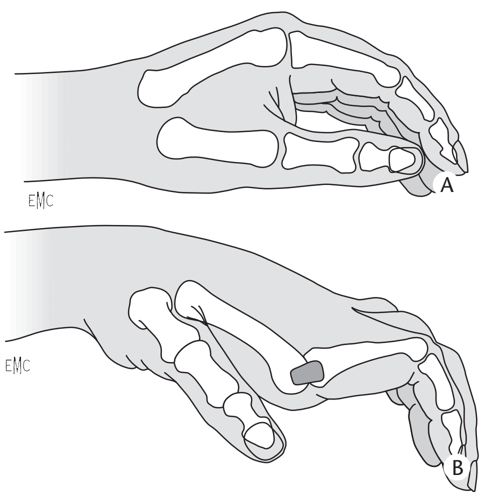

8 *Main traumatique.*
A. Représentation schématique de la posture d'une main non traumatisée au repos (d'après Lister).
B. Main traumatisée avec hyperextension métacarpophalangienne et flessum de l'interphalangienne proximale (d'après Lister).

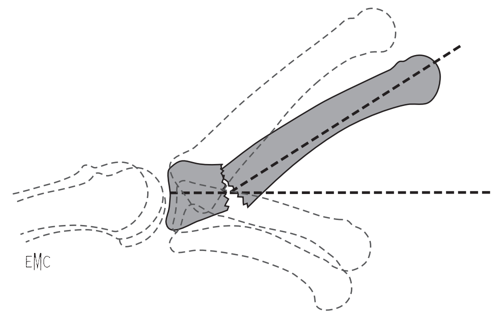

9 *Pour visualiser le déplacement sagittal des fractures des métacarpiens ainsi que des phalanges proximales, des clichés de trois quarts sont indispensables car la projection de toutes les pièces osseuses gêne l'interprétation radiographique sur un cliché de profil (d'après Tubiana).*

Quel que soit le diagnostic, il faut insister sur l'importance d'un examen clinique initial systématique et comparatif.

DIAGNOSTIC RADIOGRAPHIQUE

Il est absolument nécessaire de disposer de clichés interprétables, dont la difficulté d'obtention dans le cadre de l'urgence peut aboutir à de graves séquelles fonctionnelles par méconnaissance diagnostique ; et pourtant, le bilan est simple, habituel en traumatologie : un cliché de face et un bon profil strict centré sur la région traumatisée, des trois quarts certaines fois, permettent de faire l'ensemble des diagnostics de fractures, luxations et subluxations *(fig 9)*.

Des clichés spécifiques sont prescrits à la demande. Un scanner est rarement nécessaire en urgence. Il est néanmoins utile en préopératoire dans certains types de fracture (CM…), ou lorsque la lecture du bilan radiographique est difficile, en particulier devant une fracture complexe d'un métacarpien étendue au carpe.

Échographie, arthrographie plus ou moins couplée au scanner, imagerie par résonance magnétique (IRM) ont une place très restreinte en traumatologie courante de la main, mais sont utiles dans des indications ponctuelles.

TRAITEMENT [29, 48, 51, 82, 84]

Les techniques sont nombreuses, les choix affaire d'école et d'expérience. Certains principes thérapeutiques sont primordiaux à rappeler.

En dehors des fractures instables, relevant d'emblée d'un traitement chirurgical, mieux vaut proposer un traitement orthopédique qu'un traitement chirurgical inadapté (résultat opératoire imparfait, immobilisation stricte postopératoire devant un montage précaire, source de raideur) : c'est le cas par exemple des fractures de la phalange proximale, des fractures de la marge postérieure de la phalange distale, des fractures diaphysaires à long biseau… Néanmoins la mise en œuvre d'un traitement orthopédique n'est pas moins exigeante que celle d'un traitement chirurgical ; en particulier, il impose un suivi régulier avec une surveillance radiographique et surtout une rééducation la plus précoce possible en fonction du protocole d'immobilisation et longtemps poursuivie.

Dans le cadre d'un traitement orthopédique, une réduction millimétrique n'est pas un impératif absolu ; seules les fractures articulaires ont des exigences de réduction plus strictes.

Quand un traitement chirurgical est proposé, il se déroule en trois étapes dont aucune ne doit être négligée : réduction, contention, rééducation. Le choix de la technique d'ostéosynthèse se fait pour nous entre vissage, plaque vissée ou broches [48, 84] *(fig 10)*. Le fixateur externe n'a que des indications exceptionnelles à la main, en raison de l'adhérence des plans qu'il provoque, du risque infectieux et de raideur, de son encombrement et de son manque de stabilité *(fig 11)*.

Dans le cadre des fractures et quel que soit le traitement, un suivi sérieux pendant le temps de consolidation (3 à 4 semaines), clinique

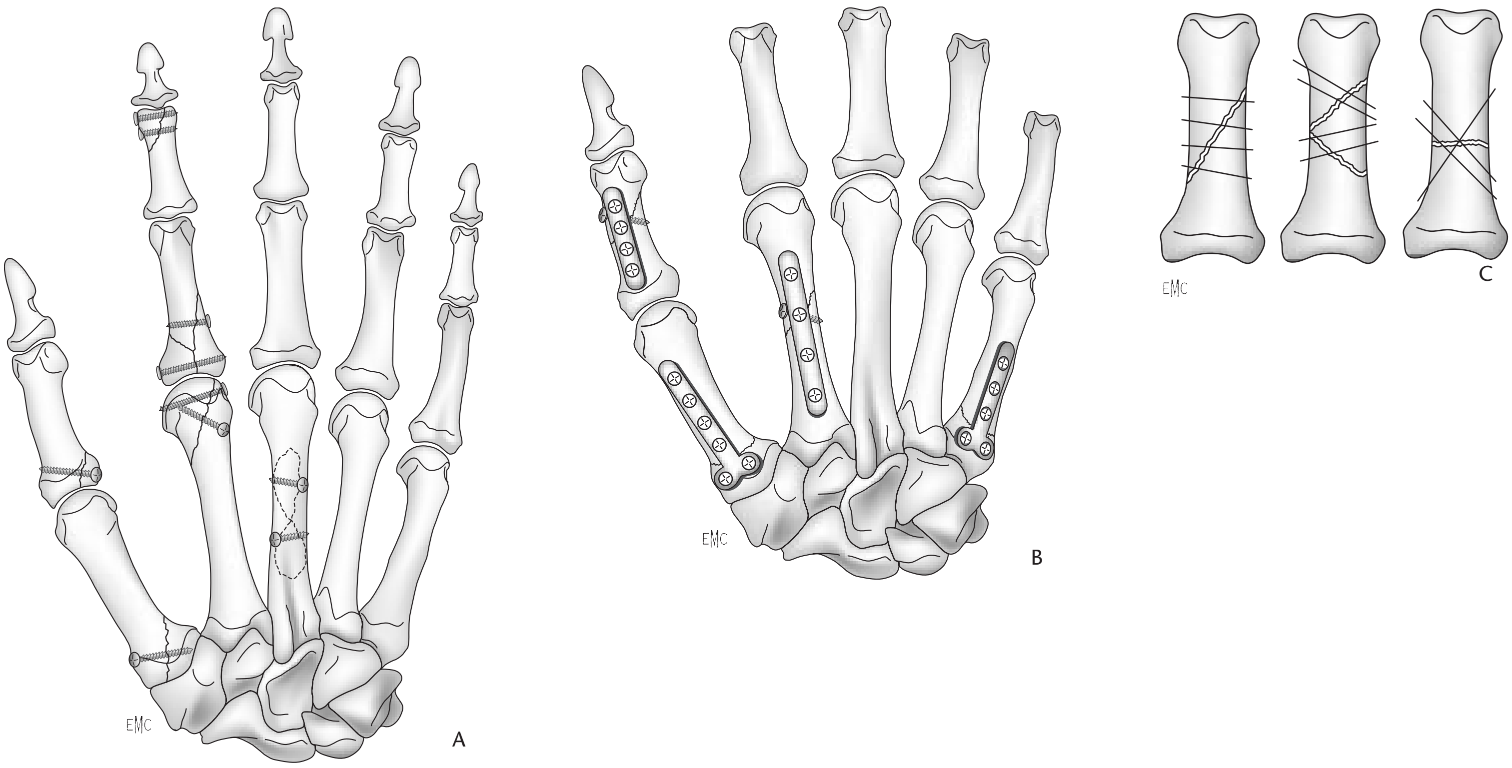

10 *Types d'ostéosynthèses.*
A. Ostéosynthèses par vis, dans les fractures obliques longues, spiroïdes, ou avec un fragment articulaire (d'après Tubiana).
B. Ostéosynthèses par plaques pour les fractures transversales (d'après Tubiana).
C. Ostéosynthèses par broches.

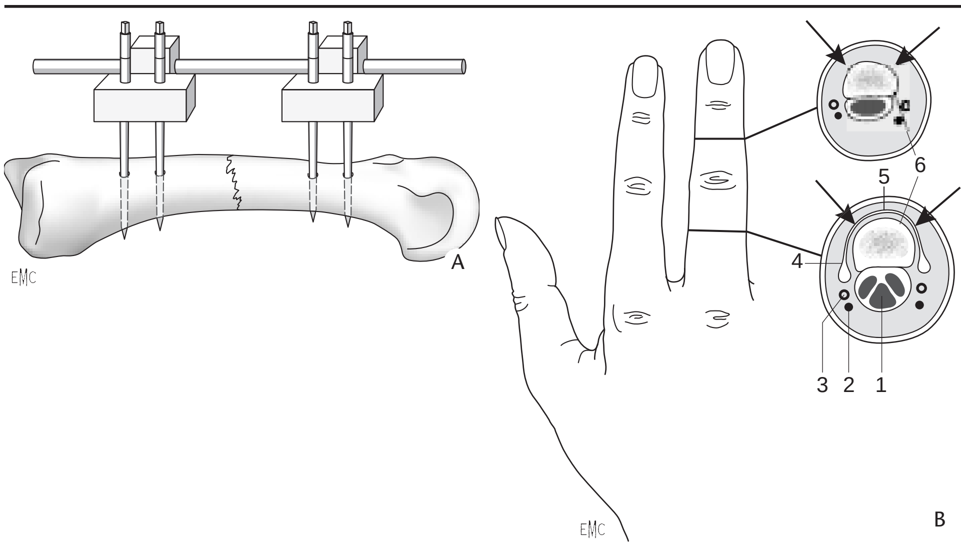

11 *Ostéosynthèse par fixateur.*
A. Schéma d'un dispositif classique.
B. Schéma des contraintes de pose des fiches de fixateur (flèches) pour éviter de transfixier l'appareil extenseur au niveau d'un doigt. 1. Fléchisseur ; 2. nerf collatéral ; 3. artère collatérale ; 4, 5. appareil extenseur ; 6. phalange.

et radiographique, et ensuite jusqu'à stabilisation fonctionnelle, fait partie du « contrat thérapeutique ». Il ne sert à rien de multiplier dans le temps les clichés radiographiques, jusqu'à disparition du trait de fracture ; souvent en effet, celui-ci est visible bien après la consolidation. Passé 45 jours à 2 mois, il ne faut proposer qu'un suivi clinique.

La position de contention de la main obéit à des règles communes à la quasi-totalité des fractures digitales [77] et adopte pour les doigts longs la position en flexion des MP de 70 à 90° et pour les IPP une flexion de 0 à 20° maximum, pour des arguments que nous avons déjà développés et que nous rappelons simplement : c'est la position de tension des ligaments collatéraux, notamment pour les MP ; c'est aussi la position supprimant le facteur déplacement dans le plan sagittal provoqué par les muscles intrinsèques dans les fractures de la phalange proximale [19] *(fig 12)*.

La lutte contre l'œdème fait partie intégrante du traitement, car il s'oppose à une mobilisation des segments digitaux. À plus long terme, l'œdème qui infiltre tous les tissus, y compris les structures capsuloligamentaires, fait le lit de la sclérose et des adhérences périarticulaires et tendineuses. Le traitement repose sur la surélévation et la mobilisation précoce. Le patient doit être instruit à tenir sa main sur l'épaule du côté opposé, à l'aide d'une écharpe

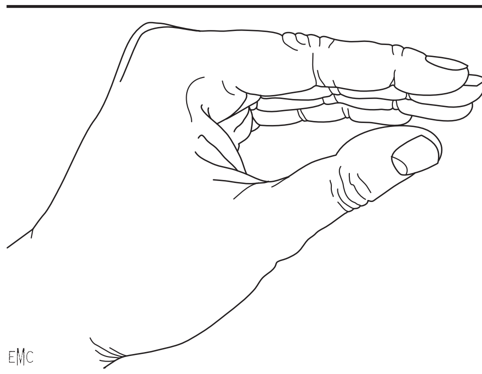

12 *Position de fonction (d'après Tubiana).*

lorsqu'il est debout et, toujours au-dessus du niveau du cœur, en s'aidant de coussins, lorsqu'il est couché. Chaque heure, il exécute des mouvements de flexion-extension des doigts [19].

La rééducation est indissociable de tout traitement en pathologie traumatique de la main ; mais elle fait souvent défaut et nombre de raideurs sont uniquement liées à un manque, voire une absence totale de rééducation.

Fractures extra-articulaires des métacarpiens et des phalanges

FRACTURES DES MÉTACARPIENS

Intéressant le plus souvent un seul métacarpien, faisant suite à un choc direct, elles sont moins graves que les fractures phalangiennes, d'une part en raison d'un environnement local plus favorable (essentiellement musculaire avec les interosseux, les muscles thénariens et hypothénariens, mais aussi tendineux avec les extenseurs dont l'anatomie est « simple »), ce qui diminue fortement le risque d'adhérences ; d'autre part, en raison du faible déplacement habituel de ces fractures, la solidarisation entre les métacarpiens, de par leur encastrement à leur base et la présence des ligaments intermétacarpiens, empêchant, à l'exception du premier rayon, une déformation majeure du métacarpien fracturé.

Fractures de la base des métacarpiens

Le plus important dans ce type de fracture est de ne pas laisser passer une luxation associée CM, dont le déplacement doit relever d'une stabilisation chirurgicale par broches après une réduction anatomique. Œdème, hématome, voire déformation évidente dans les formes déplacées, sont les signes à rechercher. Le bilan radiographique de face et de profil strict prend ici toute son importance, dépistant le déplacement ou la luxation associée. Pour le 2e et le 5e métacarpien, les clichés de profil permettant de mieux apprécier le déplacement fracturaire sont réalisés respectivement à 30° de pronation et 30° de supination. Mais ces fractures sont la plupart du temps peu ou pas déplacées, faisant suite à un traumatisme par impaction ; elles sont traitées, soit par immobilisation simple antalgique, soit avec un gantelet plâtré pour 3 à 4 semaines, poignet en légère flexion dorsale. Deux sièges méritent d'être individualisés :

– les fractures de la base du pouce, dont le déplacement dans le plan sagittal, fermant la 1ère commissure en raison de l'action puissante des muscles intrinsèques, doit être dépisté et corrigé *(fig 13)*. Le risque en est le défaut d'ouverture de la 1ère commissure avec son retentissement néfaste sur la préhension, soit en raison d'un cal vicieux, soit plus rarement d'une contusion des muscles de la 1ère commissure lors du traumatisme, susceptible d'entraîner une rétraction. Le corollaire est que la réduction associée à une ostéosynthèse visant à maintenir l'ouverture commissurale pendant la consolidation sont indispensables [20]. Le bilan radiographique de face peut être faussement rassurant ; aussi, un cliché de profil strict,

13 *Fracture extra-articulaire de la base de M1 du pouce. Notons le déplacement dans le sens d'une fermeture de la 1ère commissure.*

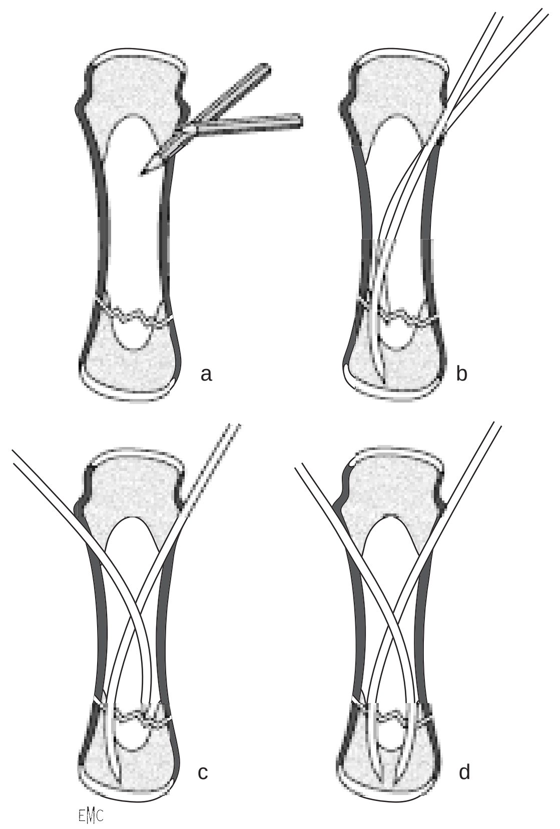

14 *Technique de l'embrochage ascendant de M1, selon Kapandji.*

montrant parfaitement le déplacement, doit être systématique. Le trait de fracture est transversal ou légèrement oblique, siégeant à la jonction de la diaphyse et de l'épiphyse. Chez l'enfant, elles correspondent généralement à des décollements épiphysaires de type Salter II. La manœuvre de réduction combine une traction dans l'axe du pouce associée à une abduction, alors qu'avec la même main, l'opérateur exerce une pression directe sur la base du métacarpien pour réduire la déformation. L'ostéosynthèse fait appel aux plaques vissées à foyer ouvert, ou plus volontiers aux techniques d'embrochage dont deux sont utiles en pratique : l'embrochage transversal intermétacarpien selon Iselin (cf infra), ou surtout le brochage centromédullaire selon Kapandji [40] *(fig 14)*. Quelle que soit la technique employée, une immobilisation protectrice par gantelet plâtré, en position d'ouverture de la première commissure pendant 4 semaines, y est associée ;

– les fractures de la base du 5e métacarpien, dont le déplacement à sommet dorsal est lié à la traction sur le fragment proximal de l'extenseur ulnaire du carpe. Si le déplacement, bien mis en évidence sur le cliché de profil strict, le justifie, une réduction est tentée et maintenue, soit par une broche entre le 5e métacarpien et l'os hamatum, soit simplement par un gantelet plâtré en légère flexion dorsale du poignet pour détendre l'extenseur ulnaire du carpe qui s'insère sur la base du 5e métacarpien, durant 3 à 4 semaines.

Fractures des diaphyses métacarpiennes

Aspects

Qu'il soit diaphysaire pur, ou irradié à la métaphyse ou à l'épiphyse, le trait peut prendre tous les aspects anatomoradiographiques des fractures en général (transversal, oblique court ou long, spiroïde…). Le déplacement de ces fractures, qui peut être important, comporte certaines composantes, plus ou moins associées, et retentissant à des degrés variables sur la fonction globale de la main : ce sont le raccourcissement, l'angulation et le décalage (= trouble de rotation).

Le raccourcissement, en règle modéré, s'exprime par le recul de la tête métacarpienne qui peut être calculé sur une radiographie de face comparative en mesurant la longueur du métacarpien concerné

15 *Trouble rotationnel.*
A. Vue schématique d'un trouble de rotation de l'annulaire.
B. En extension, le trouble de rotation d'un auriculaire n'est pas évident ; pourtant, l'ongle de l'auriculaire n'est pas dans le même plan que celui des autres.
C. En flexion, le trouble rotationnel devient manifeste, le 5e doigt chevauchant le 4e.

par rapport au côté opposé ; dans le plan sagittal, le déplacement du foyer fracturaire se fait vers l'aggravation de la courbure physiologique, surtout pour les fractures transversales, beaucoup moins pour les fractures spiroïdes ou obliques longues. L'angulation métacarpienne, ouverte en avant, est accentuée par la puissante action des fléchisseurs et des interosseux qui entraînent une flexion palmaire du fragment osseux distal, alors même que le fragment proximal, maintenu par sa fixation carpienne, reste fixe. L'angulation est bien mise en évidence par les radiographies à condition que l'on dispose de profil strict ou d'un cliché de trois quarts.

Le trouble de rotation du métacarpien est important à dépister, car il s'agit du déplacement laissant le plus de séquelles fonctionnelles. Il est produit par l'action des interosseux, qui induisent une rotation axiale du fragment distal. Les 2e et 3e métacarpiens ont tendance à tourner en pronation alors que les 4e et 5e tournent en supination. Il peut concerner tous les types anatomiques de fractures mais en particulier les fractures spiroïdes. Ces déformations, n'ayant aucune traduction radiographique, peuvent passer totalement inaperçues, doigts en extension ; elles se recherchent en fait, doigts en flexion : en cas de trouble rotationnel, le doigt concerné chevauche un doigt voisin, perdant ainsi son parallélisme physiologique en flexion *(fig 15)*. À l'opposé, un défaut de rotation ne peut pas être apprécié sur une MP enraidie en extension. Ce trouble de rotation, bien qu'inconstant, est primordial à dépister en raison de son incidence thérapeutique : sa constatation est une indication formelle de traitement chirurgical.

Traitement

Les fractures métacarpiennes, peu ou non déplacées, relèvent du traitement orthopédique ; l'immobilisation est assurée : soit par un « bracelet » métacarpien moulé en résine, laissant libre le poignet et les MP (fractures sans déplacement) ; soit plutôt par une orthèse ou une résine moulée, maintenant le poignet en position de fonction (25 à 35° d'extension), pour une durée de 3 semaines à 4 semaines, jusqu'à ce que le foyer fracturaire apparaisse cliniquement stable et indolore ; l'articulation MP du rayon concerné est placée en franche flexion, position permettant de détendre les interosseux et qui met en revanche les ligaments collatéraux en tension, ce qui prévient leur rétraction ; les articulations IP sont soit immobilisées en extension sur une attelle moulée dans la résine, soit plutôt laissées libres dès le départ, ou par prudence après l'engluement du foyer, car la mobilisation immédiate évite la raideur et les adhérences tendineuses. Il est prudent de solidariser le rayon concerné par syndactylisation à un doigt voisin, afin de prévenir le risque de trouble rotationnel lors de la mobilisation des doigts.

Le traitement en général ne laisse pas de séquelles, la présence d'un raccourcissement et/ou d'une angulation mineurs après certaines

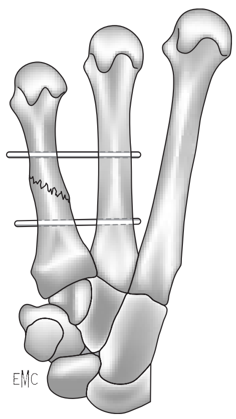

16 *Traitement d'une fracture oblique courte du 5e métacarpien par un embrochage transversal intermétacarpien.*

fractures obliques courtes ou spiroïdes étant sans conséquences fonctionnelles. Seul le trouble rotationnel peut être fonctionnellement gênant.

Les fractures métacarpiennes déplacées imposent en revanche une réduction, et nous pensons qu'une ostéosynthèse doit toujours la compléter. On peut en rapprocher, pour leur instabilité potentielle, les fractures multimétacarpiennes, ou les fractures des 2e et 5e métacarpiens, plus exposés que les rayons centraux aux déplacements et à une instabilité après réduction. La réduction associe, lorsque la déformation est complète : une traction axiale pour corriger le raccourcissement et l'angulation ; une pression directe sur le sommet du foyer de fracture pour corriger l'angulation ; une flexion MP, d'une part pour détendre les muscles intrinsèques, ce qui est nécessaire pour obtenir la stabilité de la réduction, d'autre part pour s'assurer ou bien restaurer la convergence normale des doigts vers le tubercule scaphoïdien dans ce mouvement de flexion.

L'ostéosynthèse peut faire appel : au vissage à ciel ouvert pour les fractures obliques longues ; au brochage centromédullaire dans les fractures transversales ; aux miniplaques vissées dès lors qu'il s'agit de fractures ne pouvant plus seulement être vissées (obliques courtes ou spiroïdes avec 3e fragment, fractures multifragmentaires), qui autorisent stabilité et mobilisation immédiate ; à l'embrochage transversal percutané, de part et d'autre du foyer, prenant appui sur le métacarpien voisin sain, essentiellement dans les fractures transversales, obliques courtes et comminutives car il maintient la longueur du métacarpien fracturé *(fig 16)*.

Dans les fractures comminutives fermées multimétacarpiennes, volontiers secondaires à un traumatisme violent, par écrasement en particulier, la stabilité anatomique qui limite le déplacement des

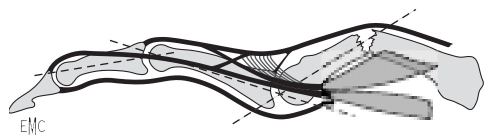

17 *L'angulation à sinus antérieur des fractures diaphysaires des métacarpiens crée, si elle est négligée, un déséquilibre musculaire avec une hyperextension métacarpophalangienne et un flessum de l'interphalangienne proximale (d'après Tubiana).*

18 *Radiographie de trois quarts d'une main montrant la bascule palmaire d'une fracture du col du 5e métacarpien.*

fractures unimétacarpiennes n'existe plus. Le recours nécessaire à l'ostéosynthèse permet de restaurer la morphologie et l'architecture des arches métacarpiennes.

Les séquelles de ces fractures ne sont pas rares : une angulation persistante a pour conséquence d'entraîner une saillie palmaire de la tête métacarpienne qui peut être gênante, et de créer un déséquilibre musculaire qui aboutit à une tendance à l'hyperextension MP et un flessum IPP par défaut d'extension (*fig 17*). De même un trouble de rotation est mal toléré et peut imposer une correction chirurgicale propre.

Fractures du col des métacarpiens

Description

Le plus souvent secondaires à un traumatisme direct sur la tête du 5e métacarpien, poing fermé, ces fractures, extrêmement fréquentes, intéressant essentiellement le 5e rayon, se déplacent constamment en flexion palmaire du fragment céphalique (*fig 18*), la déformation à sinus antérieur créant une saillie de l'articulation MP au niveau du pli palmaire distal. La déformation est souvent localisée. Dans les grands déplacements, ces fractures s'accompagnent d'un déficit d'extension de la MP, d'une raideur douloureuse du doigt. Le bilan radiographique fait le diagnostic, mais l'importance de la bascule est au mieux évaluée sur des clichés de trois quarts, dégageant bien le métacarpien concerné. Plusieurs types anatomoradiologiques peuvent être décrits : les fractures cervicales vraies, engrenées ou non, à trait transversal ou oblique, simples ou comminutives ; les fractures cervicocéphaliques, les fractures cervicodiaphysaires et enfin les décollements épiphysaires. Le risque de ces fractures est de laisser un déficit d'extension de la MP, au-delà de 30° à 40° de flessum dans le foyer, ou un trouble de rotation, comme nous venons de le voir pour les fractures diaphysaires. Concernant le

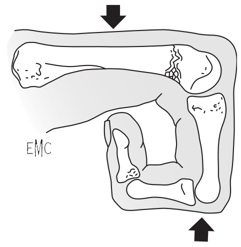

19 *Manœuvre de réduction d'une fracture déplacée du col du 5e métacarpien (Jahss).*

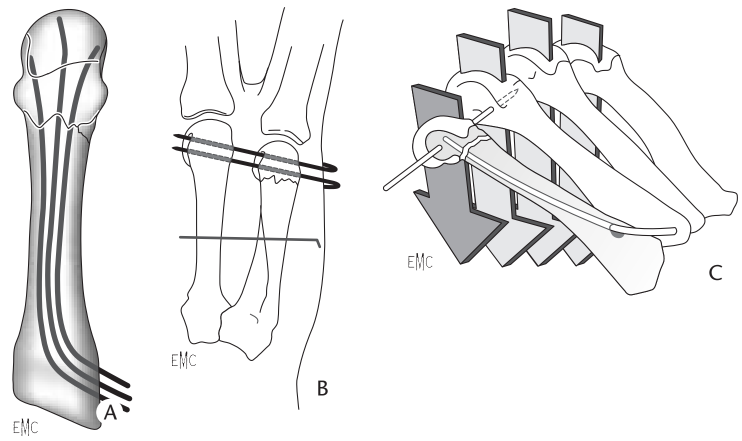

20 *Techniques d'ostéosynthèse des fractures du col métacarpien.*
A. Embrochage centromédullaire.
B. Brochage transversal à l'aide de deux broches dans la tête.
C. Brochage perpendiculaire, associant stabilisation axiale par une broche centromédullaire et transversale par une broche céphalique.

flessum, le secteur physiologique important d'hyperextension (30 à 40°) de l'articulation MP, notamment des 4e et 5e doigts, permet de compenser un certain degré de bascule résiduelle.

Traitement

L'immobilisation des fractures peu ou pas déplacées (bascule inférieure à 30°-40°) se fait, comme pour les diaphyses, en maintenant la MP en forte flexion, en laissant sur attelle en extension, ou mieux, libres les IP. La syndactylisation provisoire entre les 4e et 5e rayons prévient le trouble de rotation. Un traitement fonctionnel peut être utilisé, associant une syndactylie entre 4e et 5e doigts avec mobilisation immédiate en flexion et en extension pendant 6 semaines, permettant d'éviter un déplacement en rotation [65].

Quand la fracture est instable, ou l'angulation importante (supérieure à 30°- 40°), ou lorsqu'il se produit un déplacement secondaire, le traitement associe réduction et ostéosynthèse. La réduction de l'angulation est obtenue par la classique manœuvre de Jahss (*fig 19*) : l'articulation MP et l'IPP sont maintenues en flexion ; une pression exercée sur et dans l'axe de la phalange proximale associée à un contre-appui sur la face dorsale du métacarpien concerné, permettent de réduire la déformation. La stabilisation est obtenue par divers procédés de brochage : l'embrochage centromédullaire, proposé par Foucher [29], réalisé à foyer fermé, après réduction orthopédique, à partir d'une trépanation proximale à la base du 5e métacarpien ; le brochage transversal à l'aide de deux broches dans la tête selon Lamb [43] ; le brochage perpendiculaire, associant stabilisation axiale par une broche centromédullaire et transversale par une broche céphalique, mais plutôt décrit dans la correction des cals vicieux [42] (*fig 20*). Le vissage ou la plaque vissée n'a quasiment aucune place dans ce type de fracture. La mobilisation active de la chaîne digitale est autorisée dans les suites, sous couvert d'une syndactylie ; les broches sont enlevées à 6 semaines.

En pratique, ne pas oublier dans le traitement de ces fractures d'évaluer le trouble de rotation, qui semble augmenter avec le degré de bascule en flexion. En dehors du trouble rotationnel, qui est une indication formelle au traitement chirurgical, le traitement

orthopédique peut être poussé assez loin dans tous les autres cas, même pour certains avec des bascules de 40 à 45°, surtout chez des patients « récidivistes », adeptes du coup de poing !

Cas du 2e métacarpien

Les fractures du col du 2e métacarpien représentent la deuxième localisation par la fréquence, mais sont plus rares. Les mêmes principes thérapeutiques s'appliquent à ces fractures, en sachant qu'il faut avoir l'ostéosynthèse plus facile, car en l'absence de mobilité compensatrice de la 2e CM, une bascule résiduelle est moins bien tolérée qu'au 5e métacarpien.

Le risque essentiel de ces fractures est le cal vicieux en rotation ou en flexion, qui peut imposer une correction chirurgicale avec ostéotomie et contention par broches [42].

FRACTURES DES DEUX PREMIÈRES PHALANGES

■ *Fractures diaphysaires*

Description

Ces fractures, provoquant œdème et déformation localisés, ont un déplacement caractéristique selon le niveau. La fracture est soit transversale, oblique courte ou à long biseau, spiroïde, voire comminutive après un mécanisme d'écrasement. Leur déplacement est l'illustration de la « rupture d'un équilibre » que nous évoquions en introduction. Trois déformations élémentaires, plus ou moins associées selon l'importance du déplacement, du type et du siège de la fracture, peuvent être observées : le raccourcissement, constant dès qu'il y a une angulation, l'angulation frontale et surtout sagittale, le trouble rotationnel. Si les deux premières déformations sont parfaitement visualisables au bilan radiographique, le trouble rotationnel est plus sournois et ne se dépiste que cliniquement, nous l'avons vu avec les fractures métacarpiennes.

Le déplacement dans le plan sagittal des fractures diaphysaires de P1 est stéréotypé *(fig 21)* : sous l'action des muscles interosseux, s'insérant sur la base de la phalange proximale, le fragment proximal est entraîné en flexion, alors que le fragment distal se place en extension sous l'action des bandelettes latérales de l'appareil extenseur, réalisant ainsi une déformation en recurvatum à sinus dorsal. Le diagnostic est posé sur le cliché radiographique de profil, le cliché de face pouvant par ailleurs révéler une angulation dans le plan frontal. L'interprétation du bilan radiographique peut s'avérer difficile du fait de la superposition de toutes les pièces osseuses de profil, surtout pour les fractures très proximales de P1, particulièrement chez l'enfant. Laisser un tel déplacement provoque essentiellement un flessum de l'IPP, pouvant selon son importance retentir gravement sur la fonction du doigt [82].

Quant au déplacement sagittal des fractures de P2, il varie selon la hauteur du trait. Lorsque celui-ci siège proximal par rapport à l'insertion du tendon fléchisseur superficiel, le fragment proximal est attiré en extension par la bandelette médiane de l'extenseur, et le fragment distal est fléchi par ce tendon. Ainsi se crée une déformation en flessum à sinus palmaire. À l'inverse, une fracture en aval de l'insertion du fléchisseur superficiel crée un recurvatum au foyer de fracture, le fragment proximal étant attiré en flexion par ce tendon et le fragment distal en extension par l'extenseur *(fig 22)* [82].

Concernant les autres composantes de la déformation, dans le plan frontal, l'angulation dépend du type de fracture, et dans le plan axial, le trouble de rotation ne peut être jugé que par la flexion des doigts.

Traitement

• *Fractures non déplacées*

Elles relèvent la plupart du temps du traitement orthopédique, par attelle de Thomine, qui reste pour nous parfaitement d'actualité, mais qui nécessite de la rigueur dans la réalisation et le suivi [19, 79] *(fig 23)*. Cet appareillage fonctionnel combine : une forte flexion des MP assurant et pérennisant la réduction du déplacement sagittal ; une syndactylisation du rayon fracturé avec un rayon voisin, assurant à la fois la contention frontale et la contention axiale ; le positionnement du poignet en extension, ce qui évite aux MP de s'échapper en extension, en sachant néanmoins que si la partie

21 *Déplacement d'une fracture de P1.*
A. Représentation schématique d'une fracture de P1, avant (haut) et après réduction (bas) (d'après Tubiana).
B. Sur un cliché de trois quarts, le déplacement se fait en recurvatum.
C. Sur le cliché de face, il existe dans le cas présent une clinodactylie associée (déviation ulnaire du fragment distal).

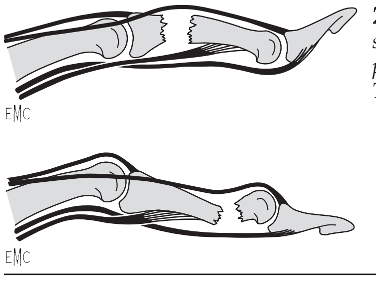

22 *Déplacement des fractures de P2 selon le niveau du trait de fracture : proximal en haut, distal en bas (d'après Tubiana).*

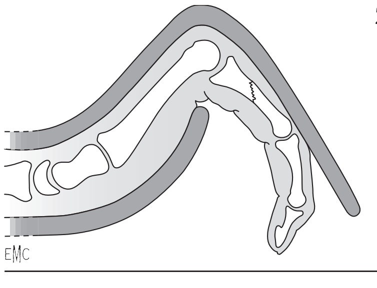

23 *Principe de l'attelle type Thomine.*

métacarpienne est bien moulée et que les MP sont en franche flexion, il est possible de laisser libre le poignet. La syndactylisation autorise la mobilisation précoce des IPP par la force musculaire des doigts sains. En pratique, l'appareil comporte une pièce palmaire et une pièce dorsale, en résine ou en matériau thermomalléable ; la pièce palmaire est mise en place, prenant l'avant-bras et le poignet, mais s'arrêtant impérativement au pli palmaire moyen pour ne pas gêner la flexion maximale des MP, l'arche métacarpienne est modelée ; la pièce dorsale s'étend jusqu'à la face dorsale des cols de P1, voire au-delà si elle ne limite pas l'extension complète des chaînes digitales, elle moule aussi l'arche métacarpienne. La syndactylisation est assurée par un collier de plastique thermoformable ou des bandes collantes, prenant la 2e, voire la 3e phalange, donnant, par leur stabilité, un effet d'entraînement par les doigts sains. Le procédé de syndactylisation, quel qu'il soit, ne doit pas venir en butée sur la pièce palmaire. La mobilisation est immédiate, l'attelle maintenue 4, voire 5 semaines, pour les fractures diaphysaires de P1 qui représentent la meilleure indication.

Certaines fractures non déplacées sont potentiellement instables en raison du type de trait. Elles nécessitent un traitement orthopédique particulièrement surveillé, voire d'emblée une ostéosynthèse. Ce sont : les fractures obliques à biseau long ou les spiroïdes, le risque étant le glissement, entraînant secondairement raccourcissement et trouble de rotation avec toujours le déséquilibre de la balance tendineuse qui pérennise la déformation ; les fractures comminutives, en sachant peser les inconvénients d'un traitement chirurgical en cas d'échec du traitement orthopédique, et en particulier la grande difficulté à obtenir une ostéosynthèse stable.

- *Fractures déplacées*

Elles nécessitent une ostéosynthèse stable après réduction, suivie de mobilisation précoce. Celle-ci est obtenue par manipulation directe sur le foyer de fracture, et le rétablissement des repères normaux que sont : un doigt aligné, sans angulation ; un ongle dans le plan des autres ongles en extension ; l'absence de chevauchement des doigts en flexion. La correction du trouble rotationnel est jugée après mise en flexion des doigts, par la convergence des doigts vers l'éminence thénar et l'absence de chevauchement. Pour les fractures de la phalange proximale, la réduction nécessite, pour rétablir le déséquilibre musculotendineux en cause, la détente du système intrinsèque qui fléchit le fragment proximal, c'est-à-dire le positionnement de la main en position « intrinsèque plus », soit en forte flexion MP et en extension IP. La contention de la fracture fait appel, selon le type, le siège et les habitudes, essentiellement au vissage, à la plaque vissée ou enfin au brochage, percutané ou à foyer ouvert.

Les fractures obliques longues ou spiroïdes répondent bien à l'ostéosynthèse transversale par embrochage percutané après réduction orthopédique, soit plutôt au vissage en compression à ciel ouvert. Les fractures comminutives, survenant le plus souvent après un écrasement, sont très difficiles à traiter et leur risque de raideur digitale majeur. Le recours au brochage percutané est possible mais la transfixion de l'extenseur, surtout au dos de la phalange proximale, risque de majorer la raideur. Le brochage à ciel ouvert, le vissage ou la plaque vissée, suivis d'une protection par attelle et surtout d'un programme de rééducation poussé, sont alors les seuls garants d'un bon résultat fonctionnel.

- *Autres fractures*

Dans les fractures fermées diaphysaires multidigitales, les indications chirurgicales doivent être plus faciles, devant l'instabilité habituelle de ces formes, surtout lorsqu'elles intéressent la phalange proximale.

Il faut noter chez l'enfant la fréquence élevée des fractures de la base de la phalange proximale ou des décollements épiphysaires. Le diagnostic radiographique est difficile devant la superposition sur le profil de toutes les premières phalanges. Un cliché légèrement de trois quarts et surtout une lecture attentive sont essentiels pour faire le diagnostic de ces fractures et en quantifier le déplacement. Le traitement fait appel aux mêmes principes, en évitant de léser le cartilage de croissance par des techniques agressives. La correction des déformations est aussi importante que chez l'adulte, car le trouble de rotation ne se corrige pas avec la croissance, ni même la clinodactylie (= déviation frontale) ; seules les déformations à sinus dorsal sont susceptibles d'une amélioration spontanée, si elles ne sont pas majeures.

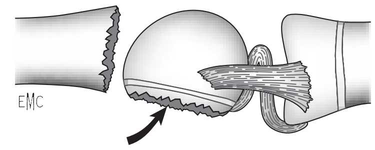

24 *Fracture du col de P1 à grand déplacement chez l'enfant. La plaque palmaire, repliée sur elle-même, est dans l'articulation interphalangienne proximale.*

Négligées ou incorrectement traitées, les fractures des deux premières phalanges évoluent vers un syndrome adhérenciel entre les plans osseux et tendineux, ou une consolidation en cal vicieux, avec, lors de l'enroulement des doigts, un chevauchement permanent du doigt en cas d'angulation ou de trouble rotationnel persistant. La persistance d'une grande déformation dans le plan sagittal retentit sur la fonction de l'articulation, en aval de la fracture notamment, avec une perturbation de la flexion et de l'extension du doigt atteint, en raison de la déformation osseuse et de la détente de l'appareil extenseur qui s'ensuit. Le retentissement de ces cals vicieux est toujours plus grave pour les fractures de la phalange proximale qui peuvent compromettre les fonctions de l'IPP et de l'IPD, alors que pour les fractures de la phalange moyenne, seule la fonction de l'IPD peut être concernée.

Fractures du col des deux premières phalanges

Il s'agit de fractures instables en général, à trait transversal le plus souvent, qui doivent être bien reconnues par un bilan radiographique de face et de profil strict. Le déplacement de ces fractures se fait en recurvatum du fragment distal. Lorsqu'elles sont déplacées, la réduction est rarement stable, obligeant à réaliser une ostéosynthèse souvent difficile, par de fines broches de Kirschner, suivie, lorsque le montage est parfaitement stable, par une protection sur attelle et une mobilisation assistée, en syndactylisation.

Chez l'enfant, il faut bien connaître la possibilité, pour les fractures du col de P1, d'un retournement complet en recurvatum de 90° du fragment céphalique, de diagnostic radiographique difficile, et au traitement obligatoirement chirurgical, devant les risques de pseudarthrose, de clinodactylie [21] *(fig 24)*.

Fractures de la phalange proximale du pouce

Ces fractures n'ont pas de particularité. L'immobilisation se fait en très légère flexion MP et en rectitude de l'IP. Concernant la fracture du col de P1 chez l'enfant, on peut retrouver pour le pouce également un déplacement en bascule de 90°, qu'il faut traiter de la même manière.

FRACTURES DE LA PHALANGE DISTALE

Ces fractures sont moins graves car elles ne compromettent pas la fonction globale du doigt, étant à l'extrémité de la chaîne digitale, le tendon fléchisseur commun profond et la bandelette terminale de l'extenseur ayant déjà fourni leur insertion à la base de la phalange, le premier à l'épiphyse et à la métaphyse, la seconde uniquement à l'épiphyse [4]. En revanche, elles peuvent laisser, étant le support palmaire de l'appareil unguéal et le support dorsal de la pulpe, de grandes séquelles esthétiques et douloureuses, même si elles sont d'apparence tout à fait bénigne.

Le plus souvent, elles surviennent au cours de traumatismes par écrasement ou arrachement, particulièrement dans le cadre d'accidents du travail ou domestiques ; d'autres lésions y sont fréquemment associées (ongle, matrice, pulpe).

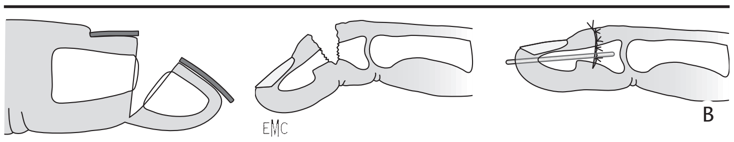

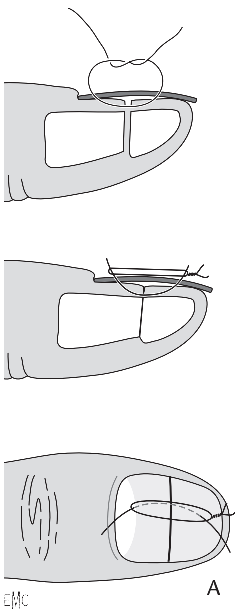

25 *Traitement des fractures diaphysaires de la phalange distale.*
A. Fracture distale maintenue, soit par fixation unguéale et attelle, soit par synthèse unguéale selon Foucher.
B. Fracture proximale traitée par embrochage centromédullaire à l'aide d'une broche ou de deux broches parallèles.

■ *Fractures de l'épiphyse*

Chez l'enfant, il peut s'agir d'authentiques décollements ou de fractures-décollements épiphysaires (Salter II), mais Seymour fut le premier à insister sur un autre type de fracture : il s'agit d'une fracture transverse, extra-articulaire, de la base de la phalange distale, siégeant la plupart du temps légèrement en deçà du cartilage conjugal.

Les lésions épiphysaires fermées peuvent habituellement être réduites orthopédiquement, puis immobilisées sur attelle dorsale pendant 3 semaines ; elles sont stables en extension dans les lésions en flexion et inversement. L'instabilité fracturaire peut nécessiter un traitement chirurgical par une broche fine centromédullaire, en évitant de transfixier le cartilage de conjugaison.

La fracture épiphysaire (Seymour) peut aussi se produire chez l'adolescent et l'adulte, juste en dessous de l'insertion de l'extenseur [5, 72]. Le traitement fait appel, soit à une attelle dorsale 3 semaines, soit au brochage (une broche simple centromédullaire ou deux broches parallèles).

■ *Fractures diaphysaires*

Le plus souvent il s'agit de fractures par mécanisme de flexion, que l'on rencontre particulièrement chez l'enfant (doigt coincé dans une porte…). L'aspect est caractéristique, car bien que la pulpe soit presque toujours intacte, il existe une luxation de l'ongle hors du repli unguéal et une déchirure du lit unguéal. Le traitement est chirurgical : l'ongle doit être soigneusement conservé, d'une part parce qu'il protège le lit unguéal sous-jacent, d'autre part parce que sa remise en place et sa fixation peuvent suffire à stabiliser les fractures les plus distales [30] *(fig 25)*. Dans les fractures plus proximales, la stabilisation nécessite une ostéosynthèse par broche axiale, ou, comme nous le préconisons, deux broches parallèles.

■ *Fractures de la houppe*

Ces fractures par écrasement s'accompagnent fréquemment d'une comminution de la houppe. Les fractures fermées sont stables et ne nécessitent qu'une immobilisation antalgique sur attelle dorsale prenant l'IPD mais laissant libre l'IPP, après avoir perforé l'ongle de manière systématique ou en présence d'un hématome sous-unguéal, pendant 3 semaines. En cas de fracture ouverte, une suture de la pulpe, une suture unguéale, voire une synthèse unguéale, ainsi qu'une antibiothérapie, sont proposées. Les complications infectieuses ne sont pas rares. Le patient est prévenu des suites parfois longues, en raison de la lenteur de la consolidation et des douleurs séquellaires. Le port d'une attelle protectrice doit donc être prolongé.

Traumatismes ostéoarticulaires de la main et des doigts

Cliniquement, ces traumatismes ostéoarticulaires ne présentent pas de spécificité par rapport aux fractures de la main ou des doigts, en dehors de la luxation, où la déformation est caractéristique, à condition qu'elle soit vue assez tôt. Ces traumatismes se présentent le plus souvent sous l'aspect d'une articulation ou d'une main douloureuse tuméfiée et impotente.

Le bilan radiographique est absolument indispensable, pour essayer de faire la part entre des lésions aux aspects très divers ; deux signes sont systématiquement recherchés : la congruence articulaire, présente ou absente aux clichés statiques ou dynamiques, un arrachement osseux car bien des lésions articulaires ou juxta-articulaires correspondent à l'avulsion d'un ligament par arrachement de son insertion ou à l'avulsion d'une insertion tendineuse.

Ces traumatismes sont potentiellement graves pour la fonction de la chaîne digitale entière, en raison des risques spécifiques évolutifs vers la raideur ou au contraire l'instabilité, et aussi l'arthrose.

TRAUMATISMES DES CARPOMÉTACARPIENNES

■ *Doigts longs*

Les luxations CM, peu fréquentes, font habituellement suite à un traumatisme extrêmement violent (en particulier accident de moto). Le patient se présente avec une « grosse main douloureuse » masquant souvent le déplacement [15]. Le diagnostic, encore trop méconnu en urgence, repose non pas sur le cliché de face, difficilement interprétable, mais sur le cliché de profil strict du poignet, parfois difficile à obtenir dans le cadre de l'urgence. Des clichés de trois quarts aident au dépistage des lésions osseuses associées. Lorsque l'interprétation s'avère particulièrement ardue ou dans le cadre d'un bilan préopératoire, un scanner est indiqué. Leur déplacement est presque toujours dorsal. Ces lésions peuvent atteindre chaque articulation CM isolément, avec une mention particulière pour celle du 5^{e} rayon, voire deux rayons ou trois, ou bien encore les quatre. La luxation est rarement isolée ; elle s'associe volontiers à une fracture parcellaire d'une base métacarpienne, ou à une avulsion d'un os du carpe sus-jacent. Une fracture-luxation fréquente est celle de la base du 5^{e} métacarpien, réalisant une lésion comparable à la fracture de Bennett au pouce (cf infra), la traction de l'extenseur ulnaire du carpe pérennisant le déplacement du fragment proximal.

Les formes avec déplacement palmaire sont bien plus rares et font suite à un traumatisme violent sur le dos de la main ; le risque ici est de ne pas reconnaître une éventuelle complication vasculaire (arcade palmaire profonde) ou nerveuse (branche motrice du nerf ulnaire) [66].

Le diagnostic fait, la réduction et la stabilisation s'imposent rapidement en raison du risque d'irréductibilité. La réduction orthopédique est habituellement obtenue initialement. À un stade tardif, seule la réduction à foyer ouvert est possible. La contention nécessite, vu l'instabilité habituelle de la réduction, un brochage provisoire : soit carpométacarpien de l'articulation luxée en position de réduction, en cas d'atteinte d'une articulation, voire de luxation combinée, soit parfois associé à un brochage intermétacarpien. En cas de fracture-luxation, une ostéosynthèse par broche ou la fixation d'un fragment osseux peut s'avérer nécessaire *(fig 26)*.

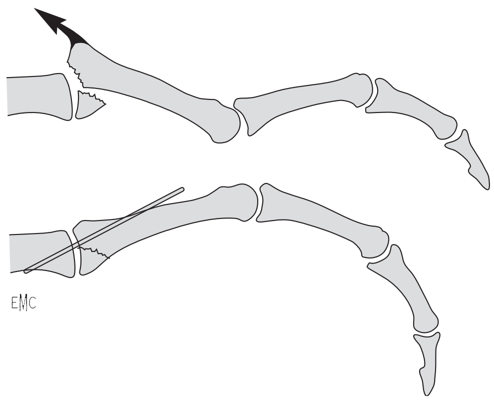

26 *Fracture-luxation dorsale carpométacarpienne. Après réduction, la synthèse peut faire appel au brochage, contrôlé à l'amplificateur de brillance.*

27 *Luxation trapézométacarpienne.*

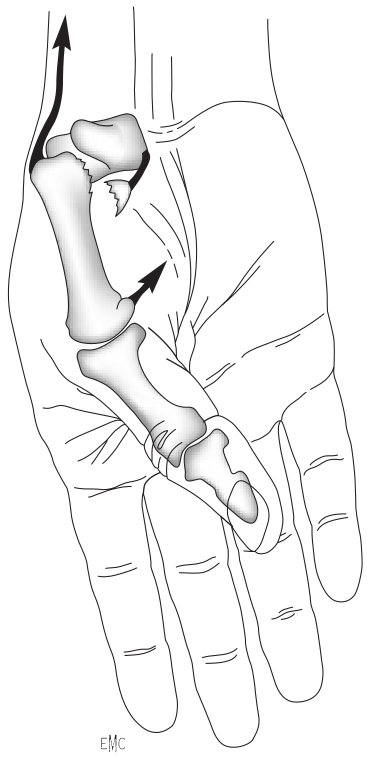

28 *Déplacements de la fracture de Bennett : ascension et adduction du premier métacarpien.*

Pouce

Luxation trapézométacarpienne

Elle est la plus fréquente des luxations CM, même si elle demeure rare *(fig 27)*. Le plus souvent elle est dorsoradiale, mais il existe des formes palmaires. Elle est souvent reconnue secondairement ou au stade de séquelles, surtout si la réduction n'a pas été parfaite ou s'il persistait une instabilité. Pourtant, le diagnostic est facile : à la suite d'un traumatisme, direct ou non, le pouce est « raccourci » et douloureux, avec une déformation en « dos de fourchette » de la base de la colonne du pouce. L'examen retrouve la voussure externe du 1er métacarpien luxé avec une « touche de piano » évidente. Mais l'œdème peut très vite masquer ces déformations. On peut néanmoins rechercher et trouver une sensation de piston lors des mouvements de traction-compression de la colonne du pouce. Le bilan radiographique met en évidence la luxation et montre parfois un petit arrachement osseux de la base du 1er métacarpien, véritable équivalent de « fracture de Bennett » (cf infra). Kapandji a décrit les clichés spécifiques pour étudier l'articulation trapézométacarpienne : face, profil, et, dans la recherche surtout d'une instabilité, des clichés dynamiques (profil en flexion et en extension, face en rétroposition, antépulsion et opposition) [41].

Le traitement des luxations pures associe réduction par traction et pression dans l'axe du pouce, puis stabilisation par broches suivies par une immobilisation dans un gantelet plâtré pour 6 semaines. Lorsque la réduction est impossible ou incomplète à foyer fermé, ou de manière systématique pour d'autres [27], un abord chirurgical est proposé dans le double but de faire le bilan lésionnel et d'effectuer une stabilisation ligamentaire. Une ligamentoplastie associée dans ces lésions récentes ne semble pas améliorer les résultats du traitement [81].

Fracture-luxation

La plus caractéristique fut décrite par Bennett [9]. Il rapporta le premier une fracture-luxation trapézométacarpienne associant un fragment interne de taille variable restant solidaire du trapèze par le ligament oblique postéro-interne (ou dorsal-oblique), le 1er métacarpien se luxant en haut et en dehors sous l'action du long abducteur du pouce, et attiré en adduction sous l'action des thénariens internes, dans le sens d'une fermeture de la 1ère commissure *(fig 28)*. Le fragment peut en effet être très petit, quasiment extra-articulaire, correspondant à l'insertion du ligament dorsal, ou plus important, articulaire, emportant un secteur assez important de la surface articulaire *(fig 29)*.

Ces fractures surviennent suite à un traumatisme indirect par chute sur le pouce en extension ou en abduction, soit selon un mécanisme direct sur la trapézométacarpienne. L'examen retrouve la douleur, l'impotence, la fermeture de la 1ère commissure, la mobilité en touche de piano du 1er métacarpien, une saillie dorsolatérale de la base du pouce, vite masquée par l'œdème. Le bilan radiographique de face et de profil de la colonne du pouce affirme le diagnostic, évalue la taille du fragment postéro-interne, le degré de luxation dorsale et radiale.

La méconnaissance de ces fractures conduit à la fixation des lésions et des déformations avec une rétraction commissurale ; l'arthrose est aussi un risque évolutif, rapidement invalidante chez un patient jeune et/ou travailleur manuel.

Pour minimiser le risque de séquelles, réduction anatomique et stabilisation chirurgicale sont le traitement de choix. La réduction, possible par manœuvre externe, est obtenue en exerçant une traction manuelle dans l'axe du pouce et en abduction du 1er métacarpien alors que de la même main, l'opérateur exerce une pression directe sur la base du 1er métacarpien afin de réduire la subluxation. La stabilisation par immobilisation plâtrée étant impossible à obtenir, une stabilisation chirurgicale s'impose, dont les modalités sont variées : la traction continue de Thoren [80] est abandonnée, le brochage percutané transarticulaire transfixiant l'articulation trapézométacarpienne selon Wagner ou Wiggins a peu d'indications [85, 87] *(fig 30)* ; deux méthodes sont essentiellement utilisées : l'embrochage extrafocal par deux broches entre le 1er et le 2e métacarpiens selon Iselin [38] *(fig 30)*, dans les fractures de Bennett à petit fragment ; le vissage en rappel dans les fractures à gros fragment [28].

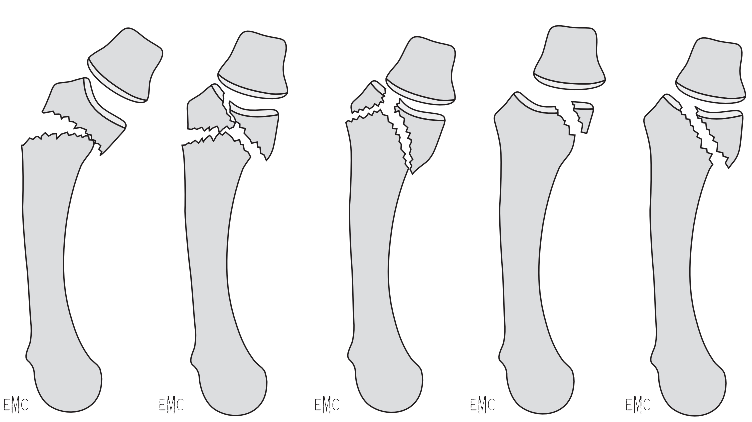

29 *Types anatomoradiographiques des fractures de la base de M1.*
a. Fracture de la base extra-articulaire ; b. Rolando ; c. Rolando ; d. Bennett à petit fragment ; e. Bennett à gros fragment.

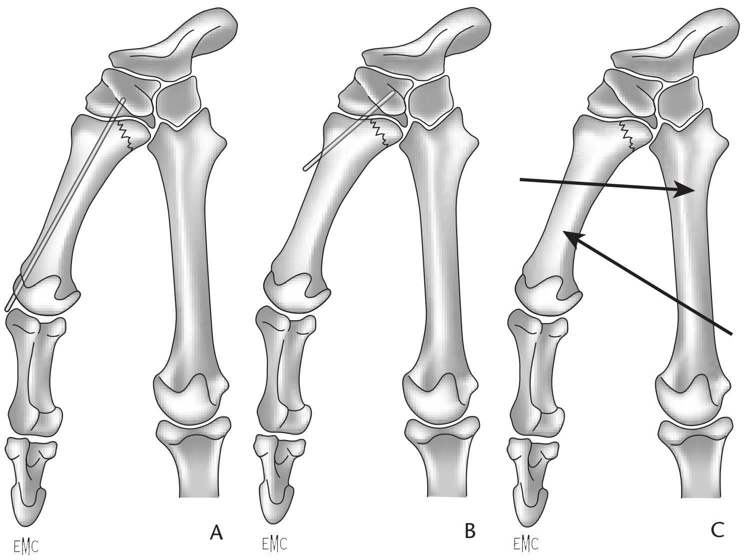

30 *Ostéosynthèses des fractures de Bennett.*
A. Technique de Wiggins.
B. Technique de Wagner.
C. Technique d'Iselin.

Autres fractures articulaires du pouce

Elles peuvent être classées en [28] : partielles sans luxation ; totales à trait unique, oblique ou en Y (Rolando) [69] ; mixtes, intra- et extra-articulaires ; enfin comminutives avec une composante d'enfoncement fréquente *(fig 29)*.

La fracture de Rolando est une fracture beaucoup plus rare que celle de Bennett ; schématiquement, un trait sépare la diaphyse de l'épiphyse, celle-ci étant refendue en deux fragments articulaires, l'un dorsal, l'autre palmaire. Il est fréquent qu'un enfoncement central soit associé, fondamental à rechercher notamment au bloc opératoire, avec des clichés sous traction. Le traitement de ces fractures est difficile, l'ostéosynthèse devant aboutir à la reconstitution de l'épiphyse et de la fracture épiphysodiaphysaire. L'abord direct avec synthèse par plaque, plus séduisant car anatomique, se heurte aux difficultés de montage en cas de comminution *(fig 31)* ; il est donc en pratique en concurrence avec le brochage intermétacarpien à la manière d'Iselin *(fig 30)*, technique à foyer fermé plus facile à réaliser dans ce cadre.

Tous ces traumatismes articulaires exposent, en l'absence de traitement adapté, à un défaut d'ouverture de la première commissure mais surtout à une arthrose post-traumatique, complications ayant une incidence péjorative sur la fonction de la colonne du pouce entière et en particulier l'opposition.

Pouce et doigts longs

Des luxations des 5 CM ont déjà été rapportées, mais elles restent exceptionnelles et obéissent aux mêmes impératifs thérapeutiques.

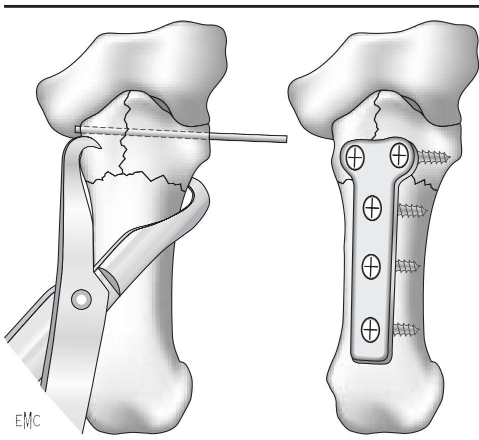

31 *Ostéosynthèse par plaque vissée d'une fracture de Rolando.*

TRAUMATISMES DES MÉTACARPOPHALANGIENNES DES DOIGTS LONGS

Fractures de la tête métacarpienne

Particulièrement rares, ces fractures, volontiers ouvertes, touchent avec prédilection les 2^{e} et 5^{e} rayons. Elles font surtout suite à un traumatisme direct, dont la gravité est variable. Le bilan radiologique, pas toujours aisé à interpréter, fait le diagnostic d'une des nombreuses formes reconnues : fractures du col étendues à la tête, fractures par avulsion ligamentaire, fractures de la tête à trait frontal, sagittal ou horizontal, fractures ostéochondrales, fractures épiphysaires ou enfin comminutives [59]. On peut s'aider des clichés spécifiques de Brewerton [45], incidence pratiquée doigts à plat sur plaque avec les métacarpiens fléchis à 65° et un rayon oblique de

32 *Fracture articulaire par avulsion de la base de P1.*
A. Sur le cliché radiographique, le fragment est séparé de la base de P1 et basculé.
B. Vue peropératoire.

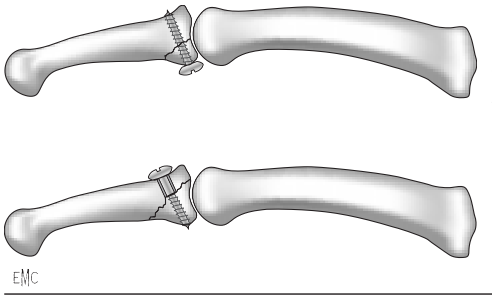

33 *Ostéosynthèse par vis d'une fracture marginale antérieure de la base de la phalange proximale.*

15° du côté ulnaire, voire d'un scanner. Leur traitement peut être orthopédique, seulement en l'absence de déplacement, mais le traitement chirurgical est préféré dès que la fracture risque de se déplacer, ou en cas de fracture ouverte, tout en sachant que l'on se heurte à des difficultés d'ostéosynthèse.

■ *Fractures articulaires de la base de P1*

Plus fréquentes que les précédentes, elles sont de plusieurs types :

– les fractures-avulsions associées à un fragment latéropalmaire peuvent être évoquées devant une « grosse MP douloureuse », une laxité, si elle est recherchée, et surtout le bilan radiographique (*fig 32*). Elles justifient un traitement chirurgical lorsque le fragment osseux est de gros volume et déplacé. Le non-déplacement peut relever d'un traitement par attelle, difficile à réaliser et à surveiller, avec au moindre doute de déplacement, une décision de traitement chirurgical. L'abord est difficile en raison de la présence de l'extenseur, la synthèse faisant appel selon la taille du fragment au brochage, au vissage, à la fixation par *barb-wire* ou mieux par ancres. En cas de comminution du fragment, se discute le traitement fonctionnel par mobilisation ;

– les fractures marginales antérieures détachent un fragment par un trait proche de l'horizontale, de petite taille ou volumineux, avec le risque dans ce dernier cas d'une luxation postérieure de la phalange proximale. Le traitement chirurgical est indispensable par vissage (*fig 33*) ;

– les fractures obliques diaphysaires étendues à l'articulation, instables, relèvent d'un vissage ou d'un brochage transverse multiple ;

– les fractures en T, séparant l'épiphyse en deux, nécessitent une réduction anatomique par brochage ou vissage à ciel ouvert ;

– enfin les fractures par compression, beaucoup plus rares, sont difficiles à traiter, car elles ont une composante d'enfoncement et/ou de comminution. Restaurer la hauteur de la phalange ainsi que la congruence articulaire par une ostéosynthèse stable, parfois associée à une greffe osseuse, est le traitement idéal. Dans les grandes destructions articulaires, peut se discuter le traitement par mobilisation précoce, dans le but d'assurer un remodelage au prix d'une fonction au mieux acceptable.

■ *Entorses graves*

Provoquées par un mécanisme de torsion et un mouvement latéral forcé sur un doigt fléchi, qui met en tension le ligament collatéral, la lésion ligamentaire est liée, soit à une avulsion de l'insertion du ligament collatéral principal à son insertion, soit à une rupture de ce ligament, associée ou non à une atteinte du ligament accessoire (*fig 34*). Elles intéressent presque exclusivement le ligament collatéral radial, car c'est le plus sollicité en pratique. La plaque palmaire, détendue lors du traumatisme, peut être respectée, l'articulation est alors stable dans le plan sagittal. Cliniquement, la MP est tuméfiée et douloureuse. Le diagnostic est fait en testant la MP concernée, fléchie, ce qui permet d'objectiver deux signes spécifiques témoins de la rupture ligamentaire : la laxité latérale vers le côté ulnaire, dans le plan frontal, et la laxité rotatoire, dans le plan axial ; dans des conditions physiologiques, il existe en effet une laxité rotatoire équilibrée entre la supination et la pronation ; en cas d'atteinte d'un ligament collatéral radial, cette laxité augmente d'environ 100 % en pronation et de 50 % en supination [8]. En cas de doute diagnostique, un *testing* sous anesthésie peut être justifié. Mais le diagnostic est souvent fait secondairement devant une instabilité douloureuse, par méconnaissance du diagnostic initial. Le bilan radiographique peut révéler une avulsion osseuse, une fracture-tassement de la base de P1 ou une fracture ostéochondrale de la tête métacarpienne. En cas de doute, une échographie, une arthrographie couplée à des coupes scanner, voire une IRM, peuvent se discuter.

Reconnues tôt, ces lésions peuvent être immobilisées à 60° de flexion pendant 4 semaines ou par une simple syndactylisation. Cependant, le traitement chirurgical par suture directe ou réinsertion sur ancre donne de meilleurs résultats [8, 71]. Une ligamentoplastie ne paraît justifiée que devant des lésions anciennes avec instabilité résiduelle invalidante.

■ *Luxations métacarpophalangiennes*

Rares, elles sont pratiquement toujours dorsales, exposant spécialement l'index et l'auriculaire. Résultant d'un traumatisme en hyperextension, elles se caractérisent par une rupture de la plaque palmaire, classiquement à son insertion proximale, la plus fragile. Plusieurs degrés existent, entre la subluxation, le doigt étant en hyperextension de la MP et en flexion de l'IPP (la rupture de la plaque palmaire expliquant l'instabilité sagittale au *testing*), et la luxation complète, avec interposition de la plaque palmaire avulsée. Une déformation en baïonnette est liée à la luxation de P1 à la face dorsale du métacarpien. La tête métacarpienne fait alors issue entre

34 *Rupture du ligament collatéral radial de la métacarpophalangienne du 5e rayon.*
A. En extension, position de détente des ligaments collatéraux, la laxité « physiologique » métacarpophalangienne est anormalement importante.
B. En flexion, position de tension ligamentaire, il existe une laxité anormale, alors que la métacarpophalangienne devrait être « verrouillée ».

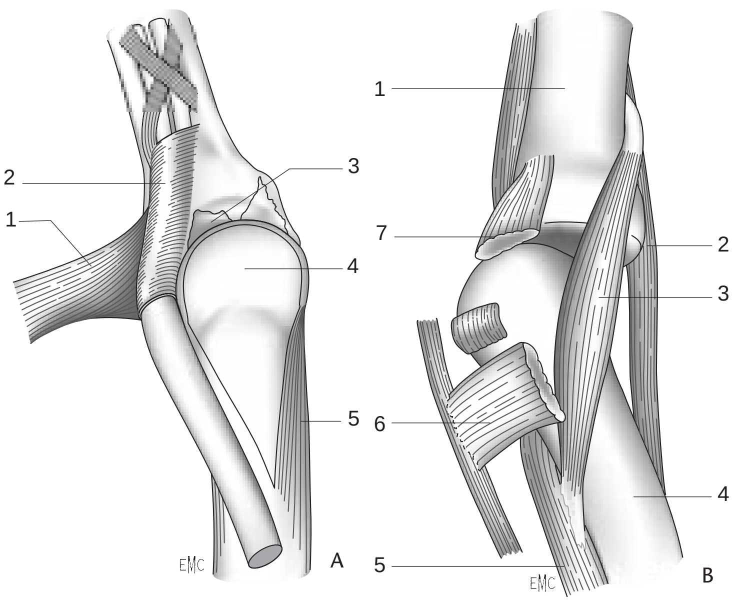

35 *Luxation métacarpophalangienne dorsale d'un doigt long.*
A. Vue palmaire. 1. Ligament intermétacarpien ; 2. fléchisseurs ; 3. plaque palmaire ; 4. métacarpien ; 5. lombrical.
B. Vue latérale. 1. Phalange proximale ; 2. tendon extenseur ; 3. lombrical ; 4. métacarpien ; 5. fléchisseurs ; 6. fibres transverses de l'aponévrose palmaire moyenne ; 7. plaque palmaire.

36 *Luxation métacarpophalangienne dorsale d'un 5e rayon.*

les fléchisseurs d'un côté et le lombrical de l'autre *(fig 35)*. Les ligaments collatéraux peuvent être respectés ou rompus, notamment ceux situés du côté opposé à la déviation digitale. Selon l'intensité du traumatisme, la luxation peut être ouverte, avec lésion des parties molles comme par exemple une atteinte des paquets collatéraux. Le bilan radiographique fait le diagnostic : perte de la congruence articulaire surtout sur le profil *(fig 36)* ; recherche d'une fracture ostéochondrale de la tête du métacarpien ; existence, quand il est présent au sein de la plaque palmaire, d'un sésamoïde interposé entre la phalange proximale et le métacarpien.

Une tentative prudente de réduction orthopédique est indiquée dans tous les cas de subluxation, obtenue par une pression progressive sur la base de la phalange proximale dans le sens de la flexion ; il faut avoir à l'esprit que le passage d'une subluxation en luxation peut être secondaire à une manœuvre de réduction inappropriée d'exagération de l'hyperextension qui, en fait, facilite l'incarcération. Ensuite, le *testing* de la MP est important, à la recherche d'une lésion associée d'un ligament collatéral. En son absence, pour permettre à la plaque palmaire de cicatriser, on réalise une immobilisation de la MP à 60° de flexion pendant 3 semaines, voire une mobilisation protégée par syndactylisation avec une « MP-stop » à 60°, qui sont suivies de rééducation. Mais dans le cadre d'une luxation complète, la situation est plus difficile, car lors du déplacement dorsal de la phalange proximale, la plaque palmaire s'interpose entre celle-ci et la face dorsale du métacarpien ; dans le même temps, la tête métacarpienne s'incarcère entre le tendon fléchisseur et le muscle lombrical et soulève ou refoule les pédicules digitaux, interposition et incarcération rendant irréductible la luxation ; la MP se présente au plan clinique et radiographique avec une déformation en baïonnette, irréductible, entre phalange et métacarpien. Le traitement est alors chirurgical, mais la voie d'abord controversée, certains préconisant la voie antérieure, d'autres les voies dorsales [10], suivi par une contention de même type.

Il faut enfin connaître la possibilité d'exceptionnelles luxations dorsales avec lésion de la plaque palmaire avulsée de la phalange proximale, n'entraînant pas d'incarcération de cette structure [49].

De rares luxations multiples MP dorsales ont été rapportées dans la littérature [7, 18, 31], de même que de nombreuses associations de luxations étagées, sur la même chaîne digitale : IP et MP [17, 24, 60] *(fig 37)*, CM et MP [68].

TRAUMATISMES DE L'INTERPHALANGIENNE PROXIMALE

Particulièrement exposées aux traumatismes, les lésions de l'IPP représentent un des motifs de consultation les plus fréquents, qu'il s'agisse de traumatismes fermés, notamment au cours d'activités sportives, ou de lésions ouvertes. Il s'agit le plus souvent d'un mécanisme en hyperextension. Le patient se présente avec une « grosse IPP douloureuse » *(fig 38)*. L'interrogatoire recherche le mécanisme, la notion d'une luxation spontanément réduite.

L'inspection analyse, si la douleur le permet, les possibilités de mobilisation active du doigt et la dynamique de ce mouvement. Une

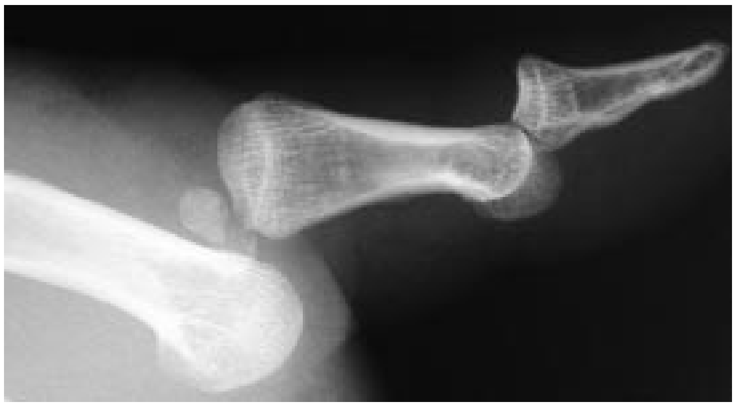

37 *Association d'une luxation dorsale métacarpophalangienne et interphalangienne du pouce.*

mobilité complète sans aucun déplacement témoigne d'une lésion stable avec des structures capsuloligamentaires suffisantes pour assurer une reprise précoce de la mobilité ; une angulation, une mobilité anormale ou une subluxation récidivante traduisent l'existence d'une lésion ligamentaire majeure.

L'examen clinique s'évertue ensuite à rechercher une laxité. Un stress latéral est appliqué sur l'articulation en extension complète et en légère flexion, pour tester chaque ligament collatéral, et dans le plan antéropostérieur pour tester la plaque palmaire. La douleur peut empêcher ce *testing* et l'anesthésie locale peut être nécessaire, voire un bloc au poignet. La stabilité passive est étudiée par un examen comparatif.

Le bilan radiographique complète cette étude. Il faut obtenir des clichés de face et de profil strict, qui permettent d'analyser la congruence articulaire, l'existence d'une subluxation, d'une fracture. L'erreur la plus fréquente est de se contenter de mauvais clichés de profil, qui sont en fait des trois-quarts, et de laisser ainsi passer certaines lésions (fractures de la base de P2, subluxation de P2…). Cette situation est malheureusement rencontrée couramment dans la pratique.

Ainsi, peuvent être définis trois degrés de lésions IPP, de gravité croissante : articulation stable sans laxité (entorse « bénigne ») (grade I), articulation laxe sans instabilité (grade II), articulation laxe et instable (grade III).

Lésions des ligaments collatéraux

Liées à un traumatisme latéral, ces lésions vont de gravité croissante, de la simple « entorse » à la luxation latérale [12], siégeant plus volontiers sur le versant radial de l'IPP.

Entorse simple

Les ligaments sont en continuité, seules quelques fibres sont lésées, l'articulation est stable quand on la teste passivement. Le bilan radiographique est normal. Elles sont rares et doivent faire toujours rechercher une autre lésion associée ; elles ne nécessitent pas d'immobilisation, tout au plus une syndactylisation de 8 à 10 jours à un doigt voisin.

Lésion complète du ligament collatéral

Dans ce cas, il existe une rupture d'un ligament, parfois étendue en avant vers la plaque palmaire, avec une laxité latérale au *testing* passif, mais l'articulation reste stable au cours de la mobilisation active. Le traitement consiste habituellement en une immobilisation de 15 jours maximum par attelle dorsale courte ne prenant que l'IPP, dans une position proche de l'extension, suivie d'une mobilisation en syndactylie avec le doigt voisin. Le patient doit être prévenu de la durée très importante des manifestations locales (6 mois à plus de 1 an) sous forme d'une augmentation de volume de l'IPP, de manifestations douloureuses et d'une mobilité longtemps limitée avec parfois une perte de l'extension complète. Certains cas relèvent du traitement chirurgical, quand la lésion s'accompagne d'une incarcération du moignon ligamentaire dans l'interligne articulaire qui se traduit radiographiquement par une subluxation latérale résiduelle.

Luxation latérale de l'IPP

Pour produire la luxation, un ligament (collatéral radial le plus souvent) et les structures adjacentes (plaque palmaire + +, voire capsule dorsale et extenseur) sont lésés [70]. La phalange pivote alors autour du ligament collatéral intact. Si le patient arrive réduit, le *testing* recherche une subluxation, voire une luxation au *testing* passif ou lors de la mobilisation active *(fig 39)*. Ces lésions graves peuvent s'accompagner de lésions ostéochondrales de la tête de P1, le ligament collatéral peut être avulsé avec un fragment osseux, ou incarcéré. Après réduction, si l'IPP reste stable et congruente lors de la mobilisation active après anesthésie du doigt, un traitement orthopédique peut être utilisé, associant immobilisation sur attelle dorsale courte 3 semaines au maximum en flexion de 20 à 30°, suivie de mobilisation en syndactylie pendant encore 3 semaines ; la reproduction du déplacement latéral lors des mouvements actifs associée à une grande laxité (supérieure à 20°) implique une suture ligamentaire chirurgicale, en sachant que la réparation du ligament collatéral suffit en général.

Lésions de la plaque palmaire

Ce sont des lésions extrêmement fréquentes, par mécanisme d'hyperextension. La principale structure s'opposant à l'extension étant la plaque palmaire, elle est lésée avec une avulsion simple de son insertion distale, ou en emportant un fragment osseux de taille variable [11, 22].

Dans le type I, les insertions principales, latérales sont respectées *(fig 40)*. Le patient se présente avec une IPP douloureuse. Le bilan radiographique est négatif ou montre un petit fragment osseux à la base de P2. Le *testing* est négatif, même en présence de ce fragment osseux. Le traitement de ces lésions, très fréquentes, relève de l'immobilisation 10 jours en extension sur attelle ou plutôt d'une simple syndactylisation pendant la même durée, suivie de rééducation, car ces lésions « bénignes » sont volontiers enraidissantes, surtout quand elles sont immobilisées trop longtemps (flessum permanent par rétraction cicatricielle antérieure).

Lorsque le mécanisme d'hyperextension se poursuit, il s'y ajoute une rupture des insertions latérales de la plaque palmaire, la lésion se

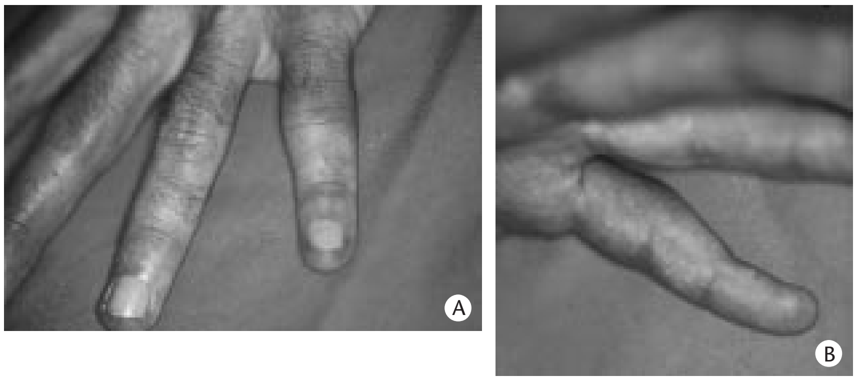

38 *Grosse interphalangienne proximale douloureuse (auriculaire), de face (A) et de profil (B).*

39 *Lésions des ligaments collatéraux de l'interphalangienne proximale.*
A. Entorse grave, avec déchirure d'un ligament collatéral.
B. Luxation latérale, avec laxité latérale (atteinte d'un ligament collatéral).
C. Subluxation dorsale (atteinte de la plaque palmaire).

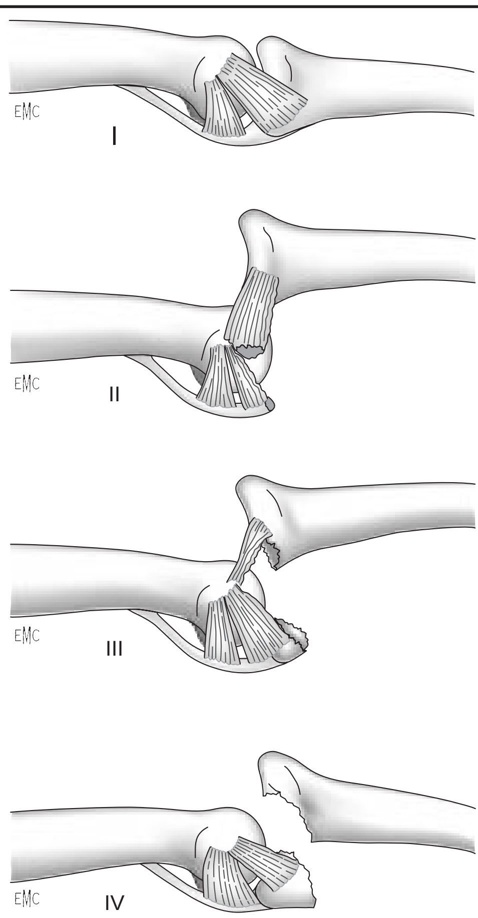

40 *Classification personnelle (modifiée de Eaton). I. Arrachement distal de la plaque palmaire, sans ou avec petit fragment osseux de la base de P2, sans luxation ; II.arrachement de la plaque palmaire avec intégrité du ligament collatéral principal, luxation interphalangienne proximale (IPP) ; III. arrachement de la plaque palmaire avec un fragment osseux laissant tout ou partie du ligament collatéral principal sur la phalange, luxation IPP (stable après réduction dans le plan frontal) ; IV. arrachement de la plaque palmaire avec un fragment osseux emportant la totalité du ligament collatéral principal, luxation IPP (instable après réduction dans le plan frontal).*

propageant entre faisceau principal et faisceau accessoire du ligament collatéral (type II) ; ainsi, l'articulation peut se mettre en subluxation, voire en luxation dorsale de la 2^{e} phalange, sans que les ligaments collatéraux principaux soient lésés. Il existe de rares formes ouvertes, témoignant d'une brutale force d'hyperextension. En l'absence d'avulsion osseuse, le *testing* après réduction, qui s'avère facile, est primordial. Si l'articulation est stable dans le plan sagittal, une courte immobilisation ou une syndactylie comme précédemment suffit. En revanche, en cas d'instabilité, une réinsertion chirurgicale de la plaque palmaire est nécessaire, car en l'absence de reconnaissance et de traitement, certaines de ces formes peuvent évoluer vers une instabilité chronique, voire une subluxation dorsale ou une déformation authentique en « col de cygne » (cf infra). Le traumatisme en hyperextension peut aussi provoquer une avulsion osseuse, laissant plus ou moins intact le ligament collatéral principal (type III) ; la lésion est plus facilement reconnue par le bilan radiographique. Le traitement consiste, soit en une immobilisation en légère flexion par attelle dorsale 3 semaines, soit en une mobilisation immédiate en syndactylie avec une attelle limitant l'extension complète. Parfois, le fragment osseux est volumineux, emportant l'insertion du ligament collatéral principal (type IV) ; la réduction est alors instable dans le plan frontal et sagittal et le traitement doit être chirurgical.

Si l'avulsion de la plaque palmaire est presque toujours distale, il ne faut pas méconnaître l'existence d'avulsions proximales de la plaque palmaire, qui, à l'instar de ce qui se passe à la MP, peuvent entraîner l'irréductibilité d'une luxation dorsale, et tardivement une raideur en flexion, voire une pseudoboutonnière [58]. Celles-ci touchent surtout les 4 et 5^{e} rayons avec des adhérences proximales qui peuvent intéresser le ligament rétinaculaire oblique, provoquant un flessum IPP d'environ 45° et une hyperextension modérée mais non fixée de l'IPD, contrairement aux vraies boutonnières. Le bilan radiographique montre parfois des calcifications palmaires. Le traitement de cette pseudoboutonnière est difficile, d'où l'importance de la prévention qui consiste à immobiliser une IPP dans une position proche de l'extension.

■ *Fractures de la tête de P1*

Beaucoup moins fréquentes que celles de la base de P2, elles peuvent provoquer une déformation en clinodactylie. On peut les classer en [29, 53] : fractures unicondyliennes à forme rectangulaire (type I), à forme oblique séparant un petit fragment (type IIa) ou un grand fragment (type IIb), enfin les fractures bicondyliennes (type III) *(fig 41)*. Cette classification ne tient compte que de la forme du trait dans le plan frontal. Weiss [86] prend en considération les autres plans et propose une classification en quatre types : type I, trait oblique palmaire détachant un condyle ; type II, trait longitudinal sagittal détachant un condyle ; type III, trait frontal et dorsal ; type IV, trait frontal et palmaire *(fig 42)*.

De manière générale, le risque de déplacement secondaire de ces fractures articulaires rend incompatible le traitement conservateur par attelle courte ou mobilisation rapide en syndactylie, même si

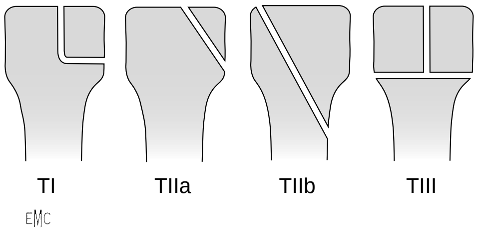

41 *Types anatomoradiographiques des fractures articulaires de la tête de la phalange proximale. I. Fracture unicondylienne à forme rectangulaire ; II. fracture à forme oblique séparant un petit fragment (type IIa) ou un grand fragment (type IIb) ; III. fracture bicondylienne.*

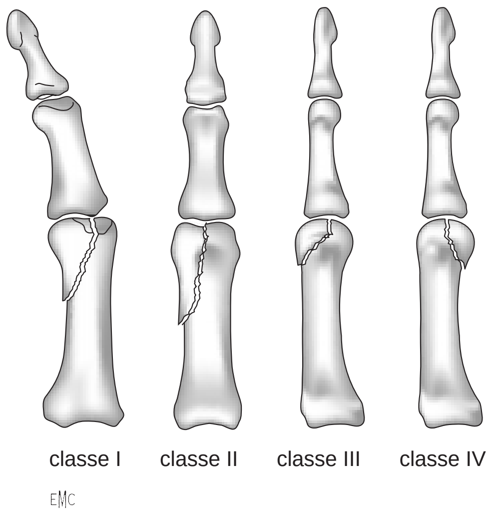

42 *Classification de Weiss des fractures articulaires de la tête de la phalange proximale. I. Trait oblique palmaire détachant un condyle ; II. trait longitudinal sagittal détachant un condyle ; III. trait frontal et dorsal ; IV. trait frontal et palmaire.*

nous sommes tentés de proposer ce type de traitement par exemple dans les fractures unicondyliennes non déplacées. Le traitement de choix reste donc l'ostéosynthèse par broches fines ou minivis pour reconstituer le profil articulaire, après réduction anatomique à ciel ouvert. La non-reconnaissance de ces fractures, ou un déplacement secondaire non diagnostiqué risque de faire apparaître une déviation dans le plan frontal, avec aussi un possible trouble rotationnel. Certaines fractures bicondyliennes, en raison de la comminution ou de la taille des fragments, peuvent rendre l'ostéosynthèse hasardeuse et faire opter pour, plus qu'une mobilisation précoce, une arthrodèse ou une arthroplastie devant une raideur douloureuse.

Quel que soit leur type, elles ont en commun leur potentielle gravité fonctionnelle car, non reconnues, elles laissent persister une déviation dans le plan frontal et surtout une incongruence articulaire avec le risque de raideur et d'arthrose [50].

■ *Fractures de la base de P2*

Rares en l'absence de lésions ligamentaires associées, la plupart sont liées à une avulsion osseuse de la plaque palmaire ou d'un ligament collatéral (cf supra). Elles peuvent même aboutir à une fracture-luxation. Différents types de fracture peuvent se rencontrer *(fig 43)* :

– les fractures des angles latéraux correspondent à des arrachements ligamentaires et constituent l'équivalent d'une entorse latérale. Deux formes voisines sont les fractures avec fragment antérolatéral selon un mécanisme de compression, et les fractures avec fragment antérolatéral selon un mécanisme d'avulsion [32] ;

– les fractures marginales postérieures correspondent à un arrachement osseux de la bandelette médiane de l'appareil extenseur, ce qui équivaut pratiquement à sa rupture ; elles peuvent s'accompagner d'une subluxation palmaire de la base phalangienne, en particulier si le fragment osseux est important. Le dépistage d'une telle subluxation nécessite impérativement un cliché de profil strict sous peine de passer à côté du diagnostic. La réinsertion chirurgicale de la bandelette médiane est nécessaire, pour maintenir la correction du déplacement. Le risque d'une telle lésion négligée est de voir le doigt évoluer vers une déformation en « boutonnière », voire d'entraîner une raideur douloureuse en cas de subluxation négligée ;

– les fractures marginales antérieures emportent un fragment de la base de P2 de taille variable. Un minime arrachement est l'équivalent d'une entorse grave par hyperextension ; elle se traite de la même manière. En revanche, lorsque le fragment emporte une

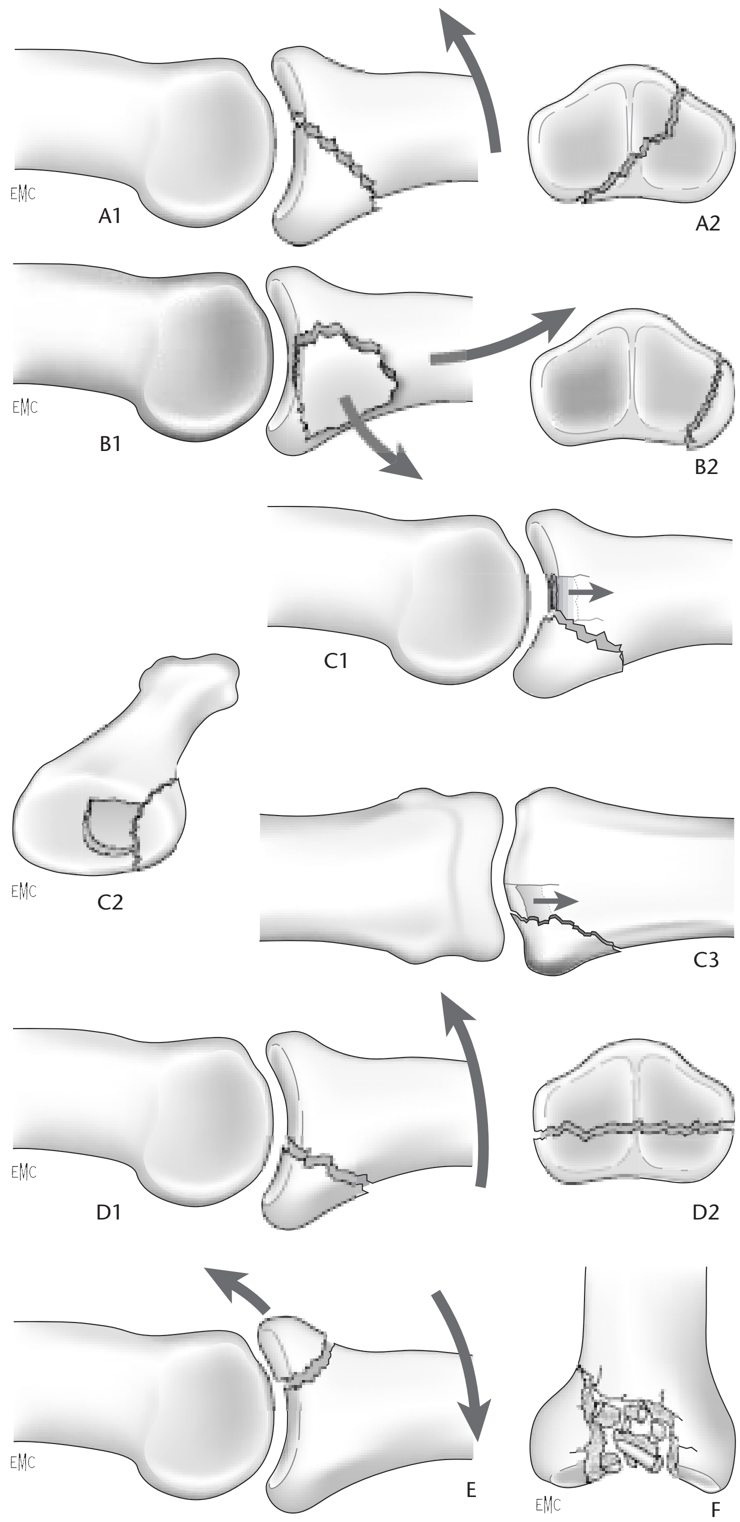

43 *Types anatomoradiographiques des fractures de la base de la phalange moyenne. a. Fracture avec fragment antérolatéral par avulsion ; b. fracture avec fragment latéral par avulsion ; c. fracture avec fragment antérolatéral par compression ; d. fracture avec fragment palmaire ; e. fracture avec fragment dorsal ; f. fracture comminutive.*

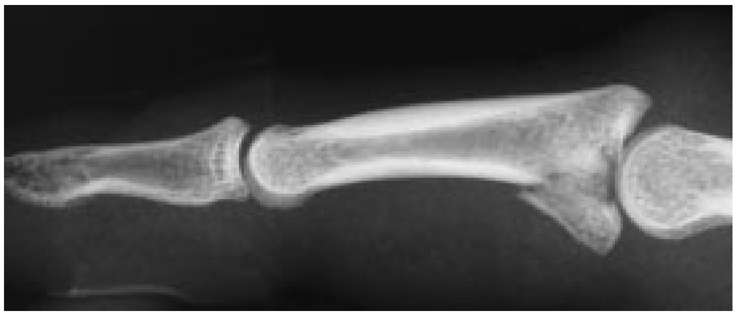

44 *Fracture de la base de P2 avec subluxation dorsale de la phalange, mise en évidence uniquement sur un profil strict.*

partie du rebord antérieur de la surface articulaire, la fracture s'associe volontiers à une subluxation dorsale de l'IPP visible sur les clichés de profil strict qu'il faut impérativement obtenir *(fig 44)*. Sa non-reconnaissance risque d'aboutir à un diagnostic retardé, devant un enraidissement douloureux de l'IPP, mais aussi de l'IPD. Le fragment marginal, s'il est de gros volume, peut être fixé par broche ou minivis ; s'il est comminutif, il peut être excisé et l'on procède alors à un avancement de la plaque palmaire réinsérée sur le site du fragment détaché [23]. Lorsque le fragment est de plus petite taille, il est possible d'utiliser la technique d'arthrorise par broche console dorsale [78]. Le traitement orthopédique peut être aussi employé lorsqu'il existe une stabilité suffisante en flexion, mais il requiert une surveillance très étroite hebdomadaire, devant le risque de reluxation mais aussi de raideur : une attelle dorsale limite l'extension tout en permettant une flexion active dans le secteur de stabilité, puis l'extension est progressivement libérée par modification de l'attelle. L'extension complète est retardée au-delà de la 6e semaine ;

– les fractures comminutives ou pilon-fractures [77], souvent par impaction, relèvent surtout de traitements sans abord direct, et dont les modalités, très nombreuses dans la littérature, témoignent de la difficulté non résolue encore à traiter de telles fractures. Ces procédés visent à « remodeler » la surface articulaire, en utilisant des techniques de distraction statique [26], mais surtout dynamique [2, 32, 33, 36, 74], par l'intermédiaire de dispositifs externes.

■ *Fractures-luxations de l'IPP*

Les fractures articulaires antérieures de la base de P2 avec luxation dorsale (cf supra) sont les plus fréquentes. De nouveau, il faut souligner le caractère indispensable du cliché de profil strict pour diagnostiquer ces lésions.

Les luxations palmaires de l'IPP sont rares et résultent d'un traumatisme latéral avec torsion associée. Il existe toujours dans ce type de traumatisme une lésion de la plaque palmaire et d'un ligament collatéral principal. Elles peuvent aussi être responsables d'une rupture de la bandelette médiane de l'extenseur, avec parfois une avulsion osseuse dorsale de la base de P2, ou d'une fracture dorsale associée. Parfois, la bandelette médiane est intacte, la tête de P1 s'incarcère alors dans l'appareil extenseur entre la bandelette médiane et une bandelette latérale, rendant la luxation souvent irréductible.

La méconnaissance de cette lésion est d'exposer le doigt à une subluxation palmaire ou une déformation en « boutonnière ».

Le traitement comprend la réduction de la luxation associée au *testing* actif et passif. L'existence d'une lésion de l'extenseur, se traduisant par un déficit d'extension active de 30°, nécessite, soit un brochage transarticulaire, soit une attelle en extension de l'IPP pour 4 semaines, laissant libre l'IPD qui doit être mobilisée d'emblée. En présence d'une forme irréductible, une réduction sanglante est nécessaire. S'il existe une fracture ou une avulsion osseuse de la base de P2, une ostéosynthèse en percutané ou à ciel ouvert est indiquée.

■ *« Grosse IPP » par lésion articulaire ou par rupture de la bandelette médiane (= doigt en « boutonnière ») ?*

Il s'agit en pratique d'un diagnostic différentiel difficile, car le tableau clinique peut être identique, alors que la prise en charge est radicalement différente. Le diagnostic de « boutonnière » doit donc être évoqué en urgence devant toute grosse IPP, car sa non-reconnaissance aboutit rapidement à une déformation de traitement difficile. Le test d'Elson [25], le plus fiable actuellement, permet de diagnostiquer en urgence cette lésion : physiologiquement, lorsque l'IPP est fléchie passivement, la mise en tension de la bandelette médiane permet une détente des bandelettes latérales : l'extension active de l'IPD est de ce fait impossible ; en cas de rupture de la bandelette médiane, la détente des bandelettes latérales ne se produit pas et l'extension active de l'IPD reste possible.

TRAUMATISMES DE L'INTERPHALANGIENNE DISTALE

■ *Luxations de l'interphalangienne distale*

Elles sont rarement rencontrées, cette articulation étant très stable. Les luxations sont la plupart du temps dorsales, parfois ouvertes en raison de la finesse du revêtement cutané antérieur. Les doubles luxations dorsales de l'IPP et IPD ne sont pas exceptionnelles.

Le diagnostic est confirmé par le bilan radiographique, devant une IPD déformée et douloureuse, la réduction obtenue par manœuvres externes. En raison de leur stabilité habituelle, ces luxations sont, après réduction, immobilisées par une attelle courte dorsale, laissant libre l'IPP, dans une position proche de l'extension, pendant 15 jours.

Deux situations imposent un traitement chirurgical d'emblée : la luxation irréductible, secondaire à une incarcération de la plaque palmaire, et la luxation ouverte qui requiert parage, lavage, fermeture puis immobilisation sur attelle 15 jours au maximum.

■ *Fractures articulaires de l'interphalangienne distale*

Fractures de la tête de P2

Elles ont les mêmes risques de déviation latérale que les fractures de la tête de P1, et sont arthrogènes. Au plan thérapeutique, si la synthèse directe est impossible, seule l'arthrodèse qui est une intervention « gagnante » au niveau de l'IPD est utile.

Fractures articulaires de la base de P3

Elles peuvent emporter un fragment de la face palmaire (avulsion du fléchisseur profond) ou de la face dorsale (avulsion de l'extenseur), voire exceptionnellement les deux associés *(fig 45)*.

- *Fractures avec arrachement osseux dorsal*

Emportant l'insertion distale de l'appareil extenseur, l'articulation reste congruente et l'IPD ne présente qu'un déficit d'extension active. Le patient se présente avec chute de la phalange distale (doigt en « maillet »). Le traitement consiste, si le fragment est important, en une ostéosynthèse. Dans le cas d'un petit fragment, la mise sur attelle en extension pendant 30 à 45 jours, et après contrôle radiographique de la bonne réduction, est une excellente solution ; ses indications doivent être en fait assez larges, devant la faible morbidité du traitement par attelle, à condition qu'il soit très bien surveillé. Dans certains cas, lorsque la fracture emporte un gros fragment dorsal, il existe une subluxation palmaire de l'IPD qui doit inciter à une ostéosynthèse.

- *Fractures avec arrachement osseux palmaire*

Elles sont plus rares, et peuvent correspondre à une avulsion de l'insertion distale du tendon fléchisseur profond qui doit être systématiquement recherchée et réparée ; cette lésion rare et grave au plan fonctionnel touche électivement le 4e doigt, elle est encore appelée *grasping jersey finger* ou *rugby finger*. Le diagnostic est aisé : il y a perte de la flexion active de l'IPD. Mansat [55] a démembré ces lésions et les classe en trois types :

– dans le type I, le bout proximal ne se rétracte pas en amont de la décussation, sa vascularisation est conservée. C'est le type le plus fréquent dans les formes récentes ;

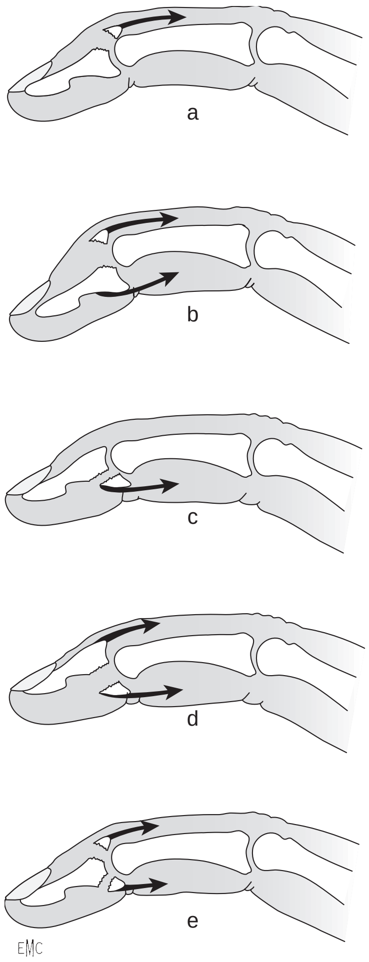

45 *Types anatomoradiographiques des fractures articulaires de la base de la phalange distale.*
a. Fracture avec fragment dorsal ; b. la même fracture avec subluxation palmaire de la phalange ; c. fracture avec fragment palmaire ; d. la même fracture avec subluxation dorsale de la phalange ; e. fracture « bimarginale ».

– dans le type II, le bout proximal peut être rétracté jusque dans la paume. Le long vinculum est rompu et le tendon est en partie dévascularisé. Il se rencontre le plus souvent dans les formes anciennes ;

– dans le type III, un volumineux fragment de P3 est détaché, réalisant une fracture articulaire avec subluxation dorsale de P3, fragment qui prévient toute rétraction importante.

L'ostéosynthèse est possible si la taille du fragment le permet.

Stamos et Leddy [73] ont proposé en 2000 une classification en quatre stades, récemment modifiée en une classification plus complète en cinq stades par Al-Qattan [6] :

– type 1 : avulsion sans fracture, avec rétraction tendineuse dans la paume et rupture des deux vincula ;

– type 2 : avulsion avec petit fragment osseux et rétraction modérée à hauteur de l'IPP ; le vinculum long est intact ;

– type 3 : avulsion avec gros fragment osseux, empêchant une rétraction au-delà de la poulie A4 ;

– type 4 : association d'une avulsion tendineuse avec rétraction dans la paume et d'un petit fragment osseux au niveau et en regard de la base de P3 ;

– type 5 : avulsion avec fragment osseux s'intégrant dans le cadre d'une fracture plus ou moins comminutive de la base de P3.

TRAUMATISMES DE LA MÉTACARPOPHALANGIENNE DU POUCE

Entorses de la métacarpophalangienne

Décrite dans les années 1950 par Campbell sous le terme de *gamekeeper's thumb* pour désigner une lésion chronique, l'entorse de la MP est extrêmement fréquente dans la pratique sportive (ski, vélo…) [13]. C'est devant la fréquence de ces lésions récentes lors d'accidents de ski que le terme *Skier's thumb* a été utilisé. Le ligament collatéral ulnaire est atteint près de 9 fois sur 10. Les entorses médiales font suite à une abduction forcée de la 1ère phalange, rompant le ligament collatéral ulnaire.

46 *Laxité clinique d'une entorse grave du pouce (collection professeur Courtois).*

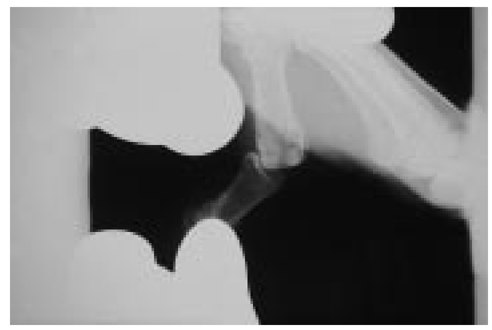

47 *Cliché en stress d'une entorse grave du pouce, dévoilant une véritable « luxation latérale » de P1.*

Le diagnostic de la lésion ligamentaire est aisé : il s'agit d'une grosse MP, avec un point douloureux à la palpation du ligament ; mais celui de la gravité est plus difficile. Une laxité, à l'examen systématiquement comparatif, supérieure de 25-30 % à celle du côté opposé signe l'entorse grave. La recherche de cette laxité se fait, MP en extension (lésion du faisceau accessoire), et surtout en demi-flexion (lésion du faisceau principal) *(fig 46)*. En effet, Il faut tenir compte de l'état du ligament collatéral accessoire qui, lorsqu'il est intact, empêche, avec la plaque palmaire, la laxité latérale en extension, ce qui peut faire porter à tort le diagnostic d'entorse bénigne. C'est le faisceau principal qui est lésé en premier et le faisceau accessoire se rompt si le mécanisme d'abduction continue. Il existe souvent des lésions de la capsule dorsale, dans 40 à 70 % des cas [14, 57], responsables parfois d'une subluxation palmaire. Le siège de la rupture est le plus souvent à l'insertion distale sur la phalange proximale, avec dans près d'un cas sur trois [57, 64], une fracture de la base de la phalange correspondant à un arrachement du ligament. L'évaluation clinique de la laxité est plus fiable que sa recherche radiographique en raison de la difficulté à réaliser des clichés en stress, associant à la fois face stricte, flexion faible et abduction forcée *(fig 47)*. Le diagnostic d'entorse grave étant parfois difficile, même avec un examen comparatif, une position spontanée en valgus ou en supination, le caractère indolore de l'épreuve de stress sont en sa faveur. Deux autres signes ont une grande valeur diagnostique [62] : la mollesse ressentie en fin de course du mouvement forcé qui oriente vers une lésion grave du ligament ; l'existence d'un hématome nummulaire à la face dorsale de l'IP du pouce, signant la rupture capsuloligamentaire et la diffusion de l'hémarthrose le long du long extenseur du pouce.

Quoi qu'il en soit, le bilan radiographique systématique, centré sur la MP, recherche : une subluxation antérieure de la phalange proximale, caractéristique, secondaire à la rotation de cette phalange autour du ligament sain et témoignant donc d'une rupture étendue ; un arrachement osseux, équivalent d'arrachement ligamentaire. L'association d'une rupture ligamentaire distale et d'une fracture de la base de la phalange proximale a été décrite [35] ; le diagnostic de cette lésion peut être posé par un stress doux et progressif dans le bilan d'une fracture non déplacée.

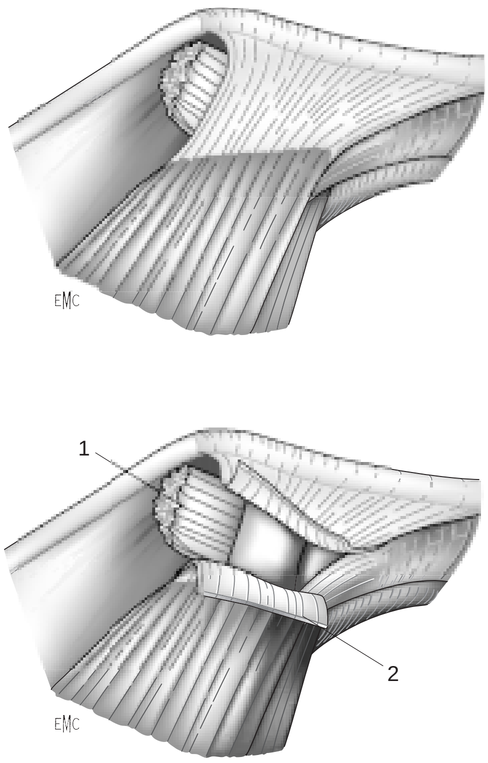

48 *Effet Stener : avant ouverture de la dossière (en haut), après ouverture de la dossière de l'adducteur (en bas). 1. Extrémité proximale du ligament rompu ; 2. aponévrose de l'adducteur.*

La reconnaissance de la gravité est primordiale, car l'existence habituelle d'une lésion de Stener [75](passage de l'extrémité proximale du ligament arraché ou rompu, au-dessus de l'expansion de l'adducteur au long extenseur du pouce, entraînant de ce fait l'absence de contact entre les deux extrémités du ligament), empêche le ligament de cicatriser *(fig 48)*. Néanmoins, cette lésion de Stener serait moins fréquente que dans les descriptions de l'auteur [54]. Pour certains, le diagnostic de lésion de Stener est possible lors d'un examen attentif, à la recherche d'une tuméfaction ferme, limitée et palpable sous la peau [1, 34]. Certains examens peuvent dépister cet effet Stener, en particulier l'IRM et l'échographie, mais en pratique peu employés.

Le traitement des entorses du pouce dépend de la gravité. Les entorses « bénignes », sans mouvements anormaux de latéralité, sont traitées par une immobilisation simple maintenant la MP légèrement fléchie pour détendre les ligaments latéraux, pour 4 semaines. L'entorse grave avec rupture complète nécessite systématiquement une réparation chirurgicale en raison de la fréquence de la lésion de Stener, même si actuellement la tendance serait, pour certains, la réparation chirurgicale des lésions de Stener et le traitement orthopédique des autres entorses graves, au vu des bons résultats rapportés [44]. Lorsqu'il existe un fragment osseux non déplacé, un traitement par immobilisation plâtrée 4 semaines est justifié, à condition de s'assurer de l'absence de déplacement secondaire par une surveillance étroite. En revanche, l'existence d'un fragment osseux avulsé et déplacé, a fortiori s'il est de grande taille, représente une indication opératoire formelle.

Après réparation chirurgicale, quelle que soit la technique, la prudence veut que l'on protège la MP par une immobilisation de 4 semaines suivie d'une protection par orthèse pour limiter les contraintes d'abduction. Nous préconisons ensuite une simple autorééducation.

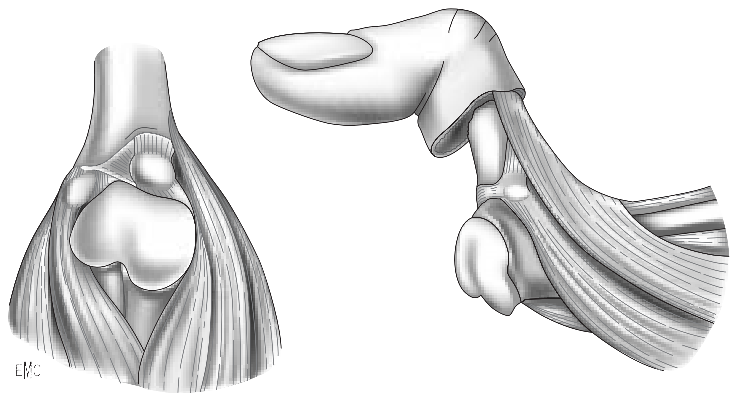

50 *Luxation métacarpophalangienne dorsale du pouce. La tête métacarpienne fait issue en palmaire entre le tendon fléchisseur et l'adducteur d'une part, et le court fléchisseur d'autre part.*

Quant aux entorses radiales, elles sont rares et ne représentent que 10 % des entorses de la MP. Certaines différences avec les entorses médiales les caractérisent : la lésion ligamentaire siège autant à l'insertion métacarpienne que phalangienne, les lésions de la capsule dorsale sont plus fréquentes et surtout évolutives (une déchirure de la dossière des interosseux, une désinsertion du tendon court extenseur…), la subluxation palmaire est plus fréquente, la lésion de Stener ne semble pas exister. Ce dernier argument militerait pour un traitement orthopédique, mais la fréquence des lésions associées dorsales avec le risque de dégradation articulaire sont en faveur du traitement chirurgical, ainsi que l'existence d'une fracture déplacée.

Ces entorses graves sont aux mieux diagnostiquées en urgence, mais nombre d'entre elles passent inaperçues, ce qui rend leur traitement secondaire difficile. Lorsque l'instabilité chronique est mal tolérée, une ligamentoplastie dont les modalités sont nombreuses est possible, à condition que l'état des surfaces articulaires soit bon et que la mobilité de la MP évaluée du côté sain soit ample [63]. Dans le cas contraire, l'arthrodèse, intervention « gagnante », est la seule solution, combinant une légère abduction, pronation et flexion.

Deux notions essentielles sont finalement à retenir : l'urgence chirurgicale que constitue l'entorse grave, d'où l'importance du diagnostic précoce, avant le 8e jour ; la prévention de l'instabilité chronique, passant par le *testing* systématique à la recherche d'une laxité.

Luxations de la métacarpophalangienne

Plus rares que les entorses, les luxations MP du pouce peuvent être dorsales ou palmaires.

Les luxations dorsales, décrites par Farabeuf en 1876, sont de diagnostic évident dans la forme clinique la plus fréquente, la luxation simple complète : aspect en Z d'un « gros pouce douloureux » post-traumatique (MP en hyperextension, IP en flexion) [37] *(fig 49)*. Elles sont produites par un mouvement forcé en hyperextension de la MP, ou lors d'une chute, le pouce se « retournant » (accident de sport ou du travail). Au plan anatomique, la plaque palmaire et les sésamoïdes suivent la 1ère phalange au dos du col et de la tête du métacarpien, témoignant d'une rupture proximale de la plaque palmaire. Cette dernière fait issue en palmaire entre le tendon fléchisseur et l'adducteur d'une part, et le court fléchisseur d'autre part *(fig 50)*. Le risque en est l'incarcération des sésamoïdes, d'où certaines précautions à prendre lors des

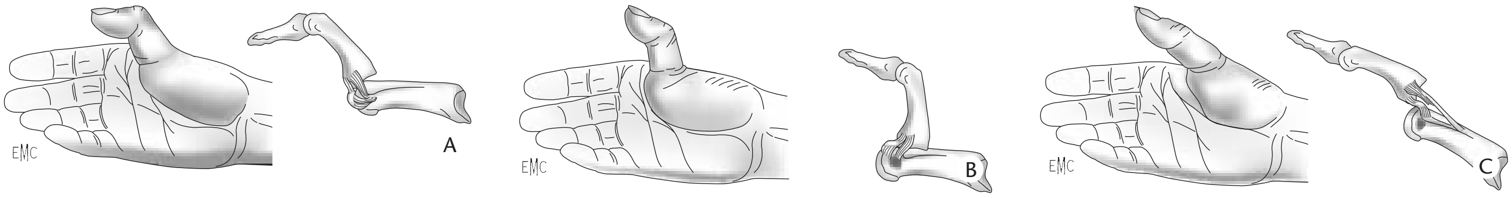

49 *Luxations métacarpophalangiennes dorsales du pouce d'après Farabeuf (in [37]). A. Luxation simple incomplète ; B. luxation simple complète ; C. luxation complexe.*

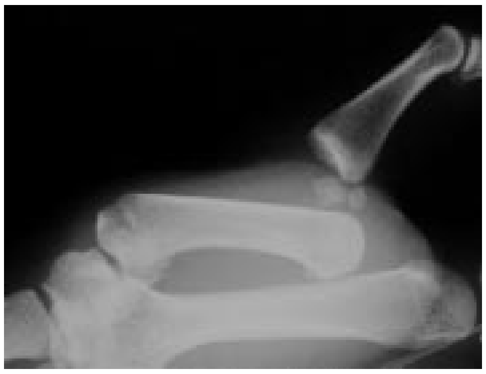

51 *Luxation métacarpo-phalangienne dorsale du pouce. S'y associe dans le cas présent une fracture articulaire de la base de M1.*

manœuvres de réduction de cette luxation (cf infra). Les sésamoïdes peuvent au contraire être en position palmaire, la rupture siégeant alors à l'insertion distale de la plaque palmaire, le risque étant à distance une instabilité en extension. Les ligaments collatéraux sont rarement lésés ; après réduction, le *testing* doit néanmoins vérifier leur intégrité. La radiographie confirme le diagnostic *(fig 51)*, précise la position des sésamoïdes. Des lésions osseuses associées sont recherchées, avant puis après réduction.

La réduction de ces luxations est obtenue par la manœuvre classique de Farabeuf, pour prévenir l'incarcération des sésamoïdes : association d'une part d'une légère traction dans l'axe de la première phalange et d'autre part d'une pulsion directe sur la face dorsale de sa base, en positionnant la phalange à angle droit par rapport au métacarpien, pour la ramener en flexion. Si le *testing* ne montre pas d'instabilité dans le plan frontal, une immobilisation en légère flexion pour 4 semaines permet la cicatrisation de la plaque palmaire.

Les rares luxations irréductibles par incarcération de la plaque palmaire, pouvant aussi impliquer les sésamoïdes (luxations dites complexes), peuvent nécessiter, pour lever l'interposition, une réduction à ciel ouvert.

Les luxations palmaires sont plus rares, survenant après un choc direct sur une MP fléchie. Le pouce est désaxé, raccourci, avec une déformation en « baïonnette » assez discrète [3].

Fractures de la base de P1 du pouce

Elle n'ont pas de spécificité propre par rapport à celle de la phalange proximale des doigts longs. En dehors des fractures par avulsion d'un fragment latéral, qui correspondent à un mécanisme d'entorse, peuvent s'observer tous types de fractures. Les fractures comminutives sont l'apanage des écrasements, nécessitant une ostéosynthèse stable autorisant une mobilisation précoce. En dehors de ces cas, une synthèse par broches, vis, voire exceptionnellement fixateur externe, est proposée.

TRAUMATISMES DE L'INTERPHALANGIENNE DU POUCE

Les luxations dorsales sont parmi les moins rares. La finesse du plan cutané antérieur explique certaines formes ouvertes. Le fléchisseur du pouce est intact, mais l'ouverture articulaire ajoute un risque d'arthrite septique.

Traumatismes ouverts osseux et ostéoarticulaires

Dans le cadre de lésions pouvant intéresser toutes les structures essentielles à la main, la stabilisation squelettique est un impératif préalable aux réparations futures, qu'elles soient tendineuses, vasculaires, nerveuses et enfin cutanées. La technique d'ostéosynthèse évite d'ajouter des lésions supplémentaires, en particulier cutanées. Le vissage ou surtout le brochage multiple en l'absence de perte de substance osseuse est notre méthode de choix. En cas de perte de substance osseuse sur un ou plusieurs métacarpiens, le maintien de l'architecture globale de la palette métacarpienne est impératif et peut être obtenu par stabilisation axiale et/ou transverse avec des broches de Kirschner [67].

Une perte de substance cutanée du dos de la main peut être couverte, après avoir résolu le problème osseux, par un des nombreux lambeaux à distance dont nous disposons actuellement, au premier rang desquels le lambeau interosseux postérieur [46, 56, 61, 82]. Le pronostic de ces lésions, en dehors des dégâts osseux, est largement lié à l'état des parties molles dorsales de la main.

Enfin, la prise en charge de l'appareil extenseur est réalisée au mieux secondairement en cas de pertes de substance, en milieu favorable, non septique, par des techniques de greffe en un ou deux temps, selon les adhérences locales et la trophicité des tissus de recouvrement [76]. Savoir cependant qu'en l'absence d'extenseurs, la fibrose cicatricielle et l'effet ténodèse peuvent assurer un certain degré d'extension aux doigts, évitant de recourir à une greffe tendineuse.

Aux doigts, lorsque les lésions des parties molles sont sévères, la stabilisation squelettique associée à une réparation tendineuse et une bonne couverture cutanée par lambeau local ou régional, permettant une mobilisation précoce, sont les seuls garants d'un bon résultat fonctionnel. L'ostéosynthèse peut faire appel au brochage multiple, vis et plaques vissées, exceptionnellement au fixateur externe [29, 48, 61, 84]. Face à des destructions articulaires, les indications varient selon le niveau lésionnel : arthrodèse, implant, distraction dynamique, transfert articulaire vascularisé d'IPP d'orteil peuvent être proposés pour les MP et IPP, l'arthrodèse pour l'IPD [47].

Mais il ne faut pas oublier que devant des fractures ouvertes mettant en jeu gravement la fonction d'un doigt, l'amputation doit parfois être d'emblée envisagée.

Conclusion

Le diagnostic après traumatisme de la main et des doigts n'est pas toujours évident, les causes étant nombreuses ; mais l'anamnèse, un examen clinique précis, la réalisation systématique de radiographies bien centrées, permettent de reconnaître la plupart des lésions qui, passées inaperçues, risqueraient d'évoluer pour certaines vers des séquelles fonctionnelles majeures à type de main douloureuse, instable ou raide. Le doigt étant une chaîne articulaire, le déséquilibre d'un de ses maillons peut retentir sur la chaîne entière, d'où l'intérêt réitéré d'un bilan complet et d'une prise en charge thérapeutique initiale qui en découle, responsable, adaptée et rapide, et d'un suivi sérieux, quelle que soit la technique employée.

Remerciements. – Nous souhaitons remercier les éditions Sauramps Médical pour nous avoir permis de reproduire certaines figures (13, 15, 18, 21, 27, 32, 34, 38, 39, 46, 47) du livre : *Séméiologie de la main et du poignet*, 2001.

Références ➤

Références

[1] Abrahamson SO, Sollerman C, Lundborg G, Larsson J, Egund N. Diagnosis of displaced ulnar collateral ligament of the MCP. *J Hand Surg* 1990 ; 15A : 457-460

[2] Agee JM. Unstable fracture dislocations of the proximal interphalangeal joint : treatment with the force couple splint. *Clin Orthop* 1987 ; 214 : 101

[3] Alioto RJ, Pellegrini JR. Complex palmar dislocation of the thumb metacarpophalangeal joint. A case report demonstrating paradoxal function of the extensor pollicis longus. *Clin Orthop* 1993 ; 296 : 118-121

[4] Al-Qattan MM. An unusual Salter type 2 fracture of the distal phalanx. *J Hand Surg* 1998 ; 23B : 283-284

[5] Al-Qattan MM. Extra-articular transverse fractures of the distal phalanx (Seymour's fracture) in children and adults. *J Hand Surg* 2001 ; 26B : 201-206

[6] Al-Qattan MM. Type 5 avulsion of the insertion of the flexor digitorum profundus tendon. *J Hand Surg* 2001 ; 26B : 427-431

[7] Araki S, Ohtani T, Tanaka T. Open dorsal metacarpophalangeal dislocations of the index, long and ring fingers. *J Hand Surg* 1987 ; 12A : 458-460

[8] Bellemère P, Chaise F, Friol JP, Gaisne E. Les entorses graves du ligament latéral radial de la métacarpo-phalangienne des doigts longs. À propos de 10 cas opérés. XXIIIe Congrès de la Société française de chirurgie de la main, Paris, 1997

[9] Bennett EH. Fractures of metacarpal bone of the thumb. *Br Med J* 1886 ; 2 : 12-15

[10] Bousselmame N, Galuia F, Jaafar A, Lazrak K, Taobane H, Moulay I. Les luxations métacarpo-phalangiennes de l'index. À propos de sept cas opérés. *Ann Chir Main* 1998 ; 17 : 338-347

[11] Bowers WH. The proximal interphalangeal joint volar plate. II. A clinical study of hyperextension injury. *J Hand Surg* 1980 ; 6 : 77-81

[12] Bowers WH, Wolf JW, Nehil JL, Bittinger S. The proximal interphalangeal joint volar plate. I. An anatomical and biomechanical study. *J Hand Surg* 1980 ; 5 : 79-88

[13] Campbell CS. Gamekeeper's thumb. *J Bone Joint Surg* 1955 ; 37B : 148-149

[14] Cantero J, Cruz M, Perrenoud L. Les lésions ligamentaires récentes de la métacarpophalangienne. *Ann Chir* 1980 ; 34 : 655-662

[15] Chardel P. Luxations et fractures-luxations des articulations carpo-métacarpiennes des doigts longs. In : Merle M, Dautel G eds. La main traumatique. L'urgence. Paris : Masson, 1997 : 52-65

[16] Chardel P. Les préhensions. In : Le Nen D, Laulan J eds. Séméiologie de la main et du poignet. Montpellier : Sauramps Médical, 2001 : 109-118

[17] Cleak DK. Simultaneous dislocation of the interphalangeal and metacarpo-phalangeal joints in a thumb. *Hand* 1981 ; 13 : 167-168

[18] Cohen E, Lieberman N, Atar D. Multiple dorsal dislocations of the metacarpophalangeal joints: a case report and review of the literature. *Am J Orthop* 1998 ; 27 : 313-314

[19] Comtet JJ. Place du traitement non chirurgical des fractures de la main. Cahier d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1994

[20] Corcella D. Les fractures récentes de la base du premier métacarpien. Cahier d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Elsevier, 2001

[21] Dixon GL, Moon NF. Rotational supracondylar fractures of the proximal phalanx in children. *Clin Orthop* 1972 ; 83 : 151

[22] Eaton RG. Joint injuries of the hand. Springfield : Charles C Thomas, 1971

[23] Eaton RG. Volar plate arthroplasty of the proximal interphalangeal joint: a review of ten years experience. *J Hand Surg* 1980 ; 5A : 260-268

[24] Eglseder WA, Gens DR, Burgess AR. Multiple ipsilateral dorsal metacarpophalangeal and proximal interphalangeal joint dislocations: a case report. *J Trauma* 1995 ; 38 : 955-957

[25] Elson RA. Rupture of the central slip of the extensor hood of the finger. *J Bone Joint Surg* 1986 ; 68B : 229-231

[26] Fahmy NRM, Kenny N, Kehoe N. Chronic fracture dislocations of the proximal interphalangeal joint. Treatment by the "S" Quattro. *J Hand Surg* 1994 ; 19B : 783-787

[27] Fontes D. Intérêt d'une ligamentoplastie précoce dans les entorses graves de l'articulation trapézo-métacarpienne. À propos de 10 cas. *Acta Orthop Belg* 1992 ; 58 : 48-59

[28] Foucher G. Les traumatismes de l'articulation trapézo-métacarpienne. *Ann Chir Main* 1982 ; 1 : 168-179

[29] Foucher G. L'ostéosynthèse des fractures des phalanges et des métacarpiens. Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique. Paris : Expansion scientifique française, 1988

[30] Foucher G, Merle M, VanGenechten F, Denuit P. La synthèse unguéale. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 168-169

[31] Guiral J, Irisarri C, Diaz-Otero JM. Luxation dorsale simultanée des articulations métacarpophalangiennes des quatre doigts longs. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 561-563

[32] Hastings H, Carroll C. Treatment of closed articular fractures of the metacarpophalangeal and proximal interphalangeal joints. *Hand Clin* 1988 ; 4 : 503-527

[33] Hastings H, Ernst JMJ. Dynamic external fixation for fractures of the proximal interphalangeal joint. *Hand Clinics* 1993 ; 9 : 659-674

[34] Helm R. Hand function after injuries to the collateral ligaments of the metacarpophalangeal joint of the thumb. *J Hand Surg* 1987 ; 12B : 252-255

[35] Hintermann B, Holzach PJ, Schütz M, Matter P. Skier's thumb. The significance of bone injury. *Am J Sports Medicine* 1993 ; 21 : 800-804

[36] Inanami H, Ninomiya S, Okutsu I, Tarui T, Fujiwara N. Dynamic external finger fixator for fracture dislocation of the proximal interphalangeal joint. *J Hand Surg* 1993 ; 18A : 160-164

[37] Iselin M. Chirurgie de la main, livre du praticien. Paris : Masson, 1938

[38] Iselin M. Fractures de la base du premier métacarpien. *Mém Acad Chir* 1956 ; 82 : 771-774

[39] Kapandji IA. Physiologie articulaire. Fascicule 1. Paris : Maloine, 1980

[40] Kapandji IA. Ostéosynthèse à foyer fermé des fractures proximales non articulaires du premier métacarpien : double embrochage ascendant. *Ann Chir Main* 1983 ; 2 : 179-185

[41] Kapandji IA. Radiographie spécifique de l'articulation trapézo-métacarpienne. In : Tubiana R ed. Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1984 ; 1 : 497-505

[42] Kapandji IA. Osteosynthesis using perpendicular pins in the treatment of fractures and malunions of the neck of the 5th metacarpal bone. *Ann Chir Main Memb Sup* 1993 ; 12 : 45-55

[43] Lamb WL, Abernethy PA, Raine PA. Unstable fracture of the metacarpals: a new method of treatment by transverse wire fixation to intact metacarpals. *Hand* 1973 ; 1 : 43-48

[44] Landsman JC, Seitz WH, Froimson AL, Leb RB, Bachner E. Splint immobilization of gamekeeper's thumb. *Orthopedics* 1995 ; 18 : 1161-1165

[45] Lane CS. Detecting occult fractures of the metacarpal head: the Brewerton view. *J Hand Surg* 1977 ; 2 : 131-133

[46] LeNen D. Traitement des pertes de substance cutanée de la main. Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique. Paris : Expansion scientifique française, 1998

[47] Le Nen D, Hu W, Guyot X, Lefèvre C, Dartoy C. Plaies de la main. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-062-A-10, 1999 : 1-9

[48] Le Nen D, Hu W, Prud'homme M, Dubrana F, Genestet M, Hanouz N, Lefèvre C. Ostéosynthèse stable dans le traitement des mains complexes par le « brochage divergent multiple ». In : Dubrana F, Prud'homme M eds. Trucs et astuces en orthopédie-traumatologie. Montpellier : Sauramps Médical, 2002 : 353-359

[49] LeNen D, Laulan J. Séméiologie de la main et du poignet. Montpellier : Sauramps Médical, 2001

[50] Le Nen D, Mahmoudi H, Dubrana F, Hu W, Lefèvre C. Traitement chirurgical des fractures articulaires fermées récentes de l'IPP. *J Chir* 1997 ; 134 : 390-400

[51] Lister G. The Hand : diagnosis and indications. New York : Churchill Livingstone, 1993

[52] Littler JW. Les principes architecturaux et fonctionnels de l'anatomie de la main. *Rev Chir Orthop* 1960 ; 46 : 131-138

[53] London PS. Sprains and fractures involving the interphalangeal joints. *Hand* 1971 ; 3 : 155-158

[54] Lopez A, Alzaga J, Molina J. Acute collateral ligament injuries of the thumb MCP joint. *Acta Orthop Belg* 1998 ; 64 : 378-384

[55] Mansat M, Bonnevialle P. Rupture traumatique du fléchisseur commun profond de l'annulaire. In : Pathologie tendineuse de la main. Paris, Masson, 1989 : 27-34

[56] Masquelet AC, Penteado CV. Le lambeau interosseux postérieur. *Ann Chir Main* 1987 ; 6 : 131-139

[57] Massard P, Bézes H. L'entorse grave MCP au cours des accidents de ski. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 101-112

[58] McCue FC, Honner R, Johnson MC, Gieck JH. Athletic injuries of the proximal interphalangeal joint requiring surgical treatment. *J Bone Joint Surg* 1970 ; 52A : 937-956

[59] McElfresh EC, Dobyns JH. Intra-articular metacarpal head fractures. *J Hand Surg* 1993 ; 8A : 383-393

[60] Meriaux JL, Leviet D, Djermag Y, Vilain R. Un cas de luxation simultanée de la métacarpophalangienne et de l'interphalangienne du pouce. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 481-482

[61] Merle M, Dautel G. La main traumatique. L'urgence. Paris : Masson, 1992

[62] Moutet F. Les lésions articulaires de la colonne du pouce. Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1989 ; 1 : 9-20

[63] Moutet F, Bellon-Champel P, Guinard D, Gerard P. Ligamentoplastie synthétique de la MCP. *Ann Chir Main* 1993 ; 12 : 196-199

[64] Newland C. Gamekeeper's thumb. *Orthop Clin North Am* 1992 ; 23 : 41-48

[65] Oberlin C. Manuel de chirurgie du membre supérieur. Paris : Elsevier, 2000

[66] O'Rourke PJ, Quinlan W. Fracture dislocation of the fifth metacarpal resulting in compression of the deep branch of the ulnar artery. *J Hand Surg* 1993 ; 18B : 190-191

[67] Peimer CA, Smith RJ, Leffert RD. Distraction-fixation in the primary treatment of metacarpal bone loss. *J Hand Surg Am* 1981 ; 6 : 111-124

[68] Ribeyre D, Pascal-Moussellard H, Cariou L, Catonne Y. Luxation bipolaire du 5e métacarpien. À propos d'un cas et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 89-93

[69] Rolando S. Fracture de la base du premier métacarpien et principalement sur une variété non encore décrite. *Presse Méd* 1910 ; 33 : 303

[70] Schernberg F, Elzein F, Gillier P, Gérard Y. Les luxations des articulations interphalangiennes proximales des doigts longs : étude anatomo-clinique et déduction thérapeutique. *Ann Chir Main* 1982 ; 1 : 18-28

[71] Schubiner JM, Mass DP. Operation for collateral ligament rupture of the metacapophalangeal joint of the fingers. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71B : 338-339

[72] Seymour N. Juxta-epiphyseal fracture of the terminal phalanx of the finger. *J Bone Joint Surg* 1966 ; 48B : 347-349

[73] Stamos BD, Leddy JP. Closed flexor tendon disruption in athletes. *Hand Clin* 2000 ; 16 : 359-365

[74] Stassen LP, Logghe R, Van Riet YEA, Van DerWerken C. Dynamic circle traction for severly comminuted intra-articular finger fractures. *Injury* 1994 ; 25 : 159-163

[75] Stener B. Displacement of the ruptured ulnar collateral ligament of the metacarpophalangeal joint of the thumb. A clinical and anatomical study. *J Bone Joint Surg* 1962 ; 44 B : 869-879

[76] Stern PJ, Amin AK, Neale HW. Early joint and tendon reconstruction for a degloving injury to the dorsum of the hand. *Plast Reconstr Surg* 1983 ; 72 : 391-396

[77] Stern PJ, Roman RJ, Kiefhaber TR. Pilon fracture of the proximal interphalangeal joint. *J Hand Surg* 1991 ; 16A : 844-850

[78] Sugawa I, Otani K, Kobayashi A. Treatment of fracture dislocation of the PIP joint by extension-block K-wire. *Cent Jpn J Orthop Trauma* 1979 ; 22 : 1409-1412

[79] Thomine JM, Gibon Y, Bendjeddou MS, Biga N. L'appareillage fonctionnel dans le traitement des fractures diaphysaires des phalanges proximales des 4 derniers doigts. *Ann Chir Main* 1983 ; 2 : 298-305

[80] Thoren L. A new method of extension treatment in Bennett's fracture. *Acta Orthop Scand* 1955 ; 110 : 485-493

[81] Toupin JM, Milliez PY, Thomine JM. Luxation trapézo-métacarpienne post-traumatique récente. À propos de 8 cas. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 28-35

[82] Tubiana R. Traité de chirurgie de la main, tome II. Paris : Masson, 1984

[83] Vichard P. Les luxations et fractures-luxations carpo-métacarpiennes des doigts. Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1998 ; 10 : 47-54

[84] Voche P. Ostéosynthèse des chaînes digitales. Approche biomécanique et applications cliniques. Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1995 ; 7 : 93-106

[85] Wagner CJ. Method of treatment of Bennett's fracture dislocation. *Am J Surg* 1950 ; 80 : 230-232

[86] Weiss A, P C, Hastings H. Distal unicondylar fractures of the proximal phalanx. *J Hand Surg* 1993 ; 18 A : 594-599

[87] Wiggins E, Bundens D. A method of treatment of fracture-dislocations of the first metacarpal bone. *J Bone Joint Surg* 1954 ; 36A : 810-819

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-058-A-10

Lésions traumatiques des tendons extenseurs de la main

E Masméjean
Y Le Bellec
JY Alnot

Résumé. – Relativement fréquentes, les lésions des tendons extenseurs ont la fausse réputation de ne poser guère de problèmes par rapport aux lésions des tendons fléchisseurs.

Aux doigts (zones I à IV), les problèmes sont difficiles car les tendons extenseurs forment avec les muscles interosseux et lombricaux et les ligaments rétinaculaires un appareil complexe dont l'équilibre doit être respecté.

Aux articulations métacarpophalangiennes et au dos de la main (zones V et VI), la fréquence des lésions associées ostéoarticulaires et/ou cutanées peut compliquer l'évolution et grever le pronostic final.

Au poignet (zone VII), les difficultés viennent de la rétraction du bout proximal et de la présence de coulisses ostéofibreuses, facteurs d'adhérences secondaires.

Sur le plan thérapeutique, toute plaie en regard d'un trajet tendineux d'un extenseur à la main et aux doigts longs doit être explorée chirurgicalement.

En zone paire, diaphysaire, le traitement doit comprendre la prise en charge des lésions associées, notamment cutanées. Le risque d'adhérences est important entre le tendon lésé et l'os souvent éraillé ou parfois fracturé.

En zone impaire, à la face dorsale d'une articulation, toute plaie d'un tendon extenseur doit faire rechercher une ouverture articulaire.

La cicatrisation des tendons extenseurs est habituellement facilement obtenue mais la hantise doit être une raideur séquellaire, le plus souvent en extension.

Mots-clés : plaie tendineuse, rupture tendineuse sous-cutanée, plaie articulaire, suture tendineuse.

Introduction

Si la face dorsale de la main et des doigts représente la face sociale de la main, elle représente également la face la plus exposée aux traumatismes.

La finesse de la peau dorsale et la quasi-absence de tissu graisseux sous-cutané expliquent, lors de ces traumatismes dorsaux, la fréquence des lésions de l'appareil extenseur.

Les lésions des tendons extenseurs, le plus souvent bénignes, peuvent en revanche être complexes en cas de lésions associées des téguments et/ou du squelette osseux. Ces lésions sont également aggravées en cas de lésions étendues et/ou étagées. Les difficiles problèmes de reconstruction qui en découlent imposent alors à l'opérateur une connaissance parfaite de l'anatomie et de la physiologie de l'appareil extenseur. Quel que soit le type de lésion, c'est en urgence que les conditions sont les plus favorables et la réparation chirurgicale des différentes structures lésées, en un temps si possible, doit être une priorité. Tout défaut dans la prise en charge initiale du traumatisme est à l'origine de séquelles dont le traitement est alors plus difficile et les résultats incertains.

Emmanuel Masméjean : Chirurgien-assistant des hôpitaux de Paris, chef de clinique à la Faculté.
Yves Le Bellec : Chirurgien-Assistant des hôpitaux de Paris, chef de clinique à la Faculté.
Jean-Yves Alnot : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Département de chirurgie du membre supérieur et de la main (Pr JY Alnot), hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75877 Paris cedex 18, France.

Considérations anatomophysiologiques

Tout oppose les tendons des fléchisseurs des doigts, qui « travaillent » de façon parfaitement indépendante, à l'appareil tendineux extenseur des doigts longs. Les tendons extenseurs (aux doigts) ne possèdent ni gaine synoviale, ni poulies de réflexion. À la coupe, le fléchisseur, « rond », autorise une suture en cadre alors que l'extenseur, le plus souvent « plat », n'autorise qu'une suture en un plan [19]. Enfin, l'appareil extenseur doit pouvoir étendre les trois phalanges dans toutes les positions du poignet et des articulations métacarpophalangiennes *(fig 1)*.

EXTENSION DES DOIGTS : ACTION COMBINÉE

L'extension des doigts est due à l'action combinée de l'extenseur commun des doigts, des interosseux, des lombricaux et même, dans une certaine mesure, du fléchisseur profond (par l'insertion proximale qu'il offre aux lombricaux). Tous ces muscles interviennent dans des rapports de synergie-antagonisme variables suivant la position de l'articulation métacarpophalangienne et du poignet. Il s'y ajoute l'action purement passive du ligament rétinaculaire [22], qui coordonne l'extension des deux dernières phalanges [21]. L'extenseur commun des doigts n'est l'extenseur véritable que de la première phalange (P1) sur le métacarpien et n'agit sur P2 et P3 que si les fléchisseurs sont détendus. L'extension de P3, par l'intermédiaire des deux languettes latérales et de la bandelette terminale, et l'extension de P2 par l'intermédiaire de la bandelette médiane, dépendent du degré de tension du tendon et, par conséquent, de la position du poignet, et aussi du degré de flexion de l'articulation métacarpophalangienne.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Masméjean E, Le Bellec Y et Alnot JY. Lésions traumatiques des tendons extenseurs de la main. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-058-A-10, 2000, 12 p.

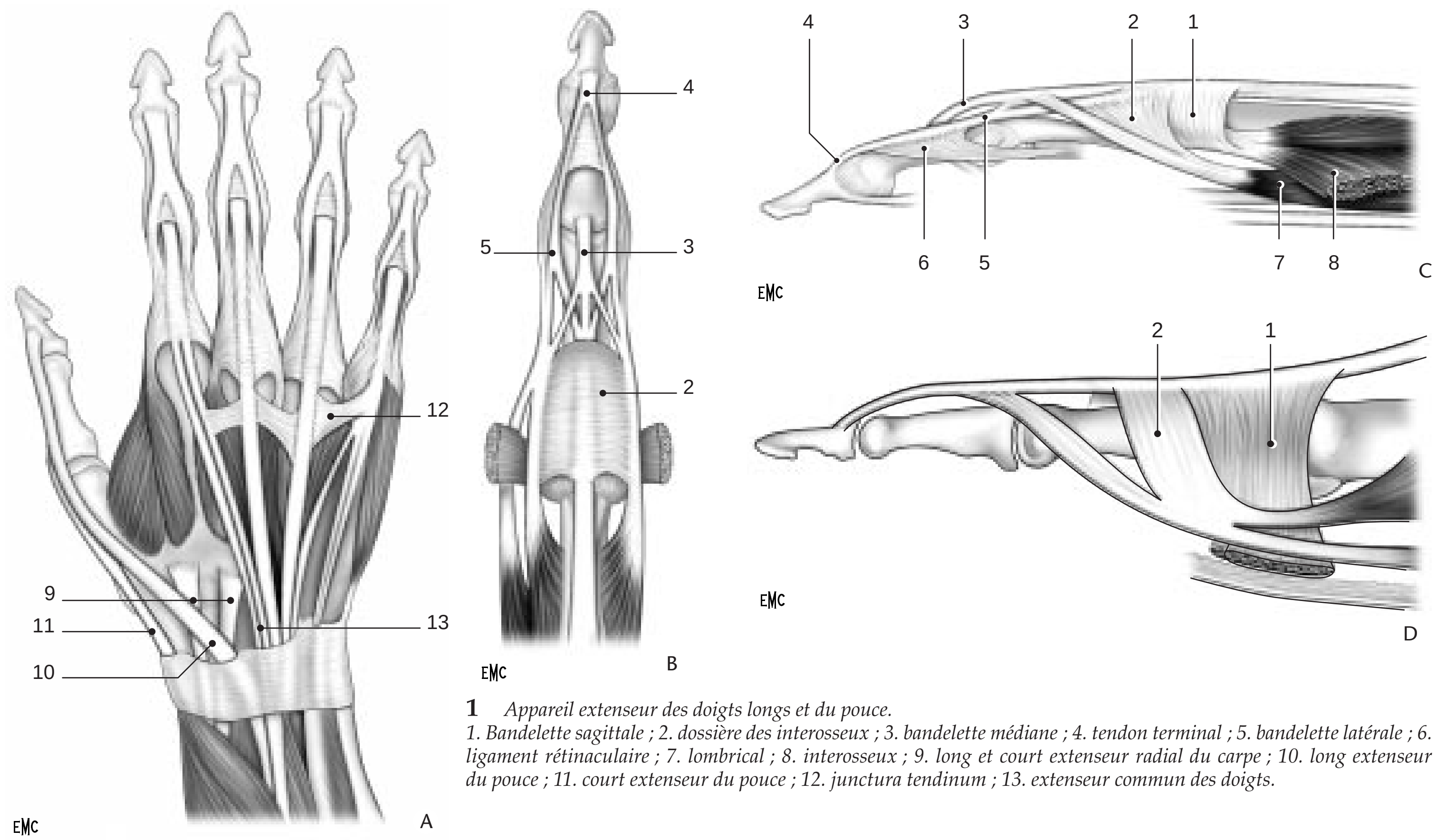

1 *Appareil extenseur des doigts longs et du pouce.*
1. Bandelette sagittale ; 2. dossière des interosseux ; 3. bandelette médiane ; 4. tendon terminal ; 5. bandelette latérale ; 6. ligament rétinaculaire ; 7. lombrical ; 8. interosseux ; 9. long et court extenseur radial du carpe ; 10. long extenseur du pouce ; 11. court extenseur du pouce ; 12. junctura tendinum ; 13. extenseur commun des doigts.

Les interosseux sont fléchisseurs de P1 et extenseurs de P2 et P3, mais leur action sur les phalanges dépend du degré de flexion de la métacarpophalangienne et de l'état de tension de l'extenseur commun des doigts. La contraction des interosseux agit sur la dossière, qui glisse sur P1, et fléchit puissamment l'articulation métacarpophalangienne. Les expansions latérales sont alors libres de la contrainte des interosseux et peuvent, par l'action de l'extenseur commun des doigts, étendre P2 et P3. Il existe un balancement synergique dans l'action d'extension de l'extenseur commun des doigts et des interosseux sur P2 et P3 [37].

Les lombricaux sont fléchisseurs de P1 et extenseurs de P2 et P3. À l'inverse des interosseux, leur action existe quelle que soit la position des métacarpophalangiennes. Ils doivent cette efficacité à deux dispositions anatomiques. D'une part, ils sont palmaires par rapport au ligament transverse intermétacarpien et sont donc *starters* de la flexion de P1, les interosseux agissant secondairement. D'autre part, leur insertion distale s'effectue sur les expansions latérales au-dessous du niveau de la dossière ; n'étant pas « bridés » par elle, ils peuvent retendre le système extenseur de P2 et P3 quel que soit le degré de flexion de la métacarpophalangienne.

SYSTÈME TRANSVERSAL DE STABILISATION

Un système transversal de stabilisation (bandelette sagittale) maintient les tendons extenseurs centrés sur le dos des articulations métacarpophalangiennes. Sur le plan pratique, ce système empêche la rétraction du bout tendineux proximal après transsection du tendon.

VARIATIONS ANATOMIQUES

Si l'appareil extenseur en regard des rayons centraux (troisième et quatrième doigts) ne présente pas de variations notables, les appareils extenseurs de l'index et du cinquième doigt présentent des particularités anatomiques.

À l'index, le schéma classique est l'existence d'un tendon extenseur commun associé à un tendon extenseur propre de l'index, situé du côté ulnaire au dos de la tête métacarpienne. Cependant, on retrouve dans 14 % des cas un extenseur propre dupliqué. Dans 19 % des cas, des variations anatomiques des deux tendons à la tête métacarpienne sont notées. Il peut s'agir d'une duplication de l'extenseur propre, dont les deux tendons peuvent être de part et d'autre du tendon commun mais aussi de l'existence d'un tendon extenseur propre au niveau radial [17].

Au cinquième doigt, l'extenseur propre du cinquième doigt (extensor digiti minimi), constant, est constitué de deux tendons dans 80 % des cas. En revanche, l'extenseur commun du cinquième doigt peut être absent dans 1 à 6 % des cas selon les séries, sans junctura tendinum [30]. En pratique, quand on décide de prélever l'extenseur propre, il faut toujours s'assurer de la présence de l'extenseur commun, ce qui nécessite parfois une dissection étendue jusqu'au métacarpien proximal.

VASCULARISATION TENDINEUSE

La vascularisation tendineuse de l'appareil extenseur, riche et segmentaire, explique le moindre risque d'adhérences après chirurgie réparatrice, comparé à celui d'apparition après chirurgie des tendons fléchisseurs.

Classification des lésions traumatiques des tendons extenseurs de la main

CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE INTERNATIONALE (INTERNATIONAL FEDERATION OF THE SOCIETIES FOR THE SURGERY OF THE HAND OU IFSSH)

Une classification, proposée par Claude Verdan, a été adoptée par la Fédération internationale. Les tendons extenseurs des doigts traversent huit zones topographiques. Verdan a donc classé de distal en proximal les zones d'atteinte de I à VIII (*fig 2*). On distingue les zones articulaires et les zones non articulaires [34, 35] :

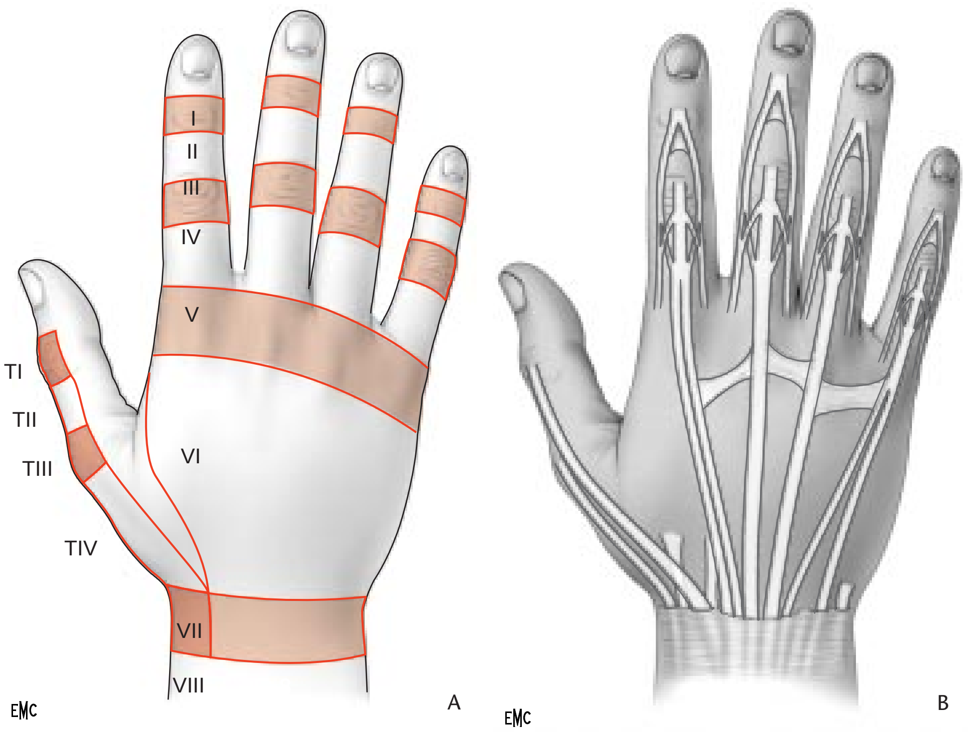

2 *Classification topographique de Verdan. Adoptée par la Fédération internationale des sociétés de chirurgie de la main.*

– les zones impaires correspondent aux zones d'atteintes tendineuses en regard des articulations. Les lésions en regard de l'articulation interphalangienne distale, de l'interphalangienne proximale, de l'articulation métacarpophalangienne et du carpe correspondent donc respectivement aux zones I-III-V et VII ;

– les zones paires correspondent aux atteintes en regard des segments diaphysaires fixes. On définit la zone II au dos de la deuxième phalange (P2), la zone IV au dos de la phalange proximale (P1) et la zone VI au dos du métacarpe. La zone VIII correspond aux atteintes en amont du poignet, c'est-à-dire à l'avant-bras.

Si cette classification initiale de Verdan se termine à la zone VIII, d'autres proposent l'addition d'une nouvelle zone correspondant à la partie musculaire de l'extenseur au tiers moyen et proximal de l'avant-bras. Cette zone est définie comme zone IX [12, 39].

CLASSIFICATION DES LÉSIONS DU POUCE

Les tendons extenseurs du pouce traversent six zones dont quatre sont propres au pouce et sont précédées par la lettre T (*thumb*) : T I-T II-T III-T IV. Deux zones sont communes avec les extenseurs des doigts, les zones VII (poignet) et VIII (avant-bras).

APPROCHE DIAGNOSTIQUE ET THÉRAPEUTIQUE

Du fait même de la complexité de l'appareil extenseur au dos de la main et/ou des doigts, un diagnostic lésionnel précis doit être établi en fonction de la topographie de la lésion.

Il faut donc d'emblée distinguer les lésions récentes, relevant d'un traitement en urgence, et les lésions anciennes, dont la prise en charge ne se fait qu'après un bilan lésionnel et fonctionnel complet. Dans chaque contexte, il faut individualiser pour chaque zone les lésions par plaie et les ruptures sous-cutanées. À part, les ruptures sous-cutanées doivent en effet être individualisées au niveau des zones impaires I, III et V.

Lésion récente des tendons extenseurs des doigts longs

Devant une lésion du dos de la main ou des doigts longs, un examen de l'extension active est insuffisant et l'exploration chirurgicale systématique de toute plaie sur le trajet d'un tendon extenseur ne souffre pas d'exception et ceci dans de bonnes conditions d'asepsie, d'anesthésie, de garrot et de grossissement optique.

L'exploration chirurgicale est réalisée en urgence (ou en semi-urgence dans les 6 premières heures) après parage de la plaie. Néanmoins, un bilan précis clinique des lésions tendineuses et/ou ostéoarticulaires doit dans tous les cas être préalablement réalisé. Au moindre doute, un bilan radiographique de face et de profil, ou de trois quarts au niveau de la main, centré sur le rayon considéré, doit être réalisé.

En cas de plaie articulaire, le bilan doit, autant que faire se peut, s'efforcer de préciser l'état cartilagineux après un lavage abondant au sérum physiologique à la seringue avec un petit cathlon.

La réparation tendineuse se fait au fil 3/0 ou 4/0 non résorbable le plus souvent, ou à résorption lente type PDS® pour d'autres. Les techniques de sutures utilisent isolément ou en association un surjet ou un ou des points en « X », notamment dans les sections partielles, et lorsque la morphologie du tendon l'autorise, comme en zone V, un point en cadre de type Kessler modifié ou un point de Tsuge, éventuellement associé à un surjet épitendineux dorsal [10]. En cas de plaie longitudinale, la mobilisation peut être reprise rapidement. En cas de section partielle, notamment de plus de 30 % de la largeur tendineuse, une orthèse de protection pour 2 à 3 semaines peut être justifiée. La rééducation postopératoire reste essentielle, une immobilisation stricte reste de mise pour les lésions en zones I, II et VIII. Toutefois, pour les zones V à VII, des protocoles de mobilisation passive contrôlée postopératoire sont de plus en plus utilisés [3, 10, 18]. Classiquement, la durée d'immobilisation de 21 jours doit être respectée. Après ce délai, la rééducation douce peut être passive et active aidée. L'immobilisation est alors maintenue 3 semaines supplémentaires la nuit [35].

L'antibioprophylaxie n'est justifiée que dans les cas de retard de prise en charge (délai théoriquement supérieur à 6 heures), de plaie septique (morsure) et/ou d'ouverture articulaire.

ZONE I

Une lésion de l'appareil extenseur en zone I, au niveau du tendon extenseur terminal, provoque la chute en flexion de la phalange distale ou déformation en « maillet » (doigt en « maillet » ou *mallet finger*). Elle correspond à une atteinte de la bandelette terminale qui s'insère sur la phalange distale. On observe une flexion de la

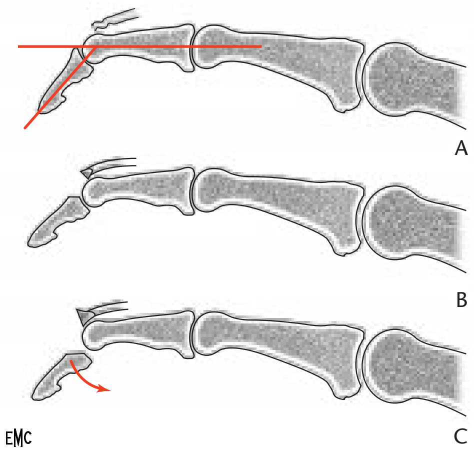

3 *Les trois types de doigt en « maillet ».*
A. Type I : rupture complète.
B. Type II.
C. Type III.

phalange distale sous l'action du fléchisseur commun profond. À l'examen clinique, elle se caractérise par un déficit d'extension active de P3 sur P2.

Plaie tendineuse

Diagnostic

Il s'agit de l'équivalent « ouvert » du doigt en « maillet ». Il faut systématiquement rechercher une ouverture articulaire, très fréquemment associée.

Traitement

La plaie peut être agrandie latéralement de part et d'autre, à la face latérale de P2 d'un côté et à la face latérale de P3 de l'autre côté. Après lavage abondant au sérum physiologique, éventuellement de l'articulation, la suture est le plus souvent réalisée par un surjet, ou par quelques points en « X ».

Une attelle segmentaire, le plus souvent dorsale pour laisser libre le contact pulpaire et pour éviter l'exclusion du doigt, est mise en place de façon stricte pour une durée de 8 semaines. Après cette période, l'autorééducation suffit le plus souvent à récupérer une fonction normale.

Rupture sous-cutanée

Diagnostic

La modération des signes fonctionnels explique pourquoi le patient peut attendre plusieurs jours ou même plusieurs semaines avant de s'inquiéter de la permanence de cette déformation et de l'apparition tardive d'une légère tuméfaction douloureuse à la face dorsale de l'articulation. Nous appelons récentes les ruptures datant de moins de 2 semaines. Au-delà de ce délai, elles sont considérées comme anciennes.

Il faut distinguer, après radiographie centrée du doigt de profil strict *(fig 3)* :

– *type I* : rupture simple du tendon au voisinage de son insertion distale. La radiographie ne décèle pas d'anomalie. En pratique, le bout proximal du tendon recule de 2 à 4 mm vers le col de la deuxième phalange selon que la rupture est complète ou incomplète ;

– *type II* : arrachement osseux à la base de la phalange distale, quelquefois minuscule, emporte moins du tiers de la surface articulaire. Il est habituellement séparé de son site d'origine par un espace de 2 à 3 mm, du fait du flessum de la phalangette. L'appareil extenseur, dans ce cas, n'est pas rétracté ;

– *type III* : arrachement osseux volumineux, souvent supérieur au tiers de la surface articulaire et s'accompagnant d'une subluxation palmaire de l'articulation interphalangienne distale.

Traitement

• *Principes du traitement*

L'hiatus séparant les extrémités tendineuses est essentiellement lié à la flexion de l'interphalangienne distale. La réduction du flessum

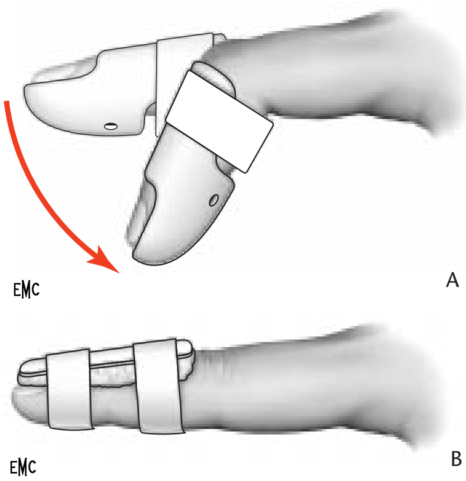

4 *Attelles pour déformation en « maillet ».*
A. Attelle de Stack.
B. Attelle dorsale.

suffit à mettre les extrémités tendineuses en contact, comme le montre la réduction des *mallet fingers* de type II sur les radiographies de contrôle après réduction du flessum de l'interphalangienne distale. Le mauvais pronostic du *mallet finger* est essentiellement lié à la lenteur de la cicatrisation de l'appareil extenseur à ce niveau qui nécessite entre 6 et 8 semaines d'immobilisation stricte. La finesse et la vascularisation du tendon extenseur, de même que le déséquilibre important entre le tonus du fléchisseur profond et celui de l'extenseur, en sont les explications. La mise en flexion de l'interphalangienne proximale, loin d'être néfaste, est utile en déplaçant distalement l'ensemble de l'appareil extenseur au dos de l'interphalangienne proximale. Par l'intermédiaire de la bandelette médiane de l'extenseur mise en tension, les bandelettes latérales sont détendues. La majorité des auteurs semble néanmoins d'accord sur le fait de ne pas immobiliser l'interphalangienne proximale en flexion, mais de simplement la laisser libre.

• *Traitement orthopédique*

Il consiste à immobiliser l'interphalangienne distale par une attelle segmentaire en légère hyperextension (5°). La difficulté ne consiste pas dans la réalisation initiale de celle-ci mais dans l'obtention d'un traitement continu, sans aucune interruption pendant au moins 7 à 8 semaines. Tout a été vu, décrit et essayé.

L'attelle industrielle de type Stack a l'inconvénient d'aveugler la pulpe et de nécessiter un stock de matériel important pour disposer de toutes les tailles. La garder en continu pendant 7 semaines est mal supporté par la peau, du fait de macération, et la changer régulièrement soi-même n'est pas aisé. L'attelle en aluminium rembourrée de mousse, placée le plus souvent en dorsal, doit être préférée. La fixation de l'attelle est assurée par un adhésif élastique sur sa partie proximale et sur sa partie distale *(fig 4)*. Cette fixation ne doit pas être compressive. La compliance du patient et son acceptation du traitement sont des éléments pronostiques essentiels.

• *Traitement chirurgical*

Il ne se justifie actuellement que pour l'ostéosynthèse des types III où la subluxation est impossible à réduire orthopédiquement. L'ostéosynthèse par broche, vis ou ancre nécessite une réduction anatomique avec ostéosynthèse du fragment et éventuellement brochage articulaire provisoire. Le brochage est en effet souvent la seule technique à même de réduire la subluxation palmaire.

L'ostéosynthèse du fragment doit respecter l'insertion du tendon extenseur sur celui-ci et fait appel à différentes techniques. La reposition anatomique de ce petit fragment n'est jamais facile et les ostéosynthèses volumineuses toujours dangereuses en raison de la finesse du revêtement cutané. La solution que nous préconisons est de s'appuyer sur un point transosseux, aidés en cela par une mini-ancre, plutôt que de faire sortir le point en palmaire sur un bouton, ce qui n'est ni agréable, ni bien toléré.

L'ouverture dorsale de l'interphalangienne distale permet si nécessaire la mise en place de la broche en va-et-vient ce qui facilite

le positionnement de celle-ci dans l'interphalangienne distale. La broche peut être placée longitudinalement ou obliquement. Laisser la broche longitudinale extériorisée sous l'ongle expose au risque théorique de complications infectieuses, notamment d'arthrite de l'interphalangienne distale secondaire.

ZONE II

Il existe le même déficit clinique d'extension de P3 sur P2 que dans la section en zone I. Les problèmes cutanés sont ici particulièrement fréquents. La couverture cutanée de la réparation tendineuse peut nécessiter la réalisation d'un lambeau afin de ne pas laisser le tendon exposé, surtout si le péritendon est initialement lésé. Comme au niveau de toute zone diaphysaire, le risque d'adhérences est important entre le tendon lésé et l'os souvent éraillé ou parfois fracturé.

ZONE III

Une lésion en zone III se traduit par un déficit actif d'extension de P2 sur P1. Il s'agit en règle d'une lésion isolée de la bandelette médiane, ou d'une lésion associée de la bandelette médiane avec une bandelette latérale [13, 25]. Dans les sections simples, le diagnostic peut passer inaperçu, soit du fait de sections incomplètes et qui peuvent se compléter ultérieurement, soit du fait de compensation par les bandelettes latérales qui peuvent initialement compenser le déficit d'extension.

■ *Plaie tendineuse*

Diagnostic

L'atteinte de l'articulation interphalangienne proximale est fréquente et doit être recherchée de façon systématique. En cas de doute sur une éventuelle effraction capsulaire, une arthrotomie de principe doit être réalisée afin de procéder au lavage de l'articulation.

Traitement

Tous les éléments lésés doivent être réparés anatomiquement. La recherche d'une plaie articulaire doit être systématique afin de prévenir toute complication infectieuse par un lavage abondant de l'articulation et l'ablation de tout corps étranger. L'appareil extenseur est examiné sur toute la hauteur de la plaie en contrôlant, par des mouvements de flexion-extension, l'absence de plaie proximale ou distale. Tout ou partie de l'appareil extenseur peut être lésé et il est possible de distinguer plusieurs situations.

Lorsque la bandelette moyenne est sectionnée isolément, celle-ci doit être suturée au fil fin non résorbable. En postopératoire, la réparation est protégée par une attelle segmentaire le plus souvent dorsale qui maintient l'interphalangienne proximale en extension pendant 3 à 4 semaines. Cette attelle doit respecter les mobilités de la métacarpophalangienne et de l'interphalangienne distale qui doivent être mobilisées pour permettre une cicatrisation dans de bonnes conditions physiologiques avec un glissement harmonieux de l'appareil extenseur.

Lorsque les bandelettes latérales sont aussi lésées, l'exploration chirurgicale doit individualiser chaque structure pour les réparer une à une. L'attelle segmentaire postopératoire doit certes immobiliser l'interphalangienne proximale en extension mais aussi l'interphalangienne distale puisque les deux bandelettes latérales ont aussi été réparées.

Enfin, lorsque, exceptionnellement, le ligament triangulaire est aussi atteint, les bandelettes latérales peuvent se luxer en palmaire. Elles doivent alors être redorsalisées et maintenues à leur place physiologique en reconstituant le ligament triangulaire. L'immobilisation est aussi de 3 à 4 semaines avec l'interphalangienne proximale et l'interphalangienne distale en extension.

Lorsqu'il existe une perte de substance cutanée, celle-ci doit être traitée en urgence dans le même temps opératoire. Seuls les lambeaux de couverture, prélevés habituellement au voisinage (autoplasties locales, *cross-finger*), assurent une trophicité suffisante pour permettre une cicatrisation tendineuse de qualité en minimisant le risque d'adhérences.

Lorsqu'il existe une perte de substance tendineuse, celle-ci doit aussi être réparée en urgence dans le même temps opératoire. Plusieurs techniques ont été proposées. La réalisation d'une greffe tendineuse à l'aide du rétinaculum dorsal [19] a notre préférence mais d'autres techniques sont possibles dont le dédoublement longitudinal de l'appareil extenseur [1] ou le retournement d'un lambeau de l'appareil extenseur [15, 33].

■ *Rupture sous-cutanée*

Diagnostic

Une grosse articulation interphalangienne proximale douloureuse après un traumatisme impose un examen précis et rigoureux. Un examen radiographique de face et de profil, centré sur l'interphalangienne proximale et éventuellement de trois quarts, est systématique pour ne pas méconnaître une fracture, une luxation ou une fracture-luxation. La radiographie peut montrer, mais rarement, de petits fragments dorsaux de la base de P2, témoins de l'avulsion osseuse de l'insertion tendineuse de la bandelette moyenne, sans ou avec luxation palmaire de l'interphalangienne proximale. Ailleurs, la radiographie est normale.

Sur le plan clinique, l'examen est souvent difficile du fait de la douleur. À l'inspection, il existe le plus souvent un flessum antalgique. La palpation s'efforce de localiser la topographie dorsale de la douleur. La stabilité latérale et antéropostérieure doit être testée activement et passivement. La recherche d'une mobilité antéropostérieure teste la plaque palmaire en hyperextension et la bandelette médiane en subluxation palmaire. Le test de mobilité active consiste à demander une flexion-extension au patient. L'examen clinique de cette interphalangienne proximale douloureuse est facilité par la réalisation d'une anesthésie locale, par bloc des deux nerfs collatéraux.

En pratique, une extension active complète traduit l'intégrité de la bandelette médiane et le flessum est purement antalgique. Une extension possible mais incomplète peut être réévaluée à 48 heures pour s'assurer qu'elle est complète. Il s'agit alors d'une simple distension tendineuse, improprement dénommée « entorse bénigne ». Un flessum non réductible activement évoque une lésion grave de la bandelette médiane de l'extenseur.

Au total, le diagnostic est posé devant une ecchymose dorsale évocatrice. La stabilité latérale est satisfaisante. Il existe un flessum douloureux avec une extension active incomplète, même sous anesthésie locale.

Traitement

La lésion bénigne est traitée par une immobilisation segmentaire la nuit pendant 15 jours puis par syndactylie pendant 2 semaines supplémentaires. En cas de lésion grave, un traitement orthopédique est alors nécessaire pour ne pas risquer de laisser s'installer une boutonnière, de traitement plus difficile et aléatoire.

Le traitement de la rupture fermée de la bandelette médiane est orthopédique. Il est réalisé par une attelle segmentaire immobilisant l'interphalangienne proximale en extension pour 3 semaines avec mobilisation immédiate des articulations métacarpophalangienne et interphalangienne distale suivie d'un appareillage dynamique d'extension pour encore 3 à 4 semaines avec mobilisation de l'interphalangienne proximale. Les articulations métacarpophalangienne et surtout interphalangienne distale doivent être mobilisées passivement et activement pendant les 6 semaines du traitement pour maintenir en position anatomique les bandelettes latérales et permettre une cicatrisation de la bandelette moyenne en place et en longueur anatomique.

Lorsqu'il existe une avulsion ou une fracture, une tentative de réduction orthopédique par attelle segmentaire maintenant l'interphalangienne proximale en extension est licite, et le traitement

5 *Plaie récente en zone V au dos de l'articulation métacarpophalangienne du III^{e} rayon.*
A. Vue préopératoire.
B. L'exploration met en évidence une section complète du tendon extenseur avec plaie articulaire.
C. Aspect de la suture.

chirurgical n'est indiqué que si le fragment osseux reste déplacé ou s'il persiste une subluxation palmaire de l'interphalangienne proximale. La réparation de l'appareil extenseur est assurée par une synthèse de la base de la phalange si le fragment est suffisamment volumineux, sinon par réinsertion transosseuse de la bandelette médiane. Cette réparation est protégée par un brochage temporaire de 4 semaines en extension de l'interphalangienne proximale. La broche est retirée à la quatrième semaine et une orthèse dynamique en extension autorisant la flexion-extension est adjointe pour rétablir la fonction.

Ces traumatismes, même bénins, ont souvent une évolution longue. La rééducation peut être prolongée pour récupérer une mobilité articulaire complète, notamment en extension. Il importe de prévenir le patient que son articulation reste volumineuse pour une période d'au moins 6 mois.

ZONE IV

En zone IV, l'anatomie en forme de gouttière de l'appareil extenseur explique que les lésions tendineuses soient souvent incomplètes. Le traitement ne comporte pas de spécificités.

ZONE V

En cas de lésion récente en zone V, le déficit d'extension de P1 du segment considéré doit être recherché. Sur le plan anatomique, le tendon présente un épaississement considérable, mais l'atteinte de l'articulation métacarpophalangienne est fréquente et toujours péjorative. Il faut distinguer les plaies tendineuses puis, à part, les morsures après coup de poing dans la mâchoire et les ruptures sous-cutanées d'une bandelette sagittale.

■ *Plaie tendineuse*

La lésion simple des tendons extenseurs au dos des articulations métacarpophalangiennes en zone V est particulièrement fréquente. L'atteinte articulaire doit être systématiquement évoquée et recherchée *(fig 5)*. Par ailleurs, il faut bien individualiser les lésions qui intéressent seulement le tendon et celles qui atteignent aussi les bandelettes sagittales et/ou les junctura tendinii. Chaque élément devant être réparé pour rétablir l'anatomie.

Le traumatisme complexe avec fracture ouverte de l'articulation métacarpophalangienne est bien sûr plus difficile. En cas de fracture articulaire, la restauration des interlignes articulaires doit être minutieuse pour prévenir une arthrose post-traumatique. La réparation de l'appareil tendineux est essentielle car il conditionne la fonction digitale. Par ailleurs, si une prothèse articulaire métacarpophalangienne doit être implantée à distance du fait d'une arthrose métacarpophalangienne post-traumatique invalidante, le résultat est directement dépendant de la fonction de l'appareil extenseur.

■ *Morsure ou équivalent (coup de poing dans les dents)*

Ce mécanisme, souvent réfuté par le patient, doit être systématiquement évoqué devant toute lésion punctiforme ou lacérée au dos des articulations métacarpophalangiennes. Une radiographie centrée sur l'articulation doit être systématiquement réalisée pour ne pas méconnaître une encoche ou une fracture ainsi que pour rechercher la présence d'un corps étranger. Ces lésions sont toujours graves avec un risque élevé d'arthrite. L'incidence des complications septiques est en relation directe avec la contamination souvent plurimicrobienne par des germes virulents et avec le délai écoulé entre l'accident et la prise en charge. Il faut donc distinguer deux situations différentes : soit le patient est vu précocement et la plaie après parage et lavage est traitée comme une plaie aseptique, soit le patient consulte à distance du traumatisme avec une plaie inflammatoire et suintante. Il s'agit alors d'une arthrite septique. La plaie, après parage, doit être agrandie pour permettre l'inspection de l'articulation et la réalisation de prélèvements bactériologiques

qui sont mis en culture. Le parage doit être extensif et complété par une irrigation abondante. Il doit aussi intéresser le tendon lorsque celui-ci est infecté et nécrotique. La plaie n'est refermée que sur des tissus sains et une antibiothérapie active sur les germes intracellulaires, ultérieurement adaptée aux résultats des prélèvements, doit être prescrite. La main est immobilisée dans une attelle palmaire. La mobilisation par attelle dynamique d'extension n'est débutée qu'une fois que tous les phénomènes infectieux sont contrôlés, après 3 semaines.

Rupture sous-cutanée de la bandelette sagittale

Le centrage de l'appareil extenseur au sommet des articulations métacarpophalangiennes est assuré par les bandelettes sagittales. La rupture d'une de ces bandelettes est à l'origine d'une luxation du tendon extenseur. Si la luxation dans les vallées intermétacarpiennes du tendon extenseur est une lésion fréquente et bien connue dans la polyarthrite rhumatoïde, cette lésion est exceptionnelle en traumatologie et le plus fréquemment méconnue. Dans la majorité des cas, il s'agit d'un traumatisme fermé du majeur dominant avec une flexion ou une extension forcée du doigt à l'origine d'une rupture des fibres sagittales radiales et d'une luxation ulnaire dans la vallée intermétacarpienne du tendon extenseur [23].

Diagnostic

Le caractère exceptionnel de cette lésion explique sa fréquente méconnaissance initiale. L'impotence fonctionnelle douloureuse post-traumatique d'une grosse métacarpophalangienne sans lésion radiographique doit faire évoquer le diagnostic. Un examen clinique attentif peut permettre de visualiser la luxation, ulnaire le plus souvent, douloureuse du tendon extenseur lors de la flexion. L'extension active est souvent limitée et il faut faire la part entre une limitation du fait des phénomènes douloureux communs à tout traumatisme et une limitation du fait de la luxation dans la vallée intermétacarpienne du tendon. L'examen clinique peut être répété après quelques jours d'immobilisation en extension, le temps que les phénomènes inflammatoires rétrocèdent, pour affiner le diagnostic et adapter le traitement.

Traitement

Lorsque le diagnostic a pu être fait en urgence ou à quelques jours du traumatisme, le traitement peut être orthopédique. L'immobilisation est stricte en extension de la métacarpo-phalangienne pendant 3 à 4 semaines tandis que les interphalangiennes sont laissées libres et mobiles. Après cette période d'immobilisation, la rééducation est réalisée hors attelle mais celle-ci doit encore être gardée la nuit et entre les séances pendant encore 3 à 4 semaines.

Lorsque le diagnostic n'a pu être fait en urgence mais à distance du traumatisme, au-delà de 15 jours, le traitement est chirurgical avec réparation directe des lésions puis immobilisation de la métacarpophalangienne en extension pour 3 à 4 semaines avant la rééducation. Dans la majorité des cas, cette lésion rare est méconnue et ce n'est qu'au stade séquellaire qu'elle est diagnostiquée.

ZONE VI

Le déficit clinique est la perte de l'extension active de P1 sur le métacarpien. En pratique, dans les sections simples, le déficit peut être masqué par l'action des bandelettes anastomotiques ou junctura tendinum.

Dans les lésions des tendons extenseurs au dos de la main, il faut distinguer deux situations distinctes, d'une part la lésion simple de traumatologie courante avec lésion partielle ou complète d'un ou de plusieurs tendons et d'autre part la lésion complexe qui intéresse non seulement l'appareil tendineux mais aussi le squelette avec délabrement cutané.

Lésion simple

Tous les tendons lésés sont réparés. L'appareil extenseur est examiné sur toute la hauteur de la plaie en contrôlant par des mouvements de flexion-extension l'absence de plaie proximale ou distale. Les suites opératoires sont essentielles pour restaurer la fonction et les nouvelles orientations de la rééducation visent à mobiliser les tendons au plus vite pour diminuer les adhérences tout en évitant des ruptures itératives ou des cals d'allongement.

Lésion complexe

La lésion complexe du dos de la main est habituelle après écrasement avec fractures multiples et délabrement des tissus cutanés et tendineux. Les éléments palmaires, c'est-à-dire les artères et les nerfs, sont dans la majorité des cas respectés. Le programme thérapeutique initial doit être ambitieux avec une chirurgie reconstructrice du squelette et de tous les tissus lésés dans le même temps opératoire.

Le premier temps opératoire consiste à faire un bilan lésionnel précis après un parage étendu à tous les tissus écrasés ou dévitalisés. Le deuxième temps opératoire est celui de la restauration du squelette en veillant à respecter les arches longitudinales et transversales métacarpiennes. Lorsqu'il existe une perte de substance osseuse sur plusieurs métacarpes, la restitution de l'armature peut être réalisée à l'aide d'un greffon iliaque taillé sur mesure et fixé au carpe et/ou au(x) métacarpe(s) adjacent(s) par des broches.

Le troisième temps opératoire est celui de la réparation de l'appareil extenseur. Les pertes de substance tendineuse doivent être greffées. Une suture latérolatérale d'un tendon interrompu à un tendon voisin ne peut être réalisée que si un seul doigt est atteint. Par ailleurs, le capital initial de six tendons extenseurs (quatre communs et deux propres) est le plus souvent suffisant pour recréer, à partir de ceux qui sont indemnes, un appareil extenseur à chacun des quatre segments digitaux longs.

Le dernier temps opératoire doit restaurer le revêtement cutané. Lorsqu'il existe une perte de substance cutanée, seuls les lambeaux de couverture assurent une trophicité suffisante pour permettre une cicatrisation dans les meilleures conditions. Enfin, l'hémostase doit être rigoureuse après avoir lâché le garrot pour minimiser le risque d'hématome, source d'adhérences.

L'immobilisation postopératoire est confiée à une attelle palmaire avec le poignet en légère extension, les métacarpophalangiennes en rectitude tandis que les articulations interphalangiennes sont laissées libres. La rééducation active des interphalangiennes est immédiate pour mobiliser l'appareil extenseur et minimiser le risque d'adhérences de celui-ci au dos du squelette reconstruit.

ZONE VII

La lésion de l'appareil extenseur implique une plaie du rétinaculum des extenseurs. Une section du long extenseur du pouce peut être associée aux sections des extenseurs des doigts longs à ce niveau.

Lésion ancienne des tendons extenseurs des doigts longs

ZONE I

Diagnostic

Cette lésion correspond au doigt en « maillet ». Le déficit initial est le même que dans les lésions fraîches. La chute de la phalangette (P3) entraîne une déformation permanente, parfois gênante et toujours disgracieuse. Il est alors essentiel, en fonction de l'ancienneté de la lésion, d'évaluer la réductibilité du doigt en « maillet ». Une radiographie centrée sur le segment considéré, de face et de profil, doit être réalisée. Dans le type I, il existe un cal tendineux trop long de mauvaise qualité. Dans le type II, on trouve le plus souvent une continuité fibreuse entre le fragment osseux et P3.

Traitement

La résection-suture en zone saine, préconisée par certains, n'est pas recommandable du fait de la mauvaise qualité tendineuse

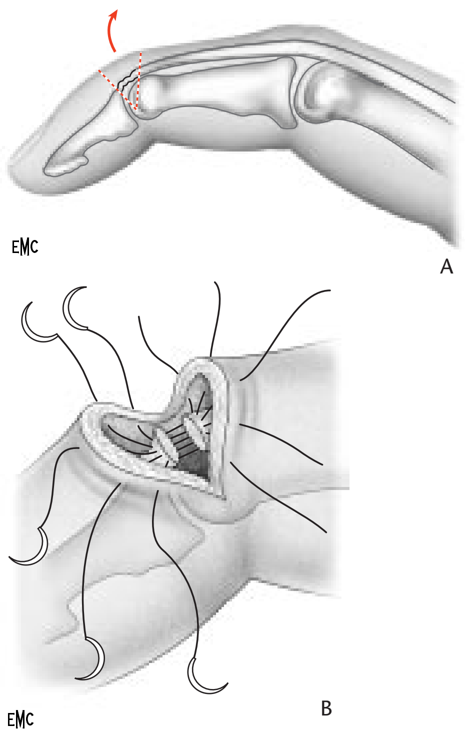

6 *Ténodermodèse de Brooks-Iselin.*

séquellaire. Dans le type I, la greffe tendineuse expose à tous les ennuis cutanés et infectieux et ne doit pas être préconisée. Trois types d'intervention peuvent être proposés.

Ténodermodèse (Brooks-Iselin)

Indiquée dans le type I ou II, la ténodermodèse consiste à tailler une résection cunéiforme cutanéofibreuse aux dépens de la face dorsale de la région interphalangienne distale et à suturer ensuite bord à bord, par des points totaux, la brèche ainsi créée [19, 20]. La tranche de peau à réséquer est comprise entre deux incisions qu'il faut soigneusement dessiner sur le dos de l'interphalangienne distale : la première est tracée dans le pli proximal et la seconde dans le pli moyen dorsal de l'interphalangienne distale, préalablement repérés sur le doigt étendu. Il faut, avec le tranchant du bistouri, couper hardiment vers la profondeur jusqu'au contact du plan osseux en veillant à ce que les deux incisions, séparées au départ de 3 ou 4 mm en moyenne, se rejoignent sur le côté du doigt à leurs extrémités et aussi en profondeur, formant un quartier qui emporte la peau, le tissu sous-cutané, le cal tendineux et un fin liseré de capsule articulaire *(fig 6)*.

La suture est faite de monofil synthétique en cinq ou six points simples, chargeant la peau et le tissu fibreux en passant au contact du plan ostéoarticulaire, puis serrés sans excès. En fin d'intervention, la troisième phalange doit se maintenir dans l'alignement de la deuxième. Une attelle est mise aussitôt en place le plus souvent sur la face dorsale des deux dernières phalanges en légère hyperextension. Les fils sont enlevés au 30e jour. Le patient doit garder son attelle sans discontinuer pendant 6 semaines. Après ce temps, l'attelle est portée la nuit tandis que la mobilisation active du doigt débute progressivement. Graner fixe l'articulation interphalangienne distale en légère extension pendant 45 jours par une broche [2].

Ténotomie de la bandelette médiane de l'extenseur

Elle consiste à favoriser le recul global de l'appareil extenseur en sectionnant ou allongeant en « chevron » la bandelette médiane de l'extenseur au niveau de la base de P2 [7]. Cette technique ne s'adresse qu'aux déformations anciennes associant un « col de cygne » modéré sur des articulations souples.

Arthrodèse de l'interphalangienne distale

Elle est indiquée dans les lésions anciennes irréductibles et souvent détruites. C'est la solution ultime en cas de type III négligé ou compliqué. Sa réalisation technique n'a rien de spécifique.

ZONE II

La bandelette terminale recule au dos de P2, entraînant un recul équivalent des bandelettes latérales. On n'observe ce phénomène en pratique que chez les patients hyperlaxes et/ou chez les patients présentant naturellement une ébauche de déformation en « col de cygne » *(fig 7)*. Le faisceau oblique du ligament rétinaculaire est ainsi détendu par l'effet de recul de l'ensemble du système extenseur. Il se crée progressivement un déséquilibre des forces d'extension sur la face dorsale de l'articulation interphalangienne proximale. Ces bandelettes latérales provoquent une mise en tension de la bandelette médiane qui a tendance à provoquer une hyperextension de P2 sur P1. Tout se passe comme si la bandelette médiane était « trop courte ». Cette déformation associant sur un doigt long une hyperextension de P2 sur P1 et un déficit d'extension de P3 sur P2 est la déformation du doigt en « col de cygne », ou *swan neck deformity* des Anglo-Saxons [8]. L'évaluation de cette lésion ancienne doit également être complétée par l'appréciation de la souplesse des articulations interphalangiennes.

Sur le plan thérapeutique, outre la rééducation, la simple ténotomie de la bandelette médiane peut être un geste efficace.

ZONE III

Physiopathologie de la déformation en « boutonnière »

En cas de lésion ancienne de la bandelette médiane (section ou rupture), une déformation dite en « boutonnière », lésion difficile à traiter, peut apparaître secondairement.

Les deux bandelettes latérales ont tendance à se déplacer vers la face palmaire par distension progressive du ligament triangulaire pour se situer en avant de l'axe de mobilité de l'articulation. Par ailleurs, les bandelettes latérales luxées transmettent la tension des muscles intrinsèques directement vers l'articulation interphalangienne distale qui se place en hyperextension. La rétraction du faisceau rétinaculaire transverse pérennise la luxation palmaire des bandelettes, et donc le flessum de l'interphalangienne proximale. La rétraction du faisceau rétinaculaire oblique pérennise l'hyperextension de l'interphalangienne distale. Il s'agit d'une

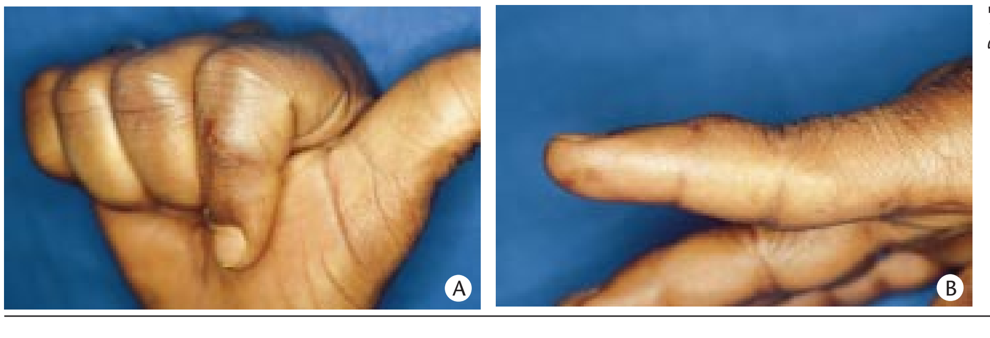

7 *Lésion ancienne de l'appareil extenseur en zone II de l'index (chez un patient hyperlaxe).*
A. Vue préopératoire en flexion avec déficit d'enroulement de l'index du fait d'adhérences au dos de P2.
B. Extension complète avec aspect en « col de cygne » débutant.

déformation plus ou moins d'autoaggravation [24]. Tout se passe comme si la tête de P1 faisait « hernie » entre les bandelettes latérales qui forment une véritable boutonnière.

La boutonnière se définit comme une déformation associant une flexion permanente de l'interphalangienne proximale et, au stade ultime, une hyperextension de l'interphalangienne distale. La flexion progressive de l'articulation interphalangienne proximale est induite par le déséquilibre tendineux, l'ensemble des forces de flexion et d'extension s'associant pour fléchir la phalange intermédiaire.

Au stade ultime de l'évolution, la boutonnière est fixée avec :

– une interposition d'un cal conjonctif entre les berges de la rupture de la bandelette moyenne ;

– une luxation palmaire des bandelettes latérales et une distension du ligament triangulaire ;

– une rétraction du système rétinaculaire (faisceau transverse et oblique).

Les articulations interphalangienne proximale et interphalangienne distale vont alors s'enraidir à leur tour puisqu'elles sont privées de tout mouvement.

Diagnostic et classification

L'examen clinique retrouve un déficit de 15 à 20° d'extension active de l'interphalangienne proximale. Il existe par ailleurs une diminution de la force d'extension contre-résistance, ainsi qu'une diminution de la flexion passive de l'interphalangienne distale quand l'interphalangienne proximale est maintenue en rectitude. Dans ce cas encore, une évaluation des mobilités active et passive des articulations interphalangiennes est indispensable. Elle permet de distinguer trois types lésionnels : la déformation débutante, la boutonnière installée, réductible passivement et enfin la boutonnière fixée avec rétraction du faisceau oblique du ligament rétinaculaire et raideur articulaire.

Le programme de réduction et d'assouplissement doit être essayé pendant un délai de 2 mois au minimum avant de distinguer les boutonnières réductibles car souples ou assouplies des boutonnières anciennes, enraidies et irréductibles. Devant toute boutonnière initialement fixée, un programme d'assouplissement doit également être instauré *(fig 8)*. La rééducation doit viser à récupérer le maximum d'extension de l'interphalangienne proximale à l'aide d'une orthèse dynamique d'extension. La bague d'extension de ces orthèses doit prendre appui sur la deuxième phalange pour réduire le flessum de l'interphalangienne proximale avec un contre-appui sur la première phalange pour éviter l'hyperextension de la métacarpophalangienne. L'interphalangienne distale doit être libre et sa flexion active possible.

Traitement de la boutonnière souple ou assouplie

Lorsque la rééducation a permis de réduire, le plus souvent partiellement, la déformation, la gêne esthétique et fonctionnelle doit être appréciée en sachant que les besoins varient en fonction de chaque rayon digital et qu'un flessum de l'index n'a pas le même retentissement qu'un flessum de l'auriculaire. Lorsque le patient est satisfait du résultat et ne ressent aucune gêne, aucun traitement adjuvant chirurgical n'est alors utile. Dans le cas contraire, une fois que la rééducation a atteint son efficacité maximale, une intervention

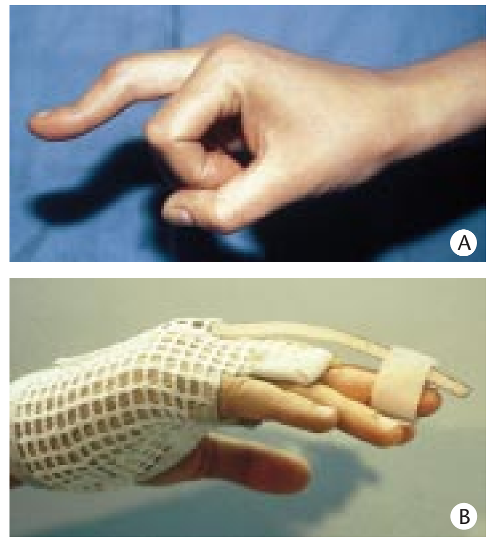

8 *Déformation en « boutonnière » du troisième doigt.*
A. Vue initiale.
B. Attelle type avec lame d'extension du rayon atteint.

chirurgicale est licite. Elle doit permettre de restituer l'anatomie fonctionnelle en rééquilibrant les forces de l'appareil extenseur. Seul un programme de reconstruction anatomique de l'appareil extenseur peut permettre de restituer une extension efficace du doigt.

L'intervention recommandée doit donc recréer l'anatomie et se décompose en plusieurs étapes essentielles [5] : dissection des bandelettes latérales luxées en palmaire pour les libérer et les dorsaliser, après avoir si nécessaire sectionné le faisceau transverse du ligament rétinaculaire ; contrôle de la mobilité interphalangienne proximale en réalisant, en cas de flessum modéré (5-10°), une libération à la spatule du cul-de-sac articulaire antérieur pour obtenir l'extension complète ; fixation de l'interphalangienne proximale en extension à l'aide d'une fine broche oblique ; et, après résection du cal d'allongement sur 2 à 3 mm, réfection de la bandelette médiane par suture fine et sans tension *(fig 9)* puis contrôle de la mobilité de l'interphalangienne distale et section éventuelle du faisceau oblique rétinaculaire, si l'hyperextension persiste.

En postopératoire, une attelle segmentaire complète la stabilisation de l'interphalangienne proximale. Les articulations métacarpophalangienne et interphalangienne distale libres sont immédiatement mobilisées activement et passivement. L'ablation de la broche est réalisée à la quatrième semaine et l'attelle segmentaire remplacée par une orthèse dynamique d'extension.

Il faut mentionner d'autres techniques envisageables pour combler la perte de substance tendineuse de la bandelette moyenne : par lambeau capsulaire en comblant ainsi la brèche [32] ; par suture des ligaments rétinaculaires au dos de l'interphalangienne proximale ; par l'utilisation d'une des bandelettes latérales pour reconstituer la bandelette médiane [26] ; ou par section des deux bandelettes latérales rabattues sur la ligne médiane et fixées à la base de P2. Enfin, plusieurs procédés de greffes tendineuses de la bandelette moyenne ont été décrits [16].

Traitement de la boutonnière enraidie et irréductible

Lorsque la gêne fonctionnelle est invalidante, une intervention chirurgicale est nécessaire. Il faut distinguer la boutonnière sans et avec destruction articulaire radiologique.

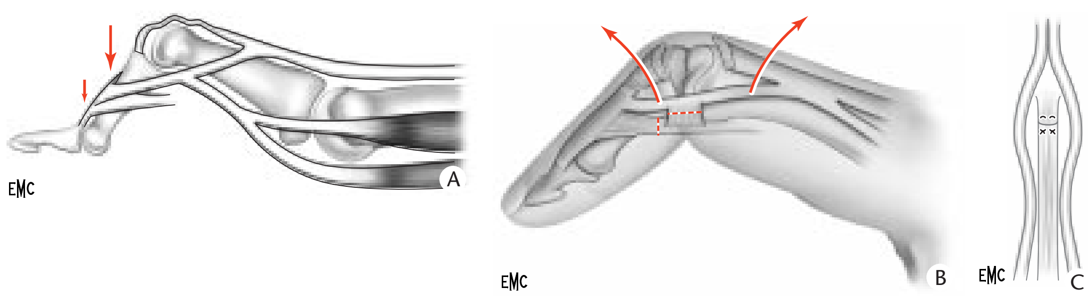

9 *Lésion de la bandelette médiane.*
A. Principe de la déformation en « boutonnière ».
B, C. Principes du traitement chirurgical.

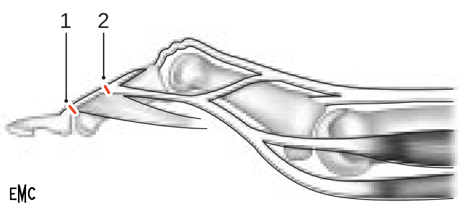

10 *Ténotomies de l'extenseur pour déformation en « boutonnière ». 1. Selon Fowler (distale) ; 2. selon Dolphin (proximale).*

Sans destruction radiographique, si le flessum est peu gênant (< 30°, doigt ulnaire) et qu'il n'y a pas de flexion de l'interphalangienne distale, une simple ténotomie de l'extenseur est possible *(fig 10)* [11]. En revanche, si le flessum est gênant (> 30°, doigt radial), la réparation tendineuse ne peut se faire qu'après restitution d'une mobilité passive normale, ce qui impose une arthrolyse préalable. Cet « assouplissement chirurgical » par arthrolyse peut être réalisé dans un premier temps et complété par une rééducation pour récupérer l'extension, la réparation de l'appareil extenseur ayant lieu alors seulement dans un deuxième temps. Cette réparation tendineuse doit être complète (bandelette médiane, bandelettes latérales, ligament triangulaire) et suivie d'une rééducation longue et intense.

Avec lésion articulaire importante, l'abstention thérapeutique est une possibilité si la gêne fonctionnelle est modérée et compatible avec une activité normale. Si le déficit est trop important ou gênant fonctionnellement, l'arthroplastie en silicone de Swanson (malgré les résultats décevants de la chirurgie prothétique lorsque l'appareil extenseur est déficient) ou la simple ténotomie distale sont deux possibilités. Ces deux interventions ne permettent pas de restituer une extension de l'interphalangienne proximale mais permettent un résultat utile habituel de 30 à 70°. Enfin, l'arthrodèse de l'interphalangienne proximale n'est pas recommandable car très invalidante.

ZONE IV

Elles posent rarement de problèmes diagnostiques. Il s'agit de lésions avec section de l'ensemble de l'appareil extenseur, sur toute sa largeur, avec déficit persistant d'extension de P2 sur P1. Toutes les techniques de chirurgie secondaire des tendons extenseurs peuvent être utiles.

ZONE V

Le pronostic dépend de l'atteinte articulaire. Le déficit d'extension de P1 sur le métacarpe se complique alors d'une raideur métacarpophalangienne en extension. L'appréciation de la souplesse de l'ensemble de la chaîne digitale est alors essentielle avant toute décision thérapeutique. Un bilan radiographique est là aussi indispensable au bilan global.

À côté des plaies tendineuses, les ruptures sous-cutanées des bandelettes sagittales sont, en pratique, exceptionnelles. Néanmoins, leur existence anatomopathologique doit être connue.

■ *Plaie tendineuse*

Les plaies au dos de l'articulation métacarpophalangienne sont grandes pourvoyeuses de raideur articulaire séquellaire. Dans la majorité des cas, c'est une prise en charge kinésithérapique absente, précaire et/ou inadaptée qui est la véritable cause de cette raideur. Le pronostic dépend alors de l'articulation, plus que véritablement de l'appareil extenseur proprement dit.

Diagnostic

Il s'agit d'une raideur extra-articulaire en extension dans presque tous les cas. Il faut distinguer en pratique les limitations de mobilité dues à la douleur. Le bilan apprécie les mobilités active et passive de la chaîne digitale, notamment aux articulations interphalangiennes, mais aussi l'état cutanéotendineux. Le contact pulpe-paume n'est plus possible, mais il faut toujours également évaluer le déficit d'extension de la métacarpophalangienne qui est le plus souvent associé. Un bilan radiographique standard centré sur le rayon intéressé doit dans tous les cas compléter le bilan préopératoire [6].

Traitement

L'intervention, lorsqu'elle est indiquée, ne doit pas être pratiquée trop précocement. Un délai minimal de 5 à 6 mois est alors recommandé.

En cas d'appareil tendineux continu, dans les cas simples avec mobilité complète des articulations interphalangiennes, une simple ténolyse peut permettre d'obtenir une mobilité complète, sans geste sur les éléments capsuloligamentaires. Dans les cas complexes, avec rétraction capsuloligamentaire, une arthrolyse dorsale avec capsulotomie est alors indiquée. Nous recommandons un abord longitudinal dorsal dans les vallées intermétacarpiennes. Le principe de l'arthrolyse est la résection du triangle rectangle constitué d'un bord vertical postérieur représenté par le bord antérieur de la bandelette sagittale, un bord supérieur horizontal constitué par le tendon extenseur, et une hypoténuse constituée par le bord postérieur de la dossière des interosseux [4, 31].

En cas d'interruption de la continuité tendineuse, il est habituellement possible de réaliser une suture secondaire. Dans les autres cas, on peut proposer des transferts tendineux.

Dans tous les cas, une rééducation postopératoire immédiate doit être poursuivie pendant une longue période, associée au port intermittent d'attelles en extension et en flexion.

■ *Luxation latérale des tendons extenseurs*

Les lésions habituelles sont des ruptures radiales longitudinales ou obliques de la bandelette sagittale et des fibres obliques de la dossière, avec un déplacement ulnaire significatif du tendon extenseur au niveau de l'articulation métacarpophalangienne [38].

Au stade séquellaire, les fibres sagittales ulnaires se sont rétractées. L'extension digitale complète est souvent difficile et le doigt est incliné latéralement en ulnaire. Seul un traitement chirurgical peut permettre de recentraliser l'appareil extenseur au dos de la métacarpophalangienne. Les différentes techniques chirurgicales proposées visent toutes à reconstituer une sangle latérale pour maintenir le tendon en position centrée alors que la sangle médiale rétractée est libérée, sectionnée ou fragilisée. Parmi les différentes techniques, certains ont proposé d'utiliser la junctura tendina comme néodossière [40]. D'autres proposent une plastie de la sangle latérale radiale à partir d'une bandelette tendineuse prélevée aux dépens du tendon extenseur lui-même [28, 29]. La bandelette tendineuse est alors prélevée avec un pédicule distal. Elle cravate le ligament collatéral radial ou bien le ligament intermétacarpien [14], le tendon lombrical [27], avant d'être refixée à elle-même sur le tendon extenseur. Cette néosangle doit être suffisamment longue pour ne pas entraver la course de l'appareil extenseur et ne pas limiter la flexion. Dans tous les cas, le réglage de la suture en tension doit être réalisé à 50° de flexion qui est la position d'immobilisation pour 5 semaines [9].

ZONE VI

Les lésions anciennes en zone VI ne posent que peu de problèmes diagnostiques. Il s'agit le plus souvent de séquelles d'adhérences, après un traitement chirurgical et/ou une rééducation inadaptés, avec une limitation mixte à l'extension de P1 sur le métacarpe, mais aussi à l'enroulement de la chaîne digitale.

■ *Lésion simple*

Le problème ne concerne alors que l'appareil extenseur.

Diagnostic

Trois tableaux cliniques existent.

Précocement, le patient peut consulter pour un déficit complet de l'extension active de l'articulation métacarpophalangienne, témoin d'une rupture tendineuse secondaire.

Il peut s'agir d'adhérences tendineuses, source de déficit de mobilité. L'extension de l'articulation métacarpophalangienne peut alors être incomplète mais dans tous les cas c'est le frein dorsal qui empêche l'enroulement complet du segment digital.

Enfin, la cicatrisation tendineuse a de toute évidence été obtenue mais il existe un déficit de mobilité en extension et/ou en flexion. Il peut alors s'agir d'un cal tendineux trop long, dans ce cas l'extension est inefficace dans les amplitudes extrêmes. À l'inverse, une suture sous tension peut aboutir à un cal trop court, dans ce cas, le déficit apparaît dans les amplitudes de flexion maximale du segment considéré.

Traitement

Un lâchage de suture nécessite toujours une reprise chirurgicale, le plus souvent pour réparation secondaire. Dans un délai précoce jusqu'à 2 mois après la chirurgie initiale, une suture secondaire peut être envisagée. Les sutures secondaires sont en effet longtemps possibles, surtout lorsque la section est distale, les junctura tendinum empêchant la rétraction du bout proximal. Après un délai tardif, une suture latérolatérale au tendon adjacent peut être proposée. La greffe tendineuse est indiquée, quant à elle, en cas de lésions anciennes multiples.

En cas de suspicion d'adhérences tendineuses, une période de rééducation, avec le port intermittent d'orthèses d'extension et d'enroulement, doit dans tous les cas être tentée dans les 6 premiers mois après la réparation initiale. Ensuite, l'existence d'adhérences est l'indication d'une ténolyse de l'appareil extenseur. Celle-ci doit toujours être relayée par une rééducation postopératoire immédiate et prolongée, notamment en flexion des doigts.

L'existence d'un cal tendineux de longueur inappropriée nécessite un réajustement de la longueur du tendon afin de rééquilibrer la chaîne digitale. S'il s'agit d'un cal trop long, un accourcissement tendineux avec nouvelle suture est indiqué. S'il s'agit d'un cal trop court, on peut proposer un allongement tendineux.

Les suites postopératoires sont dépendantes de la continuité de l'appareil extenseur. En cas de reprise sur un appareil extenseur continu (ténolyse, allongement tendineux), la rééducation est débutée immédiatement après le geste chirurgical, complétée si nécessaire par le port intermittent d'orthèse d'extension et d'enroulement. Dans les cas de reprise avec nouvelle suture tendineuse (suture secondaire, greffe tendineuse), une attelle, poignet et articulations métacarpophalangiennes en extension, est mise en place, en prenant soin de laisser libres les articulations interphalangiennes. Cette attelle est à garder pour une période de 3 semaines, puis une rééducation passive et active est débutée. Le port de l'attelle est alors recommandé la nuit pendant 3 semaines supplémentaires.

■ *Lésion complexe*

Diagnostic

Elle est en règle le fait d'écrasement de la main avec lésions ostéoarticulaires et délabrement des tissus tendineux et cutanés. Le pronostic est alors dépendant du type de lésion tendineuse, mais aussi bien sûr de la qualité du lit tendineux, osseux et/ou cutanéograisseux.

Traitement

Sur le plan tendineux, si les principes du schéma thérapeutique proposé dans les reprises après lésion simple peuvent être respectés, d'autres gestes complémentaires doivent souvent être envisagés.

- *Lésion ostéoarticulaire associée*

En cas de lésion ostéoarticulaire associée, la hantise doit être la survenue d'adhérences au dos du métacarpe et/ou d'une raideur extra-articulaire de l'articulation métacarpophalangienne. La reprise doit alors s'efforcer d'offrir un plancher satisfaisant au tendon extenseur, éventuellement par régularisation d'un possible cal osseux, source de conflit (spicules). Elle doit surtout redonner la souplesse articulaire à l'ensemble de la chaîne digitale et c'est l'indication d'une arthrolyse de l'articulation métacarpophalangienne.

- *Délabrement cutanéograisseux*

En cas de couverture cutanéograisseuse inadaptée, il faut alors envisager une restitution de la fonction en deux temps.

Le premier temps consiste toujours à redonner une atmosphère favorable au plan de glissement et un lambeau cutanéograisseux peut être indiqué (lambeau interosseux postérieur par exemple). Si un transfert tendineux doit être proposé secondairement, on peut, dans le même temps que la réalisation du lambeau, mettre en place une tige en silicone afin de faciliter le plan de glissement du transfert.

Le deuxième temps consiste, après cicatrisation cutanée, à réaliser le geste tendineux approprié pour redonner une fonction satisfaisante.

- *Perte de substance tendineuse*

Le problème est particulièrement complexe en cas de perte de substance tendineuse et plusieurs possibilités thérapeutiques s'offrent au chirurgien de la main.

Dans les cas relativement simples, la ténorraphie est une alternative efficace et simple. Ailleurs, le transfert tendineux est la technique de choix. Le transfert doit être adapté à chaque situation. Lorsque les tendons de l'index sont respectés, on peut proposer le transfert de l'extenseur propre de l'index.

ZONE VII

Le problème des lésions anciennes en zone VII est l'existence de canaux ostéofibreux dans lesquels coulissent les tendons. Le rétinaculum des extenseurs et les cloisons intertendineuses sont deux obstacles majeurs à la course normale des extenseurs.

La chirurgie secondaire par suture directe des tendons est le plus souvent vouée à l'échec, malgré l'excision partielle du ligament et l'effondrement de quelques cloisons pour agrandir l'espace de glissement, car la rétraction proximale des tendons est importante [36]. L'extrémité proximale du tendon « file » en effet dans l'avant-bras.

Sur le plan chirurgical, outre l'excision partielle du ligament et l'effondrement de cloisons, il est indiqué de réaliser, soit des anastomoses tendineuses latérolatérales avec les extenseurs voisins sains, soit des greffes tendineuses dont les anastomoses sont à distance du ligament rétinaculaire dorsal. Dans certains cas, on peut proposer des transferts tendineux.

Dans les cas extrêmes de perte de substance étendue de la totalité de l'appareil extenseur, le tableau clinique peut alors être identique à celui d'une paralysie radiale basse. Les transferts de réanimation de l'extension des doigts et du pouce peuvent avoir là une place ultime. Certains recommandent l'utilisation du tendon du fléchisseur ulnaire du carpe, détourné en sous-cutané, autour du col de l'ulna, pour être suturé aux moignons des extenseurs communs des doigts longs et éventuellement au long extenseur du pouce [8]. Dans les cas où le moignon tendineux se trouve plus distal, il est possible d'utiliser le tendon du fléchisseur superficiel du quatrième doigt, qui a l'avantage d'offrir plus de longueur, distalement, pour la reconstruction.

Lésion du long extenseur du pouce

La fonction principale du long extenseur du pouce est la rétropulsion. Il doit être testé paume de la main sur un plan dur et permet la rétropulsion ou extension de l'articulation

trapézométacarpienne et métacarpophalangienne. L'extension de la deuxième phalange est, quant à elle, assurée par les expansions des thénariens, elle n'est donc que peu ou pas perturbée par une lésion proximale.

Après réparation, toute immobilisation doit être réalisée en légère extension du poignet et en rétropulsion de la colonne du pouce.

ZONES TI ET TII

Au dos de l'articulation interphalangienne et au dos de P1, la situation est identique à celle des autres doigts et implique les mêmes indications et les mêmes techniques de réparation.

ZONE TIII

Le problème est un peu différent de celui des autres doigts car le système d'extension du pouce est complexe. Il existe non seulement un long et un court extenseur mais également des expansions dorsales du court abducteur et de l'adducteur, qui peuvent suppléer, dans une certaine mesure, à l'extension de la phalange distale lorsque le long extenseur est sectionné. Les plaies dans cette zone ne concernent donc le plus souvent qu'une partie de cette large lame tendineuse et la rétraction est habituellement faible avec une réparation facile.

ZONES TIV ET VII

Au niveau du premier métacarpien, de la tabatière anatomique et du poignet, les tendons forment deux groupes qui sont souvent lésés de façon isolée. Il faut rechercher une atteinte de l'artère radiale et des branches sensitives du nerf radial.

Si la section du court extenseur peut passer inaperçue lorsque le long extenseur est intact, la section du long abducteur est en règle facilement reconnue car il s'agit d'un muscle puissant.

L'extrémité proximale peut être rétractée et peut être retrouvée au besoin au-dessus du rétinaculum des extenseurs.

RUPTURE SOUS-CUTANÉE DU LONG EXTENSEUR DU POUCE

Le trajet du long extenseur du pouce au poignet est caractérisé par un angle de réflexion autour du tubercule de Lister et croise celui des extenseurs radiaux. Son amplitude de glissement est de 58 mm et en cas de rupture, son extrémité proximale se rétracte de façon importante, sous le rétinaculum des extenseurs.

La rupture sous-cutanée est une complication classique après fracture métaphysaire inférieure du radius. Deux mécanismes peuvent coexister, un mécanisme vasculaire et un mécanisme traumatique direct. Le mécanisme vasculaire, possible après fracture du poignet traitée orthopédiquement, est dû à la constitution d'un hématome dans la gaine du tendon qui engendre une rupture ischémique au niveau du tubercule de Lister. Plus rare, le mécanisme direct peut être expliqué par un déplacement important et/ou par une agression chirurgicale par une broche trop courte.

Le diagnostic est le plus souvent fait à l'ablation de l'immobilisation, après la sixième semaine.

Le traitement de la rupture repose sur le même principe que la réparation d'une plaie ancienne. La réparation directe est impossible du fait de la rétraction du moignon proximal. Deux solutions peuvent alors être préconisées :

– la greffe tendineuse avec suture en Pulvertaft au-dessous et au-dessus du rétinaculum, à la jonction musculotendineuse ;

– le transfert tendineux de l'extenseur propre de l'index est la technique de choix ; le résultat est très satisfaisant et fiable.

Références

[1] Aiache A, Barsky AJ, Weiner DL. Prevention of boutonniere deformity. *Plast Reconstr Surg* 1970 ; 46 : 164-167

[2] Albertoni WM. Procédé de Brooks-Graner. In : Tubiana R éd. Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1986 : tome III : 121-125

[3] Allieu Y, Asencio G, Gomis R, Teissier J, Rouzaud J. Suture des tendons extenseurs de la main avec mobilisation assistée. À propos de 120 cas. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 (suppl II) : 68-73

[4] Alnot JY. Arthrolyse des articulations métacarpophalangiennes des doigts longs dans les raideurs post-traumatiques en extension. *Ann Chir Main* 1982 ; 1 : 358-360

[5] Alnot JY, Dunand JL. Le syndrome de la boutonnière post-traumatique par lésions de l'appareil extenseur au dos de l'interphalangienne proximale. *Rev Chir Orthop*1988 ; 74 (suppl 2) : 53-56

[6] Alnot JY, Masmejean E. Causes of post-traumatic metacarpophalangeal joint stiffness. In : Copeland SA, Gschwend N, Landi A, Saffar P eds. Joint stiffness of the upper limb. London : Martin Dunitz, 1997 : 231-236

[7] Bowers WH, Hurst LC. Chronic mallet finger: the use of the Fowler's central slip release. *J Hand Surg* 1978 ; 3 : 373-376

[8] Burton RI. Extensor tendons - Late reconstruction, In : Green DP ed. Operative hand surgery. New York : Churchill Livingstone, 1993 : 1955-1988

[9] Chaise F, Baillet P. Luxation habituelle de l'appareil extenseur en regard de la métacarpo-phalangienne des doigts. *Ann Chir Main* 1983 ; 2 : 186-188

[10] Chammas M. Lésions traumatiques récentes de l'appareil extenseur digital au poignet et à la main. In : Cahier d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1999 : 33-51

[11] Dolphin JA. The extensor tenotomy for chronic boutonnière deformity of the finger. *J Bone Joint Surg Am* 1965 ; 47 : 161-164

[12] Doyle JR. Extensor tendons. Acute injuries. In : Green DP ed. Operative hand surgery. New York : Churchill Livingstone, 1993 : 1925-1954

[13] Dray GJ, Eaton RG. Dislocations and ligament injuries in the digits. In : Green DP ed. Operative hand surgery. New York : Churchill Livingstone, 1993 : 767-798

[14] Elson RA. Dislocation of the extensor tendons of the hand. Report of a case. *J Bone Joint Surg Br* 1967 ; 49 : 324-326

[15] Foucher G, Debry R, Merle M, Dury M. Le traitement des pertes de substances dorsales au niveau de l'articulation interphalangienne proximale des doigts. *Ann Chir Plast Esthét* 1986 ; 31 : 129-136

[16] Fowler SB. Extensor apparatus of the digits. *J Bone Joint SurgBr* 1949 ; 31 : 477

[17] Gonzales MH, Weinzweig N, Kay T, Grindel S. Anatomy of the extensor tendons of the index finger. *J Hand Surg Am* 1996 ; 21 : 988-991

[18] Guinard D, Lantuejoul JP, Gérard P, Moutet F. Mobilisation précoce protégée par l'appareil de Levam après réparation primaire des tendons extenseurs à la main. *Ann Chir Main* 1993 ; 12 : 342-351

[19] Iselin F. Lésions traumatiques de l'appareil extenseur. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°42, Conférences d'enseignement. Paris : Expansion scientifique française, 1992 : 61-72

[20] Iselin F, Godoy J, Levame J. A simplified technique for treating mallet fingers: tenodermodesis. *J Hand Surg* 1977 ; 2 : 118-121

[21] Kapandji IA. Physiologie articulaire, membre supérieur. Tome I. Paris : Maloine, 1980 : 208-211

[22] Landsmeer JM. The anatomy of the dorsal aponeurosis of the human finger and its functional significants. *Anat Rec* 1949 ; 31 : 104

[23] LeViet D, Ebelin M, Loy S. Luxation traumatique de l'appareil extenseur au dos de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'auriculaire. *Ann Chir Main* 1991 ; 10 : 273-279

[24] Mansat M. Ruptures tendineuses de la main et traumatologie sportive. In : Cahier d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion scientifique française, 1989 : 1-8

[25] Maréchal E. Traumatismes fermés récents de l'articulation interphalangienne proximale des doigts longs. In : Comtet JJ éd. Traumatismes ostéo-articulaires fermés des doigts, Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 47. Paris : Expansion scientifique française, 1994 : 71-76

[26] Matev I. Transposition of the lateral slips of the aponeurosis in treatment of long standing boutonnière deformity of the finger. *Br J Plast Surg* 1964 ; 17 : 281-286

[27] McCoy FJ, Winsky AJ. Lumbrical loop operation for luxation of the extensor tendons of the hand. *J Plast Reconstr Surg* 1969 ; 44 : 142-146

[28] Michon J. Lésions de l'appareil extenseur dans la région métacarpo-phalangienne. *Ann Chir Plast* 1962 ; 7 : 209-253

[29] Michon J. Les déséquilibres de l'appareil extenseur dans la région métacarpo-phalangienne. *Ann Chir* 1971 ; 25 : 981-986

[30] Rupnik J, Leclercq C. Les tendons extenseurs du cinquième doigt : anatomie et classification. *La Main* 1997 ; 2 : 3-9

[31] Saffar P. Treatment of metacarpophalangeal joint stiffness. In : Copeland SA, Gschwend N, Landi A, Saffar P eds. Joint stiffness of the upper limb. London : Martin Dunitz, 1997 : 243-246

[32] Salvi M. Technique for the boutonnière deformity. *The Hand* 1969 ; 1 : 96-97

[33] Snow JW. Use of retrograde tendon flap in repairing a severed extensor tendon in the PIP area. *Plast Reconstr Surg* 1973 ; 51 : 555-558

[34] Tubiana R. Les lésions des tendons extenseurs. In : Tubiana R éd. Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1986 ; tome III : 99-100

[35] Tubiana R. Plaies des tendons de la main. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques Chirurgicales-Orthopédie-Traumatologie, 44-395, 1986 : 1-24

[36] Vaienti L, Merle M. Chirurgie secondaire de l'appareil extenseur des doigts. In : Merle M, Dautel G éd. La main traumatique. Chirurgie secondaire : le poignet traumatique. Paris : Masson, 1995 : 93-113

[37] Valentin P. Physiologie de l'extension des doigts. In : Tubiana R éd. Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1980 ; tome 1 : 411-420

[38] Watson HK, Weinzweig J, Guidera PM. Sagittal band reconstruction. *J Hand Surg Am* 1997 ; 22 : 452-456

[39] Wehbé MA. Anatomy of the extensor mechanism of the hand and wrist. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 361-366

[40] Wheeldon FT. Recurrent dislocation of extensor tendons in the hand. *J Bone Joint Surg Br* 1954 ; 34 : 612-617

Lésions traumatiques des tendons fléchisseurs

G Foucher

Résumé. – *La réparation primaire d'une section des tendons fléchisseurs est devenue la règle, avec quelques rares exceptions. Ses deux complications majeures sont la rupture de la suture et l'adhérence des tendons. Cela rend compte de la multitude de protocoles proposés à la fois pour renforcer la suture et mobiliser les tendons en postopératoire.*

La tendance est clairement à une suture solide, alliant un point axial de quatre à six brins et un surjet épitendineux, permettant de mobiliser les tendons soit passivement soit activement. L'immobilisation n'est plus choisie qu'en cas de contre-indication de la mobilisation précoce.

La chirurgie secondaire est devenue de ce fait moins fréquemment indiquée, du moins en ce qui concerne les greffes tendineuses. Cependant une bonne connaissance des techniques de sauvetage est nécessaire en cas de complications ou d'échec de la suture primaire.

Mots-clés : *tendons fléchisseurs, suture, ténolyse, arthrolyse, ténoarthrolyse, greffe tendineuse.*

Introduction

Les lésions traumatiques des tendons fléchisseurs de la main sont fréquentes, et peuvent conduire à des séquelles graves allant de la simple diminution de force à une limitation importante de la flexion, gênant la fonction globale de la main. Leur réparation chirurgicale est une longue histoire de frustration pour le chirurgien de la main et pour les patients, malgré quelques progrès fondés sur une abondante littérature expérimentale.

Anatomie

Les tendons fléchisseurs sont constitués essentiellement de collagène (surtout collagène 1) mais aussi de protéoglycane, d'eau et de fibroblastes (ténocytes). La surface des bandes de collagène est recouverte d'endotendon dont les septa rejoignent superficiellement l'épitendon, recouvert lui-même d'un fin feuillet du paratendon.

Anatomiquement il existe différentes zones, et il faut opposer la partie où les tendons sont entourés de leur mésotendon et celle, plus complexe, appelée « canal digital » qui mérite une mention particulière du fait des problèmes qu'elle pose.

Venu de l'ulna et de la membrane interosseuse, le fléchisseur commun profond (FCP) se sépare en deux composants musculaires, l'un radial (pour l'indépendance de l'index) et l'autre ulnaire pour les doigts cubitaux. Au tiers distal de l'avant-bras, le composant ulnaire se transforme en des tendons présentant des anastomoses, rendant compte de l'absence d'indépendance de flexion de la phalange distale (P3) pour les doigts ulnaires. Les tendons passent ensuite dans le canal carpien, et ce n'est qu'à sa sortie qu'ils s'individualisent pour chacun des doigts. La course tendineuse atteint 8 cm en flexion combinée des doigts et du poignet, tandis que lorsque le poignet est stabilisé elle ne dépasse pas 3 cm.

Dans leur trajet palmaire, ces tendons donnent insertion aux muscles lombricaux. Unipennés et situés sur le versant radial pour les premier et deuxième rayons, ces lombricaux sont bipennés, en provenance de deux tendons voisins pour les quatrième et cinquième doigts. Ces muscles ont la particularité de se terminer également sur un tendon (sangle de l'extenseur). L'innervation des lombricaux est classiquement identique à celle des FCP, en provenance du nerf médian (nerf interosseux antérieur pour le FCP) pour D2 et D3 (avec des variations anatomiques) et en provenance du nerf ulnaire pour D4 et D5. La vascularisation du FCP provient de l'artère ulnaire, de l'interosseuse antérieure et du tronc commun de l'interosseuse. Au niveau tendineux et jusqu'à l'entrée du canal digital, la vascularisation est riche grâce au mésotendon qui reçoit une contribution de « l' arcade » palmaire superficielle, au niveau de la paume. Ce FCP est bordé sur son versant radial par le fléchisseur propre du pouce (FPP) (avec parfois un muscle accessoire de Gantzer). Son tendon se détache assez haut, laissant 3 à 4 cm de tendon libre de fibres musculaires au poignet, facilitant l'allongement tendineux. Dans cette zone, une anastomose s'effectue fréquemment avec le FCP de l'index. Le tendon du FPP passe ensuite dans le canal carpien où il est l'élément le plus radial, pour se glisser ensuite dans l'éminence thénar, où son abord est difficile du fait de son passage profond entre les deux chefs du court fléchisseur.

Le fléchisseur commun superficiel (FCS), constitué par ses deux chefs, épitrochléen et radial, réunis par une arcade fibreuse, se divise au milieu de l'avant-bras en quatre corps donnant naissance au tiers inférieur à des tendons qui se groupent en deux couches à l'entrée du canal carpien, une couche superficielle avec le FCS de D3 et D4, et une couche profonde constituée des tendons de D2 et de D5. Ce dernier est le plus variable et peut être réduit à une bandelette tendineuse, être anastomosé au FCS de D4 ou être absent. Cela rend

Guy Foucher : Professeur à l'université de Las Palmas Espagne, 4, boulevard Edwards, 67000 Strasbourg, France ; Consultant : Studio Mani (Milano Italia), Children Hospital (Miami USA), Bruxelles (Hôpital Erasme, Belgique). « Stagiaire avec autorisation d'opérer » ; Service d'orthopédie Infantile Université de Strasbourg. Président de la Fédération Internationale des Sociétés de Chirurgie de la Main (IFSSH).

Toute référence à cet article doit porter la mention : Foucher G. Lésions traumatiques des tendons fléchisseurs. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-056-A-10, 2003, 16 p.

1 *Anatomie des poulies annulaires et cruciformes.*

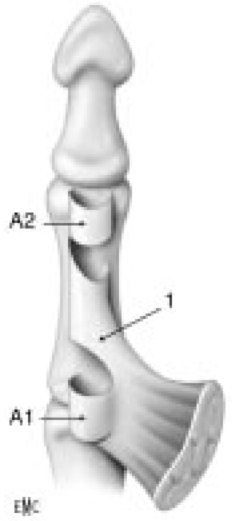

2 *Anatomie des poulies du pouce (deux annulaires et une oblique).*

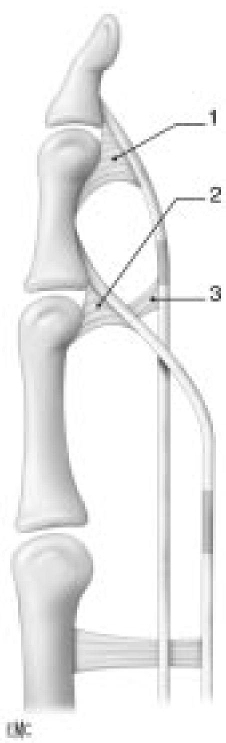

3 *Vincula brève (1 et 2) et longue (3) traversant le fléchisseur commun superficiel. En grisé : zones avasculaires.*

compte du problème particulier de l'auriculaire, qui peut perdre toute flexion IP en cas d'atteinte du FCP. L'innervation du FCS est purement en provenance du médian, et sa vascularisation provient des branches artérielles de ce même nerf, des branches musculaires de l'artère ulnaire et de l'artère radiale. Dans la paume, des branches de « l'arcade » palmaire participent à la vascularisation du mésotendon.

La zone du canal digital est constituée par une gaine synoviale tubulaire, dont un feuillet tapisse la face profonde de la gaine fibreuse, et l'autre la face superficielle du tendon. Un repli proximal existe au niveau métacarpien pour les doigts médians, tandis que la gaine du pouce et du cinquième se prolonge au poignet. Un liquide synovial circule entre les deux feuillets. Cette gaine protectrice est renforcée par des poulies annulaires qui assurent le glissement tout en plaquant les tendons sur le squelette. Aux doigts longs, on décrit des poulies annulaires (A1, A2, A4, A5) de rôle mécanique supérieur aux poulies cruciformes flexibles (de C1 à C3) *(fig 1)* [15]. Plus récemment, le rôle de poulie des fibres transverses de l'aponévrose palmaire superficielle a été souligné. Les poulies les plus importantes sont A2 et A4 du fait de leur fixation au squelette, alors que les poulies A1, A3 et A5, fixées sur les plaques palmaires, sont mécaniquement moins efficaces. Au pouce, trois poulies sont constantes, deux annulaires et une oblique (expansion de l'adducteur du pouce), la plus importante *(fig 2)*. Des travaux biomécaniques ont montré que la poulie A2 (longue de 18 à 20 mm) est plus solide (409 N) que A1 (324 N) et A4 (209 N, longue de 10 à 12 mm). Leur épaisseur varie de 0,25 à 0,75 mm. Le sacrifice des poulies aboutit à une corde d'arc des fléchisseurs, facteur de diminution de l'amplitude de flexion active et progressivement d'un flexum articulaire (interphalangien proximal [IPP] ou interphalangien distal [IPD]) et d'une augmentation de la friction, avec risque accru de rupture des poulies avoisinantes. Cette notion a cependant été tempérée par des travaux qui ont démontré que la section de deux poulies consécutives sur un doigt intact n'avait que peu de conséquences sur l'amplitude de flexion et la force. Tous les auteurs s'accordent cependant à reconnaître qu'il faut éviter ce sacrifice et préférer l'ouverture par de courtes fenestrations. De même, en cas de reconstruction, Hunter [37] conseille de reconstruire le maximum de poulies (de 4 à 5).

Dans le canal digital, au niveau de la première phalange (P1), le FCP perfore le FCS qui l'entoure et forme à sa face dorsale un chiasma de fibres entrecroisées (chiasma de Camper). Le FCS se termine sur la seconde phalange et le FCP sur la troisième. Dans ce trajet, la vascularisation tendineuse est segmentaire, fournie par des vincula, deux courtes au niveau des insertions tendineuses et une dite longue [62], se distribuant d'abord au FCS puis au FCP *(fig 3)*. Le vinculum long est souvent absent au niveau du FPP, pouvant faciliter la rétraction tendineuse proximale en cas de section dans le trajet digital. La vascularisation segmentaire des vincula est tributaire des artères rétrotendineuses, arcades anastomotiques métaphysaires des artères collatérales digitales. Cette vascularisation est inégale et certaines zones sont pauvres. Outre les zones correspondant grossièrement au niveau périarticulaire, la moitié palmaire du FCP (elle aussi zone de pression importante en flexion) est dénuée de vaisseaux qui s'y terminent en boucles *(fig 4)*.

Verdan [89] a eu le mérite de proposer une classification séparant des zones anatomiques de pronostic différent. D'une part celles où le tendon est entouré d'un paratendon lâche et donc richement vascularisé (zones 3 à 5), et d'autre part la zone 2 « maudite », où les tendons fléchisseurs sont ajustés dans un étroit canal ostéofibreux comme une seringue et son piston. Cette classification, modifiée pour le pouce (T1 à T3), a été adoptée par la Fédération internationale des sociétés de chirurgie de la main (IFSSH) *(fig 5)*.

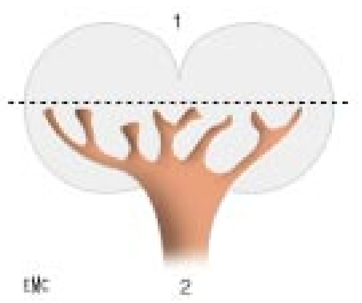

4 *La partie palmaire (superficielle) du tendon est avasculaire.*

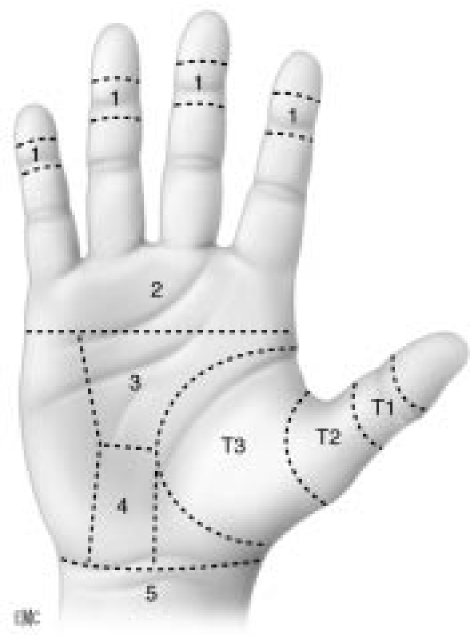

5 *Zones des tendons fléchisseurs d'après la classification de Verdan modifiée (IFSSH).*

Diagnostic

Le diagnostic de lésion tendineuse est généralement facile à poser dans les sections complètes donnant, dès l'inspection, une rupture de la « cascade » digitale qui conduit les doigts longs à rester de plus en plus fléchis en direction ulnaire. Les manœuvres classiques permettent d'explorer séparément le FCS et le FCP. L'indépendance du FCS permet une flexion isolée de chaque doigt en maintenant les doigts voisins en extension pour bloquer l'action du FCP. Le FCP permet la flexion de l'IPD en bloquant P2. L'action du FPP est recherchée par la flexion de l'IP. Il faut cependant préciser que ces manœuvres sont difficiles sinon impossibles en urgence, du fait de la peur et des douleurs. En revanche, la compression musculaire à l'avant-bras, qui normalement entraîne une flexion digitale, est indolore et utile à rechercher en urgence.

Parmi les pièges de l'examen clinique, il faut mentionner les sections incomplètes. En fait, même une section complète du FCP près de son insertion et épargnant le vinculum permet une flexion, certes limitée et faible. Les lésions partielles peuvent conduire à une rupture en deux temps ou des blocages tendineux. Cela impose la règle immuable de toujours explorer dans des conditions chirurgicales toutes plaies sur un trajet tendineux. D'autre surprises, facilement expliquées par l'anatomie, peuvent être constatées à l'examen clinique. Une flexion du pouce peut entraîner simultanément celle de P3D2 du fait d'une anastomose. Une absence de flexion de l'IP du pouce n'est pas synonyme d'une interruption de la continuité tendineuse, et doit faire contrôler la flexion de P3D2, une flexion lors de la compression de l'avant-bras et une mobilisation IP lors de la flexion-extension du poignet. En effet, une paralysie interosseuse antérieure peut simuler une rupture. Au niveau ulnaire, le test FCS peut faire disparaître toute flexion IPP, mais cette flexion peut se rétablir lors de la libération de D4 du fait d'un FCS commun.

Les lésions associées doivent être systématiquement recherchées à l'examen clinique et radiographique. Même la lésion des deux artères collatérales digitales n'entraîne pas un doigt « blanc ». Le test d'Allen digital étant impossible, seul un test du garrot peropératoire est possible, mais aisément remplacé par l'exploration. Enfin concernant l'atteinte du nerf collatéral tellement fréquente, la discrimination aux deux points étant difficile dans le cadre de l'urgence, Dellon a démontré que la sensibilité vibratoire est fiable et indolore, rendant le diapason utile dans la salle d'urgence.

Nous envisagerons successivement la réparation des plaies fraîches et la chirurgie secondaire.

Réparation primaire des tendons fléchisseurs

La réparation primaire est la règle et ne souffre que peu d'exceptions.

RÉPARATION EN ZONE 2

Mécanisme de cicatrisation

Il a fait couler beaucoup d'encre surtout dans la zone 2. Historiquement et sans remonter à Galène qui avait tout simplement condamné la réparation tendineuse, plus près de nous Mason (1941), après des tentatives expérimentales de mobilisation active des sutures, avait conclu à leur impasse du fait des ruptures ou d'une sclérose extensive bloquant le tendon. En fait, nombre de ces travaux avaient été menés sur le tendon d'Achille ou les extenseurs du carpe du chien, modèles bien éloignés de celui des fléchisseurs en zone 2. Cela avait cependant conduit Bunnell à condamner toute réparation primaire en zones 2 et 3 (« *no man's land* »). C'est dans les années 1960 que Verdan [89] réintroduit la réparation primaire qui aujourd'hui ne se discute plus, quelles que soient les zones. Les contre-indications de la suture primaire peuvent cependant naître de lésions vitales associées ou de facteurs locaux comme un écrasement des parties molles, laissant un doute sur la vitalité cutanée et surtout une contamination massive (morsure par exemple). C'est Kleinert [43] qui popularise à nouveau la mobilisation, rompant le dogme de l'impossibilité d'une cicatrisation intrinsèque, car jusque-là le tendon fléchisseur partageait avec le lierre la réputation de s'attacher ou de mourir [64, 65]. L'absence de rupture d'un tendon mobilisé obligeait à considérer la cicatrisation « extrinsèque » avec adhérence aux tissus voisins, non plus comme une nécessité mais comme une complication. L'adhérence, favorisée par l'immobilisation postopératoire, n'est plus que la traduction d'une inflammation locale, du traumatisme et de l'ischémie tendineuse, d'une déhiscence de la suture ou d'une excision de la gaine. Aucun agent mécanique ou biologique (antihistaminiques, corticoïdes, ibuprofène, antiprostaglandines, hyaluronate, 5-fluorouracil…) n'ayant atteint le stade clinique, seule la prévention par la mobilisation précoce reste possible.

Nous avons vu qu'il existe un système vasculaire axial, homogène, dans le segment extrasynovial, entouré des feuillets du mésotendon, véritable « plèvre » des tendons fléchisseurs. Dans la zone synoviale, la vascularisation n'est que segmentaire sous la dépendance des vincula. Son insuffisance explique le rôle important d'un second système nutritionnel, celui du liquide synovial circulant entre les deux feuillets synoviaux de la gaine tendineuse. Le liquide est injecté dans les interstices du tendon sous la pression engendrée par les mouvements actifs de flexion-extension. Son apport nutritif démontré dès 1962 par Potenza [64] a été élégamment illustré par l'expérimentation de Lundborg [54] mettant en évidence la survie et la cicatrisation d'un tendon isolé dans la cavité articulaire du lapin. D'après les travaux de Manske [55], cet apport nutritif est même prédominant. La mode de fermeture hermétique de la gaine a logiquement suivi [18]. Elle devait faire barrière aux adhérences et faciliter le rétablissement du flux synovial, mais les données

scientifiques manquent pour affirmer sa supériorité. Certains l'accusent même de faciliter le blocage ou au moins l'accrochage de la suture, augmentant les forces de friction et les risques de rupture.

Cicatrisation

La cicatrisation s'effectue en trois phases déjà envisagées par Lindsay [50] :

– une phase inflammatoire, s'étalant environ sur une semaine, caractérisée par la migration au niveau de la section de cellules inflammatoires qui viennent nettoyer la plaie. Durant cette période, il existe une concentration de *fibroblast growth factors* (FGF) et de facteurs chimiotactiques (comme la fibronectine). Par ailleurs, à 1 cm de la tranche tendineuse, on constate une prolifération de cellules épitendineuses migrant en direction de la section pour rétablir la surface de glissement, alors que les cellules endotendineuses restent au repos ;

– une phase de réparation active s'étale jusqu'au 28e jour, période d'activité intense avec formation de fibres collagènes (essentiellement collagène type 1) non orientées sur lesquelles se déposent des cellules épitendineuses. Une néovascularisation des extrémités tendineuses s'effectue par pénétration de vaisseaux. Un début d'orientation des fibres collagènes annonce la dernière phase ;

– cette phase de remodelage commence à la fin du premier mois, avec diminution de la prolifération cellulaire et augmentation de la solidité de la suture, et s'étale jusqu'au 112e jour.

De nombreuses modalités ont été essayées pour stimuler la cicatrisation (ultrasons, courant électrique, champ magnétique), mais aucune n'a atteint le stade d'utilisation clinique.

La cicatrisation intrinsèque établie, les chirurgiens se sont alors trouvés entre deux écueils : d'un côté Charybde, avec une mobilisation trop limitée conduisant à l'adhérence du tendon et à la nécessité d'une réintervention difficile pour libérer le tendon (ténolyse) ; de l'autre Scylla, avec le spectre de la déhiscence et de la rupture par insuffisance de solidité de la suture. La déhiscence de la suture (de 1 à 3 mm) serait responsable d'adhérence, de diminution de force et d'amplitude [41, 50] et peut-être de rupture tardive. Ce risque est majoré par le fait qu'il avait été démontré que la suture se fragilisait dans les 3 semaines suivant la réparation [84]. En fait, cette chute de résistance de 50 % à la fin de la première semaine (25 % à la troisième) a été mise en évidence après immobilisation de la suture, et la chute semble moindre (25 % selon Strickland à 1 semaine, et 12,5 % à 3 semaines [22, 85]) pour le tendon mobilisé. Ce phénomène a été même mis en doute en cas de mobilisation active [2]. Cela vient renforcer les travaux expérimentaux [33] démontrant les avantages de la mobilisation d'une suture tendineuse sur la diminution des adhérences, l'augmentation de l'excursion tendineuse, la revascularisation et la résistance à la rupture. Nous manquons cependant de données sur le bon « dosage » de la tension, sa durée optimale et son meilleur mode d'application. La mobilisation active n'a d'ailleurs pas montré de supériorité sur la qualité de la cicatrisation.

Études biomécaniques : nouvelles sutures et renforcement

Une pléthore d'articles biomécaniques est ensuite apparue dans la littérature chirurgicale, apportant une foison de « nouvelles » sutures et de techniques de renforcement, les rendant plus solides. Que peut-on extraire sur le plan pratique de ces études ?

La faillite de la réparation est le plus souvent secondaire à la rupture du matériel de suture ou du nœud. Ainsi la solidité est d'autant plus importante :

– qu'il y a plus de brins de fil et d'un plus gros diamètre traversant la section tendineuse (mais avec la limite du traumatisme, de l'ischémie et de l'encombrement) à condition que leur tension soit la même (un brin détendu ne participe pas à la neutralisation de la tranche de suture) ;

– que les passages sont « bloqués », étranglant une portion modérée du tendon (gain de 10 à 50 % de solidité) [4] ;

– d'autres facteurs sont plus discutés concernant la localisation de l'appui (postérieur plus solide mais ischémiant) et la position du nœud (fragilisant lorsque enfoui dans la tranche mais évitant l'accrochage) ;

– qu'un surjet est mis sur l'épitendon au niveau de la section (avec supériorité des surjets « passés » et profonds) augmentant la solidité de 10 à 50 % et luttant efficacement contre la déhiscence [90].

On a vu donc défendre des sutures de plus en plus sophistiquées, abandonnant le « deux brins » au profit du quatre, six ou huit brins. Une trop grande sophistication du pont conduit parfois à une complexité technique responsable de manipulation agressive (dont on connaît l'incidence directe sur l'abondance des adhérences), d'une réaction inflammatoire majorée par le matériel étranger et d'un renflement de la suture. Tous ces facteurs sont néfastes au glissement tendineux, et majorent l'œdème tendineux postopératoire encore mal connu. Cependant aucune différence de glissement n'a été notée en passant de deux à six brins [67, 86], mais la force de friction est cependant doublée après suture tendineuse [12].

Un autre problème, tardivement abordé aux États-Unis est celui des contraintes physiologiques du tendon normal lors de la mobilisation. Nous l'avions abordé avec A Constantinesco au laboratoire de biomécanique de Strasbourg dès 1978 [29]. Ces travaux ont été repris à la Clinique Mayo [75]. L'intérêt de tels travaux est d'adapter la suture au protocole de rééducation postopératoire, dont l'incidence sur le résultat est tout aussi importante que la réparation elle-même. Ainsi, une force de 10 N semble développée lors de la flexion sans résistance d'un doigt (alors qu'une prise de force développe de 50 à 120 N). Encore faudrait-il connaître la force de frottement après suture du fait du matériel et de l'œdème ; le travail de flexion (force x distance) pourrait augmenter d'environ 25 % [22, 82, 85].

Course tendineuse et adhérence

Le problème suivant concerne la course tendineuse nécessaire et suffisante pour prévenir l'adhérence. En effet, pourquoi prendre le risque d'une mobilisation active et d'une rupture si une mobilisation passive est suffisante ? On ne peut actuellement répondre que partiellement à cette question, car les travaux expérimentaux ne sont pas directement transposables à l'homme, et les travaux cliniques sont rares. La tension la plus faible serait enregistrée à 45° d'extension du poignet avec flexion complète des MP, car cela diminue la résistance du tendon extenseur (la mobilisation passive MP n'entraîne pas de déplacement tendineux). Nous avions mis en place des marqueurs métalliques dans le tendon pour voir la course obtenue dans le protocole de Kleinert modifié (extension active et rappel élastique en flexion du doigt), et nous n'avions trouvé qu'une course de 3 mm. Mac Grouther [58] a également démontré que la flexion passive de l'IPD ou de l'IPP ne conduit qu'à une mobilisation limitée des tendons (1,5 mm pour chaque 10° de flexion IP). Cependant, après suture, cette mobilité serait encore plus limitée : 0,3 mm pour chaque 10° de flexion IPD, et 1,3 mm pour chaque 10° de flexion IPP. En l'absence de données précises, une tendance à augmenter la course tendineuse par des mobilisations plus actives est apparue. Elle peut faire appel essentiellement à trois possibilités :

– les effets ténodèses de la mobilisation active du poignet (la flexion du poignet entraîne l'extension des doigts, et son extension la flexion digitale) ;

– la mise en flexion passive du doigt, avec tenue « active » en position fléchie ;

– une flexion active du doigt (dans des attelles de protection en position variable).

Noter que choisir reste du domaine de la conviction personnelle en l'absence de certitude scientifique, tant les travaux sont difficiles à comparer et parfois discordants.

Réparation chirurgicale

Elle doit tenir compte de tous ces éléments. Elle se doit d'être effectuée en salle d'opération, par un chirurgien expérimenté, sous

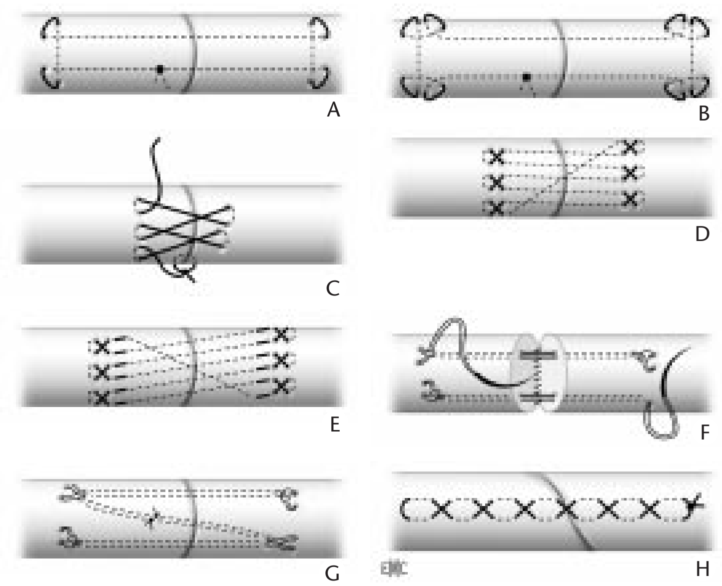

6 *Techniques de suture tendineuses.*
A. Kirchmayer-Kessler.
B. Kirchmayer-Kessler avec double boucle.
C. Surjet de Silfverskiöld.
D, E. Technique de Savage et simplification.
F, G. Double Tsuge (Lim).
H. Becker.

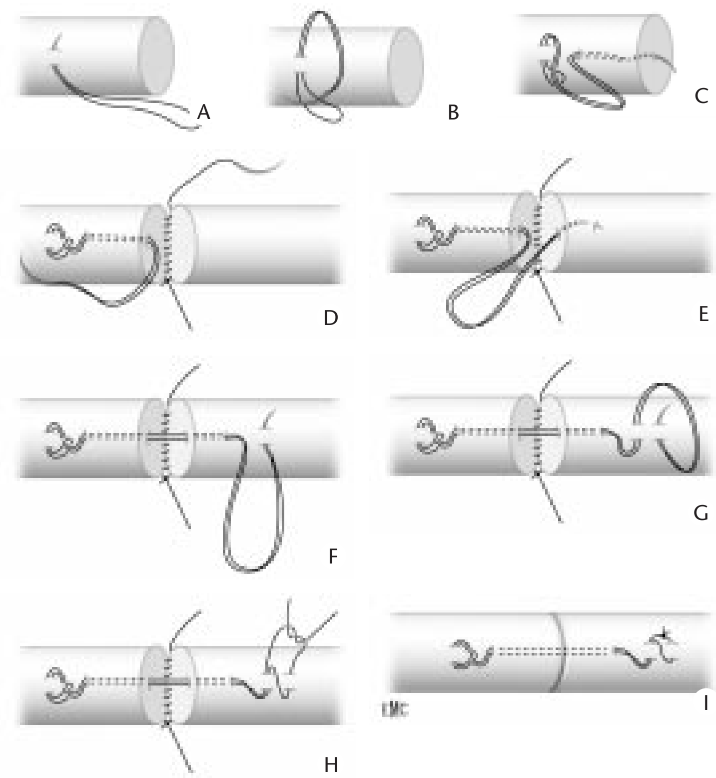

7 *A à I. Technique détaillée du point unique de Tsuge avec l'artifice que nous avons proposé en commençant par le surjet postérieur.*

garrot (au bras) et grossissement optique. La suture doit être atraumatique, suffisamment solide (pour le protocole de rééducation postopératoire), simple, préservant la vascularisation dorsale et les vincula. Elle doit comporter une suture axiale et un surjet épitendineux. Une hémostase rigoureuse est nécessaire pour éviter un hématome facteur d'adhérence. Le programme de rééducation postopératoire est aussi important que la technique chirurgicale dans le résultat final.

Nous avons schématisé les différents types de suture parmi les plus classiques *(fig 6)*. Nous avions initialement utilisé le point de Kirchmayer (1917)-Kessler (1973) *(fig 6A)* [22, 84, 85] puis le point de Becker [5] *(fig 6H)*, et enfin celui de Tsuge [88] *(fig 7)*. Nous avons ensuite sacrifié à la mode des sutures plus solides [69] en passant deux points de Tsuge *(fig 6F, G)*, pour avoir six brins et quatre points d'ancrage tendineux. L'artifice de Lim [22] permet, avec deux points de Tsuge, d'éviter deux nœuds extériorisés, et ajoute deux brins aboutissant à une suture à six brins. Cette suture est simple, évitant des manipulations traumatisantes, et reste peu ischémiante car présentant un ancrage antérieur sur la zone avasculaire du tendon [10]. Cette suture, testée en laboratoire, résiste à 60 N et autorise donc une rééducation quelque peu « active ».

Le surjet épitendineux est important, tant pour éviter l'accrochage du tendon et rétablir un bon glissement que pour augmenter la solidité de la suture, évitant la déhiscence. Un blocage du surjet par des points passés comme dans le point de couture en « chaînette » améliore encore la solidité (3 N) ; certains plus compliqués, comme celui de Silfverskiöld [76] *(fig 6C)*, agissent comme un doigtier japonais, en diminuant le diamètre de la zone de suture tout en augmentant sa solidité (5 N). Nous avions proposé d'effectuer le surjet postérieur en premier pour éviter de traumatiser le tendon par des manœuvres de retournement [6, 23, 30]. Cette technique a été plus tardivement publiée par un de nos visiteurs [68], dont elle porte le nom aux États-Unis.

Concernant la technique proprement dite, il faut envisager successivement l'abord cutané, l'extraction tendineuse, le maintien dans le champ des extrémités tendineuses, et la suture proprement dite. L'abord cutané dépend de l'interrogatoire, et une section sur une lame de couteau qui glisse sur un doigt en flexion complète, entraîne une section du ou des tendons décalée en distal par rapport à la plaie ; il est donc nécessaire d'élargir plus en distal qu'en proximal l'abord cutané. En cas de flexion active, le tendon proximal a tendance à se rétracter et en cas d'arrachement des vincula à se pelotonner dans la paume, nécessitant un abord proximal large. Si, au contraire, la section s'effectue sur un doigt à plat, la section tendineuse n'est guère décalée par rapport à la plaie cutanée, et un agrandissement modéré des deux extrémités de la plaie est en général suffisant. Il faut aussi se guider sur les lésions associées, et une atteinte des paquets vasculonerveux nécessite d'adapter l'abord pour leur réparation. Si à la paume l'agrandissement en Bruner fait l'unanimité, certains préfèrent au niveau digital l'abord latéral (le long de la ligne de séparation dorsopalmaire). Après le parage, la gaine doit être ouverte de façon économique, même si la fermeture étanche n'est plus guère à la mode. Il est nécessaire d'extérioriser les extrémités tendineuses pour la suture, tout en préservant (ou reconstruisant) les poulies importantes. Nous n'hésitons pas [45] à entamer les poulies par une incision latérale qui a l'intérêt de faire un entonnoir, facilitant le passage de la suture tendineuse. L'extraction tendineuse doit être atraumatique, et préserver les vincula intactes. L'introduction de pince dans le canal digital doit être évitée sauf si le tendon est visible dans le canal, et dans ce cas seule la tranche doit être manipulée. Un massage, un bandage d'Esmach, l'introduction d'un crochet à peau, d'un drain aspiratif ou d'un endoscope sont moins traumatisants mais de résultats souvent frustrants. Nous avions décrit une méthode d'extraction [59] mais nous l'avons abandonnée au profit de la technique de Sourmelis et Mc Grouther [79], qui consiste à introduire par la plaie de la gaine un cathéter en direction proximale et à travers une incision palmaire, à solidariser latéralement le cathéter et le tendon par un point *(fig 8)*. Pour éviter d'avoir à ramener le tendon en position proximale pour couper le point de solidarisation, nous mettons ce point près de la tranche pour effectuer ce geste dans l'ouverture distale. Il faut prendre garde à rétablir la relation anatomique normale entre le FCS et le FCP. Une fois les extrémités tendineuses extériorisées dans la voie d'abord, les tendons sont fixés par deux aiguilles hypodermiques (calibre 25), mises transversalement à travers la gaine, de façon à les éverser en canon de fusil. En dehors des lésions proximales, le premier temps est celui de la réparation par des points en X du FCS (3-0). La réparation des deux tendons avait été défendue par Verdan [89], car elle semble préserver la vascularisation du FCP [1] et donner une surface de

8 *Artifice d'extraction des fléchisseurs à l'aide d'un cathéter.*

glissement favorable. C'est ensuite le tour du FCP, et nous commençons par le surjet postérieur (6-0) ; il peut être simple ou « passé », mais l'espace ne permet guère de surjets sophistiqués comme le point de Silfverskiöld *(fig 6C)*. Puis deux boucles de Tsuge (3-0) sont préparées et passées en sens opposé à 10 heures et à 2 heures comme dans le schéma *(fig 6F, G)*, à une distance de 1 cm de la section, en prenant dans la boucle d'ancrage environ 1,5 mm de largeur de tendon, tout en restant superficiel. La tension doit être la même sur les quatre brins, et elle est au mieux réglée après avoir enlevé temporairement l'aiguille distale pour mettre le tendon légèrement en tension. Il faut éviter un effet accordéon qui gênerait le glissement tendineux. Ce n'est qu'après l'extériorisation dans la tranche de section des deux fils en boucle, que les aiguilles sont coupées et les fils noués. Enfin le surjet antérieur termine la suture (un surjet plus sophistiqué est possible à ce niveau). La suture de la gaine est optionnelle.

■ *Rééducation*

Les possibilités de rééducation postopératoire peuvent être distinguées globalement en cinq types :

– la mobilisation semi-active de Kleinert [43, 44, 52] comporte une extension active du doigt et une flexion passive grâce à un élastique de rappel. L'attelle de protection utilisée a été variable en longueur et en positionnement articulaire. Nous pensons qu'une attelle longue, dépassant les extrémités digitales, permet d'éviter l'accrochage accidentel du doigt. Une flexion de 70 à 90° des MP est souhaitable pour concentrer la mobilisation sur les IP. Elle doit permettre l'extension totale des IP. Le poignet est fléchi, mais il faut éviter une flexion trop importante, facteur de ténodèse des tendons extenseurs rendant la flexion digitale plus difficile. Une poulie de rappel est nécessaire au niveau du pli palmaire, comme nous l'avions proposé [29, 30], pour permettre la flexion de l'IPD et mobiliser le FCP par rapport au squelette et au FCS. L'élastique doit permettre une longue course, et notre étude biomécanique avait démontré les avantages de celui utilisé dans le Jokari. Certains auteurs préfèrent appareiller tous les doigts (le muscle FCP étant commun pour les doigts ulnaires). De nombreux systèmes de rappel avec ou sans élastique, souvent très compliqués, ont été mis au point, et leur rôle est d'éviter une trop grande résistance en fin d'extension, facteur de déficit d'extension conduisant à la raideur en flexion, complication majeure de la technique. Par ailleurs, Horibe [36] n'a démontré qu'une mobilisation de 2 mm de la suture pour 10° d'amplitude articulaire ;

– la mobilisation purement passive a été défendue par Duran et Hauser [84]. Elle nécessite également une attelle de protection. Le doigt est fléchi et étendu passivement, avec six à huit répétitions deux fois par jour, produisant selon les auteurs 3 à 5 mm de déplacement de la suture et un excellent glissement du FCP sur le FCS. Ces valeurs semblent très optimistes [55] ;

– les ténodèses du poignet consistent à obtenir l'extension complète du doigt par flexion du poignet. Inversement l'extension du poignet permet le glissement proximal des fléchisseurs lors de la flexion des doigts [13] ;

– enfin, plus récemment, la mobilisation active a été réactualisée [3, 14, 17, 78]. Elle revêt de nombreuses formes, allant de la simple flexion passive des doigts avec maintien actif de la position par le patient durant quelques secondes, à une mobilisation active sans restriction d'amplitude ;

– en fait, la plupart des protocoles [11] (comme le nôtre) associent ces différentes méthodes pour tâcher d'augmenter la course des tendons fléchisseurs, mettre une tension facilitant l'orientation des fibres collagènes sans toutefois augmenter le risque de rupture. Il faut retenir que bouger le doigt ne signifie pas nécessairement bouger la suture tendineuse, et même la mobilité constatée en peropératoire peut disparaître avec l'œdème tendineux. Nous continuons à utiliser l'attelle et l'élastique de la technique de Kleinert, mais cette attelle en X-Lite® est confectionnée en trois parties dès le troisième jour : un manchon antébrachial, un gant, et une pièce dorsale unissant les deux et maintenant le poignet fléchi à 30°. Le patient travaille en semi-actif contre l'élastique toutes les heures. Le soir, il détache l'amarrage de son élastique, étend activement les IP et fixe ses doigts en extension totale pour la nuit (afin de lutter contre la tendance au « crochet » digital). Il est vu tous les deux jours par l'équipe de rééducation de l'unité pour apprendre les manœuvres plus délicates. Lors de ces visites, la pièce intermédiaire est enlevée pour libérer le poignet, et un travail en ténodèse est effectué pour augmenter la course des fléchisseurs. Lors de la flexion passive digitale par extension du poignet, les doigts sont passivement menés à la flexion totale qui est maintenue activement pendant 10 secondes par le patient. Lors de la mise en flexion du poignet, les IP sont passivement manipulés pour obtenir une extension complète. Enfin, la pièce intermédiaire et l'élastique de rappel sont remis en place en fin de séance après une dizaine de répétitions. Ce programme dure 4 semaines, et est suivi d'une mobilisation active avec attelle de protection pour éviter que le patient fasse des efforts trop importants avant la huitième semaine. La complexité de ce programme nécessite une proximité géographique et une participation intelligente du patient, limitant son champ d'application. Le programme doit donc s'adapter à ces différents facteurs ainsi qu'au type de traumatisme et de suture. L'écrasement fragilise le revêtement cutané sur le plan vasculaire, et la position de flexion digitale est ischémiante pour la peau palmaire.

Parmi les facteurs affectant le résultat final, nous serions tentés de mettre en tête l'expérience du chirurgien car l'adhérence est directement proportionnelle au traumatisme tendineux. Mais il ne faut pas oublier l'importance du terrain en ce qui concerne l'âge, la coopération postopératoire et la qualité du conjonctif. Nous sommes inégaux devant le conjonctif, et nous avons tous l'expérience du patient qui « bouge trop bien » et qui rompt son tendon fléchisseur à 1 mois postopératoire, et inversement du patient qui malgré ses efforts voit se réduire ses amplitudes alors que sa cicatrice cutanée s'hypertrophie et s'indure. Enfin, il est certain que le nombre de tendons lésés et les lésions associées surtout osseuses assombrissent le pronostic.

RÉPARATION DES TENDONS FLÉCHISSEURS COMMUNS SUPERFICIELS

Il semble accepté actuellement qu'il soit souhaitable de réparer le FCS en zone 2, après une phase où l'excision a été pratiquée pour « faire de la place » au profond. La réparation proximale au chiasma de Camper s'effectue selon la même technique que pour le profond. En revanche, il nous a semblé difficile d'utiliser la même technique sur un tendon aplati, comme l'est le FCS après sa division. Nous préférons utiliser des points en X qui rétablissent bien la surface de glissement sans être trop volumineux. Une suture avec nœud extériorisé par passage à travers la gaine a récemment été proposée.

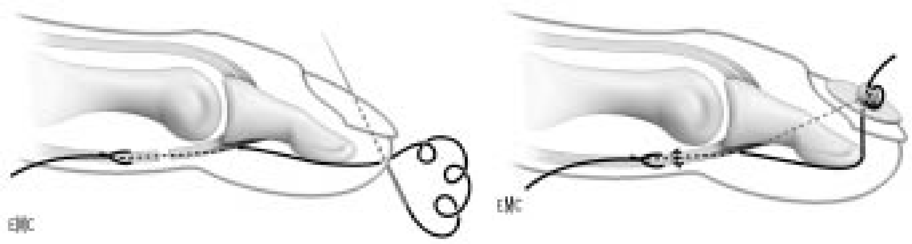

9 *Technique de fixation en zone 1 dite du « rappel ».*

RÉPARATION DU FLÉCHISSEUR PROPRE DU POUCE

La technique est identique. Les seuls points de variation concernent la migration proximale importante du tendon (et le trajet profond au niveau de l'éminence thénarienne), le siège plus « médian » des nerfs collatéraux digitaux (avec une division sur le trajet tendineux) et le meilleur pronostic concernant le résultat du fait de la présence d'un seul tendon. En revanche, il semble y avoir un taux plus important de rupture tendineuse [20].

TRAITEMENT DES LÉSIONS ASSOCIÉES

Nous avons déjà dit un mot des lésions des paquets vasculonerveux. La réparation artérielle est capitale en cas d'atteinte des deux pédicules, et reste optionnelle en cas d'atteinte unilatérale. Nous la considérons cependant utile en cas de lésion d'une artère dominante (regardant l'axe de la main, ulnaire pour le pouce et l'index et radiale pour l'annulaire et l'auriculaire). Il ne faut pas négliger le rôle de la vascularisation tendineuse dans la cicatrisation. Il faut éviter toute tension pour les sutures tant vasculaires que nerveuses. Le tube veineux a été une excellente alternative à la greffe nerveuse conventionnelle, en cas de tension pouvant gêner la mobilisation postopératoire. Chao et al [9] ont montré qu'une perte de substance de 2,5 mm autorisait une mobilisation sans limitation, sans risque de lâchage de la suture. Il est cependant préférable de maintenir la MP en flexion pour éviter toute tension.

En cas de fractures associées, une bonne stabilisation du squelette est nécessaire à tous types de mobilisation postopératoire et, lorsqu'elle est possible, une suture du périoste diminue le risque d'adhérence. Les lésions des poulies sont rares en urgence, excepté dans les plaies longitudinales. Dans ces cas, nous préférons utiliser une bandelette distale du FCS pour cravater le FCP en proximal, ou prélever un palmaire long pour une réparation plus conventionnelle (cf infra).

Enfin en cas de section digitale totale, toutes les lésions sont réparées, mais seule la mobilisation passive douce est possible pour les trois premières semaines ; elle n'a pas amélioré de façon significative les résultats fonctionnels dans notre expérience. Ces lésions complexes grèvent de façon importante les amplitudes fonctionnelles.

RÉPARATION DU FCP EN ZONE 1

Dans les lésions très distales, le moignon d'insertion est généralement trop petit pour permettre une suture conventionnelle, et de nombreuses méthodes de réinsertion transosseuse ont été proposées. Il faut préciser que toutes les fixations osseuses sont plus fragiles que les sutures tendineuses [77]. De nombreuses méthodes de sutures extériorisées (*pull out*) ont été décrites, et une des plus populaires consiste à effectuer un laçage dans l'extrémité proximale du tendon puis à avancer l'extrémité du tendon dans un canal osseux. Cette technique a d'ailleurs été étendue à une zone proximale par Brunelli [8], qui passe les fils distalement dans le tendon avant l'extériorisation. Globalement l'avancement de l'insertion même limitée doit être évité, et peut être responsable de flessum de l'IPD, d'une hyperextension des doigts voisins et d'une perte de force de serrage.

Nous utilisons une technique faisant appel à un *barb wire* de Jenning [32] *(fig 9)*. Ce fil métallique a un hameçon serti qui permet de retenir le tendon alors que l'extrémité distale du fil est extériorisée et bloquée par un plomb. Quelques détails concernant cette technique dite du « rappel » sont importants :

– il faut faufiler plusieurs fois le fil dans le tendon FCP, qui est en fait constitué à ce niveau de deux tendons unis par quelques fibres qui ne sont pas assez solides mécaniquement ;

– le fil est ensuite passé au ras du périoste de la face palmaire de la phalange et extériorisé à travers la peau, permettant un véritable « rappel » le long de la phalange distale ;

– l'aiguille droite est réintroduite par le même orifice cutané en direction de la partie médiane de la plaque unguéale ;

– un double passage dans le plomb est nécessaire pour éviter tout risque de glissement.

Une mobilisation active peut être autorisée du fait de la solidité du montage, et le matériel est enlevé à la troisième semaine.

Une alternative intéressante a été décrite par Ebelin [16], consistant à suturer la partie distale du FCP à la plaque palmaire détachée de son insertion proximale.

Incontestablement, l'apparition des différents types d'ancrage intraosseux (*anchor*) a diminué les indications des sutures extériorisées en permettant une solide fixation intraosseuse.

PLAIE PARTIELLE DES TENDONS FLÉCHISSEURS

Réparer, protéger ou négliger les plaies partielles, tel a été l'objet d'un débat encore non terminé [56]. Certains pensent que dès que la section atteint 50 % il faut mettre un point central et un surjet, d'autres pensent qu'un surjet épitendineux ou une protection par attelle diminuant les contraintes lors de la mobilisation active sont suffisants. La plaie partielle n'est pas sans complication : elle peut être responsable d'un ressaut, soit par accrochage du lambeau de tendon (plaie oblique) sur le rebord d'une poulie, soit par cal tendineux hypertrophique [70]. Une synovite peut également se déclencher, mais la plus grave des complications reste la rupture secondaire. Il serait donc logique de réparer en cas de doute sur la solidité du tendon restant, si cette réparation n'avait pas été accusée de fragiliser le tendon. Le plus gros risque est de ne pas faire le diagnostic et de ne pas protéger le tendon. Nous avons pour habitude, sans que cela repose sur une base scientifique, de réparer les plaies inférieures à 50 % par simple surjet, et celle plus importantes par une réparation classique.

RÉPARATIONS TENDINEUSES PRIMAIRES DANS LES AUTRES ZONES

■ *Réparation du fléchisseur propre du pouce en zone T1*

La réinsertion par « rappel » ou ancrage est identique à celle du FCP en zone 1.

■ *Dans la paume*

Les lésions multiples et les atteintes associées sont fréquentes mais l'espace facilite le glissement tendineux.

■ *En zone 5*

Les lésions multitendineuses associées à des lésions vasculonerveuses (avec à l'extrême le poignet « spaghetti ») sont

plus la règle que l'exception. Cela doit conduire à une exploration soigneuse, préparant toutes les structures avant leur réparation afin d'éviter les « échanges tendineux ». L'ouverture du canal carpien est nécessaire en cas de lésion associée du nerf médian pour en faciliter la repousse ; elle peut en revanche être évitée en son absence, car le ligament antérieur du carpe est une poulie importante dont le sacrifice entraîne une perte théorique de course des fléchisseurs d'environ 30 %. Une réparation par plastie en Z (Jakab, 1991) est donc souhaitable. En cas d'atteinte du nerf ulnaire, il est préférable d'éviter la suture du fléchisseur carpien ulnaire, malgré son importance fonctionnelle. Enfin, la durée prolongée de l'intervention ne doit pas faire abandonner les FCS qui ont un rôle important dans la force, et peuvent être utiles en cas de transferts tendineux rendus nécessaires par la récupération incomplète des nerfs. La mobilisation tendineuse est plus facile dans cette zone expliquant les résultats plus favorables, mais elle peut être gênée par les réparations vasculonerveuses. Les lésions à plusieurs niveaux dans les tentatives de suicide posent des problèmes techniques, mais ne contre-indiquent pas la réparation primaire. Seul le terrain psychologique altère fréquemment le régime postopératoire car l'hospitalisation en psychiatrie n'est pas compatible avec un programme de mobilisation, et une immobilisation est le plus souvent choisie.

LÉSIONS DES TENDONS FLÉCHISSEURS CHEZ L'ENFANT

Si les méthodes de réparation sont identiques chez l'enfant, les programmes de mobilisation postopératoire sont difficiles à mettre en pratique avant 7 à 10 ans, et nombre d'auteurs préfèrent opter pour une immobilisation postopératoire du fait de la rareté des raideurs. Dans ce cas, la suture n'a pas besoin d'une grande solidité et un seul point de Tsuge avec surjet péritendineux est suffisant. Il faut cependant éviter les plâtres palmaires, car les contractions musculaires sont fréquentes pendant les phases de sommeil paradoxal, et il faut opter pour un plâtre dorsal en flexion à 30° du poignet, à 80° des MP, et les IP sont légèrement fléchis sur une « boule » de compresses souples. L'absence de raideur explique également la possibilité d'une immobilisation plus prolongée et le plâtre est retiré à 3 semaines, mais une attelle de protection est portée pendant les 2 semaines suivantes. Il est en effet difficile de contrôler la force développée lors du jeu chez l'enfant.

RUPTURES ET AVULSIONS

Nous n'envisageons ici que les ruptures traumatiques et postopératoires, éliminant les ruptures sur tendon pathologique et les ruptures par attrition (synovite, os pathologique, fracture, etc).

La rupture postopératoire est diversement chiffrée entre 0 %, dans de courtes et chanceuses séries, et 10 %, sans qu'une mobilisation plus active ait augmenté ce pourcentage. Le traitement en est urgent pour la plupart des auteurs, avec nouvelle suture et à nouveau programme de rééducation (éliminant le plus souvent les mouvements actifs).

■ *Avulsion du FCP*

Elle est surtout un accident sportif (mais il peut se produire aussi avec une laisse d'animal, lors d'une agression, etc) où un doigt reste accroché dans le vêtement d'un adversaire. Le doigt le plus souvent atteint est le quatrième (75 %) pour de multiples raisons anatomiques : fragilité plus grande de l'insertion distale, muscle fléchisseur profond commun pour les trois doigts ulnaires et lombrical commun pour D4D5, difficulté d'extension pour échapper de la prise du fait des junctura tendini. Le facteur principal reste certainement le fait qu'en flexion des MP, D4 est le plus long (quelque 5 mm chez 90 % des individus) du fait de la mobilité carpométacarpienne et de la brièveté du quatrième métacarpien par rapport au troisième. Les différents types ont été classifiés par Leddy et Packer [47] en fonction de la migration proximale et des lésions osseuses associées (*fig 10*). Le traitement de chaque type reste la réinsertion qui est une véritable urgence en cas de « coup de fouet », entraînant une grande migration proximale consécutive à l'arrachement des vincula (type 1).

10 *Classification (modifiée) des avulsions du fléchisseur commun profond (FCP).*

Malheureusement, l'absence de flexion de l'IPD n'est parfois pas notée par le patient, retardant le diagnostic et le traitement. Dans ces cas vus secondairement, la réinsertion est parfois impossible, conduisant à choisir entre l'arthrodèse de l'IPD, la greffe tendineuse à travers un superficiel intact et son risque (cf infra), ou la simple résection de la masse douloureuse du fléchisseur enroulé dans la paume.

Dans le type 2 où le tendon se bloque dans la poulie A3, laissant intact le vinculum long, la réinsertion est en général possible même si le passage dans la poulie A4 est souvent difficile. L'artifice d'Elliot [19] consistant à ne passer qu'une moitié du tendon profond facilite grandement le passage sans grever le résultat fonctionnel.

Enfin le type 3, où le tendon s'arrête dans la poulie A4, est aussi accessible à la réinsertion. La technique est identique à celles envisagées en zone 1 faisant appel soit à une suture extériorisée, soit plus souvent à un ancrage de meilleure performance mécanique (Brustein, 2001). Seule la présence d'un gros fragment osseux articulaire change le traitement et nécessite une ostéosynthèse (vis, broche ou cerclage) pour rétablir la surface articulaire de l'IPD.

Un cas bien particulier est celui d'une double avulsion : d'un fragment osseux et du tendon séparé du fragment (type 4). Le risque est alors de retarder l'intervention chez un sportif durant sa saison du fait de la présence du fragment au niveau de A4. En cas de doute, un examen ultrasons ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent être utiles pour prendre la décision concernant l'urgence de la réparation [91].

■ *Avulsion du FCS*

Elle est beaucoup plus rare, mais il faut y songer devant un déficit d'extension de l'IPP et une masse douloureuse à la base du doigt [81]. En effet, le tendon est le plus souvent bloqué au niveau de la poulie A1, enserrant le FCP après avoir strippé le vinculum long. La réinsertion peut être proposée en cas de diagnostic précoce, mais le plus souvent, du fait d'un diagnostic tardif, une ténolyse du FCP avec arthrolyse de l'IPP sont nécessaires.

Nous n'abordons pas les lésions de la jonction musculotendineuse qui font le plus souvent partie des avulsions digitales avec amputation complète.

PERTE DE SUBSTANCE TENDINEUSE

Un mot enfin concernant la perte de substance tendineuse, qui reste rare. Elle s'accompagne le plus souvent d'une perte de substance

cutanée. Nous préférons dans de tels cas introduire un court segment de tige de silicone pour maintenir les poulies, qui autrement se collapsent rapidement. Afin d'éviter tout déplacement de la tige, un point transfixie poulie et tige, et un lambeau couvre le déficit cutané. En cas d'atteinte étendue des poulies, une reconstruction immédiate est effectuée autour de la tige. Cette technique permet secondairement une greffe tendineuse primaire dans de bonnes conditions.

Traitement secondaire des plaies tendineuses

Ce paragraphe nécessite d'envisager la suture secondaire, la ténolyse (et la ténoarthrolyse), les greffes (primaires ou secondaires, vascularisées ou non) et les transferts tendineux.

SUTURES SECONDAIRES

Nous serons brefs en ce qui concerne les sutures secondaires. Il en reste quelques indications quand les circonstances de l'urgence sont défavorables : contamination importante (morsures ou plaie négligée plus de 24 heures), écrasement avec peau douteuse (nous préférons l'excision-lambeau), polytraumatisme mettant en jeu le pronostic vital, opérateur non entraîné… Elles ont été gratifiées de résultats au moins identiques à ceux de la suture primaire [73]. Cependant la rétraction proximale n'est guère compensée par une extrémité tendineuse de maniement plus facile. À la paume, occasionnellement, un transfert d'un FCS d'un doigt voisin sur le FCP peut permettre un rétablissement fonctionnel [74].

Un point particulier concerne le pouce, où la rétraction importante peut être compensée par un allongement antébrachial selon la technique de Rouhier [35] *(fig 11)*.

TÉNOLYSE

Il s'agit d'une opération difficile expliquant sa mauvaise réputation, cependant non méritée quand elle est pratiquée par un opérateur entraîné. Ses indications et sa date optimale doivent être rigoureusement sélectionnées.

Indications

Elle nécessite un doigt non exclu du schéma corporel, passivement souple sur le plan tissulaire et articulaire. Les cicatrices anciennes doivent s'être assouplies et la peau de bonne qualité, sinon un temps cutané préalable est souhaitable. Il faut être à plus de 6 mois d'une éventuelle infection, mais ne pas être en face d'un traumatisme trop ancien (du fait de l'atrophie musculaire). Le squelette doit être consolidé et les articulations assouplies par appareillage (mais cela n'est pas toujours possible du fait même des adhérences). Un test de ténodèse permet parfois de faire le diagnostic différentiel entre l'adhérence tendineuse et la raideur articulaire. Ainsi, le relâchement du tendon fléchisseur par flexion MP peut améliorer l'extension de l'IPP. La recherche d'une rétraction des intrinsèques par manœuvre de Finochietto doit être effectuée et au besoin traitée dans le même temps. L'amplitude des mouvements passifs doit être supérieure à celle des mouvements actifs.

Une recherche de saillie du tendon fléchisseur en flexion avec corde d'arc et amélioration de l'amplitude par appui palmaire laisse présumer d'une défaillance des poulies. Au moins une artère collatérale digitale doit être perméable. Une collaboration totale du patient étant nécessaire en postopératoire (éliminant les patients psychiatriques, les enfants trop jeunes et les patients séniles), une appréciation du terrain est impérative, et nous nous sommes rendu compte que le port préopératoire d'une orthèse permettait d'approcher au mieux les motivations du patient. Cet appareillage vient à bout des adhérences les moins solides, notamment lorsqu'il existe une adhérence en flexion. Une étude nous avait démontré [24] que, si les amplitudes n'étaient pas suffisantes à 12 semaines, les progrès ultérieurs n'étaient pas suffisants pour espérer se passer d'une intervention. Un problème délicat concerne l'absence de mobilité active, qui peut être due soit à des adhérences soit à la rupture tendineuse. Dans ce cas, l'information préopératoire du patient nécessite un examen échographique ou une IRM qui permettent le plus souvent d'affirmer la continuité tendineuse. Un autre problème particulier est celui du doigt raide en extension par traumatisme simultané du tendon extenseur. Si certains chirurgiens pratiquent la double ténolyse, nous préférons séparer les deux interventions en commençant par la ténolyse dorsale.

Concernant le délai après suture du tendon fléchisseur, il dépend certes des facteurs précités, mais si Fetrow [21] conseillait 3 mois et d'autres [83] 6 à 9 mois, Wray et al [96] ont mené un travail expérimental montrant qu'un délai de 12 semaines était suffisant.

L'ultime étape de la décision est cependant peropératoire, car des adhérences très extensives avec un cal tendineux de qualité douteuse ne sont pas de bonnes indications pour la ténolyse du fait des risques de rupture postopératoire, et il faut lui préférer la greffe tendineuse. Il faut donc prévoir cette alternative et en informer le patient. L'anesthésie par bloc axillaire facilite un contact peropératoire avec le patient. Certains chirurgiens préfèrent une anesthésie locale avec sédation intraveineuse pour permettre au patient de bouger en peropératoire, et ainsi de vérifier l'efficacité de la libération tendineuse [38]. Nous l'avons abandonnée du fait de l'inconfort de ce procédé pour le patient (douleur du garrot) et d'une force de flexion souvent insuffisante (due à la sédation et au temps de garrot).

11 *Technique de Rouhier avec allongement proximal du tendon.*

Techniques

Nous pratiquons l'intervention sous bloc nerveux axillaire, en ambulatoire, sous garrot pneumatique (mis au bras après exsanguination partielle pour faciliter l'hémostase) et grossissement optique. La voie d'abord est dictée par les incisions antérieures, et si nous préférons l'abord de Bruner, la voie latérale de Rank et Wakefield a les faveurs de nombre de chirurgiens. Dans la zone digitopalmaire, il faut prendre garde à ne pas ischémier un lambeau de peau déjà menacé par des abords anciens. L'abord doit être large, dépassant la zone des adhérences, et la dissection est au mieux menée à partir d'une zone saine. Une contre-incision à distance, par exemple au poignet en cas de ténolyse en zone 2, permet de s'assurer par traction en direction proximale du caractère complet de la libération, et par traction vers l'extrémité distale du membre de la bonne qualité de la course musculaire. Les poulies importantes doivent être respectées, et nous reviendrons sur leur reconstruction en cas de lésion. Il est cependant possible de fenêtrer les poulies par de courtes incisions transverses multiples permettant de libérer le tendon de proche en proche, en s'aidant d'un crochet mousse et d'un bistouri (le meilleur est celui de Beaver peu populaire en France),

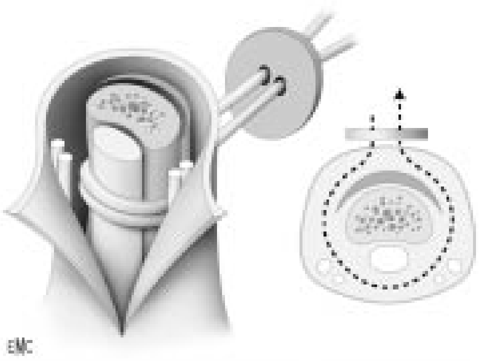

12 *Technique de réfection de poulie suffisamment solide pour permettre une mobilisation précoce (après ténolyse).*

ou d'une spatule en fonction de la résistance des adhérences. Lister (communication personnelle, 1993) a souligné l'intérêt d'utiliser une boucle de fil passée autour du tendon pour extérioriser et sectionner des adhérences inaccessibles dans une poulie. Cette boucle ne doit pas être utilisée dans les zones d'entrée des vincula qui, autant que possible, doivent être conservées. Nous préférons commencer par une libération en bloc des fléchisseurs par rapport à la gaine et au plancher ostéopériosté. Ce n'est que dans un second temps que nous séparons le FCP du FCS. Enfin, les fils de suture sont enlevés et les adhérences excisées, sculptant les fléchisseurs sans les fragiliser. Nous n'hésitons pas à sacrifier une des deux bandelettes du FCS (la plus altérée) pour faire « de la place » au FCP.

En cas d'absence de poulie A2 ou A4, nous pratiquons une reconstruction qui, pour nous, doit être solide pour permettre une mobilisation active sans restriction, ni de force ni d'amplitude. En effet, Hunter et al [38] ont démontré que la flexion génère une pression de 500 à 700 mmHg au niveau des poulies. Nous avons décrit une modification de la technique de Bunnell *(fig 12)*. Un segment tendineux, le plus souvent un palmaire long, est prélevé à l'aide d'un stripper de Brandt en utilisant une courte voie d'abord au pli du poignet (permettant également de vérifier la libération du fléchisseur). Ce tendon est passé en double boucle à l'aide d'un passeur coudé autour du squelette et du tendon extenseur (mais en profondeur par rapport aux paquets vasculonerveux) pour ensuite être extériorisé en dorsal sur un bouton qui permet son blocage [26]. Du fait de l'étroitesse de la poulie, nous la positionnons en distal sur la première phalange, car c'est là qu'elle lutte au mieux contre la corde d'arc du tendon. Cette poulie doit être ajustée mais ne doit pas étrangler le tendon, et doit permettre qu'il coulisse librement dans l'anse lors des mouvements d'extension et de flexion du poignet. En cas de raideur en flexion de l'IPP, nous associons une arthrolyse qui commence par une section des « *chek rein* » (Watson, 1979) (qui fixent la plaque palmaire en proximal sur la première phalange), et qui se poursuit si nécessaire en intra-articulaire par section des ligaments accessoires. Il est exceptionnel d'avoir recours à la résection des ligaments principaux dont l'efficacité et l'innocuité (pour nous à l'exception de l'index) ont parfaitement été démontrées par Eaton (1993).

Ce n'est qu'en cas d'atteinte extensive du périoste ou de résection d'un cal osseux dans le même temps que nous interposons une lame de silicone extrêmement mince (0,01 mm). Nous continuons à utiliser de l'Adcon® qui est une gelée étalée sur le tendon (difficilement du fait de son absence de coloration). Notre expérience nous a montré que cette gelée retarde et fragilise les adhérences, permettant aisément de les vaincre par la mobilisation active. Accompagné de 5 jours d'immobilisation, ce produit est incapable d'éviter la formation d'adhérences. Il ne permet donc que de retarder de 48 heures, sans risque, la mobilisation évitant l'inconfort d'un saignement lors de la mobilisation, tel que nous l'avions observé auparavant lors de la mobilisation le jour suivant la ténolyse. En l'absence de l'utilisation de ce type de produit, il est préférable d'effectuer la mobilisation le jour suivant. Une lésion associée d'un nerf collatéral peut être traitée dans le même temps et selon la même technique que lors des sutures primaires.

L'intervention se termine par une hémostase rigoureuse, et les incisions sont refermées en terminant par la plaie proximale qui permet par traction de faire glisser les fléchisseurs en proximal pour maintenir le doigt en légère flexion [26]. Nous disons bien « légère », car une flexion importante ischémie la peau palmaire (surtout les angles des lambeaux de l'incision de Bruner). Cela permet par extension passive douce d'aider le patient à rompre les adhérences qui se forment en quelques heures [46]. En effet, le muscle atrophique et les douleurs ne permettent pas toujours au patient de vaincre seul ce « collage » tendineux par un mouvement actif. Afin de rendre ce geste moins douloureux, nous insérons en fin d'intervention un cathéter permettant l'injection juste avant la séance de mobilisation de quelques centilitres d'anesthésique local (ce geste est aussi effectué en fin d'intervention pour assurer le confort postopératoire) [38]. Une injection est en général nécessaire durant les deux ou au maximum trois premières séances de mobilisation, et le cathéter est ensuite retiré.

■ *Rééducation*

La rééducation postopératoire est capitale et dépend totalement du patient. Durant les 3 premières semaines, une mobilisation est pratiquée toutes les heures en terminant par une flexion active maintenue par une orthèse de flexion globale (modérée). Cette orthèse permet aussi de protéger le doigt d'un accrochage éventuel conduisant, comme nous l'avions observé à deux reprises, à une rupture tendineuse. En cas de libération articulaire, une orthèse d'extension est portée dès les premiers jours pendant quelques heures. Elle est utilisée pour faciliter l'extension, le matin, au sortir de l'appareil d'enroulement. Ce programme a considérablement amélioré nos résultats de ténolyse, tout en minimisant le risque de rupture postopératoire, qui reste la complication majeure (2,5 %) avec la récidive de l'adhérence. Nous n'avons pas observé d'infection, mais nous avons eu deux désunions cutanées dues à une flexion trop importante du doigt entraînant une petite nécrose des berges.

■ *Cas particuliers*

En dehors du canal digital, la ténolyse est généralement plus facile, mais elle pose, par exemple au poignet, d'autres problèmes tels ceux des lésions associées. Nous ne dirons qu'un mot des erreurs d'anastomoses comme celle du fléchisseur carpien radial avec le nerf médian. Le rétablissement anatomique secondaire du nerf médian se fait souvent par simple suture du fait de l'allongement par la traction du muscle. Les « échanges » tendineux (superficiels et profonds) sont plus fréquents et prêtent moins à conséquences. En cas de course suffisante après ténolyse, nous les respectons (sauf si un doigt se trouve démuni de tout fléchisseur).

Le plus souvent cependant, il s'agit de lésions nerveuses associées et en cas de nécessité de greffe, nous tâchons d'isoler les greffons nerveux (qui doivent rester au repos) des tendons fléchisseurs (qui doivent glisser). Parmi les nombreuses techniques proposées qui sortent du cadre de cet article, citons l'isolement du nerf réparé par un lambeau de fascia antébrachial restant pédiculé sur l'artère radiale dont la continuité n'est pas interrompue. Cette technique s'est avérée simple et efficace.

GREFFE EN UN TEMPS

■ *Indications*

Cette opération autrefois fréquente car proposée devant toute plaie dans le « *no man's land* » [7], est devenue plus rare du fait de la réparation en urgence quasi systématique des tendons fléchisseurs. L'indication la plus fréquente est l'absence de réparation primaire chez un patient vu au-delà de la troisième semaine. En effet, passé ce délai les extrémités tendineuses sont souvent déliquescentes, le tendon proximal fortement rétracté et les poulies annulaires rétrécies. Littler [53] a parfaitement codifié et à notre avis simplifié la technique.

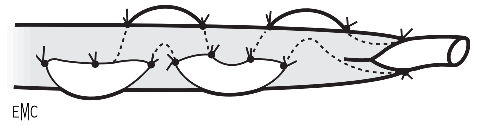

13 *Technique de Pulvertaft.*

Les indications doivent respecter le même équilibre tissulaire que la ténolyse : squelette consolidé, cicatrice et articulations assouplies et bonne vascularisation [80, 95]. Une des limitations difficiles à contourner est la constatation en peropératoire de la destruction des poulies. Littler [53] n'hésite pas à choisir tout de même la greffe en un temps, mais nombre de chirurgiens, dont nous-mêmes, craignons la difficulté d'une ténolyse de greffe à travers des poulies reconstruites, certainement une opération des plus délicates. Pour nous, la décision de reconstruction des poulies condamne à la greffe en deux temps (cf infra). Si les poulies sont intactes et la sclérose locale limitée, la greffe primaire est certainement l'opération de choix.

Technique

Elle consiste, après abord soit latéral soit en Bruner (qui permet une meilleure vision), à exciser les tendons fléchisseurs en conservant soigneusement les poulies et en les dilatant au besoin. Il est préférable de conserver la meilleure des deux bandelettes du FCS qui est fixé sur P1 pour éviter un col de cygne chez un sujet laxe. L'extrémité proximale est en revanche excisée le plus généreusement possible (et le segment conservé en cas de réfection de poulie). Un centimètre de tendon FCP est laissé en distal, et nous préférons passer la greffe à travers ce moignon pour obtenir l'adhérence et utiliser son effet poulie, du fait que la poulie A5 est en général sacrifiée. La greffe est ensuite préparée en utilisant par ordre de préférence le palmaire long, le plantaire grêle ou un extenseur des orteils [92]. Le palmaire long a une longueur moyenne de 10 à 13 cm (longueur suffisante pour greffer un doigt) pour un diamètre d'environ 3 mm, mais il est absent dans 14 % à 25 % des cas (et dans ce cas absent dans 28 % des cas du côté controlatéral). Nous en effectuons le prélèvement par une courte incision au poignet en utilisant un stripper. Le plantaire grêle (2 mm de diamètre) est plus long (jusqu'à 30 cm), ce qui est utile en cas d'atteinte multidigitale. Il est absent dans environ 20 % des cas (et dans ce cas absent du côté controlatéral dans 44 % des cas). Il est prélevé au stripper de Brandt à travers une courte incision sur le bord antéro-interne du tendon d'Achille. Les extenseurs des orteils sont de dissection plus difficile, nécessitant de nombreuses incisions étagées. Nous préférons, pour des raisons de cicatrice, prélever les greffons par stripper, mais cette technique a l'inconvénient d'être plus traumatisante pour le paratendon auquel certains auteurs accordaient une certaine importance. Actuellement la plupart des auteurs l'excisent. Enfin le FCP du second orteil présenterait l'avantage d'un tendon intrasynovial, mais il est court. Le greffon est immédiatement mis dans son lit et copieusement humidifié pour éviter toute dessiccation. Il est passé à travers chaque poulie existante. Le réglage de la tension optimale était pour nous difficile avec la technique classique, qui consiste à fixer en premier le tendon à son insertion distale en transosseux puis à procéder à un laçage du type Pulvertaft en proximal *(fig 13)*. En fait, contrairement à des idées reçues, il a été démontré que l'ancrage transosseux d'un tendon restait longtemps fragile. Nous préférons commencer par l'anastomose proximale du greffon au tendon FCP. Nous utilisons la technique de Littler *(fig 14)* qui aboutit à une « olive » permettant un meilleur glissement que les volumineux laçages classiques. Il faut éviter de perturber le muscle lombrical (s'il est intact) notamment en l'utilisant pour entourer la suture. En cas d'altération, il est préférable de l'exciser. Parkes a en effet décrit une extension paradoxale lors des tentatives de flexion en cas de rétraction du lombrical, ou plus souvent de greffe tendineuse trop longue. En effet dans ces cas l'action du lombrical, migrant en proximal lors de la contraction du FCP, agit directement sur le tendon extenseur. Une fois la suture proximale effectuée, le greffon est passé à travers le moignon de FCP. Une incision palmaire sous-unguéale permet de le

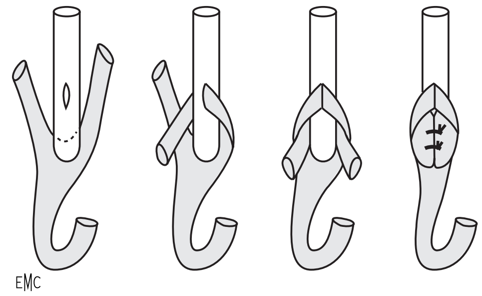

14 *Technique de Littler d'anastomose entre le palmaire long et le fléchisseur commun profond (FCP).*

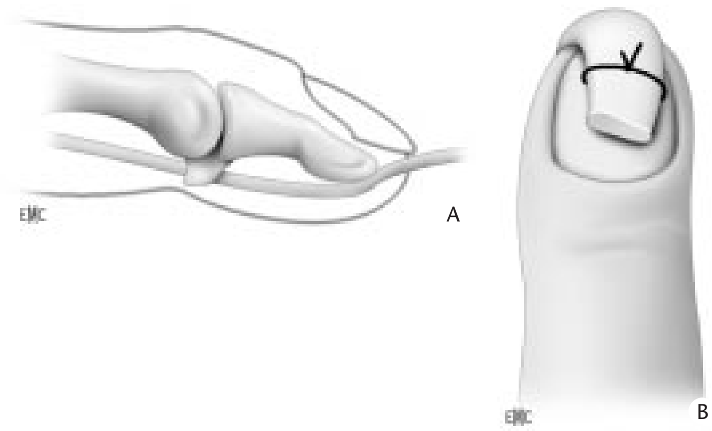

15 *Technique de Littler de fixation distale de la greffe à la plaque unguéale.*

glisser ensuite au contact de la phalange distale dont le périoste est volontairement altéré pour faciliter l'adhérence du tendon. L'extrémité tendineuse extériorisée sous l'ongle est rabattue sur la plaque unguéale, où elle est fixée par un point en U *(fig 15)*. Cette technique facilite grandement le réglage de la tension par essais successifs, jusqu'à nouer définitivement le point en U et mettre un clip pour éviter tout glissement. Classiquement une flexion plus importante que la « cascade » naturelle est conseillée. Du fait de la solidité des deux fixations, cette technique est compatible avec une mobilisation précoce protégée, bien que les rares travaux publiés ne démontrent pas de supériorité (sauf sur le taux de rupture et de ténolyses) par rapport à l'immobilisation de 3 à 4 semaines [87]. Pour nous, elle reste essentiellement passive dans ces cas utilisant le glissement par mobilisation passive du poignet, et la protection est maintenue 6 semaines. En cas de rupture, une réintervention immédiate est conseillée avec insertion d'une nouvelle greffe. En cas d'adhérences, celles-ci sont le plus souvent situées au niveau de l'anastomose proximale, permettant une ténolyse localisée. Les autres complications (col de cygne, greffe trop courte ou trop longue) peuvent être évitées par une technique rigoureuse.

Une ligne sur l'allogreffe conservée de cadavre déjà rapportée par Peacock et Madden dès 1967 pour préciser que, même si des publications éparses la font revivre périodiquement, les problèmes de contagion infectieuse les font rejeter actuellement.

GREFFE DE FLÉCHISSEUR PROFOND (FCS INTACT)

Même les chirurgiens d'expérience craignent la greffe de FCP « à travers un superficiel intact ». Le risque est de perdre par adhérence la mobilité autrement complète de l'IPP [72]. Il est cependant des cas où le patient, jeune et motivé, accepte le risque du fait de ses exigences fonctionnelles (index cher un tireur d'élite, musicien, etc). Curtis [57] a démontré la possibilité d'obtenir régulièrement de bons résultats, sur un doigt souple, avec une greffe primaire, à condition de ne pas faire passer la greffe dans le FCS mais à sa face palmaire. L'utilisation d'une greffe de petit calibre est également conseillée (plantaire grêle). D'autres auteurs préfèrent recourir à une greffe en deux temps avec insertion préalable d'une tige de silastic. Bien entendu, un FCS intact n'est en aucune circonstance sacrifié. Sinon la technique reste identique à celle précédemment décrite. Cela ne

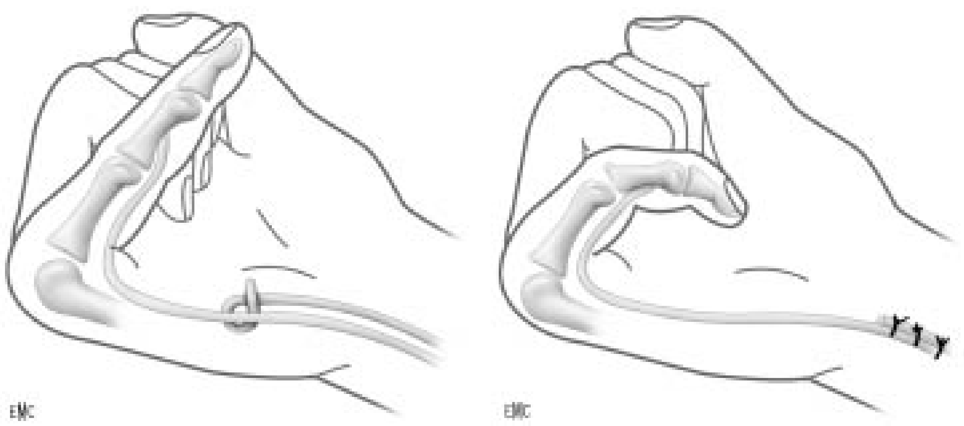

16 *Technique d'anastomose palmaire entre le fléchisseur commun superficiel (FCS) et le fléchisseur commun profond (FCP) au niveau de l'auriculaire (quand le FCS ne permet pas la flexion de l'interphalangien proximal).*

doit pas faire oublier des alternatives plus simples comme l'abstention, la ténodèse (qui n'est possible que lorsque le moignon distal de FCP est suffisant) ou l'arthrodèse de l'IPD (en cas de tendance à l'hyperextension).

Un problème particulier est celui du cinquième doigt où le FCS est souvent anormal, n'autorisant pas la flexion IPP. Dans ce cas, l'atteinte du FCP entraîne une absence complète de flexion IP avec accrochage constant du doigt, perte de force de serrage et douleur de la paume au niveau où le tendon est pelotonné. La greffe est difficile et parfois frustrante dans ses résultats au niveau de ce doigt de petite taille. Pour l'éviter, nous avons décrit une technique [28] qui consiste à « motoriser » le FCS. Pour cela une anastomose latérolatérale du FCP au FCS est effectuée dans la paume ou au poignet après ténolyse du FCP *(fig 16)*. L'IPD est soit laissé tel quel, soit traité par ténodèse (en cas de segment de FCP distal suffisant), soit par arthrodèse. Du fait de la solidité de la suture, une mobilisation active de l'auriculaire, solidarisé à l'annulaire, est autorisée. Si le contrat est clairement expliqué au patient, celui-ci est en général satisfait du résultat, avec un arrêt de travail court.

RÉPARATION SECONDAIRE DU FLÉCHISSEUR PROPRE DU POUCE (FPP)

Kilgore [42],dans un article considéré comme classique, avait posé la question de la justification de sa réparation secondaire. En effet, la mobilité MP est assurée par le court fléchisseur, et la mobilité de l'IP n'a pas une grande importance dans la plupart des activités manuelles. L'hyperextension physiologique de l'IP peut gêner la prise fine qui est grandement facilitée par 30° de flexion, mais une arthrodèse dans cette position peut être suffisante dans nombre de cas. Il faut d'ailleurs souligner que nombre de réparations secondaires conduisent à un résultat « académique », car la flexion IP possible en abduction disparaît souvent en opposition du fait d'une course insuffisante.

La technique de greffe, lorsqu'elle est jugée nécessaire, ne diffère pas de celle décrite auparavant. La reconstruction d'une poulie oblique est également possible par la technique de Leviet [48], prélevant un lambeau aponévrotique sur l'insertion de l'adducteur du pouce *(fig 17)*. Certains auteurs préfèrent cependant le transfert du FCS de l'annulaire qui, fixé à l'ongle comme précédemment décrit, permet une mobilisation précoce et donne une course suffisante. Il faut prendre des précautions dans le prélèvement du FCS [27] et éviter de stripper les vincula du FCP en laissant « l'anneau » du FCS. Les deux bandelettes du FCS doivent être séparées totalement au niveau de P1, avant de tirer sur le tendon au niveau palmaire.

GREFFE DE FCS (DOIGT « SUPERFICIEL » DE LITTLER)

Une technique trop souvent oubliée est celle qui avait été proposée par Littler, consistant à fixer la greffe non pas sur la phalange distale mais sur la deuxième phalange pour concentrer toute l'action de la greffe sur l'articulation-clé que représente l'IPP. En effet, l'amplitude

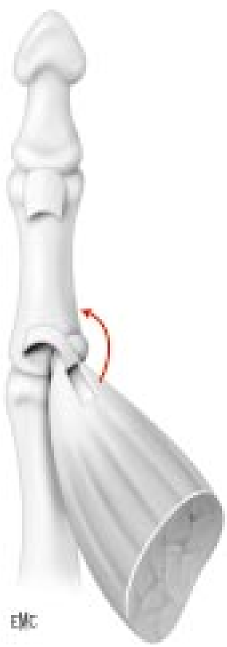

17 *Technique de Leviet de reconstruction d'une poulie oblique du pouce en utilisant un lambeau aponévrotique de l'adducteur du pouce.*

de flexion de l'IPD ne représente que 15 % de l'arc de flexion [53]. C'est un mode de sauvetage, dans les cas défavorables comportant notamment une sclérose distale importante, une raideur IPD ou une atteinte digitale multiple. Une alternative intéressante au niveau des doigts ulnaires est l'utilisation d'une bandelette du FCS, par exemple du médius transféré sur la phalange moyenne de l'annulaire, pour rétablir la flexion de l'IPP. Certains auteurs ont proposé ce même type de reconstruction en « deux temps », qui pourrait se justifier en cas de nécessité de reconstruction des poulies.

GREFFE EN DEUX TEMPS

Elle n'a que de rares indications pour un chirurgien expérimenté. Son indication naît des contre-indications de la greffe en un temps : non pas tant la sclérose dont l'excision soigneuse peut permettre le « un temps », mais l'absence de poulies, comme nous l'avons déjà précisé. En cas de sclérose étendue, destruction extensive des poulies et enraidissement du doigt, la greffe en deux temps doit être mise en balance avec l'arthrodèse et l'amputation, dont l'indication s'impose en cas d'insuffisance vasculaire.

■ *Premier temps*

La technique de la greffe dite « passive » en deux temps (par opposition à la prothèse active abordée plus loin) [37, 71, 94] consiste à insérer dans un premier temps opératoire une (ou des) tige(s) de silicone (de diamètre suffisant de 3 à 6 mm) qui permet(tent) de créer une néogaine tendineuse avec présence de fluide (assurant glissement et nutrition de la future greffe). Il est alors aisé de reconstruire à son entour des poulies adaptées pour lesquelles la

solidité n'est pas nécessaire en l'absence de mise en contrainte postopératoire. L'excision des fléchisseurs, comme précédemment, préserve un moignon distal de FCP, et une bandelette de FCS pour prévenir un col de cygne ou reconstruire une poulie A3. Le FCS est largement excisé en proximal. Lors de ce temps, toute limitation d'extension doit être traitée, que ce soit une rétraction cutanée (par lambeau) ou une rétraction capsuloligamentaire articulaire, des muscles intrinsèques ou lombricaux. Ce premier temps est le moment idéal pour la réparation des lésions associées, notamment nerveuses. La manipulation de la tige doit éviter tout contact avec le talc des gants ou autres particules (facteur de synovite) et le « *no touch* » est de rigueur. La fixation distale doit être solide, et peut s'effectuer en passant la tige dans le moignon distal du FCP et en la fixant par des points de 3/0 non résorbables. Il faut vérifier en peropératoire que la prothèse n'a pas tendance à « boucler » en flexion, ce qui est facteur de déhiscence cutanée et de synovite. Les causes de cette formation de « boucle » sont principalement une (ou des) poulie(s) trop étroite(s), une tige trop longue ou un lâchage postopératoire de l'insertion distale. Deux tendances s'opposent sans qu'il soit scientifiquement possible de faire un choix en dehors de la présence de sclérose étendue : les tiges longues allant jusqu'à l'avant-bras, et les tiges courtes s'arrêtant dans la paume. La longueur de la greffe tendineuse en dépend, et le palmaire long peut s'avérer court en cas de tige longue. La reconstruction de quatre poulies est conseillée par Hunter [38]. Leur compétence et la qualité de la fixation distale sont testées par traction sur la tige. En fin d'intervention, la tige est maintenue en position proximale pour préserver un espace pour le futur glissement, grâce à une légère flexion du poignet et une flexion complète des MP, tandis que les IP sont en extension. En postopératoire, après un délai de 8 jours facilitant la guérison, une mobilisation de la tige (souvent par solidarisation du doigt opéré au doigt voisin sain) permet la création d'une pseudogaine tendineuse, qui a été très étudiée expérimentalement et dont la maturation est diversement appréciée dans le temps, nécessitant de 2 à 6 mois. Un délai court a la faveur de la plupart des chirurgiens, car il raccourcit l'arrêt de travail. Les complications de ce premier temps ne sont pas exceptionnelles : désunion cutanée avec exposition de la tige obligeant à une prompte intervention, infection ou synovite. Les signes cliniques de la synovite comportent la sensation de crepitus, le gonflement de la gaine perceptible au pincement transversal (signe de Vainio), et une gêne fonctionnelle à la mobilisation. Une recherche de la cause est nécessaire : contrôle de l'intensité de la mobilisation, radiographie pour rechercher une rupture de l'insertion distale ou la formation de « boucle » en flexion. Le repos peut être insuffisant et conduire à anticiper le second temps avec excision partielle de la gaine toujours épaissie.

Second temps

Réalisé deux à trois mois plus tard, il ne nécessite que de courtes incisions. Une proximale permet d'attacher la greffe à la tige et de pratiquer l'anastomose avec le FCP (dont la migration aisée dans la pseudogaine doit être contrôlée). L'autre distale permet d'introduire par traction la greffe dans la pseudogaine et de la fixer distalement. Beaucoup d'auteurs préfèrent le plantaire grêle comme greffon, du fait de son faible diamètre et de sa grande longueur. Là encore notre préférence va à une fixation à l'ongle facilitant le réglage de la tension. Un contrôle final utilisant la mobilisation passive du poignet permet de s'assurer du glissement satisfaisant de la greffe, la flexion du poignet devant permettre une extension complète du doigt et inversement. Une mobilisation postopératoire très douce est possible, mais le risque de rupture de l'anastomose proximale oblige à une certaine prudence. En cas de rupture, une réintervention d'urgence est nécessaire, avec nouvelle anastomose. En cas d'adhérences, celles-ci sont en général situées en proximal, et nécessitent une ténolyse limitée qu'il ne faut pas effectuer avant 4 à 5 mois. Enfin, autre complication mais souvent tardive, 3 à 10 ans après la greffe, la contraction progressive et évolutive de la pseudogaine, conduisant à un doigt en crochet alors que le résultat initial était satisfaisant.

18 *Technique de Paneva-Holevich telle que nous l'avons modifiée avec anastomose entre fléchisseur commun profond et palmaire long (dans le premier temps d'insertion de la tige de silastic).*

Un cas heureusement rare est celui de l'impossibilité d'utiliser comme moteur le FCP. Le choix suivant se porte sur le FCS. Lorsqu'il s'agit des doigts ulnaires, le FCP d'un doigt voisin peut être utilisé pour « motoriser » deux doigts (même si la perte de force est importante). Cependant, il est des cas de grands délabrements étendus à l'avant-bras, où il est nécessaire de faire appel à un transfert tendineux. Un des moteurs souvent « protégé » et permettant une course suffisante après libération extensive est le brachioradial.

La technique « active » a été défendue par Hunter [39] avec une diffusion limitée. Elle consiste à utiliser une prothèse en silicone fixée solidement en distal (vissage dans la phalangette), et une boucle en proximal qui permet une solidarisation à l'unité musculotendineuse. Cette prothèse permet une mobilité active du doigt, et n'est remplacée par une greffe qu'en cas de nécessité (essentiellement rupture proximale).

TECHNIQUE DE GREFFE « PÉDICULÉE » DE PANEVA-HOLEVITCH

Paneva-Holevich [63] avait proposé d'éviter le prélèvement d'un greffon et d'assurer une solidité à la suture par une anastomose préalable « en boucle » du FCS au FCP. Un regain d'intérêt pour cette technique est apparu en combinaison avec la greffe en deux temps. Van Der Meulen avait proposé de combiner l'insertion de la tige avec la technique de Paneva-Holevich. Dans le deuxième temps, le FCS est coupé à l'avant-bras à la jonction musculotendineuse, et solidarisé à la tige pour le glisser dans la pseudogaine. Une fixation à l'ongle permet de disposer de deux sutures solides, autorisant une mobilisation active protégée par une attelle dorsale en légère flexion du poignet et des MP. Nous avons rencontré deux difficultés avec cette technique : d'une part le FCS est parfois trop court, et d'autre part, lors du deuxième temps, il est le siège d'un gonflement qui ne lui permet plus d'être glissé dans la pseudogaine. C'est la raison pour laquelle nous avions proposé de faire dans le premier temps une anastomose entre le palmaire long et le FCP [31] *(fig 18)*. Si cette technique évite les deux complications précitées, elle ne permet pas d'éviter une troisième difficulté commune mais inconstante : une certaine déliquescence de la suture lors du second temps, rendant la dissection difficile et la solidité douteuse. L'obtention d'une certaine tension au niveau de la suture, par fixation distale suivie d'une mobilisation en extension du poignet, n'a qu'inconstamment amélioré sa qualité mécanique.

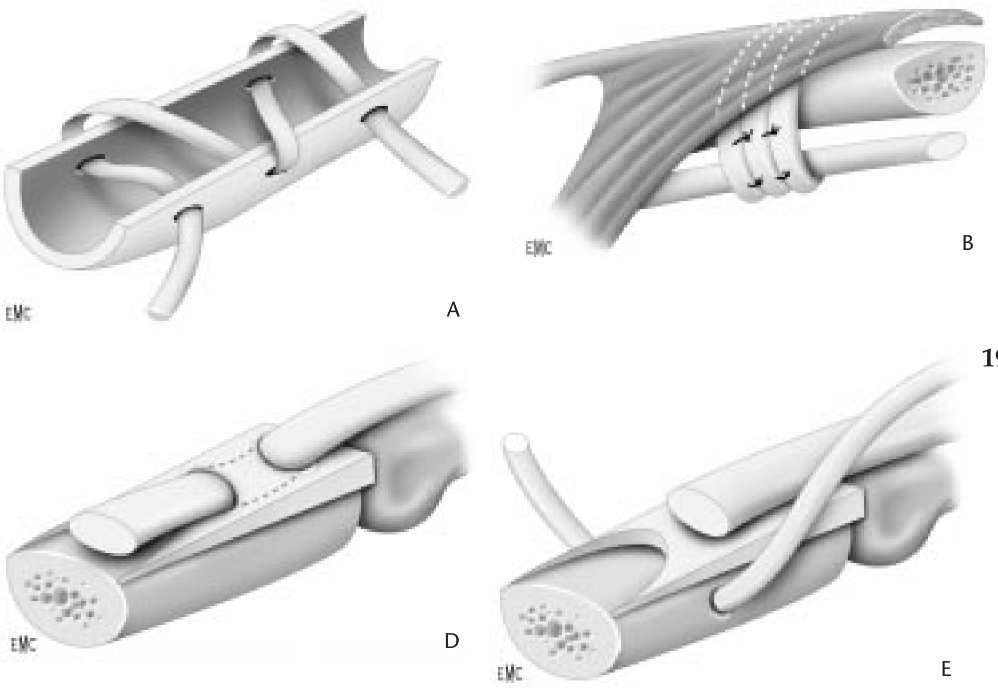

19 *Techniques de réparation des poulies.*
A. Weilby.
B. Bunnell.
C. Modification de Lister.
D. Karev.
E. Utilisation d'une bandelette du fléchisseur commun superficiel.

RECONSTRUCTION DES POULIES

L'insuffisance des poulies se traduit cliniquement par une saillie palpable et parfois visible en flexion, une diminution de l'amplitude active et de la force, ainsi qu'une raideur articulaire en flexion à plus long terme (du fait de l'avantage mécanique du fléchisseur).

Les poulies sont importantes, comme nous l'avons précisé, par leur situation, leur stabilité, leur solidité et leur largeur.

De multiples méthodes ont été proposées, fondées sur des différences dans le choix des matériaux, des modes de fixation et de la localisation. Les matériaux utilisés ont été des fragments de fléchisseurs excisés, le palmaire long, une partie du ligament rétinaculaire dorsal, ou du matériel synthétique (dacron). Une poulie efficace doit être bien située biomécaniquement, et être suffisamment large et résistante. La réparation peut être protégée extérieurement par un anneau en cuir porté autour du doigt (mais cette protection est d'utilisation difficile) lorsqu'il s'agit d'une poulie A4 (ou A2), ou par le maintien en extension de la MP (autorisant la mobilisation des IP) pour une poulie A2. Leur résistance est accessoire quand les poulies ne sont pas soumises à une rééducation active postopératoire et reconstruites lors d'une greffe de fléchisseur en deux temps. Parmi les techniques les plus populaires, nous en citerons trois *(fig 19)* :

– la technique de Welby [94] *(fig 19A)* consiste à lacer un tendon en le passant dans de courtes incisions pratiquées dans les restes latéraux d'insertion des poulies ;

– la technique de Bunnell (1944) *(fig 19B)* modifiée Lister [51] *(fig 19C)* utilise une bande de 1 cm de ligament rétinaculaire dorsal, long de 8 cm, prélevée par incision transverse au poignet et mise autour du squelette et du tendon fléchisseur. Un drain de Penrose facilite le passage. Il est possible de passer soit sous le tendon extenseur soit au-dessus, sans que nous ayons rencontré d'inconvénient pour le tendon extenseur. Lister ne passe au-dessus de l'extenseur qu'au niveau A4, et préfère passer sous l'extenseur au niveau A2. La bandelette est suturée à elle-même. L'avantage de cette technique est d'obtenir une poulie de largeur suffisante avec une bonne surface de glissement (entraînant peu de friction [61]), mais le prélèvement est fastidieux et laisse une cicatrice dorsale visible ;

– la technique de la « ceinture » de Karev [40] *(fig 19D)* est intéressante en cas de greffe ou de section tendineuse. Elle consiste à passer le tendon à travers une boutonnière, pratiquée à l'aide de deux incisions transverses distantes de 5 mm dans la plaque palmaire (MP, IPP, IPD). Bien qu'étroite et mobile (relâchement en flexion), cette poulie a l'avantage d'être placée de telle façon qu'elle

20 *Ténoarthrolyse totale antérieure levant un lambeau palmaire composé de l'appareil fléchisseur, du périoste, des plaques palmaires et des pédicules vasculonerveux.*

n'autorise que très peu de corde d'arc. Par ailleurs, une étude comparée de la solidité des réparations l'a mise en tête du classement [49].

TÉNOARTHROLYSE TOTALE ANTÉRIEURE (TATA)

Nous avions été déçus par la ténoarthrolyse classique dans les doigts enraidis en « crochet » avec flexion IPP et IPD proche de 90°. Le pronostic de ces raideurs a été grandement amélioré par une opération dite « TATA » décrite par Saffar et Glicenstein [66]. La technique est inspirée de la libération du quadriceps dans les raideurs du genou. Une incision latérodigitale doit être choisie en fonction des anciennes cicatrices, pour préserver une artère dorsale et éviter une nécrose cutanée dorsale de la deuxième phalange. L'incision est menée en profondeur jusqu'au périoste phalangien inclus (sur les trois phalanges). Il est alors possible de lever l'appareil fléchisseur en bloc (sans le voir) et de détacher les plaques palmaires qui sont incluses dans le lambeau palmaire (ainsi que les deux pédicules vasculonerveux) *(fig 20)*. Si l'extension n'est pas obtenue, il est nécessaire d'exciser une partie des ligaments principaux, notamment au niveau de l'IPP. Si ce geste est aisé du côté de l'abord, il est plus délicat du côté opposé. Il est grandement

facilité par le prolongement distal de l'incision, soulevant la pulpe du périoste. Nous avons toujours trouvé nécessaire, dans les vrais « crochets », de désinsérer le FCP. Le lambeau palmaire est toujours insuffisant pour couvrir le doigt en extension. Des solutions variées ont été proposées, avec notamment cicatrisation dirigée de la pulpe qui conduit à une pulpe dystrophique et parfois douloureuse. Nous procédons [25] à une arthrodèse raccourcissante de l'IPD et si nécessaire à un petit lambeau V-Y du type Kuttler (apparemment médian mais découpé latéralement). Si cela n'est pas suffisant, une contre-incision palmaire permet d'avancer un lambeau du type Hueston. En fin d'intervention, une broche bloque temporairement l'IPP en extension, et la MP est fléchie pour faciliter la vascularisation palmaire. La broche est retirée en général au 15e jour, et remplacée immédiatement par un appareillage d'extension retiré uniquement toutes les heures pour les séances de flexion active. À partir de la 4e semaine, cet appareil d'extension n'est plus porté que la nuit (pour 2 mois environ). Un appareil d'enroulement diurne pendant quelques heures est parfois nécessaire à l'amélioration de la flexion.

Dans notre série de 41 cas [25], nous n'avons observé ni nécrose cutanée, ni infection, ni instabilité IPP, ni absence de consolidation de l'arthrodèse distale. En revanche, une pulpe effilée a été malgré tout fréquemment notée. Quatre-vingt dix pour cent des doigts ont été améliorés avec un gain opératoire moyen de 51°. Cette opération trop souvent méconnue est simple, comportant peu de complications et permettant une amélioration des amplitudes difficile à obtenir par d'autres procédés. La rançon est cependant la perte de la flexion IPD et un léger raccourcissement digital plutôt favorable sur un doigt peu mobile (moins gênant court que long). Cette opération doit cependant rester une opération de sauvetage pour les véritables « crochets » digitaux.

GREFFE VASCULARISÉE

Guimberteau [34] s'est fait le champion de cette technique qui n'a reçu qu'une diffusion confidentielle [60]. Il est possible de transférer le FCS du cinquième doigt vascularisé par l'artère ulnaire. Le sacrifice de cette artère a fait reculer la plupart des chirurgiens. Le même auteur a proposé l'allogreffe tendineuse avec traitement immunosuppresseur temporaire, et cette technique a retrouvé un semblant d'intérêt depuis la mode des transplantations de membres de cadavres. Outre l'avantage d'une greffe vascularisée, il semble avantageux, pour diminuer les adhérences (expérimentalement), d'utiliser un greffon de tendon intrasynovial.

Conclusion

Malgré une multitude d'études histologiques, physiopathologiques, biomécaniques, la réparation des tendons fléchisseurs continue d'être un défi permanent pour le chirurgien de la main.

Références

[1] Amadio PC, Hunter JM, Jaeger SH, Wehbe MA, Schneider LH. The effect of vincular injury on the results of flexor tendon surgery in zone2. *J Hand Surg Am* 1985 ; 10 : 626-632

[2] Aoki M, Manske PR, Pruitt DL, Larson BJ. Work of flexion after tendon repair with various suture methods. A human cadaveric study. *J Hand Surg Br* 1995 ; 20 : 310-313

[3] Bainbridge LC, Robertson C, Gillies D, Elliot D. A comparison of post-operative mobilization of flexor tendon repairs with "passive flexion-active extension" and "controlled active motion" techniques. *J Hand Surg Br* 1994 ; 19 : 517-521

[4] Barrie KA, Tomak SL, Cholewicki J, Merrell GA, Wolfe SW. Effect of suture locking and suture caliber on fatigue strength of flexor tendon repairs. *J Hand Surg Am* 2001 ; 26 : 340-346

[5] Becker H, Orak F, Duponselle E. Early active motion following a beveled technique of flexor tendon repair: report on fifty cases. *J Hand Surg Am* 1979 ; 4 : 454-460

[6] Berard V, Lantieri L, Ebelin M, Foucher G. Résultats de la réparation des tendons fléchisseurs par la technique de Tsuge. À propos d'une série de 95 doigts. *Ann Chir Main Memb Super* 1995 ; 14 : 69-73

[7] Boyes JH, Stark HH. Flexor-tendon grafts in the fingers and thumb. A study of factors influencing results in 1000 cases. *J Bone Joint Surg Am* 1971 ; 53 : 1332-1342

[8] Brunelli G, Vigasio A, Brunelli F. Slip-knot flexor tendon suture in Zone II allowing immediate mobilisation. *Hand* 1983 ; 15 : 352-358

[9] Chao RP, Braun SA, Ta KT, Palesty JA, Mine R, Syed SA et al. Early passive mobilization after digital nerve repair and grafting in a fresh cadaver. *Plast Reconstr Surg* 2001 ; 108 : 386-391

[10] Chaplin DM. The vascular anatomy within normal tendons, divided tendons, free tendon grafts and pedicle tendon grafts in rabbits. *J Bone Joint Surg Br* 1973 ; 55 : 369-388

[11] Chow JA, Thomes LJ, Dovelle S, Milnor WH, Seyfer AE, Smith AC. A combined regimen of controlled motion following flexor tendon repair in "no man's land". *Plast Reconstr Surg* 1987 ; 79 : 447-455

[12] Coert JH, Uchiyama S, Amadio PC, Berglund LJ, An KN. Flexor tendon-pulley interaction after tendon repair. A biomechanical study. *J Hand Surg Br* 1995 ; 20 : 573-577

[13] Cooney WP, Lin GT, An KN. Improved tendon excursion following flexor tendon repair. *J Hand Ther* 1989 ; 2 : 102-106

[14] Cullen KW, Tolhurst P, Lang D, Page RE. Flexor tendon repair in zone 2 followed by controlled active mobilization. *J Hand Surg Br* 1989 ; 14 : 392-395

[15] Doyle JR. Anatomy of the flexor tendon sheath and pulley system. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 473-484

[16] Ebelin M. Quoi de neuf en chirurgie des tendons fléchisseurs ? *Ann Chir Plast Esthet* 1998 ; 43 : 606-610

[17] Edinburg M, Widgerow AD, Biddulph SL. Early postoperative mobilization of flexor tendon injuries using a modification of the Kleinert technique. *J Hand Surg Am* 1987 ; 12 : 34-38

[18] Eiken O, Hagberg L, Lundborg G. Evolving biologic concepts as applied to tendon surgery. *Clin Plast Surg*1981 ; 8 : 1-12

[19] Elliot D, Khandwala AR, Ragoowansi R. The flexor digitorum profundus "demi-tendon": a new technique for passage of the flexor profundus tendon through the A4 pulley. *J Hand Surg Br* 2001 ; 26 : 422-426

[20] Elliot D, Moiemen NS, Flemming AF, Harris SB, Foster AJ. The rupture rate of acute flexor tendon repairs mobilized by the controlled active motion regimen. *J Hand Surg Br* 1994 ; 19 : 607-612

[21] Fetrow KO. Diagnosis and management of the severed flexor tendon of the hand. *Surg Clin North Am* 1974 ; 54 : 923-938

[22] Flexor tendon repair. Atlas of the hand clinics. Taras JS, Schneider LH, 1996 : 1-188

[23] Foucher G. Chirurgie primaire du tendon fléchisseur. In : Foucher G éd. Le traitement primaire des traumatismes de la main. Paris : Expansion Scientifique Française, 1992 : 87-95

[24] Foucher G, Gréant PH, Ehrler S, Buch N, Michon J. Le rôle de l'orthèse dans les raideurs de la main. *Chirurgie* 1989 ; 115 : 100-105

[25] Foucher G, Legaillard P. La ténoarthrolyse antérieure dans la rétraction des doigts en flexion. À propos de 41 cas. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 529-534

[26] Foucher G, Lenoble E, Ben Youssef K, Sammut D. A postoperative regime after digital flexor tenolysis. A series of 72 patients. *J Hand Surg Br* 1993 ; 18 : 335-40

[27] Foucher G, Littler JW. Technique de prélèvement du tendon fléchisseur superficiel de l'annulaire. *Ann Chir Main* 1988 ; 7 : 176-178

[28] Foucher G, Marin-Braun F, Van Genechten F. Amélioration de la flexion interphalangienne proximale du cinquième doigt dans les plaies ou avulsions du tendon fléchisseur profond. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 269-270

[29] Foucher G, Merle M. La suture des tendons fléchisseurs selon la technique de Kleinert. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 170-172

[30] Foucher G, Merle M, Hoang PH. Suture du tendon fléchisseur profond au niveau de la partie distale du « no man's land ». Un artifice utilisé dans 23 cas. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 227-229

[31] Foucher G, Merle M, Sibilly A, Michon J. Greffe de tendon fléchisseur. Intérêt d'une modification de la technique de Hunter. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 64 : 703-705

[32] Foucher G, Prevost P, Merle M, Sibilly A, Michon J. Fixation en « rappel » du tendon fléchisseur profond en zone 1. *Ann Chir* 1978 ; 32 : 613-614

[33] Gelberman RH, Amifl D, Gonsalves M, Woo S, Akeson WH. The influence of protected passive mobilization on the healing of flexor tendons: a biochemical and microangiographic study. *Hand* 1981 ; 13 : 120-128

[34] Guimberteau JC, Baudet J, Panconi B, Boileau R, Potaux L. Human allotransplant of a digital flexion system vascularized on the ulnar pedicle: a preliminary report and a 1 year follow up of two cases. *Plast Reconstr Surg* 1992 ; 89 : 1135-1147

[35] Herradon JF, Del Cerro GM, Fernandez M Jr. Traitement des sections du tendon du fléchisseur propre du pouce par la technique de Rouhier. À propos de 25 cas. *Ann Chir Main* 1999 ; 18 : 209-215

[36] Horibe S, Woo SL, Spiegelman JJ, Marcin JP, Gelberman RH. Excursion of the flexor digitorum profundus tendon: a kinematic study of the human and canine digits. *J Orthop Res* 1990 ; 8 : 167-174

[37] Hunter JM. Staged flexor tendon reconstruction. *J Hand Surg Am* 1983 ; 8 : 789-793

[38] Hunter JM, Seinsheimer F, Mackin EJ. Tenolysis: pain control and rehabilitation. In : Strickland JM ed. Difficult problems in hand surgery. St Louis : CV Mosby, 1982 : 312-318

[39] Hunter JM, Singer DI, Jaeger SH, Mackin EJ. Active tendon implants in flexor tendon reconstruction. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 849-859

[40] Karev A, Stahl S, Taran A. The mechanical efficiency of the pulley system in normal digits compared with a reconstructed system using the "belt loop" technique. *J Hand Surg Am* 1987 ; 12 : 596-601

[41] Ketchum LD, Martin N, Kappel D. Experimental evaluation of factors affecting the strength of tendon repairs. *Plast Reconstr Surg* 1977 ; 59 : 708-719

[42] Kilgore ES Jr, Newmeyer WL, Graham WP 3rd, Brown LG. The dubiousness of grafting the dispensable flexor pollicis longus. *Am J Surg* 1976 ; 132 : 292-296

[43] Kleinert HE, Kutz JE, Atasoy E, Stormo A. Primary repair of flexor tendons. *Orthop Clin North Am* 1973 ; 4 : 865-876

[44] Kleinert HE, Lubahn JD. Current state of flexor tendon surgery. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 7-17

[45] Kwai BI, Elliot D. "Venting" or partial lateral release of the A2 and A4 pulleys after repair of zone 2 flexor tendon injuries. *J Hand Surg Br* 1998 ; 23 : 649-654

[46] Lane JM, Black J, Bora FW. Gliding function following flexor tendon injury. A biomechanical study of rat tendon function. *J Bone Joint Surg Am* 1976 ; 58 : 985-989

[47] Leddy JP, Packer JW. Avulsion of the profundus tendon insertion in athletes. *J Hand Surg Am* 1977 ; 2 : 66-69

[48] Leviet D, Ebelin M. Un procédé de reconstruction de la poulie annulaire métacarpophalangienne du pouce. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 347-350

[49] Lin GT, Amadio PC, An KN, Cooney WP, Chao EY. Biomechanical analysis of finger flexor pulley reconstruction. *J Hand Surg Br* 1989 ; 14 : 278-282

[50] Lindsay WK, Thomson HG. Digital flexor tendons: an experimental study. *BrJ Plast Surg* 1960 ; 12: 289-316

[51] Lister GD. Reconstruction of pulleys employing extensor retinaculum. *J Hand Surg Am* 1979 ; 4 : 461-464

[52] Lister GD, Kleinert HE, Kutz JE, Atasoy E. Primary flexor tendon repair followed by immediate controlled mobilization. *J Hand Surg Am* 1977 ; 2 : 441-451

[53] Littler JW. The digital extensor-flexor system. In : Converse JM ed. Reconstructive plastic surgery. Philadelphia : WB Saunders, 1977 : 3166-3214

[54] Lundborg G, Rank F. Experimental intrinsic healing of flexor tendons based upon synovial fluid nutrition. *J Hand Surg Am* 1978 ; 3 : 21-31

[55] Manske PR. Flexor tendon healing. *J Hand Surg Br* 1988 ; 13 : 237-245

[56] McCarthy DM, Boardman ND 3rd, Tramaglini DM, Sotereanos DG, Herndon JH. Clinical management of partially lacerated digital flexor tendons: a survey [corrected] of hand surgeons. *J Hand Surg Am* 1995 ; 20 : 273-275

[57] McClinton MA, Curtis RM, Wilgis EF. One hundred tendon grafts for isolated flexor digitorum profundus injuries. *J Hand Surg Am* 1982 ; 7 : 224-229

[58] McGrouther DA, Ahmed MR. Flexor tendon excursions in "no man's land". *The Hand* 1981 ; 13 : 129-141

[59] Merle M, Foucher G, Michon J. Atraumatique extraction de l'extrémité proximale du tendon fléchisseur. *Ann Chir* 1977 ; 31 : 357

[60] Morrison WA, Cleland H. Vascularised flexor tendon grafts. *Ann Acad Med Singapore* 1995 ; 24 (suppl) : 26-31

[61] Nishida J, Amadio PC, Bettinger PC, An KN. Flexor tendon-pulley interaction after pulley reconstruction: a biomechanical study in a human model in vitro. *J Hand Surg Am* 1998 ; 23 : 665-672

[62] Ochiai N, Matsui T, Miyaji N, Merklin RJ, Hunter JM. Vascular anatomy of the flexor tendons. 1 Vincular system and blood supply of the profundus tendon in the digital sheath. *J Hand Surg Am* 1979 ; 4 : 321-330

[63] Paneva-Holevich E. Two-stage tenoplasty in injury of the flexor tendons of the hand. *J Bone Joint Surg Am* 1969 ; 51 : 21-32

[64] Potenza AD. Tendon healing within the flexor digital sheath in the dog. *J Bone Joint Surg Am* 1962 ; 44 : 49-64

[65] Potenza AD. Flexor tendon injuries. *Orthop Clin North Am* 1970 ; 1 : 355-373

[66] Saffar PH, Rengeval JP. Ténoarthrolyse totale antérieure. Traitement des doigts raides en flexion. *Ann Chir* 1978 ; 32 : 579-582

[67] Sanders DW, Milne AD, Johnson JA, Dunning CE, Richards RS, King GJ. The effect of flexor tendon repair bulk on tendon gliding during simulated active motion: an in vitro comparison of two-strand and six- strand techniques. *J Hand Surg Am* 2001 ; 26 : 833-840

[68] Sanders WE. Advantages of "epitenon first" suture placement technique in flexor tendon repair. *Clin Orthop* 1992 ; 280 : 198-199

[69] Savage R, Risitano G. Flexor tendon repair using a "six strands" method of repair and early active mobilization. *J Hand Surg Br* 1989 ; 14 : 396-399

[70] Schlenker JD, Lister GD, Kleinert HE. Three complications of untreated partial laceration of flexor tendon-entrapment, rupture, and triggering. *J Hand Surg Am* 1981 ; 6 : 392-398

[71] Schneider LH. Staged flexor tendon reconstruction using the method of Hunter. *Clin Orthop* 1982 ; 171 : 164-171

[72] Schneider LH. One hundred tendon grafts for isolated flexor digitorum profundus injuries. *J Hand Surg Am* 1983 ; 8 : 225-230

[73] Schneider LH, Hunter JM, Norris TR, Nadeau PO. Delayed flexor tendon repair in no man's land. *J Hand Surg Am* 1977 ; 2 : 452-455

[74] Schneider LH, Wehbe MA. Delayed repair of flexor profundus tendon in the palm (zone 3) with superficialis transfer. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 227-230

[75] Schuind F, Garcia-Elias M, Cooney WP, An KN. Flexor tendon forces: in vivo measurements. *J Hand Surg Am* 1992 ; 17 : 291-298

[76] Silfverskiöld KL, Andersson CH. Two new methods of tendon repair. An in vitro evaluation of tensile strength and gap formation. *J Hand Surg Am* 1993 ; 18 : 58-65.

[77] Silva MJ, Hollstien SB, Brodt MD, Boyer MI, Tetro AM, Gelberman RH. Flexor digitorum profundus tendon-to-bone repair: an ex vivo biomechanical analysis of 3 pullout suture techniques. *J Hand Surg Am* 1998 ; 23 : 120-126

[78] Small JO, Brennen MD, Colville J. Early active mobilization following flexor tendon repair in zone 2. *J Hand Surg Br* 1989 ; 14 : 383-391

[79] Sourmelis SG, McGrouther DA. Retrieval of the retracted flexor tendon. *J Hand Surg Br* 1987 ; 12 : 109-111

[80] Stark HH, Zemel NP, Boyes JH, Ashworth CR. Flexor tendon graft through intact superficialis tendon. *J Hand Surg Am* 1977 ; 2 : 456-461

[81] Stern JD, Mitra A, Spears J. Isolated avulsion of the flexor digitorum superficialis tendon. *J Hand Surg Am* 1995 ; 20 : 642-644

[82] Strickland JW. Flexor tendon surgery Part 1: Primary flexor tendon repair. *J Hand Surg Br* 1989 ; 14 : 261-272

[83] Strickland JW. Flexor tendon surgery Part 2: Free tendon grafts and tenolysis. *J Hand Surg Br* 1989 ; 14 : 368-382

[84] Symposium on flexor tendon surgery in the hand. American academy of orthopaedic surgeons. St Louis : CV Mosby, 1975 : 1-314

[85] Symposium on flexor tendon surgery. *Hand Clin* 1985 ; 1 : 1-194

[86] Thurman RT, Trumble TE, Hanel DP, Tencer AF, Kiser PK. Two-, four-, and six-strand zone II flexor tendon repairs: an in situ biomechanical comparison using a cadaver model. *J Hand Surg Am* 1998 ; 23 : 261-265

[87] Tonkin M, Hagberg L, Lister G, Kutz J. Post-operative management of flexor tendon grafting. *J Hand Surg Br* 1989 ; 13 : 277-281

[88] Tsuge K, Yoshikazu I, Matsuishi Y. Repair of flexor tendons by intratendinous tendon suture. *J Hand Surg Am* 1977 ; 2 : 436-440

[89] Verdan CL, Michon J. Le traitement des plaies des tendons fléchisseurs des doigts. *Rev Chir Orthop* 1961 ; 47 : 22-25

[90] Wade PJF, Wetherell RG, Amis AA. Flexor tendon repair: significant gain in strength from the Halsted periferal suture technique. *J Hand Surg Br* 1989 ; 14 : 232-235

[91] Wang PT, Bonavita JA, Delone FX Jr, McClellan RM, Witham RS. Ultrasonic assistance in the diagnosis of hand flexor tendon injuries. *Ann Plast Surg* 1999 ; 42 : 403-407

[92] Wehbe MA. Tendon graft donor sites. *J Hand Surg Am* 1992 ; 17 : 1130-1132

[93] Wehbe MA, Mawr B, Hunter JM, Schneider LH, Goodwyn BL. Two-stage flexor-tendon reconstruction. Ten-year experience. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 752-763

[94] Weilby A. Flexor tendon grafts. Results in 95 cases. *Acta Orthop Scand* 1968 ; 39 : 369-378

[95] Wilson RL. Flexor tendon grafting. *Hand Clin* 1985 ; 1 : 97-107

[96] Wray RC, Moucharafieh B, Weeks PM. Experimental study of the optimal time for tenolysis. *Plast Reconstr Surg* 1978 ; 61: 184-189

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-046-D-10

Luxations carpométacarpiennes

M Ébelin
G Chick
F Ismael
JY Nordin

Résumé. *– Les luxations carpométacarpiennes (CM) sont rares, notamment aux quatre doigts longs, et font suite à des traumatismes en règle violents du sujet jeune. Elles engagent le pronostic fonctionnel de la main, surtout pour la colonne du pouce où la mobilité carpométacarpienne est sollicitée quelle que soit la prise. La luxation traumatique trapézométacarpienne (TM) est le plus souvent postéroexterne. Son diagnostic évoqué devant le type de traumatisme, l'impotence et la déformation de la trapézométacarpienne, est confirmé par l'examen radiologique. À l'origine d'instabilité de la première colonne, elle est potentiellement génératrice de rhizarthrose. Le traitement d'une luxation fraîche est controversé entre le traitement orthopédique, la réparation chirurgicale et la ligamentoplastie d'emblée qui devient incontournable dans les instabilités anciennes non arthrosiques. Pour les quatre doigts longs, on distingue les luxations spatulaires isolées, partielles ou complètes et les lésions associées de type « fracture-arrachement » sont fréquentes. Dans les formes récentes, le diagnostic est le plus souvent radiographique et le traitement en urgence vise à réduire la luxation et à la stabiliser, au besoin par voie sanglante. Dans les formes anciennes symptomatiques, l'arthrodèse carpométacarpienne est la seule solution sauf pour le cinquième rayon où des interventions de résection-arthroplastie ou d'arthroplastie stabilisée ont été proposées pour conserver sa mobilité.*

Introduction

Les luxations carpométacarpiennes sont moins rares à l'interligne trapézométacarpienne qu'aux quatre doigts longs, et correspondent, dans tous les cas, à des traumatismes violents. Le pronostic fonctionnel est plus réservé pour la colonne du pouce, où la mobilité carpométacarpienne est sollicitée quelle que soit la prise. Nous diviserons ce chapitre en commençant par la luxation trapézométacarpienne pour aborder ensuite les luxations carpométacarpiennes des doigts longs, rarement associées à celle du pouce.

Luxation trapézométacarpienne

La luxation traumatique trapézométacarpienne reste rare par rapport aux fractures de la base du premier métacarpien, le nombre de cas rapportés par série dépassant exceptionnellement la quinzaine [34]. Elle intéresse en règle le sujet jeune, et son diagnostic est en principe facile, d'abord clinique, puis radiologique. À l'origine d'instabilité de la première colonne, elle est potentiellement génératrice de rhizarthrose. Le traitement d'une luxation fraîche reste controversé, les auteurs étant divisés entre les tenants du traitement orthopédique et ceux de la réparation chirurgicale, voire de la ligamentoplastie d'emblée.

Michel Ébelin : Ancien chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris, centre chirurgical des Peupliers, 8, place Abbé-Georges-Hénocque, 75013 Paris, France.
Grégoire Chick : Chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris.
Farid Ismael : Interne.
Jacques-Yves Nordin : Professeur des Universités, chef du service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ébelin M, Chick G, Ismael F et Nordin JY. Luxations carpométacarpiennes. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-046-D-10, 1999, 8 p.

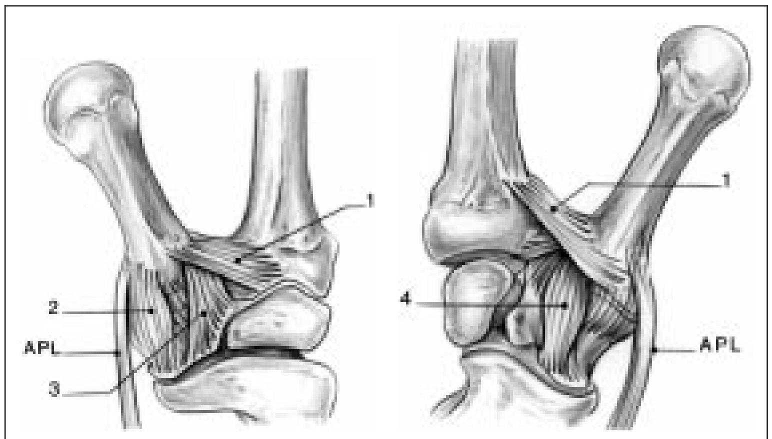

1 Ligaments de l'articulation trapézométacarpienne. 1. Ligament intermétacarpien ; 2. ligament collatéral radial ; 3. ligament dorsal oblique ; 4. ligament palmaire oblique ; APL : long abducteur du pouce.
A. Vue dorsale.
B. Vue palmaire.

Anatomie

L'articulation trapézométacarpienne joue un rôle fondamental dans l'orientation spatiale du pouce et donc l'opposition. C'est une articulation constituée de deux surfaces en forme de selle, située l'une sur le trapèze, l'autre sur la base du premier métacarpien (M1). Celles-ci ne peuvent s'emboîter que grâce à une rotation de 90° de l'une par rapport à l'autre, faisant coïncider la courbure convexe de l'une à la courbure concave de l'autre.

L'articulation trapézométacarpienne est entourée d'une capsule lâche, cependant renforcée par une structure ligamentaire complexe, divisée en quatre ligaments principaux (fig 1) [25, 41], les trois ligaments trapézo-métacarpiens vrais comportant :

– le ligament collatéral radial tendu du tubercule dorsoradial du trapèze à la base du premier métacarpien ;

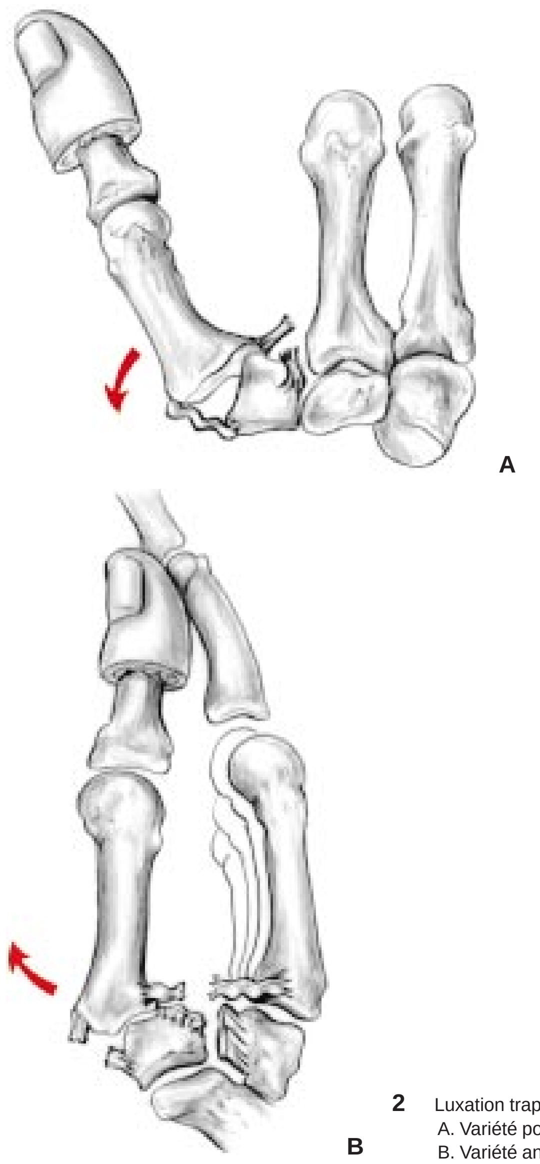

2 Luxation trapézométacarpienne.
A. Variété postéroexterne.
B. Variété antéroexterne.

– le ligament dorsal oblique qui naît du tubercule dorso-ulnaire du trapèze, cravate la base de celui-ci en passant la première commissure et se termine sur le tubercule palmaire et ulnaire de la base du premier métacarpien ;

– le ligament palmaire oblique reliant le tubercule palmaire de la base du M1 au trapèze ;

– le ligament de suspension de la base de M1 ou ligament intermétacarpien tendu entre le tubercule palmaire de M1 et la base du deuxième métacarpien (M2).

Les contraintes dans l'articulation trapézométacarpienne sont importantes, d'où l'importance de ces stabilisateurs passifs, et il convient de rappeler que la pince pouce-index réalisant une pression de 1 kgf applique une force de 10 kgf sur l'articulation trapézométacarpienne, certaines prises pouvant même atteindre 120 kgf sur la base du pouce [7].

Physiopathologie et classification

Latéralisée et hypermobile, l'articulation trapézométacarpienne est beaucoup plus vulnérable aux contraintes luxantes que les articulations carpométacarpiennes des doigts longs.

Le mécanisme lésionnel est souvent difficile à préciser [38], soit traumatisme direct par choc sur l'éminence thénar emportant M1 en arrière et en dehors, soit mécanisme indirect par compression axiale sur M1 en rétropulsion, ou par cisaillement commissural (accident de volant ou de guidon de vélo) avec application des forces sur M1 de dedans en dehors, ce mécanisme semblant le plus fréquent.

Ainsi, la luxation trapézométacarpienne (fig 2) est le plus souvent *postéroexterne* (fig 3), la base M1 saillant en arrière dans la tabatière anatomique, et correspond à une rupture du ligament intermétacarpien. La luxation *antéroexterne*, plus rare, serait due à la rupture associée du ligament palmaire oblique. Un seul cas de déplacement interne est rapporté dans la littérature [16].

3 Luxation trapézométacarpienne isolée.

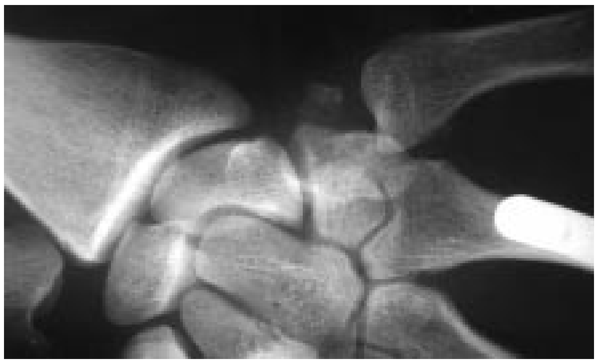

4 Luxation trapézométacarpienne réduite et instable par fracture parcellaire associée du trapèze.

Les lésions associées, outre la fracture parcellaire de la base du M1 de type « fracture-luxation de Benett » sortant de notre sujet, correspondent soit à des microarrachements osseux témoins des dégâts capsuloligamentaires, soit à une fracture du trapèze verticale ou en « coin » (fig 4) [30], soit à des lésions étagées de la colonne du pouce, entorse ou luxation métacarpo- ou interphalangienne [42].

Formes récentes

Diagnostic

La luxation trapézométacarpienne est de diagnostic souvent clinique évoqué devant une déformation en « dos de fourchette » de la trapézométacarpienne (signe de Tillaux [14]), avec sensation de piston lors de la traction sur la colonne du pouce. Le type de traumatisme, l'examen du pouce controlatéral, et la sensation d'instabilité de la trapézométacarpienne orientent le diagnostic confirmé par l'examen radiologique. Vue avec retard, la luxation entraîne un œdème volumineux de la base du pouce effaçant la saillie de la base de M1, qui impose de toute façon un bilan radiographique. Celui-ci doit comprendre des incidences spécifiques de face et de profil vraies de la trapézométacarpienne [24], répondant à des critères stricts de réalisation :

– le cliché de face est pratiqué avant-bras et main reposant sur leur bord cubital, poignet porté en légère pronation et extension de 15°. Le cliché est réalisé lorsque le plan de l'ongle du pouce est parallèle à celui de la table. Ainsi, les trois pièces de la colonne du pouce sont vues strictement de face et les sésamoïdes métacarpophalangiens se projettent de façon symétrique sur la tête métacarpienne ;

– le cliché de profil est réalisé poignet en extension de 20° dans le prolongement du bord radial de l'avant-bras, main en pronation et avant-bras posé sur la table. Ainsi les deux phalanges du pouce sont vues de profil, les deux sésamoïdes sont superposés et la ligne articulaire du premier métacarpien est régulièrement concave, correspondant à la ligne convexe de la face trapézienne.

Ces deux incidences perpendiculaires sont nécessaires et suffisantes pour objectiver la luxation et rechercher une fracture associée (fracture du trapèze, microarrachement ostéoligamentaire).

Les radiographies dynamiques sont inutiles aux urgences, mais seront pratiquées systématiquement au bloc opératoire et sous scopie après réduction, pour rechercher une instabilité sur des incidences en hyperabduction, rétropulsion, et flexion-compression axiale.

Arthrographie et arthroscanner, comprenant des coupes longitudinales, ne sont utiles que dans les instabilités chroniques et n'ont pas de justification en urgence.

Traitement

Méthodes et conduite à tenir

La luxation est presque toujours réductible à foyer fermé, parfois sur les lieux même de l'accident ou aux urgences, mais de préférence au bloc opératoire sous anesthésie. Cette réduction doit être contrôlée sous scopie, permettant de démasquer une instabilité franche.

La contention est alors assurée soit par un simple gantelet de type résine, immobilisant la colonne du pouce jusqu'à l'interphalangienne non comprise, soit par un brochage percutané longitudinal transfixant la trapézométacarpienne [43] ou intermétacarpien [23].

Les différentes ligamentoplasties que certains proposent en urgence, seront détaillées dans les instabilités chroniques.

Indications

En dehors de la luxation réduite et stable, avec indication d'une simple immobilisation contrôlée régulièrement pendant les 6 semaines de contention stricte, la sécurité impose de pratiquer le plus souvent un brochage en position de réduction de la trapézométacarpienne [33, 40], complété soit par un gantelet en résine, soit par une attelle commissurale, et de toute façon conservé 6 semaines.

Alors que certains prônent la réalisation d'une ligamentoplastie d'emblée [13], nous ne la pratiquons qu'en cas d'instabilité postréductionnelle franche, d'irréductibilité ou de récidive de la luxation au cours du traitement orthopédique. Le type de ligamentoplastie est fonction du type d'instabilité résiduelle (postéroexterne, externe pure, antéroexterne).

Résultats

Correctement réduites et en règle stabilisées par brochage, les résultats des publications récentes [33, 40] des luxations trapézométacarpiennes sont favorables au bilan clinique (douleur, mobilité, force) et radiographique à long terme.

Formes anciennes

Diagnostic

La luxation invétérée trapézométacarpienne est exceptionnelle, nécessitant réduction par voie sanglante, stabilisation par brochage intermétacarpien et ligamentoplastie complémentaire de principe. En revanche, l'instabilité ou la subluxation trapézométacarpienne post-traumatique sont plus fréquentes, génératrices d'arthrose à moyen et long terme, et la conséquence d'une insuffisance de réduction ou de stabilisation initiale.

Cliniquement, le symptôme principal est la douleur de l'articulation trapézométacarpienne survenant dans les pinces pollicidigitales, en particulier dans la tenue des petits objets, associée à une diminution de la force de serrage de la main. Le bilan radiologique avec les incidences de Kapandji [24] peut être normal ou montrer une simple subluxation de la trapézométacarpienne, de toute façon démasquée par les clichés dynamiques comparatifs de l'articulation.

Le scanner ou l'arthroscanner avec coupes longitudinales est utile mais non systématique, permettant d'apprécier l'étendue des lésions capsuloligamentaires, l'éventuelle dégradation cartilagineuse et l'existence de lésions ostéochondrales.

Traitement

Méthodes

Au stade d'instabilité non arthrosique, l'indication d'une ligamentoplastie de stabilisation ne se discute pas. Trois procédés sont plus fréquemment utilisés.

- Technique d'Eaton-Littler [11]

C'est la plus connue, utilisant la moitié du tendon du flexor carpi radialis (FCR ou grand palmaire), prélevé sur 10 à 12 cm de l'avant-bras et gardant son insertion distale sur M2 (fig 5).

L'articulation trapézométacarpienne est abordée par une incision de type « Gedda-Moberg » [18], longitudinale le long du bord externe de M1, s'incurvant en proximal vers le poignet, le long du bord externe du FCR. Par voie sous-périostée, la partie antérieure de la base de M1 et la capsule articulaire trapézométacarpienne sont exposées, et un tunnel transosseux est foré au niveau de la base de M1, perpendiculairement au plan de l'ongle du pouce. La languette tendineuse de FCR est introduite de dedans en dehors dans ce tunnel transosseux puis classiquement passée sous l'abductor pollicis longus (APL ou long abducteur du pouce) pour cravater alors le FCR laissé en place et être enfin retournée vers la base de M1. La mise en tension de la plastie est réalisée après positionnement du premier métacarpien en opposition et la stabilisation de la colonne du pouce assurée par un brochage

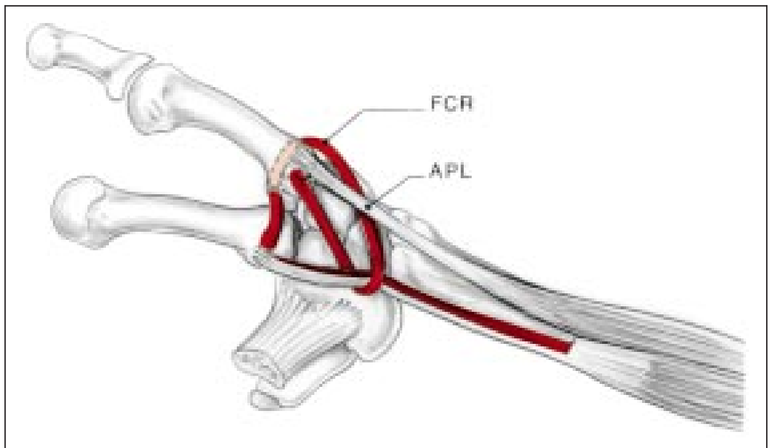

5 Ligamentoplastie d'Eaton-Littler. APL : long abducteur du pouce. FCR : grand palmaire.

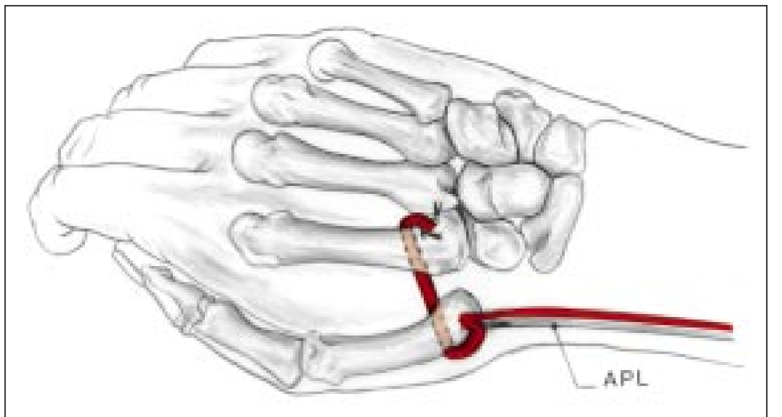

6 Ligamentoplastie de Brunelli. APL : long abducteur du pouce.

intermétacarpien corrigeant la subluxation de M1. Après fixation du transplant, l'immobilisation postopératoire par brochage et attelle commissurale de complément est conservée 4 à 6 semaines.

- Ligamentoplastie de Brunelli (fig 6) [3]

Elle utilise un faisceau du tendon de l'APL prélevé par une voie d'abord longitudinale au niveau de la tabatière anatomique. S'il existe, comme il est habituel, plusieurs languettes tendineuses de l'APL, c'est la principale qui est utilisée, alors que s'il n'existe qu'un seul tendon, celui-ci est divisé longitudinalement pour en prélever la moitié. Ce transplant est sectionné à 6 cm en amont de son insertion distale puis récupéré en aval de sa coulisse ostéofibreuse. Un tunnel transosseux est préparé à la mèche à travers la base de M1, parallèle à sa surface articulaire, donc au plan de l'ongle du pouce et dirigé vers la base de M2. Une contre-incision est faite au point d'émergence de la mèche en dehors de M2. Le transplant de l'APL est alors passé à travers ce tunnel transosseux puis suturé (en réduction de la trapézométacarpienne), au périoste de M2 et à l'aponévrose interosseuse avoisinante. La colonne du pouce est maintenue en opposition par un brochage intermétacarpien complété par une attelle commissurale, tous deux gardés 4 à 6 semaines.

- Ligamentoplastie de Péquignot et Allieu [34]

Elle consiste à prélever une languette de l'extensor carpi radialis longus (ECRL ou premier radial) servant de poulie de réflexion au tendon de l'APL dorsalisé.

Typiquement l'incision dorsale en « V » permet un abord large de la trapézométacarpienne. Par cette incision, l'APL, souvent plurifasciculé, est désinséré pour un de ses faisceaux puis dorsalisé en transosseux sur la partie médiane de la base de M1. Le fragment prélevé aux dépens de l'ECRL est décroisé du paquet vasculaire radial et passé au-dessous de l'extensor pollicis longus (EPL ou long extenseur du pouce), suivant ainsi le trajet du faisceau ligamentaire intermétacarpien. Cette plastie entoure la partie dorsale de l'articulation, en passant au-dessous du tendon de l'APL transloqué, pour être ensuite amarrée en tension à la capsule latérale et aux faisceaux restés en place de l'APL.

Ainsi l'abducteur dorsalisé assure la congruence articulaire alors que le transplant de l'ECRL joue le rôle de « verrou » et surtout sert de poulie de réflexion active du tendon dorsalisé. L'immobilisation complémentaire de la trapézométacarpienne est identique à celle des deux autres ligamentoplasties.

Indications

Le type d'instabilité, et plus précisément sa direction, conditionne le procédé de ligamentoplastie à utiliser, l'indication chirurgicale étant formelle pour prévenir la survenue d'une rhizarthrose post-traumatique :

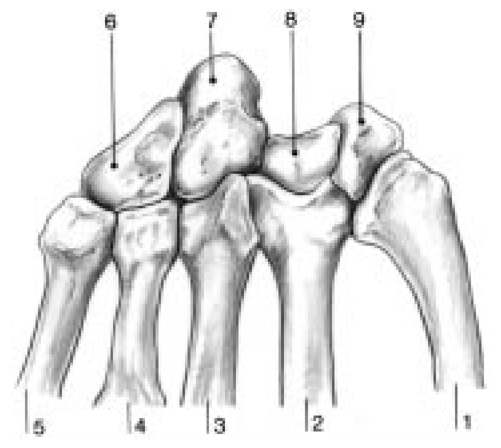

7 Interligne carpométacarpien. 1 à 5. Premier au cinquième métacarpien ; 6. os crochu (hamatum) ; 7. grand os (capitatum) ; 8. trapézoïde ; 9. trapèze.

– l'instabilité postéroexterne, la plus fréquente, due principalement à la rupture du ligament intermétacarpien, est une indication de plastie d'Eaton-Littler au FCR, puisque l'axe du transplant reproduit celui du ligament lésé, perpendiculaire au plan de l'ongle ;

– l'instabilité externe ou radiale pure est une indication de ligamentoplastie d'Eaton-Littler ou de renforcement selon Péquignot et Allieu ;

– l'instabilité antéroexterne secondaire à une lésion de l'appareil ligamentaire antérieur justifie une ligamentoplastie de type Brunelli, où l'axe du transplant est parallèle au plan unguéal.

Enfin, au stade de rhizarthrose post-traumatique évoluée, l'indication opératoire et la technique chirurgicale appropriée rejoignent celles des arthroses primitives (trapézectomie, implant ou arthrodèse trapézométacarpienne).

Luxations carpométacarpiennes des doigts longs

Si la colonne du pouce et les articulations digitales sont vulnérables en raison de leur situation anatomique, les lésions des articulations carpométacarpiennes des doigts longs sont rares (environ 300 cas recensés dans la littérature) et souvent méconnues [20, 21, 28]. La fréquence des luxations intéressant l'interligne carpométacarpien serait de 1,93 % de l'ensemble des traumatismes du poignet et du carpe [29].

Les premières observations reviendraient à Cooper et Roux au XIXe siècle [29]. Masquelet [29] collige 215 observations publiées jusqu'en 1986, dont la plupart sous forme de cas isolés. Enfin, les séries les plus nombreuses reviennent à Guimaraes avec 26 cas [20] et Gérard avec 30 cas [19].

Anatomie

Les trois métacarpiens moyens (M2, M3, M4) sont unis au carpe par des interlignes en « créneaux » relevant d'un emboîtement réciproque serré (carpométacarpien et intermétacarpien) et donc stable (fig 7). Ces articulations communiquent entre elles et avec l'articulation carpométacarpienne du cinquième rayon. La base de M2 s'articule par trois facettes aux trapèze, trapézoïde et grand os. Celle de M3 s'articule par sa face supérieure avec le grand os et par ses faces latérales avec M2 et M4. La base de M4 s'articule par sa face supérieure à l'os crochu et le grand os et latéralement à M3 et M5. Au niveau de M5, sa base convexe dans le sens dorsopalmaire répond à la face concave de l'os crochu avec fréquemment une facette complémentaire pour le grand os. Par une facette médioradiale, elle s'affronte à M4, empêchant toute inclinaison radiale.

La solidarisation de l'ensemble des métacarpiens moyens est assurée par une enveloppe capsuloligamentaire à la fois épaisse et courte leur autorisant peu de mobilité :

– à la face antérieure des métacarpiens moyens, elle comprend des ligaments palmaires minces et un très fort ligament qui part de la crête du trapèze et rejoint obliquement M2 et M3. De la même façon, part du grand os un ligament qui s'épanouit en trois branches vers M2, M3 et M4 ;

– à la face palmaire de M5, un assemblage ligamentaire en triangulation, constitué par les ligaments pisi- et uncimétacarpiens, absorbe les principales contraintes lors de l'aplatissement de l'arche métacarpienne ;

– à la face dorsale des métacarpiens moyens, l'appareil est plus épais, court, solide et doublé par les tendons terminaux des muscles radiaux. Au niveau de M5, un fort ligament postéro-interne est tendu entre l'os crochu et la base de M5 ;

– les ligaments intermétacarpiens (ou interosseux) unissent les bases articulaires des métacarpiens; leur intégrité est un facteur de stabilité réductionnelle.

Ces ligaments sont renforcés par les tendons du poignet qui stabilisent activement les articulations carpométacarpiennes en les pontant :

– sur le versant radial : FCR, ECRL et extensor carpi radialis brevis (ECRB) ou deuxième radial ;

– sur le versant cubital : flexor carpi ulnaris (FCU) ou cubital antérieur, et extensor carpi ulnaris (ECU) ou cubital postérieur.

Parmi les éléments anatomiques vulnérables de voisinage, la branche profonde du nerf ulnaire ou nerf cubital peut être comprimée du fait de sa proximité en cas de luxation palmaire [22, 32] ou dorsale [2] de la base de M4 ou M5.

Les quatre derniers métacarpiens unis entre eux par leur base forment une voûte qui prolonge la concavité palmaire de la gouttière carpienne. Les articulations carpométacarpiennes des doigts forment la base de l'arche transversale métacarpienne de la main dont le pivot central (M2-M3 qui s'articule avec le trapézoïde et le grand os) est stable. La fixité du bloc M2-M3 s'oppose à la relative mobilité de M4-M5 [36] permettant 10 à 20° de flexion-extension et 15 à 20° de supination lors de l'opposition avec le pouce [29]. Cette mobilité, bien que modeste, et du même type que celle de l'articulation trapézométacarpienne, permet une certaine convergence du cinquième rayon lors des prises pollicidigitales et un creusement antérieur de la paume favorisant les prises fortes ou cylindriques. Toute atteinte d'articulation carpométacarpienne retentira sur la chaîne digitale d'aval, une luxation négligée laissera persister un raccourcissement ou une déviation angulaire du métacarpien et donc du doigt correspondant.

Physiopathologie et classification

La désorganisation de l'emboîtement articulaire carpométacarpien suppose un traumatisme violent. On distingue deux types principaux de mécanisme [1, 8, 29] :

– *direct* : la force est appliquée directement sur la base des métacarpiens (luxation dorsale ou palmaire selon le sens du vecteur) ;

– *indirect* : la force est appliquée en regard des têtes métacarpiennes provoquant une luxation de leur base.

Plus rarement une brusque réduction du diamètre transversal de l'arche métacarpienne ou un choc sur le bord cubital de la main peut être à l'origine de l'expulsion dorsale des bases des métacarpiens [29].

La classification lésionnelle la plus employée reste celle de Costagliola (1966) [8] qui individualise, comme pour le pied, deux axes architecturaux : le système columnaire pour la colonne du pouce et le système spatulaire des quatre doigts longs. Les lésions sont classées selon leur siège et leur nombre, puis selon leur déplacement et leur nature (ligamentaire pure ou ostéoligamentaire).

Les luxations spatulaires isolées (30 % des cas [19, 29]*)*. Elles intéressent un seul métacarpien, essentiellement M2 ou M5. Celle de M5 est de loin la plus fréquente [2, 26], celle de M4 n'a jamais été décrite. On distingue en fonction du déplacement :

– les luxations dorsales (fig 8) les plus fréquentes [2, 31] qui sont presque toujours des fractures-luxations : la force longitudinale du choc détache le M5 et la partie interne de la base qui est attachée au cubital postérieur (ECU). La partie externe reste solidarisée à M4 par les puissants ligaments interosseux. Le déplacement est accentué par la traction du cubital postérieur et du cubital antérieur (FCU) par l'intermédiaire du ligament pisométacarpien. La traction de l'abductor digiti minimi (ADM ou court abducteur de l'auriculaire) contribue également à l'instabilité de cette fracture-luxation ;

– les luxations palmaires supposent un traumatisme violent et se distinguent, selon le déplacement, en luxations palmocubitales de réduction aisée à foyer fermé et luxations palmoradiales difficiles à réduire en raison de l'apophyse unciforme de l'os crochu qui fait obstacle à la réduction et peut même être fracturée [12, 17].

Les luxations spatulaires partielles (fig 9). Leur fréquence est diversement appréciée par les auteurs : beaucoup plus rares que les spatulaires isolées pour certains [22, 26], représentant à l'inverse 35 % de l'ensemble des luxations carpométacarpiennes pour d'autres [29]. Elles s'accompagnent fréquemment d'une fracture diaphysaire du métacarpien correspondant ou adjacent (fig 10). Toutes les combinaisons sont possibles, mais on observe principalement les associations M2-M3 pour environ 30 % des cas [29] et surtout M4-M5 pour environ 45 % des cas (fig 11) [19, 29], ces dernières étant presque toujours dorso-ulnaires [4]. La fracture souvent associée de la base métacarpienne de M4 et/ou M5 [5, 28] est parfois remplacée par celle de l'os crochu [5, 12, 17].

Les luxations spatulaires complètes (35 % des cas [29]*)*. Elles sont plus fréquemment dorsales que palmaires ou divergentes [9, 29] et nécessitent des traumatismes à haute énergie [9, 29]. Ainsi, elles concernent le plus souvent des hommes jeunes [9, 19, 20] au cours d'accident de la route (motocyclette) : le violent impact palmaire des métacarpiens contre le manche du guidon produit une contrainte à haute énergie sur la base des métacarpiens qui rompt les ligaments carpométacarpiens palmaires puis dorsaux, entraînant la luxation dorsale. Elles s'accompagnent souvent de fractures des métacarpiens [29] ainsi

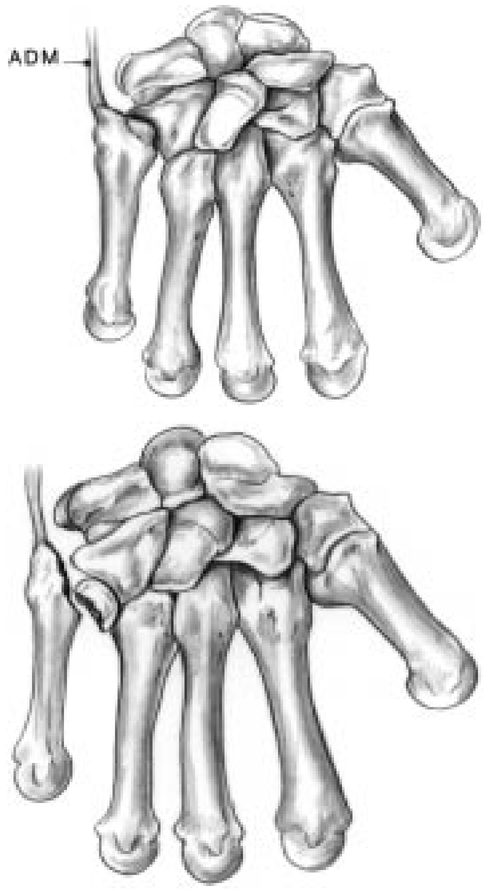

A

B

8 A. Luxation dorsale carpométacarpienne du cinquième métacarpien. ADM : court abducteur de l'auriculaire.
B. Luxation-fracture de la base de M5.

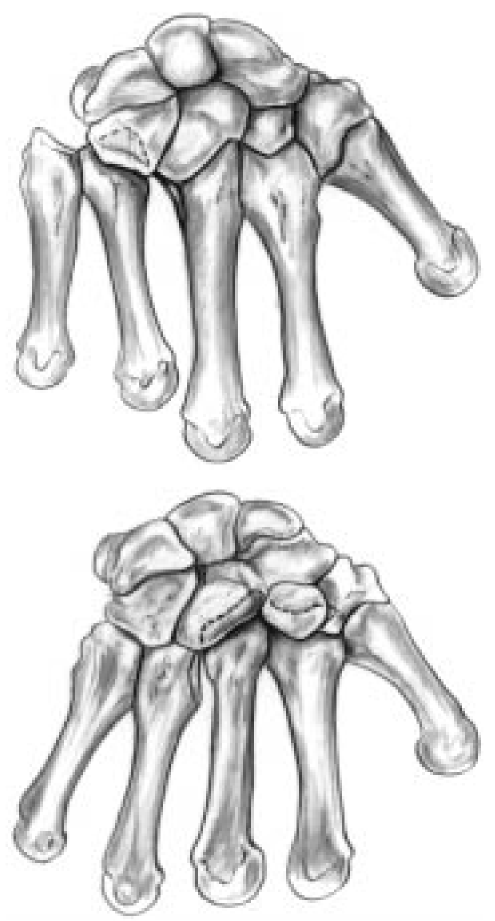

A

B

9 Luxation spatulaire palmaire partielle de métacarpiens.
A. M4-M5.
B. M2-M3.

que de lésions des parties molles (50 % des cas) : ouverture cutanée, lésion de la branche postérieure motrice du nerf ulnaire ou de l'arcade palmaire superficielle.

Parmi les lésions associées, en dehors des lésions ostéocartilagineuses quasi constantes de l'interligne luxé qui risquent de compromettre le résultat fonctionnel, la luxation simultanée de la trapézométacarpienne est exceptionnelle et l'on parle alors de *luxation columnospatulaire totale ou*

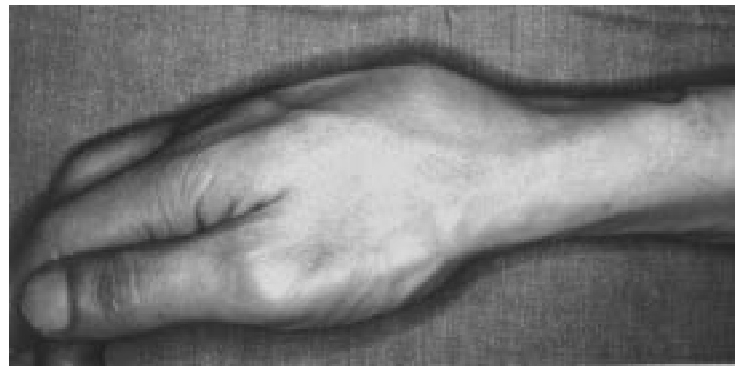

A

B

C

10 Luxation dorsale des trois rayons médians.
A. Déformation clinique.
B. Radiographie de face.
C. Cliché de profil.

partielle. Elle est alors habituellement associée à des fractures des phalanges proximales, des métacarpiens ou du carpe témoignant de la violence du mécanisme.

Formes récentes

Diagnostic

La douleur et l'impotence fonctionnelle sont constantes. La déformation n'est présente que dans les traumatismes vus précocement, en raison de l'importance de l'œdème qui apparaît rapidement et efface dès lors tout relief. La palpation de l'interligne carpométacarpien est douloureuse sans spécificité. La recherche de complications immédiates est systématique : compression de la branche motrice ulnaire ou du nerf médian. Les radiographies du poignet de face et de profil ne sont pas toujours suffisantes. Sur le cliché de face, les articulations carpométacarpiennes CM3, CM4 et CM5 sont normalement bien visibles sans superposition ; en cas de luxation, il montre la disparition de l'interligne carpométacarpien (fig 12). Le profil (sur planchette) permet de déceler un défaut d'alignement entre métacarpiens et deuxième rangée des os du carpe, matérialisé par le grand os, mais ne montre pas directement les interlignes en raison de superpositions.

Ce bilan est optimisé par des incidences obliques modifiant la pronosupination : l'interligne CM2 est dégagé avec 20° de supination, l'interligne CM5 avec 15° de pronation [2, 5]. L'incidence à 45° de pronation dégage au mieux le prolongement des lésions en cas de fracture de la base de M4 associée à une luxation de M5 [5]. Ces différents clichés permettent de rechercher en outre des fractures parcellaires des métacarpiens ou des arrachements osseux carpiens. En urgence, une imagerie plus performante est habituellement excessive, bien que des tomographies ou un scanner à disposition puissent permettre d'analyser au mieux le type de luxation et d'éventuelles fractures ou lésions ostéochondrales associées.

Traitement

Méthode et conduite à tenir

Le traitement doit être réalisé en urgence [19] pour réduire la luxation, la stabiliser, et éviter compression vasculonerveuse ou souffrance cutanée.

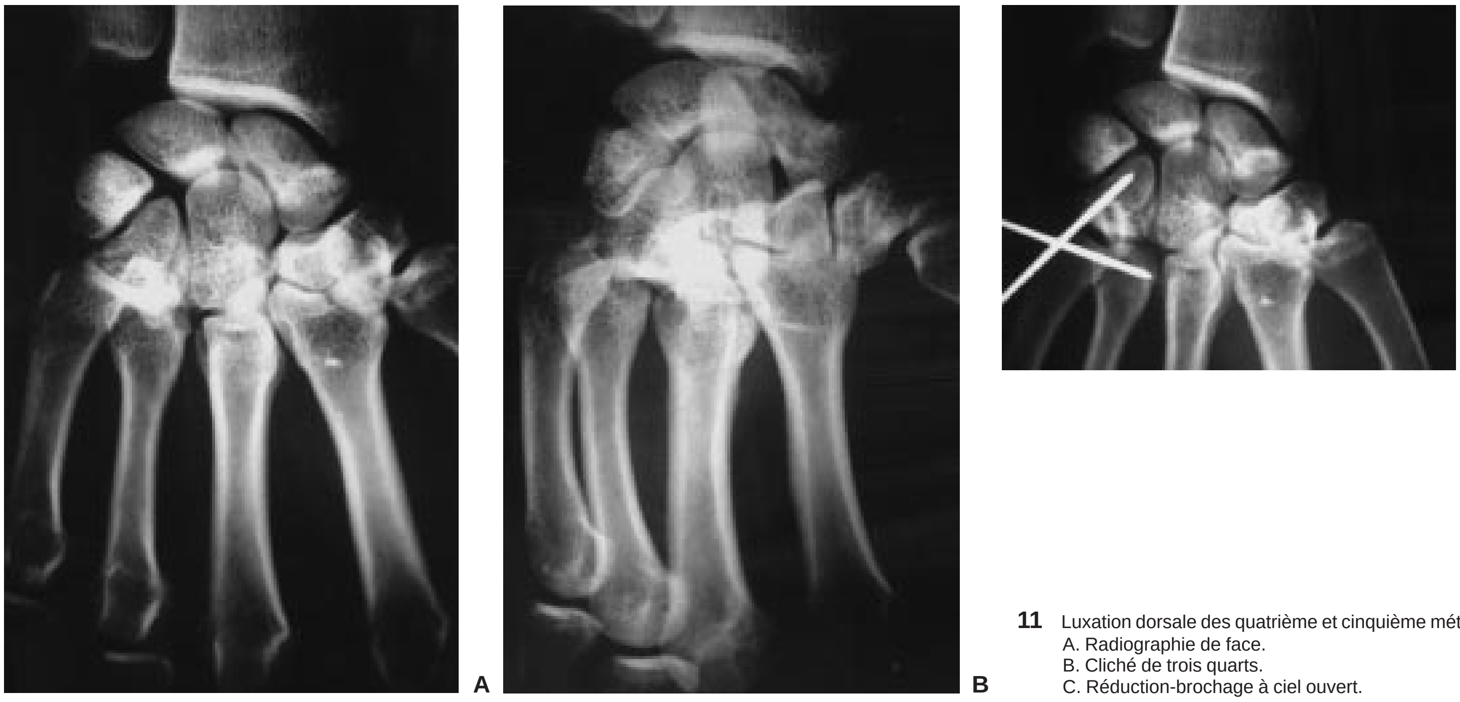

A B C

11 Luxation dorsale des quatrième et cinquième métacarpiens.
A. Radiographie de face.
B. Cliché de trois quarts.
C. Réduction-brochage à ciel ouvert.

12 Luxation spatulaire palmaire partielle des trois rayons médians associée à une fracture comminutive de M5.

La réduction peut être obtenue à foyer fermé par simple traction dans l'axe ou par doigtier japonais, complétée par une pression manuelle directe sur la base du (ou des) métacarpien(s) concerné(s). Elle est suivie d'une immobilisation plâtrée si la lésion est stable (plâtre circulaire fendu, poignet en légère extension, métacarpophalangiennes fléchies à 45 °) pour une durée de 4 à 6 semaines [5]. L'œdème empêchant un modelage parfait, le plâtre devra être remplacé par un dispositif en résine dès sa disparition. Les contrôles radiologiques sont hebdomadaires pendant les 3 premières semaines. En cas d'instabilité résiduelle ou de récidive, un brochage à foyer fermé oblique ou en croix est réalisé en solidarisant le (ou les) métacarpien(s) luxé(s) à la deuxième rangée du carpe. Les broches sont retirées à la sixième semaine, puis la rééducation entreprise.

La réduction sanglante par voie dorsale suivie d'un embrochage n'est indiquée qu'en cas d'irréductibilité de la luxation : la voie d'abord est dorsale, volontiers transversale, en regard du ou des interlignes concernés. Elle permet de supprimer les interpositions capsulaires, d'enlever d'éventuels petits fragments ostéochondraux, et de fixer les fractures associées. Le brochage est réalisé pour solidariser les métacarpiens luxés aux os du carpe puis aux métacarpiens voisins. Les ligaments dorsaux sont ensuite éventuellement réparés si cela est réalisable, ou sinon simplement rapprochés. Une contention plâtrée complémentaire est conservée jusqu'à l'ablation des broches à la sixième semaine.

Indications selon le type lésionnel

• Luxations spatulaires isolées

En cas de luxation dorsale pure de M5, si la réduction est stable, la contention est confiée à une simple immobilisation plâtrée [5] ou plus souvent à un brochage percutané. À la moindre instabilité réductionnelle, l'alternative à l'embrochage à foyer fermé [5] est celui à ciel ouvert qui permet de plus de lever une éventuelle interposition. Dans les luxations palmaires de M5, principalement à déplacement radial, l'importance des lésions associées capsuloligamentaires et tendineuses rend la réduction orthopédique impossible imposant l'intervention à ciel ouvert. Pour les rares luxations palmaires à déplacement interne, les ligaments carpométacarpiens et intermétacarpiens sont rompus mais le ligament pisimétacarpien peut être intact : la réduction est alors possible, suivie, si elle est instable, d'un brochage percutané.

En cas de fracture-luxation de M5, le traitement est controversé : pour certains, l'immobilisation plâtrée après réduction reste suffisante [22] ; l'instabilité de ce type de lésion conduit d'autres [31] à proposer la fixation percutanée par broches pour maintenir la réduction, notamment en cas de fracture simple [37]. L'abord systématique avec réduction contrôlée à ciel ouvert peut être nécessaire [37], notamment en cas de fragments multiples ou de comminution. Parfois, celle-ci est telle que la restauration d'un interligne satisfaisant est impossible au niveau de la base de M5 : une arthrodèse ou une résection arthroplastique peut alors se discuter d'emblée.

• Luxations spatulaires partielles de M2 et M3

M2 et M3 sont rarement luxés isolément mais plus volontiers ensemble en dorsal par traction des muscles radiaux. L'habituelle stabilité après réduction autorise à se contenter d'une contention plâtrée pour 6 semaines [39].

En cas de fracture-luxation de M4 et M5 : après réduction, ces lésions restent le plus souvent instables et la fixation à foyer fermé ou mieux à ciel ouvert [19, 28] devient nécessaire. En cas de fracture associée, M4 doit être réduit et synthésé d'abord par miniplaque ou brochage multiple [28], puis M5. Les broches prendront appui sur la deuxième rangée et la base de M3. Le ligament dorsal carpométacarpien est réparé si possible [28].

En cas de lésions ostéochondrales majeures, l'abord permet d'opter si nécessaire d'emblée pour une arthrodèse [8, 29] qui est sans inconvénient pour M2 et M3 très fixes alors qu'elle diminue les possibilités de creusement de la paume au niveau de M4 et M5. L'alternative est la résection-arthroplastie tendineuse [15] par interposition d'une languette d'extensor carpi ulnaris (ECU ou cubital postérieur) après stabilisation de M5 : la languette tendineuse attachée en distal passe dans la base de M5 pour la stabiliser avant d'être interposée dans l'interligne.

• Luxations spatulaires complètes

Malgré quelques succès rapportés de fixation percutanée [9], la réduction et la stabilisation à foyer ouvert par voie dorsale sont indispensables pour la majorité des auteurs [27, 29, 37], notamment pour lever une incarcération ou en cas de retard diagnostique [9]. L'incision dorsale longitudinale ou transversale permet le contrôle des quatre articulations, la réduction exacte et le rapprochement du plan ligamentaire dorsal après fixation. Si les ligaments intermétacarpiens sont intacts, Sedel [36] recommande la synthèse des métacarpiens fixes au carpe et, s'ils sont rompus, la synthèse des métacarpiens mobiles aux fixes.

• Luxations columnospatulaires

La réduction à foyer ouvert et le brochage sont recommandés pour cette lésion très rare [44]. Les associations lésionnelles (traumatisme à haute énergie) sont fréquentes et peuvent être responsables du retard de traitement [44].

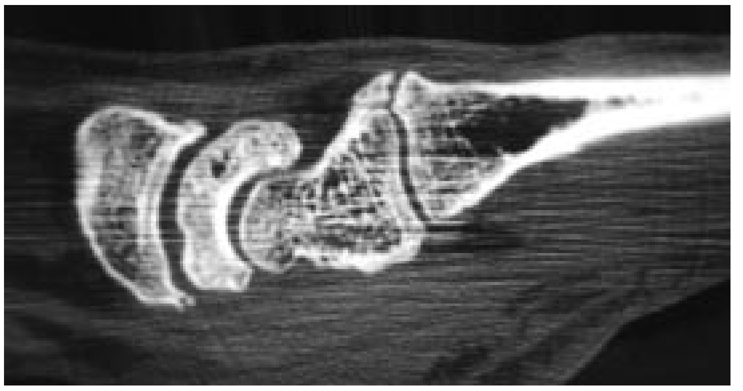

13 Scanner (coupe sagittale) mettant en évidence une fracture parcellaire de la base de M3 après luxation carpométacarpienne.

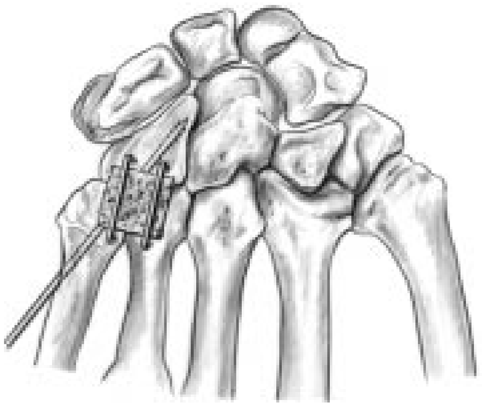

14 Arthrodèse carpométacarpienne des quatrième et cinquième rayons.

Résultats

Toutes méthodes confondues, les lésions correctement traitées en urgence donnent 80 % d'excellents ou de bons résultats fonctionnels [19]. La reprise de travail sans retentissement fonctionnel s'effectue alors en moyenne à 3 mois.

L'instabilité ou la récidive doivent être dépistées par une surveillance clinique et radiologique.

Douleur, diminution de force de serrage et de mobilité des chaînes digitales, en relation avec la survenue d'une arthrose post-traumatique par défaut d'alignement des interlignes carpométacarpiens et/ou des métacarpiens entre eux [28], sont les principales complications.

Formes anciennes

Diagnostic

Les luxations invétérées sont le plus souvent dues à une méconnaissance initiale [2, 10, 31], plus rarement à un défaut de réduction ou à une récidive de la luxation.

La principale gêne fonctionnelle lorsqu'elle existe est le manque de force de serrage [2, 6, 10, 12] lié principalement à une perte de verrouillage des quatrième et cinquième rayons. On peut noter également des douleurs au niveau de l'interligne carpométacarpien luxé, une marche d'escalier dorsale à l'inspection, une perte de mobilité carpométacarpienne en flexion et supination (pour le cinquième rayon) et/ou un raccourcissement entraînant un défaut d'abduction et d'extension de l'auriculaire [26]. La mobilisation de l'interligne carpométacarpien reproduit la douleur et peut déceler une raideur du métacarpien considéré.

Le bilan radiographique standard est utilement complété par des clichés dynamiques en « tiroir » ou des tomographies en incidence sagittale précisant l'importance des déplacements (nombre et situation des fragments osseux en cas de fracture associée). Surtout, le scanner apporte en pratique la meilleure définition avec des coupes frontales et sagittales qui montrent une vue axiale des interlignes carpométacarpiens [1] et décèlent les lésions carpiennes ou ostéochondrales concomitantes (fig 13).

Traitement

Au stade de luxation ou de fracture-luxation fixée, le traitement est discuté, d'autant que certains patients non gênés ne justifient raisonnablement aucun traitement particulier [10, 35]. Le traitement des formes négligées mais symptomatiques est à l'inverse toujours chirurgical. L'abord est dorsal, libérant les différentes structures articulaires du tissu fibreux d'interposition. La réduction est souvent difficile et stabilisée par un brochage carpométacarpien. Ses indications restent limitées [10] par l'irréductibilité de la lésion et les destructions articulaires. En cas de luxation négligée incoercible, de cal vicieux carpométacarpien ou d'arthrose symptomatique, l'arthrodèse avec greffon osseux iliaque (fig 14) est idéale pour les rayons peu mobiles (M2, M3 voire M4). Au niveau de M5, les indications sont controversées : l'arthrodèse carpométacarpienne du cinquième rayon (fig 15) [1, 2, 6] rétablit la longueur, fait disparaître la douleur et permet de recouvrer une force de serrage d'environ 80 % [6]. Des interventions de résection-arthroplastie avec interposition tendineuse (palmaris longus ou ECU) ou de Silastic ® ont été proposées dans certains cas [15]. Enfin, une technique originale d'arthroplastie stabilisée (fig 16) [10] vise trois objectifs : supprimer le conflit par résection de la base de M5, rétablir la longueur du M5 par une arthrodèse diaphysométaphysaire latérale M4-M5 et conserver une certaine mobilité du cinquième rayon.

A

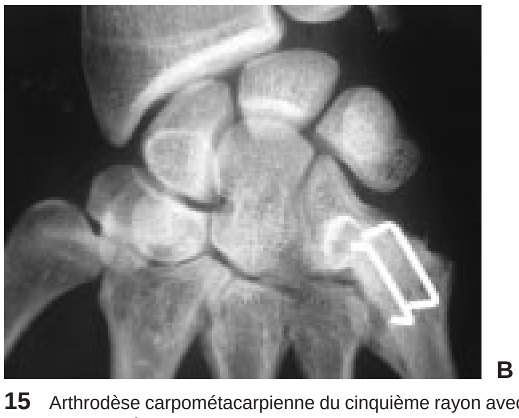

B

15 Arthrodèse carpométacarpienne du cinquième rayon avec greffon iliaque interposé.
A. Vue opératoire.
B. Consolidation radiologique.

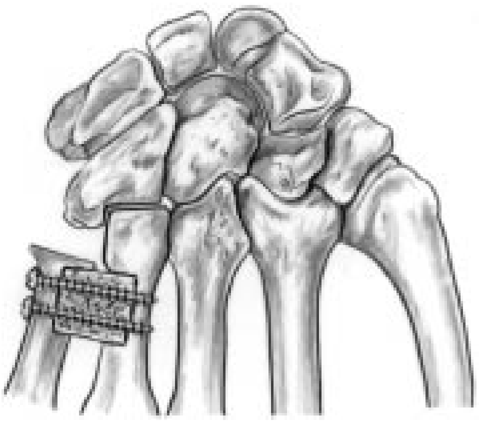

16 « Arthroplastie stabilisée » de M5.

Les luxations carpométacarpiennes, qu'il s'agisse de la colonne du pouce ou des autres rayons, engagent le pronostic fonctionnel de la main en l'absence de traitement initial parfait. Elles nécessitent un diagnostic précoce (mais peuvent être méconnues en urgence), la recherche d'une fracture fréquemment associée (de type fracture-arrachement), ainsi qu'une réduction exacte dont la difficulté peut justifier un abord chirurgical direct.

Références

[1] Allieu Y, Desbonnet P. Luxations carpo-métacarpiennes. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-046-D-10, 1988 : 1-10

[2] Bora FW, Didizian NH. The treatment of injuries to the carpometacarpal joint of the little finger. *J Bone Joint Surg Am* 1974 ; 56 : 1459-1463

[3] Brunelli G, Monini L, Brunelli F. Trapezio-metacarpal stabilisation in arthrosis. *Ital J Orthop Traum* 1988 ; 3 : 363-368

[4] Busa R, Internullo G, Caroli A. Divergent dislocation of the fourth and fifth carpometacarpal joints. *J Hand Surg Am* 1998 ; 23 : 529-531

[5] Cain JE Jr, Shepler TR, Wilson MR. Hamatometacarpal fracture-dislocation : classification and treatment. *J Hand Surg Am* 1987 ; 12 : 762-767

[6] Clendenin MB, Smith RJ. Fifth metacarpal/hamate arthrodesis for post-traumatic osteoarthritis. *J Hand Surg Am* 1984 ; 9 : 374-378

[7] Cooney WP, Chao EY. Biomechanical analysis of static forces in the thumb during hand function. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 27-36

[8] Costagliola P, Micheau PH, Mansat CH, Lagrot F. Les luxations carpo-métacarpiennes. *Ann Chir* 1966 ; 20 : 1466-1481

[9] Diez E, Marti D, Aramburo F, Mendez JM. Luxations carpo-métacarpiennes multiples. À propos de cinq cas. *Ann Chir Main* 1997 ; 16 : 300-304

[10] Dubert T. « Arthroplastie stabilisée » du cinquième métacarpien. Proposition thérapeutique pour le traitement des fractures-luxations anciennes du cinquième métacarpien. *Ann Chir Main* 1994 ; 13 : 363-365

[11] Eaton RG, Littler JW. Ligament reconstruction for the painful thumb carpometacarpal joint. *J Bone Joint Surg* 1973 ; 55 : 1655-1666

[12] Fakih RR, Fraser AM, Pimpalnerkar AL. Hamate fracture dislocation of the ring and little finger metacarpals. *J Hand Surg Br* 1998 ; 23 : 96-97

[13] Fontes D. La luxation trapézo-métacarpienne. Intérêt et modalités d'un traitement chirurgical précoce.*J Traumatol Sport* 1998 ; 15 : 21-28

[14] Foucher G. Les traumatismes de l'articulation trapézo-métacarpienne. *Ann Chir Main* 1982 ; 1 : 168-179

[15] Gainor BJ, Stark HH, Ashworth CR, Zemel NP, Rickard TA. Tendon arthroplasty of the fifth carpometacarpal joint for treatment of postraumatic arthritis. *J Hand Surg Am* 1991 ; 16 : 520-524

[16] Garcia-Elias M, Rodriguez-Miralles J, Aramburo-Hostench F. Ulnar dislocation of the trapezometacarpal joint: a case report. *J Hand Surg Am* 1998 ; 23 : 612-616

[17] Garcia-Elias M, Rossignani P, Cots M. Combined fracture of the hook of the hamate and palmar dislocation of the fifth carpometacarpal joint. *J Hand Surg Br* 1996 ; 21 : 446-450

[18] Gedda KO, Moberg E. Réduction ouverte et ostéosynthèse de la soi-disant fracture de Bennett de l'articulation carpo-métacarpienne du pouce. *Acta Orthop Scand* 1953 ; 22 : 249

[19] Gérard F, Garbuio P, Tropet Y, Vichard P. Les luxations carpo-métacarpiennes dorsales traumatiques des doigts longs. À propos de 30 luxations. *La Main* 1998 ; 3 : 23-32

[20] Guimaraes RM, Benaïssa S, Moughabghab M, Dunaud JL. Les luxations carpo-métacarpiennes des doigts longs. À propos de 26 cas dont 20 cas revus. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 598-607

[21] Henderson JJ, Arafa MA. Carpometacarpal dislocation, an easily missed diagnosis. *J Bone Joint Surg Br* 1987 ; 69 : 212-214

[22] Hsu JD, Curtis RM. Carpometacarpal dislocations on the ulnar side of the hand. *J Bone Joint Surg Am* 1970 ; 52 : 927-930

[23] Iselin M, Blanguernon S, Benoist D. Fractures de la base du premier métacarpien. *Mém Acad Chir* 1956 ; 82 : 771-774

[24] Kapandji IA. La radiographie spécifique de l'articulation trapézo-métacarpienne. *Ann Chir* 1980 ; 34 : 719-726

[25] Kauer JM. Functional anatomy of the carpometacarpal joint of the thumb. *Clin Orthop* 1987 ; 220 : 7-13

[26] Ker HR. Dislocation of the fifth carpo-metacarpal joint. *J Bone Joint Surg Br* 1955 ; 37 : 254-256

[27] Lawiis JF, Gunther SF. Carpometacarpal dislocations. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 52-58

[28] Liaw Y, Kalnins G, Kirsh G, Meakin I. Combined fourth and fifth metacarpal fracture and fifth carpometacarpal joint dislocation. *J Hand Surg Br* 1995 ; 20 : 249-252

[29] Masquelet AC, Nordin JY, Savary L, Poulizac C. À propos d'un cas de luxation antérieure des quatre derniers métacarpiens. *Ann Chir Main* 1986 ; 5 : 63-66

[30] Mody BS, Dias JJ. Carpometacarpal dislocation of the thumb associated with fracture of the trapezium. *J Hand Surg Br* 1993 ; 18 : 197-199

[31] Niechajev I. Dislocated intra-articular fracture of the base of the fifth metacarpal : a clinical study of 23 patients. *Plast Reconstr Surg* 1985 ; 75 : 406-410

[32] O'Rourke PJ, Quinlan W. Fracture dislocation of the fifth metacarpal resulting in compression of the deep branch of the ulnar nerve. *J Hand Surg Br* 1993 ; 18 : 190-191

[33] Obert L, Garbuio P, Gerard F, Ridoux PE, Tropet Y, Vichard PH. La luxation trapézo-métacarpienne fermée, récente, traitée par embrochage. À propos de sept cas avec un recul moyen de 8 ans. *Ann Chir Main* 1997 ; 16 : 102-110

[34] Péquignot JP, Giordano PH, Boatier C, Allieu Y. Luxation traumatique de la trapézo-métacarpienne. *Ann Chir Main* 1988 ; 7 : 14-24

[35] Petrie PW, Lamb DW. Fracture-subluxation of the base of fifth metacarpal. *Hand* 1974 ; 6 : 82-86

[36] Sedel L. Les luxations carpo-métacarpiennes. À propos de 11 cas. *Ann Chir* 1975 ; 29 : 481-489

[37] Stern PJ. Fractures of the metacarpals and phalanges. In : Green DP ed. Operative hand surgery. New York : Churchill Livingstone, 1993 ; vol 1 : 695-758

[38] Strauch RJ, Behrmann J, Rosenwasser MP. Acute dislocation of the carpometacarpal joint of the thumb: an anatomic and cadaver study. *J Hand Surg Am* 1994 ; 19 : 93-98

[39] Tavernier F. Luxations carpo-métacarpiennes des doigts longs. In : Traumatismes ostéo-articulaires fermés des doigts. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française, 1992 ; n° 47 : 63-70

[40] Toupin JM, Milliez PY, Thomine JM. Luxation trapézo-métacarpienne post-traumatique récente : à propos de 8 cas. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 27-34

[41] VanBrenk B, Richard RR, Mackay MB, Boyton EL. A biomechanical assessment of ligaments preventing dorsoradial subluxation of the trapeziometacarpal joint. *J Hand Surg Am* 1998 ; 23 : 607-611

[42] Wee JY, Chandra D, Satku K. Simultaneous dislocation of the interphalangeal and carpometacarpal joints of the thumb: a case report. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 224-226

[43] Wiggins HE, Bundens WD, Park BJ. Method of treatment of fracture-dislocations of first metacarpal bone. *J Bone Joint Surg* 1954 ; 36 : 810-819

[44] Yildiz M, Baki C, Sener M. Isolated dislocation of all five carpometacarpal joints. *J Hand Surg Br* 1995 ; 20 : 606-608

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-062-A-10

Plaies de la main

D Le Nen
W Hu
X Guyot
C Lefevre
C Dartoy

Résumé. *– Les plaies de la main ont une très grande variété d'expression. Les lésions les plus complexes sont manifestement graves dès le bilan initial et imposent un traitement en milieu spécialisé. Mais plus sournoises sont les lésions tendineuses, nerveuses ou articulaires, qui peuvent se cacher derrière les plaies les plus simples et dont la méconnaissance met en jeu le pronostic fonctionnel. C'est de la qualité de la prise en charge initiale que dépendra la rapidité de récupération avec le minimum de séquelles.*

Nous évoquerons successivement le traitement des plaies cutanées simples puis associées à une ou des lésions nobles sous-jacentes. Nous aborderons ensuite l'étude de formes cliniques imposant une prise en charge particulière (amputations, morsures, injections sous pression...). Nous terminerons enfin ce vaste chapitre par la gestion des séquelles des plaies de la main qui peuvent être lourdes de conséquences socioéconomiques.

Introduction

La très grande variété des plaies de la main, représentant pas moins de 500 000 cas en France par an [19], tient à la diversité des agents vulnérants et au polymorphisme des lésions anatomiques. Qu'elles soient d'origine domestique, ou qu'elles rentrent dans le cadre d'un accident du travail ou d'une activité sportive, leurs conséquences fonctionnelles, voire esthétiques, doivent inciter à adopter une attitude préventive à tous les niveaux [23]. Il faut savoir que 80 % du coût des accidents de la main passent dans l'indemnisation [21]. Les plaies complexes ont une gravité manifeste dès le premier abord qui commande leur prise en charge en milieu chirurgical spécialisé. Dans ce cadre, les techniques microchirurgicales apportent un bénéfice incontestable sur le plan fonctionnel, elles réduisent de plus le coût social des accidents du travail en diminuant l'invalidité des patients et en accélérant le retour à leurs activités précédentes [10].

Mais nombreuses sont les plaies en apparence superficielles pour lesquelles une insuffisance de l'examen initial peut compliquer le traitement ultérieur, laisser des séquelles majeures, en raison de trois risques principaux : l'infection liée à l'inoculation, les troubles de la cicatrisation (désunion et nécrose) si les lésions cutanées ont été sous-estimées, et surtout la méconnaissance de lésions profondes tendineuses ou nerveuses dont la réparation secondaire est bien plus difficile.

Nous devons d'emblée insister sur l'absence de parallélisme entre la taille ou le type de la plaie et l'importance des lésions sous-jacentes. Ainsi, toute plaie cutanée, aussi minime soit-elle, doit faire craindre et rechercher de manière systématique la lésion d'une structure sous-jacente.

Dominique Le Nen : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux.
Weiguo Hu : Chirurgien, attaché de chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique.
Unité de chirurgie de la main et reconstructrice de l'appareil locomoteur - SOS Main.
Xavier Guyot : Interne des Hôpitaux.
Christian Lefevre : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux.
Service de chirurgie orthopédique, CHU, hôpital de la Cavale Blanche, 29609 Brest cedex, France.
Catherine Dartoy : Chirurgien des Hôpitaux, service de chirurgie pédiatrique, CHU, hôpital Morvan, 29609 Brest cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Le Nen D, Hu W, Guyot X, Lefevre C et Dartoy C. Plaies de la main. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-062-A-10, 1999, 9 p.

Méthodologie de l'examen

Il s'agit souvent d'un patient vu au cabinet du médecin ou au service d'accueil des urgences chirurgicales. Seul un examen méthodique et systématique peut éviter des erreurs souvent lourdes de conséquences.

Données de l'interrogatoire

Elles concernent :

– le blessé : âge, tares éventuelles, côté dominant, profession, toutes données ayant leur importance dans l'établissement du pronostic fonctionnel ;

– l'accident : l'interrogatoire renseigne sur les conditions de survenue : l'heure de l'accident qui permet de fixer le délai opératoire, l'agent vulnérant, à l'origine :

  – d'une plaie franche parfois « rassurante » mais souvent pénétrante (verre, lame, arête métallique) ;

  – d'une plaie déchiquetée avec contusion associée éventuelle (toupie, scie circulaire, tondeuse...). L'explosif, aux dégâts souvent au-dessus de toute ressource thérapeutique acceptable, est un accident redoutable ;

  – d'une plaie avec écrasement (presse, rouleaux, tapis roulant, essoreuse...) qui comporte deux risques évolutifs aggravants : la nécrose cutanée secondaire, la rétraction ischémique des muscles intrinsèques de la main ;

  – de l'association d'un traumatisme physique non mécanique (brûlure associée par presse chauffante) ;

– la position de la main, lors de l'accident qui conditionne le siège des sections tendineuses par rapport à la plaie lorsque la main est revenue au repos. Ceci se vérifie particulièrement au niveau des tendons fléchisseurs (fig 1).

Données de l'inspection

La lésion cutanée : ses caractéristiques et son siège conditionnent la technique de réparation et les perspectives de cicatrisation :

– simple ou avec une perte de substance (interdisant la suture) ;

– franche ou contuse avec le risque de désunion ou de nécrose ;

– déchiquetée déterminant un ou des petits lambeaux exposés à la nécrose.

Une déformation évidente oriente vers une fracture déplacée associée ou une luxation.

Les inclusions éventuelles :

– septiques (d'origine tellurique...) qui peuvent justifier une antibiothérapie élective ;

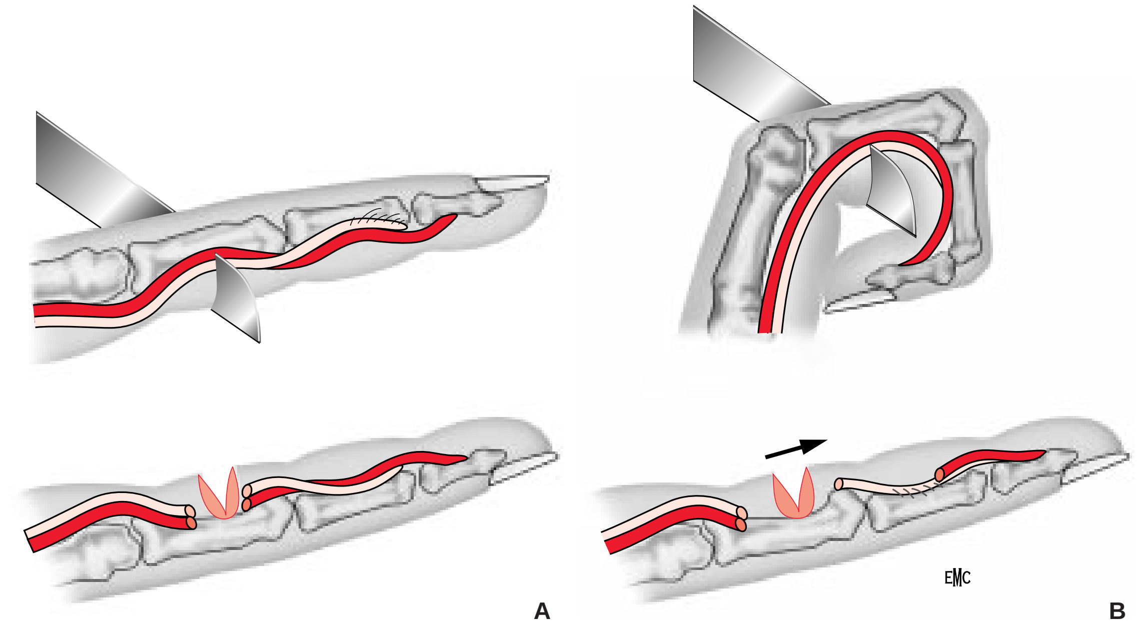

1 Selon la posture de la main au moment du traumatisme (plaie de la face palmaire d'un doigt), l'extrémité distale du tendon peut être en regard de la plaie elle-même quand le doigt était en extension (A), mais loin de la plaie si le doigt était en flexion complète (B) (d'après Lister [17]).

– de corps étrangers solides, métalliques ou autres ;

– de peinture, d'huiles, sources éventuelles de nécroses toxiques, dans le cadre d'injections sous pression.

Mais l'aspect de la plaie ne permet pas de préjuger des lésions vasculonerveuses ou tendineuses sous-jacentes qui peuvent exister sous les plaies les plus simples, même de petite dimension ; d'où le caractère indispensable et systématique, quelle que soit la plaie :

– de l'examen de la main à la recherche de lésions tendineuses et/ou vasculonerveuses ;

– de l'examen de la plaie, dans le cas où cela est possible, sous anesthésie locale.

Si ce bilan ne permet pas d'affirmer le caractère superficiel de la plaie, l'exploration chirurgicale est indispensable.

Examen de la main

Il a pour but de rechercher une lésion d'une ou de plusieurs structures nobles sous-jacentes.

L'état vasculaire, artériel et veineux peut être apprécié par la chaleur, la coloration des extrémités digitales, et aussi par la recherche du pouls capillaire.

Un *testing* rapide évalue, dans une certaine mesure, l'état des tendons de la main.

Examen des tendons fléchisseurs : la perte de l'effet dit de « ténodèse » physiologique des fléchisseurs et des extenseurs d'un ou de plusieurs doigts selon le siège de la plaie, au cours de la flexion/extension passive du poignet, est un signe de section tendineuse (fig 2).

Le testing du fléchisseur superficiel (fléchisseur électif de l'interphalangienne proximale, après avoir bloqué le fléchisseur profond par une extension des doigts non testés) et du fléchisseur profond (fléchisseur électif de l'interphalangienne distale) est facile et rapide, mais peut être limité par la douleur. Il impose de toute manière l'exploration de la plaie à la recherche d'une lésion directe.

Examen des tendons extenseurs : la chute spontanée d'un doigt ou d'un segment de doigt en aval de la plaie doit faire suspecter une lésion tendineuse. Mais une lésion tendineuse partielle n'entraîne pas de déficit, l'examen est faussement rassurant. Aussi, une plaie sur le trajet d'un tendon doit-elle être explorée.

L'examen sensitif est indispensable. Certains signes font suspecter la lésion : la sensation de doigt(s) engourdi(s), endormi(s), ou de picotements dans les extrémités, voire d'une insensibilité. L'étude rapide du toucher mobile ou du pique-touche, comparative par rapport aux doigts adjacents, ou mieux au doigt correspondant de l'autre main, oriente également vers une atteinte sensitive. Le test de discrimination (avec un compas de Weber ou un trombone déplié) affirme le déficit sensitif mais n'est pas toujours réalisable en urgence. Pourtant, il est indispensable et doit être systématique.

La palpation des reliefs osseux et des articulations recherche une douleur et/ou une déformation dans le cas d'une fracture déplacée ou d'une luxation. À ce stade de la prise en charge et avant même l'exploration de cette plaie, il nous paraît primordial de disposer d'une radiographie pour dépister ou confirmer des lésions osseuses associées : fracture, avulsion osseuse par arrachement tendineux ou ligamentaire..., et pour rechercher des corps étrangers radio-opaques.

Examen de la plaie

Dans le cas d'une plaie digitale distale, il faut préférer à l'anesthésie locale à la base du doigt (pouvant produire un spasme, voire un nécrose), une anesthésie dans la région commissurale ou à la partie distale de la paume, sans adrénaline, avec un garrot à doigt.

Si la plaie siège en amont de la base du doigt, l'anesthésie locale sera faite en infiltrant les berges de la plaie ; mais dans ce cas, l'exploration réalisée sans garrot à doigt est difficile car le saignement peut gêner la recherche de lésions profondes.

À partir de là, trois situations schématiques peuvent se rencontrer :

– la plaie est jugée simple, superficielle, c'est-à-dire n'intéressant que la peau sans atteinte sous-jacente ; elle peut être traitée aux urgences ou au cabinet du médecin ;

– la plaie n'est pas uniquement cutanée (associée à une ou des lésions sous-jacentes) ou les conditions de l'exploration sont inadéquates (malade agité, saignement...) : une exploration au bloc opératoire est nécessaire et indispensable ;

– la plaie est d'emblée complexe ou relève d'une prise en charge urgente et spécialisée : lésions pluritissulaires évidentes dès l'inspection, perte de substance cutanée, morsures, amputations totales, amputations subtotales

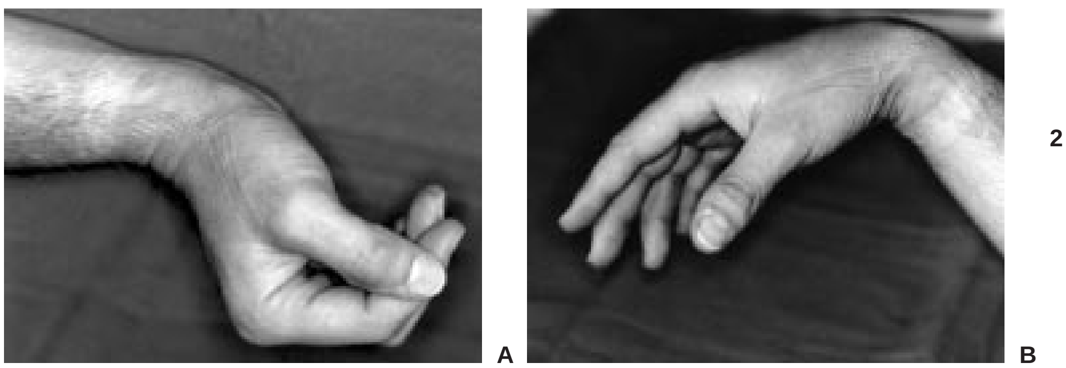

2 Effet ténodèse.

A. Normalement, lorsque la main est au repos en supination, le poignet est spontanément en flexion dorsale de 30° environ, les doigts sont fléchis avec une flexion qui augmente en « cascade » de l'index pour atteindre le maximum au niveau du petit doigt. Le pouce, dans cette position est légèrement fléchi, de telle sorte que sa pulpe se rapproche et prend contact avec celle de l'index.

B. Quand, en revanche, l'avant-bras est en pronation, le poignet tombe en flexion palmaire et tous les doigts sont en extension.

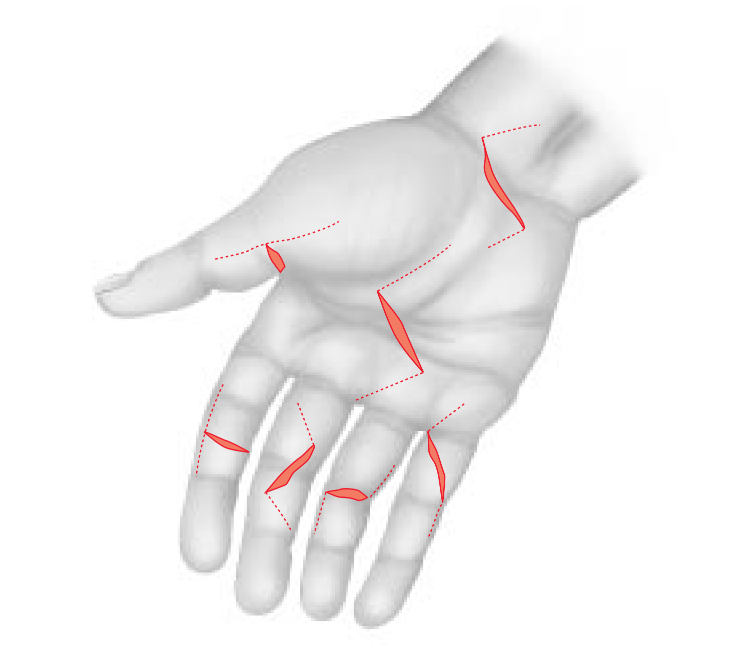

3 Schéma montrant les possibilités d'agrandissement d'une plaie en vue de son exploration, respectant les principes des voies d'abord de la chirurgie de la main.

avec un pont cutané faussement rassurantes, injection sous pression... ; l'exploration et le traitement de la plaie sont réalisés d'emblée au bloc opératoire.

Traitement de la plaie

Traitement d'une plaie cutanée simple

Après un lavage, un parage économique (nous y reviendrons) et l'ablation de corps étrangers éventuels, la plaie est suturée avec un fil non résorbable ou à résorption rapide selon les habitudes, en un seul plan. Les points simples sont les plus adaptés à la main. La suture est réalisée en un seul plan cutané. Il est important de rappeler ici le caractère méthodique indispensable de l'exploration avant de porter le « diagnostic » de plaie cutanée simple.

Traitement d'une plaie cutanée avec lésion d'une ou de plusieurs structures sous-jacentes

L'exploration se fait au bloc opératoire et comporte plusieurs temps : lavage, parage, reconnaissance des structures lésées, enfin traitement proprement dit des lésions.

L'anesthésie de choix est le bloc plexique, qui assure une anesthésie locorégionale de longue durée. L'intervention se pratiquera sous garrot, placé à la racine du bras, la main et les doigts étant particulièrement vascularisés et le saignement empêchant une exploration minutieuse de la plaie.

Le premier temps opératoire consiste toujours en un lavage de la plaie (il se fait à l'aide de compresses ou surtout par instillation sous pression modérée avec une seringue et un petit cathlon, de sérum physiologique, d'eau oxygénée...) et un parage ou débridement. Le parage consiste à exciser tout tissu dévitalisé jusqu'en zone supposée saine [13, 15]. Au niveau cutané, l'excision économique des berges au bistouri est réalisée, ainsi que du tissu graisseux sous-jacent. Si l'on doit explorer la plaie en amont et/ou en aval ou réparer des structures supposées déjà lésées, l'agrandissement de la plaie selon des règles bien connues est indispensable (fig 3) [24].

L'exploration en profondeur recherche et isole les structures lésées. Ici tous les intermédiaires existent entre la plaie tendineuse ou d'un nerf collatéral isolé, et la plaie associant fracture, plaies vasculonerveuses et tendineuses (fig 4). Le traitement de ces lésions s'inscrit dans le concept institué par Foucher [7] de « traitement tout en un temps et mobilisation précoce » (TTMP).

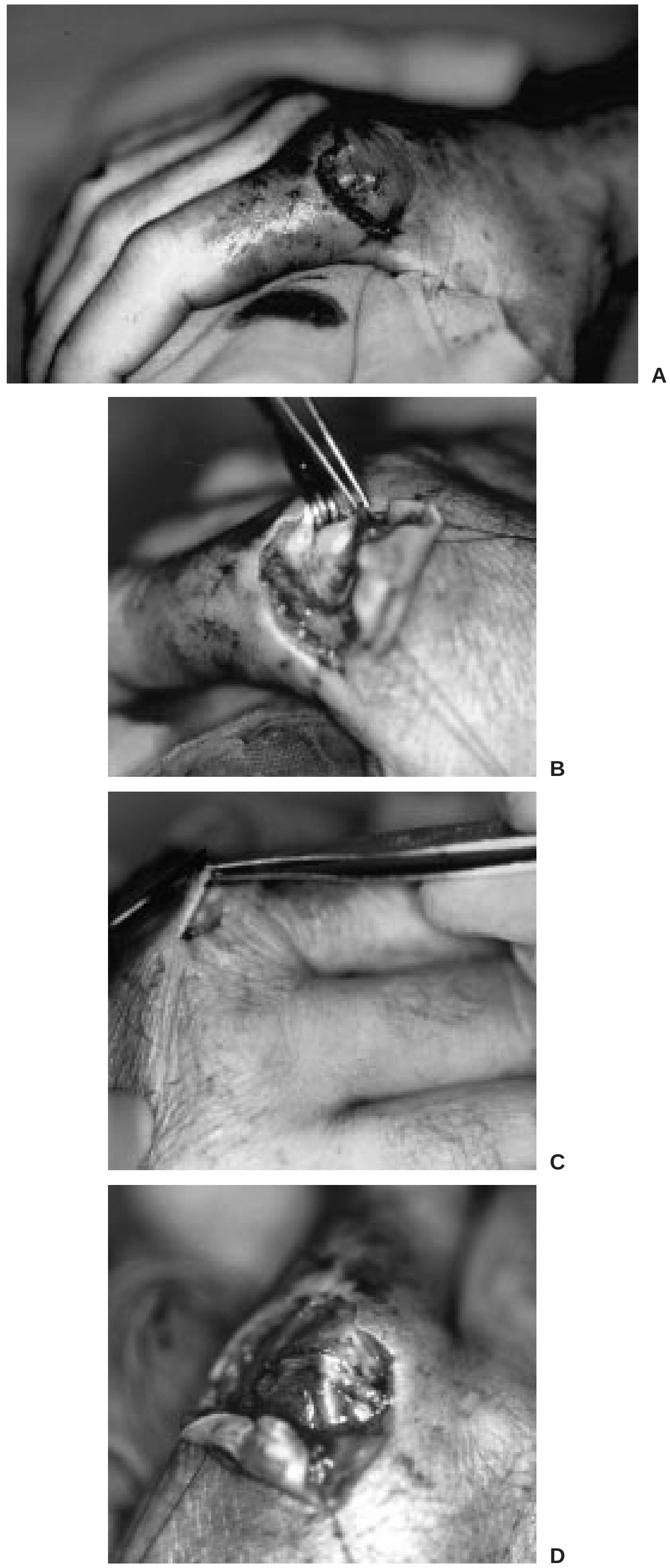

4 A. Plaie de la face dorsale de la région métacarpophalangienne de l'index.
B. L'exploration chirurgicale objective non seulement une section du tendon extenseur (récliné par le crochet) mais aussi une brèche articulaire (pince tenant la capsule ouverte et exposant le cartilage de la tête de la première phalange).
C. Parage économique du plan cutané.
D. Vue en fin d'intervention après réparation de la capsule, puis du tendon.

Traitement de la fracture

Selon le type (abrasion osseuse, fissure, fracture déplacée simple ou comminutive), il comporte, après un parage osseux, une stabilisation avec un montage stable pour permettre une mobilisation la plus précoce possible. À la main, les broches de Kirschner, les vis de petit diamètre, les cerclages d'acier, sont très largement employés ; plus rarement, nous faisons appel aux plaques vissées ou au fixateur externe.

Les fractures articulaires sont parfois difficiles à traiter. Les moyens de fixation précédemment développés peuvent être employés si la fracture est ostéosynthésable (fragments ostéocartilagineux assez gros et non comminutifs). Dans les fracas articulaires, le traitement est plus difficile à codifier : l'arthrodèse peut être proposée sans arrière-pensée pour une interphalangienne distale, plus difficilement pour une interphalangienne proximale, jamais pour une métacarpophalangienne, tant le retentissement fonctionnel est majeur ; dans ces cas, et parfois dans les interphalangiennes proximales, pourront se discuter, en urgence mais surtout secondairement,

une prothèse articulaire, un transfert articulaire vascularisé à partir du même doigt, d'un autre doigt non récupérable ou d'un orteil.

Réparation nerveuse

Le pronostic fonctionnel étant en grande partie lié à la récupération nerveuse [4], le repérage et la réparation de ces éléments sont primordiaux. Le (ou les) nerf(s) peu(ven)t être sectionné(s) de façon nette ou contuse. La suture nerveuse, si elle est possible d'emblée par suture directe et sans tension, est toujours préférable (sutures épipérineurales au fil 9/0).

Réparation tendineuse

La section tendineuse nette est propice à une réparation directe, habituellement par un cadre au fil 3/0 ou 4/0. Lorsque la plaie siège près d'une articulation, il faudra systématiquement rechercher une plaie articulaire, très souvent associée [3].

Réparation vasculaire

Les lésions vasculaires peuvent revêtir plusieurs aspects : section nette ou contuse d'artères et/ou de veines. La réparation fait appel à des techniques de suture directe au fil microchirurgical de 8/0 à 11/0 selon le niveau. Si après recoupe, la suture est sous tension, mieux vaut utiliser un greffon veineux inversé.

Suture cutanée

La parage, économique mais suffisant au plan cutané, guidera la conduite à tenir vis-à-vis de la peau. Dans la plupart des plaies de la main, l'excision autorisera une fermeture sans ou avec une légère tension. Les lambeaux cutanés traumatiques posent en revanche des problèmes de conservation ou non, et toute schématisation est rendue difficile.

Pansement

Toute plaie de la main est protégée par un pansement, en proscrivant toute compresse ou bande circulaire et/ou compressive. L'immobilisation dans une attelle, dont la position dépend notamment des réparations tendineuses éventuelles, est indispensable ; le bras est mis en écharpe jusqu'au retour dans la chambre.

Suites opératoires

La main est surélevée dans un manchon (positionnant l'avant-bras en position verticale, le coude reposant sur le plan du lit) afin de faciliter le retour veineux.

Dès le premier pansement, réalisé le lendemain ou à la 48^{e} heure, la mobilisation de la main et des doigts est débutée par le kinésithérapeute, si les réparations le permettent.

Mais la position et la durée d'immobilisation, les modalités de la mobilisation (passive assistée, active protégée) qui se fait par courtes séances, ne peuvent répondre à un protocole stéréotypé et sont en fait largement dépendantes des lésions anatomiques, au premier rang desquelles les lésions tendineuses (et leur type de réparation).

Suites à distance

Le patient poursuit ses soins cutanés et une rééducation de la main, voire du membre supérieur, en ville ou en centre spécialisé selon la gravité, durant les semaines qui suivent le geste chirurgical. Rééducation fonctionnelle motrice et sensitive, port d'orthèses dynamiques de correction, ergothérapie,... sont adaptés en fonction de l'évolution clinique, étroitement surveillée par le chirurgien lui-même et le médecin de rééducation. Des interventions secondaires sont programmées, soit dans le cadre d'une planification initiale (greffe nerveuse secondaire...), soit dans le cadre d'une complication évolutive (ténolyse pour traiter des adhérences tendineuses...).

La réinsertion socioprofessionnelle, avec au mieux, un retour au plein emploi d'origine, est un souci constant.

Formes cliniques particulières

Amputations

Les plus fréquentes intéressent tout ou partie de la phalange distale. Selon le doigt atteint ou le terrain, elles justifient, soit le traitement qui assure la fermeture la plus simple (régularisation, suture), soit plutôt une intervention plastique par lambeau d'avancement pour conserver la plus grande longueur et la meilleure fonction pulpaire possible. Les plus graves sont les amputations du pouce et les amputations multidigitales qui fournissent, quand elle est possible, les indications de la replantation par microchirurgie (fig 5). Les indications de replantation sont actuellement bien codifiées et dépendent de nombreux facteurs [4, 8].

A

B

5 A. Amputation du pouce chez un enfant, en regard de la métacarpo-phalangienne.
B. Résultat immédiat après réimplantation.

Facteurs liés au patient

Âge

Classiquement la limite supérieure se situe aux alentours de 50 à 55 ans. En fait, l'âge physiologique est plus important et l'âge des nerfs plus déterminant que l'âge des artères [6]. Il n'y a pas de limite inférieure et une replantation peut être tentée chez un très jeune enfant.

Sexe

Chez une femme, le résultat esthétique a son importance et pourra intervenir dans l'indication de replantation.

Antécédents pathologiques

L'artériosclérose majorée par le tabagisme, un traumatisme ancien, une maladie vasculaire (diabète...) sont autant de facteurs péjoratifs pour le pronostic vasculaire de la replantation.

Profession, loisirs

L'indication sera différente selon que l'on s'adresse à un travailleur manuel qui a besoin d'une main fonctionnelle sans doigt raide ou à un musicien, par exemple, pour qui la replantation est plus impérative.

Profil psychologique, motivation et désir

Malheureusement difficiles à préjuger dans le cadre de l'urgence.

Dernier facteur

Le côté, dominant ou non.

Facteurs liés au traumatisme

Type de traumatisme

Tous les intermédiaires existent entre la section franche (malheureusement peu fréquente) et les traumatismes associant écrasement, avulsion et torsion (engins agricoles...). Le pronostic de la replantation, le résultat fonctionnel et esthétique à distance sont d'autant moins bons que la lésion est complexe.

Nombre et niveau des doigts amputés (topographie lésionnelle) :

– les lésions étagées sur un doigt doivent conduire à une indication réfléchie et non formelle ;

– les amputations pluridigitales et l'amputation du pouce, nous l'avons dit, représentent les meilleures indications de replantation.

L'amputation du pouce diminue en effet de 50 % la valeur fonctionnelle de la main.

Lors d'amputations pluridigitales, on peut devoir se contenter d'une pince avec replantation hétérotopique mettant les meilleurs doigts dans la meilleure position fonctionnelle.

Dans le cadre d'une amputation unidigitale :

– en aval de l'insertion du fléchisseur superficiel, l'interphalangienne proximale sera fonctionnelle et l'on aboutira à un résultat fonctionnel et esthétique correct avec au moins un contact pulpe-paume positif ; en amont du fléchisseur superficiel, la replantation n'est le plus souvent justifiée que chez l'enfant, parfois chez la femme (esthétique) ou le musicien, devant le risque de raideur des interphalangiennes proximales et distales, de doigt gênant et exclu. Une autre bonne indication est constituée par la main déjà mutilée ou présentant des séquelles controlatérales importantes ;

– l'amputation distale enfin (interphalangienne distale et au-delà) représente une excellente indication avec un bon résultat fonctionnel et esthétique.

Importance de la contamination

Elle ne doit pas être sous-estimée et conduira à un parage et un lavage soigneux ainsi qu'à une antibiothérapie postopératoire : acide clavulanique et amoxicilline (Augmentin®) associés à un aminoside, selon l'importance de la contamination et de la dévascularisation.

Facteurs liés à l'ischémie et au mode de conservation

Il est important ici de rappeler que le succès d'une replantation dépend aussi du mode de conservation du segment amputé. La glace augmente la tolérance tissulaire à l'ischémie, mais il ne doit pas y avoir de contact direct entre le doigt et celle-ci, sous peine de voir s'installer des lésions de gelure rendant la replantation difficile. Le doigt sera placé dans un sac en plastique étanche et déposé sur un lit de glace. Même si le temps d'ischémie n'est pas un facteur déterminant pour le doigt du fait de l'absence de masses musculaires et même si le délai classique de 6 heures peut être franchi, il s'agit pour nous d'une urgence impérative. Aucun nettoyage avec un produit antiseptique ne sera tenté. Un pansement compressif réalisé sur le moignon, ou une compression directe si le saignement est important, est toujours préférable au garrot. Le patient est laissé à jeun.

L'amputation incomplète constitue un véritable piège car elle n'est pas souvent reconnue, et le délai d'ischémie chaude est alors rédhibitoire (moins de 8 heures). Lorsque le diagnostic d'ischémie est fait, il faut placer le membre sur une attelle et éventuellement un sac de glace sur le doigt subamputé.

Pertes de substance tissulaire

Nerveuses

Une perte de substance modérée peut être traitée par un avancement du nerf intéressé grâce à une dissection au large de celui-ci, dans le but de gagner quelques millimètres de longueur, suffisants pour réaliser une suture sans tension. Dans le cadre d'une lésion d'un nerf collatéral, un lambeau d'avancement « porte-nerf » (lambeau d'avancement emportant le paquet collatéral et dont la mobilisation distale comble un petit defect nerveux) est toujours possible à condition que les extrémités soient non contuses après recoupe [22].

Une perte de substance importante sur un nerf non contus pourrait faire l'objet d'une greffe à l'aide d'un greffon pris à distance, ou mieux sur doigt-banque dans le cadre d'une amputation pluridigitale.

En revanche, une perte de substance sur un nerf contus dont le niveau de recoupe est difficile à estimer en urgence est traitée volontiers par un repérage à l'aide d'un fil (fixant le nerf) suivi d'une greffe ultérieure à partir du 45e jour, bien à distance du traumatisme et de tout phénomène inflammatoire.

Artérielles

Le recours à des procédés parfois sophistiqués ne se justifie que s'il existe une perte de la continuité telle que le membre ou le segment de membre soit en ischémie (amputation d'un doigt, d'une main...).

S'il existe une perte de substance modérée, un avancement sinon un lambeau « porte-artère » permettent de gagner, selon les cas, jusqu'à 10 à 12 mm.

Un branchement artériel croisé est possible en cas de perte de substance de deux pédicules collatéraux sur un même doigt si celle-ci ne siège pas au même niveau, permettant la suture de l'extrémité proximale de l'artère d'un côté à l'extrémité distale de l'artère de l'autre.

Dans le cas d'une perte de substance importante, trois procédés « à distance » sont possibles :

– l'interposition d'un greffon veineux inversé direct ou croisé, selon l'état des artères ;

– l'utilisation d'un greffon artériel pris sur un doigt mutilé non récupérable selon le principe du doigt-banque. Le même principe peut être adopté en cas de perte de substance combinée artère et nerf et/ou artère et peau ;

– en dernier recours, il est possible de détourner une artère d'un doigt sain ; procédé qui ne se justifie que si la perte de substance est composite (par exemple, une perte de substance antérieure d'un doigt emportant peau et paquets collatéraux).

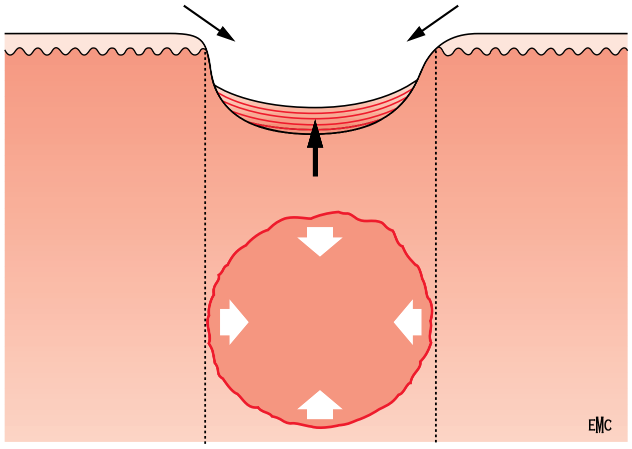

6 Schéma exposant le principe de la cicatrisation dirigée, caractérisé par le développement conjoint d'un bourgeon de la profondeur et d'une épithélialisation à partir des berges ou d'îlots épithéliaux résiduels.

Tendineuses

Elle fera appel, selon les conditions locales :

– soit à l'excision des débris tendineux lors du parage, laissant ultérieurement le temps de reconstruction ;

– soit à la mise en place de tiges de silicone associée, selon le niveau, à la réalisation de poulies digitales, en vue d'une greffe secondaire ;

– soit enfin, à une greffe libre ou à un transfert tendineux d'emblée.

Osseuses

La reconstruction immédiate n'est indiquée que si les conditions locales sont excellentes.

Dans le cas contraire, le maintien de l'écart interfragmentaire par des broches ou un fixateur permet de passer la phase aiguë et de proposer une greffe osseuse secondaire.

Articulaires

Dans le cadre de pertes de substance partielles ou totales d'une articulation, le traitement est plus difficile à codifier (arthrodèse, implant articulaire en urgence, transfert articulaire vascularisé à partir du même doigt, ou d'un autre doigt non récupérable).

Cutanées

En cas de perte de substance cutanée, quatre attitudes sont possibles [11, 12].

Suture directe

La suture est directe si la perte de substance cutanée après parage est petite.

Cicatrisation dirigée

Obtenue par bourgeonnement assisté d'une perte de substance cutanée, elle se caractérise par le développement conjoint d'un bourgeon de la profondeur et d'une épithélialisation à partir des berges ou d'îlots épithéliaux résiduels. L'équilibre cicatriciel est maintenu par l'utilisation à bon escient des pansements pro- ou anti-inflammatoires [26] (fig 6).

Ses indications sont précises : avulsion ou perte de substance cutanée modérée non suturable, notamment à la paume, n'exposant pas d'éléments nobles sous-jacents (extenseur, fléchisseur, os, pédicule vasculaire), pertes de substance cutanée pulpaires n'exposant que peu ou pas la houppe phalangienne.

Mais cette méthode fixe à la main les plans profonds : la cicatrisation se fait sur le mode rétractile avec comme conséquence une diminution de la mobilité des chaînes digitales correspondantes (fig 7). Dès que la perte de substance est importante, et surtout si elle intéresse la peau dorsale, cette méthode doit laisser place à la greffe cutanée.

Greffe cutanée

La greffe cutanée est possible et même souhaitable dès que la perte de substance est de taille moyenne et qu'elle se prête à la greffe : bourgeon rouge obtenu après quelques jours de cicatrisation assistée, muscle, tendon pourvu de son périmysium, pédicule collatéral ou gaine de fléchisseur non lésés seulement s'ils ne sont exposés que sur quelques millimètres (fig 8).

Elle ne doit sa prise qu'au développement d'une néovascularisation à partir de son site receveur. C'est dire l'importance d'un sous-sol bien vascularisé et correctement préparé.

7 Bride cicatricielle palmaire au niveau du pouce, limitant l'extension de la métacarpophalangienne et surtout de l'interphalangienne, en rapport avec une plaie antérieure, laissée en cicatrisation dirigée.

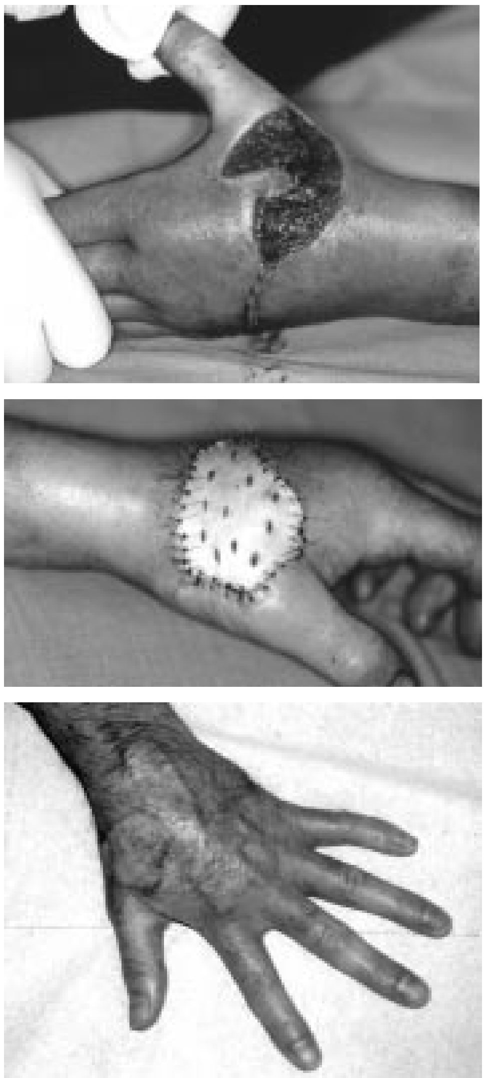

A

B

C

8 Traumatisme complexe par écrasement de la main, avec une perte de substance cutanée.
A. Aspect quelques jours après le traumatisme. Le site receveur est propice à être couvert par une greffe cutanée.
B. Vue chirurgicale lors d'une greffe de peau totale.
C. Résultat à distance.

À la main, mieux vaut utiliser des greffes de peau totale ou de semi-épaisseur (3 à 5/10e), mettant à l'abri des rétractions ultérieures. Les prélèvements se font à la face interne du bras, au pli du coude ou au pli inguinal.

Il est utile de se rappeler que plus la greffe est épaisse, moins elle rétracte, moins elle pigmente, plus vite elle se resensibilise, et, plus qu'une autre, elle est exigeante quant à la qualité du lit receveur.

Lambeau

Contrairement à la greffe cutanée, le lambeau possède sa propre vascularisation. Il sera indiqué chaque fois que sont exposées des structures nobles : un tendon dénudé sans son périmysium, un os dépériosté ou une articulation. Il peut être proposé de principe chaque fois qu'une chirurgie secondaire nécessitant un plan de glissement, telle une réparation tendineuse, doit être entreprise.

La couverture des pertes de substance cutanée de la main fait appel à deux types de lambeaux cutanés habituellement pédiculés [14, 18] :

– les lambeaux péninsulaires, c'est-à-dire comportant une charnière en général cutanée ou fasciocutanée, plus ou moins large. Ce sont le plus souvent des autoplasties locales à vascularisations essentiellement dermique et sous-dermique, avec parfois fortuitement un axe artérioveineux, situé dans la graisse sous-cutanée, utilisant habituellement la peau adjacente à la perte de substance cutanée à couvrir, et de ce fait nécessitant pour tourner une bonne souplesse cutanée (fig 9) ;

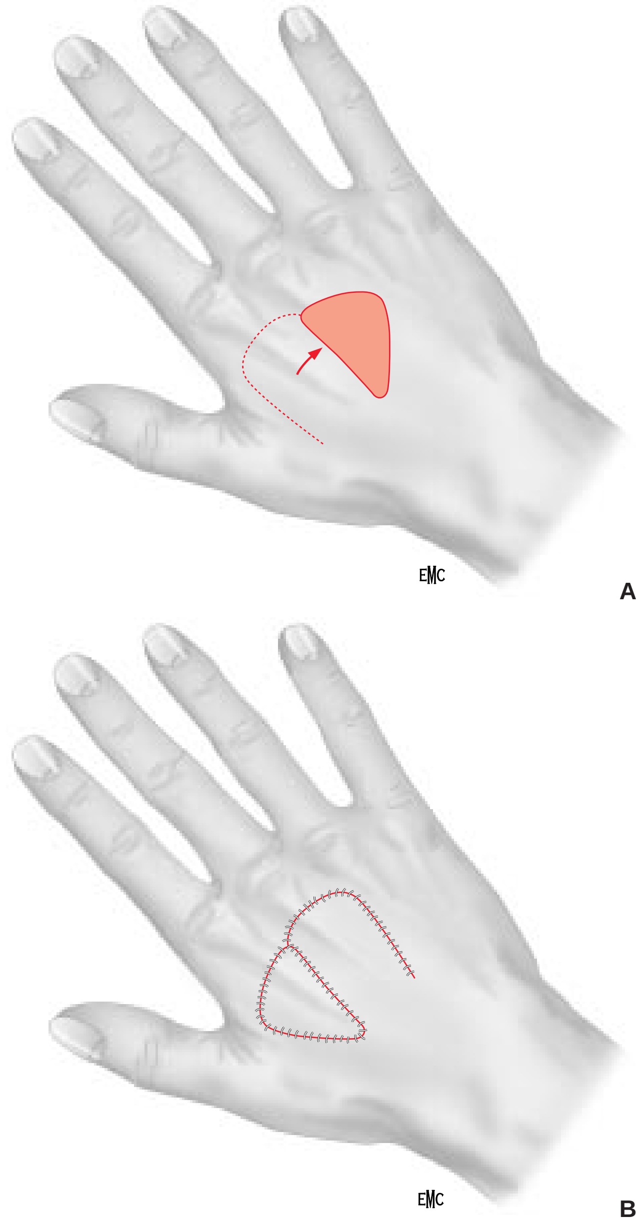

A

B

9 Schéma d'un lambeau de translation au niveau de la face dorsale de la main.
A. Perte de substance triangulaire ou rendue triangulaire après le parage. Dessin du lambeau.
B. Résultat après dissection du lambeau et couverture de la perte de substance. Le defect créé par la translation du lambeau est greffé.

– les lambeaux en îlot, avec un pédicule disséqué souvent au large, contenant artère et veine plus ou moins individualisables, et parfois un nerf sensitif. Le tissu composant le lambeau proprement dit est cutané ou fasciocutané. Leur grand avantage est d'avoir un arc de rotation plus grand. À la main, leur utilisation se fait essentiellement pédiculée, plus rarement libre (fig 10, 11, 12).

Ces deux types de lambeaux sont utilisables à flux direct mais aussi à flux rétrograde grâce à deux systèmes anastomotiques situés au niveau du poignet et des commissures digitales.

Pertes de substance ou lésions complexes pluritissulaires

Occasionnées par des agents vulnérants aussi divers mais aussi dangereux que les machines agricoles, les toupies ou les scies circulaires des menuisiers, les rouleaux industriels, les armes à feu, leur traitement répond à des impératifs de reconstruction entrant dans le cadre d'une véritable stratégie thérapeutique, fonctionnelle et esthétique. Il se fait au mieux en un seul temps avec mobilisation précoce, associant parage, décontamination, ostéosynthèse, revascularisation, réparations nerveuses ou repérage, réparations tendineuses ou premier temps de Hunter (il consiste à mettre en place une tige en Silastic après réfections éventuelles de poulies de réflexions sur le trajet de fléchisseurs ou extenseurs à réparer. La mobilisation de cette tige autorisée par la mobilisation du doigt ou de la main crée une encapsulation autour de celle-ci, l'ablation après 3 mois laisse un canal lisse au sein duquel une greffe tendineuse peut être introduite). Le geste de couverture cutanée est réalisé en urgence vraie ou dans les 48 heures afin de protéger les réparations sous-jacentes. Un second temps de reconstruction est souvent nécessaire ; nous

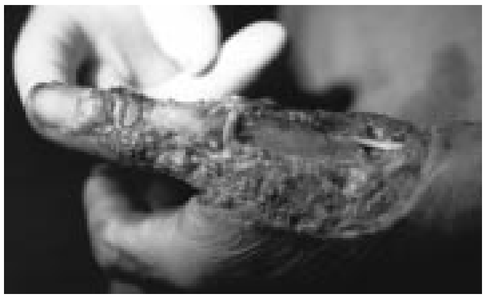

A

B

10 Cas clinique.
A. Perte de substance cutanée et tendineuse de la face dorsale de toute la colonne du pouce avec abrasion du plan osseux.
B. Couverture par un lambeau d'avant-bras septo-fascio-cutané en îlot, à pédicule distal, vascularisé par l'axe interosseux postérieur. Le defect cutané créé sera greffé en peau mince.

A B C

D

11 Cas clinique.
A. Traumatisme complexe de l'index avec, après stabilisation, une perte de substance cutanée de la face médiale de l'interphalangienne proximale.
B. Levée d'un lambeau cutané de la main en îlot, à pédicule distal, vascularisé par le pédicule intermétacarpien du deuxième espace.
C. Vue avec le lambeau en place.
D. Résultat fonctionnel à distance.

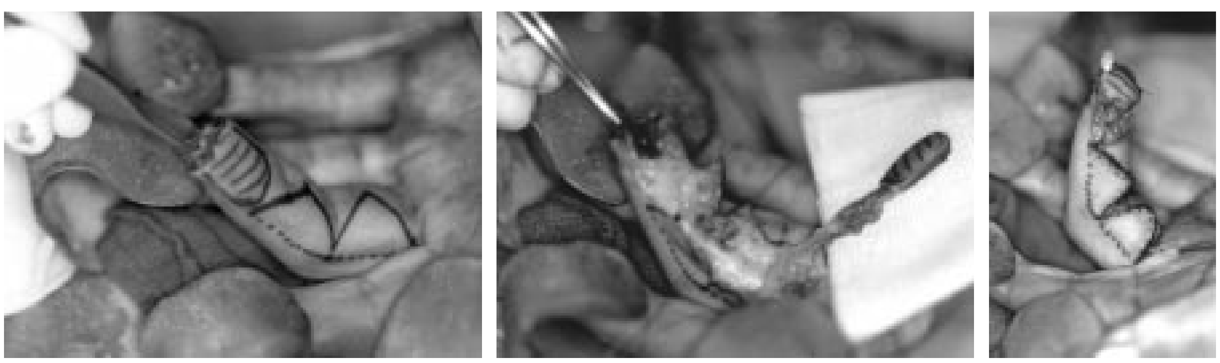

A B C

12 Cas clinique.
A. Amputation digitale en « guillotine » avec exposition de la phalange distale. Dessin d'un lambeau cutané pulpaire en îlot, à pédicule proximal, vascularisé par un pédicule neurovasculaire digital.
B. Vue peropératoire après levée du lambeau.
C. En fin d'intervention, la perte de substance est couverte, créant un defect laissé ici en cicatrisation dirigée.

restons fidèles, dans ce cas, aux greffes osseuses, tendineuses et nerveuses classiques, le réglage d'un lambeau composite étant loin d'être toujours évident.

Les lésions associées complexes d'un doigt (comportant des lésions osseuses, des lésions d'un ou de deux appareils tendineux) peuvent justifier une amputation devant l'impossibilité de conserver une fonction digitale utile (fig 13) ou alors l'utilisation de celui-ci pour reconstruire un autre doigt (fig 14) [5]. Mais cette décision sera prise seulement par le chirurgien en fonction de l'état du doigt, du terrain (âge, profession, sexe) et après entretien avec le patient.

Morsures

Elles sont potentiellement graves en raison d'un double risque :

– mécanique, variable : l'attrition tissulaire dépendant directement de l'agresseur ;

– bactériologique : les germes en cause sont souvent multiples (flore mixte, aérobie et anaérobie) ; chez le chien ou le chat, notons le risque d'infection à pasteurellose.

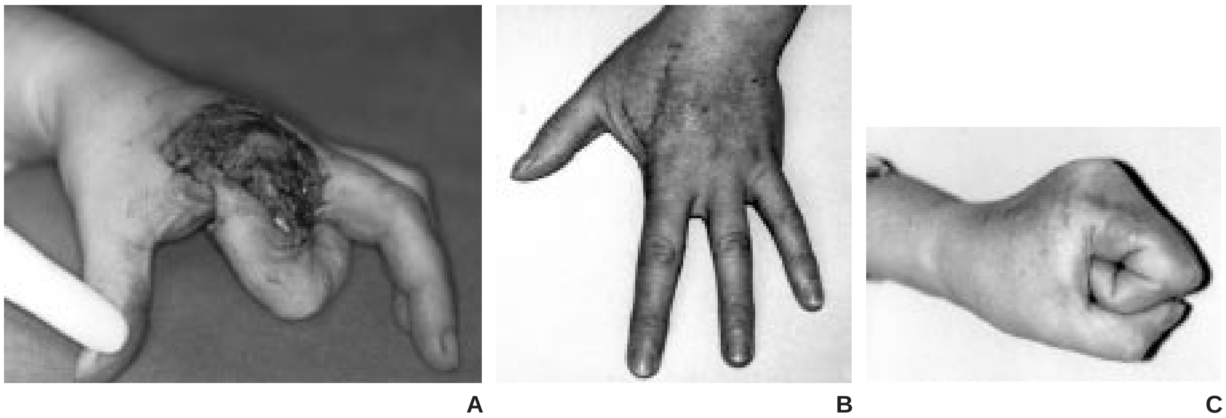

13 Cas clinique.
A. Traumatisme complexe en regard de la base de l'index. Le risque important d'obtenir après réparation un résultat fonctionnel médiocre nous a fait proposer chez cette femme une amputation « esthétique » par résection haute, basimétacarpienne, du deuxième rayon.
B, C. Résultat à distance.

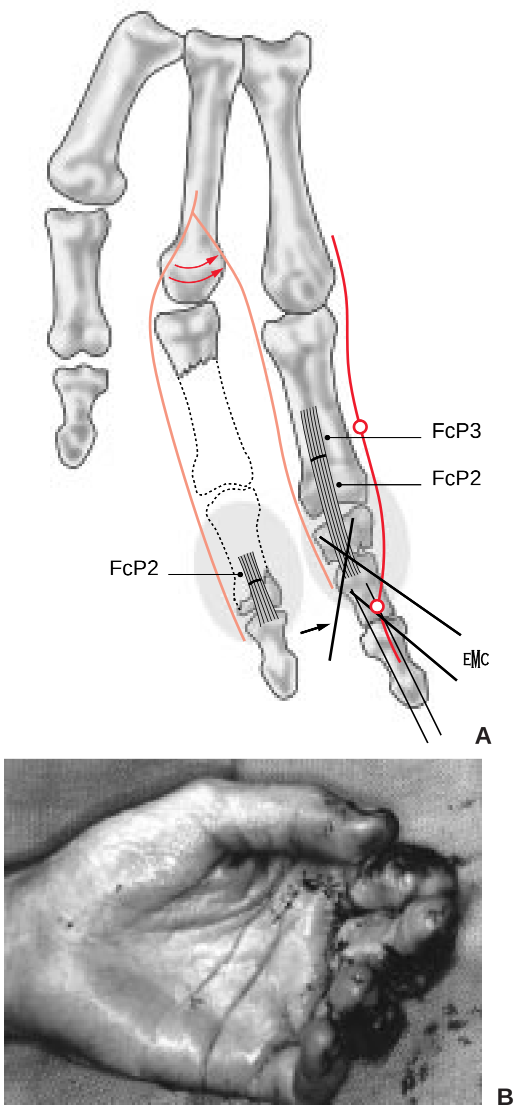

14 Cas clinique. Traumatisme complexe de l'index et du médius. L'index étant « irrécupérable », il a permis de contribuer à la reconstruction du majeur, selon le principe du « doigt-banque ».
A. Schéma de l'intervention proposée.
B. Vue en fin d'intervention.

Ces morsures menacent essentiellement les articulations qui sont superficielles sur la face dorsale de la main et donc particulièrement exposées. Leur méconnaissance peut mener à des arthrites d'autant plus destructrices qu'elles évoluent à bas bruit.

Le traitement de telles plaies comporte simultanément :

– un temps chirurgical, comportant un parage large, une fermeture lâche, au mieux au bloc opératoire, ainsi qu'une surveillance très rapprochée ;

– une antibiothérapie, en sachant que l'association acide clavulanique et amoxicilline (Augmentin®), dont le spectre est large (anaérobies, cocci à Gram positif, pasteurelles), est probablement le traitement le plus adapté.

Injections sous pression

Elles représentent « les plus urgentes des urgences de la main ». Il s'agit en effet d'accidents graves, après injection de produit dans le doigt ou la main, susceptibles d'entraîner en quelques heures des nécroses tissulaires pouvant imposer une ou des amputations selon la localisation du point d'entrée et les doigts concernés [20]. Les appareils responsables sont les pistolets à peinture sous pression, de loin le plus souvent en cause, puis les pistolets graisseurs, les injecteurs de plastique, de résine, de sable...

Les injections sous pression sont extrêmement graves car elles provoquent :

– une action mécanique principale : une compression et un écrasement des structures vasculonerveuses, avec des lésions de thrombose qui entraînent une ischémie tissulaire aboutissant à la nécrose ;

– l'effet chimique irritant du produit injecté, générateur d'œdèmes inflammatoires et de surinfection.

Le traitement urgent repose sur la chirurgie associant débridement large et décompression. Seule une intervention chirurgicale très rapide après l'accident conditionne le pronostic et l'évolution favorables de ces lésions qui obligent souvent à une amputation.

Ce qu'il faut proscrire formellement

– Tremper la main du patient dans des bains chauds d'antiseptiques, car ils augmentent les besoins en oxygène et en sang des tissus lésés déjà déficients en apport sanguin.

– Faire une anesthésie locale en « bague » à la racine du doigt, qui ne fait qu'aggraver l'hyperpression et le vasospasme artériel.

– Se contenter d'une incision a minima localement pour extirper le produit.

Plaies minimes

À la limite du sujet, les plaies punctiformes par piqûre ou griffure sont à prendre « au sérieux ». Le risque en est ici non pas une lésion directe sous-jacente par l'agent vulnérant, mais l'infection par inoculation ; sa traduction peut être générale et bruyante (septicémie) ; elle peut plus fréquemment être locale ou locorégionale, et plus ou moins grave (cellulite gangréneuse streptococcique, panaris et phlegmons des gaines ou des espaces celluleux, ténosynovites à mycobactéries atypiques...).

Formes de l'enfant

Une proportion notable des accidents domestiques de l'enfant, dont les trois quarts dus aux portes et portières, concerne la phalange distale des doigts et l'unité unguéale. Ces traumatismes jouissent à tort d'une réputation de bénignité alors que la présence du cartilage de croissance et son rapport étroit avec la gaine des fléchisseurs confèrent une gravité particulière aux traumatismes de cette région chez l'enfant.

Les séquelles de ces plaies par écrasement sont moins fonctionnelles que cosmétiques et sensitives.

Leur réparation doit s'effectuer ainsi [2] :

– établissement d'un bilan lésionnel précis, en particulier du lit unguéal, nécessitant l'ablation temporaire de l'ongle, au mieux sous grossissement optique ;

– réparation de toutes les lésions constatées ;

– prévenir les parents et l'enfant du risque d'anomalie lors de la repousse de l'ongle.

Séquelles des plaies des doigts et de la main

Elles sont essentiellement fonctionnelles et le plus souvent plurifactorielles :

– le traumatisme, par l'attrition, la contusion et l'œdème qu'il entraîne, est source lui-même de fibrose cicatricielle dont on connaît le rôle péjoratif dans la mobilité des chaînes digitales ;

– l'étendue des lésions, la qualité du geste chirurgical, les complications postopératoires au premier rang desquelles l'infection, la qualité de la rééducation et des appareillages postopératoires, enfin la coopération du patient.

Troubles de la mobilité

Ils frappent les doigts, correspondent à un défaut de mobilité articulaire passive. Ils peuvent procéder :

– de la raideur articulaire post-traumatique. Le choix de la bonne position d'immobilisation peut la prévenir aux métacarpophalangiennes qui, sauf au pouce et nécessité contraire (certaines lésions de l'appareil extenseur), doivent toujours être maintenues en forte flexion. De même, les interphalangiennes ne doivent jamais être maintenues en flexion, mais plutôt dans une position proche de l'extension ;

– des adhérences tendineuses, pouvant atteindre les extenseurs (défaut de flexion passive du doigt) ou les fléchisseurs (flexum digital irréductible passivement). Elles peuvent être prévenues par la mobilisation tendineuse protégée en postopératoire [3], bien qu'en fonction de la sévérité du traumatisme elles soient parfois inévitables. Leur traitement comprend un temps de rééducation et d'orthèse correctrice pendant 6 mois après la suture tendineuse et, en cas d'échec, une libération chirurgicale ou ténolyse ;

– des cicatrices cutanées scléreuses ou rétractiles dorsales ou palmaires.

Le défaut de mobilité est, il faut le savoir, souvent plurifactoriel.

Troubles de la motricité

Ils correspondent à la perte de la mobilité active, alors que la mobilité passive est conservée. Ils peuvent être paralytiques par dénervation des muscles intrinsèques après section nerveuse au poignet par exemple (griffe dans la paralysie interosseuse par lésion du nerf ulnaire, perte de l'opposition du pouce par lésion du nerf médian). Ils peuvent être mécaniques par interruption (rupture secondaire d'une suture tendineuse ou d'une lésion partielle initiale qui s'est complétée) ou blocage différentiel des tendons [25].

Troubles de la sensibilité

Ils n'ont véritablement d'importance fonctionnelle qu'à la pulpe et concernent donc les séquelles des plaies des nerfs collatéraux (sensitifs purs) ou les plaies plus proximales des nerfs mixtes [1]. Leur retentissement est important en cas de lésion des pulpes principales que sont celles du pouce, l'hémipulpe radiale de l'index et celle du majeur (pince de précision), mais aussi l'hémipulpe ulnaire de l'auriculaire.

Une chirurgie secondaire palliative est toujours possible (suture ou greffe secondaire, transfert d'un îlot neurovasculaire sensible, voire neurotisation) [16] mais rien n'égale la reconnaissance en urgence et le traitement primitif de la plaie nerveuse.

Syndromes douloureux [9]

Ils peuvent succéder aux lésions des nerfs à la main comme en tout autre siège.

Les douleurs par excès de nociception sont essentiellement représentées par le névrome, séquelle commune de toutes les sections nerveuses non réparées. Il est obligatoirement présent après amputation, mais gênant s'il est inclus dans une cicatrice ou exposé à une pression. Il se manifeste par une petite tuméfaction dont la pression déclenche des dysesthésies électriques caractéristiques.

Mais on peut conserver également des douleurs plus sévères en rapport avec la désafférentation médullaire (la douleur est supposée due à une hyperactivité au niveau des structures d'intégration du système nerveux central ou à un défaut de « filtration » des influx à ce niveau) :

– hyperesthésie douloureuse dans le territoire du nerf concerné ;

– algies ascendantes le long de son trajet en amont de la plaie ;

– syndromes causalgiques.

Références

[1] Alnot JY. Lésions traumatiques des nerfs périphériques. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-003-A-10, 1990 : 1-7

[2] Ardouin P, Poirier P, Rogez JM. Les traumatismes des extrémités digitales et de l'appareil unguéal chez l'enfant. À propos de 241 cas. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 330-334

[3] Escobar C, Le Nen D, Lefèvre C. Mobilisation assistée de l'appareil extenseur des doigts après lésions traumatiques fraîches. À propos de 119 cas. *La Main* 1998, 3 : 33-43

[4] Foucher G. Replantations au niveau de la main. Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique. *Paris : Expansion Scientifique Française,* 1993 : 81-89

[5] Foucher G, Braun F, Merle M, Michon J. Le doigt « banque » en traumatologie de la main. *Ann Chir* 1980 ; 34 : 693-698

[6] Foucher G, Didierjean A. Esthétique et reconstruction post-traumatique du pouce. *Ann Chir Plast Esthet* 1993 ; 38 : 423-435

[7] Foucher G, Merle M, Michon J. Traitement « tout en un temps » des traumatismes complexes de la main avec mobilisation précoce. *Ann Chir* 1977 ; 31 : 1059-1063

[8] Hu W, Peres JM, Legaillard P, Martin D, Baudet J. Replantation de la main et des doigts. *Rev Prat* 1994 ; 44 : 2451-2455

[9] Iselin F, Peze M, Thetio M, Laroudie S. La main douloureuse chronique. *Ann Chir Main Memb Super* 1995 ; 14 : 121-125

[10] Langlais F, Thomazeau H, Bougin T, Derennes A, Allard G. Bilan socio-professionnel de 184 accidentés de la main traités en service de microchirurgie d'urgence. *Ann Chir Main Memb Super* 1990 ; 9 : 252-260

[11] Le Nen D. Couverture cutanée de la main. Principes de base et techniques chirurgicales. *Monogr Ann Chir Main Memb Super* 1994 ; 6 : 19-36

[12] Le Nen D. Traitement des pertes de substance cutanée de la main. Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1998 ; n° 66 :123-135

[13] Le Nen D, Dartoy C, Lefèvre C, Courtois B. La couverture par lambeau des grandes pertes de substance cutanée du membre supérieur : à propos de 15 cas. *Ann Chir Plast Esthét* 1994 ; 39 : 330-337

[14] Le Nen D, Hu W. Classification des lambeaux cutanés : mise au point. *Maîtrise Orthop* 1998 ; 76 : 18-26

[15] Le Nen D, Lefèvre C, Riot O, Cabrol E. Fractures de l'adulte : lésions associées. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-70, 1992 : 1-7

[16] Le Nen D, Rossignol B, Fenoll B, Dubrana F, Courtois B. Les séquelles sensitives des plaies du nerf médian. *J Chir* 1992 ; 129 : 370-374

[17] Lister G. The hand: diagnosis and indications. London : Churchill Livingstone, 1993

[18] Masquelet AC, Romana MC. Vascularisation tégumentaire des membres et applications chirurgicales. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 669-675

[19] Moutet F, Guinard D, De Soras X. La main traumatique : gestion et orientation dans un service d'accueil et d'urgence. *Réan Urg* 1996 ; 5 : 119-126

[20] Nguyen HV, Le Nen D, Dewitte JD. Urgence dans les traumatismes de la main par injection accidentelle de fluides sous haute pression. *Arch Mal Prof* 1996 ; 57 : 629-631

[21] Raimbeau G. Les unités de chirurgie de la main en France : état des lieux. Quel futur ? Table ronde XXXIIIe Congrès de la société française de chirurgie de la main, Paris, 1997

[22] Scerri GV, Park AJ, Hurren JS. A flap for segmental loss of a digital nerve: the Venkataswami flap revisited. *J Hand Surg* 1995 ; 20B : 532-534

[23] Tan KK, Fishwick NG, Dickson WA, Sykes PJ. Does training reduce the incidence of industrial hand injuries? *J Hand Surg* 1991 ; 16B : 323-326

[24] Tubiana R. Les voies d'abord de la main. In : Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1984 ; tome 2 : 149-166

[25] Tubiana R. Chirurgie des tendons. In : Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1986 ; tome 3 : 49-318

[26] Vilain R, Michon J. Chirurgie plastique cutanée de la main et de la pulpe. Paris : Masson, 1977

Séquelles des fractures des os du carpe

F Schernberg
A Harisboure
E Gaston

Résumé. *– Les séquelles des fractures des os du carpe sont constituées avant tout de pseudarthroses, et plus rarement de cals vicieux, ces derniers étant le plus souvent méconnus. En l'absence d'arthrose, le traitement des pseudarthroses comporte toujours l'utilisation d'une greffe osseuse. Le traitement des cals vicieux est encore mal codifié. L'arthrose résulte de l'existence d'une désaxation intracarpienne induite par la déformation de l'un des os du carpe. Elle apparaît tardivement en cas de pseudarthrose et précocement dans le cas d'un cal vicieux. Dans ce cas, le traitement doit s'orienter vers l'utilisation de techniques palliatives : résection de la première rangée du carpe ou arthrodèse intracarpienne.*

Mots-clés : *scaphoïde, os du carpe, fracture, cal vicieux, pseudarthrose, collapsus carpien, SNAC-Wrist, carpectomie, arthrodèse, intracarpienne*

Introduction

La grande majorité des séquelles des fractures des os du carpe est encore de nos jours constituée de pseudarthroses. La majeure partie d'entre elles résultent de l'évolution de fractures ayant été initialement méconnues, la nette prédominance des pseudarthroses du scaphoïde étant directement liée à la grande fréquence des fractures de cet os. En cas de situation atypique du fait d'un contexte traumatique mineur, voire incertain, ou d'un aspect radiographique inhabituel, il faut savoir penser à l'éventualité d'une lésion d'ostéonécrose aseptique. Il s'agit de lésions non traumatiques, habituellement rencontrées au lunatum, mais elles ne sont nullement exceptionnelles au scaphoïde ou au capitatum.

Il n'est pas rare de constater, dans certains cas de fractures ayant bien consolidé, la persistance d'une raideur invalidante et douloureuse, et ce en l'absence de toute notion d'algoneurodystrophie et/ou d'infection au cours du traitement. Cet état résulte, dans la plupart des cas, de l'existence d'un cal vicieux dont l'importance et la gravité sont le plus souvent sous-estimées, voire totalement méconnues.

En l'absence de traitement, les pseudarthroses sont le siège de remaniements évolutifs. Au début, il s'agit de modifications limitées du foyer, avec une densification des surfaces, puis une véritable résorption osseuse. Dans certains cas, on peut voir survenir une nécrose d'un des fragments. Ces modifications s'installent de façon lente et progressive. Elles sont ainsi, pendant très longtemps, bien tolérées par le patient. À un stade avancé, elles sont à l'origine d'une modification de la forme de l'os. Ces déformations, tout comme celles résultant d'un cal vicieux, aboutissent à une altération des rapports normaux des os du carpe. Ces remaniements adaptatifs du massif carpien survenant en dehors de toute lésion ligamentaire sont connus sous le terme de désaxation intracarpienne. Ils prédisposent à la survenue plus ou moins rapide de lésions d'arthrose.

François Schernberg *: Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.*
Alain Harisboure *: Chef de clinique-assistant, service de chirurgie orthopédique et traumatologique.*
Erick Gaston *: Chef de clinique-assistant, service de chirurgie plastique et reconstructrice.*
Centre hospitalier universitaire de Reims, service d'orthopédie-traumatologie I, hôpital de Maison Blanche, 45, rue Cognacq-Jay, 51092, Reims cedex, France.

En raison de la bonne tolérance articulaire des pseudarthroses sans arthrose, il n'est pas exceptionnel de les découvrir lors d'un examen radiographique pratiqué à l'occasion d'un traumatisme intercurrent, souvent anodin. Cet examen peut aussi être motivé par l'apparition de manifestations cliniques extra-articulaires : kyste synovial réactionnel, syndrome canalaire, le plus souvent un syndrome du canal carpien ou de la loge de Guyon. Plus rarement, la première manifestation peut être une rupture sous-cutanée d'un tendon fléchisseur ou extenseur résultant d'une usure de ce dernier sur une saillie osseuse anormale du massif carpien.

Dans la majeure partie des cas, le diagnostic est facilement fait au vu des clichés standards. Il peut parfois être utile de réaliser une étude complémentaire par tomodensitométrie (TDM) pour préciser l'importance des remaniements du foyer ou l'existence d'une arthrose associée, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ne se justifiant que pour caractériser la vitalité d'un fragment remanié. Lorsque l'on hésite sur l'existence ou non d'arthrose, l'arthroscopie [30] ne doit être envisagée que si l'on pense pouvoir traiter la lésion dans le même temps par cette technique. En effet, dans ces cas où la chirurgie s'impose, l'intervention chirurgicale, comportant la plupart du temps un abord postérieur, permet d'avoir une information précise à ce moment.

Le traitement des pseudarthroses est actuellement bien codifié. Il comporte la réalisation d'une greffe osseuse dont les résultats sont, dans la majeure partie des cas, favorables. Ce fait justifie à lui seul le traitement chirurgical de principe des pseudarthroses du scaphoïde, même si elles sont encore bien tolérées. C'est la seule façon d'éviter l'évolution vers l'arthrose. En revanche, les cals vicieux sont encore assez mal connus. Ils sont avant tout caractérisés par la persistance d'une raideur dont le traitement est difficile, l'arthrolyse n'ayant en fait qu'une place limitée et l'ostéotomie étant de réalisation délicate. Au stade d'arthrose, il faut recourir à des interventions palliatives : résection de la première rangée du carpe ou arthrodèse intracarpienne.

Lésions du scaphoïde carpien

Malgré la précarité de la vascularisation du scaphoïde, les pseudarthroses survenant au décours du traitement sont en fait

Toute référence à cet article doit porter la mention : Schernberg F, Harisboure A et Gaston E. Séquelles des fractures des os du carpe. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-046-F-10, 2000, 10 p.

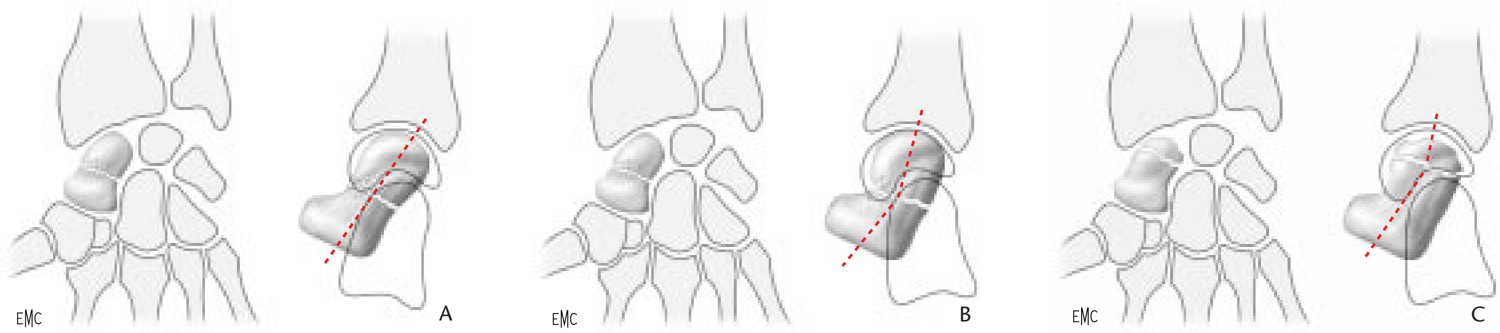

1 *Les trois stades de pseudarthrose du scaphoïde carpien : schémas.*
A. Stade I.
B. Stade II.
C. Stade III.

rarement liées à la nécrose du fragment proximal, les échecs du traitement orthopédique étant, dans la grande majorité des cas, dus à une durée d'immobilisation trop courte et les échecs du traitement chirurgical résultant avant tout d'une ostéosynthèse insuffisante avec démontage du foyer.

L'apparition d'arthrose constitue un tournant dans la prise en charge thérapeutique des pseudarthroses. Au stade de lésion sans arthrose, il est pratiquement toujours possible d'envisager une reconstruction osseuse par greffe. En revanche, en cas d'arthrose, il faut envisager une intervention palliative : résection des trois os de la première rangée du carpe ou une arthrodèse intracarpienne. Ce fait justifie l'étude séparée des pseudarthroses avec et sans arthrose.

PARTICULARITÉS CLINIQUES

Les lésions séquellaires du scaphoïde, qu'il s'agisse de pseudarthroses ou de cals vicieux, sont caractérisées cliniquement par l'existence d'une douleur du versant radial du poignet. Souvent, le patient montre sa douleur en enserrant le bord radial du poignet, au niveau scaphoïde, entre le pouce et l'index [20]. Elle s'installe progressivement et s'exagère lors des manœuvres de force. Elle peut être parfois permanente.

Il faut aussi noter la possibilité de survenue d'une saillie de la tabatière anatomique, réalisant un aspect de pseudokyste synovial. Il s'agit en fait de la saillie du fragment distal du scaphoïde remanié.

L'élément le plus caractéristique de l'examen clinique, tout en n'étant pas spécifique, est le réveil d'une douleur lors des manœuvres de compression ou de traction de la colonne du pouce.

PSEUDARTHROSES DU SCAPHOÏDE CARPIEN SANS ARTHROSE

Anatomopathologie

Classification de Herbert [15]

Il s'agit d'une classification combinant les données de la classification de Trojan [42] à l'étude de la stabilité des fragments et du stade évolutif du foyer de fracture. Les pseudarthroses constituées appartiennent au groupe D et comportent deux variétés :

– D1 : pseudarthrose fibreuse ;

– D2 : pseudarthrose.

Notre classification (*fig 1, 2*) [34, 36]

Pour chaque type de fracture, caractérisé par le siège et la direction du trait de fracture, les remaniements évolutifs du foyer de pseudarthrose sont en fait similaires. On définit ainsi trois stades principaux, en dehors des fractures anciennes caractérisées par un aspect géodique du foyer de fracture [42].

• *Stade I (fig 1A, 2A)*

C'est la pseudarthrose constituée, résultant la plupart du temps de l'évolution d'une fracture négligée depuis plus de 1 an. Elle est caractérisée du point de vue radiographique par l'apparition d'une densification de l'os du foyer de pseudarthrose dont le trait présente un contour net plus ou moins dense de chaque fragment, proximal et distal.

Dans les fractures de la partie proximale de l'os (type I et type II), on passe généralement du stade de fracture au stade de pseudarthrose.

• *Stade II (fig 1B, 2B)*

C'est une pseudarthrose associée à une perte de substance du foyer liée à une résorption osseuse prédominant à la partie antérieure du fragment proximal. Il en résulte une diminution de la hauteur utile du scaphoïde carpien, aboutissant à une diminution globale de la hauteur du carpe. Le semi-lunaire suit le déplacement du fragment proximal du scaphoïde en extension ; l'angle radiolunaire devient négatif, il est inférieur à 15° ; l'angle scapholunaire est supérieur à 60°. Le pôle distal se met en flexion. Cet aspect est connu sous le terme d'instabilité adaptative [1]. Il ne s'agit en aucun cas d'une lésion ligamentaire. Dans les fractures de types I et II, la résorption peut évoluer jusqu'à la disparition complète du fragment.

Elle est également importante dans les types III et IV et peut être considérable dans les variétés V avec, en particulier dans ce cas, une tolérance clinique très surprenante.

• *Stade III (fig 1C, 2C)*

Il est caractérisé par la survenue d'une nécrose ou d'une fragmentation du fragment proximal. Il faut néanmoins souligner que l'existence d'une densification de l'image radiographique du fragment proximal ne correspond pas systématiquement à une nécrose osseuse [14, 32].

Diagnostic différentiel : maladie de Preiser

La nécrose aseptique du scaphoïde [28, 44, 46] a été décrite par Preiser en 1910. L'atteinte prédomine à la partie proximale de l'os. Ainsi, tout aspect inhabituel de la structure de l'os (densification, géode) du siège ou du trajet du trait de fracture de la pseudarthrose doit faire évoquer l'éventualité d'une maladie de Preiser et ne pas être considéré à tort comme étant une pseudarthrose atypique.

Les aspects radiographiques ont été codifiés par Herbert [16] en 1993 :

– stade I : l'image radiologique standard est normale ; la scintigraphie osseuse et/ou l'examen par IRM sont en revanche anormaux ;

– stade II : il existe une augmentation de la densité du pôle proximal, associée à une ostéoporose de l'ensemble de l'os, ainsi que de multiples géodes ;

– stade III : le pôle proximal du scaphoïde est fragmenté, réalisant une image avec un aspect de coquille d'œuf simple ou associée à un effondrement plus ou moins important réalisant un décalage en négatif du versant postéroexterne de l'os (*fig 3*) ;

– stade IV : il correspond à l'apparition de remaniements articulaires sévères, tel un collapsus carpien et/ou de l'arthrose.

2 *Les trois stades de pseudarthrose du scaphoïde carpien : aspects radiographiques.*
A. Stade I : radiographie de face (type I).
B. Stade II (type V). B1. Radiographie de face standard ; B2. radiographie de profil. On peut noter un angle radiolunaire de – 20°. Cet état ne résulte pas d'une lésion ligamentaire, mais de la perte de substance osseuse de la partie antérieure du foyer de la pseudarthrose réalisant une instabilité adaptative du carpe.
C. Stade III (type I).

3 *Maladie de Preiser.*
A. Radiographie de face. Il existe une image de trait de fracture dont le trajet est atypique. Le fragment proximal est dense et ténu, comme s'il était écrasé sur son versant latéral.
B. Imagerie par résonance magnétique. Il existe une rupture de la continuité de la corticale externe du scaphoïde avec un effondrement segmentaire de la corticale du versant postéroexterne de l'os, associée à une densification osseuse confirmant la nécrose de la partie proximale du scaphoïde.

Les remaniements osseux du scaphoïde et du massif carpien sont bien appréciés par l'étude TDM. L'IRM, tout comme la scintigraphie, permet de révéler la nécrose au début. On note une baisse du signal en T1 à l'IRM. À un stade plus évolué, la baisse de ce signal traduit plus l'hyperactivité ostéoblastique réactionnelle. Ce fait explique la fréquence de l'existence d'une image anormale de l'ensemble de l'os, alors que la nécrose est rarement globale.

■ *Traitement*

Méthodes

La pseudarthrose vraie est caractérisée par des remaniements importants du foyer de pseudarthrose présentant un tissu d'interposition fibroscléreux ou nécrotique empêchant toute consolidation. La technique d'interposition d'un lambeau capsulaire,

préconisée par Bentzon [6], ou d'un biomatériau non ostéogénique (silicone …) dans le but d'obtenir la sédation des douleurs est actuellement complètement abandonnée, la base du traitement étant d'obtenir la fusion des deux fragments pseudarthrosés.

Les cas de lésions peu évoluées où il est possible de se contenter d'un simple avivement du foyer par un vissage sans greffe osseuse correspondent en fait aux simples retards de consolidation [42] et non aux vraies pseudarthroses. Ainsi, pour traiter une pseudarthrose, il faut toujours commencer par la résection du tissu d'interposition. Il en résulte une perte de substance osseuse nécessitant alors une greffe osseuse complémentaire, cette dernière étant d'autant plus importante qu'il existe en plus une résorption préalable du foyer (stade II). Le traitement comporte ainsi trois temps principaux : l'avivement des surfaces osseuses, la greffe et la stabilisation du foyer.

• *Préparation du foyer*

L'évidement est variable, allant de la réalisation d'une simple cuvette dans le cas de formes peu évoluées à l'aspect classique de sarcophage *(fig 4A)*, le greffon étant ensuite encastré [32, 33] par la voie antérieure.

On peut également réaliser une résection de la totalité de la tranche osseuse à la scie, nécessitant alors l'utilisation d'un greffon interposé plus volumineux, selon la technique dite du « sandwich » *(fig 4B)* [39].

• *Greffe osseuse*

Pour le moment, nous ne disposons pas d'informations suffisantes pour donner un avis sur l'utilisation éventuelle d'un substitut osseux, l'intérêt de ce dernier étant d'éviter les inconvénients liés aux lésions créées au site de prélèvement des greffes autologues, le site de prélèvement idéal étant aux crêtes iliaques. Dans les pertes de substances modérées, on peut se contenter de greffons d'os spongieux. Dans tous les autres cas, on utilise un greffon corticospongieux (technique de Russe I), permettant d'associer, à la bonne qualité ostéogénique de l'os spongieux, un élément de rigidité apporté par la partie externe corticale du greffon.

La technique du « champignon » [33] (technique de Russe II) *(fig 4C)* comporte la résection de la totalité du fragment proximal, ce dernier étant alors remplacé par un greffon corticospongieux d'origine iliaque, taillé en forme de champignon. L'immobilisation doit être comprise entre 4 et 6 mois.

Les greffes vascularisées sont intéressantes dans les cas de lésions présentant une précarité trophique. On utilise essentiellement des greffons pédiculés, le pédicule pouvant être musculaire comme celui du carré pronateur [19] ou vasculaire à partir d'une collatérale de l'artère radiale [22]. Le greffon vascularisé libre microchirurgical est plus rarement utilisé [27].

• *Fixation*

Dans le cas de perte de substance modérée ne comportant qu'une greffe de spongieux, le vissage du foyer [43] est le procédé de choix. En revanche, dans les cas où l'évidement a été important, avec la mise en place d'un greffon corticospongieux ou d'un greffon vascularisé, il est préférable de réaliser un montage avec deux broches de Kirschner de 8 ou 10 dixièmes de millimètre, comme l'a préconisé Russe [32]. On peut aussi utiliser des agrafes [10]. La plaque de Ender [7] permet d'obtenir une rigidité importante, mais nécessite, tout comme l'agrafe, un large abord lors de l'ablation du matériel.

Indications

Comme nous l'avons déjà souligné, il ne faut pas laisser évoluer une pseudarthrose sans traitement, même si elle n'est pas symptomatique. Cela est d'autant plus vrai que le patient est plus jeune. La seule exception à ce dogme est, pour nous, le cas particulier des lésions de type V. Dans ce cas, du fait de la situation du trait de fracture en dehors de la surface radioscaphoïdienne, les remaniements arthrosiques ne surviennent pratiquement jamais ou très tardivement (au-delà de 30 à 40 ans). C'est pourquoi, dans ces cas, et ce d'autant plus s'il s'agit d'un patient âgé, nous préconisons la simple surveillance, tant que la tolérance clinique reste bonne. Le choix du procédé thérapeutique est dicté par le stade évolutif de la lésion.

• *Stade I*

La pseudarthrose simple sans remaniement du foyer est l'indication de l'évidement-greffe, associé au vissage simple en compression.

Dans le cas de variétés proximales, types I ou II, il faut envisager la même technique par voie postérieure [2]. En effet, nous ne pensons pas qu'il soit nécessaire d'envisager à ce stade une résection-greffe selon le principe du « champignon » (technique de Russe II) *(fig 4C)* ou une greffe vascularisée.

• *Stade II : pseudartrose avec perte de substance osseuse*

Dans ce cas, il est impératif de restituer la hauteur du scaphoïde carpien. La perte de substance étant essentiellement antérieure, on utilise habituellement la technique de Russe I *(fig 5)*. Bien sûr, dans le cas de variétés proximales types I ou II, si la résorption osseuse est importante et que le fragment proximal semble mal vascularisé, il faut envisager la technique de Russe II *(fig 4C)* ou l'utilisation d'un greffon vascularisé, voire même un geste palliatif telle la résection de la première rangée du carpe ou l'arthrodèse capitatolunaire.

• *Stade III*

Ici, notre préférence va franchement à un geste palliatif : résection de la première rangée ou arthrodèse capitatolunaire. Il est certes tentant, dans les cas de lésions proximales (types I ou II), d'envisager la simple résection du fragment proximal. Il s'agit en fait d'une très mauvaise option dont l'évolution est toujours défavorable.

• *Cas particulier du traitement des échecs d'un traitement d'une pseudarthrose par greffe classique*

C'est en principe l'indication d'un greffon vascularisé [19, 22, 27], dans la mesure où le geste initial a été correctement réalisé, avec une immobilisation adéquate. Il faut bien sûr aussi s'assurer d'être dans des conditions locales favorables :

– absence de remaniements articulaires ;

– fragment supérieur de bonne qualité.

Dans le cas contraire, il est préférable d'opter d'emblée pour une résection arthroplastique des os de la première rangée [37, 40] ou l'arthrodèse capitatolunaire [21, 48].

PSEUDARTHROSES AVEC ARTHROSE

En l'absence de traitement, les pseudarthroses présentant des remaniements intracarpiens sévères connus sous le terme d'instabilité adaptative aboutissent à des lésions dégénératives évolutives [24, 48]. En dehors du cas particulier des fractures partielles (variété VI), les autres variétés présentent une évolution arthrosique progressive similaire, la rapidité de l'évolution étant en revanche plus précoce pour les variétés proximales. Ces lésions ont été codifiées par Krakauer sous le terme de *scaphoid nonunion advanced collapse (SNAC)-Wrist* [21].

■ *Aspects anatomopathologiques*

On distingue ainsi trois stades *(fig 6)*.

Stade I *(fig 6A)*

L'arthrose siège uniquement à la styloïde radiale. Il s'agit avant tout d'un conflit entre le fragment distal du scaphoïde et l'extrémité distale de la styloïde radiale, qui viennent en contact du fait du raccourcissement du scaphoïde. Ce cas de figure ne se rencontre pratiquement que dans le cas de fractures proximales du scaphoïde (types I et II).

Stade II *(fig 6B)*

Dans ce cas, l'arthrose siège au fragment distal du scaphoïde et au segment cunéen du radius qui viennent en contact du fait du raccourcissement du scaphoïde. Ce cas de figure ne se rencontre pratiquement que dans le cas de fractures moyennes du scaphoïde (types III et IV).

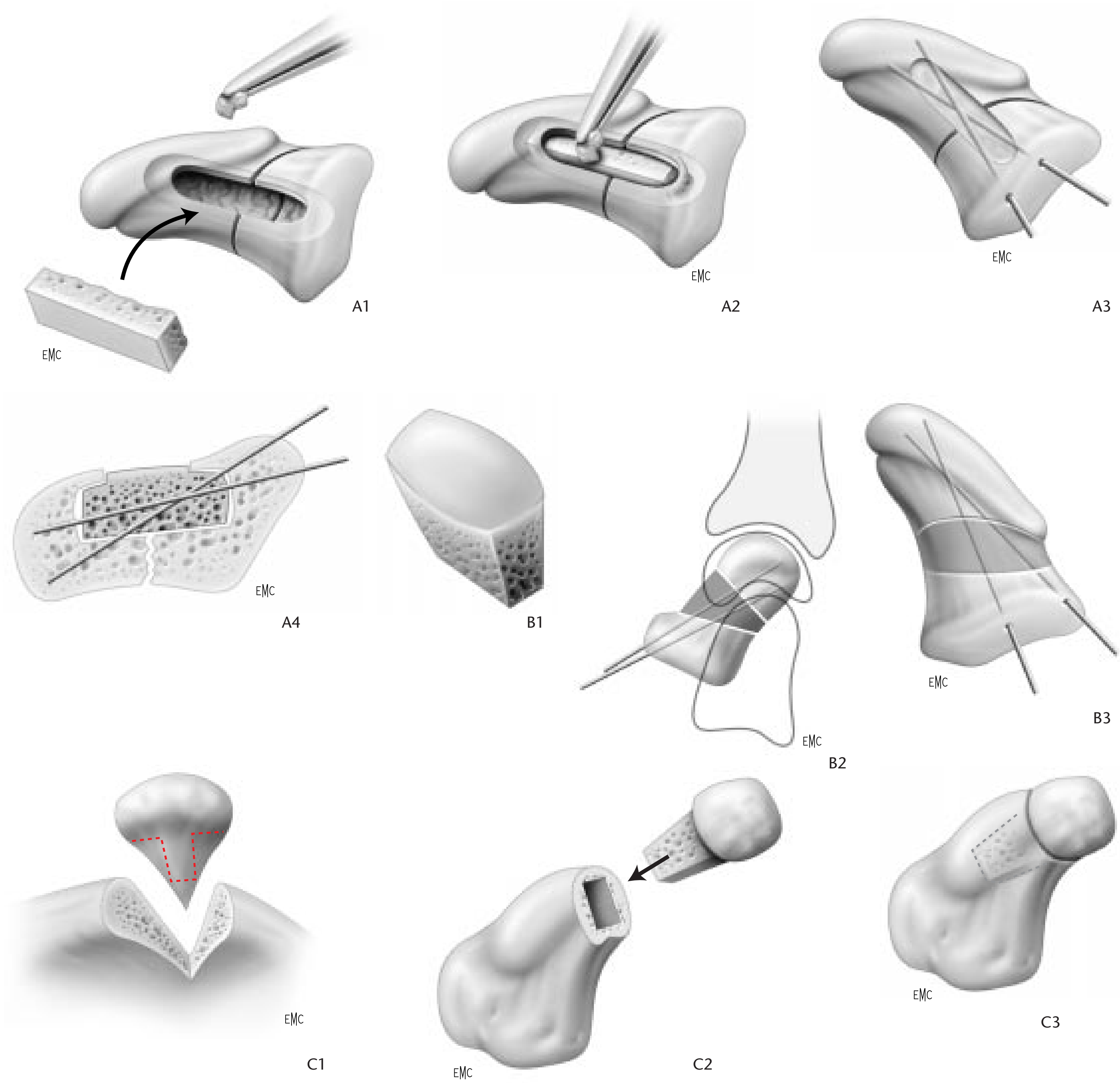

4 *Schémas représentant les principales modalités de l'évidement-greffe des pseudarthroses du scaphoïde carpien.*
A. Évidement selon le principe du sarcophage et comblement de la cavité par un greffon corticospongieux : technique de Russe I. 1. Évidement ; 2. mise en place du greffon. Le greffon en place est stabilisé par des broches : 3. vue de face ; 4. coupe de profil.
B. Résection de la zone de pseudarthrose et reconstruction à partir d'un greffon corticospongieux interposé : technique dite du sandwich. 1. Greffon corticospongieux ; 2. greffon corticospongieux en place, coupe de profil ; 3. greffon corticospongieux en place, vue de face.
C. Traitement d'une pseudarthrose proximale par résection du fragment et reconstruction du segment proximal de l'os à partir d'un greffon taillé aux dépens de la crête iliaque (technique de Russe II), aussi appelée technique du champignon en raison de la forme du greffon. 1. Prélèvement du greffon ; 2. taille du greffon et du site d'implantation ; 3. greffon en place.

Stade III *(fig 6C)*

Dans ce cas, l'arthrose atteint l'espace médiocarpien et tout particulièrement l'espace entre le semi-lunaire et le grand os, le terme ultime étant l'arthrose globale. Si l'évolution de ces lésions est similaire pour l'ensemble des types de fracture, il existe en revanche une grande variation dans la rapidité d'évolution en fonction des types de fractures. Elle apparaît de façon très précoce dans les types I et II, et assez rapidement dans le type III. Son apparition est relativement tardive dans les cas de variété IV. Dans le cas de variété V, la situation du trait en dehors de la zone radioscaphoïdienne met pratiquement à l'abri d'une évolution arthrosique.

■ *Traitement*

Méthodes [35]

Il s'agit essentiellement de :

– dénervation [49] ;

– résection de la première rangée du carpe *(fig 7)* [37, 41] ;

5 *Résultat radiographique du traitement par greffe d'une pseudarthrose de stade II (radiographies de la lésion initiale cf fig 2B).*
A. Radiographie de face standard.
B. Radiographie de profil. Ici, on peut noter la modification de l'angle radiolunaire ; initialement de – 20°, il est maintenant revenu à une position neutre : angle radiolunaire de 5°.

6 *Les trois stades d'arthrose secondaires à une pseudarthrose du scaphoïde carpien (SNAC-Wrist). Aspects radiographiques de face.*
A Stade I.
B. Stade II.
C. Stade III.

7 *Résultat radiographique d'une pseudarthrose du scaphoïde carpien au stade II d'arthrose selon Krakauer traité par carpectomie il y a 10 ans (radiographies initiales cf fig 6B).*

8 *Résultat radiographique d'une pseudarthrose du scaphoïde carpien au stade III d'arthrose selon Krakauer traitée par arthrodèse intracarpienne (radiographies initiales cf fig 6C).*

– arthrodèse intracarpienne capitatolunaire *(fig 8)* ou des quatre coins [48] ; s'il est également possible de réaliser une arthrodèse scaphocapitale, l'intérêt de cette option n'est pas encore prouvé à ce jour ;

– styloïdectomie isolée : elle est illogique et l'expérience a montré son inefficacité.

– arthrodèse globale : sacrifiant la mobilité du poignet, elle ne doit être envisagée qu'en cas d'échec des procédés conservant la mobilité.

Indications

– *Stade I* : il est encore possible de réaliser un traitement conservateur, dans la mesure où il ne s'agit pas de types de lésion proximale, soit types III et IV essentiellement. Sinon, on peut réaliser une résection de la première rangée ou une arthrodèse capitatolunaire.

– *Stade II :* on peut réaliser une résection de la première rangée ou une arthrodèse capitatolunaire.

– *Stade III :* seule une arthrodèse médiocarpienne capitatolunaire ou des quatre coins est possible.

L'arthrodèse du poignet garde encore tout son intérêt en cas d'arthrose globale chez le sujet jeune ayant une activité de force. L'arthroplastie par prothèse totale doit être réservée à des cas particuliers et, de préférence, aux sujets n'ayant pas une grande activité manuelle. À côté de ces différentes interventions articulaires, la dénervation constitue une méthode particulièrement séduisante du fait de la simplicité des suites opératoires. Malheureusement, elle n'arrête pas l'évolution de l'arthrose. Elle ne peut constituer qu'une solution d'attente ou de circonstance chez le sujet très âgé.

CALS VICIEUX

Les cals vicieux résultent habituellement d'un traitement orthopédique ou chirurgical ayant permis d'obtenir la consolidation des fragments en l'absence de réduction correcte. Dans le cas du scaphoïde carpien, il n'est en fait pas rare de les rencontrer dans les suites du traitement des pseudarthroses.

Aspects anatomocliniques

Il peut s'agir :

– d'un *trouble de rotation* : c'est l'aspect le plus couramment rencontré dans les suites du traitement d'une lésion récente ; l'image radiographique réalise l'aspect d'un décalage apparaissant de façon variable sur les différentes incidences ; l'existence d'un décalage sur une seule des trois incidences habituelles suffit à le définir [36] ;

– d'une *diminution de hauteur de l'os* : cet aspect résulte du traitement d'une pseudarthrose du scaphoïde présentant une perte de substance antérieure qui n'a pas été corrigée ; de ce fait, on a une flexion intraosseuse réalisant le scaphoïde bossu ; un angle intrascaphoïdien supérieur à 20° par rapport au côté controlatéral est très mal toléré [3, 9] ;

– d'un *excès de longueur* : cet aspect se rencontre aussi au décours d'un traitement d'une pseudarthrose ; dans ce cas, en revanche, il s'agit de la mise en place d'un greffon trop grand réalisant une hypercorrection de la perte de substance antérieure.

Conséquences

La modification de forme du scaphoïde perturbe le jeu harmonieux normal entre les différents os qui, du fait de leurs formes très variables, nécessitent une parfaite adaptation lors des différents mouvements du poignet. Cliniquement, on note l'existence de douleurs, une limitation de la mobilité et un manque de force. Très vite, on note l'apparition de remaniements dégénératifs avec arthrose [14, 18, 23] importante. L'évolution est d'autant plus rapide que la déformation osseuse initiale est importante.

Traitement

L'idéal est d'effectuer une ostéotomie du cal vicieux pour corriger la déformation. Il s'agit d'une intervention dont la réalisation est difficile. Il faut l'envisager très tôt pour pouvoir retrouver plus facilement le foyer de fracture initial.

Séquelles des fractures des autres os

Il s'agit ici avant tout de pseudarthroses, les cals vicieux étant exceptionnels.

SÉQUELLES DES FRACTURES DU TRIQUETRUM

Particularités

Elles sont caractérisées par l'existence d'une douleur siégeant au versant médial du carpe. L'examen radiographique standard est suffisant pour découvrir les pseudarthroses des fractures du tubercule postérieur, correspondant à la variété de fracture la plus fréquente. Dans les autres cas, il faut faire appel au cliché de trois quarts ulnaire et aux incidences spécifiques [4].

Principaux aspects

Pseudarthroses du corps

Elles sont en fait assez rares.

Pseudarthroses des fractures parcellaires

La lésion la plus fréquente est la pseudarthrose du tubercule postérieur. Il s'agit avant tout de l'évolution de fractures négligées ou insuffisamment immobilisées. Elles sont toujours mal supportées. Sur le cliché de profil, on note que la troisième corne est détachée [34], avec une densification du foyer. Il ne faut pas confondre cette lésion avec une pseudarthrose de la corne postérieure du semi-lunaire.

Le traitement consiste en l'exérèse du fragment pseudarthrosé, ce qui soulage les patients.

SÉQUELLES DES FRACTURES DU LUNATUM

Particularités

Les douleurs ou des déformations siègent en partie moyenne de la région radiocarpienne dorsale [17]. Les clichés standards de face et de profil sont suffisants pour révéler la lésion. Il est important de ne pas confondre une ostéonécrose aseptique du semi-lunaire ou maladie de Kienböck avec une pseudarthrose du lunatum. Si la maladie de Kienböck a été pendant longtemps considérée comme une lésion d'origine post-traumatique [5], actuellement cette théorie est complètement abandonnée. Cette confusion était entretenue, en particulier, du fait de l'existence de lésions comportant une fracture verticofrontale *(fig 9A)*. En fait, dans ce cas, il ne s'agit pas d'une fracture du lunatum ayant évolué vers la nécrose, mais d'une ostéonécrose compliquée par la survenue d'une fracture secondaire du corps du lunatum fragilisé par la nécrose du dôme de l'os. Nous avons individualisé cet aspect très particulier [34] : stade IIIg *(fig 9)*. À ce stade, la revascularisation du lunatum ou la réalisation d'une arthrodèse radiolunaire sont très aléatoires.

Principaux aspects

Pseudarthroses des fractures corporéales

Il s'agit essentiellement de séquelles de fractures verticofrontales. Elles surviennent toujours dans un contexte traumatique et, à l'examen radiographique, il n'existe pas de lésion de nécrose. Le fragment postérieur est toujours plus important que le fragment antérieur. Lorsque ce dernier est comminutif, il s'y associe une subluxation médiocarpienne antérieure entraînant une déformation en flexion concordante des trois os de la première rangée du carpe.

Le traitement comporte un avivement-greffe par voie antérieure, le foyer étant fixé par un brochage ou un vissage. Il faut y associer une immobilisation plâtrée pendant 3 mois au moins.

Si le fragment antérieur est comminutif, il faut plutôt envisager un traitement palliatif : résection des trois os de la première rangée, voire une simple lunarectomie [11].

Séquelles des fractures parcellaires : pseudarthroses des fractures des cornes

Elles sont rares et souvent bien tolérées car stables. Il ne faut pas confondre les lésions de la corne postérieure avec les pseudarthroses du tubercule postérieur du triquetrum.

Le traitement peut se ramener à la simple exérèse du fragment.

9 *Faux aspect de pseudarthrose du lunatum : aspect radiographique d'une maladie de Kienbock au stade IIIg.*
A. Radiographie du poignet de profil montrant une séparation verticofrontale du lunatum pouvant faire évoquer l'existence d'une pseudarthrose.
B. Radiographie du poignet de face. La déformation de la surface supérieure du lunatum et l'aspect dense de l'os témoignent de l'existence d'une nécrose évoluée du lunatum.
C. Coupe sagittale en tomodensitométrie. Cet examen permet de préciser l'importance des remaniements de la partie proximale de l'os de chaque fragment de la fracture-séparation du lunatum, confirmant ainsi qu'il s'agit bien d'une ostéonécrose.

SÉQUELLES DES FRACTURES DU TRAPÈZE

Particularités

Il s'agit de fractures relativement rares dont le diagnostic est souvent difficile. La tolérance varie selon qu'il s'agit d'une pseudarthrose résultant de fracture articulaire (fracture verticale à trajet sagittal) ou de fracture extra-articulaire (fracture transversale ou horizontale).

Les incidences standards sont insuffisantes et il faut envisager des incidences spécifiques, et tout particulièrement des incidences de face et de profil de Kapandji, donnant une vue globale de l'os.

Aspects

Pseudarthroses des fractures corporéales

Dans les séquelles de fractures extra-articulaires, le traitement est, en cas d'intolérance de la pseudarthrose, facilement assuré par un avivement-greffe et une stabilisation.

Dans le cas des fractures articulaires, il s'agit en fait le plus souvent d'un cal vicieux articulaire avec de l'arthrose. Dans ce cas, il faut traiter l'arthrose péritrapézienne.

Il est alors important de bien analyser les lésions. Ainsi, en cas d'atteinte des deux surfaces scapho-trapézo-trapézoïdienne et trapézométacarpienne, il faut envisager une trapézectomie. Dans les formes ne présentant qu'une atteinte isolée de l'articulation scapho-trapézo-trapézoïdienne, on peut réaliser une arthrodèse scapho-trapézo-trapézoïdienne. Dans le cas d'une atteinte isolée de l'articulation trapézométacarpienne, on peut opter pour la trapézectomie ou l'arthroplastie par prothèse totale s'il s'agit d'un sujet plus âgé.

Séquelles des fractures parcellaires

La pseudarthrose de la fracture de l'apophyse du trapèze, correspondant à l'insertion du ligament annulaire antérieur du carpe sur le trapèze, est souvent méconnue. Il faut savoir penser à cette lésion et la rechercher. La lésion est en principe visible sur l'incidence spécifique de Bett, mais il nous semble préférable d'envisager dans ce cas une étude TDM. Le traitement consiste en principe en l'exérèse du fragment [25].

SÉQUELLES DES FRACTURES DU TRAPÉZOÏDE

C'est probablement la fracture la plus rare du poignet, en raison de sa situation très profondément enchâssée.

SÉQUELLES DES FRACTURES DU CAPITATUM

Particularités

Les douleurs ou les déformations siègent ici à la partie moyenne de la région radiocarpienne dorsale. Les clichés standards de face et de profil permettent en principe de faire le diagnostic. La nécrose post-traumatique du grand os est relativement rare [29], en dehors des formes avec un déplacement majeur, comme dans le cas du syndrome de Fenton [12]. Ainsi, en l'absence de traumatisme important, il faut savoir penser à l'éventualité d'une ostéonécrose aseptique. Elle peut être partielle, proximale (type I) ou distale (type II), voire totale (type III) [8]. C'est le type I qui apparaît comme la forme la plus courante *(fig 10)*. Ces lésions sont caractérisées par l'apparition précoce de remaniements intracarpiens, avec arthrose de l'espace médiocarpien.

Principaux aspects

Pseudarthroses

On les rencontre surtout au décours de luxation transscapho-périlunaire ou syndrome de Fenton, puisque dans ce cas il existe un véritable retournement du fragment proximal qui est complètement dévascularisé. Si quelques auteurs ont préconisé l'exérèse du fragment avulsé de la tête du grand os, nous préférons alors réaliser une arthrodèse capitatolunaire.

Cals vicieux

Ils ne sont pas exceptionnels. Ils résultent toujours d'une insuffisancede réduction. Ils sont très mal tolérés et aboutissent rapidement à une arthrose de l'espace médiocarpien.

Arthrose capitatolunaire

Il s'agit dans la majeure partie des cas de l'évolution à distance d'une fracture ostéochondrale du dôme du capitatum survenue au cours d'une luxation périlunaire.

Fracture de fatigue

Vizkelety [47] a rapporté un cas exceptionnel présentant un trait transversal au tiers moyen de l'os.

SÉQUELLES DES FRACTURES DE L'HAMATUM

Particularités

Cliniquement, elles sont caractérisées par l'existence d'une douleur siégeant au versant médial du carpe. L'examen radiographique standard permet de découvrir les lésions du corps. Les lésions de l'apophyse unciforme nécessitent l'aide des incidences spécifiques.

Principaux aspects

Pseudarthroses des fractures corporéales

Les fractures verticales sagittales et transversales étant rares, les séquelles de fracture de l'hamatum correspondent, dans la très grande majorité des cas, à des cals vicieux articulaires de l'espace

10 *Ostéonécrose du capitatum.*
A. Radiographie de face.
B. Radiographie de profil révélant un aspect remanié et tassé du pôle proximal du capitatum.
C. Tomodensitométrie de face.
D. Tomodensitométrie de profil. L'existence de remaniements avec fragmentation et la présence de géodes au pôle proximal du capitatum confirment le diagnostic d'osténécrose.

carpométacarpien, en regard de la base du quatrième ou cinquième métacarpien [38]. Il s'agit d'une fracture-enfoncement de la base, avec une subluxation plus ou moins importante de la base des deux derniers métacarpiens. Ces lésions sont très mal tolérées. Il faut savoir y penser devant tout remaniement de l'espace carpométacarpien [13] sur le cliché standard de face. Il ne faut pas hésiter dans ces cas à réaliser un examen par scanner pour préciser cette lésion. La plupart du temps, seule une arthrodèse permet de soulager ces patients.

Pseudarthroses des fractures de l'apophyse unciforme

Elles sont connues depuis l'ère de la radiographie. Il s'agit d'une lésion fréquente dans les sports [31] comme le golf, le tennis, le base-ball, le squash... Elles se manifestent par l'existence d'une douleur de la région hypothénarienne. Parfois, la première manifestation est un syndrome du canal de Guyon ou une rupture des fléchisseurs du cinquième doigt.

L'examen radiographique standard de face et de profil n'est en fait, la plupart du temps, d'aucun secours. Il faut savoir penser à l'éventualité de cette lésion et demander des incidences spécifiques. L'incidence de l'apophyse unciforme de Papilion [26] est plus facile à réaliser par le patient, l'incidence du canal carpien nécessitant d'effectuer une hyperextension du poignet souvent difficile à réaliser du fait de l'existence de douleurs. Dans certains cas particuliers, il faut avoir recours à la TDM.

Dans les cas de pseudarthroses douloureuses, l'excision du fragment pseudarthrosé est la méthode thérapeutique la plus simple. Il n'en résulte aucun préjudice [40]. Il n'est pas nécessaire d'envisager l'avivement et la synthèse de ce fragment.

SÉQUELLES DES FRACTURES DU PISIFORME

Dans la majeure partie des cas, 11 cas sur 12 pour Vasilas [45], il s'agit de séquelles de fractures articulaires réalisant avant tout des cals vicieux, les pseudarthroses étant plutôt exceptionnelles. Cette lésion doit être évoquée lorsqu'il existe une douleur de la région hypothénarienne. L'examen clinique retrouve dans ce cas une douleur à la pression et à la mobilisation du pisiforme.

La lésion est visible sur le cliché de trois quarts cubital et est confirmée sur l'incidence du faux profil cubital ou l'incidence de Vasilas dégageant le pisiforme du triquetrum. L'os crochu est étalé pour délimiter le corps de cet os. L'incidence de Garrot est un cliché permettant de mettre en évidence l'interligne pisopyramidal. Elle est utile pour un profil de l'os pisiforme.

Le traitement en cas de douleur rebelle est univoque, qu'il s'agisse de cal vicieux ou de pseudarthrose avec ou sans arthrose : c'est l'exérèse de l'os.

Conclusion

Les séquelles des fractures des os du carpe sont encore malheureusement assez fréquentes de nos jours. Il s'agit avant tout de pseudarthroses et, dans une moindre proportion, de cals vicieux, ces derniers étant surtout à l'origine de raideurs importantes.
Le diagnostic de pseudarthrose est en principe assez facile, l'essentiel étant, dans ce cas, de bien définir l'importance des remaniements du foyer et du carpe. En raison même de la complexité anatomique des os du carpe, il est plus difficile de reconnaître les cals vicieux. Leur méconnaissance en cas de raideur rend inefficace toute tentative d'intervention d'arthrolyse et explique à notre avis le peu d'intérêt que suscite cette intervention du poignet. L'apparente bonne tolérance des pseudarthroses, caractérisée par l'apparition assez tardive de l'arthrose intracarpienne par rapport aux cals vicieux, résulte du fait que les déformations de l'os sont lentes et progressives en cas de pseudarthrose et immédiates en cas de cal vicieux.
Ainsi, en l'absence d'arthrose, les interventions de reconstruction des pseudarthroses sont bien codifiées et comportent toujours l'utilisation d'une greffe d'origine iliaque ou, dans les cas difficiles, de greffe vascularisée. Il faut toujours veiller à ne pas induire des cals vicieux par excès ou insuffisance de correction des déformations de l'os, secondaires à la résorption osseuse. Le traitement des cals vicieux est en revanche encore mal codifié.
En cas d'arthrose, qu'il s'agisse d'une pseudarthrose ou d'un cal vicieux, il faut se tourner vers les techniques palliatives. Ces dernières permettent, la plupart du temps, de conserver une mobilité utile. Les interventions les plus courantes sont la résection des os de la première rangée du carpe et l'arthrodèse intracarpienne capitatolunaire.

Ce n'est que dans certains cas extrêmes que l'on est malheureusement amené à envisager l'arthrodèse totale ou peut-être, dans un avenir proche, les arthroplasties, si ces dernières deviennent plus fiables.

Références

[1] Allieu Y. Instabilité du carpe. Instabilités ligamentaires et désaxations intracarpiennes. Démembrement du concept d'instabilité du carpe. *Ann Chir Main* 1984 ; 3 : 316-321

[2] Alnot JY. Les fractures et pseudarthroses polaires proximales du scaphoïde. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 740-743

[3] Amadio PC, Berquist TH, Smith DK, Ilstrup DM, Cooney WP, Linscheid RL. Scaphoid malunion. *J Hand Surg Am* 1989 ; 14 : 679-687

[4] Auffray Y. Les fractures du pyramidal. À propos de 72 observations. *Acta Orthop Belg* 1970 ; 36 : 313-345

[5] Beckenbaugh RD, Shives TC, Dobyns JH, Linscheid RL. Kienböck disease: the natural history of Kienböck disease and consideration of lunate fractures. *Clin Orthop* 1980 ; 149 : 98-106

[6] Bentzon PG, Madsen AR. Surgical therapy of pseudarthrosis following fractures of carpal scaphoid bone. *Nord Med* 1944 ; 21 : 524-531

[7] Böhler J, Ender HG. Erfahrungen mit der Kahnbeinplatte nach Ender. In : Nigst H ed. Bibliothek für Handchirurgie : Frakturen, Luxationen und Dissociationen der Karpalknochen. Stuttgart : Hippocrates Verlag, 1982 : 67-69

[8] Bolton-Maggs BG, Helal BH, Revell PA. Bilateral avascular necrosis of the capitate. A report and review of the literature. *J Bone Joint Surg Br* 1984 ; 66 : 557-559

[9] Burgess RC. The effect of a simulated malunion on wrist motion. *J Hand Surg Am* 1987 ; 12 : 774-776

[10] Carpentier E, Sartorius C, Roth H. Scaphoid nonunion: treatment by open reduction, bone graft, and staple fixation. *J Hand Surg Am* 1995 ; 20 : 235-240

[11] Carroll RE. Long-term review of fascial replacement after excision of the carpal lunate bone. *Clin Orthop* 1997 ; 342 : 59-63

[12] Fenton RL. The naviculo-capitate fracture syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1956 ; 38 : 681-684

[13] Fisher MR, Rogers LF, Hendriks RW, Gilula LA. Carpometacarpal joint dislocation. *Crit Rev Diagn Imaging* 1984 ; 22 : 95-126

[14] Green DP. The effect of avascular necrosis on Russe bone grafting for scaphoid nonunion. *J Hand Surg Am* 1985 ; 10 : 597-605

[15] Herbert TJ. The fractured scaphoid. St Louis : Quality Medical Publishing, 1990 : 152

[16] Herbert TJ, Lanzetta M. Idiopathic avascular necrosis of the scaphoid. *J Hand Surg Br* 1994 ; 19 : 174-182

[17] Jeanne LA, Mouchet A. Les lésions traumatiques fermées du poignet. Rapport au 28e congrès français de chirurgie. *J Chir* 1919 ; 19-191

[18] Jiranek WA, Ruby LK, Millender LB, Bankoff MS, Newberg AH. Long-term results after Russe bone-grafting: the effect of malunion of the scaphoid. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 1217-1228

[19] Kawai H, Yamamoto K. Pronator quadratus pedicled bone graft for old scaphoid fractures. *J Bone Joint Surg Am* 1988 ; 70 : 985-991

[20] Kondoyannis TN. A clinical sign in suspected fracture of the carpal scaphoid. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 784

[21] Krakauer JD, Bishop AD, Cooney WP. Surgical treatment of scapholunate advanced collapse. *J Hand Surg Am* 1994 ; 19 : 751-759

[22] Kuhlmann JN, Mimoun M, Boabighi A, Baux S. Vascularized bone graft pedicled on the volar carpal artery for nonunion of the scaphoid. *J Hand Surg Br* 1987 ; 12 : 203-210

[23] Lintstrom G, Nystrom A. Incidence of post traumatic arthrosis after primary healing of scaphoid fractures. A clinical and radiological study. *J Hand Surg Br* 1990 ; 15 : 11-13

[24] Miliez PY, Courandier JM, Thomine JM, Biga N. The natural history of scaphoid nonunion. A review of fifty two cases. *Ann Chir Main* 1987 ; 6 : 195-202

[25] Palmer AK. Trapezial ridge fractures. *J Hand Surg* 1981 ; 6 : 561-564

[26] Papilion J, Dupuis T, Aulicino P, Bergfield T, Gwathmey W. Radiographic evaluation of the hook of the hamate: a new technique. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 449-451

[27] Pechlaner S, Hussl H, Künzel KH. Alternative Operations Methode bei Kahnbeinpseudarthrosen. Prospektive-Studie. *Hand chirurgie* 1987 ; 19 : 302-305

[28] Preiser G. Eine typische posttraumatische und zur Spontanfraktur fürhende Ostitis des Naviculare carpi. *Fortsch Geb Roentgenstr* 1910 ; 15 : 189-197

[29] Rand JA, Lindsheid RL, Dobyns JH. Capitate fractures. A long-term follow-up. *Clin Orthop* 1982 ; 165 : 209-216

[30] Rettig ME, Amadio PC. Wrist arthroscopy. Indications and clinical applications. *J Hand Surg Br* 1994 ; 19 : 774-777

[31] Rodineau J. Les fractures de l'apophyse unciforme de l'os crochu. *J Traumatol Sport* 1985 ; 2 : 147-160

[32] Russe O. Diagnosis, non operative treatment and operative treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1960 ; 42 : 759-768

[33] Russe O. Die Kahnbeinpseudarthrose, Behandlung und Ergebnisse (mit film). *Hefte Unfallheildk* 1980 ; 148 : 129-134

[34] Schernberg F. Le poignet. Radio-anatomie et chirurgie. Paris : Masson, 1992 : 106-128

[35] Schernberg F. Chirurgie des affections dégénératives du poignet. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-Traumatologie 1999, 44-356 : 1-18

[36] Schernberg F, Elzein F, Gerard Y. Étude anatomoradiologique des fractures du scaphoïde carpien. Problème des cals vicieux. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 (suppl II) : 55S-63S

[37] Schernberg F, Lamarque B, Genevray JC, Gerard Y. La résection arthroplastique de la première rangée des os du carpe. *Ann Chir* 1981 ; 35 : 269-274

[38] Schuhl JF, Frere G. Fractures verticales de l'os crochu. *Ann Chir Main* 1983 ; 2 : 273-276

[39] Seegmuller G. Operative Stabilisierung am Handsquelett. In : Senwald G ed. L'entité radius-carpe. Bern : Huber, 1973 : 181-186

[40] Smith P 3rd, Wright TW, Wallace PF, Dell PS. Excision of the hook of the hamate: a retrospective survey and review of the literature. *J Hand Surg Am* 1988 ; 13 : 612-615

[41] Tomaino MM, Delsignore J, Burton RI. Long-term results following proximal row carpectomy. *J Hand Surg Am* 1994 ; 19 : 694-703

[42] Trojan E, De Mourgues G. Fractures et pseudarthroses du scaphoïde carpien. Étude thérapeutique. *Rev Chir Orthop* 1959 ; 45 : 614-677

[43] Trumble TE, Clarke T, Kreder HJ. Non union of the scaphoid. Treatment with canulated screws compared with treatment with Herbert screws. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1829-1837

[44] VanInnis F, Hollaert G. Ostéochondrite primitive du scaphoïde carpien. *Ann Chir Main* 1987 ; 6 : 219-221

[45] Vasilas A, Grieco V, Bartone N. Roentgen aspects of injuries to the pisiform bone and the pisotriquetral joint. *J Bone Joint Surg Am* 1960 ; 42 : 1317-1328

[46] Vidal MA, Linscheid RL, Amadio PC, Dobyns JH. Preiser's disease. *Ann Hand Upper Lùnb Surg* 1991 ; 10 : 227-236

[47] Vizkelety T, Wouters HW. Fracture de fatigue du grand os. *Rev Chir Orthop* 1971 ; 57 : 243-246

[48] Watson HK, Ballet FL. The slac-wrist: scapholunate advanced collapse pattern of degenerative arthritis. *J Hand Surg Am* 1984 ; 9 : 358-365

[49] Wilhelm A. Zur innervation der Gelänke der oberen Extremität. *Z Anat Entwickl Gesich* 1958 ; 120 : 331-371

Appareil locomoteur
[14-066-A-10]

Arthroses de la main et du poignet

Marie-Hélène Guyot-Drouot : Chef de clinique des Universités, assistant des Hôpitaux, clinique rhumatologique, centre André Verhaeghe
Christian Fontaine : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service d'orthopédie B
Bernard Delcambre : Professeur des Universités, praticien hospitalier, clinique rhumatologique, centre André Verhaeghe
Hôpital Roger Salengro, centre hospitalier régional universitaire, 2, avenue Oscar-Lambret, 59037 Lille cedex France

Résumé

Les arthroses digitales et rhizarthrose demeurent particulièrement fréquentes chez la femme en période de postménopause. Siégeant préférentiellement aux articulations interphalangiennes distales (responsables des nodosités d'Heberden) et à l'articulation métacarpophalangienne du pouce (rhizarthrose), elles se manifestent comme toute maladie arthrosique par des douleurs et une gêne fonctionnelle altérant la qualité de vie des patients ; les formes asymptomatiques sont cependant fréquentes. Elles demeurent un motif fréquent de consultation, d'autant que le préjudice esthétique qu'elles entraînent est parfois au premier plan des préoccupations des patients. De diagnostic clinique aisé, la prise en charge des formes symptomatiques reste difficile et mal codifiée. De nouveaux outils cliniques et radiologiques permettent d'envisager d'en faire, dans l'avenir, un modèle d'étude de l'arthrose au même titre que la coxarthrose ou la gonarthrose.

Haut de page

INTRODUCTION

Extrêmement fréquentes chez la femme en période de périménopause, les arthroses digitales affectent avec prédilection les articulations interphalangiennes distales (nodosités d'Heberden) et l'articulation carpométacarpienne du pouce (rhizarthrose). Leur expression clinique est souvent modérée, limitée à une tuméfaction articulaire et à sa traduction radiologique. Certaines formes douloureuses peuvent cependant altérer la qualité de vie des patients, rendant difficiles nombre d'activités quotidiennes. Les arthroses des mains

demeurent un motif fréquent de consultation, d'autant que le préjudice esthétique qu'elles entraînent s'inscrit parfois au premier plan des préoccupations des malades.

La rareté de l'arthrose du poignet contraste avec la grande fréquence de l'arthrose digitale. Elle apparaît habituellement dans les suites d'un traumatisme ou dans le cadre d'une arthropathie métabolique, en particulier la chondrocalcinose articulaire.

Le traitement de ces arthroses de la main et du poignet est avant tout médical, ce n'est qu'après échec de celui-ci qu'un traitement chirurgical peut être proposé dans certains cas.

L'arthrose digitale représente la troisième localisation d'arthrose périphérique après celle du genou et de la hanche. Comme toute arthrose, elle se manifeste par des douleurs et une gêne fonctionnelle pouvant altérer la qualité de vie des patients. Le retentissement fonctionnel demeure cependant souvent modeste, parfois même absent. D'évolution lente et progressive, ce sont fréquemment les déformations qui conduisent les patients à consulter. Il faut alors distinguer la rhizarthrose, plus douloureuse que déformante, de l'arthrose digitale, source habituelle de disgrâce esthétique plus que de réelles douleurs.

Haut de page

DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

La prévalence des arthroses de la main est de 38 % chez la femme et de 24 % chez l'homme. Elle apparaît maximale aux interphalangiennes distales et augmente avec l'âge et à toutes les articulations de la main. La prévalence des localisations aux articulations interphalangiennes distales (nodosités d'Heberden) atteint 20 % après 55 ans, celle des articulations interphalangiennes proximales 5 % et celle de la rhizarthrose 8 %. Si l'expression radiologique est fréquente, seuls 20 à 40 % des patients développent une arthrose symptomatique.

Haut de page

ÉTIOPATHOGÉNIE

L'âge représente le principal facteur de risque de développer une arthrose digitale. En effet, son incidence apparaît maximale après 45 ans : de 5 % à 40 ans, la prévalence de l'arthrose des mains atteint 65 % après 80 ans [34].

Sexe et facteurs hormonaux

L'influence du sexe est nette : après 55 ans, l'arthrose apparaît plus fréquente chez les femmes, touchant préférentiellement les interphalangiennes, les trapézométacarpiennes (rhizarthrose) et les genoux. La prévalence féminine dépasse de 50 % celle observée chez l'homme, toutes classes d'âge confondues avant 70 ans. La rhizarthrose est quasi inexistante avant 50 ans chez l'homme, alors qu'elle est présente chez 8 % des femmes. Le rôle des stéroïdes sexuels dans la genèse de l'arthrose des mains est suggéré par l'incidence accrue d'une arthrose digitale chez les femmes ménopausées précocement ou artificiellement [51]. L'ensemble des données épidémiologiques confirme ce pic de fréquence maximale en période de ménopause. La fréquence de l'arthrose trapézométacarpienne augmente très significativement chez la femme hystérectomisée par rapport à un groupe témoin non traité apparié [37]. Cependant, aucune corrélation entre prise d'oestrogènes ou antécédent d'hystérectomie n'a pu être mise en évidence dans l'étude de Framingham [26].

Les études expérimentales apparaissent, elles aussi, contradictoires et attribuent aux oestrogènes un rôle délétère pour certains, ou protecteur pour d'autres.

Obésité

Si des rapports entre obésité et arthrose de la main ont été soulevés , les mécanismes étiopathogéniques restent inexpliqués.

Facteurs génétiques

Une prédisposition génétique semble jouer un rôle dans le développement de l'arthrose de la main, notamment chez la femme. Les soeurs de femmes souffrant d'arthrose présentent des nodosités d'Heberden trois fois plus fréquemment que dans la population générale [8]. Plus récemment, Spector et al [52] ont étudié les mains et les genoux de 130 paires de jumelles monozygotes et 120 paires de jumelles dizygotes âgées de 48 à 70 ans. Les auteurs ont noté un taux de concordance des nodosités d'Heberden de 51,6 % contre 27,3 %, suggérant l'influence des facteurs génétiques dans l'arthrose de la main chez la femme. Quant à l'influence éventuelle du type HLA (*human leukocyte antigen*) sur le risque de développer une arthrose nodulaire généralisée, les résultats sont contradictoires. Si pour certains une fréquence accrue des antigènes HLA A1, B8 est observée [47], d'autres ne semblent pas le confirmer [11]. En revanche, on peut évoquer l'existence de mutations de gènes du collagène II pouvant favoriser le risque de développer une arthrose précoce [46].

Surcharge fonctionnelle et microtraumatismes

Le principal facteur prédisposant de l'arthrose de la main reste le surmenage fonctionnel. En effet, les mains de patients paralysés ne développent ni modifications radiologiques, ni signes cliniques d'arthrose. Certaines professions (travaux manuels, filature) semblent prédisposer à développer une arthrose des mains du fait de microtraumatismes répétés . Les atteintes dégénératives se situent préférentiellement en regard des interphalangiennes distales, et notamment en regard du deuxième rayon, plus sévères aux interphalangiennes distales qu'aux interphalangiennes proximales ou aux articulations carpométacarpiennes. Ces lésions prédominent du côté dominant [1]. Au décours d'un traumatisme qui peut être unique (entorse, fracture), des lésions dégénératives peuvent survenir ; ces atteintes se retrouvent alors plus volontiers dans la population masculine.

L'association de l'arthrose de la main à d'autres localisations arthrosiques (hanche, genou, colonne vertébrale) est possible, réalisant alors un tableau de polyarthrose.

Haut de page

RHIZARTHROSE (ARTHROSE TRAPÉZOMÉTACARPIENNE)

Individualisée par Forestier [28] en 1937, cette affection essentiellement féminine (80 à 90 % des cas), de siège le plus souvent bilatéral, survient aux alentours de la ménopause et prédomine du côté dominant. Comme pour l'arthrose des doigts, aucune corrélation significative n'est retrouvée entre la rhizarthrose et les marqueurs génétiques, en particulier le typage HLA.

Cette articulation en selle, faite de deux surfaces à emboîtement réciproque, extrêmement mobile, sert de pivot lors des mouvements du pouce. Le principal facteur de l'atteinte dégénérative est le surmenage physiologique du fait des mouvements d'opposition du pouce. Exceptionnellement, la rhizarthrose trouve sa source dans une fracture articulaire mal réduite du trapèze ou de la base du métacarpien, ou une séquelle d'entorse. Certains facteurs anatomiques peuvent également être incriminés dans la genèse de la

rhizarthrose, tels qu'une dysplasie articulaire avec un trapèze aplati ou oblique favorisant la subluxation du premier métacarpien ou des anomalies d'insertion du tendon long abducteur du pouce **(fig 1)**.

Allieu, Swanson ont introduit en France le concept d'arthrose péritrapézienne. La rhizarthrose ne se limiterait pas à l'atteinte isolée de l'articulation trapézométacarpienne, mais concernerait également les articulations scaphotrapézienne et trapézotrapézoïdienne.

Sémiologie clinique

Le signe fonctionnel essentiel est représenté par une douleur mécanique de la base du pouce au bord radial de la main, dans la partie proximale de l'éminence thénar. D'intensité variable d'un malade à l'autre et chez un même sujet d'une période à une autre, elle peut être parfois brutale ou vive, lancinante, entraînant alors un retentissement fonctionnel important : manque de force, lâchage des objets, difficultés de préhension. Cependant aucun parallélisme anatomoclinique n'est trouvé. Une rhizarthrose avec destruction ostéoarticulaire marquée peut n'avoir aucune traduction clinique. La survenue de douleurs nocturnes peut s'observer lors de poussées évolutives, mais doit faire rechercher une compression du nerf médian dans le canal carpien, associée dans près de 40 % des cas à la rhizarthrose [27]. à l'examen, on observe une discrète tuméfaction de l'articulation, une saillie de la base du métacarpien suivie d'une dépression en « marche d'escalier » de la région trapézienne. Secondairement, l'atrophie des muscles thénariens externes devient évidente. La palpation perçoit une augmentation du volume articulaire due aux déformations osseuses et à l'épaississement périarticulaire. La pression sur l'interligne à la face dorsale du pouce, dans la tabatière anatomique, pouce en flexion, ou à sa face palmaire, pouce en extension, réveille la douleur. Un craquement douloureux peut être perçu lors de sa mobilisation dans l'axe ou en circumduction [53]. Tardivement, la limitation de la mobilité articulaire s'installe, le pouce se déforme en adduction permanente du fait de la subluxation de la base du premier métacarpien par rupture du ligament postéro-interne. Cette subluxation associée à la rétraction progressive de l'adducteur du pouce entraîne un pouce adductus, marqué par la fermeture du premier espace interosseux, l'adduction du premier métacarpien et l'hyperextension réactionnelle (attitude en « baïonnette ») de l'articulation métacarpophalangienne, et le flessum de l'articulation interphalangienne afin de compenser la limitation d'ouverture de la pince pollicidigitale conduisant au classique aspect de pouce en Z. Au fil des ans, l'atteinte tend à se bilatéraliser, les déformations et la raideur se majorent, laissant place à l'indolence [30].

L'examen clinique permet de différencier l'atteinte trapézométacarpienne (rhizarthrose) d'une atteinte scaphotrapézienne, plus haut située, dont la douleur est réveillée par la pression de son interligne.

Radiologie

Le bilan doit comporter la réalisation d'incidences spécifiques de l'articulation trapézométacarpienne [38]. Différentes cotations radiologiques ont été proposées dont la plus utilisée, celle de Dell [21], classe l'atteinte radiologique en quatre stades :

- stade I : pincement articulaire sans subluxation ni ostéophyte ;
- stade II : pincement articulaire, ostéophytose et subluxation débutante ;
- stade III : pincement articulaire, ostéophytose, subluxation ou luxation trapézométacarpienne ;
- stade IV : stade III plus géodes.

Dans la rhizarthose, l'interligne apparaît pincé et déformé. Une ostéophytose marginale du trapèze, une condensation sous-chondrale et des géodes périarticulaires sont observées. La destruction articulaire entraîne une subluxation du premier métacarpien en dehors et un élargissement du premier espace intermétacarpien.

Haut de page

ARTHROSE SCAPHOTRAPÉZIENNE

Le plus souvent associée à une rhizarthrose, elle peut parfois être isolée et doit alors faire rechercher une chondrocalcinose associée. Comme dans la rhizarthrose, elle s'observe surtout après 50 ans chez la femme. Lors d'une étude radiographique systématique, elle apparaît chez 7 % des femmes et 2 % des hommes, mais demeure le plus souvent asymptomatique [28].

Sémiologie clinique

Souvent associée à une chondrocalcinose articulaire, l'arthrose scaphotrapézienne peut s'intégrer dans un tableau de polyarthrose. Comme pour la rhizarthrose, aucun parallélisme anatomoclinique n'est retrouvé. De début insidieux, les douleurs mécaniques de la base du pouce surviennent lors de sa mobilisation, associées à une diminution de force de la pince pollicidigitale. La pression de l'interligne scaphotrapézien et du tubercule du scaphoïde réveille la douleur. La mobilité du poignet peut être diminuée et une amyotrophie de l'éminence thénar (court abducteur du pouce) est parfois observée. Du fait des rapports tendineux intimes avec la capsule scapho-trapézo-trapézoïdienne, une tendinite du fléchisseur radial du carpe (grand palmaire) et des kystes synoviaux palmaires siégeant sur le versant radial du poignet sont fréquemment associés.

Radiologie

Le diagnostic radiologique repose sur une incidence de face du poignet et un cliché prenant la colonne du pouce. Les lésions prédominent sur le versant scaphotrapézien de l'interligne, marquées par un pincement, une ostéocondensation sous-chondrale et des géodes scaphoïdiennes, une ostéophytose périphérique. à un stade évolué, une subluxation dorsale du scaphoïde est observée, engendrant un raccourcissement du carpe avec instabilité d'adaptation du lunatum (semi-lunaire) et une limitation de la mobilité du poignet du fait de la raideur médiocarpienne [3].

Haut de page

ARTHROSE RADIOCARPIENNE

Sémiologie clinique

Contrairement à l'atteinte dégénérative des doigts, l'arthrose du poignet est rare. Elle est habituellement secondaire à un traumatisme (entorse, fracture et/ou nécrose des os du carpe, luxation radio-ulnaire distale [radiocubitale inférieure], luxation périlunaire, ou fracture de l'extrémité distale du radius). Les causes les plus fréquentes sont la pseudarthrose du scaphoïde carpien, d'autant plus rapidement arthrogène que la fracture est plus proximale, plus déplacée et plus instable, et les séquelles des traumatismes ligamentaires du poignet, en particulier les luxations périlunaires du carpe et les entorses graves scapholunaires. Outre la pathologie traumatique, les arthroses du poignet peuvent faire suite à une arthrite chronique éteinte, à une ostéonécrose du lunatum (semi-lunaire) (maladie de Kienböck), quand elle a évolué vers une fragmentation du lunatum et une désaxation adaptative du carpe avec horizontalisation du scaphoïde. Certaines anomalies constitutionnelles peuvent également la favoriser : maladie de Madelung, scaphoïde bipartita. Exceptionnellement, ces arthroses sont d'origine primitive, microtraumatique ou professionnelle (utilisation de marteau piqueur), et se développent préférentiellement du côté dominant .

La symptomatologie clinique est représentée par une limitation douloureuse et par une inconstante tuméfaction à la face dorsale de l'articulation. La raideur affecte précocement les inclinaisons latérales dans le plan frontal, mais c'est surtout la limitation de la flexion-extension qui est gênante ; la pronation-supination est préservée, sauf en cas d'atteinte simultanée de l'articulation radio-ulnaire distale. La pression de l'interligne réveille la douleur, la palpation peut parfois percevoir quelques craquements douloureux. L'arthrose du poignet peut être la conséquence évolutive d'une arthropathie métabolique, en particulier la chondrocalcinose articulaire, à côté des étiologies professionnelles.

Radiologie

L'analyse radiographique objective les modifications habituelles de l'arthrose à des degrés variables. Mais devant toute arthrose du poignet, la recherche des fins liserés calciques de chondrocalcinose doit être systématique, aidée au besoin par la réalisation de radiographies des genoux, voire du bassin ou des épaules. Exceptionnellement, la maladie de Wilson peut être responsable d'un tableau clinique comparable.

Haut de page

ARTHROSE RADIO-ULNAIRE DISTALE (RADIOCUBITALE INFÉRIEURE)

Sémiologie clinique

Elle est habituellement secondaire à un traumatisme (luxation radio-ulnaire distale, fracture de l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras). Elle se manifeste par des douleurs du bord ulnaire du poignet lors des gestes de pronation-supination. La tête de l'ulna est habituellement luxée ou subluxée dorsalement et sa réduction est douloureuse et instable (mobilité en « touche de piano »).

Radiologie

La radiographie confirme le déplacement dorsal de l'ulna par rapport au radius sur le cliché de profil et montre une condensation et des géodes sur le pourtour de la tête de l'ulna et l'incisure ulnaire (cavité sigmoïde) du radius.

Haut de page

ARTHROSE ULNOCARPIENNE (CUBITOCARPIENNE)

Sémiologie clinique

L'ulna peut être trop long (index radio-ulnaire distal positif), spontanément ou à la suite d'un cal vicieux du radius. La tête de l'ulna exerce un excès d'appui sur le disque articulaire (ligament triangulaire) de l'articulation radio-ulnaire distale (radiocubitale inférieure), qui subit une dégénérescence, puis une perforation trophique. L'excès d'appui s'exerce ensuite sur le triquetrum (pyramidal). Cet excès d'appui se manifeste par des douleurs mécaniques du versant ulnaire du poignet.

Radiologie

Aux stades précoces, la radiographie ne montre que l'inégalité de longueur des deux os de l'avant-bras. Les lésions du disque articulaire, puis celles du triquetrum ne sont mises en évidence que par l'arthrographie opaque ou l'imagerie par résonance magnétique, ou par l'arthroscopie. Aux stades évolués, une condensation, des géodes apparaissent sur la face distale de la tête de l'ulna et le versant proximal du triquetrum.

Haut de page

ARTHROSE PISOTRIQUÉTRALE (PISOPYRAMIDALE)

Sémiologie clinique

L'arthrose de l'articulation qui unit le pisiforme au triquetrum (pyramidal) peut évoluer dans un contexte de polyarthrose le plus souvent, parfois suite à un microtraumatisme (chute sur le poignet en extension) ou s'observer dans le cadre d'une pathologie professionnelle (marteau piqueur) ou d'une arthropathie métabolique telle que la chondrocalcinose articulaire. Son diagnostic en est essentiellement clinique. Elle se manifeste par des douleurs du talon de la main, parfois par une compression du nerf ulnaire (nerf cubital) dans la loge de Guyon, ou par des ruptures tendineuses. Les douleurs souvent mal systématisées du bord ulnaire du poignet sont majorées lors de l'inclinaison ulnaire ou la flexion palmaire. La pression directe sur le pisiforme, son ballottement déclenchent un craquement douloureux. Le meilleur test diagnostique est la reproduction des douleurs lors de l'inclinaison ulnaire contrariée du poignet. Inconstamment, la douleur peut être reproduite lors de l'opposition entre le pouce et l'auriculaire.

Radiologie

Les radiographies de face et de profil du poignet permettent d'éliminer une pathologie régionale mais seuls une incidence du canal carpien et des clichés de profil à 30° et 40° de supination, voire éventuellement le scanner, objectivent l'atteinte pisotriquétrale [40].

Haut de page

ARTHROSE CARPOMÉTACARPIENNE

Sémiologie clinique

Ces localisations demeurent exceptionnelles en dehors de l'atteinte du pouce. Aux quatre derniers doigts, elle ne s'observe en règle que chez les sujets âgés. Elle est marquée par une bosse saillant à la face dorsale de la base des deuxième et troisième métacarpiens (carpe bossu), parfois associée à une bourse séreuse en regard ou d'un kyste synovial. Elle est le plus souvent asymptomatique, présente chez 3 % des sujets, idiopathique, parfois secondaire à un surmenage professionnel ou une activité sportive (boxe). La symptomatologie se résume à une douleur d'intensité progressive mécanique du poignet, irradiant parfois vers les deuxième et troisième métacarpiens.

Radiologie

La radiographie tangentielle de profil ou le cliché en supination de 30° permettent de visualiser une gibbosité de l'articulation entre le capitatum (grand os) et le troisième métacarpien et une hyperostose de la base des deuxième et troisième métacarpiens, subluxés en arrière, ou la présence d'un os styloïde surnuméraire pouvant également être responsable de la symptomatologie .

Haut de page

ARTHROSES DIGITALES

Sémiologie clinique selon les formes topographiques

Arthrose interphalangienne distale

L'arthrose de l'articulation interphalangienne distale est la localisation la plus fréquente des arthroses digitales et réalise l'aspect clinique caractéristique des nodosités d'Heberden **(fig 2)**. Quatre fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme, elle s'observe entre 40 et 60 ans, parfois plus précocement. D'installation habituellement insidieuse, parfois entrecoupée de poussées inflammatoires, elle concerne plus volontiers les deuxième et troisième doigts d'emblée, parfois de façon symétrique, pouvant s'étendre aux autres doigts et en particulier à l'annulaire. Les manifestations fonctionnelles en sont variables mais, alors que les nodosités peuvent ne s'accompagner d'aucune gêne fonctionnelle, leur installation est souvent précédée de douleurs légères, parfois lancinantes, de la face postérieure des articulations, de modifications vasomotrices lors de véritables poussées congestives locales, coïncidant avec les poussées évolutives. Parfois, ce sont des fourmillements, des impressions d'engourdissement des extrémités des doigts, en particulier lors de travaux manuels, responsables alors d'une gêne fonctionnelle importante. Les douleurs s'atténuent habituellement lors de la période d'état, caractérisée par la stabilisation des déformations. Les douleurs sont absentes ou uniquement ressenties lors des mouvements de préhension. Les déformations se constituent pendant plusieurs mois, voire plusieurs années. Dans les formes typiques, la nodosité d'Heberden est faite d'une double tuméfaction de la partie postérolatérale de l'articulation, déterminant des saillies arrondies de volume variable séparées par une dépression longitudinale. à la phase de début, aucune déviation n'est observée. Secondairement, apparaît une flexion de la phalange distale du fait de l'atteinte du tendon extenseur, fréquemment associée à une inclinaison latérale vers le bord ulnaire (cubital) de l'interphalangienne distale, parfois en torsion le long de l'axe longitudinal.

Ces nodosités sont peu sensibles à la palpation et se caractérisent par leur dureté du fait de leur nature ostéophytique. Il est habituel de ne retrouver aucune modification tégumentaire, cependant un aspect inflammatoire marqué par une infiltration périarticulaire et une rougeur peut parfois être observé. L'arthrose atteint tous les doigts mais siège préférentiellement à l'index, épargnant le pouce. La présence de kystes mucoïdes de la face dorsale des doigts peut précéder ou accompagner l'évolution des nodosités d'Heberden [20].

Arthrose interphalangienne proximale

L'arthrose des articulations interphalangiennes proximales correspond aux nodosités de Bouchard. Plus rarement observées que les nodosités d'Heberden, elles leur sont associées

responsable d'une hypertrophie noueuse plus massive et globale de l'articulation. L'atteinte est souvent limitée à quelques articulations, voire à une seule. En dehors de certaines installations parfois douloureuses associées à une hydarthrose sans signe inflammatoire local et de rares cas d'arthrose érosive (cf infra), elle reste habituellement peu invalidante, respectant la mobilité de l'articulation. La gêne fonctionnelle est alors minime, les lésions radiologiques discrètes et tardives [20] **(fig 3)**.

Arthrose métacarpophalangienne

L'arthrose des articulations métacarpophalangiennes apparaît moins fréquente. Lorsque celle-ci siège au pouce, elle réalise une tuméfaction nodulaire douloureuse de la base du doigt, survenant habituellement au décours d'une entorse grave. Plus rare est l'atteinte des quatre derniers doigts, responsable d'une saillie dorsale des articulations métacarpophalangiennes, en particulier de l'index et du médius. La gêne fonctionnelle est habituellement peu importante, les douleurs et la raideur articulaires modérées ou absentes. L'articulation conserve un aspect normal ou présente une tuméfaction que traduit la subluxation des premières phalanges en avant par rapport aux têtes métacarpiennes. Dans les formes évoluées, on peut voir s'installer une désaxation des quatre derniers doigts vers le bord ulnaire de la main réalisant alors un aspect de « coup de vent cubital » [57].

Radiologie des arthroses digitales

Les radiographies ne sont le plus souvent pas nécessaires à l'établissement d'un diagnostic essentiellement clinique. Elles sont réservées aux cas difficiles pour confirmer le diagnostic et éliminer une autre étiologie. Les radiographies des mains sont initialement décevantes. De face, des signes minimes sont observés : pincement de l'interligne, petite hypertrophie des épiphyses, puis secondairement ostéosclérose, géodes et développement des ostéophytes. Les lésions radiologiques sont superposables à toutes les articulations des doigts et expliquent l'aspect clinique. Le signe le plus caractéristique est l'ostéophyte de la base de la phalange développé à sa face dorsale, bien visible sur les clichés de profil. Plus tardivement, celui-ci s'étend latéralement et devient visible sur les clichés de face. Plus particulièrement développée aux interphalangiennes distales, l'ostéophytose dorsale s'associe au pincement de l'interligne articulaire, à l'hypertrophie asymétrique de la tête de la phalange intermédiaire et aux lésions osseuses sous-chondrales (fig **4** et **5**).

Forme clinique particulière : l'arthrose érosive des doigts

Identifiée en 1961 [18], l'arthrose érosive des doigts est une affection rare débutant en seconde partie de vie chez la femme. De début habituellement bruyant, marqué par des douleurs et des signes inflammatoires locaux, elle siège aux interphalangiennes distales, puis s'étend successivement aux interphalangiennes proximales, à la trapézométacarpienne et à la scaphotrapézienne. Après une période inflammatoire de durée variable, marquée par une rougeur, un gonflement, une douleur et une limitation articulaire, parfois même un dérouillage matinal, les déformations des doigts se développent avec constitution de nodosités. L'atteinte est en règle bilatérale et symétrique, et prédomine à l'index et à l'auriculaire. Dans environ un cas sur dix, des kystes mucoïdes sont observés en regard des interphalangiennes distales ou proximales. Les déformations constituées sont identiques à celles des formes communes d'arthrose digitale, mais une évolution vers l'ankylose des interphalangiennes proximales et distales est possible. Les examens biologiques sont peu utiles au diagnostic : élévation inconstante de la vitesse de sédimentation, absence de facteur rhumatoïde et d'anticorps antinucléaires, paramètres hématologiques et uricémie normaux. L'analyse du liquide synovial révèle son caractère mécanique, la recherche de microcristaux est négative. Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'érosions et de signe de reconstruction osseuse sur les radiographies. Les ostéophytes sont comparables à ceux observés dans l'arthrose et sont associés à un pincement articulaire avec sclérose sous-chondrale. Contrairement à celles de la polyarthrite rhumatoïde, les érosions débutent à la partie centrale de l'articulation, créant des defects par destruction cartilagineuse. L'aspect est celui d'une

s'encastrer les unes dans les autres alors qu'apparaît la désaxation. De fines opacités linéaires périarticulaires peuvent être observées [10] **(fig 6)**.

évaluation des arthroses digitales

Définir et évaluer les arthroses de la main reste problématique du fait du caractère irrégulier de leur évolution clinique et radiologique. La définition même de l'arthrose digitale proposée par l'American college of rheumatology est discutée devant l'absence de critère radiologique et de diagnostic d'exclusion. Les critères d'évaluation proposés doivent s'adapter à la finalité des études cliniques et thérapeutiques. Certains préconisent l'utilisation des critères radiologiques de Kallman et al [37], d'autres le recours à des outils plus perfectionnés mais peu disponibles, telles la radiographie microfocale permettant une macroradiographie, voire la scintigraphie des mains permettant la sélection du patient ayant une arthrose active [13]. Verbruggen et al [55] proposent un système de cotation d'utilisation aisée, reproductible, qui permet l'établissement d'un score numérique des images radiographiques obtenues. Restent les difficultés de l'appréciation clinique et l'évaluation du retentissement de la maladie. Outre l'échelle visuelle analogique de la douleur, l'évolution de la consommation d'antalgiques ou d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, l'appréciation globale du patient et du médecin peuvent permettre d'établir un indice algofonctionnel d'arthropathie de la main [22].

Haut de page

POSSIBILITÉS THÉRAPEUTIQUES

Traitements médicaux et rééducation

Les différentes thérapeutiques proposées visent à supprimer les douleurs et les phénomènes vasomoteurs et tendent à limiter le processus évolutif, mais aucune d'entre elles n'est susceptible de faire disparaître les nodosités d'Heberden. Le traitement reste avant tout médical. La chirurgie des arthroses digitales n'est qu'exceptionnellement nécessaire. Le traitement fait habituellement appel aux antalgiques simples associés à la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens per os ou en application locale pendant les poussées douloureuses. Plusieurs essais thérapeutiques concernant ces traitements confirment leur plus grande efficacité par rapport au placebo. Cependant, aucune étude ne compare leur efficacité selon la voie d'administration.

Les dérivés cortisoniques n'ont en règle pas d'indication dans le traitement des arthroses digitales. Lors d'une étude comparant un anti-inflammatoire non stéroïdien par voie percutanée (acide niflumique) à la dexaméthasone, les résultats ne montrent pas de différence pour ces deux traitements pour les critères retenus. Les injections intra- ou périarticulaires ne concernent que les poussées douloureuses et, en pratique, la voie percutanée semble préférable, l'interligne étant difficile à repérer en l'absence de contrôle radioscopique. En revanche et bien que non validée, l'injection cortisonique intra-articulaire est un traitement d'usage plus courant dans les poussées douloureuses de rhizarthrose.

Des résultats laissant espérer une action chrondroprotectrice sont évoqués lors de l'utilisation de certains traitements antiarthrosiques d'action symptomatique lente. Cependant, une méthodologie plus rigoureuse apparaît souhaitable pour affirmer une telle action [54]. La physiothérapie (parafangothérapie, bain de paraffine) ainsi que les techniques thermales particulières (le Berthollet) semblent apporter également un certain bénéfice aux patients. Le ménagement fonctionnel est toujours utile, aidé au besoin dans la rhizarthrose par une attelle amovible légère, facile à porter, qui permet, en immobilisant l'articulation en position de fonction, de maintenir le pouce en opposition, de prévenir la rétraction de la première commissure et d'obtenir un effet antalgique. En dehors des attelles statiques, des orthèses dynamiques avec rappel élastique visant à réduire la subluxation trapézométacarpienne peuvent être utilisées. Celles-ci sont réservées aux atteintes subluxantes dont la réduction manuelle est possible et indolore. Leur efficacité

est douteuse.

Le traitement chirurgical est réservé aux très rares cas de rhizarthrose résistant au traitement médical.

Dans le cas particulier de l'arthrose érosive des doigts, l'hydroxychloroquine pourrait être une alternative au traitement classique en cas d'échec du traitement conventionnel. Les sels d'or, et même le méthotrexate à faible dose, ont pu être proposés .

Chirurgie

Traitement chirurgical de la rhizarthrose

Inventaire des interventions proposées pour la rhizarthrose

La section de certaines bandelettes d'insertion anormale ou surnuméraire du long abducteur du pouce a été proposée par certains au stade précoce, en guise de traitement « étiologique ». La recherche d'une dysplasie ostéoarticulaire n'a pour l'instant pas donné lieu à des techniques chirurgicales « correctrices ».

Les arthroplasties [23] d'interposition en Silastic®, partielle n'intéressant qu'une faible épaisseur d'os sur l'un ou l'autre versant de l'articulation trapézométacarpienne (bouton Ashworth-Blatt), ou totale remplaçant la totalité du trapèze (implant trapézien de Swanson), ont été abandonnées malgré les bons résultats initialement rapportés, en raison de la défaveur qui frappe l'ensemble des implants en Silastic®, à la suite de plusieurs publications de réactions granulomateuses aux débris de silicone.

Les interventions actuellement en cours sont au nombre de trois :

- l'arthrodèse trapézométacarpienne [16] bloque cette articulation en position de fonction ; le délai de fusion est de 6 semaines à 3 mois, elle nécessite une articulation scaphotrapézienne saine en amont et une articulation métacarpophalangienne souple en aval pour être fonctionnellement acceptable ; un retentissement sur l'articulation scaphotrapézienne est noté à 10 ans **(fig 7)** ;
- la trapézectomie est habituellement associée à une ligamentoplastie reconstituant le ligament intermétacarpien (entre la base du premier et du deuxième métacarpien) et très souvent une interposition tendineuse dans le foyer de trapézectomie ; les tendons les plus utilisés sont la moitié du fléchisseur radial du carpe (grand palmaire), une bandelette de long abducteur du pouce ou le palmaire long (petit palmaire) ; la cicatrisation de la ligamentoplastie, protégée ou non par un brochage métacarposcaphoïdien et/ou intermétacarpien, nécessite 6 semaines d'immobilisation dans une attelle ; le résultat antalgique et fonctionnel est obtenu en 4 à 6 mois ; malgré la ligamentoplastie et l'interposition tendineuse, l'espace entre le scaphoïde et le premier métacarpien diminue pendant les premiers mois postopératoires, à l'origine d'un raccourcissement de la colonne du pouce auquel est rapportée la diminution de force parfois observée avec cette technique **(fig 8)** ;
- les prothèses totales trapézométacarpiennes [5] font appel à de nombreux modèles dont la plupart ressemblent à des miniprothèses de hanches ; les résultats immédiats sont excellents, la mobilisation du pouce doit être reprise très tôt ; le recul à long terme des premiers modèles cimentés est plutôt mitigé, montrant de nombreux descellements métacarpiens, trapéziens ou bipolaires ; les implants plus modernes, cimentés ou sans ciment, n'ont pour l'instant pas de recul important [9] **(fig 9)**.

En cas d'arthrose évoluée, avec rétraction du pouce en adduction, les formations de la première commissure sont rétractées et il faut parfois associer à l'un des gestes évoqués plus haut une libération de la première commissure comportant entre autres une désinsertion de l'adducteur du pouce. En cas d'ankylose complète trapézométacarpienne, une ostéotomie de réorientation réalisée dans la base du premier métacarpien permet de positionner le pouce dans une position plus fonctionnelle.

Indications chirurgicales

Certains auteurs traitent toutes les formes de rhizarthrose selon la même technique opératoire ; ainsi, certains minimisent le rôle de l'arthrose scapho-trapézo-trapézoïdienne et, même lorsqu'elle existe, proposent un geste ne touchant que le versant trapézométacarpien (arthrodèse ou prothèse). D'autres, même en l'absence d'arthrose péritrapézienne, proposent une trapézectomie complète. Les résultats publiés montrent peu de différences entre les principales techniques utilisables en ce qui concerne le résultat sur la douleur et la fonction .

Si l'on veut être éclectique, on peut proposer le schéma thérapeutique suivant :

- en cas d'arthrose péritrapézienne, la trapézectomie avec ligamentoplastie et interposition tendineuse paraît logique, car elle supprime tous les interlignes arthrosiques [24] ;
- en cas d'arthrose strictement localisée à l'interligne trapézométacarpien, un geste intéressant juste cet interligne paraît logique :
  - l'arthrodèse n'est acceptable que si l'articulation métacarpophalangienne sous-jacente a une bonne mobilité ; elle est plutôt proposée aux sujets jeunes et aux hommes ;
  - la prothèse totale trapézométacarpienne est préférable lorsque l'articulation métacarpophalangienne sous-jacente est peu mobile ; elle est plutôt proposée chez les sujets plus âgés et chez les femmes.

Traitement chirurgical de l'arthrose métacarpophalangienne du pouce

Elle est le plus souvent post-traumatique, sur séquelles d'entorse grave du ligament collatéral ulnaire ou de luxation. Le traitement est d'abord préventif par réparation des lésions du ligament collatéral ulnaire en cas de lésion de Stener (luxation du bout proximal du ligament collatéral au-dessus de la dossière des interosseux). En cas d'arthrose évoluée, l'arthrodèse paraît préférable à l'arthroplastie [25].

Traitement chirurgical de l'arthrose des doigts longs

Les arthroses des doigts longs peuvent nécessiter un traitement chirurgical, devant l'échec ou l'insuffisance du traitement médical. Les interventions proposées sont l'arthroplastie prothétique (en l'absence d'infection avérée) et l'arthrodèse. Plus l'articulation est proximale, plus la conservation d'une mobilité est utile et moins bien l'arthrodèse est acceptée et tolérée.

La rare arthrose métacarpophalangienne, habituellement post-traumatique, nécessite une arthroplastie prothétique.

L'arthrose interphalangienne proximale des doigts ulnaires fait appel aux arthroplasties prothétiques ; l'arthrodèse n'est justifiée que sur l'index, pour certains sur le médius, pour donner au patient un doigt stable capable de résister aux contraintes des prises pollicidigitales. L'arthroplastie prothétique la plus connue et la seule qui ait un recul suffisant est l'interposition d'un *spacer* en Silastic® ; elle donne des mobilités variables, jamais normales (plus de 40° dans 60 % des cas, moins de 40° dans 27,5 % des cas, nulle dans 7,5 % des cas).

L'arthrose interphalangienne distale en rectitude est du ressort de l'arthrodèse, qui amène indolence et stabilité à une articulation déjà raide, dont le sacrifice est peu gênant ; certains (Iselin) lui préfèrent la résection arthroplastique, dont la durée de l'immobilisation postopératoire est identique à celle de l'arthrodèse.

Traitement chirurgical de l'arthrose radiocarpienne

Trois gestes plus radicaux sont discutés plus couramment :

la résection de la première rangée des os du carpe peut être proposée dans certains cas particuliers, quand l'arthrose n'est pas globale ; elle permet de conserver une mobilité suffisante (70° environ), diminue ou supprime les douleurs au prix d'une diminution acceptable de force ; elle nécessite l'intégrité du versant lunarien de la surface carpienne du radius et de la tête du capitatum (grand os) qui sont en contact après l'intervention ; elle apparaît indiquée à des stades peu avancés d'arthrose sur maladie de Kienböck, de séquelles de luxations périlunaires ou de pseudarthroses du scaphoïde carpien ; certains cherchent à étendre les indications de cette intervention en resurfaçant l'extrémité distale du radius (par la surface articulaire distale du lunatum ou l'incisure ulnaire du radius) si le versant lunarien de celle-ci est altéré ; dans ces mêmes cas, d'autres interposent un tissu inerte (fascia lata) ou induisent une fibrose intercalaire (par distraction temporaire) ;

l'arthrodèse totale du poignet [19] fixe celui-ci en position de fonction (légère extension et légère inclinaison ulnaire) ; l'indolence est habituellement obtenue, la diminution de force apparaît limitée mais certaine ; elle apparaît comme le recours ultime en cas d'échec de résection de la première rangée des os du carpe ou d'arthroplastie ; dans certains cas une arthrodèse plus limitée peut être discutée, quand l'arthrose n'est pas étendue à tous les interlignes du carpe (arthrodèse radio-scapho-lunaire) ;

les prothèses totales du poignet [7] cherchent à donner l'indolence tout en gardant la mobilité, la force et la hauteur du poignet ; les prothèses en Silastic® (Swanson) ont été abandonnées ; les modèles les plus anciens de prothèses totales (Meuli, Guépar) montrent des taux relativement élevés de complications mécaniques (descellements plus volontiers métacarpiens que radiaux) [19] ; les modèles les plus récents n'ont pas fait l'objet de publications avec des reculs suffisants.

Traitement chirurgical de l'arthrose radio-ulnaire distale (radiocubitale inférieure)

Elle peut être traitée par résection de l'extrémité distale de l'ulna (intervention de Darrach), l'hémirésection de la tête de l'ulna (opération de Bowers) ou par une intervention de Sauvé-Kapandji (arthrodèse radio-ulnaire distale avec résection du col de l'ulna). Ces procédés rendent tous une pronation-supination complète. La stabilité du poignet semble meilleure après l'opération de Sauvé-Kapandji qu'après l'opération de Darrach.

Traitement chirurgical de l'arthrose ulnocarpienne

Si l'articulation radio-ulnaire distale (radiocubitale inférieure) peut être conservée, on réalise une ostéotomie de raccourcissement de l'ulna. Si elle est également arthrosique ou luxée, on préfère l'un des trois gestes évoqués pour le traitement de l'arthrose radiocarpienne.

Traitement chirurgical de l'arthrose pisotriquétrale

On propose l'excision du pisiforme, avec ou sans dénervation, de préférence à l'arthrodèse pisotriquétrale [45].

Références

[1] Acheson RM, Chan YK, Clemet AR New Haven Survey of joint diseases XII : distribution and symptoms of osteoarthritis in the hands with reference to handedness. *Ann Rheum Dis* 1970 ; 29 : 275-286

[2] Allieu Y Les lésions arthrosiques péri-trapéziennes. *Ann Chir Main* 1983 ; 2 : 73-92

[3] Allieu Y, Chammas M, Cenac P L'arthrose scapho-trapézo-trapézoïdienne isolée, une entité méconnue. *Rhumatol Prat* 1991 ; 58 : 4-6

[4] Allieu Y, Lussiez B, Martin B Résultats à long terme de l'implant de Swanson dans le traitement de la rhizarthrose. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 437-441

[5] Alnot JY, Beal D, Oberlin C, Salon A La prothèse totale trapézométacarpienne Guépar dans le

traitement de la rhizarthrose. à propos d'une série de 36 cas. *Ann Chir Main* 1993 ; 12 : 93-104

[6] Alnot JY, Bleton R La résection de la première rangée des os du carpe dans les séquelles des fractures du scaphoïde. *Ann Chir Main* 1992 ; 11 : 269-275

[7] Alnot JY, Katz D. Les arthroplasties du poignet et de la main (implants-prothèses totales). Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales-Orthopédie, 44-372, 1987 : 16 p

[8] Altman R, Alarcon G, Appelrough D, Bloch D, Borenstein D, Brandt K , et al. The american college of rheumatology criteria for the classification and reporting of osteoarthritis of the hand. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1601-1610

[9] Amadio PC, De Silva SP Comparison of the results of trapeziometacarpal arthrodesis and arthroplasty in men with osteoarthritis of the trapeziometacarpal joint. *Ann Chir Main* 1990 ; 9 : 358-363

[10] Belhorn L, Hess E Erosive osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 1993 ; 22 : 298-306

[11] Brodsky T, Appelboom A, Farney Govaerts Antigenes HLA et nodosités d'Héberden. *Acta Rheumatol* 1979 ; 3 : 95-103

[12] Bryant LR, Des Rosiers KF, Carpenter MT Hydroxychloroquine in the treatment of erosive osteoarthritis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1527-1531

[13] Buckland-Wright JC, McFarlane DG, Lynch JA Sensibilité des signes radiographiques et spécificité de la scintigraphie dans l'arthrose de la main. *Rev Rhum [ed fr]* 1995 ; 62 (suppl 6 bis) : 99S-112S

[14] Carroll RE Arthrodesis of the carpometacarpal joint of the thumb. A review of patients with a long postoperative period. *Clin Orthop* 1987 ; 220 : 106-110

[15] Cauley JA, Kwoh CK, Egeland G Serum sex hormones and severity of osteoarthritis of the hand. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1170-1175

[16] Chamay A, Piaget-Morerod F Arthrodesis of the trapeziometacarpal joint. *J Hand Surg* 1994 ; 19B : 489-497

[17] Cicuttini FM, Spector TD épidémiologie de l'arthrose de la main. *Rev Rhum [ed fr]* 1995 ; 62 (suppl 6 bis) : 875-935

[18] Crain DC Interphalangeal osteoarthritis characterized by painful inflammatory episodes resulting in deformity of the proximal and distal articulations. *JAMA* 1961 ; 175 : 1044-1053

[19] Dap F L'arthrodèse du poignet : alternative à la résection de la première rangée des os du carpe ?. *Ann Chir Main* 1992 ; 11 : 285-291

[20] Delcambre B, Guyot-Drouot MH Arthroses digitales et rhizarthrose. *Rev Prat* 1996 ; 46 : 2187-2191

[21] Dell PC, Brushart TM, Smith RJ Treatment of trapeziometacarpal arthritis : results of resection-arthroplasty. *J Hand Surg* 1978 ; 3 : 243-249

[22] Dreiser RL, Maheu E, Guillou GB, Caspard H, Grouin JM Validation d'un indice algofonctionnel dans l'arthrose de la main. *Rev Rhum [ed fr]* 1995 ; 62 (suppl 6 bis) : 129S-139S

[23] Ebelin M. La rhizarthrose : 5e cahier d'enseignement de la société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion Scientifique Française, 1993 ; 113-127

[24] Ebelin M, Le Viet D. Traitement chirurgical de l'arthrose péritrapézienne. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales-Orthopédie, 44-373, 1990 : 9 p

[25] Edmunds I, Trevihick B, Honner R Fusion of the first metacarpophalangeal joint for post-traumatic conditions. *Aust NZ J Surg* 1994 ; 64 : 771-774

[26] Felson DT The epidemiology of knee osteoarthritis : results from the Framingham osteoarthritis study. *Semin Arthritis Rheum* 1990 ; 20 : 42-50

[27] Florak TM, Miller RJ, Pellegrini VT, Burton RI, Dun NG The prevalence of carpal tunnel syndrome in patients with basal joint arthritis of the thumb. *J Hand Surg* 1992 ; 17 : 624-630

[28] Forestier J L'ostéoarthrite sèche trapézométacarpienne (rhizarthrose du pouce). *Presse M* 1937 ; 45 : 315-317

[29] Foucher G, Chmiel Z La résection de la première rangée du carpe. à propos d'une série de 21 patients. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 : 372-378

[30] Graber-Duvernay J, Graber-Duvernay B Remarques sur la rhizarthrose du pouce (d'après 500 observations). *Rev Lyon M* 1970 ; 19 : 209-224

[31] Hadler NM, Gillings DB, Imbus HR, Levitin PM, Makuc D, Utsinger PD , et al. Hand structure and function in an industrial setting : influence of three patterns of stereotyped repetitive usage. *Arthritis Rheum* 1978 ; 21 : 210-220

[32] Hagan HJ, Hastings H Fusion of the thumb metacarpophalangeal joint to treat post-traumatic arthritis. *J Hand Surg* 1988 ; 13A : 750-753

[33] Hart DJ, Spector TD The relationship of obesity, fat distribution and osteoarthritis in women in the general population : the Chingford study. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 331-335

[34] Hautefeuille P, Delcambre B, Duquesnoy B, Zylberberg G, Tonnel F, Farre JM étude clinique et épidémiologique des arthroses de la main. à partir de 500 observations sélectionnées dans un centre d'examen de santé *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991 ; 58 : 35-41

[35] Hochberg MC, Lethbridgecejku M, Plato CC, Wigley FM, Tobin J Factors associated with osteoarthritis of the hand in males : data from the Baltimore longitudinal study of aging. *Am J Epidemiol* 1991 ; 134 : 1121-1127

[36] Iselin F, Medina J, Audren JL, Stephan E Traitement des rhizarthroses par implants de trapèze en silicone de Swanson. *Ann Chir Main* 1989 ; 8 : 230-233

[37] Kallman DA, Wigley FM, Scott WW, Hochberg MC, Tobin J New radiographic grading scales for osteoarthritis of the hand. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 1584-1591

[38] Kapandji A, Moatti E, Raab C La radiographie spécifique de l'articulation trapézométacarpienne. Sa technique, son intérêt. *Ann Chir* 1980 ; 34 : 719-726

[39] Lanzetta M, Foucher G A comparison of different surgical techniques in treating degenerative arthrosis of the carpometacarpal joint of the thumb. A retrospective study of 98 cases. *J Hand Surg* 1995 ; 20B : 105-110

[40] Le Nen D Arthrose pisotriquétrale. *Maîtrise Orthop* 1996 ; 156 : 4-9

[41] Legre R, Sassoon D étude multicentrique de 143 cas de résection de la première rangée des os du carpe. *Ann Chir Main* 1992 ; 11 : 257-263

[42] Martin B Résultats à long terme de l'implant de Swanson dans le traitement de la rhizarthrose. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 437-441

[43] Menkes CJ L'arthrose du poignet. *Med Hyg* 1982 ; 40 : 1184-1189

[44] Monographie du groupe d'étude de la main, sous la direction de Ph Saffar. La rhizarthrose. Paris : Expansion Scientifique Française, 1990

[45] Nuesch B, Sennwald G, Segmuller G Pisiforme extirpation : Indikation und Resultäte. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 1993 ; 25 : 42-45

[46] Patotie A, Vaisanen P, Ott J, Ryhanen L, Elima K, Vikkula M et al. Previous predisposition to familial osteoarthritis linked to type II collagen gene. Lancet 1989 ; 924-927

[47] Pattrick M, Manhire A, Ward AM, Doherty M HLA-A, B antigens and alpha 1-antitrypsin phenotypes in nodal and generalized osteoarthritis and erosive osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1989 ; 48 : 470-475

[48] Peres E, Savornin C Le carpe bossu. *Concours M* 1995 ; 117 : 1006-1008

[49] Pierre M. Le carpe bossu. In : Traité de chirurgie de la main, sous la direction de R Tubiana. Paris : Masson, 1984 : 976-978

[50] Schernberg F Intérêts et limites de la résection arthroplastique de la première rangée des os du carpe dans les formes évoluées, stades III B et IV, de pseudarthrose du scaphoïde carpien. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 735-737

[51] Spector TD, Brown GC, Silman AJ Increased rates of prior hysterectomy and gynaecological operations in women with osteoarthritis. *Br Med J* 1988 ; 297 : 899-900

[52] Spector TD, Cicuttini F, Baker J, Manzi C, Hart D Genetic influences on osteoarthritis in women : a twin study. *Br Med J* 1996 ; 312 : 940-943

[53] Swanson AB, Swanson GD, Watermeier JJ Trapezium implant arthroplasty. Long-term evaluation of 150 cases. *J Hand Surg* 1981 ; 6 : 125-141

[54] Treves R, Maheu E, Dreiser RL Les essais thérapeutiques dans l'arthrose digitale, revue critique. *Rev Rhum [ed fr]* 1995 ; 62 (suppl 6 bis) : 119S-128S

[55] Verbruggen G, Veys E Systèmes de cotation numérique de l'évolution des lésions d'arthrose digitale. *Rev Rhum [ed fr]* 1995 ; 62 (suppl 6 bis) : 113S-118S

[56] Watson HK Evolution of arthritis of the wrist. *Clin Orthop* 1986 ; 202 : 57-67

[57] Williams WV, Cope R Metacarpophalangeal arthropathy associated with manual labor. *Arthritis Rheum* 1987 ; 30 : 1362-1371

Fig 1 :

Fig 1 :

Arthrose scaphotrapézienne et trapézométacarpienne.

Fig 2 :

Fig 2 :

Nodosités d'Heberden.

Fig 3 :

Fig 3 :

Main arthrosique associant nodosités d'Heberden et de Bouchard ainsi qu'une rhizarthrose.

Fig 4 :

Fig 4 :

Arthrose interphalangienne proximale et distale. Ostéophytose dorsale bien visualisée par le cliché de profil.

Fig 5 :

Fig 5 :

Main arthrosique associant une arthrose scaphotrapézienne, une rhizarthrose, une arthrose

évoluée des articulations interphalangiennes distales.

Fig 6 :

Fig 6 :

Arthrose évoluée associant une arthrose péritrapézienne et d'importantes séquelles d'arthrose érosive des doigts.

Fig 7 :

Fig 7 :

Arthrodèse trapézométacarpienne.

Fig 8 :

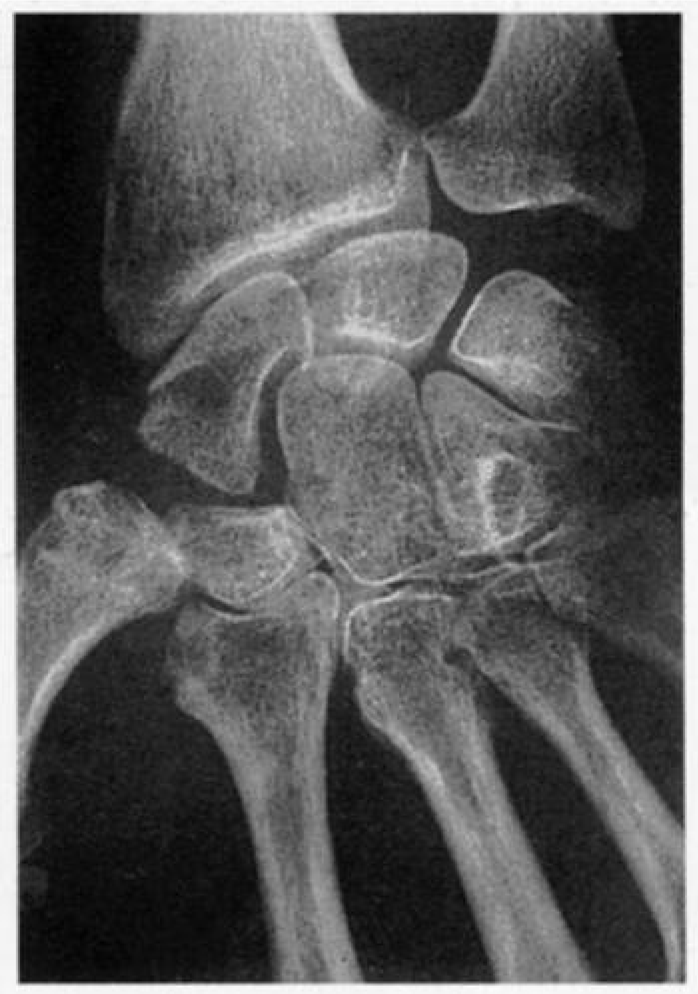

Fig 8 :

Radiographie d'une trapézectomie avec ligamentoplastie.

Fig 9 :

Fig 9 :

Prothèse totale trapézométacarpienne sans ciment.

Infections de la main

M. Ébelin, R. Beccari, A. Maiez

Du fait de sa vulnérabilité aux plaies potentiellement contaminantes, la main est particulièrement propice au développement d'infections aux formes cliniques et bactériologiques variées. Elles nécessitent une bonne connaissance clinique pour en faire précocement le diagnostic, ainsi qu'une expérience pratique pour en réaliser le traitement approprié, volontiers chirurgical. Le panaris est de traitement simple, chirurgical dès le stade de collection, mais pouvant laisser des séquelles fonctionnelles s'il est inadapté. Le phlegmon justifie un traitement chirurgical dont la précocité d'exécution conditionne le pronostic directement en rapport avec le stade évolutif. Les articulations des doigts, du fait de leur situation anatomique très superficielle, sont très fréquemment contaminées par inoculation directe lors de morsures ou de plaies, lesquelles imposent une exploration et un lavage chirurgical immédiats, avant le stade d'ostéoarthrite avérée. Certaines infections spécifiques sont rares, comme les infections à mycobactéries, actuellement en recrudescence en particulier pour la tuberculose ; leur diagnostic peut être difficile, nécessitant une confirmation bactériologique spécifique avant l'instauration d'un traitement antibiotique prolongé. Deux variétés d'infections sont redoutables par leur vitesse d'évolution et la gravité de leurs séquelles : la fasciite nécrosante, qui peut devenir fatale en l'absence de prise en charge médicochirurgicale ; les injections sous haute pression qui entraînent rapidement des lésions infectieuses et nécrotiques sévères imposant de principe un traitement urgent malgré la bénignité apparente de la porte d'entrée. Enfin, les morsures et les piqûres sont très fréquentes, particulièrement à la main, et nécessitent là aussi une prise en charge médicochirurgicale.

Mots clés : Panaris ; Phlegmon des gaines ; Ostéoarthrite ; Infections à mycobactéries ; Fasciite nécrosante ; Injection sous haute pression ; Extravasation au membre supérieur ; Morsures ; Synovites à piquants

Plan

Introduction

Du fait de sa vulnérabilité aux plaies potentiellement contaminantes, la main constitue un site particulièrement propice à l'infection. Les tableaux cliniques et bactériologiques en sont très variés, allant du banal panaris à la gravissime fasciite nécrosante. Leur pronostic peut en effet devenir redoutable, conditionné par la qualité et la rapidité de la prise en charge médicochirurgicale initiale, qui seule peut permettre d'en diminuer le retentissement fonctionnel et socioéconomique [1].

Bactériologie et écosystème de la main

Le revêtement cutané de la main a une double fonction bactériologique [2] :

- l'une mécanique de barrière étanche s'opposant à la pénétration des germes se multipliant à sa surface ;
- l'autre symbiotique accueillant à sa surface des germes nombreux et variés.

Les germes saprophytes résidents de la peau sont tous de type Gram positif, tel le staphylocoque à coagulase négative (dit « blanc ») et *Corynebacterium*.

Les germes transitaires (staphylocoque à coagulase positive dit « *aureus* » ou doré, streptocoque bêtahémolytique, germes à Gram négatif de la flore intestinale) se développent de préférence dans les régions de la main au climat chaud et humide (commissures, plis, paume).

Seule une effraction cutanée accidentelle permettant aux germes de surface - résidents ou transitaires - de pénétrer dans les espaces sous-cutanés est susceptible d'entraîner une infection

par inoculation directe. Les deux autres modes de contamination sont plus rares, par contiguïté (telle l'ostéoarthrite satellite d'un panaris) ou exceptionnellement par voie hématogène [3].

La mise en évidence de l'agent pathogène repose sur les prélèvements bactériologiques, plus rarement sur la sérologie. Ce prélèvement est systématique lors de tout traitement chirurgical, sa mise en culture puis l'ensemencement au laboratoire doivent être rapides, la température d'incubation étant fonction de l'orientation étiologique.

Quel que soit le tableau clinique, la bactériologie retrouve dans la plupart des cas deux agents pathogènes :

- *Staphylococcus aureus* (50 % des cas) dont la sensibilité aux antibiotiques se réduit actuellement du fait de l'émergence de souches - souvent nosocomiales - résistantes à la méticilline ;
- *Streptococcus* bêtahémolytique (10 % des cas), dont la production enzymatique (hyaluronidase, streptokinase, hémolysine) assure sa diffusion tissulaire rapide.

Les autres bactéries incriminées sont, par ordre de fréquence :

- la pasteurelle, rencontrée après morsure animale ;
- les streptocoques du groupe *milleri*, en particulier chez le sujet immunodéprimé (toxicomane) ;
- les bactéries anaérobies strictes, principalement bacilles à Gram négatif ;
- les mycobactéries, qui imposent des cultures prolongées sur milieu spécifique de Löwenstein, à température variable selon le type recherché (37 °C pour *Mycobacterium tuberculosis*, 30 °C pour *Mycobacterium marinum*).

Suite à une inoculation septique, le cycle évolutif spontané d'un processus infectieux suit une chronologie stéréotypée [4] :

- phase d'invasion permettant, au sein de la population microbienne introduite sous la peau, la sélection des germes pathogènes privilégiant en règle le staphylocoque doré ou le streptocoque bêtahémolytique. À ce stade, un traitement antibiotique adapté et exclusif peut suffire à neutraliser puis à guérir le processus infectieux ;
- stade phlegmasique de pullulation microbienne, s'accompagnant de signes inflammatoires locaux témoins du processus de défense de l'hôte, phase encore accessible au traitement médical ;
- stade de collection, après quelques heures ou jours d'évolution, où limitation et séquestration du processus infectieux aboutissent à l'abcédation. Les signes cliniques sont alors pathognomoniques, devant une douleur pulsatile et insomniante associée à d'éventuels signes régionaux (lymphangite, adénopathies) et généraux (fièvre). L'évacuation spontanée du pus se fait soit par fistulisation à la peau, réalisant un mode de guérison souvent insuffisant et aléatoire de l'infection, soit par diffusion en profondeur dans des cavités (articulation, gaine synoviale) ou des structures fragiles dont certaines se défendent mal contre l'infection (tendon, ligament, aponévrose, os ou cartilage).

■ Infections courantes

Panaris (Fig. 1)

Par définition, on appelle panaris l'infection primitive aiguë des parties molles d'un doigt. Très fréquent, son diagnostic doit être précoce puis son traitement adapté, initialement médical puis toujours chirurgical au stade de collection, pour permettre une guérison sans séquelle. Négligé, il risque à l'inverse d'entraîner des complications sévères aux séquelles fonctionnelles importantes [5].

Panaris péri- et sous-unguéal

Variété la plus courante, il est localisé sur le pourtour de l'ongle ou sous celui-ci. Les berges unguéales sont en principe très bien protégées contre la pénétration d'un agent infectieux, laquelle ne peut s'observer qu'à la faveur d'une brèche cutanée (soin inadapté de manucure, pénétration d'un corps étranger, contusion unguéale responsable d'un hématome secondairement infecté).

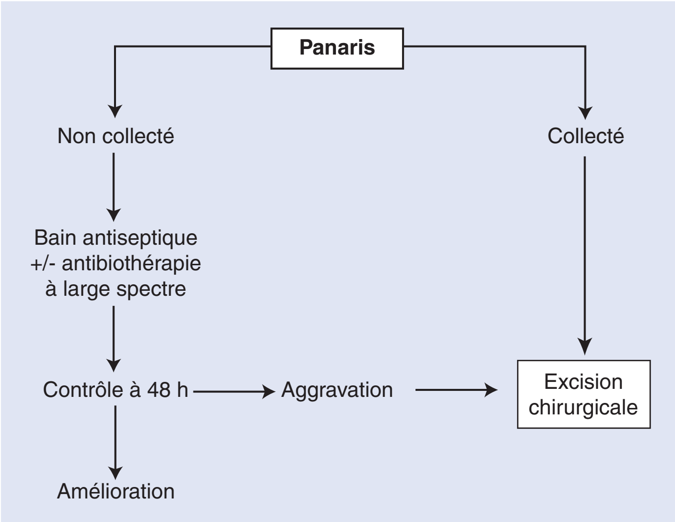

Figure 1. Arbre décisionnel. Prise en charge d'un panaris.

Figure 2. Panaris péri-unguéal collecté.

L'infection débute par une tuméfaction inflammatoire, érythémateuse et douloureuse de la région péri-unguéale. À ce stade encore non collecté, le traitement médical peut suffire associant bains antiseptiques transcutanés locaux et antibiothérapie par voie générale à large spectre, même si le germe le plus souvent en cause est le staphylocoque doré [6].

L'absence d'amélioration nette sous 48 heures ou le diagnostic d'emblée au stade de collection dont témoignerait une douleur insomniante et lancinante, impose l'excision chirurgicale associée à des prélèvements bactériologiques (Fig. 2). Celle-ci est pratiquée impérativement au bloc opératoire sous anesthésie générale et garrot pneumatique, pour permettre la mise à plat de la sertissure de l'ongle, la réalisation d'une fenêtre unguéale en cas de collection centrale et la vérification de l'absence d'extension pulpaire ou articulaire de l'infection. Un lavage abondant au sérum physiologique précède le pansement initial au tulle gras. Le premier soin réalisé le lendemain de l'intervention doit confirmer la disparition des signes infectieux locaux, et est suivi de pansements quotidiens jusqu'à complète cicatrisation dirigée, obtenue en principe en 1 à 2 semaines.

La poursuite du processus infectieux entraînerait une contamination de la base de l'ongle et une lésion matricielle irréversible responsable d'une dystrophie unguéale parfois définitive, en particulier chez le jeune enfant où la matrice est particulièrement vulnérable [7].

Panaris pulpaire

Relativement fréquent, il devient rapidement très douloureux par la mise en tension de la pulpe, faisant disparaître sa pseudofluctuation physiologique. Au stade de collection, devant une pulpe hyperalgique, lancinante, augmentant de volume, chaude, rouge et sous tension, l'excision chirurgicale doit être large, effondrant les cloisons conjonctives et les logettes pulpaires infectées, mais sans entraîner d'effraction de l'articulation et surtout du canal digital tout proches. La localisation au pouce reste la plus grave car la diffusion y est plus rapide qu'aux doigts longs [8].

Panaris en « bouton de chemise »

Il est particulièrement redouté, conséquence de la propagation à la pulpe d'un panaris péri-unguéal par un pertuis qu'il ne faut pas méconnaître lors de l'excision chirurgicale initiale. Il nécessite alors une mise à plat bipolaire, à la fois péri-unguéale et pulpaire (Fig. 3).

Panaris anthracoïde

Il s'agit là d'un panaris superficiel, réalisant un furoncle centré sur l'appareil pileux, respectant l'appareil extenseur sous-jacent et siégeant en règle au dos de la première phalange.

Panaris de la face dorsale du doigt

À l'inverse du panaris anthracoïde, il est grave car correspondant à une véritable cellulite dorsale dont le point de départ est le plus souvent la deuxième phalange. Le tissu sous-cutané y est très mince favorisant la diffusion de l'infection, qui décolle la peau en lui donnant un aspect nécrotique impressionnant. Il est le plus souvent la conséquence d'une petite lésion initiale non ou insuffisamment traitée, dont le risque est d'une part la diffusion de l'infection à la face dorsale de la main (Fig. 4) et d'autre part l'atteinte de voisinage du tendon extenseur et surtout de l'articulation interphalangienne avec arthrite par contiguïté. Elle impose ainsi une excision chirurgicale radicale jusqu'en tissu sain, pouvant nécessiter une couverture secondaire par lambeau ou simplement une greffe de peau mince si

Figure 3. Mise à plat péri-unguéale et pulpaire d'un panaris en « bouton de chemise ».

le péritendon a été respecté. Cette mise à plat initiale doit néanmoins être large, sans se soucier d'une éventuelle reconstruction ultérieure, sous peine de rendre celle-ci encore plus aléatoire.

Panaris digital palmaire

Rare, il comporte le risque majeur de contamination par contiguïté de la gaine des fléchisseurs, devant faire rechercher en préopératoire une douleur à la pression du cul-de-sac proximal, et en peropératoire un phlegmon de la gaine ou de la commissure adjacente où il peut également diffuser.

Phlegmon des gaines (Fig. 5)

L'infection de la gaine synoviale des fléchisseurs est de pronostic toujours sévère, tout retard diagnostique conditionnant le résultat fonctionnel qui reste en rapport direct avec le

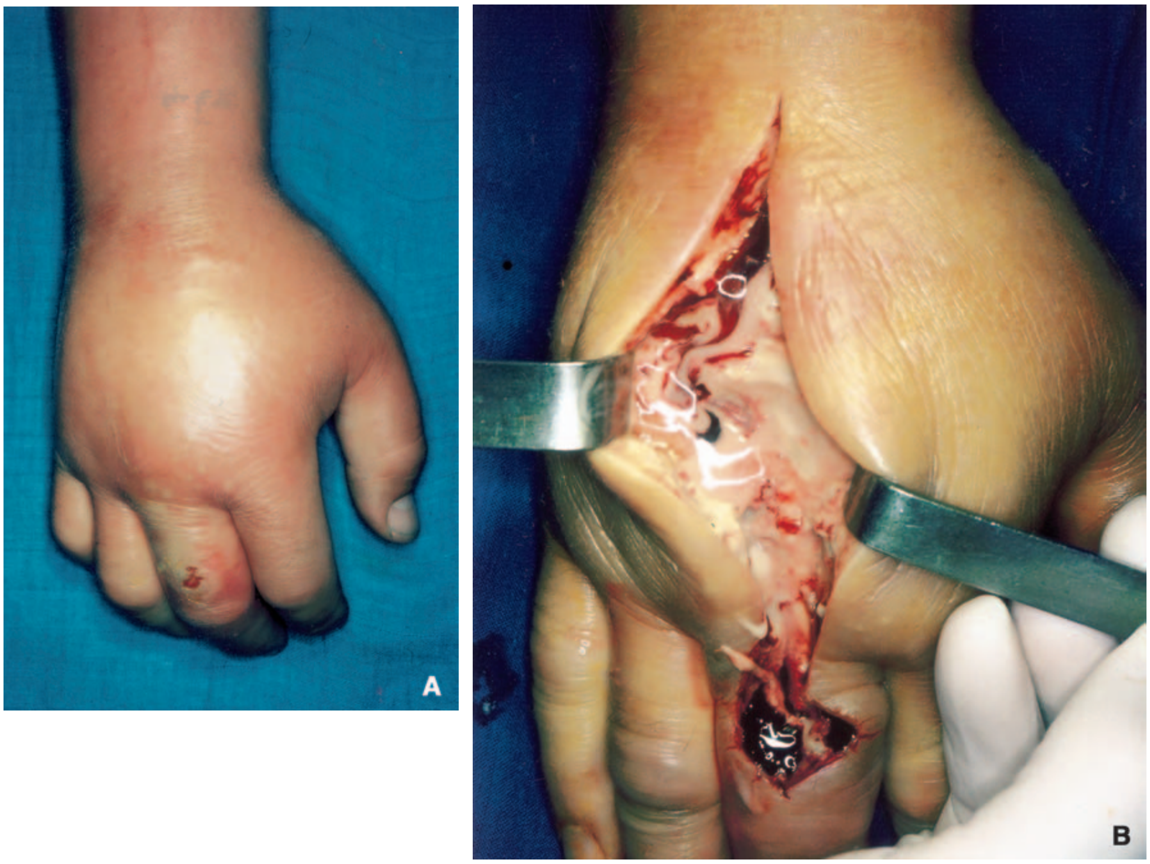

Figure 4. Cellulite dorsale de la main.
A. Panaris du dos de la première phalange diffusé à la face dorsale de la main.
B. Large mise à plat chirurgicale.

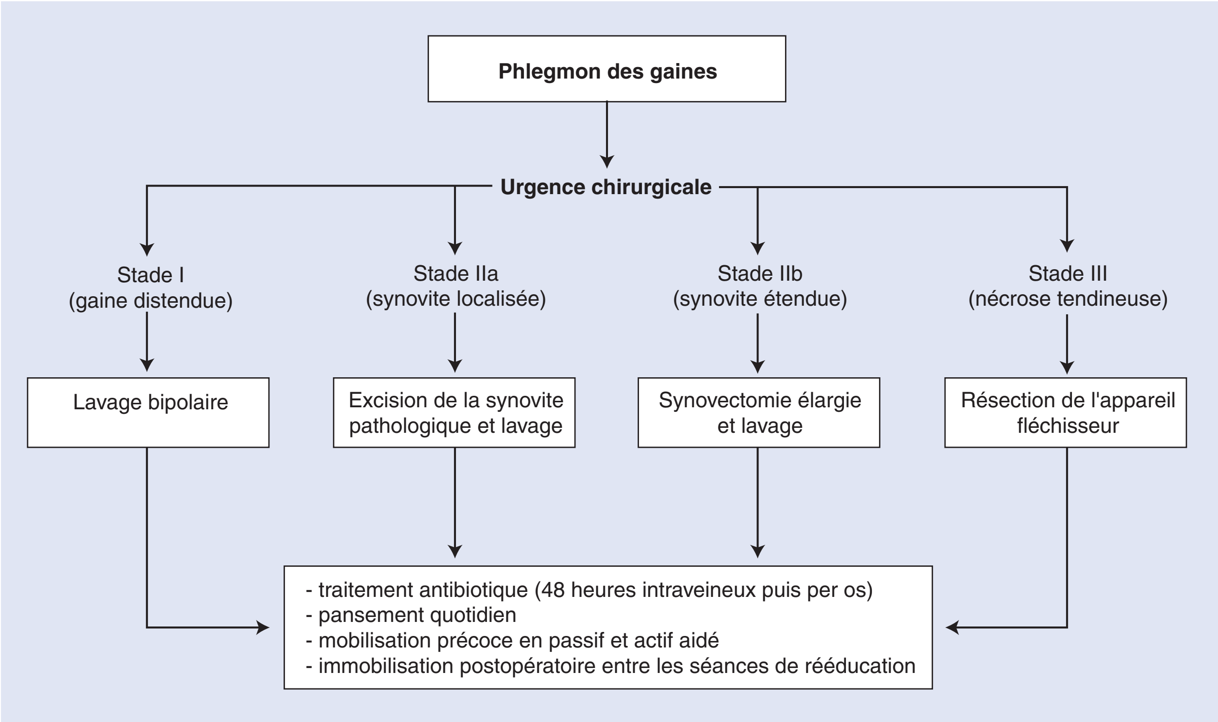

Figure 5. Arbre décisionnel. Prise en charge d'un phlegmon des gaines.

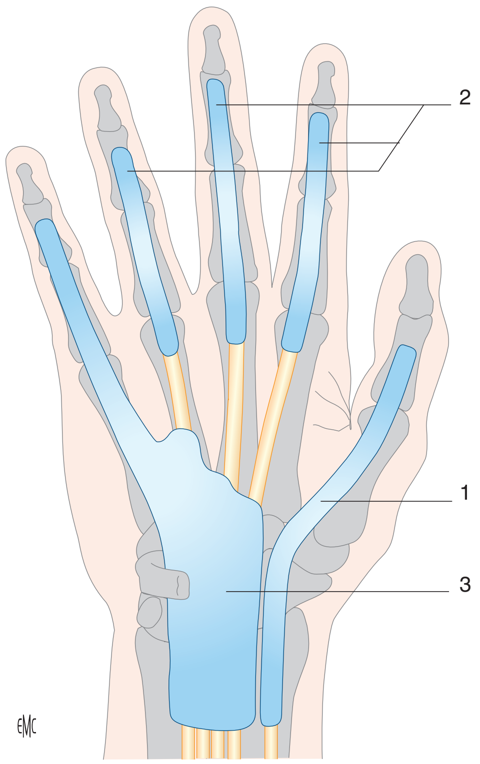

Figure 6. Gaines synoviales palmaires. 1. Digitocarpienne externe ; 2. digitales médianes ; 3. digitocarpienne interne.

stade évolutif. Il s'agit d'une urgence chirurgicale, dont le tableau clinique peut avoir été abâtardi par une antibiothérapie aveugle et dont l'évolution peut être rapide vers la séquestration tendineuse.

Rappel anatomique

L'anatomie des gaines synoviales explique la diffusion du phlegmon et ses manifestations cliniques (Fig. 6). Classiquement, il est décrit trois types de gaines synoviales des tendons fléchisseurs [9] :

- la gaine radiale ou digitocarpienne externe est celle du long fléchisseur du pouce, depuis son insertion sur P2 jusqu'à son cul-de-sac supérieur situé environ 4 cm au-dessus du pli de flexion du poignet. Elle chemine dans la partie radiale du canal carpien, rapport externe du nerf médian à ce niveau ;
- les gaines digitales correspondent aux trois doigts médians. Chacune prend naissance en distal au niveau de l'insertion du fléchisseur profond sur P3, pour englober l'appareil fléchisseur jusqu'à son cul-de-sac proximal situé en amont de la poulie annulaire A1 à hauteur du pli de flexion palmaire distal ;
- la gaine cubitale ou digitocarpienne interne offre trois dispositions anatomiques possibles :
  - dans le type 1 le plus classique, elle prend naissance en distal sur l'insertion du fléchisseur profond de l'auriculaire sur P3, puis englobe les deux tendons superficiel et profond pour s'évaser à la paume, entourer les tendons fléchisseurs des trois doigts médians au canal carpien, puis se terminer en un cul-de-sac proximal situé 3 à 4 cm au-dessus du ligament annulaire antérieur. Dans cette variété, il existe donc deux gaines digitocarpiennes bien individualisées de part et d'autre du nerf médian dans le canal carpien, l'une externe, la gaine radiale, l'autre interne, la gaine cubitale ;
  - dans le type 2, une gaine synoviale carpienne moyenne de l'index vient s'interposer dans le canal carpien entre les deux gaines digitocarpiennes interne et externe ;
  - dans le type 3, les gaines digitocarpiennes interne et externe sont réunies dans le canal carpien, disposition anatomique rare mais qui explique la possibilité de phlegmon à bascule intéressant successivement pouce et auriculaire.

Classification évolutive

Le phlegmon évolue spontanément vers une aggravation progressive selon trois stades de gravité croissante qui conditionnent l'attitude thérapeutique, fonction de l'aspect opératoire de la gaine synoviale et de son contenu [10] :

- stade I : gaine synoviale distendue, inflammatoire, contenant un liquide clair ou louche autorisant un simple lavage chirurgical bipolaire ;
- stade II A : synoviale présentant localement un aspect congestif et granulomateux, justifiant l'excision de toute la synoviale pathologique et le lavage de la gaine restante ;

- stade II B : synoviale pathologique sur toute sa longueur avec un aspect turgescent, hyperhémié et hypertrophique, nécessitant une synovectomie complète de toute la gaine mais respectant l'appareil fléchisseur qui reste encore intact ;
- stade III : nécrose tendineuse plus ou moins étendue obligeant à la résection de l'appareil fléchisseur jusqu'en zone saine, ce qui pose le problème de sa reconstruction ultérieure.

Cette évolution stéréotypée varie cependant selon le mode de contamination de la gaine : en cas de contamination directe par piqûre ou plaie septique (effraction cutanée par couteau, outil ou pointe d'aiguille, morsure animale ou humaine, plaie par verre ou épine végétale), l'infection évolue rapidement et de façon franche. À l'inverse, le phlegmon par contiguïté d'une gaine intacte à partir d'un foyer infectieux de voisinage (panaris profond, cellulite) est plus lent. Enfin, la contamination par voie hématogène à partir d'un foyer infectieux à distance (dialysé rénal, immunodéprimé) est de diagnostic difficile, de même que le phlegmon survenant dans les suites d'une intervention chirurgicale de la main dont la symptomatologie clinique est modifiée par les douleurs et le déficit de mobilité postopératoire, ce d'autant que l'évolution peut avoir été décapitée par une antibiothérapie préalable [11].

Bactériologie

Les germes en cause sont d'abord le staphylocoque doré (30 %), puis le staphylocoque bêtahémolytique du groupe A (20 %) et les germes à Gram négatif (10 %). L'association de plusieurs germes est fréquente (30 %), de même à l'inverse que l'absence de germes identifiables (35 %).

Clinique

Les signes de début sont parfois très discrets mais évoluent rapidement vers un tableau clinique évident. La douleur débute sur la porte d'entrée puis s'étend le long du trajet de la gaine, responsable d'une douleur rétrograde paradoxale à la palpation du cul-de-sac proximal de celle-ci, associée à un œdème palmaire suivant le trajet de l'appareil fléchisseur. L'extension passive du doigt peut aggraver la douleur, de même que la flexion contre résistance. Ultérieurement, une attitude en crochet irréductible du doigt rend le diagnostic déjà trop tardif, avant la résolution spontanée du crochet qui signe la rupture tendineuse de très mauvais pronostic. En fait, la simple évocation du diagnostic (discret flessum antalgique encore réductible) impose l'exploration chirurgicale urgente de la gaine des fléchisseurs, sachant qu'il est préférable d'intervenir par excès plutôt que de risquer un retard thérapeutique. Celle-ci est précédée d'une radiographie préopératoire systématique à la recherche d'une éventuelle arthrite ou ostéite associée, voire d'un corps étranger [12].

Conduite à tenir

Le traitement chirurgical, réalisé sous anesthésie générale et garrot pneumatique sans vidange du membre, comporte l'excision systématique de la porte d'entrée même si celle-ci est cicatrisée, agrandie de part et d'autre afin d'expertiser la gaine synoviale et son contenu, ce qui conditionnera l'attitude thérapeutique après les prélèvements bactériologiques [13] :

- en cas de liquide clair ou louche (stade I) et après mise à plat de la zone d'effraction de la gaine digitale, on pratique deux incisions brisées à hauteur des culs-de-sac proximal et distal de la gaine. Un lavage abondant du canal digital est réalisé au sérum physiologique à l'aide d'un petit cathéter souple introduit dans chaque cul-de-sac et lavant toujours « du propre vers le sale » (Fig. 7). Il faut se méfier d'éventuels cloisonnements et zones de striction qui pourraient empêcher l'écoulement du liquide de rinçage en particulier à hauteur des poulies. Alors que la fermeture cutanée est réalisée en regard des culs-de-sac, la porte d'entrée est laissée quant à elle à la cicatrisation dirigée. Un traitement antibiotique d'abord intraveineux puis oral d'au moins 10 jours, adapté au résultat de l'antibiogramme, complète la chirurgie. Les pansements son renouvelés tous les jours pour envisager, dès la disparition des douleurs, la mobilisation active et passive du doigt ;

Figure 7. Lavage antérograde d'un phlegmon de l'index stade I.

- en cas de liquide purulent ou de modification d'aspect de la synoviale, l'abord est étendu pour explorer le trajet complet de la gaine. En cas d'anomalies limitées (stade II A), seules les zones pathologiques sont excisées et le reste abondamment lavé (Fig. 8). Si toute la gaine est pathologique (stade II B), celle-ci est excisée dans sa totalité, y compris sous les poulies annulaires qui doivent cependant être conservées. L'incision utilisée est le plus souvent de type brisée, en regard de chaque pli de flexion dont la fermeture se fait uniquement par rapprochement des angles d'incision alors que la porte d'entrée est laissée quant à elle à la cicatrisation dirigée. L'immobilisation postopératoire première est impérative (à visée anti-infectieuse) et les pansements contrôlés quotidiennement. La disparition des signes infectieux et de la douleur doit être constatée rapidement pour autoriser le début d'une rééducation précoce, sachant le caractère potentiellement enraidissant de toute synovectomie extensive ;
- l'atteinte nécrotique des tendons fléchisseurs (stade III) est de pronostic fonctionnel péjoratif, le fait d'un diagnostic tardif ou d'une évolution défavorable malgré la chirurgie. Le traitement chirurgical obéit alors au principe du « coupe-feu », excisant la totalité du canal digital et de son contenu tendineux, et ce sur toute la longueur du trajet infecté. Le doigt est laissé ouvert à la cicatrisation dirigée et sa mobilisation passive est débutée dès la disparition des douleurs et des signes infectieux pour préparer le temps de reconstruction ultérieure.

Dans tous les cas, l'administration d'antibiotiques (d'abord intraveineux pour au moins 48 h) est systématique, rapidement adaptée au résultat des prélèvements bactériologiques, a fortiori s'il existe des signes d'extension régionale (lymphangite, adénopathie satellite) et générale (fièvre, frissons), ou si une morsure animale est à l'origine de l'infection pour prévenir une pasteurellose.

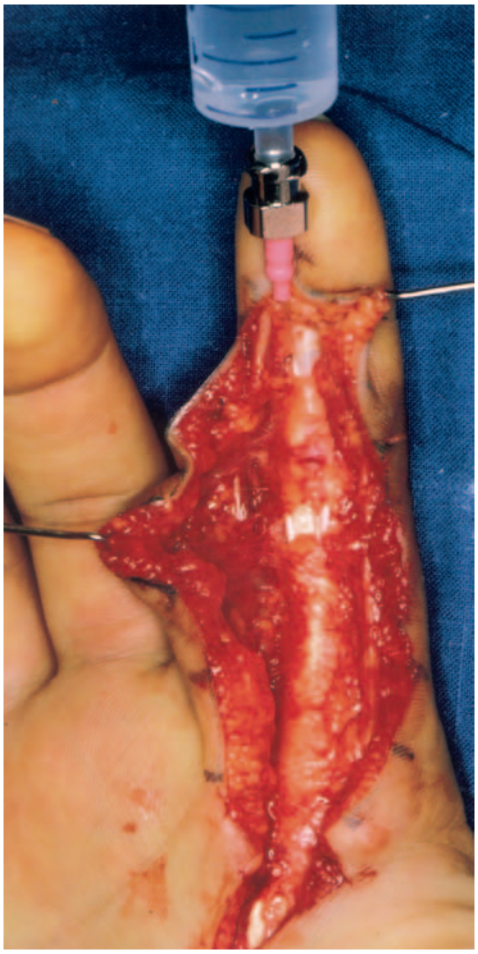

Figure 8. Synovectomie partielle du canal digital et lavage de la gaine d'un phlegmon stade IIa.

Évolution

Les résultats sont d'autant plus médiocres que le diagnostic est tardif, sachant que même un phlegmon de stade I peut conduire à un résultat fonctionnel incomplet par enraidissement digital. Les formes traitées avec retard (stades II B et III) sont les plus sévères, entraînant raideur, dystrophie digitale et intolérance au froid. L'erreur thérapeutique, qu'il s'agisse soit d'un diagnostic non effectué ou retardé par une antibiothérapie aveugle, soit d'un traitement chirurgical insuffisant, alourdit le bilan fonctionnel déjà très réservé de ce type d'infection [14].

Ostéoarthrites digitales à germes banals

La faible épaisseur du revêtement cutané et de l'appareil extenseur à la face dorsale des articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes des doigts rend ces articulations particulièrement vulnérables à une plaie infectante, rapidement compliquée d'une arthrite septique aux conséquences fonctionnelles redoutables. Il est classique de distinguer trois sortes d'infection selon le mode d'inoculation articulaire [15] :

- l'infection primitive, par contamination directe de type morsure animale ou effraction capsulaire lors de l'impact d'un coup de poing ;
- l'arthrite secondaire par diffusion d'un processus septique régional (panaris, plaie surinfectée, phlegmon des gaines), la propagation bactérienne se faisant par contiguïté au travers de la capsule articulaire et le long des ligaments collatéraux ;
- l'infection mixte associant inoculation directe et surinfection de voisinage (plaie infectante avec contamination articulaire, sepsis postopératoire).

Classification évolutive

La vulnérabilité du cartilage rend les lésions rapidement irréversibles. Après inoculation, les germes prolifèrent vite dans

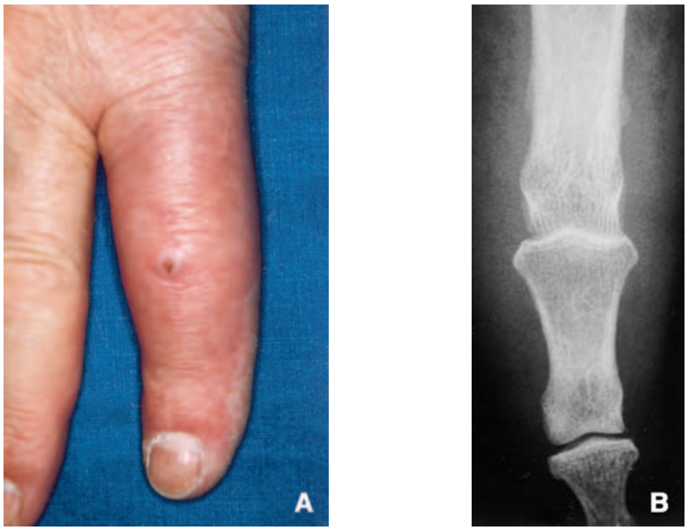

Figure 9. Arthrite de l'interphalangienne proximale après minime plaie dorsale.
A. Aspect clinique inflammatoire.
B. Pincement articulaire radiographique.

la cavité articulaire, la diffusion bactérienne étant favorisée par la mobilisation de l'articulation. Après une première phase de synovite inflammatoire avec épanchement articulaire exsudatif, le contenu articulaire se transforme en pus franc, alors que le cartilage est progressivement détruit, s'accompagnant d'une mise à nu puis d'une lyse de l'os sous-chondral, propageant l'infection aux épiphyses sous-jacentes.

Ainsi, trois stades évolutifs et progressifs peuvent être individualisés selon une classification macroscopique basée sur les constatations peropératoires [16] :

- le stade I correspond à une infection évoluant depuis 1 à 2 jours ; le liquide articulaire y est trouble ou louche et la synoviale encore macroscopiquement normale, de même que le cartilage ;
- le stade II, tournant évolutif de l'infection, s'accompagne d'une synoviale inflammatoire franchement pathologique et d'altérations cartilagineuses débutantes (cartilage dépoli par endroits, zones d'ulcération mettant au jour l'os sous-chondral) ;
- le stade III est marqué par une destruction articulaire et périarticulaire, stade ultime de l'ostéoarthrite irréversible, qui peut conduire à la séquestration épiphysaire.

Bactériologiquement, les germes le plus souvent en cause restent le staphylocoque doré et le streptocoque bêtahémolytique, alors que de nouvelles familles de germes pathogènes émergent actuellement : *Staphylococcus milleri*, *Ekenella corrodens*, *Haemophilus para-influenzae*, *Pseudomonas*....

Clinique

Le diagnostic d'arthrite infectieuse doit être envisagé devant toute plaie négligée siégeant au voisinage d'une articulation devenant douloureuse (cas du donneur de coup de poing dont l'articulation métacarpophalangienne vient percuter la dent du sujet agressé). Typiquement, l'intervalle libre après inoculation est de 24 à 48 heures, puis le doigt devient douloureux se présentant en flessum antalgique. À ce stade précoce, les signes locaux sont encore pauvres, limités à la classique douleur à la palpation latérale de l'articulation et à la mise en extension du doigt. Ultérieurement, les signes inflammatoires sont plus nets : doigt augmenté de volume, érythémateux, œdématié et douloureux à la mobilisation, pouvant s'accompagner de signes régionaux (lymphangite, adénopathies) et généraux (fièvre, éventuel syndrome septicémique) (Fig. 9). Tardivement, l'arthrite diffuse au-delà des structures périarticulaires : fistulisation cutanée (qui peut améliorer trompeusement les phénomènes douloureux), phlegmon par contiguïté de la gaine des fléchisseurs, cellulite sous-cutanée. À ce stade, le diagnostic est évident mais le traitement déjà trop tardif. Cependant, cette évolution

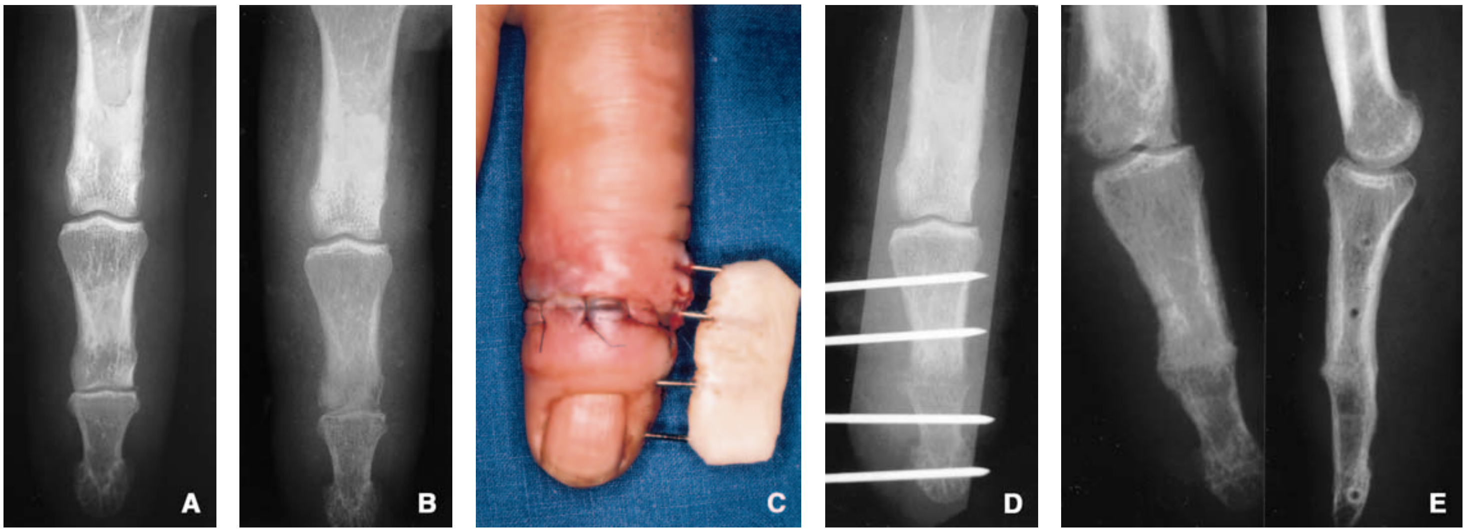

Figure 10. Évolution radiologique habituelle d'une arthrite de l'interphalangienne distale négligée.
A. j5 : discret pincement de l'interligne.
B. j16 : pincement complet et déminéralisation épiphysaire bipolaire.
C. Arthrodèse en compression par fixateur externe cimenté.
D. Radiographie postopératoire.
E. Fusion de l'arthrodèse.

peut être modifiée par le type d'infection : explosive après inoculation directe de type morsure animale ou coup de poing, ou à l'inverse très lente telle la plaie de la face dorsale de doigt abâtardie par une antibiothérapie aveugle.

Signes radiologiques

Ceux-ci sont retardés, se limitant durant la première semaine d'évolution à un épaississement des parties molles périarticulaires, plus marqué en dorsal. Ce n'est qu'entre le sixième et le dixième jour qu'apparaissent des bandes de déminéralisation métaphysaire. Puis vient le stade de pincement de l'interligne articulaire associé à des érosions et à des géodes à l'emporte-pièce sur l'insertion des ligaments collatéraux. Tardivement, on observe des zones de séquestration, voire de lyse épiphysaire complète de pronostic très péjoratif. Cette sémiologie radiologique est typiquement bipolaire touchant les deux épiphyses (Fig. 10**A**, **B**).

Traitement chirurgical

Celui-ci est indispensable, la conduite à tenir étant guidée par les constatations opératoires de l'état du cartilage, des structures de stabilisation de l'articulation et des épiphyses sous-jacentes. Associé à une antibiothérapie (amoxicilline intraveineuse ou équivalent, de première intention puis rapidement adaptée au résultat de l'antibiogramme) et à une immobilisation anti-infectieuse de principe, ce traitement chirurgical est fonction du stade évolutif de l'ostéoarthrite.

Au stade initial d'arthrite par inoculation

Il doit comporter de façon systématique :
- le parage de l'éventuelle porte d'entrée ;
- les prélèvements bactériologiques multiples ;
- l'excision de toute synoviale inflammatoire (avec examens histologique et bactériologique) ;
- le lavage abondant de l'articulation au sérum physiologique ;
- les fermetures articulaire et cutanée ;
- une immobilisation de quelques jours jusqu'à disparition des phénomènes inflammatoires.

Le premier pansement doit déjà permettre d'observer une amélioration des signes locaux, confirmée aux pansements ultérieurs refaits quotidiennement, ce qui autorisera le début de la rééducation.

Au stade d'ostéoarthrite avérée avec destruction cartilagineuse

La conservation articulaire devient impossible et risquée du fait du parage préalable large de la peau et des tissus périarticulaires, pouvant d'ailleurs conduire au sacrifice de l'appareil extenseur si celui-ci est séquestré. Après résection complète et bipolaire du cartilage, la conduite à tenir dépend du siège de l'articulation atteinte :
- pour l'articulation métacarpophalangienne d'un doigt long, l'arthrodèse est à proscrire du fait de son retentissement fonctionnel important. Après résection articulaire, la distraction par fixateur externe (minifixateur ou broches solidarisées par du ciment chirurgical) permet de conserver une mobilité utile et stabilisée par les doigts voisins. Ce système de distraction est à conserver 3 à 4 semaines, jusqu'à assèchement et cicatrisation des lésions [17] qui pourront éventuellement faire discuter à distance la mise en place d'une prothèse articulaire ;
- pour une articulation interphalangienne proximale, l'arthrodèse en compression assurée également par un fixateur externe est le traitement de choix pour l'index et l'auriculaire ; pour les doigts médians, il paraît préférable de privilégier la mobilité en réalisant une résection articulaire avec distraction par un fixateur externe éventuellement articulé [18] ;
- pour une articulation interphalangienne distale, l'arthrodèse est de rigueur, montée en compression par un minifixateur externe, cette attitude s'appliquant également à la colonne du pouce qui a surtout besoin de stabilité (Fig. 10C à E). Dans certaines situations dépassées de parage osseux extensif ou de sacrifice de l'appareil extenseur, une stabilisation première en distraction permet ultérieurement, à distance des phénomènes septiques (2 à 3 mois), une arthrodèse conventionnelle avec greffon osseux interposé.

Parfois, la persistance de signes infectieux locaux avec dégradation radiologique progressive de l'articulation justifie des mises à plat itératives. Dans certaines situations dépassées et catastrophiques, l'amputation peut devenir la seule solution (terrain, retard thérapeutique, diffusion de l'infection, multiplication des interventions), soit d'emblée, soit secondairement si le processus infectieux n'est pas contrôlable ou si les dégâts condamnent toute fonction résiduelle du doigt.

Ainsi, le traitement d'une arthrite digitale est chirurgical, associé à une antibiothérapie parentérale adaptée jusqu'à disparition des signes locaux, remplacée alors par une forme

orale administrée pour 3 à 6 semaines. Le pronostic est fonction de la qualité du cartilage et de l'atteinte des structures périarticulaires qu'il faut savoir couvrir à tout prix, éventuellement en s'aidant de lambeaux locaux ou régionaux si l'on peut conserver l'articulation.

■ Infections spécifiques

Tuberculose du poignet et de la main

En France comme dans tous les pays industrialisés, on assiste actuellement à un réveil de cette affection, touchant 15 habitants pour 1 million. Mais les localisations à la main ou au poignet restent exceptionnelles, très polymorphes et d'évolution lente, expliquant certaines errances diagnostiques [19].

Physiopathologie

Le mode habituel de propagation des lésions se fait par dissémination hématogène. La présence du bacille de Koch (BK ou *Mycobacterium tuberculosis*) dans un tissu entraîne une réaction immunitaire spécifique qui aboutit au granulome à cellules épithélioïdes et gigantocellulaires avec nécrose caséeuse, spécifique de l'infection.

Formes cliniques

Les formes topographiques sont variées, souvent bien tolérées et peu symptomatiques [20].

Ostéoarthrite du poignet

Elle peut être isolée par atteinte primitive osseuse ou plus souvent secondaire par contiguïté avec une ténosynovite. Elle entraîne une limitation progressive de la mobilité du poignet qui reste peu douloureux, s'accompagnant tardivement d'une fistule peu inflammatoire, unique ou plus souvent multiple. La radiographie doit être comparative au début et évolue en quatre stades :

- stade 1 : atteinte synoviale ou sous-chondrale avec parfois discrète encoche osseuse ;
- stade 2 : géodes osseuses avec pincement de l'interligne ;
- stade 3 : destruction articulaire nette ;
- stade 4 : destruction complète des différents interlignes du poignet et du carpe avec possibilité de dislocation radio- ou médiocarpienne.

Classiquement, le pincement articulaire débute dans le compartiment radiocarpien puis atteint la médiocarpienne. Progressivement, les géodes deviennent multiples et les espaces articulaires disparaissent, au sein d'un flou radiologique par ostéoporose intense.

Ostéoarthrite digitale

Elle s'accompagne d'une tuméfaction articulaire peu douloureuse, puis tardivement d'une fistule souvent dorsale, surtout pour les métacarpophalangiennes.

Radiologiquement, on assiste à une destruction progressive uni- ou bipolaire des épiphyses avec déformation et subluxation (Fig. 11). Classiquement, l'atteinte métacarpophalangienne est enraidissante alors que l'atteinte interphalangienne proximale retentit peu sur la mobilité. À l'interphalangienne distale, l'ostéoarthrite tuberculeuse peut prendre la forme d'un panaris chronique avec arthrite par contiguïté.

Ostéite tuberculeuse

L'ostéite tuberculeuse pure donne la classique image radiologique de « spina ventosa » dans le métacarpe sans réaction périostée (Fig. 12). Mais elle peut également prendre l'aspect d'une ostéomyélite avec flou périosté et séquestre spongieux. Parfois, une fracture pathologique révèle l'affection.

Ténosynovites

Dorsales ou palmaires, elles sont marquées par un début insidieux avec empâtement du poignet ou d'un doigt [21]. Puis apparaît une tuméfaction froide, peu douloureuse, pouvant se présenter comme un phlegmon froid digitocarpien pour l'auriculaire et le pouce, ou digital pour les doigts médians. Parfois, le patient consulte au stade de rupture tendineuse, conséquence d'une ténosynovite qui peut exister sous trois formes anatomopathologiques [22] :

- sérofibrineuse, rare, évoquant macroscopiquement une synovite banale ;
- à grains riziformes, avec des granulations classiquement plus volumineuses que celles d'une polyarthrite ou d'une sarcoïdose (Fig. 13) ;
- fongueuse avec une synoviale hypertrophique congestive, contenant du caséum et histologiquement des follicules avec nécrose caséeuse (Fig. 14).

Tuberculose des parties molles

Elle reste exceptionnelle, se présentant comme une tuméfaction pseudotumorale ou un abcès froid du dos de la main.

Figure 11. Arthrite tuberculeuse de la métacarpophalangienne du pouce.
A. Fistulisation dorsale.
B. Dislocation avec luxation palmaire radiologique.

Figure 12. Spina ventosa du 3e métacarpien.

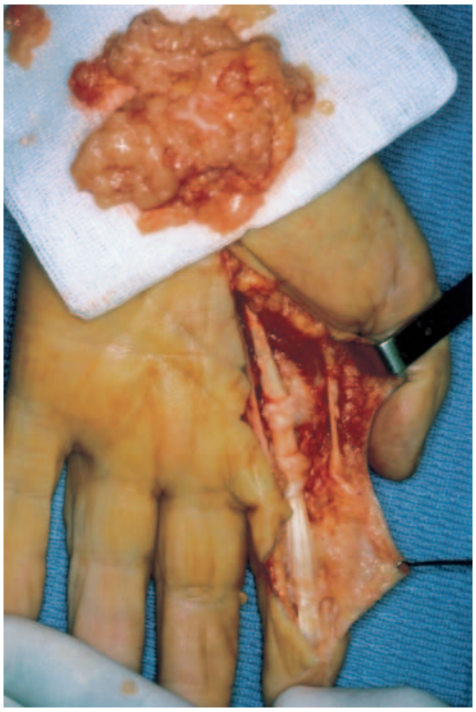

Figure 14. Synovite fongueuse tuberculeuse de l'index.

Figure 13. Synovite à grains riziformes de la gaine digitocarpienne interne.

Classique lupus tuberculeux

Il s'agit d'une lésion dermatologique évocatrice de tuberculose et de siège habituellement latérodigital.

Diagnostic

Quelle que soit la localisation, le diagnostic de tuberculose repose d'abord sur des arguments de présomption comme [23] :

- le terrain ;
- des antécédents tuberculeux ou une diminution des défenses immunitaires ;
- des facteurs de risque sociaux ou économiques ;
- la radiographie de thorax, cependant normale dans trois cas sur quatre ;

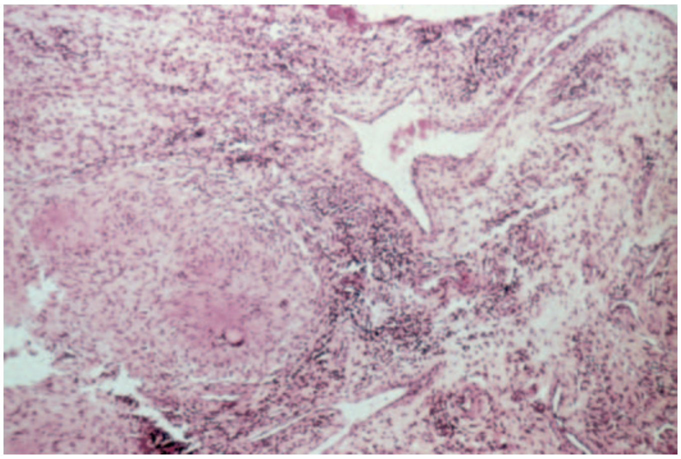

Figure 15. Follicule tuberculeux, aspect histologique.

- l'intradermoréaction (qui présente cependant 15 % de faux négatifs) ;
- la bactériologie, positive dans seulement un cas sur dix car il s'agit en règle de formes paucibacillaires et dont les fistules sont souvent surinfectées à germes banals.

C'est surtout la découverte histologique de follicules tuberculeux avec cellules géantes et nécrose caséeuse (Fig. 15) qui affirme le diagnostic, alors que le diagnostic histochimique de mise en évidence d'acide ribonucléique (ARN) spécifique (*polymerase chain reaction* = PCR) est coûteux et présente environ 50 % de faux négatifs.

Le diagnostic de certitude de tuberculose active repose sur l'identification formelle de *Mycobacterium tuberculosis* dans le prélèvement pratiqué sur une fistule productive ou en peropératoire, qu'il faut penser à faire cultiver sur milieu de Löwenstein. Cependant, les germes se trouvent en faible quantité et peuvent ne pas être identifiés, alors que le résultat des cultures n'est connu que tardivement, en règle à partir de la quatrième semaine.

Traitement

Il est précédé d'un bilan d'extension de la maladie (général, pulmonaire, urinaire, digestif) ainsi que d'examens préthérapeutiques (biologie et fonction visuelle), et impose la déclaration obligatoire de l'affection. La mise en route rapide du

traitement spécifique essentiellement médical associe antituberculeux de longue durée et immobilisation initiale. Il doit aboutir à une éradication progressive du bacille de Koch alors que les lésions radiologiques s'améliorent très incomplètement.

Traitement médical

Le traitement médical actuel associe classiquement rifampicine, isoniazide et pyrazinamide pendant 2 mois puis rifampicine et isoniazide pendant 4 à 10 mois. Si une résistance à l'isoniazide est observée, l'éthambutol est associé au traitement initial pendant les deux premiers mois.

Traitement chirurgical

La chirurgie n'est que complémentaire : elle permet les prélèvements histologiques et bactériologiques nécessaires au diagnostic ; elle autorise une éventuelle synovectomie qui améliore l'effet du traitement médical en effondrant les barrières synoviales ; elle assure la réparation - de classique bon pronostic - d'une rupture tendineuse par greffe ou ténodèse. Enfin, au stade séquellaire, elle peut être justifiée pour la réalisation d'une arthrodèse du poignet ou le traitement d'une exceptionnelle séquelle gênante.

Infections à « Mycobacterium marinum »

Bactériologie

On oppose les mycobactéries à transmission interhumaine (*Mycobacterium tuberculosis* ou *Mycobacterium leprae*) aux mycobactéries environnementales, communément appelées atypiques. Parmi celles-ci, les infections les plus fréquentes sont dues à *Mycobacterium marinum*, bacille aérobie strict identifié pour la première fois en 1926 par Aronson. Cette mycobactérie a une croissance optimale entre 30 et 32 °C, ce qui explique son développement préférentiel sur la peau ou dans les tissus immédiatement sous-cutanés. Actuellement, 60 cas sont recensés par année en France.

La main en est la principale localisation (80 %).

La contamination se produit en règle à la faveur d'une excoriation cutanée par contact avec de l'eau contaminée, de préférence chaude (eau douce ou salée), ou plus rarement à la suite d'une piqûre, par arête de poisson ou de crustacé. L'incubation est en moyenne de 21 jours (de quelques jours à quelques semaines). L'infection n'est pas contagieuse [24]. Les aquariophiles mais également les pêcheurs, les poissonniers, et même les plongeurs sous-marins sont les plus exposés. Cette affection peut faire l'objet d'une déclaration en maladie professionnelle. Les infections à *Mycobacterium marinum* appartiennent au tableau n° 40 qui limite leur reconnaissance aux travaux en milieu aquatique mettant en contact avec des eaux contaminées et aux travaux d'entretien des piscines et aquariums. Le délai de prise en charge, dans ce cas, est de 30 jours.

Clinique et paraclinique

L'expression clinique initiale à la main est en règle une papule rouge au point d'inoculation, évoluant en un nodule violacé indolore, unique (granulome des piscines ou des aquariums), qui peut éventuellement s'ulcérer et s'accompagner d'une lymphangite et d'adénopathies (Fig. 16). Des nodules étagés sur le membre supérieur sont parfois observés. Il n'y a pas d'altération de l'état général [25]. Dans un tiers des cas, il s'agit d'une infection profonde par inoculation directe ou diffusion régionale d'une lésion cutanée (banale ténosynovite chronique dorsale du poignet, ou palmaire du canal digital ou du canal carpien, plus rarement arthrite ou ostéite) et qui évolue à bas bruit ; la notion de porte d'entrée restant souvent méconnue ou oubliée. C'est face à ces synovites traînantes compliquées d'un syndrome du canal carpien que des infiltrations de corticoïdes peuvent aggraver les lésions tendineuses.

Diagnostic

Le diagnostic souvent tardif repose [26] :

- sur l'interrogatoire : contexte épidémiologique de contact avec de l'eau contaminée ;

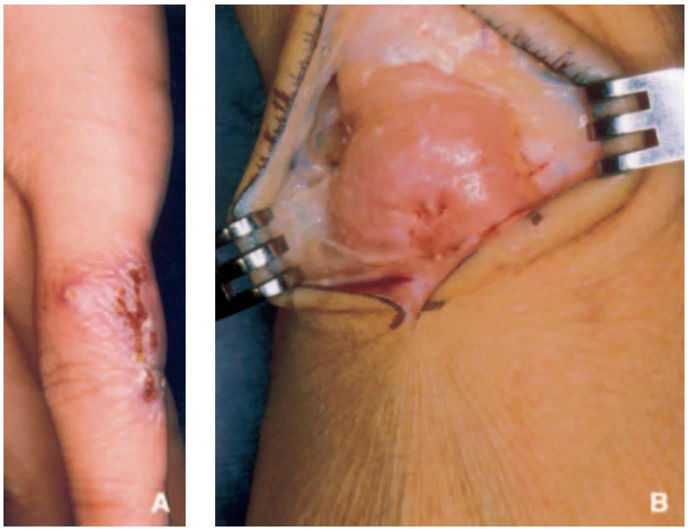

Figure 16. Infection à *Mycobacterium marinum*.
A. Lésion cutanée papulonodulaire croûteuse.
B. Syndrome satellite du dos du poignet.

- sur l'examen clinique : coexistence d'une ulcération digitale et d'une réaction synoviale régionale ;
- sur l'examen histologique de cette synoviale, d'expression variable, retrouvant au début un infiltrat inflammatoire non spécifique, puis un granulome fait de follicules épithélioïdes et gigantocellulaires mais sans nécrose caséeuse ;
- surtout sur l'examen bactériologique, à partir d'écouvillonnage ou de grattage d'une lésion ulcérée, ou de biopsie synoviale. Alors que l'examen direct retrouve inconstamment, après coloration de Ziehl-Neelsen, des bacilles acido-alcoolo-résistants (20 % des cas), les cultures sur milieux enrichis (Löwenstein) sont plus fiables mais imposent leur réalisation à 30-32 °C pendant 3 à 6 semaines. La présence de *Mycobacterium marinum* peut être confirmée par amplification génique (PCR).

Les examens complémentaires sont souvent normaux et les tests intradermiques peu fiables.

Traitement

Le traitement reste essentiellement médical et conduit à distinguer deux tableaux cliniques [27].

Lésions cutanées

Elles peuvent évoluer spontanément vers la guérison en 1 à 2 ans laissant parfois des cicatrices pigmentées. Mais cette évolution naturelle risque de se compliquer d'infection profonde de voisinage, ce qui justifie un traitement antibiotique prolongé. Précédé d'un bilan complet identique à celui de la prise en charge d'une tuberculose, celui-ci comprend une antibiothérapie poursuivie au moins 2 mois après disparition des lésions cutanées, laquelle peut être retardée et ne survenir qu'après 4 semaines de traitement. La plupart des souches de *Mycobacterium marinum* sont résistantes à l'isoniazide et à la streptomycine, d'où le schéma thérapeutique usuel associant rifampicine et éthambutol, alors que d'autres auteurs proposent, soit une monothérapie, soit la triple association - clarithromycine, rifabutine et éthambutol - qui augmenterait le pouvoir bactéricide et s'opposerait à la sélection de mutants résistants. La chirurgie, quoique controversée, garde sa place dans les formes nodulaires uniques où elle peut assurer la guérison par l'excision d'une petite lésion cutanée isolée, permettant de plus de réaliser les prélèvements bactériologiques et histologiques. Il ne faut cependant pas se limiter à une simple incision car celle-ci favoriserait la prolifération en profondeur de la bactérie [28].

Localisations profondes (ténosynovites, arthrites)

Elles ne guérissent en principe pas spontanément, justifiant le recours à une triple antibiothérapie poursuivie 6 semaines après

guérison clinique associée à la chirurgie. Celle-ci consiste en une synovectomie la plus complète possible, dont le risque reste la fréquente difficulté de cicatrisation cutanée et celui de récidive, rendant des mises à plat itératives parfois nécessaires [29]. Le traitement des formes généralisées, observées chez les individus immunodéprimés, est difficile et justifie une hospitalisation en milieu spécialisé.

La prévention repose sur des mesures de prophylaxie sanitaire : information des populations exposées (professionnels des produits de la mer, vendeurs de poissons exotiques), protection par le port de gants et chloration des eaux de piscine. L'accent doit également être mis sur les mesures à prendre face à l'infection d'un aquariophile par *Mycobacterium marinum*. Dans ce cas particulier, tous les résidents de l'aquarium doivent être détruits par le feu et le matériel nettoyé puis désinfecté à l'eau de Javel.

> **“ À retenir**
>
> **Infections à *Mycobacterium marinum*.**
> La contamination se produit à la faveur d'une brèche cutanée au contact d'eau contaminée par *Mycobaterium marinum*. Elle peut faire l'objet, pour certaines professions exposées, d'une déclaration en maladie professionnelle.
> Les examens clinique, histologique et surtout bactériologique permettent le diagnostic.
> Le traitement est médical (antibiothérapie prolongée). La chirurgie n'est indiquée qu'en cas de lésion profonde ou lorsque la lésion cutanée est unique.

Figure 17.
A, B. Fasciite nécrosante du dos du pouce et de la main s'étendant à l'avant-bras.

Dermohypodermite bactérienne et fasciite nécrosante

Dermohypodermite bactérienne et fasciite nécrosante sont une même entité gravissime, puisque grevée d'un taux de mortalité proche de 30 %, conséquence dramatique d'un habituel retard diagnostique. C'est son évolution clinique évocatrice qui impose de mettre en route précocement le traitement médicochirurgical.

Dénominations

La dermohypodermite bactérienne nécrosante est évoquée sous diverses appellations dans la littérature. La plus courante est celle de cellulite ou de fasciite nécrosante (*necrotising cellulitis* des Anglo-Saxons). On retrouve également le terme de gangrène synergistique, de maladie de Meleney ou de gangrène de Fournier, qui en est une forme particulière périnéale.

Physiopathologie

Elle peut s'observer à tout âge et correspond à une infection nécrotique du derme et de l'hypoderme associée ou non à une atteinte de l'aponévrose selon qu'il s'agit d'une dermohypodermite bactérienne nécrosante ou d'une fasciite nécrosante. Elle épargne en principe jusqu'à un stade avancé les muscles sous-jacents et son évolution foudroyante doit faire partie de la définition [30].

La greffe bactérienne entraîne une multiplication intratissulaire des germes et une réaction inflammatoire majeure. L'effet cytotoxique de l'infection conduit à des microthromboses extensives et à des troubles de l'hémostase. Un état de choc septique et hypovolémique complique le tableau, en raison de lésions endothéliales graves car responsables de troubles de la perméabilité capillaire à l'origine de la constitution d'un troisième secteur. L'œdème local puis régional entraîne une compression des fascias provoquant un cercle vicieux par majoration des altérations circulatoires, constitution de nécroses et pullulation microbienne. Thromboses artérielles et troubles circulatoires font alors obstacle aux antibiotiques entraînant une extension rapide de l'infection [31].

Clinique

Le diagnostic précoce peut être difficile en l'absence habituelle de porte d'entrée. Les lésions se présentent sous la forme d'un placard rouge violacé à bords irréguliers associé à des ecchymoses. La douleur cutanée spontanée et disproportionnée avec hypoesthésie doit attirer l'attention au stade initial. Ultérieurement, l'inspection de la peau note des zones de nécrose cutanée et des bulles hémorragiques (Fig. 17). La palpation retrouve une induration secondaire à l'œdème et peut déceler une crépitation si les germes responsables sont des anaérobies.

Quant aux signes généraux, ils sont ceux retrouvés lors de tout épisode septique grave, marqués par des signes de choc tels marbrures et cyanose, puis aboutissant à un stade avancé à une défaillance multiviscérale.

Les signes locorégionaux et généraux n'ont rien de spécifique mais c'est l'évolution anormalement rapide et inquiétante qui doit faire poser le diagnostic. C'est pourquoi une délimitation cartographique des lésions doit être réalisée dès la première heure pour permettre une surveillance horaire objective [32].

Examens complémentaires

Examens biologiques

Ils comprennent une numération-formule sanguine et plaquettaire, un ionogramme sanguin et une créatininémie, un dosage des créatines phosphokinases (CPK), un bilan hépatique ainsi qu'une calcémie et des gaz du sang. Ce bilan sanguin va mettre en évidence une anémie inflammatoire avec une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (voire une leucopénie dans les formes graves), un syndrome inflammatoire majeur avec augmentation de la vitesse de sédimentation et de la *C reactive protein* (CRP), une hyperbilirubinémie, une hypoprotidémie secondaire à l'œdème (surtout une hypoalbuminémie), une hyponatrémie, une insuffisance rénale d'origine fonctionnelle puis organique, une hyperglycémie, une acidose lactique, une hyperkaliémie et une hypocalcémie.

Signes de gravité

Sont à rechercher ceux liés au choc toxique, avec notamment hypothermie, agitation, état confusionnel, hypotension artérielle et oligurie (< 30 ml/h). La présence d'un seul d'entre eux, d'une hypoxémie ou d'une thrombopénie (< 100 000) témoigne d'un syndrome septique grave.

Bactériologie

L'antibiogramme est essentiel pour guider le traitement. Le prélèvement doit être réalisé sur les lésions nécrotiques mais également par hémoculture et par ponction de phlyctènes fermées dont la charge bactérienne est importante [33]. Les cultures sont aéro- et anaérobies, comportant au préalable un examen direct après coloration de Gram. Le germe le plus souvent responsable est le streptocoque bêtahémolytique du groupe A, mais de plus en plus fréquemment, on retrouve en fait une population plurimicrobienne associant staphylocoques dorés, klebsielles, *Escherichia coli*, pasteurelles ainsi que méningocoques [34].

Étude histologique

Elle objective une fonte de l'hypoderme avec une graisse verdâtre sans pus franc, et un décollement cutané. S'y associent une infiltration œdémateuse massive des tissus sous-cutanés par des polynucléaires, des microabcès en formation et des foyers nécrotiques qui peuvent s'étendre jusqu'à l'aponévrose musculaire et aux fascias profonds intermusculaires, aggravant alors le pronostic. Les vaisseaux cutanés et sous-cutanés sont le siège de thromboses extensives alors que peau et muscles sont initialement épargnés. On pourra également réaliser des cultures bactériologiques de cette biopsie pour assurer le diagnostic de certitude.

Aucun examen complémentaire n'est validé comme élément décisionnel formel, ce qui ne doit ainsi pas retarder le traitement :

- la radiographie standard peut révéler des images aériques ;
- l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de voir des zones bien définies d'hypersignal hypodermique profond homogène renforcé après injection de gadolinium, avec une bonne sensibilité mais une mauvaise spécificité. En pratique, la normalité de cet examen éliminerait le diagnostic.

Diagnostic différentiel

Celui-ci comprend toutes les cellulites, myonécroses et myosites notamment à streptocoques pyogènes :

- le plus fréquent de ces diagnostics est l'érysipèle commun qui est une dermohypodermite aiguë non nécrosante, d'origine bactérienne essentiellement streptococcique. Aux membres, on retrouve cliniquement un bourrelet cutané inflammatoire (absent dans la fasciite nécrosante), ainsi qu'une évolution favorable sous antibiotiques notamment sans apparition de zones nécrotiques. Ainsi, érysipèle et dermohypodermite bactérienne nécrosante sont deux infections différentes par leur pronostic, même si sémiologiquement proches ;
- la gangrène gazeuse survient dans un contexte souvent évocateur de plaie œdématiée pâle sur un placard grisâtre, laissant échapper un exsudat brun fétide et s'accompagnant de crépitations neigeuses ;
- la gangrène vasculaire du diabétique artéritique s'inscrit dans un contexte connu et évocateur par sa distribution vasculaire avec disparition des pouls périphériques.

Pronostic

Les facteurs de risque et de mauvais pronostic sont essentiellement liés au terrain : âge (supérieur à 65 ans), diabète (présent dans 25 à 30 % des cas), immunodépression (traitement corticoïde au long cours, alcoolisme), artériopathie et maladies cardiovasculaires sont ainsi des causes aggravantes de mortalité (pouvant alors atteindre 50 %). De plus, le siège de la fasciite nécrosante conditionne également son pronostic, la localisation aux membres évoluant en principe plus favorablement qu'au niveau de l'abdomen et du périnée, probablement parce que l'excision chirurgicale complète y est plus aisément réalisable [35].

> **“ À retenir**
>
> **Dermohypodermite bactérienne, fasciite nécrosante.**
> Il s'agit d'une urgence chirurgicale qui met en jeu le pronostic vital à court terme. C'est l'évolution péjorative locale et générale rapide du tableau clinique, malgré une antibiothérapie bien conduite qui doit faire évoquer le diagnostic. L'importance de la douleur, disproportionnée par rapport à la clinique, doit donner l'alerte. Une cartographie lésionnelle de surveillance est réalisée dès le premier examen. Aucun examen complémentaire n'est indispensable pour porter l'indication chirurgicale dont le traitement consiste en une excision «carcinologique » des tissus atteints associée à une prise en charge en service de réanimation.

Par ailleurs, les fasciites nécrosantes primitives ont un taux de mortalité situé entre 15 et 35 % alors que celles secondaires à une chirurgie avoisinent dramatiquement les 50 à 70 %.

Traitement

Urgence thérapeutique, le traitement doit être instauré au plus vite, imposant une prise en charge médicochirurgicale. En effet, la chirurgie doit être entourée de mesures rapides de réanimation pour corriger le choc septique et mettre en route l'antibiothérapie afin d'éviter la dissémination infectieuse. Pour les dermohypodermites bactériennes et fasciites nécrosantes des membres où la responsabilité majeure des streptocoques pyogènes est fréquente, la conférence de consensus de 2000 préconise l'association d'une bêtalactamine et de clindamycine [36]. Si, en revanche, le germe incriminé est un anérobie, on peut employer uréidopénicilline et métronidazole associé ou non à un aminoside pour une durée totale de traitement parentéral de 15 jours. Chez l'immunodéprimé, il faut craindre une infection à *Pseudomonas aeruginosa* et associer céphalosporine de 3^{e} génération et aminoside, ou Tazocilline® et aminoside. De plus, il convient d'instaurer un régime hyperprotidique et calorique adapté (3 000 kcal/j et 2 g/kg/j de protéines) car l'infection s'accompagne d'un hypercatabolisme comme chez le brûlé. L'anticoagulation efficace est indispensable du fait du risque majeur de thrombose. L'oxygénothérapie hyperbare reste controversée de même que l'injection d'immunoglobulines polyvalentes qui n'a pas été validée. Quant à la rééducation, elle doit être précocement débutée pour éviter tout enraidissement [37].

Le traitement chirurgical doit être réalisé en urgence, conditionnant le pronostic vital. Sous garrot pneumatique, il consiste en une mise à plat des tissus nécrotiques et infectés, prenant comme limite d'excision le décollement au doigt des zones vascularisées que l'on préserve. On observe ainsi une fonte de l'hypoderme avec un aspect anormal de la graisse qui apparaît grisâtre ou légèrement verdâtre avec des sérosités mais sans pus. Des incisions exploratrices de l'aponévrose intacte et du muscle sont nécessaires si l'on suspecte un début de myosite. On retrouve rarement au lâcher du garrot un saignement des zones pathologiques compte tenu de l'ischémie existante [38], alors que celui-ci est abondant sur les berges saines.

Cette excision doit être d'emblée la plus complète possible, car certaines études ont démontré que le taux de mortalité était augmenté lorsque des chirurgies itératives étaient nécessaires. L'intervention est complétée par un lavage antiseptique abondant. Les pansements sont réalisés au mieux en utilisant des compresses employant des fibres d'alginate de calcium qui vont résorber l'exsudat et assurer l'hémostase. La cicatrisation assistée par pression négative (*VAC therapy*) peut être également utilisée.

Enfin, il faut parfois se résoudre à l'amputation quand l'état septique incontrôlé sévère engage le pronostic vital.

Conclusion

Au total, fasciite et dermohypodermite bactérienne nécrosantes sont des urgences médicochirurgicales dont le diagnostic doit être évoqué rapidement devant une lésion cutanée nécrotique extensive malgré une antibiothérapie bien menée. Seule la précocité de l'excision chirurgicale comportant l'exérèse complète des lésions et la prise en charge en réanimation sont les garants d'un pronostic favorable au plan local et général.

■ Étiologies particulières

Morsures animales et humaines

Plus d'un foyer sur deux possédant en France un animal domestique, les morsures animales sont fréquentes à la main, faisant en règle suite à un geste de protection. Mais les morsures humaines sont loin d'être anecdotiques, à la fois par leur fréquence et leur gravité [39].

Épidémiologie

Le chien reste l'animal responsable du plus grand nombre d'accidents, avec la particularité d'entraîner un délabrement important qui conduit le plus souvent à une prise en charge rapide, ce qui réduit notablement les complications infectieuses [40].

À l'inverse, les morsures de chat engendrent des plaies ponctuelles mais profondes et potentiellement contaminantes, à l'origine d'une infection secondaire dans plus de la moitié des cas, d'autant que la plaie initiale reste souvent négligée du fait de son caractère initialement minime (Fig. 18).

Quant aux morsures humaines, elles résultent le plus souvent d'un coup de poing venant percuter les dents d'un adversaire au cours d'une rixe. Ainsi, la localisation la plus fréquente en est l'articulation métacarpophalangienne des troisième et quatrième doigts, la pointe de la dent traversant tendon puis articulation, y important une flore buccale virulente à l'origine d'un taux d'arthrite secondaire considérable, d'autant que les patients sont souvent peu disposés à consulter puis à suivre le traitement proposé dans ce contexte.

Enfin, il faut citer les morsures par les nouveaux animaux de compagnie, en augmentation actuelle par effet de mode (serpent, chimpanzé, poisson exotique, arthropode ou autre animal sauvage) : leur prise en charge est très spécifique du fait d'une possible toxicité locale ou générale nécessitant une bonne connaissance de l'animal mordeur et notamment du risque d'envenimation. Outre la chirurgie, le traitement peut nécessiter l'administration d'antidotes qui ne sont parfois disponibles que dans certains centres spécialisés en Europe mais dont l'acheminement doit être rapide.

Figure 18. Morsure féline du dos de la métacarpophalangienne de l'index avec arthrite sous-jacente.

Bactériologie

Après morsure animale, la complication principale est l'infection qui survient dans plus d'un tiers des cas. Ce taux important est encore supérieur après morsure féline, avec dans ce cas la prépondérance de la pasteurellose due à *Pasteurella multocida* : après une incubation courte (3 à 24 h), on est alors face à une plaie très inflammatoire et douloureuse avec écoulement séropurulent, pouvant s'accompagner d'adénopathies, voire d'un phlegmon de gaine en cas d'effraction tendineuse. Le diagnostic se fait par isolement de *Pasteurella* sur les prélèvements bactériologiques, ou les hémocultures en cas de syndrome bactériémique.

D'autres germes peuvent être en cause, parmi lesquels on retrouve le staphylocoque doré et les streptocoques pyogènes, sachant que les morsures humaines se caractérisent par la présence d'une flore polymicrobienne aérobie et anaérobie associant bactéries à Gram positif et à Gram négatif.

Enfin, il faut rappeler les risques spécifiques d'une morsure de rat (sodoku, haverhilliose, leptospirose) ou d'une morsure de tique (maladie de Lyme, fièvre boutonneuse) qui nécessitent un traitement adapté.

Conduite à tenir devant une morsure

L'examen clinique doit conduire à une évaluation rigoureuse des lésions, sachant que les localisations doubles (palmaire et dorsal) sont fréquentes, correspondant le plus souvent à l'impact des canines opposées au cours d'une même morsure [41].

Le bilan radiologique est indispensable pour éliminer une fracture, et rechercher un éventuel corps étranger (fragment de dent) ou un emphysème sous-cutané.

La prévention du tétanos et de la rage est systématique, l'animal devant être placé sous surveillance vétérinaire avec des certificats à produire à j+1, j+7 et j+14 s'il n'est pas vacciné [42].

En cas de morsure humaine, les sérologies sont médicolégales (virus de l'immunodéficience humaine [VIH] et hépatite).

Hormis les simples dermabrasions ne justifiant que des soins locaux, la prise en charge chirurgicale est indispensable et doit comporter [43] :

- des prélèvements bactériologiques multiples ;
- un parage cutané et des tissus dévitalisés inaccessibles aux antibiotiques (pouvant aller jusqu'au parage cartilagineux après impaction dentaire secondaire à un coup de poing) ;
- la réparation immédiate des éléments nobles lésés ;
- un lavage abondant au sérum physiologique (articulaire ou d'une gaine synoviale) ;
- la fermeture non hermétique car elle favoriserait la prolifération bactérienne anaérobie, conduisant à laisser les plaies à la cicatrisation dirigée en dehors de quelques points de rapprochement quand une structure noble sous-jacente est exposée.

Le pansement initialement humide est contrôlé le lendemain, sachant qu'à la moindre suspicion de surinfection, la reprise doit être rapide au bloc opératoire pour un second parage et un nouveau lavage abondant. La rééducation doit être débutée dès l'amélioration des signes locaux.

L'antibiothérapie probabiliste doit couvrir les pasteurelles, ainsi que staphylocoques, streptocoques et anaérobies. Elle doit être administrée initialement par voie parentérale (en règle amoxicilline et acide clavulanique) s'il existe des signes régionaux ou généraux d'infection. Le relais par voie orale est fait dès que les signes cliniques s'améliorent et que la CRP devient inférieure à 50.

Injection sous haute pression

Elle représente la « plus urgente des urgences de la main » car elle peut entraîner une nécrose rapidement extensive du doigt puis de la main, aboutissant dans près d'un cas sur trois à une amputation digitale [44].

Physiopathologie

Outil responsable

C'est le plus souvent le pistolet à peinture, plus rarement l'injecteur d'huile de moteur diesel ou de gaz. Ainsi, par ordre

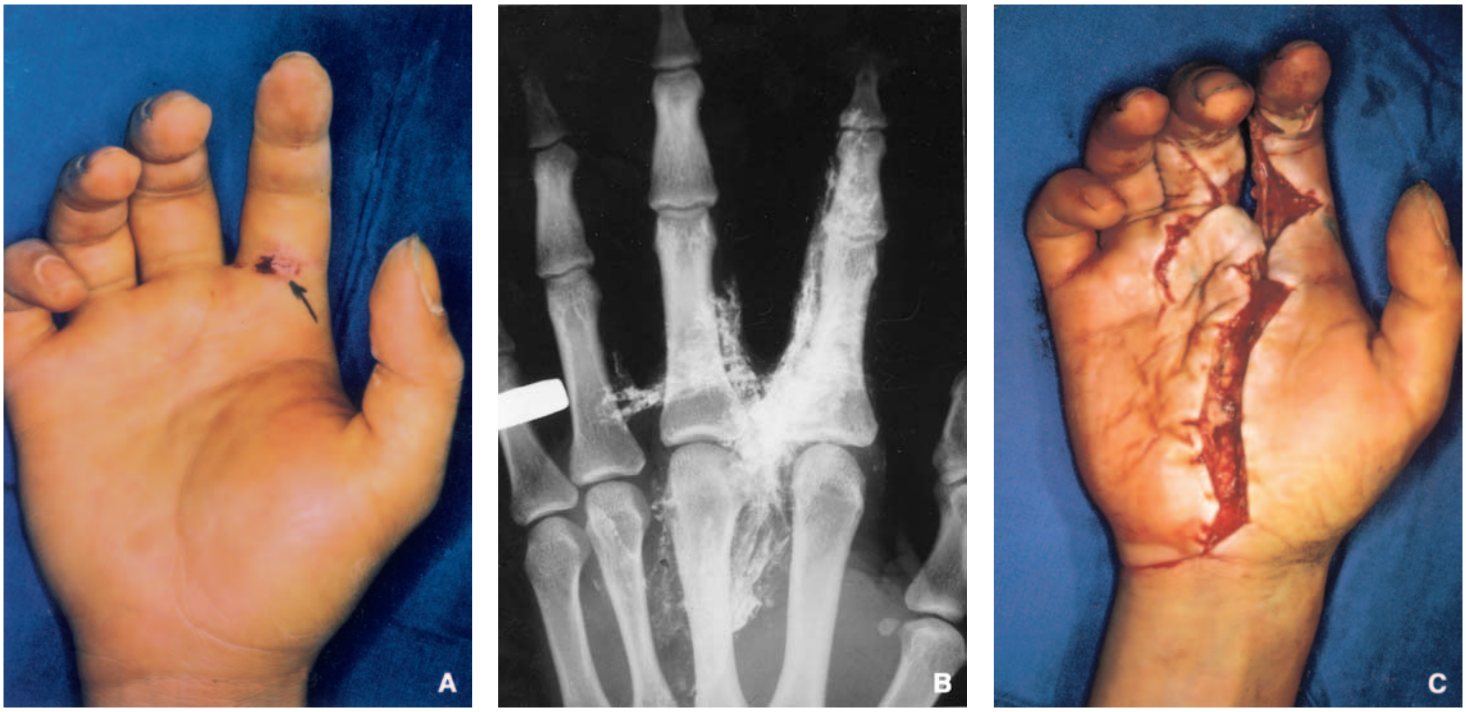

Figure 19. Injection sous haute pression de peinture dans l'index.
A. Bénignité apparente de l'orifice d'entrée à la racine du doigt.
B. Radiographie témoignant de la diffusion du produit vers la paume et le médius.
C. Aspect postopératoire précoce de mise à plat élargie laissée ouverte.

> *À retenir*
>
> **Morsures animales et humaines.**
> Quelle que soit l'étiologie de la morsure, le parage chirurgical permet de diminuer les risques de surinfection, de faire un bilan exact des lésions et de réaliser des prélèvements bactériologiques. Le bilan radiologique est indispensable, notamment pour rechercher un corps étranger.
> La prévention du tétanos et de la rage est systématique alors qu'en cas de morsure humaine, les sérologies VIH et hépatite doivent être également effectuées.
> Une antibiothérapie probabiliste doit couvrir les pasteurelles ainsi que le staphylocoque, les streptocoques et les anaérobies.

de fréquence, le produit injecté est le plus souvent la peinture (souvent radio-opaque), puis la graisse ou l'huile, enfin les solvants, alors qu'ont été également décrits des cas d'injection d'air, d'eau sous pression, voire de métal en fusion [45].

Accident

Il se produit habituellement par grattage avec le doigt pour désobstruer l'orifice de sortie de l'outil, responsable d'une pression d'émission pouvant atteindre 1 200 bars. Ainsi, le siège du point de pénétration est typiquement la pulpe de l'index gauche, la main non dominante étant utilisée pour désobstruer le pistolet, l'autre main actionnant malencontreusement la gâchette. La bénignité apparente de l'orifice d'entrée, souvent punctiforme et anodin, est d'autant plus trompeuse que le doigt est peu douloureux dans les premières heures qui suivent l'accident, alors que la diffusion du produit peut être majeure comme en témoigne sa dispersion radiologique après injection de produit radio- opaque (Fig. 19).

Lésions observées

Elles sont fonction :

- de la pression d'injection qui conditionne l'importance de la distension physique ;
- de la nature et de la quantité de la substance injectée responsable de sa toxicité tissulaire par irritation chimique [46] ;
- de la fluidité du produit conditionnant sa diffusion dans les zones de moindre résistance du doigt puis de la paume, c'est-à-dire les plans sous-cutanés, les axes vasculonerveux et le canal digital. L'irruption sous pression dans les espaces digitaux peu extensibles entraîne une ischémie rapide du doigt, d'autant que se surajoutent des phénomènes de spasme artériel ;
- enfin du délai écoulé entre l'accident et l'intervention.

Évolution

Le pronostic de cet accident redoutable est ainsi dominé [47] :

- initialement par l'importance des lésions vasculaires (spasme, compression, thrombose artérielle, obstruction veineuse) ;
- secondairement par l'apparition d'une surinfection, en particulier d'un phlegmon par effraction de la gaine des fléchisseurs ;
- tardivement par l'existence de troubles trophiques séquellaires, allant de la dystrophie digitale douloureuse avec maladie du froid jusqu'à l'ulcération chronique avec fistule intermittente par oléome.

Les complications sont dominées par l'infection (50 % des cas) et la nécrose, conduisant dans un tiers des cas à une amputation surtout digitale, décidée en règle secondairement après chirurgie itérative. Même après une mise à plat chirurgicale initiale satisfaisante, a fortiori en cas de retard thérapeutique, les interventions répétées sont habituelles, multipliant d'autant les anesthésies [48].

Traitement

Le traitement dès les premières heures doit permettre d'améliorer le redoutable pronostic des accidents d'injection après avoir d'emblée recherché des éléments de mauvais pronostic :

doigt rouge, œdématié, parfois déjà ischémique, froid, sans pouls capillaire. L'intervention est réalisée sous anesthésie générale ou bloc axillaire, lequel présente l'avantage d'induire une vasodilatation favorable à la vascularisation de la main [49]. Après prélèvement bactériologique et parage, le nettoyage est méticuleusement réalisé au sérum physiologique ou aux ammoniums quaternaires. En cas d'inoculation initiale d'une gaine, son cul-de-sac supérieur est ouvert pour un lavage abondant de celle-ci, réalisé à la seringue. Lorsque la diffusion atteint la paume, elle infiltre les muscles intrinsèques qui doivent être excisés à la demande. Une adventicectomie peut améliorer la vascularisation du doigt, de même que l'usage de sérum novocaïné. Après confection d'un pansement humide, la période postopératoire nécessite une étroite surveillance, la main pouvant être placée en déclive pour faciliter son drainage mécanique, car les incisions cutanées sont laissées ouvertes ou simplement rapprochées [50]. Les pansements doivent être répétés quotidiennement, au mieux au bloc opératoire les premiers jours, d'autant qu'il s'avère en pratique souvent nécessaire de compléter le parage initial. Le traitement antibiotique intraveineux est systématique, initialement à large spectre, puis adapté aux prélèvements bactériologiques dès la moindre surinfection [51].

> “ *À retenir*
>
> **Injection sous haute pression.**
> Même si le point d'entrée semble anodin, il s'agit toujours d'un accident gravissime nécessitant une prise en charge en extrême urgence par une équipe chirurgicale spécialisée. Outre la nécessité d'amputation, souvent imposée par l'ischémie digitale initiale, les complications sont en effet fréquentes, dominées par l'infection secondaire et les raideurs séquellaires.

Synovites à piquants

On différencie deux types de piquants selon leur origine, animale ou végétale.

Piquants d'origine animale

Piqûres d'oursins

Il existe 750 variétés d'oursins (échinodermes) dans le monde. Les oursins communément rencontrés sur les côtes françaises ne sont pas venimeux pour l'homme. Leurs épines fragiles et cassantes sont constituées à 94 % par un tissu matriciel recouvert d'une substance minérale (essentiellement du carbonate de calcium) et à 6 % par un épithélium porteur de constituants organiques, qui sont reconnus comme un corps étranger à l'origine de la réaction immunitaire provoquée par la piqûre.

Clinique. On retrouve trois types de réactions à la main :

- les pseudotumeurs cutanées à corps étranger qui peuvent revêtir différentes formes, le plus souvent non prurigineuses et peu douloureuses : lésions nodulaires sarcoïdosiques, kératosiques ou kystiques ;
- les pseudopanaris inflammatoires développés à la face dorsale d'un doigt qui se caractérisent par un œdème en fuseau sur une peau violacée et tendue, mais sans augmentation de chaleur locale, parfois associé à des géodes radiologiques. Même s'ils entraînent une raideur par l'augmentation de volume du doigt, celui-ci reste indolore lors de sa mobilisation active. Cet aspect clinique associé à la notion d'intervalle libre doit faire suspecter le diagnostic avant le passage à la chronicité avec fistulisation ;
- les arthrites et ténosynovites, non fébriles, entraînent douleurs, épanchement articulaire, augmentation de chaleur locale et œdème. Ces manifestations locales peuvent s'accompagner de myalgies, polyarthralgies ou crampes.

Examens complémentaires. Le bilan inflammatoire se révèle normal (numération-formule sanguine, vitesse de sédimentation, CRP, électrophorèse des protéines), de même que l'enquête rhumatologique et les prélèvements bactériologiques et cytologiques. Radiologiquement, les piquants peuvent être visibles et l'on recherche également un manchon périosté associé, très évocateur, avec épaississement des parties molles, épanchement articulaire, voire image de lyse osseuse. L'échographie ou l'IRM peuvent être utiles au diagnostic par la localisation précise des piquants. C'est l'examen anatomopathologique qui confirme le diagnostic par la mise en évidence d'une réaction granulomateuse à cellules géantes avec synovite non spécifique.

Traitement. Il dépend de la forme clinique :

- immédiatement après la piqûre, une antibiothérapie prophylactique de courte durée et à large spectre permet d'éviter une surinfection alors que la prévention du tétanos est systématique ;
- la chirurgie est indiquée de principe pour certains (ou remplacée pour d'autres par des infiltrations de corticoïdes), mais elle reste la base du traitement des synovites, obligeant à une synovectomie élargie après l'ablation rarement exhaustive des piquants.

Autres synovites à piquants d'origine animale

Elles sont secondaires, soit à une réaction à corps étranger, soit à une inoculation bactérienne, soit à une réaction toxique. C'est le cas de la piqûre de vive, poisson présent sur l'ensemble des côtes françaises et doté d'épines venimeuses réparties sur le corps. La douleur, immédiate et intense, s'étend à tout le membre et s'accompagne de signes généraux variables pouvant entraîner une perte de connaissance par malaise vagal. L'examen du point d'injection peut retrouver une zone de pâleur avec œdème cutané, un hématome ou une nécrose localisée. Le venin, constitué d'un mélange d'enzymes, de protéines, d'histamine, de sérotonine et d'adrénaline, est thermolabile, expliquant qu'il suffit de réaliser un choc thermique en regard de la plaie pour le neutraliser et faire disparaître la douleur. Dans ce but, il faut approcher une source de chaleur (pendant 3 min) puis appliquer du froid, ce qui doit faire disparaître la douleur qui peut sinon durer spontanément plusieurs jours. Les complications sont l'algodystrophie, la douleur persistante (jusqu'à plusieurs mois), l'enraidissement des chaînes digitales, voire la surinfection.

Piquants végétaux

Dans nos régions, sont incriminées surtout les épines noires et celles d'aubépine sans négliger les échardes de bois.

Physiopathologie et clinique

Différents tableaux cliniques sont possibles selon l'étiologie :

- les piqûres d'acacias entraînent une réaction toxique, alors que l'épine de palmier peut engendrer une réaction à corps étranger après sa fragmentation ;
- celles par épines noires (prunier sauvage) ont la particularité d'entraîner d'une part des phénomènes toxiques nécessitant une intervention chirurgicale, d'autre part une réaction immunitaire accessible aux infiltrations cortisoniques.

Des signes inflammatoires accompagnent toujours la douleur après la piqûre, phénomènes initiaux qui cèdent le plus souvent en quelques heures ou jours. Ce n'est qu'à distance que vont apparaître les premiers signes articulaires ou synoviaux inflammatoires non spécifiques, associés à une augmentation des parties molles adjacentes et à une impotence fonctionnelle de degré variable (Fig. 20).

En l'absence de traitement, l'évolution se fait vers la chronicité marquée par des poussées inflammatoires alors que la porte d'entrée n'est à ce stade plus retrouvée.

Examens complémentaires

Le bilan biologique objective un syndrome inflammatoire biologique modéré (numération-formule sanguine normale, vitesse de sédimentation modérément augmentée, CRP normale). La radiographie peut permettre de repérer le fragment d'épine s'il est radio-opaque (ce qui est rarement le cas) associé

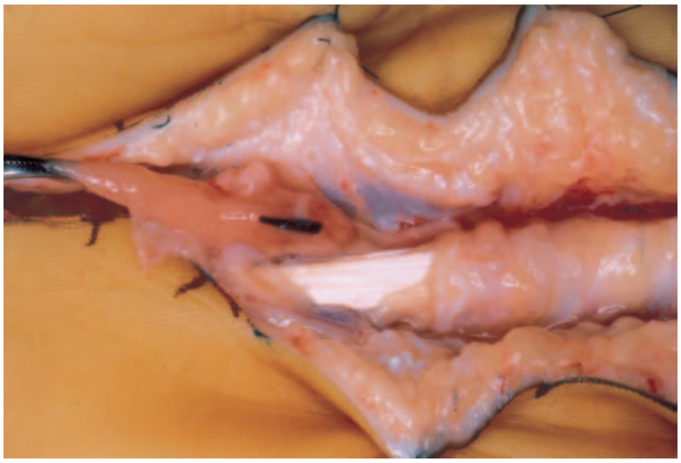

Figure 20. Synovite palmaire à piquant végétal.

à une éventuelle réaction osseuse sous-chondrale. Échographie, scanner et IRM peuvent aider à la localisation du corps étranger.

L'examen anatomopathologique met en évidence un granulome à cellules géantes avec réaction hyperplasique inflammatoire évoquant une réaction à corps étranger. Celui-ci peut également objectiver un fragment de piquant ou d'épine végétale, le tissu végétal étant identifiable en lumière polarisée par la présence de cellules à parois épaisses. Après centrifugation du liquide synovial, on peut par ailleurs retrouver la présence de corps biréfringents qui sont en fait des éléments végétaux.

Traitement

Il associe l'ablation du corps étranger à une éventuelle synovectomie et à une immobilisation pendant toute la période inflammatoire, suivies d'une rééducation quotidienne pour prévenir tout enraidissement. La prévention du tétanos est bien sûr systématique. Si des douleurs persistent à distance de l'intervention, il faut suspecter une réaction immunologique tardive qui autoriserait la réalisation d'infiltrations cortisoniques.

■ Références

[1] Kilgore Jr. ES. Hand infections. *J Hand Surg [Am]* 1983;**8**(part2):723-6.

[2] Vilain R. *Infections cutanées de la main chez l'enfant et l'adulte*. Paris: Masson; 1972.

[3] Weinzweig N, Gonzalez M. Surgical infections of the hand and upper extremity: a county hospital experience. *Ann Plast Surg* 2002;**49**:621-7.

[4] Vilain R. *Petite chirurgie*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1983.

[5] Daniel CR, Daniel MP, Sullivan S, Ellis G. Chronic paronychias and onycholysis: a thirteen-year experience. *Cutis* 1996;**58**:397-401.

[6] Tubiana R. Onyxis et périonyxis mycosiques et microbiens. In: *Traité de chirurgie de la main. Tome 5*. Paris: Masson; 1997. p. 674.

[7] Baran R, Bureau H. Surgical treatment of recalcitrant chronic paronychias of the fingers. *J Dermatol Surg Oncol* 1981;**7**:106-7.

[8] Jebson PJ. Infections of the fingertip. Paronychias and felons. *Hand Clin* 1998;**14**:547-55.

[9] Testut L. In: *Précis d'anatomie descriptive. Tome 1*. Paris: Doin; 1940. p. 249-50.

[10] Sokolow C, Lemerle JP. Phlegmon des gaines digitales. À propos de 68 cas. *Ann Chir Main* 1987;**6**:181-8.

[11] Maloon S. Acute flexor tendon sheath infection. *J Hand Surg [Am]* 1990;**15**:474-7.

[12] Andrew G, Pollen D. Acute infection of the tendon sheaths. *Hand* 1974;**6**:21-5.

[13] Koechlin P, Apoil A. Traitement des phlegmons des gaines digitales des tendons fléchisseurs à la phase aiguë : à propos de 45 cas. *Ann Chir* 1981;**35**:415-8.

[14] Boles SD, Schmidt CC. Pyogenic flexor tenosynovitis. *Hand Clin* 1998;**14**:567-78.

[15] De Vries H, Van Der Werken C. Septic arthritis of the hand. *Injury* 1993;**24**:32-4.

[16] Richard JC, Vilain R. Les arthrites aiguës des doigts. À propos de quatre-vingt sept observations. *Ann Chir Main* 1982;**1**:214-20.

[17] Ebelin M, Matron P, Sokolow C, Leviet D, Mitz V, Lemerle JP, et al. Indications et avantages du fixateur externe Beaubourg en chirurgie de la main. *Rev Chir Orthop* 1987;**73**(suppl2):194-6.

[18] Allieu Y, Chammas M, Hixson ML. External fixation for treatment of hand infections. *Hand Clin* 1993;**9**:675-82.

[19] Al Qattan MM, Bowen V, Mantkelow RT. Tuberculosis of the hand. *J Hand Surg [Br]* 1994;**19**:234-7.

[20] Benkeddache Y, Sidhoum SE, Derrid A. Les différents aspects des tuberculoses de la main : à propos d'une série de 45 cas. *Sem Hop Paris* 1988;**64**:3031-40.

[21] Esenyel CZ, Bulbul M, Kara AN. Isolated tuberculous tenosynovitis of the flexor tendon of the fourth finger of the hand. Case report. *Scand J Reconstr Surg Hand Surg* 2000;**34**:283-5.

[22] Dumontier C, Maylin V, Sautet A, Lenoble E, Urban T, Apoil A. Rupture à la paume des tendons fléchisseurs d'origine tuberculeuse. *Rev Chir Orthop* 1996;**82**:668-71.

[23] Bahri H, Maalla R, Baccari F, Hamdi MF, Tarhouni IL. Tuberculose du poignet et de la main : à propos de 23 cas. *La Main* 1998;**3**:211-9.

[24] Regnard PJ, Barry P, Isselin J. Mycobacterial tenosynovitis of the flexor tendons of the hand. A report of five cases. *J Hand Surg [Br]* 1996;**21**:351-4.

[25] Alnot JY, Badelon O, Grossin M, Cricks B, Bourgeois P. Ténosynovite à *Mycobacterium marinum* au niveau de la main. *Ann Chir Main* 1985;**4**:166-8.

[26] Aubry A, Chosidow O, Caumes E, Robert J, Cambau E. Sixty-three cases of *Mycobacterium marinum* infection clinical features, treatment and antibiotic susceptibility of causative isolates. *Arch Intern Med* 2002;**162**:1746-52.

[27] Kozin SH, Bishop AT. Atypical *Mycobacterium* infections of the upper extremity. *J Hand Surg [Am]* 1994;**19**:480-7.

[28] Philpott Jr. JA, Woodburne AR, Phipott OS, Schaefer WB, Mollohan CS. Swimming pool granuloma. A study of 290 cases. *Arch Dermatol* 1963;**88**:158-62.

[29] Chow SP, Stroebel AB, Lau JH, Collins RJ. *Mycobacterium marinum* infection of the hand involving deep structures. *J Hand Surg [Am]* 1983;**8**(5Pt1):568-73.

[30] Bleton R, Oberlin C, Alnot JY, Fichelle A, Castre J. Les fasciites nécrosantes du membre supérieur : à propos de 12 cas. *Ann Chir Main* 1991;**10**:286-96.

[31] Ward RG, Walsh MS. Necrotising fasciitis: 10 years experience in a district general hospital. *Br J Surg* 1991;**78**:488-9.

[32] Eriksson BK, Andersson SE, Holm SE, Norgren M. Epidemiological and clinical aspects of invasive group A streptococcal infections and the streptococcal toxic shock syndrome. *Clin Infect Dis* 1993;**27**:1428-30.

[33] Lebre C, Girard-Pipau F, Roujeau JC, Revuz J, Saiag P, Chossidow O. Value of fine-needle aspiration in infectious cellulitis. *Arch Dermatol* 1996;**138**:842-3.

[34] Bonnet E, Gandois JM, Marchou B. Infections à streptocoques. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Maladies infectieuses, 8-009-A-10, 2002 : 29p.

[35] Francis KR, Lamaute HR, Davis JM, Pizziw F. Implications of risk factors in necrotising fasciitis. *Am Surg* 1993;**59**:304-8.

[36] Conférence de Consensus. Érysipèle et fasciite nécrosante : prise en charge. *Med Mal Infect* 2000;**30**(suppl4):252-72.

[37] Chosidow O, Bourgault-Villada I. Dermohypodermites bactériennes nécrosantes et fasciites nécrosantes. *Réanimation* 2001;**10**:276-81.

[38] Lortat-Jacob A, Montagliari C, Buard JE, Benoit J, Ramadier JO. La cellulite gangreneuse streptococcique. *Rev Chir Orthop* 1981;**67**:639-45.

[39] Griego RD, Rosen T, Orengo IF, Wolf JE. Dog, cat, hand human bites: a review. *J Am Acad Dermatol* 1995;**33**:1019-29.

[40] Morgan M. Hospital management of animal and human bites. *J Hosp Infect* 2005;**61**:1-0.

[41] Fleisher GR. The management of bite wounds. *N Engl J Med* 1999;**340**:138-40.

[42] Knipper P, Mitz V, Meningaud JP, Lemerle JP. Morsures animales et humaines du membre supérieur. In: *Monographie du GEM n°25. Infection de la main*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1998. p. 99-166.

[43] Wiggins ME, Akelman E, Weiss AP. The management of dog bites and dog bite infections to the hand. *Orthopedics* 1994;**17**:617-23.

[44] Rees CE. Penetration tissue by fuel oil under high pressure from diesel engine. *JAMA* 1937;**109**:866-7.

[45] Caddick JF, Rickard RF. A molten metal, high-pressure injury of the hand. *J Hand Surg [Br]* 2004;**29**:87-9.

[46] Obert L, Lepage D, Jevnet D, Gerard F, Garbuio P, Tropet Y. Traumatisme de la main par injection sous pression : spécification lésionnelle de l'huile industrielle. *Chir Main* 2002;**21**:343-9.

[47] Moutet F, Lanituejoul JP, Guinard D, Gérard P. Caractère d'urgence et de gravité des lésions dues aux injections sous haute pression au niveau de la main. *Ann Chir Main* 1991;**10**:476-81.

[48] Lewis HG, Clarke P, Kneafsey B, Brennen MD. A 10 year review of high-pressure injection injuries to the hand. *J Hand Surg [Br]* 1998;**23**:479-81.

[49] Beguin JM, Poilvache G, Van Meerbeeck J, De Conninck A. Lésions de la main par injection sous haute pression. Apport de l'anesthésie locorégionale. *Ann Chir Main* 1985;**4**:37-42.

[50] O'Sullivan ST, Beausang E, O'Donoghue JM, O'Shaughnessy M, O'Connor TP. The importance of open wound management in high-pressure injection injuries of the upper limb. *J Hand Surg [Br]* 1997;**22**:542-3.

[51] Pinto MR, Cooney WP, Wood WP, Dobyns JJ. High-pressure injection injuries of the hand: review of 25 patients managed by open wound technique. *J Hand Surg [Am]* 1993;**18**:125-30.

M. Ébelin (dr.ebelin@wanadoo.fr).
Unité de chirurgie de la main, Centre chirurgical des Peupliers, 8, place de l'Abbé-Georges-Henocque, 75013 Paris, France.

R. Beccari.
Service SOS Main, Centre hospitalier universitaire de Rouen, 1, rue de Germont, 76000, Rouen, France.

A. Maiez.
Unité de chirurgie de la main, Centre chirurgical des Peupliers, 8, place de l'Abbé-Georges-Henocque, 75013 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ébelin M., Beccari R., Maiez A. Infections de la main. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-070, 2006.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-068-A-10

Maladie de Dupuytren

JY Alnot
R Tubiana

Résumé. – *La maladie de Dupuytren, fibrose rétractile de l'aponévrose palmaire, est une entité anatomopathologique dont l'étiologie est toujours inconnue.*

Elle survient, en règle, chez l'homme de 40 à 50 ans et si des hypothèses physiopathologiques et étiopathogéniques permettent de mieux cerner le problème, elles permettent aussi d'inclure cette maladie dans un cadre plus large avec la notion de diathèse où le terrain joue un rôle important.

Sur le plan clinique, il faut différencier les formes avec atteinte prédominante de la métacarpophalangienne, les formes avec atteinte prédominante au niveau de l'interphalangienne proximale et les formes mixtes car leur pronostic est complètement différent.

Le traitement est chirurgical et plusieurs volets, en fonction de la déformation et de l'état cutané, permettent d'avoir des indications éclectiques.

Introduction

Survenant le plus souvent chez un homme de 40 à 50 ans et se rencontrant chez 4 à 10 % d'une population générale, la maladie de Dupuytren, fibrose rétractile de l'aponévrose palmaire superficielle, est encore actuellement d'étiologie inconnue mais de multiples hypothèses sont émises.

L'existence d'affections présumées de même origine, mais avec des manifestations et des localisations différentes, amène à la notion de terrain, sans doute génétique, avec une diathèse de Dupuytren.

L'anatomie, les différentes hypothèses physiopathologiques et étiopathogéniques permettent de mieux aborder les possibilités thérapeutiques.

Anatomie

Bien que le point de départ du processus extra- ou intra-aponévrotique soit source de controverses, les structures aponévrotiques de la face palmaire de la main et des doigts constituent la trame selon laquelle se développe l'affection.

Aponévrose palmaire superficielle

Elle comporte trois parties (fig 1) :

– l'aponévrose palmaire interne qui tapisse les muscles hypothénariens et il faut insister sur la bandelette cubitale interne prolongeant le tendon du muscle court abducteur vers le cinquième rayon ;

– l'aponévrose palmaire externe qui recouvre les muscles thénariens ; il faut y adjoindre les éléments fibreux de la première commissure dont la rétraction limite l'ouverture de celle-ci ;

– l'aponévrose palmaire moyenne triangulaire à sommet supérieur.

Troisième partie de l'aponévrose superficielle, son anatomie est bien connue et nous rappellerons certains points essentiels. L'aponévrose palmaire moyenne occupe la partie moyenne de la paume et comporte des formations frontales et sagittales. Dans le plan frontal, les quatre bandelettes prétendineuses vont diverger vers chacun des rayons digitaux. Elles sont réunies à la hauteur du pli palmaire distal par trois lames de fibres transversales au niveau des deuxième, troisième et quatrième espaces constituant le ligament transverse superficiel qui est situé à la face profonde des bandelettes prétendineuses. Le bord proximal du ligament transverse superficiel est toujours bien individualisé avec, dans les intervalles des bandelettes prétendineuses, une zone bien visible à l'examen clinique contenant de la graisse lobulée et en profondeur la bifurcation artérioveineuse et les nerfs collatéraux. Dans la première commissure, les fibres du ligament transverse superficiel se poursuivent en formant le ligament commissural proximal.

Une deuxième formation, plus distale, le ligament palmant interdigital ou ligament natatoire, croise superficiellement la base des phalanges proximales et forme le squelette fibreux des commissures interdigitales. Son bord proximal est rectiligne, allant du bord radial de l'index au bord cubital de l'auriculaire et son bord distal se prolonge dans le fascia digital. Au niveau de l'auriculaire, il se dédouble pour englober le paquet vasculonerveux cubital ainsi que le tendon du court abducteur auquel il adhère. Dans sa partie radiale, il se poursuit par le ligament commissural distal dans la première commissure.

Le ligament palmant interdigital a, outre ses fibres transversales, des fibres longitudinales bien décrites par Gosset [24], puis par Thomine [59], et qui sont profondes par rapport aux pédicules vasculonerveux. Il existe donc au niveau des commissures un véritable chiasma fibreux commissural adhérent à la peau au niveau des crêtes commissurales. En revanche, la peau à la partie latérale des commissures est libre d'adhérences et cette zone facilement décolable constitue un point important dans la dissection des lésions digitales.

Dans le plan sagittal, il existe des formations qui vont de la face profonde de l'aponévrose palmaire superficielle vers l'aponévrose profonde. Ces cloisons débutent à la hauteur du bord proximal du ligament transverse superficiel et forment une série de huit cloisons verticales décrites par Legjueu et Juvara [40, 63] déterminant des loges contenant, soit les tendons fléchisseurs, soit les muscles lombricaux et les pédicules vasculonerveux.

Enfin, l'aponévrose palmaire moyenne superficielle est reliée à la peau palmaire, épaisse, par des tractus fibreux verticaux.

Le fascia digital (fig 2), enfin, se dédouble au niveau des faces antérolatérales des doigts pour englober les pédicules vasculonerveux palmaires. La fine enveloppe sous-cutanée est séparée de la peau palmaire par un tissu celluloadipeux cloisonné par des tractus fibreux qui le relient à la face profonde du derme et le coussinet adipeux disparaît au niveau des plis de flexions digitaux. Ce fascia adhère latéralement à la gaine fibreuse des tendons fléchisseurs mais n'adhère pas à sa face antérieure, sauf en regard de l'articulation interphalangienne proximale (IPP). Dorsalement, par rapport

Jean-Yves Alnot : Professeur des Universités, chef de service, service de chirurgie orthopédique, département de chirurgie de la main et du membre supérieur, centre urgences, hôpital Bichat, 46 rue Henri-Huchard, 75877 Paris cedex 18, France.
Raoul Tubiana : Professeur associé des Universités, clinique Jouvenet, 6, square Jouvenet, 75016 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Alnot JY et Tubiana R. Maladie de Dupuytren. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-068-A-10, 1998, 11 p.

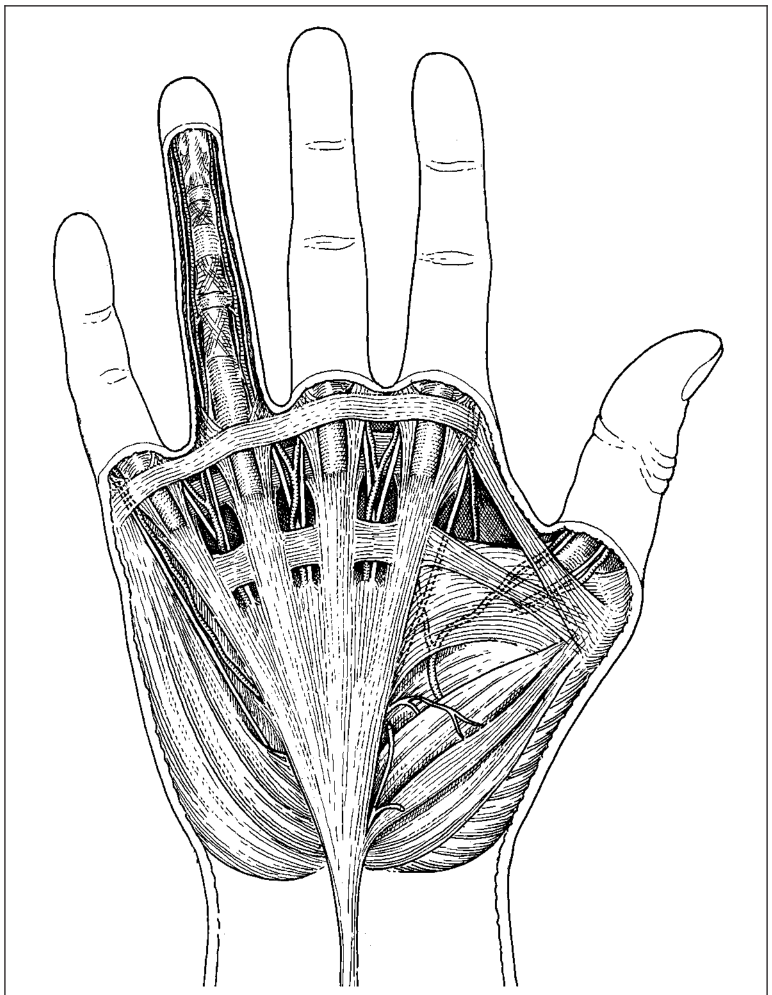

1 Anatomie des aponévroses de la main et du chiasma fibreux commissural.

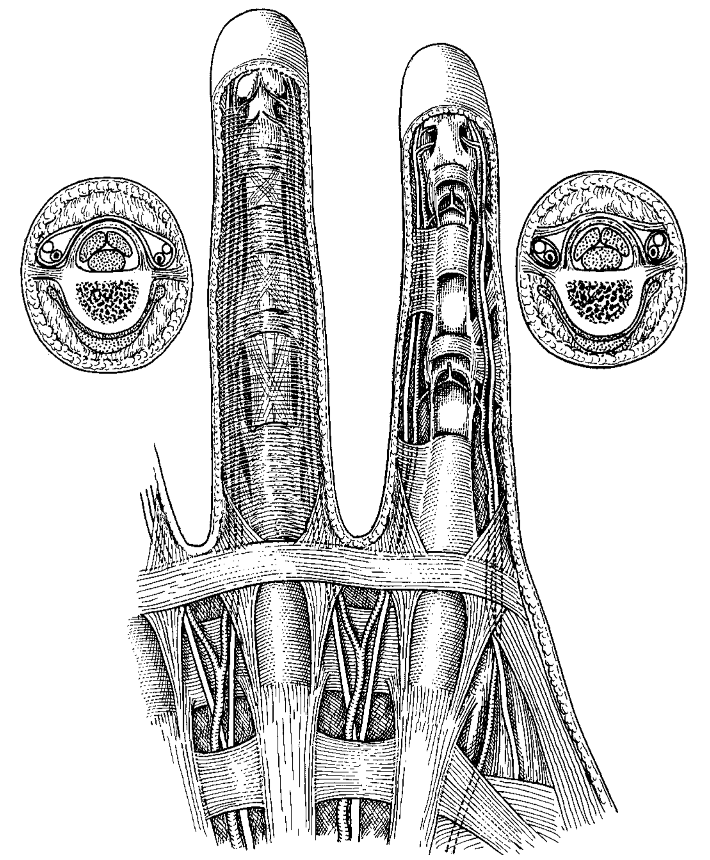

2 Fascia digital et éléments tendineux et vasculonerveux.

aux pédicules vasculonerveux collatéraux palmaires, on constate un cloisonnement frontal allant du squelette au derme, décrit par Cleland [40], perforé de nombreux orifices pour le passage des éléments vasculonerveux destinés à la portion dorsale du doigt. Le ligament de Cleland semble se confondre en partie avec la bandelette rétrovasculaire, mais McFarlane [40] pense que ces deux formations coexistent. En avant du pédicule vasculonerveux palmaire, existe, enfin, une très fine membrane qui correspond aux « ligaments » décrits par Grayson [40] et qui serait le feuillet de dédoublement antérieur de la gaine fibreuse entourant les pédicules.

Déformations

Toutes les structures aponévrotiques de la main ne sont pas atteintes par la maladie de Dupuytren. La fibrose rétractile atteint essentiellement les plans aponévrotiques superficiels et les aponévroses thénariennes et hypothénariennes sont rarement intéressées [66].

La quasi-totalité des lésions siège dans les plans superficiels de l'aponévrose palmaire moyenne et du fascia digital, c'est-à-dire les bandelettes longitudinales prétendineuses, mais surtout, dans leur partie distale, le ligament palmant interdigital, ses expansions digitales et son prolongement dans la première commissure et au niveau des doigts, en plus de la bandelette rétrovasculaire dans le ligament de Grayson. Certains auteurs comme Skoog [55] et McFarlane ont noté que le ligament transverse superficiel n'était pas atteint, peut-être parce qu'il est moins soumis à des variations de tension lors des mouvements des doigts, en notant, cependant, que son prolongement dans la première commissure, peut, lui, être atteint avec rétraction du ligament commissural proximal. Toute déformation par une bride fibreuse implique un segment osseux mobile sur lequel peut agir la rétraction et les déformations siègent essentiellement au niveau digital. À la paume, la rétraction entraîne une flexion des articulations métacarpophalangiennes (MP) et, de plus, la rétraction du ligament palmant interdigital rétrécit transversalement les espaces commissuraux empêchant l'écartement des doigts et contribuant, par ailleurs, à la rétraction en flexion des IPP. Au niveau digital, la rétraction entraîne, outre la flexion MP, une flexion IPP alors qu'il est très rare d'avoir une flexion interphalangienne distale (IPD) qui est plutot déformée en hyperextension, cette hyperextension serait due à la rétraction du faisceau longitudinal du ligament rétinaculaire, équivalent d'une déformation en boutonnière fixée. Cette rétraction est controversée dans sa physiopathologie, car il semble qu'il ne soit pas atteint par la maladie de Dupuytren, mais rétracté secondairement du fait du flessum de l'IPP aboutissant à une déformation en boutonnière fixée.

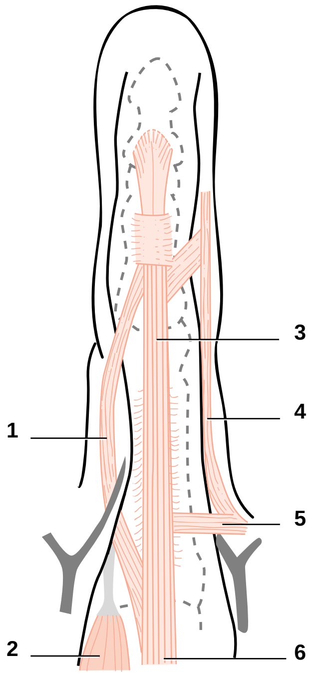

3 Différentes variétés de brides digitales, d'après McFarlane.
1. Bride spirale ; 2. muscle intrinsèque ; 3. bride centrale ; 4. bride latérale ; 5. bride natatoire ; 6. bride prétendineuse.

Plusieurs variétés de brides digitales existent, bien décrites par McFarlane (fig 3) :

– la bride axiale digitopalmaire constitue le prolongement de la bandelette prétendineuse ;

– la bride latérale adhère à sa partie proximale au ligament palmant interdigital, sauf au niveau du versant cubital du cinquième doigt où elle est fixée sur le tendon du court abducteur, et elle s'interpose entre la peau et le pédicule vasculonerveux qu'elle refoule vers la ligne médiane ; distalement, elle s'insère dans le derme avec parfois une extension fibreuse qui s'insère sur la gaine fibreuse à la base de la deuxième phalange passant en avant du pédicule vasculonerveux ;

– les brides spirales ont, comme leur nom l'indique, un trajet spiralé autour d'un pédicule (fig 4) ; il en existe plusieurs variétés selon leurs insertions proximales qui peuvent être en continuité avec la bride palmaire prétendineuse ou un tendon d'un muscle intrinsèque ; la bride passe sous le pédicule, devient axiale puis surcroise le pédicule pour s'insérer sur la gaine fibreuse ou sur le squelette ; l'aggravation de la rétraction fait que le pédicule

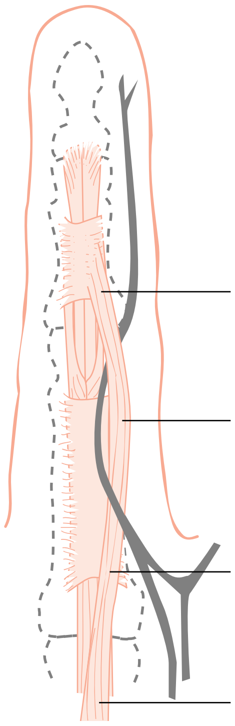

4 Bride spirale superficialisant le pédicule vasculo-nerveux au quatrième doigt, d'après McFarlane.

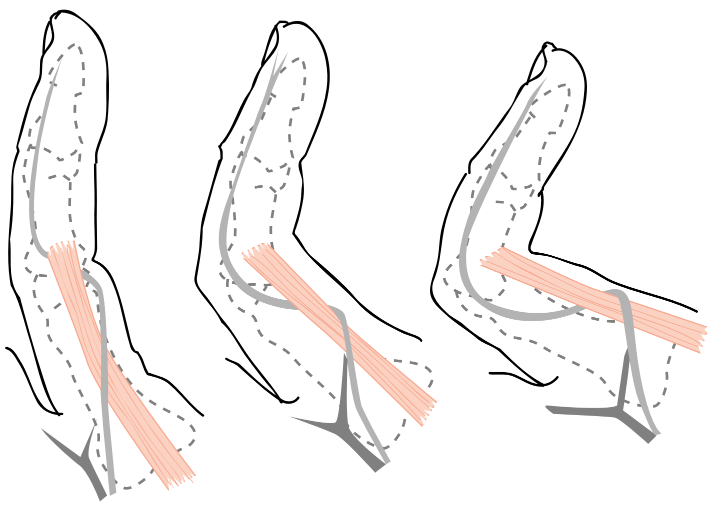

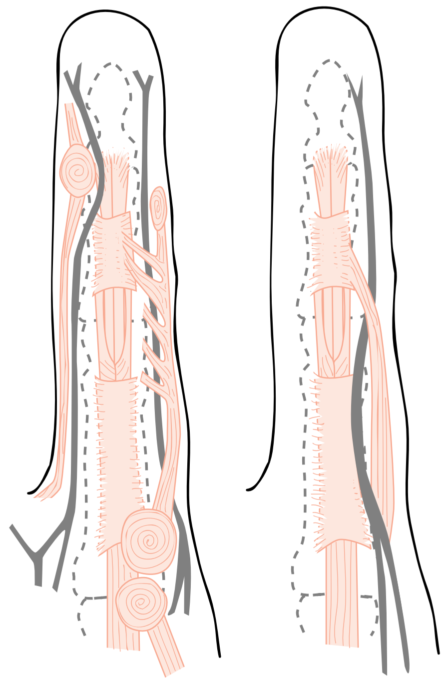

5 Caractéristiques particulières du cinquième doigt avec, d'une part, une bride spirale prenant naissance sur un nodule et, d'autre part, une bride spirale en continuité avec le tendon du court abducteur selon McFarlane.

est, certes, déplacé vers la ligne médiane, mais surtout superficiellement, ce qui rend toutes dissections à ce niveau très dangereuses ;

– la bride rétrovasculaire longitudinale qui emprunterait la bandelette rétrovasculaire se prolongeant jusqu'à la phalange distale avec rétraction de l'IPP, mais parfois de l'IPD et ces fibres rétrovasculaires non excisées peuvent être responsables de récidive ;

– les brides du cinquième doigt, enfin, présentent des caractères particuliers ; c'est au cinquième rayon que l'on peut voir des lésions digitales isolées sans continuité avec les lésions de l'aponévrose palmaire moyenne et aussi les rétractions les plus marquées ; toutes les variétés de brides déjà décrites peuvent s'y rencontrer (fig 5), mais l'une est spécifique et presque constante, la bride cubitale attachée sur le tendon de l'abducteur du cinquième doigt et cette bride qui peut rester latérale décrit souvent une spirale autour du pédicule vasculonerveux ; elle est parfois très épaisse et peut rétracter en flexion la MP ou attirer l'auriculaire en abduction quand la commissure avec l'annulaire n'est pas envahie.

Enfin, au pouce et à la première commissure, les rétractions sont en rapport avec l'atteinte des structures aponévrotiques avec une bride fibreuse longitudinale sur le bord radial de l'éminence thénar, une bride latérale parfois spirale sur le bord cubital du pouce se prolongeant dans la première commissure, une atteinte de la première commissure par rétraction des ligaments commissuraux pouvant se prolonger vers l'index s'il existe une atteinte du ligament commissural distal.

Hypothèses physiopathologiques et étiopathogéniques

Si l'étiologie de la maladie de Dupuytren est encore inconnue, de multiples hypothèses ont été émises [2, 37, 38, 39, 57].

Hypothèse traumatique

C'est l'étiologie retenue par le baron Dupuytren [16], lorsqu'il décrivit l'affection qui porte son nom. Dans la législation française, la maladie de Dupuytren n'est pas reconnue comme maladie professionnelle, alors qu'elle l'est dans certains pays (Suède, Russie). On peut cependant, à la lumière des travaux récents, considérer que le travail manuel, quand il est dur et poursuivi longtemps, aggrave une maladie de Dupuytren débutante et accélère l'évolution d'une forme au stade nodulaire.

Hypothèse héréditaire

Cette étiologie repose sur l'existence contrôlée de cas familiaux (20 à 30 %) avec une transmission génétique sur le mode dominant, et Bower [9] a pu, sur des cultures de fibroblastes, mettre en évidence des anomalies chromosomiques. Cette hypothèse de transmission génétique cadre avec l'existence d'un facteur racial car la maladie de Dupuytren, très fréquente chez les Anglo-Saxons et les Scandinaves, 4 % chez les moins de 40 ans, 30 % chez les plus de 60 ans selon Hueston [54, 63], est moins fréquente dans les populations méditerranéennes et exceptionnelle chez les Noirs, Indiens et Chinois. Egawa [18] a rapporté récemment le chiffre de 16 % chez les Japonais.

On a rapproché cette notion de transmission héréditaire avec la fréquence de l'association entre épilepsie idiopathique et maladie de Dupuytren (42 % des épileptiques selon Skoog). Si certains auteurs pensent qu'il s'agit d'un facteur génétique unique, l'épilepsie idiopathique se transmettant également sur un mode dominant, d'autres attribuent à l'administration continue de barbituriques l'apparition ou l'aggravation de la rétraction palmaire.

Dans ce chapitre, on peut aborder le terrain sur lequel se développe la maladie. Il existe en effet une « diathèse » de la maladie de Dupuytren : son association, son analogie histologique avec les coussinets dorsaux des phalanges, la maladie de Ledderhose et la maladie de La Peyronie sont bien connues. Pour Touraine et Ruel [60], toutes ces localisations témoignent d'une sorte de diathèse sclérogène, d'un état de polyfibromatose héréditaire caractérisé par une tendance à l'hyperplasie du tissu conjonctif. La fréquence de ces associations est variable et en France l'étude de séries importantes permet d'apporter les chiffres suivants : 10 % de coussinets des phalanges, 7 % de nodules plantaires, l,5 % de maladie de La Peyronie. Ces chiffres sont bien inférieurs à ceux publiés par les auteurs anglo-saxons et notamment scandinaves qui retrouvent par exemple 40 à 50 % de coussinets fibreux des phalanges.

Le coussinet des phalanges [14] se caractérise par une nodosité unique ou multiple, se développant lentement, occupant la face dorsale des articulations interphalangiennes et respectant le plus souvent le pouce. Cette callosité est arrondie ou ovalaire, convexe, de 1 cm de diamètre, à surface lisse ou kératosique, de coloration rose brunâtre. Sa consistance est ferme et élastique, la nodosité est mobile sur la capsule articulaire mais adhérente à la peau. Le cadre nosologique est difficile à préciser et Mikkelsen [45] en Norvège étudie d'une part, une population de 1 871 consultants (752 hommes et 1 119 femmes) indemnes de maladie de Dupuytren et, d'autre part, 869 personnes ayant une maladie de Dupuytren. Dans la population indemne de la maladie de Dupuytren, moins de 10 % des personnes examinées (9 % des hommes et 8,6 % des femmes) avaient des coussinets dorsaux des phalanges.

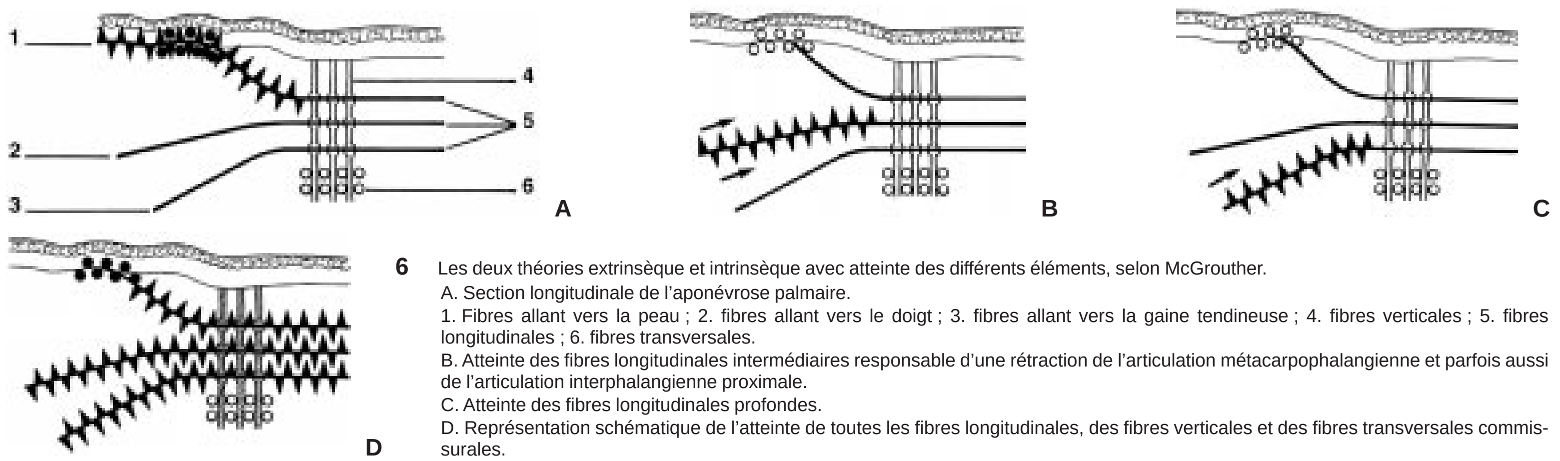

6 Les deux théories extrinsèque et intrinsèque avec atteinte des différents éléments, selon McGrouther.
A. Section longitudinale de l'aponévrose palmaire.
1. Fibres allant vers la peau ; 2. fibres allant vers le doigt ; 3. fibres allant vers la gaine tendineuse ; 4. fibres verticales ; 5. fibres longitudinales ; 6. fibres transversales.
B. Atteinte des fibres longitudinales intermédiaires responsable d'une rétraction de l'articulation métacarpophalangienne et parfois aussi de l'articulation interphalangienne proximale.
C. Atteinte des fibres longitudinales profondes.
D. Représentation schématique de l'atteinte de toutes les fibres longitudinales, des fibres verticales et des fibres transversales commissurales.

Cet auteur ne donne aucun renseignement sur la localisation à un ou plusieurs doigts et précise qu'aucune étude, notamment la sienne, n'a été faite pour savoir si un individu porteur de coussinets dorsaux appartenait à une famille comportant des maladies de Dupuytren et si leur découverte devait faire présager la survenue plus ou moins rapide d'une fibrose de l'aponévrose palmaire. En revanche, dans la population atteinte de maladie de Dupuytren, la fréquence de l'association est importante, avec des variations géographiques :

– 21,3 % des hommes et 12,6 % des femmes en Angleterre ;
– 29 % des hommes et 13 % des femmes au Danemark ;
– 11 % des cas aux États-Unis ;
– 10 à 15 % des cas en France selon Gosset ;
– 20 % des cas en Australie selon Hueston et ce pourcentage passe à 75 % si l'on envisage les cas de récidives de maladie de Dupuytren ;
– 44 % des cas en Suède selon Skoog [56] ;
– 45 % des hommes et 62 % des femmes en Norvège selon Mikkelsen avec une fréquence plus grande pour la main gauche et dans les formes bilatérales ; cet auteur précise que la corrélation avec la gravité de la maladie ou l'âge du sujet n'est pas significative.

Hueston, en revanche, précise sans donner de chiffre que les coussinets phalangiens et les lésions plantaires doivent être considérés, chez tous les malades atteints de maladie de Dupuytren, comme fournissant une information utile sur la gravité de la diathèse et que, par ailleurs, leur découverte isolée chez certains sujets doit faire présager la survenue d'une fibrose de l'aponévrose palmaire. Enfin, la présence dans une même famille de maladie de Dupuytren et de coussinets fibreux des phalanges isolés ou associés est un élément de poids en faveur d'une prédisposition génétique à l'origine de la maladie. Ces coussinets sont parfois inesthétiques et certains patients demandent leur excision. Leur volume diminue de façon notable par des infiltrations de corticoïdes et les indications chirurgicales avec ou sans greffe de peau doivent rester exceptionnelles. Il en est de même pour les nodules plantaires.

Hypothèse métabolique

Le diabète est fréquemment associé à la maladie de Dupuytren : 15 à 20 % des malades ont une maladie de Dupuytren, chiffre bien supérieur à ce que l'on observe dans une population caucasienne tout-venant. La maladie de Dupuytren est, semble-t-il, quatre fois plus élevée chez le diabétique que chez le non-diabétique. L'association diabète-éthylisme a également été incriminée : elle agirait en aggravant les désordres métaboliques [18]. Bouissou et al [8], après une étude au microscope électronique, ont conclu à une modification de la sécrétion normale des fibroblastes et à une altération du collagène due à un procollagène anormal, non clivé. Cette absence de clivage pourrait avoir une origine génétique et l'on pourrait ainsi réunir les deux hypothèses contribuant à la formation d'un collagène anormal moins résistant. Si l'élasticité du collagène vient à diminuer, les mouvements entraînent des microruptures. L'évolution capricieuse de la maladie de Dupuytren pourrait être expliquée dans cette hypothèse avec une période de stabilisation-cicatrisation entre microruptures et nouvelle rupture. Ces microruptures se font sur une aponévrose palmaire fragilisée (diabète, facteurs héréditaires, sénescence, microtraumatismes lors des crises hypertoniques de l'épilepsie, œdèmes brutaux après traumatisme du poignet ou de la main, algodystrophie). Une cicatrisation qui dépasse son but s'installerait alors, amorçant le cycle de la rétraction de l'aponévrose palmaire.

Ces hypothèses expliquent bien la fréquence de la bilatéralité des lésions (50 à 70 %), la survenue de l'affection aussi bien chez des travailleurs manuels que sédentaires et même la localisation au bord cubital de la main (quatrième, cinquième doigts), car c'est dans cette région que les contraintes sont maximales lors de la préhension. Ces hypothèses n'expliquent cependant pas tout ; elles n'expliquent pas la prédominance masculine (80 %) ou alors il faut envisager un facteur génétique lié au sexe. Les chiffres dans la littérature sont cependant variables et le ratio semble être de trois hommes pour une femme mais sans que l'on ait de données épidémiologiques précises. Elles n'expliquent pas non plus les formes extensives chez le jeune : si l'âge moyen de survenue se situe entre 45 et 60 ans, il existe cependant des formes survenant très tôt, de 20 à 30 ans, parfois extensives à toute la main, avec localisations à la face dorsale (coussinets des phalanges), à l'aponévrose plantaire ou aux corps caverneux. Ces formes correspondent-elles, dans le cadre d'une « diathèse », à l'accumulation de plusieurs facteurs génétiques ? Des études plus récentes font intervenir, par ailleurs, un trouble primaire de la biologie cellulaire Les études au microscope électronique ont montré notamment dans les nodules à la phase précoce de la maladie des fibroblastes particuliers ayant des adhérences intercellulaires et dont le cytoplasme contient un grand nombre de filaments, ce qui a conduit à classer ces cellules comme des myofibroblastes [6, 7, 46, 51]. L'origine de ces cellules est encore inexpliquée, mais l'on sait que les filaments intracellulaires ont un pouvoir de contraction, que l'on peut extraire l'actomyosine de ces cellules et qu'elles montrent une réaction avec un antigène marqué [42] contre les cellules musculaires lisses. Cependant, cette hypothèse pathogénique n'est pas vérifiée et il est impossible de dire pourquoi apparaissent des myofibroblastes qui ont des propriétés contractiles pouvant expliquer la rétraction progressive de l'aponévrose, notamment à la phase précoce de la maladie.

De ces étiologies multiples, génétique (par manque de sécrétion vraisemblable d'une protéase spécifique du procollagène), métabolique (l'excès de sucre dans le sang empêchant la formation du collagène normal), vasculaire (des phénomènes œdémateux brutaux entraînant des microruptures du collagène), liée à la sénescence (par altération du tissu de soutien), il faut retenir que la maladie de Dupuytren est une fibromatose avec altération du collagène. Les rapports étroits entre l'aponévrose palmaire et le derme expliquent à la fois l'extension de la maladie le long des bandelettes prétendineuses avec rétraction entretenue par la traction longitudinale qui existe à ce niveau, et l'atteinte du revêtement cutané (fig 6).

Ceci explique les deux théories développées [41, 58] :

– la théorie dite intrinsèque qui était celle de Dupuytren et qui a été corroborée par la découverte par Skoog [56] de microruptures et de microhémorragies dans et autour des nodules permettant d'imaginer la formation d'un tissu de granulation réparant les microruptures et induisant par là même une rétraction cicatricielle à l'intérieur des éléments longitudinaux de l'aponévrose palmaire ;
– la théorie extrinsèque, développée par Goyrand [25] puis par McCallum [37] et Hueston [28], basée sur le fait que les nodules initiaux sont situés à la face ventrale, c'est-à-dire superficielle de l'aponévrose palmaire et qu'ils s'étendent ensuite dans la région sous-cutanée le long des septum fibreux préexistants ainsi qu'à l'intérieur et à la surface de l'aponévrose palmaire produisant ainsi une rétraction progressive de toutes les structures fibreuses.

Histologie

Normalement, les coupes histologiques de l'aponévrose palmaire montrent l'existence d'un tissu collagène de type I alors que le collagène du tendon est de type III. Sans entrer dans les études au microscope électronique, il faut retenir qu'il existe deux lésions distinctes :

– l'épaississement nodulaire de haute densité cellulaire ; de très nombreux fibroblastes et fibrocytes sont enclos dans un riche réseau de fibres collagènes avec une hypervascularisation locale ;

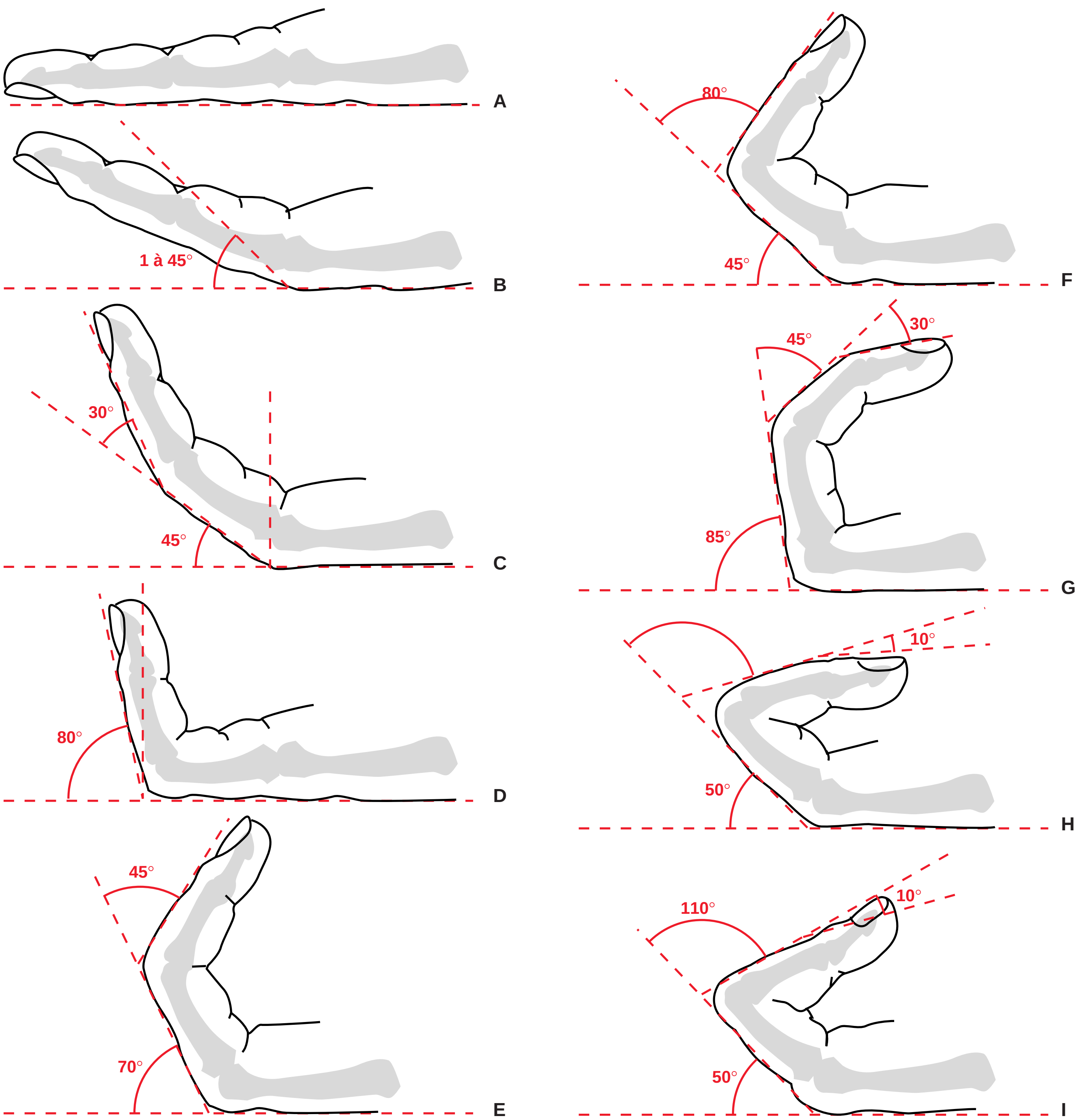

7 Évaluation des lésions dans la maladie de Dupuytren, d'après Tubiana.
A. Stade 0.
B. Stade I : 1-45°.
C. Stade II : 45-90°.
D. Stade II D+ : 45-90°.
E. Stade III : 90-135°.
F. Stade III D+ IPP > 70°.
G. Stade IV >135°.
H. Stade IV >135°.
I. Stade IV >135°.

– l'épaississement aponévrotique lamellaire de faible densité cellulaire ; de rares fibrocytes existent entre les fibres collagènes.

Clinique

Les nodules palmaires apparaissent souvent en premier puis surviennent progressivement les rétractions digitales prédominant sur les quatrième et cinquième doigts. L'évolution se fait en règle générale par poussées, avec un taux d'activité variable mais souvent plus important dans les cinq premières années. L'évolution est imprévisible et ne se fait absolument pas sur le mode linéaire. Les poussées pourraient être expliquées par les épisodes de microruptures avec des périodes parfois très longues de stabilité et à la question : comment ces lésions vont-elles évoluer ? Il faut répondre qu'elles peuvent rester stables de très nombreuses années et qu'une surveillance est pratiquée mais qu'il n'y a aucune indication chirurgicale au stade I.

Les malades présentant des facteurs de risques évolutifs de gravité doivent en être prévenus.

L'importance de la rétraction peut être chiffrée en utilisant la classification en quatre stades de Tubiana et Michon [62], avec maintenant six stades pour les quatre doigts longs (fig 7) :

– stade 0 : absence de lésion ;
– stade N : nodule palmaire ou digital sans rétraction ;
– stade I : total des rétractions des trois articulations entre 1 et 45° ;
– stade II : total des rétractions des trois articulations entre 45 et 90° ;
– stade III : total des rétractions des trois articulations entre 90 et 135° ;
– stade IV : total des rétractions des trois articulations supérieures à 135° avec un stade IV H lorsqu'il existe une hyperextension IPD.

En ce qui concerne la colonne du pouce (fig 8, 9), Tubiana propose une double évaluation :

– à la première commissure, en cinq stades correspondant à des pertes de 15° :
  – stade 0 : absence de lésion ;
  – stade N : nodule sans rétraction ;
  – stade I : angle d'écartement entre 45 et 30° ;
  – stade II : angle d'écartement entre 30 et 15° ;

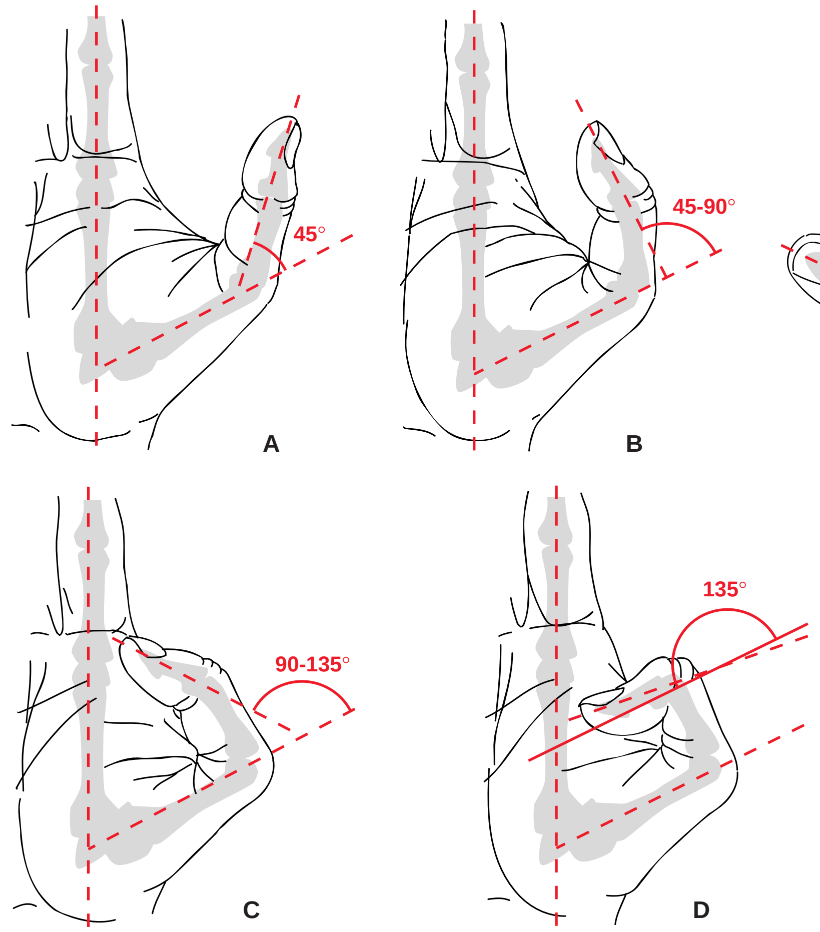

8 Cotation des rétractions de la première commissure, d'après Tubiana.
A. Stade I.
B. Stade II.
C. Stade III.
D. Stade IV.

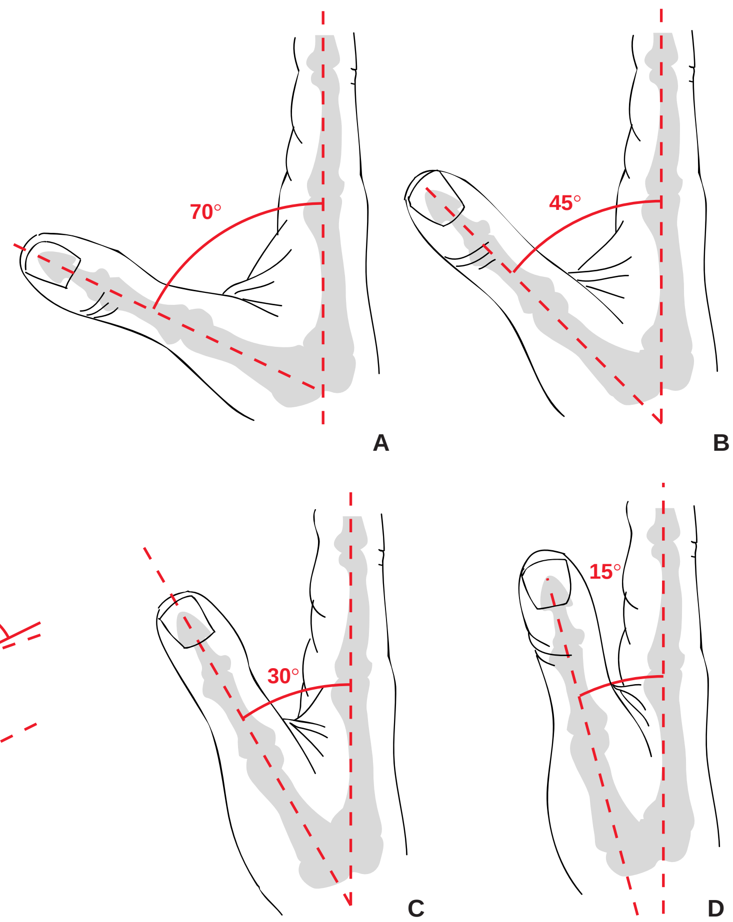

9 Cotation des rétractions du pouce, d'après Tubiana.
A. Stade 0.
B. Stade I.
C. Stade II.
D. Stade III.

10 A. Formes palmodigitales avec déficit d'extension portant uniquement sur la métacarpophalangienne (MP) : groupe I.
B. Formes digitales avec déficit d'extension prédominant sur l'interphalangienne proximale (IPP) : groupe II.
C. Formes palmodigitales avec déficit d'extension MP + IPP : groupe III.

– stade III : angle d'écartement inférieur à 15° ;

– en ce qui concerne les MC et les IP, chaque stade correspond à une progression de 45° avec six stades :

– stade 0 : absence de lésion ;

– stade N : nodule au niveau du pouce sans rétraction ;

– stade I : total des rétractions IP et MP entre 0 et 45° ;

– stade II : total des rétractions IP et MP entre 45 et 90° ;

– stade III : total des rétractions IP et MP entre 90 et 135° ;

– stade IV : total des rétractions IP et MP supérieures à 135°.

Sur le plan clinique (fig 10), il faut cependant bien séparer pour comparer des cas identiques dans l'étude des résultats :

– les formes palmaires pures nodulaires qui sont à surveiller et il n'y a aucune indication tant que le malade peut mettre la main à plat sur une table ;

– les formes palmodigitales avec déficit d'extension portant uniquement sur la MP (groupe I), pour lesquelles la récupération complète après aponévrectomie est prévisible ;

– les formes digitales avec déficit d'extension prédominant sur l'IPP (groupe II), beaucoup plus difficiles à traiter car il est impossible de prévoir en préopératoire une récupération complète de l'extension, notamment sur le cinquième rayon ;

– les formes palmodigitales avec déficit d'extension MP et IPP (groupe III).

On apprécie, d'une part l'importance du déficit d'extension qui peut être modéré ou au contraire entraîner une rétraction du doigt qui est collé dans la paume et, d'autre part, l'importance de la fibrose avec soit une longue bride sous une peau souple, soit une forme plus diffuse avec envahissement cutané (ombilications, nodules). L'extension de la fibrose permet de définir des formes localisées, en règle générale, aux quatrième et cinquième doigts et des formes extensives atteignant les autres doigts, le pouce et la première commissure.

Tubiana propose d'obtenir des précisions en rapport avec sa méthode en précisant un certain nombre de données.

Les lésions palmaires sont indiquées par la lettre P et les lésions digitales indiquées par la lettre D et la lettre D suivie du signe + indique que la rétraction IPP est égale ou supérieure à 70° et donc de correction aléatoire. Si les lésions sont à la fois palmaires et digitales, le chiffre désignant le stade est

suivi des lettres PD. La lettre H pour hyperextension désigne les cas avancés dans lesquels la phalange distale est fixée en hyperextension.

En ce qui concerne les résultats après intervention chirurgicale, il est possible d'utiliser, pour comparer l'état pré- et postopératoire, le coefficient d'amélioration (Thomine, Tubiana).

X étant le stade global peropératoire et Y le stade global postopératoire en degré, le coefficient d'amélioration CA est alors le suivant :

$$CA = \frac{X\text{-}Y}{X}$$

On obtient un chiffre compris entre 1, correction complète des rétractions, et 0 échec total que l'on peut exprimer en pourcentage pour chaque rayon digital.

Un malade ayant un stade global préopératoire de 210° et un stade global postopératoire de 20° a un coefficient d'amélioration de :

$$\frac{210\text{-}20}{210} = 0{,}90 \text{ soit } 90\ \% \text{ d'amélioration.}$$

À côté de ce coefficient d'amélioration, Tubiana propose pour la révision d'une main opérée de noter un certain nombre de données qui sont alors indiquées par une lettre :

– G = greffe cutanée ;

– R = récidive vraie ; indique une résurgence des lésions dans un territoire déjà opéré ;

– E = extension ; indique l'apparition de nouvelles lésions en dehors du territoire opéré ;

– F = limitation de la flexion des doigts, raideur postopératoire dont il faut préciser, par ailleurs, la localisation et le degré ;

– A = amputation ;

– AZ = arthrodèse.

Un certain nombre de diagnostics peuvent être évoqués devant cette rétraction en flexion des MP et IPP des doigts ne s'accompagnant d'aucune douleur, sauf parfois localisée sur les nodules palmaires.

Il n'en reste pas moins que l'interrogatoire et l'examen clinique permettent facilement d'éliminer :

– une raideur en flexion, séquelle d'algodystrophie portant le plus souvent sur les IPP et les IPD ;

– une rétraction diffuse avec localisations articulaires dans certains diabètes du jeune ;

– un rhumatisme fibroblastique.

En fait, la maladie de Dupuytren, fibrose rétractile de l'aponévrose palmaire superficielle, ne peut être confondue avec un autre diagnostic. Son problème essentiel est étiologique et pathogénique et les manifestations extrapalmaires montrent bien qu'il s'agit non pas d'une maladie locale mais d'une maladie générale, notamment dans certaines formes extensives chez le jeune.

Indications thérapeutiques

Généralités

Elles dépendent de la clinique et des hypothèses physiopathologiques. Il faut apprécier l'importance de la rétraction, l'atteinte MP, IPP ou les deux et différencier :

– les formes uni- ou bidigitales ;

– les formes pluridigitales ;

– les formes extensives.

Il faut préciser :

– l'atteinte uni- ou bilatérale ;

– l'existence de brides sous une peau souple, ou à l'inverse des adhérences, ombilications, nodules palmaires et/ou digitaux.

Il faut poser un certain nombre de questions :

– âge, 45 à 50 ans, et un âge plus jeune fait craindre une évolution rapide ; chez la femme, par ailleurs, le début est souvent plus tardif, mais l'évolutivité est très capricieuse ;

– existence de cas familiaux ;

– présence d'un diabète et de son caractère équilibré ou non, insulinodépendant ou non ;

– présence de troubles hépatiques ou métaboliques etc ;

– traitements particuliers, notamment antiépileptiques.

Il faut examiner, certes la face palmaire des mains, mais également la face dorsale à la recherche de coussinets dorsaux et rechercher une atteinte de l'aponévrose plantaire et de la verge.

En ce qui concerne le poids de chaque variable comme facteur évolutif de risques, ceux qui pèsent le plus lourd sont l'âge, l'hérédité, le diabète, l'atteinte bilatérale et enfin les formes extensives.

Les hypothèses pathogéniques ont-elles des conséquences concrètes ?

– oui, si la connaissance du terrain (diabète, épilepsie, traitement gardénalique) permet d'éviter un certain nombre de complications générales et locorégionales ;

– oui, si l'hypothèse de microruptures avec rétraction cicatricielle localisée fait pratiquer des aponévrectomies sélectives partielles ; les aponévrectomies totales ne se justifient plus et ont été abandonnées par presque tous les auteurs et si le revêtement cutané est envahi de façon importante, son excision et son remplacement par des greffes de peau totale doivent être envisagés au doigt où les récidives sont les plus fréquentes ;

– oui, si un traitement préventif peut être découvert, mais nous n'en sommes qu'au stade d'hypothèses pathogéniques.

Dans l'état actuel des nos connaissances, les possibilités thérapeutiques sont les suivantes :

– le traitement médical n'existe pas et les tentatives de traitement par la vitamine A, la vitamine E, la colchicine ont été des échecs ; on peut en rapprocher les injections locales de corticoïdes ou de produits fibrinolytiques qui n'ont pas donné de résultats ;

– le seul traitement est chirurgical à partir du moment où existe une gêne fonctionnelle (stades I et II) et le test de la main à plat sur une table est très utile.

Plusieurs volets doivent être considérés.

Aponévrotomies

Déjà préconisées par Dupuytren, elles ont été réactualisées en 1980 par Lermusiaux et Debeyre [34], qui ont développé la technique de l'aponévrotomie à l'aiguille, utilisant après anesthésie locale l'action mécanique du biseau pour rompre la bride et ce, aussi bien au niveau palmaire que digital. Ces auteurs ont rapporté leur expérience en 1993 et dans un article récent en 1996 [5], ils précisent qu'il est possible de réaliser de une à cinq aponévrotomies. Des orthèses maintenant la correction doivent être portées la nuit. Trente-quatre pour cent de leurs malades ont été perdus de vue et leur taux de récidive à 5 ans des cas restants est de 50 %, mais ils précisent que la reprise de l'aponévrotomie est possible et que leurs résultats sont comparables à court et long termes avec ceux obtenus par l'aponévrectomie chirurgicale. Enfin, ils font état de complications rares, cinq ruptures tendineuses pour 5 000 aponévrotomies et six lésions graves des nerfs collatéraux, aucune algodystrophie locale et seulement deux algodystrophies localisées. Compte tenu de la bénignité de cette intervention, ils proposent de traiter tous les stades I et II par cette méthode et de discuter les indications d'aponévrectomie pour les stades III et IV, mais ceci est en contradiction avec leur article de 1993 puisque sur 123 mains traitées, 72 sont aux stades I et II et 51 aux stades III et IV. Enfin, malgré le long recul de leurs observations, ils ne précisent jamais si la bride sectionnée involue et ce que deviennent les nodules. Quoi qu'il en soit, cette technique est particulièrement intéressante [52] et nous la pratiquons depuis 1993-1994.

Notre indication de choix est la forme unidigitale ou bidigitale avec rétraction MP et une longue bride sous une peau souple. Les formes avec rétraction IPP prédominante sont pour nous des contre-indications ou des indications relatives au cas par cas du fait du risque de blessure des nerfs collatéraux.

Enfin, les formes avec adhérences cutanées, ombilications sont des indications d'aponévrectomies. Nos résultats sont identiques à ceux publiés, soit 90 à 92 % d'excellents résultats dans les stades I et II. Une étude prospective, à long terme, de l'aponévrotomie percutanée est en cours pour apprécier les récidives, le devenir de la bride (involution ?) et des nodules.

On peut, peut-être, rapprocher de cette aponévrotomie les techniques d'excision fragmentaire par petites incisions séparées préconisées par Goyrand et reprises par Vilain et Ebelin [17] qui ne semblent pas avoir donné de résultats satisfaisants, mais semblent cependant prometteuses en sélectionnant les patients âgés de plus de 60 ans, aux stades I et II.

Aponévrectomies

L'intervention se déroule sous bloc plexique, garrot pneumatique et main de plomb. Des lunettes grossissantes sont utiles avec repérage premier des pédicules collatéraux qu'il faut toujours voir et suivre, notamment à la base des doigts où leur trajet est modifié par les brides.

Il faut signaler deux points importants :

– les aponévrectomies sont des aponévrectomies sélectives localisées aux lésions sur l'aponévrose palmaire superficielle et ses prolongements avec respect, si possible, du ligament transverse superficiel non atteint par la

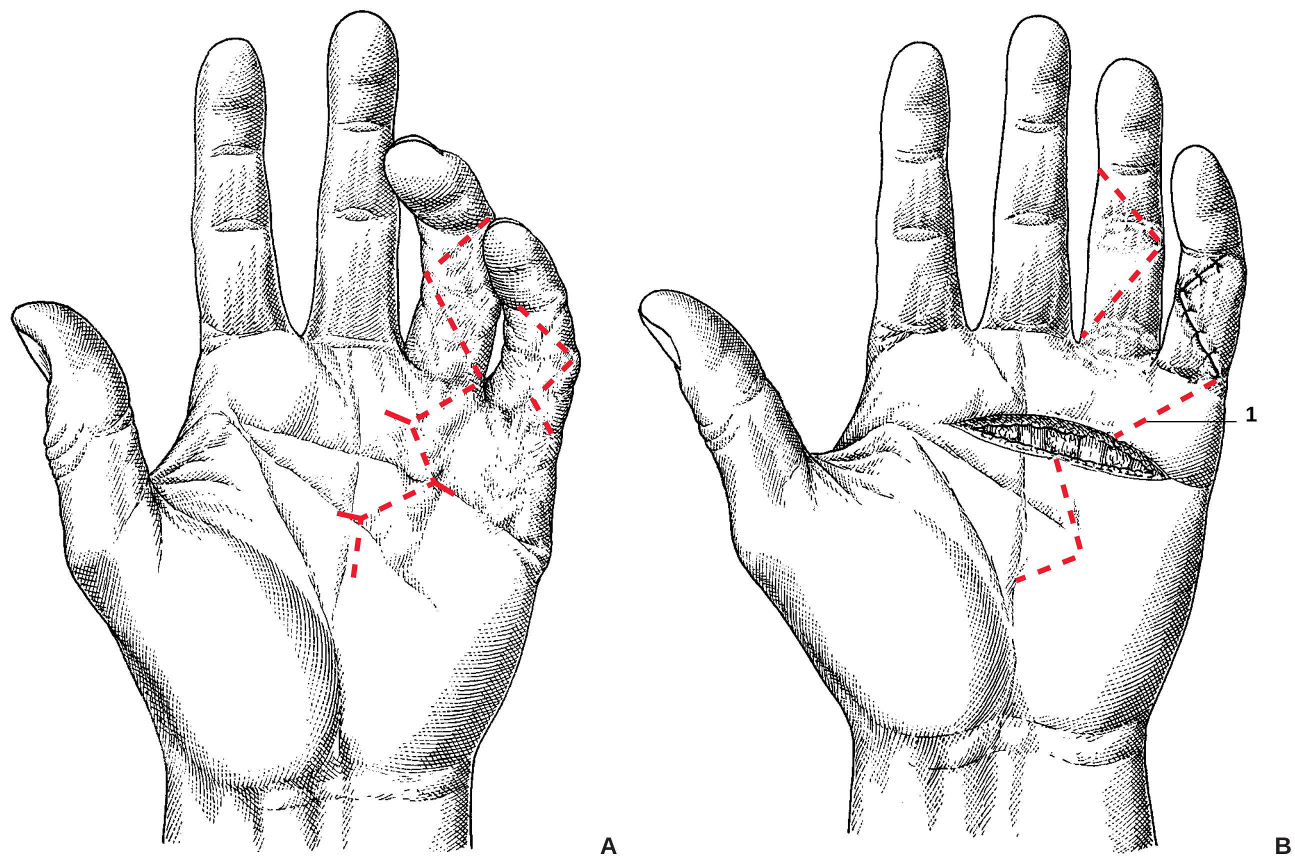

11 A. Voies d'abord en zigzag avec plastie en VY.
B. Voie horizontale dans le pli palmaire distal laissée ouverte selon la technique de paume ouverte associée à des incisions digitales qui peuvent être branchées sur l'incision palmaire ou non

maladie ; les aponévrectomies étendues totales sont à proscrire car on n'opère pas des segments digitaux normaux qui ne seront, pour la plupart, pas atteints par la maladie ;

– les différentes possibilités techniques dépendent du siège, de l'importance des déformations, ainsi que du terrain et des différentes hypothèses pathogéniques.

Voie d'abord longitudinale et incision en zigzag digitopalmaire [13] ou digitale avec plastie en VY (fig 11A)

Elle nous paraît excellente. Nous n'utilisons plus ou exceptionnellement les plasties en Z après incision verticale en raison des risques de nécrose des petits lambeaux mal vascularisés.

La plastie d'allongement en VY est utilisable jusqu'au stade III mais au-delà elle est dépassée au niveau digital par l'importance de la rétraction.

Technique paume ouverte

La technique paume ouverte est réalisée avec incision transversale dans le pli palmaire distal, selon McCash [36], et cicatrisation dirigée (orthèse, mobilisation précoce) en 4 à 6 semaines.

Les lésions digitales, quant à elles, peuvent être excisées par des incisions séparées en laissant un pont entre elles ou en reliant l'incision transversale dans la paume aux incisions digitales, comme le préconisent certains auteurs (fig 11 B). De même, on peut utiliser un lambeau d'avancement en réalisant une incision latérocubitale sur le cinquième doigt, selon Jacobsen [29, 49] ou des incisions transversales avec greffe de peau « coupe-feu ».

Lambeau digital

Le lambeau digital, notamment latérodigital cubital sur le cinquième rayon [19, 48], est associé à une greffe de peau sur la partie découverte par la rotation du lambeau qui vient recouvrir la face palmaire de la première phalange (fig 12).

Remplacement cutané par greffe de peau totale ou lambeau locorégional

L'extension des lésions, les adhérences à la peau, les formes évolutives, notamment chez le jeune, et enfin les cas de récidives ont amené Hueston, en 1967, à préconiser l'excision radicale de l'aponévrose et l'excision de la peau en unités fonctionnelles, notamment au niveau digital et son remplacement, soit par un lambeau locorégional, soit par une greffe de peau totale, soit par les deux (fig 13). Hueston [63] précise qu'il existe quatre circonstances dans lesquelles le remplacement cutané peut être envisagé :

– après correction d'une déformation en flexion lorsqu'il existe une perte de substance cutanée qui n'a pu être compensée par une plastie locale ;

– en cas de dévitalisation cutanée ; il faut, là encore, souligner l'importance de ne pas créer de lambeau dévascularisé et de ne pas faire de suture sous tension ;

– en cas de récidive ;

– enfin, l'excision cutanée prophylactique pour prévenir les récidives qui paraît un point important lorsqu'il s'agit d'un malade à prédisposition particulière pour la maladie et notamment la forme extensive chez le jeune.

Au pouce

Au pouce, outre les voies longitudinales en zigzag, il faut, à la première commissure, utiliser des plasties en Z ou en trident (fig 14).

Schéma d'indications

Nos indications, si l'on tient compte de toutes les données précédentes, sont fonction des cas cliniques et peuvent être schématisées de la manière suivante :

– les formes uni- ou bidigitales avec une longue bride sous une peau souple et atteinte prédominante de la MP sont traitées par une aponévrotomie percutanée ;

– les formes unidigitales avec rétraction MP et IPP peuvent être traitées par aponévrectomie avec incision en VY à partir du moment où la rétraction n'est pas trop importante, notamment ne dépassant pas 45° pour l'IPP ; dans le cas contraire, la voie en VY palmaire est possible, associée à un lambeau local digital ou une greffe de peau ;

– les formes bidigitales prédominant sur un rayon peuvent, lorsque la rétraction n'est pas trop importante, être traitées par une voie en VY palmodigitale sur le doigt le plus atteint et une incision séparée digitale pure sur l'autre doigt ;

– les formes pluridigitales avec envahissement cutané sont traitées par Mc Cash et incisions digitales plus ou moins greffe de peau ;

– les formes digitales prédominant sur l'IPP sont traitées selon l'importance de la rétraction par incision en VY digitale ou par lambeau latérodigital et greffe de peau ; il faut faire une mention particulière pour le cinquième rayon qui pose un problème non résolu quant à l'évolution à long terme après la meilleure des interventions donnant un résultat précoce satisfaisant ; il faut insister sur la technique précise et la nécessité de toujours vérifier l'existence d'une bride au niveau de l'extension des muscles hypothénariens ;

– cas particuliers :

  – les raideurs fixées de l'IPP posent un problème très difficile [3, 11] ; les arthrolyses ne donnent que des résultats très moyens et le brochage temporaire expose aux infections locales ; l'arthrodèse est possible dans certaines rétractions graves ; la technique d'extension continue est peut-être une solution, comme le propose Messina [10, 43] ;

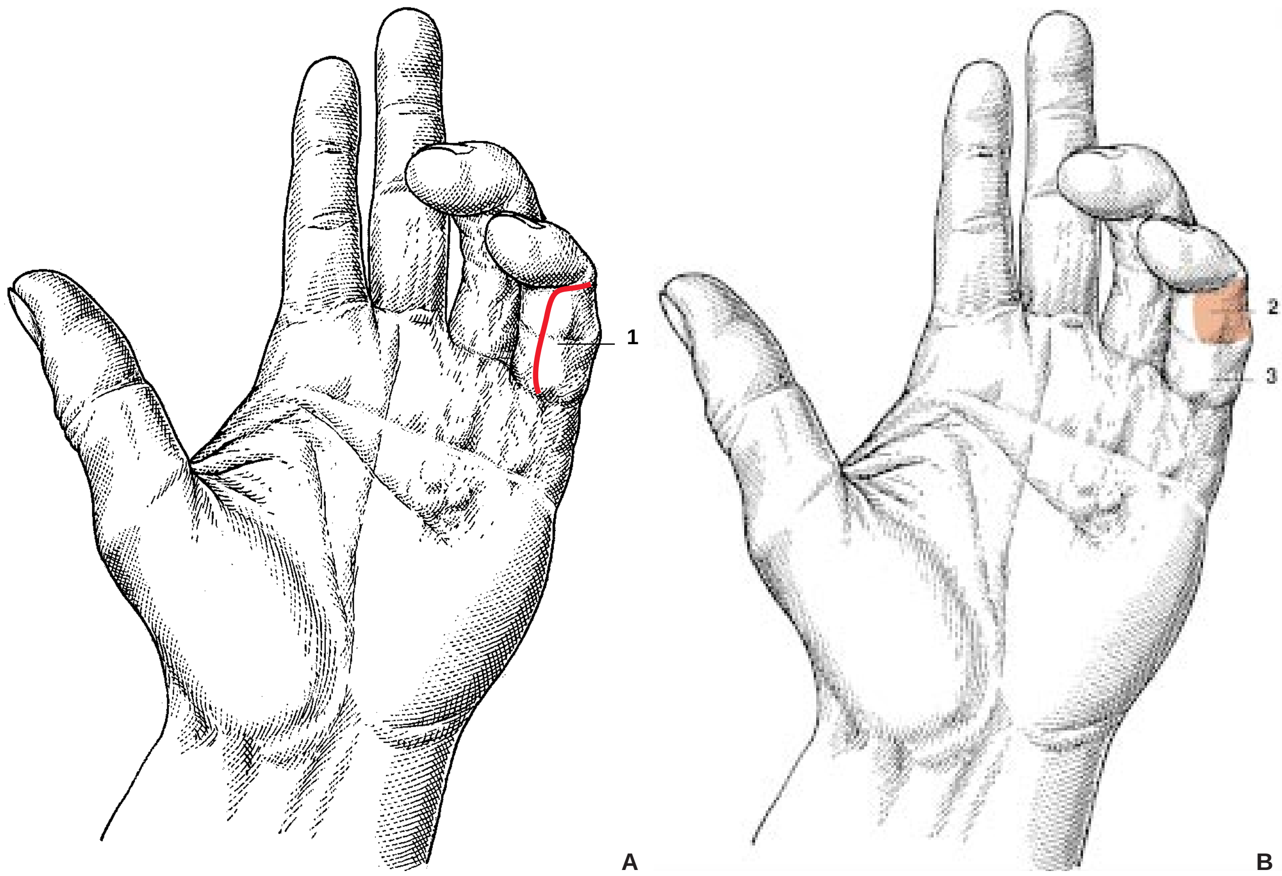

12 Lambeau latérodigital cubital au niveau du cinquième doigt (1), avec greffe de peau totale (2) sur la partie découverte par la rotation du lambeau qui vient recouvrir la face palmaire de la première phalange (3).

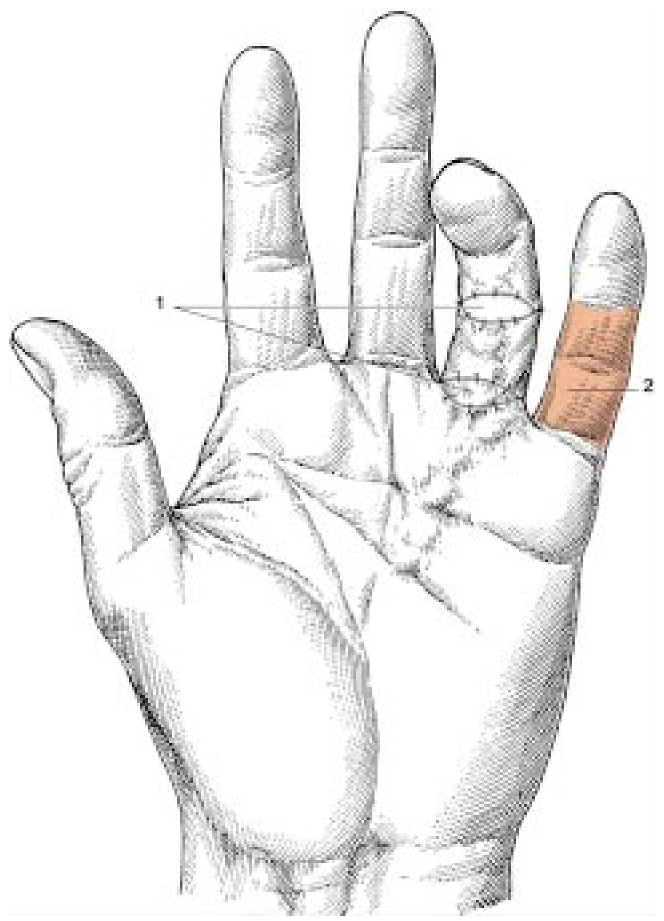

13 Incisions transversales coupe-feu avec greffe de peau totale (1) et au niveau du cinquième doigt un remplacement cutané en unité fonctionnelle (2), c'est-à-dire que l'excision de la peau palmaire va jusqu'à la jonction dorsolatérale.

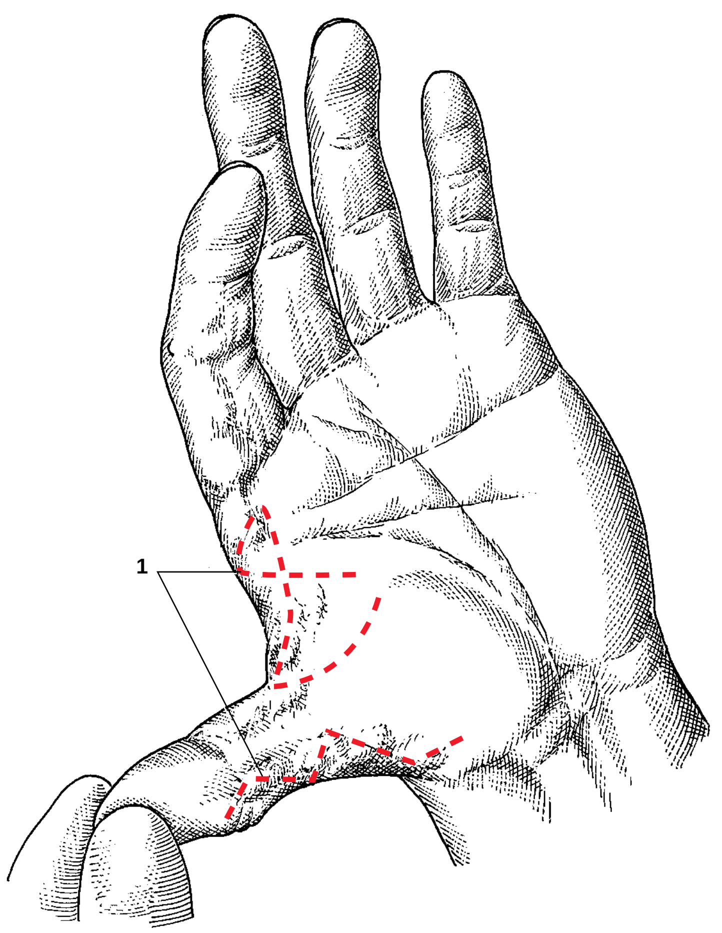

14 Voies d'abord à la partie radiale de la main : VY sur le pouce, Z ou trident dans la première commissure (1).

– l'hyperextension fixée IPD éventuellement associée est traitée :

– soit par section transversale de l'appareil extenseur au dos de la deuxième phalange et l'incision cutanée est verticale et laissée ouverte pour ne pas créer de problème vasculaire et de défaut de cicatrisation ; la correction est souvent incomplète et un brochage temporaire de l'IPD peut être utile ;

– soit par arthrodèse raccourcissante IPD en flexion à 30^{o} ;

– l'amputation, enfin, se discute dans certaines rétractions graves avec troubles trophiques [30] ;

– enfin, les formes extensives du jeune doivent faire envisager l'excision-greffe, notamment au niveau digital [28, 32].

Résultats

Globalement

Les résultats dans la littérature vont de 90 % d'excellents résultats aux stades I et II à 60 % pour le stade IV. Les complications per- et postopératoires grèvent le pronostic et sont souvent à l'origine de troubles trophiques ultérieurs, voire de syndromes algodystrophiques (3 %), essentiellement dans les stades III et IV. La fréquence des lésions peropératoires de paquets collatéraux est diversement appréciée dans la littérature, de 2 à 5 %, essentiellement dans des statistiques anciennes. Il semble bien que dans les statistiques actuelles, ce taux, entre des mains exercées, soit très faible. Il en est de même des hématomes, à partir du moment où l'on fait une hémostase soigneuse en ayant lâché le garrot avant la fermeture cutanée et des nécroses des lambeaux si l'on a des indications précises.

Un problème reste la survenue toujours imprévisible d'un syndrome algodystrophique, et une grosse main douloureuse au troisième ou quatrième jour postopératoire doit faire suspecter la possibilité de cette complication et pratiquer un traitement préventif, à savoir blocs sympathicolytiques (guanéthidine, Fonzylane®) et éventuellement calcitonine avec des rétrocessions très fréquentes si l'on intervient rapidement.

La technique chirurgicale, l'immobilisation et les soins postopératoires jouent donc un grand rôle et il faut, par ailleurs, insister sur le rôle essentiel de la rééducation avec appareillage.

Le traitement doit donc être sélectif à tous les stades et tenir compte pour chaque malade, de l'âge, des données étiologiques, de l'extension, de la localisation aponévrotique, de l'état de la peau et des articulations. Les résultats, fonction des stades préopératoires, sont stables à court terme mais peuvent à long terme, de 2 à 5 ans, se modifier du fait de l'évolution locale.

Voies d'abord longitudinales

En ce qui concerne les voies d'abord longitudinales, aucune série dans la littérature n'a étudié spécifiquement les résultats et n'en a précisé explicitement les indications. Les grandes séries cliniques montrent des pourcentages de récidive de l'ordre de 30 à 70 %, toutes formes confondues. Il faut non seulement tenir compte des récidives nodulaires sans déficit d'extension, qui ne sont pas prises en compte par la plupart des études, mais aussi du recul postopératoire. Tubiana et Leclerc [33] ont 34 % de récidives à 2 ans, 48 % à 5 ans et 66 % à 10 ans et c'est également l'avis d'autres auteurs [4, 15, 26, 27, 31, 47, 64, 65]. La chirurgie est incapable de guérir cette affection et elle ne fait qu'en retarder l'évolution, en notant cependant que les récidives sont souvent minimes sans gêne fonctionnelle. Le pronostic fonctionnel est meilleur quand l'intervention est réalisée précocement, c'est-à-dire dès l'apparition d'un déficit d'extension, qu'il soit MP ou IPP. C'est là que la voie longitudinale trouve son indication élective car elle permet une dissection complète des pédicules vasculonerveux et ne comporte qu'un faible taux de complications. Elle permet de réaliser des aponévrectomies régionales sélectives.

Le pronostic dépend bien entendu du type d'atteinte. Les formes où le déficit d'extension porte uniquement sur la MP ont un pronostic très favorable avec une récupération complète de l'extension, stable dans le temps avec la possibilité de récidives minimes. Les formes où le déficit d'extension prédomine sur l'IPP, qu'elles soient digitales pures ou palmodigitales, sont beaucoup plus difficiles à traiter et leur pronostic beaucoup plus incertain. Il faut prévenir les malades qu'un déficit persistant de 20 à 30° est fréquent lorsque l'on part d'un déficit IPP préopératoire de 80 à 90°.

Le type d'atteinte, que ce soit vers la superficie avec la présence de nodules adhérents avec des ombilications ou que ce soit en profondeur, conditionne également le type de voie d'abord. Une longue bride longitudinale palpable sous une peau souple et mobile est une excellente indication de voie longitudinale. La présence de multiples nodules adhérents la rendent plus difficile sans geste de remplacement cutané. Une forme palmodigitale prédominant sur un rayon avec déficit d'extension MP et IPP et des brides palmaires se dirigeant vers les autres rayons sous une peau relativement souple est également une indication de voie longitudinale centrée sur le rayon atteint, qui permet par ailleurs d'exciser les prolongements latéraux vers les autres rayons à la base des doigts.

Technique de McCash

En ce qui concerne la technique de McCash [20, 21, 22, 53, 67], depuis l'article orginal prônant la technique de la paume ouverte en 1964 (et reprenant ainsi à son compte le concept thérapeutique déjà énoncé par Dupuytren), de nombreux auteurs ont décrit leur expérience de la méthode. Ils analysent en particulier les complications postopératoires par rapport aux autres techniques et pour certains analysent leurs résultats à long terme avec des indications correspondant le plus souvent aux formes affectant plusieurs rayons.

– Les douleurs postopératoires sont minimes ou nulles : Lubahn [35] ne retrouve aucune douleur postopératoire, de même qu'Allieu [1] ou Zachariae [67]. Foucher la retrouve chez 20 % des patients pour lesquels on a eu recours aux antalgiques mineurs dans seulement la moitié des cas pour une durée inférieure à 3 jours. Quant à Gelberman [23], dans une étude prospective de 83 patients avec trois groupes, le premier opéré avec paume ouverte, le deuxième abordé par voies longitudinales et le troisième avec plasties en Z, il retrouve un syndrome douloureux beaucoup moins important dans le premier groupe : 8 % de douleurs postopératoires, contre 25 % dans le deuxième groupe et 20 % dans le troisième.

– Les hématomes postopératoires sont exceptionnels et il n'y en a eu aucun dans les séries publiées. Lubahn, comparant les patients traités par la méthode de McCash et ceux par d'autres techniques, ne retrouve aucun hématome pour les premiers et 3,8 % pour les autres.

– Quant à l'étude prospective de Gelberman [23], elle n'en retrouve pas non plus chez les patients « laissés ouverts » alors que 4 % sont notés chez ceux opérés par une autre méthode.

– De même, pour les infections et nécroses cutanées, aucun cas n'est reporté par Zachariae, Lubahn, Briedis [12] et Gelberman, avec en revanche 7 % de nécrose après plasties en Z.

– Les complications nerveuses existent, avec dans les statistiques de Foucher et Lubahn 2,5 % d'atteinte nerveuse sans précision. Jacobsen rapporte deux cas d'hypoesthésie et Gelberman un cas de section complète réparée immédiatement. Cet auteur, en accord avec Tubiana, considère que le risque de lésions nerveuses est plus élevé (3,6 % pour Allieu) avec la méthode de la paume ouverte, lorsque des ponts cutanés sont conservés entre l'incision palmaire et les incisions digitales.

– L'algodystrophie est toujours une complication à redouter et Allieu en dénombre neuf cas sur 164, soit 6 %. Ce chiffre peut paraître relativement élevé, mais l'auteur considère que ce chiffre n'est pas forcément en rapport avec la méthode mais peut-être aussi avec le fait qu'il a réservé cette technique aux patients le plus sévèrement atteints.

– Enfin, la cicatrisation a été obtenue dans des délais très concordants : de 4 à 6 semaines pour la plupart des auteurs.

– Les résultats à long terme sont difficiles à apprécier du fait du recul souvent court. Allieu a réexaminé 177 mains avec un recul moyen de 37 mois et il note 30 % de récidives, essentiellement digitales, et 18 % d'extensions et considère que récidives et extensions semblent sans rapport avec la technique utilisée. Foucher, avec un recul supérieur à 5 ans, retrouve 40,6 % de récidives dont 23 % de formes sévères ayant nécessité une réintervention et ces chiffres sont voisins de ceux de Hueston, Neurotte et Rodrigo. L'amélioration globale (IPP + MP) était de 74 % chez 83,5 % des patients avec un meilleur résultat sur la MP que sur l'IPP. Schneider, sur 49 cas avec un recul moyen de 5 ans, retrouve 34 % de récidives et 48 % d'extensions. Les mobilités actives sont améliorées dans 88 % des cas avec néanmoins une perte de flexion de 10° retrouvée dans 41 % des cas. Lubahn dans son étude comparative conclut, quant à lui, à la supériorité des résultats à long terme avec la paume ouverte avec 83 % de bons résultats contre 66 % pour les autres techniques.

– Dans notre expérience concordant avec les données de la littérature, il faut souligner :

  – le bon pronostic des formes n'atteignant que les MP, et ce quel que soit le rayon ; il faut d'ailleurs noter que ceci est vrai quel que soit le nombre de rayons atteints : nos patients ont toujours été très satisfaits du résultat obtenu, quel que soit le nombre de rayons, lorsque l'atteinte ne portait que sur les MP ;

  – les moins bons résultats sur les IPP que sur les MP ;

  – le caractère péjoratif de l'atteinte du cinquième doigt lorsque l'IPP présente un déficit d'extension.

Enfin, en ce qui concerne les formes du cinquième doigt [61], toutes les publications s'accordent à souligner leur mauvais pronostic, mais la quantification précise des risques de récidive et d'extension reste mal précisée. Tous rayons et tous stades confondus, le taux de récidive varie entre 41 % et 66 %. Vigroux retrouve 38 % de récidive des stades 4, à 10 ans de recul. Pour l'auriculaire, on retrouve de 17,6 % à 20 % de récidive à 5 ans. Parmi les différentes formes isolées d'atteinte du dernier doigt, nos résultats concordent avec ceux de la littérature puisqu'il ressort que les rétractions isolées au niveau de l'articulation MP sont les plus favorables. Logiquement, les formes d'atteinte mixte des articulations MP et IPP sont les plus sévères. Lorsqu'une récidive survient, nous croyons, comme de nombreux autres auteurs, a l'effet « coupe-feu » de la greffe de peau. Les récidives et les extensions grèvent le pronostic. Les récidives définies comme l'apparition de nouvelles lésions dans une zone déjà opérée sont-elles prévisibles ou dépendent-elles du traitement chirurgical qui doit être adapté en fonction des lésions ? Ces récidives sont diversement appréciées dans la littérature, de 20 à 60 %, mais dans ce dernier pourcentage, les auteurs incluent toutes les récidives, même celles qui n'entraînent aucun trouble fonctionnel, nodule ou

petite induration locale [33, 50]. Il faut donc essentiellement se focaliser sur les récidives gênantes fonctionnellement et celles-ci restent fréquentes dans les formes pluridigitales extensives et dans les formes du cinquième rayon.

Le traitement de ces récidives fait appel aux mêmes techniques chirurgicales, mais en utilisant, avec une plus grande fréquence, l'excision-greffe cutanée. Cette technique pose cependant de difficiles problèmes :

– la dissection, notamment celle des paquets vasculonerveux qui peuvent être englobés dans la fibrose contrairement aux cas opérés de première intention ;

– la préparation du lit de la greffe et le risque de nécrose par non-incorporation si elle repose directement sur la gaine des tendons fléchisseurs, par exemple.

Les lambeaux locaux doivent donc être discutés dans ces cas spécifiques.

Les extensions, 15 à 20 % des cas, c'est-à-dire apparition de nouvelles lésions dans une zone non opérée jusque-là indemne, semblent dépendre du terrain et être plus fréquentes chez les sujets ayant commencé leur maladie dans le jeune âge, ayant des antécédents familiaux ou des associations lésionnelles.

La maladie de Dupuytren, fibrose rétractile de l'aponévrose palmaire de la main, est une entité anatomopathologique dont l'étiologie n'a pas encore été éclaircie.

Les études histologiques et histochimiques ont établi le rapport de l'affection avec l'histogenèse du collagène et avec celle du tissu cicatriciel et un certain nombre de corrélations ont été dégagées par des études cliniques.

Son seul traitement est, pour le moment, chirurgical et celui-ci doit être adapté en fonction des cas. Les résultats doivent être explicités en comparant des cas comparables et ce, sur des études prospectives à long terme.

Références

[1] Allieu Y. La "paume ouverte" dans le traitement de la maladie de Dupuytren. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 (suppl II) : 46-49

[2] Alnot JY, Lamotte S. Pathologie du tissu fibreux de la main. Maladie de Dupuytren. Coussinets fibreux des phalanges. *Actualités Rhumatologiques. Paris : Expansion Scientifique française,* 1982 : 96-104

[3] Andrew JG. Contracture of the proximal interphalangeal joint in Dupuytren's disease. *J Hand Surg* 1991 ; 16B : 446-448

[4] Andrew JG, Kay NR. Segmental aponeurectomy for Dupuytren's disease : a prospective study. *J Hand Surg* 1991 ; 16B : 255-257

[5] Babois FJ, Lermusiaux JL, Massé C, Kuntz D. Traitement non chirurgical de la maladie de Dupuytren par aponévrotomie à l'aiguille. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993 ; 60 : 808-813

[6] Badalamente MA, Hurst LC, Sampson SP. Prostaglandins influence myofibroblast contractility in Dupuytren's disease. *J Hand Surg* 1988 ; 13A : 867-871

[7] Berndt A, Kosmehl H, Katenkamp D, Tauchmann V. Appearance of the myofibroblastic phenotype in Dupuytren's disease is associated with a fibronectin, collagen type IV and tenascin extracellular matrix. *Pathobiology* 1994 ; 62 : 55-58

[8] Bouissou H, Pieragi MT. Le fibroblaste dans le diabète et l'état de risque diabétique. Essai d'intégration pathogénique. *Ann Anat Pathol* 1974 ; 19 : 51-70

[9] Bower RS, Bain AD, Nobles J, Lamb DU. Chromosomes abnormalities in Dupuytren's disease. *Lancet* 1975 ; 2 : 1282

[10] Brandes G, Messina A, Reale E. The palmar fascia after treatment by the continuous extension technique for Dupuytren's contracture. *J Hand Surg* 1994 ; 19B : 528-533

[11] Breed CM, Smith PJ. . A comparison of methods of treatment of PIP joint contractures in Dupuytren's disease. *J Hand Surg* 1996 ; 21B : 246-251

[12] Briedis J. Dupuytren's contracture : lack of complications with the open palm technique. *Br J Plast Surg* 1974 ; 27 : 218-219

[13] Bruner JM. The zig-zag volar digital incision for flexor tendon surgery. *Plast Reconstr Surg* 1963 ; 31 : 66

[14] Caroli A, Zanasi S, Marcuzzi A, Guerra D, Cristiani G, Ronchetti IP. Epidemiological and structural findings supporting the fibromatous origin of dorsal knuckle pads. *J Hand Surg* 1991 ; 16B : 258-262

[15] Diebold PF. La maladie de Dupuytren. Étude d'une série homogène de 200 cas. [thèse], Nancy, 1974 ; 1-95

[16] Dupuytren G. De la rétraction des doigts par suite d'une affection de l'aponévrose palmaire. Compte rendu de la clinique chirurgicale de l'Hôtel Dieu. *J Hebd Med Chir* 1831 ; V : 349-365

[17] Ebelin M, Leviet D, Auclair E, Lemerle JP, Vilain R. Traitement des récidives de la maladie de Dupuytren par incision scalaire et greffe ″coupe-feu″, *Ann Chir Plast Esthet* 1991 ; 36 : 26-30

[18] Egawa T, Senrui H, Horiki A, Egawa M. Epidemiology of the oriental patient. In : Mc Farlane RM, Mc Grouther DA, Flint MH eds. Dupuytren's disease. London : Churchill Livingstone, 1990 : 239-245

[19] Ekerot L. The distally-based dorsal hand flap for resurfacing skin defects in Dupuytren's contracture. *J Hand Surg* 1995 ; 20B : 111-114

[20] Foucher G, Cornil C, Lenoble E. Open palm technique for Dupuytren's disease : a five-year follow-up. *Ann Hand Surg* 1992 ; 11 : 362-366

[21] Foucher G, Cornil C, Lenoble E, Citron N. A modified open palm technique for Dupuytren's disease. Short and long term results in 54 patients. *Int Nat Orthop* 1995 ; 19 : 285-288

[22] Foucher G, Schuind F, Le Marechal P, Merle M, Van Genechten F. La technique de la paume ouverte pour le traitement de la maladie de Dupuytren. *Ann Chir Plast Esthet* 1985 ; 30 : 211-215

[23] Gelberman RH, Panagis JS, Hergenroeder PT, Zakaib GS. Wound complications in the surgical management of Dupuytren's contracture : a comparaison off operative incisions. *Hand* 1982 ; 14 : 248-254

[24] Gosset J. Anatomie des aponévroses palmo-digitales. In : Tubiana R, Hueston JT eds. La maladie de Dupuytren. Paris : Expansion Scientifique Française, 1986 : 20-31

[25] Goyrand G. . Nouvelles recherches sur la rétraction permanente des doigts. *Mem Acad R Med* 1834 ; 3 : 489

[26] Hoet F, And AL. Maladie de Dupuytren. Revue de 326 patients opérés. *Ann Chir Main* 1988 ; 7 : 251-255

[27] Honner R, Lamb DW, James JIP. Dupuytren's contracture. Long term results after fasciectomy. *J Bone Joint Surg* 1971 ; 53B : 240-245

[28] Hueston JT. Comment on : Diagnosis and indications for surgical treatment. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 643-645

[29] Jacobsen K, Holst Nielsen F. A modified Mc Cash operation for Dupuytren's contracture. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1977 ; 11 : 231-233

[30] Jensen CM, Haugegaard M, Rasmussen SW. Amputations in the treatment of Dupuytren's disease. *J Hand Surg* 1993 ; 18B : 781-782

[31] Kelly C, Varian J. Dermofasciectomy. A long term review. *Ann Hand Limb Surg* 1992 ; 11 : 381-382

[32] Ketchum LD. The use of the full thickness skin graft in Dupuytren's contracture. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 731-743

[33] Leclercq C, Tubiana R. Résultats à long terme des aponévrectomies pour Maladie de Dupuytren. *Chirurgie* 1986 ; 112 : 195

[34] Lermusiaux JL, Debeyre N. Le traitement médical de la Maladie de Dupuytren. *Actual Rhumatol* 1980 : 238-243

[35] Lubahn JD, Lister G. Fasciectomy and Dupuytren's disease : a review of the open palm technique and wound closure. *J Hand Surg* 1984 ; 9A : 53-58

[36] McCash C. The open palm technique in Dupuytren's contracture. *Br J Plast Surg* 1964 ; 17 : 271-280

[37] McCullum P, Hueston JT. The pathology of Dupuytren's contracture. *Aust NZ J Surg* 1962 ; 31 : 241-253

[38] McFarlane RM. Dupuytren's contracture. In : Green DP ed. Operative hand surgery. New York : Churchill Livingstone, 1993 : 560-591

[39] McFarlane RM. Anatomie de la maladie de Dupuytren. In : Tubiana R, Hueston JT eds. La maladie de Dupuytren. Paris : Expansion Scientifique Française, 1986 : 49-63

[40] McFarlane RM, Botz JS, Cheung H. Epidemiology of surgical patients. In : McFarlane RM, McGrouther DA, Flint MH eds. Dupuytren's disease. London : Churchill Livingstone, 1990 : 201-213

[41] McGrouther DA. The microanatomy of Dupuytren's contracture. *Hand* 1982 ; 14 : 215-236

[42] Menzel EJ, Piza H, Zielinski C, Endler AT, Steffen C, Millesi H. Collagen types and anticollagen-antibodies in Dupuytren's disease. *Hand* 1979 ; 11 : 3

[43] Messina A, Messina J. The continous elongation treatment by the TEC device for severe Dupuytren's contracture of the fingers. *Plast Reconstr Surg* 1993 ; 92 : 84-90

[44] Mikkelsen OA. Dupuytren's disease. Initial symptoms, age of on set and spontaneous course. *Hand* 1977 ; 9 : 11-15

[45] Mikkelsen OA. Knuckle pads in Dupuytren's disease. *Hand* 1977 ; 9 : 301-305

[46] Murrell GA. The role of the fibroblast in Dupuytren's contracture. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 669-681

[47] Norotte G, Apoil A, Travers V. Résultats à plus de 10 ans de la maladie de Dupuytren. À propos de cinquante huit observations. *Sem Hop Paris* 1989 ; 65 : 1045-1048

[48] Razemon JP. Le lambeau de rotation latéro-digital dans les formes graves de maladie de Dupuytren. À propos de 141 observations. *Ann Chir Main* 1982 ; 1 : 199-209

[49] Rolland H, Voche P, Dap F, Merle M. Résultats à plus de 5 ans du traitement chirurgical de l'auriculaire au stade IV de la maladie de Dupuytren. *La Main* 1996 ; 1 : 107-112

[50] Rombouts JJ, Noel H, Legrain Y, Munting E. Prediction of recurrence in the treatment of Dupuytren's disease: evaluation of a histologic classification. *J Hand Surg* 1989 ; 14 : 644-652

[51] Rudolph R, Van de Berg J. The myofibroblast in Dupuytren's contracture. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 683-693

[52] Schernberg F. Percutaneous fasciotomy in Dupuytren's contracture. In : Hueston JT, Tubiana R eds. Surgical treatment of Dupuytren's contracture: technique of fasciotomy and fasciectomy. London : Churchill Livingstone, 1974 : 85-92

[53] Schneider LH. The open palm technique. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 723-729

[54] Seyfer A, Hueston JT. Dupuytren's contracture. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 617-776

[55] Skoog T. The transverse elements of the palmar aponeurosis in Dupuytren's contracture. Their pathological and surgical significance. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1967 ; 1 : 51-63

[56] Skoog T. Dupuytren's contraction : with special reference to etiology and improved surgical treatment. Its occurrence in epileptics; note on knuckle pads. *Acta Chir Scand [suppl]* 1948 ; 139 : 1-190

[57] Smith AC. Diagnosis and indications for surgical treatment. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 635-643

[58] Strickland JW, Leibovic ST. Anatomy and pathogenesis of the digital cords and nodules. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 645-657

[59] Thomine JM. Conjonctif d'enveloppe des doigts et squelette fibreux des commissures inter-digitales. *Ann Chir Plast* 1965 ; 10 : 194-200

[60] Touraine A, Ruel H. La polyfibromatose héréditaire. *Ann Derm Syph* 1945 ; 5 : 1-5

[61] Tropet Y, Deck D, Vichard PH. . L'atteinte de l'auriculaire dans la maladie de Dupuytren. *Ann Chir Main* 1994 ; 13 : 101-106

[62] Tubiana R. Évaluations des lésions dans la maladie de Dupuytren. *La Main* 1996 ; 1 : 3-11

[63] Tubiana R, Hueston JT et al. La maladie de Dupuytren. *Monographie du Groupe d'etudes de la main. Paris : Expansion Scientifique Française,* 1986 : 1-230

[64] Vigroux JP, Valentin P. A natural history of Dupuytren's contracture treated by surgical fasciectomy : the influence of Diathesis (76 hands reviewed at more than 10 years). *Ann Hand Surg* 1992 ; 11 : 367-374

[65] Watson HK, Fong D. Dystrophy, recurrence, and salvage procedures in Dupuytren's contracture. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 745-757

[66] Watson HK, Paul H. Pathologic anatomy. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 661-669

[67] Zachariae L. Operation for Dupuytren's contracture by method of McCash. *Acta Orthop Scand* 1970 ; 41 : 433-438

Appareil locomoteur
[14-069-A-10]

Syndrome du canal carpien

Guy Foucher : Ancien chef de clinique de la faculté de Strasbourg, responsable du service SOS Main
Nicole Buch : Médecin de médecine physique
SOS main, clinique du parc, 4, boulevard du Président Edwards, 67000 Strasbourg France

Résumé

Le syndrome du canal carpien (SCC) est secondaire à la compression ou à l'irritation du nerf médian dans le canal ostéofibreux situé à la face antérieure du carpe. La recherche systématique d'une étiologie est rarement couronnée de succès et, malgré sa grande fréquence clinique, son étiopathogénie reste mystérieuse. Une activité répétitive d'origine professionnelle plus récemment incriminée n'a pas fait sa preuve. La clinique avec ses paresthésies à prédominance nocturne, limitées au territoire du nerf médian, est très évocatrice. L'examen électrophysiologique permet d'affirmer le diagnostic, de faire la part d'une pathologie associée (neuropathie, double compression) et de choisir une méthode thérapeutique adaptée à la gravité. Dans les formes paresthésiques pures, un traitement conservateur est proposé, soit par infiltration de corticoïdes (limitée à deux ou trois injections) soit, mieux, par attelle de repos nocturne. Le traitement chirurgical est réservé aux échecs du traitement médical et aux formes sévères, cliniques ou électromyographiques.

Haut de page

INTRODUCTION

Il est surprenant de constater que le SCC, le plus fréquent des syndromes canalaires (5 pour 1 000 habitants aux états-Unis, 6 % des femmes adultes en Hollande) n'ait été que récemment reconnu **(tableau I)**. Il est tout aussi difficile d'accepter que l'on ne connaisse encore pas la pathogénie dans la plupart des cas (dits idiopathiques) et que l'histoire naturelle ne soit pas non plus démontrée, rendant l'approche thérapeutique tâtonnante et l'appréciation des résultats difficile.

Haut de page

DÉFINITION

Si le nom de syndrome précède celui de canal carpien, c'est parce qu'en l'absence de pathogénie bien établie, une définition clinique prévaut. Il s'agit de l'apparition de douleurs, de paresthésies et/ou de troubles sensitifs dans le territoire du nerf médian, secondaires à des contraintes mécaniques (compression, irritation, traction...) au niveau du défilé ostéofibreux que constitue le canal carpien.

Haut de page

ANATOMIE DU CANAL CARPIEN

Le plancher est constitué par une gouttière formée par les huit os du carpe dont les deux berges externe et interne sont saillantes du fait de l'avancée en dehors des apophyses du scaphoïde et du trapèze et en dedans du pisiforme et de l'apophyse de l'os crochu **(fig 1)**. Ce canal, ainsi formé, contient neuf tendons fléchisseurs et leur gaine synoviale, entourant le nerf médian. Le nerf est situé en avant du fléchisseur superficiel de l'index et sur le versant radial de celui du médius. Le canal est fermé en avant par un épais ligament annulaire antérieur s'étendant sur environ 3,5 cm à partir du pli palmaire distal du poignet. En fait, il a été démontré anatomiquement, radiologiquement, électrologiquement et par mesure de pression que la compression s'effectue dans la région la plus rétrécie, distale, située au niveau de l'apophyse unciforme de l'os crochu, à une distance entre 20 et 40 mm du pli distal du poignet.

Le nerf médian reçoit une vascularisation provenant de quatre sources : des artères radiale, ulnaire, médiane et de l'arcade superficielle. L'artère du nerf médian ne serait prévalente que dans 4,5 % des dissections anatomiques.

Le territoire sensitif du nerf médian occupe la face palmaire des trois doigts radiaux ainsi que la moitié radiale de l'annulaire ; en dorsal, il comprend les deux dernières phalanges des trois premiers doigts et la moitié externe du quatrième. Le départ plus proximal, à 6 cm environ au-dessus du ligament antérieur de la branche cutanée palmaire, explique l'absence de participation de la zone thénarienne. Sur le plan moteur, la branche motrice, après un trajet variable, passe habituellement en distal par rapport au ligament mais elle peut être transligamentaire dans environ 20 % des cas, expliquant la possibilité, certes rare, de compression isolée dans l'orifice ligamentaire. Elle innerve classiquement les muscles de l'opposition (abducteur court du pouce, opposant et faisceau superficiel du court fléchisseur) et les deux premiers muscles lombricaux. Des anastomoses avec le nerf cubital existent, anastomoses sensitives en palmaire (anastomose de Berretini) et en dorsal ou motrices (l'anastomose de Martin Gruber à l'avant-bras et celle de Riche et Cannieu dans le court fléchisseur du pouce).

Haut de page

PHYSIOPATHOGÉNIE DES SYNDROMES CANALAIRES

Si l'étirement lors des mouvements d'hyperextension du poignet est un mécanisme possible, c'est la compression qui a été la plus étudiée expérimentalement, permettant de progresser dans la compréhension de la physiopathologie du SCC [2]. Cette compression est responsable de deux mécanismes, l'un direct, mécanique, endommageant la gaine de

myéline ou l'axone lui-même et l'autre indirect, agissant par le biais de la compression des vaisseaux du nerf. Le premier mécanisme intervient pour des pressions très élevées observées, par exemple, sous garrot. Des pressions faibles pourraient aussi agir mécaniquement sur le transport axonal, tant antérograde que rétrograde.

Néanmoins, bien que le nerf soit doté d'un abondant tissu de soutien qui lui confère élasticité longitudinale, résistance à la pression et nutrition vasculaire, l'oedème et l'ischémie constituent les mécanismes les plus souvent en cause dans le SCC. Les pressions sont le plus souvent modérées, mais appliquées de façon prolongée.

Dans le SCC, l'augmentation de la pression intracanalaire varie en fonction de la position du poignet. Chez le sujet normal, la pression intracanalaire est de 2,5 mmHg en position neutre du poignet et atteint 30 mmHg en extension et 31 mmHg en flexion. Des chiffres très supérieurs sont observés chez les patients présentant un SCC avec des pressions respectives de 32 mmHg en position neutre, 94 mmHg en flexion et 110 mmHg en extension [7].

Une faible augmentation de pression est responsable d'une stase veinulaire entraînant un oedème intrafasciculaire qui perturbe le transport axonal. Une pression supérieure est responsable d'une ischémie conduisant à l'anoxie tissulaire, à une modification de la perméabilité membranaire et à un oedème postischémique (tous facteurs de perturbations des transports axonaux) [4]. Ainsi, expérimentalement, une pression externe sur le canal carpien chez l'homme, avec contrôle de pression intracanalaire, a démontré, à 40 mmHg, une disparition de la conduction sensitive en 25 à 50 minutes [15].

Toutes les fibres ne sont cependant pas sensibles de la même façon à la pression ; les fibres myélinisées sont les premières intéressées, de même que celles situées plus superficiellement. Les fibres plus tardivement altérées par l'hyperpression, mais les plus sensibles à l'ischémie, sont les fibres C de très faible diamètre, responsables des sensations douloureuses et thermiques.

Haut de page

CLINIQUE

L'interrogatoire de la patiente (trois femmes pour un homme), d'un âge moyen de 50 ans, précise le caractère uni- ou bilatéral (un tiers des cas) des symptômes. Le tableau clinique est dominé par l'existence de paresthésies dans le territoire du nerf médian (décrites comme des fourmillements, picotements, engourdissements, décharges électriques...), fréquemment associées à des douleurs irradiant à l'avant-bras, au coude ou à l'épaule.

D'apparition insidieuse, ces symptômes évoluent généralement par intermittence. Ils prédominent classiquement la nuit (entraînant le réveil) ou le matin au réveil et peuvent être déclenchés ou majorés par une activité manuelle inhabituelle durant la journée. Ils peuvent également survenir de façon occasionnelle durant la journée au cours de certaines activités (maintien d'un journal ou du téléphone, couture, tricot, conduite...). La résolution des symptômes est fréquemment obtenue en secouant la main (*flick sign* de Pryse-Phillips). De topographie limitée au nerf médian, ces signes peuvent parfois intéresser l'auriculaire. Une diminution de la force de serrage (11 % dans notre étude [5]) et du mouvement d'opposition et d'antépulsion du pouce, un oedème matinal et une intolérance au froid peuvent également être notés. à mesure que la compression nerveuse évolue, les paresthésies deviennent permanentes, entraînant une maladresse. Dans les formes sévères apparaissent des troubles de la sensibilité gênant les activités fines (boutonnage, couture). à ce stade, il n'est pas rare de constater une atrophie thénarienne évidente mais inconstamment accompagnée d'un trouble de l'antépulsion du pouce du fait des suppléances par le nerf cubital.

L'examen clinique comporte, classiquement, la mise en oeuvre de manoeuvres provocatrices ; nombreuses et le plus souvent chronométrées, elles déclenchent des paresthésies dans le territoire du nerf médian, généralement en moins de 1 minute :

par la mise en flexion (Phalen) ou en extension (Werner) active maximale du

poignet ;

par compression manuelle au niveau du canal carpien (Paley et McMurthry, repris récemment par Durkan) ;

par gonflement lent d'un brassard pneumatique (Gilliat).

Des « fourmillements » peuvent parfois être déclenchés par percussion manuelle de la face palmaire du poignet (pseudosigne de Tinel). Nous ne ferons que citer certains autres tests dont l'utilisation est mentionnée épisodiquement dans la littérature : le test du « nerf collé » de LaBan, le test « des lombricaux » (la position poing fermé entraînant leur migration intracanalaire).

La sensibilité et la spécificité de ces manoeuvres sont très diversement appréciées dans la littérature en fonction des critères de diagnostic (examen clinique, électromyographie [EMG], résultat postopératoire...). Nous avons fait figurer les résultats de notre étude [1], pratiquée en comparaison avec une étude électrologique (tableaux **II** et **III**).

Un examen de la sensibilité complète l'évaluation clinique. Si les tests dits « de densité » tels que la discrimination aux deux points (2PD ou test de Weber) ne sont que tardivement perturbés, le test « de seuil » comme la sensibilité aux vibrations (256 Hz) ou le test de Semmes Weinstein (SW utilisant des monofilaments calibrés) [16] permettraient une analyse plus fine et plus précoce.

Bien que la clinique soit riche, la spécificité de cet examen clinique est mise en doute par de nombreux auteurs qui préfèrent faire appel à des examens complémentaires, soit systématiquement, soit en cas de doute diagnostique.

Haut de page

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Dans notre étude, un examen électrologique (EMG) n'est venu confirmer notre impression clinique que dans 61 % des 172 mains explorées [1] ! En fait, l'attitude diffère selon qu'il s'agisse du chirurgien qui doit avoir une certitude diagnostique préopératoire ou de l'épidémiologiste qui peut se contenter d'une suspicion diagnostique pour l'identification d'un poste de travail dit « à risque ». Dans le premier cas, l'EMG est le plus souvent indispensable et a été recommandé par la Conférence de consensus [3].

Examen électromyographique

L'EMG reste « l'étalon or » et pour mériter ce titre il doit être bien mené et corrélé avec les constatations cliniques. Il comprend une étape de stimulodétection et une étape de détection.

La stimulodétection permet l'étude de la conduction nerveuse motrice et sensitive du nerf médian et la mise en évidence du ralentissement électif au passage du canal carpien (latence distale motrice du muscle court abducteur du pouce ≤ 4 m/s, VCS ≥ 50 m/s). Elle permet également l'analyse de l'amplitude et de la durée des réponses évoquées motrices et sensitives.

Cette exploration est réalisée après contrôle de la température cutanée aux deux membres supérieurs, elle est complétée par une mesure de la conduction nerveuse du nerf cubital homolatéral et en cas de doute par une exploration des membres inférieurs à la recherche d'une polyneuropathie chronique.

La détection réalisée au moyen d'une aiguille électrode insérée dans le muscle court abducteur du pouce permet l'enregistrement de l'activité électrique du muscle au cours de la contraction volontaire. L'aspect et la richesse en potentiels du tracé au cours d'une contraction maximale témoignent du degré d'innervation du muscle. Ainsi, une atrophie neurogène est caractérisée par un tracé pauvre avec des potentiels prédominants, pulsant

à fréquence élevée. Au repos, un muscle normal est silencieux, mais en cas de dénervation aiguë, on détecte une « activité spontanée de dénervation ».

Dans un but de diagnostic différentiel, outre le muscle court abducteur du pouce, sont explorés au moins un muscle du territoire du nerf cubital ainsi que quelques muscles d'innervation C6, C7 et C8.

Dans les formes évoluées de SCC, les vitesses de conduction nerveuse, motrice et sensitive sont nettement diminuées au passage du canal carpien. Chaque laboratoire d'électromyographie ayant ses « fourchettes » de normalités, celles-ci doivent être indiquées. à ces altérations s'associent parfois, à la détection, un tracé d'atrophie neurogène chronique dans le muscle court abducteur du pouce.

Dans les formes modérées, seule une diminution des vitesses de conduction sensitive au canal carpien peut être observée.

En revanche, dans les formes mineures et débutantes, ces explorations peuvent s'avérer normales, nécessitant la mise en oeuvre de techniques plus sensibles telles que :

- l'étude comparative des temps de conduction des nerfs médian et cubital mesurés au quatrième doigt qui possède une double innervation ;
- l'étude comparative des nerfs médian et radial au pouce ;
- la mesure de la vitesse de conduction sensitive « paume-poignet » qui diluerait moins les anomalies mineures ;
- le test centimétrique de Kimura qui mesure la vitesse de conduction sensitive centimètre par centimètre au niveau du canal carpien.

Ainsi, un EMG bien conduit, outre sa valeur médicolégale, permet d'affirmer le diagnostic, d'éliminer une autre pathologie, de mettre en évidence une pathologie associée, de préciser le siège unique ou multiple de la compression et d'évaluer l'intensité de l'atteinte nerveuse guidant le choix thérapeutique. La sensibilité de cet examen n'est cependant pas absolue et on rappellera qu'il ne teste que les fibres myélinisées de gros diamètre conduisant la sensibilité et la motricité mais ignorant les fibres C et les fibres sympathiques. Ainsi, des taux de 8 à 13 % de formes dites « électromyographiques négatives » sont mentionnés dans la littérature. Les vitesses de conduction nerveuse sont d'ailleurs influencées par de nombreux paramètres tels que les variations anatomiques de la course du nerf, la température (qui doit être indiquée), l'âge, l'obésité, la prise de drogues (alcool, tabac, caféine...), une polyneuropathie associée...

Autres examens complémentaires

L'examen radiographique (incidence de Hart et Gaynor) peut mettre en évidence une masse calcifiée ou une fracture des os du carpe.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a fait l'objet de nombreux articles récents, car elle permet de mettre en évidence le nerf médian et ses modifications (aplatissement, oedème ou modification de l'intensité du signal) ainsi que l'aspect bombé du ligament et l'altération synoviale. L'ultrasonographie reste plus économique que l'IRM mais sa valeur reste discutée ; Molitor l'a néanmoins proposée comme test diagnostique, les ultrasons déclenchant les paresthésies. Une indication particulière de l'imagerie est représentée par le SCC unilatéral du sujet jeune en raison de l'existence fréquente (35 % des cas) d'une pathologie tumorale (surtout kyste synovial).

Haut de page

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les principales affections à éliminer sont réunies dans le **tableau IV** et l'on comprend

l'intérêt d'un examen clinique complet et le rôle capital de l'EMG.

Haut de page

FORMES CLINIQUES

Formes selon la gravité

La physiopathogénie rend compte d'un certain nombre de situations cliniques. Ainsi, Jesel [10] distingue des formes algiques et dysesthésiques, des formes amyotrophiques (cliniques et/ou électromyographiques, complètes ou incomplètes), chroniques ou aiguës ; Rosenbaum et Ochoa [13] les classent en intermittentes, persistantes et sévères.

Formes étiologiques

La recherche d'une étiologie doit être systématique même si elle n'est que rarement couronnée de succès **(tableau V)**, permettant parfois un traitement substitutif (insuffisances thyroïdiennes).

Une hypothèse congénitale a été avancée et des « familles » de patients présentant un SCC existent, mais force est d'accepter que, à quelques exceptions près, la survenue du SCC est multifactorielle.

L'étiologie traumatique n'est pas rare et les fractures de l'extrémité distale du radius sont de grandes pourvoyeuses de SCC (8 %) ; les facteurs retenus sont l'oedème local, l'hématome (facteurs de fibrose secondaire), la présence d'un fragment palmaire, une position d'immobilisation en flexion, un cal hypertrophique ou vicieux... On isolera le SCC aigu par traumatisme direct du nerf ou par étirement, tous deux de mauvais pronostic.

La fréquence de ce syndrome chez la femme a valorisé le rôle hormonal lors de son apparition durant le dernier tiers de la grossesse (21 % [8]), au cours de l'établissement de la ménopause et au décours des interventions gynécologiques (notamment des ovariectomies).

Le diabète nécessite une citation particulière puisqu'un SCC serait six fois plus fréquent dans le type I et quatre fois plus fréquent dans le type II.

Le SCC dans l'insuffisance rénale a fait l'objet de nombreuses études. Le tableau est celui d'une forme sévère (56 % d'amyotrophie thénarienne [11]) dont le mécanisme est triple : vol vasculaire en rapport avec une fistule, névrite et dépôt amyloïde dans la synoviale. L'apparition tardive (9 à 10 ans après le début des dialyses), la fréquence des cas bilatéraux, l'association à des doigts à ressaut (45 %) et les constatations opératoires au niveau de la synoviale (70 % de synovite amyloïde) plaident pour l'importance mécanique du dépôt amyloïde.

Enfin, lorsqu'aucun facteur particulier ne peut être retenu, ce qui est le cas le plus fréquent, on parle de forme « idiopathique ». Si un panus synovial de la polyarthrite rhumatoïde peut aisément expliquer une compression mécanique, le rôle de la synovite rencontrée chirurgicalement dans ces formes idiopathiques et dans la pathologie professionnelle demeure un sujet de controverse.

Syndrome du canal carpien et maladie professionnelle

Le SCC figure actuellement au tableau 57 des maladies professionnelles en France et le

nombre de cas augmente dramatiquement chaque année, ce qui a conduit la Sécurité sociale à effectuer une étude pluridisciplinaire menée à Strasbourg [2]. Le problème est d'importance si l'on jette un coup d'oeil à la littérature internationale. Cette dernière fait état de véritables « épidémies » aux états-Unis, en Australie ou au Japon, s'accompagnant d'une menace économique, la charge financière incombant aux entreprises. Parmi ces pays, le cas de l'Australie est exemplaire. En 5 ans, 30 % des travailleurs étaient en arrêt de travail pour des douleurs du membre supérieur ; un aménagement de la législation a fait disparaître en quelques mois l'« épidémie » ! Entre temps, les charges salariales avaient eu le temps d'augmenter de 40 % dans l'industrie. Si un aménagement législatif a également sauvé le Japon, les états-Unis continuent à être dramatiquement menacés ; le magazine Newsweek, en 1985, estimait que la pathologie professionnelle était responsable de 500 millions de journées de travail perdues par an dans l'industrie... Nous n'en sommes pas là en France, et de loin, mais une augmentation de 100 % est notée chaque année.

La polémique est née après l'article de Silverstein in [2] qui, dans une étude de 574 travailleurs manuels, répartis dans six industries, a démontré une plus grande fréquence du SCC dans les activités comportant des mouvements rapides et répétés. Les critiques devaient vite fleurir, compte tenu de la médiatisation de cette publication : cette étude avait été subventionnée par un organisme d'état, le diagnostic de SCC ne reposait que sur les signes cliniques et même l'analyse statistique était critiquable... Depuis, des centaines de publications sont venues animer le débat. Une absence de parallélisme entre le type d'activité manuelle et le ralentissement de la vitesse de conduction nerveuse a pu cependant être établie par deux travaux in [2]. De plus en plus, l'unanimité se fait pour reconnaître un mécanisme multifactoriel ; ainsi une revue de la littérature permet même de dégager le portrait robot du SCC en maladie professionnelle : il s'agit d'une femme de 40 ans sous antidépresseurs ou anxiolytiques, présentant une surcharge pondérale avec de mauvaises habitudes alimentaires, fumeuse, sédentaire et tricoteuse, souffrant d'un diabète, d'une hypertension artérielle et de quelques troubles cardiovasculaires, effectuant depuis quelques mois un métier monotone, répétitif et peu rémunérateur, dans une ambiance syndicale et familiale difficile [2]... On voit qu'il est bien difficile de séparer causes et conséquences.

En France, le processus de reconnaissance nécessite d'être revu, car il ne comporte actuellement ni étude du poste de travail ni EMG (recommandé récemment par la Conférence de consensus [3]).

Formes associées

Elles pourraient être déclinées à l'infini, mais certaines méritent d'être citées : association à des « tendinites » [12] (doigts à ressaut, De Quervain, épicondylite), à une rhizarthrose, à une autre atteinte canalaire, à une algodystrophie (où le rôle d'« épine irritative » du SCC a été invoqué).

Nous voudrions surtout mentionner l'atteinte vasculaire fréquemment relevée. Gautherie [6] a revu un groupe de 71 patients, se plaignant d'algies et de paresthésies des mains, chez lesquels ont été pratiqués un EMG et un examen chronothermodynamique avec refroidissement. Des anomalies circulatoires ont été notées chez 83 % des 35 patients qui présentaient un EMG positif, et 80 % des 36 qui avaient un EMG normal.

Formes cliniques atypiques

Elles ne sont pas rares, du fait de l'absence de paresthésies nocturnes (prise de somnifères, forme masculine surtout du sujet âgé), d'une participation du cinquième doigt, de compressions nerveuses associées...

Dans la forme du sujet âgé, l'atrophie musculaire est associée à une insensibilité pulpaire et exceptionnellement à des ulcérations ou à une amputation.

En revanche, chez l'enfant, il existe une atrophie thénarienne sans paresthésies associées. L'hypotrophie de l'index a été mentionnée comme typique et, parmi les étiologies spécifiques, il faut retenir mucopolysaccharidoses et mucolipidoses.

Enfin, les formes aiguës ne sont pas exceptionnelles et une exploration opératoire est

nécessaire afin d'en déterminer la cause **(tableau VI)**.

Haut de page

PROPHYLAXIE ET TRAITEMENT

Prophylaxie

Elle est essentielle dans le cadre d'une pathologie professionnelle et comprend l'aménagement du poste de travail (hauteur) et des outils (gant, poids, friction, température, forme), l'automatisation de certaines tâches, la réduction des cadences, l'instauration de périodes de repos, la diversification des activités manuelles (rotation de poste)... Les activités de loisirs (sport, bricolage) sont également à considérer, Kasdan ayant démontré qu'au cours de notre vie nous passions plus de temps dans ces activités que dans celles proprement professionnelles !

Traitement conservateur

L'évolution naturelle, bien que mal connue, du SCC peut se faire vers une disparition spontanée (34 % dans certaines séries). Sans parler des traitements substitutifs dans certaines étiologies, le traitement conservateur a sa place dans les formes de début et les formes avec altération modérée de l'EMG. Si la vitaminothérapie B_6 n'a pas prouvé son efficacité, les anti-inflammatoires oraux, une corticothérapie générale, les infiltrations intracanalaires, l'attelle de repos ont été proposés.

L'efficacité des infiltrations locales a été diversement chiffrée dans la littérature ; en réunissant 12 séries cliniques publiées, soit un total de 1 614 mains infiltrées, l'efficacité initiale était de 67 % (de 25 à 92 %) mais n'était plus à moyen terme que de 36 % (de 4 à 40 %) [9]. Comme l'a précisé Phalen, leur nombre ne devrait pas dépasser le chiffre de trois ! La technique doit en être rigoureuse pour éviter l'injection intraneurale entraînant des lésions irréversibles. La technique varie en fonction des auteurs, mais il a été démontré qu'il était préférable d'introduire l'aiguille à 45°, à 3 cm en proximal par rapport au pli palmaire du poignet, au bord ulnaire du palmaire long (ou, en son absence dans l'axe de la troisième commissure). Deux millilitres de corticoïde en suspension avec un anesthésique local sont alors injectés. Quant au rôle de l'infiltration comme « test diagnostique » il n'a qu'une valeur de présomption.

Notre préférence va à l'attelle nocturne, en raison de son innocuité et de son efficacité. Cette attelle légère, sur mesure, maintient le poignet en rectitude et les doigts en position de repos. Dans un travail récent effectué sur 58 mains, avec un recul de 3 ans, nous avons noté [14] un bon résultat chez 81 % des patients.

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical intervient généralement dans les formes jugées sévères (cliniquement et électromyographiquement), et dans les formes résistant au traitement conservateur (ou du fait du refus de ce traitement par le patient). L'association à une neuropathie n'est pas une contre-indication, pas plus que la présence d'une forme sévère chez le sujet âgé.

Le traitement classique comporte une courte ouverture palmaire, ménageant les branches cutanées des nerfs médian et cubital, permettant la section du ligament antérieur dans sa totalité, sur son versant cubital, de façon à éviter la constitution secondaire d'un rideau cicatriciel incluant le nerf. Cette section est suivie d'une exoneurolyse du nerf médian, avec ouverture simple de l'épinèvre. L'endoneurolyse est réservée aux réinterventions. Après

exploration du canal, la fermeture de la peau termine l'intervention et une mobilisation dès le lendemain évite les risques d'adhérence du nerf, facteur de névrite secondaire par traction.

Plus récemment, les techniques endoscopiques [5] ont fait leur apparition permettant une reprise plus rapide de l'activité du fait d'une meilleure récupération de la force et d'une réduction des douleurs cicatricielles. La technique avec doubles voies de Chow nécessite une période d'apprentissage pavée de complications parfois gravissimes, alors que la technique d'Agee, avec voie unique antébrachiale permet une meilleure visibilité, ce qui rend les complications exceptionnelles. L'endoscopie, du fait de son confort et d'une meilleure récupération de la force, a trouvé une place importante autant chez les personnes âgées que chez les travailleurs manuels, mais il faut en respecter les contre-indications **(tableau VII)**.

Le plus souvent, on note, en postopératoire, une disparition immédiate des paresthésies nocturnes (dans 75 à 98 % des cas) mais des dysesthésies, déclenchées par l'utilisation des doigts, peuvent être notées dans les formes sévères avec repousse nerveuse ; celles-ci disparaissent lorsque le nerf a totalement récupéré. Les complications et séquelles de ce type d'intervention sont rares, lorsque la technique en est rigoureuse (nous les avons réunies dans le **tableau VIII**). La persistance de la symptomatologie préopératoire impose de refaire un EMG : en cas de ralentissement important et persistant, il s'agit le plus souvent d'une section incomplète du ligament ; en cas de vitesse de conduction sensitive normale, en revanche, il s'agit le plus souvent d'une erreur de diagnostic car les vitesses ne se normalisent qu'exceptionnellement, permettant un diagnostic rétrospectif.

Haut de page

CONCLUSION

Le SCC est le plus fréquent des syndromes canalaires. Son diagnostic est clinique, reposant sur un interrogatoire et un examen soigneux du patient. Sa survenue récente ou sa forme modérée autorise la mise en place d'une attelle de repos nocturne (moins agressive et tout aussi efficace que l'infiltration de corticoïdes) et une modification des activités manuelles. En cas d'échec du traitement conservateur ou de forme sévère, le traitement chirurgical peut être envisagé après bilan électrologique confirmant le diagnostic et recherchant une pathologie associée. Les résultats de ce traitement sont dans l'ensemble bons et prévisibles.

Références

[1] Buch N, Foucher G Correlation of clinical signs with nerve conduction tests in the diagnosis of carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg* 1994 ; 19B : 720-724

[2] Cnockaert JC, Daemgen F, Foucher G, Jesel M, Meyer JP, Stempfer JC. Diagnostic et prévention du syndrome du canal carpien d'origine professionnelle. Rapport d'étude du groupe pluridisciplinaire d'études de la main. Strasbourg, 1995

[3] Conférence de consensus. Stratégie des examens paracliniques et des indications thérapeutiques dans le syndrome du canal carpien. *ANDEM,* 1997 : 1-33

[4] Dahlin LB, Lundborg G The neurone and its response to peripheral nerve compression. *J Hand Surg* 1990 ; 15B : 5-10

[5] Foucher G, Buch N, Van Overstraeten L, Gautherie M, Jesel M Le canal carpien. Peut-il encore être sujet de controverse ?. *Chirurgie* 1993 ; 119 : 80-84

[6] Gautherie M, Jesel M, Daemgen F, Meyer S Troubles vasomoteurs des mains et syndrome du canal carpien. *Ann Chir Main* 1995 ; 14 : 85-95

[7] Gelberman RH, Hergenroeder PT, Hargens AR, Lundborg GN, Akeson WH The carpal tunnel syndrome. A study of carpal canal pressures. *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63A : 380-383

[8] Gould JS, Wissinger HA Carpal tunnel syndrome in pregnancy. *South Med J* 1978 ; 71 : 144-146

[9] Irwin LR, Beckett R, Suman RK Steroid injection for carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg* 1996 ; 21B : 355-357

[10] Jesel M, Simon M, Foucher G Syndromes du canal carpien : formes cliniques et électrologiques. Résultats après neurolyse (88 cas). *Neurophysiol Clin* 1986 ; 16 : 73-86

[11] Leviet D, Gandon F Syndrome du canal carpien chez l'hémodialysé. Analyse de 110 cas opérés. *Chirurgie* 1992 ; 118 : 546-550

[12] Phalen GS, Gardner WJ, La Londe AA Neuropathy of the median nerve due to compression beneath the transverse carpal ligament. *J Bone Joint Surg* 1950 ; 32A : 109-112

[13] Rosenbaum RB, Ochoa JL. Carpal tunnel and other disorders of the median nerve. London : Butterworth Heinemann, 1993 : 35-56

[14] Stutzmann S, Buch Jaeger N, Foucher G. Syndrome du canal carpien. Résultats du traitement conservateur par orthèse de repos nocturne sur mesure. *La Main* (sous presse)

[15] Szabo RM, Gelberman RH The pathophysiology of nerve entrapment syndromes. *J Hand Surg* 1987 ; 12A : 880-884

[16] Szabo RM, Gelbermann RH, Dimick MP Sensibility testing in patients with carpal tunnel syndrome. *J Bone Joint Surg* 1984 ; 66A : 60-64

Fig 1 :

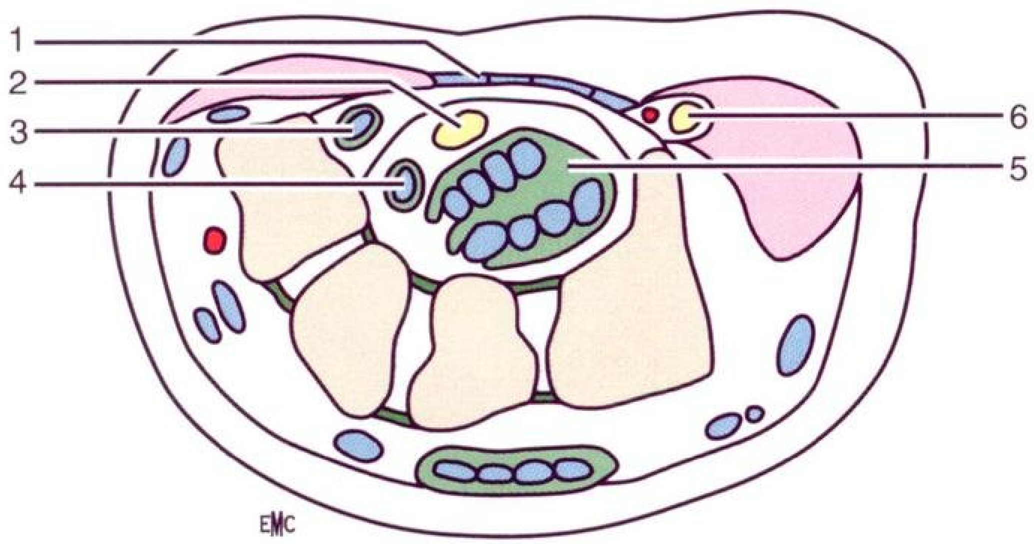

Fig 1 :

Anatomie en coupe schématique du canal carpien.

1. Ligament antérieur du carpe renforcé en avant par l'aponévrose palmaire superficielle et l'aponévrose intermusculaire ; 2. nerf médian ; 3. tendon du fléchisseur carpien radial ; 4. tendon fléchisseur propre du pouce ; 5. tendons fléchisseurs superficiels et profonds ; 6. nerf cubital dans le canal de Guyon.

Tableaux

Tableau I. - Historique du canal carpien.
Putnam 1880 : tableau d'acroparesth�sies Ormerond 1833 : description clinique (paresth�sies et douleur nocturne) Lobert 1835 : post-mortem apr�s fracture

Paget 1854 : clinique apr�s cal vicieux du radius

Marie et Foix 1913 : pseudon�vrome du m�dian � l'autopsie

Galloway 1924 : premi�re op�ration mais �chec

Learmonth 1930 : premi�re intervention avec succ�s

Premi�res s�ries cliniques : Moersh 1938, Zacharie 1945, Cannon et Love 1946, Brian et Wright 1947, Phalen 1951

Tableau II. – Signes cliniques et positivit� de l'�lectromyogramme.

	EMG positif 61 %	EMG n�gatif 39 %
Paresth�sie (n = 108)	66 (61 %)	42 (39 %)
Douleur (n = 87)	55 (63 %)	32 (37 %)
R�veil nocturne :		
– occasionnel (n = 51)	27 (53 %)	24 (47 %)
– r�gulier (n = 49)	35 (71 %)	14 (29 %)
Trouble sensibilit� (n = 52)	35 (67 %)	17 (33 %)

n : nombre de mains test�es ; EMG : �lectromyogramme.

Tableau III. – Tests de provocation et �tude des conductions nerveuses.

	EMG positif	EMG n�gatif
Phalen (+) n = 88	56 (64 %)	32 (36 %)
Phalen (–) n = 78	40 (51 %)	38 (49 %)

McMurthry (+) n = 74	44 (59 %)	30 (41 %)
McMurthry (–) n = 81	46 (57 %)	35 (43 %)
Tinel (+) n = 68	41 (60 %)	27 (40 %)
Tinel (–) n = 104	57 (55 %)	47 (45 %)
Diapason (normal) n = 129	71 (56 %)	57 (44 %)
Diapason (diminu�) n = 34	20 (59 %)	14 (41 %)
Diapason (augment�) n = 9	6 (67 %	3 (33 %)
2PD 6 n = 160	89 (56 %)	71 (44 %)
2PD > 6 n = 7	6 (86 %	1 (14 %)
SW 2,83 n = 82	38 (46 %)	44 (54 %)
SW > 2,83 n = 85	55 (65 %)	30 (35 %)

n : nombre de mains test�es ; EMG : �lectromyogramme.

Tableau IV. – Principaux diagnostics diff�rentiels.

Atteinte radiculaire C6-C7
My�lopathies cervicales
Syndrome du d�fil� thoracobrachial
Neuropathies p�riph�riques
Plexopathies (d�fil� cervical, tumeur de Pancoast-Tobias)
Atteintes centrales (l�sions corticopari�tales)
Atteintes m�dullaires (syringomy�lie, scl�rose en plaque, tumeurs)
Acrosyndromes d'origine vasculaire
Syndrome de Wartenberg (compression de la branche sensitive du nerf radial)
Compression de la branche cutan�e du nerf m�dian (tendinite du fl�chisseur carpien radial, kystes arthrosynoviaux de la goutti�re du pouls, syndrome canalaire de Stellbrink)

Compression du nerf m�dian aux niveaux brachial (�pine sus-�pitrochl�enne) et ant�brachial
(expansion du biceps, rond pronateur, arcade du fl�chisseur superficiel)

N�vrite de la maladie des vibrations

Tableau V. - Etiologies du canal carpien.

Causes traumatiques

- fractures de l'extr�mit� distale du radius
- fractures-luxation du carpe
- pseudarthrose du scapho�de
- maladie de Kienbock
- fracture de l'apophyse unciforme de l'os crochu
- piq�re d'insecte
- (algodystrophie, arthrose avec ost�ophytose)

Causes microtraumatiques

- pathologie professionnelle (mouvements r�p�t�s du poignet et des doigts)
- utilisation d'appareils vibrants

Causes endocriniennes

- grossesse
- m�nopause
- pilules contraceptives
- ovariectomie
- diab�te
- pathologie thyro�dienne (myxœd�me)
- acrom�galie

Causes m�dicales

- mucopolysaccharidoses et mucolipidoses
- my�lomes multiples
- my�lo�dose (primaire h�r�ditaire ou secondaire � une insuffisance r�nale, infection chronique, polyarthrite rhumato�de, my�lomes, my�lomatose de Bence-Jones)
- leuc�mie

- sarco�dose
- h�mophilie
- scl�rodermie
- ob�sit�
- d�ficit en vitamine B_6
- tuberculose
- l�pre
- granulome annulaire
- pl�onost�ose de L�ri....

Causes m�caniques (d�s�quilibre contenu-contenant)

- compressions externes (cannes ou chaises roulantes)
- synovite (rhumato�de, y compris juv�nile, lupus, infectieuse, chondromatose, � asp�cifique �...)
- r�traction tendineuse apr�s section traumatique de la tige de Hunter
- tumeur (kyste arthrosynovial, lipome, h�mangiome, lipofibrome...)
- d�p�ts rhumatismaux (chondrocalcinose, rhumatisme � hydroxyapatite, goutte) ou amylo�de
- malformations cong�nitales : canalaires (�troitesse), musculaires et tendineuses (palmaire long, muscles lombricaux, palmaire profond, corps musculaire des fl�chisseurs superficiels, tendons fl�chisseurs surnum�raires...), vasculaires (persistance d'une art�re m�diane)

Tableau VI. - Etiologie des canaux carpiens aigus.

Tableau VI. - Etiologie des canaux carpiens aigus.
Br�lure
Thrombose de l'art�re du nerf m�dian
D�p�t goutteux
Fractures d�plac�es de l'extr�mit� distale du radius
H�morragie (h�mophilie, anticoagulant)
Synovite infectieuse

Tableau VII. - Contre-indications � la chirurgie endoscopique du syndrome du canal carpien.

Contre-indications absolues

- formes motrices isol�es
- canal carpien aigu (n�cessit� d'exploration)
- mauvaise visibilit�
- r�interventions

Contre-indications � relatives �

- pathologie synoviale associ�e (polyarthrite rhumato�de, amylo�dose...)
- sujet jeune avec syndrome du canal carpien unilat�ral (en l'absence d'imagerie pr�op�ratoire)
- fragilit� nerveuse (polyneuropathie, diab�te...) du fait du risque d'hyperpression par introduction du mat�riel
  (jamais not�e dans notre exp�rience de 567 syndromes du canal carpien op�r�s)

Tableau VIII. - Complications de la chirurgie du canal carpien

Persistance de la symptomatologie (erreur de diagnostic, autre compression proximale ou section incompl�te du ligament)

R�apparition de la symptomatologie (section incompl�te de ligament, scl�rose p�rineurale)

Apparition d'une symptomatologie nouvelle :

- neurologique : plaie du nerf m�dian ou de ses branches (motrice, sensitive ou anastomose de Beretini), plaie du cubital
  ou de ses branches (nerf de Henle, branche cutan�e palmaire), algodystrophie
- vasculaire : h�matome, plaie ou an�vrisme de l'arcade superficielle ou de l'art�re cubitale
- cutan�e : cicatrice hypertrophique ou douloureuse
- poignet : douleur lat�rocicatricielle par modification de l'arche, instabilit� du pisiforme
- tendons : corde d'arc, ressaut au poignet, doigt � ressaut, adh�rences tendineuses (infection

Complications tardives des fractures des plateaux tibiaux

V Souillac
D Chauveaux
JC Le Huec

Résumé. – Les fractures des plateaux tibiaux, même après un choix et une conduite thérapeutique adaptés, sont toujours exposées à la survenue de complications secondaires à fort retentissement fonctionnel. Raideurs articulaires et arthrose fémorotibiale en constituent les manifestations les plus redoutées et les plus fréquentes. Le développement durant ces 15 dernières années de la chirurgie prothétique du genou représente un progrès majeur pour la prise en charge de ces patients. Cela ne doit pas supplanter les traitements conservateurs, mais elle représente une avancée notable dans l'arsenal thérapeutique de ces complications.

Mots-clés : *fracture du plateau tibial, complications des fractures du plateau tibial.*

Introduction

Les fractures des plateaux tibiaux, même après un choix et une conduite thérapeutique adaptés, sont toujours exposées à la survenue de complications secondaires à fort retentissement fonctionnel. Certains facteurs dont l'âge, l'existence d'une ouverture, la comminution de la fracture exposent d'autant plus à ces complications tardives [4]. Raideurs articulaires et arthrose fémorotibiale, dues le plus souvent à la présence de cals vicieux, en constituent les manifestations les plus redoutées. Si leur prévention doit être assurée par la rigueur du traitement initial, leur prise en charge doit privilégier les traitements conservateurs. Le but est d'éviter ou de retarder un geste d'implantation prothétique, restant sous la menace de complications infectieuses particulièrement redoutées chez ces patients souvent jeunes.

Pseudarthrose

La première complication tardive pouvant survenir est la pseudarthrose [6, 9]. Elles sont rares ; ce sont les fractures complexes avec atteinte métaphysaire qui sont le plus exposées à cette complication. L'abord chirurgical (d'autant plus qu'il est bilatéral) est un facteur favorisant par lésions vasculaires.

La clinique ainsi que la radiographie de face et de profil suffisent au diagnostic. Le foyer de fracture reste douloureux. la radiographie confirme le diagnostic avec la persistance d'un interligne fracturaire dont l'importance peut être précisée par un examen scanographique.

Il est surtout important d'éliminer un problème septique sous-jacent avant toute chirurgie.

1 *Radiographie de face à 6 mois du traumatisme : pseudarthrose-fracture spinotubérositaire interne.*

Ces pseudarthroses nécessitent un abord chirurgical avec greffe osseuse et ostéosynthèse. En cas de bonne consolidation, elles ne grèvent pas le pronostic fonctionnel ; ceci étant à nuancer selon l'importance des lésions chondrales sus-jacentes et le délai de prise en charge (*fig 1, 2, 3*).

Vincent Souillac : Docteur.
Dominique Chauveaux : Professeur.
Jean-Charles Le Huec : Professeur.
Service d'orthopédie et de chirurgie réparatrice, centre hospitalier universitaire Pellegrin, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Souillac V, Chauveaux D et Le Huec JC. Complications tardives des fractures des plateaux tibiaux. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-082-B-10, 2003, 6 p.

2 *Coupe scanographique (A) et reconstruction dans le plan frontal (B) confirmant la pseudarthrose.*

3 *Ostéosynthèse avec greffe spongieuse autologue et substitut osseux (B TCP).*

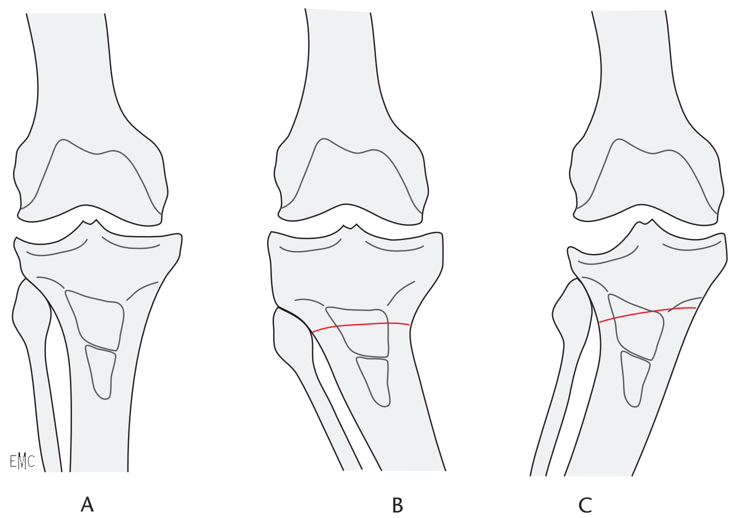

4 *Cals vicieux.*
A. Épiphysaire externe.
B. Métaphysaire avec désaxation en varus.
C. Mixte, épiphysaire externe et désaxation métaphysaire en valgus.

Cals vicieux *(fig 4)* [3, 5, 6]

La complication tardive la plus fréquente est la formation d'un cal vicieux. Ce dernier peut avoir un retentissement fonctionnel très variable selon son importance, mais surtout selon son siège : épiphysaire, métaphysaire ou associant les deux.

LOCALISATION DU CAL VICIEUX

Cal vicieux épiphysaire

Il peut intéresser le plateau interne ou externe entraînant une déformation en varus ou valgus. Cette déformation reste longtemps réductible cliniquement jusqu'à la rétraction du plan capsuloligamentaire homolatéral.

Cal vicieux métaphysaire

Il peut entraîner des déformations en varus, valgus, flessum ou recurvatum. L'interligne articulaire n'est pas modifié et les désaxations dans le plan sagittal et/ou frontal sont irréductibles.

Cals vicieux mixtes

Ils associent les deux lésions précédentes, à savoir un enfoncement épiphysaire et une désaxation métaphysaire dans un ou plusieurs plans. Ils ne sont donc que très partiellement, voire non réductibles.

EXAMEN CLINIQUE

La douleur peut être le maître symptôme mais le plus souvent, elle est relativement modérée et tardive sauf en cas de lésions cartilagineuses étendues ou s'il persiste un défaut de réduction avec marche d'escalier.

L'instabilité osseuse ligamentaire ou mixte est très fréquente et amène le plus souvent le patient à consulter. Ces instabilités sont néanmoins le plus fréquemment osseuses avec une accentuation des déformations lors de la mise en charge. L'existence d'une instabilité ligamentaire associée ne fait qu' aggraver ces déformations.

L'examen clinique doit essayer de quantifier ces déformations et déterminer leur degré de réductibilité. Les mobilités articulaires peuvent être plus ou moins réduites selon les lésions. En effet, l'existence d'une raideur importante peut avoir un retentissement sur les choix thérapeutiques.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les radiographies conventionnelles avec des clichés de face, de profil et de trois quarts sont indispensables. Il est souvent très utile de disposer de clichés dynamiques en varus et valgus forcés mais aussi de clichés en charge sur grande cassette de tout le membre inférieur (ces clichés pouvant être réalisés en appui unipodal).

Un examen scanographique avec des reconstructions en deux, voire trois dimensions est indispensable pour mieux préciser les lésions. Il peut être couplé à une arthrographie pour préciser l'importance des lésions chondrales.

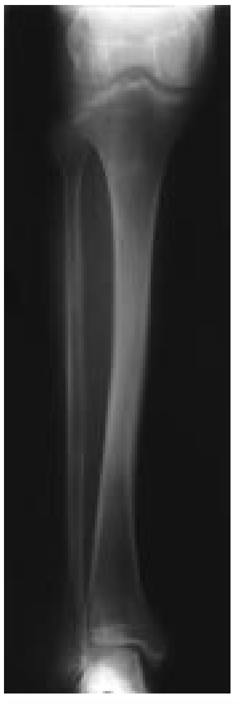

5 *Cal vicieux épiphysaire externe avec enfoncement du plateau.*

6 *Contrôles radiographiques de face et de profil après ostéotomie dans le cal, greffe par substitut osseux et synthèse par vis.*

En cas de laxité marquée ou d'instabilité, le recours à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet l'exploration méniscale et ligamentaire qui justifie éventuellement un geste chirurgical propre.

TRAITEMENTS

Les thérapeutiques doivent être discutées au cas par cas avec deux grandes orientations :

– traitement conservateur avec ostéotomies, plasties ligamentaires ;

– arthroplasties partielles ou totales associées ou non à des ostéotomies.

Méthodes

Ostéotomies

• *Ostéotomies pour cal vicieux épiphysaire*

En cas de cal vicieux avec enfoncement d'une partie du plateau, il est souvent nécessaire, pour améliorer la congruence articulaire, d'effectuer l'ostéotomie dans le cal afin de pouvoir relever le fragment. Cette technique a été décrite par Judet [8]. Il est nécessaire d'étayer le relèvement par une greffe (autogreffe ou substitut osseux) et d'effectuer une ostéosynthèse la plus rigide possible (vis ou plaque) afin de débuter le plus précocement possible la mobilisation du genou *(fig 5, 6)*.

Les risques d'un tel abord sont, outre les problèmes septiques (surtout en cas de reprise chirurgicale), les problèmes vasculaires avec nécrose du plateau. Il faut donc éviter toute mobilisation et déplacement peropératoire important du fragment osseux.

L'ostéotomie sous-tubérositaire décrite par Hulten [5] permet de relever le plateau enfoncé (le plus souvent externe) sans abord articulaire. Elle permet de corriger le défaut d'axe et d'améliorer la laxité externe liée à l'enfoncement. Cette ostéotomie ne peut s'envisager que dans les cas où la surface articulaire du plateau est conservée. Le relèvement du plateau doit s'accompagner d'un greffon osseux, le plus souvent une autogreffe iliaque *(fig 7)*.

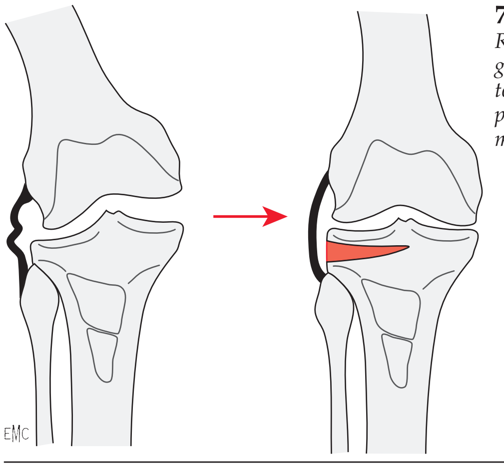

7 *Ostéotomie de Hulten. Relèvement du plateau par greffe osseuse : cette ostéotomie intraligamentaire permet une rétention ligamentaire.*

• *Ostéotomies métaphysaires*

Elles permettent de corriger des désaxations liées à des cals vicieux métaphysaires. Selon les équipes, il peut s'agir d'ostéotomies d'ouverture ou de fermeture parfois très délicates techniquement, notamment en cas de déformations dans plusieurs plans de l'espace.

Exemples : un varus métaphysaire est traité par ostéotomie d'ouverture interne puis mise en place d'un greffon osseux et ostéosynthèse par plaque *(fig 8)*.

Un recurvatum [2, 15] peut être traité par une ostéotomie de fermeture postérieure, ou comme cela est le cas dans l'exemple suivant par une ostéotomie d'ouverture antérieure après relèvement de la tubérosité tibiale antérieure *(fig 9, 10, 11)*.

• *Doubles ostéotomies*

Elles sont nécessaires en cas de cal vicieux épiphysaire et métaphysaire. Il est préférable de traiter en premier la déformation épiphysaire, cela permettant de s'affranchir d'une éventuelle laxité ligamentaire. Il faut être néanmoins très prudent étant donné les risques importants de nécrose liés à deux traits d'ostéotomie rapprochés.

Arthroplasties [6, 7, 14]

Plusieurs types de prothèses peuvent trouver une indication comme traitement des séquelles de fractures de l'extrémité proximale du tibia.

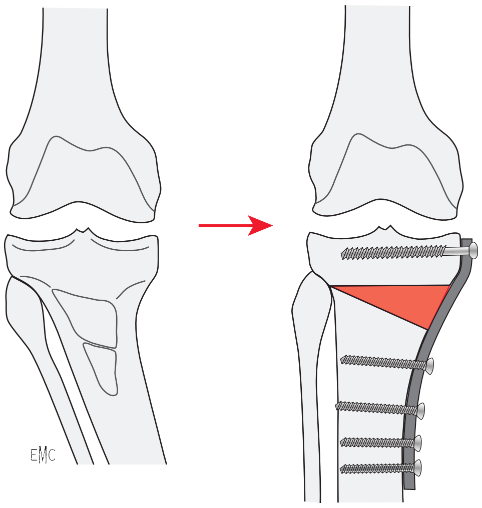

8 *Cal vicieux métaphysaire en varus traité par ostéotomie d'ouverture interne (greffe plus plaque vissée).*

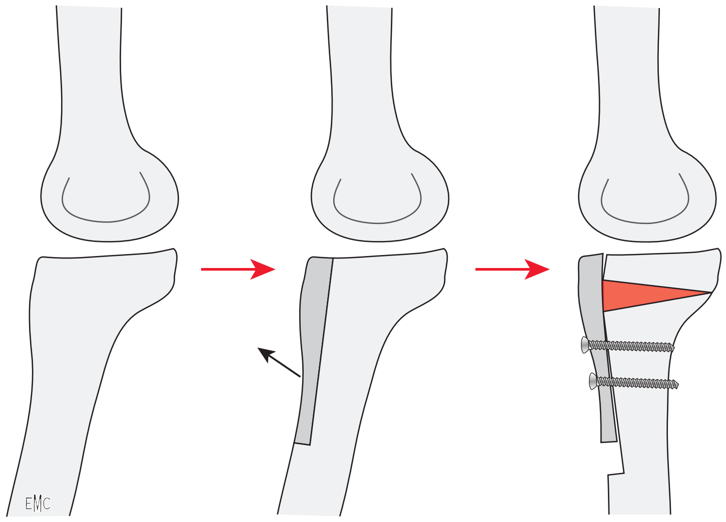

9 *Cal vicieux métaphysaire en recurvatum : ostéotomie d'ouverture antérieure après relèvement de la tubérosité tibiale.*

10 *Cal vicieux métaphysaire en recurvatum.*
A. Face.
B. Profil.

11 *Contrôle après ostéotomie d'ouverture antérieure avec greffe autologue et fixation de la tubérosité tibiale par deux vis.*

- *Prothèses unicompartimentaires* [7]

Leur utilisation répond à des conditions très strictes. Il faut que la déformation épiphysaire soit réductible cliniquement, sans rétraction importante du plan capsuloligamentaire, qu' il n' existe pas de laxité importante et que l' « éculement » du plateau ne soit pas trop important pour obtenir un interligne au même niveau que celui du compartiment opposé. Le compartiment opposé ne doit pas être le siège d'arthrose. Il est aussi indispensable de pouvoir appuyer l'embase tibiale sur un os de bonne qualité au risque de s'exposer à l'enfoncement de cette dernière. Il faut aussi éviter toute hypocorrection de plus de 4-5° ; mais surtout toute hypercorrection même minime entraînant une usure rapide du compartiment opposé par hyperpression *(fig 12, 13)*.

- *Prothèses tricompartimentaires à glissement*

Comme précédemment, la prothèse est souvent difficile à ajuster en raison de laxités ou de raideurs importantes. Une hyperlaxité contre-indique souvent ce type de prothèse ou alors, il faut y associer une ligamentoplastie périphérique. Il faut également pouvoir positionner l'embase tibiale sans recoupe osseuse excessive au risque de modifier la hauteur de la rotule, ou alors utiliser une greffe osseuse ou des cales métalliques. En effet, une coupe tibiale excessive entraînerait des troubles de l'articulation fémoropatellaire.

S'il existe en association une déformation métaphysaire, il est indispensable de corriger cette dernière par ostéotomie avant ou pendant la mise en place de la prothèse quitte à utiliser une embase tibiale avec quille pour ponter le foyer d'ostéotomie.

- *Prothèses tricompartimentaires contraintes*

Elles sont surtout utiles dans les cas de laxité ligamentaire importante. Mais pour certains, elles sont utilisées en première intention dans ce type d'arthrose post-traumatique. La mise en place de prothèses améliore considérablement la fonction et diminue les douleurs ; mais les échecs sont nombreux (30 % pour certaines séries) avec notamment des complications infectieuses sur des genoux souvent multiopérés [14]. Dans tous les cas, comme pour les

12 *Après ostéosynthèse, cal vicieux avec nécrose du plateau externe.*

13 *Contrôle après mise en place d'une prothèse unicompartimentaire externe (nécessité d'une greffe osseuse tibiale).*

prothèses évoquées précédemment, elles ne permettent pas de corriger un défaut d'axe d'origine métaphysaire. Elles posent également le problème, chez les sujets jeunes, de la difficulté d'une chirurgie ultérieure de reprise.

■ *Indications*

Il est difficile des dégager des indications précises. On peut cependant orienter les choix thérapeutiques selon le type de cal vicieux.

Les cals vicieux métaphysaires sont traités par ostéotomie. Néanmoins, en cas de désaxation modérée, bien tolérée et ne faisant par courir de risques arthrosiques importants, une abstention thérapeutique peut tout à fait se justifier.

Certains critères sont également importants dans le choix entre ostéotomie et remplacement prothétique :

– le jeune âge du patient où la prothèse ne doit être proposée qu'aux destructions articulaires évoluées ;

– la mobilité articulaire : les résultats d'une ostéotomie sont souvent décevants s'il existe une raideur importante, et ceci malgré la réalisation d'une arthrolyse ;

– l'existence d'une arthrose évoluée fait également préférer un remplacement prothétique.

Concernant le type d'ostéotomie, qu'il s'agisse d'une ostéotomie d'ouverture ou de fermeture ainsi que le mode de fixation (vis, plaque), les habitudes de chacun sont souvent prépondérantes dans le choix thérapeutique.

Concernant les remplacements prothétiques, il faut essayer de la différer le plus possible. Nous le réservons aux cals vicieux ayant entraîné des destructions articulaires importantes, ou après échecs de traitements conservateurs. Il n'y a que peu d'indications aux prothèses unicompartimentaires (atteinte isolée d'un compartiment avec capital osseux tibial suffisant et absence de laxité articulaire ligamentaire). Les prothèses tricompartimentaires sont indiquées dans les atteintes des deux plateaux ou, même dans les atteintes unicompartimentaires s'il existe un defect osseux important rendant difficile la fixation d'une embase unicompartimentaire ou en cas d'instabilité ligamentaire. Les prothèses contraintes sont de plus en plus fréquemment utilisées dans ces indications car elles permettent de faire abstraction de la balance ligamentaire souvent très difficile à équilibrer dans ces indications.

Raideurs articulaires [1, 6, 8, 12]

Elles peuvent être isolées ou associées à une ou plusieurs autres complications. Ces raideurs sont souvent favorisées par le traitement initial de la fracture ; ce dernier (orthopédique ou ostéosynthèse insuffisamment rigide) ne permettant pas une mobilisation précoce. L'existence d'un cal vicieux est aussi un facteur fréquemment rencontré en cas de raideur. La raideur peut aussi apparaître plus tardivement de façon concomitante à l'apparition d'une arthrose fémorotibiale. Celle-ci peut dériver d'une incongruence articulaire par défaut de réduction initial, ou être la simple conséquence du traumatisme chondral malgré une reconstruction osseuse anatomique.

Pour essayer de dégager une orientation thérapeutique, il est important de connaître l'état des cartilages articulaires, apprécié au mieux par un arthroscanner.

PRÉSENCE D'UNE ARTHROSE FÉMOROTIBIALE

La mobilisation sous anesthésie et/ou une arthrolyse sont le plus souvent vouées à l'échec avec retour plus ou moins rapide à l'état initial. La mise en place d'une prothèse est plus favorable, mais cette dernière n'est envisageable qu'après correction d'un éventuel cal vicieux associé.

PAS OU PEU D'ARTHROSE FÉMOROTIBIALE

Une arthrolyse associée ou non à une libération du quadriceps permet d'obtenir un gain important sur la course articulaire du genou. Les résultats de ces libérations ne peuvent perdurer qu'au prix d'une mobilisation passive et active dès le postopératoire. L'utilisation d'orthèses motorisées facilite cette mobilisation continue. De même, la réalisation de blocs antalgiques cruraux rend cette rééducation précoce beaucoup plus confortable pour le patient.

Instabilités chroniques par atteinte ligamentaire [6, 12]

LÉSIONS PÉRIPHÉRIQUES

Les lésions ligamentaires siègent le plus souvent du côté opposé à l'enfoncement du plateau tibial. L'existence d'un cal vicieux ne fait

qu'accroître l'instabilité et donc la déformation à chaque mise en charge. Il est donc indispensable de corriger le cal vicieux avant d'envisager, dans le même temps opératoire ou ultérieurement, une ligamentoplastie.

De même, une lésion postérieure est souvent associée à un recurvatum intratibial qu'il est nécessaire de corriger avant une réparation capsuloligamentaire postérieure.

LÉSIONS DU PIVOT CENTRAL

Elles sont plus rares que les lésions ligamentaires périphériques et se rencontrent surtout en cas de fracture spinotubérositaire avec atteinte du massif des épines tibiales. Une rupture du ligament croisé postéro-interne est parfois mal tolérée et nécessite une ligamentoplastie. L'atteinte isolée du ligament croisé antérieur est souvent peu symptomatique en elle-même et ne nécessite que rarement une chirurgie.

Infections chroniques [1, 6, 10, 14]

Elles sont essentiellement le fait des fractures des plateaux tibiaux ostéosynthésées. L'infection se manifeste le plus souvent de façon précoce après la chirurgie avec une symptomatologie franche ne posant pas de problème diagnostique. Dans certains cas, elle peut être plus tardive avec un tableau clinique beaucoup plus fruste donnant toute son importance à l'approche biologique, voire scintigraphique. Le traitement adapté en fonction de la consolidation ou non de la fracture et de l'importance de l'atteinte infectieuse (infection sur ostéosynthèse, voire ostéoarthrite) passe le plus souvent par l'ablation du matériel d'ostéosynthèse.

Si la fracture est consolidée, le pronostic est lié avant tout aux conséquences de cette infection sur le cartilage articulaire.

Si la fracture n'est pas encore consolidée ou s'il s'agit d'une pseudarthrose septique, se pose alors le problème d'une nouvelle ostéosynthèse après l'ablation du matériel [9]. La mise en place d'un fixateur externe est souvent la seule solution. Le développement de fixateur externe hybride permet, pour les fractures métaphysaires, d'éviter de ponter le genou. Le fixateur est laissé en place jusqu'à l'assèchement du foyer. On peut alors envisager une nouvelle ostéosynthèse avec greffe osseuse si nécessaire. Il faut également, en présence d'un état tégumentaire très altéré, ne pas hésiter à effectuer une couverture locale par un lambeau musculaire local (gastrocnémien médial ou latéral).

Mais dans les deux cas, le geste chirurgical est toujours associé à une antibiothérapie prolongée et adaptée à l'antibiogramme [11].

Parfois, l'infection est responsable de séquelles fonctionnelles majeures pouvant nécessiter une nouvelle chirurgie non conservatrice. Il s'agit, soit d'une arthrodèse fémorotibiale entraînant une impotence partielle et un raccourcissement important du membre, soit d'une prothèse totale plus ou moins contrainte mais dont la mise en place peut être à l'origine d'un réveil infectieux [14]. Le choix doit faire intervenir plusieurs critères dont l'âge, l'état général, l'autonomie du patient, mais aussi le capital osseux. En effet, on peut toujours envisager une arthrodèse en cas de réveil infectieux sur une prothèse où il persiste un bon capital osseux. À l'inverse, en cas de defect osseux majeur, la consolidation de l'arthrodèse est beaucoup plus aléatoire.

Références

[1] Anglen JO, Healy WL. Tibial plateau fractures. *Orthopedics* 1988 ; 11 : 1527-1534

[2] Dejour H. Le genu recurvatum. In : Pathologie du genou de l'adulte. Paris : Expansion Scientifique Française, 1992 : 214-223

[3] Duparc J, Ficat P. Les fractures articulaires de l'extrémité supérieure du tibia. *Rev Chir Orthop* 1960 ; 56 : 399-486

[4] Hee HT, Wong HP, Low YP, Myers L. Predictors of outcome of floating knee injuries in adults: 89 patients followed for 2-12 years. *Acta Orthop Scand* 2001 ; 72 : 385-394

[5] Hulten O. Ober die Behandlung der Schalenformigen Eindruckungen der Gelenkflachen des Tibiaskopfes. *Zbl Chir* 1932 ; 59 : 313

[6] Huten D, Duparc J, Boubaker S, Dumont C. Les fractures anciennes des plateaux tibiaux. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 149-156

[7] Inglis GS. Unicompartimental arthroplasty of the knee. *J Bone Joint Surg Br* 1984 ; 66 : 682-684

[8] Judet R, Pouliquen JC. Les fractures anciennes des plateaux tibiaux. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Les fractures du genou. Paris : Expansion Scientifique Française, 1975 : 131-138

[9] Lonner JH, Siliski JM, Jupiter JB, Lhowe DW. Posttraumatic nonunion of the proximal tibial metaphysis. *Am J Orthop* 1999 ; 28 : 523-528

[10] Lortat-Jacob A. Traitement chirurgical de l'infection articulaire. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-085, 1990 : 1-18

[11] Lortat-Jacob A. Technique de prescription des antibiotiques en chirurgie orthopédique. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-088, 1997 : 1-4

[12] Masse Y, Mazas F. Devenir à long terme des fractures des plateaux tibiaux. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 203-207

[13] Mazas F. L'arthroplastie unicompartimentaire du genou. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 : 113-123

[14] Saleh KJ, Sherman P, Katkin P, Windsor R, Haas S, Laskin R et al. Total knee arthroplasty after open reduction and internal fixation of fractures of the tibial plateau: a minimum five year follow-up study. *J Bone Joint Surg Am* 2001 ; 83 : 1144-1148

[15] Seybold HA, Knappmann J. Genu recurvatum après traumatisme de la tubérosité tibiale. *Z Orthop* 1973 ; 11 : 314-320

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-089-A-10

Entorses de la cheville

F Bonnomet
P Clavert
JF Kempf

Résumé. – *La grande fréquence des entorses de la cheville et le coût économique que cela implique imposent une attitude diagnostique et thérapeutique consensuelle. Après quelques rappels anatomiques et physiopathologiques, nous détaillons les éléments du diagnostic des entorses les plus fréquentes, celles du ligament latéral de la cheville. Grâce à la connaissance des éventuelles lésions associées et des éléments de gravité de ces entorses, nous abordons les principes thérapeutiques en insistant sur le traitement fonctionnel dont nous détaillons les principes et les intérêts. Nous exposons ensuite les modalités diagnostiques et thérapeutiques actuelles des deux complications les plus fréquentes après entorse latérale de la cheville : l'instabilité chronique et le conflit tissulaire antérolatéral. Nous terminons cet article par l'étude des lésions du ligament médial et des ligaments de la syndesmose.*

Introduction

Les entorses de la cheville, avec une incidence journalière estimée à un cas pour 10 000 habitants [40, 77, 84], valeur peut-être même sous-estimée par rapport à la réalité compte tenu de l'automédication fréquente dans ce domaine [37], constituent le motif de consultation le plus fréquent en traumatologie courante. Si l'on applique à la France les données américaines [75], elles sont responsables d'un coût pour notre société estimable à 7,5 millions de francs par jour. Elles représentent, tous sports confondus, 15 à 20 % des traumatismes sportifs [50] mais surviennent volontiers dans les sports collectifs avec changements brutaux d'appui (basket-ball, football, volley-ball) [32]. La plupart de ces entorses se produisent en inversion et intéressent le ligament collatéral latéral (ligament latéral externe [LLE]). Il ne faut pas négliger des mécanismes plus rares, pouvant occasionner des lésions du ligament collatéral médial (ligament latéral interne [LLI]) ou des ligaments de la syndesmose (ligaments tibiofibulaires inférieurs). La grande disparité dans l'appréciation de la gravité des lésions et dans la prise en charge thérapeutique mise à jour par Frey dans une récente étude multicentrique [29] justifie une mise au point dans ce domaine.

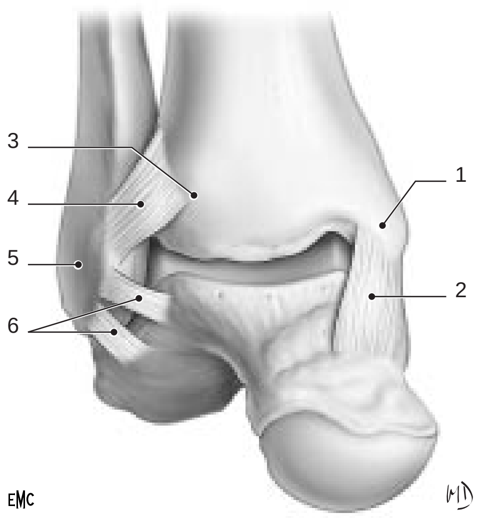

1 Vue de face de la cheville. 1. malléole médiane ; 2. ligament collatéral médial ; 3. tubercule de Tillaux ; 4. ligament tibiofibulaire antérieur ; 5. malléole latérale ; 6. ligament collatéral latéral (faisceau talofibulaire antérieur).

Entorse fraîche du ligament collatéral latéral de la cheville

Anatomie et physiologie du ligament collatéral latéral (LLE)

Le ligament collatéral latéral comporte trois faisceaux (fig 1, 2, 3) :

– le faisceau antérieur (péronéoastragalien antérieur ou ligament talofibulaire antérieur [LTFA]) est une bandelette plate et large (de 10 à 15 mm), longue de 20 mm, tendue du bord antérieur de la malléole fibulaire à la face latérale du col du talus ; en flexion dorsale et en position neutre, il est détendu et horizontal tandis qu'il se tend sur la facette fibulaire du talus et se verticalise en flexion plantaire ; dans cette position, il constitue le verrou essentiel de l'articulation talocrurale ; sa section isolée permet, lorsque le pied est en équin, une subluxation antérieure du talus et un diastasis tibiotalien latéral de 10° à 15° ;

– le faisceau moyen (péronéocalcanéen ou ligament calcanéofibulaire [LCF]) est une bandelette étroite de 5 mm environ et longue de 30 mm ; il s'étend de la pointe de la malléole fibulaire à la face latérale du calcanéum selon un trajet oblique en bas en arrière et en dehors et une concavité latérale sur laquelle glisse le tendon du muscle court fibulaire ; détendu en flexion plantaire et incomplètement tendu en flexion dorsale, il est essentiellement sollicité dans les mouvements d'inversion du pied ; sa section isolée n'affecte pas l'articulation talocrurale mais entraîne une laxité sous-talienne limitée par le ligament en haie et plus accessoirement par le ligament talocalcanéen latéral ; la section combinée du LCF et du LTFA entraîne une laxité talocrurale analogue à celle obtenue par section isolée du LTFA et une laxité talocalcanéenne sensiblement identique à celle obtenue par la section isolée du LCF ; en position neutre, il n'y a pas de laxité talocrurale mais il suffit d'un

François Bonnomet : Praticien hospitalier, chirurgien des Hôpitaux.
Jean-François Kempf : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Département d'orthopédie et de traumatologie, hôpitaux universitaires de Strasbourg, hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex, France.
Philippe Clavert : Interne des Hôpitaux, institut d'anatomie normale, faculté de médecine Strasbourg, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bonnomet F, Clavert P et Kempf JF. Entorses de la cheville. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-089-A-10, 1999, 8 p.

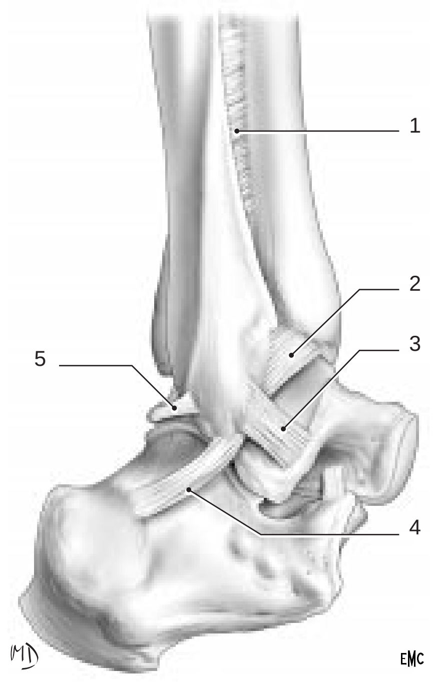

2 Vue latérale de la cheville.
1. membrane interosseuse ; 2. ligament tibiofibulaire antérieur ; 3. ligament collatéral latéral (faisceau talofibulaire antérieur) ; 4. ligament collatéral latéral (faisceau calcanéofibulaire) ; 5. ligament collatéral latéral (faisceau talofibulaire postérieur).

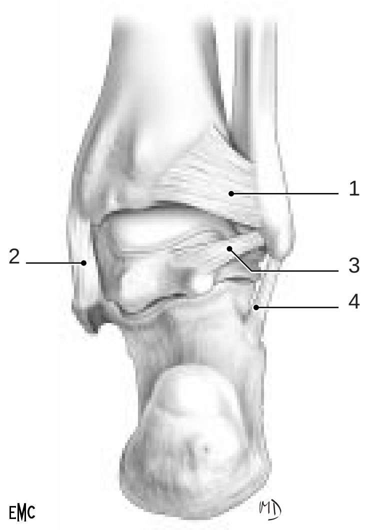

3 Vue postérieure de la cheville.
1. ligament tibiofibulaire postérieur ; 2. ligament collatéral médial ; 3. ligament collatéral latéral (faisceau calcanéofibulaire) ; 4. ligament collatéral latéral (faisceau talofibulaire postérieur).

léger équin pour qu'en varus apparaisse un diastasis latéral de 15° à 20° ; le seul frein à ces mouvements anormaux est constitué par le faisceau postérieur ;

– le faisceau postérieur (péronéoastragalien postérieur ou ligament talofibulaire postérieur [LTFP]) s'étend horizontalement vers l'arrière, du bord postérieur de la malléole fibulaire au tubercule postérolatéral du talus ; détendu en flexion plantaire, il se tend en flexion dorsale ; sa section combinée à celle du LTFA déstabilise fortement l'articulation talocrurale, en permettant des mouvements de varus anormaux sur un pied en équin plus marqués qu'en cas de section isolée du LTFA, avec exagération de la subluxation talienne antérieure et du diastasis latéral en varus de 30° à 35° ; le seul frein dans ce cas est le LCF ; en cas de section des trois faisceaux, la laxité talocrurale devient majeure avec un diastasis latéral en varus équin atteignant 40° et pouvant même apparaître en varus pur sans équin du pied.

Physiopathologie et classifications des entorses du ligament collatéral latéral (LLE)

L'entorse du LLE est l'apanage de l'homme jeune [37] : jusqu'à la fin de la croissance, les cartilages de conjugaison sont plus vulnérables et après 50 à 60 ans, la fracture prédomine.

Le LLE est sollicité dans les mouvements de varus. En position neutre ou en flexion dorsale, ce sont les faisceaux les plus solides (LCF et LTFP) qui sont tendus pour assurer une coaptation talocrurale maximale. Un stress en varus forcé retentit ainsi surtout sur l'articulation sous-talienne. En revanche, si la cheville est en flexion plantaire, le faisceau le plus fragile (le LTFA est deux à trois fois plus fragile que le LCF ou le LTFP) est le seul tendu et donc très vulnérable en varus. En fonction de la force appliquée, il se distend ou se déchire partiellement, voire complètement. Le diastasis tibiotalien latéral qui en résulte permet la mise en tension et la déchirure du LCF, puis du LTFP.

Tableau I. – Classification des lésions du ligament collatéral latéral selon Trevino [84].

Grade	Pathologie	Clinique
I	- étirement	laxité = 0
II	- rupture partielle	laxité légère à modérée
III a	- rupture complète LTFA	tiroir antérieur +
III b	- rupture complète LTFA + LCF	tiroir antérieur + / varus +
III c1	- rupture complète LTFA + LCF - rupture interstitielle des tendons fibulaires	tiroir antérieur + / varus + tendons fibulaires stables mais sensibles
III c2	- rupture complète LTFA + LCF - subluxation ou luxation des tendons fibulaires	tiroir antérieur + / varus + tendons fibulaires subluxés ou luxés avec éversion et dorsiflexion « résistantes »
IV a	- rupture complète LTFA + LCF - arrachement de la pointe malléolaire	tiroir antérieur + / varus +
IV b	- rupture complète LTFA + LCF - fracture ostéochondrale du dôme talien	tiroir antérieur + / varus +
IV c	- rupture complète LTFA + LCF - fracture de la joue talienne latérale	tiroir antérieur + / varus +

LTFA : ligament talofibulaire antérieur ; LCF : ligament calcanéofibulaire.

La rupture siège le plus souvent en plein ligament pour les LTFA et LCF. Il faut signaler la possibilité d'un arrachement calcanéen du LCF pouvant se luxer en dehors des tendons des muscles fibulaires, compromettant les possibilités de cicatrisation spontanée. Pour le LTFA, il peut s'agir aussi d'une désinsertion partielle du talus rendant les possibilités de cicatrisation naturelle plus faciles.

L'importance du traumatisme participe à la création de lésions associées parmi lesquelles il faut citer :

– la déchirure de la capsule articulaire antérieure talocrurale, constante en cas d'entorse grave ;

– l'ouverture de la gaine des tendons fibulaires, fréquente en cas de lésion du LCF ;

– les fractures parcellaires liées à la désinsertion d'un faisceau (pointe maléolaire ou berge talienne latérale) ;

– les fractures ostéochondrales du dôme talien fréquemment antérolatérales ou les lésions ostéochondrales médiales par impaction du dôme talien, de mauvais pronostic ;

– les lésions des ligaments tibiofibulaires (rupture ou arrachement tibial).

Pour rendre compte de la variété des lésions du LLE, deux classifications simples sont fréquemment utilisées. Celle de O'Donoghue [56] est non spécifique et, adaptée à la cheville, distingue les entorses bénigne (simple élongation du LTFA), moyenne (rupture partielle du LTFA) et grave (rupture complète du LTFA ± LCF ± LTFP). Celle de Castaing distingue quatre stades : stade 0 (pas de rupture ligamentaire), stade 1 (rupture du LTFA), stade 2 (rupture des LTFA et LCF), stade 3 (rupture des trois faisceaux).

Très utiles en pratique courante, ces classifications ne rendent pas compte des lésions associées qui peuvent compliquer la lésion du LLE. Ceci justifie pour Trevino [84] une classification plus complète et plus adaptée aux décisions thérapeutiques, incluant les lésions des tendons fibulaires diagnostiquées cliniquement (stades III c 1 et 2) et les fractures malléolaires (stade IV a) ou ostéochondrales (stades IV b et c) diagnostiquées radiographiquement (tableau I).

Diagnostic

Il fait appel à une démarche rigoureuse et précise, tant clinique que paraclinique, afin de répondre à trois questions essentielles : s'agit-il d'une entorse du LLE, est-elle isolée, et quel est son degré de gravité ?

Clinique

L'interrogatoire précise la notion d'un épisode antérieur analogue, le mécanisme (inversion forcée) et les circonstances de survenue (faux pas, mauvaise réception d'un saut, accident de sport ou de deux-roues), sans qu'un parallélisme absolu puisse être fait entre violence apparente du traumatisme et gravité des lésions. Il recherche les signes fonctionnels (douleur, œdème, ecchymose) qui ont suivi le traumatisme.

Certains éléments, habituellement imputés aux entorses graves, sont d'interprétation aléatoire : la classique douleur fulgurante, suivie de sédation plus ou moins totale de quelques heures puis de l'installation d'un fond douloureux n'est pas spécifique. L'impotence fonctionnelle et l'intensité de la douleur sont des éléments importants mais subjectifs. Cependant, Rodineau [70] souligne que, si l'entorse bénigne vaut au patient une première nuit inconfortable, l'insomnie est la règle générale dans les entorses graves.

La tuméfaction pré- et sous-malléolaire latérale en « œuf de pigeon », apparue quelques minutes après le traumatisme est un élément classique de gravité mais elle est fugace et sa rapidité de diffusion dans les parties molles aboutit, au moment de la consultation, à la constatation d'une grosse cheville ecchymotique peu spécifique. En revanche, la notion d'un craquement audible, l'impression d'une déchirure, d'un déboîtement ou d'un écoulement chaud à l'intérieur de la cheville au moment du traumatisme sont des éléments en faveur d'une entorse grave.

L'examen clinique doit d'abord éliminer une fracture (malléoles, cinquième métatarsien, os naviculaire) qui conduirait à la pratique immédiate des clichés radiographiques. On retrouve fréquemment une douleur sur le trajet des trois faisceaux sans corrélation avec la gravité.

L'existence d'un tiroir talien antérieur recherché genou fléchi et cheville en flexion plantaire de 10° à 15° [85] et la sensation d'un ressaut lors de sa réduction signent la rupture du LTFA et donc la gravité. Le bâillement tibiotalien latéral en position neutre affirme la rupture associée du LCF. La douleur, l'œdème et l'ecchymose peuvent gêner leur constatation mais ces signes de laxité restent toutefois des éléments essentiels pour déterminer la gravité des lésions.

La contraction contrariée des tendons fibulaires peut déclencher une douleur rétromalléolaire évocatrice d'une lésion de leur gaine, voire une luxation des tendons fibulaires, que l'on ne peut rencontrer dans l'entorse bénigne.

Imagerie

Radiographie conventionnelle

Le bilan associe un cliché de cheville de face en rotation interne de 20°, pour dégager la face latérale du talus, la malléole fibulaire et l'interligne talofibulaire et un cliché de profil strict pour analyser la corticale postérieure de la malléole fibulaire et le processus latéral du talus. En cas de doute sur le médiopied, il comporte également un cliché de trois quarts déroulé latéral du pied qui visualise la face latérale du talus, du calcanéum, du cuboïde et la base du cinquième métatarsien. Vu l'incidence importante de cette pathologie, la systématisation de ce bilan est inutile. Il convient de ne le demander qu'en cas de suspicion ou de risque de fracture selon les règles d'Ottawa [76] :

– patient de plus de 55 ans ;

– impossibilité de prendre appui et de faire quatre pas ;

– douleur à la palpation de la base du cinquième métatarsien ou du scaphoïde (os naviculaire) ;

– douleur à la palpation du bord postérieur sur 6 cm ou de la pointe des malléoles.

L'application de telles règles peut faire diminuer de 20 % [2] à 30 % [77] la prescription de radiographies avec une incidence économique évidente.

Clichés dynamiques

Leur but est de mettre en évidence et de quantifier la laxité dans le plan frontal (varus forcé) et dans le plan sagittal (tiroir antérieur). Leur seuil de significativité pour le diagnostic d'entorse grave se situe au-dessus de 10° pour le varus et de 8 mm pour le tiroir antérieur. Cependant, les valeurs que l'on peut obtenir sont influencées par de nombreux facteurs : antalgie satisfaisante (anesthésie locale, locorégionale) ou non [88], technique utilisée (mouvement forcé manuel ou instrumenté [Telos, Castaing]), importance de la force appliquée si elle est mesurable (techniques instrumentées : 50 à 150 N), position du pied (varus, varus équin), laxité constitutionnelle (analyse des valeurs absolues ou relatives par rapport au côté sain).

Malgré leur fiabilité théorique indiscutable objectivée par des travaux expérimentaux de Castaing [11] et de Duquesnoy [22], leur sensibilité et leur spécificité en pratique clinique sont plus aléatoires (respectivement égales à 68 % et 71 % pour Van Dijk [85]). Leur utilisation systématique est souvent discutée pour les lésions fraîches.

Échographie

Son faible coût, son accès facile et le caractère superficiel des faisceaux ligamentaires en font, en théorie, un examen de choix pour visualiser différents types de lésions : œdème d'insertion, désinsertion, rupture, arrachement osseux. Cependant, cet examen reste difficile et nécessite un échographiste expérimenté disposant d'un matériel performant (dispositif d'interposition correct et barrette électronique linéaire), conditions rarement obtenues dans le cadre de l'urgence [8].

Tomodensitométrie simple et examens contrastés

Le scanner sans injection n'a d'intérêt que pour objectiver une éventuelle lésion associée : fracture ostéochondrale ou parcellaire du talus, arrachements osseux. La visualisation des structures ligamentaires nécessite l'injection de produit de contraste dans la cavité articulaire (arthrographie et/ou scanner) ou dans la gaine des tendons fibulaires avant clichés en stress (ténographie en stress décrite par Evans [24]). Malgré des résultats intéressants quant à leur fiabilité [63, 85], le recours à ces examens contrastés, qui doivent être précoces pour être fiables (dans les 48 heures) sur une cheville ecchymotique et traumatisée, est peu répandu dans le cadre de l'urgence.

Imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM)

Sa fiabilité semble excellente dans le cadre des lésions fraîches [30, 66, 83, 87] mais ses indications sont actuellement limitées du fait d'un accès difficile aux appareils dans un contexte d'urgence [71]. L'augmentation du nombre d'appareil et l'amélioration des capacités pourraient en faire un examen plus habituel, y compris dans la surveillance et le contrôle de la cicatrisation ligamentaire [68].

Synthèse

La prise en charge des entorses de la cheville fait maintenant de plus en plus l'objet d'un consensus (Conférence de consensus. Entorse de la cheville au service d'accueil et d'urgence, Roanne, 28 avril 1995). Le diagnostic d'entorse isolée du LLE ayant été posé (examen clinique, critères d'Ottawa ± radiographies standards), ce sont les critères de gravité qui guident la conduite à tenir :

– l'entorse est manifestement bénigne ou au contraire les signes de gravité sont évidents ; nous discutons plus loin la conduite à tenir ;

– plus fréquemment, il est peu aisé cliniquement de trancher notamment entre entorse grave et moyenne et il faut savoir réévaluer la situation 3 à 5 jours plus tard en appliquant immédiatement un protocole médical tel celui recommandé par Ryan [73] : RICE (*rest, ice, compression, elevation*) associant le repos, l'application immédiate de froid (vessie de glace), la réalisation d'un bandage compressif, la surélévation du membre atteint ; la prescription d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, bien que populaire, ne semble pas être indispensable [20] ; en revanche, les cannes béquilles sont indispensables pour soulager l'appui, les antalgiques sont utiles et le recours à la prévention antithrombotique est adaptée aux risques veineux.

Un nouveau bilan clinique réalisé au terme de ces quelques jours permet d'établir un diagnostic de gravité [28] avec, comme l'a montré Van Dijk [85], une sensibilité de 96 % et une spécificité de 84 % (contre respectivement 71 % et 33 % pour un examen analogue dans les premières 48 heures).

En cas de doute persistant, on peut alors envisager d'après ce même auteur des clichés en stress (sensibilité de 99 % à ce stade contre 68 % initialement), voire une échographie (sensibilité de 100 % à ce stade).

Thérapeutique

Traitement conservateur

Le plus classique consiste en une immobilisation stricte dans une botte plâtrée ou en résine dure pendant 4 à 6 semaines avec reprise de l'appui variable (1 à 3 semaines). L'absence d'hospitalisation, le faible coût à la mise en route du traitement et la sécurité de la contention obtenue participent à sa large prescription, en particulier dans le cadre de l'entorse grave où certains résultats publiés sont bons quant à la stabilité à plus de 1 an [18, 93].

Cependant, la raideur articulaire et l'atrophie musculaire environnante induites par une telle immobilisation ralentissent la récupération fonctionnelle [59, 60]. De plus, plusieurs travaux expérimentaux réalisés sur les ligaments collatéraux médiaux du genou chez le chien [82, 92] ou le ligament croisé antérieur chez le primate [55] ont bien montré que la reprise précoce des sollicitations mécaniques favorisait la cicatrisation et la récupération des propriétés mécaniques des ligaments lésés (élasticité, résistance à l'étirement).

Le traitement fonctionnel constitue donc l'alternative idéale à l'immobilisation rigide stricte. Ses modalités sont variables.

La *mobilisation* et la *reprise d'appui précoce sans soutien* constituent la solution la plus économique, cependant plutôt réservée aux lésions bénignes ou moyennes.

Le *bandage cohésif* (Coheban™, Nylexogrip®) facilite par son action mécanique compressive la fonte de l'œdème et la résorption de l'hématome. Il peut constituer un appoint avant la reprise de l'appui et la mobilisation précoces ou avant le recours à une contention différente (résine, *strapping*, orthèse).

Le *bandage adhésif*, le plus souvent élastique (*strapping*), plus rarement non extensible (*taping*) ou mixte, a pour buts de protéger la cicatrisation du ligament collatéral latéral tout en maintenant une mobilisation en secteur utile sans risque pour la cheville. Sa technique de pose doit être rigoureuse [69] (protection cutanée préalable indispensable par teinture de Benjoin ou film protecteur vaporisé, coussinet pronateur au bord externe du pied, étriers longitudinaux et transversaux placés en alternance et maintien par des embrasses semi-circulaires, verrouillage calcanéen par étriers obliques). Il doit être maintenu de 2 à 6 semaines tout en étant changé tous les 3 à 5 jours, pour pallier la détente des bandes adhésives et s'adapter ou surveiller l'état local (dermabrasions, œdème...).

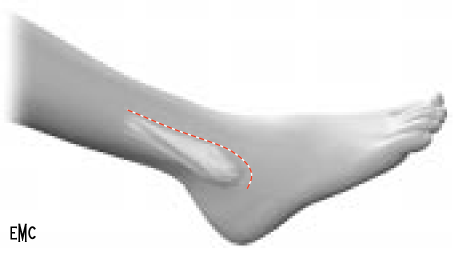

4 Voie d'abord pour la réparation chirurgicale du ligament collatéral latéral.

Les *orthèses stabilisatrices amovibles et préfabriquées* sont la base du traitement fonctionnel moderne [78]. Plusieurs modèles sont disponibles et remboursés selon un TIPS (tarif interministériel des prestations sanitaires) fixé à 180 F (27,5 Euros). Les plus utilisées sont l'attelle thermoformable Malléoloc® (Bauerfeind) disponible en deux tailles en fonction de la largeur du talon et l'attelle pneumatique Aircast® (Europa GmbH) disponible en trois tailles proportionnelles à la taille du patient. Elles permettent un chaussage confortable dans une chaussure de sport éventuellement d'une pointure supérieure. Ces orthèses, faciles d'utilisation et modelables en fonction de la fonte progressive de l'œdème, sont généralement prescrites pour 6 semaines et doivent être portées en permanence (jour et nuit).

L'utilisation de l'attelle Aircast® dans le cadre de l'entorse grave, éventuellement après 8 jours de mise au repos de l'articulation [39], a permis d'objectiver 3 mois après l'accident entre 91 % (sur 81 cas) et 95 % (sur 120 cas) de chevilles sans laxité pour Jaeger [3, 39], 92 % (sur 63 cas) pour Fritschy [31] et même 100 % (sur 29 cas) pour Röder [68]. Ces bons résultats radiographiques sont confirmés par les données cliniques mentionnées par Fritschy [31] et Röder [68] qui ne rapportent aucune récidive ou instabilité précoce gênante. Le contrôle IRM à la 12e semaine post-traumatique montre une continuité ligamentaire dans les 29 cas d'entorses graves suivis par Röder [68]. La tolérance semble excellente en évitant cependant le contact direct de la peau avec l'attelle au moyen d'une chaussette absorbante limitant la transpiration et évitant l'irritation ou les allergies [19, 39]. Enfin, le massage pulsatile de l'œdème post-traumatique assuré par les cellules pneumatiques de l'attelle Aircast® semble jouer un rôle significatif sur la rapidité de récupération fonctionnelle [19].

Des résultats cliniques tout aussi favorables sont rapportés avec l'attelle Malléoloc® [90] sur une série bicentrique de 74 entorses de gravité moyenne.

En marge, certains ont proposé l'utilisation de la *coque talonnière rigide de Sarmiento* en guise d'attelle amovible [10]. Toutefois, les orthèses amovibles maintenant disponibles semblent mieux adaptées.

Le traitement fonctionnel quel qu'il soit doit être associé à la rééducation (cf infra). Il nécessite de la part du patient une compréhension, une acceptation et un respect des principes et des buts du traitement. L'indiscipline du patient constitue un des facteurs principaux de limitation de prescription de ce type de traitement. Dans ce cas, l'immobilisation par botte en résine semble préférable, avec comme compromis éventuel l'utilisation de bandes semi-rigides (type Sofcast®, 3M Santé) qui allient souplesse et inamovibilité [12].

Traitement chirurgical

L'abord classique [86] est arciforme à concavité supérieure et dorsale, débutant quelques centimètres au-dessus et en avant de la pointe malléolaire latérale, descendant environ 1 cm en avant du bord antérieur de la fibula pour s'incurver vers l'arrière et se terminer à mi-distance entre pointe malléolaire et l'extrémité postérieure du talon (fig 4). Il ménage en avant les branches du nerf fibulaire superficiel (nerf musculocutané) et en arrière la veine petite saphène (veine saphène externe) et le nerf cutané sural caudal (nerf saphène externe).

Le principe de ce traitement repose sur l'exploration et la suture des différents faisceaux lésés du LLE permettant d'orienter la cicatrisation ligamentaire. En cas d'arrachement de l'insertion ligamentaire, la fixation est transosseuse, éventuellement à l'aide d'ancres de réinsertion (comme dans la chirurgie de la coiffe des rotateurs). La chirurgie est la seule méthode thérapeutique à offrir la possibilité de traiter les lésions intra-articulaires associées et notamment ostéochondrales. Un fragment de petite taille est ôté sans risque, tandis que les fragments ostéochondraux plus volumineux et libres sont fixés par mini-vis ou broches éventuellement résorbables [14] (fig 5A, 5B, 6A, 6B).

Le recours à l'arthroscopie pour le traitement des lésions fraîches ostéochondrales survenant dans le cadre d'une entorse grave est encore peu répandu : l'ablation d'un fragment est facile mais sa fixation arthroscopique est plus périlleuse [46]. Les difficultés rencontrées peuvent même avoir une influence néfaste sur la morbidité. Le classique bénéfice fonctionnel de l'arthroscopie par rapport à la chirurgie conventionnelle est en fait amoindri car le problème ligamentaire semble difficile à traiter, même si certains se sont déjà risqués à réinsérer arthroscopiquement le LTFA (Symposium de la SFA 1998 sur l'arthroscopie de cheville).

L'intervention est suivie en règle par une immobilisation de 4 à 6 semaines dans une botte plâtrée ou en résine, avec reprise de l'appui complet à partir de

A B

5 Fracture ostéochondrale de versant latéral du dôme talien lors d'une entorse.
A. Cliché de face en rotation interne de 20°.
B. Cliché de profil.

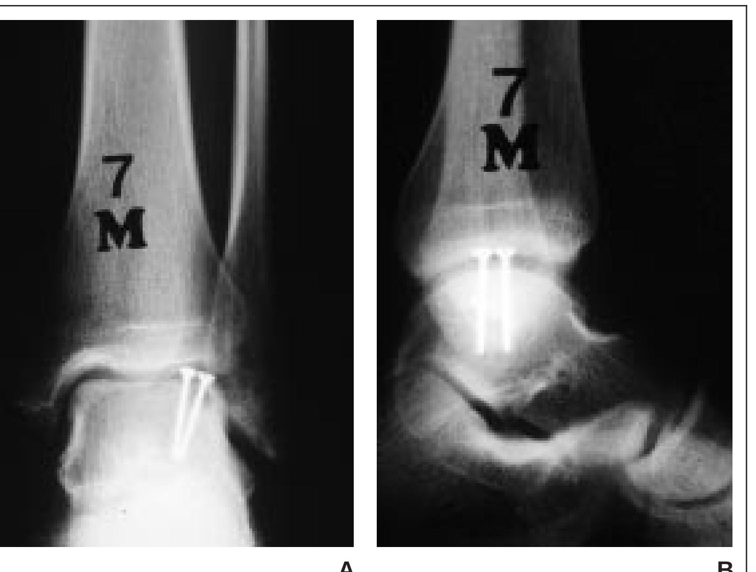

A B

6 Contrôle à 7 mois après réparation ligamentaire et ostéosynthèse par vis mini-fragment.
A. Cliché de face.
B. Cliché de profil.

la deuxième semaine pour les lésions ligamentaires pures. Certains auteurs ont judicieusement proposé d'appliquer en phase postopératoire les principes du traitement fonctionnel en utilisant les orthèses amovibles pour accélérer la récupération fonctionnelle [3, 39, 94].

Discussion et indications thérapeutiques

L'attitude thérapeutique dans les entorses bénigne et moyenne (Trevino I et II) est univoque et repose sur le traitement fonctionnel par bandage cohésif ou adhésif, éventuellement précédé de quelques jours de repos selon le protocole RICE (cf supra).

L'association à des lésions ostéochondrales (Trevino IVb) impose le recours à la chirurgie qui, outre le problème osseux, règle le problème ligamentaire. La luxation des tendons fibulaires empêchant la cicatrisation du faisceau moyen (Trevino IIIc2) constitue également une indication chirurgicale. Il semble dans ces cas prudent de préférer après l'intervention une immobilisation stricte plutôt qu'amovible.

Les arrachements osseux d'insertion (Trevino IVa et IVc) et les lésions d'étirement des tendons fibulaires (Trevino IIIc1) ne constituent pas une indication chirurgicale formelle et l'attitude est fréquemment identique à celle adoptée dans les lésions isolées du LLE.

Le traitement de l'entorse grave isolée (Trevino IIIa et IIIb) est plus discuté, ce d'autant que l'abondante littérature rapporte des résultats généralement bons après traitement conservateur ou traitement chirurgical. L'analyse des séries comparatives rétrospectives [21, 39, 41, 67, 72, 74, 89] ou randomisées [9, 15, 25, 27, 33, 42, 43, 53, 54, 61, 62, 76, 94] telle que l'ont fait Kannus [40] et plus récemment Besse [5, 7] confirme, en les comparant, les bons résultats des différentes méthodes. Les

Tableau II. – Progression des paramètres de complexification de la rééducation proprioceptive de la cheville selon Peyre [58].

Installation du patient	Assis	Debout en bipodal puis en monopodal
Contrôle visuel	possible (yeux ouverts)	impossible (yeux fermés)
Plan d'entraînement	stable	instable
Axe du mouvement	1	2 puis 3
Vitesse du mouvement	lente	rapide
Amplitude du mouvement	grande	petite

différences de critères d'inclusion, de méthodologie et de recul entre ces études expliquent les difficultés d'obtenir des conclusions convergentes. Cependant, plusieurs informations sont à retenir :

– en dehors des troubles thromboemboliques, les complications recensées, bien qu'en faibles proportions, sont l'apanage du traitement chirurgical (dysesthésie, névrome, infection superficielle, cicatrisation) ;

– concernant la stabilité ressentie par le patient (stabilité subjective) et la laxité résiduelle objectivée par les radiographies dynamiques, le traitement chirurgical semble légèrement supérieur, mais cette supériorité n'apparaît plus si l'on s'intéresse à la fréquence des récidives, reflet de la stabilité objective ;

– la durée d'incapacité est en revanche deux à quatre fois plus courte, en cas de traitement fonctionnel, que dans les cas immobilisés ou opérés, le traitement par immobilisation seule étant plus performant dans ce domaine que le traitement chirurgical associé à une immobilisation [40] ;

– de tous les auteurs, seuls Prins [62] et Sava [74] recommandent le traitement chirurgical en cas d'entorse grave ; la majorité des autres auteurs est en revanche favorable au traitement conservateur et particulièrement au traitement fonctionnel plutôt qu'au traitement par plâtre [27, 53, 76, 94] ; plusieurs auteurs recommandent cependant le traitement chirurgical chez les sujets hyperlaxes ou instables avant l'accident [21, 89] et chez les sujets jeunes et sportifs [9, 15, 33, 39, 43], tandis que Povacz [61] ne considère pas que ces deux derniers critères soient en faveur de la chirurgie ; il apparaît d'ailleurs, au vu des résultats des séries s'intéressant aux sportifs de haut niveau, que si la chirurgie est supérieure au traitement par immobilisation plâtrée [41, 66], elle semble équivalente au traitement fonctionnel [41].

Si le traitement chirurgical de l'entorse grave isolée peut donc aujourd'hui encore se concevoir chez le sujet jeune et sportif, le traitement conservateur est la règle en ayant recours si possible au traitement fonctionnel par orthèse amovible.

Rééducation

Quelle que soit la méthode thérapeutique choisie, la rééducation doit obligatoirement y être adjointe.

Elle est débutée précocement pour la méthode fonctionnelle ou à l'ablation d'une éventuelle contention rigide. Elle a pour buts de lutter contre les troubles trophiques (massages désinfiltrants, physiothérapie par ultrasons ou ionisation), la raideur articulaire (en particulier la dorsiflexion talocrurale en charge et l'articulation sous-talienne) et l'amyotrophie (court et long fibulaires, extenseur commun des orteils et long extenseur propre de l'hallux, triceps). La rééducation proprioceptive est entreprise dès que l'antalgie le permet, en associant progressivement différents paramètres dits de complexification (tableau II) [58]. Elle doit être prolongée pour permettre de réanimer le circuit du réflexe court de localisation médullaire, capable de protéger les structures ligamentaires mais aussi pour permettre la mémorisation puis l'automatisation de la protection articulaire active par anticipation de l'activité musculaire, dépendant du cortex cérébral [65].

Complications

Nous n'insistons pas sur les lésions associées qui, négligées, peuvent compliquer des entorses du LLE : lésion osseuse, fracture ostéochondrale du dôme talien, luxation des tendons fibulaires, syndrome fissuraire du court fibulaire. Soulignons cependant que la complication essentielle de ces lésions associées est essentiellement la méconnaissance de leur existence aboutissant à un tableau de douleurs résiduelles du cou-de-pied à distance de l'entorse. C'est dire l'importance de leur diagnostic précoce.

En revanche, nous détaillons deux complications qui peuvent émailler les suites d'une entorse isolée : l'instabilité et le conflit douloureux capsulosynovial antérolatéral (*impingement syndrome*).

Instabilité chronique de la cheville

Clinique

Elle trouve son origine dans l'association d'une laxité capsuloligamentaire tibiotalienne par distension et défaut de cicatrisation capsuloligamentaire et d'une perturbation du contrôle physiologique de la proprioception. Certains

7 Instabilité chronique latérale.
A. Cliché standard de face, couché, avec tendance spontanée à la divergence talocrurale.
B. Cliché en varus équin forcé (laxité = 22°). Séquelle d'arrachement osseux de la pointe de la malléole fibulaire.

8 Cliché de profil en tiroir antérieur selon la méthode de Castaing (tiroir supérieur à 8 mm). Noter la difficulté d'obtenir un profil strict lors de cette manœuvre.

facteurs associés peuvent aggraver la perception de cette instabilité : faiblesse des muscles fibulaires antagonistes, hyperlaxité ligamentaire constitutionnelle, pied creux, varus calcanéen [45], inclinaison en varus de la surface articulaire tibiale [79]. Elle se manifeste généralement, dans un contexte d'entorses à répétition, par une insécurité à la course ou à la marche, sur terrain accidenté voire plat, associée parfois à des douleurs même en dehors des épisodes aigus.

L'examen clinique est destiné à mettre en évidence la laxité du LLE, dans le plan frontal sous forme d'un ballottement talien ou de l'apparition d'une dépression prémalléolaire en varus équin et dans le plan sagittal sous forme d'un tiroir talien antérieur visible, voire audible, lors de sa réduction. Cette recherche est bilatérale et comparative pour éliminer ou apprécier une possible hyperlaxité constitutionnelle que l'on peut éventuellement retrouver à d'autres articulations (doigts, coudes, épaules). L'examen apprécie également la statique du pied (pied creux, angulation de l'arrière-pied), la sensibilité et la stabilité des tendons fibulaires (en demandant au patient de s'opposer activement à une éversion du pied) et retrouve habituellement une mobilité articulaire conservée. Il est complété par l'analyse de l'articulation sous-talienne dont la stabilité peut être altérée par le biais du faisceau moyen ou d'une atteinte associée des fibres antérolatérales du ligament en haie.

Imagerie

Le bilan radiographique statique (cliché de face en rotation interne à 20° et de profil strict) est nécessaire pour rechercher des stigmates d'entorses à répétition (arrachements osseux, ossifications ligamentaires), des lésions associées (ostéochondrite du dôme talien, synostose du tarse postérieur) et des stigmates d'arthrose débutante.

Le bilan radiographique dynamique (fig 7A, 7B, 8) est réalisé sur les deux chevilles dans des conditions techniques analogues à celles décrites pour les lésions fraîches, mais son résultat n'est pas perturbé par les douleurs ou les contractures musculaires. Le seuil de positivité est de 10° pour le cliché de face en varus équin, la mesure de l'angulation reflétant assez fidèlement l'importance de la laxité (LTFA : 10 à 15° ; LTFA et LCF : 20° à 25° ; trois faisceaux : 30° et plus). De profil, on parle de laxité au-delà de 8 mm de tiroir antérieur, le parallélisme radioanatomique étant ici plus flou. La spécificité de ces clichés atteint 100 % selon Besse [6] mais leur sensibilité est plus

9 Instabilité chronique latérale de la cheville, arthroscanner de la cheville, coupe en acquisition (transversale) : ligament talofibulaire antérieur absent.

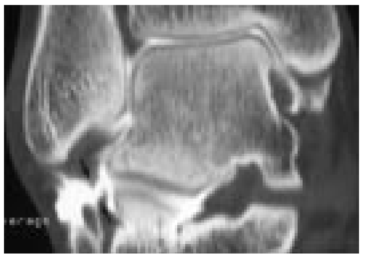

10 Instabilité chronique latérale de la cheville, arthroscanner de la cheville, reconstruction frontale : moignon de ligament calcanéofibulaire.

aléatoire : si les ruptures vraies du LTFA sont presque toujours dépistées par ces clichés dynamiques, les simples distensions n'entraînent pas toujours des laxités au-dessus des valeurs seuils, en particulier pour le cliché en tiroir antérieur dont la sensibilité est la moins bonne. Ces clichés n'ont donc de valeur que s'ils sont positifs, leur négativité n'éliminant pas formellement une distension ligamentaire.

Dans ces cas, l'arthroscanner (fig 9, 10) semble utile puisque, dans l'étude de Besse [6], sa sensibilité atteint 100 % pour les lésions du LTFA, en permettant d'apprécier leur gravité (distension, rupture, fibrose). Cet examen offre aussi la possibilité d'une analyse cartilagineuse fine à la recherche de lésions ostéochondrales et permet la réalisation de coupes centrées sur le sinus du tarse.

L'IRM simple n'a pas grand intérêt dans l'évaluation des lésions ligamentaires : certes, tout comme les clichés en varus équin forcé, sa spécificité est de 100 % pour l'analyse du LTFA, mais sa sensibilité ne semble pas supérieure (50 % selon Chandnani [13]). Seule l'arthro-IRM au gadolinium, encore non autorisée en France, permettrait d'obtenir une sensibilité absolue d'après lui.

Thérapeutique

Sur le plan thérapeutique, il faut toujours avoir recours dans un premier temps à la rééducation proprioceptive prolongée. On peut y associer le port de semelles à coin pronateur postérieur, voire d'une chevillère ou de bandages élastiques de type *strapping* pour la pratique sportive. En cas d'échec, le traitement chirurgical doit être proposé. Les techniques sont multiples [44] et peuvent faire appel :

– à une plastie de substitution par un tendon ou une partie de ce tendon de voisinage : court fibulaire (Watson Jones, 1952 ; Evans, 1953 ; Castaing, 1961 ; Christmann-Snook, 1969 ; Colville, 1994) ; plantaire grêle (Niethard, 1974 ; Anderson, 1985) ; troisième fibulaire (Mabit, 1996) ;

– à une suture directe des faisceaux lésés (Broström, 1966) ou une remise en tension capsuloligamentaire (Duquesnoy, 1980 ; Ahlgren, 1989), éventuellement renforcée par une partie du rétinaculum des extenseurs (Blanchet, 1975 ; Gould, 1980 ; Saragaglia 1985) ou le périoste fibulaire (Kuner, 1978 ; Roy-Camille, 1986).

Tous ces procédés ont fait l'objet de nombreuses publications que l'on retrouve dans la Conférence d'enseignement de Besse [5]. Si aucune technique ne fait la preuve de sa supériorité absolue, on peut toutefois souligner que les techniques de remise en tension ont l'avantage d'être plus anatomiques et moins enraidissantes et de ne sacrifier aucun tendon de voisinage. En revanche, on peut avoir des doutes sur la solidité des tissus cicatriciels retendus et il ne faut pas hésiter dans ces cas à avoir recours à des renforts locaux, notamment périostiques. Une récente étude française comparative rétrospective (Castaing versus lambeau périosté) est en faveur du lambeau périosté [49].

Quelle que soit la technique utilisée, le traitement chirurgical est suivi d'une immobilisation par botte plâtrée ou en résine pour 4 à 6 semaines avec appui différé, la durée d'immobilisation pouvant être ramenée à 2 semaines si l'on opte ensuite comme Jaeger [3, 39] pour l'utilisation d'une orthèse amovible.

Signalons aussi que, dans ce domaine, les arthroscopistes ont tenté d'apporter leur pierre à l'édifice. S'il est vrai qu'aujourd'hui l'arthroscopie est couramment utilisée pour le traitement des ostéochondrites du dôme talien, son intérêt dans le traitement de l'instabilité est encore à prouver. Seul Hawkins [36] rapporte sur une série de 25 patients son expérience de retension et de fixation du LTFA par arthroscopie avec un seul cas d'échec.

Conflit tissulaire antérolatéral

Les douleurs antérolatérales résiduelles après traumatisme en inversion de la cheville intéressent 5 à 20 % des patients selon les séries. Les causes en sont multiples : ostéochondrite du talus ; fractures ignorées ou négligées (chondrales ou ostéochondrales du talus ou du pilon tibial, processus latéral du talus, processus antérieur calcanéen ou cuboïde) ; pathologies des tendons fibulaires (tendinite, syndrome fissuraire ou subluxation) ; syndrome du sinus du tarse ou instabilité chronique douloureuse.

La prolifération d'un tissu synovial au carrefour talo-fibulo-tibial antérieur peut également être la cause d'un syndrome douloureux après entorse. Décrite pour la première fois chez huit patients souffrant de douleur et d'œdème persistant après traumatisme par inversion par Wolin [91] sous forme de « lésion méniscoïde », l'origine de cette prolifération est discutée. Certains ont évoqué le rôle de la synoviale de l'articulation tibiofibulaire inférieure [34], d'autres l'existence d'un ligament tibiofibulaire antérieur accessoire qui, en prenant la corde en inversion, irriterait la synoviale [4]. Il paraît plus probable que les lésions capsuloligamentaires antérolatérales, telles que l'on peut les rencontrer dans les entorses en inversion, occasionnent la prolifération d'un tissu capsulosynovial hypertrophique, cicatriciel et gênant [1, 35, 51]. On comprend ainsi l'association fréquente de cette prolifération avec des antécédents d'entorses en inversion, retrouvées dans quelques récentes publications (83 % pour Meislin [52], 89 % pour Lahm [47], 96 % pour De Berardino [17]).

Une prolifération médiale analogue a été également décrite après entorse grave du ligament collatéral médial par Egol [23], renforçant l'idée de l'origine traumatique ligamentaire dans la pathogénie de ce syndrome.

Le tableau clinique est assez banal : douleur et œdème antérolatéraux, sensation de dérangement, voire de corps étranger, insécurité douloureuse avec parfois authentique instabilité associée. L'examen retrouve une sensibilité antérolatérale sur le - ou un peu au-dessus du - trajet du LTFA et souvent une sensibilité à la mise en tension de ce faisceau en varus équin. Quelques petits signes doivent attirer l'attention : douleur [47], voire sensation d'un « clic » [52] en dorsiflexion ; et en éversion, diminution de l'amplitude de dorsiflexion [81].

Les clichés radiographiques standards éliminent une ostéochondrite du dôme talien dont l'association avec ce conflit n'est pas exceptionnelle. En cas de doute, l'arthroscanner élimine une telle lésion chondrale, mais la prolifération est difficile à retrouver avec cet examen. L'IRM entre des mains et avec un œil entraînés [26, 35] peut aider au diagnostic et pour certains il en est de même de la scintigraphie au technétium [81]. Dans un premier temps, le traitement conservateur doit être tenté : repos, physiothérapie, anti-inflammatoires par voie générale, infiltration. En cas d'échec, l'exploration arthroscopique est indiquée. Elle retrouve facilement la prolifération et permet sa résection sans difficulté, avec des résultats très bons ou excellents dans la plupart des cas : 85 % pour Ferkel [26] et Lahm [47], 87 % pour Liu [48], 90 % pour Meislin [52], 96 % pour De Berardino [17].

Autres entorses

Entorses du ligament collatéral médial (LLI)

Le ligament collatéral médial est un éventail fibreux et épais, s'étendant de la malléole tibiale au calcanéum, au talus et au ligament calcanéonaviculaire inférieur (fig 1, 3, 11). Il comprend deux feuillets bien individualisés surtout dans leur portion distale :

– le feuillet profond déborde en arrière du feuillet superficiel et s'insère sur la pointe et la partie postérieure de la malléole en haut et sur le tubercule postéromédial du talus en bas ;

– le feuillet superficiel ou ligament deltoïdien s'insère sur le bord antérieur et la face médiale de la malléole tibiale et se fixe en éventail d'avant en arrière sur le bord supérieur de l'os naviculaire, le col talien, le ligament calcanéoscaphoïdien inférieur et le sustentaculum tali.

Les lésions du LLI sont fréquentes dans le cadre des équivalent-fractures bimalléolaires mais des lésions isolées peuvent survenir. Elles sont cependant beaucoup plus rares que les entorses du LLE (de 3 à 10 % des entorses de la cheville), du fait d'une part d'une solidité du LLI plus importante que celle du LLE et d'autre part d'une fragilité relative de la malléole tibiale favorisant les fractures aux dépens des entorses. Les entorses isolées du LLI ne peuvent, au contraire des entorses du LLE, être la conséquence d'un simple faux pas [64] ;

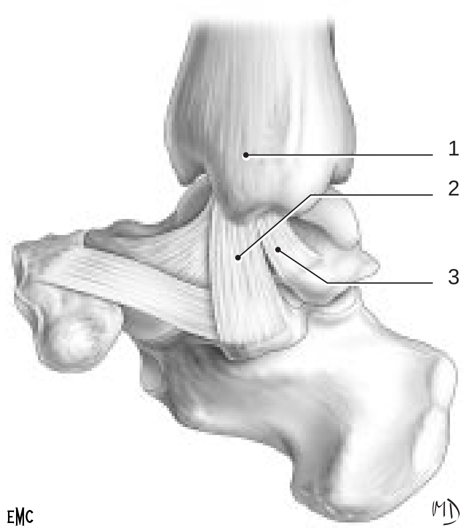

11 Vue médiale de la cheville. 1. malléole médiale ; 2. ligament collatéral médial (faisceau profond) ; 3. ligament collatéral médial (faisceau superficiel).

on les rencontre plutôt à l'issue d'une chute d'un lieu élevé ou d'un traumatisme sportif violent (tacle, marche sur le ballon, chute d'une poutre de gymnaste).

Cliniquement, l'hématome est souvent moins important que pour les entorses du LLE mais l'ecchymose péri- et sous-malléolaire médiale ayant tendance à diffuser rapidement vers l'arche médiale du pied est classique ; dans cette forme isolée, la palpation de l'ensemble de la fibula est indolore.

Le bilan radiographique statique (cheville de face, de face en rotation interne de 20° et de profil) élimine un arrachement de la pointe malléolaire (fig 12), une incarcération du LLI sous forme d'un diastasis talomalléolaire médial et une fracture ostéochondrale du dôme talien (angle supéromédial et latéral).

Les clichés dynamiques en valgus n'ont d'intérêt qu'en cas d'indication chirurgicale : fracture ostéochondrale ou incarcération ligamentaire. En dehors de ces cas, le traitement est en général conservateur par immobilisation plâtrée ou en résine pendant 4 à 6 semaines ou selon la méthode fonctionnelle (*strapping* ou orthèses amovibles et physiothérapie).

Entorses de la syndesmose

Les ligaments de la syndesmose (fig 1, 2, 3) sont constitués par le ligament tibiofibulaire antérieur (s'étendant du tubercule de Tillaux au bord antérieur de la malléole fibulaire), le ligament tibiofibulaire postérieur (s'étendant du tubercule postérolatéral du tibia au versant postérieur de la malléole fibulaire) et le ligament tibiofibulaire interosseux qui se prolonge par la membrane interosseuse. En assurant le maintien de la congruence articulaire (ligament tibiofibulaire antérieur : 36 % ; ligament tibiofibulaire postérieur : 42 % ;

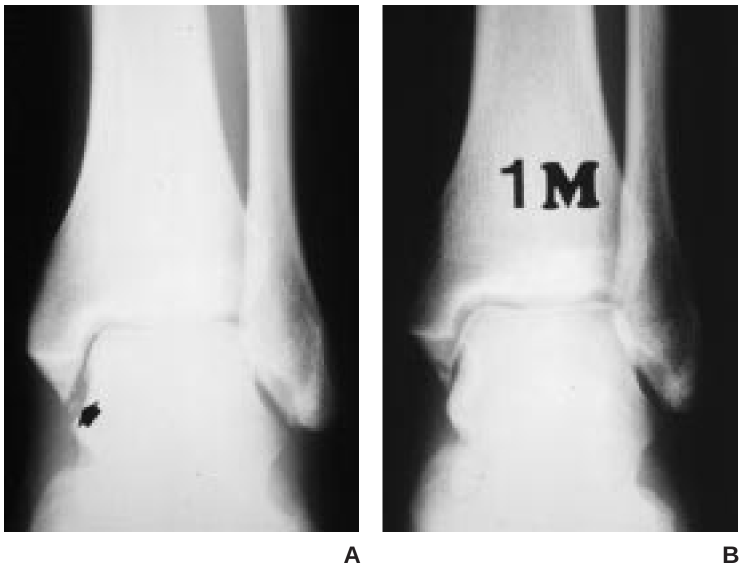

12 Entorse du ligament collatéral médial.
A. Cliché standard de face : arrachement osseux malléolaire médial.
B. Contrôle à 1 mois après traitement fonctionnel par attelle amovible pneumatique : consolidation de l'arrachement osseux.

ligament tibiofibulaire interosseux : 22 % selon Ogilvie-Harris [57]), ces ligaments permettent la répartition harmonieuse entre tibia et fibula des forces transmises au talus. Mécaniquement, leur absence est équivalente à une résection de la malléole fibulaire.

Les lésions des ligaments de la syndesmose sont l'apanage des fractures bimalléolaires par pronation. Les lésions isolées sont en revanche plus rares (1 % des entorses de la cheville). C'est le ligament tibiofibulaire antérieur qui est le plus souvent touché dans un mécanisme de rotation externe brutale du pied (ski) mais des cas de lésion isolée du ligament tibiofibulaire postérieur sont décrits après tacle appuyé (football) [16].

La dorsiflexion du pied et la mise en valgus de la cheville avec rotation externe du pied sont douloureuses de même que le *squezze test* décrit par Hopkinson [38] : la compression proximale au mollet du tibia et de la fibula provoque un écartement distal [80] et réveille une douleur sur la syndesmose. Le traitement repose sur l'immobilisation par botte plâtrée ou en résine pendant 4 à 6 semaines avec appui partiel différé ; en cas de diastasis sur les clichés standards, la suture ou la réinsertion par ancre est volontiers protégée par un vissage temporaire supra-articulaire de la syndesmose.

Les auteurs remercient le docteur M Dupuis (radiologue, chef de service, centre de traumatologie et d'orthopédie, Illkirch) pour son aide iconographique précieuse et le professeur D Chauveaux (chirurgien orthopédiste, chef de service, centre hospitalier universitaire Pellegrin, Bordeaux) pour ses conseils sur les syndromes d'interposition tissulaire.

Références

[1] Andrews JR, Drez DJ, McGinty JB. Symposium: arthroscopy of joints other than the knee. *Contemp Orthop* 1984 ; 9 : 71-100

[2] Auleley GR, Ravaud P, Giraudeau B, Kerboull L, Nizard R, Massin P et al. Implementation of the Ottawa ankle rules in France. *JAMA* 1997 ; 277 : 1935-1939

[3] Baillet JM, Meyer-Fleck D, Jaeger JH. Intérêt de l'attelle pneumatique amovible dans le traitement des entorses graves de la cheville. *Orthop Traumatol* 1992 ; 2 : 157-159

[4] Basset FH, Gates HS III, Billys JB, Morris HB, Nikolaou PK. Talar impingement by the anteroinferior tibiofibular ligament: a cause of chronic pain in the ankle after inversion sprain. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 55-59

[5] Besse JL. Entorses graves et instabilité de la cheville. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, Conférences d'enseignement. Paris : Expansion scientifique française, 1997 ; n° 62 : 187-217

[6] Besse JL, Faure C, Deplus F, Moyen B, Bochu M. Apport de l'imagerie (clichés dynamiques, TDM et arthro- TDM) dans le diagnostic des instabilités chroniques externes de la cheville. *Méd Chir Pied* 1996 ; 12 : 131-136

[7] Besse JL, Lerat JL, Moyen B, Rubini J. Traitement chirurgical des entorses graves de la cheville. *Réan Urg* 1995 ; 4 : 520-530

[8] Brasseur JL, Richard O, Tardieu M, Roger B. Échographie des ligaments de la cheville. *J Traumatol Sport* 1994 ; 11 : 45-51

[9] Broström L. Sprained ankles: V. Treatment and prognosis in recent ligament ruptures. *Acta Chir Scand* 1966 ; 132 : 537-550

[10] Carne P. L'attelle de Sarmiento dans le traitement de la cheville non chirurgical chez le sportif. *Méd Hyg* 1985 ; 43 : 2324-2328

[11] Castaing J, Delplace J. Entorse de la cheville. Intérêt de l'étude de la stabilité dans le plan sagittal pour le diagnostic de gravité. Recherche radiographique du tiroir astragalien antérieur. *Rev Chir Orthop* 1972 ; 58 : 51-63

[12] Cavenaille M, Cousein P, Grynblat G, Handschuh R. Indication de l'utilisation des bandes de résine semi-rigide dans le traitement des entorses de cheville. *J Traumatol Sport* 1994 ; 11 : 113-122

[13] Chandnani VP, Harper MT, Ficke JR, Gagliardi JA, Rolling L, Christensen KP et al. Chronic ankle instability: evaluation with MR arthrography, MR imaging and stress radiography. *Radiology* 1994 ; 192 : 187-190

[14] Christel P, Bouchet T, Poux D, Demarais Y, Herman S, Witvoët J. Les lésions ostéochondrales de l'astragale: dépistage et attitude thérapeutique. *J Traumatol Sport* 1990 ; 7 : 4-11

[15] Clark BL, Derby AC, Power GR. Injuries of the lateral ligament of the ankle. Conservative vs operative repair. *Can J Surg* 1965 ; 8 : 358-363

[16] Cusimano A, Gandon D, Ségal P. Images particulières évoquant des lésions du ligament péronéo-tibial inférieur à sa partie postérieure au cours des syndromes post-traumatiques du carrefour postérieur de la cheville. *J Traumatol Sport* 1993 ; 10 : 220-229

[17] De Berardino TM, Arciero RA, Taylor DC. Arthroscopic treatment of soft tissue impingement of the ankle in athletes. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 492-498

[18] Dickinson PH, Curran WP, Orwig JB, Fitz DA, Coutts RD. Complete lateral ligament tears of the ankle: surgery or cast. *Contemp Orthop* 1983 ; 6 : 35-40

[19] Dubrana F, Kergastel M, Garo G, Henry M, Lefèvre C. Étude comparative du traitement de l'entorse de cheville par contention élastique en attelle pneumatique. *J Traumatol Sport* 1995 ; 12 : 241-243

[20] Dupont M, Béliveau M, Thériault G. The efficacy of antiinflammatory medication in the treatment of acutely sprained ankle. *Am J Sport Med* 1987 ; 15 : 41-45

[21] Duquesnoy A. Symposium: entorses graves de la tibiotarsienne. Indications thérapeutiques. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 (suppl II) : 162-166

[22] Duquesnoy A, Lisélélé D, Torabi D. Symposium : entorses graves de la tibio-tarsienne. Éléments radiographiques du diagnostic de gravité de l'entorse. Clichés en varus forcé. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 (suppl II) : 134-136

[23] Egol KA, Parisien JS. Impingement syndrome of the ankle caused by a medial meniscoid lesion. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 522-525

[24] Evans GA, Frenyo SD. The stress-tenogram in the diagnosis of ruptures of the lateral ligament of the ankle. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 347-351

[25] Evans GA, Hardcastle P, Frenyo SD. Acute rupture of the lateral ligament of the ankle. Suture or not suture? *J Bone Joint Surg Br* 1984 ; 66 : 209-212

[26] Ferkel RD, Fischer SP. Progress in ankle arthroscopy. *Clin Orthop* 1989 ; 240 : 210-220

[27] Freeman MA. Treatment of ruptures of the lateral ligament of the ankle. *J Bone Joint Surg Br* 1965 ; 47 : 661-668

[28] Frey A, Simon N, Coudert X. Traitement médical de l'entorse de la cheville au sein d'un département Accueil-Urgences. *J Traumatol Sport* 1994 ; 11 : 104-112

[29] Frey A, Boulet N, Simon N. Enquête multicentrique sur la prise en charge initiale des entorses de la cheville. *Réan Urg* 1995 ; 4 : 503-506

[30] Frey C, Bell J, Teresi L, Kerr R, Feder K. A comparison of MRI and clinical examination of acute lateral ankle sprains. *Foot Ankle Int* 1996 ; 17 : 533-537

[31] Fritschy D, Junet CH, Bonvin JC. Traitement fonctionnel de l'entorse grave de la cheville. *J Traumatol Sport* 1987 ; 4 : 131-136

[32] Garrick JM. The frequency of injury, mechanism of injury and epidemiology of ankle sprains. *Am J Sports Med* 1977 ; 5 : 241-242

[33] Gronmark T, Johnsen O, Kogstad O. Rupture of the lateral ligaments of the ankle: a controlled clinical trial. *Injury* 1980 ; 11 : 215-218

[34] Guhl JF. Soft-tissue pathology. In : Guhl JF ed. Ankle arthroscopy. Thorofare : SLACK Inc, 1988 : 79-94

[35] Guhl JF, Sone JW. Soft-tissue pathology. In : Guhl JF ed. Foot and ankle arthroscopy. Thorofare : SLACK Inc, 1993 : 83-105

[36] Hawkins RB, Ferkel RD. Arthroscopic approach to lateral ankle instability. In : Ferkel RD ed. Arthroscopic surgery: the foot and ankle. Philadelphia : Lippincott-Raven Publishers, 1996 : 201-213

[37] Holmer P, Sondergaard L, Konradsen L, Nielsen PT, Jorgensen LN. Epidemiology of sprains in the lateral ankle and foot. *Foot Ankle Int* 1994 ; 15 : 72-74

[38] Hopkinson WJ, Saint-Pierre P, Ryan JB, Wheeler JH. Syndesmosis sprains of the ankle. *Foot Ankle* 1990 ; 10 : 325-330

[39] Jaeger JH, Meyer-Fleck D, Baillet JM. Traitement des entorses graves de la cheville opérées ou non opérées et des laxités chroniques opérées par attelle pneumatique amovible. *J Traumatol Sport* 1991 ; 8 : 128-133

[40] Kannus P, Renström P. Current concept review: treatment for acute tears of the lateral ligaments of the ankle. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 305-312

[41] Klein J, Hoher J, Tilling T. Comparative study of therapies for fibular ligament rupture of the lateral ankle joint in competitive basketball players. *Foot Ankle* 1993 ; 14 : 320-324

[42] Klein J, Schreckenberger C, Röddecker K, Tilling T. Operative oder konservative Behandlung der frischen Aussenbandruptur am oberen Sprunggelenk. Randomisierte klinishe studie. *Unfallchirurg* 1988 ; 91 : 154-160

[43] Korkala O, Rusanen M, Jokopii P, Kytömaa J, Avikainen V. A prospective study of the treatment of severe tears of the lateral ligament of the ankle. *Int Orthop* 1987 ; 11 : 13-17

[44] Kouvalchouk JF, Hassan E. Chirurgie des laxités chroniques latérales de la cheville. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Techniques Chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-901, 1998 : 1-7

[45] Kouvalchouk JF, Roy P. Influence des troubles statiques de l'arrière pied sur la laxité chronique de la cheville et son traitement. In : Cheville et médecine de rééducation. Paris : Masson, 1982 : 97-102

[46] Kristensen G, Lind T, Lavard P, Olsen PA. Fracture stage IV of lateral talar dome treated arthrocopically using Biofix for fixation. *Arthroscopy* 1990 ; 6 : 242-244

[47] Lahm A, Erggelet C, Reichelt A. Ankle joint arthroscopy for meniscoid lesions in athletes. *Arthroscopy* 1998 ; 14 : 572-575

[48] Liu SH, Raskin A, Osti L, Baber C, Jacobson K, Finerman G. Arthroscopic treatment of anterolateral ankle impingement. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 210-218

[49] Mabit C, Chaudruc JM, Fiorenza F, Huc H, Pecout C. Lateral ligament reconstruction of the ankle: comparative study of peroneus brevis tenodesis versus periosteal ligamentoplasty. *Foot Ankle Surg* 1998 ; 4 : 71-76

[50] Maehlum S, Daljord OA. Acute sports in Oslo: a one year study. *Br J Sports Med* 1984 ; 18 : 181-185

[51] Martin DF, Curl WW, Baker CL. Arthroscopic treatment of chronis synovitis of the ankle. *Arthrosocopy* 1989 ; 5 : 110-114

[52] Meislin RJ, Rose DJ, Parisien JS, Springer S. Arthroscopic treatment of synovial impingement of the ankle. *Am J Sport Med* 1993 ; 21 : 186-189

[53] Moller-Larsen F, Wethelund JO, Jurik AG, De Carvalho A, Lucht U. Comparison of three different treatments for ruptured lateral ankle ligaments. *Acta Orthop Scand* 1988 ; 59 : 564-566

[54] Niedermann B, Andersen A, Bryde Andersen S, Funder V, Jorgensen JP, Lindholmer E et al. Rupture of the lateral ligaments of the ankle: operation or plaster cast ? *Acta Orthop Scand* 1981 ; 52 : 579-587

[55] Noyes FR, Torvik PJ, Hyde WB, Delucas JL. Biomechanics of ligament failure II: an analysis of immobilization, exercices and reconditionning effects in primates. *J Bone Joint Surg Am* 1974 ; 56 : 1406-1418

[56] O'Donoghue DH. Treatment of injuries to athlets. Philadelphia : WB Saunders, 1970 : 630-633

[57] Ogilvie-Harris DJ, Reed SC, Hedman TP. Disruption of the ankle syndesmosis: biomechanical study of the ligamentous restraints. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 558-560

[58] Peyre M, Minchin F, Delong C. Conduite pratique de la rééducation proprioceptive. In : Saillant G, Rodineau J éd. Les lésions ligamentaires du cou-de-pied. Paris : Masson, 1996 : 193-198

[59] Pilardeau P, Mussi R, Pignel R, Jones A, Lechable M, Leroy B et al. Traitement médical de l'entorse grave de cheville, à propos de 517 cas. *J Traumatol Sport* 1990 ; 7 : 124-130

[60] Pilardeau P, Robert P, Teillet T, Jones A, Pineau B. Traitement des entorses externes de la cheville chez le sportif. *J Traumatol Sport* 1996 ; 13 : 109-114

[61] Povacz P, Unger F, Miller K, Tockner R, Phil D, Resch H. A randomized, prospective study of operative and nonoperative treatment of injuries of the fibular collateral ligaments of the ankle. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 345-351

[62] Prins J. Diagnosis and treatment of injury to the lateral ligament of the ankle. A comparative clinical study. *Acta Chir Scand [suppl]* 1979 ; 486 : 1-152

[63] Raatikainen T, Putkonen M, Puranen J. Arthrography, clinical examination and stress radiography in the diagnosis of acute injury to the lateral ligaments of the ankle. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 2-6

[64] Raguet M, Lagone B, Dehoux E, Ségal P. Les entorses du ligament latéral interne de la cheville. *J Traumatol Sport* 1988 ; 4 : 185-191

[65] Revel M. Bases neurophysiologiques de la rééducation proprioceptive In : Saillant G, Rodineau J éd. Les lésions ligamentaires du cou-de-pied. Paris : Masson, 1996 : 185-192

[66] Rijke AM, Goitz HT, McCue FC, Dee PM. Magnetic resonance imaging of injury to the lateral ankle ligaments *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 528-534

[67] Rijke AM, Jones B, Vierhout PA. Injury to the lateral ankle ligaments of athletes. *Am J Sports Med* 1988 ; 16 : 256-259

[68] Röder W, Hennes R, Grebe P, Isemer FE. MRT-Monitoring des Wiederherstellung des Bandapparats des oberen Sprunggelenks nach Verletzung. *Unfallchirurg* 1994 ; 97 : 467-471

[69] Rodineau J. Le geste : le *strapping* de la cheville. *Rev Prat* 1985 ; 35 : 1011-1015

[70] Rodineau J. Signes de gravité des entorse externes de la cheville. *J Traumatol Sport* 1993 ; 10 : 199-202

[71] Roger B. Place de l'imagerie par résonance magnétique. In : Saillant G, Rodineau J éds. Les lésions ligamentaires du coup-de-pied. Paris : Masson, 1996 : 69-78

[72] Ruth CJ. The surgical treatment of injuries of the fibular collateral ligaments of the ankle. *J Bone Joint Surg Am* 1961 ; 43 : 229-239

[73] Ryan B, Hopkinson W, Wheeler J, Arciero R, Swain J. Office management of the acute ankle sprain. *Clin Sport Med* 1989 ; 3 : 477-495

[74] Sava P, Pascoët G. Entorses graves de la cheville. Traitement orthopédique ou traitement chirurgical? *J Méd Besançon* 1977 ; 13 : 75-78

[75] Soboroff SM, Pappius EM, Komaroff AL. Benefits, risks and costs of alternative approaches to the evaluation and treatment of severe ankle sprain. *Clin Orthop* 1984 ; 183 : 160-166

[76] Sommer HM, Arza D. Functional treatment of recent ruptures of the fibular ligament of the ankle. *Int Orthop* 1989 ; 13 : 157-160

[77] Stiell I, McKnight R, Greenberg G, McDowell I, Nair R, Wells G et al. Implementation of the Ottawa ankle rules. *JAMA* 1994 ; 271 : 827-832

[78] Stover CN. Air Stirup management of ankle injuries in the athletes. *Am J Sport Med* 1980 ; 8 : 360-365

[79] Sugimoto K, Samoto N, Takakura Y, Tamai S. Varus tilt of the tibial plafond as factor in chronic ligament instability of the ankle. *Foot Ankle Int* 1997 ; 18 : 402-405

[80] Teitz CC, Harrington RM. A biomechanical analysis of the squezze test for sprains of the syndesmotic ligaments of the ankle. *Foot Ankle Int* 1997 ; 19 : 489-492

[81] Thein R, Eichenblat M. Arthroscopic treatment of sports-related synovitis of the ankle. *Am J Sport Med* 1992 ; 20 : 496-498

[82] Tipton CM, James SL, Mergner W, Tcheng TK. Influence of exercice in strengh of medial collateral knee ligaments of dogs. *Am J Physiol* 1970 ; 218 : 894-902

[83] Tochigi Y, Yoshinaga K, Wada Y, Moriya H. Acute inversion injury of the ankle: magnetic resonance imaging and clinical outcomes. *Foot Ankle Int* 1998 ; 20 : 730-734

[84] Trevino SG, Davies P, Hecht PJ. Management of acute and chronic lateral ligament injuries of the ankle. *Orthop Clin North Am* 1994 ; 25 : 1-16

[85] Van Dijk CN, Mol BW, Lim LS, Marti RK, Bossuit PM. Diagnosis of ligament rupture of the ankle joint: physical examination, arthrography, stress radiography and sonography compared in 160 patients after inversion trauma. *Acta Orthop Scand* 1996 ; 67 : 566-570

[86] Vareilles JL, Witvoët J. Traitement chirurgical des ruptures ligamentaires récentes de la cheville chez le sportif de haut niveau. *J Traumatol Sport* 1993 ; 10 : 206-211

[87] Verhaven EF, Shahabpour M, Handerberg FW, Vaes PH, Opdecam PJ. The accuracy of three-dimensional magnetic resonance imaging in the diagnosis of ruptures of the lateral ligaments of the ankle. *Am J Sports Med* 1991 ; 19 : 583-587

[88] Vernet P, Kouvalchouk JF. Entorses de cheville : discussion sur les indications thérapeutiques *J Traumatol Sport* 1986 ; 3 : 161-169

[89] Vichard P, Watelet F, Leclerc D, Lafon M. Résultat anatomique comparé du traitement orthopédique et du traitement chirurgical des entorses graves récentes de la cheville. *J Chir* 1997 ; 114 : 287-292

[90] Watin-Augouard L, De Lecluse J. Orthèse de stabilisation et entorse talo-crurale externe. *J Traumatol Sport* 1998 ; 15 : 194-199

[91] Wolin I, Glassmann F, Sideman S, Levinthal D. Internal derangement of the talo-fibular ligament component of the ankle. *Surg Gynecol Obstet* 1950 ; 91 : 193-200

[92] Woo SL, Inoue M, McGurk-Burleson E, Gomes MA. Treatment of medial collateral ligament injury. II. Structure and function of canines knees in response to differing treatment regimens. *Am J Sport Med* 1987 ; 15 : 22-29

[93] Yamamoto H, Ishibashi T, Muneta T, Furuya K. Non surgical treatment of lateral ligament surgery of the ankle joint *Foot Ankle* 1993 ; 14 : 500-504

[94] Zwipp H, Hoffmann R, Thermann H, Wippermann BW. Rupture of the ankle ligaments. *Int Orthop* 1991 ; 15 : 245-249

Fracture de l'extrémité supérieure du fémur chez l'enfant

H De Boeck
T Scheerlinck

Résumé. – Les fractures de l'extrémité supérieure du fémur sont rares chez l'enfant. Ces fractures sont le plus souvent dues à un traumatisme grave, à la suite d'un accident de roulage ou d'une chute de plusieurs mètres. La classification la plus utilisée est celle de Delbet en quatre types.

Le traitement dépend largement du type de fracture et de l'âge de l'enfant. Les fractures non déplacées ou peu déplacées peuvent être traitées par plâtre pelvipédieux chez le petit enfant. Classiquement, toutes les fractures déplacées doivent faire l'objet d'une réduction et d'une fixation interne. Chez les tout-petits, des broches de Kirschner sont utilisées pour les fractures à décollement épiphysaires et certains cas de fractures transcervicales. Pour les fractures transcervicales chez les enfants plus grands et pour les fractures intertrochantériennes, des vis à filetage court sont utilisées, tout en respectant le cartilage de croissance. Les complications des fractures du col du fémur de l'enfant sont fréquentes. Outre la pseudarthrose et la déformation en varus, la nécrose avasculaire reste la complication la plus redoutée et la plus grave. La nécrose avasculaire de l'épiphyse fémorale supérieure post-traumatique peut donner lieu à un handicap définitif.

Mots-clés : *décollement épiphysaire, fracture du col du fémur, nécrose avasculaire, plâtre pelvipédieux, pseudarthrose.*

Introduction

Les fractures de hanche chez l'enfant diffèrent fortement des fractures de hanche chez l'adulte. Chez la personne âgée, ces fractures sont fréquentes alors que chez l'enfant elles sont rares. De ce fait, notre expérience personnelle ainsi que les données de la littérature se limitent à de petites séries très diversifiées. Les fractures de l'extrémité supérieure du fémur ont été décrites dans toutes les catégories d'âge, aussi bien chez le nouveau-né que chez l'adolescent (âge moyen entre 7 et 10 ans). La diversité des fractures, regroupées sous le terme « fracture de l'extrémité supérieure du fémur chez l'enfant », en fait un groupe très hétérogène. Il est donc difficile d'énoncer des lignes de conduite ou des règles absolues pour le traitement de toutes ces fractures.

Contrairement à l'os ostéoporotique de la personne âgée, l'os de l'enfant est solide et dense. Par conséquent, une fracture est le plus souvent le résultat de contraintes importantes. Les complications des fractures de hanche sont fréquentes chez l'enfant comme chez l'adulte. Toutefois, elles sont différentes aussi bien en ce qui concerne leurs types que leurs conséquences. Chez l'enfant, l'os est en pleine croissance ce qui, en cas de fracture, présente aussi bien des avantages que des inconvénients. La guérison osseuse est peu problématique et les complications générales, ainsi que les problèmes de réinsertion rencontrés fréquemment chez le sujet âgé, sont rares. Par ailleurs, des problèmes de croissance liés à une fracture peuvent donner lieu à des déformations entraînant une impotence fonctionnelle importante à long terme.

Hugo De Boeck : Professeur et chirurgien orthopédique des Universités, chef de clinique, responsable du département d'orthopédie et de traumatologie infantile.
Thierry Scheerlinck : Chirurgien orthopédique des Universités, responsable du département de la pathologie de la hanche.
Service d'orthopédie et de traumatologie infantile, hôpital académique de la Vrije Universiteit Brussel, Chaussée de Laarbeek, 101, 1090 Bruxelles, Belgique.

Chez l'adulte, une partie des complications peut être traitée par de la chirurgie prothétique, ce qui est exclu chez l'enfant en cours de croissance.

Causes

Les causes les plus fréquentes de fractures de hanche chez l'enfant sont :

– le traumatisme obstétrical : bien que rare, une fracture obstétricale de la hanche peut apparaître lors d'un accouchement difficile. Le diagnostic radiologique différentiel avec une luxation congénitale de hanche est délicat [4, 18, 24, 34] ;

– l'enfant battu : c'est la cause la plus fréquente chez l'enfant de moins de 2 ans. Le diagnostic peut être tardif [12, 14, 24] ;

– l'accident de roulage : il s'agit souvent d'enfants qui sont renversés en jouant, à pied ou à bicyclette. La présence de lésions associées est fréquente [6, 8, 14, 16, 19, 25, 27]. Ces lésions associées peuvent être fatales et doivent être traitées prioritairement ;

– l'accident sportif : cette cause semble en progression, les jeunes participant de plus en plus à des sports agressifs ;

– la chute de plusieurs mètres : dans ce cas, la fracture de hanche est souvent associée à des lésions concomitantes ;

– la simple chute : parfois, et sans affection sous-jacente, une simple chute peut entraîner une fracture de hanche chez l'enfant [16, 27] ;

– une cause inconnue : dans certains cas décrits dans la littérature, l'origine de la fracture est inconnue ou reste peu claire [27]. Chez le bébé, une histoire douteuse doit faire suspecter un contexte d'enfant battu ;

– la fracture pathologique : il s'agit souvent d'une lésion osseuse bénigne en région trochantérienne (kyste osseux) qui fragilise l'os et qui, lors d'une simple chute, peut entraîner une fracture [1, 14, 23, 32] ;

Toute référence à cet article doit porter la mention : De Boeck H et Scheerlinck T. Fracture de l'extrémité supérieure du fémur chez l'enfant. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-076-A-10, 2003, 7 p.

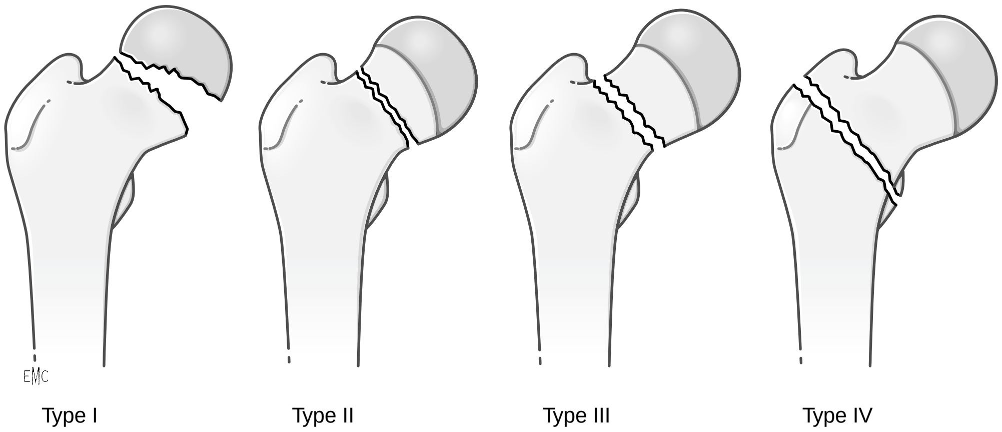

1 *Classification selon Delbet des fractures du col fémoral chez l'enfant.*

– la fracture de stress : la fracture de stress de l'extrémité supérieure du fémur chez l'enfant est extrêmement rare et seuls quelques cas ont été décrits dans la littérature [29, 35]. Toutefois, ces fractures peuvent se compléter lorsqu'elles ne sont pas reconnues et traitées à temps [29] ;

– une affection généralisée : des affections neurologiques ont été décrites en association à des fractures de hanche chez l'enfant [1, 14, 30].

L'épiphysiolyse de l'adolescent est une entité à part. Dans sa phase aiguë, il s'agit en quelque sorte d'une fracture de type I (fracture-décollement épiphysaire), mais qu'il faut distinguer des autres fractures de hanche chez l'enfant et qui ne sera pas discutée ici.

Classification

La classification la plus utilisée est celle de Delbet comme décrite par Colonna [9] en quatre types *(fig 1)*. Cette classification présente plusieurs avantages :

– elle est utilisée fréquemment et est acceptée par tous ;

– elle est simple ;

– elle permet d'orienter le traitement ;

– elle permet un pronostic.

En revanche, elle ne tient pas compte du degré de déplacement de la fracture ou d'une éventuelle luxation associée, bien que ces deux éléments soient essentiels pour orienter le traitement ainsi que pour le pronostic [19, 20].

Les différents types sont :

– type I : fracture-décollement épiphysaire ;

– type II : fracture transcervicale ;

– type III : fracture basicervicale ;

– type IV : fracture intertrochantérienne.

TYPE I : FRACTURE-DÉCOLLEMENT ÉPIPHYSAIRE

Ce type de fracture est le plus rare et représente entre 6 et 8 % des fractures de hanche chez l'enfant [1, 4, 5, 7, 11, 16, 25, 27, 28, 32]. Elle se présente surtout chez l'enfant de moins de 2 ans, notamment dans le cas d'un enfant battu. Lors d'un traumatisme obstétrical, c'est surtout ce type de fracture qui apparaît [1, 5, 24, 34]. Il est important de faire la différence entre :

– une fracture peu ou non déplacée ;

– une fracture déplacée ;

– une fracture-luxation.

Cinquante pour cent des fractures de type I sont associées à une luxation de l'épiphyse proximale, ce qui complique le traitement et influence défavorablement le pronostic. La fracture de type I doit non seulement être distinguée de l'épiphysiolyse de l'adolescent, mais également de l'épiphysiolyse rencontrée chez l'enfant plus jeune dans le cadre d'une affection sous-jacente comme l'hypothyroïdie, l'insuffisance hypophysaire, l'insuffisance rénale ou d'un traitement radiothérapique.

TYPE II : FRACTURE TRANSCERVICALE

Ce type de fracture est le plus fréquent et est rencontré dans 50 % des cas. La plupart de ces fractures sont déplacées (dans plus ou moins 80 % des cas) et les complications sont fréquentes [4, 5, 7, 11, 16, 20, 27, 28, 33].

TYPE III : FRACTURE BASICERVICALE

Les fractures basicervicales sont les deuxièmes par ordre de fréquence et représentent 30 % des fractures de hanche chez l'enfant. Lors de leur diagnostic, un peu plus de la moitié de ces fractures sont déplacées [5, 11, 16, 25, 27, 28, 33].

TYPE IV : FRACTURE INTERTROCHANTÉRIENNE

Ce type de fracture représente entre 12 et 15 % des fractures de hanche chez l'enfant et près de 30 % d'entre elles sont déplacées [5, 11, 25, 27, 28]. Ces fractures guérissent généralement bien et présentent le moins de complications [14, 16].

Diagnostic

La présentation clinique d'une fracture de hanche chez l'enfant dépend fortement de son âge, de la cause et du déplacement de la fracture. Dans certains cas, le diagnostic de fracture de hanche chez l'enfant peut être méconnu initialement. En raison du périoste, très résistant, certaines de ces fractures sont à l'origine non déplacées et le diagnostic n'est alors posé que lors d'un déplacement secondaire ou lorsqu'un cal osseux apparaît. Par ailleurs, dans le cas d'un polytraumatisme, toute l'attention peut être attirée vers les lésions potentiellement fatales et une fracture de hanche peut ainsi être initialement méconnue. S'il y a polytraumatisme, une radiographie du bassin est indispensable dans tous les cas.

Si la fracture est déplacée, le membre inférieur est généralement en rotation externe, flexion et abduction [18, 34]. La mobilisation passive est douloureuse et la mobilisation active est le plus souvent impossible [24].

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Généralement, une radiographie standard est suffisante pour poser le diagnostic. En principe, deux incidences sont nécessaires, mais si un déplacement est présent, il est important de limiter les manipulations du membre fracturé et, dans ce cas, il est préférable de se limiter à une seule incidence. Le diagnostic radiologique d'une

2 *Imagerie par résonance magnétique montrant une fracture de stress du col fémoral chez une fille de 8 ans. Le trait de fracture n'était pas visible sur une radiographie standard.*

3 *Scanner isotopique montrant une hyperactivité au niveau d'une fracture de stress du col fémoral.*

fracture obstétricale est difficile et cette fracture peut être confondue avec une luxation congénitale de la hanche ou une arthrite septique. Un signe radiologique important qui permet de faire la différence entre une fracture de hanche et une luxation congénitale est l'aspect morphologique normal du cotyle en cas de fracture [18, 24, 34]. Par ailleurs, une fracture de la hanche présente rapidement – après 2 semaines – un cal osseux.

D'autres examens complémentaires peuvent être utiles lors du diagnostic d'une fracture de hanche chez l'enfant.

■ *Échographie*

L'échographie est l'examen de choix pour faire la différence entre une luxation congénitale de hanche et une fracture chez le nouveau-né.

■ *CT-scan et résonance magnétique nucléaire* (*fig 2*)

Ces examens ne sont indiqués que pour les cas problématiques où le diagnostic est difficile ou douteux [19, 29].

■ *Scintigraphie osseuse* (*fig 3*)

Un scanner isotopique est utile en cas de fracture de stress ou de fracture non déplacée [29].

Traitement

GÉNÉRALITÉS

Le traitement préférentiel est déterminé par :

– le type de fracture ;

– le déplacement dû à la fracture ;

– la présence ou non d'une luxation de la hanche associée.

Bien qu'il soit généralement recommandé de mettre en route le traitement le plus tôt possible afin de limiter les complications, aucune donnée de la littérature ne semble confirmer cette attitude. La nécrose avasculaire est la complication la plus fréquente et la plus redoutée. Elle est une conséquence directe de la gravité du traumatisme initial et, dans la plupart des cas, elle est inévitable quel que soit le traitement [20]. D'autres complications, comme le déplacement secondaire, peuvent être évitées par un traitement correct. Que ce traitement ait été effectué en urgence ou non ne semble pas jouer un rôle important [2, 8]. Toutefois la qualité du traitement est un facteur essentiel [11, 21]. Les meilleurs résultats sont donc obtenus lorsque le traitement est effectué dans les meilleures conditions et par les chirurgiens les plus expérimentés [19]. En cas de polytraumatisme, le traitement des lésions potentiellement fatales a, en tout cas, la priorité sur le traitement de la fracture de hanche.

Lorsqu'une fracture est déplacée ou instable ou pour tout type de fracture lorsqu'il s'agit d'un enfant plus âgé, il y a lieu de réaliser une ostéosynthèse [3, 7, 10, 11, 20, 22, 26]. Chez l'enfant, il est illusoire de vouloir traiter des fractures de hanche avec du matériel d'ostéosynthèse classique comme la vis-plaque dynamique ou le clou gamma. De plus, le remplacement prothétique n'est pas envisageable. Il faut se limiter à des broches de Kirschner non filetées, ou à des vis de petit diamètre, placées en dehors du cartilage de croissance. Chez l'enfant jeune, si un traitement chirurgical s'impose, il faut se limiter à une fixation par quelques broches de Kirschner non filetées, qui, peuvent éventuellement être placées à travers ce cartilage. Ce matériel d'ostéosynthèse fort limité ne permet pas la mise en charge immédiate et il faut souvent recourir à une immobilisation plâtrée. Cette immobilisation par plâtre pelvipédieux est en règle générale bien tolérée, chez l'enfant, si des précautions élémentaires ont été prises. Dès que l'anatomie le permet il est recommandé d'utiliser des vis canulées (ou non canulées), sans toutefois pénétrer le cartilage de croissance si l'enfant a moins de 12 ans. Chez l'enfant jeune, l'ostéosynthèse est protégée par une immobilisation plâtrée.

La nécessité d'évacuer l'hématome intracapsulaire reste un point de controverse. L'effet de tamponnade est considéré par beaucoup d'auteurs comme une cause possible de nécrose avasculaire [8, 22, 26, 31, 33]. Toutefois, il n'existe pas de preuve absolue et certains éléments semblent démontrer que le drainage de l'hématome intracapsulaire ne diminue pas la fréquence de cette complication [3, 6, 11, 13, 14, 16, 21, 25].

TYPE I : FRACTURE-DÉCOLLEMENT ÉPIPHYSAIRE

Si la fracture n'est pas déplacée – souvent la radiographie ne montre qu'un élargissement du cartilage de croissance – une immobilisation par plâtre est suffisante chez l'enfant jeune [3]. Si la fracture est déplacée, une tentative de réduction à foyer fermé doit être entreprise, suivie d'une immobilisation plâtrée [5]. Si la fracture est instable, une fixation par broches de Kirschner non filetées à travers le cartilage de croissance, suivie d'une immobilisation plâtrée, est préconisée [4, 6, 10]. En cas de fracture déplacée irréductible à foyer fermé ou si une luxation de la hanche est associée, une réduction à foyer ouvert suivie d'une fixation par broche de Kirschner non filetée à travers le cartilage de croissance et d'une immobilisation plâtrée est indiquée [2, 5, 10].

Chez le nouveau-né et même chez l'enfant jusqu'à l'âge de 2 ans, mais à l'exception de la fracture-luxation, une réduction anatomique n'est pas absolument indispensable car un important remodelage osseux se produit secondairement [4, 10, 12, 15, 18, 24, 34]. Dans ce cas, un traitement par plâtre ou par traction pendant quelques semaines donne encore le meilleur résultat.

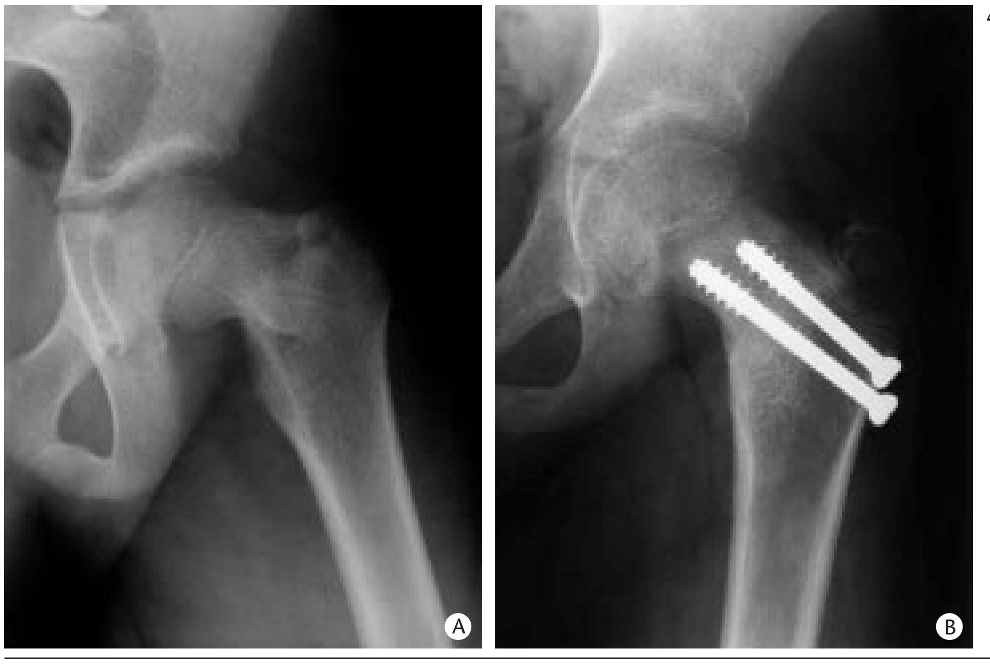

4 *Fracture basicervicale du col fémoral.*
A. Fracture de type III de Delbet.
B. Ostéosynthèse à l'aide de deux vis.

Les fractures de type I au-delà de l'âge de 12 ans sont rares mais peuvent, tout comme les épiphysiolyses idiopathiques, être traitées par un vissage à travers le cartilage de croissance. De ce fait, une ostéosynthèse stable est obtenue et une immobilisation complémentaire n'est pas indispensable.

TYPE II : FRACTURE TRANSCERVICALE

En cas de fracture non déplacée chez l'enfant jeune, une immobilisation plâtrée peut donner de bons résultats mais un suivi régulier pendant les premières semaines est primordial afin de détecter et de traiter rapidement un éventuel déplacement secondaire. Chez l'enfant de plus de 6 ans, une ostéosynthèse est indiquée.

Si la fracture est déplacée, une réduction à foyer fermé est généralement possible. Toutefois, dans certains cas, la réduction doit se faire sur table de traction. Après réduction, la fracture est fixée par des vis qui évitent le cartilage de croissance. On utilise de préférence des vis spongieuses, cannulées et à filetage court. En général, deux vis suffisent à condition d'effectuer un vissage parallèle pour obtenir une compression du foyer de fracture. Si le fragment entre la fracture et le cartilage de croissance est trop petit, des broches de Kirschner non filetées peuvent être utilisées à travers le cartilage de croissance. Chez le jeune enfant, un plâtre pelvipédieux est mise en place afin d'éviter la mise en charge trop précoce [4, 5, 26, 33]. Au-delà de l'âge de 12 ans, des vis à travers le cartilage de croissance peuvent être utilisées.

Si une réduction correcte à foyer fermé est impossible, une réduction à foyer ouvert suivie d'une ostéosynthèse s'impose.

TYPE III : FRACTURE BASICERVICALE *(fig 4)*

Si la fracture est non déplacée chez un enfant en dessous de 6 ans, une immobilisation plâtrée suffit. Chez l'enfant de plus de 6 ans, du fait d'un risque accru de déplacement secondaire, ou en cas de fracture déplacée initialement, il est préférable de recourir à un vissage en évitant toutefois le cartilage de croissance [4, 5, 10, 33].

TYPE IV : FRACTURE INTERTROCHANTÉRIENNE *(fig 5)*

La plupart des fractures de type IV sont déplacées mais peuvent être réduites à foyer fermé [5]. Certaines de ces fractures peuvent être traitées par immobilisation ou par traction continue, mais une réduction suivie d'une ostéosynthèse est le traitement de choix [4].

Complications

Des complications après fracture de hanche chez l'enfant sont fréquentes et certaines d'entre elles peuvent causer un handicap important et définitif [1, 4, 5, 10, 13, 21]. La gravité des complications ainsi que leurs conséquences dépendent de :

– l'âge de l'enfant lors du traumatisme ;

– l'importance du traumatisme initial ;

– le type de fracture ainsi que son degré de déplacement ou d'une éventuelle luxation de hanche associée ;

– le traitement ;

– le délai depuis le moment du traumatisme.

La durée du suivi est un élément important. Les séries décrites dans la littérature dont le suivi est relativement court ont un taux de complications nettement inférieur à celles dont le recul est plus important [5, 8, 17].

INFECTION

L'infection n'est pas une complication spécifique de la fracture de hanche chez l'enfant et elle n'est rapportée que de manière sporadique par quelques auteurs [3, 10, 16, 21]. Une infection peut être favorisée par des lésions associées en cas de polytraumatisme.

NÉCROSE AVASCULAIRE

La nécrose avasculaire est une complication fréquente et redoutée [1, 3, 4, 5, 8, 10, 13, 14, 16, 17, 20, 21, 22, 25, 26, 28, 33]. Le risque de nécrose est fortement lié à l'importance du traumatisme, au degré de déplacement de la fracture, à l'âge du patient lors du traumatisme et à une luxation de l'épiphyse proximale associée [4, 5]. Plus l'enfant est âgé, plus le risque de nécrose est grand car des contraintes importantes sont nécessaires pour causer de telles fractures, ce qui engendre d'importants dégâts au niveau des vaisseaux nourriciers. Pour certains auteurs, 90 % des fractures déplacées et près de 100 % des fractures–luxations présentent une nécrose avasculaire. Toutefois, les données de la littérature ne sont pas unanimes. Les chiffres les plus fiables qui reprennent le risque de nécrose avasculaire en fonction du type de fracture sont :

– type I : 80 % et jusqu'à 100 % en cas de luxation associée ;

– type II : 50 à 60 % ;

5 *Fracture intertrochantérienne.*
A. Fracture intertrochantérienne non déplacée de type IV de Delbet traitée par plâtre pelvipédieux.
B. Résultat à 8 mois. Fonction normale.

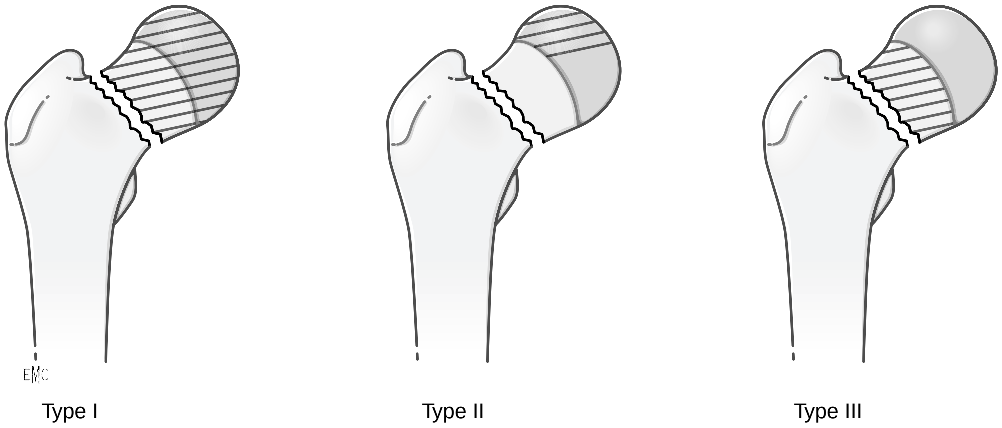

6 *Classification selon Ratliff des nécroses avasculaires après fracture du col fémoral chez l'enfant.*

– type III : 30 % ;

– type IV : 0 à 10 %.

La nécrose avasculaire est causée essentiellement par la rupture des vaisseaux nourriciers lors du traumatisme, mais également lors de la manœuvre de réduction [4, 8, 12, 13, 26]. Il est donc essentiel de procéder avec prudence lors de cette manœuvre afin de ne pas endommager davantage ces vaisseaux [6].

D'un point vue clinique, la nécrose avasculaire se caractérise par des douleurs, ainsi que par une limitation de la mobilité. Les signes radiologiques peuvent se manifester dès la 8e semaine mais dans certains cas, ils n'apparaissent qu'après 1 an et demi [4, 5]. Une scintigraphie osseuse ainsi qu'une imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent un diagnostic précoce [4].

Ratliff [27, 28] décrit trois formes de nécrose avasculaire *(fig 6)* :

– type I : nécrose complète du fragment proximal ainsi que de l'épiphyse ;

– type II : nécrose partielle de l'épiphyse ;

– type III : nécrose de la partie de l'épiphyse située entre le trait de fracture et le cartilage de croissance proximal.

Pronostic

Le pronostic en fonction du type de nécrose est [4, 13, 20, 28] :

– type I : pronostic mauvais, toutefois, chez l'enfant jeune on peut espérer un remodelage secondaire, ne serait-ce que partiel ;

– type II : pronostic meilleur car un remodelage secondaire est plus probable, surtout chez l'enfant jeune ;

– type III : ce type de nécrose comme décrit par Ratliff [27] n'est en fait pas une nécrose proprement dite, mais plutôt une extension de la fracture [5, 13].

Le pronostic en cas de nécrose avasculaire est défavorable dans 60 à 70 % des cas [5]. La nécrose avasculaire donne lieu à des douleurs, une boiterie, des troubles fonctionnels, et est en grande partie responsable d'une arthrose secondaire. Une nécrose avasculaire avec affaissement de l'épiphyse fémorale proximale entraîne un raccourcissement du membre inférieur. Chez l'enfant jeune, une nécrose qui s'accompagne d'une fermeture précoce du cartilage de croissance peut donner lieu à un raccourcissement très important.

CAL VICIEUX

Des chiffres de 20 à 30 % de cals vicieux, principalement en coxa vara, sont cités dans la littérature [1, 3, 4, 5, 8, 10, 12, 16, 25, 30]. Cette incidence est devenue nettement moindre si la fracture est traitée par une réduction suivie d'une ostéosynthèse [4, 5, 7, 10, 11, 14, 28]. La coxa vara survient également à la suite d'une nécrose avasculaire avec atteinte du cartilage de croissance. Cette déformation, si elle est importante, donne lieu à une boiterie et une arthrose secondaire. Toutefois, chez l'enfant jeune, un remodelage osseux secondaire est possible.

PSEUDARTHROSE

Une pseudarthrose complique le traitement d'une fracture de hanche chez l'enfant dans 6 à 10 % des cas [4, 5, 10]. Cette complication apparaît essentiellement après traitement conservateur et presque exclusivement dans les fractures de type II et III [14]. Cette complication est nettement moins fréquente depuis que l'utilisation de l'ostéosynthèse s'est généralisée [4, 5, 7, 11, 13, 16, 28].

FERMETURE PRÉMATURÉE DU CARTILAGE DE CROISSANCE

Cette complication peut être causée par le traumatisme en soi mais également par des vis placées à travers le cartilage de croissance [4, 21]. Son incidence varie fortement selon les séries entre 7 et 62 % [1, 5, 20, 28]. Une destruction complète du cartilage de croissance chez l'enfant jeune causera une différence importante de longueur des membres inférieurs [3, 5, 8, 10, 13, 15, 16, 21, 26]. En revanche, la fermeture partielle du cartilage de croissance a pour résultat une déformation de la hanche en varus ou en valgus [3, 4, 6, 10, 12, 21]. Une déformation en « coxa brevis » ou « coxa magna » est souvent le résultat d'une fracture de type I [6, 21].

AUTRES COMPLICATIONS

La chondrolyse est une complication typique d'une épiphysiolyse qui est rarement décrite à la suite d'une fracture [13].

Une fracture sous-trochantérienne au point d'insertion des vis a été rapportée dans la littérature de manière sporadique. Elle est le résultat d'un forage excessif lors de l'insertion des vis.

Chez l'enfant, une fracture de fatigue du matériel d'ostéosynthèse semble uniquement avoir été décrite dans des séries historiques [8, 21].

Le déplacement secondaire est une complication rencontrée essentiellement après réduction à foyer fermé et immobilisation plâtrée [28].

Traitement des complications

NÉCROSE AVASCULAIRE

En cas de nécrose avasculaire chez l'enfant de moins de 6 ans, il est préférable d'attendre le plus longtemps possible avant d'intervenir chirurgicalement car un remodelage osseux peut toujours améliorer la situation [3, 4, 5, 31, 33]. Si un remodelage se produit, il peut se prolonger pendant 5 ans après le traumatisme. Si le remodelage osseux ne corrige pas suffisamment les déformations, il est possible de tenter d'améliorer la congruence de l'articulation grâce à une ostéotomie du bassin ou du fémur proximal [1, 3, 4, 5, 33].

Si les déformations sont importantes, et que les douleurs ainsi que l'impotence fonctionnelle le justifient, une arthrodèse de hanche peut être envisagée [28]. La mise en place d'une prothèse de hanche après la fin de la croissance est une autre possibilité. Toutefois, cette alternative chez des patients jeunes peut donner lieu à de nombreux problèmes précoces [3, 5].

PSEUDARTHROSE

En cas de fracture oblique, il est conseillé de réaliser une ostéosynthèse après avoir effectué une ostéotomie sous-trochantérienne de valgisation afin d'obtenir une horizontalisation du trait de fracture [3, 13, 32].

COXA VARA

Une coxa vara a, chez l'enfant de moins de 2 ans, toutes les chances de se corriger spontanément par remodelage osseux [4, 5, 12]. Si la déformation est importante (angle cervicodiaphysaire inférieur à 120°) et que l'enfant a moins de 10 ans, une épiphysiodèse du grand trochanter peut être réalisée. Chez un enfant de plus de 10 ans, il est préférable de réaliser une ostéotomie de valgisation du fémur proximal [4, 5, 12, 13, 30].

DIFFÉRENCE DE LONGUEUR DES MEMBRES INFÉRIEURS

Si la différence de longueur est de plus de 2 cm, il est conseillé de réaliser en temps utile une épiphysiodèse au membre inférieur opposé [3, 4, 5]. Si cela n'est pas possible, une ostéotomie d'allongement peut être prudemment envisagée. Toutefois, il faut veiller à ne pas causer de dommages complémentaires à la hanche déjà atteinte.

Références

[1] Azouz EM, Karamitsos C, Reed MH, Baker L, Kozlowski K, Hoeffel JC. Types and complications of femoral neck fractures in children. *Pediatr Radiol* 1993 ; 23 : 415-420

[2] Barquet A. Avascular necrosis following traumatic hip dislocation in childhood. Factors of influence. *Acta Orthop Scand* 1982 ; 53 : 809-813

[3] Bouyala JM, Bollini G, Clement JL, Tallet JM, Lieutaud D. Les fractures transcervicales de l'enfant. À propos de 50 cas. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 43-49

[4] Canale ST. Fractures of the hip in children and adolescents. *Orthop Clin North Am* 1990 ; 21 : 341-352

[5] Canale ST, Bourland WL. Fracture of the neck and intertrochanteric region of the femur in children. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 431-443

[6] Catier P, Bracq H, Lebret H, Allouis H, Babut JM. Décollements épiphysaires traumatiques de la tête fémorale. *Chir Pédiatr* 1981 ; 22 : 237-241

[7] Cheng JC, Tang N. Decompression and stable internal fixation of femoral neck fractures in children can affect the outcome. *J Pediatr Orthop* 1999 ; 19 : 338-343

[8] Chrestian P, Bollini G, Jacquemier M, Ramaherison P. Fractures du col du fémur de l'enfant. Questions posées à propos de 14 observations. *Chir Pédiatr* 1981 ; 22 : 397-403

[9] Colonna PC. Fracture of the neck of the femur in children. *Am J Surg* 1929 ; 6 : 793-797

[10] Davison BL, Weinstein SL. Hip fractures in children: A long-term follow-up study. *J Pediatr Orthop* 1992 ; 12 : 355-358

[11] Flynn JM, Wong KL, Yeh GL, Meyer JS, Davidson RS. Displaced fractures of the hip in children. Management by early operation and immobilisation in a hip spica cast. *J Bone Joint Surg Br* 2002 ; 84 : 108-112

[12] Forlin E, Guille JT, Kumar SJ, Rhee KJ. Transepiphyseal fractures of the neck of the femur in very young children. *J Pediatr Orthop* 1992 ; 12 : 164-168

[13] Forlin E, Guille JT, Kumar SJ, Rhee KJ. Complications associated with fracture of the neck of the femur in children. *J Pediatr Orthop* 1992 ; 12 : 503-509

[14] Heiser JM, Oppenheim WL. Fractures of the hip in children: a review of forty cases. *Clin Orhtop* 1980 ; 149 : 177-184

[15] Jerre R, Karlsson J. Outcome after transphyseal hip fractures. 4 children followed 34-48 years. *Acta Orthop Scand* 1997 ; 68 : 235-238

[16] Lam SF. Fractures of the neck of the femur in children. *J Bone Joint Surg Am* 1971 ; 53 : 1165-1179

[17] Leung PC, Lam SF. Long-term follow-up of children with femoral neck fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 537-540

[18] Lindseth RE, Rosene HA. Traumatic separation of the upper femoral epiphysis in a new born infant. *J Bone Joint Surg Am* 1971 ; 53 : 1641-1644

[19] Mohammad S, Port A, Montgommery RJ. Transepiphyseal fracture of the femoral neck with dislocation of the femoral head and fracture of the posterior column of the acetabulum in a child. *J Bone Joint Surg Br* 2002 ; 84 : 113-115

[20] Morrissy R. Hip fractures in children. *Clin Orthop* 1980 ; 152 : 202-210

[21] Morsy HA. Complications of fracture of the neck of the femur in children. A long-term follow-up study. *Injury* 2001 ; 32 : 45-51

[22] Ng GP, Cole WG. Effect of early hip decompression on the frequency of avascular necrosis in children with fractures of the neck of the femur. *Injur* 1996 ; 6 : 419-421

[23] Norman-Taylor FH, Hashemi-Nejad A, Gillingham BL, Stevens D, Cole WG. Risk of refracture through unicameral bone cysts of the proximal femur. *J Pediatr Orthop* 2002 ; 22 : 249-254

[24] Ogden JA, Lee KE, Rudicel SA, Pelker RR. Proximal femoral epiphysiolysis in the neonate. *J Pediatr Orthop* 1984 ; 4 : 285-292

[25] Pape HC, Krettek C, Friedrich A, Pohlemann T, Simon R, Tscherne H. Long-term outcome in children with fractures of the proximal femur after high-energy trauma. *J Trauma* 1999 ; 46 : 58-64

[26] Pförringer W, Rosemeyer B. Fractures of the hip in children and adolescents. *Acta Orthop Scand* 1980 ; 51 : 91-108

[27] Ratliff AH. Fractures of the neck of the femur in children. *J Bone Joint Surg Br* 1962 ; 44 : 528-542

[28] Ratliff AH. Complications after fracture of the femoral neck in children and their treatment. *J Bone Joint Surg Br* 1970 ; 52 : 175

[29] Scheerlinck T, De Boeck H. Bilateral stress fractures of the femoral neck complicated by unilateral displacement in a child. *J Pediatr Orthop B* 1998 ; 7 : 246-248

[30] Steinwender G, Hosny GA, Koch S, Grill F. Bilateral non-united femoral neck fracture in a child with osteopetrosis. *J Pediatr Orthop B* 1995 ; 4 : 213-215

[31] Swiontkowski MF, Winquist RA. Displaced hip fractures in children and adolescents. *J Trauma* 1986 ; 26 : 384-388

[32] Taneda H, Azuma H. Avascular necrosis of the femoral epiphysis complicating a minimally displaced fracture of solitary bone cyst of the neck of the femur in a child. A case report. *Clin Orthop* 1994 ; 304 : 172-175

[33] Touzet P, Rigault P, Padovani JP, Pouliquen JC, Mallet JF, Guyonvarch G. Les fractures du col du fémur chez l'enfant. Étude d'une série de 43 cas. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 : 341-349

[34] Wojtowycz M, Starshak RJ, Sty JR. Neonatal proximal femoral epiphysiolysis. *Radiology* 1980 ; 136 : 647-648

[35] Wolfgang GL. Stress fracture of the femoral neck in a patient with open capital femoral epiphyses. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 680-681

Fracture de la diaphyse fémorale de l'adulte

F. Bonnomet, P. Clavert, J.-M. Cognet

La fracture de la diaphyse fémorale est un grand classique de la traumatologie. Elle touche en particulier le sujet jeune, de sexe masculin, volontiers au décours d'un traumatisme routier violent et dans un contexte polytraumatologique fréquent. Dans ce cas, les lésions osseuses, viscérales, thoraciques et neurocérébrales fréquemment associées déterminent le pronostic et la prise en charge de la fracture entre dans un contexte pluridisciplinaire. On la rencontre aussi chez le sujet âgé, plutôt de sexe féminin. Elle survient dans ce contexte à la suite d'une simple chute et est alors volontiers isolée. Dans ce contexte gériatrique, comme pour les fractures de l'extrémité supérieure du fémur, c'est l'état médical et mental initial qui détermine le pronostic et la qualité osseuse qui dicte les indications thérapeutiques. Quel que soit le sujet concerné, l'abondant réservoir en particules graisseuses que constitue la vaste cavité médullaire fémorale et la richesse du système veineux intramédullaire favorisent l'embolisation graisseuse dans la circulation veineuse pouvant entraîner la constitution d'un véritable syndrome d'embolie graisseuse, conduisant alors à une défaillance respiratoire, cardiaque puis multiviscérale. La prévention de la survenue d'un tel syndrome est un élément déterminant dans la prise en charge du patient. Le traitement de la fracture de la diaphyse fémorale est chirurgical et fait appel le plus souvent à l'enclouage centromédullaire antérograde, technique mise au point il y a plus de 60 ans par Gerhard Künscher et dont la popularité à travers le monde tient beaucoup aux possibilités de verrouillage développées à Strasbourg par Arsène Grosse et Ivan Kempf en 1978. Mais des techniques nouvelles apparaissent comme l'enclouage rétrograde, utile dans les fractures du fémur distal, ou l'ostéosynthèse par plaque à vis bloquées dont les qualités mécaniques nettement supérieures aux plaques conventionnelles et les possibilités d'implantation par des techniques mini-invasives semblent prometteuses, notamment chez le sujet âgé.

Mots clés : Fracture de la diaphyse fémorale ; Embolie graisseuse ; Polytraumatisme ; Enclouage centromédullaire ; Ostéosynthèse par plaque ; Chirurgie mini-invasive

Plan

■ Généralités

Épidémiologie

L'incidence moyenne des fractures de la diaphyse fémorale est estimée à environ 10/100 000 habitants [1] mais elle est très variable selon le sexe et l'âge des individus.

Avant 35 ans la prédominance masculine est très nette (H/F = 5,5) [2] avec une incidence pouvant atteindre 39/100 000 habitants chez l'homme entre 15 et 24 ans [1]. Chez l'homme de moins de 35 ans, c'est la localisation fracturaire diaphysaire la plus fréquente après les deux os de la jambe (ratio = 1/2) à égalité avec les deux os de l'avant-bras et avant l'humérus (ratio = 2/1 à 3/1). Dans cette population cependant, ce sont les fractures métaphysaires qui dominent : cheville (ratio = 1/6), poignet (ratio = 1/5 à 1/6), coude (ratio = 1/3).

Après 80 ans en revanche, la prédominance féminine est écrasante (F/H = 9,4) [2], l'incidence atteignant également la valeur 39/100 000 habitants chez la femme après 85 ans [1]. Chez la femme âgée, c'est la fracture diaphysaire la plus fréquente [2] mais elle reste cependant plus rare que les fractures de l'extrémité supérieure du fémur (ratio = 1/12) et de l'humérus (ratio = 1/2) ou celles du poignet (ratio = 1/4).

Anatomie-Biomécanique

Le fémur présente des variations morphologiques significatives en fonction des origines ethniques et le sexe des sujets étudiés. En revanche, les variations droite-gauche sont peu importantes, mais elles existent et sont fonction du niveau d'activité physique du sujet.

Anatomie descriptive

Le fémur est un os long, pair, constituant à lui seul le squelette de la cuisse. Il est formé par un cylindre d'os cortical dont l'épaisseur mesure 4 ou 5 mm (elle atteint 9 à 10 mm sur la ligne âpre). Le périoste est particulièrement adhérent à la ligne âpre et se décolle plus facilement en regard des faces de la diaphyse. La diaphyse fémorale est prismatique triangulaire et présente donc à décrire trois faces et trois bords. La face antérieure est lisse, convexe en avant. Elle est recouverte dans ses trois-quarts supérieurs par le muscle vaste intermédiaire (muscle crural) auquel elle donne insertion. Au-dessous, cette face donne insertion aux muscles articulaires du genou. Les faces latérale et médiale sont lisses et elles aussi convexes en dehors. Plus larges dans leur portion supérieure, elles s'effilent vers le bas pour se terminer en pointe et se poursuivre par les faces latérales des condyles fémoraux. Chacune de ces faces répond à l'un des chefs du quadriceps. Alors que les fibres musculaires des vastes latéral et médial ne font que recouvrir la diaphyse fémorale sans s'y insérer, le vaste intermédiaire déborde sur chaque face en s'y attachant.

Le bord postérieur, ou ligne âpre, est épais, saillant et rugueux, séparant la face latérale de la face médiale. Sa lèvre latérale donne insertion au vaste latéral et sa berge médiale au vaste médial. Entre ces deux lèvres, les trois muscles adducteurs et la courte portion du muscle biceps vont successivement s'insérer de haut en bas. Simple à la partie moyenne, la ligne âpre se divise à ses deux extrémités. En bas, c'est une simple bifurcation divergente. Entre leur surface d'écartement se trouve le triangle poplité. En haut, la ligne âpre se divise en trois branches divergentes. Le muscle grand fessier se fixe sur la branche latérale. La branche centrale donne insertion au muscle pectiné. Enfin la branche médiale marque la partie supérieure d'insertion du muscle vaste médial. C'est au voisinage de la ligne âpre, à sa division supérieure, que se trouve son principal foramen vasculaire nourricier [3]. Par ailleurs, le bord latéral et le bord médial sont à peine marqués, rendant les limites entre les trois faces peu claires.

Axes de la diaphyse fémorale (Fig. 1)

En position anatomique, la diaphyse fémorale est orientée obliquement de haut en bas et de dehors en dedans. L'obliquité du fémur est toujours plus accentuée chez la femme que chez l'homme, du fait de la conformation du bassin (diamètre transversal et courbure plus marqués chez la femme).

L'axe anatomique du fémur est la ligne droite qui s'étend du milieu de l'échancrure intercondylienne au bord supérieur du grand trochanter. Elle forme un angle moyen de 9° par rapport à la verticale et de 81° par rapport à l'horizontale.

L'axe mécanique est la verticale passant par le centre de rotation de la tête fémorale et le milieu de l'échancrure intercondylienne. Il forme un angle de 3° par rapport à la verticale et de 87° sur l'horizontale. L'ensemble de ces axes est fixé à partir de 8 ans chez le sujet marchant [4].

Par ailleurs, la diaphyse fémorale est concave en arrière. La courbure moyenne du fémur varie en fonction des auteurs entre 109 cm et 134 cm ; cette courbure augmente avec l'âge du fait des modifications architecturales osseuses. Ces modifications sont plus importantes chez la femme après 45 ans. De plus, il existe une augmentation de la courbure fémorale correspondant au niveau d'utilisation du membre, ce qui explique de petites variations morphologiques entre les deux côtés d'un même sujet [5-7].

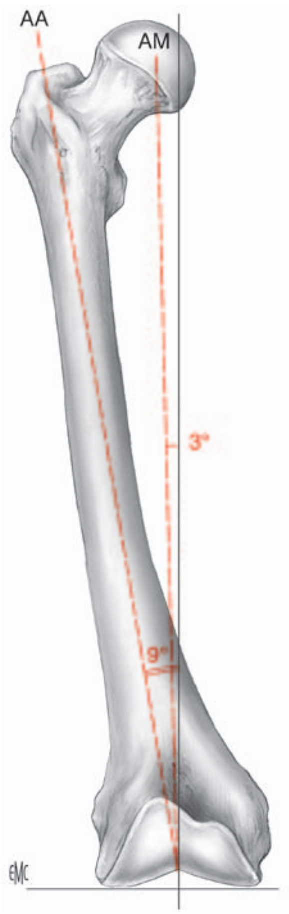

Figure 1. Axes du fémur. AA : axe anatomique ; AM : axe mécanique.

Enfin, le fémur présente sur son axe vertical une torsion, qui fait que le plan transversal de son extrémité supérieure n'est pas entièrement parallèle au plan transversal de son extrémité inférieure, mais forme avec ce dernier un angle aigu ouvert en dedans.

Biomécanique

Comme tous les os longs, les propriétés mécaniques de la diaphyse fémorale ne sont pas uniformes et varient suivant la direction selon laquelle on les évalue (anisotropie). L'os est 1,5 fois plus résistant en compression qu'en traction, du fait du caractère variable de son module d'élasticité. Le module de Young diminue de l'endoste au périoste, c'est-à-dire des zones de faible déformation vers les zones de forte déformation [8]. Il est également variable en fonction de l'âge, du sexe et du type d'os : spongieux ou cortical. Il varie également en fonction du type de force appliqué. L'os est très peu résistant en torsion et en compression radiale [9]. De plus, l'os est caractérisé par ses propriétés viscoélastiques. L'os a une plus grande résistance pour les efforts rapides que pour les efforts lents, ce qui signifie qu'il faut plus d'énergie pour rompre un os lentement que rapidement [8].

Pour une charge axiale, les deux zones en traction et en compression s'enroulent l'une autour de l'autre en spirale de haut en bas de la diaphyse dans le sens antihoraire pour le fémur droit et dans le sens horaire pour le fémur gauche. Le fémur se fléchit sur toute sa hauteur de telle façon qu'à chaque niveau, la valeur maximale de la compression excède celle de la traction. De ce fait, l'endroit le plus sollicité de la diaphyse fémorale se situe à 10 cm en dessous du petit trochanter [8].

Avec l'âge, le diamètre transversal de la diaphyse fémorale augmente. Ceci permet une meilleure répartition des contraintes, limitant les effets de l'ostéoporose d'une part et la perte d'os cortical au profit de l'os spongieux d'autre part [9]. Par ailleurs, il existe une diminution physiologique de la masse musculaire après la trentaine, s'accompagnant d'une diminution des contraintes appliquées sur la diaphyse fémorale [10, 11]. Cette diminution de l'épaisseur de l'os cortical est péjorative

lorsqu'une force en compression axiale est appliquée, mais ne modifie pas la résistance osseuse aux contraintes en flexion et en torsion [9].

Cependant, ces données sont à moduler en fonction du sexe du sujet. Les femmes ont une capacité moins grande d'accroître le diamètre transversal de leur fémur et, du fait de l'ostéoporose, ont une densité osseuse inférieure [12-14]. De plus, même si on assiste à une diminution de la masse musculaire avec l'âge, cette dernière est moins importante que la perte osseuse. Il en résulte une majoration des contraintes axiales, ce qui augmente le risque fracturaire.

Ces données biomécaniques permettent de comprendre que les fractures sont préférentiellement de type transversal chez le sujet jeune du fait de la prédominance des chocs directs dans le mécanisme fracturaire alors qu'elles sont plus fréquemment de type spiroïde chez la personne âgée, dans des zones de changement de contraintes traction–compression. De plus, le mécanisme de la chute (en torsion) éventuellement conjugué à la présence d'une arthrose bloque l'éventuel échappement de cette contrainte rotatoire dans l'articulation sus- ou sous-jacente.

■ Diagnostic

Circonstances

Les circonstances sont variables, fonction des populations concernées [1].

Le plus souvent (75 %) c'est un traumatisme violent, volontiers routier et à haute énergie, survenant chez un sujet jeune. On comprend dans ce contexte la prédominance des fractures transversales, obliques courtes ou comminutives, la particularité saisonnière (juillet-septembre) et la fréquence des lésions associées (autres fractures, polytraumatisme) qui participent à la gravité initiale et au pronostic. On peut même, dans ce contexte, assimiler la fracture de la diaphyse fémorale à un véritable marqueur de l'énergie traumatique.

Plus rarement (25 %), le traumatisme causal est de basse énergie, le plus souvent une chute. Les patients concernés sont alors volontiers plus âgés, la fracture est plus fréquemment spiroïde [15, 16], isolée au fémur et survient volontiers en hiver [1]. Dans ce contexte, c'est souvent l'état médical préfracturaire qui influence le pronostic [16-18].

Classifications des fractures du fémur

Généralités

Classiquement, les fractures du fémur sont classées en fonction du type de trait et de son siège sur la diaphyse.

On distingue ainsi pour chacun des trois segments diaphysaires (proximal, moyen et distal) :

- la fracture simple ou bifragmentaire : il peut s'agir d'une fracture transversale ou oblique courte, siégeant le plus souvent à la partie moyenne ou à la jonction des parties moyenne et proximale de la diaphyse, survenant surtout après traumatisme par choc direct. Plus rarement, il s'agit d'une fracture spiroïde, volontiers située au segment distal dont les corticales résistent moins aux contraintes en rotation. Après ostéosynthèse, l'instabilité axiale ou rotatoire de ce type fracturaire est habituellement absente ou faible ;
- la fracture complexe ou plurifragmentaire constituée le plus souvent d'une fracture oblique longue ou spiroïde détachant un troisième fragment intact et non refendu, survenant plutôt dans un mécanisme associant torsion et flexion. Sa complexité reste relative dans la mesure où, après réduction, l'absence de comminution permet le maintien d'un contact et d'un appui entre les deux segments principaux offrant la possibilité de retrouver aisément la longueur de la diaphyse. Après ostéosynthèse, l'instabilité axiale est réduite et la stabilité rotatoire dépend de la taille et de la situation du troisième fragment ;
- la fracture comminutive qui, à l'inverse, du fait de la comminution d'un des segments, ne permet plus ce contact efficace et génère une instabilité axiale et rotatoire importante après ostéosynthèse dont il faut tenir compte dans le montage réalisé ;
- la fracture bifocale dont la forme et la stabilité dépendent du type des traits principaux et de l'état du fragment intermédiaire (intact, refendu, comminutif).

Classification de Winquist et Hansen

Cette analyse de la comminution éventuelle du trait de fracture est la base de la classification de Winquist et Hansen [19, 20] qui distingue quatre types :

- type I : comminution minime ou nulle ;
- type II : troisième fragment détaché mais avec possibilité de contact cortical des segments principaux sur plus de 50 % de la circonférence du foyer ;
- type III : comminution plus importante avec conservation possible d'un contact cortical entre les segments principaux cependant inférieur à 50 % ;
- type IV : comminution totale avec perte de contact cortical entre les segments principaux.

Le mérite de cette classification est sa simplicité. Elle est cependant incomplète et maintenant moins utilisée que la classification de l'AO [21] qui tient compte de façon hiérarchisée de la situation et du type de trait sur la diaphyse fémorale.

Classification de l'AO (Fig. 2)

Description

Elle repose tout d'abord sur une définition stricte de la diaphyse fémorale. Sa limite proximale est constituée par une ligne transversale située sous le petit trochanter. À sa partie distale, elle est limitée par une ligne transversale située à une distance de l'interligne fémorotibial égale à la largeur de cette interligne selon la règle classique du carré épiphysaire.

Dans cette approche, la diaphyse fémorale est définie par le chiffre 32 (3 pour le fémur, 2 pour la région diaphysaire).

Chaque fracture est ensuite analysée selon :

- la complexité du trait :
  - groupe A : fracture simple, bifragmentaire avec maintien d'un contact de plus de 90 % ;
  - groupe B : fracture multifragmentaire avec persistance d'un contact après réduction réalisant la classique fracture à coin de flexion ou de torsion ;
  - groupe C : fracture comminutive sans contact possible entre les segments principaux ;
- la forme du trait et/ou la constitution des fragments :
  - groupe A : spiroïde (A1), oblique de plus de 30° (A2), transversal ou oblique de moins de 30° (A3) ;
  - groupe B : à coin de torsion intact (B1), à coin de flexion intact (B2), à coin fragmenté (B3) ;
  - groupe C : complexe spiroïde (C1), complexe à segment (s) intermédiaire (s) (C2), complexe non spiroïde (C3) ;
- la localisation sur la diaphyse du foyer pour les groupes A et B : tiers proximal (1), tiers moyen (2) et tiers distal (3), ou l'état du (des) fragment (s) intermédiaire (s) pour le groupe C.

Commentaires

Comme le rappelle Bonnevialle dans sa Conférence d'enseignement [22], une classification doit être établie sur des bases épidémiologiques colligeant des lésions fracturaires réellement rencontrées pour aboutir à des indications thérapeutiques précises. Il souligne ainsi à juste titre :

- la logique parfois imprécise de la classification de l'AO dont l'adjonction chiffrée unitaire (deuxième chiffre) repose sur des critères de siège anatomique pour les types A et B et des critères descriptifs des fragments intermédiaires pour le type C ;
- son caractère parfois virtuel puisque certains sous-groupes clairement identifiés sont en pratique exceptionnels ou inexistants (A12, C23 ou C32 par exemple) ;

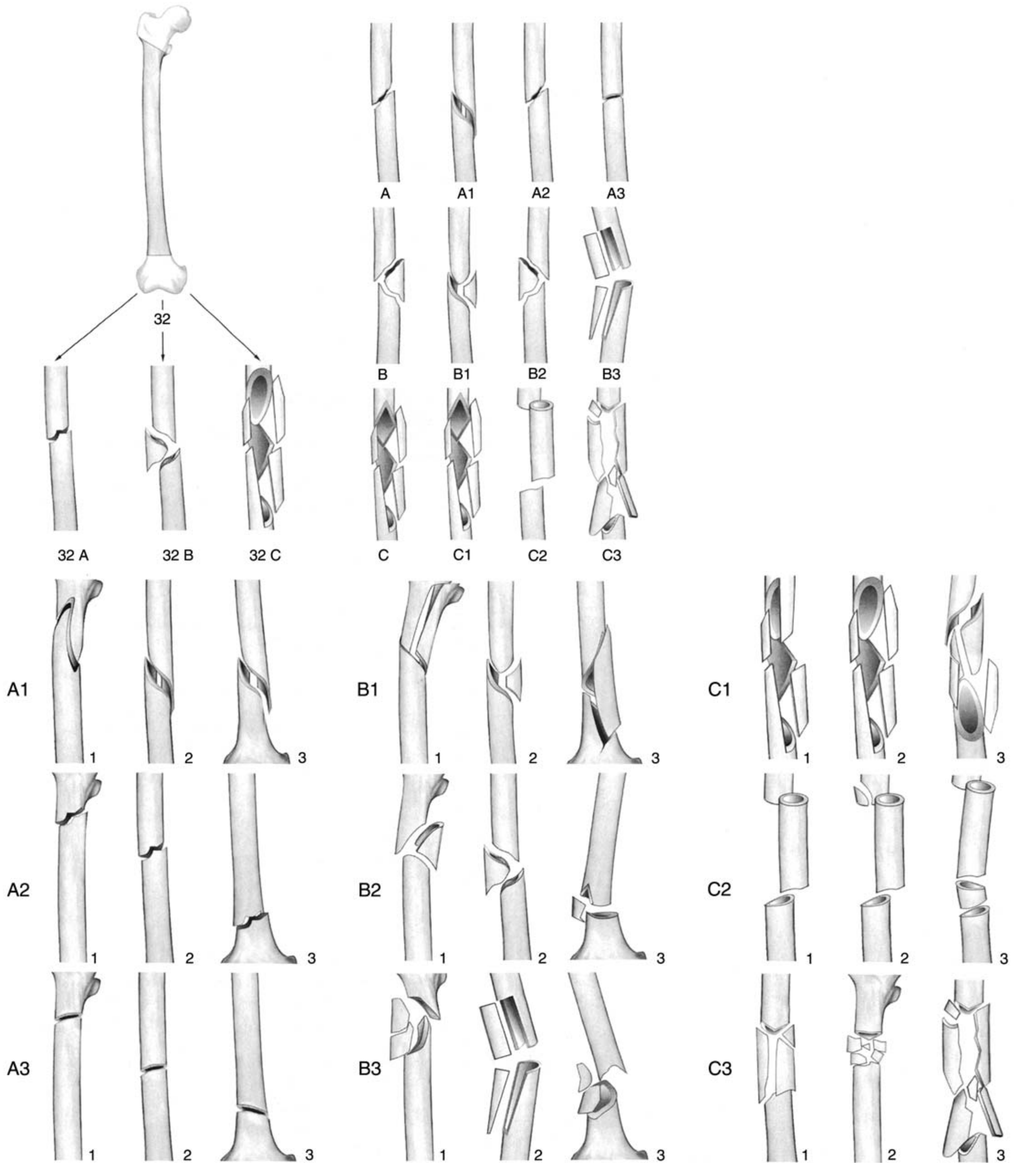

Figure 2. Classification des fractures du fémur selon l'AO [21]. 32. Fémur diaphysaire.
A. Fracture simple.
B. Fracture à coin.
C. Fracture complexe.
32A. Fracture diaphysaire simple : A1. spiroïde ; A2. oblique supérieure ou égale à 30° ; A3. transversale inférieure à 30°. 32B. Fracture à coin : B1. de torsion intacte ; B2. de flexion intacte ; B3. fragmenté. 32C. Fracture complexe : C1. comminutive spiroïde ; C2. complexe bifocale ; C3. comminutive non spiroïde. A1-1 : zone trochantérienne ; A1-2 : zone moyenne ; A1-3 : zone distale. A2-1 : zone trochantérienne ; A2-2 : zone moyenne ; A2-3 : zone distale. A3-1 : zone trochantérienne ; A3-2 : zone moyenne ; A3-3 : zone distale. B1-1 : zone trochantérienne ; B1-2 : zone moyenne ; B1-3 : zone distale. B2-1 : zone trochantérienne ; B2-2 : zone moyenne ; B2-3 : zone distale. B3-1 : zone trochantérienne ; B3-2 : zone moyenne ; B3-3 : zone distale. C1-1 : à deux fragments intermédiaires ; C1-2 : à trois fragments intermédiaires ; C1-3 : à plus de trois fragments intermédiaires. C2-1 : à un segment intermédiaire ; C2-2 : à un segment et coin de flexion intermédiaires ; C2-3 : à deux segments intermédiaires ; C3-1 : à deux-trois fragments intermédiaires ; C3-2 : avec fracas localisé ; C3-3 : avec fracas étendu.

- ses limites en prenant l'exemple des fractures supracondyliennes comminutives étendues à la diaphyse classées dans les fractures de l'extrémité distale du fémur mais qui, sur le plan thérapeutique, sont plus proches des fractures diaphysaires.

On peut aussi citer l'absence, dans cette classification, de l'association fracture du col fémoral et fracture diaphysaire, non exceptionnelle et posant des problèmes mécaniques et tactiques sur lesquels nous allons revenir. Enfin, si l'évaluation de sa reproductibilité a déjà été réalisée de façon générale pour les fractures des os longs [23, 24] ou plus précisément pour certaines localisations articulaires ou para-articulaires, à notre connaissance cette classification n'a pas fait l'objet d'une telle étude concernant spécifiquement les fractures du fémur, en dehors d'une étude portant sur les traumatismes balistiques [25].

Malgré ces quelques remarques, cette classification fait actuellement référence en offrant une description précise et assez étendue des formes fracturaires les plus fréquemment rencontrées pour la diaphyse fémorale.

> **“ À retenir**
>
> La fracture du fémur est un classique de la traumatologie. On la rencontre à tout âge mais deux populations prédominent :
> - l'homme jeune, volontiers fracturé à la suite d'un traumatisme violent (accident de la voie publique, défenestration...) responsable de lésions associées entrant parfois dans un tableau de polytraumatisme. Le mécanisme est souvent direct avec un trait de fracture transversal ou oblique, voire comminutif. La fracture de la diaphyse fémorale peut être assimilée à un marqueur de l'énergie traumatique ;
> - la femme âgée, dont la fracture favorisée par l'ostéoporose fait plutôt suite à une simple chute (domestique ou malaise) et dont le trait est, compte tenu du mécanisme et des modifications osseuses liées à l'âge, souvent spiroïde. Le pronostic est surtout dominé par l'état médical initial avant la fracture.

Prise en charge diagnostique

Le diagnostic de la fracture de la diaphyse fémorale est souvent évident : douleur majeure, déformation de la cuisse, attitude vicieuse, impotence fonctionnelle totale.

Bilan clinique

Il obéit à un schéma bien établi :
- évaluation de l'importance des lésions cutanées (plaies, dermabrasion, brûlure) et des parties molles (impact cutané témoignant d'une contusion appuyée et tension des muscles de la cuisse pouvant faire craindre la survenue d'un syndrome de loge) ;
- appréciation de l'état hémodynamique (mesure de la tension artérielle, surveillance de la saturation du sang artériel en oxygène [SaO_2]) ;
- recherche d'une lésion de l'axe artériel : palpation systématique des pouls distaux (pédieux, tibial postérieur), état des téguments (pâleur, froideur) chez un patient réchauffé ;
- recherche d'une lésion du nerf sciatique : sensibilité de la plante du pied et mobilité des orteils chez un patient conscient ;
- examen général à la recherche d'une lésion associée : craniocérébrale, abdominothoracique, rachis, bassin, membres y compris le reste du membre homolatéral (hémarthrose, jambe, cheville, pied).

Mesures immédiates

Dans le même temps et sans attendre la réalisation de l'imagerie, on procède :
- à l'alignement du membre et à son maintien de façon simple mais efficace (cales, caissette de dérotation, traction collée si l'état de la jambe le permet) ;
- à la pose de la voie veineuse pour assurer le remplissage macromoléculaire et l'administration d'antalgiques ;
- au prélèvement d'un bilan biologique comportant le groupage, la numération formule sanguine et la gazométrie artérielle au moindre doute et/ou risque de syndrome d'embolie graisseuse (SEG);
- à un bloc du nerf fémoral, particulièrement en cas de risque de mobilisation de la cuisse volontaire ou non : agitation, transport, bilan prolongé avec manipulations répétées, stabilisation fracturaire retardée.

Bilan radiographique

Il comprend un cliché de face et de profil de la diaphyse fémorale. Il faut également systématiquement obtenir un cliché de bassin de face, de la hanche homolatérale de face et des clichés de face et de profil du genou à la recherche d'une fracture fémorale bifocale ou d'une irradiation distale ou proximale du trait diaphysaire principal. Ce complément de bilan permet également d'éliminer une lésion associée classique (fracture du col fémoral, arrachement des épines tibiales). Si une imagerie scanographique thoracoabdominale ou cérébrale est indiquée, quelques coupes sur le bassin et l'articulation coxofémorale homolatérale en fenêtre osseuse doivent être réalisées.

Complications immédiates

Choc hypovolémique

La déperdition sanguine au cours d'une fracture de la diaphyse fémorale est estimée à environ 1,3 l en moyenne [26] et est à l'origine d'une baisse tensionnelle constante. La compensation par des solutés macromoléculaires est donc systématique. Cependant, il est clairement admis qu'une fracture isolée et non compliquée du fémur ne peut conduire seule à l'installation d'un véritable état de choc hypovolémique [27] dont l'existence doit faire rechercher une autre lésion hémorragique (plaie vasculaire, lésion viscérale ou cérébrale, fracture associée notamment de l'anneau pelvien).

Ouverture cutanée

Elle est présente dans 10 à 20 % des fractures du fémur [22]. Le plus souvent, il s'agit d'une ouverture de dedans en dehors provoquée par l'issue d'un fragment vulnérant, de stade I ou II et plus rarement de stade IIIA dans la classification de Gustilo et al. [28, 29] avec un foyer fracturaire peu exposé et peu souillé. Après parage, la couverture du foyer par les téguments et le tissu musculaire abondant de la cuisse est habituellement possible, sans geste de couverture complémentaire.

Plus rarement, il s'agit d'une ouverture cutanée de dehors en dedans survenant au décours d'un accident grave de la circulation (deux-roues, piétons) ou de fracture d'origine balistique : guerre, rixe, accident de chasse [30, 31]. La comminution osseuse, l'exposition large et la souillure du foyer de même que les lésions de l'axe vasculaire et/ou nerveux sont ici plus fréquentes (stades IIIB et IIIC selon Gustilo).

Mais soulignons aussi que l'absence d'ouverture cutanée n'est pas synonyme de bénignité. Ainsi comme le souligne Bonnevialle [32], les lésions de contusion cutanée ou des enveloppes prises dans la classification de Tscherne et Gotzen [33] sont des éléments de gravité non négligeables, susceptibles de modifier la prise en charge et le pronostic de la fracture.

Lésion vasculaire et nerveuse

La fracture diaphysaire du fémur se complique dans 1 à 5 % des cas d'une lésion vasculaire grave, pouvant intéresser l'artère fémorale superficielle, l'artère poplitée ou la veine fémorale commune [34]. Les traumatismes à haute énergie, les lésions

balistiques [35] et les fractures du tiers distal [36] exposent particulièrement à ces lésions. Il s'agit le plus souvent d'une plaie ou d'une section vasculaire mais les lésions artérielles intimales et les pseudoanévrismes sont également rencontrés [37]. Le pronostic dépend de l'âge du patient, de sa volémie, de la gravité des lésions osseuses et des parties molles et de l'importance du syndrome ischémique [38]. Il dépend donc directement de la précocité du diagnostic de la lésion vasculaire et de la rapidité de la levée du syndrome ischémique. Si l'axe artériel est rétabli dans les 6 premières heures, le risque d'amputation finale est de 10 % alors qu'il peut atteindre plus de 50 % si ce rétablissement n'intervient qu'après 12 heures. Mais l'état de l'axe veineux est également déterminant car le pronostic est meilleur en cas de lésion artérielle réparée si la veine fémorale est intacte ou reperméabilisée [35].

Une absence ou une asymétrie des pouls distaux persistant malgré l'alignement en traction du membre, ou l'existence d'un hématome anormalement important de la cuisse doivent conduire à la réalisation d'une angiographie qui diagnostique, localise et caractérise la lésion vasculaire afin de permettre sa réparation après la stabilisation fracturaire. L'examen clinique prend une part importante dans le diagnostic de ces lésions vasculaires comme le montrent Abou-Sayed et Berger [34] qui insistent sur son caractère prédictif significatif.

La lésion nerveuse est plus rare. Elle intéresse le nerf sciatique essentiellement, beaucoup plus rarement le nerf fémoral. Elle peut être isolée et provoquée par un fragment acéré notamment en cas de fracture diaphysaire distale [39]. Elle est en fait le plus souvent associée à une lésion vasculaire dans le cadre de traumatisme à haute énergie ou d'une origine balistique. Elle nécessite une prise en charge spécifique et spécialisée [40].

Embolie graisseuse et syndrome d'embolie graisseuse

Il est maintenant habituel de distinguer « embolie graisseuse » et « syndrome d'embolie graisseuse » [41]. L'embolie graisseuse est définie par la présence de microglobules lipidiques dans le parenchyme pulmonaire et la circulation générale survenant après fracture des os longs ou polytraumatisme.

Le SEG est l'association, à des degrés de gravité variables, d'un cortège de symptômes respiratoires, hématologiques, neurologiques et cutanés, dont l'apparition est liée à l'obstruction du réseau microcirculatoire par ces particules lipidiques [42, 43]. Si la présence d'emboles graisseux est fréquente après fracture des os longs (jusqu'à 90 % des cas d'après Gitin et al. [44]), la survenue d'un SEG est fort heureusement plus rare : 0,26 % avec décès dans 20 % des cas pour Robert et al. [45], 0,9 % avec décès dans 7 % des cas pour Bulger et al. [41], 4 % sans décès pour Pinney et al. [46].

Dans le cadre des fractures de la diaphyse fémorale, son étiopathogénie est discutée. Son origine n'est pas univoque et plusieurs éléments sont clairement établis. La participation de phénomènes mécaniques semble prépondérante [47] avec le passage de particules graisseuses dans la circulation favorisé par :

- l'abondant réservoir en particules graisseuses que constitue la vaste cavité médullaire fémorale ;
- la richesse et le calibre du système veineux intramédullaire, surdimensionné de 6 à 8 fois par rapport au système artériel, offrant une large porte d'entrée à la circulation générale ;
- l'élévation de la pression dans la cavité médullaire dont l'origine peut être multiple : mécanisme fracturaire, mobilisation du foyer de fracture (transport), manœuvres instrumentales (alésage, enclouage) qui sont particulièrement importantes et sur lesquelles nous revenons dans le cadre du traitement.

Le drainage veineux conduit ces particules vers le cœur droit puis la circulation artérielle pulmonaire. La réalité de ce passage peut être visualisée par échographie transœsophagienne [48, 49]. Le retentissement sur la fonction respiratoire de l'accumulation de ces particules bloquées dans la microcirculation pulmonaire est dépendant de données quantitatives (importance des emboles, répétition des embolies) et qualitatives (tolérance pulmonaire éventuellement altérée par un traumatisme thoracique ou une hypovolémie associés).

Tableau 1.
Critères cliniques et biologiques du syndrome d'embolie graisseuse (d'après [51]).

Critères cliniques majeurs	Rash pétéchial Signes respiratoires : tachypnée, dyspnée, râles crépitants bilatéraux, hémoptysie, syndrome alvéolaire diffus radiographique (aspect de tempête de neige, poumon blanc) Signes neurologiques : confusion, somnolence, coma Tachycardie > 120/min
Critères cliniques mineurs	Température > 39,4 °C Anomalies au fond d'œil : pétéchies, emboles graisseux Ictère Oligurie Baisse des plaquettes > 50 % par rapport à l'admission
Critères biologiques	Baisse de l'hémoglobinémie > 20 % par rapport à l'admission Vitesse de sédimentation > 71 mm à la première heure Macroglobules lipidiques sériques

Les manifestations systémiques associées (neurologiques et viscérales) sont la conséquence du passage secondaire des microglobules lipidiques dans la circulation artérielle. Ce passage peut survenir selon diverses modalités : persistance d'un foramen ovale, shunt artérioveineux pulmonaire physiologique, passage à travers la circulation capillaire pulmonaire par déformation et/ou désagrégation des microglobules, globules « poussés » par l'hypertension artérielle pulmonaire engendrée par l'obstruction capillaire pulmonaire.

Ces phénomènes mécaniques ne sont pas les seuls responsables et des phénomènes métaboliques surviennent également : activation de la lipase pulmonaire avec libération d'acides gras libres initiateurs d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) [47], apparition de substances procoagulantes initiatrices de phénomènes de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) [50], activation de médiateurs de l'inflammation [50] générateurs de dommages cellulaires, l'ensemble de ces phénomènes aboutissant au redoutable tableau de défaillance multiviscérale.

L'expression clinique et biologique du SEG est variable, pouvant aboutir à un tableau caractéristique associant les critères décrits par Gurd [51] (Tableau 1). Le SEG survient habituellement dans les 24 premières heures qui suivent la fracture. C'est dire l'importance de la prévention précoce systématique de sa survenue dans le cadre des fractures du fémur, tout particulièrement en cas de polytraumatisme, de fracture fémorale bilatérale ou de traumatisme thoracique associé (remplissage vasculaire maintenant la normovolémie, oxygénation selon la SaO_2, monitorage adapté à l'état du patient, au besoin invasif). C'est insister aussi sur la nécessité d'une stabilisation précoce sur laquelle nous reviendrons.

Lésions associées

Anneau pelvien et acetabulum homolatéral

L'association d'une fracture diaphysaire fémorale et d'une fracture de l'anneau pelvien ou de l'acetabulum homolatéral n'est pas une entité exceptionnelle [52], en particulier dans les traumatismes à haute énergie. Brainard et al. [53] retrouvent cette association chez le piéton renversé dans 13 % des cas tandis que Riemer et al. [54] la dénombrent dans près d'un tiers des cas sur une série de 153 fractures fémorales comminutives (Winquist III et IV) causées par un traumatisme violent.

L'importante morbidité de cette association semble également nettement liée aux autres lésions associées osseuses ou viscérales. D'ailleurs la notion de « hanche flottante » définie par Liebergall et al. [52] qui, comme pour les notions de « genou ou de coude flottant », sous-entendait des complications spécifiques, est remise en cause par Müller et al. [55] qui considèrent que cette association ne génère pas en tant que telle des complications nerveuses, vasculaires ou évolutives plus marquées que chacune des fractures prises isolément. De ce fait, ils suggèrent une prise en charge individuelle de ces fractures dans le cadre de leur association.

Par ailleurs, comme le souligne Bonnevialle [22], il faut distinguer :

- l'association fracture diaphysaire fémorale-fracture de l'acetabulum homolatéral où l'éventuelle luxation de la tête fémorale constitue le problème le plus urgent à traiter ;
- l'association fracture du fémur-rupture de l'anneau pelvien, associant deux lésions particulièrement hémorragiques provoquant souvent une importante instabilité hémodynamique et qui réclame, outre l'ostéosynthèse fémorale, la stabilisation urgente de la lésion pelvienne, en particulier dans les lésions de type C ou B avec ouverture de l'anneau pelvien [21].

Extrémité supérieure du fémur

Il convient de distinguer dans cette association homolatérale à une fracture diaphysaire, la localisation métaphysaire d'une part et la localisation cervicale d'autre part. L'association diaphyse-métaphyse supérieure constitue en réalité une forme particulière de fracture bifocale du fémur dont les modalités de diagnostic et de traitement sont assez bien établies.

En revanche, la prise en charge de l'association fracture diaphysaire-fracture du col fémoral est plus complexe. Elle survient dans 2 à 6 % des cas, essentiellement dans le cadre de traumatisme à haute énergie [56-62] et sa prise en charge thérapeutique est plus discutée. En effet, le diagnostic de la fracture du col n'est pas toujours évident dans un contexte où la fracture diaphysaire souvent comminutive est plus « bruyante » et où des clichés de bonne qualité de la hanche ne sont pas toujours demandés. De plus, il s'agit souvent d'une fracture peu déplacée, volontiers basicervicale [63] dont le trait peut être initialement incomplet, mal visible sur des radiographies standards du fait de la rotation externe du fémur proximal (les radiographies en rotation interne de la hanche sont impossibles à réaliser du fait de la fracture diaphysaire). La fréquence de méconnaissance initiale de cette association est d'ailleurs importante : 19 % selon Swiontkowski [64], 31 % selon Riemer et al. [65] ou Bennet et al. [66], 43 % selon Yang et al. [57]. Par ailleurs, elle peut être iatrogène et survenir au décours de l'enclouage d'une fracture fémorale isolée dans une proportion faible [67] mais non négligeable [57, 68]. De ce fait, tout enclouage doit être conduit avec la plus grande prudence car il est susceptible d'induire la fracture du col ou de l'aggraver si elle était initialement méconnue ou au stade de simple fissure.

Enfin la violence et les circonstances du traumatisme (accident routier, traumatisme du tableau de bord) expliquent la fréquence des traumatismes du genou contemporains de cette association (jusqu'à 50 % selon Alho [69]), pouvant intéresser le fémur distal [60], les condyles fémoraux, les ligaments du genou, la rotule ou le tibia proximal [56, 66].

Pour toutes ces raisons, il paraît indispensable, devant toute fracture du fémur de disposer, en plus des incidences diaphysaires, d'un cliché de bassin de face et d'un cliché du genou de face et de profil. Et si un scanner abdominothoracique ou cérébrospinal est nécessaire, des coupes complémentaires avec fenêtres osseuses au niveau de la hanche doivent être systématiques [57].

Lésions ligamentaires du genou

Il s'agit d'une lésion associée classique mais dont le diagnostic est souvent méconnu et retardé. La fréquence des lésions du pivot central (10 à 20 %) et des ligaments collatéraux (15 à 20 %) doit faire systématiquement évoquer, jusqu'à preuve du contraire, une lésion ligamentaire devant toute fracture fémorale traumatique (non balistique). Un examen clinique minutieux du genou après stabilisation diaphysaire à la recherche d'une hémarthrose ou d'une laxité est indispensable, son efficacité en termes de sensibilité et de spécificité d'après Dickson et al. [70] étant particulièrement nette pour les ruptures du ligament croisé postérieur (Tableau 2). De ce fait, il est nécessaire dans tous les cas de disposer d'une radiographie de bonne qualité du genou de profil à la recherche d'un arrachement des épines tibiales postérieures, témoin d'une rupture du croisé postérieur. Si ce cliché manque au bilan initial, il doit faire partie des incidences de contrôle après stabilisation fémorale.

Tableau 2.
Fréquence des lésions ligamentaires du genou après fracture du fémur et pertinence de l'examen clinique comparé à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (d'après [70]).

	LCA	LCP	LCM	LCL
Fréquence	19 %	7 %	19 % (complète)	15 % (complète)
			41 % (partielle)	30 % (partielle)
Sensibilité	60 %	100 %	78 %	83 %
Spécificité	94 %	100 %	71 %	58 %

LCA : ligament croisé antérieur ; LCP : ligament croisé postérieur ; LCM : ligament collatéral médial ; LCL : ligament collatéral latéral. Sensibilité = *n* vrais positifs/*n* vrais positifs + *n* faux négatifs ; spécificité = *n* vrais négatifs/*n* vrais négatifs + faux positifs.

De façon isolée ou en association avec ces lésions ligamentaires, il faut également retenir la fréquence non négligeable des lésions méniscales associées, aux alentours de 15 % pour le ménisque médial et de 25 % pour le ménisque latéral [70, 71].

Polyfracture

Il est fréquent que la fracture du fémur survenant dans le cadre d'un traumatisme violent ne soit pas isolée et soit associée à d'autres fractures. Parmi tous les tableaux possibles, certains sont plus fréquents :

- la fracture bilatérale du fémur constitue une association classique pouvant survenir dans 2 à 10 % des cas selon les séries [72-74]. Elle est caractérisée par une morbidité et une mortalité accrues liées aux lésions associées fréquentes (thorax, abdomen, crâne) mais aussi au risque de SEG important du fait des deux foyers fracturaires fémoraux ;
- l'association d'une fracture tibiale et fémorale homolatérale constitue le classique genou flottant de Blake et McBryde (1975). On la rencontre dans 10 à 20 % des fractures du fémur [22], particulièrement dans le cadre de traumatismes sévères. L'existence contemporaine d'autres lésions graves (fracture du bassin, lésion ligamentaire du genou, lésion vasculaire), la fréquence de l'ouverture cutanée d'un des deux foyers (fémur 15 % et tibia 44 % pour Theodoratos et al. [75], fémur 22 % et tibia 69 % pour Anastopoulos et al. [76], fémur 25 % et tibia 58 % pour Gregory et al. [77]) et le risque important d'amputation pouvant atteindre 20 à 30 % des cas [76, 78] ou de mortalité (4 % selon Theodoratos et al. [75]) témoignent de la violence du traumatisme responsable de ce type d'association.

Polytraumatisme

Par définition, le polytraumatisé est un blessé grave qui présente plusieurs lésions dont une au moins met en jeu à court terme le pronostic vital. Le score ISS (Injury Severity Score) [78] permet de définir et de caractériser le polytraumatisé [79]. La fracture du fémur peut, selon sa gravité (comminution du foyer, écrasement de la cuisse, ouverture et délabrement cutané) et les associations locales classiques rencontrées (bilatéralité, anneau pelvien, lésion vasculaire fémorale), prendre une place importante dans la sévérité du polytraumatisme. Mais ce sont surtout les autres lésions (système nerveux central, systèmes cardiovasculaire et respiratoire, abdomen) qui déterminent souvent le pronostic final. La prise en charge de la fracture du fémur ne concerne plus seulement le chirurgien traumatologue. La

concertation pluridisciplinaire permet de hiérarchiser les gestes nécessaires au sauvetage du patient et de déterminer de manière consensuelle le choix du moment et de la méthode retenus pour stabiliser la fracture du fémur.

Complications secondaires

Complications thromboemboliques

La maladie thromboembolique est une complication classique en traumatologie du membre inférieur. Elle ne constitue donc pas une complication spécifique de la fracture du fémur qui conjugue cependant parfaitement la triade conditionnelle établie par Virchow (1856), incluant la lésion intimale veineuse, la stase et l'hypercoagulabilité [80]. La lésion intimale peut parfaitement exister après fracture diaphysaire fémorale, au niveau de la cuisse mais aussi de la jambe en cas de lésion étagée. La stase veineuse résulte de la fracture (immobilisation, hypovolémie) ou de lésions associées (paralysie, coma). L'hypercoagulabilité est un phénomène immédiat après traumatisme ; il est directement proportionnel à sa sévérité et est engendré par une chute de l'antithrombine III et une élévation de la D-dimère xanthine phosphate. Parmi tous les facteurs de risque fréquemment cités, certains semblent particulièrement favorisants [81, 82] : obésité, âge supérieur à 40 ans, transfusion de plus de 4 culots globulaires, durée d'intervention chirurgicale supérieure à 2 heures, traumatisme craniocérébral, traumatisme grave du membre inférieur, plaie veineuse, ventilation assistée supérieure à 3 jours.

Ainsi, il est difficile de connaître précisément la part de la fracture diaphysaire fémorale dans l'incidence des thromboses veineuses après fracture du fémur du fait des lésions associées, fréquemment pourvoyeuses pour leur propre compte et de l'intrication des facteurs favorisants. Par ailleurs, le mode de détection est important, selon qu'il est clinique (recherche de signes de phlébite) ou paraclinique (échodoppler, phlébographie), compte tenu de l'importante fréquence des thromboses veineuses profondes (TVP) asymptomatiques pourtant responsables d'embolie pulmonaire (en particulier en cas de caillot flottant proximal). Il est cependant admis que la fréquence des TVP après fracture de la diaphyse fémorale est de l'ordre de 40 %. Mais dans l'étude de Geerts et al. [83], sa fréquence atteint 80 % en l'absence de prophylaxie, la fracture du fémur constituant un facteur de risque statistiquement significatif.

C'est dire l'importance que revêt la prévention qui doit comporter une thromboprophylaxie adaptée par héparine de bas poids moléculaire et des mesures mécaniques adaptées à l'état du patient (mobilisation précoce, déambulation, pressothérapie, bas de contention) tout en sachant qu'il faut en attendre une nette diminution mais pas une disparition du risque de TVP.

Infection

Généralités

Pour tout traumatisé et notamment celui présentant une fracture du fémur, outre les facteurs de risque infectieux propres à chaque patient (antécédent infectieux local, diabète, lésion dermatologique de proximité, foyers infectieux à distance, obésité, tabac...) s'ajoutent des facteurs spécifiques au traumatisme (ouverture cutanée, contamination du foyer de fracture notamment tellurique, lésions vasculaires ou tissulaires) et au traitement réalisé (ostéosynthèse par plaque à foyer ouvert) [84]. Le risque augmente encore si la fracture survient dans le cadre d'un polytraumatisme car de nouveaux facteurs favorisant l'infection apparaissent [85] : gravité du traumatisme [86] avec un score ISS > 30, durée d'hospitalisation prolongée, admission en unité de soins intensifs (USI) et durée prolongée d'hospitalisation en USI, nécessité d'intubation et de ventilation assistée, mise en place d'un cathéter veineux central, transfusions sanguines multiples (proportionnalité du risque avec le nombre de poches transfusées), traumatisme vertébromédullaire, multiplicité des gestes chirurgicaux (proportionnalité du risque avec le nombre d'interventions réalisées mais réduction du risque si la première intervention est réalisée dans les premières 24 heures), splénectomie. L'infection est d'ailleurs une cause majeure de décès chez le patient polytraumatisé (44 % dans la série de Papia et al. [85]).

Manifestations

L'infection peut se manifester sous diverses formes :

- elle peut être précoce et aiguë, sous forme d'une collection inflammatoire sur l'abord chirurgical ou sur l'ouverture cutanée éventuelle (fracture ouverte). Le diagnostic est assez évident et il ne faut pas céder à des arguments faussement rassurants (absence de fièvre, bilan inflammatoire modérément perturbé alors que l'antibioprophylaxie est éventuellement poursuivie) pour ne pas réintervenir. Cette reprise précoce permet le plus souvent le nettoyage de la zone infectée et l'identification du germe en cause ;
- elle peut être retardée de quelques semaines, alors que le patient a quitté le service d'hospitalisation. Les signes cliniques peuvent être plus frustes, se résumant parfois à une douleur locale sans signes inflammatoires locaux ou généraux. Outre le bilan inflammatoire perturbé (élévation de la *C reactive protein* [CRP]), des modifications radiographiques assez évocatrices permettent de suspecter le diagnostic : retard de consolidation, ostéolyse autour des vis, chambre de décollement autour du clou, apposition périostée, opacité des parties molles. La reprise chirurgicale s'impose en ayant deux objectifs : l'un est biologique, reposant sur le nettoyage de la zone infectée, la couverture du foyer de fracture et la mise en évidence du germe en vue d'adapter l'antibiothérapie ; l'autre est mécanique, reposant sur la stabilisation du foyer de fracture dont la mobilité quasi constante dans ce contexte contribue à l'entretien des phénomènes infectieux. La consolidation du foyer et la guérison de l'infection sont indissociables et sont généralement contemporaines ;
- elle peut être enfin beaucoup plus tardive en prenant différents aspects : ostéite, pseudarthrose infectée, fistulisation chronique. La stratégie thérapeutique dépend de nombreux facteurs : état de consolidation de la fracture, importance de la perte de substance osseuse engendrée par l'infection ou les gestes d'éradication de l'os infecté, état des enveloppes et possibilité de couverture de la zone infectée.

Prévention

La méthode thérapeutique de choix de l'infection reste la prévention. Parmi les mesures directement dépendantes de la fracture du fémur, il faut retenir la nécessité :

- d'une antibioprophylaxie adaptée aux conditions locales et au geste réalisé selon les critères actualisés de la Société française d'anesthésie-réanimation (SFAR) [87] ;
- pour les fractures ouvertes, d'un nettoyage et d'un parage soigneux avec au besoin des prélèvements bactériologiques en fin de parage ;
- et d'une fixation précoce, en particulier pour les patients à risque (fracture souillée, polytraumatisé), même en cas d'impossibilité d'une fixation interne habituelle en ayant recours à un fixateur externe, éventuellement provisoire dans l'attente d'une ostéosynthèse interne secondaire [88-90].

Pseudarthrose

La pseudarthrose est une complication classique des fractures des os longs. Sa survenue dans les suites d'une fracture du fémur est cependant plus rare qu'après fracture de jambe [91]. Des facteurs mécaniques et biologiques sont habituellement cités et leur intrication augmente son risque de survenue [92]. Parmi tous ces facteurs il faut retenir :

- l'ouverture du foyer provoquant la fuite de l'hématome fracturaire et augmentant le risque infectieux ;
- le type d'ostéosynthèse, en particulier l'ostéosynthèse par plaque à foyer ouvert du fait de la perte de l'hématome fracturaire, du dépériostage du foyer et du mécanisme lent et essentiellement cortical de la consolidation ;

- l'imperfection dans la réalisation de l'ostéosynthèse, notamment en cas de maintien d'un écart interfragmentaire, d'aggravation du trait de fracture ou d'instabilité du montage ;
- la localisation et la complexité de la fracture qui influencent le choix et la stabilité de l'ostéosynthèse ou augmentent le risque d'imperfection technique (fracture distale ou proximale, fracture bifocale ou comminution majeure) ;
- et les associations lésionnelles qui modifient souvent le mode de prise en charge du patient.

Le retard de consolidation doit être évoqué sur le plan clinique devant la persistance d'une douleur mécanique au niveau du foyer fracturaire. Sur le plan radiographique, outre le maintien du trait dont les berges ont tendance à se résorber en se densifiant, on constate souvent des modifications traduisant la mobilité du montage telles qu'une chambre claire autour des vis ou du clou avec lignes denses réactives à distance. Il est classique de considérer qu'après 6 mois d'une telle évolution la pseudarthrose est avérée. Très souvent, la suspicion laisse alors place à la certitude : appui impossible, sensation de mobilité du foyer ressentie par le patient, sclérose et ostéoporose autour du foyer (pseudarthrose atrophique) ou aspect hypertrophique en « patte d'éléphant », démontage ou rupture de l'ostéosynthèse...

Le type de traitement dépend essentiellement de l'aspect de la pseudarthrose. Schématiquement, la pseudarthrose atrophique d'origine biologique réclame l'apport osseux tandis que la pseudarthrose hypertrophique plutôt d'origine mécanique requiert un geste de stabilisation [93]. Quoi qu'il en soit, il est désormais admis que tout retard de consolidation ou l'amorce d'une pseudarthrose doit faire l'objet d'un traitement rapide : il n'est en effet plus nécessaire d'attendre les 6 mois de délai nécessaires au diagnostic pour traiter un foyer dont l'ostéogenèse ne semble pas se dérouler convenablement. Cette attitude interventionniste est d'ailleurs recommandée pour toute fracture diaphysaire [32].

Cal vicieux

La consolidation vicieuse constitue probablement une des complications secondaires les plus fréquentes, à condition qu'elle soit recherchée de façon précise. Elle est surtout citée dans la littérature lors du traitement par enclouage du fait, d'une part d'un contrôle plus difficile de la réduction par cette technique d'ostéosynthèse à foyer fermé, et d'autre part de la prépondérance de cette technique vis-à-vis de l'ostéosynthèse par plaque à foyer ouvert. Les anomalies rencontrées peuvent être axiales (raccourcissement ou allongement), frontales (varus le plus souvent), sagittales (recurvatum essentiellement) et rotationnelles.

Les raccourcissements et cals vicieux angulaires sont assez facilement mis en évidence par des clichés radiographiques standards, même si certaines associations sont parfois difficiles à analyser. La notion de différence de longueur est peu étudiée mais elle reste généralement faible [94] et peut être facilement compensée quand elle se limite à 1 ou 2 cm. En revanche, un raccourcissement de 3 ou 4 cm est moins tolérable et doit conduire à une reprise précoce si le diagnostic est fait avant consolidation ou discuter cette reprise en cas de diagnostic plus tardif.

La fréquence des anomalies angulaires est variable (0 à 37 %) selon les valeurs prises en compte pour les définir [95]. La localisation distale [95-97] ou proximale [95], la comminution ou l'instabilité de la fracture [95, 97] semblent être les facteurs favorisants essentiels. Il est en revanche difficile de déterminer la valeur angulaire au-delà de laquelle le retentissement sur l'articulation sus- ou sous-jacente est préjudiciable. Retenons simplement qu'une angulation est d'autant moins tolérée qu'elle se situe à proximité de la hanche et surtout du genou et qu'au-delà de la valeur réelle de l'angulation retrouvée au niveau du foyer, c'est surtout la modification de l'axe global du fémur qu'il faut considérer avant d'envisager une correction.

Concernant les cals vicieux rotatoires, leur mise en évidence est plus difficile. Le scanner semble la méthode la plus fiable [94]. Dans leur étude, Jaarsma et al. [98] retrouvent 28 % de troubles rotationnels de plus de 15° et précisent que 62 % de ces troubles ne sont pas détectables à l'examen clinique en décubitus dorsal et 48 % en décubitus ventral. Pourtant, ils peuvent être gênants, en particulier en cas de rotation externe vicieuse.

Raideur et douleur articulaire

En dehors de l'association lésionnelle fracture du col-fracture de la diaphyse fémorale qui peut laisser des séquelles coxofémorales, les douleurs de hanches sont rares après fracture du fémur. Elles peuvent cependant survenir au décours du traitement par enclouage antérograde :

- il peut s'agir d'une douleur trochantérienne en rapport avec la saillie anormale du clou ou liée à une souffrance tendineuse au point d'introduction du clou avec parfois une ossification en regard [99] ;
- plus exceptionnellement, des douleurs articulaires peuvent annoncer la survenue d'une nécrose aseptique de la tête fémorale provoquée par la lésion de l'artère circonflexe (point d'introduction du clou médial et postérieure dans la fossette digitale) [100].

Au genou, en dehors de certaines associations lésionnelles (fracture de rotule, lésion ligamentaire méconnue...) ou d'une gêne éventuellement provoquée par les vis de verrouillage distal d'un clou antérograde, les douleurs sont l'apanage des enclouages rétrogrades. La saillie même infime du clou peut provoquer un conflit avec la patella lors des mouvements de flexion du genou. Mais ces douleurs peuvent également exister en dehors de tout défaut technique compte tenu de l'introduction par voie intra-articulaire du clou. En marge des douleurs, le genou peut également être le siège d'une limitation de mobilité dans certaines circonstances :

- fracture ouverte en particulier distale ou plaie du genou associée ;
- ostéosynthèse par fixateur externe ;
- mobilisation initiale insuffisante du genou après ostéosynthèse ;
- fracture comminutive avec multiples fragments intermédiaires volontiers à l'origine d'un cal volumineux.

Dans sa forme commune diagnostiquée dans les premières semaines après la fracture, la mobilisation sous anesthésie suffit généralement. Plus rarement un geste d'arthrolyse est nécessaire, en particulier si une cause articulaire paraît évidente. En cas de raideur ancienne et importante, une libération plus ou moins extensive de l'appareil extenseur selon Judet est alors indiquée [101].

■ Traitement

Méthodes

Le traitement orthopédique a longtemps occupé une place dans les possibilités thérapeutiques du traitement des fractures de la diaphyse fémorale. Ses importants inconvénients et ses nombreuses contraintes (alitement prolongé en traction continue, maintien aléatoire de la réduction, contrôles radiographiques itératifs, cal vicieux, raideur du genou...) font que, sous nos latitudes et en dehors de situations exceptionnelles, il est maintenant totalement abandonné au profit de méthodes chirurgicales plus performantes.

Enclouages centromédullaires

L'enclouage centromédullaire proximodistal (ou antérograde) à foyer fermé s'est imposé au fil du temps comme la technique d'ostéosynthèse de référence dans le traitement des fractures diaphysaires du fémur.

Cette technique, publiée par Gerhardt Küntscher en 1940 devant le Congrès allemand de chirurgie, fut appliquée pour la première fois en France selon les principes recommandés par l'auteur, le 20 décembre 1944 au Centre de traumatologie de Strasbourg fraîchement libéré. L'extraordinaire progrès apporté par cette technique se résume parfaitement par l'hommage particulier rendu en 1980 à Küntscher, lors d'une séance de l'Académie de chirurgie, par Robert Merle d'Aubigné [102] qui

> ## À retenir
>
> Prendre en charge une fracture du fémur n'est pas simplement en faire le diagnostic. C'est aussi être capable d'en connaître les conséquences et les associations lésionnelles et de les apprécier en fonction du contexte. Il faut ainsi toujours songer que :
>
> • l'hypovolémie est de règle mais elle ne peut être seule la cause d'un état de choc qui doit faire évoquer une lésion hémorragique associée (osseuse, viscérale, thoracique, cérébrale) ;
>
> • si l'embolisation de particules graisseuses est inéluctable, le syndrome d'embolie graisseuse ne doit pas être une fatalité. Il faut constamment y penser et systématiquement le prévenir en assurant une stabilité hémodynamique et respiratoire au patient et une stabilisation mécanique précoce au foyer de fracture ;
>
> • la fracture du fémur est localement évidente (déformation, douleur) mais elle ne doit pas faire ignorer une lésion ostéoarticulaire de voisinage (ligament du genou, col fémoral), qu'il faut savoir systématiquement rechercher cliniquement et radiographiquement ;
>
> • dans un contexte polytraumatologique, la fracture du fémur doit s'inscrire dans un schéma thérapeutique global et multidisciplinaire.

déclara : « *Si un seul nom devait être retenu dans le traitement des fractures, comme bienfaiteur de l'humanité, ce serait celui du créateur de cette méthode, Gerhardt Küntscher* ».

Cette technique s'est imposée à travers le monde bénéficiant tout particulièrement des progrès dans l'alésage du fût diaphysaire grâce à la mise au point d'alésoirs souples par Pohl (1950) et du verrouillage du clou par Grosse, Lafforgue et Kempf en 1978 [103].

En marge de l'enclouage à foyer fermé antérograde avec alésage sont apparues ces dernières années deux autres techniques pour le traitement des fractures diaphysaires : l'enclouage rétrograde à partir du genou et l'enclouage verrouillé sans alésage.

Enclouage antérograde verrouillé avec alésage

Cette technique constitue la référence dans le traitement des fractures de la diaphyse fémorale. Elle est rigoureuse, précise et parfaitement reproductible [104]. Elle permet d'assurer un montage stable (mobilisation du genou et de la hanche et appui partiel immédiats possibles), parfois immédiatement solide (c'est-à-dire permettant un appui total immédiat) en préservant la vascularisation osseuse musculopériostée et en stimulant la consolidation, d'une part grâce au maintien in situ de l'hématome fracturaire, d'autre part grâce à l'apport osseux naturel au niveau fracturaire provoqué par l'alésage [105].

Le verrouillage par vis du clou permet :

- d'assurer une stabilité rotatoire efficace dans les fractures distales ou proximales et en cas de fracas ou de comminution du foyer ;
- d'éviter le télescopage des fragments et le raccourcissement du fémur (Fig. 3).

Le verrouillage proximal est facilité par l'utilisation d'un cadre de visée, monté sur la partie proximale du clou. Le verrouillage distal s'effectue sous contrôle de l'amplificateur de brillance au moyen d'un cadre fixé sur l'appareil de radioscopie. Pour limiter l'usage de la radioscopie, d'autres systèmes de verrouillage distal ont été imaginés (palettes expansibles, brins souples précontraints pour diverger dans la diaphyse) mais les performances de ces clous dans le cadre des fractures du fémur sont décevantes [106, 107]. Le verrouillage par vis mis au point par Grosse, Lafforgue et Kempf [103] reste donc le seul véritablement fiable au fémur.

La technique initiale prévoyait donc d'adapter les modalités du verrouillage au type de fracture rencontré [108] :

- les factures transversales ou obliques courtes (sans risque de télescopage des fragments) du tiers moyen de la diaphyse (en zone isthmique) ne réclamaient aucun verrouillage particulier du fait de l'enclavement transversal et longitudinal du clou. Un clou standard de Küntscher ou un clou de Grosse et Kempf sans vis de verrouillage était alors recommandé ;
- le montage dynamique (verrouillage distal ou proximal) était proposé pour les fractures simples, sans risque de télescopage des fragments (fractures transversales ou obliques courtes), situées en dessous ou au-dessus de l'isthme fémoral ;
- le montage statique (verrouillage distal et proximal) était recommandé en cas de risque d'instabilité axiale et/ou rotatoire aux deux extrémités (fractures comminutives, bifocales, spiroïdes, fracas). Une fois la consolidation amorcée,

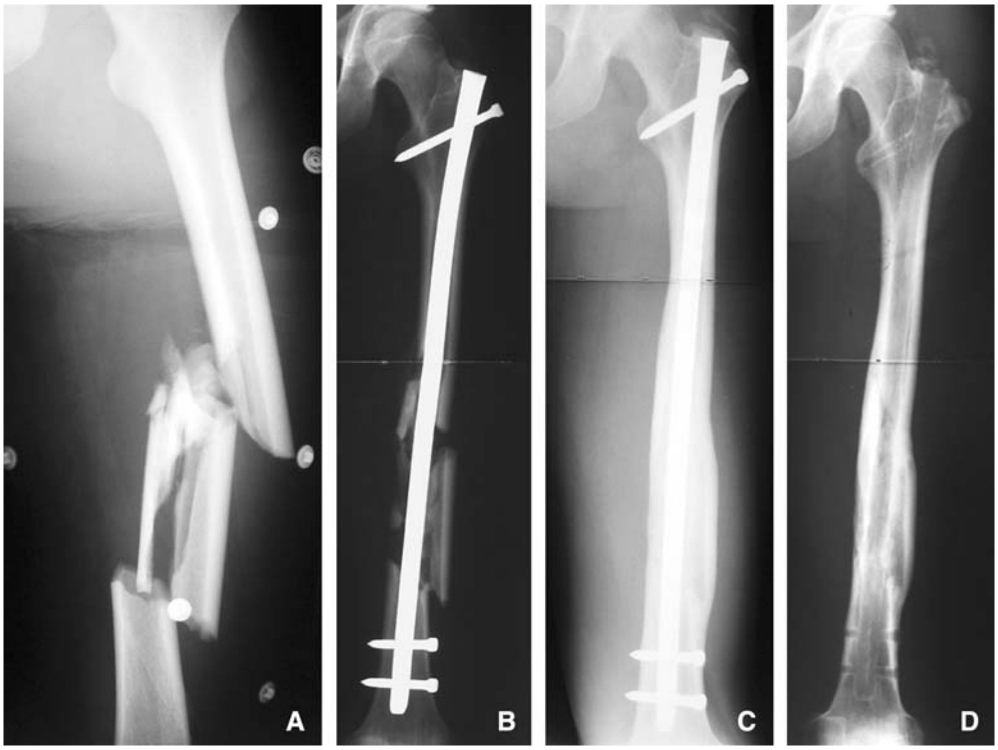

Figure 3. Homme de 19 ans, piéton renversé par une voiture.
A. Fracture bifocale fermée du fémur gauche.
B. Enclouage verrouillé statique.
C. Consolidation obtenue sans déverrouillage.
D. Vue après ablation du matériel à 18 mois.

la dynamisation était systématique et destinée à améliorer l'effet de la mise en charge sur l'ostéogenèse. Le déverrouillage du clou était alors réalisé aux alentours de la 6e semaine, les vis distales ou la vis proximale étant ôtée selon la situation du trait pour maintenir un effet antirotatoire.

En pratique, les constatations cliniques [109, 110] et expérimentales [111] ont peu à peu modifié les attitudes. Actuellement, en dehors des fractures transversales du tiers moyen, le montage statique est assez systématique et le déverrouillage est réservé aux retards de consolidation ou aux distractions manifestes du foyer [112].

Les grandes séries publiées utilisant le plus souvent le clou de Grosse et Kempf (GK) rapportent un taux de consolidation remarquable supérieur à 98 % [20, 96], y compris en cas de fracture ouverte [96, 113, 114].

Le taux d'infection postopératoire est faible, inférieur à 2 % [20, 91, 96] même dans certaines séries de fractures ouvertes où la fréquence se maintient aux alentours de 3 % [113, 115]. Le risque semble cependant plus important en cas d'ouverture cutanée (2,8 % contre 6 %) d'après Jenny et al. [116]. De plus, ce risque semble plus marqué en cas d'ouverture majeure ou compliquée (grade IIIB et C de Gustilo) [117] comparée aux fractures ouvertes d'autres grades [114].

Les performances de l'enclouage antérograde se confirment également dans les fractures du tiers distal et même les fractures supracondyliennes [118] pour lesquelles certains proposent cependant l'enclouage rétrograde à partir du genou [119]. Pour les fractures proximales, l'évolution s'est faite vers l'utilisation d'un verrouillage proximal cervicocéphalique (clou Gamma long, clou de Russell-Taylor, clou AO avec lame hélicoïdale proximale) permettant de stabiliser plus efficacement les fractures sous-trochantériennes, les fractures diaphysaires irradiées au massif trochantérien ou les fractures bifocales comportant une fracture trochantérienne [120-123].

Enclouage antérograde sans alésage

Le but de l'alésage est de permettre la mise en place d'un clou de plus gros diamètre, permettant ainsi un enclavement longitudinal plus important et une augmentation significative de la résistance mécanique du clou (proportionnelle à la puissance 4 du diamètre d'un clou creux). Nous l'avons vu également, l'alésage est bénéfique sur le plan biologique en contribuant à l'apport osseux au niveau fracturaire.

Cependant, des effets néfastes ont été décrits [124] :

- l'alésage semble entraîner une augmentation de pression dans le fût diaphysaire [125] provoquant une augmentation du risque d'embolisation graisseuse [49]. Les conséquences sont d'autant plus nettes que le sujet présente une prédisposition à l'apparition d'un SEG, notamment en cas de traumatisme thoracique, de polytraumatisme [126, 127] ou d'alésage prolongé (fracture bilatérale) [73, 74] ;
- l'alésage semble provoquer des lésions de nécrose endostée du fait de cette élévation de pression [128] conjuguée à la destruction des vaisseaux endostés et à l'élévation thermique locale [129].

De ce fait, plusieurs auteurs ont eu recours à l'enclouage sans alésage nécessitant des clous de plus petit diamètre, volontiers en titane du fait du risque accru de rupture des clous en acier, avec des résultats encourageants en termes de consolidation [130], de temps opératoire et de déperdition sanguine moindre [131] et d'absence de complications respiratoires [132, 133].

Cependant, l'enclouage avec alésage conserve de nombreux avantages :

- l'introduction du clou sans alésage provoque aussi une élévation de pression [134] et l'absence d'alésage n'est donc pas une garantie totale du maintien d'une pression basse dans le fût [135] ;
- des modifications géométriques des têtes d'alésoirs [136] et un alésage plus doux [137] peuvent réduire significativement la pression et la température engendrées par l'alésage ;
- l'extravasation du contenu médullaire dans le foyer de fracture, dont les conséquences positives sur la consolidation ont été rappelées [105], est plus importante en cas d'alésage [138] ;
- dans leur méta-analyse qui résume les principales publications comparant l'enclouage avec et sans alésage, Forster et al. [139] démontrent nettement la supériorité mécanique de l'alésage : la consolidation est plus rapide et le risque de pseudarthrose moins important, tandis que le risque de difficultés opératoires ou de réintervention est moindre ;
- enfin, les conséquences de l'alésage sur la fonction respiratoire des sujets exposés à une détresse ventilatoire soulèvent quelques controverses : différentes études cliniques ou expérimentales ne retrouvent aucune différence significative en présence ou en l'absence d'alésage [140-143]. Chez le polytraumatisé et le traumatisé thoracique, il semble que ce soit pour beaucoup l'instabilité tensionnelle qui influe sur le risque de survenue de complications respiratoires en cas d'alésage [144].

L'enclouage antérograde verrouillé est la technique de référence dans le traitement des fractures de la diaphyse fémorale. Le recours à l'alésage est assez systématique dans notre expérience en dehors de circonstances particulières :

- fracture du fémur avec signe d'embolisation graisseuse ;
- fracture du fémur avec contusion thoracique, la controverse dans les publications incitant plutôt à la prudence ;
- fractures bilatérales du fémur avec une hémodynamique instable et/ou une gazométrie perturbée.

Enclouage rétrograde

Swiontkowski [64] a été le premier à proposer de réaliser un enclouage rétrograde pour traiter une fracture diaphysaire du fémur dans le cadre d'une association à une fracture homolatérale du col fémoral. Par la suite, Sanders et al. [145], Gregory et al. [77], Helfet et Lorich [119] et Moed et al. [146] en ont étendu les indications : fracture supracondylienne notamment en cas de présence de matériel d'ostéosynthèse ou prothétique à la hanche [22], association acétabulum-diaphyse fémorale, amputation traumatique, genou flottant.

L'enclouage rétrograde pour les fractures médiodiaphysaires du fémur a connu également un succès important sur le territoire nord-américain en raison du plus grand nombre de patients obèses. En effet dans ce cas, l'utilisation de la table orthopédique, la mise en adduction du membre inférieur et l'introduction antérograde du clou sont beaucoup plus difficiles, voire impossibles.

L'installation se fait le plus souvent sur table conventionnelle, sans traction, un appui sous le genou permettant d'obtenir une flexion de 30°. L'abord du genou peut être transtendon patellaire ou parapatellaire. Le point d'entrée idéal se situe au milieu de l'échancrure, à 1,2 cm de l'insertion fémorale du ligament croisé postérieur [147]. Un alésage peut être nécessaire en fonction du type de clou choisi (plein ou creux) et du niveau de la fracture. Dans les fémurs ostéoporotiques et à canal médullaire élargi, l'alésage est déconseillé pour ne pas compromettre la tenue du clou déjà précaire chez le sujet âgé. Un ancillaire permet une visée automatique des orifices de verrouillage distaux et proximaux. Pour les vis les plus distales, un contre-écrou peut parfois être nécessaire chez les patients souffrant d'ostéoporose afin d'améliorer la stabilité de la vis.

Cette technique chirurgicale a pour but d'aligner et de stabiliser la fracture sans obtenir une réduction anatomique parfaite. Elle est plus généralement destinée aux sujets fragiles (sujets âgés ou polytraumatisés) chez lesquels l'opérateur veut éviter un temps opératoire trop long, et une déperdition sanguine importante [119]. La reprise de l'appui s'effectue en fonction de la stabilité du montage obtenu.

Les études comparatives prospectives [148, 149] ou rétrospectives [150] rapportent un taux de consolidation identique entre clou rétrograde et clou antérograde [151], avec cependant un délai de consolidation un peu plus long pour l'enclouage rétrograde noté par Ostrum et al. [149]. En revanche, l'enclouage rétrograde aboutit, selon Tornetta et Tiburzi [148], à un taux plus important de raccourcissement, notamment en raison de

Figure 4. Homme de 68 ans, chute dans les escaliers en état d'ébriété.
A. Fracture fermée distale du fémur (vue de face).
B. Fracture fermée distale du fémur (vue de profil).
C. Enclouage verrouillé rétrograde (vue de face).
D. Enclouage verrouillé rétrograde (vue de profil).
E. Consolidation (vue de face à 6 mois).
F. Consolidation (vue de profil à 6 mois).

l'absence de table orthopédique. Dans cette série, la fréquence des cals vicieux en rotation est également deux fois plus importante, particulièrement pour des fractures instables. Cependant, la fréquence des cals vicieux angulaires semble identique dans les deux méthodes [95]. Il faut aussi signaler que les cals vicieux rotatoires ne sont pas l'apanage de l'enclouage rétrograde : c'est en effet pour l'enclouage antérograde que l'étude scanographique postopératoire de Jaarsma et al. [98] retrouve 28 % d'anomalies rotationnelles.

Il semble enfin que l'enclouage rétrograde aboutisse plus fréquemment à des gonalgies séquellaires avec une fréquence pouvant atteindre 27 % des cas pour Moed et Watson [152] et 29 % pour Herscovici et Whiteman [153].

Une récente et complète analyse de la littérature [154] conclut que l'enclouage rétrograde est une méthode de traitement efficace pour les fractures du fémur distal et une option moins recommandée pour les fractures diaphysaires, du fait de problèmes de consolidation et de douleurs du genou plus importants qu'après enclouage antérograde. Mais il faut souligner que le verrouillage proximal du clou n'est pas toujours aisé : s'il est réalisé latéralement dans le plan frontal, au tiers moyen de la diaphyse, la visée peut être délicate puisqu'elle se situe dans la zone la plus large de la cuisse. Et si le verrouillage est antéro-postérieur, le risque de lésion du nerf fémoral n'est pas négligeable.

Le recours à l'enclouage rétrograde doit donc être réservé à des indications particulières :

- enclouage antérograde impossible (fracture sous une prothèse totale de hanche stable) ou risqué (escarre trochantérienne) ;
- fracture périprothétique sur prothèse totale de genou stable si le modèle prothétique le permet (pas de quille centromédullaire au niveau fémoral) ;
- association fracture du fémur distal-fracture de jambe ;
- fracture du fémur distal du sujet âgé (Fig. 4).

L'enclouage centromédullaire est une référence dans le traitement des fractures de la diaphyse fémorale. Sa technique a évolué au fil du temps permettant d'optimiser ses performances et d'élargir ses indications. Elle va continuer sans doute à évoluer dans un avenir très proche, notamment par l'apport de la navigation qui permettra sans doute d'améliorer la réduction de la fracture et de réduire la durée d'exposition aux rayons des opérateurs ou de s'affranchir de l'amplificateur de brillance.

Ostéosynthèses par plaque

Plaques à compression

Le principe de ce type de synthèse est d'obtenir une réduction anatomique censée aboutir à la consolidation « per primam ». Les différents fragments osseux sont réduits le plus souvent à l'aide de daviers et/ou de broches provisoires. La plaque est apposée sur l'os et un vissage compressif permet d'obtenir un contact intime entre la plaque et l'os. Un vissage compressif interfragmentaire peut également être réalisé au travers de la plaque ou en dehors de celle-ci.

Les avantages sont la réduction anatomique du foyer de fracture, la possibilité de réaliser la synthèse sans installation sur

table orthopédique et sans utilisation de l'amplificateur de brillance pendant l'intervention. La mobilisation du genou peut être débutée rapidement après l'intervention.

Mais les inconvénients de ce type de synthèse sont nombreux :

- l'abord chirurgical extensif impose de relever le vaste latéral et de ligaturer les nombreux vaisseaux perforants. La perte sanguine peut être importante et le risque infectieux est augmenté pouvant atteindre 9 % selon Bostman et al. [155] ;
- l'abord direct du foyer de fracture nécessite souvent le dépériostage d'une partie du fémur et élimine l'hématome périfracturaire (facteur favorisant la consolidation). Par le passé, certains auteurs ont proposé d'adjoindre systématiquement à l'ostéosynthèse un apport osseux par greffe iliaque pour pallier cet effet péjoratif sur la consolidation mais au prix d'un alourdissement du geste réalisé [156, 157]. D'autres, plus récemment, ont privilégié l'aspect biologique de l'ostéosynthèse en limitant au maximum le dépériostage des fragments, la plaque pontant le foyer de fracture comminutif sans chercher à réduire parfaitement tous les fragments [158, 159] ;
- le cal obtenu de type unitif est d'apparition lente. En pratique, ce type de montage impose de laisser le patient sans appui pendant 2 à 3 mois au minimum. Malgré ces précautions, la fréquence des pseudarthroses est élevée (9 % pour Rozbruch et al. [158], 14 % des cas pour Rüedi et Lüscher [156]) et les fractures itératives après ablation du matériel ne sont pas rares (9 % selon Rüedi et Lüscher) [156].

En conséquence, l'ostéosynthèse des fractures diaphysaires du fémur par abord du foyer et mise en place d'une plaque à compression est actuellement de moins en moins utilisée. Certains la réservent encore aux contre-indications ou aux impossibilités techniques de réalisation d'un enclouage.

Plaques à vis bloquées

Il s'agit de l'évolution des plaques à compression proposée par l'AO. Ces plaques, disponibles depuis 2001 [160], diffèrent des plaques à compression par la présence d'orifices de verrouillage dotés de pas de vis. Les vis dont la tête comporte un pas de vis répondant au pas de vis situé sur la plaque viennent se bloquer dans la plaque et n'ont aucun effet compressif entre l'os et la plaque. Le blocage de la vis dans la plaque accroît de façon importante la stabilité du montage [161-164] que l'on peut comparer d'un point de vue biomécanique à un « fixateur externe-interne ». Les plaques à vis bloquées peuvent ne comporter que des orifices pour vis bloquées (plaques *less invasive stabilization system* : LISS) ou une association d'orifices pour vis bloquées et non bloquées (plaques LCP). Les plaques LISS sont dotées d'un ancillaire associé à des guides de visée permettant leur mise en place par abord mini-invasif : c'est la technique dite du *mini invasive percutaneous plate osteosynthesis* (MIPPO), décrite initialement par Krettek [165] indépendamment de l'utilisation d'implants à vis bloquées. Les plaques LCP peuvent également être mises en place par abord mini-invasif mais ne bénéficient pas actuellement d'ancillaire spécifique.

Les avantages de ces plaques sont nombreux : la possibilité de glisser la plaque sous le vaste latéral diminue les complications de façon importante et la stabilité du montage permet la remise en charge de façon précoce, y compris chez le sujet âgé à l'os porotique [166]. Actuellement, les patients opérés dans notre service avec ce type d'implant sont remis en charge à 48 heures.

Les résultats obtenus avec ce type d'implants, en particulier dans les fractures distales du fémur, semblent encourageants comparés à d'autres implants plus anciens [162, 166-169].

Les inconvénients sont le coût actuellement élevé, la courbe d'apprentissage inhérente à toute nouvelle technique opératoire et les questions qui se posent actuellement concernant la difficulté d'ablation de ce type de matériel, le blocage de certaines vis pouvant s'avérer définitif.

Il est cependant probable que le système LCP, combinant vis à compression et vis bloquées, va très probablement devenir le système de référence dans les années à venir en termes d'ostéosynthèse par plaque en même temps que vont disparaître les plaques à vissage compressif.

Fixation externe

Comme pour toute fracture diaphysaire, la fixation externe fait partie de l'arsenal thérapeutique. Cependant, son utilisation au fémur nécessite quelques réflexions :

- pour des raisons d'encombrement du corps du fixateur et du fait des trajets vasculonerveux ou de la situation des muscles de la cuisse, le fixateur ne peut être positionné qu'en situation frontolatérale. Les fiches sont bien entendu non transfixiantes mais elles traversent le muscle vaste latéral induisant fréquemment des problèmes de tolérance mécanique (mobilisation du genou douloureuse et risque accru de raideur) et biologique (écoulement à l'orifice des fiches avec risques de surinfection et de perte de tenue dans l'os). Ces problèmes de tolérance sont également majorés du fait de la durée de maintien du fixateur souvent importante liée au délai de consolidation de la fracture (140 à 160 j) ;
- il est établi que l'efficacité d'un fixateur externe est d'autant plus importante que son corps est à proximité de l'os et que les groupes de fiches restent proches l'un de l'autre tout en étant positionnés près du foyer de fracture. À la cuisse plus qu'ailleurs (jambe, bras, avant-bras), ces conditions sont souvent mal réalisables, réduisant ainsi les qualités biomécaniques du fixateur ;
- la réduction de la fracture est fréquemment laborieuse du fait du déplacement initial important, de la situation profonde de la diaphyse et de l'environnement musculaire puissant. Il faut obtenir un alignement et un contact interfragmentaire suffisants pour qu'ils puissent être maintenus par le fixateur, souvent au prix de manœuvres externes multiples, sous contrôles scopiques répétés, au cours de séances opératoires prolongées. La réduction parfaite est rarement obtenue, sauf pour les fractures largement ouvertes permettant un accès facile au foyer avec possibilité de simplification des traits par une ostéosynthèse minimale.

Pour toutes ces remarques, il paraît raisonnable de limiter l'utilisation de la fixation externe à certaines indications particulières :

- fractures ouvertes graves : délabrement musculaire avec exposition large et souillure du foyer, origine balistique notamment de gros calibre, plaie vasculaire associée ;
- polytraumatisme ou polyfracture avec détresse vitale.

Dans ces indications, le fixateur peut être utilisé comme moyen d'ostéosynthèse d'attente avant de pouvoir éventuellement réaliser une ostéosynthèse interne si l'état général ou local le permet [88-90, 170]. Concernant l'enclouage réalisé secondairement à une fixation externe provisoire, l'analyse récente de la littérature menée par Bandhari et al. [171] montre un taux de consolidation évalué à 98 % avec un risque infectieux modéré (3,6 %) même si l'enclouage est réalisé sans intervalle libre après ablation du fixateur externe.

Indications

La fracture de la diaphyse fémorale, nous l'avons vu, peut survenir dans des contextes extrêmement variés influençant son mode de traitement. Nous proposons de discuter les indications thérapeutiques selon la situation de la fracture mais aussi en fonction du contexte, de l'existence de complications immédiates ou en présence d'associations lésionnelles.

En fonction de la situation de la fracture

L'enclouage centromédullaire constitue le mode d'ostéosynthèse de référence. Nous l'avons vu, en dehors des fractures transversales du tiers moyen, le montage statique est assez systématique et le déverrouillage est réservé aux retards de consolidation ou aux distractions manifestes du foyer. Le recours à l'alésage est assez systématique mais il doit rester raisonnable. La technique initiale prévoyait un alésage généreux

> **À retenir**
>
> L'enclouage centromédullaire antérograde à foyer fermé est la technique de référence pour l'ostéosynthèse des fractures du fémur.
> L'alésage préalable du fût fémoral est favorable sur le plan mécanique en permettant d'augmenter le diamètre du clou utilisé et sur le plan biologique en inondant le foyer de fracture de produit d'alésage. Mais il provoque également le passage de particules lipidiques dans la circulation générale, augmentant ainsi le risque de syndrome d'embolie graisseuse. Il est donc préférable d'utiliser un clou non alésé en cas de :
> • fracture du fémur avec signe d'embolisation graisseuse ;
> • fracture du fémur avec contusion thoracique ;
> • fractures bilatérales du fémur avec une hémodynamique instable et/ou gazométrie perturbée.
> Les possibilités de verrouillage cervicodiaphysaire permettent d'élargir les indications de l'enclouage aux fractures proximales du fémur. L'introduction du clou à partir du genou (enclouage rétrograde) permet de conserver les avantages de l'enclouage en cas :
> • d'enclouage antérograde impossible (fracture sous une prothèse totale de hanche stable) ou risqué (escarre trochantérienne) ;
> • de fracture périprothétique sur prothèse totale de genou stable si le modèle prothétique le permet (pas de quille centromédullaire au niveau fémoral) ;
> • d'association fracture du fémur distal-fracture de jambe.
> L'ostéosynthèse par plaque retrouve des indications depuis l'apparition des plaques à vis bloquées et grâce au développement des techniques mini-invasives, notamment dans le cadre des fractures distales du sujet âgé.
> Enfin la fixation externe est réservée à des indications bien particulières :
> • fractures ouvertes graves : délabrement musculaire avec exposition large et souillure du foyer, origine balistique, notamment de gros calibre, plaie vasculaire associée ;
> • polytraumatisme ou polyfracture avec détresse vitale.

qui permettait d'augmenter le diamètre, l'enclavement transversal et longitudinal du clou. Mais actuellement, le verrouillage permet de limiter cet alésage tout en conservant les vertus mécaniques de l'enclouage et en limitant le risque d'aggravation de la fracture. Dans certaines circonstances, l'alésage est proscrit et l'enclouage est non alésé en cas de :

- fracture du fémur avec signe d'embolisation graisseuse ;
- fracture du fémur avec contusion thoracique ;
- fracture bilatérale avec gazométrie perturbée et/ou hémodynamique instable.

Si la fracture est proximale ou irradie au massif trochantérien, le verrouillage proximal est cervicodiaphysaire. Parmi les matériels disponibles, le clou Gamma long a notre préférence : il allie en effet l'efficacité démontrée du clou Gamma court dans les fractures du massif trochantérien et celle du clou verrouillé de Grosse et Kempf dans les fractures diaphysaires.

Si la fracture est spiroïde, il ne faut pas hésiter à agrandir l'abord cutané proximal pour réduire la spire avec un davier (puis par cerclage métallique) afin de rendre le fémur parfaitement continent avant la pose du clou (Fig. 5).

Si la fracture est distale, l'enclouage antérograde reste possible à condition que les vis de verrouillage soient situées au-delà du foyer (certains clous ont des orifices de verrouillage plus distaux) et que la qualité osseuse soit suffisante. Chez le sujet âgé, la tenue des vis peut être précaire. L'alternative est alors l'enclouage rétrograde et plus récemment l'ostéosynthèse mini-invasive par plaque à vis bloquées.

En fonction du contexte

Fracture isolée

Le problème soulevé par ce contexte n'est pas celui du matériel d'ostéosynthèse retenu mais du moment où cette ostéosynthèse doit être réalisée. Il est clairement établi que chez le patient monofracturé, la stabilisation doit intervenir dans les 10 premières heures qui suivent la fracture. Passé ce délai, le risque d'embolie graisseuse apparaît clairement [22, 46]. Si les conditions locales fracturaires le permettent, c'est un enclouage antérograde qui doit être réalisé. Si la gazométrie est normale, l'alésage est pour nous alors systématique.

Polytraumatisme

La prise en charge de la fracture du fémur dans le cadre d'un polytraumatisme a longtemps été discutée. Elle semble maintenant clairement définie [172-176]. Il convient de déterminer, comme le suggèrent Pape et al. [172], à quelle catégorie appartient le sujet polytraumatisé :

- patient stable : polytraumatisé sans traumatisme thoracique (classé en fait dans la même catégorie qu'un patient monofracturé) ;
- patient instable : polytraumatisé sévère avec traumatisme thoracique important ;
- patient en détresse : polytraumatisé avec dysfonctionnement cardiorespiratoire majeur résistant à la réanimation.

En marge de ces trois stades, ces auteurs distinguent également le patient limite (*borderline*), intermédiaire entre le patient stable et instable. Dans cette catégorie on retrouve notamment le polytraumatisé sévère et instable sans traumatisme thoracique ou le polytraumatisé de gravité moyenne avec un traumatisme thoracique important.

La prise en charge de la fracture est alors adaptée à la gravité du polytraumatisme (Tableau 3) : ostéosynthèse immédiate par enclouage alésé ou non, fixation externe temporaire au bloc opératoire, voire en salle de déchoquage permettant de contrôler rapidement et efficacement la fracture sans aggraver l'état du patient (*damage control orthopedic surgery*).

Cette attitude maintenant assez consensuelle appelle cependant quelques remarques :

- la classification des patients polytraumatisés, présentée ici de façon simplifiée, utilise, entre autres, différents scores extrêmement précis et surtout répandus outre-Atlantique (Injury Severity Score [86], Abbreviated Severity Score [177], Organ Injury Scaling [178]). Le patient considéré comme *borderline* est celui auquel nous sommes fréquemment confrontés mais son état intermédiaire conduit en fait à une attitude qui paraît moins dogmatique que pour les patients stables ou instables. Ces patients peuvent être ostéosynthésés dans les 24 premières heures, sous surveillance peropératoire attentive de la pression artérielle pulmonaire, l'enclouage étant mené avec précautions (alésage modéré pour permettre la mise en place du clou de plus petit diamètre, à vitesse lente, avec têtes d'alésoir au dessin adapté) et pouvant à tout moment être interrompu et converti en une fixation externe [174]. Dans ce cas, compte tenu du débat concernant l'alésage, c'est un enclouage non alésé qu'il faut réaliser [173, 176]. La décision de la fixation fémorale peut aussi intervenir à l'issue de certains gestes vitaux (contrôle d'une hémorragie, drainage thoracique) et d'une réévaluation clinique et biologique (Fig. 6) après une courte période de réanimation [172] ;
- concernant les patients pour lesquels la fixation temporaire a été décidée (*damage control orthopedic surgery*), le choix du

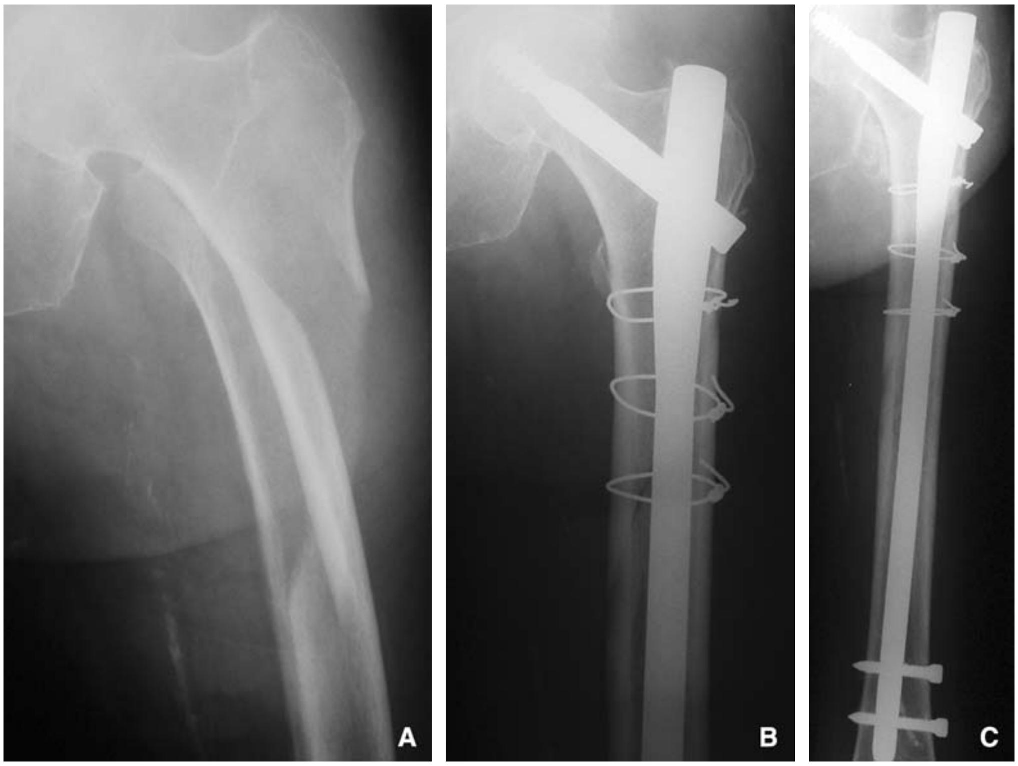

Figure 5. Femme de 87 ans, chute de sa hauteur.
A. Fracture spiroïde fermée du fémur gauche.
B. Clou Gamma long avec simplification du trait spiroïde par cerclages.
C. Contrôle à la consolidation.

Tableau 3.
Recommandations pour la prise en charge de la fracture du fémur chez un patient polytraumatisé (selon [172]).

Patient	Traitement recommandé	
Stable	Immédiat	Ostéosynthèse selon les conditions locales (enclouage avec alésage autorisé)
Intermédiaire	Immédiat/contrôlé	Enclouage non alésé (surveillance PAP)
Instable	Contrôlé	Fixation externe au bloc opératoire (aucune ostéosynthèse intramédullaire)
En détresse	Contrôlé	Fixation externe (en salle d'urgence si possible)

PAP : pression artérielle pulmonaire.

moment où une réintervention pour fixation interne définitive est réalisée est important. L'activation de phénomènes métaboliques et inflammatoires liés au traumatisme est source de complications diverses survenant les premiers jours et une réintervention précoce peut conduire à la défaillance multiviscérale (*second hit* des auteurs anglo-saxons). Une période d'attente et de surveillance de 4 jours au moins paraît souhaitable et il n'y a aucun avantage à réintervenir plus tôt [174, 179]. Harwood et al. [180] préconisent la surveillance des paramètres de l'inflammation (leucocytémie, pouls, fréquence respiratoire ou PCO_2, température) afin de décider du moment opportun pour la réintervention ;
- concernant les patients présentant un traumatisme craniocérébral, l'hypertension intracrânienne contre-indique la fixation fémorale interne. En revanche, pour un patient hémodynamiquement stable et dont la pression intracrânienne est contrôlée, l'enclouage centromédullaire (avec ou sans alésage) n'est pas contre-indiqué [181].

Fracture pathologique métastatique

L'enclouage centromédullaire répond bien aux exigences d'une fracture pathologique métastatique diaphysaire du fémur [182]. Il faut sans aucun doute procéder au préalable à une exploration radiologique complète de tout le fémur du fait de la fréquente association d'un foyer diaphysaire et métaphysaire supérieur. Le montage doit armer l'ensemble de la diaphyse et être statiquement verrouillé. Ce mode d'ostéosynthèse permet une remise en charge rapide et une radiothérapie précoce qui a une action complémentaire en vue d'une consolidation acceptable et compatible avec la survie du patient. Dans ce contexte, l'alésage permet d'augmenter le diamètre du clou et donc la solidité du montage. Cependant, compte tenu de l'hypervascularisation fréquente du foyer métastatique, l'alésage peut être source de pertes sanguines plus importantes et surtout d'un SEG ou d'arrêt cardiorespiratoire [183, 184]. Si l'enclouage alésé n'est pas contre-indiqué, il est préférable dans ce contexte d'aléser prudemment et lentement tout en surveillant attentivement les constantes hémodynamiques. Le choix du type de clou verrouillé peut être discuté en fonction du siège de la métastase (clou classique ou à verrouillage cervicocéphalique). Le clou verrouillé cervicocéphalique permet de mieux stabiliser le fémur qu'un enclouage verrouillé classique, en cas d'apparition secondaire d'une lésion trochantérienne. En cas d'enclouage préventif avant fracture, certains clous ont une courbure mal adaptée à un fémur intact et il est préférable de choisir un modèle qui tienne compte de cette courbure.

À moyen terme, les risques essentiels sont le démontage ou la rupture du matériel par non-consolidation ou progression de la lésion métastatique, particulièrement en cas de métastase d'origine rénale [185]. En cas de localisation sous-trochantérienne, l'alternative est la prothèse de hanche de reconstruction mécaniquement plus efficace [182].

L'alternative à l'enclouage est le curetage métastatique avec comblement par du ciment polyméthyle méthacrylate (PMMA) complété par une ostéosynthèse par plaque. Cette solution est particulièrement utile, en particulier dans les localisations distales. Mais ce geste n'est pas non plus exempt de complications hémodynamiques ou mécaniques.

Fracture du sujet âgé

Les sujets âgés (et notamment les femmes) constituent une population particulièrement exposée aux fractures du fémur. La morbidité et la mortalité sont comparables à celles rencontrées au cours des fractures du massif trochantérien ou les fractures du col pour Bouchard et al. [18].

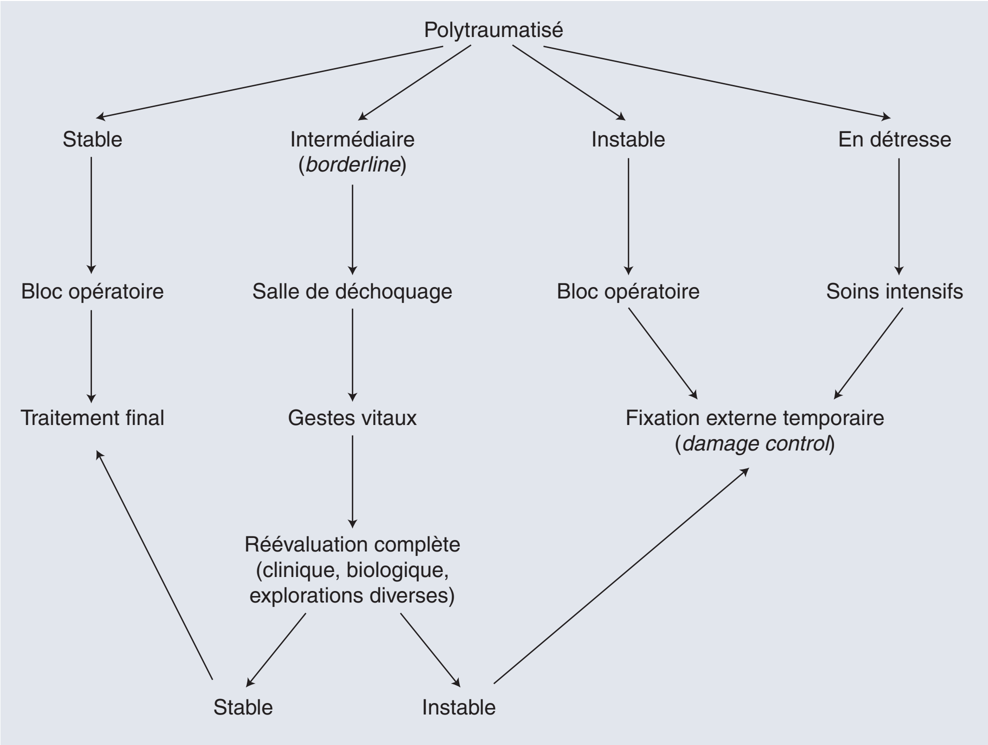

Figure 6. Arbre décisionnel. Protocole de prise en charge pour la fixation d'une fracture du fémur chez un patient polytraumatisé [172, 176].

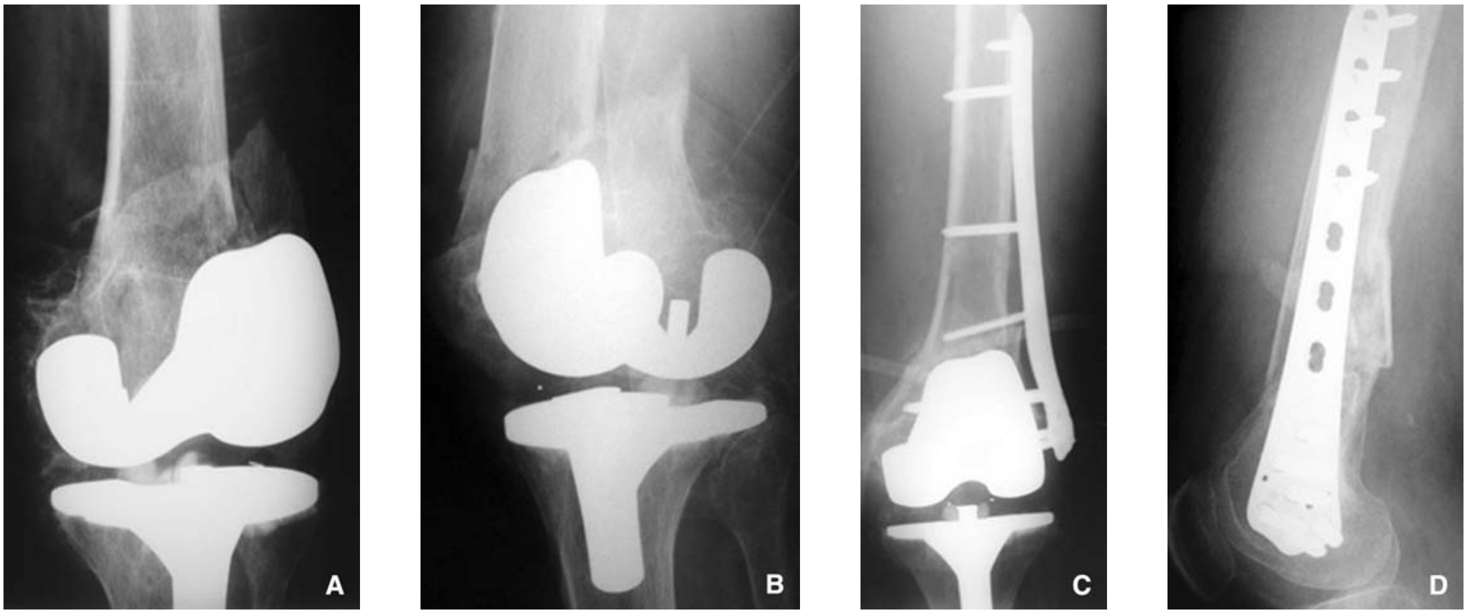

Figure 7. Femme 78 ans, chute en descendant du bus, prothèse totale du genou en place depuis 5 ans.
A, B. Fracture distale du fémur avec maintien de l'ancrage prothétique (vue de face et de profil).
C, D. Ostéosynthèse par plaque *locking compression plate* (LCP) (vue de face et de profil).

Les fractures du tiers proximal ou trochantérodiaphysaires sont fréquentes et répondent parfaitement à l'ostéosynthèse par clou à verrouillage cervicocéphalique (clou Gamma long) [120, 123].

Les fractures diaphysaires, volontiers spiroïdes, sont traitées par enclouage antérograde verrouillé statique. L'ostéoporose peut poser des problèmes de tenue des vis de verrouillage distal [16].

Les fractures distales de la diaphyse posent également ce problème. Alors que le verrouillage distal du clou prend ici toute son importance, la tenue des vis dans un os porotique, à corticales amincies est souvent précaire. Des vis adaptées à la médiocrité osseuse peuvent être utilisées (vis de Vecsei). L'enclouage rétrograde peut être une solution alternative [154] tout en sachant que les risques de flottement du clou dans une métaphyse porotique et de verrouillage distal précaire persistent. Nous proposons volontiers dans cette indication le recours à l'ostéosynthèse mini-invasive par plaque à vis bloquées dont la tenue mécanique est particulièrement intéressante [162, 166-169] et l'utilisation est aisée en cas de fracture sur prothèse de genou stable et bien ancrée (Fig. 7).

En fonction des complications immédiates

Fractures ouvertes

Comme pour toute fracture, l'ouverture cutanée implique une prise en charge assez stéréotypée :

- parage au bloc opératoire permettant l'excision des tissus dévitalisés, l'ablation des débris et corps étrangers éventuels, le lavage pulsé du foyer fracturaire et des enveloppes. Ce n'est qu'à son terme qu'il est possible de conclure au stade de gravité de l'ouverture [28, 29] et de réaliser des prélèvements

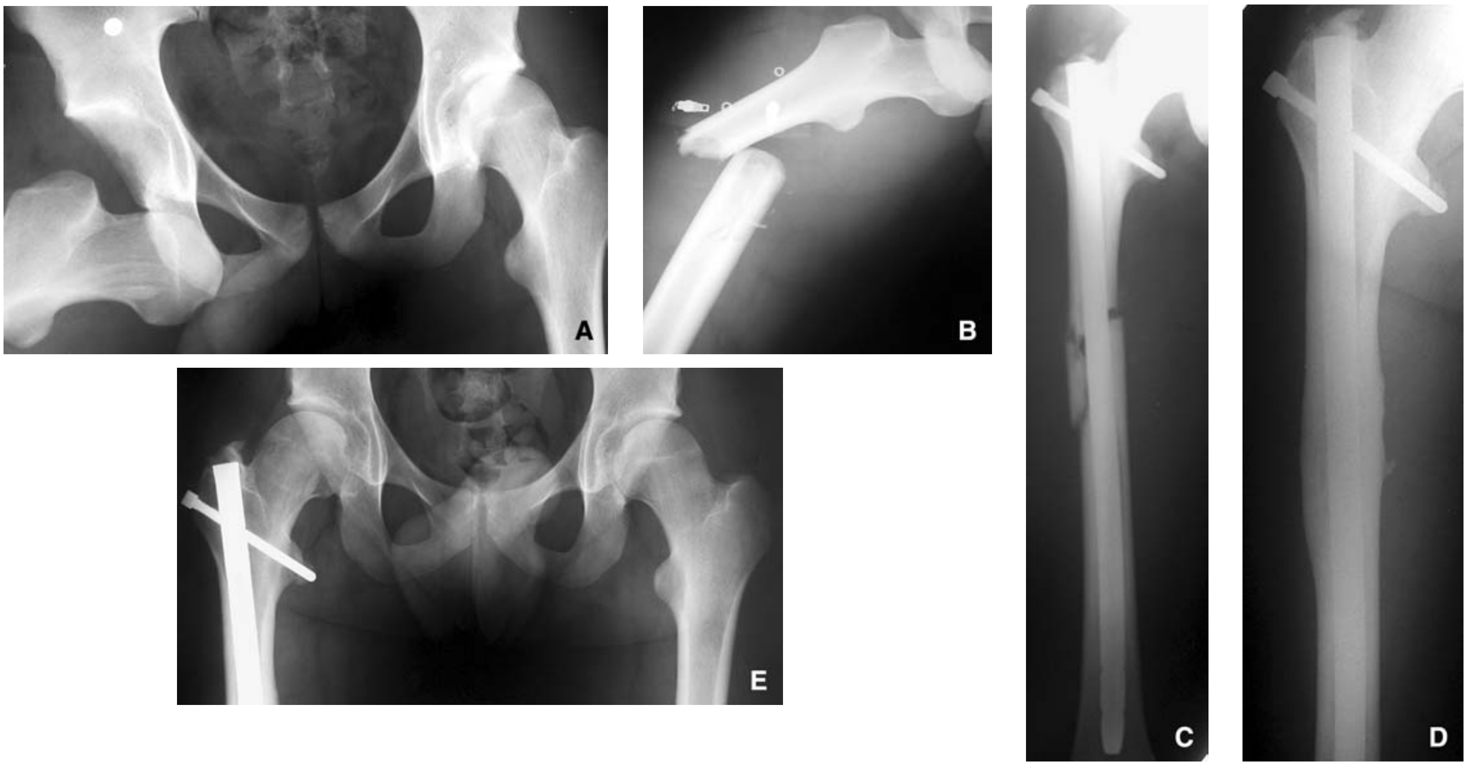

Figure 8. Homme de 21 ans, accident de moto.
A. Luxation obturatrice de la hanche droite.
B. Association avec une fracture de la diaphyse fémorale homolatérale, ouverte (stade 2 de Gustilo).
C. Clou verrouillé dynamique supérieur après réduction de la luxation.
D. Aspect de consolidation (noter que le caractère dynamique du clou a permis la consolidation malgré l'écart interfragmentaire initial).
E. Pas de nécrose de la tête fémorale à 2 ans.

bactériologiques du site, particulièrement si la fermeture est impossible ;

- prévention du tétanos (vérification des dates de vaccination, séroprévention ou revaccination si nécessaire) ;
- antibioprophylaxie systématique dont les modalités varient selon les équipes et le contexte. On peut proposer le schéma suivant : pour les fractures de stades I à IIIA, on utilise une céphalosporine de 1re ou de 2e génération. En cas de souillure tellurique, on peut l'associer au métronidazole ou choisir l'association amoxicilline-acide clavulanique. En cas d'allergie, les quinolones représentent une bonne alternative aux céphalosporines. Par définition, une antibioprophylaxie n'excède pas 48 heures, mais il est fréquent en cas d'ouverture importante (stades II et IIIA), que le traitement soit poursuivi jusqu'au 5e jour sans qu'aucune preuve ne soit faite quant à son utilité. Pour les fractures plus graves (stades IIIB/C), le schéma peut être analogue (en associant éventuellement un aminoside) mais il est adapté ensuite à l'évolution et aux résultats des prélèvements bactériologiques après parage.

Concernant la stabilisation de la fracture, la fixation interne est réalisée si le foyer peut être couvert par les enveloppes musculaires ou cutanées. Si une technique d'enclouage est adaptée à la situation de la fracture, on peut recommander l'utilisation d'un clou non alésé en cas de risque de contamination pandiaphysaire du fût par l'alésage (fracture initialement exposée et souillée mais foyer couvert après parage). Sinon, l'enclouage avec alésage peut être réalisé comme pour une fracture fermée. Le recours à la fixation externe ne se conçoit que dans les fractures ouvertes très graves (délabrement musculaire avec exposition large, souillée et non couvrable du foyer, origine balistique notamment de gros calibre, plaie vasculaire associée). Elle peut être d'attente et reprise par une ostéosynthèse interne une fois la situation locale simplifiée.

Fracture avec plaie vasculaire et/ou nerveuse

Ces lésions surviennent essentiellement dans un contexte de fracture ouverte grave (stade IIIC). Certaines règles sont essentielles à connaître :

- il faut autant que possible réaliser la réparation vasculaire et/ou nerveuse sur une cuisse dont la fracture est stabilisée ;
- les éventuelles souillures ou exposition persistante du foyer dictent le choix du type d'ostéosynthèse mais ce choix doit aussi tenir compte des impératifs liés à la technique de réparation vasculonerveuse ou engendrés par l'éventuelle ischémie (aponévrotomie de décharge). La simplification du trait de fracture (raccourcissement par exemple) peut aussi simplifier la réparation vasculaire/nerveuse ;
- en cas de plaie vasculaire, il faut toujours choisir le mode d'ostéosynthèse qui diminue le plus le délai entre l'heure du traumatisme et celle de la reperméabilisation vasculaire. Si la situation et les lésions des enveloppes le permettent, l'enclouage est une solution efficace et rapide [34] ;
- la réparation d'une plaie nerveuse tronculaire peut être envisagée en urgence dans un contexte favorable : compétences microchirurgicales, pas d'autre lésion urgente à traiter (abdomen, polyfracture, crâne). L'alternative est la réparation secondaire avec ou sans greffe.

En fonction des lésions associées

Anneau pelvien et acetabulum homolatéral

En cas d'association d'une fracture diaphysaire et d'une fracture acétabulaire, la stabilisation du fémur précède le traitement de la fracture de l'acetabulum, qui peut intervenir au besoin secondairement après une mise en traction devenue efficace grâce au rétablissement de la continuité fémorale. La situation est différente en cas de luxation coxofémorale associée dont la réduction est prioritaire. Selon le type de luxation et la situation du grand trochanter, l'abord direct de l'extrémité proximale du fémur permet la réduction (davier, vis de Schantz ou manœuvre du petit clou) puis l'enclouage antérograde s'effectue de façon classique (Fig. 8).

En cas d'association d'une fracture diaphysaire et d'une rupture de l'anneau pelvien [186], l'attitude thérapeutique dépend de la stabilité tensionnelle du patient et de la lésion pelvienne.

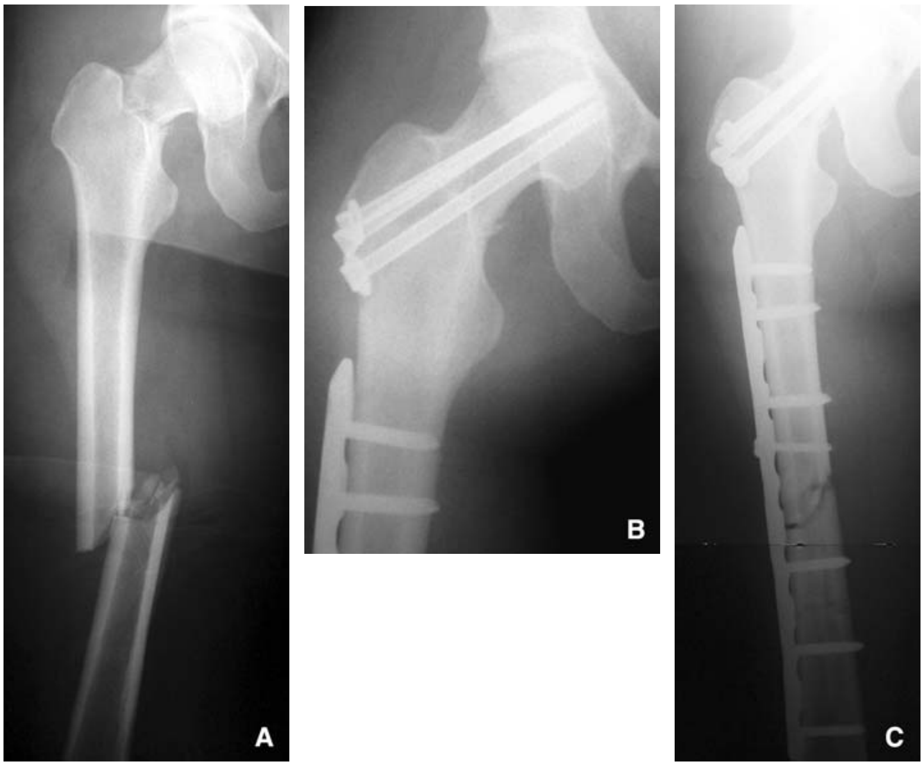

Figure 9. Femme, 31 ans, défenestration du troisième étage.
A. Association fracture diaphysaire du fémur et fracture Garden 3 basicervicale.
B. Ostéosynthèse du col par triple vissage.
C. Ostéosynthèse mini-invasive de la diaphyse par plaque LCP.

En cas d'instabilité hémodynamique majeure, la fixation externe compressive de l'anneau pelvien (fixateur externe ou *pelvic clamp*) est prioritaire et précède l'ostéosynthèse fémorale le plus souvent réalisée par fixateur externe compte tenu des risques attribués à l'enclouage dans ce contexte instable. En fonction de l'évolution tensionnelle après fixation pelvienne, l'enclouage sans alésage peut être envisagé avec prudence.

En l'absence d'instabilité hémodynamique, la fracture du fémur peut être traitée par enclouage avec alésage. En cas d'instabilité verticale de l'anneau (type C), l'ostéosynthèse du fémur précède la stabilisation de la lésion pelvienne dont la réduction nécessite une traction sur un fémur en continuité. Avant l'enclouage, l'arc antérieur est maintenu par un fixateur externe et l'ostéosynthèse de l'arc postérieur intervient dans un second temps. Dans les lésions partiellement stables (type B), on procède d'abord à une stabilisation de la lésion pelvienne par fixation externe à ancrage sus-acétabulaire. Une fois le bassin stabilisé, on procède à l'enclouage sur table orthopédique.

Extrémité supérieure du fémur

En cas de fracture trochantérienne associée à une fracture diaphysaire, l'enclouage centromédullaire à verrouillage proximal cervicocéphalique constitue la solution de choix. Le traitement est alors assez similaire à celui d'une fracture diaphysaire proximale isolée et notre préférence va au clou Gamma long.

La situation est plus discutée concernant l'association fracture céphalique-fracture diaphysaire. La priorité est la réduction et la stabilisation de la fracture du col fémoral du fait des risques de complications spécifiques bien connues (pseudarthrose, démontage, nécrose aseptique de la tête fémorale). Comme pour l'association précédente, il peut paraître tentant de stabiliser col et diaphyse par un enclouage à verrouillage proximal cervicocéphalique mais ce matériel permet difficilement de conjuguer les impératifs de réduction et de stabilisation des deux foyers en même temps. Tout d'abord, la vis cervicocéphalique efficace pour l'ostéosynthèse d'une fracture du massif trochantérien est moins performante pour stabiliser une fracture du col. Par ailleurs, le verrouillage cervicocéphalique intervient après l'enclouage centromédullaire : la proximité du point d'introduction du clou avec le foyer cervical, les manœuvres nécessaires sur l'ensemble du membre pour la réduction diaphysaire (rotation, traction, adduction) et le fait que le positionnement du dispositif d'ostéosynthèse du col soit dépendant de la pose du clou sont autant d'éléments péjoratifs pour la fracture cervicale. Il est donc recommandé de dissocier les deux ostéosynthèses selon diverses modalités. L'enclouage centromédullaire antérograde verrouillé par clou de Grosse et Kempf associé au vissage du col (indépendant du clou) est possible mais l'encombrement du clou peut gêner le positionnement optimal des vis qui ne peuvent être qu'au nombre de deux et la stabilisation du col est réalisée après celle de la diaphyse (on peut éventuellement stabiliser provisoirement, avant l'enclouage de la diaphyse, la fracture du col par des broches qui serviront ensuite de guide pour un vissage canulé).

Il nous paraît préférable d'effectuer chronologiquement l'ostéosynthèse du col par vissage ou vis-plaque à compression puis celle de la diaphyse par clou rétrograde ou plaque diaphysaire (au mieux à vis bloquées et par technique mini-invasive) (Fig. 9).

Lésions étagées du membre inférieur

La discussion porte essentiellement sur le choix du mode de traitement en fonction de la durée opératoire prévue et sur la chronologie des interventions.

De manière générale, s'il s'agit de fractures fermées, l'ostéosynthèse du fémur est prioritaire. En cas de fracture ouverte associée à une fracture fermée du fémur, la fracture ouverte est prioritaire dans ses formes graves (stades III). Si l'ouverture est mineure, sans exposition ni souillure importante du foyer, l'ostéosynthèse du fémur est réalisée en premier en prenant soin de couvrir la plaie d'un pansement bétadiné et en veillant à bien maintenir l'alignement de la partie distale du membre.

Concernant le choix thérapeutique, la plupart du temps chaque lésion doit être traitée comme si chacune d'entre elles était isolée. Certaines adaptations sont cependant possibles :

- l'association d'une fracture diaphysaire de jambe et du fémur peut être traitée par enclouage rétrograde du fémur et enclouage antérograde du tibia, ces deux interventions étant menées par la même incision cutanée [77, 187, 188]. Cependant, comme le souligne Bonnevialle [22], cette option apparemment séduisante expose à l'aggravation de lésions ligamentaires fréquentes dans ce contexte ;
- le traitement de chaque lésion prise séparément nécessite souvent des installations successives qui allongent le temps opératoire et participent au refroidissement du patient. Certains proposent donc une installation sur table radiotransparente, avec un drapage unique du membre. L'enclouage du tibia est réalisé sans recours à la distraction par la table

Figure 10. Homme de 17 ans, accident de moto, fracture fermée des deux diaphyses fémorales.
A. Fracture transversale simple du tiers moyen du fémur gauche.
B. Fracture transversale avec troisième fragment de la jonction tiers moyen-tiers inférieur du fémur droit.
C. Clou verrouillé statique non alésé du fémur gauche.
D. Clou verrouillé statique non alésé du fémur droit.
E. Fémur gauche consolidé après dynamisation distale (vue à 1 an).
F. Fémur droit consolidé sans dynamisation (vue à 1 an).

orthopédique (un aide opératoire est indispensable pour aider la réduction au moment de l'introduction du guide d'alésage et de l'enclouage), la jambe reposant sur un coussin triangulaire. Le fémur, quant à lui, est distracté temporairement par fixateur avant d'être encloué. Cette tactique défendue par Krettek [189] paraît intéressante, en particulier chez le polyfracturé/polytraumatisé [190] ;

- les lésions ligamentaires du genou doivent systématiquement être identifiées. En dehors des lésions instables (pentades, luxations), leur traitement peut être secondaire mais rapidement programmé du fait des conséquences possibles sur la rééducation et la récupération fonctionnelle du patient.

Fracture bilatérale

La morbidité et la mortalité postopératoires sont plus importantes en cas de fracture bilatérale. Cela ne s'explique pas uniquement par le fait que ces patients entrent souvent dans le cadre d'un traumatisme plus grave que les patients monofracturés. La fréquence plus élevée des complications est donc certainement liée à la seconde fracture [74], non pas tant pour des raisons locales mais pour des causes hémodynamiques et respiratoires [191].

En fonction du contexte polytraumatologique éventuel, la fracture bilatérale du fémur peut être prise en charge telle que nous l'avons décrite plus haut. En dehors de ce contexte se pose le problème du risque engendré par l'alésage intramédullaire bilatéral sur ce terrain plus fragile [73]. Même si l'alésage raisonnable permet de limiter ce risque [192], il est prudent dans ce contexte d'avoir recours à l'enclouage non alésé (Fig. 10).

■ Conclusion

En interrompant la continuité de l'os le plus volumineux de l'organisme, la fracture de la diaphyse fémorale occupe une place importante en traumatologie. Sa particularité repose sur des contextes de survenue possible très différents (gériatrie, polytraumatologie) et sur des complications spécifiques (SEG) et variées (associations traumatiques et fracturaires). Sa prise en charge thérapeutique parfois complexe est liée à ces particularités et explique l'éventail des traitements qui peuvent être proposés.

☆ Les auteurs saluent la mémoire d'Eugène Schvingt (1925-1996), pionnier de l'enclouage en France, et remercient Arsène Grosse et Ivan Kempf de leur avoir transmis leur expérience et leurs connaissances sur les fractures du fémur, contribuant ainsi largement à la rédaction de cet article.

Références

[1] Salminen ST, Pilhajamäki HK, Harri K, Avikainen VJ, Böstman OM. Population based epidemiologic and morphologic study of femoral shaft fracture. *Clin Orthop Relat Res* 2000;**372**:241-9.

[2] Singer BR, McLauchlan GJ, Robinson CM, Christie J. Epidemiology of fractures in 15 000 adults: the influence of age and gender. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:243-8.

[3] Schiessel A, Zweymuller K. The nutrient artery canal of the femur: a radiological study in patients with primary total hip replacement. *Skeletal Radiol* 2004;**33**:142-9.

[4] Tardieu C, Damsin J. Evolution of the angle of obliquity of the femoral diaphysis during growth - correlations. *Surg Radiol Anat* 1997;**19**:91-7.

[5] Egol K, Chang E, Cvitkovic J, Kummer F, Koval K. Mismatch of current intramedullary nails with the anterior bow of the femur. *J Orthop Trauma* 2004;**18**:410-5.

[6] Harper M, Carson W. Curvature of the femur and the proximal entry point for an intramedullary rod. *Clin Orthop Relat Res* 1987;**220**:155-61.

[7] Zuber K, Schneider E, Eulenberger J, Perren S. Shape and dimension of the femoral cavity with regard to fit of intramedullary implants. *Unfallchirurg* 1988;**91**:314-9.

[8] Poitout D. Propriétés mécaniques du tissu osseux. Applications anatomo-cliniques. In: Poitout D, editor. *Biomécanique orthopédique*. Paris: Masson; 1987. p. 330-5.

[9] Stein M, Thomas C, Feik S, Wark J, Clement J. Bone size and mechanics at the femoral diaphysis across age and sex. *J Biomech* 1998;**31**:1101-10.

[10] Frost H. On our age-related bone loss: insights from a new paradigm. *J Bone Miner Res* 1997;**12**:1539-46.

[11] Burr D. Muscle strength, bone mass, and age-related bone loss. *J Bone Miner Res* 1997;**12**:1547-51.

[12] Ruff C, Hayes W. Subperiosteal expansion and cortical remodeling of the human femur and tibia with aging. *Science* 1982;**217**:945-8.

[13] Ruff C, Hayes W. Sex differences in age-related remodeling of the femur and tibia. *Orthop Res* 1988;**6**:886-96.

[14] Martin RP, Atkinson P. Age and sex-related changes in the structure and strength of the human femoral shaft. *J Biomech* 1977;**10**:223-31.

[15] Salminen ST, Pilhajamäki HK, Avikainen VJ, Kyrö A, Böstman OM. Specific features associated with femoral shaft fractures caused by low-energy trauma. *J Trauma* 1997;**43**:117-22.

[16] Bonnevialle P, Laques D, Fabre P, Mansat P, Rongières M, Bellumore Y, et al. Fractures diaphysaires fémorales au-delà de 70 ans. Intérêts de l'enclouage centromédullaire par clou de Grosse et Kempf ou gamma long. *Rev Chir Orthop* 2002;**88**:41-50.

[17] Moran CG, Gibson MJ, Cross AT. Intramedullary locking nails for femoral shaft fractures in elderly patients. *J Bone Joint Surg Br* 1990;**72**:19-22.

[18] Bouchard JA, Barei D, Cayer D, O'Neil J. Outcome of femoral shaft in the elderly. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**332**:105-9.

[19] Winquist RA, Hansen Jr. ST. Comminuted fractures of the femoral shaft treated by intramedullary nailing. *Orthop Clin North Am* 1980;**11**:633-48.

[20] Winquist RA, Hansen Jr. ST, Clawson DK. Closed intramedullary nailing of femoral fractures: a report of 520 cases. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:529-39.

[21] Muller ME, Nazarian S, Koch P. *Classification AO des fractures*. Berlin: Springer-Verlag; 1987.

[22] Bonnevialle P. Fracture récente de la diaphyse fémorale de l'adulte. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°82. Conférences d'enseignement*. Paris: Elsevier; 2003. p. 105-22.

[23] Johnstone DJ, Radford WJ, Parnell EJ. Interobserver variation using the AO/ASIF classification of long bone fractures. *Injury* 1993;**24**:163-5.

[24] Newey ML, Ricketts D, Roberts L. The AO classification of long bone fractures: an early study of its use in clinical practice. *Injury* 1993;**24**:309-12.

[25] Shepperd LE, Zalavras CG, Jaki K, Shean C, Patzakis MJ. Gunshot femoral shaft fractures: is the current classification system reliable? *Clin Orthop Relat Res* 2003;**408**:101-9.

[26] Lieurance R, Benjamin JB, Rappaport WD. Blood loss and transfusion in patients with isolated femur fractures. *J Orthop Trauma* 1992;**6**:175-9.

[27] Ostrum RF, Verghese GB, Santner TJ. The lack of association between femoral shaft fractures ans hypotensive shock. *J Orthop Trauma* 1993;**7**:338-42.

[28] Gustilo RB, Anderson JT. Prevention of infection in the treatment of 125 open fractures of long bones: retrospective and prospective analyses. *J Bone Joint Surg Am* 1976;**58**:453-68.

[29] Gustilo RB, Mendoza RM, Williams DN. Problems in the management of type III (severe) open fractures: a new classification of type III open fractures. *J Trauma* 1984;**24**:742-6.

[30] Tejan J, Lindsey R. Management of civilian gunshot injuries of the femur. A review of the literature. *Injury* 1998;**29**:18-22.

[31] Versier G, Ollat D. Blessures des membres et du rachis par projectiles. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-032-A-10, 2005 : 10p.

[32] Bonnevialle P. Fractures diaphysaires de l'adulte. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-60, 2005 : 14p.

[33] Tscherne H, Gotzen L. *Fractures with soft tissue injuries*. Berlin: Springer-Verlag; 1984.

[34] Starr AJ, Hunt JL, Reinert CM. Treatment of femur fracture with associated vascular injury. *J Trauma* 1996;**40**:17-21.

[35] Dajani OM, Haddad FF, Hajj HA, Sfeir RE, Khoury GS. Injury of the femoral vessels-the Lebanese War experience. *Eur J Vasc Surg* 1988;**5**:293-6.

[36] Abou-Sayed H, Berger DL. Blunt lower-extremity trauma and popliteal artery injuries: revisiting the case for selective arteriography. *Arch Surg* 2002;**137**:585-9.

[37] Kluger Y, Gonze PD, DiChritiana DG, Townsend RN, Raves JJ, Young JC, et al. Blunt vascular injury associated with closed mid-shaft femur fracture: a plea for concern. *J Trauma* 1994;**36**:222-5.

[38] Johansen K, Daines M, Howey T, Helfet D, Hansen Jr. ST. Objective criteria accurately predict amputation following lower extremity trauma. *J Trauma* 1990;**30**:568-72.

[39] Takami H, Takahashi S, Ando M. Sciatic nerve injury associated with fracture of the femoral shaft. *Arch Orthop Trauma Surg* 1999;**119**:103-4.

[40] Kline DG, Kim D, Midha R, Harsh C, Tier R. Management and results of sciatic nerve injuries: a 24-year experience. *Neurosurg* 1998;**89**:13-23.

[41] Bulger EM, Smith DG, Ronald V, Jurkovich GJ. Fat embolism syndrome: a 1-year review. *Arch Surg* 1997;**132**:435-9.

[42] Mellor A, Soni N. Fat embolism. *Anaesthesia* 2001;**56**:145-54.

[43] Robinson CM. Current concepts of respiratory insufficiency syndromes after fracture. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:781-91.

[44] Gitin TA, Seidel T, Cera PJ, Glidewel OJ, Smith PL. Pulmonary microvascular fat: the significance? *Crit Care Med* 1970;**10**:273-86.

[45] Robert JH, Hoffmeyer P, Broquet PE, Cerutti P, Vasey H. Fat embolism syndrome. *Orthop Rev* 1993;**22**:567-71.

[46] Pinney SJ, Keating JF, Meek RN. Fat embolism syndrome in isolated femoral fractures: does timing of nailing influence incidence? *Injury* 1998;**29**:131-3.

[47] Barré J, Lepouse C, Segal P. Embolies et chirurgie fémorale intramédullaire. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**:9-21.

[48] Pell AC, Christie J, Keating JF, Sutherland GR. The detection of fat embolism by transoesophageal echocardiography during reamed intramedullary nailing. A study of 24 patients with femoral and tibial fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1993;**75**:921-5.

[49] Christie J, Robinson CM, Pell AC, McBirnie J, Burnett R. Transcardiac echocardiography during invasive intramedullary procedures. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:450-5.

[50] Robinson CM, Ludlam CA, Ray DC, Swann DG, Christie J. The coagulative and cardiorespiratory response to intramedullary nailing of isolated fractures. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:963-73.

[51] Gurd A. Fat embolism: an aid to diagnosis. *J Bone Joint Surg Br* 1970;**52**:732-7.

[52] Liebergall M, Lowe J, Whitelaw GP, Wtetzler MJ, Segal D. The floating hip. Ipsi lateral pelvic and femoral fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1992;**74**:93-100.

[53] Brainard BJ, Slauterbeck J, Benjamin JB. Fracture patterns and mechanisms in pedestrian motor-vehicle trauma: the ipsilateral dyad. *J Orthop Trauma* 1992;**6**:279-82.

[54] Riemer BL, Butterfield SL, Burke 3rd CJ, Matthews D. Immediate plate fixation of highly comminuted femoral diaphyseal fractures in blunt polytrauma patients. *Orthopedics* 1992;**15**:907-16.

[55] Müller EJ, Siebenrock K, Ekkernkamp A, Ganz R, Muhr G. Ipsilateral fractures of the pelvis and the femur-floating hip? A retrospective analysis of 42 cases. *Arch Orthop Trauma Surg* 1999;**119**:179-82.

[56] Wolinski PR, Johnson KD. Ipsilateral femoral neck and shaft fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1995;**318**:81-90.

[57] Yang KH, Han DY, Park HW, Kang HJ, Park JH. Fracture of the ipsilateral neck of the femur in shaft nailing. The role of diagnosis. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:673-8.
[58] Laporte C, Benazet JP, Scemama P, Castelain C, Saillant G. Fractures homolatérales de la diaphyse et du col fémoral : éléments de choix thérapeutique. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:24-32.
[59] Chen CH, Chen TB, Cheng YM, Chang JK, Lin SY, Hung SH. Ipsilateral fractures of the femoral neck and shaft. *Injury* 2000;**31**: 719-22.
[60] Barei DP, Schildhauer DA, Nork SE. Noncontiguous fractures of the femoral neck, femoral shaft and distal femur. *J Trauma* 2003;**55**:80-6.
[61] Bhandari M. Evidence-based orthopaedic trauma. Ispsilateral famoral neck and shaft fractures. *J Orthop Trauma* 2003;**17**:138-40.
[62] Hung SH, Hsu CY, Hsu SF, Huang PJ, Cheng YM, Chang JK, et al. Surgical treatment for ipsilateral fractures of the hip and femoral shaft. *Injury* 2004;**35**:165-9.
[63] Alho A. Concurrent ipsilateral fractures of the hip and the shaft of the femur: a systematic review of 722 cases. *Ann Chir Gynaecol* 1997;**86**: 326-36.
[64] Swiontkowski MF. Ipsilateral femoral shaft and hip fractures. *Orthop Clin North Am* 1987;**18**:73-84.
[65] Riemer BL, Butterfied SL, Ray RL, Daffner RH. Clandestine femoral neck fractures with ipsilateral diaphyseal fractures. *J Orthop Trauma* 1993;**7**:443-9.
[66] Bennet FS, Zinar DM, Kilgus DJ. Ipsilateral hip and femoral shaft fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**296**:168-77.
[67] Bonnevialle P, Glasson JM, Determe P, Bellumore Y, Mansat M. Fracture cervicale iatrogène après enclouage diaphysaire fémoral. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:397-403.
[68] Simonian PT, Chapman JR, Selzuick HS, Benirschke SK, Claudi BF, Swiontkowski MF. Iatrogenic fractures of the femoral neck during closed nailing of the femoral shaft. *J Bone Joint Surg Br* 1994;**76**: 293-7.
[69] Alho A. Concurrent ipsilateral fractures of the hip and femoral shaft: a meta-analysis of 659 cases. *Acta Orthop Scand* 1996;**67**:19-28.
[70] Dickson KF, Galland MW, Barrack RL, Neitzchman HR, Harris MB, Myers L, et al. Magnetic resonance imaging of the knee after ipsilateral femur fracture. *J Orthop Trauma* 2002;**8**:567-71.
[71] De Campos J, Vangness T Jr, Merrit PO, Sher J. Ipsilateral knee injury with femoral fracture. Examination under anesthesia and arthroscopic evaluation. Clin. Orthop. 194;300:178-82.
[72] Wu CC, Shih CH. Simultaneous bilateral fracture femoral shaft fractures. *J Trauma* 1992;**32**:289-92.
[73] Copeland CE, Mitchell KA, Brumback RJ, Gens DR, Burgess AR. Mortality in patients with bilateral femoral fractures. *J Orthop Trauma* 1998;**12**:312-5.
[74] Nork SE, Agel J, Russsell GV, Mills WJ, Holt S, Chip Routt ML. Mortality after reamed intramedullary nailing of bilateral femur fractures. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**415**:272-8.
[75] Theodoratos G, Papanikolaou A, Apergis E, Maris J. Simultaneous ipsilateral diaphyseal fractures of the femur and tibia: treatment and complications. *Injury* 2001;**32**:313-5.
[76] Anastopoulos G, Assimakopoulos A, Exarchou E, Pantazopoulos T. Ipsilateral fractures of the femur and the tibia. *Injury* 1992;**23**:439-41.
[77] Gregory P, DiCicco J, Karpik K, DiPasquale T, Herscovici D, Sanders R. Ispsilateral fractures of the femur and the tibia: treatment with retrograde nailing and unreamed tibia nailing. *J Orthop Trauma* 1996;**10**:309-16.
[78] Paul GR, Sawka MW, Whitelaw GP. Fractures of the ipsilateral femur and tibia: emphasis on intraarticular and soft tissu injury. *J Orthop Trauma* 1990;**4**:309-14.
[79] Laplace C, Duranteau J, Court C, Sales JP, Nordin JY. Polytraumatisme de l'adulte. Stratégie de la prise en charge hospitalière. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-Traumatologie, 14-033-A-10, 2001 : 14p.
[80] Rogers FB. Venous thromboembolism in trauma patients: a review. *Surgery* 2001;**130**:1-2.
[81] Gearhart MM, Luchette FA, Proctor MC, Lutomski DM, Witsken C, James L, et al. The risk assessment profile score identifies trauma patients at risk for deep vein thombosis. *Surgery* 2000;**128**:631-7.
[82] Knudson MM, Ikossi DG, Khaw L, Morabito D, Speetzen LS. Thromboembolism after trauma. An analysis of 1 602 episodes from the American College of Surgeons National Trauma Data Bank. *Ann Surg* 2004;**240**:490-6.
[83] Geerts HG, Code KI, Jay RM, Chen E, Szalai JP. A prospective study of venous thromboembolism after major trauma. *N Engl J Med* 1994;**331**: 1601-6.
[84] Migaud H, Senneville E, Gougeon F, Marchetti E, Amzallag M, Laffargue P. Risque infectieux en chirurgie orthopédique. *Encycl. Méd. Chir.* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-005, 2005 : 16p.
[85] Papia G, McLellan BA, El-Helou P, Louie M, Rachlis A, Szalai P, et al. Infection in hospitalized patients: incidence, risk factors and complications. *J Trauma* 1999;**27**:923-7.
[86] Baker SP, O'Neill B, Haddon W, Long WB. The Injury Severity Score: a method for describing patients with multiple injuries and evaluating emergency care. *J Trauma* 1974;**14**:187-94.
[87] SFAR. Recommandations pour la pratique de l'antibioprophylaxie en chirurgie : actualisations 1999. Actualisation des recommandations issues de la Conférence de consensus de décembre 1992. www. sfa. org.
[88] Nowotarski PJ, Turen CH, Brumback RJ, Scaboro JM. Conversion of external fixation to intramedullary nailing for fractures of the shaft of the femur in multiply injured patients. *J Bone Joint Surg Am* 2000;**82**: 781-8.
[89] Scalea TM, Boswell SA, Scott JD, Mitchell KA, Kramer ME, Pollack AN. External fixation as a bridge to intramedullary nailing for patients with multiple injuries and with femur fractures: damage control orthopedics. *J Trauma* 2000;**48**:613-23.
[90] Scalea TM, Boswell SA, Scott JD, Mitchell KA, Kramer ME, Pollack AN. External fixation as a bridge to intramedullary nailing for patients with multiple injuries and with femur fractures: damage control orthopedics. *J Orthop Trauma* 2004;**18**(suppl8):S2-S12.
[91] Gouin F, Tesson A, Piétu G, Waast D, Passuti N. Étude prospective et rétrospective sur les complications après enclouage centro-médullaire des os porteurs (table ronde de la SOFCOT 2004 dirigée par D Mainard) : complications de l'enclouage de fémur et de tibia. *Rev Chir Orthop* 2005;**91**(suppl5):2S158-2S161.
[92] Meyrueis JP, Cazenave A. Consolidation des fractures. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-20, 2004 : 18p.
[93] Brihault J, Favard L. Traitement chirurgical des pseudarthroses diaphysaires aseptiques. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-Traumatologie, 44-050, 2005 : 24p.
[94] Bonnevialle P, Andrieu S, Bellumore Y, Challé JJ, Rongières M, Mansat M. Troubles torsionnels et inégalités de longueur après enclouage. Évaluation par scanner de 189 fractures. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:397-410.
[95] Ricci WM, Bellabarba C, Lewis R, Evanoff B, Herscovici D, DiPasqualle T, et al. Angular malalignment after intramedullary nailing of femoral shaft fractures. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:90-5.
[96] Wolinski PR, McCarty E, Shyr Y, Johnson K. Reamed intramedullary nailing of the femur: 551 cases. *J Trauma* 1999;**46**:392-9.
[97] Simon P, Fortunato N. Étude prospective et rétrospective sur les complications après enclouage centro-médullaire des os porteurs (table ronde de la SOFCOT 2004 dirigée par D Mainard) : complications de l'enclouage centromédullaire du fémur en fonction de la fracture. *Rev Chir Orthop* 2005;**91**(suppl5):2S170-2S172.
[98] Jaarsma RL, Pakvis DF, Verdonschot N, Biert J, van Kampen A. Rotational malalignment after intramedullary nailing of femoral fractures. *J Orthop Trauma* 2004;**18**:403-9.
[99] Dodenhoff RM, Dainton JN, Hutchins PM. Proximal thigh pain after femoral nailing. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**78**:738-41.
[100] Hernigou P, Karray M, Nouisri L. Ostéonécrose de la tête fémorale après enclouage de la diaphyse fémorale chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1995;**81**:622-5.
[101] Jouffroy P, Judet T. Libération de l'appareil extenseur selon Judet pour raideur sévère du genou en extension. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-Traumatologie, 44-840, 2000 : 6p.
[102] Merle D'Aubigné R. À propos du procès verbal. À propos du travail de M. Piganiol et Coll. sur l'ostéosynthèse des fractures de la diaphyse fémorale. *Chirurgie* 1980;**106**:617-8.
[103] Kempf I, Grosse A, Lafforgue D. L'apport du verrouillage dans l'enclouage centromédullaire des os longs. *Rev Chir Orthop* 1978;**64**: 635-51.
[104] Kempf I, Pidhorz L. Enclouage des fractures de la diaphyse fémorale. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-Traumatologie, 44-705, 2000 : 6p.
[105] Frölke JP, Bakker FC, Patka P, Haarman HJ. Reaming debris in osteotomized sheep tibiae. *J Trauma* 2001;**50**:65-70.
[106] Babis GC, Papagelopoulos PJ, Tsarouchas J, Zoubos AB, Sapkas G, Pantazopoulos T. Fixation of femoral shaft fractures with a flexible bundle-type nail. *Clin Orthop Relat Res* 2000;**380**:226-33.

[107] Anastopoulos G, Tsoutsanis A, Papaeliou A, Hatzistamatiou K, Babis G, Assimakopoulos A. The Marchetti-Vicenzi elastic locked nail for the treatment of femoral shaft fractures: a review of 100 consecutive cases. *Injury* 2001;**32**:307-12.
[108] Kempf I, Grosse A, Beck G. Closed locked intramedullary nailing. Its application to comminuted fractures of the femur. *J Bone Joint Surg Am* 1985;**67**:709-20.
[109] Wiss DA, Fleming CH, Matta JM, Clark D. Comminuted and rotationally unstable fractures of the femur treated with interlocking nail. *Clin Orthop Relat Res* 1986;**212**:35-47.
[110] Brumback JR, Uwagie-Ero S, Lakatos RP, Poka A, Bathon GH, Buirgess AR. Intramedullary nailing of femoral shaft fractures. Part II: fracture-healing with static interlocking fixation. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:1453-62.
[111] Dagrenat D, Moncade N, Cordey J, Rahn BA, Kempf I, Perren SM. Effets de la dynamisation d'un enclouage verrouillé statique. Expérimentation in vivo. *Rev Chir Orthop* 1988;**74**(suppl2):100-4.
[112] Brumback RJ. The rationales of interlocking nailing of the femur, tibia and humerus; an overview. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**324**:292-320.
[113] Grosse A, Christie J, Taglang G, Court-Brown C, McQueen M. Open adult femoral shaft fracture treated by early intramedullary nailing. *J Bone Joint Surg Br* 1993;**75**:562-5.
[114] Baixauli Sr. F, Baixauli EJ, Sanchez-Alepuz E, Baixauli Jr. F. Interlocked intramedullary nailing for treatment of open femoral shaft fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**350**:67-73.
[115] Williams MM, Askins V, Hinckes EW, Zych GA. Primary reamed intramedullary nailing of open femoral shaft fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1995;**318**:182-90.
[116] Jenny JY, Jenny G, Kempf I. Infection after intramedullary nailing of lower limb fractures. A review of 1 464 cases over 15 years. *Acta Orthop Scand* 1994;**65**:94-6.
[117] Brumback RJ, Ellison PS, Poka A, Lakatos R, Bathon GH, Burgess AR. Intramedullary nailing of open fractures of the femoral shaft. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:1324-31.
[118] Dominguez I, Moro Rodriguez E, De Pedro Moro JA, Cebrian Parra JL, Lopez-Duran Stern L. Antegrade nailing for fractures of the distal femur. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**350**:74-9.
[119] Helfet DL, Lorich DG. Retrograde intramedullary nailing of supracondylar femoral fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**350**:80-4.
[120] Rodriguez Alvarez J, Casteleiro Gonzolez C, Laguna Aranda R, Ferrer Blanco M, Cuervo Dehesa M. Indications for use of the long Gamma nail. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**350**:62-6.
[121] Garnavos C, Peterman A, Howard PW. The treatment of difficult proximal fractures with the Russel-Taylor reconstruction nail. *Injury* 1999;**30**:407-15.
[122] Roberts CS, Nawab A, Wang M, Voor MJ, Seligson D. Second generation intramedullary nailing of subtrochanteric femur fractures: a biomechanical study of fracture site motion. *J Orthop Trauma* 2002; **16**:231-8.
[123] Sehat K, Baker RP, Pattison G, Price R, Harries WJ, Chesser TJ. The use of long Gamma nail in proximal femoral fractures. *Injury* 2005;**36**: 1350-4.
[124] Giannoudis PV, Pape HC, Cohen AP, Krettek C, Smith RM. Systemic effect of femoral nailing. From Küntscher to the immune reactivity era. *Clin Orthop Relat Res* 2002;**404**:378-86.
[125] Müller CA, Baumgart F, Wahl D, Perren SM, Pfister U. Technical innovations in medullary reaming: reamer design and intramedullary pressure increase. *J Trauma* 2000;**49**:440-5.
[126] Pape HC, Regel G, Dwenger A, Krumm K, Schweitzer G, Krettek C, et al. Influences of different methods of intramedullary femoral nailing on lung function in patients with multiple trauma. *J Trauma* 1993;**35**: 709-16.
[127] Kropfl A, Naglik H, Primavesi C, Hertz H. Unreamed intramedullary nailing of femoral fractures. *J Trauma* 1995;**38**:717-26.
[128] Danckwardt-Lillieström G. Reaming of the medullary cavity and its effect on diaphyseal bone: a fluorochromic, microangiographic and histologic study on the rabbit tibia and dog femur. *Acta Orthop Scand* 1969;**128**:1-53 [suppl].
[129] Leunig M, Hertel R. Thermal necrosis after tibial reaming for intramedullary nail fixation. A report of 3 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:584-7.
[130] Giannoudis PV, Furlong AJ, Macdonald DA, Smith RM. Reamed against unreamed nailing of the femoral diaphysis: a retrospective study of healing time. *Injury* 1997;**28**:15-8.
[131] Shepperd LE, Shean CJ, Gelalis ID, Lee J, Carter VS. Prospective randomized study of reamed versus unreamed femoral intramedullary nailing: an assessment of procedures. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:28-33.
[132] Abbas D, Faisal M, Butt MS. Unreamed femoral nailing. *Injury* 2000; **31**:711-7.
[133] Herscovici D, Ricci WM, McAndrews P, DiPasquale T, Sandres R. Treatment of femoral shaft fracture using unreamed interlocked nails. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:10-4.
[134] Kropfl A, Berger U, Neureiter H, Hertz H, Schlag G. Intramedullary pressure and bone marrow fat intravasation in unreamed femoral nailing. *J Trauma* 1997;**42**:946-54.
[135] Neudeck F, Obertacke U, Wozasek G, Thurnher M, Schlag G, Schmit-Neuerburg KP. Pathologic consequences of various osteosynthesis procedures in polytrauma patients. Part I: Experimental studies of intramedullary pressure development in reamed and unreamed intramedullary nailing and plate osteosynthesis of the femur. *Aktuelle Traumatol* 1994;**24**:114-20.
[136] Müller C, McIff T, Rahn BA, Pfister U, Weller S. Intramedullary pressure, strain on the diaphysis and increase in cortical temperature when reaming the femoral medullary cavity. A comparaison of blunt and sharp reamers. *Injury* 1993;**24**(suppl3):S22-S30.
[137] Müller C, McIff T, Rahn BA, Pfister U, Perren SM, Weller S. Influence of the compression force on the intramedullary pressure development in reaming of the medullary cavity. *Injury* 1993;**24**(suppl3):S36-S39.
[138] Kropfl A, Davies J, Berger U, Hertz H, Schlag G. Intramedullary pressure and bone marrow fat extravasation in reamed and unreamed femoral nailing. *J Orthop Res* 1999;**17**:261-8.
[139] Forster MC, Aster AS, Ahmed S. Reaming during anterograde femoral nailing: is it worth it? *Injury* 2005;**36**:445-6.
[140] Wozacek GE, Simon P, Redl H, Schlag G. Intramedullary pressure changes and fat intravasation during intramedullary nailing. An experimental study in sheep. *J Trauma* 1994;**36**:202-7.
[141] Bosse MJ, MacKenzie EJ, Riemer BL, Brumback RJ, McCarthy ML, Burgess AR, et al. Adult respiratory distress syndrome, pneumonia and mortality following thoracic injury and a femoral fracture treated either with intramedullary nailing with reaming or with a plate. *J Bone Joint Surg Am* 1997;**79**:799-809.
[142] Weresh MJ, Stower MD, Bosse MJ, Jeray K, Kellam JF, Sims SH, et al. Pulmonary gas exchange during intramedullary fixation of femoral shaft fractures. *J Trauma* 1999;**46**:863-8.
[143] Anwar IA, Battistella FD, Neiman R, Olson SA, Chapman MW, Moehring HD. Femur fractures and lung complications. A prospective randomized study of reaming. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**422**:71-6.
[144] Bone LB, Anders MJ, Rohrbacher BJ. Treatment of femoral fractures in the multiply injured patient with thoracic injury. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**347**:57-61.
[145] Sanders R, Koval KJ, DiPasquale T, Helfet DL, Frankle M. Retrograde reamed femoral nailing. *J Orthop Trauma* 1993;**7**:293-302.
[146] Moed BR, Watson JT, Cramer KE. Unreamed retrograde intramedullary nailing fractures of the femoral shaft. *J Orthop Trauma* 1998; **12**:334-42.
[147] Krupp RJ, Malkani AL, Goodin RA, Voor MJ. Optimal entry point for retrograde femoral nailing. *J Orthop Trauma* 2003;**17**:100-5.
[148] Tornetta 3rd P, Tiburzi D. Antegrade or retrograde reamed femoral nailing. A prospective, randomised trial. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**: 652-4.
[149] Ostrum RF, Agarwal A, Lakatos R, Poka A. Prospective comparison of retrograde and antegrade femoral intramedullary nailing. *J Orthop Trauma* 2000;**7**:496-501.
[150] Ricci WM, Bellabarba C, Lewis R, Evanoff B, Herscovici D, DiPasquale T, et al. Angular malalignment after intramedullary nailing of femoral shaft fractures. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:90-5.
[151] Ricci WM, Bellabarba C, Evanoff B, Herscovici D, DiPasquale T, Sanders R. Retrograde versus antegrade nailing of femoral shaft fractures. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:161-9.
[152] Moed BR, Watson JT. Retrograde intramedullary nailing, without reaming, of fractures of the femoral shaft in multiply injured patients. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:1520-7.
[153] Herscovici Jr. D, Whiteman KW. Retrograde nailing of the femur using intercondylar approach. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**332**:742-6.
[154] Papadoskostakis G, Papakostidis C, Dimitriou R, Giannoudis PV. The role and efficacy of retrograde nailing for the treatment of diaphyseal and distal femoral fractures: a systematic review of the literature. *Injury* 2005;**36**:813-22.
[155] Bostman O, Varjonen L, Vainionpaa S, Majola A, Rokkanen P. Incidence of local complications after intramedullary nailing and after plate fixation of femoral shaft fractures. *J Trauma* 1989;**29**:639-45.
[156] Rüedi TP, Lüscher N. Results after internal fixation of comminuted fractures of the femoral shaft with DC plates. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**138**:74-6.

[157] Reimer B, Foglesong ME, Miranda MA. Femoral plating. *Orthop Clin North Am* 1994;**25**:625-33.
[158] Rozbruch R, Müller U, Gautier E, Ganz R. The evolution of femoral shaft plating technique. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**354**:195-208.
[159] Kesemenli C, Subasi M, Necmioglu S, Kapukaya A. Treatment of multifragmentary fractures of the femur by indirect reduction (biological) and plate fixation. *Injury* 2002;**33**:691-9.
[160] Frigg R. Locking compression plate (LCP). An osteosynthesis plate based on the dynamic compression plate and the point contact fixator (PC-Fix). *Injury* 2001;**32**(suppl2):63-6.
[161] Marti A, Frankauser C, Frenk A, Cordey J, Gasser B. Biomechanical evaluation of the Less Invasive Stabilization System for the internal fixation of distal femur fractures. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:482-4.
[162] Althausen PL, Lee MA, Finkemeier CG, Meehan JP, Rodrigo JJ. Operative stabilization of supracondylar femur fractures above total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 2003;**18**:834-9.
[163] Schütz M, Sudkamp NP. Revolution in plate osteosynthesis: new internal fixator systems. *J Orthop Sci* 2003;**8**:252-8.
[164] Zlowodzki M, Williamson S, Cole PA, Zardiackas LD, Kregor PJ. Biomechanical evaluation of the less invasive stabilization system, angled blade plate, and retrograde intramedullary nail for the internal fixation of distal femur fractures. *J Orthop Trauma* 2004;**18**:494-502.
[165] Krettek C, Schandelmaier P, Miclau T, Tscherne H. Minimally invasive percutaneous plate osteosynthesis (MIPPO) using the DCS in proximal and distal femoral fractures. *Injury* 1997;**28**(suppl1):A20-A30.
[166] Wong MK, Leung F, Chow SP. Treatment of distal femoral fractures in the eldery using a less-invasive plating technique. *Int Orthop* 2005;**29**:117-20.
[167] Kregor PJ, Stannard J, Zlowodzki M, Cole PA, Alonso J. Distal femoral fracture fixation using the less invasive stabilization system (LISS): the technique and early results. *Injury* 2001;**32**(suppl3):32-47.
[168] Schütz M, Müller M, Krettek C, Höntzsch D, Regazzoni P, Ganz R, et al. Minimally invasive fracture stabilization of distal femoral fractures with the LISS: a prospective multicenter study. Results of a clinical study with special difficult cases. *Injury* 2001;**32**(suppl3):48-54.
[169] Markmiller M, Konrad G, Sudkamp N. Femur-LISS and distal femoral nail for fixation of distal femoral fractures: are they differences in outcome and complications? *Clin Orthop Relat Res* 2004;**426**:252-7.
[170] Bonnevialle P, Mansat P, Carriven P, Bonnevialle N, Ayel J, Mansat M. La fixation externe monoplan dans les fractures récentes du fémur. *Rev Chir Orthop* 2005;**91**:446-56.
[171] Bandhari M, Zlowodzki M, Tornetta III P, Schmidt A, Templeman DC. Intramedullary nailing following external fixation in femoral and tibial shaft fractures. *J Orthop Trauma* 2005;**19**:140-4.
[172] Pape HC, Giannoudis P, Krettek C. The timing of fracture treatment in polytrauma patients: relevance Damage Control Orthopaedic Surgery. *Am J Surg* 2002;**183**:622-9.
[173] Pape HC, Hildebrand F, Pertschy S, Zellz B, Garapati R, Grimme K, et al. Changes in the management of femoral shaft in polytrauma patients: from early total care to damage control orthopedic surgery. *J Trauma* 2002;**53**:452-62.
[174] Giannoudis PV. Aspects of current management: surgical priorities in damage control in polytrauma. *J Bone Joint Surg Br* 2003;**85**:478-83.
[175] Olson SA. Pulmonary aspects of treatment of long bone fractures in polytrauma patients. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**422**:66-70.
[176] Pape HC, Hildebrand F, Pertschy S, Zelle B, Garapati R, Grimme K, et al. Changes in the management of femoral shaft in polytrauma patients: from early total care to damage control orthopedic surgery. *J Orthop Trauma* 2004;**18**(suppl8):S13-S23.
[177] Garthe E, States JD, Mango NK. Abbreviated injury scale unification: the case for the unified injury system for global use. *J Trauma* 1999;**47**:309-23.
[178] Moore EE, Cogbill TH, Malangoni MA, Jurkowitch GJ, Shackford SR, Champion HR, et al. Organ injury scaling. *Surg Clin North Am* 1995;**75**:293-303.
[179] Pape HC, Van Griensven M, Rice J, Gänsslen A, Hildebrand F, Zech S, et al. Major secondary surgery in blunt trauma patients and perioperative citokine liberation: determination of the clinical relevance of biomechanical markers. *J Orthop Trauma* 2001;**50**:989-1000.
[180] Harwood PJ, Giannoudis PV, Van Griensven M, Krettek C, Pape HC. Alterations in the systemic inflammatory response after early total care and damage control procedures for femoral shaft fracture in severely injured patients. *J Trauma* 2005;**58**:446-54.
[181] Bandhari M, Guyatt GH, Khera V, Kulkarni A, Sprague S, Schemitsch EH. Operative management of lower extremity fractures in patients with head injuries. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**407**:187-98.
[182] Bauer HC. Controversies in the surgical management of skeletal metastases. *J Bone Joint Surg Br* 2005;**87**:608-17.
[183] Kerr PS, Jackson M, Atkins RM. Cardiac arrest during intramedullary nailing for femoral metastases. *J Bone Joint Surg Br* 1993;**75**:972-3.
[184] Barwood SA, Wilson JL, Molnar RR, Choong PF. The incidence of acute cardiorespiratory and vascular dysfunction following intramedullary nail fixation of femoral metastasis. *Acta Orthop Scand* 2000;**71**:147-52.
[185] Wedin R, Bauer HC, Wersäll P. Failures after operation for skeletal metastatic lesions of long bones. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**358**:128-39.
[186] Bonnevialle P, Ascensio G, Bertin R. Fractures du bassin (Symposium de la SOFCOT 1996 dirigée par JY Nordin) : traumatismes associés (rachis-cotyle-fémur). *Rev Chir Orthop* 1997;**83**(suppl3):87-9.
[187] Ostrum RF. Treatment of floating knee injuries through a single percutaneous approach. *Clin Orthop Relat Res* 2000;**375**:43-50.
[188] Oh CW, Oh JK, Min WK, Jeon JH, Kyung HS, Ahn HS, et al. Management of ipsilateral femoral and tibial fractures. *Int Orthop* 2005;**29**:245-50.
[189] Krettek C. Recent advances in the fixation of fractures of the long bones of the leg. *Eur Instr Course Lect* 1999;**4**:1-1.
[190] Simon P, Cognet JM. Technique d'ostéosynthèse des fractures de jambe de l'adulte. *Encycl. Méd. Chir.* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-Traumatologie, 44-870, 2006 : 16p.
[191] Giannoudis PV, Cohen A, Hinsche A, Stratford T, Matthews SJ, Smith RM. Simultaneous bilateral femoral fractures: systemic complication in 14 cases. *Int Orthop* 2000;**24**:264-7.
[192] Bonnevialle P, Cauhepe C, Alqoh F, Bellumore Y, Rongières M, Mansat M. Risques et résultats de l'enclouage simultané des fractures bifémorales. À propos d'une série rétrospective de 40 cas. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:598-607.

F. Bonnomet, Professeur des Universités, praticien hospitalier (Francois.Bonnomet@chru-strasbourg.fr).
Centre de Chirurgie orthopédique et de la main (CCOM), 10 avenue Achille Baumann, 67400 Illkirch Graffenstaden, France.

P. Clavert, Maître de conférences des universités, praticien hospitalier.
Centre de Chirurgie orthopédique et de la main (CCOM), 10 avenue Achille Baumann, 67400 Illkirch Graffenstaden, France.
Institut d'anatomie normale, Faculté de médecine, Université Louis Pasteur, 67070 Strasbourg cedex, France.

J.-M. Cognet, Praticien hospitalier.
Centre de Chirurgie orthopédique et de la main (CCOM), 10 avenue Achille Baumann, 67400 Illkirch Graffenstaden, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bonnomet F., Clavert P., Cognet J.-M. Fracture de la diaphyse fémorale de l'adulte. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-078-A-10, 2006.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-075-A-10

Fractures de l'extrémité supérieure du fémur chez l'adulte

T Scheerlinck
P Haentjens

Résumé. – La fracture de l'extrémité proximale du fémur est la lésion la plus fréquemment rencontrée en traumatologie. Elle survient surtout chez le vieillard ostéoporotique à la suite d'un traumatisme mineur. Dans près des trois quarts des cas, il s'agit de femmes. Malgré de nombreux programmes de prévention, l'incidence de ces fractures est en nette progression, ce qui risque de déséquilibrer bon nombre de systèmes de sécurité sociale.

Le but du traitement est de rendre aux patients, souvent âgés, une fonction et une autonomie préfracturaires tout en étant le moins agressif possible, et ce dans les plus brefs délais et au moindre coût. Cet exposé reprend l'épidémiologie, les aspects socio-économiques, les différentes classifications des fractures de hanche ainsi que les options thérapeutiques en fonction du type de fracture et de l'état des patients.

En outre, il existe des fractures de l'extrémité supérieure du fémur qui sortent du contexte de la fracture classique du vieillard. Il s'agit des fractures concomitantes de la hanche et de la diaphyse fémorale qu'on retrouve surtout chez les jeunes, des fractures isolées du grand et du petit trochanter, des fractures pathologiques et des fractures de stress. Le diagnostic ainsi que le traitement de ces lésions plus rares sont également repris dans cet exposé.

Mots-clés : fracture du fémur, hanche, extrémité proximale du fémur, prévention de fracture de hanche, ostéosynthèse, épidémiologie.

Introduction

La fracture de l'extrémité supérieure du fémur chez l'adulte, et plus particulièrement chez le vieillard, est incontestablement la lésion la plus fréquemment rencontrée en traumatologie. Malgré une meilleure connaissance des facteurs de risque et une prévention accrue, le nombre de ces fractures continue à augmenter de manière spectaculaire. Dès à présent, le problème prend des proportions épidémiques, dont le coût risque, à terme, de compromettre bon nombre de systèmes de soins de santé.

Le nombre grandissant de ces fractures chez des patients souvent en mauvaise santé, ostéoporotiques et grabataires est un défi pour les services de traumatologie qui sont amenés à traiter non seulement la fracture mais également les nombreuses conditions médicales associées. De plus, il faut prévoir, dès le début, une rééducation intensive afin de permettre une réinsertion sociale le plus rapidement possible. Ceci nécessite généralement une approche multidisciplinaire.

Certaines fractures de l'extrémité supérieure du fémur, telles les fractures isolées du grand et du petit trochanter, sortent de ce contexte. Il en est de même des fractures de hanche associées à une fracture de la diaphyse fémorale qui surviennent souvent chez des patients jeunes à la suite d'un traumatisme à haute énergie. Les fractures pathologiques sur tumeur osseuse primaire ou métastase ainsi que les fractures de stress sont également des cas particuliers. Ces cas plus rares sont discutés séparément.

Les fractures de la tête fémorale sont souvent associées à une fracture du cotyle et/ou une luxation de hanche et ne sont pas reprises dans cet exposé.

Épidémiologie

INCIDENCE, VARIATIONS RACIALES ET RÉGIONALES

Le nombre de fractures de hanche en 1990 en France varie entre 46 000 et 51 000 [10]. Pour la planète, ce nombre a été estimé à 1,66 million par an. Dans 72,1 % des cas ce sont des femmes qui en sont victimes et plus de la moitié de ces fractures se produisent en Europe et en Amérique du Nord [26].

Dans une population comparable, le risque de fracture de hanche varie avec un facteur 15 entre le Chili et la Norvège [66]. En règle générale les personnes de race blanche présentent un risque fracturaire plus élevé que les Asiatiques ou les Africains. Cette différence de risque peut s'expliquer soit par une masse osseuse plus importante, soit par une fréquence de chute moins élevée [87].

À l'intérieur d'un même groupe ethnique, le risque de fracture de hanche varie également de manière importante. Ainsi, le risque fracturaire est plus élevé en Scandinavie qu'en Amérique du Nord ou en Océanie, et des variations de 1 à 7 ont été rapportées entre les différents pays européens [46]. La France et l'Espagne sont les seuls pays européens où le risque fracturaire est moyen. En Norvège, en Suède et au Danemark le risque est très élevé alors que la plupart des autres pays européens ont un risque qui se situe entre ces deux

Thierry Scheerlinck : MD, chirurgien orthopédiste des Universités, responsable du département de la pathologie de la hanche.
Patrick Haentjens : MD, PhD, professeur des Universités, chirurgien orthopédiste, responsable du département de traumatologie.
Service d'orthopédie et de traumatologie, hôpital académique de la Vrije Universiteit Brussel, Laarbeeklaam 101, 1090 Bruxelles, Belgique.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Scheerlinck T et Haentjens P. Fractures de l'extrémité supérieure du fémur chez l'adulte. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-075-A-10, 2003, 23 p.

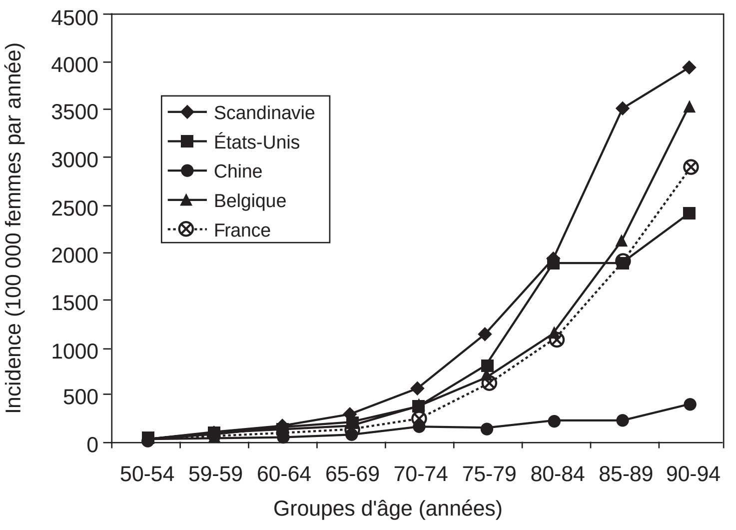

1 *Incidences par pays des fractures de hanche chez les femmes en fonction de l'âge.*

extrêmes [66]. Généralement, les régions urbaines sont plus touchées que les régions rurales ce qui pourrait s'expliquer par une activité physique plus importante en région rurale [46]. Aux États-Unis, chez les femmes de race blanche de plus de 65 ans, un risque fracturaire plus élevé a été associé à une latitude plus nordique, un plus faible ensoleillement en janvier, de l'eau contenant moins de calcium ou plus de fluor, un niveau de pauvreté plus élevé, et une proportion plus importante de fermes par km^2. En revanche, un faible degré d'activité, l'obésité, le fait de fumer, la consommation d'alcool ou une origine scandinave ne semblent pas augmenter le risque de fracture de hanche [64].

Le nombre de fractures de hanche par an en France est en progression et pourrait atteindre plus de 143 000 d'ici 2050 [10]. Pour la planète, ce chiffre a été estimé à 6,26 millions [26]. Du fait de l'augmentation importante du nombre d'individus de plus de 65 ans, surtout dans les pays d'Amérique latine, d'Asie, du Moyen-Orient et d'Afrique, le nombre de fractures de hanches devrait surtout augmenter dans ces régions.

FACTEURS DE RISQUE

Âge

Le nombre de fractures de l'extrémité proximale du fémur augmente exponentiellement avec l'âge *(fig 1)*. Parmi les femmes blanches, Cummings et al [29] ont évalué le risque relatif (RR) par 5 ans d'âge à 1,5 (intervalle de confiance à 95 % [IC 95 %] de 1,3 à 1,7). Ce facteur important exerce son influence par le biais de différents mécanismes. D'abord la probabilité de chutes augmente rapidement avec l'âge, ensuite la résistance osseuse diminue progressivement, ce qui rend une chute potentiellement plus dangereuse. La fragilité du fémur proximal peut s'expliquer par une diminution de la masse osseuse, par des anormalités de l'architecture, de la matrice ou de la minéralisation de l'os, et par la présence de microfractures [87].

Ostéoporose

La densité osseuse de la région intertrochantérienne diminue au fil du temps en moyenne de 53 % chez la femme et de 35 % chez l'homme. Une diminution de la densité osseuse de 2 déviations standards par rapport à la moyenne de la population jeune peut être considérée comme anormale. En utilisant cette définition, 90 % des femmes entre 50 et 59 ans ont une masse osseuse normale. Après 80 ans ce chiffre diminue à un tiers [87].

À côté de cette diminution « normale » de la densité osseuse, la diminution « anormale » de la densité osseuse (ostéoporose) augmente le risque de fracture de hanche de manière importante. Pour des femmes d'âge égal, la diminution de la densité osseuse du fémur proximal d'une déviation standard augmente le risque de fracture de hanche avec un facteur de 2,6 (RR : 2,6 ; IC 95 % : 1,9 à 3,6) [28].

Chutes

Chez des personnes âgées l'ostéoporose est le facteur de risque principal de fractures de hanche. Toutefois, les éléments qui peuvent causer une chute entrent également en jeu. Tous les ans, un tiers des personnes non institutionnalisées de plus de 65 ans en sont victimes et 10 à 15 % de ces chutes ont des conséquences importantes (fractures, traumatismes crâniens, contusions). En ce qui concerne les personnes vivant dans des maisons de retraite, l'incidence de chutes atteint 50 à 60 % et les conséquences sont importantes dans 15 à 20 % des cas. Dans cette population âgée, les femmes font plus de chutes que les hommes [124].

En Amérique du Nord, une femme sur cinq entre 60 et 64 ans et une femme sur trois entre 80 et 84 ans font au moins une chute par an. À peu près 1 % de ces chutes donnent lieu à une fracture de hanche. En revanche, si l'impact se produit directement sur la région trochantérienne, le risque augmente avec un facteur 13 [87].

Facteurs de risque cliniques

Jusqu'à il y a peu, la connaissance des facteurs de risque cliniques provenait essentiellement d'études cas-témoins ne prenant en compte qu'une seule catégorie de facteurs, soit ceux liés à la fragilité osseuse, soit ceux liés aux chutes. En 1994, une vaste étude de cohorte (9 516 femmes blanches âgées de 65 ans ou plus) menée aux États-Unis a permis de mettre en évidence toute une série de facteurs augmentant le risque de fracture de hanche [29]. Le tableau I énumère les valeurs des risques relatifs (RR) de fracture ajustées sur l'âge, ainsi que l'IC 95 %.

Le RR de fracture ajusté sur l'âge est plus élevé chez les femmes ayant présenté une fracture après 50 ans ou dont la mère a présenté une fracture de hanche. Ce risque est également plus élevé chez les femmes se disant en mauvaise santé, ayant eu une hyperthyroïdie ou ayant été traitées par des benzodiazépines ou des antiépileptiques. Des données issues de l'examen clinique ou de tests

Tableau I. – Facteurs de risques cliniques et risques relatifs de fractures de hanche avec intervalle de confiance à 95 % (IC 95 %) d'après [29, 32].

Facteurs de risques cliniques	Risques relatifs (IC 95 %) ajustés sur l'âge	Risques relatifs (IC 95 %) ajustés sur l'âge et la densité minérale osseuse
Prise d'antiépileptiques [29]	2,8 (1,2 à 6,3)	2,0 (0,8 à 4,9)
Impossibilité de se lever d'une chaise sans les bras [29]	2,1 (1,3 à 3,2)	1,7 (1,1 à 2,7)
Histoire maternelle de fracture de la hanche [29]	2,0 (1,4 à 2,9)	1,8 (1,2 à 2,7)
Troubles de la vision (≤ 2/10) [32]	2,0 (1,1 à 3,7)	2,0 (1,1 à 3,7)
Histoire personnelle d'hyperthyroïdie [29]	1,8 (1,2 à 2,6)	1,7 (1,2 à 2,5)
Femme se disant en mauvaise santé [29]	1,7 (1,3 à 2,2)	1,6 (1,2 à 2,1)
Traitement par des benzodiazépines [29]	1,6 (1,1 à 2,4)	1,6 (1,1 à 2,4)
Diminution de la force musculaire mesurée au mollet [32]	1,5 (1,0 à 2,2)	1,2 (0,8 à 1,7)
Dysfonctionnement des membres inférieurs [32]	1,4 (1,1 à 1,6)	1,3 (1,1 à 1,6)
Trouble de l'équilibre et de la marche [32]	1,2 (1,0 à 1,5)	1,2 (1,0 à 1,5)

neuromusculaires et sensoriels, comme des anomalies de la perception du relief ou des contrastes, l'impossibilité de se lever d'une chaise sans s'aider des bras, ainsi que la présence d'une tachycardie, constituent également des facteurs de risque. Tous ces facteurs se sont avérés être indépendants de la densitométrie osseuse.

La présence simultanée de plusieurs facteurs de risque permet de définir des groupes plus ou moins exposés à une fracture de hanche. Chez les femmes ayant une densité osseuse normale pour leur âge et moins de trois facteurs de risque, l'incidence de la fracture du col du fémur est de 1,1 pour 1 000 femmes par année (RR : 1,1 ; IC 95 % : 0,5 à 1,6). En revanche, elle est de 27 (RR : 27 ; IC 95 % : 20 à 34) pour 1 000 pour les femmes ayant plus de quatre facteurs de risque et une densité osseuse pour leur âge située dans la tertile inférieure [29].

À la même époque, en France, une enquête similaire [32] portant sur 5 757 femmes âgées de 75 ans ou plus, a permis de détecter plusieurs autres facteurs cliniques augmentant le risque de fracture de hanche indépendamment de la densitométrie osseuse : troubles de la vision, troubles de l'équilibre et de la marche, dysfonctionnement des membres inférieurs et diminution de la force musculaire mesurée au mollet *(tableau I)*.

PROGRAMMES DE DÉPISTAGE ET DE PRÉVENTION

Le dépistage des facteurs de risque et la prévention des fractures de hanche passent par une meilleure connaissance de ces éléments et de leur interaction. Un dépistage ne devrait être pratiqué que s'il permet des interventions curatives ou préventives. De plus, avant la prescription d'un traitement préventif, médicamenteux ou d'autre nature, il est impératif de répondre à la question suivante : « chez une personne à risque, le bénéfice apporté par un traitement préventif est-il établi avec suffisamment de fiabilité et est-il cliniquement assez pertinent pour justifier son utilisation en pratique ? » [16, 57]. C'est seulement dans l'affirmative qu'un traitement préventif doit être envisagé.

Prévention et dépistage de l'ostéoporose

L'ostéodensitométrie a une bonne valeur diagnostique de la fragilité osseuse. Toutefois, son coût limite sa diffusion, et il n'existe pas encore de consensus en faveur de l'utilisation d'une mesure radiologique de densitométrie osseuse pour un dépistage systématique au moment de la ménopause [21]. D'autre part, le fait de garder une densité osseuse suffisante ne permet pas de prévenir toutes les fractures et ne doit donc pas être l'unique moyen mis en œuvre en matière de prévention [16, 57].

L'effet d'un traitement préventif peut être évalué par différents « critères de jugement » (*outcome* ou *endpoint* en anglais). La diminution de la densité osseuse est avant tout un marqueur d'un état de risque facturaire accru. Bien qu'il existe une relation entre la diminution du contenu minéral de l'os, sa résistance mécanique et le risque fracturaire, une multitude d'autres facteurs entrent également en jeu. Dans la prévention des fractures sur os ostéoporotique, l'augmentation de la densité minérale osseuse n'est pas la finalité du traitement, mais, probablement, l'intermédiaire par lequel le but recherché peut être atteint, le but final étant la diminution du risque fracturaire pour la hanche. Dès lors, cette revue de la littérature prend comme indicateur de résultat plutôt la prévention des fractures du col fémoral sur os ostéoporotique (critère de jugement clinique) que l'augmentation de la masse osseuse (critère de jugement intermédiaire) [16, 57]. De plus, nous faisons référence essentiellement aux études cliniques dont les résultats ont été confirmés par des essais randomisés.

Œstrogènes

Un traitement hormonal de substitution avec des œstrogènes est envisagé en premier lieu pour soulager les symptômes liés à la ménopause. Ce traitement préventif doit être maintenu pendant une période prolongée afin de produire un effet sur la masse osseuse [45]. Mais l'effet protecteur contre les fractures sur l'os ostéoporotique de la hanche est important (RR : 0,43 ; IC 95 % : 0,3 à 0,6). Malheureusement, cet effet s'atténue avec l'âge, ainsi qu'après l'arrêt du traitement (RR : 0,70 ; IC 95 % : 0,49 à 1,02). De plus, un traitement hormonal de substitution comporte certains risques, notamment d'accidents thromboemboliques veineux. Il faut donc peser le pour et le contre pour chaque femme en âge de ménopause. Évidemment, ce traitement préventif n'a pas d'application chez les hommes [16].

Ni le calcium, ni la vitamine D, ni l'exercice physique pris isolément ne peuvent être considérés comme une prévention efficace de la perte osseuse liée à la ménopause [16].

Calcium et vitamine D

L'apport de vitamine D est souvent insuffisant chez les personnes âgées, surtout en institution, à cause du manque d'exposition au soleil et à cause de la perte d'efficacité du mécanisme d'absorption de vitamine D par la peau. Dans cette population à risque, il faut donc s'assurer que l'apport en calcium et en vitamine D reste suffisant.

Chapuy et al [24] démontrent, dans un des premiers essais randomisés, réalisé en double aveugle et utilisant un critère de jugement clinique, l'efficacité de l'apport en calcium et en vitamine D (RR : 0,74 ; IC 95 % : 0,55 à 0,99). Pour des personnes âgées institutionnalisées, l'administration de suppléments de calcium (500 à 1 200 mg/j, pour arriver à une ingestion effective de 1 500 mg/j) et de vitamine D (800 IU/j) peut donc être recommandée.

Biphosphonates

Pour les personnes déjà atteintes d'ostéoporose, les biphosphonates peuvent être conseillés [84]. Leur effet en matière de prévention de la résorption postménopausique d'os trabéculaire a été démontré et il semble bien qu'ils soient efficaces dans la prévention de fractures (RR : 0,6 ; IC 95 % : 0,4 à 0,9). Toutefois il n'existe pas de consensus sur l'efficacité des biphosphonates pour la prévention des fractures chez des personnes ayant des facteurs de risque cliniques mais une densité osseuse normale pour leur âge.

Autres traitements médicamenteux

L'administration de sels de fluor ou de calcitonine de saumon (administration intranasale) augmente la densité osseuse, même chez des personnes âgées, mais l'impact de ces traitements sur l'incidence des fractures de hanche reste à prouver. En effet, rien ne démontre que les qualités mécaniques de l'os néoformé restent semblables.

Les anabolisants augmentent la masse musculaire mais leur efficacité en termes de prévention d'événements fracturaires n'a pas été clairement établie. En outre, des signes de virilisation apparaissent après 1 an de traitement dans la moitié des cas [21].

Activité physique

Un degré d'activité soutenu pendant la jeunesse, la vie active et même à un âge plus avancé peut augmenter la masse osseuse maximale, limiter l'ostéoporose chez la femme pré- et postménopausée et améliorer l'équilibre et les capacités de marche chez le vieillard. De ce fait, Gregg et al [52] démontrent une diminution de 36 % du nombre de fractures de hanche chez les femmes physiquement très actives de plus de 65 ans (RR : 0,64 ; IC 95 % : 0,45 à 0,89).

Prévention des chutes

Les facteurs de risque de chutes chez les personnes âgées peuvent être répartis en deux groupes : les facteurs intrinsèques (liés à l'individu même) et les facteurs extrinsèques (liés à l'environnement). Plus l'âge avance et plus les facteurs intrinsèques deviennent importants par rapport aux facteurs extrinsèques [124].

La plupart des facteurs de risque extrinsèques peuvent facilement être éliminés ou modifiés. L'effet de ces modifications est difficile à

***Tableau II. – Programme de prévention des fractures de hanche ayant permis de réduire le risque relatif de fracture à 0,4 chez les personnes âgées, d'après* [120].**

Facteurs de risques	Mesures de prévention
- Hypotension posturale	Être attentif aux causes d'hypotension ; éviter la prescription de médicaments pouvant augmenter le danger d'une chute de tension
- Prise de médicaments sédatifs ou hypnotiques	Éviter la prise de médicaments sédatifs ou hypnotiques ; éviter les troubles du sommeil en encourageant l'utilisation de moyens naturels non pharmacologiques
- Utilisation de plus de quatre médicaments	Éviter la polymédication
- Impossibilité de se déplacer sans risques à la salle de bain ou à la toilette	Kinésithérapie afin de maintenir ou d'améliorer la mobilité ; aménagement de l'environnement (toilettes adaptées, mains courantes)
- Environnement inadapté (tables basses et tabourets, tapis glissants, marches, manque de rampes ou de mains courantes, éclairage inadapté)	Aménagement de l'environnement ; éliminer les objets dangereux et préconiser les meubles stables et adaptés, favoriser l'éclairage de nuit, adapter les escaliers (éclairage, rampes), prévoir des mains courantes
- Troubles de la marche	Kinésithérapie pour les personnes à mobilité réduite, y compris des exercices de marche avec aides ; si nécessaire, kinésithérapie afin de maintenir ou d'améliorer le sens de l'équilibre, la force musculaire et la souplesse
- Troubles de l'équilibre et de la mobilité	Kinésithérapie, afin de maintenir ou d'améliorer le sens de l'équilibre, la force musculaire et la souplesse. Aménagement de l'environnement
- Diminution de la force musculaire	Activités physiques, y compris des exercices de musculation

évaluer mais les programmes qui associent des visites à domicile et qui réalisent les modifications nécessaires semblent plus efficaces que les programmes qui ne fournissent que des conseils [124]. Ainsi un programme qui optimalise aussi bien des facteurs intrinsèques (traitement médicamenteux, physiothérapie, correction des déficiences sensorielles) qu'extrinsèques (environnement dangereux, éducation des patients) est parvenu à diminuer de 40 % l'incidence des fractures de hanche (IC 95 % : 0,4 à 0,9) *(tableau II)* [120]. L'efficacité de la prévention des chutes peut encore être optimalisée en ciblant plus particulièrement des sous-groupes (personnes institutionnalisées) ou certaines périodes plus à risque (déplacements nocturnes). Une autre étude démontre qu'un programme de prévention des chutes est également efficace chez des patients qui se présentent au service d'urgence à la suite d'une chute. Dans ce groupe le risque de rechute a pu être réduit de 67 % dans les 12 mois suivants (IC 95 % : 0,16 à 0,68) [25].

Réduction des conséquences de chutes

Les chutes chez les personnes âgées ne sont pas toutes évitables, toutefois un système qui absorbe l'énergie de l'impact peut réduire leurs conséquences. Plusieurs systèmes de protection ou de rembourrage ont fait l'objet d'études [74]. En 1992, Lauritzen et al [75] ont démontré l'efficacité du port de protège-hanches pour les personnes à haut risque (RR : 0,4 ; IC 95 % : 0,2 à 0,8). Même si cet essai randomisé constitue un pas important dans la prévention des fractures de hanche, il ne concerne que les personnes institutionnalisées de plus de 65 ans. Il n'est pas sûr que des résultats identiques soient observés dans d'autres populations, vivant dans un autre environnement. Actuellement, il n'existe pas de consensus sur l'efficacité de protège-hanches dans la prévention des fractures chez des personnes vivant à domicile, sauf peut-être si elles souffrent d'une diminution de la vue [74]. Toutefois toutes les études s'accordent à dire que les protège-hanches sont rentables pour les personnes institutionnalisées et probablement aussi pour les patients à risque vivant à domicile. Le plus gros problème est le faible degré de coopération des patients (24 à 91 %) [74]. Il est donc essentiel que les systèmes proposés soient aussi bien confortables que pratiques.

Aspects socioéconomiques

COÛT D'UNE FRACTURE DE HANCHE

En Belgique en 1996, le coût moyen d'une hospitalisation pour fracture de hanche est estimé à 8 667 euros [53]. Près de la moitié de cette somme sert à couvrir les frais liés à l'hospitalisation, un quart les honoraires médicaux, et un quart le matériel chirurgical et les médicaments. En France, le coût d'une hospitalisation pour fracture de hanche est estimé à 9 296 euros. En Angleterre il est estimé à 7 685 euros pour une prothèse et à 7 028 euros pour une ostéosynthèse. Aux États-Unis, le coût direct d'une hospitalisation pour fracture de hanche est encore plus élevé (10 436 euros).

Un nombre considérable de facteurs augmentent le coût moyen d'une hospitalisation pour fracture de hanche [21]. Ce coût est plus élevé pour les hommes, pour les patients plus âgés, institutionnalisés, ou souffrant de plusieurs pathologies concomitantes ainsi qu'en cas de complications. Toutefois, c'est surtout la durée d'hospitalisation qui détermine le coût. Ici aussi un âge plus élevé et un retour en institution sont associés à une hospitalisation plus longue et donc plus coûteuse. Le meilleur moyen de limiter les coûts provoqués par les fractures sur os ostéoporotique consiste en une gestion plus efficace de l'hospitalisation. Il faut en effet limiter au maximum les séjours dans les unités chères et hautement spécialisées en transférant rapidement les patients vers des lits plus appropriés à la rééducation.

La plupart des données concernant le coût des fractures de hanche se limitent aux frais de l'hospitalisation en soi, et ne tiennent pas compte des coûts à long terme. De plus, il est difficile de déterminer quels frais sont liés à la fracture elle-même et quels frais sont liés à des problèmes de santé préexistants [4]. Ce surcoût, c'est-à-dire les frais spécifiques liés à la fracture, a été décrit récemment dans trois études *(tableau III)*. Malheureusement, dans deux de ces études, une partie des données ont été déterminées de manière rétrospective. En revanche, la troisième étude, réalisée en Belgique, a suivi pendant 1 an de manière prospective les patientes victimes d'une fracture ainsi qu'une population-contrôle [4, 53]. Tous les frais en matière de soins de santé (visites de médecin, soins infirmiers et kinésithérapeutiques, hospitalisations et séjours en maison de repos ou de rééducation) ont été notés dans les deux groupes.

Au cours de l'année qui a suivi l'hospitalisation initiale, le système de soins de santé a constamment déboursé plus dans le groupe « fracture ». Pendant cette année, le coût total était de 12 254 euros par patiente victime d'une fracture de hanche et de 5 609 euros par contrôle. Le surcoût de 6 636 euros est essentiellement imputable au séjour des patientes dans des centres de rééducation (31 % du surcoût) ou dans une maison de repos (également 31 % du surcoût). Les maladies neuropsychiatriques, comme la démence et la dépression, étaient sensiblement plus fréquentes dans le groupe de fracture (13 % contre 3 % dans le groupe-contrôle). Bien que ceci puisse expliquer, en partie du moins, le surcoût important dans le groupe fracture, une correction de ce facteur n'a pas modifié fondamentalement les données.

Une analyse plus détaillée a mis en évidence une relation très nette entre le coût en matière de soins de santé et l'âge, et cela aussi bien chez les patientes victimes d'une fracture de hanche que dans la population-contrôle. Au-delà de 81 ans, le coût total était de 14 509 euros par patiente victime d'une fracture de hanche et de 7 738 euros par patiente-contrôle. En dessous de 81 ans, le coût total des soins pendant les 12 mois de suivi n'était que de 9 803 euros par patiente

Tableau III. – Coûts des fractures de hanche ostéoporotiques : comparaison des études contrôlées prenant en compte le coût de l'hospitalisation et les frais à long terme, d'après [53]**.**

Caractéristiques	Études contrôlées		
	Brainsky et al	Zethraeus et al	Autier et al
Pays	États-Unis	Suède	Belgique
Période étudiée	1984 à 1986	1992	1995 et 1996
Revue et date de publication	*J Am Geriatr Soc* 1997 ; 45 : 281-7	*Acta Orthop Scand* 1997 ; 68 : 13-7	*Osteoporos Int* 2000 ; 11 : 373-80
Personnes victimes d'une fracture de la hanche			
- lieu de résidence préfracturaire	Domicile uniquement	Domicile et institutions	Domicile et institutions
- durée moyenne du séjour à l'hôpital (jours)	18	11	29
Groupe contrôle	Malade lui-même*	Malade lui-même*	Personne témoin**
Détermination des coûts auprès du groupe contrôle	Détermination rétrospective	Détermination rétrospective	Détermination prospective
Coût de l'hospitalisation en soi (euros)	10 436 euros	6 387 euros	8 667 euros
Surcoût pendant les 12 mois suivant la sortie de l'hôpital (euros)	6 588 euros	9 707 euros	6 636 euros
Coût total (coût de l'hospitalisation elle-même plus surcoût pendant les 12 mois suivant la sortie de l'hôpital [euros])	17 024 euros	16 094 euros	15 303 euros

* Pour les personnes victimes d'une fracture de la hanche, les coûts des soins de santé après la fracture ont été comparés aux coûts des soins de santé avant la fracture.
** Les coûts des soins de santé des personnes victimes d'une fracture de la hanche ont été comparés aux coûts des soins de santé des voisins vivant dans un milieu social similaire.

et de 3 548 euros par patiente-contrôle. En revanche, le surcoût au cours des 12 mois de suivi n'est pas fondamentalement influencé par l'âge [4, 53].

CONSÉQUENCES POUR LE SYSTÈME DE SANTÉ

En France, ont été dénombrées chaque année près de 50 000 fractures de hanche sur os ostéoporotique, dont le coût d'hospitalisation s'élève à 470 millions d'euros par an [10]. En Belgique, une estimation prudente évalue le nombre de fractures de hanche à plus de 12 000, ce qui coûte environ 200 millions d'euros par an (coût global). Une grande partie de ces frais s'expliquent par une perte importante d'indépendance d'un grand nombre de patients victimes d'une fracture de hanche.

En Belgique le nombre d'admissions pour fracture de hanche a augmenté de 9 % en 5 ans. Toutefois, la durée médiane du séjour en hôpital est passée de 25 jours en 1991 à 21 jours en 1995 et la moyenne est passée de 34,3 jours en 1991 à 27,5 jours en 1996. Cette diminution a sans doute permis de comprimer les frais. En revanche, la durée de séjour a diminué pour l'ensemble des hospitalisations, et la part qu'y prennent les fractures de la hanche est restée la même [21].

En outre, le nombre de fractures de hanche augmente plus rapidement que le vieillissement de la population ne le laisse supposer [87]. C'est surtout le nombre de fractures extracapsulaires chez les patients de plus de 80 ans qui semble en progression. En revanche, dans certains pays tels que la Suède, le Royaume-Uni et les États-Unis, l'incidence semble se stabiliser [87]. Bien que le rôle qu'y jouent les programmes de prévention ne soit pas très clair, c'est là, qu'à terme, il y a le plus de potentiel pour réduire le nombre de fractures de hanche et ainsi éviter une faillite de bon nombre de systèmes de santé publique.

Diagnostic

Classiquement une fracture de hanche se caractérise par une rotation externe et un raccourcissement du membre inférieur associés à une douleur inguinale et l'impossibilité de prendre appui. Toutefois, les factures du col fémoral impactées ou non déplacées ainsi que les fractures isolées du petit ou du grand trochanter peuvent se présenter sous forme de douleurs inguinales ou trochantériennes sans déformation apparente et sans impotence fonctionnelle majeure.

Lors de l'anamnèse il est important de s'interroger sur les circonstances de l'accident ou de la chute afin de diagnostiquer d'emblée une origine pathologique sous-jacente. Les antécédents, l'état général ainsi que l'état ambulatoire et le mode de vie du patient sont également des éléments essentiels qui influenceront les décisions thérapeutiques.

Un bilan radiographique, comprenant des clichés de face et de profil centrés sur l'articulation de la hanche ainsi qu'une radiographie du bassin de face, permet de poser le diagnostic dans la vaste majorité des cas. La radiographie de face du bassin nous paraît essentielle car la fracture d'une des branches pubiennes peut facilement se projeter en dehors d'un cliché centré sur la hanche. Si l'examen clinique est suspect (douleurs inguinales lors de la mobilisation de la hanche sans cause apparente) mais que le bilan radiographique est négatif, une scintigraphie osseuse après 48 heures et/ou un CT scanner, voire une résonance magnétique nucléaire, permettent de préciser le diagnostic.

En cas de polytraumatisme, et surtout si une fracture de la diaphyse fémorale est présente, il y a lieu de rechercher activement une fracture de hanche associée. Dans ce cas, nous recommandons de réaliser d'office au moins une radiographie de bassin de bonne qualité.

Classification

Il existe un grand nombre de classifications des fractures de l'extrémité supérieure du fémur, dite « fractures de hanche ». La classification AO (*Arbeidsgemeinshaft für Osteosynthese fragen*) [90] range ces fractures parmi d'autres en un système logique et universel. Cette classification distingue trois groupes.

– A. Fractures extracapsulaires.

– B. Fractures du col fémoral.

– C. Fractures de la tête fémorale.

Chacun de ces groupes est divisé en trois sous-groupes et chacun de ces sous-groupes est à son tour divisé en trois sous-sous-groupes *(fig 2)*. Malgré 27 groupes au total, cette classification ne permet pas de bien différencier les fractures en région trochantérienne et sous-trochantérienne. De plus, la classification AO est peu reproductible, peu pratique et ne permet pas d'orienter le traitement de manière efficace [15, 109].

Nous préférons l'utilisation d'une classification simple selon la région atteinte (tête fémorale, col fémoral, région trochantérienne et sous-trochantérienne) *(fig 3)*. Dans chacune de ces quatre régions, on adopte une classification plus spécifique et mieux adaptée. Si une fracture s'étend à plusieurs régions, il est possible de la décrire à l'aide de la localisation de ses différents composants. Chacun de ces composants est alors classé selon une systématique spécifique pour la région atteinte.

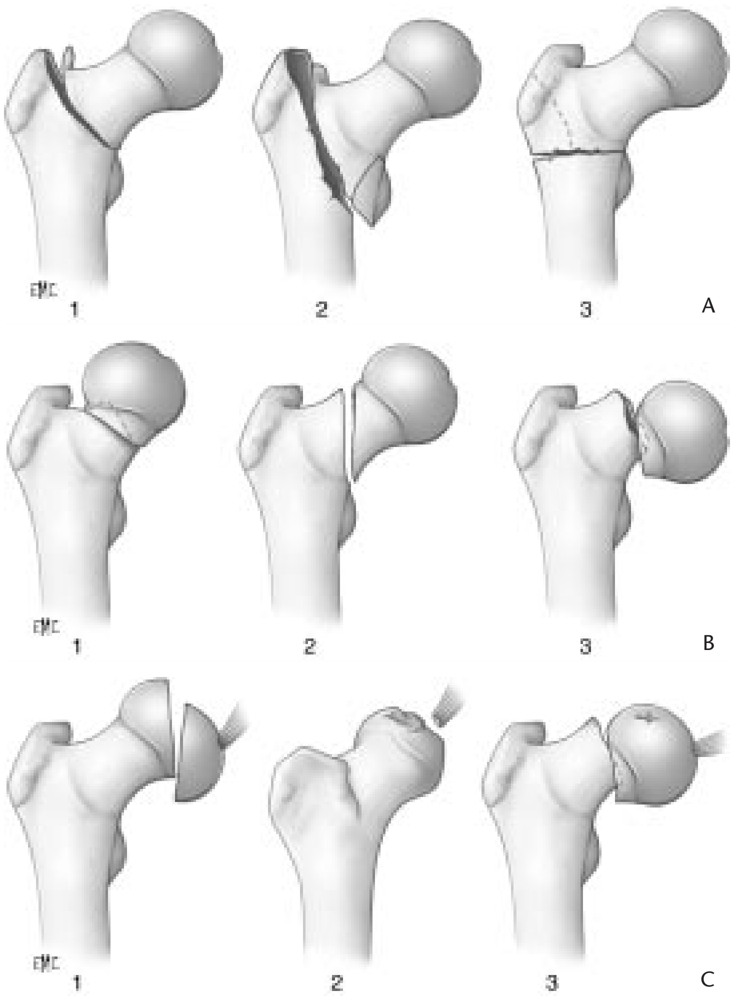

2 *Classification AO des fractures de hanche* [90].
A. Type A : fractures trochantériennes.
B. Type B : fractures du col fémoral.
C. Type C : fractures de la tête fémorale.

CLASSIFICATION DES FRACTURES DU COL FÉMORAL

Le col fémoral s'étend d'une zone juste sous le cartilage de la tête fémorale jusqu'à sa base d'implantation en dedans de la fossette digitale et du bord supérieur du petit trochanter. Il s'agit de fractures intra-articulaires car situées en dedans de l'insertion fémorale de la capsule.

De manière assez artificielle il est possible de distinguer des fractures sous-capitales (situées sous le cartilage de la tête fémorale),

3 *Classification selon la région de l'extrémité proximale du fémur atteinte. 1. Tête fémorale ; 2. col fémoral ; 3. région trochantérienne ; 4. région sous-trochantérienne.*

des fractures transcervicales (situées dans la partie moyenne du col) et des fractures basicervicales (situées à la base d'implantation du col). Il est souvent difficile de faire cette distinction de manière précise car la plupart des traits de fracture se prolongent dans plusieurs zones, soit dans le plan frontal soit dans le plan transversal. En pratique les termes « sous-capitale » et « transcervicale » sont souvent utilisés comme synonymes. Le terme « basicervicale » est utilisé pour une fracture qui se situe dans la zone de transition entre le col fémoral et la région trochantérienne. Bien que son parcours se situe à l'insertion capsulaire, cette fracture a beaucoup de points communs avec les fractures trochantériennes.

Classification de Garden

La classification de Garden date de 1961 et répartit les fractures du col du fémur en quatre groupes selon leur degré de déplacement sur un cliché de face [49] *(fig 4)* :

– type I : fracture du col impactée en valgus. La fracture n'est quasi pas déplacée mais les travées spongieuses de sustension céphaliques sont verticalisées par rapport à celles du col fémoral ;

– type II : fracture du col strictement non déplacée. Les travées spongieuses de sustension du col fémoral sont interrompues mais pas déplacées ;

– type III : fracture du col fémoral déplacée en varus. La tête fémorale est basculée mais garde une charnière inférieure ou inféropostérieure. Les travées spongieuses de sustension céphaliques sont horizontalisées par rapport à celles du col fémoral ;

– type IV : fracture du col fémoral complètement déplacée. La tête fémorale est tout à fait séparée du col. Les travées spongieuses de sustension céphaliques ne sont pas en continuité avec celles du col mais elles conservent souvent leur orientation.

La classification de Garden présente une grande variabilité d'interprétations selon l'observateur [83]. Les fractures de type I sont généralement peu déplacées et se distinguent mal des fractures de type II. De plus, il n'y a pas de grandes différences entre le nombre de complications liées aux fractures de type III et IV. De ce fait il est

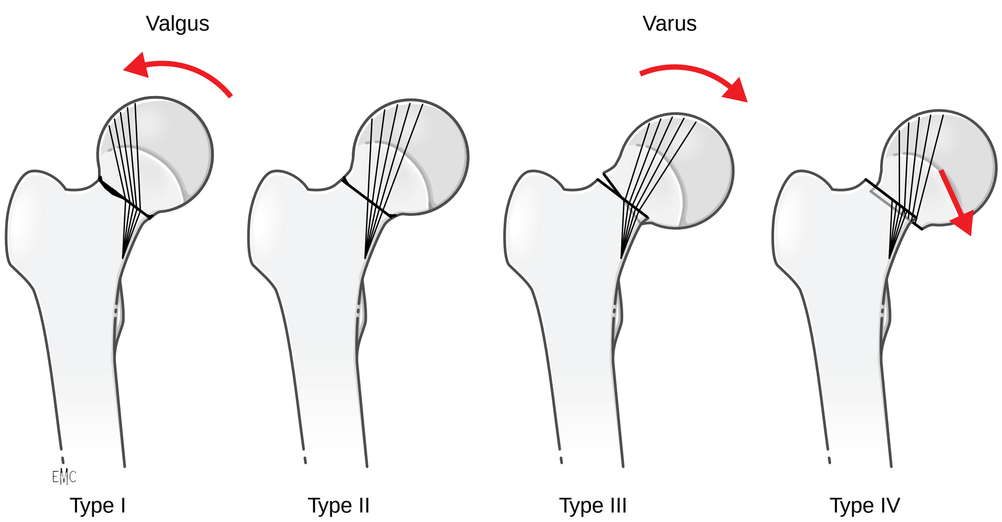

4 *Classification des fractures du col fémoral en quatre groupes selon Garden* [49].

préférable de parler de fractures « stables et peu déplacées » en groupant les fractures de type Garden I et II et de parler de fractures « instables et déplacées » en groupant les fractures de type Garden III et IV [97]. Cette distinction est simple, pratique et permet d'orienter le traitement et d'établir un pronostic dans la majorité des cas.

Classification de Pauwels

La classification de Pauwels date de 1935 et répartit les fractures du col fémoral selon leur orientation par rapport au plan horizontal sur une radiographie postopératoire de face avec 10° de rotation interne. On distingue trois types de fractures :

– type I : angle de Pauwels de moins de 30° ;

– type II : angle de Pauwels entre 30° et 50° ;

– type III : angle de Pauwels de plus de 50°.

La classification de Pauwels présente une grande variabilité d'interprétations selon l'observateur [83]. Pour les fractures non déplacées traitées de manière conservatrice, l'utilité de la classification de Pauwels est discutable. En revanche, elle a une mauvaise valeur prédictive des complications des fractures traitées par ostéosynthèse [99], ce qui la rend peu utile en pratique clinique.

CLASSIFICATION DES FRACTURES DE LA RÉGION TROCHANTÉRIENNE

La région trochantérienne s'étend de la base d'implantation du col fémoral (au niveau d'une ligne qui relie la fossette digitale et le bord supérieur du petit trochanter) à une ligne horizontale au niveau du bord inférieur du petit trochanter. Ici aussi il existe de nombreuses classifications plus ou moins complexes (Evans [44], AO [90], Kyle [72], Ender [42]). Vu la diversité des traits de fractures ainsi que la comminution parfois importante dans cette région, il est difficile de trouver une seule classification qui soit à la fois simple, reproductible et pratique.

Afin d'orienter le traitement, il est important que la classification choisie permette de distinguer les fractures pertrochantériennes stables des fractures instables. Le degré de stabilité de la fracture en varus dépend de la comminution du calcar et du petit trochanter ainsi que de l'extension du trait de fracture en région sous-trochantérienne, notamment à la partie interne du fémur. Le degré d'instabilité dû à l'impaction du col fémoral sur la métaphyse est lié à la comminution de la région métaphysaire, du grand trochanter et de la face externe du fémur proximal. Un éventuel trait de refend sous-trochantérien qui s'étend du petit trochanter vers la partie externe du fémur (fracture trochantérienne inversée) est également un facteur d'instabilité.

La classification AO [90] des fractures pertrochantériennes semble reproductible pour autant qu'on se limite aux sous-groupes A1, A2 et A3 (*fig 2*). En revanche, la classification des fractures selon leur degré de comminution dans ces trois sous-groupes rend la classification AO peu fiable [109]. De plus, cette classification ne tient pas compte de la comminution du grand trochanter ou de la face externe du fémur proximal. De ce fait elle ne nous paraît pas très utile pour orienter le traitement.

Pour mémoire, nous rapportons la classification d'Ender [42], qui répartit les fractures pertrochantériennes en huit groupes (*fig 5*).

– Type I : fractures cervicotrochantériennes simples juste sous l'insertion capsulaire. Ces fractures se distinguent difficilement des fractures basicervicales intracapsulaires décrites précédemment.

– Types II et III : fractures pertrochantériennes en varus avec comminution du petit trochanter. Les fractures de type III sont déplacées distalement par rapport au type II. Cette distinction paraît artificielle car une fracture de type III devient souvent un type II par simple traction.

– Types IV et V : fractures cervicotrochantériennes avec impaction du col dans la métaphyse proximale. Les fractures de type V sont déplacées en varus par rapport au type IV. Cette distinction paraît également artificielle car une fracture de type V devient souvent un type IV par simple traction.

– Type VI : fractures pertrochantériennes avec comminution du grand trochanter.

– Type VII : fractures pertrochantériennes avec arrachement du petit trochanter et trait de refend en région sous-trochantérienne. Ces fractures sont réparties en deux sous-groupes : avec ou sans comminution du grand trochanter.

– Type VIII : fractures essentiellement sous-trochantériennes. Ces fractures sont réparties en deux sous-groupes selon l'obliquité du trait de fracture.

Cette classification paraît intéressante car elle permet de grouper les fractures stables (type I), les fractures à instabilité modérée en varus (types II et III) et en impaction (types IV et V) ainsi que les fractures instables à refend trochantérien (type VI) ou sous-trochantérien (type VII). Les fractures de type VIII sont en fait des fractures essentiellement sous-trochantériennes.

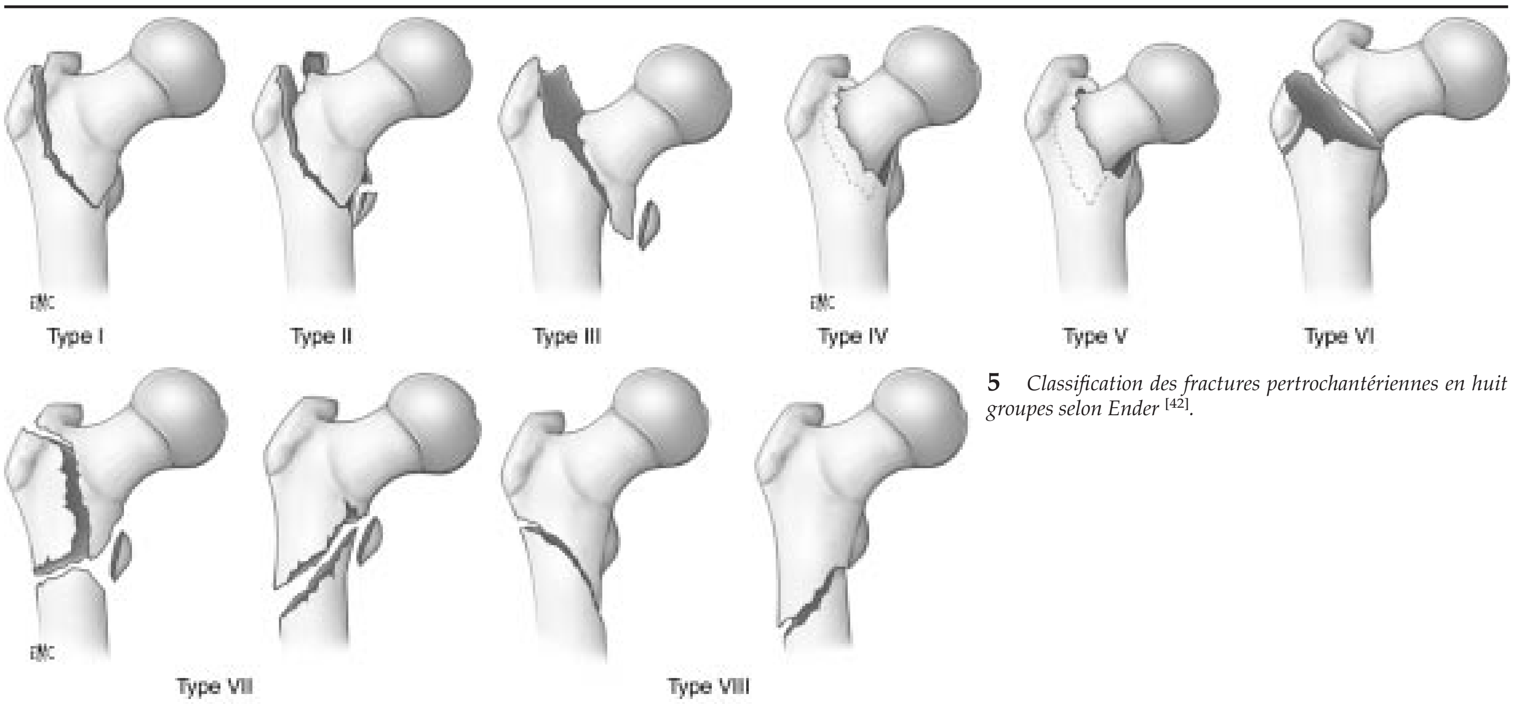

5 *Classification des fractures pertrochantériennes en huit groupes selon Ender* [42].

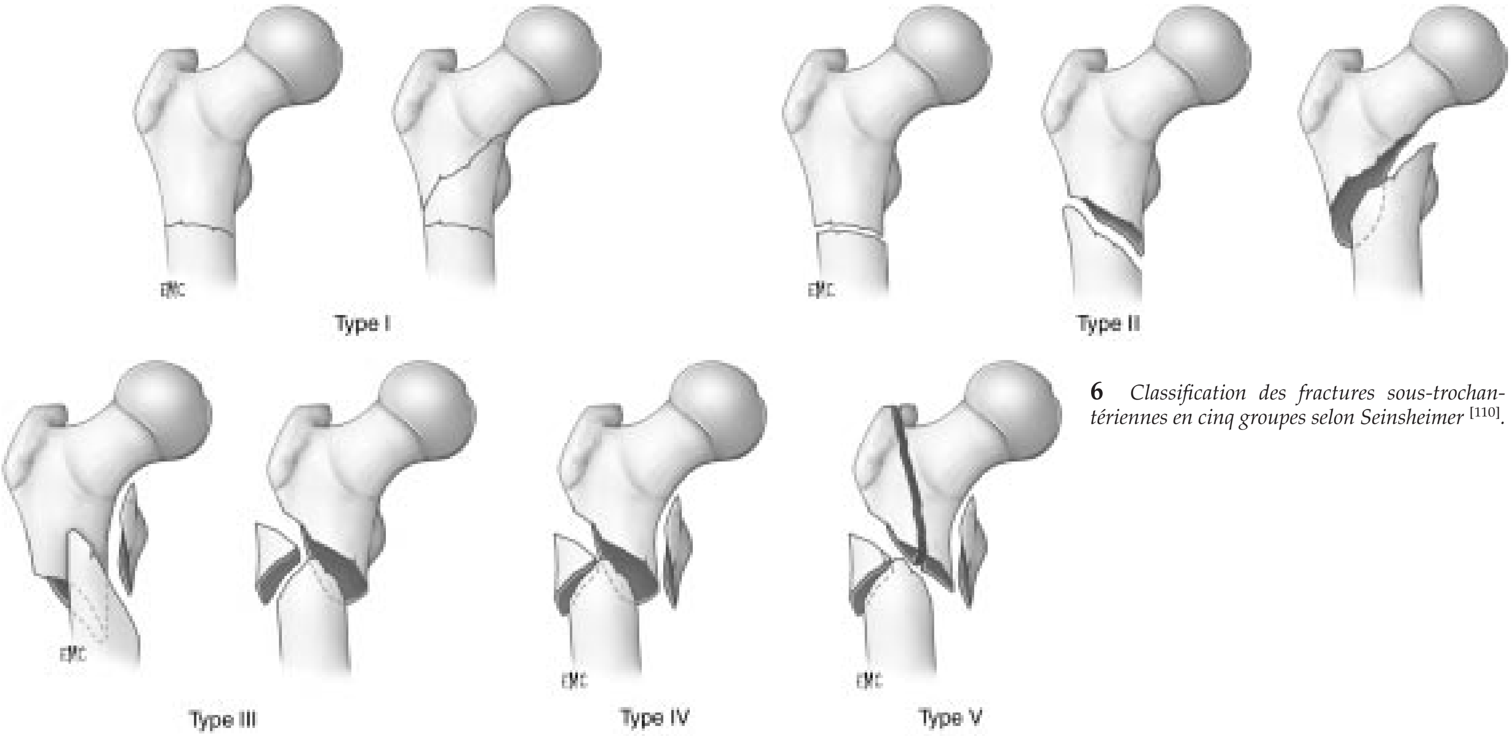

6 *Classification des fractures sous-trochantériennes en cinq groupes selon Seinsheimer* [110].

CLASSIFICATION DES FRACTURES SOUS-TROCHANTÉRIENNES

La région sous-trochantérienne débute au niveau d'une ligne horizontale juste sous le petit trochanter. La limite inférieure de cette région n'est pas clairement définie. D'un point de vue mécanique et pratique, limiter cette région au tiers supérieur du fémur paraît judicieux.

Plusieurs classifications des fractures sous-trochantériennes existent (Russel-Taylor [108], Seinsheimer [110]). Toutefois, la fiabilité d'aucune de ces classifications n'a été évaluée et, à part dans des études cliniques, aucune ne semble être utilisée en pratique courante. Nous rapportons la classification de Seinsheimer [110] *(fig 6)*.

– Type I : fracture sous-trochantérienne non ou très peu déplacée (maximum 2 mm) indépendamment de l'orientation du trait de facture.

– Type II : fracture sous-trochantérienne simple. Ce type de fracture est réparti en trois sous-groupes selon l'orientation du trait de fracture.

– Type III : fracture sous-trochantérienne à trois fragments. Ces fractures sont réparties en deux sous-groupes selon que le troisième fragment se situe au petit trochanter ou sur la corticale externe.

– Type IV : fracture comminutive de la région sous-trochantérienne sans trait de refend en région trochantérienne.

– Type V : fracture comminutive de la région sous-trochantérienne avec trait de refend en région trochantérienne.

Cette classification paraît intéressante car elle distingue les fractures sous-trochantériennes dont la fixation à foyer ouvert en position anatomique est probable (types I et II), possible (type III) ou utopique (types IV et V). Cette distinction permet dans certains cas d'orienter le traitement.

Traitement : généralités

Non seulement du point de vue individuel, mais également du point de vue socioéconomique, il est impératif que le traitement d'une fracture de hanche soit le mieux adapté possible. Ce traitement doit permettre au patient de retrouver une fonction préfracturaire et de rentrer au domicile dans le plus bref délai et ce, avec une dépendance minimale vis-à-vis de tiers. De plus, et afin d'éviter bon nombre de complications, le traitement doit être le moins agressif possible et permettre une mobilisation précoce, de préférence avec prise d'appui immédiate. Inutile de dire que dans bon nombre de cas, combiner ces impératifs est illusoire.

Les sections suivantes présentent les différentes options thérapeutiques communes à la majorité des fractures de hanche.

TRAITEMENT CONSERVATEUR

En règle générale, le traitement conservateur d'une fracture de l'extrémité supérieure du fémur chez l'adulte a été abandonné dans la plupart des pays industrialisés. Toutefois, dans certains pays qui ne disposent pas des ressources médicales requises, le traitement conservateur (notamment par traction) de certaines fractures est préférable à une intervention effectuée dans de moins bonnes conditions [2]. Même dans les pays qui disposent des ressources nécessaires il persiste certaines indications de traitement non opératoire.

■ *Traitement antalgique*

Le traitement antalgique d'une fracture de hanche consiste, soit en l'administration d'antidouleurs par voie orale ou parentérale, soit en la mise en place de blocs nerveux ou épidurales. En période pré- et postopératoire les blocs nerveux (nerf sous-costal, nerf cutané latéral, nerf fémoral, nerf psoas ou triple bloc) ne semblent pas être associés à des risques majeurs et peuvent diminuer la prise d'antalgiques. Le bénéfice net pour le patient n'est toutefois pas encore démontré [100].

Un traitement purement antalgique comme seul traitement d'une fracture de hanche peut être envisagé en trois circonstances. D'abord s'il s'agit de fractures sous-capitales stables ; ensuite, si le pronostic à court terme du patient est si funeste que toute chirurgie ne pourrait qu'aggraver la situation ; enfin si le patient est dément et ne marchait plus avant sa fracture de hanche. Dans le dernier cas il paraît important que la décision d'abstention thérapeutique soit prise par un thérapeute qui connaît bien le patient ainsi que sa fonction ambulatoire, qui n'a pas d'intérêt économique à opérer, et qui connaît les alternatives thérapeutiques ainsi que leurs avantages et désavantages. De plus il est primordial de pouvoir disposer d'un nursing de toute première qualité [127].

Traction

La mise en traction jusqu'à guérison d'une fracture de l'extrémité supérieure du fémur peut donner lieu à de nombreuses complications, surtout chez le sujet âgé. Ces complications (thromboses veineuses profondes, embolies ou infections pulmonaires, escarres, etc) sont liées à de longues périodes d'alitement et d'immobilisation. De plus, les résultats fonctionnels, le désagrément ainsi que le coût de ce traitement ne sont plus acceptables dans la plupart des cas.

La mise en traction par broche transtibiale, transcondylienne ou par traction collée comme traitement d'attente avant une intervention chirurgicale est pratique courante. Elle permet l'alignement et le maintien de la longueur du membre fracturé. Toutefois, l'utilité de ce geste ainsi que son effet antalgique ne sont pas du tout démontrés [101]. De plus, la mise en traction, même pour une courte durée, n'est pas dénuée de risques (déréduction de fractures impactées ou non déplacées, ischémie par compression, complications nerveuses, infectieuses ou cutanées). Surtout en cas de fracture « stable » du col fémoral, ce traitement nous paraît contre-indiqué.

DÉLAI OPÉRATOIRE

En ce qui concerne les fractures du col fémoral, il semble que l'ostéosynthèse dans les 6 heures améliore le pronostic [82]. Surtout chez le sujet jeune, pour qui la survie de la tête fémorale est essentielle, il semble préférable d'opérer ce type de fracture en urgence.

Chez le sujet âgé, ainsi que pour tous les autres types de fractures, une intervention en urgence ne semble pas justifiée. Toutefois, pour certains auteurs [58, 107] une opération dans les 24 heures améliore le pronostic, alors que pour d'autres [126] ce facteur a peu d'influence. Un troisième groupe d'auteurs [69, 104] préconisent même un délai de 1 à 3 ou 4 jours afin de corriger préalablement les altérations physiologiques s'il y a lieu. En pratique, des considérations telles que l'organisation des soins de santé au niveau national ou des services d'urgences au niveau local (surtout la disponibilité des équipes chirurgicales), jouent un rôle important dans le délai opératoire.

Traitement en fonction du type de fracture

Les sections suivantes présentent les différentes options thérapeutiques. Les priorités variant selon l'âge des patients, leur espérance de vie et leur fonction préfracturaire, les options thérapeutiques sont discutées en fonction de ces paramètres.

TRAITEMENT DES FRACTURES DU COL FÉMORAL ET DE LEURS COMPLICATIONS

Options thérapeutiques

En ce qui concerne les fractures du col fémoral, trois possibilités peuvent être retenues : le traitement conservateur, l'ostéosynthèse et le remplacement prothétique.

Traitement conservateur

Cette approche thérapeutique reste controversée. Elle consiste en un repos antalgique de courte durée suivi d'une mobilisation. Généralement, la marche avec appui partiel est précoce. En revanche, la mise en charge complète n'est autorisée qu'après 2 mois [105]. Ce traitement peut être envisagé pour des fractures impactées en valgus (Garden I) ou non déplacées sur le cliché de face (Garden II), avec ou sans déplacement sur le cliché de profil.

Le taux de déplacement secondaire ou de pseudarthrose après traitement conservateur varie de 14 à 42 % [12, 97]. Les patients de moins de 70 ans en bonne condition physique ont un meilleur pronostic [12, 105]. En cas de déplacement secondaire ou de pseudarthrose il y a moyen de réaliser soit une ostéosynthèse combinée ou non avec une ostéotomie de valgisation, soit un remplacement prothétique. À part un délai thérapeutique plus important, le traitement conservateur préalable ne semble pas avoir d'effet néfaste [105].

Les taux de nécrose de la tête fémorale après consolidation d'une fracture stable du col traitée conservativement varient entre 5,6 et 11 % [12, 105]. Ces taux sont comparables à ceux rencontrés après ostéosynthèse.

Ostéosynthèse

Si le calcar est intact, l'ostéosynthèse peut être réalisée après réduction à l'aide de vis ou de broches bien positionnées (*fig 7*). Il faut veiller à ce qu'un des implants prenne appui sur le calcar afin

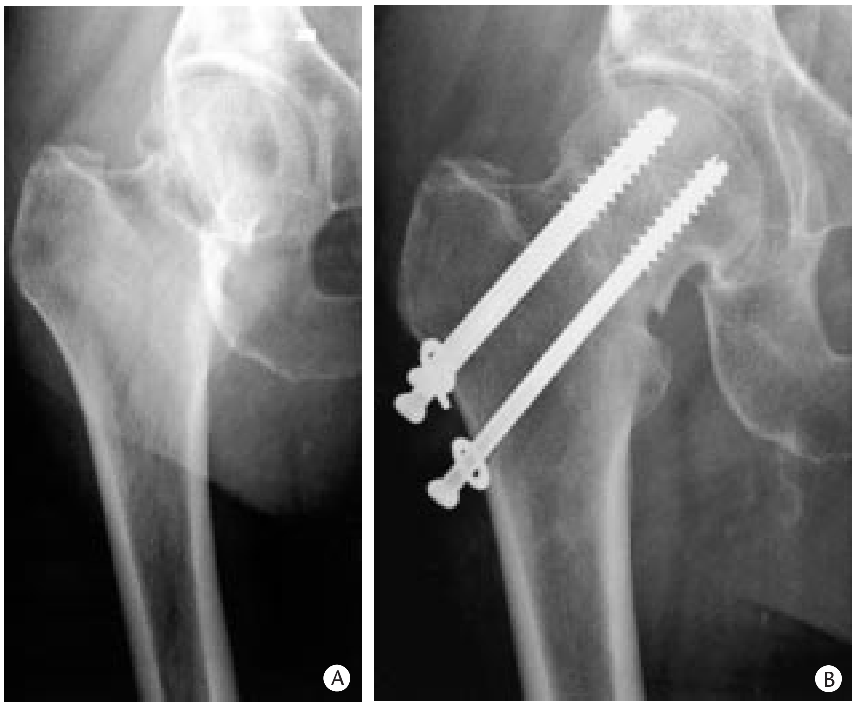

7 *A. Fracture transcervicale impactée, peu déplacée et stable.*
B. Traitement par triple vissage avec légère impaction secondaire.

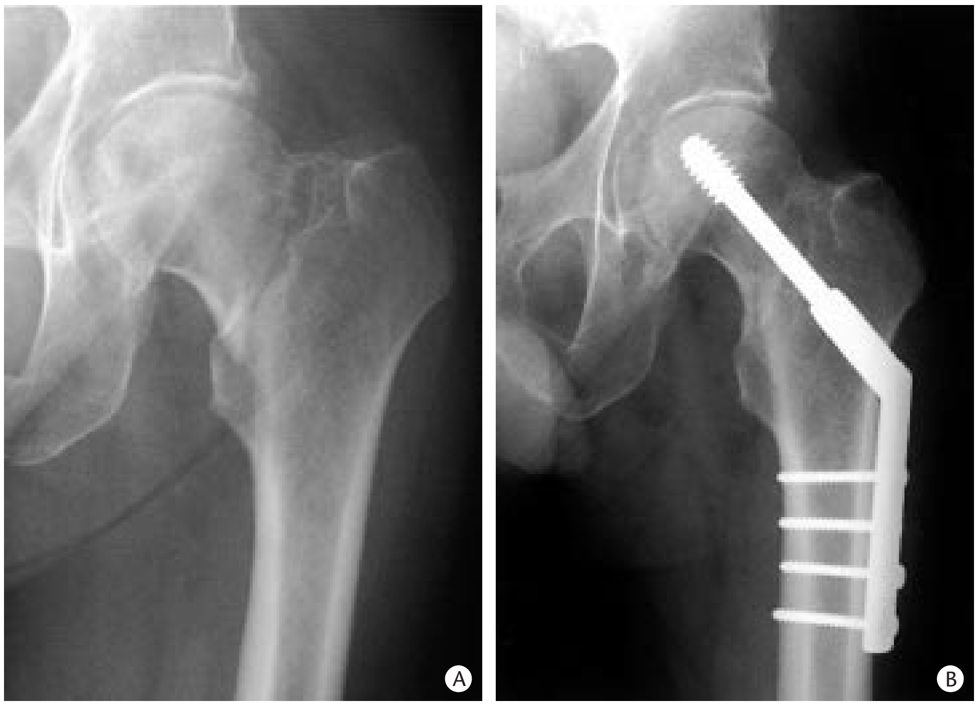

8 *A. Fracture basicervicale peu déplacée.*
B. Traitement par vis-plaque dynamique.

de neutraliser la tendance à la translation verticale. Un autre prend appui sur la partie postérieure du col afin de neutraliser la tendance à la rétroversion. À la tête fémorale, il est préférable de placer les implants dans l'os sous-chondral afin d'en améliorer la tenue. Le plus souvent une technique percutanée est utilisée. Dans certains cas, un miniabord antérolatéral est envisagé afin de drainer l'hématome intracapsulaire. L'utilisation de vis insérées parallèlement semble préférable à celle de broches. En revanche, le nombre idéal d'implants à utiliser (deux, trois ou plus) reste controversé [98].

Si le calcar est comminutif, il n'est pas possible de neutraliser par une simple vis la translation inférieure de la tête fémorale. Dans ce cas nous préconisons soit de recourir à une ostéosynthèse intrinsèquement plus stable (vis-plaque dynamique *(fig 8)* ou clou trochantérien), soit d'envisager le remplacement prothétique chez le sujet plus âgé.

La mise en appui total après ostéosynthèse d'une fracture du col fémoral est généralement recommandée. Toutefois, chez le sujet jeune, pour qui la préservation de la tête fémorale est particulièrement importante, un appui partiel pendant 6 à 8 semaines est à conseiller [97].

Le drainage de l'hématome intracapsulaire lors de l'ostéosynthèse d'une fracture du col fémoral paraît logique, surtout si la fracture est peu déplacée et que l'on suspecte que la capsule articulaire est intacte. Ce geste diminue la pression intra-articulaire et améliore la vascularisation de la tête fémorale, comme le démontre une étude scintigraphique [115]. L'importance clinique n'en est toutefois pas démontrée.

Le délai opératoire d'une fracture du col fémoral reste également un sujet controversé. Pour certains auteurs [82] un délai de moins de 6 heures aurait un effet bénéfique sur le taux de pseudarthrose et d'affaissement secondaire de la tête fémorale. En revanche, un délai de 24 heures à 1 semaine ne semble pas avoir plus d'effet néfaste qu'un délai de 6 à 24 heures [8, 82].

- *Contre-indications à l'ostéosynthèse*

Les fractures du col fémoral pathologiques (métastase, tumeur primaire, insuffisance rénale, maladie de Paget, affections métaboliques) ainsi que les fractures sur hanche arthrosique ou rhumatoïde sont des contre-indications à l'ostéosynthèse [97]. Le sexe, le degré d'ostéoporose, le poids, l'état mental et des affections neurologiques ou musculaires concomitantes n'influencent pas le taux de consolidation et ne constituent pas de contre-indications en soi [8].

- *Complications de l'ostéosynthèse*

Le taux de déplacement secondaire ou de pseudarthrose dans les 2 ans après ostéosynthèse d'une fracture déplacée du col fémoral est estimé entre 5 et 37 % [8, 78, 80]. Il est estimé entre 5 et 15 % chez le patient jeune et entre 25 et 30 % chez le sujet de plus de 80 ans [97]. Le taux de nécrose de la tête fémorale dans les 2 ans après ostéosynthèse d'une fracture déplacée du col fémoral est estimé entre 7 et 24 % [8, 78, 80]. Une fracture instable, une réduction imparfaite, le sexe féminin, un âge inférieur à 75 ans chez la femme, un surplus pondéral et un taux d'activité préfracturaire plus élevé sont des facteurs de risque de nécrose secondaire [8]. Le taux de réopération, pour quelque raison que ce soit, varie entre 20 et 36 % [80].

Chez le sujet âgé, si l'état général le permet, le déplacement secondaire ou la pseudarthrose ainsi que la nécrose de la tête fémorale sont généralement traités par une prothèse de hanche. Les résultats d'une prothèse totale de hanche réalisée dans ces conditions sont comparables à ceux de la chirurgie primaire [86] et, à long terme, meilleurs que ceux obtenus après hémiarthroplastie céphalique primaire [92].

Chez le sujet jeune, si la tête fémorale est viable, il est préférable de tenter d'obtenir la consolidation fracturaire dans la position la plus anatomique possible. Afin d'horizontaliser le trait de fracture et de diminuer ainsi les contraintes en cisaillement, une ostéotomie de valgisation est réalisée *(fig 9)*. De plus, en cas d'impaction du col fémoral, cette technique permet de gagner un peu de longueur du membre inférieur et d'améliorer la fonction des muscles fessiers. Si la tête fémorale est nécrosée ou déformée et que les répercussions cliniques sont importantes, le remplacement prothétique peut être envisagé même chez le sujet jeune.

Remplacement prothétique

La mise en place d'une prothèse de hanche comme traitement d'une fracture du col fémoral résout d'emblée les problèmes liés à l'ostéosynthèse (déplacement secondaire, pseudarthrose, nécrose). Surtout chez le sujet âgé, la mobilisation avec mise en charge immédiate ainsi qu'un taux de réopération moins élevé [80] font en sorte que ce traitement gagne en popularité. De plus, il permet de traiter par la même occasion une éventuelle affection de hanche concomitante.

- *Hémiprothèse céphalique*

L'hémiprothèse céphalique ou unipolaire est utilisée depuis les années 1950 comme traitement de certaines fractures du col fémoral.

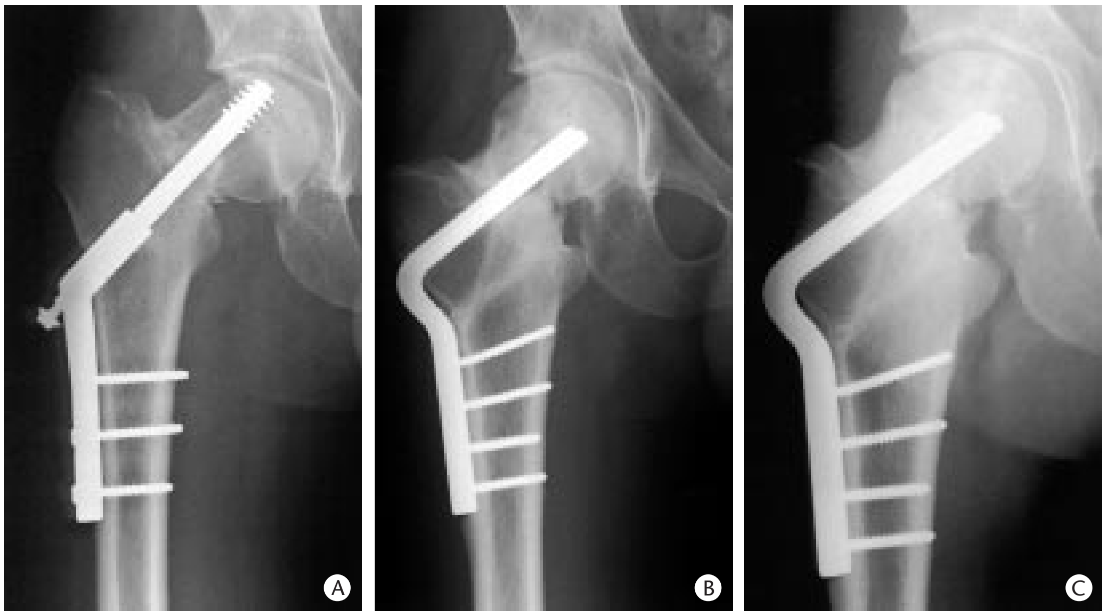

9 *A. Fracture basicervicale traitée par une vis-plaque dynamique. Réduction imparfaite et évolution vers la pseudarthrose.*
B. Reprise par une ostéotomie de valgisation.
C. Consolidation fracturaire mais ostéonécrose de la tête fémorale 1 an après l'ostéotomie de valgisation. Le remplacement prothétique doit être envisagé.

Initialement, il s'agissait de prothèses monoblocs de type Thompson ou Moore fixées avec ou sans ciment acrylique. Ce type de prothèse donne souvent lieu à des douleurs inguinales ainsi qu'à des protrusions cotyloïdiennes chez les patients encore actifs. Au contact d'une prothèse céphalique, le cartilage cotyloïdien dégénère rapidement et pourrait disparaître dans les 5 ans [31]. Ceci entraîne, à court terme, des douleurs inguinales modérées à importantes dans 10 à 35 % des cas [70, 80, 128]. Si une prothèse de Moore non cimentée est utilisée, le résultat fonctionnel est peu satisfaisant dans près de deux tiers des cas [70]. Le risque d'impaction intrafémorale est important et une protrusion cotyloïdienne de plus de 5 mm a été décrite dans 5 % des cas [128]. Le taux de révision de ce type de prothèse est élevé (37 % à 2 ans [70], 23 % à 8 ans [128]).

À cause de résultats peu encourageants et de risques de complications élevés, l'hémiprothèse céphalique est de moins en moins utilisée. Son seul avantage est son prix réduit. Son indication, si elle existe encore, est la fracture du col fémoral dont l'ostéosynthèse est illusoire, chez un patient âgé qui ne se déplace presque plus et dont l'espérance de vie est réduite. À cette fin, il existe des têtes unipolaires modulaires qui s'adaptent sur la plupart des tiges fémorales et qui peuvent être converties plus facilement en prothèses totales de hanche en cas de complication.

- *Hémiprothèse biarticulée*

L'hémiprothèse biarticulée, bipolaire ou intermédiaire a été introduite afin de tenter de réduire la détérioration du cartilage cotyloïdien rencontrée fréquemment après mise en place de prothèses céphaliques. Ce type de prothèse comporte une tête de faible diamètre (22, 28 ou 32 mm) reliée à la tige fémorale. Cette « petite tête » s'articule dans une « grosse tête » dont le diamètre correspond au diamètre interne du cotyle. L'insertion d'une épaisseur de polyéthylène entre les deux composants permet à une partie des mouvements de se faire à ce niveau et réduit ainsi le frottement entre la tête et le cotyle. Ceci pourrait prolonger la longévité du cartilage cotyloïdien et éviter les douleurs inguinales dans bon nombre de cas.

Dans la plupart des séries [80, 125, 128], les résultats fonctionnels d'une prothèse bipolaire sont supérieurs à ceux obtenus après hémiprothèse céphalique. Toutefois certaines séries à court terme [27] rapportent des résultats comparables chez des patients âgés et peu actifs. Contrairement aux prothèses céphaliques, les prothèses biarticulées ne présentent que rarement une protrusion cotyloïdienne de plus de 5 mm. Wetherell et al [125] rapportent quatre cas sur 243 (1,6 %). Un de ces cas était infecté et un autre s'est produit chez un patient atteint de la maladie de Paget du bassin.

Le taux de révision à 5 ans est estimé à 2,5 % pour les hémiprothèses bipolaires et de 12,6 % pour les hémiprothèses céphaliques [41]. À 9 ans, ce taux passe à 17,5 % pour les hémiprothèses biarticulées [125]. Les prothèses céphaliques comme les bipolaires ont un taux de survie supérieur chez les patients de plus de 75 ans et les sujets moins actifs [41]. La conversion d'une hémiprothèse de hanche en prothèse totale donne de bons résultats et peut être envisagée en cas de douleurs inguinales ou usure cotyloïdienne [3].

- *Prothèse totale*

Chez le sujet encore très actif ou si le cartilage cotyloïdien est de mauvaise qualité, la prothèse totale donne des résultats plus fiables que l'hémiprothèse de hanche [38, 80]. Une prothèse totale évite généralement les douleurs inguinales rencontrées parfois après hémiprothèse [114]. En revanche, le taux de luxation est plus élevé (5 % contre 18 % pour Dorr et al [38] et 2,1 % contre 10,7 % pour Lu-Yao et al [80]). La mortalité liée à la mise en place d'une prothèse totale ou celle d'une hémiprothèse sont comparables [38, 114]. Toutefois le taux de révision à 1 an et à 4 ans après prothèse totale (4 et 7 %) est inférieur à celui rencontré après hémiarthroplastie (13 %) ou ostéosynthèse (25 %) [114, 119].

- *Voie d'abord et mode de fixation de la tige fémorale*

Deux voies d'abord sont couramment utilisées pour la mise en place d'une prothèse de hanche suite à une fracture du col fémoral : la voie antérolatérale et la voie postérieure. La voie antérolatérale présente l'avantage de diminuer le nombre de luxations de près de la moitié par rapport à la voie postérieure et de diminuer la mortalité à court terme de 60 % [80].

L'utilisation de ciment acrylique pour la fixation de la tige d'une prothèse de hanche mise en place pour une fracture du col fémoral chez le sujet âgé est associée à un risque cardiovasculaire estimé à 1 % [97]. En revanche, le ciment acrylique offre une fixation stable d'emblée avec un meilleur contrôle des douleurs, une meilleure fonction ambulatoire et une meilleure survie prothétique [38, 128].

Schéma thérapeutique

Le traitement des fractures du col fémoral reste un sujet controversé. Déjà en 1935, Speed parlait de « fractures non résolues ». Toutefois, à présent, une approche systématique permet d'édicter des recommandations générales en fonction du type de patient et du type de fracture. Il est important de distinguer les patients « jeunes » et les patients « âgés » sur la base de leur âge physiologique, de leurs antécédents, de leur espérance de vie ainsi que de leur dépendance fonctionnelle. De manière arbitraire et à titre d'exemple, nous fixons la limite à 60 ans pour les fractures du col fémoral. La figure 10 résume l'attitude que nous adoptons envers les fractures du col fémoral à l'exception des fractures dites « basicervicales ».

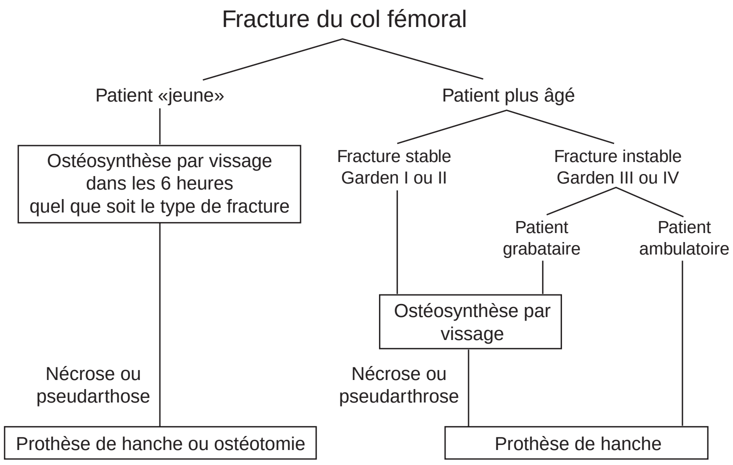

10 *Arbre décisionnel pour le traitement des fractures du col fémoral.*

Patient « jeune »

Chez le sujet jeune, il faut tout faire pour tenter d'éviter la prothèse de hanche. Nous proposons donc l'ostéosynthèse par vissage quel que soit le type de fracture. Afin d'augmenter les chances de réussite nous réalisons cette ostéosynthèse en urgence (de préférence dans les 6 heures). Lors de l'ostéosynthèse, l'articulation est drainée et la mise en décharge est recommandée pour une période de 3 mois.

Si une nécrose ou une pseudarthrose apparaît, il est toujours possible de réaliser une ostéotomie (généralement de valgisation) ou d'implanter une prothèse de hanche. Si le cartilage cotyloïdien est de mauvaise qualité, une prothèse totale est mise en place. Si le cartilage cotyloïdien est intact, il est possible d'implanter soit une prothèse totale de hanche (dont les résultats sont plus prédictibles), soit une prothèse biarticulée. Cette dernière option a l'avantage de ne pas compromettre d'emblée le cotyle et peut toujours être convertie en prothèse totale si des douleurs ou une usure cotyloïdienne apparaissent.

Patient plus âgé

Chez le patient plus âgé, deux cas de figure se présentent. Si la fracture du col fémoral est stable et peu déplacée (Garden I ou II), une ostéosynthèse par vissage percutané est réalisée. Ce vissage percutané est une intervention mineure qui, si la fracture ne nécessite pas de réduction, peut se faire sous anesthésie locale au cas où l'état du patient ne permet pas un autre type d'anesthésie. Cette intervention ne se fait pas en urgence, l'articulation n'est pas drainée et la mise en charge est immédiate. Si une pseudarthrose ou une nécrose apparaît secondairement, il est toujours possible de mettre en place une prothèse de hanche.

Si la fracture du col fémoral est instable (Garden III ou IV), notre attitude dépend de la fonction préfracturaire. Si le patient est grabataire, la mise en place d'une prothèse de hanche ne va pas améliorer son état et présente un taux de complication élevé. Dans ce cas une ostéosynthèse par vissage percutané à visée antalgique peut être envisagée. Si en revanche, la fonction préfracturaire du patient est satisfaisante, il est préférable de recourir d'emblée à la mise en place d'une prothèse de hanche. Ceci autorise une rééducation plus intensive avec mise en appui immédiate et donne le plus de chances au patient de réintégrer son habitat. Dans ce cas nous préférons une prothèse biarticulée, qui donne de bons résultats dans cette population moins active et qui est associée à un taux de complications moins élevé que la prothèse totale.

TRAITEMENT DES FRACTURES PERTROCHANTÉRIENNES

Étant donné leur localisation en région métaphysaire bien vascularisée, les fractures pertrochantériennes ne présentent pas les mêmes risques de pseudarthrose (0 à 1,1 % [93, 94, 104]) ou de nécrose que les fractures du col fémoral. Dès lors, une réduction correcte et une ostéosynthèse mécaniquement stable permettent en règle générale d'obtenir un bon résultat et il est rare de devoir recourir au remplacement prothétique. En revanche, des contraintes importantes se trouvent dans cette région et une compétition s'installe entre la consolidation fracturaire d'une part, et le démontage ou une fracture de fatigue du matériel d'ostéosynthèse d'autre part. Ceci est d'autant plus vrai que la fracture est instable ou présente une composante sous-trochantérienne (Ender VI, VII et VIII). Afin de gagner cette compétition, il faut prévoir du matériel d'ostéosynthèse suffisamment robuste et bien positionné. Trois grandes tendances se profilent : l'ostéosynthèse extramédullaire, l'ostéosynthèse intramédullaire antérograde et rétrograde. Chez le patient grabataire ou en mauvaise condition générale, l'utilisation du fixateur externe comme solution de sauvetage a même été proposée.

■ *Ostéosynthèse extramédullaire*

Le matériel d'ostéosynthèse extramédullaire se présente sous forme d'une plaque fixée à la face latérale de la diaphyse fémorale et d'un ancrage cervicocéphalique. Cet ancrage cervicocéphalique consiste soit en un clou ou une lame (clou-plaque ou lame-plaque), soit en une ou plusieurs vis (vis-plaque ou vis-plaque dynamique).

Clou-plaque ou lame-plaque

Il existe de nombreux types d'implants dont l'angle entre la partie latérale et le clou ou la plaque cervicocéphalique est soit fixe (clou-plaque ou lame-plaque monobloc), soit variable à l'aide d'un boulon (clou-plaque bibloc). Le désavantage de tous ces systèmes est leur rigidité. Si le clou est trop long ou mal positionné, si la fracture n'est pas parfaitement réduite (diastasis, hypercorrection en valgus) ou si, à cause d'une comminution ou d'une ostéoporose importante la fracture s'impacte, il est fréquent (7,7 % à 9 % [30, 35]) de voir le clou cervicocéphalique perforer la tête fémorale et pénétrer l'articulation. Afin de tenter de limiter l'impaction fracturaire, certains auteurs proposent un verrouillage cervicocéphalique complémentaire [34]. Si en revanche, la fracture ne s'impacte pas et qu'un diastasis persiste, un retard de consolidation ou une pseudarthrose peuvent causer une fracture de fatigue de l'implant. Actuellement, le clou-plaque bibloc de MacLaughlin ainsi que le clou-plaque monobloc Staca ont toujours des adeptes, malgré les risques de perforation céphalique. La lame-plaque monobloc AO de Müller est encore utilisée elle aussi, notamment pour réaliser des ostéotomies.

Vis-plaque

La plaque vissée développée par Lambotte (1906) consiste en une plaque fixée sur la face latérale du fémur et dans laquelle viennent s'engager de longues vis cervicocéphaliques. Actuellement, c'est surtout la plaque vissée de Judet qui semble encore être utilisée. Cette plaque présente un bon ancrage cervicocéphalique grâce à trois vis montées en triangulation [13]. À cause de leur rigidité, les vis-plaques présentent les même désavantages que les clous-plaques ou lames-plaques.

Vis-plaque dynamique

Afin d'éviter la perforation de la tête fémorale et d'améliorer le contact osseux et ainsi la consolidation, Danis, en 1933, propose un clou-plaque télescopique. Ce matériel est modifié plusieurs fois (Von Pohl 1950, Luck 1953, Plugh 1954, Schumpelick 1955, Charnley et Brown 1957) pour aboutir au matériel actuel dès les années 1980 [13]. Actuellement, la vis-plaque dynamique (Dynamic Hip Screw ou DHS) est le matériel le plus utilisé pour l'ostéosynthèse des fractures pertrochantériennes (*fig 11*). Il consiste en une plaque vissée sur la partie latérale du fémur et à laquelle est fixé un « barillet », soit sous un angle de 135 ou 150°, soit sous un angle variable. Dans ce « barillet » coulisse une vis cervicocéphalique.

Ce matériel d'ostéosynthèse permet une impaction de la fracture le long de l'axe de la vis cervicocéphalique. Ainsi la pseudarthrose liée au diastasis fracturaire peut être évitée (0 à 0,2 %) [94, 104] et la perforation de la tête fémorale devient plus rare (0 à 8 %) [11, 77, 94, 102, 104]. En revanche, le taux de démontage ou de balayage de la vis

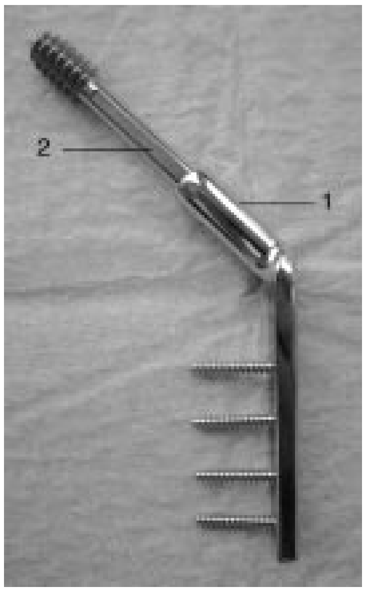

11 *La vis-plaque dynamique consiste en une plaque à laquelle un « barillet » (1) est fixé sous un angle de 135 ou 150°. Ce « barillet » permet l'introduction d'une vis cervicocéphalique (2) coulissante.*

cervicocéphalique varie de 3 à 20 % [33, 79, 94]. Ces défaillances mécaniques ont été imputées au mauvais positionnement de la vis cervicocéphalique (la position optimale étant au centre de la tête et du col et à moins de 5 ou 10 mm de l'interligne articulaire), à l'instabilité ou une réduction imparfaite de la fracture (diastasis fracturaire sur le cliché de face), à l'âge des patients et leur degré d'ostéoporose, ainsi qu'au mauvais fonctionnement du système de glissement [11, 33]. Toutefois, à condition que la vis cervicocéphalique soit bien positionnée, le degré d'ostéoporose semble un facteur moins important [33]. Afin de limiter ces complications mécaniques, certains auteurs préconisent l'utilisation de ciment acrylique [9] ou biorésorbable [51] pour améliorer la tenue de la vis cervicocéphalique en cas de fracture pertrochantérienne instable associée à une ostéoporose importante.

Pour les fractures pertrochantériennes stables ou peu instables (Ender I, II, III, IV et V), la vis-plaque dynamique donne de bons résultats. Oger et al [94] rapportent une consolidation dans tous les cas et un cas sur 53 de démontage suite à une erreur technique. Le glissement moyen pour les fractures les plus stables (Ender I, IV et V) était de 6,2 mm et pour les fractures un peu moins stables (Ender II et III), il était de 10,5 mm. Dans une série de 686 fractures pertrochantériennes stables, Putz et al [104] rapportent 65,9 % de consolidation sans aucun tassement, 27,4 % de tassement modéré et seulement 6,7 % de tassement important. Le taux de complication était faible (0,7 %) et toutes les fractures ont consolidé.

En revanche, pour les fractures pertrochantériennes instables ou à composante sous-trochantérienne (Ender VI, VII et VIII), les résultats sont nettement moins bons. Bien que la consolidation osseuse ait été obtenue dans tous les cas, Oger et al [94] notent un glissement important (16,4 mm en moyenne et 44,2 mm au maximum) qui peut compromettre les résultats fonctionnels. Ces auteurs concluent que la vis-plaque dynamique n'est pas adaptée aux fractures pertrochantériennes instables ou à composante sous-trochantérienne. Dans une série de 407 fractures pertrochantériennes instables, Putz et al [104] rapportent des résultats comparables (38,3 % de consolidation sans aucun tassement, 27,2 % de tassement modéré et 24,5 % de tassement important). Bien que toutes les fractures aient consolidé, le taux de complication est également plus élevé par rapport aux fractures stables (6,6 % contre 0,7 %).

Pour les fractures dont l'instabilité résulte d'une comminution du grand trochanter ou de la face latérale du fémur proximal, l'adjonction d'une plaque de soutien trochantérienne (*trochanteric stabilising plate* ou TSP) peut améliorer la stabilité du montage et ainsi limiter, en partie du moins, la médialisation de la diaphyse fémorale [5] *(fig 12)*.

En 1991, Medoff décrit une nouvelle vis-plaque dynamique qui permet non seulement une impaction le long de la vis cervicocéphalique mais également le long de la plaque fixée à la face latérale de la diaphyse fémorale [85]. Bien que l'expérience actuelle soit encore limitée, deux études récentes [79, 123] semblent encourageantes. Ce nouvel implant pourrait apporter un plus par rapport à la vis-plaque dynamique classique, notamment pour le traitement de fractures pertrochantériennes instables ou à composante sous-trochantérienne. Il présente un taux de démontage peu élevé (1,6 % [123] et 6,7 % [79]). En revanche, les glissements biaxiaux peuvent être importants et provoquer un raccourcissement de 14 mm en moyenne (0 à 35 mm) [123].

12 *A. Fracture pertrochantérienne avec comminution latérale.*
B. Traitement par vis-plaque dynamique à laquelle une plaque de soutien trochantérienne a été ajoutée afin de tenter de limiter la médialisation de la diaphyse.

Depuis peu, une nouvelle vis-plaque dynamique permettant un traitement percutané est apparue (*Gotfried percutaneous plate*). Il n'est cependant pas encore clair si cette technique présente des avantages majeurs par rapport aux autres techniques existantes [71].

Ostéosynthèse intramédullaire

Ostéosynthèse intramédullaire antérograde

Le clou trochantérien consiste en un clou centromédullaire qui est introduit par le grand trochanter ou la fossette trochantérienne et sur lequel un ancrage cervicocéphalique vient se fixer. Depuis le clou en Y de Küntscher et le clou de Zickel (1967) qui étaient introduits à foyer ouvert, plusieurs modèles conçus pour une technique à foyer fermé sont apparus (clou gamma, *intra-medullary hip screw* [IMHS], *proximal femoral nail* [PFN]). Outre la technique à foyer fermé plus « biologique » et moins agressive, ces implants sont plus stables que les ostéosynthèses extramédullaires du fait que le bras de levier de la vis d'ancrage cervicocéphalique est moins important. De plus ils présentent l'avantage théorique de pouvoir limiter l'impaction fracturaire, le clou formant en soi une limitation à l'impaction du col *(fig 13)*. Cet avantage théorique par rapport à une vis-plaque dynamique s'est confirmé en pratique, du moins pour les fractures pertrochantériennes instables [59].

Parmi les clous trochantériens, le clou gamma est de loin le plus étudié. Son utilisation dans les fractures pertrochantériennes permet une consolidation de la grande majorité des cas. Le taux de pseudarthrose varie de 0 à 3,3 % [68, 77, 95], mais si la fracture est pathologique ou instable avec une composante sous-trochantérienne, une fracture de fatigue du clou peut se produire [121].

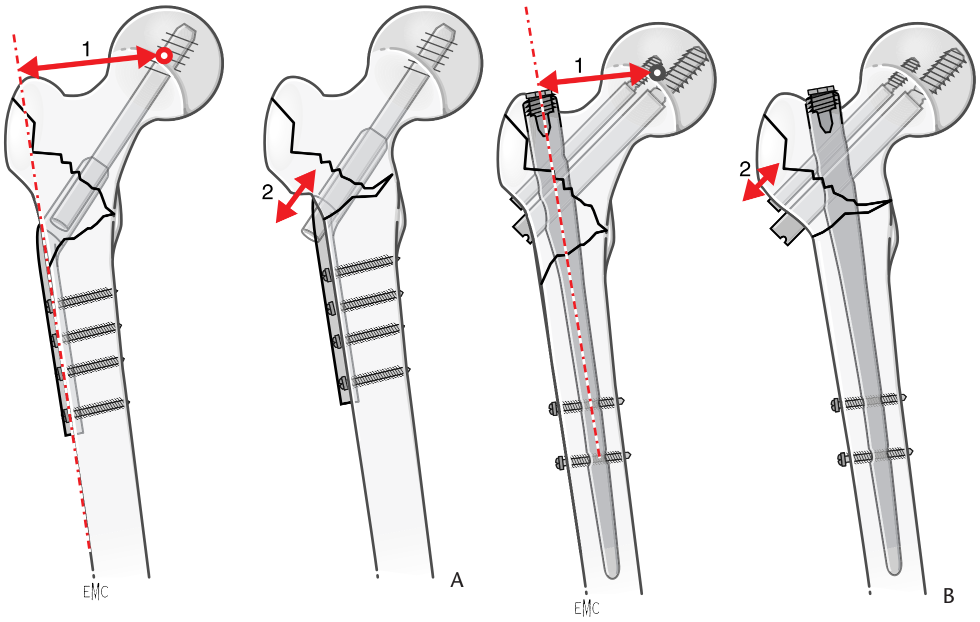

13 *A. Vis-plaque dynamique: le bras de levier (1) se situe entre le centre de la tête fémorale et la plaque vissée sur la face latérale du fémur. 2. Impaction importante.*
B. Clou trochantérien: le bras de levier (1) se situe entre le centre de la tête fémorale et le centre du clou. Ce bras de levier est plus court que celui de la vis-plaque dynamique et la localisation endomédullaire du clou limite le télescopage du foyer fracturaire. 2. Impaction faible.

14 *Clou « intra-medullary hip screw » (IMHS) : l'adjonction d'un « barillet » (1) entre le clou et la vis cervicocéphalique (2) favorise l'impaction du foyer fracturaire. 3. Vis de verrouillage.*

Le balayage ou la perforation de la vis cervicocéphalique a été décrit dans 2 à 6 % des cas [68, 76, 102, 106]. Ces chiffres sont comparables à ceux rencontrés lors de l'utilisation de la vis-plaque dynamique. Certains auteurs se posent la question de savoir si un manque de dynamisation du clou gamma ne pourrait pas être à l'origine de ces défaillances mécaniques [106]. Ils proposent dès lors l'utilisation d'un clou modifié (IMHS) qui est équipé d'un « barillet » afin d'augmenter la surface de glissement de la vis cervicocéphalique *(fig 14)*. Il est encore trop tôt pour dire si cet artifice présente un réel avantage mais une seule perforation de la tête fémorale a été rapportée dans deux séries totalisant 87 cas [59, 106].

Lors de l'utilisation du clou gamma, le nombre de fractures per- et postopératoires est plus inquiétant. Il s'agit de refends au point d'introduction du clou ou de la métaphyse fémorale qui peuvent apparaître lors de son introduction dans 5 à 11 % des cas [50, 68, 106]. Ces fractures sont sans grandes conséquences et ne nécessitent pas de traitement particulier, si ce n'est le verrouillage distal du clou ou, dans certains cas, l'utilisation d'une vis-plaque dynamique [68, 106]. Des fractures plus distales ou des fractures de la corticale latérale sont plus rares (0 à 3 %) mais peuvent nécessiter la mise en place d'un clou plus long ou une ostéosynthèse complémentaire par plaque [17, 68, 77]. Chez les patients asiatiques, le clou gamma standard n'est pas bien adapté à la morphologie du fémur proximal. L'utilisation d'un clou modifié dans cette population permet de limiter le nombre de fractures iatrogènes à 2,6 % des cas [76].

Après mise en place d'un clou gamma, un nombre alarmant de fractures proximales du fémur, suite à un traumatisme mineur, ont été décrites (0 à 12 % des cas) [17, 68, 95, 106]. Ces fractures pourraient être la conséquence de la fixation par trois points d'appui du clou gamma. Elles pourraient également être causées par la rigidité de la tige centromédullaire, qui engendre une concentration des contraintes à la pointe du clou, ou par la fragilisation de la diaphyse par les vis de verrouillage. Cette complication serait moins fréquente (0 à 2 % de fractures peropératoires et aucune fracture postopératoire) avec un clou moins courbe (IMHS) qui produirait un alignement plus anatomique [59, 106].

Malgré quelques désavantages, le clou trochantérien reste un implant de choix pour le traitement de fractures pertrochantériennes instables ou à extensions sous-trochantériennes [59].

Ostéosynthèse intramédullaire rétrograde

L'enclouage centromédullaire fasciculé des fractures de l'extrémité proximale du fémur a été introduit par Ender en 1969. Il s'agit de multiples clous élastiques de faibles diamètres qui sont insérés en « éventail » dans le col et la tête fémorale par une petite incision en région sus-condylienne interne.

Les problèmes rencontrés lors de l'utilisation de cette technique sont fréquents. Il s'agit de gênes ou de douleurs au genou (26 à 38 % [60, 111, 113]) ainsi que de migrations distales des clous (15 % [93, 111]). Afin de remédier à ce problème, Bitar [14] propose l'utilisation de clous à verrouillage distal coulissant, ce qui permet une migration contrôlée. Un autre problème fréquent est la perforation de la tête fémorale (3 % [60, 93]) suite à l'impaction du site fracturaire ou la migration proximale des clous. Enfin la stabilité axiale et rotatoire de l'enclouage d'Ender est médiocre, surtout pour les fractures pertrochantériennes instables ou à extension sous-trochantérienne. Des consolidations en rotation externe importantes sont rencontrées dans plus de la moitié des cas [60, 93] et des raccourcissements importants ne sont pas rares (entre 0,5 et 3,5 cm : 50 % [60], plus de 2 cm : 7,3 % à 18 % [93, 111]). Chez le sujet jeune qui tolère mal ces déformations liées à la technique, Simon et al [113] proposent la mise en traction continue pendant 3 à 6 semaines, ce qui semble améliorer les résultats.

Plusieurs séries comparent les résultats de l'enclouage d'Ender à ceux de la vis-plaque dynamique [23, 93, 111]. Dans les fractures pertrochantériennes, aussi bien stables qu'instables, le nombre de complications et de réinterventions est plus élevé lors de l'utilisation des clous d'Ender. Les avantages théoriques de cette technique (durée d'intervention plus courte, pertes sanguines moins

importantes, meilleure survie) ne se confirment pas en pratique ou ne compensent pas les déboires mécaniques rencontrés.

Comme alternative à l'enclouage d'Ender, Navarro-Quilis et al proposent l'utilisation d'un seul clou condylocéphalique courbe introduit en région sus-condylienne interne [91]. Cette technique est également associée à de nombreuses complications (plus de 50 % de consolidation en rotation externe, 17,4 % de migration du clou, 1,8 % de fractures supracondyliennes). Une étude comparant cette technique à la vis-plaque dynamique ne démontre aucun avantage mais confirme les moins bons résultats sur le plan mécanique [112].

Remplacement prothétique

En cas de fracture pertrochantérienne instable, aucun implant, qu'il soit extra- ou intramédullaire, ne permet une ostéosynthèse à l'abri de nombreux déboires mécaniques. De ce fait, pour les patients âgés qui tolèrent mal les réinterventions, certains auteurs [19, 22, 55, 56] proposent la mise en place d'une prothèse de hanche après ablation de la partie proximale de la fracture. Cette option thérapeutique permet par ailleurs de traiter efficacement une coxarthrose ou toute autre affection de l'articulation de la hanche associée. Deux solutions se présentent. Soit la prothèse prend appui sur la corticale interne à la jonction cervicodiaphysaire, et dans ce cas le grand trochanter peut rester fixé ou, s'il est fracturé, être refixé à la diaphyse fémorale [19, 22]. Soit la prothèse recherche un appui plus distal sur la diaphyse fémorale, et dans ce cas elle est mise en place par une voie transtrochantérienne et le grand trochanter est refixé à la prothèse après l'intervention [55, 56]. Cette dernière solution permet également de traiter les fractures pertrochantériennes avec extensions sous-trochantériennes et même les fractures purement sous-trochantériennes.

À première vue, le remplacement prothétique semble plus agressif et moins « biologique » que l'ostéosynthèse. Toutefois le temps opératoire, les pertes sanguines et la mortalité sont comparables [19, 55]. De plus, cette approche permet une mobilisation avec appui complet dès les premiers jours postopératoires et les résultats fonctionnels sont aussi satisfaisants, si ce n'est plus, qu'après ostéosynthèse [19, 55]. En cas de fractures pertrochantériennes instables traitées par prothèse, le taux de réintervention varie de 0,7 à 10 %. En revanche, il varie de 2 à 14 % après ostéosynthèse par vis-plaque dynamique ou lame-plaque AO [19, 22, 55].

Le remplacement prothétique n'est toutefois pas dénué de risques. Chan et al [22] rapportent deux problèmes de consolidation du grand trochanter, la conversion d'une hémiprothèse en prothèse totale et un échange de la tête fémorale surdimensionnée, sur 55 cas opérés. Haentjens et al [56] rapportent un taux de luxation de 3,3 % pour les prothèses bipolaires mais de 44,5 % pour les prothèses totales. Ce taux de luxation très élevé est un désavantage majeur après mise en place d'une prothèse totale comme traitement d'une fracture per- ou sous-trochantérienne associée à une affection de la hanche.

Fixateur externe

La mise en place d'un fixateur externe comme traitement d'une fracture pertrochantérienne a été proposée comme solution de sauvetage pour les patients gériatriques ou grabataires qui présentent un risque important pour toute autre intervention plus agressive [6, 37, 116]. Cette technique percutanée simple et rapide permet d'obtenir une consolidation fracturaire dans les 2 mois et demi à 4 mois dans tous les cas [6, 37, 116]. Pour les fractures ouvertes, une consolidation n'a pu être obtenue qu'après 7 mois et demi en moyenne [37]. On note néanmoins jusqu'à 38 % d'infection sur fiches sans toutefois d'ostéomyélite, de 0 à 7 % de perforation de la tête fémorale et jusqu'à 15 % de consolidation en varus ou de raccourcissement de plus de 2 cm [6, 37, 116]. De plus, la mobilité du genou peut être limitée à cause du frottement des fiches dans les muscles [37, 116]. De ce fait, cette technique, qui est applicable sous anesthésie locale avec sédation, doit être réservée aux seuls patients chez qui toute autre option thérapeutique n'est pas envisageable. Elle peut être également recommandée dans des indications plus larges (fracture ouverte ou pathologique, polytraumatisme, refus de transfusion sanguine, décubitus important), et là où les ressources en matière de soins de santé ne permettent pas l'utilisation d'autres moyens plus onéreux. Même dans ces circonstances le fixateur externe n'a été utilisé que dans 10 % des fractures pertrochantériennes [37].

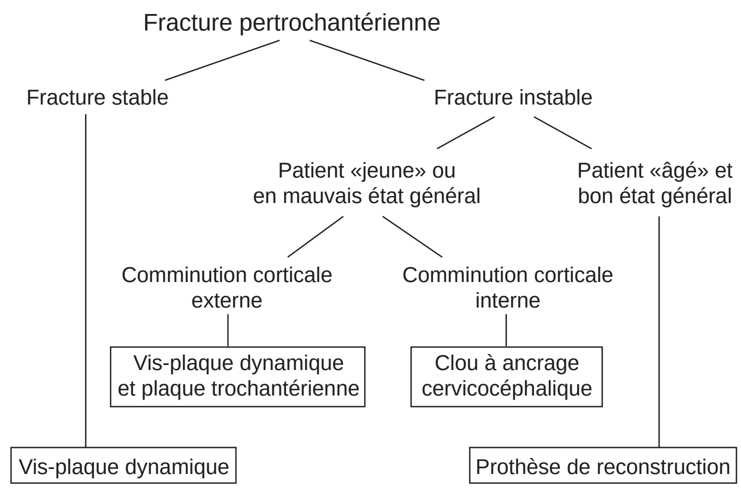

15 *Arbre décisionnel pour le traitement des fractures pertrochantériennes.*

Traitement par traction

Encouragés par une consolidation aisée des fractures pertrochantériennes, Hornby et al ont réalisé une étude prospective randomisée comparant le traitement par traction (Hamilton-Russell) au traitement par vis-plaque dynamique [63]. Ils ont constaté que, pour ces fractures, la mortalité, le taux de complications ainsi que les résultats fonctionnels étaient comparables. En revanche, ils déplorent 4 % de pseudarthrose, un moins bon résultat anatomique et une durée d'hospitalisation de 80 jours en moyenne dans le groupe traité par traction. Vu le grand nombre de patients à traiter, les impératifs économiques de plus en plus astreignants et l'inconfort qu'apporte le traitement par traction, cette option ne paraît plus vraiment applicable de nos jours dans les pays industrialisés.

Schéma thérapeutique

Pour les fractures pertrochantériennes l'ostéosynthèse par vis-plaque dynamique est le traitement le plus utilisé. Plusieurs études comparatives ou méta-analyses ont démontré leur supériorité par rapport à la lame-plaque ou clou-plaque [43], par rapport aux clous d'Ender [23, 93, 111] et même par rapport au clou gamma [102]. Toutefois cette supériorité doit être relativisée, surtout en ce qui concerne les fractures pertrochantériennes instables ou à extension sous-trochantérienne. De ce fait nous proposons un schéma thérapeutique un peu plus nuancé *(fig 15)*.

Fractures pertrochantériennes stables

Pour les fractures pertrochantériennes stables (Ender I, II, III, IV et V), la vis-plaque dynamique est un implant très fiable qui donne d'excellents résultats avec peu de complications et une intervention rapide et relativement peu agressive. Dans cette indication c'est l'implant de choix aussi bien pour les patients jeunes que gériatriques ou grabataires.

Fractures pertrochantériennes instables ou à extension sous-trochantérienne

En ce qui concerne les fractures pertrochantériennes instables ou à extension sous-trochantérienne, la vis-plaque dynamique ne résout pas entièrement les problèmes liés aux contraintes très importantes qui lui sont imposées. Les complications mécaniques restent fréquentes : impaction fracturaire importante avec raccourcissement ou médialisation de la diaphyse, balayage ou perforation de la vis cervicocéphalique, démontage de la plaque au niveau de la diaphyse.

Pour les patients dont l'espérance de vie est supérieure à 5 ou 10 ans (d'âge physiologique inférieur à 75 ou 80 ans et en bonne condition générale) une ostéosynthèse doit être tentée. Si l'instabilité résulte surtout de la comminution du grand trochanter ou de la corticale latérale, une médialisation excessive de la diaphyse fémorale peut être en partie évitée en associant une plaque trochantérienne à la vis-plaque dynamique. Si l'instabilité résulte surtout de la comminution de la corticale interne de la diaphyse, un clou trochantérien permet de mieux contrôler l'impaction fracturaire. Si un problème mécanique survient, une reprise par ostéosynthèse avec ou sans ostéotomie est envisagée chez le patient jeune. En revanche, pour les patients plus âgés, le remplacement prothétique est une bonne alternative.

Pour les patients dont l'espérance de vie est inférieure à 5 ou 10 ans (d'âge physiologique supérieur à 75 ou 80 ans ou en mauvaise condition générale) ou si une affection associée de l'articulation de la hanche le justifie, le remplacement prothétique peut être envisagé. Cette intervention donne de bons résultats et permet d'éviter de nombreux déboires mécaniques.

Si le patient est grabataire ou ne marche quasiment plus, l'impaction fracturaire a peu de conséquences et la vis-plaque dynamique ou la vis-plaque de Medoff permettent un bon contrôle de la douleur et une mobilisation immédiate, ce qui facilite le nursing et le retour en maison de retraite.

TRAITEMENT DES FRACTURES SOUS-TROCHANTÉRIENNES

Les fractures sous-trochantériennes présentent les mêmes problèmes mécaniques que les fractures pertrochantériennes instables décrites précédemment. Du fait des contraintes très importantes présentes dans cette région, une ostéosynthèse stable est souvent difficile à obtenir. Pour des raisons mécaniques et biologiques (os essentiellement cortical), le taux de pseudarthrose (0 à 10 % [18, 73] selon l'implant utilisé) et de défaillances mécaniques (4,6 à 17,5 % [18, 73, 106] selon l'implant utilisé) est plus élevé. La plupart des techniques d'ostéosynthèse intra- et extramédullaires décrites pour les fractures pertrochantériennes instables sont également utilisées pour traiter les fractures sous-trochantériennes. Il est d'ailleurs souvent difficile de les distinguer des fractures pertrochantériennes à extension sous-trochantérienne (Ender types VII et VIII). Dès lors, certains auteurs [50, 106, 112] préfèrent parler de fractures péritrochantériennes ou fractures sous-trochantériennes hautes en regroupant ces deux types de fractures.

Ostéosynthèse extramédullaire

La lame-plaque AO 95°, le clou-plaque Staca ou de MacLaughlin ainsi que la vis-plaque dynamique ont été utilisés pour l'ostéosynthèse de fractures sous-trochantériennes. Du fait de leur fixation sur la face externe du fémur proximal, ces implants extramédullaires sont mécaniquement moins favorables que les clous intramédullaires, surtout si la corticale interne du fémur proximal est comminutive. Bien que les plaques permettent une bonne réduction de la fracture dans la plupart des cas, le taux de démontage (8 % [18], 17,5 % [73]) et de pseudarthrose (10 % [73]) reste élevé. De plus l'intervention est longue et les pertes sanguines importantes [18, 73].

Ostéosynthèse intramédullaire

Le clou antégrade verrouillé (standard ou trochantérien) paraît d'un point de vue mécanique l'implant le mieux adapté pour faire face aux contraintes importantes présentes dans la région sous-trochantérienne *(fig 16)*. Pour le traitement de fractures sous-trochantériennes basses sans atteinte de la région intertrochantérienne, un clou antégrade standard à verrouillage métaphysaire permet une bonne stabilisation fracturaire et donne de bons résultats [18]. En revanche si, comme dans la plupart des cas, la fracture sous-trochantérienne a une extension en région pertrochantérienne, un clou à verrouillage cervicocéphalique s'impose. Depuis le clou de Zickel qui est conçu pour être introduit à foyer ouvert, la majorité des clous à ancrage cervicocéphalique actuels permettent une insertion à foyer fermé (clou gamma, IMHS, PFN, *reconstruction nail*). Cette technique permet de diminuer le temps opératoire ainsi que les pertes sanguines [73]. Elle permet également de mieux respecter la biologie fracturaire, ce qui diminue les risques de pseudarthrose (aucun cas sur 172 [47, 73, 106]). En revanche, le contrôle de la réduction fracturaire à foyer fermé n'est pas toujours simple et des défauts de réduction en varus et en rotation ainsi que des raccourcissements ont été décrits [47, 73]. De plus, comme lors du traitement de fractures pertrochantériennes par clou trochantérien, des fractures iatrogènes du grand trochanter peuvent se produire et déstabiliser l'ostéosynthèse [73]. L'utilisation du clou gamma dans les fractures sous-trochantériennes est également associée à un risque non négligeable de fractures diaphysaires du fémur (2,5 % [73], 12 % [106]). Ce problème semble résolu par l'utilisation d'un clou moins courbe dans sa partie proximale, tel l'IMHS [106].

Comme pour les fractures pertrochantériennes instables, l'enclouage rétrograde condylocéphalique des fractures sous-trochantériennes avec un clou unique [112] ou plusieurs clous selon la technique d'Ender [23] n'offre pas une stabilisation suffisante.

Remplacement prothétique

Une fracture sous-trochantérienne chez un patient âgé en bonne condition physique et mentale peut, tout comme une fracture pertrochantérienne instable, être traitée par une prothèse de reconstruction bipolaire [55]. Cette approche permet une mobilisation immédiate avec appui total dès les premiers jours postopératoires et

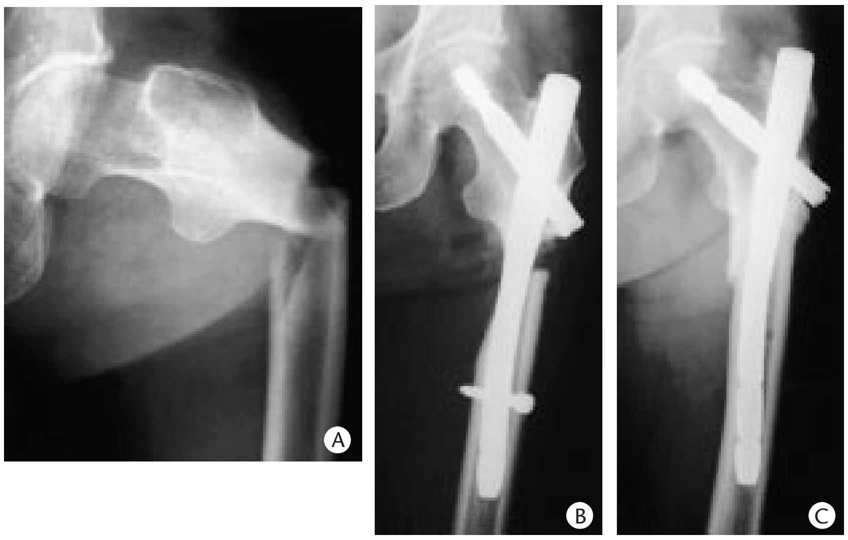

16 *A. Fracture sous-trochantérienne transverse déplacée.*
B. Traitement par un clou trochantérien mais diastasis fracturaire important.
C. Consolidation de la fracture après dynamisation du clou en enlevant la vis de verrouillage distale.

17 *A. Fracture sous-trochantérienne associée à une ostéonécrose de la tête fémorale.*
B. Traitement par une prothèse totale de reconstruction.

évite un grand nombre de complications liées à l'ostéosynthèse. De plus les résultats fonctionnels sont bons ou excellents dans plus de 75 % des cas [55].

Lorsqu'une fracture sous-trochantérienne est associée à une atteinte symptomatique de l'articulation de la hanche (arthrose, nécrose, arthrite par exemple), la mise en place d'une prothèse de reconstruction avec remplacement du cotyle permet de traiter ces deux affections simultanément *(fig 17)*.

■ *Traitement par traction*

Tout comme pour les fractures pertrochantériennes, le traitement conservateur des fractures sous-trochantériennes a été quasiment abandonné dans la plupart des pays industrialisés. L'inconfort pour le patient et la durée d'hospitalisation excessivement longue (en moyenne plus de 3 mois) sont devenus inacceptables. De plus, pour le patient jeune, ce traitement ne permet pas de restituer l'anatomie dans tous les cas et, pour le patient âgé, une immobilisation aussi longue reste mal tolérée. Toutefois, un traitement conservateur bien mené permet d'obtenir des résultats comparables à ceux de l'ostéosynthèse [7]. Un traitement conservateur peut donc être envisagé en cas de fracture isolée et à condition que l'ostéosynthèse ne puisse pas être effectuée dans les meilleures conditions.

■ *Schéma thérapeutique*

La figure 18 résume notre attitude thérapeutique vis-à-vis des fractures sous-trochantériennes. Nous distinguons trois groupes de patients : les « jeunes » en bonne condition physique et mentale (âge physiologique inférieur à 75 ans, espérance de vie supérieure à 5 ou 10 ans, indépendance fonctionnelle), les patients « âgés » en bonne condition physique (âge physiologique supérieur à 75 ans, espérance de vie inférieure à 5 ou 10 ans, dépendance fonctionnelle) et les patients grabataires.

Patient « jeune »

Les patients « jeunes » en bonne condition physique et mentale sont souvent capables de marcher sans appui pendant plusieurs semaines, voire plusieurs mois. Vu leur espérance de vie, le remplacement prothétique doit être évité et une ostéosynthèse s'impose. Si la qualité osseuse est suffisante pour permettre une fixation rigide et si la fracture est peu comminutive, une ostéosynthèse par lame-plaque à 95° offre les meilleures chances de restaurer l'anatomie et une fonction optimale. Si en revanche, l'os

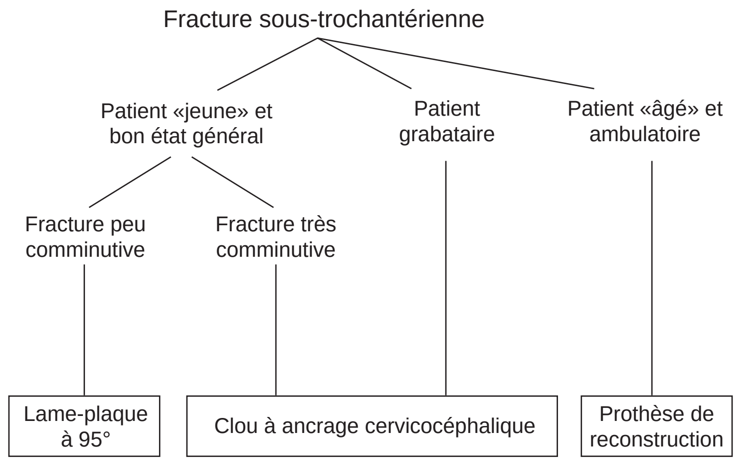

18 *Arbre décisionnel pour le traitement des fractures sous-trochantériennes.*

est ostéoporotique ou si la fracture est trop comminutive pour espérer une réduction anatomique, un clou à ancrage cervicocéphalique offre l'avantage d'une fixation plus stable et diminue le taux de pseudarthrose et de complications mécaniques.

Patient plus âgé

Les patients « âgés », même en bonne condition physique, éprouvent souvent beaucoup de difficultés à réintégrer leur domicile si la prise d'appui ne leur est pas permise. La plupart des méthodes d'ostéosynthèse ne permettent pas un appui immédiat, à part peut-être dans certains cas le clou à ancrage cervicocéphalique. Si une réduction et une stabilisation fracturaire optimales ne peuvent être obtenues, le remplacement prothétique de la partie supérieure du fémur est une alternative intéressante. Vu le risque élevé de luxation de prothèses totales dans cette indication nous préférons utiliser systématiquement une prothèse bipolaire si le cartilage cotyloïdien est de bonne qualité.

Patient grabataire

Le but du traitement d'une fracture de hanche chez le patient grabataire est de contrôler la douleur et de faciliter le nursing tout en étant le moins agressif possible. Dans ce contexte une ostéosynthèse a minima qui permet une mobilisation indolore et une consolidation fracturaire même en position suboptimale est acceptable. Le clou centromédullaire à ancrage cervicocéphalique semble répondre le mieux à ces impératifs. Pour certains, l'enclouage selon Ender avec ou sans verrouillage coulissant pourrait être une alternative.

Résultats

Les fractures de l'extrémité supérieure du fémur ont un taux de mortalité élevé et donnent souvent lieu à une diminution importante des capacités fonctionnelles. De ce fait, elles diminuent l'indépendance du patient, ce qui engendre une perte de qualité de vie et nécessite fréquemment le placement dans une maison de retraite.

SURVIE APRÈS UNE FRACTURE DE L'EXTRÉMITÉ PROXIMALE DU FÉMUR

Le taux de mortalité dans l'année qui suit une fracture de hanche est estimé entre 10 et 30 % [81]. La mortalité de ce type de fracture est surtout importante dans les 6 premiers mois. Une étude américaine [81] a estimé la survie relative pendant les 5 premières années après une fracture de hanche sur os ostéoporotique à 0,82 (IC 95 % : 0,77 à 0,87). La mortalité d'un patient victime d'une fracture de hanche sur os ostéoporotique est supérieure de 22 % à la mortalité des contrôles du même âge (IC 95 % : 15 à 30 %).

À âge égal, le taux de mortalité d'une fracture de hanche est comparable chez les hommes et les femmes. En revanche, le nombre absolu de décès suite à une fracture de hanche est plus élevé chez les femmes en raison du plus grand nombre de femmes dans les groupes d'âge avancé.

Plusieurs éléments prédictifs de mortalité ont pu être établis. Le score American Society of Anaesthesia (ASA) du patient et son état mental jouent chacun un rôle indépendant, et la mortalité augmente exponentiellement avec l'âge. Une chute de tension peropératoire ou une infection profonde au contact du matériel d'ostéosynthèse ont également une influence néfaste. En revanche, d'autres éléments, qu'ils soient chirurgicaux ou anesthésiques, ne semblent pas être liés à la mortalité. Néanmoins, certaines données de laboratoire, comme une anémie à l'admission, une diminution du taux de lymphocytes, une hyperuricémie ou une hypercréatininémie, une hypoalbuminémie ou une déplétion protidique, ainsi qu'un produit phosphocalcique élevé, ont une faible valeur prédictive de la mortalité [67]. Malheureusement beaucoup de ces éléments ne peuvent pas faire l'objet d'une prévention. En revanche, le taux de survie à 3 mois varie également de manière significative en fonction de la qualité de la prise en charge du patient [21].

RÉSULTATS FONCTIONNELS

Les répercussions fonctionnelles d'une fracture de hanche sont importantes. Un an après l'accident, 20 à 60 % des survivants retrouvent un niveau de mobilité ou d'indépendance comparable à leur niveau initial [40]. La récupération de la mobilité est meilleure chez les patients jeunes. Seuls 40 % des patients qui marchaient sans aides avant leur fracture font de même 1 an après, 25 % utilisent une canne, 25 % un déambulateur et 10 % ne marchent plus du tout [67].

Dans les semaines qui suivent une intervention chirurgicale pour fracture de hanche, les douleurs diminuent progressivement. Après 1 an, la plupart des patients ne se plaignent que de douleurs occasionnelles. Bien que les patients présentant une fracture extracapsulaire souffrent plus initialement, après 1 an ils ont en moyenne légèrement moins de douleurs que ceux ayant eu une fracture intracapsulaire [67].

RÉINSERTION SOCIALE

Après une hospitalisation pour fracture de hanche, 80 % des survivants regagnent leur domicile initial et 20 % doivent être pris en charge à long terme. Un an après l'accident, près de 55 % des malades ont finalement pu rester dans leur environnement, mais, pour la moitié d'entre eux, au prix d'une plus grande dépendance vis-à-vis d'aides à la marche. Les patients qui retournent chez eux restent souvent dépendants d'une aide et présentent une invalidité qui oblige à une prise en charge définitive. Les possibilités de retour au domicile sont meilleures chez les patients jeunes et les patients ayant présenté une fracture intracapsulaire [67].

QUALITÉ DE VIE

La diminution de la qualité de vie suite à une fracture de hanche peut s'expliquer par des douleurs importantes [40]. Ensuite, et malgré un traitement correct, la plupart des patients ne retrouvent pas, 1 an après leur fracture, un niveau fonctionnel préfracturaire comparable à celui d'un groupe contrôle [54].

Un nombre considérable de facteurs favorisent la perte de qualité de vie. Les facteurs préopératoires sont l'âge, les problèmes médicaux évolutifs à l'admission, la dépendance vis-à-vis de tiers et l'habitat du patient (patients institutionnalisés ou non). À la sortie de l'hôpital, la capacité de marche et les performances mentales ont une valeur pronostique et sont des paramètres simples à utiliser en pratique courante. Pendant la rééducation, la réponse à des questions simples, comme la capacité des patients à faire eux-mêmes leurs courses ou à sortir tout seuls de chez eux, permet également de prédire la qualité de vie à plus long terme.

Un score prenant en compte quatre critères (le degré d'institutionnalisation au moment de la fracture, la présence de plus de deux antécédents médicaux à l'admission, l'état mental et psychique à la sortie de l'hôpital, et les capacités de marche à la sortie de l'hôpital) permet d'établir un pronostic de qualité de vie après 1 an [54].

Cas particuliers de fractures de l'extrémité supérieure du fémur

FRACTURES ISOLÉES DU GRAND TROCHANTER

Les fractures isolées du grand trochanter sont rares. Elles surviennent soit lors d'une chute avec un impact direct sur la région trochantérienne, soit lors d'une contraction excessive des muscles fessiers. Souvent la fracture est comminutive et déplacée proximalement et en dedans du fait de l'action des muscles fessiers. Toutefois le déplacement est généralement modéré car l'action de ces muscles est compensée par le vaste latéral du quadriceps.

■ *Traitement*

Si le déplacement est faible (< 1 cm), le traitement consiste en une mobilisation tenant compte des douleurs et un appui partiel pendant 6 à 8 semaines. Si le déplacement est important (> 1 cm), que le patient est jeune et que sa qualité osseuse le permet, une ostéosynthèse est effectuée à l'aide de broches, de vis et de cerclages (haubanage). Toutefois, cette ostéosynthèse est souvent précaire et ne permet pas la prise d'appui immédiate [89].

Si une pseudarthrose ou une ascension de l'insertion des muscles fessiers persiste, il en résulte une diminution de la force d'abduction et une boiterie. Dans ce cas, chez le patient jeune, une fixation secondaire doit être envisagée [89].

FRACTURES ISOLÉES DU PETIT TROCHANTER

Les fractures isolées du petit trochanter résultent souvent d'une contraction excessive du muscle iliopsoas avec la hanche en hyperextension ou en abduction [89]. Elles sont donc toujours déplacées proximalement et en dedans, ce qui a pour résultat une diminution de la force de flexion en position assise.

Une fracture isolée du petit trochanter survient généralement chez l'adolescent sportif. Chez l'adulte ces fractures sont rares et si elles apparaissent sans traumatisme évident, une invasion tumorale primaire ou métastatique doit être suspectée [103].

■ *Traitement*

Si le déplacement est inférieur à 2 cm, la mise en décharge de la hanche à l'aide de béquilles suffit. En revanche, chez le patient jeune et si le déplacement est supérieur à 2 cm, un vissage du fragment peut être envisagé après une réduction à foyer ouvert par une voie d'abord interne. Parfois une réduction à foyer fermé est obtenue en amenant la hanche à 90° de flexion et en rotation externe. Dans ce cas, la mise en place d'un plâtre pelvipédieux pendant 4 à 6 semaines peut être une alternative au traitement chirurgical [89].

FRACTURES ASSOCIÉES DE LA HANCHE ET DE LA DIAPHYSE FÉMORALE

0,8 à 8,6 % des fractures du fémur présentent une fracture de hanche concomitante. Il s'agit de fractures sous-capitales (2 %), transcervicales (21 %), basicervicales (39 %), pertrochantériennes (14 %) ou intertrochantériennes (24 %) [1]. Chez le sujet jeune une fracture du col fémoral résulte souvent d'un traumatisme à haute énergie et est rarement isolée. Dans 20 à 50 % des cas, elle est associée à une fracture homolatérale de la diaphyse fémorale [118]. Généralement la fracture diaphysaire du fémur attire toute l'attention, ce qui explique que 30 % des fractures de hanche associées sont initialement méconnues [1]. Il est donc recommandé de les rechercher activement.

Options thérapeutiques

Une fracture intracapsulaire associée à une fracture diaphysaire du fémur représente un double défi. Une méta-analyse [1] rapporte les résultats des différentes options thérapeutiques. Ni le traitement conservateur ni l'enclouage d'Ender ne permettent de bien contrôler ces fractures complexes. L'ostéosynthèse de la fracture de hanche suivie d'une ostéosynthèse par plaque de la diaphyse fémorale pose surtout des problèmes de consolidation de la fracture diaphysaire. En revanche, l'utilisation d'un clou non verrouillé suivie d'une fixation par vis de la fracture de hanche ne permet pas toujours de bien contrôler la rotation et l'impaction fracturaire de la diaphyse. De plus, une ostéosynthèse par simple vissage n'est pas optimale pour tous les types de fracture de hanche. Les meilleurs résultats semblent être obtenus avec un clou à ancrage cervicocéphalique qui contrôle bien les deux fractures ou avec un clou verrouillé classique suivi d'une ostéosynthèse par vissage s'il s'agit d'une fracture du col fémoral.

Schéma thérapeutique

Il est clair que chez le sujet jeune, la fracture du col fémoral est prioritaire. En effet, il est nettement plus simple de traiter secondairement une éventuelle pseudarthrose ou un cal vicieux de la diaphyse qu'une nécrose de la tête fémorale ou une pseudarthrose du col fémoral. Il est donc primordial d'obtenir en urgence une réduction anatomique et une fixation stable de la fracture intracapsulaire. Parfois il est possible de traiter les deux fractures en une fois grâce à un clou centromédullaire antérograde à verrouillage cervicocéphalique (clou gamma long, PFN, *reconstruction nail*). Une alternative intéressante est le clou centromédullaire antérograde associé à une ou plusieurs vis canulées introduites de part et d'autre du clou et qui prennent appui sur la corticale latérale, le calcar et l'os sous-chondral de la tête fémorale (technique du *miss a nail*, *unreamed femoral nail* [UFN]). Toutefois, il faut souligner que ces techniques qui traitent les deux fractures en une seule intervention ne peuvent en aucun cas autoriser un compromis quant à la qualité de la réduction ou de la stabilisation de la fracture du col fémoral. Afin d'éviter ce risque, surtout si la fracture du col fémoral est déplacée, il est parfois préférable de réaliser l'ostéosynthèse des deux fractures séparément. La fracture du col fémoral est alors traitée de manière optimale par un vissage ou une vis-plaque dynamique. Ensuite la fracture diaphysaire est stabilisée soit par une plaque vissée ou, mieux encore, par un clou centromédullaire rétrograde verrouillé introduit par l'échancrure intercondylienne du genou (*fig 19*).

FRACTURES PATHOLOGIQUES

Vu la présence de contraintes importantes dans la région proximale du fémur, toute lésion entraînant une diminution de la résistance osseuse peut causer une fracture pathologique. De ce fait, que la lésion soit bénigne ou maligne, il est conseillé d'effectuer un traitement préventif avant qu'une fracture ne survienne. Le risque de fracture est important si la lésion est étendue, c'est-à-dire : supérieure ou égale à 13 mm au niveau du col fémoral, supérieure ou égale à 30 mm en région trochantérienne ou plus de 50 % de la circonférence de la corticale en région sous-trochantérienne [88].

Fractures pathologiques sur lésion bénigne

Bien que parfois agressives et récidivantes, les tumeurs osseuses bénignes (tumeur à cellules géantes, dysplasie fibreuse, fibrome non ossifiant, chondrome, chondroblastome...) ou les kystes (kyste essentiel ou anévrismal) sont en règle générale de bon pronostic. De ce fait, et surtout chez le patient jeune, une solution qui préserve le stock osseux est conseillée. Une ostéosynthèse stable après curetage de la lésion et greffe osseuse semble la meilleure solution.

Le type d'ostéosynthèse varie selon la localisation de la fracture. S'il s'agit d'une fracture trochantérienne ou sous-trochantérienne, un clou trochantérien offre d'un point de vue mécanique la meilleure stabilité. En revanche, si des greffons osseux doivent être introduits, l'avantage d'une technique à foyer fermé est perdu et le clou remplit

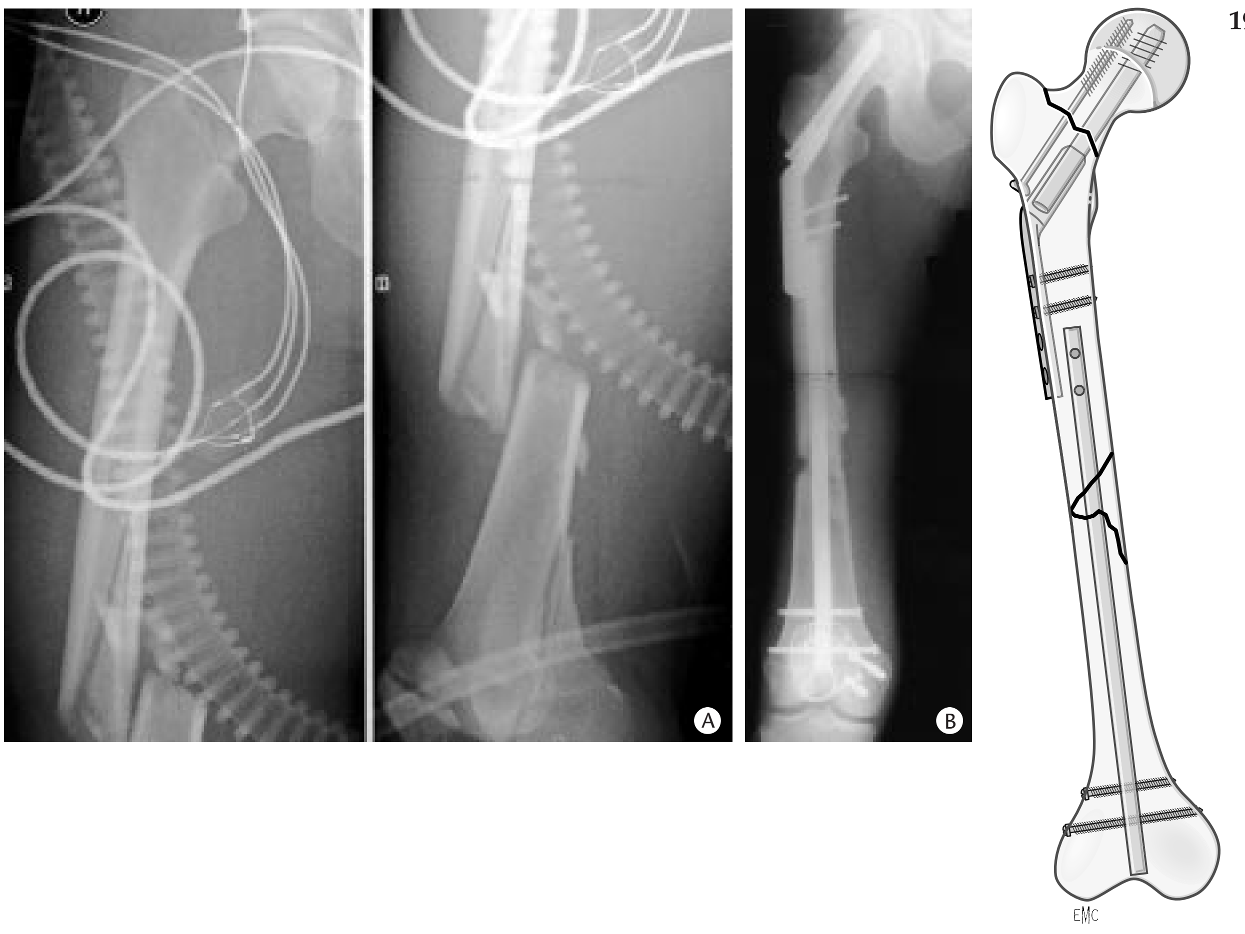

19 *A. Fracture complexe du membre inférieur associant une fracture basicervicale de hanche, une fracture comminutive de la diaphyse fémorale, une fracture du condyle fémoral interne et une fracture de la rotule.*
B, C. Ostéosynthèse de la fracture basicervicale par une vis-plaque dynamique suivie de la mise en place d'un clou rétrograde afin de stabiliser la fracture diaphysaire. La vis-plaque dynamique se prolonge distalement de l'extrémité supérieure du clou afin d'éviter une concentration des contraintes entre les deux implants.

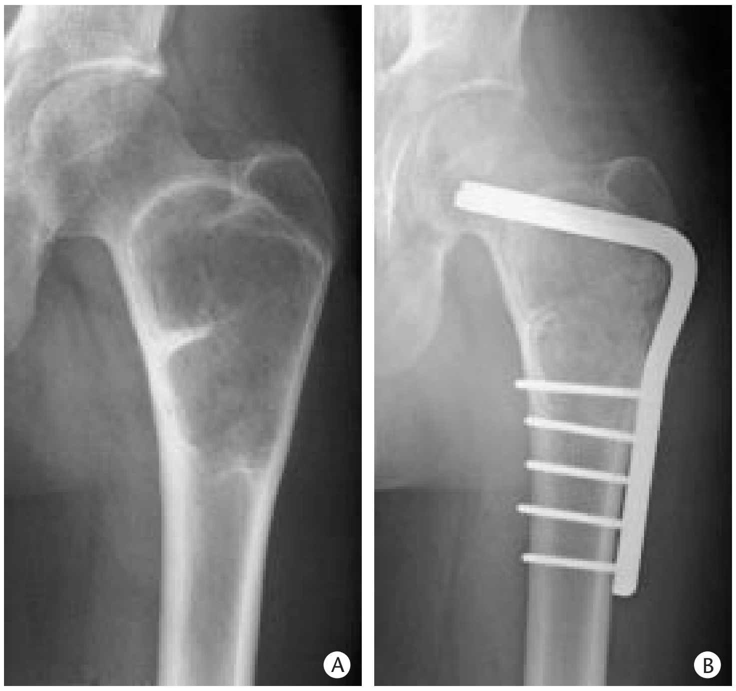

20 *A. Kyste osseux bénin en région trochantérienne.*
B. Traitement préventif par curetage et impaction de greffons osseux avec renforcement par une lame-plaque à 95° de la corticale externe affaiblie.

la cavité médullaire, ce qui complique la mise en place des greffons. Une lame-plaque à 95° ou à 130°, mise en place par un abord latéral, facilite le curetage et l'introduction de greffons osseux. En revanche, l'important bras de levier de ces implants ne permet pas un appui immédiat.

L'ostéosynthèse d'une fracture du col fémoral sur lésions bénignes est souvent illusoire car le stock osseux est limité. Dans ce cas, le recours au remplacement prothétique, même chez le patient jeune, est inévitable. Il est donc essentiel de reconnaître ces lésions dès que possible et de les traiter préventivement si elles présentent un risque fracturaire *(fig 20)*.

Fractures pathologiques sur tumeur osseuse maligne

Une fracture de l'extrémité proximale du fémur sur tumeur osseuse maligne (chondrosarcome, ostéosarcome, fibrosarcome, lymphome...) est généralement de mauvais pronostic. Le traitement de ces lésions est surtout déterminé par la tumeur et moins par la fracture, ce qui sort du contexte de cet exposé.

Si aucune métastase n'est décelée, une résection large suivie d'une reconstruction prothétique ou d'une désarticulation de hanche peut être envisagée. Parfois, ce traitement est accompagné d'une radiothérapie et/ou d'une chimiothérapie adjuvante. Si des lésions métastatiques sont présentes ou s'il s'agit d'un myélome [96], le pronostic à moyen terme est mauvais et un traitement essentiellement palliatif s'impose.

Fractures pathologiques sur lésion métastatique

Les fractures de l'extrémité proximale du fémur sur lésion métastatique (cancer du poumon, du sein, de la prostate, de la thyroïde, hypernéphrome...) sont fréquentes [61]. Le but du traitement est essentiellement palliatif. Il faut contrôler au mieux les douleurs et favoriser le retour au domicile et ce dans le plus bref délai. Il est donc essentiel de choisir une solution qui permette une rééducation rapide avec mise en charge immédiate.

Si la fracture se situe au col fémoral, une ostéosynthèse stable est souvent illusoire et il faut recourir au remplacement prothétique dans tous les cas [117]. Si le cartilage du cotyle est intact, une prothèse bipolaire est une possibilité *(fig 21)*. Toutefois, si une radiothérapie adjuvante est prévue, il est préférable de recourir à une prothèse totale d'emblée, car la radiothérapie peut entraîner une destruction rapide du cartilage cotyloïdien.

Si la fracture se situe en région per- ou sous-trochantérienne, une ostéosynthèse à l'aide d'un clou trochantérien permet de stabiliser la fracture et de contrôler rapidement les douleurs [117]. Une alternative est la mise en place d'une vis-plaque ou lame-plaque après curetage et remplissage de la lésion tumorale par du ciment acrylique [61]. Toutefois cette intervention est lourde, souvent hémorragique et elle ne permet pas toujours la prise d'appui immédiate. La mise en place d'une prothèse de reconstruction bipolaire ou totale après résection, même partielle, de la lésion métastatique est une autre possibilité. Ce traitement est également assez lourd mais contrôle bien les douleurs et permet un appui total immédiat [117].

Quel que soit le traitement choisi, il doit être suivi de radiothérapie ou de chimiothérapie en fonction de la tumeur primitive car il n'arrête pas la progression tumorale.

FRACTURES DE STRESS DU COL FÉMORAL

Une fracture de stress représente une défaillance mécanique de l'os suite à des contraintes répétées dépassant la résistance osseuse. Cette affection apparaît lorsque la résistance osseuse diminue (fracture d'insuffisance) et/ou lorsque les contraintes répétées dépassent le seuil de tolérance de l'os (fracture de fatigue). Contrairement aux fractures classiques, ces fractures apparaissent de manière insidieuse.

21 *A. Menace de fracture sur métastase d'un mélanome au niveau du col fémoral.*
B. Traitement par une prothèse bipolaire.

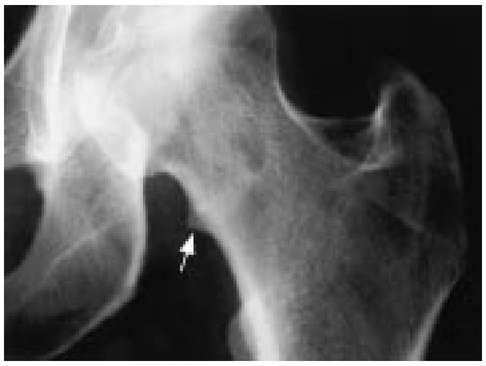

22 *Fracture de stress de type compression à la base du col fémoral.*

Incidence

Chez le patient jeune, les fractures de stress sont le résultat d'une activité physique accrue (fracture de fatigue). Aux États-Unis, 0,2 à 4 % des hommes et 1 à 13 % des femmes en souffrent lors d'entraînements militaires intensifs. En Israël, ce taux varie de 30 à 50 %. Dans une population de joggeurs amateurs, l'incidence varie de 4,5 à 37 %. Généralement, il s'agit de fractures de stress du tibia. Au fémur, ces fractures ne représentent que 14 % du nombre total et elles se manifestent surtout chez des joggeurs plus âgés [20].

Chez le patient âgé, une fracture de hanche spontanée mais non pathologique (2,9 % des fractures de hanche [62]) peut être considérée comme une fracture d'insuffisance. Toutefois il est souvent difficile de faire la distinction entre un traumatisme mineur ou une chute entraînant une fracture, et une fracture spontanée suivie d'une chute.

Diagnostic

Généralement une fracture de stress du col fémoral cause des douleurs dans le pli inguinal lors de la palpation ou de la mise en charge [48]. Toutefois, les douleurs sont parfois ressenties uniquement à la partie distale de la cuisse ou dans le genou.

Si la fracture est non déplacée, les signes radiologiques sont souvent discrets et une radiographie de face et de profil centrée sur la hanche est peu sensible [36, 48]. Parfois il s'agit d'une ligne fracturaire visible au bord supérieur du col fémoral (fracture en zone de tension) ou à sa base (fracture en compression) (*fig 22*). Parfois, seul un processus de guérison est visible sous forme d'une densification osseuse ou d'un discret épaississement de la corticale du col fémoral. Dans ce cas, un CT scanner permet de différencier ce cal osseux d'un ostéome ostéoïde, d'un processus tumoral, d'une ostéomyélite ou encore d'une dysplasie ou d'un infarctus osseux.

Bien que très aspécifique, la scintigraphie osseuse est très sensible et permet un examen du corps entier, ce qui facilite le diagnostic précoce de lésions encore asymptomatiques chez le patient à risque. En phase aiguë, aussi bien les images précoces (hypervascularisation et réaction inflammatoire) que les images tardives (hyperactivité osseuse) sont positives. Lors du processus de guérison, une accumulation du marqueur isotopique est uniquement visible sur les images tardives (remodelage osseux) [20].

La résonance magnétique nucléaire est au moins aussi sensible mais plus spécifique que la scintigraphie osseuse. Elle permet de visualiser la ligne fracturaire qui se prolonge dans la corticale du col fémoral et qui est entourée d'une zone d'œdème endomédullaire.

Classification

En 1965, Devas [36] classait les fractures de stress du col fémoral selon leur morphologie en deux groupes : fractures en compression (tassement dans une zone de compression du col fémoral) et fractures transverses (fracture perpendiculaire aux lignes de force du col fémoral).

Cette classification a été reprise et affinée par Fullerton et Snowdy [48] :

– fracture en zone de compression : ligne fracturaire ou, plus fréquemment, cal endostal et/ou périostal au niveau de la base du col fémoral dans une zone de compression ;

– fracture en zone de tension : ligne fracturaire ou cal endostal et/ou périostal au niveau du bord supérieur du col fémoral dans une zone de distraction ;

– fracture déplacée : fracture du col fémoral avec déplacement secondaire.

Traitement

Les fractures en zone de compression sont généralement stables et ont peu de tendance au déplacement secondaire. Elles peuvent être traitées avec du repos et la mise en décharge jusqu'à disparition des plaintes et normalisation de la radiographie [39]. Un suivi radiologique régulier s'impose. Si des radiographies consécutives montrent un déplacement secondaire (rare) ou un élargissement de la ligne fracturaire, une ostéosynthèse doit être réalisée.

Les fractures en zone de tension sont moins stables. Pour certains [48] elles peuvent être traitées conservativement pour autant qu'il s'agisse d'un diagnostic essentiellement isotopique et que le trait de fracture ne soit pas visible ou strictement non déplacé sur un cliché conventionnel. Pour d'autres [36, 39], et c'est également notre avis, elles doivent toutes bénéficier d'une ostéosynthèse préventive car il s'agit d'une intervention mineure qui peut éviter un déplacement secondaire aux conséquences souvent catastrophiques. Lors de cette ostéosynthèse, le col fémoral peut être avivé afin de favoriser la guérison fracturaire [39].

Les fractures de stress déplacées, comme toute autre fracture intracapsulaire instable, nécessitent un traitement chirurgical. S'il s'agit de patients jeunes, une réduction anatomique suivie d'une ostéosynthèse en urgence s'impose [48, 65]. S'il s'agit de patients plus âgés, le remplacement prothétique peut être envisagé afin d'éviter les complications liées à l'ostéosynthèse.

Complications

Les complications les plus fréquentes sont liées au déplacement secondaire ou au diagnostic tardif. Il s'agit de nécrose de la tête fémorale, de refracture, de retard de consolidation ou de pseudarthrose. En combinant trois séries (38 cas), le taux de complication en cas de fracture déplacée ou diagnostiquée tardivement est de 21 % de nécroses et de 10,5 % de pseudarthroses ou retards de consolidation [48, 65, 122].

Chez le sujet jeune tout doit être tenté pour éviter le remplacement prothétique. En cas de pseudarthrose, une ostéosynthèse associée à une greffe osseuse peut donner de bons résultats. Chez le sujet plus âgé, la mise en place d'une prothèse de hanche biarticulée ou totale est préférable.

Références ➤

Références

[1] Alho A. Concurrent ipsilateral fractures of the hip and shaft of the femur. A systematic review of 722 cases. *Ann Chir Gynaecol* 1997 ; 86 : 326-336

[2] Alms M, Barnechea G, Cobey J, Fisher R, Garst R, Huckstep R et al. Proximal femoral fractures. A perspective from developing countries. *Clin Orthop* 1987 ; 218 : 90-96

[3] Amstutz HC, Smith RK. Total hip replacement following failed femoral hemiarthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1979 ; 61 : 1161-1166

[4] Autier P, Haentjens P, Bentin J, Baillon JM, Grivegnée AR, Closon MC et al. Cost induced by osteoporotic hip fractures: a prospective controlled study in Belgium. *Osteoporos Int* 2000 ; 11 : 373-380

[5] Babst R, Renner N, Biedermann M, Rosso R, Heberer M, Harder F et al. Clinical results using the trochanteric stabilizing plate (TSP): the modular extension of the dynamic hip screw (DHS) for internal fixation of selected unstable intertrochanteric fractures. *J Orthop Trauma* 1998 ; 12 : 392-399

[6] Badras L, Sketras E, Vayanos ED. Le traitement des fractures trochantériennes par fixateur externe. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 84 : 461-465

[7] Bajaj HN, Rao PS, Kumar B, Chacko V. Subtrochanteric fractures of the femur: an analysis of the results of operative and non-operative management. *Injury* 1988 ; 19 : 169-171

[8] Barnes R, Brown JT, Garden RS, Nicoll EA. Subcapital fractures of the femur: a prospective review. *J Bone Joint Surg Br* 1976 ; 58 : 2-24

[9] Bartucci EJ, Gonzalez MH, Cooperman DR, Freeberg HI, Barmada R, Laros GS. The effect of adjunctive methylmethacrylate on failures of fixation and on function in patients with intertrochanteric fractures and osteoporosis. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 1094-1107

[10] Baudoin C, Fardellone P, Thelot B, Juvin R, Potard V, Bean K et al. Hip fractures in France: the magnitude and perspective of the problem. *Osteoporos Int* 1996 ; 6 : 1-10

[11] Baumgaertner MR, Curtin SL, Lindskog DM, Keggi JM. The value of the tip-apex distance in predicting failure of fixation of pertrochanteric fractures of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 1058-1065

[12] Bédat B, Rossier J, Peter R. Garden I fractures of the femoral neck: conservative or surgical treatment? *J Bone Joint Surg Br* 1997 ; 79 : 243

[13] Béjui JB. Ostéosynthèse des fractures trochantériennes. In : Duparc J, Olivier H éd. Pathologie de la hanche de l'adulte. Paris : Expansion Scientifique Française, 1999 : 1-17

[14] Bitar S. Traitement chirurgical de la fracture du col du fémur. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1980 : 52-60

[15] Blundell CM, Parker MJ, Pryor GA, Hopkinson-Woolley J, Bhonsle SS. Assessment of the AO classification of intracapsular fractures of the proximal femur. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 679-683

[16] Boonen S, Haentjens P, Vanderscheuren D. Pharmacologic and non-pharmacologic strategies to prevent hip fracture. Osteoporosis in daily clinical practice. A guide for risk assessment and treatment. London : Springer-Verlag, 2002

[17] Bridle SH, Patel AD, Bircher M, Calvert PT. Fixation of intertrochanteric fractures of the femur. A randomised prospective comparison of the gamma nail and the dynamic hip screw. *J Bone Joint Surg Br* 1991 ; 73 : 330-334

[18] Brien WW, Wiss DA, Becker V Jr, Lehman T. Subtrochanteric femur fractures: a comparison of the Zickel Nail, 95° blade plate, and interlocking nail. *J Orthop Trauma* 1991 ; 5 : 458-464

[19] Broos PL, Rommens PM, Deleyn PR, Geens VR, Stappaerts KH. Pertrochanteric fractures in the elderly: are there indications for primary prosthetic replacement? *J Orthop Trauma* 1991 ; 5 : 446-451

[20] Burr DB, Milgrom C. Musculoskeletal fatigue and stress fractures. Boca Raton : CRC Press, 2001

[21] Capet F, Tafforeau J, VanOyen H. Ostéoporose - Fractures de la hanche. État des connaissances en Belgique et apport d'éléments pour l'élaboration d'une politique de santé. Episerie n° 18, 1999

[22] Chan KC, Gill GS. Cemented hemiarthroplasties for elderly patients with intertrochanteric fractures. *Clin Orthop* 2000 ; 371 : 206-215

[23] Chapman MW, Bowman WE, Csongradi JJ, Day LJ, Trafton PG, Bovill EG. The use of Ender's pins in extracapsular fractures of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 14-28

[24] Chapuy MC, Arlot ME, Duboeuf F, Brun J, Crouzet B, Arnaud S et al. Vitamin D_3 and calcium to prevent hip fractures in elderly women. *N Engl J Med* 1992 ; 327 : 1637-1642

[25] Close J, Ellis M, Hooper R, Glucksman E, Jackson S, Swift C. Prevention of falls in the elderly trial (PROFET): a randomised controlled trial. *Lancet* 1999 ; 353 : 93-97

[26] Cooper C, Campion G, Melton LJ 3rd. Hip fractures in the elderly: a worldwide projection. *Osteoporos Int* 1992 ; 2 : 285-289

[27] Cornell CN, Levine D, O'Doherty J, Lyden J. Unipolar versus bipolar hemiarthroplasty for the treatment of femoral neck fractures in the elderly. *Clin Orthop* 1998 ; 348 : 67-71

[28] Cummings SR, Black DM, Nevitt MC, Browner W, Cauley J, Ensrud K et al. Bone density at various sites for prediction of hip fractures. *Lancet* 1993 ; 341 : 72-75

[29] Cummings SR, Nevitt MC, Browner WS, Stone K, Fox KM, Ensrund KE et al. Risk factors for hip fractures in white woman. *N Engl J Med* 1995 ; 322 : 767-773

[30] Cuny CH, Scarlat M, Moreau P, Mainard D, Delagoutte JP. Le clou-plaque Staca dans les fractures trochantériennes. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 410-416

[31] Dalldorf PG, Banas MP, Hicks DG, Pellegrini VD Jr. Rate of degeneration of human acetabular cartilage after hemiarthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 877-882

[32] Dargent-Molina P, Favier F, Grandjean H, Baudoin C, Schott AM, Hausherr E et al. Fall-related factors and risk of hip fracture: the EPIDOS prospective study. *Lancet* 1996 ; 348 : 145-149

[33] Davis TR, Sher JL, Horsman A, Simpson M, Porter BB, Checketts RG. Intertrochanteric femoral failures after internal fixation. *J Bone Joint Surg Br* 1990 ; 72 : 26-31

[34] de la Caffinière JY, de la Caffinière M, Meunier A, Lacaze F, Balian C. Le clou plaque verrouillé : un nouveau traitement pour les fractures pertrochantériennes instables. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 84 : 454-460

[35] de la Caffinière JY, Ferrer C, Laurent A, de la Caffinière M. Évaluation de l'impaction sur clou-plaque des foyers de fracture pertrochantérienne. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 243-250

[36] Devas MB. Stress fractures of the femoral neck. *J Bone Joint Surg Br* 1965 ; 47 : 728-738

[37] Dhal A, Varghese M, Bhasin VB. External fixation of intertrochanteric fractures of the femur. *J Bone Joint Surg Br* 1991 ; 73 : 955-958

[38] Dorr LD, Glousman R, Hoy AL, Vanis R, Chandler R. Treatment of femoral neck fractures with total hip replacement versus cemented and noncemented hemiarthroplasty. *J Arthroplasty* 1986 ; 1 : 21-28

[39] Egol KA, Koval KJ, Kummer F, Frankel VH. Stress fractures of the femoral neck. *Clin Orthop* 1998 ; 348 : 72-78

[40] Egol KA, Koval KJ, Zuckerman JD. Functional recovery following hip fracture in the elderly. *J Orthop Trauma* 1997 ; 11 : 594-599

[41] Eiskjaer S, Ostgard SE. Survivorship analysis of hemiarthroplasties. *Clin Orthop* 1993 ; 286 : 206-211

[42] Ender J. Per- und subtrochantere Oberschenkelbrüche. *Hefte Unfallheilk* 1970 ; 106 : 2-11

[43] Esser MP, Kassab JY, Jones DH. Trochanteric fractures of the femur: a randomised prospective trial comparing the Jewett nail-plate with the dynamic hip screw. *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 557-560

[44] Evans EM. Trochanteric fractures. A review of 110 cases treated by nail-plate fixation. *J Bone Joint Surg Br* 1951 ; 33 : 192-204

[45] Felson DT, Zhang Y, Hannan MT, Kiel DP, Wilson PWF, Anderson JJ. The effect of postmenopausal estrogen therapy on bone density in elderly women. *N Engl J Med* 1993 ; 329 : 1141-1146

[46] Finsen V, Benum P. Changing incidence of hip fractures in rural and urban areas of central Norway. *Clin Orthop* 1987 ; 218 : 104-110

[47] French BG, Tornetta P. Use of an interlocked cephalomedullary nail for subtrochanteric fracture stabilization. *Clin Orthop* 1998 ; 348 : 95-100

[48] Fullerton LR Jr, Snowdy HA. Femoral neck stress fractures. *Am J Sports Med* 1988 ; 16 : 365-377

[49] Garden RS. Low-angle fixation in fractures of the femoral neck. *J Bone Joint Surg Br* 1961 ; 43 : 647-663

[50] Goldhagen PR, O'Connor DR, Schwarze D, Schwartz E. A prospective comparative study of the compression hip screw and the gamma nail. *J Orthop Trauma* 1994 ; 8 : 367-372

[51] Goodman SB, Bauer TW, Carter D, Casteleyn PP, Goldstein SA, Kyle RF et al. Norian SRS cement augmentation in hip fracture treatment. Laboratory and initial clinical results. *Clin Orthop* 1998 ; 348 : 42-50

[52] Gregg EW, Cauley JA, Seeley DG, Ensrund KE, Bauer DC. Physical activity and osteoporotic fracture risk in older women. *Ann Intern Med* 1998 ; 129 : 81-88

[53] Haentjens P, Autier PH, Barette M, Boonen S. The economic cost of hip fractures among elderly women. A one-year, prospective, observational cohort study with matched-pair analysis. *J Bone Joint Surg Am* 2001 ; 83 : 493-500

[54] Haentjens P, Autier PH, Barrette M, Boonen S. The impact of age, fracture type, and surgical technique on quality of life in elderly women after a hip fracture. A one-year prospective study. *J Bone Joint Surg Br* 2001 ; 83 (suppl 2) : 167S

[55] Haentjens P, Casteleyn PP, De Boeck H, Handelberg F, Opdecam P. Treatment of unstable intertrochanteric and subtrochanteric fractures in elderly patients. Primary bipolar arthroplasty compared with internal fixation. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 1214-1225

[56] Haentjens P, Casteleyn PP, Opdecam P. Primary bipolar arthroplasty or total hip arthroplasty for the treatment of unstable intertrochanteric and subtrochanteric fractures in elderly patients. *Acta Orthop Belg* 1994 ; 60 (suppl 1) : 124S-128S

[57] Haentjens P, Vanderscheuren D, Broos P, Opdecam P, Geusens P, Boonen S. Clinical risk factors for osteoporotic femoral neck fracture in elderly women. Implications for fracture prevention. *Eur J Trauma* 2001 ; 27 : 163-170

[58] Hamlet WP, Lieberman JR, Freedman EL, Dorey FJ, Fletcher A, Johnson EE. Influence of health status and timing of surgery on mortality in hip fracture patients. *Am J Orthop* 1997 ; 26 : 621-627

[59] Hardy DC, Descamps PY, Krallis P, Fabeck L, Smets P, Bertens CL et al. Use of an intramedullary hip-screw compared with a compression hip-screw with a plate for intertrochanteric femoral fractures. A prospective, randomised study of one hundred patients. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 618-630

[60] Harper MC, Walsh T. Ender nailing for pertrochanteric fractures of the femur. An analysis of indications, factors related to mechanical failure, and post-operative results. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 79-88

[61] Harrington KD, Sim FH, Enis JE, Dick HM, Gristina AG. Methylmethacrylate as an adjunct in the internal fixation of pathological fractures. Experience with three hundred and seventy-five cases. *J Bone Joint Surg Am* 1976 ; 58 : 1047-1055

[62] Horiuchi T, Igarashi M, Karube S. Spontaneous fractures of the hip in the elderly. *Orthopedics* 1988 ; 11 : 1277-1280

[63] Hornby R, Evans JG, Vardon V. Operative or conservative treatment for trochanteric fractures of the femur. A randomised epidemiological trial in elderly patients. *J Bone Joint Surg Br* 1989 ; 71 : 619-623

[64] Jacobsen SJ, Goldberg J, Miles TP, Brody JA, Stiers W, Rimm AA. Regional variation in the incidence of hip fracture: US white women aged 65 years and older. *JAMA* 1990 ; 264 : 500-502

[65] Johansson C, Ekenman I, Tornkvist H, Eriksson E. Stress fractures of the femoral neck in athletes. The consequence of a delay in diagnosis. *Am J Sports Med* 1990 ; 18 : 524-528

[66] Kanis JA, Johnell O, De Laet C, Jonsson B, Oden A, Ogelsby AK. International variations in hip fracture probabilities: implications for risk assessment. *J Bone Miner Res* 2002 ; 17 : 1237-1244

[67] Keene GS, Parker MJ. Mortality and morbidity after hip fracture. *Br Med J* 1993 ; 307 : 1248-1250

[68] Kempf I, Grosse A, Taglang G, Favreul E. Le clou gamma dans le traitement à foyer fermé des fractures trochantériennes. Résultats et indications à propos d'une série de 121 cas. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 29-40

[69] Kenzora JE, McCarthy RE, Lowell JD. Hip fracture mortality: relation to age, treatment, pre-operative illness, time of surgery and complications. *Clin Orthop* 1984 ; 186 : 45-56

[70] Kofoed H, Kofod J. Moore prosthesis in the treatment of fresh femoral neck fractures: a critical review with special attention to secondary acetabular degeneration. *Injury* 1983 ; 14 : 531-540

[71] Kosygan KL, Mohan R, Newman RJ. The Gotfried percutaneous compression plate compared with the conventional classic hip screw for the fixation of intertrochanteric fractures of the hip. *J Bone Joint Surg Br* 2002 ; 84 : 19-22

[72] Kyle RF, Gustilo RB, Premer RF. Analysis of six hundred and twenty-two intertrochanteric hip fractures. A retrospective and prospective study. *J Bone Joint Surg Am* 1979 ; 61 : 216-221

[73] Lahoud JC, Asselineau A, Salengro S, Molina V, Bombart M. Fractures sous-trochantériennes. Étude comparative entre le clou gamma et les ostéosynthèses angulaires à appui cortical interne. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 335-342

[74] Lauritzen JB, Hayes WC. Hip protectors. In : Obrant KJ ed. Management of fractures in severely osteoporotic bone. London : Springer-Verlag, 2000 : 353-361

[75] Lauritzen JB, Petersen MM, Lund B. Effect of external hip protectors on hip fractures. *Lancet* 1993 ; 341 : 11-13

[76] Leung KS, Chen CM, So WS, Sato K, Lai CH, Machaisavariya B et al. Multicenter trial of the modified gamma nail in East Asia. *Clin Orthop* 1996 ; 323 : 146-154

[77] Leung KS, So WS, Shen WY, Hui PW. Gamma nails and dynamic hip screws for pertrochanteric fractures. A randomised prospective study in elderly patients. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 345-351

[78] Lowell JD. Results and complications of femoral neck fractures. *Clin Orthop* 1980 ; 152 : 162-172

[79] Lunsjö K, Ceder L, Thorngren KG, Skytting B, Tidermark J, Berntson PO et al. Extramedullary fixation of 569 unstable intertrochanteric fractures. A randomized multicenter trial of the Medoff sliding plate versus three other screw-plate systems. *Acta Chir Scand* 2001 ; 72 : 133-140

[80] Lu-Yao GL, Keller RB, Littenberg B, Wennberg JE. Outcomes after displaced fractures of the femoral neck. A meta-analysis of one hundred and six published reports. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 15-25

[81] Magaziner J, Lydick E, Hawkes W, Fox K, Zimmerman SI, Epstein RS et al. Excess mortality attributable to hip fracture in white women aged 70 years and older. *Am J Public Health* 1997 ; 87 : 1630-1636

[82] Manninger J, Kazár G, Fekete G. Significance of urgent (within 6 h) internal fixation in the management of fractures of the neck of the femur. *Injury* 1989 ; 20 : 101-105

[83] McCabe J, O'Farrell D, O'Byrne J, O'Brien T. Observer variation in the radiographic classification of femoral neck fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1994 ; 76 : 120

[84] McClung M, Geusens P, Miler P. Effect of risedronate on the risk of hip fracture in elderly women. *N Engl J Med* 2001 ; 344 : 333-340

[85] Medoff RF, Maes KA. A new device for the fixation of unstable pertrochanteric fractures of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 1192-1199

[86] Mehlhoff T, Landon GC, Tullos HS. Total hip arthroplasty following failed internal fixation of hip fractures. *Clin Orthop* 1991 ; 269 : 32-37

[87] Melton LJ 3rd. Hip fractures: a worldwide problem today and tomorrow. *Bone* 1993 ; 14 : 1-8

[88] Menck H, Schulze S, Larsen E. Metastasis size in pathologic femoral fractures. *Acta Orthop Scand* 1988 ; 59 : 151-154

[89] Meyers MH. Trochanteric fractures. In : Ryan JD Jr, Perveiler FM eds. Fractures of the hip. Chicago : Year Book Medical Publishers, 1985 : 90-92

[90] Müller ME, Nuzarian S, Koch P, Schotzker J. The comprehensive classification of fractures of long bones. Berlin : Springer-Verlag, 1990

[91] Navarro-Quilis A, Carrera LL, Pellise F, Aguirre M. Condylocephalic nailing in pertrochanteric fractures. *Clin Orthop* 1992 ; 283 : 90-97

[92] Nilsson LT, Jalovaara P, Franzén H, Niinimäki T, Strömqvist B. Function after primary hemiarthroplasty and secondary total hip arthroplasty in femoral neck fracture. *J Arthroplasty* 1994 ; 9 : 369-374

[93] Nungu S, Olerud C, Rehnberg L. Treatment of intertrochanteric fractures: comparison of Ender nails and sliding screw plates. *J Orthop Trauma* 1991 ; 5 : 452-457

[94] Oger P, Katz V, Lecorre N, Beaufils PH. Fractures du massif trochantérien traitées par vis-plaque DHS : mesure du glissement selon le type de fracture. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 539-545

[95] Osnes EK, Lofthus CM, Falch JA, Meyer HE, Stensvold I, Kristiansen IS et al. More postoperative femoral fractures with the gamma nail than the sliding screw plate in the treatment of trochanteric fractures. *Acta Chir Scand* 2001 ; 72 : 252-256

[96] Papagelopoulos PJ, Galanis EC, Greipp PR, Sim FH. Prosthetic hip replacement for pathological or impending fractures in myeloma. *Clin Orthop* 1997 ; 341 : 192-205

[97] Parker MJ. The cervical hip fracture. *Eur Instr Course Lect* 2001 ; 5 : 67-77

[98] Parker MJ, Blundell C. Choice of implant for internal fixation of femoral neck fractures. Meta-analysis of 25 randomised trials including 4 925 patients. *Acta Orthop Scand* 1998 ; 69 : 138-143

[99] Parker MJ, Dynan Y. Is Pauwels classification still valid? *Injury* 1998 ; 29 : 521-523

[100] Parker MJ, Griffiths R, Appadu BN. Nerve blocks (subcostal, lateral cutaneous, femoral, triple, psoas) for hip fractures. *Cochrane Database Syst Rev* 2001 ; (2) : CD001159

[101] Parker MJ, Handoll HH. Pre-operative traction for fractures of the proximal femur. *Cochrane Database Syst Rev* 2001 ; (3) : CD000168

[102] Parker MJ, Pryor GA. Gamma versus DHS nailing for extracapsular femoral fractures. Meta-analysis of ten randomised trials. *Int Orthop* 1996 ; 20 : 163-168

[103] Phillips CD, Pope TL Jr, Jones JE, Keats TE, Macmillan RH. Nontraumatic avulsion of the lesser trochanter: a pathognomonic sign of metastatic disease? *Skeletal Radiol* 1988 ; 17 : 106-110

[104] Putz P, Coussaert E, Delveaux D, Long Pretz P, Thys R, Cantrain F. Ostéosynthèse des lésions proximales du fémur par vis-plaque dynamisée. *Int Orthop* 1990 ; 14 : 285-292

[105] Raaymakers EL, Marti RK. Non-operative treatment of impacted femoral neck fractures: a prospective study of 170 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1991 ; 73 : 950-954

[106] Rantanen J, Aro HT. Intramedullary fixation of high subtrochanteric femoral fractures: a study comparing two implant designs, the gamma nail and the intramedullary hip screw. *J Orthop Trauma* 1998 ; 12 : 249-252

[107] Rogers FB, Shackford SR, Keller MS. Early fixation reduces morbidity and mortality in elderly patients with hip fractures from low-impact falls. *J Trauma* 1995 ; 39 : 261-265

[108] Russell TA, Taylor JC. Subtrochanteric fractures of the femur. In : Browner BD, Jupiter JB, Levine AM, Trafton PG eds. Skeletal trauma. Philadelphia : WB Saunders, 1992 : 1485-1524

[109] Schipper IB, Steyerberg EW, Castelein RM, VanVugt AB. Reliability of the AO/ASIF classification for pertrochanteric femoral fractures. *Acta Orthop Scand* 2001 ; 72 : 36-41

[110] Seinsheimer F. Subtrochanteric fractures of the femur. *J Bone Joint Surg Am* 1978 ; 60 : 300-305

[111] Sernbo I, Johnell O. Unstable intertrochanteric fractures of the hip. Treatment with Ender pins compared with a compression hip-screw. *J Bone Joint Surg Am* 1988 ; 70 : 1297-1303

[112] Sherk HH, Foster MD. Hip fractures: condylocephalic rod versus compression screw. *Clin Orthop* 1985 ; 192 : 255-259

[113] Simon P, Hammer D, Babin SR, Schvingt E. L'enclouage d'Ender dit d'alignement, dans le traitement des fractures trochantériennes de l'adulte jeune, et dans certaines circonstances, est-il licite ? Étude d'une série de 50 cas. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 617-623

[114] Skinner P, Riley D, Ellery J, Beaumont A, Coumine R, Shafighian B. Displaced subcapital fractures of the femur: a prospective randomized comparison of internal fixation, hemiarthroplasty and total hip replacement. *Injury* 1989 ; 20 : 291-293

[115] Strömqvist B, Nilsson LT, Egund N, Thorngren KG, Wingstrand H. Intracapsular pressures in undisplaced fractures of the femoral neck. *J Bone Joint Surg Br* 1988 ; 70 : 192-194

[116] Subasi M, Kesemenli C, Kapukaya A, Necmioglu S. Treatment of intertrochanteric fractures by external fixation. *Acta Orthop Belg* 2001 ; 67 : 468-474

[117] Swanson KC, Pritchard DJ, Sim FH. Surgical treatment of metastatic disease of the femur. *J Am Acad Orthop Surg* 2000 ; 8 : 56-65

[118] Swiontkowski MF, Winquist RA, Hansen ST Jr. Fractures of the femoral neck in patients between the ages of twelve and forty-nine years. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 837-846

[119] Taine WH, Armour PC. Primary total hip replacement for displaced subcapital fractures of the femur. *J Bone Joint Surg Br* 1985 ; 67 : 214-217

[120] Tinetti ME, Baker DI, McAvay G, Claus EB, Garrett P, Gottschalk M et al. A multifactorial intervention to reduce the risk of falling among elderly people living in the community. *N Engl J Med* 1994 ; 331 : 821-827

[121] van denBrink WA, Janssen IM. Failure of the gamma nail in a high unstable proximal femur fracture: report of four cases encountered in the Nederlands. *J Orthop Trauma* 1995 ; 9 : 53-56

[122] Visuri T, Vara A, Meurman KO. Displaced stress fractures of the femoral neck in young male adults: a report of twelve operative cases. *J Trauma* 1988 ; 28 : 1562-1569

[123] Wachtl SW, Gautier E, Jakob RP. Low reoperation rate with the Medoff sliding plate. 1 technical failure in 63 trochanteric hip fractures. *Acta Chir Scand* 2001 ; 72 : 141-145

[124] Wehren L, Magaziner J. Prevention of falls. In : Obrant KJ ed. Management of fractures in severely osteoporotic bone. London : Springer-Verlag, 2000 : 333-352

[125] Wetherell RG, Hinves BL. The Hastings bipolar hemiarthroplasty for subcapital fractures of the femoral neck. A 10-year prospective study. *J Bone Joint Surg Br* 1990 ; 72 : 788-793

[126] White BL, Fischer WD, Laurin CA. Rate of mortality for elderly patients after fracture of the hip in the 1980's. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 1335-1340

[127] Winter WG. Nonoperative treatment of proximal femoral fractures in the demented, nonambulatory patient. *Clin Orthop* 1987 ; 218 : 97-103

[128] Yamagata M, Chao EY, Ilstrup DM, Melton LJ 3rd, Coventry MB, Stauffer RN. Fixed-head and bipolar hip endoprostheses. A retrospective clinical and roentgenographic study. *J Arthroplasty* 1987 ; 2 : 327-339

Fractures de la diaphyse fémorale chez l'enfant

J.-P. Metaizeau

Les fractures de la diaphyse fémorale sont situées en zone corticale, les fractures du col, les fractures supracondyliennes et les décollements épiphysaires en sont donc exclus. Ces lésions sont fréquentes, elles consolident rapidement et laissent rarement des séquelles. Le traitement orthopédique a longtemps été utilisé de façon quasiment exclusive et il reste la règle chez le petit enfant, mais, de nos jours, une longue hospitalisation et l'inconfort d'un plâtre sont de moins en moins bien acceptés. Les techniques chirurgicales les plus récentes, en particulier l'embrochage élastique stable exposant à moins de risques que les ostéosynthèses par plaque ou clou, permettent d'échapper à ces contraintes tout en offrant une réduction de meilleure qualité, un plus grand confort, et une reprise fonctionnelle plus rapide. En outre, une ostéosynthèse représente un coût moins important qu'une longue hospitalisation, et si son risque n'est pas plus élevé, de plus en plus d'auteurs, en particulier outre-Atlantique, font entrer ce paramètre économique dans l'indication thérapeutique.

Mots clés : Fracture ; Fémur ; Traitement orthopédique ; Ostéosynthèse

Plan

■ Généralités

Épidémiologie

Les fractures du fémur viennent au troisième rang des lésions squelettiques chez l'enfant [1-7]. Leur sex-ratio est de trois garçons pour une fille.

Trois tranches d'âge sont particulièrement touchées [4] :

- 0 à 4 ans où les principales causes sont les chutes (49 %) et la maltraitance (30 %), les accidents de la voie publique ne représentant que 12,5 %. Mais dans cette tranche d'âge, pour beaucoup d'auteurs, une maltraitance doit être recherchée, car elle est responsable de 40 à 60 % des fractures du fémur survenant avant l'âge de 1 an [5] ;
- de 6 à 10 ans, les accidents de la voie publique sont responsables de 70 % des fractures, suivis des chutes (20 %) et des accidents liés au sport (7 %) ;
- au-delà de 13 ans, les accidents sportifs sont plus fréquents (15 %), mais ce sont encore les accidents de la circulation qui prédominent (75 %).

Les fractures obstétricales sont rares. Généralement localisées au tiers inférieur, elles sont de pronostic très favorable.

> **Point important**
>
> La maltraitance est une cause fréquente de fracture du fémur avant 3 ans.

Types de fractures

Tous les types de fracture des os longs peuvent être rencontrés. Le trait est plus souvent transversal qu'oblique ou comminutif. Les fractures spiroïdes avant 4 ans seraient assez caratéristiques du syndrome de Silvermann [7]. Les fractures en « cheveu » sous-périostées non déplacées surviennent principalement avant 3 ou 4 ans.

Les fractures pathologiques représentent 8 à 10 % des cas, leurs principales causes sont les kystes essentiels et anévrismaux, puis, les tumeurs bénignes ou malignes, et les fragilités osseuses constitutionnelles ou acquises. Les fractures de fatigue sont rares au niveau de la diaphyse.

Déplacements

Soixante à 70 % des fractures siègent au tiers moyen [3, 4, 8]. Le fragment distal se place le plus souvent derrière le fragment proximal.

Les fractures sous-trochantériennes et du tiers proximal représentent 20 % des cas [3-8]. Sous l'action du psoas, des fessiers, et des pelvitrochantériens, le fragment proximal se met en flexion-abduction et rotation externe. Le fragment distal sollicité par les ischiojambiers et les adducteurs est attiré vers le haut et maintenu en adduction.

Les fractures du tiers inférieur ne représentent que 10 % des cas [3-8]. Le fragment distal, attiré par les jumeaux, bascule en extension et peut comprimer le pédicule vasculonerveux ; la pointe du fragment proximal menace le quadriceps.

Lésions associées

L'ouverture est rare, les lésions vasculonerveuses, exceptionnelles, sont le fait de traumatismes extrêmement violents. Il en est de même pour les fractures étagées, bifocales, associées à une fracture du col, du bassin ou à une luxation traumatique de la hanche. L'association d'une fracture du fémur et du tibia réalise le tableau du genou flottant.

Chez l'enfant, l'hématome fracturaire n'est en principe pas à l'origine d'un choc hypovolémique dont la présence doit faire rechercher une autre lésion [9].

■ Diagnostic

Il est évident pour les fractures déplacées où, à la suite d'un choc violent, la cuisse raccourcie, épaissie et déformée est le siège d'une mobilité anormale. La douleur intense est majorée par toute tentative de mobilisation.

Les fractures en « cheveu », non déplacées et stables, posent le problème d'une boiterie douloureuse. Souvent, ces lésions, invisibles sur la première radiographie, justifient le recours à d'autres examens tels que tomodensitométrie (TDM), imagerie par résonance magnétique (IRM), ou scintigraphie. L'apposition périostée et l'hyperfixation peuvent alors faire craindre une tumeur maligne. L'absence d'atteinte de l'état général, la douleur provoquée lors de la torsion du membre qui cède au repos, doivent faire évoquer le diagnostic. Après 1 ou 2 semaines, le trait et le cal périosté devenus apparents confirment le diagnostic en évitant une biopsie inutile.

■ Consolidation des fractures chez l'enfant

La consolidation des fractures chez l'enfant présente un certain nombre de particularités, dont le traitement doit tenir compte :

- elle est d'autant plus rapide que l'enfant est plus jeune ;
- la croissance a la possibilité de remodeler certains cals vicieux ;
- la fracture et parfois son traitement stimulent la croissance.

Consolidation

L'hématome fracturaire et le périoste sont responsables du développement d'un cal périosté précoce, hypertrophique et solide qui aboutit toujours à la consolidation quelle que soit la position des deux fragments, même s'il n'existe aucun contact entre eux. La mobilité dans le foyer, autrefois tant crainte, semble plutôt potentialiser l'action ostéogénique du périoste [10].

Remodelage

Après consolidation, le remodelage tend à réorienter l'axe de l'os parallèlement aux lignes de forces. Ce phénomène permet de rester moins agressif en tolérant certaines réductions approximatives propres au traitement orthopédique ou à certaines ostéosynthèses légères. Cependant, aucune règle ne permet de prédire précisément de combien l'angulation initiale va être modifiée, il s'agit seulement d'une probabilité d'autant plus grande que :

- l'angulation initiale est importante [4-11] et que l'enfant est plus jeune [11, 12] ;
- la déformation angulaire est plus proche d'un cartilage conjugal fertile donc distale, et située dans le plan de flexion du genou ;
- les anomalies de rotation ne se remodèlent classiquement pas, mais plusieurs auteurs ont constaté une réduction progressive de la différence d'antéversion postfracturaire entre les deux côtés [3, 5, 13].

À titre indicatif, Kasser et Beaty donnent les valeurs suivantes [5] de cals vicieux susceptibles d'être corrigés (Tableau 1).

Tableau 1.
Valeurs des cals vicieux susceptibles d'être corrigés.

Âge	Déformation frontale	Déformation sagittale	Raccourcissement
0 à 2 ans	30°	30°	25 mm
2 à 5 ans	15°	20°	20 mm
6 à 10 ans	10°	15°	15 mm
Plus de 11 ans	5°	10°	10 mm

Tableau 2.
Croissance et fractures diaphysaires.

Effets favorables	Effets défavorables
Consolidation rapide	Hyperallongement postfracturaire
Pseudarthroses exceptionnelles	
Remodelage de certains cals vicieux	

Allongement postfracturaire (Tableau 2)

Les fractures et leur traitement provoquent une accélération de la croissance qui se poursuit 18 mois à 2 ans après le traumatisme. L'allongement moyen par rapport au côté sain est de l'ordre de 10 mm [3, 14, 15] sur le fémur, et de quelques millimètres sur le tibia homolatéral [4, 8, 15]. L'intensité de cette poussée de croissance quasi constante reste imprévisible. Ses causes sont mal connues, mais plusieurs facteurs semblent favoriser la stimulation du cartilage conjugal :

- l'âge inférieur à 13 ans [3, 4, 9] ;
- l'importance du dépériostage dû au déplacement initial, principalement au chevauchement, à la comminution, ou à un geste chirurgical est unanimement reconnue [4].

La mise en charge précoce semble au contraire la réduire.

Le traitement doit tenir compte de ce phénomène en laissant persister un chevauchement lors des traitements orthopédiques et restant le moins agressif possible en cas d'ostéosynthèse.

■ Traitement

En urgence

Après la pose d'une voie veineuse permettant la perfusion d'antalgiques, un bloc crural réalisé sur les lieux de l'accident permet de mobiliser le blessé sans douleurs pour l'installer sur une attelle d'immobilisation temporaire. Le transport se fait ainsi dans des conditions de confort optimal jusqu'au centre hospitalier où l'enfant est mis en traction.

Traitement orthopédique

Tractions

Différents modes de tractions ont été proposés en fonction de l'âge de l'enfant et de la localisation du trait.

La traction collée au zénith, selon Bryant (1884), hanches fléchies à 90° genoux en extension, est utilisable sans difficultés

Tableau 3.
Tableau indicatif des types et durées de traitements orthopédiques.

	Réduction	Contention
0 à 1 an	Plâtre pelvipédieux d'emblée ou harnais de Pavlik	
1 à 3 ans	Extemporanée sous AG ou traction au zénith quelques jours	Plâtre pelvipédieux hanche et genou à 90°
3 à 6 ans	Traction au zénith (Bryant) 2 à 3 semaines	Plâtre pelvipédieux 3 à 4 semaines hanches et genou à 45°
6 à 10 ans	Traction sur attelle 3 à 4 semaines Hanche fléchie 30° à 45°	Plâtre pelvipédieux 4 à 6 semaines

AG : anesthésie générale.

jusque vers 6 ou 7 ans [3, 5, 8, 16, 17]. Les poids sont ajustés de façon à décoller légèrement les fesses du plan du lit. Initialement, cette traction était bilatérale, mais actuellement, on tend à ne tracter que le côté fracturé.

La rotation se règle en principe automatiquement.

Une surveillance neurologique et vasculaire est indispensable durant les trois premiers jours [16].

La traction hanche et genou fléchi à 90°, proposée chez le jeune enfant, est peu utilisée en France.

La traction selon Yale [17] se fait hanches fléchies à 45°, genoux tendus sur un plan incliné.

Au-delà de 8 ou 10 ans, le membre inférieur est installé sur une attelle de type Braun-Boppe, hanche et genou fléchis à 30 ou 40°.

Les tractions collées sont les plus utilisées chez l'enfant car elles sont bien tolérées et le plus souvent suffisantes. Leurs seules limites sont la présence de lésions cutanées, ou la nécessité d'appliquer une force importante chez un patient musclé ou lourd.

Les tractions sur broche sont peu utilisées chez l'enfant, elles n'agressent pas les téguments, et permettent d'appliquer une force plus importante. Elles sont généralement mieux tolérées à long terme, mais la présence d'un trajet de broche potentiellement septique dans la métaphyse fémorale compromet la réalisation d'un geste chirurgical ultérieur. En outre, elles peuvent endommager un cartilage de croissance et provoquer une épiphysiodèse. Une broche de traction transtibiale doit donc être introduite à environ 1 cm en arrière de la tubérosité tibiale antérieure. Une broche de traction transfémorale doit être introduite à plus de 1 cm en amont de la physe fémorale distale.

Immobilisation

Le plâtre pelvipédieux est la règle pour immobiliser une fracture du fémur, la suppression de la semelle plantaire évite que l'enfant ne prenne appui dessus et déplace sa fracture [13].

L'immobilisation unilatérale est le plus souvent suffisante, même avant 4 ans où hanche et genou sont alors fléchis à 90°. Si le patient est plus âgé, la flexion est moins importante et dépend de la situation de la fracture :

- 45 à 50° pour un trait situé au tiers proximal ;
- 30 à 40° pour les fractures plus distales [16].

Les plâtres de marche mis en place après une traction de 3 à 4 semaines sont peu utilisés chez l'enfant [5-18].

Schémas thérapeutiques (Tableau 3)

Certains ont proposé l'usage du harnais de Pavlik qui semble donner les mêmes résultats que le plâtre d'emblée chez l'enfant de moins de 1 an [5-19].

Avant 3 ans, le plâtre est mis en place après quelques jours de traction. Certains le posent d'emblée, éventuellement après une réduction sans [16] ou avec anesthésie générale [14]. Une broche transfémorale noyée dans le plâtre peut aider à limiter le chevauchement et contrôler la rotation [4-16], mais cet artifice est rarement utilisé par les équipes françaises.

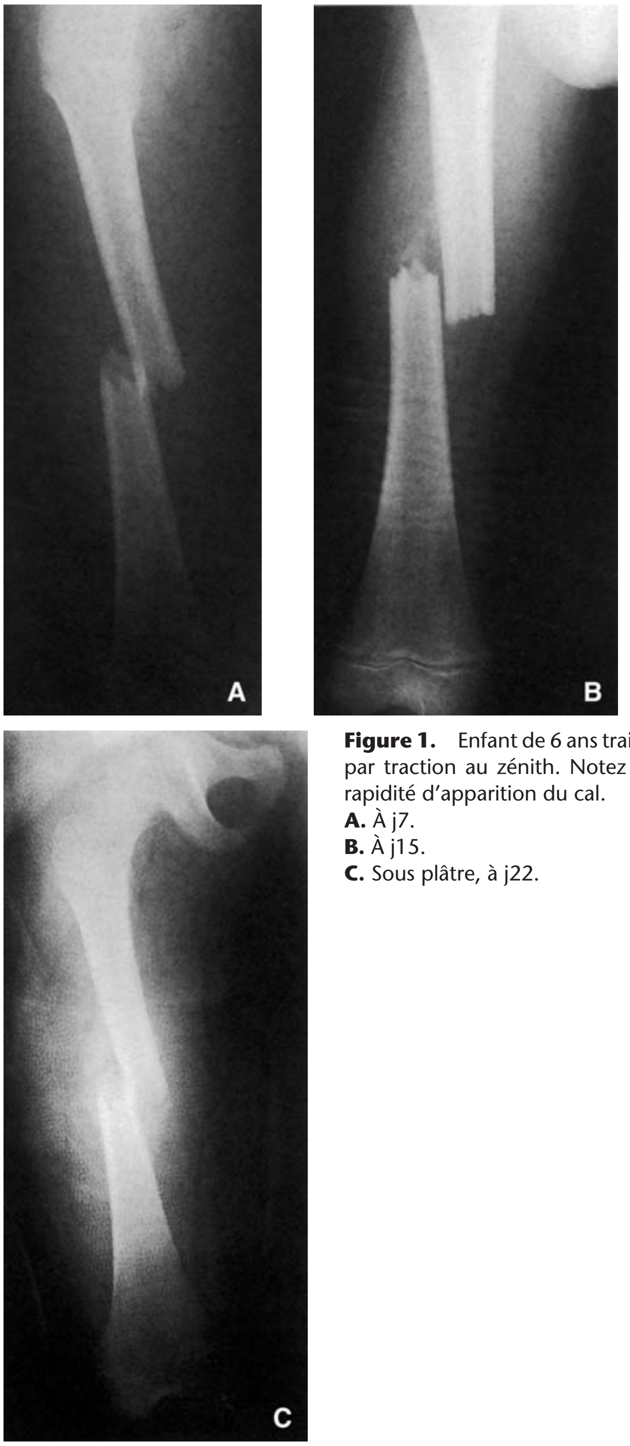

Figure 1. Enfant de 6 ans traité par traction au zénith. Notez la rapidité d'apparition du cal.
A. À j7.
B. À j15.
C. Sous plâtre, à j22.

De 3 à 10 ans, une traction initiale de 2 à 4 semaines permet d'aligner les fragments et de contrôler le chevauchement, puis, lorsque le foyer est englué, le membre est immobilisé jusqu'à consolidation (Fig. 1).

Avant 6 ans, il faut 2 à 3 semaines de traction, puis 3 à 4 semaines de plâtre. Vers 10 ans, il faut respectivement 3 à 4 semaines, puis 4 à 6 semaines et vers 16 ans, 6 semaines, puis 6 à 9 semaines.

Les fractures obstétricales consolident en 2 à 3 semaines.

Ces chiffres ne sont qu'indicatifs, d'importantes variations étant relevées d'un enfant à l'autre.

Traitement chirurgical

Embrochage centromédullaire élastique stable

L'embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) est la méthode la plus récente, mais, en 20 ans, elle s'est imposée comme le procédé de choix pour stabiliser les fractures du

fémur chez l'enfant. Ce traitement chirurgical conserve au niveau du foyer les conditions d'un traitement orthopédique. Au premier elle emprunte la fixation interne qui améliore la réduction, la stabilisation et le confort ; à l'instar du second, elle préserve le foyer et laisse une certaine mobilité axiale favorisant le développement du cal périosté [10-28]. Les broches utilisées sont en titane, ou en acier fortement comprimé qui allient l'élasticité à une force de rappel importante. Le calibre utilisé, entre 2,5 et 4 mm, doit être le plus important possible et compatible avec la présence de deux broches dans le canal médullaire. En pratique, on choisit une broche dont le calibre est le tiers de la largeur du canal médullaire mesurée sur la radiographie.

Technique [10-29]

Après réduction sur table orthopédique, deux broches fortement cintrées sont introduites dans le canal médullaire du fémur de telle sorte que leurs courbures situées dans le plan frontal s'opposent. Ce matériel souple et parallèle à l'axe de l'os supprime les déplacements transversaux, perpendiculaires aux broches et nuisibles à la consolidation ; il favorise, en revanche, les déplacements axiaux qui lui sont propices.

Pour les fractures des tiers moyen et supérieur, le matériel est introduit à partir des faces latérale et médiale de la métaphyse inférieure (Fig. 2, 3).

Lorsque la fracture est située à la partie basse de la diaphyse, il est préférable d'introduire les deux broches à partir de la face latérale de la région sous-trochantérienne puis de les faire diverger dans les condyles (Fig. 4).

Pour les enfants atteints de fragilité osseuse, un montage coulissant, comparable à un clou téléscopique, peut être obtenu en introduisant une broche descendante au travers du grand trochanter, et une broche ascendante au travers du cartilage de croissance distal [10]. Chaque broche a une extrémité recourbée en forme de crochet qui vient s'ancrer dans le grand trochanter pour la broche descendante, et dans l'épiphyse distale pour la broche ascendante.

Le lever avec cannes sans appui est possible vers le 5^e^ jour. Un appui partiel est autorisé vers le 16^e^ jour pour les fractures transversales, entre 3 et 4 semaines pour les fractures obliques ou spiroïdes ; la mise en charge totale est possible respectivement entre 1 mois et 6 semaines.

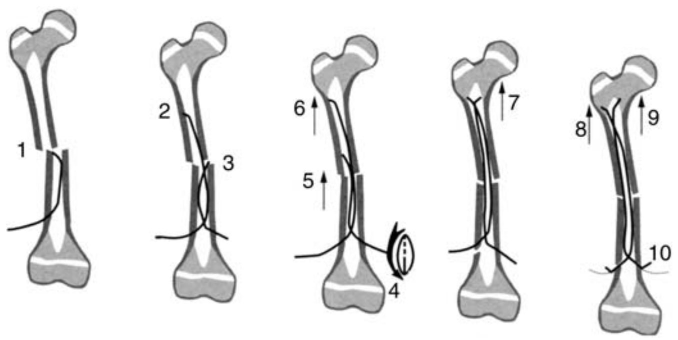

Figure 2. Technique de l'embrochage centromédullaire élastique stable. La première broche est amenée au niveau du foyer (1) qu'elle franchit (2). La seconde broche est amenée au niveau du foyer (3), puis elle est réorientée (4) de façon à franchir le trait de fracture (5). Les deux broches sont montées jusque dans la région sous-trochantérienne (6-7) sans pénétrer dans le spongieux. La réduction est achevée puis les deux broches sont poussées dans le spongieux de la métaphyse supérieure (8-9). Les bases des deux broches sont coudées à 90° et sectionnées (10).

Le matériel est enlevé vers 6 mois, à partir de 3 mois si la gêne occasionnée par les broches est importante.

Avantages et inconvénients

L'hospitalisation est relativement courte (5 à 8 jours), l'éviction scolaire ne dépasse généralement pas 2 ou 3 semaines.

Les inconvénients sont peu nombreux et les complications le plus souvent bénignes.

L'allongement postfracturaire est comparable à celui d'un traitement orthopédique [10-27].

La gêne à la flexion du genou occasionnée par les broches disparaît dès l'ablation du matériel.

La saillie d'une broche sous la peau impose une recoupe précoce afin d'éviter une ulcération et l'apparition de problèmes infectieux.

Les infections sont rares, le plus souvent superficielles et cédant à l'ablation du matériel.

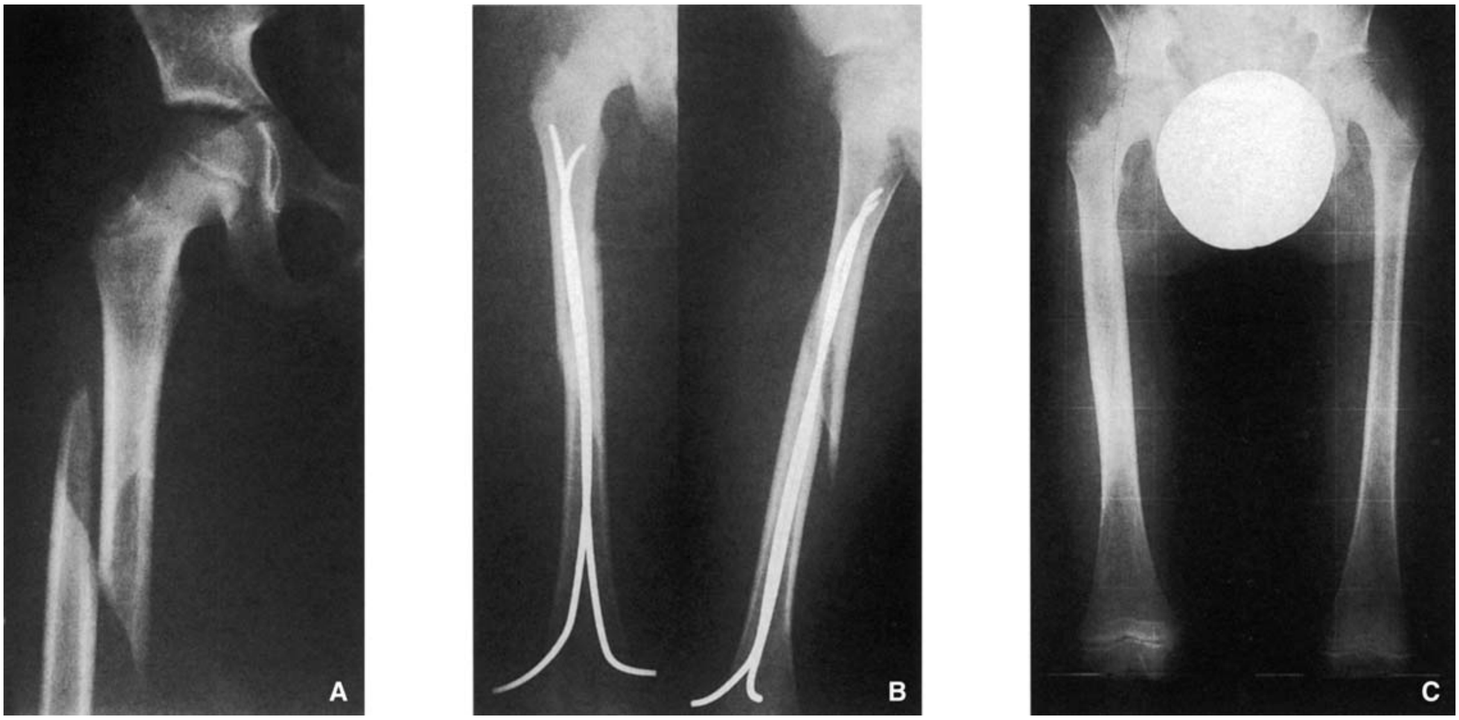

Figure 3. Exemple d'embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) pour une fracture spiroïde du tiers moyen du fémur.
A. Fracture.
B. Cliché postopératoire.
C. Recul 18 mois.

Figure 4. Embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) « descendant » pour fracture diaphysaire basse (A, B).

Fixateur externe

Cette méthode reste classiquement réservée aux fractures ouvertes avec gros délabrements cutanés, mais certains [23, 24] l'utilisent pour fixer les fractures fermées avec l'avantage de réduire hospitalisation et éviction scolaire.

Ce mode de fixation fiable n'est pas exempt d'inconvénients :

- les broches transfixiant le vaste externe perturbent temporairement la flexion du genou ; elles sont souvent sources d'inflammations cutanées, voire d'ostéites focales. Enfin, elles laissent des cicatrices étoilées disgracieuses ;
- les fractures itératives seraient plus fréquentes qu'avec les autres moyens de fixation [25, 26].

Enclouage centromédullaire

Introduit à foyer fermé, il présente moins d'inconvénients que la plaque ; la cicatrice est tolérable, le risque infectieux est moindre ; l'hématome fracturaire et le périoste sont respectés. L'alésage doit être évité car il amincit beaucoup trop les corticales et il majore certainement l'hypertrophie.

Cette ostéosynthèse est fortement déconseillée avant la puberté car elle expose aux risques de coxa valga [20], d'amincissement du col, et de nécrose céphalique [21, 22] dus respectivement à la lésion du cartilage conjugal du grand trochanter, de la plaque de croissance du bord supérieur du col fémoral, et de l'artère circonflexe.

L'allongement postfracturaire est diversement apprécié, pour certains, il est plus important que pour toute ostéosynthèse, pour d'autres il est modéré.

Le clou verrouillé est certainement une bonne solution en fin de croissance, chez l'adolescent dont le poids, la musculature et la consolidation se rapprochent de celles des adultes.

Plaque vissée

Ce moyen d'ostéosynthèse est pratiquement abandonné car ses avantages que sont la réduction anatomique et la possibilité d'une mobilisation précoce présentent peu d'intérêt chez l'enfant. Ses inconvénients sont, en revanche assez nombreux :

- risque infectieux ;
- majoration de l'allongement postfracturaire ;
- cicatrice longue et souvent très large ;
- amincissement des corticales déchargées de toute contrainte par la plaque (Fig. 5) induisant un risque de fractures itératives. Le matériel ne doit donc pas être déposé trop tard ; 1 an après le traumatisme paraît une bonne limite. En outre, laissée trop longtemps, la plaque est incluse dans la corticale et très difficile à enlever ;

Figure 5. La plaque rigide court-circuite les contraintes axiales et provoque un amincissement des corticales.

- l'ablation du matériel, outre sa propre morbidité, nécessite un nouveau dépériostage qui peut majorer de quelques millimètres supplémentaires l'allongement.

■ Résultats

Les fractures du fémur sont, dans l'ensemble, de pronostic favorable. Les complications nécessitant une reprise sont peu fréquentes, les séquelles sont exceptionnelles.

Complications

Complications non spécifiques au type de traitement

La raideur du genou et la boiterie disparaissent spontanément, la première en 1 à 2 semaines, la seconde au bout de quelques mois.

Le risque thromboembolique doit être pris en compte à proximité de l'adolescence.

L'inégalité est une complication fréquente ; elle reste le plus souvent inférieure à 20 mm et ne nécessite que rarement un geste secondaire de correction.

Complications propres au traitement orthopédique

Le traitement orthopédique laisse, de façon quasi constante, de légers défauts morphologiques qui, pour la plupart, sont soit corrigés par la croissance, soit parfaitement tolérés chez l'enfant. Mais le doute quant à l'avenir de ces genoux ou de ces hanches doit inciter à éviter tout cal vicieux susceptible de persister en fin de croissance.

Les broches de traction peuvent être à l'origine d'ostéites, et surtout d'une stérilisation du cartilage conjugal fémoral inférieur, ou d'un recurvatum secondaire à une lésion de celui de la tubérosité tibiale antérieure.

Le syndrome de Volkmann a été décrit aux membres inférieurs après traction au zénith [13].

Enfin, le coût d'un traitement par traction puis plâtre est assez élevé. J. Bérard [3] l'estime entre 6 000 et 7 500 euros auxquels il ajoute les conséquences de l'absentéisme parental pendant la durée de l'hospitalisation, et le risque pour l'enfant de la perte d'une année scolaire à la suite d'une éviction de 2 mois.

Complications du traitement chirurgical

L'infection reste le principal risque dont les séquelles, bien que rares, peuvent être très sévères : séquestrations diaphysaires,

Tableau 4.
Options thérapeutiques habituelles.

	Traitement orthopédique	Traitement chirurgical
0 à 6 ans	Indication quasi exclusive	Indications exceptionnelles
7 à 10 ans	Indication habituelle	ECMES si : – polytraumatisé – enfant neurologique – fractures étagées – enfant lourd ou musclé – réduction orthopédique insuffisante – problèmes scolaires – fragilité osseuse...
10 ans à 16 ans	Toujours possible	Le plus souvent ECMES
	Enfant léger	Parfois fixateur externe

ECMES : embrochage centromédullaire élastique stable.

pseudarthroses, inégalités, angulations, raideur articulaire malgré de multiples réinterventions ne peuvent pas toujours être effacées.

À part l'ECMES, les traitements chirurgicaux des fractures exposent à un risque d'allongement postfracturaire plus fréquent et plus important qu'après un traitement orthopédique.

Les montages rigides peuvent perturber l'élaboration du cal et être à l'origine des retards de consolidation et de pseudarthroses que l'on n'observe jamais après traitement orthopédique.

Les fractures itératives sont également plus fréquentes après une ostéosynthèse par fixateur externe, ou par plaque.

Indications (Tableau 4)

En fonction de l'âge

Avant 6 ans, la plupart des fractures isolées sont traitées orthopédiquement ; mais l'ECMES peut être utilisé en présence de toute contre-indication à la traction, ou au plâtre. Au-delà de 10 ans, traction et plâtre sont moins bien tolérés. En outre, la réduction est souvent insuffisante pour un potentiel de remodelage qui devient moins efficace. L'ECMES permet, sans majorer les risques iatrogènes de façon inconsidérée, d'améliorer la réduction de la fracture et le confort du patient tout en réduisant la période d'incapacité. Le fixateur externe, efficace pour la contention, reste malgré tout moins bien supporté.

À proximité de la fusion des cartilages conjugaux, les indications se rapprochent de celles utilisées chez l'adulte. L'ECMES pour les plus légers et l'enclouage centromédullaire verrouillé pour les plus lourds semblent offrir les meilleures solutions.

De 7 à 10 ans, pour une fracture isolée non compliquée, on peut mettre en concurrence traitement orthopédique et ECMES.

En fonction du terrain

Certaines circonstances sont des indications chirurgicales formelles :

- les fragilités osseuses justifient une fixation chirurgicale qui évite l'immobilisation génératrice de déminéralisation ;
- les patients neurologiques supportent mal traction et longue immobilisation ; les problèmes sensitifs les exposent au risque d'escarres sous plâtre ;
- les polytraumatisés présentant des lésions abdominales, crâniennes ou des fractures étagées [30] seront plus faciles à mobiliser et à surveiller une fois leurs fractures stabilisées ;
- lorsque le traitement orthopédique ne peut offrir une réduction et une contention suffisantes.

D'autres situations peuvent inciter de façon plus relative à opter pour une solution chirurgicale :

- le risque de perdre une année scolaire ;
- un traitement difficile ou mal supporté en raison du poids de l'enfant ou de sa musculature ou pour raisons psychologiques ou familiales ;

L'ouverture cutanée simple n'est pas une contre-indication au traitement orthopédique et à l'ECMES. En revanche, une large plaie, avec perte de substance, justifie l'usage d'un fixateur externe.

Conclusion

Lorsqu'elles ne surviennent pas dans un contexte d'affection squelettique grave, les fractures de la diaphyse fémorale chez l'enfant posent peu de problèmes. Le traitement orthopédique est bien toléré par les petits enfants chez qui il donne d'excellents résultats. Chez les plus grands, les techniques chirurgicales récentes, dont les risques iatrogènes sont moindres, permettent de prendre en compte le confort du patient et les impératifs scolaires sans nuire à la qualité du résultat.

Références

[1] Flynn JM, Skaggs D, Sponseller PD, Ganley TJ, Kay RM, Leitch KK. The operative management of pediatric fractures of the lower extremity. *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**:2288-300.

[2] Macnicol M. Fracture of the femur in children. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:891-2.

[3] Bérard J. Les fractures du fémur de l'enfant. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1986. p. 229-46.

[4] Bergerault F, Agostini L, Le Carrou T, Bonnard C. Fractures de la diaphyse fémorale. In: *Fractures de l'enfant. Monographies du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 2002. p. 213-22.

[5] Kasser JR, Beaty JH. In: *Fractures in children*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2001. p. 941-80.

[6] Cheng JC, Cheung SS. Modified functional bracing in the ambulatory treatment of femoral shaft fractures in children. *J Pediatr Orthop* 1989; **9**:457-62.

[7] Scherl SA, Miller L, Nicole BA, Russinoff S, Sullivan CM, Tornetta P. Accidental and non accidental femur fractures in children (report). *Clin Orthop Relat Res* 2000;**376**:96-105.

[8] Saxer U. Fractures of the shaft of the femur. In: Weber BG, Brunner C, Freuler F, editors. *Treatment of fractures in children and adolescents*. Berlin: Springer Verlag; 1980. p. 268-93.

[9] Rang M. In: *Traumatologie de l'enfant*. Paris: Doin; 1984. p. 272-82.

[10] Metaizeau JP. In: *Ostéosynthèse chez l'enfant par embrochage centromédullaire élastique stable*. Montpellier: Sauramps Médical; 1988. p. 77-84.

[11] Viljanto J, Linna MI, Kiviluoto H, Paananem M. Indications and results of operative treatment of femoral shaft fractures in children. *Acta Chir Scand* 1975;**141**:366-9.

[12] Wallace ME, Hoffman EB. Remodelling of angular deformity after femoral shaft fractures in children. *J Bone Joint Surg Br* 1992;**74**: 765-9.

[13] Cheng JC, Shen WY. Limb fractures paterns in different pediatric age groups. *J Orthop Trauma* 1993;**7**:15-22.

[14] Czertak DJ, Hennrikus WL. The treatment of pediatric femur fractures with early90-90 spica casting. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:229-32.

[15] Stephens MM, Hsu LC, Leong JC. Legg length discrepancy after femoral shaft fractures in children. Review after skeletal maturity. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:615-8.

[16] Griffin P. Fractures of the femoral diaphysis in children. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**338**:5-8.

[17] Ogden JA. In: *Squelettal injury in the child*. Philadelphia: Lea and Febiger; 1982. p. 485-505.

[18] Guttmann GG, Simon R. Three-point fixation walking spicacast: an alternative to early or immediate casting of femoral shaft fractures. *J Pediatr Orthop* 1988;**8**:699-703.

[19] Podeszwa DA, Mooney 3rd JF, Cramer KE, Mendelow MJ. Comparison of Pavlik Harness application and immediate spica casting for femur fractures in infants. *J Pediatr Orthop* 2004;**24**:460-2.

[20] Raney EM, Ogden JA, Grogan DP. Premature greater trochanteric epiphysiodesis secondary to intramedullary femoral rodding. *J Pediatr Orthop* 1993;**13**:516-20.
[21] Mileski RA, Garvin KL, Huurman WW. Avascular necrosis of the femoral head after intramedullary shortening in an adolescent. *J Pediatr Orthop* 1995;**15**:24-9.
[22] O'Malley DE, Mazure JM, Cummings RJ. Femoral head avascular necrosis associated with intramedullary nailing in an adolescent. *J Pediatr Orthop* 1995;**15**:21-3.
[23] Aronson J, Tursky EA. External fixation of femur fractures in children. *J Pediatr Orthop* 1992;**12**:157-63.
[24] Evanoff M, Strong ML, McIntosh R. External fixation maintained until fracture consolidation in the skeletally immature. *J Pediatr Orthop* 1993;**13**:98-101.
[25] Bar-On E, Sagiv S, Porat S. External fixation or flexible intramedullary nailing for femoral shaft fractures in children. A prospective, randomised study. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:975-8.
[26] Najibi S, Scherl S, Cramer K. Pediatric femur fracture. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:449-50.
[27] Ligier JN, Metaizeau JP, Prevot J, Lascombes P. Elastic stable intramedullary nailing of femoral shaft fractures in children. *J Bone Joint Surg Br* 1988;**70**:74-7.
[28] Metaizeau JP, Ligier JN. Le traitement chirurgical des fractures des os longs chez l'enfant. *J Chir (Paris)* 1984;**121**:527-37.
[29] Metaizeau JP. L'embrochage centro-médullaire d'une fracture du fémur chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 2005;**91**:377-84.
[30] Bohn WW, Durbin RA. Ipsilateral fractures of the femur and tibia in children and adolescents. *J Bone Joint Surg Am* 1991;**73**:429-39.

J.-P. Metaizeau, Chef du service d'orthopédie pédiatrique (jp.meteze@cegetel.fr).
Hôpital Belle-Isle, 57045 Metz, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Metaizeau J.-P. Fractures de la diaphyse fémorale chez l'enfant. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-078-B-10, 2006.

Appareil locomoteur
[14-080-A-10]

Fractures de l'extrémité inférieure du fémur

Gérard Asencio : Praticien hospitalier
Raoul Bertin : Praticien hospitalier
Bernard Megy : Praticien hospitalier
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, centre hospitalier universitaire, 5, rue Hoche, BP 26, 30006 Nîmes cedex France

Résumé

Les fractures de l'extrémité inférieure du fémur sont peu fréquentes puisqu'elles représentent à peine 10 % de la totalité des fractures du fémur. Elles n'en sont pas moins un des grands chapitres de la traumatologie ostéoarticulaire au sein duquel doivent être différenciés trois grands groupes dont les problèmes d'ordre thérapeutique et pronostique sont différents :

les fractures supracondyliennes et sus- et intercondyliennes d'une part, qui représentent plus de 70 % des cas. Leur complexité, la difficulté du traitement chirurgical, la lourdeur des suites opératoires sont autant de facteurs de gravité. Leur pronostic est sévère, dominé par le risque de raideur, de pseudarthrose, de cal vicieux et d'infection ;
les fractures unicondyliennes du fémur, beaucoup moins fréquentes, et différentes des précédentes quant à leur pronostic et leur démarche thérapeutique ;
les fractures de l'enfant enfin, dominées par les décollements épiphysaires et leurs conséquences à long terme sur la croissance.

Haut de page

FRACTURES SUPRACONDYLIENNES, SUS- ET INTERCONDYLIENNES DU FÉMUR

Historique

Dussault est le premier à faire une observation détaillée des fractures de l'extrémité inférieure du fémur à propos de 2 cas, publiée en 1791 dans le *Journal de chirurgie*.

C'est néanmoins Trelat qui rédige en 1854 le premier travail sur cette question réunissant pour sa thèse les observations de la littérature de l'époque, soit 35 patients. Le traitement de ces fractures comporte une extension continue, initialement réalisée par bandage. Codivilla améliore la technique par la réalisation d'une traction transosseuse, laquelle sera codifiée par Fresson et Toupet et généralisée par Boehler.

L'insuffisance des résultats et le risque de raideur lié à l'immobilisation incitent à la réalisation d'ostéosynthèse. Le rapprochement des condyles est alors proposé dès 1930 par boulonnage de Merle d'Aubigné. De Camarguo pour sa part développe un enclouage à ailette et Lanthier, en 1952, propose un double enclouage en tour Eiffel. Mais les réels progrès de l'ostéosynthèse ne seront acquis qu'après la normalisation du matériel : lame-plaque de l'AO ou de Maconor, vis-plaque de Judet.

Les résultats du traitement des fractures supracondyliennes et sus et intercondyliennes du fémur font l'objet d'une première table ronde de la SOFCOT en 1966 [29]. Vidal et Marchand font apparaître la supériorité notable du traitement chirurgical sur le traitement orthopédique mais aussi la nécessité d'améliorer le premier du fait du nombre élevé de complications déplorées.

La même constatation est faite au terme d'un second symposium sur le même sujet à la SOFCOT en 1988 [1] : l'insuffisance des résultats, quoique nettement moindre, justifie une adaptation plus précise du matériel d'ostéosynthèse et une prise en charge postopératoire plus précoce des patients.

L'extension des techniques d'enclouage médullaire verrouillé aux fractures distales du fémur par l'école strasbourgeoise, la modification des vis-plaques de Letournel par l'école toulousaine, la confection de vis-plaques à compression adaptées à l'extrémité inférieure du fémur par l'école suisse sont les voies actuelles de recherche sur ce sujet.

Etiologie - Etiopathogénie

Etiologie

Dans la plupart des cas, la fracture résulte d'un accident de la voie publique, véhicule automobile ou, de plus en plus souvent, véhicule à deux roues. La prédominance masculine est peu déterminante représentant 56 % des cas. Mais il existe une répartition particulière des fractures en fonction de l'âge et du sexe : avant 30 ans on retrouve de façon prépondérante une population masculine présentant des fractures complexes au décours d'accident de la circulation. Au-delà de 65 ans en revanche, il s'agit d'une population essentiellement féminine dont les fractures, simples, surviennent sur un os déminéralisé au décours d'une chute de faible gravité.

Etiopathogénie

Plusieurs éléments peuvent être invoqués dans le déterminisme et la gravité de ces fractures.

Eléments structuraux

système ogival très résistant, et des travées irradiées de l'échancrure intercondylienne perpendiculaires aux précédentes. Cette répartition trabéculaire ainsi que la différence de densité des corticales diaphysaire et épiphysaire font apparaître une relative faiblesse intercondylienne répondant à l'orientation des traits de fracture en V ou en Y dans le plan frontal. Dans le plan sagittal, la minceur de la corticale antérieure contraste avec la densité de la corticale postérieure dont les travées se poursuivent d'arrière en avant jusqu'à la région intercondylienne (noeud structural de Chevrier) expliquant l'obliquité du trait de fracture de haut en bas et d'arrière en avant.

La modification de la poutre composite fémorale à la région métaphysaire répondant à la zone de transition musculotendineuse ainsi que l'inversion des courbures dans les trois plans de l'espace font par ailleurs de la région métaphysaire une zone transitionnelle de faiblesse.

Type du traumatisme

Les traumatismes directs à faible énergie cinétique sont rares et occasionnent surtout des écrasements et d'importantes lésions des parties molles.

Les traumatismes indirects à haute énergie cinétique sont plus habituels répondant à un mécanisme de flexion et à une impaction axiale : de la prépondérance de l'un ou de l'autre, de la position du membre au moment de l'accident, du degré de flexion du genou, de l'importance de la rotation axiale associée, et autres facteurs aggravant ou épongeant l'énergie fracturaire dépendent le type de fracture, la comminution fragmentaire ainsi que le déplacement. Ceci a particulièrement été étudié par les différents laboratoires d'entreprises automobiles ou d'instituts du trafic et des transports.

Anatomopathologie

Siège

Il permet de différencier les fractures supracondyliennes extra-articulaires et les fractures sus- et intercondyliennes présentant au moins un trait de refend articulaire.

Les supracondyliennes totalisent 30 % des cas : les traits sont obliques de haut en bas, de dehors en dedans et d'arrière en avant **(fig. 1)**. Le déplacement classique en est le chevauchement interfragmentaire, l'éperon proximal diaphysaire embrochant le quadriceps et la peau en avant alors que le fragment distal bascule en arrière sous l'action des jumeaux au contact du paquet vasculonerveux.

Les fractures sus- et intercondyliennes totalisent 70 % des cas : elles sont classiquement en V ou en Y selon la forme du trait métaphysaire, le refend articulaire séparant les deux massifs épiphysaires **(fig. 2)**. Le fragment proximal s'impacte comme un véritable coin entre les deux condyles ajoutant à la complexité du déplacement.

Comminution

La comminution fracturaire détermine la complexité du foyer. Elle siège plus volontiers à la région métaphysaire interne et à la région sustrochléenne mais peut s'étendre à l'ensemble de la diaphyse et à l'épiphyse. Selon le degré de comminution on peut alors différencier :

- des fractures simples, à faible nombre de fragments, dont la réduction et la stabilité de l'ostéosynthèse sont obtenues aisément : elles représentent 40 % des cas ;
- des fractures complexes, les plus nombreuses, totalisant 60 % des cas, et au sein desquelles on peut individualiser :
  - celles à comminution partielle, qui laissent persister des repères de réduction et d'axation corrects et permettent une ostéosynthèse stable ;
  - celles à comminution majeure métaphysaire et/ou épiphysaire qui posent

de difficiles problèmes peropératoires.

Trait complémentaire

Ces fractures comportent en outre dans plus de 25 % des cas un trait condylien frontal ou sagittal complémentaire.

Classifications

De très nombreuses classifications ont été proposées, prenant en compte le trait de fracture, le siège et la comminution. Leur intérêt est de différencier des groupes homogènes, de faciliter la planification thérapeutique et de permettre une évaluation des résultats **(tableau I)**.

La classification retenue pour la table ronde de la SOFCOT en 1988 [1] comporte sept variétés de fractures **(fig. 3)** :

- le type I, correspondant aux fractures supracondyliennes simples ;
- le type II, correspondant aux fractures supracondyliennes comminutives mais conservant une console de stabilité le plus souvent externe, utile pour la réduction et l'axation de l'os ;
- le type III, regroupant les fractures supracondyliennes complexes sans console de stabilité, de difficulté opératoire plus importante ;
- le type IV, regroupant les fractures sus- et intercondyliennes simples ;
- le type V, correspondant aux fractures sus- et intercondyliennes à comminution métaphysaire mais dont le trait intercondylien demeure simple ;
- le type VI, comportant les fractures sus- et intercondyliennes à double comminution métaphysaire et épiphysaire ;
- le type VII, comportant les fractures diaphyso-métaphyso-épiphysaires réalisant de véritables fracas étendus à toute la partie distale du fémur.

La classification retenue pour la table ronde de la SOTEST [27] se rapproche de la précédente, individualisant au sein de deux grands groupes A et B, selon la variété supra- ou sus- et intercondylienne, trois sous-groupes en fonction de la complexité fracturaire.

Il en est de même de la classification AO [23].

La récente classification proposée par Chiron [5] différencie au sein de trois grands groupes (fractures simples, fractures à comminution métaphysaire, fractures à comminution épiphysaire) de nombreux sous-groupes tenant à la topographie et à la gravité de la fracture mais en plus individualise au sein des fractures à comminution épiphysaire les traits condyliens externe et interne.

Ouverture du foyer de fracture

Elle est rencontrée dans 20 à 40 % des cas selon les séries. Elle est due habituellement à l'embrochage de dedans en dehors du quadriceps par le fragment proximal à la face antérieure à la région sus-rotulienne. Il s'agit d'une ouverture de stade I ou de stade II de Cauchoix et Duparc, rarement d'une ouverture de stade III [26].

Lésions associées

Les lésions ligamentaires sont mal systématisées et méconnues : elles seraient présentes dans moins de 20 % des cas, intéressant en premier lieu le ligament croisé antéroexterne, plus rarement le ligament croisé postéro-interne ou le ligament latéral externe.

Les fractures associées au membre inférieur homolatéral sont retrouvées dans près de 1 cas sur 2 : fractures de la rotule ou de la diaphyse tibiale ou des plateaux tibiaux le plus souvent, mais aussi fractures du bassin, de l'extrémité supérieure du fémur, de la cheville ou du pied.

Les fractures de l'extrémité inférieure du fémur sont par ailleurs intégrées à *des*

polytraumatismes dans près de 20 % des cas.

En revanche, il faut noter la rareté relative des lésions vasculonerveuses associées : moins de 10 % des cas. Les premières comportent plus une compression des vaisseaux fémoropoplités au contact d'un hématome ou d'un bec fragmentaire qu'une rupture de gros vaisseaux. Les secondes comportent essentiellement un étirement du nerf sciatique poplité externe.

Diagnostic

Il est généralement aisé. A l'inspection, le membre inférieur présente une désaxation, un raccourcissement et une tuméfaction globale de la moitié distale de la cuisse. La présence d'un volumineux épanchement articulaire rapporté à une hémarthrose est le témoin de l'irradiation articulaire du foyer de fracture. Le fragment proximal saille sous la peau de la face antérieure à travers laquelle se produit généralement l'ouverture du foyer. La recherche de complications vasculonerveuses et de lésions ailleurs situées, l'évaluation de l'état hémodynamique du patient ainsi que la mise en route de soins adaptés de réanimation d'urgence sont bien classiques.

Le diagnostic peut être moins évident s'il s'agit d'un polytraumatisé non conscient ou s'il s'agit d'un traumatisme mineur chez un sujet âgé, l'impotence totale du membre inférieur orientant plutôt dans ce dernier cas vers une fracture de l'extrémité supérieure du fémur.

L'examen radiographique confirme le diagnostic. Il comporte habituellement deux clichés de face et de profil dits de débrouillage et si nécessaire des radiographies complémentaires sous traction voire même un examen tomodensitométrique afin de mieux analyser les divers éléments fracturaires.

Traitement

Le but du traitement est double :

- restituer la congruence articulaire et l'axation du membre inférieur afin de se préserver au mieux de l'évolution vers les diverses complications mécaniques ;
- mobiliser précocement le genou pour prévenir le risque de raideur articulaire.

Traitement non sanglant (orthopédique)

Immobilisation plâtrée pelvi-cruro-jambière

Elle est d'usage exceptionnel, dépassée dans sa conception du fait des risques encourus de raideur et de complication thromboembolique.

Traction continue

Elle est en fait la seule méthode non sanglante utilisée. Dans son principe, elle comporte une restitution de l'axe du membre du fait de la traction continue et progressivement une mobilisation articulaire du genou. Dans un premier temps, le membre est installé sur une attelle de Boppe, le genou étant fléchi à 40° avec traction transtibiale cherchant à obtenir une bonne reconstruction dans le plan frontal. Cette installation peut être remplacée par la suspension-traction de Merle d'Aubigné qui assure une traction plus efficace et libère la face postérieure du membre, évitant les points d'appui et facilitant les soins d'hygiène. La réduction est ainsi progressivement suivie au fil des jours sur les radiographies de contrôle. La correction du recurvatum est ensuite assurée en augmentant la flexion du genou et en réalisant un appui postérieur à la partie distale de la cuisse par l'intermédiaire de l'angulation de l'attelle de Boppe, d'une sangle de traction crurale ou pour certains par la mise en place d'une broche transversale de traction au zénith.

Les avantages de cette méthode résident essentiellement en la minimisation des risques infectieux et la conservation de l'hématome périfracturaire du fait de la non-ouverture du

foyer.

Néanmoins les inconvénients sont notables : lourdeur d'installation, hospitalisation prolongée, surveillance rapprochée, contrôle imprécis de la réduction articulaire, risque d'infection des orifices d'embrochage, difficultés de mobilisation articulaire.

Les résultats dans l'ensemble peuvent être qualifiés d'insuffisants . Le risque de pseudarthrose, certes minimisé par rapport aux méthodes sanglantes, n'est pas totalement éliminé. La consolidation s'accompagne fréquemment d'un cal vicieux en valgus et en recurvatum, d'un raccourcissement et d'une mobilité du genou insuffisante.

Pour ces raisons, les indications actuelles du traitement non sanglant sont essentiellement limitées aux contre-indications temporaires ou définitives du traitement chirurgical.

Traitement sanglant

Il doit répondre au cahier des charges précédemment défini : réduction la plus parfaite possible des surfaces articulaires et des axes mécaniques du membre inférieur et stabilité du montage seule à même d'autoriser une mobilisation postopératoire précoce. Trois orientations chirurgicales peuvent être différenciées.

Ostéosynthèse épiphysaire à foyer ouvert

Elle comporte la mise en place après réduction sanglante du foyer de fracture d'un matériel d'ostéosynthèse épiphysaire.

> *La voie d'abord* est longitudinale externe passant en arrière du vaste externe et en avant de la cloison intermusculaire. La désinsertion de la tubérosité tibiale antérieure est exceptionnelle, réservée aux grandes comminutions. Une voie d'abord interne complémentaire est parfois utilisée pour réaliser une ostéosynthèse interne complémentaire ou mettre en place une greffe osseuse interne vissée.
> *L'installation* varie suivant les écoles : table orthopédique en décubitus dorsal pour les uns, table simple en décubitus latéral pour d'autres, installation en décubitus dorsal avec un simple billot sous la fesse pour la plupart : cette dernière permet en effet, par la mise en flexion du genou en dehors de la table, une réduction plus aisée des massifs épiphysaires et une réduction secondaire de la métaphyse par la remise du genou en extension : elle permet si nécessaire d'incorporer dans le champ le membre inférieur controlatéral et de déterminer précisément la longueur du membre inférieur en présence d'une large comminution métaphysaire.
> *L'épiphyse* est réduite la première par l'intermédiaire de broches ou de vis. La réduction du foyer métaphysaire est réalisée en second lieu : l'intégrité corticale externe, lorsqu'elle persiste, facilite cette réduction ; dans le cas contraire, elle est « guidée » par la conformation du matériel d'ostéosynthèse.

● Les diverses synthèses épiphysaires actuellement proposées sont en effet toutes adaptées à la morphologie de l'extrémité inférieure du fémur : elles comportent une fixation épiphysaire par lame, vissage en compression ou en triangulation et une fixation métaphysodiaphysaire par plaque vissée **(fig. 4)**. Du bon positionnement de l'ancrage épiphysaire dépend la qualité de la réduction métaphysodiaphysaire lors du vissage de la plaque .

● La réalisation d'une greffe osseuse complémentaire peut s'avérer utile en présence d'une importante comminution métaphysaire interne ou centrale, de même qu'une greffe corticospongieuse vissée pontant la comminution peut améliorer la stabilité primaire du montage et faciliter la mobilisation précoce **(fig. 5)**.

● L'ostéosynthèse différée à la 3^{e} semaine a été proposée par certains [28]. Son principe réside en la constitution d'un cal primaire préopératoire englobant le foyer de fracture et les divers fragments osseux libres qui seront ainsi préservés lors de l'ostéosynthèse secondaire. Sur un plan technique, l'abord doit préserver de toute dissection la comminution fracturaire.

L'avantage théorique de cette méthode sur l'ostéosynthèse immédiate doit être tempéré par les risques d'une immobilisation préopératoire de 3 semaines et le risque de cal vicieux articulaire pour les fractures épiphysaires. Elle ne semble réservée actuellement qu'à certaines fractures ouvertes dont l'ostéosynthèse différée après parage en urgence est préférée à la mise en place d'un fixateur externe ainsi qu'aux contre-indications opératoires temporaires liées à d'autres facteurs que la fracture elle-même.

Ostéosynthèse par enclouage centromédullaire

Il s'agit d'une extension aux fractures métaphysoépiphysaires des techniques d'enclouage centromédullaire largement utilisées pour les fractures diaphysaires du fémur . Dans le cas présent, la technique consiste à réduire sur table orthopédique le foyer de fracture, aligner celui-ci par un clou centromédullaire poussé jusqu'à la région intercondylienne et stabiliser le fragment distal par un double clavetage. Le positionnement très antérieur et très distal de la broche de traction transcondylienne est très important. La traction est réalisée en décubitus dorsal, le genou fléchi. Le clou doit être poussé le plus loin possible au contact de l'échancrure pour permettre la mise en place de deux clavettes dans le fragment distal. L'inconvénient majeur de cette technique en est la difficulté : elle doit être réservée aux « encloueurs qualifiés ». Elle est donc réservée aux fractures supracondyliennes laissant une hauteur suffisante pour l'ancrage du fragment distal et aux fractures bifocales **(fig. 6)**. Certains l'utilisent aussi dans les fractures articulaires mais à composante fracturaire épiphysaire simple : la réduction épiphysaire est alors obtenue soit en percutané, soit par arthrotomie première.

Seligson [11] a récemment proposé une ostéosynthèse centromédullaire par clou court supracondylien introduit en rétrograde à partir de l'échancrure intercondylienne.

Signalons enfin l'enclouage tour Eiffel à partir des massifs latéraux condyliens proposé initialement par Lanthier [16], facilité par l'utilisation des clous de Ender [25], mais guère utilisé de nos jours.

Fixation externe

Elle consiste à ponter le foyer de fracture par des fiches ancrées à distance dans le fragment proximal et dans le fragment distal et stabilisées par un cadre externe. Plusieurs types de fixateur sont actuellement disponibles sur le marché. La stabilisation du montage est obtenue par l'utilisation d'un cadre circulaire ou d'un double cadre. La mise en place des broches proximales nécessite un contrôle premier des vaisseaux fémoraux. Mais l'ancrage distal est ici critique : d'une part, du fait du risque infectieux qu'il comporte au voisinage de l'articulation du genou, d'autre part, du fait des difficultés à obtenir un ancrage satisfaisant en présence de fractures très basses, de fractures condyliennes associées ou de comminution épiphysaire. De ce fait, la fixation externe est réservée à des cas très précis :

- soit de fractures largement exposées (stade III de Cauchoix et Duparc) ne permettant pas d'envisager une ostéosynthèse interne quelconque ;
- soit de comminutions épiphysaires extrêmes ne permettant pas d'assurer une prise stable du fragment distal par une ostéosynthèse interne : un fixateur externe en ligamentotaxis pontant le genou et associé à une stabilisation épiphysaire par broches et vis permet dans ces cas de remodeler l'extrémité distale du fémur et de rétablir une axation mécanique correcte.

Dans les fractures ouvertes de stade II en revanche, une ostéosynthèse différée est certainement préférable à la mise en place d'un fixateur externe.

Evolution - Complications

C'est la fréquence et la gravité des complications et des séquelles qui ont fait la réputation de gravité des fractures supra- et sus- et intercondyliennes du fémur [19].

Complications précoces ou semi-précoces

Les décès précoces sont surtout le fait des sujets âgés ou des polytraumatisés.

Complications thromboemboliques

Elles sont particulièrement redoutées : un traitement préventif anticoagulant, une mobilisation précoce ont permis de faire chuter leur taux à 2 % des cas. En fonction des données de l'examen clinique sont effectués, au moindre doute, un écho-Doppler et une phlébographie.

Embolie graisseuse

Il en est de même pour l'embolie graisseuse.

Infection précoce

Elle peut atteindre 6 à 10 % des cas . Elle est suspectée devant une fièvre postopératoire, un aspect inflammatoire de la cicatrice, une difficulté à la mobilisation du genou. La propagation articulaire est le fait de l'irradiation articulaire de la fracture et de l'arthrotomie chirurgicale. Une ponction articulaire en cas de doute permet d'en faire le diagnostic. Parmi les facteurs incriminés à l'origine d'une infection précoce, peuvent être retenus :

- l'ouverture de la fracture qui donne lieu à 2 fois plus d'infection que les fractures fermées ;
- la comminution fracturaire source de difficultés opératoires, d'allongement de l'intervention et d'augmentation du risque infectieux ;
- le séjour préopératoire en service de réanimation ainsi que l'augmentation du délai opératoire ;
- enfin, l'insuffisance de stabilité de l'ostéosynthèse qui multiplie par 4 le nombre d'infections.

Il est ainsi logique de penser que ce sont les fractures complexes, volontiers ouvertes, chez un polytraumatisé ayant séjourné en réanimation préopératoire, ostéosynthésées secondairement et dont le montage demeure peu stable après une intervention particulièrement difficile, qui présentent le plus de risques d'infection postopératoire [1]. La mise à plat chirurgicale avec excision-lavage, drainage, irrigation éventuelle mais toujours complétée par une antibiothérapie adaptée est suivie dans la plupart des cas d'un assèchement du foyer et d'une consolidation. Dans un cas sur deux cependant, elle s'accompagne d'une raideur du genou liée à la lenteur et au retard de mobilisation et de rééducation postopératoires. Les suppurations rebelles nécessitant une ablation du matériel et mise en place d'un fixateur externe peuvent engendrer un retard de consolidation, une pseudarthrose aseptique ou suppurée et se terminer dans 30 % des cas par la persistance d'une raideur du genou.

Complications secondaires ou tardives

Pseudarthrose

Le taux de pseudarthrose classiquement de 10 à 15 % des cas est en régression au vu des dernières séries publiées . Il s'agit néanmoins de la complication la plus redoutée après l'infection compte tenu de son pronostic. Elle se révèle habituellement de deux façons :

- brutalement par un démontage du foyer en charge **(fig. 7)** ;
- plus insidieusement par la persistance de douleurs à l'appui ou par la constitution progressive d'une déformation en varus du membre inférieur **(fig. 8)**.

Radiologiquement, il s'agit d'une pseudarthrose atrophique caractérisée par une absence ou une insuffisance de cal avec déminéralisation des extrémités osseuses, et persistance d'un trait de fracture. Parmi les facteurs incriminés à son origine peuvent être retenus :

- l'âge tout d'abord : la survenue d'une pseudarthrose est 2 fois plus fréquente chez les sujets de plus de 65 ans que chez ceux de moins de 30 ans ;
- le type de fracture : on observe 3 fois plus de pseudarthroses au décours des fractures comminutives qu'au décours des fractures simples. En revanche, le caractère articulaire ne paraît pas avoir d'influence ;
- à un degré moindre, l'ouverture du foyer de fracture ;
- surtout l'insuffisance de stabilité de l'ostéosynthèse qui porte le taux de pseudarthrose à 25 % des cas.

Parallèlement la persistance d'un defect interne s'accompagne d'une pseudarthrose dans près de 1 cas sur 2. L'infection, qu'il s'agisse d'une infection déclarée précoce ou semi-précoce, ou d'une infection larvée infraclinique, est confirmée par les prélèvements bactériologiques peropératoires lors de la reprise chirurgicale.

Ainsi retrouvons-nous encore les effets cumulatifs de la complexité du foyer de fracture, son ouverture, la réalisation d'une ostéosynthèse peu satisfaisante, la persistance d'un grand defect métaphysaire interne, ou d'autre part, une importante déminéralisation osseuse chez une personne âgée. La consolidation est généralement obtenue au prix d'une reprise chirurgicale comportant l'excision des tissus d'interposition fibreux, la réalisation d'un montage stable complété par un apport osseux et pour certains par une décortication : elle laisse néanmoins persister dans 1 cas sur 2 une raideur du genou.

La pseudarthrose suppurée est de pronostic nettement plus sombre. Au problème de la consolidation fracturaire se surajoute celui de la stérilisation de l'infection osseuse ou ostéoarticulaire. Les reprises chirurgicales sont souvent nombreuses, la raideur du genou pratiquement inévitable, le risque de reprise infectieuse ultérieure demeure toujours possible.

Cals vicieux

Les désaxations dans le plan frontal ou dans le plan sagittal, apanage classique du traitement orthopédique, n'ont pas été totalement éliminées par l'ostéosynthèse. La prédominance du varus ou du valgus est variable selon les séries ou le matériel utilisé, de même que celle du flexum ou du recurvatum. Les cals vicieux rotatoires sont estompés par compensation au niveau de la hanche. Le varus est surtout le fait des comminutions métaphysaires internes [24] (variétés fracturaires III ou VI), des fractures complexes et articulaires (variétés VII). A terme, les désaxations en varus, paradoxalement, ne paraissent pas moins bien supportées que les désaxations en valgus.

Les cals vicieux articulaires sont mal appréciés sur les radiographies postopératoires : le décalage condylien est l'apanage des fractures articulaires comminutives mais dépasse rarement 2 mm. Les décalages trochléens, générateurs de perturbation fémoropatellaire, sont aussi mésestimés radiologiquement et présents dans un nombre non négligeable de cas compte tenu de la comminution habituelle de la région trochléenne **(fig. 9)**.

Evolution à distance et arthrose du genou

L'insuffisance de recul des séries présentées et le faible nombre de cas rapportés rendent difficile une évaluation précise des répercussions arthrogènes des fractures de l'extrémité inférieure du fémur sur le genou .

L'arthrose fémoropatellaire est fréquente, retrouvée à distance dans près de 1 cas sur 2. Elle est essentiellement le fait de la contusion cartilagineuse contemporaine du traumatisme mais aussi des cals vicieux articulaires résiduels.

L'arthrose fémorotibiale survient dans 20 % des cas après 10 ans d'évolution. Elle résulte de la chondropathie contusive, du cal vicieux articulaire et d'une désaxation du membre. Toutefois, on ne saurait établir de correspondance entre la désaxation frontale et la latéralisation de l'arthrose [20]. Une grande prudence est de mise dans la correction

chirurgicale préventive de ces défauts d'axe, la chondropathie contusive dans le cas présent ne permettant pas de transposer les indications chirurgicales des gonarthroses latéralisées primitives aux gonarthroses post-traumatiques.

Raideur du genou

Il s'agit plus d'une séquelle fonctionnelle que d'une véritable complication. Elle est fréquente, une limitation de la flexion à moins de 90° est observée dans 20 % des cas sur l'ensemble des grandes séries publiées . Elle est le résultat non seulement des adhérences articulaires mais aussi des adhérences musculaires quadricipitales tout autour du foyer de fracture et de la fibrose cicatricielle musculaire rétractile de l'appareil extenseur. L'attrition des parties molles, la gravité de la fracture, l'immobilisation, le retard de la rééducation ainsi que les complications postopératoires en sont à l'origine. Sa prévention passe avant tout par une rééducation fonctionnelle précoce [3] (arthromoteur, réveil musculaire, mobilisation assistée, mobilisation rotulienne) que ne permet qu'un montage stable. Une mobilisation sous analgésie peut être envisagée lorsque la flexion ne dépasse pas les 90° au terme du 1er mois postopératoire : elle s'avère beaucoup moins efficace voire même dangereuse au-delà du 3^{e} mois. A distance, son traitement peut comporter une arthrolyse plus ou moins extensive selon les principes énoncés par Judet [13], en respectant un délai minimum de 1 an après consolidation, et surtout en conservant le matériel d'ostéosynthèse en place pour éviter le risque d'une fracture itérative.

Haut de page

FRACTURES UNICONDYLIENNES

Elles sont beaucoup moins fréquentes que les précédentes, représentant moins de 15 % des fractures de l'extrémité inférieure du fémur chez l'adulte [34], et en diffèrent par leurs circonstances de diagnostic, leur pronostic et leur traitement.

Etiologie

Les accidents de la voie publique sont retrouvés dans 60 % des cas avec une nette recrudescence des accidents de véhicule à deux roues. Sur un plan étiopathogénique, trois éléments ont été incriminés :

- d'une part, l'orientation des travées osseuses de l'extrémité inférieure du fémur, induisant une zone de faiblesse de la région condylotrochléenne ;
- d'autre part, la situation en porte-à-faux des condyles, appendus à l'extrémité inférieure du fémur ;
- enfin, le valgus anatomique de l'extrémité inférieure du fémur expliquant la prédominance des fractures du condyle externe.

Le mécanisme exact de ces fractures quoique bien imprécis semble comporter préférentiellement un choc antérolatéral sur un genou fléchi entraînant à la fois un effet de cisaillement et d'écrasement [36].

Anatomopathologie

La fracture unicondylienne comporte le détachement d'un des deux condyles par un trait de fracture irradiant de l'échancrure intercondylienne obliquement vers la région suscondylienne.

Le plan dans lequel se situe le trait de fracture est différent selon sa topographie. Frontal dans les variétés de fractures postérieures, il devient progressivement sagittal dans les

fractures antérieures.

Ainsi, Cosacesco en 1949 avait-il proposé une classification des fractures unicondyliennes reprise en 1976 par Trillat [39] selon trois variétés comportant :

- les fractures de Hoffa postérieures dans un plan frontal ;
- les fractures de Trélat antérieures dans un plan sagittal ;
- les fractures intermédiaires aux précédentes.

Letenneur [35] *en 1978 considérant les fractures de Hoffa dans le plan frontal différenciait* quant à lui trois types selon la taille du fragment condylien et l'orientation plus ou moins verticale du trait de fracture.

Nordin [37] *en 1985, considérant la topographie du trait de fracture, les attaches capsuloligamentaires et les déplacements différencie* pour sa part quatre variétés **(fig. 10)** :

- les fractures de type I ou condyliennes postérieures assimilables aux fractures de Hoffa dont le trait dans le plan frontal est situé en arrière du plan vertical passant par le tubercule suscondylien. Le fragment détaché est libre de toute insertion capsuloligamentaire et parfois très déplacé, ce déplacement comportant une ascension et une bascule qui peut atteindre 90° ;
- les fractures de type II ou fractures intermédiaires dont le trait plus oblique s'étend de la rainure condylotrochléenne jusqu'à la région suscondylienne. Le fragment détaché demeure solidarisé partiellement par le ligament latéral, en arrière de la coque condylienne et, pour le condyle externe, par le croisé antérieur et le poplité. Le déplacement comporte une discrète ascension et une bascule latérale modérée ;
- les fractures de type III ou trochléocondyliennes antérieures dont le trait, nettement oblique, s'étend de l'échancrure intercondylienne à la région suscondylienne externe. Le fragment détaché demeure solidaire des connexions capsuloligamentaires latérales postérieures et du pivot central ;
- les fractures de type IV ou trochléocondyliennes sagittales similaires aux fractures de Trélat dont le trait irradié de l'échancrure intercondylienne peut s'étendre très haut jusqu'à la métaphyse ou la diaphyse.

Les fractures frontales sont les plus fréquentes représentant 30 à 40 % des cas, suivies par des fractures sagittales et des fractures intermédiaires représentant chacune près de 30 % des cas. Le condyle externe est plus fréquemment intéressé (50 à 60 % des cas) que le condyle interne.

Les lésions associées à ces fractures concernent :

- les fractures de la rotule dans 10 % des cas ;
- les ligaments dans 10 % des cas au premier rang desquels se situe le ligament croisé antérieur suivi des ligaments latéraux et du ligament croisé postérieur ;
- les plateaux tibiaux dans près de 10 % des cas.

Enfin, ces fractures unicondyliennes peuvent être associées aux fractures sus- et intercondyliennes et s'intégrer dans un tableau de polytraumatisme.

Diagnostic

Il est cliniquement celui d'un gros genou douloureux traumatique comportant une hémarthrose et une attitude antalgique en demi-flexion.

Les radiographies sont de lecture difficile sur les clichés de face et de profil en présence d'un déplacement modéré [37] :

- les fractures à composante frontale sont caractérisées de face par une image en double contour de la région condylienne mais sont mieux visualisées sur le cliché de profil sur la clarté linéaire du trait, la rupture des courbures condylienne et suscondylienne ;
- les fractures à composante sagittale, en revanche, sont mieux visualisées sur le cliché de face et sur le défilé fémoropatellaire à 30°.

Des radiographies complémentaires de trois quarts voire même un examen tomodensitométrique peuvent s'avérer nécessaires en cas de doute et particulièrement en présence de fractures non ou très peu déplacées.

Traitement

Traitement non sanglant

Il comporte une immobilisation plâtrée cruromalléolaire pour une durée moyenne de 45 jours. La réduction est fonction de la topographie du trait de fracture et des connexions capsuloligamentaires attenantes au fragment détaché : ainsi, certaines fractures frontales se réduisent par mise du genou en flexion à 90°, d'autres sagittales nécessitent une sollicitation latérale sur un genou en extension. Le risque de déplacement secondaire demeure important [38]. Ainsi, le traitement non sanglant est-il réservé actuellement pour la plupart uniquement aux fractures non déplacées et stables.

Traitement sanglant

L'abord du foyer est réalisé par une voie antérolatérale avec luxation de la rotule en dehors. La réduction sous le contrôle de la vue des fractures antérieures ou intermédiaires est ainsi relativement aisée. La visualisation des fractures frontales les plus postérieures est beaucoup plus difficile, gênée par les ligaments latéraux. Une voie d'abord postérolatérale proposée par certains dans ces cas se heurte néanmoins à plusieurs objections [39] :

- le risque vasculaire d'une part imposé par la désinsertion capsulaire ;
- son inefficacité du fait de la flexion du genou habituellement nécessitée par la réduction d'un fragment postérieur.

L'ostéosynthèse est réalisée par vissage et/ou brochage dans un plan perpendiculaire au trait de fracture et pour certains par plaque ou par lame-plaque pour éviter une déstabilisation secondaire.

De la qualité et de la stabilité de cette ostéosynthèse dépendent là encore l'absence d'immobilisation plâtrée postopératoire, la mobilisation précoce du genou et la qualité de la récupération fonctionnelle.

Evolution - Complications

Pseudarthroses

Elles sont rares et sont surtout la conséquence d'une réduction insuffisante ou d'un déplacement secondaire. Ce dernier est particulièrement redouté en présence d'une fracture postérieure mal contrôlée par immobilisation plâtrée ou ostéosynthèse.

Cal vicieux

Le risque de cal vicieux est donc ici toujours présent du fait des difficultés à maintenir la réduction. Les fractures frontales comportent essentiellement un risque de cal vicieux en marche d'escalier d'autant moins bien toléré que le trait se situe dans un plan antérieur. Les fractures situées dans un plan sagittal exposent plus à un risque de déviation axiale.

Nécrose osseuse

Classique mais rare, elle est la conséquence de la dévascularisation du fragment détaché et intéresse donc en premier lieu les fractures très postérieures dépourvues de connexions capsuloligamentaires.

Raideurs

Elles demeurent fréquentes, apanage essentiellement mais non exclusivement d'une immobilisation prolongée du genou au cours du traitement orthopédique.

Risque de lésion dégénérative à long terme

Il est d'une part le fait des cals vicieux mais aussi celui des lésions cartilagineuses engendrées par le traumatisme. Les lésions arthrosiques intéressent en premier lieu les compartiments fémorotibiaux mais aussi le compartiment fémoropatellaire dans les variétés de fracture sagittale dont le trait traverse un des versants de la trochlée.

Haut de page

FRACTURES DE L'ENFANT

Les fractures de l'extrémité inférieure du fémur sont rares et ne représentent que 3 % des fractures épiphysaires chez l'enfant. La plupart des séries de la littérature ne présente que peu de cas. Ce sont néanmoins celles dont les conséquences sont les plus graves.

Etiologie

Les accidents de voiture hippomobile étaient la cause classique de ces fractures au début du siècle. A l'heure actuelle, trois circonstances étiologiques peuvent être différenciées en fonction de l'âge :

- les fractures en période périnatale, les moins fréquentes, conséquences d'accouchements difficiles, de manipulations agressives ou de syndrome de Silverman ;
- les fractures juvéniles en période de croissance, survenant de 4 à 11 ans, beaucoup plus fréquentes, sont consécutives à des accidents de la voie publique. Qu'il s'agisse d'accidents de moto ou de voiture, ce sont surtout des traumatismes violents à haute énergie, responsables de lésions graves, parfois plurifocales ;
- les fractures de l'adolescent en fin de croissance sont les plus fréquentes, consécutives à des accidents de la voie publique ou de plus en plus à des accidents de sport.

Cette différenciation en fonction de l'âge est importante sur le plan pronostique . La prédominance masculine est nette, représentant 70 % des cas.

Anatomopathologie

Fractures-décollements épiphysaires de l'extrémité inférieure du fémur

Elles représentent la quasi-totalité des fractures de l'enfant.

- *Sur le plan histologique*, le cartilage de croissance est une structure cartilagineuse séparant l'os métaphysaire de l'épiphyse .
Il présente une organisation sériée très caractéristique : la plaque basale limitant le cartilage conjugal sur le versant épiphysaire, la couche germinale, la couche sériée proliférative, la couche hyperplasique, enfin la couche dégénérative caractérisée par une vacuolisation cytonucléaire intense.
La plaque conjugale de l'extrémité inférieure du fémur assure ainsi 70 % de la longueur

de l'os par une intense activité. Cette dernière est conditionnée par deux impératifs :

- l'intégrité des cellules cartilagineuses de la zone germinale et du cartilage sérié ; la destruction de ces cellules entraîne un arrêt de croissance ;
- la dualité vasculaire épiphysaire et métaphysaire. La survenue d'une anastomose vasculaire entre les deux réseaux aboutit à la constitution d'un pont d'épiphysiodèse arrêtant la croissance.

Les lésions de la plaque de croissance sont le fait de la moindre résistance de celle-ci par rapport aux structures osseuses adjacentes. Les décollements se produisent alors dans la zone la plus faible du cartilage, soit la zone hypertrophique. L'extension possible de cette ligne fracturaire aux couches basales, à l'épiphyse, le respect ou le décollement de la virole périchondrale et du périoste permettent de différencier plusieurs variétés de traumatisme du cartilage conjugal de gravité et de pronostic différents.

La classification établie par Salter et Harris [51] en 1963 est encore à nos jours unanimement utilisée **(fig. 11)** :

- le type I comporte un décollement transversal pur dans la zone hypertrophique ;
- le type II comporte un décollement partiel dans la zone hypertrophique et une fracture métaphysaire ;
- le type III présente un décollement partiel de la zone hypertrophique et une extension du trait perpendiculairement à la plaque conjugale jusqu'à l'épiphyse ;
- le type IV comporte un trait oblique étendu de la région métaphysaire traversant perpendiculairement la plaque conjugale et irradiant à l'épiphyse ;
- le type V comporte une atteinte par écrasement de la plaque conjugale avec interpénétration osseuse et vasculaire épiphysométaphysaire.

Le type II de Salter est le plus fréquent, représentant 70 % des cas, suivi des types I et III représentant 10 % des cas. Le type IV représente 8 % des cas. Le type V est le plus rare, de diagnostic le plus souvent rétrospectif et ne représente que 2 % des cas. Ogden en 1982 [44] a complété cette classification par l'individualisation de sous-groupes tenant à la description de fragments métaphysaires libres ou à l'inclusion partielle d'os métaphysaire dans la plaque conjugale.

Les lésions associées, qu'il s'agisse de l'ouverture cutanée ou des lésions vasculonerveuses, sont le fait des traumatismes violents comportant un fort déplacement du foyer de fracture. Les lésions ligamentaires latérales ou du pivot central seraient surtout le fait d'accidents sportifs chez l'adolescent [53].

Fractures métaphysaires du quart inférieur du fémur

Elles sont situées en amont du cartilage de croissance : plus rares que les décollements épiphysaires, elles sont à la limite des fractures de la diaphyse fémorale.

Diagnostic

Le diagnostic généralement aisé en présence d'une fracture déplacée peut s'avérer difficile en présence d'une fracture peu ou non déplacée responsable d'une impotence fonctionnelle partielle sans déformation du membre. L'examen radiographique est en fait la clé du diagnostic. L'attention doit être particulièrement attirée sur les difficultés d'interprétation radiographique de certaines fractures non déplacées ou des fractures Salter V :

- pour les premières, il s'agit tout particulièrement de fractures du condyle interne survenues chez l'adolescent sportif. Une erreur de diagnostic est fréquente entre celles-ci et une entorse ligamentaire externe. La présence sur la radiographie de gouttelettes de graisse au sein de l'hémarthrose sur le cliché de profil en position horizontale doit attirer l'attention et faire demander au moindre doute la réalisation de radiographies dynamiques en valgus pour mieux visualiser le trait de fracture [53] ;
- les fractures Salter V sont souvent diagnostiquées rétrospectivement en présence

de troubles de croissance. La réalisation de clichés agrandis ou de radiographies dynamiques a été proposée par certains afin de mieux visualiser la zone traumatisée. La résonance magnétique nucléaire devrait pouvoir dans l'avenir affiner davantage ce diagnostic.

Traitement

La gravité de ces fractures impose chez l'enfant un traitement rigoureux comportant une réduction la plus parfaite possible et la préservation du cartilage de croissance.

Traitement non chirurgical

La traction continue dans l'axe du membre est essentiellement réalisée chez le tout jeune enfant : elle comporte une traction collée au zénith jusqu'à stabilisation du foyer, relayée ou non par une immobilisation plâtrée. L'immobilisation plâtrée peut comporter une immobilisation cruromalléolaire ou un plâtre pelvi-cruro-pédieux selon le degré de stabilité ou d'instabilité de la fracture. La durée d'immobilisation est de 4 à 7 semaines. Cette immobilisation plâtrée doit être particulièrement surveillée du fait des risques importants de déplacements secondaires.

Traitement sanglant

Au minimum, il peut s'agir d'une ostéosynthèse par embrochage percutané nécessitée par l'instabilité du foyer de fracture. Le brochage en croix épiphysométaphysaire traversant le cartilage de croissance est le plus souvent pratiqué. Il demeure licite dans la mesure où l'embrochage est effectué après réduction parfaite du foyer à l'aide de broches de calibre suffisant mais non fileté introduites en une seule fois **(fig. 12)**.

L'embrochage élastique par voie descendante a été préconisé par Métaizeau. Il s'avère fiable quant à sa stabilité et à sa bénignité, non seulement pour les fractures du quart distal mais aussi pour les fractures-décollements épiphysaires, le passage des clous au travers de la plaque de croissance ne paraissant pas engendrer de complications ultérieures **(fig. 13)**.

L'ostéosynthèse à foyer ouvert est parfois nécessitée du fait de l'irréductibilité ou de l'insuffisance de réduction du foyer de fracture. De la topographie de l'éperon métaphysaire dépend la voie d'abord externe ou interne. Dans tous les cas, la libération des fragments doit être réduite au minimum pour limiter toute dévascularisation **(fig. 14)**.

Indications thérapeutiques

Elles sont conditionnées par la nécessité d'obtenir une réduction anatomique. Dès lors, la réduction orthopédique suivie d'une immobilisation plâtrée ne peut être justifiée que si la réduction est parfaite et stable. Dans le cas contraire, une ostéosynthèse percutanée par embrochage doit être associée à l'immobilisation plâtrée pour éviter tout déplacement secondaire. L'indication chirurgicale à foyer ouvert doit être proposée dès lors que la réduction anatomique s'avère impossible par manoeuvres externes. Le matériau d'ostéosynthèse doit être le moins traumatisant possible pour le cartilage de croissance. Seules les fractures survenant en fin de croissance peuvent faire l'objet d'une ostéosynthèse solide par plaque ou lame-plaque permettant une stabilité immédiate et une mobilisation précoce sans risques de désaxation ou de troubles de longueur à distance.

Evolution - Complications

L'évolution de ces fractures est dominée par trois grandes complications : les désaxations, les inégalités de longueur, la raideur du genou.

Désaxations

Elles sont soit le fait d'une réduction insuffisante, soit le fait d'une épiphysiodèse partielle responsable d'une croissance asymétrique en longueur de l'os. Leur fréquence varie selon les séries de 25 à 35 % des cas pour des déviations angulaires supérieures à 5°. Les désaxations en varus sont le fait d'une mauvaise réduction : théoriquement les moins bien tolérées, elles tendent à se corriger avec la croissance. En revanche, les désaxations en valgus sont surtout le fait d'une épiphysiodèse partielle et ont donc tendance à s'aggraver avec la croissance. Les répercussions des désaxations sagittales sont mineures. L'incidence des formes anatomiques sur ces désaxations est incontestable : tout particulièrement pour les types Salter III et Salter IV dont le trait traverse la plaque conjugale, ce qui entraîne ultérieurement un risque d'épiphysiodèse partielle ; pour les fractures Salter II, fortement déplacées, les désaxations sont surtout le fait d'une réduction incomplète ou déplacement secondaire.

En fait, deux éléments paraissent dominer la survenue et le pronostic des désaxations : ce sont l'âge au moment du traumatisme et l'importance du déplacement .

En effet, plus de 80 % des fractures juvéniles présentent un problème de croissance alors qu'il n'y en a que 50 % chez l'adolescent et sont beaucoup plus rares chez le nouveau-né. Ceci tient à l'anatomie de la plaque conjugale et à la sévérité du traumatisme. En période juvénile, le périoste et le périchondre sont épais : la plaque conjugale est mécaniquement résistante. La fracture nécessite un traumatisme important à forte énergie responsable de lésions d'arrachement et d'écrasement. En revanche, chez l'adolescent en fin de croissance, le périchondre et la plaque de croissance sont de résistance moindre, le traumatisme est moins violent, les lésions anatomiques plus discrètes.

Le deuxième facteur mis en avant est l'importance du déplacement initial, directement liée à la violence du traumatisme : les fractures dont le déplacement est supérieur à 50 % de la largeur de l'os présentent un haut risque de cal vicieux résiduel évolutif **(fig. 15)**.

En revanche, le siège ou la largeur du fragment métaphysaire ne semblent pas influer sur l'évolution.

Inégalités de longueur

Elles résultent de l'épiphysiodèse de la plaque conjugale qui assure normalement 70 % de la croissance en longueur de l'os. Elles peuvent être très importantes : des raccourcissements supérieurs à 2 cm sont en effet observés dans plus de 35 % des cas. Parmi les facteurs responsables de cette inégalité doivent être retenus :

d'une part, le type anatomique : le Salter V, par définition, présente un écrasement de la plaque conjugale et donc une stérilisation de celle-ci. Il en est de même des Salter III et Salter IV parfois responsables d'un pont d'épiphysiodèse central ;

d'autre part, l'épiphysiodèse engendrée par des manipulations intempestives lors de réduction ou par les passages réitérés de matériel métallique à travers la plaque conjugale ou par la conservation du matériel d'ostéosynthèse .

L'importance de l'inégalité de longueur est variable : elle est fonction des possibilités de croissance résiduelle de la survenue de l'épiphysiodèse à la fin de croissance : l'inégalité de longueur est d'autant plus grande que le traumatisme survient tôt dans l'enfance et peut ainsi atteindre des chiffres très élevés supérieurs à 5 cm.

Raideurs du genou

Les raideurs articulaires sont fréquemment observées à court terme mais s'améliorent en

de l'immobilisation du genou, de la contusion des parties molles, de l'ostéosynthèse percutanée, mais aussi chez l'enfant, des difficultés de mobilisation et de réadaptation fonctionnelle postopératoire.

Laxités ligamentaires

Elles sont le fait des lésions ligamentaires associées à la fracture et concernent en premier lieu le pivot central. Leur fréquence supérieure à 10 % des cas est non négligeable. Elles sont à redouter particulièrement au décours d'accidents de sport chez des sujets en fin de croissance dont le traumatisme en appui comporte un mouvement de rotation associé à une désaxation latérale.

Au total, le pronostic des fractures de l'extrémité inférieure du fémur chez l'enfant est loin d'être bon. Les résultats à distance du fait des complications sont en effet insuffisants dans plus de 50 % des cas et nécessitent un geste chirurgical ultérieur dans plus de 20 % des cas, justifiant la gravité actuelle accordée à ces fractures.

Références

[1] ASENCIO G Les fractures de l'extrémité inférieure du fémur : Table ronde SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 (suppl 1) : 168-183

[2] ASSELINEAU A, AUGEREAU B, MOINET P, APOIL A Fractures complexes ou compliquées de l'extrémité inférieure du fémur : ostéosynthèse par lame-plaque Strelitzia. *Ann Chir* 1985 ; 39 : 357-365

[3] BOITARD J, PASCAL L, VIDAL J. Rééducation précoce en milieu chirurgical par attelle motorisée du genou. Ann Med Phys 1981 ; 24

[4] BUTLER MS, BRUMBACK RJ, ELLISON TS, POKA A, BATHON GH, BURGESS AR Interlocking intramedullary nailing for unilateral fractures of the femoral shaft and distal part of the femur. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73 A : 1492-1502

[5] CHIRON P, UTHEZA G La vis-plaque condylienne. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 (suppl 1) : 47

[6] CLAVEL-SAINZ M, VILLAMOR-REBONDO P, MEDINA-QUIROS M Traitement orthopédique des fractures supra-condyliennes du fémur (revue de 32 cas). *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 (suppl 1) : 189

[7] EGUND N, KOLMERT L Deformities gonarthrosis and function after distal femoral fractures. *Acta Orthop Scand* 1982 ; 53 : 963-974

[8] FABRE L, MIROUX D, DELAVIERRE D coll. Fractures récentes de l'extrémité inférieure du fémur. A propos de 87 cas. *J Chir* 1986 ; 123 : 178-185

[9] FAUVY A, GROS JJ, MALVY F, PASSUTI N, SEJOURNE P Le traitement orthopédique des fractures complexes de l'extrémité inférieure du fémur. *Ann Chir* 1979 ; 33 : 103-108

[10] HEALY WL, BROOKER AF Distal femoral fractures. Comparison of open and closed, methods of treatment. *Clin Orthop* 1983 ; 174 : 166-171

[11] HENRY SL, GREEN S, TRAGER S, SELIGSON D Management of supracondylar fractures of the femur with the GSH intramedullary nail : preliminary report. *Contretem Orthop* 1991 ; 22 : 631-640

[12] JUDET R, HANNART F, SUHARZO T, POULIQUEN JC, PATEL A, PASTEYER J La vis-plaque dans le traitement des fractures de l'extrémité inférieure du fémur. A propos de 73 cas. *J Chir (Paris)* 1973 ; 105 : 235-240

[13] JUDET R, JUDET J, LORD G Résultats du traitement des raideurs du genou par arthrolyse et désinsertion du quadriceps fémoral. *Mem Acad Chir* 1959 ; 85 : 645-654

[14] KEMPF I, GROSSE A, BECK G Closed locked intramedullary nailing. Its application to comminuted fractures of the femur. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67 A : 709-720

[15] KOLMERT L, EGUND N, PERSSON BM Internal fixation of supracondylar and bicondylar femoral fractures using a new semi elastic device. *Clin Orthop* 1983 ; 181 : 204-219

[16] LANTHIER P Considérations à propos de 11 cas de fractures basses du fémur traitées par enclouage percutané en Y. *Mem Acad Chir* 1955 ; 81 : 907-915

[17] LEUNG KS, SHEN WY, SO WS, MUI LT, GROSSE A Interlocking intramedullary nailing for supracondylar and intercondylar fractures of the distal part of the femur. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73 A : 332-340

[18] MARTIN B. Les fractures de l'extrémité inférieure du fémur. A propos de 139 cas [Thèse].

Montpellier. 1988

[19] MAZAS F, CAPRON M, DE LA CAFINIERE JY Les éléments de gravité dans les fractures de l'extrémité inférieure du fémur. *Rev Chir Orthop* 1973 ; 59 : 415-426

[20] MEGY B. Les fractures de l'extrémité inférieure du fémur [Thèse]. Montpellier. 1988

[21] MIZE RD Surgical management of complex fractures of the distal femur. *Clin Orthop* 1989 ; 240 : 77-86

[22] MULLER ME, ALLGOWER M, WILLENEGER H. Manuel d'ostéosynthèse technique AO. Masson. Paris. 1979

[23] MULLER ME, NAZARIAN S, KOCH P. Classification AO des fractures. Springer-Verlag. Berlin. 1987

[24] SANDERS R, SWIONTKOWSKI M Double plating of comminuted, unstable fractures of the distal part of femur. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73 A : 341-346

[25] SHELBOURNE DK, BRUECKMANN FR Rusch pin fixation of supracondylar and intercondylar fractures of the femur. *J Bone Joint Surg* 1982 ; 64 A : 161-169

[26] SILISKI JM, MAHRING M, HOFER P Supracondylar-intercondylar fractures of the femur. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71 A : 95-104

[27] SOTEST 15e réunion : Table ronde consacrée aux fractures de l'extrémité inférieure du fémur. *Ann Orthop Trauma Est* 1985 ; 8 : 55-56

[28] VICHARD P, DREYFUS-SCHMIDT G, HUREZ J, FERNANDEZ-SABATE A, HERNANDEZ JA L'ostéosynthèse différée : son intérêt et ses limites. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 (suppl 1) : 179-180

[29] VIDAL J, MARCHAND L Les fractures de l'extrémité inférieure du fémur. Traitement et résultats. *Rev Chir Orthop* 1966 ; 52 : 533-550

[30] VIVES P, CAFFURI J, DE LESTANG M, DORDE T, COLLET LM Etude critique et résultats de 86 fractures de l'extrémité inférieure du fémur traitées par lame-plaque monobloc. *Rev Chir Orthop* 1981 ; 67 : 451-460

[31] VOLPIN G, DOWD GS, STEIN H, BENTLEY G Degenerative arthritis after intra-articular fractures of the knee. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72 B : 634-638

[32] ZICKEL RE, FIETTI VG, LAWSING JF, COCHRAN GV A new intramedullary fixation device for the distal third of the femur. *Clin Orthop* 1977 ; 125 : 185-191

[33] ZICKEL RE, HOBEIKA P, ROBINS DS Zickel supracondylar nails for fracture of the distal end of the femur. *Clin Orthop* 1986 ; 212 : 79-88

[34] KOLMER TL, WULFF K Epidemiology and treatment of distal femoral fractures in adults. *Acta Orthop Scand* 1982 ; 53 : 889-895

[35] LETENNEUR J, LABOUR PE, ROGEZ JM, LIGNON G, BAINVEL JV Fractures de Hoffa. A propos de 20 observations. *Ann Chir* 1978 ; 32 : 213-219

[36] LEWIS SL, POZO JL, MUIRHEAD-ALLWOOD WF Coronal fractures of the lateral femoral condyle. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71 B : 118-120

[37] NORDIN JY, MASQUELET AC, GAVARO R, SIGNORET TF Les fractures unicondyliennes du fémur. Réflexions à partir d'une série de 90 observations. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 (suppl 2) : 111-115

[38] SIMON P, KEMPF JF Les fractures unicondyliennes du fémur. Table ronde consacrée aux fractures de l'extrémité inférieure du fémur. *Ann Orthop Trauma Est* 1985 ; 8 : 49-52

[39] TRILLAT A, DEJOUR H, BOST J, NOURISSAT C Les fractures unicondyliennes du fémur. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 611-626

[40] BASSET FH, GOLDNER JL Fractures involving the distal femoral epiphyseal growth line. *South Med J* 1962 ; 55 : 545-557

[41] BOUYALA JM Les traumatismes du cartilage de conjugaison. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 : 259-286

[42] LASCOMBES P, PREVOT P, BARDOUX J Pronostic des fractures de l'extrémité inférieure du fémur chez l'enfant et l'adolescent. A propos de 96 observations. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 438-445

[43] LOMBARDO SJ, HARVEY JP Fractures of the distal femoral epiphyses. Factors influencing prognosis. A review of thirthy-four cases. *J Bone Joint Surg* 1977 ; 59 A : 742-751

[44] OGDEN JA. Skeletal injury in the child. Lea and Febiger. Philadelphia. 1982 ; pp 505-524

[45] PADOVANI JP, RIGAULT P, RAUX P, LIGNAC F, GUYON-VARCH G Décollements épiphysaires traumatiques de l'extrémité inférieure du fémur. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 211-230

[46] PETERSON HA Partial growth plate arrest and its treatment. *J Pediatr Orthop* 1984 ; 4 : 246-258

[47] PETERSON CA, PETERSON HA Analysis of the incidence of injuries to the epiphyseal growth plate. *J Trauma* 1972 ; 12 : 275-281

[48] POUS JG, DIMEGLIO A, MONTOYA P. Les fractures de l'extrémité inférieure du fémur chez l'enfant. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1975 ; 1 : 61-75

[49] RISEBOROUGH EJ, BARRET JR, SHAPIRO F Growth disturbances following distal femoral physeal fracture-separation. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65 A : 885-893

[50] ROBERT M, MOULIES D, LONGIS B, LAUFENBURGER A, COVILLE M, ALAIN JL Décollements épiphysaires traumatiques de l'extrémité inférieure du fémur. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 69-78

[51] SALTER RB, HARRIS WR Injuries involving the epiphyseal plate. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45 A : 587-622

[52] SHAPIRO F Epiphyseal growth plate fracture-separations. A pathophysiologic approach. *Orthopedics* 1982 ; 5 : 720-836

[53] TORG J, PAVLOV H, MORRIS VB Salter-Harris type III fracture of the medial femoral condyle occuring in the adolescent athlete. *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63 A : 586-591

Fig 1 :

Fig 1 :

Fracture supracondylienne du fémur.

Fig 2 :

Fig 2 :

Fracture sus- et intercondylienne du fémur.

Fig 3 :

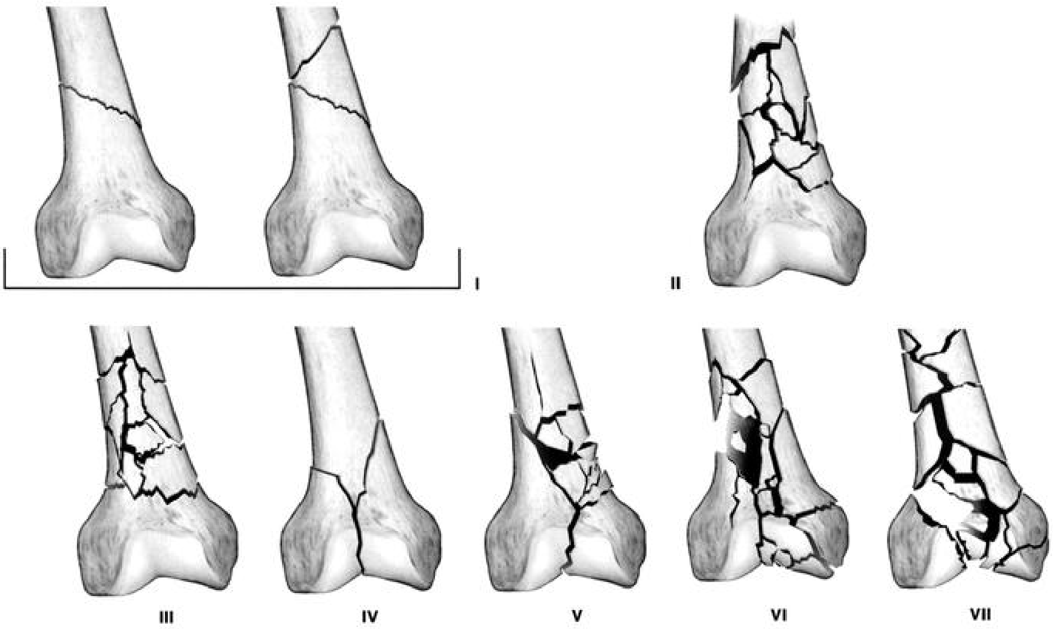

Fig 3 :

Fractures de l'extrémité inférieure du fémur : classification SOFCOT 1988.

I : Fractures supracondyliennes simples.

II : Fractures supracondyliennes comminutives, à console de stabilité.

III : Fractures supracondyliennes complexes, sans console de stabilité.

IV : Fractures sus- et intercondyliennes simples.

V : Fractures sus- et intercondyliennes à comminution métaphysaire.

VI : Fractures sus- et intercondyliennes à comminution métaphysaire et épiphysaire.

VII : Fractures diaphyso-métaphyso-épiphysaires.

Fig 4 :

Fig 4 :

Fracture sus-intercondylienne type VI avec comminution condylienne externe.

A. Radiographies préopératoires.

B. Radiographies postopératoires.

C. Radiographies post-consolidation.

Fig 5 :

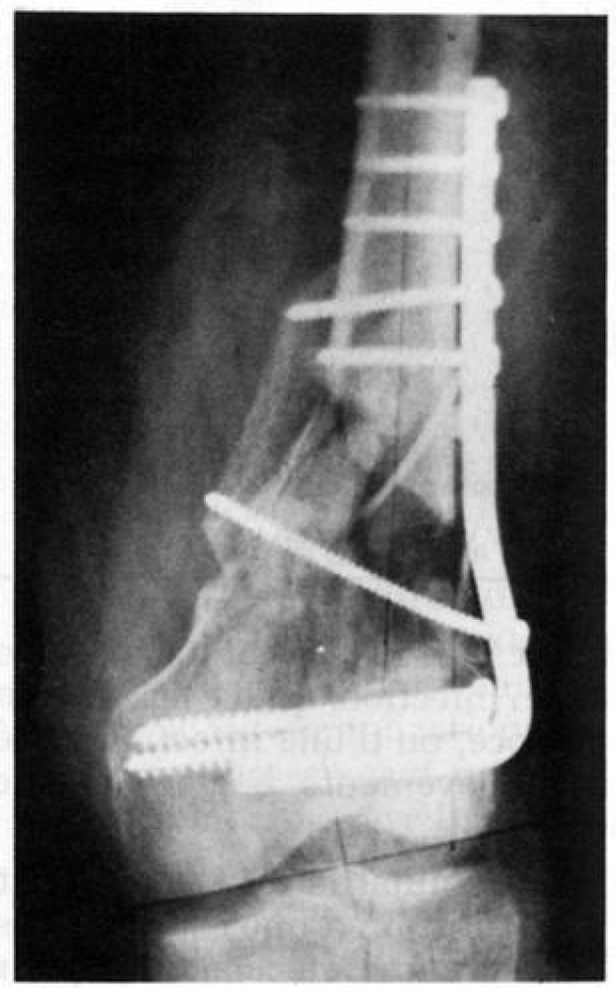

Fig 5 :

Exemple de greffe osseuse interne vissée.

Fig 6 :

Fig 6 :

Fracture bifocale sous-trochantérienne et supracondylienne ; ostéosynthèse par clou centromédullaire verrouillé.

Fig 7 :

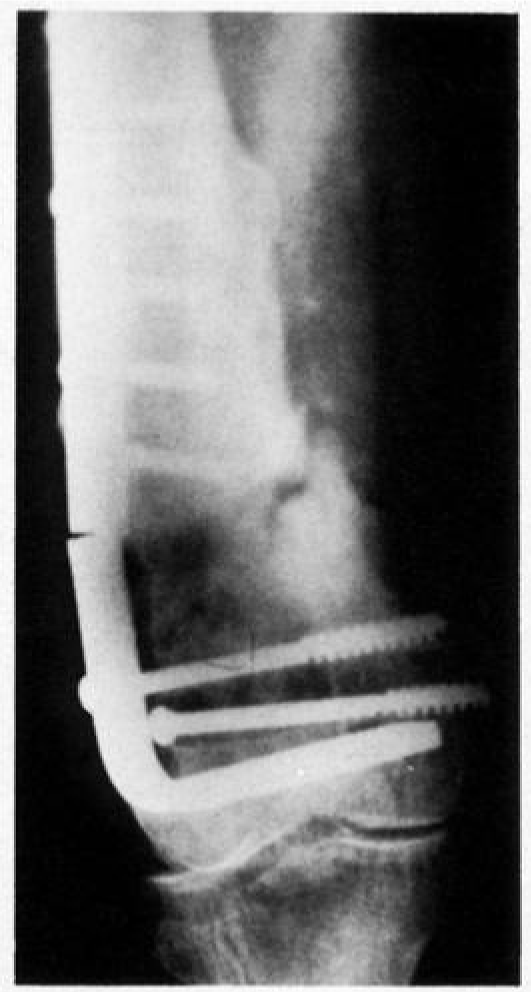

Fig 7 :

Pseudarthrose du fémur révélée par bris de lame-plaque.

Fig 8 :

Fig 8 :

Pseudarthrose du fémur révélée par désaxation en varus.

Fig 9 :

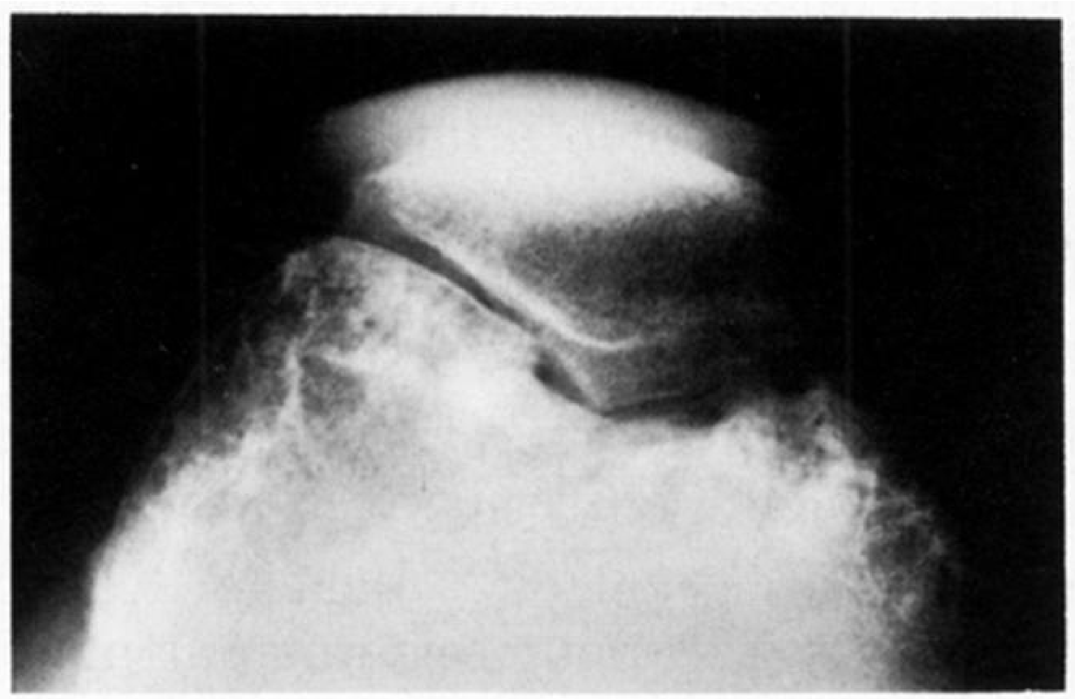

Fig 9 :

Cal vicieux fémoropatellaire.

Fig 10 :

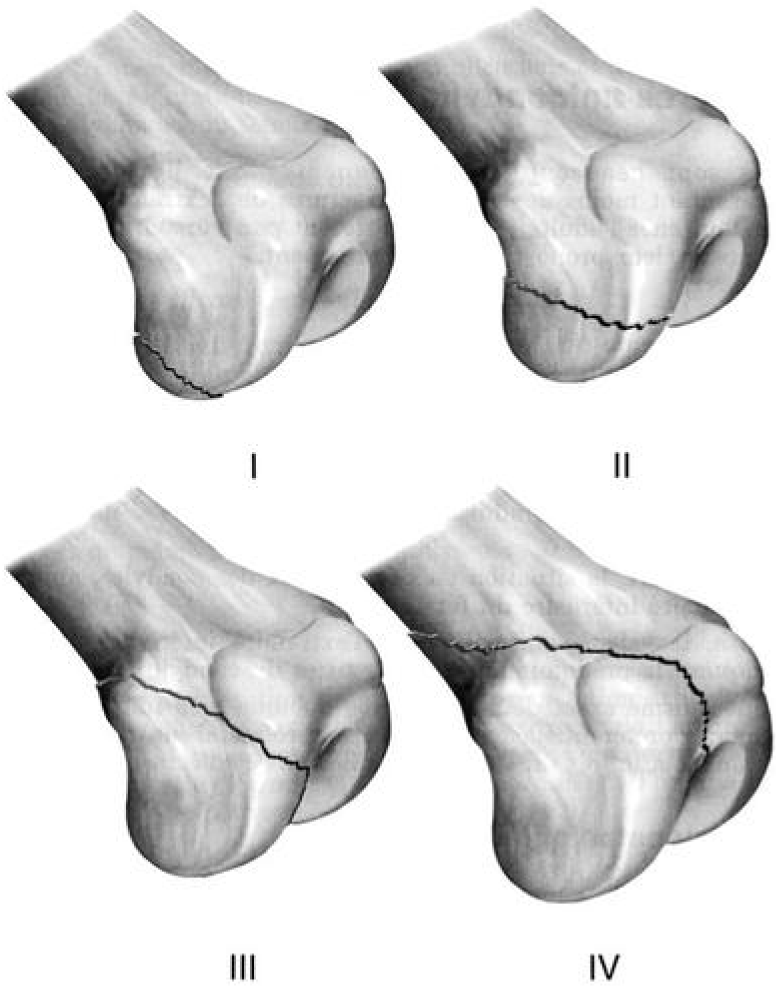

Fig 10 :

Fractures unicondyliennes (classification de Nordin).

I : Fractures condyliennes postérieures.

II : Fractures intermédiaires.

III : Fractures trochléocondyliennes antérieures.

IV : Fractures trochléocondyliennes sagittales.

Fig 11 :

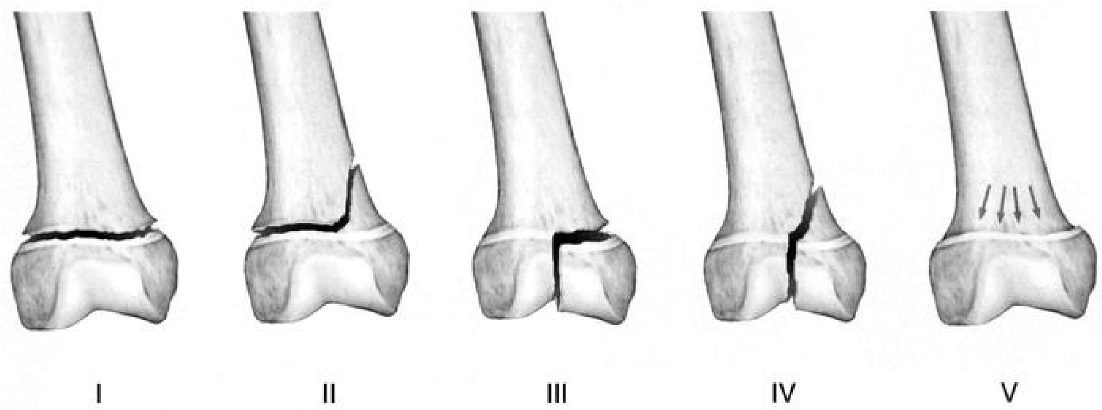

Fig 11 :

Fractures-décollements (classification de Salter et Harris).

I : Décollement transversal pur.

II : Décollement partiel et fracture métaphysaire.

III : Décollement partiel et fracture épiphysaire.

IV : Fracture-décollement métaphysoépiphysaire.

V : Ecrasement conjugal.

Fig 12 :

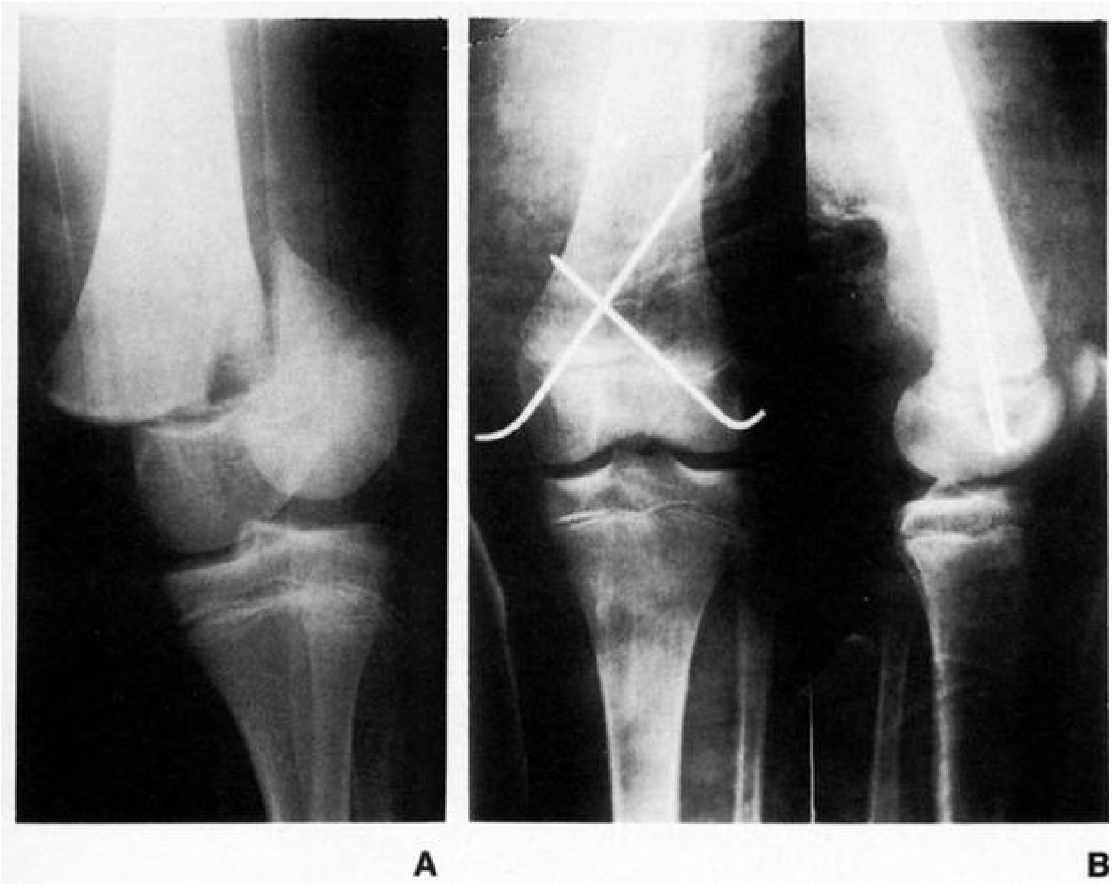

Fig 12 :

Fracture Salter II de l'extrémité inférieure du fémur.

A. Radiographie préopératoire.

B. Radiographies postopératoires : ostéosynthèse par broches à foyer ouvert et immobilisation plâtrée.

Fig 13 :

Fig 13 :

Fracture du quart inférieur du fémur chez l'enfant.

A. Radiographies préopératoires.

B, C. Ostéosynthèse par clous de Métaizeau : radiographies après consolidation.

Fig 14 :

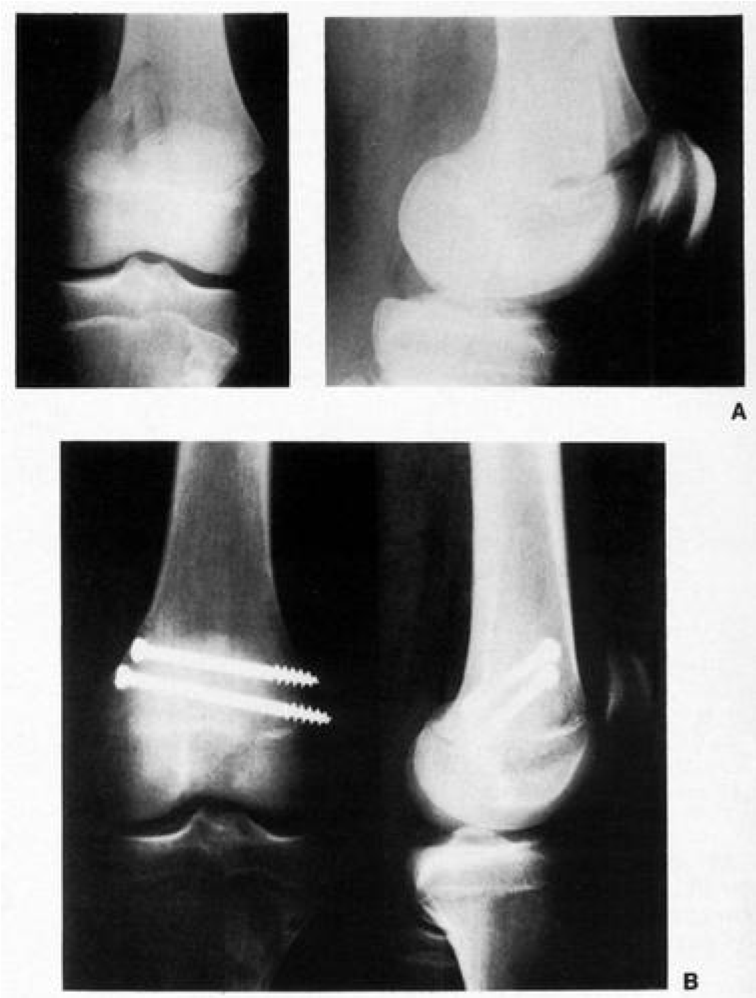

Fig 14 :

Décollement épiphysaire Salter II.

A. Radiographies préopératoires : fracture Salter II.

B. Radiographies après consolidation : ostéosynthèse par deux vis métaphysaires.

Fig 15 :

Fig 15 :

Fractures-décollements épiphysaires à haut risque.

A. Radiographies préopératoires : fracture-décollement épiphysaire Salter I à grand déplacement de l'extrémité inférieure du fémur et fracture épiphysaire Salter II à faible déplacement de l'extrémité supérieure du tibia.

B. Artériographie préopératoire : interruption vasculaire à hauteur de l'artère poplitée.

C. Contrôle radiographique postopératoire : ostéosynthèse par fixateur externe et pontage vasculaire ; réduction exacte.

D. Contrôle radiographique au terme de la première année postopératoire : épiphysiodèse de l'extrémité inférieure du fémur et de l'extrémité supérieure du tibia.

E. Artériographie à 1 an : perméabilité du réseau vasculaire artériel ; amorce de désaxation en valgus du membre inférieur.

F. Radiographie télémétrique à 3 ans postopératoire : désaxation en valgus de 12° et raccourcissement du membre inférieur de 4 cm.

G. Correction chirurgicale par raccourcissement de 2 cm du membre inférieur droit, allongement de 2 cm et réaxation du membre inférieur gauche ; ostéosynthèse centromédullaire.

Tableaux

Tableau I. – Correspondance entre les diff�rentes classifications et pourcentages.

SOFCOT 1989	SOTEST 1988	Chiron		AO
Type I — 18 %	A1 — 29 %	I1		A 1.2
		I2	19 %	A 1.3
				A 2.1
Type II — 6 %	A2 — 11 %	II1	9 %	A 2.2
				A 2.3
				A 3.1
Type III — 6 %	A3 — 6 %	II3	9 %	A 3.2
				A 3.3
Type IV — 21,6 %	B1 — 16 %	I3	8 %	C 1.1
				C 1.2
				C 1.3
				C 2.1
Type V — 24,5 %	B2 — 27 %	II2		C 2.2
		II4	22 %	C 2.3
Type VI — 13,7 %	B3 — 11 %	III	27 %	C 3.1
				C 3.2
Type VII — 10 %	B3 — 11 %	II5	5 %	C 3.3

Fractures des plateaux tibiaux : fractures récentes

D Chauveaux
V Souillac
JC Le Huec

Résumé. – *Les fractures des plateaux tibiaux restent un problème fréquent de traumatologie. Leur traitement doit assurer la restauration de la qualité fonctionnelle du genou et le respect de l'équilibre statique du membre inférieur.*

Si l'approche de ces fractures articulaires reste guidée en France depuis 1960 par les travaux de Duparc et Ficat, leur diagnostic et leurs classifications bénéficient grandement de la pratique accrue du scanner et leur traitement, chirurgical pour les formes peu déplacées, du développement des techniques d'abord mini-invasives.

Mots-clés : *fractures, articulaire, tibia.*

Rappels anatomiques et biomécanique

L'extrémité supérieure du tibia est étalée transversalement et déjetée en arrière sagittalement. Le grand axe longitudinal de l'extrémité supérieure du tibia est incliné vers l'arrière et fait avec l'axe diaphysaire un angle d'inclinaison diaépiphysaire de 10 à 25° [12]. Cette obliquité postérieure crée un porte-à-faux d'autant plus grand que l'angle est important. De plus, le plateau tibial est incliné vers l'arrière et de haut en bas selon un angle d'inclinaison qui varie de 0 à 15°. Plus l'angle d'inclinaison est grand, plus il majore le porte-à-faux postérieur *(fig 1)*.

Le plateau tibial correspond à la face supérieure des deux tubérosités articulaires du tibia. On distingue une zone centrale avec insertion des ménisques et des ligaments croisés ; une zone d'appui (ou cavités glénoïdes) directement en contact avec les condyles fémoraux et une zone périphérique correspondant à la surface des cavités glénoïdes ne répondant aux condyles fémoraux que par l'intermédiaire des ménisques.

Les condyles fémoraux sont les « agresseurs » des plateaux tibiaux. La diminution progressive d'avant en arrière de leur rayon de courbure leur confère une plus grande force de pénétration dans la surface tibiale au fur et à mesure que la flexion augmente.

Dans le plan frontal, il existe un valgus fémorotibial physiologique de 2 à 6° qui peut expliquer en partie la fréquence des lésions du plateau externe.

Sur le plan architectural [8], l'extrémité supérieure du tibia est constituée de plusieurs systèmes trabéculaires entremêlés pour pallier la fragilité d'un système en porte-à-faux. Ce système lamellaire est constitué de trabécules verticaux partant des corticales interne et externe et s'épanouissant sous la tubérosité homo- et controlatérale. La région épiphysaire tibiale proximale n'est constituée que de travées horizontales peu adaptées à s'opposer aux forces de pression verticales et obliques. Cette région repose sur une ultrastructure constituée de faisceaux lamellaires verticaux, horizontaux et ogivaux. La disposition de ces travées peut expliquer la direction des traits fracturaires pour la majorité des traumatismes [12, 27] *(fig 2)*.

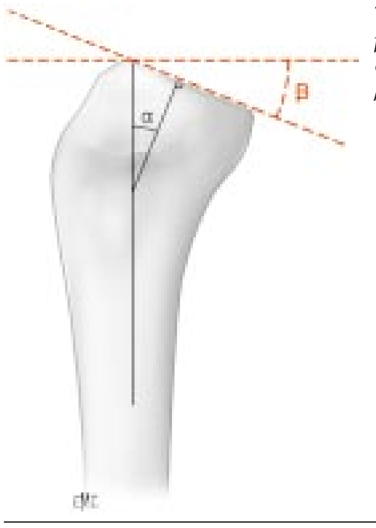

1 *Pentes postérieures de l'extrémité proximale du tibia.*
α : angle diaépiphysaire
β : angle d'inclinaison des plateaux.

La vascularisation de l'extrémité supérieure du tibia provient comme pour les autres zones métaphysoépiphysaires de deux types d'artères : les vaisseaux périostés et médullaires. En cas de fracture, le réseau médullaire est interrompu et seul le réseau périosté assure la vascularisation. Il est donc important en cas d'abord chirurgical d'essayer de préserver au maximum ce réseau périosté, particulièrement exposé dans les voies d'abord extensives. L'étude anatomique de Hannouche et al [15] décrit parfaitement cette vascularisation en s'intéressant au plateau latéral.

Dans une perspective thérapeutique, les caractéristiques tégumentaires et musculoligamentaires ne doivent pas être écartées :

– la face médiale métaphysoépiphysaire du tibia ne présente qu'un revêtement cutané peu propice à la bonne tolérance d'un matériel d'ostéosynthèse volumineux ;

Dominique Chauveaux : Professeur.
Vincent Souillac : Docteur.
Jean-Charles Le Huec : Professeur.
Service d'orthopédie et chirurgie réparatrice, centre hospitalier universitaire Pellegrin, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Chauveaux D, Souillac V et Le Huec JC. Fractures des plateaux tibiaux : fractures récentes. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-082-A-10, 2002, 10 p.

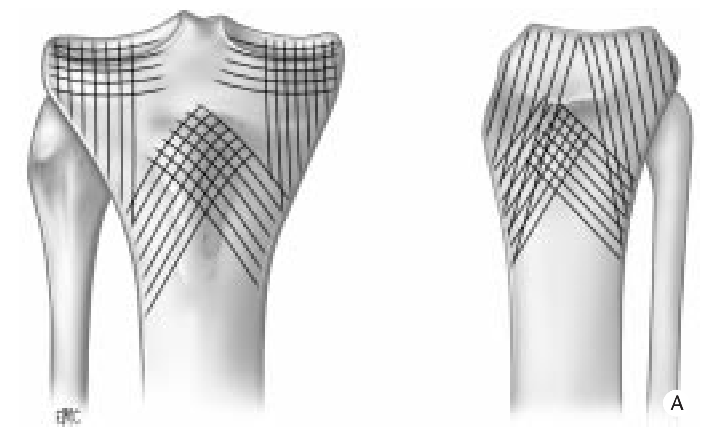

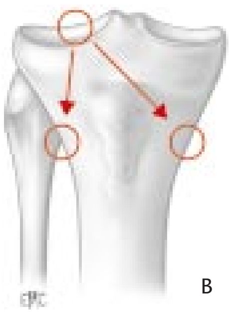

2 *A. Ultrastructure des faisceaux lamellaires de face et de profil.*
B. Zones de faiblesse de par ce système de faisceaux (zones préférentielles des fractures).

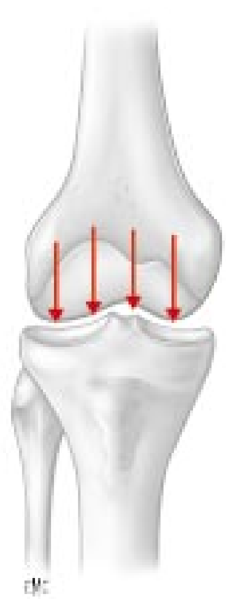

3 *Mécanisme de la compression axiale : les contraintes sont alors similaires sur les deux plateaux.*

– la stabilité de l'articulation est directement conditionnée par le respect de l'intégrité des haubans capsuloligamentaires ;

– la conservation des ménisques qui peuvent représenter une entrave à l'exposition articulaire doit être impérativement assurée pour préserver l'équilibre statique du membre et l'avenir « cartilagineux ».

Physiopathologie et mécanisme fracturaire

Malgré des études plus récentes [19], trois types de mécanisme élémentaire bien décrits par Duparc et Ficat peuvent être toujours mis en cause afin d'expliquer les fractures de l'extrémité supérieure du tibia [11, 12] : la compression axiale, la compression en valgus ou varus forcé, les traumatismes sagittaux.

La compression verticale dite axiale est le fait le plus souvent d'une chute sur les pieds. Elle entraîne une fracture-séparation des deux tubérosités. En fait, la compression axiale pure reste rare (11 %) [12], et est le plus souvent associée à un mécanisme en valgus ou varus *(fig 3)*. Dans ce cas-là, la distribution des contraintes est inégale, prédomine sur une tubérosité et réalise une fracture spinoglénoïdienne.

La compression latérale isolée constitue le mécanisme le plus fréquent (55 %). Il s'agit le plus souvent d'un choc latéral direct survenant sur un genou verrouillé, pieds bloqués au sol. Ce traumatisme provoque une fracture unitubérositaire du plateau externe ; fracture ne pouvant survenir qu'en cas d'intégrité du système capsuloligamentaire controlatéral afin de maintenir la compression sur le plateau [24] *(fig 4)*.

Les autres traumatismes, dont les traumatismes sagittaux, sont loin d'être négligeables. Husson [19] a bien différencié le traumatisme antéropostérieur (9 cas sur 10) du traumatisme postéroantérieur (1 cas sur 10). L'hyperextension forcée associée à l'intégrité des coques en arrière engendre une compression axiale antérieure avec tassement correspondant des tubérosités *(fig 5)*.

Mais dans tous les cas, ces divers mécanismes sont souvent intriqués à des degrés variables, notamment dans les traumatismes à haute énergie (accidents de la voie publique) réalisant des lésions mixtes dont la classification peut être difficile.

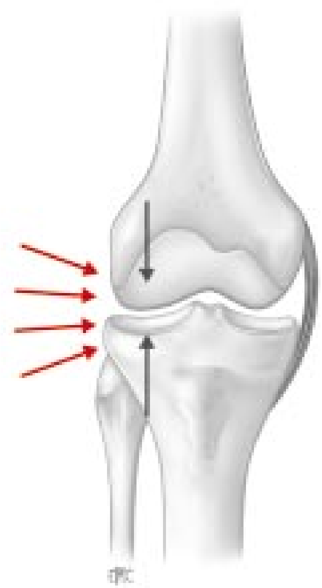

4 *Mécanisme de la compression latérale (principe du « casse-noix »).*
L'intégrité des éléments capsuloligamentaires opposés au choc fait que la compression latérale (flèches rouges) se transforme en compression axiale (flèches noires) sur le plateau homolatéral.

Classification

Gérard-Marchant [14], le premier, a isolé suivant la déformation les trois grands types de lésions : la séparation, l'enfoncement, la lésion mixte séparation/enfoncement.

Plusieurs classifications [12, 21, 34, 40] ont été proposées par la suite. La classification de Duparc et Ficat [12] reste à ce jour la plus utilisée en France. Tout en permettant de compter un grand nombre de formes cliniques, elle est d'emploi relativement facile car se référant à la lésion initiale (enfoncement, séparation ou mixte) et à la localisation (médiale, latérale ou bilatérale).

Elle permet de différencier trois grands groupes de fractures *(fig 6)*.

FRACTURES UNITUBÉROSITAIRES (60 %)

Elles prédominent très largement (90 %) sur le versant latéral. Les fractures-séparation pures représentent 16 % des cas, les fractures-tassement 18 % et les lésions mixtes 66 %. Dans ce type de fracture, il existe une portion métaphysoépiphysaire en continuité sur laquelle peut s'effectuer la réduction et s'appuyer l'ostéosynthèse.

FRACTURES SPINOTUBÉROSITAIRES

Elles sont assimilées à des fractures unitubérositaires dont le trait débute sur un plateau et se termine sur la métaphyse controlatérale, isolant ainsi un plateau et le massif des épines du reste de l'os. Ces

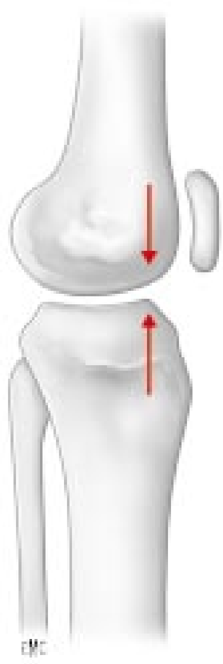

5 *Mécanisme de la compression en hyperextension : tassement antérieur des plateaux.*

fractures sont rares (moins de 10 % des fractures des plateaux) et prédominent en interne [12]. La fracture spinotubérositaire médiale se caractérise par un trait du plateau tibial latéral vers la métaphyse tibiale médiale. Le fragment interne comprend donc le plateau médial, le massif des épines ainsi que le pivot central et le ligament latéral interne (LLI) le plus souvent intact. L'autre fragment comprend l'épiphyse latérale solidaire de la diaphyse. Ce fragment a tendance à s'impacter plus ou moins dans le condyle fémoral (grade II et III) avec comminution du plateau et risque de rupture du système ligamentaire latéral. La fracture spinotubérositaire externe est beaucoup plus rare et réalise des lésions symétriques.

FRACTURES BITUBÉROSITAIRES

Elles représentent 30 à 35 % des fractures des plateaux tibiaux [12]. Trois types ont pu être différenciés :

– fractures bitubérositaires simples (grade I) qui présentent des traits-séparation du massif des épines vers les corticales métaphysaires médiale et latérale. Ces fractures en T, Y ou V sont rares car souvent associées à une comminution importante de par la compression souvent prédominante ;

– fractures bitubérositaires complexes associant un trait métaphysaire transversal et un trait-séparation épiphysaire avec enfoncement de l'un des deux plateaux (le plus souvent latéral). Il existe une perte de l'horizontalité des plateaux et l'axe diaphysaire n'est plus perpendiculaire à l'axe des plateaux ;

– fractures bitubérositaires comminutives : il existe une comminution et un enfoncement des deux plateaux associé à une fracture sous-tubérositaire complexe.

Parallèlement à la classification de Duparc, la classification en six types de Schatzker, d'apparition plus récente [40], est de plus en plus utilisée, notamment dans les pays anglo-saxons. Elle regroupe les six lésions les plus rencontrées, d'utilisation aisée pour le classement des fractures les plus communes, certains lui reprochent de ne pas correspondre à l'ensemble des lésions rencontrées ; il est ainsi parfois difficile de rapprocher certaines fractures de tel ou tel type décrit *(fig 7)*. La classification de l'AO [34] est la plus exhaustive, mais très détaillée, elle rend la systématisation des indications thérapeutiques plus difficile. Certes, ces trois classifications ne s'opposent pas et sont le plus souvent concordantes. Toutefois, la classification de Duparc et Ficat, complète, facile à utiliser et permettant une orientation thérapeutique systématisée, garde notre préférence.

Diagnostic

CLINIQUE

Le diagnostic de fracture de l'extrémité supérieure du tibia est souvent porté dès l'examen clinique. Il existe une impotence fonctionnelle du membre inférieur avec un genou augmenté de volume, en relation avec une hémarthrose. Le contexte peut toutefois être très variable, du traumatisme violent chez le sujet jeune à la simple chute de sa hauteur chez le sujet âgé ostéoporotique. Néanmoins, l'examen ne permet pas de préjuger du type de fracture et de l'importance des lésions articulaires. Il importe avant tout de rechercher une lésion vasculonerveuse associée (atteinte du sciatique poplité externe [SPE], de l'artère poplitée), et de bien évaluer l'état cutané. Si les fractures ouvertes sont rares (0,5 à 4 %) [32] l'existence de contusions, voire de décollements cutanés, est beaucoup plus fréquente, pouvant faire différer le traitement chirurgical ou orthopédique, notamment chez le sujet âgé. Il est pour cela capital de connaître le type de traumatisme car les traumatismes à haute énergie sont pourvoyeurs de nécrose cutanée secondaire et de décollements sous-cutanés exposant à des nécroses extensives en cas d'abord chirurgical.

Parfois, la fracture se limite à un enfoncement de l'un des plateaux sans perte de continuité corticale et l'examen clinique peut faussement orienter le diagnostic vers une entorse grave du genou.

EXAMENS RADIOLOGIQUES

Radiographies standards

Le bilan doit comporter des radiographies de face, de profil ainsi que des clichés de trois quart. Ces incidences de trois quart sont souvent utiles pour bien visualiser la console postérolatérale. Ces clichés de « débrouillage » permettent le plus souvent de préciser le type fracturaire et l'importance d'un éventuel enfoncement. Néanmoins, il faut rester très prudent sur la conduite à tenir après de simples radiographies car l'on a souvent tendance à sous-estimer l'importance des lésions [39]. Dans les cas douteux, il faut savoir donner toute son importance à la présence des épanchements articulaires et lobulés graisseux, signe indirect de fracture *(fig 8, 9)*.

Examen tomodensitométrique

Supplantant les classiques tomographies, il est d'emploi de plus en plus étendu et très utile afin de préciser l'orientation thérapeutique (avec reconstruction en deux, voire de plus en plus en trois dimensions) [31, 39, 49] ; il doit permettre :

– d'apprécier de façon indiscutable le type anatomique de la fracture ;

– de localiser et quantifier l'importance du ou des enfoncements et ainsi prévoir la nécessité ou non d'une greffe osseuse ou d'un substitut osseux de comblement ;

– d'évaluer l'importance de la comminution ;

– de confirmer ou non le respect des zones d'insertion des ligaments croisés.

Son utilisation nous paraît donc désormais fortement conseillée pour décider du choix thérapeutique et, même en cas de décision chirurgicale déjà prise au vu des simples radiographies, pour choisir au mieux la technique d'ostéosynthèse à employer *(fig 10, 11)*.

En cas de doute sur une atteinte vasculaire associée, notamment en cas de fracture comminutive ou lors de traumatismes à haute énergie, le recours à un échodoppler et même un bilan artériographique [27, 47] est indispensable.

Traitement

PRINCIPES

Le choix du traitement doit prendre en compte plusieurs éléments que sont l'âge du patient, l'aspect et le pronostic cutanés, le type radiologique de la fracture et l'état articulaire antérieur.

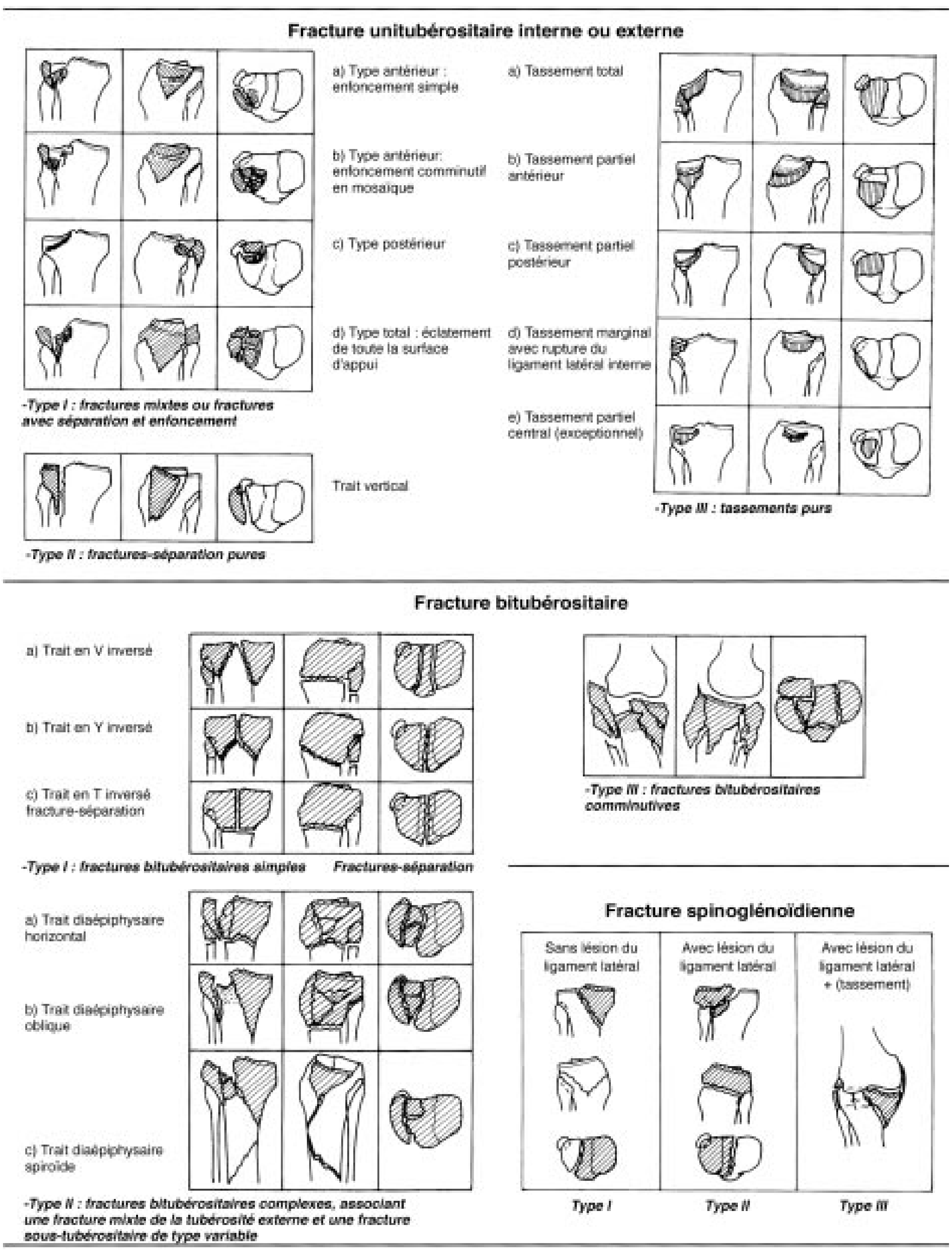

6 *Classification de Duparc et Ficat.*

Il repose sur quatre principes :

– précocité de la thérapeutique à cause du vieillissement rapide des fractures articulaires ;

– perfection de la réduction restituant au mieux le profil articulaire ;

– solidité et efficacité de la contention ;

– précocité de la rééducation.

MÉTHODES

Traitement non chirurgical

Traitement fonctionnel

Décrit par Sarmiento [38], il permet une mobilisation précoce du genou par la mise en place d'une orthèse ou d'un plâtre articulé. Cette méthode doit être réservée aux fractures stables et non ou peu déplacées. L'indication de cette technique est aujourd'hui réduite et

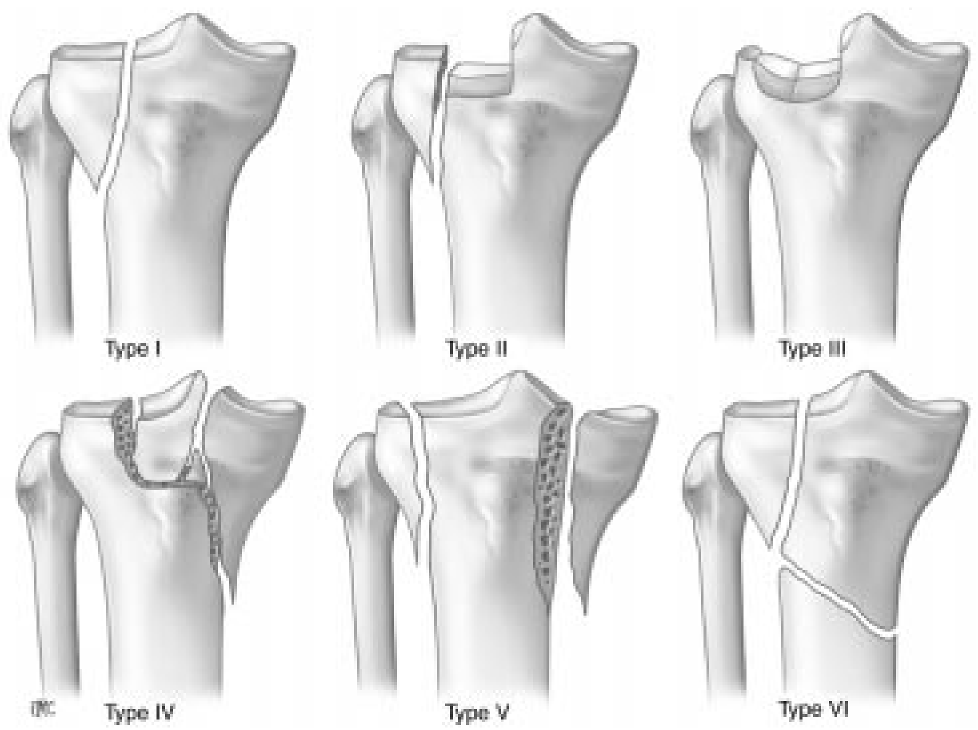

7 *Classification de Schatzker.*

8 *Radiographie de face : fracture unitubérositaire externe avec enfoncement.*

9 *Radiographie de profil : l'enfoncement est parfois difficile à bien visualiser, d'où la nécessité d'un examen scanographique.*

elle est essentiellement utilisée en relais d'un traitement par traction/mobilisation ou même d'un traitement chirurgical afin de débuter la mobilisation tout en conservant une contention.

Traitement par traction/mobilisation

Cette technique a été proposée par De Mourgues [9] *(fig 12)*. Elle consiste à exercer une traction par l'intermédiaire d'une broche transcalcanéenne ou transtibiale basse. Cette extension est maintenue plusieurs semaines et doit être associée à une mobilisation précoce de l'articulation. La traction continue permet la réduction des fractures-séparation par le jeu des ligaments intacts. La lésion d'enfoncement avec tassement trabéculaire ne peut être corrigée mais, grâce au rodage articulaire au cours de la mobilisation, les cavités peuvent être comblées par du tissu chondroïde. Cela a été démontré expérimentalement par Hohl [16] mais aussi par examens arthrographiques et arthroscopiques [7, 11].

Il s'agit néanmoins d'une technique très astreignante avec une surveillance clinique et radiologique rapprochée. La progression de la récupération doit alterner travail actif et passif et l'appui est retardé à la fin du troisième mois. Si les risques infectieux sont limités aux orifices de la broche de traction, les risques thromboemboliques restent importants. De plus, il n'est pas toujours possible d'obtenir une correction satisfaisante des axes globaux du membre inférieur et le comblement fibrocartilagineux des enfoncements ne permet pas d'assurer le maintien des axes

10 *Scanner en deux dimensions de face montrant bien l'importance de l'enfoncement.*

11 *Scanner de profil précisant le siège essentiellement postérieur de l'enfoncement.*

12 *Traitement orthopédique : installation du membre inférieur pour un traitement par traction-mobilisation.*

anatomiques. Les durées d'hospitalisation sont également un frein, difficilement compatibles avec les exigences familiales et socio-économiques actuelles.

Actuellement, la mise en traction peut surtout être envisagée en attente d'un traitement chirurgical. Il est souvent préférable de différer l'intervention de 8-10 jours afin de surveiller l'état cutané et de diminuer les risques de nécrose postopératoire, notamment en cas de chirurgie à foyer ouvert.

Immobilisation plâtrée

Le plâtre cruropédieux nécessite une surveillance très étroite pendant les 6 à 8 semaines et expose à une raideur importante. Il n'est plus que très rarement employé dans des cas de fractures non déplacées et il est nécessaire de prendre le relais avec une orthèse articulée afin de mobiliser le genou en décharge.

■ *Traitement chirurgical*

Traitement à foyer ouvert

Cette chirurgie est maintenant bien codifiée et comprend un bilan lésionnel initial complet devant apprécier les éventuelles lésions méniscoligamentaires associées. La reconstruction des surfaces articulaires nécessite souvent un geste de relèvement des fragments et une greffe de soutien sous-jacente. Ces fragments doivent être maintenus en bonne position par des broches et/ou des vis ; mais la tenue mécanique est le plus souvent insuffisante, et il est nécessaire de rigidifier le montage par une plaque prémoulée

13 *Plaque anatomique appliquée sur la face latérale de l'extrémité supérieure du tibia.*

épiphysodiaphysaire rigide (*fig 13*). L'emploi de plaques malléables de neutralisation en complément nous paraît d'indication très limitée.

• *Installation*

L'intervention se fait sur table normale ; le patient est installé en décubitus dorsal strict. Un garrot pneumatique est mis en place et il est prudent de ne le gonfler que par surélévation du membre pour limiter les risques emboliques. Un coussin sous la fesse homolatérale permet de mieux s'exposer en cas d'abord antérolatéral. La crête iliaque est toujours mise dans le champ opératoire pour faire face à la nécessité d'une greffe.

• *Voies d'abord*

L'incision antérolatérale est la plus souvent utilisée compte tenu de la fréquence des lésions du plateau latéral. Le fascia lata est incisé dans le sens des fibres jusqu'au tubercule de Gerdy. L'incision se prolonge sur l'aponévrose jambière le long de la crête tibiale. La libération de la face externe du tibia doit être prudente ; la décortication se fait le long de la marge du tibia en ruginant au minimum les insertions supérieures du muscle tibial antérieur. L'arthrotomie sous-méniscale permet d'obtenir un bon jour sur la surface articulaire. Le relèvement en bloc de l'insertion de la corne antérieure du ménisque ne pose pas de problème de réinsertion, ni de séquelle ultérieure [35]. En cas de lésion méniscale, il faut être le plus économe possible sur la résection, et ne plus effectuer comme cela a pu être le cas une méniscectomie externe systématique, même si Simon [43] a montré à long terme qu'il n'y avait pas de différence entre les patients ayant eu ou non une méniscectomie externe. Cependant, dans l'analyse des résultats à long terme, un élément déterminant est la parfaite réaxation du membre inférieur [20, 23, 43].

La voie d'abord interne, en cas d'atteinte isolée du plateau médial, suit le même schéma que la voie externe. Il faut être néanmoins très soigneux concernant la fermeture car le matériel se trouve en sous-cutané.

Les fractures postérieures peuvent être abordées par voies postéromédiane ou postérolatérale. Certains auteurs préconisent en cas d'atteinte postérieure du plateau latéral de réaliser une voie transfibulaire.

• *Réduction et ostéosynthèse*

Les méthodes de réduction et d'ostéosynthèse diffèrent selon le type de fracture.

– *Fractures unitubérositaires* [7, 11, 12, 43].

• Fractures-séparation : la réduction est facile par manœuvres orthopédiques ou à l'aide d'un davier de Muller. Ces fractures ne nécessitent pas pour nous de faire à titre systématique un contrôle articulaire à ciel ouvert, mais une radiographie peropératoire est toujours réalisée.

L'ostéosynthèse peut se limiter à une (ou deux vis) mise(s) sur rondelle pour éviter l'enfoncement de la vis dans la métaphyse. Parfois, en présence d'un os très fragile, il est préférable d'utiliser une plaque afin de disposer de prises corticales.

14 *Fracture-séparation/enfoncement du plateau tibial externe.*

15 *Contrôles postopératoires de face et de profil après ostéosynthèse à foyer ouvert par plaque et vis.*

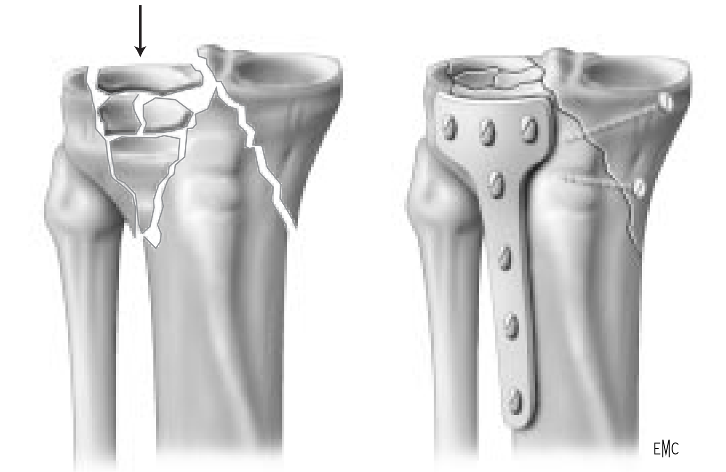

16 *Ostéosynthèse fracture bitubérositaire avec abord externe et synthèse par plaque, puis abord interne avec synthèse plus légère par vis.*

• Fractures-séparation/enfoncement *(fig 14, 15)* : le fragment cortical médial ou latéral est abordé au niveau du trait de fracture antérieur et est écarté. Le fragment articulaire enfoncé est alors relevé au niveau de la surface cartilagineuse à l'aide d'une spatule ou d'un chasse-greffon. Le fragment de corticale est alors remis en place et la fixation est assurée par une plaque vissée maintenant la corticale et le fragment articulaire remonté. Avant de repositionner le capot cortical, il est nécessaire d'effectuer un comblement du vide laissé en dessous du fragment relevé par une greffe corticospongieuse, par substituts osseux, voire par du ciment, afin d'éviter son affaissement secondaire [10, 17, 27]. Lorsqu'il s'agit d'une fracture comminutive dite en mosaïque, les manœuvres de réduction doivent être très prudentes en cherchant à relever en masse les fragments pour éviter de les isoler les uns des autres.

– *Fractures bitubérositaires* [27, 33, 45] *(fig 16)*.

Il faut débuter par la réduction épiphysaire. On réduit le ou les éventuel(s) enfoncement(s) puis il faut stabiliser le foyer intertubérositaire. Il est souvent nécessaire d'effectuer cette synthèse par une ou deux vis qui devront être positionnées de façon à ne pas (ou peu) gêner la mise en place de la plaque épiphysodiaphysaire. La présence de lésions interne et externe peut nécessiter un abord controlatéral (l'abord principal étant réalisé là où la comminution est la plus importante). On peut parfois préférer à un double abord un relèvement de la tubérosité tibiale antérieure donnant un bon jour sur les deux plateaux.

La réduction épiphysométaphysaire s'effectue genou en légère flexion. En cas de fracture métaphysaire simple, la plaque d'ostéosynthèse est positionnée après réduction. Dans le cadre de fracture métaphysaire comminutive, il est préférable de fixer la plaque au niveau épiphysaire puis de réduire l'ensemble épiphyse-matériel d'ostéosynthèse sur la diaphyse. Si la comminution est très importante, il est souvent souhaitable de greffer d'emblée la zone métaphysaire par un greffon iliaque ou des substituts osseux. Mais dans tous les cas, trois à quatre vis corticales au niveau diaphysaire sont nécessaires pour obtenir une ostéosynthèse mécaniquement satisfaisante. De plus, il faut toujours contrôler les axes du membre inférieur au mieux par un contrôle radiographique peropératoire sur grande cassette ou à défaut par un contrôle à l'amplificateur de brillance.

• *Fermeture*

Il faut particulièrement soigner ce temps opératoire, étant donné les risques de nécrose cutanée et donc d'exposition secondaire du matériel d'ostéosynthèse.

Traitement percutané

Certains auteurs préconisent une chirurgie percutanée uniquement par contrôle fluoroscopique [28]. Cette technique intéressante dans les

17 *Radiographie de face d'une fracture-séparation du plateau externe.*

18 *Contrôle postopératoire après synthèse percutanée et contrôle arthroscopique de la réduction articulaire.*

fractures-séparation pures ne permet pas un contrôle articulaire de l'alignement chondral, ni de pouvoir identifier d'éventuelles lésions méniscales.

Le développement de l'arthroscopie permet d'envisager le traitement de fractures-séparation ou de fractures-enfoncement simples par voie percutanée ou par mini-abord avec contrôle arthroscopique de la réduction articulaire [5, 37, 41]. Cette technique est devenue fiable grâce à l'emploi d'un matériel spécifique de visée et de réduction [7] *(fig 17, 18)*. Cette technique limite les risques (cicatrisation et infection) par rapport à un abord plus extensif à foyer ouvert, notamment chez le sujet âgé à l'état cutané parfois précaire [37] ; mais elle ne permet pas de s'affranchir totalement de la fluoroscopie. Un amplificateur de brillance est donc positionné pour permettre des contrôles de face et de profil. L'apparition d'un syndrome de loges en postopératoire, favorisé par l'utilisation de l'arthroscopie n'a jamais été démontrée. On peut néanmoins limiter ce risque en évitant l'emploi d'une arthropompe.

Dans le cas de fractures-séparation, la synthèse est effectuée par une ou deux vis perforées (diamètre 4,5 ou 6,5) sur rondelle. Le premier temps est donc le positionnement du ou des broches sous contrôle de l'amplificateur. Puis, durant le vissage, la vision arthroscopique permet de bien contrôler la compression et la bonne réduction articulaire. Une étude biomécanique récente a montré que dans ce type de fracture mais aussi dans les fractures-enfoncement il n'existait pas de différence significative sur la solidité entre un montage par plaque ou par simple double vissage à condition que l'intégrité de la sangle latérale soit respectée [2]. La rééducation du patient ne pâtit donc pas d'une synthèse par simples vis.

Dans le cas de fractures-enfoncement, le premier temps consiste en un relèvement du fragment. Pour cela, sous contrôle de l'amplificateur, une corticotomie antérieure est réalisée au foret, environ 4 cm sous le plateau tibial fracturé. Un réducteur biseauté est alors introduit ; la forme biseautée permettant un appui parallèle à la surface articulaire. Le fragment est alors repositionné sous contrôle scopique et arthroscopique. L'ostéosynthèse est réalisée comme précédemment, la vis pouvant fixer le fragment en cas de volume suffisant ou, comme cela est le plus souvent le cas, en servant d'étai. il est classiquement recommandé de combler la perte osseuse par une autogreffe ou par substitut osseux [7, 27]. Toutefois, une étude multicentrique de la Société française d'arthroscopie (SFA) [6] n'a pas permis de dégager d'arguments significatifs en faveur d'un geste de complément, en association à la synthèse sous contrôle arthroscopique. L'absence d'abord complémentaire pour réaliser ce comblement, respectant ainsi au mieux les structures corticospongieuses et périostées, hypothéquerait moins les possibilités de régénération osseuse.

Fixation externe

Le fixateur fémorotibial pontant l'articulation, et donc facteur d'ankylose, tout en n'assurant pas toujours une stabilité suffisante, n'a plus que très peu d'indications. Elles se limitent aux fractures très comminutives où il existe fréquemment une atteinte d'un ou des deux ligaments croisés associée à un gros délabrement fasciocutané [45].

Depuis quelques années, le développement de fixateurs externes hybrides (anneau type Illizarov rattaché par un corps à des fiches diaphysaires) en autorisant une synthèse purement tibiale grâce à l'utilisation de broches fixes [3, 29], a permis de réactualiser ce système de fixation dans certaines fractures des plateaux. Il s'agit le plus souvent de fractures des plateaux associées à une fracture métaphysoépiphysaire sous-jacente. Dans ces cas de fractures à haute énergie, l'état cutané est souvent un facteur limitant à l'abord de par les risques de non-cicatrisation et d'infection. Ces fixateurs externes représentent une alternative de plus en plus utilisée avec des résultats (consolidation et résultats fonctionnels) comparables voire supérieurs à ceux obtenus après ostéosynthèse à foyer ouvert [1, 25, 48]. Cependant, ont également été décrites des infections ostéoarticulaires avec ce type de matériels ; ceux-ci nécessitent donc des soins de fiches très minutieux [21].

Rééducation

Il s'agit d'une étape fondamentale en vue de la récupération de bonnes amplitudes articulaires [26]. La généralisation des arthromoteurs et des attelles articulées permet une mobilisation continue, et ce dès le postopératoire si possible (selon le choix thérapeutique et la rigidité de l'ostéosynthèse et les risques de déplacement secondaire). Cette mobilisation est devenue beaucoup moins douloureuse de par la réalisation de blocs nerveux périphériques peropératoires et la mise en place, en relais, de cathéters permettant une analgésie postopératoire prolongée.

Pour notre part, en postopératoire nous préconisons :

– dans les cas de fractures bien stabilisées, une mobilisation immédiate sur arthromoteur dans les 60 premiers degrés de flexion, relayée à partir du cinquième jour par le port d'une orthèse articulée autorisant le même degré d'amplitude sans permission d'appui pour une durée de 45 à 60 jours ;

– dans les autres cas, les amplitudes de mobilité sont modulées en fonction de la qualité de la synthèse en tenant compte du glissement postérieur de l'appui fémoral en flexion. Une immobilisation complète sera imposée dans les cas les plus instables.

INDICATIONS

Les indications varient selon le type de fracture, l'état cutané en regard, le terrain mais aussi (voire surtout), selon les écoles et l'expérience de chacun. Néanmoins, selon le type de fracture on peut essayer de dégager quelques grands axes thérapeutiques.

Plâtre cruropédieux

Les indications sont très restreintes étant donné les risques de raideur et les difficultés de surveillance de l'état cutané [43]. Nous réservons le plâtre aux fractures sans aucun déplacement.

Traction/mobilisation

Elle trouve encore des indications dans les fractures comminutives unitubérositaires (type I de Duparc ou type III de Schatzker) ou bitubérositaires (types II et III de Duparc ou type IV et V de Schatzker) ; notamment chez les patients âgés (mais pouvant supporter un décubitus prolongé) chez qui l'état cutané est souvent précaire et où l'on peut douter de la qualité et de la stabilité de l'ostéosynhèse [43].

Ostéosynthèse percutanée ou par mini-abord (contrôle arthroscopique)

Elle permet d'être de plus en plus interventionniste sur des fractures peu ou pas déplacées afin de favoriser une rééducation précoce. Nous préconisons ce type de synthèse dans les fractures-séparation et ou -enfoncement (fractures unitubérositaires types II et III de Duparc et types I, II et III de Schatzker) [7, 22, 23, 46].

Ostéosynthèse à foyer ouvert

En cas de fractures bitubérositaires déplacées et/ou comminutives (type III de Duparc ou types IV et V de Schatzker), il faut favoriser la réduction la plus anatomique possible, et ce d'autant qu'il s'agit d'un patient jeune. Dans ces types de fractures, seul un abord étendu avec contrôle articulaire permet cette réduction [12, 27, 32, 45].

En cas de fractures associant une atteinte tubérositaire et métaphysaire (fractures bitubérositaires type II de Duparc et type VI de Schatzker), la synthèse à foyer ouvert par plaque vissée permet de ponter le foyer métaphysaire.

Complications

PRÉCOCES

Problèmes de cicatrisation

Il est indispensable de bien poser l'indication d'un abord à foyer ouvert (surtout interne), car la nécrose cutanée est un des risques majeurs faisant craindre une exposition du matériel d'ostéosynthèse. Pour cela, il est souvent préférable de différer l'intervention de 8-10 jours en attente d'une amélioration de l'état cutané. En cas de perte de substance, les lambeaux fasciocutanés à pédicule proximal type saphène interne ou sural [36] permettent une couverture sans sacrifice musculaire ; mais ils sont à prélever avec beaucoup de précaution dans les traumatismes à haute énergie du fait des risques de nécrose secondaire. Les lambeaux musculaires type gastrocnémien médial ou latéral [30] sont à privilégier en cas de perte de substance cutanée étendue. Ils ne doivent pas être réalisés en urgence, mais après un délai suffisant de quelques jours à 1 semaine, permettant de mieux circonscrire la zone de nécrose à combler et de mieux apprécier la vitalité du transplant.

Infection précoce (ostéite voire ostéoarthrite)

Complication redoutable, le plus souvent secondaire à un problème de cicatrisation ; elle met gravement en jeu l'avenir fonctionnel du genou. Elle impose en cas d'arthrite un lavage articulaire précoce associé à une synovectomie ainsi que la mise en route d'une antibiothérapie par voie injectable dès les prélèvements peropératoires réalisés. L'antibiothérapie est par la suite adaptée en fonction de l'antibiogramme.

Complications thromboemboliques

Les fractures des plateaux tibiaux sont les fractures du membre inférieur se compliquant le plus fréquemment de thromboses veineuses. Il est donc indispensable de mettre en route un traitement préventif anticoagulant et, au moindre doute, de réaliser un doppler veineux du membre.

TARDIVES

Raideur articulaire

Elle est favorisée par les traitements orthopédiques (immobilisation plâtrée) et par les fixateurs externes biarticulaires. Sa prévention en est assurée par la réalisation d'ostéosynthèses rigides permettant une mobilisation passive précoce sur arthromoteur [4].

Cal vicieux

Encore trop fréquents, ils peuvent être le fait d'une réduction insuffisante, d'un déplacement secondaire favorisé par une ostéosynthèse peu rigide ou effectuée sur un os très porotique, d'un défaut de comblement épiphysaire, voire d'une reprise d'appui trop précoce.

Arthrose

Elle est fréquente dans les cas de mauvaise réduction articulaire ou en cas de désaxation. Elle peut aussi être la conséquence du simple traumatisme chondral et se développer même après une réduction de qualité. Les lésions cartilagineuses à l'impact sont néanmoins difficiles à évaluer et ce n'est souvent que l'évolution qui permet d'objectiver ces lésions chondrales.

Conclusion

Approche diagnostique souvent complexe, choix thérapeutique difficile, réalisation opératoire toujours délicate, devenir fonctionnel fréquemment incertain expliquent l'intérêt constant porté à ces fractures toujours redoutées malgré les progrès de l'imagerie et l'amélioration des techniques chirurgicales.

Références ➤

Références

[1] Ali AM, Yang L, Hashmi M, Saleh M. Bicondylar tibial plateau fractures managed with the Sheffield hybrid fixator. Biomechanical study and operative technique. *Injury* 2001 ; 32 (suppl 4) : 86-91

[2] Boisrenoult P, Bricteux S, Beaufils P, Hardy P. Vis versus plaque vissée dans les fractures séparation-enfoncement du plateau tibial latéral. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 707-711

[3] Bonnevialle P, Samaran P, Bellumore Y, Rongieres M, Mansat M. Fractures du tibia traitées par orthofix. Évolution de la fixation externe. Montpellier : Collin, 1990

[4] Bowes DN, Hohl M. Tibial condylar fractures. Evaluation of treatment and outcome. *Clin Othop* 1982 ; 171 : 104-108

[5] Cassard X, Beaufils P, Blin JL, Hardy P. Ostéosynthèse sous contrôle arthroscopique des fractures séparation-enfoncement des plateaux tibiaux : à propos de 26 cas. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 257-266

[6] Chauveaux D, Le Huec JC. Arthroscopie et fracture du plateau tibial : faut-il combler ou non ? In : Annales de la société française d'arthroscopie. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 143-145

[7] Chauveaux D, Le Huec JC, Roger D, Le Rebeller A. Traitement chirurgical sous contrôle arthroscopique des fractures des plateaux tibiaux. *Rev Chir Orthop* 1991 ; *77* (suppl 1) : 288

[8] Cordier G. Architecture de l'extrémité inférieure du fémur et de l'extrémité supérieure du tibia. *Ann Anat Pathol* 1939 ; 16 : 1-26

[9] De Mourges G. Traitement non opératoire des fractures des plateaux tibiaux. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1975 : 107-116

[10] De Peretti F, Trojani C, Cambas PM, Loubiere R, Argenson C. Le corail comme soutien d'un enfoncement articulaire traumatique. Étude prospective au membre inférieur de 23 cas. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 234-240

[11] Duparc J. Traitement opératoire des fractures articulaires de l'extrémité supérieure du tibia. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1975 : 117-129

[12] Duparc J, Ficat P. Fractures articulaires de l'extrémité supérieure du tibia. *Rev Chir Orthop* 1960 ; 46 : 399-486

[13] Duparc J, Filipe G. Fractures spino-tubérositaires ou fractures avec subluxation de l'extrémité supérieure du tibia. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 705-716

[14] Gerard-Marchant P. Fractures des plateaux tibiaux. *Rev Chir Orthop* 1939 ; 26 : 499-546

[15] Hannouche D, Duparc F, Beaufils P. Arthroscopie et fracture du plateau tibial latéral : étude anatomique de la vascularisation du plateau tibial externe. In : Annales de la société française d'arthroscopie. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 105-109

[16] Hohl M, Luck V. Tibial condylar fractures. A clinical and experimental study. *J Bone Joint Surg Am* 1956 ; 38 : 1001-1018

[17] Holmes RE, Bucholz RW, Mooney V. Porous hydroxyapatite as a bone graft substitute in metaphyseal defects. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 904-911

[18] Honkonen SE, Jävinen MJ. Classification of fractures of the tibial condyles. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 840-847

[19] Husson JL. Contribution au diagnostic et à la thérapeutique des fractures des glènes tibiales. [thèse], CHU de Rennes, 1979

[20] Huten D, Duparc J, Boubaker S, Dumont C. Les fractures anciennes des plateaux tibiaux. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 149-156

[21] Hutson JJ, Zych GA. Infections of periarticular fractures of the lower extremity treated with tensioned wire hybrid fixators. *J Orthop Trauma* 1998 ; 12 : 214-218

[22] Jennings JE. Arthroscopic management of tibial plateau fractures. *Arthroscopy* 1985 ; 1 : 160-168

[23] Judet R, Pouliquen JC. Les fractures anciennes des plateaux tibiaux. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1975 : 131-138

[24] Kennedy JC, Bailey WH. Experimental tibial plateau fractures. Studies of the mechanism and a classification. *J Bone Joint Surg Am* 1968 ; 50 : 1522-1534

[25] Kumar A, Whitte AP. Treatment of complex (Schatzker type VI) fractures of the tibial plateau with circular wire external fixation: retrospective case review. *J Orthop Trauma* 2000 ; 14 : 339-344

[26] Lachiewicz PF, Funcik T. Factors influencing the results of open reduction and internal fixation of tibial plateau fractures. *Clin Orthop* 1990 ; 259 : 210-215

[27] Le Huec JC. Fractures articulaires récentes de l'extrémité supérieure du tibia de l'adulte. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 97-117

[28] Lobenhoffer P, Schulze M, Gerich T, Lattermann C, Tscherne H. Closed reduction/percutaneous fixation of tibial plateau fractures: arthroscopic versus fluoroscopic control of reduction. *J Orthop Trauma* 1999 ; 13 : 426-431

[29] Lortat-Jacob A, Mazel C, Frank A, Beaufils P, Lavaste F, Mekarnia M. La fixation épiphysaire par fixateur externe. Étude biomécanique et clinique. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 : 207-217

[30] MacCraw JB, Fishman JH, Sharzer CA. The versatile gastrocnemius myocutaneous flap. *Plast Reconstr Surg* 1978 ; 62 : 15-18

[31] MacEnery KW, Wilson AJ, Pilgram TK, Mutphy WA, Marushack MM. Fractures of the tibial plateau: value of spiral CT coronal plane reconstructions for detecting displacement in vivo. *AJR Am J Roentgenol* 1994 ; 163 : 1177-1181

[32] Marsh JL, Smith DO. External fixation and limited internal fixation for complex fractures of the tibial plateau. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 661-673

[33] Mills WJ, Nork SE. Open reduction and internal fixation of high-energy tibial plateau fractures. *Orthop Clin North Am* 2002 ; 33 : 177-198

[34] Muller ME, Nazarian S, Koch P. Classification AO des fractures. Berlin : Springer-Verlag, 1987

[35] Perry CR, Evans L, Rice S, Fogarty J, Brudge RE. A new surgical approach to fractures of the lateral tibial plateau. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 1236-1240

[36] Ponten B. The fascio cutaneous flap: its use in soft tissue defects of the lower leg. *Br J Plast Surg* 1981 ; 34 : 215-220

[37] Roerdink WH, Oskam J, Vierhout PA. Arthroscopically assisted osteosynthesis of tibial plateau fractures in patients older than 55 years. *Arthroscopy* 2001 ; 17 : 826-831

[38] Sarmiento A, Kinnan PB. Fractures of the proximal tibia and tibia condyles, a clinical and laboratory comparative study. *Clin Orthop* 1979 ; 145 : 136-145

[39] Savy JM. Fractures occultes du plateau tibial interne. *Ann Radiol* 1994 ; 36 : 231-234

[40] Schatzker J, McBroom R, Bruce D. The tibial plateau fracture. *Clin Orthop* 1979 ; 138 : 94-104

[41] Scheerlinck T, Handelberg F, Casteleyn PP. Medium term results of percutaneous, arthroscopically-assisted osteosynthesis of fractures of the tibial plateau. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 959-964

[42] Segal D, Mallik AR, Wetzler MJ, Franchi AV, Whitelaw GP. Arly weight bearing of lateral tibial plateau fractures. *Clin Orthop* 1993 ; 294 : 232-237

[43] Simon P, Kempf JF, Hammer D. Les difficultés dans le traitement chirurgical des fractures unitubérositaires complexes. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 138-140

[44] Thomine JM, De Knoop D. Le traitement orthopédique des fractures bitubérositaires complexes et comminutives. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 143-147

[45] Vielpeau C, Locker B, Seite G. Les difficultés dans le traitement chirurgical des fractures bitubérositaires complexes. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 140-143

[46] Wallenbock F, Ledinski C. Indications and limits of arthroscopic management of intra-articular fractures of the knee joint. *Aktuel Traumatol* 1993 ; 23 : 97-101

[47] Watson JT. High-energy fractures of the tibial plateau. *Orthop Clin North Am* 1994 ; 25 : 723-752

[48] Watson JT, Ripple S, Hoshaw SJ, Fhyrie D. Hybrid external fixation for tibial plateau fractures: clinical and biomechanical correlation. *Orthop Clin North Am* 2002 ; 33 : 199-209

[49] Wicky S, Blaser PF, Blanc CH, Leyvraz PF, Schnyder P, Meuli RA. Comparison between standard radiography and spiral CT with 3D reconstruction in the evaluation, classification and management of tibial plateau fractures. *Eur Radiol* 2000 ; 10 : 1227-1232

Fractures du calcanéum

Serge Roger Babin : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service de traumatologie et de chirurgie de la main
Patrick Simon : Praticien hospitalier, chirurgien des Hôpitaux, service de traumatologie
Hôpital de Hautepierre, Hôpitaux universitaires de Strasbourg, 67098 Strasbourg cedex France

Résumé

La mauvaise réputation qui entourait depuis longtemps les fractures du calcanéum n'est plus de mise actuellement. En 60 ans, trois congrès nationaux consacrés à ce sujet ont permis des progrès décisifs dans la connaissance des mécanismes, l'élaboration d'une classification, la recherche de méthodes thérapeutiques fiables, la compréhension des échecs. Parmi les fractures articulaires, le calcanéum ne fait pas exception et la réalisation d'une ostéosynthèse stable permettant une rééducation fonctionnelle précoce est l'objectif à atteindre. Nous ferons volontiers référence au symposium de la SOFCOT de 1988 que l'un de nous a eu le privilège de diriger et limiterons le sujet aux dommages traumatiques de la pratique civile chez l'adulte.

Haut de page

GÉNÉRALITÉS

Epidémiologie

La série de 1 071 fractures colligées pour le symposium SOFCOT nous a fourni les données suivantes. La prépondérance masculine est tout à fait nette (plus de 80 %). Les fractures du calcanéum sont exceptionnelles chez l'enfant mais elles peuvent se rencontrer chez le sujet âgé. Le traumatisme responsable est 6 fois sur 10 une chute d'une hauteur supérieure à 2 mètres, 2 fois sur 10 un accident domestique, 1 fois sur 10 un accident de la voie publique ; les défenestrations volontaires ne représentent que 5 % des cas ; dans

près de la moitié des cas il s'agit d'un accident du travail. L'ouverture cutanée est plutôt rare (moins de 5 % des cas) : elle correspond le plus souvent à des lésions de type éclatement.

Mécanisme

Le schéma proposé par Palmer **(fig 1)** explique bien la physiopathologie des fractures articulaires. Le calcanéum se trouve cisaillé sous l'action de deux forces, le poids du corps transmis par l'astragale et la résistance au sol transmise par la grosse tubérosité calcanéenne. Il est vraisemblable que la situation plus ou moins latérale de ce trait fondamental de cisaillement est liée à la position plus ou moins en varus de l'arrière-pied lors de l'impact. Toute la partie médiale du thalamus solidaire du sustentaculum tali et solidaire de l'astragale par le ligament en haie ne peut s'enfoncer qu'horizontalement. En revanche, la partie latérale séparée se trouve, si l'action vulnérante n'est pas épuisée, comprimée ; ce fragment corticothalamique s'enfonce dans le corps du calcanéum, bascule vers l'avant et vers le bas, ce qui entraîne le classique enfoncement vertical et par conséquent l'incongruence articulaire.

Clinique

La clinique est bien connue. L'oedème est plus ou moins volumineux, précoce et diffus, effaçant les reliefs. Le talon peut être élargi et aplati, parfois raccourci ou déformé par la saillie de la grosse tubérosité postérieure. Les ecchymoses sont sous-malléolaires latérales et médiales, mais aussi plantaires. La menace tégumentaire ou l'ouverture, quand elles existent, intéressent la joue interne du talon. Les points douloureux exquis prédominent sur la joue latérale, au-dessous et en arrière de la malléole péronière. La palpation des pouls périphériques, la recherche des signes d'artérite et des troubles trophiques est primordiale.

Haut de page

FONDEMENTS CHRONOLOGIQUES ET DONNÉES ACTUELLES

Boyer décrit en 1731 les fractures du calcanéum par arrachement et Malgaigne en 1843 celles par écrasement. Dans « l'Atlas du traité des fractures et des luxations » (1855) de ce dernier, sur le dessin d'un spécimen cadavérique représentant la face supérieure du calcanéum d'un homme de 60 ans victime « d'une simple chute d'une fenêtre à hauteur d'appui », on distingue parfaitement le trait sagittal fondamental qui détache la falaise thalamotubérositaire latérale, laquelle s'enfonce en partie dans un fragment de la grande apophyse antérieure ; un second trait sagittal court plus en dedans à travers la partie médiale du thalamus **(fig 2)**.

Baer en 1906 met en évidence par la radiographie le trait sagittal en utilisant la vue verticale dorsoplantaire. Destot dans son livre « Traumatismes du pied et Rayons X » (1937) s'attache à décrire les fractures articulaires par enfoncement uniquement sur les clichés de profil ; il dénomme la surface articulaire postérolatérale des anatomistes « thalamus », lit de l'astragale, et définit l'ensemble astragale - thalamus - grosse tubérosité calcanéenne comme constituant la culée postérieure de la voûte plantaire ; de fait les travées osseuses sont orientées en arc-boutant postérieur talothalamo-calcanéen. Boehler dans son ouvrage « Technique du traitement des fractures » montre avec sa précision habituelle la position qu'il convient de donner au pied pour obtenir un cliché axial de bonne qualité.

Le rapport de Paitre et Boppe au 44^{e} Congrès français de chirurgie en 1935 [6] donne des orientations sûres : les méthodes de réduction, orthopédiques ou chirurgicales, constituent un progrès incontestable ; l'ostéosynthèse offre des possibilités car « en particulier le vissage transversal corrige parfaitement l'élargissement transversal » ; la reconstitution de

la forme associée à l'arthrodèse primitive ou précoce doit être réservée aux fractures articulaires les plus graves. Ces auteurs ainsi que Salmon, dans son ouvrage sur « Les artères de la peau » (1936), mettent en garde sur le fait que tout décollement cutané étendu de la face latérale du talon expose à la nécrose et que, pour réduire ce risque, il est impératif d'inciser toutes les parties molles suivant un tracé curviligne jusqu'au périoste et de récliner l'ensemble du lambeau par dissection sous-périostée.

En 1948 Palmer, de Stockholm, décrit par son schéma original le double mécanisme de cisaillement et de compression axiale qui provoque une fracture-séparation et une fracture-tassement **(fig 1)**. L'analyse de Palmer sera la base de la classification proposée par Duparc en 1967.

Tandis que Palmer propose le relèvement-greffe sans ostéosynthèse mais avec plâtre complémentaire, Judet avec Babin-Chevaye condamnent la greffe systématique et préconisent le relèvement-vissage.

Les années 1960 : Stulz aboutit vers la fin de sa carrière à préconiser la reconstruction-arthrodèse primitive dans le but de régler la question de l'arthrose sous-talienne post-traumatique invalidante. Dautry et Gosset, puis Meary font entrer la méthode fonctionnelle dans l'arsenal thérapeutique. En 1967 Duparc propose sa classification qui sera d'ailleurs complétée par le symposium de 1988 à savoir :

- type I : fracture séparation à deux fragments, de variété sagittale ou transversale fronto-oblique ;
- type II : fracture séparation à deux fragments avec luxation du fragment postérolatéral ;
- type III : fracture à trois fragments antéromédial, postérolatéral et corticothalamique, dont l'enfoncement est soit horizontal soit vertical ;
- type IV : fracture à quatre fragments par refend du fragment postérolatéral ;
- type V : fracas calcanéen.

Les années 1970 : le relèvement-enclouage à foyer fermé (REFF) de l'école lilloise est proposé comme la version moderne de réduction et de contention sans ouverture du foyer de fracture. Judet, le premier, préconise l'ostéosynthèse par une plaque en Y pour traiter les fractures à quatre fragments et plus, avec comme objectif de relever le thalamus et de restaurer une morphologie calcanéenne proche de la normale. Il est suivi en Italie par Lanzetta, à Grenoble par Bezes et à Strasbourg par nous-mêmes, les deux derniers auteurs utilisant la plaque « tiers de tube » de l'instrumentation AO (Association pour l'ostéosynthèse). Le groupe de travail GECO et Copin proposent une plaque multitrous mince mais large.

Le rapport présenté au 80^{e} Congrès français de chirurgie en 1978 par Kempf et Touzard [2] fait le point des connaissances, dégage des indications thérapeutiques mais conclut que « des travaux statistiques sur de grandes séries au long cours devraient permettre d'appuyer des affirmations encore insuffisamment fondées, quant à la valeur des différentes méthodes sur des chiffres indiscutables ».

Pour le symposium de la SOFCOT en 1988 [1] nous avons essayé de répondre à cette attente à travers l'analyse statistique de plus d'un millier de dossiers. Celle-ci a permis de préciser par type de fracture les indications respectives du traitement chirurgical et de la méthode fonctionnelle. Nous avons montré que les ostéosynthèses par plaque qui procuraient par rapport aux autres méthodes les meilleurs résultats fonctionnels et physiques dans les fractures de type III et IV, exposaient à un risque encore trop élevé de nécrose cutanée postopératoire. Une technique chirurgicale adéquate et le recours à des implants miniaturisés étaient souhaitables. Rabischong [1] précise clairement le fonctionnement du cardan suropédieux : il insiste tout particulièrement sur l'orientation oblique à 45° du thalamus, élément d'importance dans la fonction de propulsion, sur la position décalée des centres de poussée talien et calcanéen. Dossa [1] apporte avec l'électropodologie dynamique des éléments objectifs dans l'analyse fonctionnelle du pied fracturé, arthrosique ou arthrodésé.

Les années 1990 : Lemerle et al [4], Copin et Dupuis [1] mettent en évidence le triple apport de la tomodensitométrie, complémentaire des clichés standards : sur le plan diagnostique, la localisation précise du ou des traits sagittaux transthalamiques, le degré d'incongruence subtalienne et calcanéocuboïdienne, la déviation axiale des différentes parties du calcanéum fracturé ; sur le plan thérapeutique, la mise en évidence des arguments en faveur du traitement conservateur (conservation de la congruence articulaire), en faveur de l'ostéosynthèse (incongruence et nombre de fragments limité),

en faveur de l'arthrodèse primitive (comminution du thalamus et par conséquent gravité des lésions cartilagineuses) ; sur le plan pronostique, le contrôle de la réduction opératoire et la restauration de la congruence, et plus tardivement la mise en évidence de la dégénérescence arthrosique. Saragaglia [7] propose un montage en triangulation réalisé à l'aide de deux ou trois plaques « quart de tube » de l'instrumentation AO, visant à augmenter la stabilité dans les fractures de type IV et V (fracas calcanéen). La réduction et la fixation d'un fragment articulaire de la calcanéocuboïdienne semblent importantes : Langdon et al [3] expliquent l'insuffisance de certains résultats et en particulier la persistance de phénomènes douloureux à la face externe du pied par une non-réduction du fragment antérolatéral. Malissard et al [5] par une étude radioanatomique démontrent la validité de la mesure de « l'angle tubérosité-surface articulaire » décrit par Boehler et concluent, comme nous, que l'angle de Boehler est un bon paramètre de surveillance morphologique. Utheza et al [8], par l'étude des données de la radiologie standard, de la tomodensitométrie et des constatations opératoires contribuent à apporter des précisions à la classification de Palmer et Duparc : la nature des déplacements fragmentaires est principalement corrélée à la situation du trait sagittal fondamental ; quand il est médial, l'enfoncement thalamique est vertical ; quand il est latéral, l'enfoncement est horizontal ; quand il est médian, le fragment antéromédial est déplacé horizontalement tandis que le fragment latéral est toujours enfoncé verticalement, la superposition sur le cliché de profil donnant l'image typique en double contour de la fracture mixte. Pour simplifier, le fragment thalamique externe est toujours déplacé verticalement et le fragment thalamique interne horizontalement, leur taille respective conditionnant le type précis de fracture.

Haut de page

IMAGERIE ET BILAN DES LÉSIONS

Radiographies standards

Elles comportent :

- incidence de face antéropostérieure de la cheville ;
- incidence de face dorsoplantaire du pied ;
- incidence de profil externe ;
- incidence rétrotibiale de Boehler ou incidence axiale ascendante plantodorsale : ce cliché fait à l'admission est assez souvent de mauvaise qualité ; il faut savoir le refaire après 48 heures alors que la douleur est moins importante et la dorsiflexion du pied redevenue possible ;
- à ces quatre clichés de base du côté fracturé il faut ajouter une incidence de profil externe du côté controlatéral destinée à la mesure comparative de l'angle de Boehler compte tenu des variations individuelles.

Tomodensitométrie

Deux sortes de coupes sont généralement effectuées :

- les coupes horizontales mettent au mieux en évidence l'orientation et la situation du trait transthalamique, ainsi que les lésions au niveau de la calcanéocuboïdienne ;
- les coupes frontales permettent d'apprécier la congruence ou l'incongruence astragalothalamique, et de rechercher la luxation du fragment latéral typique du type II.

Interprétation des clichés

Nous interprétons d'abord les clichés standards et les confrontons ensuite avec les données

de la tomodensitométrie.

La fracture est-elle extrathalamique ?

Fracture de la grosse tubérosité postérieure : soit complète à trait vertical rétrothalamique ; soit partielle, de l'angle postérieur et supérieur, le trait oblique siégeant au-dessus, à travers ou au-dessous de l'insertion du tendon d'Achille.
Fracture de la tubérosité postéro-interne plantaire : soit isolée, soit associée à la précédente.
Fracture de la grande apophyse antérieure **(fig 3)**.

Il faut systématiquement penser à rechercher une fracture-luxation

On n'insistera jamais assez sur le fait que la fracture de type II représente un piège diagnostique clinique et radiologique par sa rareté et parce qu'elle peut en imposer pour une simple fracture de la malléole externe ou une entorse du ligament latéral externe (cliché de face de la cheville). Pourtant ses circonstances de survenue sont plutôt inhabituelles : chute banale dans les escaliers, faux pas chez une femme chaussée de hauts talons, mais aussi choc provoqué sur le passager d'une voiture accidentée. Sur l'incidence de profil, talus et thalamus se superposent de façon anormale ; l'incidence axiale qu'il ne faut pas oublier de demander confirme le diagnostic, tout comme les coupes scanographiques **(fig 4)**.

Le diagnostic de fracas calcanéen (type V) ne pose pas de problème (fig 5)

Chez les défenestrés et les polytraumatisés les lésions sont plus complexes, associant volontiers à la fracture calcanéenne fracture du col de l'astragale, luxation talonaviculaire, voire luxation spatulocolumnaire.

S'agit-il d'une fracture thalamique ?

Le diagnostic lésionnel précis suppose que l'on se pose un certain nombre de questions :

Première question **: quelle est la nature globale ou partielle de l'enfoncement ? ce qui conduit à rechercher si le fragment articulaire est entier ou bien refendu.**

Dans la grande majorité des cas, le trait de séparation est sagittal légèrement oblique. On l'observe sur l'incidence de face du pied sur la grande apophyse antérieure (fig 6 B), on le suit sur l'incidence axiale et on le situe avec précision sur les coupes scanographiques. Il peut être latéral et limiter en dedans de lui un fragment articulaire entier comportant le sustentaculum tali et le thalamus en totalité ou presque ; il s'agit alors d'une fracture à deux fragments de variété sagittale (fig 7). Le trait sagittal peut être médial et transthalamique de sorte que le fragment articulaire latéral est relativement volumineux et correspond au classique troisième fragment corticothalamique (fig 8). Rarement il est plus médial encore, courant dans le sinus du tarse en dedans du thalamus et détachant le sustentaculum tali (fig 9). Enfin il peut être sensiblement médian sous forme d'un trait en Y ou en V renversé ; la branche interne, la plus longue, détache le fragment médial qui chevauche la corticale ; la branche externe, la plus courte, correspond à la fracture-flexion du fragment corticothalamique (fig 10). Un second trait sagittal, voire un troisième peuvent exister (fig 11 B).

Plus rarement le trait de séparation est transverso-oblique et transthalamique réalisant une fracture à deux fragments antérieur et postérieur, déplacés ou non déplacés (fig 12).

Deuxième question : quelle est l'orientation des déplacements ? Elle est horizontale dans les fractures à deux fragments de variété sagittale (fig 7). Dans les fractures où le thalamus est refendu, le fragment articulaire postérolatéral est enfoncé verticalement ; le fragment antéromédial, dont on voit sur le cliché axial le chevauchement, s'horizontalise comme le talus dont il est solidaire (fracture mixte). On observe sur le profil externe l'image en double contour qui correspond à « la marche d'escalier » entre les deux fragments déplacés visibles sur l'incidence axiale ou sur les coupes frontales du scanner (fig 13 A, C). Remarquons toutefois que le fragment thalamique latéral n'est pas toujours enfoncé verticalement mais qu'il peut être basculé vers le dedans, presque couché ; dans ces conditions il n'y a pas sur l'incidence de profil d'image de double contour mais un aspect d'enfoncement horizontal qui est celui du fragment médial (fig 14 A, B).

Troisième question : quelle est la topographie du fragment articulaire postérolatéral ?
Il est soit relativement petit et purement thalamique (fig 8, 13 et 14), soit plus volumineux et thalamotubérositaire (fig 6).

Quatrième question : quel est le degré de déplacement du fragment articulaire postérolatéral ?

L'écrasement du calcanéum par le talus se traduit sur le cliché axial par la soufflure de la corticale latérale et par le chevauchement au niveau de la corticale médiale (fig 8). La tomodensitométrie mesure avec précision élargissement et aplatissement. Sur le profil externe la mesure de l'angle de Boehler, qui s'attache à prendre comme point de repère le sommet du fragment latéral enfoncé, permet de quantifier l'importance du déplacement et par conséquent la gravité des dommages chondro-osseux selon que l'angle est encore positif (1er degré), nul (2^{e} degré) ou négatif (3^{e} degré). La valeur postopératoire de l'angle de Boehler constitue un bon paramètre pour évaluer la qualité de la réduction (fig 8 et 13 E).

Arguments diagnostiques et pronostiques

Finalement l'imagerie et son interprétation conduisent à réunir un certain nombre d'arguments diagnostiques et pronostiques basés sur :

- l'existence d'une incongruence subtalienne objectivée par l'enfoncement vertical du fragment articulaire postérolatéral, le tracé de l'angle astragalothalamique (fig 13 B), « la marche d'escalier intrathalamique » visible sur l'incidence axiale et les coupes scanographiques (fig 10, 13 et 14 B) ;
- l'association d'une incongruence calcanéocuboïdienne ;
- la valeur négative de l'angle de Boehler ;
- le nombre de fragments : fracture à deux, trois, quatre fragments ou fracture plurifragmentaire.

Haut de page

TRAITEMENT

Méthodes

Méthode fonctionnelle

C'est la meilleure des méthodes conservatrices soit comme traitement à part entière, soit comme méthode thérapeutique complémentaire indispensable au stade de la rééducation fonctionnelle postopératoire. Nous la faisons pratiquer en centre spécialisé où sont réunis plateau technique, compétence et émulation

entre les patients opérés ou non opérés.

La kinébalnéothérapie permet le travail en apesanteur du fait du principe d'Archimède. Le patient peut donc, sans danger pour l'ostéosynthèse ou la fracture non déplacée ou peu déplacée, marcher en plein appui sur le fond de la piscine, ce qui contribue à restaurer rapidement un schéma de marche physiologique perturbé par le traumatisme. La déambulation en piscine est réalisée en immersion décroissante de 10 à 50 % du poids du corps aux lignes biscapulaire, bimamelonnaire et bi-iliaque. Dès les premières séances d'immersion sont instaurées des mobilisations analytiques manuelles, polyarticulaires douces, lentes et insistantes avec début de mobilisation de l'articulation subtalienne. La kinésithérapie à sec est menée parallèlement selon les mêmes principes analytiques qu'en piscine. Les techniques sédatives complémentaires comme les bains de paraffine et les hydromassages sont destinées à améliorer la trophicité du pied. L'éducation du transfert latéral et le contrôle du poids autorisé à sec se font sur balance permettant une augmentation de l'appui partiel hebdomadaire sous couvert d'une paire de cannes-béquilles. A partir de la troisième semaine, la rééducation sensitivomotrice utilise les techniques en décharge selon les principes de Kabat, puis ultérieurement le travail proprioceptif en charge sur milieux stables puis instables dans le but de stimuler la musculature jambière et intrinsèque du pied.

La durée du séjour est de 5 semaines environ ; à la sortie du centre le patient éduqué poursuit son autorééducation et déambule habituellement sous couvert d'une paire de cannes-béquilles avec un appui compris entre 50 et 70 % du poids du corps.

Plâtre de marche selon Graffin

Il s'agit d'une botte plâtrée à chambre talonnière libre avec une talonnette d'appui antérieure ; ce plâtre fonctionnel permet de restaurer rapidement l'autonomie du blessé. L'immobilisation plâtrée simple en tant que méthode à part entière n'est pas justifiée.

Reconstruction-ostéosynthèse

Les fractures thalamiques déplacées du calcanéum sont des fractures articulaires auxquelles il convient, lorsque cela est possible, d'appliquer les principes thérapeutiques appropriés à cette catégorie de fracture, à savoir : une réduction anatomique la plus parfaite possible, un montage stable, une cicatrisation cutanée per primam et une rééducation fonctionnelle précoce.

Préparation : il convient de s'enquérir des antécédents, d'apprécier l'état des téguments à la recherche de troubles trophiques d'origine veineuse et de stigmates d'artérite. Le membre inférieur est surélevé, le pied entouré d'un manchon glacé ; une thromboprophylaxie est instaurée. On minimise la gravité des dommages et on explique au blessé le contrat thérapeutique que nécessitera la guérison de sa fracture : intervention, mise en place d'une botte plâtrée antalgique et de cicatrisation, retour au domicile sans appui sous couvert de cannes-béquilles, ablation du plâtre et des fils entre la deuxième et la troisième semaine et départ le jour même au centre de rééducation, suivi en consultation externe par l'opérateur.

Moment de l'intervention : entre le quatrième et le septième jour lorsque l'oedème a suffisamment régressé.

Installation : en décubitus latéral franc, l'extrémité inférieure de la jambe calée sur un sac de sable de sorte que cheville et pied soient libres. L'hémostase est assurée par garrot pneumatique à la racine de la cuisse.

L'incision est curviligne, concave vers le haut, sensiblement à mi-distance entre la pointe de la malléole externe et la plante du pied, suffisamment longue pour

que les téguments « prêtent ».

Dissection : la branche terminale du nerf saphène externe qui court dans l'axe de l'incision est repérée tandis que la dissection est menée au ras du plan osseux dans le périoste et sous la gaine des péroniers. Le lambeau ainsi délimité est récliné vers le haut par des écarteurs mousse.

Réduction : la mise en place d'une broche de Kirschner tendue sur étrier à travers la grosse tubérosité postérieure permet d'abaisser le corps du calcanéum, de réduire le chevauchement médial et d'accéder à l'articulation sous-astragalienne. Celle-ci est ouverte en sectionnant le faisceau péronéocalcanéen du ligament latéral externe. Le volet cortical plissé est rabattu vers le dehors, manoeuvre qui permet de voir et d'accéder à la falaise thalamique latérale plus ou moins large qui est basculée et enfoncée vers le bas et le dedans réalisant avec la falaise thalamique médiale une marche d'escalier tout à fait caractéristique. La falaise thalamique latérale est désenclavée avec une certaine force au moyen de la spatule et du crochet de König. Tandis que l'on maintient la traction exercée vers le bas sur l'étrier, la falaise externe désenclavée est amenée à l'aplomb de l'interne sous la voûte talienne. Le volet cortical déplissé est reposé et la contention provisoire est assurée par une ou deux broches de Kirschner transfixiant le massif thalamique reconstitué.

Choix de l'implant : si le vissage compressif simple ou double permet de dominer une fracture de la grosse tubérosité postérieure ou une fracture transthalamique de variété fronto-oblique, l'ostéosynthèse par plusieurs vis n'est pas suffisante à notre avis pour stabiliser une fracture thalamique. C'est la raison pour laquelle nous avons opté depuis 1972 pour la plaque « tiers de tube » trois trous, de l'instrumentation AO parce que nous la trouvons adaptée au site.

Orientation de la plaque : nous plaçons de principe la plaque selon une direction perpendiculaire au plan articulaire, et selon l'orientation des travées de l'arche externe du pied, parce que le thalamus de Destot et la grosse tubérosité postérieure constituent les pièces maîtresses de la culée postérieure du pied. Appuyées sur la plaque, les vis spongieuses « petit fragment » à effet compressif ont une excellente prise dans la zone sous-thalamique, la corticale interne et dans la grosse tubérosité en direction de la tubérosité postéro-interne. Le montage ainsi conçu est stable par un double effet de soutien dans le sens de la hauteur, et de presse-livre dans celui de la largeur du calcanéum. En cas de fracture de la grande apophyse antérieure, la fixation est assurée par vissage ou suture au fil.

La question de la greffe : dans les autres fractures articulaires par séparation-tassement, le relèvement des fragments enfoncés engendre un vide postréductionnel : il en est de même au calcanéum où ce vide sous-thalamique est plus ou moins important (fig 1). Quand il est conséquent, nous le comblons par un substitut osseux synthétique. Cette greffe représente pour nous un effet de soutènement complémentaire de l'ostéosynthèse.

Fermeture : avant la levée du garrot, habituellement moins de 1 heure après sa mise en oeuvre, en deux plans au fil fin sur un drain aspiratif puis confection d'une botte plâtrée matelassée et fendue à visée antalgique et de cicatrisation.

Reconstruction-arthrodèse primitive (Stulz)

Elle consiste à réaliser la fusion subtalienne d'emblée, non pas de principe mais de nécessité du fait des dommages chondro-osseux et à redonner au calcanéum sa forme en veillant à abaisser la grosse tubérosité, à ne pas raccourcir le bras de levier postérieur et à restituer un angle de Boehler positif.

Sa réalisation technique est d'autant plus difficile que la fracture est plurifragmentaire. La contention est assurée par fixation axiale calcanéotalienne au moyen de vis ou clous de Steinmann (fig 5), voire par broches de Kirschner divergentes calcanéoastragaliennes et calcanéocuboïdiennes.

La période de contention postopératoire, par botte plâtrée sans appui est

indispensable pendant les 6 premières semaines, puis par botte en résine de marche pendant 6 semaines à 2 mois, sera suivie par une rééducation en centre spécialisé. Le déficit fonctionnel du couple de torsion est habituellement compensé par le médiopied.

Relèvement-enclouage à foyer fermé

La technique originale est pratiquée sous anesthésie générale en décubitus ventral et sous amplificateur de brillance. Le clou de Steinmann est introduit par une courte incision latéroachilléenne externe et enfoncé au marteau sous le fragment thalamique ; un mouvement de levier permet de réduire et de caler le fragment sur le clou qui est planté dans le col de l'astragale. Il n'y a pas d'immobilisation plâtrée ; la rééducation est précoce et le matériel est enlevé au bout de 6 semaines.

Les variantes techniques sont représentées par l'installation en décubitus latéral qui permet l'abord chirurgical en cas d'échec de réduction et par le recours à une immobilisation plâtrée complémentaire.

Les améliorations techniques consistent à associer le vissage percutané transthalamique pour éviter les tassements secondaires survenant à la reprise de l'appui ; il est préférable de différer l'appui à la huitième semaine et d'enlever le matériel plus tard. Le plâtre n'est pas justifié et la rééducation fonctionnelle en centre spécialisé doit être précoce.

Indications

Elles reposent sur l'importance du déplacement, le degré d'incongruence articulaire et la qualité des téguments. Les téguments de mauvaise qualité par troubles trophiques d'origine veineuse ou artérielle constituent des contre-indications de la chirurgie à foyer ouvert ; le non-respect de cette règle expose à des complications graves : nécrose cutanée, ostéite, voire ostéoarthrite. En revanche il n'y a pas de contre-indications à la méthode fonctionnelle, si ce n'est la motivation du sujet. D'une façon générale, les fractures sans déplacement sont traitées préférentiellement par le plâtre de marche selon Graffin ; nous n'aurons par conséquent en vue que le traitement des fractures déplacées.

Fractures extrathalamiques

Elles relèvent de l'ostéosynthèse conventionnelle par vissage compressif suivie de rééducation fonctionnelle.

Fractures thalamiques de type I, à deux fragments

De variété sagittale à trait fondamental latéral et à enfoncement horizontal : elles sont habituellement peu déplacées, la congruence est complète ou l'incongruence faible (fig 7) ; le traitement fonctionnel ou le plâtre de marche chez les blessés qui ne veulent pas interrompre leurs activités sont de bonnes indications.

De variété sagittale à trait fondamental médial détachant le sustentaculum tali. L'ostéosynthèse conventionnelle, par voie d'abord interne et vissage compressif, nous paraît justifiée parce que le fragment articulaire est plus ou moins important et basculé vers le bas (fig 9).

De variété fronto-oblique : ostéosynthèse par vissage compressif ou contention par clou de Steinmann (fig 12).

Fractures de type II, à deux fragments

Ces fractures-luxations représentent des lésions ostéoligamentaires instables qu'il importe de stabiliser par vissage compressif.

Fractures de type III à trois fragments et de type IV à quatre fragments, les plus fréquentes

De faible incongruence articulaire et habituellement associées à un angle de Boehler positif : méthode fonctionnelle (fig 11).

De forte incongruence articulaire quelle que soit la valeur de l'angle de Boehler (fracture à enfoncement vertical, fractures mixtes) : reconstruction-ostéosynthèse par plaque vissée courte et mince (fig 6, 8, 13 et 14).

Les fractures à fragment thalamotubérositaire représentent la meilleure indication du relèvement-enclouage à foyer fermé, mais cette technique ne met pas à l'abri des complications infectieuses. Elle peut être utile chez les blessés lourds qui présentent des lésions associées, comme les polytraumatisés et les défenestrés.

Quelle attitude adopter face aux fractures de gravité intermédiaire entre le type IV et le type V ?

Le nombre de fragments est plus grand, le trait sagittal n'est pas unique, le fragment antéromédial peut être petit et offrir une prise aléatoire, l'incongruence est majeure. Il est possible de « reconstituer » le massif thalamique et de rétablir la forme du calcanéum en ayant recours à un implant plus volumineux que celui que nous utilisons. Le risque encouru est double : celui des complications cutanées et celui de l'arthrose post-traumatique du fait des dommages cartilagineux objectivés, moins par les données du scanner que par les constatations peropératoires. Nous traitons ces fractures par la reconstruction-arthrodèse d'emblée.

Fractures de type V (fracas calcanéen)

Elles sont les moins fréquentes mais les plus graves. La méthode fonctionnelle n'est pas indiquée et seule la reconstruction-arthrodèse primitive est capable de donner un résultat acceptable. Les fracas ouverts et ceux avec menace cutanée sont opérés en urgence.

Haut de page

COMPLICATIONS

L'algodystrophie est une complication malheureusement fréquente de ces fractures (10 %) ; la méthode fonctionnelle, curieusement, n'est pas épargnée par cette complication mais, peut-être, parce que certains cas relevaient plus d'une indication chirurgicale que d'une méthode conservatrice source de cal vicieux important. Les séries chirurgicales présentent des taux de 10 à 15 % mais chaque fois que la chirurgie est intégrée dans un protocole de rééducation fonctionnelle précoce et spécifique les taux sont moindres (2 % dans notre pratique). Il ressort des études statistiques que la survenue d'une algodystrophie est corrélée à la gravité de la fracture et à un degré moindre à la notion d'accident du travail.

Les désunions cutanées et les nécroses représentent la complication majeure de la chirurgie : certes la voie d'abord, le matériel d'ostéosynthèse utilisé jouent un grand rôle dans leur survenue ; ce taux varie de 9 à 55 % selon les séries et c'est la raison essentielle de notre réticence vis-à-vis de la plaque multitrous GECO et des montages à plusieurs plaques. Ces complications cutanées ne sont pas anodines puisqu'elles retardent la cicatrisation pendant moins de 2 mois 5 fois sur 10, pendant plus de 2 mois 4 fois sur 10 ou conduisent à l'ostéite ou à l'ostéoarthrite 1 fois sur 10. Entre nos mains, les problèmes cutanés sont toutefois limités : 9 % de retards de cicatrisation et 2,2 % d'ostéite.

Les autres complications sont fort heureusement plus rares : tendinite des péroniers latéraux, névrome du nerf saphène externe, talalgies par saillie osseuse, complications thromboemboliques (moins de 1 %).

A plus long terme les complications sont représentées par la dégradation arthrosique justifiant l'arthrodèse talocalcanéenne : celle-ci n'apporte une amélioration du tableau fonctionnel que 1 fois sur 2 seulement.

Haut de page

RÉSULTATS

Les facteurs influençant le résultat ont été particulièrement étudiés lors du symposium de 1988. Parmi les paramètres initiaux, préthérapeutiques, une analyse régressive multifactorielle a mis en lumière le caractère péjoratif de la survenue de la fracture dans le cadre d'un accident du travail, de l'importance du déplacement initial évalué par la mesure de l'angle de Boehler et par la nature partielle de l'enfoncement thalamique, c'est-à-dire par la situation médiane du trait sagittal transthalamique. Parmi les paramètres post-thérapeutiques, la même analyse régressive multifactorielle dégage l'importance primordiale de l'angle de Boehler final, de la position dans le plan frontal de la grosse tubérosité, enfin de la congruence sous-talienne.

De façon globale, les fractures de type I à deux fragments donnent de 80 à 90 % de bons résultats qu'il s'agisse de fractures peu déplacées traitées par la méthode fonctionnelle, ou de fractures déplacées opérées. Dans les fracas, type V, l'opération de Stulz est la seule qui permette d'obtenir en une seule opération un résultat fonctionnel acceptable. Pour les fractures type III ou IV l'ostéosynthèse par plaque mince et étroite est de loin la méthode la plus fiable. La réduction ostéosynthèse par plaque donne de 75 à 80 % de bons résultats fonctionnels, de 40 à 50 % d'articulations subtaliennes normales ou au deux tiers mobiles. En revanche chaque fois que l'incongruence talocalcanéenne est faible sur les données de l'imagerie la méthode fonctionnelle permet d'obtenir régulièrement des résultats comparables à ceux de l'ostéosynthèse à moindres risques.

Les cals vicieux thalamiques (12 % dans la série du symposium de 1988) n'engendrent pas systématiquement un mauvais résultat fonctionnel. L'arthrodèse sera décidée en fonction de l'importance des phénomènes douloureux ; elle ne pose en général pas de problème technique particulier ; il faut toutefois tenir compte de l'enfoncement thalamique et le plus souvent greffer pour remettre en selle le talus.

Les cals vicieux corporéaux, moins fréquents (8 % de la série) ou mixtes, à la fois thalamiques et corporéaux (7 % de la série), sont d'autant plus mal tolérés que l'angle de Boehler est bas, et que la grosse tubérosité est désaxée. Leur traitement chirurgical est plus délicat et fait appel soit à une ostéotomie d'abaissement de la grosse tubérosité calcanéenne, soit à une arthrodèse avec greffe talocalcanéenne, soit aux deux techniques associées.

Haut de page

CONCLUSION

L'analyse précise, sur le bilan radiologique initial et les coupes scanographiques, du nombre de fragments, de leur déplacement et de leur volume, permet d'apprécier l'incongruence sous-talienne qui en résulte et les possibilités raisonnables de réduction chirurgicale. Si l'indication de reconstruction-ostéosynthèse est retenue, le respect des contre-indications locales, une technique codifiée, rapide, minutieuse et respectueuse des parties molles permet d'obtenir des résultats constants et satisfaisants : il faut privilégier un matériel peu volumineux mais assurant une stabilité suffisante pour permettre une rééducation précoce. La rééducation fonctionnelle est indispensable, comme complément de la chirurgie ou comme méthode thérapeutique à part entière : elle doit être effectuée en milieu spécialisé, pendant 4 à 6 semaines. La reconstruction-arthrodèse primitive conserve des indications qu'il faut savoir poser soit en urgence avant l'évolution péjorative des téguments qui conduirait à un renoncement thérapeutique le plus souvent catastrophique, soit en différé quand l'ostéosynthèse est jugée dépassée. Il n'y a donc plus lieu de considérer les fractures du calcanéum comme des fractures de mauvaise réputation, différentes des autres fractures articulaires. Dans 80 % des cas il est possible d'obtenir un résultat fonctionnel satisfaisant au prix d'une incapacité de travail de 4 à 6 mois en moyenne.

Références

[1] Babin SR, Dossa J, Copin G Fractures thalamiques du calcanéum de l'adulte en pratique civile. *Symposium SOFCOT 1988 Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 (suppl 1) : 61-114

[2] Kempf I, Touzard RC. Les fractures du calcanéum. Rapport au 80^{e} Congrès français de chirurgie. Paris : Masson, 1978

[3] Langdon IJ, Kerr PS, Atkins RM Fractures of the calcaneum : the antero-lateral fragment. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76B : 303-305

[4] Lemerle R, Zucman J, Montagliari C, Dessagne F Apport de la tomodensitométrie dans l'étude des fractures du calcanéum. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 378-390

[5] Malissard M, Gaisne E, Barsotti J Etude radio-anatomique du calcanéum. Validité de la mesure de l'angle de Böhler. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 462-466

[6] Paitre F, Boppe M. Les fractures du calcanéum. Rapport au 44^{e} Congrès français de chirurgie. Paris : Masson, 1935

[7] Saragaglia D, Plawecki S, Tourne Y, Butel J L'ostéosynthèse des fractures thalamiques du calcanéum par plaques « [frac14] de tube » montées en triangulation. Résultats préliminaires de 32 ostéosynthèses. *J Chir* 1990 ; 127 : 150-156

[8] Utheza G, Flurin PH, Colombier JA, Chiron PH, Tricoire JL, Potel JJ , et al. Les fractures thalamiques du calcanéum : description anatomo- pathologique, apport de la tomodensitométrie. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 49-57

Fig 1 :

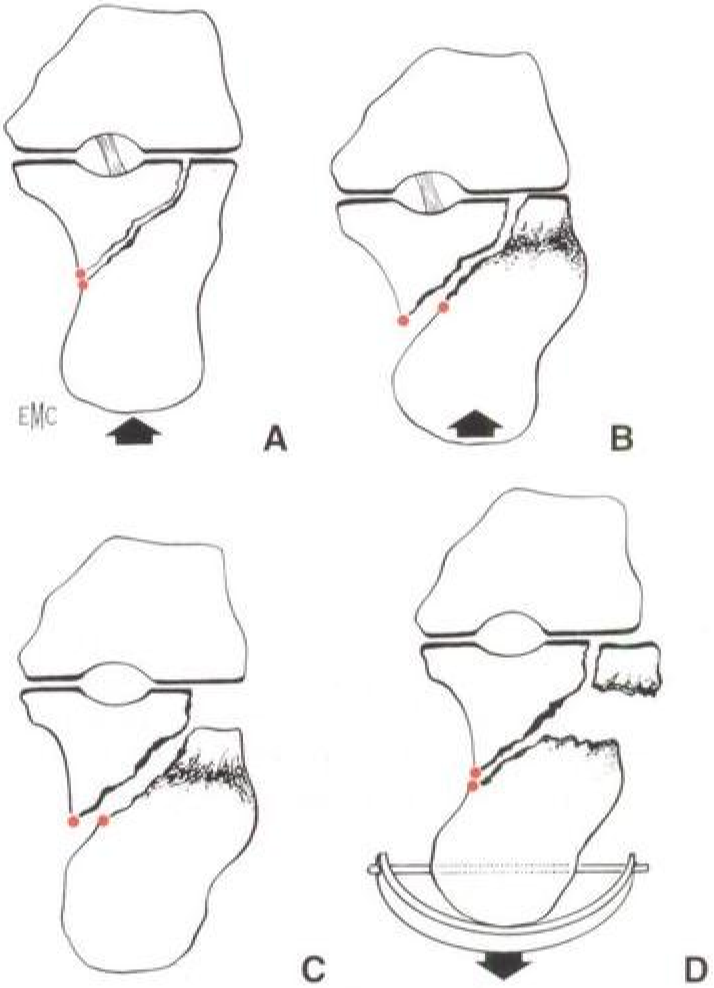

Fig 1 :

Le schéma étiopathogénique d'après Palmer. On observe : le trait de fracture primaire et sagittal par cisaillement (A) ; la fracture corticothalamique par compression (B) ; la marche d'escalier articulaire résiduelle (C) ; le vide sous-thalamique après réduction du fragment corticothalamique (D).

Fig 2 :

Fig 2 :

Le trait fondamental sagittal et la falaise thalamotubérositaire latérale (d'après Malgaigne).

Fig 3 :

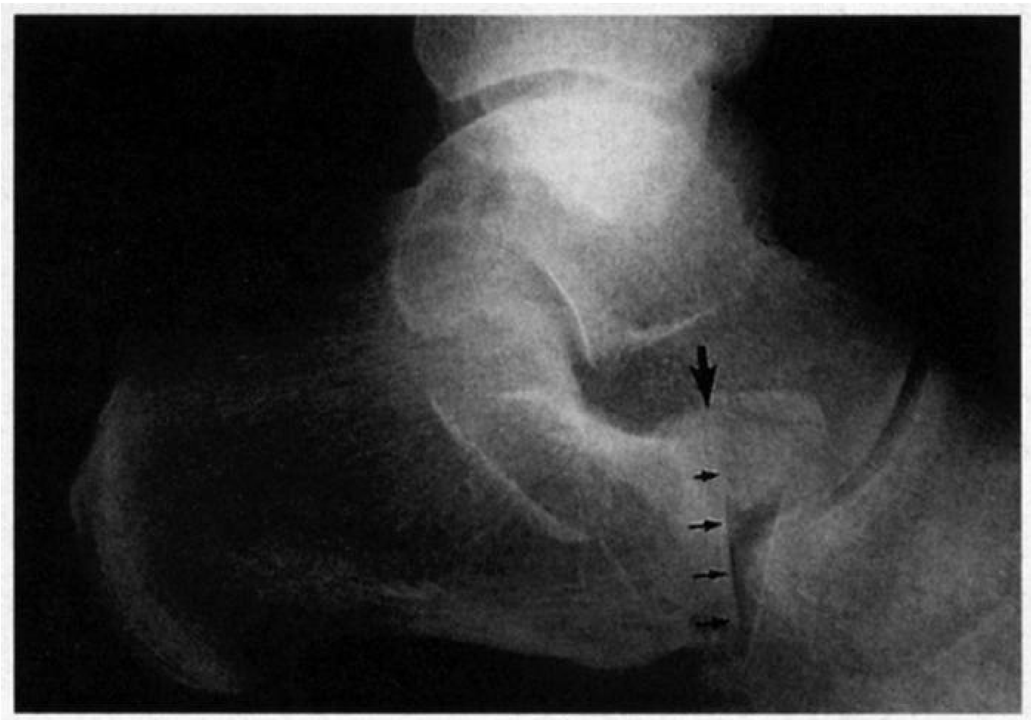

Fig 3 :

Profil externe : fracture articulaire par compression de la grande apophyse antérieure.

Fig 4 :

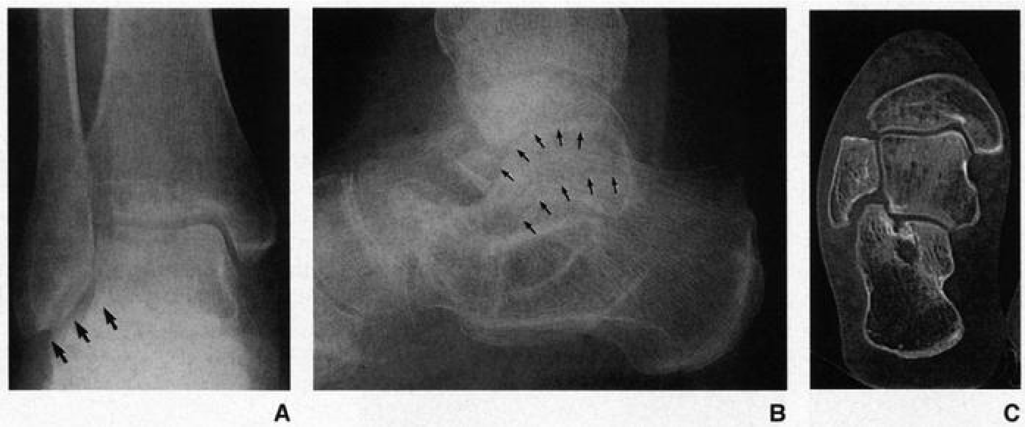

Fig 4 :

Fracture-luxation (type II).

A. Cheville de face : le fragment thalamique latéral est visible au-dessous de la malléole externe.

B. Profil externe : talus et thalamus sont superposés ; image de double contour en rapport avec la projection de chacun des deux fragments thalamiques.

C. Scanner coupe frontale le fragment thalamique latéral est luxé sous la malléole externe ; la fracture est consolidée ; le diagnostic initialement méconnu, a été porté au vu des coupes scanographiques 1 an après une chute « banale » dans les escaliers.

Fig 5 :

Fig 5 :

Fracture fermée des deux calcanéums chez un trapéziste de 19 ans.

A. Clichés préopératoires : type III du 3[e] degré à trait sagittal latéral et à enfoncement horizontal d'un côté ; type V de l'autre : le fragment thalamotubérositaire sera utile pour restaurer la culée postérieure du pied.

B. Clichés postopératoires : reconstruction-ostéosynthèse pour le type III avec un très bon résultat fonctionnel et physique selon les critères du symposium 1988 ; reconstruction-arthrodèse primitive pour le type V : le résultat fonctionnel était coté assez bon ; l'amplitude de la cheville était normale et le couple de torsion déficitaire de 50 %. A la podoscopie le pied était aplati, le talon élargi et légèrement en valgus.

Fig 6 :

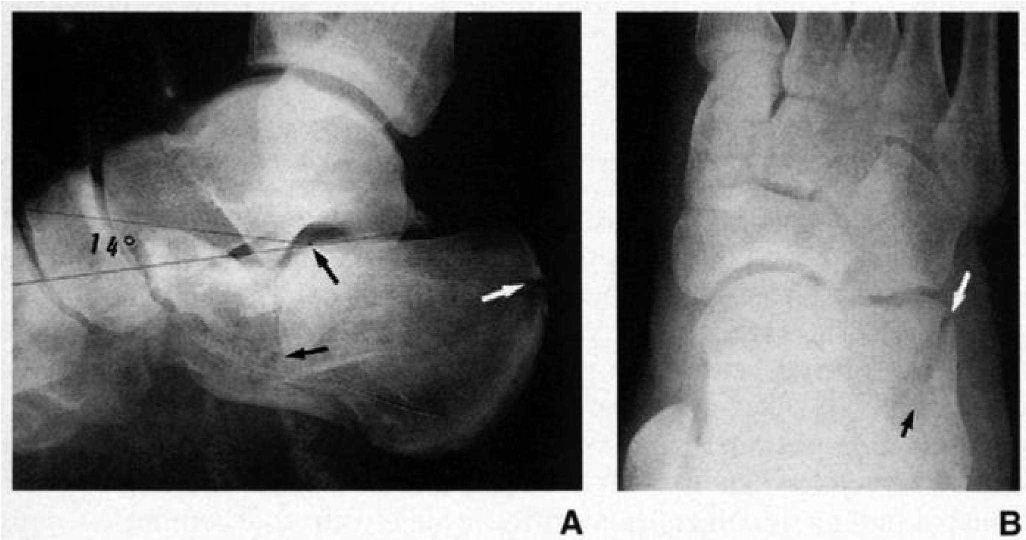

Fig 6 :

Fracture articulaire de type IV à fragment thalamotubérositaire.

A. Profil externe : fragment thalamotubérositaire enfoncé verticalement ; angle de Boehler figuré négatif à - 14°.

B. Face du pied : trait sagittal au niveau de la grande apophyse antérieure.

Fig 7 :

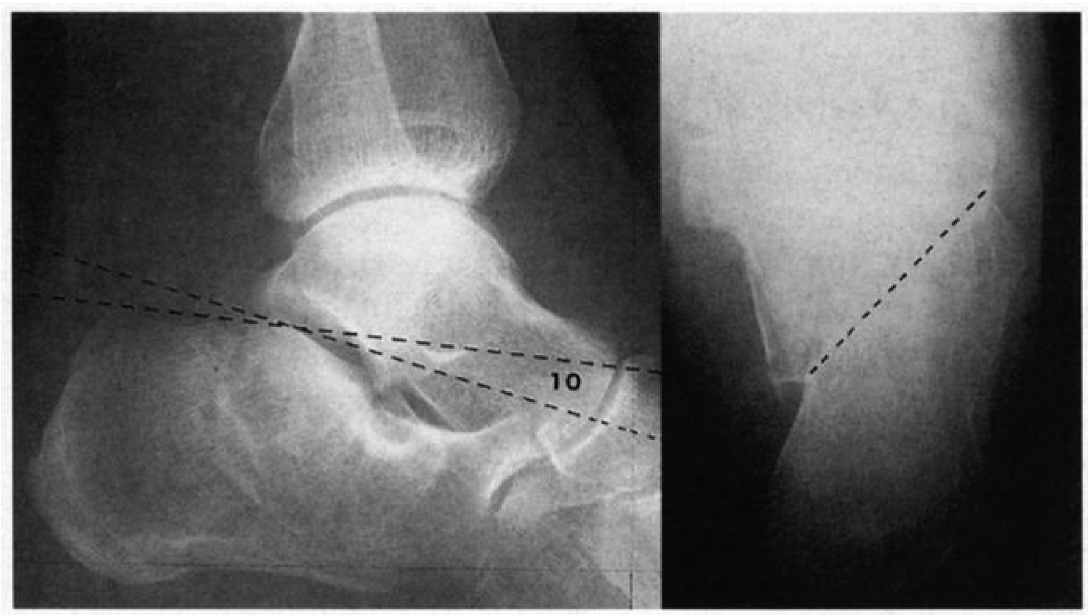

Fig 7 :

Fracture de type I à deux fragments de variété sagittale à trait latéral, thalamus entier, à enfoncement horizontal du 1er degré. Indication du traitement fonctionnel.

Fig 8 :

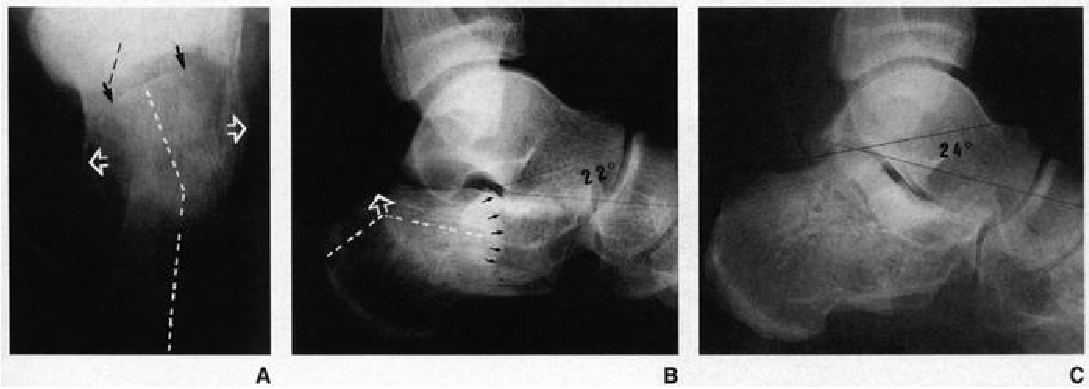

Fig 8 :

Fracture de type III à trait sagittal médial.

A. Incidence axiale : le trait sagittal est médial, le fragment thalamique large est basculé en dedans, les corticales latérale et médiale sont soufflées.

B. Profil externe : l'angle de Boehler est négatif ; l'enforcement est vertical.

C. Profil externe après ablation de la plaquette vissée à 2 ans : très bons résultats fonctionnel et physique chez un menuisier de 31 ans. Restauration d'un angle de Boehler positif à 24°.

Fig 9 :

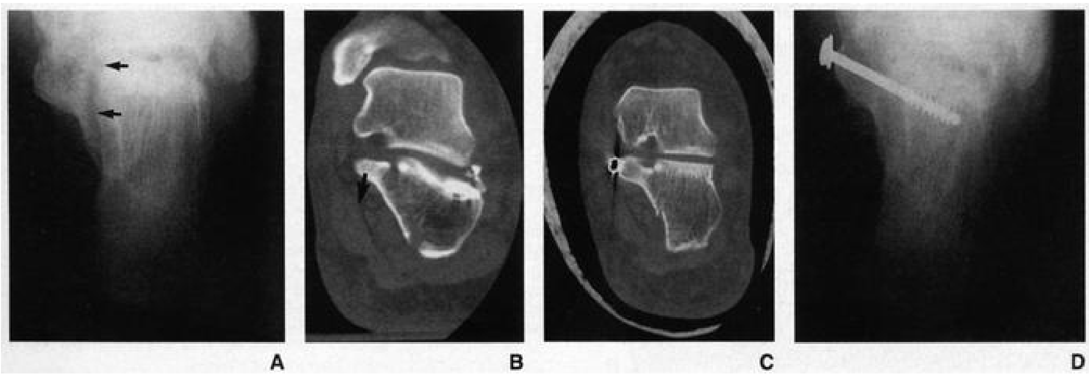

Fig 9 :

Fracture de type I de variété sagittale à trait médial dans le sinus du tarse.

A. Incidence axiale : trait sagittal médial en dedans du thalamus.

B. Scanner coupe frontale : la fracture détache le sustentaculum tali de la corticale médiale.

C. Scanner coupe frontale : contrôle après vissage compressif.

D. Incidence axiale à consolidation.

Fig 10 :

Fig 10 :

Fracture thalamique à trait sagittal sensiblement médian ; sur l'incidence axiale les deux traits de fracture se présentent sous la forme d'un Y renversé.

Fig 11 :

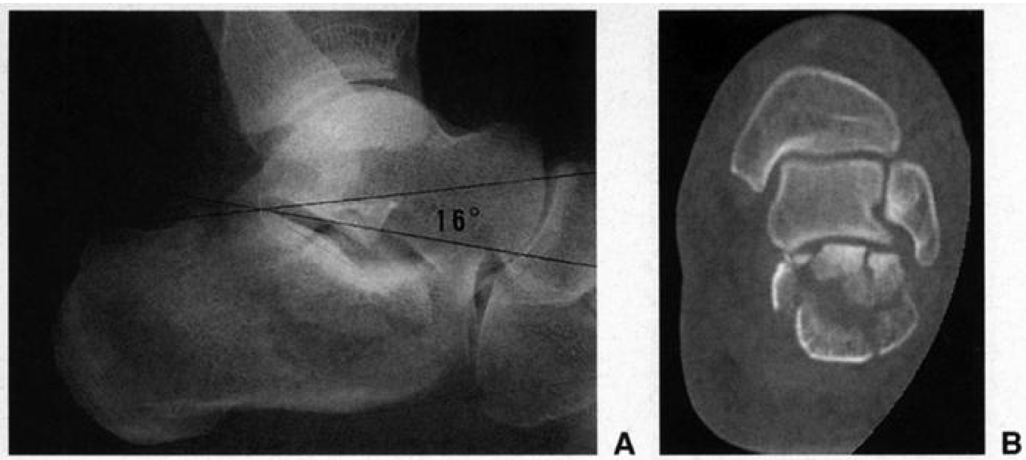

Fig 11 :

A. Incidence de profil : fracture du 1[er] degré à enfoncement horizontal et à angle talothalamique nul, donc avec congruence subtalienne.

B. Scanner coupe frontale : deux traits sagittaux avec conservation de la congruence. Indication du traitement fonctionnel.

Fig 12 :

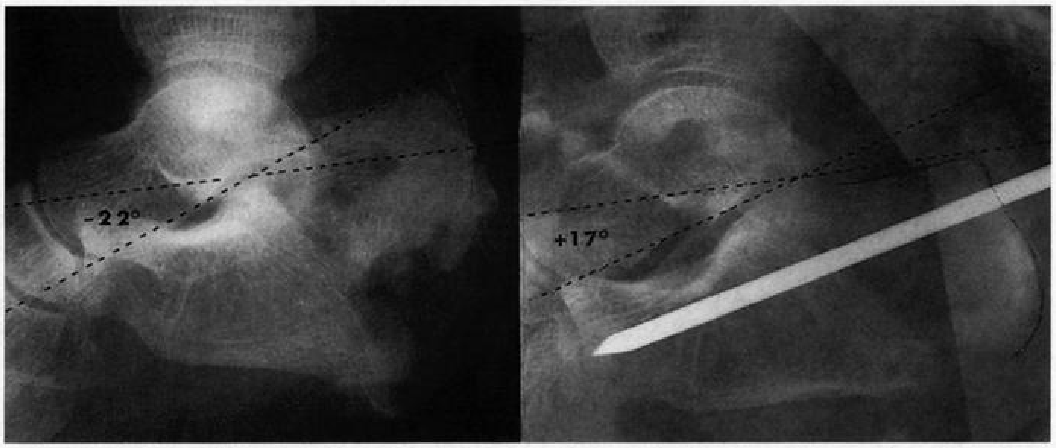

Fig 12 :

Fracture de type II de variété transversale, fronto-oblique à angle de Boehler négatif ; restauration d'un angle de Boehler positif après réduction et contention par clou de Steinmann.

Fig 13 :

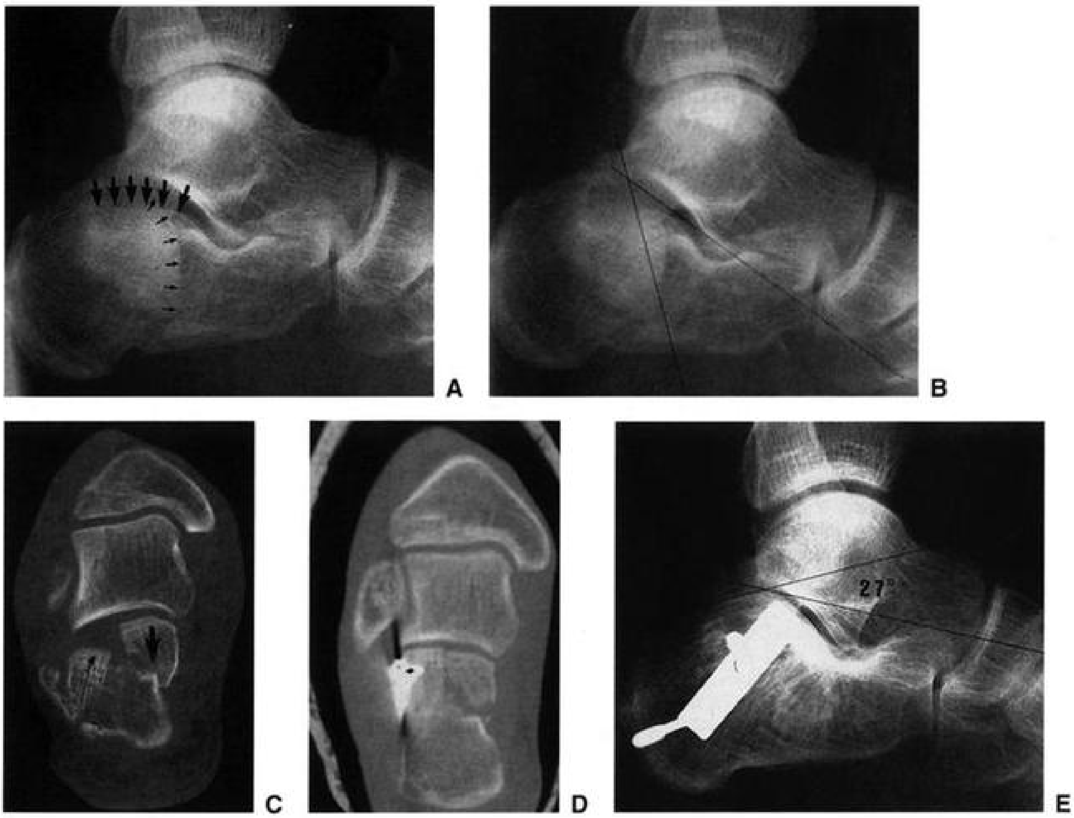

Fig 13 :

Fracture articulaire mixte.

A. Profil externe : image en double contour engendrée par l'enfoncement horizontal du fragment médial et la bascule verticale du fragment latéral.

B. Profil externe de la même fracture : tracé de l'angle talothalamique entre la corde de l'arc articulaire talien et celle du thalamus ; cet angle matérialise l'incongruence subtalienne. L'angle de Boehler non figuré est nul.

C. Scanner coupe frontale : le dénivelé articulaire est majeur.

D. Scanner coupe frontale : contrôle postopératoire.

E. Profil externe à consolidation (1 an) : le résultat fonctionnel était très bon, le résultat

physique bon chez un homme de 34 ans, cariste. Restitution d'un angle de Boehler positif à 27°.

Fig 14 :

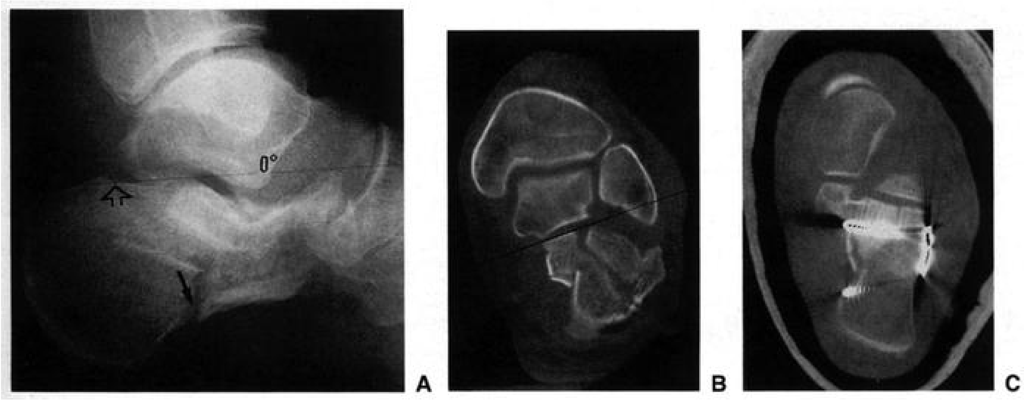

Fig 14 :

Fracture articulaire à trait sagittal sensiblement médian dans laquelle le fragment thalamique latéral n'est pas enfoncé verticalement mais basculé en dedans.

A. Profil externe : enfoncement thalamique horizontal du 2[e] degré avec aspect de congruence subtalienne.

B. Scanner coupe frontale : l'incongruence articulaire est manifeste ; le fragment thalamique latéral est essentiellement basculé en dedans et n'est pas visible sur l'incidence de profil.

C. Scanner postopératoire, coupe horizontale : la congruence articulaire est restaurée.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-073-A-10

Fractures du cotyle

F Laude
J Puget
C Martimbeau

Résumé. *– Les fractures du cotyle sont rares et, en France, les centres spécialisés dans cette chirurgie n'en voient guère plus de dix ou 15 par an. Cette fracture a mauvaise réputation. Comme toutes les fractures articulaires, en cas de déplacement, la restitution chirurgicale de l'anatomie est la solution la plus logique. Mais cette articulation profonde a longtemps rebuté les chirurgiens d'autant plus que le traitement orthopédique peut quelquefois être à l'origine de bons résultats.*

Les progrès de la chirurgie du cotyle ont été profondément marqués par l'immense travail de recherche et de compilation effectué par Letournel sous l'impulsion de Judet, de la fin des années 1950 [24] *jusqu'à son décès en 1994. Letournel, en une trentaine d'années, a complètement révolutionné notre vision et notre manière de traiter ces délicates fractures. Il s'est d'abord intéressé à la radiographie normale du cotyle pour en redéfinir les fondements. Cette étude radiographique très poussée lui a permis d'imaginer le concept des deux colonnes de l'os coxal et d'élaborer une classification des fractures du cotyle admise et reconnue par tous.*

En 30 ans, après avoir mis au point et décrit les principales techniques chirurgicales, il a opéré plus de 1 000 cas, tous magnifiquement analysés et répertoriés. Cette étude lui a permis d'écrire en 1993 son livre de référence [27] *auquel ce chapitre doit beaucoup.*

Radiographie

Toute fracture du cotyle dont l'anatomie est rappelée dans la figure 1A, B, doit actuellement être l'objet d'un bilan radiographique standard associé à une étude tomodensitométrique de tout le bassin.

Radiographie standard

Le bilan radiographique standard (fig 2, 3) repose essentiellement sur quatre clichés [44, 55]. Un cliché du bassin de face sur de grandes plaques (36 x 43 cm) centré sur la symphyse pubienne (fig 2A) ; un cliché de face de la hanche atteinte, les rayons sont centrés sur la tête fémorale ; deux vues obliques prises à 45°, encore appelées oblique obturatrice et oblique alaire (fig 2B, C). La forme hélicoïdale de l'os coxal impose ces deux clichés de trois quarts.

Cliché de face

Six principales lignes radiographiques peuvent être vues sur la figure 3 :

– le *bord postérieur du cotyle* : bien visible sous la forme d'une ligne plus verticale que le bord antérieur du cotyle, il est toujours situé en dehors de celui-ci ;

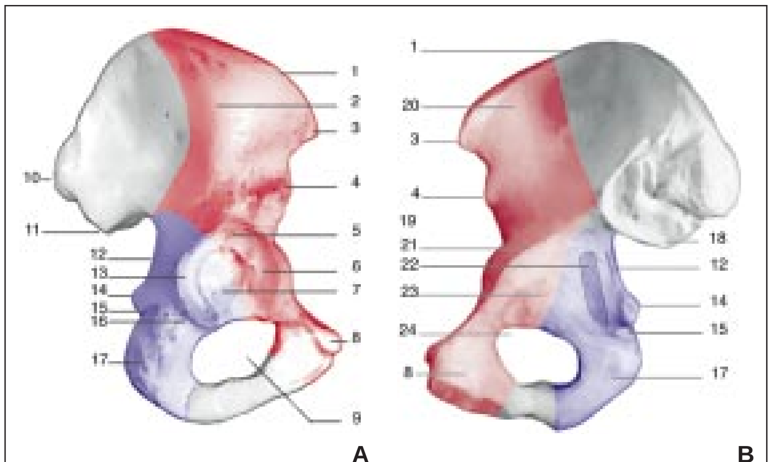

1 Anatomie du cotyle. En rouge, colonne antérieure ; en bleu, colonne postérieure.
1. Crête iliaque ; 2. pilier du moyen fessier ; 3. épine iliaque antérosupérieure ; 4. épine iliaque antéro-inférieure ; 5. toit du cotyle ; 6. paroi antérieure articulaire du cotyle ; 7. arrière-fond du cotyle ; 8. pubis ; 9. orifice du cadre obturateur ; 10. épine iliaque postérosupérieure ; 11. épine iliaque postéro-inférieure ; 12. grande échancrure sciatique ; 13. paroi postérieure articulaire du cotyle ; 14. épine sciatique ; 15. petite échancrure sciatique ; 16. sillon rétroacétabulaire ; 17. ischion ; 18. facette articulaire de l'articulation sacro-iliaque ; 19. éperon sciatique dit de « Rouvière » ; 20. face endopelvienne de l'aile iliaque ; 21. détroit supérieur ; 22. zone de la surface quadrilatère à l'origine de la ligne ilio-ischiatique radiologique ; 23. surface quadrilatère ; 24. trou obturateur.
A. Vue externe de l'os iliaque.
B. Vue endopelvienne de l'os coxal.

– le *bord antérieur du cotyle* : il débute à la partie externe du toit et prend une direction relativement horizontale pour rejoindre le rameau pubien. À sa partie moyenne, il existe un changement de courbure caractéristique, qui permet souvent de le repérer. La partie inférieure de la corne antérieure du cotyle se situe au milieu de la courbure convexe. Ainsi, même des fractures relativement hautes du cadre obturateur n'intéressent pas la surface articulaire du cotyle ;

Frédéric Laude : Ancien chef de clinique-assistant, service de chirurgie orthopédique, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France ; clinique des Lilas, 41-49 avenue du Maréchal-Juin, 93260 Les Lilas, France.
Jean Puget : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de chirurgie orthopédique, CHU Rangueil, 1, Avenue Jean-Poulhes, 31054 Toulouse, France.
Claude Martimbeau : Chirurgien orthopédiste, 2712 South 74th street n° 301,Forth Smith Arizona 72903-5152, États-Unis.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Laude F, Puget J et Martimbeau C. Fractures du cotyle. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-073-A-10, 1999, 17 p.

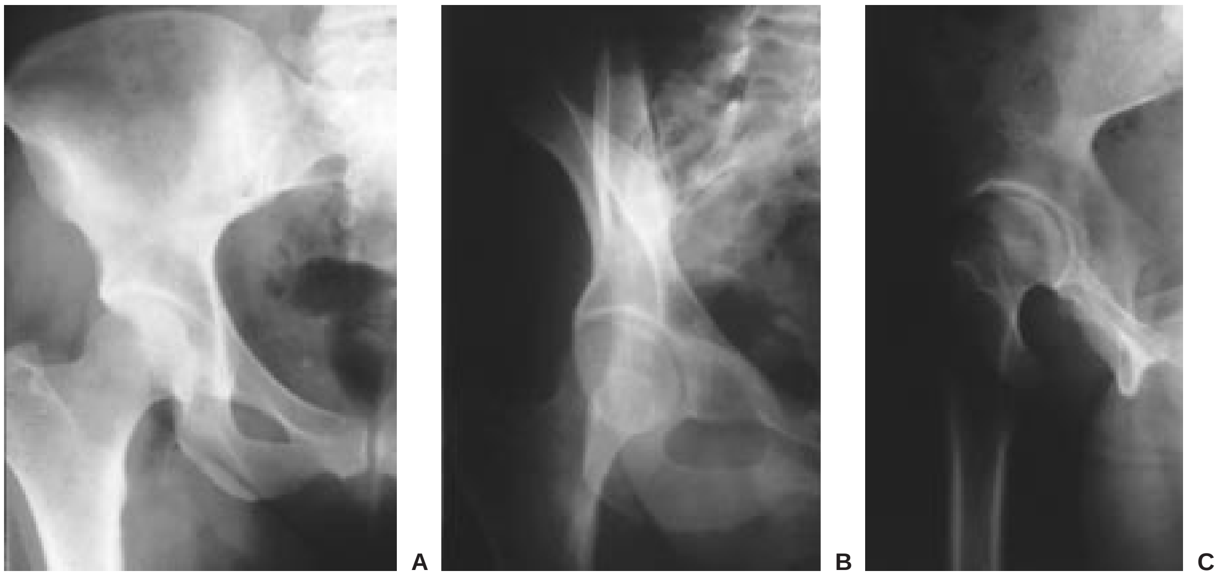

2 Radiographies standards d'une hanche saine.
A. Vue de face.
B. Vue de trois quarts obturateur.
C. Vue de trois quarts alaire.

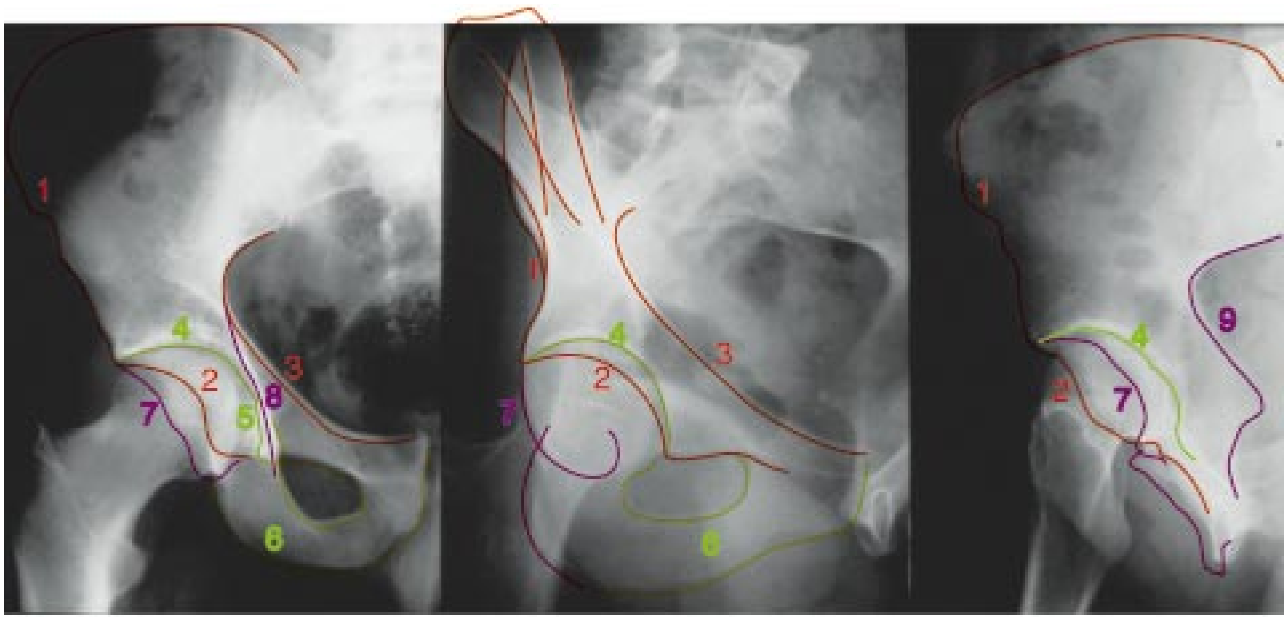

3 Dessin des neuf lignes radiologiques sur les trois incidences.
En rouge, éléments de la colonne antérieure : 1. Aile iliaque ; 2. paroi antérieure ; 3. détroit supérieur.
En vert, éléments appartenant aux deux colonnes : 4. toit du cotyle ; 5. arrière-fond ; 6. cadre obturateur.
En mauve, éléments de la colonne postérieure : 7. paroi postérieure ; 8. ligne ilio-ischiatique ; 9. bord postérieur de l'os iliaque.

– la *ligne de toit du cotyle* : le toit radiologique ne correspond pas à l'ensemble du toit anatomique du cotyle. L'image radiographique visible sur le cliché correspond à la tangente des rayons au toit anatomique et ne représente qu'une zone de 2 ou 3 mm de large ;

– le *« U » radiologique* (*tear drop* des Anglo-Saxons) : il correspond pour sa branche latérale à l'arrière-fond du cotyle et pour sa branche médiale à la lame quadrilatère. Cette ligne radiologique en forme de « U » n'est visible que sur le cliché de face ;

– la *ligne ilio-ischiatique* : elle résulte de la tangence des rayons X à la surface quadrilatère. Elle représente une zone d'environ 10 mm de large qui naît 1 cm sous la grande échancrure sciatique et finit au niveau de l'ischion, un peu en arrière du trou obturateur. Cette ligne, à sa partie supérieure, sur le cliché de face, se confond avec la ligne iliopectinée ;

– la *ligne innominée* (détroit supérieur radiologique) *:* dans ses trois quarts antérieurs, elle correspond à la projection anatomique du détroit supérieur. Dans son quart postérieur, la projection radiologique est décalée de 1 à 2 cm vers le bas par rapport au détroit anatomique ;

– les *autres repères radiologiques de face* : si le cliché de face est parfaitement centré, on peut quelquefois voir l'épine sciatique un peu au-dessus du « U » radiologique entre la ligne ilio-ischiatique et le détroit supérieur. L'épine pubienne est en général mal cernée. L'aile iliaque est bien vue de face.

Oblique alaire

Les clichés obliques sont obtenus non pas en inclinant les rayons à 45° mais en surélevant alternativement l'une et l'autre hanche pour placer le bassin à 45°. Pour l'oblique alaire, c'est la hanche saine qui est surélevée, la hanche traumatisée repose sur la table. Si l'oblique alaire est parfaitement exécutée, on doit voir en totalité l'aile iliaque et jamais le trou obturateur. Cette incidence fait apparaître clairement :

– le *bord postérieur* de la colonne postérieure : son image radiologique correspond à sa stricte projection anatomique ;

– le *bord antérieur* du cotyle est à peu près rectiligne, la corne antérieure du cotyle se projette un peu en dessous du milieu de cette ligne radiologique. Dans sa moitié inférieure, cette ligne radiologique se superpose au corps du pubis ;

– l'*aile iliaque* est parfaitement développée. Les deux épines iliaques antérieures sont bien vues sur cette incidence ;

– les *autres repères* : le bord postérieur du cotyle est parfois visible en surimpression entre le bord antérieur du cotyle et le bord postérieur de la colonne postérieure en dedans. Il correspond à une courbe à concavité inféroexterne. Le détroit supérieur anatomique n'est jamais visible sur cette incidence. L'image du toit visible sur cette incidence ne correspond pas à la même surface anatomique que sur le cliché de face.

Oblique obturatrice

Ce cliché fait apparaître clairement :

– le *détroit supérieur* correspond à la ligne innominée anatomique depuis l'angle du pubis jusqu'à un point situé un peu au-dessus du toit du cotyle. Au-delà, cette ligne radiologique se prolonge à sa partie supérieure vers l'ilion, et rejoint la première vertèbre sacrée ;

– le *bord postérieur* du cotyle est bien visible sur cette incidence ;

– le *cadre obturateur* est la projection fidèle de l'anatomie ;

– le *profil de l'aile iliaque* se poursuit harmonieusement au-dessus du toit.

Tomodensitométrie

Les coupes débutent au-dessus des deux ailes iliaques. Sur la même coupe, on doit voir la structure du bassin en entier. Toute l'aile iliaque doit être

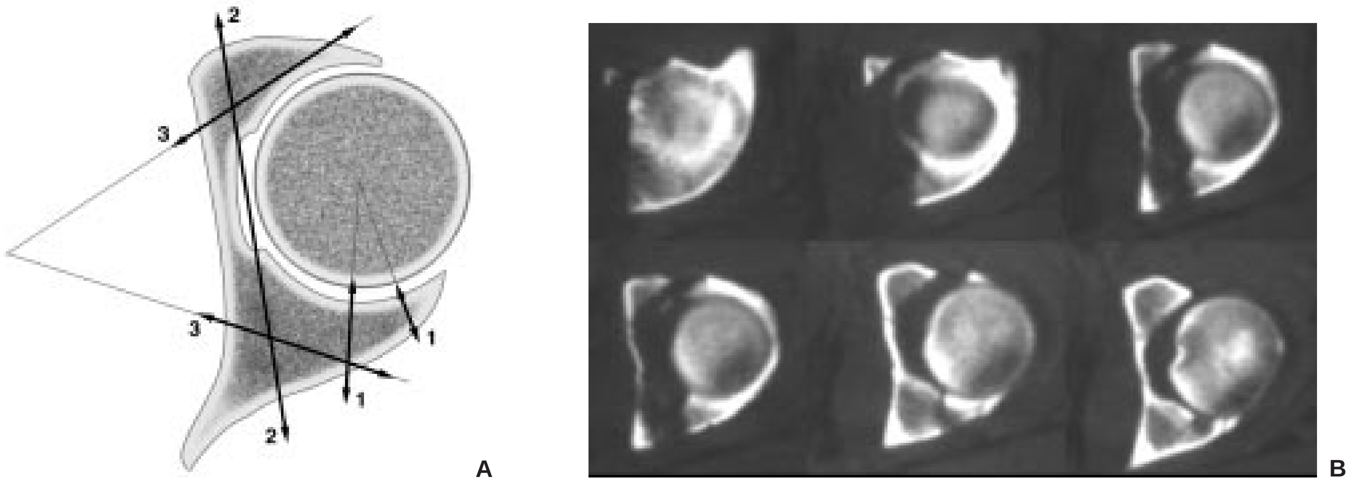

4 Schéma des lésions retrouvées au scanner.
A. Le trait (1) correspond à une fracture de la paroi postérieure du cotyle. Le trait est en général perpendiculaire à la surface articulaire et l'axe passe grossièrement par le centre de la tête fémorale. Le trait (2) est typique d'une fracture transversale du cotyle : il s'agit d'un trait sagittal, parallèle à la lame quadrilatère qui progresse de dedans en dehors sur les coupes de scanner au fur et à mesure que l'on descend vers l'ischion. À noter que ce trait sagittal, sur certaines coupes de scanner, peut ressembler à s'y méprendre à un trait de fracture de la paroi postérieure. Le trait (3) intéresse une colonne du cotyle : le plan dans lequel passe le trait est en général sagittal ou coronal. L'axe du trait passe grossièrement par le centre du bassin.
B. Examen tomodensitométrique d'une fracture transversale du cotyle. Si on ne regarde que les deux dernières coupes, on peut à tort interpréter ce scanner comme une fracture de la paroi postérieure.

coupée en tranches de 10 mm d'épaisseur jointives. Au niveau du cotyle, les coupes seront de 2 à 3 mm jointives. Au niveau du cadre obturateur, on peut de nouveau passer à des coupes de 10 mm. Des coupes trop épaisses au niveau de la surface articulaire peuvent donner une fausse impression de néocongruence. Le scanner a tendance à minimiser les déplacements. L'examen tomodensitométrique va ainsi permettre de mettre en évidence des lésions mal vues sur les radiographies standards comme les impactions osseuses en cas de fracture de la paroi postérieure, les écarts interfragmentaires, les fragments incarcérés au niveau de l'interligne articulaire, des lésions associées du sacrum ou de la sacro-iliaque. Cette capacité à mettre en évidence les différents fragments peut être considérée comme un avantage dans l'analyse des lésions, mais peut aussi représenter un inconvénient. En effet, les nombreux fragments qui existent sur chaque cliché peuvent « virtuellement » majorer la complexité d'une fracture. On échappe un peu à cette impression de gravité en suivant les uns après les autres les différents fragments sur les coupes successives. L'orientation des lignes de fracture, telle qu'on la voit sur le scanner, va aussi permettre de classer la fracture et de confirmer la lecture des trois clichés de base (fig 4A). Ainsi, une fracture transversale du cotyle se décrit au plan scanographique comme un trait sagittal se déplaçant de dedans en dehors sur les coupes du haut vers le bas (fig 4B). Une fracture intéressant une ou deux colonnes est mise en évidence par un trait frontal se déplaçant vers l'avant ou vers l'arrière. Ce trait passe en général par le centre du bassin. Une fracture intéressant, soit le mur antérieur, soit le mur postérieur se définit comme un trait oblique en général perpendiculaire à la surface articulaire, passant par le centre de la tête fémorale. À condition d'être bien faites, les reconstructions tridimensionnelles [6, 8, 13, 15, 31, 53] peuvent être une aide précieuse (fig 5).

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM pourrait présenter un intérêt dans la recherche de lésions de la tête fémorale, de lésions du nerf sciatique, de fragments intra-articulaires.

L'IRM [48] montre mieux que le scanner les contusions sous-chondrales mais elle semble un peu moins performante dans la recherche des corps étrangers intra-articulaires, surtout s'ils sont de petites tailles.

Classifications

Actuellement, la classification universellement adaptée est celle décrite par Letournel et Judet [27]. Celle-ci repose sur le concept de colonne antérieure et de colonne postérieure. On décrit cinq fractures élémentaires et cinq fractures complexes (tableau I).

Fracture de la paroi postérieure (fig 6)

Les fractures de la paroi postérieure du cotyle représentent environ 25 % de toutes les fractures du cotyle. Dans 25 % des cas, on retrouve une impaction ostéocartilagineuse sur la partie postérieure du cotyle (fig 7). La taille et la topographie du fragment de paroi varient de manière considérable. Il peut s'agir d'une simple lésion du bourrelet emportant des fragments osseux de quelques millimètres ou un énorme pavé osseux qui emporte toit, paroi postérieure, partie postérieure de la surface quadrilatère et ischion.

Radiographie

Cliché de face

Il existe fréquemment une luxation postérieure plus ou moins importante. La tête est en général coiffée par la paroi postérieure.

Oblique obturatrice

Le meilleur cliché pour étudier une fracture de la paroi postérieure reste l'oblique obturatrice. Celle-ci dégage parfaitement tout le bord postérieur de l'acétabulum, l'encoche créée par la fracture au niveau de la paroi postérieure est bien visible. C'est sur cette incidence que l'on vérifie la qualité de la réduction de la luxation de la tête fémorale.

Oblique alaire

Sur l'oblique alaire, on vérifie l'intégrité du bord postérieur de la colonne postérieure. Le bord antérieur du cotyle et l'aile iliaque sont intacts. Le fragment détaché est mal vu sur cette incidence.

Tomodensitométrie

La recherche d'une impaction marginale est étudiée au mieux sur l'examen tomodensitométrique. Le trait est oblique à 45° sur toutes les coupes, radiaire par rapport à la tête fémorale. Ce trait est dirigé en dedans et en arrière. Le toit est en principe intact.

Fractures de la colonne postérieure (fig 8)

Ces fractures pures ne sont pas fréquentes (3 % de la série de Letournel). La colonne postérieure est totalement détachée en un seul fragment. Le trait débute à la partie supérieure de la grande échancrure sciatique. Il se dirige en bas et en dehors vers le cotyle qu'il coupe un peu en arrière du toit. Le trait se dirige ensuite vers le cadre obturateur. À sa face interne, le trait est sous le détroit supérieur. Le déplacement de la colonne postérieure se fait en dedans et en arrière. Il existe fréquemment une luxation de la tête fémorale. La capsule articulaire est respectée.

Radiographie

Cliché de face (fig 9)

En plus de la luxation centrale, il existe un gros fragment déplacé dans le petit bassin. La ligne ilio-ischiatique est interrompue à son origine supérieure et appartient au fragment déplacé. Tous les éléments de la colonne antérieure sont intacts.

Tableau I. – Fractures élémentaires et fractures complexes.

Fractures élémentaires
Fracture de la paroi postérieure de l'acétabulum
Fracture de la colonne postérieure
Fracture de la paroi antérieure de l'acétabulum
Fracture de la colonne antérieure
Fracture transversale
Fractures complexes
Fracture en « T »
Fracture de la colonne postérieure associée à une fracture de la paroi postérieure
Fracture transversale associée à une fracture de la paroi postérieure
Fracture de la colonne antérieure associée à une fracture hémitransversale de la colonne postérieure
Fracture des deux colonnes

5 Reconstruction tridimensionnelle d'une fracture de la colonne antérieure avec subluxation antérieure de la tête fémorale. Il existe un hémitrait transversal postérieur incomplet.

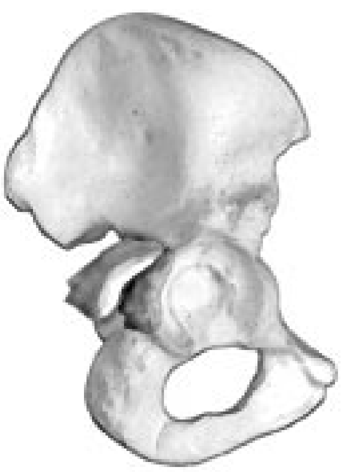

6 Fracture de la paroi postérieure du cotyle.

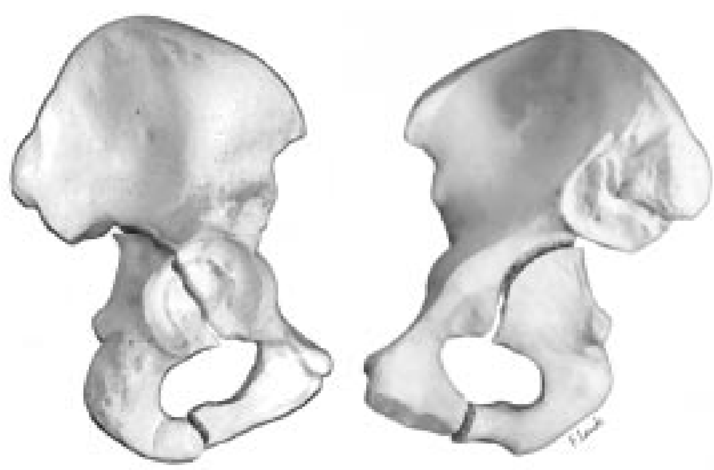

8 Fracture de la colonne postérieure du cotyle.

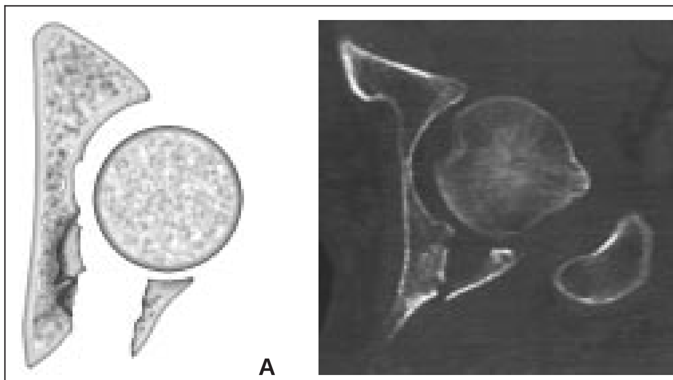

7 Impaction cartilagineuse sur une fracture de la paroi postérieure (A, B).

Oblique obturatrice

Elle confirme l'intégrité de la colonne antérieure. Le détroit supérieur est intact. Elle précise la position exacte de la fracture au niveau du rameau ischiopubien. La luxation de la tête fémorale est postérieure.

Oblique alaire

Elle développe de manière optimale la colonne postérieure. On va pouvoir préciser l'origine du trait de fracture au niveau de la grande échancrure sciatique. Elle permet de vérifier que la paroi antérieure du cotyle et l'aile iliaque sont intactes. Le toit est intact.

Tomodensitométrie

Un premier trait apparaît à la partie supérieure de la grande échancrure sciatique. Ce trait situé dans un plan frontal va progresser sur les différentes

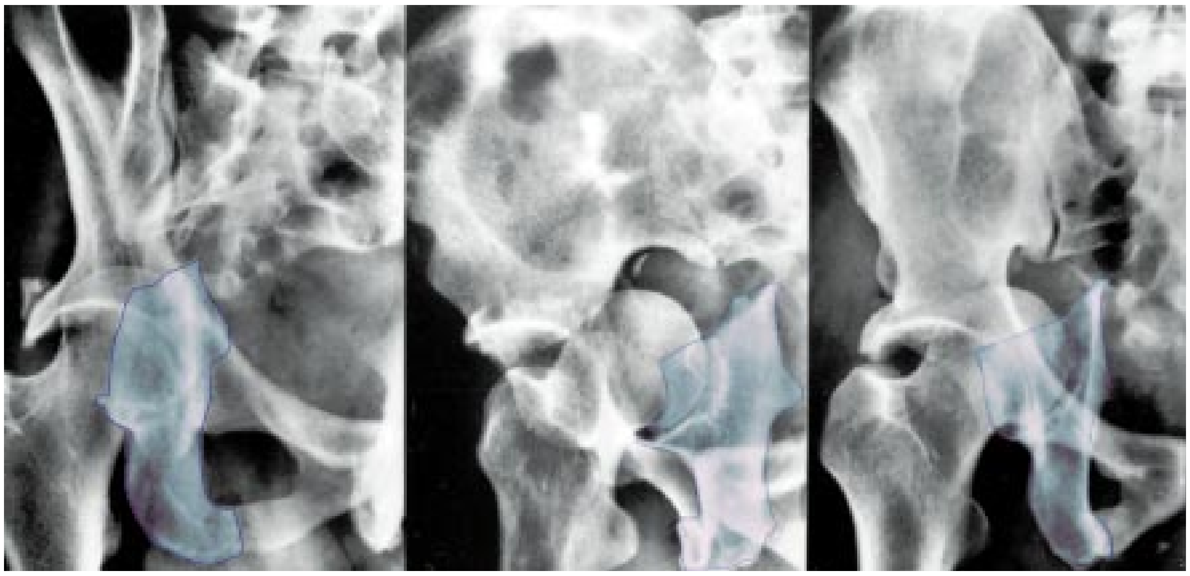

9 Fracture d'une colonne postérieure. Les traits de la colonne postérieure sont surlignés.

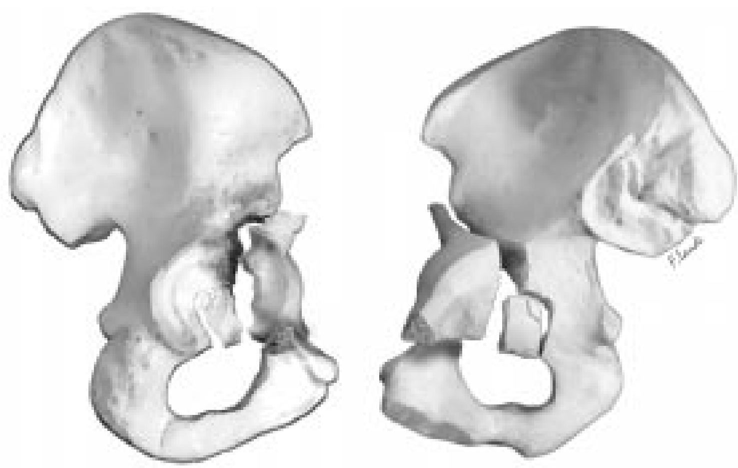

10 Fracture de la paroi antérieure du cotyle. Il existe souvent une fracture associée de la lame quadrilatère pouvant orienter à tort vers une lésion de la colonne postérieure.

coupes de haut en bas vers l'intérieur mais toujours dans le même plan tangent à la corne postérieure du cotyle. Il ne touche pas le toit, passant juste en arrière de lui. Il coupe l'arrière-fond puis la branche ischiopubienne. Le déplacement en arrière et en dedans s'associe à une rotation selon un axe vertical.

Fractures de la paroi antérieure (fig 10)

Ce sont souvent aussi des fractures du sujet âgé qui, tombant sur le grand trochanter en grande rotation externe, se fracture la paroi antérieure du cotyle.

Description

Le trait de fracture débute en principe à l'épine iliaque antéro-inférieure, se dirige vers le cotyle, sectionne celui-ci en avant du toit radiologique du cotyle et se dirige ensuite vers le trou obturateur en fracturant la branche iliopubienne. Le fragment de la paroi antérieure est en général déplacé en rotation externe, en avant et en dedans. Le trait sur la branche iliopubienne est souvent comminutif. Il existe fréquemment (deux tiers des cas) une écaille dans l'arrière-fond sur la lame quadrilatère. Cette écaille peut toucher la partie antérieure de la corne postérieure du cotyle.

Radiographie (fig 11)

On note tout d'abord l'intégrité de tous les éléments de la colonne postérieure : ligne ilio-ischiatique, bord postérieur du cotyle, bord postérieur de l'os coxal et ischion.

Cliché de face

Sur le cliché de face, on retrouve une portion de la ligne innominée déplacée en dedans. On peut voir un trait au bord antérieur du cotyle si celui-ci est visible. En principe, ce grand fragment de paroi antérieure est en un seul fragment. S'il existe une écaille emportant l'arrière-fond, le « U » radiologique est invisible.

Oblique obturatrice

C'est le cliché essentiel. Une portion de la ligne innominée est déplacée en dedans et en avant. Cette rupture de la ligne innominée à deux niveaux est tout à fait typique d'une fracture de la paroi antérieure. Tous les éléments de la colonne postérieure sont intacts. Fait fondamental, le rameau ischiopubien est intact. Ceci permet de faire la différence entre une fracture de la paroi antérieure et une fracture de la colonne antérieure.

Oblique alaire

Elle confirme l'absence de lésions du bord postérieur de l'os iliaque et l'absence de lésion de l'aile iliaque.

Tomodensitométrie

Le trait de fracture se voit au niveau de la portion moyenne de la colonne antérieure. Le trait de fracture qui sépare colonne antérieure et lame quadrilatère est oblique à 60° en dedans et en avant. Ce trait est radiaire par rapport à la tête fémorale. Le scanner met bien en évidence le trait de fracture de la surface quadrilatère qui emporte souvent une petite portion de la partie antérieure de la corne postérieure du cotyle. Le déplacement de la colonne antérieure est souvent important.

Fractures de la colonne antérieure (fig 12)

Description

Ces fractures peuvent toucher tout ou partie de la colonne antérieure. La partie basse du trait intéresse la branche ischiopubienne. Le trait supérieur peut être très bas, traversant la paroi antérieure du cotyle ; bas, touchant la gouttière du psoas ; moyen, touchant l'épine iliaque antérosupérieure ; haut, lorsque le trait, à sa partie supérieure, intéresse la crête iliaque.

Il est important de noter que plus la fracture est basse sur la colonne antérieure, plus le trait est bas sur le rameau de la branche ischiopubienne. Plus la fracture de la colonne antérieure est haute, plus le trait sur la branche ischiopubienne se situe près de la symphyse pubienne.

Radiographie

Cliché de face

On recherche la zone de rupture de la ligne innominée et un trait dans l'aile iliaque qui peut tout à fait être méconnu, surtout s'il est incomplet. Le « U » radiologique peut avoir disparu en cas de lésion de la lame quadrilatère. On recherche un trait sur le cadre obturateur entre l'épine du pubis et l'ischion.

Oblique alaire

L'oblique alaire retrouve l'intégrité du bord postérieur de l'os iliaque.

Oblique obturatrice

L'oblique obturatrice est l'incidence de choix. Elle va permettre de préciser le point de rupture sur la ligne innominée et sur la branche ischiopubienne. Elle précise le point de rupture du cadre obturateur.

Tomodensitométrie

Le scanner confirme l'absence de lésion de la colonne postérieure. Sur la crête iliaque, il permet de préciser parfaitement la forme du trait et le chevauchement de l'aile iliaque. Le trait peut être incomplet et ne pas rompre la crête. Au toit du cotyle, le trait est en principe tangent à 45° au cotyle. Il existe presque toujours un grand trait de refend dans la lame quadrilatère qui

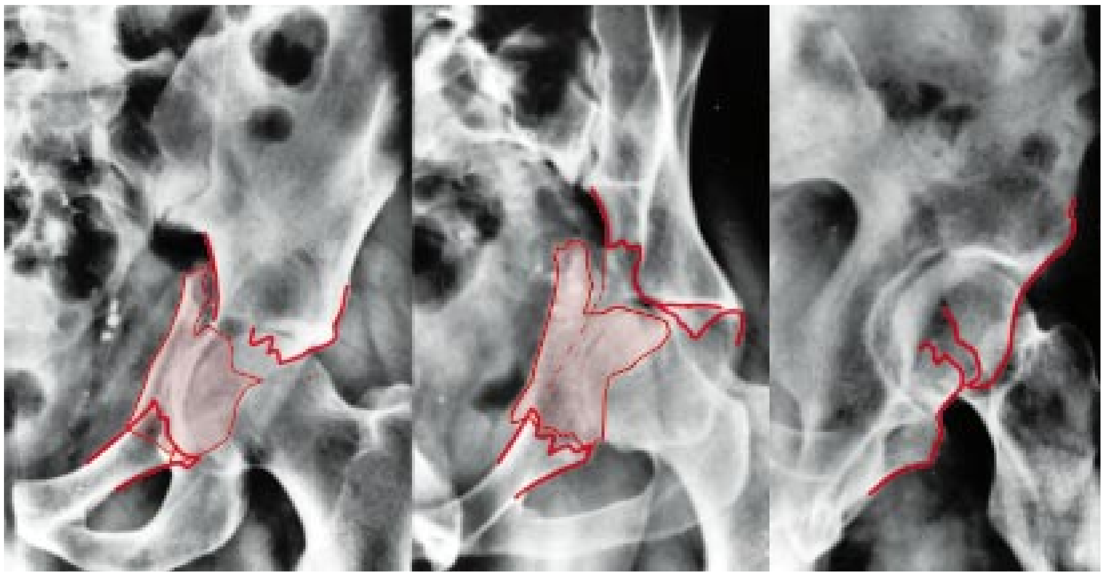

11 Fracture d'une paroi antérieure du cotyle. Les lignes radiologiques sont surlignées en rouge.

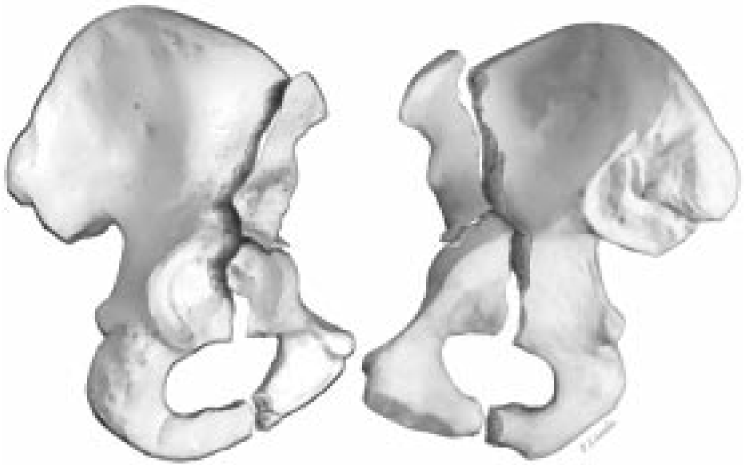

12 Fracture de la colonne antérieure du cotyle.

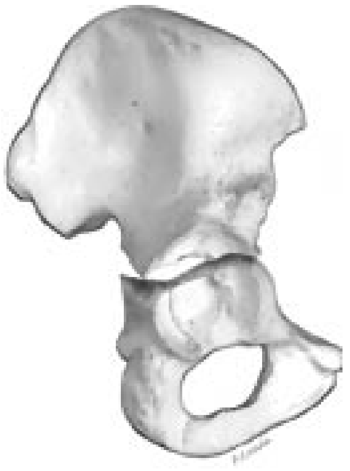

13 Fracture transversale. Le trait qui sectionne la colonne antérieure et la colonne postérieure passe par un seul plan dans l'espace.

s'étend vers la colonne postérieure. Plus bas, le trait coupe la branche ischiopubienne ou la branche horizontale du pubis. Le déplacement de la colonne antérieure, souvent important, se fait en rotation externe.

Fractures transversales pures (fig 13)

Elles représentent environ 10 % des fractures du cotyle.

Description

Le trait d'une fracture transversale du cotyle divise l'os coxal en deux fragments dans un plan unique dont l'obliquité peut varier dans l'espace. La fracture transversale ouvre l'anneau pelvien avec deux conséquences. La mobilisation dans le plan frontal de l'aile iliaque et la rotation du fragment inférieur qui se fait autour de la symphyse, associant médialisation et abduction. En fonction de la hauteur du trait :

14 Fracture transversale du cotyle.

– le trait passe à travers le toit du cotyle et l'on parle de fracture transtectale ;

– le trait passe à la partie supérieure de l'arrière-fond, juste en dessous du toit du cotyle, on parle de trait juxtatectal ;

– le trait est plus bas, coupant les cornes du cotyle. On parle alors de trait infratectal.

Sur une vue externe de l'os coxal, le trait peut prendre toutes les directions. Il peut ainsi couper la corne postérieure bien au-dessus de la corne antérieure, ou à l'inverse, effleurer la corne postérieure à sa partie basse et se diriger en haut et en avant vers la corne antérieure. Tous ces traits fracturaires n'ont qu'un point en commun : le plan qui définit les fractures passe par le centre de la tête fémorale.

Cliché de face (fig 14)

Toutes les lignes en rapport direct avec le cotyle sont rompues : la ligne innominée, la ligne ilio-ischiatique, les bords antérieur et postérieur du cotyle. Seul le cadre obturateur et l'aile iliaque sont intacts. Le fragment inférieur est déplacé en dedans. Le déplacement est plus important sur la colonne postérieure que sur la colonne antérieure. Sur le cliché de bassin strictement de face, on va rechercher une lésion de la sacro-iliaque.

Oblique alaire

On y recherche le point de rupture au niveau de la grande échancrure sciatique. Très haut, il peut emporter une partie de l'articulation sacro-iliaque.

Oblique obturatrice

Elle permet de juger de l'importance de la luxation centrale. Elle confirme l'intégrité du cadre obturateur.

Tomodensitométrie

Une fracture transversale se définit sur le scanner comme un trait sagittal se déplaçant de haut en bas, de l'intérieur vers l'extérieur. L'aile iliaque et le cadre obturateur sont intacts. Dans une fracture transversale, le toit du cotyle

est attenant à l'aile iliaque. Sur les coupes basses au niveau de la paroi postérieure du cotyle, une interprétation rapide peut laisser croire qu'il s'agit d'une fracture de la paroi postérieure. Le déplacement de l'ischion est plus important que celui du pubis. La recherche d'une lésion des articulations sacro-iliaques est systématique. Les lésions de la tête fémorale sont fréquentes dans les fractures transversales.

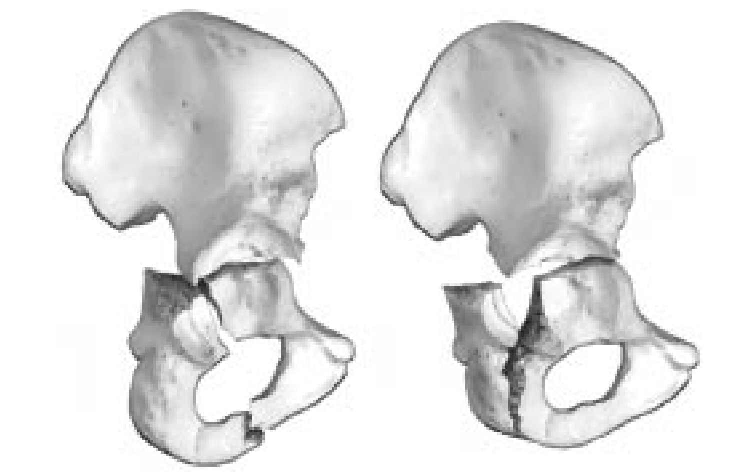

15 Fracture en « T ». Si le trait vertical passe dans l'ischion, comme à droite, on parle de fracture en « T » ischiatique.

Fracture en « T » (fig 15)

La fracture en « T » du cotyle correspond à l'association d'une fracture transversale du cotyle et d'un refend vertical qui divise le fragment inférieur en deux parties. Le trait de refend vertical passe en général à la jonction de la colonne antérieure et de la colonne postérieure.

Description du trait

Le trait transversal n'a pas, ou peu, de particularité par rapport à une fracture transverse simple. On décrit des traits transtectaux, juxtatectaux ou infratectaux. Dans la majorité des cas, le trait vertical descend dans l'arrière-fond du cotyle et finit dans la branche ischiopubienne. Dans un quart des cas, le trait est si postérieur que le cadre n'est pas touché. On parle de fracture en « T » ischiatique. Le déplacement est en général important, il prédomine sur la colonne postérieure. La luxation de la tête fémorale est centrale.

Cliché de face (fig 16)

La composante transversale de cette fracture touche toutes les lignes verticales. Le cadre obturateur présente une solution de continuité. La composante verticale des fractures en « T » peut être difficile à mettre en évidence. Il ne faudra pas confondre cette fracture en « T » avec une fracture transversale associée à une fracture du cadre obturateur.

Oblique alaire et oblique obturatrice

L'oblique alaire va permettre de retrouver le point de rupture de la composante transversale au niveau du bord postérieur du cotyle. L'oblique obturatrice précise le siège de la fracture au cadre obturateur.

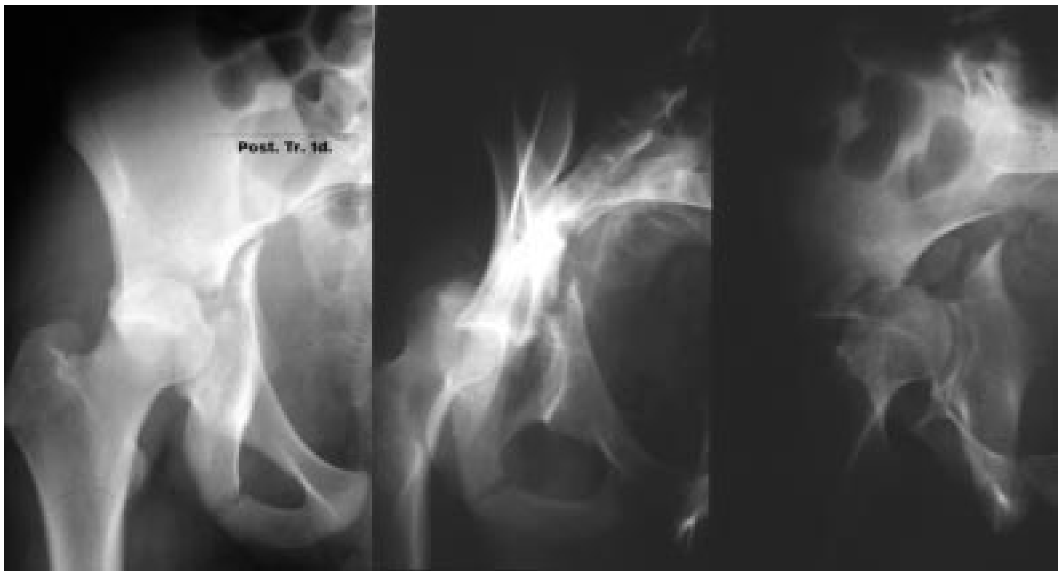

A

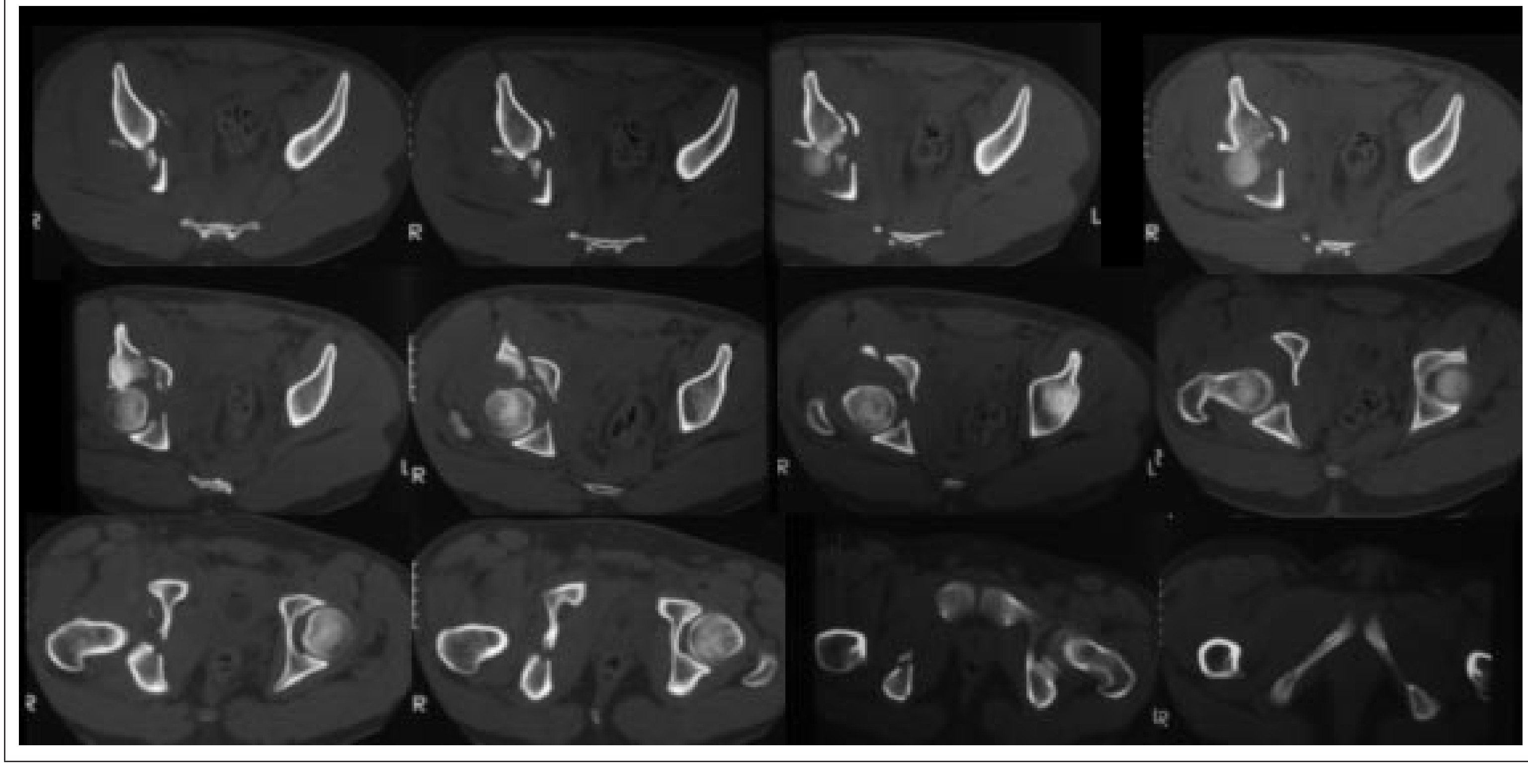

B

16 Fracture en « T » avec une luxation postérieure.
A. Cliché radiologique.
B. Examen tomodensitométrique. On distingue bien sur cet examen le trait transversal d'axe sagittal qui progresse de haut en bas, du dedans vers le dehors. On voit le trait de refend sagittal au niveau de l'arrière-fond du cotyle.

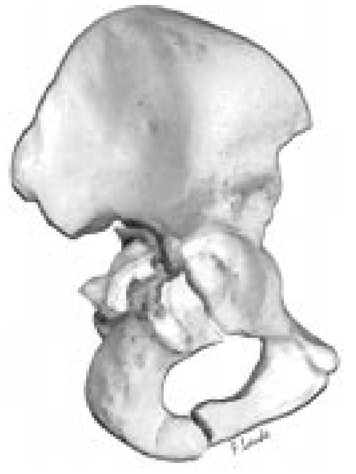

17 Fracture de la colonne postérieure associée à une fracture de la paroi postérieure du cotyle.

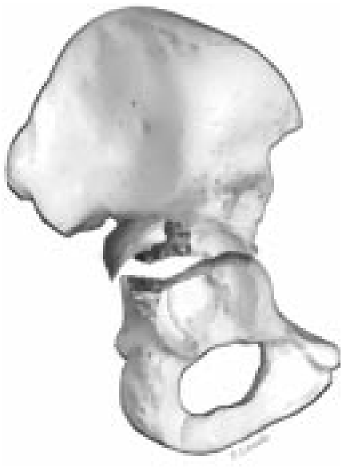

19 Fracture transversale du cotyle associée à une fracture de la paroi postérieure du cotyle.

Tomodensitométrie

Si l'on omet le trait vertical, sa description est similaire à celui des fractures transversales.

Fractures de la colonne postérieure associées à une fracture de la paroi postérieure (fig 17)

Il s'agit de fractures de la paroi postérieure du cotyle associées à une fracture de la colonne postérieure en général peu déplacée.

Cliché de face (fig 18)

Les éléments de la colonne antérieure sont intacts : ligne iliopectinée et bord antérieur du cotyle. Il existe sur les clichés initiaux une luxation postérieure de la tête fémorale qui emporte avec elle la paroi postérieure. La fracture de la colonne postérieure peut être évidente si elle est très déplacée, mais souvent des signes indirects comme une épine sciatique trop visible ou un trait au niveau du cadre obturateur sont les seuls indices.

Oblique obturatrice

Elle confirme l'absence de lésion sur la ligne innominée et met bien en évidence la lésion de la paroi postérieure du cotyle.

Oblique alaire

On recherche sur cette incidence l'importance du déplacement de la colonne postérieure et l'endroit exact où le trait débute au niveau de la grande échancrure sciatique.

Tomodensitométrie

Le trait qui détache la paroi postérieure est perpendiculaire à la surface articulaire et au trait qui détachait plus haut la colonne postérieure. Le déplacement de la paroi postérieure est plus important que celui de la colonne postérieure.

Fractures transversales associées à une fracture de la paroi postérieure

Ces lésions arrivent en second pour leur fréquence, juste derrière les fractures des deux colonnes (fig 19).

Description

On divise classiquement ces lésions en deux sous-groupes selon le type de luxation.

Dans les formes avec luxation centrale, la lésion principale est une fracture transversale déplacée qui va permettre à la tête de s'échapper en dedans. La fracture de la paroi postérieure est une lésion accessoire. Dans les formes avec luxation postérieure, c'est l'inverse, et la fracture transversale est peu déplacée. Les lésions du nerf sciatique et les nécroses de la tête fémorale sont ici beaucoup plus fréquentes. Le trait est franchement vertical et plutôt intra- et juxtatectal si la luxation est centrale. En cas de luxation postérieure, le trait est plus souvent juxta- et infratectal.

Cliché de face (fig 20)

Luxation postérieure. La tête est surmontée par la paroi postérieure. Tous les repères radiologiques verticaux de face sont rompus : ligne innominée, ligne ilio-ischiatique, paroi antérieure du cotyle, paroi postérieure du cotyle. Le « U » radiologique et la partie basse de la ligne ilio-ischiatique gardent leur rapport habituel. Le toit du cotyle reste bien en continuité avec l'aile iliaque qui n'est pas lésée.

Luxation centrale. Les lésions de la paroi postérieure ne sont pas toujours visibles mais la fréquence de l'association fracture transversale-fracture de la paroi postérieure doit pourtant inciter l'examinateur à rechercher systématiquement une lésion postérieure en cas de fracture transversale évidente.

Oblique obturatrice

Elle met bien en évidence la position de la luxation et la taille des fragments de la paroi postérieure. Cette incidence montre l'obliquité du trait transversal.

Oblique alaire

Elle confirme l'absence de lésion sur l'aile iliaque. La zone de rupture au niveau du bord postérieur de l'os coxal est bien mise en évidence.

Tomodensitométrie

La position de la luxation est très bien vue ; le trait transversal possède les caractéristiques habituelles

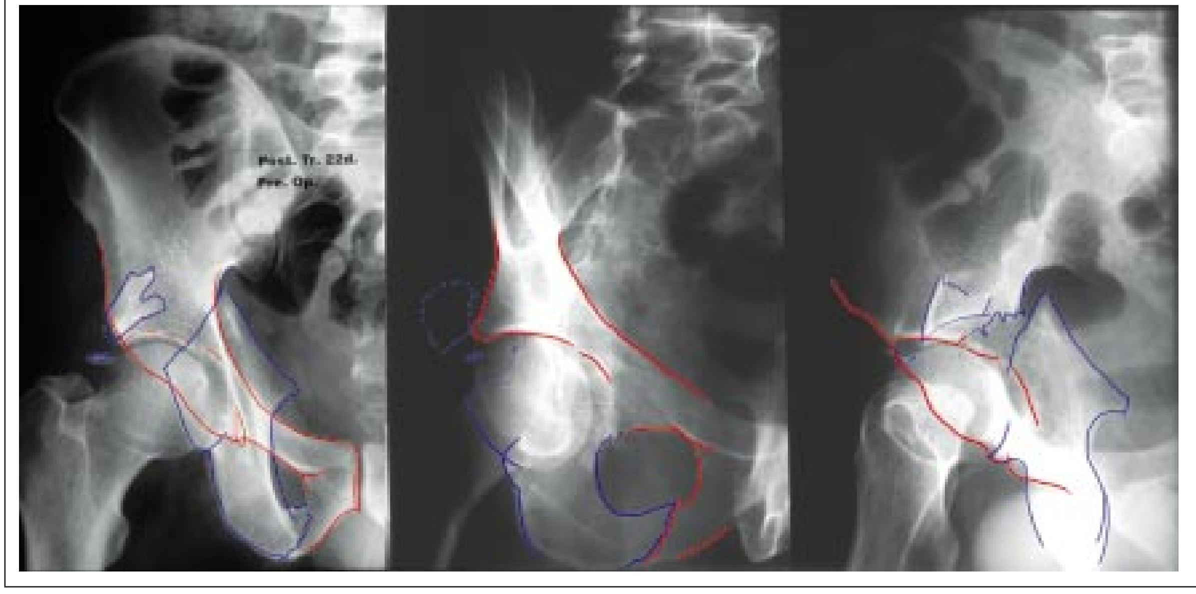

18 Fracture de la colonne postérieure associée à une fracture de la paroi postérieure du cotyle, cliché radiologique de face.

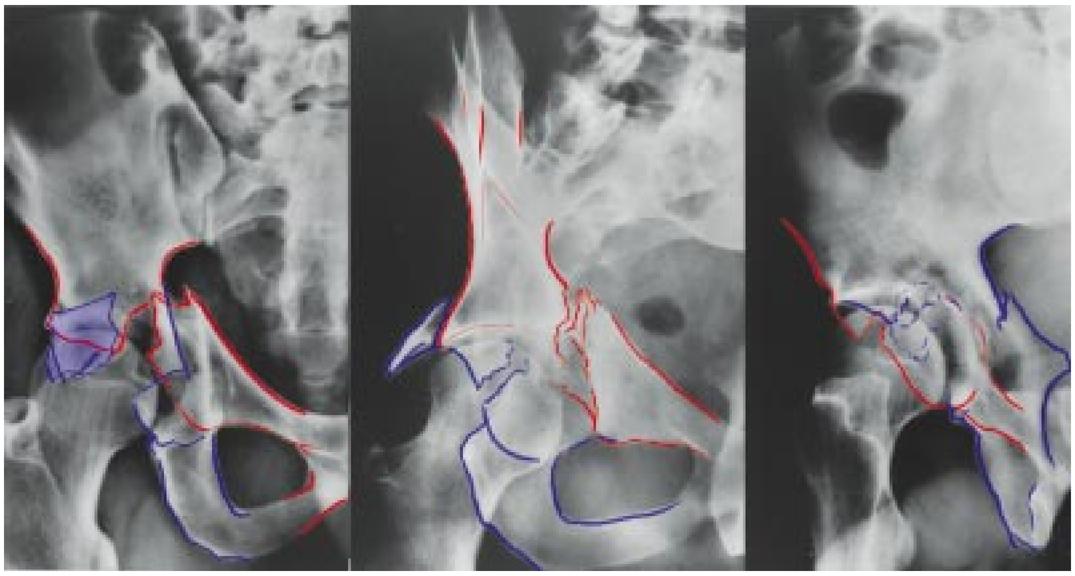

20 Fracture transversale associée à une fracture de la paroi postérieure du cotyle, cliché radiologique de face.

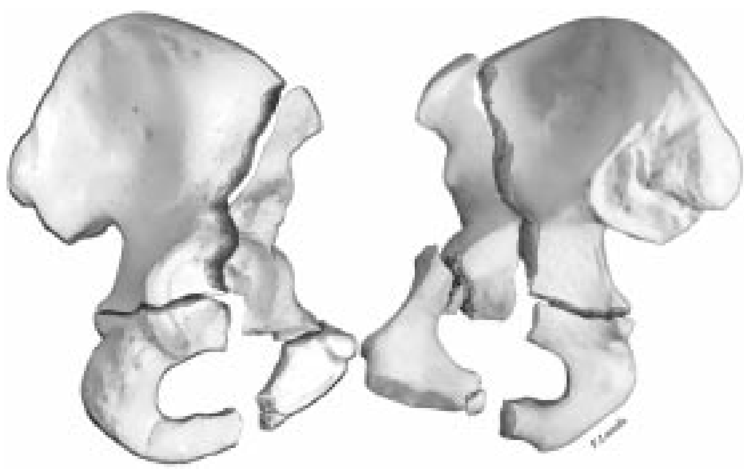

21 Fracture de la colonne antérieure associée à un trait hémitransversal postérieur.

Fractures de la colonne antérieure et hémitransversale postérieure (fig 21)

Description

Le déplacement est toujours prédominant sur la colonne antérieure, le trait sur la composante hémitransversale postérieure pouvant même être incomplet. On les distingue des fractures des deux colonnes du cotyle car il persiste toujours un fragment du toit qui reste solidaire de la colonne postérieure. Dans une fracture des deux colonnes, le toit est totalement libre.

Colonne antérieure. Il s'agit, soit d'une lésion de la colonne antérieure, soit d'une lésion de la paroi antérieure du cotyle. Le trait est volontiers plurifragmentaire. Une fracture du cadre obturateur est souvent associée à cette lésion et complique la description des traits. Le déplacement est toujours important avec une luxation antérieure de la tête fémorale.

Colonne postérieure. La colonne postérieure est traversée par un trait en tout point identique à celui d'une fracture transversale du cotyle. Il faut cependant remarquer deux éléments importants. Le trait est dans la plupart des cas très bas sur le cotyle et vient souvent mourir sur l'épine sciatique qu'il divise en deux. Le déplacement est toujours modéré et souvent incomplet en arrière. On ne peut pas confondre cette lésion avec une fracture transverse du cotyle ou une fracture en « T » car le trait qui divise les deux colonnes n'est pas dans le même plan.

Cliché de face (fig 22)

Le bord postérieur du cotyle est marqué par un trait horizontal simple. La ligne ilio-ischiatique est systématiquement lésée. Son atteinte varie de la simple irrégularité à un décrochage franc. Ses rapports avec le « U » radiologique sont modifiés.

Oblique alaire

C'est la meilleure vue pour apprécier la hauteur du trait sur la colonne postérieure. Il est souvent bas et vient fréquemment diviser l'épine sciatique.

Oblique obturatrice

Le trait hémitransversal est recherché très bas, presque à la limite de l'ischion.

Tomodensitométrie

L'interprétation scanographique de cette lésion est délicate. Il peut s'agir d'une simple fracture de la paroi antérieure avec un trait perpendiculaire à la surface articulaire antérieure ou d'une lésion complexe avec fracture de la paroi antérieure, fracture de la branche iliopubienne et extension dans l'aile iliaque. Le trait est alors grossièrement coronal avec, sur certaines coupes, un trait perpendiculaire à la surface articulaire. Le trait hémitransversal postérieur s'étudie de manière dynamique sur toutes les coupes. L'étude d'une seule coupe pourrait à tort laisser penser qu'il s'agit d'une fracture de la paroi postérieure. Point fondamental, l'hémitrait transversal coupe la colonne postérieure sous le toit du cotyle.

Fractures des deux colonnes

On peut décrire une fracture des deux colonnes comme une fracture de la colonne postérieure sur laquelle se greffe un trait dirigé vers l'avant, qui viendrait détacher la colonne antérieure.

22 Fracture de la paroi antérieure associée à un trait hémitransversal postérieur.

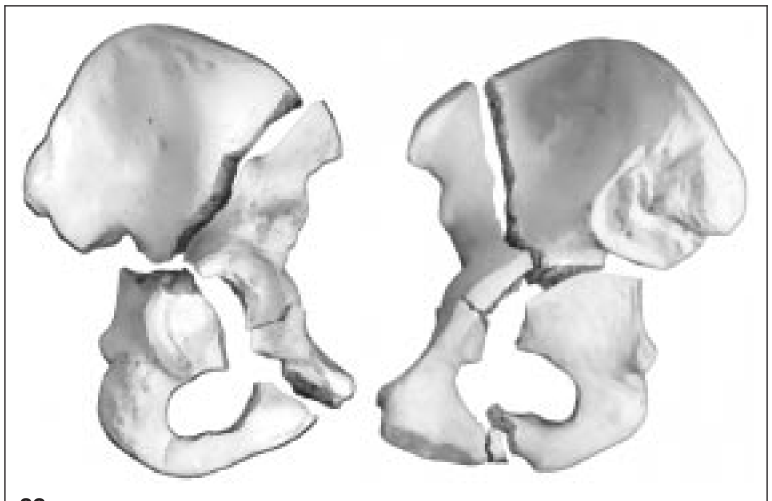

23 Fracture des deux colonnes du cotyle. Le toit est totalement séparé de la portion de l'aile iliaque attachée au sacrum. C'est ce qui la distingue d'une fracture de la colonne antérieure associée à un trait hémitransversal postérieur.

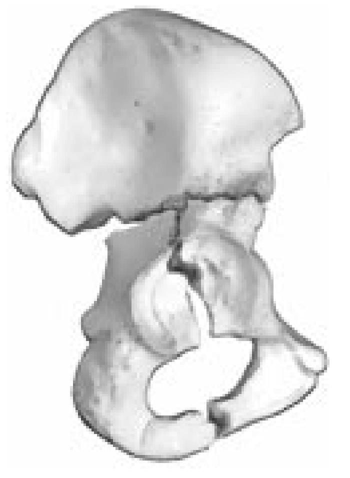

24 Fracture basse des deux colonnes. Le toit du cotyle est libre. Il n'existe plus aucune connexion entre le toit du cotyle et la portion de l'aile iliaque attachée au sacrum.

Description

Colonne postérieure

Le trait sur la colonne postérieure débute à la partie supérieure de la grande échancrure sciatique, descend en bas et en avant vers la surface rétroacétabulaire qu'il coupe en arrière du toit. Au cotyle, il descend en arrière jusque dans l'arrière-fond puis remonte vers l'avant et vient au contact de la corne antérieure pour atteindre le trou obturateur juste sous la partie basse de la corne antérieure du cotyle. Le cadre obturateur peut être lésé sur toute sa portion inférieure, de l'ischion au pubis. À la face interne de l'os coxal, le trait descend en arrière de la ligne innominée pour rejoindre le trou obturateur.

Colonne antérieure

Selon que le trait se dirige vers la crête iliaque ou vers l'épine iliaque, on distingue deux grands types de fractures des deux colonnes.

Fracture haute des deux colonnes : quatre fois sur cinq, le trait va progresser dans l'aile iliaque (fig 23).

Fracture basse des deux colonnes : le trait se dirige, après avoir divisé le détroit supérieur vers le bord antérieur de l'os coxal, entre les deux épines iliaques antérieures (fig 24). Il est exceptionnel que cette grande colonne antérieure soit en un seul fragment.

Déplacement des fragments

Le déplacement des fragments est provoqué par la poussée centrale de la tête fémorale qui s'enfonce entre les deux colonnes, recréant quelquefois en position médialisée une nouvelle congruence. Cette néocongruence, ainsi que l'ont appelée Judet et Letournel, est à l'origine de certains bons résultats du traitement orthopédique.

Radiographie (fig 25)

Tous les repères radiographiques sont perturbés et ceci sur les trois incidences.

Clichés de face

La luxation centrale de la tête est manifeste. La rotation de l'ischion le rend trop visible et toute la colonne postérieure semble refoulée en dedans. La ligne ilio-ischiatique a perdu ses rapports avec le « U » radiologique qui peut avoir disparu sur le cliché de face et être visible sur l'oblique alaire. Le toit du cotyle est médialisé et horizontalisé quand on le compare au côté opposé. Il a perdu toutes ses attaches avec l'aile iliaque. La ligne innominée est rompue à plusieurs niveaux et de manière systématique, il existe une solution de continuité assez haut et en arrière.

Oblique obturatrice

L'examen de la ligne innominée met en évidence les traits de refend sur la colonne antérieure et précise leur position. L'oblique obturatrice est l'incidence où il faut rechercher le signe de l'éperon décrit par Letournel. Il correspond à la saillie de l'aile iliaque là où elle se rattache habituellement au cotyle. Ce signe de l'éperon est caractéristique d'une fracture des deux colonnes.

Oblique alaire

Elle précise le point de rupture sur la grande échancrure sciatique et étudie l'aile iliaque.

Tomodensitométrie

On étudie et l'on suit d'abord de haut en bas le segment intact d'aile iliaque attenant à l'articulation sacro-iliaque. C'est lui qui est l'origine du signe de l'éperon à sa partie basse. Il apparaît comme une section osseuse allongée dans le plan sagittal qui va disparaître progressivement alors qu'apparaît en arrière et en dedans de lui la colonne postérieure.

La colonne postérieure apparaît en général sur la coupe qui passe par le sommet de la grande échancrure sciatique. Elle se détache de la partie intacte de l'aile iliaque par un trait frontal ou coronal. Elle est déplacée en rotation interne. La colonne antérieure est suivie depuis la crête iliaque. Le scanner va parfaitement montrer la différence de trajet du trait au niveau de la table interne et externe de l'aile iliaque. La colonne antérieure est déplacée en rotation externe. Il existe fréquemment une comminution sur l'un des traits, plus particulièrement au niveau du canal obturateur. À l'arrière-fond, le trait

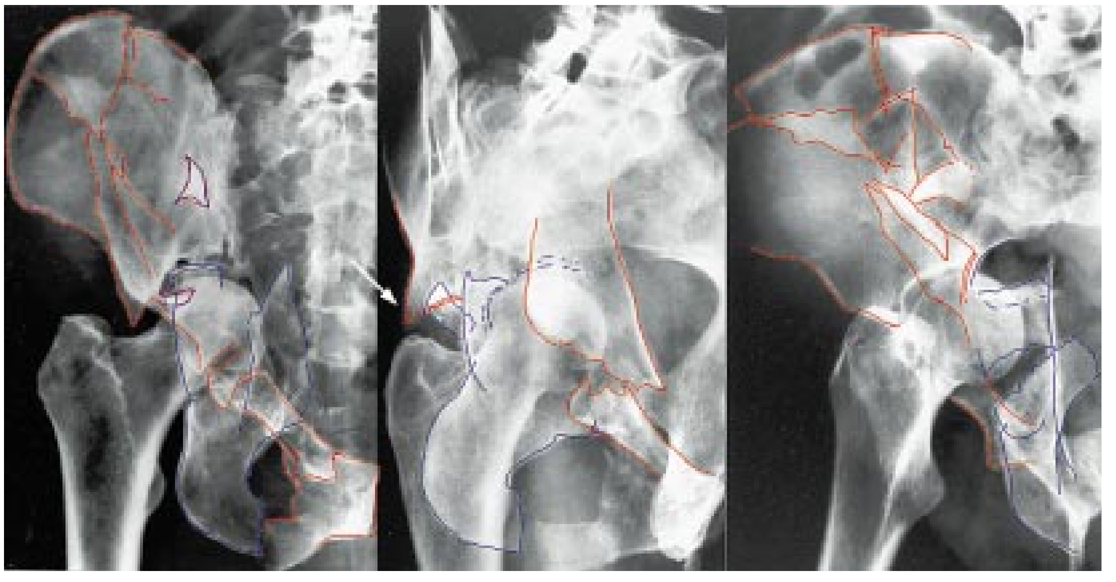

25 Fracture des deux colonnes du cotyle. La flèche montre le signe de l'éperon sur le trois quarts obturateur.

divise les deux colonnes en arrière de la corne antérieure du cotyle, laissant l'arrière-fond attenant dans sa plus grande partie à la colonne postérieure. Des lésions de l'arrière-fond et de la lame quadrilatère sont fréquentes. La tête est en luxation centrale et repousse les deux fragments autour d'elle.

Lésions associées

Les fractures du cotyle sont la résultante de traumatisme à haute énergie. Dans près de 50 % des cas, ces fractures sont associées à d'autres lésions. Il peut s'agir de complications générales ou régionales qui doivent être prises en charge par une équipe pluridisciplinaire [25, 36, 41].

Lésions générales et locorégionales

Choc hémorragique

Il peut nécessiter le placement du patient dans une unité de soins intensifs quelques jours. Leur traitement ne sera pas développé ici.

Hématome rétropéritonéal

C'est une complication habituelle. Dans les formes graves, le saignement est abondant et peut faire penser à tort qu'il s'agit d'une lésion intrapéritonéale. Ce sont l'échographie et le scanner qui redressent le diagnostic.

Lésions osseuses du bassin

Les lésions osseuses touchant le bassin sont fréquentes [27, 41, 47]. Les fractures verticales du cadre obturateur sont les plus nombreuses. Trois fois sur quatre, elles touchent le côté opposé à la fracture du cotyle. Elles se rencontrent surtout en cas de fracture transversale.

Lésions du fémur ipsilatéral

C'est une association fréquente. La mise en place d'une ostéosynthèse par clou endomédullaire peut gêner un futur abord postérieur du cotyle.

Lésions locales

Lésions nerveuses

La recherche d'une atteinte du nerf sciatique doit être systématique. Les conséquences au plan médicolégal sont importantes et le résultat de cette recherche doit être noté et signalé au patient. Il peut s'agir d'une lésion complète, mais plus souvent l'atteinte est bigarrée, incomplète, touchant le territoire du nerf sciatique poplité externe (SPE) et du nerf poplité interne (SPI). L'atteinte isolée du SPE est fréquente et s'explique par la distribution des fibres nerveuses dans le tronc sciatique et par des lésions plexielles de la racine L5. Les lésions du nerf sciatique sont essentiellement le fait des luxations postérieures de la tête fémorale où l'on retrouve 20 % de lésions du nerf sciatique. En cas de luxation centrale, ce chiffre est de 10 %. Il est de 5 % dans les luxations antérieures. Dans la majorité des cas, l'examen macroscopique du nerf sciatique est normal. Une fois sur deux, ces lésions disparaissent progressivement sur une période qui peut être de 2 ans. Dans près de 70 % des cas, la gêne est mineure et n'entrave pas la vie quotidienne.

Lésions macroscopiques de la tête fémorale

On les retrouve surtout dans les fractures avec un trait transversal. Des fractures associées de la tête fémorale se voient dans 1 à 2 % des fractures du cotyle. C'est surtout durant l'acte chirurgical qu'il faut rechercher et noter des lésions du cartilage fémoral. Enfin, dans les luxations, il est impératif d'exciser tout fragment ostéocartilagineux détaché par la rupture du ligament rond (fig 26).

Décollement de Morel-Lavallée

Il s'agit d'un décollement sous-cutané au niveau de la région trochantérienne. Cette lésion évolue souvent pour son propre compte et la poche de décollement n'a pas tendance à se résorber spontanément.

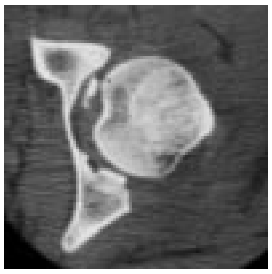

26 Fragments libres intra-articulaires.

Prise en charge d'un patient présentant une fracture du cotyle

Traitement orthopédique

Méthode

En cas de luxation de hanche, la réduction doit bien sûr s'effectuer en urgence sous anesthésie générale. Si la hanche réduite est stable, le patient peut rester dans son lit sans aucune traction. Si la hanche est très instable, on peut mettre en place une traction axiale, condylienne de préférence, en attendant un geste chirurgical. Ces grandes instabilités sont le fait des fractures emportant un gros fragment postérosupérieur ou un fragment incarcéré volumineux. S'il existe une fracture de la tête fémorale, les manœuvres de réduction doivent s'effectuer avec la plus grande douceur car le risque de fracture secondaire du col fémoral est réel. Le traitement orthopédique [11, 12, 42, 56] doit-il encore passer par des appareils de traction ? L'indication idéale d'un traitement orthopédique s'adresse à une hanche stable, non luxée, présentant une bonne congruence articulaire sur les trois incidences et sur des coupes fines au scanner. Dans ces cas, le but du traitement orthopédique est donc bien de laisser la hanche dans l'état dans lequel elle se trouve après la fracture. Le patient reste alité 5 à 6 semaines sans traction sous prophylaxie anticoagulante. Au bout de 1 semaine, une mobilisation douce de la hanche, sur une attelle de mobilisation passive, plusieurs heures par jour, est instaurée. Le lever est autorisé entre 2 et 5 semaines. L'appui complet se fait entre le 75e et le 90e jour.

En cas de fracture déplacée, nous retiendrons la méthode orthopédique proposée par l'école lilloise [11]. La réduction s'effectue sous anesthésie générale sur table orthopédique. La traction s'effectue par l'intermédiaire d'une broche transcondylienne. Le genou est fléchi à 45°. Une traction forte, sous contrôle scopique, associée à des manœuvres en abduction et rotation permettent en principe, par l'intermédiaire de la capsule, de contrôler les colonnes et d'obtenir la réduction. Le patient est ensuite replacé dans son lit. La contention est assurée par une traction en abduction exerçant un sixième du poids du corps pendant 21 jours, puis un dixième du poids du corps pendant 21 autres jours. Au 45e jour, la traction est retirée. L'appui n'est autorisé qu'au cours du troisième mois. Son promoteur reproche néanmoins la longueur de l'hospitalisation et la fréquence des séquelles douloureuses au niveau du genou qui a supporté la traction.

En conclusion, la simple traction progressive n'est pas logique. Si la réduction n'est pas acquise très rapidement, elle risque d'entraîner une perte de temps précieux. Si une décision chirurgicale doit être prise, elle doit l'être rapidement car les résultats de la chirurgie sont meilleurs si l'on opère les patients la première semaine [5, 34].

Complications

Un traitement orthopédique nécessite souvent des hospitalisations de 2 à 3 mois. Le transfert en centre de rééducation n'est que rarement réalisable.

Les complications de la traction sont : l'infection locale au niveau de la broche ; la raideur, le déficit de l'extension et les douleurs résiduelles du genou difficiles à traiter. Elles sont plus fréquentes en cas de traction transtibiale ; les complications classiques du décubitus. On retiendra bien sûr les cals vicieux du cotyle et l'arthrose post-traumatique. Leur traitement conduit souvent à un geste chirurgical (fig 27, 28A, B, C) : arthrodèse, sujet jeune, paralysie importante des fessiers ou du sciatique, séquelles d'arthrite septique ; prothèse totale de hanche qui risque de poser des problèmes techniques et dont les résultats à long terme sont moins bons qu'en cas d'arthrose banale. Ainsi Romness et Stauffer [49] (prothèse de Charnley) retrouvent des descellements cotyloïdiens cinq fois supérieurs à la normale. Selon Romness [49], si les patients ont moins de 60 ans, les résultats sont encore plus mauvais : 62,5 % de descellements dont 17 % de reprises contre 38,5 % et 7,7 % de reprises si le sujet a plus de 60 ans.

Traitement chirurgical

Méthodes

Principes généraux

Cette chirurgie doit s'effectuer en centre spécialisé par une équipe médicale et paramédicale habituée à cette chirurgie difficile et longue [17, 22, 25, 34, 35, 36, 37, 51]. La réduction chirurgicale d'une fracture du cotyle n'est pas une urgence. La meilleure période pour opérer une fracture du cotyle se situe entre le troisième et le septième jour après le traumatisme. En cas de déglobulisation sévère associée à des lésions osseuses de la grande échancrure sciatique, il faut suspecter une lésion de l'artère glutéale et proposer une angiographie que l'on associera à une embolisation si nécessaire [30]. Cette

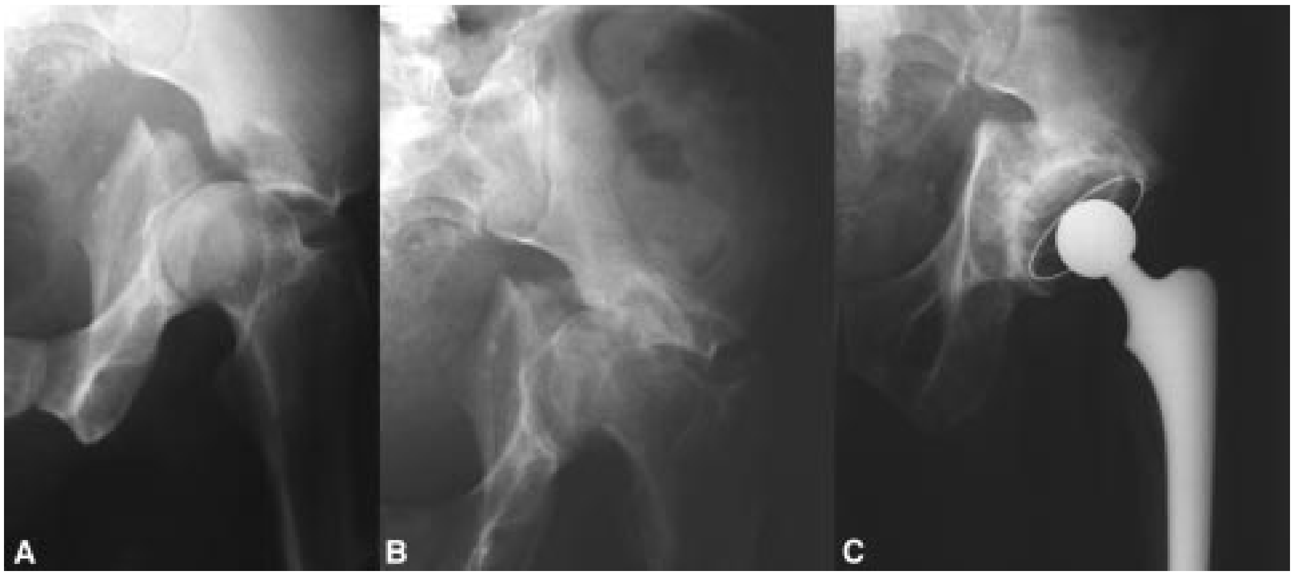

27 Traitement orthopédique d'une fracture transversale luxée non réduite. À 6 mois, devant la gêne très importante, décision de mise en place d'une arthroplastie totale de hanche. Le cotyle prothétique est scellé sur la tête fémorale morcelée et impactée au niveau du néocotyle post-traumatique. La prévention des ossifications hétérotopiques a été effectuée par une séance de radiothérapie de 7 Gy. Bon résultat à 1 an.

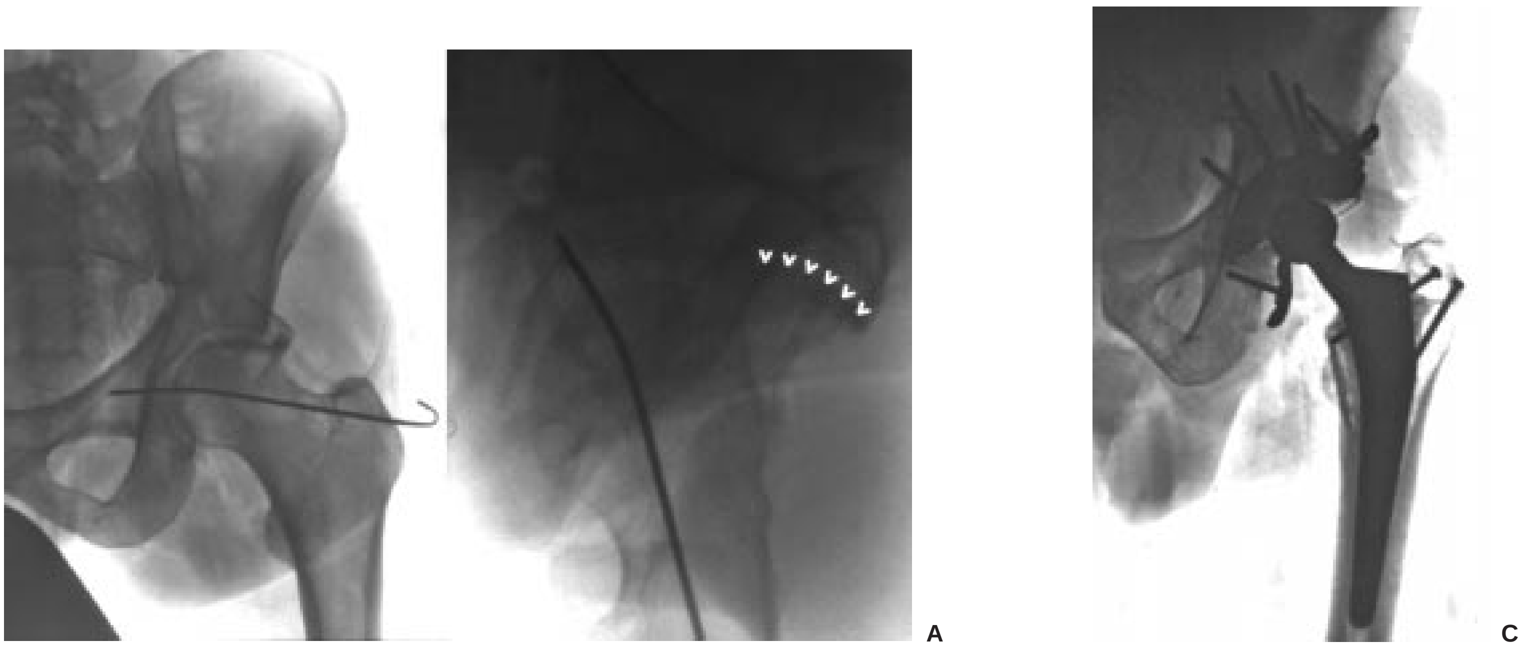

28 Traitement orthopédique par traction et broche de maintien d'une fracture de la colonne postérieure (clichés aimablement prêtés par le professeur Gantz de Bernes).

A. Cliché de face avec traction qui peut sembler tout à fait satisfaisante.

B. Mais la perte complète de toute la zone postérosupérieure d'appui entraîne une arthrose rapide traitée par prothèse totale de hanche.

C. La reconstruction cotyloïdienne s'appuie sur une greffe importante avec anneau armé.

chirurgie nécessite un matériel particulier qui comprend : des daviers réducteurs spécifiques ; un ancillaire et un matériel d'ostéosynthèse adapté ; une table adaptée, la table orthopédique de Judet est souhaitable mais dans de nombreux cas une table ordinaire peut être suffisante.

Voies d'abord

En matière de chirurgie du cotyle, aucune voie d'abord n'est parfaite [29]. Le chirurgien doit apprendre à tirer partie des avantages et des inconvénients de chacune des voies qu'il connaît et maîtrise.

- Voies d'abord postérieures

Voie de Kocher-Langenbeck.

Avantages : voie d'abord facile et bien connue ; accès visuel à toute la colonne postérieure ; accès endopelvien aveugle par la grande échancrure sciatique.

Inconvénients : accès très limité, voire impossible de la colonne antérieure ; accès difficile au toit du cotyle ; lésions du nerf sciatique ; possibilité d'ossifications hétérotopiques.

29 Fracture des deux colonnes du cotyle opérée par double voie d'abord antérieure et postérieure de manière simultanée.

Voie de Kocher-Langenbeck associée à une trochantérotomie digastrique [54].

Avantages : l'accès visuel et gestuel s'étend à une partie limitée de la paroi antérieure du cotyle.

Inconvénients : toujours aucun accès à l'aile iliaque ; lésions du nerf sciatique ; possibilité d'ossifications hétérotopiques un peu plus importante que par voie de Kocher-Langenbeck pure ; pseudarthrose du grand trochanter théorique.

• Voies antérieures

Voie ilio-inguinale [27, 33].

Avantages : accès étendu à la colonne antérieure ; bien réalisée, c'est une voie d'abord très anatomique ; suites simples et récupération rapide ; accès à la partie haute de la colonne postérieure ; pas d'ossification postopératoire.

Inconvénients : voie d'abord délicate et mal connue (expérience) ; accès limité à la partie supérieure de la colonne postérieure ; pas de vision intra-articulaire directe ; lésions fréquentes du nerf fémorocutané (sensitif pur).

Voie iliofémorale.

Avantage : voie d'abord facile.

Inconvénient : exposition limitée à la partie supérieure de la colonne antérieure.

• Voies externes

Ces voies ont toutes comme objectif une exposition la plus complète possible des deux colonnes de l'os coxal par une seule voie d'abord.

Voie iliofémorale étendue [9].

Avantage : exposition large et complète des deux colonnes. La voie des cas difficiles !

Inconvénients : ossifications hétérotopiques ; délicate à bien réaliser ; nécessite une fermeture très soigneuse ; récupération lente des fessiers (6 mois en général !).

Voie triradiaire de Dana Mears [2, 32].

C'est une voie de Kocher-Langenbeck sur laquelle se greffe une incision cutanée en « Y » dirigée vers l'épine iliaque antérosupérieure.

Avantages : permet de passer d'une voie postérieure à une voie externe ; exposition large sur les deux colonnes dans la région péricotyloïdienne.

Inconvénients : moins performante qu'une vraie voie iliofémorale étendue ; ossifications hétérotopiques très fréquentes ; mauvais accès à la partie alaire de la colonne antérieure.

Voie d'Ollier modifiée par Sénégas.

Avantage : exposition des deux colonnes.

Inconvénients : exposition médiocre de la colonne antérieure ; ossifications ; pas d'accès endopelvien ; réduction difficile des fractures des deux colonnes hautes (pas de contrôle sur l'aile iliaque) ; cicatrice horizontale.

• Voies combinées [14, 50]

On peut associer une voie de Kocher-Langenbeck avec une voie iliofémorale ou avec une voie ilio-inguinale. Historiquement, ces voies étaient pratiquées successivement. On peut aussi pratiquer le double abord de façon simultanée (fig 29). On débute par l'une des deux incisions, pour réduire au mieux la colonne osseuse accessible et, par des artifices divers (roulis de la table et corset de Pujet), on positionne le patient pour le deuxième abord.

Avantages : exposition des deux colonnes. On ne touche pas au muscle moyen fessier.

Inconvénients : intervention plus longue (intérêt de la double équipe) ; installation particulière du patient (corset sur table ordinaire).

Tableau II. – Pourcentage d'ossifications hétérotopiques en fonction de la voie d'abord [28].

	Brooker I et II	Brooker III et IV	Total
iliofémorale étendue (%)	25	35	60
Kocher-Langenbeck (%)	18	9	27
ilio-inguinale (%)	3	2	5

• Choix de la voie d'abord [28, 29]

Il dépend de quatre facteurs principaux : type anatomique de la fracture ; délai entre le traumatisme et le geste chirurgical ; possibilités offertes par les différentes voies d'abord ; complications éventuelles des différentes voies d'abord (ossifications hétérotopiques, lésions des fessiers, lésions nerveuses...).

Pour les fractures de la paroi postérieure, les fractures de la colonne postérieure et les fractures associées de la colonne postérieure et de la paroi postérieure, la voie de Kocher-Langenbeck ne se discute pas.

Pour les fractures de la paroi antérieure, les fractures de la colonne antérieure et les fractures associées de la colonne antérieure et hémitransversale postérieure, on utilise la voie ilio-inguinale.

Pour les fractures transversales, la voie postérieure semble s'imposer si le trait est infratectal ou juxtatectal et si le traumatisme ne date pas de plus de 2 semaines. Si le trait est transtectal ou le traumatisme plus ancien, il est logique de recourir à une double voie ou à une voie externe pour obtenir une réduction parfaite.

La manière la plus élégante et la moins agressive de traiter les fractures de deux colonnes est de tout réduire par voie ilio-inguinale.

Quand la colonne postérieure est multifragmentaire, que le traumatisme date de plus de 15 jours, qu'il existe des lésions de l'articulation sacro-iliaque, la voie ilio-fémorale étendue ou d'un double abord simultané est préférable.

Soins postopératoires

Aucune traction n'est mise en place dans les suites postopératoires. Si la synthèse est correcte et stable, le patient reste simplement alité une dizaine de jours. La rééducation sur attelle de mobilisation passive est débutée au deuxième jour. Le béquillage sans appui est permis à la fin de la première semaine. La remise en charge est possible entre le 75e et le 90e jour. La balnéothérapie est souhaitable. Si la réduction n'a pas été obtenue de manière chirurgicale, aucune traction ne permettra de l'améliorer. Si la réduction n'est pas stable, la traction n'est qu'un leurre ! Si la réduction est stable, la traction est une entrave à la physiothérapie. Les anticoagulants sont à prescrire systématiquement comme pour toute chirurgie lourde du bassin.

Complications

Ossifications hétérotopiques postopératoires (tableau II)

L'apparition d'ossifications postopératoires est difficilement prévisible et varie considérablement d'un cas à l'autre [4, 19, 40, 43]. La classification de Brooker décrit ces ossifications sur une radiographie de face en quatre catégories :

– îlots osseux de moins de 1 cm ;

– îlots osseux plus importants, laissant au moins 1 cm entre fémur et aile iliaque ;

Tableau III. – Résultats fonctionnels des principales séries modernes après traitement chirurgical.

	Nombre de cas	Excellent (= 18)	Très bon (18)	Bon (15, 16, 17)	Total (excellent + très bien + bien)
Letournel	940	62,40 %	10,98 %	7,32 %	80,69 %
Mayo	136	14 %		61 %	75 %
Kebaish	136	-		-	86 %
Matta(1)	119	37 %		47 %	84 %
De Ridder	75	35 %		39 %	74 %
Cole(2)	55	47 %		42 %	88 %
Mast(3)	53	51 %		30 %	81 %

Letournel fait une différence entre les cas excellents obtenant 18 points et ayant une radiographie parfaite et les cas très bons obtenant eux aussi 18 points sur le score clinique de Merle d'Aubigné mais dont le bilan radiographique met en évidence quelques anomalies (ossification, collerette ostéophytique).
1 : série ne comportant que des patients opérés par voie ilio-inguinale.
2 : série ne comportant que des patients opérés par une voie endopelvienne décrite par son auteur.
3 : série courte mais l'opérateur a opéré plus de 500 fractures du cotyle.

Tableau IV. – Pourcentage de réductions parfaites dans les fractures présentant une composante transversale [11].

	SOFCOT Orthopédie	SOFCOT Chirurgie	Letournel (année 1968/1990)	Matta (*JBJS* 1996)	Helfet (*Clin Orthop* 1994)
Transverse pure	53 %	72 %	> 80 %	88 %	100 %
Transverse et paroi postérieure	-		85 %	> 80 %	92 %
Fracture en « T »	-		94 %	52 %	88 %

Helfet [17] obtient de meilleurs résultats car il utilise les critères de réduction que Matta avait définis en 1986 dans le *Clinical Orthopaedic* [35]. Dans sa dernière publication [34], Matta utilise de nouveaux critères de réduction, plus sévères et similaires à ceux de Letournel [28].

– l'espace libre entre les deux os de la hanche est de moins de 1 cm ;
– ankylose apparente de la hanche.

Cette classification, si elle est adoptée par la plupart des auteurs, ne reflète pas la réalité fonctionnelle de la hanche. Des coupes scanners de la région permettent d'appréhender beaucoup mieux la réalité. Il est donc indispensable de la corriger en l'associant à une classification fonctionnelle, en l'occurrence celle de Merle d'Aubigné (de 1 : ankylose complète à 6 : mobilité normale).
La prévention des ossifications hétérotopiques peut bénéficier de différentes méthodes qui, selon les auteurs, apportent plus ou moins de résultats. La prise en compte du risque d'ossification ne doit pas conduire à une attitude systématique mais précisons que :
– les diphosphonates n'ont pas prouvé leur intérêt et ne doivent plus être prescrits ;
– la prescription d'une séance de radiothérapie de 7 Gy en une seule fois, le lendemain de l'intervention, est recommandée mais elle est difficile à prescrire chez les sujets jeunes en raison des risques à long terme ;
– la prise d'un anti-inflammatoire non stéroïdien (AINS) (indométacine 75 mg/j ou naproxène 550 mg/j) débute 24 heures avant la chirurgie. Ce traitement est prescrit pour 3 à 4 semaines. On l'associe à un protecteur gastrique ;
– l'association AINS et radiothérapie (7 Gy en une fois) semble annuler le risque d'ossification secondaire. Les AINS seuls diminuent d'environ 50 % le risque d'ossification mais les complications hémorragiques postopératoires ne sont pas nulles.

Lésions nerveuses

Elles surviennent surtout en cas de voie postérieure. Dans la série de Letournel, avant l'utilisation d'une broche de traction transcondylienne, 18,4 % des patients présentaient en postopératoire une lésion du nerf sciatique. Ce chiffre est ensuite tombé à 3,3 %, préfigurant les résultats de la littérature récente [34, 37, 38, 51].

Infections

La survenue d'une arthrite septique est l'une des complications les plus pourvoyeuses de mauvais résultats. Sa prévention (antibiothérapie peropératoire) doit être systématique.

Résultats

La principale complication d'une fracture du cotyle est l'arthrose post-traumatique sévère. D'autres séquelles moins fréquentes sont possibles, comme la nécrose de la tête fémorale, les pseudarthroses, les inégalités de longueur des membres inférieurs.

Résultats du traitement orthopédique

La revue de la littérature rapportant les résultats du traitement conservateur dans les fractures du cotyle est assez pauvre et disparate [11, 12, 16, 18, 46, 52, 56].
Plusieurs séries tentent de comparer traitement chirurgical et conservateur mais, à l'évidence, les patients et leurs lésions ne sont pas comparables. Le traitement orthopédique est plutôt réservé aux formes non déplacées ou présentant une bonne congruence tête-cotyle. Avec 433 dossiers dont 218 traitements conservateurs, la série de la SOFCOT [11, 12, 39, 52] de 1982 est probablement l'une des plus complètes. Dans cette série, selon la cotation de Merle d'Aubigné, les résultats du traitement conservateur sont bons et très bons dans 68 % des cas. Ces chiffres sont retrouvés dans beaucoup d'autres séries orthopédiques. Si la congruence tête-toit est parfaite, les bons et excellents résultats se retrouvent dans 80 % des cas et atteignent 88 % en cas de réduction anatomique du cotyle. Si la congruence entre la tête et le toit du cotyle n'est pas parfaite et laisse apparaître une « corne d'abondance », les bons et très bons résultats sont de 62 %. Si la réduction n'a pu être obtenue, les chances d'obtenir un bon et/ou un très bon résultat s'effondrent pour n'intéresser que 20 % des patients. Il est clair que le traitement orthopédique n'a plus alors sa place. Cette notion de congruence tête-toit est admise par tous les auteurs. Il nous semble fondamental par ailleurs de la rechercher sur les trois incidences et de ne surtout pas se contenter du seul cliché de face. Hesp [18] et Weise [56] insistent sur la gravité des lésions de la partie supérieure de la paroi. En cas de fracture transversale du cotyle, surtout si le trait est juxta- ou transtectal, il ne nous semble pas raisonnable de proposer un traitement orthopédique, même si le déplacement est peu important. Les échecs du traitement orthopédique se recrutent très souvent dans cette classe fracturaire. À l'opposé, si le trait est infratectal, le traitement orthopédique retrouve sa place [28]. Les fractures des deux colonnes représentent une entité spécifique. Ce sont les seules fractures qui, déplacées et traitées orthopédiquement, donnent régulièrement d'excellents résultats [28].

Résultats du traitement chirurgical

Il y a 15 ans, à part la série de Letournel, les résultats des séries chirurgicales publiées dans la littérature avaient des difficultés à soutenir la comparaison avec le traitement conservateur. Il en va autrement aujourd'hui. De nombreuses séries publiées en langue anglaise présentent des résultats bons et excellents dans plus de 80 % des cas (tableau III).

Facteurs influençant la qualité du résultat

Plusieurs facteurs influencent la qualité des résultats fonctionnels mais, pour tous les auteurs, la qualité de la réduction chirurgicale est le facteur pronostique le plus important.

Qualité de la réduction (tableau IV)

Pour Letournel, une réduction considérée comme parfaite entraîne 82,3 % de bons et excellents résultats selon le score de Merle d'Aubigné. Si l'on ne considère comme objectif chirurgical que la simple présence d'une tête centrée sous le toit cotyloïdien, les bons et excellents résultats cliniques ne représentent plus que 54 % des cas (32 % d'excellents résultats). S'il existe une perte de parallélisme de l'interligne supérieur, le score des excellents résultats n'est plus que de 18,7 %. Les bons résultats se maintiennent autour de 37,5 %. En cas de protrusion de la tête fémorale, les excellents résultats disparaissent et ne persistent que 23 % de bons résultats. En cas d'échec

Tableau V. – Fréquence des réductions anatomiques en fonction du délai opératoire [20, 28, 34].

	0-21 jours	21-120 jours	> 120 jours
Letournel (1984-90)	90 %	80 %	68 %
Johnson	-	52 %	-
	0-8 jours	8-15 jours	15-21 jours
Matta	74 %	71 %	57 %

chirurgical, Letournel (dix cas) n'obtient que deux bons résultats. Les huit autres cas évoluent vers une arthrose post-traumatique rapide. Les résultats de Matta [34] sont plus nuancés mais ne concernent, en fait, pas tout à fait les mêmes patients puisqu'il ne parle pas d'« échec chirurgical » comme Letournel, mais de « réduction de qualité médiocre ». Matta obtient sur 18 patients, trois excellents, six bons et neuf mauvais résultats à 5 ans.

Type de fracture

Pour Matta [34], le traitement d'une fracture simple est à l'origine de 96 % de réduction anatomique. Il n'est plus que de 64 % en cas de fractures complexes. Les plus mauvais résultats anatomiques sont obtenus avec les fractures en « T » (52 % de réductions parfaites) à l'origine de 17 % de résultats fonctionnels excellents et de 58 % de bons et très bons résultats.

Les fractures de la paroi postérieure, malgré un taux de réduction parfaite très important dans presque toutes les séries (Matta 100 %, Letournel 93,7 %, Helfet 100 %), sont à l'origine de beaucoup de mauvais résultats. Ces mauvais résultats s'expliquent par la fréquence de la comminution ostéocartilagineuse, des paralysies sciatiques, des nécroses de la tête fémorale et du mur acétabulaire. En règle générale, toutes les fractures entraînant une fracture de la paroi postérieure ont un pronostic légèrement moins favorable [24, 33].

Âge du patient

Si l'on ne s'intéresse qu'aux réductions anatomiques, il n'existe pas de différences significatives au plan fonctionnel entre la cohorte des patients âgés de plus de 40 ans et celle des patients plus jeunes. Cependant, la fréquence des réductions parfaites diminue avec l'âge [24, 33]. Chez le sujet jeune, les synthèses sont plus anatomiques, les déplacements secondaires sont moins fréquents. La complexité des fractures et les comminutions ostéocartilagineuses sont plus fréquentes après 40 ans.

Délai entre le traumatisme et l'intervention

Le délai entre le traumatisme et la date d'intervention a une influence importante sur la qualité de la réduction. Il faut aussi se souvenir qu'après 21 jours, le choix de la voie d'abord se modifie en faveur des voies externes et des doubles voies (tableau V). Même en cas de réduction anatomique, il y a moins de bons résultats fonctionnels si le délai opératoire dépasse 3 semaines. Ainsi, Johnson [20] obtient 62 % de bons et excellents résultats dans sa série de reconstruction tardive.

Expérience du chirurgien

Cette notion d'expérience est rappelée par tous les auteurs qui publient des séries importantes. Letournel a particulièrement étudié la qualité de ses réductions en fonction de son expérience. De 1958 à 1962, années qui correspondent à la mise au point de nouvelles techniques, ses 68 % de résultats anatomiques sont inférieurs aux 90 % de réductions parfaites des années 1980. Pour Matta, les séries de la littérature rapportant des résultats inférieurs [11, 57] sont le fait de séries chirurgicales reflétant l'inexpérience de plusieurs chirurgiens.

Autres facteurs

La survenue d'une luxation postérieure n'entraîne pas de modification notable du résultat final [34]. Seule la réduction tardive, au-delà de la 24e heure, est à l'origine d'un taux plus important de nécrose de la tête fémorale. L'importance du déplacement ne modifie pas non plus de manière significative le résultat final. La présence d'ossifications hétérotopiques diminue la qualité du résultat fonctionnel final dans les types III et IV de Brooker.

Nécrose aseptique

La fréquence des nécroses aseptiques de la tête fémorale est beaucoup moins élevée qu'on ne le pensait. De nombreuses nécroses ne sont en fait que des usures prématurées du cartilage et de la tête fémorale sur des imperfections de réduction ou sur des corps étrangers intra-articulaires. Si les patients sont opérés dans les trois premières semaines, Matta en retrouve 3 %, Letournel 4,5 %, Helfet 3,6 % et Mayo une seule sur ses 163 patients (patient ayant aussi une fracture du col fémoral). On est bien loin des résultats de Wright (26 %) et d'autres auteurs [11]. En revanche, le risque de nécrose augmente de manière significative en cas de chirurgie tardive. Letournel retrouve 14,6 % de nécroses dans sa série de patients opérés entre 21 et 120 jours. Ces nécroses surviennent essentiellement dans le groupe des patients présentant une subluxation postérieure.

Arthrose post-traumatique

Si la réduction postopératoire est parfaite, l'arthrose apparaît dans 10 % des cas. Cette arthrose apparaît entre 10 et 25 ans après le traumatisme. Elle est en général peu sévère. Près de la moitié de ces patients gardent un bon ou un très bon résultat. Si la réduction est imparfaite, l'arthrose se développe dans plus du tiers des cas. Elle est volontiers plus sévère et apparaît dans 80 % des cas avant 10 ans. La protrusion de la tête fémorale et l'absence de congruence articulaire au niveau du toit du cotyle sont responsables des arthroses les plus évolutives. L'existence d'une collerette ostéophytique périacétabulaire est retrouvée fréquemment. Ces lésions ne peuvent pas être considérées comme arthrosiques [28] car près de la moitié de ces patients n'a pas de signe clinique à 20 ans.

Les lésions qui donnent le plus d'arthrose évolutive sont : les fractures de la paroi postérieure ; l'association d'une fracture transversale et d'une lésion du mur postérieur ; les fractures des deux colonnes.

Indications

Indications du traitement orthopédique

Indications d'ordre général

Contre-indications médicales sérieuses :

– une arthrose préexistante à la fracture ;

– une infection locale qui pourrait coloniser la hanche opérée : broche de traction transcervicale, traction transcondylienne, broche de fixateur externe, perte de substance en regard de la fracture, décollement de Morel-Lavallée surinfecté. Dans la plupart de ces cas, il est très nettement préférable d'attendre une période plus favorable pour envisager l'intervention chirurgicale ;

– une ostéoporose sévère : la qualité de l'os n'est alors pas suffisante pour permettre la manipulation des différents fragments fracturaires et une ostéosynthèse de qualité.

Indications liées à la fracture

Il est illogique d'opérer les fractures sans déplacement et les fractures dont la congruence articulaire n'est que peu modifiée : les fractures transversales très basses ne touchant que l'une des deux cornes du cotyle ; les fractures basses de la colonne antérieure (la partie basse de la corne antérieure du cotyle naît 1 cm au-dessus du trou obturateur) ; les petites fractures de la paroi postérieure du cotyle qui n'accepteraient qu'une ou deux vis au maximum. Cela n'est vrai que s'il n'existe aucun fragment intra-articulaire et aucune impaction cartilagineuse ; les fractures peu déplacées des deux colonnes du cotyle qui présentent une néocongruence d'excellente qualité. Cette néocongruence doit être parfaite sur les trois incidences standards et sur des coupes tomodensitométriques fines. La consolidation de ces fractures se fait en 5 à 6 semaines avec des résultats à long terme qui sont bons. Il convient cependant de noter que la médialisation du cotyle, la pénétration de la tête fémorale dans le néocotyle qui s'est refermé sur elle entraînent dans la plupart des cas une diminution nette des mobilités de la hanche atteinte. C'est la rotation externe qui est la plus touchée.

En cas de fracture déplacée, si l'on opte pour le traitement orthopédique, il est indispensable que les critères suivants soient réunis [45] :

– absence de fragment intra-articulaire ;

– très bonne congruence articulaire sans traction, au niveau du dôme articulaire sur plus de 10 mm ;

– plus des deux tiers de surface articulaire intacte en cas de fracture de la paroi postérieure. Dans ce cas, le traitement conservateur est probablement licite et devrait entraîner un bon résultat dans plus de 80 % des cas [34, 45]. Dans le cas contraire, il est logique de se tourner vers le traitement chirurgical.

Indication du traitement chirurgical

En théorie, si l'on excepte les fractures des deux colonnes présentant une néocongruence, on peut considérer que toutes les fractures déplacées du cotyle ne remplissant pas les critères définis plus haut doivent être opérées. On modulera cette attitude en tenant compte :

– de l'expérience de l'équipe chirurgicale : un chirurgien n'ayant que peu d'expérience se contente d'opérer les fractures simples et oriente les cas

complexes vers un collègue plus au fait de cette chirurgie. Cette attitude raisonnable lui permet de se familiariser progressivement avec cette chirurgie sans nuire au patient ;

– de l'âge du patient : une réduction parfaite est plus difficile à obtenir au-delà de 40 ans [34]. L'âge pourtant ne doit pas être un facteur motivant « l'abandon du traitement chirurgical ». Si le chirurgien pense être capable de réduire parfaitement la fracture, les résultats sont aussi bons que chez le sujet jeune. Chez le sujet de plus de 55 ans, on préfère cependant les voies ilio-inguinales ou postérieures aux grandes voies d'abord externes ;

– du délai entre le traumatisme et la date d'intervention : les résultats du traitement chirurgical perdent en qualité au-delà de 21 jours, même entre les meilleures mains. Si un traitement orthopédique est tenté, il ne doit pas retarder de plus de quelques jours un geste chirurgical ;

– de la complexité de la fracture (fracture en « T » avec ou sans paroi postérieure, fracture des deux colonnes très comminutives).

La mise en place immédiate d'une prothèse totale de hanche sur fracture du cotyle a été proposée par Dana Mears [21, 41]. Cette attitude se justifie pour la plupart des auteurs en cas d'arthrose préexistante, de fractures pathologiques et pour les fractures du cotyle associées à une fracture du col fémoral déplacée. Mears étend ces indications aux formes de mauvais pronostics chirurgical et orthopédique quand facteurs généraux et locaux s'associent pour grever le résultat final :

– facteurs généraux : obésité et mauvais état général, âge avancé ;

– facteurs locaux : ostéoporose, grande impaction avec lésions cartilagineuses de la tête fémorale ou du cotyle, délai chirurgical supérieur à 1 mois, surtout s'il s'agit d'une fracture de la colonne postérieure ou d'une fracture en « T » associées à une fracture de la paroi postérieure.

Mais il s'agit là d'une chirurgie difficile qui n'a souvent rien à voir avec la mise en place d'une prothèse totale de hanche sur coxarthrose banale. L'importance du déplacement, les pertes de substance osseuse, les rétractions musculoaponévrotiques et l'extension des traits de fracture vers l'aile iliaque sont à l'origine d'autant de difficultés. De plus, Mears ne publie pas ses résultats à long terme.

•
• •

Les traumatismes du cotyle intéressent non seulement l'articulation de la hanche mais ils s'intègrent très souvent dans le cadre d'une lésion complexe de l'os coxal et quelquefois du bassin. La fréquence des lésions associées complique encore la prise en charge dans un cas sur deux. L'expérience de la chirurgie du cotyle ne peut s'acquérir qu'après une longue phase d'apprentissage où se conjuguent travail bibliographique exhaustif et compagnonnage. Pour comprendre le « langage » des fractures du cotyle, il faut se plonger dans une « grammaire » très spéciale : celle-ci repose sur le concept anatomique des deux colonnes du cotyle, sur l'interprétation des lignes radiologiques et sur la connaissance de la classification proposée par Letournel. Le chirurgien qui accepte de relever ce défi doit ensuite s'armer d'une bonne dose de patience et de ténacité lors de la réalisation de l'acte chirurgical, d'abord auprès d'un « maître », puis seul. C'est à ce prix qu'il évitera les « errements » des premières séries chirurgicales publiées et qu'il sera à même d'offrir à ses patients un résultat satisfaisant. Les progrès de la chirurgie cotyloïdienne ne viendront probablement pas d'avancées techniques majeures comme ce fut le cas ces 30 dernières années.

On peut bien sûr attendre des améliorations dans l'analyse radiographique, corollaire des progrès de l'imagerie [5, 45]. La mise au point de nouvelles voies d'abord originales, comme l'a démontré Cole [7], est aussi envisageable. Il serait surprenant que la traumatologie du cotyle ne bénéficie pas aussi des progrès de la biologie moléculaire : colle et ciment biologiques, traitement des chondrolyses, maîtrise des ossifications hétérotopiques...

Enfin, à n'en pas douter, l'assistance informatique opératoire devrait, dans un futur proche, en améliorant le contrôle de zones difficilement accessibles, faciliter le travail du chirurgien.

Loin de s'opposer, traitement conservateur et traitement chirurgical doivent se compléter et c'est sûrement ici qu'il faut attendre une amélioration de la prise en charge des patients.

Les progrès à venir seront moins spectaculaires que ceux rapportés par Letournel et Judet. Il seront le résultat de meilleures indications raisonnées des traitements chirurgicaux et orthopédiques et d'une prise en charge dans des centres expérimentés, surtout pour les fractures complexes.

Références

[1] Acetabular fractures. A tribute to Emile Letournel. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 1-167

[2] Alonso JE, Davila R, Bradley E. Extended iliofemoral versus triradiate approaches in management of associated acetabular fractures. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 81-87

[3] Blaquiere RM. Computed tomography in aceiabular trauma. *Clin Radiol* 1985 ; 36 : 5-11

[4] Brooker AF, Bowerman JW, Robinson RA, Riley LH. Ectopic ossification following total hip replacement. *J Bone Joint Surg* 1973 ; 55A : 1629-1632

[5] Brueton RN. A review of 40 acetabular fractures: the importance of early surgery. *Injury* 1993 ; 24 : 171-174

[6] Burk DL, Mears DC, Kennedy WH, Cooperstein LA, Herbert DL. Three-dimentionnal computed tomography of acetabular fracture. *Radiology* 1985 ; 155 : 160-167

[7] Cole JD, Bolhofner BR. Acetabular fracture fixation via a modified Stoppa limited intrapelvic approach. Description of operative technique and preliminary treatment results. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 112-123

[8] Colin D, Meriot P, Nonent M, Lefevre C, Bellet M. Three-dimensional reconstruction of X-ray computed tomographic views in fractures of the acetabulum. *J Radiol* 1991 ; 72 : 157-163

[9] DePeretti F, Schlatterer B, Cambas PM, Argenson C. Letournel's ilio-femoral way in acetabular fractures of the two columns. A prospective study. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 476-484

[10] Duquennoy A, Tillie B, Dupres E, du Bois R. X-ray computed tomography in fractures of the acetabulum. *J Radiol* 1985 ; 66 : 351-353

[11] Duquenoy A, Schnepp J. Fractures du cotyle. Résultats à plus de 5 ans. Résultats fonctionnels comparés des traitements orthopédiques et chirurgicaux. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 (suppl II) : 74-77

[12] Durandeau A, Geneste R. Traitement orthopédique des fractures du cotyle. Modalités et résultats anatomiques. Table ronde. Réunion annuelle SOFCOT, Nov 1981. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 (suppl II) : 56-61

[13] Gautsch TL, Johnson EE, Seeger LL. True three-dimensional stereographic display of 3D reconstructed CT scans of the pelvis and acetabulum. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 138-151

[14] Gosset J, Apoil A. Chirurgie du cotyle à double équipe: possibilité d'un abord simultané des 2 colonnes dans les fractures complexes. *Chirurgie* 1975 ; 101 : 290-293

[15] Guy RL, Butler-Manuel PA, Holder P, Brueton RN. The role of 3D CT in the assessment of acetabular fractures. *Br J Radiol* 1992 ; 65 : 384-389

[16] Heeg M, Oostvogel HJ, Klasen HJ. Conservative treatment of acetabular fractures: the role of the weight-bearing dome and anatomic reduction in the ultimate results. *J Trauma* 1987 ; 27 : 555-559

[17] Helfet DL, Schmeling GJ. Management of complex acetabular fractures through single nonextensile exposures. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 58-68

[18] Hesp WL, Goris RJ. Conservative treatment of fractures of the acetabulum. Results after longtime follow-up. *Acta Chir Belg* 1988 ; 88 : 27-32

[19] Johnson EE, Kay RM, Dorey FJ. Heterotopic ossification prophylaxis following operative treatment of acetabular fracture. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 88-95

[20] Johnson EE, Matta JM, Mast JW, Letournel E. Delayed reconstruction of acetabular fractures 21-120 days following injury. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 20-30

[21] Joly JM, Mears DC. The role of total hip arthroplasty in acetabular fracture management. *Oper Tech Orthop* 1993 ; 3 : 80-102

[22] Kaempffe FA, Bone LB, Border JR. Open reduction and internal fixation of acetabular fractures: heterotopic ossification and other complications of treatment. *J Orthop Trauma* 1991 ; 5 : 439-445

[23] Kellam JF, Messer A. Evaluation of the role of coronal and sagittal axial CT scan reconstructions for the imaging of acetabular fractures. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 152-159

[24] Letournel E. Fractures of the acetabulum. A study of a series of 75 cases.1961 [classical article].*Clin Orthop* 1994 ; 305 : 5-9

[25] Letournel E. Surgical treatment of acetabular fractures. *Hip* 1987 : 157-180

[26] Letournel E. Traitement chirurgical des fractures du cotyle. *Encycl Méd* Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales-Orthopédie-Traumatologie, 44-520, 1991 : 1-30

[27] Letournel E. The treatment of acetabular fractures through the ilioinguinal approach. *Clin Orthop* 1993 ; 292 : 62-76

[28] Letournel E, Judet R. Fractures of the acetabulum. Berlin : Springer-Verlag, 1993

[29] Martimbeau CL. Effort to standardize surgical approach in acetabular fracture. *Orthop Rev* 1986 ; 15 : 39-43

[30] Martimbeau CL. Radiological assessment of the surgically treated acetabular fracture. 11th AFOR course and workshop. Fractures of the pelvis and acetabulum. Paris, 1997 : 106-120

[31] Martinez CR, DiPasquale TG, Helfet DL, Graham AW, Sanders RW, Ray LD. Evaluation of acetabular fractures with two- and three-dimensional CT. *Radiographics* 1992 ; 12 : 227-242

[32] Masquelet AC, McCullough CJ, Tubiana R. An atlas of surgical exposure of the lower extremity. London : Martin Dunitz, 1993

[33] Matta JM. Operative treatment of acetabular fractures through the ilioinguinal approach. A 10-year perspective. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 10-19

[34] Matta JM. Fractures of the acetabulum: accuracy of reduction and clinical results in patients managed operatively within three weeks after surgery. *J Bone Joint Surg* 1996 ; 78A : 1632-1645

[35] Matta JM, Anderson LM, Epstein HC, Hendricks P. Fractures of the acetabulum. A retrospective analysis. *Clin Orthop* 1986 ; 205 : 230-240

[36] Matta JM, Merritt PO. Displaced acetabular fractures. *Clin Orthop* 1988 ; 230 : 83-97

[37] Mayo KA. Fractures of the acetabulum. *Orthop Clin North Am* 1987 ; 18 : 43-57

[38] Mayo KA. Open reduction and internal fixation of fractures of the acetabulum. Results in 163 fractures. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 31-37

[39] Mazas F, Koechlin P, Augereau B, Prado R. Résultats anatomiques comparés des traitements orthopédiques et chirurgicaux. Table ronde. Réunion annuelle SOFCOT, Nov 1981. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 (suppl II) : 66-70

[40] McLaren AC. Prophylaxis with indomethacin for heterotopic bone. After open reduction of fractures of the acetabulum [see comments]. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72A : 245-247

[41] Mears DC, Rubash HE, Sawaguchi T. Fractures of the acetabulum. *Hip* 1985 ; 95-113

[42] Meinig RP, Leininger PA, Heckman JD. Comparison of skeletal traction forces in patients treated in conventional and oscillating hospital beds. *Clin Orthop* 1986 ; 210 : 166-172

[43] Moed BR, Letournel E. Low-dose irradiation and indomethacin prevent heterotopic ossification after acetabular fracture surgery. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76B : 895-900

[44] Monks J, Yeoman L. Judet's views of the acetabulum: a demonstration of their importance [see comments]. *Radiogr Today* 1989 ; 55 : 18-21

[45] Olson SA, Matta JM. The computerized tomography subchondral arc: a new method of assessing acetabular articular continuity after fracture (a preliminary report). *J Orthop Trauma* 1993 ; 7 : 402-413

[46] Pecorelli F, DellaTorre P. Fractures of the acetabulum: conservative treatment and results. *Ital J Orthop Traumatol* 1987 ; 13 : 307-318

[47] Pitt MJ, Ruth JT, Benjamin JB. Trauma to the pelvic ring and acetabulum. *Semin Roentgenol* 1992 ; 27 : 299-318

[48] Potter HG, Montgomery KD, Heise CW, Helfet DL. MR imaging of acetabular fractures: value in detecting femoral head injury, intraarticular fragments, and sciatic nerve injury. *Am J Roentgenol* 1994 ; 163 : 881-886

[49] Romness DW, Lewallen DG. Total hip arthroplasty after fracture of the acetabulum. Long-term results. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72B : 761-764

[50] Routt ML Jr, Swiontkowski MF. Operative treatment of complex acetabular fractures. Combined anterior and posterior exposures during the same procedure. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72A : 897-904

[51] Ruesh PD, Holdener H, Ciaramito M, Mast JW. A prospective study of surgically treated acetabular fractures. *Clin Orthop* 1994 ; 305 : 346

[52] Schnepp J. Résultats comparés des traitements orthopédiques et chirurgicaux. Étude selon le type de fracture. Table ronde. Réunion annuelle SOFCOT, Nov 1981. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 (suppl II) : 71-73

[53] Scott WW Jr, Magid D, Fishman EK, Riley LH Jr, Brooker AF Jr, Johnson CA. Three-dimensional imaging of acetabular trauma. *J Orthop Trauma* 1987 ; 1 : 227-232

[54] Siebenrock KA, Gauthier E, Ziran BH, Ganz R. Trochanteric flip osteotomy for cranial extension and muscle protection in acetabular fracture fixation using a Kocher-Langenbeck approach. *J Orthop Trauma* 1998 ; 12 (6) : 387-391

[55] Strauss C, Palau R. Radiological exploration of the hip in orthopedics. *Ann Radiol* 1993 ; 36 : 28-34

[56] Weise K, Weller S. Conservative therapy of acetabular fractures-indications and results. *Aktuel Traumatol* 1987 ; 17 : 277-383

[57] Wright R, Barrett K, Christie MJ, Johnson KD. Acetabular fractures: long-term follow-up of open reduction and internal fixation. *J Orthop Trauma* 1994 ; 8 : 397-403

Fractures du cou-de-pied de l'enfant

B. Dohin, J. Langlais

Les fractures du cou-de-pied chez l'enfant concernent très fréquemment les cartilages de croissance des extrémités des deux os de la jambe. Elles sont la plupart du temps bénignes et de traitement orthopédique, cependant, certains types de décollement épiphysaires comportent un risque élevé de complication à type d'épiphysiodèse avec les conséquences de celle-ci sur la croissance osseuse. L'analyse des circonstances du traumatisme et le type anatomique selon la classification de Salter et Harris de la lésion permettent la plupart du temps d'établir un pronostic et une attitude thérapeutique qui doit être adaptée à l'enfant. À chaque âge correspond des types de fractures plus fréquents. L'évaluation de la croissance résiduelle est un élément décisionnel important. Les fractures articulaires et les fractures parcellaires mettent en jeu le pronostic fonctionnel articulaire. Leur diagnostic s'aide de l'imagerie et, là encore, le traitement, qui est souvent chirurgical, doit être adapté à l'enfant. Les fractures complètes du talus sont exceptionnelles chez l'enfant. Une bonne connaissance des types lésionnels rencontrés au niveau de la cheville de l'enfant et de leurs risques potentiels garantit l'indication d'un traitement adapté de ces fractures, minimisant les risques de complication.

Mots clés : Cheville ; Fracture de cheville ; Décollement épiphysaire

Plan

Introduction

Les fractures de l'extrémité inférieure du tibia sont au troisième rang en fréquence chez l'enfant, après le poignet et les phalanges. La fréquence des traumatismes de l'extrémité inférieure de la jambe augmente avec l'âge et la pratique des jeux, sports et modes de déplacements à haute vélocité. La plaque de croissance et l'articulation sont fréquemment concernées par la lésion et le risque de séquelles n'est pas négligeable. Une meilleure compréhension des mécanismes lésionnels et des lésions consécutives devrait permettre d'adapter les traitements afin de prévenir les séquelles. Les développements des techniques d'imagerie ont facilité l'analyse tridimensionnelle des fractures, permettant l'essor de procédés chirurgicaux percutanés modernes.

Généralités

Anatomie, croissance et implications en physiopathologie

La zone de croissance tibiale inférieure est proche de l'articulation de la cheville, elle assure 40 à 45 % de la croissance en longueur de l'os. Sa configuration comporte une surélévation antéromédiale appelée « bosse de Poland » où se produit le début de la fusion épiphysaire en fin de croissance. Cette particularité a une incidence sur le type de traumatisme observé à la puberté avec une fréquence élevée de décollements épiphysaires de type III ou IV de la classification de Salter et Harris (Fig. 1).

Le cartilage de croissance distal de la fibula se déplace durant la croissance du niveau de l'épiphyse tibiale vers le niveau de l'interligne de l'articulation tibiotalienne. Le rapport de longueur entre le tibia et la fibula est cependant constant : 98 %. Les deux épiphyses peuvent présenter des noyaux épiphysaires accessoires dont l'incidence est importante (13 à 47 %) et dont la fusion intervient en fin de croissance.

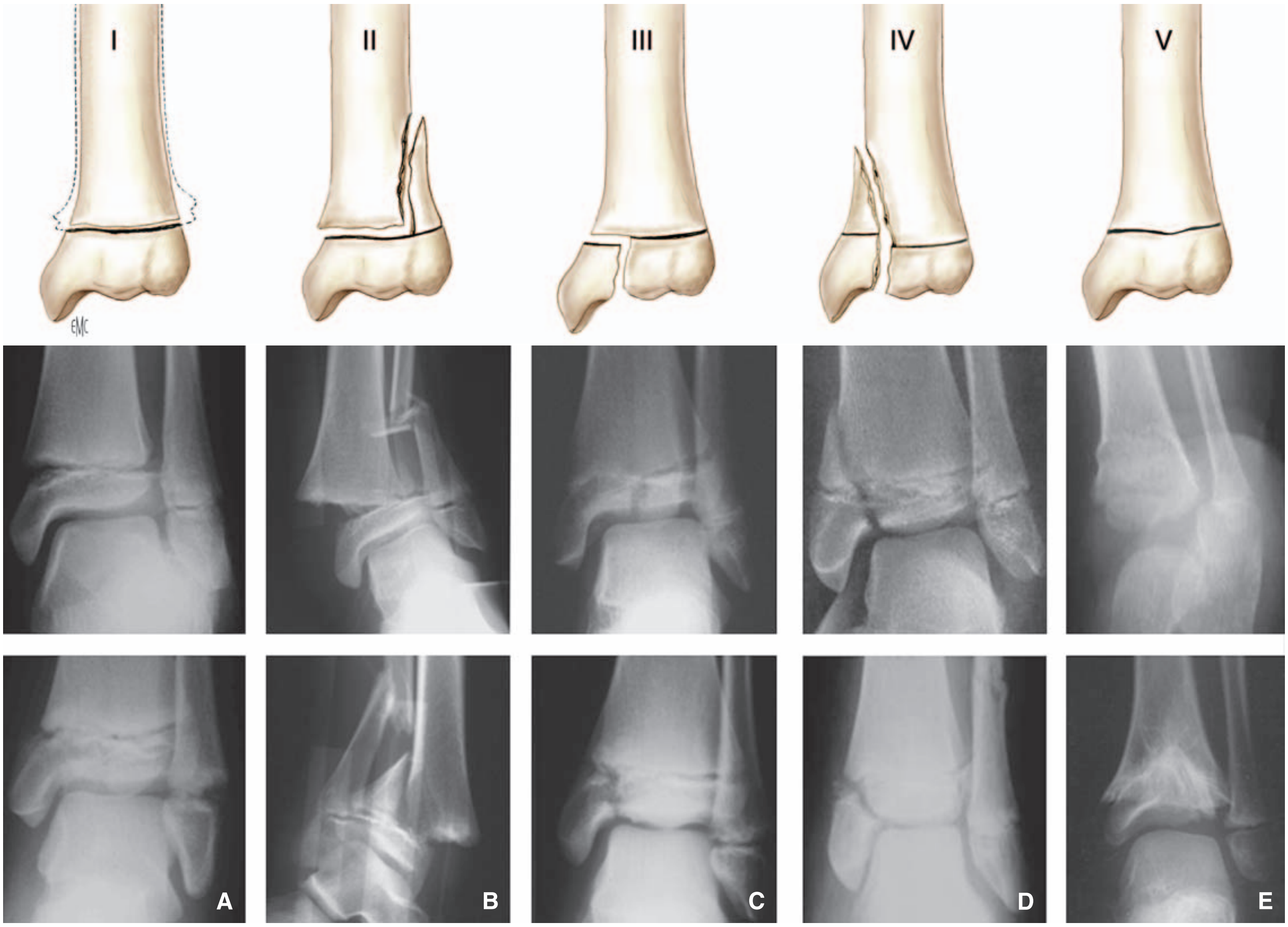

Figure 1. Classification de Salter et Harris et correspondance radiographique au niveau de la cheville.
A. En haut, décollement de type I du tibia, en bas décollement du type I du péroné.
B. Décollement de type II de face et de profil.
C. En haut, fracture de Tillaux, en bas, fracture de Mac Farland.
D. En haut, décollement de type IV à gros fragment, en bas, décollement de type IV à comminution minime en métaphysaire.
E. En haut, lésion initiale : fracture-tassement métaphysaire, en bas évolution de la même lésion vers une épiphysiodèse centrale, la lésion initiale associait une lésion de type V.

Classiquement, la réponse mécanique à un traumatisme épiphysaire et articulaire chez l'enfant conduit à un décollement épiphysaire, cela est souvent le cas à la cheville, cependant, dans la deuxième décennie, la fréquence des traumatismes de cette région anatomique est plus grande et on voit apparaître, à cet âge, des lésions ligamentaires périarticulaires qui ne sont pas évoquées ici.

La fréquence des épiphysiodèses post-traumatiques n'est pas négligeable, cependant, fort heureusement, elles surviennent souvent sur une cheville proche de la fin de croissance et sont donc habituellement sans conséquence notable.

Épidémiologie et implications en physiopathologie

La pratique sportive est responsable d'environ 20 à 50 % des traumatismes de l'enfant en fonction de l'âge. L'incidence de ces accidents est en constante augmentation.

Les traumatismes de cheville du petit enfant sont rares et souvent bénins. À cet âge, il faut être particulièrement vigilant afin de dépister les lésions consécutives à des sévices. Chez l'enfant jeune, les fractures sont rares, souvent le fait de l'apprentissage des dispositifs roulants et du sport. Elles sont plus souvent métaphysaires qu'intéressant la physe et, dans les traumatismes en varus, elles sont alors remplacées par des décollements épiphysaires de type I en particulier à la fibula. Les traumatismes à haute vélocité sont rares à cet âge en dehors des défenestrations.

Avec l'augmentation de l'âge, de l'usage des dispositifs roulants et de l'activité sportive, apparaissent les décollements épiphysaires de type II au tibia, associés ou non à des lésions de la fibula. Chez l'adolescent, la cinétique de la fusion épiphysaire fait apparaître les décollements épiphysaires de type III et IV qui nécessitent souvent un traitement chirurgical. À cet âge, ces traumatismes précipitent la fusion épiphysaire.

Enfin, les fractures du talus sont le fait de traumatismes à haute énergie quel que soit l'âge : accidents de la voie publique, traumatismes complexes des machines agricoles, chutes d'un lieu élevé (défenestration ou sport).

Les points anatomiques de faiblesse de la cheville de l'enfant sont les ligaments, freins passifs des mouvements, et le cartilage de croissance. Lorsque les mouvements dépassent l'amplitude autorisée, l'un ou l'autre de ces éléments cède. Toute raideur de l'articulation tibiocrurale fait augmenter le risque traumatique à la cheville chez l'enfant. La chaîne d'amortissement postérieur des membres inférieurs constituée par l'appareil tricipito-suro-plantaire et les muscles ischiojambiers peut créer une instabilité en cas d'hyperlaxité ou de rétraction. La faillite du système amortisseur est obligatoirement liée à un défaut de coordination qui expose l'enfant, en particulier lors de la pratique d'un sport.

Classifications

Classer les fractures de la cheville selon leurs mécanismes paraît difficile tant il est compliqué de faire préciser les circonstances du traumatisme. La description des fractures-décollements épiphysaires simples selon la classification de Salter et Harris apparaît bien adaptée et suffisante pour la plupart des lésions de ce type (Fig. 1). Les fractures-décollements épiphysaires peuvent intéresser un ou les deux os. À la cheville, on peut distinguer les fractures-décollements épiphysaires complexes telles que les fractures triplanes qui représentent une entité spécifique des traumatismes de cette région anatomique. Il peut exister l'association d'un décollement épiphysaire de l'extrémité d'un des deux os et d'une fracture métaphysaire du second os. Les fractures épiphysaires pures peuvent se rencontrer aux deux os. Les fractures du talus se subdivisent en fractures ostéochondrales et en fractures complètes du col ou du corps du talus. L'analyse précise du type de fracture a plusieurs intérêts :

- elle facilite la compréhension du mécanisme probable de la fracture, ce qui permet, la plupart du temps, de réaliser une manœuvre de réduction orthopédique adaptée ;
- elle précise le pronostic à la fois pour la prévention de complications articulaires et pour le dépistage de troubles de la croissance ;
- elle apporte une aide à l'indication thérapeutique [1, 2].

■ Diagnostic

Clinique

À l'interrogatoire, l'histoire traumatique est au premier plan, cependant, le mécanisme du traumatisme est souvent difficile à préciser. L'anamnèse d'un traumatisme à haute vélocité est évocatrice. L'examen clinique peut ne retrouver qu'un discret œdème, mais souvent la cheville est tuméfiée et ecchymotique. Il est facile alors d'évoquer la fracture et la radiographie peut confirmer le diagnostic. Un contexte de polyfractures ou de polytraumatisme peut être à l'origine d'une méconnaissance de la lésion. Les lésions cutanées sont fréquentes : de l'érosion cutanée simple à l'ouverture franche et large. Elles peuvent poser des problèmes de pronostic lorsqu'il s'agit d'une contusion cutanée appuyée dont l'évolution vers l'escarrification est incertaine.

Le diagnostic différentiel se pose avec une entorse grave, mais l'examen radiographique redresse le diagnostic.

Examens paracliniques

Radiographie

Des clichés de face et de profil stricts, orthogonaux, devraient suffire pour diagnostiquer la plupart des fractures de cheville. Certains décollements épiphysaires et fractures épiphysaires articulaires peuvent être mis en évidence par des clichés obliques ou de trois quarts interne et externe. L'examen des parties molles à la radiographie permet parfois d'évoquer l'existence d'une hémarthrose qui doit faire suspecter une fracture articulaire ou ostéochondrale.

Échographie

Il ne faut jamais faire d'échographie sans radiographie préalable. L'échographie peut être un examen utile afin de faire le diagnostic de fractures chondroépiphysaires ou épiphysométaphysaires non décelables à la radiographie chez le petit enfant. Elle peut aussi identifier un hématome sous-périosté qui fait évoquer un décollement épiphysaire non déplacé ou une fracture sous-périostée.

Examen tomodensitométrique

L'examen tomodensitométrique est l'examen de choix pour préciser le type anatomique et le déplacement des fractures articulaires. En cas d'indisponibilité en urgence, cet examen peut être réalisé secondairement. Il est souvent nécessaire à une décision chirurgicale pour ces fractures. Il est par ailleurs d'un grand intérêt dans l'évaluation de la surface et de la localisation d'une épiphysiodèse post-traumatique. La réalisation d'un arthroscanner est souvent difficile chez l'enfant. Il est rarement indiqué dans les fractures ostéochondrales lorsque l'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) n'est pas contributive.

Figure 2. Image en imagerie par résonance magnétique (IRM) d'une fracture ostéochondrale ancienne du dôme astragalien.

Imagerie par résonance magnétique nucléaire

L'IRM a l'intérêt de visualiser les structures cartilagineuses en particulier chez le jeune enfant. Elle est parfois difficile à obtenir en raison des contraintes inhérentes à la durée de l'examen et à la disponibilité du matériel. Elle est cependant nécessaire en cas de forte suspicion à l'échographie et avant toute décision chirurgicale. L'IRM est l'examen de choix pour préciser une fracture ostéochondrale de l'articulation de la cheville (Fig. 2) en alternative avec un arthroscanner. Une autre indication élective de l'IRM est le bilan anatomique des lésions d'épiphysiodèse post-traumatique. Certains auteurs lui donnent de la valeur dans l'évaluation d'un écrasement de la plaque conjugale qui pourrait réaliser une lésion de type Salter V.

> *Point fort*
>
> Conduite à tenir immédiate face à un traumatisme de cheville chez l'enfant :
> - réaliser une immobilisation temporaire et un traitement antalgique de niveau II ou III ;
> - effectuer un interrogatoire à la recherche des circonstances du traumatisme ;
> - faire l'examen clinique à la recherche des signes de forte suspicion de fracture et de complications ;
> - faire l'examen radiographique face, profil et trois quarts ;
> - analyser le mécanisme en fonction des données d'anamnèse et des données radiographiques ;
> - établir un pronostic et une stratégie thérapeutique ;
> - exposer aux parents et à l'enfant le traitement et les risques évolutifs de la lésion.

■ Formes cliniques et anatomiques

Fractures extra-articulaires

Fracture métaphysaire

Chez le petit enfant, ces traumatismes osseux peuvent se présenter sous toutes les formes classiques de fractures à cet

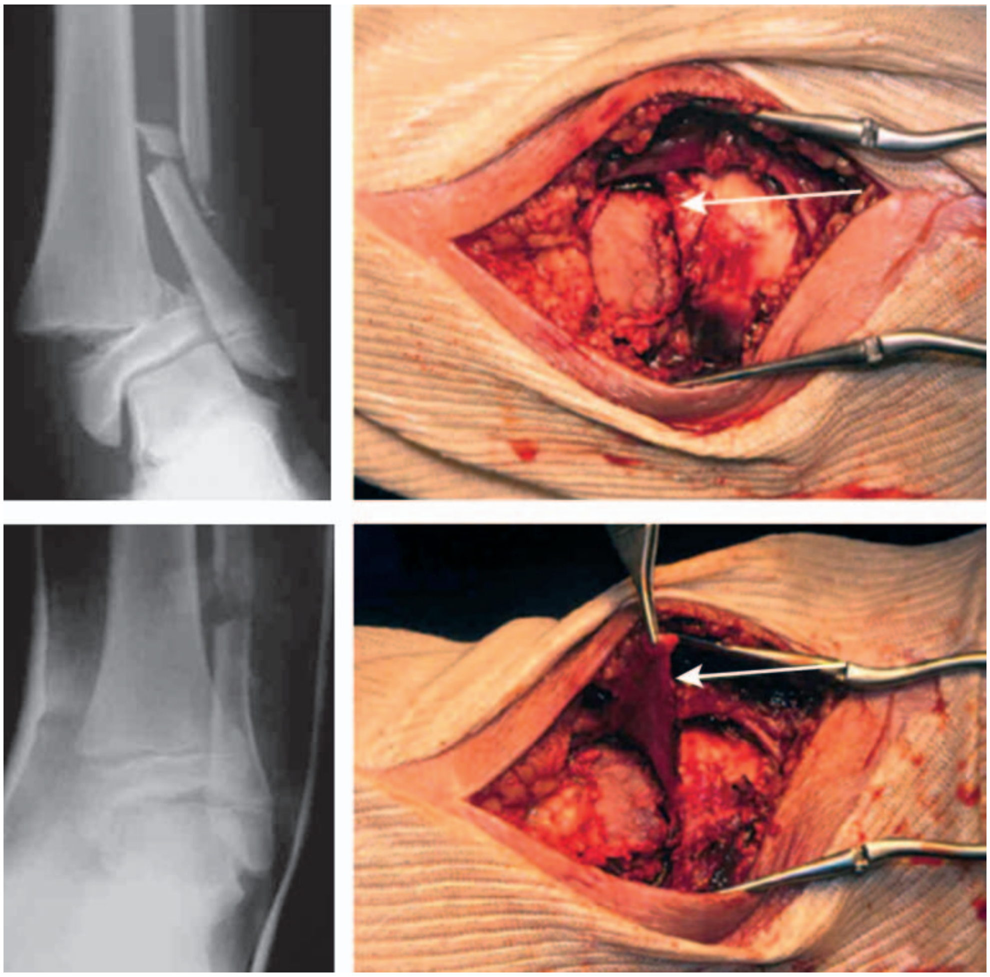

Figure 3. Incarcération périostée : notez le défaut de réduction sous plâtre et la désincarcération chirurgicale du lambeau (flèches).

âge : tassement en « motte de beurre », fracture sous-périostée oblique ou spiroïde, fracture en bois vert (fracture de Gillespie), fractures transversales. Ces fractures sont traitées orthopédiquement avec ou sans réduction préalable en fonction de l'importance du déplacement. L'immobilisation plâtrée est cruropédieuse, genou fléchi, pendant 2 à 3 semaines en fonction de l'âge et relayée par une botte plâtrée pour la même durée. Chez l'adolescent, les fractures simples de cette région relèvent d'un traitement orthopédique et, lorsqu'elles sont complexes, leur prise en charge est alors peu différente de celle de l'adulte. On tient compte de la maturité pubertaire dans la décision thérapeutique et si une ostéosynthèse se révèle nécessaire, elle doit respecter la plaque de croissance. À maturité osseuse, ces fractures sont traitées comme chez l'adulte.

Fractures-décollements épiphysaires de type I et II

Les fractures-décollements épiphysaires de type I et II sont très fréquentes et surviennent à tout âge.

Les décollements épiphysaires de type I (6 à 15 %) peuvent intéresser le tibia et la fibula isolément ou en association. Ils sont de diagnostic aisé lorsqu'il existe un déplacement même modéré, en revanche, seul un examen clinique soigneux peut les mettre en évidence en l'absence de déplacement : douleur circonférentielle en regard du cartilage de croissance intéressé. On est attentif à distinguer un déplacement rotatoire pur d'un décollement épiphysaire de type I de l'extrémité inférieure du tibia.

Les décollements épiphysaires de type II de l'extrémité inférieure du tibia représentent la lésion probablement la plus classique de la région (40 à 70 %). Ils peuvent se présenter soit dans le plan frontal, soit dans le plan sagittal. Ils sont associés ou non à une fracture métaphysaire ou à un décollement épiphysaire de la fibula. Leur traitement est orthopédique sauf exception, mais elles nécessitent souvent une réduction réalisée au bloc opératoire. C'est ici que prend toute l'importance de l'analyse radiographique du mécanisme, la manœuvre de réduction doit reproduire à l'inverse le déplacement provoqué par le traumatisme. Une complication immédiate du traitement orthopédique de ces lésions est l'incarcération périostée, empêchant une réduction anatomique, voire la stabilisation de la fracture. En cas d'instabilité, le lambeau périosté doit être chirurgicalement désincarcéré par voie antéromédiale le plus souvent et un traitement orthopédique classique peut être réalisé ensuite. Si la fracture est stable malgré l'incarcération, chez un enfant à fort potentiel de croissance, celle-ci est négligée et la reprise de croissance surveillée, en revanche, une telle situation chez l'adolescent doit faire préférer la libération du lambeau (Fig. 3).

Fractures articulaires

Les fractures articulaires sont le plus souvent des décollements épiphysaires de type III ou IV. Plus rarement, des fractures ostéochondrales ou épiphysaires pures peuvent être rencontrées.

Fractures de la malléole latérale

Ces fractures sont de diagnostic difficile lorsque le fragment est petit ou ostéochondral. Une hémarthrose doit attirer l'attention, en particulier en présence de signes évocateurs d'une entorse latérale de la cheville. La fracture est visualisée sur les clichés obliques. En l'absence de déplacement de plus de 2 mm, leur traitement est le plus souvent orthopédique. En cas d'échec d'une réduction orthopédique, l'ostéosynthèse peut utiliser de fines broches, une colle biologique ou encore une ostéosynthèse résorbable.

Fractures de la malléole médiale

Ces fractures en inversion peuvent être isolées ou associées à une lésion osseuse ou ligamentaire à la malléole latérale. Elles peuvent être de type Salter et Harris III ou IV en fonction de la composante de cisaillement, elles sont également dénommées

fractures de Mac-Farland (16 %). La taille du fragment métaphysaire est très variable et il faut savoir le rechercher. Gleizes et al. [3] insistent sur le fait qu'une comminution métaphysaire, témoin d'un choc violent, n'est pas de pronostic favorable car elle fait craindre une épiphysiodèse localisée du cartilage de croissance. Elle peut être associée à une fracture du dôme du talus. Ces fractures intéressent à la fois la physe et l'articulation, et sont d'indication chirurgicale sauf s'il n'existe pas de déplacement. À la radiographie, un déplacement de plus de 2 mm d'écart interfragmentaire ou un décalage vertical de 1 mm ne sont pas tolérables. La réduction doit être anatomique. Le risque de désaxation ou d'arthrose est élevé. Le traitement chirurgical de choix est l'ostéosynthèse à l'aide d'une ou de deux vis canulées placées en percutané, parallèlement à l'interligne et à la plaque de croissance sous contrôle scopique au niveau de l'épiphyse et, en cas de fragment suffisamment volumineux, au niveau métaphysaire. Cette ostéosynthèse peut être réalisée par voie chirurgicale antéromédiale, limitant au maximum la dévascularisation et permettant le contrôle de la surface articulaire.

Les fractures parcellaires ou les fractures ostéochondrales de la malléole médiale sont souvent le fait d'équivalent de fractures bimalléolaires. Elles peuvent être traitées orthopédiquement si la réduction est satisfaisante. Dans le cas contraire et en présence d'un fragment suffisamment volumineux, une ostéosynthèse est réalisée par broches ou vis (éventuellement en matériau résorbable), en évitant le cartilage de conjugaison, sinon, l'utilisation de fines broches transfixiant la plaque de croissance est possible. Exceptionnellement, l'arrachement ligamentaire médial peut ne pas être visible radiographiquement et être associé à une rupture du ligament tibiofibulaire antérieur. Cette lésion peut être suspectée en présence d'un élargissement de l'interligne médial tibiotalien [3, 4].

Fractures marginales latérales de l'épiphyse tibiale

Ces fractures surviennent la plupart du temps en fin de croissance lorsque la fusion de la plaque de conjugaison n'est pas complètement terminée sur le bord latéral de la physe tibiale. Le mécanisme est en rotation externe et flexion plantaire, provoquant une traction sur le ligament tibiofibulaire antérieur et détachant un fragment plus ou moins important de l'épiphyse tibiale. Isolée ou associée à une fracture malléolaire interne ou de la fibula, cette lésion de type Salter III est mieux visualisée sur les clichés de trois-quarts. Cette fracture articulaire est de pronostic réservé, elle est aussi appelée fracture de Tillaux. Elle est la plupart du temps d'indication chirurgicale. La technique consiste en un vissage percutané antérolatéral par vis canulée ou bien, en cas d'échec, par un abord chirurgical antérolatéral pour un vissage purement épiphysaire par vis canulée ou résorbable (Fig. 4) [5].

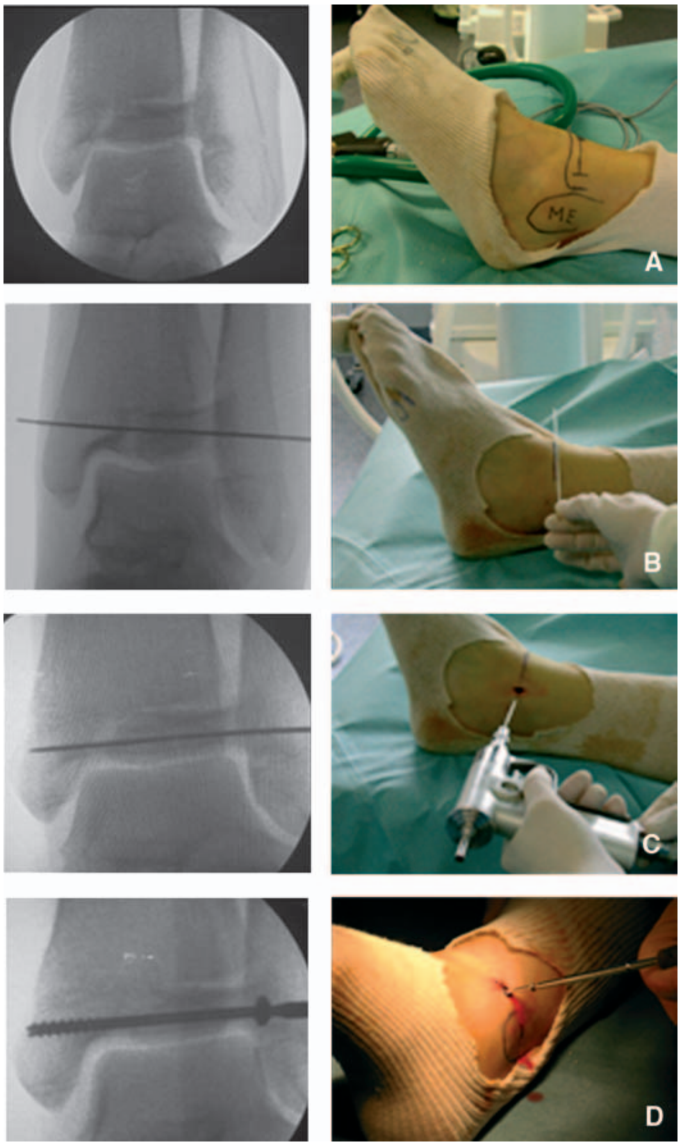

Figure 4. Ostéosynthèse percutanée d'une fracture de Tillaux.
A, B. Repérage sous radioscopie.
C. Brochage percutané parallèle à l'interligne et respectant le cartilage de croissance.
D. Vissage sur la broche.

Fractures triplanes

Les fractures triplanes (Fig. 5) ont la particularité de dérouler leur trait de fracture dans les trois plans de l'espace. Ces fractures surviennent essentiellement chez l'adolescent, associant un mécanisme de rotation et une flexion plantaire ou dorsale forcées. On décrit des fractures triplanes à deux, trois ou quatre fragments. En fonction de l'incidence du cliché radiographique, on est en présence d'une fracture de type Salter II, III ou IV. C'est l'association d'images de ces différents types de

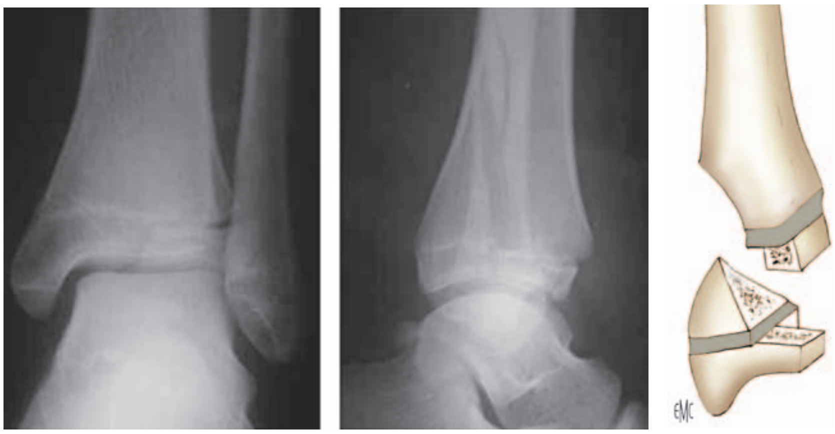

Figure 5. Fracture triplane à deux fragments.

Figure 6. Fracture Salter et Harris type II à haute énergie avec risque de lésion de type V de Salter et Harris au niveau de l'impaction du fragment métaphysaire dans le cartilage de croissance (flèche).

décollements épiphysaires sur des incidences radiographiques différentes qui doit faire évoquer cette lésion spécifique. Si quelques cas simples sont d'analyse radiographique aisée, la plupart du temps, la lésion nécessite la réalisation d'une tomodensitométrie pour en préciser le type. Le traitement orthopédique n'est possible qu'en l'absence de déplacement, toute réduction étant très aléatoire. La fixation de cette fracture par ostéosynthèse est ainsi presque toujours nécessaire et se fait la plupart du temps à l'aide de vissages épiphysaire et métaphysaire, éventuellement percutanés, respectant le cartilage de croissance et situés dans des plans perpendiculaires [6, 7] (Fig. 5).

Fractures avec mécanisme d'impaction et lésions de type Salter V

Les fractures avec mécanisme d'impaction sont exceptionnellement isolées. On les rencontre parfois chez le petit enfant après une chute d'un lieu élevé alors qu'il n'existe radiographiquement qu'une lésion métaphysaire de type motte de beurre ou de type Salter I, mais la proximité de la plaque de croissance et l'énergie élevée du traumatisme doivent faire craindre une lésion de type Salter V.

Les lésions de type Salter II à grand déplacement doivent faire suspecter la possibilité d'une impaction de la plaque de croissance par le coin du fragment métaphysaire. Ici encore, la violence du traumatisme prend toute son importance. Les lésions de type Salter III ou IV dont le mécanisme comporte souvent soit une inversion, soit une éversion, soit enfin un cisaillement font courir un risque élevé de mécanisme d'impaction associé (Fig. 6).

Formes compliquées des traumatismes du cou-de-pied chez l'enfant

La faible épaisseur des parties molles à cette région expose à des lésions de contusions appuyées de la peau (écrasement ou friction, par une roue de vélo par exemple). L'aspect initial est celui d'une érosion cutanée associée à des pétéchies. En présence d'une telle lésion, on suspecte la possibilité d'une évolution vers une nécrose cutanée localisée qui peut poser des problèmes de couverture. Les ouvertures cutanées peu ou pas contuses et de faible importance, qui peuvent être fermées d'emblée, autorisent la réalisation d'un traitement orthopédique avec réalisation d'une fenêtre de surveillance dans le plâtre [8].

L'utilisation de machines agricoles ou de deux-roues à moteur peut être à l'origine de traumatismes extrêmement complexes du coup de pied. Ces lésions, la plupart du temps ouvertes, se compliquent très fréquemment de lésions vasculaires ou nerveuses. Chaque fois que possible, après le bilan lésionnel et le parage soigneux des parties molles, la réparation des lésions osseuses doit être tentée même au prix d'une ostéosynthèse précaire. L'utilisation d'un fixateur externe est tout à fait possible chez l'enfant. Les lésions des parties molles sont à réparer dans la mesure du possible immédiatement ou secondairement dans un court délai, après avis d'un chirurgien plasticien. Les lésions vasculaires ou neurologiques compromettant le pronostic au pied peuvent conduire à l'amputation. Dans ce cas et dans la mesure du possible, on utilise l'arthrodèse du calcanéum à l'épiphyse tibiale lorsque celle-ci peut être conservée. Le but est de limiter au maximum la perte de croissance. Dans les autres cas, lorsque l'épiphyse ne peut être conservée, l'amputation est réalisée au tiers moyen de jambe afin d'assurer une longueur de moignon suffisante et une couverture de celui-ci la plus épaisse possible. Le pronostic de telles lésions reste très réservé et les complications infectieuses ou les troubles de croissance sont très fréquents.

Fractures en fonction de leur pronostic

L'évaluation du pronostic d'une fracture de cheville détermine non seulement l'indication thérapeutique, mais également les conditions de surveillance ultérieure. Les fractures de type Salter I ou II sont de pronostic favorable et presque exclusivement de traitement orthopédique. En cas de traumatisme à haute vélocité et/ou de suspicion de lésion par impaction du cartilage de croissance, on doit être réservé sur les possibilités de complications. Les fractures métaphysaires tibiales ou les fractures sous-périostées sont de pronostic favorable.

Les fractures de type Salter III ou IV sont de pronostic aléatoire. On émet d'emblée des réserves quant à la possibilité d'une épiphysiodèse, de troubles de croissance ou encore d'une dégradation articulaire et cela d'autant plus que l'enfant est jeune. Inversement, à l'approche de la puberté, les conséquences d'une épiphysiodèse sont à relativiser. Il est important, dans le bilan initial, de s'enquérir du niveau de maturation osseuse de l'enfant, surtout chez l'adolescent [9].

Fractures du talus

Fractures parcellaires

Les fractures parcellaires du dôme talien sont le plus souvent des fractures ostéochondrales en rapport avec un traumatisme du dôme talien dans la mortaise tibiofibulaire par impaction axiale ou lors d'un mouvement forcé en rotation ou encore dans le plan frontal (varus ou valgus). Elles doivent être recherchées attentivement sur les clichés radiographiques et, en cas de forte suspicion, confirmées au mieux par une tomodensitométrie ou une IRM (Fig. 2). Leur diagnostic peut être retardé, en présence de phénomènes douloureux persistants après un traumatisme en varus forcé de la cheville traité orthopédiquement. En fonction de la taille et du déplacement du fragment, le traitement peut être orthopédique ou chirurgical. Un fragment chondral de petite taille peut être enlevé volontiers par voie arthroscopique, un fragment ostéochondral de taille conséquente peut être collé ou fixé par du matériel résorbable.

Fractures complètes du talus

Les fractures complètes du talus sont très rares chez l'enfant. Elles sont dues à des mécanismes en hyperflexion dorsale de la cheville ou à des chutes de lieu élevé. Le pronostic est peu différent de celui rencontré chez l'adulte. Une fracture non déplacée peut être traitée orthopédiquement. Une fracture déplacée sera ostéosynthésée. L'abord chirurgical est limité au maximum en raison des complications vasculaires classiques au talus. L'ostéosynthèse peut utiliser des broches ou des vis. L'immobilisation plâtrée est prolongée jusqu'à consolidation radiographique de la fracture et au moins 6 à 8 semaines.

■ Traitement

Principe du traitement orthopédique et technique de réduction

Chez l'enfant, la durée d'immobilisation d'une fracture de la cheville est de l'ordre de 4 à 6 semaines. Durant cette période,

Figure 7. Technique de réduction et position de réduction avec plâtre.

il est classique d'utiliser une immobilisation cruropédieuse pour une durée de 3 semaines et de poursuivre par une botte plâtrée jusqu'à la fin du traitement.

Le principe de réduction des fractures du coup de pied est de reproduire en sens inverse le déplacement de la fracture. Le déplacement le plus fréquent des fractures de type de Salter II est postérieur et latéral. Dans ce cas, la manœuvre consiste d'abord en une traction dans l'axe puis un mouvement de tire-botte associé à un déplacement en varus de la cheville. Il est fréquemment nécessaire d'immobiliser la cheville et le pied en position légèrement hypercorrigée afin de stabiliser la réduction orthopédique. Cette position est maintenue durant les 3 premières semaines puis, lors du changement de plâtre, la cheville est mise en position anatomique à 90° (Fig. 7).

Principes d'ostéosynthèse

À la cheville comme ailleurs chez l'enfant, les principes d'ostéosynthèse doivent respecter quelques règles simples. Dans tous les cas et dans la mesure du possible, la plaque de croissance doit être respectée par l'ostéosynthèse. Le matériel utilisé est de préférence des broches à olive ou non, des vis de petit diamètre et, si nécessaire, canulées, enfin des broches ou des vis résorbables de petit diamètre (Fig. 4). Dans certains cas, il n'est pas possible d'éviter que l'ostéosynthèse ne traverse la plaque de croissance. Dans de telles circonstances, il est indispensable d'utiliser des broches de petit diamètre placées le plus près possible du centre de la plaque de croissance. L'objectif est de prévenir toute épiphysiodèse iatrogène. Cependant, à l'approche de la fin de la période de croissance, on est parfois amené à rechercher volontairement une stérilisation du cartilage de croissance d'emblée afin d'anticiper sur une épiphysiodèse asymétrique prévisible. La réduction de la plaque de croissance ou de la surface articulaire est aussi précise que possible. Le traitement associe toujours une immobilisation plâtrée complémentaire.

■ Indications

Chaque fois que possible, le traitement est orthopédique. Les fractures intéressant la plaque de croissance ou l'interligne articulaire nécessitent une réduction parfaite et sont la plupart du temps d'indication chirurgicale.

Les fractures ostéochondrales peu déplacées sont de traitement orthopédique sauf en cas de fragment très volumineux et déplacé. Dans ce cas, l'indication chirurgicale est formelle (Fig. 8).

Les fractures du talus sont d'indication chirurgicale sauf lorsqu'il n'y a aucun déplacement.

■ Séquelles

Les traumatismes de cheville chez l'enfant ne sont pas dénués de complications tardives. Ces séquelles de traumatismes sont constituées des troubles de croissance (les inégalités de longueur) et de déviations axiales (frontales ou sagittales), d'altérations de la fonction articulaire de la cheville (corps étranger intra-articulaire, dégénérescence articulaire) et de syndromes algoneurodystrophiques qui ne sont pas exceptionnels [10].

Diagnostic et traitement

Troubles de croissance

Le diagnostic des troubles de croissance secondaires aux fractures de la cheville est aisé et si l'on a su établir un pronostic faisant suspecter la complication. La surveillance clinique et radiographique permet de dépister l'épiphysiodèse. Dans les autres cas, les troubles fonctionnels ou la déformation vont attirer l'attention. Si l'épiphysiodèse est étendue ou centrale, elle peut aboutir à une inégalité de longueur de membres, si elle est latéralisée, elle entraîne une déviation axiale de l'articulation. Elle est suspectée à la radiographie par la visualisation d'un pont osseux métaphysoépiphysaire. Un pont

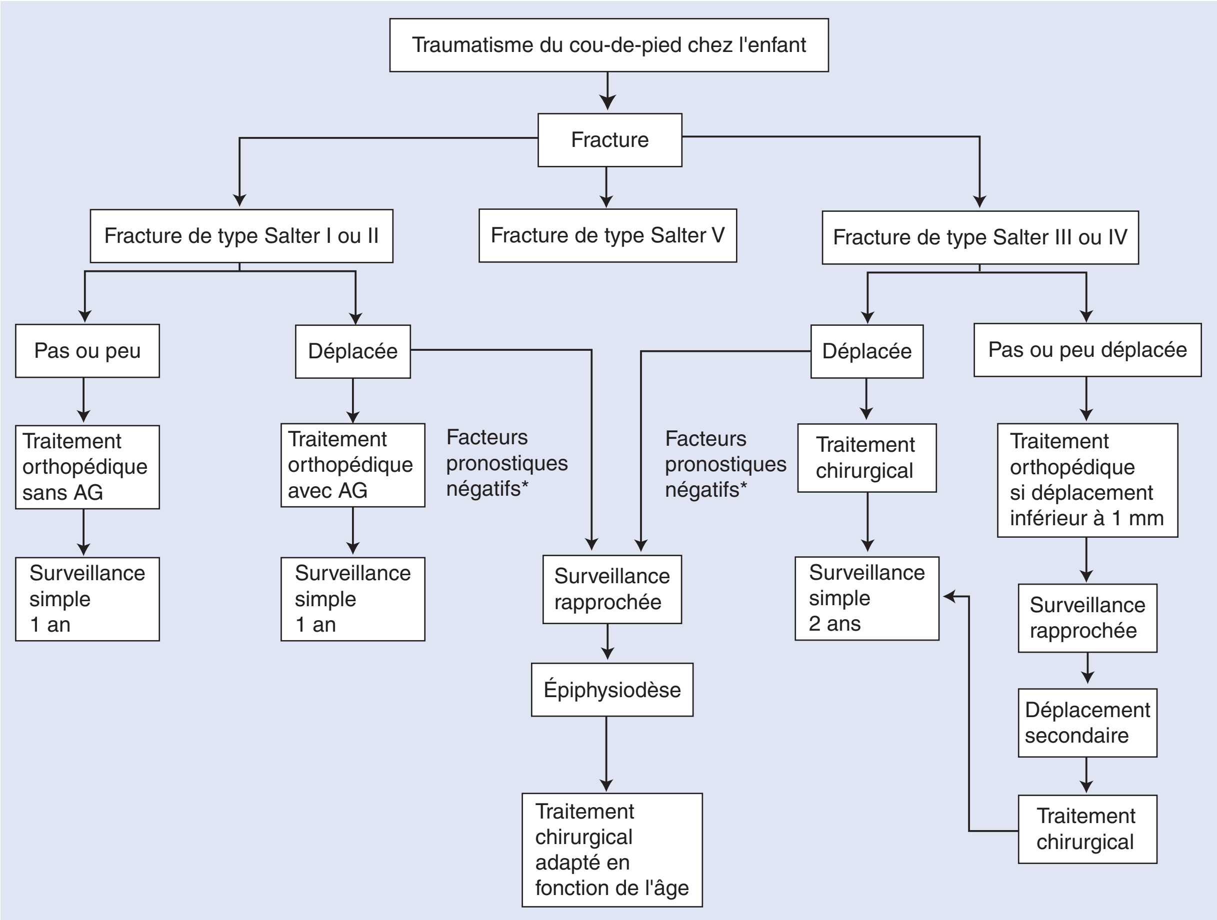

Figure 8. Arbre décisionnel. Thérapeutique et surveillance. Salter : classification de Salter et Harris ; surveillance simple : contrôles radiographiques à j8, j15, j45, 3 mois et 1 an ; surveillance rapprochée : contrôles radiologiques à j8, j15, j21, j45, 3 mois, 6 mois, 1 an, 2 ans. * Facteurs de pronostic négatif : traumatisme à haute énergie, traumatisme à déplacement important, jeune âge, complication associée (ouverture, lésion vasculaire). AG : anesthésie générale.

osseux de petite taille peut faire espérer une rupture spontanée de celui-ci sous la poussée de croissance et autorise une surveillance radiographique de quelques mois. S'il est de grande taille ou bien si, dès le premier examen, on constate un trouble de croissance, il y a indication thérapeutique. Celle-ci est précisée en fonction de l'âge osseux de l'enfant et de l'importance de l'épiphysiodèse. Un bilan comportant une évaluation de l'étendue de l'épiphysiodèse par un scanner et une évaluation fonctionnelle du cartilage conjugal par IRM est indispensable à l'indication thérapeutique (Fig. 9). Une inégalité de longueur sans déviation est traitée par épiphysiodèse controlatérale ou par désépiphysiodèse si le potentiel de croissance est élevé et la lésion de petite taille. Une déviation axiale est traitée par désépiphysiodèse, épiphysiodèse complémentaire ou ostéotomie de réalignement en fin de croissance [11, 12].

Syndrome algoneurodystrophique

Un syndrome algoneurodystrophique doit être suspecté dès que la récupération fonctionnelle après immobilisation est longue et douloureuse. Le tableau clinique d'algodystrophie chez l'enfant est fréquemment atypique, néanmoins, il doit être évoqué même si le tableau clinique est incomplet. Les signes cardinaux sont les mêmes que chez l'adulte, mais les phénomènes algiques et l'anxiété sont souvent au premier plan. La fréquence de cette complication est probablement sous-estimée chez l'enfant. Chez l'enfant, l'algodystrophie est traitée préférentiellement par de la physiothérapie et des antalgiques et parfois, un antidépresseur tricyclique comme l'amitriptyline est utile ou plus rarement un bloc anesthésique locorégional [13].

Altérations de la fonction articulaire et de la surface articulaire

Un traitement insuffisant ou imparfait favorise les résultats médiocres du traitement de ces fractures. Ce sont principalement les fractures articulaires, les fractures du talus compliquées de nécrose et les fractures ostéochondrales qui sont à l'origine de ces mauvais résultats à distance : limitation articulaire, douleurs résiduelles et arthrose. La réduction d'une fracture articulaire ou concernant la plaque de croissance devrait être parfaite car un défaut de la surface articulaire ou une déviation axiale conduisent inévitablement à une dégradation prématurée de la fonction [2, 10, 14-17].

Complications iatrogènes

Des épiphysiodèses iatrogènes peuvent être induites si le matériel d'ostéosynthèse est inadapté, trop volumineux ou si la plaque épiphysaire est traversée à multiples reprises. Une synostose tibiofibulaire peut être provoquée par une broche trop saillante dans l'espace intertibiofibulaire. Cela conduit à recommander une bonne connaissance des ostéosynthèses chez l'enfant afin d'adopter une technique irréprochable.

■ Conclusion

Le diagnostic des fractures du cou-de-pied chez l'enfant est relativement aisé, ne nécessitant le plus souvent qu'un bilan radiographique usuel. L'évaluation du pronostic de ces lésions relève d'une analyse simple de la lésion par la classification de Salter et Harris et les indications thérapeutiques en découlent. La plupart du temps, le traitement est orthopédique. Cependant, l'application rigoureuse des indications chirurgicales et des techniques adaptées à l'enfant permet de prévenir nombre de séquelles consécutives à une épiphysiodèse, en particulier les fractures concernant le cartilage de croissance et la surface articulaire chez l'enfant qui présente un potentiel important de croissance.

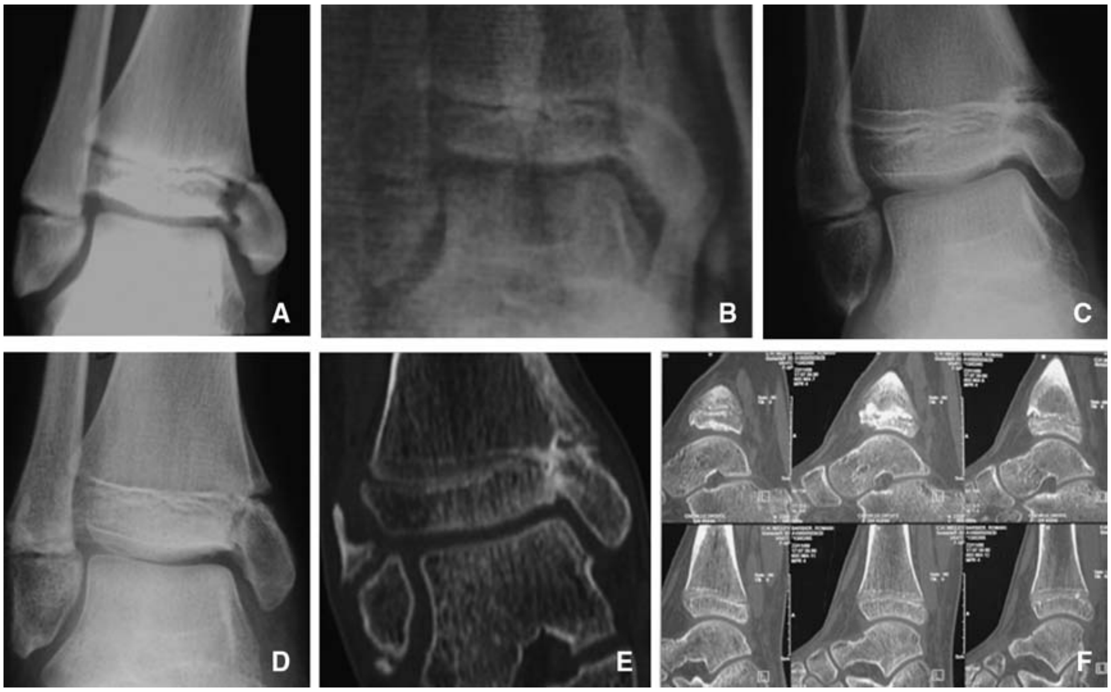

Figure 9. Exemple de fracture Salter III malléolaire interne (A). En (B) traitement orthopédique avec défaut de réduction. À 1 an (C), on observe l'épiphysiodèse. À 2 ans (D), désaxation de la cheville secondaire à l'épiphysiodèse. On distingue bien (E et F), sur le scanner, le pont d'épiphysiodèse en rapport avec le défaut de réduction et non pas une lésion de type Salter V du bord médial de la métaphyse.

■ Références

[1] Vahvanen V, Aalto K. Classification of ankle fractures in children. *Arch Orthop Trauma Surg* 1980;**97**:1-5.

[2] de Sanctis N, Della Corte S, Pempinello C. Distal tibial and fibular epiphyseal fractures in children: prognostic criteria and long-term results in 158 patients. *J Pediatr Orthop B* 2000;**9**:40-4.

[3] Gleizes V, Glorion C, Langlais J, Pouliquen JC. MacFarland fractures. A series of 24 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2000;**86**:373-80.

[4] Camilleri JP, Leroux J, Bourelle S, Vanel O, Cottalorda J. MacFarland fractures: a retrospective study of 26 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2005;**91**:551-7.

[5] Pannier S, Odent T, Milet A, Vialle R, Glorion C. Fracture de Tillaux chez l'adolescent : à propos de 19 cas. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2006;**92**:158-64.

[6] Khouri N, Ducloyer P, Carlioz H. Fracture triplanes du tibia. À propos de 25 cas et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1989;**75**:394-404.

[7] Karrholm J. The triplane fracture: four years of follow-up of 21 cases and review of the literature. *J Pediatr Orthop B* 1997;**6**:91-102.

[8] Dohin B. Complications aiguës des fractures des membres chez l'enfant. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, Conférences d'enseignement*. Paris: Elsevier; 2003. p. 203-20.10 (Langlais J. Traumatologie aigüe de la cheville de l'enfant et de l'adolescent. In: Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, Conférences d'enseignement. Paris: Elsevier; 2006. p. 256-88).

[9] Langlais J. Traumatologie aiguë de la cheville de l'enfant et de l'adolescent. In: *Cahiers d'enseignement de la Sofcot, Conférences d'enseignement*. Paris: Elsevier; 2006. p. 256-88.

[10] Nenopoulos SP, Papavasiliou VA, Papavasiliou AV. Outcome of physeal and epiphyseal injuries of the distal tibia with intra-articular involvement. *J Pediatr Orthop* 2005;**25**:518-22.

[11] Toupin JM, Lechevallier J. Post-traumatic epiphysiodesis of the distal end of the tibia in children. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1997;**83**:112-22.

[12] Lalonde KA, Letts M. Traumatic growth arrest of the distal tibia: a clinical and radiographic review. *Can J Surg* 2005;**48**:143-7.

[13] Merckx JV, Lhaf J, Touzet P. Algodystrophie de l'enfant et de l'adolescent. In: *Rhumatologie pédiatrique*. Paris: Flammarion Médecine Science; 1999.

[14] Ertl JP, Barrack RL, Alexander AH, VanBuecken K. Triplane fracture of the distal tibial epiphysis. Long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:967-76.

[15] Inokuchi S, Ogawa K, Usami N, Hashimoto T. Long-term follow-up of talus fractures. *Orthopedics* 1996;**19**:477-81.

[16] Rapariz JM, Ocete G, Gonzalez-Herranz P, Lopez-Mondejar JA, Domenech J, Burgos J, et al. Distal tibial triplane fractures: long-term follow-up. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**:113-8.

[17] Busconi BD, Pappas AM. Chronic, painful ankle instability in skeletally immature athletes. Ununited osteochondral fractures of the distal fibula. *Am J Sports Med* 1996;**24**:647-51.

B. Dohin (bruno.dohin@chu-lyon.fr).
Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital Édouard Herriot, place d'Arsonval, 69437 Lyon cedex 03, France.

J. Langlais.
Service de chirurgie pédiatrique et orthopédique, Hôpital Saint-Jacques, 2, place Saint-Jacques, 25030 Besançon cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dohin B., Langlais J. Fractures du cou-de-pied de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-088-B-10, 2007.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-087-A-10

Fractures du pilon tibial

S Plaweski
A Huboud-Peron
C Faure
P Merloz

Résumé. *– Les fractures du pilon tibial restent un problème d'actualité : sur le plan thérapeutique, le consensus n'est pas réalisé tant sur le plan stratégique opératoire que méthodologique ; à court terme, l'importance de la force vulnérante et la situation directement sous-cutanée du pilon tibial incitent à la plus grande prudence quant à la réalisation des techniques chirurgicales à foyer ouvert ; à long terme et souvent malgré une excellente réduction initiale, l'évolution se fait vers l'arthrose. Le symposium Sofcot de 1991 a permis de mettre en évidence les facteurs pronostiques suivants : pour les fractures partielles, il s'agit des lésions cutanées initiales ; seule une ostéosynthèse à foyer ouvert semble garante d'un bon résultat tenant compte de la plus grande gravité des déplacements antérieurs ; pour les fractures totales, l'état cutané et la comminution articulaire apparaissent les plus pathogènes. L'attitude chirurgicale cherchant à restaurer l'interligne (marche d'escalier inférieure à 2 mm) et une bonne congruence doit être tempérée par un pourcentage non négligeable de complications précoces. Le choix thérapeutique d'une fixation externe associée à une ostéosynthèse première du péroné restaurant la longueur et/ou à une ostéosynthèse a minima est apparu comme une bonne alternative dans les fractures comminutives ou avec troubles trophiques.*

Introduction

Les fractures du pilon tibial demeurent un problème d'actualité. En effet, leur traitement n'est pas univoque et doit prendre en compte non seulement le versant osseux nécessitant une stabilisation initiale, mais aussi l'environnement des parties molles, source de fréquentes complications cutanées ou infectieuses. Afin d'éviter l'évolution arthrosique souvent mal tolérée avec un retentissement professionnel important, la seule possibilité thérapeutique nécessite un abord chirurgical reconstituant une surface articulaire congruente, seule garante de la meilleure restitution fonctionnelle. Néanmoins, les complications iatrogènes doivent tempérer cette attitude, imposant une grande prudence rendue nécessaire du fait des lésions cutanées initiales liées au fort déplacement des fragments ou à leur irréductibilité en urgence, majorées par l'importance des forces vulnérantes. Par convention, toute fracture du tibia passant par la surface articulaire tibiale portante distale doit être étiquetée fracture du pilon tibial, exception faite des fractures trimalléolaires dont le fragment malléolaire postérieur concerne moins d'un tiers de la surface articulaire. Ces fractures du pilon tibial au fort potentiel d'instabilité sagittale se différencient sur le plan diagnostique, thérapeutique et pronostique des fractures malléolaires qui atteignent les berges latérales de la mortaise tibiopéronière et au potentiel d'instabilité frontale. Les formes frontières existent [46] : dans le plan frontal, ce sont les volumineux fragments malléolaires internes avec impaction ostéochondrale du coin supéro-interne par mécanisme d'adduction ; dans le plan sagittal, on peut parfois hésiter entre un simple tubercule postérieur fracturé ou un fragment plus volumineux emportant plus d'un tiers de la surface portante. L'examen tomodensitométrique peut être utile pour départager les lésions et aider la tactique chirurgicale par le choix de la meilleure voie d'abord.

Stéphane Plaweski : Praticien hospitalier.
Arnaud Huboud-Peron : Interne des Hôpitaux.
Claude Faure : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Philippe Merloz : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service d'orthopédie-traumatologie, centre hospitalier universitaire Michallon, BP 217 X, 38043 Grenoble cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Plaweski S, Huboud-Peron A, Faure C et Merloz P. Fractures du pilon tibial. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-087-A-10, 1999, 15 p.

Historique

La première véritable classification descriptive et anatomique revient à Decoulx et Razemon en 1961 [16] : ils individualisent les fractures éclatement-tassement et les fractures éclatement-torsion. Ils insistent les premiers sur l'importance des lésions de la berge antérieure du pilon tibial.

Gay et Evrard en 1963 [20] distinguent cinq grandes variétés descriptives de fractures du pilon tibial :

– les fractures de la marge antérieure, qui peuvent être simples, complexes, comminutives et à prédominance malléolaire ou marginale, ou éventuellement partielles (on classe ainsi les fractures qui détachent isolément la malléole interne ou le tubercule de Tillaux) ; on observe éventuellement une subluxation antérieure de l'astragale associée ; les fractures de la marge antérieure sont le plus souvent des fractures-tassements, avec refends et comminution, survenant chez un homme jeune après un traumatisme à grande énergie ;

– les fractures de la marge postérieure, les plus fréquentes, avec possibilité de subluxation postérieure de l'astragale ; elles sont généralement des fractures-séparations à trait simple et à grand déplacement, survenant chez la femme âgée après un traumatisme bénin ;

– les fractures bimarginales, souvent comminutives et à grand déplacement ;

– les fractures supramalléolaires à propagation articulaire ; elles détachent la malléole interne avec un fragment articulaire postéro-interne du plafond tibial ;

– les fractures sagittales : soit externe (cunéenne externe), soit interne (cunéenne interne) ; ce sont généralement des fractures-séparations.

Weber [50], en 1965, pour l'Association d'orthopédie (AO) retient trois variétés en fonction du niveau du trait par rapport à l'interligne. Ruedi et Algower [40], en 1969, décrivent trois variétés de gravité croissante selon huit critères radiologiques. Lecestre et Lortat-Jacob [25], en 1976, puis Siguier et Judet [42], en 1977, classent les fractures du pilon tibial en fractures-séparations et fractures-tassements de la même façon que les fractures des plateaux tibiaux. Hourlier [22], en 1981, et Vives [48], en 1984, séparent les fractures complètes des fractures incomplètes selon l'existence ou non d'une continuité métaphysaire, avec des sous-groupes définis en fonction de la mise en évidence d'un trait simple et d'une comminution. Cette classification a été modifiée par le symposium Sofcot de 1991 [14].

Heim [21], en 1990, définit deux groupes à la façon d'Hourlier et Vives : fractures complètes et incomplètes selon la continuité métaphysaire et 18 sous-groupes.

Rappel anatomique

Pilon tibial

Il est représenté par l'extrémité inférieure renflée du tibia correspondant à l'épiphyse distale, articulaire, de section quadrangulaire ; la limite supérieure est située au niveau de la jonction avec la diaphyse (qui est de section triangulaire avec une crête antérieure) dans la zone du changement de direction du bord antérieur (environ 8 cm au-dessus de l'interligne). On lui décrit cinq faces :

– antérieure, convexe, se terminant par la marge antérieure ;

– postérieure, convexe, se terminant par la marge postérieure, plus volumineuse et qui descend plus bas que la marge antérieure, ou troisième malléole de Destot ;

– interne, prolongement de la face antéro-interne de la diaphyse, se terminant par une volumineuse apophyse : la malléole interne, sous-cutanée, avec l'insertion du ligament latéral interne à sa pointe, et dont la face profonde (externe) est cartilagineuse, verticale et triangulaire à base supérieure en continuité avec la surface articulaire horizontale du plafond tibial ;

– externe ; l'échancrure péronière correspond à la surface articulaire non cartilagineuse (seulement recouverte de périoste), concave ou plane, à la manière d'une gouttière verticale dessinée par les tubercules externes du tibia (tubercule antérieur de Tillaux-Chapput, tubercule postérieur plus volumineux) sur lesquels s'insèrent les ligaments péronéotibiaux antérieur et postérieur ; cette gouttière accueille la face interne convexe non cartilagineuse de la malléole externe et correspond donc à l'articulation péronéotibiale inférieure ;

– inférieure : plafond tibial ; purement articulaire, concave d'avant en arrière (descendant plus bas en arrière qu'en avant), avec en son milieu une crête mousse sagittale qui s'articule avec la gorge de la poulie astragalienne (articulation tibiotarsienne).

Éléments vasculonerveux

Il nous semble important de préciser ces éléments en raison de leurs atteintes fréquentes à l'origine de lésions cutanées aponévrotiques importantes ; ils doivent être respectés lors des abords chirurgicaux.

En avant : l'artère tibiale antérieure (accompagnée de ses deux veines satellites et du nerf tibial antérieur), descendant juste en arrière du tendon de l'extenseur propre du gros orteil ; les branches superficielles du nerf musculocutané dans le tissu sous-cutané et antéroexterne ; l'artère péronière antérieure, plaquée à la face antérieure du péroné ; la veine saphène interne, en avant de la malléole interne.

En arrière : l'artère tibiale postérieure (accompagnée de ses deux veines satellites et du nerf tibial postérieur) descendant dans sa propre loge entre les fléchisseurs commun en dedans et propre du gros orteil en dehors ; le nerf saphène externe, en arrière des péroniers, superficiel ; l'artère péronière postérieure.

La figure 1 met en évidence les éléments risquant d'être mis en danger par l'abord chirurgical.

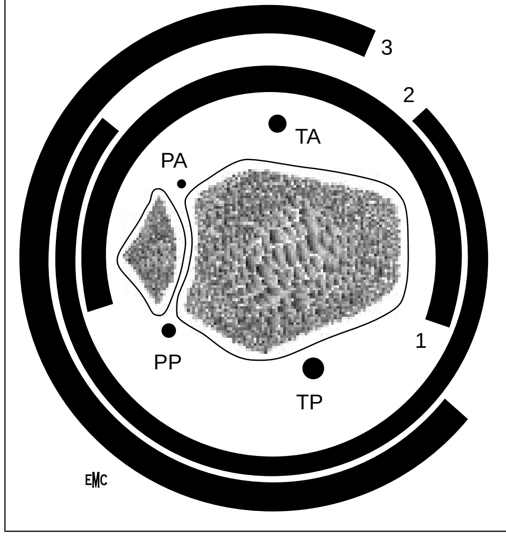

1 Vascularisation cutanée [1]. 1. Injection de la tibiale antérieure (TA) ; 2. injection de la tibiale postérieure (TP) ; 3. injection de l'artère péronière antérieure (PA) et postérieure (PP) (d'après Aubry et Fievé [1].

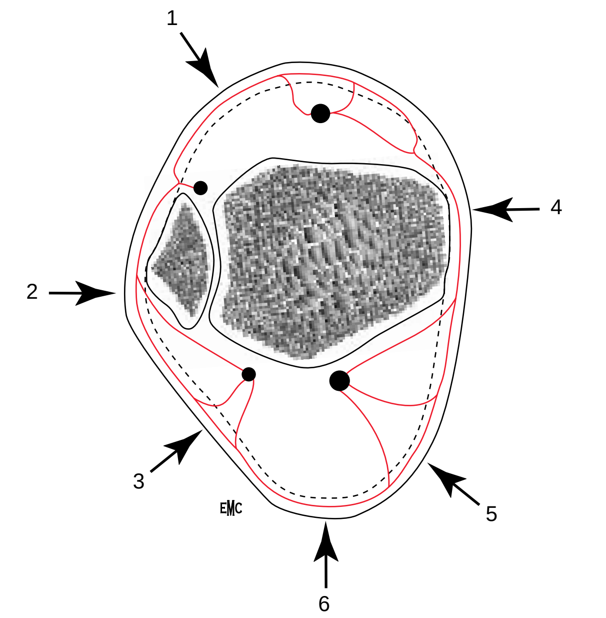

2 Voies d'abord idéales [1]. Les flèches indiquent les zones privilégiées d'incision cutanée. 1. Voie antérolatérale ; 2. voie latérale ; 3. voie postérolatérale ; 4. voie médiale ; 5. voie postéromédiale ; 6. voie postérieure (d'après Aubry et Fievé [1].

Vascularisation du pilon tibial

Il est important de rappeler qu'il n'existe aucune insertion musculaire sur le pilon tibial comme sur l'astragale, rendant sa vascularisation précaire.

On rappellera les vascularisations séparées pour les zones épiphysaire et métaphysaire [1] :

– système artériel osseux métaphysaire : plexus anastomotique périmétaphysaire avec apport direct par la tibiale postérieure et les péronières et apport indirect par la tibiale antérieure ;

– système artériel osseux épiphysaire, de trois types :

  – artères épiphysaires directes issues de la tibiale postérieure et de la péronière postérieure ;

  – artères capsuloépiphysaires : tibiale antérieure pour la capsule antérieure de l'articulation tibiotarsienne ou artères péronières pour l'articulation péronéotibiale inférieure ;

  – artères métaphysoépiphysaires périostées, de rôle plus modeste.

Vascularisation cutanée

Elle est issue de deux plexus sus-aponévrotiques [1] :

– antérieur, issu des tibiales antérieures et péronières antérieures ;

– postérieur, issu des tibiales postérieures et péronières postérieures.

Cette disposition anatomique a donc des implications thérapeutiques évidentes (fig 2), imposant une analyse parfaite des traits de fracture permettant ainsi d'en déduire la voie d'abord la moins iatrogène.

Structure osseuse et rôle biomécanique

Transmission du poids du corps

Une surface articulaire très réduite assure la transmission distale de la quasi-totalité du poids du corps humain, avec par conséquent des pressions articulaires énormes.

Pour Pol Le Cœur et Lelièvre [27], les contraintes mécaniques sont transmises essentiellement par le tibia. Ramsay [38] évalue la surface portante tibiotarsienne à 4 cm². Blaimont [5] insiste sur le rôle de la malléole externe dans la transmission des contraintes, ce qui augmente la surface portante à 9,5 cm². Quarante pour cent de l'appui est assuré par les contacts malléolaires et 60 % par la surface portante tibiopéronière.

Complexité de l'articulation tibiotarsienne

L'articulation tibiotarsienne est de type trochléenne ou poulie à un degré de liberté : dans la mortaise tibiopéronière s'emboîte le tenon astragalien pour donner des mouvements de flexion-extension presque pure, dans un plan oblique de 15° en dehors par rapport au plan sagittal. Cette simplicité n'est qu'apparente et une analyse plus fine de cette articulation révèle de nombreux micromouvements associés :

– *en flexion dorsale* (amplitude 20°) : pour Pol Le Cœur [27], la partie la plus large de l'astragale s'engage dans la mortaise tibiopéronière, d'où un écartement passif avec une horizontalisation des ligaments de la syndesmose, une élévation et une rotation interne du péroné ; pour Close et Inman [12, 23], en flexion dorsale, il existe une rotation interne automatique du tibia par rapport à l'astragale avec une charge se déplaçant progressivement vers l'avant ;

– *en flexion plantaire* (amplitude 40°), le phénomène inverse se produit : on observe un rapprochement des malléoles (actif grâce aux péroniers latéraux), un abaissement et une rotation externe du péroné (Pol Le Cœur) ; pour Inman, il s'agit d'une rotation externe automatique du tibia ainsi qu'un déplacement de la charge vers l'arrière.

La cheville est donc un système articulaire complexe avec ses spécificités :

– contraintes de pression élevées ;
– rôle majeur de la syndesmose ;
– fonction principale de flexion-extension ;
– combinaison permanente de nombreux petits mouvements.

Éléments limitant les flexions

Les éléments limitant les flexions sont :

– *en flexion dorsale*, un butoir osseux en avant (marge antérieure du tibia contre le col de l'astragale) et les tensions musculoligamentaires en arrière (capsule postérieure, tendon d'Achille, faisceaux postérieurs du ligament latéral externe et du ligament latéral interne) ;

– *en flexion plantaire*, un butoir osseux en arrière (malléole postérieure contre le tubercule postérieur de l'astragale) et les tensions musculoligamentaires en avant (capsule antérieure, muscles extenseurs de la cheville et du pied, faisceaux antérieurs du ligament latéral externe et du ligament latéral interne).

Ces éléments expliquent la limitation des amplitudes articulaires avec une perte du mouvement d'ouverture de la pince malléolaire probablement à l'origine d'une aggravation des phénomènes arthrosiques après fracture du pilon tibial.

Stucture osseuse et zones de solidité

La résistance osseuse du pilon tibial est inférieure à la résistance du dôme astragalien ; l'astragale exerce donc un effet de bélier en cas de traumatisme et s'enfonce dans le pilon sans forcément subir elle-même de lésions. La trabéculation osseuse du pilon est convergente vers le dôme astragalien et divergente vers les corticales métaphysaires ; la résistance osseuse du pilon est ainsi supérieure à celle de la métaphyse ; le pilon s'y enfonce donc lors des fractures-tassements. Le réseau trabéculaire est aussi plus dense en arrière et en dehors qu'en avant (la corticale postérieure est plus épaisse que la corticale antérieure) alors que les stuctures capsuloligamentaires sont plus résistantes en arrière ; chez l'adulte jeune, la zone de résistance maximale est donc postérieure. Le mécanisme lésionnel associé à une plus faible résistance du pilon explique une des grandes fréquences des fractures marginales antérieures. En revanche, chez les sujets âgés, les fractures marginales postérieures sont plus fréquentes du fait de l'ostéoporose qui fragilise la malléole postérieure.

Mécanisme et physiopathologie

Le mécanisme lésionnel est le plus souvent indirect par l'intermédiaire du pied, à la suite d'une chute verticale, d'un accident de circulation, d'une rotation avec pied bloqué... Dans chaque situation traumatique, les forces vulnérantes s'exercent différemment et il peut être intéressant de les distinguer de façon schématique.

Différentes forces vulnérantes dans les fractures du pilon tibial

– *Une force vulnérante principale* : il s'agit d'une compression axiale par la poulie astragalienne, mais pas unique car elle ne produirait qu'un type de fracture, enfoncement central du plafond tibial avec éclatement des marges et des malléoles (elle ne se voit que si le point d'impact est parfaitement centré, ce qui annule les forces de glissement associées).

– *Plusieurs forces vulnérantes associées* : elles déplacent la composante de compression sur la surface d'appui tibiale :

  – flexion dorsale forcée : il s'agit d'une fracture marginale antérieure par impact de l'astragale sur la marge antérieure où se concentrent les contraintes dans cette position où il existe une structure osseuse plus fragile qu'en arrière (plus ou moins associée à une ostéoporose) ;

  – flexion plantaire forcée : une fracture marginale postérieure par impact de l'astragale sur la malléole postérieure qui descend plus bas que la marge antérieure, donc dans ce mécanisme plus vulnérable (même si sa structure osseuse est plus dense) ;

  – abduction forcée : forces de compression du côté de la flexion (la malléole péronière associée à une zone d'appui externe du plafond tibial) et forces de tension à l'opposé (malléole interne) ;

  – adduction forcée : idem avec compression sur la zone interne de la surface d'appui tibiale et enfoncement à ce niveau ;

  – forces de torsion ou de rotation : il s'agit d'une fracture spiroïde basse du tibia irradiant vers le plafond ;

  – forces de glissement ou de translation antéropostérieure, possibles dans cette articulation de type poulie dont les marges antérieure et postérieure sont peu rétentives, et inévitables dès que les forces de compression ne sont pas parfaitement centrées ; elles peuvent ainsi conduire à une luxation tibiotarsienne antérieure ou postérieure, avec dans ce cas une fracture de la malléole postérieure et qui fait obstacle à l'effraction de la poulie astragalienne.

– *Fracture de la fibula* : l'importance de la pince bimalléolaire et du mouvement d'ouverture explique la fréquence de l'atteinte de la fibula en position sus-ligamentaire essentiellement dans les mécanismes par rotation ou par flexion dorsale et compression ; les fractures sous-ligamentaires sont observées dans les mécanismes en adduction avec volumineux fragment malléolaire médial ou marginomalléolaire et impaction ostéochondrale (formes frontières).

Conclusion

Le traumatisme associe une force vulnérante principale (la compression) à d'autres forces accessoires dans des proportions diverses. La somme de ces forces aboutit ainsi à :

– un enfoncement au point d'impact ;
– des déplacements et lésions associés.

Le plus souvent, on est confronté à des fractures complexes dont les mécanismes sont difficiles à préciser car résultant de plusieurs forces vulnérantes combinées et soumises à de nombreux facteurs : le niveau des contraintes, l'orientation des forces, la position du membre, les contractions musculaires, les mouvements dans la syndesmose...

Généralement, on peut néanmoins dégager une force principale qui conditionne le sens du déplacement de la fracture et par conséquent la tactique opératoire. Il est important de souligner à nouveau que les fractures du pilon tibial se voient préférentiellement dans les traumatismes à haute énergie. Il y a toujours plus ou moins une composante de compression axiale prédominante, responsable des lésions de séparation articulaire au niveau des surfaces, mais surtout d'enfoncement. Ces mêmes forces de compression sont aussi responsables d'une contusion osseuse sous-chondrale ou cartilagineuse capable de se décompenser secondairement sous la forme d'une arthrose précoce postcontusionnelle.

Classifications

Classification actuelle moderne des fractures du pilon tibial (fig 3, 4)

Elle a été mise au point à l'occasion du symposium de la Sofcot de 1991 consacré aux fractures du pilon tibial [14, 32]. Profondément inspirée des travaux de Vives, Hourlier et De Lestang [15, 22, 48] et de l'analyse de Gay et Evrard [20], cette classification très souple repose sur des critères simples à visée thérapeutique et pronostique issus de l'analyse statistique de la série de 706 dossiers.

Tout d'abord, elle distingue les fractures incomplètes des fractures complètes :

– dans les fractures incomplètes ou partielles, il persiste une continuité métaphysaire pour l'une des corticales, et seul un secteur de l'épiphyse est détaché et sert ainsi de base à la reconstruction épiphysaire ;

– dans les fractures complètes ou totales, l'épiphyse fracturée est séparée de la partie proximale du tibia (solution de continuité métaphysaire complète).

Ensuite, selon que la fracture est complète ou incomplète, les critères de discrimination retenus sont différents :

– dans les fractures incomplètes (43 % de la série) (fig 4), on décrit le trait de fracture principal et le secteur épiphysaire détaché (à la manière de Gay et Evrard) :

  – fractures marginales antérieures (qu'il faut séparer en fractures à trait articulaire unique et fractures à traits articulaires multiples, qui n'ont absolument pas les mêmes implications pronostiques) ;

  – fractures marginales postérieures (peu de refends articulaires du fait de la meilleure résistance osseuse de la marge postérieure) ;

  – fractures sagittales (interne ou externe) ;

  – fractures diaphysaires à terminaison intra-articulaire ;

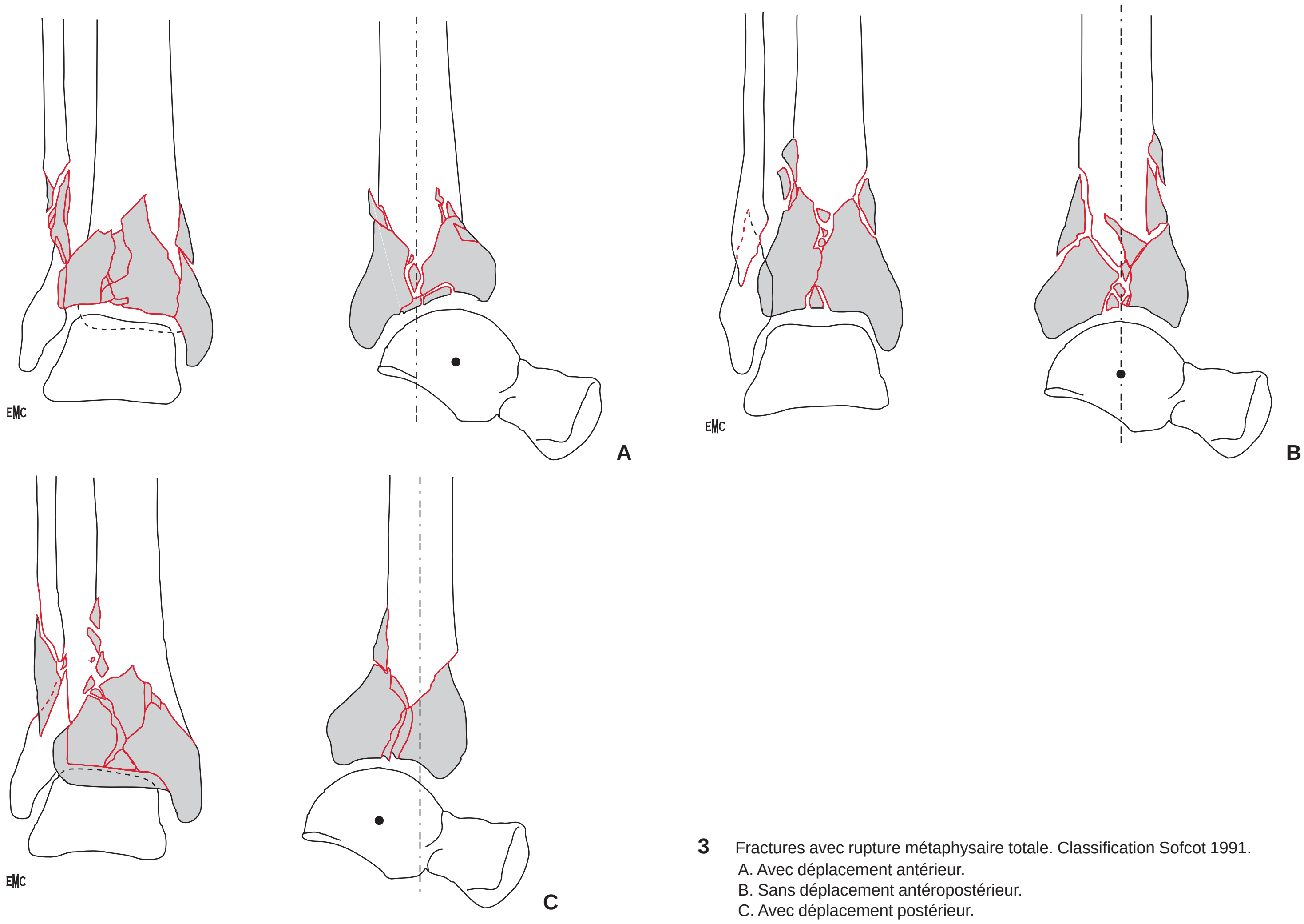

3 Fractures avec rupture métaphysaire totale. Classification Sofcot 1991.
A. Avec déplacement antérieur.
B. Sans déplacement antéropostérieur.
C. Avec déplacement postérieur.

– dans les fractures complètes (57 % de la série) (fig 3), le facteur discriminant retenu est la présence d'un déplacement antéropostérieur et son sens :

– déplacement antérieur, les plus fréquentes (homme jeune, refends, comminution, tassement) ;

– déplacement postérieur (femme d'âge moyen, refends, comminution) ;

– fractures complètes sans déplacement antéropostérieur (qui sont les moins arthrogènes car elles respectent généralement la congruence articulaire).

Classification de Ruedi et Heim (AO, 1982) [39]

Couramment utilisée par les Anglo-Saxons, elle est descriptive et à visée pronostique (fig 5) :

– type A : fracture extra-articulaire (métaphysaire) ;

– type B : fracture articulaire à trait(s) simple(s) réalisant une séparation, sans comminution épiphysaire (mais comminution métaphysaire possible : sous-type B3) ;

– type C : fracture-enfoncement articulaire, avec comminution épiphysaire fréquente.

Chaque type A, B ou C est divisé en trois sous-types 1, 2 et 3. À noter que seuls les types B et C sont véritablement des fractures du pilon tibial.

Fréquence, épidémiologie, étiologie

Suivant les séries, la fréquence générale représente de 14 à 28 % des fractures du cou-de-pied de l'adulte. En traumatologie sportive, si les statistiques antérieures [3] observaient une fréquence non négligeable des fractures du pilon tibial dans la pratique du ski, celle-ci a fortement diminué en raison des progrès techniques concernant la chaussure de ski et sa coque rigide montante.

La série de 142 patients de Gay et Evrard [20] (1963) qui fut longtemps la seule référence, puis la série de 80 fractures du pilon tibial revue par Brandeis pour sa thèse en 1982 [9] et l'importante série de 692 patients présentée à la Sofcot en 1991 fournissent toutes les trois des critères épidémiologiques parfaitement superposables :

– âge, sexe : la fréquence maximale se situe entre 20 et 50 ans avec deux pics de fréquence (vers 25 ans, il s'agit plutot d'un homme et vers 50 ans, plutôt d'une femme) ; la prédominance masculine est globale (57 % à 65 %) et on retrouve 70 % d'actifs dont 38 % de travailleurs de force (28 % d'accident de travail) ;

– cas particulier pour la traumatologie du ski où le sex-ratio est proche de 1, avec un âge moyen de 40 ans ;

– étiologie : dans les trois séries, on retrouve les mêmes causes traumatiques avec des pourcentages très voisins, ce qui conduit à distinguer deux grands schémas lésionnels ; ce phénomène avait déjà été souligné par Gay et Evrard :

  – traumatisme violent (deux tiers des cas) : chute d'un lieu élevé (dans la moitié des cas), ou accident de la voie publique (dans 25 % des cas dont 4 % de piétons) ; accidents de ski concernant plutôt des hommes jeunes et sources de fractures marginales antérieures ;

  – traumatismes bénins (un tiers des cas) : chutes banales, faux-pas etc, concernant des femmes plus âgées et source de fractures marginales postérieures (ostéoporose).

Bilan clinique et radiologique

Clinique

Interrogatoire

Il recherche les circonstances, le mécanisme principal du traumatisme, les antécédents...

Examen local

Les complications cutanées sont fréquentes : ouverture ou très fréquemment décollement cutané, contusion, hématome, réalisant une menace par mise en tension des parties molles (très fines dans cette région) sur les reliefs osseux et par conséquent entraînant une ischémie cutanée locale avec apparition de phlyctènes précoces et risque de nécrose cutanée majeur si la réduction n'est pas obtenue rapidement. La classification de Tscherne et Gotzen [45] est particulièrement adaptée aux fractures du pilon :

– stade 0 : indemne ;

– stade 1 : simple contusion ;

– stade 2 : contusions étendues (peau ou muscles), phlyctènes ;

– stade 3 : nécrose, décollements, syndromes compartimentaux.

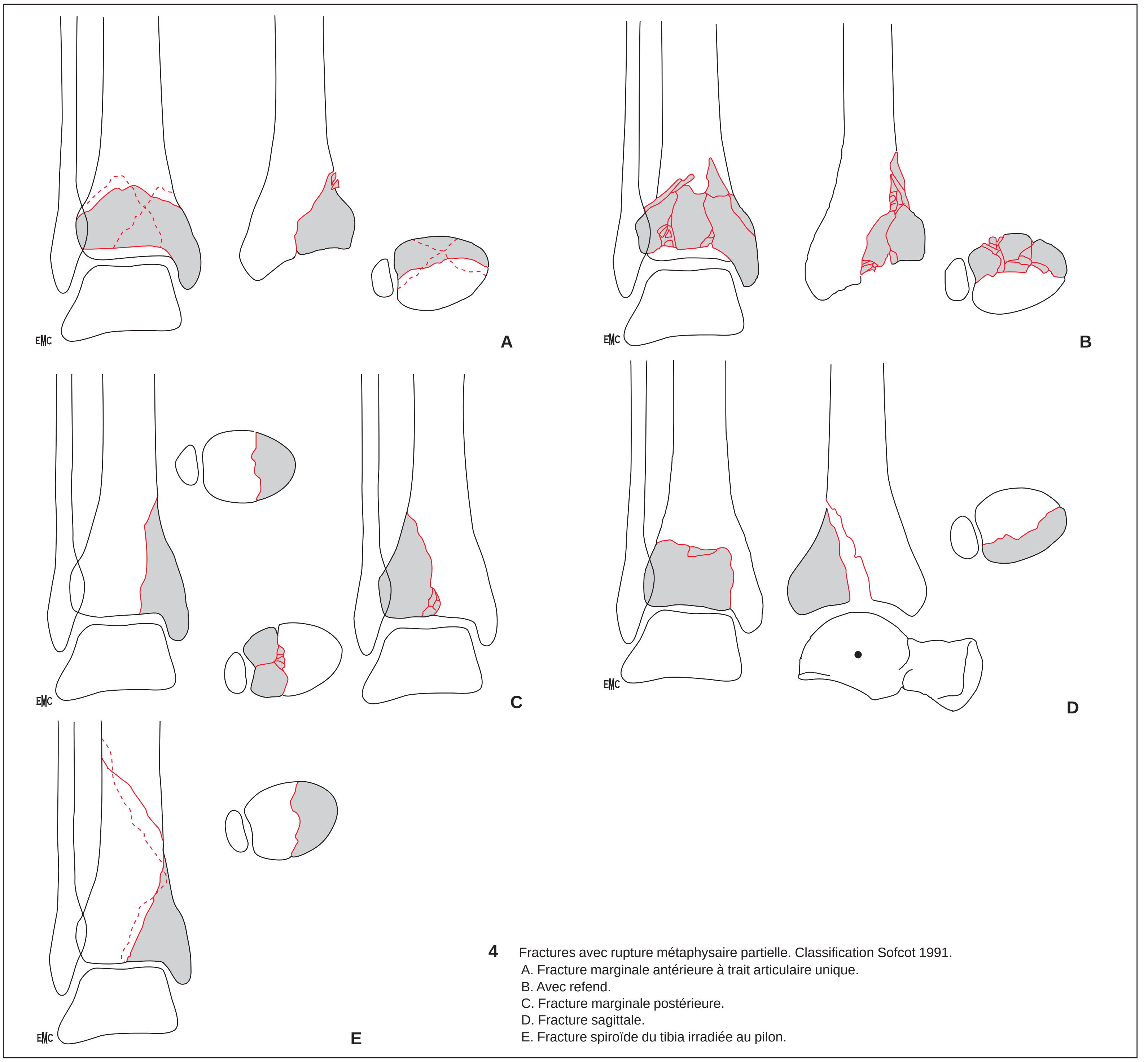

4 Fractures avec rupture métaphysaire partielle. Classification Sofcot 1991.
A. Fracture marginale antérieure à trait articulaire unique.
B. Avec refend.
C. Fracture marginale postérieure.
D. Fracture sagittale.
E. Fracture spiroïde du tibia irradiée au pilon.

Les lésions cutanées peuvent avoir un potentiel de gravité plus grand qu'une ouverture initiale franche. Leur présence impose au moins une réduction en urgence. L'abord chirurgical, s'il est tenté, doit être le plus précoce possible et respecter les zones contuses. Les complications locales trophiques peuvent devenir dramatiques et justifient pour certains auteurs le recours aux techniques chirurgicales de fixation externe associée ou non à une ostéosynthèse a minima.

Les complications vasculonerveuses sont rares.

À la palpation, on recherche les points douloureux sur les plans ligamentaires : ligament latéral interne, ligament latéral externe (la recherche de laxités est à proscrire !).

Examen général

On recherche des lésions associées dans le cadre d'un polyfracturé ou d'un polytraumatisé (traumatismes à grande énergie).

L'étude du terrain concerne l'âge, l'état trophique locorégional, les pathologies pouvant altérer la fonction motrice (artérite, lésions neurologiques d'origine centrale ou périphérique) associées ou non à des examens complémentaires de type doppler ou artériographique.

À noter qu'une artériopathie des membres inférieurs est une contre-indication à toute ostéosynthèse à foyer ouvert.

Bilan radiographique standard

– *Clichés de cheville de face et de profil* : ce sont des clichés de débrouillage suffisants pour affirmer le diagnostic de fracture du pilon tibial et/ou d'un diastasis et/ou d'une fracture de la malléole externe associée.

– *Clichés de jambe de face et de profil, et du pied de face et de profil* : recherche de lésions ostéoarticulaires locales associées telles que prolongation du trait de fracture dans la diaphyse tibiale, fracture de l'astragale (fracture complète du corps de l'astragale ou fracture ostéochondrale du dôme), fracture du calcanéus...

Bilan radiographique complémentaire

Il peut être réalisé pour une meilleure compréhension des différents traits de fractures ; il a ainsi une incidence sur la tactique chirurgicale. Les clichés de cheville sont réalisés après réduction ou après mise en traction d'attente, de face, de profil, de trois quarts, en rotation interne de 10° pour dégager la malléole externe et le tubercule de Tillaux, ou toute autre incidence particulière.

De la bonne compréhension de la fracture dépend l'attitude thérapeutique ; un complément de bilan peut donc s'avérer nécessaire lorsque certains aspects de la fracture semblent encore obscurs après ces clichés radiologiques standards. Ces examens plus spécialisés ne doivent pas être réalisés en routine.

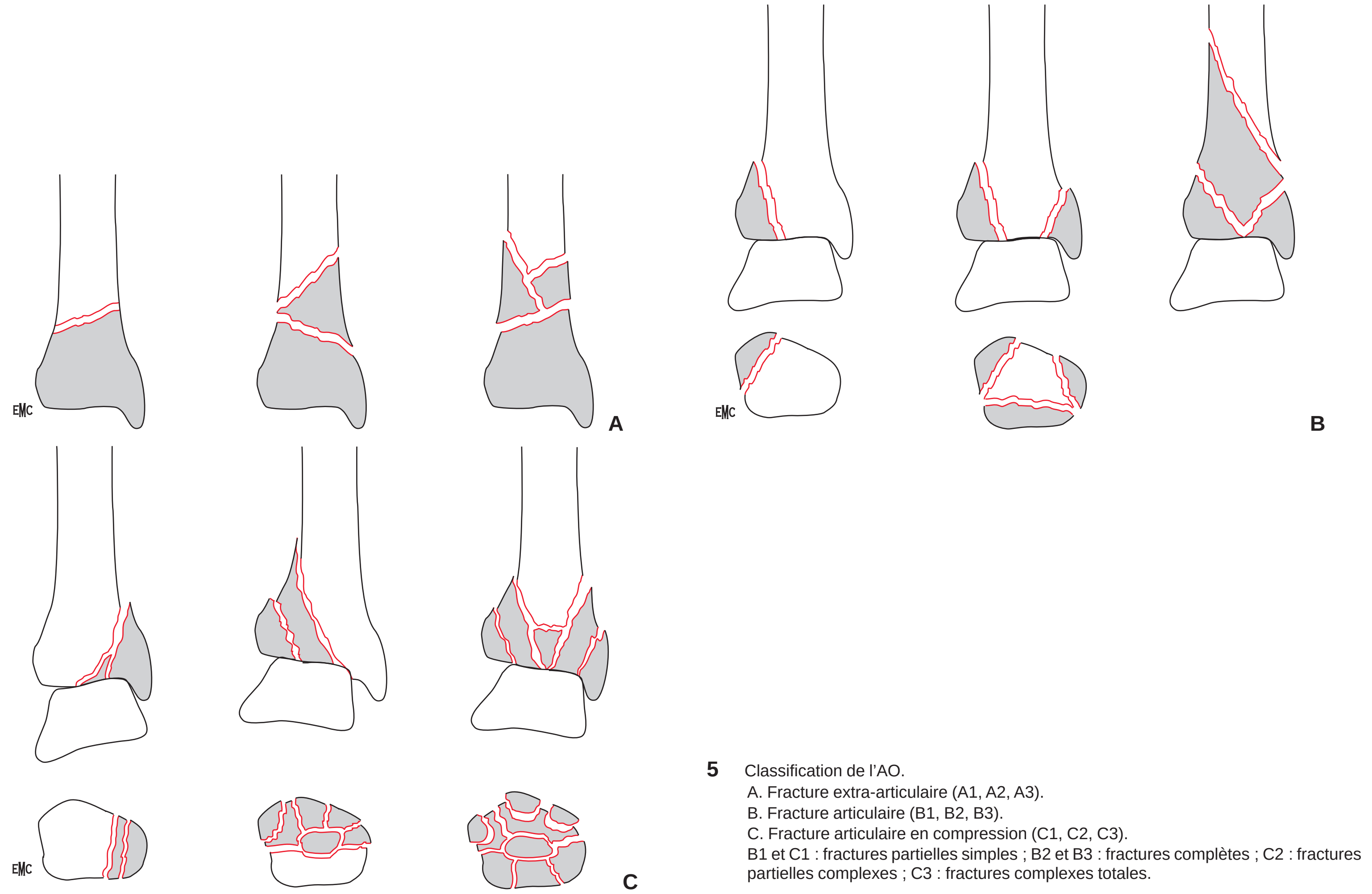

5 Classification de l'AO.
A. Fracture extra-articulaire (A1, A2, A3).
B. Fracture articulaire (B1, B2, B3).
C. Fracture articulaire en compression (C1, C2, C3).
B1 et C1 : fractures partielles simples ; B2 et B3 : fractures complètes ; C2 : fractures partielles complexes ; C3 : fractures complexes totales.

Les tomographies sont avantageusement remplacées par des coupes scanner avec reconstructions 2D, mais restent utiles lorsque aucun scanner n'est disponible rapidement.

Au scanner, les reconstructions 2D frontales et sagittales apportent des renseignements précis sur l'enfoncement central de la surface articulaire du pilon, la perte de substance par tassement de l'os spongieux, la comminution épiphysaire et métaphysaire (toujours impressionnante sur les clichés de scanner mais souvent exagérée), le nombre de fragments et leur disposition respective [43]... Des reconstuctions 3D, en plus d'offrir de « belles » images, peuvent aider à l'analyse de la fracture en précisant l'orientation des traits de fracture et l'organisation des divers fragments entre eux.

Traitement

Les fractures du pilon tibial demeurent un challenge difficile pour le chirurgien [10], imposant une grande prudence associée à une connaissance parfaite des possibilités thérapeutiques actuelles faisant une place plus grande aux procédures chirurgicales externes associées à une ostéosynthèse dite a minima.

Bases

L'état de la peau conditionne le délai de prise en charge thérapeutique : s'il y a ouverture cutanée, le traitement doit être complet en urgence.

La menace cutanée est constante. Dès que le traumatisme a été à haute énergie et un minimum déplacé, l'hématome, les décollements sont constants. Il ne faut pas attendre l'apparition des phlyctènes. Il faut au minimum réduire et contenir en urgence ; l'idéal est d'obtenir, comme pour toute fracture articulaire, une reconstruction la plus anatomique possible, seule garante d'un résultat fonctionnel en rapport. Cette volonté d'obtenir une restitutio ad integrum de l'articulation tibioastragalienne est en permanence tempérée par la connaissance du grand risque de complications iatrogènes. S'il est certain que la réduction et le maintien des fragments osseux grâce à une ostéosynthèse solide est un gage de cicatrisation des lésions cutanées et aponévrotiques, la réalisation d'un tel geste technique ne doit pas aggraver les décollements ; il doit être précis et efficace ; de sa rapidité et de sa simplicité dépend le pronostic ultérieur ; l'ostéosynthèse des fractures du pilon tibial reste un geste technique difficile dépendant en grande partie de l'expérience et de l'habileté du chirurgien. Il doit donc mettre en balance toutes les modalités thérapeutiques en fonction du stade lésionnel et du risque de complications cutanées graves.

Méthodes

Méthodes orthopédiques

L'extension continue (proposée par Boehler puis Merle d'Aubigné) [7] utilise le principe du ligamentotaxis : la réduction est assurée par la mise en tension des stuctures capsuloligamentaires et des tendons :

– mise en place d'une broche de Kirschner ou d'un clou de Steinmann transcalcanéen, éventuellement sous contrôle scopique ;
– la position de la broche a son importance [18] ; elle est plutôt positionnée vers l'avant du calcanéum en cas de déplacement fracturaire antérieur (et inversement si le déplacement est postérieur) ;
– la traction est forte (5 à 7 kg), dans l'axe du tibia, sans rotation ;
– le membre inférieur est placé sur une attelle s'arrêtant au-dessus des malléoles ;
– il faut soulager la traction dès que la réduction est obtenue sur les contrôles radiographiques (3 kg) ; le talus doit être centré sous la pince bimalléolaire, de face comme de profil ;
– une rééducation active précoce de la cheville est entreprise pour améliorer la congruence articulaire par « modelage » des surfaces articulaires, permettant ainsi de corriger les petits défauts réductionnels articulaires ;
– la durée de la traction est de 6 semaines, puis le relais est confié à une botte plâtrée pour 4 à 6 semaines ;
– la réduction peut être améliorée par deux gestes complémentaires :
  – l'ostéosynthèse première du péroné qui permet de redonner une longueur et un axe exacts ;
  – la réduction percutanée au poinçon de gros fragments déplacés (sous anesthésie générale).

L'autre possibilité orthopédique consiste en la réalisation d'une contention première par un plâtre cruropédieux sans appui (ou une botte plâtrée selon le niveau de la fracture), précédée en cas de déplacement par une réduction par manœuvres externes sous anesthésie générale (geste du « tire-botte » si le déplacement est postérieur...). Cette méthode expose malheureusement aux

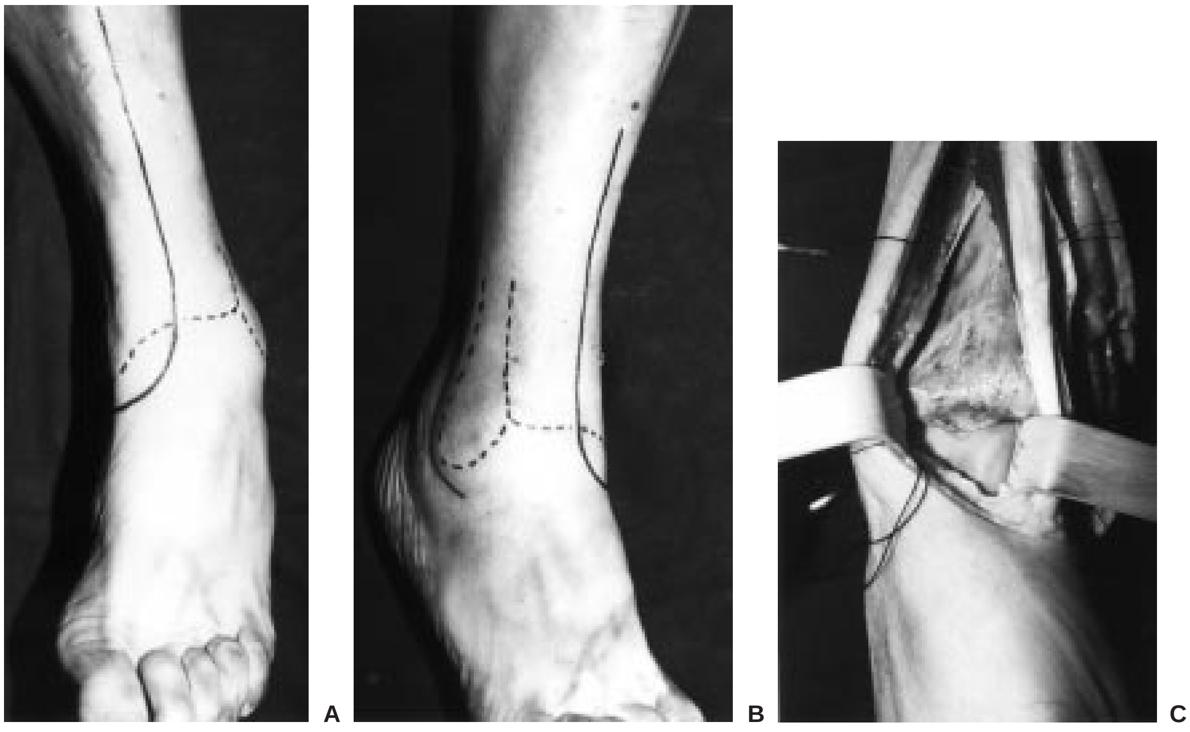

6 A. Voie d'abord antérieure.
B. Voie d'abord antérieure et latérale séparée d'au moins 5 cm.
C. Le pilon tibial est largement exposé de part et d'autre du tendon du tibial antérieur.

déplacements secondaires avec récidive de la subluxation tibioastragalienne initiale ; en outre, elle ne permet pas de surveiller l'état cutané et expose donc aux complications sous plâtre.

Méthodes chirurgicales

Ostéosynthèse à foyer ouvert [21, 37]

Comme toute fracture articulaire, les fractures du pilon tibial devraient bénéficier d'une réduction anatomique afin de rétablir la congruence tibioastragalienne. Cette orientation chirurgicale systématique doit toutefois être tempérée par plusieurs facteurs : la peau (la zone métaphysoépiphysaire est située directement sous la peau et tout décollement intempestif peut compromettre sa vitalité) et la multiplicité des fragments. Nous décrirons d'abord les techniques dites classiques puis la technique par voie antéroexterne proposée par certains auteurs en raison des complications de cicatrisation observées plus fréquemment sur le versant antéro-interne.

• Ostéosynthèse première du péroné

Il s'agit d'un temps essentiel qui restitue la longueur initiale exacte.

La voie d'abord est verticale, centrée sur le péroné et recourbée légèrement en avant vers le ligament péronéotibial antérieur.

La synthèse est confiée à une plaque tiers de tube ou à une plaque prémoulée de type Vivès (vissage 3,5) : en cas de comminution fracturaire, il faut savoir ne pas s'attarder sur la reconstruction exacte de la mosaïque diaphysaire ; peu importe, en effet, les différents fragments consolideront toujours ; en revanche, il est essentiel de retrouver la longueur exacte du péroné, la plaque pontant la zone comminutive ; la surface articulaire de la fibula doit être positionnée à sa place exacte en regard du talus.

• Abords du pilon tibial (fig 1)

Quelques impératifs de base doivent être précisés avant de décrire les principaux abords chirurgicaux :

– l'incision doit être centrée sur le fragment le plus gros ou le plus déplacé, car sa réduction exacte conditionne la totalité de la reconstruction épiphysaire ;

– il faut à tout prix éviter de traumatiser la peau avec des écarteurs agressifs et pour cela réaliser de larges incisions permettant une exposition généreuse ;

– il est nécessaire de respecter une distance minimale de 6 cm entre les deux incisions verticales ;

– l'arthrotomie est indispensable pour contrôler les surfaces cartilagineuses ;

– le matériel de synthèse ne doit pas être trop épais et ne pas faire saillie sous la peau.

Les principales voies d'abord sont :

– la voie classique de l'AO ; l'incision est antéro-interne, recourbée de façon arciforme au bord antérieur de la malléole interne et se terminant au niveau du tubercule du scaphoïde ;

– une voie plus externe que nous utilisons volontiers et qui est le prolongement en distalité de la voie d'abord habituelle de la diaphyse tibiale : incision antérieure médiane (fig 6), légèrement externe par rapport à la crête tibiale, verticale, recourbée en dedans au niveau du col de l'astragale ; elle laisse en dehors le pédicule tibial antérieur et l'appareil extenseur ; le rétinaculum transverse est sectionné, permettant la capsulotomie antérieure verticale médiane ; cette voie a l'avantage d'éviter les décollements intempestifs et de garder un beau lambeau couvrant la plaque d'ostéosynthèse et également d'aborder à la fois les lésions antéroexternes et malléolaires internes, en passant de part et d'autre du tendon du jambier antérieur ;

– la voie antéroexterne, décrite par Vivès, Delestang et Hourlier [28, 29] ; il s'agit d'une voie antéroexterne prépéronière et rétromusculaire, donnant accès à la face antéroexterne du pilon et au péroné, mais la malléole interne ne peut pas être explorée par cette voie d'abord ;

– une voie postéro-interne accessoire qui peut être réalisée en cas de dégâts postérieurs importants inaccessibles à un vissage antérieur en rappel.

• Reconstruction du pilon tibial (fig 7)

Deux grands principes se dégagent.

La méthode de l'AO consiste en un premier temps de reconstruction épiphysaire, toujours difficile. Pour assurer une bonne réduction, les petits fragments sont plaqués sur la poulie astragalienne comme sur un moule et maintenus par de petites broches provisoires.

Le deuxième temps consiste en une reconstruction épiphysométaphysaire, en réduisant les fragments malléolaires internes et en les fixant à l'aide de broches ascendantes épiphysodiaphysaires.

À ce stade, une greffe d'os spongieux peut être effectuée si la réduction a révélé une perte de substance métaphysaire importante (autogreffe iliaque ou tibiale).

Le dernier temps consiste en une stabilisation par l'application d'une plaque d'ostéosynthèse interne ; le matériel idéal pour ce type de synthèse est la plaque mince en « trèfle » de Heim fixée par des vis corticales 3,5 et spongieuses 4 (prévue également pour le vissage cortical 4,5 sur la portion diaphysaire) ; celle-ci s'applique et prend la forme de la pièce osseuse réduite. Un gros fragment postérieur non réduit peut être vissé en rappel.

L'autre principe de reconstruction du pilon a été décrit par l'école d'Amiens : une plaque rigide anatomique « impose » automatiquement la réduction aux différents fragments que l'on vient solidariser sur elle. D'autres plaques peuvent être employées : plaque console postérieure, en particulier dans les fractures partielles, ou vissage isolé compressif (fig 8). Une botte plâtrée complète l'immobilisation pour une durée variant de 2 à 6 semaines suivant la comminution et la qualité du montage.

Ostéosynthèse à foyer fermé

• Fixation externe

Le traitement par fixation externe des fractures du pilon tibial est en fait une « amélioration » du traitement orthopédique par extension continue, puisqu'il utilise le même principe du ligamentotaxis pour la réduction, qu'il immobilise de façon plus rigide en pontant l'articulation tibiotarsienne, tout en permettant une mobilisation précoce du patient [6, 26, 33, 36, 47].

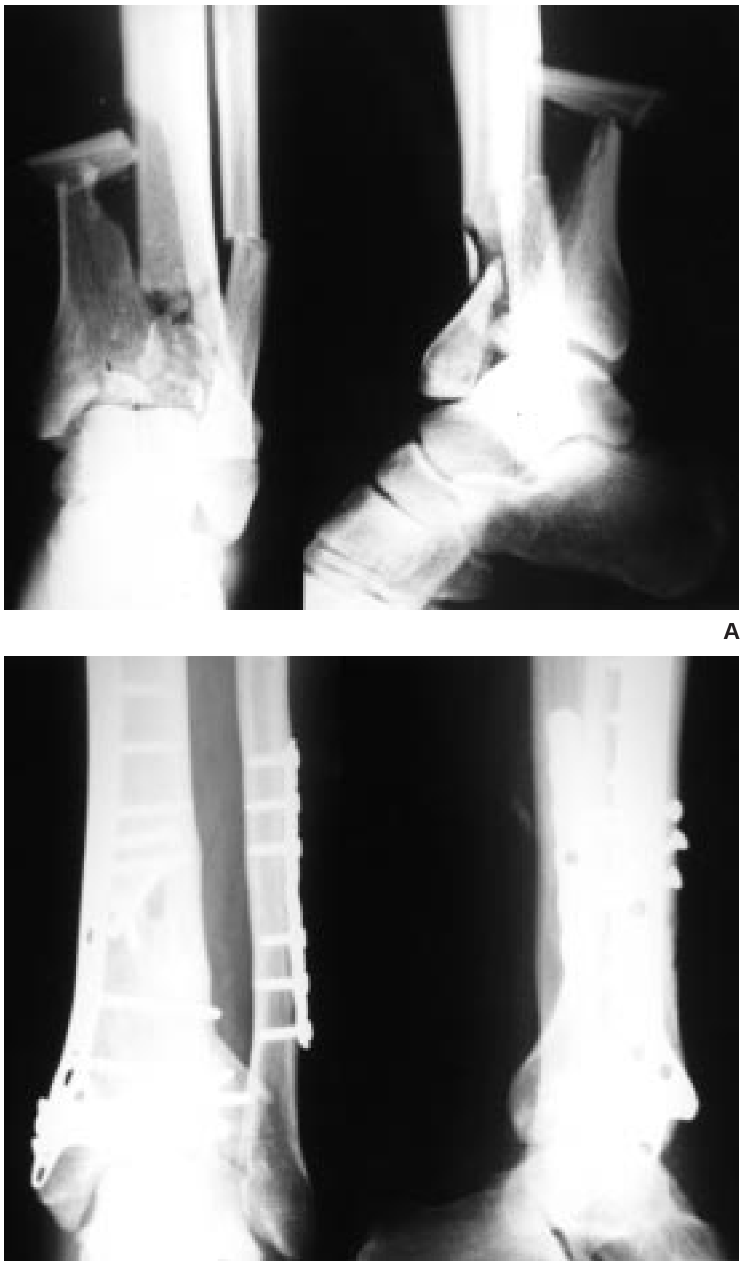

A

B

7 A. Fracture totale comminutive à prédominance épiphysaire.
B. Abord antérieur. Restitution première de la longueur du péroné puis mise en place d'une plaque prémoulée de Heim. Excellent résultat clinique et radiologique.

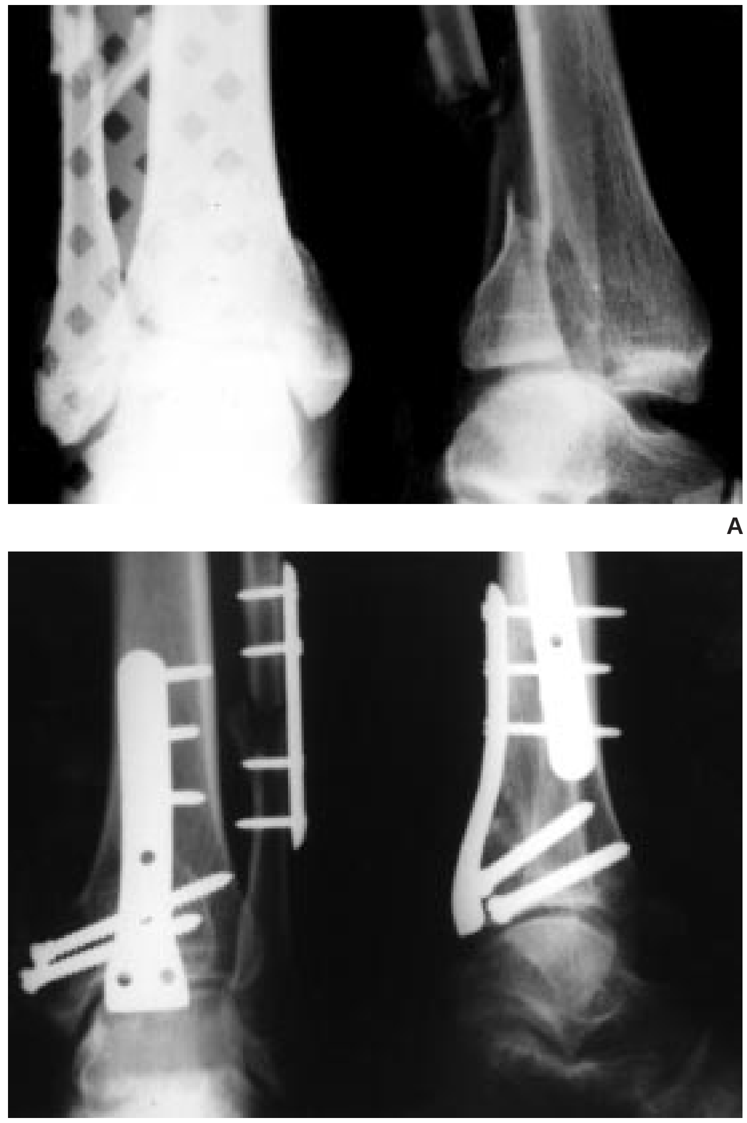

A

B

8 A. Fracture partielle à prédominance postérieure.
B. Restitution de la longueur par ostéosynthèse première du péroné. Abord postérieur. Bonne réduction et contention par une plaque prémoulée postérieure.

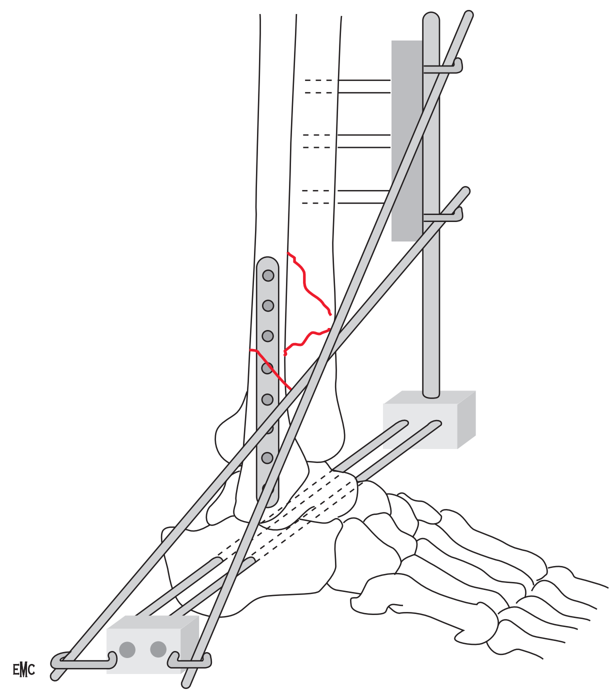

9 Fixation externe type ALJ (fiches épiphysaires) et ostéosynthèse a minima : vissage ou brochage isolé ; ostéosynthèse première du péroné.

La mise en place du fixateur répond aux principes généraux de la fixation externe, mais quelques détails méritent d'être précisés :

– le montage est tibiocalcanéen (en double cadre ou en V) ;

– les barres de distraction-compression permettent de corriger des défauts d'axe résiduels ;

– le positionnement du montage se fait de manière à ce qu'il ne compromette ni la réalisation ultérieure d'un lambeau de couverture, ni l'analyse radiologique par superposition sur le foyer ou l'interligne articulaire (sinon il faut prévoir au moins une possibilité d'allègement transitoire du montage) ;

– on y associe volontiers une attelle élastique antiéquin de l'avant-pied.

La réduction gagne à être optimisée par deux gestes chirurgicaux complémentaires :

– l'ostéosynthèse première du péroné permet de redonner une longueur et un axe exacts ; il est rare d'observer des complications cutanées empêchant ce geste (fig 9) ;

– l'ostéosynthèse a minima de fragments épiphysaires (fig 10) et l'abaissement de fragments articulaires impactés, à l'aide de broches percutanées (avec contrôle à l'amplificateur de brillance), permet de restituer une congruence correcte [10, 35] ; l'intérêt de la combinaison-fixation externe et interne a également été démontré par Tornetta [44].

• Différents types de fixateurs

Le fixateur externe de Hoffmann type I ou II, le fixateur de Lortat-Jacob, le fixateur externe circulaire de type Ilizarov, Monticelli-Spinelli peuvent être utilisés.

À la différence des autres types de fixateur externe qui imposent un pontage de l'articulation tibiotarsienne, le fixateur circulaire permet un montage tibiotibial grâce à la finesse de ses broches de fixation qui peuvent ainsi être

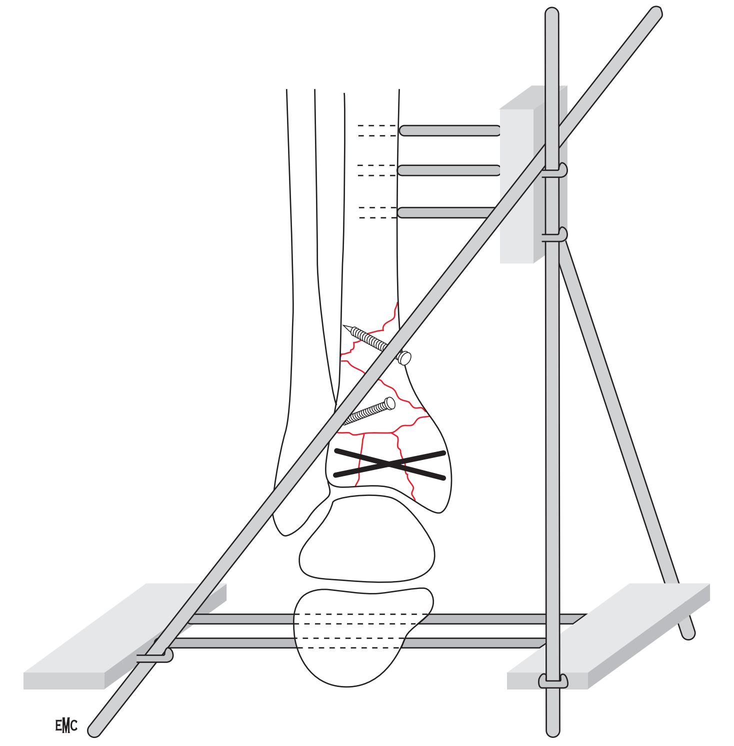

10 Fixation externe type ALJ (fiches épiphysaires) et ostéosynthèse a minima : vissage ou brochage isolé ; ostéosynthèse première du péroné.

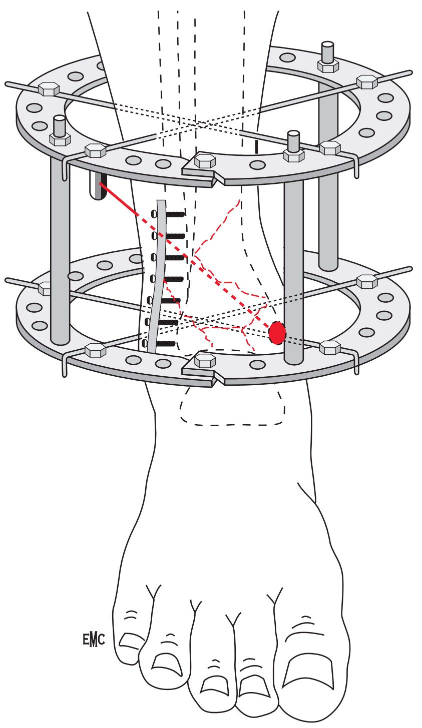

11 Montage par fixateur circulaire et rappel par broche à olive.

placées dans l'épiphyse tibiale distale [11, 30]. Il faut réaliser un montage ascendant en positionnant d'abord l'anneau distal épiphysaire, puis les deux anneaux diaphysaires. Le fixateur circulaire de type Ilizarov ainsi assemblé autorise la mobilisation de la cheville (avec son effet de « modelage » des surfaces articulaires) et la mise en charge précoce. Un autre avantage du matériel d'Ilizarov est la possibilité de réduction et de désimpaction des fragments articulaires (à travers un abord a minima) qui sont ensuite fixés à l'aide des broches à olive (fig 11) [41, 49]. Pour certains [24], en cas de doute sur une bonne restitution de l'interligne, une arthroscopie vérifie la réduction articulaire et fait compléter le montage du fixateur circulaire par une ostéosynthèse a minima.

• Fixateurs externes articulés [17, 19]

Il s'agit d'un nouveau type de matériel qui reste à évaluer : le montage du fixateur externe est tibiocalcanéen, pontant l'articulation de la cheville, mais avec l'énorme avantage d'un système articulé intégré dans le fixateur qui permet la mobilisation de la cheville tout en assurant une contention solide. La principale difficulté réside dans la détermination de l'axe naturel de la

12 A. Fracture partielle avec comminution épiphysaire antérieure.
B. Restitution d'une bonne berge antérieure avec un excellent résultat clinique et radiologique à 2 ans.

cheville, que le fixateur externe articulé doit reproduire parfaitement pour permettre une mobilisation harmonieuse et respecter ainsi le principe même de ce matériel.

Arthrodèse d'emblée

En cas de dégâts cartilagineux majeurs, une arthrodèse de principe peut être réalisée par avivement des surfaces associé à un greffon corticospongieux encastré. L'immobilisation est assurée au mieux par un fixateur externe (éventuellement associé à un vissage) [34].

Le greffon osseux est prélevé soit sur le tibia, entre le foyer et les fiches supérieures du fixateur externe, soit sur l'aile iliaque.

Indications

Fractures partielles (fig 12)

La chirurgie à foyer ouvert est le traitement de choix. Il permet d'obtenir les réductions les plus anatomiques, le plus souvent par vissage simple. L'abord est centré sur le fragment détaché, mais peut être décalé en cas de dégâts cutanés : une peau endommagée ne doit pas être une contre-indication à l'ostéosynthèse dans le cadre des fractures partielles.

Le traitement orthopédique garde cependant trois indications :

– les fractures non déplacées ;

– les fractures déplacées mais dont la réduction orthopédique est parfaite et stable ;

– les fractures comminutives pour lesquelles il ne semble pas possible d'obtenir une réduction parfaite par la chirurgie à foyer ouvert (indication très subjective, laissée à l'appréciation de chacun selon son expérience...).

Le fixateur externe peut également trouver une place dans cette dernière indication.

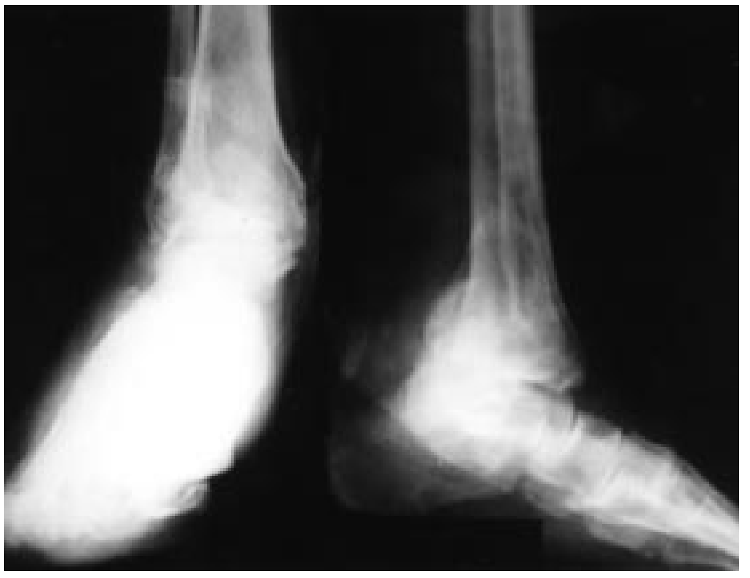

A

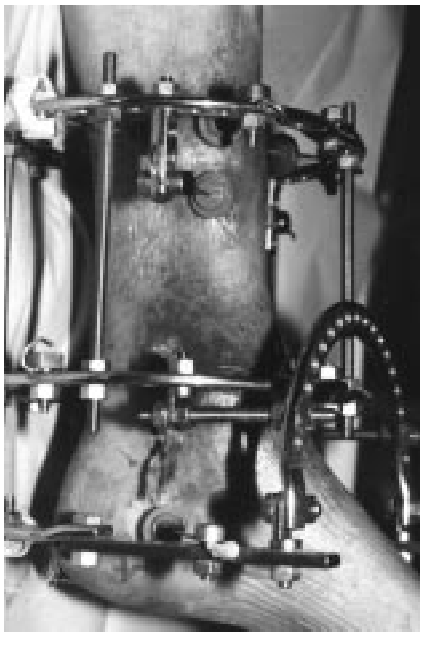

B

13 A. Fracture comminutive avec luxation astragalienne ouverte stade II.
B. Fixation externe par appareil d'Ilizarov : montage tibio-tibio-calcanéen.

Fractures totales

La chirurgie à foyer ouvert est là encore le traitement de choix, mais expose aux complications cutanéo-infectieuses les plus redoutables ; elle n'est donc indiquée qu'en cas d'état cutané satisfaisant, et uniquement si l'opérateur est certain de pouvoir obtenir un résultat meilleur sur la congruence articulaire et sur la réduction de la « marche d'escalier » par cette technique que par un autre traitement.

Le traitement orthopédique est proposé dans les mêmes indications que pour les fractures partielles, mais en cas de risque cutané majeur ou de comminution importante, le fixateur externe est préférable, en particulier le fixateur type Ilizarov, associé à un court abord permettant la réduction et la synthèse a minima de fragments articulaires [31, 33, 41, 49].

L'ostéosynthèse première du péroné doit être systématiquement envisagée, quel que soit le type de traitement.

Une comminution articulaire majeure, avec éventuellement lésions ostéochondrales du dôme astragalien en regard, peut conduire à l'arthrodèse tibiotarsienne de principe d'emblée, si les chances de reconstruction paraissent très compromises [34].

Tactique en deux temps

En cas de lésions cutanées initiales inquiétantes avec une fracture qui mériterait une ostéosynthèse à foyer ouvert, le fixateur externe peut constituer une solution d'attente (plus confortable que l'extension continue...) avant un deuxième temps opératoire d'ostéosynthèse classique différée des quelques jours nécessaires à l'amélioration cutanée (fig 13).

En urgence et si les conditions techniques et logistiques ne sont pas optimales, il vaut certainement mieux mettre en place une traction ou un montage tibiocalcanéen associé ou non à une ostéosynthèse externe du péroné, en attente d'une réduction exacte secondaire qui est fonction de l'état local. Pour certains auteurs [2, 39], cette attitude engendre un moindre taux de complications infectieuses.

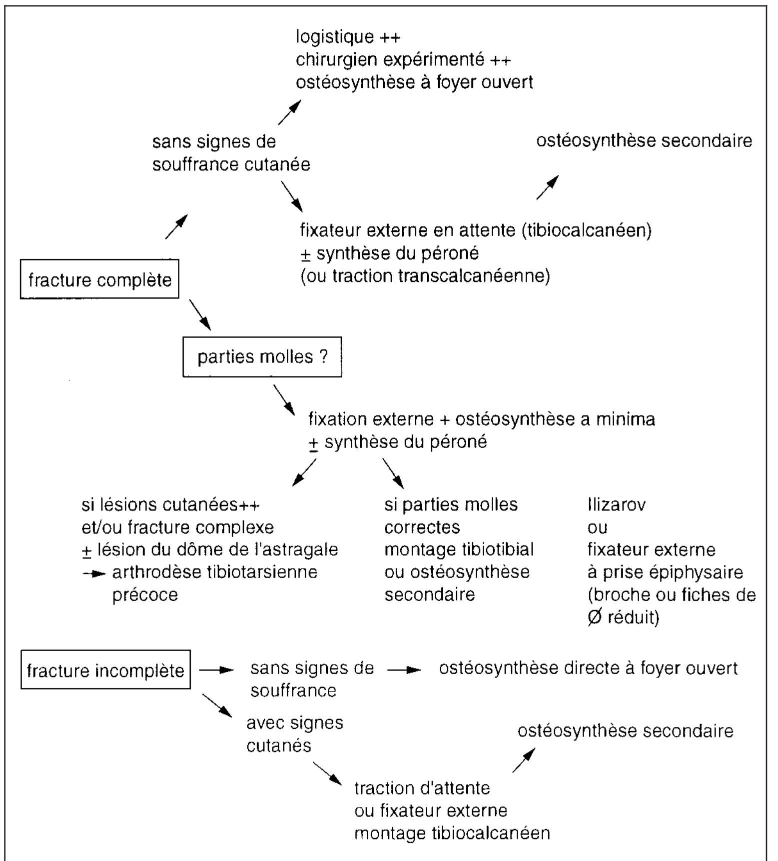

14 Organigramme thérapeutique décisionnel.

L'organigramme décisionnel (fig 14) résume l'attitude thérapeutique en fonction du type de fracture et de l'état cutané.

Évolution - résultats - séquelles

Évolution à court terme

L'évolution est conditionnée par la survenue de complications sérieuses qui peuvent prolonger les suites postopératoires de plusieurs mois (tableau I) [13].

Retard de cicatrisation, nécrose cutanée, désunion de cicatrice plus ou moins étendue pouvant exposer le matériel d'ostéosynthèse à l'air libre, sont source de problème majeur sur le plan septique et pour la consolidation : ces complications cutanées se voient principalement après la chirurgie à foyer ouvert. Il faut savoir poser à temps l'indication de couverture par un lambeau musculoaponévrotique pédiculé ou non.

Tableau I. – Complications des fractures avec rupture métaphysaire totale (286 complications pour 192 fractures) ; taux global : 50 % des fractures globales ; 20 % de complications cutanées et infectieuses. Série Sofcot de 1991 (d'après Colmar et Langlais [13]).

	Nombre (total = 286)	Pourcentage
Complication cutanée		24,5
Escarre sous plâtre	16	
Désunion - nécrose cutanée	36	
Mise à nu du matériel ou de l'os	18	
Complication infectieuse		17,1
Infection sur broche	14	
Infection des parties molles	12	
Ostéite	17	
Arthrite	6	
Défaut de consolidation		16,1
Retard de consolidation	14	
Pseudarthrose aseptique (tibia)	25	
Pseudarthrose septique (tibia)	7	
Pseudarthrose du péroné	0	
Déplacement secondaire		24,1
Après traitement orthopédique	41	
Après traitement chirurgical	38	
Algoneurodystrophie	35	12,2
Autres		6
Syndrome de loge	2	
Syndrome du canal tarsien	2	
Névrome	1	
Rupture tendineuse	1	
Phlébite	6	
Embolie pulmonaire	2	
Décès précoce	3	

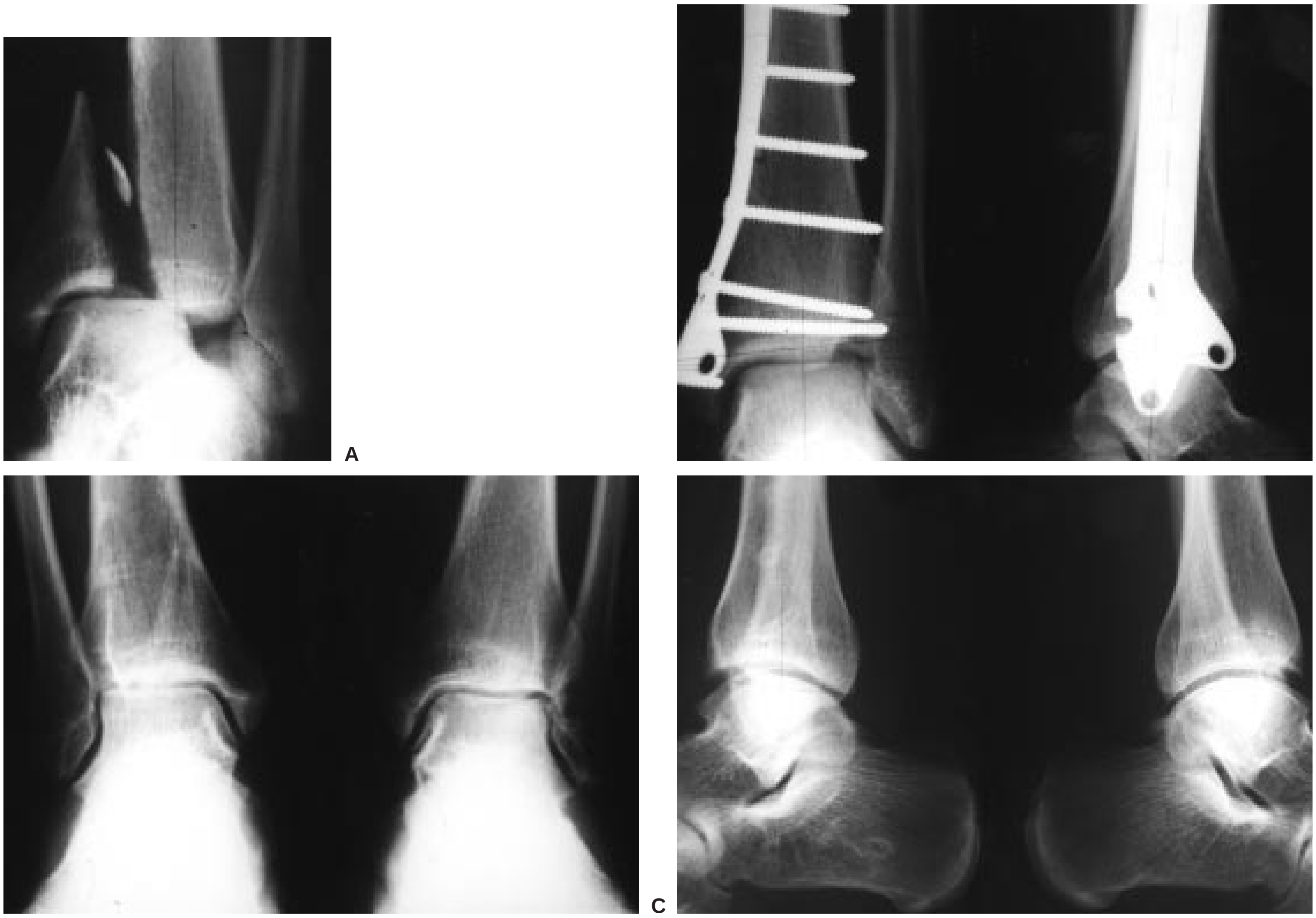

15 A. Fracture partielle (marginomalléolaire médiale).
B. Ostéosynthèse par voie d'abord antéromédiale : mise en place d'une plaque de Heim dont la foliole postérieure a été sectionnée.
C, D. Excellent résultat radiologique à 6 ans.

Infection : il s'agit soit d'infection des parties molles pouvant être jugulée par une cicatrisation dirigée ou la réalisation d'un lambeau ; soit on assiste à l'évolution vers une ostéite ou une ostéoarthrite dont la survenue peut être précoce après une fracture ouverte ou même fermée en cas de dégats cutanés importants. Leur traitement impose l'ablation du matériel d'ostéosynthèse, le curetage osseux ou parfois la réalisation d'un geste de type Papineau. L'arthrodèse est souvent l'évolution inéluctable, l'amputation restant, bien évidemment, exceptionnelle (un seul cas dans la série de la Sofcot).

Déplacement secondaire : celui-ci est fréquent en cas de traitement orthopédique n'assurant pas une contention suffisante de ces fractures particulièrement instables. Ce déplacement est possible également en cas d'ostéosynthèse, surtout chez des patients indisciplinés, car le matériel utilisé dans les ostéosynthèses du pilon a une tenue mécanique médiocre, juste suffisante pour maintenir les fragments entre eux mais totalement incapables de supporter le poids du corps.

Complications non spécifiques : algoneurodystrophie, complications thromboemboliques...

Évolution à long terme (fig 15, 16, 17)

Les fractures du pilon tibial sont exposées aux troubles de la consolidation (normalement obtenue en 10 à 20 semaines) :

– pseudarthrose : elle survient en zone métaphysaire (région dont la vascularisation est précaire, aggravée par la perte de substance osseuse), surtout en cas de fracture complète avec comminution métaphysaire et quel que soit le type de traitement ;

– cals vicieux, qui conditionnent le pronostic fonctionnel (fig 18) :

  – extra-articulaires : parfois bien tolérés, si la déviation est faible ; mieux tolérés en cas de déviation en valgus qu'en varus ; en cas de mauvaise tolérance, ils restent toujours accessibles à une correction chirurgicale secondaire par ostéotomie ;

  – articulaires : le risque d'arthrose précoce est majeur avec douleur et raideur invalidantes, d'autant plus fréquente que le défaut articulaire est prononcé (même si un remodelage articulaire sur l'astragale peut en ralentir l'évolution péjorative) [4] ;

– arthrose de la tibiotarsienne ; la solution chirurgicale fiable consiste alors en une arthrodèse ; l'arthroplastie prothétique n'a pas fait la preuve de son efficacité, d'autant qu'il existe souvent dans ces arthroses post-traumatiques soit un cal vicieux, soit un antécédent septique.

Résultats

La série de la Sofcot de 1991 [14] présente 306 fractures partielles et 400 fractures totales, avec une nette prépondérance de traitements chirurgicaux.

Fractures partielles

Le résultat anatomique est meilleur après chirurgie (47 % de réductions anatomiques) qu'après traitement orthopédique (26 % de réductions anatomiques) ; l'enfoncement est le défaut le plus difficile à réduire. En revanche, sur le plan du résultat fonctionnel, il n'y a pas de différence significative entre le traitement orthopédique et le traitement chirurgical ; il y a néanmoins plus de résultats fonctionnels parfaits après un traitement chirurgical. Globalement, les résultats fonctionnels objectifs déçoivent puisqu'ils ne sont parfaits que pour 39 fractures partielles traitées sur un total de 270 dossiers revus (soit 14 %).

L'appréciation subjective des patients est en revanche assez bonne, puisque trois quarts d'entre eux sont satisfaits. La survenue d'une arthrose précoce (recul supérieur à 12 mois) a été constatée dans 48 % des 204 dossiers utilisables (dont deux tiers d'arthrose incipiens).

Fractures totales

Le résultat anatomique est là encore bien meilleur après chirurgie à foyer ouvert (71 % de réductions anatomiques) qu'après traitement orthopédique (35 % de réductions anatomiques) ou chirurgie à foyer fermé (30 % de réductions anatomiques). Ces deux derniers traitements ont obtenu de meilleurs résultats lorsqu'une ostéosynthèse du péroné leur est associée ; ils permettent une meilleure réduction de la bascule sagittale que la chirurgie à foyer ouvert. Le résultat fonctionnel est à nouveau décevant avec seulement 38 % de bons résultats objectifs (flexion plantaire normale pour 29 % des cas

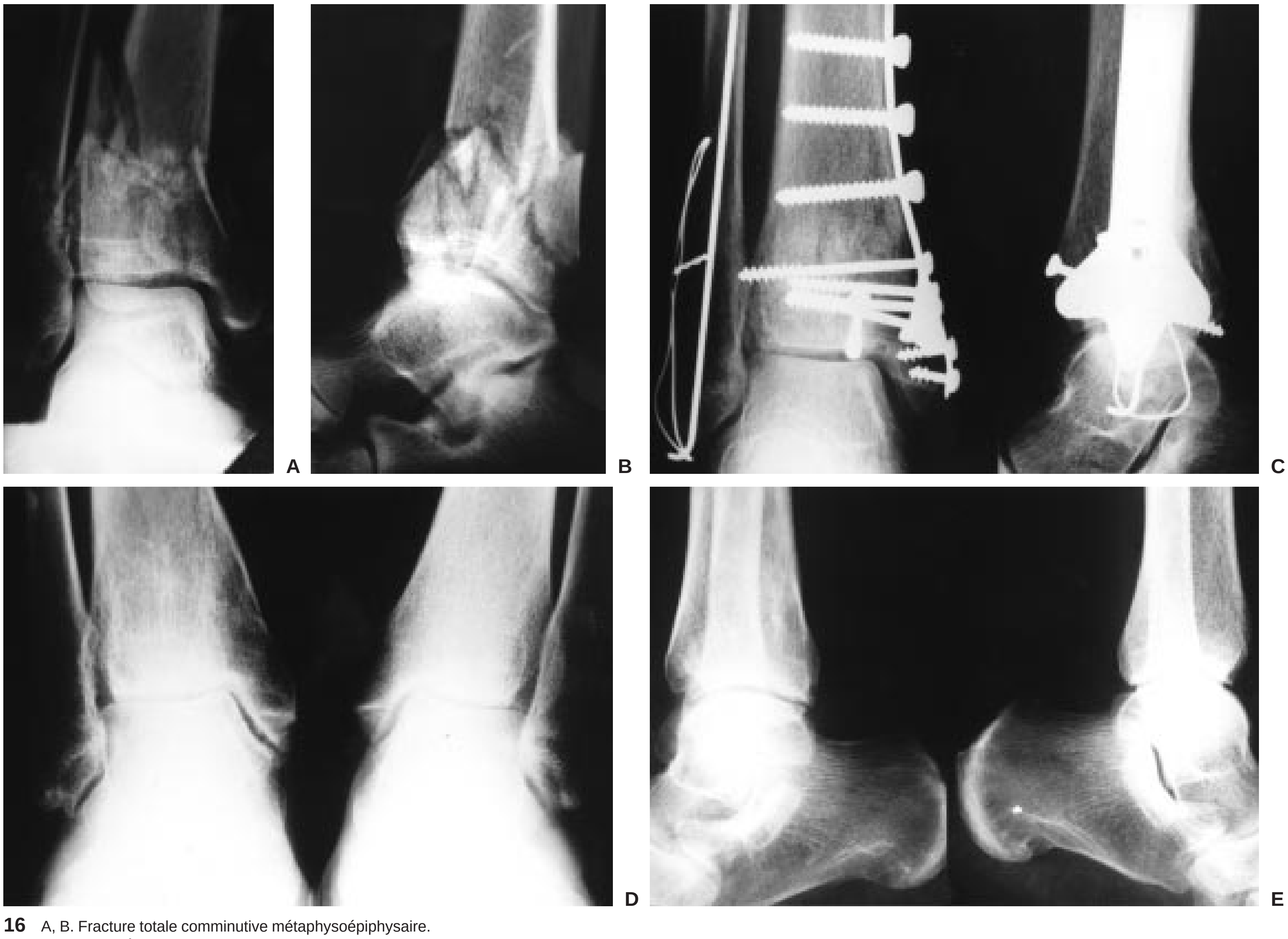

16 A, B. Fracture totale comminutive métaphysoépiphysaire.
C. Bonne réduction initiale avec restitution d'une excellente congruence sans « marche d'escalier » résiduelle.
D, E. Bon résultat clinique et radiologique à 4 ans (arthrose modérée).

et flexion dorsale normale pour 20 % des cas) ; 38 % des patients marchent normalement, et 28 % des patients ne ressentent aucune douleur !

D'un point de vue subjectif, en revanche, le résultat est assez satisfaisant puisque 9 % seulement des patients revus se déclarent déçus et fortement gênés. Le résultat fonctionnel semble de meilleure qualité après ostéosynthèse à foyer ouvert, grâce à une meilleure reconstruction articulaire. Cependant, les complications cutanées (survenant généralement après chirurgie à foyer ouvert) suivies d'infection ont toujours évolué vers un mauvais résultat fonctionnel. La survenue d'une arthrose précoce a été découverte dans 56 % des 355 dossiers utilisables (dont deux tiers d'arthrose incipiens).

Facteurs pronostiques de l'apparition d'arthrose (série Sofcot 1991) [4, 14] - évolutivité de l'arthrose (fig 19)

Facteurs étiologiques péjoratifs initiaux (préthérapeutiques)

Les facteurs prédictifs de la survenue d'arthrose dès la prise en charge du blessé, avant tout traitement, sont radicalement différents selon le caractère partiel ou total de la fracture :

– pour les fractures partielles, il s'agit :
  – de la sévérité du traumatisme initial ;
  – du type anatomique : les marginales antérieures ont un plus mauvais pronostic ;
  – de l'existence d'une comminution articulaire (pour les fractures partielles, l'ouverture cutanée n'est pas un facteur pronostique défavorable) ;
– pour les fractures totales, il s'agit :
  – de l'âge ;
  – de l'ouverture cutanée initiale (77 % d'arthrose s'il y a ouverture contre 49 % sinon) ;
  – de la contusion cutanée initiale (+++) (la nécessité d'une arthrodèse secondaire est apparue deux fois plus fréquente quand il y a une contusion initiale qu'en cas d'ouverture franche) ;
  – du type anatomique et en particulier du déplacement postérieur, qui est apparu comme un facteur pronostique défavorable ;
  – de la profondeur de l'enfoncement central initial (et non de son étendue) ;
  – de la comminution articulaire et/ou métaphysaire.

Facteurs pronostiques post-thérapeutiques

Après traitement, les éléments prédictifs de la survenue d'une arthrose sont en rapport direct avec les défauts de réduction résiduels et sont par conséquent identiques pour les fractures totales et partielles :

– l'incongruence articulaire radiologique ; celle-ci donne 87 % d'arthrose s'il existe une incongruence (47 % dans le cas contraire) ;
– l'enfoncement résiduel radiologique (si supérieur à 2 mm ; bien toléré sinon) ;
– le défaut d'axe (excentration frontale et/ou sagittale).

Rôle du traitement ?

Quelle que soit la fracture, le type de traitement utilisé n'influence pas l'évolution arthrosique de façon significative, même si l'ostéosynthèse paraît être le procédé le plus précis pour la reconstruction anatomique de la surface articulaire et donc pour la prévention de l'arthrose.

Tolérance des défauts de réduction

En cas de réduction anatomique, la survenue de l'arthrose n'est pas prévisible. En présence de défauts postréductionnels équivalents, le traitement orthopédique est le moins souvent responsable de la survenue d'arthrose ; pour les mêmes défauts, l'arthrose apparaît deux fois plus fréquemment après chirurgie à foyer fermé et cinq fois plus après chirurgie à foyer ouvert.

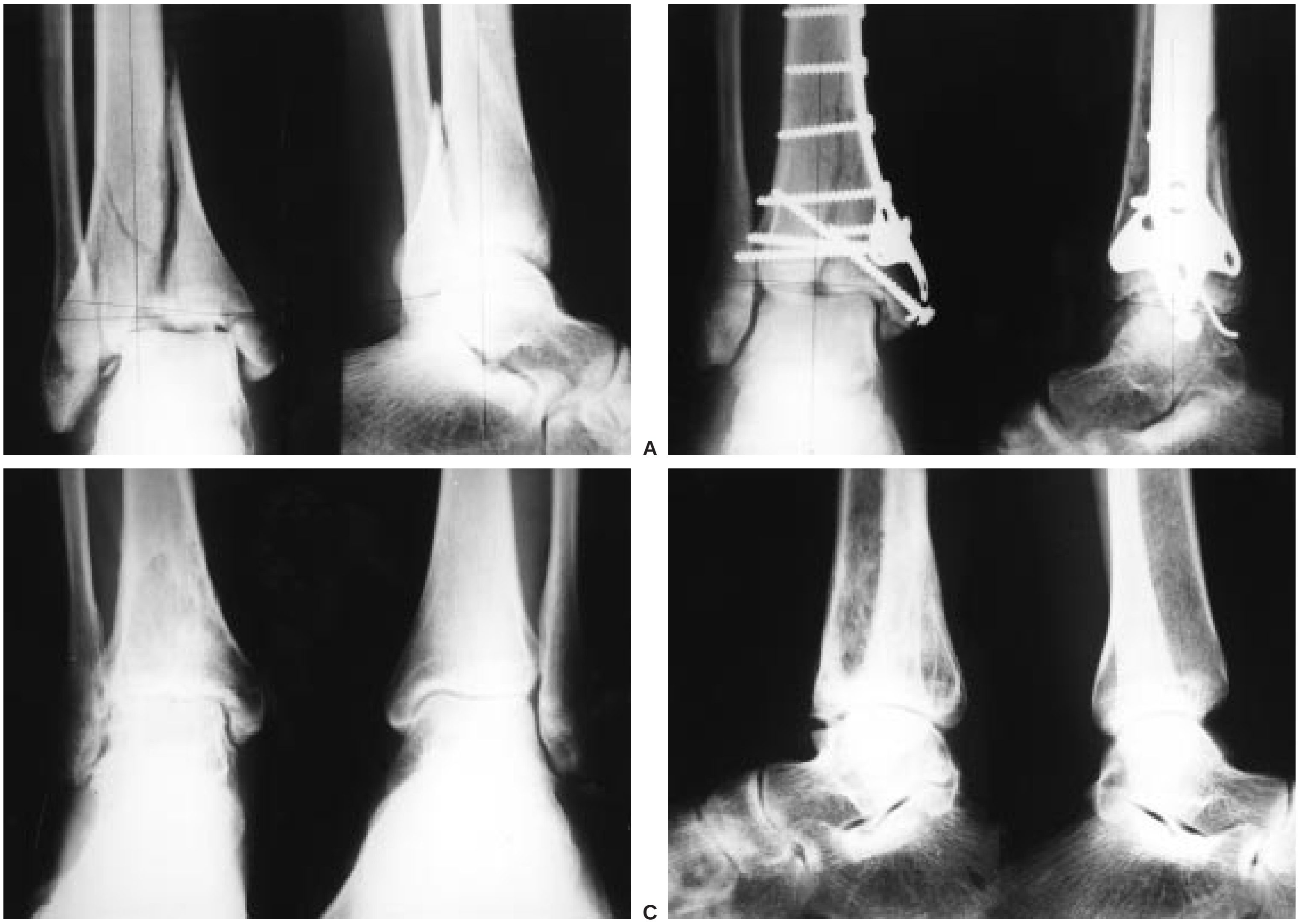

17 A. Fracture partielle avec comminution épiphysaire.
B. Insuffisance de réduction (pas de comblement épiphysaire).
C, D. À 4 ans, la congruence est correcte mais il existe une perte de substance ostéochondrale.

Si la fracture du pilon tibial reste une fracture grave sur le plan du pronostic à la fois fonctionnel et arthrosique à long terme, sa conduite thérapeutique est également difficile, tout en sachant que seule la reconstruction anatomique des fragments permet un meilleur pronostic mais que l'ostéosynthèse à foyer ouvert ne supporte aucune approximation. Elle demeure un challenge difficile pour le chirurgien, celui-ci ne devant jamais oublier l'importante fréquence des complications postopératoires dans lesquelles l'iatrogénicité a une bonne part de responsabilités.

Fig 18, 19 et Références ➤

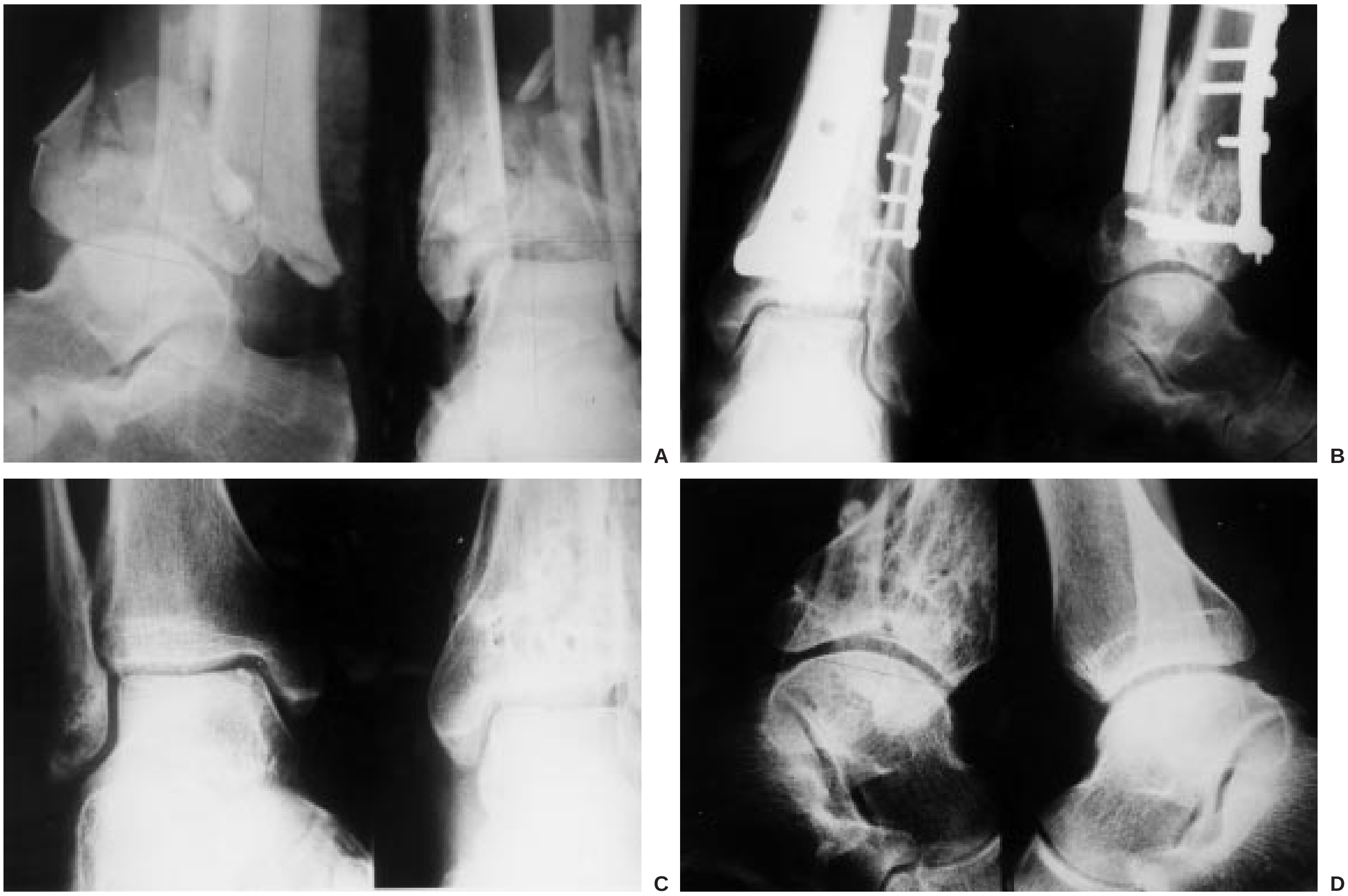

18 A. Fracture totale comminutive.
B. À la consolidation, la congruence est bonne.
C, D. À 5 ans, arthrose modérée. Bon résultat clinique malgré une « marche d'escalier » de 2 mm et un varus astragalien.

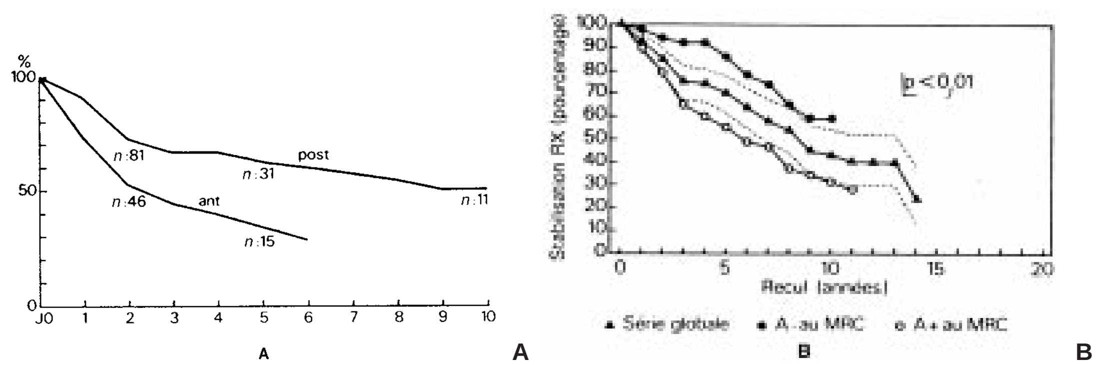

19 Évolutivité de l'arthrose. Détérioration radiologique avec le temps.
A. Fractures partielles antérieures (ant) et postérieures (post).
B. Fractures totales, évolution en fonction de l'état anatomique au meilleur résultat clinique (MRC) ; A+ : présence d'arthrose ; A- : absence d'arthrose.

Références

[1] Aubry P, Fievé G. Vascularisation osseuse et cutanée du quart inférieur de jambe. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 : 589-597

[2] Bastian L, Blauth M, Thermann H, Tscherne H. Various therapy concepts in severe fractures of the tibial pilon (type C injuries). A comparative study. *Unfallchirurg* 1995 ; 98 : 551-558

[3] Bezes H, Julliard R. Les accidents de ski. À propos d'une statistique de 5 200 observations. *Ann Chir* 1976 ; 30 : 583-605

[4] Biga N. Arthrose post-traumatique de la cheville : facteurs étiologiques et prévisionnels. Bases thérapeutiques des fractures du cou-de-pied. Conférence d'enseignement SOFCOT n° 28. *Paris : Expansion scientifique française,* 1987 : 259-274

[5] Biga N, Bourguignat A, Copin G, Jenny JY. Fractures récentes du pilon tibial de l'adulte ; l'évolution à long terme : l'arthrose. Facteurs pronostiques, évolutivité, corrélation radio-clinique et tolérance des cals vicieux. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 76-78

[6] Biga N, Laurent M, Thomine JM. Fractures récentes du pilon tibial de l'adulte. Ostéosynthèse à foyer fermé. Le fixateur externe avec ostéosynthèse a minima du tibia. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 57-58

[7] Böhler L. Technique du traitement des fractures. Paris : Éditions Médicales de France, 1944

[8] Bourne RB, Rorabeck CH, Macnab J. Intra-articular fractures of the distal tibia: the pilon fracture. *J Bone Joint Surg* 1984 ; 66B : 295-296

[9] Brandeis D. Fractures récentes du pilon tibial. [thèse]. *Marseille,*1982

[10] Brumback RJ, McGarvey WC. Fractures of the tibial plafond. Envolving treatment concepts for the pilon. *Orthop Clin North Am* 1995 ; 26 : 2473-2485

[11] Caffinière JY, (de la), Pelisse F. Usage du fixateur externe d'Ilizarov dans les fractures du cou-de-pied. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 (suppl II) : 45-49

[12] Close JR. Some applications of the functionnal anatomy of the ankle joint. *J Bone Joint Surg* 1956 ; 38A : 761-768

[13] Colmar M, Langlais F. Complications précoces des fractures du pilon tibial avec rupture métaphysaire totale. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 71-73

[14] Copin G, Nerot C. Les fractures du pilon tibial de l'adulte (Symposium SOFCOT. Paris, nov 1991). *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 33-83

[16] DeLestang M, Hourlier H. Ostéosynthèse à foyer ouvert des fractures du pilon tibial. Traitement opératoire par voie antéro-externe. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 54-56

[15] Decoulx P, Razemon JP, Rousselle Y. Fractures du pilon tibial. *Rev Chir Orthop* 1961 ; 47 : 563-577

[17] Di Christina D, Riemer BL, Butterfield SL, Burke CJ. Pilon fractures treated with an articulated external fixation: a preliminary report. *Orthopedics* 1996 ; 19 : 1019-1024

[18] Durandeau A, Ramirez S. Traitement orthopédique des fractures du pilon tibial. Orthopédie associée ou non à la synthèse du péroné. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 49-51

[19] Fitzpatrick DC, Marsh JL, Brown TD. Articulated external fixation of pilon fractures: the effects on ankle joint kinematics. *J Orthop Trauma* 1995 ; 9 : 76-82

[20] Gay R, Evrard J. Les fractures récentes du pilon tibial chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1963 ; 49 : 397-512

[21] Heim V. Die pilon tibial fractur. Berlin : Springer Verlag, 1990

[22] Hourlier H. Fracture récente du pilon tibial. À propos de 84 cas. [thèse]. *Amiens,* 1981

[23] Inman VT. The joint of the ankle. Baltimore : Williams and Wilkins, 1976

[24] Kim HS, Jahng JS, Kim SS, Chim CH, Han HJ. Treatment of tibial pilon fractures using ring fixators and arthroscopie. *Clin Orthop* 1997 ; 334 : 244-250

[25] Lecestre P, Lortat-Jacob A, Ramadier JO. Les fractures du pilon tibial. Analyses de 40 cas et discussion. *Ann Chir* 1977 ; 31 : 665-671

[26] Lechevallier J, Biga N. Fixateur externe tibio-calcanéen dans le traitement des fractures du pilon tibial. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 52-60

[27] Lecœur R. La pince bimalléolaire. [thèse]. Paris, 1938

[28] Lestang MD, Hourlier H, Varlaumont C, Grodet H, Vives P. La voie d'abord antéro-externe pour le traitement des fractures de l'extrémité inférieure de jambe. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 (suppl II) : 72-74

[29] Lestang MD, Hourlier H, Vives P. Fractures du pilon tibial de l'adulte. *Encycl Med Chir,* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 1986 : 14-088-D-10, 1-12

[30] McDonald MG, Burgeas RC, Bolano LE, Nicholls PJ. Ilizarov treatment of pilon fractures. *Clin Orthop* 1996 ; 325 : 232-238

[31] Marsh JL, Bonar S, Nepola JV et al. Use of an articulated external fixator for fractures of the tibial plafond. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 1498-1509

[32] Nerot C, Tozzini JP. Fractures récentes du pilon tibial de l'adulte. Actualisation des données anatomo-radiographiques et présentation de la série. Classification des fractures du pilon tibial. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 36-45

[33] Nordin JY, Barba L, Pages C, PlanteBordeneuve P. Ostéosynthèse par fixateur externe de 35 fractures ouvertes et/ou comminutives de la cheville. *Rev Chir Orthop,* 1988 ; 74 (suppl II) : 230-233

[34] Nordin JY, Perraudin JE. Fractures récentes du pilon tibial de l'adulte. Arthrodèses tibio-tarsiennes précoces. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 60-61

[35] Paiement GD, Gosselin RA, Contreras DM. Traitement par fixation interne minimale et fixation externe des fractures complexes du pilon tibial. 3e congrès de l'AOLF, Québec, 1992. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 145-171

[36] Perraudin JE, Nordin JY. Fractures récentes du pilon tibial de l'adulte. Ostéosynthèse par fixateur externe. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 56-57

[37] Plaweski S, Abu M, Butel J, Faure C. Ostéosynthèse à foyer ouvert des fractures du pilon tibial. Techniques classiques. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 51-54

[38] Ramsay PL, Hamilton W. Changes in tibiotalar area of contact caused by lateral talar shift. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58A : 356-357

[39] Rommens PM, Claes P, Broos PL. Therapeutic strategy in pilon fractures type C2 and C3: soft tissue damage changes treatment protocol. *Acta Chir Belg* 1996 ; 96 : 85-92

[40] Ruedi TH, Matter P, Algower M. Die intraartikulären Fracturen des distalen Unterschentekendes. *Helv Chir Acta* 1968 ; 35 : 556-582

[41] Samaran P, Bonnevialle P, Copin G, Murga R. Fractures récentes du pilon tibial de l'adulte. Ostéosynthèse à foyer fermé. Fixateur externe d'Ilizarov et fracture du pilon tibial. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl I) : 59-60

[42] Siguier M, Pacault JY, Judet TH, Brumpt B. Fractures du pilon tibial. In : Actualités de chirurgie orthopédique de l'hôpital Raymond-Poincaré. Paris : Masson, 1978 ; XIV : 34-47

[43] Tornetta P, Gorup J. Axial computed tomography of pilon fractures. *Clin Orthop* 1996 ; 323 : 273-276

[44] Tornetta P, Weiner L, Bergmann M. Pilon tibial fractures; treatment with combined internal and external fixation. *J Orthop Trauma* 1993 ; 489-496

[45] Tscherne H, Gotzen L. Fraktur und Weichteilschaden. Heidelberg : Springer Verlag, 1983

[46] Vichard P, Watelet F. Les formes de transition entre les fractures de la malléole interne et les fractures du pilon tibial. *Rev Chir Orthop* 1973 ; 59 : 657-665

[47] Vidal J, Terschiphorst P, Mothy A, Maury PH, Boisard JL, Martin B. Ligamentotaxis. Méthode de réduction et de contention des fractures articulaires complexes. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 90-99

[48] Vives P, Hourlier H, De Lestang M, Dorde T, Letot, P, Senlecq F. Étude de 84 fractures du pilon tibial de l'adulte. Essai de classification. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 : 129-139

[49] Vrabl M. Primary closed, stabilization of type C3 pilon fractures with external fixator without bridging the ankle joint. *Unfall Chirurg* 1997 ; 100 : 406-408

[50] Weber BG. Die Behaandlung der Spruggelenks Stauchungsbrüche nach biomecanischen Gesichtspunkten. *Hefte Unfallkeilk* 1965 ; 81 : 176-179

Appareil locomoteur
[14-091-A-10]

Fractures et luxations du talus

Georges Curvale : Professeur des Universités, praticien hospitalier
Jean-François Bataille : Chef de clinique à la Faculté, assistant des Hôpitaux
Alexandre Rochwerger : Ancien chef de clinique à la Faculté
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique du Pr P Groulier, hôpital de la Conception, 147, bd Baille, 13385 Marseille cedex 5 France

Résumé

Les fractures et luxations du talus sont relativement rares mais quand elles arrivent elles sont grevées d'un nombre important de complications. Les caractéristiques anatomiques du talus prédisposent en effet à de nombreuses complications post-traumatiques. Près de 60 % des surfaces sont cartilagineuses, il n'y a pas d'insertion musculaire sur le talus et sa vascularisation est fréquemment compromise par l'importance du déplacement traumatique et d'éventuels abords chirurgicaux. La fréquence des fractures transchondrales diagnostiquées (principalement au niveau du dôme ou du processus latéral) a augmenté depuis l'utilisation de la tomodensitométrie. Les fractures du col du talus représentent 50 % des traumatismes. Le pronostic est très dépendant de la gravité du traumatisme et de son déplacement. Les buts du traitement sont de restaurer les caractères anatomiques du talus en minimisant ainsi au mieux les risques d'arthrose tardive et de nécrose avasculaire. L'abord chirurgical doit éviter d'aggraver les lésions vasculaires. La consolidation des lésions passe par une réduction parfaite et stable, éventuellement par ostéosynthèse interne, mais toujours avec une protection plâtrée externe et une longue période de décharge.

Haut de page

INTRODUCTION

Dans une situation intermédiaire entre la jambe et le pied, le talus (astragale) est exposé à un risque traumatique important. Il est soumis à de fortes contraintes lors de la marche et des activités sportives tout en étant au coeur d'un complexe articulaire très mobile entre le

tibia en haut, le calcanéum en bas et l'os naviculaire en avant. De ce fait, la relative rareté des fractures et luxations du talus ne doit pas faire méconnaître le risque arthrogène important de ces lésions, aggravé, du fait de la précarité de la vascularisation du talus, par la fréquence des nécroses aseptiques post-traumatiques.

Haut de page

HISTORIQUE

Depuis l'observation princeps de Fabricius de Hilden vers 1608, décrivant une énucléation traumatique ouverte **(fig 1)** [25], les lésions de l'astragale (talus) ont fait l'objet de nombreux travaux. Syme (1848) [58] donne des conclusions très pessimistes. Sur 13 malades atteints de fractures comminutives, 11 meurent. Il recommande donc l'amputation sous le genou qui ne donne que 25 % de décès... Au début du siècle, Ombredanne [49] et Destot [21] s'opposent sur le mécanisme, par arrachement ligamentaire pour l'un, lié à un cisaillement osseux pour l'autre. Vers 1919, Anderson introduit le terme d`*aviator's astragalus* à propos de 18 fractures-dislocations chez des pilotes de la RAF pendant la Première Guerre mondiale [2]. Longtemps la talectomie reste le traitement de choix avant que Destot puis Boelher [10] ne précisent les manoeuvres de réduction à foyer fermé, et que Boyd et Knight [12] ainsi que Key et Conwell [34] ne conseillent la chirurgie à foyer ouvert pour réduction voire arthrodèse péritalienne. Coltart [16] en 1952 rapporte 228 lésions taliennes prises en charge dans les unités d'orthopédie de la Royal Air Force pendant la Deuxième Guerre mondiale. Il en précise les mécanismes et propose une classification dérivée de celle de Watson Jones [62]. Butel et Witvoët [13] en 1967 présentent à la société française d'orthopédie un rapport très complet sur 231 fractures et luxations du talus. Ils établissent une classification basée sur le déplacement. Hawkins [28] en 1970 reprend cette classification outre-Atlantique, propose un score de cotation du résultat, et décrit des signes radiologiques indicateurs fiables et précoces de la survenue de la nécrose. En 1983 et 1985, en deux grandes séries multicentriques française et belge, Schuind [55] et Copin [17] précisent les classifications, méthodes et indications actuelles.

Haut de page

ANATOMIE, BIOMÉCANIQUE ET ANATOMOPATHOLOGIE

Anatomie

Le talus, os court et compact, recouvert de cartilage sur les trois cinquièmes de sa surface, n'est relié aux segments osseux sus- et sous-jacents que par des formations capsulaires et ligamentaires. Il ne présente, en effet, aucune insertion musculaire. Ceci explique à la fois la relative précarité de sa vascularisation, les difficultés de sa contention en cas de fracture, la fréquence des lésions directement articulaires, et donc l'important risque d'arthrose, de pseudarthrose, et de nécrose. On y reconnaît trois parties **(fig 2)** : le corps qui est sa partie volumineuse, postérieure, constitue le tenon talien qui s'articule avec la mortaise tibiofibulaire, sa face supérieure convexe faisant face au pilon tibial, sa facette médiale étant en rapport avec la malléole tibiale et sa facette latérale avec la malléole fibulaire. Sa face inférieure, concave s'appuie sur la surface thalamique du calcanéus. Ses deux processus (tubercules) postérieurs, l'externe étant le plus volumineux, sont séparés par la gouttière du long fléchisseur de l'hallux. Le processus latéral du talus, ou apophyse externe du talus, ou tubérosité externe, située à la partie antérolatérale de la surface inférieure du talus fonctionne lors de l'éversion du pied comme une véritable butée osseuse vis-à-vis du calcanéum. Le col, relativement fragile, assure la jonction entre le corps et la tête, il ne présente pas de surface cartilagineuse et il est perforé de multiples petits orifices vasculaires. La tête, couverte de cartilage, est articulée en avant avec l'os

naviculaire, et en bas avec les surfaces antéromédiales du calcanéus. Par rapport au corps du talus, la tête est déjetée en dedans (angle de déclinaison de 160°), en bas (angle de d'inclinaison de 120°), et en pronation (angle de rotation de 45°) **(fig 3)**.

Vascularisation

Elle mérite d'être connue d'une part pour comprendre les risques nécrotiques liés au siège des fractures du talus, mais également pour guider le choix des voies d'abord chirurgicales.

Trois troncs vasculaires desservent le talus **(fig 4)**.

- L'artère tibiale postérieure, en rétromalléolaire interne donne quelques branches postérieures pénétrant le talus dans les insertions capsulaires, s'anastomosant en réseau postérieur avec les branches grêles venues de l'artère péronière. Elle donne surtout en sous-malléolaire l'artère du canal tarsien qui, sous-croisant le talus entre le corps et le col, constitue la vascularisation principale du corps.
- L'artère tibiale antérieure, devenant à ce niveau l'artère dorsale du pied ou pédieuse donne plusieurs branches pénétrant les faces dorsale et latérale du col du talus et plus particulièrement une branche externe qui, après avoir donné quelques branches à la tête du talus pénètre dans le sinus du tarse pour s'anastomoser avec l'artère du sinus du tarse.
- L'artère péronière (fibulaire) ne donne que quelques branches accessoires à destinée postérieure et latérale.

L'essentiel de la vascularisation pénétrant le talus par les faces dorsale, latérale et inférieure du col, on conçoit que les fractures siégeant entre le col et le corps du talus exposent celui-ci à la nécrose. Les variations de cette vascularisation sont cependant très nombreuses et relativement fréquentes, elles ont été bien définies par Mulfinger et Trueta [45].

Classification des fractures et mécanismes

La classification de Coltart [16] inspirée de Watson-Jones [62] précisée par Butel et Vitvoët [13]. et adoptée par la littérature américaine (Hawkins) [28] sépare les fractures parcellaires et les fractures totales.

Fractures parcellaires

Fractures ostéochondrales du dôme du talus

Elles ont été classées en quatre stades par Berndt et Harty [5]. Le stade I est une simple compression ; le stade II comporte un fragment soulevé par une de ses extrémités mais peu déplacé ; le stade III est caractérisé par un fragment soulevé et déplacé ; dans le stade IV le fragment est retourné à 180° ou est perdu dans l'articulation **(fig 5)**. Dans leur localisation externe, ces lésions résultent d'un mécanisme violent d'inversion et dorsiflexion de la cheville, impactant le bord externe du dôme contre la face articulaire de la malléole fibulaire. Les lésions prédominent sur la moitié antérieure du rebord trochléen. Les lésions ligamentaires (ligament latéral) seraient présentes à partir du stade II, le stade I serait peu douloureux en l'absence de lésions ligamentaires et de lésions osseuses sous-chondrales. La constatation de la situation habituellement plus postérieure des lésions internes, ainsi que le résultat des expérimentations de Berndt et Harty amènent à penser que le mécanisme lésionnel se fait en flexion plantaire et en inversion, le talus se plaçant en rotation interne sous le tibia. Le fragment libéré, dépourvu de tout apport vasculaire dans les stades III et IV est promis à la nécrose à moins qu'une consolidation rapide n'autorise sa revascularisation.

Fractures de la tête

Si on excepte les simples arrachements ligamentaires, elles sont rares (1 % des fractures pour Schuind, 3 % pour Butel). Ce sont des fractures articulaires compromettant l'avenir de l'articulation talonaviculaire, le mécanisme semble être une compression suivant le grand axe du pied [46], par traumatisme axial en flexion forcée.

Fractures des processus postérieurs

Elles représentent 5 % de l'ensemble des fractures du talus et 21 % des lésions du corps : la fracture de Cloquet-Sheperd, en principe extra-articulaire, détache le processus postérolatéral. Elle peut être liée à un arrachement par le faisceau postérieur du ligament collatéral latéral de la tibiotarsienne lors d'une hyperflexion dorsale avec rotation externe du pied ou, probablement plus fréquemment à un mouvement d'hyperflexion plantaire forcé, écrasant le tubercule entre le bord postérieur du tibia et calcanéum, comme c'est le cas chez le footballeur frappant dans un ballon bloqué [52]. La fracture du processus postéromédial est beaucoup plus rare .

La fracture bituberculaire postérieure de Stieda détache la partie postérieure du talus dans son ensemble. Elle intéresse constamment les surfaces articulaires postérieures, elle est due à un mouvement d'hyperflexion plantaire brutal et fréquemment associée à la luxation du couple de torsion **(fig 6)**.

Autres fractures

Les fractures de la joue médiale sont rares, distinguées des fractures ostéochondrales en raison du volume du fragment. Butel en rapporte deux cas. Les fractures de la joue latérale sont exceptionnelles, nous en avons observé un cas **(fig 7)**.

Les fractures du processus latéral considérées classiquement comme rares sont en fait beaucoup plus fréquentes que diagnostiquées , Mukherjee n'en retrouve que 13 sur 1 500 traumatismes de la cheville [43]. Hawkins distingue trois types : celles de gros volume à diagnostic facile. Celles qui sont comminutives, et les fractures en écailles, beaucoup plus discrètes. Leurs mécanismes sont encore discutés. La plupart des auteurs évoquent un mécanisme en inversion avec dorsiflexion pouvant être responsable d'une avulsion par le ligament collatéral latéral. D'autres évoquent la possibilité de fractures par éversion forcée avec compression axiale dans l'axe de la jambe. Plusieurs publications récentes font état de ce type de fractures survenues dans la pratique de « sports modernes », comme le plongeon de compétition [41], et le surf sur neige qui semble exposer à un risque particulier de lésion du talus, probablement plus marqué avec les chaussures souples qu'avec les chaussures rigides.

Fractures totales

Elles sont définies par l'interruption de la continuité de l'os (73 % des cas). La distinction est toutefois difficile entre une volumineuse fracture parcellaire et une fracture totale. Butel et Witvoët [13] distinguaient d'une part les fractures-séparation, d'autre part les fractures comminutives et les fractures complexes de l'arrière-pied. Copin et Kempf [17] regroupaient ces deux dernières catégories sous le terme de fractures comminutives et distinguaient parmi les fractures-séparation, les fractures transversales et les fractures sagittales.

Fractures-séparation

Intéressantes par leur fréquence et le risque particulier de survenue des nécroses, elles sont le plus souvent transversales. Elles sont rencontrées en particulier après les accidents de la circulation, de deux roues et d'escalade.

Mécanisme

Il a opposé en 1902 Ombredanne [49] à Destot [21], le premier insistant sur l'importance du ligament interosseux, le second pensant que le bord antérieur du tibia était le principal agent vulnérant. Anderson [2] en 1919 montre que chez les aviateurs anglais, la dorsiflexion brutale lors du recul du palonnier était responsable des lésions. Coltart [16] confirme, une guerre plus tard, ce mécanisme, qui est bien décrit dans l'ouvrage de Watson-Jones puis précisé dans le rapport de Butel et Witvoët [13] : au cours d'un impact axial comprimant verticalement le talus entre le bloc calcanéopédieux et le tibia, et portant le pied en flexion dorsale, la fracture survient entre la partie postérieure du talus fixée entre tibia **(fig 8)** et calcanéum et sa partie antérieure, au niveau de la zone d'impact du bord antérieur du tibia. Le siège du trait de fracture et l'importance du déplacement, conditionnent à la fois le risque vasculaire et l'importance des lésions chondrales.

Siège du trait de fracture

Il est d'autant plus antérieur sur le col que la cheville est en flexion dorsale. Au mieux, il peut respecter les surfaces articulaires du corps du talus et préserver sa vascularisation. En revanche, les fractures transversales du corps, survenant sur une cheville à moindre flexion dorsale, intéressent inévitablement les surfaces articulaires alors qu'augmente parallèlement le risque de dévascularisation du corps du talus. Du fait de la conformation du corps du talus et de sa rotation externe (dans le plan horizontal), au cours de la flexion dorsale, le trait cervical est oblique en arrière et en dedans, alors que le trait corporéal est orienté en arrière et en dehors.

Déplacement

Parfaitement explicité par Coltart [16] selon ces trois modalités, il, est décrit en trois types par Butel et Witvoët [3] ; types que Hawkins [7] reprend peu de temps après sous la forme d'une classification radiographique.

Type I : la fracture n'est pas, ou très peu déplacée. Son individualisation radiographique est difficile. Il n'y a pas de dégâts ligamentaires ou vasculaires importants. Il suffit cependant qu'un discret déplacement existe entre le corps et la tête du talus pour qu'apparaisse une subluxation rotatoire sous-talienne responsable d'un dysfonctionnement exposant à l'arthrose secondaire **(fig 9)**.

Type II : la fracture-séparation transversale est associée à une luxation sous-talienne postérieure : la fracture libère la tête du talus qui accompagne dans sa flexion dorsale le bloc calcanéopédieux, les lésions ligamentaires successives aboutissant à une luxation antérieure du calcanéum par rapport au corps du talus. Celui-ci restant dans la mortaise tibiofibulaire est bloqué en flexion plantaire. Le déplacement du bloc calcanéopédieux peut être plus ou moins important, plus souvent en interne qu'en externe **(fig 10)**. Quelquefois, quand le trait cervical est très antérieur, la tête du talus peut également perdre ses rapports avec le calcanéum [35].

Type III : il est caractérisé par l'énucléation du corps du talus qui fait suite à la fracture-séparation. Sous la poussée du pilon tibial, le corps du talus est expulsé vers l'arrière, ses attaches ligamentaires en particulier postérieures et externes sont rompues, il subit habituellement une double rotation de façon à ce que le dôme regarde en bas et en dedans, la surface fracturaire regardant en haut et en dehors. Il vient se placer le plus souvent en rétromalléolaire médial, en avant du tendon calcanéen, pouvant comprimer par l'intermédiaire des tendons fléchisseurs le paquet vasculonerveux voire même la peau (fig **11** et **12**). Le risque de nécrose et d'arthrose secondaire est bien sûr ici très important.

Fractures-séparation sagittales

Elles ont été décrites, et représenteraient 2 % des lésions du talus. Le trait est rarement purement sagittal. Il est le plus souvent oblique, d'avant en arrière, de dehors en dedans et de bas en haut. Une fracture horizontale du talus a été exceptionnellement rapportée [37].

Fractures comminutives

Elles sont particulièrement graves et ne sont pas exceptionnelles (5 % de l'ensemble des lésions, 24 % des fractures du corps) [55]. La comminution intéresse soit la surface sous-talienne, soit la surface talocrurale, soit les deux. Elles peuvent être associée à une séparation avec luxation de type II et il peut exister une énucléation d'un ou plusieurs fragments **(fig 13)**. Au maximum, la fracture du talus s'intègre dans un fracas complexe de l'arrière-pied et du pied où les lésions vasculonerveuses et cutanées compliquent les choix thérapeutiques et peuvent, dans certains cas, conduire à une amputation.

Haut de page

DIAGNOSTIC

Le risque de ne pas reconnaître une fracture récente du talus est d'autant plus grand que la fracture est parcellaire et non déplacée, exposant à une expression clinique modérée et à une discrétion des signes radiographiques.

Approche clinique

Les lésions parcellaires et les lésions non déplacées, ne s'accompagnant pas de déformations du pied peuvent passer pour un traumatisme bénin de la cheville. D'emblée, l'impotence fonctionnelle doit cependant attirer l'attention. Tout patient dans l'incapacité d'appuyer son pied au sol et de réaliser plusieurs pas successifs est suspect de fracture du pied ce qui doit conduire à un examen clinique très précis. Celui-ci s'assure de l'absence de points douloureux au niveau des saillies osseuses d'amont (malléoles latérale et médiale) et d'aval (faces postérieure et latérale du calcanéum, bec de la grande apophyse du calcanéum, tubercule de l'os naviculaire, styloïde du 5^{e} métatarsien). Elle s'attache à retrouver une douleur à la mobilisation des articulations talocrurales et sous-taliennes, un empâtement parfois discret des gouttières rétromalléolaires, un point douloureux précis sur la tête du talus, sur ses versants externe, dorsal au niveau du cou-de-pied, et interne, sur le dôme du talus en particulier sur son versant antéroexterne saillant sous la peau en flexion plantaire. Les tubercules postérieurs du talus sont palpables en rétromalléolaire interne et externe de part et d'autre du calcanéum, la douleur en cas de fracture augmente lors de la flexion plantaire de la cheville et de la contraction contrariée du long fléchisseur de l'hallux. La cheville étant une articulation très superficielle, sa palpation analytique est habituellement possible, la pertinence de cet examen nécessitant cependant une parfaite connaissance de l'anatomie palpatoire. Le problème peut se reposer secondairement, qu'il n'y ait pas eu de radiographies initiales, qu'elles aient été mal prescrites, ou qu'elles n'aient pas montré de lésion : toute persistance de douleurs à l'appui, quand bien même elles s'accompagnent de signes cliniques et radiographiques évoquant une algodystrophie, doit faire penser à une fracture passée inaperçue, et reprendre la réflexion clinique et radiographique.

Le diagnostic clinique des complications initiales impose un examen systématique habituel. L'ouverture cutanée n'est pas rare (22 % pour Butel et Witvoët), soit dans les traumatismes complexes de l'arrière-pied, soit dans les fractures-séparation de type II et particulièrement de type III. L'ouverture interne ou postéro-interne peut n'apparaître que secondairement par le biais d'une nécrose de la peau liée à une ischémie compressive **(fig 14)**. Dans le même contexte peut survenir une lésion vasculaire (ischémie ou hémorragie), au niveau du pédicule tibial postérieur, ainsi qu'une atteinte traumatique ou compressive du nerf tibial postérieur, ce qui invite à rechercher systématiquement les troubles sensitifs dans les territoires plantaires internes et externes. La constation de l'une ou l'autre de ces complications suggère bien sûr une décompression urgente par réduction des déplacements.

La violence du traumatisme nécessaire à créer une fracture du talus explique la fréquence des lésions associées. Schuind [55], dans sa série multicentrique, rapporte 25 % de polytraumatisés et 20 % de fractures ouvertes. Il s'agit le plus souvent de sujets de sexe masculin (73 %) avec un âge moyen très jeune (31 ans). Il s'agit donc de sujets habituellement en bon état général, en âge de pratiquer des activités physiques

et sportives justifiant de tout mettre en oeuvre pour limiter les déficits fonctionnels consécutifs à leurs fractures.

Approche radiographique

Devant tout traumatisme de la cheville, l'existence d'une douleur à la palpation des repères osseux et l'impossibilité de la reprise de l'appui doivent conduire à la prescription de radiographies [6].

Radiographies standards

Des clichés standards doivent être correctement prescrits et réalisés. Il doivent comporter au minimum une incidence de profil strict de la cheville montrant l'ensemble de l'arrière-pied et du médiopied, et une incidence de face de la cheville (la prescription de radiographies « du pied » au lieu de clichés de la « cheville » est une cause fréquente de retard de diagnostic dans les services d'urgence). Les radiographies de face de la cheville sont réalisées au mieux en rotation interne de hanche de 10 à 15° de façon à bien visualiser l'angle supéroexterne du dôme du talus. Un cliché en incidence dorsoplantaire en flexion plantaire de cheville, pour dérouler le col du talus doit être prescrit chaque fois qu'il existe une douleur antérieure du cou-de-pied. Dans certains cas, des incidences de trois quarts de l'arrière-pied sont nécessaires, de profil en rotation externe pour explorer le sinus du tarse, ou de profil en rotation interne pour analyser la congruence sous-talienne postérieure. Il faut en effet s'attacher à rechercher une discrète subluxation rotatoire, plus fréquente qu'on ne le croit dans les fractures luxations de type I peu déplacées **(fig 14)**. Un cliché de face de la cheville, le pied en rotation interne de 30° et en flexion plantaire de 20° peut être utile quand on pense à une fracture de l'apophyse externe du talus [22].

Tomographies

Elles ont actuellement beaucoup perdu de leur intérêt depuis l'avènement de la tomodensitométrie (TDM). Leur principal intérêt est la possibilité de réaliser des coupes de profil, mais ceci est désormais possible, en reconstruction bidimensionnelle, avec la plupart des appareils de scanner. Pour certains auteurs, la tomographie de profil reste cependant supérieure au scanner [63].

Tomodensitométrie

Elle a pris depuis quelques années une place prépondérante dans le diagnostic des fractures du talus. Deux plans de coupe sont nécessaires, le plan axial transverse, selon le grand axe du talus, permet de bien voir la plupart des traits, notamment les traits transversaux, de compter les fragments et d'apprécier les atteintes talonaviculaires. Le plan frontal ou frontal oblique (coronal) approximativement perpendiculaire au précédent et au plan de la moitié postérieure de l'articulation sous-talienne, objective particulièrement les atteintes articulaires talocrurales et sous-taliennes en montrant les fragments intra-articulaires, les traits articulaires avec ou sans décrochage en « marche d'escalier », les tassements et les luxations. La supériorité des coupes TDM sur les clichés conventionnels apparaît de façon immédiate. Les séries explorées par TDM font état de plus de fractures parcellaires que dans les séries classiques ; de même les aspects de fractures comminutives sont plus fréquents parmi les fractures totales [59]. Ainsi, les traits articulaires sont fréquents dans les fractures du col, alors qu'elles semblaient en être exemptes en radiographie conventionnelle [13]. La TDM montre des images qui paraissent parfois majorées par rapport aux clichés conventionnels avec souvent un aspect de comminution beaucoup plus important que ce que laissaient présager les radiographies standards **(fig 15)**. Dans certains cas, on peut mettre en évidence une fissuration comminutive du talus, invisible sur les radiographies ce qui justifie la prescription d'une

à l'appréciation de fractures très peu déplacées.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM n'a qu'une place limitée dans les traumatismes du talus. Elle n'apporte rien au diagnostic d'une fracture déplacée. Elle peut avoir un intérêt en témoignant d'une contusion osseuse sans fracture, ou avec une très discrète fracture (au niveau du dôme du talus en particulier) [20] **(fig 16)**. Guidée par une scintigraphie, elle peut permettre, en fonction du contexte clinique, de faire le diagnostic d'une fracture de fatigue en montrant un hyposignal linéaire entouré d'oedème osseux qui apparaît en hyposignal en T1 et hypersignal en T2 [61]. Elle a également un intérêt dans le diagnostic des nécroses post-traumatiques du talus.

Scintigraphie

Elle a une place particulière dans les séquelles douloureuses d'un traumatisme de l'arrière-pied. Cette place est très limitée dans les stades précoces, à radiographie normale, où l'on suspecte une fracture de fatigue ou une algodystrophie. Elle est plus importante au stade tardif, en examen d'orientation, à la recherche soit d'une hyperfixation au niveau d'un des interlignes articulaires péritaliens, témoignant alors de sa souffrance, soit d'une hyperfixation corporéale évocatrice d'une nécrose (laquelle serait en hypofixation à un stade précoce).

Haut de page

FRACTURES PARCELLAIRES. PRISE EN CHARGE. TRAITEMENT. ÉVOLUTION

Fractures ostéochondrales

Prise en charge

Rappelons la difficulté de leur diagnostic qui impose de réaliser une radiographie devant tout traumatisme de la cheville compromettant l'appui, et devant toute suspicion d'entorse grave : c'est en effet au décours de celle-ci que l'on retrouve la majorité des fractures ostéochondrales dont 75 % sont d'ailleurs méconnues selon Flick [26]. Il faut privilégier l'incidence dite de la « mortaise » de face en légère rotation interne qui seule dégage bien les faces latérales du dôme talien, le profil permettant parfois de localiser la lésion dans le sens antéropostérieur. Le scanner est sans doute le meilleur examen. Il permet de préciser le type de lésion selon la classification de Berndt et Hardy **(fig 5)** ainsi que le volume de la lésion, habituellement de petite taille mais parfois de volume important **(fig 17)**. L'existence possible d'une entorse grave associée impose un bilan clinique et radiographique (clichés dynamiques) dont le résultat influera sur les modalités thérapeutiques.

Traitement

Les fractures ostéochondrales récentes du dôme talien, quand elles ne sont pas déplacées,

lésions, le plus souvent antéroexterne, rarement antéro-interne, quelquefois postéro-interne, éventuellement par voie transmalléolaire. Il permet l'ablation des petits fragments ou leur fixation par petites vis dont la tête est enfouie dans l'épaisseur du cartilage, s'ils sont assez volumineux la fixation par colle biologique aurait un intérêt certain [3]. D'autres proposent une fixation par broches résorbables . L'arthroscopie a pris une grande place ces dernières années dans ce type de pathologie. Elle permet l'ablation des fragments de petites tailles ou leur vissage percutané contrôlé sous arthroscopie s'ils sont plus volumineux [9], mais pas la réparation ligamentaire. Parisien [50] signale une baisse de la morbidité, une diminution du temps d'hospitalisation, l'absence de grande cicatrice, une reprise d'activités plus précoce, à condition dit-il que le geste soit réalisé par des mains expérimentées : « mieux vaut une bonne arthrotomie qu'une arthroscopie dévastatrice ».

Evolution

Les résultats sont satisfaisants, avec 92 % de bons résultats pour les stades I par la méthode orthopédique [51], et 88 % de bons résultats du traitement chirurgical pour Alexander [1]. En l'absence de diagnostic et de traitement, le fragment ostéochondral a d'autant plus de chances de se nécroser qu'il est instable avec évolution vers une ostéochondrite de l'angle de la trochlée responsable de douleurs chroniques (mais quelquefois asymptomatique et de découverte radiologique). L'évolution naturelle se fait vers la mobilisation secondaire et la libération dans l'articulation du fragment ostéochondral nécrosé avec risque arthrosique secondaire, évalué entre 20 et 50 % des stades III ou IV par Mac Cullough [40].

Fractures du tubercule postérieur

Dans la fracture de Cloquet-Sheperd, le problème est surtout diagnostique. Il faut y penser devant une douleur et un oedème rétromalléolaire latéral, une impotence fonctionnelle modérée. La douleur est déclenchée à la pression rétromalléolaire et à la mobilisation contrariée du gros orteil. La radiographie ne lève pas tous les doutes malgré de multiples incidences, l'os trigone peut très bien réaliser une image semblable, habituellement il est plus arrondi, ses contours sont soulignés, il serait plus dense que le talus et le plus souvent bilatéral. Le traitement de cette fracture nécessite une immobilisation plâtrée d'au minimum 1 mois. La gêne persistante liée à un cal vicieux ou une pseudarthrose justifie la simple ablation chirurgicale du fragment concerné. Quand la fracture est plus volumineuse (fracture du processus postérieur de Stieda), le problème est d'apprécier l'état des interlignes articulaires concernés. Des tomographies ou une TDM sont ici très utiles. La réduction d'une fracture déplacée est réalisée par voie postérieure, sous contrôle de la vue, avec ostéosynthèse par une petite vis.

Fractures du tubercule latéral du talus

Le diagnostic est souvent retardé, du fait de la discrétion des signes radiographiques, bien que le fragment séparé soit quelquefois volumineux **(fig 18)**. Rappelons l'intérêt des incidences obliques dans ce diagnostic. Des fractures de fatigue ont été décrites chez le sportif [8]. Toute suspicion de fracture du processus latéral impose un scanner qui permettra au mieux d'apprécier le volume du fragment, son déplacement, et ses répercussions sur les interlignes talofibulaires et sous-taliens [48]. Les lésions fraîches ainsi diagnostiquées seront traitées par immobilisation plâtrée pour 4 à 6 semaines pour les fractures peu ou pas déplacées. Les fractures déplacées feront l'objet d'un traitement chirurgical [43], l'abord est prémalléolaire externe avec fixation par vis ou broches. L'ablation pure et simple est concevable si le fragment est petit. Dans les lésions anciennes, qu'il s'agisse de pseudarthrose ou de cal vicieux, la résection du fragment est également envisageable, plus souvent que sa fixation. Dans certains cas malheureux, une arthrose sous-talienne peut conduire à une arthrodèse secondaire.

Haut de page

FRACTURES TOTALES. PRISE EN CHARGE. TRAITEMENT. ÉVOLUTION

Par leur risque évolutif et leur pronostic, les fractures totales, qu'il s'agisse de fractures-séparation avec ou sans luxation ou énucléation, ou des fractures comminutives, sont des fractures graves [53].

Prise en charge

Il faut rappeler l'importance d'une réduction rapide des fractures-luxation, en particulier lorsque le corps du talus luxé en rétromalléolaire médial menace la peau et comprime le paquet vasculonerveux. Nous avons vu l'importance des radiographies standards et de la TDM dans le diagnostic et l'évaluation préthérapeutique des fractures totales. Le but du traitement est avant tout, comme pour toute fracture articulaire, le rétablissement de surfaces articulaires aussi parfaites que possible, ce qui passe par la nécessité d'une réduction anatomique, celle-ci s'accompagnant de la restitution des congruences articulaires, minimum nécessaire à la prévention de l'arthrose secondaire. Les conditions vasculaires particulières au talus imposent une prudence particulière lors des abords chirurgicaux qui doivent préserver les pédicules nourriciers afin de ne pas augmenter le risque naturel de nécrose. La stabilisation du foyer fracturaire se doit d'être suffisante : car les fractures-séparation, en particulier au niveau du col, sont particulièrement instables. En effet, alors que le corps du talus est fixé dans la pince bimalléolaire lui interdisant tout mouvement de rotation autour de l'axe jambier, la tête du talus libérée par la fracture appartient pendant la durée de la consolidation au bloc calcanéopédieux et avec lui est soumise à des mouvements de flexion-extension et surtout éventuellement de rotation autour de l'axe jambier, mal maîtrisée par une botte plâtrée ne prenant pas le genou. La consolidation est souvent lente, toujours supérieure à 2 mois ce qui sera donc le délai minimal d'immobilisation plâtrée en cas de traitement orthopédique qui sera fait au mieux par un plâtre cruropédieux. En cas d'ostéosynthèse, la légèreté du montage, le plus souvent précaire, doit pousser à protéger celui-ci par une immobilisation plâtrée.

Modalités thérapeutiques

Traitement orthopédique

Il est la règle pour les fractures non déplacées qui doivent bénéficier d'une immobilisation prolongée - 6 semaines étant un minimum-, sans appui. La réduction orthopédique des fractures déplacées a été bien codifiée par Boehler [10], Watson-Jones [62], Butel et Witvoët [13], Copin [18] et Schuind [55]. Elle doit toujours être tentée. Elle peut éviter l'aggravation du risque vasculaire et les complications infectieuses. Elle doit être réalisée le plus tôt possible, en urgence, mais mérite d'être tentée jusqu'à la 3e semaine. Le fragment postérieur ayant une tendance spontanée à la flexion plantaire, il faut chercher à aligner sur lui la tête du talus et le reste du pied par une flexion plantaire forcée en traction axiale. Ceci peut être facilité par l'usage d'une traction transcalcanéenne, l'usage prudent d'un poinçon transcutané peut être utile. La réduction sera ensuite complétée en réalisant une rétropulsion du pied. Dans les fractures-énucléation (type III), la réduction est plus difficile et nécessite une flexion dorsale du pied pour permettre au corps luxé de réintégrer la pince bimalléolaire. L'immobilisation est classiquement assurée par un plâtre cruropédieux en flexion plantaire forcée, celle-ci sera réduite progressivement, l'appui total n'est pas autorisé avant 3 à 4 mois. Ce traitement orthopédique est actuellement moins utilisé. Dans la série de Shuind, sur 161 cas traités orthopédiquement, bien que la moitié n'aient pas été déplacés initialement, un résultat anatomique sur trois a été jugé insuffisant avec 7 % de déplacements secondaires [55].

Traitement chirurgical

Seuls les grands principes seront évoqués ici ; pour plus de détails le lecteur pourra se reporter au chapitre concernant la chirurgie des fractures du talus [11]. L'abord chirurgical s'adresse aux échecs et insuffisances des tentatives de réductions orthopédiques ainsi qu'aux fractures ouvertes. Les voies d'abord de choix sont antéro-internes, à distance des pédicules vasculaires ou postéroexternes, selon Trillat [60]. Le contrôle arthroscopique de la réduction et d'un vissage percutané est sans doute une voie d'avenir [54]. Le risque de déplacement secondaire malgré l'ostéosynthèse doit conduire le plus souvent à une contention par botte plâtrée qui a l'avantage ici de fixer la cheville à angle droit et de laisser en général le genou libre. L'ostéosynthèse est habituellement assurée par de petites vis **(fig 19)**. La talectomie (astragalectomie), qui fut longtemps le traitement de choix, est actuellement quasiment abandonné du fait de ses mauvais résultats fonctionnels et du risque d'instabilité douloureuse important. Actuellement, on lui préfère une arthrodèse d'emblée, tibiotalienne ou même tibio-talo-calcanéenne, les fragments de la fracture comminutive du talus servant alors de greffons d'interposition. La consolidation est précaire et l'ostéosynthèse par broches et vis est souvent protégée par un fixateur externe **(fig 20)**. L'évolution secondaire est dominée par le risque de déplacement secondaire et de complications infectieuses qui est cependant relativement rare (3 %) par rapport au nombre de fractures ouvertes (20 %) et d'ostéosynthèses internes (35 %).

Evolution

Les séquelles des traumatismes graves du talus sont importantes. Une boiterie est notée trois fois sur quatre, la douleur est pratiquement constante, une nécrose apparaît sept fois sur dix, une arthrose uni- ou bipolaire une fois sur deux [17].

Arthrose

Elle est directement conditionnée, d'une part par l'importance du traumatisme initial capable, même en l'absence de déplacement ou en cas de réduction parfaite, d'entraîner une évolution arthrosique [13], d'autre part par les complications évolutives. L'ostéonécrose se complique d'arthrose dans 44 % de cas. Le pincement articulaire visible au cours des premiers mois d'une nécrose n'est d'ailleurs pas toujours définitif **(fig 21)**. Un déplacement même minime retentira sur une des trois articulations auxquelles participe le talus.

Nécrose

La nécrose aseptique post-traumatique du talus intéresse habituellement le corps de celui-ci, en arrière du trait de fracture. Elle est particulièrement fréquente, surtout après luxation ou énucléation du talus (24 % pour le type I, 46 % pour le type II, 61 % pour le type III pour Schuind) [55]. Parmi les facteurs favorisants, l'âge n'intervient pas, le retard de la réduction a été régulièrement incriminé, ainsi que l'imperfection de la réduction initiale. Statistiquement la chirurgie semble augmenter le pourcentage d'ostéonécrose [55]. Il faut cependant noter que la chirurgie s'adresse le plus souvent à des lésions plus graves ou à des échecs du traitement orthopédique donc après manipulations plus ou moins douces. Tout geste chirurgical peut, de plus, aggraver les lésions vasculaires tant pédiculaires que périostées. Cliniquement, la nécrose du talus est, curieusement, relativement bien tolérée. Un tiers des patients restent asymtomatiques. La tolérance clinique serait même bonne dans un cas sur deux si elle survient sur un arrière-pied bien axé avec un avant-pied souple [42]. Cependant la fonction n'est jamais normale avec au minimum une gêne constante à la marche et à la station debout prolongée. Le diagnostic radiologique est initialement, et dès les premières semaines, porté sur les radiographies standards. Hawkins [28] **(fig 22)** avait parfaitement exprimé que la déminéralisation spontanée du corps du talus au même titre que l'ensemble de la cheville témoigne de la conservation de la vascularisation corporéale. à l'inverse, l'absence de décalcification sous-chondrale sur la radiographie de face à la 6^{e} semaine, alors que la déminéralisation postfracturaire d'immobilisation est constante sur le reste de la cheville, témoigne de la

imprévisible. Sa constatation impose une décharge prolongée (4 à 12 mois selon les auteurs). La revascularisation spontanée du talus avec apparition de plages de décalcification hétérogène est constatée dans 20 % des cas avec quelquefois réapparition de l'interligne talien **(fig 21)**. Dans 40 % des cas, l'opacité radiologique persiste sans qu'apparaisse un collapsus du corps du talus bien que celui-ci puisse apparaître 2, 5 voire 10 ans après le traumatisme initial. Dans la série de Schuind, 40 % des talus nécrosés sont écrasés secondairement **(fig 23A)**. Cette relative tolérance des nécroses du talus doit conduire à une certaine modération dans les indications chirurgicales qui leur seraient destinées. En effet, les techniques chirurgicales classiques à visée revascularisante (arthrodèse précoce, greffon pédiculé...) ne donnent que des résultats très inconstants malgré les espoirs apportés par les greffes vascularisées en lambeau libre [30]. Mieux vaut alors réserver les indications chirurgicales aux intolérances fonctionnelles de la nécrose. Actuellement, dans ce cadre, l'arthrodèse tibiotalienne reste l'indication de choix, malgré les progrès récents des arthroplasties prothétiques. En effet, elle autorise régulièrement des résultats fonctionnels satisfaisants. Il ne faut pas nier cependant les difficultés fréquentes de consolidation liées à la nécrose du corps talien impliquant une technique soigneuse et une immobilisation prolongée. Cette réserve est d'ailleurs valable aussi pour les arthroplasties prothétiques qui exposent à une faillite de l'ancrage de l'implant dans le corps nécrosé du talus.

Retards de consolidation et pseudarthrose

Nous avons déjà insisté sur les délais nécessaires à la consolidation de ces fractures dont le trait disparaît tardivement en moyenne entre le 4^{e} et le 6^{e} mois [55]. Les pseudarthroses sont cependant rares et coexistent habituellement avec une nécrose du corps **(fig 23, B)**.

Haut de page

LUXATIONS PÉRITALIENNES

On distingue trois types de luxations péritaliennes :

- d'une part, les luxations talocrurales isolées (luxations simples des auteurs anglo-saxons) ;
- d'autre part, les luxations sous-taliennes entre le talus d'une part et le bloc calcanéopédieux d'autre part (c'est la double luxation des Anglo-Saxons associant luxations sous-taliennes et talonaviculaires) ;
- enfin, l'énucléation du talus ou triple luxation des Anglo-Saxons qui associe les deux premières (tibiotaliennes, sous-taliennes, talonaviculaires).

Luxations talocrurales

Il s'agit de la luxation de la cheville, le talus perdant ses rapports normaux avec la mortaise talofibulaire. Si l'on fait abstraction des fractures associées de la pince bimalléolaire ou du pilon tibial, elles sont exceptionnelles. Butel et Witvoët [13] n'en ont observé aucune sur 187 lésions récentes du talus. Schuind en rapporte 5 % sur une série de 359 traumatismes du talus, soit 27 % de l'ensemble des luxations. Sa survenue suppose un traumatisme extrêmement violent, par mécanisme indirect associant hyperflexion dorsale et torsion. La luxation la plus fréquente se fait en dedans, elle nécessite une rupture complète des ligaments collatéraux latéraux, la luxation externe est plus rare. Dans près de la moitié des cas, les luxations de la cheville s'accompagnent d'une ouverture cutanée ; l'atteinte contusive des parties molles est constante. L'irréductibilité par interposition d'un tendon fléchisseur, en particulier du jambier postérieur et du fléchisseur commun des orteils est possible. Le traitement repose avant tout sur une réduction en urgence, sous anesthésie générale avec un éventuel abord chirurgical en cas

après réduction permet la recherche d'éventuelles fractures associées. Dans certains cas, une instabilité importante compromettant le bon centrage du talus dans la mortaise peut nécessiter une fixation par embrochage transplantaire ou par une broche oblique tibiotalienne. Les résultats du traitement dépendent de l'intensité des lésions ligamentaires (en particulier tibiofibulaire inférieure). Sur les 18 cas rapportés par Schuind, il ne note aucune nécrose du talus, mais trois arthroses.

Luxations sous-taliennes

Il s'agit des luxations péritaliennes les plus fréquentes (10 % du total des lésions du talus, 61 % des luxations) [55]. En théorie, il n'y a pas de lésions tibiotaliennes ; en fait il existe fréquemment, associées à la luxation sous-talienne, des lésions de subluxations tibiotaliennes avec tous les intermédiaires possibles entre la luxation sous-talienne pure et l'énucléation du talus. Cette subluxation est la conséquence de la rupture d'au moins un des deux ligaments collatéraux [38]. Butel et Witvoët rapportent en effet sur 20 luxations sous-taliennes, sept subluxations tibiotaliennes associées. Ils suggèrent la réalisation, dans tous les cas de luxations sous-taliennes, d'une radiographie dynamique pour vérifier l'état des ligaments collatéraux de la cheville. En fonction de leur déplacement, on distingue surtout deux variétés de luxations sous-taliennes : la luxation médiale et la luxation latérale. La luxation médiale (luxation talo-naviculo-calcanéenne médiale) apparaît à la suite d'un mouvement très violent d'inversion forcée en charge tel que le talus poussé vers le bas par le tibia échappe à l'appui osseux du calcanéum verticalisé et de l'os naviculaire qui est porté en adduction forcée et n'est plus soutenu que par le ligament talonaviculaire dorsal et le ligament interosseux (ligament en « haie »). Le bloc calcanéopédieux se déplace en dedans, alors que le talus devient saillant sous la peau antéroexterne, la menaçant, avec quelquefois ouverture de celle-ci **(fig 24)** ; une lésion osseuse du talus peut s'y associer, en particulier du processus postérieur . La luxation latérale, rejetant le bloc calcanéopédieux en externe par rapport au talus est la conséquence d'un traumatisme violent en éversion forcée. Les lésions osseuses associées sont fréquentes, en particulier calcanéennes (fracture du calcanéum de type II). Les lésions cutanées et du pédicule vasculonerveux sont ici plus fréquentes que dans les luxations internes. Cliniquement, la déformation du pied témoigne du sens de la luxation qui est souvent évidente. Quand le traumatisme de l'arrière-pied est complexe, la déformation peut être noyée dans l'oedème et l'hématome, et il faut se méfier des radiographies standards qui ne sont pas toujours explicites, surtout sur la radiographie de profil. C'est surtout la radiographie de face qui fera la diagnostic **(fig 25)**. Le traitement, ici également, est la réduction en urgence sous anesthésie générale. Celle-ci se fait par la manoeuvre de « l'arrache-botte », le genou étant en flexion pour détendre le triceps sural. Une irréductibilité peut être le fait d'interpositions. Il peut s'agir d'une interposition des tendons des muscles fibulaires (court et long péroniers latéraux), du ligament frondiforme, du muscle court extenseur des orteils (pédieux) ou d'un fragment osseux pour les luxations médiales. Dans les luxations latérales, l'interposition peut être le fait du tibia postérieur. La réductibilité par interposition impose un abord chirurgical. La contention sera assurée par une botte plâtrée pour 6 à 8 semaines. Les radiographies de contrôle, et si possible une TDM, permettront de vérifier la qualité de la réduction et de rechercher des fractures associées, en particulier sur le versant inférieur du talus **(fig 26)**.

Le pronostic de ces lésions est relativement bon (90 % de bons et très bons résultats pour Butel et Witvoët), le risque de nécrose est évalué à 4 % et celui d'arthrose à 31 % [55].

Enucléation du talus

C'est une lésion grave dont le pronostic est catastrophique. Elle est heureusement rare (2 % de l'ensemble des lésions du talus, 12 % de l'ensemble des luxations) [55]. Dans sa forme la plus typique qui est la variété antérolatérale, son mécanisme est le même que celui des luxations sous-taliennes médiales mais, outre la destruction de ses attaches ligamentaires inférieures, s'ajoute la rupture des ligaments collatéraux, latéral et médial avec rupture complète de tous les apports vasculaires osseux et une certitude théorique d'évolution vers l'ostéonécrose. Le pied apparaît très déformé, déjeté en dedans, le talus est dessiné sous la peau qui est d'ailleurs le plus souvent ouverte. Dans quelques cas le talus est expulsé en totalité par l'ouverture cutanée. Le traitement impose une réduction

associées (taliennes ou malléolaires) sont fréquentes. Elles seront précisées par les radiographies. Les résultats à long terme sont mauvais, en effet, la nécrose du talus est presque constante (90 %), et le risque d'arthrose élevé. Initialement, ou secondairement à la nécrose, certains auteurs ont réalisé une talectomie qui expose cependant régulièrement à des séquelles douloureuses et instables invalidantes. La plupart des auteurs actuellement conseillent initialement une réduction et en cas d'évolution invalidant une triple arthrodèse (tibio-talo-naviculo-calcanéenne), en conservant le talus comme greffon d'interposition (certains la réalisent d'emblée).

Haut de page

CONCLUSION

Les lésions du talus sont certes rares, mais exposent à des complications souvent invalidantes, soit du fait des traumatismes associés (fréquence des polytraumatismes), soit du fait de l'arthrose et du risque arthrogène de ces lésions le plus souvent articulaires. Le pronostic fonctionnel est extrêmement sévère puisque l'arthrose et l'ostéonécrose compliquent ces lésions une fois sur trois. On peut opposer d'une part les lésions les plus bénignes telles que les fractures parcellaires des tubercules ou de la tête, ainsi que les luxations tibiotaliennes et sous-taliennes, aux lésions graves que sont les fractures totales-séparation ou comminutives et les énucléations. Leur prise en charge thérapeutique a nettement bénéficié des progrès de l'iconographie et en particulier de la TDM. Leur traitement doit appliquer les principes modernes du traitement des fractures articulaires, privilégiant la restitution la plus parfaite possible des surfaces articulaires tout en restant très prudent en ce qui concerne les délais d'immobilisation du fait de la fréquence des lésions ligamentaires graves et des conditions mécaniques et vasculaires défavorables expliquant de longs délais de consolidation.

Références

[1] Alexander AH, Lichtman DM Surgical treatment of transchondral talar-dome fractures (osteochondritis dissecans). *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62A : 646-642

[2] Anderson MG. Aviator's astragalus - médical and surgical aspects of aviation. London : Oxford University Press, 1919

[3] Angerma P, Riegels-Nielsen P Fibrin fixation of osteochondral talar fracture. *Acta Orthop Scand* 1990 ; 61 : 551-553

[4] Banks AS, Caldarella D Fractures of the posteromedial process of the talus. *J Am Podatr Med Assoc* 1994 ; 84 : 66-70

[5] Berndt AL, Harty M Transchondral fractures (osteochondritis dissecans) of the talus. *J Bone Joint Surg* 1959 ; 41A : 988-1020

[6] Bertini N, Bleichner G, Cannamela A, Curvale G, Faure C, Jean PH , et al. L'entorse de cheville au service d'accueil des urgences. *Rean Urg* 1995 ; 4 : 491-501

[7] Binet MH Pathologie provoquée ou induite par la chaussure de ski. *Med Sport* 1996 ; nj4 : 30-31

[8] Black KP, Ehlert KD A stress fracture of the lateral process of the talus in a runner. A case report. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76A : 441-443

[9] Blum A, Bresler F Mise au point sur les fractures ostéochondrales du dôme de l'astragale. *Maîtrise Orthop* 1993 ; 1 27 : 12-14

[10] Boehler L, Boppe M. Technique du traitement des fractures. Paris : Les éditions Médicales de France, 1944 : 1428-1449

[11] Bonnomet F, Nerisson D, Kempf JF. Chirurgie des fractures du talus, Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales-Orthopédie-traumatologie, 44-885, 1995 : 8 p

[12] Boyd HB, Knight RA Fractures of the astragalus. *Southern Med J* 1942 ; 35 : 160-167

[13] Butel J, Witvöet J Les fractures et luxations de l'astragale. Rapport à la XLII^{e} Réunion de la SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1967 ; 53 : 493-624

[14] Chen YJ, Hsu RW, Shih HN, Huang TJ Fracture of the entire posterior process of talus associated with subtalar dislocation : a case report. *Foot-Ankle-Int* 1996 ; 17 : 226-229

[15] Cimmino CV Fracture of the lateral process of the talus. *Am J Roentgenol* 1963 ; 90 : 1277-1280

[16] Coltart WD Aviator's astragalus. *J Bone Joint Surg* 1952 ; 34B : 545-566

[17] Copin G, Bouayed S, Kempf I Les traumatismes graves de l'astragale. *Acta Orthop Belg* 1983 ; 49 : 698-710

[18] Copin G, Kempf I Fractures de l'astragale. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur, 14-091-A10* Paris Elsevier: 1986; 10 p **[interref]**

[19] De Labarreyre H, Rodineau J. Fractures de l'apophyse externe de l'astragale et leurs séquelles. Pied post-traumatique. Collection monographie de podologie n°12, bis : Masson 1991 : 67-22

[20] De Smet AA Value of MR imaging in staging osteochondral lesions of the talus (osteochondritis dissecans) : results in 14 patients. *Am J Roentgenol* 1990 ; 154 : 555-558

[21] Destot F Les fractures du tarse postérieur. *Rev Chir* 1902 ; 26 : 218-249

[22] Dimon JH Isolated displaced fracture of the posterior facet of the talus. *J Bone Joint Surg* 1961 ; 43A : 275-281

[23] Ebraheim NA, Padanilam TG, Wong FY Posteromedial process fractures of the talus. *Foot Ankle Int* 1995 ; 16 : 734-739

[24] Ebraheim NA, Skie MC, Podeszwa DA Medial subtalar dislocation associated with fracture of the posterior process of the talus. A case report. *Clin Orthop* 1994 ; 303 : 226-230

[25] Fabricius (Hildanus G.) Observation LXVII. Observationum et curationum chirurgicarum centuriae, 1608, In : opera quae extant omnia. Francfort, 1946 ; vol 67 : 140 p

[26] Flick AB, Gould N Osteochondritis dissecans of the talus (transchondral fractures of the talus) : review of the literature and new surgical approach for medial dome lesions. *Foot Ankle* 1985 ; 5 : 165-185

[27] Giannini S, Ceccarelli F, Girolami M, Coppola G, Ferrari A Biological osteosynthesis in osteochondral lesions of the talus. *Ital Orthop Traumatol* 1989 ; 15 : 425-432

[28] Hawkins LG Fractures of the neck of the talus. *J Bone Joint Surg* 1970 ; 52A : 991-1002

[29] Heckman JD, Mac Lean MR Fractures of the lateral process of the talus. *Clin Orthop* 1985 ; 199 : 108-112

[30] Henderson RC Post-traumatic necrosis of the talus. The Hawkins sign versus magnetic resonance imaging. *J Orthop Trauma* 1991 ; 5 : 96-99

[31] Hussl H, Sailer R, Daniaux H, Pechlaner S Revascularization of a partially necrotic talus with a vascularized bone-graft from the iliac crest. *Arch Orthop Trauma Surg* 1989 ; 108 : 27-29

[32] Kabbani YM, Mayer DP Magnetic resonance imaging of osteochondral lesions of the talar dome. *J Am Podiatr Med Assoc* 1994 ; 84 : 192-195

[33] Kanbe K, Kubota H, Hasegawa A, Udagawa E Fracture of the posterior medial tubercule of the talus treated by internal fixation : a report of two cases. *Foot Ankle Int* 1995 ; 16 : 164-166

[34] Key JA, Conwell HE. The management of fractures and dislocations. St Louis : CV Mosby, 1942 : 1215 p

[35] Khazin R, Salo PT Talar neck fracture with talar head dislocation and intact ankle and subtalar joints. A case report. *Foot Ankle Int* 1995 ; 16 : 44-48

[36] Kristensen G, Lind T, Lavard P, Olsen PA Fracture stage 4 of the lateral talar dome treated arthroscopically using Biofix for fixation. *Arthroscopy* 1990 ; 6 : 242-244

[37] Lazorone C, Croua M La frattura orizzontale dell'astragalo. *Minerva Orthop* 1985 ; 36 : 715-718

[38] Leitner B Mechanism of total dislocation of the talus. *J Bone Joint Surg* 1955 ; 37A : 89-95

[39] McCrory P, Bladin C Fractures of the lateral process of the talus : a clinical review « Snowborder's ankle ». *Clin J Sport M* 1996 ; 6 2 : 124-128

[40] McCullough CJ, Venugopal V Osteochondritis dissecans of the talus : the natural history. *Clin Orthop* 1979 ; 144 : 264-268

[41] Marymont JV, Mizel MS Fracture of the subtalar joint in springboard divers. A report of two cases. *Am J Sports M* 1996 ; 24 : 123-124

[42] Mazas F, Valette C Résultats éloignés du traitement des fractures de l'astragale. *Rev Chir Orthop* 1967 ; 53 : 267-268

[43] Mukherjee SK, Pringle RM, Baxter AD Fracture of the lateral process of the talus : a report of thirteen cases. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56B : 263-273

[44] Mukherjee SK, Young AB Dome fractures of the talus : a report of ten cases. *J Bone Joint Surg* 1973 ; 55B : 319-326

[45] Mulfinger GL, Trueta J The blood supply of the talus. *J Bone Joint Surg* 1970 ; 52B : 160-167

[46] Mulligan ME Horizontal fracture of the talar head : a case report. *Am J Sports M* 1986 ; 14 : 176-179

[47] Nicholas R, Hadley J, Paul C, Janes P « Snowboarder's fracture » : fracture of the lateral process of the talus. *J Am Board Fam Pract* 1994 ; 7 : 130-133

[48] Noble J, Royle SG Fracture of the lateral process of the talus : computed tomographic scan diagnosis. *Br J Sports M* 1992 ; 26 : 245-246

[49] Ombredanne L. Contribution à l'étude des fractures de l'astragale. *Rev Chir* 1902 ; 26 : 177-195, 414-437

[50] Parisien JS Arthroscopic treatment of the osteochondral lesions of the talus. *Am J Sports M* 1986 ; 14 : 211-217

[51] Pettine KA, Morrey GF Osteochondral fractures of the talus. A long-term follow-up. *J Bone*

Joint Surg 1987 ; 69B : 89-92

[52] Ray A Fractures de l'astragale (à propos de 34 observations). *Rev Chir Orthop* 1967 ; 53 : 279-294

[53] Revillion D. Les fractures de l'astragale à propos de 33 cas. [thèse]. Marseille, 1989 : 157 p

[54] Saltzmann CL, Marsh L, Tearse DS Treatment of displaced talus fractures : an arthroscopically assisted approach. *Foot Ankle Int* 1994 ; 15 : 630-633

[55] Schuind F, Andrianne Y, Burny F, Donkerwolcke M, Saric O Fractures et luxations de l'astragale. Revue de 359 cas. *Acta Orthop Belg* 1983 ; 49 : 652-689

[56] Stiell IG, Greenberg GH, McKinght RD, Nair RC, McDowell I, Reardon M , et al. Decision rules for the use of radiography in acute ankle injuries : refinement and prospective validation. *JAMA* 1993 ; 269 : 1127-1132

[57] Stiell IG, Mc Knight RD, Greenberg GH, McDowell I, Nair RD, Wells AG , et al. Implementation of the Ottawa Ankle rules. *JAMA* 1994 ; 271 : 827-832

[58] Syme J. Contribution to the pathology and pratice of surgery. Edinburgh : Sutherland and Knox, 1848 : 126 p

[59] Ternier F. Exploration tomodensitométrique des fractures de l'astragale. [thèse]. Marseille, 1991 : 100 p

[60] Trillat A, Bousquet G, Lapeyre B Les fractures-séparations totales du col ou du corps de l'astragale. Intérêt du vissage par voie postérieure. *Rev Chir Orthop* 1970 ; 56 : 529-536

[61] Umans H, Pavlov H Insufficiency fracture of the talus : diagnosis with MR imaging. *Radiology* 1995 ; 197 : 439-442

[62] Watson-Jones R. Fractures and joint injuries. Edinburgh : Livingstone, 1962 : 878-900

[63] Whitby EH, Barrington NA Fractures of the lateral process of the talus. The value of lateral tomography. *Br J Radiol* 1995 ; 68 (810) : 583-586

Fig 1 :

OBSERVATION XII.

D'une admirable Fracture du pié

Monfieur Wolffbrandus Miniftre à Dubourg au pays de Cleues homme robufte & replet êtant allé hyuer (l'an 1582.) voir un malade en un village prochain , la terre êtant gelée : à fon retour fauta de deffus vne chaufsée de trois piés de haut, & s'entordit & rompit tellement le pié que l'os du talon ou aftragale fut non feulement mis entierement hors de la place, mais auffi vint à fortir dehors à trauers la peau au deffous du mallcole interne, les ligaments qui le tiennent attaché aux autres os ayants êté rompus & déchirés : après qu'il eut été mené chés foy, on demanda vn Chirurgien lequel voyant l'os entierement feparé & attaché feulement par quelques fibres, le coupa, appliquant par apres ce qu'il faut pour arrêter le fang : le iou fuiuant on demanda confeil au Docteur Galenus Vuierus & à Cofme Slotanus Chirurgien lefquels luy ordonnerent vne façon de viure fobre, purgerent les mauuaifes humeurs, ouurirent la véne & appliquerent fur la playe des anodyns & maturatifs, empécherent auffi la defluxion par le moyen des defenfifs : la curation fut difficile, douleureufe & logue, quoy que durant fon mal il eut toufiours à fes coftés ou les Docteurs Jean Vuierus, ou Galenus Vuierus, ou Renerus Solenander, ou Cofme Slotanus, ou moy, outre fon Chirurgien ordinaire homme tres experimenté : il fut fi bien remis qu'il a peu marcher fans bâton, comme ie l'ay veu de mes propres yeux en 1599. *Obfernuat 67. Centar .2.*

Fig 1 :

Observation princeps de Fabricius de Hilden (1608).

Fig 2 :

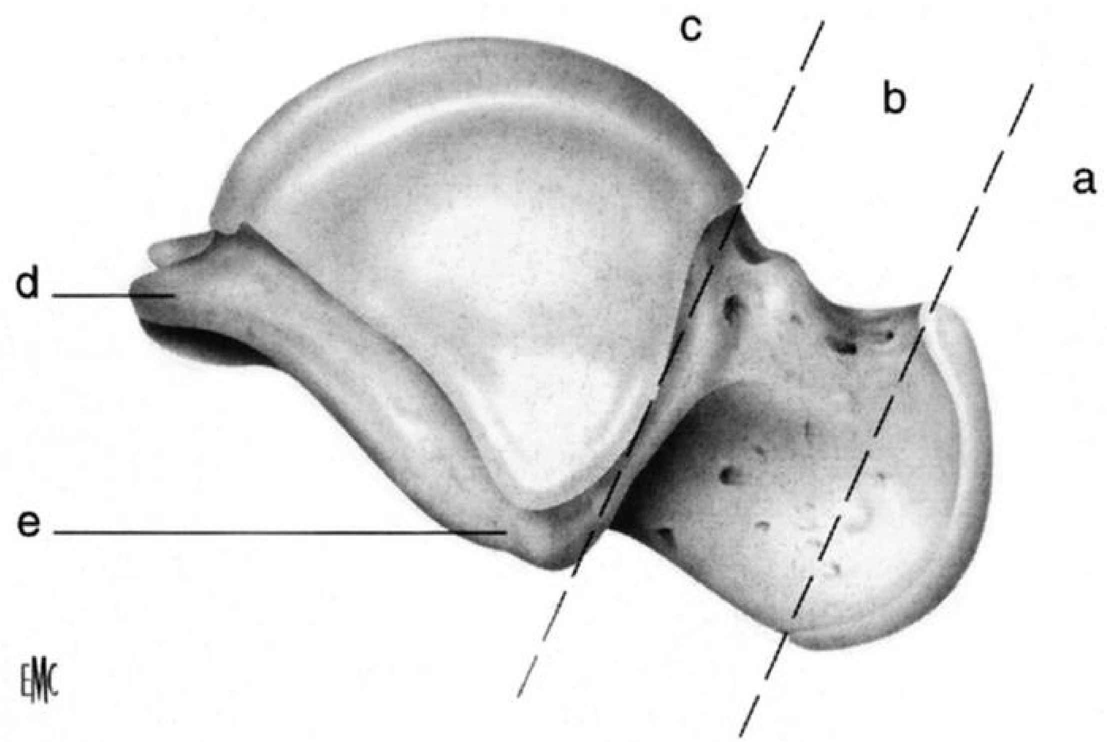

Fig 2 :

Talus vu par sa face latérale (profil externe). Il comporte trois parties : la tête (a), le col (b), le corps (c). Celui-ci, articulé en haut avec le tibia et en bas avec le calcanéum, porte plusieurs apophyses, en particulier l'apophyse latérale (e) et les apophyses postérieures (d).

Fig 3 :

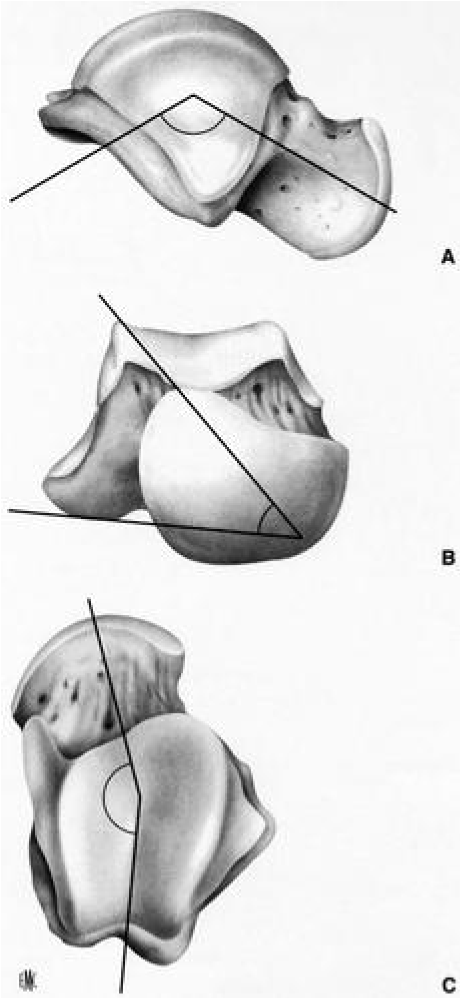

Fig 3 :

La tête du talus, par rapport au corps du talus est déjetée en bas, selon un angle d'inclinaison de 120° (A), en pronation selon un angle de rotation de 45° (B), et en dedans selon un angle de déclinaison de 160° ©.

Fig 4 :

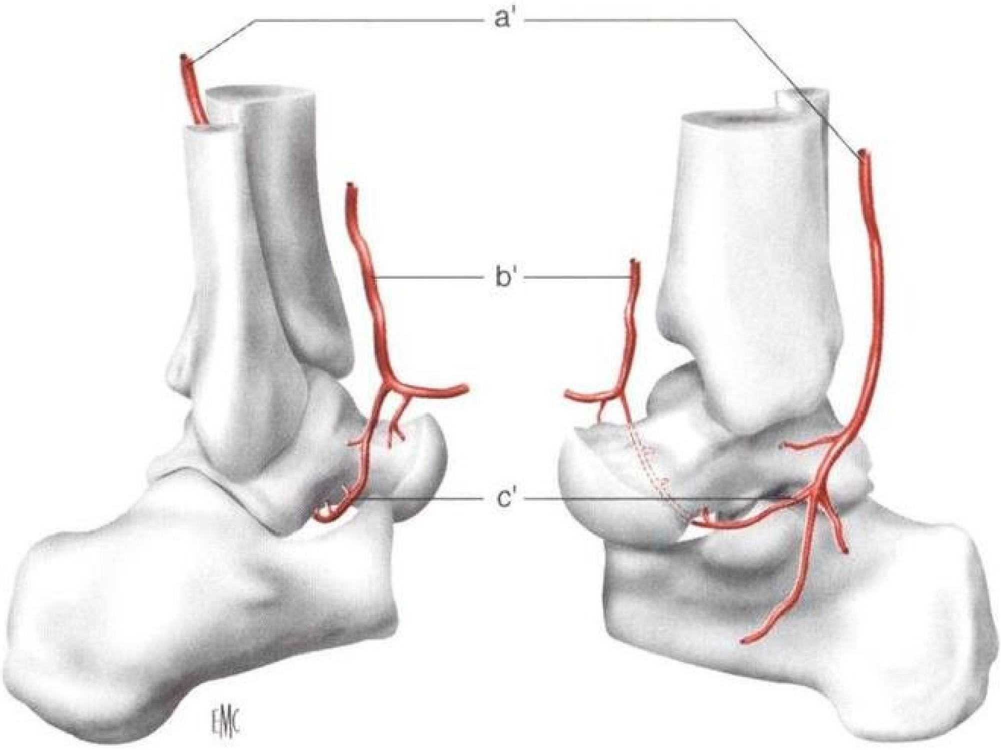

Fig 4 :

La vascularisation du talus est essentiellement assurée par l'artère tibiale postérieure, rétromalléolaire interne (a[1]), et par l'artère tibiale antérieure devenue artère dorsale du pied (b[1]) donnant plusieurs branches qui pénètrent les faces dorsales et latérales du col du talus et plus particulièrement une branche externe qui pénètre dans le sinus du tarse pour s'anastomoser avec l'artère du sinus du tarse (c[1]).

Fig 5 :

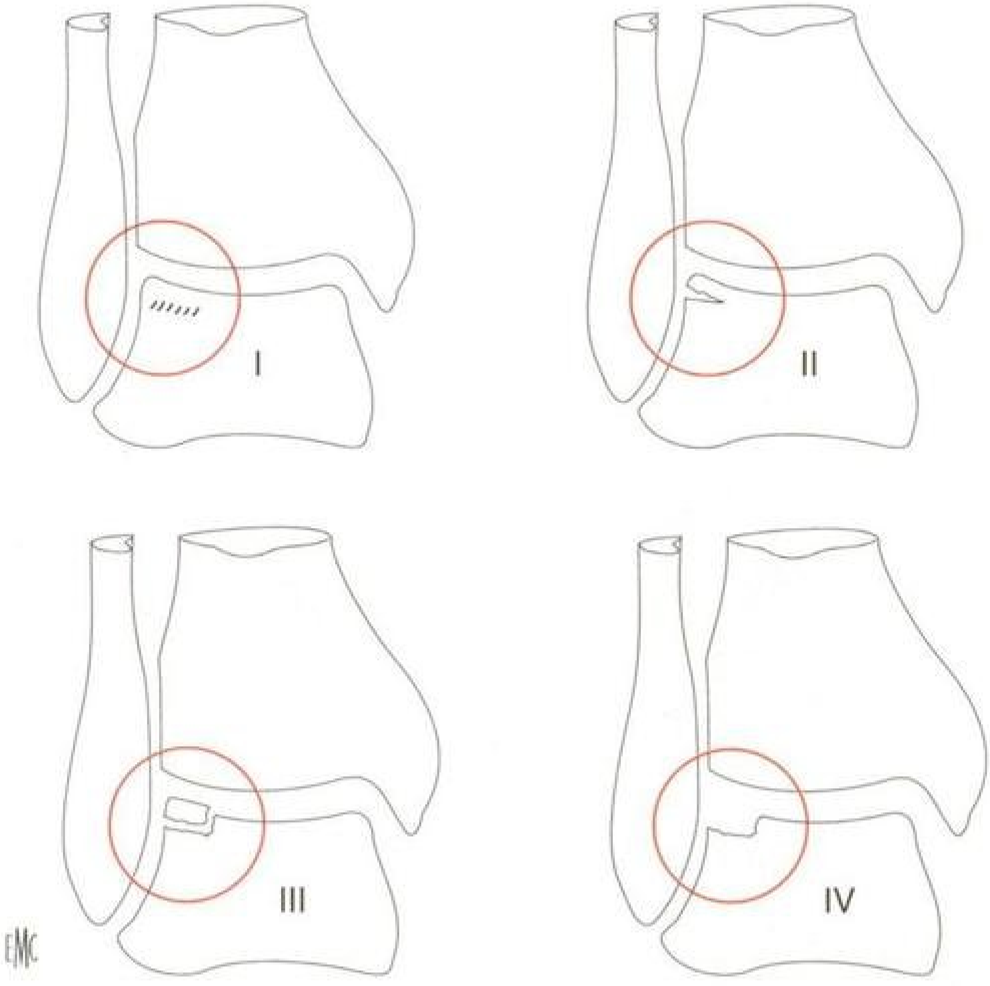

Fig 5 :

Classification radiographique des fractures ostéochondrales du dôme du talus selon Berndt et Harty. Le stade I est une simple compression avec modification localisée de la trame osseuse, le stade II comporte un fragment soulevé par une de ses extrémités mais incomplètement détaché et donc peu déplacé, le stade III est caractérisé par un fragment soulevé et complètement détaché mais resté en place. Dans le stade IV, le fragment est soit retourné à 180°, soit perdu dans l'articulation.

Fig 6 :

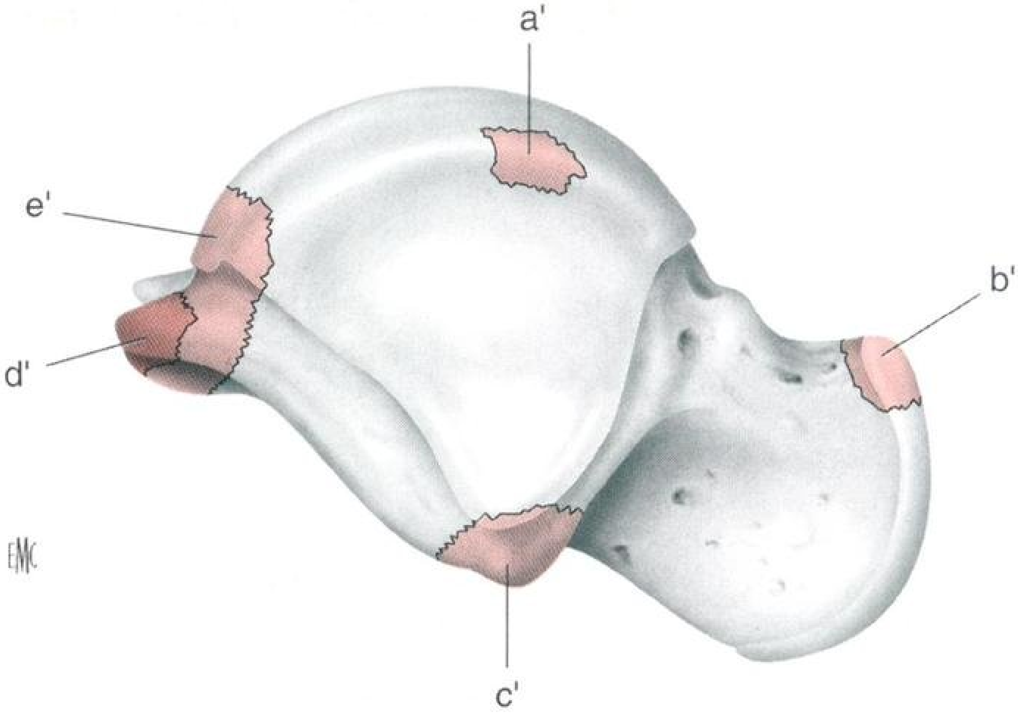

Fig 6 :

Fractures parcellaires du talus : a[1] : fractures ostéochondrales du dôme, le plus souvent dans la moitié antérieure de la crête latérale ; b[1] : fractures parcellaires de la tête ; c[1] : fractures du processus latéral ; d[1] : fractures extra-articulaires du processus postérolatéral ; e[1] : fractures bituberculaires postérieures.

Fig 7 :

Fig 7 :

Fracture isolée de la joue externe du talus, associée à une fracture cunéenne externe traitées par vis.

Fig 8 :

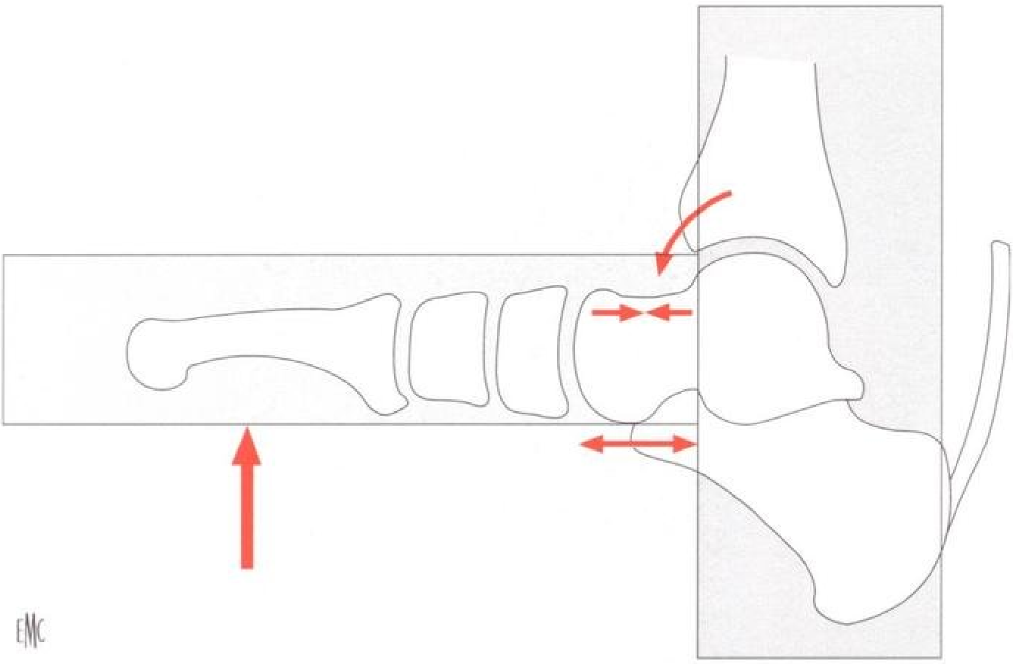

Fig 8 :

Mécanisme des fractures du col du talus, selon Butel et Witvoët : au cours d'un impact axial comprimant verticalement le talus entre le bloc calcanéopédieux et le tibia et portant le pied en flexion dorsale, la fracture survient entre la partie postérieure du talus fixée entre tibia et calcanéum et sa partie antérieure, au niveau de la zone d'impact du bord antérieur du tibia. La fracture est d'autant plus antérieure dans le col que la cheville est en flexion dorsale.

Fig 9 :

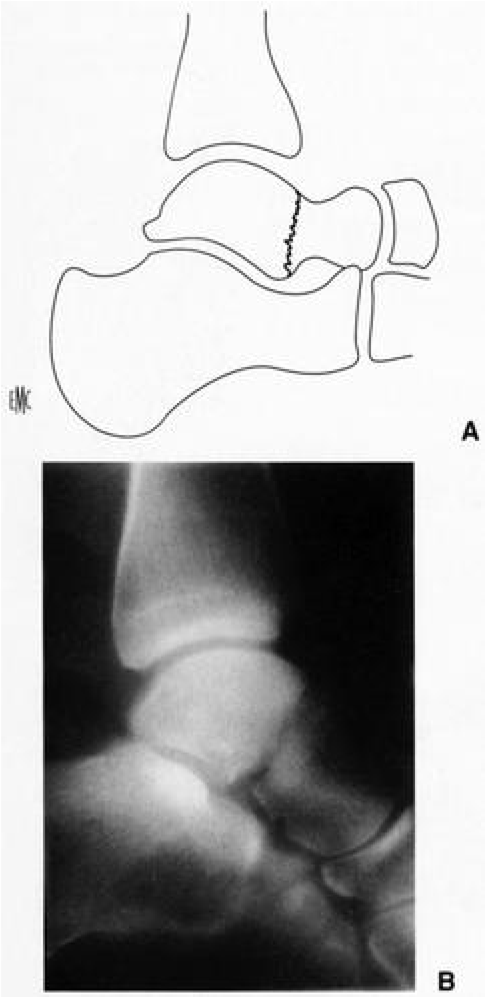

Fig 9 :

Fracture du col du talus de type I.

A. La fracture n'est pas déplacée, il n'y a pas de perte de la congruence de l'articulation sous-talienne.

B. Les radiographies standards sont souvent discrètes ce qui peut nécessiter la réalisation d'une tomodensitométrie ou d'une tomographie.

Fig 10 :

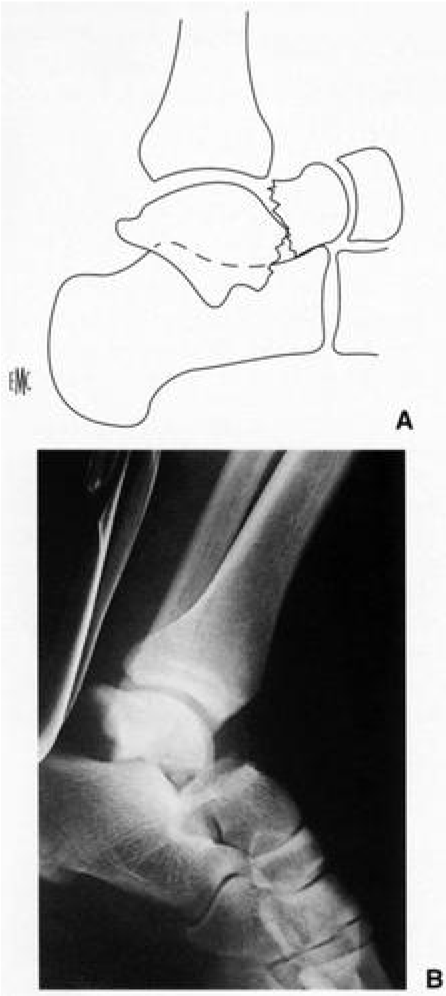

Fig 10 :

Fracture du talus de type II.

A. Le déplacement de la fracture conduit à une luxation sous-talienne, le corps du talus restant à sa place dans la mortaise bimalléolaire, la tête du talus se déplaçant avec le bloc calcanéopédieux.

B. Radiographies d'un équivalent de fracture-luxation de type II mais ici le trait de fracture siège en arrière du col, dans la partie la plus antérieure du corps du talus.

Fig 11 :

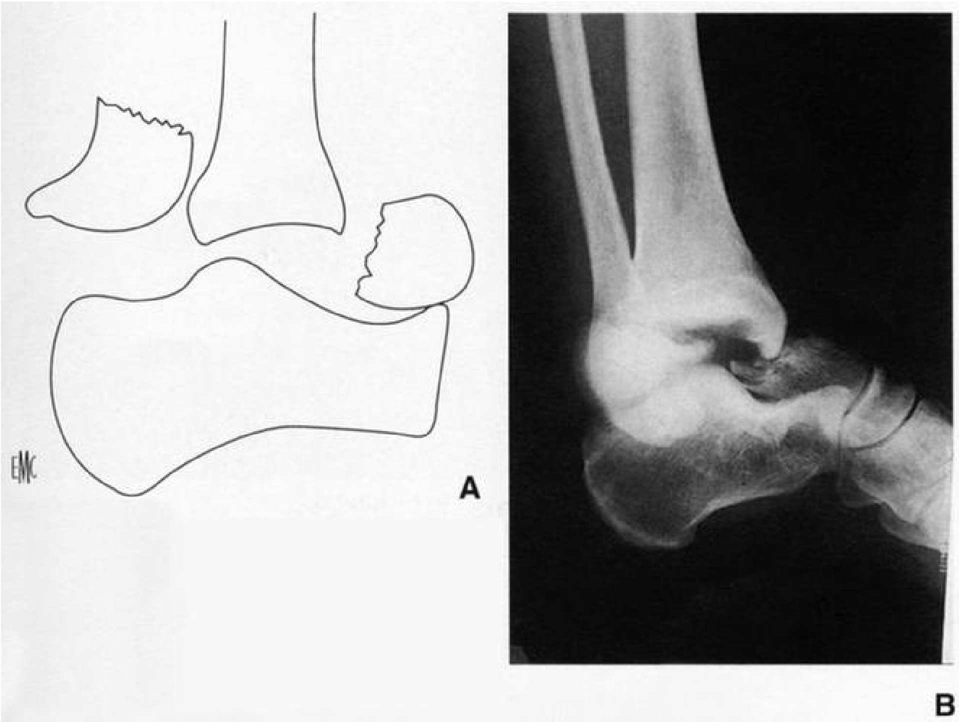

Fig 11 :

Fracture de type III.

A. La fracture du col est à grand déplacement, l'articulation sous-talienne est disjointe, le corps du talus est énucléé hors de la mortaise tibiopéronière.

B. Exemple radiographique.

Fig 12 :

Fig 12 :

Complications cutanées d'une fracture énucléation de type III. Le corps du talus luxé en rétromalléolaire interne a été la cause d'une compression cutanée ayant abouti à une escarre,

et une compression du nerf tibial postérieur responsable de troubles sensitifs plantaires durables.

Fig 13 :

Fig 13 :

Fracture comminutive du talus avec énucléation partielle d'un fragment du corps.

Fig 14 :

Fig 14 :

Fracture du col du talus (associée à une fracture du calcanéum) initialement considérée comme non déplacée (type I) mais ce cliché de trois quarts met en évidence une perte de la congruence sous-talienne postérieure témoignant d'une subluxation rotatoire du pied, dans le plan horizontal.

Fig 15 :

Fig 15 :

Image au scanner d'une fracture comminutive du corps du talus droit. La comminution paraît

plus importante sur cette image que sur les radiographies standards (même patient que la **figure 20 A**).

Fig 16 :

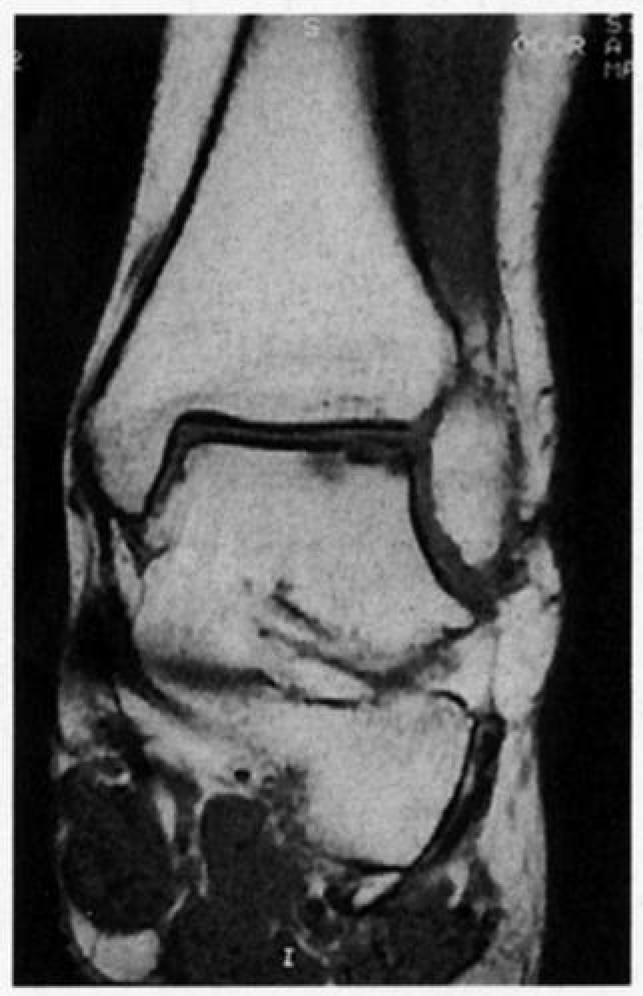

Fig 16 :

Image IRM d'une fracture ostéochondrale de la crête externe du dôme du talus.

Fig 17 :

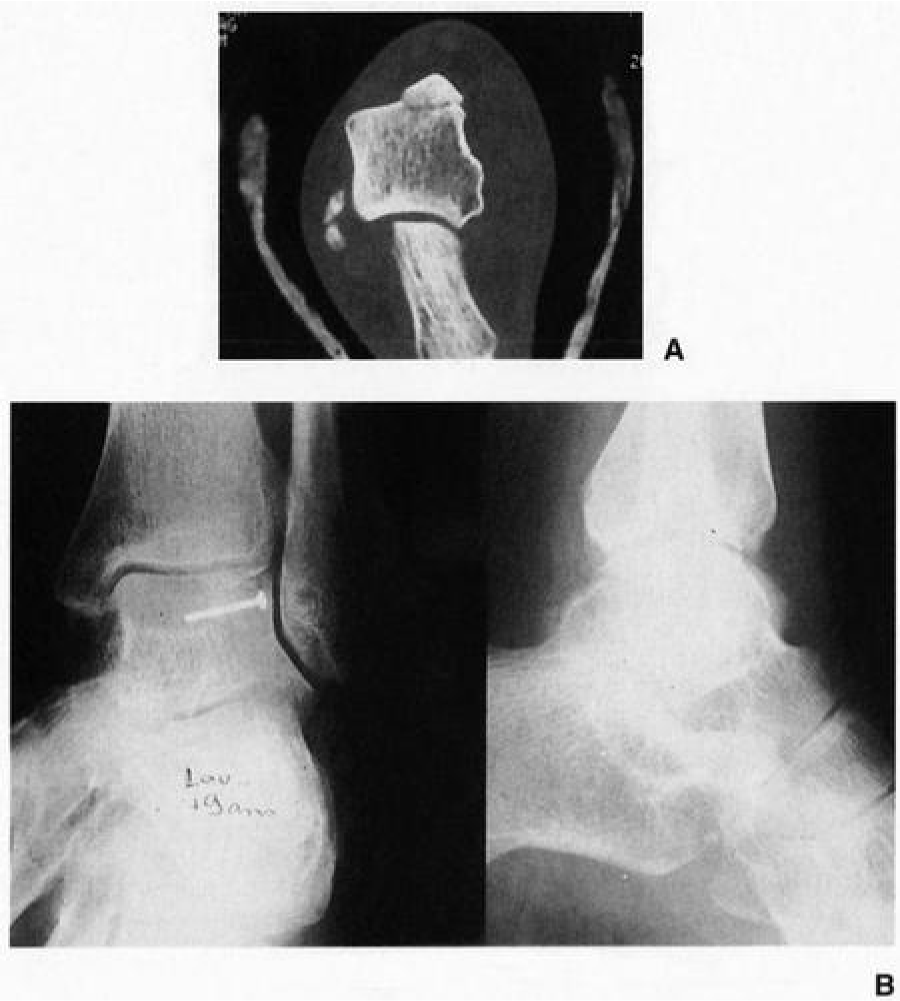

Fig 17 :

Fracture parcellaire de la berge externe du dôme du talus chez une femme de 35 ans.

A. La lésion qui était peu visible sur les radiographies standards est parfaitement reconnue sur le scanner.

B. Résultats radiographiques 9 ans après l'ostéosynthèse par une vis.

Fig 18 :

Fig 18 :

Volumineuse fracture non déplacée du processus latéral du talus. Le diagnostic clinique initialement évoqué était celui d'une entorse. La fracture évoquée sur les radiographies standards a été confirmée par la TDM.

Fig 19 :

Fig 19 :

Fracture cervicocorporéale du talus, ostéosynthésée par vis.

Fig 20 :

A

B

Fig 20 :

Fracture comminutive du talus (il s'agit du même patient que celui de la **figure 15**) (A). La complexité de la fracture a conduit au choix d'une arthrodèse tibio-talo-calcanéenne d'emblée (B).

Fig 21 :

Fig 21 :

Evolution de l'interligne talocrural chez un homme de 30 ans ayant présenté une fracture du col de type III, avec énucléation du corps du talus traitée par réduction et ostéosynthèse par vis en urgence. L'évolution s'est faite vers une nécrose totale du corps du talus. à 3 ans de recul, l'interligne talocrural apparaît très pincé. à 6 ans de recul, la réapparition de l'interligne est nette ; noter également la normalisation par plage de la trame osseuse.

Fig 22 :

Fig 22 :

La décalcification du corps du talus dans les premiers mois qui suivent le traumatisme initial est un excellent signe de vascularisation de celui-ci. Il s'agit du même patient que celui de la **figure 10 B**. Le contrôle radiographique à 6 mois montre que la décalcification du corps est aussi importante que celle de la tête du calcanéum ou du tibia, ce qui nécessite une vascularisation suffisante (signe de Hawkins).

Fig 23 :

A

B

Fig 23 :

Modalités évolutives des nécroses du talus.

A. Ecrasement progressif du corps du talus 12 ans après une fracture comminutive (même patient que celui de la **figure 13**), initialement la nécrose avait été traitée par une arthrodèse sous-talienne, sans succès.

B. Pseudarthrose du corps du talus associée à une nécrose du corps. La pseudarthrose est probablement liée à une insuffisance de l'ostéosynthèse et d'immobilisation postopératoire.

Fig 24 :

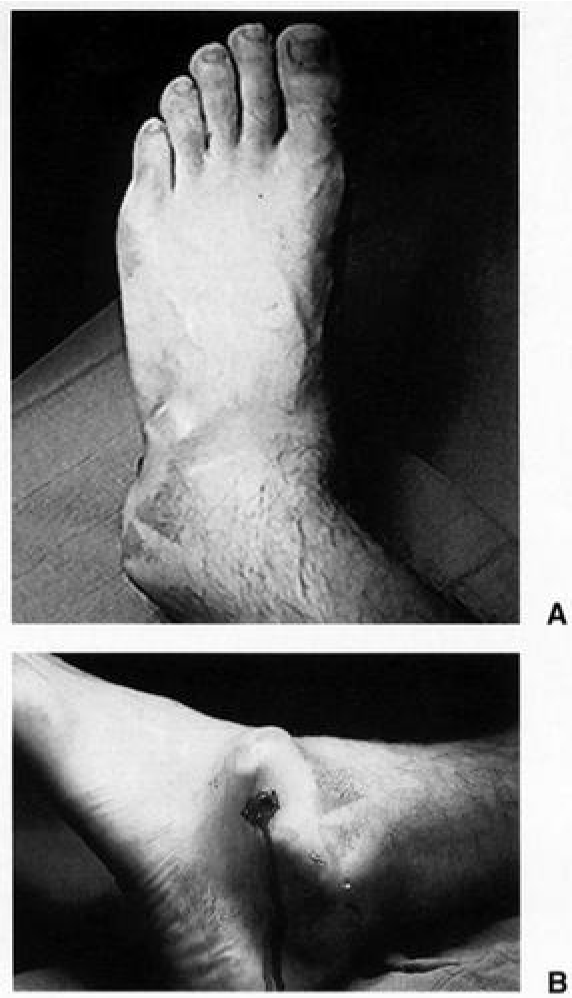

Fig 24 :

Luxation sous-talienne médiale survenue à la suite d'un mouvement d'inversion passive forcée très violent chez un homme de 23 ans victime d'un accident de moto.

A. Vue supérieure.

B. Vue latérale. Noter la silhouette du talus se dessinant sous la peau et l'ouverture cutanée.

Fig 25 :

Fig 25 :

Luxation sous-talienne médiale bien visible sur le cliché de face de la cheville (même patient que celui de la **figure 24**).

Fig 26 :

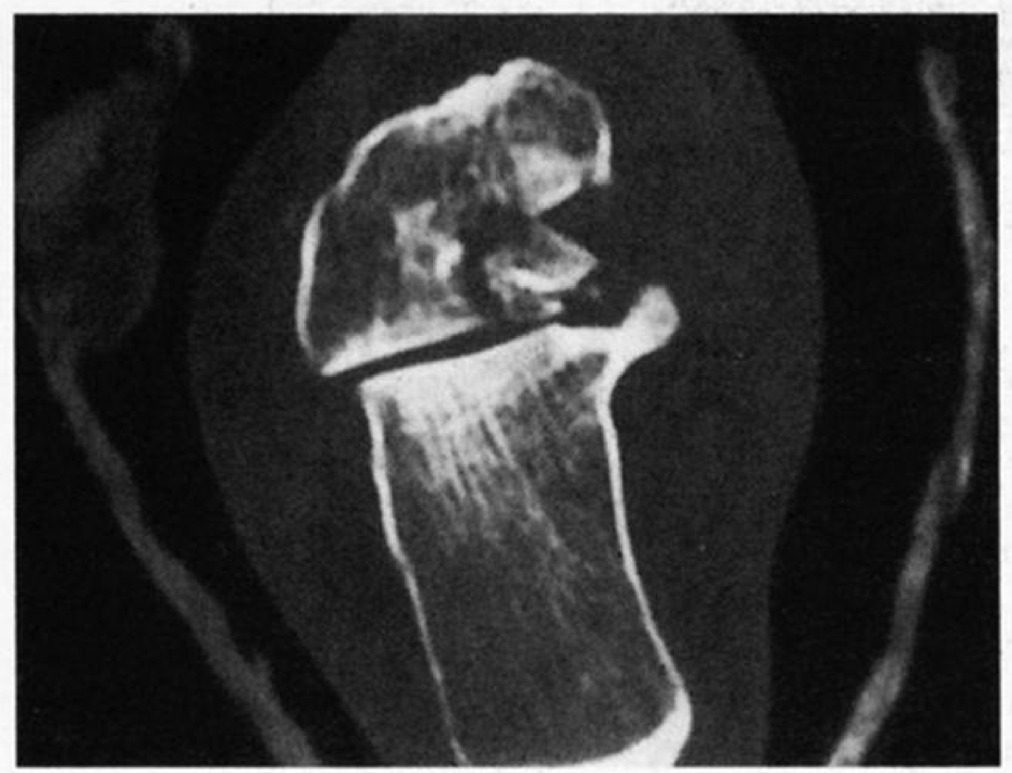

Fig 26 :

Fracture articulaire inférieure du talus après luxation sous-talienne médiale (même patient que celui des figures **24** et **25**). La TDM a été réalisée après réduction de la luxation.

Fractures et luxations du tarse antérieur, des métatarsiens et des phalanges

J.-P. Delagoutte

Les lésions traumatiques du tarse antérieur et de l'avant-pied font souvent, plus encore que les traumatismes de l'arrière-pied, figure de parent pauvre de la pathologie en général et de la traumatologie en particulier. Elles nécessitent pourtant une attention particulière car elles peuvent laisser de graves séquelles, en particulier douloureuses non seulement pour la marche mais aussi pour le chaussage et même pour la simple station debout. Leur diagnostic est souvent difficile car les radiographies simples sont le siège de superpositions qui peuvent les rendre difficilement interprétables ; en particulier, une lésion même déplacée de l'articulation de Lisfranc peut être occultée et passer inaperçue ; la tomodensitométrie, à l'ère où cette radiographie est proposée comme premier examen en urgence pour tout polytraumatisme, devrait s'imposer en cas de simples contusions du pied. Le traitement primaire est en effet le garant d'un résultat fonctionnel tardif correct ; il consiste en la réduction précise de ces fractures en sachant que l'arthrodèse en bonne position, en particulier pour les fractures du naviculaire et les fractures luxations de l'interligne de Lisfranc, est parfois la solution de choix qui peut être pratiquée même en urgence.

Mots clés : Fracture ; Os naviculaire ; Métatarsien ; Phalange ; Orteils

Plan

Introduction

Les lésions traumatiques du tarse antérieur et de l'avant-pied font souvent, plus encore que les traumatismes de l'arrière-pied, figure de parent pauvre de la pathologie. Elles sont aussi considérées comme mineures ou secondaires par rapport à d'autres atteintes plus proximales ou générales, en particulier lorsqu'elles surviennent dans le cadre d'un polytraumatisme, et passent fréquemment à l'arrière-plan dans la stratégie thérapeutique. Elles risquent néanmoins de déterminer des séquelles fonctionnelles importantes, même à la simple station debout, d'autant que se surajoutent souvent des lésions des parties molles, en particulier cutanées et vasculonerveuses. De ce fait, leur étude analytique paraît indispensable sans qu'il soit nécessaire d'entrer dans des détails de spécialistes.

Fracture de l'os naviculaire

La fracture de l'os naviculaire est classiquement rare ; en réalité, cette rareté n'est qu'apparente, et tous les services de traumatologie peuvent faire état de séries plus ou moins importantes de tels traumatismes. Elle passe souvent inaperçue, surtout lorsqu'elle survient dans le cadre d'un polytraumatisme.

Étiopathogénie

L'os naviculaire est la clé de voûte de l'arche médiale du pied ; il fait partie de l'articulation médiotarsienne et plus

globalement du couple de torsion, qui comprend ce dernier article et l'articulation sous-talienne ; cet ensemble permet de favoriser la transmission de la charge du poids du corps de l'arrière-pied vers l'avant-pied, soulageant en amont l'articulation tibiotalienne et en aval le complexe tarsométatarsien. Pour être bref, on peut dire que l'articulation talonaviculaire est l'élément souple, mobile et amortisseur de cette transmission, l'ensemble calcanéocuboïdien en étant l'élément de stabilité. C'est ainsi que Steinhauser [1] a montré que le blocage expérimental de l'articulation talonaviculaire réduit de façon importante les mouvements du pied en inversion et en éversion et entraîne un blocage automatique du jeu sous-talien.

On comprend ainsi le rôle fondamental de l'os naviculaire dans les mouvements et la stabilité du pied, ce rôle étant encore amplifié par l'insertion du puissant muscle de l'arche médiale du pied, le muscle tibial postérieur, dont le rôle dans le maintien de l'ensemble de la statique du pied, est primordial. Il est donc le centre des lésions du médiotarse que l'on peut qualifier de lésions périnaviculaires [2].

Le mécanisme de la fracture de l'os naviculaire est bien connu depuis les travaux de Gérard [3, 4] à travers la thèse de Pierson [5] en 1981. De par les conditions physiologiques dans lesquelles il fonctionne, et de par sa situation dans le pied, cet os est soumis à deux ordres de forces qui déterminent sa fracture : les forces de tassement d'une part et les forces de flexion d'autre part. Des phénomènes d'arrachement peuvent également intervenir en particulier en cas de fractures parcellaires. Le déplacement dorsal de l'osselet peut engendrer une souffrance cutanée risquant d'évoluer vers la nécrose.

Classification

Il convient de distinguer les fractures parcellaires et les fractures du corps de l'os naviculaire.

Fractures parcellaires

Elles correspondent à un mécanisme d'arrachement et intéressent une zone très limitée de l'os, en principe extra-articulaire pour les fractures du tubercule et articulaire très localisée, sans compromettre la fonction, pour les arrachements ligamentaires dorsaux. Les fractures du tubercule médial comprennent elles-mêmes deux variétés : les fractures frontales et les fractures sagittales. Elles sont à différencier de l'os tibial latéral ou os sésamoïde du tendon du muscle tibial postérieur qui peut d'ailleurs devenir douloureux à l'occasion d'un traumatisme. À ce propos, le diagnostic différentiel se pose surtout avec la forme de naviculaire accessoire de type II de Veitch [6] : l'osselet apparaît à distance du corps de l'os, avec des contours plus ou moins modifiés « comme mangés aux mites » réalisant un aspect de synchondrose ; le type III est en fait une hypertrophie du tubercule déterminant un naviculaire cornu ou crochu et ne prêtant pas à confusion avec une fracture et le type I étant inclus et bien distinct au sein de l'extrémité distale du tendon.

Fractures du corps

Elles peuvent se diviser en plusieurs catégories :

- fractures sagittales : détachant généralement deux fragments médial et latéral et dont le trait est le plus souvent franc ;
- fractures frontales : il existe un fragment volumineux comprenant le tubercule ; le trait est extra-articulaire vis-à-vis de l'interligne cunéonaviculaire, mais intra-articulaire en ce qui concerne l'articulation talonaviculaire ;
- fractures horizontales : plus volontiers polyfragmentaires, risquant d'entraîner un aplatissement de l'os (Fig. 1) ;
- fractures complexes : à leur sujet, deux notions doivent être distinguées :
  - l'impaction : elle peut être dorsale, plantaire ou talocunéenne ; elle est un facteur de nécrose indiscutable ;
  - le déplacement : il est le plus souvent dorsal, talonaviculaire ou cunéonaviculaire : il peut déterminer une luxation médiotarsienne ou une énucléation dorsale avec les risques de lésions cutanées.

Figure 1. Fracture tassement du naviculaire.

Les lésions associées ne sont pas rares : fracture du cunéiforme médial, fracture du cuboïde, diastasis intercunéen, luxation sous-talienne médiale.

L'os naviculaire est parfois le siège de fracture de fatigue, en particulier chez les coureurs de fond ou de demi-fond. Le diagnostic est parfois difficile car la radiographie simple, comme souvent en la matière, est fréquemment muette. La scintigraphie est l'examen clé, plus facile à obtenir que l'imagerie en résonance magnétique (IRM).

Éléments de diagnostic

Nous n'insistons pas sur l'examen clinique qui ne fait que suggérer le diagnostic ; c'est néanmoins un point d'appel et la recherche systématique d'une atteinte du médiopied doit faire partie de tout examen, en particulier en face d'un polytraumatisé, victime d'une « contusion » du pied. Le diagnostic est sous la dépendance exclusive de la radiographie. Il est parfois nécessaire de compléter les incidences habituelles par des coupes tomodensitométriques qui permettent d'apprécier le phénomène d'impaction qui domine le pronostic de ces fractures.

L'évolution de cette fracture, surtout en cas de lésions plurifragmentaires ou d'une luxation associée, n'est pas toujours favorable. En effet, en plus du retard de consolidation très fréquent, on peut observer, dans un nombre non négligeable de cas, l'apparition d'une ostéonécrose. Elle est classique et grave, car elle aboutit très rapidement à une arthrose extensive, entraînant des troubles de la statique du pied, par perturbation de l'appui sur l'arche médiale et report de la charge sur le bord latéral du pied. Elle désorganise totalement l'appui du médiopied et entraîne des douleurs invalidantes et une difficulté croissante au port de chaussures. Elle détermine également une hypersollicitation de l'articulation métatarsophalangienne de l'hallux qui, très rapidement se luxe en valgus. Cette évolution survient d'autant plus souvent que le tendon du muscle tibial postérieur perd sa fonction par synovite ou dégénérescence et ne maintient plus la hauteur de l'arche médiale. Cette détérioration survient, comme l'a remarqué Pierson [5], très rapidement, parfois dans un délai inférieur à 1 an.

Traitement

Le traitement dépend de la variété anatomique de la fracture.

En face d'une fracture peu déplacée, sans phénomènes d'impaction, une immobilisation dans une botte en résine est suffisante ; trois semaines sans appui, puis trois nouvelles semaines avec appui sur la botte.

Figure 2. Fracture du naviculaire ostéosynthésée par un double vissage.

Figure 3. Fracture du naviculaire synthésée par un double embrochage.

En cas de fracture déplacée sans impaction, une ostéosynthèse par vis (Fig. 2) est une solution à retenir ; parfois, un embrochage unique ou double peut être suffisant (Fig. 3) ; cette intervention doit être complétée par une immobilisation dans une botte en résine pendant 6 semaines.

S'il existe une comminution ou un tassement, le risque de nécrose doit faire préférer, à la simple ostéosynthèse, une arthrodèse plus ou moins localisée, au minimum talonaviculaire associée le plus souvent à une greffe osseuse corticospongieuse.

■ Fracture du cuboïde

Les fractures du cuboïde sont exceptionnelles, bien que cet os fasse partie de l'arche latérale du pied et soit soumis à des forces de pression importantes. Lelièvre disait qu'il n'en avait rencontré que cinq cas dans sa carrière. En réalité, elles entrent souvent dans le cadre de lésions multiples complexes, en particulier leur présence doit faire rechercher une atteinte du complexe tarsométatarsien.

Mécanisme

Il s'agit, le plus souvent de chocs directs sur le bord latéral du pied. Exceptionnellement, le cuboïde se fracture par compression entre le calcanéus et les métatarsiens, en particulier, lors de chutes ou de sauts sur un pied surpris en flexion plantaire forcée ; c'est dans ces cas qu'une atteinte simultanée de l'interligne de Lisfranc est possible.

Anatomie pathologique

Il est classique de distinguer trois variétés de fracture :

- fracture sagittale ou légèrement oblique formée de deux fragments, le fragment latéral comprenant la crête qui limite en arrière la gouttière du tendon du muscle long fibulaire ;
- fracture partielle qui intéresse surtout l'angle médial. Elle s'associe souvent à des fractures du tarse, en particulier au talus, au calcanéus ou à l'os naviculaire, ou encore à des fractures des métatarsiens. Elle peut se voir aussi dans le cadre de luxations tarsométatarsiennes ;
- fracture comminutive par écrasement ou tassement qui échappe à toute description.

Symptomatologie

Le diagnostic clinique est impossible. La symptomatologie se résume en une douleur exquise, une ecchymose localisée sur la face latérale du pied, entre l'apophyse postérieure du 5^{e} métatarsien et le calcanéus. Le fragment latéral, déplacé en dehors, en arrière et en bas peut faire saillie ; il est même parfois mobilisable. Lorsque l'os est gravement fracturé, le bord latéral peut paraître raccourci. La recherche des mouvements de l'articulation médiotarsienne est douloureuse. La mobilité est d'ailleurs parfois nulle. Cette douleur peut s'étendre au tendon du muscle long fibulaire qui entre parfois en contact avec le fragment.

C'est la radiographie qui affirme et précise le diagnostic. Des incidences spéciales ont été décrites pour éviter des superpositions d'ombres dues aux autres os du pied ; actuellement, en cas de doute, un examen tomodensitométrique permet d'établir un diagnostic précis et de rechercher les lésions associées, en particulier sur l'interligne de Lisfranc.

Il ne faut pas confondre une fracture du cuboïde avec un os surnuméraire, en particulier l'os sous-péronier, situé en arrière du cuboïde, avec le cuboïde accessoire qui, lui, est situé en avant de l'os intéressé, enfin avec le calcanéus surnuméraire situé entre le cuboïde et le talus, prolongeant en quelque sorte la grande apophyse de calcanéus.

Traitement

Il est la plupart du temps orthopédique. En cas de lésions isolées, une immobilisation de 6 semaines dans une botte en résine de marche est suffisante. En cas de lésions associées, c'est le traitement de ces dernières qui conditionne la conduite à tenir, un geste direct sur le cuboïde étant exceptionnel.

■ Fractures des cunéiformes

Elles n'ont guère d'individualité, étant en général associées aux fractures des métatarsiens, de l'os naviculaire ou aux dislocations complexes du pied, en particulier lors des luxations-fractures tarsométatarsiennes.

Mécanisme

Le mécanisme de production de ces fractures est en général une compression ou un écrasement. Citons l'exemple classique et ancien du cavalier qui tombe de sa monture et dont le pied se trouve pris en étau entre le sol et le corps de l'animal. D'autres situations du même type peuvent se rencontrer dans la vie courante ou lors d'accidents d'automobiles.

Anatomie pathologique

Le trait est variable : transversal, sagittal ou multiple ; chacun des trois cunéiformes peut être fracturé ; mais c'est le médial qui est le plus souvent atteint. En général, le déplacement est nul, il n'existe que si la fracture atteint ou modifie la disposition de l'interligne de Lisfranc ; c'est habituellement le cas pour la fracture transversale du cunéiforme latéral ; le métatarse se luxe

alors en dehors. L'association d'une fracture du cunéiforme médial et d'une fracture de la base du 1er métatarsien est classique et certains auteurs ont récemment insisté sur ce point [7].

Symptomatologie et traitement

Le diagnostic clinique est impossible, hormis les cas de déplacements fragmentaires ; le diagnostic d'entorse est le plus souvent évoqué, d'autant plus que les radiographies ne sont pas toujours explicites. À la face dorsale du pied, on constate une ecchymose plus ou moins étendue ; la douleur est souvent plus localisée ; la radiographie est donc indispensable aidée le plus souvent par des tomodensitométries. Il est en effet impératif d'obtenir des images précises pour rechercher une lésion associée, en particulier au complexe de Lisfranc.

L'évolution de ces fractures n'altère que très rarement la morphologie de l'arche médiale du pied qui reste intacte. Seules les fractures à type d'écrasement ou de pulvérisation peuvent la faire céder.

Le pronostic de ces fractures, lorsqu'elles sont isolées, est bon ; quelques douleurs résiduelles peuvent persister quelques mois.

Sur le plan pratique, le traitement est le plus souvent orthopédique par immobilisation dans une botte en résine pendant 5 à 6 semaines, dont 3 semaines sans appui.

■ Fractures des métatarsiens

Les métatarsiens jouent un rôle important dans la statique du pied en particulier au cours de la transmission du poids du corps lors de la marche, de l'arrière-pied vers l'avant-pied. En effet, à ce moment, les têtes métatarsiennes qui participent aux articulations métatarsophalangiennes supportent harmonieusement la totalité de la charge ; dans ces conditions, tout vice architectural unique ou multiple du métatarse aboutit automatiquement à une surcharge fonctionnelle localisée ou globale, se traduisant par un tableau douloureux, déterminant la métatarsalgie. Il est donc discutable de prétendre, comme l'écrivaient Delbet et Helfrich en 1896 [8], que « les fractures des métatarsiens (et des phalanges) sont sans importance, le plus souvent faciles à diagnostiquer et simples à traiter ». De plus, en effet, leur traitement n'est pas toujours aisé et, surtout lorsque la fracture est ouverte, il oblige parfois à des sacrifices osseux mais aussi dans les parties molles. Il est donc nécessaire de bien connaître ces fractures de façon à leur opposer un traitement adéquat qui doit être primaire et rapide [9].

Topographie

Les fractures des métatarsiens peuvent atteindre la base, la diaphyse ou le col de l'os.

Fractures de la base

Elles se présentent différemment selon qu'elles siègent sur les métatarsiens extrêmes ou sur les métatarsiens médians.

Fractures de la base des trois métatarsiens médians

Lorsqu'elles sont isolées, elles sont peu déplacées, fréquemment multiples, le mécanisme étant indirect par hyperflexion ou hyperextension de l'avant-pied. Micheli [10] a décrit une forme particulière survenant chez les danseurs au cours de la montée sur pointes : il s'agit d'une fracture tassement-séparation, la base du 2^{e} métatarsien s'écrasant dans la mortaise représentée par les trois cunéiformes. Ces fractures basales doivent faire rechercher une atteinte de l'interligne tarsométatarsien (luxation ou fracture articulaire proprement dite) dont elle est la complication fréquente. Ces fractures, de par leur mécanisme indirect, sont rarement ouvertes.

Fractures de la base du 5^{e} métatarsien

De très nombreux auteurs les ont étudiées depuis Jones [11] qui, en 1902, a décrit pour la première fois sa variété extra-articulaire, à l'occasion d'un cas personnel survenu au cours d'une soirée festive. Cette localisation touche préférentiellement les sujets jeunes et en particulier sportifs (en dessous de 30 ans dans un tiers des cas).

D'après Jones, cette fracture survient à trois quarts de pouce de la base métatarsienne ; il en concluait que cette fracture était la conséquence d'une force dirigée vers l'avant de la base métatarsienne et occasionnée par le poids du corps sur un pied en éversion et équinisme. Le terme de fracture de Jones fut ainsi appliqué à toutes les fractures de la base du 5^{e} métatarsien. En réalité, on s'aperçut que la consolidation de ces fractures variait en fonction de leur siège anatomique.

En 1960 Stewart [12] définit la limite distale de la fracture de Jones au niveau de l'extrémité distale de l'articulation entre les 4^{e} et 5^{e} métatarsiens.

En 1972, Dameron [13] établit la distinction entre la fracture de Jones ainsi délimitée et l'avulsion tubérositaire intéressant la partie la plus proximale du 5^{e} métatarsien.

Cette distinction est importante en raison de l'évolution de la fracture dont les potentiels de consolidation sont différents.

En 1993, Lawrence [14] signale que l'avulsion tubérositaire est habituellement extra-articulaire mais que la propagation cuboïdométatarsienne n'est pas rare.

En fait, la base du 5^{e} métatarsien comporte trois zones anatomiques :
- l'apophyse styloïde, strictement extra-articulaire ;
- la partie proximale de la tubérosité qui s'articule avec le cuboïde ;
- la partie distale de la tubérosité qui s'articule avec le 5^{e} métatarsien.

On peut donc distinguer :
- l'avulsion de l'apophyse styloïde ;
- la fracture proximale de la tubérosité (trait passant par l'articulation cuboïdométatarsienne) ;
- la fracture de la partie distale de la tubérosité passant par l'articulation intermétatarsienne : c'est la fracture de Jones proprement dite.

Cette classification est simple et nous semble préférable à la classification de Stewart [12] qui distingue cinq variétés : fracture de Jones, fracture intra-articulaire, fracture extra-articulaire par arrachement, fracture comminutive par écrasement, avulsion épiphysaire de l'enfant.

Facture avulsion de l'apophyse styloïde. C'est la plus commune (*tennis fracture* de Lawrence [14] ou *Geto fracture* des Japonais). Le rôle de la violente traction du muscle court fibulaire est discuté : en effet, le déplacement du fragment avulsé est faible ; par ailleurs, les insertions dépassent l'apophyse elle-même et il serait possible de reproduire la fracture en agrafant le tendon au métatarsien : interviendrait surtout la bandelette latérale de l'aponévrose plantaire [15] qui s'insère uniquement sur la pointe styloïdienne. Cette fracture est à différencier de la fracture des os accessoires : os peroneum le long du bord latéral du cuboïde ; os de Vésale adjacent à l'insertion terminale du tendon ; noyau apophysaire chez l'enfant (ligne à bords réguliers, parallèles à la diaphyse) visible entre 9 et 14 ans.

Le traitement est habituellement chirurgical ; aux vis ou broches qui risquent d'entraîner un éclatement du fragment il vaut mieux préférer l'utilisation des ancres ou encore la réinsertion par fils passant dans un tunnel transosseux et fixés distalement dans la tubérosité. Une immobilisation dans une botte en résine est une bonne précaution pendant 3 à 4 semaines.

Fracture proximale articulaire de la tubérosité. Le trait est situé dans l'articulation entre le cuboïde et le 5^{e} métatarsien ; le trait est souvent oblique ; cette fracture est exposée aux déplacements secondaires, car c'est à son niveau que s'exerce la traction du tendon du muscle court fibulaire.

Le traitement peut être orthopédique par immobilisation dans une botte en résine pendant 6 semaines ; en cas de déplacement, l'ostéosynthèse est préférable ; haubanage ou mieux vissage intramédullaire (la courbure de l'os n'est pas une gêne à ce niveau).

Fracture de Jones. Le trait est le plus souvent transversal, dans la zone délimitée par les extrémités de l'articulation entre

Figure 4. Fracture complexe du segment médial de l'interligne de Lisfranc.

les 4e et 5e métatarsiens ; les délais de consolidation sont longs et l'évolution vers la pseudarthrose fréquente en l'absence d'un traitement adéquat.

Il faut la différencier d'une fracture de fatigue : la localisation de trait est plus distale.

Le traitement est le plus souvent chirurgical : l'abord doit éviter les branches du nerf sural ; l'ostéosynthèse peut faire appel à une plaque ou un hauban ; la vis est contre-indiquée en raison de la courbure de l'os à ce niveau ; les agrafes à mémoire de forme trouvent également là une bonne indication [16].

Fractures de la base du 1er métatarsien

Il s'agit le plus souvent d'un traumatisme direct et, de ce fait, ces fractures sont volontiers ouvertes et polyfragmentaires. Le trait peut irradier vers l'interligne cunéométatarsien et modifier l'architecture de la première colonne du pied [7] : en effet, dans ces cas, le trait peut être soit transnaviculaire, soit transcunéen, soit n'atteindre que la base du 1er métatarsien (Fig. 4). L'interposition du tendon du muscle tibial antérieur est possible, rendant la réduction à foyer fermé impossible ; cette irréductibilité est parfois en rapport avec la rupture des ligaments dorsaux tarsométatarsiens lorsque le déplacement est plantaire lors d'un traumatisme en flexion plantaire. Dans d'autres cas, le fragment distal se déplace vers le haut, créant une angulation à convexité plantaire ; elle risque de modifier la longueur du premier rayon dont elle peut perturber la fonction, créant un syndrome d'insuffisance.

Le traitement est le plus souvent chirurgical par embrochage qui peut s'effectuer soit par voie percutanée, soit à ciel ouvert. Les cals vicieux ne sont pas rares et entraînent une diminution de longueur de l'arche médiale et une verticalisation du 1er métatarsien ; dans les formes comminutives, une arthrodèse par interposition d'un greffon autogène est parfois la solution la plus raisonnable, maintenue par une plaque pontant la base métatarsienne et prenant appui sur le métatarsien.

Fractures de la diaphyse

Elles résultent d'un mécanisme direct ou indirect ; le mécanisme indirect est, la plupart du temps, une chute sur la pointe des pieds : les métatarsiens subissent un redressement de leur concavité plantaire, une flexion latérale et une torsion, déterminant un trait transversal ou spiroïde ; un ou plusieurs métatarsiens peuvent être fracturés en même temps (Fig. 5). En cas de traumatisme direct, il s'agit, le plus souvent de la chute d'un objet lourd sur le métatarse, en particulier au cours d'accidents du travail ; à ce propos, il faut convenir que la chaussure de sécurité n'est pas d'une protection absolue à l'égard de ces fractures ; elle peut même aggraver la lésion, le rebord postérieur de la pièce métallique renforçant l'empeigne du soulier ayant un effet « guillotine » sur la portion proximale des métatarsiens. De plus, l'ouverture cutanée est fréquente, de même que les lésions associées (tendons extenseurs, vaisseaux, en particulier le paquet dorsal du tarse, nerfs). La peau est très souvent le siège d'écrasement et les risques de nécrose secondaire sont importants. Enfin, le caractère du traumatisme détermine souvent des fractures polyradiaires et polyfragmentaires exposant les esquilles osseuses à la nécrose.

La diaphyse des métatarsiens est également le siège de prédilection des fractures de fatigue. En effet Wilson [17] dans une population non ciblée, et Delahaye [18] chez les militaires, la décrivent en première ligne (86 % et 40 %). Chez le sportif de haut niveau, Matheson [19] la trouve au troisième rang après

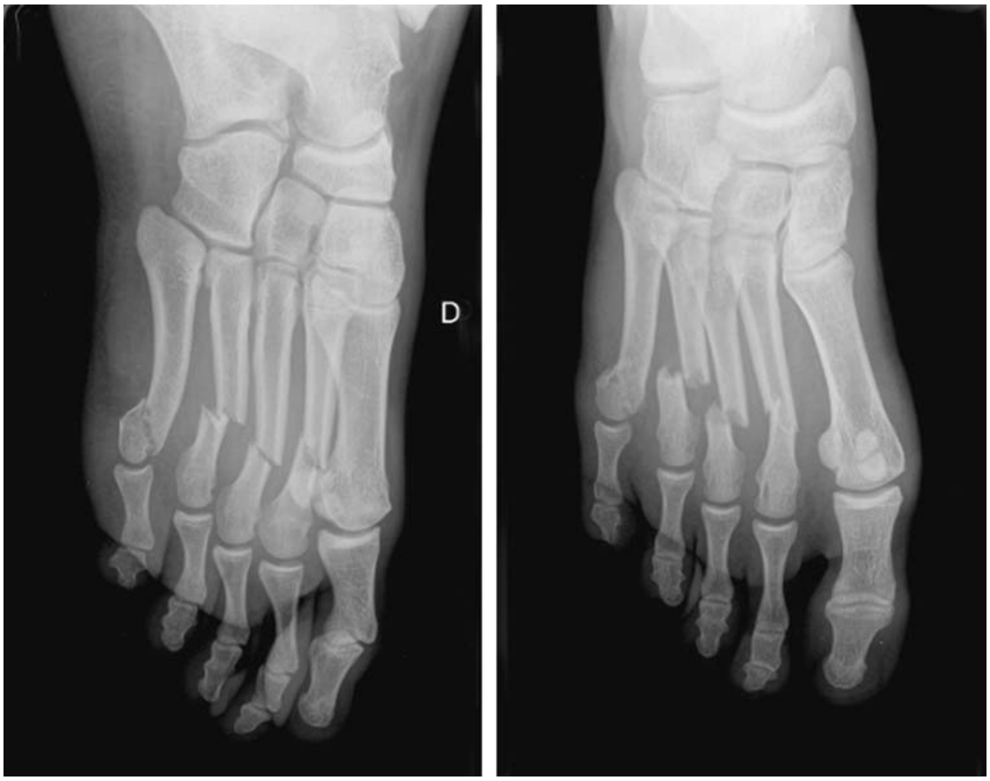

Figure 5. Fractures de la diaphyse des métatarsiens.

Figure 6. Ostéosynthèse par embrochage rétrograde.

le tibia (49 %) et le tarse (25 %). Ce type de fracture, qui survient sans traumatisme direct ou indirect, est connu depuis Breithaup, chirurgien militaire qui décrivit en 1855, leur survenue après de longues marches ; d'autres auteurs s'y sont intéressés et ont désigné, sous des vocables divers ce type de fracture : « os forcé », « entorse osseuse » [19]. Elles surviennent après un effort excessif souvent en début de saison chez des sportifs et toujours sur un os sain. De Sèze [20] les compare aux ruptures métalliques par efforts alternés. Certains facteurs y prédisposent : ainsi, l'insuffisance du 1er métatarsien, constitutionnelle par brièveté du 1er métatarsien ou acquise iatrogénique postopératoire ; l'affaissement de l'arche médiale n'est pas un facteur significatif : Matheson [19] retrouve 16 % de pieds plats ; en revanche, il compte 27 % de pieds creux dans la population de fractures de fatigue survenant chez les athlètes.

L'impotence douloureuse est très variable. Elle n'est associée aux premiers signes radiologiques qu'après 2 à 3 semaines d'évolution. L'évolution radiologique se déroule en quatre étapes [21] :

- stade I : l'os est apparemment intègre ;
- stade II : survient une apposition périostée fusiforme ;
- stade III : il existe une densification périostée et une ostéolyse diaphysaire ;
- stade IV : le cal osseux s'intègre au cortex.

Seule, la scintigraphie permet un diagnostic précoce. La localisation élective est le tiers distal du clavier médian et, par ordre de fréquence, ce sont les 2^{e} et 3^{e} métatarsiens ; plus rarement le 4^{e} et le 5^{e} [18, 20].

Le traitement des fractures de fatigue étant spécifique, nous l'évoquons ici pour ne plus y revenir : une simple décharge avec contention souple est prescrite pendant 3 semaines, suivie d'une mobilisation immédiate de toutes les articulations. Les complications sont exceptionnelles (pseudarthrose et algodystrophie).

Fractures du col des métatarsiens

Elles répondent au même mécanisme que les précédentes. Elles surviennent souvent au cours d'accidents d'automobile, l'avant-pied subissant par exemple une flexion et une torsion sur une des pédales. En cas d'accidents du travail, il s'agit de chutes d'échelles, le pied subissant le même type de traumatisme en étant bloqué entre les barreaux. Cette plus grande fréquence de survenue est due à la fragilité du col : amincissement cortical et pauvreté trabéculaire. Le déplacement est soit horizontal (médial ou latéral), soit vertical ; en particulier, la tête métatarsienne chute en position plantaire, risquant de créer un hyperappui ultérieur, source de métatarsalgies.

Diagnostic et traitement

Le diagnostic des fractures des métatarsiens ne pose pas de difficultés particulières. Cliniquement il fait appel aux notions classiques (douleur, œdème, hématome) ; les déformations étant souvent mineures, voire absentes, fréquemment cachées par un volumineux œdème. Quant à l'impotence, elle est variable, plus volontiers marquée en cas de lésions pluriradiaires. Des clichés radiographiques sont indispensables sous plusieurs incidences pour dérouler au mieux chaque rayon ; des coupes tomodensitométriques sont également utiles pour déceler d'éventuelles associations avec une fracture et/ou une luxation tarsométatarsienne.

En cas de fractures ouvertes, il faut avant tout rechercher les lésions associées des parties molles : appréciation de l'état cutané et recherche de zones dévascularisées ou exposées à une nécrose secondaire, présence d'une atteinte vasculaire sur un tronc intermétatarsien ou une branche collatérale, par mécanisme direct ou par étirement, source de dévascularisation d'installation rapide. Le muscle court extenseur et les tendons extenseurs peuvent être au minimum contus (mais exposés au risque de nécrose secondaire), le plus souvent dilacérés et sièges de phénomènes de traction ou d'étirement.

Enfin, ces lésions survenant souvent dans le cadre d'un polytraumatisme, il est important de penser au diagnostic et d'effectuer les radiographies qui s'imposent. Elles sont parfois complexes et c'est dans ce contexte que les coupes tomodensitométriques sont utiles. La localisation sous-capitale est souvent méconnue dans ces cas.

Le traitement doit rétablir une parabole métatarsienne horizontale fonctionnelle (index plus minus ou index plus) et éviter qu'il se modifie en cas de lésions non déplacées à l'origine ; le déplacement vertical doit également être corrigé. Nous préconisons un embrochage percutané par voie rétrograde (Fig. 6) qui évite de léser les articulations métatarsophalangiennes qui peuvent ainsi être mobilisées rapidement. Ce geste est parfois difficile et nécessite dans certains cas un mini-abord dorsal ; il s'applique aussi bien aux fractures de la diaphyse qu'aux fractures du col.

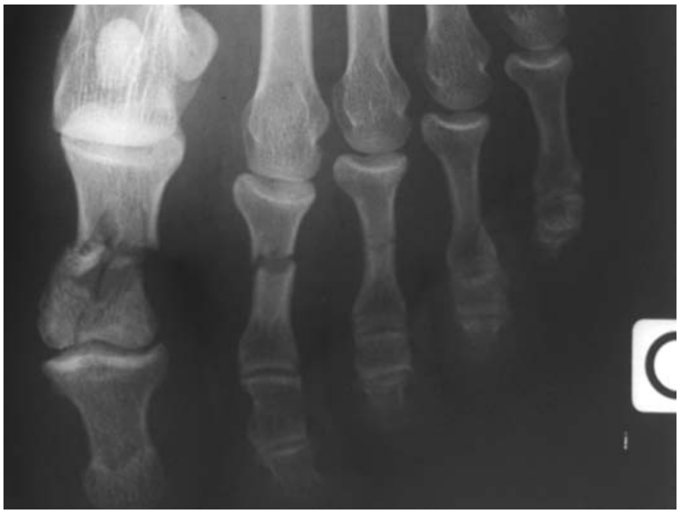

Figure 7. Fracture de la première phalange des premier et deuxième orteils.

Ainsi, les fractures des métatarsiens peuvent paraître a priori des lésions bénignes ; en réalité, elles demandent un diagnostic et un traitement précis car elles risquent d'engendrer des séquelles invalidantes sous la forme de métatarsalgies, de thérapeutique secondaire difficile.

■ Fractures des phalanges (Fig. 7)

Elles ne sont pas exceptionnelles. Elles passent parfois inaperçues et, de ce fait, peuvent déterminer des douleurs résiduelles ainsi que des déformations que l'oubli du traumatisme causal qualifie de « spontanées ». Lorsqu'elles sont diagnostiquées, le pronostic est généralement favorable.

Mécanisme

Il peut s'agir d'un mécanisme direct et, la plupart du temps, c'est un choc sur l'extrémité du pied ou un écrasement de l'avant-pied par la chute d'un objet pesant sur les orteils. Les lésions anatomiques sont parfois sévères, atteignant non seulement le squelette mais également les parties molles et l'ongle. Les lésions sont parfois polydigitales. La fréquence et la gravité de tels traumatismes ont diminué au cours des accidents du travail en raison du port obligatoire dans certains métiers de la chaussure de sécurité qui est efficace à ce niveau, contrairement à ce qui se passe pour les métatarsiens.

Les traumatismes indirects ne sont pas exceptionnels : on les rencontre en particulier dans la pratique sportive au cours du judo ou de sauts par exemple ; il s'agit d'un mécanisme de torsion ou de flexion entraînant un redressement de la courbure de l'os.

Anatomie pathologique

On distingue les fractures extra-articulaires et les fractures articulaires.

Fractures extra-articulaires

Elles peuvent être situées soit sur la diaphyse soit dans la région métaphysaire ; le trait peut être transversal, oblique, voire spiroïde. Il est parfois multifragmentaire ; en cas de fracture spiroïde, un spicule osseux peut menacer la peau. Signalons la classique, mais rare, fracture sagittale séparant la phalange en deux fragments, l'un latéral, l'autre médial. Le déplacement est variable pouvant se faire soit dans le sens vertical, soit dans le sens horizontal.

Fractures articulaires

Le trait est soit vertical, soit horizontal, déterminant une fracture bicondylienne en « Y » ou en « V ». Il peut s'agir

Figure 8. Fractures de la première phalange des orteils ostéosynthésées par plaque et broche.

également d'une fracture unicondylienne. La matrice unguéale est souvent lésée dans les fractures de la phalange distale ; ce genre de fracture peut entraîner des dystrophies unguéales douloureuses et disgracieuses. Le déplacement de ces fractures est fréquemment dorsal, le fragment distal étant attiré par le système extenseur : il se crée alors une angulation à sinus ouvert vers le haut.

Symptomatologie clinique et principes thérapeutiques

Le gonflement, la douleur exquise au niveau du trait, provoquée en refoulant en arrière l'extrémité de l'orteil, les ecchymoses surtout latérales et plantaires constituent les signes cardinaux. Le diagnostic ne peut qu'être évoqué par l'examen clinique ; il est confirmé par une radiographie qu'il faut bien centrer pour éviter les superpositions ; en général, le trait de fracture est facile à détecter dans ces conditions.

Sur le plan évolutif, plusieurs points sont à considérer. Les fractures de la phalange moyenne et distale sont bénignes ; en revanche, les fractures de la phalange proximale, en particulier celle du gros orteil, sont d'évolution plus péjorative, pouvant retentir sur la statique du pied si elles sont mal traitées, créant une zone de conflit soit avec la semelle soit avec l'empeigne de la chaussure. Par ailleurs, la consolidation est longue à obtenir ; ces lésions peuvent rester douloureuses pendant plusieurs mois. Il convient de porter son attention sur la réduction et d'éviter la pérennisation de la déformation qui pourrait avoir un retentissement sur la marche, le malade esquivant l'appui ce qui déporte le pied en varus ou en cavus ; enfin, l'immobilisation ne doit pas être trop prolongée pour ne pas déterminer des raideurs articulaires, en particulier métatarsophalangiennes.

Le traitement ne doit pas être trop agressif, la mise en syndactylie des orteils adjacents étant le plus souvent préconisée. La confection d'un chausson en résine peut être également indiquée ; les fracture des phalanges du gros orteil peuvent nécessiter un embrochage, voire une ostéosynthèse par miniplaque (Fig. 8) ; parfois, en cas de fractures complexes dans l'articulation interphalangienne du gros orteil, une arthrodèse peut être la solution de sécurité évitant la pseudarthrose ou le cal vicieux et procurant l'indolence.

■ Fractures des os sésamoïdes

Ces os sont ainsi nommés car ils ressemblent aux grains de sésame indien. Ils seraient doués d'après les données de la mythologie de propriétés magiques et seraient, pour Ushaia le

siège du repos de l'âme, étant la partie du squelette qui se conserverait le plus longtemps, voire serait éternelle [22]. L'étude des fractures récentes des os sésamoïdes doit être envisagée en même temps que celle des lésions anciennes ; en effet, il existe des formes de passage d'un état aigu vers un état chronique, et d'autre part, l'étiologie traumatique peut générer les deux variétés de lésions.

Rappel anatomique et physiopathologique

Ce sont des pièces osseuses formées de tissu spongieux dense à corticale compacte très dure et résistante ; ils sont recouverts sur leur face supérieure de cartilage. Ils sont au nombre de deux, le médial étant plus volumineux (10 × 11 mm) que le latéral (10 × 8 mm). Ils sont inclus dans l'épaisseur du ligament glénoïdien à la face inférieure de l'articulation métatarsophalangienne du gros orteil. Leur face supérieure concave longitudinalement et convexe transversalement s'adapte à chacune des deux gouttières longitudinales situées à la face inférieure de la tête métatarsienne. Une crête osseuse médiane sépare ces gouttières et permet le maintien des os sésamoïdes dans leur mouvement antéropostérieur lors de la flexion-extension de l'articulation métatarsophalangienne. La plaque sésamoïdienne ou ligament intersésamoïdien relie les deux osselets entre eux et donc les ligaments glénoïdiens constituant ainsi la sangle sésamoïdienne.

Les os sésamoïdes recouvrent l'insertion d'une portion des fibres terminales des tendons de certains muscles intrinsèques du pied : muscle court abducteur et faisceau médial du muscle court fléchisseur pour l'os sésamoïde médial, faisceaux oblique et transverse du muscle adducteur et faisceau latéral du muscle court fléchisseur pour l'os sésamoïde latéral. Les os sésamoïdes sont donc davantage solidaires de la phalange que du métatarsien, ce qui explique leur intrication lors des luxations métatarsophalangiennes du gros orteil. Enfin, du point de vue biomécanique, ils ont un double rôle, statique (appui antéromédial du pied) et dynamique (poussée de l'avant-pied, amortissement des contraintes sur la tête métatarsienne). Le système sésamoïdien fonctionne à la manière d'une catapulte, la fronde étant représentée par les os sésamoïdes et le ligament intersésamoïdien. Lors de la marche, les os sésamoïdes sont soumis à deux ordres de contraintes de directions perpendiculaires ; une force de compression verticale et une force de tension horizontale. La contrainte en compression est celle qui varie le plus en intensité, la pression sésamoïdienne croît de la phase plantigrade à la phase digitigrade ; en fin de phase plantigrade, la première tête métatarsienne est soumise à une pression double de celle des quatre autres têtes. Pendant la phase suivante de poussée, le poids du corps se porte progressivement sur la première articulation métatarsophalangienne à la faveur de la pronation de l'arrière-pied. Cette pronation produit alors un abaissement de l'os sésamoïde médial par rapport à l'os sésamoïde latéral, le premier étant donc plus vulnérable à cette phase que ce dernier. Au cours de la pratique du sport, des forces considérables de compression s'appliquent sur l'appareil sésamoïdien atteignant 300 kg chez le coureur de vitesse en pleine course.

Par ailleurs, des facteurs morphostatiques ou fonctionnels peuvent agir et aggraver cet état critique pour le système sésamoïdien :

- le varus du 1er métatarsien provoque une subluxation latérale de la sangle sésamoïdienne. L'os sésamoïde médial entre alors en contact avec la crête plantaire de la première tête métatarsienne et y augmente les contraintes alors qu'elles diminuent pour l'os sésamoïde latéral ;
- l'aplasie ou l'hypoplasie de la crête plantaire centrale de la première tête métatarsienne peut être à l'origine d'une mobilité transversale excessive des os sésamoïdes et exposer ceux-ci à une atteinte traumatique ;
- la rotation selon son axe du 1er métatarsien entraîne des variations de pression sous les os sésamoïdes : la supination du 1er métatarsien accroît les contraintes en compression sur l'os sésamoïde latéral, alors qu'elle les réduit sur l'os sésamoïde médial, la pronation du premier rayon produisant l'effet inverse ;
- la surcharge fonctionnelle professionnelle ou sportive peut accroître la fréquence des microtraumatismes sur les os sésamoïdes ;
- le traumatisme est également un élément dans la pathologie sésamoïdienne ; il peut déterminer deux variétés de fractures :
  - la fracture aiguë qui relève d'un mécanisme d'écrasement lié à une force de compression verticale, s'exerçant sur un os sésamoïde bloqué sous la tête métatarsienne par la contraction du muscle court fléchisseur de l'hallux, au cours d'une chute d'un lieu élevé ou d'une réception d'un saut en hauteur souvent modeste, plus rarement d'un écrasement direct de l'avant-pied ;
  - la fracture de fatigue qui résulte de microtraumatismes répétitifs où, à chaque appui antérieur, s'associent des contraintes verticales en compression et des contraintes horizontales en tension par dorsiflexion de l'orteil. Les facteurs prédisposants évoqués ci-dessus et le surmenage fonctionnel semblent jouer un rôle important dans la genèse de cette variété lésionnelle.

Une forme particulière est représentée par la survenue de la fracture au cours d'une luxation métatarsophalangienne du gros orteil : dans ce cas, il semble que le système sésamoïdien soit le siège de forces de tractions longitudinales associées éventuellement à des contraintes en flexion par cisaillement sur la convexité de la tête métatarsienne.

Diagnostic et évolution

Les affections de la région sésamoïdienne se manifestent le plus souvent par un retentissement fonctionnel dû à la douleur et par des signes locaux similaires, quelle qu'en soit leur étiologie.

En cas de fracture aiguë, le début douloureux est brutal, précis, contemporain d'un traumatisme initial généralement dûment identifié. Ce dernier n'est pas toujours grave et intense et a pu être oublié. L'examen peut montrer une tuméfaction plantaire et recherche une douleur à la pression sésamoïdienne et à la dorsiflexion du gros orteil. Les clichés de face et surtout les incidences axiales de type Walter Muller ou Guntz montrent les deux fragments bien individualisés aux bords nets et aux angles vifs témoignant du caractère aigu et traumatique de la lésion. Des coupes tomodensitométriques peuvent confirmer cette hypothèse, permettant de mettre en évidence une structure osseuse régulière et homogène. En revanche, si le bilan radiologique est pratiqué plus tardivement (quelques semaines ou quelques mois après l'accident), le remaniement du trait de fracture et une éventuelle nécrose associée rendent le diagnostic hypothétique et le caractère traumatique et aigu de la lésion ne peut être affirmé. Une radiographie controlatérale peut néanmoins permettre d'éliminer un os sésamoïde bipartita [23], mais laisse planer un doute sur une atteinte chronique de fatigue. En faveur de cette étiologie, il faut retenir un début insidieux (après une longue marche ou une épreuve sportive), la notion de surmenage fonctionnel local dans un contexte morphostatique prédisposant. Sur les clichés radiologiques, les contours de la zone fracturaire de l'osselet sont flous, arrondis et la structure osseuse est inhomogène. Les fragments peuvent apparaître augmentés de volume par rapport au côté opposé.

Aiguës ou chroniques, les fractures sésamoïdiennes se caractérisent donc par la persistance de métatarsalgies médiales retentissant sur la marche et engendrant une boiterie liée à un appui excessif sur la bande latérale de la plante. La scintigraphie osseuse est utile en cas de lésion fraîche et permet un diagnostic de certitude si elle est positive. Elle est moins précise en face des affections chroniques. L'évolution de cette pathologie aiguë ou

chronique peut se faire vers la nécrose ; pour Voutey et Mirbey [24], 40 % des nécroses sont la conséquence d'une fracture. Quoi qu'il en soit, la douleur est encore l'élément dominant la scène clinique : algies plantaires, médiales et antérieures, évoluant typiquement sur un fond de gêne fonctionnelle, exacerbée lors des tentatives de reprises de sport et, entre autres, de la course. Le plus souvent, la gêne a entraîné l'arrêt des activités sportives malgré les périodes de mise au repos parfois prolongées. Radiologiquement, la nécrose peut être massive et globale ou se présenter sous forme d'une séparation osseuse bi- ou polyfragmentaire avec diastasis et remaniements architecturaux de type ostéoporotique. Les fragments de l'osselet peuvent aussi apparaître augmentés de volume et ses contours flous.

Le traitement réclame un diagnostic précoce car, comme nous l'avons vu, l'évolution vers la nécrose est non seulement extensive mais rapide ; il est le plus souvent conservateur (ostéosynthèse directe par cerclage [25]) ou traitement orthopédique par immobilisation de 4 à 6 semaines suivie du port d'orthèse plantaire d'exclusion d'appui sous la première tête métatarsienne, la sésamoïdectomie étant d'indication exceptionnelle. Une immobilisation de l'articulation métatarsophalangienne par broches est préconisée par certains auteurs, en particulier en cas de retard de consolidation ou de pseudarthrose.

Conclusion

Affection mal connue, la fracture des os sésamoïdes représente l'aspect le plus fréquent des lésions de cet osselet ; un examen attentif doit permettre de l'authentifier et, lorsqu'elle est suspectée, tout doit être mis en œuvre pour la différencier des autres pathologies sésamoïdiennes : ostéonécrose ou maladie de Rénander, fracture de fatigue, ostéochondrite, infection...) et des lésions périsésamoïdiennes (bursite, tendinopathie d'insertion des muscles intrinsèques du gros orteil : court fléchisseur et court abducteur).

■ Luxations du complexe métatarso-sésamoïdo-phalangien

Ces traumatismes forment un ensemble quasiment indissociable, les luxations-fractures sésamoïdiennes étant intimement associées aux luxations métatarsophalangiennes du gros orteil. Ces dernières sont rares et ont été démembrées par Jahss [26] en 1980. La classification proposée par cet auteur tient compte de l'association ou non à la luxation métatarsophalangienne de l'atteinte du ligament intersésamoïdien. Dans le type I, le système sésamoïdien reste intact (en particulier le ligament intersésamoïdien). Cette forme est habituellement irréductible par manœuvres externes en raison de l'incarcération du tendon conjoint. Dans le type II, il existe, soit une atteinte du ligament intersésamoïdien (IIA), soit une fracture transversale d'un des os sésamoïde (IIB). Dans cette forme II, le type de l'atteinte sésamoïdienne permet habituellement une réduction à foyer fermé. D'autres auteurs ont apporté quelques précisions à cette classification : Copeland et Kanat [27] proposent un type IIC associant une rupture du ligament intersésamoïdien et une fracture de l'os sésamoïde latéral. Hussain [28] décrit l'association d'une luxation de type I (donc avec préservation du ligament intersésamoïdien) et d'une fracture de l'os sésamoïde latéral ; il décrit ainsi une sous-classe IA. Garcia Mata [29] rapporte trois cas de luxation dorsale de l'articulation métatarsophalangienne appartenant aux trois groupes de Jahss réduits à foyer fermé ; ces auteurs insistent sur l'importance de la luxation associée des os sésamoïdes en tant que facteur d'irréductibilité et proposent une modification de la classification de Jahss. Enfin, Killian [30] rapporte un type III dans lequel les os sésamoïdes sont intacts et normalement positionnés mais avec une rupture complète des tendons conjoints.

La possibilité de réduire la luxation à foyer fermé est donc conditionnée par le type lésionnel et surtout par l'atteinte ou non du système sésamoïdien et en particulier du ligament intersésamoïdien [30]. Les lésions du système sésamoïdien sont de trois types : soit fracture du ou des osselets avec possibilité d'incarcération d'un fragment au niveau de l'articulation [31, 32], soit atteinte de la capsule plantaire avec luxation latérale des os sésamoïdes [33], soit rupture du ligament intersésamoïden et déplacement des os sésamoïdes de part et d'autre de l'articulation [33].

Le traitement est soit orthopédique, soit chirurgical. Si la majorité des luxations peuvent se réduire par manœuvres externes, certaines sont irréductibles par cette méthode et peuvent nécessiter un abord chirurgical, en particulier lorsque le ligament intersésamoïdien est intact (type I de Jahss [26]). Après réduction (à foyer fermé ou ouvert), une immobilisation rigide par chausson ou botte en résine est habituellement prescrite pour une durée de 1 mois. En cas de fracture, une ostéosuture est possible. Aucune récidive de luxation n'est notée dans la littérature et la majorité des auteurs constatent de bons résultats à moyen terme avec un traitement conservateur même si un enraidissement métatarsophalangien est constaté [30]. Une sésamoïdectomie n'est envisagée qu'en cas de persistance des douleurs, en particulier dans les cas de types IIB où il existe une fracture d'un osselet.

■ Fractures luxations de l'articulation tarsométatarsienne

Étude radioclinique

Ces lésions sont très souvent méconnues ; elles méritent une attention toute particulière [34-36]. En effet, la garantie d'un bon résultat fonctionnel passe obligatoirement par une prise en charge rapide et un traitement adéquat, le jeu subtil de ce complexe articulaire étant bien souvent très rapidement compromis en raison des microlésions cartilagineuses toujours associées, même si les radiographies ne les mettent pas en évidence de façon claire. La reconstitution anatomique de l'interligne tarsométatarsien est impérative, parfois au prix d'une arthrodèse.

La symptomatologie clinique n'est pas très significative car, comme pour les autres traumatismes du médiopied, elle se résume en une déformation du médiopied souvent marquée, celui-ci étant, en plus, le siège d'un œdème d'installation rapide. Les fragments osseux peuvent aussi fragiliser la peau qui risque d'être vouée à la nécrose plus ou moins localisée. C'est dire la nécessité d'un traitement précoce qui est la plupart du temps chirurgical.

Le bilan radiographique est donc indispensable. Les clichés banals sont insuffisants dans de nombreux cas, même en utilisant les incidences spéciales déroulant l'interligne ; une telle insuffisance de la radiologie conventionnelle a déjà été soulignée par Bonnel [37] et Lerat [38] pour expliquer que le diagnostic est fait tardivement dans 20 % des cas. Bonnel [37] (et nous partageons son avis) considère que tout avant-pied présentant une ecchymose en regard de l'interligne de Lisfranc et dont les radiographies standards ne permettent qu'une mauvaise distinction des surfaces articulaires, doit être soumis à une exploration plus poussée. Celle-ci doit comprendre :

- des incidences standards en position forcée : adduction, flexions plantaire et dorsale ;
- un examen en coupes : il est indispensable. La tomographie est remplacée par l'examen tomodensitométrique sur lequel ont insisté Piat et al. [39]. Lui seul permet de comprendre le mécanisme de production des lésions. Par exemple, un trait de fracture oblique sur l'os cunéiforme latéral non apparent sur un cliché standard fait comprendre la détermination pour cette fracture d'une abduction forcée dans la mortaise représentée par l'encastrement du 2^{e} métatarsien entre les

trois os cunéiformes. De même, en cas de luxation partielle des métatarsiens médians, l'absence de déplacement transversal dans ce type de luxation, explique la mutité du cliché de face et, étant donné la disposition dépressive de la base des métatarsiens, le cliché de profil strict peut aussi être muet ou ne montrer qu'une différence d'obliquité diaphysaire. Seule une incidence spéciale avec inclinaison des rayons à 20 degrés et du pied à 10 degrés peut dégager la base des 3^{e} et 4^{e} métatarsiens en position de luxation. Enfin, l'apparente bénignité d'une fracture de l'apophyse styloïde du 5^{e} métatarsien ne doit pas faire méconnaître qu'elle peut signer une lésion de l'articulation tarsométatarsienne au même titre que la fracture d'une malléole pour une fracture du cou de pied ou l'arrachement parcellaire condylien témoin d'une entorse grave du genou. La recherche de mouvements anormaux en varus forcé et flexion dorsale est nécessaire pour explorer tout l'interligne tarsométatarsien à la recherche de lésions ligamentaires plus ou moins importantes ;
- des examens radiographiques en amont et en aval, car la complexité du mécanisme responsable des lésions de l'articulation de Lisfranc impose une recherche très soigneuse des lésions à distance de cet interligne ; certaines sont discrètes mais n'en demandent pas moins une attention particulière, telles par exemple que les fractures de l'os naviculaire. De même, une subluxation associée de l'interligne de Chopart ne doit pas faire méconnaître une luxation-fracture de l'interligne de Lisfranc. Plus exceptionnelle est l'association avec une fracture d'un os sésamoïde.

Classification

À la classification classique de Quenu et Kuss [40, 41] dont se sont inspirés les autres auteurs [42-47], nous préférons la classification de Bonnel [37] fondée sur la mécanique articulaire. Malgré de nombreux essais expérimentaux, après les travaux de Aitken [48] et Jeffreys [49], Bonnel n'est pas parvenu à reproduire les lésions observées en clinique ; par ailleurs, certaines lésions affirmées sur les clichés ne trouvent pas leur place dans la classification de Quenu. Aussi, Bonnel [37] pense-t-il pouvoir proposer une classification biomécanique prenant en compte la direction du traumatisme et ses conséquences sur les structures du pied.

Mécanisme en flexion plantaire pure

Lors d'un choc antéropostérieur isolé, plusieurs types de lésions peuvent être observés : l'entorse grave dorsale, la luxation dorsale totale des métatarsiens, la luxation dorsale partielle du 1er métatarsien associée souvent à une fracture de l'os cunéiforme médial [7], et la luxation dorsale associée à une fracture métatarsienne.

Mécanisme en flexion dorsale pure

Lors d'un écrasement, il est possible d'observer une entorse grave plantaire, une luxation plantaire totale pure des métatarsiens, une luxation partielle plantaire avec diastasis entre les deux premiers cunéiformes ou une luxation plantaire associée à une fracture métatarsienne.

Mécanisme en abduction

Dans ce type de mécanisme, la position du pied est telle que l'abduction est souvent associée à un déplacement en supination ou en pronation. Lors de l'abduction pure, il se produit une entorse grave médiale, une luxation totale homolatérale latérale ou une luxation totale homolatérale latérale associée à une fracture métatarsienne. En abduction-supination, on constate une luxation divergente. Lorsque s'y associe une flexion plantaire, on observe une luxation dorsale latérale totale des métatarsiens. Lors de l'abduction-pronation et de l'abduction pronation-flexion dorsale on observe une luxation plantaire latérale.

Mécanisme en adduction

Il peut s'associer ou non à une supination ou à une pronation. L'adduction pure entraîne une entorse grave latérale, une entorse avec fracture de l'apophyse styloïde du 5^{e} métatarsien, une luxation du 1er métatarsien avec fracture des métatarsiens ou une luxation des os cunéiformes avec luxation du 2^{e} métatarsien. En adduction-supination-flexion plantaire, il se produit une luxation dorsale médiale totale des métatarsiens, une luxation dorsale médiale totale avec luxation columnospatulaire ou une luxation dorsale médiale avec fracture métatarsienne. Dans le mécanisme en adduction-pronation, il se produit une luxation divergente. Notons que classiquement, on nomme « spatule » le premier rayon et « colonne » ou « palette » les quatre rayons latéraux.

Mécanisme en supination pure

Il s'agit d'un mécanisme rare qui entraîne une luxation dorsale du 1er métatarsien et une luxation plantaire des 3^{e}, 4^{e} et 5^{e} métatarsiens. Le 2^{e} métatarsien constitue l'axe de rotation.

Mécanisme en pronation pure

Il provoque un déplacement inverse, associant une luxation plantaire du 1er métatarsien et une luxation dorsale des 3^{e}, 4^{e} et 5^{e} métatarsiens. Il est rare.

> *Point fort*
>
> Nous voyons ainsi qu'il est possible de faire entrer dans l'une ou l'autre de ces catégories l'ensemble des fractures du complexe tarsométatarsien. Cette classification permet donc d'éviter, dans le répertoire des lésions, la rubrique « inclassable » ; d'autre part, sur le plan thérapeutique, l'analyse du bilan radiographique permet de rechercher et de traiter toutes les lésions osseuses articulaires ou ligamentaires.

Conséquences thérapeutiques

Le traitement orthopédique (par immobilisation pendant 6 semaines) ne s'adresse qu'aux lésions peu ou pas déplacées qui sont rares. Une ostéosynthèse par vis ou broches est possible en particulier lorsque les fractures siègent au niveau des trois premiers métatarsiens ; une réduction préalable est nécessaire en se fondant sur le 2^{e} métatarsien dont la longueur et l'encastrement entre les os cunéiformes doivent être respectés avec précision pour éviter une répercussion sur la parabole métatarsienne. En cas de lésions plus complexes, l'embrochage paraît souvent inefficace car il persiste des micromouvements au niveau d'un interligne qui est le siège de lésions chondrales génératrices de douleurs et de difficultés à la marche et au chaussage. C'est la raison pour laquelle une arthrodèse immédiate est souvent la solution à retenir pour garantir l'avenir fonctionnel du pied. Cette arthrodèse peut être totale (Fig. 9) ou partielle, atteignant un ou plusieurs rayons. Elle doit rétablir l'anatomie de l'interligne articulaire, garant du respect de la longueur des métatarsiens. Dans tous les cas une immobilisation dans une botte en résine pour 6 semaines dont 3 sans appui est nécessaire.

Conclusion

Nous voulons insister sur la nécessité d'une prise en charge précoce des fractures et luxations de l'avant-pied et du tarse moyen dont le diagnostic est maintenant facilité par l'imagerie

Figure 9. Ostéosynthèse arthrodèse d'une fracture-luxation de l'interligne de Lisfranc et embrochage rétrograde des métatarsiens.

moderne (en particulier le scanner), qui peut être pratiquée au cours du bilan d'admission des traumatisés ; elles ne doivent pas être reléguées au second plan sous prétexte qu'elles ne mettent pas en jeu le pronostic vital ; en l'absence de traitement adéquat et rapide, elles retentissent certainement sur le pronostic fonctionnel et risquent de péjorer le résultat du traitement des autres atteintes générales ou proximales en déterminant des podalgies variées gênantes non seulement pour la locomotion mais également pour la simple station debout.

■ Références

[1] Steinhauser J. *Die Arthrodesen der Chopart's Chen*. Stuttgart: Gelen Klinika Enke; 1978.

[2] Delagoutte JP, Reynier A, Mainard D, Becker JM, Piton JP, Diebold P. Considérations sur les complications des fractures périsacphoïdiennes. *Med Chir Pied* 1988;**4**:127-30.

[3] Gérard Y, Pierson A, Chelius P, Amiel M. Fracture du scaphoïde tarsien. *Med Chir Pied* 1988;**4**:121-6.

[4] Gérard Y, Pierson A, Schernberg F. Fractures du corps du scaphoïde tarsien. *Rev Chir Orthop* 1982;**68**(Suppl 2):135-43.

[5] Pierson A. Les fractures du scaphoïde tarsien. [thèse médecine], Reims, 1981.

[6] Diebold PF, Daum B. Scaphoïde accessoire, ténopathie du jambier postérieur et valgus de l'arrière pied. In: *Podologie 90*. Paris: Expansion scientifique française; 1991.

[7] Roi T, Boabighi A, Mohamedi R, Massin PH. Problèmes thérapeutiques posés par la colonne médiale dans les luxations columno-spatulaires divergentes de l'articulation de Lisfranc. *Med Chir Pied* 2001;**17**:96-100.

[8] Delbet P, Helfrich H. *Les fractures du pied : atlas manuel des fractures et des luxations*. Paris: JP Baillière; 1896 (320p).

[9] Bohler L. Fractures des métatarsiens. In: *Technique de traitement des fractures*. Paris: Médecine de France; 1944. p. 1519-33.

[10] Micheli L, Sohn R, Solomon R. Stress fractures of the second metatarsal involving Lisfranc's joint in ballet dancers. *J Bone Joint Surg Am* 1985;**67**:1372-5.

[11] Jones R. Fracture of the base of the fifth metatarsal bone by indirect violence. *Ann Surg* 1902;**35**:303-7.

[12] Stewart IM. Jones's fracture: fracture of the base of the fifth metatarsal. *Clin Orthop Relat Res* 1960;**16**:190-8.

[13] Dameron Jr. TB. Fractures and anatomical variations of the proximal portion of the fifth metatarsal. *J Bone Joint Surg Am* 1975;**57**:788-92.

[14] Lawrence SJ, Botte MJ. Jones' fractures and related fractures of the proximal fracture of the fifth metatarsal. *Foot Ankle* 1993;**14**:358-65.

[15] Richeli WR, Rosenthal DI. Avulsion fracture of the fifth metatarsal: experimental study of pathomechanism. *AJR Am J Roentgenol* 1984;**143**:889-91.

[16] Laroche G. Traitement des fractures de la base du 5e métatarsien. *Med Chir Pied* 2006;**17**:131-5.

[17] Wilson Z, Katz F. Stress fractures. An analysis of 250 consecutive cases. *Radiology* 1969;**92**:481-6.

[18] Delahaye RP, Doury P, Pattin S, Metges PJ, Mine J. Les fractures de fatigue des métatarsiens. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1976;**43**:707-13.

[19] Matheson GO, Clement DB, McKenzie DC, Taunton JE, Lloyd-Smith DR, MacIntyre JG. Stress fractures in athletes. A study of 320 cases. *Am J Sports Med* 1987;**15**:46-58.

[20] Sèze de S, Lequesne M. Les fractures de fatigue vues par le rhumatologue. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1965;**32**:229-36.

[21] Savoca CJ. Stress fractures. A classification of the earliest radiographic signs. *Radiology* 1971;**100**:519-24.

[22] Helal B. Sésamoïdes du pied du sportif. In: Simon L, Claustre J, Benesis C, éditeurs. *Le pied du sportif. Actualités en médecine du sport*. Paris: Masson; 1979. p. 116-7.

[23] Scranton PE, Ruckowski R. Anatomic variations in the first ray. Part II. Disorders of the sesamoïds. *Clin Orthop Relat Res* 1980;**151**:256-64.

[24] Voutey H, Mirbey J. In: *Traitement actuel des fractures et nécroses sésamoïdiennes de l'hallux. Actualités de médecine de chirurgie du pied*. Paris: Masson; 1986. p. 46-54.

[25] Galois L, Pfeffer F, Traversari R, Mainard D, Delagoutte JP. Fractures et luxations des sésamoïdes de l'hallux. *Med Chir Pied* 2001;**17**:151-5.

[26] Jahss MH. Traumatic dislocations of the first metatarsophalangeal joint. *Foot Ankle* 1980;**1**:15-21.

[27] Copeland CL, Kanat IO. A new classification of traumatic dislocation of the first metatarso-phalangeal joint: type II C. *J Foot Surg* 1991;**30**:234-7.

[28] Hussain A. Dislocation of the first metatarso-phalangeal joint with fracture of the fibular sesamoïd. A case report. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**359**:209-12.

[29] Garcia Mata S, Hidalgo A, Martinez Grande M. Dorsal dislocation of the first metatarso phalangeal joint. *Int Orthop* 1994;**18**:236-9.

[30] Killian FJ, Carpenter BB, Mustone E. Dorsal dislocation of the first metatarso-phalangeal joint. *J Foot Ankle Surg* 1997;**36**:131-5.

[31] Brown TS. Avulsion fracture of the fibular sesamoid in association with dorsal dislocation of the metatarsophalangeal joint of the hallux. *Clin Orthop Relat Res* 1980;**149**:229-31.

[32] Deluca FN, Kenmore PI. Bilateral dorsal dislocations of the metatarso phalangeal joint of the great toe with a loose body in one of the metatarso phalangeal joint. *J Trauma* 1975;**15**:737-9.

[33] Giannikas AC, Papachristou G, Papavasiliou N, Nikiforidis P, Hartofilakidis-Garofalidis G. Dorsal dislocation of the first metatarso-phalangeal joint. Report of four cases. *J Bone Joint Surg Br* 1975;**57**:384-6.

[34] Amtz CT, Weith RG, Hansen ST. Fractures and fractures-dislocations of the tarso-metatarsal joint. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:173-81.

[35] Cook JM, Galorenzo R, Gold R. Lisfranc's joint dislocation. *J Am Podiatr Assoc* 1981;**71**:611-7.

[36] Sawyna CJ, Deimer J, Rubinlicht J. Unilateral Chopart's joint dislocation. *J Am Podiatr Assoc* 1981;**71**:512-3.

[37] Bonnel F, Barthélémy M. Traumatismes de l'articulation de Lisfranc. *J Chir (Paris)* 1976;**111**:573-92.

[38] Lerat JL, Trilliat A. Les fractures luxations tarso-métatarsiennes. *Rev Chir Orthop* 1976;**62**:685-702.

[39] Piat CH, Borgese MA, Goutallier D. Fractures luxations de Lisfranc : principes thérapeutiques. *Med Chir Pied* 1992;**8**:15-20.

[40] Quenu B, Kuss G. Étude sur les luxations des métatarsiens. *Rev Chir Orthop* 1909;**39**:1-72; 281-326 ; 720-791 ; 1095-1134.

[41] Quenu B, Kuss G. Étude sur les luxations des métatarsiens. *Rev Chir Orthop* 1909;**40**:104-141.

[42] Pouyanne L. Fractures-luxations de l'interligne de Lisfranc. *Bordeaux Chir* 1965;**3**:105-7.

[43] Curvale G, Fyon, Tracol P, Groulier P. Traitement des fractures-luxations tarso-métatarsiennes. *Med Chir Pied* 1987;**3**:109-13.

[44] Groulier P. Les luxations tarso métatarsiennes (10 cas). *Rev Chir Orthop* 1970;**56**:303-7.

[45] Judet R. *Luxations métatarsiennes et tarso-métatarsiennes. Actualités de Chirurgie orthopédique*. Paris: Masson; 1967.

[46] Rainaut JP, Cedard C, Dhour JP. Les luxations tarso métatarsiennes. *Rev Chir Orthop* 1966;**52**:449-62.

[47] Taussig G. Les fractures luxations de l'articulation de Lisfranc. *Ann Chir* 1969;**23**:1131-5.

[48] Aitken AP. Luxation de l'articulation tarso-métatarsienne. *J Bone Joint Surg Am* 1973;**45**:246-60.

[49] Jeffreys TE. Lisfranc's fracture-dislocation: a clinical and experimental study of tarso-metatarsal dislocations and fracture-dislocations. *J Bone Joint Surg Br* 1963;**45**:546-51.

J.-P. Delagoutte, Professeur Emérite, chirurgien consultant (juliette.chort@ciril.fr).
CHU Nancy, service ATOL (Professeur H. Coudane), hôpital Central, 29, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 54035 Nancy cedex.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Delagoutte J.-P. Fractures et luxations du tarse antérieur, des métatarsiens et des phalanges. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-099-A-10, 2007.

Fractures fermées de jambe de l'adulte

P. Thoreux, T. Bégué, A.-C. Masquelet

Les fractures fermées de jambe sont les plus fréquentes des fractures des os longs. Il s'agit de fractures extra-articulaires, diaphysaires, touchant l'un ou les deux os de la jambe dont le démembrement n'a pas évolué depuis les traités de Boehler ou Merle d'Aubigné. Si leur diagnostic ne pose aucun problème, le dépistage de principe d'un syndrome de loges potentiel est devenu une nécessité absolue, cette complication étant, avec l'infection, la complication la plus redoutable des fractures de jambe. Même s'il s'agit de fractures fermées, la notion de contusion cutanée ou de traumatisme des parties molles doit être prise en compte dans les choix thérapeutiques et les éléments de surveillance. Le traitement par enclouage centromédullaire est devenu l'apanage pour cette pathologie, le traitement orthopédique et l'ostéosynthèse à foyer ouvert ne gardant que quelques indications. Même s'il s'agit d'une pathologie d'évolution globalement favorable, l'absence de récupération fonctionnelle non encore totale est fréquente à 1 an.

Mots clés : Fracture ; Jambe ; Tibia ; Contusion cutanée ; Syndrome de loges ; Infection osseuse ; Enclouage centromédullaire

Plan

Introduction

L'anatomopathologie et les aspects cliniques des fractures diaphysaires de jambe n'ont guère changé depuis les traités de Boehler ou de Merle d'Aubigné. Les indications thérapeutiques se sont en revanche considérablement modifiées au cours des trente dernières années. En effet, l'avènement de l'enclouage centromédullaire [1] avec éventuellement alésage et/ou verrouillage a progressivement remplacé le traitement orthopédique et les ostéosynthèses par plaque, les fixateurs externes n'ayant qu'une place réduite dans le traitement des fractures fermées. Bien que déjà utilisée en Allemagne par Hansman dès 1886, l'ostéosynthèse mini-invasive par plaque trouve un nouvel essor depuis une dizaine d'années avec le développement de la fixation biologique [2].

Les fractures fermées de jambe sont les fractures les plus fréquentes des os longs [3] dont les deux complications les plus redoutables restent la survenue d'un syndrome de loges, et l'infection. Cependant, l'incidence de ces deux complications reste faible, en règle inférieure à 5 %. En revanche, la fréquence de la non-récupération fonctionnelle intégrale à 1 an est non négligeable pour certains auteurs (44 % selon Skoog [4]).

Généralités

Définition

Il s'agit de fractures extra-articulaires, principalement diaphysaires, d'un ou des deux os de la jambe. Elles s'individualisent facilement des fractures articulaires des plateaux tibiaux et du pilon tibial. En revanche, les limites anatomiques avec les fractures sous-tubérositaires de jambe et les fractures extra-articulaires du quart inférieur du tibia varient selon les auteurs.

Boehler [5], dans son *traité des techniques du traitement des fractures*, ne précise pas les limites anatomiques des différents segments. Selon Merle d'Aubigné [6], il s'agit des fractures dont le trait est situé entre une ligne horizontale supérieure passant par le trou nourricier du tibia et une ligne inférieure située à trois travers de doigt, au-dessus de l'interligne tibiotalien. Selon

Müller (classification de l'AO) [7], le segment métaphysoépiphysaire correspond à un carré dont le côté est égal à la plus grande largeur de l'épiphyse ; les limites du segment diaphysaire sont obtenues par la règle du carré.

Elles peuvent concerner :
- les deux os de la jambe et dans ce cas siéger en zone diaphysaire pour le tibia et la fibula ou en zone diaphysaire pour le tibia et à un niveau variable pour la fibula (tête, col, luxation tibiofibulaire, malléole latérale) ;
- uniquement la diaphyse tibiale ou fibulaire.

Elles peuvent être fermées, ouvertes ou contuses. En cas de contusion, il y a toujours un risque d'ouverture secondaire, transformant cette fracture fermée en fracture ouverte.

Fréquence

Leur fréquence est de 15 à 20 % de l'ensemble des fractures selon Merle d'Aubigné [6]. L'incidence actuelle des fractures de jambe, isolées ou entrant dans le cadre d'un polytraumatisme, est difficile à connaître. Une étude rétrospective américaine [8] sur 6 995 piétons accidentés entre octobre 1986 et septembre 1993 retrouve 599 fractures de jambe (soit 8,6 %). Au sein de ce groupe, la triade lésionnelle la plus fréquente est l'association d'une fracture de jambe et d'une atteinte crânienne et thoracique (34 %). L'étude épidémiologique suédoise de Bengner [9] sur une période de 34 ans retrouvait une incidence annuelle de 1 pour 2 000. Pour Schmidt [3], la fracture fermée de la jambe est la plus fréquente des fractures des os longs, responsable aux États-Unis de 77 000 hospitalisations et 825 000 consultations annuelles.

Anatomie et vascularisation

Aucune nouveauté concernant l'anatomie osseuse du tibia n'est à rapporter. En revanche, plusieurs auteurs, dont Borrione [10], se sont intéressés à l'anatomie globale du segment jambier pour préciser la position idéale des broches dans la technique d'ostéosynthèse utilisant le fixateur d'Ilizarov. Par ailleurs, les indications de lambeaux musculaires utilisés dans les fractures ouvertes reposent sur des bases anatomiques de vascularisation de ces muscles.

La vascularisation du tibia [11] est assurée par un triple système (Fig. 1) :
- l'artère nourricière centromédullaire, branche du tronc tibiofibulaire qui aborde le tibia à l'union du tiers supérieur et des deux tiers inférieurs. Elle donne un riche réseau qui irrigue toute la face endostée de la plaque métaphysaire et de l'os cortical ;
- les artères métaphysaires qui assurent la vascularisation de chaque métaphyse et s'anastomosent avec l'artère nourricière ;
- les artérioles périostées d'origine musculoaponévrotique qui se chargent de l'irrigation de toute la portion externe de la corticale. Ce réseau est beaucoup plus développé chez l'enfant.

Le tibia et la fibula sont unis par un système articulaire et ligamentaire aux articulations tibiofibulaires proximale et distale et par la membrane interosseuse. Le tibia assure le rôle biomécanique le plus important, la fibula ne prenant en charge que 10 à 20 % du poids du corps. Cette prise en charge par la fibula peut être augmentée selon l'orientation de la surface articulaire de l'articulation tibiofibulaire proximale (lorsqu'elle s'horizontalise) ou lorsqu'une tibialisation de la fibula est recherchée dans le traitement des pseudarthroses [12].

Mécanismes de la consolidation [13, 14]

Les mécanismes de la consolidation sont parfaitement bien décrits par Sedel [14]. On distingue quatre phases qui se répartissent entre une période d'union et une période de remodelage. La période d'union comprend d'abord une phase de réaction cellulaire qui dure environ 7 jours et au cours de laquelle n'interviennent absolument pas les extrémités osseuses. Cette phase est indispensable à la formation du cal mou (deuxième phase). Ce cal mou va être élaboré à partir d'un tissu de

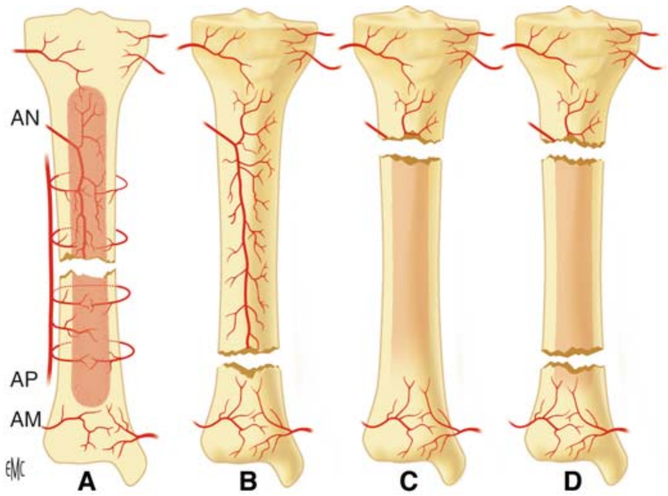

Figure 1. Les trois sources de vascularisation du tibia (selon McNab et De Haas [11]).
A. En cas de fracture, les vaisseaux endostaux, à direction longitudinale, sont interrompus, les vaisseaux périostiques, transversaux, persistent de part et d'autre du trait de fracture.
B, C. Le segment osseux distal privé de la vascularisation médullaire est d'autant plus étendu que le trait de fracture est haut situé.
D. Dans les fractures bifocales, la vascularisation du fragment intermédiaire est précaire. Le trait proximal rompt le plus souvent la continuité de l'artère nourricière. Le trait distal prive le réseau périosté de ses apports métaphysaires. AN : artère nourricière ; AP : artère périostée ; AM : artère métaphysaire.

granulation et va comporter d'une part un cal d'ancrage, d'autre part un cal en pont constituant le cal périphérique. Vers la fin du premier mois débute la minéralisation qui dure environ jusqu'à la seizième semaine et transforme le cal mou en cal dur. Cette phase est plus longue chez les adultes et en os cortical. La quatrième et dernière phase est une phase de remodelage qui correspond à la transformation de l'os néoformé immature en un os mature et fonctionnel.

Il faut signaler enfin la formation, parallèlement au cal périphérique d'ancrage, d'un cal médullaire, interne ou endosté, dont l'importance mécanique semble moindre chez l'homme.

De multiples facteurs interviennent sur la consolidation ; citons l'âge, le siège de la fracture, le type de traitement utilisé, la qualité de la vascularisation et des facteurs extérieurs tels que l'intoxication tabagique par exemple.

Le concept de la fixation interne biologique est en pleine expansion et est développé dans le chapitre des ostéosynthèses mini-invasives.

Mécanismes des fractures de jambe

Le mécanisme des fractures de jambe peut être traumatique, microtraumatique (fracture de fatigue) ou atraumatique (fracture pathologique).

Traumatique

- Le mécanisme peut être direct ou indirect.
  - En cas de traumatisme direct, la fracture se produit au point d'impact (pare-chocs, coup de pied, écrasement). Dans ce cas, il s'agit de fractures fréquemment ouvertes et toujours siège de lésions des parties molles avec décollement sous-cutané plus ou moins important. Dans le cadre des fractures fermées, il existe fréquemment une contusion cutanée qui peut, au cours de l'évolution, transformer ces fractures en fractures ouvertes.
  - En cas de traumatisme indirect, la fracture se produit à distance de l'impact, l'exemple le plus typique étant un mouvement de torsion sur pied bloqué. Dans ce cas, les lésions cutanées sont beaucoup moins fréquentes.
- Il peut s'agir d'un traumatisme à haute ou faible énergie cinétique.

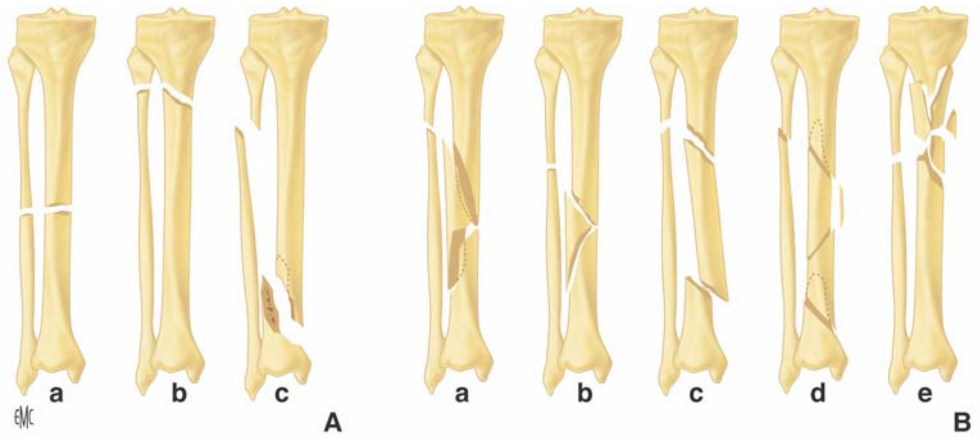

Figure 2. Les traits de fracture et leur siège.
A. Fractures simples (deux fragments). a. Transversale diaphysaire. b. Oblique courte métaphysaire haute. c. Spiroïde métaphysaire basse.
B. Fractures complexes (plus de deux fragments). a. Fracture avec troisième fragment en aile de papillon par torsion. b. Fracture avec un troisième fragment en aile de papillon par flexion. c. Fracture bifocale. d. Fracture comminutive par torsion. e. Fracture comminutive par flexion.

- Les mécanismes élémentaires intervenant sont : la compression (diaphyse soumise à deux forces de même direction selon l'axe longitudinal et de sens opposé), la traction (mécanisme exceptionnel inverse du précédent), la flexion, le cisaillement, la torsion.
  Ces mécanismes peuvent être diversement associés.
- Les fractures peuvent également être analysées selon les circonstances de survenue : accident sportif (apanage du sujet jeune), chute (personne âgée), accident de la voie publique et choc direct.

Microtraumatique (fracture de fatigue)

Il s'agit d'une fracture survenant sans traumatisme vrai sur un os de qualité normale et chez un sujet en bon état général. Elle est due à l'existence de microtraumatismes répétés et est souvent déclenchée par un changement d'activité physique ou sportive, en termes de quantité ou de qualité. La fréquence de la localisation tibiale parmi les fractures de fatigue varie de 4 % à près de 50 % selon les auteurs. Cette localisation est caractéristique du danseur de ballet et des sauteurs. Elle siège préférentiellement au tiers inférieur, sauf chez les danseurs où la forme du tiers moyen est habituelle. Le début de la symptomatologie douloureuse est en règle progressif, se manifestant au moment de l'impulsion et de la réception des sauts. La forme à début brutal est plus rare. La symptomatologie se résume à une douleur localisée et invalidante, s'accompagnant parfois d'une ecchymose. Cliniquement il existe une douleur élective sur la face antéromédiale du tibia s'accompagnant éventuellement d'un discret œdème local. Le reste de l'examen clinique est strictement normal tant en ce qui concerne l'examen des articulations de voisinage que de la force musculaire. Le diagnostic radiologique est souvent difficile car les signes sur les clichés standards sont toujours retardés par rapport à la clinique. La scintigraphie osseuse, qui montre une hyperfixation localisée, est l'examen qui a l'avantage d'une excellente sensibilité et d'une positivité précoce. Ses inconvénients sont son coût, son manque de spécificité (24 % de faux positifs) et la persistance d'une hyperfixation après consolidation osseuse. La visualisation du trait sur les radiographies nécessite fréquemment la réalisation de clichés focalisés comparatifs, répétés et parfois de tomographies. Le trait de fracture est le plus souvent une fissure perpendiculaire à l'axe diaphysaire, associée éventuellement à une réaction périostée. Le scanner est un examen d'une bonne sensibilité permettant également de confirmer le diagnostic. Le traitement est principalement le repos total ou partiel avec respect de la règle de la non-douleur. En cas de fracture transversale, la suppression de l'appui est impérative. Le traitement chirurgical se discute dans les fractures transversales du tiers moyen à trait incomplet dont on connaît la mauvaise réponse au traitement conservateur, et dans les fractures transversales complètes pour lesquelles les techniques utilisées sont similaires à celles utilisées pour les fractures traumatiques classiques.

Non traumatique (fracture pathologique)

Métastases [15]

Les métastases de la diaphyse du tibia sont rares. On ne retrouve pas d'argument de fréquence même dans les statistiques importantes de métastases osseuses. Elles sont en règle de nature ostéolytique, se compliquant fréquemment de fractures spontanées. Leur traitement relève de l'ostéosynthèse par plaque ou par clou. L'ostéosynthèse par plaque est souvent préférée du fait de la possibilité d'injection concomitante de ciment acrylique dans la cavité médullaire qui permet une stabilité primaire autorisant la mise en charge immédiate. Les métastases de la fibula sont décrites mais sont encore plus rares. Elles ne sont qu'exceptionnellement chirurgicales.

Tumeur primitive

Toute tumeur primitive localisée de la diaphyse tibiale peut se compliquer d'une fracture spontanée qui est éventuellement la circonstance de découverte. Le traitement comporte, après l'étape diagnostique, un double aspect carcinologique et mécanique.

Causes diverses

Des fractures diaphysaires peuvent s'observer dans un certain nombre de circonstances : nécrose osseuse postradique, maladie de Paget, complication évolutive d'une pseudarthrose congénitale de l'enfance...

Classification

La classification peut s'appuyer sur de nombreux critères, isolés ou associés (mécanisme, type ou siège du trait de fracture, déplacement, état cutané).

Classification selon le trait (Fig. 2)

Trait unique déterminant une fracture simple ou bifragmentaire

Fracture transversale. Le trait est transversal, plus ou moins perpendiculaire à l'axe diaphysaire. Le trait siège à un niveau variable mais plus volontiers en zone médiodiaphysaire. Cette fracture est due le plus souvent à un mécanisme en flexion responsable d'une fracture transversale des deux os de la jambe ; le trait siège au même niveau sur le tibia et la fibula. Il existe toujours une atteinte associée de la membrane interosseuse. Les surfaces fracturaires sont en règle irrégulières, gage de stabilité après réduction.

Figure 3. Fracture comminutive des tiers proximal et moyen de jambe en cours de traitement orthopédique par plâtre cruropédieux.

Fracture spiroïde. Le trait dessine une spire qui détache deux fragments taillés en V : le fragment supérieur est taillé en V plein en avant et en dedans, creux en dehors et en arrière. Le siège du trait est variable au tibia, le plus souvent dans sa moitié inférieure (à l'union du tiers inférieur dans 45 % des cas selon Merle d'Aubigné [6]). Sur la fibula, le trait est habituellement plus haut situé dans le prolongement de la spire tibiale ; il peut également être situé à distance atteignant alors le col ou la région sus-malléolaire. Le mécanisme est toujours un mécanisme indirect par torsion. La membrane interosseuse serait souvent respectée, le mouvement hélicoïdal se produisant autour d'elle. Le respect de la membrane interosseuse est un gage de stabilité après réduction de la fracture.

Fracture oblique. Le trait est oblique avec une inclinaison variable par rapport à l'horizontale. On distingue les fractures obliques courtes qui se rapprochent des fractures transversales et les fractures obliques longues dont l'axe est proche de celui de la diaphyse et qui s'apparentent aux fractures spiroïdes. Le mécanisme causal est variable, corrélé à l'obliquité du trait.

Fracture à 3^e fragment (en « aile de papillon »). *Fracture spiroïde à 3e fragment par torsion.* Le mécanisme est voisin de celui des fractures spiroïdes mais l'énergie du traumatisme est plus importante. Cette force poursuit son action en provoquant une ligne de rupture secondaire qui va détacher le 3e fragment. Ce 3e fragment est le plus souvent de siège postéromédial et situé alors au tiers inférieur (90 % dans la série de Kempf [16]). Dans les autres cas, il est détaché aux dépens de la face antérolatérale et est plus volontiers situé à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur (78 % dans la série de Kempf). Le déplacement est nul ou minime, l'ouverture peu fréquente (4,5 % dans la série de Kempf) et la fibula toujours fracturée. L'existence de ce 3e fragment en coin de torsion n'interfère pas sur la stabilité de la fracture qui est identique à celle des fractures spiroïdes. Le 3e fragment garde ses attaches périostées et consolide habituellement, en particulier en cas de traitement orthopédique du fait de l'absence de dépériostage.

Fracture à 3e fragment en coin de flexion. Elle s'apparente aux fractures transversales et est plus fréquente que les fractures par torsion (58 % contre 42 % dans la série de Kempf [16]). Le trait, initialement transversal, diverge en Y détachant ainsi le 3e fragment. Il s'agit d'un mécanisme indirect en flexion, le trait de fracture démarrant sur la corticale opposée à la force et se propageant de part et d'autre pour détacher un fragment triangulaire. La taille du fragment est inversement proportionnelle à l'énergie du traumatisme. Le fragment est le plus souvent de siège antérolatéral (84 % selon Kempf). Il siège alors au tiers moyen de la diaphyse (76 % selon Kempf). Lorsqu'il est détaché aux dépens de la partie postéromédiale de la diaphyse, il est alors situé plus volontiers au tiers inférieur de la diaphyse (78 %). Par opposition aux fractures avec un 3e fragment en coin de torsion, celle-ci est plus volontiers déplacée et ouverte (27 % contre 4,5 %) et est éminemment instable. Le 3e fragment, du fait du déplacement initial, peut avoir perdu ses attaches périostées et présenter un retard de consolidation, pouvant même aller jusqu'à la séquestration.

Fracture comminutive (Fig. 3)

La définition de ces fractures est variable selon les auteurs et correspond toujours à des fractures comprenant au moins quatre fragments. Les « vraies » fractures comminutives selon Kempf [17] sont des fractures où la comminution s'étend sur toute la circonférence osseuse et sur un segment de hauteur plus ou moins grand. Elles correspondent à l'éclatement d'un segment de cylindre diaphysaire. Ce sont les fractures les plus instables car il n'existe aucune console corticale entre les deux segments principaux. Elles exposent tout particulièrement au risque de télescopage et au raccourcissement. La comminution peut concerner un segment de diaphyse ou l'ensemble de la diaphyse : on parle alors de fracture comminutive pandiaphysaire. Leur incidence est très variable (Kempf [18] : 5,5 %, Piriou [19] : 17,6 %, Alho [20] : 20,4 %, Klemm [21] : 22 %). Pour d'autres, elles comprennent aussi les fractures à trait simple (transversale, oblique, à 3e fragment) sur lequel se greffe une comminution (sur le 3e fragment par exemple).

Fracture complexe, bifocale ou plurifocale

Les fractures bifocales isolent un segment annulaire intermédiaire non refendu du tibia entre deux traits de fracture. Ces fractures résultent en règle de traumatismes violents et directs. Leur fréquence varie selon les séries de 5,5 à 11 %, (Kempf [18] : 6,8 %, Piriou [19] : 6,9 %, Klemm [21] : 10,2 %, Bone [22] : 10,7 %, Ekeland [23] : 11 %). Les traits de fracture sont des traits simples, transversaux ou obliques courts. Le trait proximal siège le plus souvent au tiers supérieur en zone médullaire évasée. Le siège du trait distal est variable, conditionnant la taille du fragment intermédiaire. Il s'agit de fractures éminemment instables, présentant souvent des déplacements importants touchant les deux foyers. Le mécanisme causal est toujours violent, rendant compte de la fréquence des lésions ouvertes (Melis [24] : 42 %, Zucman [25] : 53 %, Woll [26] : 80 %) et la fréquence des lésions associées (Woll [26] : 84 %). Ces fractures sont caractérisées par une durée de consolidation plus longue (donnée confirmée par l'ensemble des séries), une vitesse de consolidation asymétrique entre les deux foyers, en règle plus lente au foyer distal (80 % cas [24, 26]) et l'évolution relativement fréquente de l'un des foyers vers la pseudarthrose (Woll [26] : 35 %). Ces fractures sont également plus fréquemment compliquées : Woll retrouve une incidence de 48 % de syndrome de loges nécessitant une aponévrotomie, 19 % gardant des séquelles sensitivomotrices malgré la décompression. On peut également observer des fractures à trois ou plusieurs étages. Cette classification selon le type du trait donne une idée sur la stabilité de la fracture : les

fractures transversales sont plus stables que les fractures spiroïdes, elles-mêmes plus stables que les fractures comminutives et bifocales. Cependant l'évaluation de la stabilité qui était fondamentale autrefois à l'époque du traitement orthopédique n'a plus la même raison d'être au temps de l'ostéosynthèse (par plaque ou par enclouage verrouillé). Cependant, rappelons, en cas d'enclouage centromédullaire non verrouillé, les fréquents raccourcissements des fractures spiroïdes et comminutives quels que soient leur siège, et les angulations dans le plan frontal ou sagittal des fractures ne siégeant pas au classique cylindre de frottement du tiers moyen.

Classification selon le siège du trait

La définition du siège du trait par tiers est habituelle mais on individualise classiquement, paradoxalement, le quart supérieur et le quart inférieur qui posent des problèmes tout autres. Dans l'analyse du siège du trait, l'existence d'un trait de refend articulaire est un élément fondamental à préciser compte tenu des répercussions sur les indications thérapeutiques. Les localisations métaphysaires sont à isoler du fait du particularisme des problèmes posés :

- la partie métaphysaire proximale correspond anatomiquement à l'anneau du soléaire avec un taux de complications vasculaires plus important qu'il faut rechercher systématiquement ;
- la partie métaphysaire distale est caractérisée par des retards de consolidation et des problèmes cutanés plus fréquents.

Classification selon le déplacement

Le type et l'importance du déplacement des fragments osseux dépendent principalement du mécanisme et par conséquent du type de la fracture et de l'importance du traumatisme initial. Il existe quatre types élémentaires de déplacement [27] (Fig. 4) :

- déplacement transversal ou baïonnette ;
- déplacement angulaire ou angulation ;
- déplacement longitudinal ou raccourcissement ;
- déplacement rotatoire ou décalage.

Ces déplacements élémentaires sont en règle associés à des degrés divers. La stabilité de la fracture dépend du type du trait et surtout de l'intégrité ou non de la membrane interosseuse. Le risque de déplacement secondaire est corrélé à cette atteinte de la membrane interosseuse.

Autres classifications

Certaines classifications sont ou ont été reconnues et utilisées à l'échelon international.

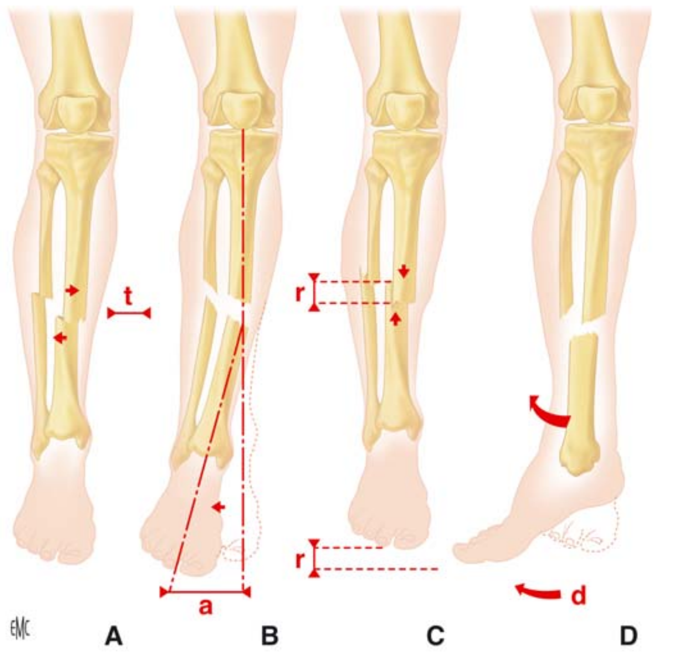

Figure 4. Les quatre déplacements élémentaires d'une fracture (d'après [27]).
A. Déplacement transversal ou « baïonnette » (t).
B. Déplacement angulaire ou « angulation » (a).
C. Déplacement longitudinal ou « raccourcissement » (r).
D. Déplacement-rotation ou « décalage » (d).

Classification de l'AO [7] (Fig. 5)

Elle repose sur une succession de chiffres dont la signification est toujours la même d'un segment de membre à l'autre. Le premier chiffre correspond au segment osseux concerné (jambe = 4). Le second chiffre correspond à la topographie de l'atteinte.

Il existe, pour la jambe, une division en quatre segments : segment proximal défini par un carré dont la hauteur est égale à la largeur maximale de l'épiphyse ; segment diaphysaire ; segment distal correspondant également à un carré dont la hauteur est égale à la largeur maximale de l'épiphyse ; segment malléolaire.

Au segment diaphysaire est attribué le chiffre 2 (par conséquent, atteinte diaphysaire de jambe = 42). Au sein de ce groupe 42 (jambe-diaphyse), on décrit trois groupes : groupe A

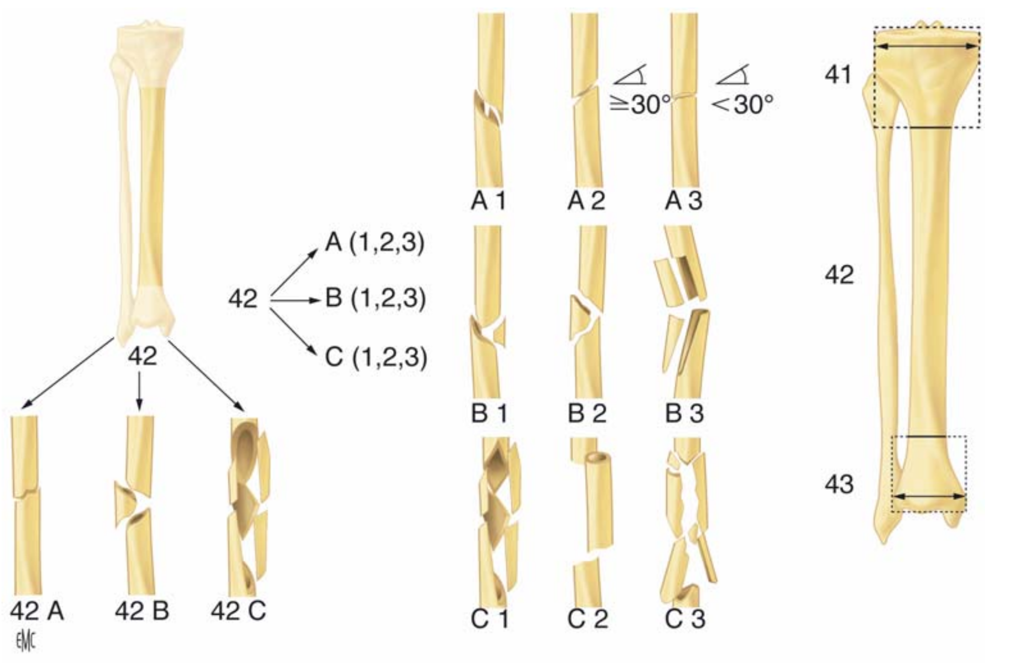

Figure 5. Classification de l'AO (d'après Müller).

(fracture simple), groupe B (fracture à coin), groupe C (fracture complexe). Chaque sous-groupe est lui-même divisé en trois selon le type du trait. Un dernier chiffre permet de définir la lésion de la fibula.

Classification de l'Orthopaedic Trauma Association (OTA)

Elle est décrite plus récemment et est fréquemment utilisée dans la littérature anglo-saxonne européenne [28].

Classifications pour l'évaluation des lésions cutanées

Plusieurs classifications sont reconnues pour évaluer les lésions cutanées (Cauchoix-Duparc [29], Gustillo...). Celles-ci sont décrites dans le chapitre sur les fractures ouvertes.

Clinique

Le diagnostic de fracture de jambe est en règle évident dès l'inspection d'un blessé présentant un traumatisme du membre inférieur avec impotence fonctionnelle et douleur du segment jambier. L'interrogatoire et l'examen clinique permettent de préciser plusieurs points, les deux plus importants étant l'état cutané et l'existence de complications vasculaires.

Interrogatoire

Il précise le mécanisme du traumatisme, direct ou indirect, et en cas de traumatisme direct, insiste sur la notion de traumatisme appuyé et prolongé, la cinétique du traumatisme, la topographie des douleurs, les antécédents médicaux et chirurgicaux du patient et les traitements en cours, la notion d'intoxication tabagique, l'heure du dernier repas. Il recherche des lésions associées, leur dépistage étant orienté par le mécanisme du traumatisme.

Examen clinique

Inspection

Elle suffit souvent pour affirmer :
- le siège de la fracture ;
- le type et l'importance du déplacement qui associent à des degrés divers l'angulation, la rotation le plus souvent externe du pied et le raccourcissement.

Elle permet l'analyse de l'état cutané :
- existence d'une ouverture punctiforme de type 1 dans la classification de Cauchoix-Duparc [29] qui conduit aux mêmes indications thérapeutiques que les fractures fermées et a le même pronostic ;
- existence d'une contusion cutanée, difficile à reconnaître et à apprécier en urgence compte tenu notamment de son polymorphisme clinique (simple infiltration œdémateuse, ecchymose précoce, hématome sous-dermique, lésion phlycténulaire) ;
- existence d'un décollement sous-cutané, qui peut également être responsable d'une nécrose ischémique cutanée avec ouverture secondaire du foyer ;
- état cutané préexistant et troubles trophiques (dermite ocre, ulcères variqueux...), élément fondamental chez les personnes âgées.

La rareté des complications vasculaires dans la localisation diaphysaire s'explique par le fait qu'il n'existe une ischémie du membre qu'en cas d'atteinte concomitante des trois artères jambières, éventualité fort rare.

En cas de fracture isolée du tibia, le diagnostic doit être évoqué devant une douleur importante circonférentielle avec une impotence fonctionnelle totale et un œdème localisé, en règle sans déformation.

Palpation

Elle ne recherche pas la mobilité du foyer de fracture en règle évidente. En revanche elle permet, après avoir obtenu un alignement global du membre inférieur par mise en traction douce et progressive :
- la recherche des pouls périphériques (pédieux et tibial postérieur) ;
- un examen de la sensibilité et de la motricité des orteils et de la cheville ;
- l'appréciation de la tension des masses musculaires des loges antérolatérale et postérieures de la jambe. La constatation d'une tension importante liée à l'hématome amène à moduler certaines indications, notamment celles de l'alésage prôné par certains.

En cas de suspicion d'atteinte vasculaire, l'artériographie du membre inférieur explorant les trois axes jambiers doit en principe être réalisée en préopératoire. En cas d'impossibilité à obtenir une artériographie en urgence, cet examen est réalisé par le chirurgien en peropératoire.

En cas de suspicion d'atteinte nerveuse, aucun examen particulier n'est à envisager dans le cadre du bilan préopératoire. En revanche il est fondamental, notamment d'un point de vue médicolégal, de consigner de façon très précise l'examen clinique préopératoire.

Dépistage des lésions associées

Guidé par le type du traumatisme et l'interrogatoire, l'examen clinique ne manque pas de rechercher des lésions associées osseuses, ligamentaires ou viscérales. La fréquence des polytraumatismes parmi les patients présentant une fracture de jambe est très variable selon les séries (3,5 % à 23 %).

Bilan complémentaire

Bilan diagnostique

Il est indispensable avant toute décision thérapeutique. Il est réalisé en urgence dans le service de radiologie après réduction sommaire et immobilisation par une attelle transparente aux rayons X. Cette attelle est le plus souvent une attelle rigide, parfois gonflable. Seule la précarité de l'état hémodynamique d'un polytraumatisé peut conduire à réaliser ce bilan au bloc opératoire. Le bilan radiographique comporte des radiographies de la jambe (face + profil) prenant impérativement le genou et la cheville et réalisées par conséquent sur grandes cassettes. Il faut savoir qu'il est parfois nécessaire de refaire des clichés au bloc opératoire sous anesthésie générale, hors attelle et sous traction.

Ce bilan permet de préciser : le siège du trait sur le tibia et la fibula, son type et le nombre de fragments, l'importance du déplacement, l'existence de trait de refend, articulaire notamment, élément déterminant dans le choix de la méthode thérapeutique, l'existence de lésions associées (exemples : fracture de la malléole médiale, fracture bimalléolaire, fracture du plateau tibial, arrachement du massif des épines, atteinte de l'articulation tibiofibulaire proximale).

Bilan évolutif

La réalisation d'examens complémentaires se justifie dans le cadre du suivi évolutif pour vérifier au cours des premières semaines l'absence de déplacement secondaire, en particulier en cas de traitement orthopédique, et ultérieurement pour rechercher des signes de consolidation.

Formes cliniques

Fracture isolée de la diaphyse tibiale (Fig. 6) [8, 30-32]

Les fractures isolées du tibia sont peu fréquentes et se rencontrent dans 10 à 20 % des fractures de jambe de l'adulte [8]. Le contexte traumatique est dominé par le sport et en particulier le football (42 % des fractures de jambe survenant dans le cadre de cette pratique sportive sont des fractures isolées de la diaphyse tibiale). L'épidémiologie de certaines séries [31] peut être différente du fait du traitement orthopédique en ambulatoire des formes non déplacées. Il s'agit le plus souvent d'une fracture à trait simple (transversal, oblique court ou

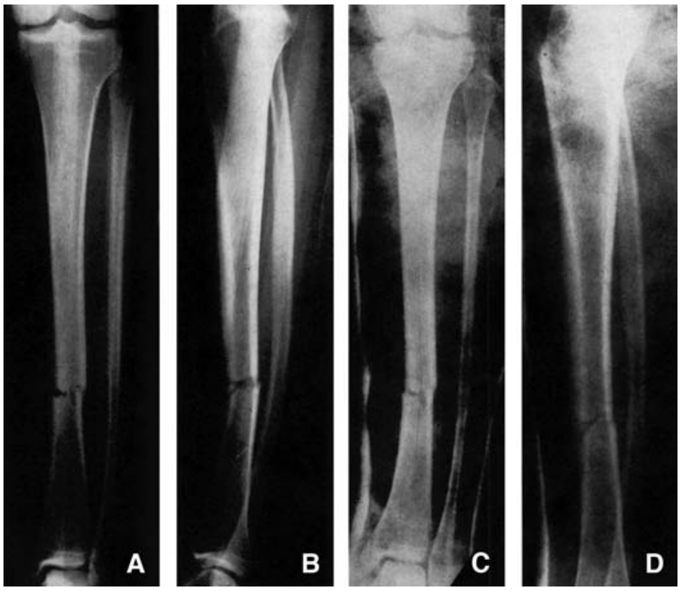

Figure 6. Fracture isolée du tiers moyen de la diaphyse tibiale avec les deux déplacements habituels en varus et recurvatum (A, B). Traitement orthopédique avec correction du recurvatum et persistance d'un varus de 5° (C, D).

spiroïde), siégeant en zone diaphysaire (Piriou [19], dans une série de 159 fractures de jambe, recense 16 fractures isolées dont 73 % à trait simple et une bifocale). Ces fractures ont un potentiel de déplacement important en varus ou en recurvatum. Le caractère isolé de l'atteinte tibiale ne peut être affirmé qu'après vérification clinique et radiographique de l'intégrité de l'articulation tibiofibulaire proximale [33]. Tout déplacement initial en varus impose la réalisation d'une ostéosynthèse, la continuité de la fibula empêchant en règle la réduction orthopédique. L'enclouage centromédullaire autorise dans ce type de fracture une remise en charge précoce. Le déplacement en recurvatum est mieux toléré du fait du secteur de mobilité de la tibiotalienne et l'indication chirurgicale moins systématique dans ce cas. Certains protagonistes du traitement chirurgical [8] invoquent un taux de pseudarthrose (8 à 10 %) et un taux de refracture (13,7 %) plus élevés que dans les fractures de jambe, l'absence d'atteinte de la fibula supprimant une part importante des contraintes compressives au tibia lors de la mise en charge et leur rôle ostéogénique. Pour Bonnevialle [31], l'existence d'un retard radiologique de consolidation doit rapidement faire envisager une dynamisation du montage +/- associée à une ostéotomie de la fibula, actes dont le patient a été d'emblée informé. Ces chiffres ne sont pas retrouvés par tous les auteurs (Sarmiento [34], McConnell [32]). Par ailleurs, l'étude de Bone [30] fait état d'un meilleur résultat fonctionnel à terme dans les fractures isolées du tibia traitées par enclouage par rapport à celles traitées orthopédiquement.

Fracture isolée de la diaphyse fibulaire

Les fractures de la diaphyse fibulaire ne sont responsables en règle que d'une douleur et d'une gêne fonctionnelle modérées liées au rôle de la fibula dans la transmission du poids du corps. Le traitement est purement symptomatique dépendant de la gêne fonctionnelle et de la douleur. L'abstention thérapeutique est possible mais une botte plâtrée de marche est parfois nécessaire jusqu'à consolidation.

Lésions étagées du membre inférieur

La fracture de jambe peut être associée à diverses lésions homolatérales.

Luxation tibiofibulaire proximale [33, 35, 36] (Fig. 7)

Alors que l'association fracture de l'ulna + luxation de la tête radiale est bien connue au membre supérieur sous le nom de fracture de Monteggia, il n'en est pas de même au membre inférieur de l'association fracture de la diaphyse tibiale et luxation de la tête fibulaire. L'incidence de cette complication est faible dans la littérature. Valenti et Nordin [33] rapportent six cas de luxation tibiofibulaire proximale dont deux associés à une fracture diaphysaire du tibia et une à une fracture métaphysaire. Ogden [35] présente une série de 43 luxations tibiofibulaires proximales dont six (soit 14 %) associées à une fracture diaphysaire. On utilise fréquemment une classification en quatre stades anatomiques reposant sur la position de la tête de la fibula (antérolatérale, postérolatérale, supérieure ou subluxée).

À l'atteinte du nerf fibulaire commun peut être associée une atteinte vasculaire de l'artère tibiale antérieure ou de la poplitée pouvant entraîner une ischémie aiguë [37].

Figure 7. Fracture spiroïde du tiers distal du tibia associée à une luxation tibiofibulaire proximale. Traitement par enclouage centromédullaire verrouillé dynamique + vissage de l'articulation tibiofibulaire proximale.

Lésions ligamentaires du genou

L'association fracture du fémur-lésions ligamentaires du genou est bien connue (25 à 35 % des cas selon les séries) et systématiquement recherchée. En revanche, cette association au cours des fractures de jambe est moins classique. L'étude prospective de Matic [38] sur 229 patients opérés pour fracture de jambe retrouve 41 cas (17,34 %) de lésions ligamentaires du genou (objectivées par l'examen clinique sous anesthésie) ; cette incidence est plus élevée en cas de fracture ouverte.

Fracture de la cheville

L'étude rétrospective de Schweighofer [39] sur 820 cas de fractures de jambe retrouve 88 fractures de cheville (soit 10,7 %), toutes au décours de mécanismes par torsion. L'atteinte la plus fréquente est la fracture marginale postérieure (65 % des cas).

Fracture du fémur

L'association d'une fracture de la diaphyse fémorale et de la diaphyse tibiale est responsable du syndrome du « genou flottant » (*floating knee* dans la littérature anglo-saxonne). L'incidence varie de 4 à 11 % selon les séries (Ekeland [23] : 4,4 %, Marchetti [40] : 5,2 %, Piriou [19] : 6,3 %, Bone [22] : 10,7 %). Cette lésion étagée du membre inférieur peut aussi être compliquée par la coexistence de lésions ligamentaires au genou et par l'ouverture d'un des foyers de fracture. La discussion porte essentiellement sur le choix du mode de traitement qui dépend de la durée opératoire prévisionnelle et souhaitée, et de

la chronologie choisie. L'ostéosynthèse première du fémur reste la règle sauf en cas d'ouverture stade III de la jambe. Le choix de la méthode thérapeutique devrait être identique à celui effectué pour une lésion isolée mais il peut être modulé pour limiter les changements d'installation et les pertes de temps chez un patient polytraumatisé.

Fractures bilatérales

Leur incidence varie selon les auteurs de 3 à 8 % (Kempf [18] : 0 %, Marchetti [40] : 0,6 %, Ekeland [23] : 4,4 %, Wu [41] : 4,7 %, Piriou [19] : 5,7 %). Elles témoignent d'un traumatisme violent mais n'ont pas d'autre particularité.

Formes du sujet âgé [42-44]

L'incidence des fractures diaphysaires tibiales chez l'homme [45] se caractérise par deux pics, le premier chez le jeune adulte (15-34 ans) et le second au-delà de 85 ans (11 à 21 pour 10 000). Chez la femme, un seul pic est significatif entre 85 et 89 ans (6,9 /10 000) et après 90 ans (11,7 /10 000) alors que la fréquence est de 0,35 pour 10 000 entre 30 et 34 ans. Court Brown [8] apporte des détails sur l'épidémiologie des fractures du sujet âgé à partir d'une série de 523 cas : aucune caractéristique, en particulier anatomique, ne se dégage en fonction de l'âge. Bartlett [42] insiste sur la fréquence des accidents de piétons dont la gravité est liée aux lésions associées et la prédominance des chutes après 85 ans. Dans la série du symposium de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique (Sofcot) en 2002 [43], les fractures de la diaphyse tibiale représentent 1,2 % de l'ensemble (14 cas sur 1 126 patients inclus) : la moitié des patients a été traitée orthopédiquement ; les résultats sont fonctionnellement peu satisfaisants avec, en dehors de deux cas, une augmentation du degré de dépendance et quatre décès à 6 mois. Les choix thérapeutiques sont souvent beaucoup plus controversés chez la personne âgée, les protagonistes du traitement chirurgical arguant de la nécessité d'une déambulation et d'une récupération d'autonomie précoces, les autres défendant le traitement orthopédique ou par fixation externe en raison des risques cutanés sur des peaux fragiles avec des troubles trophiques préexistants et la mauvaise tenue du matériel d'ostéosynthèse en cas d'ostéoporose importante. Dans tous les cas, les facteurs médicaux associés (par exemple diabète, polyarthrite rhumatoïde, prises médicamenteuses, facteurs de risque anesthésiologiques) doivent être pris en compte. Par ailleurs, les limites de tolérance en terme de cal vicieux peuvent être plus souples que chez l'adulte jeune.

■ Principes thérapeutiques

Méthodes

Méthode orthopédique

Réduction

Réduction extemporanée (Fig. 8). Elle est à la base de la classique méthode de Boehler qui associe réduction et immobilisation plâtrée. Elle doit être réalisée sous anesthésie générale ou péridurale. Quelle que soit la technique utilisée, il est nécessaire d'utiliser une barre à genou permettant de maintenir le genou en flexion et ainsi de relâcher les muscles des loges postérieures. Ces manœuvres de réduction peuvent être réalisées par l'intermédiaire d'un cadre de Boehler ou d'une table orthopédique, qui nécessite la mise en place d'une broche de traction transcalcanéenne ou d'un étrier calcanéen. Cette traction permet le maintien de la réduction pendant toute la confection du plâtre. La qualité de la réduction doit être appréciée avant et après la réalisation de l'appareillage par des radiographies de face et de profil sur grandes cassettes, permettant d'apprécier l'axe global du segment jambier ; l'appréciation de la rotation peut être réalisée visuellement par l'angle formé par l'axe du pied avec le plan fémorotibial.

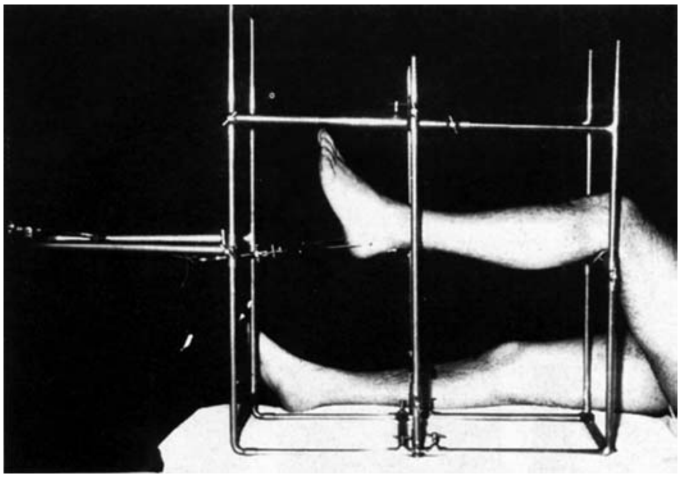

Figure 8. Réduction par cadre de Boehler à l'aide d'une broche ou par un étrier calcanéen.

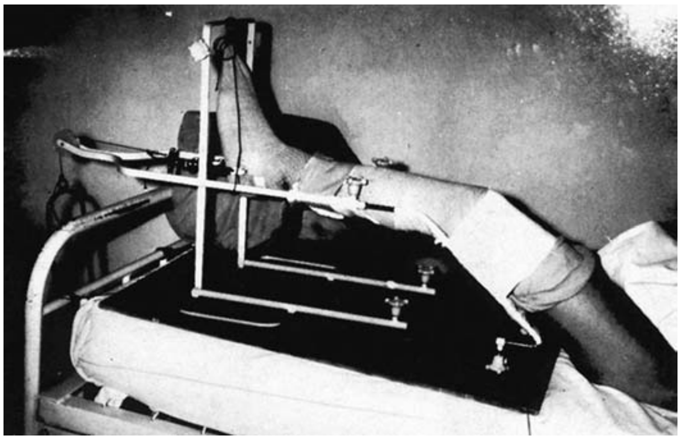

Figure 9. Réduction par extension continue sur attelle de Boppe.

Réduction par extension continue (Fig. 9). Le patient est installé dans son lit sur une attelle de Boppe et une traction continue est appliquée sur le calcanéus par l'intermédiaire d'une broche transcalcanéenne fixée à un étrier, lui-même relié à un système de traction permanent dans l'axe du segment jambier. La traction exercée est de l'ordre de 3 kg. L'installation doit être minutieuse (suspension de l'avant-pied, mise en place d'un coussinet sous le tendon d'Achille et sous le creux poplité, mollet dans le vide, planche sous l'attelle de Boppe et petite caisse en bois permettant un contre-appui pour le pied sain, évitant ainsi le glissement dans le lit) ; la qualité de cette installation doit être vérifiée quotidiennement. Cette phase d'extension continue dure en règle 3 à 4 semaines et est relayée par une immobilisation plâtrée classique.

Contention

Immobilisation plâtrée. L'immobilisation est assurée par un plâtre cruropédieux prenant les articulations de la cheville et du genou (pied à angle droit et genou à 20-30° de flexion), bloquant ainsi les rotations. Cet appareillage doit répondre aux règles habituelles de réalisation des appareillages plâtrés et implique la mise en route d'un traitement prophylactique de la thrombose veineuse. Ce premier appareillage est en règle réalisé sans rembourrage avec des bandes plâtrées classiques, plus faciles à travailler et permettant un meilleur moulage que les résines synthétiques (celles-ci étant éventuellement utilisées pour les plâtres ultérieurs). Cette méthode impose une surveillance clinique et radiologique excessivement rigoureuse et rapprochée :

- surveillance clinique : elle cherche à dépister un syndrome de loges dû à la réalisation d'un plâtre trop serré (il faut savoir que la fente du plâtre est impérative sur le plan médicolégal). L'éducation du patient doit être faite quant à la signification de douleurs importantes, la surveillance de la coloration et de

la mobilité des orteils et la nécessité d'une surélévation du membre pendant les premiers jours. Les contractions statiques du quadriceps et la mobilisation des orteils sont également conseillées. En cas de fonte importante de l'œdème, rendant l'appareillage inadapté, il convient de changer le plâtre. Si ce changement est impératif au cours des toutes premières semaines, il est nécessaire de le réaliser selon le même protocole, à savoir au bloc opératoire, sur cadre de Boehler ou table orthopédique ;

- surveillance radiologique : elle est répétée en particulier au cours des 15 premiers jours (contrôle radiographique de face et de profil à j5, j10 et j15). En effet la principale complication du traitement orthopédique est le déplacement secondaire.

L'imperfection de la réduction initiale ou la survenue d'un déplacement secondaire imposent en règle la réalisation d'une gypsotomie. La tolérance admise est d'environ 5° de varus, 5° de valgus, 10° de flessum ou de recurvatum, 10° de rotation interne, 15° de rotation externe et 2 cm de raccourcissement (Fig. 10). Les limites de tolérance du cal vicieux dépendent de l'âge du patient, du siège (plus le cal vicieux est bas situé, moins la tolérance est bonne car la répercussion est importante sur le travail de la tibiotalienne), et du type de fracture (la tolérance est plus grande dans le cadre d'une fracture bifocale). Néanmoins les progrès de l'ostéosynthèse ont conduit à une diminution franche de la tolérance des cals vicieux (Fig. 11). Seule la gypsotomie d'ouverture doit être pratiquée. Boehler réserve ses indications de gypsotomie à des angulations ne dépassant pas 15 à 20° (en cas de déformation plus importante, l'indication chirurgicale est systématique). La qualité de la correction passe par une préparation avec calcul sur les radiographies des angles de la déformation ; des repères métalliques sont mis en place sur le plâtre après avoir localisé sous scopie le sommet de la déformation. Le trait de la gypsotomie est ensuite dessiné sur le plâtre et il est alors réalisé une section horizontale opposée au sommet de la déformation, sur les trois quarts de la circonférence. On fait ensuite bâiller les berges de l'incision de l'angle voulu pour corriger la déformation et on intercale des bouts de liège, dont la hauteur en millimètres est égale à la valeur angulaire de la correction et qui vont maintenir l'écart. On solidarise ensuite, après contrôle radiologique de la correction, les deux segments du plâtre par quelques tours de bande plâtrée (Fig. 12).

Ce plâtre cruropédieux est en règle remplacé au bout de 6 à 8 semaines par une botte plâtrée libérant ainsi le genou.

Méthode de Carlo-Ré. Elle est encore appelée technique des broches à double épaisseur. Elle permet d'améliorer la qualité de la réduction dans les fractures spiroïdes ou obliques en maintenant les surfaces fracturaires l'une contre l'autre. Elle nécessite une instrumentation particulière. De nombreuses variantes existent dans les systèmes de traction.

Figure 10. Consolidation en recurvatum d'une fracture spiroïde du tiers inférieur traitée orthopédiquement.

Méthode fonctionnelle de Sarmiento [46] (Fig. 13). Élève de Boehler, Sarmiento a mis au point une nouvelle méthode orthopédique dont le but était une reprise fonctionnelle précoce. Elle repose sur le principe que les parties molles (muscles et aponévroses de part et d'autre du foyer) peuvent jouer un rôle de contention hydraulique lorsqu'un système externe bien ajusté est employé. Son promoteur a montré que dans les fractures de jambe, les parties molles supportaient 80 % des contraintes, 17 % seulement passant par l'appareillage. La première phase du traitement est identique à la méthode de Boehler (à savoir réduction + immobilisation par plâtre cruropédieux) mais 2 à 3 semaines après l'accident, après la fonte de l'œdème initial, le plâtre cruropédieux est remplacé par un plâtre moulé prenant appui sur les reliefs épiphysaires (condyles

Figure 11. Fracture isolée spiroïde du tiers proximal de la diaphyse tibiale. Déplacement classique du traitement orthopédique initial. Réalisation d'un enclouage centromédullaire verrouillé statique. Consolidation en 3 mois.

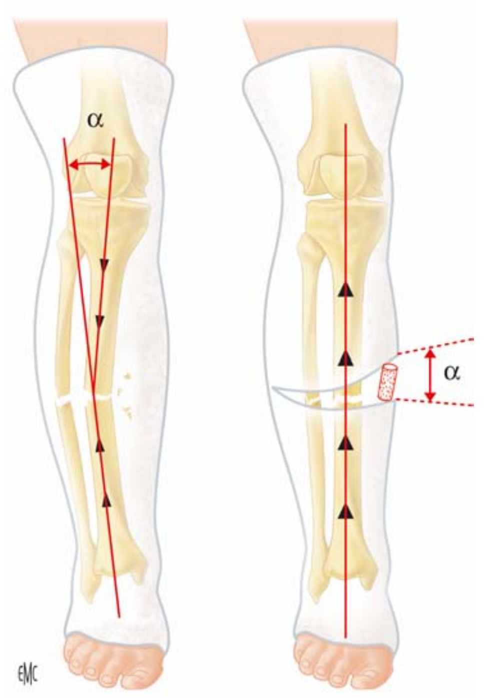

Figure 12. Gypsotomie d'ouverture.

fémoraux, tubérosité tibiale antérieure), bloquant ainsi les rotations mais libérant le genou. L'appareillage prend le talon sous forme d'une coque talonnière qui peut ou non autoriser la mobilisation de la tibiotalienne.

Avantages et inconvénients

Avantages. Les avantages du traitement orthopédique sont : l'absence de cicatrice, la diminution du coût global du traitement (notamment par la diminution de la durée d'hospitalisation, exception faite de la méthode par extension continue), la diminution du risque infectieux en l'absence d'escarre sous plâtre, le faible taux de pseudarthrose (2,5 % dans la série de Sarmiento, 0,19 % de pseudarthroses et 3,27 % de retards de consolidation parmi les 1 009 cas de Trojan [47]). Il évite également l'équin du pied lié à la douleur postopératoire en l'absence de toute immobilisation plâtrée et la nécessité d'une ablation secondaire du matériel.

Inconvénients. Les inconvénients de l'immobilisation plâtrée sont ceux que Leriche a décrits sous le nom de « la maladie des plâtrés » qui associe à des degrés divers, outre les risques thromboemboliques, la raideur articulaire, l'amyotrophie et les troubles trophiques. Ces inconvénients sont en partie limités en cas de méthode de Sarmiento. Malheureusement, cette méthode n'est indiquée que pour certains types de fractures (fractures spiroïdes du tiers moyen) et demande une bonne habitude des appareillages plâtrés.

Le second inconvénient est la lourdeur de la surveillance clinique et radiographique au cours des premières semaines. Par ailleurs, Sarmiento évoque le moindre remboursement par les assurances d'un traitement non chirurgical. En ce qui concerne la méthode d'extension continue, elle augmente considérablement la durée de l'hospitalisation et, outre une surveillance constante, impose une parfaite coopération du patient.

Méthodes chirurgicales

Synthèse interne

Ostéosynthèse à foyer ouvert. *Vissage.* Il est rarement réalisé de façon isolée, même s'il a pu l'être pour le traitement de fracture spiroïde ou oblique. Il minimise le dépériostage mais ne permet pas de se passer d'immobilisation plâtrée. Il vient le plus souvent en complément d'une fixation externe pour améliorer la qualité de la réduction globale [48] ou comme premier temps d'une synthèse par plaque. Il peut, pour certains, être réalisé en percutané.

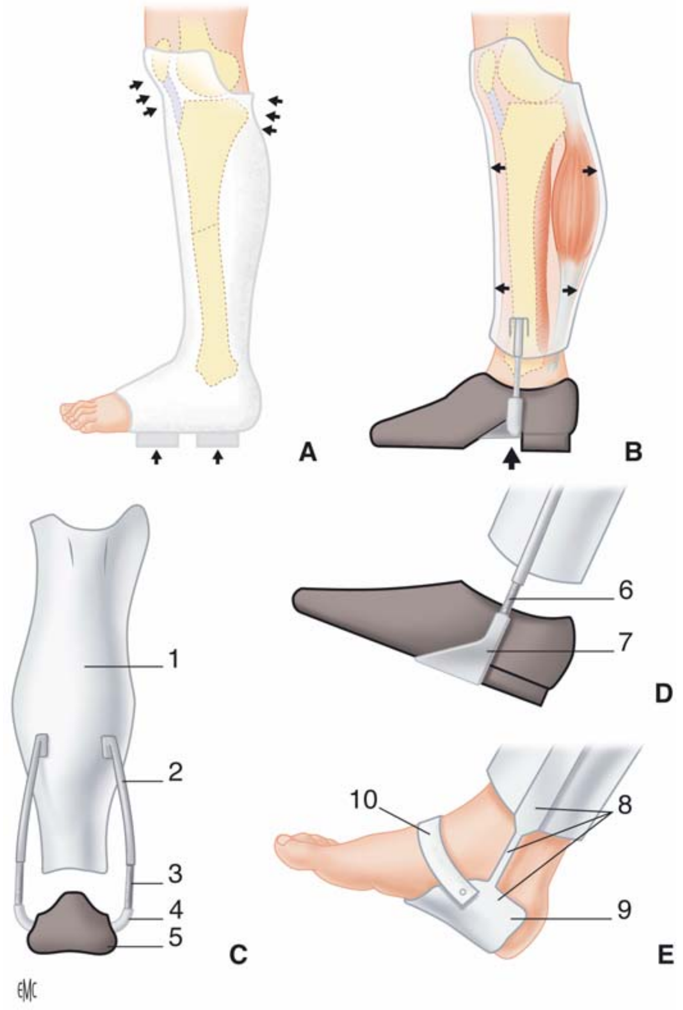

Figure 13. Méthode fonctionnelle de Sarmiento.
A, B. Container hydraulique selon Sarmiento : plâtre bien moulé sur les reliefs anatomiques.
C. Appareil de Sarmiento en plâtre ou en thermoplastique (les câbles peuvent être sortis des montants de l'étau et la chaussure enlevée).
D. La chaussure peut être enlevée.
E. La coque plastique se met à l'intérieur de la chaussure, sous le talon et la médiotarsienne. 1. Jambière ; 2. étrier solidarisé par une bande de plâtre ; 3. câble souple d'acier torsadé ; 4. étau solidaire de la chaussure ; 5. chaussure ; 6. câble en métal ; 7. étau métallique sous la semelle ; 8. plastique ; 9. coque plastique sous-talonnière ; 10. Velcro passant devant le cou-de-pied.

Cerclage percutané. Très peu utilisé en France, il est exclusivement réservé aux fractures spiroïdes dont la longueur de spire est le double de la largeur du tibia. Il nécessite théoriquement l'ablation des fils métalliques à la 6^{e} semaine du fait d'un risque d'englobement de ces derniers. En revanche l'immobilisation doit être poursuivie jusqu'à consolidation.

Ostéosynthèse par plaque vissée [19, 49, 50] (Fig. 14–16). Bien que moins fréquemment utilisée depuis l'existence de l'enclouage centromédullaire, certaines écoles restent encore fidèles à ce type d'ostéosynthèse. Une compression au foyer est en règle recherchée soit par l'utilisation d'une plaque autocompressive, soit par la réalisation d'un vissage en compression préalable complété par une plaque de neutralisation. Le montage doit être suffisamment rigide pour permettre une mobilisation immédiate des articulations sus- et sous-jacentes. La plaque peut être mise sur la face médiale, latérale ou postérieure (réservée aux fractures du quart inférieur du tibia). Il est de règle d'utiliser des plaques de longueur suffisante pour avoir huit corticales de part et d'autre du foyer de fracture. Le seul avantage de la voie antérolatérale est la couverture de la plaque par des tissus mous limitant les risques de complications cutanées secondaires. Son inconvénient principal est de majorer le dépériostage et la dévascularisation des

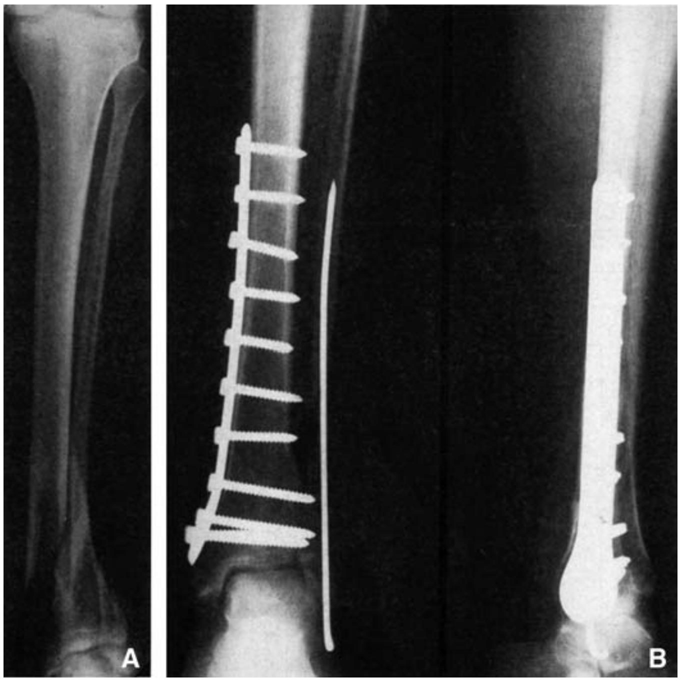

Figure 14.
A. Fracture spiroïde du tiers distal des deux os de la jambe.
B. Synthèse par plaque tibiale diaphysoépiphysaire et clou fibulaire.

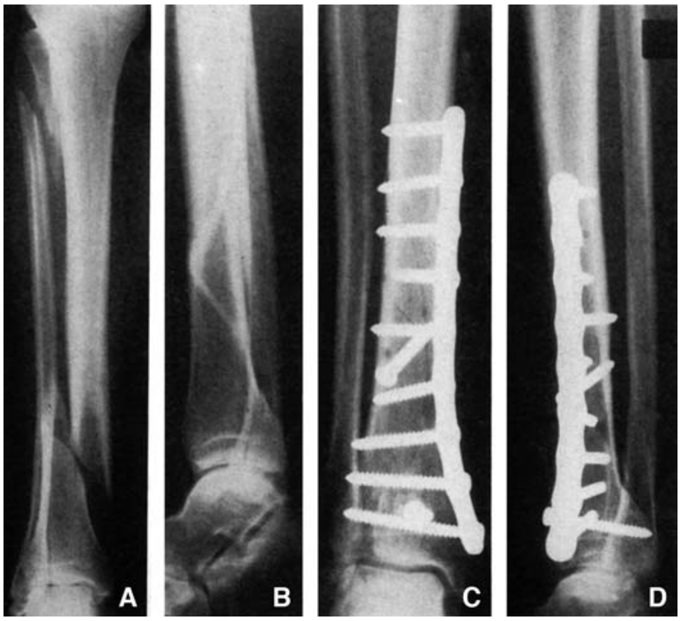

Figure 15.
A à C. Fracture spiroïde du tiers distal du tibia avec trait de refend à la limite de la visibilité et fracture marginale postérieure.
D. L'existence du trait de refend a fait préférer une synthèse à foyer ouvert par plaque.

fragments. Le dépériostage peut être limité grâce à l'utilisation de la table orthopédique qui permet la réduction du foyer de fracture par manœuvre à distance sans l'utilisation de daviers réducteurs, la plaque étant posée sur un foyer réduit.

De nouveaux matériaux sont à l'étude (plaques en carbone, plaques à rigidité variable, plaques en produit biodégradable).

Ostéosynthèse par miniabord et ostéosynthèse mini-invasive [2, 51]. La philosophie de l'ostéosynthèse a évolué depuis 15 ans vers la réalisation d'une ostéosynthèse dite « biologique ». Cette dernière repose sur le meilleur respect de la vascularisation lors de l'acte chirurgical (absence de dépériostage des fragments, en particulier pour les fractures comminutives), le respect de l'architecture osseuse au contact de l'implant, l'optimisation de la consolidation dans la zone à

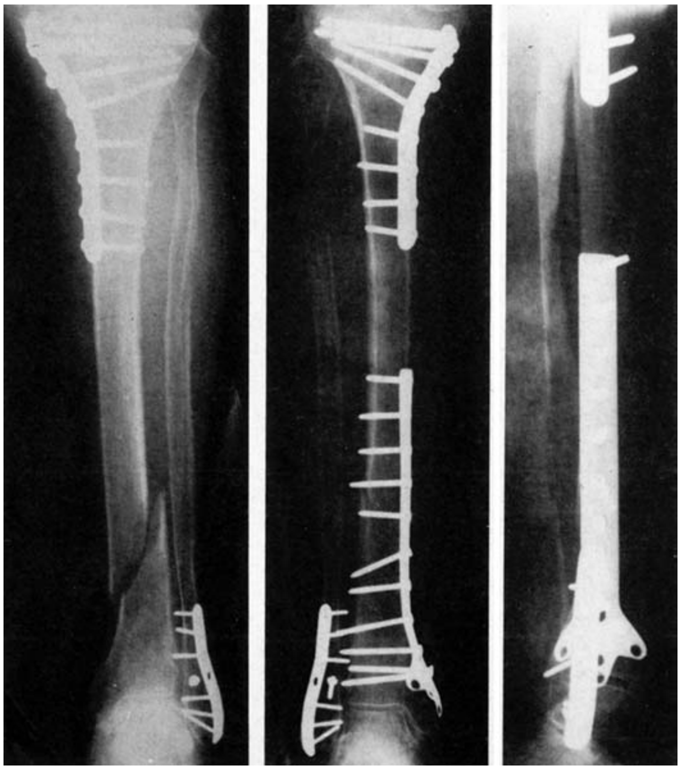

Figure 16. Ostéosynthèse par plaque de nécessité en raison de la présence de matériel au niveau de l'extrémité proximale du tibia (mis en place plusieurs années auparavant). Une ostéosynthèse à foyer fermé aurait imposé l'ablation du matériel.

risque au contact de l'implant, l'amélioration de la tolérance tissulaire vis-à-vis de l'implant en utilisant du titanium et la diminution des risques fracturaires lors de l'ablation de l'implant (par diminution de la résorption osseuse au contact de la plaque). Tous ces principes sont intégrés dans la conception des plaques DCP et LC-DCP (*dynamic compression plate* et *limited contact DCP*) qui correspondent à l'évolution des plaques à compression de l'AO. La mise en place de ces implants tente de se rapprocher de celle d'un fixateur externe en respectant au maximum les processus physiologiques de la consolidation, d'où la mise en place par miniabord respectant l'hématome fracturaire, ne dépériostant pas les fragments et limitant les complications cutanées. L'absence de contrôle visuel du caractère anatomique de la réduction implique l'utilisation d'un certain nombre d'astuces ou d'artifices bien décrits par Kretek [50] pour éviter les cals vicieux. Les résultats des séries de plaques percutanées font état de délais de consolidation identiques à ceux de l'ostéosynthèse centromédullaire [52].

Ostéosynthèse à foyer fermé [53-56]. L'ostéosynthèse à foyer fermé regroupe toutes les techniques de synthèse centromédullaire dont l'origine remonte aux travaux de G. Küntscher dans les années 1940.

Enclouage centromédullaire (Fig. 17). Cette technique de stabilisation des fractures sans abord du foyer, respectant ainsi la vascularisation périostée, a connu plusieurs périodes. Initialement il s'agissait d'un enclouage simple, sans alésage ni verrouillage, limité aux fractures transversales et obliques courtes du tiers moyen. Il s'agissait alors d'un enclouage d'alignement n'évitant habituellement pas l'immobilisation plâtrée postopératoire, la bonne stabilité du foyer de fracture n'existant que si le clou avait été mis à « frottement dur ».

Dans un second temps est née la notion d'alésage qui permettait l'extension des indications aux fractures situées aux limites du tiers moyen grâce à l'augmentation de la longueur du cylindre de frottement. L'augmentation du diamètre du clou utilisé pouvait également permettre une remise en charge plus précoce, dictée par les directives du concepteur. L'enclouage avec alésage ne résolvait pas les risques de raccourcissement et de trouble rotatoire en cas de fracture siégeant en dehors du cylindre de frottement ou en cas de fracture comminutive. Les

Figure 17.
A, B. Fracture bifocale comminutive du tiers moyen.
C, D. Échec du traitement orthopédique.
E, F. Enclouage centromédullaire non verrouillé avec saillie de l'extrémité proximale du clou.

avantages et inconvénients de l'alésage sont fréquemment discutés par ses protagonistes (meilleure stabilité primaire, diminution des délais de reprise d'appui, consolidation plus précoce) et ses détracteurs (destruction de la vascularisation endostée, risque accru de syndrome de loges). Une méta-analyse réalisée en 2000 par Bhandari [57] met en exergue, au travers des études prospectives randomisées retenues, une différence significative du taux de pseudarthrose, diminuée d'au moins un tiers par l'alésage, ainsi que du taux de faillite de matériel (fracture de vis de verrouillage ou de clou), diminuée de plus d'un tiers. Il n'existe pas de différence significative en ce qui concerne les autres complications (cals vicieux, infection, embolie pulmonaire et syndrome de loges) ; selon les auteurs, l'effet avéré de l'alésage tibial vis-à-vis de la survenue d'un syndrome de loges dans le cadre des fractures de jambe ne peut en aucun cas être retenu. L'étude multicentrique de Gaebler [58], à propos de 467 cas de fractures traitées par clou non alésé de petit diamètre, permet une bonne mise au point sur les avantages et limites de ce choix thérapeutique. Les avantages en termes de diminution du risque infectieux et de pseudarthrose ne s'avèrent réels que pour les fractures ouvertes ; en revanche, le taux de cal vicieux est élevé (5,6 %) et pour les fractures fermées, un diastasis aussi faible que 3 mm multiplie par 12 le risque de retard de consolidation ($p < 0{,}001$) et par 4 le risque de pseudarthrose ($p = 0{,}057$). Cette orientation vers des techniques sans alésage (en particulier pour les fractures ouvertes) a conduit les promoteurs à développer de nouveaux implants plus rigides, comme les clous sans fente [59]. Enfin, certains auteurs [60] ont étudié, par étude expérimentale chez le chien, les effets de l'alésage (classique, limité et sans alésage) sur la porosité corticale de l'os et la formation osseuse. L'augmentation de porosité par rapport à un groupe témoin se voit dans les trois groupes mais c'est le groupe avec alésage limité qui se distingue par la moindre porosité, les groupes avec alésage classique et sans alésage étant superposables. Par ailleurs, il n'y avait pas de différence significative entre les trois groupes en termes de formation osseuse à 11 semaines.

La naissance du verrouillage proximal et/ou distal a permis d'obtenir un montage stable pour la majorité des fractures diaphysaires de jambe quel que soit leur siège. Le verrouillage proximal ne pose en règle aucun problème technique, le système de visée étant solidaire du clou lui-même. Selon le fabricant, on peut avoir deux vis de verrouillage transversales ou une vis transversale et une vis antéropostérieure, cette dernière pouvant exposer à des complications vasculaires par lésion de l'artère poplitée. Le verrouillage distal est techniquement plus difficile car il se produit, lors de l'introduction du clou dans le canal médullaire, une déformation de celui-ci à type de torsion qui rend impossible un verrouillage distal automatique par l'intermédiaire d'un système de visée fixé à l'extrémité proximale du clou. On est donc conduit à utiliser pour le verrouillage distal :

- un cadre de visée solidaire de l'amplificateur (technique de Grosse et Kempf) qui impose alors d'une part une immobilisation absolue du segment jambier et d'autre part une manipulation très fine de l'amplificateur ;
- un cadre de visée solidaire du clou lui-même (système de Russel-Taylor) qui n'évite pas une manipulation parfois longue de l'amplificateur ;
- un viseur externe dont l'utilisation repose sur l'alignement de mires.

Ce verrouillage aboutit à un montage statique quand il est réalisé aux deux extrémités ou à un verrouillage dynamique lorsqu'il n'est réalisé qu'à une seule extrémité. Le verrouillage dynamique est réservé aux fractures simples du tiers proximal ou du tiers distal et aux fractures du tiers moyen pour lesquelles il existe un risque d'impaction avec ascension du clou au genou. Ce verrouillage dynamique peut être réalisé en proximal ou en distal selon le siège de la fracture. Le montage statique est utilisé pour toutes les autres fractures, en particulier les fractures comminutives et plurifocales. On parle de dynamisation quand il est procédé à l'ablation d'un des verrouillages d'un montage statique. Il a été longtemps pratiqué de façon fréquente par l'école strasbourgeoise vers la 6^{e} semaine pour favoriser la corticalisation lors de la remise en charge. Il est actuellement moins couramment pratiqué car il ne semble guère modifier les délais de consolidation. Le verrouillage dont l'avantage [1] est de stabiliser le foyer de fracture et d'éviter la survenue de déplacements secondaires a pour inconvénients ses difficultés en distal allongeant la durée de l'acte opératoire et les doses d'irradiation pour l'opérateur, et de pérenniser un écart interfragmentaire éventuellement survenu lors de l'enclouage ; la consolidation précoce du foyer fibulaire risque alors de rendre la dynamisation secondaire inefficace. Dans les formes distales des fractures de jambe, certains auteurs se sont interrogés sur l'utilité de la synthèse simultanée de la fibula pour augmenter la stabilité rotationnelle ; l'étude de Kumar [61] apporte, grâce à une étude biomécanique sur os cadavériques, la preuve que l'ostéosynthèse de la fibula n'augmente pas la stabilité rotationnelle d'une fracture de jambe située à 7 cm de l'interligne tibiotalien et traitée par enclouage centromédullaire statique.

Autres méthodes d'ostéosynthèses centromédullaires [40, 41, 62, 63]. Les difficultés du verrouillage distal sont l'une des raisons du développement de plusieurs autres méthodes de synthèse centromédullaire :
- l'enclouage de De La Caffinière [62] assurant un enclouage flexible par des clous d'un diamètre de 4 à 5 mm qui repose sur les mêmes principes que l'enclouage selon Ender pour les fractures de l'extrémité proximale du fémur. Il existe un système de verrouillage proximal, le blocage distal des clous s'effectuant dans le spongieux ;
- l'enclouage en faisceau élastique de Marchetti [40], le système comprenant une partie primaire verrouillable à la partie proximale et des clous secondaires dont le verrouillage distal est obtenu par divergence de ceux-ci ;
- les clous rectangulaires de Wu [41] qui ont tous les avantages des clous de Ender mais dont la forme rectangulaire donne, d'après les études biomécaniques, une meilleure stabilité aux différents foyers de fractures ;
- les clous à clavette de Langlais.

> **“ *À retenir***
>
> **Avantages et inconvénients du foyer fermé**
>
> • Les avantages principaux du foyer fermé, par rapport à l'ostéosynthèse à foyer ouvert, sont l'absence d'aggravation des lésions cutanées périfracturaires en cas de contusion, le respect de l'hématome et de la vascularisation, en particulier périostée, le rôle inducteur du produit d'alésage, l'absence de spongialisation corticale telle qu'on l'observe sous les plaques d'ostéosynthèse et la diminution très importante du risque de refracture après ablation du matériel.
>
> • Les inconvénients sont les difficultés techniques et les pièges plus nombreux que pour les synthèses par plaque, et la plus grande fréquence des cals vicieux. Par ailleurs, certains ont insisté [64] sur la fréquence des douleurs antérieures du genou après enclouage.

Synthèse externe

Elle peut être réalisée à foyer ouvert ou à foyer fermé et utiliser des systèmes monoplan (type Orthofix® ou tubulaire de Howmédica®), biplan, en cadre ou en V (type fixateur de Hoffmann) ou circulaire (type Ilizarov).

La méthode d'Ilizarov, par la reprise d'appui immédiate qu'elle permet théoriquement, a soulevé, il y a une dizaine d'années, l'intérêt des traumatologues. Malgré cet avantage, inconstant dans nos pays, et son coût faible, la lourdeur de mise en place et de surveillance régulière des fiches ainsi que quelques graves complications vasculonerveuses liées la plupart du temps à une insuffisance de connaissance anatomique [65, 66] ont rendu son utilisation exceptionnelle en traumatologie d'urgence [67].

Indications [68]

Indications des synthèses centromédullaires

Elles sont largement répandues. Leurs deux principales contre-indications sont l'existence d'une lésion associée telle qu'une fracture des plateaux tibiaux, et pour certains auteurs, la présence d'un trait de refend articulaire.

Indications de l'alésage

Ce sont :
- les fractures du tiers moyen pour éviter le blocage du clou ;
- les canaux médullaires étroits pour permettre la mise en place d'un clou d'un diamètre qui autorise la mise en charge en fonction du type de fracture ;
- les fractures siégeant à la limite du tiers moyen pour éviter le verrouillage grâce à une extension du cylindre de frottement.

Indications du verrouillage

Ce sont :
- un montage dynamique pour les fractures du tiers moyen, pour les fractures obliques courtes quel que soit leur siège ou en cas de persistance d'un diastasis au foyer ;
- un montage statique pour les autres types de fracture au tiers supérieur ou tiers inférieur, et pour les fractures comminutives et plurifocales.

L'enquête multicentrique internationale de Bhandari [69] auprès de 577 chirurgiens sur les préférences de traitement des fractures de jambe fait état de 96,3 % de choix d'un enclouage centromédullaire pour les fractures fermées à basse énergie, de 96 % pour les fractures fermées à haute énergie et de 80 % pour les fractures fermées avec syndrome de loges, le choix d'un alésage associé diminuant en cas de haute énergie et de syndrome de loges. Il est intéressant de noter que l'origine géographique du chirurgien intervient de façon significative dans les choix, l'école nord-américaine étant un plus ardent protagoniste de l'alésage.

Ostéosynthèses par plaque (diaphysaire, diaphysoépiphysaire)

Elles sont réservées, en dehors de question d'école, aux contre-indications des enclouages (fracture à trait de refend articulaire, lésions associées du segment jambier) et pour certains aux fractures des deux extrémités pour lesquelles la réduction par enclouage centromédullaire n'est pas toujours satisfaisante. Cette technique peut parfois être intéressante en cas d'ostéoporose majeure en association à l'utilisation simultanée d'un cimentage de la diaphyse pour augmenter la tenue des vis. Par ailleurs, elle reste une option thérapeutique certaine pour le traitement des pseudarthroses.

Indications du fixateur externe

Elles sont rares dans les fractures fermées. Il est réservé aux fracas pandiaphysaires et aux formes avec contusion cutanée importante. Certains [70] proposent également, en cas de polytraumatisme, une synthèse première par fixateur externe quel que soit le type de fracture, y compris pour les fractures fermées sans contusion cutanée, du fait de la rapidité du geste ; dans un second temps, vers le 15e jour postopératoire, il est procédé à l'ablation du fixateur externe et à la réalisation d'une synthèse interne, en règle à foyer fermé [71].

Indications du traitement orthopédique

Elles sont devenues rares à l'heure actuelle compte tenu de sa lourdeur et des exigences de réduction [72-74] ; il est réservé aux fractures sans déplacement ou en cas de terrain particulier (patient âgé, artéritique avec troubles trophiques ou en cas de contre-indication anesthésiologique exceptionnelle) même si certains [34, 46] en sont encore de fervents défenseurs.

Autres indications

Dans les formes avec contusion cutanée majeure, il existe une contre-indication formelle aux synthèses à foyer ouvert, mais il faut savoir que, outre une synthèse externe, on peut également proposer un enclouage sans alésage avec surveillance de l'état cutané.

La synthèse de la fibula peut être utile pour redonner la longueur du segment jambier en cas de fracas diaphysaire, en l'absence de possibilité de verrouillage ou en cas de fracture juxtamalléolaire externe pour restaurer la pince bimalléolaire.

■ Évolution et complications

L'étude prospective de Skoog [4] sur 64 fractures de jambes isolées met cependant en exergue le fait que malgré un taux faible de complications, près de la moitié des patients présentent encore, 1 an après leur accident, une limitation des

> **À retenir**
>
> **Résultats**
>
> • Plusieurs méta-analyses récentes [57, 69, 75] permettent l'évaluation objective et comparative des principales méthodes, en termes de risque infectieux, de délai de consolidation et autres complications. Littenberg [75] a identifié 2 886 patients traités pour une fracture fermée de jambe (2 005 traités orthopédiquement ou fonctionnellement, 474 traités par plaque et 407 traités par enclouage) : le délai de consolidation le plus court (médiane 13 semaines) est obtenu par l'ostéosynthèse par plaque ; le taux d'infection est de 0 à 2 % pour le traitement orthopédique et l'enclouage et de 0 à 15 % pour la synthèse par plaque, ce risque infectieux étant plus péjoratif que le gain de consolidation obtenu par l'ostéosynthèse par plaque pour les auteurs.
>
> • Quel que soit le traitement choisi, une intervention différée (> 12^{e} heure) est responsable d'un taux significativement plus élevé de complications (infection, retard de consolidation, pseudarthrose) sans péjorer par ailleurs le résultat fonctionnel à long terme [76].

possibilités fonctionnelles et une diminution des scores de qualité de vie et de performance professionnelle (même si seulement 5 % des sujets sont toujours en arrêt de travail).

Complications initiales

Complications cutanées

Elles constituent le problème essentiel des fractures de jambe et sont envisagées dans le chapitre sur les fractures ouvertes, même si le problème des contusions cutanées associées constitue la frontière entre fractures fermées et fractures ouvertes.

Complications vasculaires

Elles sont plus rares que dans les fractures métaphysoépiphysaires proximales du tibia ou dans les luxations du genou. On peut observer différents types de lésions artérielles (Cone [77]) : dilacération avec hémorragie de la paroi, lésion intimale avec thrombus, dissection intimale, hématome intramural. Le plus souvent, il s'agit d'une simple compression dans les fractures à grand déplacement, la réduction entraînant la disparition de la symptomatologie. Néanmoins, il est prudent après toute ischémie vraie, même régressive, de réaliser un bilan artériographique à la recherche d'une lésion intimale. Il faut par ailleurs savoir que le thrombus peut survenir plusieurs heures après l'accident. Par conséquent, même en présence de pouls, il faut savoir dépister les signes cliniques d'ischémie à type de douleur, pâleur, froideur, paresthésie ou anesthésie en particulier au niveau de la première commissure de la face dorsale du pied, une paralysie débutante prédominant en règle sur l'extenseur de l'hallux. En présence de ces éléments, un doppler artériel et/ou une artériographie du membre inférieur est réalisée.

En cas de lésion vasculaire, il est réalisé un geste chirurgical rétablissant la continuité avec ou sans interposition de greffon veineux, ce geste étant réalisé après stabilisation du foyer de fracture.

À part, citons les complications iatrogènes des verrouillages proximaux antéropostérieurs, exceptionnelles en raison du développement de clou à verrouillage proximal transversal.

Complications nerveuses

Les lésions nerveuses vont souvent de pair avec les lésions artérielles par atteinte d'un pédicule. Il peut s'agir d'une lésion par compression, contusion, étirement ou plus rarement rupture. Les lésions associées de la fibula au col ou les luxations tibiofibulaires proximales imposent un examen particulièrement précis dans le territoire du nerf fibulaire commun. Toute anomalie préopératoire doit être consignée dans le dossier et le compte rendu opératoire.

En dehors des cas où un geste vasculaire ou sur les parties molles (lambeau de couverture) s'impose, l'exploration et l'éventuelle réparation des lésions nerveuses sont exceptionnellement réalisées en urgence.

Figure 18. Système de contrôle de pressions (Stryker).

Syndrome de loges

La survenue d'un syndrome de loges est plus fréquente en postopératoire, mais il faut savoir qu'il peut exister, de façon initiale, en particulier en cas de traumatisme appuyé et prolongé.

Complications secondaires précoces

Complications locales

Syndrome de loges

Les fractures de jambe sont l'étiologie essentielle des syndromes de loges dont la fréquence est de 1 à 5,5 % selon les séries. Ils peuvent même être beaucoup plus fréquents dans certaines formes (48 % dans la série de fracture bifocale de Woll [26]). Il est immédiatement suspecté sur un seul des signes suivants : douleur du mollet classiquement importante mais pouvant être tout à fait banale, et caractéristique lorsqu'elle est augmentée par l'étirement des muscles de la loge concernée (il faut savoir d'ailleurs que la douleur peut être totalement absente) ; hypoesthésie de la première commissure de la face dorsale du pied ; diminution de force musculaire de l'extenseur propre du gros orteil ou de l'ensemble des extenseurs du pied et de la cheville. La palpation de la tension des loges musculaires est rarement déterminante dans ce contexte postopératoire. Au moindre doute, il est impératif et urgent de réaliser au lit du malade une prise des pressions intramusculaires dans au moins deux des quatre loges (plus fréquemment loges antérieure et postérieure superficielle) sans anesthésie à l'aide d'un système de contrôle de pressions (Fig. 18) ; il est souvent utile en cas de valeurs de pression limites de réaliser un examen comparatif. La corrélation entre les données cliniques et la valeur comparative des pressions intramusculaires doit conduire, en cas de suspicion de syndrome de loges, à la réalisation immédiate d'une aponévrotomie des quatre loges réalisée en règle à ciel ouvert, sous peine de voir évoluer un syndrome de Volkmann du membre inférieur avec notamment une griffe définitive des orteils. Les séquelles sont potentialisées en cas de lésion des parties molles dans le cadre des fractures ouvertes [78].

Des syndromes de loges ont été décrits à la jambe controlatérale qui est mise en position gynécologique forcée pour faciliter le contrôle radiologique lors de l'enclouage. Anglen [79] en rapporte deux cas, les autres étant décrits au décours de chirurgie urologique, gynécologique ou générale.

Certains auteurs pensent que les techniques d'enclouage centromédullaire avec ou sans alésage favorisent la survenue d'un syndrome de loges postopératoire ; il faut citer le travail prospectif de Roger [80] qui a réalisé sur 11 patients une prise de pression en préopératoire et 12 heures après l'intervention : aucune modification significative des pressions n'a pu être mise en évidence. Des cas ont été décrits après ostéosynthèse par plaque (un cas dans la série de Piriou [19]). Par ailleurs, comme nous l'avons déjà signalé, la méta-analyse réalisée par Bhandari en 2000 [56] à partir d'études prospectives randomisées ne retrouve pas de différence significative de l'incidence des syndromes de loges après enclouage centromédullaire avec ou sans alésage.

Il faut bien distinguer des syndromes de loges les complications nerveuses du membre inférieur le plus souvent par compression et en rapport avec l'installation du patient, en particulier sur la table orthopédique [81].

Complications cutanées (désunion, nécrose)

Elles surviennent de façon préférentielle en cas de traumatisme appuyé et/ou d'ostéosynthèse par plaque, en règle au cours des 8 premiers jours suivant l'accident. La contusion et l'état cutané préopératoire sont des éléments fondamentaux : Piriou [19] retrouve 3 % de nécrose après ostéosynthèse par plaque sur peau parfaite et 36,6 % en cas de contusion initiale. La contusion initiale doit impérativement être une contre-indication à l'utilisation d'une plaque.

Hématome

Le diagnostic est purement clinique. Il peut nécessiter ou non un geste d'évacuation. Les principaux diagnostics différentiels, pour les loges postérieures, sont la phlébite et le syndrome de loges. Dans les traitements par plaque, l'hématome est presque toujours synonyme de survenue de nécrose et/ou d'infection (86 % des hématomes dans la série de Piriou [19]). Par conséquent, la reprise chirurgicale est le plus souvent préférable.

Infection

L'infection précoce survient au cours du premier mois postopératoire ; c'est la complication la plus redoutable des fractures de jambe ; elle est corrélée à l'état cutané initial. Son incidence a diminué depuis l'avènement des antibiotiques qui en ont également modifié l'évolution et le pronostic. Les germes en cause sont très variables mais on retrouve une forte prépondérance de Staphylococcus aureus. L'incidence de cette complication est directement liée à l'état cutané et le taux global moyen (toutes séries et tous stades confondus) est de l'ordre de 4 %. L'ensemble des séries de clous affiche un taux moyen d'infection précoce inférieur aux séries de plaques [19, 82, 83].

On distingue classiquement les infections superficielles et profondes mais cette distinction est souvent difficile en pratique.

Il faut distinguer la collection localisée bien circonscrite, sans signes généraux ni radiographiques, siégeant par exemple sur la cicatrice sous-rotulienne d'un enclouage, à distance du foyer de fracture. Dans ce cas, le traitement peut comporter une simple évacuation de la collection associée à une antibiothérapie adaptée. En cas d'infection du foyer lui-même, surtout si elle s'accompagne de signes généraux et biologiques, la reprise chirurgicale d'urgence est impérative. Outre la mise à plat de l'abcès, elle impose l'excision des parties molles infectées, un lavage abondant et la mise en route d'une antibiothérapie adaptée. À ce stade précoce, il est de règle de laisser en place le matériel d'ostéosynthèse quel qu'en soit le type. Le drainage est constant avec surveillance régulière des prélèvements bactériologiques [84, 85]. Citons les risques d'ostéoarthrite du genou dans les ostéosynthèses centromédullaires par voie proximale.

Par ailleurs, il faut insister sur le fait que le meilleur traitement de l'infection précoce est préventif, notamment grâce à la réalisation d'une antibioprophylaxie, aussi bien pour les fractures ouvertes que fermées, sous forme d'une dose flash ou d'une prescription de 24 à 48 heures.

Déplacement secondaire

On isole, au cours d'un traitement orthopédique, les déplacements secondaires qui témoignent d'une fracture instable. Un défaut technique de réalisation du plâtre (plâtre insuffisamment moulé avec présence de couches d'air entre les bandes, utilisation de velbandes, chambre visible sur la radiographie) peut parfois être retrouvé. Le déplacement peut également survenir après la fonte de l'œdème initial.

La survenue d'un déplacement secondaire dans les suites d'une ostéosynthèse s'accompagne en règle d'un démontage ; il peut être dû à un montage insuffisant, à une remise en charge trop précoce ou à un os de mauvaise qualité. Le démontage peut correspondre à une expulsion de vis ou à une rare fracture ou inflexion du matériel. On retrouve 7 % de fractures de plaques dans la série de Piriou [19], pratiquement toujours liées à un appui intempestif. L'incidence des ruptures de clou est très faible dans certaines séries (Kempf [18] : 0,7 %, Klemm [21] : 0,5 %), parfois plus élevée dans d'autres séries (Alho [20] : 5,1 %). Les expulsions de vis de verrouillage sont plus fréquentes (Kempf [18] : 6,8 %) mais le plus souvent sans traduction clinique. La prévention de ces déplacements secondaires après ostéosynthèse repose sur la prise d'un nombre suffisant de corticales en cas de synthèse par plaque (en règle huit corticales) et sur la réalisation de montage statique pour toute fracture instable en cas d'enclouage. Même avec les techniques d'enclouage statique, l'appui doit en règle être différé en cas de fracture instable (en particulier fracture comminutive, fracture plurifocale).

Complications générales

Phlébite et embolie pulmonaire

Leur fréquence est variable selon les publications : de 0 à 4,5 % pour les phlébites et de 0 à 2 % pour les embolies pulmonaires. Elles sont au mieux prévenues par la prescription systématique d'une prophylaxie antithrombotique souvent réalisée actuellement par des héparines de bas poids moléculaire. Cette prophylaxie est indispensable jusqu'à une reprise de la marche normale en appui complet. L'un des avantages de l'ostéosynthèse est la possibilité de mobilisation précoce de la cheville, du pied et du genou, élément capital pour limiter la stase veineuse mais ne permettant pas néanmoins de se passer de thromboprophylaxie. En ce qui concerne les embolies graisseuses, elles sont beaucoup plus rares qu'au fémur et seule la série de Béjui [86] retrouve 2 % d'embolie graisseuse.

Autres infections

Elles peuvent être urinaires, bronchopulmonaires ou autres. Leur incidence est exceptionnellement signalée dans les revues de la littérature.

Complications diverses

De nombreuses complications ont pu être décrites (complications cardiaques type infarctus, décès...) ; elles sont heureusement exceptionnelles en cas de fracture isolée des deux os de la jambe.

Complications secondaires tardives

Retard de consolidation et pseudarthrose (Fig. 19–21)

Définition, fréquence, facteurs prédictifs. La pseudarthrose est l'absence définitive de consolidation aboutissant classiquement à la création d'une néoarticulation. Un délai de 6 mois est reconnu par la majorité des auteurs pour parler de pseudarthrose. En Amérique du Nord, le délai consacré par la Food and Drug Administration (FDA) est de 9 mois [81, 85]. Elle est à distinguer du retard de consolidation qui est l'absence de consolidation dans les délais habituels mais où la guérison peut encore survenir car il existe des signes d'évolutivité. La définition du retard de consolidation est très variable selon les auteurs : classiquement compris entre 20 et 26 semaines ; il

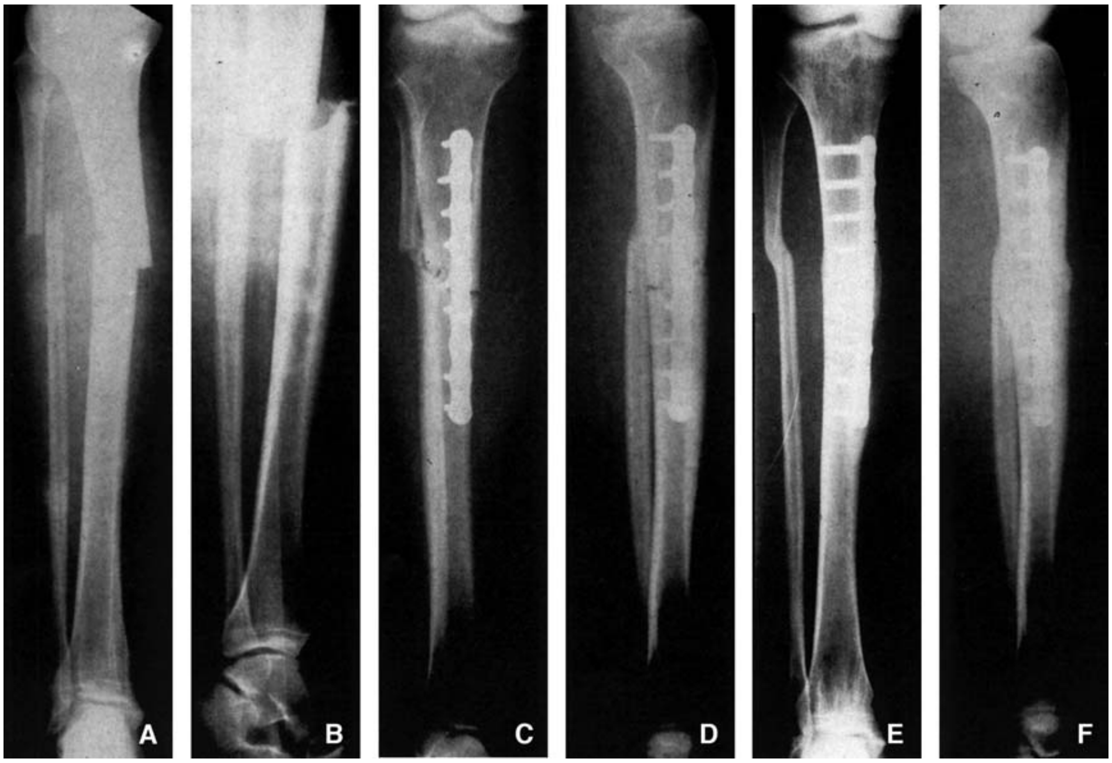

Figure 19.
A à D. Fracture transversale à la jonction tiers proximal/tiers moyen (A, B) synthésée par plaque (C, D). Pseudarthrose atrophique.
E, F. Apport osseux spongieux par voie médiale à 6 mois. Consolidation.

correspond pour d'autres au moment où une nouvelle attitude thérapeutique est envisagée. On distingue les pseudarthroses atrophiques (dites « avasculaires ») où il existe une sorte d'involution des berges osseuses, dont le traitement est souvent difficile, et les pseudarthroses hypertrophiques (ou « hypervasculaires ») ou en « pattes d'éléphant » où il existe une hypertrophie des berges fracturaires et qui sont souvent dues à une consolidation contrariée, notamment par un défaut d'immobilisation ou de stabilité du montage. Les facteurs favorisant la pseudarthrose sont : l'ouverture ou les contusions cutanées et l'énergie du traumatisme, la perte de substance osseuse, le type de fracture (par exemple 3^{e} fragment par coin de flexion), le siège (quart distal), un déplacement initial important, une absence ou une insuffisance d'immobilisation, le dépériostage peropératoire. L'incidence de la pseudarthrose varie selon les séries et le traitement initial utilisé. Sarmiento [87], dans une série de 960 patients traités orthopédiquement, retrouve 98,5 % de consolidation per primam avec 6 % de consolidation différée ; les facteurs de retard de consolidation étant les circonstances de la fracture (incidence doublée dans les accidents de la voie publique par rapport aux chutes), la nature comminutive (9 % retard de consolidation) ou bifocale (21 % retard de consolidation) de la fracture. Dans les séries d'ostéosynthèses par plaque, l'incidence varie de 0 à 11 %, en sachant que le taux de 11 % correspond à une série de fractures ouvertes. Dans les séries d'ostéosynthèse par clou, l'incidence varie de 0,6 à 8,2 % [77]. La revue de littérature de la conférence d'enseignement de Phieffer [88] retrouve un taux d'incidence combinée (à partir de 22 séries et 5 517 fractures) de pseudarthrose de 2,5 % et de retard de consolidation de 4,4 % ; ces valeurs seraient plus faibles si les fractures fermées à basse énergie étaient isolées des fractures ouvertes à haute énergie.

Certains auteurs [89, 90] se sont attachés à identifier des facteurs prédictifs de réintervention après traitement chirurgical des fractures de jambe, la première cause de réintervention étant le retard de consolidation. Dans l'étude de Bhandari [90], trois facteurs prédictifs ont pu être individualisés à partir d'une série de 200 fractures : un trait de fracture transversal, l'absence de contact cortical (sur au moins deux corticales) sur le cliché postopératoire et l'existence d'une lésion cutanée quelle qu'elle soit. Ces trois facteurs permettent de subdiviser les patients en plusieurs catégories (risque faible, modéré, élevé et très élevé) selon qu'ils possèdent zéro, un, deux ou trois facteurs prédictifs. L'étude d'Audigé [89], intéressante par le détail de son analyse uni- puis multivariable, retrouve une fois encore comme éléments prédictifs l'état cutané (selon la classification de l'AO), le diastasis postopératoire et la localisation sur la partie distale de la diaphyse, les autres facteurs n'étant corrélés qu'au travers de ceux-ci.

Critères diagnostiques. Le diagnostic de retard de consolidation puis de pseudarthrose repose sur des critères cliniques et radiographiques, le faisceau d'arguments aboutissant au diagnostic étant éminemment variable selon les chirurgiens [91] :

- critères cliniques : mobilité du foyer de fracture (valable en cas de traitement orthopédique ou de clou d'alignement non verrouillé), douleur lors de la palpation du foyer de fracture, douleur lors de la mise en charge ou lors de la mobilisation en torsion du squelette jambier (ce dernier critère pouvant être d'appréciation difficile en cas de rigidité importante du matériel), accessoirement, augmentation de la chaleur locale ;
- critères radiographiques : il s'agit de la persistance d'une solution de continuité avec un cal peu ou pas visible. Il faut savoir que l'estimation de la valeur du cal est parfois difficile, notamment après traitement chirurgical, et impose la réalisation de radiographies de trois quarts et éventuellement de tomographies. Les paramètres radiologiques évalués regroupent la continuité corticale (sur différentes incidences), la diminution de la solution de continuité sur des clichés successifs et la taille du cal. D'autres examens tels la scintigraphie ou l'examen tomodensitométrique peuvent s'avérer utiles pour apprécier la taille du cal mais peuvent difficilement être préconisés comme examens de surveillance de routine compte tenu de la fréquence de cette pathologie.

Whelan [92] a réalisé une étude inter- et intraobservateur d'appréciation de la consolidation après ostéosynthèse centromédullaire. Il confirme l'absence d'échelle de gradation d'évaluation du cal. Sur les quatre critères retenus (1. interprétation subjective de la consolidation, 2. extension et qualité du cal, 3. nombre de corticales pontant le cal et 4. nombre de corticales avec solution de continuité), la concordance globale interobservateur est moyenne (kappa = 0,6) ; le meilleur critère de concordance est celui du nombre de corticales pontant le cal (kappa = 0,75). Les auteurs recommandent l'évaluation, lors de chaque visite de contrôle d'une fracture de jambe traitée par enclouage, du nombre de corticales pontant le cal sur des clichés de face et de profil. De nouvelles méthodes sont à l'étude (ultrasons, réactions vibratoires mécaniques [93, 94]) qui permettraient le dépistage précoce des pseudarthroses.

Figure 20.
A, B. Pseudarthrose hypertrophique d'une fracture du quart distal de la jambe associée à une fracture bimalléolaire synthésée.
C. Ablation des vis distales fracturées.
D. Décortication et apport osseux par voie médiale.

Principes thérapeutiques. Ils reposent sur la stimulation de l'ostéogenèse et la mise en compression du foyer. La stimulation de l'ostéogenèse peut être réalisée par alésage, apport osseux, décortication ou pour certains par électrostimulation. La mise en compression du foyer est réalisée par la dynamisation d'un clou, la mise en appui ou l'utilisation de plaques en compression.

Indications. Elles dépendent de la méthode thérapeutique initiale.

- En cas de pseudarthrose sur enclouage centromédullaire verrouillé (cas de figure le plus fréquent à l'heure actuelle dans le cadre des fractures diaphysaires fermées de jambe), il est le plus souvent réalisé un nouvel enclouage avec alésage [95-98]. C'est par ailleurs le traitement de choix pour les pseudarthroses après traitement non chirurgical. On y associe une ostéotomie de la fibula en cas d'espace interfragmentaire et le montage est en règle dynamique. Les ostéotomies de première intention de la fibula ont été discutées par certains [99] en cas d'enclouage après fracture isolée du tibia. En revanche, en cas d'antécédents septiques, le traitement de la pseudarthrose par alésage et enclouage centromédullaire est grevé d'un taux de récidive infectieuse de 22 à 38 %, même en cas de consolidation. Lorsque la pseudarthrose s'accompagne d'une fracture d'un clou centromédullaire, Gosling [100] a décrit une technique astucieuse avec mise au point d'un ancillaire d'extraction du fragment distal.

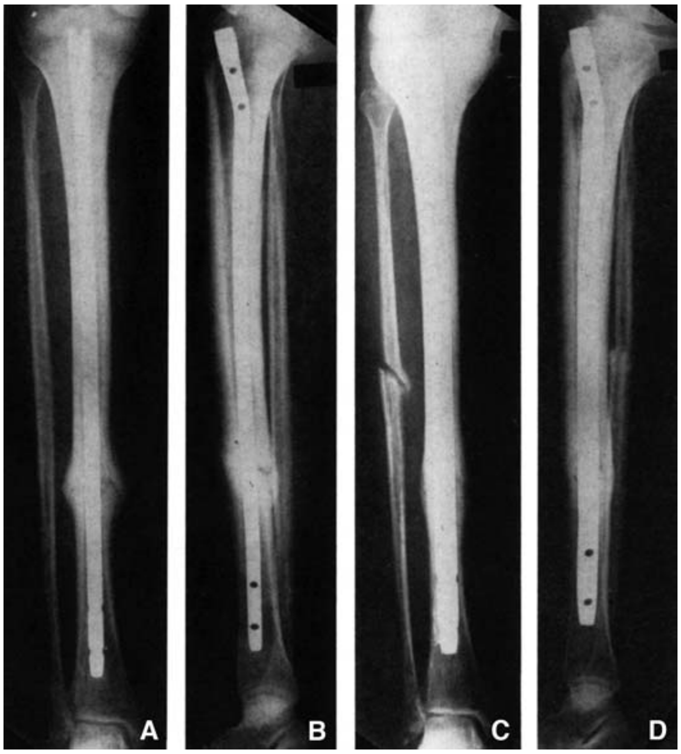

Figure 21.
A, B. Pseudarthrose serrée d'une fracture du tiers moyen traitée par enclouage d'alignement.
C, D. Reprise par changement de clou avec alésage et ostéotomie de la fibula.

- En cas de pseudarthrose après ostéosynthèse par plaque, on réalise volontiers un apport osseux spongieux intrafocal [101], avec ou sans décortication [102] (décortication difficile dans les formes atrophiques), sans nécessité d'ostéotomie de la fibula. Une technique mini-invasive avec repérage sous scopie et apport osseux à la seringue a été décrite par Bushnell [103]. Les ostéotomies de première intention de la fibula ont été discutées par certains [99] en cas d'enclouage après fracture isolée du tibia.
- La greffe intertibiofibulaire est une technique particulière pour les pseudarthroses de jambe. Elle est très rarement réalisée de première intention ou en l'absence de sepsis car elle fait perdre l'élasticité de la fibula et altère la fonction de la mortaise tibiofibulaire. Elle nécessite impérativement une fibula solide ou au moins synthésée ; elle est réalisée avec des greffons corticospongieux ou spongieux pur.
- Le fixateur d'Ilizarov peut trouver sa place dans le traitement des pseudarthroses du fait de ses possibilités de compression-distraction favorables à l'ostéogenèse [104-106].
- Les pseudarthroses de la fibula sont rares et exceptionnellement symptomatiques ; Shen [107] retrouve 15 cas sur 335 fractures de jambe (soit 4,5 %) dont seulement quatre étaient symptomatiques et ont été traités par résection de la pseudarthrose hypertrophique.
- Des procédés récents méritent d'être signalés :
  - l'utilisation d'ondes de choc bien connue pour le traitement des lithiases urinaires (lithotrypsie) est possible sur l'os et entraîne une stimulation de la néovascularisation, une stimulation des ostéoblastes et une formation d'os.

Après une phase d'expérimentation animale, des essais cliniques ont été réalisés chez l'homme : Wang et al. [108] ont traité par ondes de choc de façon prospective 72 pseudarthroses diaphysaires dont 19 pseudarthroses du tibia. La consolidation était évaluée par des critères cliniques et radiologiques (radiographies et tomographies). Les résultats font état de délais de consolidation similaires à ceux des techniques chirurgicales, sans les risques inhérents à l'acte chirurgical. Cette technique est plus efficace pour les pseudarthroses hypertrophiques ou avec une perte de substance que dans les pseudarthroses atrophiques ;

- l'utilisation de facteurs biochimiques susceptibles d'induire la différenciation des cellules souches mésenchymateuses en cellules ostéoprogénitrices (comme par exemple la *bone morphogenetic protein* [BMP], ou RHBMP-7) ou de stimuler le processus de la consolidation osseuse est une voie en pleine évolution, mais qui nécessite des évaluations précises car les premiers résultats sont contradictoires dans le traitement des pseudarthroses.

Cal vicieux [44, 87, 109-111] (Fig. 22)

On appelle cal vicieux la consolidation d'une fracture avec une déformation osseuse susceptible d'entraîner des conséquences fonctionnelles. Les cals vicieux sont dus à un défaut de réduction initiale ou à un déplacement secondaire négligé. L'incidence des cals vicieux est très variable selon d'une part les chiffres retenus comme définition du cal vicieux et d'autre part les méthodes et les séries. Les limites de tolérance actuellement retenues sont inférieures aux chiffres autrefois classiques : 10° pour le varus et les troubles sagittaux, 15° pour le valgus (le valgus pouvant être compensé par un varus de l'articulation sous-talienne), 10° de rotation interne, 15° de rotation externe (une hyperrotation externe gênant peu le passage du pas) et 2 cm de raccourcissement. En revanche, les chiffres retenus pour définir l'existence d'un cal vicieux sont moindres dans la littérature nord-américaine et notamment les méta-analyses récentes [57] : 5° pour l'angulation, 10° pour la rotation et 1 cm pour le raccourcissement.

Dans les séries d'ostéosynthèses par plaque, l'incidence des cals vicieux varie de 1 à 22 %. Les cals vicieux en varus correspondent fréquemment à des fractures basses et sont dus à un cintrage excessif de la plaque. Les cals vicieux en valgus sont souvent dus à une reprise intempestive de la marche (30 % dans le groupe des fractures reprises dans la série de Piriou [19]). Dans les séries d'ostéosynthèses par clou, les chiffres varient de 0 à 37 % selon les critères retenus. La série de Boucher [109] qui utilise un système d'acquisition tridimensionnelle analysant notamment les troubles rotatoires fait état de 77 % de cals vicieux (soit dix patients sur 13) ; si les critères retenus avaient été 5° de variation dans un plan, l'incidence des cals vicieux aurait été proche de 100 %. La série de Sarmiento [87] évaluant 1 000 fractures diaphysaires traitées fonctionnellement insiste sur le rôle de la fracture associée de la fibula en cas de raccourcissement final supérieur à 20 mm ; il est cependant certain que seules les fractures dont le raccourcissement initial était inférieur à 12 mm pouvaient prétendre à ce traitement.

Le retentissement fonctionnel à long terme des cals vicieux a été analysé de façon très précise par Milner [111] à partir de 164 dossiers (issus d'une cohorte de 1 400 fractures de jambe traitées orthopédiquement) revus avec un recul moyen de 36 ans. L'incidence des cals vicieux est élevée : pour les déviations frontales, on note 29 % de cals vicieux avec un angle supérieur à 5° et 4 % avec un angle supérieur à 10°. Pour les déviations sagittales, on note 34 % de cals vicieux avec un angle supérieur à 5° et 9 % avec un angle supérieur à 10°. Une anomalie rotatoire supérieure à 10° est observée dans 25 % des cas et supérieure à 20° dans 3 %. Un raccourcissement supérieur à 1 cm est mesuré dans 21 % cas et supérieur à 2 cm dans 5 %. Cette étude est tout à fait rassurante quant au retentissement fonctionnel du cal vicieux, tant au genou qu'à la cheville : aucune corrélation statistiquement significative n'est mise en évidence en termes d'arthrose clinique et/ou radiographique (au genou ou à la cheville) et de raideur articulaire. Seule une

Figure 22. Exemple de cal vicieux dans les suites d'un traitement orthopédique (réalisé du fait de lésions d'eczéma). Pas d'indication chirurgicale du fait d'une bonne tolérance fonctionnelle.

raideur objective de l'articulation sous-talienne est corrélée à un trouble de l'axe global du membre inférieur. Cependant, les échantillons ne permettent pas d'étudier séparément avec une puissance statistique suffisante le groupe des cals vicieux les plus importants. Ces données corroborent totalement celles publiées préalablement par Kristensen [112] et Merchant [113].

Le bilan clinique et radiographique a pour but essentiel d'apprécier le retentissement fonctionnel, critère essentiel d'indication chirurgicale. La quantification du cal vicieux est faite cliniquement en cas d'anomalie rotatoire, même si la précision n'est que relative et radiographiquement pour les autres types de déformation ; les mesures sont faites le plus souvent sur des radiographies après avoir recherché le plan de déformation minimale et maximale ; les imprécisions des mesures aboutissant à une sous-estimation des cals vicieux ont été soulignées par Boucher [109]. La technique décrite par

Milner [110] et utilisant la radiographie de la jambe controlatérale et son axe tibial comme « patron » permet d'améliorer la précision du calcul pour les déformations non rotatoires. Le scanner, en l'absence de matériel, est la seule méthode permettant de mesurer l'anomalie de torsion tibiale de façon précise.

Sur le plan thérapeutique, la correction idéale se fait au siège de la déformation. Elle peut alors être soumise à des aléas de consolidation, en cas de diaphyse scléreuse. Lorsqu'elle est réalisée au niveau métaphysaire, elle est en règle plus facile mais expose à une déformation en Z en cas de cal vicieux frontal par exemple. Elle a un intérêt en cas d'ancien foyer septique. Elle est réalisée en zone métaphysaire supérieure ou inférieure, selon le siège de la fracture. L'ostéotomie idéale est plane oblique, permettant ainsi la correction de l'ensemble des déformations, mais il s'agit d'une technique de réalisation difficile. En cas d'ostéotomie cunéiforme, beaucoup préfèrent, malgré le raccourcissement engendré, l'ostéotomie de fermeture qui facilite la consolidation. Outre la prise du greffon, l'ostéotomie d'ouverture a l'inconvénient de la mise en tension des parties molles rétractées. Une ostéotomie de la fibula est impérative lorsque celui-ci fait obstacle à la réduction. Plusieurs méthodes de fixation peuvent être utilisées : agrafes, plaque, clou. Un apport osseux de principe peut être discuté, selon l'importance du cal.

Un retentissement sévère du cal vicieux sur l'articulation tibiotalienne, relativement rare, pourrait amener à discuter l'arthrodèse.

Le meilleur traitement doit être préventif grâce à la qualité de la réduction préopératoire, à la mise en place soigneuse, en cas d'enclouage, du guide-clou au centre de la plaque épiphysaire inférieure, grâce à la réalisation de verrouillage statique pour les fractures instables et à l'absence d'appui immédiat, même soulagé, pour les fractures instables.

Infection

L'infection au stade tardif entre dans le cadre des ostéites ou des pseudarthroses suppurées ; sa plus grande fréquence en cas de fractures ouvertes fait qu'elle est traitée dans ce chapitre (cf. Encyclopédie médicochirurgicale, 14-086-A-20). L'incidence de cette complication dans les fractures fermées est très variable, de 0 à 4,4 % (Court Brown [114] : 1,8 %, Bone [22] : 4,4 %).

Raideur articulaire

Elle peut toucher l'articulation du genou et surtout la tibiotalienne et est essentiellement observée après traitement orthopédique ; elle est rarement quantifiée dans les séries d'ostéosynthèses mais la position d'équin antalgique après ostéosynthèse peut être difficile à récupérer, d'où l'intérêt d'une immobilisation postopératoire transitoire en position anatomique de la tibiotalienne. Selon Sarangi [115], il existe un lien constant entre raideur et algodystrophie. Par ailleurs la raideur n'est pas proportionnelle à la gravité de la fracture et à l'existence de lésions vasculaires. On peut observer des raideurs du genou au décours des enclouages centromédullaires par saillie de l'extrémité du clou. Signalons ici la fréquence des douleurs antérieures du genou en cas de traitement par enclouage ; leur incidence varie dans la littérature de 16 % [20] à plus de 60 % [31] mais Bonnevialle [31] insiste sur leur faible intensité, leur constante disparition à l'ablation du clou et le rôle de la protrusion corticale antérieure dans leur genèse. L'étude ultrasonographique postopératoire du tendon patellaire [64] ne trouve pas de différence significative en termes d'épaisseur tendineuse, de vascularisation, de trophicité tendineuse en fonction de la voie d'abord (transtendineuse ou paratendineuse) et de l'existence de douleurs.

Algodystrophie

L'algodystrophie est un syndrome fréquemment méconnu dont l'incidence est sous-estimée. Les signes cliniques sont composés de douleurs et de troubles trophiques.

Le diagnostic positif repose essentiellement sur la positivité de la scintigraphie. Dans une étude prospective, Sarangi [115] retrouve 30 % d'algodystrophie au moment de la consolidation sans corrélation avec la méthode thérapeutique ou la gravité de la fracture. Il remarque l'absence d'augmentation du délai de consolidation mais en revanche un retard à la reprise du travail.

Points forts

- Les fractures fermées de jambe sont les plus fréquentes des fractures des os longs. Elles ont un potentiel évolutif plus simple que les fractures ouvertes mais il ne faut pas omettre néanmoins le risque de complications redoutables telles que l'infection et le syndrome de loges. Par ailleurs, seul un patient sur deux environ a une récupération fonctionnelle ad integrum à 1 an.
- Il faut distinguer les fractures par traumatisme direct, apanage des accidents de la voie publique et du sujet jeune, qui même si elles ne sont pas ouvertes, sont souvent associées à une contusion cutanée et à des lésions des parties molles, et les fractures par traumatisme indirect, apanage des accidents sportifs et des chutes touchant pour ces dernières les sujets plus âgés.
- Le diagnostic ne pose en règle aucun problème. La classification utilisée pour les fractures fermées de jambe repose sur la nature et la topographie du ou des traits.
- Les deux éléments fondamentaux au stade du bilan préthérapeutique sont l'évaluation de l'état cutané et des parties molles (surtout en cas de choc direct et de traumatisme à haute énergie) et la recherche systématique d'un syndrome de loges.
- Les avantages principaux du foyer fermé, par rapport à l'ostéosynthèse à foyer ouvert sont : l'absence d'aggravation des lésions cutanées périfracturaires en cas de contusion, le respect de l'hématome et de la vascularisation, en particulier périostée, le rôle inducteur du produit d'alésage, l'absence de spongialisation corticale telle qu'on l'observe sous les plaques d'ostéosynthèse, et la diminution très importante du risque de refracture après ablation du matériel.
- Les inconvénients sont les difficultés techniques et les pièges plus nombreux que pour les synthèses par plaque, et la plus grande fréquence des cals vicieux.
- Les complications secondaires tardives des fractures de jambe comprennent essentiellement le retard de consolidation et/ou la pseudarthrose et les cals vicieux. Dans les deux cas, les critères retenus comme définition de ces complications ou critères d'évaluation sont très variables dans la littérature, rendant difficile la comparaison entre les séries.
- Le diagnostic de retard de consolidation doit reposer sur un faisceau d'arguments cliniques et radiographiques. Les éléments les plus simples du diagnostic sont la recherche d'une douleur au niveau du foyer lors de diverses sollicitations (mise en charge, palpation, torsion du squelette jambier) et l'évaluation du nombre de corticales pontant le cal sur des clichés de face et de profil.
- Les critères retenus pour parler de cal vicieux sont plus sévères actuellement que par le passé et plus sévères dans la littérature nord-américaine. En Europe, les chiffres retenus sont de 10° pour le varus et les troubles sagittaux, de 15° pour le valgus (qui peut être compensé au niveau de la sous-talienne), 10° de rotation interne, 15° de rotation externe et 2 cm de raccourcissement. L'appréciation précise des troubles rotatoires du squelette jambier impose la réalisation d'un scanner.

Déminéralisation

Elle est constante et peut, selon Ulivieri [116], atteindre 50 %. Elle débute aux alentours du 30e jour après la fracture et est maximale au 120e jour. La persistance d'une ostéoporose locale peut favoriser, selon Sarangi, une refracture.

Refracture

Une refracture correspond à une nouvelle fracture au même endroit après consolidation du foyer initial. Elle est à distinguer de la fracture en bout de plaque survenant en cas de reprise d'appui intempestif ou d'os ostéoporotique et de la mobilisation secondaire du foyer survenant après ablation de plaque en cas de pseudarthrose serrée passée inaperçue.

La refracture est une complication exceptionnelle après enclouage centromédullaire (0,07 % dans une étude multicentrique européenne sur 1 022 enclouages fémoraux et tibiaux). En cas d'ostéosynthèse par plaque, il semble que les refractures soient plus fréquentes en l'absence d'ablation du matériel. Néanmoins, cet incident reste très faible : 0,6 % avant ablation du matériel dans la série de Piriou [19], 0 % dans une série de l'AO regroupant 1 550 cas avec ablation du matériel.

■ Références

[1] Kempf I, Grosse A, Lafforgue D. L'apport du verrouillage dans l'enclouage centro-médullaire des os longs. *Rev Chir Orthop* 1978;**64**: 635-51.

[2] Perren S. Evolution of the internal fixation of long bone fractures: the scientific basis of biological internal fixation: choosing a new balance between stability and biology. *J Bone Joint Surg Br* 2002;**84**:1093-110.

[3] Schmidt AH, Finkemeier CG, Tornetta P. Treatment of closed tibial fractures. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:352-68.

[4] Skoog A, Soderqvist A, Tornkvist H, Ponzer S. One-year outcome after tibial shaft fractures: results of a prospective fracture registry. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:210-5.

[5] Boehler L. *Technique du traitement des fractures*. Paris: Les Éditions Médicales de France; 1944.

[6] Merle d'Aubigné R. Traumatismes de la jambe. In: *Nouveau précis de pathologie chirurgicale*. Paris: Masson; 1998. p. 639-50.

[7] Müller ME, Nazarians S, Koch P. *Classification AO des fractures. Tome 1*. Berlin: Springer Verlag; 1990.

[8] Court Brown CM, McBirnie J. The epidemiology of tibial fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:417-21.

[9] Bengner U, Ekbom T, Johnell O, Nilsson BE. Incidence of femoral and tibial shaft fractures. Epidemiology 1950-1983 in Malmo, Sweden. *Acta Orthop Scand* 1990;**61**:251-4.

[10] Borrione F, Jouve JL, Louis R. Anatomic basis for implantation of the Ilizarov system in the leg. *Surg Radiol Anat* 1988;**10**:283-9.

[11] McNab I, De Hass WG. The role of periosteal blood supply in the healing of fractures of the tibia. *Clin Orthop Relat Res* 1974;**105**:27-33.

[12] Sedel L, Meunier A, Nizard R. Biomécanique de l'os. Applications au traitement des fractures. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-30, 1993 : 12p.

[13] Perren S. The concept of biological plating using the limited contact-dynamic compression plate (LC-DCP). *Injury* 1991;**22**(suppl1):1-41.

[14] Sedel L, Vareilles JL. Consolidation des fractures. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-A-20, 1992 : 11p.

[15] Huten D, Duparc J. Métastases des os longs et des ceintures. In: *Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Tome 2. Chap 4*. Laboratoires UNICET; 2000.

[16] Kempf Y, Grosse A, Lootvoet L, Copin G, Pagliano G. Les fractures de jambe à 3e fragment. *Rev Chir Orthop* 1973;**59**:43-60.

[17] Kempf I, Lootvoet L, Grosse A, Copin G, Pagliano G. Les fractures comminutives de jambe. Proposition de classification et étude thérapeutique. *Rev Chir Orthop* 1972;**58**:123-9.

[18] Kempf I, Grosse A, Taglang G, Bernhard L, Moui Y. L'enclouage centro-médullaire avec verrouillage des fractures récentes du fémur et du tibia. Étude statistique à propos de 835 cas. *Chirurgie* 1991;**117**: 478-87.

[19] Piriou P. Traitement des fractures récentes de jambe par plaque vissée. À propos de 159 cas. [thèse médecine], Paris, 1992.

[20] Alho A, Ekeland A, Stromsoe K, Folleras G, Thoresen BO. Locked intramedullary nailing for displaced tibial shaft fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1990;**72**:805-9.

[21] Klemm KW, Börner M. Interlocking nailing of complex fractures of the femur and tibia. *Clin Orthop Relat Res* 1986;**212**:89-100.

[22] Bone LB, Johnson KD. Treatment of tibial fractures by reaming and intramedullary nailing. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:877-87.

[23] Ekeland A, Thoresen BO, Alho A, Stromsoe K, Folleras G, Haukebo A. Interlocking intramedullary nailing in the treatment of tibial fractures. A report of 45 cases. *Clin Orthop Relat Res* 1988;**231**:205-15.

[24] Melis GC, Sotgiu F, Lepori M, Guido P. Intramedullary nailing in segmental tibial fractures. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:1310-8.

[25] Zucman J, Maurer P. Two-level fractures of the tibia: Results in thirty-six cases treated by blind nailing. *J Bone Joint Surg Br* 1969;**51**:686-93.

[26] Woll TS, Duwelius PJ. The segmental tibial fracture. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**281**:204-7.

[27] Poileux F. Généralités sur les fractures, les luxations, les entorses. In: Poileux F, editor. *Sémiologie chirurgicale. Tome 1*. Paris: Flammarion; 1968. p. 85-117.

[28] Orthopaedic Trauma Association. Fracture and dislocation compendium. *J Orthop Trauma* 1996;**10**(suppl):50-5.

[29] Duparc J, Huten D. Classification des fractures ouvertes. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°14*. Paris: Masson; 1981. p. 62-72.

[30] Bone LB, Sucato D, Stegelann PM. Displaced isolated fractures of the tibial shaft treated with either cast or intramedullary nailing. An outcome analysis of matched pairs of patients. *J Bone Joint Surg Am* 1998;**80**:1084-5.

[31] Bonnevialle P, Bellemore Y, Foucras L, Hezard L, Mansat M. Fractures de jambe à fibula intacte : intérêts de l'enclouage centro-médullaire. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:29-37.

[32] McConnell T, Court-Brown C, Sarmiento A. Isolated tibial shaft fracture. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:306-8.

[33] Valenti P, Nordin JY. Dislocation of the superior tibio-fibular joint. A study of 6 cases and review of the literature. *French J Orthop Surg* 1989;**1**:87-93.

[34] Sarmiento A, Sharpe FE, Ebramzade HE, Normand P, Shankwiler JA. Factors influencing the outcome of closed tibial fractures treated with functional bracing. *Clin Orthop Relat Res* 1995;**315**:8-24.

[35] Ogden JA. Subluxation and dislocation of the proximal tibio-fibular Joint. *J Bone Joint Surg Am* 1974;**56**:145-54.

[36] Shelbourne KD, Pierce RO, Ritter MA. Superior dislocation of the fibular head associated with a tibia fracture. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**160**:172-4.

[37] Tricoire JL, Lefebvre D. Anatomic study of a particular type of vascular lesion associated with tibial fractures. *Surg Radiol Anat* 1989;**11**: 295-300.

[38] Matic A, Kasic M, Hudolin I. Knee ligament injuries associated with leg fractures. Prospective study. *Unfallchirurg* 1992;**95**:469-70.

[39] Schweighofer F, Wildburger R, Hofer HP, Passler JP. External torsion fractures of the tibia combined with ankle joint fractures. *Zentralbl Chir* 1992;**117**:465-7.

[40] Marchetti PG, Vicenzi G, Impallomeni C. A new nail for elastic intramedullary fixation in fractures and pseudarthrosis of the femur and tibia. *Orthopaedics* 1994;**2**:403-16.

[41] Wu YS, Zhang FB. The treatment of tibial and fibular fractures with the rectangular intramedullary nail. *Orthopaedics* 1994;**2**:437-46.

[42] Bartlett CS, Weiner LS. Tibia and pilon. In: Koval KJ, Zukerman JD, editors. *Fractures in the elderly*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1998. p. 217-32.

[43] Bonnevialle P, Feron JM. Les fractures des sujets âgés de plus de 80 ans. Symposium. *Rev Chir Orthop* 2003;**89**(suppl2):2S129-2S182.

[44] Rosen H, Koval KJ. Non union/Malunion. In: Koval KJ, Zukerman JD, editors. *Fractures in the elderly*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1998. p. 261-76.

[45] Singer BR, McAuchan GL, Robinson CM, Christie J. Epidemiology of fractures in 15 000 adults. The influence of age and gender. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:243-8.

[46] Sarmiento A, Gersten LM, Sobol PA, Shankwiler JA. Tibial shaft fractures treated with functional braces. Experience with 780 fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:602-9.

[47] Trojan E. Traitement orthopédique des fractures de jambe fermées et ouvertes. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°14*. Paris: Masson; 1981. p. 7-22.

[48] Vidal J, Nakach G, Ter Schiporst P, Orst G, Daures JP. Association fixateur externe et synthèse interne dans les fractures et pseudarthroses de jambe : principales indications et résultats. *Rev Chir Orthop* 1988; **74**:61-8.

[49] Bezes H, Bocchio JJ. 153 ostéosynthèses du tibia par plaques vissées AO pour fractures diaphysaires de jambe par accident de ski. *J Chir (Paris)* 1971;**102**:201-11.
[50] Clifford RP, Beachamp CG, Kellam JF, Webb JK, Tile M. Plate fixation of open fractures of the tibia. *J Bone Joint Surg Br* 1988;**70**:644-9.
[51] Krettek C, Miclau T, Grün O, Schandelmaier P, Tscherne H. Intraoperative control of axes, rotation and length in femoral and tibial fractures. Technical note. *Injury* 1998;**29**(suppl3):SC29-SC39.
[52] Schuster A, Gautier E, Jakob R. Minimally invasive percutaneous plate fixation for tibial fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1999;**81**:236-7.
[53] Bombart M, Decoulx J, Dubousset J, Kempf I, Zucman J. Enclouage à foyer fermé des diaphyses tibiales et fémorales. Forum sous la direction de R. Merle d'Aubigné. Hôpital Cochin. avril 1970. *Rev Chir Orthop* 1970;**56**:775-86.
[54] Goodman SB. The basic science of intramedullary fixation of lower extremity fractures. *Orthopaedics* 1994;**2**:233-9.
[55] Raschke MJ, Mann JW, Oedekoven G, Claudi BF. Segmental transport after unreamed intramedullary nailing. *Clin Orthop Relat Res* 1992; **282**:233-40.
[56] Tarr RR, Wiss DA. The mechanics and biology of intramedullary fracture fixation. *Clin Orthop Relat Res* 1986;**212**:10-7.
[57] Bhandari M, Guyatt GH, Tong D, Adili A, Shaughnessy SG. Reamed versus non reamed intramedullary nailing of lower extremity long bone fractures: a systematic overview and meta-analysis. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:2-9.
[58] Gaebler C, Berger U, Schandelmaier P, Greitbauer M, Schauwecker H, Applegate B, et al. Rates and odds ratios for complications in closed and open tibial fractures treated with unreamed, small diameter tibial nails: a multicenter analysis of 467 cases. *J Orthop Trauma* 2001;**15**: 415-23.
[59] Laforest P, Karger C, Bouslama F, Taglang G, Grosse A, Kempf I. Performances mécaniques des clous de tibial de Grosse et Kempf non fendus de faible diamètre. *Rev Chir Orthop* 1994;**80**:36-43.
[60] Hupel T, Weinberg J, Aksenov S, Schemitsch E. Effect of unreamed, limited reamed, and standard reamed intramedullary nailing on cortical bone porosity and new bone formation. *J Orthop Trauma* 2001;**15**: 18-27.
[61] Kumar A, Charlebois S, Cain E, Smith R, Daniels A, Crates J. Effect of fibular plate fixation on rotational stability of simulated distal tibial fractures treated with intramedullary nailing. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:604-8.
[62] De La Caffinière JY. *L'ostéosynthèse centro-médullaire flexible verrouillée*. Montpellier: Sauramps Médical; 2000.
[63] Pankovich AM, Tarabishy IE, Yelda S. Flexible intramedullary nailing of tibial shaft fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**160**:185-95.
[64] Vaisto O, Toivanen J, Paakkala T, Jarvela T, Kannus P, Jarvinen M. Anterior knee pain after intramedullary nailing of a tibial shaft fracture: an ultrasound study of the patellar tendons of 36 patients. *J Orthop Trauma* 2005;**19**:311-6.
[65] Braito W, Montanari C, Caracciolo F, Paroni G, Domenella G. False aneurysm of the anterior tibial artery in lower leg fractures treated with the Ilizarov external fixator. *Ital J Orthop Traumatol* 1992;**18**:135-9.
[66] Guarniero R, Aguiar ET, Montenegro NB. Vascular complications of the Ilizarov method. *Rev Hosp Chir Fac Med Sao Paulo* 1993;**48**: 17-21.
[67] Tucker HL, Kendra JC, Kinnebrew TE. Management of unstable open and closed tibial fractures using the Ilizarov method. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**280**:125-35.
[68] Vives P, Massy E, Dubois P. Faut-il choisir le clou ou la plaque pour traiter une fracture de jambe? *Rev Chir Orthop* 1975;**61**:693-703.
[69] Bhandari M, Guyatt GH, Swiontkowski MF, Tornetta P, Hanson B, Weaver B, et al. Surgeons'preferences for the operative treatment of fractures on the tibial shaft: an international survey. *J Bone Joint Surg Am* 2001;**83**:1746-52.
[70] Weise K, Weller S, Ochs U. Change in treatment procedure after primary external fixator osteosynthesis in polytrauma patients. *Actuel Traumatol* 1993;**23**:149-68.
[71] Matzoukis J, Thomine JM, Khallouk K, Biga N. Enclouage verrouillé de jambe secondaire après fixation externe (25 cas). *Rev Chir Orthop* 1991;**77**:555-61.
[72] Alho A, Benterud JG, Hogevoldh E, Ekeland A, Stromsoe K. Comparison of functional bracing and locked intramedullary nailing in the treatment of displaced tibial shaft fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**277**:243-50.
[73] Den Outer AJ, Meeuwis JD, Hermans J. Conservative versus operative treatment of displaced non comminuted tibial shaft fractures. A retrospective comparative study. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**252**: 231-7.
[74] Hooper GJ, Keddell RG, Penny ID. Conservatice management or closed nailing for tibial shaft fractures A randomised prospective trial. *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:83-5.
[75] Littenberg B, Weinstein LP, McCarren M, Mead T, Swiontkowski MF, Rudicel SA, et al. Closed fractures of the tibial shaft. A meta-analysis of three methods of treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1998;**80**:174-83.
[76] Bhandari M, Adili A, Leone J, Lachowski R, Kwok D. Early versus delayed operative management of closed tibial fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**368**:230-9.
[77] Cone JB. Vascular injury associated with fracture dislocation of the lower extremity. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**243**:30-5.
[78] Vandervelpen G, Goris L, Broos PL, Rommem PM. Functional sequelae in tibial shaft fractures with compartment syndrome following primary treatment with urgent fasciotomy. *Acta Chir Belg* 1992;**92**: 34-40.
[79] Anglen J, Banovetz J. Compartment syndrome in the well leg resulting from fracture-table positioning. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**301**: 239-42.
[80] Roger DJ, Tromanhauser S, Kropp WE. Durham. J, Fuchs M. Compartment pressures of the leg following intramedullary fixation of the tibia. *Orthop Rev* 1992;**21**:1221-5.
[81] France MP, Aurori BF. Pudendal nerve palsy following fracture table traction. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**276**:272-6.
[82] Lortat-Jacob A, Sutour JM, Beaufils P. Infection après enclouage centro-médullaire pour fracture diaphysaire du fémur et du tibia. *Rev Chir Orthop* 1986;**72**:485-94.
[83] Patzakis MJ, Wilkins J, Wiss DA. Infection following intramedullary nailing of long bones. *Clin Orthop Relat Res* 1986;**212**:182-91.
[84] Lortat-Jacob A, Hardy P, Benoit J. La réintervention précoce pour infection en chirurgie orthopédique du membre inférieur. *Rev Chir Orthop* 1990;**76**:321-8.
[85] Witvoet J. Traitement de l'infection précoce dans les fractures de jambe. *Rev Chir Orthop* 1968;**54**:101-5.
[86] Béjui J, Carret JP, Fischer LP, Berger E, Bertrand HG, Lille R. Étude critique de l'enclouage du tibia avec alésage et à foyer fermé. À propos d'une série continue de 100 cas. *Rev Chir Orthop* 1982;**68**(suppl2): 126-30.
[87] Sarmiento A. On the behavior of closed tibial fractures: clinical/radiological correlations. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:199-205.
[88] Phieffer LS, Goulet JA. Delayed unions of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 2006;**88**:205-16.
[89] Audigé L, Damian G, Bhandari M, James K, Thomas R. Path analysis of factors for delayed healing and nonunion in 416 operatively treated tibial shaft fractures. *Clin Orthop Relat Res* 2005;**438**:221-32.
[90] Bhandari M, Tornetta P, Sprague S, Najibi S, Petrisor B, Griffith L, et al. Predictors of reoperation following operative management of fractures of the tibial shaft. *J Orthop Trauma* 2003;**17**:353-61.
[91] Bhandari M, Guyatt GH, Swiontkowski MF, Tornetta P, Sprague S, Schemitsch EH. A lack of consensus in the assessment of fracture healing among orthopaedic surgeons. *J Orthop Trauma* 2002;**16**: 562-6.
[92] Whelan DB, Bhandari M, McKee MD, Guyatt GH, Kreder HJ, Stephen D, et al. Interobserver and intraobserver variation in the assessment of the healing of tibial fractures after intramedullary fixation. *J Bone Joint Surg Br* 2002;**84**:15-8.
[93] Benirschke SK, Mirels H, Jones D, Tencer AF. The use of resonant frequency measurements for the noninvasive assessment of mechanical stiffness of the healing tibia. *J Orthop Trauma* 1993;**7**:64-71.
[94] Fellinger M, Leitgeb N, Szyszkowitz R, Peicha G, Passler J, Seggl W, et al. Early detection of delayed union in lower leg fractures using a computerised analysis of mechanical vibration reactions of bone for assessing the state of fracture healing. *Arch Orthop Trauma Surg* 1994; **113**:93-6.
[95] Kempf I, Grosse A, Rigaut P. The treatment of noninfected pseudarthrosis of the femur and tibia with locked intramedullary nailing. *Clin Orthop Relat Res* 1986;**212**:142-54.
[96] Kessler SB, Hallfeldt KK, Perren SM, Schweiberer L. The effects of reaming and intramedullary nailing on fracture healing. *Clin Orthop Relat Res* 1986;**212**:18-25.
[97] Klein MP, Rahn BA, Frigg R, Kessler R, Perren SM. Reaming versus non-reaming in medullary nailing interference with cortical circulation of the canine tibia. *Arch Orthop Trauma Surg* 1990;**109**:314-6.
[98] Tornqvist H. Tibia non unions treated by interlocked nailing:increased risk of infection after previous external fixation. *J Orthop Trauma* 1990; **4**:109-14.

[99] Fromm B, Niethard FV. Primary osteotomy of the fibula in the treatment of post-traumatic tibial pseudarthrosis. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1992; **130**:507-11.
[100] Gosling T, Allami M, Koenemann B, Hankmeier S, Krettek C. Minimally invasive exchange tibial nailing for a broken solid nail: case report and description of a new technique. *J Orthop Trauma* 2005;**19**: 744-7.
[101] Blick SS, Brumback RJ, Lakatos R, Poka A, Burgess AR. Early prophylactic bone grafting of high-energy tibial fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**240**:21-41.
[102] Judet T, Richard L, Arnault O, De Thomasson E, Boury G. Traitement des pseudarthroses du tibia par décortication ostéopériostée de Robert Judet. *Acta Orthop Belg* 1992;**58**(suppl1):182-6.
[103] Bushnell B, Dahners L. The syringe technique for minimally invasive bone grafting. *J Orthop Trauma* 2005;**19**:650-5.
[104] Canuti M, Valenti C, Chiriconi A. Considerations on the principles of treatment of aseptic pseudarthrosis of the leg with the Ilizarov method. *Arch Putti Chir Organi Mov* 1989;**37**:107-20.
[105] Catagni M, Guerreschi F, Holman JA, Cattaneo R. Distraction osteogenesis in the treatment of stiff hypertrophic nonunions using the Ilizarov apparatus. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**301**:159-63.
[106] Paley D. Treatment of tibial non union and bone loss with the Ilizarov technique. *Instr Course Lect* 1990;**39**:185-97.
[107] Shen WJ, Shen YS. Fibular nonunion after fixation of the tibia in lower leg fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**:231-2.
[108] Wang CJ, Chen HS, Chen CE, Yang KD. Treatment of nonunions of long bone fractures with shock waves. *Clin Orthop Relat Res* 2001; **387**:95-101.
[109] Boucher M, Leone J, Pierrynowski M, Bhandari M. Three-dimensional assessment of tibial malunion after intramedullary nailing: a preliminary study. *J Orthop Trauma* 2002;**16**:473-83.
[110] Milner SA. A more accurate method of measurement of angulation after fracture of the tibia. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:972-4.
[111] Milner SA, Davis TR, Muir KR, Greenwood DC, Doherty M. Long-term outcome after tibial shaft fracture: is mal union important? *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**:971-80.
[112] Kristensen KD, Kiaer T, Blicher J. No arthrosis of the ankle 20 years after malaligned tibial-shaft fracture. *Acta Orthop Scand* 1989;**70**: 208-9.
[113] Merchant TC, Dietz FR. Long-term follow-up after fractures of the tibial and fibular shafts. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:599-606.
[114] Court Brown CM, Keating JF, McQueen MM. Infection after intramedullary nailing of the tibia. Incidence and protocol for management. *J Bone Joint Surg Br* 1992;**74**:770-4.
[115] Sarangi PP, Ward AJ, Smith EJ, Staddon GE, Atkins RM. Algodystrophy and osteoporosis after tibial fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1993;**75**:450-2.
[116] Ulivieri FM, Bossi E, Azzoni R, Ronzani C, Trevisan C, Montesano A, et al. Quantification by dual photonabsorptiometry of local bone loss after fracture. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**250**:291-6.

P. Thoreux, Praticien hospitalier (patricia.thoreux@avc.aphp.fr).
T. Bégué, Professeur des Universités, praticien hospitalier.
A.-C. Masquelet, Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, Hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Thoreux P., Bégué T., Masquelet A.-C. Fractures fermées de jambe de l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-086-A-10, 2007.

Appareil locomoteur
[14-088-A-10]

Fractures malléolaires de l'adulte et luxations du cou-de-pied

Norman Biga : Professeur des Universités, praticien hospitalier
Thomas Defives : Praticien hospitalier
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, pavillon Félix Dévé, centre hospitalier universitaire, hôpital Charles-Nicolle, 1, rue de Germont, 76031 Rouen cedex France

Résumé

Les fractures malléolaires sont très fréquentes ; elles altèrent plus ou moins gravement la congruence articulaire (avec le risque potentiel de complications dégénératives) et la continence de la mortaise (qui régit le centrage astragalien). L'état du revêtement cutané (élément pronostique majeur) et l'évaluation de ces deux paramètres guident les indications thérapeutiques. Le traitement orthopédique, réservé aux fractures à peau saine, sans altération majeure de la continence du pilon, doit restaurer de façon stable la congruence articulaire et le centrage astragalien jusqu'à consolidation. Le traitement chirurgical, qui ne tolère aucun défaut réductionnel, se discute dans deux circonstances :

> *l'une facultative : trait simple, prévision de réduction exacte, avec l'objectif des meilleurs résultats immédiats et à distance ;*
> *l'autre obligatoire : altération grave de la continence quel que soit le degré de la comminution.*

À l'opposé, les luxations tibioastragaliennes pures sont exceptionnelles ; elles compliquent un mécanisme combiné de flexion plantaire forcée et de compression axiale sur terrain d'hyperlaxité constitutionnelle. Les luxations fermées sont d'excellent pronostic après traitement orthopédique léger ; les luxations ouvertes sont fréquentes (50 %) ; leur pronostic est plus réservé, elles nécessitent la réparation chirurgicale des brèches capsuloligamentaires pour occlure la cavité articulaire.

Haut de page

INTRODUCTION

Les fractures malléolaires sont extrêmement fréquentes ; elles occupent, après les fractures du poignet et les fractures de l'extrémité supérieure du fémur, le troisième rang des lésions traumatiques de l'appareil locomoteur (une fracture malléolaire sur six fractures du membre inférieur) [3].

Les luxations du cou-de-pied accompagnent presque toujours une fracture de la pince malléolaire ; elles en font la gravité pronostique. Les luxations pures sont exceptionnelles ; la littérature n'en rapporte qu'une centaine de cas.

Haut de page

RAPPEL BIOMÉCANIQUE

La cheville est une articulation fortement emboîtée n'autorisant qu'un seul degré de liberté. Elle est en mesure de supporter des forces considérables (jusqu'à 200 kilos), alors que le contact entre la poulie astragalienne et le plafond de la mortaise n'est que de 4 à 5 cm^2. Les pressions unitaires théoriques sont donc incompatibles avec les propriétés mécaniques du cartilage. En fait, l'exactitude de la congruence articulaire et le maintien permanent de l'emboîtement lors de la flexion-extension sont en mesure de surmonter ce paradoxe malgré l'inadaptation anatomique de la pince et du dôme astragalien qui est plus large en avant qu'en arrière. Il existe en effet plusieurs mécanismes d'adaptation :

- réglage actif de la pince dans la syndesmose à la largeur de la poulie (Pol Lecoeur) ; Close en a précisé les limites [8] ;
- rotation automatique de la poulie (5 à 6°) lors du passage de la flexion plantaire (à l'origine d'une rotation interne astragalienne) à la flexion dorsale (à l'origine d'une rotation externe astragalienne) [8] ;.
- importance biomécanique du contact astragalomalléolaire [4] qui fait passer la surface totale de contact à 10 cm^2 et assure 40 % de la prise en charge des contraintes ;
- rôle majeur de la syndesmose dans le maintien du haut degré de congruence articulaire, un déplacement astragalien en dehors de 1 mm entraînant une diminution de 40 % de la surface portante du dôme astragalien [21].

L'ajustement parfait du dôme astragalien dans la mortaise conditionne la protection du revêtement cartilagineux face à des charges très élevées. Cette situation biomécanique est régie par la continence parfaite de la mortaise qui est assurée :

- en dedans par la malléole interne mais aussi le faisceau antérieur du plan profond du ligament latéral interne (frein de la rotation externe astragalienne) ;
- en avant, par la berge antérieure du pilon surtout dans son secteur antéroexterne dans le plan du tubercule tibial antérieur où le contact est particulièrement serré ;
- en arrière par la marge postérieure qui est proéminente et descend plus bas que l'antérieure (malléole postérieure de Destot) et qui est doublée sur sa moitié externe par les fibres inférieures du ligament péronéotibial postérieur ;
- en dehors, par la syndesmose où les ligaments péronéotibiaux inférieurs assurent la stabilité antéropostérieure du péroné dans la cavité sigmoïde du tibia alors que la membrane interosseuse s'oppose au diastasis péronéotibial dans le plan frontal.

Haut de page

FRACTURES MALLÉOLAIRES

Classification anatomopathologique

Les fractures bimalléolaires ont fait l'objet de très nombreuses classifications se fondant soit sur le mécanisme lésionnel soit sur la hauteur du trait péronier par rapport à la syndesmose.

Classification de Lauge-Hansen (1942)

Elle a la faveur des Anglo-Saxons et comporte quatre types définis par deux termes, le premier correspondant à la position du pied lors du traumatisme et le second au sens de la rotation pathologique de l'astragale. Ainsi sont définies des fractures par supination-rotation externe, pronation-rotation externe, pronation-abduction, supination-adduction.

Classifications se référant à la hauteur du trait

Elles sont régulièrement utilisées en Europe, comme la classification de Danis et celle de Weber [23] qui a le mérite de la simplicité, a servi de base à la classification de l'Association suisse pour l'ostéosynthèse (AO) et comporte trois stades (A : sous-ligamentaire ; B : interligamentaire ; C : sus-ligamentaire).

Classification proposée par Duparc et Alnot (1969)

La plus couramment utilisée en France, elle relie le mécanisme et la hauteur du trait sur le péroné par rapport aux tubercules du tibia [9]. C'est cette classification que nous avons adoptée.

- Les *fractures sous-tuberculaires par adduction* sont caractérisées par l'intégrité de la syndesmose et un trait malléolaire interne vertical s'accompagnant fréquemment d'un enfoncement ostéochondral à l'angle supéro-interne de la mortaise. Elles sont rares (6 à 12 % des fractures bimalléolaires).
- Les *fractures intertuberculaires par rotation externe* comportent un trait peronier spiroïde intraspongieux, volontiers simple, passant entre les deux tubercules, s'accompagnant fréquemment d'une rupture le plus souvent partielle du ligament péronéotibial antérieur [13] et des lésions ostéoligamentaires postérieures plus ou moins étendues. Le trait malléolaire interne est transversal moyen ou distal. Elles représentent environ 60 % des fractures bimalléolaires.
- Les *fractures sus-tuberculaires* font suite à un mécanisme d'abduction et à une composante de rotation externe plus ou moins marquée. Elles répondent à la classique fracture de Dupuytren. Il faut séparer :
  - les fractures sus-tuberculaires basses (entre 10 et 15 %) à trait spiroïde long, de texture corticale, s'accompagnant d'une lésion constante de la syndesmose. Elles comportent souvent un fragment marginal postérieur plus ou moins important ;
  - les fractures sus-tuberculaires hautes, (entre 15 et 20 %) par abduction pratiquement pure caractérisées par une lésion de la syndesmose, une rupture étendue de la membrane interosseuse et un foyer péronier dont le trait transversal, volontiers comminutif siège à 7 cm environ de l'interligne.

Cas particuliers

À côté de ce canevas de base, existent de très nombreux cas particuliers.

- La fracture de Maisonneuve associe une lésion malléolaire interne et un trait de fracture sur le col du péroné qui ne doit pas être méconnu. Elle s'accompagne de lésion majeure de la syndesmose étendue à la quasi-totalité de la membrane

interosseuse.

La fracture par abduction basse à trait très distal, sectionnant les deux malléoles dans le plan de l'interligne correspond à une fracture par abduction-compression dont le trait péronier comminutif coupe horizontalement la syndesmose. Cette lésion peut s'accompagner d'une vaste zone d'enfoncement ostéochondral sur la berge externe du pilon, conférant à ces fractures par abduction basse un haut potentiel d'instabilité**(fig 1)**.

Les équivalents de fracture bimalléolaire combinent une rupture du ligament latéral interne et une lésion ostéoligamentaire externe. Ils représentent environ 30 % des fractures bimalléolaires. Il peut s'agir des conséquences d'un mécanisme d'abduction ; (tous les moyens de contention ligamentaire interne et externe sont alors lésés). Plus souvent, le mécanisme lésionnel est une rotation externe forcée lésant le faisceau antérieur du plan profond du ligament latéral interne. Le déplacement astragalien, ici rotatoire pur, peut se traduire par un simple bâillement astragalomalléolaire interne sans modification radiologique apparente de la syndesmose de face ni translation latérale de la malléole externe**(fig 2)**. Outre le risque de méconnaissance initiale, ces fractures ont la fâcheuse tendance à se déplacer à bas bruit sous plâtre en raison de la perte de la rêne ligamentaire antéro-interne et accessoirement d'une interposition ligamentaire intra-articulaire.

Notons, dans ce chapitre de cas particuliers, la rarissime incarcération intra-articulaire du tendon du jambier postérieur responsable d'irréductibilité, et la classique fracture de Bosworth [20] qui comporte une luxation de la cheville avec incarcération rétrotibiale du péroné.

Enfin, Miller [17] rapporte chez de jeunes sportifs âgés de 16 à 18 ans quatre observations de lésion pure de la pince sans aucune fracture péronière (notamment sur le col) associant une rupture de la syndesmose et du ligament latéral interne. Le risque de méconnaissance est ici majeur ; l'auteur insiste sur la nécessité, en cas de doute, de réaliser des clichés en contrainte en abduction et rotation externe sous anesthésie générale.

Certains éléments anatomiques indépendants du type ont un important impact pronostique

L'état de la syndesmose est classiquement analysé par l'évaluation du chevauchement du tubercule tibial antérieur sur la malléole externe. « L'incidence-dépendance » de cette image lui fait préférer la mesure de l'espace entre le bord interne du péroné et le bord externe du tubercule postérieur, ce qui permet une appréciation fiable et reproductible de la syndesmose. La valeur normale est de 3 à 4 mm**(fig 3)**. Rappelons les conséquences biomécaniques considérables sur la stabilité de la fracture du tubercule tibial antérieur (Tillaux-Chaput) qu'il faut savoir dépister sur la radiographie de face par une lecture attentive du liseré sous-chondral de la marge antérieure dans son secteur externe**(fig 4)**. Cette fracture du tubercule antérieur est presque toujours inapparente sur l'incidence de profil. Notons enfin la rarissime fracture de Ashhurst et Bromer qui réalise une fracture bituberculaire.

Le volume du fragment marginal postérieur conditionne la continence postérieure de la mortaise. Ce fragment peut être extra-articulaire (arrachement du tubercule tibial postérieur) ou très volumineux, altérant gravement la marge postérieure. Le fragment marginal postérieur, le ligament péronéotibial postérieur et le fragment malléolaire distal réalisent une unité anatomofonctionnelle dont le déplacement en arrière et en dehors lèse la continence postérieure. La taille du fragment marginal postérieur est habituellement mesurée sur l'incidence de profil par référence à la largeur de la surface articulaire. Il apparaît indispensable d'en apprécier également la dimension sur l'incidence de face par analyse très soigneuse de la partie terminale de la branche interne du V inversé dessiné par le fragment marginal postérieur(fig **3** et **5**). Lorsque, sur l'incidence de face, la partie distale et interne du trait n'atteint pas la corticale interne, le fragment est triangulaire (fragment de Volkmann). Lorsque ce trait coupe frontalement la corticale interne, dessinant l'aspect caractéristique de double contour, le fragment marginal postérieur est rectangulaire (fracture de Cuneo et Picot), lésion qui répond en réalité au cadre des fractures du pilon tibial. Ce fragment tuberculo-margino-malléolaire postérieur est très souvent refendu sagittalement avec définition des deux fragments postéro-interne et postéroexterne. Il n'est pas rare que les manoeuvres orthopédiques aboutissent à la réduction anatomique du fragment postéro-interne et laissent persister un décalage rotatoire et ascensionnel du segment postéroexterne

justifiant une ostéosynthèse. Ce déplacement partiel peut faire méconnaître le diagnostic initial et conduire à une fixation incomplète et insuffisante de la marge postérieure. Ce risque impose le dépistage des fractures de Cuneo et Picot par identification du fragment marginal postérieur (qui coiffe le dôme astragalien lui-même luxé en arrière et en haut), du dédoublement du bord interne du tibia et du résidu marginal antérieur déshabité **(fig 5)**.

Les enfoncements ostéochondraux (5 à 10 %) sont la conséquence du dégagement astragalien et confèrent une aggravation pronostique. Ils doivent être dépistés très soigneusement (clichés réductionnels immédiats et surtout tomodensitométrie [TDM] avec reconstruction sous plâtre). Ces enfoncements peuvent siéger :

- sur le coin antéro-interne dans le cadre d'une fracture par adduction dont ils conditionnent le pronostic ;
- sur le secteur antéroexterne en association à une fracture du tubercule antérieur ;
- sur le secteur postéroexterne surtout avec possibilité d'aggravation des conséquences d'un fragment marginal postérieur réalisant une fracture-séparation-enfoncement. L'enfoncement siège alors sur la berge centrale du trait **(fig 6)**. Cette association lésionnelle peut être à l'origine d'une malrotation astragalienne en rotation interne [7] à l'intérieur d'une pince de largeur normale ; elle est alors hautement pathogène ;
- sur la berge externe entre les deux tubercules tibiaux **(fig 7)** qui peuvent être respectés. Ces enfoncements externes compliquent fréquemment les fractures par abduction-compression basse. Ils doivent être soigneusement recherchés car, invisibles sur l'incidence de profil, ils donnent sur l'incidence de face uniquement, un aspect à pan coupé de la berge externe (dirigé en haut et en dehors) avec estompage de la ligne sous-chondrale dans l'aire de projection du tubercule antéroexterne. Il va sans dire que ces enfoncements comportent un très haut degré d'instabilité dans le plan frontal et sont grevés d'un très mauvais pronostic.

L'état cutané a une très grande valeur pronostique. L'ouverture cutanée (5 à 6 %) est presque toujours interne dans la région supramalléolaire à la suite d'un mouvement d'éversion forcée du pied qui attire le revêtement cutané vers le bas et en entraîne la déchirure sur le billot représenté par le secteur interne du pilon tibial. Il existe donc un décalage vers le haut de la plaie cutanée par rapport au foyer malléolaire interne lorsque le déplacement est réduit, de telle sorte qu'après réduction, le foyer ostéoarticulaire n'est pas forcément exposé. Beaucoup plus rarement, l'ouverture siège sur le versant externe et fait suite à un traumatisme direct. Sur le plan physiopathologique, l'ouverture associe les inconvénients infectieux d'une fracture ouverte et ceux d'une ouverture articulaire. Certaines lésions cutanées fermées ont également une très haute gravité pronostique : il s'agit de la contusion dermique qui fait suite à un mécanisme d'écrasement et comporte un risque majeur de nécrose cutanée. Elle soulève des difficultés thérapeutiques considérables et nécessite une réduction et une immobilisation d'extrême urgence en raison du risque d'aggravation des lésions d'ischémie cutanée par compression exercée de dedans en dehors sur le chevalet de la portion antéro-interne de la marge tibiale subluxée en avant et en dedans.

Ces facteurs ostéoligamentaires et extraosseux permettent de déterminer une orientation pronostique dès le premier examen. L'âge élevé (vulnérabilité du cartilage), le type anatomique (les fractures sus-tuberculaires donnent deux fois plus d'arthrose caractérisée que les fractures intertuberculaires) et les problèmes cutanés [3] qu'il s'agisse de l'ouverture (élément étiologique retrouvé dans 50 % d'arthroses caractérisées) ou de contusion dermique (générant près de 30 % de complications septiques) sont les facteurs pronostiques extrathérapeutiques les plus importants car ils traduisent la violence du traumatisme initial [1].

Rappel clinique

Dans la plupart des cas, la cheville fracturée se présente sous l'aspect d'un gros cou-de-pied douloureux où la palpation douce réveille une zone hyperalgique sur les reliefs malléolaires en regard des foyers fracturaires.

Parfois la cheville est luxée au premier examen ; le pied est alors déjeté en arrière et en dehors ce qui crée une très importante zone de souffrance cutanée dans le secteur antéro-interne par tension majeure de la peau sur le chevalet produit par l'arête du versant tibial du foyer de fracture interne. C'est à ce niveau en effet que siège le plus souvent l'ouverture cutanée. Une réduction d'extrême urgence s'impose au service d'accueil sous

prémédication, sous peine de constitution de complications cutanées graves.

La peau peut être normale au premier examen. Une contention provisoire efficace doit être effectuée en urgence avant même la réalisation des examens radiographiques. Elle peut être le siège de phlyctènes qui traduisent la souffrance cutanée produite par l'oedème et le gonflement. Après ponction, elles ne contre-indiquent par le traitement orthopédique ; elles retardent le traitement chirurgical de quelques jours après immobilisation efficace et mesures antioedème. Les lésions cutanées fermées doivent être analysées avec précision. Il faut savoir distinguer les lésions de dermabrasion simple (qui respectent les éléments fertiles de la peau et cicatriseront en quelques jours), de la contusion dermique, lésion de dévitalisation cutanée par écrasement qui évolue nécessairement vers la constitution d'une escarre et la surinfection. Dépistée à la période initiale par un piqueté hémorragique fin et une zone d'anesthésie à la piqûre, la présence d'une plage de contusion dermique contre-indique la réalisation d'une incision cutanée locale ou de voisinage pour ne pas aggraver les lésions d'ischémie et ne pas prendre de risque septique. Il faut prendre garde, dans le cas des fractures vues avec retard, à la possibilité de lésions cutanées mixtes, phlyctènes et contusion dermique associées ; les difficultés thérapeutiques et le risque sont alors extrêmes.

Il ne faut bien entendu jamais omettre de vérifier l'état de la sensibilité de la plante et des orteils et la présence des pouls distaux.

Traitement

Principes généraux et bases thérapeutiques

Avec l'objectif de préciser les conclusions des séries de la littérature comparant les résultats du traitement orthopédique et ceux du traitement chirurgical, nous nous sommes efforcés dans un précédent travail d'évaluer le rôle pathogène des imperfections post-thérapeutiques à la lumière des types lésionnels et des modalités thérapeutiques. Les défauts résiduels à consolidation (détectés par référence au côté opposé sur des clichés en charge) ont été corrélés à l'aspect radiologique de l'interligne à un recul moyen de 5 ans et demi sur une série de 275 fractures bimalléolaires. Cette analyse a permis les conclusions suivantes :

- présence d'une relation statiquement très étroite entre la qualité de la réparation initiale et le pronostic ultérieur ;
- réponse très dissemblable de l'articulation à ces imperfections en fonction des modalités thérapeutiques. Ainsi, en cas de réduction imparfaite à consolidation, il y a, à 5 ans, trois chevilles sur cinq indemnes d'arthrose après traitement orthopédique (56,8 %) contre seulement une sur quatre ostéosynthèses non anatomiques (23,9 %). L'utilisation du test de Skinner [3] qui permet de mesurer la position de l'astragale à l'intérieur de la pince a montré qu'en matière de traitement orthopédique, le centrage astragalien de face et de profil à consolidation est le garant quasi absolu d'un bon résultat anatomique à distance, quelle que soit la qualité de la réduction des malléoles latérales. Les défauts malléolaires intrafocaux réalisent en effet le plus souvent un mécanisme de rattrapage qui aboutit à la restauration d'une congruence astragalomalléolaire satisfaisante. à l'inverse, il apparaît qu'après ostéosynthèse, le centrage astragalien de face n'est pas la condition suffisante pour espérer un bon résultat anatomique, un défaut de réduction malléolaire pouvant à lui seul générer une arthrose ultérieure. L'analyse des arthroses aseptiques graves, rapidement évolutives a montré la possibilité d'induction d'une incongruence articulaire majeure par le biais d'une malrotation astragalienne par le simple fait d'un cal vicieux péronier principalement en varus et/ou malléolaire postérieur [1]. C'est la raison pour laquelle, en matière de traitement orthopédique, la qualité de la réduction doit se juger sur la qualité du centrage astragalien de face et de profil et non sur la morphologie des traits malléolaires. Bien entendu, ce centrage astragalien doit rester stable pendant toute la période de consolidation. A l'inverse, le traitement chirurgical a comme objectif absolu l'exactitude de la reconstruction des malléoles et de la mortaise ; c'est alors le garant des meilleurs résultats anatomiques et fonctionnels lointains.

Méthodes

Traitement orthopédique

Le traitement orthopédique réclame la même rigueur et la même attention que le traitement chirurgical. L'état cutané doit retenir toute l'attention : analyse précise et traitement d'éventuelles lésions, protection des manoeuvres réductionnelles par utilisation de deux jerseys tubulaires ajustés et de pièces de feutre intercalées et fixées sur les zones à risque (telles la coque talonnière, le col du péroné et les points d'appui où s'exercent les manoeuvres réductionnelles). La réduction s'effectue sur un bottillon plâtré humide en voie de dessiccation, genou fléchi, plante maintenue à angle droit ou mieux en léger équin par l'intermédiaire d'appuis et de contre-appuis palmodigitaux adaptés au sens du déplacement pour restaurer le centrage astragalien dans les deux plans. On y associe conjointement une pression douce et étalée sur les reliefs malléolaires pour permettre l'exacte adaptation entre les facettes latérales de l'astragale et les malléoles. Il apparaît donc que ces impératifs de moulage sont incompatibles avec l'utilisation de résine synthétique. Les manoeuvres de réduction étant maintenues jusqu'à prise du plâtre, une radiographie de contrôle est effectuée en veillant à ce que le cou-de-pied soit parallèle à la plaque, le rayon perpendiculaire à l'interligne (sous peine d'induire un valgus parasite de l'interligne [6]) et dans l'axe du quatrième métatarsien. La qualité du centrage est jugée sur la restauration d'une parfaite congruence de l'interligne de face et de profil ; on portera en particulier toute son attention sur les secteurs supéro-interne et externe de face, les secteurs paramédian postérieur et antérieur de profil où l'interligne doit conserver son épaisseur, les liserés sous-chondraux leur parallélisme. Le plâtre est ensuite complété en cruropédieux (genou fléchi à 30°) puis immédiatement fendu en avant en évitant toute blessure cutanée qui serait très gênante en cas de reprise chirurgicale.

La stabilité du centrage est vérifiée aux 2^{e}, 8^{e} et 15^{e} jours ; le genou est libéré entre le 30^{e}et le 45^{e} jour en fonction de la stabilité des lésions ; l'appui protégé par une botte (éventuellement en résine) en fonction de l'aspect radiologique et de la comminution initiale repris entre le 45^{e} et le 60^{e}jour, l'appui total étant autorisé entre le 75^{e} et le 90^{e} jour avec une contention élastique antioedème. Il est prudent de différer le relais de l'héparine de bas poids moléculaire prescrite dès l'hospitalisation par les antivitamines K au-delà du 15^{e} jour pour ne pas gêner une éventuelle reprise chirurgicale.

Traitement chirurgical

Tout doit être mis en oeuvre pour satisfaire l'impératif absolu d'une ostéosynthèse exacte sans défaut. Il est donc prudent de disposer d'une radiographie de la cheville controlatérale (à titre de référence pour préciser la morphologie du péroné notamment). Le choix des voies d'abord est primordial ; il faut éviter dans la mesure du possible les changements de position peropératoires.

- L'état de la marge postérieure peut être l'élément directeur de la tactique opératoire :
  - en l'absence d'atteinte de la marge postérieure, le décubitus dorsal avec deux voies latérale externe et antéro-interne permet de faire face à toutes les situations ;
  - en cas de fracture marginale postérieure de taille modérée (fragment de Volkmann n'atteignant pas la ligne médiane de la marge postérieure), l'installation de trois quarts dorsal avec un fort coussin sous la fesse homolatérale et surélévation de la jambière homolatérale de la table d'opération permet d'aborder, grâce à la rotation de hanche, les deux secteurs du cou-de-pied **(fig 8 A, B)**. La rotation interne qui place la cheville de profil autorise l'abord postérolatéral juxtapéronier permettant l'exposition du foyer péronier et la synthèse directe du fragment marginal postéroexterne en passant entre les tendons péroniers et le fléchisseur propre du gros orteil. La mise en rotation externe de hanche qui place la cheville de face donne un accès facile sur la malléole interne. Une autre solution proposée par Heim [12] consiste à placer l'opéré en décubitus dorsal, hanche et genou hyperfléchis, pied reposant sur la table par la plante ce qui permet un abord postéroexterne d'arrière en avant (l'opérateur étant placé en arrière de la cheville) ;
  - en cas de fragment marginal postérieur très volumineux dépassant la ligne médiane (fracture de Cuneo et Picot), le décubitus ventral est indispensable **(fig 8, C)** ; la réalisation d'une voie postéro-interne permet

l'exposition de l'ensemble de la marge postérieure (branche interne, branche externe et sommet du V inversé), la mise en évidence d'un éventuel refend sagittal (avec l'impératif de fixer les deux fragments marginaux postérieurs) et la réalisation d'une réduction exacte. Cette large exposition est la meilleure garantie contre la constitution d'un cal vicieux rotatoire très pathogène. Le péroné sera abordé par voie postéroexterne ; notons que cette voie permet l'abord du fragment marginal postérieur dans son secteur externe par réclinaison en dedans du tendon du fléchisseur propre du gros orteil. L'ostéosynthèse de la malléole interne sera effectuée par la voie postéro-interne, la flexion du genou à 90° permet d'accéder au secteur antérieur du foyer fracturaire. Il va sans dire qu'une distance minimale de quatre travers de doigt entre les deux incisions postérieures est indispensable pour éviter la constitution d'une nécrose cutanée.

L'intervention doit toujours s'effectuer genou fléchi (aussi bien en décubitus dorsal qu'en décubitus ventral) ; la position doit permettre un contrôle radiographique peropératoire de bonne qualité de face et de profil. La réduction sera jugée sur des critères osseux intrafocaux obtenus au prix d'un dépériostage a minima. Sur le péroné, on utilisera des vis en compression perpendiculaires au trait (diamètre 3,5 ou 4 mm, à tête de 6 mm) associées à une plaque de neutralisation galbée de façon exacte sur le relief malléolaire (Maconor série 0, AO tiers de tube). En cas de fracture oblique longue, à trait simple, il est élégant d'utiliser deux vis en compression ; en cas de fracture transversale ou oblique courte, une plaque vissée est indispensable ; toute l'attention doit être portée sur l'exactitude de la réduction et la parfaite tolérance du matériel par rapport aux plans superficiels. On évitera l'usage de broches ou de clous centromédullaires qui ne maîtrisent pas les rotations et sont générateurs de varus péroniers. En ce qui concerne la malléole interne, on pourra utiliser deux vis de 3,5 en compression ou une vis et une broche, ou deux broches et un hauban métallique en veillant à ne pas créer de conflits cutanés distaux très gênants. Quant aux fractures par adduction à trait vertical, elles nécessitent un vissage horizontal précédé d'un geste de relèvement avec greffe corticospongieuse d'un éventuel enfoncement antéro-interne.

Problèmes particuliers

Rupture du ligament latéral interne

Les équivalents comportent un potentiel d'instabilité justifiant au moins une ostéosynthèse de la berge externe. En cas de fracture intertuberculaire simple, la suture du ligament latéral interne (désinsertion tibiale du faisceau antérieur du ligament profond) permet de limiter l'ostéosynthèse péronière à deux vis en compression. Toutefois, l'utilisation d'une ostéosynthèse solide par plaque vissée rend probablement inutile le temps interne.

En cas de fracture sus-tuberculaire haute qui comporte des lésions étendues de la syndesmose et de la membrane interosseuse, la réparation du ligament latéral interne est nécessaire car il s'agit ici de lésions étendues avec constitution d'une importante brèche capsuloligamentaire antéro-interne.

Enfoncements

Les enfoncements ostéochondraux d'exposition aisée doivent être abordés, relevés et contenus par apport corticospongieux et ostéosynthèse. C'est le cas des enfoncements antéro-internes (fracture par adduction sous-tuberculaire) et antéroexternes (en association à une fracture du tubercule antérieur). Les très rares enfoncements externes doivent également être dépistés et réduits en raison de leur caractère très pathogène. L'abord est antérieur après ouverture de la syndesmose qui est libérée par la rupture du ligament péronéotibial antérieur. La réduction s'effectue de haut en bas par moulage sur le dôme astragalien. Il peut être commode de maintenir la réduction de l'astragale à l'intérieur de la pince par brochage provisoire après contrôle de la restauration de la congruence tibioastragalienne dans le secteur indemne d'enfoncement. Les enfoncements postéroexternes sont d'exposition beaucoup plus délicate. Si les volumineux fragments ostéochondraux doivent être réduits et fixés [7], les enfoncements de taille réduite peuvent être respectés dans la mesure où le fragment marginal postérieur fixé en parfaite position restaure la continence postérieure. Notons avec d'autres que l'association d'un enfoncement postéroexterne et d'un fragment marginal postérieur même de petite taille impose la réduction et la fixation de ce fragment.

Syndesmose

Pour beaucoup, toute lésion grave de la syndesmose impose la réparation des ligaments péronéotibiaux, la réinsertion de la membrane interosseuse et très souvent la protection de la cicatrisation par une vis de syndesmodèse transitoire [13]. En accord avec les travaux de Boden [5], nous ne partageons pas cette opinion. Nous pensons en effet que lorsque la morphologie du péroné est parfaitement restaurée, la malléole interne fixée (ou le ligament latéral interne suturé), la malléole externe trouve naturellement sa place dans la cavité sigmoïde du tibia en raison de l'intégrité de la membrane interosseuse sus-focale qui conserve son rôle de rappel interne. L'anatomie et la stabilité étant restaurées, la cicatrisation ligamentaire peut être confiée à l'immobilisation par une simple botte plâtrée pendant 45 jours. L'utilisation d'une vis de syndesmodèse nous paraît inutile sinon dangereuse en raison du risque d'induction d'une pince étroite pouvant générer une subluxation antérieure astragalienne et/ou un vice rotatoire grave. Ainsi, [3] l'analyse de 59 fractures avec maxidiastasis initial (c'est-à-dire avec rupture de tous les moyens d'union de la syndesmose) a montré que sur 22 ostéosynthèses avec vis de syndesmodèse, neuf chevilles seulement avaient une syndesmose normale à consolidation (40 %) contre 27 sur 37 chevilles (73 %) sans procédé de protection de la syndesmose. De même, au recul maximal, il y avait trois fois plus d'arthrose dans le groupe avec vis de syndesmodèse. Il apparaît que la constatation peropératoire d'une syndesmose élargie (au-delà de 5 mm) après synthèse malléolaire, traduit le plus souvent un vice de réduction péronier en varus générant une pince étroite avec conflit astragalomalléolaire externe distal et pseudoélargissement de la syndesmose **(fig 9)**. Cette constatation nécessite une reprise de la réduction du foyer péronier et non pas la mise en place d'une vis de syndesmodèse qui ne fera qu'accentuer la sténose de la pince et l'incongruence articulaire [2].

La fracture de Maisonneuve avec foyer péronier très proximal réalise une exception car le péroné a perdu tout moyen ligamentaire de contention (rupture des ligaments péronéo-tibio-inférieurs et déchirure de la membrane interosseuse sur une grande étendue). Un procédé de fixation transitoire de la syndesmose apparaît ici indispensable. On utilisera de préférence deux broches en croix péronéotibiales transfixiantes sous strict contrôle radiographique, de préférence à une vis de syndesmodèse. Si ce procédé est retenu, on l'utilisera selon les règles précisées par Heim : vis corticale, transversale, placée au-dessus de la syndesmose, tricorticale avec forage au diamètre de l'âme de la vis et serrage modéré effectué en flexion dorsale de la cheville [13].

Ouverture

Elle représente une urgence chirurgicale. L'ouverture antéro-interne habituelle contraint, quel que soit le degré de souillure et d'exposition, à un vissage en compression par une ou deux vis à tête enfouie dans l'épaisseur du ligament latéral interne pour obtenir la fermeture étanche de l'articulation. Le trajet intraosseux du matériel et le décalage vers le haut de la plaie cutanée sont compatibles avec le pansement à plat de cette dernière en cas de contusion grave, sans risque d'exposition du foyer ni du matériel. Le risque infectieux contre-indique l'utilisation de tout procédé à trajet extraosseux type haubanage. Les lésions de la berge externe sont fixées selon les règles habituelles. Dans quelques cas, la gravité des lésions cutanées est incompatible avec la réalisation d'une ostéosynthèse interne. C'est fréquemment le cas des ouvertures externes par traumatisme direct et surtout des contusions dermiques graves. On utilisera alors un fixateur externe tibio-calcanéo-pédieux (à fiches transfixiantes sur le pied) en association à une ostéosynthèse interne limitée (sur la berge postérieure et/ou la berge opposée à l'ouverture) en traversant un secteur cutané sain.

Bien entendu, la chirurgie ne doit pas aggraver les lésions d'ischémie cutanée induites par le traumatisme. Le choix et le dessin des incisions cutanées sont un temps essentiel de l'intervention. De même, l'immobilisation et l'antibiothérapie postopératoire sont de règle comme devant toute fracture articulaire ouverte. Enfin, en cas de phlyctènes contre-indiquant temporairement l'abord chirurgical (fracture vue avec retard), le fixateur externe tibio-calcanéo-pédieux léger peut être un excellent moyen de réduction et de contention d'attente avant réalisation d'une ostéosynthèse secondaire après cicatrisation cutanée.

Fractures du sujet âgé

(mauvaise tolérance des grands appareils plâtrés, fragilité cutanée, ostéopénie et précarité de l'ancrage osseux). Il faut être ici large d'ostéosynthèse permettant une contention postopératoire légère (botte en résine), une remise en charge dans la mesure du possible assez rapide sur quelques pas. On privilégiera les voies d'abord directes et limitées et les ostéosynthèses légères par broches obliques, transfixiant le foyer avec hauban métallique .

Cals vicieux orthopédiques

Ce tableau coïncide le plus souvent avec un retard de consolidation ou une pseudarthrose serrée générant une désaxation astragalienne progressive. En l'absence d'erreur grossière d'indication ou de contention, il faut rechercher une cause d'instabilité cachée sur chacune des berges (enfoncement ostéochondral et/ou fragment marginal postérieur non réduit et/ou lésion ligamentaire interne) **(fig 10)**. Le foyer péronier reste longtemps accessible à une ostéotomie des cals qui permet de trouver des critères réductionnels corrects. C'est le cas des fractures spiroïdes ou obliques courtes du péroné ; en revanche la rétraction du ligament latéral interne et la déminéralisation du fragment malléolaire interne, qui est souvent de petite taille, soulèvent d'importantes diifficultés techniques.

Suites postopératoires

Elles comportent une attelle plâtrée postérieure antiéquin effectuée sous anesthésie générale, en position de fonction, suivie d'une mobilisation dès le 3^{e} jour pour récupérer la flexion dorsale de la cheville, période au terme de laquelle une immobilisation par botte plâtrée ou en résine est mise en place en position de fonction pour 45 jours de façon à permettre la cicatrisation des ligaments de la syndesmose et de la membrane interosseuse. à l'échéance de cette période, la mobilisation est reprise sous couvert d'une contention élastique antioedème, l'appui étant autorisé autour du 60^{e} jour postopératoire en fonction de l'importance de l'instabilité initiale et de la présence ou non d'enfoncements ostéochondraux (auquel cas la reprise d'appui sera repoussée au 90^{e} jour postopératoire). Le traitement anticoagulant comporte, après une courte période d'héparine de bas poids moléculaire, un relais précoce par les antivitamines K à dose modérée poursuivi jusqu'à reprise de l'appui.

Indications

Rappelons que toute fracture déplacée doit être réduite en urgence et contenue de façon efficace quelle que soit la méthode thérapeutique adoptée ultérieurement.

La décision se fonde sur l'analyse de tous les moyens de contention ostéoligamentaires de l'astragale à l'intérieur de la mortaise et l'évaluation de la stabilité globale résiduelle.

Traitement orthopédique

Il est réservé aux fractures à revêtement cutané sain, sans altération majeure de la continence du pilon tibial et dont l'instabilité est maîtrisable par des moyens non chirurgicaux. Ainsi, un fragment marginal postérieur lésant le quart voire le tiers postérieur de la surface articulaire sur l'incidence de profil reste accessible au traitement orthopédique s'il n'atteint pas la moitié de la marge postérieure sur l'incidence de face, s'il n'est pas associé à d'autres facteurs d'instabilité (enfoncement ostéochondral, rupture du ligament latéral interne) et s'il existe une possibilité d'accrochage interfragmentaire comme cela est habituel pour les fractures intertuberculaires. à l'inverse, le trait spiroïde, cortical, d'une fracture sus-tuberculaire basse a un potentiel d'instabilité trop important pour tolérer un fragment marginal postérieur de cette taille. Il en va de même pour les fractures sus-tuberculaires hautes.

En revanche, une lésion grave de la syndesmose n'est pas une indication absolue de la chirurgie. De la sorte, lorsque le pilon a conservé sa continence, les fractures sus-tuberculaires hautes sont une excellente indication du traitement conservateur (une arthrose caractérisée à 5 ans sur huit pour le traitement orthopédique contre une arthrose sur trois après traitement chirurgical [2] ; légère supériorité du score global du traitement

conservateur dans la série de Pettrone [18].

Les fractures par adduction ne sont pas forcément instables ; en l'absence d'enfoncement, le traitement orthopédique donne de bons résultats [3]. La présence d'un enfoncement ostéochondral en rend obligatoire le relèvement chirurgical.

En définitive, le risque à long terme d'un traitement orthopédique bien conduit est la constitution d'une pince un peu large à l'origine d'une arthrose postéroexterne qui est très lentement évolutive et reste habituellement bien tolérée pendant plusieurs décennies [1].

Traitement chirurgical

Il est discuté dans deux circonstances :

- l'une facultative : en cas de fracture à trait simple, garant de l'exactitude de la réduction, d'une mobilisation rapide et des meilleurs résultats anatomiques et fonctionnels à distance ;
- l'autre obligatoire, en cas d'instabilité majeure. Celle-ci peut être évidente : fracture marginale postérieure (dépassant la ligne médiane sur l'incidence de face), fracture du tubercule antérieur. Elle peut être également cachée : enfoncement ostéochondral notamment externe, association lésionnelle (fracture marginale postérieure de petite taille et enfoncement postéroexterne et rupture du ligament latéral interne). Le pronostic à distance est alors moins favorable ; Heim [12] fait état malgré une réduction anatomique, d'environ 20 % d'arthroses caractérisées à 8 ans après fracture marginale postérieure articulaire, et de 50 % d'arthroses caractérisées en cas d'enfoncement ostéochondral. Il faut aussi garder à l'esprit que les complications septiques postopératoires sont toujours graves, qu'elles soient profondes (100 % d'arthroses caractérisées à 5 ans) ou superficielles (60 % d'arthroses caractérisées à 5 ans) [1]. Notons enfin que l'objectif d'exactitude de la réduction n'est pas toujours atteint ; dans notre étude multicentrique de 1983, 43 % seulement des ostéosynthèses étaient anatomiques [3] ; le coefficient de réduction n'est que de 64 % sur la malléole externe dans la série de Pettrone [18].

Conclusion

De nombreux facteurs conditionnent le résultat à long terme des fractures malléolaires ; les uns sont liés à l'anamnèse (âge, état cutané, type fracturaire), les autres dépendent directement du traitement. Rappelons que :

- la condition sine qua non de la réussite du traitement orthopédique est le centrage astragalien qui doit demeurer stable sous plâtre jusqu'à consolidation ;
- la qualité des résultats du traitement chirurgical est directement liée à l'exactitude de la réduction qui ne tolère aucun défaut : quand cette condition est satisfaite, l'ostéosynthèse est en droit de faire espérer les meilleurs résultats anatomiques et fonctionnels à distance.

C'est pourquoi, trois paramètres décisionnels doivent être pris en compte :

- l'état cutané, en ayant la certitude dans la perspective d'une réduction orthopédique, de ne pas aggraver d'éventuelles lésions des parties molles ou de compromettre une reprise chirurgicale ultérieure. Rappelons que l'ouverture est une urgence chirurgicale absolue ;
- la stabilité potentielle des foyers après réduction, étant entendu qu'une fracture qui lèse gravement la stabilité de la mortaise doit faire opter d'emblée pour le traitement chirurgical ;
- l'accessibilité des foyers à une ostéosynthèse sans défaut en étant certain, dans la perspective d'un traitement chirurgical, de mieux faire sur le plan anatomique que par les seuls moyens orthopédiques.

Haut de page

LUXATIONS PURES DE LA CHEVILLE

Les luxations pures de la cheville sont exceptionnelles [11]. Les recherches bibliographiques effectuées par Soyer [22] font état de 73 cas publiés dans la littérature internationale. La lésion est définie par la luxation du bloc astragalopédieux hors de la mortaise qui est intacte aussi bien en ce qui concerne les malléoles que la syndesmose. Dans plus de trois quarts des cas, la luxation est postéro-interne, l'astragale se logeant en arrière et en dedans de la malléole interne ce qui explique le risque considérable de compression vasculonerveuse du pédicule tibial postérieur et d'ischémie cutanée secondaire d'apparition très rapide. L'ouverture cutanée est fréquente (elle serait de l'ordre de 50 %) ; elle est de siège antéroexterne sous-malléolaire et réalise une vaste brèche capsuloligamentaire exposant les structures intra-articulaires.

Sur le plan étiopathogénique, tous les auteurs s'accordent pour retenir la combinaison d'un mouvement de flexion plantaire forcée et de compression axiale du tibia qui repousse l'astragale en arrière. La présence d'une hyperlaxité ligamentaire constitutionnelle est un facteur étiologique favorisant qui est retrouvé par tous. Les travaux expérimentaux de Fernandes [10] ont précisé la séquence des mécanismes lésionnels ; la flexion plantaire initiale entraîne la rupture des structures capsuloligamentaires antérieures (capsule antérieure, faisceau antérieur des ligaments latéraux, retinaculum des extenseurs) et le déchaussement de l'astragale. Le déplacement astragalien vers l'arrière surviendrait secondairement par action de la compression axiale exercée par le tibia et la tension du triceps.
Sur le plan thérapeutique et pronostique, tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'une réduction d'extrême urgence. En cas de luxation fermée, le traitement orthopédique est parfaitement adapté : réduction par manoeuvres externes sous anesthésie générale et contention par botte plâtrée de 6 semaines. Le pronostic est alors excellent ; il n'est fait état d'aucun cas de nécrose astragalienne ni d'instabilité résiduelle de la cheville. En cas de luxation ouverte, le pronostic est plus réservé en raison de l'exposition articulaire et de l'importance de la chondropathie traumatique. Les lésions associées fréquentes en font également toute la gravité. La majorité des auteurs conseille le traitement chirurgical pour notamment réparer les brèches capsuloligamentaires dans le but d'occlure la cavité articulaire **(fig 11)**. En cas de délabrement majeur, une ostéosynthèse par fixateur externe léger peut être nécessaire. Les lésions vasculonerveuses sont ici très fréquentes ; elles peuvent, par leur importance, conduire à l'amputation.

En conclusion, les luxations pures de la cheville sont exceptionnelles ; les luxations fermées, de bon pronostic relèvent du traitement orthopédique ; les luxations ouvertes peuvent être d'une extrême gravité en raison notamment des lésions associées.

Références

[1] Biga N. Arthrose post-traumatique de la cheville - Facteurs étiologiques et prévisionnels - Base thérapeutique des fractures du cou-de-pied. In : Conférence d'enseignement 1987 : pp 259-274 (Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 28). Paris : Expansion scientifique française, 1987

[2] Biga N. Fractures malléolaires de l'adulte. In : conférences d'enseignement 1993 : pp 71-80 (Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 45). Paris : Expansion scientifique française, 1993

[3] Biga N, Richter D Résultat à long terme du traitement des fractures de la pince malléolaire. *Ann Orthop Ouest* 1984 ; 16 : 95-151

[4] Blaimont P, Libotte M, Klein P. Biomécanique de la tibiotarsienne. Implications cliniques. In : conférences d'enseignement 1986 : pp 21-36 (Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 26). Paris : Expansion scientifique française, 1986

[5] Boden SD, Labropoulos PA, McCowin P, Lestini WF, Hurwitz SR Mechanical considerations for the syndesmodesis screw. Cadaver study. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71A : 1548-1555

[6] Burdet A, Suva D étude des déformations radiologiques de l'articulation tibiotarsienne dans une radiographie standard de la jambe. *Acta Orthop Belg* 1979 ; 45 : 552

[7] de La Caffinière JY, Fauroux L, Haas JL La fracture séparation : enfoncement postérieure dans les fractures bimalléolaires. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 568-578

[8] Close JR Some applications of the functional anatomy of the ankle joint. *J Bone Joint Surg* 1956 ; 38A : 761-781

[9] Duparc J, Alnot JY Fractures malléolaires. Classifications et indications thérapeutiques. *Ann Chir* 1969 ; 23 : 853-868

[10] Fernandes T The mecanism of talo tibial dislocation without fracture. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58B : 364-365

[11] Garbuio P, Gerard F, Gagneux E Les luxations tibiotarsiennes pures. A propos de 9 cas. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 601-608

[12] Heim U Trimalleolar fracture : late results after fixation of the posterior fragment. *Orthopaedics* 1989 ; 12 : 1053-1059

[13] Heim U, Pfeiffer KM. Small fragments set manual. Berlin : Springer-Verlag, 1982

[14] Lecestre P, Ramadier JO Les fractures bimalléolaires et leurs équivalents. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 71-89

[15] Limbird RS, Aaron RK Lateraly comminuted fracture - dislocation of the ankle. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 69A : 888-895

[16] Mac Daniel WJ, Wilson FC Trimalleolar fractures of the ankle. Late results study. *Clin Orthop* 1977 ; 122 : 37-45

[17] Miller CD, Shelton WR, Barrett GR, Savoie FH, Dukes AD Deltoid and syndesmosis ligament injury of the ankle without fracture. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 746-750

[18] Pettrone FA, Gall M, Pee D, Fitzpatrick T, Van Herpe LB Quantitative criteria for prediction of the results after displaced fracture of the ankle. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65A : 66-67

[19] Phillips WA, Schwartz HS, Keller CS, Wodward HR, Rudd WS, Spiegel PG , et al. Prospective, randomized study of the management of severe ankle fractures. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67A : 67-78

[20] Pidet O, Goutallier D, Karray M Fracture luxation de cheville avec luxation rétrotibiale du péroné (fracture de Bosworth). *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 631-634

[21] Ramsey PL, Hamilton W Changes in tibio talar area of contact causes by lateral talar shift. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58A : 356-375

[22] Soyer AD, Nestor BJ, Friedman SJ Closed postero medial dislocation of the tibio talar joint without fracture or diastasis : a case report. *review Foot Ankle Int* 1994 ; 15 : 622-624

[23] Weber BG. Die Verletzungen des oberen sprunggelenks. Stuttgart : Hans Huber Verlag. 1972

Fig 1 :

Fig 1 :

Fracture par abduction basse : noter la comminution péronière, le trait malléolaire interne au ras du plafond et le volumineux enfoncement externe (flèches noires). (Avec l'aimable autorisation de l'Expansion scientifique française, in : conférences d'enseignement de la SOFCOT, Paris, 1993).

Fig 2 :

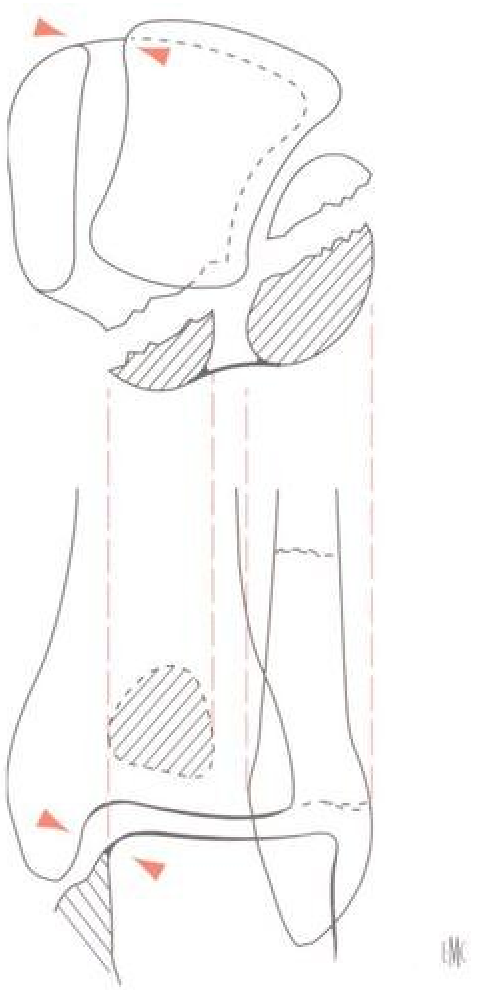

Fig 2 :

Déplacement rotatoire d'un équivalent de fracture bimalléolaire intertuberculaire (noter l'unité anatomofonctionnelle entre le fragment marginal postérieur et le fragment malléolaire externe distal et l'absence apparente d'élargissement de la syndesmose malgré un important diastasis astragalomalléolaire interne). (Avec l'aimable autorisation de l'Expansion scientifique française, in : conférences d'enseignement de la SOFCOT, Paris, 1993).

Fig 3 :

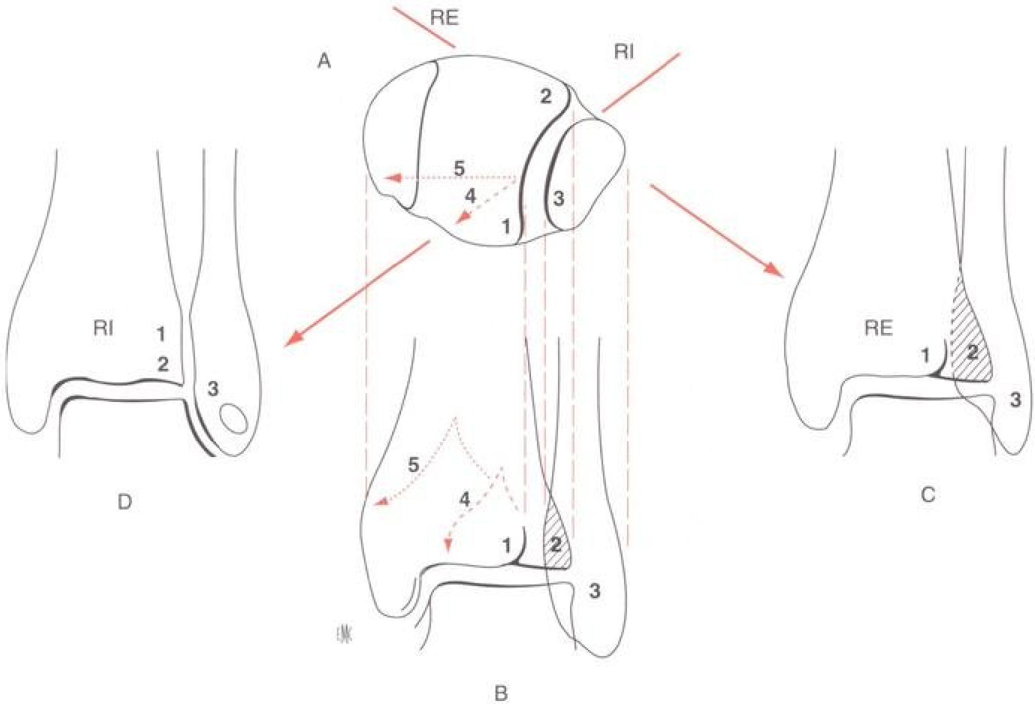

Fig 3 :

Aspect de la syndesmose - corrélation anatomoradiologique.

A. Coupe transversale schématique ; B. radiographie de face en légère rotation interne ; C. radiographie de face en forte rotation externe ; D. radiographie de face en forte rotation interne.

(1. tubercule tibial postérieur ; 2. tubercule tibial antérieur ; 3. bord interne de la malléole externe ; 4. trait d'un fragment marginal postérieur type Volkmann ; 5. fragment marginal postérieur type Cunéo et Picot).

(Avec l'aimable autorisation de l'Expansion scientifique française, in : conférences d'enseignement de la SOFCOT, Paris, 1993.)

Fig 4 :

Fig 4 :

Fracture par abduction avec fracture du tubercule antérieur (flèches).

Fig 5 :

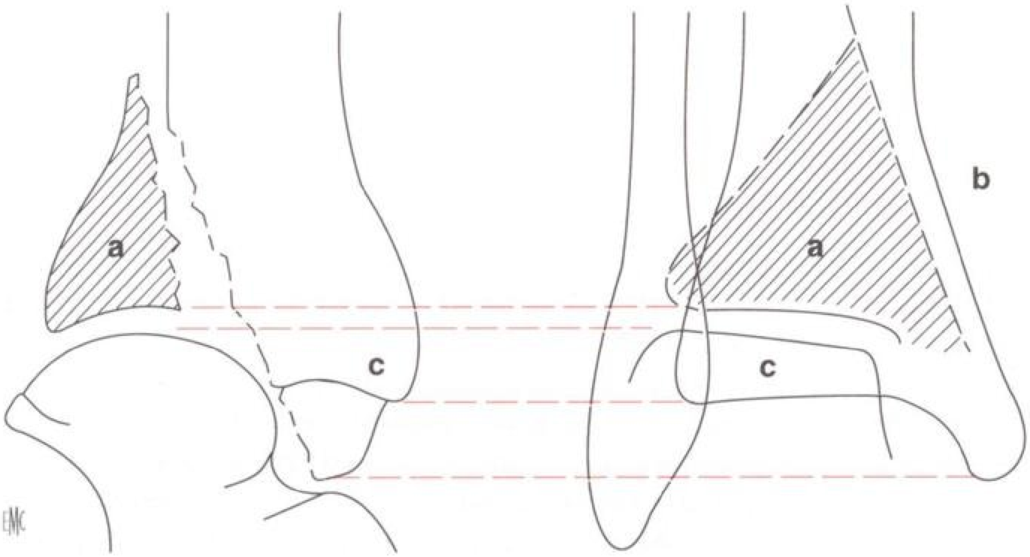

Fig 5 :

Représentation schématique d'une fracture de Cunéo et Picot de face et de profil.

a : Fragment marginal postérieur coiffant l'astragale, luxé en arrière ; b : aspect de dédoublement du bord interne du tibia ; c : marge antérieure du tibia déshabitée).

(Avec l'aimable autorisation de l'Expansion scientifique française, in : conférences d'enseignement de la SOFCOT, Paris, 1993.)

Fig 6 :

Fig 6 :

Potentialisation d'un fragment marginal extra-articulaire (têtes de flèches) et d'un enfoncement ostéochondral postéroexterne (flèches).

Fig 7 :

Fig 7 :

Tomographies sous plâtre d'un enfoncement externe (têtes de flèches).

Fig 8 :

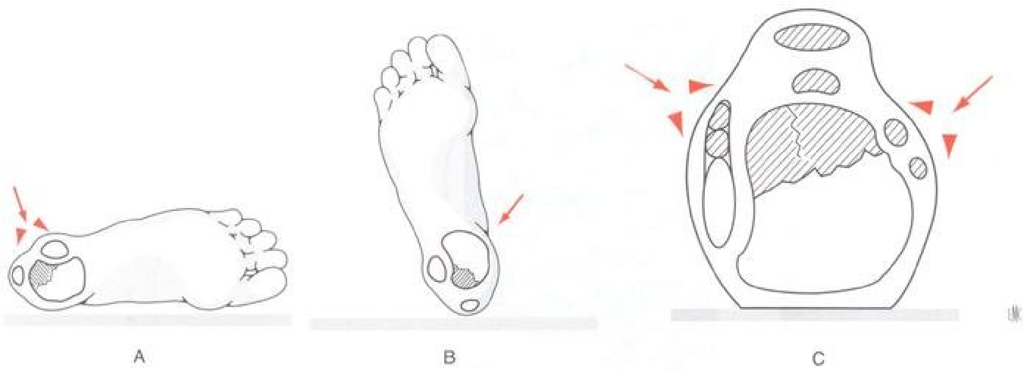

Fig 8 :

A. Abord postéroexterne en rotation interne de hanche.

B. Abord antéro-interne en rotation externe de hanche

C. Décubitus ventral permettant l'abord postéro-interne et postéroexterne simultané. (Avec l'aimable autorisation de l'Expansion scientifique française, in : conférences d'enseignement de la SOFCOT, Paris, 1993).

Fig 9 :

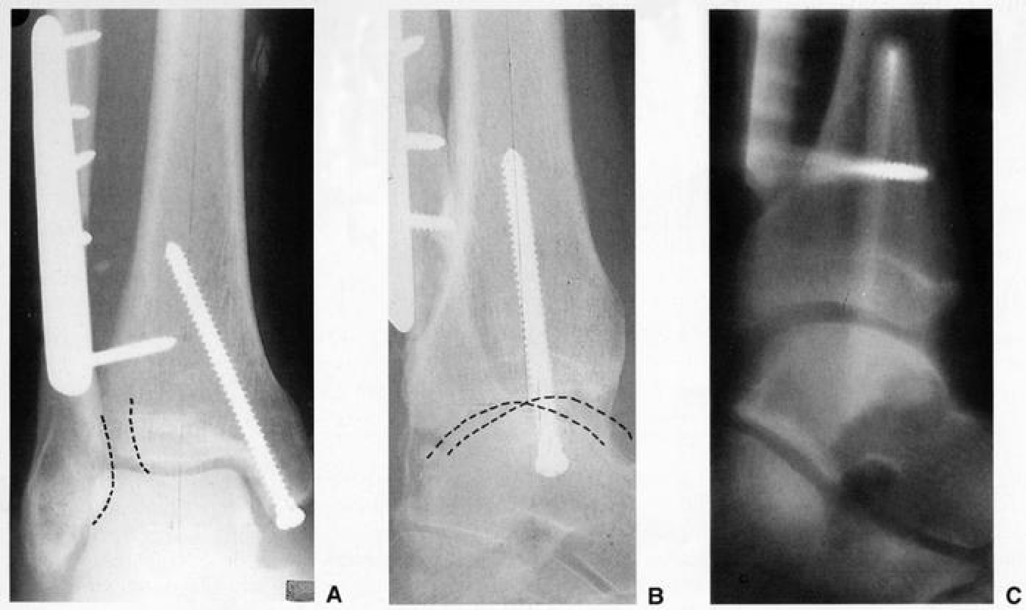

Fig 9 :

Vice rotatoire induit par un cal vicieux malléolaire externe et une vis de syndesmodèse.

A. Pseudoélargissement de la syndesmose par pince étroite sur conflit astragalomalléolaire distal (noter le varus péronier).

B. Profil strict du tibia - noter l'aspect de trois quarts du dôme, traduisant la malrotation astragalienne.

C. Noter la subluxation antérieure de l'astragale (tomographies).

Fig 10 :

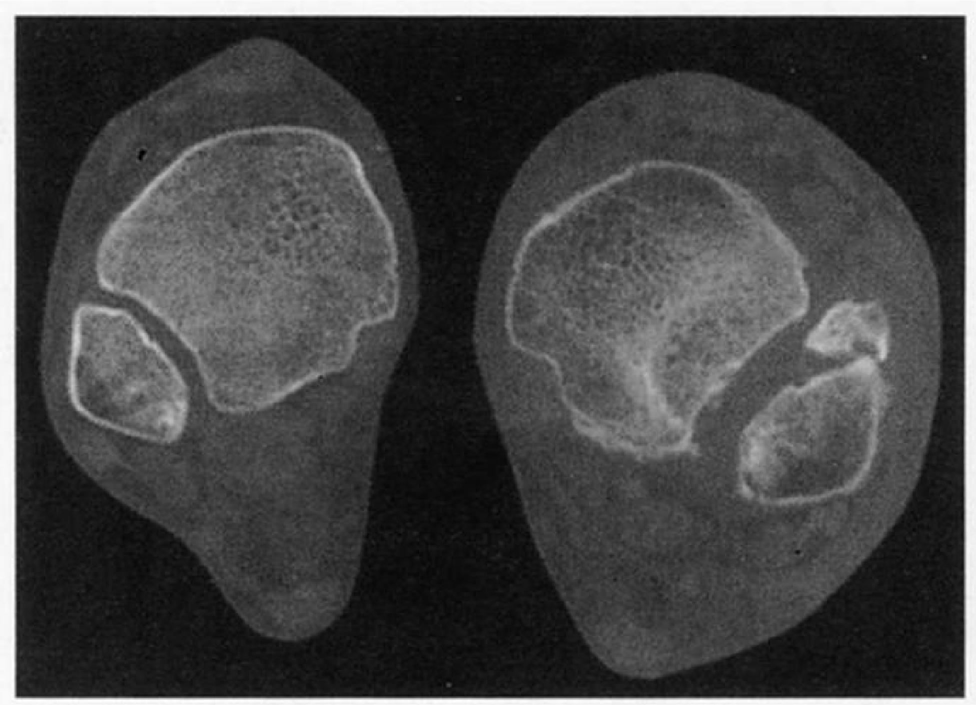

Fig 10 :

Coupe scanographique d'un cal vicieux en valgus avec dislocation de la pince après traitement orthopédique - noter l'enfoncement externe du plafond de la mortaise à gauche.

Fig 11 :

Fig 11 :

Radiographies d'une énucléation pure de l'astragale largement ouverte en dehors.

A. Face et profil : noter l'incongruence tibioastragalienne et sous-astragalienne et l'intégrité de l'astragale.

B. Contrôle à 1 an après réduction simple. Noter l'absence de nécrose astragalienne.

14-086-A-20

Fractures ouvertes de jambe

F. Dubrana, M. Genestet, G. Moineau, R. Gérard, D. Le Nen, C. Lefèvre

Les fractures de jambes ouvertes sont les plus fréquentes des fractures ouvertes des os longs. Elles sont en général graves et surviennent le plus souvent après un accident de la voie publique. La classification de Cauchoix modifiée par Gustilo a une valeur pronostique, mais elle nécessite une réévaluation au cours du temps. La contamination initiale de la plaie peut être considérée comme une constante lors de fractures ouvertes. Les germes les plus fréquents sont commensaux ou résidents provenant de la propre flore cutanée du patient. La prise en charge initiale comporte une antibioprophylaxie, une prophylaxie antitétanique et la prévention de la maladie thromboembolique. Après la détersion et le parage cutané, l'ostéosynthèse est de règle. La chirurgie des lambeaux constitue un atout majeur dans le traitement des fractures ouvertes de jambe, car elle favorise la consolidation osseuse et diminue les complications secondaires. Les syndromes de loges ne sont pas rares lors des fractures ouvertes et le choix de l'aponévrotomie ne doit pas empêcher la réalisation secondaire d'un lambeau. Les retards de consolidation et les pseudarthroses sont des complications fréquentes lors de fractures ouvertes. Le traitement chirurgical repose sur la taille d'une hypothétique perte de substance osseuse et l'éventuelle présence d'une infection. Les systèmes de pansements aspiratifs constituent une alternative thérapeutique intéressante en cas de pertes de substance infectées chroniques, mais leur indication s'étend aussi en traumatologie de première intention.

Mots clés : Fracture ouverte de jambe ; Infection osseuse ; Fixateur externe ; Enclouage centromédullaire ; Lambeau de couverture ; Retard de consolidation ; Pseudarthrose septique

Plan

Introduction

Les fractures ouvertes de jambe sont un challenge thérapeutique du fait de la complexité du traitement initial et de la fréquence des complications. En 1561, Amboise Paré [1] présenta, à la suite d'une chute, une fracture ouverte que l'on peut rétrospectivement classer stade II de Cauchoix et al. ; le fragment tibial inférieur déchira la peau et les guêtres. Le traitement chirurgical associa une réintégration du segment osseux extériorisé grâce à une incision cutanée, un alignement du foyer fracturaire, l'ablation des fragments osseux libres, une immobilisation et des pansements antiseptiques répétés ; la consolidation fut obtenue en 3 mois. Malgré ce succès chirurgical, Coutavoz exposait, 2 siècles plus tard [2] (1752), lors d'une séance de l'Académie royale de chirurgie, la difficulté persistante

de prise en charge de ces lésions. Il publiait un cas clinique original : « Observation sur la guérison d'une fracture de la jambe droite, avec déperdition considérable du tibia ». Cette observation résumait la problématique persistante du traitement des fractures ouvertes : difficulté de prise en charge initiale, pauvreté du choix de l'immobilisation immédiate, et absence de traitement lors de complications infectieuses et osseuses. En dépit de ces deux guérisons historiques, il faudra attendre le XX^{e} siècle pour voir une amélioration considérable dans la prise en charge des fractures ouvertes de jambe, notamment grâce au développement de l'ostéosynthèse et à la découverte des antibiotiques. Au cours de ces 20 dernières années, le traitement des fractures ouvertes de jambe a progressé grâce à une attitude chirurgicale systématisée et à la diffusion des techniques de couverture par lambeaux.

■ Généralités

Définition

Classiquement, les fractures de jambe se définissent par l'existence d'une communication entre l'extérieur et le foyer de fracture tibial. Elles intéressent les fractures diaphysaires, en excluant les fractures des extrémités supérieure et inférieure épiphysométaphysaires qui sont étudiées respectivement avec les articulations du genou et de la cheville. La ligne de démarcation est arbitraire, les limites épiphysométaphysaires n'étant pas faciles à définir ; schématiquement, elles correspondent selon Muller et al. [3] à un carré dont le côté est égal à la largeur maximale de l'épiphyse.

Épidémiologie

Dans une étude menée à l'Orthopaedics Trauma Unit of the Royal Infirmery d'Edinburgh par Court-Brown et Mc Birnie [4], la fréquence des fractures ouvertes tous sites confondus était de 11,5/100 000 personnes. Le quart de ces fractures était des fractures de jambe, soit le deuxième site fracturaire après les phalanges de la main. Dans deux tiers des cas, les fractures ouvertes de jambe survenaient après un accident de la voie publique et la moitié de ces fractures étaient des stades 3a et 3b de Gustilo [4].

> **“ Points essentiels**
>
> - Les fractures ouvertes de jambe sont les plus fréquentes des fractures ouvertes des os longs.
> - Elles sont en général graves (la moitié de ces fractures sont des stades 3a et 3b de Gustilo) et surviennent le plus souvent après un accident de la voie publique.
> - Les fractures de dehors en dedans sont les plus défavorables car elles entraînent des lésions de la peau et des parties molles.
> - L'examen clinique doit s'attacher à rechercher des complications d'aval.

■ Microbiologie

Un os exposé s'infecte par communication entre l'extérieur et le foyer de fracture, plus précisément entre la cavité médullaire et l'extérieur, car un os exposé à l'air même dépériosté ne s'infecte pas facilement. L'ostéite a été définie par la Société française de pathologie infectieuse comme un « *terme générique regroupant les infections osseuses traumatiques ou survenant après un geste chirurgical* » [5] ; elle est dite aiguë si elle évolue depuis moins de 1 mois et chronique passé ce délai.

Généralités

La peau est le principal moyen de défense s'opposant à la pénétration des germes saprophytes et pathogènes. Une lésion cutanée associée à une nécrose des tissus mous adjacents favorise la pénétration des bactéries, leur croissance et la possibilité d'atteinte du tissu osseux sous-jacent. Les classifications pronostiques des fractures ouvertes, prenant en compte l'étendue de la lésion cutanée initiale et l'attrition des parties molles, reflètent le risque secondaire d'ostéite. Les bactéries ont deux origines : une contamination primaire exogène survenant immédiatement après la fracture, et une contamination secondaire tardive impliquant le plus fréquemment des germes sélectionnés par les pratiques thérapeutiques. De fait, il est illusoire de parler d'ostéites postchirurgicales vraies, car elles surviennent le plus souvent sur un terrain osseux altéré, déjà contaminé et impropre à sa défense. Ainsi, le taux d'infection des fractures ouvertes tous stades et toutes causes confondus reste important, variant selon les études de 13 % à 50 % [6].

Contamination immédiate primaire « exogène »

La contamination initiale de la plaie peut être considérée comme une constante, et la présence de germes avant tout traitement varie selon les études entre 60 % et 70 % [7-9].

Les germes le plus fréquemment en cause sont des germes commensaux ou résidents provenant de la propre flore cutanée du patient (staphylocoque coagulase négatif, *Proprionibacterium omnes*, corynébactéries ...) ou des germes environnementaux (telluriques, hydriques) tels que *Bacillus*, *Clostridium*, *Clostridium perfringens* ... La présence de ces germes n'est pas synonyme d'infection à long terme car le risque infectieux est corrélé à l'atteinte des parties molles (une fracture de type 3 a 20 fois plus de risque d'infection qu'une fracture de type 1 et 2) [7, 9]. Ces contaminations expliquent l'importance d'une antibiothérapie précoce dans la prise en charge des fractures ouvertes. Patzakis et al. [10] ont précisé le rôle de cette antibiothérapie ; le taux d'infection était de 13,9 % pour le groupe traité par placebo versus 2,3 % pour celui traité par une céphalosporine.

Contamination secondaire

La seconde source de contamination est liée aux germes sélectionnés par les pratiques thérapeutiques. Ces germes sont souvent résistants aux thérapeutiques usuelles et posent un double problème de santé publique et de traitement de l'ostéite.

Mécanisme

Immédiatement après l'atteinte osseuse, les bactéries déclenchent une réaction inflammatoire qui se développe en souspériosté vers les parties molles et dans la cavité médullaire. Ces réactions s'accompagnent d'une augmentation du débit sanguin, d'un œdème inflammatoire, d'une compression des capillaires et des sinusoïdes, phénomènes responsables au final de thromboses veineuses et artériolaires générant des zones d'infarcissement. Le développement d'un hématome amplifie cette réaction en chaîne, par hyperpression et colonisation microbienne précoce et massive. Secondairement se constituent des foyers de nécrose osseuse. Ces réactions se font très rapidement et l'expérience animale montre qu'en 72 heures une ostéomyélite aiguë staphylococcique peut, en l'absence de traitement antibiotique efficace, avoir constitué des séquestres, première étape du passage à la chronicité [11].

L'adhérence bactérienne permet la coalescence bactérienne formant des microcolonies. Les bactéries de ces microcolonies acquièrent des caractéristiques variants (VMC), c'est-à-dire qu'elles modifient leurs caractéristiques métaboliques, augmentant leurs résistances à la phagocytose des polynucléaires et réduisant leur sensibilité à l'action bactériostatique. Ainsi, l'adhérence bactérienne modifie très rapidement le comportement bactérien vis-à-vis des antibiotiques et les VMC échappent en partie aux phénomènes immuns et phagocytaires [12].

En parallèle, la fixation bactérienne s'accompagne de la formation d'une matrice de polysaccharides bioprotectrice, le biofilm ou glycocalix. Cette matrice englobe des amas bactériens, séparés par des canaux aqueux qui permettent la circulation des nutriments. Ce conglomérat, contrairement à ce qui est

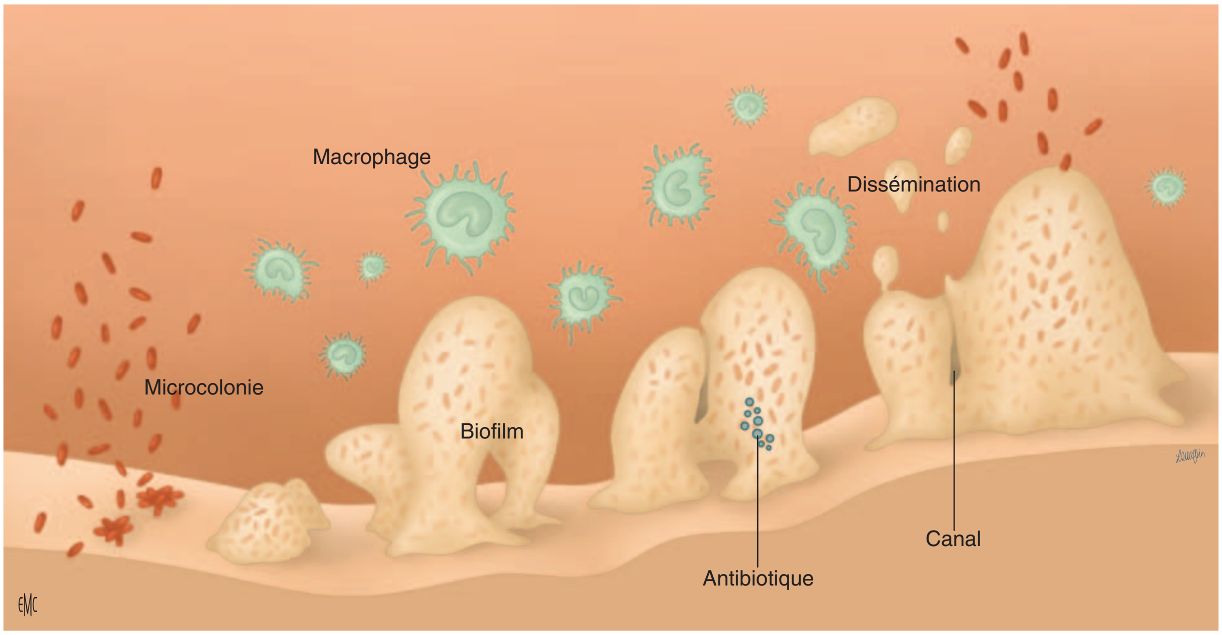

Figure 1. Bactéries rassemblées en biofilm. Les macrophages ne pénètrent pas la structure, bonne diffusion des antibiotiques.

généralement admis, ne constitue pas une barrière physique à la diffusion des antibiotiques [13], mais s'oppose à la pénétration des macrophages (Fig. 1) [14, 15]. De plus, les bactéries présentes dans le biofilm voient certaines de leurs propriétés modifiées [12] :

- elles échangent avec plus de facilité que les bactéries planctoniques le matériel génétique favorisant la dégradation des antibiotiques ;
- les bactéries qui sont situées dans les régions profondes sous-oxygénées du biofilm ont un métabolisme ralenti, se protégeant ainsi des antibiotiques agissant en phase de multiplication bactérienne ;
- lorsque les bactéries sont en conglomérats, certains gènes sont surexprimés, notamment ceux qui renforcent l'imperméabilité aux antibiotiques de l'enveloppe bactérienne.

Récemment, Bosse et al. ont montré que les bactéries pouvaient survivre en étant protégées du système immunitaire dans le cytoplasme des ostéoblastes ou des ostéocytes. Si elle se confirme, cette découverte explique la grande difficulté du traitement des ostéites chroniques [16].

Ainsi, toute infection non contrôlée immédiatement par une thérapeutique efficace peut passer à la chronicité avec peu de chances de guérison par une antibiothérapie habituelle. Le traitement des ostéites n'est pas qu'un fait chirurgical et il ne doit pas être dévolu uniquement aux orthopédistes ; la prise en charge thérapeutique des infections osseuses doit être pluridisciplinaire et nécessite une étroite collaboration entre chirurgiens, bactériologistes et infectiologues.

Bactéries

Staphylocoque coagulase positif

C'est la bactérie la plus fréquemment mise en cause dans les infections osseuses (environ dans un quart des cas) et la prévalence du staphylocoque résistant à la méthicilline (SARM) continue de progresser en Europe depuis 15 ans [6, 17].

Mais le SARM ne doit pas être regardé exclusivement comme responsable d'infection nosocomiale, car la majorité des facteurs de risque sont prédéterminés avant l'admission hospitalière, et l'on estime que 20 % des personnes saines sont porteuses de ces bactéries dans leurs narines de façon permanente, et 60 % de façon intermittente [15].

Cependant, la fréquence du SARM reste stable en France, autour de 30 % depuis quelques années, mais en Suède et en Finlande ce taux est inférieur à 1 %.

Il semble probable que la recherche et le traitement systématique des porteurs sains dans les pays nordiques avant toute hospitalisation ainsi que la limitation des traitements antibiotiques expliquent ces différences [15].

Autres bactéries

D'autres bactéries sont productrices de biofilm et responsables d'infections osseuses secondaires : certains streptocoques et entérocoques, *Pseudomonas aeuruginosa* et des bactéries anaérobies (corynebactéries, *Bacteroides* sp.) [12].

Facteurs de risque de la contamination

Gagey et al. [18] ont montré que certains facteurs favorisent la survenue d'une infection :

- une contamination initiale importante ;
- une contusion étendue des parties molles ;
- une fracture instable après ostéosynthèse ;
- la présence de germes contaminants dans les prélèvements faits en salle d'urgence et en fin d'intervention.

■ Examens cliniques et paracliniques

La prise en charge initiale s'appuie sur trois temps essentiels : l'interrogatoire, l'examen clinique et le bilan radiographique.

Interrogatoire

L'interrogatoire précise le type de mécanisme : s'agit-il d'un mécanisme à basse ou à haute énergie ? Les mécanismes à haute énergie (accident de la voie publique, plaie par balles, plaie pénétrante de dehors en dedans, chute d'un lieu élevé) ont un risque plus important de lésions extensives des parties molles. Il existe une distinction pronostique entre les fractures ouvertes de dedans en dehors, et les fractures ouvertes de dehors en dedans. Les premières sont le plus souvent à trait simple, l'ouverture reste punctiforme, l'attrition tégumentaire est minime et la contamination bactérienne initiale est faible.

Les fractures de dehors en dedans correspondent le plus souvent à des traumatismes graves entraînant des lésions de la peau et des parties molles. La contamination amenée par l'agent vulnérant est alors importante, favorisée par :

- les nécroses tégumentaires secondaires ;
- l'état général du patient avant le traumatisme ;
- le délai éventuel entre l'accident et la prise en charge médicale.

Les circonstances de l'accident sont précisées, à la recherche d'un contexte traumatique particulier (accident agricole,

> ## Points essentiels
>
> • La contamination initiale de la plaie peut être considérée comme une constante lors de fractures ouvertes.
> • Les germes le plus souvent en cause sont des germes commensaux ou résidents provenant de la propre flore cutanée du patient.
> • Rapidement, les bactéries acquièrent des caractéristiques variants (VMC) et produisent une matrice de polysaccharides bioprotectrice, le biofilm ou glycocalix.
> • Ainsi, toute infection non contrôlée immédiatement par une thérapeutique efficace peut passer à la chronicité avec peu de chances de guérison par une antibiothérapie habituelle.
> • Le SARM ne doit pas être regardé exclusivement comme une infection nosocomiale, car la majorité des facteurs de risque sont prédéterminés avant l'admission à l'hôpital.
> • L'importance de la contamination initiale et une contusion étendue des parties molles sont des facteurs favorisant l'infection.

industriel...), et peuvent orienter vers une contamination bactérienne par des germes environnementaux (telluriques, hydriques) tels que *Bacillus*, *Clostridium*, spécialement *C. perfringens* ...

L'interrogatoire précise l'âge du patient et ses antécédents, l'existence de lésions cutanées préexistantes et l'état vasculaire prétraumatique (varices, artériopathie).

Bilan clinique

L'examen de la plaie est fait par le médecin urgentiste lors du conditionnement du patient en préhospitalier, puis par le chirurgien traumatologue et le médecin urgentiste à l'accueil dans le service d'urgence. Une fois le bilan clinique établi, un premier pansement est réalisé après une détersion a minima. Tscherne a montré que le risque septique diminue si la plaie est couverte par un pansement antiseptique non défait de manière itérative [19]. Des photographies numériques peuvent être réalisées dès l'arrivée du patient aux urgences : celles-ci permettront à l'équipe chirurgicale de suivre l'évolution de la plaie (Fig. 2, 3).

Le bilan clinique, outre la recherche de lésions associées, s'attache à déceler des complications d'aval : vasculaires et nerveuses (motrices et sensitives). On précise simplement : la perception des pouls pédieux et tibial postérieur, la motricité des orteils et la sensibilité du bord externe du pied, de la face plantaire, de la première commissure et de la face dorsale.

Bilan radiographique

Le bilan radiologique comporte deux incidences orthogonales prenant toute la jambe et les articulations du genou et de la cheville, le membre inférieur lésé étant immobilisé dans une attelle radiotransparente. La présence de corps étranger ou d'images aériques au site de la plaie ou à distance témoigne de l'atteinte des parties molles et peut orienter le parage chirurgical initial. Les radiographies permettent aussi d'appréhender le mécanisme lésionnel, les fractures comminutives avec des segments osseux libres étant synonymes de dévascularisation osseuse et d'atteinte importante des parties molles.

Classification

Au terme de ce bilan, on quantifie le risque évolutif des fractures en utilisant une classification. Celles-ci sont nombreuses et nous ne décrirons ici que les trois plus fréquemment

Figure 2. Fracture ouverte III B de Gustilo.

Figure 3. Fracture ouverte III C de Gustilo.

employées dans la littérature, les classifications de Cauchoix et al., de Gustilo et al., et celle de Association pour l'ostéosynthèse (AO). À la fin du bilan aux urgences, le chirurgien peut avoir une idée de la classification ; cependant, celle-ci ne peut être définitive qu'après le parage effectué en salle d'opération.

Cauchoix, Duparc, Boulez

Cette classification, communément appelée de Cauchoix, est essentiellement employée par les auteurs francophones ; c'est la plus ancienne [20, 21]. Elle a pour elle son ancienneté, sa simplicité et, depuis les modifications faites par Duparc et Huten [22], la prise en compte de l'évolutivité des lésions. Elle est basée sur l'ouverture cutanée :

- type 1 : lésion bénigne, ouverture punctiforme ou plaie peu étendue sans décollement ni contusion dont la suture s'effectue habituellement sans tension ;
- type 2 : lésion cutanée qui a un risque de nécrose secondaire élevé ; il peut s'agir d'une suture avec tension, de plaie associée à un décollement ou une contusion, de plaie avec des lambeaux de vitalité douteuse ;
- type 3 : lésion avec perte de substance cutanée en regard ou à proximité du foyer de fracture, la perte de substance pouvant être traumatique ou secondaire ; Duparc et Huten ont affiné la classification en incluant l'évolution lésionnelle : 3a, perte de substance limitée avec possibilité de réparation à partir des tissus périphériques ; 3b, perte de substance étendue sans possibilité de réparation à partir des tissus périphériques ou avec un risque infectieux important ;
- type 4 : lésion de broiement avec ischémie distale du membre lésé.

Tableau 1.
Classification de l'Association pour l'ostéosynthèse (AO) des lésions de la peau, des muscles et tendons, et des structures vasculonerveuses.

	Type 1	Type 2	Type 3	Type 4	Type 5
Peau (ouverte)	Lésion de dedans en dehors	Lésion de dehors en dedans < 5 cm	Lésion > 5 cm Berges contuses	Lésion extensive Contusion Abrasion ...	
Muscle et tendon	Pas de lésion	Lésion d'un compartiment	Lésion importante de deux compartiments	Defect musculaire, tendineux Lésion extensive ...	Syndrome de loge *Crush* syndrome ...
Neurovasculaire	Pas de lésion	Lésion nerveuse isolée	Lésion vasculaire	Lésion vasculaire segmentaire	Lésions combinées Amputation subtotale ou totale

Cette classification a été complétée dans le même état d'esprit (simplicité et pronostique) en classant les lésions osseuses [22] :
- type 1 : lésion à faible déplacement sans dévitalisation (bonne consolidation) ;
- type 2 : extrémités dépériostées ou comminution de fragments libres (consolidation lente) ;
- type 3 : perte de substance osseuse nécessitant une greffe secondaire.

Gustilo, Mendoza, Williams

La classification de Cauchoix a été mondialement employée, notamment par Gustilo et al. qui publièrent en 1976 une série rapportant 1 025 fractures ouvertes ; de cet article découle la subdivision du type 3 de Cauchoix en trois sous-types pour lui donner une valeur pronostique [23, 24] :
- type 1 : fracture ouverte avec une plaie inférieure à 1 cm de long ;
- type 2 : fracture ouverte avec une lacération supérieure à 1 cm de long et sans lésion extensive des parties molles ;
- type 3 : fracture ouverte avec lésion extensive des parties molles ; 3a, attrition des parties molles mais couverture possible d'un foyer osseux non dépériosté ; 3b, perte de substance des parties molles exposant l'os qui est dépériosté ; 3c, lésion artérielle entraînant une ischémie du membre.

Cette classification, communément appelée de Gustilo, est incontournable de par sa diffusion internationale. Cependant, elle nécessite une réévaluation au cours du temps, l'évolution clinique déterminant ce que Le Nen et al. appellent les stades III potentiels [25].

De plus, Brumback et Jones ont montré que cette classification garde une modeste reproductibilité [26].

Classification de l'AO

Cette dernière est basée sur une classification séparée des lésions cutanées, musculaires, tendineuses et des structures nerveuses. Pour ses auteurs, il s'agit d'une sorte d'esperanto des classifications ostéomusculaires [3]. Particulièrement complète, elle s'avère singulièrement complexe dans son emploi et manque d'études prédictives (Tableau 1).

Score MESS (*mangled extremity severity score*)

En 1990, Johansen et al. ont établi un score prédictif d'amputation pour les fractures de jambe : le MESS score [27]. Ce score simple confirme que les tentatives de conservation de la jambe lors de fractures ouvertes stade IIIb ou IIIc de Gustilo, associées à une section du nerf tibial ou à une ischémie supérieure à 6 heures, conduisent le plus souvent à une amputation secondaire (Tableau 2) [28-32]. Ce score peut aider à prendre une décision difficile entre un sauvetage de jambe et une amputation, une telle décision nécessitant l'avis de deux chirurgiens seniors expérimentés dans les techniques modernes de conservation de membre [33].

Tableau 2.
Score MESS (*mangled extremity severity score*).

Type	Définition	Points
A : squelette et parties molles	Basse énergie (fracture simple)	1
	Moyenne énergie (fractures ouvertes, multiples ; luxation)	2
	Haute énergie (écrasement, fracture par balle)	3
	Très haute énergie (avulsion tissulaire, contamination bactérienne)	4
B : ischémie	Pouls réduit ou absent mais bonne coloration	1 [a]
	Pouls absent, paresthésie, diminution de la coloration capillaire	2 [a]
	Jambe ischémiée, froide, insensible	3 [a]
C : choc	Systolique > 90 mmHg	0
	Hypotension transitoire	1
	Hypotension persistante	2
D : Âge	< 30 ans	0
	30-50 ans	1
	> 50 ans	

Si le total des points est supérieur ou égal à 7, une amputation doit être envisagée.
[a] Le score double pour une ischémie supérieure à 6 heures.

Tableau 3.
Classification du risque infectieux des actes opératoires (fractures) proposés par le National Research Council.

Classe	Acte chirurgical
1 : hyperpropre	Chirurgie prothétique
2 : propre	Ostéosynthèse de fractures fermées
3 : propre-contaminée	Fracture ouverte de type 1 avant la sixième heure
4 : contaminée	Fracture ouverte de type 1 après la sixième heure, fracture type 2 et 3
5 : sale	Traitement d'une ostéite

Prise en charge initiale

Antibioprophylaxie

Si l'antibioprophylaxie est un moyen complémentaire des mesures d'hygiène hospitalière et d'asepsie opératoire pour diminuer la fréquence de l'infection osseuse immédiate, elle ne prévient pas cependant les accidents infectieux peropératoires éventuels qui relèvent d'un traitement curatif adapté. La contamination quasi constante des foyers osseux et des parties molles nécessite une antibioprophylaxie [10, 18].

Les classifications de Altemeir et du National Research Council (Tableau 3) identifient le risque infectieux en fonction du type de chirurgie ; l'antibiotique choisi doit s'adresser à la flore bactérienne la plus fréquemment mise en cause [34]. Cependant, pour les patients de la classe 4, il s'agit d'une antibiothérapie plus curative que prophylactique car la contamination du foyer est immédiate. Ce traitement doit être instauré le plus rapidement possible afin de limiter l'inoculum bactérien. L'antibiothérapie cible les flores cutanées et telluriques (staphylocoques, bacilles à Gram négatif et germes anaérobies), et le choix se porte sur l'association aminopénicilline - inhibiteur de bêtalactamases. La durée recommandée est de

48 heures pour les fractures ouvertes type 1 et 2 de Gustilo [35]. Lors de contamination hydrique et tellurique massive, certains bacilles à Gram négatif (*Bacillus*, *Hydrophyllus*) doivent être inclus dans le spectre ; on prescrit de préférence une association céphalosporine de deuxième génération/imidazole ou encore l'association amoxicilline/acide clavulanique et aminoglycoside. La durée est au minimum de 48 heures et en général adaptée au contexte clinique. En cas d'allergie aux bêtalactamines, l'association clindamycine/aminoglycoside est indiquée.

Prophylaxie antitétanique

La prophylaxie antitétanique est obligatoire pour toute fracture ouverte, sauf en cas d'immunisation datant de moins de 5 ans dûment prouvée par le carnet de vaccinations. Dans le cas d'une plaie très contaminée et d'une immunisation ancienne (entre 5 et 10 ans), il est recommandé de refaire une injection vaccinale. Pour une immunisation ancienne au-delà de 10 ans ou jamais effectuée, une immunothérapie (250 UI d'immunoglobulines humaines spécifiques) et une vaccination sont effectuées.

Prévention de la maladie thromboembolique

La prescription d'héparines de bas poids moléculaire (HBPM) en traumatologie du membre inférieur reste, en l'absence d'étude prospective randomisée, le traitement de référence [36]. Cette prescription doit être adaptée aux facteurs de risque du patient et à la reprise de l'appui. En cas de chirurgie différée, une administration préopératoire est légitime, la dernière injection d'HBPM devant précéder la chirurgie de plus de 12 heures [36].

Lavage. Détersion

Le premier nettoyage est fait en salle d'urgence sous couvert d'une analgésie efficace, la plaie est ensuite isolée par un pansement pour éviter toute contamination supplémentaire [37]. La préparation cutanée peut être réalisée en salle de préanesthésie ; elle comprend un savonnage avec rinçage et séchage des zones saines au-dessus et au-dessous de la plaie. La jambe est ensuite isolée dans un pansement stérile. Le premier temps chirurgical débute en salle opératoire au moment de la détersion (brossage), qui doit être atraumatique et réalisée par le chirurgien, le patient étant anesthésié. La plaie est ensuite isolée dans un nouveau champ stérile. Il faut respecter la peau contuse et, si un fragment osseux est extériorisé, un brossage soigneux des extrémités sans dépérioster l'os adjacent est effectué. L'éventuelle dépilation reste affaire d'école dans sa réalisation et dans son type ; elle est actuellement remise en cause car son absence n'augmente pas le risque infectieux [38].

Après ce premier lavage chirurgical, les champs stériles sont mis en place et l'équipe procède à un lavage au sérum physiologique du site opératoire. Le lavage avec des solutés contenant des antibiotiques n'offre pas d'avantage et augmente le risque de cicatrisation cutanée. La principale action de ce lavage abondant est la détersion mécanique, au moins 9 litres dans les fractures ouvertes type Cauchoix 2, et 12 litres dans les types Cauchoix 3 ou Gustilo 3abc. Par ailleurs, ce lavage doit être doux et les systèmes utilisant un jet pulsé utilisés avec parcimonie [39].

Parage

Généralités

Le parage initial de la plaie est essentiel. Il comporte l'ablation des tissus contaminés, dévitalisés ou morts (Fig. 4). Ce temps est aussi important que l'antibiothérapie et l'ostéosynthèse, car la persistance des tissus morts favorise la contamination bactérienne exogène par des germes commensaux ou environnementaux [40]. Ce parage s'effectue avec ou sans garrot pneumatique selon les habitudes chirurgicales des équipes.

Figure 4. Détersion et parage cutané.

Le parage initial obéit aux règles de base suivantes :

- toutes les fractures ouvertes nécessitent un parage chirurgical ;
- tous les plans atteints doivent être explorés ;
- les extrémités osseuses doivent être systématiquement examinées lors de plaies de dehors en dedans à la recherche de corps étrangers (tissu, terre ...) ;
- tous les tissus dévascularisés ou nécrotiques doivent être excisés ;
- en cas de doute sur la viabilité des tissus, un parage itératif doit être envisagé rapidement avec un chirurgien « reconstructeur », orthopédiste ou plasticien.

Parage de la peau et des parties molles

Le parage concerne les tissus cutané et sous-cutané, les fascias et les muscles. La fréquence des complications résultant de l'atteinte des parties molles rend ce parage obligatoire lors de fractures ouvertes type 2 ou 3 de Cauchoix. Le parage semble plus discutable pour le type 1 de Cauchoix car les tissus restent sains dans les mécanismes à basse énergie. Yang et Eisler [41], dans une étude rétrospective portant sur 40 fractures ouvertes de tibia, ne décèlent aucune complication sans parage. Cependant, en l'absence d'étude complémentaire, nous préconisons un parage systématique pour le type 1 pour les deux raisons suivantes :

- le stade initial de la fracture peut nécessiter une réévaluation en fonction de l'évolution clinique ;
- les publications originales de Gustilo concernant le type 1 n'ont pas montré d'augmentation de la morbidité liée au parage initial.

Le parage cutané des segments jambiers doit être longitudinal et si possible en ellipse. Il doit être complet mais économe, la résection s'arrêtant dès que l'on arrive sur une zone vascularisée. En cas de doute, il faut éviter les incisons transversales et demander l'avis d'un chirurgien reconstructeur. Lors de lésions de dégantage avec interruption de la vascularisation cutanée, la peau doit être si possible conservée, dégraissée, puis reposée comme une greffe sur les muscles. Toute la graisse dévitalisée ou douteuse doit être excisée ; les fascias et les muscles sont explorés et réséqués au besoin. Les muscles restants doivent être bien vascularisés et la levée du garrot s'impose en cas de doute sur leur vitalité. Cette appréciation musculaire n'est pas toujours facile et c'est souvent l'expérience clinique reposant sur la coloration, la contractilité et la palpation musculaire qui permet de prendre une décision chirurgicale.

Tissu osseux

Tous les fragments libres et dévascularisés doivent être théoriquement excisés. Toutefois, devant une perte osseuse

segmentaire importante, le risque infectieux doit être mis en balance avec la difficulté d'une reconstruction osseuse secondaire.

Traitement chirurgical osseux

Le traitement chirurgical des fractures ouvertes de jambe n'est pas univoque, car les complications sont fréquentes. Les fixations interne et externe ont montré leur efficacité mais aussi leurs limites. Actuellement, aucune attitude n'est consensuelle et le choix du thérapeute reste souvent affaire d'école. Nous envisagerons successivement les différents traitements possibles, en excluant les fractures classées, après parage, type 1 de Cauchoix ou de Gustilo, qui sont à considérer comme des fractures fermées.

Traitement orthopédique

On oppose à la méthode traditionnelle de Boelher, où l'on bloque genou et cheville, la méthode de Sarmiento qui libère les articulations. L'utilisation d'une traction continue sur attelle de Boppe ne constitue de nos jours qu'un traitement d'attente avant la chirurgie. Toutes les méthodes orthopédiques nécessitent une anticoagulation préventive qui doit être adaptée au patient et à la durée de son immobilisation. Ces immobilisations sont contraignantes pour le patient et rendent difficile la surveillance des plaies. Ces méthodes n'ont pratiquement aucune place dans le traitement des fractures ouvertes de jambe dans notre pays.

Plâtre cruropédieux

La fracture est réduite sur un cadre rigide (Boehler, Trillat), le genou étant légèrement fléchi ; l'alignement du foyer fracturaire est obtenu grâce à une traction exercée par un étrier ou une broche transcalcanéenne. On réalise un plâtre cruropédieux fendu en son milieu pour une durée de 6 semaines, avec un relais par botte plâtrée pour 4 semaines.

Méthode de Sarmiento

Ce traitement permet une stabilisation hydraulique des fractures par le système musculaire. Pour Sarmiento, si ce traitement est utilisé lors de fractures ouvertes de jambe, il faut accepter un certain raccourcissement et la durée d'immobilisation est plus longue que lors de fractures fermées. Cependant, Sarmiento reste prudent et, pour les fractures ouvertes de jambe, il préconise le traitement par un enclouage centromédullaire [42, 43].

Traitement chirurgical

Ostéosynthèse par plaque

C'est un traitement difficile à réaliser en cas de fracture ouverte de jambe, car l'abord osseux est malaisé et peu systématisé du fait de l'atteinte concomitante des parties molles. Cette chirurgie est ambivalente car elle doit conserver la vascularisation des parties molles, du périoste et de l'os malgré un abord extensif. Dans ce contexte, le risque de nécrose cutanée reste majeur [44] et la littérature montre clairement que l'ostéosynthèse par plaque est inadéquate dans les fractures type 2 ou 3 de Gustilo compte tenu du risque important d'infection osseuse et d'échec de fixation [45].

Ostéosynthèse à foyer fermé

On désigne par le terme générique de foyer fermé l'absence d'ouverture cutanée liée à l'ostéosynthèse en dehors du parage initial.

Fixateurs externes. Du fait de la localisation du tibia sous la peau et de l'absence de conflit avec une autre partie du corps, c'est tout naturellement que le fixateur externe a trouvé à la jambe son site d'élection. Utilisé dès 1832 par Malgaigne, ce fut le premier traitement chirurgical employé pour traiter les fractures ouvertes de jambe bien avant l'apparition des ostéosynthèses par vis, cerclage, plaque et clou [46]. On distingue quatre types de fixateurs externes : les monoplans, les multiplans, les circulaires et les hybrides. Ce traitement constitue la

Figure 5. Fracture ouverte stade II.

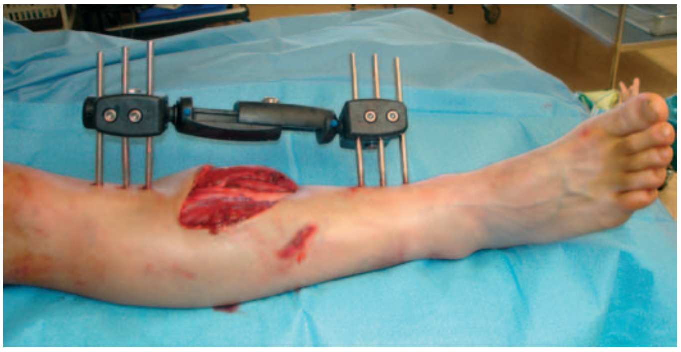

Figure 6. Fixateur externe monoplan.

méthode de choix pour la prise en charge des fractures ouvertes de jambe (Fig. 5,6) ; ses principaux inconvénients sont les difficultés de réduction fracturaire et les infections sur fiches. L'utilisation d'une fixation externe doit tenir compte dans le positionnement des fiches d'éventuels lambeaux locorégionaux. Les fiches sont idéalement mises sur la face antéromédiale du tibia pour libérer les deux faces latérales de jambe et ne pas compromettre le geste de couverture. La disposition en cadre ou l'utilisation du système Illizarov rendent difficile la mobilisation des lambeaux et risquent d'exclure des territoires par ischémie due à des broches transfixiantes ; les systèmes monoplans dynamisables sont donc à utiliser préférentiellement.

Le choix thérapeutique reste une affaire d'école en l'absence de publication prospective comparative. Toutefois, les fixateurs hybrides sont le plus souvent utilisés en cas de fractures métaphysodiaphysaire.

Clou centromédullaire. L'utilisation de l'enclouage centromédullaire pour le traitement des fractures ouvertes de jambe date en France des années 1960 ; l'équipe de Merle d'Aubigné publia dès 1974 des résultats encourageants dans cette indication [47]. Sur 256 fractures ouvertes traitées par enclouage centromédulaire, ces auteurs rapportent un taux de pseudarthrose de 4,7 % et d'infection de 6,5 %, versus 25 % et 20 % pour les traitements à foyer ouvert. Avec la modification des clous et l'amélioration de l'ancillaire de pose, cette technique s'est généralisée et une méta-analyse récente a montré que l'enclouage lors de fractures ouvertes diminue les risques d'interventions itératives, d'infections superficielles et de cals vicieux (Fig. 7–9). Cependant, deux interrogations restent sans réponse dans la littérature [48] :

- faut-il aléser le tibia avant de mettre le clou ?
- peut-on réaliser sans risque un traitement en deux temps successifs : fixation externe première en urgence puis relais précoce par enclouage tibial ?

■ Lambeaux de couverture

Généralités

La chirurgie des lambeaux constitue un atout majeur dans le traitement des fractures ouvertes de jambe, car l'obtention

Figure 7. Fracture ouverte stade II.

Figure 8. Fracture ouverte stade II, traitement par enclouage (face).

d'une couverture cutanée de qualité associée à une vascularisation de la zone périfracturaire favorise la consolidation osseuse et diminue les complications secondaires.

La chirurgie des lambeaux trouve à la jambe deux dispositions naturelles [49] :

- les fractures par choc direct sont le plus souvent provoquées par un traumatisme frontal qui préserve la loge postérieure de jambe, siège des éventuels transferts ;
- le prélèvement d'un muscle n'entraîne qu'un préjudice fonctionnel modéré, plusieurs muscles concourant à la même fonction.

Dans tous les cas, le traitement des fractures ouvertes, récentes ou vues tardivement, doit être effectué selon la même séquence [50, 51] : parage ; stabilisation de la fracture après changement de gants et d'instruments ; couverture du foyer de fracture.

Critères de choix d'un lambeau [52]

En cas de dégantage avec avulsion de vastes pertes de substance tégumentaire, les lambeaux décollés à charnière distale peuvent être repositionnés après dégraissage comme une greffe de peau totale, si le sous-sol est bien vascularisé. Il faut éviter toute mobilisation de lambeaux cutanés purs, le capital peau étant précieux à la jambe et l'évaluation de la vitalité tissulaire en urgence plus difficile pour la peau que pour le muscle. Parmi la multitude de lambeaux et de techniques utilisables au membre inférieur, les critères suivants vont permettre au chirurgien de choisir le lambeau idéal pour la couverture de la perte de substance [31] :

- l'état de la zone receveuse ;
- l'état de la zone donneuse ;
- la richesse vasculaire du lambeau, qui est un atout majeur dans la prévention de l'infection et pour la consolidation du foyer fracturaire [53] ; la myoplastie, apportant sa vascularisation propre indépendante de la zone receveuse, est souvent préférée ;
- la « malléabilité » du lambeau musculaire ; elle permet de recouvrir ou de combler les lésions profondes et les espaces morts, aplanit les irrégularités et permet un matelassage stable dans le temps ; chaque muscle peut être considéré comme un lambeau potentiel lorsqu'il est vascularisé par son pédicule principal, qu'il soit unique, dominant ou segmentaire ;

> *Points essentiels*
>
> • La prise en charge initiale comporte : une antibioprophylaxie, une prophylaxie antitétanique, et la prévention de la maladie thromboembolique.
> • Après la détersion, le lavage et le parage chirurgical, l'ostéosynthèse est de règle, avec une préférence pour les ostéosynthèses à foyer fermé.
> • Le fixateur externe a trouvé à la jambe son site d'élection, mais ses principaux inconvénients sont les difficultés de réduction fracturaire et les infections sur fiches.
> • Avec la modification des clous et l'amélioration des ancillaires de pose, l'enclouage lors de fractures ouvertes s'est généralisé, diminuant les risques d'interventions itératives, d'infections superficielles et de cals vicieux.

Figure 9. Fracture ouverte stade II, traitement par enclouage (profil).

- l'état général du patient : l'âge, l'athérosclérose généralisée, le diabète, un tabagisme actif peuvent contre-indiquer la microchirurgie ;
- les gestes osseux associés ;
- le chirurgien ; lorsque le choix reste ouvert entre plusieurs techniques de couverture, c'est celle que l'opérateur maîtrise le mieux qui doit être préférée.

Choix des lambeaux

En pratique courante, les indications de lambeaux selon la localisation sont, le plus souvent, les suivantes.

Au tiers supérieur de jambe, on utilise le lambeau musculaire ou myocutané de gastrocnemius médial (le plus souvent) ou latéral. Le lambeau soléaire peut être levé pour la partie inférieure du tiers supérieur de jambe.

Au tiers moyen de jambe, les lambeaux gastrocnémiens (Fig. 10) pour la jonction du tiers supérieur et du tiers moyen, et le lambeau soléaire médial à pédicule proximal pour le tiers moyen de jambe, notamment la face antéromédiale, constituent des lambeaux de choix. Lorsque les lambeaux de gastrocnémiens ou de soléaire sont insuffisants, notamment vers le tiers inférieur de jambe, les lambeaux musculaires fléchisseurs et extenseurs des orteils peuvent être un complément intéressant.

Au tiers inférieur de jambe, les indications sont plus difficiles et les techniques de couverture non univoques dans cette zone où l'os, sous-cutané, est vulnérable. Deux types de lambeaux peuvent être utilisés : musculaires (le plus souvent transferts libres de latissimus dorsi) ou fasciocutanés (Fig. 11,12) homolatéraux à pédicule inférieur même s'ils sont plus risqués : long

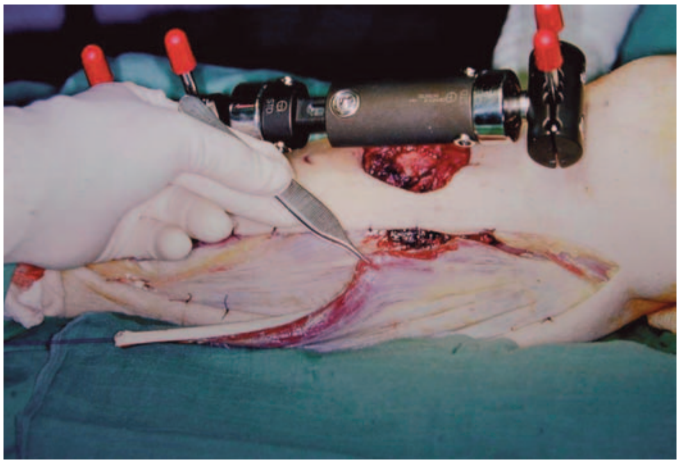

Figure 10. Prélèvement d'un lambeau de gastrocnemius médial.

Figure 11. Lambeau fasciocutané.

Figure 12. Lambeau fasciocutané avec greffe cutanée secondaire.

fléchisseur commun des orteils, soléaire à pédicule distal, long extenseur commun des orteils, long fléchisseur propre de l'hallux, voire court péronier et tibial antérieur en dernier recours.

Aucun des lambeaux homolatéraux décrits ci-dessus n'est réellement satisfaisant pour le quart inférieur de jambe où le latissimus dorsi (Fig. 13) reste le lambeau libre de référence pour sa grande taille (25-30 × 30-40 cm), le diamètre important de

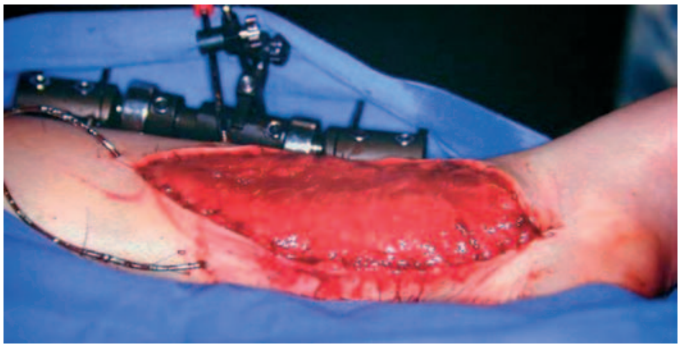

Figure 13. Lambeau libre de latissimus dorsi.

Figure 14. Lambeau fasciocutané type *cross-leg*.

ces vaisseaux (2-2,7 mm), et la longueur suffisante de son pédicule (8,4 cm en moyenne) accessible techniquement et prélevable à la demande. Par ailleurs, dans les pertes de substance avec lésions des axes vasculaires, le prélèvement dans le même temps de l'artère du dentelé antérieur peut le transformer en lambeau porte-vaisseaux pour le pontage d'un axe vasculaire [54]. Malgré la diffusion des transferts tissulaires libres, les lambeaux hétérojambiers musculaires ou fasciocutanés type *cross-leg* gardent une place dans l'arsenal thérapeutique des fractures ouvertes de jambe (Fig. 14) :

- échec d'une autre technique de couverture, notamment par lambeau libre ;
- pertes de substance importantes, sur un état vasculaire du membre receveur contre-indiquant un lambeau libre de façon absolue (aucun axe vasculaire intact) ou relative (axe jambier unique) ;
- resurfaçage de toute la coque talonnière lorsque les lambeaux régionaux sont insuffisants en taille [55].

Stratégie

Date de couverture

Le moment idéal de couverture reste largement débattu. Celle-ci doit se faire au plus vite, pour diminuer le risque d'échec des lambeaux, les complications septiques, et augmenter le taux de consolidation [56, 57]. Mais les résultats sont identiques entre couverture en urgence stricte et dans les 48 à 72 heures ; ce délai permet de dépister une éventuelle souffrance des parties molles et d'effectuer alors une deuxième

Figure 15. Pansement aspiratif sous vide avec une mousse de polyvinylalcool, un drain de Redon et un film respirant de polyuréthane.

exploration avec parage itératif [31, 50, 58]. Le lambeau libre reste donc indiqué dans les premiers jours après l'accident ou à distance au stade de séquelles. Cependant, Vichard [31] propose une démarche plus « incisive » : stabilisation interne et couverture immédiate du foyer de fracture sur les arguments suivants [50] :

- la fixation externe est moins efficace sur la consolidation osseuse que la fixation interne ;
- des complications septiques peuvent survenir sur les fiches de fixateur externe ;
- quand une articulation est pontée par le fixateur, la récupération fonctionnelle est plus difficile ;
- le fixateur externe peut perturber certains gestes plastiques.

Nature : lambeaux libres ou pédiculés ?

Les lambeaux locorégionaux ont prouvé leur efficacité et s'inscrivent dans une logique d'indication, partant du lambeau le plus simple au plus difficile. Pour Le Nen et al. [50], le lambeau libre doit être réservé aux fractures ouvertes du tiers inférieur, et pour les pertes de substance étendues ou circonférentielles de jambe lorsqu'un lambeau locorégional n'est pas utilisable ou que la viabilité musculaire et/ou l'état cutané font courir un risque de nécrose (*crush* syndrome, délabrement majeur ...). D'autres auteurs ont, à l'inverse, recours d'emblée aux lambeaux libres qui leur semblent moins agressifs pour la zone périfracturaire déjà malmenée par l'accident [31, 59].

Pansement aspiratif sous vide (*vacuum assisted closure* [VAC])

Initialement utilisé pour de larges pertes de substance infectées chroniques, chez des patients au terrain débilité contre-indiquant l'utilisation de lambeaux, les systèmes d'aspiration à pression négative constituent désormais une méthode thérapeutique intéressante en traumatologie de première intention [60, 61] (Fig. 15).

L'efficacité des VAC semble liée à plusieurs facteurs [60] :

- la pression exercée par l'éponge aspire toutes les sécrétions interstitielles susceptibles de contenir des facteurs d'inhibition de croissance des fibroblastes, des cellules vasculaires endothéliales et des kératinocytes ;
- l'évacuation de ces fluides évite la formation de sécrétions purulentes à la surface de la perte de substance, et donc la colonisation anaérobie et la diffusion bactérienne en profondeur ;
- elles réalisent une protection antibactérienne, l'humidité dans le pansement préservant l'action des polynucléaires neutrophiles ;

Figure 16. Fracture ouverte stade III A, enclouage initial. Plaie suintante chronique.

Figure 17. Pansement aspiratif sous vide avec compresse.

Figure 18. Résultat clinique au huitième jour.

Figure 19. Reprise par fixateur et pansement aspiratif sous vide avec compresse. Résultat clinique au quinzième jour.

- la dilatation artériolaire augmente l'afflux sanguin et la prolifération du tissu de granulation [61, 62] ;
- l'application de la mousse sous vide a un effet mécanique ; contrairement aux sutures sous tension, le VAC exerce une force uniforme en tout point de la perte de substance avec effet d'attraction centripète et favorise ainsi la cicatrisation à partir des berges de la perte de substance.

L'essor de ce système a considérablement réduit la taille des pertes de substance à couvrir et par conséquence les indications de lambeaux. L'obtention d'un bourgeonnement des structures nobles (os, tendons) permet parfois une simple couverture par greffe de peau, initialement inenvisageable. Le pansement stérile comprend une mousse de polyvinylalcool, un drain de Redon et un film respirant de polyuréthane comme barrière antibactérienne. Certaines équipes remplacent la mousse par des compresses stériles (Fig. 16–19). L'ensemble est posé à même la plaie et façonné à la forme de celle-ci. L'étanchéité est obtenue par un film (5 cm de marge en peau saine) permettant l'étanchéité du système qui est ensuite relié à un système de vide (moteur ou aspiration murale) pour obtenir une pression négative (60 à 80 kPa). Ce pansement doit être changé tous les 3 à 4 jours en moyenne, et plus fréquemment en cas de sepsis ou de saignement (24 à 48 heures). Lorsque le bourgeonnement est suffisant, l'aspiration est arrêtée et si besoin une greffe cutanée peut être alors réalisée. Dans la littérature, les complications infectieuses en traumatologie diminuent grâce aux pansements sous vide [62, 63].

Même si l'essor de ces pansements aspiratifs a élargi l'arsenal thérapeutique des moyens de couverture des pertes de substance, les VAC ne peuvent en aucun cas se substituer aux lambeaux en cas d'os dévascularisé, le bourgeon de granulation étant alors insuffisant.

Sauvetage de jambe versus amputation traumatique ?

Devant un traumatisme sévère de jambe, la séquence thérapeutique entre réparation vasculaire et stabilisation osseuse reste controversée (la plupart des auteurs préférant une stabilisation première pour éviter toute lésion vasculaire iatrogène secondaire de l'anastomose lors de l'ostéosynthèse). La décision thérapeutique est souvent difficile entre reconstruction « maximaliste » et amputation de première intention ; elle doit être multidisciplinaire pour une prise en charge optimale dès les urgences [33]. Pour faciliter cette démarche, Johansen et al. ont établi un score prédictif d'amputation pour les fractures ouvertes : le MESS score [27]. L'existence d'une lésion nerveuse associée aux dégâts musculaires et cutanés majeurs est indiscutablement un argument en faveur de l'amputation d'emblée au lieu d'élection. En effet, des gestes plastiques sophistiqués avec des lambeaux dépourvus de sensibilité exposent aux ulcérations, et une jambe cicatrisée mais non fonctionnelle est plus handicapante qu'une prothèse adaptée. Par ailleurs, la replantation d'une jambe est certes techniquement envisageable lorsque la section est franche, mais les arguments suivants s'opposent à sa réalisation [64] :

- le pied n'a pas la même valeur fonctionnelle que la main ;
- l'appareillage de l'amputé de jambe restaure rapidement l'appui qui est la fonction essentielle du pied ;
- les lésions nerveuses des replantés sont génératrices d'ulcères d'appui sur des pieds inertes ;
- les amputations de jambe sont d'autant moins bien acceptées qu'elles surviennent tardivement (psychisme du patient, coût financier).

Il faut donc savoir refuser une replantation de jambe et proposer, devant une fracture ouverte de jambe avec ischémie,

lésions nerveuses et dégâts musculaires majeurs, une amputation de jambe en urgence comme un véritable geste thérapeutique et non la considérer comme un abandon chirurgical.

> *Points essentiels*
>
> • La chirurgie des lambeaux constitue un atout majeur dans le traitement des fractures ouvertes de jambe, car elle favorise la consolidation osseuse et diminue les complications secondaires.
> • Le moment idéal de couverture se situe entre les quarante-huitième et soixante-douzième heures ; ce délai permet de dépister une éventuelle souffrance des parties molles car une deuxième exploration est parfois nécessaire.
> • Les lambeaux « locorégionaux » ont prouvé leur efficacité ; lorsqu'ils ne sont pas utilisables, on peut avoir recours d'emblée aux lambeaux libres.
> • Actuellement, les systèmes d'aspiration à pression négative constituent une alternative thérapeutique intéressante en traumatologie de première intention.

■ Complications

Syndrome de loge

Généralités

Contrairement à ce qu'il est communément admis, les syndromes de loge ne sont pas rares lors de fractures ouvertes ; l'existence d'une lésion des fascias aponévrotiques ne protège pas de cette redoutable complication. Sur 198 fractures ouvertes dont 83 % étaient des Gustilo type 3, Blick et al. [65] ont mesuré dans 9 % des cas une pression intratissulaire résiduelle supérieure à 30 mmHg. L'incidence des syndromes de loge est de 6 % pour DeLee et Stiehel (sur 104 fractures ouvertes) [66] et de 1,2 % pour Mc Queen et Court-Brown [67] (série de 166 fractures ouvertes). Cependant, pour ces derniers, bien que l'incidence du syndrome de loge lors de fractures fermées (622 fractures diaphysaires) soit supérieure à celle des fractures ouvertes, la différence n'est pas statistiquement significative.

Clinique

La clinique et le traitement des syndromes de loge sont décrits dans un article spécifique [68], et reposent sur l'aphorisme suivant : « l'évoquer c'est déjà l'opérer ». Retenons que, cliniquement, la douleur est souvent intense et anormalement importante ; elle peut être masquée par les antalgiques. À l'examen physique, il existe une tension des loges musculaires qui sont douloureuses à la palpation, et les pouls sont encore perçus à ce stade. Rapidement, le tableau s'aggrave, la douleur augmente à la mobilisation passive, la tension des loges s'accroît, celles-ci deviennent chaudes et rouges. Apparaît alors un déficit sensitif distal avec diminution des pouls distaux. Toute suspicion nécessite la prise des pressions intramusculaires au lit du malade. Au vu de la fréquence du syndrome de loge, il paraît souhaitable que tous les blocs opératoires possèdent un appareil de mesure de pression des loges musculaires. Le débat concernant le niveau de pression à partir duquel l'aponévrotomie s'avère justifiée reste toujours d'actualité. Classiquement, suite aux travaux de Whitesides et al., on considère qu'il y a une souffrance tissulaire dès que la pression tissulaire est supérieure à la pression diastolique de 10 mmHg [69]. D'autres auteurs tiennent compte du différentiel de pression intratissulaire ; cependant, ce chiffre varie selon les études de 30 à 45 mmHg car il existe une variabilité individuelle ! L'école d'Edinburgh préconise de prendre les pressions en continu pour les patients à risque : les patients comateux, les patients jeunes, les polytraumatisés et les patients sous anticoagulants [70].

Tableau 4.
Durée moyenne de consolidation après un traitement initial par enclouage.

Type Gustilo	Temps de consolidation (semaines)
I	14,7
II	23,5
IIIa	27,2
IIIb	38
IIIb (avec perte osseuse)	74

Traitement

Deux options thérapeutiques sont possibles :
- l'aponévrotomie des quatre loges par une seule incision, décrite initialement par Kelly et Whitesides en 1967 [71] ; elle comportait une fibulectomie ; Nghiem et Boland ont modifié la technique en conservant la fibula [72] ;
- l'aponévrotomie par une double incision cutanée décrite par Mubarak et Owen en 1977 [73].

Le choix de l'aponévrotomie lors de fractures ouvertes doit prendre en compte les lésions éventuelles des parties molles et un possible lambeau associé. Cependant, la souffrance musculaire homolatérale est le plus souvent une contre-indication à l'utilisation de lambeaux locorégionaux et dans ce contexte on préfère recourir aux lambeaux libres.

> *Points essentiels*
>
> • Les syndromes de loge ne sont pas rares lors de fractures ouvertes.
> • Toute suspicion clinique nécessite un avis chirurgical et le plus souvent une aponévrotomie de décharge.
> • Le choix de l'aponévrotomie lors de fractures ouvertes ne doit pas empêcher la réalisation de lambeau secondaire.
> • Cependant, la souffrance musculaire homolatérale est en faveur de la réalisation de lambeaux libres.

Retard de consolidation et pseudarthrose

Généralités

La vitesse de la consolidation osseuse est fonction :
- de la localisation et de l'aspect comminutif de la fracture ;
- de l'atteinte traumatique des parties molles ;
- de la contamination immédiate par des germes commensaux ou environnementaux ;
- du traitement choisi ;
- de l'état général du patient.

Les classifications de Cauchoix et de Gustilo permettent d'apprécier le risque de survenue d'une pseudarthrose en fonction de l'importance du traumatisme initial ; cependant, la classification de Gustilo en divisant le type 3 en trois sous-types a une plus grande valeur pronostique [7]. La durée moyenne de consolidation après une ou plusieurs interventions (traitement initial par enclouage) est indiquée dans le Tableau 4 [74]. L'incidence des complications infectieuses des fractures de jambe est aussi directement corrélée à l'étendue des lésions des parties molles et au stade de la fracture (Tableau 5) [75].

Classiquement, pour faciliter le raisonnement et la prise en charge médicale, on ne parle de pseudarthrose qu'à partir du sixième mois postfracturaire. Cependant, nous pensons avec d'autres auteurs que, en présence d'une infection osseuse, tout retard de consolidation évolue après le troisième mois vers une pseudarthrose infectée [76]. Cette notion importante doit être

Tableau 5.
Incidence des complications infectieuses selon la classification de Gustilo.

Type Gustilo	Pourcentage de sepsis
I	0-2
II	2-7
IIIa	7
IIIb	10-50

prise en compte pour une prise en charge chirurgicale rapide, minimale et adéquate. Ainsi, un retard de consolidation en présence d'une infection osseuse doit être considéré à partir du troisième mois comme une pseudarthrose infectée du fait de son évolution péjorative mais aussi du fait de la lourdeur de la thérapeutique à envisager [77] : « Les fractures infectées, qui justifient de larges exérèses tissulaires, peuvent être considérées comme des pseudarthroses avant l'heure car les traitements et les procédés techniques mis en œuvre sont analogues à ceux d'une pseudarthrose avérée ».

De la même manière, du fait de la pauvreté vasculaire de l'atmosphère ambiante, un retard de consolidation s'accompagnant d'une perte osseuse tibiale a peu de chances d'évoluer vers la consolidation ; on peut considérer que toute perte de substance supérieure à 1 cm risque d'évoluer vers une absence de guérison.

Bilan clinique

Le bilan clinique s'attache à éliminer une infection chronique, et à préciser l'état musculaire, vasculaire et neurologique de la jambe. Une souffrance locorégionale peut être appréciée par l'observation et la palpation des loges musculaires. La présence d'une sclérose musculaire locale, d'orteils en griffe, d'un creusement de la voûte plantaire sont des signes indirects d'un syndrome de loge passé inaperçu. L'examen vasculaire intéresse tout le segment crural. Parfois l'artère fibulaire reste le seul axe vasculaire distal perméable.

Examens complémentaires

Le bilan radiologique précise le type de pseudarthrose et recherche les signes d'ostéite. Weber et Cech ont proposé une classification radiologique des pseudarthroses basée sur la réaction biologique. Ils distinguent trois types de pseudarthrose (Fig. 20) [78] :

- hypertrophique : volumineux cal osseux en patte d'éléphant ;
- oligotrophique : absence de cal osseux (Fig. 21) ;
- hypotrophique : absence de cal osseux et atrophie des extrémités osseuses.

Cette classification reflète l'état biologique sous-jacent et conditionne le choix thérapeutique. Les aspects radiologiques d'ostéite post-traumatique sont variés. Le plus fréquemment, il s'agit de condensation des extrémités, clairsemées de zones d'ostéolyse, d'appositions périostées à distance et d'aspect d'ostéites nécrosantes avec délimitation de séquestres.

En présence d'infection, on note une augmentation de la protéine C réactive et lors d'infection chronique une accélération de la vitesse de sédimentation et une hyperleucocytose avec polynucléose. Mais, attention, tous les signes biologiques peuvent manquer.

Deux examens paracliniques sont importants avant d'envisager le traitement d'une pseudarthrose de jambe :

- l'artériographie ou l'angioscanner (moins invasif) (Fig. 22) permettent d'adapter l'indication chirurgicale, si un tronc vasculaire est lésé ;
- plus rarement demandée mais cependant indispensable devant toute infection, la ponction-biopsie osseuse au trocart par abord chirurgical direct ; les prélèvements peuvent être effectués lors du traitement de la pseudarthrose.

L'imagerie par résonance magnétique peut, dans certains cas, préciser l'activité du foyer et ses relations avec les parties molles avoisinantes [79].

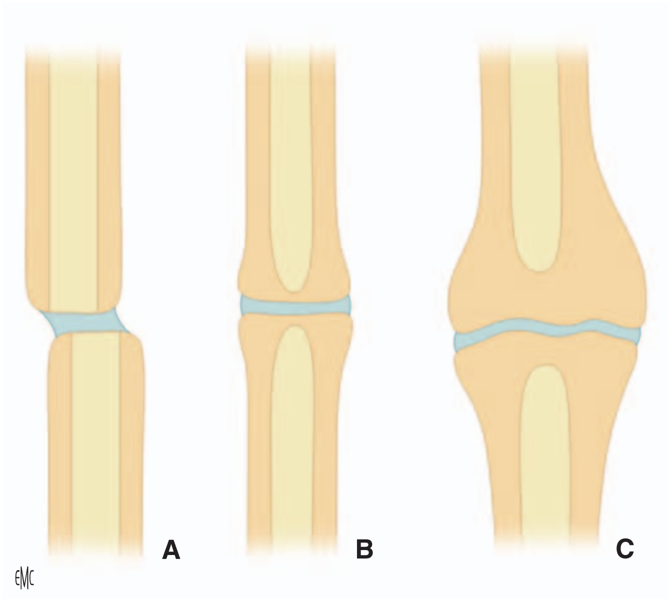

Figure 20. Les trois types de pseudarthrose selon Weber et Cech.
A. Hypotrophique.
B. Oligotrophique.
C. Hypertrophique.

Figure 21. Pseudarthrose oligotrophique.

Stratégie thérapeutique

La stratégie thérapeutique est complexe et non univoque. Pour obtenir une consolidation osseuse, elle doit intégrer les quatre difficultés suivantes : stabiliser le foyer, exciser un éventuel tissu infecté, lutter contre l'infection et réparer les parties molles. Ces étapes peuvent être séquentielles ou concomitantes selon le problème local et le traitement choisi.

Pour rester didactique, nous envisageons les trois tableaux cliniques suivants.

Figure 22. Angioscanner (fracture de jambe).

Retard de consolidation ou pseudarthrose sans perte de substance

La problématique se résume à deux difficultés : immobiliser et favoriser la consolidation. A priori, le traitement initial n'est pas à remettre en cause et les procédés visant à obtenir la consolidation restent multiples. Ils sont fonction du traitement initial, de la consolidation de la fibula et du type de vascularisation. La vascularisation est appréciée par son corollaire, le cal osseux. Un cal hypertrophique est le témoin d'une bonne vascularisation ; un cal oligotrophique ou hypotrophique est synonyme d'une mauvaise vascularisation.

Cal hypertrophique. On peut réaliser :
- une décortication tibiale isolée lors d'un traitement initial par plaque ;
- un enclouage itératif ou une dynamisation d'un clou statique.

Cal oligotrophique ou hypotrophique. On peut réaliser :
- une décortication tibiale associée à une greffe osseuse spongieuse lors d'un traitement initial par plaque ;
- un enclouage itératif ou une dynamisation d'un clou statique avec un accourcissement de la fibula lors d'un traitement initial par clou.

Retard de consolidation ou pseudarthrose avec perte de substance osseuse (Fig. 23)

Fibula solide. La conduite à tenir est fonction de la dimension de la perte osseuse :
- inférieure à 2 cm : greffe osseuse intertibiopéronière (GITP) ;
- de 2 à 4 cm : GITP associée à une greffe intrafocale d'os spongieux ;
- de 5 à 10 cm : double GITP associée à une greffe intrafocale d'os spongieux ;
- supérieure à 10 cm : trois techniques sont possibles, greffe osseuse vascularisée (crête iliaque ou fibula), transport osseux par fixateur externe type Ilizarov ou greffe massive d'os spongieux autologue après un espaceur au ciment (méthode de Masquelet).

En cas de perte de substance, Masquelet propose une technique de comblement en deux temps (Fig. 24) : lors de la couverture, comblement transitoire de l'espace par un matériel inerte, le plus souvent du ciment ; secondairement, reconstruction osseuse par autogreffe osseuse spongieuse après exérèse du ciment qui a induit une pseudomembrane synoviale. Cette membrane prévient la résorption de la greffe, favorise la vascularisation et la corticalisation.

Fibula non consolidée. Il s'agit d'une situation rare et grave. Plusieurs traitements sont possibles. Il faut distinguer la pseudarthrose de la fibula de la perte de substance osseuse. Lors de pseudarthrose, une greffe osseuse vascularisée permet de pallier un problème de vascularisation. En cas de perte de substance, on peut réaliser une greffe massive d'os spongieux

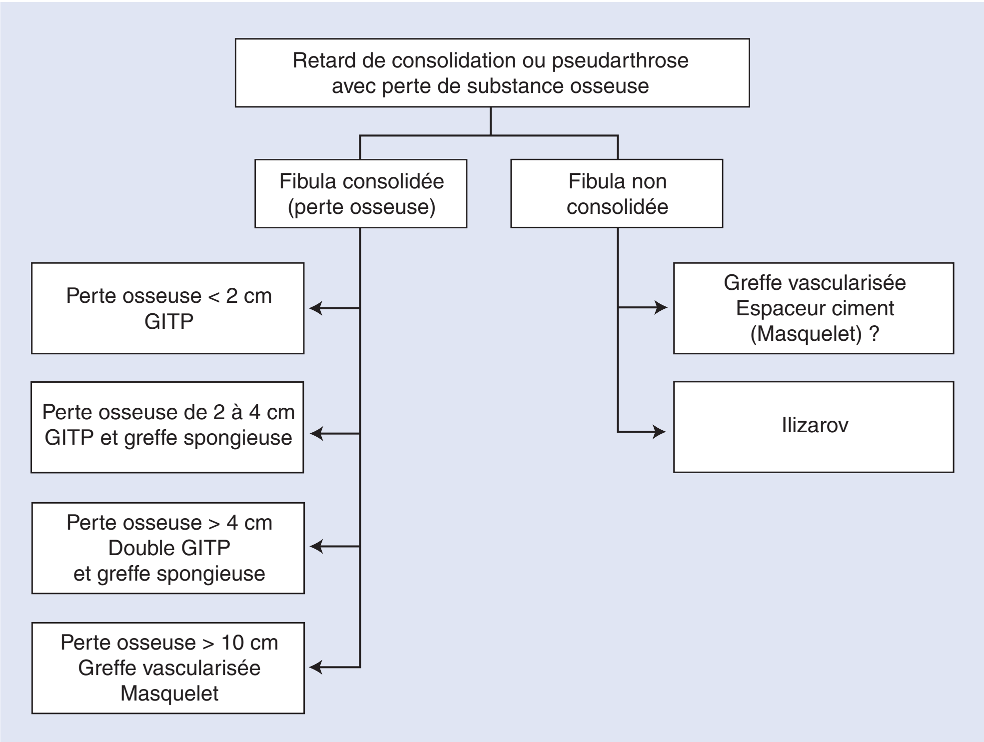

Figure 23. Arbre décisionnel. Conduite à tenir devant un retard de consolidation ou une pseudarthrose avec perte de substance osseuse. GITP : greffe osseuse intertibiopéronière.

Figure 24. Espaceur au ciment de Masquelet.

autologue, une greffe osseuse vascularisée ou un transport osseux par fixateur externe type Ilizarov pour obtenir une consolidation.

Retard de consolidation et pseudarthrose septiques (Fig. 25)

Pour Masquelet, la prise en charge séquentielle des pseudarthroses septiques de jambe est bien codifiée (assèchement, recouvrement, puis consolidation). Elle découle des quatre éléments à traiter suivants [80] :

- l'immobilisation correcte du foyer de pseudarthrose ;
- la lutte contre l'infection : mise à plat chirurgicale, assèchement ou débridement-parage, excision des parties molles scléreuses et des séquestres osseux ; la possibilité de recouvrement permet de préserver le capital osseux en faisant une résection limitée aux seules lésions osseuses manifestement infectées ;
- le rétablissement d'une couverture saine de l'os lésé ;
- la consolidation osseuse.

Parties molles. Quel que soit le tableau clinique infectieux, il faut prendre en compte l'état des parties molles. Dès 1946, Stark [81] recommandait l'utilisation de lambeaux musculaires pédiculés dans le traitement chirurgical des complications osseuses septiques postfracturaires. Devant une pseudarthrose infectée, les lambeaux musculaires s'imposent d'emblée par leur ostéotactisme qui permet une prévention plus efficace des récidives infectieuses que les lambeaux fasciocutanés [82-84]. Le lambeau musculaire apporte sa vascularisation propre alors qu'un lambeau fasciocutané n'est pris en charge que par la périphérie. Si un lambeau libre est indiqué, le branchement à distance est impératif, loin de toute inflammation et de sclérose des tissus pour diminuer le risque d'échec.

Stabilisation osseuse et assèchement de l'infection. Le premier temps chirurgical comporte la résection limitée des lésions osseuses manifestement infectées. La stabilisation est ensuite dévolue à un fixateur externe monoplan qui évite de transfixier les masses musculaires et donc de compromettre la mobilisation d'un éventuel lambeau. La consolidation peut être obtenue par une greffe osseuse de spongieux autologue après un espaceur au ciment. Dans certains cas, le traitement par une greffe intertibiopéronière peut tarir une éventuelle fistule en permettant la consolidation et la remise en charge ; la GITP doit être réalisée par une voie d'abord rétropéronière passant à distance du foyer infectieux pour ne pas infecter le greffon.

« Les foyers d'ostéite brûlent au feu de la régénération » écrivait Ilizarov (in [85]). Cependant, pour Merloz [85] : « L'utilisation d'un fixateur externe type Ilizarov pour éliminer les foyers septiques n'est plus d'actualité et lorsqu'il existe des foyers septiques évidents avec des séquestres volumineux et des plages d'os ostéitique ou nécrotique il faut procéder à une résection large et à ciel ouvert des tissus infectés avant de réaliser la reconstruction. » En revanche, la consolidation peut être obtenue par un fixateur externe type Ilizarov mis en place après l'excision osseuse. Dans ce cas de figure, le fixateur permet de réaliser un transport osseux. Sous nos latitudes, le traitement par Papineau est abandonné, mais il reste une alternative possible pour lutter contre l'infection.

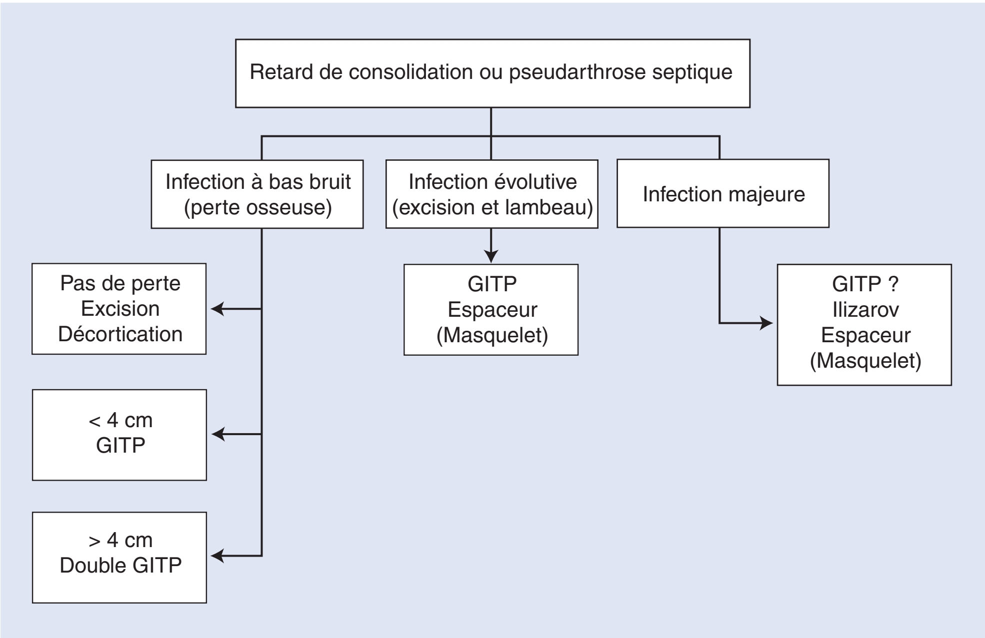

Figure 25. Arbre décisionnel. Conduite à tenir devant un retard de consolidation ou une pseudarthrose septique. GITP : greffe osseuse intertibiopéronière.

> ## Points essentiels
>
> • Les retards de consolidation et les pseudarthroses sont des complications fréquentes des fractures ouvertes.
> • En l'absence d'infection et de perte de substance osseuse, le traitement chirurgical est simple, reposant sur une décortication osseuse et une reprise minimaliste de l'ostéosynthèse initiale.
> • La prise en charge d'un retard de consolidation ou d'une pseudarthrose avec perte de substance osseuse repose sur la taille du defect osseux :
>   ○ en dessous de 10 cm, la GITP simple ou double est une option chirurgicale gagnante ;
>   ○ au-dessus de 10 cm, c'est la place du fixateur externe type Ilizarov ou d'une greffe massive d'os spongieux autologue après un espaceur au ciment.
> • Les sepsis évolutifs ou majeurs s'accompagnant d'un retard de consolidation et d'une pseudarthrose restent un challenge chirurgical. Le traitement repose sur un débridement-parage comportant une excision des parties molles scléreuses et des séquestres osseux, puis un recouvrement par lambeau. La consolidation osseuse peut être obtenue par une greffe osseuse spongieuse autologue après un espaceur au ciment.

Ostéites

Dans le cas des ostéites sur os consolidé, le problème est essentiellement osseux, même s'il peut exister une fistule cutanée et donc un problème de couverture concomitant.

L'infection d'un os superficiel comme le tibia retentit sur les tissus adjacents, créant ainsi une infiltration des parties molles figées autour d'une éventuelle fistule ; il s'agit d'une authentique maladie régionale intéressant l'os, la peau et les tissus environnants. Le traitement comporte une excision osseuse incluant les parties molles adjacentes, puis une greffe osseuse spongieuse.

Traiter le sepsis en un ou plusieurs temps reste une question non résolue. Lors de la première excision, il n'existe pas de critères déterminant la délimitation des tissus pathologiques ; il est plus prudent de réaliser un temps d'excision préalable de l'os et des parties molles, une couverture par pansement gras, puis de réévaluer secondairement les critères de guérison de l'infection (aspect local, tarissement de l'écoulement, saignement). Lorsque l'infection est limitée et peu agressive, les différents gestes peuvent être réalisés d'emblée en un seul temps.

Le lambeau musculaire permet de combler l'espace créé par l'excision osseuse et de remplacer les parties molles [81, 86]. L'apport vasculaire par le lambeau améliore la trophicité locale, favorise l'assèchement du foyer infectieux, conforte la prise d'une greffe osseuse spongieuse ou corticospongieuse de comblement, et constitue un bon sous-sol pour une greffe cutanée.

Les systèmes de pansements aspiratifs trouvent ici leur justification première après l'assèchement du foyer infectieux et ont été initialement développés chez des patients très débilités présentant des larges pertes de substance infectées chroniques lorsque toute couverture par lambeau était contre-indiquée, en solution ultime avant amputation. Après résolution de l'infection et résorption de l'œdème, la couverture est assurée par une suture cutanée, une greffe de peau ou un lambeau.

■ Conclusion

Les fractures de jambe ouvertes sont les plus fréquentes des fractures ouvertes des os longs. Elles sont en général graves et surviennent le plus souvent après un accident de la voie publique. La prise en charge initiale comporte une antibioprophylaxie, une prophylaxie antitétanique et la prévention de la maladie thromboembolique. Après la détersion, le lavage et le parage chirurgical, l'ostéosynthèse est de règle, avec une préférence pour les ostéosynthèses à foyer fermé. L'importance de la contamination initiale et une contusion étendue des parties molles sont des facteurs favorisant l'infection osseuse. La chirurgie des lambeaux constitue un atout majeur dans le traitement des fractures ouvertes de jambe, car elle favorise la consolidation osseuse et diminue les complications secondaires. Les retards de consolidation et les pseudarthroses sont des complications fréquentes. En l'absence d'infection et de perte de substance osseuse, le traitement chirurgical est simple, reposant sur une décortication osseuse et une reprise minimaliste de l'ostéosynthèse initiale. Les sepsis évolutifs ou majeurs s'accompagnant d'un retard de consolidation et d'une pseudarthrose restent un défi chirurgical. Le traitement repose sur un débridement-parage comportant une excision des parties molles scléreuses et des séquestres osseux, puis un recouvrement par lambeau. La consolidation osseuse peut être obtenue par une greffe osseuse spongieuse autologue après un espaceur au ciment.

■ Références

[1] Paré A. Quinzième livre. Des fractures des os. Paris: JF Malgaigne éditeur; 1840–41 (Réimpression, 1970). Chapitre XXII.

[2] Coutavoz M. Observation sur la guérison d'une fracture de la jambe droite, avec déperdition considérable du tibia. In: Delahays A. editor. Paris: Mémoires de l'Académie Royale de chirurgie; 1855. p. 45-8.

[3] Muller M, Nazarian S, Koch P. *Classification A.O. des fractures*. Berlin: Springer-Verlag; 1990.

[4] Court-Brown C, McBirnie J. The epidemiology of tibial fracture. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:417-21.

[5] Boibieux A, Peyramond D. Traitement médical des ostéites aiguës et chroniques. In: Peyramond D, Boibieux A, editors. *Les infections ostéo-articulaires*. Paris: John Libbey Eurotext; 2000. p. 77-86.

[6] Tsukayama D, Gustilo R. Microbiology of open fractures. In: Court-Brown C, McQueen M, Quaba A, editors. *Management of open fractures*. London: Martin Dunitz; 1996. p. 37-42.

[7] Gustilo R, Anderson J. Prevention of infection in the treatment of 1025 open fractures of long bones: retrospective and prospective analysis. *J Bone Joint Surg Am* 1976;**58**:453-8.

[8] Robinson D, On E, Hadas N, Halperin N, Hofman S, Boldur I. Microbiologic flora contaminating open fractures: its significance in the choice of primary antibiotic agents and the likelihood of deep wound infection. *J Orthop Trauma* 1989;**3**:283-6.

[9] Wilkins J, Patzakis M. Choice and duration of antibiotics in open fractures. *Orthop Clin North Am* 1991;**22**:433-7.

[10] Patzakis M, Harvey P, Ivler D. The role of antibiotics in the management of open fractures. *J Bone Joint Surg Am* 1974;**56**:532-41.

[11] Peyramond D. Mécanismes pathogéniques. In: Peyramond D, Boibieux A, editors. *Les infections ostéo-articulaires*. Paris: John Libbey Eurotext; 2000. p. 5-8.

[12] Bru J. Physiologie des bactéries lors d'infections de matériel métallique. In: Peyramond D, Boibieux A, editors. *Les infections ostéo-articulaires*. Paris: John Libbey Eurotext; 2000. p. 9-22.

[13] Suci PA, Mittelman MW, Yu FP, Geesey GG. Investigation of ciprofloxacin penetration into *Pseudomonas aeruginosa* biofilms. *Antimicrob Agents Chemother* 1994;**38**:2125-33.

[14] Klinger C. Les biofilms forteresse bactérienne. *La Recherche* 2005; **n° 389**.

[15] Giannoudis P, Parker J, Wilcox M. Methicillin resistant *Staphylococcus aureus* in trauma and orthopaedic practice. *J Bone Joint Surg Br* 2005; **87**:749-54.

[16] Bosse M, Gruber H, Ramp W. Internalization of bacteria by osteoblasts in a patient with recurrent, long-term osteomyelitis. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:1343-7.

[17] Stefani S, Varaldo P. Epidemiology of methicillin-resistant staphylococci in Europe. *Clin Microbial Infect* 2003;**9**:1179-86.

[18] Gagey O, Doyon F, Dellamonica P, Carsenti-Etesse H, Desplaces N, Tancrede C, et al. Prophylaxie des infections dans les fractures ouvertes de jambe. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:328-36.

[19] Tscherne M. The management of open fractures. In: Tscherne M, editor. *Fractures with soft tissue injuries*. Berlin: Springer-Verlag; 1984. p. 10-32.

[20] Cauchoix J, Duparc J, Boulez P. Traitement des fractures ouvertes de jambe. *Mem Acad Chir (Paris)* 1957;**83**:811-22.
[21] Cauchoix J, Lagneau P, Boulez P. Traitement des fractures ouvertes de jambe. *Mem Acad Chir (Paris)* 1964;**19**:1520-32.
[22] Duparc J, Huten D. Classification des fractures ouvertes. In: *Conférence d'enseignement de la SOFCOT. Traitement des fractures récentes de jambe*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1981. p. 62-72.
[23] Gustilo R, Mendoza R, Williams D. Problems in the management of type III (severe) open fractures. A new classification of type III open fractures. *J Trauma* 1984;**24**:742-6.
[24] Gustilo R, Merkow R, Templeman G. Current concepts review. The management of open fractures. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:299-304.
[25] Le Nen D, Le Guillou E, Caro P, Dubrana F, Poureyron Y, Lefèvre C. Utilisation des lambeaux musculaires dans le traitement des fractures ouvertes de membres : à propos de 42 cas. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**: 423-34.
[26] Brumback R, Jones A. Interobserver agreement in the classification of open fractures of the tibia. The results of a survey of two hundred and forty five orthopaedic surgeons. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:1162-6.
[27] Johansen K, Daines M, Howey T, Helfet D, Hansen Jr. ST. Objective criteria accurately predict amputation following lower extremity trauma. *J Trauma* 1990;**30**:568-72.
[28] Russell WL, Sailors DM, Whittle TB, Fisher Jr. DF, Burns RP. Limb salvage versus traumatic amputation. *Ann Surg* 1991;**213**:473-81.
[29] Gustilo R, Merkow R, Templeman D. The management of open fractures. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:299-304.
[30] Turen C. Distasio. A. Treatment of grade III B and grade III C open tibial fractures. *Orthop Clin North Am* 1994;**25**:561-71.
[31] Vichard P. In: *Le traitement des fractures ouvertes de jambe avec dégâts cutanés majeurs. In: Conférence d'enseignement de la SOFCOT. Traitement des fractures récentes de jambe*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1992. p. 133-44.
[32] Georgiadis GM, Behrens FF, Joyce MJ, Earle AS, Simmons AL. Open tibial fractures with severe soft-tissue loss. Limb salvage compared with below-the-knee amputation. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**: 1431-41.
[33] Giannoudis P, Papakostidis C, Roberts C. A review of the management of open fractures of the tibia and femur. *J Bone Joint Surg Br* 2006;**88**: 281-9.
[34] Peyramond D, Bégou G. Antibioprophylaxie en chirurgie orthopédique. In: Peyramond D, Boibieux A, editors. *Les infections ostéo-articulaires*. Paris: John Libbey Eurotext; 2000. p. 95-105.
[35] *Antibiogarde*. Paris: JP Bru; 2004.
[36] Mismetti P, Zufferey J, Barré J, Pernod G, Baylot E, Estebe JP, et al. Prévention de la maladie thromboembolique en orthopédie et traumatologie. *Ann Fr Anesth Reanim* 2005;**24**:871-89.
[37] *Prévention des infections en chirurgie orthopédique. Préparation cutanée des opérés*. Paris: Tirésias; 1998 (Vol III).
[38] Kjonniksen I, Andersen BM, Sondenaa VG, Segadal L. Preoperative hair removal: a systematic literature review. *AORN J* 2002;**75**: 928-38 (940).
[39] Anglen JO. Comparison of soap, and antibiotic solutions for irrigation of lower-limbs open fracture wounds. *J Bone Joint Surg Br* 2005;**87**: 1415-22.
[40] Haury B, Rodeheaver G, Vensko J, Edgerton MT, Edlich RF. Debridement: an essential component of traumatic wound care. *Am J Surg* 1978;**135**:238-42.
[41] Yang EC, Eisler J. Treatment of isolated type I open fractures: is emergent operative debridement necessary. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**410**:289-94.
[42] Sarmiento A, Latta L. Functional bracing of diaphyseal tibial fractures. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins.
[43] Sarmiento A, Latta L. The evolution of functional bracing fracture. *J Bone Joint Surg Br* 2006;**88**:141-8.
[44] Rommmens P. Ten years experience with the operative management of tibial shaft fractures. *J Trauma* 1987;**27**:917-27.
[45] Bach AW, Hansen S. Plates versus external fixation in severe open tibial fracture: a randomised trial. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**241**:89-94.
[46] Rang M. Lower limb fractures. In: Rang M, editor. *The story of orthopaedics*. Philadelphia: WB Saunders; 2000.
[47] Merle d'Aubigné R, Maurer P, Zucman J, Masse Y. Blind intramedullary nailing for tibial fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1974; **105**:267-75.
[48] Bhandari M, Guyatt G. Treatment of open fractures of the shaft of tibia. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:62-8.
[49] Masquelet A, Augereau B, Apoil A, Nordin J. Traitement des fractures complexes de jambe par lambeaux musculaires de recouvrement, pédiculés ou libres et apport osseux complémentaire. *Rev Chir Orthop* 1987;**73**(suppl2):117-21.
[50] Le Nen D, Prud'homme M, Dubrana F, Rizzo C, Hu W, Yaacoub C. Couverture des pertes de substance cutanée de la jambe et du pied. *Ann Orthop Ouest* 2001;**33**:19-22.
[51] Oberlin C, Alnot J, Duparc J. La couverture par lambeau des pertes de substance cutanée de la jambe et du pied. *Rev Chir Orthop* 1988;**74**: 526-38.
[52] Masquelet A. Réparation des pertes de substance des parties molles au membre inférieur. *Rev ChirOrthop* 1994;**80**(suppl1):40-82.
[53] Masquelet A, Court C, Livemaux P, Nordin J. Le muscle dans le traitement de l'infection osseuse. *Rev Chir Orthop* 1993;**79**(suppl1):92-6.
[54] Bardot J, Legré R, Tranier T, Aubert J. Couverture des réparations artérielles du membre supérieur. Choix d'une technique à propos de 24 cas. *Ann Chir Plast Esthet* 1994;**39**:346-55.
[55] Fitoussi F, Bajer B, Bégué T, Penneçot G, Masquelet A. Place du lambeau saphène médial hétérojambier (*cross-leg*) dans la couverture des pertes de substance de la jambe et du pied. *Rev Chir Orthop* 2002; **88**:663-8.
[56] Godina M. Early microsurgical reconstruction of complex trauma of the extremities. *Plast Reconstr Surg* 1986;**78**:285-92.
[57] Fischer M, Gustilo R, Varecka T. The timing of flap coverage, bone grafting and intramedullary nailing in patients who have a fracture of the tibial shaft with extensive soft tissue injury. *J Bone Joint Surg Am* 1991;**73**:1316-22.
[58] Casey R. Les lambeaux musculaires pédiculés à la jambe. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-860, 1987.
[59] Najean D, Tropet Y, Brientini J, Vichard P. Couverture en urgence des fractures ouvertes de jambe : à propos d'une série de 24 cas cliniques. *Ann Chir Plast Esthet* 1994;**39**:473-81.
[60] Herscovici Jr. D, Sanders RW, Scaduto JM, Infante A, DiPasquale T. Vacuum-Assisted Wound Closure (VAC therapy) for the management of patients with high-energy soft tissue injuries. *J Orthop Trauma* 2003; **17**:683-8.
[61] Fleischman W, Becker M, Bischol M, Hoekstra H. Vacuum sealing: indication, technique and results. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 1995; **5**:37-40.
[62] Pszolla N, Ablassart S, Streckre W, Kirzl L, Fleischman W, Bischof M. Le pansement sous vide. *Ann Orthop Ouest* 2000;**32**:111-5.
[63] Mös C. Bacterial load in relation to vacuum-assisted closure wound therapy: a prospective randomized trial. *Wound Repair Regen* 2004;**12**: 11-7.
[64] Decoulx P. La place de l'amputation dans les fractures ouvertes de jambe. *Rev Chir Orthop* 1979;**65**(suppl2):7-30.
[65] Blick S, Brumback RJ, Poka A, Burgess AR, Ebraheim NA. Compartment syndrome in open tibial diaphyseal fractures. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:1348-53.
[66] DeLee J, Stiehl J. Open tibial fracture with compartment syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**161**:175-84.
[67] McQueen M, Court-Brown JC. Acute compartment syndrome in tibial diaphyseal fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:95-8.
[68] Masquelet A. Traitement chirurgical du syndrome des loges et du syndrome de Volkmann. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales- Orthopédie-Traumatologie, 44-078, 2001 : 18p.
[69] Whitesides TE, Haney TC, Morimoto K, Harada H. Tissue pressure measurements as a determinant for the need of fasciotomy. *Clin Orthop Relat Res* 1975;**113**:43-51.
[70] McQueen M. Compartment syndromes. In: Court-Brown C, McQueen M, Quaba A, editors. *Management of open fractures*. London: Martin Dunitz; 1996. p. 263-80.
[71] Kelly R, Whitesides T. Transfibular route for fasciotomy of the leg. *J Bone Joint Surg Am* 1967;**49**:1022-3.
[72] Nghiem D, Boland J. Four-compartment fasciotomy of the lower extremity without fibulectomy: a new approach. *Am Surg* 1980;**46**: 414-7.
[73] Mubarak S, Owen C. Double-incision fasciotomy of the leg for decompression in compartment syndromes. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:184-7.
[74] Court-Brown CM, McQueen MM, Quaba AA, Christie J. Locked intramedullary nailing of open tibial fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:959-64.
[75] Court-Brown C, Keating J, McQueen M. Infection after intramedullary nailing of the tibia. Incidence and protocol of management. *J Bone Joint Surg Br* 1992;**74**:771-4.

[76] Masquelet A. In: *Les pseudarthroses infectées de jambe. In: Conférence d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1991. p. 177-88.
[77] Masquelet A, Court C, Bégué T. Complications infectieuses des fractures de jambe, pseudarthroses suppurées et ostéites. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-086-A-30, 1995 : 10p.
[78] Weber B, Cech O. *Pseudarthrosis*. Bern: Huber; 1976.
[79] Lucht F, Collet L. Ostéomyélites et ostéites infectieuses. In: Peyramond D, Boibieux A, editors. *Les infections ostéo-articulaires*. Paris: John Libbey Eurotext; 2000. p. 37-43.
[80] Masquelet A, Bégué T, Muller G, Fitoussi F. Reconstruction des os longs par membrane induite et autogreffe spongieuse. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:66-7.
[81] Stark W. The use of pedicle muscle flaps in the surgical treatment of chronic osteomyelitis resulting from compound fractures. *J Bone Joint Surg* 1946;**28**:343-50.
[82] Calderon W, Chang N, Mathes S. Comparison of the effect of bacterial inoculation in musculo-cutaneous and fascio-cutaneous flaps. *Plast Reconstr Surg* 1986;**77**:785-94.
[83] Fisher J, Wood M. Experimental comparison of bone revascularization by musculocutaneous and cutaneous flap. *Plast Reconstr Surg* 1987; **79**:81-90.
[84] Le Nen D, Le Guillou E, Hu W, Dubrana F, Poureyron Y, Lefèvre C. Lambeau musculaire dans le traitement des fractures ouvertes des membres. *Ann Orthop Ouest* 1997;**29**:107-15.
[85] Merloz P. In: *Le concept d'Ilizarov et son évolution. In: Conférences d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 2002. p. 207-24 (nº 79).
[86] Robertson J, Barron J. A method of treatment of chronic infective osteitis. *J Bone Joint Surg* 1946;**28**:19-28.

F. Dubrana (frederic.dubrana@chu-brest.fr).
M. Genestet.
G. Moineau.
R. Gérard.
D. Le Nen.
C. Lefèvre.
Service d'orthopédie et traumatologie, CHU Cavale Blanche, avenue Tanguy-Prigent, 29200 Brest, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dubrana F., Genestet M., Moineau G., Gérard R., Le Nen D., Lefèvre C. Fractures ouvertes de jambe. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-086-A-20, 2007.

Instabilités du genou

S. Dojcinovic, E. Servien, T. Aït Si Selmi, C. Bussière, P. Neyret

L'instabilité du genou est un symptôme subjectif qui recouvre plusieurs réalités anatomocliniques. L'interrogatoire, un examen clinique bien conduit et des radiographies simples permettent le plus souvent de faire un diagnostic précis. Les examens complémentaires plus sophistiqués peuvent être demandés secondairement dans le bilan préopératoire. Le praticien analysant les symptômes se doit, à la manière d'un puzzle, de replacer l'instabilité dans son contexte clinique (interrogatoire, examens clinique et paraclinique) afin d'établir le diagnostic lésionnel. Les grands cadres diagnostiques que nous allons évoquer sont les instabilités d'origine ligamentaire et méniscale puis les instabilités d'origine fémoropatellaire.

Mots clés : Instabilité du genou ; Laxité antérieure chronique ; Instabilité rotulienne ; Lésions méniscales

Plan

Étiopathogénie

L'instabilité est avant tout un signe fonctionnel, rapporté par le patient sans a priori étiologique. Cette instabilité est le plus souvent rattachée soit à un déboîtement, soit à des dérobements, souvent très bien distingués par le patient. Les accidents d'instabilité sont marquants pour le patient. Ils surviennent le plus souvent au cours d'activités sportives.

Les *déboîtements* sont principalement observés dans l'instabilité rotulienne et la laxité antérieure chronique.

Par opposition, le *dérobement* est une sensation de genou faible, un genou qui cède devant lui, un genou qui lâche. Le dérobement est observé dans les lésions du cartilage, en cas de languette méniscale, de corps étranger, lors d'amyotrophie du quadriceps ou après chirurgie du genou.

Évaluation de l'instabilité

Grâce au score International Knee Documentation Comittee (IKDC), il est possible d'évaluer la fonction du genou. Cette fiche a fait l'objet de plusieurs actualisations dont la dernière remonte à 1999.

La fiche IKDC (version 1999) comporte deux modules :

- le module subjectif (Fig. 1). Il s'agit de l'appréciation subjective à l'aide d'un questionnaire rempli par le patient lui-même. La stabilité est étudiée selon le niveau d'activité. Elle ne distingue pas ici le déboîtement du dérobement. On cherche à obtenir le niveau maximal d'activité sans instabilité ;
- le module objectif (Fig. 2). C'est une fiche d'examen clinique ligamentaire analysant successivement le test de Lachman, la translation antéropostérieure totale à 70°, les bâillements interne et externe. La synthèse retient l'analyse la moins favorable et détermine l'évaluation finale.

La fiche de Lysholm fut élaborée par Lysholm en 1982. L'instabilité représente 25 points sur 100 cotés en six niveaux en fonction de l'activité sportive ou dans la vie quotidienne.

> ### Échelle d'évaluation du genou de Lysholm
>
> | | |
> |---|---|
> | • Instabilité, mais sans céder. | 25 |
> | • Rarement, durant une activité athlétique ou autre effort. | 20 |
> | • Fréquemment, durant une activité athlétique ou autre effort (ou inaptitude à participer). | 15 |
> | • Occasionnellement, dans les activités de la vie quotidienne. | 10 |
> | • Souvent, dans les activités de la vie quotidienne. | 5 |
> | • À chaque pas. | 0 |

SYMPTÔMES

1. Quel est le niveau d'activité le plus important que vous pouvez accomplir sans souffrir du genou ?

- ☐ Activités très intenses comportant sauts et rotations comme au basket ou au football
- ☐ Activités intenses comme un travail physique dur, le ski ou le tennis
- ☐ Activités modérées comme un travail physique moyen, la course à pied ou le jogging
- ☐ Activités douces comme la marche, le ménage ou le jardinage
- ☐ Aucune des activités ci-dessus ne m'est possible à cause de mon genou

2. Au cours des 4 dernières semaines, ou depuis votre accident ou blessure, combien de fois avez-vous souffert du genou ? Cochez la case correspondante (de 0 à 10) :

Jamais ☐0 ☐1 ☐2 ☐3 ☐4 ☐5 ☐6 ☐7 ☐8 ☐9 ☐10 Constamment

3. Indiquez l'intensité de la douleur en cochant la case correspondante (de 0 à 10) :

Aucune douleur ☐0 ☐1 ☐2 ☐3 ☐4 ☐5 ☐6 ☐7 ☐8 ☐9 ☐10 La pire douleur imaginable

4. Au cours des 4 dernières semaines, ou depuis l'accident ou blessure, votre genou était-il raide ou gonflé ?

☐ Pas du tout ☐ Un peu ☐ Moyennement ☐ Beaucoup ☐ Énormément

5. Quel est le plus haut niveau d'activité que vous pouvez accomplir sans que votre genou enfle ?

- ☐ Activités très intenses comportant sauts et rotations comme au basket ou au football
- ☐ Activités intenses comme un travail physique dur, le ski ou le tennis
- ☐ Activités modérées comme un travail physique moyen, la course à pied ou le jogging
- ☐ Activités douces comme la marche, le ménage ou le jardinage
- ☐ Aucune des activités ci-dessus ne m'est possible à cause de mon genou

6. Au cours des 4 dernières semaines, ou depuis l'accident ou blessure, votre genou s'est-il bloqué ?

☐ Oui ☐ Non

7. Quel est le plus haut niveau d'activité que vous pouvez accomplir sans que votre genou ne se dérobe ?

- ☐ Activités très intenses comportant sauts et rotations comme au basket ou au football
- ☐ Activités intenses comportant un travail physique dur, le ski ou le tennis
- ☐ Activités modérées comme un travail physique moyen, la course à pied ou le jogging
- ☐ Activités douces comme la marche, le ménage ou le jardinage
- ☐ Aucune des activités ci-dessus ne m'est possible à cause de mon genou

ACTIVITÉS SPORTIVES

8. Quel est le plus haut niveau d'activité que vous pouvez pratiquer régulièrement ?

- ☐ Activités très intenses comportant sauts et rotations comme au basket ou au football
- ☐ Activités intenses comportant un travail physique dur, le ski ou le tennis
- ☐ Activités modérées comme un travail physique moyen, la course à pied ou le jogging
- ☐ Activités douces comme la marche, le ménage ou le jardinage
- ☐ Aucune des activités ci-dessus ne m'est possible à cause de mon genou

9. Rencontrez-vous des difficultés pour les activités suivantes ? Cochez la case correspondante.

	Pas difficile	Légèrement difficile	Difficile	Très difficile	Impossible
a- Monter les escaliers	☐	☐	☐	☐	☐
b- Descendre les escaliers	☐	☐	☐	☐	☐
c- S'agenouiller (poids du corps sur le devant du genou)	☐	☐	☐	☐	☐
d- S'accroupir	☐	☐	☐	☐	☐
e- S'asseoir	☐	☐	☐	☐	☐
f- Se lever d'une chaise	☐	☐	☐	☐	☐
g- Courir en ligne droite	☐	☐	☐	☐	☐
h- Sauter avec réception sur la jambe faible	☐	☐	☐	☐	☐
i- S'arrêter et repartir brusquement (marche, course à pied)	☐	☐	☐	☐	☐

FONCTIONNEMENT

Noter le fonctionnement du genou sur une échelle de 0 à 10 (10 correspondant au fonctionnement optimal, et 0 étant l'incapacité à accomplir les activités de la vie quotidienne) :

Fonctionnement avant l'accident ou blessure du genou :

Performance nulle ☐0 ☐1 ☐2 ☐3 ☐4 ☐5 ☐6 ☐7 ☐8 ☐9 ☐10 Performance optimale

Fonctionnement actuel du genou :

Performance nulle ☐0 ☐1 ☐2 ☐3 ☐4 ☐5 ☐6 ☐7 ☐8 ☐9 ☐10 Performance optimale

Figure 1. Fiche International Knee Documentation Comittee (IKDC) : évaluation subjective du genou.

Instabilité et laxité

Noyes et Grood [57] ont souligné l'amalgame souvent fait entre ces deux termes. La laxité correspond à un jeu articulaire anormal. Le jeu articulaire, comme dans tout système mécanique, est nécessaire au bon fonctionnement de l'articulation. Le caractère anormal de ce jeu articulaire est plus difficile à définir. La référence reste le genou controlatéral lorsque celui-ci est sain (Fig. 3).

La mesure de la laxité est la laximétrie.

L'instabilité, nous l'avons vu, correspond à un symptôme dont se plaint le patient. Il n'y a pas de superposition directe entre instabilité et laxité. Cette confusion est aussi maintenue par les traductions anglais-français (*instability* signifie laxité et *laxity* signifie instabilité !). Malgré une laxité importante, certains patients n'éprouvent que peu, voire aucune sensation d'instabilité.

QUATRE NIVEAUX						
SEPT GROUPES		A. Normal	B. Presque normal	C. Anormal	D. Très anormal	NIVEAU DU GROUPE* A B C D
3) Évaluation ligamentaire (manuel, instrumental, radiographique)	M I R	❑ – 1 à 2 mm	❑ 3 à 5 mm	❑ 6 à 10 mm	❑ > 10 mm	
Δ Test de LACHMAN	❑ ❑ ❑		❑ < –1 à – 3	❑ < – 3 raide		
Tiroir antérieur en extension		❑ dur		❑ mou		
Δ Transl. A.P. totale (flex. 25°)	❑ ❑ ❑	❑ 0 à 2 mm	❑ 3 à 5 mm	❑ 6 à 10 mm	❑ > 10 mm	
Δ Transl. A.P. totale (flex. 70°)	❑ ❑ ❑	❑ 0 à 2 mm	❑ 3 à 5 mm	❑ 6 à 10 mm	❑ > 10 mm	
Δ Tiroir postérieur (flex. 70°)	❑ ❑ ❑	❑ 0 à 2 mm	❑ 3 à 5 mm	❑ 6 à 10 mm	❑ > 10 mm	
Δ Bâillement interne (20° flex) (rot valgus)	❑ ❑ ❑	❑ 0 à 2 mm	❑ 3 à 5 mm	❑ 6 à 10 mm	❑ > 10 mm	
Δ Bâillement externe (20° flex) (rot varus)	❑ ❑ ❑	❑ 0 à 2 mm	❑ 3 à 5 mm	❑ 6 à 10 mm	❑ > 10 mm	
Δ Rotation externe (flex 30° en décubitus ventral)		❑ < 5°	❑ 6° à 10°	❑ 11 à 19°	❑ > 20°	
Δ Rotation externe (flex 90° en décubitus ventral)		❑ < 5°	❑ 6° à 10°	❑ 11 à 19°	❑ > 20°	
Δ "Pivot shift"		❑ égal	❑ glissement	❑ ressaut	❑ ressaut explosif	
Δ "Reverse pivot shift"		❑ égal	❑ glissement	❑ ressaut	❑ ressaut explosif	❑❑❑❑
7) Test fonctionnel Saut en appui monopodal (% par rapport au côté opposé)		❑ ≥ 90 %	❑ 89 % à 76 %	❑ 75 % à 50 %	❑ < 50 %	
** ÉVALUATION FINALE						❑❑❑❑

Figure 2. Fiche International Knee Documentation Comittee (IKDC) : fiche d'examen clinique du genou. Examen ligamentaire : le test de Lachman, la translation antéropostérieure totale à 70°, les bâillements interne et externe de l'articulation peuvent être faits manuellement, à l'aide d'instruments ou d'examen radiographique en « stress ». Seul un de ces moyens doit être utilisé afin de classer par niveau, en préférant le moyen donnant une mesure chiffrée.

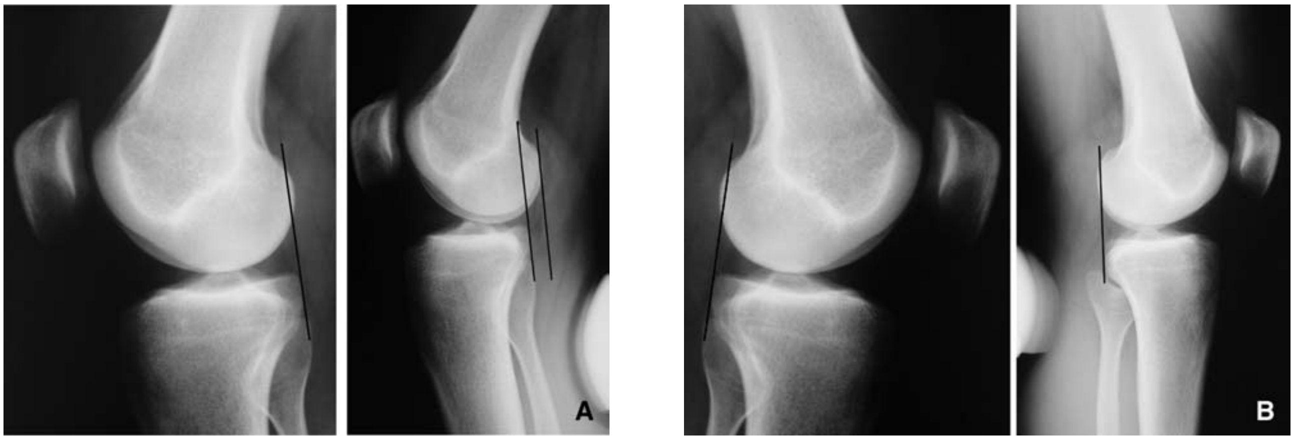

Figure 3.
A. Radiographie dynamique d'un genou droit présentant une laxité antérieure chronique. On mesure la translation tibiale antérieure en appui monopodal. La translation tibiale antérieure est mesurée entre les tangentes au bord postérieur d'un plateau tibial et au bord postérieur du condyle correspondant. On note une importante différentielle entre les deux genoux.
B. Radiographies dynamiques d'un genou normal gauche.

L'instabilité du genou peut être objectivée par deux signes cliniques essentiels et à bien connaître :

- le signe du ressaut présent dans la rupture du ligament croisé antérieur (LCA) et décrit par Lemaire en 1967. [44] Il est aussi connu sous le nom de *pivot shift* ;
- le signe de Smillie dans le cadre des luxations occasionnelles de la rotule (ou instabilité rotulienne objective).

■ Structures anatomiques et stabilité

La stabilité fut bien décrite par Dejour et Bousquet. [25] Certaines structures anatomiques interviennent dans la stabilité. Les variations et les anomalies des axes peuvent modifier la cinématique du genou.

Stabilité passive du genou

Les formations capsuloligamentaires maintiennent la cohésion des surfaces articulaires et sont les éléments essentiels de la stabilité passive du genou avec d'une part le pivot central représenté par les ligaments croisés, et d'autre part des freins périphériques de rotation que sont les formations capsuloligamentaires, médiales, latérales, voire méniscales.

Stabilité active du genou

En clinique, la stabilité est un phénomène essentiellement actif, de coordination musculaire. Celle-ci est étroitement liée à la stabilité passive mais ne lui est pas forcément parallèle. Il existe de nombreux exemples de laxité passive ne s'accompagnant pas de troubles d'instabilité, et à l'inverse on peut observer des instabilités importantes où l'examen clinique ne relève qu'une laxité minime. Les muscles qui participent à la stabilité active se groupent selon les systèmes suivants :
- le quadriceps contrôle la flexion et participe au contrôle de la rotation externe ;
- les muscles de la patte-d'oie contrôlent le valgus et participent également au contrôle de la rotation externe ;
- le biceps contrôle le varus et la rotation interne ;
- le muscle poplité assure le déverrouillage, il est le *starter* de la rotation interne tibiale automatique.

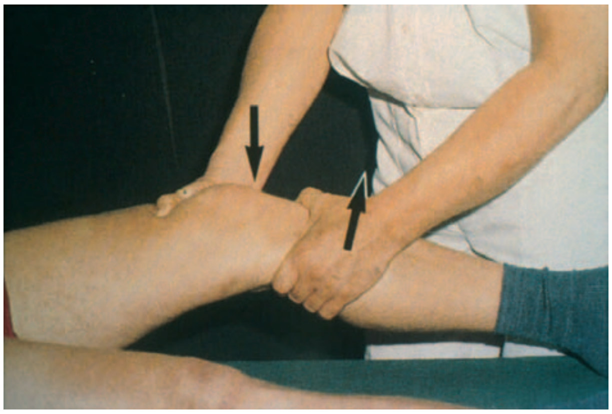

Figure 4. Test de Trillat-Lachman. Genou déverrouillé.

■ Instabilités d'origine ligamentaire

Laxités antérieures

Par définition, on parle de stade chronique après 6 semaines. On essaie de préciser les circonstances et le mécanisme du traumatisme.

Interrogatoire

Il permet souvent de décrire l'accident initial.

Accident initial

Quatre-vingt-cinq pour cent des ruptures du ligament croisé antérieur font suite à un accident sportif ; plus rarement à un accident de la circulation ou du travail. Il peut s'agir de traumatismes appuyés (la force est appliquée de façon prolongée), de traumatismes non appuyés et exceptionnellement de rupture atraumatique. Rarement on peut observer une absence congénitale du ligament croisé antérieur, souvent bilatérale, parfois associée à une absence de ménisque interne.

On retrouve très souvent le craquement à l'anamnèse.

La contraction du quadriceps est un élément majeur dans la rupture du ligament croisé antérieur. Ce muscle, par sa contraction, entraîne une translation tibiale antérieure mettant en tension le ligament croisé antérieur. Il suffit alors d'un pivot en rotation tibiale interne ou rotation externe fémorale enroulant le ligament croisé antérieur sur le ligament croisé postérieur ou d'une hyperextension étirant le ligament sur l'arête osseuse de l'échancrure. La mise en tension du ligament par l'action du quadriceps est à l'origine du craquement, un peu à la manière d'une corde de guitare trop tendue qui se rompt sur un mouvement mineur.

La douleur peut être d'intensité variable. Le déboîtement a pu être ressenti initialement au moment de l'accident et est évocateur d'une rupture du ligament croisé antérieur. La constatation d'un épanchement est de règle. La chute du patient au moment de l'accident est très fréquente et l'impotence fonctionnelle qui fait suite est variable : de la reprise de la marche à l'impotence fonctionnelle.

Symptômes

Instabilité. C'est le signe le plus important à la phase chronique. Elle se manifeste par des déboîtements de genou et en particulier lors de pivot ou de réception de saut lors d'activités sportives. Ce signe n'est pas toujours présent car le patient adapte ses activités sportives, en changeant de sport ou de niveau.

Un dérobement de genou lors de la marche en terrain irrégulier, voire plat, doit faire suspecter une lésion méniscale surajoutée. Selon Trillat, [69] le dérobement est provoqué par une interposition entre deux surfaces articulaires actives. Par exemple, lorsqu'il existe une languette méniscale, un corps étranger, une lésion cartilagineuse entre deux surfaces actives, le patient ressent cette sensation d'instabilité qui le contraint à interrompre le geste entrepris. Cette sensation d'instabilité est un phénomène réflexe de protection articulaire. Plutôt que de risquer, en continuant le mouvement, d'aboutir à des lésions internes sévères, l'ordre immédiat est donné au quadriceps de se relâcher. Ce relâchement musculaire protège toute l'articulation. Il peut être également la conséquence d'un clapet cartilagineux, d'un corps étranger, d'une insuffisance de l'appareil extenseur ou d'accrochages rotuliens.

Parfois, dans les formes mineures, l'instabilité se manifeste par une simple appréhension.

Autres symptômes

Douleur. Fugace, elle est contemporaine des épisodes de dérobements. Elle peut être aussi la conséquence de lésion méniscale ou chondrale secondaire.

Épanchement. Permanent ou récurrent, survenant en dehors des accidents d'instabilité, il fait suspecter une lésion méniscale associée, chondrale, ou un corps étranger articulaire.

Blocage. Il n'est pas évocateur d'une rupture du ligament croisé antérieur mais traduit le plus souvent des lésions associées. Des épisodes de blocages vrais (flexion conservée mais extension entravée) sont la conséquence de lésions méniscales. Des blocages en flexion et en extension traduisent soit des lésions chondrales à type de clapet, soit des corps étrangers libres.

Mode de vie

Il s'agit souvent d'adultes jeunes mais la rupture du ligament croisé antérieur peut survenir chez l'enfant ou l'adulte mûr. [26, 28] Il est important de connaître l'activité du patient et de préciser son niveau sportif ainsi que la durée hebdomadaire ou annuelle. Le type de sport est également précisé, avec contact, avec pivot sans contact, ou sport sans pivot ni contact. Il est nécessaire de déterminer les répercussions de l'entorse sur les activités sportives et les ambitions du patient.

Antécédents

Il faut éclaircir le passé du genou, notamment s'il y a eu une méniscectomie interne préalable dont on connaît le rôle pronostique. [51] En cas d'échec de chirurgie, il faut se procurer le compte-rendu opératoire et mettre en évidence une cause avant de procéder à la reprise.

Examen clinique

Il doit être bilatéral, comparatif, symétrique et méthodique. Les manœuvres cliniques permettent de tester les différentes structures ligamentaires.

Le test de Trillat-Lachman et les tests de ressaut permettent de rechercher une laxité antérieure chronique. Schématiquement, le premier est le reflet de la laxité et les seconds de l'instabilité.

Test de Trillat-Lachman (Fig. 4)

Le genou sain, de référence, est testé en premier.

Figure 5. Ressaut en extension ou test de Dejour. Phase préparatoire (tiré du site www.maitrise-orthop.com : P. Neyret, G. Le Blay, T. Aït Si Selmi. Maîtrise orthopédique : examen du genou).

Le fémur est empaumé par la main proximale de l'examinateur juste au-dessus du genou, qui est maintenu fléchi à 15°. Le talon repose sur la table. Le jeu articulaire autorise les plateaux tibiaux à se déplacer légèrement vers l'arrière, position de détente du ligament croisé antérieur et de tension du ligament croisé postérieur. L'autre main saisit la jambe en regard de la tubérosité tibiale antérieure, où l'examinateur applique son pouce. On imprime un mouvement vif de translation antérieure du tibia, dont la course brève est arrêtée brusquement par la mise en tension du ligament croisé antérieur. On répète la manœuvre plusieurs fois.

La sensibilité du test de Trillat-Lachman est de 62 % et sa spécificité de 82 %. [9]

La même manœuvre est effectuée sur le genou incriminé. On prend en compte le jeu articulaire ou le débattement et la qualité de l'arrêt :

- un arrêt mou après une course prolongée signe la rupture du ligament croisé antérieur ;
- un arrêt dur avec une course identique signe l'intégrité du ligament croisé antérieur. En cas d'arrêt dur, il faut répéter la manœuvre à plusieurs degrés de flexion, proche de l'extension, mais aussi à 30° et 45° de flexion ;
- un arrêt dur retardé correspond à une fin de translation brusque mais dont la course est plus longue. Ceci s'observe lors de ruptures partielles du ligament croisé antérieur, lors de cicatrisation en nourrice du ligament croisé antérieur sur le ligament croisé postérieur. Un autre diagnostic doit être également évoqué lors d'arrêt dur retardé, c'est la rupture du ligament croisé postérieur. La durée de la course antérieure est la conséquence du point de départ plus postérieur du tibia. Lors de la reconstruction du ligament croisé antérieur, un arrêt dur retardé est souvent rencontré, sans que cela porte à conséquence sur le résultat fonctionnel ou subjectif. Lors d'arthrose ou lors de lésion méniscale en « anse de seau », le test peut être faussement négatif. De même chez le patient très musclé, l'examen est difficile : on peut demander au patient d'effectuer une contraction du quadriceps contre résistance (contre-appui sur les chevilles), genou légèrement fléchi, et observer comparativement la translation antérieure de la tubérosité tibiale antérieure.

Tests de ressaut

Initialement décrit par Lemaire, [44] sa valeur diagnostique est primordiale et la sensibilité avoisine les 90 %. [9] C'est la réduction du plateau tibial d'avant vers l'arrière que Lemaire a décrit sous le nom de ressaut.

Rappelons la manœuvre décrite par Henri Dejour (Fig. 5).

Pour un genou droit, l'examinateur se tient du côté droit du patient. La main droite contourne le bord interne de la jambe et empaume le mollet juste en dessous du genou. La jambe est soulevée pour que le pied ne touche plus la table et l'on déverrouille le genou. Une contrainte en compression est exercée avec la même main, tandis que la main gauche se positionne sur la face antérieure du fémur, juste en dessus du genou, imprimant une contrainte postérieure. Le bras et le coude droits impriment alors une contrainte en valgus sur la jambe.

Figure 6. *Recurvatum test* de Hughston : les deux orteils sont soulevés. Le genou bascule en varus recurvatum.

La phase dynamique consiste à fléchir progressivement le genou de manière passive. La réduction brutale du tibia s'opère entre 20° et 40°. Le ressaut est souvent reconnu par le patient. Ce ressaut est à l'origine de l'instabilité perçue par le patient. La constatation d'un ressaut est pathognomonique d'une rupture du ligament croisé antérieur.

Des lésions associées peuvent compromettre la réalisation du ressaut, telles que la rupture du ligament latéral interne, une rupture ou une désinsertion de la bandelette iliotibiale, ou une interposition mécanique.

Il existe d'autres tests, parmi lesquels on note celui de MacIntosh et Galway, [33] le *jerk test* de Hughston, [37] les tests de Slocum, [66] Losee, [45] Noyes. [56]

Tiroir antérieur

La présence d'un tiroir antérieur signe la rupture du ligament croisé antérieur. La sensibilité et la spécificité du test sont respectivement de 56 % et de 82 %. [9] Le tiroir antérieur est présent en cas de lésions des coques postérieures et des ménisques associées à la rupture du ligament croisé antérieur. En cas de tiroir antérieur positif, il faut éliminer une rupture du ligament croisé postérieur, le faux tiroir antérieur correspondant alors à une réduction du tiroir postérieur spontané. Toute rupture du ligament croisé antérieur ne s'accompagne pas forcément de tiroir antérieur.

Tiroir en rotation externe

Le pied est positionné en rotation externe. Il permet de tester spécifiquement les structures postéro-internes.

Tiroir en rotation interne

Le pied est positionné en rotation interne. La valeur sémiologique paraît moins claire.

Laxité frontale

L'existence d'une laxité frontale traduit une lésion des formations périphériques associée à une rupture du ligament croisé antérieur. Une laxité postéroexterne peut être mise en évidence par la manœuvre du *recurvatum test* de Hughston [38] (Fig. 6).

On soulève la jambe du patient par les gros orteils. Une atteinte du pivot central associée à une lésion du point d'angle postéroexterne se traduit par un recurvatum-varus-rotation interne asymétrique. On retrouve également une hyperrotation à 30° et à 70° de flexion. Un tiroir antérieur aggravé par une contrainte en rotation interne traduit une lésion postéroexterne associée à la rupture du ligament croisé antérieur.

Tests méniscaux

Les lésions méniscales font le pronostic à long terme de la rupture du ligament croisé antérieur. C'est surtout le ménisque interne qui conditionne l'avenir du genou, que cela soit dans le traitement orthopédique ou après la réparation du ligament croisé antérieur. [24]

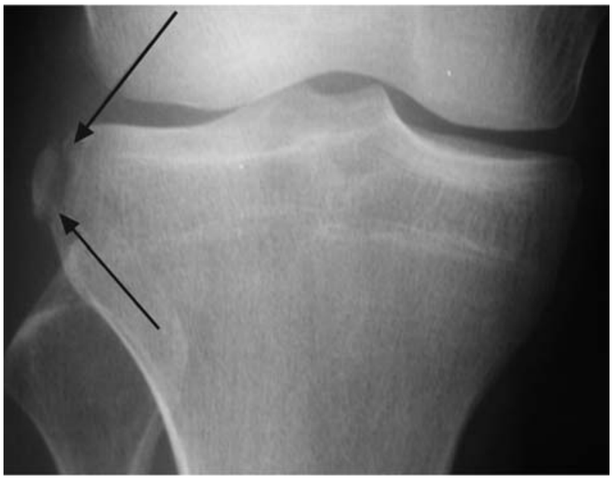

Figure 7. Fracture de Segond.

En cas de doute quant au status méniscal, on peut recourir à une résonance magnétique nucléaire. [67]

Tests fonctionnels

Le plus connu d'entre eux est le *one leg hop* de D. Daniel, qui est repris dans la fiche d'évaluation IKDC. Le membre pathologique est comparé au côté sain qui sert de référence. Il consiste à sauter le plus loin possible sur un pied, trois fois de suite, en commençant par le côté sain, la meilleure performance étant retenue. Un score de 90 % est considéré comme satisfaisant.

Examen du genou controlatéral

Une rupture du ligament croisé antérieur controlatéral doit être notée (10-20 % des cas) [26] ainsi que son traitement éventuel et son résultat. Certains facteurs morphologiques (hyperlaxité, aspect de l'échancrure intercondylienne, excès de largeur du condyle externe, angle de l'échancrure, pente tibiale excessive.....) ont été incriminés comme pouvant favoriser la rupture du ligament croisé antérieur en général ou les ruptures bilatérales. Le type de sport paraît avoir une importance nette (sport à risque à pivot et contact).

Examens complémentaires

Bilan radiographique

Les radiographies simples de face et de profil et les vues axiales permettent d'éliminer une fracture, ou de rechercher une avulsion de la capsule antéroexterne (fracture de Segond) (Fig. 7), ou de dépister une avulsion de la surface préspinale du ligament croisé antérieur chez l'enfant.

Une encoche du condyle externe > à 1,5 mm serait pathognomonique d'une rupture du ligament croisé antérieur (Fig. 8).

Les radiographies dont le cliché de face en appui à 45° de flexion permettent également de dépister une arthrose sous la forme d'un pincement postérieur (Fig. 9).

Mesure de laxité

Radiographies dynamiques (Fig. 3, 10). Elles peuvent faire appel aux Lachman actifs (contraction du quadriceps contre un poids de 7 kg), aux Lachman passifs utilisant des poids ou un appareillage spécifique tel que le Telos. L'utilisation de la mesure différentielle est préférable afin d'éviter les erreurs de mesure directe. Les repères sont construits à partir d'une tangente aux plateaux tibiaux. La translation tibiale est mesurée entre les tangentes au bord postérieur d'un plateau tibial et au bord postérieur du condyle correspondant. Ces droites sont construites parallèlement à la corticale postérieure de la diaphyse tibiale. Le diagnostic repose surtout sur la mesure de la différentielle, soit du compartiment interne seul, soit des compartiments interne et externe. Une translation tibiale antérieure différentielle supérieure à 2 mm en Lachman actif est pathologique. [24]

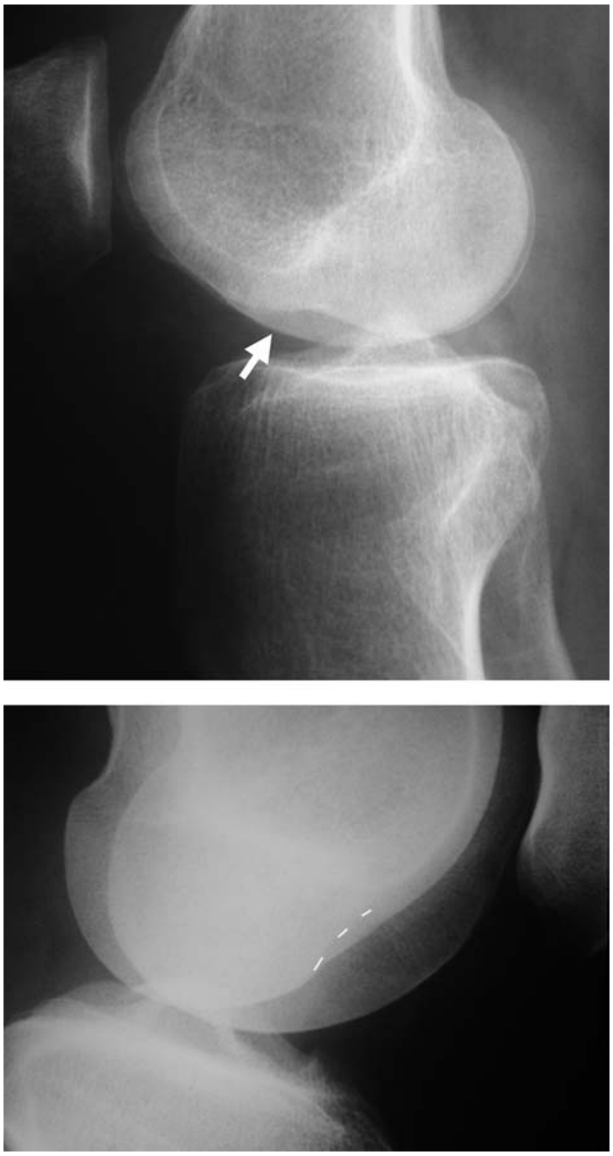

Figure 8. Encoche du condyle externe supérieure à 1,5 mm, pathognomonique d'une rupture du ligament croisé antérieur.

Arthromètres (Fig. 11). Il s'agit d'appareils qui mesurent le tiroir antéropostérieur du tibia par rapport au fémur sous l'effet d'une force connue. De nombreux modèles apparus à la fin des années 1980 ont rapporté une corrélation entre l'atteinte du ligament croisé antérieur et la laxité antérieure. Le KT 1000® de Medmetric s'est imposé comme un système de référence. L'appareil est fixé par des sangles de part et d'autre du genou à 25° de flexion. Un dynamomètre permet de réaliser un test de Lachman d'intensité croissante (34, 67, 89 N). La translation se lit sur un cadran. Ce sont les valeurs différentielles qui sont intéressantes : une différentielle supérieure à 3 mm pour une charge de 89 N ou une compliance supérieure à 1,5. [4] La compliance est établie par l'inverse de la pente entre deux contraintes croissantes (67 et 85 N). La translation antérieure à 89 N est de 5,7 mm pour un genou sain, contre 13 mm en cas de rupture du ligament croisé antérieur. La comparaison entre les deux genoux est plus utile. À 89 N, une différence de translation de 3 mm et de compliance de 1,5 mm représente le seuil diagnostique. Au-delà, la rupture du ligament croisé antérieur est certaine (Tableau 1). Les ruptures chroniques sont plus laxes que les ruptures fraîches en l'absence de lésions périphériques associées. [63]

Imagerie par résonance nucléaire (IRM)

Il n'y a pas d'indication systématique mais elle est utile pour mettre en évidence des lésions, en particulier méniscales, associées.

Figure 9. Pincement postérieur de l'articulation fémorotibiale interne correspondant à une arthrose suite à une laxité chronique. On note une cupule postérieure.

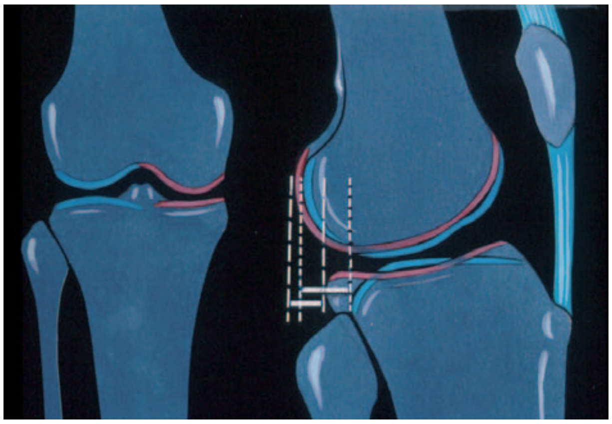

Figure 10. Mesure de la translation tibiale antérieure différentielle côté interne (en rouge). Peut se faire en appui monopodal ou sur des clichés en Lachman passif ou actif (IKDC).

C'est la technique d'imagerie de référence. Sa sensibilité varie selon les études de 61 % à 100 % avec une moyenne de 91,5 % et sa spécificité varie de 82 % à 100 % avec une moyenne de 92,8 %. [20]

Signes directs de rupture du ligament croisé antérieur. À la phase aiguë, l'hémarthrose secondaire à la rupture du ligament croisé antérieur apparaît sous la forme d'un hyposignal en pondération T1 et d'un hypersignal en densité de proton et pondération T2 situé à l'intérieur même du ligament et englobant sa périphérie.

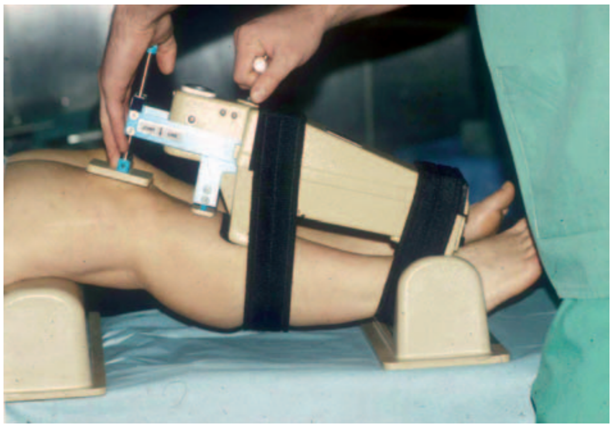

Figure 11. Mesure de la laxité par arthromètre.

À la phase chronique, l'hémarthrose s'est le plus souvent résorbée et les fragments des ligaments se sont rétractés.

Horizontalisation du ligament croisé antérieur. Cela signe la rupture complète du ligament croisé antérieur. Elle peut être évaluée par rapport à la ligne de Blumensaat. Le ligament croisé antérieur rompu s'horizontalise et forme avec la ligne de Blumensaat un angle ouvert en arrière et en haut. Pour un angle de plus de 15°, ce signe a une sensibilité de 89 % et une spécificité de 100 %. [34]

Signe de l'échancrure vide. Ce signe est pathognomonique de la rupture complète du ligament croisé antérieur à son insertion haute. Remer parle d'échancrure vide lorsque, sur les coupes frontales et axiales de référence passant par l'insertion haute du ligament croisé antérieur, on ne visualise pas l'image normale du ligament inséré sur le versant médial du condyle latéral. [64]

Signes indirects de rupture du ligament croisé antérieur. Certains témoignent de l'entorse grave et d'autres relèvent de l'hyperlaxité ligamentaire.

Signes témoignant de l'entorse grave.

- Contusions osseuses : elles siègent sur le bord postérieur des plateaux tibiaux, surtout le plateau tibial latéral. À la phase aiguë, les contusions osseuses apparaissent comme des plages mal limitées d'œdème de l'os médullaire sous-cortical, en hyposignal T1 et hypersignal en densité de proton et pondération T2. La contusion du rebord postérieur du plateau tibial latéral a une sensibilité faible à moyenne, de l'ordre de 44 % à 94 %, mais une excellente spécificité. [42]
- Fracture de Segond : l'aspect IRM des fractures de Segond a été rapporté avec une spécificité de 92 % à 100 %. [65]

Signe d'hyperlaxité ligamentaire antérieure. Subluxation antérieure du tibia sous le fémur : pour Vahey, toutes les subluxations antérieures de plus de 7 mm s'accompagnent d'une rupture du ligament croisé antérieur. [71]

Signe de la découverture de la corne postérieure du ménisque latéral. Ce signe a une très faible sensibilité (18 %) mais il est pathognomonique de la rupture du ligament croisé antérieur. [70]

Histoire naturelle [9]

L'importance du retentissement est fonction de la nature totale, ou partielle, de la rupture et de l'existence des lésions associées (initiales ou secondaires).

H. Dejour résume ainsi l'histoire naturelle des ruptures du ligament croisé antérieur. « Un footballeur de 20 ans présente une entorse après un mouvement forcé en rotation interne. Après quelques semaines, le patient est capable de reprendre son sport mais deux ou trois accidents d'instabilité dans les mois ou

Tableau 1.
Mesure avec un arthromètre.

Anderson [4]	LCA sain*	Rupture fraîche*	LCA chronique*
KT 1000 89 N	0,3	3,8	5,6
Compliance	0	1,3	1,7

* Valeurs différentielles en millimètres. LCA : ligament croisé antérieur.

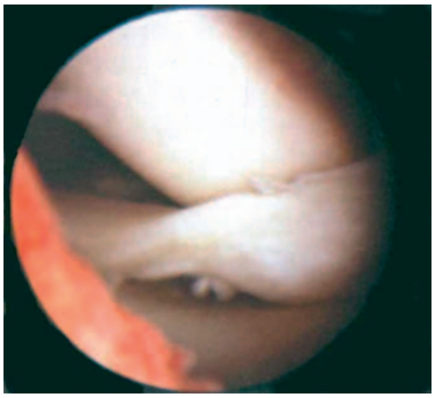

Figure 12. Lésion méniscale interne, suite de rupture du ligament croisé antérieur en « anse de seau ».

Figure 13. Lésion méniscale en « anse de seau » visualisée en imagerie par résonance magnétique.

années suivants modifient ses activités sportives, le genou étant relativement stable dans la vie de tous les jours. Un jour ou l'autre, l'apparition d'une lésion méniscale lui fait arrêter le football. À 30 ans, il essaie de reprendre une activité sportive telle que la course, le tennis ou le ski, bien qu'il sache que son genou n'est pas normal. Entre 40 et 50 ans, des douleurs apparaissent également lors d'activités de la vie quotidienne. Les déboîtements deviennent rares et une arthrose fémorotibiale, le plus souvent interne, apparaît. Des dérobements de genou apparaissent et témoignent de l'altération des surfaces articulaires. » [27]

Lésions méniscales

L'incidence des lésions du ménisque interne observées lors de l'accident initial varie selon les études de 25 à 45 %. Elles sont souvent d'un type particulier : désinsertion postérieure du mur méniscal, parfois en « anse de seau » (Fig. 12, 13). Elles sont donc bien vascularisées et tendent à cicatriser. Elles peuvent éventuellement être suturées si on réalise une réparation du ligament croisé antérieur. En cas de doute, on peut recourir soit à une arthrographie, soit à une IRM. [67]

L'incidence des lésions méniscales internes secondaires varie de 30 % à 2 ans à 60 % et plus à 10 ans.

Les lésions du ménisque externe sont souvent contemporaines de la rupture du ligament croisé antérieur. Leur incidence

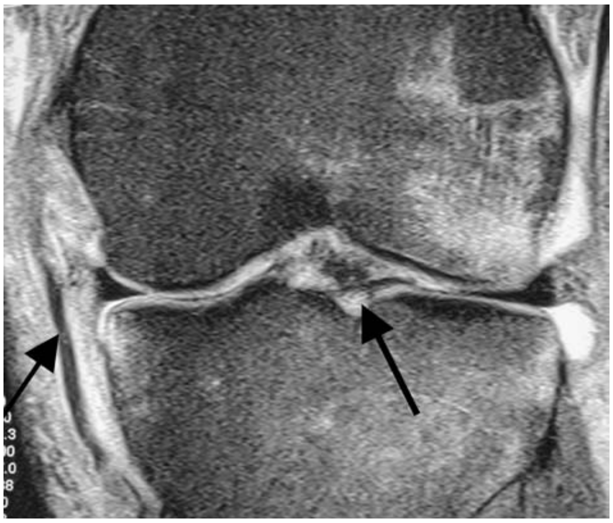

Figure 14. Association de rupture du ligament croisé antérieur et de lésion du ligament latéral interne (flèches).

varie de 31 à 65 % selon les séries. Cette lésion est souvent (dans 90 % des cas) une lésion de petite taille, inférieure à 1 cm de la corne postérieure, accessible à la suture.

Lésions capsuloligamentaires associées

Elles peuvent être contemporaines ou secondaires. L'association rupture du ligament croisé antérieur et lésion du ligament latéral interne est fréquente et retrouvée dans 42 % des patients de la série d'Anderson [4] (Fig. 14).

Lors de lésion chronique, on observe une distension des freins secondaires, en particulier du point d'angle postéro-interne, du ligament postérieur oblique du Hughston ou de la coque condylienne interne. H. Dejour a décrit la désinsertion haute de la coque condylienne ou lésion en lunule.

Les lésions capsuloligamentaires externes sont initiales. Au stade chronique, elles sont le plus souvent la séquelle d'une lésion initiale passée inaperçue et non d'une distension progressive (Fig. 15).

Les lésions méniscales et capsuloligamentaires initiales (exception faite des lésions postéroexternes) sont susceptibles de cicatriser par un traitement orthopédique bien conduit. Au stade chronique, ces lésions posent le problème difficile des plasties périphériques associées.

Lésions chondrales

On peut observer des lésions de l'os sous-chondral en « miroir » qui prédominent sur la partie postérieure du plateau tibial externe et la partie antérieure du condyle externe. Ces lésions sont mises en évidence par IRM qui montre une image d'œdème de l'os médullaire sous-cortical (Fig. 16). Ces lésions ne se visualisent pas systématiquement à l'arthroscopie. Dans 20 % des cas, on observe un impact en forme d'étoile d'un condyle avec parfois l'os sous-chondral mis à nu. Les lésions chondrales favorisent l'apparition d'une arthrose.

Arthrose sur laxité antérieure chronique

L'évolution de la laxité antérieure chronique vers l'arthrose paraît inévitable et se fait sur période de 20 à 40 ans. Le facteur principal qui conduit au développement d'une arthrose est l'association d'une lésion concomitante du ménisque interne. [23, 52]

Les lésions chondrales en « miroir » tardives sont à l'origine du développement progressif d'une cupule tibiale postérieure. Dans 75 % des cas, il s'agit d'une arthrose fémorotibiale interne (Fig. 17) et dans 20 à 25 % des cas d'une arthrose équilibrée. Rarement on assiste à une arthrose fémorotibiale externe (Fig. 18) observée en cas de méniscectomie externe étendue.

Rupture partielle

Les ruptures partielles représentent 10 à 28 % des lésions du ligament croisé antérieur et concernent différents contingents

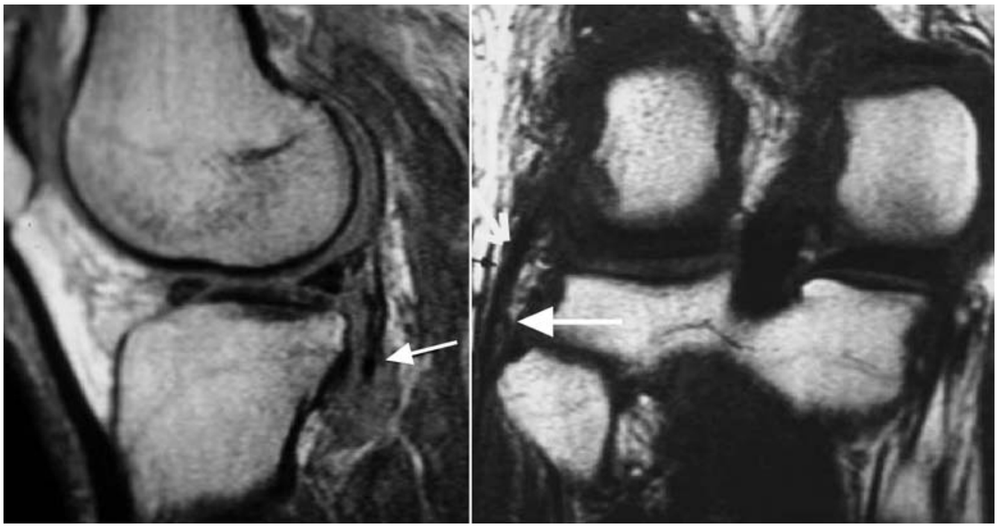

Figure 15. Lésions capsuloligamentaires externes.

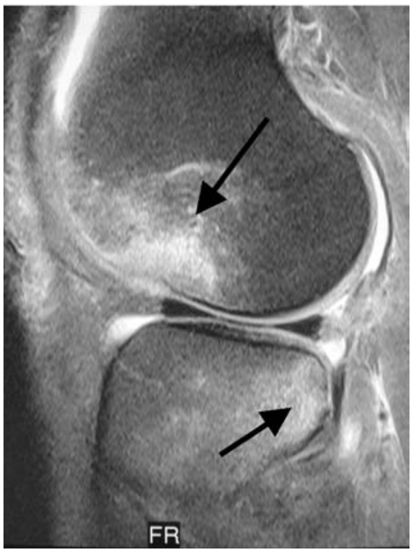

Figure 16. Images de *bone bruise* typique d'une lésion du ligament croisé antérieur avec lésion sous-chondrale de la partie antérieure du condyle fémoral externe et de la partie postérieure du plateau tibial externe.

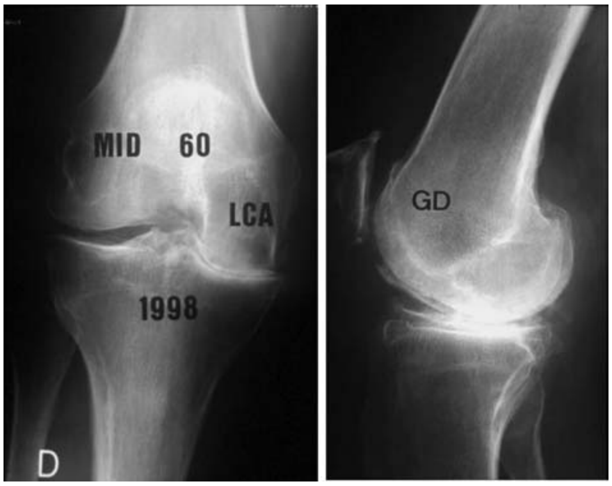

Figure 17. Arthrose fémorotibiale interne avec cupule chez un patient ayant eu une méniscectomie interne en 1960 et une rupture du ligament croisé antérieur en 1998.

de fibres selon la position du genou lors de l'accident ; elles peuvent aboutir secondairement à une rupture complète du ligament lors d'un traumatisme itératif ou parfois minime (Fig. 19).

Son diagnostic est difficile cliniquement et de plus, l'IRM est à l'origine de nombreux faux négatifs. Tout au plus on peut trouver un Lachman arrêt dur retardé et une ébauche de ressaut.

On peut rencontrer tous les tableaux cliniques intermédiaires, avec des dérobements intermittents, gênant ou non la reprise sportive, des douleurs ou des épanchements éventuels. Mais le plus souvent, les phénomènes douloureux sont au premier plan, en particulier des douleurs postérieures dans le creux poplité, parfois réveillées en hyperextension.

Ce sont surtout les clichés dynamiques qui mettent en évidence une différence entre le genou sain et le genou atteint.

La tolérance clinique de ces ruptures partielles est bonne car une diminution de l'activité physique va souvent de pair. Les atteintes du cartilage et des ménisques nous conduisent à agir chirurgicalement et rapidement chez le sujet jeune et sportif.

Traitements

Moyens thérapeutiques

Une fois le diagnostic de rupture du ligament croisé antérieur établi, trois orientations thérapeutiques peuvent être prises. Elles font toutes appel à la rééducation, le but étant de rétablir la fonction du genou.

Le traitement fonctionnel fait l'impasse sur la cicatrisation ligamentaire.

Le traitement orthopédique est préconisé en cas de lésion associée du plan médial. Il semble que dans certaines conditions (laxité initiale peu importante, utilisation d'orthèse spécifique), il y ait une possibilité de cicatrisation du ligament croisé antérieur.

Traitement fonctionnel. La rééducation doit être mise en place le plus rapidement possible. Cela nécessite de lutter contre l'inflammation. La reprise de la marche peut se faire en appui complet sous couvert de deux cannes si douleur. La récupération progressive de la mobilité du genou ne doit en général pas poser de problème. La mobilisation passive est autorisée avec des amplitudes 0/0/120. L'essentiel de la rééducation consiste à entraîner les muscles du genou afin de compenser l'absence de ligament croisé antérieur. On insiste sur le renforcement des muscles ischiojambiers qui empêchent la translation tibiale antérieure. Il est également recommandé de réaliser un travail de renforcement musculaire du quadriceps en chaîne fermée sur bicyclette, rameur ou presse. La rééducation proprioceptive sur plan stable puis instable précède le travail sur le terrain où sont travaillées les situations à risque telles que les changements de direction, réception de saut. Le traitement fonctionnel ne freine pas l'évolution naturelle de l'arthrose de manière certaine.

Traitement orthopédique. L'immobilisation en cas de lésion du ligament croisé antérieur a pour but de favoriser sa cicatrisation en nourrice. L'appui complet est autorisé à condition que le plan interne soit intact. Le traitement orthopédique est également choisi en cas d'atteinte simultanée du ligament collatéral interne. La récupération de la mobilité peut être plus difficile du fait de la mise en tension du ligament collatéral interne dans les derniers degrés d'extension du genou et au-delà

Figure 18. L'arthrose fémorotibiale externe est favorisée par la méniscectomie externe qui est le plus souvent détectée sur les clichés en « schuss ».

Figure 19. Rupture partielle du ligament croisé antérieur.

de 80° de flexion. L'attelle en résine ou une orthèse limitant la mobilité est maintenue entre 21 et 45 jours. Le patient est en décharge durant 45 jours. L'utilisation d'une orthèse articulée mais limitant les amplitudes articulaires permet également une cicatrisation ligamentaire. Martinek et Friedrich n'ont pas trouvé d'arguments scientifiques dans la revue de la littérature en faveur de l'utilisation d'une orthèse après greffe du ligament croisé antérieur. [47] Il faut non seulement prendre en compte le coût de l'appareillage pour une utilisation de courte durée mais également de possibles troubles veineux ou cutanés si l'adaptation aux parties molles n'est pas bonne. Le renforcement et la programmation des muscles suivent le même schéma que dans le cadre du traitement fonctionnel.

Chirurgie.

Choix de la greffe. L'apparition de nouvelles techniques et la mise à jour des techniques plus anciennes donnent au chirurgien une vaste gamme de greffes utilisables. Trois sites donneurs sont le plus fréquemment utilisés (Fig. 20) :

- l'appareil extenseur avec le tendon rotulien ou avec le tendon quadricipital ;
- les tendons de la patte-d'oie, en particulier le semi-tendineux et le droit interne ;
- le fascia lata.

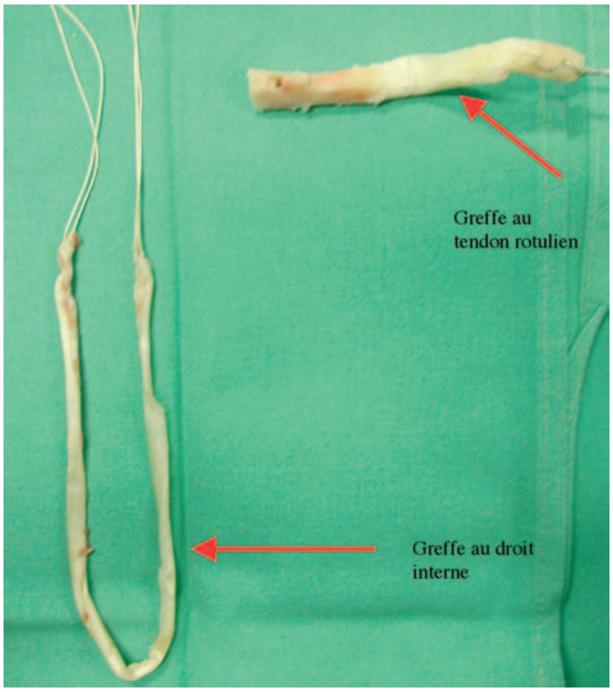

Figure 20. Greffe du ligament croisé antérieur au tendon rotulien et au droit interne.

Bruchker, en imaginant le transplant libre os-tendon-os, a résolu le problème initial du transplant trop court car demeurant pédiculé sur la tubérosité tibiale antérieure. Ce prélèvement large de 10 mm au niveau du tiers moyen du tendon est le plus fréquemment utilisé dans le monde. Son avantage réside dans sa fixation os-os particulièrement solide.

Les tendons de la patte-d'oie ont été utilisés depuis de nombreuses années. Le mode de prélèvement avec un *stripper* est simple et peu iatrogène ; la préparation des tendons est difficile et doit être minutieuse. Leur utilisation sous forme de transplant libre en double ou en quadruple faisceaux en a fait une greffe fiable.

Le fascia lata a été utilisé la première fois en 1917 par Hey-Groves. Il a été employé depuis lors selon différentes techniques, telles que la plastie extra-articulaire de type Lemaire et de type Ellison, et la plastie intra-articulaire de type Insall ou intra- et extra-articulaire associée de type MacIntosh. Une bandelette de fascia lata de largeur de 1 cm et 15 à 18 cm de longueur est prélevée en respectant l'insertion tibiale. Le tiers moyen est le plus souvent utilisé. Après prélèvement, le fascia lata doit être fermé pour éviter une décoaptation fémorotibiale externe.

Les données des principales études montrent que les tendons rotulien, quadricipital et ischiojambier en deux faisceaux possèdent une résistance initiale supérieure à celle du ligament à remplacer. [12, 35, 55]

Après implantation de la greffe tendineuse, il existe une diminution constante des propriétés mécaniques avec un rétablissement secondaire uniquement partiel. La résistance maximale à la traction et à la rigidité chute aux alentours de 30 à 40 % des valeurs du ligament croisé antérieur dans les premiers mois après la reconstruction pour se stabiliser autour de 80 % vers 12 mois. [7, 21]

Complications au site de prélèvement. Le prélèvement peut avoir des conséquences iatrogènes en fonction du tendon choisi :

- le prélèvement sur l'appareil extenseur peut se solder rarement par une fracture de rotule, un hématome prérotulien, une ouverture de l'articulation nécessitant sa fermeture soigneuse. Une lésion du rameau infrapatellaire du nerf saphène interne est fréquente et entraîne soit une anesthésie du territoire concerné, soit un névrome source de douleurs. La tendinite peut être à l'origine de douleurs, le plus souvent du tiers proximal. Elle peut être objectivée par des calcifications intratendineuses radiographiques et une désorganisation échographique des fibres ;
- le prélèvement des tendons de la patte-d'oie a une faible morbidité et on note exceptionnellement une lésion du faisceau profond du ligament latéral interne, une lésion du nerf saphène interne et un hématome de la cuisse. Toutes ces complications sont habituellement secondaires à un maniement inadapté du stripper ;
- une lésion du nerf sciatique poplité externe, rapportée une fois, une difficulté de fermeture du fascia lata et un affaiblissement du transplant au niveau de son insertion sont rares lors du prélèvement du fascia lata.

  Les allogreffes sont peu utilisées en France.

Techniques opératoires. Il existe deux types d'interventions selon le sens de perforation des tunnels, en particulier fémoral :

- la technique de dehors en dedans ;
- la technique de dedans en dehors (technique du tunnel borgne).

Si notre technique préférée reste de dehors en dedans, utilisant le tiers moyen du tendon rotulien, il n'y a pas matière à trancher au vu des résultats contradictoires des études dans la littérature.

Rééducation postopératoire. Elle est importante dans la période pré- mais surtout postopératoire, si l'on veut espérer une récupération complète. La rééducation doit être mise en place le plus rapidement possible.

- Première phase : j0-j30. Elle consiste à traiter efficacement la réaction inflammatoire post-traumatique avec des anti-inflammatoires. Durant cette première phase, les objectifs sont de lutter contre l'œdème, la douleur, la sidération musculaire du quadriceps en utilisant de la cryothérapie, des compressions ou l'électrothérapie. La récupération progressive de la mobilité du genou ne doit en général pas poser de problème. La mobilisation passive est autorisée avec des amplitudes 0/5/120.
- Deuxième phase : j30-j45. La rééducation proprioceptive sur plan stable puis instable précède le travail sur le terrain où

Points forts

- Lever de la sidération du muscle quadriceps. Il est nécessaire de réaliser un travail de renforcement musculaire du quadriceps avec de l'électrothérapie. Le travail isométrique du quadriceps en cocontraction avec les ischiojambiers à 60° est également pratiqué. Le travail dynamique du quadriceps contre résistance est interdit.
- Rodage articulaire. La rotule est mobilisée transversalement et longitudinalement. Le genou est mobilisé passivement et manuellement par prises courtes, le patient assis en bout de table, d'abord en décubitus dorsal puis ventral.
- Travail dynamique des muscles ischiojambiers. L'essentiel de la rééducation consiste à entraîner les muscles du genou afin de compenser l'absence du ligament croisé antérieur. On insiste sur le renforcement des muscles ischiojambiers qui empêchent la translation tibiale antérieure. Ils doivent être travaillés dans leur fonction du tiroir antérieur, de fléchisseur du genou, de freinateur de l'extension et de rotateurs de genou.
- Lutte contre les troubles trophiques. Les drainages lymphatiques manuels avant la séance puis après la séance permettent efficacement de lutter contre l'œdème. Il est également indiqué de glacer le genou en dehors des séances de rééducation.
- Travail proprioceptif. La reprise de la marche en appui complet peut se faire sous couvert de deux cannes. Le patient devra maîtriser le déroulement du pas.

Tableau 2.
Indication chirurgicale en fonction de la laxité.

Laxité antérieure chronique isolée complète	Greffe isolée du ligament croisé antérieur
Laxité antérieure chronique isolée partielle	Traitement fonctionnel ou greffe
Laxité antérieure chronique évoluée	Greffe du ligament croisé antérieur +/– plastie antéroexterne
Laxité antérieure chronique avec préarthrose	Greffe du ligament croisé antérieur +/– ostéotomie de valgisation ou ostéotomie tibiale de déflexion (si pente tibiale > 15°)
Laxité antéroexterne rétroligamentaire	Greffe du ligament croisé antérieur + plastie postéroexterne +/– OTV si morphotype en varus

OTV : ostéotomie tibiale de valgisation.

sont travaillées les situations à risque telles que les changements de direction, réception de saut, gestes spécifiques. En général, les cannes sont abandonnées lorsque l'appui monopodal est bien contrôlé et ceci est atteint à j30.

- Troisième phase : j45-j90. Le travail en chaîne fermée se fait en appui complet. Le quadriceps est travaillé en chaîne fermée sur une bicyclette, rameur ou presse. C'est le genou qui se déplace par rapport au pied en appui. Les muscles ischiojambiers sont travaillés en chaîne ouverte dans toute l'amplitude et contre résistance en décubitus ventral.
- Quatrième phase : après j120. On poursuit les exercices en chaîne ouverte et en chaîne fermée en augmentant la vitesse, la force et l'endurance. La course est autorisée dès le 4e mois d'abord sur tapis roulant puis sur terrain stable en introduisant la course latérale et la course en arrière. Les accélérations et les freinages seront ensuite exercés.
- Reprise sportive. La natation et uniquement les battements de pieds, tout comme le vélo, seront repris d'emblée. Le footing sera autorisé dès le 4e mois, le ski et le volley dès le 6e mois. Les sports à pivot contact ne sont pas débutés avant le 9e mois.

Bynum, dans une étude prospective randomisée, a montré la supériorité des résultats obtenus chez des patients ayant bénéficié d'une rééducation en chaîne fermée comparativement à une population ayant travaillé le quadriceps en chaîne ouverte, après transplant libre au tendon rotulien. [14]

> “ *Rééducation*
>
> En résumé, quel que soit le traitement entrepris, conservateur ou chirurgical, la rééducation aura pour objectif de conditionner le genou à sa fonction. Dans le cadre du traitement fonctionnel, il faut insister sur le renforcement des muscles ischiojambiers et la programmation du contrôle du genou dans les situations de stress. Après la chirurgie, il faut lutter contre les troubles trophiques postopératoires puis favoriser la récupération musculaire.

Indications thérapeutiques

L'indication chirurgicale est fonction de la gêne fonctionnelle ressentie par le patient en termes d'instabilité, du niveau sportif et du désir du patient à reprendre des activités sportives, du type d'activités sportives et de l'âge.

Indication chirurgicale en fonction de la laxité. Le geste chirurgical est fonction de l'importance de la laxité (Tableau 2).

Chirurgie itérative. La définition d'un échec après plastie du ligament croisé antérieur est variable selon les auteurs. Il peut s'agir d'un échec fonctionnel lié à la douleur, une raideur, une instabilité ou une diminution d'activité. Il peut aussi s'agir d'un échec anatomique avec récidive de la laxité à l'examen clinique ou lors des mesures radiographiques. Les échecs cliniques surviennent le plus souvent lors de la première année (5-10 %).

Causes. Certaines causes d'échecs sont identifiées. Le mauvais positionnement des tunnels (Fig. 21) va provoquer une perte de l'amplitude articulaire. L'instabilité peut parfois témoigner d'un véritable échec anatomique de la plastie, qui n'a plus aucune valeur mécanique. La littérature admet que la réapparition d'un test de Lachman avec arrêt mou, d'un ressaut rotatoire ou d'une laxité différentielle instrumentale ou radiologique supérieure à 5 mm est un signe d'inefficacité de la plastie. La laxité peut être bien tolérée sur le plan fonctionnel mais demeure un critère essentiel dans l'appréciation des échecs fonctionnels. Il existe schématiquement deux situations dans lesquelles une plastie itérative peut prétendre à améliorer le résultat :

- une raideur liée à une malposition de la plastie ;
- une instabilité liée à une récidive de la laxité.

On précise l'intervention initiale, l'état fonctionnel et les exigences sportives du patient.

Examens complémentaires. La radiographie du genou de face et de profil en appui monopodal et un cliché en « schuss » permettent de préciser la position des tunnels osseux, l'existence d'une ostéolyse, la présence de matériel de fixation et l'existence d'une gonarthrose. La mesure de la laxité par des radiographies dynamiques est plus un élément de contrôle de succès de la réintervention qu'un facteur de la décision opératoire. L'IRM permet d'étudier l'état des ménisques et la qualité du tendon restant. Le scanner précise l'état des tunnels osseux présageant la nécessité d'une greffe osseuse. L'existence de matériel métallique peut rendre leur réalisation difficile. En cas de suspicion d'infection, une scintigraphie peut être demandée.

Techniques opératoires. Le choix du tendon dépend du chirurgien et des possibilités restantes. La difficulté dépend de l'ablation de la plastie initiale, du type de plastie initiale, du matériel de fixation, de la position et de la taille des tunnels. Si la plastie initiale est un tendon autologue, son ablation ne pose pas de problème technique. L'ablation des ligaments synthétiques est parfois difficile en raison de la synovite diffuse sur les débris. Le comblement des anciens tunnels non réutilisés après leur nettoyage n'est pas toujours obligatoire. Il semble préférable de combler les cavités résiduelles avec une greffe osseuse prélevée lors de la confection de nouveaux tunnels ou par prélèvement local sur la métaphyse tibiale supérieure sans nouvelle incision. Le bilan préopératoire doit permettre de décider s'il est possible de réutiliser les anciens tunnels ou s'il faut en créer de nouveaux. S'ils sont décalés de plus de 10 mm de la position idéale, de nouveaux tunnels doivent être réalisés, permettant l'utilisation de tous les greffons. S'ils sont décalés de moins de 10 mm, ils doivent être agrandis mais le greffon doit être orienté de manière à positionner la portion ligamentaire du greffon en situation isométrique. Si cela est impossible ou s'il existe une ballonnisation importante des tunnels, une chirurgie en deux temps peut être préférable avec d'abord greffe osseuse de comblement des tunnels puis reconstruction ligamentaire. Une laxité ligamentaire périphérique associée doit être traitée dans le même temps avec reconstruction ligamentaire et/ou une ostéotomie tibiale de valgisation en cas de laxité externe et reconstruction utilisant le demi-tendineux ou le tendon quadricipital en cas de laxité interne.

Résultats. L'échec d'une plastie primitive de ligament croisé antérieur reste une complication rare et la nécessité d'une plastie itérative est rare elle aussi. Les différents auteurs ne retrouvent que dans 15 à 60 % de bons résultats globaux et la laxité n'est corrigée que dans 60-80 % des cas. L'apparition des lésions arthrosiques est préoccupante. Il nous paraît donc important d'envisager une reprise chirurgicale chez un patient jeune afin de préserver au maximum l'avenir du genou. [17] La position des tunnels doit être analysée afin de ne pas réutiliser de mauvais tunnels. Il est préférable, en cas de difficultés, de réaliser une chirurgie en deux temps avec greffe osseuse puis chirurgie ligamentaire, plutôt que de prendre le risque d'un

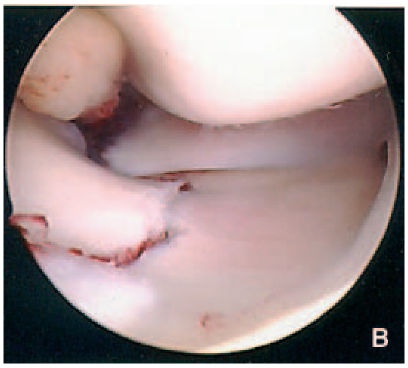

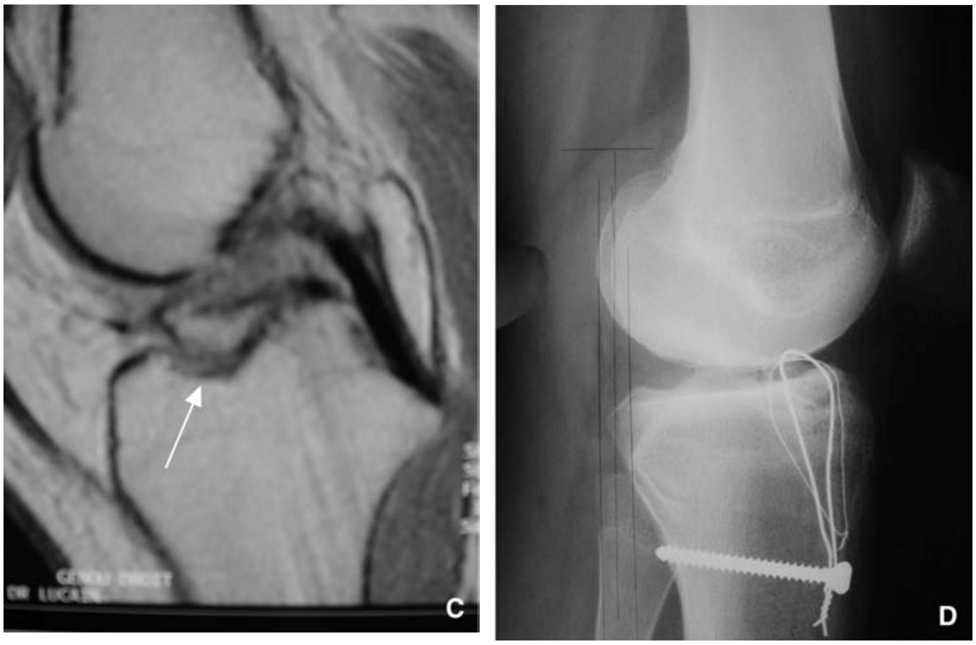

Figure 21.
A. Fracture préspinale, souvent appelée fracture de l'épine tibiale antérieure. Elle est rare chez l'adulte.
B. Vue arthroscopique d'une fracture préspinale.
C. Imagerie par résonance magnétique d'une fracture préspinale.
D. Ce type de fracture est traité par laçage chez l'enfant.

nouveau défaut de positionnement. L'analyse des laxités périphériques est un autre point capital et les gestes de stabilisation associés ne doivent pas être négligés.

Chez le sportif. La pratique du sport a beaucoup augmenté durant ces dernières années. L'apparition du professionnalisme a entraîné une modification du morphotype des sportifs et de la violence des traumatismes. Ces ruptures du ligament croisé antérieur doivent être traitées en fonction du patient, des spécificités de son genou mais aussi du sport pratiqué.

Patient. L'âge. Plus le sujet est jeune, plus son activité sportive est intense et prolongée, ce qui incite à poser une indication chirurgicale et certains auteurs adoptent cette même attitude systématiquement si le patient a moins de 20 ans. [16] L'âge avancé ne constitue pas une contre-indication à la prise en charge chirurgicale des lésions ligamentaires du genou. [8, 22]

Le sexe. Il s'agit d'un élément important. Plusieurs études prospectives ont mis en évidence une augmentation du risque de rupture du ligament croisé antérieur chez la femme. [48] Ce phénomène serait dû à deux facteurs principaux : la diminution des qualités musculaires et les modifications hormonales qui agissent sur la résistance du ligament lui-même.

Le genou. En fonction du sport pratiqué, certaines caractéristiques du genou peuvent contribuer à la rupture du ligament croisé antérieur, telles que :

- une hyperlaxité congénitale ;
- une échancrure intercondylienne étroite favorisant la rupture lors de mouvement de torsion ;
- une pente tibiale importante augmentant directement les contraintes sur le ligament croisé antérieur. Dans une population de patients ayant présenté une rupture itérative du ligament croisé antérieur, la pente est statistiquement plus élevée que dans une population témoin. [17]

Il faut savoir reconnaître les patients décrivant un des trois facteurs et les orienter vers les sports peu contraignants.

Chirurgie. La plastie ligamentaire à un seul faisceau contrôle bien la laxité antérieure mais est parfois insuffisante pour le contrôle de la laxité rotationnelle. Certains auteurs associent des plasties extra-articulaires aux plasties intra-articulaires pour améliorer le contrôle rotationnel. [1, 3, 26] Les ligamentoplasties à double faisceau pourraient être une réponse au contrôle de la laxité rotationnelle mais les résultats cliniques et laximétriques à plus long terme manquent pour affirmer leur supériorité.

Origine de la greffe. La plupart des études montrent une supériorité sur le contrôle de la laxité antéropostérieure pour les plasties au tendon rotulien. [43, 62] En contrepartie, les suites sont plus simples pour les plasties aux ischiojambiers. [62] Les séquelles douloureuses sont moins importantes, en particulier lors de l'accroupissement, pour les plasties aux ischiojambiers. [43, 62] Si l'activité sportive sollicite le genou en rotation externe, il est éventuellement préférable de préserver les tendons de la patte-d'oie et procéder à une plastie au tendon rotulien.

Sport. Les activités sportives sont classées en trois catégories :

- sports en ligne (course à pied, vélo) ;
- sports en pivot simple (ski, tennis, squash, danse) ;
- sports avec pivot contact (sports collectifs type football, basket-ball, handball, rugby, sports de combat).

Quel que soit le sport, il convient de considérer les forces antéropostérieures et les forces en rotation qui sont exercées sur le genou. Trois éléments permettent de définir ces contraintes : le geste sportif lui-même, l'intensité du blocage du pied au sol et l'existence d'un contact direct sur le genou en analysant sa direction prédominante.

Option thérapeutique. La pratique exclusive d'un sport en ligne est souvent compatible avec un simple traitement orthopédique. La pratique d'activité à pivot sans contact nécessite souvent, et en fonction des contraintes, une plastie ligamentaire. La pratique d'activité avec pivot contact nécessite une plastie ligamentaire intra-articulaire associée ou non à une plastie extra-articulaire.

Type de greffe. Toutes les études confirment la solidité du tendon rotulien ainsi que son meilleur contrôle rotatoire externe mais au prix d'une morbidité plus importante. [43, 62] La greffe à la patte-d'oie semble plus adaptée aux sports moins violents pour le genou ou pour une utilisation moins intense. [50] Actuellement, l'utilisation du tendon rotulien semble préférable chez les patients avec une activité sportive très contraignante mais également chez les patients avec une grosse masse musculaire par rapport au poids du corps compte tenue du risque de ruptures itératives. Le délai de reprise de la compétition est conditionné par la récupération musculaire. Il est le plus souvent au minimum de 6 mois pour les sports à pivot simple et de 9 mois pour les sports avec pivot contact.

Chez l'enfant. La pratique du sport à haut risque par des enfants de plus en plus jeunes et le diagnostic plus précoce de ces lésions conduisent les auteurs de la littérature à observer 3-4 % de rupture du ligament croisé antérieur chez des patients au cartilage de croissance encore ouvert. Des études récentes ont néanmoins mis en avant les conséquences néfastes des accidents d'instabilités répétés sur les structures cartilagineuses et méniscales des enfants dont il est difficile de contrôler efficacement le niveau d'activité. A contrario, il ne faut pas sous-estimer le risque de lésion iatrogène du cartilage de croissance lors du traitement chirurgical.

Évaluation du potentiel de croissance. La persistance d'un cartilage de croissance ouvert fait courir un risque de déformation osseuse par épiphysiodèse qui peut être le fait du traumatisme initial ou les conséquences de la chirurgie.

Types de lésions. On sépare deux types cliniques, les avulsions de la surface préspinale, survenant lors de traumatismes à haute énergie, des ruptures en plein corps du ligament croisé antérieur, survenant lors de traumatismes à basse énergie.

- Fractures-avulsions de la surface préspinale (Fig. 22) : elles représentent 90 % des lésions du « ligament croisé antérieur ». La prise en charge dépend du degré de déplacement du fragment ostéocartilagineux. Pour des fractures non déplacées, Meyers et McKeever [49] proposent en urgence un traitement orthopédique par immobilisation plâtrée en légère flexion. En cas de déplacement, le traitement chirurgical est réalisé soit par arthrotomie, soit par arthroscopie. Il suppose une excellente remise en tension du ligament croisé antérieur et nécessite une fixation peu traumatisante pour le cartilage de croissance, le plus souvent par fils métalliques.
- Ruptures intraligamentaires : elles concernent 10 % des lésions du ligament croisé antérieur. Il n'y a plus guère de justification en urgence pour la chirurgie. Actuellement, cependant, seules certaines lésions méniscales associées peuvent forcer la reconstruction. D'autres lésions sont associées à 64 % des ruptures intraligamentaires du ligament croisé antérieur chez les enfants et les adolescents contre seulement 8 % dans les fractures-avulsions de la surface spinale. Le contrôle difficile de ces jeunes patients qui préfèrent oublier ou nier les phénomènes d'instabilité mène à des lésions cartilagineuses et méniscales non réparables. La reconstruction du ligament croisé antérieur avant maturation osseuse limite le risque de lésions méniscales ou cartilagineuses irréparables mais il reste le spectre des troubles de croissance par épiphysiodèse iatrogène.

Kannus a revu 32 adolescents âgés de 10 à 18 ans avec des ruptures du ligament croisé antérieur. [41] Tous les patients ont été traités par immobilisation plâtrée suivie de rééducation et revus avec un recul de 8 ans. Les résultats à long terme des ruptures du ligament croisé antérieur traitées fonctionnellement sont mauvais et non acceptables car elles induisent une arthrose précoce.

Types de reconstruction. On distingue trois grands types de reconstruction : extraépiphysaire, transépiphysaire et mixte. Ces types de ligamentoplasties s'opposent par leur trajet qui traverse ou respecte le cartilage de conjugaison. Le choix du transplant n'a pas démontré de supériorité de l'un par rapport à l'autre, qu'il s'agisse du tendon rotulien, du tendon quadricipital, du fascia lata ou des tendons de la patte-d'oie. Toutefois, le prélèvement du tendon rotulien à son insertion tibiale risque de léser la virole périchondrale et d'induire secondairement un recurvatum par épiphysiodèse antérieure. Le prélèvement des tendons de la patte-d'oie n'est certainement pas sans conséquences fonctionnelles mais elles sont à ce jour difficilement identifiables car le rôle de rotateur interne et de freinateur de la rotation externe des ischiojambiers ne peut être évalué par les tests isocinétiques.

Le jeune enfant, difficile à contrôler, l'importance de la laxité évaluée objectivement, l'évolution naturelle des ruptures du ligament croisé antérieur plaident en faveur d'une reconstruction chirurgicale précoce pour éviter la survenue des lésions méniscales et cartilagineuses irréversibles et d'une laxité majeure. Différentes techniques chirurgicales sont envisageables mais le choix de respecter ou de traverser les plaques de croissance demeure sujet de controverse. La reconstruction à cartilage ouvert doit suivre de grands principes pour respecter les physes osseuses et éviter toute épiphysiodèse dont le risque est faible mais les conséquences graves. L'approche de la maturation osseuse incite en revanche au traitement fonctionnel d'attente et à la reconstruction différée (15 ans d'âge osseux chez le garçon et 13 ans chez la fille) car la plaque de croissance est particulièrement vulnérable (Fig. 23).

Résultats

La difficulté d'évaluation des résultats provient du fait que les groupes de patients ne sont pas toujours comparables, certaines études ne prenant en compte que des sportifs de même niveau ou presque, d'autres incluant des patients sportifs de haut niveau et des patients sédentaires.

Résultats à moyen terme

Nous avons recensé neuf études, prospectives et rétrospectives. [2, 5, 10, 11, 39, 40, 58-61] Les patients inclus étaient des sportifs, soit de compétition, soit de loisir. La technique de reconstruction utilisait une greffe os-tendon-os fixée par des vis d'interférence sous arthroscopie.

Résultats subjectifs globaux. Quatre-vingt-trois pour cent des cas sont satisfaits ou très satisfaits, que ce soit avec l'évaluation IKDC ou avec le score de Tegner ou de Lysholm.

Reprise des activités sportives. Les chiffres sur la reprise d'activité sportive oscillent entre 41 % et 93 %. La motivation du patient et son adhésion au programme opératoire jouent un rôle important dans la qualité du résultat.

Résultats anatomiques. La laxité résiduelle mesurée au KT 1000 est inférieure à 5 mm dans 84 % à 98 % des cas. En ce qui concerne le ressaut, il est le plus souvent aboli (64-84 % des cas). Quoi qu'il en soit, les techniques chirurgicales utilisées

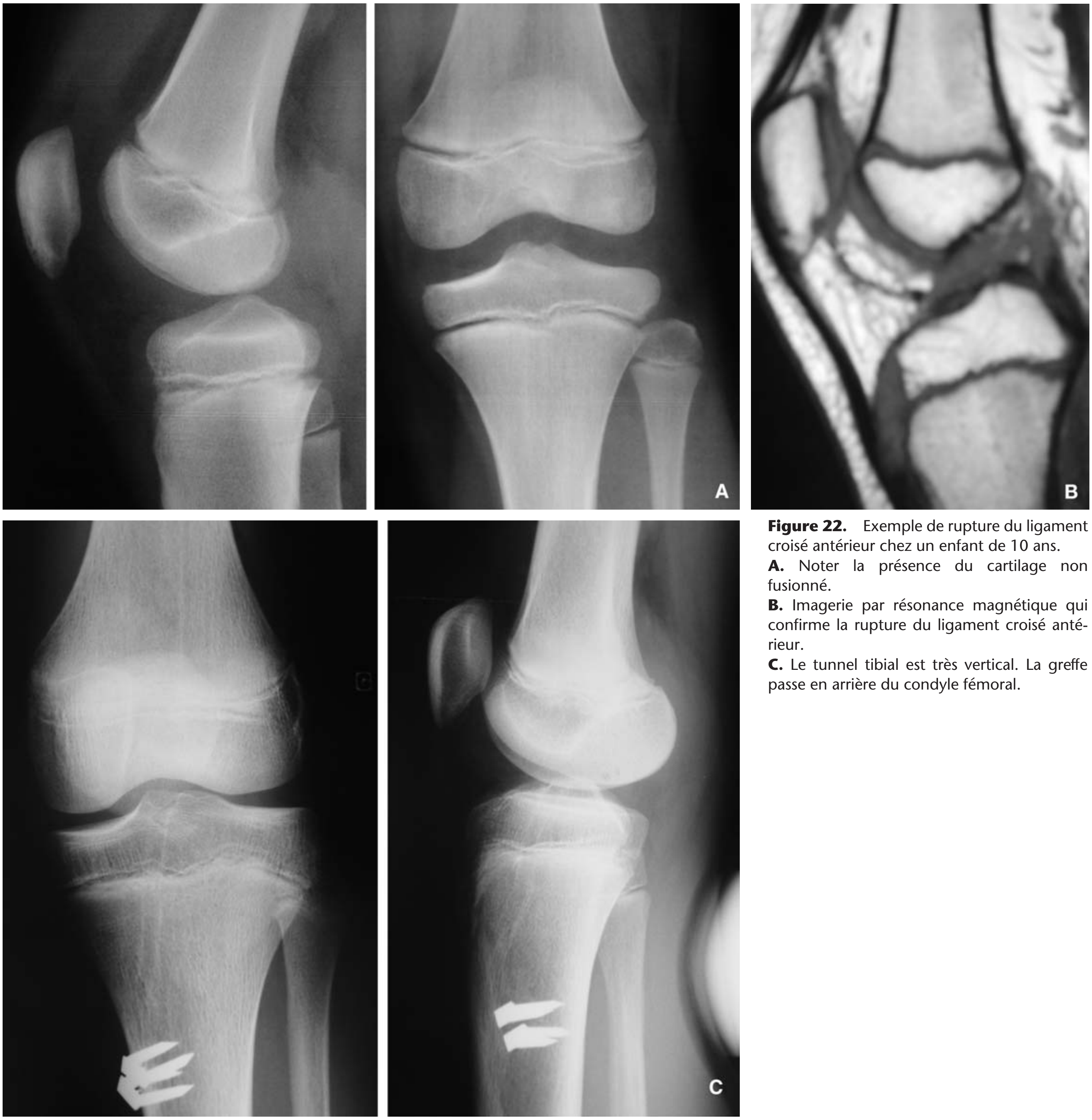

Figure 22. Exemple de rupture du ligament croisé antérieur chez un enfant de 10 ans.
A. Noter la présence du cartilage non fusionné.
B. Imagerie par résonance magnétique qui confirme la rupture du ligament croisé antérieur.
C. Le tunnel tibial est très vertical. La greffe passe en arrière du condyle fémoral.

laissent persister une laxité résiduelle supérieure à 5 mm et un ressaut positif dans 5-10 % des cas. Le gain de laxité au plus grand recul ne représente que 50 % de la laxité initiale.

Résultats fonctionnels globaux. Dans les études, les résultats IKDC A ou B représentent 75-92 % des patients mais seulement 25-40 % des cas ont un résultat A. La reconstruction du ligament croisé antérieur a permis de retrouver un genou stable avec reprise des activités sportives.

Résultats radiographiques. Soixante-dix-huit à 98 % des patients étaient cotés A (radiographie normale), B (remodelé sans pincement) en IKDC. La plastie du ligament croisé antérieur n'a pas accéléré l'apparition de l'arthrose.

Type de transplant. À la lumière des études, [32, 74] il semble que les résultats ne soient pas strictement identiques en comparant la reconstruction du ligament croisé antérieur au tendon rotulien ou avec le DIDT. Les résultats en termes de laximétrie et l'abolition de ressaut sont meilleurs avec un transplant libre du tendon rotulien. Les douleurs antérieures sont plus importantes avec le tendon rotulien à 1 an mais disparaissent avec le temps. [1, 29] Le taux d'échec dans la méta-analyse de Freedman [32] est plus important après droit interne et demi-tendineux (5 %) qu'avec le tendon rotulien. Les arthrolyses pour perte de mobilité sont plus importantes après plastie au tendon rotulien, 6 % versus 3 %. Les résultats isocinétiques ont montré qu'après utilisation des tendons de la patte-d'oie, il existait un déficit des rotateurs internes et un déficit des fléchisseurs (20 %) ; à l'inverse, le déficit d'extension est plus élevé après prélèvement au tendon rotulien (34 %). [46, 73]

Résultats à long terme

Peu d'articles rapportent des résultats à long terme. Il est difficile de comparer les rares études rétrospectives. La question

Figure 23. Mauvais positionnement des tunnels fémoral (trop antérieur) et tibial médial.

essentielle est de savoir si un patient présentant une rupture du ligament croisé antérieur a plus de risques de développer une arthrose s'il est traité fonctionnellement que s'il est opéré.

Neyret a rapporté une évolution inéluctable vers l'arthrose chez les patients ayant eu une méniscectomie interne isolée alors qu'ils présentaient une laxité antérieure chronique (préarthrose une fois sur dix et arthrose neuf fois sur dix). [51]

Lors de ruptures du ligament croisé antérieur, on peut observer des lésions chondrales en miroir prédominant sur la partie postérieure du plateau tibial latéral et la partie antérieure du condyle latéral. L'IRM montre un œdème de l'os médullaire sous-cortical (*bone bruise*). À l'extrême, on peut observer de véritables petites fractures-enfoncement du condyle. Ces lésions auraient un potentiel arthrogène. [72]

Les lésions chondrales traumatiques secondaires prédominent sur le compartiment médial. Ce sont des fractures ostéochondrales présentes parfois en miroir et intéressant la partie postérieure du plateau tibial médial et la partie antérieure et axiale du condyle médial. Elles sont constantes à 10 ans. [31] Sur le compartiment latéral, on peut observer des lésions à type d'ulcération fémorotibiale, voire d'érosion progressive de la convexité du plateau tibial latéral. Il existe aussi des lésions de cisaillement. Elles conduisent à l'arthrose.

Même si rien est encore prouvé, on peut penser ou espérer que la chirurgie reconstructrice du ligament croisé antérieur peut réduire le risque de survenue de l'arthrose.

Parmi les patients opérés, à 10 ans, un pincement complet de l'interligne interne est observé chez 10 % des patients au ménisque sain ou suturé, contre 20 % chez les patients ayant eu une méniscectomie interne, et 60 % des patients ayant eu une méniscectomie interne préalable présentent une préarthrose ou arthrose. [23, 26]

> **Points forts**
>
> • Le diagnostic est essentiellement clinique.
> • Le test de Trillat-Lachman (Fig. 4) et les tests de ressaut permettent de diagnostiquer une laxité antérieure chronique.
> • L'IRM permet de conforter le diagnostic mais surtout de rechercher des lésions associées, en particulier méniscales ou ostéocartilagineuses.
> • Le status méniscal interne reste un maillon essentiel dans la chaîne de rupture du ligament croisé antérieur-arthrose. La préservation et la protection méniscales sont essentielles.
> • Le traitement chez le jeune patient et le patient sportif est résolument chirurgical.
> • Concernant les techniques chirurgicales, il n'y a pas matière à trancher au vu des résultats contradictoires des études dans la littérature. La technique utilisant le tiers moyen du tendon rotulien (dite Kenneth-Jones) reste à ce jour la plus répandue.

Laxités postérieures

Interrogatoire

Accident initial

On précise le mécanisme de l'accident. Il faut l'évoquer dans un accident de deux-roues, lorsque le sujet présente une fracture du fémur ou du tibia. Le plus souvent, il s'agit d'un choc direct sur la tubérosité tibiale antérieure. Dans 25 % des cas, on retrouve des lésions cutanées sur la face antérieure du tibia (syndrome du tableau de bord).

Le choc direct du genou fléchi peut générer des lésions isolées du ligament croisé postérieur ou associées à des lésions périphériques suivant la direction du traumatisme, son énergie et le degré de rotation du genou.

Le diagnostic n'est que rarement posé à la phase aiguë. Devant un gros genou douloureux post-traumatique, l'examen clinique est souvent difficile, d'autant plus qu'il s'agit d'un patient polytraumatisé. En cas de doute, le plus simple est de revoir le patient 10 jours après l'accident, après s'être assuré de l'absence de fractures au moyen de radiographies simples et avoir recherché une lésion vasculaire ou nerveuse. Si une indication chirurgicale se discute, mieux vaut avoir recours à une IRM.

Symptômes

Les patients consultent souvent pour des douleurs survenant typiquement à l'accélération ou à la décélération. Ils se plaignent d'une sensation de glissement, de cisaillement. Contrairement à la laxité antérieure chronique, la pratique du sport lors de laxité postérieure chronique est possible même au meilleur niveau.

Examen clinique

La situation est différente selon qu'il s'agit d'une laxité postérieure isolée ou que des lésions postéroexternes ou postérointernes sont associées.

- Rupture isolée du ligament croisé postérieur (Tableau 3) (Fig. 24).
- Laxité postérieure associée à des lésions postéroexternes (Tableau 4). Sa tolérance fonctionnelle n'est pas bonne. On

Tableau 3.
Rupture isolée du ligament croisé postérieur : examen clinique.

Tiroir postérieur à 90° de flexion exagéré par rapport au côté sain [30]
Tiroir postérieur : + à 90° de flexion ; 0 à 30° de flexion
Tiroir postérieur **diminue** en rotation interne
Tiroir postérieur **augmente** en rotation externe
Décoaptation externe : 0
Test de Trillat-Lachman de type arrêt dur retardé
Absence de laxité dans le plan frontal
Absence de ressaut

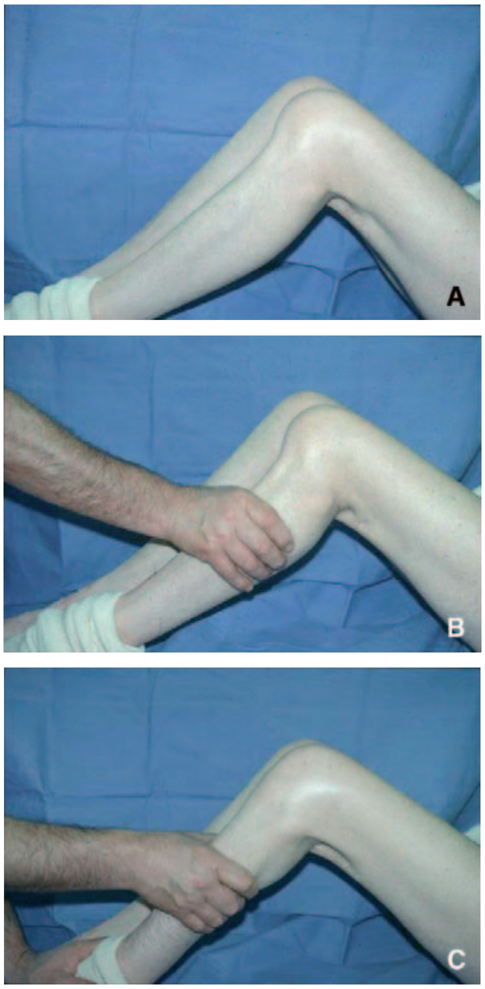

Figure 24. Tiroir postérieur et sa réductibilité dans le cadre d'une laxité postérieure chronique.
A. Avalement de la tubérosité tibiale antérieure.
B. Discrète aggravation du tiroir postérieur.
C. Bonne réductibilité du tiroir postérieur.

différencie les laxités postéroexternes frontales des laxités postéroexternes horizontales et les laxités postéroexternes mixtes.

- Rupture du ligament croisé postérieur associé à des lésions postéro-internes (Tableau 5).

Tableau 4.
Laxité postérieure associée à des lésions postéroexternes.

On différencie les laxités postéroexternes frontales des laxités postéroexternes horizontales, et les laxités postéroexternes mixtes
Laxité postéroexterne frontale Tiroir postérieur : ++ à 90° de flexion ; + à 90° de flexion Tiroir postérieur augmente à peine en rotation interne : + Tiroir postérieur augmente en rotation externe : ++ Décoaptation externe : +
Laxité postéroexterne horizontale Tiroir postérieur : ++ (+) à 90° de flexion ; + (+) à 30° de flexion Tiroir postérieur augmente en rotation interne : + Tiroir postérieur augmente en rotation externe : ++ (+) Décoaptation externe : 0
Laxité mixte Tiroir postérieur : ++ (+) à 90° de flexion ; + (+) à 30° de flexion Tiroir postérieur augmente en rotation interne : + Tiroir postérieur augmente en rotation externe : ++ (+) Décoaptation externe : +

Tableau 5.
Rupture du ligament croisé postérieur associée à des lésions postéro-internes.

Tiroir postérieur : ++ à 90° de flexion ; + (+) à 30° de flexion
Tiroir postérieur augmente en rotation interne : ++ (+)
Tiroir postérieur augmente en rotation externe : ++ (+)
Décoaptation externe : 0
Laxité interne : + (+)

Ce qu'il faut retenir, c'est que dans les laxités postérieures isolées, le tiroir postérieur n'est pas exagéré en rotation interne tout comme dans les laxités postéroexternes, à l'inverse des laxités postéro-internes (Tableau 6).

Examens complémentaires

Bilan radiologique (Fig. 25)

Le bilan radiologique comporte des radiographies standards de face et de profil en appui monopodal en flexion à 30°, associées à des vues axiales systématiques.

Mesure de laxité (Fig. 26)

Radiographies dynamiques. Les clichés comparatifs en tiroir postérieur à 90° de flexion. [19] Le tiroir postérieur peut être passif, assuré par un manipulateur radio ou un appareillage de type Telos, ou actif assuré par une contraction des ischiojambiers. Une différentielle de 12 mm +/–4 mm signe une rupture complète du ligament croisé postérieur, alors que lors d'une rupture partielle, cette différentielle s'abaisse à 6 mm +/–2 mm. [30, 37]

Les clichés de Puddu comportent une vue axiale à 70° de flexion visualisant la tubérosité tibiale antérieure. La distance entre la tangente aux berges de la trochlée et la tubérosité tibiale antérieure est mesurée. Une différentielle de 10 mm et plus signe une rupture du ligament croisé postérieur (Fig. 26). On utilise également le cliché de Bartlett pour mettre en évidence une translation tibiale postérieure (Fig. 27).

Arthromètre. Il ne semble pas être fiable pour le diagnostic. [36]

Tableau 6.
Récapitulatif des laxités postérieures chroniques et signes cliniques.

	TP à 90°	TP à 30°	Avalement TTA	TP RE	LEE	Décoaptation externe	HME RE	Test Hughston	TP RI	Laxité interne
Laxité postérieure isolée	+	0	+	+	0	0	0	0	+/–	0
Laxité postéroexterne frontale	++	+	++	++	+	+	0	0	+	0
Laxité postéroexterne horizontale	++(+)	+(+)	++	++(+)	0	0	++	++	+	0
Laxité postéroexterne mixte	++(+)	+(+)	++	++(+)	+	+	++	++	+	0
Laxité postéro-interne	++	+(+)	++	++	0	0	0	0	++(+)	+(+)

TP : tiroir postérieur ; RE : rotation externe ; RI : rotation interne ; LLE : laxité externe en extension, HME : hypermobilité externe ; TTA : tubérosité tibiale antérieure.

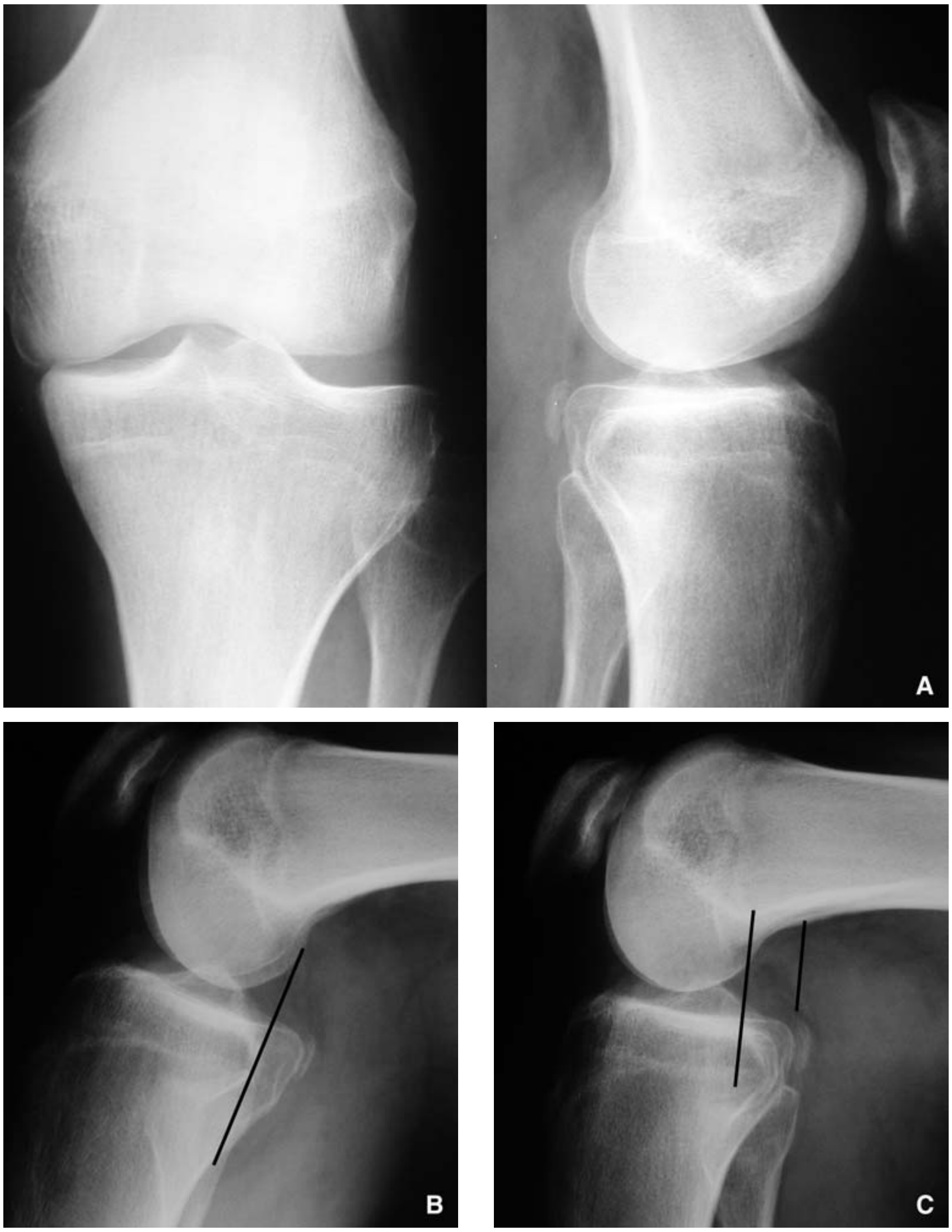

Figure 25.
A. Laxité postérieure chronique avec arthrose fémorotibiale interne suite à l'arrachement tibial de l'insertion du ligament croisé antérieur.
B, C. Quantification de la translation tibiale postérieure.

Résonance magnétique nucléaire

Elle a toute sa place tant pour les lésions fraîches que chroniques et permet ainsi pour ces dernières de préciser les lésions associées, en particulier celles du complexe postéro-externe (Fig. 28).

Histoire naturelle [9, 14]

Henri Dejour a décrit trois phases.

Phase d'adaptation

Le patient se plaint, en plus des douleurs, d'instabilité, surtout en cas de lésions périphériques associées, notamment frontales. Elle est péjorée lors de la descente des escaliers ou lors de la marche en descente. Le patient décrit une sensation de cisaillement de glissement de son genou. Le renforcement du quadriceps va limiter progressivement l'instabilité.

Phase de tolérance fonctionnelle

Le patient peut le plus souvent reprendre la totalité des ses activités, en particulier sportives, au même niveau. La contraction du quadriceps assure la correction de la translation.

Phase d'arthrose

Trente pour cent des cas présentent une arthrose prédominant à l'articulation fémorotibiale interne à 15 ans. Rarement, il s'agit d'une arthrose équilibrée. Les douleurs dominent le tableau clinique alors que l'instabilité est reléguée au second plan. Dans 5-10 %, une lésion méniscale vient modifier cette évolution.

Les liens entre l'instabilité vécue et ressentie par le patient dans les critères objectifs ont fait l'objet d'études nombreuses et contradictoires. La relation instabilité-laxité est plus que jamais controversée, alors qu'il existe un consensus pour affirmer une relation entre instabilité et qualité du quadriceps d'une part et la présence ou non de laxité périphérique d'autre part.

Traitements

Traitement fonctionnel

Il repose essentiellement sur le renforcement du quadriceps pour lutter contre le tiroir postérieur. Les résultats à long terme

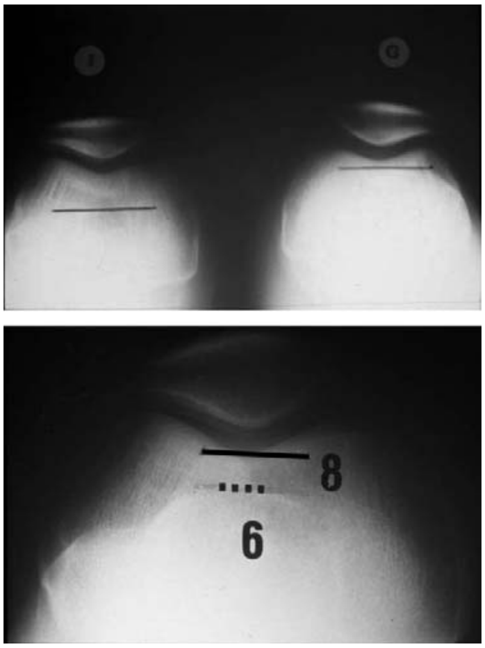

Figure 26. Laxité mesurée selon Puddu.

Figure 27. Cliché de Bartlett.

Figure 28. Imagerie par résonance magnétique d'une rupture du ligament croisé postérieur.

sont plus décevants en raison de la survenue de l'arthrose fémoropatellaire puis l'arthrose fémorotibiale interne.

Traitement chirurgical

Principes. Il consiste en la reconstruction du ligament croisé postérieur. Les greffons les plus utilisés sont le tendon rotulien et le tendon quadricipital. Les tendons de la patte-d'oie sont utilisés par certains. Les allogreffes restent peu utilisées. Les ligaments synthétiques auraient une place dans l'arsenal chirurgical.

Gestes associés. Les lésions postéroexternes doivent être traitées idéalement dans le même temps. Une ostéotomie tibiale de valgisation peut être indiquée pour protéger les structures postéroexternes reconstruites sur un morphotype en varus. Elle est également utile en cas d'arthrose.

Indications

Les conclusions du symposium de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique de 1994, publiées en 1995, ont permis de préciser les indications suivantes : [18]

- en cas de rupture partielle, avec un tiroir postérieur inférieur à 6 mm, le traitement est orthopédique. En cas de rupture complète, l'indication opératoire peut être discutée. Une gêne fonctionnelle après 8 mois de rééducation bien conduite, une lésion méniscale secondaire, des lésions cartilagineuses sont en faveur d'une reconstruction du ligament croisé postérieur ;
- l'avulsion de la surface rétrospinale du ligament croisé postérieur est réinsérée en aigu au moyen d'un agrafage par voie de Trickey. En cas de désinsertion haute du ligament croisé postérieur, certains préconisent une réinsertion au moyen de fils transosseux, associés à un renfort ;
- lors de laxité postérieure chronique avec lésion périphérique, il est préférable de procéder à la reconstruction du faisceau antérolatéral et si possible des deux faisceaux avec suture périphérique.

L'ostéotomie de valgisation doit être discutée.

Résultats

Les résultats pour les interventions au stade chronique ne permettent de réduire la translation tibiale postérieure que de 3 mm seulement par rapport à la valeur initiale, avec une reprise de l'activité sportive dans moins de 50 % des cas. L'amélioration porte tant sur les douleurs que sur l'instabilité.

Les résultats des laxités complexes sont décevants. Opérées ou non, on observe à 10 ans 10 % d'arthrose.

> *Points forts*
>
> - La rupture du ligament croisé postérieur est encore trop souvent méconnue ou diagnostiquée tardivement. La chirurgie ligamentaire du ligament croisé postérieur n'est pas aussi fiable et reproductible que celle du ligament croisé antérieur.
> - Le contrôle de la laxité est moins bon.
> - Les indications chirurgicales pour les laxités modérées doivent être posées avec prudence au vu de l'importance du geste chirurgical, des suites et de l'absence de séries homogènes avec un long recul.

Laxités antéropostérieures chroniques

Généralités

Les lésions bicroisées sont caractérisées par une rupture du ligament croisé antérieur et du ligament croisé postérieur. [28] Les lésions bicroisées sans luxation du genou correspondent aux pentades d'Albert Trillat. Elles font suite à une triade par persistance de la contrainte en valgus, varus ou hyperextension.

La luxation du genou est une perte partielle ou complète entre les surfaces fémorotibiales. Contrairement à la pentade,

Figure 29. Quatre-vingt-seize pour cent de la population des instabilités rotuliennes objectives possèdent le signe du double croisement qui traduit un comblement progressif du fond de la trochlée, conduisant à une disparition de la gorge trochléenne qui devient soit plate, soit convexe.

dans la luxation, l'atteinte ligamentaire périphérique est à la fois interne et externe. Le type de luxation est défini par la position du tibia par rapport au fémur (Fig. 29).

Deux notions doivent être définies pour permettre d'établir la classification : [53, 54]

- le bâillement : il correspond à une rupture du plan ligamentaire périphérique. La cicatrisation de ces lésions sévères nécessite leur affrontement, soit par chirurgie, soit par immobilisation en plus de la réparation du ligament croisé postérieur ;
- le décollement : il correspond à une désinsertion capsulopériostée de la métaphyse vers la diaphyse mais qui respecte la continuité capsuloligamentaire. La cicatrisation sans laxité est habituellement la règle après la réduction et n'impose pas de geste chirurgical.

Classification

Basée sur l'étude European Society of Sports Traumatology Knee Surgery and Arthroscopy (ESSKA) 1998, rétrospective de 273 patients qui avaient présenté une pentade ou une luxation de genou, une classification a été proposée. [53, 54]

Lésions bicroisées simples (pentades)

Elles s'observent après un mécanisme en rotation. Elles associent une rupture des deux ligaments croisés et d'un plan périphérique responsable du bâillement. Les complications sont rares. Elles sont décrites en fonction du plan ligamentaire périphérique rompu :

- lésions bicroisées internes (pentade interne) ;
- lésions bicroisées externes (pentade externe) ;
- lésions bicroisées postérieures (pentade postérieure).

Lésions bicroisées pures

Elles s'observent après mécanisme de translation antérieure. Elles associent une rupture des deux ligaments croisés et un décollement sans rupture des plans périphériques interne ou externe. On distingue :

- lésions bicroisées pures antérieures (luxations antérieures) ;
- lésions bicroisées pures postérieures (luxations postérieures).

Lésions bicroisées combinées

Elles s'observent après un mécanisme combiné de translation et de rotation. Elles s'associent à une rupture des deux ligaments croisés, un bâillement (rotation) par rupture d'un plan périphérique et un décollement (translation) du plan périphérique opposé. Les complications sont fréquentes. Elles sont décrites en fonction du plan ligamentaire périphérique rompu :

- lésions bicroisées combinées internes avec bâillement interne et décollement externe ;
- lésions bicroisées combinées externes avec bâillement externe et décollement interne ;
- lésions bicroisées combinées complexes associant des ruptures ligamentaires périphériques interne et externe avec une rupture des ligaments croisés.

Tableaux cliniques

Accident initial

La plupart du temps, il s'agit de traumatisme à haute énergie. On observe le plus souvent une impotence fonctionnelle avec débattement du genou dans tous les sens. Parfois, l'appui est possible lors de luxation postérieure. Même en présence de complications, la fixation d'une lésion osseuse, d'une rupture de l'appareil extenseur, ou d'avulsion ligamentaire est nécessaire. Sur le plan ligamentaire, il faut reconstruire le ligament croisé postérieur et les formations périphériques. La reconstruction simultanée ou en différé du ligament croisé antérieur est affaire d'école.

Phase chronique

On peut trouver une combinaison de tableaux cliniques associant des signes et des symptômes des laxité antérieure chronique et laxité postérieure chronique. Quelquefois, la tolérance fonctionnelle est bonne car le patient, conscient des ses lésions, a réduit ses activités.

Complications

Les deux principales complications sont les complications artérielles et nerveuses. Elles sont redoutées et redoutables.

Complications artérielles

Les complications artérielles font toute la gravité des luxations. Si elles sont fréquentes (15 % à 32 %), le taux d'amputation est très variable, fonction du délai de revascularisation et des lésions associées (0-66 %). [54, 68] Leur recherche systématique par la clinique et par l'artériographie est obligatoire.

Complications nerveuses

Les complications nerveuses (9-30 %) [56] sont fréquentes dans les lésions bicroisées. La plupart du temps, les lésions nerveuses sont des lésions par étirement et l'abstention thérapeutique est de règle.

Autres complications

Les lésions osseuses sont également fréquentes (15 %) avec des fractures ostéochondrales des condyles et des plateaux ainsi que des lésions de l'appareil extenseur (10-21 %). [53]

La fréquence des complications ou associations lésionnelles rencontrées dans les lésions bicroisées et dans les luxations n'est pas faible et peut imposer un traitement chirurgical en urgence.

Principes thérapeutiques

La chirurgie en urgence s'impose lors de :

- lésion de l'artère poplitée ;
- luxation exposée ;
- luxation irréductible.

Les meilleurs résultats anatomiques sont obtenus après un traitement ligamentaire précoce, idéalement après régression des phénomènes hémorragiques, inflammatoires, thromboemboliques et œdémateux, c'est-à-dire entre le 5 et 15^{e} jour.

Toutes les séries de la littérature montrent que la difficulté réside dans la correction durable de la translation tibiale

postérieure. Seule sa correction précoce et efficace autorise un bon résultat anatomique en repositionnant le centre rotatoire du genou et autorisant une cicatrisation en bonne place des structures périphériques.

En conclusion, les lésions bicroisées aiguës du genou sont rares mais graves. Selon le symposium de l'ESSKA 1998, [53] moins de 5 % des patients ont été traités orthopédiquement. Le pronostic fonctionnel du genou est en jeu, comme en attestent les 80 % des résultats moyens à mauvais selon la cotation IKDC, et les 43 % d'arthrose fémorotibiale interne à 10 ans de recul.

La prise en charge au stade chronique est plus rare. La relative tolérance fonctionnelle est à mettre en balance avec le lourd programme chirurgical envisagé et les résultats encore incomplets à ce jour : l'indication est affaire de spécialiste.

> *Points forts*
>
> • Les luxations de genou sont de diagnostic facile. Ce sont des lésions graves mais rares du fait des complications vasculonerveuses.
> • L'urgence est représentée par les complications vasculaires, la luxation irréductible et la luxation exposée.
> • Il faut reconstruire en priorité le ligament croisé postérieur et les formations périphériques.
> • La reconstruction du ligament croisé antérieur concomitante ou différée est une affaire d'école.

Laxité périphérique isolée

Très fréquente en interne, elle ne laisse qu'exceptionnellement des séquelles. Si la laxité clinique disparaît en 6 semaines, les structures ligamentaires ne retrouvent toutes leurs qualités qu'après 6 à 8 mois. Ceci explique les douleurs et la forme d'instabilité qui leur sont attachées lors des contraintes excessives pendant cette période : lésions qualifiées de bénignes par le chirurgien, elles sont souvent pour le patient longtemps invalidantes.

Les rares séquelles à type de laxité chronique doivent faire rechercher une rupture d'un ou des deux ligaments croisés (toujours présentes si la laxité est > 10°). Elles peuvent également être d'origine iatrogène. En dehors de ces circonstances, on peut presque dire qu'il n'y pas de laxité externe isolée.

Du côté interne, il est possible qu'une laxité persistante isolée soit à l'origine d'une instabilité frontale qui se manifeste à l'appui. Souvent bien tolérée, elle peut être invalidante plutôt dans les sports avec changement de direction et rendre légitime l'indication chirurgicale. Les techniques chirurgicales restent mal codifiées comme en témoignent les nombreuses techniques décrites.

Atteinte du système extenseur

La rupture du système extenseur s'accompagne d'une impotence fonctionnelle du membre inférieur avec perte de l'extension active. L'instabilité est au premier plan. L'étiologie est dominée par la rupture du quadriceps, du tendon quadricipital, du tendon rotulien et la fracture de la rotule, l'arrachement de la tubérosité tibiale antérieure. Ces lésions sont le plus souvent purement traumatiques, mais des lésions tendineuses doivent faire rechercher une insuffisance rénale chronique, une prise de corticoïdes ou de quinolones. Le diagnostic est souvent aisé et la restitution de la continuité du système extenseur permet la guérison.

Vue tardivement, négligée ou au stade chronique, la symptomatologie est fruste, allant de l'appréhension dans les escaliers, à l'impossibilité de pratiquer certains sports. Le flessum actif est le signal cardinal de l'examen. La radiographie, l'échographie, l'IRM permettent d'objectiver et de localiser avec précision la lésion. Les techniques chirurgicales de la reconstruction sont plus complexes, les résultats moins constants mais l'indication souvent retenue devant la gêne fonctionnelle.

Instabilité de la rotule

C'est le deuxième grand chapitre des instabilités.

Les termes de luxation permanente, habituelle, récidivante et surtout subluxation rotulienne ont fait place à une nouvelle classification. [6]

L'instabilité dite subjective ressentie par le patient est la sensation de genou faible qui lâche à la marche. Elle peut être due à une lésion cartilagineuse rotulienne, trochléenne mais aussi à un tout autre problème : amyotrophie, etc.

Définition

L'instabilité est dite objective (nous préférons le terme de luxation occasionnelle de la rotule) lorsque la rotule s'est luxée au moins une fois.

Symptômes

Au cours de la luxation, le patient a ressenti une sensation de déboîtement. Cette luxation survient dans 95 % des cas sur un terrain particulier.

Dans 5 % des cas, ces facteurs d'instabilité rotulienne objective sont absents.

L'instabilité rotulienne potentielle ou luxation potentielle de la rotule : aucune luxation n'est à ce jour survenue mais la présence de facteurs d'instabilité rend possible cette luxation.

Facteurs morphologiques d'instabilité rotulienne

Les facteurs anatomiques qui expliquent la biomécanique de la luxation ont une traduction anatomoradiologique précise :

- la dysplasie de la trochlée avec ses quatre stades (Fig. 30) ;
- la rotule haute (Fig. 31) ;
- la distance transversale entre la tubérosité tibiale antérieure et le fond de la gorge de la trochlée (TAGT) excessive (Fig. 32) ;
- la dysplasie du quadriceps (Fig. 33).

Les radiographies permettent d'établir le diagnostic. Le scanner s'inscrit dans le bilan préopératoire. L'IRM pourrait remplacer le scanner.

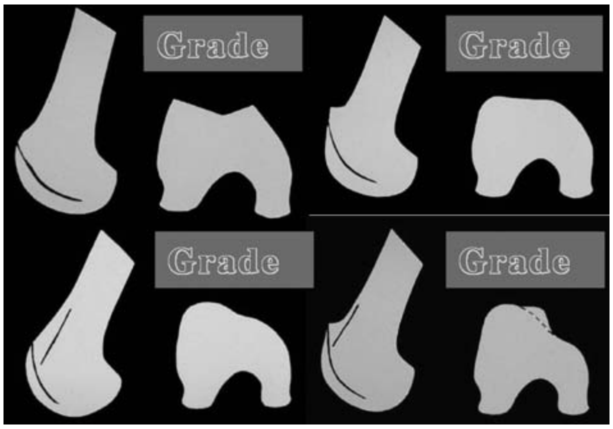

Figure 30. Classification de Dejour de la trochlée en quatre grades radiologiques et scanographiques.

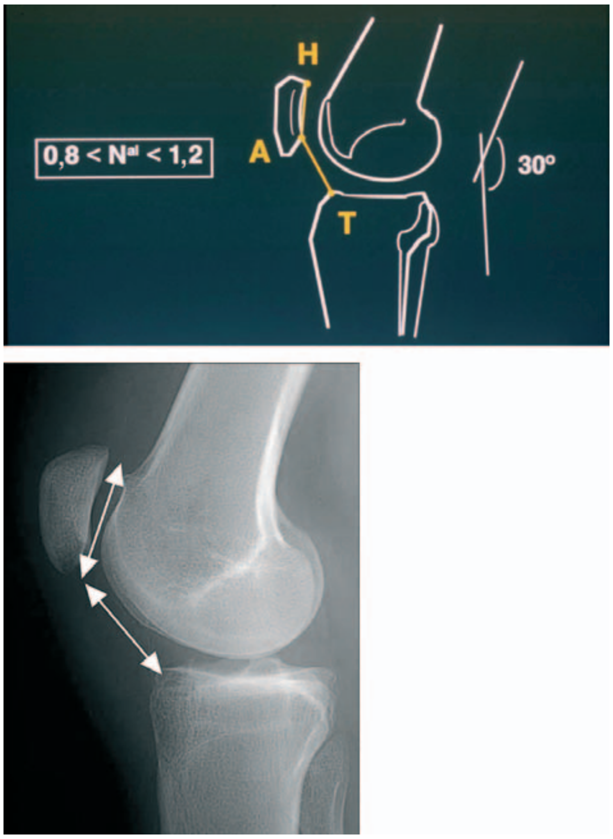

Figure 31. La hauteur rotulienne est également un des facteurs principaux des instabilités objectives de la rotule : 30 % des luxations de rotule ont un index de Caton et Deschamps supérieur à 1,2 (= AT/AH).

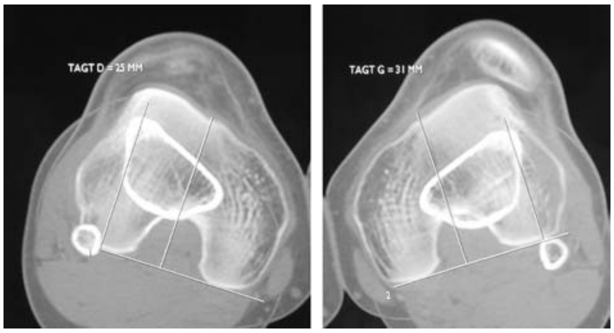

Figure 32. La distance entre la tubérosité tibiale antérieure et la gorge de la trochlée est mesurée au scanner par la superposition d'une coupe passant par le centre de la tubérosité tibiale antérieure et d'une coupe passant par le sommet de la trochlée. La valeur seuil est de 20 mm, et au-delà, on retrouve 56 % des instabilités rotuliennes. On note également une dysplasie de la trochlée avec une asymétrie des versants, convexité externe, et une hypoplasie interne correspondant à un stade C selon la classification de Dejour.

Traitement

Le port d'une genouillère avec évidement rotulien permet, dans de nombreux cas, la reprise des activités sportives. Ce traitement ne permet pas cependant la guérison, si bien que chez le sujet jeune et l'adolescent, toutes les luxations occasionnelles de la rotule (ou instabilités rotuliennes objectives) relèvent d'un possible acte chirurgical. Mais cette chirurgie est difficile, car il faut savoir réaliser des corrections précises en redoutant tout autant l'hypercorrection, source de douleur, que l'hypocorrection, facteur d'instabilité persistante.

Les résultats sur l'instabilité sont excellents car on ne retrouve que moins de 5 % de récidives. Les douleurs sont améliorées également dans 80 % des cas. Les exceptions sont les patients présentant, lors de l'intervention chirurgicale, des lésions cartilagineuses ou de saillie trochléenne importantes.

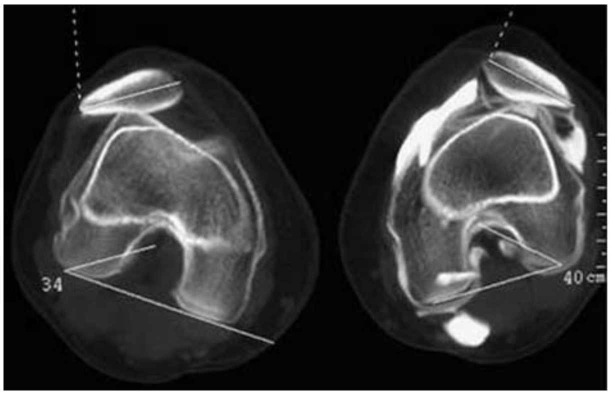

Figure 33. La base rotulienne est mesurée par la superposition de deux coupes de scanner, l'une passant par le grand axe de la rotule et l'autre par la coupe de référence de la trochlée. La bascule est l'angle entre le grand axe de la rotule et le plan bicondylien.

> *Points forts*
>
> • La luxation de la rotule est favorisée par les anomalies morphologiques.
> • Le scanner reste l'examen de référence pour le calcul de la TAGT et la mise en évidence d'une bascule rotulienne anormale.
> • Le planning préopératoire consiste à corriger chaque facteur par la technique appropriée.

■ Autres instabilités

Albert Trillat avait, en 1962, insisté sur l'apparition d'une instabilité en cas de lésion méniscale. Toute lésion méniscale douloureuse est susceptible d'entraîner une instabilité par activation des récepteurs sensibles à la douleur, mais seule la présence d'une languette est responsable du dérobement mécanique vrai.

Les lésions chondrales ou ostéochondrales, traumatiques ou non traumatiques, peuvent altérer la continuité du revêtement des condyles ou des plateaux tibiaux, s'interposer brutalement entre les surfaces articulaires.

Rarement, on peut retrouver des lésions synoviales responsables d'un enclavement occasionnel, telles que la synovite villonodulaire.

Le traitement est fonction de la cause :

- ablation de corps étrangers libres intra-articulaires ;
- ablation ou repositionnement d'un fragment ostéochondral ;
- synovectomie totale ou partielle.

Les instabilités liées aux déformations osseuses, en particulier genu recurvatum, mais aussi troubles de torsion des membres inférieurs, sont détaillées dans les articles particuliers. [13, 15]

■ Conclusion

Par le prisme des instabilités du genou, le clinicien peut envisager tous les aspects de la pathologie, en particulier sportive. L'examen de cette articulation superficielle fournit souvent les clés du diagnostic étiologique. Les laxités et les problèmes fémoropatellaires sont les étiologies à évoquer en premier.

La prise en charge tient compte de la tolérance fonctionnelle très variable ainsi que des attentes et des ambitions sportives ou professionnelles du patient.

La rééducation a toujours un rôle essentiel, le plus souvent en complément du traitement chirurgical.

■ Références

[1] Acquitter Y, Hulet C, Locker B, Schiltz D, Le Tiec T, Vielpeau C. Intérêt d'un retour externe dans le traitement des laxités chroniques du ligament croisé antérieur par plastie au tendon rotulien. *Rev Chir Orthop* 2003;**84**:413-22.

[2] Aglietti P, Buzzi R, Giron F, Simeone AJ, Zaccherotti G. Arthroscopic assisted anterior cruciate ligament recontruction with central third patellar tendon. A 5-8 year follow-up. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1997;**5**:138-44.

[3] Ait Si Selmi T, Fabie F, Massouh T, Pourcher G, Adeleine P, Neyret P. Greffe du ligament croisé antérieur au tendon rotulien sous arthroscopie avec ou sans plastie antéro-externe. In: *Le genou du sportif*. Lyon: Sauramps Médical; 2002. p. 221-4.

[4] Anderson AF. Lipscomb B. Preoperative instrumented testing of anterior and posterior knee laxity. *Am J Sports Med* 1989;**17**:287-92.

[5] Bach BR, Warren RF, Flynn WM. Arthrometric evaluation of knees that have torn anterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**: 1299-306.

[6] Beaufils PH. Classification des lésions méniscales. In: *Annales de la SFA*. Montpellier: Sauramps Médical; 1996. p. 103-8.

[7] Beynnon BD, Risberg MA, Tjomsland O, Ekeland A, Fleming BC, Peura GD, et al. Evaluation of knee joint laxity ans structural properties of anterior cruciate ligament graft in human: a case report. *Am J Sports Med* 1997;**25**:203-6.

[8] Blyth MJ, Gosal HS, Peak WM, Barthlett RJ. Anterior cruciate ligament reconstruction in patient over the age of 50 years. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2003;**11**:204-11.

[9] Boerre NR, Ackroyd CE. Assessment of the menisci and cruciate ligaments: an audit clinical practice. *Injury* 1991;**22**:291-4.

[10] Bouattour K, Châtain F, Aït Si Selmi T, Neyret PH. Greffes isolées du ligament croisé antérieur sous contrôle arthroscopique avec transplant os-tendon-os. Résultats avec un recul moyen de 6 ans. *Rev Chir Orthop* 2002;**88**:130-8.

[11] Brandsson S, Faxen E, Kartus J, Jerre R, Eriksson BI, Karlsson J. A prospective four- to seven-year follow-up after arthroscopic anterior cruciate ligament reconstruction. *Scand J Med Sci Sports* 2001;**11**: 23-7.

[12] Brown CH, Hamner DL, Hecker AT, Steiner ME, Hayes WC. *Hamstring vs patellar tendon grafts: biomechanical comparison*. Toronto: AASM meeting; 1995.

[13] Bussière CH, Aït Si Selmi T, Neyret P. Le genu recurvatum. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS Paris), Appareil locomoteur, 14-327-A-10, 2001: 8p.

[14] Bynum EB, Barrack RL, Alexander AH. Open versus closed chain kinetik exercises after anterior cruciate ligament reconstruction. *Am J Sports Med* 1995;**23**:401-6.

[15] Caton J, Neyret P, Falaise C, Aït Si Selmi T. Anomalies de torsion du squelette au membre inférieur. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-392-A-10, 1997: 10p.

[16] Chambat P, Graveleau N. Indications thérapeutiques dans les ruptures du ligament croisé antérieur. In: *Le genou du sportif*. Lyon: Sauramps Médical; 2002. p. 185-8.

[17] Chambat P, Graveleau N. L'histoire des ruptures itératives du ligament croisé antérieur. In: *Le genou du sportif*. Lyon: Sauramps Médical; 2002. p. 313-8.

[18] Chambat P, Neyret P, Siegrist O, Panisset JC. La reconstruction du ligament croisé postérieur. Principes généraux. *Rev Chir Orthop* 1995; **81**(supplII):57-62.

[19] Chassaing V, Deltour F, Touzard R, Ceccaldi JP, Miremad C, Lemaire M. Étude radiologique du LCP à 90° de flexion. *Rev Chir Orthop* 1995;**81**(supplII):35-8.

[20] Chicheportiche V. Stratégie à adopter pour l'évaluation d'un genou ligamentaire chronique. In: Conférence de consensus : l'arthroscopie du genou. Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale; 1994.

[21] Christel P. La ligamentisation des greffes du ligament croisé antérieur. *J Traumatol Sport* 1997;**14**:66-74.

[22] Damborg F, Nissen N, Kurr E. Reconstruction of anterior cruciate ligament in patient over 40 years of age. *Ugeskr Laeger* 2002;**164**:1217-20.

[23] Dejour H, Walch G, Neyret PH, Adeleine P. Résultats des laxités chroniques antérieures opérées : à propos de 251 cas revus avec un minimum de 3 ans. *Rev Chir Orthop* 1988;**74**:622-36.

[24] Dejour H, Bonnin M. Tibial translation after anterior cruciate ligament rupture. Two radiological tests compared. *J Bone Joint Surg Br* 1994; **76**:745-9.

[25] Dejour H, Bousquet G. La stabilité du genou en appui monopodal : conceptions physiopathologiques, principes généraux du traitement des instabilités. In: Trillat A, Dejour H, Bousquet G, editors. *Chirurgie du genou (Journées lyonnaises de chirurgie du genou)*. Lyon: SIMEP; 1971.

[26] Dejour H, Dejour D, Aït Si Selmi T. Les laxités antérieures chroniques du genou traitées par greffe de tendon rotulien avec plastie latérale extra-articulaire : 148 cas revus à plus de 10 ans. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:777-89.

[27] Dejour H, Walch G, Peyrot J, Eberhard PH. Histoire naturelle de la rupture du ligament croisé postérieur. *Rev Chir Orthop* 1988;**74**:35-43.

[28] Dejour H. Entorses graves du genou. In: *Cahier d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1989. p. 81-97.

[29] Dejour H. Laxités chroniques antérieures. Pathologie du genou du sportif. In: *Cahier d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1996. p. 83-93 (n°59).

[30] Deltour F, Ceccaldi JP. L'apport de l'appareil à cliché tenu (Telos) dans l'exploration dynamique du LCA et du LCP. In: 4e journées d'imagerie ostéo-articulaire de l'Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, 1995. p. 86-98.

[31] Dupont J, Scellier C. Les lésions intra-articulaires et leur évolutivité au cours des ruptures anciennes du LCA. *Rev Chir Orthop* 1986; **72**(suppl2):270-6.

[32] Freedman KB, D'Anato MJ, Nedeff DD, Kaz A, Bach Jr. BR. Arthroscopic anterior cruciate ligament reconstruction: a meta-analysis comparing patellar tendon and hamstring tendon autgrafts. *Am J Sports Med* 2003;**31**:2-11.

[33] Galway RD, Beaupre A, MacIntosh DL. Pivot-shift: a clinical sign of symptomatic anterior cruciate insufficiency. *J Bone Joint Surg Br* 1972; **54**:763-4.

[34] Gentili A, Seeger LL, Yao L, Do HM. Anterior cruciate ligament tear: indirect signs at MR imaging. *Radiology* 1994;**193**:835-40.

[35] Hamner DL, Brown Jr. CH, Steiner ME, Hecker AT, Steenlage E, Brand JC, et al. *Hamstring vs patellar tendon grafts: biomechanical comparison. [abstract book]*. Toronto: AASM; 1995.

[36] Hewett TE, Noyes FR, Lee MD. Diagnosis of complete and partical posterior cruciate ligament ruptures. Stress radiography compared with KT-1000 arthrometer and posterior drawer testing. *Am J Sports Med* 1997;**25**:648-55.

[37] Hughston JC, Andrews JR, Cross HJ. Classification of knee ligaments. Part 1. The medial compartment and cruciate ligaments. *J Bone Joint Surg Am* 1976;**58**:159.

[38] Hughston JC, Norwood LA. The posterolateral drawer test and external rotational recurvatum test for posterolateral instability of the knee. *Clin Orthop* 1980;**147**:82-7.

[39] Jambou S, Hulet C, Acquitter Y, Pierrard G, Locker B, Vielpeau C. Résultats à moyen terme de la reconstruction du LCA par autogreffe libre de tendon rotulien sous arthroscopie. *Ann Orthop Ouest* 2002;**34**: 161-6.

[40] Jomha NM, Pinczewski LA, Clingeleffer A, Otto DD. Arthroscopic reconstruction of anterior cruciate ligament with patellar tendon autograft and interference screw fixation. The results at seven years. *J Bone Joint Surg Br* 1999;**81**:775-9.

[41] Kannus P, Jarvinen M. Conservatively treated tears of ACL: long term results. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:1007-12.

[42] Kaplan PA, Walker CW, Kilcoyne RF, Brown DE, Tusek D, Dussault RG. Occult fracture patterns of the knee associated with ACL tears: assessment with MRI Imaging. *Radiology* 1992;**183**: 835-8.

[43] Katabi M, Djian P, Christel P. Comparaison à un an de recul des reconstructions du ligament croisé antérieur par transplant libre de tendon rotulien ou par droit interne demi-tendineux à quatre brins. *Rev Chir Orthop* 2002;**88**:139-48.

[44] Lemaire M. Rupture ancienne du ligament croisé antérieur du genou. *J Chir (Paris)* 1967;**93**:311-20.

[45] Losee RE, Johnson TR, Southwick WO. Anterior subluxation of lateral tibial plateau. A diagnosis test and operative repair. *J Bone Joint Surg Am* 1978;**60**:1015-30.

[46] Marder RA, Raskind JR, Carroll M. Prospective evaluation of arthroscopically assisted anterior cruciate ligament reconstruction. *Am J Sports Med* 1996;**24**:504-9.

[47] Martinek V, Friedrich NF. To brace or not to brace. How effective are knee braces in rehabilitation? *Orthopade* 1999;**28**:565-70.

[48] Messina DF, Farney WC, Delee JC. The incidence of injury in Texas high school Basket-ball. *Am J Sports Med* 1999;**27**:294-9.

[49] Meyers MH, McKeever FM. Fracture of intercondylar eminence of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1970;**52**:1677-84.

[50] Miller SL, Gladstone JN. Graft selection in anterior cruciate ligament reconstruction. *Orthop Clin North Am* 2002;**33**:675-83.
[51] Neyret P, Donnell S, Dejour H. Results of partial meniscectomy related to the state of ACL. *J Bone J Surg [Br]* 1993;**75**:36-40.
[52] Neyret P, Aït Si Selmi T, Gluchuk Pires L. Arthrose et laxité. In: *Annales de la SFA*. Montpellier: Sauramps Médical; 1996. p. 24-46.
[53] Neyret P, Lohenhoffer P. ESSKA symposium on pentade and knee dislocation. 8th congress of the European Society of Sports Traumatology Knee Surgery and Arthroscopy, Nice, 1998.
[54] Neyret P. Triades, pentades et luxations. In: *Cahier d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1996 n° 59.
[55] Noyes FR, Butler OL, Grood ES. Biomechanical analysis of human grafts used in knee ligament repairs and reconstructions. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:334-52.
[56] Noyes FR, Grood ES. Currents concepts review. The definitions of terms for motion and position of the knee and injuries of the ligaments. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:465-71.
[57] Noyes FR, Grood ES. Diagnosis of the knee ligaments injuries: technical concepts. In: *The knee and the crucial ligaments*. New York: Churchill Livingstone; 1988.
[58] O'Neill DB. Arthroscopically assisted reconstruction of the anterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1996;**78**:803-13.
[59] O'Neill DB. Arthroscopically assisted reconstruction of the anterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Am* 2001;**83**:1329-32.
[60] Otto D, Pinczewski LA, Clingfeller A, Oell R. Five year results of single incision arthroscopic. *Am J Sports Med* 1998;**26**:181-8.
[61] Patel J, Church J, Hall A. A central third bone-patellar tendon-bone anterior cruciate ligament reconstruction: a 5-year follow-up. *Arthroscopy* 2000;**16**:67-70.
[62] Potel JF, Boussaton M, Djian P, Franceschi JP. Réparation arthroscopique du ligament croisé antérieur : comparaison tendon rotulien versus tendon de la patte-d'oie. Étude rétrospective multicentrique de la Société Française d'Arthroscopie. In: *Annales de la Société Française d'Arthroscopie*. Paris: Sauramps Médical; 1999. p. 89-96.
[63] Rangger C, Daniel DM, Stone ML, Kaufman K. Diagnosis of an ACL disruption with KT-1000 arthrometer measurements. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1993;**1**:60-6.
[64] Remer EM, Fitzgerald SW, Friedman H, Rogers LF, Hendrix RW, Schafer MF. Anterior cruciate ligament injury: MR imaging diagnosis and patterns of injury. *Radiographics* 1992;**12**:901-15.
[65] Roger B, Tardieu M, Lazennec JY, Rolland E, Saillant G, Grenier P. Les lésions des points d'angle postérieurs : rappels cliniques et imagerie. In: Bard H, Drapé JL, Goutallier JD, Laredo JD, editors. *Le genou traumatique et dégénératif*. Montpellier: Sauramps Médical; 1997. p. 455.
[66] Slocum DB, James SL, Larson RL, Singer KM. Clinical test for anterolateral rotatory instability of the knee. *Clin Orthop* 1976;**118**:63-9.
[67] Stoller DW, Martin C, Crues 3rd JV, Kaplan L, Mink JH. Meniscal tears pathologic correlation with MR imaging. *Radiology* 1987;**163**:731-5.
[68] Taylor T, Wardill J. Successful primary repair of rupture of the popliteal artery in association with compound dislocation of the knee joint. *Br J Surg* 1964;**51**:163-6.
[69] Trillat A. Lésions traumatiques du ménisque interne du genou, classification anatomique et diagnostic clinique. *Rev Chir Orthop* 1962;**50**: 373-8.
[70] Tung GA, Davis LM. Tears of the ACL: primary and secondary signs at MR Imaging. *Radiology* 1993;**188**:661-7.
[71] Vahey TN, Hunt JE, Shelbourne KD. Anterior translocation of the tibia at MR Imaging: a secondary sign of the ACL tear. *Radiology* 1993;**187**: 817-9.
[72] Vellet D. Magnetic resonance imaging of bone marrow and osteochondral injury. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 1994;**2**:413-23.
[73] Viola W, Sterett WI, Newfield D, Streadman JR, Torry MR. Internal and external rotation strength after anterior cruciate ligament reconstruction using ipsilateral semitendinosus and gracilis tendon autografts. *Am J Sports Med* 2000;**28**:552-5.
[74] Yunes M, Richmond JC, Engels EA, Pinczewski LA. Patellar versus hamstring tendons in anterior cruciate ligament reconstruction: a meta-analysis. *Arthroscopy* 2001;**17**:248-57.

S. Dojcinovic, Chef de clinique.
E. Servien, Assistant chef de clinique.
T. Aït Si Selmi, Praticien hospitalier.
C. Bussière, Chef de clinique.
P. Neyret, Professeur, chef de service (philippe.neyret@chu-lyon.fr).
Clinique chirurgicale orthopédique, Centre Livet, 8, rue de Margnolles, 69300 Caluire, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dojcinovic S., Servien E., Aït Si Selmi T, Bussière C., Neyret P. Instabilités du genou. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-080-B-10, 2005.

Lésions ligamentaires récentes du genou

L Jacquot
TAS Selmi
E Servien
P Neyret

Résumé. – Les mécanismes de survenue des traumatismes ligamentaires du genou sont très variés, depuis le faux pas jusqu'à l'accident d'avalanche, en passant par les accidents de sport et de la voie publique. L'examen clinique initial dans le cadre de l'urgence est souvent difficile, mais doit être le plus complet possible afin de débuter un traitement et dépister une complication. Ce premier examen, ainsi qu'un bilan radiographique standard, permettent le plus souvent d'établir un diagnostic, confirmé lors d'un examen différé. D'autres examens complémentaires (clichés dynamiques, IRM, arthroscanner, artériographie) sont réalisés selon les cas. Nous rappelons dans cet exposé les notions d'anatomie chirurgicale du genou et de physiopathologie des lésions ligamentaires, nécessaires à la compréhension, et au démembrement des lésions. Les différents traitements (fonctionnel, orthopédique, chirurgical) des lésions ligamentaires isolées ou associées (triades, pentades, luxations) à la phase aiguë sont exposés, d'après notre expérience et les données de la littérature. Les lésions de l'enfant et les luxations aiguës de la rotule sont également analysées.

Des arbres décisionnels complètent les schémas thérapeutiques.

Cet exposé permet une analyse diagnostique et thérapeutique globale des lésions ligamentaires aiguës du genou.

Mots-clés : genou, lésions ligamentaires aiguës, ligaments croisés, triade, pentade, luxation du genou.

Introduction

Depuis l'entorse dite « bénigne » jusqu'à la redoutable luxation du genou, tout doit être mis en œuvre pour faire un diagnostic clinique précis, étayé si besoin par des examens complémentaires, afin d'entreprendre le traitement adéquat. Il faut non seulement rechercher mais comprendre les lésions qui ont le plus souvent une association logique. Cette démarche rigoureuse doit permettre d'optimiser la prise en charge et la compréhension des lésions afin d'améliorer le résultat, notamment dans le cadre des lésions les plus sévères.

La prise en charge des traumatismes ligamentaires du genou évolue, notamment grâce à la qualité des examens complémentaires à disposition. Cependant, les examens paracliniques ne doivent pas dispenser d'une prise en charge méthodique. Celle-ci doit s'appuyer sur un interrogatoire soigneux, un examen clinique complet et bilatéral, ainsi qu'un bilan radiologique systématique.

Cette démarche clinique rigoureuse doit permettre d'étayer un diagnostic. Les complications doivent être recherchées car elles mettent en jeu le pronostic immédiat. Les associations lésionnelles, fréquentes, sont importantes à inventorier au stade aigu, car certaines lésions poseront des problèmes thérapeutiques au stade chronique.

Nous démembrons dans cet exposé les différentes lésions élémentaires, sans oublier les lésions de l'enfant ainsi que les luxations aiguës de la rotule. Puis nous classons les lésions, depuis les lésions élémentaires jusqu'aux lésions les plus complexes selon les associations lésionnelles.

Enfin nous envisageons le traitement selon les différentes lésions et leur gravité, d'après notre expérience, ainsi que celles de la littérature.

Laurent Jacquot : Chef de clinique.
T Aït Si Selmi : Praticien hospitalier.
Elvire Servien : Chef de clinique.
Philippe Neyret : Professeur des Universités, chef de service.
Centre Livet, 8 rue de Margnolles, 69300 Lyon Caluire, France.

Anatomie chirurgicale et physiopathologie des lésions [12, 51, 52, 71, 72, 83]

ANATOMIE CHIRURGICALE

La cinématique articulaire du genou consiste en un système à six degrés de liberté, trois en rotation et trois en translation. La stabilité fonctionnelle est assurée par la géométrie des surfaces articulaires, par un système capsuloligamentaire passif, et par un système musculaire actif. Il existe un « jeu » articulaire physiologique associant translation et rotation, dépendant essentiellement du degré de flexion du genou. Le genou est verrouillé en extension, et déverrouillé dès le début de flexion. Le jeu physiologique frontal et en rotation augmente avec le degré de flexion du genou. On peut schématiquement diviser le genou en séparant le pivot central et les structures périphériques.

Structures périphériques

Formations internes *(fig 1, 2)*

• *Tiers antérieur*

Recouvrant la capsule articulaire, la portion horizontale du muscle vastus medialis (vaste interne) s'insère sur la partie interne de la

Toute référence à cet article doit porter la mention : Jacquot L, Selmi TAS, Servien E et Neyret P. Lésions ligamentaires récentes du genou. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-080-A-20, 2003, 20 p.

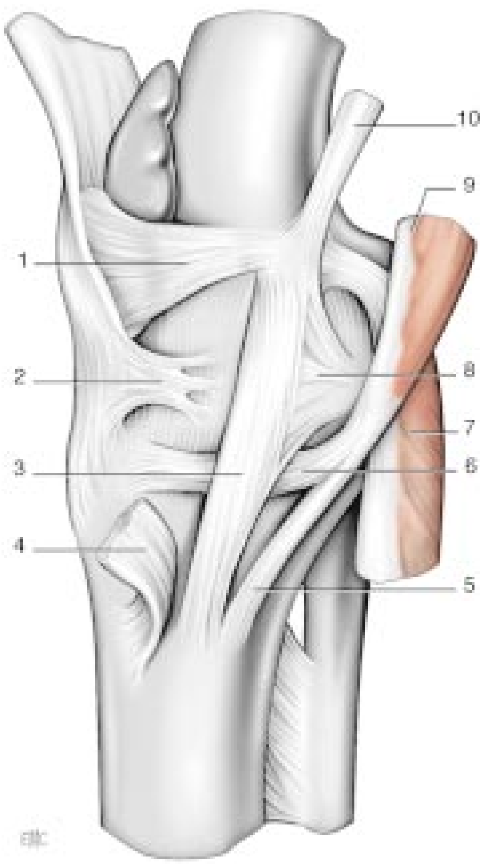

1 *Formations périphériques internes. 1. Aileron rotulien interne (rétinaculum patellaire médial) ; 2. ligament méniscorotulien interne ; 3. ligament latéral interne ; 4. tendons de la patte d'oie ; 5. tendon direct ; 6. tendon réfléchi ; 7. jumeau interne ; 8. ligament postérieur oblique ; 9. muscle demi-membraneux (musculus semimembranosus) ; 10. tendon du grand adducteur.*

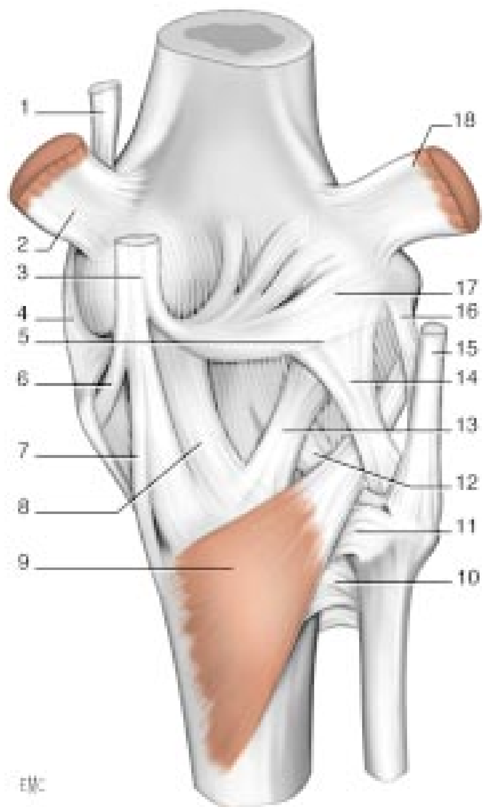

2 *Formations périphériques internes et externes. 1. Tendon du grand adducteur ; 2. muscle jumeau interne ; 3. tendon du demi-membraneux ; 4. ligament postérieur oblique ; 5. fabella ; 6. tendon réfléchi ; 7. tendon direct ; 8. coque interne ; 9. muscle poplité (popliteus) ; 10. ligament postérieur de l'articulation péronéotibiale supérieure ; 11. ligament fibulopoplité ; 12. ligament méniscopoplité ; 13. faisceau interne du ligament arqué ; 14. faisceau externe du ligament arqué ; 15. biceps ; 16. ligament latéral externe ; 17. tendon récurrent du demi-membraneux ; 18. muscle jumeau externe.*

rotule via le rétinaculum interne. Plus distalement se trouve l'insertion tibiale des tendons de la patte d'oie (gracilis [droit interne], semitendinosus [demi-tendineux] et sartorius [couturier]). Des expansions aponévrotiques relient la patte d'oie au rétinaculum interne, assurant ainsi un rôle dynamique.

- *Tiers moyen*

Le ligament latéral interne est la structure ligamentaire dominante. La partie profonde comporte des fibres méniscofémorales et méniscotibiales alors que la partie superficielle, plus solide, n'a pas d'attache méniscale. À la partie postérieure du ligament latéral interne s'individualise le ligament poplité oblique (POL), en relation avec la corne postérieure du ménisque interne.

Le pôle proximal du ligament latéral interne s'insère sur le fémur. Il existe un plan de glissement entre les fibres méniscofémorales et la rampe condylienne : la joue condylienne. Le ligament latéral interne est en connexion avec les tendons de la patte d'oie et avec le rétinaculum patellaire interne. Le ligament latéral interne est en forme de triangle à base inférieure, permettant ainsi une tension des fibres selon le degré de flexion. Les fibres les plus courtes sont tendues en extension. Les fibres les plus longues sont tendues en flexion, où il existe ainsi un jeu physiologique [77].

La fonction du ligament latéral interne superficiel est en outre modulée par le tendon du semimembranosus (demi-membraneux), ainsi que par l'adductor magnus (grand adducteur) et le vastus medialis par l'intermédiaire du rétinaculum patellaire.

- *Tiers postérieur*

Nous considérons ici le point d'angle postéro-interne (PAPI). Les Anglo-Saxons ont décrit le POL *(posterior oblique ligament)* [49].

Le PAPI contrôle le valgus surtout en position proche de l'extension, il comprend le tiers postérieur du ligament latéral interne, le tendon récurrent du semimembranosus, la capsule postéro-interne et la corne postérieure du ménisque interne. Le muscle gastrocnemius : caput mediale (jumeau interne) participe également à la stabilité du compartiment interne.

Le ligament postérieur oblique situé à la partie postérieure du ligament latéral interne s'insère par son pôle proximal sur le condyle interne et à sa partie distale sur le tibia, et possède des attaches avec la corne postérieure du ménisque interne.

Le tendon du semimembranosus possède cinq terminaisons. Les deux terminaisons vers le ligament postérieur oblique, et la fabella (tendon récurrent) sont intimement liées à la capsule postéro-interne. Les deux terminaisons sur le tibia se situent à la face interne en arrière du ligament latéral interne (tendon réfléchi), et sur la face postéro-interne du tibia (tendon direct). La cinquième terminaison se dirige vers l'aponévrose du muscle popliteus (poplité). Chaque composant est tendu selon le degré de flexion. Le semimembranosus est le composant le plus important du PAPI. Les tendons de la patte d'oie sont parfois intégrés au PAPI. Ils ont une action varisante en extension, et de rotation interne à partir de 60° de flexion.

Le ménisque interne participe également, notamment par ses attaches capsuloligamentaires, à la stabilité du compartiment interne du genou.

Formations externes *(fig 2)*

- *Tiers antérieur*

Le rétinaculum patellaire externe s'insère sur le bord externe de la rotule. Il est relié au fascia lata ainsi qu'au muscle vastus lateralis (vaste externe) qui lui confèrent un rôle dynamique. Les insertions patellaires du muscle vastus lateralis sont plus proximales que celles du muscle vastus medialis.

Le tractus iliotibial (bandelette de Maissiat) s'insère distalement sur le tubercule de Gerdy. Il existe des connexions avec le condyle externe, la rotule, et le réticulum latéral. Le fascia lata possède des expansions vers le condyle externe formant les fibres de Kaplan. Le fascia lata joue ainsi un rôle de ligament latéral externe

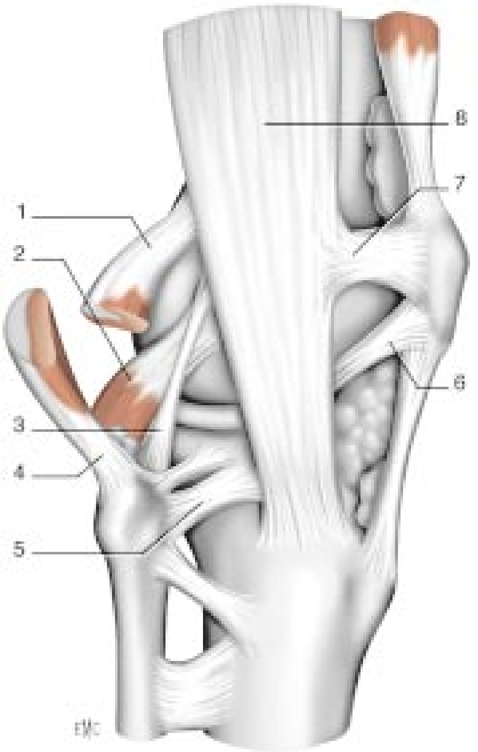

3 *Formations périphériques postéroexternes. 1. Muscle jumeau externe ; 2. muscle poplité ; 3. ligament latéral externe ; 4. biceps ; 5. ligament antérieur de l'articulation péronéotibiale supérieure ; 6. ligament méniscorotulien externe ; 7. aileron rotulien externe ; 8. fascia lata.*

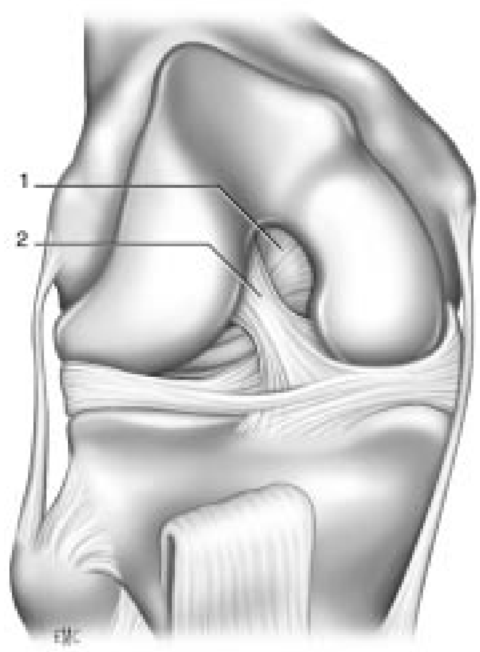

4 *Ligament croisé antérieur. 1. Ligament croisé antérieur ; 2. ligament croisé postérieur.*

« dynamique », luttant contre la rotation interne en flexion et le varus en extension. Certaines fibres en position antérieure et profonde par rapport au fascia lata, et ayant un rôle uniquement passif, sont parfois nommées ligament fémorotibial « antéroexterne ». La capsule antéroexterne est assez lâche, renforcée par les fibres du ligament patelloméniscal externe de Panzat.

- *Tiers moyen*

Les tiers moyen et postérieur du compartiment externe sont en relation étroite. La structure superficielle la plus importante est le tendon du biceps femoris (biceps fémoral), qui s'insère sur la tête du péroné de part et d'autre du ligament latéral externe (LLE). Les expansions du biceps femoris vers le tibia se situent de part et d'autre du ligament latéral externe.

Le ligament latéral externe se dirige du condyle latéral vers la tête du péroné. Il est plus petit que le ligament latéral interne, sa structure est facilement individualisable. Il contribue à la stabilité passive frontale externe en synergie avec le ligament croisé postérieur [52].

Le tendon du popliteus s'insère sur le condyle externe en avant et en bas par rapport à l'insertion fémorale du LLE, et se dirige en bas et en arrière pour rejoindre le muscle popliteus, s'insérant à la face postérieure du tibia.

Au tiers moyen, il n'y a pas de connexion ligamentaire vers le ménisque externe (hiatus poplité). La capsule articulaire ne possède pas quant à elle de renforcement ligamentaire à ce niveau.

- *Tiers postérieur* [49, 71, 121, 125]. *Formations périphériques postéroexternes (fig 3)*

Le point d'angle postéroexterne (PAPE) ou « *arcuate ligament complex* » de Hughston [49] comprend le muscle popliteus, le ligament poplité arqué, le ligament fabellopéronier, et la capsule postéroexterne ; le gastrocnemius : caput laterale (jumeau externe) ainsi que la corne postérieure du ménisque externe sont également des éléments stabilisateurs. La structure dominante est le muscle popliteus. Il chemine à partir de la surface postéroexterne du tibia, parallèlement au ligament arqué. Après avoir donné des connexions avec la corne postérieure du ménisque externe (ligament méniscopoplité) et le ligament arqué, la partie tendineuse traverse l'hiatus poplité, pour se diriger vers le condyle externe. Le ligament fibulopoplité, décrit initialement par Bousquet [13] (*popliteo fibular ligament*, PFL), presque constant [121], se détache du poplité avant ses expansions à hauteur du ménisque externe et rejoint la tête du péroné. C'est un élément contribuant à part entière à la stabilité postéroexterne [121]. À la partie supérieure du point d'angle postéroexterne (PAPE), se trouve le tendon récurrent du semimembranosus qui rejoint la fabella ou le gastrocnemius : caput laterale si la fabella est absente.

Le ligament poplité arqué formant une arcade sous laquelle chemine le muscle popliteus, s'insère sur la fabella avant de se diriger vers la partie postéroexterne du tibia (faisceau interne) ainsi que la tête du péroné (faisceau externe). Il possède également des expansions vers la corne postérieure du ménisque externe.

Le ligament fabellopéronier est parfois décrit comme un renforcement du ligament poplité arqué. La fabella joue donc un rôle important de transfert des contraintes [52].

La capsule articulaire postéroexterne est renforcée par des expansions tendineuses des structures voisines. Le ménisque externe non solidaire de la capsule au tiers moyen (hiatus poplité), est attaché à la capsule au niveau du tiers postérieur. Le tiers postérieur est relié au pivot central par le ligament méniscofémoral postérieur (Wrisberg), et par le ligament méniscofémoral antérieur (Humphry).

Le compartiment externe est donc stabilisé par des éléments passifs (ligament latéral externe, éléments passifs du PAPE), et surtout par des éléments actifs (fascia lata, biceps femoris, muscle popliteus dynamisant le complexe arqué postérieur), qui permettent une plus grande mobilité de ce compartiment.

Pivot central

Les deux structures dominantes sont les ligaments croisés antérieur et postérieur.

Ligament croisé antérieur *(fig 4)*

Le ligament croisé antérieur (LCA) s'oppose à la translation tibiale antérieure. Il s'insère en arrière sur la face axiale du condyle externe, et se dirige en bas et en avant vers son insertion tibiale (surface préspinale). Il contrôle également la rotation tibiale interne. La tension des fibres du ligament croisé antérieur dépend du degré de flexion du genou. Classiquement, les fibres antéromédiales sont tendues en extension, les fibres postérolatérales en flexion. En fait, il existe un recrutement progressif des fibres lors du passage de la flexion à l'extension (Friedrich). Les insertions tibiales et fémorales sont vascularisées par des artères intraosseuses, alors que le corps du LCA est vascularisé par une artère propre (artère géniculée moyenne).

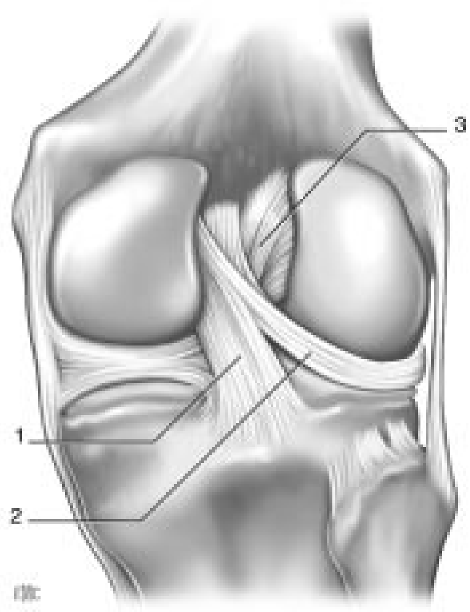

5 *Ligament croisé postérieur. 1. Ligament croisé postérieur ; 2. ligament de Wrisberg ; 3. ligament croisé antérieur.*

Ligament croisé postérieur *(fig 5)*

Le ligament croisé postérieur (LCP) s'insère en haut et en avant, en éventail sur la partie haute et interne de l'échancrure intercondylienne, puis se dirige en bas, en arrière et en dehors et s'insère en arrière sur le tiers postérieur de la surface rétrospinale du tibia. Le LCP est tendu en flexion où il est plus vertical, et il est détendu en extension. Le ligament croisé postérieur s'oppose à la translation postérieure du tibia mais contrôle également la rotation.

Les fibres postéromédiales sont tendues en extension (0 à 30°), les fibres antérolatérales en flexion (60 à 80°). Les fibres méniscofémorales des ligaments de Humphry et Wrisberg (présents dans 70 % des cas) participent essentiellement au contrôle de la rotation interne.

Les ligaments croisés contribuent également au contrôle de la laxité frontale en tant que freins secondaires (une laxité frontale en extension ne peut s'exprimer qu'en cas de lésion du pivot central associée), ainsi qu'à la rotation interne automatique en extension (en conjonction avec les contours condyliens asymétriques).

PHYSIOPATHOLOGIE DES LÉSIONS LIGAMENTAIRES

Les *ligaments normaux* sont des tissus conjonctifs riches en eau (70 %) et en collagène (25 %). L'élastine et la fibronectine représentent 5 % de ces éléments conjonctifs, et jouent un rôle de soutien pour les fibrocytes [37]. Après une lésion ligamentaire, le tissu conjonctif devient plus riche en eau et en fibronectine. Il s'appauvrit en collagène, modifiant ses propriétés mécaniques initiales. On distingue, selon le siège, les lésions interstitielles du corps et les lésions jonctionnelles à l'insertion des ligaments [113]. Les *lésions interstitielles* sont dues à des traumatismes à vitesse lente, alors que les *lésions jonctionnelles* surviennent plutôt pour des traumatismes à vitesse élevée [126]. Les lésions interstitielles débutent par une première phase élastique (élongation sans rupture des fibres musculaires avec restitutio ad integrum après le traumatisme). Si la déformation se poursuit, une déformation plastique se produit avec microrupture, puis une rupture complète des fibres. Après la cicatrisation, le ligament ne retrouve pas son aspect initial. Les lésions jonctionnelles représentent soit une avulsion, soit une véritable fracture emportant un fragment osseux.

Il existe trois degrés anatomiques de rupture ligamentaire *(fig 6)* :

– degré I : la déformation plastique ligamentaire entraîne des microruptures. Le ligament est le siège de foyers hémorragiques microscopiques. Il n'y a pas de laxité clinique ;

– degré II : les zones de ruptures sont visibles à l'œil nu, avec des foyers hémorragiques macroscopiques. Il existe toujours une continuité ligamentaire sans laxité clinique, mais la résistance du ligament est diminuée ;

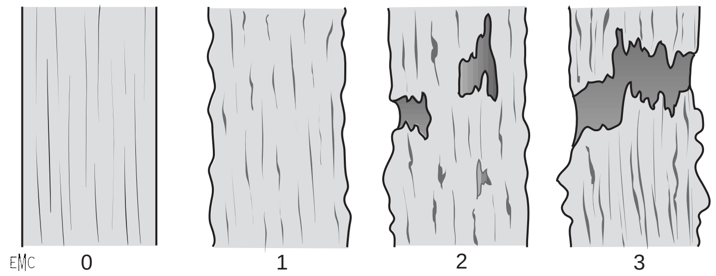

6 *Les trois stades de lésions ligamentaires.*
0. Ligament normal ; 1. degré 1 ; 2. degré 2 ; 3. degré 3.

– degré III : il existe une solution de continuité ligamentaire qui se traduit par une laxité clinique.

Le processus de cicatrisation démarre dès la lésion et se divise en quatre étapes [36]. À la suite du saignement initial (première phase), se produit une inflammation périlésionnelle (deuxième phase) pendant quelques jours ou quelques semaines, avec afflux de cellules inflammatoires (macrophages, polynucléaires) et libération de cytokines. La prolifération cellulaire avec l'afflux local de fibroblastes (troisième phase) entraîne une fabrication de néocollagène afin de débuter la régénération ligamentaire. Un remodelage débute alors avec une réorganisation des fibres collagéniques (quatrième phase) se poursuivant pendant plus de 1 an. Le ligament est alors microscopiquement proche de l'état initial, mais l'étude ultrastructurale montre qu'il persiste des modifications des structures collagéniques.

Bilan clinique

L'examen clinique doit être rigoureux, systématique et toujours bilatéral ; il est différent selon le contexte. Parfois, le genou est inexaminable, hyperdouloureux avec un épanchement abondant. Dans ce cas, une ponction permet de faciliter l'examen. Si l'examen demeure difficile, il faut rechercher d'éventuelles complications, ainsi que les éléments qui conditionnent la prise en charge initiale (immobilisation, reprise de l'appui), et savoir répéter l'examen ultérieurement.

Lorsque le genou est facilement examinable, l'examen doit être le plus complet possible afin d'établir un diagnostic initial précis. Les antécédents traumatiques ou chirurgicaux sont recherchés.

MÉCANISME

Pour les accidents à haute énergie ou les accidents de la voie publique, le mécanisme est le plus souvent direct. Les traumatismes appuyés et violents donnent les lésions les plus sévères.

■ Traumatisme direct

On évoque un traumatisme appuyé dans le plan sagittal ou frontal devant des lésions de type contusion directe. Les lésions d'arrachement se situent dans la partie opposée du genou. Dans le plan sagittal, un traumatisme antéropostérieur avec lésion cutanée à la partie antérieure du genou doit faire rechercher une lésion du ligament croisé postérieur. Très rarement, un traumatisme postéroantérieur peut entraîner une fracture du quart supérieur du péroné et une rupture du LCA.

■ Traumatisme indirect

Deux types de mécanismes se retrouvent préférentiellement lors des accidents de sport :

– VALFE : traumatisme en valgus, flexion, rotation externe. Il peut s'agir d'un mouvement exagéré (ski) ou d'un choc contre résistance sur le pied (« *tacle* » au football). On observe des lésions du ligament croisé antérieur, du plan ligamentaire interne et du ménisque

externe, par écrasement ou traction sur la corne postérieure du ménisque externe. Rarement, le ménisque interne lui-même est intéressé [107]. Ces lésions peuvent être associées (triade antéro-interne). Ce mécanisme peut s'accompagner d'une luxation de rotule, s'il existe des facteurs prédisposants ;

– VARFI : traumatisme en varus, flexion, rotation interne. On retrouve essentiellement des lésions du ligament croisé antérieur. Si le mécanisme se poursuit, se produisent aussi des lésions des formations antéroexternes avec arrachement capsulaire (fracture de Segond) [104].

Il existe beaucoup d'autres mécanismes à l'origine de lésions capsuloligamentaires et méniscales. Ces mécanismes sont le plus souvent difficiles à préciser pour les pentades et les luxations, mais les associations lésionnelles permettent de suspecter le mécanisme causal.

SIGNES FONCTIONNELS

Il faut rechercher à l'interrogatoire les signes fonctionnels initiaux et ceux présents au moment de l'examen clinique. L'interrogatoire précise, outre le mécanisme, les circonstances de l'accident ainsi que les traitements entrepris depuis.

Les plaintes du patient sont :

– *douleur* : presque constante. Son intensité n'est pas proportionnelle à la sévérité des lésions anatomiques. Elle est influencée de façon importante par l'hémarthrose ;

– *craquement* : c'est un signe de gravité faisant évoquer une rupture ligamentaire ou méniscale. Il peut être présent lors d'une luxation de rotule. Il doit faire rechercher une fracture associée ;

– *sensation de déboîtement* : c'est un signe d'orientation, généralement bien décrit par le patient. Il évoque une lésion du pivot central et/ou d'un ligament latéral. La luxation aiguë de la rotule peut également s'accompagner d'une impression de déboîtement du genou ;

– *impotence fonctionnelle* : en cas d'impossibilité d'appui et d'impotence fonctionnelle (par exemple le joueur ne peut regagner le banc de touche), on évoque une rupture ligamentaire, une lésion méniscale ou une fracture ostéochondrale. L'appui est le plus souvent douloureux voire impossible lorsque l'hémarthrose est constituée ;

– *gonflement* : presque contemporain du traumatisme, il évoque une hémarthrose témoin d'une rupture du pivot central le plus souvent. Il peut aussi s'agir d'une fracture. En cas de constitution secondaire, il évoque une hydrohémarthrose, compatible avec une rupture des formations périphériques mais aussi du pivot central ;

– *blocage* : la notion de blocage doit être interprétée avec prudence dans le cas d'un genou avec épanchement abondant. En effet, une hémarthrose importante peut être responsable d'un flexum antalgique. Une luxation non réduite de la rotule est diagnostiquée facilement cliniquement. Elle s'accompagne d'une impossibilité de flexion. L'extension passive permet la réduction de la luxation. Un flexum du genou, s'il est associé à une hémarthrose, doit être réévalué après avoir évacué l'épanchement.

L'interrogatoire permet ensuite un examen clinique orienté.

EXAMEN PHYSIQUE

Inspection

On recherche des lésions cutanées (contusion, plaie) évoquant le mécanisme de traumatisme direct. L'existence d'un « gros genou » est due, d'autant plus qu'il s'agit d'un traumatisme indirect, à un épanchement intra-articulaire. Parfois, le genou est tuméfié, infiltré de façon plus diffuse, notamment lorsque l'hémarthrose a diffusé par les brèches capsulaires.

Signes physiques

L'examen doit être réalisé avec prudence avant le bilan radiographique. On recherche un épanchement intra-articulaire. L'aspect du liquide oriente le diagnostic en cas d'hémarthrose (lésion ligamentaire du pivot central), de lipohémarthrose (fracture) ou de liquide sérohématique, (lésion méniscale, chondrale ou capsuloligamentaire).

La mobilité est évaluée, le plus souvent limitée en flexion du fait de la douleur. Il ne faut pas oublier de rechercher un flexum actif (rupture du système extenseur).

On recherche à la phase aiguë un recurvatum asymétrique (recurvatum-test de Hughston) témoignant d'une lésion des formations postéroexternes et du pivot central. On évoque en cas de flexum, un flexum antalgique (hémarthrose importante), une lésion méniscale (anse de seau), un battant de cloche du LCA, ou une fracture ostéochondrale agissant comme un corps étranger.

Testing ligamentaire

Rappelons que l'examen doit toujours être bilatéral. Les manœuvres cliniques permettent de tester les différentes structures ligamentaires. L'examen clinique initial est parfois difficile à réaliser, du fait de la douleur, aboutissant à une seule suspicion diagnostique. En revanche, en cas de douleur modérée et d'hémarthrose peu importante, l'examen complet est possible, permettant la réalisation de tests diagnostiques spécifiques.

• *Ligament croisé antérieur (LCA)*

S'il s'agit d'un accident d'instabilité sur une laxité antérieure chronique, l'hémarthrose ou l'hydarthrose, ainsi que la douleur, sont le plus souvent modérées ou absentes.

Test de Trillat-Lachman : l'arrêt mou au test de Trillat-Lachman (tiroir antérieur à 20° de flexion) signe la rupture complète du ligament croisé antérieur. En cas d'arrêt dur au test de Trillat-Lachman, le ligament croisé antérieur peut être intact, ou présenter une rupture partielle (arrêt dur retardé). Il faut être prudent quant à l'interprétation du test de Trillat-Lachman quelques semaines après l'accident ; en effet, en cas de cicatrisation en nourrice du LCA, le test de Trillat-Lachman retrouve un arrêt dur retardé.

Ressaut (Dejour, Jerk-test de Hughston, Pivot shift de Mac Intoch) : ce test est rarement réalisable dans la phase aiguë en raison de la douleur. Le ressaut, s'il est positif, correspond à une réduction brutale des plateaux tibiaux par rapport aux condyles fémoraux. Il affirme la rupture du ligament croisé antérieur.

Tiroir antérieur direct à 90° : ce test n'est réalisable que si l'on peut positionner le genou à 90°. Il est présent en cas de lésions des coques postérieures et des ménisques, associées à la rupture du LCA. En cas de tiroir antérieur positif, il faut éliminer une rupture du ligament croisé postérieur, le pseudotiroir antérieur correspondant alors à une réduction du tiroir postérieur spontané.

• *Ligament croisé postérieur (LCP)*

L'examen genou fléchi à 90° peut montrer un avalement de la tubérosité tibiale antérieure, un tiroir postérieur à 90°. Le tiroir postérieur à 90° s'exprime d'autant plus qu'il existe des lésions associées des points d'angles [19]. L'arrêt dur retardé lors de la manœuvre de Trillat-Lachman doit faire rechercher une lésion du LCP. Le ressaut inversé (*reversed pivot shift*) n'est en principe pas réalisable à la phase aiguë, il serait présent dans 35 % des cas sur des genoux normaux testés sous anesthésie [26].

• *Ligament latéral interne (LLI)*

Le genou doit être testé en extension et également « déverrouillé », c'est à dire à 20° de flexion. La laxité interne en extension (LIE) signe la rupture du ligament latéral interne. Le ligament croisé antérieur doit être rompu pour que cette laxité puisse s'exprimer. Le testing en flexion (VALFE) met en évidence une laxité interne en cas de rupture du ligament latéral interne. Ce testing en flexion est plus spécifique du ligament latéral interne.

• *Point d'angle postéro-interne (PAPI)*

La lésion du PAPI se traduit à l'examen clinique par un tiroir antérieur à 90° de flexion. Pour que puisse s'exprimer cette lésion

interne, il faut une rupture du ligament croisé antérieur, ainsi qu'une lésion de la corne postérieure du ménisque interne. En effet, le ménisque interne normal agit comme une cale empêchant la translation.

• *Ligament latéral externe (LLE)*

On examine le genou en position d'extension ainsi que genou déverrouillé. La laxité externe en extension (LEE) affirme la rupture du ligament latéral externe. Cette laxité s'exprime uniquement s'il y a une rupture conjointe des ligaments croisés. Le testing en varus, flexion à 20°, rotation interne (VARFI) signe la rupture du ligament latéral externe. L'examen en position de Cabot (ou en position de la grenouille) permet de palper le ligament latéral externe, que l'on sent rouler sous le doigt comme une corde.

• *Point d'angle postéroexterne (PAPE)*

On recherche, si l'état du genou le permet, une instabilité rotatoire dans le plan horizontal. On s'attache à rechercher l'hypermobilité du compartiment externe (HME) décrite par Bousquet [13]. Cette hypermobilité retrouvée à 30° et non à 90° signe une lésion isolée du PAPE [26, 82]. En cas de lésion associée du LCP, l'hypermobilité est retrouvée à 30 et 90°. Le test de Whipple (recherche du tiroir postérieur jambe fléchie en décubitus ventral), ainsi que le recurvatum-test sont réalisés [51]. Pour Mooney [82], le *reversed pivot shift* ne s'exprime que s'il existe une laxité postéroexterne, et non en cas de lésion isolée du LCP.

Tests méniscaux

Dans ce contexte traumatique, la lésion méniscale est évoquée de principe. Cependant, l'examen clinique est rarement certain. Il a une valeur d'orientation. Seuls les examens paracliniques (imagerie par résonance magnétique [IRM]) permettent de faire le diagnostic à la phase aiguë. L'IRM est rarement nécessaire en urgence, d'autant que les désinsertions périphériques évoluent le plus souvent favorablement. Il faut cependant évoquer une anse de seau méniscale, en faire le diagnostic et la traiter. Le diagnostic des autres lésions méniscales ne modifie guère la stratégie thérapeutique initiale.

• *Ménisque interne*

Une lésion méniscale interne en anse de seau se traduit par un flexum élastique et un point douloureux méniscal interne net. Le passage par une position hyperfléchie est recherchée. Le tableau clinique peut être dominé par des douleurs de l'interligne interne. On recherche une douleur à la palpation de l'interligne interne, un signe de Mac Murray, et un *grinding test* positif.

• *Ménisque externe*

On suspecte une lésion méniscale externe de type anse de seau devant un blocage du genou avec flexum élastique, et/ou des douleurs sur l'interligne fémorotibiale externe. L'examen peut se résumer à un point douloureux localisé à l'interligne fémorotibial externe. L'examen du ménisque externe est au mieux réalisé en position de Cabot.

Lésions ostéochondrales

Elles sont fréquentes dans le cadre des entorses du genou. Elles peuvent être responsables de blocage du genou. Il faut savoir les évoquer devant une hydarthrose ou une hémarthrose avec un examen ligamentaire et méniscal normal.

Cas particulier des pentades et luxations

Le diagnostic de luxation peut être difficile, notamment si celle-ci a été réduite sur les lieux de l'accident. Le testing ligamentaire est le plus souvent sommaire ; il faut rechercher immédiatement les complications vasculonerveuses (pouls, coloration, motricité, sensibilité), et apprécier les lésions cutanées (impact cutané, luxation exposée). Le dépistage des lésions vasculonerveuses doit être systématique devant toute suspicion de luxation (cf infra).

7 *Encoche condylienne externe après rupture du ligament croisé antérieur.*

L'épanchement articulaire est le plus souvent modéré, du fait de la diffusion hémorragique en relation avec les brèches capsulaires. La mobilisation est peu douloureuse, et la laxité constante, dont l'origine est souvent difficile à déterminer, avec une impression de genou se « disloquant ».

On cherche à l'examen une invagination des parties molles pouvant traduire une incarcération ligamentaire source d'irréductibilité, une rupture de l'appareil extenseur, ou des lésions associées dans le cadre d'un polytraumatisme.

Examens radiologiques

Les radiographies standards du genou sont indispensables. En fonction de la sémiologie clinique, différents examens complémentaires sont pratiqués.

RADIOGRAPHIES STANDARDS

Face, profil strict ainsi que vue axiale des rotules sont réalisés. On recherche une avulsion de la surface osseuse préspinale (LCA) (vue des échancrures si besoin), ou de l'épine tibiale postérieure (LCP), une fracture de Segond (arrachement capsulaire externe), un arrachement osseux de l'insertion des ligaments collatéraux. Un remodelé des épines tibiales oriente vers une lésion ligamentaire ancienne du pivot central. On recherche également une fracture fémorale ou tibiale, un bâillement de l'interligne fémorotibial interne ou externe, témoin d'une lésion ligamentaire collatérale médiale ou latérale. Les clichés de trois quarts sont intéressants en cas d'arrachement capsulaire antéroexterne. Une encoche du condyle externe sur le cliché de profil (impaction du condyle sur le bord postérieur du plateau) est très évocatrice d'une rupture du LCA (*fig 7*).

Dans le cadre des luxations, les radiographies standards permettent de caractériser la luxation (déplacement du tibia), de rechercher une translation frontale du tibia (lésion par décollement), une augmentation de la hauteur de l'interligne (incarcération ligamentaire), une lésion osseuse (avulsion, fracture des plateaux ou des condyles).

CLICHÉS DYNAMIQUES (*fig 8*)

Ces clichés dynamiques doivent être comparatifs, ce sont des clichés en translation antérieure à 20° de flexion (LCA), tiroir postérieur entre 70 et 90° de flexion (LCP), clichés en varus (LLE), clichés en valgus (LLI). Ces clichés sont le plus souvent non réalisables en urgence du fait de la douleur. Un différentiel de plus de 2 mm signe la rupture ligamentaire. La laxité peut être sous-estimée du fait de la douleur [85].

Les clichés en stress modéré, sous anesthésie dans le cadre des lésions complexes (pentades et luxations) sont réalisés avant l'incision chirurgicale afin d'objectiver les laxités (antérieure, postérieure, valgus, varus, translations externe et interne).

8 *Cliché en stress. Bâillement externe : laxité antéroexterne.*

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

Il s'agit dans un grand nombre de cas de l'examen de deuxième intention après les radiographies standards [123]. Les séquences anatomiques (T1, densité de proton), visualisent les ligaments croisés, les ménisques et les structures ostéochondrales, ainsi que l'appareil extenseur. Les séquences T2 en écho de spin avec suppression du signal graisseux (T2, FSE, Fat-Sat) sont intéressantes en cas d'épanchement articulaire, de rupture ligamentaire ou tendineuse, de contusion ou d'œdème de l'os sous-chondral. Les séquences Rho Fat-Sat permettent également une très bonne visualisation des contusions osseuses. La séquence T2 en écho de gradient possède une bonne sensibilité pour la mise en évidence des fissures méniscales ainsi que des lésions musculaires traumatiques. Le plan transversal est intéressant pour les ligaments collatéraux et les points d'angle [128].

Pour la pathologie méniscale, seules des anomalies de stade 3, c'est-à-dire atteignant la surface méniscale [118] doivent être retenues comme pathologiques. L'IRM est fiable pour le diagnostic des lésions des ligaments croisés (90 à 98 % pour le LCA, 96 à 98 % pour le LCP) [80]. Il faut cependant noter que la fiabilité de l'IRM pour le diagnostic des lésions du pivot central n'est pas de 100 %.

L'IRM est une aide diagnostique insuffisante pour les lésions postéroexternes, dépistant les lésions ligamentaires avec une bonne sensibilité [69, 101], mais ne permettant pas de définir une stratégie thérapeutique avec certitude [69, 122].

L'IRM est aussi utile dans la connaissance des lésions ostéochondrales *(fig 9, 10)*, présentes dans deux tiers des cas de ruptures du ligament croisé antérieur. Elles constituent ainsi un bon signe indirect [116, 128].

Les lésions IRM sont classées en trois stades :

– type A : contusion trabéculaire simple (*bone bruise*) ;

– type B : contusion osseuse sous-chondrale sans atteinte cartilagineuse ;

– type C : fracture impaction ostéochondale.

L'IRM permet de mettre en évidence des fractures occultes non diagnostiquées par les radiographies standards.

ARTHROSCANNER

Cet examen a maintenant supplanté l'arthrographie, notamment dans le cadre des lésions aiguës. L'arthroscanner permet de mettre en évidence des lésions méniscales (languette, anse de seau, désinsertion capsuloméniscale), et représente la technique de référence pour l'analyse du cartilage [39, 94, 99] ; il permet également la mise en évidence de corps étranger intra-articulaire. L'arthroscanner est généralement moins performant que l'IRM, cependant, les reconstructions obliques (MPR), ou l'utilisation d'un scanner multibarrette permet une analyse satisfaisante du ligament croisé antérieur [66]. L'arthroscanner est difficile à réaliser à la phase aiguë, gêné par l'hémarthrose, les brèches capsulaires. Le scanner permet de préciser les traits de fractures.

9 *Imagerie par résonance magnétique : fracture ostéochondrale du plateau tibial.*

10 *Imagerie par résonance magnétique : « bone bruise » à la partie médiane du condyle et au bord postérieur du plateau tibial, avec encoche sur le condyle fémoral.*

ARTHROSCOPIE

Nous parlons ici de son intérêt diagnostique. Elle est supplantée actuellement par les examens complémentaires radiologiques, notamment chez l'enfant [73]. Elle peut être dangereuse lorsqu'il existe une brèche capsulaire, du fait du risque de syndrome des loges.

Démembrement des lésions

PIVOT CENTRAL

Ligament croisé antérieur

Les mécanismes de rupture du ligament croisé antérieur peuvent être le valgus-flexion-rotation externe (VALFE) entraînant en premier lieu une rupture du LLI (triade interne) qui serait le mécanisme le plus fréquent des entorses du genou [13], l'hyperextension non appuyée (*shoot* dans le vide), la rotation interne dans une position proche de l'extension (translation tibiale antérieure par rapport au fémur et enroulement du LCA autour du LCP aboutissant à la rupture du LCA, puis à la fracture de Segond) [13, 18, 103] *(fig 11, 12)*. Les contraintes postéroantérieures lors d'un trauma appuyé à la face postérieure de la jambe, associé à une contraction violente du quadriceps femoris (quadriceps fémoral) (typiquement imposé par

11 *Fracture de Segond (arrachement capsulaire antéroexterne).*

12 *Imagerie par résonance magnétique : fracture de Segond.*

la chaussure de ski montant haut sur le mollet en position de déséquilibre arrière) entraînent une contraction réflexe puissante du quadriceps femoris pour « rattraper » ce déséquilibre [18].

La rupture du LCA existe sous différentes formes [13, 53, 113] :

– la rupture intraligamentaire est la forme la plus courante (60 à 80 %). Située en plein corps du ligament, elle est parfois intrasynoviale, permettant alors à la portion distale du LCA, encore vascularisée, de s'accoler au LCP (cicatrisation en nourrice de A Trillat) ;

– la rupture au voisinage de l'insertion fémorale est moins fréquente, il s'agit soit d'une avulsion avec arrachement osseux le plus souvent, soit d'une rupture proche de l'insertion ;

– la rupture au voisinage de l'insertion tibiale, encore moins fréquente chez l'adulte, se présente surtout sous forme d'un arrachement de l'épine tibiale. Cette localisation est l'apanage de la rupture du LCA chez l'enfant.

Le bilan paraclinique comprend des radiographies standards, les clichés dynamiques n'étant pas réalisables le plus souvent du fait de la douleur. L'IRM permet le diagnostic de rupture (très bonne sensibilité dans les ruptures récentes), et recherche des signes indirects (tiroir antérieur spontané, verticalisation du LCP, contusions osseuses) et des lésions associées (méniscales, capsuloligamentaires). Il faut noter que les lésions méniscales associées, classiquement plutôt internes [91], siègeraient en fait le plus souvent au niveau externe [107, 116]. Les contusions osseuses (*bone bruise*), sont visibles à la partie antérieure du condyle externe et à la partie postérieure du plateau tibial externe [115, 116].

Ligament croisé postérieur

Le mécanisme le plus fréquent (environ 45 %) se rencontre dans les accidents de la voie publique (syndrome du tableau de bord), avec un choc direct sur la face antérieure de l'extrémité supérieure du tibia, genou fléchi. L'hyperflexion du genou avec le pied en flexion plantaire est le mécanisme de rupture prépondérant en pratique sportive, entraînant une translation tibiale postérieure par rapport au fémur [35]. Les accidents en torsion et/ou varus ou valgus peuvent, à condition qu'ils soient à haute énergie, entraîner une rupture du LCP, non pas isolée mais entrant dans le cadre des triades ou pentades. L'hyperextension isolée peut également être la cause de la rupture du LCP, mais en général après celle du LCA [13, 21, 113, 127].

La rupture du LCP existe sous plusieurs formes [13, 53, 85, 113]. Les ruptures intraligamentaires sont les plus fréquentes (environ 70 %) et se rencontrent pour tous les types d'accident. Les ruptures au plancher sont moins fréquentes (20 %) et seraient plutôt le fait des traumatismes antéropostérieurs, provoquant alors un arrachement de l'épine tibiale postérieure. Les ruptures au plafond sont plus rares (10 %) et sont plutôt le fait de mécanismes combinés. Les ruptures partielles toucheraient plutôt le faisceau postéromédial [13, 113].

FORMATIONS INTERNES

Ligament latéral interne (LLI)

C'est l'élément le plus important de ces formations internes, mais également le plus fragile.

Mécanismes de rupture [34, 85, 112]

Le plus souvent, il s'agit d'une force appliquée directement sur la face latérale du genou, entraînant un valgus pur sur l'articulation du genou. La rupture du LLI se fait d'autant plus que le quadriceps est relâché. Cette rupture, lorsqu'elle est complète (deux faisceaux), se poursuit jusqu'à la capsule interne puisque le faisceau profond y est quasiment indissociable. Les accidents en VALFE peuvent également être responsables de rupture du LLI (triades et pentades internes). La rotation externe forcée pure est rare, et provoque des lésions du LLI et du ménisque interne puis des formations externes. [77]. Le LLI peut être rompu lors d'un mécanisme en varus et/ou rotation dans le cadre des pentades et luxations.

Siège de la rupture

Le niveau de la rupture peut être différent sur le faisceau superficiel et sur le faisceau profond (lésions à deux étages).

La rupture du faisceau superficiel se situe habituellement proche de l'insertion fémorale, et peut même réaliser un arrachement de son insertion sur le condyle interne [53, 113]. Elle peut également se produire proche de l'insertion tibiale, en particulier chez l'enfant chez qui il est classique d'observer une avulsion de l'insertion tibiale associée à un décollement épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur lorsque le cartilage de conjugaison n'est pas encore fermé.

La rupture du faisceau profond se produit après celle du superficiel, et se situe en général proche de l'interligne articulaire du fait de son intimité avec la capsule articulaire à ce niveau.

Les ruptures incomplètes, c'est-à-dire la rupture des fibres au sein du ligament sans réelle solution de continuité, ont été décrites et aboutissent à un « étirement » du LLI [113].

À noter que l'IRM est un bon examen pour le diagnostic lésionnel. Le signe ayant la meilleure sensibilité est l'effacement de la graisse entre les deux faisceaux du LLI (81 %). L'œdème osseux au niveau de l'insertion fémorale est très spécifique, mais sa sensibilité n'est que de 53 %.

Point d'angle postéro-interne (PAPI)

Mécanisme

Ce renforcement capsulaire postérieur subit des dommages lors du même type d'accidents que pour le LLI lorsque le mouvement se poursuit. La rupture survient donc principalement lors de mouvements en valgus forcé, associé ou non à une flexion-rotation

13 *Arrachement du ligament latéral externe sur la tête du péroné.*

externe, et survient après celle du LLI. Bien souvent, le ménisque interne est désinséré lorsque la rotation est présente. L'hyperextension forcée peut, si elle se poursuit, engendrer une lésion du PAPI après la rupture du LCA sous forme le plus souvent d'ecchymoses en son sein [29].

Siège

La rupture capsuloligamentaire peut survenir en zone sus- ou sous-méniscale de la portion interne à la portion postérieure, la déchirure étant plutôt horizontale lorsque le valgus prédomine, et plutôt verticale en cas de rotation associée. La déchirure peut être oblique ou multidirectionnelle, mais aussi multiple. Une mise à nu de l'os à l'insertion fémorale du PAPI peut être observée [113]. La lésion proche de l'insertion tibiale est plus rare mais possible.

FORMATIONS EXTERNES

Ligament latéral externe (LLE)

Mécanisme de survenue des lésions

Le varus forcé alors que le genou est en hyperextension est le principal mécanisme incriminé, puisque le LLE est tendu en extension. Le varus flexion rotation interne (VARFI) peut entraîner des lésions du LLE lorsque le mouvement se poursuit après la rupture du LCA (ski, sports à pivots, sports de contact…). Les accidents violents en valgus forcé entraînant une luxation externe du genou peuvent atteindre le LLE par décalottement périosté en même temps que le popliteus sur leur insertion condylienne externe.

Siège des lésions

Elles sont le plus souvent situées proches ou sur l'insertion distale, réalisant en général un arrachement osseux au milieu de la tête du péroné avec l'attache du biceps femoris *(fig 13)*, association classique et logique du fait de leur insertion presque commune et de la fonction de hauban externe du biceps femoris quand le genou est en extension.

La lésion distale peut aussi être une désinsertion du LLE sur la tête du péroné, sans arrachement, mettant l'os a nu. Une avulsion ou désinsertion sur le condyle externe peut également se produire sans arrachement vrai et pouvant aller jusqu'au décollement périosté emportant aussi l'insertion du tendon du popliteus. Les lésions intraligamentaires, au même titre que le LLI, aboutissent à un étirement du LLE sans réelle solution de continuité (solution anatomiquement la moins favorable).

PAPE

Les circonstances de lésion du point d'angle postéroexterne (PAPE) sont souvent les mêmes que pour le LLE, et l'association lésionnelle est la règle [53].

Le *ligament arqué*, renforcement capsulaire postéroexterne, obéit à cette règle. Sa lésion est le plus souvent située au ras de l'insertion basse, proche du péroné et du rebord postéroexterne du tibia, réalisant soit une désinsertion, soit un arrachement osseux intéressant ses connexions avec l'expansion externe du popliteus et surtout le ménisque externe fréquemment désinséré. La lésion peut également siéger en proximal, concernant alors la capsule postéroexterne en arrière du condyle externe (coque condylienne externe) ; elle peut alors réaliser un arrachement osseux avec l'origine du gastrocnemius : caput laterale qui lui est solidaire à ce niveau.

La *coque condylienne externe*, que certains intègrent avec le ligament arqué au complexe arqué, subit des dommages lors des accidents en varus forcé et/ou translation tibiale postérieure. La lésion est plutôt proche de l'insertion fémorale, avec possible désinsertion partielle de l'origine du gastrocnemius : caput laterale comme nous venons de le voir ci-dessus. La lésion peut également se situer au tibia [85].

Le popliteus est lésé par des mouvements de translation postérieure du tibia et/ou rotation externe. Ce dernier mécanisme, si le genou est en flexion, peut être responsable d'une lésion isolée du popliteus [85]. La lésion est en général proche de l'insertion fémorale à type de désinsertion pouvant être conjointe avec celle du LLE. Elle peut également se situer dans le corps du tendon, à la jonction tendinomusculaire, voire en plein muscle, expliquant la difficulté diagnostique.

Le fascia lata peut également être rompu, soit en plein corps, soit sous forme d'une dissociation interstitielle à la partie postérieure des fibres profondes associée fréquemment à un arrachement capsulaire antéroexterne, avec un arrachement osseux tibial du rebord marginal décrit par Segond [104].

Les lésions du biceps femoris sont observées le plus souvent à l'insertion sur la tête du péroné, et fréquemment associées à l'arrachement osseux de l'insertion fibulaire du LLE. La lésion peut siéger beaucoup plus rarement à la jonction tendinomusculaire.

Lésions osseuses

Les *insertions ligamentaires* peuvent être le siège d'arrachements osseux, arrachement de l'insertion distale du LCA (beaucoup plus fréquente chez l'enfant) [25], arrachement de l'insertion tibiale postérieure du LCP [28, 113], arrachement de l'insertion fémorale du LLI assez rare [53, 113], arrachement de l'insertion tibiale du LLI plus fréquente chez l'enfant [113], arrachement de l'insertion fibulaire du LLE et/ou du biceps femoris, mécanisme le plus fréquent de la lésion du LLE, et arrachement de l'insertion condylienne externe du LLE plus ou moins associée à celle du popliteus.

Les *insertions capsulaires* sont également susceptibles de provoquer des arrachements osseux, mais elles intéressent surtout le compartiment externe, avec arrachement possible de l'insertion tibiale postérieure du ligament arqué (rebord postéroexterne du tibia), arrachement de l'insertion fémorale de la capsule postéroexterne comprenant ou non l'origine du gastrocnemius : caput laterale qui est solidaire de la capsule à ce niveau, arrachement de la partie antéroexterne du tibia correspondant à la capsule antérieure renforcée par les fibres terminales de la bandelette iliotibiale (fracture de Segond).

LÉSIONS ASSOCIÉES

Les fractures des plateaux tibiaux *(fig 14)* aggravent la laxité mais diminuent la gravité des lésions ligamentaires. Par exemple, les fractures marginales du plateau tibial interne lors d'accidents en varus forcé, avec effondrement osseux antérieur des plateaux tibiaux lors d'accidents en hyperextension appuyée, préviennent la survenue de complications graves, notamment lésions artérielles et nerveuses poplitées [28]. C'est également le cas pour les fractures avec impaction du plateau tibial externe lors d'accidents en valgus forcé. Shelbourne a montré que ces lésions externes étaient moins fréquentes si le LLI était rompu, l'énergie s'épuisant dans le LLI [109].

Ces lésions sont susceptibles d'entrer dans le cadre des fractures-luxations du genou qui posent des problèmes diagnostique et thérapeutique.

14 *Scanner : fracture tassement antérieur des plateaux tibiaux lors d'un traumatisme en hyperextension.*

Les *fractures de l'extrémité inférieure du fémur*, intercondylienne, de Trelat, de Hoffa, doivent être une priorité thérapeutique. Les fractures extra-articulaires sur le membre inférieur diffèrent selon le mécanisme traumatique. Ces fractures dominent le plus souvent la scène clinique, et l'examen du genou devra être systématique, à la recherche de lésions ligamentaires associées.

Les *lésions ostéochondrales* sont diagnostiquées grâce aux examens complémentaires (IRM, arthroscanner). Les *lésions chondrales superficielles* ou profondes peuvent être associées aux lésions ligamentaires du genou, dans une proportion allant de 10 à 50 % selon les lésions prises en compte et la lésion ligamentaire [55, 86]. Les lésions de type 3 ne dépasseraient pas 16 % des cas en association avec les ruptures du LCP, et se situent le plus souvent sur le condyle médial dans ce cas [42, 68]. Les *fractures sous-chondrales* sont des lésions localisées de l'os sous-chondral à type d'écrasement. Elles peuvent se localiser aux plateaux tibiaux et aux condyles, ainsi qu'à l'articulation fémoropatellaire. Associées aux lésions ligamentaires, elles auraient une évolution péjorative pour le genou par amoindrissement voire disparition du cartilage sus-jacent, même s'il apparaît macroscopiquement intact au moment du traumatisme [68].

L'œdème de l'os sous-chondral (« *bone bruise* ») observé en IRM est une notion récente, et serait souvent associé. Il se situe plutôt en zone épiphysaire que métaphysaire, le cartilage a un aspect normal. Actuellement, la traduction clinique éventuelle de ces lésions est controversée : pour Darren et Johnson [60] une corrélation avec les douleurs, le niveau d'activité et l'œdème du genou existerait, alors que pour Costa-Paz [24] et Lahm [68], aucune corrélation n'est formellement établie.

AUTRES LÉSIONS

Lésions méniscales

Elles sont fréquemment associées aux lésions ligamentaires, les mécanismes lésionnels étant identiques. Elles touchent la corne postérieure plutôt périphérique du ménisque interne en association avec la rupture du LCA [28, 55, 132]. Lors des pentades internes, il s'agit dans 75 % des cas d'une désinsertion périphérique du ménisque interne [85].

Les lésions méniscales interne et externe sont fréquemment associées à la rupture du LCP [21]. Les désinsertions méniscales externes sont également fréquentes lors des atteintes des formations externes [53]. Ces lésions méniscales externes seraient plus fréquentes que les lésions internes au cours de la classique triade antéro-interne [6, 32, 107], et elles sont associées dans 30 à 70 % des cas dans les entorses antéroexternes préligamentaires [102].

Lésions de l'appareil extenseur

Les lésions de l'appareil extenseur sont présentes dans 10 à 20 % des cas lors des luxations du genou, et notamment postérieures [85]. Les lésions de l'aileron rotulien par poursuite de la déchirure capsulaire vers le haut touchant la partie moyenne de l'aileron, notamment en cas d'atteinte des formations internes, peuvent aller jusqu'à la luxation de la rotule [53, 85].

On peut observer des fractures de rotule sous toutes leurs formes selon le mécanisme lésionnel, des décalottements ostéopériostés du tendon quadricipital [85], ainsi que des lésions du tendon rotulien à type de rupture intratendineuse ou arrachement de son insertion tibiale.

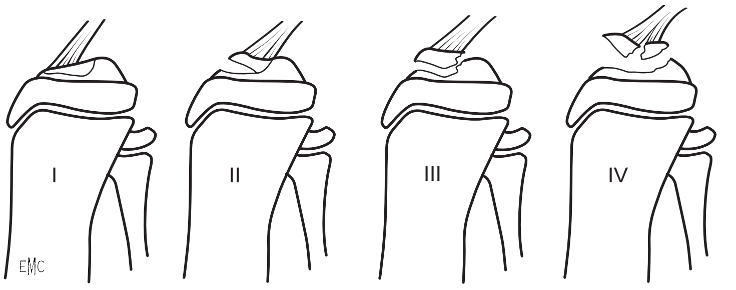

15 *Fracture de la surface préspinale chez l'enfant : classification de Meyers et Mac Keevers. Stade I : fracture non déplacée ; stade II : fracture en bec de canard (charnière postérieure) ; stade III : fracture à déplacement complet ; stade IV : fracture plurifragmentaire.*

LÉSIONS LIGAMENTAIRES CHEZ L'ENFANT

Ces lésions ligamentaires sont plus fréquentes que les fractures chez l'enfant, et leur fréquence augmente vers 7 ans, lorsque les enfants débutent réellement les activités sportives.

Globalement, 10 % des traumatismes du genou touchent les enfants, les lésions ligamentaires survenant plutôt pour des traumatismes lents contrairement aux décollements épiphysaires (traumas violents). Trois à 4 % des ruptures du LCA surviennent avant que le cartilage de croissance épiphysaire tibial supérieur soit fermé. Le principal diagnostic différentiel de la rupture du LCA chez l'enfant est la luxation aiguë de la rotule [97]. Le diagnostic de rupture du LCA est incertain dans près de 50 % des cas, d'où la nécessité de réaliser le plus souvent des examens complémentaires [117, 131].

La démarche clinique diagnostique est par ailleurs la même que chez l'adulte, en insistant sur l'examen comparatif et la mise en confiance de l'enfant, qui est capitale.

Les examens complémentaires comprennent des radiographies comparatives recherchant les lésions décrites chez l'adulte, ainsi qu'un arrachement de l'épine tibiale antérieure et une fracture décollement épiphysaire. L'examen sous anesthésie générale est un examen diagnostique à part entière, qui doit être fait si l'examen clinique et les examens complémentaires ne permettent pas d'établir de diagnostic précis ; il comprend si besoin des clichés en stress, ainsi qu'une analyse sous amplificateur de brillance.

La place de l'arthroscopie est controversée [15, 17, 87], elle doit se discuter lorsque les radiographies ainsi que l'examen sous anesthésie n'ont pas permis d'établir de diagnostic. L'IRM, étant pour certains moins sensible que chez l'adulte pour le diagnostic des lésions partielles du LCA [73], devient cependant peu à peu l'examen de référence [100, 132].

La lésion ligamentaire la plus fréquente est celle du ligament latéral interne, dont la topographie de rupture est la même que celle de l'adulte. Elle peut être associée à une lésion du LCA, une fracture des épines tibiales, ou un décollement épiphysaire du tibia.

Les lésions du corps du LCA (60 % des hémarthroses de l'enfant) siègent de façon équivalente aux trois parties du ligament [117], et une lésion du ménisque interne est associée dans 60 % des cas.

Les fractures des épines tibiales (mécanisme violent le plus fréquemment en rotation externe du fémur, pied bloqué) représentent 90 % des lésions du LCA chez l'enfant. La classification de Meyers et Mac Keevers permet la classification en quatre stades [79] *(fig 15)*.

Le LCA serait distendu lors de l'effort d'arrachement, expliquant la laxité résiduelle après traitement [114].

LUXATION AIGUË DE LA ROTULE

Diagnostic

La luxation aiguë de la rotule survient le plus souvent lors d'une activité sportive. Le mécanisme est parfois direct avec choc

tangentiel sur la rotule, ou le plus souvent indirect lors d'un mouvement en rotation externe du tibia. La rotule peut être luxée lors de l'examen aux urgences, ou réduite avant l'arrivée aux urgences par un médecin ou l'entourage du patient. Parfois l'anamnèse retrouve uniquement une sensation de « déboîtement » antérieur.

Dans le cas d'une luxation réduite spontanément ou ayant été réduite, on recherche d'une part les signes témoignant de la luxation aiguë, et d'autre part des facteurs prédisposant à cette luxation. Le diagnostic est évident si la rotule est encore luxée. On retrouve le plus souvent une hémarthrose. Si celle-ci est très volumineuse, il faut suspecter une fracture ostéochondrale associée. La manœuvre de Smillie est difficile à réaliser du fait de la douleur, et s'exprime plus en terme de douleur que d'appréhension. La palpation retrouve une douleur sur l'aileron interne près de la rotule au niveau de l'insertion condylienne (signe de Bassett). L'évaluation de la course rotulienne est difficile du fait de la douleur, ainsi que l'évaluation de la baïonnette du fait de l'aspect tuméfié du genou.

Le bilan radiographique standard permet, dans le cadre d'une luxation de rotule, de rechercher des facteurs favorisants : *patella alta* (index de Caton Deschamps supérieur à 1,2), dysplasie de trochlée (Dejour). On recherche sur la vue axiale les conséquences de la luxation : arrachement de l'aileron rotulien interne (35 % des cas), fracture ostéochondrale [44], fracture de la trochlée externe. Le meilleur examen pour diagnostiquer une fracture chondrale ou ostéochondrale est l'arthroscopie, mais il n'y a pas lieu de pratiquer cet examen à titre diagnostique dans le cadre des luxations de rotule.

Méthodes de traitement

Le traitement orthopédique consiste en une immobilisation par une attelle amovible pour une durée de 21 jours. L'appui est autorisé, et la rééducation débute une fois la phase douloureuse révolue afin d'éviter la raideur articulaire. Les publications de la littérature ne montrent pas de différence selon le type et la durée d'immobilisation (1 à 6 semaines) et concernant le taux de récidive [23, 70].

Les traitements chirurgicaux sont la section de l'aileron externe, la suture de l'aileron interne, qui peuvent être associées à une transposition de la tubérosité tibiale antérieure. Dainer [27] rapporte les résultats du traitement arthroscopique suite à une première luxation de rotule, et réalise une arthroscopie diagnostique plus ou moins associée à une section de l'aileron externe avec un meilleur résultat pour les arthroscopies diagnostiques.

Hawkins, Cash, Imbert et Walch [44, 48, 54, 130] ont comparé les résultats des traitements orthopédiques ou chirurgicaux suite à une première luxation de rotule. Les traitements chirurgicaux donnent globalement, lorsqu'ils sont faits en urgence, des résultats peu satisfaisants, d'autant plus qu'il existe des facteurs anatomiques prédisposants [11, 58].

Indications

L'indication de ponction évacuatrice lors d'une luxation aiguë de la rotule est rare, et seulement indiquée si l'hémarthrose est mal tolérée.

L'arthroscopie n'a globalement pas de place à titre diagnostique, et son efficacité thérapeutique est mauvaise. Le traitement orthopédique doit être bien conduit, associant une immobilisation à titre antalgique temporaire associée à un glaçage du genou ainsi que des médications anti-inflammatoires. Une fois la phase algique révolue, la rééducation doit être entreprise afin de limiter la raideur articulaire.

La chirurgie est indiquée en urgence devant un arrachement volumineux de l'aileron interne ou une fracture ostéochondrale. Il n'y a pas lieu de réaliser en urgence une chirurgie des parties molles : suture de l'aileron interne à ciel ouvert ou sous arthroscopie, section de l'aileron externe [44, 133] ou une ostéotomie de la tubérosité tibiale, étant donné les résultats incomplets de celles-ci, ainsi que des difficultés de la rééducation lorsque ce geste est réalisé sur un genou traumatisé récent. Sallay a cependant rapporté son expérience à propos de 23 réparations aiguës du MPFL (*medial patellofemoral ligament*) sans luxation itérative [101]. Les lésions du MPFL avaient été authentifiées à l'IRM à l'insertion fémorale du MPFL près du tubercule de l'adducteur. Il est cependant préférable de bien conduire un traitement orthopédique et d'évaluer la gêne fonctionnelle résiduelle (entreprendre alors un bilan complémentaire, scanner-IRM), et de proposer un traitement chirurgical différé si besoin.

En bref : le traitement orthopédique est justifié par les résultats inconstants du traitement chirurgical précoce après luxation de rotule. La chirurgie est indiquée en cas de fracture ostéochondrale, et doit être discutée en cas d'arrachement osseux de l'aileron interne. La chirurgie est différée dans les autres cas, permettant un bilan paraclinique complet afin de réaliser un traitement chirurgical « à la carte » donnant de bons résultats.

Classification et associations lésionnelles *(tableau I)*

LÉSIONS ISOLÉES

Une lésion est considérée isolée même si elle est accompagnée d'autres lésions ligamentaires, si celles-ci n'expriment pas de laxité clinique, par exemple rupture du LCA avec ecchymose des structures internes sans laxité interne. Il en est de même pour le LCP, pour les lésions des coques condyliennes, à condition que le tiroir postérieur ne soit pas augmenté en rotation interne ou externe du tibia [53].

La lésion isolée du LCA est l'apanage du sujet jeune entre 20 et 25 ans mais peut cependant survenir à tout âge.

La lésion isolée du LCP est beaucoup plus rare que celle des autres ligaments.

La lésion isolée du LLI : le plus souvent rupture de la portion superficielle de ce ligament n'entraînant pas ou peu de laxité. La rupture isolée des deux faisceaux du LLI est exceptionnelle [53].

La lésion isolée du LLE : très rare [83, 113], elle est le plus souvent associée à des lésions du PAPE et ne serait que partielle en l'absence de lésion d'au moins un ligament croisé [83].

La lésion isolée du poplité est possible lors d'accidents en rotation externe pure, genou en flexion [85].

TRIADES [21, 29, 53, 85]

Le mécanisme de survenue va créer successivement triade, pentade, puis luxation. On peut parfois hésiter entre pentade et luxation, mais triade et luxation sont deux entités très distinctes.

– *Antéro-interne* : associant rupture du LCA, du LLI, et du PAPI, conséquence d'un accident en VALFE, lésion la plus fréquente avec la rupture isolée du LCA. Le LLI est la première structure rompue avant le LCA. Cette lésion est aussi appelée triade malheureuse de Don O'Donoghue [91]. Cette association lésionnelle a été remise en cause par Shelbourne, qui a retrouvé plus de lésions méniscales externes en association avec les lésions du ligament latéral interne et du ligament croisé antérieur à propos de 60 greffes de LCA précoces [107].

– *Postéro-interne* : associe rupture du LCP, LLI et PAPI. Elle est causée par un accident en valgus forcé genou proche de l'extension, voire par un choc antéropostérieur sur la partie supérieure du tibia genou en flexion rotation interne. Elle est environ 10 fois moins fréquente que la triade antéro-interne. Il faut savoir évoquer une atteinte du LCP devant une laxité interne en extension sans atteinte du LCA.

– *Antéroexterne rétroligamentaire* : associant rupture du LCA, LLE et PAPE. Elle est due à un accident en varus dans une position proche de l'extension. Elle ne représenterait que 2 % environ des lésions ligamentaires sévères du genou.

Tableau I. – Examen clinique lors des lésions ligamentaires récentes.

	Laxité interne	Laxité externe	Lachman	Ressaut	Tiroir antérieur 90°	Tiroir postérieur 90°	Hugston Test	Hémarthrose	HME
LCA isolé	0	0	+	+	0	0	0	+	0
LCP isolé	0	0	ADR	0	0 (réduction TP)	+	0	+	0
LLI isolé	VALFE	0	0	0	0	0	0	+/-	0
LLE isolé	0	VARFI	0	0	0	0	0	+/-	0
Triade antéro-interne	VALFE LIE (PAPI)	0	+	+	+ (PAPI)	0	0	+	0
Triade antéroexterne rétroligamentaire	0	VARFI LEE (PAPE)	+	+/-	0	+/-	+	+	+
Triade antéroexterne préligamentaire	0	0	+	+	0	0	0	+	0
Triade postéro-interne	VALFE LIE (PAPI)	0	ADR	0	0 (réduction TP)	+	+/-	+	0
Triade postéroexterne	0	VARFI LEE (PAPE)	ADR	Inversé	0 (réduction TP)	+	+	+	+
Triade postérieure	0	0	ADR	inversé	0 (réduction TP)	+	+	+	0
Pentade interne	LIE + VALFE	0	+	0	+	+	+	+	0
Pentade externe	0	LEE + VARFI	+	0	+	+	+	+	+
Pentade postérieure	0	0	+	0	0	+	+	+	+

LCA : ligament croisé antérieur ; LCP : ligament croisé postérieur ; LIE : laxité interne en extension ; LEE : laxité externe en extension ; VARFI : laxité en varus-flexion-rotation interne ; VALFE : laxité en valgus-flexion-rotation externe ; ADR : test de Trillat-Lachman arrêt dur retardé ; LLI : ligament latéral interne ; LLE : ligament latéral externe ; PAPI : point d'angle postéro-interne ; PAPE : point d'angle postéroexterne ; HME : hypermobilité du compartiment externe ; TP : ?

Tableau II.

Pentades	internes externes postérieures	Lésions bicroisées internes Lésions bicroisées externes Lésions bicroisées postérieures
Luxations	Luxation externe ← Luxation interne ← Luxation complexe (rotatoire) ← Luxation antérieure Luxation postérieure	Lésions bicroisées complexes → internes → externes → complexes (rotatoire) → bicroisées pures (antérieure, postérieure)

– *Antéroexterne préligamentaire* : associant rupture du LCA, LLE, capsule antéroexterne.

– *Postéroexterne* : associant rupture du LCP, LLE et PAPE. C'est la triade la moins fréquente (moins de 1 %) [98].

– *Postérieure* : associe lésion du PAPI, du PAPE et du LCP. Elle survient lors d'accident en hyperextension appuyée, et si le mouvement se poursuit, le LCA se rompt et il s'agit d'une pentade postérieure.

PENTADES [29, 53, 85]

Le mécanisme des pentades et des luxations est le plus souvent difficile à déterminer, mais il s'agit le plus souvent d'un enchaînement logique des lésions (tableau II).

– *Interne* : associe rupture des LCA, LCP, LLI et PAPI. Elle est causée par les mêmes accidents que les triades internes, mais plus violents d'autant plus que le genou est en extension. Elle est la pentade la plus fréquente, représentant environ 5 % des lésions ligamentaires graves du genou. Les deux faisceaux du LLI peuvent être rompus à deux niveaux, ou au même niveau. Le faisceau profond peut s'incarcérer dans l'espace fémorotibial, empêchant la réduction. Il ne faut par ailleurs pas s'arrêter au diagnostic de triade interne devant une laxité antéro-interne, et savoir tester le LCP.

– *Externe* : associant lésion des LCA, LCP, LLE et PAPE plus rare, causée par les mêmes accidents que les triades externes, d'autant plus que le genou est en extension. La rupture du LCA précède celle du LCP. Lorsque l'hyperextension passive prédomine, le LCP se rompt d'abord [85].

– *Postérieure* : associant lésions des LCP, PAPI, PAPE et LCA causées par les accidents en récurvatum.

Les lésions bicroisées (LCA et LCP) rentrent le plus souvent dans le cadre des pentades, car elles sont associées à des lésions des formations périphériques dans 35 % des cas, et à des lésions méniscales dans 73 % des cas [74]. La présence de lésions périphériques par décollement qui cicatrisent spontanément [129], peut faire rentrer ces lésions dans le cadre de lésions bicroisées isolées du fait de l'absence de laxité périphérique.

LUXATIONS DU GENOU [52, 53, 59, 85, 111]

La position du tibia définit le sens de la luxation. Les luxations antérieure et postérieure sont les plus fréquentes (60 à 80 %). Ce sont les luxations par translation dites « pures », alors que la luxation externe, un peu moins fréquente (15 à 20 %) et la luxation interne, exceptionnelle sont les luxations dites « complexes » par bâillement. Les luxations « exposées » présentent des lésions cutanées consécutives à la luxation à différencier des lésions cutanées créées par l'impact.

– *Luxation antérieure (fig 16)* : le tibia est luxé vers l'avant, les deux ligaments croisés sont rompus ainsi que les points d'angle. En revanche, les ligaments latéraux peuvent être rompus ou être en continuité au sein d'un décollement capsulopériosté partant de l'épiphyse et se prolongeant plus ou moins haut sur la métaphyse, expliquant parfois l'absence de laxité frontale une fois la luxation réduite. L'hyperextension passive est le mécanisme principal de la luxation antérieure entraînant d'abord une triade postérieure (LCP, PAPI, PAPE) puis une pentade (rupture du LCA), puis la luxation. L'artère poplitée est lésée si l'hyperextension dépasse 50° [65]. L'effondrement de la partie antérieure des plateaux limiterait cette

16 *Luxation antérieure du genou.*

hyperextension, et ainsi protègerait le paquet vasculonerveux postérieur [29]. D'authentiques luxations ont été décrites, avec un ligament croisé postérieur intact et fonctionnel [110].

– *Luxation postérieure* : le tibia est luxé vers l'arrière lors d'un accident antéropostérieur par choc direct sur la partie supérieure du tibia genou fléchi. Les structures rompues sont les mêmes que dans les luxations antérieures, avec une rupture vraie des structures internes et externes plus fréquentes. Le PAPI et le PAPE sont également lésés, simultanément si le pied est en rotation neutre lors de l'accident. Il faut insister sur la possibilité de lésions artérielles poplitées et de lésions du système extenseur.

– *Luxation externe* : associant une rupture de tous les ligaments, principalement causée par un accident en valgus forcé violent. Les structures externes peuvent être désinsérées en bloc sur le versant fémoral, permettant un cicatrisation une fois la luxation réduite [85].

– *Luxation interne* : la plus rare, conséquence d'accidents en varus forcé, provoquant un décollement fémoral des structures internes et non une rupture. Elle fait suite à la pentade interne lorsque l'énergie n'est pas épuisée. Le risque de lésion du nerf sciatique poplité externe est important lors du bâillement externe.

Cette classification en pentades et luxations est artificielle et mal comprise des Anglo-Saxons. La terminologie lésion bicroisée paraît plus adaptée désormais.

Traitement

RUPTURES ISOLÉES DU LCA

Ruptures partielles

La rupture partielle du LCA (10 à 28 % des lésions du LCA) [30], concernant différents contingents de fibres selon la position du genou lors de l'accident, peut aboutir secondairement à une rupture complète lors d'un traumatisme itératif, ou causée par une nécrose du LCA.

Les ruptures partielles, étant donné la très bonne tolérance de celles-ci, doivent être traitées de façon fonctionnelle. L'appui est repris d'emblée, l'immobilisation uniquement antalgique est temporaire. Les principes de la rééducation rejoignent ceux du LCA opéré (mobilisation précoce, rééducation en cocontraction en chaîne fermée, renforcement des chaînes postérieures) avec une reprise progressive des activités sportives 3 mois après le traumatisme.

La tolérance clinique de ces ruptures partielles est bonne, d'autant qu'il existe une diminution des activités sportives [1, 16, 33, 62]. Cette tolérance n'est pas en relation avec l'importance de la rupture. En revanche, les ruptures se complètent proportionnellement à l'importance de la rupture initiale (neuf ruptures sur 10 si 75 % des fibres sont rompues) [88]. Le taux de rupture complète secondaire est également proportionnel à la translation tibiale antérieure.

Ruptures complètes intraligamentaires

Techniques

• *Sutures*

Il s'agissait de la technique de référence utilisée dans les années 1970. Nous utilisions la technique de Marshall (suture par fils en U étagés) [76]. Qu'il s'agisse d'une suture pour une rupture intraligamentaire, une désinsertion au plancher ou au plafond du LCA, la suture ou la réinsertion ligamentaire était utilisée de façon isolée. Les différentes études de la littérature montrent des résultats médiocres [1, 63, 83].

Du fait de ces résultats, cette technique doit être proscrite actuellement [18, 41, 61].

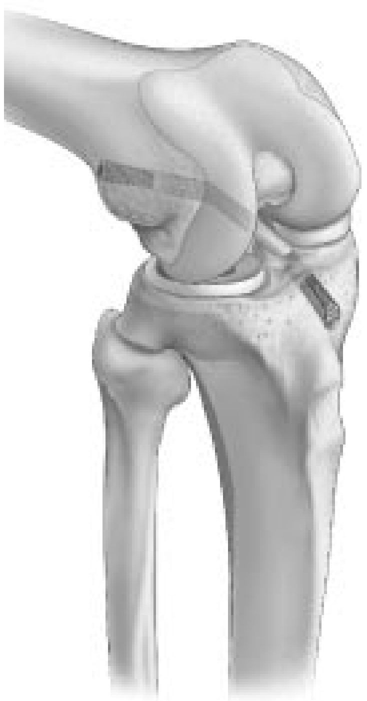

17 *Greffe du ligament croisé antérieur utilisant le tiers moyen du tendon rotulien [Kenneth Jones].*

• *Suture avec plastie d'addition*

Elle consiste en une suture du ligament associée à une plastie de renforcement intra-articulaire (ligament autologue ou ligament synthétique). La plastie d'addition utilise un tendon de la patte d'oie [18, 20], le tendon rotulien [61], le fascia lata [84, 90].

Le but de ces renforts était de permettre une rééducation précoce ainsi qu'un apport collagénique, afin de permettre une meilleure cicatrisation [52].

Les résultats à moyen terme font progressivement abandonner cette technique, ainsi que les renforts avec des ligaments synthétiques [67].

La plastie d'addition extra-articulaire réalisée d'emblée (Lemaire), associée à la suture du LCA, ne doit pas être pratiquée en raison de la fréquence des lésions périphériques associées, et du risque de fixer le tibia en rotation interne [18].

• *Ligamentoplastie d'emblée (fig 17, 18, 19)*

Il s'agit des mêmes techniques utilisées pour les laxités chroniques du genou. La plastie de référence est le KJ (Kenneth Jones) utilisant le tiers moyen du tendon rotulien. L'alternative est la greffe utilisant les tendons de la patte d'oie (DI-DT). Il s'agit d'une ligamentoplastie sans conservation du moignon de LCA. Cette technique donne des résultats équivalents voire meilleurs aux plasties chroniques concernant le contrôle de la laxité. En revanche, ces plasties, réalisées sur des genoux traumatisés récents, s'accompagnent d'une rééducation plus difficile avec un taux de raideur postopératoire plus important [18, 21, 102, 120].

Indications

Les fractures déplacées du massif des épines tibiales doivent être opérées sans délai par laçage métallique ou vissage rétrograde en cas de gros fragment, pour permettre une rééducation d'emblée, sans appui 45 jours. Il faut creuser une logette pour remettre en tension le ligament, du fait de la déformation plastique de celui-ci

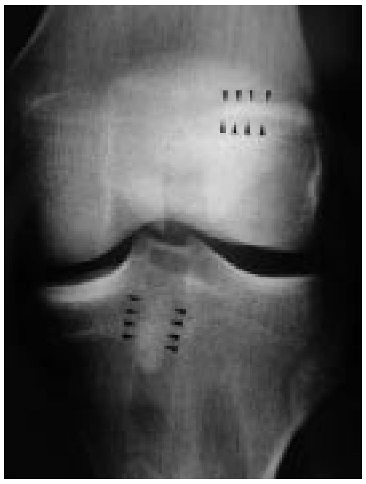

18 *Greffe du ligament croisé antérieur [Kenneth Jones].*

19 *Greffe du ligament croisé antérieur [Kenneth Jones].*

avant la rupture. Les fractures non déplacées peuvent être traitées orthopédiquement (immobilisation cruromalléolaire à 20° de flexion sans appui 45 jours), mais le traitement chirurgical est préférable, afin de remettre en tension le ligament croisé antérieur et débuter la rééducation.

Pour les ruptures intraligamentaires isolées du LCA, l'indication dépend du statut socioprofessionnel et sportif du patient. S'il existe des impératifs professionnels ou s'il ne s'agit pas d'un sportif professionnel ou de haut niveau, la rééducation est débutée (mobilisation, travail musculaire et proprioceptif), et l'immobilisation temporaire assurée par une attelle antalgique quelques jours [61]. L'appui pourra être différé de 21 jours s'il existe une pente tibiale importante [18]. L'indication de ligamentoplastie est discutée secondairement en fonction des symptômes cliniques, de l'âge du patient et de ses activités socioprofessionnelles et sportives (*low risk life style*) [14, 61]. Il faut souligner que la mise en route du traitement fonctionnel, temporaire ou définitif, décidée par le chirurgien et le patient, ne constitue pas un abandon thérapeutique. Les patients doivent être informés des avantages et des complications possibles à moyen et long termes [7, 78]. La cicatrisation en nourrice du LCA (Trillat), apporte de façon inconstante une stabilité satisfaisante du genou.

Pour les sportifs professionnels ou de haut niveau, une ligamentoplastie est envisagée d'emblée de façon isolée. Il n'y a pas lieu de réaliser de suture avec ou sans plastie d'addition, étant donné les résultats insuffisants de ces techniques.

Avant d'entreprendre un traitement orthopédique ou chirurgical, il faut réaliser un bilan clinique complet, afin de confirmer le diagnostic de rupture de LCA et rechercher des lésions associées qui incitent au geste chirurgical. Un flexum d'emblée doit faire éliminer une anse de seau du ménisque interne, devant faire discuter une plastie d'emblée associée à une suture méniscale. Un flexum secondaire évoquera un battant de cloche du LCA, devant être confirmé par IRM et traité par arthrolyse. La ligamentoplastie peut être faite d'emblée s'il n'existe pas de raideur associée en flexion. Cette option est controversée, car elle s'accompagne fréquemment de problème itératif d'extension après la ligamentoplastie. L'examen clinique doit rechercher par ailleurs des lésions capsuloligamentaires associées que nous reverrons plus loin.

TRIADE ANTÉRO-INTERNE

En cas de traitement orthopédique, l'immobilisation doit être assurée par une gouttière cruromalléolaire. L'appui n'est pas autorisé pendant 45 jours, car celui-ci favorise la translation tibiale antérieure, pénalisant ainsi la cicatrisation du LLI. La mobilisation passive peut être débutée rapidement, car elle ne modifie pas le centre instantané du genou, permettant et favorisant ainsi la cicatrisation des formations périphériques [105].

La place du traitement chirurgical en urgence dans le cadre des triades antéro-internes reste discutée. Un geste sur les formations internes devra toujours être associé à une stabilisation du pivot central. Hormis les lésions jonctionnelles du ligament latéral interne (avulsion, arrachement osseux), il n'y a pas lieu de réaliser de geste de suture pour les lésions interstitielles du LLI. La ligamentoplastie isolée d'emblée permet de stabiliser le genou dans le sens antéropostérieur, et permet également la cicatrisation du LLI dans de bonnes conditions tout en permettant une rééducation précoce [46, 56]. S'il existe une laxité interne en extension et en flexion à 20° signant une lésion du LLI et du PAPI, une ligamentoplastie associée à une suture du LLI et du PAPI donne de bons résultats sur le contrôle de la laxité antérieure et interne [85]. En cas de lésion du LCA et du LLI, les résultats sont identiques avec ou sans geste sur le LLI [109]. La ligamentoplastie d'emblée a l'inconvénient d'être suivie d'une rééducation plus difficile avec plus de raideur postopératoire [18, 102]. L'association à une suture de la partie proximale du LLI s'accompagne souvent de difficultés de récupération des amplitudes articulaires postopératoires [98].

En bref : la persistance dans certains cas d'une laxité interne après traitement orthopédique des triades antéro-internes doit faire discuter le traitement chirurgical d'emblée, car le traitement des lésions internes chroniques donne des résultats inconstants. Une ligamentoplastie d'emblée peut être réalisée, permettant une rééducation précoce. En dehors des lésions jonctionnelles osseuses pour lesquelles le fragment osseux doit être refixé, il n'y a pas lieu de réaliser de geste interne asssocié à la greffe de LCA.

TRIADE ANTÉROEXTERNE PRÉLIGAMENTAIRE

Le traitement rejoint celui des lésions isolées du ligament croisé antérieur.

Un arrachement capsulaire antéroexterne (fracture de Segond) pourra justifier d'une réinsertion osseuse.

TRIADE ANTÉROEXTERNE RÉTROLIGAMENTAIRE *(fig 20)*

Ces lésions doivent être traitées chirurgicalement, car les laxités chroniques résiduelles antéroexternes rétroligamentaires sont difficiles à traiter.

Toutes les lésions doivent être prises en charge : suture du ménisque externe, réinsertion ou suture du popliteus, suture du biceps femoris, suture ou réinsertion du LLE. Les lésions postéroexternes sont d'autant plus favorables qu'il existe un arrachement osseux réinsérable.

Cette réparation postéroexterne est difficile en urgence. Les différentes plasties (Helfet, Slocum…) doivent être réservées aux lésions chroniques [13, 50].

La réparation du plan externe doit être associée à une ligamentoplastie du LCA. Nous privilégions la technique utilisant le tendon rotulien. À noter que la réparation arthroscopique du pivot central permet d'explorer les formations externes (poplité intra-articulaire, ménisque externe). Les gestes osseux (ostéotomies) ne sont jamais indiqués en urgence, mais justifiés à la phase chronique, notamment en cas de varus associé.

20 *Laxité antéroexterne : greffe du ligament croisé antérieur (LCA) et réinsertion du ligament latéral externe (LLE) par haubanage.*

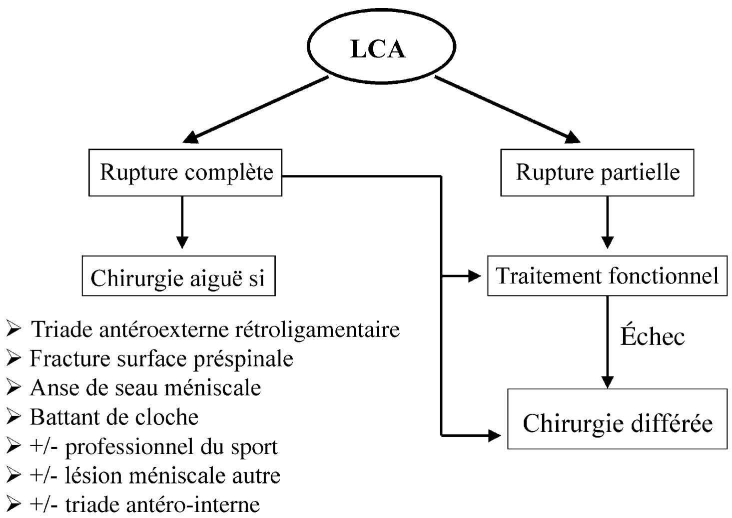

21 *Ruptures du ligament croisé antérieur (LCA) : schéma thérapeutique*

La rééducation doit être entreprise d'emblée, en entretenant un flexum de 15° le premier mois postopératoire. Il faut proscrire dans ce type de lésion une plastie antéroexterne de renfort de type Lemaire (déstabilisation des formations externes).

En bref *(fig 21) :* le traitement fonctionnel des ruptures partielles du LCA est indiqué, avec une rééducation semblable à celle d'une ligamentoplastie. Les ruptures complètes isolées sont traitées initialement fonctionnellement. Il n'y a pas de place pour les sutures avec ou sans plastie d'addition. La ligamentoplastie réalisée le plus souvent secondairement chez les patients jeunes et actifs se discute d'emblée chez les sportifs de haut niveau, et en cas de lésion méniscale associée ou de triade antéro-interne. Les indications chirurgicales formelles sont les entorses antéroexternes rétroligamentaires (ligamentoplastie et réparation périphérique), la présence d'une anse de seau méniscale (ligamentoplastie et suture méniscale), les fractures de la surface préspinale déplacées (laçage), un battant de cloche du LCA (arthrolyse ± ligamentoplastie).

LÉSIONS ISOLÉES DU LIGAMENT LATÉRAL INTERNE

■ *Traitement orthopédique*

Un traitement fonctionnel est institué pour les lésions isolées de premier degré [45, 57, 113]. Il consiste en une mobilisation précoce avec appui autorisé, associée à un traitement médical (antalgiques, anti-inflammatoires et glaçage). L'immobilisation sera de courte durée, à titre antalgique.

Les lésions isolées de deuxième et troisième degrés de même que les avulsions osseuses avec peu de déplacement sont immobilisées dans une attelle cruromalléolaire pendant 6 semaines, avec appui autorisé et mobilisation précoce sans contrainte dans le plan frontal [105].

Le traitement orthopédique est donc indiqué dans les lésions interstitielles isolées, quels que soit leur stade [52] et les lésions jonctionnelles non déplacées [34, 56, 96].

■ *Traitement chirurgical*

Le traitement chirurgical ne se discute, pour les lésions stade 3 (suture par des points simples, en U, en X, ou en paletot) [45] que s'il existe une rupture du pivot central, et d'autant plus s'il existe une lésion associée du PAPI [49]. Les sutures renforcées par une plastie de type Kirchmayr-Kessler (points simples et points en cadre), une plastie au semitendinosus (Bosworth), ou au tendon rotulien (slocum) n'ont pas de place dans les lésions aiguës.

Les lésions jonctionnelles déplacées sont traitées par ostéosynthèse du fragment osseux (vis, agrafes). Les avulsions ligamentaires sont réinsérées par des points transosseux, des ancres, ou des vissages avec rondelle [45, 83].

En bref : hormis les lésions jonctionnelles avec avulsion osseuse déplacée, Il n'y a pas d'indication chirurgicale dans les lésions isolées du LLI. Le traitement fonctionnel consiste en une mobilisation précoce avec appui, et une immobilisation temporaire de 4 à 6 semaines entre les séances de rééducation. Il est capital de ne pas méconnaître des lésions associées notamment du pivot central.

LÉSIONS ISOLÉES DES FORMATIONS EXTERNES

Les lésions isolées du ligament latéral externe n'existent pas. Les lésions associées des formations postéroexternes doivent être recherchées attentivement. Celles-ci peuvent exister de façon isolée. Les examens complémentaires, avec notamment l'IRM, ont ici un rôle diagnostique essentiel. Il faut s'attacher également à rechercher des lésions associées du pivot central. Le traitement des lésions postéroexternes est chirurgical.

LÉSIONS ISOLÉES DU LCP

■ *Fractures de la surface rétrospinale*

Les fractures non déplacées sont traitées orthopédiquement par plâtre cruromalléolaire en extension 45 jours. Les fractures déplacées doivent être opérées, en réalisant une ostéosynthèse directe par voie postérieure de Trickey [127]. On réalise un vissage si le fragment est volumineux, sinon un agrafage ou une suture transosseuse [45]. Le résultat peut être imparfait du fait de la déformation plastique du ligament, ainsi que de la présence de lésions étagées méconnues [21] nécessitant la fixation du fragment osseux plus bas [19]. L'essentiel est de ne pas méconnaître ce type de lésion, notamment dans le cadre d'un polytraumatisme.

■ *Avulsion au plafond*

L'IRM permet actuellement de localiser le site de la rupture dans le cadre d'une laxité postérieure récente du genou, sans avoir recours à l'arthroscopie, qui doit être pratiquée uniquement pour le traitement des lésions méniscales associées (10 % des cas) [21], ou pour la reconstruction ligamentaire.

Les avulsions au plafond sont réinsérées par des points transosseux. Cette réinsertion doit être associée à un renfort comme pour les lésions intraligamentaires, car les sutures isolées aboutissent à un échec anatomique [21].

■ *Ruptures intraligamentaires*

Le traitement chirurgical comprend une suture associée à un renfort biologique (tendon rotulien, tendon quadricipital, tendons de la patte d'oie) [22, 83, 95, 118], ou synthétique. L'olécranisation de la rotule proposée par Grammont peut être source de douleurs fémoropatellaires résiduelles [19], elle permet une rééducation entre 30 et 70°. L'immobilisation en extension permet un bon contrôle de la translation postérieure, mais expose au risque de rotule basse.

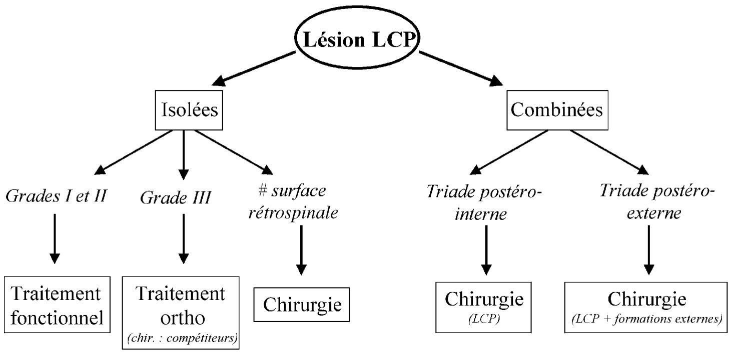

22 *Ruptures du ligament croisé postérieur (LCP) : schéma thérapeutique.*

Indications (*fig 22*)

Les fractures déplacées de la surface rétrospinale doivent être ostéosynthésées, alors que les fractures non déplacées sont traitées orthopédiquement.

Les ruptures partielles du LCP (grades 1 et 2) sont traitées de façon fonctionnelle (appui partiel, renforcement du quadriceps, reprise des activités sportives à 1 mois) [43]. Ce traitement donne 80 % de satisfaction chez des athlètes [93]. Le taux de satisfaction serait corrélé à la récupération du quadriceps femoris [82].

Le traitement orthopédique (grade 3) comprend une immobilisation en extension complète pendant 1 mois afin de réduire la translation postérieure [26, 45], une reprise progressive de l'appui après la 2^{e} semaine. Le sport est repris au 3^{e} mois. La rééducation est entreprise d'emblée, avec travail isométrique en extension du quadriceps femoris, mobilisation en décubitus ventral (0-60°) afin de supprimer les contraintes postérieures dues à la pesanteur.

L'incertitude concerne les ruptures par avulsion au plafond et les ruptures intraligamentaires complètes (grade 3). Les facteurs influençant la décision sont l'âge, les ambitions sportives du patient, le délai par rapport au traumatisme et l'existence de lésions périphériques associées.

Le traitement orthopédique doit être envisagé après 35 ans. Avant 35 ans, le traitement chirurgical est licite chez le sportif compétiteur. Cependant, un traitement orthopédique peut être entrepris avec un très bon résultat le plus souvent [35, 64, 93], et la possibilité de réaliser une chirurgie secondaire en cas de laxité postérieure clinique symptomatique, donnant cependant de moins bons résultats [19]. La phase d'adaptation fonctionnelle pour une laxité postérieure isolée dure entre 3 et 18 mois, puis fait place à une phase de tolérance fonctionnelle qui dure environ 15 ans, pour faire place à l'arthrose. Ainsi, la tolérance fonctionnelle après traitement orthopédique ne doit pas être évaluée trop précocement [29, 93, 106, 108]. En cas de laxité postéroexterne, la tolérance fonctionnelle est beaucoup moins bonne et évolue plus rapidement vers l'arthrose [13].

La chirurgie à la phase aiguë doit être conduite le plus tôt possible après le traumatisme. La présence d'un polytraumatisme ou de lésions cutanées oriente parfois vers un traitement orthopédique exclusif.

La présence de lésions périphériques est une indication à la réparation aiguë, du fait de la difficulté que posent les laxités périphériques à la phase chronique [19, 21, 43].

En bref : les fractures déplacées de la surface rétrospinale doivent être opérées. En cas de rupture complète intraligamentaire du LCP chez les patients jeunes et actifs, la ligamentoplastie d'emblée doit être discutée, car elle donne de meilleurs résultats qu'à la phase chronique. Le traitement fonctionnel des ruptures isolées du LCP doit obéir à un protocole précis de rééducation. Le résultat est le plus souvent favorable mais imprévisible. Les lésions intraligamentaires complètes chez les sportifs de haut niveau sont le plus souvent traitées par suture associée à une ligamentoplastie de renforcement.

23 *Artériographie après luxation du genou : lésion de l'artère poplitée.*

TRIADES POSTÉRIEURES

La réparation du LCP dans les triades postéro-internes permet la cicatrisation du plan interne. Hormis les désinsertions avec avulsions osseuses qui doivent être réinsérées, la suture primaire des formations internes n'est pas indispensable.

Les triades postéro-postéro-externes, plus fréquentes [43], répondent mal au traitement orthopédique (immobilisation en extension, broche d'olécranisation), laissant constamment persister une instabilité chronique invalidante [21, 26, 31].

Un geste isolé sur le LCP conduira à une surcharge et une distension de celui-ci si l'on ne répare pas les formations externes [47].

La réparation du LCP corrige le tiroir postérieur et doit précéder les gestes périphériques. L'arthroscopie sous pression contrôlée permet l'exploration des lésions externes et des ménisques, ainsi que le traitement éventuel des lésions méniscales. Les gestes externes sont les mêmes que ceux décrits dans le cadre des pentades et luxations. Les ruptures intraligamentaires sont traitées par suture directe. Les cas les plus favorables représentent les avulsions osseuses qui sont vissées, agrafées, ou réinsérées par ancres. Le recours à des plasties au biceps [13, 22], au fascia lata [83], afin de reconstituer le LLE est exceptionnel à la phase aiguë. Il n'y pas de place à ce stade pour les ostéotomies.

LUXATIONS DU GENOU

La prise en charge doit répondre à des priorités qui sont le dépistage et la prise en charge des complications, et doit également répondre aux objectifs concernant le traitement des lésions ligamentaires proprement dites.

Traitement en urgence

La recherche de complications immédiates, notamment vasculaires (pédicule poplité) est fondamentale, et va déterminer l'arbre décisionnel en urgence du patient [38, 52]. Cette prise en charge est multidisciplinaire entre chirurgiens orthopédiste et vasculaire d'une part, et médecin radiologue d'autre part [85, 111].

Après réduction par manœuvres externes et contention du membre, la prise des pouls tibial postérieur et pédieux est impérative. L'existence d'un syndrome hémorragique (extériorisé dans les lésions exposées, ou sous forme d'hématome [9]), ou ischémique complet (associant douleur, pâleur, paralysie, absence de pouls), ou partiel (tétrade de Griffith incomplète) du membre inférieur doit conduire à la réalisation d'une artériographie sans délai sur table au bloc opératoire. L'artériographie (*fig 23*), systématique, est réalisée dans le service de radiologie en cas de tableau clinique douteux ou

d'un examen vasculaire normal. Elle permet de dépister des lésions intimales initialement asymptomatiques [59]. L'angio-IRM, permettant de réaliser un bilan complet vasculaire et ligamentaire, n'est malheureusement que très rarement disponible en urgence.

Le traitement des lésions vasculaires doit primer sur les autres traitements, et doit être entrepris dès la luxation réduite. La stabilisation est assurée par une broche d'olécranisation ou par un fixateur externe si la luxation est exposée [52]. La suture ou le pontage vasculaire sont suivis d'une quadruple aponévrotomie.

Un traitement chirurgical en urgence doit être conduit également en cas d'irréductibilité (surtout luxations postérieures), d'incoercibilité, ou de luxation exposée.

Les ruptures de l'appareil extenseur et les fractures articulaires représentent des urgences différées.

En cas de luxation « simple » du genou, le traitement orthopédique isolé en urgence est recommandé par certaines équipes [124].

Traitement des complications

La présence d'une ou de plusieurs complications implique leur traitement en urgence.

Luxation irréductible

En cas de luxation postérieure, l'effraction du condyle interne à travers la capsule antéro-interne rend toute réduction par manœuvres externes impossible [89]. L'abord chirurgical et l'ouverture de la capsule sont alors indispensables à la réduction.

Rupture de l'appareil extenseur

Le traitement chirurgical est impératif. Les fractures de rotule sont ostéosynthésées. Une réinsertion transosseuse du tendon quadricipital ou du ligament patellaire est nécessaire en cas d'avulsion. Une fracture-arrachement de la tubérosité tibiale antérieure nécessite une fixation par vis ou agrafes. Les ruptures interstitielles du ligament patellaire sont traitées par suture directe et renforcement, à l'aide de matériel résorbable plutôt que de cadrage métallique.

Fractures articulaires

La réduction, du fait du potentiel arthrosique surajouté par les lésions ligamentaires, doit être la plus anatomique possible.

Ouverture cutanée

La fermeture cutanée doit être réalisée après lavage abondant et mise en place d'un drainage. Elle ne pose en principe pas de problème.

Complications neurologiques

Elles comprennent les atteintes des nerfs sciatiques poplités interne (SPI) et externe (SPE). Elles doivent être traitées secondairement après un délai de 3 mois environ, par réalisation de greffes nerveuses [103]. La récupération peut être tardive, jusqu'à 2 ans après la réparation chirurgicale. La réparation chirurgicale du SPE est contre-indiquée en cas de déficit de la flexion dorsale du pied (indication d'arthrodèse) ou de lésion vasculaire initiale (indication de transfert tendineux). En cas d'atteinte des deux troncs nerveux et d'une dévascularisation de la jambe, une amputation peut être indiquée.

Traitement des lésions ligamentaires

Pivot central

La rupture du ligament croisé postérieur implique une modification du centre de rotation du genou à partir de 30° de flexion (translation tibiale postérieure), empêchant la cicatrisation en bonne position des formations périphériques.

La réparation du ligament croisé postérieur est la seule indiquée pour ces lésions bicroisées [50], et obéit aux mêmes principes que la rupture isolée du LCP. On situe le point d'équilibre antéropostérieur par l'alignement plateau interne et condyle interne. La réparation du LCA doit se discuter uniquement s'il existe une fracture de la surface préspinale. Dans les autres cas, s'il existe une laxité antérieure chronique, une instabilité importante et gênante chez un sujet jeune, une plastie du ligament croisé antérieur peut être proposée. Le tableau clinique à la phase chronique est cependant dominé par la douleur plus que par l'instabilité [112].

À noter qu'une broche d'olécranisation n'est pas efficace dans le cadre des luxations antérieures (pas de frein à la translation antérieure), et il faut savoir utiliser dans ce cas une broche fémorotibiale.

Formations périphériques

À partir du moment où le ligament croisé postérieur est réparé et que la position d'équilibre est trouvée, la cicatrisation des formations périphériques peut se produire en bonne position.

Pour les lésions par décollement, il y a peu de laxité après réduction, contrairement aux lésions par bâillement qui s'accompagnent d'une solution de continuité ligamentaire [52].

Les arrachements osseux doivent être refixés (vis, ancres, agrafes, haubans). Les lésions intraligamentaires sont suturées par affrontement. L'interposition du faisceau profond du LLI est une indication chirurgicale. Les plasties ligamentaires périphériques ne sont pas réalisées en urgence.

Il faut reconstruire en priorité le LLE et le point d'angle postéroexterne et réinsérer, en cas de lésion, le popliteus, le biceps femoris, voire le fascia lata car le traitement au stade chronique donne de mauvais résultats. Une plastie au biceps femoris peut exceptionnellement être réalisée en cas de dilacération du LLE.

Si l'on décide un traitement orthopédique exclusif recommandé par certaines équipes [124], le membre doit être immobilisé en flexion en cas de luxation antérieure, et en extension en cas de luxation postérieure.

Le traitement chirurgical (hormis le traitement en urgence des complications), s'il est décidé, doit être fait rapidement sous peine de voir apparaître un œdème important ainsi que des complications thromboemboliques faisant différer l'intervention [65].

Les radiographies après traitement orthopédique ou chirurgical doivent montrer une bonne congruence articulaire, l'absence de bâillement interne ou externe, et une correction de la translation postérieure de profil [85].

En bref : la luxation du genou est une urgence chirurgicale. La fréquence des lésions vasculaires impose un examen clinique rigoureux après réduction, ainsi qu'une artériographie systématique. La prise en charge des lésions vasculaires est une priorité absolue. Certaines situations imposent un geste orthopédique en urgence (irréductibilité, incoercibilité, ouverture cutanée), ou différé (fracture articulaire, rupture de l'appareil extenseur). Dans les autres cas, la réparation du LCP ainsi que des lésions périphériques doit être envisagée. La prise en charge chirurgicale nécessite des mains expertes dans la chirurgie du genou, et doit être mise en balance avec le traitement orthopédique prôné par certaines équipes.

LÉSIONS LIGAMENTAIRES DE L'ENFANT

Fracture-avulsion du massif des épines tibiales

Les fractures de stade I (non déplacées) sont traitées orthopédiquement par un plâtre en flexion à 20° pendant 6 semaines. Certaines équipes entreprennent la mobilisation d'emblée, avec des risques de déplacement secondaire et de pseudarthrose inutiles, car il n'y a en principe pas de raideur séquellaire chez l'enfant après ce type de lésion [25]. Les fractures de stade II (bec de canard) sont immobilisées en hyperextension *(fig 24)*. On réalise sous anesthésie une évacuation de l'hémarthrose, une réduction en hyperextension sous amplificateur de brillance (réduction par le toit de l'échancrure) [79] *(fig 25)*.

24 *Fracture de la surface préspinale stade 2 (bâillement antérieur).*

25 *Fracture de la surface préspinale stade 2 : réduction en hyperextension.*

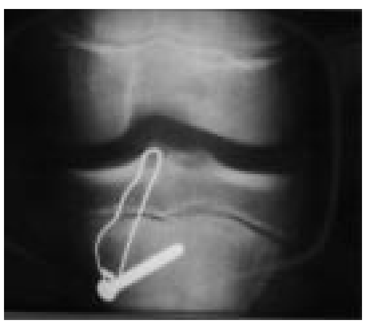

26 *Laçage d'une fracture de la surface préspinale chez l'enfant.*

Le traitement chirurgical est indiqué si la réduction n'est pas anatomique, ou si la fracture n'est pas réductible du fait d'une incarcération de la corne antérieure du ménisque interne. Le traitement chirurgical dans les stades II est indiqué par certaines équipes, afin de retendre le LCA qui subit une distension intraligamentaire préfracturaire pendant l'accident [4, 25]. La tendance actuelle est d'opérer toutes les fractures déplacées. Ceci permet un bilan articulaire complet (arthroscopie) et une retension du LCA (creusement d'une logette).

Les fractures de stades III et IV doivent être réinsérées. On réalise le plus souvent un laçage au fil métallique transphysaire par arthrotomie ou sous arthroscopie [92], à l'aide de viseurs *(fig 26)*. Le risque d'épiphysiodèse est très faible avec cette technique. Certains réalisent une réinsertion par broches pour éviter de transfixier la plaque épiphysaire [25].

Rupture intraligamentaire

Le traitement fonctionnel attentiste de ces lésions prévalait il y a quelques années du fait de la bonne tolérance fonctionnelle, et de la

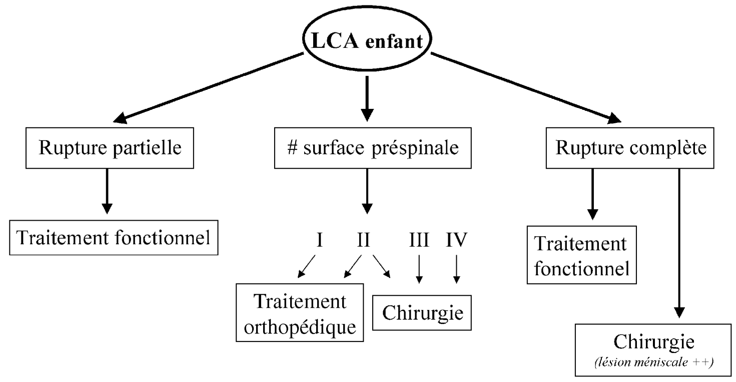

27 *Ruptures du ligament croisé antérieur (LCA) chez l'enfant : schéma thérapeutique.*

rareté des évaluations objectives de la laxité résiduelle [81]. Depuis l'évaluation précise de la laxité montrant l'importance de la laxité résiduelle, ainsi que le nombre de lésions méniscales [2, 75] et cartilagineuses secondaires [62], l'attitude est résolument plus chirurgicale. Cette attitude se défend d'autant plus que l'activité des enfants est difficile à contrôler, et que les accidents d'instabilité sont en fait fréquents [5, 40, 82].

Les ruptures partielles doivent être traitées de façon fonctionnelle, avec une courte période d'immobilisation, puis une reprise des activités sportives sans orthèse. Il faut avertir les patients de l'évolution possible vers une rupture complète, et revoir l'enfant après un épisode d'instabilité [3].

En cas de rupture complète, le traitement fonctionnel comprend le port d'une orthèse lors du sport, en interdisant les sports avec pivot et contact.

Les sutures chirurgicales sont décevantes et ne sont plus indiquées actuellement, de même que les plasties extra-articulaires isolées [31, 40]. Les enfants ayant moins de 1 cm de croissance résiduelle sont traités comme les adultes. Lorsqu'il y a plus de 1 cm de croissance résiduelle, on peut réaliser des techniques transphysaires [2] avec des transplants plus isométriques, mais avec un risque d'épiphysiodèse secondaire. Ces techniques doivent utiliser des tunnels de moins de 8 mm de diamètre (patte d'oie, fascia lata) [75], éviter les transplants avec baguette osseuse et la fixation par vis d'interférence. Les procédés extraphysaires [10, 31] peuvent également troubler la croissance (dégât de la virole périchondrale) [97]. Le technique « *tomato stake* » de Bergfeld [8] utilisant le tendon rotulien respecte la plaque de croissance mais, comme la technique de Clocheville, n'est pas isométrique.

L'attitude thérapeutique doit être plus chirurgicale face aux ruptures intraligamentaires du LCA chez l'enfant. La ligamentoplastie en urgence différée doit se discuter en présence de lésions méniscales. Elle est suivie d'une immobilisation plâtrée. S'il s'agit d'une désinsertion périphérique de la corne postérieure du ménisque interne, l'attitude peut être attentiste, étant donné le potentiel de cicatrisation. En cas de désinsertion plus étendue, l'option chirurgicale (ligamentoplastie et suture méniscale) doit être retenue [75]. En l'absence de lésion méniscale, un traitement fonctionnel d'attente est débuté, la ligamentoplastie doit être discutée secondairement, en cas d'accidents d'instabilité ou de laxité supérieure à 8-9 mm [97].

En bref *(fig 27)* : les fractures des épines tibiales de stade II avec une réduction non anatomique en extension, et les fractures de stades III et IV doivent être traitées par laçage.

Les ruptures intraligamentaires avec un potentiel de croissance de moins de 1 cm seront traitées comme chez l'adulte. S'il existe plus de 1 cm de potentiel de croissance, la présence d'une lésion méniscale étendue nécessite une ligamentoplastie intra-articulaire associée à une suture méniscale en urgence différée.

Conclusion

Rationalité, sens des priorités et sagesse doivent être quelques principes pour la prise en charge des lésions ligamentaires récentes du genou.
Rationalité, car la prise en charge, quel que soit le tableau clinique, doit comprendre un examen clinique complet, systématique, qui sous-entend une parfaite connaissance de l'anatomie, des mécanismes et des associations lésionnelles possibles. Un bilan radiographique minimum doit toujours être réalisé, les autres examens paracliniques, avec au premier plan l'IRM, sont demandés selon les cas.
Sens des priorités, car certains tests cliniques sont essentiels. Ils permettent de dépister des complications vasculonerveuses dans le cadre des lésions complexes (pentades et luxations), ou de tester des structures ligamentaires spécifiques qui impliquent un geste chirurgical à la phase aiguë.
Sagesse, car il vaut mieux entreprendre un traitement orthopédique temporaire ou définitif bien conduit, ou savoir différer une intervention, plutôt que de réaliser un geste chirurgical imparfait pouvant aggraver les lésions initiales. Cette sagesse ne doit pas faire oublier que certaines lésions doivent être traitées orthopédiquement, alors que d'autres représentent des indications chirurgicales formelles.

L'analyse clinique et paraclinique initiale, l'évaluation des différents résultats et notamment des échecs, doivent permettre d'affiner les indications et les méthodes thérapeutiques, afin d'améliorer le pronostic et l'évolution de ces lésions.

Références

[1] Andersson C, Odensten M, Gillquist J. Knee function after surgical or non surgical treatment of acute rupture of the anterior cruciate ligament: a randomized study with a long-term follow-up period. *Arthroscopy* 2000 ; 16 : 379-382

[2] Andrews M, Noyes FR, Barber-Westin SD. Anterior cruciate ligament allograft reconstruction in squeletally immature athlete. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 48-54

[3] Angel KR, Hall DJ. Anterior cruciate ligament injury in children and adolescent. *Arthroscopy* 1989 ; 5 : 197-200

[4] Bachelin P, Pirkl S. Fracture des épines tibiales et rupture du ligament croisé antérieur chez l'enfant et l'adolescent. *Méd Hyg* 1987 ; 45 : 1656-1662

[5] Badelon O. Aspects chirurgicaux des lésions ligamentaires et cartilagineuses du genou de l'enfant. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°59. Pathologie chirurgicale du genou du sportif. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 60-70

[6] Barber FA. What is the terrible triad? *Arthroscopy* 1992 ; 8 : 19-22

[7] Barrack RL, Bruckner JD, Kneisl J, Inman WS, Alexander AH. The outcome of nonoperatively treated complete tears of the anterior cruciate ligament in young adults. *Clin Orthop* 1990 ; 259 : 192-199

[8] Bergfeld F. Anterior cruciate ligament insufficiency in children. In : Feaging JA ed. The cruciates ligaments. London : Churchill Livingstone, 1994

[9] Bloom MH. Traumatic knee dislocation. In : Chapman MW ed. Operative orthopaedics. Philadelphia : JB Lippincott, 1988 : 1633-1640

[10] Bonnard C, Heudel H. Réparations des ruptures du LCA avant 13 ans. *Ann Orthop Ouest* 1996 ; 28 : 190-191

[11] Boring TH, O'Donoghue DH. Acute patellar dislocation: results of immediate surgical repair. *Clin Orthop* 1978 ; 136 : 182-185

[12] Bouchet A, Cuilleret J. Anatomie : le membre inférieur. Paris : SIMEP, 1980

[13] Bousquet G, LeBeguec P, Girardin P. Les laxités chroniques du genou. Paris : Medsi-MacGraw Hill, 1991

[14] Buss DD, Min R, Skyhar M, Galinat B, Warren RF, Wickiewicz TL. Nonoperative treatment of acute anterior cruciate ligament injuries in a selected group of patients. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 160-165

[15] Butler JC, Andrews JR. The role of arthroscopic surgery in the evaluation of acute traumatic hemarthrosis of the knee. *Clin Orthop* 1988 ; 228 : 150-152

[16] Casteleyn P, Handelberg F. Non operative management of anterior cruciate ligament injuries in the general population. *J Bone Joint Surg Br* 1996 ; 78 : 446-451

[17] Cazeneuve JF, Collet LM, Renaud C, De Flamesnil C. Hémarthroses post-traumatiques du genou chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 249-251

[18] Chambat P. Lésions récentes du ligament croisé antérieur. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°59. Pathologie chirurgicale du genou du sportif. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 19-27

[19] Chambat P, Chassaing V, Christel P, Moyen B, Neyret P, Puddu GC et al. Le ligament croisé postérieur (symposium). *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 (suppl II) : 23-72

[20] Cho KO. Reconstruction of the anterior cruciate ligament by semi tendinosus tenodesis. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 608-612

[21] Christel P. Pathologie traumatique du ligament croisé postérieur. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 73. Paris : Expansion Scientifique Française, 2000 : 61-80

[22] Clancy WG, Shelbourne KD, Zöllner GB, Keene JS, Reider B, Rosenberg TD. Treatment of knee joint instability secondary to rupture of the posterior cruciate ligament. Report of a new procedure. *J Bone Joint Surg Am* 1983 ; 65 : 310-322

[23] Cofield RH, Bryan RS. Acute dislocation of the patella: results of conservative treatment. *J Trauma* 1977 ; 17 : 526-531

[24] Costa-Paz M, Muscolo L, Ayerza M, Makino A, Aponte-Tinao L. Magnetic resonance imaging follow-up study of bone bruises associated with anterior cruciate ligament ruptures. *Arthroscopy* 2001 ; 17 : 445-449

[25] Courvoisier PA, Fritschy D. Arrachement de l'épine tibiale. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 59. Pathologie chirurgicale du genou du sportif. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 53-57

[26] Covey D. Current concepts review. Injuries of the posterolateral corner of the knee. *J Bone Joint Surg Am* 2001 ; 83 : 106-118

[27] Dainer RD, Barrack RL, Buckley SL, Alexander AH. Arthroscopic treatment of acute patellar dislocation. *Arthroscopy* 1988 ; 4 : 267-271

[28] De Haven K. Diagnosis of acute knee injuries with hemarthrosis. *Am J Sports Med* 1980 ; 8 : 9-14

[29] Dejour H. Entorses graves du genou. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 34. Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 : 81-97

[30] Dejour H, Walch G, Peyrot J, Eberhard P. Histoire naturelle de la rupture du ligament croisé postérieur. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 35-43

[31] Delee JC, Curtis R. Anterior cruciate ligament insufficiency in children. *Clin Orthop* 1983 ; 172 : 112-118

[32] Duncan JB, Hunter R, Purnell M, Freeman J. Meniscal injuries associated with acute anterior cruciate ligament tears in alpine skiers. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 170-172

[33] Dye SF, Wojtys EM, Fu FH, Fithian DC, Gillquist J. Factors contributing to function of the knee joint after injury or reconstruction of the anterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1380-1393

[34] Fetto JF, Marshall JL. Medial collateral ligament injuries of the knee: a rationale of treatment. *Clin Orthop* 1978 ; 132 : 206-218

[35] Fowler PJ, Messieh SS. Isolated posterior cruciate ligament injuries in athletes. *Am J Sports Med* 1987 ; 15 : 553-557

[36] Frank C, Amiel D, Woo S, Akeson W. Normal ligament properties and ligament healing. *Clin Orthop* 1985 ; 196 : 15-25

[37] Frank CB, Bray RC, Hart DA, Shrive NG, Loitz BJ, Matyas JR et al. Soft tissue healing. New York : Basic Science, 2000 : Section 1

[38] Frassica FJ, Sim FH, Staeheli JW, Pairolero PC. Dislocation of the knee. *Clin Orthop* 1991 ; 263 : 200-205

[39] Godefroy D, Rousselin B. Comment je fais un arthroscanner du genou : le genou traumatique et dégénératif. In : Le genou traumatique et dégénératif. GETROA opus XXI. Monptellier : Sauramps Médical, 1997 : 585-593

[40] Graf BK, Fujisaki KC, Lange RH et al. Anterior cruciate tears in the skeletally immature athlete. Presented at the arthroscopy association of North America annual meeting, Orlando, Florida, 1990

[41] Grontvedt T, Engebretsen L, Benum P, Fasting O, Molster A, Strand T. A prospective randomized study of three operations for acute rupture of the anterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 159-168

[42] Hamada M, Shino K, Mitsuoka T, Toritsuka Y, Natsu-Ume T, Horibe S. Chondral injury associated with acute isolated posterior cruciate ligament injury. *Arthroscopy* 2000 ; 16 : 59-63

[43] Harner CD, Höher J. Evaluation and treatment of posterior cruciate ligament injuries. *Am J Sports Med* 1998 ; 26 : 471-482

[44] Hawkins RJ, Bell RH, Anisette G. Acute patellar dislocations: the natural history. *Am J Sports Med* 1986 ; 14 : 117-120

[45] Hertel P. Specific techniques in recent knee ligament surgery. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 2000 : 55-530-C-10, Surgical Techniques in Orthopaedics and Traumatology1-8

[46] Hillard-Sembell D, Daniel DM, Stone ML, Dobsone BE, Fithian DC. Combined injuries of the anterior cruciate and medial collateral ligaments of the knee: effect of treatment on stability and function of the knee. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 169-176

[47] Höher J, Harner CD, Vogrin TM, Baek GH, Carlin GJ, Woo SL. In situ forces in the posterolateral structures of the knee under posterior tibial loading in the intact and posterior cruciate ligament-deficient knee. *J Orthop Res* 1998 ; 16 : 675-681

[48] Hughston JC. Treatment of acute patellar dislocation. *Am J Sports Med* 1988 ; 16 : 244-249

[49] Hughston JC. The importance of the posterior oblique ligament in repairs of acute tears of the medial collateral ligaments in knees with or without an associated rupture of the anterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 1328-1343

[50] Hughston JC, Bowden FH, Andrews JR, Norwood LA. Acute tears of the posterior cruciate ligament: results of operative treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 438-450

[51] Hughston JC, Norwood LA. The posterolateral drawer test and external rotational recurvatum test for posterolateral instability of the knee. *Clin Orthop* 1980 ; 147 : 82-87

[52] Hunziker EB, Staübli HU, Jakob RP. Surgical anatomy of the knee joint. In : The knee and the cruciate ligaments. Anatomy, biomechanics, clinical aspects. Reconstruction, complications, rehabilitation. London : Churchill Livingstone, 1990 : 31-47

[53] Imbert JC, Dupré La Tour J. Lésions récentes des ligaments du genou. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 1993 : 14-080-A-20, Appareil locomoteur1-16

[54] Imbert P, Walch G. Conduite à tenir devant une première luxation de rotule. Journées de chirurgie du genou, 1987 : 99-106

[55] Indelicato P, Bittar E. A perspective lesions associated with ACL insufficiency of the knee. *Clin Orthop* 1985 ; 198 : 77-80

[56] Indelicato PA. Injury to the medial capsuloligamentous complex and the cruciate ligaments. In : Feagin JA ed.Diagnosis and treatment of ligamentous injuries about the knee. London : Churchill Livingstone, 1988 : 197-206

[57] Indelicato PA. Non operative treatment of complete tears of the medial collateral ligament of the knee. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 696-703

[58] Jensen CM, Roosen JU. Acute traumatic dislocations of the patella. *J Trauma* 1985 ; 25 : 160-162

[59] Johner R. Dislocation of knee. In : The knee and the cruciate ligaments. Berlin : Springer-Verlag, 1992 : 307-317

[60] Johnson DL, Bealle DP, Brand JC, Nyland J, Caborn DN. The effect of a geographic lateral bone bruise on knee inflammation after acute anterior cruciate ligament rupture. *Am J Sports Med* 2000 ; 28 : 152-154

[61] Johnson RJ, Beynnon BD, Nichols CE, Renstrom PA. Current concept review. The treatment of injuries of the anterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 140-151

[62] Kannus P, Jarvinen M. Conservatively treated tears of the ACL. Long-term results. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 1007-1112

[63] Kaplan N, Wickiewicz L, Warren RF. Primary surgical treatment of anterior cruciate ligament ruptures: a long-term follow-up study. *Am J Sports Med* 1990 ; 18 : 354-358

[64] Keller PM, Shelbourne KD, McCarroll JR, Rettig AC. Nonoperatively treated isolated posterior cruciate ligament injuries. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 132-136

[65] Kennedy JC. Complete dislocation of the knee joint. *J Bone Joint Surg Am* 1963 ; 45 : 889-904

[66] Kursunoglu S, Pate D, Resnick D, Andre M, Sartoris D. Computed arthrotomography with multiplanar reformations and three-dimensional image analysis in the evaluation of the cruciate ligament: preliminary investigation. *Can Assoc Radiol J* 1986 ; 37 : 153-156

[67] Laboureau JP, Cazenave A. Ruptures récentes du ligament croisé antérieur. Technique de suture sur ligament de renfort. Résultats après cinq ans d'expérience. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 92-102

[68] Lahm A, Erggelet C, Steinwachs M, Reichelt A. Articular and osseous lesions in recent ligament tears: arthroscopic changes compared with magnetic resonance imaging findings. *Arthroscopy* 1998 ; 14 : 597-604

[69] Laprade RF, Gilbert TJ, Bollom TS, Wentorf F, Chaljub G. The magnetic resonance imaging appearance of individual structures of the posterolateral knee. *Am J Sport Med* 2000 ; 28 : 191-199

[70] Lavarde G. Traitement des luxations traumatiques récentes de la rotule. *J Chir* 1974 ; 107 : 499-504

[71] Lazennec JY, Roger B, Saillant G, Hansen S, Mora N, Arafati N et al. Réflexions sur l'anatomie et la mécanique des points d'angles postérieurs du genou. In : Le genou traumatique et dégénératif. GETROA opus XXI. Monptellier : Sauramps Médical, 1997 : 439-453

[72] Lazennec JY, Travelsi R. Bases anatomiques de l'instabilité du genou : Associations lésionnelles et morphotypes. In : 7es journées d'imagerie ostéo-articulaire de la Pitié-Salpêtrière. Le genou. Montpellier : Sauramps Médical, 1998 : 5-20

[73] Lee JK, Yao L, Phelps CT, Wirth CR, Czajka J, Lozman J. Anterior cruciate ligament tears. MRI compared with arthroscopy and clinical tests. *Radiology* 1988 ; 166 : 861-864

[74] Lipscomb AB, Anderson AF. Surgical reconstruction of both the anterior and posterior cruciate ligaments. *Am J Knee Surg* 1990 ; 3 : 29-40

[75] Lipscomb AB, Anderson AF. Tears of the anterior cruciate ligaments in adolescents. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 19-28

[76] Marshall JL, Warren RF, Wickiewicz TL. Primary surgical treatment of anterior cruciate ligament lesions. *Am J Sports Med* 1982 ; 10 : 103-107

[77] Mathieu P, Wybier M, Busson J, Morvan G. Le ligament latéral interne du genou. *Ann Radiol* 1997 ; 40 : 176-1181

[78] McDaniel WJ, Dameron TB. Untreated ruptures of the anterior cruciate ligament: a follow-up study. *Med Sport* 1999 ; 30 : 28-31

[79] Meyers MH, McKeevers F. Fracture of the intercondylar eminence of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1959 ; 41 : 209-222

[80] Mink JH. The cruciate and collateral ligaments. In : Mink JH, Reicher MA, Crues JV 3rd, Deutsch A eds. LMRI of the knee. New York : Raven Press, 1993 : 141-188

[81] Mizuta H, Kubota K, Shiraishi M, Otsuka Y, Nagamoto N, Takagi K. The conservative treatment of complete tears of the cruciate ligament in skeletally immature patients. *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 890-894

[82] Mooney MF, Rosenberg TD, Paulos LE. Reconstruction du ligament croisé postérieur sous arthroscopie. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°59. Pathologie chirurgicale du genou du sportif. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 28-36

[83] Müller W. Treatment of acute tears. In : The knee and the cruciate ligaments. Berlin : Springer-Verlag, 1983 : 279-292

[84] Natri A, Jarvinen M, Kannus P. Primary repair plus intra articular iliotibial band augmentation in the treatment of an acute anterior cruciate ligament rupture. A follow-up study of 70 patients. *Arch Orthop Trauma Surg* 1996 ; 115 : 22-27

[85] Neyret P. Lésions ligamentaires complexes récentes: triades, pentades et luxations. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 59. Pathologie chirurgicale du genou du sportif. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 37-52

[86] Noyes FR, Barber-Westin SD. The treatment of acute combined ruptures of the anterior cruciate and medial ligaments of the knee. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 380-391

[87] Noyes FR, Bassett RW, Grood ES, Butler DL. Arthroscopy in acute traumatic hemarthrosis of the knee. Incidence of anterior cruciate tears and other injuries. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 687-695

[88] Noyes FR, Mooar LA, Moorman CT 3rd, McGinniss GH. Partial tears of the anterior cruciate ligament. Progression to complete ligament deficiency. *J Bone Joint Surg Br* 1989 ; 71 : 825-833

[89] Nystrom M, Samimi S, Ha'Eri GB. Two cases of irreductible dislocation occurring in two patients and a review of the literature. *Clin Orthop* 1992 ; 277 : 197-200

[90] Odensten M, Hamberg P, Nordin M, Lysholm J, Gillquist J. Surgical or conservative treatment of the acutely torn anterior cruciate ligament. A randomized study with short-term follow-up observations. *Clin Orthop* 1985 ; 198 : 87-93

[91] O'Donoghue DH. Treatment of injuries to athletes. Philadelphia : WB Saunders, 1976

[92] Osti L, Merlo F, Liu S, Bocchi L. A simple arthroscopic procedure for fixation of displaced tibial eminence fractures. *Arthroscopy* 2000 ; 16 : 379-382

[93] Parolie JM, Bergfeld JA. Long-term results of non-operative treatment of isolated posterior cruciate ligament injuries in the athlete. *Am J Sports Med* 1986 ; 14 : 35-38

[94] Pelousse F, Olette J. Arthroscanner of the knee: new indication, examination of the femoro-tibial compartment. Comparative study with classical simple contrast media arthrography. *J Belge Radiol* 1993 ; 76 : 377-381

[95] Pinczewski LA, Thuresson P, Otto D, Nyquist F. Arthroscopic posterior cruciate ligament reconstruction using four-strand hamstring tendon graft and interference screws. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 661-665

[96] Reider B, Sathy R, Talkington J, Blynznak N, Kollias S. Treatment of isolated medial collateral ligament injuries in athletes with early functional rehabilitation: a five-year follow-up study. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 20-25

[97] Robert H. Lésion récente du LCA chez l'enfant. In : le ligament croisé antérieur (index). *Traumatol Sport* 1998 ; 5 (suppl I) : 120-126

[98] Robins AJ, Newman AP, Burks RT. Postoperative return of motion in anterior cruciate ligament and medial collateral ligament injuries: the effect of medial collateral ligament rupture location. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 20-25

[99] Roger B. Imagerie du genou traumatique du sportif. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°59. Pathologie chirurgicale du genou du sportif. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 7-18

[100] Ross G, Chapman AW, Newberg AR, Scheller AD. Magnetic resonance imaging for the evaluation of acute posterolateral complex injuries of the knee. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 444-448

[101] Sallay PI, Poggi J, Speer KP, Garrett WE. Acute dislocation of the patella. A correlative pathoanatomic study. *Am J Sports Med* 1996 ; 24 : 52-60

[102] Saragaglia D. La gestion de la rupture récente du LCA. Aspect chirurgical. In : le ligament croisé antérieur (index). *Traumatol Sport* 1998 ; 5 (suppl I) : 96-105

[103] Sedel L. Résultats des greffes du sciatique poplité externe après entorse grave du genou. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 : 139-140

[104] Segond P. Recherches cliniques et expérimentales sur les épanchements articulaires sanguins du genou par entorse. *Prog Méd* 1879 ; 7 : 297

[105] Servien E, Neyret P, Selmi T. Les entorses du ligament latéral interne. *Méd Sport* 1999 ; 30 : 28-31

[106] Shelbourne KD, Davis TJ, Patel DV. The natural history of acute, isolated, nonoperatively treated posterior cruciate ligament injuries. *Am J Sports Med* 1999 ; 27 : 276-283

[107] Shelbourne KD, Nitz PA. The O'Donoghue triad revisited. Combined knee injuries involving anterior cruciate and medial collateral ligament tears. *Am J Sports Med* 1991 ; 19 : 474-477

[108] Shelbourne KD, O'Shea JJ. Natural history of nonoperatively treated posterior cruciate ligament injuries. *Sports Med Arthorsc Rev* 1999 ; 7 : 235-242

[109] Shelbourne KD, Porter DA. Anterior cruciate ligament-medial collateral ligament injury: nonoperative management of medial collateral ligament tears with anterior cruciate ligament reconstruction. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 283-286

[110] Shelbourne KD, Pritchard J, Rettig AC, McCarroll JR, Vanmeter CD. Knee dislocation with intact PCL. *Orthop Rev* 1992 ; 21 : 607-611

[111] Shields L, Mital M, Cave EF. Complete dislocation of the knee : experience of Massachusetts General Hospital. *J Trauma* 1969 ; 9 : 192-215

[112] Sisto DJ, Warren RF. Complete knee dislocation: a follow-up study of operative treatment. *Clin Orthop* 1985 ; 198 : 94-101

[113] Smillie IS. Injuriesof the knee joint. London : Churchill Livingstone, 1978

[114] Smith JB. Knee instability after fractures of the intercondylar eminence of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1984 ; 4 : 462-464

[115] Speer KP, Spritzer CE, Bassett FH, Feagin JA, Garrett WE. Osseous injury associated with acute tears of the anterior cruciate ligament. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 382-389

[116] Spindler KP, Schils JP, Bergfeld JA, Andrish JT, Weiker GG, Anderson TE et al. Prospective study of osseous, articular, and meniscal lesions in recent anterior cruciate ligament tears by magnetic resonance imaging and arthroscopy. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 551-557

[117] Stanitski CL, Harvell JC, Fu F. Observations on acute knee hemarthrosis in children and adolescents. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 506-510

[118] Staübli HU, Schatzmann L, Brunner P, Rincon L, Nolte LP. Quadriceps tendon and patellar ligament: cryosectional anatomy and structural properties in young adults. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1996 ; 4 : 100-110

[119] Stoller DW, Martin C, Crues JV, Kaplan L, Mink JH. Meniscal tears: pathologic correlation with MR Imaging. *Radiology* 1987 ; 163 : 731-735

[120] Strum GM, Friedman MJ, Fox JM, Ferkel RD, Dorey FH, Pizzo W et al. Acute anterior cruciate ligament reconstruction. Analysis of complications. *Clin Orthop* 1990 ; 253 : 184-189

[121] Sugita T, Amis AA. Anatomic and biomechanical study of the lateral collateral and popliteofibular ligaments. *Am J Sports Med* 2001 ; 29 : 466-472

[122] Tardieu M, Benazet JP, Brasseur JL. Imagerie des lésions des plans périphériques du genou. In : 7es journées d'imagerie ostéo-articulaire de la Pitié-Salpêtrière. Le genou. Montpellier : Sauramps Médical, 1998 : 75-97

[123] Tavernier T, Dejour D. Imagerie du genou : Quel examen choisir ? *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 2001 : 30-433-A, Radiodiagnostic - Squelette normal1-18

[124] Taylor AR, Arden GP, Rainey HA. Traumatic dislocation of the knee: a report of forty three cases with special reference to conservative treatment. *J Bone Joint Surg Br* 1972 ; 54 : 96-102

[125] Terry GC, Laprade RF. The posterolateral aspect of the knee. Anatomy and surgical approach. *Am J Sports Med* 1996 ; 24 : 732-739

[126] Torisu T. Isolated avulsion fracture of the tibial attachment of the posterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 68-72

[127] Trickey EL. Injuries to the posterior cruciate ligament. *Clin Orthop* 1980 ; 147 : 76-81

[128] Vellet AD, Marks PH, Fowlers PJ, Munro TG. Occult post traumatic osteochondral lesions of the knee: prevalence, classification and short-term sequelae evaluated with MR Imaging. *Radiology* 1991 ; 178 : 271-276

[129] Versier G, Neyret P, Dejour D, Dejour H. Les lésions des deux ligaments croisés du genou. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 (suppl II) : 183

[130] Walch G, Dejour H. La radiographie dans la pathologie fémoro-patellaire. 6es Journées lyonnaises de chirurgie du genou, 1987

[131] Wessel LM, Scholz S, Rush M, Kopke J, Loff S, Duchene W et al. Hemarthrosis after trauma to the pediatric knee joint: what is the value of magnetic resonance imaging in the diagnostic algorithm? *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 : 338-342

[132] Woods GW, Chapman DR. Repairable postero-meniscal disruption in ACL injuries. *Am J Sports Med* 1984 ; 12 : 381-385

[133] Yamamoto RK. Arthroscopic repair of the medial retinaculum and capsule in acute patellar dislocations. *Arthroscopy* 1986 ; 2 : 125-131

Lésions traumatiques des ménisques du genou

R. Verdonk, F. Almqvist

Sauvegarder le corps méniscal après un traumatisme garde toute sa valeur. La fonction méniscale fait partie intégrante du genou et reste liée à l'intégrité ligamentaire et cartilagineuse. Ce travail passe en revue l'anatomie et la physiologique méniscale. L'histoire de la lésion ainsi que sa symptomatologie est suivie d'une étude actuelle de l'imagerie méniscale. Les auteurs portent un large intérêt au traitement des lésions méniscales, qui inclut le traitement conservateur et le traitement agressif. Il varie de la résection méniscale adéquate à la suture méniscale en s'attardant sur les différentes techniques qui sont à l'ordre du jour. Il est rappelé l'intérêt particulier de connaître les conditions de prise en charge des lésions méniscales sur un genou stable ou associées à une lésion ligamentaire. Le travail se termine par une étude des complications potentielles qui peuvent survenir dans l'approche chirurgicale de ces lésions et évoquent la place des allogreffes méniscales.

Mots clés : Ménisque ; Rupture méniscale ; Réparation méniscale ; Lésions traumatiques ; Biologie méniscale ; Imagerie méniscale

Plan

Historique

C'est au début du XIX^{e} siècle qu'apparaît pour la première fois la notion clinique de lésion décrite par Hey qui mentionne un dérangement interne du genou.

Ce n'est que bien plus tard, en 1886, que l'on retrouve dans la littérature la description de la méniscectomie, puis par Broadhurst en 1867, par Kocher en 1881 et par le Français Tédénat en 1889.

Les séries décrites s'agrandissent et on retrouve en 1912 la série de 149 cas de MacAdams Eccles, 449 cas de Martin et le rapport de Mouchet et de Tavernier en 1927.

C'est en 1885 qu'Annandale [1] décrit le premier la suture méniscale constituant une autre approche de la chirurgie méniscale. La première investigation scientifique dans ce domaine est produite par King [2] en 1936. Il décrit que la cicatrisation méniscale trouve son origine dans le tissu méniscosynovial. Sans cet élément anatomique en effet, nulle guérison ne semble possible dans son expérimentation chez le chien.

L'examen clinique bénéficie du développement des examens complémentaires grâce à Trillat. [3] L'arthrographie trouve sa place en 1937 dans l'étude de Palmer et cet examen devient dès lors un élément de base pour le diagnostic de lésion méniscale.

L'arthroscopie, réalisée dès 1918 par Tagaki met bien longtemps à s'imposer. L'atlas arthroscopique de Watanabe en 1957 [4] et ensuite celui de Eikelaar [5] illustrent les grands pas en avant de cette approche chirurgicale tout d'abord diagnostique et ensuite de règle pour le traitement des lésions méniscales. Progressivement le concept de sauver le tissu méniscal et non de le réséquer s'impose. C'est alors que les matériels arthroscopiques de suture et de refixation se retrouvent dans l'ancillaire de tout orthopédiste confronté à cette pathologie qui entraîne un handicap locomoteur important.

Pourquoi conserver le ménisque ?

Depuis les années cinquante la méniscectomie par arthrotomie aboutissait à une résection très souvent totale. Depuis les années soixante-dix l'arthroscopie a donné les moyens d'adapter la résection méniscale à la lésion, et ceci selon les directives techniques décrites par Jackson (1974), [6] Sprague (1981) [7] et

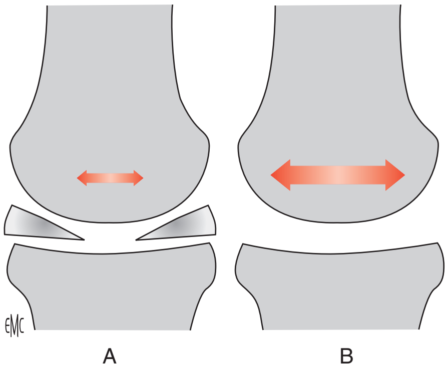

Figure 1. Après méniscectomie totale un glissement antéropostérieur (AP) plus important se présente.
A. Ménisque intact : mouvement AP normal.
B. Ménisque enlevé : mouvement AP important.

Figure 2. Dans le cas d'une méniscectomie interne (genou droit) la désaxation (en varus) et la surcharge du compartiment interne augmentent le risque dégénératif.

Rand (1985). [8] Dans les années soixante-dix et quatre-vingts, il a été démontré que la résection arthroscopique méniscale partielle engendrait dans 90 % des cas une restitution fonctionnelle complète.

Les résultats à court terme de ces résections partielles équivalent à ceux obtenus après résection méniscale à ciel ouvert.

En revanche, chez les sujets jeunes, pour les résultats à long terme et en cas de résection du ménisque interne, la déviation axiale et la surcharge mécanique deviennent des éléments importants. Ceux-ci peuvent induire un risque de dégénérescence cartilagineuse dans ce compartiment. Non seulement il n'y a plus d'effet amortisseur par le corps méniscal, mais également plus d'effet stabilisateur de ce mur méniscal (Fig. 1,2). Toute laxité ligamentaire éventuelle associée augmente encore l'effet péjoratif de la méniscectomie. À long terme chez le sujet plus âgé un malade sur deux va continuer à se plaindre de son compartiment interne après résection adéquate du ménisque interne.

Ces constatations poussent à une résection méniscale la plus partielle possible, et en cas de lésion traumatique à une réparation méniscale par suture. Cette même attitude doit s'appliquer autant que faire se peut encore pour le compartiment externe. En effet, le ménisque latéral s'articule avec le condyle fémoral externe convexe en dessus et le plateau tibial convexe en dessous. Le maintien de cette congruence pousse d'autant plus au respect du ménisque dans le compartiment externe du genou.

■ Anatomie

Les corps méniscaux sont des fibrocartilages semi-lunaires qui s'interposent entre les condyles fémoraux et les plateaux tibiaux. Ils améliorent non seulement la congruence des surfaces articulaires, mais induisent également par leur forme anatomique l'effet « coin » entre ces deux éléments osseux et de par leur forme sont un élément important de stabilisation du genou.

Ils apparaissent très tôt dans la vie fœtale. [9] Ces cartilages fibreux sont bien vascularisés au début mais cette vascularisation diminue progressivement avec l'âge. Vers la fin de la puberté la partie axiale des ménisques est avasculaire. Ce n'est que le bord périphérique qui reste vascularisé (Arnoczky [10]).

Ménisque médial

Il est de forme semi-circulaire. Sa partie antérieure est beaucoup plus large que la partie postérieure. Ce ménisque est le plus stable. Sa partie antérieure est fermement attachée en avant de l'insertion tibiale du ligament croisé antérieur (LCA). Cette partie antérieure est reliée à la partie antérieure du ménisque latéral par l'intermédiaire du ligament transverse, structure dense de 2 mm de diamètre. La partie postérieure du ménisque médial est vigoureusement accrochée en arrière du massif des épines tibiales. Sa partie périphérique est parfaitement attachée à la capsule sur toute sa longueur. Dans sa partie moyenne, ce ménisque médial est très bien attaché au faisceau profond du ligament latéral interne (LLI) avec un renforcement fémoral appelé ligament méniscofémoral et un renforcement tibial appelé ligament méniscotibial. En arrière du LLI, le ménisque est attaché au ligament postéro-oblique à sa partie tibiale.

Ménisque latéral

Il est de forme circulaire. De l'avant vers l'arrière, sa largeur est identique. En revanche, la fréquence des anomalies de forme est beaucoup plus importante qu'au ménisque médial (1 à 15 %) allant de l'augmentation du volume d'une des parties du ménisque jusqu'au ménisque discoïde. Les moyens de fixations du ménisque latéral sont lâches. La partie antérieure est fixée juste en avant du massif des épines tibiales et en arrière au pied du LCA avec lequel il partage des connections fibreuses. Il n'y a aucun rapport anatomique avec le ligament collatéral latéral et/ou le tendon du poplité. La partie postérieure du ménisque latéral présente une particularité : elle est insérée entre l'insertion du ligament méniscofémoral de Humphrey et de Wrisberg qui participe à sa stabilité. Ces deux ligaments sont présents dans 71 % des cas. Le muscle poplité de même que le ligament poplité arqué s'insère intimement à la partie postérieure du ménisque latéral.

Le ménisque interne a un jeu beaucoup plus limité que le ménisque externe, ce qui induit dans le compartiment interne un déplacement antéropostérieur limité à 1 cm lors de la flexion, tandis qu'au compartiment externe il peut aller jusqu'à 2,5 cm. Ceci contribue après méniscectomie en particulier externe à la dégénérescence cartilagineuse.

■ Physiologie et pathologie du ménisque

Fonction du ménisque. Structure fonctionnelle

Type cellulaire

Le ménisque est un fibrocartilage contenant une population cellulaire dénommée fibrochondroblastes, stabilisé dans une matrice extracellulaire. Ces fibrochondroblastes peuvent éventuellement être précisés comme fibroblastes ou comme chondrocytes en fonction de leur localisation en surface ou en profondeur dans les corps méniscaux.

Matrice extracellulaire

La matrice extracellulaire est constituée d'eau (75 %) et de matériel solide (± 25 %). Ce sont surtout du collagène, des protéoglycanes et des protéines non collagènes.

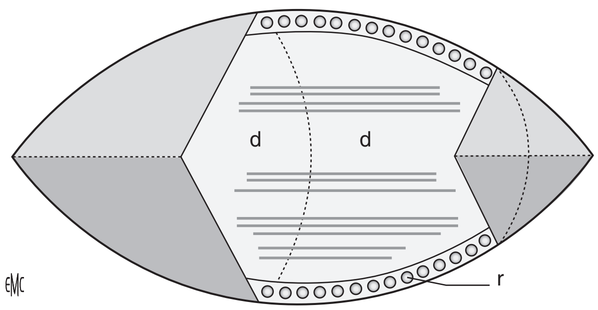

Figure 3. Les faisceaux de collagène se dirigent essentiellement de façon radiale (r) en surface et de façon circonférencielle en profondeur (d).

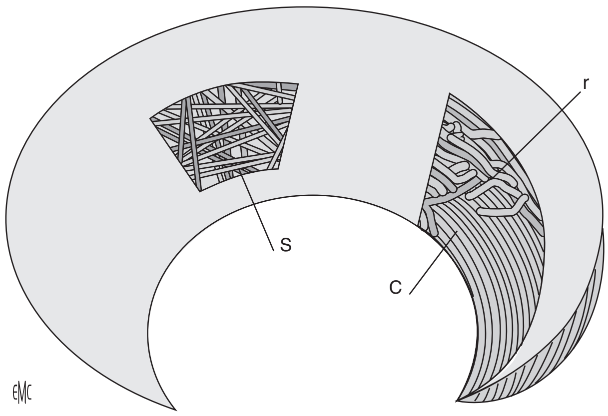

Figure 4. Quelques fibres collagènes de direction radiale (r) se retrouvent en profondeur. s : fibres superficielles ; c : fibres circonférencielles inégalement distribuées.

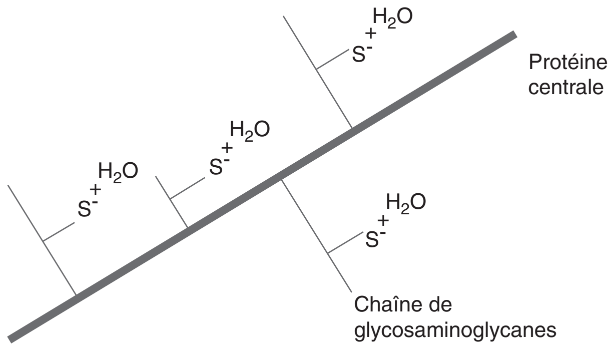

Figure 5. Les glycosaminoglycanes sont rattachés à une longue protéine. Les protéoglycanes sont sulfatés. C'est par ce dernier groupe qu'ils deviennent très hydrophiliques.

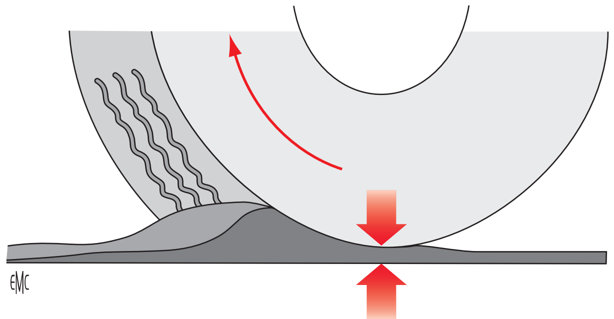

Figure 6. Dans la charge axiale la viscoélasticité du complexe cartilage/ménisque va augmenter la surface portante de sorte que cela va diminuer la charge par unité de surface.

Collagène

Au moins quatre types de collagènes peuvent être mis en évidence dans le ménisque adulte humain. Nous retrouvons en prédominance le type I (90 %), mais également les types II, V et VI pour moins de 1 à 2 %. L'étude en électrophorèse suggère également la présence d'un collagène type III. [11] Dans les ménisques le collagène type I se retrouve en faisceaux. [12] Ces faisceaux s'arrangent selon leur localisation (en profondeur ou en surface).

Les faisceaux collagènes superficiels ont essentiellement une orientation radiale ce qui garantit une charge symétrique se distribuant sur toute la surface méniscale (Fig. 3). Afin de protéger le stress circonférentiel, les fibres collagènes profondes ont une orientation longitudinale (Fig. 3). Ces faisceaux courent parallèlement au bord méniscal, ont un diamètre de 50 à 150 µm, et se profilent d'antérieur en postérieur et de ce fait participent à la fixation du ménisque dans sa corne antérieure et postérieure. Cette structure augmente la résistance à l'expulsion du ménisque en charge. Quelques fibres à orientation radiale se retrouvent également dans la structure profonde du ménisque. Le fait que ces faisceaux en direction radiale se retrouvent distribués d'une façon inégale parmi les faisceaux profonds, va favoriser la dégénérescence du corps méniscal (Fig. 4).

La qualité de cet assemblage, tout autant que la forme en coin du ménisque contribuent à cette importante fonction d'amortisseur du ménisque dans le genou.

Protéoglycanes

Les protéoglycanes constituent une structure très importante dans la matrice extracellulaire du ménisque. Ils sont fixés dans l'échafaudage des fibres collagènes. De par leur construction, et fixés dans la matrice collagène, ces protéoglycanes peuvent résister à de très hautes forces de compression. Cette structure est hydrophile.

Les protéoglycanes représentent un groupe hétérogène de chaînes de glycosaminoglycanes fixées à une protéine centrale (Fig. 5). C'est par le groupe sulfaté dans leur composition chimique que s'explique cette capacité hydrophile en milieu aqueux. Ces données expliquent la turgescence méniscale. C'est Solheim [13] qui le premier a observé la présence de glycosaminoglycanes dans le ménisque. Il a décrit la présence de sulfate de chondroïtine et de quantités mineures d'acide hyaluronique. Lehtonen, Viljanto et Kärkkäinen [14] ont isolé le sulfate kératane. Habuchi et al. [15] ont décrit que le sulfate de chondroïtine et le sulfate de dermatan étaient présents comme copolymères.

Interaction collagène/protéoglycane/eau

Les protéoglycanes se rassemblent, fixés dans la structure des fibres collagènes. Ces agrégats sont fixés sur la chaîne d'acide hyaluronique. L'ensemble est stabilisé par une protéine de connection. L'étude en microscopie électronique démontre très clairement ces interactions entre collagène et protéoglycanes et protéoglycane/protéoglycane.

Tout cet assemblage donne l'explication de la résistance aux forces de compression, aux forces de distraction et aux forces de cisaillement. [16]

Cartilage et élasticité méniscale

Le cartilage de portance du fémur et du tibia présente également des interactions protéoglycanes/collagènes. Dans l'exercice des forces axiales la répétition de la compression et de la décompression pendant la marche induit un courant qui mène à l'autolubrification et à la nutrition de ces surfaces.

Ce film de lubrification diminue la friction. Dans la charge axiale la viscoélasticité du complexe cartilage/ménisque augmente la surface portante et donc diminue la charge par unité de surface (Fig. 6).

Comportement méniscal

Il doit être étudié en compression, en cisaillement et en tension.

Forces en compression

Du fait de sa rigidité en compression et de son taux de perméabilité extrêmement bas, Mow et al. [17] ont suggéré que le ménisque présente une structure extrêmement efficace dans

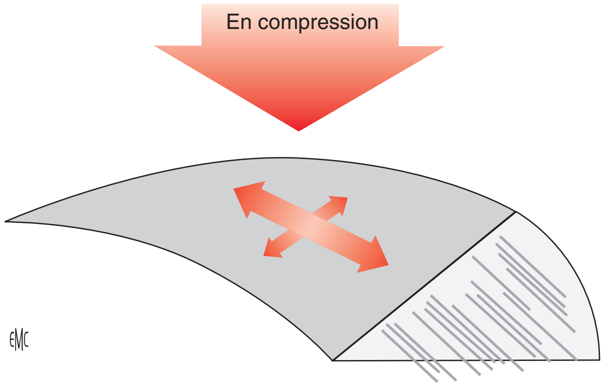

Figure 7. Le ménisque est anisotropique en compression.

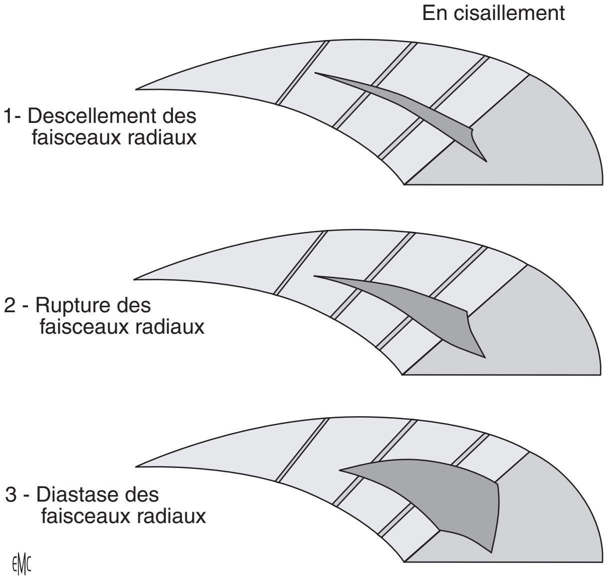

Figure 8. Des ruptures verticales font essentiellement suite à des forces de cisaillement dans le plan vertical, et donc parallèles aux faisceaux collagènes circonférenciels. Ce même procédé peut se présenter dans les ruptures horizontales. 1. Descellement ; 2. rupture ; 3. diastase.

la distribution de la charge. Ces éléments permettent une déformation sous compression. L'étude de ce comportement a montré que le ménisque réagit de façon anisotropique sous compression (Fig. 7). [12, 18]

Forces en cisaillement

L'étude de ces forces suggère que le ménisque doit supporter d'importantes forces de cisaillement en condition normale de fonctionnement. [19] Ces forces rompent progressivement les fibres radiales superficielles mais aussi les fibres radiales profondes donnant ainsi naissance à l'image dégénérative du ménisque âgé (Fig. 8).

Forces en tension

Il est clair que la résistance aux forces en tension dépend de la présence et de l'orientation des fibres de collagène. Ce sont surtout les fibres circonférentielles qui prédominent. L'étude des ménisques bovins montre une rigidité dix fois plus grande si l'évaluation se fait par une évaluation parallèle aux faisceaux collagènes versus les valeurs mesurées à angle droit. [17]

La différence est encore plus grande quand on compare la structure collagène superficielle à la structure collagène profonde. La résistance aux forces en tension est bien moins importante en surface en raison de l'orientation en filet des fibres de collagène.

De plus le segment moyen du ménisque est bien moins résistant aux forces circonférentielles quand on les compare avec les cornes antérieures et postérieures. Tout cela est dû à la

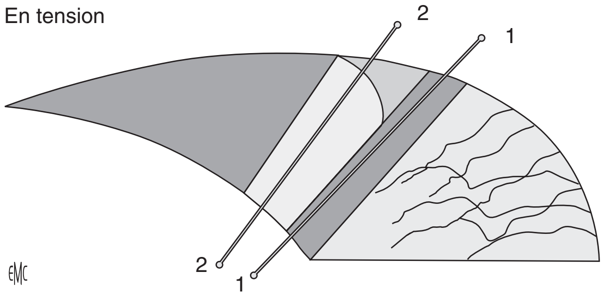

Figure 9. Il y a une bonne résistance à la tension grâce aux faisceaux radiaux (1). Leur présence est essentielle mais irrégulière. Aux endroits moins fournis le ménisque résiste moins aux forces de tension (2).

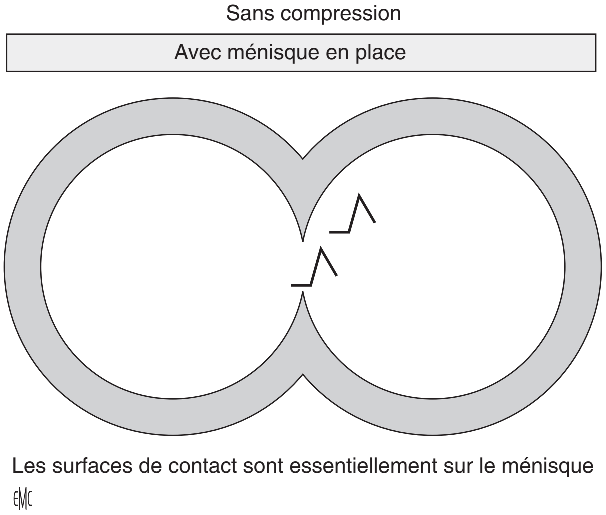

Figure 10. En laboratoire le contact entre le fémur et le tibia passe essentiellement par la surface méniscale quand le genou n'est pas en charge. Seulement 10 % de la surface cartilagineuse est en contact et essentiellement dans le coin postéro-interne.

concentration et l'alignement des fibres de collagène, [12, 17] et tout ceci suggère que la résistance à la tension en direction circonférentielle dépend de l'ultrastructure des fibres de collagène et donc des interactions intermoléculaires. Ceci a une conséquence clinique (Fig. 9). Les ruptures horizontales des ménisques pourraient être engendrées par les forces de cisaillement où la présence des fibres radiales dans le corps méniscal n'est pas en nombre.

Rôle fonctionnel des ménisques

Fonction en charge

La survenue de lésions dégénératives du cartilage après méniscectomie suggère clairement que les ménisques ont un rôle important dans la transmission des charges dans le genou. [21-23]

En l'absence de charge, le contact entre le fémur et le tibia passe essentiellement par la surface méniscale. Seulement 10 % du cartilage de portance se trouve en contact dans cette situation et alors essentiellement dans la partie postéromédiale du plateau tibial (Fig. 10). En charge en revanche, le contact se répartit aussi bien entre le ménisque et le cartilage. Les études de Ahmed et Burke [24] ont remarqué qu'au moins 50 % de la force de compression passe par les ménisques le genou en extension (Fig. 11) et jusqu'à 85 % en flexion à 90 ° (Fig. 12). Ces chiffres montrent clairement l'importance du rôle méniscal dans le genou en charge.

Fonction d'amortisseur

Suite à leur constitution viscoélastique les ménisques atténuent le choc dans les charges de la marche : jusqu'à 20 % de plus selon l'étude de Voloshin et Wosk [25] entre genoux normaux et genoux méniscectomisés.

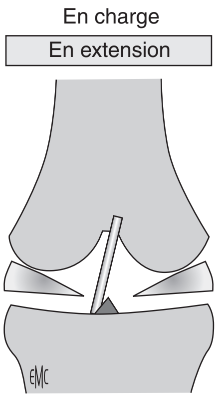

Figure 11. En laboratoire le genou en extension fait porter 50 % de la charge par les corps méniscaux.

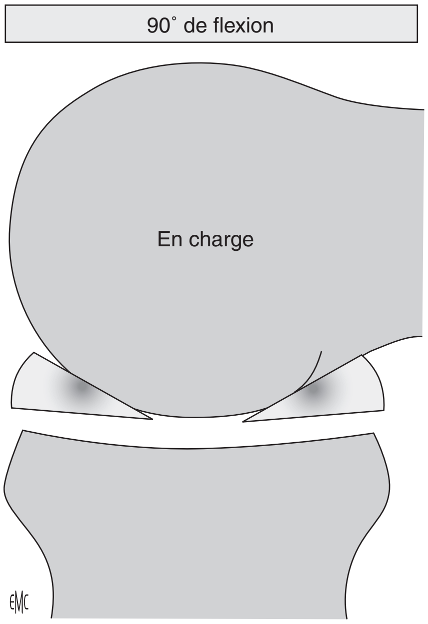

Figure 12. En laboratoire dans le genou en flexion et en charge 80 % est porté par les corps méniscaux.

Fonction de stabilisateur articulaire

Même si DeHaven [11, 26] a retenu une augmentation de la laxité du genou après méniscectomie, d'autres études ne confirment pas cette constatation. [27] La méniscectomie associée à une rupture ligamentaire, tout particulièrement à celle du croisé antérieur, augmente la laxité du genou. [28] Une observation personnelle peut illustrer cette évolution que l'on peut décrire comme « genou normal ; genou 1 ; genou 2 ; genou 3 » (Fig. 13). « Genou 1 » représente une rupture isolée du croisé antérieur, « genou 2 » une méniscectomie médiale qui s'ensuit et « genou 3 » une résection du ménisque externe ce qui mène à une incapacité fonctionnelle importante du genou.

Un jeune joueur de football est victime d'un accident rotatoire du genou responsable d'une rupture du ligament croisé antérieur. Un traitement conservateur s'ensuit. À la reprise de son activité sportive prétraumatique, un nouvel incident mineur cause une rupture du ménisque interne en anse de seau. Une résection méniscale s'ensuit. Des épisodes de dérobement se produisent à la reprise des activités professionnelles et sportives. Un nouvel incident en torsion suite à la rupture du croisé antérieur cause une lésion du ménisque externe qui induit un traitement chirurgical avec excision du ménisque latéral.

Cette histoire ancienne souligne l'importance interactive de la fonction stabilisatrice du ménisque.

Fonction de lubrification

La lubrification articulaire du genou est de nature élastohydrodynamique. [11, 26] En effet, puisque les surfaces portantes peuvent se déformer dans des conditions hydrodynamiques, le terme élastohydrodynamique décrit d'une façon élégante la fonction biologique du corps méniscal. Puisque le cartilage articulaire contient 85 % d'eau dont 70 % peuvent s'échanger, cela induit une lubrification selon le principe du « film liquide ». Les ménisques en revanche ne contiennent que 74 % d'eau et sont jusqu'à six fois moins perméabless que le cartilage. De sorte que la part habituellement attribuée au ménisque dans la lubrification ne semble pas claire.

■ Évaluation méniscale

Les ménisques ont une fonction chondroprotectrice du genou en charge. Il est essentiel que les lésions méniscales soient diagnostiquées puisqu'en effet elles peuvent mener à des lésions dégénératives du genou. Le diagnostic doit se baser sur l'anamnèse et l'évaluation clinique. Plusieurs investigations techniques sont à la disposition du clinicien pour étayer son diagnostic.

Histoire

C'est l'anamnèse du traumatisme qui aide à élucider les signes cliniques du ménisque rompu. Le traumatisme en flexion-rotation externe (Fig. 14) est bien connu et cause bien souvent une rupture du ménisque interne. La rupture en anse de seau se produit quand le malade se relève d'une position accroupie ou agenouillée. Bien sûr plusieurs lésions intermédiaires peuvent s'ensuivre, associées ou non dans la corne antérieure ou postérieure du ménisque.

Une douleur apparaît aux tests rotationnels et en charge du ménisque. C'est une gêne mécanique qui est rapportée par le malade.

Symptomatologie

Le tableau clinique est bien sûr différent de celui d'une atteinte inflammatoire, puisque l'on retrouve les 3 signes cardinaux de la lésion méniscale : épanchement, dérobement et très souvent blocage plus ou moins prononcé du genou.

La ponction retire habituellement un liquide clair et visqueux dont l'examen confirme la nature mécanique avec peu de leucocytes à majorité lymphocytaires.

Plus rarement après un accident aigu récent il peut s'agir d'hémarthrose ou d'une hydrohémarthrose plus trompeuse.

Le malade peut également alléguer des symptômes de dérobement qui peuvent être d'autant plus prononcés qu'une lésion

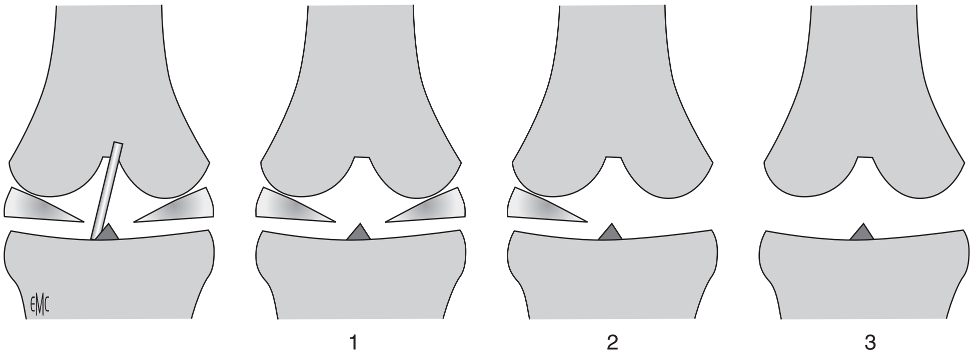

Figure 13. Genou normal. Le genou 1 illustre un genou avec rupture du croisé antérieur. Le genou 2 illustre une rupture du ménisque interne suivie de méniscectomie. Le genou 3 illustre le genou finalement méniscectomisé dans son compartiment latéral avec incapacité importante.

Figure 14. Le traumatisme en flexion-rotation externe est bien connu et cause bien souvent une rupture du ménisque interne.

ligamentaire est associée. Ce dérobement méniscal s'observe surtout dans les mouvements de rotation. L'élément de blocage s'associe très souvent à ces épisodes de dérobement, surtout en présence d'une lésion en anse de seau avec luxation centrale du ménisque.

Cette limitation de l'extension se présente maximale tout de suite après le traumatisme et diminue habituellement de façon progressive dans le temps.

Il est clair que la limitation de l'extension dépend du type de lésion du ménisque. La lésion en anse de seau engendre une limitation parfois nette de l'extension parfois spontanément réductible. Cette limitation peut varier s'il s'agit de lésion en languette du ménisque.

Examen orthopédique

Les signes cliniques ne sont pas toujours uniformes. Plusieurs signes bien spécifiques peuvent être présents, mais pas toujours en association.

Bien sûr les signes cliniques sont indicatifs d'une lésion du ménisque interne ou du ménisque externe. L'on retient dans la littérature dix lésions du ménisque interne pour une lésion du ménisque externe.

Les signes cliniques les plus clairs sont la douleur à la pression de l'interligne articulaire, soit interne soit externe, en référence à la lésion méniscale. Plusieurs auteurs ont décrit et associé leur nom à des tests méniscaux.

Konjetzny [29] souligne l'importance de la douleur à la pression associée à la rotation externe de la jambe. Ce signe a également été décrit par Steinmann [30] et se retrouve dans la littérature sous le nom du signe de Konjetzny-Steinmann.

La douleur se déplace en postérieur du genou quand la flexion augmente. [30] Le signe de Bragard [31] est une douleur à la pression de l'interligne articulaire interne pendant la flexion du genou. Le signe de Turner [32] est une hyperesthésie de l'interligne articulaire interne du genou. Le signe de Chaklin [33] correspond à une atrophie musculaire du vaste interne du quadriceps. Böhler [34] a décrit l'augmentation de la douleur dans le compartiment interne qui s'associe avec le geste en adduction de la jambe. Ce signe clinique permet également une différenciation avec le mouvement de stress en valgus s'il y a lésion ligamentaire. Finochietto [35] a décrit le signe du ressaut méniscal en 1935. Merke [36] a redécrit le signe de Steinmann dans la rotation du genou en charge. C'est McMurray [37] qui a décrit la douleur dans le compartiment interne du genou associée à une rotation externe de la jambe. Le ménisque interne dans ses segments moyens et postérieurs se coince entre le fémur et le plateau tibial. Lenggenhager [38] a décrit le phénomène de casse-noix ce qui confirme le signe de Finochietto. Le signe de Apley [39] se reporte au signe de McMurray. Childress [40] en 1957 a décrit la marche en canard qui devient impossible après lésion du ménisque interne suite à la flexion maximale du genou qui déclenche une douleur dans le compartiment interne du genou.

L'auscultation décrite par Bircher [41] en 1913, même si le bruit méniscal se trouve augmenté, reste un examen non spécifique. [42, 43]

> **Points forts**
>
> Malgré une anamnèse très souvent précise et plusieurs tests cliniques, le chirurgien orthopédique même expérimenté ne peut très souvent que retenir 50 % des lésions méniscales avec certitude.
> Plusieurs autres situations cliniques peuvent simuler la lésion méniscale. Il est donc essentiel de s'aider des investigations paracliniques pour confirmer un diagnostic clinique.

Imagerie

Durant les dernières décennies l'amélioration des examens d'imagerie a augmenté la précision diagnostique de façon importante.

Radiologie conventionnelle

L'examen radiologique ne peut mettre en évidence les lésions méniscales. Il peut suggérer seulement une dégénérescence de l'os sous-cartilagineux. L'imagerie radiologique conventionnelle ne peut donc qu'être utile à l'évaluation des lésions chroniques ou dans le suivi de la pathologie méniscale. Il est essentiel de l'utiliser en charge, en comparatif, en extension complète et en Schuss.

Arthrographie

En plus de la radiographie conventionnelle, il a été d'usage d'obtenir par arthrographie des documents d'imagerie plus précis dans le diagnostic de la rupture méniscale. [44] Par contraste simple ou double cette technique permet d'illustrer de façon plus précise le bord méniscal.

En associant la tomographie il devenait possible d'obtenir une délinéation de la lésion méniscale. Il est clair bien sûr que cette technique est bidimensionnelle et donc limitée dans l'illustration d'une lésion tridimensionnelle. Pourtant l'expérience de cette imagerie pouvait augmenter la sensibilité de cet examen jusqu'à 90 % de précision. Cette technique devient moins utilisée actuellement suite à la plus grande précision apportée par le CT-arthrogramme et l'IRM.

Arthroscanner - IRM

Ces techniques plus sophistiquées permettent une meilleure visualisation de la lésion méniscale. Ces approches sont également importantes dans le suivi du traitement des sutures méniscales. L'étude au scanner néanmoins ne semble pas être bien efficace dans l'évaluation de la lésion fraîche. L'épanchement et l'hémarthrose dans les lésions fraîches peuvent gêner l'interprétation des images.

Étude personnelle

Dans une étude personnelle de 150 cas de lésions méniscales diagnostiquées par l'examen clinique, un scanner fut effectué. [45] Le radiologue n'était pas informé de l'histoire médicale

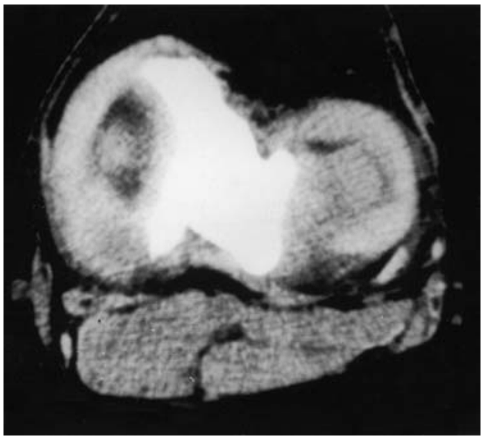

Figure 15. Le ménisque interne est bien attaché à la capsule articulaire du genou s'étendant d'antérieur en postérieur tandis que le ménisque externe est séparé en postérolatéral par un tissu conjonctif qui contraste moins à l'imagerie au scanner.

Figure 16. L'état dégénératif du ménisque interne est la situation pathologique la plus rencontrée au scanner et se remarque par une hypodensité relative.

ni du diagnostic clinique retenu. Le diagnostic arthroscopique fut ensuite corrélé avec le diagnostic scanner tenant compte du diagnostic « correct » par arthroscopie. La sensibilité de l'examen scanner était de 80 %. La spécificité de ce test était de 93 %. La valeur prédictive positive était de 0,88 dans les cas cliniques étudiés.

Discussion. En imagerie par scanner le ménisque interne se présente en forme de C, tandis que le ménisque externe se présente en forme annulaire. Ce sont des structures homogènes qui se présentent par scanner avec une densité approximative de 90 Hu. Le ménisque interne se trouve bien ancré à la capsule périphérique tandis que le ménisque externe semble se séparer de cette capsule articulaire par un tissu de conjugaison avec une atténuation au scanner moins haute (Fig. 15). Dans le compartiment externe également le tendon du muscle poplité se trouve bien délimité.

L'insertion des ligaments croisés antérieur et postérieur ainsi que les ligaments collatéraux sont aisément mis en évidence.

Dérangement méniscal. Ce dérangement se remarque essentiellement dans le changement d'une ou plusieurs caractéristiques :
- une délinéation bien précise ;
- une densité homogène ;
- une haute densité.

Lésions méniscales dégénératives. Cette lésion est bien sûr celle qui est retenue le plus souvent (Fig. 16). Elle concerne une partie du ménisque ou sa totalité. La délinéation claire reste intacte. C'est surtout la différence dans le contraste qui semble d'importance diagnostique.

Ruptures méniscales. Ce ne sont pas exactement les ruptures qui se remarquent mais surtout les contours méniscaux qui

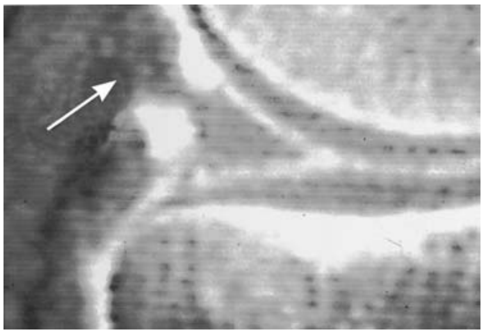

Figure 17. L'imagerie par arthroscanner permet très souvent d'évaluer l'intégrité de la surface fémorale et tibiale du corps méniscal (flèche).

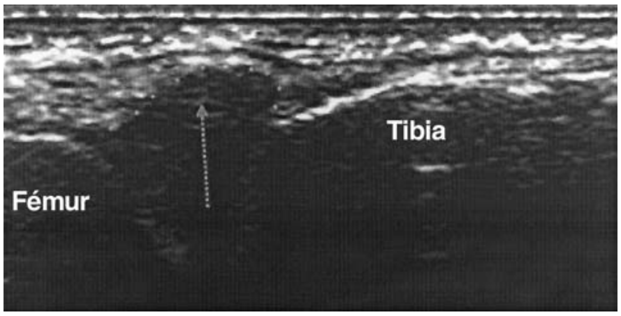

Figure 18. La sonographie permet d'évaluer l'expulsion du ménisque transplanté en charge.

deviennent irréguliers. Un pourtour inégal est toujours le fait d'une rupture méniscale. Ces lésions associées à un épanchement et un gonflement des tissus mous illustrent très souvent une lésion en languette.

Une lésion en anse de seau s'illustre clairement avec la luxation en interne du corps méniscal associée à un épanchement.

L'étude au scanner est très souvent indiquée chez les patients présentant un syndrome postméniscectomie, puisqu'elle permet une évaluation bien précise de la pathologie méniscale sequellaire.

Cette technique inclut l'avantage d'être non invasive et simple.

L'arthroscanner combine l'avantage de l'illustration des lésions décrites ci-dessus avec les éléments positifs de l'arthrographie. Il permet de montrer de façon bien plus précise (quelquefois trop précise !) la lésion méniscale. Il retrouve son avantage majeur dans l'étude du genou postopératoire ou postarthroscopie. Il permet une visualisation de la continuité méniscale particulièrement dans l'étude des résultats après suture méniscale.

En effet, le scanner simple n'est pas toujours capable de corréler de façon précise l'image avec l'étude clinique. L'IRM quant à elle montre très souvent une dégénérescence du corps méniscal sans pouvoir préciser exactement la continuité de la surface méniscosynoviale tant au-dessus qu'en dessous du ménisque (Fig. 17).

Échographie du ménisque

L'échographie du ménisque a été décrite en premier par Dragonat et Clausen. [46] Cette technique est une source d'information par voie non invasive des tissus mous du genou. Néanmoins, la présence des pourtours osseux du fémur et du tibia ainsi que de la rotule ne permet malheureusement pas une évaluation pertinente des ménisques. [47] Puisqu'il s'agit d'une évaluation non irradiante cette technique permet néanmoins l'évaluation dynamique en postopératoire par exemple illustrée dans l'étude de l'expulsion méniscale après transplantation [48] (Fig. 18).

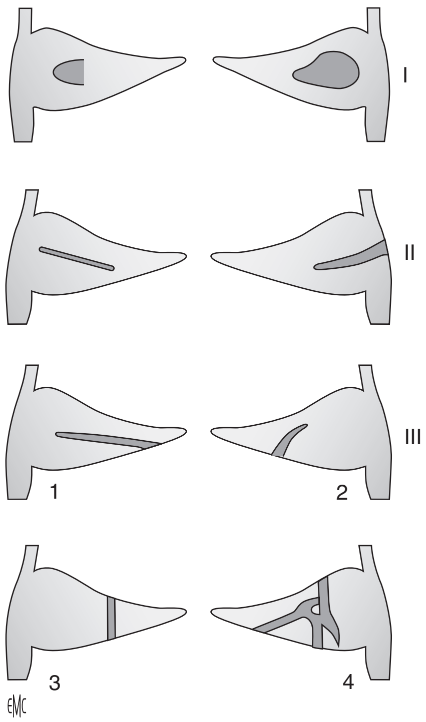

Figure 19. Classification IRM des lésions méniscales. Stade I : hypersignal nodulaire ou punctiforme intraméniscal. Stade II : hypersignal linéaire intraméniscal. Stade III : hypersignal linéaire ou irrégulier étendu à au moins une surface méniscale (1 : horizontal ; 2 : oblique ; 3 : vertical ; 4 : complexes).

IRM

L'IRM est un examen très efficace dans l'aide du diagnostic des lésions du genou. C'est un examen non invasif et non irradiant qui permet de visualiser les lésions méniscales dans tous les plans. L'IRM permet également une évaluation de la qualité du tissu méniscal. Stoller et Crues [49] ont proposé une classification IRM des lésions méniscales se reposant sur des bases histologiques (Fig. 19).

La dégénérescence myxoïde en revanche, s'observe déjà dans 30 % de la population normale dès 35 ans. Ces données doivent se confronter à la symptomatologie et ne peuvent pas toujours confirmer ou infirmer le diagnostic clinique.

Tant en Europe qu'en Asie l'accessibilité limitée et le coût important de cette investigation limitent son usage. Les progrès techniques néanmoins et la diffusion de ce matériel d'investigation doivent permettre dans l'avenir son usage optimal.

Arthroscopie

> “ *Points forts*
>
> L'arthroscopie ne devrait pas apparaître parmi les méthodes diagnostiques des lésions méniscales. Néanmoins, quand celles-ci sont suivies d'un traitement par arthroscopie, cette technique permet de confirmer ou d'infirmer un diagnostic clinique.

La visualisation directe des lésions méniscales suspectes permet également au chirurgien d'identifier d'autres lésions. Tout ceci permet d'adapter au mieux le traitement. Cette méthode permet un geste chirurgical en hôpital de jour. Tous ces avantages compensent bien largement les risques d'infection et d'anesthésie. Ceux-ci sont limités au maximum dans des mains expertes. De plus, suite aux indications précises une chirurgie à ciel ouvert peut être évitée.

Stratégie diagnostique des lésions méniscales

Il reste essentiel d'associer la radiologie standard à l'examen clinique quand on suspecte une lésion méniscale. En urgence il est le plus souvent impossible d'obtenir des clichés en charge. Cette évaluation radiologique standard reste indispensable dans les lésions chroniques du ménisque et dès lors nécessite également une évaluation en Schuss.

Le choix des examens ne fait pas l'unanimité, nous préconisons :

- l'IRM en cas de lésion aiguë ou scanner en cas de lésion chronique. L'arthroscanner est choisi dans l'évaluation du genou méniscal postopératoire ;
- l'arthrographie ou de préférence l'arthroscanner où l'expérience de l'investigateur permet un choix favorable au malade ;
- l'arthroscopie joint l'évaluation diagnostique au traitement de la lésion.

■ Lésions méniscales

On peut retenir plusieurs étiologies aux lésions méniscales : la maladie méniscale, la traumatologie méniscale aussi bien aiguë que dégénérative, ainsi que les malformations congénitales et quelquefois iatrogènes (Fig. 20).

Dérangement méniscal

Lésions congénitales

Il n'existe pas de cas d'absence méniscale rapportée dans la littérature.

Ménisque discoïde

C'est presque exclusivement dans le compartiment externe que le ménisque de forme discoïde est observé. Cette anomalie est souvent bilatérale et peut être responsable d'une gêne mécanique.

C'est Watanabe [50] qui a décrit le plus précisément ce type d'anomalie morphologique. Il décrit trois types de ménisques discoïdes.

- Le type I est un ménisque discoïde complet qui recouvre totalement le plateau tibial externe. C'est la forme la plus fréquente (80 %).

Figure 20. La lésion en « languette » dégénérative du ménisque interne est traumatique dans cet exemple.

- Le type II est un ménisque discoïde incomplet dans lequel l'anomalie morphologique laisse apparaître le plateau tibial dans une petite échancrure. Ce type représente 10 % des malformations.
- Le type III appelé *Wrisberg-ligament type* présente une partie postérieure du ménisque détachée du tibia. Le segment postérieur n'est attaché que par le ligament méniscofémoral de Wrisberg, tendu entre la face axiale du condyle médial et la face périphérique du ménisque latéral.

Incidence – classification. La fréquence de ces ménisques discoïdes est très variable : Casscells [51] en compte 5 % lors d'une étude cadavérique. Johnson [52] rapporte une fréquence de 0,4 % sur une série de 4000 arthroscopie de genou. Neuchwander [53] a établi une prévalence de 0,8 % pour les types I et II et de 0,2 % pour le type III. Albertsson et Gillquist [54] ont rapporté une incidence de 0,4 % sur 7056 arthroscopies.

Le ménisque interne discoïde est bien plus rare et ne se retrouve que dans 0,12 % de la population.

L'étiopathogenèse de cette formation discoïde n'est pas claire. Wrisberg [55] a également décrit le ménisque discoïde hypermobile qui s'associe à une anomalie du ligament méniscotibial en rapport avec l'hiatus du poplité.

Symptomatologie. Celle-ci est caractérisée par un ressaut méniscal dans le compartiment externe quelquefois audible.

Examen clinique – diagnostic. La douleur se remarque sur l'interligne articulaire externe à la palpation et quelquefois s'associe avec une limitation de l'extension et éventuellement une hypotrophie quadricipitale.

Le diagnostic avant décision thérapeutique est clinique mais nécessite une imagerie de confirmation.

Traitement. Le traitement a pour but de réduire le handicap mécanique. Le geste est dorénavant arthroscopique et se limite à la résection de la partie centrale du ménisque discoïde afin de sauvegarder le mur méniscal et son intégrité de stabilisation.

Ossicules méniscaux

C'est une curiosité anatomique dans la littérature [56]. Cet ossicule est dans la majorité des cas situé dans la corne postérieure du ménisque médial chez un patient de sexe masculin jeune. Il s'agit d'une ossification et non pas d'une calcification de siège intraméniscal. Il n'est pas libre dans l'articulation. L'origine et l'interprétation de ces ossicules restent discutées :

- une théorie phylogénique est avancée ;
- une théorie post-traumatique est aussi possible.

Le traitement repose sur l'abstention en cas de découverte fortuite. Si le genou est symptomatique, l'exérèse limitée à l'ossicule sous arthroscopie est alors proposée.

Lésions post-traumatiques

Ces lésions peuvent se subdiviser en lésions produites par forces excessives (traumatisme) sur un ménisque normal, ou une lésion engendrée par une force normale sur un corps méniscal « affaibli ». [57]

Lésions purement traumatiques

Les lésions verticales sont engendrées suite à un mouvement de rotation du genou très souvent associé à une lésion ligamentaire. Ces gestes de rotation induisent une force circonférencielle dans les couches profondes du ménisque et cisaillent les fibres collagènes. Ce sont les fibres radiales présentes de façon inégale en profondeur qui se rompent en premier lieu et engendrent ainsi l'aspect bien reconnu de la lésion en anse de seau.

Les lésions en bec de perroquet (Fig. 21) peuvent rester asymptomatiques pendant longtemps. Ces lésions font également suite à des mécanismes de compression-torsion et se retrouvent très souvent dans la partie médiane et/ou postérieure du bord interne du ménisque où celui-ci d'ailleurs est plus large. Il est tout à fait probable qu'au moment de la lésion le ménisque et le cartilage présentent une déficience de lubrification.

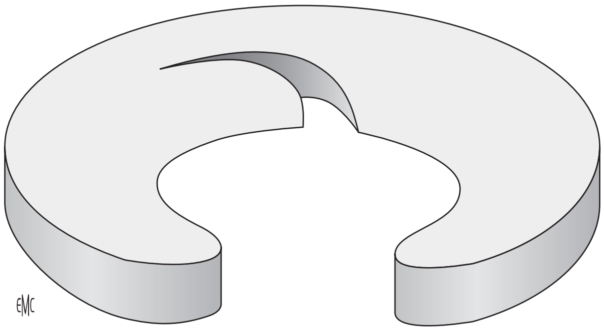

Figure 21. La lésion méniscale en « bec de perroquet » peut rester très souvent asymptomatique. La symptomatologie du blocage s'induit progressivement à l'étendue de la déchirure.

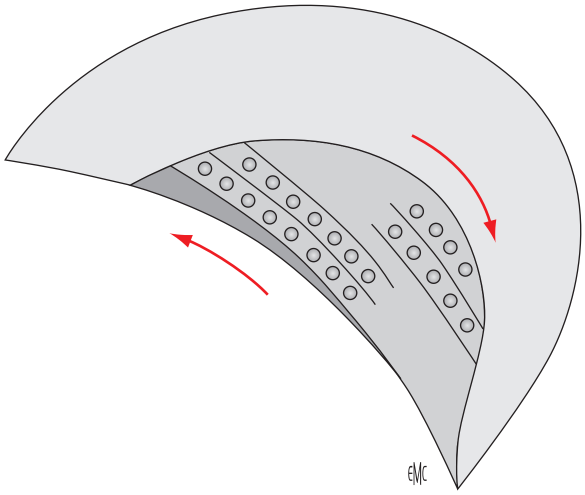

Figure 22. Les forces de cisaillement sont responsables pour les lésions horizontales du corps méniscal.

> **“ Points forts**
>
> La lésion méniscale peut guérir. Imbert, [58] Weiss et DeHaven [59] ont publié des séries de lésions laissées en place en montrant d'excellent résultats à plus de quatre ans. Une lésion post-traumatique en région vascularisée du ménisque guérit par cicatrisation. [60, 61] En revanche, les lésions dans le tissu non vascularisé du corps méniscal ne guérissent pas et induisent une désintégration progressive du tissu avec bien sûr une surcharge inégale du cartilage fémoral et tibial.

Lésions microtraumatiques

Ces lésions sont induites par une surcharge intermittente et microtraumatique du ménisque. Elles s'observent habituellement dans les lésions de surcharge physiologique du genou, c'est-à-dire le segment postéro-interne.

On retient deux types de lésions :

- lésions verticales, induites progressivement par force de rotation sur les faisceaux circonférenciels collagènes. Elles induisent une hypermobilité méniscale et ensuite des lésions dégénératives ;
- les lésions secondaires aux forces de cisaillement répétitives engendrent des lésions horizontales (Fig. 22).

Une cicatrisation spontanée ne s'observe jamais dans ces situations. La dégénérescence méniscale s'ensuit immédiatement. Cette dégénérescence méniscale surtout dans le segment postéromédial du genou engendre une incongruence articulaire.

On peut retenir encore deux autres éléments favorisant la dégénérescence méniscale :
- les déviations axiales en varus ou en valgus qui induisent une surcharge progressive respectivement dans le compartiment interne et externe du genou.
- la littérature également suggère qu'avec l'âge le tissu méniscal a des capacités limitées à la cicatrisation [26, 46].

Lésions inflammatoires et métaboliques

Les lésions inflammatoires et métaboliques ne sont pas abordées ici. L'infection articulaire par exemple induit évidemment une dégénérescence cartilagineuse en surface portante. Le ménisque lui-même reste très souvent intact.

Dans la lésion rhumatoïde le ménisque se couvre progressivement d'un pannus synovial. Le corps méniscal ne disparaît ensuite que dans le genou totalement détruit.

Il n'est pas démontré que la synovite villonodulaire engendre une destruction du corps méniscal. Dans les lésions métaboliques c'est surtout la chondrocalcinose qui, suite à un dépôt de pyrophosphate de calcium dihydrate, modifie le comportement mécanique du ménisque. Sa turgescence diminue et l'élément élastohydrodynamique ne fonctionne plus normalement.

■ Traitement des lésions méniscales

Sauf en cas d'association de lésions pour lesquelles un traitement par arthrotomie peut être requis, la méniscectomie est toujours effectuée par technique arthroscopique ce qui rend la procédure plus efficace.

Mais la réparation méniscale peut et doit toujours être envisagée. Les éléments décisifs dans ce domaine sont :
- l'évaluation clinique ;
- les lésions associées ;
- le type, la localisation et l'étendue de la rupture méniscale [11, 26].

Il ne faut pas oublier que l'évaluation clinique reste l'information de base dans la pathologie du genou. D'autres éléments cliniques et l'évaluation du genou contralatéral sont complémentaires. Il faut y associer les données de l'imagerie.

Il faut également tenir compte de l'impact postopératoire chez le patient. Il est obligatoire d'informer le patient des suites postopératoires après méniscectomie – qui sont brèves – versus la réparation méniscale où la réadaptation est bien plus longue.

L'ultime décision est néanmoins fondée sur la base de constatations arthroscopiques qui sont un élément essentiel quant à l'évaluation de l'étendue et de la localisation de la lésion et l'état des autres éléments intra-articulaires.

Classement des ruptures méniscales selon leur traitement

Lésions à respecter

Ces lésions sont relativement rares et peuvent en effet rester sans traitement si elles sont mineures ou si elles sont non concordantes avec l'examen clinique. L'étendue de ces lésions ne devrait pas excéder 5 mm à 10 mm en longueur. Quelques petites lésions partielles du ménisque peuvent en effet également être suivies sans traitement surtout si le patient n'a pas d'activités physiques importantes (Fig. 23).

Ce traitement conservateur a un taux de succès de plus de 90 % et une excellente cicatrisation spontanée dans les fentes longitudinales sous réserve qu'elles soient périphériques. On a pu constater une non-évolution dans les autres petites lésions.

Comme DeHaven [26] et Locker [62] nous pensons également qu'il faut respecter les lésions verticales ou obliques surtout stables au crochet et incomplètes en profondeur, mais limitées au maximum à 10 mm.

Ces petites lésions sont très souvent associées à d'autres pathologies articulaires qui nécessitent un traitement bien spécifique. Ces lésions sont souvent asymptomatiques et peuvent donc durant le geste arthroscopique diagnostique être laissées telles quelles. Il est donc essentiel que le clinicien effectue lui-même les arthroscopies dont il a suggéré l'indication.

Figure 23. Les petites lésions incomplètes du ménisque externe ne nécessitent pas de traitement chirurgical, d'autant plus si le patient n'exerce pas d'activités physiques importantes.

Lésions à enlever

> *Points forts*
>
> Dès qu'apparaît une lésion dans la partie non vascularisée du ménisque il est souhaitable d'envisager une méniscectomie.

Principes des méniscectomies

Longtemps la méniscectomie se devait d'être totale [20] ce qui évitait une deuxième lésion potentielle difficile à mettre en évidence à l'arthrotomie.

L'importance de la conservation du mur méniscal a été soulignée par Trillat, [63] ce mur méniscal dont on savait qu'il portait en charge très souvent plus de 50 % en force du contact fémur-tibia.

La méniscectomie partielle n'étant pas aisée par arthrotomie à ciel ouvert, c'est au moment du développement de l'arthroscopie que la technique de « la méniscectomie adéquate » ou adaptée devint la règle. Northmore-Ball [64] et Gillquist [65] déjà en 1982 publiaient des séries confirmant l'importance de la résection adéquate de la lésion méniscale. Ceci avait d'autant plus d'importance dans le genou avec déviation axiale, très souvent en varus, et a fortiori chez le sujet jeune et sportif.

Technique chirurgicale

Elle consiste à repérer le fragment mobile du ménisque ou la lésion dégénérative se présentant habituellement au segment du ménisque interne et de la réséquer.

Il est absolument nécessaire de respecter l'intégrité du mur méniscal comme Trillat l'avait décrit (Fig. 24, 25).

Suites opératoires et rééducation

Les suites postopératoires sont habituellement simples. On évite de reprendre la marche avec appui immédiatement après cette chirurgie et ceci pendant quelques jours. Ceci diminue le danger d'un épanchement synovial par opposition à une reprise de façon intempestive. Une reprise du travail est possible dans les 2 à 3 semaines postopératoires, parfois moins, en fonction bien sûr de la profession et de l'intensité de l'effort physique à fournir. Le sport peut être repris entre 3 et 6 semaines après le geste chirurgical.

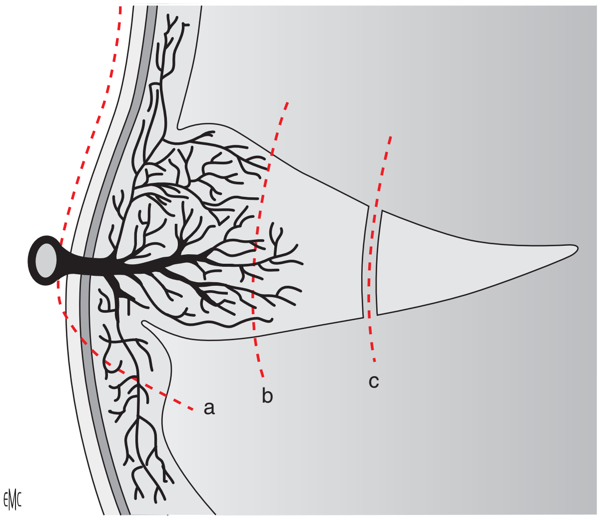

Figure 24. Différents types de méniscectomie en coupe : a. Totale ; b. intramurale ; c. partielle.

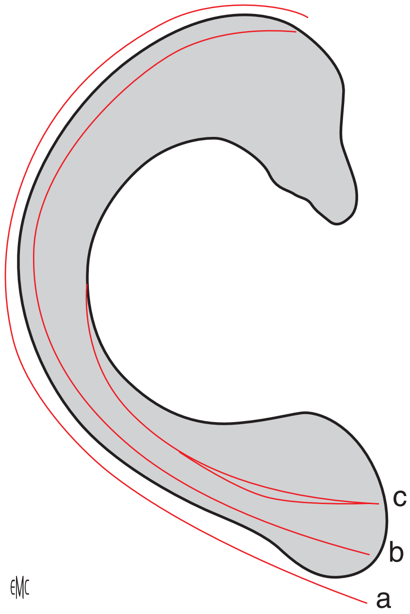

Figure 25. Différents types de méniscectomie (ménisque interne vu du dessus) : a. Totale ; b. intramurale ; c. partielle.

La méniscectomie par arthrotomie n'est plus de mise, sauf le cas échéant lorsqu'elle est associée à un geste chirurgical ligamentaire à ciel ouvert.

Complications immédiates. Elles sont rares. Le risque d'infection est de l'ordre de 0,1 % des cas. Une hydarthrose, sans être une complication, se retrouve plus souvent après une méniscectomie externe qu'après une méniscectomie interne. Cette différence est due à la morphologie du plateau tibial externe plus convexe que le plateau tibial interne, augmentant ainsi l'incongruence anatomique et le conflit mécanique.

Les bris de matériel ne représentent que 0,1 % de la chirurgie arthroscopique. Il n'est pas toujours simple de pouvoir enlever la pièce qui s'est brisée. Cette complication doit être évitée par la prudence et l'augmentation de l'expérience arthroscopique.

Les incidents vasculaires et nerveux sont exceptionnels après méniscectomie. Ils sont plus fréquents après réparation méniscale.

Résultats à long terme des méniscectomies. Le risque des méniscectomies à ciel ouvert était la survenue d'une arthrose. Par arthroscopie, une des études les plus importantes à plus de 10 ans de recul reste la série rapportée lors du congrès de la Société française d'arthroscopie (SFA) en 1996 dont les directeurs étaient P. Neyret et P. Chambat. [66, 67] 429 lésions méniscales étaient réparties en 317 ménisques internes, 100 ménisques externes et 12 ménisques internes et externes.

Sur les 317 ménisques médiaux à plus de 10 ans, 91 % des patients ont jugé leur genou normal ou presque normal selon la classification IKDC. Dans l'analyse statistique, le sexe, le type de lésion méniscale, l'état du cartilage ont été des éléments importants. Les hommes avaient eu un résultat plus favorable ($p = 0{,}009$), les lésions de type II ou III, c'est-à-dire, les lésions verticales étaient de meilleur pronostic ($p = 0{,}04$). Les patients qui ont présenté lors de l'arthroscopie des lésions cartilagineuses avaient un moins bon résultat à terme ($p = 0{,}03$).

Pour les résultats cliniques, 88 % des patients n'avaient aucune douleur pour une activité modérée. Le type de lésion I, II ou III (verticale fermée, ouverte ou complexe) donne de meilleurs résultats que les lésions à type de méniscose, ou lésions complexes.

À plus de 10 ans, le taux de prévalence de l'arthrose est de 31 %, la différence de prévalence est de 22 % et l'incidence de survenue d'une arthrose est de 24 %. Les facteurs influençant les résultats radiographiques ont été l'âge au moment de l'opération avec un seuil de 35 ans au-delà duquel le résultat était plus mauvais ($p < 0{,}01$). L'état du cartilage constaté lors de l'arthroscopie permettait de prévoir un mauvais résultat ($p < 0{,}01$). Enfin, l'importance de la méniscectomie avec le respect du mur méniscal postérieur est un garant de bon résultat ($p = 0{,}03$).

> **“ *Points forts***
>
> Le résultat des méniscectomies externes est plus mauvais que celui des méniscectomies internes. Le taux de douleur est de 42 %, le gonflement apparaît dans 30 % des cas.
> L'évolution des méniscectomies n'est pas modifiée par l'arthroscopie et la comparaison avec les séries à ciel ouvert a montré que les résultats entre les différentes séries étaient similaires.

Lésions à réparer

La chirurgie à ciel ouvert est encore proposée en association avec d'autres gestes chirurgicaux. La réparation méniscale par arthroscopie est souvent associée à une réparation du ligament croisé antérieur et plus rarement à une réparation du ligament croisé postérieur. Elle peut aussi être proposée pour les lésions méniscales isolées.

Indications

Si la lésion méniscale symptomatique se localise dans sa partie bien vascularisée, et à une longueur de plus de 1 cm, elle est une excellente indication à la suture.

Quand la vascularisation du ménisque est douteuse l'indication à suture devient bien sûr relative. De même, si le corps méniscal présente des lésions plus ou moins importantes, la résection doit être préférée. Ces indications relatives peuvent s'améliorer en ajoutant avant la réparation des gestes qui favoriseraient une meilleure vascularisation du mur méniscal : abrasion, canaux vasculaires ou caillots sanguins qu'on entremet dans la rupture méniscale avant sa suture.

- *Sur genoux stables :* les lésions méniscales symptomatiques à suturer sur genoux stables sont rares. Il faut une lésion de plus de 1 cm ou a fortiori en anse de seau.
- *Sur genoux instables :* tout genou instable – c'est-à-dire avec lésion du pivot central – hypothèque l'intégrité méniscale et sa cicatrisation. Le geste chirurgical de réparation ligamentaire est donc requis dans un grand nombre de situations cliniques. Ce geste ne fait pas l'objet de ce travail. Néanmoins le chirurgien doit savoir que le cas échéant le ménisque

suturé sur genou instable est voué à l'échec. La réparation méniscale dans ce contexte implique donc une réparation ligamentaire associée.

Technique chirurgicale

À ciel ouvert. Quand la lésion méniscale est associée à une lésion périphérique ligamentaire qui nécessite un abord chirurgical, c'est de préférence par cet abord que le ménisque (très souvent une lésion interne) également est fixé.

Les lésions méniscales du segment postérieur permettent une fixation verticale qui améliore la qualité technique de la suture. Les points de suture sont placés à 3-4 mm d'intervalle, éventuellement après avivement de la synoviale, stabilisant la rupture.

Par arthroscopie (Fig. 26–30). La suture méniscale par arthroscopie est proposée chaque fois que l'indication se présente à l'arthroscopie exploratrice.

Plusieurs techniques s'offrent au chirurgien. Ce domaine est en pleine évolution.

La suture méniscale peut être effectuée avec du fil de suture mis en place selon la technique dite « dedans-en dehors » ou « dehors-en dedans » (selon le sens d'introduction des aiguilles). La technique « tout en dedans » nécessite en revanche une fixation méniscale à l'aide d'implants le plus souvent résorbables : fléchettes, harpons, vis, agrafes, etc.

Les sutures méniscales se placent par la technique de dedans-en dehors pour le segment postérieur et de préférence de dehors-en dedans pour le segment moyen et antérieur. Les sutures se placent tous les 3 à 4 mm.

La technique de dehors-en dedans évite le danger potentiel de lésions vasculonerveuses. En raison du risque potentiel de lésions neurovasculaires dans le creux poplité, et également du long temps opératoire requis par la suture par fil, de nouvelles techniques « tout en dedans » ont été développées. Elles rendent la fixation méniscale plus aisée du point de vue technique et évitent ces lésions potentielles importantes. Ce domaine technique est en pleine évolution. On utilise dorénavant du matériel résorbable mais également non résorbable. Les résultats immédiats de ces techniques sont favorables. Il n'est néanmoins pas encore certain qu'à long terme ces fixations améliorent les résultats cliniques de la réparation méniscale.

La chirurgie se fait en ambulatoire. Il est quelquefois conseillé d'utiliser des analgésiques locaux avec ou sans adrénaline afin de rincer le genou après le geste arthroscopique. Un pansement compressif immobilise pendant quelques jours le genou.

Suites postopératoires et rééducation

La marche sans appui sur le membre opéré est requise pendant au moins 3 semaines. Il est à conseiller de limiter la rééducation en flexion du genou pendant les 6 premières semaines, et ceci jusqu'à 90 ° au maximum, afin d'éviter les mouvements antéropostérieurs du ménisque, ce qui mettrait en tension la suture.

La reprise du travail peut être envisagée dans les 3 semaines après le geste chirurgical. Les activités sportives sont déconseillées pendant 3 à 6 mois après la chirurgie surtout en cas de lésion étendue du ménisque. Si la chirurgie méniscale a été associée à un geste ligamentaire c'est le schéma de rééducation ligamentaire qui est suivi.

Discussion

La suture méniscale est stable mécaniquement. [68] Surtout en application verticale, l'immobilisation par suture est stable et rapporte d'excellents résultats cliniques. L'utilisation de nouveaux implants à suture méniscale est pourtant onéreuse. Nous suggérons d'utiliser la suture méniscale par fils au segment antérieur et moyen, tandis que les systèmes hybrides tout en dedans sont utilisés pour les lésions méniscales du segment postérieur. Ce raisonnement pratique est valable pour les lésions des ménisques interne et externe.

Dans le cas de lésion méniscale chronique la résection du tissu cicatriciel s'impose. En effet, cette résection permet de réduire le jeu – la laxité – du ménisque mais surtout de recréer un mur méniscal hémorragique et favorable à la cicatrisation.

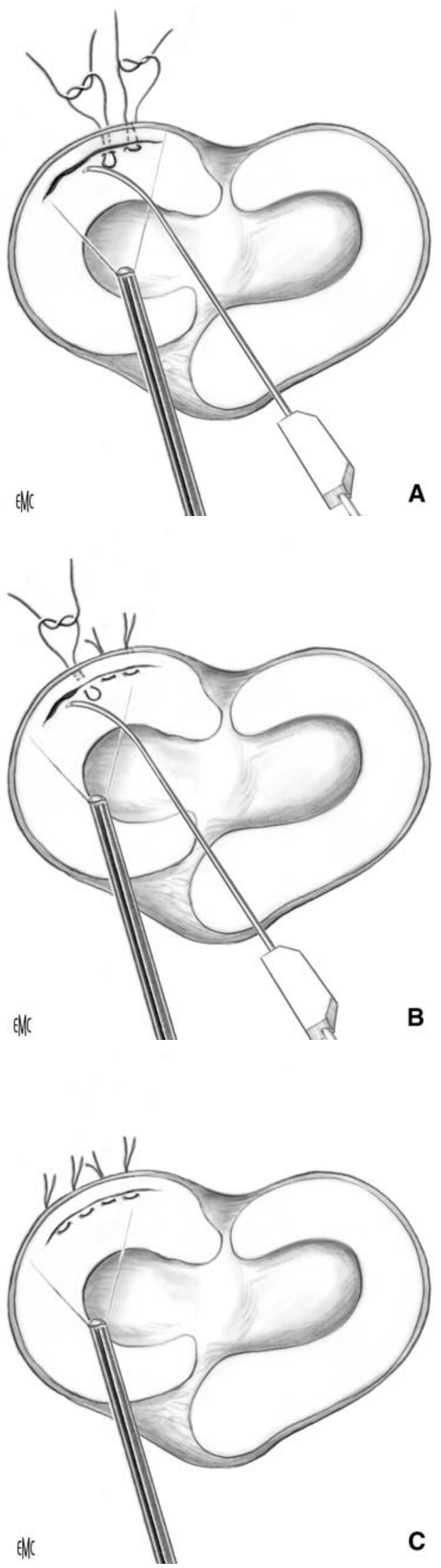

Figure 26. La technique « de-dedans en-dehors » utilise très souvent des canons doubles qui s'insèrent dans le genou par la voie antéromédiale ou antérolatérale. Elle permet de réduire les ménisques et de les tenir en place.
A, B. Insertion des fils de suture à 2-3 mm d'intervalle.
C. Suture sous-cutanée.

Complications des sutures

Introduction. La réparation méniscale est effectuée en routine en chirurgie de jour. La technique a diminué de façon

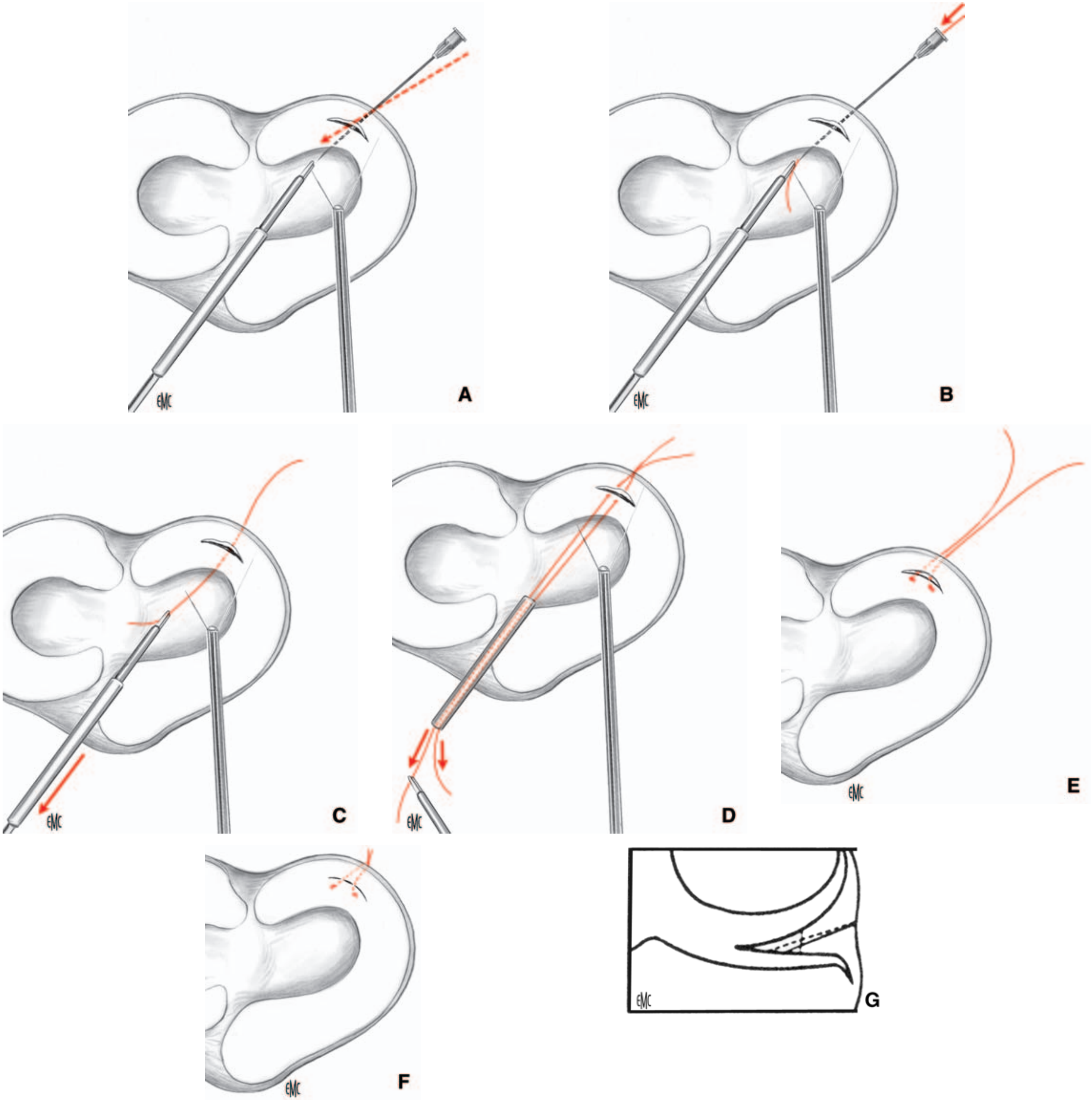

Figure 27. Afin d'éviter des accidents neurovasculaires la technique de « dehors-en dedans » s'est développée. Elle permet une insertion plus précise des aiguilles de passage dans la corne postéromédiale et postérolatérale du genou.
A, B. Insertion rétrograde de l'aiguille.
C, D. Un fil de suture s'insère par l'aiguille et est repris en antérieur pour être ligoté.
E, F, G. Ce geste se répète et permet ainsi une suture sous-cutanée en U afin de stabiliser la rupture méniscale. D'après R. Verdonk. *Arthroscopic meniscal surgery*. Surgical Techniques in Orthopaedics and Traumatology (Elsevier, SAS), 55-510-C-10.

extrêmement efficace l'hospitalisation du malade. Elle peut néanmoins causer nombre de complications heureusement rares.

Fracture de matériel. Selon Sprague [69] elle ne représente que 0,1 % des cas de chirurgie arthroscopique. Il n'est pas toujours simple de pouvoir enlever la pièce qui s'est fracturée. Elle peut s'éviter par une prudence et une expérience chirurgicale.

Complications vasculaires. Elles sont extrêmement rares et ne représentent que 0,003 % des accidents en chirurgie arthroscopique. [70, 71] C'est bien sûr au creux poplité que ces accidents sont les plus fréquents. Les lésions sont souvent majeures et ceci est la raison du développement du matériel de fixation méniscale tout en dedans.

Lésions nerveuses. Les lésions nerveuses sont rares : 0,4 à 0,6 % des cas de chirurgie arthroscopique ; [65, 66] le nerf

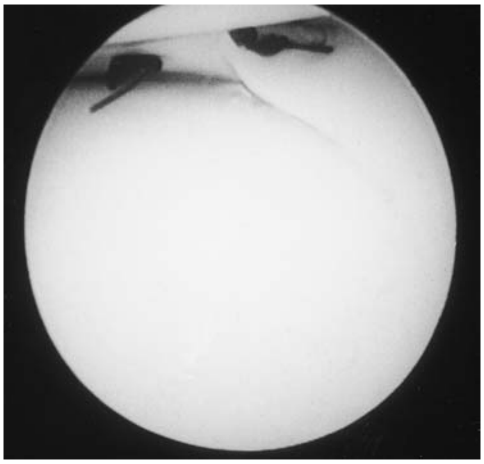

Figure 28. Deux fils de suture à intervalle de 2 mm sont suturés en U en sous-cutané. D'après P. Albrecht-Olsen. *Meniscus repair with meniscus arrow.* Surgical Techniques in Orthopaedics and Traumatology (Elsevier, SAS), 55-510-E-10.

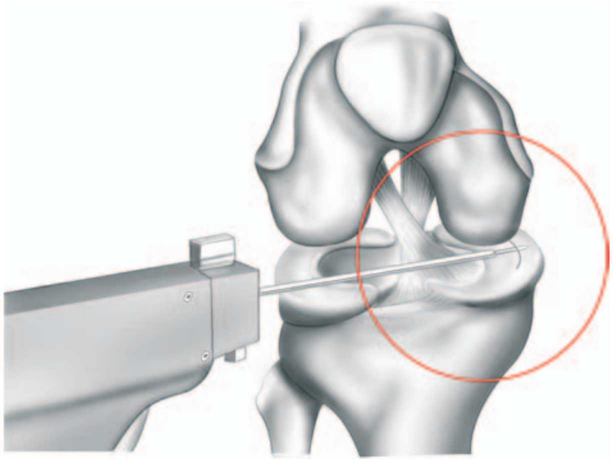

Figure 29. L'insertion mécanique de la fléchette en place. D'après P. Albrecht-Olsen. Meniscus repair with meniscus arrow. Surgical Techniques in Orthopaedics and Traumatology (Elsevier, SAS), 55-510-E-10.

saphène interne peut être pris dans une suture méniscale interne de dedans-dehors. La branche infrapatellaire de ce même nerf est parfois lésée dans les voies d'abord. Il est clair qu'il faut éviter en utilisant une incision cutanée de blesser le nerf poplité dans le compartiment externe du genou.

Re-rupture ou absence de cicatrisation. Elle n'est pas vraiment une complication de la technique, mais le témoin d'une indication inadaptée.

Autres complications. Le stress en valgus pour ouvrir le compartiment interne en particulier sur un genou serré peut induire une rupture du ligament collatéral médial. Elle est très souvent bien supportée et ne cause pas de handicap à long terme.

Allogreffes méniscales

Les objectifs d'une greffe méniscale sont triples :

- réduire la douleur ;
- réduire ou éviter le risque d'arthrose ;
- rétablir la biomécanique normale du genou.

Actuellement, les greffes méniscales peuvent être effectuées à partir de tissus frais, de tissus lyophilisés, cryopréservés ou congelés.

Les indications de greffe méniscale sont proposées chez des patients présentant des douleurs compartimentaires après méniscectomie totale ou partielle.

Les résultats sont nombreux dans la littérature : Milachowski et al. [72] ont publié 22 allogreffes fixées par sutures au recul de 14 mois. Le taux d'échec était de 12,5 % pour les greffes lyophilisées et 16,6 % pour les greffes congelées.

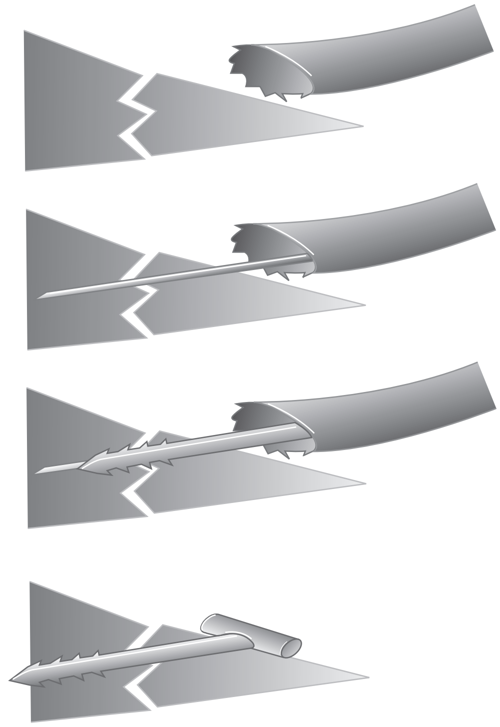

Figure 30. Insertion par canule simple de façon manuelle. D'après P. Albrecht-Olsen. *Meniscus repair with meniscus arrow.* Surgical Techniques in Orthopaedics and Traumatology (Elsevier, SAS), 55-510-E-10.

> “ *Points forts*
>
> La chirurgie méniscale a connu une évolution rapide en passant de la méniscectomie totale à la méniscectomie arthroscopique partielle, à la suture et à l'allogreffe. Les résultats de la méniscectomie à long terme sont maintenant bien connus. Les sutures méniscales ne sont pas toujours possibles et l'utilisation d'allogreffe est une opportunité dans l'arsenal thérapeutique.

Garrett [73] a rapporté 43 greffes au recul de 3 à 7 ans. 29 % d'échecs directement liés à la présence d'une arthrose ont été signalés.

Van Arkel et De Boer [74] ont rapporté les résultats de 23 greffes cryopréservées au recul de 2 à 5 ans. Dans 10 cas, le résultat était imparfait et le facteur majeur semblait être un défaut d'axe.

Noyes et Barber [75] ont rapporté une série de 96 greffes congelées et irradiées avec un pourcentage élevé d'échecs en rapport avec les effets de l'irradiation.

Avec Almqvist, nous avons rapporté les résultats de 69 greffes au recul de 5,3 ans avec une amélioration importante significative sur le score HSS. Il n'y avait pas de différence entre le ménisque médial et le ménisque latéral. [76]

Pour tous ces auteurs, la greffe méniscale est une technique reproductible et faisable. L'incorporation du transplant est démontrée et se produit entre le 6^{e} et le 8^{e} mois postopératoire. Les indications doivent être précises : le patient idéal est un sujet jeune (< 40 ans) douloureux avec un genou stable ou bien stabilisé par une ligamentoplastie, ayant un axe mécanique normal. Actuellement, les greffes méniscales ne sont pas indiquées chez les patients asymptomatiques puisqu'il n'est pas démontré que la greffe puisse prévenir à long terme la survenue d'une arthrose. Le stade de l'atteinte cartilagineuse reste controversé. Les meilleurs résultats sembleraient être obtenus pour des degrés de stade I de Fairbank sur les radiographies. L'arthrose évoluée est une contre-indication absolue.

Conclusions

Les indications sont maintenant dominées par le concept d'épargne méniscale.

Les lésions en zone « blanc sur blanc » sont une indication de résection méniscale partielle utilisant un ancillaire adapté.

L'utilisation du laser en chirurgie méniscale doit être évitée, étant donné le danger potentiel sur le cartilage.

Afin d'obtenir de bons résultats cliniques en chirurgie méniscale, qu'elle soit éventuellement ouverte ou arthroscopique, il est absolument nécessaire de suivre des indications claires et des techniques précises. La réparation méniscale doit se concevoir dans les lésions du mur méniscal vascularisé. Les techniques de dedans-en dehors et de dehors-en dedans ainsi que les techniques tout en dedans, doivent être à la portée du chirurgien-orthopédique afin d'éviter toute complication neurovasculaire. Les techniques tout en dedans sont plus rapides et semblent plus efficaces et sont sans doute la voie de l'avenir. En effet une étude prospective de la Société Française d'Arthroscopie (Congrès Annuel, Toulouse, 4-6 décembre 2003), et reprise par la *European Society for Sports Medicine, Knee Surgery and Arthroscopy (ESSKA)* (Congrès d'Athènes, mai 2004) retient que la suture tout en dedans hybride (fil de suture avec implant périmural) produit les meilleurs résultats versus les implants de fixation méniscale résorbable.

Néanmoins le chirurgien-orthopédiste doit confronter ces informations avec celles de l'étude de la SFA (1996) [67, 68] qui a repris les résultats à long terme de la méniscectomie sur genou stable sans antécédents. Celle-ci retient bien sûr que la méniscectomie même partielle n'est pas un geste anodin.

Les résultats subjectifs sont comparables entre méniscectomie interne et externe. Les résultats radiologiques en revanche, montrent que la méniscectomie externe est bien plus arthrogène, même avec un alignement correct des membres.

L'âge joue un rôle préservateur du meilleur résultat tout aussi bien d'ailleurs que l'intégrité du cartilage de portance au moment de la chirurgie et la présence d'un mur méniscal vertical après résection.

Si toutefois la situation clinique détériorée handicape le jeune malade (moins de 50 ans) et induit également une incapacité au travail, l'allogreffe méniscale peut suggérer une solution sur le plan thérapeutique sur le genou stable (ou stabilisé).

Il est dès lors primordial de s'assurer d'un alignement correct du membre (éventuellement après correction par ostéotomie) mais également de l'intégrité du cartilage de portance qui ne peut dépasser le grade 3. [69] Ceci afin d'obtenir des résultats cliniques satisfaisants à long terme dans près de 80 % des cas bien sélectionnés.

Il est utile de conclure en se rappelant les directives de la SFA dans son étude de la réparation méniscale qui suggèrent :

- en imagerie d'utiliser l'IRM de bonne qualité ;
- d'aviver le bord méniscal ;
- d'obtenir un montage stable de la suture méniscale ;
- d'utiliser de préférence une technique tout en dedans ;
- sur un genou stable de suturer sans tarder les ruptures verticales périphériques ;
- de suturer les clivages horizontaux dans le genou stable du jeune ;
- de réparer les ruptures du croisé antérieur afin de stabiliser le genou ;
- dans un genou instable de suturer les lésions méniscales médiales ;
- chez l'enfant, d'insister sur la réparation méniscale à tout instant ;
- et enfin de préserver tout tissu méniscal possible.

■ Références

[1] Annandale T. An operation for displaced semi-lunar cartilage. *BMJ* 1885;**1**:779.

[2] King D. The function of semilunar cartilages. *J Bone Joint Surg* 1936; **18**:1069-76.

[3] Trillat A. Lésions traumatiques du ménisque interne du genou, classification anatomique et diagnostic clinique. *Rev Chir Orthop* 1962;**48**: 551-60.

[4] Watanabe M, Takeda S, Ikeuchi H. *Atlas of arthroscopy*. Tokyo: Igaku Shoin; 1978. p. 1-56.

[5] Eikelaar HR. Arthroscopy of the knee [thesis], Royal United Printer Hoitsema BV, The Netherlands, 1975.

[6] Jackson RW. The role of arthroscopy in the management of the arthritic knee. *Clin Orthop* 1974;**101**:28-35.

[7] Sprague 3rd NF. Arthroscopic debridement for degenerative knee joint disease. *Clin Orthop* 1981;**160**:118-23.

[8] Rand JA. Arthroscopic management of degenerative meniscus tears in patients with degenerative arthritis. *Arthroscopy* 1985;**1**:253-8.

[9] Gardner E, O'Rahilly R. The early development of the knee joint in staged human embryos. *J Anat* 1968;**102**:289-99.

[10] Arnoczky SP, Warren RF. Microvasculature of the human meniscus. *Am J Sports Med* 1982;**10**:90-5.

[11] DeHaven KE. The role of the meniscus. In: Ewing JW, editor. *Articular cartilage and knee joint function. basic science and arthroscopy*. New York: Raven Press; 1990. p. 103-15.

[12] Fithian DC, Kelly MA, Mow VC. Material properties and structure-function relationships in the menisci. *Clin Orthop* 1990;**252**:19-31.

[13] Solheim K. The glycosaminoglycans of human semilunar cartilage. *J Oslo City Hosp* 1965;**15**:127-32.

[14] Lehtonen A, Viljanto J, Kärkäinen J. The mucopolysaccharides of herniated human intervertebral discs and semilunar cartilages. *Acta Chir Scand* 1967;**133**:303-6.

[15] Habuchi H, Yamagata T, Iwata H, Suzuki S. The occurrence of a wide variety of dermatan sulfate-chondroitin sulfate co-polymers in fibrous cartilage. *J Biol Chem* 1973;**248**:6019-28.

[16] Mow VC, Holmes MH, Lai WM. Fluid transport and mechanical properties of articular cartilage: a review. *J Biomech* 1984;**17**:377-94.

[17] Mow VC, Kuei SC, Lai WM, Armstrong CG. Biphasic creep and stress relaxation of articular cartilage in compression. Theory and experiments. *J Biomech Engin* 1980;**102**:73-84.

[18] Favenesi JA, Shaffer JC, Mow VC. Biphasic mechanical properties of knee meniscus. *Orthop Trans* 1983;**8**:264-5.

[19] Arnoczky SP, Adams ME, DeHaven KE, Eyre DR, Mow VC. Meniscus. In: Woo SL, Buckwalter JA, editors. *Injury and repair of the musculoskeletal soft tissue. Park Ridge: AAOS*. 1988. p. 487-537.

[20] Smillie IS. *Injuries of the knee joint*. London: Churchill Livingstone; 1978.

[21] Fairbank TJ. Knee joint changes after meniscectomy. *J Bone Joint Surg Br* 1948;**30**:664-70.

[22] Lemaire R. L'arthrose fémoro-tibiale, conséquence prévisible de la méniscectomie sur genoux désaxés. *Acta Chir Belg* 1977;**76**:355-60.

[23] Lemaire R. *Osteoarthritis and angular deformity at the knee joint following meniscectomy*. Rio De Janeiro: Proceedings of the XVth World Congress SICOT; 1981. p. 316-7.

[24] Ahmed AM, Burke DL. In vitro measurements of static pressure distribution in synovial joints. Part I: Tibial surface of the knee. *J Biomech Engin* 1983;**105**:216-25.

[25] Voloshin AS, Wosk J. Shock absorption of meniscectomized and painful knees. A comparative in vivo study. *J Biomed Engin* 1983;**5**: 157-61.

[26] DeHaven KE. Decision-making factors in the treatment of meniscus lesions. *Clin Orthop* 1990;**252**:49-54.

[27] Levy IM, Torzilli IM, Warren RF. The effect of medial meniscectomy on anterior-posterior motion of the loaded anterior cruciate-deficient knee. *J Bone Joint Surg Am* 1982;**64**:883-8.

[28] Dejour H, Bonnin M, Neyret P. In: *Anterior cruciate deficient knee stability in monopodal stance: the influence of the posterior slope of the tibial plateau, of the medial meniscus and of the posteromedial corner. Proceedings of the 4th Congress of the european society of knee surgery and arthroscopy*. 1990. p. 44-5.

[29] Konjetzny GE. Die Meniskusverletzung des Kniegelenkes. *Munch Med Wochenschr* 1916;**63**:525-7.

[30] Steinmann F. Referat über Meniskusverletzungen. *Schweiz Med Wochenschr* 1929;**10**:1355-6.

[31] Bragard K. Ein neues Meniskuszeichen. *Munch Med Wochenschr* 1930;**77**:682-5.

[32] Turner H. Über neuritische Symptome am Knie bei Verletzungen des medialen Meniskus. *Arch Orthop Unfallchir* 1931;**30**:581-5.

[33] Chaklin VD. Ein neues Symptom bei Verletzung des inneren Meniskus. *Z Org Ges Chir* 1933;**62**:718-9.

[34] Böhler L. In: *Technik der Knochenbruchbehandlung*. Wien: Maudrich; 1933. p. 500-4.
[35] Finochietto R. Semilunar cartilages of the knee: the jump sign. *J Bone Joint Surg* 1935;**17**:916-21.
[36] Merke F. Richtlinien zur Diagnose der Meniskusverletzungen. *Schweiz Med Wochenschr* 1940;**21**:715-6.
[37] McMurray TP. The semilunar cartilages. *Br J Surg* 1941;**29**:407-13.
[38] Lenggenhager K. Zur Diagnose der Meniskushinterhornläsion. *Schweiz Med Wochenschr* 1946;**76**:758-62.
[39] Apley GA. The guidelines of meniscal injuries. Some new clinical methods. *J Bone Joint Surg* 1947;**29**:78-84.
[40] Childress HM. Diagnosis of posterior lesions of the medial meniscus. Description of a new test. *Am J Surg* 1957;**93**:782-7.
[41] Bircher E. Zur Diagnose der Meniskusluxation und des Meniskusabrissens. *Zentralbl Chir* 1913;**40**:1852-3.
[42] Erb K. Registrierung von Gelenkrauschen. *Langenbeck's Arch Klin Chir* 1933;**177**:475-82.
[43] Radochay L, Bohenszky G, Tarjanyi J. Das Schallphänomen und seine Anwendung in der Differentialdiagnostik der Meniskusverletzungen. *Arch Orthop Unfallchir* 1965;**57**:200-4.
[44] Oberholzer J. Pneumoarthrographie. *Bruns Beitr Klin Chir* 1933;**158**: 112-6.
[45] Verdonk R, Meire D, Van De Velde C, De Meulemeester C, Van Eetvelde G, Claessens HA. CT scan study of the knee. Correlation with clinical and arthroscopic findings. *Acta Orthop Belg* 1991;**57**(suppl1): 49-55.
[46] Dragonat P, Claussen C. Sonographische Meniskusdarstellungen. *Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1980;**133**:185-7.
[47] Segers MA, Afschrift A, Verdonk R, Vanderstraeten G, Goossens M, De Neve J. Ultrasonographie du ménisque. Résultat d'une étude comparative de 60 cas. In: *Rééducation 91*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1991. p. 325-8.
[48] Verdonk P, Desmyter S, Depaepe Y, Almqvist F, De Muynck M, Verdonk R. *Ultrasound and MRI evaluation of the knee meniscal extrusion. Presented at the 2nd meeting of the European Meniscal Transplantation Group, 10th Congress of the European Society of Sports Traumatology*. Rome: Knee Surgery and Arthroscopy (ESSKA; 2002. p. 23-7 (april).
[49] Stoller DW, Martin C, Crues JV, Kaplan I, Mink JH. Meniscal tears: pathologic correlation with MR imaging. *Radiology* 1987;**163**:731-5.
[50] Watanabe M. *Arthroscopy of the knee joint. Disorders of the knee*. Philadelphia: JB Lippincott; 1974 (145p).
[51] Casscells SW. Gross pathologic changes in the knee joint of the aged individual. *Clin Orthop* 1978;**132**:225-32.
[52] Johnson LL. *Diagnostic and surgical arthroscopy of the knee joint and other joint*. St-Louis: CV Mosby; 1986.
[53] Neuchwander DC, Drez D, Finney TP. Lateral meniscal variant with absence of the posterior coronary ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1992; **74**:1186-90.
[54] Albertsson M, Gillquist J. Discoid lateral menisci: a report of 29 cases. *Arthroscopy* 1988;**4**:211-4.
[55] Rosenberg TD, Paulos LE, Parker RD, Harner CD, Gurley WD. Discoid lateral meniscus: case report of arthroscopic attachment of a symptomatic Wrisberg-ligament type. *Arthroscopy* 1987;**3**:277-82.
[56] Le Minor JM, Kempf JF. Ossicules intra méniscaux du genou (lunulae) chez l'homme. *Rev Chir Orthop* 1989;**75**:501-7.
[57] Egner E. Knee joint meniscal degeneration as it relates to tissue fiber structure and mechanical resistance. *Pathol Res Pract* 1982;**173**: 310-24.
[58] Imbert JC, Fayard JP. Aspect diagnostique et thérapeutique des lésions méniscales lors des laxités antérieures chroniques du genou. *J Trauma Sport* 1984;**1**:8-14.
[59] Weis CB, Lundberg M, Hamberg P, DeHaven KE, Gillquist J. Non-operative treatment of meniscal tears. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**: 811-22.
[60] Arnoczky SP, Warren RF. The microvasculature of the meniscus and its response to injury. An experimental study in the dog. *Am J Sports Med* 1983;**11**:131-41.
[61] Danzig L, Resnick D, Gonsalves M, Akeson WH. Blood supply to the normal and abnormal menisci of the human knee. *Clin Orthop* 1983; **172**:271-6.
[62] Locker B, Hulet C, Vielpeau C. Lésions traumatiques des ménisques du genou. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-084 A-10, 1992: 12p.
[63] Trillat A. *Les lésions méniscales internes. Les lésions méniscales externes. Chirurgie du genou. Journées lyonnaises de chirurgie du genou, avril 1971*. Villeurbanne: Simep; 1973.
[64] Northmore-Ball MD, Dandy DJ. Long-term results of arthroscopic partial meniscectomy. *Clin Orthop* 1982;**167**:34-42.
[65] Gillquist J, Oretorp N. Arthroscopic partial meniscectomy. *Clin Orthop* 1982;**167**:29-33.
[66] Chatain F, Adeleine P, Chambat P, Neyret P. Société Française d'Arthroscopie. A comparative study of medial versus lateral arthroscopic partial meniscectomy on stable knees: 10-year minimum follow-up. *Arthroscopy* 2003;**19**:842-9.
[67] Châtain F, Aït Si Salmi T, Chambat P. Neyret P et la Société Française d'Arthroscopie. Méniscectomies à 10 ans de recul sous arthroscopie sur genou stable sans antécédent. *Rev Chir Orthop* 2003;**89**(suppl5): 2858-62.
[68] Bellemans J, Vandenneucker H, Labey L, Van Audekercke R. Fixation strength of meniscal repair devices. *Knee* 2002;**9**:11-4.
[69] Sprague NF. *Complications in arthroscopic surgery*. New York: Raven Press; 1989.
[70] De Lee JC. Complications of arthroscopy and arthroscopic surgery: results of a national survey. *Arthroscopy* 1985;**1**:204-20.
[71] Small NC. Complications in arthroscopic surgery performed by experienced arthroscopists. *Arthroscopy* 1988;**4**:215-21.
[72] Milachowski KA, Weismeier K, Wirth CJ. Homologous meniscus transplantation. Experimental and clinical results. *Int Orthop* 1989;**13**: 1-11.
[73] Garett JC. Meniscal transplantation: a review of 43 cases with 2 to 7 years follow-up. *Sports Med Arthrosc Rev* 1993;**1**:164-7.
[74] Van Arkel ER, De Boer HH. Human meniscal transplantation. Preliminary results at 2 to 5-year-follow-up. *J Bone Joint Surg Br* 1995; **77**:589-95.
[75] Noyes FR, Barber-Westin SD. *Irradiated meniscal allografts in the human knee;a two to five year follow-up study. Transactions of the 62th Annual meeting American Academy of Orthopaedic Surgeons*. 1995.
[76] Almqvist KF, Verdonk P, Verdonk R. *Clinical results of fresh meniscal transplants in humans: long-term follow-up*. London: Abstracts 9th congress ESSKA; 2000 32p.

R. Verdonk, MD, PhD Chef de service (rene.verdonk@UGent.be).
F. Almqvist, MD, PhD, Chef de clinique adjoint.
Service d'orthopédie, Hôpital Universitaire, De Pintelaan 185, B-9000 Gent, Belgique.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Verdonk R., Almqvist F. Lésions traumatiques des ménisques du genou. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-084-A-10, 2005.

Luxations des tendons fibulaires

A. Meyer, F. Khiami, É. Rolland

La luxation des tendons fibulaires est une lésion rare qui passe souvent inaperçue. Elle résulte soit d'un mouvement de dorsiflexion-éversion forcé lors d'un traumatisme de la cheville, ou peut compliquer une entorse latérale de cheville. La méconnaissance diagnostique initiale aboutit la plupart du temps à un traitement retardé de la lésion et de ses séquelles. Le traitement doit avant tout être chirurgical. Il permet de traiter la lésion et ses conséquences telles qu'une tendinopathie souvent associée.

Mots clés : Rétinaculum ; Traumatisme de la cheville ; Luxation ; Tendons fibulaires ; Tendinoscopie

Plan

Introduction

La luxation des tendons fibulaires est une pathologie rare mais non exceptionnelle. L'anatomie malléolaire latérale et rétromalléolaire peut présenter certaines particularités qui, à elles seules ou associées à un traumatisme banal de la cheville, expliquent dans la majeure partie des cas l'apparition d'une telle lésion. La méconnaissance diagnostique initiale d'une luxation des tendons fibulaires est fréquente à la phase aiguë, et conduit généralement le thérapeute à une prise en charge secondaire moins aisée, émaillée d'un risque de séquelles. Les principes thérapeutiques sont nombreux, mais rares sont les techniques ayant pu faire l'objet d'une évaluation sérieuse, compte tenu de la rareté de cette lésion expliquant le faible nombre de cas des séries publiées.

Anatomie [1]

L'anatomie descriptive de la région malléolaire latérale (Fig. 1) inclut d'une part la description des structures musculotendineuses constantes et inconstantes, d'autre part les structures osseuses et les éléments de stabilité des tendons fibulaires.

Myologie

Le peroneus longus (long fibulaire) et le peroneus brevis (court fibulaire) sont les deux structures musculaires principales du compartiment latéral de la jambe. Ils appartiennent à la loge latérale de la jambe.

Peroneus longus

Muscle volumineux allongé, penniforme, il s'étend de la fibula au premier métatarsien, avec un rôle à la fois extenseur, rotateur latéral et abducteur du pied. Il joue un rôle capital dans le maintien de la voûte plantaire.

Peroneus brevis

Étendu de la partie moyenne de la fibula au bord latéral du pied, il est situé en avant de la partie inférieure du long

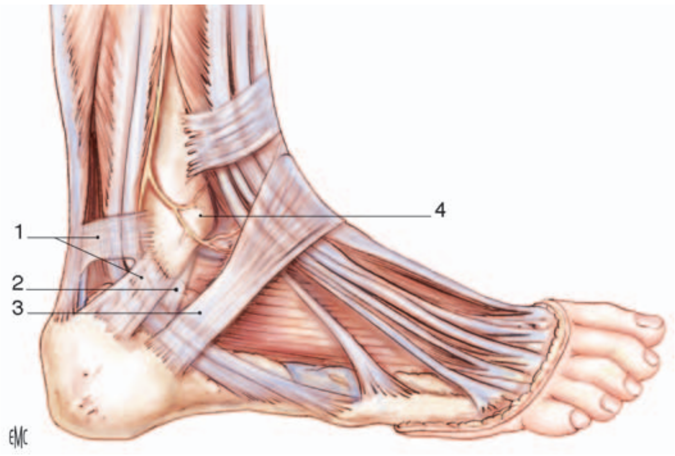

Figure 1. Anatomie tendineuse de la cheville, face latérale. 1. Rétinaculum péronier supérieur ; 2. rétinaculum péronier inférieur ; 3. tendons fibulaires ; 4. malléole latérale.

fibulaire qui le recouvre presque entièrement. Il est rotateur latéral et abducteur du pied.

Les variations anatomiques de ces éléments sont nombreuses [2-4]. On décrit principalement quatre structures musculaires accessoires :

- le peroneus minimi, qui naît du court fibulaire et se termine sur l'extenseur du quatrième et/ou du cinquième métatarsien ;
- le peroneus quartus naît de la face postéro-inférieure de la fibula entre le fléchisseur propre de l'hallux et le court fibulaire, et se termine sur le calcanéus ;
- le peroneus brevis bifide (corps musculaire double à partir d'une insertion commune) ;
- le peroneus digiti quinti, expansion aponévrotique.

Ostéologie

La malléole latérale participerait à la stabilité des tendons fibulaires par sa forme. La gouttière rétromalléolaire, classiquement concave, répond en arrière aux tendons fibulaires qui coulissent dans un tunnel ostéofibreux fermé en arrière par des structures rétinaculaires solides. La forme de la face postérieure de la malléole latérale présente quelques variations, qui à elles seules peuvent expliquer une instabilité tendineuse. Plusieurs études anatomiques ont analysé précisément la forme de cette gouttière. Edwards [5] en 1927, déjà, rapporte sur 178 fibulas, 82 % de gouttières présentant une concavité sur 10 mm de hauteur et 3 mm de profondeur. Néanmoins, il décrit 11 % de gouttières plates et 7 % de gouttières convexes.

Eckert et Davis [6], et plus récemment Kumai et Benjamin [7] ont montré que l'aspect concave serait en fait donné par un renfort fibrocartilagineux de 4 cm de long situé au bord postérolatéral de la malléole.

Rétinaculums

Le renfort fibrocartilagineux malléolaire qui participe à la stabilisation des tendons fibulaires s'intègre fonctionnellement avec le rétinaculum supérieur. Celui-ci est l'élément fondamental de la stabilité tendineuse. Il fait suite au périoste de la malléole latérale en avant et s'insère à la fois sur le calcanéus et sur le tendon calcanéen. Il ferme en arrière la gouttière rétromalléolaire latérale, constituant ainsi un solide tunnel ostéofibreux dans lequel cheminent les tendons fibulaires. Il est constamment lésé en cas de luxation des tendons fibulaires.

Le rétinaculum inférieur joue un rôle plus accessoire et moins bien défini. Il plaque les deux tendons fibulaires sur la face latérale du calcanéus après la sortie du tunnel rétromalléolaire et ne joue pas de véritable rôle sur la stabilité tendineuse.

■ Étiologies

La première luxation des tendons fibulaires a été décrite par Monteggia [8] en 1803 chez une danseuse de ballet, dans les termes d'une entorse de cheville qui ne passait pas et qui avait condamné la danseuse à arrêter de danser.

Épidémiologie et mécanismes lésionnels

Le plus souvent, une origine traumatique est retrouvée et s'intègre en général dans le cadre de la pathologie de la cheville, avec un diagnostic initial d'« entorse ». Ceci s'explique du fait qu'elle ne constitue que 0,5 à 1 % des traumatismes de la cheville, ce qui en fait une pathologie rare, à laquelle le thérapeute ne pense pas forcément. Cette lésion affecte plus particulièrement la population jeune, volontiers sportive, entre les deuxième et troisième décennies, avec une prédominance masculine [9].

L'activité physique et sportive la plus fréquemment rencontrée est la pratique du ski, qui reproduit de manière caricaturale la contrainte vulnérante pour les tendons fibulaires, même si l'apparition de chaussures de ski plus hautes et mieux adaptées a permis de diminuer sensiblement l'incidence de cette lésion.

Ce mécanisme est presque toujours en rapport avec une violente contraction réflexe des muscles fibulaires, associée à une dorsiflexion-éversion du pied, idéalement. La force résultante plaque les tendons contre la face postérieure de la fibula, déchire le rétinaculum supérieur et expulse les tendons hors du tunnel lésé [9-11].

D'autres mécanismes [12] ont été décrits aboutissant également à la rupture de ce rétinaculum supérieur. L'inversion du pied tend le ligament calcanéofibulaire (classique faisceau moyen du ligament collatéral latéral de la cheville) et diminue le diamètre du tunnel ostéofibreux rétromalléolaire latéral. Les tendons se plaquent alors contre la partie antérieure du rétinaculum supérieur. Si une violente contraction musculaire des muscles fibulaires se produit, une rupture du rétinaculum supérieur peut survenir, générant une instabilité des tendons fibulaires.

Laxité latérale de cheville

La luxation des tendons fibulaires est communément associée à la laxité latérale de la cheville. Ceci est dû au fait que la rupture du ligament collatéral latéral entraîne une augmentation importante des contraintes appliquées sur le rétinaculum supérieur, surtout dans les mécanismes en inversion lorsque l'arrière-pied est orienté en varus [10].

Fracture du calcanéus

Récemment, Sorriaux [13] a mis en évidence, à travers une série de quatre « faits cliniques », l'association souvent méconnue de fractures du calcanéus et de luxations des tendons fibulaires. L'incidence de l'instabilité tendineuse peut atteindre 40 % des cas selon lui. Il montre que bien souvent le rétinaculum supérieur se désinsère de son attache calcanéenne au moment du traumatisme du calcanéus, et génère ainsi une instabilité chronique.

Négliger cette association entraîne des conséquences fonctionnelles graves ; l'examen clinique en aigu étant très difficile, l'auteur suggère de procéder à la réalisation d'une tomodensitométrie systématique afin d'établir le diagnostic de désinsertion du rétinaculum et de guider au mieux le traitement chirurgical, qui est de rigueur chaque fois que possible dans ce contexte.

Asymétrie « contenant-contenu »

Les variations anatomiques, musculaires ou osseuses précédemment décrites peuvent participer à une luxation des tendons fibulaires par plusieurs mécanismes. Il paraît vraisemblable qu'à la manière d'un syndrome de loge à la jambe par exemple, le tunnel ostéofibreux rétromalléolaire latéral soit inextensible et que seul le volume du contenu puisse augmenter. Nous pensons qu'une « asymétrie contenant-contenu » peut suffire à expulser les tendons latéralement. Cette augmentation de volume peut être le fait de plusieurs anomalies, dont certaines récemment décrites :

- le peroneus brevis avec un corps musculaire long et bas situé, jusque dans le tunnel rétromalléolaire ;
- le peroneus quartus ;
- le peroneus brevis bifidis, qui peut être :
  - soit constitutionnel, avec trois corps musculaires et trois tendons dans la gaine des fibulaires expliquant l'encombrement et le déséquilibre « contenant-contenu » ;
  - soit acquis, lorsque le long fibulaire, qui a toujours tendance à prendre la corde en arrière de la malléole latérale, s'applique contre le court fibulaire et augmente les contraintes sur celui-ci, pouvant aboutir à deux possibilités anatomiques : la section du court fibulaire par le tendon du long générant un peroneus brevis bifidis acquis, avec deux corps musculaires et trois tendons ; ou la luxation du court fibulaire dès qu'un mécanisme vulnérant survient.

Le dénominateur commun provient de l'encombrement du tunnel rétromalléolaire aboutissant à la déchirure du rétinaculum supérieur inextensible et à l'expulsion des tendons fibulaires.

Enfin, les variations ostéologiques de la forme de la face postérieure de la malléole latérale peuvent diminuer la stabilité tendineuse, surtout lorsque celle-ci est convexe.

Anomalies congénitales

Certains auteurs ont rapporté des cas de luxations sans traumatisme évident. Elles entrent dans le cadre des malformations congénitales : absence de rétinaculum, hyperlaxité rétinaculaire, pied talus du nouveau-né entraînant une incontinence du rétinaculum supérieur qui participe à l'expulsion des tendons dans une néogouttière latérale.

■ Anatomopathologie

L'explication lésionnelle revêt une importance majeure car elle permet de mettre en place une thérapeutique adaptée. Dans tous les cas, la lésion principale provient d'une rupture du rétinaculum supérieur lui-même, ou de ses attaches [14].

La classification la plus commune est celle d'Eckert et Davis qui date de 1976 [6].

Elle comporte originellement trois stades :

- stade 1 (50 %) : le rétinaculum supérieur, détaché de la malléole latérale, reste en continuité avec le périoste antérieur de la fibula. Il se crée ainsi une poche de décollement antérolatérale semblable à une lésion de Bankart pour l'instabilité antérieure d'épaule. L'arête fibrocartilagineuse n'est pas rompue. Les tendons fibulaires ont tendance à rester stables après la réduction, en l'absence de contraction musculaire (Fig. 2A) ;
- stade 2 (30 %) : le rétinaculum supérieur est détaché de la malléole latérale emportant avec lui l'arête fibreuse. La réduction est instable (Fig. 2B) ;
- stade 3 (10 à 15 %) : le rétinaculum supérieur emporte un fragment osseux de malléole latérale, sur lequel persiste une continuité rétinaculaire. En fonction de sa taille, le fragment osseux est quelquefois palpable, voire visible sur les radiographies standards. C'est le seul signe pathognomonique de la luxation des tendons fibulaires. La réduction est aussi très instable (Fig. 2C).

Récemment, Ferran [15] a proposé un stade 4 (0 à 5 %), tenant compte de la désinsertion postérieure calcanéenne du rétinaculum supérieur. Ce dernier est intact tout comme ses attaches antérieures (Fig. 2D).

Il est donc quasi impossible de distinguer, grâce à la seule clinique, le stade lésionnel ; seul le stade 3 pourrait être dépisté radiologiquement en préopératoire. Il s'agit donc d'une classification chirurgicale qui ne peut être mise en place qu'en peropératoire.

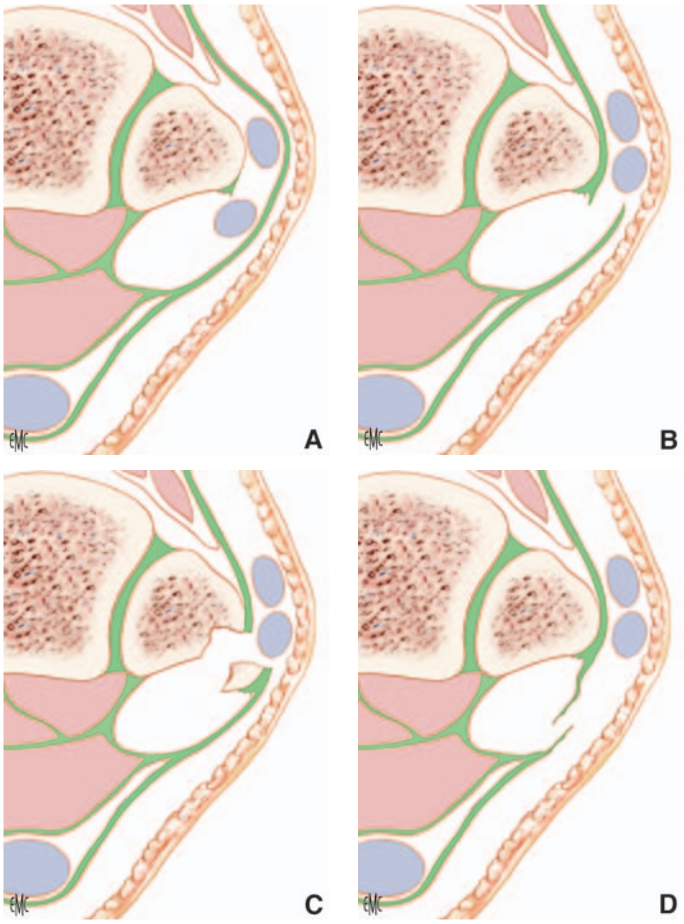

Figure 2.
A. Stade 1, avec la poche de décollement incisée.
B. Stade 2.
C. Stade 3.
D. Stade 4.

■ Aspects diagnostiques

Clinique

Deux situations s'opposent.

Forme aiguë

Deux tableaux s'opposent : soit il s'agit d'une luxation des fibulaires isolée, soit d'une luxation associée à une entorse latérale ou bien à une fracture du calcanéus.

Le piège serait de s'arrêter au diagnostic de facilité « d'entorse » ou de « fracture simple », surtout lorsque le contexte ou le mécanisme lésionnel ne sont pas évocateurs. L'examen global de la cheville doit être minutieux et attentif à la recherche d'une sensation de claquement ou de ressaut rétromalléolaire, d'une douleur rétromalléolaire, un peu plus spécifique. Demander au patient de reproduire la luxation à la phase aiguë s'avère difficile à cause de la douleur. Parfois, la palpation ressent une esquille osseuse mobile rétromalléolaire, témoignant de l'arrachement de l'attache ostéorétinaculaire antérieure, correspondant au stade 3 d'Eckert et Davis [6]. Rarement, les tendons fibulaires demeurent luxés à la face latérale de malléole, voire en avant, ce qui permet un diagnostic aisé en l'absence d'œdème important périmalléolaire.

Forme chronique

C'est la forme clinique la plus fréquemment rencontrée. Le patient décrit souvent une instabilité de l'arrière-pied. Il peut reproduire lui-même la manœuvre luxante. Certains auteurs ont décrit une sensation de ressaut rétromalléolaire (*popping* ou *snapping sensation*), évoquant fortement le diagnostic, devant une cheville douloureuse et souvent instable. L'examinateur peut retrouver une douleur, un empâtement, un crépitement, voire des nodules traduisant la souffrance tendineuse devenue chronique. Il peut reproduire la luxation par des manœuvres d'éversion contrariées, associées à une pression rétromalléolaire qui majore l'instabilité tendineuse (test de Sobel).

Dans de rares cas, il existe une forme dite invétérée [6] ; il s'agit d'une forme irréductible, qui survient dans un contexte d'amélioration clinique progressive après la prise en charge théra-
peutique post-traumatique initiale, adaptée ou pas... Secondairement, le patient redevient douloureux et symptomatique lorsque s'ajoutent des lésions de tendinopathie des fibulaires, progressive, ou lorsque l'instabilité des fibulaires participe à l'instabilité de la cheville, surtout à la reprise des activités sportives. Cette forme peut aussi se voir dans les formes de luxations congénitales lorsque la tendinopathie des fibulaires, longtemps bien tolérée, devient symptomatique.

Paraclinique

Les examens complémentaires dans cette pathologie ne sont pas indispensables au stade initial, lorsque le diagnostic est évident. Pareillement, à un stade chronique, dans un contexte évocateur associé à un examen clinique sans équivoque, le bilan paraclinique peut se résumer à son strict minimum. D'un autre

Figure 3. Échographie. L FIB : long fibulaire ; C FIB : court fibulaire ; M LAT : malléole latérale ; CHEV D : cheville droite.

côté, les examens complémentaires sont souvent demandés devant une évolution traînante malgré une prise en charge thérapeutique adaptée, ou lorsque le diagnostic est posé de manière différée, pour éliminer les lésions associées, susceptibles de compliquer une prise en charge inadaptée. Ils permettent souvent de corriger un diagnostic erroné. Les examens complémentaires sont variés et d'apports différents.

Au stade aigu

Seules la radiologie standard et l'échographie sont utiles.

Radiographie standard de cheville

Elle comporte deux clichés systématiques de face et de profil, qui peuvent être complétés au besoin d'une face en rotation médiale de 20°, déroulant la mortaise tibiotalienne et l'articulation tibiofibulaire inférieure. Elle doit être pratiquée au moindre doute devant un traumatisme de la cheville selon les critères d'Ottawa, de surcroît si l'examen clinique n'est pas contributif devant une cheville que l'on ne peut pas bien examiner. Elle élimine une fracture du calcanéus, du talus, des malléoles et plus généralement du pied ou de la cheville. Généralement, la radiographie standard est normale, ce qui doit être faussement rassurant. Beaucoup plus rarement, le seul et très rare signe pathognomonique de la luxation des fibulaires peut être mis en évidence sous la forme d'un fragment cortical postérieur de la malléole latérale arraché en « coup d'ongle », définissant le stade 3 d'Eckert et Davis [6].

Échographie

C'est le meilleur examen d'orientation et de dépistage qui lève à lui seul, entre des mains expérimentées, tout doute diagnostique. Il analyse la position des tendons, vérifie l'absence de *twist* tendineux, élimine une fissuration (Fig. 3), une rupture, détermine le contenu de la gaine et met en évidence une anomalie du nombre de tendons. L'échographie permet en outre d'analyser la cheville et le pied dans leur intégralité, guidée par l'examen clinique (plans ligamentaires, tendon calcanéen ou tibial postérieur...). La rentabilité diagnostique, le faible coût, la disponibilité associés aux caractères dynamique et comparatif de l'échographie en font un examen de référence, dans la pathologie tendineuse en général et de la cheville en particulier. Selon Grant [16], les ultrasons peuvent être considérés comme l'examen de référence en première intention pour établir un diagnostic de certitude.

Néanmoins, l'échographie souffre de ses inconvénients classiques (opérateur-dépendante, courbe d'apprentissage longue, excellence du matériel...) et de la difficulté de réaliser un examen de contact sur une cheville algique et œdématiée.

Au stade chronique

La radiologie et l'échographie restent les deux examens les plus utiles auxquels peuvent s'ajouter l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et à moindre degré le scanner et la ténoscopie.

IRM [17] (Fig. 4)

Elle permet une excellente analyse des parties molles, comme les anomalies myologiques du peroneus quartus, les lésions fissuraires tendineuses, les surnombres tendineux, les lésions des plans ligamentaires souvent associées. L'IRM dynamique aura probablement sa place dans les années à venir.

Tomodensitométrie [17, 18]

Cet examen est très rentable dans le cadre d'un traumatisme aigu de l'arrière-pied sur lequel il dépiste et précise les fractures parcellaires du calcanéus, du talus ou de la malléole latérale, associées à un arrachement de l'attache postérieure du rétinaculum, initialement passés inaperçus à la radiographie standard. Couplée à une opacification de la gaine des fibulaires, elle augmente la rentabilité de l'examen (Fig. 5). L'échographie est souvent gênée par la douleur et l'hématome. Enfin, il permet, contrairement à l'IRM, une excellente analyse et une cartographie des structures osseuses comme la forme et la taille de la gouttière rétromalléolaire latérale, par exemple.

Ténoscopie des tendons fibulaires

Van Djik [19] s'est attaché à définir le rôle de la technique tendinoscopique dans la pathologie des tendons fibulaires.

Cette intervention peut commencer sous anesthésie locale, permettant au patient de bouger la cheville et de reproduire le mouvement luxant et/ou douloureux. C'est le premier intérêt de cet examen car il permet la réalisation d'un bilan lésionnel dynamique.

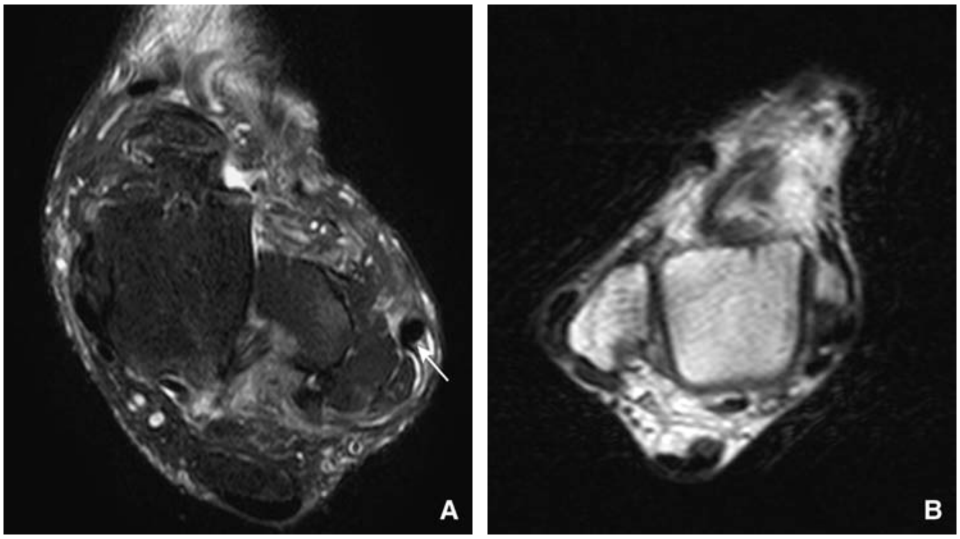

Figure 4. Imagerie par résonance magnétique.
A. Luxation du court fibulaire, cheville gauche en T1.
B. Luxation du court fibulaire cheville droite en T2.

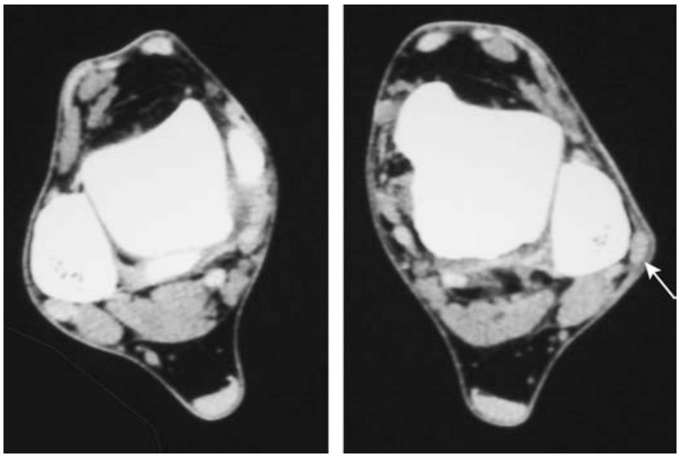

Figure 5. Scanner. Luxation du court fibulaire, cheville gauche.

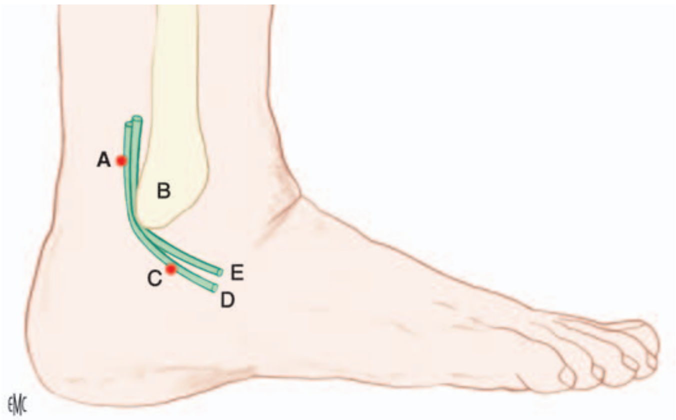

Figure 6. Points d'entrée ténoscopique. A : sus-malléolaire ; B : malléole externe ; C : sous-malléolaire ; D : long fibulaire ; E : court fibulaire.

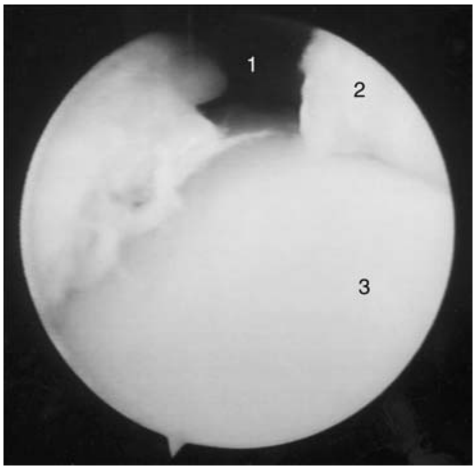

Figure 7. Fissure du court fibulaire (CF) en vue ténoscopique. 1. Fissure du court fibulaire ; 2. court fibulaire ; 3. long fibulaire.

La tendinoscopie permet également de mettre en évidence des lésions passées inaperçues à l'imagerie, même la plus évoluée ; c'est le cas des muscles surnuméraires, d'un corps musculaire bas situé (Fig. 6). Enfin, on peut mettre en évidence les lésions responsables des douleurs chroniques mal visualisées par l'imagerie traditionnelle comme les fissures tendineuses (Fig. 7), la synovite ou encore des nodules.

Cette technique ne peut être à ce jour considérée comme un examen paraclinique isolé et reste encore du domaine de l'hyperspécialité.

■ Diagnostic différentiel et lésions associées

À la phase aiguë

Il s'agit de toutes les pathologies de la cheville en traumatologie courante, de la simple entorse de cheville à la fracture chirurgicale. Un examen attentif et minutieux permet de limiter les imprécisions diagnostiques. Parfois, l'importance de l'œdème local ou de la douleur rend difficile l'examen clinique en urgence. L'attitude thérapeutique principale, après avoir éliminé les pathologies urgentes et graves, de type fracturaire, consiste à mettre en œuvre rapidement tous les moyens afin de rendre possible l'examen de la cheville et du pied.

À la phase plus tardive

Il s'agit de pathologies dont le tableau clinique est proche et pouvant parfois s'associer à une luxation des fibulaires.

Ténosynovite sténosante [20]

Elle est associée à une hypertrophie de la crête des tendons fibulaires et un trouble statique en varus de l'arrière-pied. La ténotomodensitométrie et la ténoscopie retrouvent une hypertrophie de la crête et un aspect festonné et sténosant de la gaine des fibulaires.

Ténosynovite exsudative [20]

Elle est retrouvée, comme la plupart des ténosynovites, dans les maladies rhumatismales et inflammatoires.

Syndrome fissuraire du court fibulaire [21-23]

La luxation des fibulaires peut s'accompagner de tendinopathie. Certains auteurs ont étudié les lésions intratendineuses secondaires à l'instabilité des tendons (« lésions de contact anormal »). Les lésions sont réparties en zones 1 et 2, selon la position par rapport à la gouttière rétromalléolaire. La zone 1 représente la portion du tendon dans la gouttière rétromalléolaire. Le tendon le plus touché dans cette zone est le peroneus brevis qui entre en contact direct avec l'arête ostéofibreuse tranchante de la partie latérale de la gouttière, lorsqu'il est subluxé. C'est ainsi que se créent de véritables fentes longitudinales. La zone 2 représente la portion cuboïdienne et ne concerne que le peroneus longus. Ce syndrome est très souvent associé à la luxation des fibulaires et doit à ce titre être recherché systématiquement. Lorsqu'il est isolé, il serait dû alors à une hyperlaxité congénitale du rétinaculum supérieur, mais le plus souvent une étiologie traumatique est retrouvée.

Instabilités fonctionnelles

Elles s'expliquent par l'existence d'un conflit à l'intérieur de la gaine sans que celle-ci ne soit lésée. Le plus souvent, ce conflit est dû à la présence de muscles ou tendons surnuméraires responsables d'un encombrement volumique au passage des fibulaires en arrière de la malléole avec la possibilité d'une inversion de course d'un tendon par rapport à l'autre lors des mouvements d'inversion, sans que l'on puisse véritablement parler de luxation. La douleur survient plutôt à l'effort.

■ Thérapeutique : principes et résultats

Le traitement d'une luxation des tendons fibulaires répond à trois impératifs :

- classifier la lésion en peropératoire ;
- évaluer le contenu de la gaine et traiter les lésions associées ;
- réduire et stabiliser les tendons fibulaires par une technique adaptée.

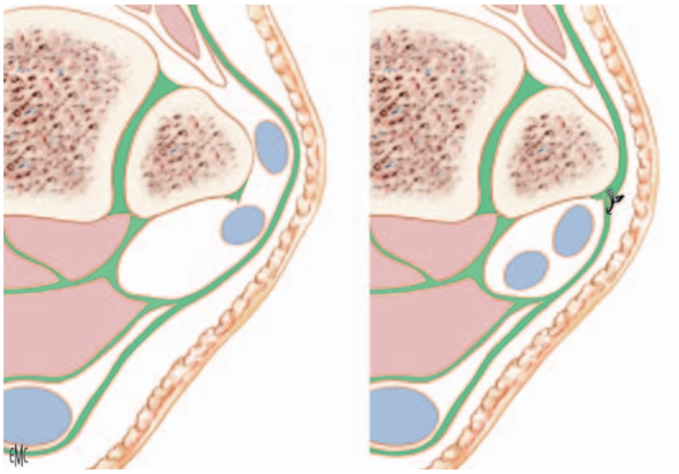

Figure 8. Technique de Méary (1890).

La chirurgie est pour nous le traitement de choix quelle que soit la durée d'évolution (aiguë ou chronique). Cependant en aigu peut être proposé un traitement orthopédique, le traitement fonctionnel n'ayant pas sa place.

Traitement fonctionnel

Après avoir lutté contre les phénomènes œdémateux locaux, il comprend la prescription d'un *strapping* et la mise en charge précoce guidée par la douleur. Néanmoins, cette méthode thérapeutique a progressivement été abandonnée par son taux de récidive important, parfois dans 100 % des cas [6, 24].

Traitement orthopédique

Il est aussi abandonné par la plupart des auteurs car la fréquence des récidives est importante, pouvant atteindre jusqu'à 50 % des cas selon les séries. Oden [25] ne le conseille qu'en cas de lésions aiguës de grade 3 avec un gros fragment osseux.

Ce traitement doit pour nous rester l'exception et peut s'avérer utile dans certaines situations bien précises. Il pourrait être proposé aux patients peu demandeurs et peu sportifs, de surcroît s'ils s'opposent au traitement chirurgical, à ses risques et ses inconvénients.

Les patients qui présentent des contre-indications générales ou locales à la chirurgie peuvent être de bons candidats à un traitement orthopédique. Nous pensons que celui-ci doit être institué le plus précocement possible, afin de potentialiser les chances de cicatrisation du rétinaculum, ou d'obtenir la consolidation d'un fragment osseux, en diminuant le risque de récidive immédiate. Il nécessite la confection d'une botte plâtrée pour 6 semaines en position d'équin modérée sans appui. Le patient doit impérativement être revu dans les 10 jours pour une réfection du plâtre afin de vérifier l'absence de récidive immédiate de la luxation. Malgré tout, le taux de récidive d'instabilité reste élevé.

Traitement chirurgical

Traitement de l'instabilité

Les techniques chirurgicales sont nombreuses et parfois se complètent dans leurs objectifs. Trois catégories de traitement ont été décrites.

Réparation de la gaine et du rétinaculum par plastie des parties molles

Technique de Méary et Tomeno [26] (Fig. 8). Il s'agit de la technique de réparation la plus fréquente et la plus simple. Elle permet la fermeture de la poche de décollement de la gaine des fibulaires et du rétinaculum supérieur en continuité avec le périoste malléolaire, le plus souvent dans les lésions aiguës, et s'adapte parfaitement au stade 1.

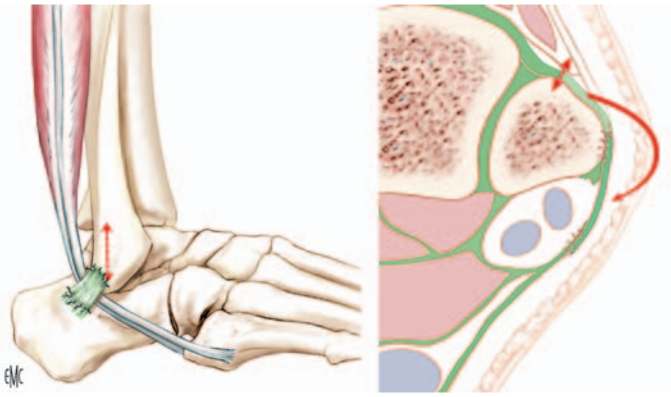

Figure 9. Technique de Lannelongue.

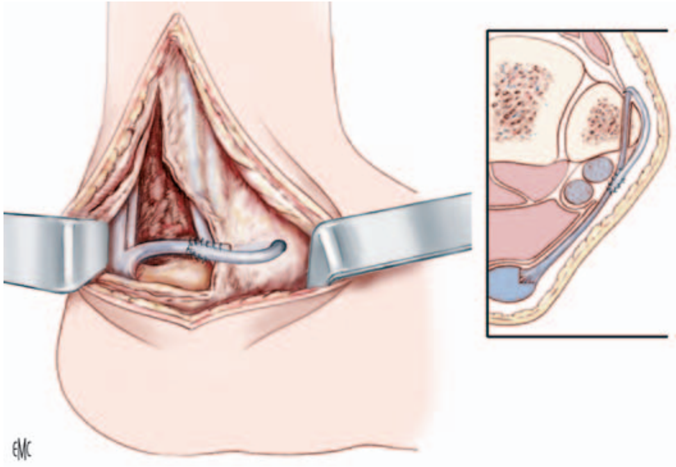

Figure 10. Technique de Jones.

Réinsertion anatomique du rétinaculum (opération de Singapour [27], Beck [28], Karlsson [29]). Il s'agit d'une réinsertion des lésions fraîches des stades 2, voire 3, à l'aide de points transosseux ou d'ancres osseuses. Le stade 3 avec un fragment osseux important peut faire l'objet d'une fixation directe par broche ou minivis.

Plastie de renforcement selon la technique de Lannelongue (Fig. 9). Cette technique permet de renforcer une plastie en utilisant un lambeau de retournement du périoste de la malléole latérale sur le rétinaculum fraîchement réparé et fragile. Il s'agit d'une technique que l'on associe généralement à une autre plastie

Reconstruction du rétinaculum. Si le rétinaculum ne peut être réinséré anatomiquement avec le tissu résiduel, parfois de mauvaise qualité dans les lésions chroniques, il faut utiliser une plastie de remplacement. Le tendon calcanéen se prête volontiers à cette reconstruction en passant dans deux tunnels malléolaires latéraux selon la technique de Jones [30] (Fig. 10). D'autres transplants peuvent être utilisés tels que le plantaire grêle, ou un muscle accessoire quand il est présent tel que le peroneus quartus [31].

Modification de l'environnement osseux

Ces techniques plus invasives s'attachent à augmenter la profondeur de la gouttière rétrofibulaire. Les techniques sont très variées :

- technique de Kelly [32] (1920) : il utilise un lambeau ostéopériosté ;
- techniques de De Vries [33] (Fig. 11), Watson-Jones [34] (Fig. 12), Micheli [35] : il s'agit de butée osseuse vissée, postéro-inférieure, après ostéotomie fibulaire ;
- techniques de Zoellner et Clancy [36] : les auteurs recommandent le forage de la surface rétromalléolaire afin de confectionner une gorge dans laquelle les tendons sont définitivement centrés.

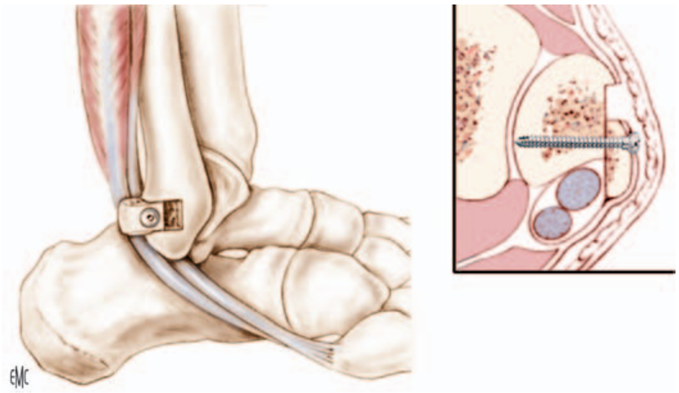

Figure 11. Technique de De Vries.

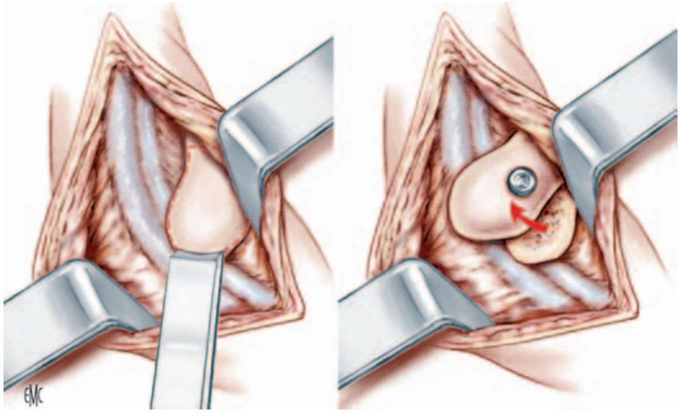

Figure 12. Technique de Watson-Jones.

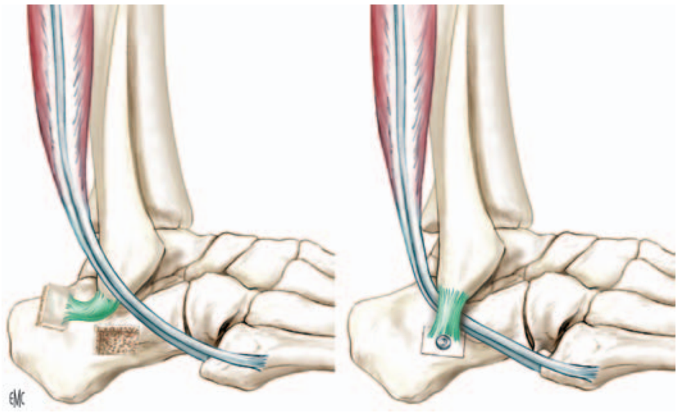

Figure 13. Technique de Poll.

Transposition des tendons fibulaires

Le premier à avoir décrit cette technique est Platzgummer [37]. Il a été repris par la suite par Sarmiento, et plus récemment par Poll et Duijfjes [38]. Il s'agit de transposer les tendons fibulaires sous le ligament calcanéofibulaire, après avoir confectionné une ostéotomie de l'attache calcanéenne du ligament calcanéofibulaire (Fig. 13).

Indications

Les attitudes thérapeutiques sont consensuelles, eu égard au faible nombre de séries publiées. Il est difficile de prévoir en préopératoire quelle technique est la plus appropriée pendant l'intervention, mais selon le contexte étiologique, certaines sont plus adéquates à la situation anatomopathologique que d'autres.

- Stade 1 (le plus fréquent) : il correspond à une poche de décollement de la gaine et du rétinaculum en continuité avec le périoste malléolaire. La technique de Méary est la plus adaptée.

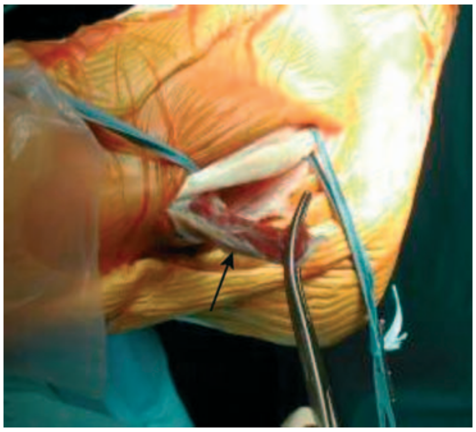

Figure 14. Exérèse d'un corps charnu bas situé.

- Stades 2 et 3 :
  - en aigu : il convient de réinsérer correctement les lésions simples, avec possibilité de synthèse du fragment osseux si celui-ci est suffisamment volumineux ;
  - en chronique : compte tenu de la mauvaise qualité du tissu résiduel, on peut y ajouter l'artifice de Lannelongue.
- Stade 4 : le rétinaculum est suturé avec le tissu environnant et la transposition d'un lambeau périosté malléolaire ou de tendon calcanéen peut s'avérer indispensable afin de protéger et renforcer la suture. Dans les fractures du calcanéus, la transposition des tendons fibulaires sous le ligament calcanéofibulaire selon la technique de Platzgummer [37] trouve ici un intérêt tout particulier.

De manière plus générale, les gestes osseux, quels qu'ils soient, ont une mauvaise réputation.

Traitement des lésions associées

Le traitement des lésions associées consiste d'une part à traiter les lésions de tendinopathie associées : suture des fissures, exérèse des nodules, kystes, peignage, synovectomie.

D'autre part, dans l'optique de prévenir la récidive, il faut tenter de rétablir l'harmonie entre le contenant et le contenu, c'est-à-dire procéder à l'excision d'un corps charnu bas situé (Fig. 14), par exemple, ou à l'exérèse d'un muscle surnuméraire, qui peut par ailleurs être utilisé comme plastie de renforcement.

Place de la ténoscopie : une technique d'avenir [19]

La tendinoscopie demeure encore limitée. Seules des synovectomies, des exérèses de nodules et des peignages ont été décrits à l'aide d'instruments spécifiques (couteau rétrograde). Les suites décrites semblent plus simples (peu de douleurs, pas d'immobilisation postopératoire). À ce jour, aucune série n'a permis de valider cette technique.

Conclusion

La luxation des tendons fibulaires est une affection rare mais non exceptionnelle, notamment lors des fractures du calcanéus.

Elle constitue un piège classique dans les traumatismes banals de la cheville, encore trop facilement confondue avec la classique entorse de cheville. Méconnue et non traitée, cette pathologie est handicapante par les douleurs qui s'installent progressivement, accompagnées de tendinopathie chronique.

Le diagnostic doit systématiquement être évoqué devant tout traumatisme de la cheville ; il repose sur la clinique et l'imagerie, en particulier l'échographie.

Le traitement est avant tout chirurgical, compte tenu des nombreux échecs des traitements fonctionnels et orthopédiques. Les modalités thérapeutiques sont adaptées à l'analyse du stade lésionnel, souvent en cours d'intervention. Généralement, les gestes sur les parties molles prévalent sur les gestes osseux qui sont difficiles à mettre en application avec des résultats plus qu'aléatoires.

À retenir

- Quatre stades anatomopathologiques dont le stade 4 qui rentre dans le cadre particulièrement nouveau des fractures du calcanéus
- Concept étiologique de l'asymétrie « contenant-contenu » dans le tunnel ostéofibreux
- Ne pas omettre ce diagnostic devant tout traumatisme d'allure banale de la cheville
- L'échographie reste l'examen du diagnostic positif de première intention
- La tendinoscopie se développe mais l'aspect thérapeutique reste limité et confidentiel
- La chirurgie reste le traitement ayant donné les meilleurs résultats

Références

[1] Bouchet A, Cuilleret J. *Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle. Tome 3. Le membre inférieur*. Paris: éditions Simep; 1985.
[2] Reimann R. Uberzahlige Musculi Peronaein beim Menschen. *Z Morph Anthrop* 1978;**69**:16-31.
[3] Hecker P. Study on the peroneus on the tarsus. *Anat Rec* 1923;**26**:79-82.
[4] Aziz MA. Possible 'atavistic' structures in human aneuploids. *Am J Phys Anthropol* 1981;**54**:347-53.
[5] Edwards ME. The relation of the peroneal tendon to the fibula, calcaneus and cuboideum. *Am J Anat* 1928;**42**:213-53.
[6] Eckert WR, Davis EA. Acute rupture of the peroneal retinaculum. *J Bone Joint Surg Am* 1976;**58**:670-3.
[7] Kumai T, Benjamin M. The histological structure of the malleolar groove of the fibula in man: its direct bearing on the displacement of peroneal tendons and their surgical repair. *J Anat* 2003;**203**:257-62.
[8] Monteggia GB. In: *Instituzini Chirurgiche*. Italy: Milan; 1803. p. 336-41.
[9] Arrowsmith SR, Fleming LL, Allman FL. Traumatic dislocation of the peroneal tendon. *Am J Sports* 1983;**11**:142-6.
[10] Sarmiento A, Wolf M. Subluxation of the peroneal tendons Case treated by rerouting tendon under calcaneofibular ligament. *J Bone Joint Surg Am* 1975;**57**:115-6.
[11] Stover CN, Bryan DR. Traumatic dislocation of the peroneal tendon. *Am J Surg* 1962;**103**:180-6.
[12] Mick CA, Lynch F. Reconstruction of the peroneal retinaculum using the peroneus quartus. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:296-7.
[13] Sorriaux G, Besson C, Averous C. Fibular tendon dislocations associated with calcaneal fractures: four case reports. *Rev Chir Orthop* 2005;**91**:676-81.
[14] Oden RR. Tendon injuries about the ankle resulting from skiing. *Clin Orthop Relat Res* 1987;**216**:63-9.
[15] Ferran NA, Oliva F, Maffuli N. Recurrent subluxation of the peroneal tendon. *Sports Med* 2006;**36**:839-46.
[16] Grant TH, Kelikian AS, Jereb SE, McCarthy RJ. Ultrasound diagnosis of peroneal tendon tears. A surgical correlation. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:1788-94.
[17] Rosenberg ZS, Feldman F, Singson RD. Peroneal tendons injuries: CT analysis. *Radiology* 1986;**161**:743-8.
[18] Ohashi K, Berbaum K. Peroneal tendon subluxation and dislocation: detection on volume-rendered images: initial experience. *Radiology* 2007;**242**:252-7.
[19] Van Djik CN, Kort N. Tendoscopy of the peroneal tendons. *Arthroscopy* 1998;**14**:471-8.
[20] Mounier-Kuhn A, Marsan C. Le syndrome des tendons péroniers. *Ann Chir* 1968;**22**:641-9.
[21] Claustre J, Bonnel F, Simon L. À propos du syndrome fissuraire des tendons. *Méd Chir Pied* 1984;**1**:53-4.
[22] Coudert X, Kouvalchouk JF, Dufour O. Causes rares de syndromes des tendons péroniers latéraux. *J Traumatol Sport* 1992;**9**:188-93.
[23] Sobel M, Geppert MJ, Olson EJ, Bohne WH, Arnoczky SP. The dynamics of peroneus brevis tendon splits: a proposed mechanism, technique of diagnosis, and classification of injury. *Foot Ankle* 1992;**13**:413-22.
[24] Scheller AD, Kasser JR, Quigley TB. Tendon injuries about the ankle. *Orthop Clin North Am* 1980;**11**:806-9.
[25] Oden RR. Tendon injuries about the ankle resulting from skiing. *Clin Orthop Relat Res* 1987;**216**:63-9.
[26] Meary R, Tomeno B. Luxation récidivante des tendons péroniers *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie, 44-900, 1973 : 5p.
[27] Hui JH, Das DE, Balasubramaniam P. The Singapore opeartion for recurrent dislocation of peroneal tendons: long-term results. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:352-7.
[28] Beck E. Operative treatment of recurrent dislocation of the peroneal tendons. *Arch Orthop Trauma Surg* 1981;**98**:247-50.
[29] Karlsson J, Brandsson S, Kalebo P, Eriksson BI. Surgical treatment of concomitant chronic ankle instability and longitudinal rupture of the peroneus brevis tendon. *Scand J Med Sci Sports* 1998;**8**:42-9.
[30] Jones E. Operative treatment of chronic dislocation of the peroneal tendons. *J Bone Joint Surg* 1932;**14**:574-6.
[31] Stein RE. Reconstruction of the superior peroneal retinaculum using a portion of the peroneus brevis tendon. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:298-9.
[32] Kelly RE. An operation for the chronic dislocation of the peroneal tendons. *Br J Surg* 1920;**7**:502-4.
[33] De Vries HL. *Surgery of the foot*. St Louis: CV Mosby; 1978.
[34] Watson-Jones R. *Fracture and joint injuries*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1956.
[35] Micheli LJ, Waters PM, Sanders DP. Silding fibular graft repair for chronic dislocation of the peroneal tendons. *Am J Sports Med* 1989;**17**:68-71.
[36] Zoellner G, Clancy W. Recurrent dislocation of the peroneal tendon. *J Bone Joint Surg Am* 1979;**61**:292-4.
[37] Platzgummer H. Uber ein einfaches Verfahren zur operativen Behandlung der habituellen Peronaeussehnenluxation. *Arch Orthop Unfallchir* 1967;**61**:144-50.
[38] Poll RG, Duijfjes F. the treatment of recurrent dislocation of the peroneal tendons. *J Bone Joint Surg Br* 1984;**66**:98-100.

A. Meyer, Interne des hôpitaux de Paris.
F. Khiami, Praticien hospitalier (frederic.khiami@psl.aphp.fr).
É. Rolland, Praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique et traumatologie du sport du professeur Catonné, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Meyer A., Khiami F., Rolland É. Luxations des tendons fibulaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-098-A-10, 2008.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-077-A-10 (2004)

Luxations traumatiques de hanche : luxations pures et fractures de tête fémorale

G. Burdin
C. Hulet
S. Slimani
H. Coudane
C. Vielpeau

Résumé. – *La luxation traumatique de hanche est le déplacement permanent de la tête fémorale en dehors de la cavité acétabulaire. Elle peut être pure ou associée à une fracture de la tête fémorale. C'est une lésion grave. Elle est la conséquence d'un traumatisme violent avec souvent des lésions associées qu'il faut rechercher. Le diagnostic est clinique le plus souvent. Une radiographie du bassin de face est nécessaire et obligatoire devant tout polytraumatisme pour confirmer le diagnostic, préciser la forme clinique et rechercher un fragment de tête fémorale dans l'articulation. C'est une urgence thérapeutique qui nécessite une réduction de la luxation pure sous anesthésie dans de bonnes conditions. Les fractures de la tête fémorale sont aussi une urgence, mais l'attitude est plus débattue. Deux principes demeurent importants : la réduction de la luxation sans manœuvre de force, la conservation et le repositionnement chirurgical du fragment de tête quand il est déplacé après la réduction. Les complications ne sont pas négligeables, dominées par le risque d'arthrose et de nécrose post-traumatique.*

Mots-clés : *Luxation de hanche ; Fracture tête fémorale ; Ostéonécrose et coxarthrose*

Introduction

La luxation traumatique de l'articulation coxofémorale se définit comme le déplacement permanent de la tête fémorale hors de la cavité acétabulaire. Elle est en général la conséquence d'un traumatisme violent, le plus souvent un accident de la voie publique. La position de la hanche au moment de l'impact et le site d'action de l'agent vulnérant déterminent la direction du déplacement des pièces osseuses. L'importance de l'énergie nécessaire pour luxer une hanche explique la fréquence des lésions associées comme les fractures de l'acétabulum, du col ou de la tête fémorale. La luxation traumatique de hanche peut être pure ou associée à une fracture de la tête fémorale. Nous traiterons d'abord les luxations traumatiques pures puis les fractures de la tête fémorale. En effet, si la conduite thérapeutique devant une luxation pure de hanche est assez unanime, les modalités de prises en charge des fractures de tête fémorale sont plus débattues.

Luxations traumatiques pures

GÉNÉRALITÉS

Anatomie

L'articulation coxofémorale est une énarthrose ; elle résulte de l'articulation de la tête du fémur dans une cavité creusée dans l'os iliaque : la cavité acétabulaire. Elle est agrandie par un fibrocartilage annulaire ou labrum qui s'insère sur la périphérie de l'acétabulum. L'ensemble forme plus d'une demi-sphère qui maintient mécaniquement la tête. Celle-ci représente les deux tiers d'une sphère de 4 à 5 cm de diamètre.

La congruence tête-acétabulum rend la hanche très stable et cette stabilité est renforcée par des moyens d'union puissants : une épaisse capsule en forme de sablier qui épouse les structures osseuses, le ligament iliofémoral de forme triangulaire qui vient renforcer la capsule en haut et en avant et le ligament pubofémoral qui double la capsule en bas et en avant, le ligament ischiofémoral en arrière.

Classification

Étant donné sa grande stabilité, seuls des traumatismes d'une grande violence sont capables d'entraîner la luxation de l'articulation coxofémorale. Ainsi les accidents de la voie publique sont les plus grands pourvoyeurs de cette lésion (plus de 60 %). [6, 11, 13, 14, 24, 32, 35, 56] C'est la position de la hanche au moment du traumatisme et le point d'application des contraintes qui déterminent le sens de déplacement du fémur par rapport à l'acétabulum [21] (Fig. 1).

La luxation postérieure est de loin la plus fréquente (75 % des cas) (Fig. 2) ; [36] elle survient lorsque le point d'impact se situe sur la face antérieure d'un genou fléchi alors que la hanche est en flexion-adduction et rotation interne (accident du tableau de bord). Elle peut être iliaque (5 %) ou ischiatique (15 %). Dans ce cas de figure, Upadhyay [52] a montré l'influence du degré de rotation interne ainsi que de l'antéversion fémorale sur le risque de lésion osseuse associée (en particulier fracture de l'acétabulum). En effet, en cas de faible rotation interne ou d'antéversion importante du col fémoral, il apparaît que le risque de fracture acétabulaire est plus faible.

La luxation antérieure est beaucoup plus rare (25 %). Elle survient pour des traumatismes tout aussi violents lorsque le point d'impact est situé à la face interne du genou fléchi et que la hanche est en position de flexion-abduction et rotation externe (en abduction maximale, le grand trochanter vient faire came sur l'ilion conduisant

G. Burdin (Interne des Hôpitaux)
C. Hulet (Professeur des Universités)
Adresse e-mail : hulet-c@chu-caen.fr
S. Slimani (Interne des Hôpitaux)
Département d'Orthopédie, centre hospitalier universitaire de Caen, avenue de la Côte-de-Nacre, 14033 Caen cedex, France.
H. Coudane (Professeur des Universités)
Atol, Hôpital central, 29, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 54035 Nancy cedex, France.
C. Vielpeau (Professeur des Universités)
Département d'Orthopédie, centre hospitalier universitaire de Caen, avenue de la Côte-de-Nacre, 14033 Caen cedex, France.

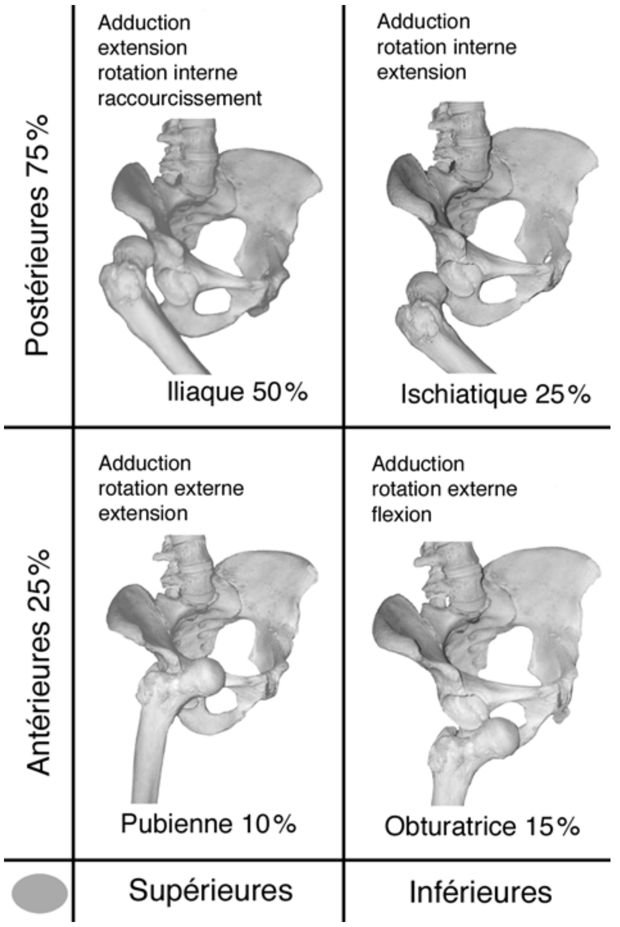

Figure 1 *Classification des luxations de hanche.*

Figure 2 *Luxation postérieure iliaque pure de hanche.*

à l'extraction de la tête fémorale de l'acétabulum) ou lorsque le traumatisme se fait sur les pieds jambes en extension et hanche en rotation externe. Elle peut être obturatrice (15 %) (Fig. 3) ou pubienne (10 %).

Cinq types de luxations ont été définis par Levin, qu'elles soient postérieures ou antérieures.

– Type I : luxation pure sans instabilité avec réduction concentrique.

– Type II : luxation irréductible sans fracture de la tête ou de l'acétabulum.

– Type III : hanche instable après réduction ou incarcération.

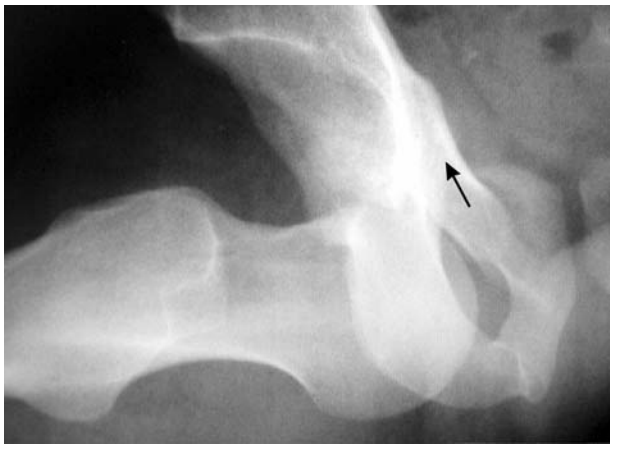

Figure 3 *Luxation obturatrice pure.*

– Type IV : association à une fracture de l'acétabulum.

– Type V : association à une fracture de la tête ou du col.

■ *Lésions associées*

Lésions articulaires

Les lésions du cartilage de la tête fémorale sont fréquentes. [34] Elles sont retrouvées dans 63 % des cas par Tehranzadeh [51] qui a réalisé une étude tomodensitométrique. Il s'agit d'une encoche comme dans les luxations d'épaule. Elle est souvent inférieure à 5 mm et peu visible sur les radiographies standards. Cette encoche est antérieure dans les luxations postérieures et postérieure dans les luxations antérieures.

Lésions des parties molles

Elles sont constantes du fait de la grande violence du traumatisme causal.

– Les lésions capsulaires (déchirure ou désinsertion) peuvent entraîner l'irréductibilité de la luxation par phénomène d'incarcération. [7, 31]

– Les lésions musculaires sont responsables de la constitution d'hématomes et exposent au risque d'apparition d'ostéomes qui heureusement ne donnent que rarement une limitation importante des amplitudes articulaires.

Lésions artérielles

Elles peuvent être à type de déchirure, de compression, de thrombose. Lorsqu'elles intéressent les vaisseaux circonflexes qui assurent la vascularisation de la tête fémorale, elles exposent au risque de nécrose céphalique. Ceci explique l'urgence qu'il y a à réduire les luxations de hanche afin de limiter au maximum la durée d'ischémie osseuse et ainsi à préserver la vitalité céphalique. [47]

Lésions nerveuses

Elles ne sont pas exceptionnelles et constituent aussi un argument pour la réduction en urgence. Les atteintes du nerf grand sciatique s'observent dans 7 à 18 % des luxations postérieures. Les ruptures vraies sont exceptionnelles et seraient favorisées par des variantes anatomiques (racine traversant le muscle piriforme). Leur potentiel de récupération spontané est bien sûr nul. Dans la grande majorité des cas, l'atteinte se fait par compression, contusion ou constitution d'un hématome. Les lésions peuvent être tronculaires ou radiculaires. [10]

L'atteinte des racines hautes est la plus fréquente. Lorsque le déficit neurologique intéresse le contingent fibulaire commun du nerf grand sciatique, le potentiel de récupération spontané de ces lésions est grand : 70 à 80 % de récupération dans un délai de 6 à 8 mois. [11] En revanche, lorsque les signes neurologiques intéressent les

Figure 4 *Luxation de hanche associée à une fracture de la paroi postérieure du cotyle.*

Figure 5 *Fracture de tête fémorale avec un fragment antéro-inférieur et un fragment interposé au pôle supérieur de la tête fémorale.*

contingents fibulaire commun et tibial, le pronostic est beaucoup plus péjoratif. En cas de luxation antérieure, on peut constater exceptionnellement des atteintes obturatrices ou fémorales.

Lésions osseuses

Ces lésions peuvent intéresser tous les segments du membre traumatisé. Il est donc indispensable d'examiner le pied, la cheville, la jambe, le genou [19] et la cuisse du patient. Il est impératif de réaliser, dans le bilan systématique, une radiographie du genou de face et de profil. On retrouve, dans 26 % des cas, une lésion osseuse du genou. Une place particulière est à donner aux fractures de l'acétabulum que l'on rencontre dans 20 % des luxations postérieures (Fig. 4), et aux fractures de la tête fémorale qui représentent 13 % des cas [16, 17, 31, 45] (Fig. 5).

DIAGNOSTIC

Circonstances

Les polytraumatismes et les accidents à haute énergie doivent faire évoquer systématiquement le diagnostic et conduire à la réalisation d'une radiographie de bassin de face, en particulier en cas de trouble de conscience associé.

Examen clinique

La déformation est souvent évidente avec une attitude vicieuse caractéristique dépendant du type de luxation (Fig. 1).

– Luxation iliaque : il s'agit d'une luxation postérieure ; le membre inférieur est en adduction-rotation interne et extension.

– Luxation ischiatique : de la même façon, le membre est en adduction-rotation interne mais il est dans ce cas en flexion

– Luxation obturatrice : il s'agit d'une luxation antérieure, le membre est en abduction-rotation externe et flexion.

– Luxation pubienne : comme dans la luxation obturatrice, le membre est en abduction-rotation externe mais cette fois en extension.

Le raccourcissement est constant sauf en cas de luxation pubienne. L'examen de la hanche doit être intégré dans le cadre d'un examen complet bilatéral, notamment chez un patient polytraumatisé. Une lésion vasculaire doit être éliminée par la palpation des pouls distaux. L'exploration nerveuse motrice et sensitive est indispensable.

Imagerie

La réalisation d'un bassin de face est le minimum nécessaire et obligatoire pour ne pas risquer de méconnaître une luxation de hanche survenue chez un polytraumatisé, surtout si celui-ci présente des troubles de la conscience. Des clichés de profil ou de trois quarts sont réalisés au moindre doute même si leur réalisation est difficile dans le cadre de l'urgence. Il faut analyser la symétrie des interlignes coxofémoraux, le respect du cintre cervico-obturateur, la position des hanches en rotation et la taille respective des têtes fémorales (effet d'agrandissement). Il faut également rechercher une lésion osseuse associée du bassin ou de l'extrémité supérieure du fémur. En l'absence de lésion associée, aucune autre iconographie n'est indispensable avant réduction.

La tomodensitométrie permet de faire un bilan précis des lésions ostéochondrales infraradiologiques et de planifier un éventuel geste chirurgical, mais elle ne doit pas retarder la prise en charge. [2, 12, 20, 30, 43, 51, 55] Il est à noter que les lésions chondrales et ostéochondrales sont largement méconnues par les radiographies standards alors qu'elles jouent probablement un rôle important dans le développement d'une arthrose ultérieure, d'où l'intérêt de réaliser cet examen de manière différée mais systématiquement, même si la réduction semble parfaite.

TRAITEMENT

Réduction en urgence

Conditions

Il apparaît, dans la littérature, un net consensus en faveur de la réduction en urgence des luxations de hanche. Le délai idéal dans lequel le geste doit être réalisé reste sujet à discussion. Selon Hooggard, [25–28] le délai est idéalement inférieur à 6 heures. En effet, il a observé 4,8 % de nécrose avant 6 heures contre 58,8 % après ce délai. Selon Brau, [6] le cap décisif se situerait à 12 heures, au-delà de ce délai, il a observé 47 % de nécrose céphalique contre 15 % avant ce délai. Il apparaît donc préférable de réduire les luxations avant 6 heures tout en acceptant de temporiser quelques heures si des conditions locales exceptionnelles ou la nécessité d'une prise en charge médicale préalable le suggèrent.

La réduction doit toujours se faire sous anesthésie générale et chez un patient curarisé avec une hémodynamique stable. Les manœuvres doivent être douces et si possible uniques, de sorte à ne pas aggraver les lésions associées.

Plusieurs manœuvres ont été proposées ; elles varient selon les auteurs et le type de luxation : d'une manière générale, elles consistent à exagérer discrètement l'attitude vicieuse pour lever le conflit entre pièces osseuses et à ramener la fête fémorale à hauteur de la cavité acétabulaire sans aggraver les lésions.

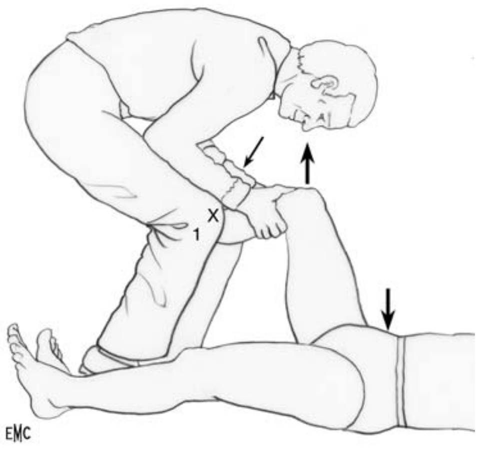

Figure 6 *Manœuvre de Boehler. Le patient est en décubitus dorsal sur un plan dur, avec un contre-appui sur les épines iliaques antérosupérieures. La traction se fait dans l'axe du fémur, hanche et genou en flexion à 90°.*

Manœuvre de Boehler (Fig. 6)

Elle est réalisée en décubitus dorsal sur plan dur, avec un contre-appui sur les épines iliaques antérosupérieures. On effectue une traction dans l'axe du fémur hanche et genou en flexion à 90° et l'on entend un claquement audible synonyme de réduction des luxations postérieures.

Manœuvre de Allis

La traction se fait dans l'axe de la déformation pendant que la hanche est fléchie à 90°.

De petits mouvements de rotation interne et externe sont réalisés.

Autres manœuvres

Il faut éviter les manœuvres en abduction telles qu'elles ont été décrites par Bigelow car elles exposent à un risque trop grand de fractures du col du fémur.

En cas de luxation obturatrice, il faut tracter la hanche dans l'axe puis donner un mouvement de flexion-rotation et abduction. Devant une luxation pure de l'articulation coxofémorale, il n'y a pas d'indication à la réduction chirurgicale de première intention. Celle-ci doit être réservée aux échecs de réduction orthopédique (irréductibilité ou persistance d'une incongruence articulaire).

■ *Suites postréductionnelles*

Lors de la réduction, un ressaut net et un claquement sont perçus ; ce sont les deux témoins d'une bonne réduction. La mobilité, la longueur des membres inférieurs et la stabilité de la hanche sont vérifiées.

La réalisation d'une radiographie de bassin de face de qualité irréprochable est indispensable avant de conclure au succès de la réduction. Elle permet de s'assurer de la parfaite congruence articulaire et de rechercher une lésion osseuse associée qui serait passée inaperçue sur les clichés luxés. En l'absence de lésions associées qui nécessiteraient un traitement complémentaire spécifique, le patient doit, selon nous, être mis en traction transosseuse et rééducation active douce sous couvert de la traction. La durée de traction est de l'ordre de 3 semaines (durée variable selon les équipes). Ceci vise à passer le cap douloureux aigu et diminuer les pressions intra-articulaires pour diminuer le risque de nécrose de la tête fémorale. Cette attitude est très empirique et est peut-être discutable. En effet, certains travaux ont conclu à l'absence d'augmentation du nombre des nécroses en cas de mobilisation douce immédiate sans traction, mais ces travaux ont surtout été menés chez l'enfant dont la physiologie est peut-être particulière. On réalise systématiquement une tomodensitométrie de l'articulation coxofémorale en urgence différée. Elle permet un bilan lésionnel précis (lésion chondrale très fréquente, fracture de l'acétabulum, de la tête, ou corps étranger passé inaperçu). Le délai de décharge complète classiquement préconisé est de 2 mois et l'appui complet est proscrit pour 3 mois. Là encore, cette attitude est dictée par la prudence, car certains travaux, en particulier celui de Schlieckewei, ont conclu en l'absence de danger de l'appui partiel immédiat.

FORMES PARTICULIÈRES

■ *Formes bilatérales*

Elles sont extrêmement rares, [3, 46, 48] 1 à 5 % pour Letenneur. [31] Elles sont dans la majorité des cas (50 %) postérieures et bilatérales, occasionnées par un traumatisme du tableau de bord ou plus rarement lors d'un choc postérieur lombaire chez un sujet accroupi. Les formes mixtes représentent 40 % des cas, la luxation postérieure répondant à un classique choc du tableau de bord et la luxation antérieure à un choc sur le bord médial du genou alors que la jambe est en rotation externe.

Les luxations antérieures bilatérales sont très exceptionnelles et surviennent lors d'une chute en grand écart jambes en rotation externe.

■ *Luxations récidivantes*

Elles représentent moins de 1 % des cas ; elles touchent essentiellement l'enfant et seraient le fait de lésions capsulolabrales importantes aggravant une « instabilité » initiale due à des anomalies de version du col fémoral ou à des dysplasies cotyloïdiennes. [4, 9, 22, 27]

■ *Luxations découvertes tardivement* [1, 18, 23, 38, 40, 41, 45, 50]

Elles sont l'apanage des sujets polytraumatisés chez qui la sévérité des lésions initiales et l'absence de radiographie de bassin systématique ont conduit à méconnaître la lésion. On peut également observer ce type de lésion chez des patients sédatés dont la luxation a été initialement réduite et s'est malheureusement reluxée à l'insu de l'équipe médicale. Dans de rares cas, l'état général du patient peut contre-indiquer la réduction immédiate de la luxation, mais il est exceptionnel que l'on ne puisse réaliser ce geste dans les 1 ou 2 jours suivant l'admission du blessé (au prix d'une augmentation du risque de nécrose céphalique).

Le traitement d'une lésion ainsi « pérennisée » est difficile.

Il peut faire appel à la traction lourde et prolongée de 3 semaines suivie par une mise en abduction progressive qui tend à recentrer la tête fémorale comme dans le cas des luxations congénitales de hanche chez le petit enfant. [23, 40, 41]

Certains préconisent la réduction chirurgicale associée à une capsulotomie et des ténotomies à la demande, gestes dévascularisants et qui exposent théoriquement à un risque plus élevé de nécrose. [38, 45]

La rareté de telles lésions ne permet pas de dégager une stratégie opératoire raisonnée, mais la prudence pousse à opter dans un premier temps pour la technique la moins délabrante et ainsi tenter dans un premier temps la traction et à réserver les techniques chirurgicales à ses échecs.

■ *Luxations associées à une fracture du fémur*

Elles ne sont pas rares et doivent toujours être évoquées en cas de traumatisme à haute énergie. On peut tenter une réduction orthopédique première de la luxation, ce qui est difficile, et synthéser le fémur ensuite. On peut réduire chirurgicalement la luxation puis synthéser ensuite le fémur. Enfin, on peut synthéser d'abord le fémur, ce qui facilite grandement la réduction de la luxation. Une place particulière est à donner à l'association luxation + fracture du col avec ou sans fracture céphalique où le risque nécrotique est majeur, la réduction-synthèse extrêmement difficile. Dans certains cas où la complexité des lésions céphaliques rend la synthèse impossible, l'arthroplastie totale de hanche peut s'avérer être la seule solution raisonnable. [30]

Luxation chez l'enfant

Outre son caractère volontiers récidivant, elle a la particularité de survenir dans un tiers des cas pour des traumatismes minimes, en particulier chez le jeune enfant chez qui une dysplasie osseuse cotyloïdienne ou fémorale est souvent incriminée. On rencontre deux pics de fréquence, l'un à 6 ans, l'autre à 13 ans. Là encore, la réduction orthopédique est urgente. Le risque de nécrose est plus faible que chez l'adulte (8 %) et est d'autant plus important que l'enfant est plus âgé. Une complication particulière de la luxation chez l'enfant est le risque de survenue de trouble de croissance de l'extrémité supérieure du fémur avec évolution vers une coxa magna dans 3 à 50 % des cas. [4, 5, 27, 32, 53]

RÉSULTATS

Les résultats à courts termes sont globalement bons ; les complications immédiates et périréductionnelles ont été évoquées dans le chapitre traitant des lésions associées.

Les résultats à long terme sont nettement plus mitigés et conditionnés par l'apparition d'une complication tardive.

Nécrose céphalique

C'est le premier risque ; elle est plus fréquente en cas de luxation postérieure et de délai réductionnel important. Elle peut rester longtemps paucisymptomatique mais aboutit constamment à un mauvais résultat. Le diagnostic est essentiellement clinique, épaulé par la radiographie standard. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) servent ensuite à faire un bilan lésionnel précis, étudiant la taille de la nécrose et sa localisation de sorte que l'on puisse discuter l'indication d'un traitement conservateur qui permet peut-être de retarder la réalisation d'une prothèse totale de hanche chez ces sujets souvent jeunes. [5, 8, 25, 26, 44, 45, 55] Le taux de survenue de la nécrose est estimé selon les études entre 0 et 10 %, [39] qui survient le plus souvent dans les deux premières années après le traumatisme. L'interprétation de la littérature est difficile car les séries de luxations pures chez l'adulte sont rares, les effectifs faibles ; les séries importantes incluent souvent des luxations-fractures.

Évolution vers l'arthrose

C'est le risque majeur à long terme ; son incidence est difficile à évaluer du fait du manque de recul et de la faible taille des séries de la littérature. Sa survenue est intimement liée à l'apparition d'une nécrose ; ainsi, Olmir [39] a mis en évidence 34 % d'arthrose en cas de réduction avant 24 heures (10 % de nécrose avérée) et 71 % en cas de réduction après 24 heures (40 % de nécrose). D'une manière générale, les résultats se dégradent nettement avec le temps, allant jusqu'à 90 % d'arthrose pour Hoogaard. [25–28] Le patient doit également être informé de ce risque, certes lointain, mais très fréquent. [15, 26, 29, 39, 53]

Fractures de la tête fémorale

Les fractures de tête fémorale sont des lésions rares que l'on rencontre dans 6 à 28 % des luxations postérieures de hanche. [12, 16, 28, 34, 37, 43, 51, 57] Elles sont la résultante de traumatismes violents, et entrent le plus souvent dans le cadre de lésions multiples. C'est en 1869 que Birkett en fait la première description ; il s'agit alors d'une découverte nécropsique chez un sujet défenestré.

CLASSIFICATION

En 1957, Pipkin [42] établit une classification en quatre stades qui fait souvent référence. Mais elle est limitée aux seules luxations postérieures et ne s'intéresse qu'aux fractures-séparation de la tête fémorale (Fig. 7). Elle présente un intérêt pronostique et thérapeutique :

– type I : fracture parcellaire sous-fovéale qui détache un fragment inférieur ou égal au tiers de la tête (Fig. 8) ;

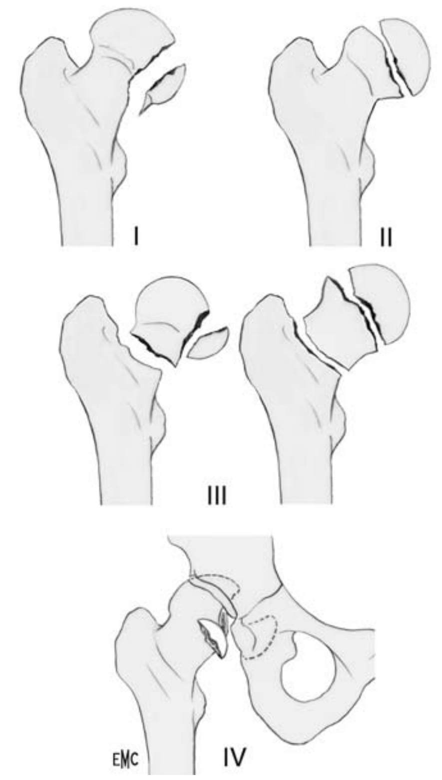

Figure 7 *Classification de Pipkin.*

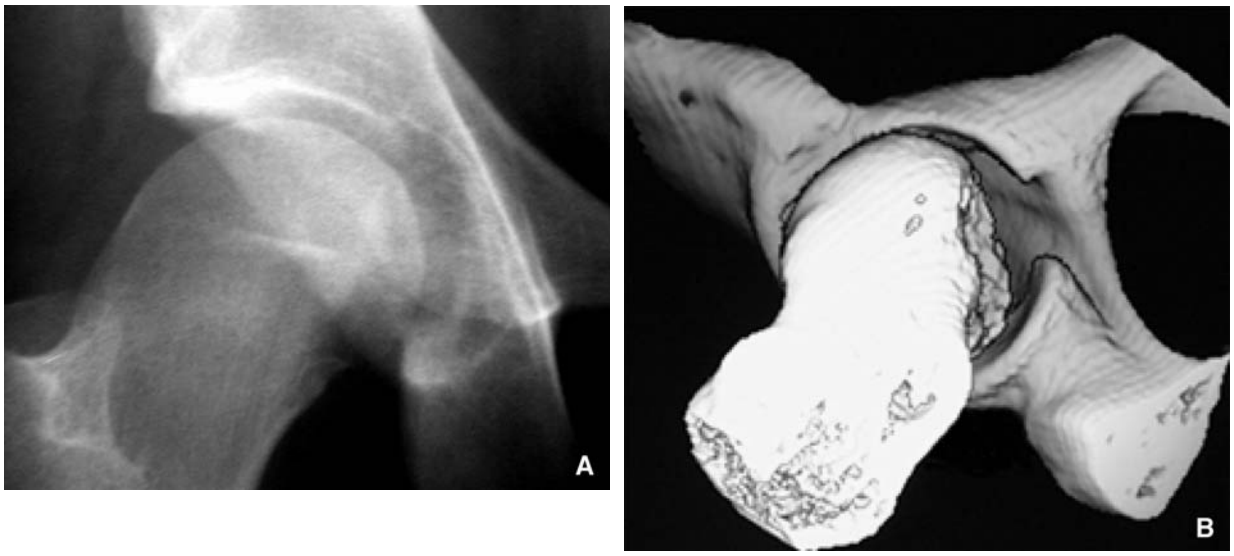

Figure 8 *Reconstructions tomodensitométriques 3D réalisées après réduction orthopédique de la luxation-fracture de tête fémorale de type I (selon Pipkin) qui montrent bien l'aspect en pan coupé.*

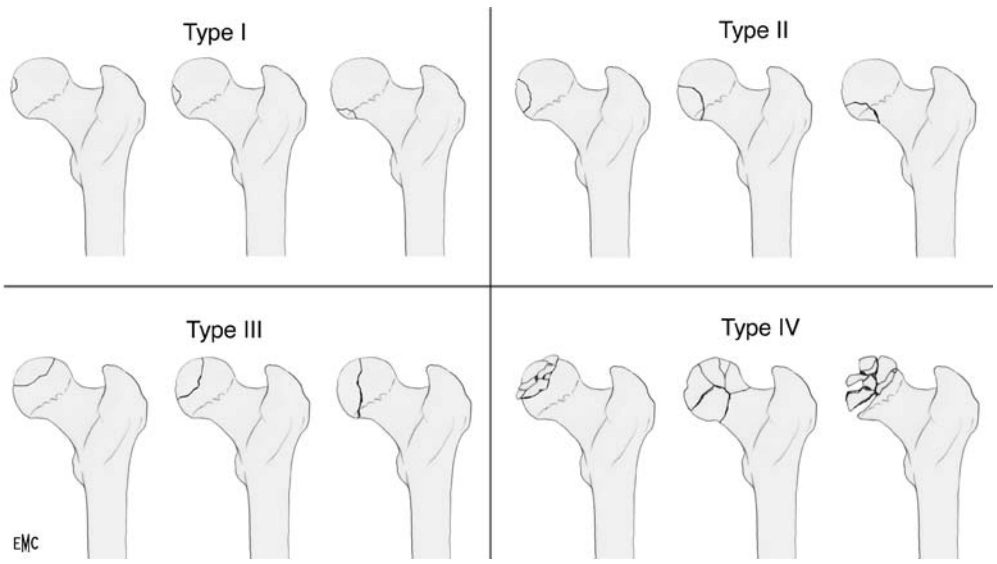

Figure 9 *Classification de Yoon.*

Figure 10 *Stade IV de la classification Yoon.*

– type II : fracture qui intéresse la fovéa et va jusqu'au bord inférieur du col fémoral ;

– type III : type I ou II associé à une fracture du col qui est souvent une complication iatrogène lors des mouvements de réduction ;

– type IV : type I ou II associé à une fracture du rebord postérieur du cotyle.

En 2001, Yoon [57] a décrit une classification plus simple à appréhender basée sur la description anatomique des lésions et qui présente des implications thérapeutiques qui devraient l'imposer comme classification de référence (Fig. 9) :

– type 1 : un petit fragment sous-fovéal, inférieur au tiers de la surface articulaire, trop petit pour être fixé par une vis ;

– type 2 : gros fragment sous-fovéal habituellement supérieur au tiers de la surface de la tête fémorale ;

– type 3 : un large fragment suprafovéal ;

– type 4 : fracture comminutive de la tête fémorale au-delà des ressources de l'ostéosynthèse (Fig. 10).

En 2002, Lafosse et Chiron [30] ont décrit une nouvelle classification ressemblant à la classification de Yoon [57] qui prend en compte quelques notions complémentaires utiles à la compréhension et au choix du traitement (Fig. 11,12). Il cherche à préciser l'importance de l'atteinte cartilagineuse contemporaine du traumatisme.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif est essentiellement radiologique et n'est pas toujours facile en urgence. Devant une luxation de hanche avec suspicion de fracture de la tête fémorale, il faut varier les incidences. Pour ne pas méconnaître la fracture de tête, il faut chercher un

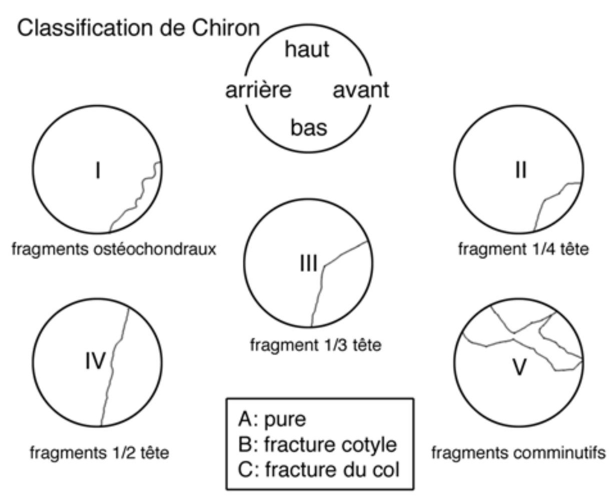

Figure 11 *Classification de Lafosse et Chiron.* [30]

fragment resté dans le cotyle. Le pan coupé sur la tête est rarement mis en évidence avec les incidences radiologiques habituelles car le fragment est antéro-inféro-médial. En cas de doute, une coupe tomodensitométrique est utile mais ne doit pas faire retarder la prise en charge.

CONDUITE À TENIR

Les publications traitant des fractures de la tête fémorale sont rares et les séries sont courtes, sauf trois ; [13–16, 50, 54, 55] il est difficile d'en dégager une stratégie thérapeutique univoque, mais les objectifs du traitement sont bien définis : la réduction de la luxation, la réduction ainsi que la fixation du fragment de tête.

Figure 12 *Stade II ou III de Lafosse et Chiron* [30] *(reconstruction scanner).*

Réduction orthopédique

La réduction orthopédique de la luxation par manœuvre adaptée et extrêmement prudente doit être tentée. Ceci permet de se donner le temps d'une bonne prise en charge médicale de ces patients souvent polytraumatisés et de réaliser dans le calme une tomodensitométrie qui permet de faire un bilan lésionnel précis tout en limitant le risque de nécrose de la tête restante. Si la réduction orthopédique n'est pas facilement obtenue, il ne faut pas insister afin d'éviter le risque de fracture du col fémoral qui est la complication la plus redoutable. En cas d'irréductibilité, la hanche doit être abordée pour réduire le fragment puis la luxation à ciel ouvert. [37, 50, 55]

Dans un deuxième temps, l'étude de la taille et de la position du fragment fracturé permet alors de déterminer une stratégie thérapeutique adaptée. Il est presque toujours antéro-inféro-interne, mais peut parfois être expulsé lors du mouvement luxant.

Attitude vis-à-vis du fragment de tête

Elle est régulièrement sujette à discussion. Néanmoins, il apparaît qu'il faille être conservateur à chaque fois que cela est possible. Sur 26 cas revus avec 10 ans de recul, Vielpeau [54, 55] retrouve les résultats les moins bons en cas d'ablation du fragment (17 % de bons résultats) versus la conservation de ce dernier (60 % de bons résultats). La résection du fragment doit être réservée aux tout petits fragments inférieurs au quart de la surface articulaire, non fixables [57] et n'intéressant pas une zone portante. La résection peut être réalisée par arthroscopie ou à ciel ouvert par une voie adaptée à la position du fragment. [13–16, 33]

L'ablation d'un fragment si petit soit-il n'est pas sans conséquence et majore le risque arthrogène ; [54, 55] de plus, elle exposerait au risque de luxation récidivante. D'une manière générale, il faut conserver le fragment et le synthéser, ce qui permet d'espérer 60 % d'excellents et bons résultats à 10 ans.

Plusieurs voies d'abord ont été proposées pour fixer ce fragment

– La voie d'abord antérieure de type Hueter offre un jour limité mais souvent suffisant pour la synthèse d'un fragment antéro-inférieur.

– Les voies de Smith-Peterson ou Watson-Jones permettent un bon bilan lésionnel et une synthèse anatomique plus aisée, mais compromettent la vascularisation antérieure et ne permettent pas un très bon contrôle de la qualité de la réduction. Il semble, d'après différents auteurs, [33, 50] qu'il n'y ait pas de différence à long terme entre ces voies.

– La voie externe type Hardinge ou mieux de Thomine. Cette approche est recommandée lorsqu'il faut visser le fragment en direct ou en rappel et réduire chirurgicalement la luxation. La tête fémorale est subréduite, ce qui permet de reposer le fragment parfois amarré par un pédicule synovial inférieur qu'il faut conserver.

– Une autre alternative réside dans la voie de Ludloff qui permet une bonne exposition du fragment céphalique et respecte la vascularisation céphalique. Elle ne permet pas, en revanche, la synthèse d'une fracture de l'acétabulum associée. L'abord se fait sur une hanche en abduction et rotation externe, en passant entre le gracilis et le muscle long adducteur, et en prenant garde à ne pas léser le nerf obturateur et le paquet vasculonerveux du muscle gracilis.

– La voie postérieure de Kocher-Langenbeck présente l'avantage de respecter la vascularisation antérieure ; elle permet un bon contrôle de la qualité de la réduction de la luxation, permet de synthéser une éventuelle fracture de la paroi postérieure de l'acétabulum associée. Elle ne permet de contrôler le fragment que lorsqu'il est expulsé vers l'arrière, mais elle est plus délétère sur le plan vasculaire et exposerait donc à un taux de nécrose plus élevé. [54, 55] De plus, elle ne permet pas un bon contrôle du fragment de tête qui est presque toujours antérieur et inféro-interne.

Synthèse

La synthèse doit être anatomique et assurée par un vissage solide (3,5 ou 2 mm) ; ce vissage peut être direct (Fig. 13) avec enfouissement de la tête de vis, ou indirect (Fig. 14) en rappel (solution élégante mais techniquement difficile). Une alternative est l'utilisation de vis sans tête comme les vis utilisées pour les ostéotomies métatarsiennes.

Suites

Dans les suites de ces synthèses, il nous paraît encore plus important d'adopter une attitude prudente comportant une traction de 3 semaines à 1 mois suivie d'une mise en décharge complète de 2 mois. L'appui complet ne doit pas être repris avant 3 mois. La mobilisation passive peut être réalisée sous couvert de la traction.

Les complications à long terme de la luxation sont nombreuses : nécrose de la tête rapportée par tous les auteurs et arthrose, conséquence probable des lésions cartilagineuses. [11] Le taux de coxarthrose est diversement apprécié du fait du recul variable des séries ; celles qui ont au moins 5 ans de recul comportent autour de 20 % d'arthrose. Les résultats fonctionnels à long terme sont médiocres. [13–16] Vielpeau, [54, 55] avec 26 cas à 10 ans, retrouve 50 % de résultat passable et mauvais et 50 % de résultat bon ou excellent. Radiologiquement, il retrouve seulement sept hanches avec une radiographie normale (27 %), 19 radiographies anormales (73 %) dont 16 arthroses et trois nécroses (Fig. 15). [29, 49, 53–55, 57]

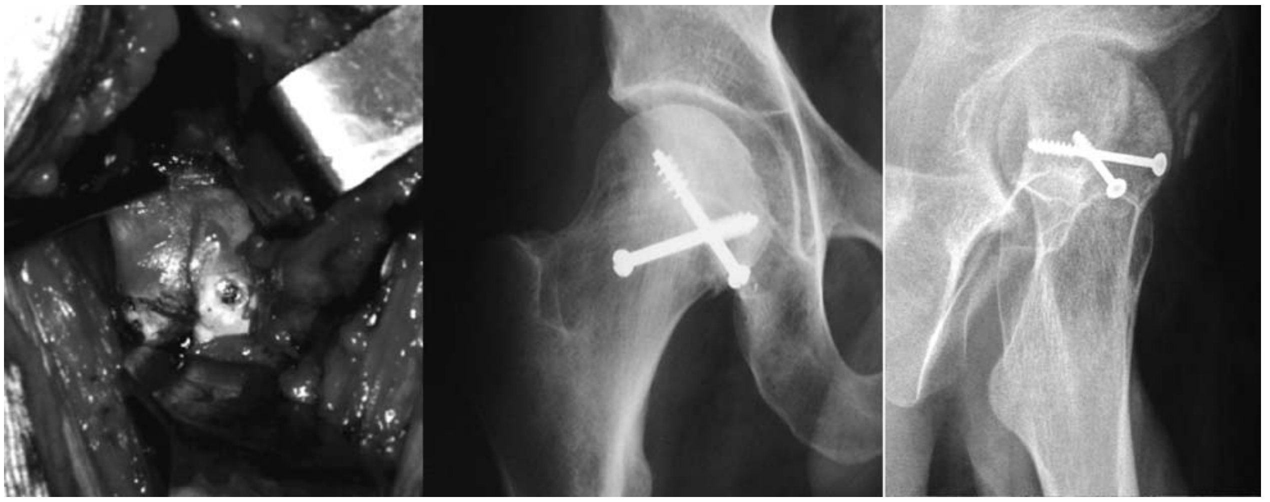

Figure 13 *Vissage direct par une voie antérieure de type Hueter.*

Figure 14 *Vissage en rappel après réduction douce de la luxation.*

Figure 15 *Évolution arthrosique à 12 ans de la résection d'un fragment de tête fémorale.*

■ *En résumé*

La fracture-luxation de la tête fémorale est une lésion grave. Il faut y penser devant chaque luxation pour ne pas méconnaître la fracture associée qui assombrit encore le pronostic. On recherche l'ombre du fragment dans l'acétabulum vide et surtout le dépoli au pôle antéro-intérieur de la tête fémorale. Il ne faut pas ajouter aux lésions capsuloligamentaires inhérentes à la luxation des complications secondaires à une prise en charge inadéquate : fracture du col fémoral lors de la réduction, arthrose secondaire consécutive à une réduction imparfaite ou à la résection du fragment.

Autant que faire se peut, il faut éviter au maximum d'enlever le fragment de tête fémorale et la conduite à tenir suivante nous semble adaptée. [54, 55]

Dans un premier temps, tentative de réduction orthopédique sans manœuvre de force :

– soit elle est possible et le fragment se réduit parfaitement ; alors la traction-suspension est mise en place pendant 1 mois puis décharge pendant 2 mois ;

– soit elle est possible mais le fragment est mal réduit ou expulsé. Un abord antérieur est nécessaire pour réduire et fixer directement le fragment ;

– soit elle est impossible, la réduction chirurgicale est alors nécessaire par un abord antéroexterne afin de repositionner et de visser le fragment (soit en direct, soit en rappel).

Le risque évolutif essentiel est la survenue d'une nécrose céphalique qui peut survenir dans un délai de 2 mois à 5 ans ; le patient doit donc être scrupuleusement suivi et doit être clairement informé de ce risque.

Conclusion

La luxation traumatique de hanche est une lésion grave qui donne de bons résultats précoces lorsque la réduction est réalisée dans un délai de 6 heures ; néanmoins, ces résultats se péjorent très nettement avec le temps, en particulier en cas de fracture céphalique associée. Le patient doit donc être scrupuleusement suivi à long terme et être prévenu des risques qu'il encourt. Concernant les fractures de tête fémorale, il convient d'être le plus conservateur possible et de synthéser avec la plus grande rigueur le fragment céphalique à chaque fois que cela est possible. Même fort de toutes ces précautions, le taux de résultats mauvais et passables reste très important (50 % à 10 ans selon Vielpeau) et l'évolution arthrosique à long terme semble malheureusement être hautement probable, sinon inéluctable.

Remerciements. – Au professeur Vielpeau qui a bien voulu nous confier les photos de fractures parcellaires de tête fémorale.

Références

[1] Aggawarld ND, Singh H. Unreduced anterior dislocation of the hip: report of seven cases. *J Bone Joint Surg [Br]* 1967; 49: 288-292

[2] Baird RA, Schobert WE, Pais MJ. Radiographic identification of loose bodies in the traumatized hip joint. *Radiology* 1982; 145: 661-665

[3] Bansal VP, Metha S. Bilateral hip dislocation: one anteriorly, one posteriorly. *J Orthop Trauma* 1991; 5: 86-88

[4] Barquet A. Traumatic anterior dislocation of the hip in the childhood. *Injury* 1982; 13: 345-440

[5] Barquet A. Avascular necrosis following traumatic hip dislocation in childhood. *Acta Orthop Scand* 1982; 53: 815-820

[6] Brau AE. Traumatic dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg [Am]* 1962; 44: 1115-1134

[7] Canale ST, Manugian AH. Irreductible traumatic dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg [Am]* 1979; 61: 7-14

[8] Daley BJ, Bonfiglio M, Brand RA, Boyer DW. Aseptic necrosis of the femoral head with a forty year old follow-up. *J Bone Joint Surg [Am]* 1991; 73: 134-136

[9] Dall D, Macnabi B, Gross A. recurrent anterior dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg [Am]* 1970; 52: 574-576

[10] Decoulx P, Decoulx J, Duquenoy A, Spy E, Lob G. L'origine radiculaire des paralysies sciatiques par luxation fracture de la hanche. *Rev Chir Orthop* 1971; 57: 355-373

[11] De Lee JC, Evans JA, Thomas J. Anterior dislocation of the hip with femoral head fractures. *J Bone Joint Surg [Am]* 1980; 62: 960-964

[12] Dussault RG, Beauregard G, Fauteaux P, Laurin C, Boisjoly A. Femoral head defect following anterior hip dislocation. *Radiology* 1980; 135: 627-629

[13] Epstein HC. Traumatic dislocations of the hip. *Clin Orthop* 1973; 92: 116-142

[14] Epstein HC, Wiss DA. Traumatic anterior dislocation of the hip. *Orthopedics* 1985; 8: 132-134

[15] Epstein HC. Posterior dislocation of the hip, long-term follow-up. *J Bone Joint Surg [Am]* 1974; 56: 1103-1127

[16] Epstein HC, Wiss DA, Cozen L. Posterior fracture dislocation of the hip with fracture of the femoral head. *Clin Orthop* 1985; 201: 9-17

[17] Garland DE, Miller G. Fractures and dislocations about hip in head-injury adults. *Clin Orthop* 1984; 186: 154-158

[18] Garret JC, Epstein HC, Harris WH, Harvey JPJr, Niclel VL. Treatment of unreduced traumatic posterior dislocations of the hip. *J Bone Joint Surg [Am]* 1979; 61: 2-6

[19] Gillespie WJ. The incidence and pattern of knee injury associated with dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg [Br]* 1975; 57: 376-378

[20] Glynn TPJr, Kreipke DL, Derosa GP. Computed tomography arthrography in the traumatic hip dislocation. *Skeletal Radiol* 1989; 18: 29-31

[21] Goddard NJ. Classification of traumatic hip dislocation. *Clin Orthop* 2000; 377: 11-14

[22] Graham B, Lapp RA. Recurrent posttraumatic dislocation of the hip. *Clin Orthop* 1990; 256: 115-119

[23] Gupta RC, Shravat BP, Orth D. Reduction of neglected traumatic dislocation of the hip by heavy traction. *J Bone Joint Surg [Am]* 1977; 59: 249-251

[24] Hak J, Goulet JA. Severity of injuries associated with traumatic hip dislocation as a result of motor vehicule collisions. *J Trauma* 1999; 47: 60-63

[25] Hoogaard K, Thomsen PB. Coxarthrosis following traumatic posterior dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg [Am]* 1987; 69: 679-683

[26] Hoogaard K, Kuur E.Tc-SN-pyrophosphate scintigraphy following traumatic posterior dislocation of the hip *Injury* 1988; 19: 389-392

[27] Hoogaard K, Thomsen PB. Traumatic hip dislocation in children: follow-up of 13 cases. *Orthopedics* 1989; 12: 375-378

[28] Hoogaard K, Thomsen PB. Traumatic posterior fracture-dislocation of the hip with fracture of the femoral head or neck or both. *J Bone Joint Surg [Am]* 1988; 70: 233-239

[29] Jacob JR, Rao JP, Ciccarelli C. Traumatic dislocation of the hip, a long-term follow-up study. *Clin Orthop* 1987; 214: 249-263

[30] Lafosse JM, Besombes C, Chiron P, Tricoire JL. Luxation et fracture de la tête fémorale. *Hip* 2002; 67-80Toulouse 2002

[31] Letenneur J, Fleuriel M, Sanguy D. Incarcération osseuse intra-articulaire après réduction de luxation de hanche. Problème diagnostique et thérapeutique. *J Chir* 1978; 115: 97-100

[32] Mabit C, Robert M, Moulies D, Alain JL. Les luxations traumatiques de la hanche chez l'enfant. *Acta Orthop Belg* 1985; 51: 905-913

[33] Marchetti ME, Steinberg GG, Coumas JM. Intermediate term experience of PIPKIN fractures dislocations of the hip. *J Orthop Trauma* 1996; 10: 456-461

[34] Mascard E, Vinh TS, Ganz R. Fractures par impaction de la tête fémorale compliquant la luxation traumatique de hanche. Traitement par trochantérotomie intertrochantérienne. *Rev Chir Orthop* 1998; 84: 258-263

[35] Merle D'Aubigné R. Cotation de la fonction de la hanche. *Rev Chir Orthop* 1970; 56: 481-486

[36] Merle D'Aubigné R, Mazas F. Luxations postérieures traumatiques de la hanche. *Ann Chir* 1963; 17: 1063-1090

[37] Mowery C, Gershui DH. Fracture dislocation of the femoral head treated by open reduction and internal fixation. *J Trauma* 1986; 26: 1041-1044

[38] Nixon JR. Late open reduction of traumatic dislocation of the hip, report of three cases. *J Bone Joint Surg [Br]* 1976; 58: 41-43

[39] Olmi R, Toni A, Sudanese A, Del Prete G, Greggi T. L'incidenza della coxarthrosi quale esito della lussazione traumatica dell'anca con controllo di 14 anni. *Chir Organi Mov* 1986; 71: 325-330

[40] Oni OO, Orhewere FA, Keswani H. Treatment of old unreduced traumatic dislocations of the hip. *Injury* 1984; 15: 219-223

[41] Pai VS, Kumar B. Management of unreduced traumatic posterior dislocation of the hip: heavy traction an abduction method. *Injury* 1990; 21: 225-227

[42] Pipkin G. Treatment of grade IV fracture dislocation of the hip, a review. *J Bone Joint Surg [Am]* 1957; 39: 1027-1042

[43] Richardson P, Young JW, Porter D. CT detection of cortical fracture of the femoral head associated with posterior hip dislocation. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 155: 93-94

[44] Rodriguez-Merchan EC. Osteonecrosis of the femoral head after traumatic dislocation in the adult. *Clin Orthop* 2000; 377: 7-10

[45] Sarkar SD. Delayed open reduction of traumatic dislocation of the hip. *Clin Orthop* 1984; 186: 38-41

[46] Sethi TS, Mam MK, Kakroo RK. Bilateral traumatic anterior dislocation of the hip. *J Trauma* 1987; 27: 573-574

[47] Shim SS. Circulatory and vascular changes in the hip following traumatic hip dislocation. *Clin Orthop* 1979; 140: 255-261

[48] Sinha SN. Simultaneous anterior and posterior dislocation of the hip joints. *J Trauma* 1985; 25: 269-270

[49] Stannard JP, Harris HW, Volgas DA, Alonso JE. Fonctional outcome of patients with femoral head fractures associated with hip dislocation. *Clin Orthop* 2000; 377: 44-56

[50] Swiontkowski MF, Thorpe M, Seiler JG, Hansen ST. Operative management of displaced femoral head fractures: case-matched comparison of anterior versus posterior for Pipkin I and Pipkin II fractures. *J Orthop Trauma* 1992; 6: 437-442

[51] Tehranzadeh J, Vanarthos W, Pais MJ. Osteochondral impaction of the femoral head associated with hip dislocation: CT study in 35 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 155: 1049-1052

[52] Upadhyay SS, Moulton A, Burwell RG. Biological factors predisposing to traumatic posterior dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg [Br]* 1985; 67: 232-236

[53] Upadhyay SS, Moulton A, Srikrishnamurthy K. An analysis of the late effects of the traumatic posterior dislocation of the hip without fractures. *J Bone Joint Surg [Br]* 1983; 65: 150-152

[54] Vielpeau C, Couette P, Aubriot JH. Complications des fractures luxations de la tête fémorale (à propos de 13 cas). *Ann Orthop Ouest* 1983; 15: 61-68

[55] Vielpeau C, Lanoe E, Delbarre JC, Hulet C. Fractures-luxations de la tête fémorale. *Ann Orthop Ouest* 2000; 32: 61-65

[56] Yang RS, Tsuang YH, Hang YS, Liu TK. Traumatic dislocation of the hip. *Clin Orthop* 1991; 265: 218-227

[57] Yoon TR, Rowe SM, Chung JY, Song EK, Jung ST, Anwar IB. Clinical and radiological outcome of femoral head fractures. *Acta Orthop Scand* 2001; 72: 348-353

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-090-A-10

Pathologie du tendon d'Achille : tendinopathies - ruptures - plaies

JF Kouvalchouk
E Hassan

Résumé. – *« Tendinopathies » et ruptures du tendon d'Achille ont en commun d'être, le plus souvent, la conséquence de lésions dégénératives dont, schématiquement, l'explication est double : microtraumatismes et surmenage tendineux liés, presque toujours, au sport et à l'hyperactivité ; « vieillissement » du tendon, lié notamment à son hypovascularisation dans la zone critique, avec modification de sa constitution histologique et histochimique, entraînant la perte de ses propriétés physiques.*

Les tendinopathies doivent être démembrées en tendinoses, péritendinites, enthésopathies et « maladie » de Haglund, car chaque forme a ses particularités anatomopathologiques, cliniques, paracliniques. Le traitement est avant tout conservateur, laissant la plus grande part au repos sportif et à la kinésithérapie.

Les ruptures sont, sauf très rares exceptions, toujours totales et de diagnostic clinique toujours évident (attitude spontanée du pied, manœuvre de Thompson, impossibilité de l'appui monopodal sur la pointe). Il n'est jamais nécessaire de recourir à une imagerie complémentaire qui, par ailleurs, peut être trompeuse. Le traitement se partage actuellement entre suture chirurgicale classique, suture percutanée, traitement orthopédique et traitement fonctionnel, chacun ayant ses avantages et ses inconvénients. À terme, les résultats sont identiques et le choix doit donc être discuté même si, actuellement, le traitement par suture percutanée avec reprise précoce de l'appui et de la mobilisation, semble représenter le meilleur compromis.

Toute plaie impose le traitement chirurgical, mais tout le pronostic est à l'état du revêtement cutané.

Introduction

Il pourrait paraître superflu d'écrire à nouveau sur le tendon d'Achille, tant il a déjà été publié sur ce tendon quelque peu mythique. Pourtant, depuis ces dernières années, de nombreux éléments nouveaux justifient une actualisation de nos connaissances. Que ce soit à propos des tendinopathies, dont le nombre ne cesse d'augmenter avec le développement de l'engouement pour le jogging et les courses sur route, et qui, pour chacun de leurs types anatomopathologiques désormais mieux connus, bénéficient de meilleures techniques d'imagerie et de nouvelles propositions thérapeutiques, ou que ce soit à propos des ruptures, où de nouvelles méthodes de traitement se sont développées et affirmées à côté du traitement chirurgical classique ou du traitement orthopédique.

Mais avant d'envisager tour à tour tendinopathies et ruptures, il est indispensable de reprendre les notions fondamentales. C'est grâce à la meilleure connaissance de la structure intime du tendon, responsable de ses propriétés physiques, que l'on peut mieux appréhender maintenant l'ensemble des pathologies intéressant le tendon d'Achille et comprendre localisation, étiopathogénie, anatomopathologie, particularités cliniques, expressions paracliniques, évolution, techniques thérapeutiques et complications, sans oublier les mesures préventives qui devraient diminuer la fréquence de ces pathologies dont il apparaît maintenant qu'elles ont, en fait, pour la plupart d'entre elles, les mêmes causes : « vieillissement » du tendon et hyperutilisation.

Jean-François Kouvalchouk : Chirurgien orthopédiste, chef de service.
Eric Hassan : Chirurgien orthopédiste.
Service de chirurgie orthopédique et de traumatologie du sport, hôpital Foch, 40, rue Worth, 92150 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Kouvalchouk JF et Hassan E. Pathologie du tendon d'Achille : tendinopathies - ruptures - plaies. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-090-A-10, 1999, 12 p.

Notions fondamentales

Anatomie macroscopique

Elle est trop connue pour s'y attarder. Il n'en faut rappeler que les éléments influençant directement tendinopathies et ruptures dans leurs différents aspects.

Tendon

Il est constitué de la réunion des lames aponévrotiques terminales du soléaire en avant, et des jumeaux en arrière, les contingents respectifs pouvant conserver une certaine individualisation à l'intérieur du tendon.

Sa longueur totale est de 15 cm environ. Il descend verticalement en arrière du plan musculaire profond (tibialis, flexor communis, flexor halluci longus) et du paquet vasculonerveux. Ses fibres ne sont pas rectilignes mais « enroulées en "spirale" de telle sorte que les fibres postérieures descendent en bas et en dehors, tandis que les fibres antérieures sont en obliquité inverse » (cf H Rouvière). Son calibre n'est pas uniforme. De haut en bas, il va d'abord en se rétrécissant pour atteindre son calibre minimal en arrière de l'articulation talocrurale (épaisseur de 6 à 8 mm, largeur de 12 à 15 mm) avant de s'élargir à nouveau. Il reste à distance de la moitié supérieure de la face postérieure du calcanéus, avant de s'insérer sur sa moitié inférieure sur une large surface triangulaire rugueuse. Les fibres les plus superficielles du tendon

se terminent sur des crêtes verticales occupant toute la partie postéro-inférieure de l'os, où elles se joignent aux fibres postérieures de l'aponévrose plantaire moyenne, réalisant le système fonctionnel dynamique achilléen-calcanéo-plantaire d'Arandes-Adan et Viladot [4], qui permet aux muscles courts plantaires de poursuivre et soutenir l'effort propulsif du triceps lors des impulsions. Rétrécissement du tendon à sa partie moyenne, anatomie de son extrémité distale, orientation des fibres, sont autant d'éléments qui ont une importance dépassant la seule anatomie descriptive.

Gaines tendineuses

Le tendon d'Achille est entouré de deux gaines :

– la gaine aponévrotique, qui n'est que le dédoublement de l'aponévrose jambière. Son feuillet antérieur le sépare des éléments de la loge profonde. Son feuillet postérieur, renforcé par des fibres transversales tendues d'une malléole à l'autre, le sépare du revêtement cutané. Il lui est intimement lié, surtout dans sa partie inférieure et toute dissection excessive est une source de dévascularisation de la peau ou d'adhérences ;

– le peritenomium (ou péritendon ou paratendon) n'est pas une gaine synoviale. Sa structure histologique est différente (Ippolito [24]) : mince membrane de tissu fibrillaire lâche de même structure que les cloisons endoténiennes qui en sont, en fait, les prolongements intratendineux. La ténosynovite d'Achille ne peut donc exister stricto sensu et l'on ne pourra parler que de péritendinite en cas d'atteinte spécifique du peritenomium.

Bourses séreuses

Elles sont indispensables pour permettre le glissement du tendon :

– en arrière : entre gaine aponévrotique et revêtement cutané, se trouvent les deux ou trois bourses séreuses de Bovis, résultat de la délamination du tissu cellulaire conjonctif ;

– en avant : séparant la face antérieure de la partie distale du tendon de la moitié supérieure de la face postérieure du calcanéus, se trouve la volumineuse bourse préachilléenne.

Des contraintes mécaniques excessives exercées entre l'os, d'une part, et la chaussure, d'autre part, sont à l'origine de lésions inflammatoires des bourses avec épanchement et épaississement.

Revêtement cutané

Mince et mobile dans la partie supérieure du tendon, il devient plus épais et adhérent en approchant de son insertion distale. Les risques de nécrose cutanée après abord chirurgical exposant à la surinfection, voire à la nécrose tendineuse, sont bien connus et grèvent, parfois lourdement, suites opératoires et résultats. Pourtant, la vascularisation cutanée locale n'offre rien de particulier et ces problèmes de cicatrisation semblent davantage relever d'autres causes, parmi lesquelles deux surtout sont à isoler :

– les traumatismes opératoires vis-à-vis de la peau : dissection « au ras » excessive, décollements, écarteurs agressifs, sutures nécrosantes, autant de précautions opératoires à respecter scrupuleusement ;

– les positions d'immobilisation. Une étude récente de la vascularisation cutanée réalisée par Poynton et al [54] a prouvé que la perfusion cutanée est maximale pour une flexion plantaire de 20 à 25° mais que, en revanche, elle est diminuée jusqu'à 49 % en flexion plantaire maximale. On conçoit ainsi les dangers d'une immobilisation postopératoire en grand équin, position qu'il faut donc proscrire.

Histologie (fig 1)

Tendon

La structure de base est le faisceau de premier ordre. Il est composé de quatre éléments :

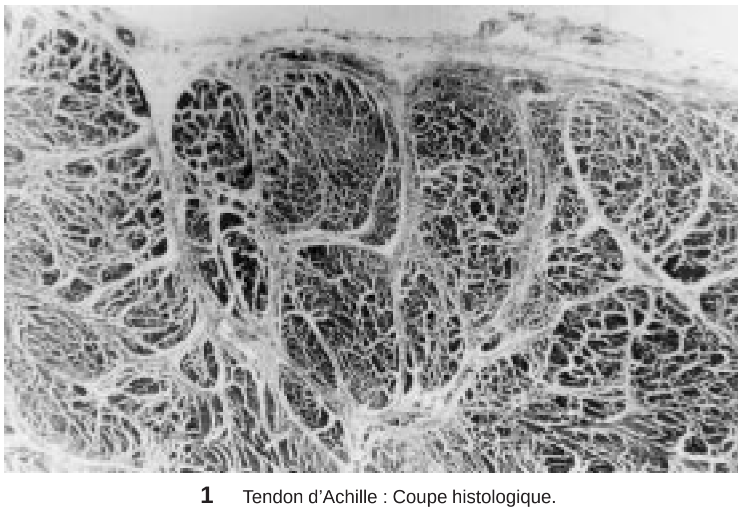

1 Tendon d'Achille : Coupe histologique.

– les fibres de collagène. C'est l'unité de base du tendon. Elles sont disposées parallèlement aux lignes de traction et composées d'un nombre variable de fibrilles unies les unes aux autres par une substance mucopolysaccharidique. Le collagène de type I représente 97,5 %. Il est responsable des propriétés mécaniques du tendon. Le collagène est le constituant principal ;

– les fibres d'élastine sont rares et ne représentent que 2 %. Elles sont disposées entre les fibres de collagène et parallèlement à elles ;

– les tendinocytes. Cellules de type fibroblastique, elles sont agencées en rangées parallèles émettant des prolongements cytoplasmiques qui entourent chaque fibre de collagène. Elles élaborent les macromolécules de la matrice extracellulaire (protéoglycans, glycoprotéines, élastine et surtout collagène). Elles participent donc aux phases de la réparation tendineuse ;

– la substance fondamentale. Elle remplit les espaces interfibreux. Elle est composée d'eau, de protéoglycans et de glycoprotéines (fibronectine, thrombospondine, tenascine). La tenascine C semble être impliquée dans les processus dégénératifs. Elle comprend aussi des substances minérales, notamment le cuivre (lésions intercollagéniques), le manganèse (réactions enzymatiques), le calcium (jonction tendon-os).

Chaque faisceau de premier ordre est entouré d'un tissu fibrillaire lâche appelé cloison endoténienne. Au repos, il présente une architecture en « vague » (*crimping phenomenon*).

Plusieurs faisceaux de premier ordre forment les faisceaux de deuxième ordre dont la réunion constitue le tendon entouré (cf supra) par le péritendon ou peritenomium de même constitution que les cloisons endoténiennes, qui n'en sont que les prolongements contenant vascularisation et innervation.

Zone d'insertion calcanéenne

Les fibres les plus superficielles forment le système suro-achilléo-plantaire déjà évoqué. Les fibres centrales, ou fibres de Sharpey pénètrent la corticale et vont se fondre dans la trame osseuse par une succession de transformations. Au tendon proprement dit, fait suite une bande fibrocartilagineuse dans laquelle les fibres de collagène poursuivent leur trajet. Les cellules deviennent de type chondrocytaire. Puis apparaît une zone fibrocartilagineuse minéralisée, séparée de la précédente par la « ligne bleue ». Le dépôt calcique masque les fibres conjonctives. Au-delà de cette zone, le collagène du tendon se confond avec celui de la matrice osseuse. Cette description rend compte des particularités des tendinopathies d'insertion ou enthésopathies.

Vascularisation

C'est sans doute l'une des notions fondamentales les plus importantes à préciser, car elle rend sans aucun doute compte des étiopathogénies et des localisations des ruptures et tendinopathies.

Anatomie et distribution ont particulièrement été étudiées par Carret [12], Lagergrenc [37] et Carr [11].

Origines

Il faut retenir que, venant des artères péronière et tibiale postérieure, la vascularisation se distribue en deux groupes :

– les artères périphériques qui parviennent au tendon par le peritenomium, véritable lame porte-vaisseaux. Le réseau artériel prédomine sur la face antérieure du tendon, fait essentiel pour Schepsis [63] et dont il faut tenir compte lors de la réalisation des ténolyses dans les péritendinites opérées. Dans l'ensemble, les artères ont une direction verticale avec de nombreuses anastomoses transversales ;

– les artères des extrémités à la jonction myotendineuse en haut, et à partir des rameaux calcanéens en bas.

Vascularisation intratendineuse

Aux extrémités, les artères s'épuisent rapidement en branches verticales et transversales. Leur territoire vasculaire est peu étendu.

Les artères périphériques jouent un rôle beaucoup plus important. Elles perforent le peritenomium surtout par sa face antérieure. Elles se dirigent d'avant en arrière, donnant surtout des branches transversales, cheminant dans les cloisons endoténiennes.

De cette étude de la vascularisation, il faut retenir qu'il existe, dans le tendon lui-même, une zone pratiquement avasculaire de 4 à 6 cm au-dessus de l'insertion calcanéenne, correspondant à la portion rétrécie du tendon (fig 2). Carr [11] a bien montré la pauvreté en nombre de vaisseaux à ce niveau, par rapport à la jonction musculotendineuse ou à la zone d'insertion.

Ce n'est certainement pas un hasard si cette région est justement celle des localisations préférentielles des tendinopathies et ruptures.

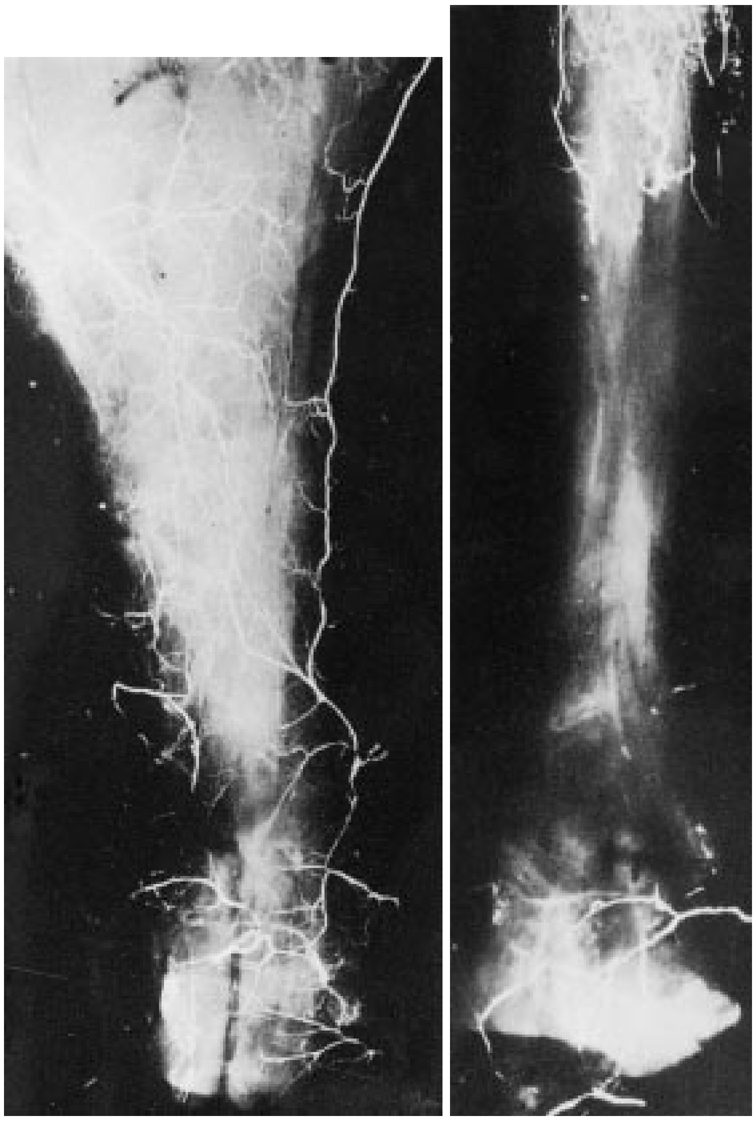

2 Microangiographie du tendon d'Achille. On remarque la pauvreté vasculaire du tiers moyen. Document de JP Carret. *Méd Chir Pied* 1982 ; 2 ; 83-85.
A. À gauche, avec le peritenomium.
B. À droite, après ablation du peritenomium.

Innervation

Elle est assurée par des rameaux sensitifs provenant, en dedans, du nerf tibial postérieur par l'intermédiaire d'un rameau sus-malléolaire, qui innerve le tendon et la peau postéromédiale de la cheville et, en dehors, du nerf saphène externe. À l'intérieur du tendon, les rameaux nerveux cheminent dans les cloisons endoténiennes.

Les terminaisons nerveuses sont classées en deux catégories :

– de type I à III (propriocepteurs) : corpuscules de Ruffini et de Pacini et organes tendineux de Golgi (capteurs de pression et de tension) ;

– de type IV (nocicepteurs).

Cette richesse de l'innervation a une double conséquence :

– par la présence de ces mécanorécepteurs qui interviennent dans la régulation de la contraction musculaire, elle explique le rôle du tendon dans le contrôle proprioceptif de la cheville et rend compte de l'importance que prend ce type de rééducation dans le traitement des pathologies du tendon ;

– elle explique aussi la fréquence des dysesthésies et des névromes après abord chirurgical.

Il est remarquable de noter qu'il existe une région à innervation plus restreinte qui correspond, à peu près, à la zone hypovascularisée.

Propriétés physiques

Le tendon d'Achille est le plus épais et le plus résistant des tendons de l'organisme. Clain [17] estime sa résistance à 7 000 N. Mais ce qui le caractérise, comme tous les autres tendons, est son comportement viscoélastique. Lorsqu'il est soumis à une tension progressive, à vitesse constante, il subit d'abord un allongement de 2 % environ par alignement des fibres de collagène. Puis, la courbe d'allongement devient linéaire jusqu'à une élongation de 4 %, avec une raideur importante lui permettant de résister à des tractions considérables. Au-delà de cette zone d'allongement élastique, se produisent les ruptures des connections entre les fibrilles de collagène à l'origine de lésions macroscopiques de rupture partielle de quelques trousseaux, avant d'arriver à la rupture totale du tendon [53].

Mais une contraction « explosive » du triceps modifie ce schéma, surtout s'il s'agit d'une contraction excentrique (contraction sur le muscle en position d'allongement), expliquant certains mécanismes de rupture pour des contraintes apparemment moins importantes. Il a été calculé, pour un homme de 80 kg, en course lente, qu'il s'exerce sur le tendon une force équivalente à deux fois le poids du corps (1 600 N). Lors du saut avec appel sur un pied, la force est de quatre fois le poids du corps (3 000 N). Saltzman [60], pour sa part, estime que durant la course, les forces sont de l'ordre de dix fois le poids du corps.

Les propriétés physiques du tendon, et notamment son élasticité, varient selon la température, justifiant l'importance de l'échauffement progressif avant l'exercice sportif pour la prévention des lésions tendineuses.

Globalement, elles sont sous la dépendance de sa constitution histochimique : teneur en eau, en fibres élastiques, en protéoglycans, en lipides, et selon la qualité du collagène. Or, ces propriétés et cette qualité varient avec l'âge, introduisant cette notion capitale : le « vieillissement » du tendon.

« Vieillissement » du tendon

Comme tous les tendons de l'organisme, le tendon d'Achille se modifie avec l'âge. Karasev, cité par Ippolito [24] a montré qu'il existait une augmentation de la charge de rupture de 3,5 à 7,8 kg/mm^2 de 10 à 30 ans, mais qu'ensuite « la résistance du tendon à des sollicitations tensorielles s'abaisse jusqu'à 4,8 kg/mm^2 à l'âge de 70 ans », pour des allongements au moment de la rupture de 14 à 18 % chez l'enfant contre 10 à 12 % chez l'adulte. Les tendons des sujets jeunes sont donc plus faibles, mais plus élastiques que ceux des sujets âgés. Pour Ippolito [25], l'explication en est à la « différence de structure physicochimique des fibres de collagène par variation quantitative et qualitative que subissent les fibres avec l'âge, à la diminution des protéoglycans et du contenu hydrique ». Il s'y ajoute, selon lui, des modifications morphologiques des cellules : allongement et développement des prolongements cytoplasmiques leur donnant un aspect en « étoile ». Fonzone [22], de son côté, par une étude histochimique a montré que, progressivement, avec l'âge, la teneur en eau et en aminosucres diminuait alors que celle en lipides augmentait.

Il est très probable que ce vieillissement du tendon est sous la dépendance d'une insuffisance vasculaire progressive qui expliquerait la « fragilisation » du tendon. Pour Clancy [18], « la valeur de l'apport vasculaire est un facteur critique dans l'apparition des microruptures du tendon ».

L'ensemble de ces notions fondamentales permet d'éclairer les phénomènes pathologiques qui intéressent le tendon d'Achille et, notamment :

– la localisation préférentielle au niveau de la partie la plus étroite du tendon soumise à des contraintes maximales, du fait de son diamètre et de la torsion des fibres et la plus mal vascularisée, donc la plus exposée aux phénomènes du vieillissement ;

– le rôle du surmenage, surtout chez les sportifs assidus ou de compétition et la plus grande fréquence dans les sports exposant au démarrage et aux impulsions ;

– l'âge des patients. Il s'agit soit de sujets âgés (rupture), soit de sujets dans la quatrième décennie (rupture ou tendinopathie), mais dans ce cas, d'autant plus jeunes que le surmenage sportif a été plus intense et plus précoce.

Traitements médicamenteux iatrogéniques

Certaines thérapeutiques ont fait la preuve qu'elles pouvaient être la cause de tendinopathies ou de ruptures, notamment au niveau du tendon calcanéen. C'est surtout le cas des antibiotiques de la famille des fluoroquinolones. Parmi elles, il semble que la péfloxacine soit le plus souvent responsable, environ quatre fois plus que la noroxacine ou la ciprofloxacine. Les premiers cas ont été décrits dans les années 1990 et ce danger est spécifié dans les notices médicamenteuses depuis 1992. L'incidence est estimée à 15 pour 100 000. Elles agissent au niveau de la synthèse du collagène type I, probablement par inhibition de l'acide désoxyribonucléique (ADN) gyrase microbienne.

La tendinopathie apparaît le plus souvent de manière très brutale, parfois même dès la première prise du traitement. Mais il semble que le risque n'existe réellement que pour un traitement supérieur à 5 jours. L'atteinte est souvent bilatérale. Les signes cliniques n'ont rien de particulier, sinon qu'il s'y associe souvent une note inflammatoire. Le traitement consiste en l'arrêt immédiat de l'antibiotique et la mise au repos complet du tendon, éventuellement même par immobilisation plâtrée. Les ruptures ont les mêmes caractéristiques que les ruptures traumatiques.

D'autres médicaments peuvent être en cause, notamment l'isotrétinoïne®.

Ces notions sont désormais bien connues, mais on ne saurait trop y insister et les évoquer devant toute pathologie du tendon d'Achille.

Tendinopathies

Réunies sous une même appellation, les tendinopathies d'Achille sont, en fait, de nature différente en fonction de leur localisation et de leur type anatomopathologique. Mais, avant de les envisager sous tous leurs aspects et détailler leurs caractéristiques, quelques points communs doivent être précisés.

Quelques généralités

Terminologie

Le terme de « tendinite » consacré par l'usage doit être formellement rejeté, dans la mesure où l'inflammation évoquée par la présence du suffixe « ite » est, dans la majorité des cas, totalement absente. Le terme de tendinopathie doit être adopté, puisqu'il peut englober les différents types sans préjuger de leur nature exacte.

Diagnostic différentiel

Quel que soit le type de la tendinopathie, il faut, avant tout, éliminer d'autres pathologies éventuelles, causes de douleur de la face postérieure de la cheville et du talon, par l'examen clinique et les examens complémentaires. Sans les détailler, il faut citer :

– les pathologies métaboliques, notamment l'hyperuricémie et les troubles métaboliques des lipides ;

– les pathologies inflammatoires, les spondylarthropathies, surtout chez l'homme jeune ou la polyarthrite rhumatoïde, révélée dans 1,7 % des cas par une talalgie, mais aussi les rhumatismes psoriasiques ou le syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter ;

– les pathologies osseuses, les tumeurs du calcanéus, le syndrome du carrefour postérieur ou la fracture de fatigue du calcanéus.

Il ne saurait être question de s'attarder sur ces diagnostics différentiels, mais c'est là un point fondamental, car l'expérience montre que le diagnostic de facilité qui est celui de « tendinite » est trop vite porté, que ce soit par le patient lui-même, le kinésithérapeute ou le médecin.

Classification

Tendinopathies du corps du tendon

Il faut adopter la classification proposée par Puddu [55] et reprise par toutes les publications récentes [6, 60, 62, 64, 67]. Elle permet de clairement séparer les différentes lésions :

– les lésions dégénératives ou « tendinoses », purement mécaniques et les plus fréquentes ;

– les lésions inflammatoires, plus rares et limitées au péritendon et, de ce fait, appelées péritendinites.

Elles peuvent être associées et l'on parle, avec Puddu, de péritendinite avec tendinose.

Tendinopathies basses

Elles sont différentes par beaucoup de leurs aspects et il convient encore de séparer :

– les enthésopathies, lésions intéressant exclusivement l'insertion distale du tendon ;

– la « maladie » d'Haglund où la lésion tendineuse n'est que secondaire au conflit entre angle postérosupérieur du calcanéus et chaussure.

Tendinopathies du corps du tendon

Tendinoses ou tendinopathies nodulaires

Étiopathogénie

Au-delà des facteurs de « vieillissement » du tendon (cf supra), le sport et l'hyperactivité représentent les causes directes de la tendinopathie. Ils sont responsables à la fois de surmenage et de microtraumatismes répétés. Entraînements excessifs, compétitions trop rapprochées, reprise sportive brutale après une période d'inactivité, modifications des conditions d'entraînement ou de compétition, qualité du sol, chaussage, etc, toutes ces causes sont retrouvées dans 60 % des cas, selon James [26]. De toutes ces causes, le kilométrage trop important semble la plus fréquente (29 %). Toutes ces notions sont maintenant trop connues pour insister, mais elles doivent être soigneusement recherchées lors de l'interrogatoire. Il est certain que les microtraumatismes répétés et l'hyperutilisation (ou *overuse* des Anglo-Saxons) sont à la base même des tendinopathies, au tendon d'Achille comme à d'autres niveaux (épaule par exemple pour les tendons de la coiffe des rotateurs).

Le sport intervient encore par un autre biais. L'entraînement et la répétition des efforts entraînent une augmentation de la puissance et du volume musculaire avec comme conséquence directe la disproportion volumétrique entre muscle et tendon. En effet, de nombreux travaux sur l'animal ont montré que chez l'individu jeune, par entraînement intensif, le tendon pouvait augmenter en volume et cellularité dans des rapports de proportionnalité avec le muscle qui correspondent à ceux d'une croissance normale (Ingelmark cité par Ippolito [25]). En revanche, chez l'adulte, l'entraînement ne conduit qu'à une hypertrophie du ventre musculaire. Pour Ippolito [25] « l'entraînement produit une hypertrophie du tendon quand le tissu tendineux est en phase de croissance, alors que chez l'animal adulte, l'entraînement ne produit que l'augmentation de la résistance tensorielle du tendon ». Cette disproportion a donc tendance à s'accentuer avec l'augmentation des doses d'entraînement. Pour cette même raison, l'utilisation des anabolisants pourrait avoir sa part de responsabilité.

Des facteurs favorisants ont pu être évoqués, sans que l'on connaisse avec certitude leur rôle : foyers infectieux larvés, notamment de la sphère ORL, erreurs de régime alimentaire, insuffisance d'hydratation. Plus importants, sans doute, sont les troubles statiques des pieds et des membres inférieurs soulignés par James [26].

Épidémiologie

Les tendinopathies nodulaires sont les plus fréquentes des tendinopathies d'Achille. La course à pied représente à elle seule la moitié environ des tendinopathies d'Achille et les courses de fond sont responsables dans 74 % des cas. Selon Teitz [67], la prévalence a été estimée à 11 % chez les coureurs à pied, 9 % chez les danseurs, 5 % chez les gymnastes, 2 % chez les joueurs de tennis. Mais tous les sports peuvent être responsables. Pour Schepsis [62], comme pour tous les auteurs, la majorité des cas survient dans la quatrième décennie. Il est à noter que si, autrefois, la population des tendinopathies était quasi exclusivement masculine, actuellement la différence des sexes tend à s'estomper. Non seulement la proportion des femmes sportives a beaucoup augmenté, mais le type des sports pratiqués par les femmes se rapproche de plus en plus de celui des hommes (marathon, triathlon, sports collectifs, etc).

Anatomopathologie

C'est une lésion du tissu tendineux lui-même, dont le primum movens est une microrupture. Elle se situe à l'échelle d'un trousseau de collagène intéressant un nombre plus ou moins grand de fibres. Il s'ensuit des phénomènes de cicatrisation le plus souvent sous forme d'un nodule, amas de substance interstitielle, ou, plus rarement, d'un pseudokyste, cavité néoformée dont la paroi a le même aspect que celui d'un nodule plein. La vascularisation est hyperplasique et irrégulière. Il n'y a aucune lésion de type inflammatoire.

Clinique

• Signes fonctionnels

Ils se résument à la douleur. Ses caractéristiques permettent de la classer selon les stades de Blazina [9] :

– stade I : douleur à l'échauffement disparaissant avec la poursuite de l'effort ;

– stade II : douleur à l'échauffement s'atténuant ensuite pour réapparaître à la fatigue. Elle dessine la courbe désormais classique de Brunet-Guedj ;

– stade III : douleur permanente obligeant à l'arrêt du sport.

L'interrogatoire doit s'attacher à classer ainsi la tendinopathie.

• Signes physiques

La palpation retrouve une petite tuméfaction nodulaire dure, le plus souvent à la partie postéro-interne du tendon à environ 5 ou 6 cm au-dessus de l'insertion calcanéenne. Cette palpation réveille une douleur locale. La mise en tension manuelle ou, surtout, active, en charge, en flexion dorsale forcée, réveille également la douleur. La contraction résistée, recherchée manuellement, n'est pas suffisante pour provoquer la douleur. Elle doit être étudiée ici par la répétition de sauts monopodaux sur la pointe.

Ainsi est retrouvé le trépied classique des tendinopathies, douleur à la palpation, à la mise en tension et aux contractions résistées, sans lequel on ne peut retenir le diagnostic de tendinopathie, quel qu'en soit le siège. Un examen général doit compléter l'examen local à la recherche d'une étiologie possible. De même, l'interrogatoire du patient permet une enquête sportive complète.

Examens complémentaires

Ils ne sont pas indispensables au diagnostic, mais sont utiles pour réaliser le bilan lésionnel et, par la suite, éventuellement, suivre l'évolution.

Les radiographies standards, parfois nécessaires pour éliminer un diagnostic différentiel, n'apportent rien au diagnostic positif. Les xéroradiographies ne sont plus utilisées.

3 Tendinopathie nodulaire du corps du tendon. Imagerie par résonance magnétique.

C'est l'échographie qui aujourd'hui domine. Le nodule se présente sous forme d'un épaississement d'aspect hyperéchogène, avec perte de la structure fibrillaire, alors que le reste du tendon a gardé son échostructure normale. Plus rarement, on observe une zone hypoéchogène localisée, traduisant la présence d'un pseudokyste ou bien encore des lésions étagées. Kalebo [29] a montré que l'échographie réalisée par un opérateur entraîné avait une sensibilité de 94 %, une spécificité de 100 % et, au total, une précision de 95 %, d'après une étude portant sur 37 patients opérés.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est évidemment l'examen de choix, et même de référence, montrant directement la lésion tendineuse (fig 3). Pour Movin [47], les meilleures séquences sont obtenues en T1 après injection de gadolinium pour objectiver les anomalies des signaux intratendineux.

Astrom [5] a comparé échographie et IRM et a corrélé les résultats avec les constatations opératoires et histologiques. L'IRM s'est révélée un peu plus sensible, mais, aux dires mêmes de l'auteur, l'utilité pour le diagnostic reste limitée et l'intérêt réside surtout, pour ces deux examens, dans le pronostic en fonction de la sévérité des lésions. Compte tenu de l'ensemble de ces données, du coût actuel de l'IRM et de la surcharge des appareils, l'échographie est, sinon le seul examen à demander, du moins celui de première intention [60].

Traitement conservateur

Il est dominé, d'abord et avant tout, par le repos sportif au moins relatif, en interdisant la pratique des sports exposés, au profit d'autres activités épargnant le tendon d'Achille.

Parallèlement, le traitement kinésithérapique doit être entrepris, mais dans des conditions techniques impeccables. Il repose sur les massages transverses profonds (technique de Cyriax), à raison de dix séances, d'environ 10 à 15 minutes chacune, réparties sur 3 semaines. Les exercices d'étirement sont l'autre pilier du traitement. Ils sont réalisés par postures manuelles et en charge contre l'espalier, et répétées plusieurs fois par jour par le patient lui-même. Récemment Alfredson [2], s'inspirant des travaux de Stanish concernant le traitement des tendinopathies rotuliennes, a insisté sur les exercices de musculation en travail excentrique, rapportant 15 excellents résultats avec reprise du sport au niveau précédent sur 15 patients candidats à la chirurgie après échec des autres traitements conservateurs. Cependant, il faut rappeler que la contraction en travail excentrique est le travail qui entraîne le maximum de contraintes. C'est dire que ces exercices de musculation en excentrique doivent être réalisés sous surveillance rapprochée et menés avec nuance et discernement.

À ces deux aspects fondamentaux du traitement, on peut ajouter les traitements physiques (ultrasons, ionisation), les traitements médicamenteux par voie générale, les traitements locaux (mésothérapie, anti-inflammatoires) dont les résultats respectifs sont diversement rapportés.

Il faut isoler les infiltrations de corticoïdes encore trop utilisées pour répéter formellement qu'elles sont totalement contre-indiquées en intratendineux. En revanche, une ou deux infiltrations péritendineuses peuvent, à la rigueur, être proposées, dans des formes particulièrement sévères. On peut aussi utiliser dans ces formes un court traitement corticoïde par voie générale.

Dans l'ensemble, ce traitement conservateur permet 75 à 80 % de guérisons, tout en sachant que les rechutes sont toujours possibles. Elles ont d'autant plus de chances d'être évitées que l'on aura corrigé les erreurs techniques et éliminé les éventuels facteurs favorisants (foyers infectieux, erreurs alimentaires, défaut d'hydratation, etc).

Traitement chirurgical

Il est réservé aux formes rebelles, après échec d'un traitement conservateur bien conduit, bien respecté et poursuivi pendant au moins 3 mois, voire 6 mois (Myerson [48]). Il s'adresse quasi exclusivement aux sportifs de compétition ou suffisamment assidus pour souhaiter poursuivre leur pratique sportive. Parfois, la gêne fonctionnelle à l'activité quotidienne justifie l'intervention à elle seule.

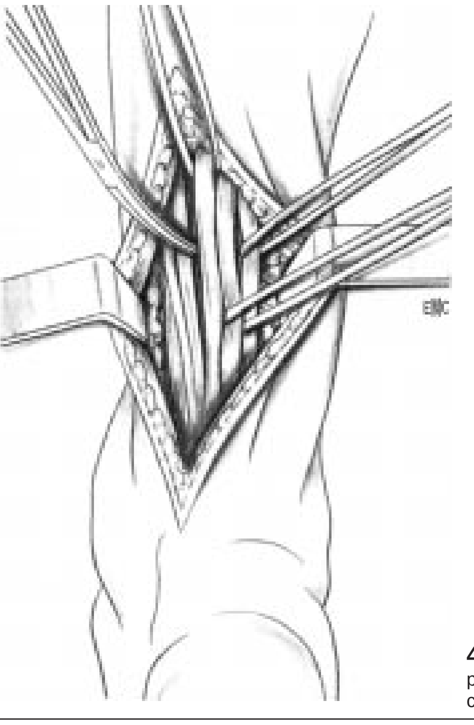

4 Schéma du « peignage » pour tendinopathie nodulaire du corps du tendon.

La technique est détaillée dans le volume correspondant de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale [33]. C'est celle qui est adoptée par beaucoup d'auteurs [55, 59, 63]. En résumé, son objectif est double :

– excision des tissus pathologiques en totalité ;

– « peignage » du tendon en plusieurs bandelettes longitudinales pour augmenter son volume grâce au développement d'un tissu cicatriciel de bonne qualité (fig 4).

Cependant, d'autres auteurs [60, 67] se limitent à la seule excision du tissu pathologique, suivie de suture.

Inversement, si l'excision des tissus pathologiques entraîne une fragilisation du tendon jugée excessive, un renforcement peut être nécessaire par le plantaris, un hémitransplant du peroneus brevis pédiculé (B Moyen, communication personnelle), ou le retournement d'un lambeau aponévrotique du triceps, selon la technique de Bosworth [50].

L'intervention se conduit par une voie d'abord postéro-interne latéroachilléenne, permettant d'aborder toute la longueur du tendon. Maffiuli [42] propose une technique percutanée au travers de cinq petites incisions étagées en hauteur et latéralement. Il n'est pas nécessaire de placer une immobilisation en postopératoire, sauf en cas de fragilisation excessive du tendon [59]. Cependant, Alfredson [3] conseille cette immobilisation pour les 2 premières semaines postopératoires. Le port d'une talonnette de 20 mm est conseillé pour les 4 premières semaines, sa hauteur étant progressivement diminuée. Parallèlement, la rééducation est entreprise à base d'étirements, puis de musculation. Le footing léger peut être autorisé vers la sixième ou huitième semaine et la vraie reprise du sport vers le troisième mois, en se fondant toujours sur les données de l'examen clinique.

Dans l'ensemble des publications, les résultats sont favorables dans 75 % des cas environ [7, 42, 50, 63]. Cependant, il faut noter, selon Alfredson [3], que même après 6 mois, la force de flexion plantaire, tant en excentrique qu'en concentrique, n'est pas comparable à celle du côté sain.

Les mauvais résultats semblent correspondre à des excisions insuffisantes, à des lésions trop anciennes, peut-être à l'âge du patient [7] et, surtout, à une reprise sportive trop précoce.

Pour être complet, il faut ajouter qu'il a récemment été proposé de traiter ces tendinoses par voie percutanée stricte ou par voie endoscopique. L'absence de séries publiées interdit d'en apprécier valablement les résultats.

Péritendinites

Étiopathogénie

Nous ne retiendrons pas sur le surmenage sportif et les microtraumatismes répétés qui ont, là encore, la plus grande responsabilité. Cependant, plus précisément, selon Rais cité par Kvist [36], la cause directe serait, soit une fatigue excessive du muscle, soit un traumatisme de la jonction musculotendineuse dont la conséquence serait une perturbation circulatoire avec œdème du muscle et du péritendon.

Épidémiologie

Ici encore, la course de fond et de demi-fond sont les sports le plus souvent en cause, et souvent chez des sujets plus jeunes que pour les tendinoses [63]. Pour la majorité des auteurs, dont Astrom [6], les péritendinites sont moins fréquentes que les tendinopathies nodulaires. Seul Schepsis [63] trouve une proportion inverse.

Anatomopathologie

La connaissance repose surtout sur les travaux de Puddu [55] et de Kvist [36]. Elle se caractérise par l'organisation de dépôts de fibrine entre les feuillets du peritenomium et par le développement d'adhérences entre le tendon et les structures avoisinantes. Sur le plan histologique, il existe :

– macroscopiquement : un épaississement du péritendon et une adhérence de celui-ci au tendon, lui-même d'aspect normal, sauf dans les formes mixtes associant péritendinite et tendinose ;

– microscopiquement : une prolifération vasculaire et des cellules authentiquement inflammatoires.

Il est à noter, toutefois, que cette notion inflammatoire est actuellement quelque peu combattue.

Clinique

• Signes fonctionnels

Ils sont dominés par la douleur, surtout au dérouillage, avec, notamment, une grande difficulté à la montée des escaliers. Elle existe également à l'effort. Il s'y associe la constatation d'une augmentation globale du volume du tendon.

• Signes physiques

On note un tendon globalement épaissi et régulier avec empâtement local. La douleur provoquée est retrouvée à la pression, soit localisée à la partie moyenne du tendon, soit sur toute sa hauteur. Dans un cas sur trois environ, on peut percevoir un ou plusieurs nodules, caractérisant les formes mixtes ou combinées, les plus fréquentes pour certains auteurs [7]. Il n'y a ni épanchement ni crépitation.

Examens complémentaires

Ici encore, l'échographie est l'examen de choix montrant l'épaississement global du tendon (fig 5).

L'IRM fournit les mêmes renseignements. Ce sont donc là des images toutes différentes de celles des tendinopathies nodulaires. Kvist [35] a mis au point une technique de radiographie après injection d'air dans le triangle prétendineux de Kager, visualisant ainsi les adhérences péritendineuses.

Traitement conservateur

Il repose sur les mêmes bases que pour les tendinopathies nodulaires : repos sportif, étirements et traitements locaux. Ici, les injections de corticoïdes péritendineuses paraissent plus justifiées. Il a été également proposé d'injecter du sérum physiologique sous pression dans la gaine tendineuse sous contrôle télévisé, dans le but de dissocier les adhérences. Les résultats de ce traitement conservateur semblent plus aléatoires et les rechutes plus fréquentes que pour les tendinoses.

Traitement chirurgical

Il repose sur la technique décrite par Kvist [35] et rapportée ailleurs dans l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale [33]. En résumé, il consiste en un « épluchage » du tendon pour exciser le peritenomium et en une ténolyse complète du tendon sur toute sa hauteur et toute sa circonférence. Cependant Nelen [50] et Schepsis [62] conseillent de préserver la face antérieure du tendon pour en sauvegarder la vascularisation dont nous avons vu (cf supra) qu'elle atteignait le tendon essentiellement par sa face antérieure. Dans les formes mixtes, à ces gestes doivent s'ajouter ceux déjà décrits à propos des tendinopathies nodulaires. Pour Kvist [35], les résultats sont excellents dans 85 % des cas et pour Schepsis [62] dans 87 %.

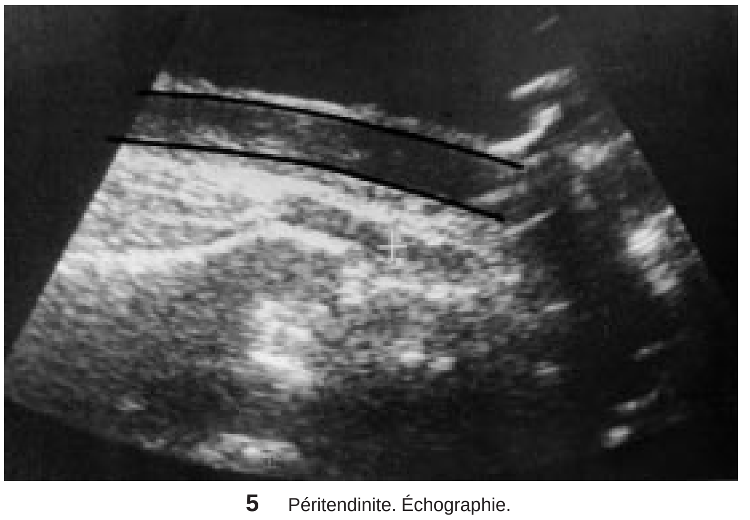

5 Péritendinite. Échographie.

Tendinopathies basses

Elles représentent des entités totalement différentes à tout point de vue.

Tendinopathies d'insertion

Plus que pour toutes les autres localisations, elles doivent faire évoquer avant tout une pathologie inflammatoire ou métabolique non liée au sport.

Étiopathogénie

Grilli [23] a montré qu'elles étaient la conséquence de contraintes en traction au niveau de l'enthèse, par la sommation de trois mécanismes [70] :

– l'exagération en fréquence et intensité des contraintes transmises à l'os par le tendon ;

– la rigidification progressive par vieillissement du tendon, qui perd son rôle d'amortisseur des contraintes mécaniques vis-à-vis de l'os ;

– la diminution de la résistance osseuse à la traction, en regard de la plaque d'insertion tendineuse.

Par ailleurs, le rôle favorisant d'une brièveté du tendon d'Achille a été souligné.

Épidémiologie

Pour Schepsis [63], elles représentent environ 8,8 % de ses tendinopathies opérées. Lui-même, comme tous les auteurs, note que l'âge est nettement plus élevé, habituellement dans la cinquième décennie. C'est dire que le sport joue ici un rôle beaucoup moins important. En revanche, on retrouve souvent une surcharge pondérale et des troubles métaboliques.

Anatomopathologie

Il existe un remaniement chondroïde de la zone d'insertion avec ossifications lamellaires dans le tendon. Parfois même, on peut retrouver des ossifications libres intratendineuses, s'ajoutant aux ossifications distales.

Clinique

• Signes fonctionnels

Le plus souvent, ces lésions basses sont totalement asymptomatiques. Ailleurs, elles se traduisent par des douleurs basses, à l'insertion calcanéenne, avec parfois une tuméfaction locale gênant le chaussage.

• Signes physiques

La palpation locale retrouve une douleur provoquée, exacerbée, par la mise en tension et les contractions résistées. L'examen doit être complété par la recherche des troubles statiques de l'arrière-pied et d'une brièveté d'Achille. Un examen général est par ailleurs indispensable.

Examens complémentaires

Les radiographies standards (fig 6) sont ici très claires, toujours complétées par des radiographies à rayons mous pour étudier les parties molles. Elles montrent les modifications de l'enthèse, sous forme d'ossifications lamellaires, de véritables éperons osseux réalisant même quelquefois une véritable « marche d'escalier » ou des calcifications intratendineuses. Souvent, des calcifications vasculaires sont observées.

L'IRM, si on devait la pratiquer, montrerait des zones d'hypersignal intratendineuses dans la partie toute inférieure du tendon, traduisant la présence de zones dégénératives.

L'échographie a, ici, moins d'intérêt.

Enfin, il faut toujours rechercher, par un bilan sanguin complet, les pathologiques inflammatoires ou métaboliques déjà évoquées.

Traitement conservateur

Plus que dans toute autre forme, il doit être privilégié. Le point fort en est la surélévation du talon pour diminuer les contraintes en traction. Il faut y ajouter le repos relatif, les exercices d'étirement et les soins locaux. En revanche, ici, les infiltrations de corticoïdes doivent être formellement proscrites. Elles ne pourraient être qu'intratendineuses et risqueraient alors d'être cause de

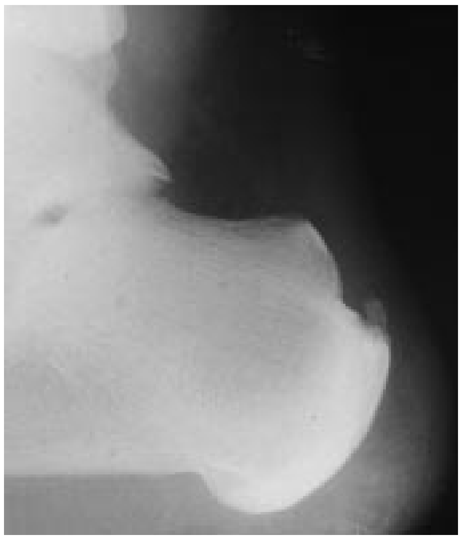

6 Enthésopathie. Radiographie.

désinsertion pour un traumatisme minime. Bien entendu, la prise en charge de pathologies inflammatoires ou métaboliques, si elles existent, s'impose.

D'une façon générale, les résultats sont compatibles avec la reprise d'une vie normale, sinon sportive. Mais ici le contexte est tout différent, et les exigences ne sont pas les mêmes.

Traitement chirurgical

Son indication ne doit en être posée qu'avec beaucoup de prudence et cela pour trois raisons :

– beaucoup de formes sont peu ou pas symptomatiques et de toute façon le traitement conservateur doit être poursuivi au maximum ;

– les difficultés du traitement opératoire liées à la localisation des lésions ;

– les résultats aléatoires de la chirurgie.

Sur le plan technique, pour aborder les lésions d'enthésopathie, il faut nécessairement désinsérer en partie le tendon en le décollant latéralement et sans interrompre la continuité des fibres se poursuivant jusqu'à l'aponévrose plantaire. Il faut rester constamment au ras de l'os. Il est évident que ce temps réclame les plus grands soins. Il est ensuite possible de régulariser l'os, d'enlever les calcifications intratendineuses et d'exciser les lésions dégénératives. Une immobilisation postopératoire pour 3 semaines peut être nécessaire en cas de fragilisation de la zone d'insertion. Qu'elle soit immédiate ou retardée, la rééducation s'impose, toujours à base d'étirements, de même que le port d'une talonnette pour au moins 6 semaines. Dans notre propre expérience, les résultats sont, dans l'ensemble, satisfaisants, mais les indications chirurgicales étant très peu nombreuses, il est difficile de présenter des chiffres. Schepsis [63], sur ses 79 tendinopathies opérées, ne fait état que de sept enthésopathies avec trois résultats excellents et trois bons.

Dans les formes particulièrement sévères où les lésions de l'enthèse sont telles qu'elles entraînent une fragilisation tendineuse, Besse et al [8] ont proposé d'utiliser un transplant prélevé sur le ligament rotulien ou sur le tendon quadricipital conservant leur insertion rotulienne, pour réaliser une plastie avec encastrement dans le calcanéus du bloc osseux prélevé et suture tendineuse. Un simple renforcement par le plantaris peut aussi être pratiqué.

Saxena [61] a proposé une technique originale : par une voie d'abord médiane longitudinale transtendineuse, l'excision des lésions tendineuses est réalisée et les ossifications enlevées. Le tendon est ensuite reconstitué et réinséré en transosseux à l'aide d'ancres à os.

« Maladie » de Haglund

Étiopathogénie

C'est une pathologie toute différente, dans la mesure où la lésion tendineuse n'est que secondaire et la résultante d'un conflit entre l'angle postérosupérieur du calcanéus et la chaussure. Outre le tendon, sont d'ailleurs aussi intéressées les bourses séreuses préachilléennes (rétrocalcanéennes) et rétroachilléennes (sous-cutanées). La lésion tendineuse siège à l'angle postérosupérieur du calcanéus, donc au-dessus de son insertion. La saillie de l'angle postérosupérieur du calcanéus se présente sous deux aspects :

– morphologique ou absolue : c'est une malformation même de l'os. C'est l'hypertrophie de l'angle décrite par Haglund en 1928 (calcanéus haut et pointu) ;

– statique ou relative : c'est le pied creux qui a tendance à verticaliser le calcanéus et donc à rendre son angle postérosupérieur indirectement trop saillant.

Dans tous les cas, cette saillie entraîne un conflit avec le tendon d'Achille, responsable de lésions dégénératives, et avec les bourses séreuses responsable de phénomènes inflammatoires. Par ailleurs, cette saillie, par effet de billot, surtout en cas de verticalisation du calcanéus, entraîne une mise en tension générale du système suroachilléen qui peut être génératrice de lésions tendineuses corporéales [16].

Épidémiologie

Le sport n'est certes pas ici la cause prédominante compte tenu de l'étiopathogénie, même si par le surmenage et les microtraumatismes répétés, il représente une cause favorisante. La prédominance masculine n'est pas retrouvée, contrairement aux autres formes de tendinopathies. De la même façon, il n'y a pas d'âge préférentiel, souvent même il s'agit de sujets jeunes, voire d'adolescents.

Anatomopathologie

Elle se présente sous un double aspect :

– au tendon lui-même, des lésions de type tendinose, comme déjà évoquées à propos des tendinopathies nodulaires ;

– aux bourses séreuses pré- et rétroachilléennes, des lésions de type inflammatoire avec épanchement et épaississement.

Il s'y ajoute des modifications cutanées. L'ensemble provoque une tuméfaction postérieure faite de la saillie osseuse, de l'épaississement des bourses séreuses, du tendon et du revêtement cutané. Il s'ensuit un véritable cercle vicieux : plus la tuméfaction augmente, plus le conflit s'exagère avec comme conséquence d'augmenter encore la tuméfaction.

Clinique

• Signes fonctionnels

La douleur est là encore le maître symptôme, dès lors que le patient est chaussé, la tuméfaction postérieure entrant alors en contact avec le contrefort. Dans les formes plus évoluées, le patient est obligé de porter des chaussures sans contrefort, voire des sabots. Au maximum, la douleur devient chronique et permanente, gênant la marche.

• Signes physiques

Le tableau est évident devant cette tuméfaction du talon, souvent recouverte d'une peau violacée. Elle prédomine habituellement à la face postéroexterne. Sa palpation est douloureuse à la pression. On retrouve parfois une fluctuation, soit rétroachilléenne au niveau des bourses sous-cutanées de Bovis, soit préachilléenne en « bissac ». Ces bourses séreuses peuvent s'infecter et se fistuliser à la peau. Flexion dorsale passive et flexion plantaire résistée sont également douloureuses.

Examens complémentaires

Les radiographies standards montrent les anomalies morphologiques du calcanéus ou un éventuel pied creux.

Échographie et, mieux, IRM (fig 7), mettent parfaitement en évidence toutes les modifications des parties molles : bourses séreuses pré- et rétrotendineuses, peau et tissu cellulaire sous-cutané.

Le tendon lui-même est pathologique dans la zone du conflit, c'est-à-dire à sa face antérieure, en regard de l'angle osseux. L'IRM, notamment, révèle à ce niveau des zones en hypersignal caractéristiques des lésions tendineuses.

Des mesures radiologiques ont été proposées pour authentifier les anomalies osseuses.

Pour Fowler, l'angle dessiné par les tangentes au bord inférieur et au bord postérieur du calcanéus ne doit pas dépasser 60°. Pour Denis, la tangente à la

7 Maladie de Haglund. Imagerie par résonance magnétique.

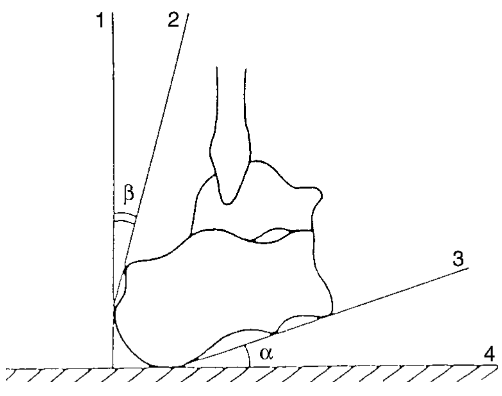

8 Maladie de Haglund. Mesure de l'angle de Chauveaux et Liet. Document D Chauveaux : *J Traumatol Sport. 1994 : 11 ; 70-76.*

partie la plus postérieure de la grosse tubérosité doit rester en arrière de l'angle postérosupérieur ou, au maximum, l'affleurer. Mais ces mesures ne prennent en compte que la morphologie du calcanéus, sans apprécier sa position en charge, c'est-à-dire son éventuelle verticalisation. C'est pourquoi la technique de mesure proposée par Chauveaux [16] et Liet (fig 8) semble préférable. On mesure l'angle que fait la face inférieure du calcanéus avec le plan du sol (angle α) et celui que fait la tangente à la face postérieure perpendiculaire au plan du sol avec la tangente à l'angle postérosupérieur (angle β), que l'on retranche du précédent. On en déduit un angle CL, qui doit être inférieur ou égal à 10°. On peut y associer les mesures des angles du pied, selon les critères habituels, pour authentifier d'éventuels troubles statiques.

Traitement conservateur

C'est d'abord et avant tout un problème de chaussage, pour diminuer les sources de conflit. Le port d'une talonnette de 10 mm est toujours à conseiller pour horizontaliser le calcanéus, détendre le tendon et modifier les zones de contact avec la chaussure. Il faut y associer les traitements locaux anti-inflammatoires. Les résultats peuvent être favorables, mais il faut bien reconnaître que dans les formes importantes, ces mesures sont difficilement envisageables à long terme, justifiant ainsi le traitement chirurgical.

Traitement chirurgical

La résection de l'angle postérosupérieur du calcanéus est la technique la plus utilisée. La voie d'abord doit être latéroachilléenne [30, 33] et non en pas en J [63] ou en Y renversé, du fait du risque de nécrose cutanée et de conflits ultérieurs. La bourse séreuse préachilléenne est excisée. La résection osseuse doit être large, descendant en bas et en arrière jusqu'à l'insertion du tendon. Ses bords doivent être parfaitement régularisés et il ne faut pas hésiter à faire une autre incision cutanée du côté opposé pour affiner résection et régularisation. Les lésions tendineuses elles-mêmes doivent être traitées comme habituellement par excision des lésions dégénératives de siège antérieur. Il n'y a pas d'immobilisation postopératoire. Le port d'une talonnette est conseillé pour 6 semaines. Sous réserve d'une technique rigoureuse, les résultats sont favorables dans 70 à 75 % des cas [16, 63]. Les mauvais résultats parfois constatés et responsables de la mauvaise réputation de cette chirurgie sont presque toujours à mettre sur le compte d'une résection osseuse insuffisante et mal réalisée ou de lésions tendineuses évoluées et anciennes. D'autres séries font état de résultats moins favorables avec, par exemple, 62 % de résultats insuffisants pour Nesse [51], du fait de douleurs résiduelles.

L'ostéotomie calcanéenne de fermeture supérieure par résection d'un coin à base supérieure a été proposée par Zadek en 1939 et reprise par Taylor [61]. Son but est d'entraîner ainsi l'avancée relative de l'angle postérosupérieur de l'os et donc la diminution du conflit avec la face antérieure du tendon. Selon nous, cette intervention paraît disproportionnée et n'a certainement que des indications d'exception.

S'il s'agit d'un pied creux authentique, le traitement doit être celui du pied creux, et non pas la simple résection de l'angle postérosupérieur de l'os.

Ruptures

Étiopathogénie

Il faut rappeler la solidité d'un tendon d'Achille normal, qui résiste à une traction de 7 000 N selon Clain [17]. Wilhelm [71] a calculé que, pour provoquer la rupture d'un tendon sain, il fallait, lors d'une chute à ski, une flexion dorsale du pied supérieure à 35° pour un skieur lancé à 50 km/h en s'arrêtant sur une distance de 4 à 11 m. C'est dire la résistance du tendon, ce qui contraste avec le nombre des ruptures et la banalité de leur mécanisme dans la plupart des cas.

Il est significatif de mettre en relation deux faits : le siège de la quasi-totalité des ruptures dans la portion rétrécie et mal vascularisée du tendon et l'âge habituel des blessés sur lequel nous reviendrons. Cette juxtaposition des deux constatations ne relève ni du hasard ni de coïncidences. Il est tout à fait incontestable que le facteur traumatique n'est pas seul en cause. Puddu [55], en étudiant des cas de rupture sans aucune symptomatologie préalable, a montré qu'il existait, à distance de la rupture, des lésions dégénératives typiques : dégénérescence hyaline, pauvreté en cellules, dégénérescence mucoïde avec métaplasie chondroïde des ténocytes et en microscopie électronique dégénérescence des ténocytes et fibrillation des fibres collagènes. Pour lui, la rupture n'est que la conséquence la plus sévère des lésions tendineuses dégénératives. Cette notion est partagée maintenant par tous les auteurs.

À ce titre, il pourrait paraître paradoxal que dans toutes les séries la proportion de tendinopathies préexistantes n'excède par 10 % environ. Cette disproportion ne doit pas cependant étonner, dans la mesure où ces lésions dégénératives, de fréquence croissante avec l'âge, sont le plus souvent asymptomatiques pour l'ensemble de la population. Elles ne le sont, en réalité, qu'en cas d'activité physique particulière.

Ici, comme pour d'autres ruptures tendineuses, on peut dire que la violence du mécanisme de la rupture est inversement proportionnelle à l'âge du patient : plus il est âgé, moins elle est importante, le plus souvent, un simple faux pas.

Le rôle des infiltrations locales de corticoïdes ne saurait être nié, même s'il est peut-être moins important qu'on a bien voulu le dire. Il est probable toutefois qu'elles ont une action néfaste par une double action : mécanique, par dissociation des fibres plus que par leur rôle catabolique, et permissive dans la mesure où, calmant les douleurs, elles permettent une activité sportive inopportune.

Enfin, le rôle des fluoroquinolones n'est plus à démontrer. Il faut rappeler que toute prise médicamenteuse de ce type doit être immédiatement arrêtée en cas d'apparition de douleurs tendineuses et qu'il faut, de façon très précise avertir le patient.

Mécanismes lésionnels

Schématiquement, on peut les regrouper en deux types :

– la mise en tension exagérée du tendon. L'exemple typique en est la « chute avant » à ski, la spatule se plantant dans la neige sans que les fixations ne lâchent. Dans toutes les statistiques, le ski est l'une des causes les plus fréquentes. Il a été évoqué la responsabilité des chaussures à tige haute qui entraîneraient, au niveau de la partie basse du soléaire, des troubles circulatoires avec œdème du tendon et ischémie transitoire. Chez le sujet âgé, c'est la pointe du pied qui glisse sur une marche d'escalier ou le bord d'un trottoir ;

– « l'automatisme trompé ». C'est l'accident sportif typique lors d'un démarrage brutal, d'un changement de pied, d'une brusque détente, le tout imprévu et non contrôlé, au tennis surtout, du fait de l'âge moyen des pratiquants de loisir. C'est par la contraction du triceps, explosive et non maîtrisée, surtout si la cheville est en flexion dorsale (contraction excentrique), que la rupture se produit, mais, à condition, répétons-le, qu'il y ait des lésions dégénératives préexistantes. L'âge moyen des blessés le prouve aisément.

Épidémiologie

Les ruptures sont très rares au-dessous de 30 ans et exceptionnelles au-dessous de 25 ans, sauf chez des sportifs de très haut niveau où l'intensité de l'activité physique (et parfois autre chose) peut expliquer les lésions dégénératives précoces. Dans une très intéressante enquête récente, portant sur la population de Malmoë, Moller [45] a comparé le nombre de ruptures du tendon d'Achille survenues entre 1987 et 1991 avec une précédente étude portant sur les années 1950-1973. Sans entrer dans les détails, plusieurs faits sont à noter :

– l'augmentation du nombre total, en le calculant par rapport aux nombres de ruptures par 10^5 habitants ;

– la distribution en deux pics d'âge. Le pic maximal se situe dans la quatrième décennie et est lié à des accidents de sport. Ce pic est trois fois plus élevé que dans la première enquête. Le second pic est dans la huitième décennie ;

– l'âge moyen des blessés par accident de sport est de 37 ans contre 56 ans pour les accidents non sportifs ;

– il existe une très grosse proportion masculine (84 %) ;

– l'âge moyen des hommes est de 42 ans contre 52 ans pour les femmes, expliqué par la différence de pratique sportive.

Par ailleurs, Josza [27] estime que les sportifs de loisir sont plus exposés que les sportifs de haut niveau, du fait de mauvais échauffements ou d'interruption dans l'activité sportive. Cette notion est confirmée par l'âge moyen des blessés sportifs (quatrième décennie).

En revanche, l'augmentation du nombre des ruptures chez les sujets plus âgés et sans rapport avec le sport ne reçoit pas d'explication nette.

9 Manœuvre de Thompson.

Clinique

Elle est absolument typique et stéréotypée et permet, à elle seule, de faire le diagnostic dans tous les cas.

Circonstances de l'accident

Elles sont toujours identiques, très évocatrices et l'interrogatoire du blessé suffit à formellement évoquer le diagnostic. Après un faux pas ou un démarrage brutal, le blessé a senti comme un coup de fouet ou un choc direct au niveau de son talon, le faisant instantanément se retourner pour identifier son agresseur, tout surpris de ne voir personne. Dans le même temps, il a perçu un craquement et éprouvé une douleur aiguë entraînant parfois la chute. Mais très vite, les signes locaux s'atténuent. Il peut se relever et faire quelques pas. Même s'il ne peut courir, très vite une marche presque normale est possible et le tableau peut paraître rassurant pour le patient. Cela explique le retard à la consultation médicale et même, parfois, des diagnostics erronés de la part du médecin.

Signes physiques

Ils suffisent pour affirmer le diagnostic en toute certitude.

Dès l'inspection, on note que le blessé marche en s'appuyant sur la totalité du pied au sol, ne pouvant décoller le talon. Toute la région postérieure de la cheville est tuméfiée, respectant toutefois les régions sous-malléolaires qui sont par ailleurs indemnes d'ecchymose. Si l'on regarde la position spontanée des deux pieds, lorsque le blessé est en décubitus ventral, les pieds dépassant la table d'examen, on remarque que du côté blessé, le pied tombe à angle droit, alors que du côté sain existe un équinisme physiologique dû au tonus du triceps.

À la palpation, on retrouve une encoche sur le trajet du tendon, à 4 ou 6 cm environ au-dessus de son insertion. Cette solution de continuité est large, évidente, parfois même visible. Mais, si l'on voit le blessé avec retard, cette encoche est parfois comblée par l'hématome local. Dans tous les cas, la palpation à ce niveau déclenche une douleur importante.

La manœuvre de Thompson [69] est pathognomonique. Elle est effectuée sur le patient en décubitus ventral, pied dépassant l'extrémité de la table, par pression des masses musculaires du mollet. Du côté sain, il se produit une flexion plantaire automatique, alors qu'elle n'a aucun effet du côté blessé (fig 9).

L'exagération de la flexion dorsale passive est mise en évidence sur le patient en décubitus dorsal, genou en extension. Du côté blessé, l'amplitude du mouvement est nettement augmentée, traduisant la perte de la limitation passive par le triceps.

Enfin, il existe une impossibilité absolue de se tenir sur la pointe du pied du côté blessé. Encore faut-il demander une station monopodale, car en station bipodale, l'élévation sur la pointe est possible, le blessé effectuant le mouvement grâce au côté sain, source d'erreur de diagnostic. Cette manœuvre met en évidence l'impotence totale du triceps, ce que ne fait pas la recherche de la flexion plantaire active en décharge, toujours partiellement conservée, du fait de l'action du jambier postérieur et des fléchisseurs des orteils. Cette conservation relative de la flexion plantaire active est la grande cause d'erreur de diagnostic.

Il est clair qu'un examen clinique, même rapide, qui recherche ces différents signes, ne saurait passer à côté du diagnostic. Le travail récent de Maffuli [41] confirme ces notions, tant pour la sensibilité que pour la spécificité de ces différents signes.

Examens complémentaires

Ils ne sont jamais nécessaires au diagnostic et, qui plus est, ils peuvent égarer.

Les radiographies à rayons mous montrent l'opacification du triangle préachilléen de Kager.

L'échographie, trop souvent demandée maintenant, est trompeuse dans des mains peu expérimentées. En effet, la rupture du tendon n'est qu'une dilacération complète des fibres, ne laissant pas de véritable solution de continuité et faisant parler à tort de tendinopathie ou de rupture partielle (cf infra). C'est, actuellement, la principale cause d'erreur de diagnostic ou, à tout du moins, de retard ce qui peut avoir de lourdes conséquences quant au choix de la thérapeutique.

L'IRM peut souffrir des mêmes critiques, à un moindre degré toutefois. Il serait cependant injustifié de faire systématiquement pratiquer cet examen.

Il faut rappeler que le diagnostic de rupture du tendon d'Achille est « clinique ».

Diagnostics différentiels

En pratique, ils ne se posent pas.

Désinsertion du jumeau interne

C'est un tout autre tableau, même si les circonstances de survenue sont à peu près identiques.

– La marche se fait sur la pointe du pied pour relâcher la tension du muscle.

– La tuméfaction est beaucoup plus haute, respectant le tendon lui-même.

– Tous les signes spécifiques sont négatifs et, notamment, toute tentative de flexion dorsale passive est douloureuse et limitée, au lieu d'être augmentée.

– L'échographie montre nettement l'importance de l'hématome au lieu et place du muscle désinséré.

Ruptures partielles

Elles posent avant tout le problème de leur existence.

En matière de traumatisme aigu, elles sont certainement très rares, sinon exceptionnelles. Quelques cas ont été rapportés. Il s'expliquent probablement par la structure du tendon à l'intérieur duquel les contingents respectifs venant du soléaire et des jumeaux peuvent garder une certaine individualisation (cf supra : anatomie). On peut concevoir que, un muscle étant monoarticulaire (le soléaire) et les autres (les jumeaux) biarticulaires, il existe un asynchronisme au moment du traumatisme provoquant la rupture d'un seul contingent.

Dans la très grande majorité des cas, ces ruptures partielles sont vues au stade de la chronicité et entrent en fait dans le cadre des tendinopathies. Il a déjà été dit (cf supra) qu'elles étaient dues à des microruptures et on peut admettre qu'elles atteignent parfois plusieurs faisceaux, réalisant alors progressivement de véritables ruptures partielles.

Mais le tableau clinique est tout différent et n'a strictement rien à voir avec celui d'une rupture totale récente.

En pratique, il faut se souvenir que la rupture est toujours totale, que le diagnostic de rupture partielle n'est le plus souvent posé que sur des signes d'examen mal interprétés et qu'il s'agit d'une erreur de diagnostic, malheureusement souvent confortée par une mauvaise interprétation de l'échographie.

Retards au diagnostic

Il faut y consacrer un paragraphe spécial car, pour aussi paradoxal que cela puisse paraître, compte tenu de la facilité du diagnostic clinique, on note dans toutes les séries des diagnostics retardés dans 20 à 30 % des cas. Pour ne prendre qu'un exemple, on peut citer la série multicentrique qui a été publiée dans le cadre du symposium de la Société d'orthopédie en 1989 [32] : sur 206 ruptures du tendon d'Achille chez le sportif, 25, 2 % ont été vues après le septième jour, dont 15 % après la troisième semaine.

Traitement

Après avoir été, dans un lointain passé, exclusivement orthopédique, puis, depuis le début de ce siècle, quasi exclusivement chirurgical, ces dernières années ont apporté au traitement des notions thérapeutiques nouvelles tenant à la diversification des techniques de prise en charge opératoires ou non opératoires, et à la conduite des suites, privilégiant de plus en plus la précocité de la reprise de la fonction.

Techniques

Techniques chirurgicales

Elles sont détaillées ailleurs dans l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale [34]. Il en existe deux types :

– chirurgie à ciel ouvert ;

– chirurgie par voie percutanée.

• Chirurgie à ciel ouvert

C'est encore, actuellement de toutes les méthodes, la plus classique et la plus répandue. Sans entrer dans les détails techniques, rappelons qu'elle consiste, par une voie d'abord latéroachilléenne, à pratiquer suture ou laçage du tendon au fil à résorption lente. Il n'est nul besoin de plastie complémentaire, quelles qu'en soient les techniques (plantaris, aponévrose du triceps) ni de renforcement synthétique.

Classiquement, l'intervention est suivie de 3 semaines d'immobilisation plâtrée en équin, puis 3 semaines à angle droit. Mais depuis, d'une part, des travaux bien connus de Tipton et Loo sur la cicatrisation du tissu collagène, qui ont montré que mouvement et appui étaient les meilleurs garants d'une cicatrisation tendineuse de qualité et, d'autre part, les premières publications de Carter et Fowler [13], cette immobilisation postopératoire stricte est largement combattue. Toutes les séries actuelles vont dans le sens d'une reprise précoce de la fonction par mobilisation immédiate de la cheville. Pour les uns [46], la cheville est immobilisée entre les séances dans une attelle postérieure, pour d'autres, elle est libre et une attelle de décharge permet la déambulation sans appui [15, 65], pour d'autres encore, une orthèse permet l'appui protégé immédiat [43]. Même si les techniques de suture varient dans le détail d'un auteur à l'autre, même si les protocoles des suites sont quelque peu différents, ces séries concluent toutes à l'efficacité de cette reprise précoce de la fonction, notamment celle, randomisée, de Cetti [14].

Les avantages du traitement chirurgical sont la récupération par suture directe et sous contrôle de la vue de la longueur et de la tension du tendon et la certitude d'une bonne cicatrisation.

Les inconvénients sont la nécessité d'une hospitalisation, dans la mesure où le danger majeur reconnu par tous est le risque de complication cutanée (désunion, sepsis, nécrose exposant le tendon) et que l'on chiffre, en moyenne, à 15 à 20 % des opérés, même si la plupart sont sans conséquence réelle et qu'elles doivent être évitées par une technique opératoire rigoureuse. Le fait d'entreprendre précocement mobilisation et appui protégé, comme actuellement préconisé, a fait disparaître le reproche que l'on pouvait faire à la longueur de l'immobilisation postopératoire stricte avec les troubles trophiques qu'elle entraînait.

• Chirurgie percutanée

Depuis que Ma et Griffith [40] en ont fait la première proposition en 1977, elle s'est progressivement développée. Sans faire l'historique exhaustif des techniques publiées par la suite, on peut citer les noms de Nada [49] et Fitzgibbons [21] pour un traitement percutané vrai et ceux de Aldam [1], Kakiuchi [28] ou Motta [46], qui proposent une méthode mixte, comprenant une très courte incision cutanée pour introduire le matériel de suture et contrôler l'approximation tendineuse.

En fait, c'est à Delponte [20] que revient le mérite de la mise au point d'un matériel spécifique et la description d'une technique qui permet de réaliser une véritable « ténosynthèse » percutanée. Le matériel (Ténolig®) se compose d'une tresse de Dacron®, longue de 33 cm, munie d'un harpon de 6 mm de large et sertie sur une aiguille de 12 cm. Sa pointe est triangulaire et sa base aplatie permet sa préhension par une pince. Le matériel est complété par une rondelle en Silastic® et par deux plombs perforés.

La technique est simple dans sa théorie. Sous anesthésie générale ou locorégionale, avec ou sans garrot pneumatique, une première tresse est introduite sur une face postérolatérale du tendon, 5 à 6 cm au-dessus de la rupture, cathétérise la portion proximale du tendon, traverse la zone de rupture, cathétérise la portion distale et ressort dans la gouttière rétromalléolaire correspondante. Elle est attirée au-dehors de sorte que le harpon se fiche dans la partie proximale du tendon. Une seconde tresse est placée de la même façon sur l'autre face postérolatérale. Après avoir positionné le pied en équin, les tresses sont mises en tension et bloquées par des plombs au niveau des gouttières rétromalléolaires, la peau ayant été protégée par une rondelle en Silastic® (fig 10).

Pour l'auteur, il n'y a pas d'immobilisation postopératoire et l'appui est repris au 15è jour. Pour d'autres, une orthèse amovible est placée, permettant, selon les conceptions actuelles, une rééducation précoce et un appui protégé. Les tresses sont enlevées à la sixième semaine sans anesthésie.

10 Suture percutanée. Vue interne.

Les avantages : peu ou pas d'hospitalisation (chirurgie ambulatoire), pas de complications cutanées à redouter, rapidité des suites.

Les inconvénients : ceux de toute technique aveugle avec une technique moins facile qu'il n'y paraît, prix du matériel (2 414 F par tresse en 1998), risque de rupture itérative un peu supérieur au traitement chirurgical classique (environ 4 %). Depuis 1999, ce matériel est "Tipsé".

Techniques non opératoires

• Traitement orthopédique

C'est la première méthode thérapeutique connue, puisque déjà utilisée par A Paré. Mais à c'est à Lea et Smith, en 1968 [38], que l'on doit son renouveau selon une technique bien codifiée. Après quelques modifications de détails, il consiste actuellement en une immobilisation en équin de gravité et varus pendant 4 semaines, puis pied proche de l'angle droit pendant encore 4 semaines. Enfin, le port d'une talonnette est imposé pendant encore 1 mois. Ce n'est qu'à ce moment que la rééducation est autorisée.

Les avantages : pas d'hospitalisation ni d'anesthésie. Aucune complication immédiate à craindre.

Les inconvénients : c'est le risque de rupture itérative dans les 2 mois suivants le retrait de l'immobilisation, chiffrée aux environs de 12 % dans toutes les séries. C'est dire, d'une part, la longueur obligatoire des suites et le délai de reprise notamment des activités sportives et, d'autre part, l'indispensable coopération de la part du blessé. Il faut toutefois noter que, si le traitement est rigoureux et bien suivi, le nombre de ruptures itératives se réduit nettement.

• Traitement fonctionnel

C'est la dernière proposition en date. Elle fait suite aux travaux expérimentaux de Tipton ou Loo, et aux propositions postopératoires de Carter et Fowler [13] (cf supra). Depuis, un véritable traitement fonctionnel a été proposé, notamment par les auteurs allemands : Zund [72], Richter [57, 58], Reilmann [56], Thermann [68].

La technique : pendant les deux premières semaines, le pied est immobilisé en position d'équin, puis une orthèse maintenant le pied en équin est mise en place, permettant appui et rééducation progressive. Elle est conservée jusqu'à la 12è semaine, l'équin étant progressivement diminué. Enfin, une talonnette est imposée pour encore 1 mois, le chaussage normal n'étant autorisé qu'au quatrième mois.

Les avantages sont ceux du traitement orthopédique, mais avec une meilleure qualité de cicatrisation du fait de la reprise précoce de la fonction.

Les inconvénients sont également les mêmes : longueur des suites, délai de reprise des activités physiques, coopération indispensable du blessé, risque de rupture itérative, encore qu'il soit diversement apprécié de 6 à 12 % selon les séries.

Résultats

Aucune série randomisée ne compare les quatre types de traitement.

Il ne saurait être question d'entrer ici dans le détail de tous les chiffres et de toutes les séries publiées. Une synthèse peut en être faite à la lumière de quelques unes d'entre elles.

Séries comparatives

– Chirurgie versus orthopédie [14, 31, 39, 52].
– Traitement percutané versus chirurgie [10].
– Traitement fonctionnel versus chirurgie [57].

Séries ciblées

– Traitement percutané [19].
– Traitement fonctionnel [44].

Conclusions

Toutes les séries s'accordent pour tirer les conclusions suivantes :

À terme tous les résultats sont comparables. Dans toutes les séries, on retrouve une similitude à peu près complète sur tous les critères objectifs :

– amplitudes articulaires identiques au côté sain, avec peut-être une légère augmentation de la flexion dorsale après traitement orthopédique et fonctionnel, témoin d'un petit allongement du tendon, mais sans conséquence fonctionnelle ;
– amyotrophie de l'ordre de 1 cm à 1,5 cm en moyenne ;
– force musculaire diminuée d'environ 10 à 15 %, peut-être moins dans les séries chirurgicales. La station monopodale sur la pointe est symétrique dans tous les cas ;
– sport au niveau antérieur repris en moyenne dans 80 % des cas ;
– en ce qui concerne les critères subjectifs, ils sont en faveur de la suture percutanée et des traitements non opératoires, mais en fait sous la seule dépendance de petits troubles liés à la cicatrice après traitement chirurgical.

En revanche, chacune des méthodes appelle des remarques spécifiques. Schématiquement :

– la chirurgie classique expose aux risques cutanés et peut laisser des séquelles liées à la cicatrice (adhérences, dysesthésies), mais est la moins pourvoyeuse de rupture itérative ;

– le traitement orthopédique et le traitement fonctionnel exposent le plus aux ruptures itératives et exigent de longs délais de reprise ;

– le traitement percutané expose aux ruptures itératives dans des proportions diversement appréciées, jusqu'à 12 % pour Bradley [10].

Enfin, tous les travaux insistent sur l'efficacité de la reprise précoce de la fonction et de l'appui protégé. C'est, avec la suture percutanée, le principal apport de ces dernières années.

Indications

Dans la mesure où les différentes méthodes ne présentent pas, à terme, de différences statistiquement réellement significatives, elles se justifient toutes et leur indication doit en être portée selon chaque cas particulier. Cependant, il apparaît que le traitement percutané est celui qui offre les meilleures garanties, mêlant les avantages de chacune des autres méthodes sans en avoir les inconvénients. Il a cependant, pour nous, des limites qui le font contre-indiquer :

– localisation de la rupture à la jonction musculotendineuse ou à l'insertion calcanéenne ;

– délai écoulé depuis la rupture. Au-delà du huitième ou dixième jour, l'organisation de l'hématome rend l'approximation des extrémités tendineuses aléatoire, à moins que, d'emblée, le blessé ait été immobilisé en position d'équin ;

– ruptures itératives.

En dehors de ces cas, la suture percutanée suivie de rééducation et d'appui paraît la méthode de choix car offrant le meilleur compromis, à condition de voir le blessé précocement. C'est insister à nouveau sur la nécessité d'un diagnostic précoce qui repose, répétons-le, sur les signes cliniques.

Le traitement fonctionnel et le traitement orthopédique sont tout à fait licites chez des patients présentant des contre-indications opératoires locales ou générales, à condition qu'ils soient entrepris très précocement et chez des patients parfaitement prévenus des risques de rupture itérative et donc coopérants. Pour cette raison, il est contre-indiqué chez le jeune sportif.

Le traitement chirurgical classique reste le seul qui soit indiqué pour les ruptures vues tardivement ou les ruptures itératives. Il peut se justifier aussi chez le sportif de très haut niveau, à condition qu'il soit suivi d'une prise en charge de type fonctionnel, dans la mesure où le très faible risque de rupture itérative (2 %) autorise la reprise la plus précoce des activités sportives. Encore faut-il prendre toutes les précautions nécessaires pour minimiser au mieux les risques de complications cutanées.

Forme clinique : avulsion calcanéenne

C'est une éventualité beaucoup plus rare, ne représentant que 2 à 4 % de la totalité des ruptures. Elle survient toujours chez des patients de la cinquième ou sixième décennie et très souvent, semble-t-il, porteurs d'une tendinopathie d'insertion, dont la plupart ont été traités préalablement par infiltrations locales de corticoïdes [70]. L'impotence fonctionnelle totale, l'importance de la douleur et des signes locaux imposent à l'évidence le diagnostic d'une lésion grave qui justifie des explorations complémentaires. L'avulsion peut se présenter sous deux formes :

– soit avec arrachement d'une pastille osseuse plus ou moins volumineuse visible sur les radiographies standards ;

– soit une avulsion pure authentifiée par échographie ou IRM.

Le traitement chirurgical à ciel ouvert s'impose pour réaliser une réinsertion transosseuse et l'apport récent des ancres à os apporte une facilité technique incontestable. On peut y ajouter un renfort par une plastie complémentaire, par le plantaris par exemple. Dans les formes où les lésions tendineuses distales sont particulièrement sévères, des plasties de remplacement peuvent s'avérer indispensables. On peut utiliser la technique de Perez Teufer par transfert du peroneus brevis [34] ou par un transplant os-tendon-os prélevé sur l'appareil extenseur du genou selon la technique de Besse [8]. Dans tous les cas, l'immobilisation plâtrée postopératoire stricte s'impose pour une durée minimale de 6 semaines.

Plaies du tendon d'Achille

Elles peuvent revêtir deux aspects selon le mécanisme lésionnel :

– plaie franche et nette par verre ou métal ;

– plaie contuse avec délabrement cutané ;

Quoi qu'il en soit, et quel que soit le type, le traitement chirurgical s'impose pour explorer le tendon et éventuellement, en fonction de la profondeur de la plaie, les structures avoisinantes et pour traiter la lésion tendineuse et la plaie cutanée.

Il faut parfois recourir à des techniques de plasties cutanées si le délabrement est important et, dans ces cas, mieux vaut envisager le traitement de la lésion tendineuse dans un second temps.

C'est donc chaque fois affaire de cas particulier qu'il ne saurait être question d'envisager ici.

L'important est de savoir que :

– toute plaie de la région doit être explorée en salle d'opération et sous anesthésie ;

– les risques de complications cutanées sont ici majeurs ;

– le traitement de la lésion cutanée prime avant tout et conditionne tout le pronostic ultérieur ;

– il ne faut pas hésiter, si l'état de la plaie et de la peau l'impose, à demander en urgence l'avis d'un plasticien, après avoir simplement effectué un pansement de propreté, plutôt que de faire des gestes inconsidérés et définitifs qui risquent d'engager formellement l'avenir. Au risque d'être paradoxal, le vrai problème est ici à la peau, la lésion tendineuse elle-même pourra toujours être traitée, d'emblée ou secondairement, par suture directe ou plastie selon les cas.

Références ➤

Références

[1] Aldam CH. Repair of calcaneal tendon ruptures. A safe technique. *J Bone Joint Surg Br* 1989 ; 71 : 486-488

[2] Alfredson H, Pietila T, Jonsson P, Lorentzon R. Heavy-load eccentric calf muscle training for the treatment of chronic Achilles tendinosis. *Am J Sports Med* 1998 ; 26 : 360-366

[3] Alfredson H, Pietila T, Lorentzon R. Chronic Achilles tendinitis and calf muscle strength. *Am J Sports Med* 1996 ; 24 : 829-833

[4] Arandes-Adan R, Viladot-Perice A. Biomecanica del calcaneo. *Clin Barcelona* 1953 : 21-25

[5] Astrom M, Gentz CF, Nilsson P. Imaging in chronic Achilles tendinopathy: a comparison of ultrasonography, magnetic resonance imaging and surgical findings in 27 histologically verified cases. *Skeletal Radiol* 1996 ; 25 : 615-620

[6] Astrom M, Rausing A. Chronic Achilles tendinopathy. A survey of surgical and histopathologic findings. *Clin Orthop* 1995 ; 316 : 151-164

[7] Benazzo F, Stennardo G, Valli M. Achilles and patellar tendinopathies in athletes: pathogenesis and surgical treatment. *Bull Hosp Joint Dis* 1996 ; 54 : 236-240

[8] Besse JL, Lerat JL, Moyen B et al. Reconstruction distale du tendon d'Achille avec un transplant os-tendon-os à partir du système extenseur du genou. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 453-457

[9] Blazina M, Kerlan R, Frank J et al. Jumper's knee. *Orthop Clin North Am* 1973 ; 4 : 665-678

[10] Bradley JP, Tibone JE. Percutaneous and open surgical repairs of Achilles tendon ruptures. A comparative study. *Am J Sports Med* 1990 ; 18 : 188-195

[11] Carr AJ, Norris SH. The blood supply of the calcaneal tendon. *J Bone Joint Surg Br* 1989 ; 71 : 100-101

[12] Carret JP, Schnepp J, Fournet Fayard J. Vascularisation artérielle du tendon d'Achille (tendo calcaneus) chez l'homme. *Méd Chir Pied* 1985 ; 2 : 83-85

[13] Carter TR, Fowler PJ, Blokker C. Functional post operative treatment of Achilles tendon repair *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 459-462

[14] Cetti R, Christensen SE, Ejsted R et al. Operative versus non operative treatment of Achilles tendon rupture. A prospective randomized study and review of the literature. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 791-799

[15] Cetti R, Henriksen LO, Jacobsen KS. A new treatment of ruptured Achilles tendons. A prospective randomized study. *Clin Orthop* 1994 ; 308 : 155-165

[16] Chauveaux D. La maladie de Haglund. *J Traumatol Sport* 1994 ; 11 : 70-76

[17] Clain MR, Baxter DE. Achilles tendinitis. *Foot Ankle* 1992 ; 13 : 482-487

[18] Clancy WG, Neidhart D, Brand RL. Achilles tendinitis in runners: a report of five cases. *Am J Sports Med* 1976 ; 4 : 46-57

[19] Delponte P et le Groupe talus. Traitement des ruptures récentes du tendon calcanéen par voie percutanée. *Méd Chir Pied* 1997 ; 13 : 87-91

[20] Delponte P, Potier L, De Poulpiquet P, Buisson P. Traitement des ruptures sous-cutanées du tendon d'Achille par ténorraphie percutanée. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 : 404-407

[21] Fitzgibbons RE, Hefferon J, Hill J. Percutaneous Achillis tendon repair. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 724-727

[22] Fonzone B, Bertolin A. Modificazioni biochimiche nel tendini d'Achille umano, in rapporte alle varie eta. *Arch Putti* 1958 ; 10 : 47-49

[23] Grilli FP. Studio istologico degli aspetti normali e patologici della inserzione calcaneare del tendine di Achille nell'eta senile. *Arch Putti* 1958 ; 10 : 75-117

[24] Ippolito E, Feretti A, Tudisco C. Le corps du tendon : anatomie et physiologie. In : Microtraumatologie du sport, (Collection de pathologie locomotrice). Paris : Masson, 1987 : 19-29

[25] Ippolito E, Natali PG, Postacchini F et al. Morphological, immunochemical and biochemical study of rabbit Achilles tendon at various ages. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 583-598

[26] James SL, Bates BT, Osternig LR. Injuries to runners.*Am J Sports Med* 1978 ; 6 : 40-50

[27] Josza L, Kvist M, Balint MJ et al. The role of recreational sport activity in Achilles tendon rupture. *Am J Sports Med* 1989 ; 17 : 338-343

[28] Kakiuchi M. A combined open and percutaneous technique for repair of tendon Achilles. *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 60-63

[29] Kalebo P, Allenmark C, Peterson L, Sward L. Diagnostic value of ultrasonography in partial ruptures of the Achilles tendon. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 378-381

[30] Kouvalchouk JF. La pathologie du tendon d'Achille : rupture et « tendinite ». In : Cahiers d'enseignement de la Sofcot. Conférence d'enseignement. Paris, Expansion scientifique française, 1987 : 233-257

[31] Kouvalchouk JF, Rodineau J, Watin-Augouard L. Les ruptures du tendon d'Achille. Comparaison des résultats du traitement opératoire et non opératoire. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 : 473-478

[32] Kouvalchouk JF, Watin-Augouard L. Les ruptures du tendon d'Achille chez le sportif. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 (suppl I) : 147-148

[33] Kouvalchouk JF, Watin-Augouard L. Chirurgie du tendon d'Achille : tendinites et maladie de Haglund. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-912, 1993 : 1-4

[34] Kouvalchouk JF, Watin-Augouard L. Chirurgie des ruptures du tendon d'Achille. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-910, 1993 : 1-9

[35] Kvist H, Kvist M. *J Bone Joint Surg Br* 1980 ; 62 : 353-357

[36] Kvist MH, Lehto MU, Jozsa L et al. Chronic Achilles paratenonitis. An immuno histologic study of fibronectin and fibrinogen. *Am J Sports Med* 1988 ; 16 : 616-623

[37] Lagergrenc C, Lindholm A. Vascular distribution in the Achilles tendon. An angiographic and micro angiographic study. *Acta Chir Scand* 1958 ; 116 : 115-118

[38] Lea RB, Smith L. Non surgical treatment of tendon Achillis rupture. *J Bone Joint Surg Am* 1972 ; 54 : 1398-1407

[39] Loo KY, Kirley A, Nonweiler B, Kumbhare D, Kirley A, Nonweiler B, Kumbhare D. Operative versus non operative treatment of acute Achilles tendon ruptures: a quantitative review. *Clin J Sports Med* 1997 ; 7 : 207-211

[40] Ma GW, Griffith TG. Percutaneous repair of acute closed rupture Achillis tendon. A new technique. *Clin Orthop* 1977 ; 128 : 247-255

[41] Maffuli N. The clinical diagnosis of subcutaneous tear of the Achilles tendon. A prospective study in 174 patients. *Am J Sports Med* 1998 ; 26 : 266-270

[42] Maffuli N, Testa V, Lapasso G et al. Results of percutaneous longitudinal tenotomy for Achilles tendinopathy in middle- and long- distance runners. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 835-840

[43] Mandelbaum BR, Myerson MS, Forster R. Achilles tendon ruptures. A new method of repair, early range of motion and functional rehabilitation . *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 392-395

[44] McComis G, Nawoczenski DA, DeHaven KE. Functional bracing for rupture of the Achilles tendon. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 1799-1808

[45] Moller A, Astrom M, Westlin N. Increasing incidence of Achilles tendon rupture. *Acta Orthop Scand* 1996 ; 67 : 479-481

[46] Motta P, Errichiello C, Pontini I. Achilles tendon rupture. A new technique for easy surgical repair and immediate movement of the ankle and foot. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 172-176

[47] Movin T, Kristoffersen-Wiberg M, Rolf C, Aspelin P. MR imaging in chronic Achilles tendon disorder. *Acta Radiol* 1998 ; 39 : 126-132

[48] Myerson MS, McGarvey W. Disorders of the insertion of the Achilles tendon and Achilles tendinitis. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80A : 1814-1824

[49] Nada A. Rupture of calcaneal tendon. Treatment by external fixation. *J Bone Joint Surg Br* 1985 ; 67 : 449-453

[50] Nelen G, Martens M, Burssens A. Surgical treatment of chronic Achilles tendinitis. *Am J Sports Med* 1989 ; 17 : 754-759

[51] Nesse E, Finsen V. Poor results after resection for Haglund's heel. Analysis of 35 heels in 23 patients after 3 years. *Acta Orthop Scand* 1994 ; 65 : 107-109

[52] Nistor L. Surgical and non surgical treatment of Achilles rupture. A prospective randomized study. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 394-399

[53] Novachek TF. Running injuries: a biomecanical approach. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1220-1233

[54] Poynton AR, Bennett D, O'Rourke SK. An analysis of skin perfusion over the Achilles tendon in varying degrees of ankle plantar flexion. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 (suppl II) : 183

[55] Puddu G, Ippolito E, Postacchini F. A classification of Achilles tendon disease. *Am J Sports Med* 1976 ; 4 : 145-150

[56] Reilmann H, Forster EW, Weinberg AM. Conservative functional therapy of closed rupture of the Achilles tendon. Treatment approach and analysis of results. *Unfall Chir* 1996 ; 99 : 576-580

[57] Richter J, Josten C, David A et al. Sports fitness after functional conservative versus surgical treatment of acute tendon ruptures. *Zentralbl Chir* 1994 ; 119 : 538-544

[58] Richter J, Pommer A, Hahn M et al. Possibilities and limits of functional conservative therapy of acute Achilles tendon ruptures. *Chirurg* 1997 ; 68 : 517-524

[59] Saillant G, Thoreux P, Rodineau J et al. Traitement chirurgical des tendinites d'Achille chez le sportif. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 580-585

[60] Saltzman CL, Tearse DS. Achilles tendon injuries. *J Am Acad Orthop Surg* 1998 ; 5 : 316-325

[61] Saxena A. Surgery for chronic Achilles tendon problems. *J Foot Ankle Surg* 1995 ; 34 : 294-300

[62] Schepsis AA, Leach RE. Surgical management of Achilles tendinitis. *Am J Sports Med* 1987 ; 15 : 308-315

[63] Schepsis AA, Wagner C, Leach RE. Surgical management of Achilles tendon overuse injuries. A long-term follow-up study. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 611-619

[64] Scioli MW. Achilles tendinitis. *Orthop Clin North Am* 1994 ; 25 : 177-182

[65] Solverborn SA, Moberg A. Immediate free ankle motion after surgical repair of acute Achilles tendon ruptures. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 607-610

[66] Taylor GJ. Prominence of the calcaneus: is operation justified? *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 467-470

[67] Teitz CC, Garrett WE, Miniaci A et al. Tendon problems in athletic individuals. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 138-152

[68] Thermann H, Zwipp H, Tscherne H. Functional treatment concept of acute rupture of the Achilles tendon. 2-year results of a prospective randomized study. *Unfall Chir* 1995 ; 98 : 21-32

[69] Thompson TC, Doherty JH. Spontaneous rupture of tendon of Achilles: a new clinical diagnostic test. *J Trauma* 1962 ; 2 : 126-129

[70] Watin-Augouard L, Kouvalchouk JF. Les aspects chirurgicaux des atteintes basses du tendon d'Achille. *J Traumatol Sport* 1994 ; 11 : 77-81

[71] Wilhelm K, Hauer G. Anatomische und mathematische Untersuchungen zur Genese der traumatischen Achilles senhruptur. *Arch Orthop Unfall Chir* 1973 ; 77 : 132-137

[72] Zund G, Brulhart K, Hoffmann R et al. Zur funktionellen therapie des Achillessehnen ruptur. *Schweiz Rundschau Med* 1993 ; 82 : 1008-1010

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-081-A-10

Ruptures de l'appareil extenseur du genou

H Coudane
P Huttin

Résumé. *– Les fractures de la rotule sont de loin les lésions les plus fréquentes qui interrompent la chaîne de transmission de l'extension active de la jambe sur la cuisse. Elles nécessitent un traitement chirurgical dans la très grande majorité des cas. Le résultat à long terme dépend de la qualité de la réduction initiale ; cependant, malgré les progrès réalisés dans les techniques de rééducation et d'ostéosynthèse, les douleurs résiduelles et les raideurs du genou ne sont pas rares.*

Les lésions de la tubérosité tibiale antérieure, du ligament rotulien sont plus rares et souvent rencontrées chez l'adolescent ou le sujet sportif. Les ruptures du tendon quadricipital et du quadriceps sont elles aussi rares et surtout rencontrées après 40 ans.

Enfin, ces ruptures de l'appareil extenseur peuvent survenir dans les suites de la chirurgie prothétique ou ligamentaire du genou. Elles constituent une complication dont le traitement est difficile, mal codifié et le résultat aléatoire.

Introduction

Les ruptures de l'appareil extenseur du genou sont définies par l'existence d'une solution de continuité sur la chaîne tendino-musculo-osseuse qui assure l'extension de la jambe sur la cuisse : dans ce cas, les fractures de la rotule sont les lésions les plus fréquentes. Mais tous les autres éléments permettant l'extension de la jambe peuvent être touchés : tubérosité tibiale antérieure, ligament rotulien, tendon quadricipital, muscle quadriceps. La lésion est le plus souvent traumatique, mais peut être favorisée par une pathologie antérieure. Enfin, les lésions dites iatrogènes secondaires à des interventions chirurgicales sont de plus en plus fréquentes.

Avertissement : les auteurs ont utilisé les dénominations anatomiques consacrées par l'usage. Le tableau I établit la correspondance entre ces termes, les nouvelles dénominations et les appellations scientifiques.

Fractures de la rotule

Elles jouissent d'une fausse réputation de bénignité. Si le traitement orthopédique donne de bons résultats dans les fractures non ou peu déplacées, il en est tout autrement pour les résultats du traitement des fractures déplacées ou comminutives ; le traitement chirurgical ne souffre alors d'aucune imperfection, tant sur la qualité de la réduction, en particulier de la surface articulaire postérieure, que sur la stabilité de l'ostéosynthèse utilisée. Les multiples complications, de prise en charge difficile, rendent le pronostic alors très aléatoire et retentissent sur la vie professionnelle, sociale ou sportive du blessé.

Henry Coudane : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Pascal Huttin : Assistant hospitalier universitaire.
Service de chirurgie arthroscopique, traumatologique et orthopédique de l'appareil locomoteur, hôpital Central, CO 34, 54035 Nancy cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Coudane H et Huttin P. Ruptures de l'appareil extenseur du genou. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-081-A-10, 1999, 12 p.

Tableau I. – Correspondances entre les dénominations anciennes, nouvelles et scientifiques des termes anatomiques.

Ancienne dénomination	Nouvelle dénomination	Dénomination scientifique
Rotule	Patelle	Patella
Tendon rotulien	Ligament patellaire ou ligament rotulien	Ligamentum patellae
Tubérosité tibiale antérieure	Tubérosité antérieure du tibia	Tuberositas tibiae
Muscle quadriceps	Muscle fémoral	Musculus quadriceps femoris
Muscle crural	Muscle vaste intermédiaire	Musculus vastus intermedius
Muscle vaste externe	Muscle vaste latéral	Musculus vastus lateralis
Muscle vaste interne	Muscle vaste médial	Musculus vastus medialis
Muscle droit antérieur	Muscle droit fémoral	Musculus rectus femoris
Trochlée fémorale	Trochlée fémorale ou facette patellaire	Facies patellaris
Base de la rotule	Bord supérieur de la rotule	Basis patellae
Sommet de la rotule	Bec de la rotule	Apex patellae

Anatomie

Croissance de la rotule

Dès la septième semaine de vie intra-utérine, un agrégat cellulaire apparaît au sein de la condensation quadricipitale. La cavité fémoropatellaire s'individualise entre la huitième et dixième semaines, séparant totalement la maquette cartilagineuse rotulienne de celle des condyles fémoraux. Les ailerons rotuliens se développent à partir de la neuvième semaine. La colonisation vasculaire s'effectue à la douzième semaine. La face postérieure de la rotule se divise alors en deux facettes au contact du massif condylien et sur un genou fléchi à plus de 90°, avec une tendance constante à l'excentration latérale. Ainsi, la facette externe apparaît, dès la 23e semaine de gestation, plus large que la facette médiale.

Alors que la rotule s'individualise sur un embryon de 30 mm, son point d'ossification n'apparaît que vers l'âge de 2 ou 3 ans chez la fille et 4 à 5 ans

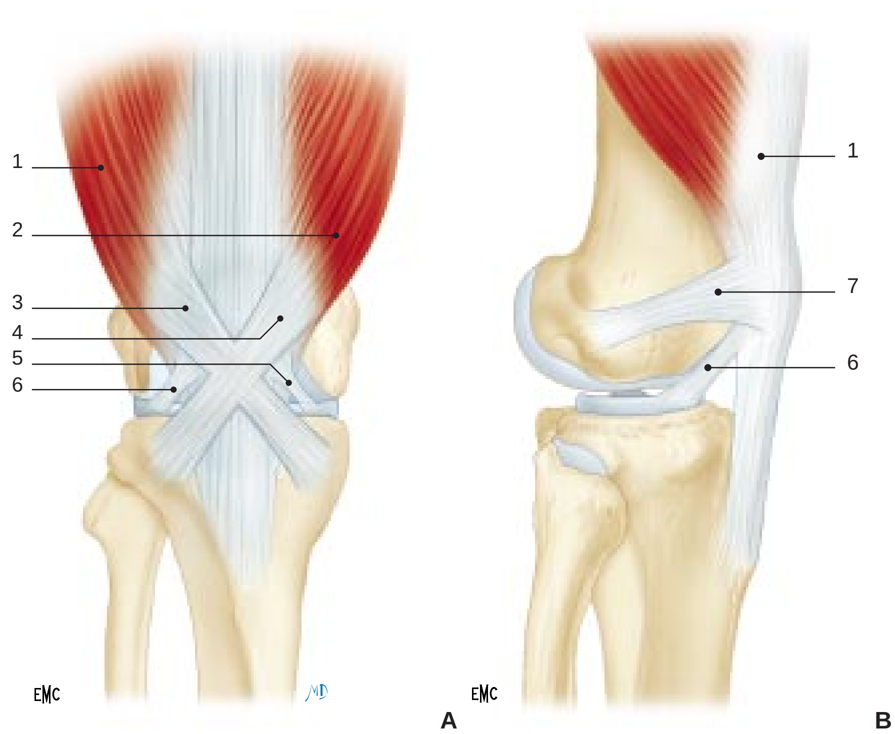

1 Système d'amarrage de la rotule (d'après [49]). 1. Muscle vaste latéral ; 2. muscle vaste médial ; 3. faisceau oblique du muscle vaste latéral ; 4. faisceau oblique du muscle vaste médial ; 5. ligament méniscorotulien médial ; 6. ligament méniscorotulien latéral ; 7. aileron rotulien latéral.
A. Vue de face.
B. Vue de profil.

chez le garçon, pour disparaître vers l'âge de 18 ans. De façon uni- ou bilatérale, un deuxième point d'ossification peut être présent dans 2 à 3 % des cas, en général à l'angle supéroexterne. Sa fusion incomplète avec le point d'ossification central réalise la classique patella bipartita, élément important du diagnostic différentiel [51].

Anatomie descriptive de la région patellaire

Sésamoïde le plus volumineux de l'organisme, la rotule est un os court inclus dans l'épaisseur tendineuse du puissant système extenseur de la jambe. Sa situation sous-cutanée la rend particulièrement vulnérable. Sa face antérieure est plus haute (4,5 cm) que sa face postérieure (3,5 cm), son épaisseur moyenne étant de 1,3 cm tandis que sa largeur moyenne est de 4,7 cm. Le tissu spongieux trabéculaire central est entouré d'une couche corticale périphérique. L'os sous-chondral postérieur est recouvert, sur ses trois quarts supérieurs, d'un cartilage hyalin pouvant atteindre 5 mm d'épaisseur dans sa partie centrale pour une surface de 12 cm^2 environ.

Le tiers moyen de la face antérieure, non articulaire, est marqué de nombreux orifices vasculaires lui conférant un aspect crénelé en incidences radiographiques tangentielles. La face postérieure de la pointe de la rotule est dépourvue de cartilage mais est pourvue de nombreux orifices vasculaires.

Au total, le tiers proximal de la rotule est donc le plus exposé à la nécrose ischémique post-traumatique.

Système d'amarrage de la rotule (fig 1)

Il comprend en arrière le manchon capsulaire qui s'insère sur tout le pourtour rotulien. Juste en avant se positionnent les renforts capsulaires transversaux avec :

– en dedans, l'aileron interne ou ligament fémoropatellaire médial sur les deux tiers supérieurs du bord interne et le ligament méniscorotulien interne sur le tiers inférieur ;

– en dehors, l'aileron latéral qui s'insère sur la moitié supérieure du bord externe tandis que le ligament méniscorotulien externe amarre le tiers inférieur de la rotule à la partie antérieure du ménisque externe.

Les renforts longitudinaux sont essentiellement le tendon rotulien et le tendon quadricipital dont la continuité des fibres forme le classique « surtout fibreux prérotulien ». Les expansions directes et croisées des muscles vastes internes et externes renforcent encore cette sangle prérotulienne.

Vascularisation

Elle est assurée par des branches collatérales de l'artère poplitée, tibiale, péronière et fémorale. L'artère grande anastomotique est une branche constante de l'artère fémorale et aborde la base de la rotule dans sa portion médiale. Toutes ces branches (fig 2) constituent un cercle périrotulien à partir des artères géniculées dont la plus constante et la plus importante est l'artère supéroexterne. Au niveau de la pointe de la rotule, le cercle périartériel contribue à la vascularisation du ligament rotulien et du ligament adipeux [5]. La vascularisation intraosseuse est assurée par plusieurs artères qui abordent la rotule par la partie moyenne de sa face antérieure mais aussi par des

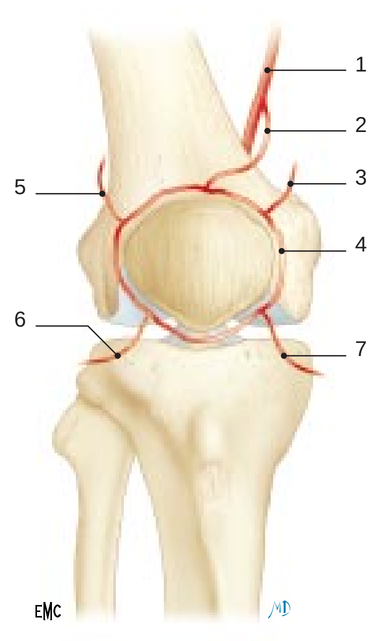

2 Vascularisation schématique de la rotule. 1. Artère fémorale ; 2. artère grande anastomotique ; 3. artère geniculée supéro-interne ; 4. cercle périartériel du genou ; 5. artère geniculée supéroexterne ; 6. artère geniculée inféro-interne ; 7. artère geniculée inféroexterne ;

branches multiples, mal systématisées, issues de tout le cercle périartériel. Cette vascularisation intraosseuse est donc riche, plurifocale [65, 66]. Toutefois, la disposition du cercle anastomotique peut expliquer la menace que font courir les ostéosynthèses par cerclage périrotulien.

Fonction biomécanique de la rotule [13, 45]

Maillon important de l'appareil extenseur, la rotule remplit quatre fonctions biomécaniques essentielles :

– principal site d'insertion du muscle quadriceps, elle transmet au tendon rotulien les forces de traction générées par ce puissant groupe musculaire ;

– elle augmente le bras de levier du système extenseur et donc diminue la force nécessaire à l'extension [35]. Ainsi, les patellectomies diminuent le moment d'action des forces quadricipitales de 15 à 50 % en fonction du type de réparation tendineuse effectué ;

– elle assure la transmission et la répartition des contraintes au contact de la trochlée ;

– elle participe au centrage de l'appareil extenseur en s'opposant, par les formations capsuloligamentaires internes, aux forces de subluxation latérale.

Ainsi, la rotule se trouve-t-elle soumise à des contraintes biomécaniques complexes : alors qu'en extension elle transmet surtout les forces de traction exercées par le quadriceps, lors de la flexion sa surface articulaire postérieure subit en plus des contraintes en pression. Un véritable système de flexion à

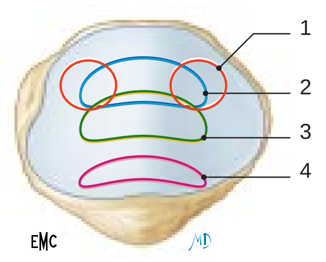

3 Répartition des forces en compression appliquée sur la face postérieure de la rotule en fonction du degré de flexion du genou (d'après [49]). 1. À 120° de flexion ; 2. à 90° de flexion ; 3. à 60° de flexion ; 4. à 30° de flexion.

trois points est alors créé (fig 3, 4). Les forces de compression augmentant de 6 % par degré de flexion, elles atteignent environ quatre fois le poids du corps à 60° et 7,6 fois en flexion complète (fig 3). Ces contraintes majeures en flexion peuvent expliquer la survenue de fractures de fatigue ou de stress [70].

Les forces liées au poids du corps et à la contraction du muscle quadriceps peuvent être assimilées schématiquement à deux vecteurs dont la résultante R applique la rotule sur la trochlée. L'intensité de R augmente avec la flexion du genou (fig 4). Cette représentation ne tient toutefois pas compte du centrage rotulien dans le plan frontal. En outre, les surfaces cartilagineuses en contact varient en fonction du degré de flexion [12]. Quasiment nulle en extension, la surface maximale de contact est atteinte vers 90° de flexion, soit environ 4 cm^2. Les zones internes et externes de la surface articulaire ne sont en contact que vers 120°, expliquant ainsi le faible retentissement fonctionnel des patellectomies partielles secondaires à des fractures à trait vertical médial ou latéral.

Ces notions élémentaires de biomécanique permettent d'établir le cahier des charges du traitement des fractures de la rotule :

– rétablir impérativement la continuité de l'appareil extenseur pour la transmission des forces de traction ;

– éviter autant que faire se peut la patellectomie totale qui augmente significativement le travail du quadriceps ;

– s'attacher à reconstituer une surface articulaire congruente afin de transmettre, de la façon la plus homogène possible, les forces de compression.

Mécanisme et classification

Mécanismes de survenue

Le mode de survenue de la fracture va déterminer l'atteinte des surfaces cartilagineuses et deux types de mécanisme traumatique peuvent survenir : mécanisme direct ou indirect.

Mécanisme direct

C'est lors des chocs directs que la rotule va pouvoir présenter un degré d'impaction ostéochondrale variable selon l'énergie initiale du traumatisme. Cette énergie peut être faible lors de la simple chute de la hauteur avec réception sur la face antérieure du genou, ou au contraire très importante, réalisant le traumatisme à haute énergie du classique syndrome du tableau de bord.

En raison de sa situation directement sous-cutanée, toutes les forces de compression en rapport avec l'énergie transmise par le traumatisme seront intégralement absorbées par le biais de la rotule au niveau de la trochlée fémorale. L'enfoncement cartilagineux est directement dépendant de la transmission de cette énergie au niveau de la surface de contact fémoropatellaire.

Mécanisme indirect

Ils sont beaucoup moins fréquents. Ils sont essentiellement en rapport avec une extension contrariée du genou ou une flexion forcée alors que le quadriceps était contracté.

Ce mécanisme reproduit un système biomécanique de flexion à trois points. La comminution de ces fractures est alors moins marquée que lors des chocs directs ; cependant, le déplacement est plus important et le trait presque toujours simple et transversal. Lors d'un mécanisme indirect, le cartilage articulaire est en général moins endommagé.

Enfin, il existe une combinaison des deux mécanismes car, lors d'un choc direct sur le genou, il est rare que le quadriceps soit totalement relâché.

Classification

Outre une description précise de la fracture, la classification des fractures de la rotule doit permettre de répondre à deux questions essentielles afin de proposer une stratégie thérapeutique adéquat :

– la fracture interrompt-elle le système extenseur ?

– quel est le retentissement de la fracture sur la fonction de l'articulation fémoropatellaire, c'est-à-dire quel est le degré d'enfoncement et/ou de comminution de la surface articulaire postérieure de la rotule ?

Classification morphologique (fig 5)

Elle comprend :

– les fractures transversales non déplacées ou déplacées ;

– les fractures comminutives non déplacées ou déplacées ;

– les fractures verticales plus ou mois marginales, latérales ou médiales ;

– les fractures ostéochondrales [32] ;

– les fractures-avulsions du pôle supérieur ou du pôle inférieur (*sleeve fracture*) [2].

Dans cette classification morphologique, seules les fractures de la pointe de la rotule ainsi que les *sleeve fractures* sont des fractures extra-articulaires. Les fractures à trait vertical marginal ainsi que les rares fractures parcellaires et les fractures en « étoile » non déplacées, les fractures ostéochondrales isolées, sont considérées comme des fractures qui n'interrompent pas l'appareil extenseur du genou.

Classification de Duparc [49]

Elle comprend trois types (fig 6) :

– type I : trait transversal simple à la jonction le plus souvent deux tiers supérieurs-tiers inférieur, sans tassement des surfaces articulaires postérieures et avec un déplacement variable ; le mécanisme est une flexion pure avec impact sur la tubérosité tibiale antérieure qui s'accompagne d'une violente contraction du quadriceps alors que le genou est en flexion ;

– type II : au trait transversal du type I s'associe un tassement ou une comminution du fragment distal alors que le fragment supérieur reste intact

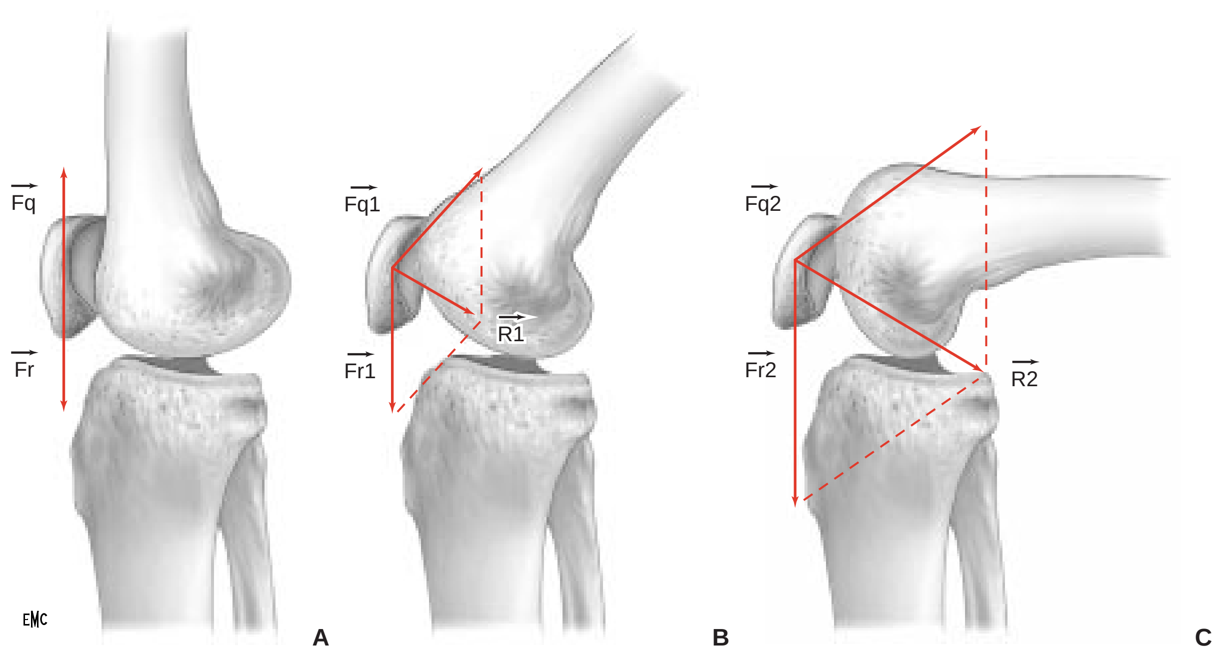

4 Forces appliquées lors de la flexion du genou. $\vec{Fq}$: force appliquée par la contraction du quadriceps ; $\vec{Fr}$: réaction appliquée par le tendon rotulien ; $\vec{R}$: résultante ($\vec{R} = \vec{Fq} + \vec{Fr}$). A. À 0° de flexion (extension complète), on a $\vec{Fq} + \vec{Fr} = O$. B. À 45° de flexion, $\vec{R}_1 = \vec{Fq}_1 + \vec{Fr}_1$. C. À 100° de flexion, $\vec{R}_2 = \vec{Fq}_2 + \vec{Fr}_2$ avec $\vec{R}_2 > \vec{R}_1$.

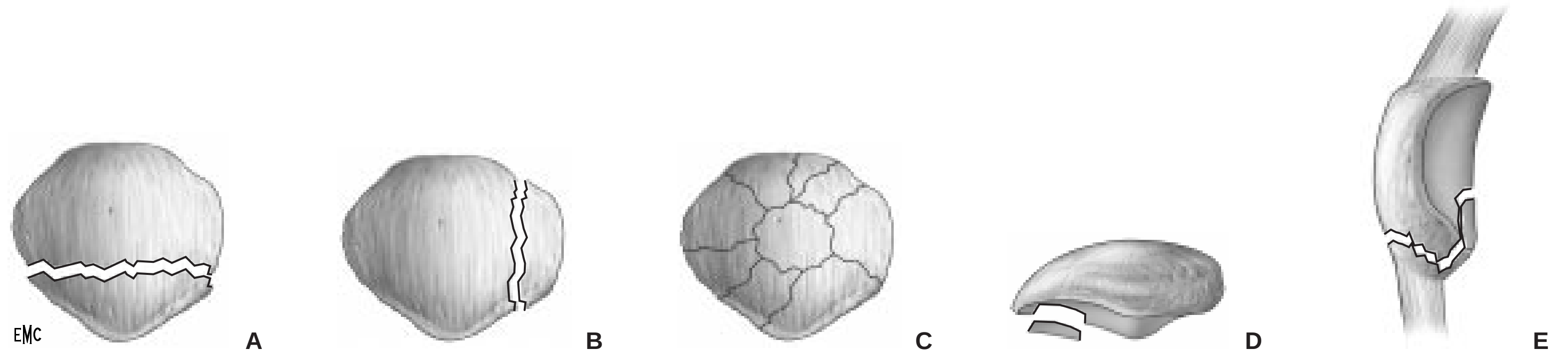

5 Classification morphologique des fractures de la rotule. Les formes A, C, E interrompent l'appareil extenseur (d'après [49]).
A. Fracture transversale.
B. Fracture verticale.
C. Fracture comminutive.
D. Fracture ostéochondrale.
E. Fracture-décalottement de la pointe (*sleeve fracture*).

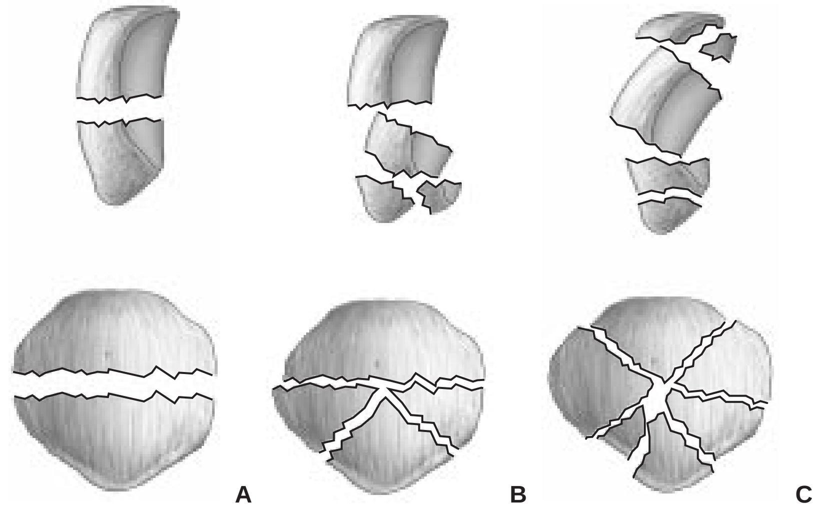

6 Classification des fractures de la rotule selon Duparc [49].
A. Type I : fracture déplacée simple.
B. Type II : fracture plurifragmentaire du fragment distal.
C. Type III : fracture plurifragmentaire complexe.

ou tout au plus est le siège d'un trait de refend non déplacé ; le fragment inférieur n'a plus son épaisseur normale, traduisant ainsi l'importance du tassement antéropostérieur : caractérisé sur le cliché de profil pour le signe du « pincement » ; plus rarement, l'écrasement porte sur le fragment proximal, réalisant alors le type II inversé ; le mécanisme est une flexion avec tassement lorsque la rotule est écrasée entre le sol et les condyles fémoraux ; la compression du fragment inférieur explique son tassement antéropostérieur ;

– type III : le tassement articulaire intéresse alors la totalité de la surface articulaire ; la rotule apparaît en « étoile », les différents fragments ostéochondraux étant moulés sur la trochlée fémorale.

Diagnostic

Interrogatoire

Il permettra de préciser le mécanisme lésionnel, le degré de flexion du genou au moment du traumatisme, ainsi que le terrain : seront appréciés en particulier les antécédents locaux de type arthrose fémoropatellaire, instabilité de l'appareil extenseur, intervention chirurgicale...

Examen clinique

Il retrouve une impotence fonctionnelle le plus souvent complète avec extension active du genou impossible alors que l'extension passive reste subnormale. Lors d'un examen précoce, l'inspection et surtout la palpation permettent de détecter un écart interfragmentaire mais, le plus souvent, lorsque le blessé est vu tardivement, il existe un gros genou dont les reliefs anatomiques classiques ont disparu. L'inspection permet d'évaluer, en outre, l'importance des lésions d'impact cutané à la face antérieure du genou qui conditionnent les modalités thérapeutiques.

Dans la plupart des cas, le patient se présente avec un gros genou douloureux en rapport avec une hémarthrose importante diffusant aux parties molles avoisinantes et surtout un flessum articulaire actif. La ponction de l'hémarthrose n'est pas indispensable. Si celle-ci est effectuée, une lipohémarthrose peut orienter le diagnostic vers une fracture ostéochondrale si la radiologie est normale.

Lésions associées

Elles sont fréquentes et leur recherche doit être impérativement réalisée d'emblée.

Lésions cutanées

Elles sont extrêmement fréquentes, présentes dans environ 25 % des cas de fractures de la rotule liées avec la position immédiatement sous-cutanée de cet os. Dans 6 % des cas, il s'agit d'une ouverture cutanée vraie imposant l'intervention d'urgence et dans les 19 % des cas restants, il s'agit de simples dermabrasions qui peuvent faire différer éventuellement le geste chirurgical tout en sachant qu'une souffrance cutanée secondaire risque de compromettre la réalisation de celui-ci.

Autres fractures

Le membre inférieur traumatisé est examiné dans sa globalité, en particulier à la recherche de lésions fracturaires du genou mais également de la hanche, dans le cadre d'un syndrome du tableau de bord. En effet, les fractures étagées du même membre sont associées dans 12 % des cas et, bien évidemment, leur ostéosynthèse devra être pratiquée dans le même temps opératoire.

Lésions ligamentaires associées du genou

Elles doivent être également recherchées et notamment la rupture du ligament croisé postéroexterne qui s'associe dans 5 % des cas à la fracture de la rotule.

Lésions cartilagineuses fémorales

Qu'elles siègent dans la gorge trochléenne ou sur les condyles fémoraux (lésions en « miroir »), elles sont dépistées systématiquement lors de l'intervention chirurgicale.

Imagerie

Le diagnostic est le plus souvent évident. L'imagerie a pour but de confirmer celui-ci et d'étudier l'importance du déplacement de la fracture. Ce bilan radiographique comporte systématiquement une radiographie du genou de face qui permet d'étudier la direction des traits principaux, mais surtout un cliché de profil pour bien juger de l'importance du déplacement et de la qualité de l'interligne fémoropatellaire, c'est-à-dire de l'importance d'un éventuel tassement antéropostérieur du fragment distal ou proximal.

Une vue axiale des rotules en légère flexion du genou peut visualiser une fracture sagittale, un arrachement des ailerons rotuliens interne ou externe. Si l'on a un doute sur une patella bipartita, une radiographie du genou controlatéral peut être utile.

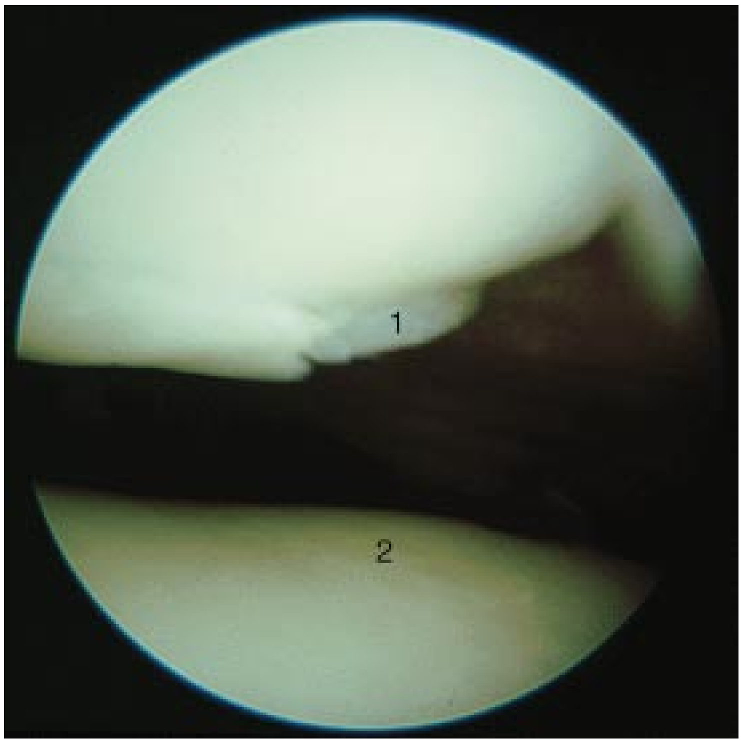

7 Fracture ostéochondrale de la rotule chez un adolescent de 16 ans (vue arthroscopique). 1. Fracture ostéochondrale de la crête rotulienne et de la face médiale de la rotule ; 2. trochlée fémorale.

Le scanner ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent être proposés en cas de suspicion de lésion ostéochondrale isolée. Ces examens peuvent revêtir ultérieurement une valeur médicolégale dans les rares cas de fracture ostéochondrale isolée. L'arthroscopie n'a pas sa place à titre diagnostique, hormis éventuellement dans le cas des fractures ostéochondrales isolées de l'adulte ou de l'enfant (fig 7) [58].

Diagnostic différentiel

Autres ruptures du système extenseur

Elles sont toutes caractérisées par le signe capital qui est la présence du flessum actif. Chez l'enfant, il peut s'agir du simple décalottement quadricipital ou d'une *sleeve fracture*. Chez l'adulte, il s'agit, soit de la rupture du tendon rotulien, à un niveau variable, soit d'une rupture du tendon quadricipital. C'est essentiellement la palpation précoce mais surtout la radiographie et l'échographie qui redresseront le diagnostic.

Patella bipartita

Le trait radiographique séparant le fragment, en général supéroexterne, est un trait régulier et la surface articulaire postérieure de la rotule est normale. Cette particularité morphologique est le plus souvent bilatérale, d'où l'intérêt d'un cliché radiographique comparatif.

Ostéochondrite de la rotule

Il s'agit d'une lésion rare qui est le plus souvent confondue avec une fracture ostéochondrale.

Traitement

Historique

Les fractures de la rotule étaient traitées, jusqu'à la fin du XIXe siècle, par une immobilisation plâtrée, genou en extension et hanche en flexion, afin d'éliminer la tension du quadriceps. Ainsi, ces fractures gardaient une réputation de gravité à partir du moment où elles étaient initialement déplacées.

En 1877, Lister réalise une ostéosuture au fil d'argent. En 1893, Berger décrit le cerclage rotulien circonférentiel prenant appui sur le tendon rotulien et le tendon quadricipital. En 1889, Vallas préconise la seule réparation des ailerons rotuliens. Au début du XXe siècle, les premières patellectomies totales sont réalisées et Heineck, en 1936, en discute les indications par rapport à l'ostéosynthèse. Il met l'accent sur la fonction de la rotule dans la puissance d'extension du quadriceps et propose la patellectomie dans les fractures compliquées.

Ainsi, la patellectomie sera vite adoptée dans les pays anglo-saxons alors qu'en France, ce n'est qu'en 1947 que Lagrot la propose à l'Académie de chirurgie. À la même époque, Thomson publie la technique moderne de la patellectomie partielle.

Parallèlement au débat qui oppose les défenseurs de la patellectomie à ses détracteurs, de multiples techniques d'ostéosynthèse se développent, encouragées par les progrès de l'asepsie : Lord propose la transfixation transversale, Pauwells décrit une technique de cerclage qui utilise le principe du hauban ; Smillie, Cauchoix, Duparc quant à eux, ont proposé le vissage, et Lamarque le boulonnage. L'objectif de tous ces auteurs est la recherche d'un montage suffisamment résistant pour permettre une mobilisation précoce de l'articulation.

Traitement orthopédique

Méthode

Il comprend classiquement une période d'immobilisation stricte de 4 à 6 semaines. Des travaux récents [10, 37, 49] préconisent une mobilisation précoce et définissent un schéma thérapeutique comprenant :

– une courte période d'immobilisation stricte de 3 ou 4 jours jusqu'à l'extinction des phénomènes algiques ;

– la ponction d'une hémarthrose importante dont on connaît l'action nocive sur le cartilage ;

– une mobilisation passive précoce dès le quatrième jour avec mobilisation douce de la rotule, réveil du quadriceps. Le travail de la flexion se fait en passif pur, soit de façon manuelle, soit sur attelle motorisée et ne dépasse pas 90° jusqu'à la sixième semaine. Éventuellement, une radiographie de profil dynamique en flexion à 30 ou 40° permet de juger de la stabilité du foyer fracturaire et d'adapter les modalités de la mobilisation ;

– la verticalisation avec appui partiel est autorisée sous couvert d'une attelle d'extension et avec deux cannes de protection jusqu'à la sixième semaine.

Entre les séances de mobilisation et de verticalisation, une attelle de repos inguinomalléolaire est confectionnée à 25-30° de flexion afin d'éviter les rotules basses. Un contrôle radiographique régulier tous les 15 jours est effectué pour s'assurer de l'absence de diastasis secondaire. L'évolution se fait vers la consolidation, le plus souvent obtenue vers le 45e jour.

Indications

Avant d'opter pour un traitement orthopédique, il faut s'assurer du caractère stable de la fracture, c'est-à-dire du respect des ailerons rotuliens et du tissu fibreux prérotulien ; il faut éventuellement compléter le bilan par une radiographie dynamique. Par ailleurs, il faut être sûr de l'absence de déplacement interfragmentaire, c'est-à-dire qu'il n'existe pas d'incongruence articulaire. Ces critères étant respectés, les indications d'un traitement orthopédique sont actuellement les suivantes :

– les fractures longitudinales avec écart interfragmentaire inférieur à 1 mm ;

– les fractures transversales sans retentissement articulaire, c'est-à-dire avec un diastasis inférieur à 1 mm et une marche d'escalier également inférieure à 1 mm ;

– les fractures en « étoile », non déplacées.

Résultats

Lorsque les critères de l'indication sont respectés, le traitement orthopédique donne des résultats tout à fait satisfaisants. Ainsi, Bostrom [8], dans une série de 422 fractures traitées orthopédiquement, retrouve 89 % de patients avec un genou peu ou non douloureux : dans 91 % des cas, la fonction articulaire est normale ou peu altérée et dans plus de 90 % des cas, les amplitudes articulaires sont comprises entre 0 et 120°.

Traitement chirurgical

Voie d'abord

Le traitement chirurgical impose une anesthésie générale ou locorégionale, l'utilisation d'un garrot pneumatique et un contrôle peropératoire de la bonne réduction des différents fragments, ce contrôle pouvant être visuel ou par l'intermédiaire d'un examen radioscopique selon les techniques utilisées. Le contrôle arthroscopique peut être utile à cette étape.

La voie d'abord est en général médiane, verticale ou légèrement décalée en dedans. Le plus souvent, elle est imposée par la localisation des lésions cutanées. L'arthrotomie permet de contrôler la qualité de la réduction de la surface articulaire postérieure avant la mise en place d'une ostéosynthèse définitive. Les ailerons rotuliens seront suturés en fin d'intervention. Des lambeaux locaux, voire locorégionaux, sont parfois nécessaires en cas de perte de substance cutanée associée.

Lorsque la fracture de la rotule rentre dans le cadre d'un polytraumatisme, la « tactique opératoire » vise à traiter l'ensemble des lésions du membre inférieur en un seul temps.

Méthodes

- Méthode conservatrice

– Réduction à ciel ouvert et fixation interne : les méthodes d'ostéosynthèse de la rotule sont nombreuses et de qualité biomécanique variable [75] :

– le cerclage : il a un effet de rassemblement des fragments à la manière d'un fagot. Cette synthèse autorise un remodelage articulaire secondaire induit par la rééducation. Il est critiqué pour son effet ischémiant mais également pour sa faible résistance aux forces de traction ;

– l'haubanage : situé en avant de la face antérieure de la rotule, il est alors mis en tension lors de la flexion du genou, empêchant ainsi le diastasis antérieur. Il s'agit du montage le plus résistant aux forces de traction [3]. Son efficacité suppose l'absence de defect osseux à la face articulaire postérieure et certains auteurs [75] ont critiqué ce montage, incriminant un diastasis de la surface articulaire postérieure en extension du genou, d'où l'intérêt d'y associer une ostéosynthèse transfixiante de type broche ou vissage ;

– ostéosynthèse par fil métallique en « 8 » appuyé sur broche (*modified tension band wiring* des auteurs anglo-saxons) [47] : ce montage combine les avantages du hauban et de la synthèse par broche. La réduction initiale est maintenue par deux broches verticales de 20/10e et le fil métallique empêche le diastasis secondaire des fragments par un effet de rapprochement à condition qu'il soit placé à proximité des pôles supérieur et inférieur de la rotule ;

– vissage simple ou associé à un cerclage : son principal avantage est l'absence de migration secondaire si souvent retrouvée avec les broches. Benjamin [3] recommande l'utilisation de deux vis de 3,5 mm introduites de proximal en distal. Le vissage nécessite une réduction parfaite car sa rigidité exclut toute possibilité de remodelage secondaire. L'indication idéale du vissage est la fracture à trait vertical interne ou externe avec mise en place d'une ou deux vis transversales. Certains auteurs [12] ont récemment proposé la mise en place d'un vissage associé à une synthèse par fil métallique qui s'appuie, soit sur l'extrémité des vis, soit qui passe au travers de vis perforées, ce qui évite à la fois la migration des fils et la saillie de l'extrémité des vis ;

– fixation externe [41] : cette technique comprend un temps de réduction à ciel ouvert puis un temps de stabilisation par introduction de deux broches parallèles transversales passant le long des bords supérieur et inférieur de la rotule. La compression interfragmentaire est assurée par des clamps latéraux. Le principal avantage de la technique est l'absence de réintervention pour retrait du matériel.

– Techniques percutanées : il s'agit de techniques innovantes dont l'objectif principal est de diminuer la morbidité, en particulier sur les parties molles. Ma [43] utilise un fil métallique passé en cadre à l'aide de contre-incisions. Si la réduction peropératoire n'est pas satisfaisante, une ostéosynthèse classique doit être réalisée. Sur 106 cas suivis, il retrouve 1 % de pseudarthrose et 2 % de fractures itératives.

Appel [1] préconise le vissage percutané assisté par arthroscopie qui permet de contrôler la réduction des surfaces articulaires et le dépistage des lésions associées [76].

Deux broches-guides sont alors positionnées parallèlement et verticalement, servant de guide à deux vis perforées.

• Patellectomies

Patellectomies partielles : devant un defect cartilagineux important ou une comminution majeure d'une partie proximale ou distale de la rotule, une patellectomie partielle semble préférable à une ostéosynthèse précaire [21, 40, 49, 63]. Une patellectomie partielle emportant le pôle supérieur ou inférieur de la rotule pose le problème d'une réinsertion ligamentaire de qualité. Elle reste plus facile au niveau quadricipital qu'au niveau du tendon rotulien. Dans tous les cas, la suture tendineuse doit s'effectuer le plus proche possible de la surface articulaire postérieure. La protection de la suture est assurée classiquement par un cadre métallique [31, 55]. Ces patellectomies partielles ne doivent pas réduire de plus d'un tiers la hauteur de la rotule. Plutôt qu'un cadre métallique, certains [49] préfèrent un renfort par des bandelettes résorbables apposées à la face antérieure du système extenseur.

Dans les fractures à trait vertical, plus ou moins marginales, une patellectomie partielle peut également être proposée en cas de forte comminution ; mais la patellectomie ne doit pas emporter plus de 50 % de la surface rotulienne sous peine d'observer une bascule inévitable dans le plan horizontal.

Saltzman [63] retrouve, sur une série de 40 patellectomies partielles suivies à 8,4 années de moyenne, 78 % de bons ou très bons résultats avec une efficacité quadricipitale mesurée à 85 % par rapport au côté sain.

Patellectomie totale : elle doit être réservée comme technique de sauvetage aux fractures inaccessibles à une ostéosynthèse ou une patellectomie partielle. La technique idéale est celle permettant de préserver la continuité de l'appareil extenseur, c'est-à-dire la technique de patellectomie longitudinale avec chevauchement des ailerons rotuliens qui autorise une mobilisation plus rapide qu'une patellectomie transversale.

Quelle que soit la technique employée, la patellectomie totale entraîne une perte plus ou moins importante de la force du quadriceps, essentiellement par diminution du bras de levier de l'appareil extenseur [46]. On reproche en outre à la patellectomie totale, quelles que soient les techniques utilisées, d'une part le caractère inesthétique, et d'autre part une altération fonctionnelle lors de la flexion du genou en appui monopodal avec dérobement survenant essentiellement lors de la descente et la montée des escaliers. Toutefois, il ne semble pas y avoir de différence significative entre les résultats d'une patellectomie totale réalisée de première intention ou secondairement ; les résultats lointains des patellectomies totales pour fracture donnent environ 50 % de résultats satisfaisants [7, 11, 21, 34, 48].

Indications thérapeutiques

L'ostéosynthèse à foyer ouvert reste actuellement l'option thérapeutique de choix pour toutes les fractures déplacées, c'est-à-dire à l'origine d'une incongruence de l'articulation fémoropatellaire, mais également pour les fractures instables à deux ou plusieurs fragments, que la fracture soit ouverte ou fermée. La technique la plus utilisée à l'heure actuelle est le hauban appuyé sur broches, le vissage étant réservé aux fractures transversales simples ou aux fractures à trait vertical. La patellectomie partielle doit être proposée lorsque l'ostéosynthèse ne permet pas d'obtenir un montage stable. La patellectomie totale, aux résultats si controversés [40], doit rester une indication de « sauvetage ».

Traitement des lésions associées

Rupture du ligament croisé postérieur

Cette lésion, qui passe volontiers inaperçue, doit être systématiquement recherchée au décours d'une fracture de la rotule. Il s'agit en général d'une rupture isolée sans atteinte capsuloligamentaire périphérique associée. La prise en charge de ces ruptures se fait en général secondairement car, en pratique, les ruptures intraligamentaires, qui sont les plus fréquentes, ne font l'objet d'une plastie qu'en cas d'instabilité postérieure symptomatique. Seules les avulsions osseuses, qu'elles soient fémorales ou tibiales, doivent faire l'objet d'une ostéosuture ou d'un agrafage précoce.

Fractures du fémur

Diaphysaires ou épiphysaires distales, elles doivent faire l'objet d'une ostéosynthèse dans le même temps opératoire afin de permettre une mobilisation précoce et d'éviter les adhérences quadricipitales.

Instabilité rotulienne

Une fracture ostéochondrale accompagnant un épisode de luxation de la rotule fera l'objet, en fonction de son importance, soit d'une exérèse, soit d'une reposition, le plus souvent sous arthroscopie. La correction d'éventuels éléments de dysplasie fémoropatellaire sera envisagée secondairement. Comme l'a décrit Heckman [28], une fracture de la pointe de la rotule doit faire suspecter un épisode de luxation de la rotule, la luxation étant le mécanisme habituel des fractures de la pointe chez le sujet jeune et actif. Le traitement doit alors prendre en compte à la fois la fracture mais également le traitement de l'instabilité.

Rééducation

Les techniques de rééducation après fracture de rotule, quel que soit le mode de traitement appliqué, recherche avant tout la tonification du quadriceps afin de lutter contre le flessum. Elles doivent s'attacher à récupérer le plus rapidement possible les amplitudes articulaires. L'immobilisation est réduite au minimum lorsqu'une méthode chirurgicale a été appliquée. L'appui sur le membre inférieur est autorisé très précocement de façon partielle.

Complications

Complications infectieuses

Elles restent heureusement rares après ostéosynthèse mais leurs conséquences fonctionnelles sont bien souvent très importantes. Leur fréquence a encore été diminuée par les progrès de la chirurgie de couverture par lambeaux locaux, locorégionaux ou libres en cas de délabrement cutané.

Une infection superficielle sera traitée par soins locaux, débridement et antibiotiques par voie générale ; l'arthrite impose, soit une nouvelle arthrotomie pour prélèvements bactériologiques, lavage antiseptique, drainage, soit un traitement par lavage arthroscopique.

Déplacement secondaire

Le défaut de fixation et la perte de réduction qu'il engendre posent des problèmes thérapeutiques difficiles car il implique un arrêt de la rééducation, une période d'immobilisation et de surveillance radiologique attentive. Il est en rapport, le plus souvent, avec une méconnaissance ou une sous-estimation de la comminution des fragments de rotule touchant notamment le pôle distal de la rotule. Une réintervention devra être discutée à partir d'un déplacement secondaire de plus de 3 mm [12].

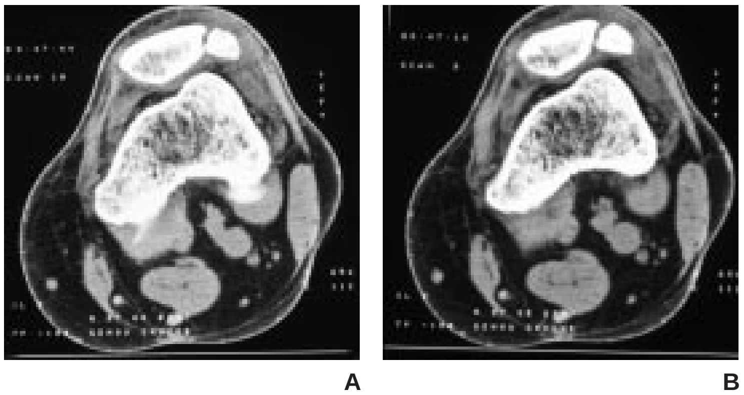

8 Pseudarthrose d'une fracture du tiers latéral de la rotule gauche. Aspect tomodensitométrique après 8 mois d'évolution.
A. Bascule latérale de la face articulaire.
B. Présence de fragments osseux dans le foyer de pseudarthrose.

Pseudarthrose de la rotule

Correspondant à la persistance d'un diastasis osseux entre un ou plusieurs fragments de rotule, il s'agit d'une situation heureusement rare et souvent bien tolérée cliniquement. Elle se rencontre le plus souvent après une fracture négligée, soit au moment du traumatisme, soit au décours de la surveillance du traitement.

Le diagnostic est aisé ; les signes fonctionnels associent douleur et instabilité articulaire par défaut de verrouillage, avec difficultés à la montée et à la descente des escaliers et activités sportives impossibles. L'extension active est déficitaire et la palpation retrouve parfois une dépression plus ou moins comblée par un tissu fibreux. Les radiographies objectivent le diastasis osseux avec ascension du fragment proximal et rétraction du tendon rotulien. La tomodensitométrie peut être utile pour différencier une pseudarthrose d'une patella bipartita (fig 8).

La prise en charge de ces pseudarthroses reste controversée :

– abstention thérapeutique parfois, si la tolérance clinique est bonne et les exigences fonctionnelles faibles ;

– nouvelle ostéosynthèse avec avivement du foyer de pseudarthrose et mise en compression des fragments par hauban appuyé sur broches [64]. La difficulté réside dans la mobilisation du fragment distal rétracté avec le tendon rotulien ; parfois, seule la résection de ce fragment souvent porotique permet le rétablissement de la continuité du système extenseur, protégé temporairement par un cadrage tibia-rotule ;

– patellectomie totale secondaire si aucun des fragments restants ne permet une ostéosynthèse stable.

Cals vicieux

Secondaire à une réduction initiale imparfaite ou un déplacement secondaire, la consolidation en position vicieuse peut prendre divers aspects :

– cal vicieux avec diastasis interfragmentaire : il reste tolérable si le diastasis est inférieur à 2 mm, cela pour les fractures transversales ou verticales. En cas de fracture de la pointe, une image d'ossification en « goutte » apparaît si la consolidation est obtenue au prix d'un raccourcissement du tendon rotulien équivalent de rotule basse ;

– cal vicieux en décalage : la surface articulaire présente une marche d'escalier bien visible sur des coupes scanographiques. Un syndrome rotulien se développe, accompagné de ressauts par accrochage rotulien ;

– cals vicieux en forme de « banane » : plus souvent rencontrés après des fractures de type III, la rotule prend une forme allongée, concave vers l'arrière, se moulant sur la convexité trochléenne.

Douleurs séquellaires

Elles sont fréquemment rencontrées après fractures de la rotule, même après retrait du matériel d'ostéosynthèse. Plusieurs étiologies doivent être envisagées :

– la décompensation d'une arthrose fémoropatellaire préexistante ;

– une chondropathie fémoropatellaire, soit par cal vicieux articulaire, soit par chondronécrose ou chondromalacie secondaire ;

– une pseudarthrose serrée ;

– un névrome d'une branche du nerf saphène interne.

Grosses rotules

Ces « patella magna » peuvent correspondre à un mode de consolidation hypertrophique où l'os excédentaire vient rentrer en conflit avec la trochlée fémorale. Le plus souvent, il s'agit d'un véritable mode de début d'une arthrose fémoropatellaire avec production ostéophytique sur tout le pourtour rotulien. Cet élargissement perturbe le jeu des ailerons rotuliens, aggravant encore davantage le dysfonctionnement patellaire.

Si la symptomatologie fonctionnelle est mal contrôlée par le traitement médical, il est possible de proposer une patelloplastie périphérique ou remodelage périphérique de la rotule. Cette intervention, qui préserve le cartilage rotulien, consiste à régulariser tout l'os excédentaire qui déborde le pourtour cartilagineux en conservant avec soin tous les éléments fibreux périphériques ainsi que la continuité entre surtout tendon fibreux, tendon rotulien et tendon quadricipital [72].

Ce remodelage améliore ainsi la biomécanique fémoropatellaire en agissant sur quatre facteurs principaux :

– amélioration de l'utilisation du cartilage central restant ;

– meilleure répartition des pressions fémoropatellaires ;

– diminution du conflit direct de la rotule périphérique et de la trochlée ;

– amélioration du secteur de mobilité du genou.

Rotules basses

Survenant aussi bien après traitement orthopédique que chirurgical, certains facteurs étiologiques sont fréquemment retrouvés à l'origine de ces rotules basses :

– immobilisation en position d'extension du genou, soit en cas de traitement orthopédique, soit en protection d'une ostéosynthèse précaire ;

– cadre métallique tibia-rotule, trop rigide et trop tendu initialement ; un montage correct doit permettre une mobilisation à 90° de flexion du genou sur table. De plus, il doit être retiré 6 à 8 semaines au plus tard après sa mise en place.

Cliniquement, la phase postopératoire est difficile, émaillée de douleurs importantes, inhabituelles et entravant la rééducation. La mobilisation passive de la rotule est diminuée et le réveil quadricipital tardif. Plus tardivement, des douleurs prérotuliennes en barre ou en étau associées à une raideur en flexion feront évoquer un syndrome algoneurodystrophique.

La radiographie de profil affirme la rotule basse avec un index rotulien inférieur à 0,6 [14]. La vue axiale à 30° retrouve la classique image en « coucher de soleil ».

Le traitement est avant tout préventif en proscrivant toute immobilisation en extension du genou, lui préférant une attelle de repos à 25 ou 30° de flexion. Le respect des règles techniques du cadrage métallique est également très important.

En cas de rotule basse constituée, le traitement chirurgical peut être indiqué et consiste en la réalisation d'un allongement du tendon rotulien ou une ostéotomie d'ascension de la tubérosité tibiale antérieure.

Raideur du genou

C'est une complication fréquente des fractures de la rotule, quel que soit le traitement institué. Elle est caractérisée par un déficit de la flexion, plus rarement de l'extension du genou. Une réduction initiale correcte, un programme de rééducation attentif n'évitent pas toujours la survenue d'une raideur, en particulier en flexion.

Des facteurs favorisants telle l'immobilisation prolongée, des problèmes infectieux, une fracture articulaire du tibia ou du fémur associée sont souvent en cause. Cette raideur peut s'expliquer par un simple cloisonnement posthémarthrosique du cul-de-sac quadricipital, ou par des adhérences du quadriceps accompagnant une fracture diaphysaire du fémur.

Le traitement peut faire appel à la mobilisation sous anesthésie générale dont les complications sont le désassemblage du matériel, les lésions cartilagineuses, la rupture de l'appareil extenseur. C'est la raison pour laquelle on lui préfère l'arthrolyse qui peut être réalisée sous arthroscopie à partir du troisième mois et jusqu'au sixième mois. Après 6 mois d'évolution, il est préférable de proposer une arthrolyse classique par arthrotomie. Le geste chirurgical comporte toujours une libération des adhérences du cul-de-sac quadricipital, des rampes condyliennes internes et externes avec éventuelle section des ailerons latérorotuliens. Dans les suites, des séances de postures alternées en flexion-extension ainsi qu'une mobilisation passive sur attelle motorisée sont systématiques.

Arthrose post-traumatique

Elle est favorisée par l'immobilisation prolongée, l'importance des lésions cartilagineuses, une réduction imparfaite : un diastasis supérieur ou égal à 2 mm et/ou un décalage supérieur à 1 mm entraînent à distance des modifications radiologiques [17]. L'analyse radiologique précise du pincement reste difficile mais, d'après l'auteur, les modifications radiologiques sont d'autant plus importantes que le diastasis est supérieur ou égal à 2 mm et le décalage supérieur à 1 mm.

La prise en charge thérapeutique de cette arthrose fémoropatellaire est difficile et la multiplicité des techniques témoigne de l'inefficacité relative de

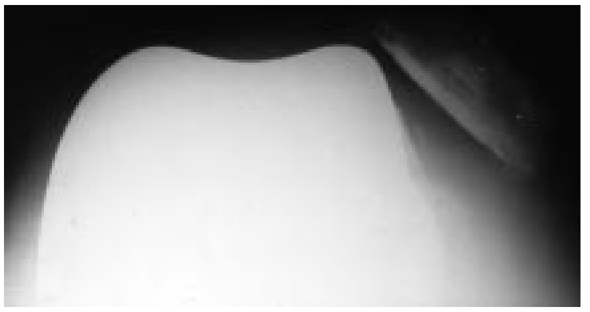

9 Luxation latérale du médaillon d'une prothèse totale du genou. Vue axiale à 60° de flexion (genou gauche).

celles-ci :

– ostéotomie du cal vicieux si les surfaces articulaires ne sont pas trop altérées ;
– avancement de la tubérosité tibiale antérieure ;
– patelloplastie si le cal vicieux est localisé ;
– spongialisation de la rotule ;
– patellectomie partielle ou totale ;
– prothèses fémoropatellaires, enfin.

Toutes ces techniques ne vivent que des échecs du traitement médical.

Formes cliniques

Fracture de la rotule chez l'enfant

Généralités

Cette fracture représente moins de 1 % de la pathologie traumatique de l'enfant. Elle est exceptionnelle chez le petit enfant et se rencontre plus volontiers chez l'adolescent au décours d'accidents de la voie publique. La rotule est en effet protégée par l'épaisseur du cartilage articulaire qui amortit les chocs et par la laxité articulaire qui la met à l'abri des traumatismes indirects [44].

Le diagnostic clinique peut être difficile et devra être évoqué devant toute hémarthrose post-traumatique car la radiographie ne permet pas de trancher devant une rotule peu calcifiée. L'IRM ou l'arthroscopie pourront alors être proposées.

Classification

On décrit trois types de fractures chez l'enfant [49] :

– les fractures du corps de la rotule : elles n'ont rien de spécifique par rapport à l'adulte, tant en ce qui concerne les indications que la rééducation. Le trait de fracture est parfois à peine visible, protégé par la continuité cartilagineuse. Le traitement orthopédique pourra comporter une période d'immobilisation stricte de 4 à 5 semaines, à 15° de flexion ;

– les fractures-avulsion du bord supérieur ou inférieur de la rotule : ce sont les plus fréquentes avant l'âge de 16 ans [26, 29, 33, 59]. C'est la classique *sleeve fracture* comportant une désinsertion, soit du tendon rotulien, soit du tendon quadricipital, et emportant un fragment ostéochondral plus ou moins volumineux. Le diagnostic est évoqué devant l'hémarthrose et le flessum actif. La radiographie n'est pas toujours évocatrice en l'absence de fragment osseux solidaire des tendons. Le traitement est impérativement chirurgical par réinsertion transosseuse, voire haubanage si le fragment est volumineux. Non diagnostiquées, ces lésions réalisent des pseudarthroses authentiques avec troubles majeurs de la croissance rotulienne à type de rotules allongées ;

– les fractures ostéochondrales : apanage de l'adolescent, elles sont le plus souvent secondaires à un épisode de luxation ou de subluxation de la rotule. Le diagnostic est difficile. La lipohémarthrose peut orienter. Le signe du croisement est inconstant à la radiographie. L'IRM et surtout l'arthroscopie permettent d'évaluer la taille du fragment qui sera repositionné s'il est important [58]. Le traitement de l'instabilité rotulienne sera envisagé secondairement.

Lorsqu'elles passent inaperçues, ces fractures se manifestent secondairement, soit par des ressauts ou des blocages en cas de fragments cartilagineux libres, soit par une instabilité en cas de fracture marginale.

Fractures sur prothèses totales de genou

Généralités (fig 9)

Complication classique, elle reste heureusement assez rare [38]. L'incidence varie entre 1,7 et 5,4 % selon les séries [25]. Ces fractures surviennent en général dans les 2 premières années, et d'autant plus fréquemment que le sujet est plus jeune, plus lourd et que les amplitudes articulaires sont importantes [61, 62]. Les facteurs favorisants suivants ont été incriminés :

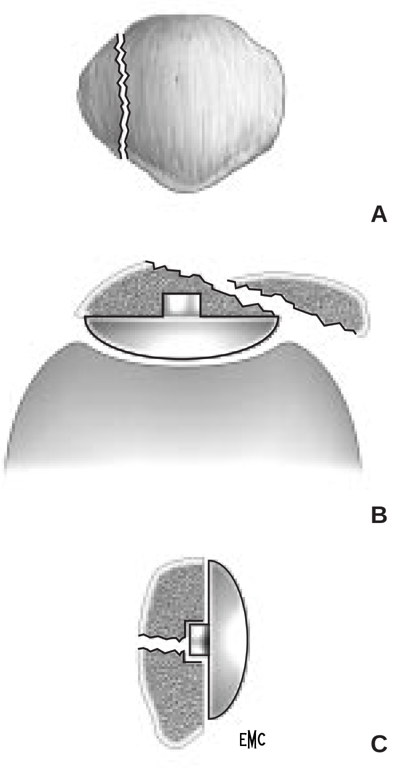

10 Fracture de rotule sur prothèse totale de genou (d'après [49]).
A. Fracture marginale (type I de Goldberg).
B. Fracture par cisaillement (type II de Goldberg).
C. Fracture transversale (type II de Goldberg).

– subluxation ou luxation permanente de la rotule [4] ;
– recoupe osseuse trop généreuse ;
– libération externe trop importante ;
– libération du composant rotulien *metal-back* ;
– défaut d'alignement en rotation des composants tibial ou fémoral [20] ;
– mobilisation sous anesthésie ;
– reprise de prothèse totale de genou ;
– rupture secondaire du ligament croisé postérieur qui augmente le travail du quadriceps et les contraintes rotuliennes.

Pour Figgie [20], la sévérité de la fracture est corrélée au degré de malalignement des composants prothétiques. La rotation excessive du composant fémoral serait la plus péjorative.

Classification (fig 10)

Goldberg [23, 24] a proposé une classification en quatre types :

– type I : fracture respectant l'implant, le ciment et la continuité de l'appareil extenseur ;
– type II : fracture intéressant l'implant, le ciment et/ou l'appareil extenseur ;
– type IIIA : fracture du pôle inférieur avec rupture du tendon rotulien ;
– type IIIB : fracture du pôle inférieur sans rupture du tendon rotulien ;
– type IV : fracture-luxation.

Traitement

Les fractures de type I ou IIIB doivent être traitées orthopédiquement, tandis que les fractures de types II, IIIA et IV seront traitées chirurgicalement avec correction des défauts d'alignement majeurs des implants [30].

Fractures pathologiques de la rotule

Les tumeurs primitives ou secondaires de la rotule sont exceptionnelles. Quelques cas de chondroblastomes ont été rapportés. Des cas de fractures ont été décrits au cours de syndrome algoneurodystrophique, d'arthropathie goutteuse.

Fractures de fatigue

Elles ont été rapportées chez le sportif de compétition (*stress fracture*) [70]. Sur le plan clinique, ces fractures de fatigue se manifestent par des douleurs chroniques évoquant la tendinopathie d'insertion. La scintigraphie isotopique au ^{99m}Tc permet de faire le diagnostic en montrant une hyperfixation localisée.

On rapproche de ces fractures de fatigue, les fractures survenant chez l'infirme moteur cérébral où s'associent flessum permanent et contractures du quadriceps.

A B

11 Fracture de rotule sur prélèvement pour plastie du ligament croisé antéroexterne.
A. Cliché postopératoire immédiat. 1. Zone de la prise de greffe osseuse sur la rotule.
B. Fracture de rotule au 21e jour postopératoire. 2. Trait de fracture débutant dans la zone de prélèvement.

A B

12 Fracture-décollement épiphysaire chez un adolescent de 15 ans.
A. Radiographie de face : latéralisation de la tubérosité tibiale antérieure.
B. Radiographie de profil : déplacement de la tubérosité tibiale antérieure avec refend : type IIIB de la classification de Ogden.

Fractures iatrogènes

Les fractures de rotule peuvent survenir au décours des prélèvements de baguettes rotuliennes à l'occasion de ligamentoplasties du pivot central du genou [67]. Elles surviennent généralement au décours de la rééducation qui suit la ligamentoplastie (fig 11). Elles nécessitent un traitement chirurgical et leur prévention consiste à ne pas dépasser en taille de baguette rotulienne 20 mm de long et 10 mm de large, en évitant la prise de greffons trapézoïdaux.

Lésions de la tubérosité tibiale antérieure et ruptures du ligament rotulien

Lésions de la tubérosité tibiale antérieure

Généralités

Alors que les fractures de la rotule sont rares chez l'enfant et l'adolescent, les lésions traumatiques de la tubérosité tibiale antérieure sont plus fréquentes [73]. Elles sont le plus souvent rencontrées chez l'adolescent et sont secondaires à un accident sportif [56].

Sur la plan biomécanique, la lésion peut s'expliquer par un mécanisme indirect lié à la contraction violente du quadriceps qui met en tension tout l'appareil extenseur. L'énergie transmise au point d'amarrage va faire céder l'insertion du ligament rotulien.

Sur le plan clinique, la douleur est aiguë, empêchant toute mobilisation, même passive. Les clichés radiographiques, de face et de profil, suffisent à l'analyse lésionnelle (fig 12) [27].

Classification [54]

Proposée par Ogden en 1980, pour les adolescents, elle distingue trois types (fig 13) :

– type I : décollement incomplet de la tubérosité tibiale ;

– type II : décollement complet intéressant le noyau principal de la tubérosité tibiale antérieure qui peut être refondu ;

– type III : la fracture emporte un bloc métaphysoépiphysaire comprenant un ou deux fragments.

Traitement

Le traitement orthopédique doit être envisagé dans le type I : après réduction par manœuvre externe sous anesthésie générale et immobilisation plâtrée, le programme de rééducation est entrepris entre la quatrième et la sixième semaine ; dans les types II et III, un traitement chirurgical est nécessaire et consiste en une ostéosynthèse par vis ou broche. Le trajet du matériel utilisé doit éviter le cartilage de conjugaison : la blessure du cartilage de conjugaison peut en effet entraîner une épiphysiodèse, source de recurvatum ultérieur.

Formes cliniques

Lésions iatrogènes de la tubérosité tibiale antérieure [6]

Elles peuvent se rencontrer au cours de tous les modes de relèvement ou de transposition de la tubérosité tibiale antérieure, voire dans les prélèvements de matériel (os-tendon-os) utilisé dans les ligamentoplasties du genou. Le traitement de ces lésions iatrogènes est extrêmement difficile et nécessite un nouvel abord chirurgical avec curetage de la zone fracturaire, apport de greffe spongieuse et nouvelle ostéosynthèse. Les désassemblages itératifs ne sont pas rares (fig 14, 15) [15].

Avulsion de la tubérosité tibiale antérieure et maladie de Osgood-Schlatter [9]

La plus grande fréquence de survenue de lésions de la tubérosité tibiale antérieure au décours d'une maladie de Osgood-Schlatter n'a pas été démontrée [53]. Il semble que le risque de survenue d'une lésion traumatique de la tubérosité tibiale chez les adolescents porteurs de maladie de Osgood-Schlatter et effectuant des activités sportives nécessitant des phénomènes de décélération ou d'accélération rapide mettant en jeu des énergies importantes sur l'appareil extenseur ne présentent pas plus de risque lésionnel que ceux indemnes d'épiphysite [52].

Association

La lésion de la tubérosité tibiale antérieure peut être associée à une fracture du plateau tibial, le plus souvent fracture spino-bi-tubérositaire.

Ruptures du ligament rotulien

Généralités

Les ruptures du ligament rotulien sont rares. Elles surviennent chez les sujets de moins de 40 ans et l'interrogatoire peut retrouver un choc direct de la région sous-rotulienne, sur un genou fléchi à 90° [68].

L'examen clinique retrouve un flessum actif avec une rotule ascensionnée par rapport au côté opposé, ce que confirme l'examen radiographique de profil et les clichés en incidence fémoropatellaire qui retrouvent la rotule en aspect de « coucher de soleil » (fig 15). L'échographie peut être utile pour confirmer le diagnostic.

Traitement

Il est chirurgical dans les ruptures complètes qui interrompent l'appareil extenseur [42]. La réinsertion du tendon ou sa suture doivent être protégés par un cadre transosseux qui autorise une rééducation précoce.

Formes cliniques

Rupture et pratique sportive

Les microtraumatismes itératifs ont été incriminés dans la survenue de tendinopathies chroniques chez les patients sportifs [36]. La rupture survient, dans la très grande majorité des cas, à la jonction tubérosité tibiale antérieure-ligament rotulien [16, 39]. Les ruptures bilatérales au cours du même accident sportif ont été décrites chez les gymnastes [69].

Autres facteurs étiologiques

Des ruptures spontanées ont été rapportées dans l'évolution des maladies systémiques (diabète, hyperparathyroïdie) [19, 57] ainsi que la section d'un ligament rotulien lors d'une amniocentèse [18]. Les désinsertions itératives du

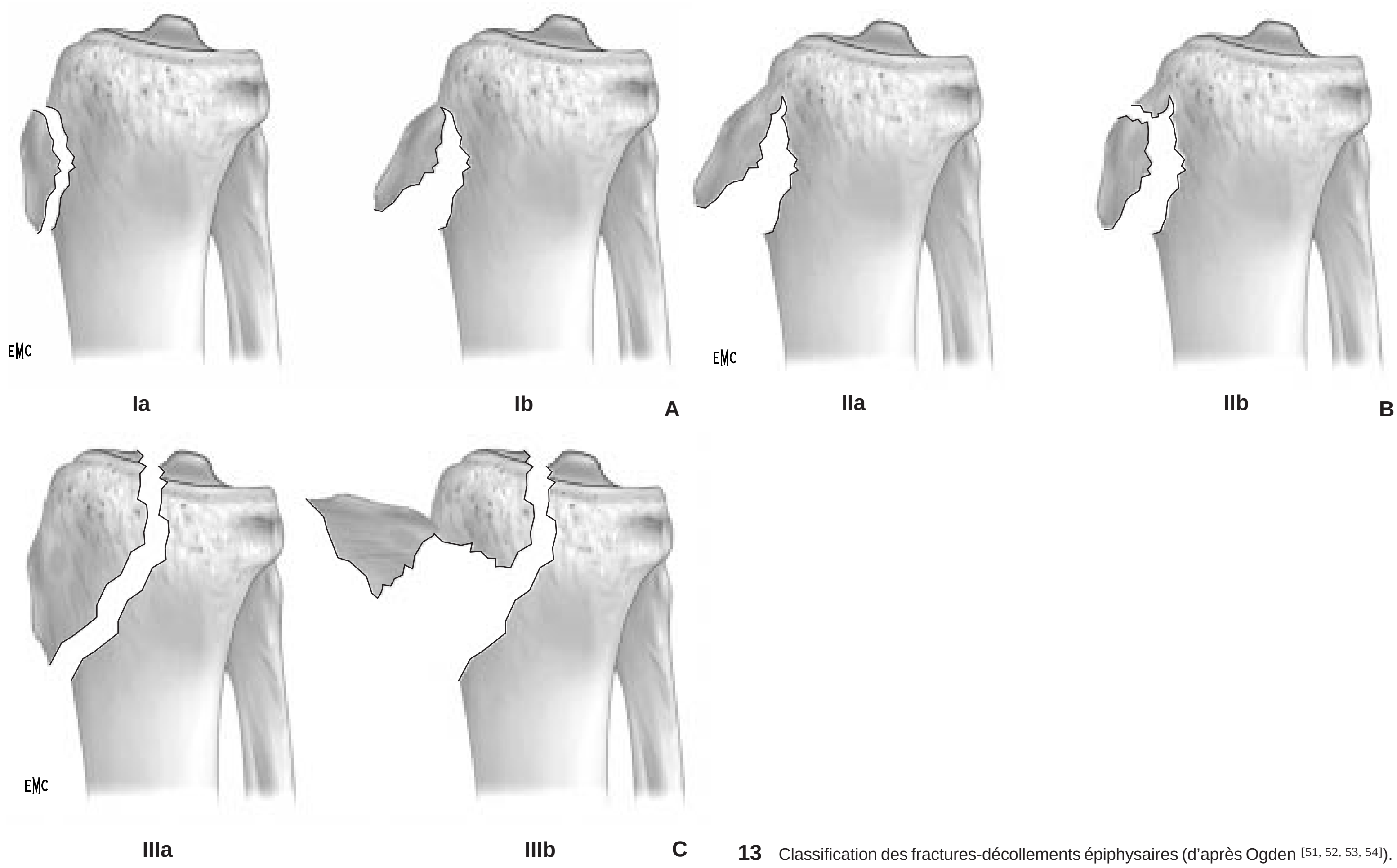

13 Classification des fractures-décollements épiphysaires (d'après Ogden [51, 52, 53, 54]).

14 Fracture de la tubérosité tibiale antérieure après reposition de la tubérosité tibiale antérieure (TTA) lors d'une intervention pour prothèse totale de genou. 1. Disparition de la partie supérieure de la TTA ; 2. fragments osseux provenant de la TTA.

ligament rotulien dans les suites de prothèse totale de genou relèvent des mêmes imperfections de pose que les fractures de rotule. Le traitement de ces ruptures est difficile (fig 16).

Lésions du tendon quadricipital et du muscle quadriceps

Ruptures du tendon quadricipital

Généralités

Les ruptures du tendon quadricipital surviennent dans la plupart des cas après 40 ans. Le mécanisme peut être indirect (contraction brutale de l'appareil extenseur pour éviter la chute), ou direct à la suite d'un accident de la voie publique. La douleur aiguë est accompagnée d'une sensation de claquement ou de déchirure. L'œdème masque rapidement la solution de continuité, parfois visible et palpable. La radiographie de profil met en évidence une rotule basse ou capotée en avant. L'échographie peut être utile pour confirmer le diagnostic.

Traitement

Il est chirurgical et consiste à suturer la brèche par des points tendinotendineux ou tendino-osseux en fonction du siège de la rupture.

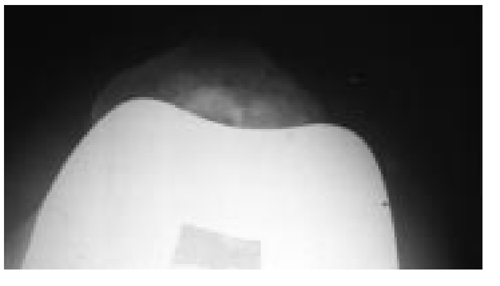

15 Rupture de la tubérosité tibiale antérieure chez une patiente porteuse d'une prothèse totale de genou. Vue axiale du genou à 60° de flexion. Aspect en « coucher de soleil » du médaillon rotulien (même cas clinique sur figure 14).

16 Rupture itérative du ligament rotulien sur prothèse de genou. La rotule (1) est ascensionnée ; le renfort prothétique ligamentaire (2) s'est rompu au passage transrotulien (3).

Le traitement des ruptures négligées nécessite la réalisation de plasties ligamentaires.

Formes cliniques

Ruptures et pathologie préexistante

Comme pour le tendon rotulien, les ruptures du tendon quadricipital peuvent se rencontrer au cours du diabète, de la polyarthrite rhumatoïde, ou après un traitement par corticothérapie [50, 74]. Elles peuvent se rencontrer de même dans le cadre évolutif des tendinopathies chroniques d'insertion.

Rupture vieillie

L'épisode initial peut avoir une traduction clinique peu importante et la rupture négligée va évoluer pour entraîner progressivement une sensation d'instabilité des genoux accompagnée d'épisodes de dérobement. À l'examen clinique, le flessum actif est minime mais néanmoins présent et le bilan radiographique peut retrouver des calcifications au niveau de l'ancienne rupture. C'est dans ces cas que l'échographie ainsi que l'IRM peuvent redresser le diagnostic.

Rupture iatrogène

Comme pour le tendon rotulien, la rupture du tendon quadricipital peut survenir au décours d'une mobilisation sous anesthésie générale, dans les suites d'une prothèse de genou ou dans les suites d'un prélèvement réalisé pour chirurgie ligamentaire du genou, lorsque le prélèvement intéresse la base de la rotule et/ou le tendon quadricipital.

Décalottement du tendon quadricipital

Rapporté par Trillat [71] en 1968, le décalottement du tendon quadricipital survient chez l'adulte jeune. Il est caractérisé par la présence d'un dégantage du manchon ostéopériosté qui emporte la zone d'insertion au niveau de la base de la rotule et le surtout fibro-pré-rotulien. Il évolue classiquement en trois phases :
– traumatisme direct ;
– puis, intervalle libre ;
– enfin, traumatisme indirect à l'origine du décalottement quadricipital.

Le traitement est chirurgical.

Ruptures du quadriceps

Généralités

Les ruptures du quadriceps concernent par ordre de fréquence le droit antérieur, puis le vaste interne et enfin le vaste externe. Dans la plupart des cas, ces ruptures partielles n'interrompent pas le système extenseur. Elles sont caractéristiques de la pratique sportive et de traumatismes indirects (contraction contrariée lors d'un départ de course ou d'un *shoot*) et elles seraient favorisées par un processus d'entraînement mal adapté. Certaines de ces formes réalisent le « claquage musculaire » que nous n'étudierons pas ici.

La rupture totale touche le plus souvent le droit antérieur et elle est marquée par un début brutal au décours d'une accélération brutale. La douleur aiguë s'est arrêtée immédiatement à l'activité sportive et l'inspection peut mettre en évidence une ascension de la partie proximale du quadriceps avec une encoche qui s'accentue lors de la contraction musculaire. La palpation de cette encoche est extrêmement douloureuse. L'échographie permet, en phase aiguë, d'affirmer le diagnostic. Celui-ci peut être complété par la réalisation d'examens en IRM qui montre la zone de rupture. Le diagnostic différentiel avec le « claquage » ne pose pas de problème lorsque les examens complémentaires ont été réalisés.

L'évolution spontanée se fait par la résorption de l'hématome qui fait place progressivement à un tissu fibreux peu fonctionnel.

Traitement

Le traitement des ruptures complètes du quadriceps chez les patients jeunes, sportifs, est chirurgical. L'évolution spontanée va permettre l'apparition d'un tissu fibreux qui n'aura jamais les propriétés biomécaniques, en force et en contraction, du tissu musculaire. L'abord chirurgical permet l'évacuation de l'hématome, la suture des extrémités musculaires par l'intermédiaire de points en U ou en « cadre ».

Formes cliniques

Avulsion de l'insertion proximale du droit antérieur

Elle survient le plus souvent chez des adolescents, à la suite d'un traumatisme indirect [22]. La douleur siège à l'épine iliaque antéro-inférieure et peut entraîner une boiterie. Le bilan radiologique peut retrouver un arrachement de l'épine iliaque antéro-inférieure. C'est souvent l'échographie qui permet d'affirmer le diagnostic. Le traitement est basé sur l'arrêt des activités sportives et le repos, le vissage du fragment tendino-osseux détaché de l'épine iliaque antérosupérieure pouvant être réalisé.

Ruptures et pratique sportive

Tous les sports nécessitant une contraction violente du quadriceps ont été incriminés dans la survenue de ruptures du muscle quadriceps : athlétisme (départ de course, réception de saut), football (extension brutale du *shoot*). De mauvaises conditions techniques d'entraînement, l'absence d'un « échauffement » et d'élongations avant l'effort sportif ainsi que la prise d'anabolisants possèdent la réputation de favoriser les ruptures quadricipitales.

Les ruptures de l'appareil extenseur interrompent la chaîne de transmission de l'extension active de la jambe sur la cuisse. Les fractures de la rotule sont de loin les lésions les plus fréquentes qui interrompent l'appareil extenseur. Dans la plupart des cas, elles nécessitent un traitement chirurgical dont les résultats dépendent en grande partie de la qualité de la réduction initiale. À long terme, les raideurs et les douleurs ne sont pas rares. Les lésions de la tubérosité tibiale, du ligament rotulien du tendon quadricipital et du quadriceps sont plus rares. Les ruptures d'appareil extenseur au décours d'interventions chirurgicales (prothèse totale de genou, ligamentoplastie du genou avec prise de greffe tendino-osseuse) posent parfois le difficile problème de réparation chirurgicale.

Références ➤

Références

[1] Appel MH, Seigel H. Treatment of transverse fractures of the patella by arthroscopic percutaneous pinning. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 119-121

[2] Bates DG, Hresko MT, Jaramillo D. Patellar Sleeve fracture : demonstration with MR imaging. *Radiology* 1994 ; 193 : 825-827

[3] Benjamin J, Bried J, Dohm M, McMurtry M. Biomechanical evaluation of various forms of fixation of transverse patellar fractures. *J Orthop Trauma* 1987 ; 1 : 219-222

[4] Berry DJ, Rand JA. Isolated patellar component revision of total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1993 ; 286 : 110-115

[5] Bjorkstom S, Goldie IF. A study of the arterial supply of the patella in the normal state, in chondromalacia and in osteoarthrosis. *Acta Orthop Scand* 1980 ; 51 : 63-70

[6] Bonatus TJ, Alexander AH. Patellar fracture and avulsion of the patellar ligament complicating arthroscopic anterior cruciate ligament reconstruction. *Orthop Rev* 1991 ; 20 : 770-774

[7] Bostman O, Kiviluoto O, Nirhamo J. Comminuted displaced fractures of the patella. *Injury* 1981 ; 13 : 196-202

[8] Bostrom A. Fracture of the patella. A study of 422 patellar fractures. *Acta Orthop Scand* 1972 ; 143 (suppl) : 1-80

[9] Bowers KD Jr. Patellar tendon avulsion as a complication of Osgood-Schlatter's disease. *Am J Sports Med* 1981 ; 9 : 356-359

[10] Braun W, Wiedemann M, Ruter A, Kundel K, Kolbinger S. Indications and results of nonoperative treatment of patellar fractures. *Clin Orthop* 1993 ; 289 : 197-201

[11] Cantin S, Laroche C, Lavallee P, Lessard JM. Patellectomy : results of a long-term follow-up. *Can J Surg* 1993 ; 36 : 461-463

[12] Carpenter JE, Kasman R, Matthews L. Fractures of the patella. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 1550-1561

[13] Carret JP. Biomécanique de l'articulation du genou. Conférence d'enseignement SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1991 : 188-208

[14] Caton J, Deschamps G, Chambat P, Lerat JL, Dejour H. Patella infera. À propos de 128 cas. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 317-325

[15] Christen B, Jakob RP. Fractures associated with patellar ligament grafts in cruciate ligament surgery. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 617-619

[16] Cooper DE, Deng XH, Burstein AL, Warren RF. The strength of the central third patellar tendon graft. A biomechanical study. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 818-823

[17] Edwards B, Johnell O, Redlund-Johnell I. Patellar fractures. A 30-year follow-up. *Acta Orthop Scand* 1989 ; 60 : 712-714

[18] Epley SL, Hanson JW, Cruikshank DP. Fetal injury with midtrimester diagnostic amniocentesis. *Obstet Gynecol* 1979 ; 53 : 77-80

[19] Fery A, Sommelet J, Schmitt D, Lipp B. Avulsion bilatérale sumultanée des tendons quadricipital et rotulien et rupture du tendon tricipital chez un hémodialysé hyperparathyroïdien. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 64 : 175-181

[20] Figgie HE, Goldberg VM, Figgie MP, Inglis AE, Kelly M, Sobel M. The effect of alignment of the implant on fractures of the patella after condylar total knee arthroplasty. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71A : 1031-1039

[21] Fourati MK, Essaddam M, Ben Hassine M, Braham F, Darghouth M. Résultats lointains du traitement des fractures de la rotule. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 361-364

[22] Gerard Y, Jacob M, Lamarque B, Glavier B, Segal P. Les ruptures du droit antérieur en pratique sportive. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 (suppl 2) : 85-88

[23] Goldberg VM, Figgie HE, Figgie MP. Technical considerations in total knee surgery. Management of patella problems. *Orthop Clin North Am* 1989 ; 20 : 189-199

[24] Goldberg VM, Figgle HE, Inglis AE, Figgie MP, Sobel M, Kelly M, et al. Patellar fracture type and prognosis in condylar total knee arthroplasty. *Clin Ortho Rel Res* 1988 ; 236 : 115-122

[25] Grace JN, Sim FH. Fracture of the patella after total knee arthroplasty. *Clin Orthop Rel Res* 1988 ; 230 : 168-175

[26] Grogan DP, Carey TP, Leffers D, Ogden JA. Avulsion fractures of the patella. *J Pediat Orthop* 1990 ; 10 : 721-730

[27] Hand WL, Hand CR, Dunn AW. Avulsion fractures of the tibial tubercle. *J Bone Joing Surg* 1971 ; 53 : 1579-1583

[28] Heckman JD, Alkire CC. Distal patellar pole fractures. A proposed common mechanism of injury. *Am J Sports Med* 1984 ; 12 : 424-428

[29] Houghton GR, Ackroyd CE. Sleeve fractures of the patella in children: a report of three cases. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61B : 165-168

[30] Hozack WJ, Goll SR, Lotke PA, Rothman RH, Booth RE Jr. The treatment of patellar fractures after total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1988 ; 236 : 123-127

[31] Hung LK, Lee SY, Leung KS, Chan KM, Nicholl LA. Partial patellectomy for patellar fracture : tension band wiring and early mobilization. *J Orthop Trauma* 1993 ; 7 : 252-260

[32] Isaacs CL, Schreiber FC. Patellar osteochondral fracture : the unforeseen hazard of golf. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 613-614

[33] Jacquemier M, Chrestian P, Guys JM, Mailaender C, Billet P, Bouyala JM. Les fractures-avulsions de la rotule de l'enfant. À propos de 3 cas. *Chir Pediatr* 1983 ; 24 : 201-204

[34] Jakobsen J, Christensen KS, Rasmussen OS. Patellectomy. A 20-year follow-up. *Acta Orthop Scand* 1985 ; 56 : 430-432

[35] Kaufer H. Mechanical function of the patella. *J Bone Joint Surg* 1971 ; 53 : 1551-1560

[36] Kelly DW, Carter V, Jobe F, Kerlan RK. Patellar and quadriceps tendon ruptures junger's knee. *Am J Sports Med* 1984 ; 12 : 375-380

[37] Kolndorfer G, Boszotta H, Prunner K, Helperstorfer W. Long-term results of surgical management of patellar fractures. Conservative versus resection procedures. *Unfallchirurgie* 1994 ; 20 : 37-41

[38] Krajca-Radcliffe JB, Coker TP. Patellofemoral arthroplasty. A 2- to 18-year follow-up study. *Clin Orthop* 1996 ; 330 : 143-151

[39] Kuechle DK, Stuart MJ. Isolated rupture of the patellar tendon in athlets. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 692-695

[40] Levack B, Flannagan JP, Hobbs S. Results of surgical treatment of patellar fractures. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67 : 416-419

[41] Liang QY, Wu JW. Fracture of the patella treated by open reduction and external compressive skeletal fixation. *J Bone Joint Surg* 1987 ; 69 : 83-89

[42] Lindy PB, Boynton MD, Fadale PD. Repair of patellar tendon disruptions without hardware. *J Orthop Trauma* 1995 ; 9 : 238-243

[43] Ma YZ, Zhang YF, Qu KF, Yeh YC. Treatment of fractures of the patella with percutaneous suture. *Clin Orthop* 1984 ; 191 : 235-241

[44] Maguire JK, Canale ST. Fractures of the patella in children and adolescents. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 567-571

[45] Maquet P, Simonet J, Marchin P (de). Biomécanique du genou et gonarthrose. *Rev Chir Orthop* 1967 ; 53 : 111-138

[46] Marya SK, Bhan S, Dave PK. Comparative study of knee function after patellectomy and osteosynthesis with a tension band wire following patellar fractures. *Int Surg* 1987 ; 72 : 211-213

[47] Muller ME, Allgower M, Schneider R, Willenegger H. Manuel d'ostéosynthèse. Technique AO. Berlin : Springer-Verlag, 1980 : 248255

[48] Neumann HS, Winckler S, Strobel M. Long-term results of surgical management of patellar fractures. *Unfallchirurg* 1993 ; 96 : 305-310

[49] Neyret P. Les fractures de la rotule (fractures sur prothèse exceptées). Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995 : 123-135

[50] Norris MG. Bilateral simultaneous rupture of the quadriceps tendon: a case report. *Injury* 1977 ; 8 : 315-316

[51] Ogden JA. Radiology of postnatal skeletal development. X. Patella and tibial tuberosity. *Skeletal Radiol* 1984 ; 11 : 246-257

[52] Ogden JA, Hempton RJ, Southwick WO. Development of the tibial tuberosity. *Anat Rec* 1975 ; 182 : 431-445

[53] Ogden JA, Southwick WO. Osgood-Schlatter's disease and tibial tuberosity development. *Clin Orthop* 1976 ; 116 : 180-189

[54] Ogden JA, Tross R, Murphy M. Fracture of the tibial tuberosity in adolescents. *J Bone J Surg* 1980 ; 62 : 205-215

[55] Perry CR, McCarthy JA, Kain CC, Pearson RL. Patellar fixation protected with a load-sharing cable: a mechanical and clinical study. *J Orthop Trauma* 1988 ; 2 : 234-240

[56] Polakoff DR, Bucholz RW, Ogden JA. Tension band wiring of displaced tibial tuberosity fractures in adolescents. *Clin Orthop* 1986 ; 209 : 161-165

[57] Preston F, Adicoff A. Hyperparathyroïdism with avulsion of three major tendons. *N Engl J Med* 1962 ; 266 : 968

[58] Rae PS, Khasawneh ZM. Herbert screw fixation of osteochondral fractures of the patella. *Injury* 1988 ; 19 : 116-119

[59] Ray JM, Hendrix J. Incidence, mechanism of injury, and treatment of fractures of the patella in children. *J Trauma* 1992 ; 32 : 464-467

[60] Ricard R, Moulay A. Les fractures de la rotule. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1975

[61] Riter MA, Campbell ED. Postoperative patellar complications with or without lateral release during total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1987 ; 219 : 163-168

[62] Rosenberg AG, Andriacchi TP, Barden R, Galante JO. Patellar component failure in cementless total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1988 ; 236 : 106-114

[63] Saltzman CL, Goulet JA, McClellan RT, Schneider LA. Results of treatment of displaced patellar fractures by partial patellectomy. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72A : 1279-1285

[64] Satku K, Kumar VP. Surgical management of non-union of neglected fractures of the patella. *Injury* 1991 ; 22 : 108-110

[65] Scapinelli R. Blood supply of the human patella. Its relation to ischaemic necrosis after fracture. *J Bone J Surg* 1967 ; 49 : 563-570

[66] Scapinelli R. Studies of the vasculature of the human knee joint. *Acta Anat* 1968 ; 70 : 305-331

[67] Simonian PT, Mann FA, Mandt PR. Indirect forces and patella fracture after anterior cruciate ligament reconstruction with the patellar ligament. Case report. *Am J Knee Surg* 1995 ; 8 : 60-64

[68] Siwek CN, Rao JP. Ruptures of the extensor mechanism of the knee joint. *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63 : 932-937

[69] Sochart DH, Shravat BP. Bilateral patellar tendon disruption. A professional predisposition? *J Accid Emerg Med* 1994 ; 11 : 255-256

[70] Teitz C, Harrington R. Patellar stress fracture. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 761-765

[71] Trillat A, Dejour H, Jouvinroux P. Décalottement ostéopériosté du tendon quadricipital chez l'adolescent. *Rev Chir Orthop* 1968 ; 54 : 294

[72] Vainionpaa S, Bostman O, Patiala H, Rokkanen P. Megapatella following a rupture of patellar tendon. A case report. *Am J Sports Med* 1985 ; 13 : 204-205

[73] Vainionpaa S, Bostman O, Patiala H, Rokkanen P. Fracture of the tibial tuberosity in adolescents. *Arch Orthop Trauma Surg* 1985 ; 194 : 20-22

[74] Walker LG, Glick H. Bilateral spontaneous quadriceps tendon ruptures. A case report and review of the literature. *Orthop Rev* 1989 ; 18 : 867-871

[75] Weber MJ, Janecki CJ, McLeod P, Nelson CL, Thompson JA. Efficacy of various forms of fixation of transverse fractures of the patella. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62 : 215-220

[76] Zamber RW, Teitz CC, McGuire DA, Frost JD, Hermanson BK. Articular cartilage lesions of the knee. *Arthroscopy* 1989 ; 5 : 258-268

Ruptures extracotyloïdiennes de l'anneau pelvien chez l'adulte

F. de Peretti, C. Pelegri, X. Carpentier

Les ruptures de l'anneau pelvien (RAP) sont les lésions traumatiques de l'os coxal, du sacrum, de la symphyse pubienne et des articulations sacrocoxales. Letournel a défini la localisation des cinq traits de fractures fondamentaux : la symphyse pubienne, le cadre obturateur, l'aile iliaque, l'articulation sacrocoxale, le sacrum. Les traits de fracture peuvent être purs ou associés entre eux. La classification de l'AO, dérivée de celle de Tile, est la plus utilisée : le type A correspond aux lésions parcellaires uniquement antérieures ou postérieures, le type B aux lésions antérieures et postérieures à déplacement dans le plan horizontal, le type C aux lésions à déplacement vertical. Les RAP sont souvent associées à un polytraumatisme avec des complications hémorragiques, génito-urinaires et cutanées. Elles nécessitent une prise en charge multidisciplinaire mettant en jeu réanimateur, chirurgien viscéraliste, vasculaire, urologue, radiologue… Le traitement orthopédique est réalisé pour les lésions parcellaires. Néanmoins, la classique traction-suspension par hamac, source de complications, est très rarement utilisée. Le traitement chirurgical a la faveur pour les lésions du type B et C à grand déplacement. Le fixateur externe, la chirurgie à foyer ouvert ou fermé, la chronologie des actes opératoires sont discutés en fonction du type de lésion et de l'état du patient. En pratique, il existe trois tableaux cliniques : la RAP du sujet âgé qui est exposé aux complications de décubitus, la RAP isolée du sujet jeune en bon état général qui est exposé aux séquelles fonctionnelles, la RAP dans le cadre d'un polytraumatisme nécessitant une décision multidisciplinaire. À distance, les séquelles sont modestes en comparaison de la violence du traumatisme initial. Les plus fréquentes sont : l'inégalité de longueur des membres inférieurs, les douleurs articulaires et surtout les séquelles des lésions associées. À titre exceptionnel, on peut pratiquer des ostéotomies de l'os coxal et des arthrodèses sacrocoxales secondaires.

Mots clés : Fracture ; Os coxal ; Articulation sacrocoxale ; Pubis ; Sacrum ; Anneau pelvien ; Traumatisme

Plan

■ Introduction

Les ruptures de l'anneau pelvien (RAP) sont l'ensemble des lésions traumatiques : fractures, luxations, entorses qui siègent sur le sacrum, les os coxaux, les articulations sacrocoxales et la symphyse pubienne. Chez le sujet âgé, la rupture survient après une chute de sa hauteur, le danger provient de l'alitement et des complications de décubitus. Chez le sujet jeune, la rupture est souvent associée à un polytraumatisme, le danger immédiat est hémorragique, la prise en charge est multidisciplinaire. Nous ne parlons pas des fractures de l'acétabulum qui présentent un tableau clinique voisin des autres RAP, mais qui nécessitent une prise en charge différente, centrée sur la restauration de la hanche. Nous ne parlons pas des RAP chez l'enfant.

Chez les sujets jeunes, les séquelles purement fonctionnelles des RAP sont associées aux séquelles des autres éléments du polytraumatisme.

Chez les sujets âgés, une fois passé l'obstacle des complications du décubitus, les séquelles sont modestes.

La connaissance de la RAP est très ancienne. Elle fut décrite par Malgaigne [1], associée à des lésions vitales chez un cavalier qui s'est écartelé sur sa selle. Le traitement de ces lésions était autrefois uniquement orthopédique. La réduction par suspension dans un hamac, qui était la méthode spécifique de traitement des RAP, n'est presque plus utilisée. À l'heure actuelle se discutent la traction, le repos au lit, la fixation externe et l'ostéosynthèse interne à foyer fermé ou ouvert. La littérature récente tend à préciser la conduite à tenir multidisciplinaire dans la prise en charge des RAP associées à un polytraumatisme. Cette tendance chirurgicale, recentrée dans le cadre d'un polytraumatisme, était déjà citée par Bonnevialle [2] et Nordin [3].

■ Mécanisme et classification des lésions

Les chocs directs peuvent entraîner des lésions parcellaires : fractures isolées de l'aile iliaque, fractures de l'ischion.

Les traumatismes à déplacement dans le plan horizontal « par balayage » sont responsables d'ouverture (disjonction ou rotation externe) ou de fermeture (conjonction ou rotation interne) de l'anneau pelvien (AP) (Fig. 1). Les traumatismes à déplacement dans le plan sagittal « par cisaillement » sont responsables d'ascension du ou des fragments libres (Fig. 1).

Les cinq traits fondamentaux (Fig. 2) des RAP de Letournel [4] peuvent être complets ou incomplets, purs ou associés entre eux et sont à la base de la compréhension des lésions. Deux traits sont antérieurs et situés soit sur la symphyse pubienne, soit sur le cadre obturateur. Trois traits sont postérieurs et situés sur l'articulation soit sacrocoxale, soit transiliaque, soit transsacrée. Les fractures de l'acétabulum sont des équivalents de RAP mais sont hors sujet.

Plusieurs classifications des RAP ont été établies en fonction de la direction de la force vulnérante et du déplacement des traits fondamentaux. Young et Burgess [5] ont décrit une classification selon la survenue du traumatisme et de gravité croissante.

La classification de l'AO alphanumérique (Fig. 3) (Tableau 1) dérive de la classification de Tile [6]. Les ruptures stables ou du type A n'interrompent pas la continuité horizontale de l'arc postérieur de l'AP et ne siègent qu'en avant ou qu'en arrière.

Les ruptures du type B sont instables, à déplacement horizontal par fermeture ou ouverture, et interrompent l'arc antérieur (en avant de l'acétabulum) et l'arc postérieur (en arrière de l'acétabulum), mais la rupture postérieure est incomplète, respectant une charnière verticale osseuse ou ostéoligamentaire.

Les ruptures du type C, à déplacement vertical, sont instables avec lésions antérieures et postérieures et ascension d'un ou des deux hémibassins.

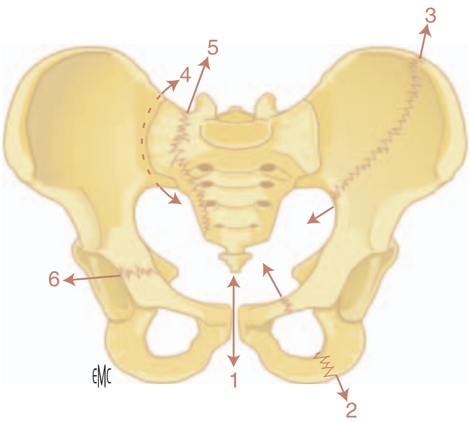

Figure 2. Les cinq traités fondamentaux de Letournel. Noter en 6 : fracture du cotyle hors sujet mais qui peut être associée à une rupture antérieure ou postérieure de l'anneau pelvien.

Les fractures du sacrum présentent des complications neurologiques propres. Denis [7] a proposé la classification suivante :
- type 1 : trait entre foramens pelviens et articulation sacrocoxale ;
- type 2 : fracture foraminale ;
- type 3 : fracture en dedans des foramens.

■ Épidémiologie. Lésions associées générales. Mortalité

Cryer [8], Dalal [9] et Burgess [5] trouvent un nombre d'accidents de la voie publique égal à respectivement 81, 84,5 et 82,7 % des cas ; un nombre de chutes égal à 11, 9,3 et 11,1 % des cas ; un nombre d'écrasements égal à 8, 3,8 et 4,9 % des cas. Melton [10], en 1981, sur 175 RAP (84 lésions parcellaires et isolées, 71 ruptures simples et 20 fractures sévères) retrouve 48 % de traumatismes à haute énergie avec une moyenne d'âge de 33 ans et essentiellement des hommes et 52 % de traumatismes à faible énergie pour deux tiers de femmes ayant, dans 95 % des cas, une lésion qu'il nomma parcellaire ou simple.

Pohlemann [11] pensait que 10,5 % des RAP peuvent être considérées comme complexes et graves. Gänsslen [12] sur 2 551 RAP a retrouvé 38 % de lésions craniofaciales associées, 31 % de lésions thoraciques, 17 % de lésions des organes intrapéritonéaux et 30,6 % de RAP isolées tous types confondus ; 18 % de RAP isolées étaient dénombrés si l'on ne tenait compte que des types B et C. La mortalité globale fut de 13,4 % (8,8 % pour les types A, 13,8 % pour les types B et 25 % pour les types C).

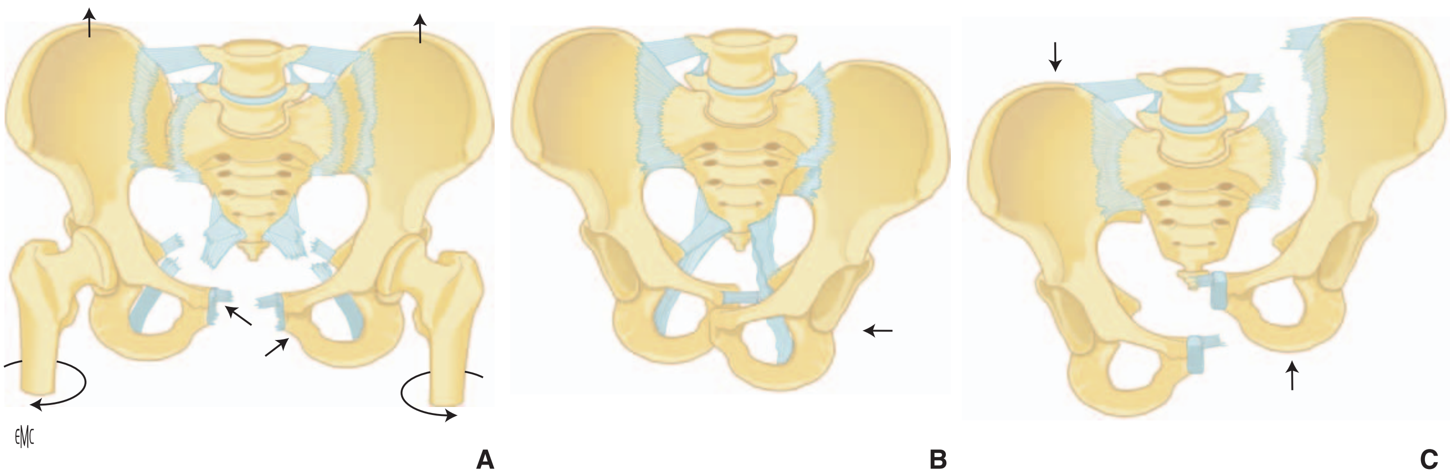

Figure 1. Les différents mécanismes de rupture de l'anneau pelvien (RAP).
A. Ouverture du bassin.
B. Fermeture du bassin.
C. Cisaillement. Les flèches indiquent la direction des forces vulnérantes.

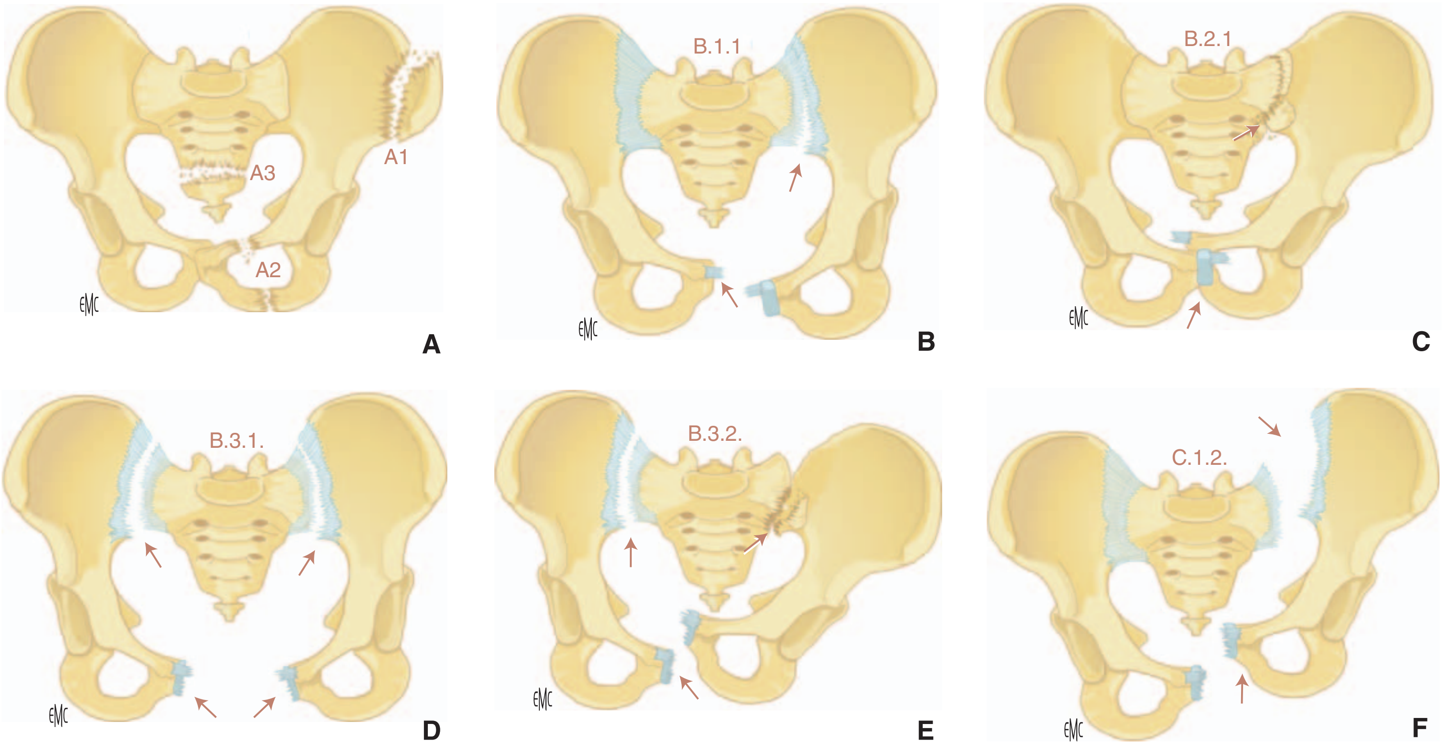

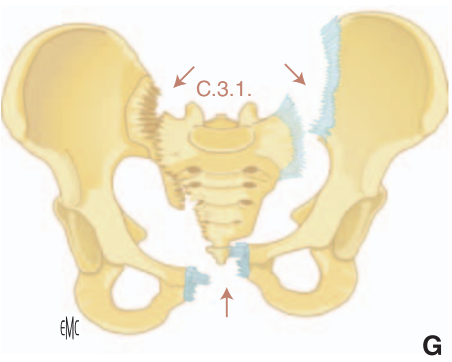

Figure 3. Classification de l'AO. Les flèches indiquent la localisation des lésions.
A. Lésions du type A.
B. Lésion B.1.1.
C. Lésion B.2.1.
D. Lésion B.3.1.
E. Lésion B.3.2.
F. Lésion C.1.2.
G. Lésion C.3.1.

Pour Rittmeister [13], la cause retenue du décès fut une lésion intracrânienne pour 45 % des décès, une atteinte cardiopulmonaire, aortique ou intrapéritonéale pour 23 %, une complication de réanimation pour 17,5 %, un saignement intrapelvien pour 13,5 % des cas. Après 65 ans, la mortalité constatée fut plus élevée.

Les fractures associées compliquent la prise en charge chirurgicale. Burgess [5] a rapporté 15 % de fractures associées du poignet et du fémur, 11 % de lésions vertébrales et 10 % de fractures du tibia. Deux associations méritent d'être isolées : les fractures du fémur et de l'acétabulum. Liebergall [14] nomma « hanche flottante » l'association RAP et fracture du fémur. Chacune des lésions rend difficile le traitement de l'autre. Dans ce cas, si la RAP n'est pas fixée, il est conseillé d'ostéosynthéser le fémur par plaque. S'il y a possibilité et indication d'ostéosynthéser la RAP, il vaut mieux le faire avant l'ostéosynthèse du fémur. En outre, la présence d'un trait acétabulaire est fréquente. Il s'agit soit d'une double lésion de la ceinture pelvienne, soit de l'irradiation articulaire acétabulaire d'un trait de la RAP.

■ Lésions associées caractéristiques des ruptures de l'anneau pelvien

Hémorragie sous-péritonéale

C'est la lésion associée la plus importante car elle met en jeu immédiatement le pronostic vital. Il y a trois causes : le saignement osseux, le saignement artériel et le saignement veineux. Le saignement osseux est dû aux tranches de section osseuse. Les lésions vasculaires sont dues à un mécanisme de dilacération. Tonetti [15] rapporta que, dans 30 % des cas, le saignement était d'origine artérielle. Hekayem [16] dans sa thèse de la Faculté de médecine de Nice portant sur 28 patients consécutifs en état de choc et ayant bénéficié d'une artériographie retrouva : 16 lésions de l'artère glutéale, sept du tronc de l'artère hypograstrique ou d'une de ses branches de division proximale, trois des rameaux distaux de l'artère hypogastrique, six de l'artère iliolombale, cinq des artères sacrées, trois de l'artère obturatrice, quatre de l'artère pudendale médiale, trois des artères lombales, une de l'artère rénale, une de l'artère prostatique. Les RAP peuvent donc léser les artères pelviennes mais aussi les rameaux directement issus de l'aorte. Nous remarquons la plus grande fréquence des lésions de l'artère glutéale. Yiming [17], dans son étude sur la vascularisation artérielle de l'os coxal, avait déjà insisté sur sa richesse et sur la disposition particulière de l'artère iliolombale et glutéale. Le saignement sous-péritonéal est difficilement tamponné par la faible pression intrapéritonéale, le décollement aisé du péritoine pelvien et l'ouverture de la cavité pelvienne. Baqué [18], dans un travail expérimental, a montré que l'ouverture de 5 cm de la symphyse pelvienne augmente de 20 % le volume de la cavité pelvienne. Il constata en outre la dilacération du réseau veineux iliolombale et la mise en tension des artères iliolombales sans rupture.

Lésions cutanées et périnéales

Faringer et Mullins [19] décrivirent trois zones d'ouverture cutanée, la plus grave étant périanale. Rommens [20] rapporta

Tableau 1.
Classification des fractures du bassin selon Tile, modifiée par l'AO en 1995.

Type A. Arc postérieur intact (absence de lésion verticale de l'arc postérieur)
A.1 Fracture par avulsion
A.1.1 Épines iliaques
A.1.2 Crête iliaque
A.1.3 Tubérosité ischiatique
A.2 Fracture par choc direct
A.2.1 Crête iliaque
A.2.2 Fracture unilatérale arc antérieur
A.2.3 Fracture bilatérale arc antérieur
A.3 Fracture transverse du sacrum
A.3.1 Luxation sacrococcygienne
A.3.2 Fracture non déplacée du sacrum
A.3.3 Fracture déplacée du sacrum
Type B. Rupture incomplète arc postérieur. Déplacement principal dans le plan horizontal
B.1 Rotation externe en livre ouvert
B.1.1 Rupture antérieure articulation sacrocoxale
B.1.2 Fracture du sacrum
B.2 Rotation interne par compression latérale
B.2.1 Compression antérieure du sacrum
B.2.2 Subluxation partielle articulation sacrocoxale (ouverture postérieure)
B.2.3 Fracture incomplète de l'aile iliaque postérieure
B.3 Lésions postérieures bilatérales
B.3.1 Bilatéral B1 en livre ouvert
B.3.2 B1 d'un côté, B2 de l'autre
B.3.3 Bilatéral B2 par compression latérale
Type C. Rupture complète arc postérieur. Déplacement vertical
C.1 Rupture complète unilatérale
C.1.1 À travers l'ilion
C.1.2 À travers l'articulation sacrocoxale
C.1.3 À travers le sacrum
C.2 Rupture complète unilatérale, rupture incomplète controlatérale
C.2.1 Complète à travers l'ilion
C.2.2 Complète à travers l'articulation sacrocoxale
C.2.3 Complète à travers le sacrum
C.3 Rupture postérieure complète bilatérale
C.3.1 Extrasacrale des deux côtés
C.3.2 Sacrale d'un côté, extrasacrale de l'autre
C.3.3 Sacrale des deux côtés

16 % d'ouverture dans les lésions avec instabilité postérieure. Le chiffre réel, sur l'ensemble des RAP, semble néanmoins inférieur. De Peretti [21] insista sur la fréquence de ces lésions lors des accidents de motocyclette, le patient pouvant s'écarteler sur le réservoir d'essence trop volumineux ou s'empaler sur les aspérités antérieures des motocyclettes. L'inspection périnéale, vaginale, rectale est donc systématique. La colostomie, quasi systématique, en cas d'ouverture périnéale, permet de réduire le risque infectieux et facilite les soins infirmiers. L'ouverture cutanée est, d'après Jones [22], une cause majeure d'infection et entraîne 25 % de mortalité.

Lésions urogénitales

Les lésions vésicales vont du simple hématome pariétal à la lacération de la vessie avec déchirure du col. Le diagnostic est fait par le scanner injecté et la cystographie rétrograde en l'absence de lésion urétrale. Les lésions du scrotum et des testicules sont fréquentes après choc direct. Le diagnostic des lésions testiculaires est fait par l'échographie indiquée sur la constatation d'un hématome local. Chez la femme, les écrasements de la vulve, les lacérations vulvaires et vaginales sont rares et suspectés devant un saignement local. Le principal problème est la lésion de l'urètre mâle. Les lésions de l'urètre antérieur sont liées à des traumatismes pénétrants ou compressifs de la verge, elles sont de diagnostic facile. L'urètre postérieur mâle est lésé selon Devine [23] et Koraitim [24] dans 4 % à 19 % des RAP. Ces auteurs rapportent que ce sont rarement les RAP avec lésion uniquement antérieure qui en sont responsables mais surtout les traumatismes par balayage ou cisaillement avec rupture antérieure et postérieure de l'anneau pelvien. Le diagnostic est fait par l'urétrocystographie rétrograde. Les traumatismes des corps caverneux y sont souvent associés avec, à long terme, le risque d'impuissance.

Complications nerveuses

Elles peuvent survenir par embrochage osseux, par étirement ou par compression. Elles ne posent pas de problème de prise en charge en urgence. Elles incitent à réduire le mieux possible les déplacements fracturaires. Elles peuvent motiver secondairement une laminectomie sacrée ou l'évacuation d'un hématome. Tonetti [15, 25] rapporta, pour les RAP avec lésions ostéoligamentaires postérieures, une fréquence de 40 à 52 % en phase aiguë. Dix séquelles neurologiques qualifiées de « majeures » furent retrouvées par Tonetti [25] au dernier recul sur 26 patients de sa série personnelle. On peut individualiser les syndromes de la queue-de-cheval, les lésions plexiques et les lésions tronculaires. Bellabarba [26] montra que les lésions de la queue-de-cheval sont de pronostic défavorable, même après laminectomie sacrée. Les lésions plexiques sont de pronostic favorable s'il n'y a pas d'avulsion radiculaire. Les lésions tronculaires sans rupture et les lésions radiculaires foraminales sacrées sans avulsion semblent présenter un pronostic favorable. L'examen clinique initial, vu le contexte, est souvent incomplet, non fiable ou impossible. La lésion neurologique est souvent diagnostiquée tardivement. L'exploration électrophysiologique permet d'affiner la topographie de la lésion et de suivre son évolution.

■ Exploration des lésions osseuses

La radiographie de face, faisable même sur les patients en état de détresse, permet d'avoir une vision globale des lésions. Si on en a la possibilité, elle peut être complétée par les incidences de Pennal [27]. L'inclinaison vers le bas du rayon produit le cliché « bassin ouvert » *(inlet)* et efface les cadres obturateurs ; l'inclinaison vers le haut produit le cliché « bassin fermé » (*outlet*) et visualise les cadres obturateurs. Ces incidences sont nommées ainsi parce qu'il y a respectivement impression d'ouverture ou de fermeture du détroit supérieur. Le scanner est l'examen de choix qui va le mieux visualiser les lésions postérieures. Le scanner multibarrettes injecté permet, en traumatologie, de réaliser en quelques minutes une exploration corps entier et de visualiser les lésions aussi bien sur des coupes axiales que sur les reconstructions. Il permet la recherche des lésions associées viscérales et notamment les lésions de l'arbre urinaire et les lésions hémorragiques.

■ Traitement spécifique des ruptures de l'anneau pelvien

Traitement orthopédique

Le transport d'un patient suspect doit être fait en matelas coquille. Bottlang [28, 29] préconisa la mise d'une sangle dynamométrique autour de la taille. Routt [30] proposa un champ plié et fixé par quatre pinces de Kocher autour de la taille. Ce procédé simple est toujours réalisable.

La manœuvre en abduction-flexion-rotation externe de la hanche peut réduire les compressions latérales de l'anneau pelvien. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature d'évaluation récente de cette technique. Le hamac est destiné à réduire par

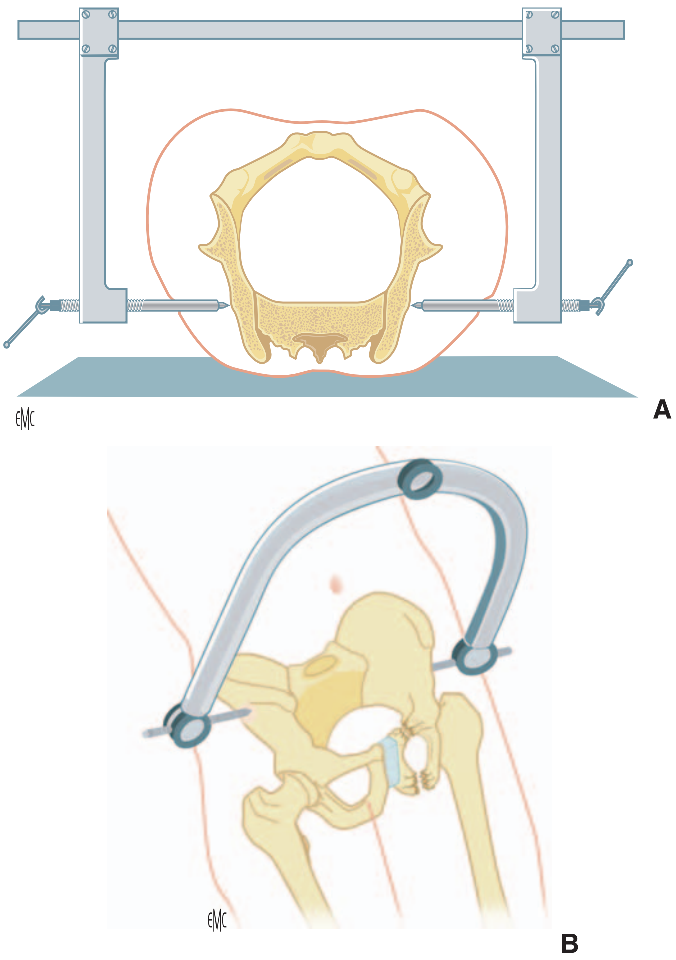

Figure 4.
A. Clamp de Ganz.
B. Clamp en forme de compas.

compression l'ouverture de l'anneau pelvien. Il rend le nursing difficile et expose aux escarres. C'est une méthode peu utilisée. La traction permet de réduire l'ascension d'un hémibassin. Parfois, par simple traction, on a la surprise de voir réduite ou diminuée l'ouverture antérieure. Le repos au lit est le traitement le plus souvent utilisé chez un sujet âgé présentant une RAP douloureuse. Le traitement orthopédique seul fut utilisé pour 54 % des patients du symposium de la Sofcot de 1996 [3].

Traitement chirurgical

Fixation externe

La fixation externe (FE) est de deux types : le clamp pelvien provisoire et le fixateur externe. Ganz [31] a développé un clamp pelvien provisoire destiné à comprimer en urgence les RAP en état de détresse hémodynamique. Actuellement se vend aussi un stabilisateur pelvien en forme de compas ayant la même action que le clamp de Ganz et d'utilisation très facile (Fig. 4). Après incision cutanée, les pointeaux du clamp sont mis au tiers moyen ou au tiers antérieur de l'aile iliaque pour refermer une lésion antérieure, ou au tiers postérieur pour refermer une lésion postérieure. Le clamp pelvien, que l'on peut mettre en salle de réanimation, nécessite la réalisation de radiographie préalable pour en rechercher les contre-indications qui sont les fractures comminutives de l'aile iliaque et les conjonctions pelviennes. La fixation externe « classique » est la méthode d'ostéosynthèse la plus anciennement utilisée et la plus répandue (un patient sur cinq dans la série du symposium de la Sofcot de 1996). Ce fut le traitement de choix des lésions instables pour Tile [6, 32]. Même si la plupart des auteurs recommandent la mise des fiches à ciel ouvert, Nordin [3] ne rapporta que 40 % d'implantation à ciel ouvert. Les fiches peuvent être implantées dans l'aile iliaque. Cette technique est facile. Pour une meilleure stabilité,

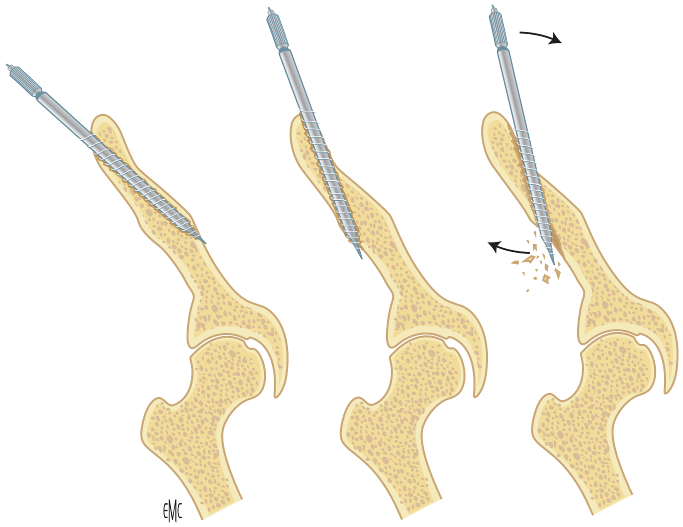

Figure 5. Coupe verticale de l'os coxal montrant la position idéale de la pointe d'une fiche de fixateur externe mis dans l'aile iliaque. Une pointe de fiche trop latérale peut balayer lors de la mise en compression.

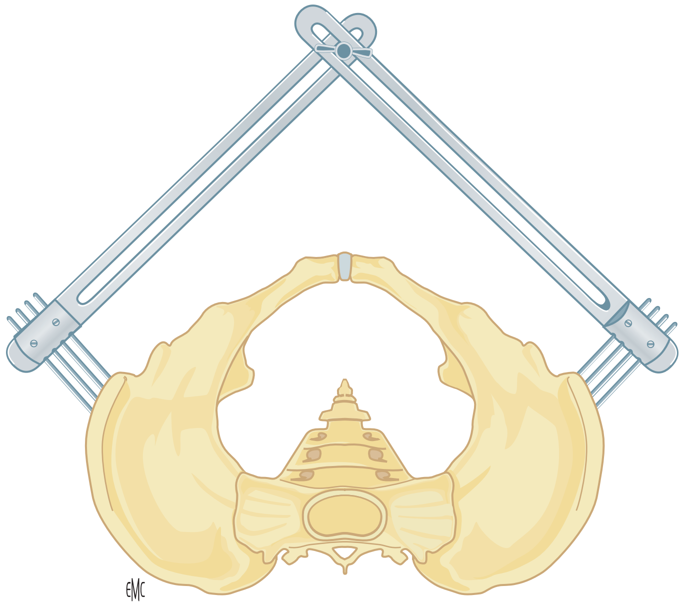

Figure 6. Fixation externe monotube.

les fiches doivent prendre appui dans l'épaisseur de l'aile ou sur la corticale interne. Des fiches dont la pointe est trop latérale (Fig. 5) peuvent balayer facilement. Les fiches peuvent ainsi être implantées sur le bord antérieur de l'os coxal entre les deux épines antérieures. Les fiches ainsi implantées constituent un montage plus stable. Il est recommandé de les mettre à ciel ouvert pour ne pas léser le nerf fémorocutané latéral. Il faut enfin éviter l'acétabulum dont le repère supérieur est l'épine iliaque antéro-inférieure. Deux types de matériel sont classiques : la fixation par monotube (Fig. 6) et la fixation par barre avec un montage en trapèze (Fig. 7). La fixation externe permet de stabiliser les lésions au prix d'une intervention de courte durée. Elle facilite le nursing et peut être utilisée chez les patients hémodynamiquement instables. Les résultats rapportés par Nordin [3] confirmèrent des notions connues : la réduction anatomique des lésions était possible mais la réduction partielle fut la plus fréquente. L'efficacité fut plus importante sur l'arc antérieur de l'os coxal. Le fixateur externe seul fut incompétent pour réduire un cisaillement. L'étude des radiographies successives montra une tendance au déplacement secondaire (Fig. 8), voire à la récidive ou à l'aggravation du déplacement. Les complications infectieuses des fiches furent retrouvées dans 25,5 % des cas, une complication mécanique dans 8 % des cas et une reprise chirurgicale fut réalisée dans 16 % des cas.

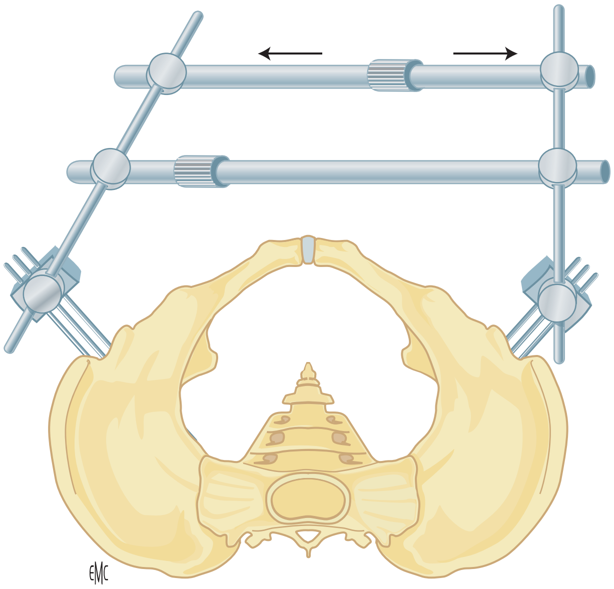

Figure 7. Fixation externe en trapèze.

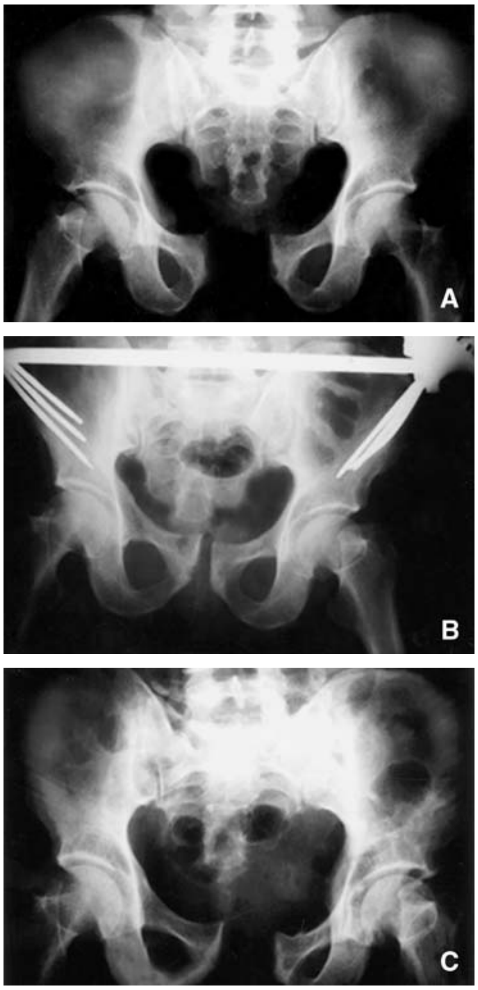

Figure 8.
A. *Open book*.
B. Ostéosynthèse par fixateur externe.
C. Récidive, déplacement après ablation du fixateur au 99^{e} jour.

Lindhal [33] présenta une étude consécutive de 70 lésions à déplacement horizontal et 40 lésions à déplacement vertical, toutes traitées par fixateur externe. Il retrouvait 57 % de perte de la réduction initiale, 58 % de cal vicieux, 5 % de pseudarthrose et 24 % d'infection de fiches. Il insista sur la facilité d'implantation des fixateurs externes en urgence contrecarrée

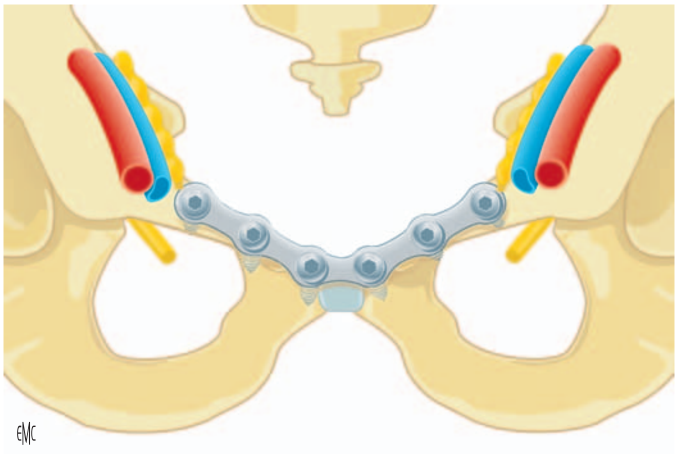

Figure 9. Ostéosynthèse par plaque pubienne d'une disjonction et ses dangers anatomiques.

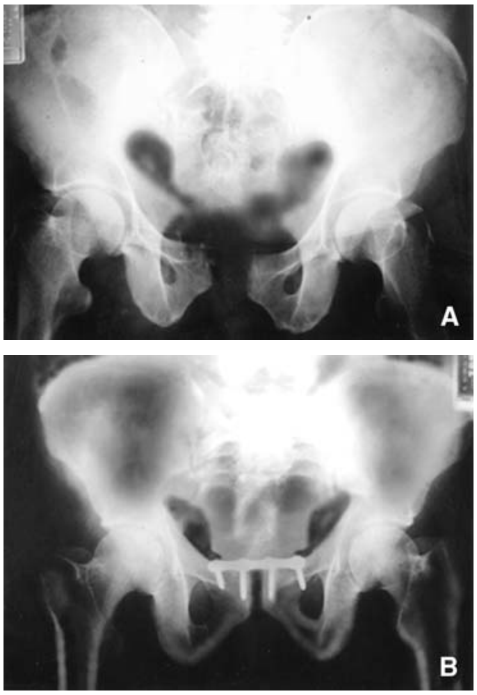

Figure 10.
A. *Open book*.
B. Résultat tardif d'une ostéosynthèse par plaque.

par une mauvaise stabilité, entraînant un taux important de récidive du déplacement initial aussi bien dans les déplacements horizontaux que verticaux. Les montages en triangulation prenant appui sur l'os coxal sain et le fémur du côté sain, afin de réduire un cisaillement controlatéral, ne sont presque pas utilisés car ils sont difficiles, peu efficaces et encombrants. Pour réduire et maintenir une lésion de type C par fixateur externe, on peut associer une traction homolatérale au cisaillement comme le préconisait Tile [6, 32]. Quoi qu'il en soit, les lésions du type B sont mieux réduites et maintenues par FE que les lésions du type C. Enfin, citons l'association possible de la fixation postérieure à une fixation externe « allégée » (minifixateur) et antérieure.

Chirurgie à ciel ouvert

Elle fut préconisée et défendue par Letournel [4]. L'ostéosynthèse antérieure réduit et fixe les lésions de la symphyse, parasymphysaires et du cadre obturateur. Seule la plaque est utilisée actuellement (Fig. 9, 10). Une lésion symphysaire ou parasymphysaire est facilement opérée. Une incision arciforme, horizontale ou verticale, permet de disséquer en digastrique avec les muscles adducteurs, les muscles droits de l'abdomen et

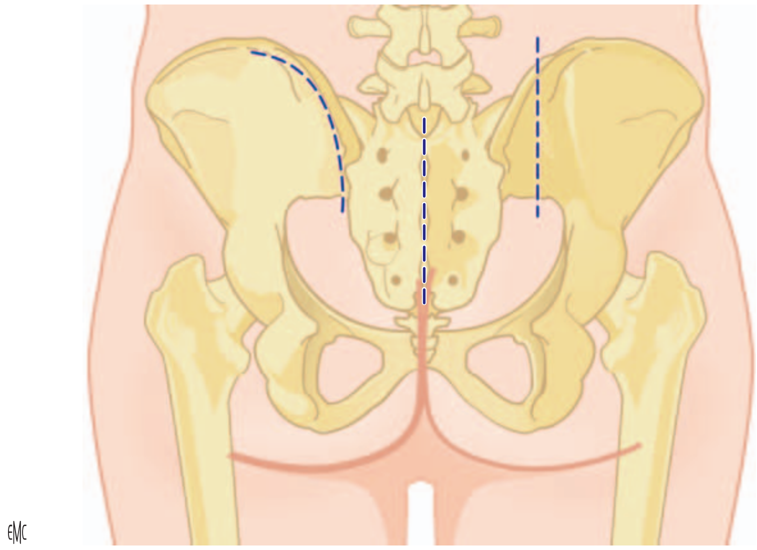

Figure 11. Les trois types d'incision pour abord de l'arc postérieur, à gauche : incision arciforme ; au milieu : incision médiane le long des apophyses épineuses ; à droite : incision verticale deux travers de doigts en dehors de l'épine iliaque postérosupérieure.

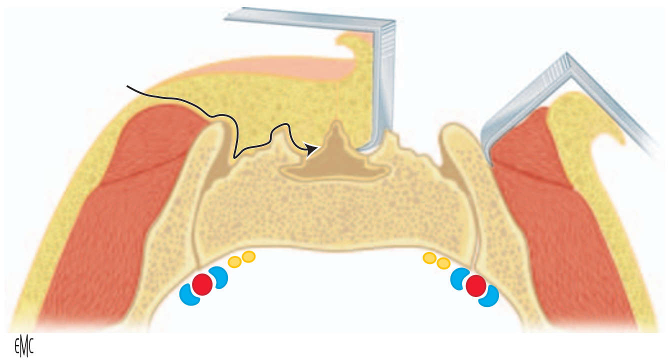

Figure 12. À gauche : cheminement après voie d'abord vertical en dehors de l'épine iliaque postérieure et supérieure (EIPS) ; à droite : le jour obtenu.

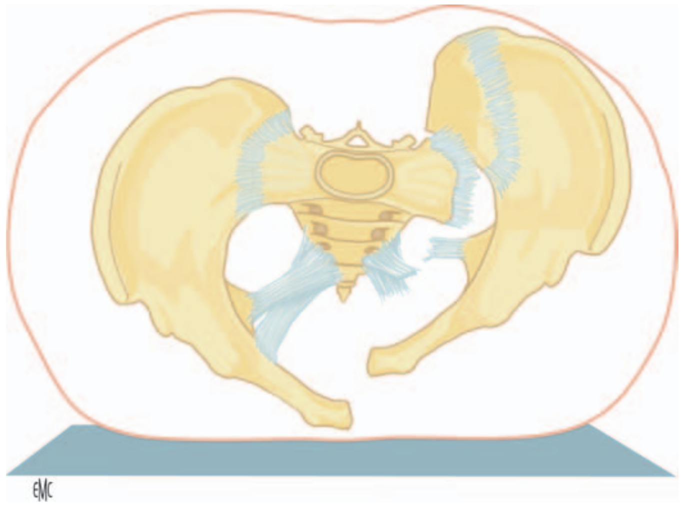

Figure 13. En décubitus ventral, une lésion complète de l'arc postérieur entraîne une « plongée » du sacrum vers l'avant.

de les récliner. Letournel [4] et d'autres remarquèrent une plus grande fréquence des infections lors des voies horizontales. La lésion est réduite par davier dans les trous obturés. Une plaque supérieure est fixée par deux vis au minimum de part et d'autre de la lésion. Le danger est la blessure de la veine fémorale (Fig. 9). Une lésion du cadre obturateur ou juxta-acétabulaire nécessite une voie ilio-inguinale avec dissection des vaisseaux et de la fosse iliaque interne. Le danger est vasculaire et articulaire car il faut éviter de blesser les vaisseaux et d'introduire une vis dans l'acétabulum. L'aile iliaque peut être ostéosynthésée par une voie centrée sur la crête. L'opérateur a le choix entre l'ostéosynthèse par plaque et le vissage. La tubérosité iliaque, les arrachements antérieurs sont facilement accessibles au vissage. Même la partie moyenne de l'aile iliaque peut être vissée avec un point d'introduction en dehors de l'épine iliaque antéro-inférieure. Le symposium de la Sofcot de 1996 [3], qui colligeait 675 dossiers, rapporta sur les 120 patients opérés par voie antérieure, 11 infections (9 %) et 6 démontages (5 %). L'arc postérieur est abordé par incision postérieure (Fig. 11) soit positionnée le long du tiers postérieur de la crête, soit verticale : deux travers de doigts en dehors de l'épine iliaque postérosupérieure, soit médiane sacrée. L'incision médiane sacrée permet de réaliser une laminectomie et d'ostéosynthéser la lésion postérieure en utilisant un matériel rachidien. L'incision arciforme le long de la crête iliaque postérieure expose à la nécrose des berges par hyperpression en décubitus dorsal. L'incision verticale deux travers de doigts en dehors de l'épine iliaque postéro-supérieure permet d'aborder la grande échancrure ischiatique et l'articulation sacro-iliaque (Fig. 12). L'arc postérieur peut aussi être abordé par voie antérieure sous-péritonéale en décubitus dorsal pour réduire et synthéser des lésions de l'aile iliaque et de l'articulation sacro-iliaque seulement. Les différentes techniques d'ostéosynthèse sont le vissage iliosacré, le boulonnage bi-iliaque, la plaque bi-iliaque, l'utilisation d'un matériel rachidien, la simple ostéosynthèse par plaque et le vissage direct de la partie postérieure de l'aile iliaque. La chirurgie à ciel ouvert en décubitus ventral a pour but de réduire le mieux possible les déplacements postérieurs et en particulier le cisaillement. La position en décubitus ventral entraîne parfois un déplacement parasite supplémentaire : la bascule antérieure du sacrum qui « plonge » dans la masse viscérale (Fig. 13).

Le vissage iliosacré à ciel ouvert nécessite l'utilisation de la radio du bassin ouvert de Pennal [27]. Il fut réalisé chez 30 % des patients opérés du symposium de la Sofcot de 1996. Letournel [4] conseillait le contrôle de la face antérieure de S2 et de l'articulation sacro-iliaque par l'index introduit dans la grande échancrure ischiatique. La première vis est introduite 2 cm au-dessus du bord supérieur de la grande échancrure ischiatique, la pulpe de l'index contrôlant la position (Fig. 14A). La seconde vis en S1 est introduite 2 cm au-dessus, parallèle à la première ou faisant un angle de 10° ouvert en arrière avec la première (Fig. 14C). La plaque bi-iliaque (Fig. 15), glissée en sous-cutané en arrière du sacrum grâce à deux incisions symétriques, permet de ponter une fracture comminutive du sacrum. Le boulonnage bi-iliaque permet de comprimer une fracture non comminutive et réduite du sacrum (Fig. 16). Le matériel rachidien prenant appui sur le rachis permet de réduire le cisaillement et d'effectuer un montage stable en cadre (Fig. 17).

Le symposium de la Sofcot de 1996 [3], qui colligeait 675 dossiers, rapporta, pour les 94 patients opérés par voie postérieure, 16 infections, cinq complications superficielles traitées par soins locaux, un hématome isolé, sept complications neurologiques et six déplacements secondaires.

Vissage percutané

Le vissage percutané est d'introduction récente : deux cas seulement sont rapportés pour le Symposium de 1996. La technique scanoguidée fut introduite par Ebraheim [34], puis par Nelson [35]. Nous avons utilisé la technique de Eude [36]. Elle ne permet pas de réduire le cisaillement, mais permet de réduire l'écart horizontal. Le principe est simple : sur une coupe axiale, le trait de fracture est visualisé, des repères cutanés permettant de choisir le meilleur angle pour introduire la broche guide, la précision du vissage est millimétrique car contrôlée en temps réel sur des coupes axiales. Ainsi, plusieurs vis peuvent être introduites en S1 et S2. Le vissage sacro-iliaque contrôlé par fluoroscopie a plus de faveur car il peut être réalisé en salle d'intervention conventionnelle. Il nécessite les incidences de face, profil et bassin ouvert. Il a été décrit en France par Laude [37] et Tonetti [38]. Ce dernier conseilla le décubitus dorsal

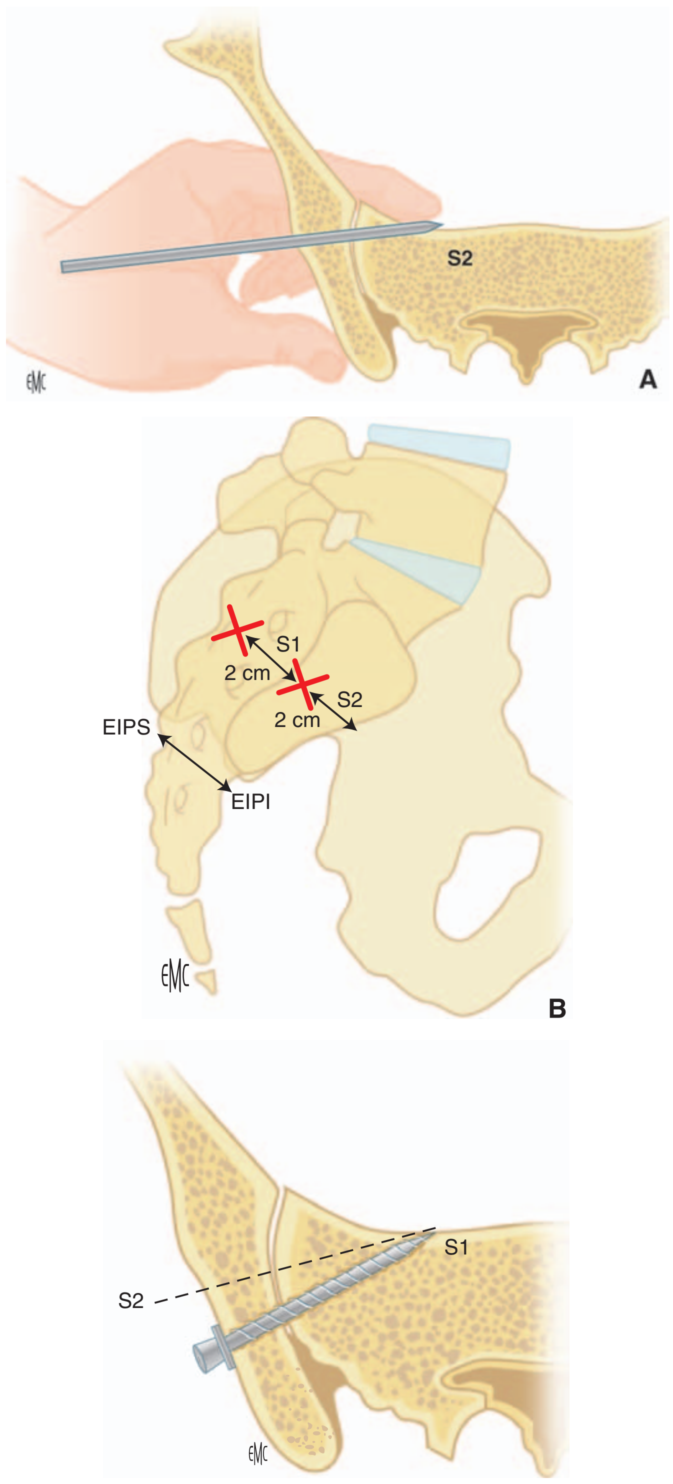

Figure 14. Technique du vissage sacro-iliaque.
A. L'index palpe la face antérieure de S2 et repère la sortie de la vis.
B. Les croix indiquent le point d'introduction de la vis en S2 et S1.
C. La vis en S1 fait un angle ouvert en arrière de 10° environ avec la vis en S2. EIPS : épine iliaque postérosupérieure ; EIPI : épine iliaque postéro-inférieure.

et précisa que la réduction préalable est nécessaire. Pour une fracture du sacrum, le trajet de la vis est horizontal allant de l'aile iliaque au corps de S1. Pour une disjonction sacro-iliaque, le trajet de la vis est légèrement ascendant et antérieur pour être perpendiculaire à l'articulation. Que la technique soit scanoguidée ou fluoroguidée, on utilise des vis canulées de diamètre 7 mm avec rondelle, la longueur du filetage est fonction de la localisation du trait de rupture et du désir de compression ou de neutralisation du trait de fracture.

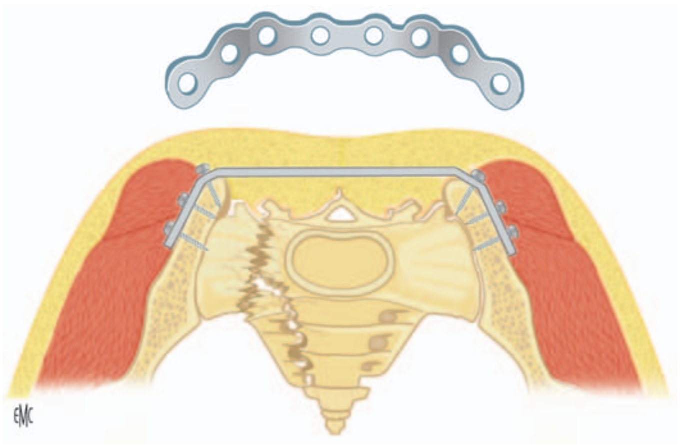

Figure 15. Ostéosynthèse par plaque bi-iliaque.

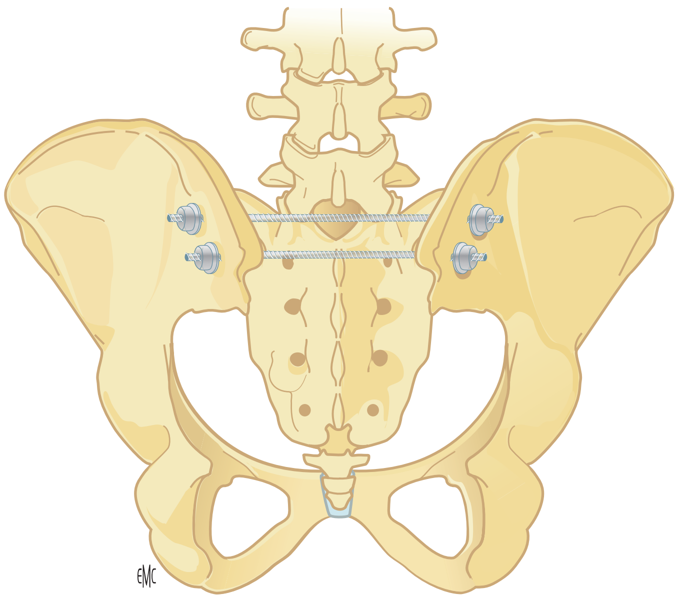

Figure 16. Boulonnage bi-iliaque.

Très récemment, certains utilisèrent la chirurgie assistée par ordinateur qui est en cours d'évaluation.

■ Conduite à tenir devant une rupture de l'anneau pelvien

Nous nous inspirons de notre expérience personnelle, des conclusions de Nordin [3] et de l'étude des articles de Petrisor [39], Olson [40], Katsoulis [41], Keel [42], Yerasimides [43] ainsi que des recommandations de la Société européenne d'urologie [44].

Trois cas de figure sont décrits : la RAP du sujet âgé, la RAP isolée du sujet jeune hémodynamique stable et en bon état général, la RAP dans les suites d'un traumatisme à haute énergie et/ou chez le polytraumatisé.

Rupture de l'anneau pelvien chez le sujet âgé

Il s'agit, en général, de lésions isolées de type A de l'arc antérieur, rarement de lésions antérieures et postérieures de type B de l'AO. Les lésions sont peu déplacées car l'origine est en général une chute domestique.

Le traitement est, en général, orthopédique et associé au nursing. Le repos au lit, de 6 semaines au maximum avec mise au fauteuil et reprise de la marche dès que la douleur le permet, est le traitement de choix. La traction légère de courte durée est indiquée lorsque la douleur est très importante non calmée par

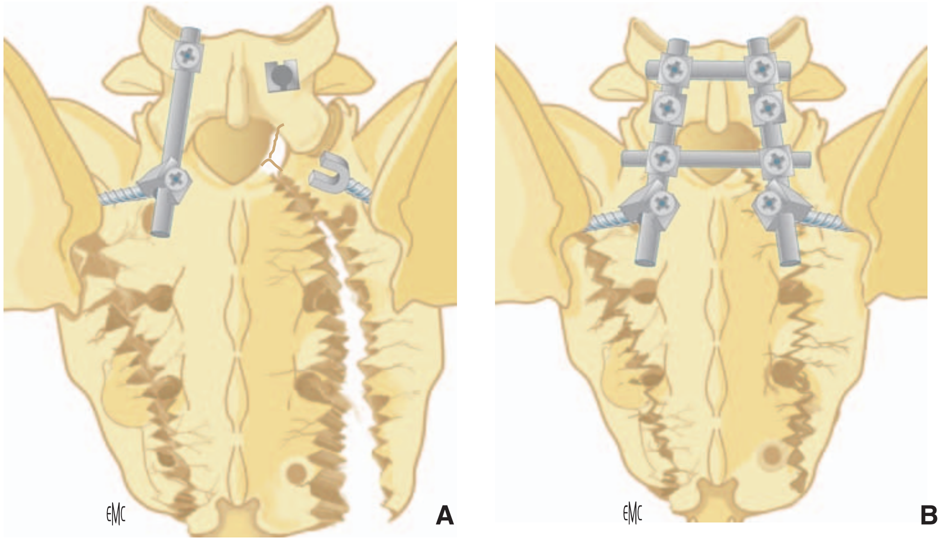

Figure 17. Ostéosynthèse par matériel rachidien.
A. Avant réduction.
B. Après réduction et montage en cadre.

les antalgiques. La traction diminue la qualité du nursing. Nous pensons, comme Eude [36], qu'en cas de lésion de type B, le vissage percutané postérieur a un effet excellent sur la douleur aiguë et accélère la mise au fauteuil et la verticalisation.

Rupture de l'anneau pelvien isolée du sujet jeune et hémodynamiquement stable

Les lésions isolées antérieures sont généralement traitées orthopédiquement par traction antalgique si nécessaire et repos au lit. Les avulsions osseuses déplacées peuvent être opérées. Les lésions à déplacement horizontal de type B doivent être finement explorées pour savoir :

- si la lésion postérieure est uni- ou bilatérale ;
- si elle est osseuse donc stable après consolidation ou ligamentaire potentiellement instable ;
- s'il persiste une charnière qui sera stable après réduction antérieure (dans le cas contraire, ce ne serait pas une lésion de type B).

Les déplacements antérieurs inférieurs à 2,5 cm sont généralement traités pendant 45 jours par traction uni- ou bilatérale selon que la lésion postérieure est uni- ou bilatérale. Les ouvertures antérieures de plus de 2,5 cm sont régulièrement opérées. L'opérateur a le choix entre le FE et la chirurgie à ciel ouvert antérieure. Le fixateur externe est techniquement plus facile mais l'infection des fiches est fréquente et nous avons remarqué, comme Lindhal [33], que les lésions ligamentaires (disjonction symphysaire) se déplacent souvent après ablation du FE. Une bonne indication de FE est une lésion comminutive ou plurifocale osseuse et donc stable après consolidation. La chirurgie à ciel ouvert par voie verticale ou horizontale ou pour une lésion du cadre obturateur par voie iliopubienne est la plus fréquemment utilisée. Après chirurgie antérieure première, on discute l'indication d'un temps postérieur de vissage qui sera volontiers fait par voie percutanée. Les fermetures du bassin (B2) sont nettement plus rares et traitées selon les mêmes principes, à la différence près que l'on tente systématiquement de les réduire même pour un faible déplacement, de peur d'avoir des lésions urinaires tardives. Les lésions par cisaillement, c'est-à-dire les lésions du type C, posent les plus gros problèmes thérapeutiques. Le fixateur isolé est incompétent pour les réduire et surtout les maintenir. Il doit être associé à une traction lourde. La chirurgie à ciel ouvert peut être pratiquée de deux façons : soit, comme Letournel [4] le conseille, en abordant en premier la lésion postérieure pour la réduire et la stabiliser, le temps antérieur secondaire étant ensuite discuté pour rigidifier l'anneau pelvien, soit en abordant en premier en avant et en réservant la fixation postérieure à un temps percutané secondaire. Cette dernière attitude a, certes, une faible morbidité mais ne permet pas de réduire le cisaillement. Nous pensons qu'elle ne peut être envisagée que si l'ascension postérieure est inférieure à 1 cm. En effet, Letournel [4] a fortement signalé que la qualité du résultat était fonction de la qualité de la réduction postérieure.

Rupture de l'anneau pelvien dans les suites d'un traumatisme à haute énergie et/ou chez le polytraumatisé

Chez un tel patient, plusieurs gestes doivent être faits en même temps par une équipe pluridisciplinaire. Nous n'avons pas retrouvé de consensus de société de chirurgie ou de réanimation. Il n'y a aucune règle absolue, l'équipe multidisciplinaire doit pouvoir s'adapter avec bon sens aux nécessités du moment. Une suspicion de mort imminente peut justifier certaines audaces thérapeutiques. La prise en charge débute sur les lieux de l'accident en notant les plaies et hémorragies extériorisées. La palpation du bassin et la constatation d'un hématome peuvent laisser prévoir une RAP. Le transport au minimum dans un matelas coquille peut être associé à une sangle pelvienne. Dans le centre de réception, l'ISS ou score de la sévérité des lésions peut être établi. On explore : la liberté des voies respiratoires, la respiration, la circulation sanguine, l'état neurologique, la température du corps. On redoute la triade mortelle : hypothermie, acidose, coagulopathie. Les gestes de réanimation doivent être entrepris en même temps que le traitement des lésions associées et le contrôle des lésions osseuses.

Le sanglage périnéal peu invasif ou le clamp pelvien, dont nous connaissons les contre-indications, peuvent refermer et stabiliser provisoirement un bassin ouvert.

La laparotomie d'urgence est indiquée devant un choc ne répondant pas au traitement et laissant supposer un état de mort imminente. Elle permet le bilan des lésions viscérales, les gestes d'hémostase et le tamponnement (*packing*) par champs provisoirement laissés. Le tamponnement par champs peut permettre le contrôle hémorragique d'une situation exceptionnelle. Richardson [45] l'a utilisé avec succès et en association à d'autres méthodes dans les fractures ouvertes. Josten [46], de l'école allemande, l'a conseillé, lors du symposium de la Sofcot en 1996, dans les situations dramatiques car l'embolisation, dont il n'était pas partisan, n'agissait que sur le saignement artériel. La laparotomie d'hémostase est finalement, à l'heure actuelle, d'indication rarissime et ne peut être discutée que lorsque l'on pense que c'est peut-être la seule solution pour sauver le patient.

La colostomie est indiquée devant une plaie périnéale ou une rupture du rectum et est systématique pour Katsoulis [41] car elle réduit le risque infectieux. Elle doit être réalisée suffisamment haute pour être appareillée au voisinage d'un fixateur externe.

L'artériographie est un geste diagnostique, mais aussi thérapeutique, permettant l'embolisation des artères qui saignent. L'embolisation artérielle permet l'obturation des branches de

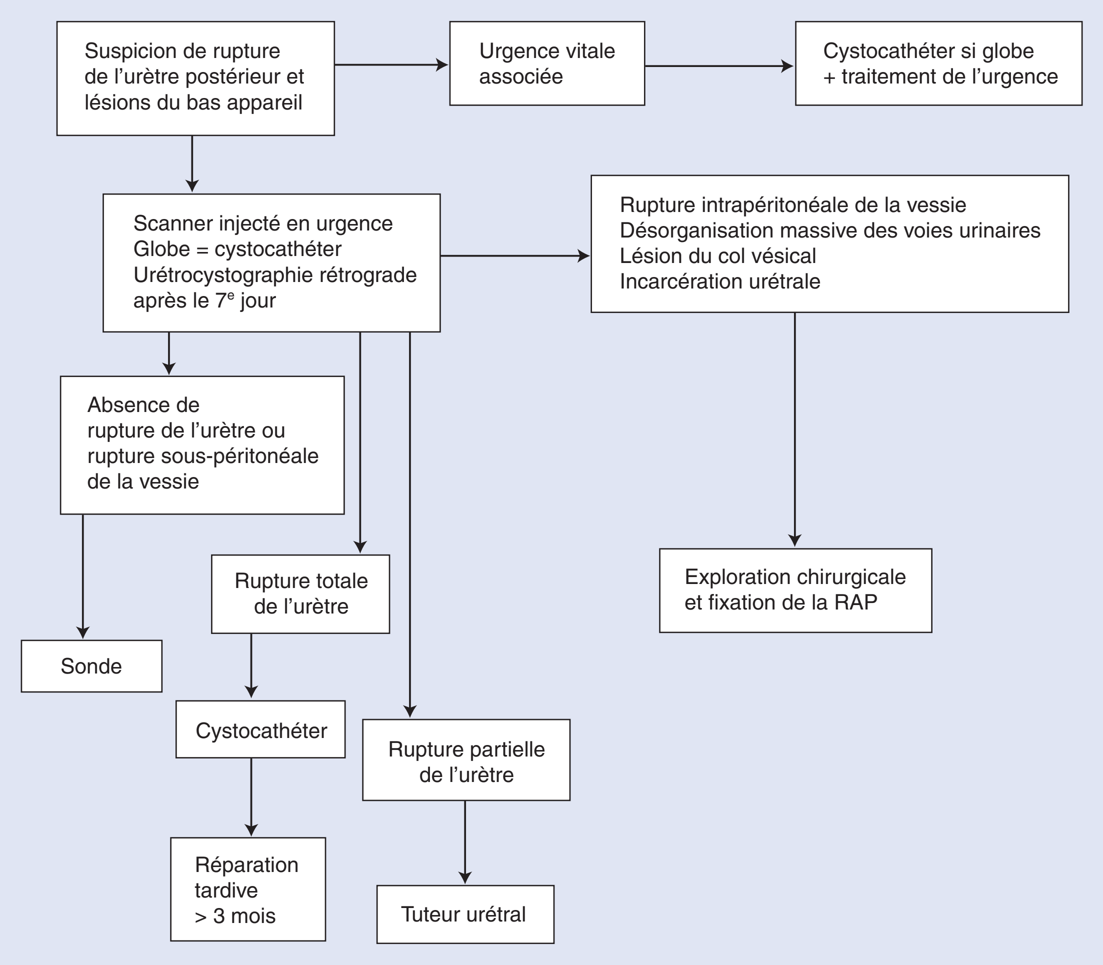

Figure 18. Arbre décisionnel. Prise en charge des lésions urinaires. RAP : rupture de l'anneau pelvien.

l'artère iliaque interne et même parfois l'obturation de son tronc. Elle peut être répétée dans le temps et nécessite un opérateur et un plateau technique adapté. Cette technique, largement utilisée, a pour principale complication la nécrose ischémique des organes pelviens et de la peau déjà rapportée en 1986 par Chaufour [47]. Son principal inconvénient est de prendre du temps et de nécessiter le transport du blessé en salle d'artériographie.

Le clamp pelvien et l'embolisation sont de plus en plus utilisés mais cela ne doit pas être systématique car nous en connaissons les complications. Ils sont discutés devant la persistance d'un choc après les premières manœuvres de réanimation. Sadri [48] rapporta une série rétrospective continue de 55 lésions type B ou C ; 14 patients hémodynamiques instables bénéficièrent dans un premier temps de l'implantation d'un clamp, seuls cinq patients nécessitèrent la réalisation d'une artériographie d'embolisation secondaire.

La présence d'un globe ou d'une hémorragie urétrale nécessite la réalisation d'un scanner injecté, puis d'une urétrocystographie rétrograde après le 7e jour. Le sondage n'est autorisé que si l'urètre n'est pas rompu ou devant une rupture partielle et minime. En cas de lésion importante de l'urètre, le cystocathétérisme sus-pubien est nécessaire. Soulignons que celui-ci augmente le risque infectieux de la chirurgie pubienne à ciel ouvert. Il n'est indiqué que chez le patient présentant un globe avant la réalisation de l'urétrocystographie rétrograde. La prise en charge immédiate secondaire et tardive des lésions urinaires est sur l'algorithme de la Figure 18.

L'implantation d'un fixateur externe est le traitement de choix pour stabiliser les RAP chez les polytraumatisés et en cas de lésions ouvertes. Il peut être réalisé d'une part en urgence pour stabiliser une RAP dans un but d'hémostase ou en cas de lésion ouverte, d'autre part en différé si l'on pense que le patient ne pourra bénéficier d'une chirurgie à ciel ouvert.

La chirurgie à ciel ouvert permet une meilleure réduction que le FE, mais ne peut être indiquée que si l'état du patient est stable et satisfaisant et en l'absence de lésions cutanées.

L'ensemble des éléments de la prise en charge peut être résumé dans l'algorithme de la Figure 19.

■ Séquelles des ruptures de l'anneau pelvien

Les pseudarthroses et les cals vicieux post-traumatiques de l'anneau pelvien sont peu fréquents [49-51]. Ils sont plus fréquemment secondaires à une lésion par cisaillement (type C) ou à un traitement orthopédique ou par fixateur externe plutôt qu'à une ostéosynthèse interne [3, 20, 33].

Les patients survivant à des traumatismes mettant en danger le pronostic vital sont rarement demandeurs d'une intervention itérative sauf en cas de gêne fonctionnelle majeure. La plupart des déformations sont bien tolérées, principalement grâce à une compensation qui se fait au niveau du rachis lombaire et de la hanche.

Mears [52] classe les séquelles traumatiques de l'anneau pelvien en quatre groupes : type I : pseudarthrose sans déformation ; type II : cal vicieux stable ; type III : pseudarthrose avec déformation, instable ; type IV : pseudarthrose avec déformation, partiellement stabilisée par des ossifications hétérotopiques.

Symptomatologie

Les doléances portent principalement sur la douleur. Ces douleurs sont la conséquence d'un cal vicieux, d'une pseudarthrose ou d'une arthrose mais aussi d'une neuropathie post-

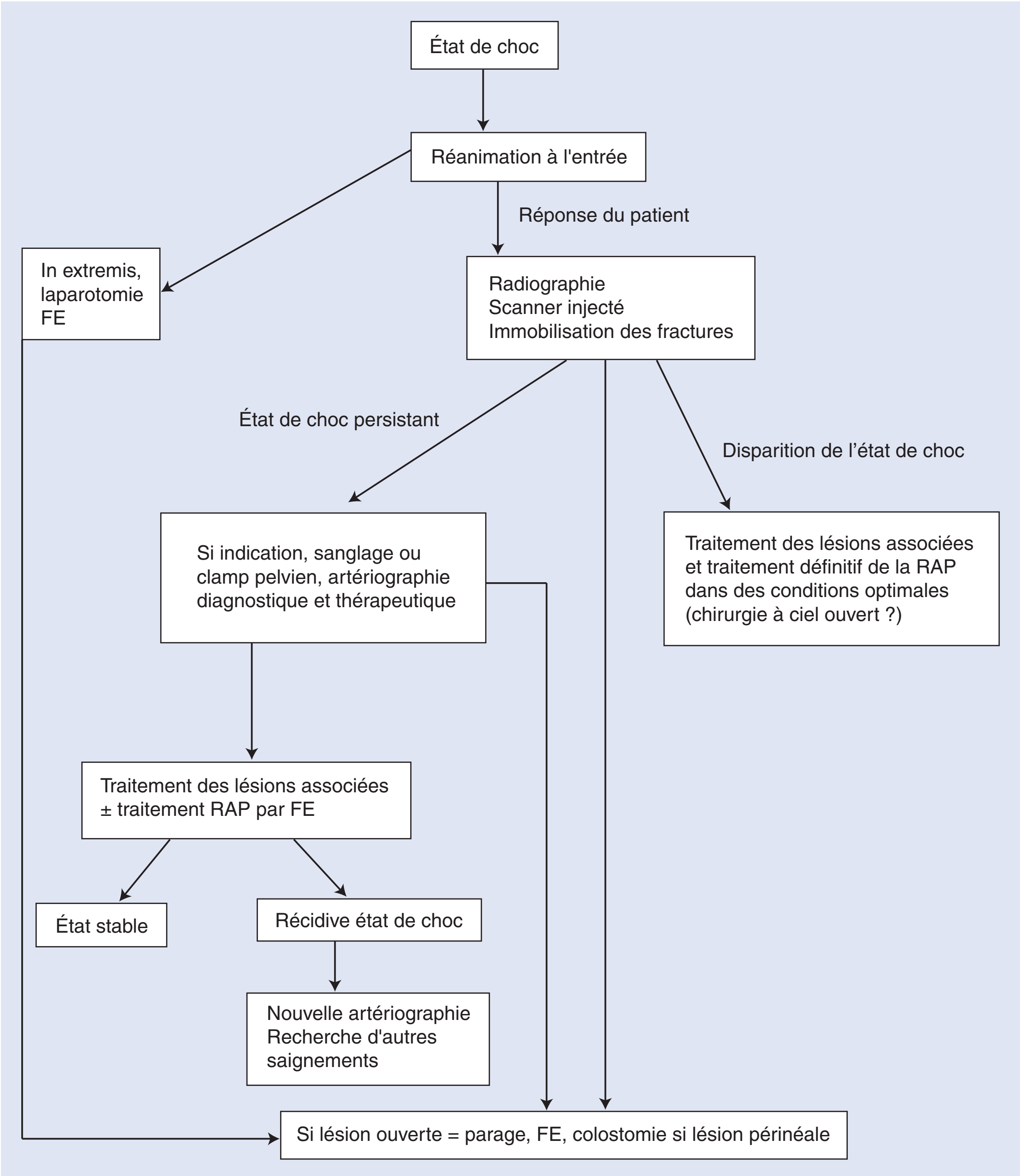

Figure 19. Arbre décisionnel. Prise en charge des ruptures de l'anneau pelvien (RAP) chez les polytraumatisés. FE : fixation externe.

traumatique. Il est difficile de faire la part des douleurs ostéoarticulaires et neurologiques. On peut s'aider d'une infiltration test.

Une instabilité fut ressentie par 81 % des patients présentant une séquelle de types I et III de Mears [52].

Les cals vicieux peuvent entraîner une inégalité de longueur et une diminution des amplitudes articulaires de la hanche. Chez la femme, dyspareunies et dystocie sont séquellaires de lésions de type B ou C en endorotation. La station assise peut être douloureuse en cas de cal vicieux ischiatique.

Les lésions neurologiques associées doivent être documentées grâce à un électromyogramme de référence. Majeed [53] estima que la récupération se faisait en 3 mois à 2 ans et que les déficits résiduels étaient souvent la conséquence de traumatismes initiaux sévères.

Bilan

L'évaluation des séquelles des traumatismes de l'anneau pelvien doit être réalisée cliniquement et radiographiquement. Il y a souvent une discordance radioclinique avec des lésions importantes à l'imagerie et une gêne fonctionnelle mineure. Majeed [54] a proposé un score sur 100 points basé sur cinq items : la douleur, la station debout et la marche, la station assise, l'activité sexuelle et la reprise du travail. Ce score ne prend pas en compte les lésions neurologiques associées et est influencé par les séquelles des lésions associées de l'appareil locomoteur.

La réalisation d'infiltrations de l'articulation sacro-iliaque à la lidocaïne sous contrôle tomodensitométrique aide à prouver le rôle de la sacro-iliaque dans les phénomènes douloureux. L'instabilité peut être quantifiée grâce à un amplificateur de brillance et grâce à des radiographies en appui monopodal.

Possibilités thérapeutiques

Différents gestes chirurgicaux peuvent être proposés. L'arthrodèse sacrocoxale, avec ou sans réduction du cisaillement, recherche la restauration de l'indolence. Les grandes déformations et les instabilités du bassin nécessitent plusieurs temps antérieurs et postérieurs successifs (Fig. 20). Le premier temps est en général postérieur. C'est une ostéotomie sacrocoxale ou iliaque permettant de mobiliser un ou deux hémibassins. Le deuxième temps, en général antérieur, permet de réduire et de fixer l'arc antérieur. Le troisième temps, postérieur,

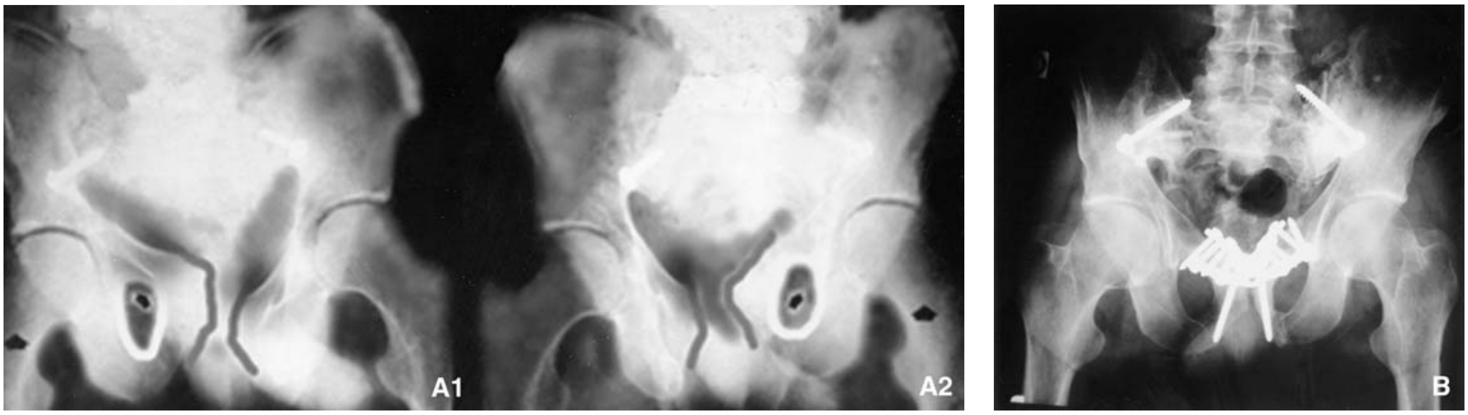

Figure 20.
A. Bassin instable : appui unipodal droit (A1), appui unipodal gauche (A2).
B. Résultat après triple arthrodèse.

permet de réduire et de fixer l'arc postérieur en jouant sur l'élasticité du matériel antérieur.

L'utilisation peropératoire des potentiels évoqués somesthésiques a été défendue par Baumgaertner [55] afin de réduire le risque neurologique lors des manœuvres de réduction.

Dans la série de Mears [52], sur 70 pseudarthroses et 134 cals vicieux opérés, 19 patients étaient indolores, 93 patients marchaient normalement, 66 avaient une légère boiterie mais n'utilisaient pas de canne, 34 marchaient avec une canne et 11 étaient limités à la marche. La consolidation fut obtenue chez 195 patients dans un délai maximum de 8 mois.

Conclusion

La prise en charge chirurgicale des RAP nécessite un traitement adapté au cas par cas. Une bonne prise en charge initiale des ruptures de l'anneau pelvien, passant souvent par une ostéosynthèse interne lorsqu'elle est possible, permet de diminuer les séquelles.

Nous avons individualisé trois types de blessés :
- le sujet âgé chez pour lequel il faut lutter contre les complications de décubitus ;
- le sujet jeune, monotraumatisé, éventualité rare qui devrait permettre la réalisation du traitement idéal de la RAP ;
- le polytraumatisé dont il faut avant tout sauver la vie et sauvegarder les fonctions. Nous avons proposé des algorithmes décisionnels.

Cependant, les traumatismes à haute énergie sont pourvoyeurs de séquelles de l'appareil locomoteur et un certain degré de morbidité persiste malgré un traitement bien conduit.

Références

[1] Malgaigne JF. *Traité des fractures et des luxations*. Paris: JB Baillière; 1855.
[2] Bonnevialle P. Ruptures de l'anneau pelvien. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-072-A-10, 1996 : 29p.
[3] Nordin JY. Fractures du bassin. Symposium de la SOFCOT 1996. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**(supplIII):55-108.
[4] Letournel E. Le traitement chirurgical des traumatismes du bassin en dehors des fractures isolées du cotyle. *Rev Chir Orthop* 1981;**67**:771-82.
[5] Burgess AR, Eastbridge BJ, Young JE. Pelvic ring disruption: effective classification system and treatment protocol. *J Trauma* 1990;**30**:848-56.
[6] Tile M. *Fractures of the pelvis and acetabulum*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1995.
[7] Denis F, Davis S, Comfort T. Sacral fractures: an important problem. Retrospective analysis of 236 cases. *Clin Orthop Relat Res* 1988;**227**:67-81.
[8] Cryer HM, Miller FB, Evers BM, Rouben LR, Selligson DL. Pelvic fracture classification: correlation with hemorrhage. *J Trauma* 1988;**28**:973-80.
[9] Dalal SA, Burgess AR, Siegel JH, Young JW, Brumback RJ, Poka A, et al. Pelvic fracture in multiple trauma: classification by mechanisms is key to pattern of organ injury, resuscitative requirements, and outcome. *J Trauma* 1989;**7**:981-1002.
[10] Melton LJ, Sampson JM, Morrey FB, Ilstrup DM. Epidemiologic study of pelvic fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**155**:43-7.
[11] Pohlemann T, Bosch U, Gänsslen A, Tscherne H. The hannover experience in management of pelvic fractures. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**305**:69-79.
[12] Gänsslen A, Pohlemann T, Paul C, Lobenhoffer P, Tscherne H. Epidemiology of pelvic ring injuries. *Injury* 1996;**27**(suppl1):13-20.
[13] Rittmeister M, Lindsey RW, Kohl HW. Pelvic fracture among polytrauma decedents. Trauma-based mortality with pelvic fracture. À case series of 74 patients. *Arch Orthop Trauma Surg* 2001;**121**:43-9.
[14] Liebergall M, Lowe J, Whitelaw GP, Wetzler MJ, Segal D. The floatting hip. *J Bone Joint Surg Br* 1992;**74**:93-101.
[15] Tonetti J. Fractures instables extracotyloïdiennes de l'anneau pelvien. In: *Conférences d'enseignement*. Paris: Elsevier; 2005. p. 1-9.
[16] Hekayem L. Traumatismes du bassin associés à un état de choc hémorragique. [thèse de médecine], Nice, 2005.
[17] Yiming A, Baqué P, Rahili A, Mayer J, Braccini AL, Fontaine A, et al. Anatomical study of the blood supply of the coxal bone: radiological and clinical application. *Surg Radiol Anat* 2002;**24**:81-6.
[18] Baqué P, Trojani C, Delotte J, Sejor E, Senni-Buratti M, de Peretti F, et al. Anatomical consequences of "open-book" pelvic ring disruption. A cadaver experimental study. *Surg Radiol Anat* 2005;**27**:487-90.
[19] Faringer PD, Mullins JR. Selective faecal diversion in complex open pelvic fractures from blunt trauma. *Arch Surg* 1994;**129**:958-63.
[20] Rommens PM, Hessmann MH. Staged reconstruction of pelvic ring disruption: differences in morbidity, mortality, radiologic results and functional outcomes between B1, B2, B3 add C type lesions. *J Orthop Trauma* 2002;**16**:92-8.
[21] de Peretti F, Cambas PM, Hovorka I, Veneau B, Argenson C. Motorcycle petrol tanks and their role in severe pelvic injuries. *Injury* 1994;**25**:223-5.
[22] Jones AL, Powell JN, Kellam JF, McCormack RG, Dust W, Wimmer P. Open pelvic fractures. A multicenter retrospective analysis. *Orthop Clin North Am* 1997;**28**:345-50.
[23] Devine PC, Devine Jr. CJ. Posterior urethral injuries associated with pelvic fractures. *Urology* 1982;**20**:467-70.
[24] Koraitim MM, Marzouk ME, Atta MA, Grabi SS. Risk factors and mechanism of urethral injury in pelvic fractures. *Br J Urol* 1996;**77**:876-80.
[25] Tonetti J, Cazal C, Eid A, Badelescu A, Martinez T, Vouaillat H. Lésions neurologiques des fractures de l'anneau pelvien. À propos d'une série prospective continue de 50 lésions pelviennes postérieures opérées par vissage ilio sacré. *Rev Chir Orthop* 2004;**90**:122-31.
[26] Bellabarba C, Schilhauer TA, Nork SE, Barei DP, Routt ML, Chapman J. Decompression and lumbopelvic fixation for highly displaced sacral fracture-dislocations with neurologic deficits. Proceedings of the NASS 19th annual meeting. *J Spinal Disord Tech* 2004;**4**:256.
[27] Pennal GF, Tile M, Waddell JP, Garside H. Pelvic disruption: assessment and classification. *Clin Orthop Relat Res* 1980;**151**:12-21.

[28] Bottlang M, Krieg JC, Mohr M, Simpson TS, Madey SM. Emergent management of pelvic ring fractures with use of circumferential compression. *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**(suppl2):43-7.
[29] Bottlang M, Simpson T, Sigg J, Krieg JC, Madey SM, Long WB. Non invasive reduction of open-book pelvic fractures by circumferential compression. *J Orthop Trauma* 2002;**16**:367-73.
[30] Routt ML, Falicov A, Woodhouse E, Schildauer TA. Circumferential pelvic antishock sheeting: a temporary resuscitation aid. *J Orthop Trauma* 2002;**16**:45-8.
[31] Ganz R, Krushelle RJ, Jakob RP, Kuffer J. The antichock pelvis clamp. *Clin Orthop Relat Res* 1991;**267**:71-8.
[32] Tile M. Pelvic ring fractures: should they be fixed? *J Bone Joint Surg Br* 1988;**70**:1-2.
[33] Lindahl J, Hirvensalo E, Böstman O, Santa Virta S. Failure of reduction with an external fixator in the management of injuries of the pelvic ring. *J Bone Joint Surg Br* 1999;**81**:955-62.
[34] Ebraheim N, Rusin J, Coombrs R. Percutaneous computer tomography stabilisation of pelvic fracture: preliminary report. *J Orthop Trauma* 1987;**1**:197-204.
[35] Nelson DW, Duwelius PJ. CT-guided fixation of sacral fractures and sacroiliac joint disruptions. *Radiology* 1991;**180**:527-32.
[36] Eude P, Damon F, Eude G, de Peretti F, Aboulker C. Ostéosynthèse percutanée des fractures du bassin sous contrôle tomodensitométrique. *J Radiol* 2000;**81**:63-8.
[37] Laude F. Technique de vissage ilio-sacro-iliaque par voie percutanée dans les disjonctions sacro-iliaques et dans les fractures du sacrum. In: Saillant G, Camelot C, Ramare S, editors. *Traitement des lésions traumatiques récentes du rachis*. Montpellier: Sauramps Médical; 1997. p. 127-32.
[38] Tonetti J, Carrat L, Lavalle S, Pittet L, Cinquin P, Merloz P. Percutaneous iliosacral screw placement using image guided technique. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**354**:103-10.
[39] Petrisor B, Bhandari M. Injuries to the pelvic ring: incidence, classification, associated injuries and mortality rates. *Curr Orthop* 2005;**19**: 327-33.
[40] Olson S, Pollak A. Assessment of pelvic ring stability after injury: indication for surgical stabilization. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**329**: 15-27.
[41] Katsoulis E, Drakoulakis E, Giannoudis P. Management of open pelvic fractures. *Curr Orthop* 2005;**19**:345-53.
[42] Keel M, Trentz O. Acute management of pelvic ring fractures. *Curr Orthop* 2005;**19**:334-44.
[43] Yerasimides J, Roberts C. Pelvic fractures and genitourinary injuries. *Curr Orthop* 2005;**19**:354-61.
[44] Lynch TH, Martinez Pineiro L, Plas E, Serafetinides E, Turkeri L, Santucci RA, et al. EAU guidelines on urological trauma. *Eur Urol* 2005;**47**:1-5.
[45] Richardson JD, Harty J, Amin M, Flint LM. Open pelvic fracture. *J Trauma* 1982;**22**:533-8.
[46] Josten C, David A. Mesures d'urgence dans les lésions complexes de l'anneau pelvien dans les fractures du bassin. *Rev Chir Orthop* 1997; **83**(supplIII):66-9.
[47] Chaufour J, Melki JP, Riche MC, Fernand M, Cormier JM, Laurian C, et al. Complications vasculaires hémorragiques des fractures du bassin. Place de l'embolisation. *Presse Med* 1986;**15**:2097-100.
[48] Sadri H, Nguyen-Tang T, Stern R, Hoffmeyer P, Peter R. Control of severe hemorrhage using C-clamp and arterial embolization in hemodynamically unstable patients with pelvic ring disruption. *Arch Orthop Trauma Surg* 2005;**125**:443-7.
[49] Matta JM, Dickson K, Markovich GD. Surgical treatment of pelvic nonunions and malunions. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**329**:199-206.
[50] Tornetta P, Matta JM. Outcome of operatively treated unstable posterior pelvic ring disruptions. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**329**:186-93.
[51] Vanderschot P, Daenens K, Broos P. Surgical treatment of post-traumatic pelvic deformities. *Injury* 1998;**29**:19-22.
[52] Mears DC, Velyvis J. Surgical reconstruction of late pelvic post-traumatic non-union and malalignment. *J Bone Joint Surg Br* 2003;**85**: 21-30.
[53] Majeed SA. Neurologic deficits in major pelvic injuries. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**282**:222-8.
[54] Majeed SA. Grading the outcome of pelvic fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:304-6.
[55] Baumgaertner MR, Wegner D, Booke J. SSEP monitoring during pelvic and acetabular fracture surgery. *J Orthop Trauma* 1994;**8**:127-33.

F. de Peretti (de-peretti.f@chu-nice.fr).
C. Pelegri.
CHU de Nice, hôpital Saint-Roch, service de traumatologie-orthopédie, 5, rue Pierre-Dévoluy, BP 1319, 06006 Nice cedex 1, France.

X. Carpentier.
CHU de Nice, hôpital Pasteur, service d'urologie, 30, avenue de la Voie-Romaine, BP 69, 06002 Nice cedex 1, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : de Peretti F., Pelegri C., Carpentier X. Ruptures extracotyloïdiennes de l'anneau pelvien chez l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-072-A-10, 2007.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-104-A-10 (2004)

Arthrose de la cheville et de la sous-talienne

N. Biga
R. Beccari
J. Simonet

Résumé. – L'arthrose de la cheville et l'arthrose de la sous-talienne sont pratiquement toujours post-traumatiques. L'arthrose tibiotalienne est habituellement bien tolérée, sauf après certains cals vicieux chirurgicaux malléolaires à l'origine de malrotation du talus et d'incongruence articulaire extrêmement pathogène. Sur le plan chirurgical, la technique la plus utilisée est l'arthrodèse, garante de bons résultats si l'on accorde un soin particulier à la détermination de la position peropératoire qui doit être contrôlée radiologiquement et si l'on s'attache à adapter la technique aux lésions anatomiques et notamment à l'impératif d'extension ou non à la sous-talienne postérieure, point clef du diagnostic avant l'intervention. La chirurgie arthroplastique prothétique (prothèses de 3e génération) est prometteuse. Elle nécessite d'être validée par l'analyse de séries au recul plus important en termes de survie de l'ancrage des implants. Quant à l'arthrose sous-talienne isolée, elle répond à l'arthrodèse sous-talienne après analyse soigneuse des dégâts anatomiques locaux et de leur retentissement sur l'architecture globale du pied pour adapter la technique à la situation anatomique.

Mots-clés : *Arthrose de la cheville ; Arthrose de la sous-talienne ; Arthrodèse du cou-de-pied ; Prothèse totale de cheville ; Arthrodèse de la sous-talienne*

Introduction

L'arthrose primitive de la cheville (articulation talocrurale) et de la sous-talienne sont deux pathologies exceptionnelles en regard de la fréquence de l'arthrose post-traumatique. Les séquelles des fractures bimalléolaires représentent de loin l'étiologie la plus fréquente en raison de la prévalence de ces lésions qui occupent le troisième rang des traumatismes des membres après les fractures de l'extrémité inférieure du radius et celles de l'extrémité supérieure du fémur. L'arthrose sous-talienne complique les fractures du calcanéus et du talus. Elle peut toutefois représenter l'aspect évolutif d'une arthrose de la cheville. Cette association est d'importance, car si en théorie l'expression clinique est très différente et ne prête guère à confusion, la présence simultanée de ces deux lésions peut soulever des difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

Sur le plan thérapeutique, après la longue phase habituelle de tolérance fonctionnelle, la chirurgie d'ankylose représente la solution la plus souvent utilisée, les arthroplasties prothétiques n'ayant pas encore fait la preuve, en termes de relation avantages-risques, de leur supériorité à long terme.

Enfin, sur le plan épidémiologique, la distribution est inégale : sur 100 fractures du cou-de-pied, il existe environ 80 à 85 fractures bimalléolaires, 10 à 15 fractures du pilon tibial et cinq fractures du talus. Ces lésions ont un pouvoir pathogène très variable ; les fractures du pilon tibial pourvoient à elles seules près d'un tiers des arthrodèses talocrurales.

N. Biga (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Adresse e-mail : Norman.Biga@chu-rouen.fr
R. Beccari (Chef de clinique des Universités, assistant des Hôpitaux)
Département d'orthopédie-traumatologie, chirurgie plastique. CHU Charles Nicolle, 76031 Rouen cedex, France.
J. Simonet (Praticien hospitalier)
Département d'imagerie médicale. CHU Charles Nicolle, 76031 Rouen cedex, France.

Arthrose de l'articulation talocrurale

FACTEURS ÉTIOLOGIQUES : FRACTURES BIMALLÉOLAIRES

Matériel d'étude et méthodologie

Nous nous appuierons sur les conclusions d'une étude multicentrique réalisée pour la Société d'orthopédie de l'Ouest [2] avec l'objectif d'évaluer, dans la genèse de l'arthrose, le rôle pathogène des défauts réductionnels à consolidation. Cette étude a permis de colliger 275 dossiers de fractures bimalléolaires avec un recul moyen de 5 ans. Pour chacune de ces fractures, a été dressé, à consolidation, un inventaire complet de tous les défauts réductionnels grâce à l'analyse de clichés comparatifs des deux chevilles de face et de profil en charge. Ont été pris en compte l'état de l'interligne articulaire (en termes d'épaisseur et de congruence), la morphologie des malléoles, de la syndesmose, et surtout le centrage du talus grâce à la réalisation du test de Skinner (permettant la détermination avec précision du centre de la poulie talienne par rapport à l'axe anatomique du tibia). Toutes les mesures ont été effectuées par référence au côté opposé. L'état anatomique articulaire, au recul maximal, a été évalué sur des radiographies en charge grâce à l'utilisation d'une grille de cotation où le critère essentiel d'analyse était l'épaisseur de l'interligne. Les chevilles jugées indemnes d'arthrose ne présentaient aucune anomalie de l'interligne et de la texture osseuse par rapport au côté opposé. L'arthrose a été classée en quatre stades :

– arthrose incipiens pour les pincements articulaires isolés < 20 % ;

– arthrose caractérisée pour les pincements compris entre 20 et 70 % ;

– arthrose sévère pour les pincements > 70 % ;

– le stade ultime étant réservé aux lésions ayant abouti à la réalisation d'une arthrodèse dans le délai d'observation.

Ainsi, ont pu être recensées 133 arthroses dont les deux tiers correspondaient à une arthrose caractérisée.

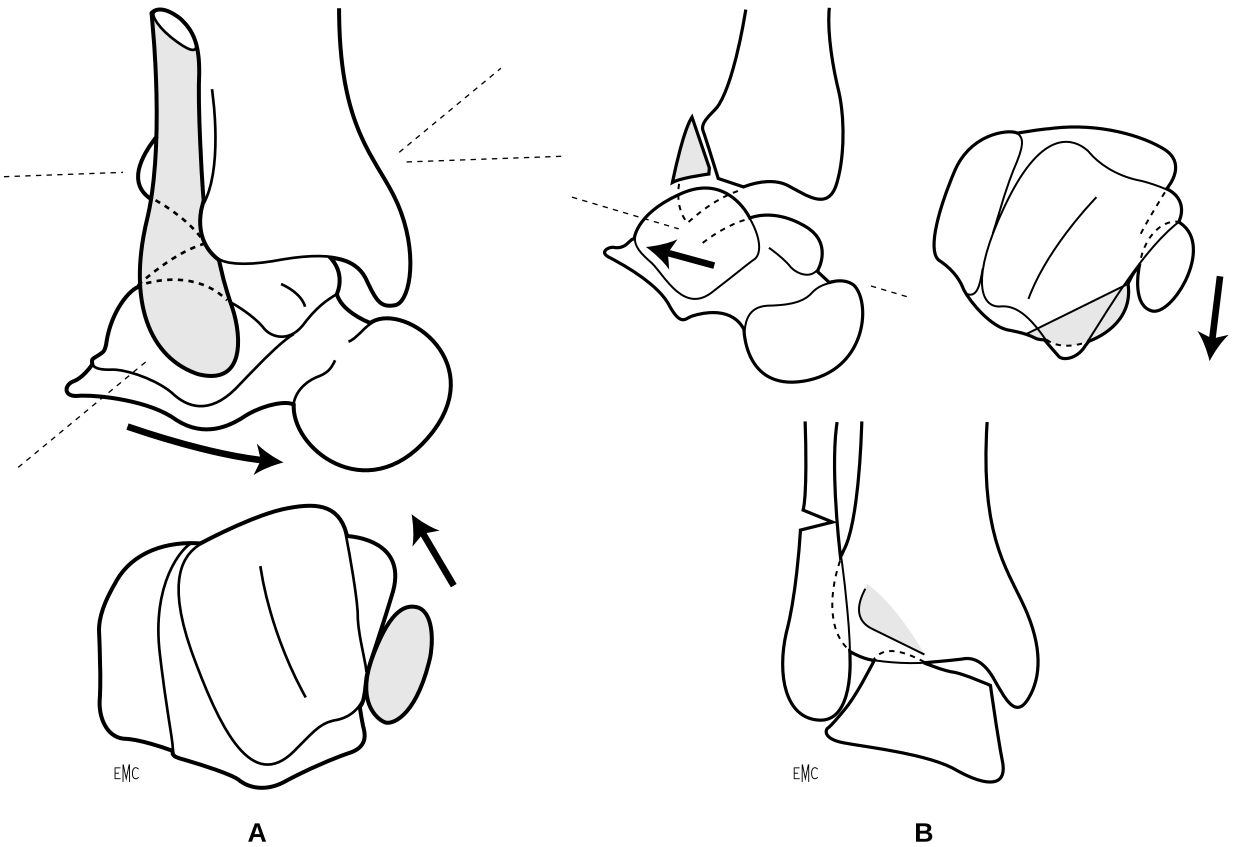

Figure 1 *Arthrose excentrée sur pince étroite par malrotation talienne. A. Arthrose à point de départ antérieur (noter le conflit talomalléolaire externe distal). B. Arthrose à point de départ postérieur (noter l'engagement du dôme talien dans le defect postéroexterne du plafond de la mortaise).*

■ *Résultats* [2, 3]

Facteurs extrathérapeutiques

Parmi ceux-ci, trois éléments étiologiques ont pu être retenus :

– l'âge, significativement plus élevé dans le groupe des chevilles arthrosiques ;

– l'état cutané au premier examen ; l'ouverture a généré environ 50 % d'arthroses caractérisées ; les contusions dermiques fermées (lésions de nécrose tissulaire par écrasement) ont donné lieu à un tiers de complications septiques au pronostic catastrophique (50 % d'arthroses caractérisées) ;

– le type anatomique, facteur pronostique majeur. Les fractures sus-tuberculaires étaient les plus graves avec environ 50 % d'arthroses caractérisées alors que les fractures intertuberculaires se sont révélées les plus bénignes (80 % de chevilles indemnes d'arthrose ou seulement porteuses d'une arthrose incipiens au recul). De même, se sont avérés très pathogènes les enfoncements ostéochondraux (qu'il faut savoir détecter et localiser) et les chondropathies traumatiques secondaires à des traumatismes à haute énergie (fractures-luxations).

Facteurs liés au traitement

La qualité de la réduction conditionne le résultat anatomique final. Il y avait de façon très significative trois fois plus de chevilles indemnes d'arthrose quand la réduction initiale était parfaite. Mais, le rôle pathogène des imperfections réductionnelles varie beaucoup selon les modalités thérapeutiques. La marge de tolérance est considérablement bien meilleure après traitement orthopédique. En effet, en cas de réduction imparfaite, il y avait encore la moitié de chevilles sans arthrose après traitement orthopédique contre seulement un quart après ostéosynthèse.

La sélection d'un groupe caractérisé, à consolidation, par un parfait centrage talien, la normalité de l'interligne et de la syndesmose ont montré que dans le groupe orthopédique, 80 % des chevilles étaient vierges d'arthrose, et qu'en présence d'un ou plusieurs défauts malléolaires, il y avait encore trois chevilles sur quatre sans arthrose.

À l'inverse, dans les mêmes conditions de sélection, il ne subsistait après traitement chirurgical qu'un tiers de cheville sans arthrose (soit deux fois moins qu'après traitement orthopédique). Ceci confirme la notion qu'après ostéosynthèse un seul défaut chirurgical peut à lui seul générer une arthrose ultérieure, même si le centrage talien est initialement bon. À l'opposé, le centrage talien est le garant d'un bon résultat anatomique et fonctionnel à long terme après traitement orthopédique quel que soit l'état des malléoles collatérales.

L'analyse des arthroses aseptiques les plus sévères a permis de mettre en évidence dans ce groupe plusieurs points communs :

– traitement chirurgical initial ;

– bon centrage post opératoire du talus ;

– très grande évolutivité des lésions dégénératives, toutes marquées par l'apparition d'une chondrolyse localisée périphérique aboutissant très rapidement à une désaxation talienne dans le plan frontal précipitant l'évolution arthrogène. Dans tous les cas, la syndesmose n'était pas disloquée à consolidation et dans la période initiale d'évolution.

La sévérité de l'évolution suggère la responsabilité d'une incongruence tibiotalienne par le biais, en l'absence de dislocation de la pince, d'une malrotation du dôme à l'intérieur d'une pince étroite. La cause essentielle est un cal vicieux malléolaire rétrécissant la pince et provoquant un conflit talomalléolaire distal. Ce conflit siège le plus souvent entre l'extrémité distale de la malléole latérale et la facette latérale du talus. C'est principalement la conséquence d'un vice réductionnel de la fibula, en varus le plus souvent, mais aussi en recurvatum ou par allongement (Fig. 1A). Sur le versant médial, il peut s'agir d'un valgus ou d'une malrotation malléolaire. Le conflit talomalléolaire distal peut entraîner un aspect d'élargissement de la syndesmose sur la radiographie de face créant un faux diastasis intertibiofibulaire. Cet aspect traduit en réalité une sténose de la pince et ne doit pas conduire à la mise en place d'une vis de fixation de la syndesmose (syndesmodèse) sous peine d'accentuer et de fixer la malrotation du talus. Il faut au contraire, dans cette circonstance, rechercher un vice réductionnel et reprendre l'ostéosynthèse.

Figure 2 *Arthrose tibiotalienne après entorses à répétition. Noter, de face, la bascule talienne en varus, l'absence de dislocation de la pince (A) ; et de profil (B) la subluxation antérieure du dôme talien (flèches), et le pied creux interne (ligne de Meary).*

Quant aux cals vicieux malléolaires orthopédiques, leur habituelle tolérance est expliquée par un mécanisme de rattrapage réciproque des différentes composantes du déplacement qui restaure la congruence talomalléolaire (par exemple un élargissement induit par un éventuel raccourcissement peut être compensé par un varus et un recurvatum malléolaire qui ont un effet sténosant).

DIFFÉRENTS TYPES D'ARTHROSE

L'analyse des 133 chevilles arthrosiques a permis d'individualiser plusieurs types d'arthrose et parmi ceux-ci les arthroses centrées et les arthroses excentrées. [3]

■ *Arthroses centrées, à congruence conservée*

Elles sont rares et lentement évolutives. Elles sont secondaires à la réduction isolée de la surface articulaire sans malrotation ni déplacement du talus, comme peut l'induire un cal vicieux malléolaire postérieur isolé et de petite taille ne compromettant pas la stabilité antéropostérieure de la cheville. La congruence articulaire globale est respectée.

■ *Arthroses excentrées avec incongruence*

Elles sont beaucoup plus fréquentes et comportent un déplacement du talus ; celui-ci peut s'effectuer à l'intérieur d'une pince large ou d'une pince étroite.

Arthrose excentrée sur pince large

Elle fait suite, le plus souvent, à un déplacement talien linéaire dans le plan frontal et est le terme des échecs du traitement orthopédique. Elle est lentement évolutive. Elle est habituellement à point de départ latéral (« arthrose valgisante externe »).

Arthroses excentrées sur pince étroite

Elles sont très différentes car leur évolutivité est très rapide et peut conduire à une arthrodèse en quelques années. Elles surviennent après cals vicieux chirurgicaux rétrécissant la pince par association fréquemment d'un varus fibulaire et d'une vis de syndesmodèse.

Cette arthrose peut être à point de départ antérieur (Fig. 1A) ; c'est le cas le plus fréquent. Quand la marge postérieure du tibia est intacte, le conflit talomalléolaire latéral distal chasse le secteur antérolatéral du dôme vers l'avant, ce qui provoque une rotation médiale et une bascule en varus du talus, créant elles-mêmes les conditions d'une importante surcharge antéromédiale et d'une arthrose très évolutive.

L'arthrose peut aussi être à point de départ postérieur (Fig. 1B) par recul du dôme à l'intérieur d'une pince étroite dans un defect postérolatéral du plafond de la mortaise (fragment marginal postérieur déplacé et/ou enfoncement ostéochondral).

En définitive, les arthroses sur malrotations taliennes compliquant les cals vicieux chirurgicaux ont une grande évolutivité. C'est la justification de l'impératif d'exactitude de réduction en matière d'ostéosynthèse. Il n'en demeure pas moins que le traitement chirurgical des fractures malléolaires est le garant des meilleurs résultats anatomiques et fonctionnels, si la réduction postopératoire est parfaite. Cette réduction sans défaut est facile à obtenir pour les fractures à trait simple ; elle est plus malaisée lorsque le foyer est comminutif. Il faut alors s'attacher à obtenir la réduction la plus exacte possible, faute de quoi le résultat risque d'être compromis à plus ou moins court terme.

■ *Autres circonstances d'arthroses par malrotation talienne*

Une malrotation talienne peut être incriminée dans d'autres circonstances étiologiques.

Le pied plat valgus est responsable d'un équin de l'arrière-pied et d'une importante rotation médiale talienne par bascule de la tête du talus en dedans du calcanéus. Celle-ci crée, outre une incongruence articulaire, une majoration de la divergence talocalcanéenne qui est responsable d'un valgus de l'arrière-pied et d'une augmentation des contraintes valgisantes. Cela peut expliquer certaines évolutions catastrophiques provoquées par la survenue d'une fracture bimalléolaire sur pied plat valgus.

L'entorse de la cheville reste éminemment bénigne dans la très grande majorité des cas. En revanche, exceptionnellement, la laxité chronique de la cheville peut aboutir à des lésions dégénératives très marquées et rapidement évolutives. La laxité est alors fréquemment associée à un pied creux interne (qui place l'arrière-pied en varus) et à une brièveté du tendon calcanéen (qui facilite la subluxation en avant du dôme talien) (Fig. 2). La défaillance du plan capsulaire antérolatéral de la cheville entraîne, dans ce contexte, un tiroir talien antérolatéral dynamique extrêmement délétère pour le cartilage articulaire. Il faut savoir reconnaître cette association lésionnelle, où les accidents d'instabilité se compliquent de « crises articulaires » (douleurs, gonflement, difficultés d'appui). Elle doit conduire sans retard à la stabilisation chirurgicale de la cheville et à la correction éventuelle des troubles morphostatiques associés, avant la survenue des lésions cartilagineuses.

AUTRES LÉSIONS OSTÉOARTICULAIRES : FRACTURES DU PILON TIBIAL

Il s'agit pour l'essentiel des fractures du pilon tibial (quel qu'en soit le type anatomique), tant sont exceptionnelles les autres étiologies (nécroses aseptiques du talus post-traumatiques ou non, ostéochondrites, troubles de croissances du cou-de-pied). Les fractures du pilon tibial sont très pathogènes, car malgré leur faible prévalence, elles sont responsables à elles seules d'un tiers des arthrodèses de la cheville. Ces lésions sont susceptibles d'associer

dans les cas les plus graves, les conséquences d'une désaxation épiphysaire, d'atteintes malléolaires et surtout de lésions ostéochondrales directes du plafond de la mortaise (enfoncements ostéochondraux, marches d'escaliers, chondropathie traumatique).

EXPRESSION CLINIQUE

Les principaux signes cliniques sont la douleur, la raideur articulaire, le gonflement et l'instabilité du cou-de-pied, de sorte que le diagnostic clinique est habituellement facile. La corrélation entre l'expression clinique et le stade évolutif de l'arthrose a montré que gonflement et instabilité étaient peu spécifiques, mais qu'en revanche la douleur et l'enraidissement, et spécifiquement la perte de la flexion dorsale étaient les marqueurs les plus sensibles de la gravité de l'arthrose. [2] Ce sont donc ces deux critères cliniques que nous analyserons. Il faut toutefois souligner en préambule la très bonne tolérance clinique de l'arthrose puisque, dans la série de référence, et à l'exception de la perte de la flexion dorsale de la cheville, 65 % des chevilles affectées d'une arthrose caractérisée avaient encore un bon ou très bon résultat.

Enraidissement articulaire – perte de la flexion dorsale

L'arthrose altère peu la flexion plantaire, mais dès le stade d'arthrose incipiens, le retentissement est important sur la flexion dorsale avec, assez rapidement, constitution d'un équin plus ou moins marqué. L'impact sur le schéma de marche est donc très précoce. [11]

Le déroulement harmonieux du pas nécessite en effet 10 à 15° de flexion dorsale, ce qui détermine la répartition entre l'attaque talonnière, l'appui plantaire et l'impulsion sur les têtes métatarsiennes (Fig. 3A). Cliniquement, la perte de la flexion dorsale entraîne d'abord des tiraillements du mollet puis des douleurs poplitées (par l'intermédiaire d'un recurvatum compensateur du genou) et des métatarsalgies (syndrome de surcharge antérieure du pied). Elle provoque également une surcharge articulaire du couple de torsion intéressant certes la médiotarsienne (cassure compensatrice de l'équin de l'arrière-pied), mais surtout la sous-talienne car il se produit alors par mécanisme compensateur, un décollement prématuré du talon (Fig. 3B, C). Ce dernier augmente la durée d'appui sur les têtes métatarsiennes. De surcroît, pendant cette phase de décollement du talon, le couple de torsion supporte non seulement les contraintes statiques du poids du corps, mais aussi les forces dynamiques engendrées par la contraction du triceps sural.

Physiologiquement, il existe au pied une mobilité en flexion plantaire d'une vingtaine de degrés répartie dans la médiotarsienne, le tarse antérieur et la jonction tarsométatarsienne. En revanche, il n'y a dans ces articulations aucune possibilité de flexion dorsale, cette dernière s'effectuant presque uniquement dans la tibiotalienne.

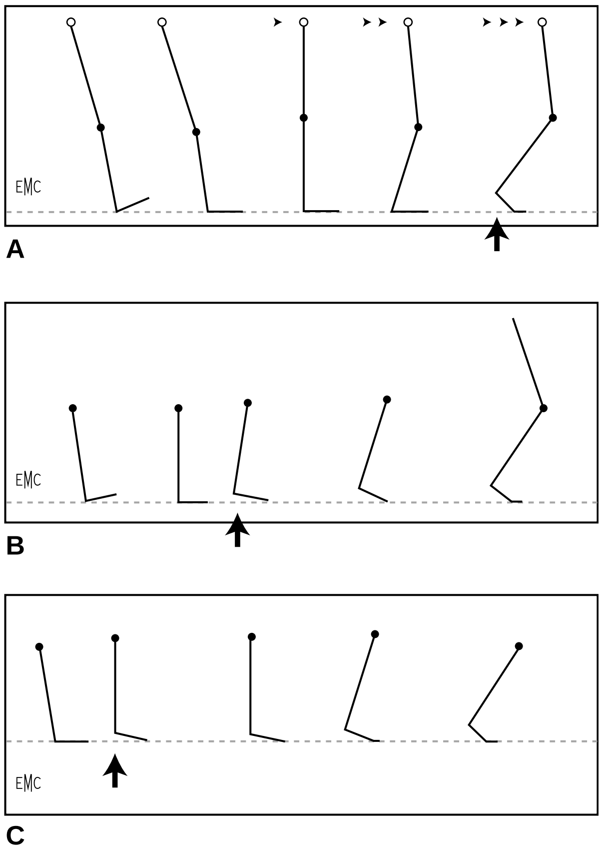

Figure 3 *Déroulement du pas en phase d'appui (la flèche noire courte matérialise le début du décollement du talon). A. Cheville saine (flexion dorsale supérieure à 10°). B. Conséquence de la perte de la flexion dorsale. C. Conséquence d'une raideur en équin.*

Il existe cependant une possibilité d'hyperflexion dorsale supplémentaire de 5 à 10° quand l'amplitude de la tibiotalienne est épuisée. Cette hyperflexion dorsale siège dans la sous-talienne. Normalement, le centre de mouvement de la cheville se situe au milieu de la poulie talienne, les mobilités s'effectuant selon un levier du premier genre où à toute mobilisation en flexion dorsale correspond un déplacement postérieur de même importance (Fig. 4A). Lorsque les possibilités de flexion dorsale de la tibiotalienne sont dépassées, se produit un transfert du centre de mouvement vers l'insertion du tendon calcanéen avec création d'un levier du deuxième genre (Fig. 4B). Le gain d'amplitude s'effectue alors par l'intermédiaire d'une diminution de la hauteur du bloc talocalcanéen, le pied se rapprochant du pilon tibial en feuillet de livre autour d'une charnière postérieure. Cette diminution de

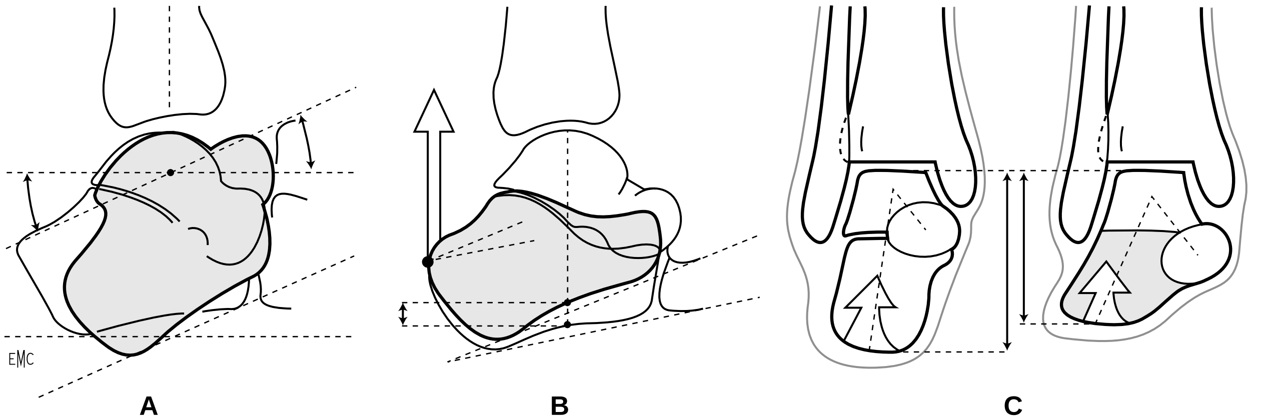

Figure 4 *Centres de mouvement de la cheville. A. Cheville souple (levier du 1er genre). B, C L'épuisement des possibilités de flexion dorsale dans la cheville entraîne le transfert vers l'arrière du centre de mouvement (levier du 2e genre) et la surcharge de la sous-talienne.*

Figure 5 *Arthrose sous-talienne après arthrodèse tibiotalienne. Noter le pincement latéral et la sclérose sous-chondrale localisée (scanner coupes frontales).*

hauteur du bloc talocalcanéen s'effectue grâce à une augmentation de la divergence talocalcanéenne, ce qui provoque un valgus de l'arrière-pied (Fig. 4C) .

Il apparaît que toute perte de la flexion dorsale de la tibiotalienne et, partant, tout équin de l'arrière-pied, entraînent obligatoirement par mécanisme compensateur une surcharge sous-talienne. Ainsi, en termes de décompensation douloureuse, l'arthrose tibiotalienne qui provoque précocement une attitude vicieuse en équin est à l'origine très rapidement d'une surcharge du couple de torsion. Cette souffrance réactionnelle précoce de la sous-talienne peut susciter d'importantes difficultés diagnostiques.

■ *Douleur*

L'analyse de la topographie douloureuse est fondamentale car elle permet de différencier la part qui revient respectivement à la tibiotalienne et à la sous-talienne.

Douleur tibiotalienne

Elle siège en regard de l'interligne le plus souvent en avant avec une topographie caractéristique en fer à cheval antérieur. Elle se projette sur une ligne siégeant 1cm au-dessus de la pointe de la malléole médiale et 2 à 2,5 cm au-dessus de la malléole latérale. Au début, elle évolue souvent par crises articulaires entrecoupées de phases de rémission.

Douleur sous-talienne

Elle siège latéralement, dans la région sous-malléolaire, principalement latérale. Elle comporte des irradiations vers le talon, mais aussi vers l'orifice externe du sinus du tarse, immédiatement en avant du bord antérieur de la malléole latérale. Elle s'accompagne presque toujours d'une instabilité en terrain irrégulier réalisant une instabilité douloureuse très caractéristique.

En pratique

Cette distinction qui est essentielle pour l'indication thérapeutique n'est pas toujours aussi tranchée. On peut alors se trouver confronté à de réelles difficultés diagnostiques nécessitant l'aide d'examens complémentaires.

La radiographie standard n'est pas très fidèle. L'aspect normal de la sous-talienne sur la radiographie de profil n'est pas synonyme d'indolence. De même, les images de remodelage très ancien avec sclérose sous-chondrale et interligne relativement conservé sont souvent asymptomatiques. Enfin, certains aspects radiographiques pathologiques s'accompagnant d'enraidissement en bonne position sont totalement indolores. Le scanner peut être d'une aide importante ; il faut savoir donner leur importance à de petits signes comme une chondrolyse localisée, une sclérose sous-chondrale et de petites géodes érosives en miroir de la sous-talienne postérieure (Fig. 5). Le scanner élimine également une synostose incomplète de

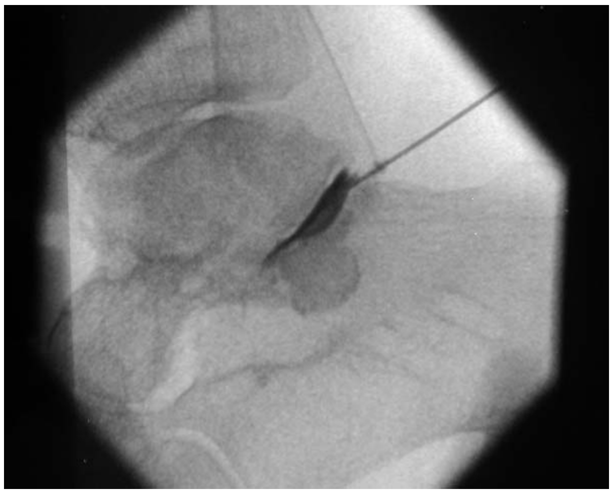

Figure 6 *Arthrographie : opacification de la sous-talienne postérieure par voie postérolatérale.*

l'arrière-pied (talocalcanéenne et surtout calcanéonaviculaire) qui risque de se décompenser après blocage de la cheville.

L'infiltration anesthésique-test sélective est théoriquement un excellent moyen de différencier les deux localisations. En principe, la confrontation des résultats de l'évaluation fonctionnelle après anesthésie-test de la sous-talienne, puis de la tibiotalienne, permet de préciser les responsabilités respectives. Mais la certitude du siège intra-articulaire des infiltrations est parfois difficile à affirmer. De surcroît et surtout, les arthrographies ont montré la possibilité de communication des deux cavités articulaires, circonstance qui enlève toute valeur au test diagnostique. On peut donc, en cas de difficultés, réaliser l'infiltration sous arthroscanner. Cet examen doit être réalisé de façon très précise avec la séquence suivante :

– opacification première de la sous-talienne par voie postérolatérale, rétrofibulaire, sur un patient en décubitus latéral, sous amplificateur de brillance et utilisation de 1 à 2 cm^3 de produit de contraste très dense mêlés à 3 ou 4 cm^3 de Xylocaïne® à 1 ou 2 %. L'objectif est de vérifier la réalité du siège intra-articulaire de l'aiguille et le caractère sélectif de l'anesthésie (Fig. 6) ;

– puis, réalisation des coupes scanographiques sous-talienne et tibiotalienne ;

– enfin, réalisation immédiatement au décours du test fonctionnel (contrôles à intervalles réguliers : mobilité, marche, utilisation des escaliers, appui et saut monopode) grâce à une évaluation sur échelle visuelle analogique (EVA). Un contre-test peut être effectué grâce à la réalisation d'une deuxième infiltration directement dans la tibiotalienne avec le même contrôle sur EVA.

En définitive, le diagnostic clinique et radiographique d'arthrose de la cheville ne soulève habituellement aucune difficulté. Dès lors, il faut apprécier le retentissement fonctionnel, évaluer la situation morphostatique et ses conséquences (équin, désaxation de l'arrière-pied), préciser l'état articulaire par des clichés en charge et obtenir toute précision sur la sous-talienne, élément fondamental du choix thérapeutique.

MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES

Il faut retenir la bonne tolérance clinique de l'arthrose et ne pas oublier que près des deux tiers des chevilles porteuses d'une arthrose caractérisée ont une fonction compatible avec une activité normale ou subnormale.

■ *Traitement non chirurgical*

À côté de la prescription d'antalgiques banals et de la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, la réalisation d'infiltrations articulaires peut être utile en cas de synovite réactionnelle. Ce sont en réalité les règles de chaussage qui sont les plus importantes. La

hauteur du talon doit, avec précision, compenser l'équin. De même, le port de chaussures à tiges montantes semi-rigides peut être un appoint antalgique tout à fait important.

Traitement chirurgical

En préambule, il faut rappeler que le meilleur traitement de l'arthrose est préventif, à savoir réduction exacte, sans défaut, et stabilisation chirurgicale de toute fracture bimalléolaire déplacée. De même, le dépistage précoce de tout vice réductionnel (même minime) en per- et postopératoire avec l'objectif d'une reprise pour parfaire la réduction relève du même raisonnement. L'idéal est de procéder à cette reprise avant consolidation et a fortiori avant l'apparition des phénomènes dégénératifs, tant une éventuelle ostéotomie des cals soulève d'importantes difficultés techniques et se révèle aléatoire dans ses résultats.

Trois méthodes peuvent en pratique se discuter. L'arthrodèse représente le traitement de base ; l'arthroscopie interventionnelle et la prothèse totale de cheville demandent à être validées.

Arthroscopie interventionnelle

En Europe, les auteurs germaniques en sont les principaux défenseurs. Retenons l'expérience de Strecker et al. [11] qui ont publié une série de 178 arthroscopies pour arthrose de la cheville sur une période de 10 ans. L'arthroscopie (par voie antérieure) a permis essentiellement de réaliser des résections d'ostéophytes, des débridements (synovectomie partielle, résection de brides et de conflits ostéoligamentaires antéroexternes) et des interventions de régularisation cartilagineuse pour des lésions profondes et localisées. Au prix d'un très faible taux de complication, et avec un recul moyen de 90 mois, il est fait état de 57 % de bons et très bons résultats durables (douleur absente ou météorologique, périmètre de marche supérieur à 1 km).

Prothèse totale de cheville

Il est particulièrement tentant, comme pour les autres articulations, de réaliser un remplacement prothétique, avec l'objectif de restaurer la mobilité, l'indolence et la stabilité.

Les premières tentatives remontent à 1970 (prothèses de première génération). Elles furent rapidement abandonnées.

L'amélioration suivante (prothèse de deuxième génération) fut un modèle de prothèse non congruente comportant un plateau en polyéthylène et une pièce métallique talienne convexe. Les résultats initiaux, très encourageants, furent marqués par une détérioration après 5 ans par descellement et dégradation des ancrages osseux.

Les derniers modèles (troisième génération) comportent un plateau tibial métallique, une pièce talienne métallique convexe et un insert mobile en polyéthylène de haute densité. Les résultats sont prometteurs, [1, 8, 9] mais les séries, encore relativement peu nombreuses, manquent de recul. Un travail multicentrique de la Société d'orthopédie-traumatologie de l'Est (SOTEST) [6] fait état, sur une série de 114 prothèses avec un recul moyen de 37 mois, d'un taux de satisfaction global de 85 % (avec des résultats modestes sur la récupération de la flexion dorsale). La série de Buechel [5] (promoteur des prothèses de troisième génération) comporte un taux actuariel de survie des implants de 75 % à 10 ans, avec 85 % de bons résultats (gain de 25 % sur la mobilité).

Tous les auteurs s'accordent pour préciser que la prothèse totale de la cheville ne remplace pas l'arthrodèse. Elle répond à des indications très précises : absence de défaut d'axe de face et de profil ; préservation d'une bonne congruence articulaire, notamment de profil ; sous-talienne libre ou enraidie en bonne position. En revanche, les cals vicieux majeurs, les raideurs graves, la présence d'une nécrose du talus et les sujets jeunes, sportifs ou travailleurs de force sont des contre-indications absolues.

En conclusion, cette technique doit être validée par des séries comportant un recul plus important, évaluant la survie des ancrages osseux à long terme. [12] Il faut ne pas perdre de vue, également, les difficultés de reprise en cas d'échec, en raison de la perte de substance osseuse souvent considérable qui fait suite à l'ablation des pièces prothétiques et des problèmes de consolidation des procédés de reconstruction-arthrodèse.

Figure 7 *Double cerclage. Contrôle radiographique peropératoire d'un positionnement satisfaisant.*

Arthrodèse [11]

L'objectif prioritaire est l'obtention per primam de la consolidation en bonne position. Il est fondamental d'être en mesure d'évaluer avec précision l'état de la sous-talienne et la nécessité ou non d'étendre la fusion à cet interligne, avec l'objectif de tout régler en un temps. De même, le positionnement doit permettre le meilleur résultat fonctionnel en préservant au mieux et le plus longtemps possible les articulations d'aval.

Position de l'arthrodèse. Dans le plan frontal : aucun degré de varus ne doit être toléré sous peine d'entraîner une souffrance sous-talienne par rattrapage. La position doit être contrôlée en peropératoire par des clichés cerclés : cerclage talonnier type Meary mais aussi cerclage de l'avant-pied dans le plan des têtes métatarsiennes. Ce double cerclage (Fig. 7) doit contrôler la présence de 5° de valgus talonnier et la bonne position de l'avant-pied (bande d'appui métatarsienne) qui doit se situer dans un plan strictement perpendiculaire à l'axe du tibia. On évite ainsi de laisser une verticalisation du premier métatarsien, facteur de pronation de l'avant-pied et de varus sous-talien compensateur.

Dans le plan sagittal : l'arthrodèse ne doit pas être positionnée en équin. Il faut absolument ménager un peu de talus pour créer une réserve de flexion dorsale. Cette dernière permet d'allonger la phase d'appui plantaire et de sauvegarder la sous-talienne.

En théorie, la position dans le plan sagittal se détermine par référence à l'angle tibiotalien sagittal décrit par l'axe tibial longitudinal et l'axe longitudinal du talus, de profil ; l'angle idéal étant de 105°. [4] Mais cet angle n'a de valeur qu'en l'absence de trouble morphostatique du pied. C'est pourquoi, en pratique, il est préférable de déterminer la position par la répartition réglée de l'amplitude résiduelle globale après fixation provisoire de l'arthrodèse, [13] de sorte que, comme l'a proposé Meary, la mobilité globale résiduelle se répartisse en un tiers de flexion dorsale et deux tiers de flexion plantaire (Fig. 8). Ceci aboutit à régler l'arthrodèse en léger talus, condition sine qua non de succès, comme on l'a vu.

Technique standard : arthrodèse tibiotalienne isolée. L'intervention de base est la technique de Meary. [13] Retenons qu'il faut éviter les décollements cutanés (risque de nécrose de la berge externe) et prendre grand soin de ne pas léser les branches du musculocutané qui croisent l'incision. L'exposition doit permettre un avivement parfait et le réglage du positionnement, contrôlé en peropératoire, après immobilisation provisoire par broches. Lorsque la position est parfaitement déterminée, l'ostéosynthèse est réalisée par deux vis en croix en compression. Il faut être certain de ne pas léser la sous-talienne. Les taux de consolidation dans les diverses séries de la littérature sont élevés et compris entre 80 et 90 % pour ce qui concerne les arthroses isolées de la tibiotalienne.

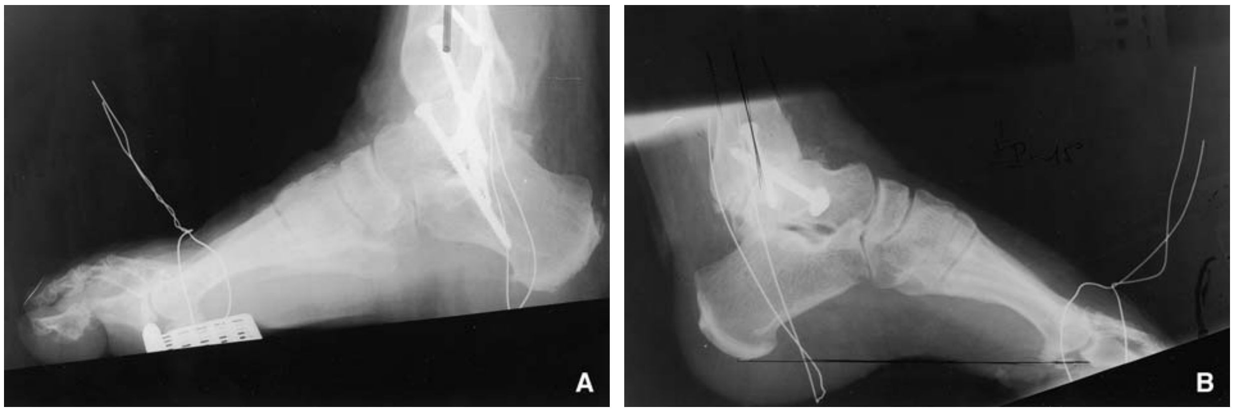

Figure 8 *Réglage du positionnement dans le plan sagittal. Répartition de la mobilité résiduelle globale en un tiers de flexion dorsale (A), deux tiers de flexion plantaire (B).*

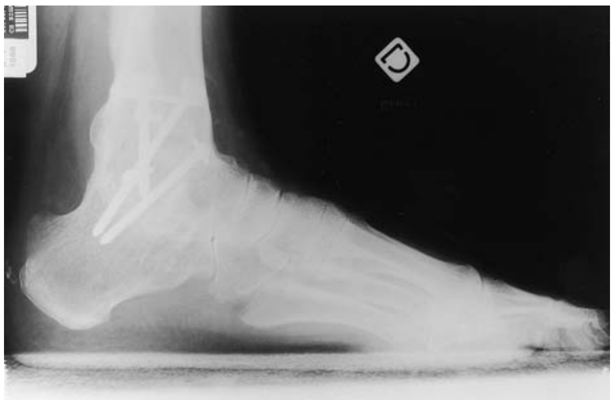

Figure 9 *Arthrodèse tibiotalienne et sous-talienne postérieure. Tolérance radiologique à 25 ans chez un travailleur de force. Noter l'absence de souffrance médiotarsienne.*

Cette technique comporte une variante : elle peut en effet être réalisée sous arthroscopie, ce qui a l'avantage d'alléger les suites et probablement d'augmenter les chances de consolidation. Les impératifs de positionnement sont identiques à ceux de la chirurgie à ciel ouvert. La technique n'est applicable qu'aux arthroses centrées sans désaxation majeure. [10]

En cas d'extension à la sous-talienne. L'intervention de Crawford-Adams est adaptée. Cette voie d'abord transfibulaire est d'un grand intérêt en raison de la sécurité de consolidation apportée par le greffon fibulaire qui est vissé de part et d'autre des foyers. L'abord transfibulaire comporte les deux avantages suivants :

– respect du sinus du tarse et de la sous-talienne antérieure qui fonctionnellement appartient à la médiotarsienne ;

– préservation complète du collier artériel talien, principal apport vasculaire du corps du talus. Cet élément est très important en raison du risque de nécrose du corps du talus induit par l'avivement des deux surfaces articulaires et le risque d'échec de fusion à l'un ou l'autre niveau, ici nettement plus élevé.

Résultats. Le respect des règles de positionnement permet en cas d'arthrodèse isolée, de préserver 5 à 10° en moyenne de flexion dorsale globale et 15 à 20° de flexion plantaire globale. En cas d'extension à la sous-talienne, la mobilité globale résiduelle est de 15 à 20° (il est conseillé ici de placer la plante perpendiculairement à l'axe longitudinal du tibia).

Les résultats fonctionnels sont alors satisfaisants avec plus de 80 % de patients satisfaits et un maintien des résultats à long terme. L'arthrodèse est particulièrement indiquée chez le sujet jeune, réalisant un travail de force (Fig. 9). Enfin, l'extension à la sous-talienne postérieure doit être systématique en cas de pied creux interne en raison de la surcharge obligée du couple de torsion induit par ce trouble morphostatique.

Arthrose sous-talienne

FACTEURS ÉTIOLOGIQUES

L'arthrose sous-talienne isolée ne soulève guère de problème diagnostique. Elle est pratiquement toujours post-traumatique et complique les lésions traumatiques de l'arrière-pied : fractures du calcanéus, fractures du talus, luxation péritalienne.

Le tableau clinique (instabilité douloureuse) évident et les dégâts anatomiques expliquent que l'imagerie a pour objectif premier l'évaluation des lésions ostéoarticulaires et leur retentissement sur la morphologie globale du pied et les interlignes voisins.

Un cas particulier est réalisé par les fractures du talus dont le pronostic fonctionnel est directement lié à l'état de la sous-talienne alors que l'atteinte de la tibiotalienne, radiologiquement au premier plan, reste longtemps bien tolérée.

Dans tous les cas, un scanner est justifié pour analyser les lésions locales et l'état de la médiotarsienne (médiotarsienne latérale notamment en cas de fracture du calcanéus). Les conséquences morphostatiques sur l'architecture globale du pied sont étudiées sur des radiographies en charge avec des clichés cerclés.

TRAITEMENT

Sur le plan thérapeutique, à côté des mesures de chaussage (semelles épaisses, amortissantes, tiges montantes semi-rigides), les infiltrations peuvent être utiles, notamment dans l'attente de phénomènes d'adaptation ou d'enraidissement spontané.

L'arthrodèse est la technique de choix. Elle peut être limitée à la seule sous-talienne quand la médiotarsienne est intacte. [7] Elle peut être réalisée :

– préférentiellement par voie latérale sous- et prémalléolaire, en décubitus dorsal ; l'extension à la médiotarsienne latérale est aisée. Cette voie est réservée aux arthrodèses in situ, et aux corrections de troubles morphostatiques peu importants ;

– plus rarement, par voie postérolatérale, en décubitus ventral (intervention de Gallie), méthode qui a l'avantage de permettre la correction des troubles morphostatiques majeurs, et notamment la restauration de la divergence talocalcanéenne sagittale, en cas de séquelle de fracture du calcanéus par enfoncement horizontal.

Dans tous les cas de reconstruction-arthrodèse, l'utilisation de greffons corticospongieux iliaques est indispensable. Une ostéosynthèse par deux vis en compression introduites par le col du talus et/ou par la tubérosité postérieure du calcanéus est conseillée.

Myerson [7] fait état sur une série de 148 arthrodèses sous-taliennes isolées, d'un taux de consolidation de 92 % chez le non-fumeur (73 % chez le fumeur), et d'un taux d'amélioration fonctionnelle de plus de 53 % (score de l'American Orthopaedic Foot and Ankle Society).

Lorsque les dégâts anatomiques sont trop importants, il est préférable de recourir à la classique double arthrodèse (arthrodèse sous-talienne, médiotarsienne latérale et médiotarsienne médiale).

Conclusion

L'arthrose de la tibiotalienne et de la sous-talienne est le plus souvent post-traumatique. Elle est habituellement bien tolérée sauf après certains cals vicieux malléolaires chirurgicaux à l'origine d'une malrotation du talus. Le traitement chirurgical repose sur l'arthrodèse ; la chirurgie arthroplastique prothétique prometteuse nécessitant d'être validée par des séries au recul plus important. L'analyse fine de la sous-talienne est indispensable en matière d'indication d'arthrodèse. À la condition d'un positionnement parfait, d'une technique rigoureuse tenant compte de la situation anatomique et fonctionnelle de la sous-talienne, les résultats à moyen et long terme apparaissent satisfaisants. Quant à l'arthrose sous-talienne, elle répond favorablement à l'arthrodèse sous-talienne sous réserve d'une technique chirurgicale adaptée à la situation anatomique. Cette dernière peut être réalisée isolément en cas d'intégrité de la médiotarsienne et en l'absence de trouble morphostatique trop important.

Références

[1] Anderson T, Montgomery F, Carlsson A. Uncemented STAR total ankle prostheses. Three to eight-year follow-up of fifty-one consecutive ankles. *J Bone Joint Surg [Am]* 2003; 85: 1321-1329

[2] Biga N, Richter D. Résultats à long terme du traitement des fractures de la pince malléolaire. *Ann Orthop Ouest* 1984; 16: 95-151

[3] Biga N. Arthrose post traumatique de la cheville. In: *Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°28*. Paris: Expansion Scientifique Française, 1987; 259-274

[4] Bresler F, Mole D, Blum A, Rio B, Schmitt D. Arthrodèse tibio-astragalienne : retentissement de la position de fixation du pied. *Rev Chir Orthop* 1993; 79: 643-649

[5] Buechel FF, Pappas MJ. New Jersey low contact stress total ankle replacement. Biomechanical Rationale and review of 32 cementless cases. *Foot Ankle* 1988; 8: 279-280

[6] Delagoutte JP. Retrospective analysis of 110 ankle prostheses. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2002; 12: 198-205

[7] Easley ME, Trnka HJ, Schon LC, Myerson MS. Isolated subtalar arthrodesis. *J Bone Joint Surg [Am]* 2000; 82: 613-623

[8] Kitaoka HB, Patzer GL, Ilstrup DM, Wallricks SL. Survivorship analysis of the Mayo Clinic total ankle arthroplasty. *J Bone Joint Surg [Am]* 1994; 76: 974-979

[9] Kofoed H, Sorensen TS. Ankle arthroplasty for rheumatoid arthritis and osteoarthritis: prospective long-term study of cemented replacements. *J Bone Joint Surg [Br]* 1998; 80: 328-332

[10] Pierre A, Hulet C, Locker B, Souquet D, Jambou S, Vielpeau C. Arthrodèse arthroscopique de la cheville : indications et limites, à propos d'une série de 20 patients. *Rev Chir Orthop* 2003; 89: 144-151

[11] Pietu G. Arthrose tibio-tarsienne. Table ronde. *Ann Orthop Ouest* 2001; 33: 205-236

[12] Pyevich MT, Saltzman CL, Callaghan JJ, Alvine FG. Total ankle arthroplasty: a unique design. Two to twelve-year follow-up. *J Bone Joint Surg [Am]* 1998; 80: 1410-1420

[13] Tomeno B, Piat C. Arthrodèse tibio-astragalienne. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-traumatologie, 44-902, 1990 : 14p.

Arthrose métatarsophalangienne de l'hallux

G. Curvale, I. Farhat, A. Rochwerger

Lésion dégénérative de l'articulation métatarsophalangienne, l'arthrose dite primitive du premier rayon est plus communément désignée en France par le terme d'hallux rigidus, qui en fait, correspond au stade tardif de l'arthrose. De ce fait, les Anglo-Saxons préfèrent le terme d'hallux limitus. Invalidante par les douleurs mécaniques et la gêne au passage du pas, aisément reconnaissable cliniquement et radiologiquement, son traitement est soit médical et conservateur par orthèses ou chaussage adapté, soit chirurgical, les techniques conservatrices s'adressant aux formes modérées, les gestes radicaux aux arthroses évoluées.

Mots clés : Hallux rigidus ; Hallux limitus ; Arthrose ; Arthrodèse métatarsophalangienne

Plan

Introduction

L'arthrose métatarsophalangienne du premier orteil est une affection relativement fréquente et invalidante. Elle est souvent désignée par le terme d'hallux rigidus qui a l'avantage de la brièveté mais qui est en fait relativement réducteur puisqu'il ne désigne que le stade évolué, enraidi de l'affection. De ce fait, les Anglo-Saxons préfèrent le terme d'hallux limitus. Nous nous intéressons à l'arthrose métatarsophalangienne axée du premier rayon du pied de l'adulte. Nous avons écarté de ce sujet l'arthrose secondaire à l'hallux valgus, quoique plus fréquente, pour ne retenir que celle où il n'y a pas de subluxation métatarsosésamoïdienne et où le valgus métatarsophalangien est dans les limites de la normale, ne dépassant pas 20° dans le plan horizontal. Invalidante par les douleurs mécaniques et la gêne au passage du pas, aisément reconnaissable cliniquement et radiologiquement, elle justifie dans les formes de début un chaussage adapté. Les formes devenues invalidantes peuvent relever d'un traitement chirurgical, les techniques conservatrices s'adressant aux formes modérées, les gestes radicaux aux arthroses évoluées. Certaines techniques ont des résultats évalués avec un nombre de cas et un recul conséquents. D'autres ont encore à faire la preuve de leur efficacité sur le long terme.

Physiopathologie

L'articulation métatarsophalangienne doit à la fois être très mobile et résister à d'importantes contraintes. Sa mobilité dans le plan sagittal atteint des amplitudes extrêmes qui dépassent fréquemment 110°. Les surfaces articulaires sont soumises à d'importantes contraintes d'ordre statique lors de la station debout, mais surtout dynamique dans le déroulement du pas. Au cours de celui-ci lorsque l'orteil est en appui sur le sol, le versant sésamoïdophalangien devient le point fixe sur lequel s'appuie le premier métatarsien dans le déroulement du pas, jusqu'à la fin de la phase de propulsion lorsque le gros orteil décolle du sol. C'est dire l'importance de la longueur du gros orteil dans la démultiplication des forces auxquelles sont soumises les surfaces articulaires.

Les études cinématiques [1] ont montré que les mouvements des surfaces articulaires les unes par rapport aux autres sont relativement simples dans le plan sagittal, par glissement de la flexion plantaire vers la flexion dorsale (le vecteur vitesse est tangentiel à la tête métatarsienne). Ce n'est que tout à fait à la fin de la flexion dorsale qu'apparaissent des micromouvements d'impaction articulaire (vecteur vitesse perpendiculaire à la surface articulaire) alors que la base de la phalange s'est déjà pratiquement échappée au dos de la tête métatarsienne. L'arthrose va manifestement perturber cette mécanique. Ceci est évident quand les ostéophytes ont modifié la forme des surfaces articulaires faisant apparaître une butée dorsale limitant la flexion dorsale. Cela est vrai également dès les stades de début quand apparaît une rétraction des parties molles périarticulaires et une limitation des amplitudes articulaires telle que le glissement vers la flexion dorsale est rapidement interrompu et remplacé par l'impaction articulaire dans une position où le gros orteil est encore soumis à d'importantes sollicitations dans le déroulement du pas. C'est dire alors la démultiplication des

contraintes qui apparaissent dans l'articulation, dans le métatarsosésamoïdien, mais surtout à la face dorsale de l'articulation.

■ Étiologies

L'arthrose métatarsophalangienne du premier rayon relève de diverses étiologies, bien qu'il soit relativement fréquent en pratique clinique de ne pas retrouver de cause précise. Les notions d'agression microtraumatique et de surcharge mécanique restent acceptées par la plupart des auteurs. Nombreux sont ceux également qui mettent l'accent sur les facteurs constitutionnels expliquant l'existence de l'hallux rigidus du sujet jeune dès l'adolescence. Parmi les étiologies souvent invoquées on retrouve l'ostéochondrite de la tête métatarsienne responsable d'une partie des arthroses précoces ; certains cas sont clairement attribuables à un traumatisme [2, 3], si ce n'est tous les cas [4]. Les microtraumatismes sont beaucoup plus fréquemment incriminés. Ils peuvent être exogènes liés à certaines pratiques sportives (danse, football, arts martiaux) ou au chaussage surtout lorsqu'il est exigu et à talon surélevé. Les microtraumatismes endogènes liés particulièrement à l'excès de longueur du premier rayon ont été retenus comme cause potentielle de l'arthrose dès le siècle dernier. Davies-Colley, le premier à décrire cette affection en 1857 [5, 6] (il la désigne sous le nom d'hallux flexus, et la rapporte au pincement articulaire), l'attribue à l'hyperpression due au chaussage trop étroit et à un orteil trop long. Cette hallomégalie est le plus souvent due à une première phalange trop longue, aboutissant le plus souvent à un canon des orteils de type égyptien. L'excès de longueur du premier métatarsien peut se voir, associé ou non à celui de la phalange, mais il est plus rare. Une horizontalisation du premier métatarsien est fréquemment notée sans que l'on puisse toujours savoir si elle est la cause ou la conséquence de l'arthrose. Elle est le tronc commun de nombreuses étiologies invoquées (Fig. 1), Cotterill [7] retrouvait dès 1888 un pied plat comme cause constante du rigidus, Jansen [8] en 1921 un pied légèrement éversé, Breitenfelder [9] en 1951 une supination de l'avant-pied particulièrement dans les pieds plats. C'est Lambrinudi [10], en 1938 qui invente le terme de metatarsus primus elevatus expliquant pour lui un certain nombre de cas d'arthrose, cette notion restant aujourd'hui à la base de plusieurs techniques chirurgicales. Les travaux récents semblent montrer que l'horizontalisation n'est pas plus fréquente dans l'arthrose que sur un pied normal. Coughlin [11] sur 110 rigidus revus, mesure sur les radiographies de profil en charge une élévation moyenne de 5,5 mm qu'il considère dans les limites de la normale. Quoi qu'il en soit, dans l'arthrose, elle traduit au minimum la contraction antalgique des muscles fléchisseurs de l'hallux ainsi que très probablement l'insuffisance fonctionnelle du muscle long fibulaire dont l'action d'abaissement du premier métatarsien vers le sol met en contrainte l'arthrose métatarsophalangienne. Cette horizontalisation du premier métatarsien traduit le flexum articulaire et est peu à peu fixée par les rétractions plantaires des parties molles périarticulaires et la prolifération dorsale des ostéophytes. Quoi qu'il en soit il est bien difficile actuellement de parler d'arthrose primitive de la métatarsophalangienne du gros orteil, ce qui nécessiterait d'exclure toutes causes de surcharge mécanique, dynamique ou architecturale, ou tout traumatisme qu'il soit aigu ou chronique.

> “ *Points essentiels*
>
> Étiologies :
> - agression microtraumatique ;
> - surcharge mécanique ;
> - ostéochondrite de la tête métatarsienne.

■ Clinique

Un bilan clinique préthérapeutique soigneux est indispensable à l'orientation des choix thérapeutiques.

Expression fonctionnelle de l'arthrose métatarsophalangienne

C'est avant tout une douleur mécanique, siégeant en barre à la face dorsale de l'articulation, augmentant progressivement avec le temps et le niveau d'activité. Les patients ne reconnaissent que tardivement la limitation de la flexion dorsale, même s'ils ont toujours conscience d'être mieux avec des chaussures à talons plats. Des dysesthésies à type de brûlures irradiant au dos des gros orteils peuvent traduire une irritation du nerf collatéral dorsomédial comprimé par le chaussage sur la saillie des ostéophytes.

Examen clinique

Il est caractéristique, retrouvant l'aspect élargi de la tête métatarsienne, visible et palpable, lié à la saillie des ostéophytes qui peut être une cause directe de conflit douloureux avec la chaussure (Fig. 2) ainsi que la limitation de la flexion dorsale, discrète voire absente dans les formes débutantes, nette dans les formes plus évoluées (hallux limitus), voire majeure dans les formes tardives (hallux rigidus). La mobilisation de l'orteil est douloureuse, particulièrement en flexion dorsale forcée et en pression qui peut révéler une sensation de craquements ou de rabot. L'ostéophyte dorsal est parfois saillant sous la

Figure 1. Metatarsus primus elevatus associé à une arthrose métatarsophalangienne.

Figure 2. Aspect clinique évocateur d'une arthrose métatarsophalangienne, noter le flessum du gros orteil et le volume de l'exostose.

peau, douloureux, surtout si le flessum est important. C'est cet aspect qui a justifié le nom de « *dorsal bunion* » (proposé par Lapidus [12]). Le flessum est fréquemment compensé par une hyperextension interphalangienne d'autant plus marquée qu'il est important. Il peut s'agir d'une simple hypermobilité, voire une déformation de l'orteil en barquette, accompagnée d'une hyperkératose en zone d'appui sous la tête de la première phalange. Ces douleurs du premier rayon peuvent être importantes et entraîner une attitude antalgique en varus du pied qui, comme le souligne Viladot [13], peut être génératrice de douleurs et d'hyperkératose sous la tête du 5e métatarsien. Cette supination antalgique peut occasionner des entorses de cheville ou des fractures du 5e métatarsien, parfois révélatrices. Cette situation n'est pas exceptionnelle et n'est pas toujours spontanément rapportée à la lésion du premier rayon. La liberté de la flexion dorsale interphalangienne est indispensable pour compenser la perte de mobilité métatarsophalangienne dans le déroulement du pas, au même titre d'ailleurs que la liberté de flexion dorsale tibiotarsienne.

L'étude du terrain est importante dans les choix thérapeutiques. Comme toujours en chirurgie de l'avant-pied on se méfie plus particulièrement d'un éventuel diabète ainsi que des troubles circulatoires distaux. L'âge doit être pris en compte et plus particulièrement les activités physiques et surtout sportives que le patient souhaite éventuellement retrouver.

> **“ Points essentiels**
>
> Clinique :
> - douleurs ;
> - limitation de la flexion dorsale ;
> - aspect élargi de la tête métatarsienne ;
> - saillie ostéophytique responsable de dysesthésie par irritation du nerf collatéral dorsomédial.

Signes radiologiques

Bilan radiographique préthérapeutique

Il repose sur des incidences radiographiques en charge de face et de profil où deux ordres de renseignement sont étudiés :
- éléments extra-articulaires : on note particulièrement la longueur de la première phalange du gros orteil et celle du premier métatarsien sur le cliché de face, le cliché de profil mettant en évidence la pente du premier métatarsien ;
- éléments articulaires : il faut préciser le siège et le volume des ostéophytes tant au niveau métatarsien que phalangien, ainsi que la déformation des surfaces articulaires qui en résulte (Fig. 3). Le pincement de l'interligne articulaire permet d'établir le stade évolutif. Le pincement apparaît fréquemment plus important dans l'incidence dorsoplantaire que sur la radiographie de profil. Les signes d'arthrose sont très caractéristiques et assez stéréotypés dans les formes évoluées. Le pincement articulaire est quelquefois difficile à apprécier au début : la disposition des ostéophytes latéraux et médiaux, parfois volumineux, donne l'aspect classique en « tête d'escargot » sur la radiographie de face. L'évolution s'accompagne du cortège de scléroses et de géodes habituelles aux arthroses (Fig. 4). La classification radiographique la plus souvent citée est celle de Regnault [14], en trois degrés : arthrose au début, arthrose constituée et ankylose.

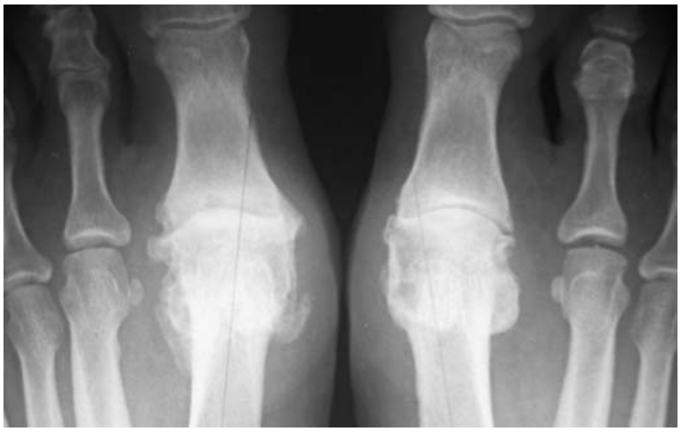

Figure 3. Arthrose typique : déformation distale du premier métatarsien en « tête d'escargot ».

Figure 4. Ostéophytose dorsale de la tête métatarsienne, visible et palpable.

Figure 5. Stade I : arthrose débutante (condensation sous-chondrale).

Classification de Regnault

Stade I « arthrose au début »

il est caractérisé par une condensation sous-chondrale mais il n'y a peu ou pas de déformation de la tête métatarsienne, peu ou pas de pincement articulaire ni d'ostéophyte. À ce stade, la douleur prédomine mais il n'y a pas toujours de limitation de la flexion dorsale (Fig. 5).

Stade II « arthrose constituée »

Le pincement articulaire est net, les formations ostéophytiques déforment le contour de la tête métatarsienne expliquant qu'à la douleur s'ajoute une diminution des amplitudes articulaires.

Stade III « arthrose serrée »

Caractérisé par la quasi-disparition radiologique de l'interligne articulaire, il est associé à un important élargissement ostéophytique de l'articulation dans les deux plans, de face et de profil. Cet aspect radiologique correspond le plus souvent à une ankylose clinique plus ou moins complète de l'articulation (Fig. 6).

Figure 6. Stade III : arthrose serrée (disparition de l'interligne articulaire).

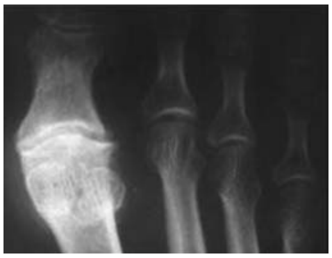

Figure 7. Stade IIa : pincement articulaire inférieur à 50 % et mobilité supérieure à 30° de flexion dorsale.

Figure 8. Stade IIb : pincement articulaire supérieur à 50 % et mobilité inférieure à 30°.

Lors de le table ronde de la SOFCOT sur ce thème [15], nous avions différencié le stade IIa qualifié d'« arthrose modérée » où le pincement articulaire est inférieur à 50 % de l'épaisseur de l'interligne (Fig. 7), et le stade IIb qualifié d'« arthrose sévère » où le pincement articulaire est supérieur à 50 % (Fig. 8). Au stade IIa la mobilité est habituellement supérieure à 30° de flexion dorsale, au stade IIb elle est le plus souvent inférieure à 30°.

Certains auteurs proposent des classifications plus fines incluant dans leurs critères les amplitudes articulaires comme Hanft [16] qui différencie dans les stades radiologiques de début un stade 1 où la raideur n'apparaît qu'à la marche et un stade 2 où elle persiste en décharge, puis un stade 3 d'amplitude de flexion dorsale inférieure à 10° et un stade 4 d'ankylose. Coughlin [17], en 1999, propose une classification en cinq stades, devenue la référence dans la littérature américaine.

Classification de Coughlin

Stade 0 : flexion dorsale 40 à 60° (20 % de déficit), radiographies normales, pas de douleur.

Stade 1 : flexion dorsale 30 à 40°, ostéophyte dorsal, autres modifications articulaires minimes ou absentes.

Stade 2 : flexion dorsale 10 à 30°, ostéophyte dorsal, latéral, et/ou médial, discret aplatissement de l'articulation métatarsophalangienne, pincement ou sclérose sous-chondrale discrète à modérée.

Stade 3 : flexion dorsale de moins de 10°, souvent moins de 10° de flexion plantaire, modifications radiologiques sévères avec géodes, érosions, et sésamoïdes hypertrophiés ou irréguliers ; douleur modérée à sévère, douleurs en fin d'amplitudes.

Stade 4 : articulation raide, radiographies montrant des fragments mobiles intra-articulaires, douleurs pendant toutes les amplitudes articulaires.

Traitement

Traitement médical

Les traitements antalgiques et anti-inflammatoires, locaux ou généraux, sont de peu d'apport dans cette pathologie très mécanique. Les résultats de la viscosupplémentation par l'acide hyaluronique ne sont pas encore suffisamment évalués. L'adaptation du chaussage est certainement l'attitude la plus importante. Un chaussage large et souple diminue les conflits sur les ostéophytes saillants. Le port de chaussures à talons plats est conseillé, solutions habituellement trouvées spontanément par les patients. L'adjonction sous la semelle, à l'extérieur de la chaussure, d'une barre transversale, dite de roulement, sous les têtes métatarsiennes, permet de favoriser le déroulement du pas tout en limitant la flexion dorsale des orteils (Fig. 9). Elle est au mieux réalisée par une semelle épaisse ajoutée sous l'ensemble de la chaussure et taillée en sifflet vers l'avant. Elle est d'autant plus efficace qu'elle s'ajoute à une chaussure dont la semelle est rigide, voire renforcée. On peut également conseiller des souliers à semelles rigides et relevées vers l'avant comme dans certaines chaussures de montagnes, solutions acceptables surtout par les travailleurs en extérieur, voire des chaussures sur mesure pouvant inclure une lame métallique de renfort dans une semelle spatulée. Associée à une infiltration de cortisone, la mobilisation de l'articulation sous anesthésie proposée par Solan [18] semble intéressante dans les stades de début.

Techniques chirurgicales conservatrices

Elles associent habituellement une arthrolyse pour ablation des ostéophytes et une ostéotomie de décompression de la première phalange (flexion dorsale et/ou accourcissement).

> *Points essentiels*
>
> Traitement conservateur : talon bas et semelle à bande de roulement.
> La chirurgie conservatrice est peu agressive, conserve et respecte l'articulation métatarsophalangienne.

Ablation des ostéophytes

Une grande partie de l'enraidissement et des douleurs articulaires est due aux productions ostéophytiques exubérantes qui créent des butoirs osseux responsables des conflits. La plupart

Figure 9. Chaussage adapté avec bande de roulement sous les têtes métatarsiennes pour faciliter le déroulement du pas.

Figure 10. Cheïlectomie de la tête du premier métatarsien poussée jusqu'à obtention d'une flexion dorsale indispensable pour le déroulement du pas.

du temps, ces conflits douloureux sont liés à un volumineux ostéophyte dorsal situé sur la tête du 1er métatarsien qui refoule l'extenseur du gros orteil, traumatise la peau contre la chaussure et irrite le nerf collatéral dorsal causant des douleurs électriques dans l'hallux.

Émondage

Simple résection des ostéophytes, il peut alors permettre de supprimer ces conflits à moindre risque, en particulier chez les personnes âgées. Le geste chirurgical est simple. La suppression des butoirs osseux restitue un certain degré de mobilité articulaire dont le risque serait de transformer une articulation enraidie et indolore en une articulation peu mobile mais douloureuse.

« Cheïlectomie »

Décrite par Duvries [19] en 1965, elle associe à l'ablation de l'ensemble des ostéophytes une arthroplastie modelante emportant le tiers dorsal de la tête métatarsienne, débutant en zone frontale cartilagineuse : « tant qu'une flexion dorsale à 45° n'est pas obtenue, la résection osseuse est considérée comme insuffisante » (Fig. 10) [20]. Les berges sont ensuite émoussées et arrondies à la râpe. Duvries réalisa plus de 400 cheïlectomies sur 30 ans, avec 90 % de résultats satisfaisants. Mann [21, 22] attribue les résultats non satisfaisants des ostéophytectomies rapportés dans certaines séries à l'insuffisance de la résection osseuse. Il rapporte en 1988 une série de 31 interventions revues avec un recul moyen de près de 5 ans, où ne persiste une douleur invalidante que dans 3 cas sur 31 ; l'amplitude articulaire moyenne passant de 29° à 48° et aucun patient n'ayant nécessité de réintervention. Coughlin [23] confirme ces résultats en rapportant, en 2003, 92 % de résultats fonctionnels satisfaisants sur 93 pieds revus à un recul moyen de 9,5 ans. Pour Feltham [24], les patients les plus satisfaits sont ceux de plus de 60 ans. Bien que la cheïlectomie de Duvries s'apparente plus à une résection arthroplastique partielle qu'à une simple ostéophytectomie, elle ne paraît pas en cas d'échec compromettre la réalisation d'une arthrodèse métatarsophalangienne. Certains y associent une interposition fibreuse grâce à un lambeau dorsal capsulopérioste à base distale [25].

Ostéotomies phalangiennes

Ostéotomie de raccourcissement phalangien

Cette intervention a pour but de réaliser une décompression articulaire détendant les muscles fléchisseurs et extenseurs, diminuant le bras de levier du gros orteil, et corrigeant un éventuel excès de longueur de celui-ci, évitant ainsi les microtraumatismes axiaux transmis par l'orteil à la métatarsophalangienne. Nous pensons qu'elle met surtout à profit l'existence constante de la bandelette d'anastomose du long fléchisseur de l'hallux au long fléchisseur des orteils pour induire un syndrome d'attelage qui transfère une partie de l'appui pulpaire de l'hallux sur le deuxième orteil. Le raccourcissement de l'ordre de 5 mm, pour nous en médiodiaphysaire, est synthésé par un fil de gros diamètre (monobrin n° 5), qui assure une synthèse stable, de faible morbidité, ne justifiant pas à nos yeux le recours à des moyens d'ostéosynthèse plus onéreux (Fig. 11). La marche en chaussures postopératoires de semi-décharge est d'emblée permise, le déroulement du pas au sol étant autorisé à consolidation, au 45^{e} jour. Cette ostéotomie phalangienne s'adresse aux stades de début, surtout s'il existe une hallomégalie, et peut suffire si l'émondage a permis de libérer la flexion dorsale. Au cours du traitement conservateur d'un hallux valgus, la découverte peropératoire d'une érosion chondrale arthrosique doit pousser à la réalisation d'une ostéotomie d'accourcissement. Delagoutte [26, 27] et Mainard [15] en font une indication plus large, la proposant même dans certains cas d'arthrose évoluée avec des résultats satisfaisants sur la douleur à plus de 10 ans de recul.

Figure 11. Ostéotomie d'accourcissement de la première phalange (B) chez un homme de 60 ans pour hallux rigidus stade IIa (A). Bon résultat fonctionnel à 8 ans de recul (C).

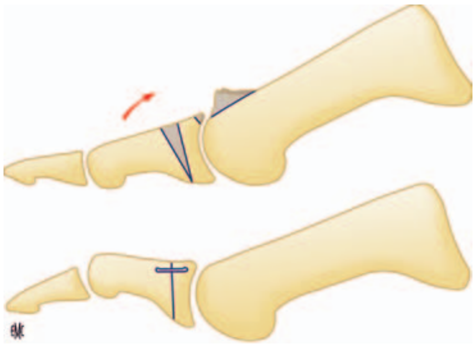

Figure 12. L'ostéotomie d'extension phalangienne, décrite par Bonney puis Moberg, comporte une résection cunéiforme à base dorsale dans la base de la première phalange. Nous la combinons habituellement à un raccourcissement et à la résection des ostéophytes.

> *Point essentiel*
>
> L'accourcissement phalangien permet d'éviter le conflit distal entre le gros orteil et la chaussure et réalise une décompression articulaire.

Ostéotomie d'extension phalangienne

C'est l'ostéotomie phalangienne la plus habituelle dans l'hallux limitus. Décrite par Bonney [28] en 1952, et reprise par Moberg [29] en 1979, elle comporte une ostéotomie cunéiforme à base dorsale de la métaphyse proximale de la 1re phalange (Fig. 12). Citron [30] rapporte une série brève (10 cas) mais avec un très long recul (minimum 10 ans, moyenne 22 ans) avec cinq excellents résultats, quatre corrects et un échec. Mann [22] pour sa part ne la réalise qu'en fin d'intervention, si la « cheïlectomie » n'aboutit pas à une dorsiflexion suffisante. Kilmartin [31] observe que les ostéotomies de P1 aboutissent plus régulièrement à un bon résultat que celles du premier métatarsien. Nous l'associons habituellement au raccourcissement et à l'émondage ou la cheïlectomie. Nous avons récemment revu une série de 17 cas à 6 ans de recul avec un gain de flexion dorsale de 20°, une indolence dans 81 % des cas et un périmètre de marche normal dans 84 % des cas.

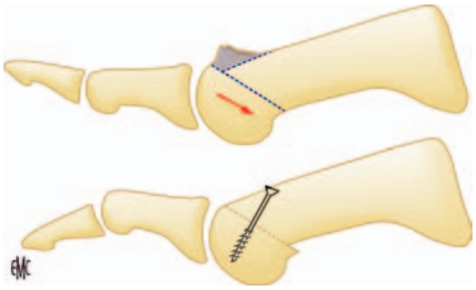

Figure 14. Ostéotomie sous-capitale de type Weil adaptée au premier métatarsien pour à la fois abaisser et reculer la tête métatarsienne, avant de réséquer la saillie ostéophytique.

Ostéotomies du premier métatarsien

Elles sont d'indication beaucoup plus rare, visant à corriger soit un elevatus important soit un excès de longueur net du premier métatarsien (Fig. 13).

Ostéotomies cunéiformes dorsales de l'extrémité distale du premier métatarsien

Elles agissent également en décomprimant l'articulation. Elles furent proposées dès 1927 par Watermann [32] et 1936 par McMurray [33]. Weil la réalise très oblique en bas et en avant, quasiment en transcapital pour augmenter l'effet d'abaissement du pôle supérieur de la tête [34].

Ostéotomies d'abaissement du premier métatarsien

Elles visent à corriger le metatarsus elevatus. Elles associent toujours un certain degré de recul du métatarsien pour faciliter la restitution de la flexion dorsale métatarsophalangienne. Weil [34] propose une ostéotomie verticale en « L » (« VLO ») qui autorise une ostéosynthèse transversale solide. Barouk [34] et Ronconi [35] pratiquent une ostéotomie débutant entre surface cartilagineuse antérieure et exostose dorsale, oblique en bas et en arrière vers le col métatarsien. Après abaissement de la tête métatarsienne, l'exostose dorsale est réséquée dans le prolongement de la surface articulaire (Fig. 14).

Il n'existe pas dans la littérature de séries suffisantes en nombre et en recul pour évaluer l'efficacité de ces techniques, séduisantes au cas par cas, mais dont le risque iatrogène est évident en termes de consolidation, de nécrose de la tête métatarsienne ou de transfert de charge.

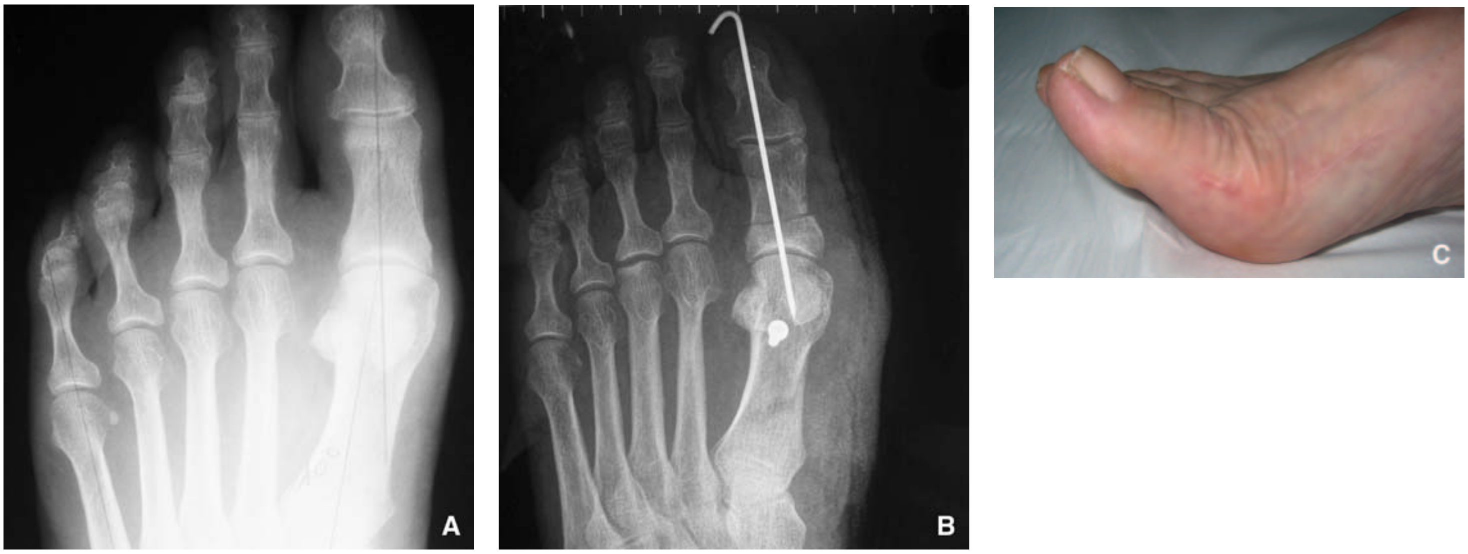

Figure 13. Femme de 65 ans, arthrose stade IIb (A) traitée par ostéotomie de raccourcissement de P1 et M1de type scarf (B). Le recul à 4 ans montre une indolence et mobilité satisfaisantes (C).

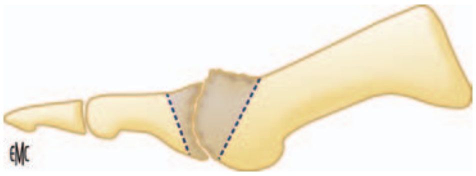

Figure 15. Résection arthroplastique selon Valenti.

Arthroscopie et chirurgie mini-invasive

Le développement en cours des techniques mini-invasives et arthroscopiques laisse entrevoir des résultats intéressants dans le traitement de l'arthrose métatarsophalangienne de l'hallux. Van Djik [36] rapporte une série de 12 exostoses dorsales réséquées avec huit résultats excellents ou bons. Il rapporte un cas de lésion persistante du nerf collatéral dorsal, qui est effectivement un rapport intime de l'exostose dorsale. Iqbal [37] rapporte 15 cas de cheïlectomies arthroscopiques avec de bons résultats précoces.

Techniques chirurgicales radicales : résections arthroplastiques, arthrodèses et prothèses

Résections arthroplastiques

Intervention de Keller-Brandes [38]

Elle reste, semble-t-il, une des techniques les plus utilisées en particulier dans l'arthrose du sujet âgé. Elle comporte la résection arthroplastique de la base de la première phalange. La résection nécessaire est de l'ordre de 10 mm. Elle aboutit nécessairement au recul des sésamoïdes, ce qui compromet l'appui métatarsien et expose à l'apparition ou l'aggravation de métatarsalgies moyennes. La solidarisation de la sangle sésamoïdienne au tendon du fléchisseur propre, proposée par Viladot ne résout pas toujours ce problème. Sherman [39] a montré par une étude randomisée que la distraction par broche axiale transosseuse n'apporte rien et n'est pas sans risque. De Stoop [40] utilisait une agrafe pontant la résection, dans la voie d'abord, fonctionnant comme un minifixateur externe en distraction, autorisant la mobilisation précoce, et dont elle préconisait l'ablation à 1 mois « pendant qu'une nouvelle articulation fibreuse est créée ». L'intervention de Keller apparaît contre-indiquée en cas de métatarsalgie associée, et est à réserver au sujet âgé.

Intervention de Valenti [41]

Elle comporte la résection arthroplastique des deux surfaces articulaires, phalangienne et métatarsienne, selon un dièdre à environ 90° ouvert en haut. Cette « arthrectomie en charnière » libère la flexion dorsale de l'articulation (Fig. 15). La préservation de la capsule plantaire est essentielle pour garantir la stabilité de la néoarticulation.

Arthrodèse métatarsophalangienne

L'arthrodèse a été fréquemment proposée dans le traitement de l'hallux rigidus [42-45], permettant jusqu'à 95 % de résultats satisfaisants. L'arthrodèse est certainement, dans bien des cas, le meilleur moyen pour supprimer la souffrance articulaire, restituer un appui correct au premier rayon et autoriser une récupération fonctionnelle satisfaisante et durable [46]. Elle nécessite cependant une technique rigoureuse et l'observation de règles strictes (liberté des articulations tibiotarsienne et interphalangienne autorisant le déroulement du pas [Fig. 16], précision de l'orientation du gros orteil, stabilité de l'ostéosynthèse). L'analyse optoélectronique de la marche après arthrodèse de l'hallux montre qu'il y a peu de modification hormis une augmentation de la sollicitation de l'articulation interphalangienne [45].

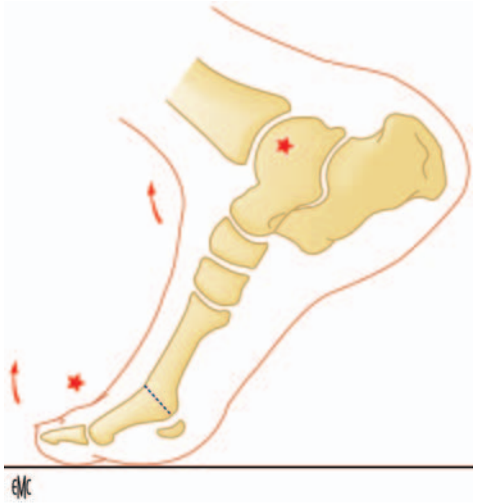

Figure 16. Avant toute indication d'arthrodèse métatarsophalangienne, il faut vérifier la liberté des amplitudes de flexion dorsale des articulations interphalangienne et tibiotarsienne, nécessaire au déroulement du pas.

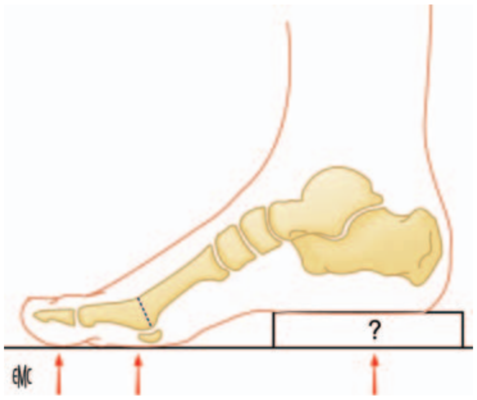

Figure 17. L'analyse clinique préopératoire permet de préciser la position de l'arthrodèse métatarsophalangienne.

L'orientation de l'arthrodèse en est le temps essentiel.

Dans le plan horizontal, il faut préserver un valgus physiologique jamais inférieur à 15°, qui peut aller jusqu'à 20 à 30° chez la femme.

Dans le plan sagittal, la flexion dorsale métatarsophalangienne doit permettre une élévation du talon de 4 à 5 cm par rapport au sol lors du déroulement du pas et du chaussage (Fig. 17), la flexion interphalangienne permettant à la pulpe de toucher le sol pied à plat. Ceci correspond à un angle métatarsophalangien de l'ordre de 20°, un peu plus chez la femme, un peu moins chez l'homme. Tout excès ou insuffisance peut générer un conflit douloureux dorsal ou plantaire.

Le gros orteil doit être fixé en rotation axiale neutre, évitant particulièrement la rotation interne qui fait saillir vers le bas le condyle interne de la tête de la première phalange, source de conflits très douloureux.

Grâce à une ostéosynthèse stable, l'appui est d'emblée autorisé grâce à une chaussure à appui talonnier, le déroulement du pas étant possible au 45e jour, délai au bout duquel la consolidation est habituellement acquise (Fig. 18). Les non-fusions sont le plus souvent une simple constatation radiologique sans retentissement fonctionnel. Nous avions rapporté en 1994, 195 arthrodèses revues avec un recul de 2 à 15 ans , dont 52,5 % pour hallux valgus arthrosique et 20 % pour hallux rigidus [47]. L'arthrodèse était indolore 9 fois sur 10 ; les activités redevenues normales 8 fois sur 10 ; deux retards de consolidation étaient douloureux sur 25 ; 89,6 % des malades étaient satisfaits ou très améliorés.

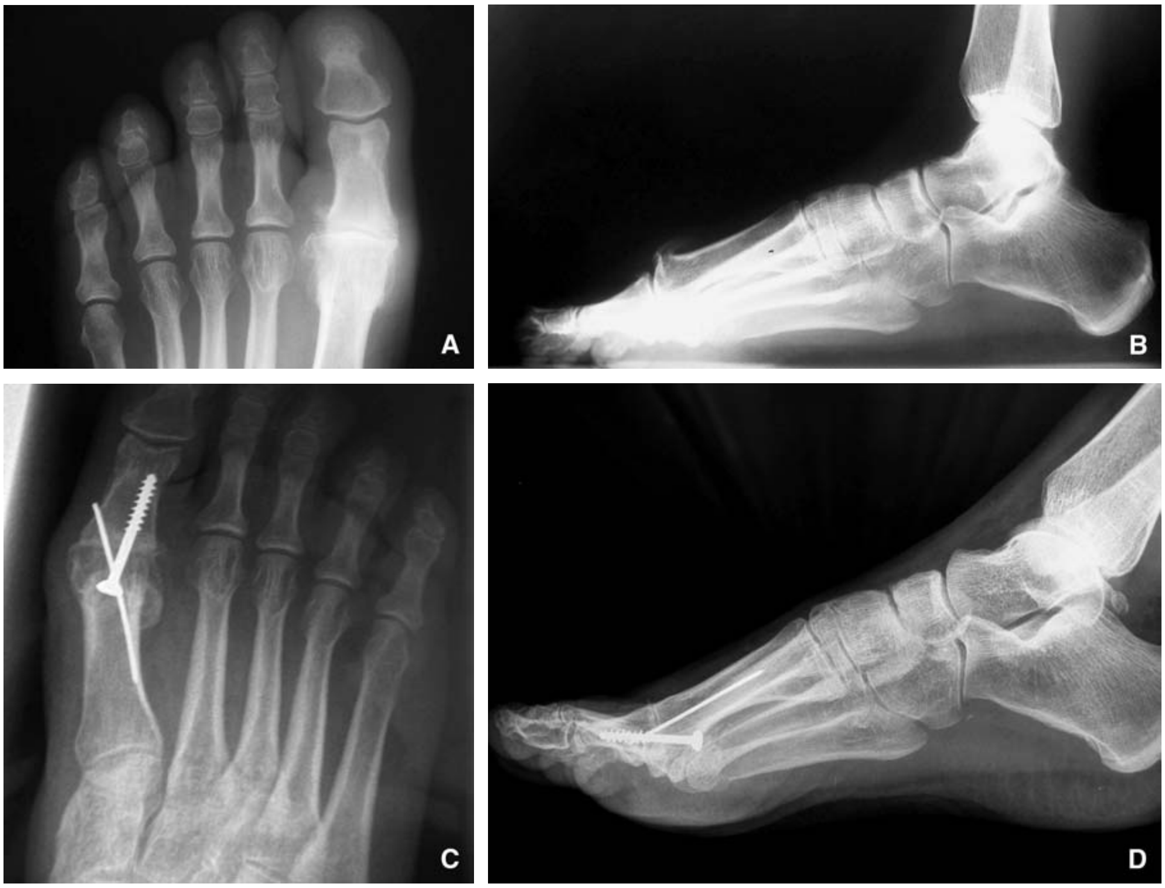

Figure 18. Aspect d'arthrose métatarsophalangienne évoluée chez une femme de 62 ans (A, B). Image de consolidation, 8 ans après l'arthrodèse (C, D).

> *Points essentiels*
>
> **Arthrodèse métatarsophalangienne :**
> - indiquée dans l'arthrose évoluée ;
> - meilleurs résultats (indolence > 90 %), toutes techniques confondues ;
> - nécessite une technique rigoureuse (positionnement + ++).

Arthroplasties prothétiques

De nombreuses tentatives de remplacement de l'articulation métatarsophalangienne ont été faites, d'autres sont en cours, avec des succès divers. Deux grandes catégories d'implants sont utilisées : les prothèses en silicone d'une part, les prothèses à glissement métal-plastique (le plus souvent) d'autre part [48].

Prothèses en élastomère de silicone

Elles ont été développées dans les années 1970, essentiellement par Swanson [49]. Différentes adaptations en ont été faites par d'autres auteurs. Très utilisées jusque dans les années 1980, elles ont vu leurs indications décroître nettement ensuite. En effet, alors que les résultats précoces étaient satisfaisants dans la plupart des séries, nombreux ont été ensuite les auteurs rapportant une insuffisance de résultats mais surtout des dégradations secondaires des implants, et des réactions à corps étrangers périprothétiques. Nous avions revu en 1986, 55 arthroplasties par prothèse Bouchon [50] (hémiarthroplastie de la base de la première phalange) avec 4 à 11 ans de recul, avec des résultats bien médiocres. En effet, dans une moitié des cas, la flexion plantaire était diminuée ; dans l'autre, elle était remplacée par un flessum dorsal de 15° en moyenne. Quoique les résultats sur la douleur du premier rayon aient été satisfaisants 4 fois sur 5, les métatarsalgies apparurent 1 fois sur 3. L'analyse radiologique était inquiétante montrant 19 prothèses amincies, trois fracturées, quatre fracturées et luxées (quatre autres avaient dû être enlevées), ainsi que de fréquentes modifications périprothétiques (six calcifications, 10 ostéolyses). Une synovite granulomateuse fut constatée lors des cinq ablations de prothèse qui furent réalisées, et l'histologie révéla des inclusions d'élastomères à distance. Nous avons depuis définitivement abandonné cette méthode considérant que l'arthrose métatarsophalangienne du gros orteil mérite un traitement différent.

Les prothèses totales monobloc flexibles à double queue paraissent donner cependant, pour certains auteurs, des résultats plus satisfaisants [51] mais ne sont certainement pas exemptes de risque de siliconite, diminué par l'utilisation d'une embase en titane [52] (« grommet »).

Prothèses d'interposition

Cette technique est plus proche de la résection arthroplastique de la base de la première phalange que d'une prothèse à proprement parler. Elle consiste à interposer dans la résection un disque métallique de taille et de forme adaptées. Le but, par rapport à une intervention de Keller, est de limiter l'importance de la résection arthroplastique, de conserver ainsi la longueur et la fonction d'appui du premier orteil, évitant par là même le recul des sésamoïdes, tout en générant une néoarticulation fibreuse autour de la prothèse d'interposition. Celle-ci est éventuellement enlevée secondairement lorsque cette néo-articulation est organisée [53, 54].

Prothèses totales à glissement

La plupart des prothèses comportent un implant métallique métatarsien et une surface de glissement phalangienne en polyéthylène. Certaines sont cimentées, d'autres réhabitables non cimentées. Elles constituent des voies de recherche passionnantes et nécessaires qui sont actuellement menées dans plusieurs centres, particulièrement en Europe. Certains résultats préliminaires paraissent intéressants [55], mais nous restons

sceptiques quant à leur fiabilité à long terme du fait des conditions mécaniques très particulières de cette articulation, les publications les plus récentes n'étant pas les plus rassurantes [56].

Conclusion

La traitement médical symptomatique et l'adaptation du chaussage sont toujours au premier plan de la prise en charge de l'arthrose métatarsophalangienne de l'hallux, de façon prolongée et quelquefois suffisante.

L'arthrose métatarsophalangienne relève d'un traitement chirurgical quand elle devient invalidante. Des interventions de décompression sont pour nous indiquées dans les stades de début, particulièrement le raccourcissement phalangien surtout en cas d'hallomégalie, en y associant une discrète flexion dorsale et un émondage large des ostéophytes particulièrement complet au dos du métatarsien jusqu'à ce que la flexion dorsale soit restituée, allant ainsi si nécessaire jusqu'à la cheïlectomie. Les ostéotomies corrigeant le metatarsus elevatus paraissent également avoir un certain intérêt, surtout quand elles s'associent à la correction d'un excès de longueur du métatarsien, mais nécessitent encore d'être évaluées. Dans les arthroses évoluées, l'arthrodèse est pour nous la technique la plus fiable à condition d'obéir à des règles strictes d'indication et de réalisation.

La résection arthroplastique de Keller-Brandes garde une place très limitée dans l'arthrose du sujet âgé sans métatarsalgie. Les gestes isolés de régularisation des ostéophytes peuvent avoir des indications quand ceux-ci sont surtout douloureux par leur saillie gênante dans la chaussure. Enfin, les arthroplasties prothétiques constituent des voies de recherche porteuses d'espoir mais leur résistance à l'épreuve du temps reste à évaluer.

Références

[1] Shereff MJ, Bejiani FJ, Kummer F. Kinematics of the first metatarsophalangeal joint. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:392-8.

[2] Thomas AP, Dwyer NS. Osteochondral defects of the first metatarsal head in adolescence: a stage in the development of hallux rigidus. *J Pediatr Orthop* 1989;**9**:236-9.

[3] Laçant G, Denis A. Hallux rigidus et « ostéochondrite » de la tête du 1er métatarsien. *Méd Chir Pied* 1986;**6**:21-3.

[4] McMaster M. The pathogenesis of hallux rigidus. *J Bone Joint Surg Br* 1978;**60**:82-7.

[5] Davies-Colley N. Contractions of the metatarsophalangeal joint of the great toe (Hallux flexus). *BMJ* 1857;**1**:728.

[6] Kelikian H. *Hallux valgus and allied deformities of the fore-foot and metatarsalgia*. Philadelphia: WB Saunders; 1965.

[7] Cotterill JM. Stiffness of the great toe in adolescents. *BMJ* 1888;**1**: 1158-62.

[8] Jansen M. Hallux valgus: rigidus and malleus. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 1921;**3**:87-90.

[9] Breitenfelder G. Hallux rigidus Jugendlicher. *Verh Dtsch Orthop Ges* 1951;**80**:313-7.

[10] Lambrinudi C. Metatarsus primus elevatus. *Proc R Soc Med* 1938;**31**: 1273.

[11] Coughlin MJ, Shurnas PS. Hallux rigidus: demographics, etiology, and radiographic assessment. *Foot Ankle Int* 2003;**24**:731-43.

[12] Lapidus P. Dorsal Bunion: its mechanics and operative correction. *J Bone Joint Surg* 1940;**22**:627-37.

[13] Viladot A. *Pathologie de l'avant-pied*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1979.

[14] Regnault B. *Le pied*. Paris: Springer-Verlag; 1986.

[15] Curvale G, Diebold P, Jardé O, Mainard D, Tourné Y, Valtin B. Traitement chirurgical de l'hallux rigidus. Table ronde SOFCOT 1996. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**(supplIII):35-54.

[16] Hanft JR, Mason ET, Landsman AS, Kashuk KB. A new radiographic classification of hallux limitus. *J Foot Ankle Surg* 1993;**32**:397-404.

[17] Coughlin MJ. Arthritides. In: Coughlin MJ, Mann R, editors. *Surgery of the foot & ankle*. St Louis: CV Mosby; 1999. p. 605-50.

[18] Solan MC, Calder JD, Bendall SP. Manipulation and injection for hallux rigidus. Is it worthwhile? *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:706-8.

[19] Duvries HL. *Surgery of the foot*. St Louis: CV Mosby; 1978.

[20] Giannestras NJ. *Foot disorders medical and surgical management*. Philadelphia: Lea and Febiger; 1973.

[21] Mann R, Coughlin MJ, Duvries HL. Hallux rigidus a review of the literature and a method of treatment. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**142**: 57-63.

[22] Mann RA, Clanton TO. Hallux rigidus treatment by cheilectomy. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:400-6.

[23] Coughlin MJ, Shurnas PS. Hallux rigidus. Grading and long-term results of operative treatment. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:2072-88.

[24] Feltham GT, Hanks SE, Marcus RE. Age-based outcomes of cheilectomy for the treatment of hallux rigidus. *Foot Ankle Int* 2001; **22**:192-7.

[25] Coughlin MJ, Shurnas PS. Soft-tissue arthroplasty for hallux rigidus. *Foot Ankle Int* 2003;**24**:661-72.

[26] Delagoutte JP, Becker JP. Traitement de l'hallux rigidus par ostéotomie de raccourcissement phalangienne. In: *Podologie*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1986. p. 197.

[27] Delagoutte JP, Bonnel F. *Le pied. Pathologie et techniques chirurgicales*. Paris: Masson; 1989.

[28] Bonney G, McNab L. Hallux valgus and hallux rigidus. A critical survey of operative results. *J Bone Joint Surg Br* 1952;**34**:366.

[29] Moberg E. A simple operation for hallux rigidus. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**142**:55-6.

[30] Citron N, Neil M. Dorsal Wedge Osteotomy of the Proximal Phalanx. Long term results. *J Bone Joint Surg Br* 1987;**69**:835-40.

[31] Kilmartin TE. Phalangeal osteotomy versus first metatarsal decompression osteotomy for the surgical treatment of hallux rigidus: a prospective study of age-matched and condition-matched patients. *J Foot Ankle Surg* 2005;**44**:2-12.

[32] Watermann H. Die Arthritis deformans Grosszehen-grundgelenkes. *Ztschr Orthop Chir* 1927;**48**:346-55.

[33] McMurray TP. Treatment of hallux valgus and rigidus. *BMJ* 1936;**2**: 218-21.

[34] Barouk LS. Techniques of osteotomies of the forefoot. In: *Monographie des Journées de Bordeaux, les 20, 21 et 22 octobre*. 1994.

[35] Ronconi P, Monachino P, Baleanu PM, Favilli G. Distal oblique osteotomy of the first metatarsal for the correction of hallux limitus and rigidus deformity. *J Foot Ankle Surg* 2000;**39**:154-60.

[36] Van Dijk CN, Veenstra KM, Nuesch BC. Arthroscopic surgery of the metatarsophalangeal first joint. *Arthroscopy* 1998;**14**:851-5.

[37] Iqbal MJ, Chana GS. Arthroscopic cheilectomy for hallux rigidus. *Arthroscopy* 1998;**14**:307-10.

[38] Keller WL. The surgical treatment of bunions and hallux valgus. *N Y Med J* 1904;**80**:741-2.

[39] Sherman KP, Douglas DL, Benson MK. Keller's arthroplasty: is distraction useful? A prospective trial. *J Bone Joint Surg Br* 1984;**66**: 765-9.

[40] De Stoop N, Van Nieuwenhuyse M, Van Meirhaeghe J, Bongaerts W, Claessens H. L'emploi de l'agrafe comme tuteur externe dans le traitement de l'hallux rigidus. In: *Actualité en medecine et chirurgie du pied*. Paris: Masson; 1984.

[41] Bonnel F, Claustre J. Traitement chirurgical de l'hallux rigidus. Technique de Valenti. In: *Actualités en médecine et chirurgie du pied*. Paris: Masson; 1982. p. 83-7.

[42] McKeever DC. Arthrodesis of the first metatarsophalangeal joint for hallux valgus and hallux rigidus and metatarsus primus varus. *J Bone Joint Surg Am* 1952;**34**:129-34.

[43] Fitzgerald JA. A review of long-term results of arthrodesis of the first metatarso-phalangeal joint. *J Bone Joint Surg Br* 1969;**51**:488-93.

[44] Fitzgerald JA, Wilkinson JM. Anhrodesis of the metatarsophalangeal joint of the great toes. *Clin Orthop Relat Res* 1981;**157**:70-6.

[45] Curvale G, Croisille H, Tracol P, Groulier P. L'arthrodèse métatarsophalangienne du gros orteil. *Rev Chir Orthop* 1987;**73**(supplII): 258-62.

[46] Galois L, Girard D, Martinet N, Delagoutte JP, Mainard D. Analyse optoélectronique de la marche après arthrodèse de l'hallux : 15 cas. *Rev Chir Orthop* 2006;**92**:52-9.

[47] Groulier P, Curvale G, Piclet B, Kelberine F. L'arthrodèse de la 1ère articulation métatarso-phalangienne. *Rev Chir Orthop* 1994;**80**: 436-44.

[48] Rochwerger A, Curvale G. Endoprosthetic first metatarsophalangeal joint. In: *An atlas of foot and ankle surgery*. London: Taylor and Francis; 2005. p. 81-7.
[49] Swanson AB, Lumsden RM, Swanson G. Silicone implant arthroplasty of the great toe. A review of single stem and flexible hinge implant. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**142**:30-43.
[50] Mailaender C, Curvale G, Franceschi JP, Groulier P. Arthroplastie par prothèse Bouchon. *Méd Chir Pied* 1987;**3**:101-3.
[51] Kampner SL. Long-term experience with total joint prosthetic replacement for the arthritic great toe. *Bull Hosp J Dis* 1987;**47**:153-77.
[52] Sebold EJ, Cracchiolo 3rd A. Use of titanium grommets in silicone implant arthroplasty of the hallux metatarsophalangeal joint. *Foot Ankle Int* 1996;**17**:145-51.
[53] Jardé O, Wable E, Havet E, de Lestang M, Vives P. Prothèse métallique d'interposition dans l'hallux rigidus. À propos de 42 cas traités par la prothèse sixtine. *Rev Chir Orthop* 2001;**87**:67-72.
[54] Kennedy JG, Chow FY, Dines J, Gardner M, Bohne WH. Outcomes after interposition arthroplasty for treatment of hallux rigidus. *Clin Orthop Relat Res* 2006;**445**:210-5.
[55] Fuhrmann RA, Wagner A, Anders JO. First metatarsophalangeal joint replacement: the method of choice for end-stage hallux rigidus? *Foot Ankle Clin* 2003;**8**:711-21.
[56] Kundert HP, Zollinger-Kies H. Endoprosthetic replacement of hallux rigidus. *Orthopade* 2005;**34**:748-57.

Pour en savoir plus

Curvale G, Diebold P, Jardé O, Mainard D, Tourné Y, Valtin B. Traitement chirurgical de l'hallux rigidus. Table ronde SOFCOT 1996. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**(supplIII):35-54.
Valtin B, Leemrijse T. Chirurgie de l'avant-pied. In: *Cahier d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Elsevier; 2005.

G. Curvale, Professeur des Universités, chef de service (g.curvale@ap-hm.fr).
I. Farhat, Chirurgien orthopédiste.
A. Rochwerger, Professeur des Universités.
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, Hôpital de la Conception, 145, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Curvale G., Farhat I., Rochwerger A. Arthrose métatarsophalangienne de l'hallux. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-128-A-10, 2007.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-134-A-10

Diagnostic d'une douleur du pied

F Eulry

Résumé. – Le diagnostic d'une douleur du pied et de la cheville (globale ou localisée : talalgie, métatarsalgies, douleur du médio- ou de l'arrière-pied) est fondé sur une analyse clinique simple des circonstances de survenue (sport et fractures de fatigue ou tendinopathies ; conditions climatiques particulières : grand froid et gelures…), ou sur la présence de grands cadres cliniques qui l'accompagnent : allure clinique inflammatoire avec (atteintes cutanées inflammatoires ou infectieuses, arthrites) ou sans syndrome biologique inflammatoire (algodystrophie, maladie de Paget osseuse, arthropathies nerveuses) ; présence d'anomalies cutanéotégumentaires évocatrices (psoriasis et arthrite, vascularite et maladies systémiques, nodules enchassés d'un sarcome de Kaposi…) ; apparition de signes vasculaires artériels (artériopathies) ou veineux, existence de signes neurologiques centraux ou périphériques (syndromes canalaires, affections neurologiques sporadiques ou familiales) ; pied congénitalement malformé ou mal disposé (trouble statique : pied creux éventuellement familial et/ou avec maladie neurologique sous-jacente ; pied plat éventuellement secondaire à une arthropathie ; hallux valgus ou rigidus…). Toutes ces situations sont étayées par l'examen clinique, aidé d'examens complémentaires simples et courants. L'absence de diagnostic étiologique de certitude implique de s'appuyer sur des explorations plus sophistiquées et plus onéreuses, avant de conclure à une possible mais rare cause de type psychologique (syndrome conversif).

Mot-clé : *douleur du pied.*

Introduction

L'atteinte du pied, primitive ou secondaire, isolée ou non, conduit à nombre de diagnostics locaux purs, ou plus généraux de médecine interne. Le pied est en effet le carrefour de maladies locales, locorégionales ou générales, cutanéophanériennes, ostéo-myo-articulaires, neurologiques, vasculaires. On le comprend parfaitement si l'on ramène cette extrémité du membre inférieur à un volume réduit constitué d'une enveloppe tégumentaire, dont la peau et les phanères, dans laquelle s'organisent os et articulations (cartilage, synoviale et capsule articulaire), des muscles intrinsèques et des tendons de muscles extrinsèques, des vaisseaux et des nerfs. Une atteinte du pied peut donc être pure, sans manifestation à distance, ou n'être qu'un des éléments d'une affection plus générale, par exemple une maladie systémique.

Compte tenu de sa situation très distale, le pied est régulièrement le siège d'agressions traumatiques ou de conflits avec la chaussure pouvant créer, entretenir ou aggraver une affection sous-jacente locale, expression éventuelle d'une atteinte plus générale. Dans tous les cas, le pied apparaît comme un véritable « outil de diagnostic » [14] : une atteinte isolée du pied peut amener à découvrir une pathologie plus générale, et, à l'inverse, une pathologie générale peut n'être compréhensible qu'après l'examen minutieux du pied (par exemple un ongle psoriasique explique une arthrite à distance ; la découverte d'un mélanome sous-unguéal rend compte d'un foie tumoral).

François Eulry : *Professeur au Val-de-Grâce, chef de service de rhumatologie, hôpital d'instruction des Armées Bégin, 69, avenue de Paris, 94160 Saint-Mandé, France.*

En dehors des déformations éventuelles ou du handicap constaté au pied, la douleur du pied est un symptôme souvent en cause dans les motifs de consultation. Comme les autres symptômes, elle conduit à examiner les deux pieds comparativement l'un à l'autre, et à réaliser systématiquement un examen somatique complet, sans oublier, comme pour toute douleur, d'apprécier l'état psychique du consultant, sa biographie, son travail, sa vie familiale… Ce n'est qu'après cette étape clinique que les examens complémentaires judicieux prennent leur place et sont exploitables [15].

Devant une douleur du pied, le diagnostic étiologique peut se conduire en pratique en fonction de circonstances de survenue particulières de la douleur (le sport essentiellement, parfois des facteurs d'environnement accompagnant son apparition) et/ou de grands cadres cliniques éventuellement associés, où l'on repère un maître symptôme accompagnant la douleur, fil conducteur du diagnostic : par exemple l'abolition d'un pouls, une anomalie cutanée ou une aréflexie achilléenne, etc.

Éléments du diagnostic

INTERROGATOIRE ET EXAMEN CLINIQUE

■ Interrogatoire

Il recherche les antécédents familiaux et personnels :

– anomalie ou maladie à caractère familial (pied creux, affection neurologique héréditaire, rhumatismes chroniques inflammatoires, entérocolopathie, uvéite…), histoire personnelle de traumatisme du pied et sa nature (contusion, fracture, luxation) ou son traitement (orthopédique, chirurgical, rééducation) ;

– affection générale (maladie systémique, psoriasis, artériopathie…) ou à distance (foyer infectieux récent, cancer, hyperlipidémie…) ;

– prise de médicaments (quinolones, corticoïdes, hypolipémiants…) ;

– intoxication tabagique et/ou alcoolique ;

– vie génitale, traitement hormonal chez la femme.

Il apprécie l'histoire de la douleur du pied motivant la consultation :

– siège : diffus à tout le pied et/ou la cheville ou localisé (douleur ponctuelle ou non d'un ou plusieurs orteils, dans un espace interdigital précis, sous un ongle, métatarsalgies, douleur du médio- ou de l'arrière-pied, talalgie) ; plus généralisé (autres sites douloureux associés) ;

– irradiations : localisées, le long d'un trajet nerveux (dos du pied et bord interne du gros orteil pour le nerf musculocutané par exemple), diffuses à tout le pied, ou les deux, sans aucune systématisation, ou à la plante (territoire non systématisé, ou systématisé : nerfs plantaires médial ou latéral) ;

– mode de début : progressif ou brutal, après ou sans traumatisme, aggravé par le chaussage ou sa modification récente, à l'occasion d'efforts sportifs ou de changements dans leur pratique, ou sans facteur déclenchant apparent ;

– horaire et évolution : allure clinique mécanique, à l'effort (marche, claudication intermittente avec son périmètre de liberté limité…), calmée au repos et reprenant avec ou après le mouvement, sur un terrain irrégulier ou régulier ; allure inflammatoire, douleur de repos, en deuxième moitié de nuit avec dérouillage matinal prolongé ; ou mixte ; ou douleur évoluant par crises brèves, ou permanente avec crises aiguës surajoutées nocturnes ou diurnes ;

– nature de la douleur : simple gêne ou excruciante, impression de tension, brûlure ou crampe, hyperesthésie localisée (intolérance aux draps ou à tout contact), douleur constrictive…

La situation topographique du pied oblige à prendre en compte les facteurs de son environnement immédiat dans l'apparition et l'évolution de la douleur :

– la chaussette, et surtout la chaussure, peuvent avoir un effet contraignant et déclenchant ou au contraire une action bénéfique ;

– la marche pieds nus (pays chauds secs ou humides) et les conditions climatologiques (grands froids) ou hygiéniques (pays non émergés) amènent à considérer le diagnostic d'une douleur du pied sous l'angle géographique et culturel et de ses conséquences (plaies, troubles trophiques, vasculaires, surinfections...).

■ *Examen clinique du pied* [27]

Inspection du pied nu en charge

– De dos, on apprécie l'aplomb du talon, la saillie du tendon calcanéen, les gouttières rétromalléolaires et la hauteur des malléoles par rapport au sol.

– De profil médial (interne) on note le degré de creux, une saillie osseuse dorsale (cavus) ou postérieure (saillie de la grosse tubérosité calcanéenne, bursite…).

– Sur le profil latéral (externe), la saillie de la styloïde du cinquième métatarsien rend compte de la faible hauteur naturelle de l'arche externe.

– En vue antérieure, on évalue l'angle du pied avec le plan sagittal (10° normalement) et l'aspect des orteils (griffes, cors…).

– Sur le podoscope (vue plantaire en appui), le pied normal repose sur l'ensemble de la palette des têtes métatarsiennes et la pulpe des orteils, la styloïde du cinquième métatarsien et le talon (calcanéus). Dessinant en dedans une voûte médiale (arche interne : le pied normal est creux) dont le sommet est la région cunéonaviculaire ou scaphocunéenne, son appui normal comporte un isthme à hauteur de la styloïde du cinquième métatarsien, dont la largeur est trois fois plus étroite que la bande d'appui métatarsien. Un pied pathologiquement creux (exagération de l'arche interne), avec diminution ou disparition de cet isthme, est présent chez deux tiers des hommes et trois quarts des femmes sous nos latitudes, en général asymptomatique [7]. Si la voûte est trop creusée, le cou-de-pied est saillant et bossu, les orteils sont en griffe, le talon peut s'être placé en varus, le plus souvent il reste en valgus, surtout si l'avant-pied est congénitalement élargi, mais la marche le bascule en varus. À l'inverse, l'effondrement de la voûte interne traduit le pied plat, beaucoup plus rare, avec valgus anormalement exagéré du talon persistant à la marche, souvent hallux valgus et élargissement congénital de la palette d'appui métatarsien.

Plat ou exagérément creux, ou porteur d'un autre trouble statique, il est dit « mal disposé » [7].

On repère aussi sur le podoscope les plaques d'hyperkératose ou les durillons qui signent un hyperappui anormal localisé là où ils se trouvent.

On termine en regardant l'ensemble de la statique des membres inférieurs et du rachis.

Examen de la marche pieds nus

La marche pieds nus se fait chez tout le monde par attaque du pas sur le bord externe du talon, que celui-ci soit en valgus ou varus en position statique (l'usure du bord externe du talon de la chaussure est présente chez la grande majorité des gens). Puis quand le pas se déroule, le bord externe du pied puis toute la plante et enfin son bord antéro-interne sont concernés par l'appui au sol ; le pas se termine par la propulsion en avant de tout le corps, dont le gros orteil finit par être le seul support et le seul responsable, avant l'appui sur le pied controlatéral.

On recherche une boiterie ou une esquive d'appui sous un endroit douloureux, un déficit moteur (steppage avec pied tombant, fauchage du membre inférieur avec équinisme éventuel du pied), une instabilité franche du talon (en varus en général, témoin d'un pied creux), un talonnement anormal (tabès), une griffe d'orteils exagérée à la marche (pied creux) ou permanente…

La marche chaussée corrige certaines anomalies : instabilité du talon dans le pied creux, boiterie par grande inégalité de longueur (> 2 cm) des membres inférieurs, compensée par une chaussure orthopédique adaptée…

Examen du pied nu chez le malade couché

Il se place spontanément en légère inversion (extension, supination, adduction). On note l'aspect des téguments (couleurs, varicosités, œdème…) et des espaces interdigitaux.

– L'inspection retrouve des déformations (œdème diffus ou ne comblant que les méplats entre les tendons extenseurs des orteils) volontiers localisées (gonflement articulaire, tarse bossu, exostose avec hallux valgus, bursite rétrocalcanéenne…). La peau attire facilement l'attention : pâle, dépilée, ou rouge, chaude, d'allure inflammatoire, avec des troubles trophiques ou une éruption localisée ou diffuse (maculaire, papulaire…) ou encore des nodules superficiels, enchassés ou non, colorés, éventuellement douloureux, des taches brunes, des nævus. Les ongles : dystrophiques, striés, avec bande mélanique, bombés en verre de montre, ou jaunes ; on regarde la matrice et le lit de l'ongle ou ses bourrelets latéraux (premier orteil…). On n'oublie pas l'examen des espaces interdigitaux ni de la plante (durillons sous-métatarsiens). Les orteils : tuméfiés, d'allure inflammatoire ou non, cyanosés, déformés, avec cors dorsaux, pulpaires ou latéraux (cinquième orteil), en griffe ou en marteau. Sous les téguments saillent les tendons des muscles extrinsèques (fibulaires et tibialis anterior ; tibialis posterior, extenseurs et fléchisseurs des orteils).

L'architecture globale du pied en décharge s'apprécie aussi couché : pied creux avec sa voûte et son dénivelé entre arrière- et avant-pied qui est tombant, un pied plat sans voûte visible.

– La palpation recherche un épaississement tégumentaire, une anomalie de l'aponévrose plantaire (nodules) sur sa corde interne,

une diminution de la mobilité passive des articulations (interphalangiennes, métatarsophalangiennes, celles des interlignes de Lisfranc et Chopart plus difficiles à évaluer, la sous-talienne et la cheville). Les tendons s'examinent par l'étude du mouvement électif dont ils ont la charge, en le contrariant, ce qui augmente la douleur, et le relâchant, ce qui la fait céder.

On palpe les pouls distaux tibial postérieur ou pédieux, on recherche une hypertrophie des troncs et filets nerveux superficiels (canal tarsien, dos du pied…).

L'examen neurologique du pied comporte la recherche de troubles moteurs et sensitifs objectifs (superficiels : chaud-froid et tact ; profonds : arthrokinesthésie, diapason, instabilité à la manœuvre de Romberg), d'anomalies des réflexes tricipitaux (achilléens) et cutanés plantaires, ou cérébelleuses (danse des tendons : tibialis anterior), trophiques…

Examen de la chaussure

Il faut observer le type de chaussage, l'usure localisée des chaussures, externe (semelle extérieure) et interne en passant la main à l'intérieur, leurs déformations, la hauteur du talon. Une chaussure neuve n'a aucun intérêt sémiologique.

Examen clinique général complet

Il est indispensable après l'examen détaillé du pied et comporte l'appréciation de l'état psychologique du malade.

EXAMENS BIOLOGIQUES COURANTS EN PODOLOGIE

Ils sont nécessaires au moins lors de la première consultation. Ils participent au diagnostic lésionnel, à l'enquête étiologique, à l'établissement du pronostic, à l'instauration et à la surveillance du traitement.

Schématiquement [15], il faut retenir l'importance de la vitesse de sédimentation (VS) et de la *C reactive protein* (CRP), minimum nécessaire, classant les maladies en inflammatoires et non inflammatoires, de la numération – formule sanguine à la recherche de stigmates d'infection ou d'anémie. Les anomalies métaboliques (acide urique, glycémie, calcémie et phosphorémie, éventuellement leur élimination urinaire de 24 heures ; lipidémie) et la recherche préthérapeutique d'une altération des fonctions rénale (créatininémie) ou hépatique (transaminases, phosphatases alcalines, taux de prothrombine, électrophorèse des protides) sont aussi importantes.

IMAGERIE EN PODOLOGIE [22]

Elle répond à des techniques simples et courantes, comparant les côtés sain et pathologique, de demande fréquente ou systématique, et à des techniques sophistiquées, d'usage plus ponctuel et réfléchi dans un but d'efficacité et d'économie de la santé (scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM]). Nous ne détaillerons ici ni les techniques, ni les indications, ni les résultats attendus ou obtenus.

Radiographie simple

Les clichés comparatifs du pied en décharge comportent toujours la face, le profil et le trois quarts déroulé, seule incidence permettant de visualiser correctement le médiopied et l'éventail métatarsien. On leur ajoute la cheville de face et de profil, éventuellement l'incidence rétrotibiale pour le calcanéus. L'incidence des sésamoïdes du gros orteil montre l'articulation métatarsosésamoïdienne. Pour bien voir les orteils, il convient de les dérouler (face ou trois quarts) avec de petites cales [22].

Les clichés en charge (face, profil surtout et cheville de face en charge avec cerclage métallique) sont les clichés de base de la podométrie utilisée pour les troubles statiques.

Échographie

Elle étudie les parties molles, est opérateur-dépendante, mais donne de remarquables résultats. Elle est bien moins onéreuse que l'IRM. Elle est utile pour les tendons et leurs gaines, les aponévroses, les ligaments, les épanchements synoviaux et les bursopathies.

Dans un autre but et avec d'autres sondes, l'échographie couplée au doppler est la meilleure investigation vasculaire non invasive.

Tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique

Elles ne sont indiquées qu'au cas par cas ; nous ne les détaillerons pas ici.

Scintigraphie osseuse

Cet examen, réalisé avec du méthylène diphosphonate de technétium marqué, permet de retrouver une anomalie isotopique localisée ou diffuse du pied [18], ou plus étendue, régionale et au-delà (hyperfixation en général, exceptionnellement hypofixation), fonction de la pathologie rencontrée.

On peut la coupler à une scintigraphie au gallium ou aux polynucléaires marqués en cas d'infection.

L'intérêt primordial de cet examen, sensible mais non spécifique, est la précocité des lésions observées, bien avant l'apparition des signes radiologiques dans bon nombre d'affections ostéoarticulaires.

Diagnostic étiologique de la douleur du pied

CIRCONSTANCES DE SURVENUE PARTICULIÈRES

À l'occasion d'efforts physiques d'intensité variable

– Intenses, inhabituels et répétés, ils évoquent la fracture de fatigue [10] sur os sain chez la jeune recrue ou le sportif : localisation en os cortical (métatarsiens) ou trabéculaire (calcanéus) ; douleur localisée de rythme mécanique ; douleur réveillée par le palper bidigital appuyé de la pièce osseuse concernée ; retard de plusieurs semaines des signes radiologiques (fissure corticale puis cal secondaire sur un métatarsien, bande de condensation perpendiculaire aux travées osseuses sur un os trabéculaire) ; surtout à la scintigraphie osseuse, hyperfixation localisée intense et très précoce avec d'autres localisations asymptomatiques fréquentes.
À l'opposé, s'il s'agit d'activités physiques minimes chez une femme après 50 ans, est alors évoquée une fracture par insuffisance osseuse au cours d'une ostéoporose, éventuellement liée à une corticothérapie ancienne pour une polyarthrite rhumatoïde ou un asthme par exemple.

– Chez un sprinter au départ, l'interrogatoire met sur la voie d'une rupture de l'aponévrose plantaire, quand survient une douleur plantaire atroce le clouant sur place, avec impression que le pied s'enfonce dans le sol, puis hématome local secondaire. L'IRM confirme facilement le diagnostic.

– Une douleur plantaire avec œdème local, survenant après un effort de durée et intensité souvent précises, évoque un exceptionnel syndrome de loge chronique du pied [6]. La prise des pressions intracompartimentales avant et après effort permet le diagnostic. Si elle dépasse 30 mmHg et revient à la normale en plus de 5 minutes, c'est l'indication de fasciotomie chirurgicale [26].

– Des tuméfactions localisées douloureuses sur les tendons extrinsèques, à l'effort, évoquent une tendinopathie extrinsèque (tendon calcanéen surtout ; tendon du muscle tibialis posterior ou du tibialis anterior ; chez la danseuse, celui du flexor hallucis ; tendons fibulaires). La rupture tendineuse, confirmée par l'échographie ou l'IRM, interdit le mouvement concerné. L'atteinte des tendons fibulaires peut faire place à leur luxation récidivante autour du tubercule calcanéen externe.

En dehors de l'étiologie microtraumatique, toute tendinosynoviopathie d'allure mécanique qui guérit mal ou récidive, doit faire

évoquer une arthrite sous-jacente (spondylarthropathie, polyarthrite rhumatoïde, voire infection), même survenant à l'occasion du sport.

En conditions environnementales particulières

Le contexte climatique ou géographique met sur la voie, par exemple : d'engelures ou de gelures avec vascularite initiale pulpaire et risque de gangrène (course en montagne) ; d'un pied tropical d'immersion avec vascularite inflammatoire du derme [1] réversible en 3 à 10 jours ; d'un pied de « tranchée » lié au froid et à l'humidité, évoluant en trois phases successives ischémique, hyperhémique de quelques jours ou mois, et séquellaire parfois sur des années [25].

CONTEXTE LOCAL : AIDE AU DIAGNOSTIC

Le contexte local accompagnant la douleur définit un cadre qui est un guide précieux pour le diagnostic.

Pied d'allure clinique inflammatoire

Diffuse ou localisée, l'allure clinique inflammatoire oriente essentiellement vers une pathologie ostéoarticulaire ou tégumentaire. La VS et la CRP définissent alors deux situations.

Avec un syndrome biologique inflammatoire

– On discute une cellulite, un érysipèle, une hypodermite, une lymphangite, pouvant remonter sur la jambe avec adénopathie inguinale, volontiers à partir d'une plaie négligée (phlyctène du talon, excoriations des orteils) ou d'un ongle incarné surinfecté. Il peut s'agir d'un intertrigo. Le diabète est souvent en cause, avec sa triple composante infectieuse, artérielle et neurologique qui fait la gravité de ses complications au pied.

– Les arthrites infectieuses, inflammatoires, métaboliques sont à envisager. Une arthrite et/ou une ostéite septiques, chez le diabétique par exemple, sont bruyantes (staphylococcies), parfois torpides : il faut alors penser à la tuberculose qui se complique surtout de ténosynovite au pied, et aux arthrites décapitées par une antibiothérapie inadaptée. Un faisceau d'arguments permet le diagnostic : fièvre, hyperleucocytose avec polynucléose, signes radiographiques retardés, hyperfixation précoce sur les scintigraphies osseuses au technétium, couplé éventuellement aux polynucléaires marqués ou au gallium [12, 18].
La ponction synoviale ou la biopsie osseuse avec examen bactériologique systématique assure le diagnostic de certitude.

– Les spondylarthropathies [11, 13] peuvent débuter par des talalgies du lever avec long dérouillage à la marche, et constitution radiologique d'une fausse « épine » calcanéenne irrégulière avec périostite exubérante secondaire ; à l'avant-pied, des orteils en « saucisse » sont presque pathognomoniques (l'exceptionnelle dactylite sarcoïdosique est de même nature) et de mauvais pronostic fonctionnel local, alors que les talalgies guérissent toujours. Ce type d'atteinte du pied lors d'une arthrite inexpliquée, ou dans un contexte familial ou personnel de présence de *human leucocyte antigen* (HLA) B27, de psoriasis, d'entérocolopathie, amène à étayer le diagnostic de spondylarthropathie, facilité par les critères usuels [2].

– Le diagnostic de la polyarthrite rhumatoïde au début, peut passer par l'atteinte des cinquièmes têtes métatarsiennes, aide précieuse au diagnostic [14] si on pense à les palper (souvent elles sont spontanément indolentes) : bursite latérale, localement déminéralisation puis géode, plus tard amputation partielle puis totale, exceptionnelle talalgie par calcanéite postérosupérieure. Devant une atteinte inexpliquée des mains, avant l'apparition de la séropositivité rhumatoïde, ce « signe de la cinquième tête » fait le diagnostic précoce « présérologique ». Elle répondra plus tard aux critères de l'American College of Rheumatology (ACR) [3].

– Exceptionnellement, des déformations majeures et symétriques des orteils et des doigts, sans synovite palpable, avec luxations des métacarpophalangiennes sans anomalies radiologiques des interlignes, doigts en « col de cygne », caractérisent le rhumatisme de Jaccoud au cours d'une maladie systémique [17, 28] : le pied, plus rarement atteint que la main, peut présenter parfois des érosions isolées des métatarsophalangiennes [17].

– La goutte (crise du gros orteil) est connue, avec ses équivalents torpides : bursite ou ténosynovite du pied (sportif mal hydraté). Mais, au cours d'un psoriasis cutané étendu et évolutif, une fluxion douloureuse du gros orteil avec hyperuricémie est une arthrite psoriasique plutôt qu'une crise de goutte. La chondrocalcinose réalise des tableaux fluxionnaires du tarse, puis des arthropathies chroniques d'allure arthrosique. Le rhumatisme à hydroxyapatite touche exceptionnellement le pied (talalgie plantaire aiguë, dactylite fluxionnaire).

– Un tableau particulier chez le jeune réalise une périarthrite très inflammatoire des chevilles plus qu'une arthrite, érythème noueux des membres inférieurs, fébricule et lymphome hilaire bilatéral témoignant d'un syndrome de Löfgren sarcoïdosique.

Absence de syndrome biologique inflammatoire

– On évoque l'algodystrophie en phase chaude avec douleur, troubles trophiques et vasomoteurs, déminéralisation retardée et respect des interlignes, hyperfixation isotopique précoce, locorégionale, voire plurifocale. Les formes sans signes radiologiques et avec hypofixation sont l'apanage du jeune.

– Des téguments chauds et hyperhémiés avec hypertrophie osseuse sous-jacente signent la maladie osseuse de Paget (rare localisation calcanéenne ou métatarsienne).

– Indolente, une arthropathie nerveuse dislocante a une allure locale clinique inflammatoire, mais n'est pas douloureuse du fait des troubles de la sensibilité profonde.

Existence d'anomalies cutanéotégumentaires

Certaines sont douloureuses, d'autres très peu ; elles peuvent éclairer un diagnostic.

Le plus souvent, ce sont des cors dorsaux des orteils (en griffe ou marteau), ou latéraux (cinquième orteil du pied varus), et des durillons plantaires sous les têtes métatarsiennes (métatarsalgies statiques) qui signent une hyperpression localisée ; ils ramènent à un pied trop creux le plus souvent. L'œil de perdrix, entre deux orteils, avec son hyperkératose en tenon et mortaise sur leurs faces médiale et latérale, est douloureux, parfois favorisé par une petite exostose sous-jacente. Des verrues se cachent parfois sous un durillon, dont le pincement latéral est curieusement douloureux, alors que, normalement, seule sa pression verticale est pénible.

Des signes cutanés locaux infectieux (ongles, espaces interdigitaux) font rechercher une mycose (pied d'athlète). Après conflit avec la chaussure, phlyctène et bursite sont quelquefois sources de surinfection locale ou de septicémie.

Une tache noirâtre douloureuse sous-unguéale après une marche est un hématome traumatique qui se déplace avec la pousse de l'ongle ; il se distingue du mélanome non douloureux mais de pronostic souvent sombre, trompeur s'il est achromique. Des nodules plantaires aponévrotiques antérieurs signent la maladie de Ledderhose dans un contexte plus général de maladie de Dupuytren.

Des nouures dermiques enchâssées, douloureuses et colorées de la cheville, avec signes biologiques inflammatoires, signent l'érythème noueux témoin de pathologie iatrogénique, streptococcie, syndrome de Löfgren déjà cité, primo-infection tuberculeuse ou yersiniose. Nodules et plaques violines indurés, enchâssés dans le derme, douloureux, étendus à d'autres sites cutanéomuqueux, voire au squelette sous-jacent, signent le sarcome de Kaposi, qui peut être lié à l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) [20].

Des troubles trophiques (peau fine et dépilée) font rechercher artériopathie ou neuropathie périphérique, une coloration plantaire orangée un myxœdème évolué, une pigmentation brunâtre et une mauvaise hygiène une pellagre chez un « sans domicile fixe ».

Schématiquement, les érythèmes squameux et kératosiques évoquent une dyshidrose (terrain atopique) parfois difficile à distinguer d'un psoriasis ou d'une pustulose palmoplantaire des spondylarthropathies ou du syndrome SAPHO (synovite, acné, pustulose, hyperostose par ostéite) [5], ou bien même de la syphilis. Parmi les kératodermies plantaires, l'acrokératose de Bazeix [4] est toujours paranéoplasique (cancer des voies aériennes). Des vésicules, des bulles peuvent indiquer chez l'enfant un syndrome « mains-pieds-bouche » annonciateur de complications artérielles éventuelles. Papules, nodules et tumeurs attirent vers un granulome annulaire, des xanthomes (tendineux dans les hypercholestérolémies familiales), la goutte (tophus), le sarcome de Kaposi, etc. Enfin si le purpura, vasculaire, thrombopathique ou thrombopénique est un motif rare et non douloureux de consultation podologique, les acrosyndromes, à cheval sur les maladies de système et la pathologie vasculaire, y sont plus fréquents et souvent douloureux.

Apparition de manifestations vasculaires au pied

Acrosyndrome

Parfois primitif, il oriente vers une anomalie vasculaire locorégionale ou une maladie générale comme une connectivite avec syndrome de Raynaud ou une maladie de Vaquez révélée par une érythromélalgie [9]. Une angiodermite nécrosante, hyperalgique, à extension centripète hyperalgique oriente vers une maladie de système, une vascularite vers une cryoglobulinémie par exemple.

Abolition des pouls distaux

Elle signe une artériopathie, le plus souvent athéromateuse, avec une claudication intermittente de cuisse ou de jambe ou douleurs de décubitus, des troubles trophiques cutanés et phanériens ; une douleur vive et une nécrose d'un orteil, le rare syndrome de « l'orteil bleu » avec phlyctène, livedo, purpura font évoquer une embolie de cholestérol par athéromatose ; une maladie de Buerger débute une fois sur deux par une claudication intermittente plantaire [23] dans les mois ou années qui précèdent la nécrose digitale, ou un syndrome de Raynaud, ou l'association à des phlébites superficielles distales, récidivantes, migrantes, dites « fil de fer » ou nodulaires.

Angiome plan local

Associé à une hypertrophie segmentaire du membre, parfois localisée à un orteil (macrodactylie douloureuse à l'étroit dans la chaussure) et à des troubles veineux, c'est une situation rare qui témoigne d'un syndrome de Klippel-Trenaunay ou de Parker, en présence de fistules artérioveineuses [16].

Tumeur glomique

C'est une petite tumeur vasculaire, souvent ni visible ni palpable, toujours très douloureuse au contact, siégeant préférentiellement dans le lit unguéal ; tardivement apparaît une encoche osseuse en regard, alors que seule l'artériographie préopératoire, ou maintenant l'IRM, montre la lésion.

Varices

Elles se manifestent sous forme de phlébalgie variqueuse, de brûlures périmalléolaires pré-ulcéreuses, ou d'œdème par insuffisance veineuse chronique avec dermite ocre. L'angiodermite s'accompagne d'ulcères variqueux rebelles. Une phlébite du pied, récidivante ou non, peut révéler une maladie générale (maladies de Buerger, de Behçet, thrombocytémie, collagénose...).

Manifestations neurologiques au pied

Elles traduisent une neuropathie très localisée ou compliquent une maladie neurologique générale, révélée par la consultation de podologie : ceci justifie l'examen neurologique devant toute anomalie clinique du pied.

Affection neurologique générale

Peuvent être en cause [19] :

– une neuropathie périphérique familiale ou sporadique sensitive ou sensitivomotrice, qui peut se caractériser par de simples paresthésies en chaussette et des troubles trophiques cutanés locaux ;

– une affection centrale, en particulier familiale, est suspectée devant un pied creux, même « banal » [19], et une scoliose, avec des anomalies médullaires, vestibulaires, cérébelleuses, des paires crâniennes, une atteinte des fonctions supérieures (maladie de Friedreich par exemple) ;

– les désordres de la sensibilité profonde sont indolores (mal perforant plantaire sur les zones d'appui, pied cubique indolent des arthropathies nerveuses), mais déterminants pour le diagnostic d'un diabète, d'une lèpre ou d'un tabès, d'une acropathie ulcéromutilante familiale de Thévenard ou sporadique de Bureau et Barrière, d'une syringomyélie.

Importance de deux tableaux neurologiques locaux

– À la marche, une douleur paroxystique d'un espace intercapitométatarsien, principalement le troisième, « contractant le cœur », imposant le déchaussage immédiat, traduit un syndrome de Morton dont l'étiologie est dominée par le pseudonévrome. La douleur imprévisible irradie à la pulpe des orteils, où elle est réveillée par la recherche du « Lasègue d'orteils », avec éventuelle hypoesthésie locale en feuillet de livre, ou vers le cou-de-pied ou la jambe, cédant brusquement, rémission complète de durée variable. La pression transversale et verticale de l'espace concerné, surtout à sa face plantaire, réveille la douleur exquise. Les radiographies sont normales, l'électromyogramme (EMG) peu contributif. L'IRM retrouve le pseudonévrome à la partie basse de l'espace intercapitométatarsien douloureux, en hyposignal en T1, en hypo- ou isosignal en T2 [24], avec souvent images identiques asymptomatiques d'autres espaces, y compris sur l'autre pied. Le diagnostic est parfois difficile dans les formes frustes ou associées à un trouble statique (pied creux antérieur souvent favorisant), seuls cas où l'IRM est demandée. Une bursopathie de l'espace intercapitométatarsien [8, 14, 24] s'accompagne d'une voussure dorsale, avec hyposignal en T1 et hypersignal en T2, à la partie supérieure de l'espace douloureux [24].

– Ailleurs, la topographie des troubles neurologiques locaux évoque un syndrome canalaire : syndrome du canal tarsien avec valgus pathologique du talon (paresthésies plantaires médiales ou latérales) ; nerf musculocutané avec ses troubles sensitifs favorisés à la cheville par un chaussage montant serré, au cou-de-pied par un cavus exagéré (pied creux), au bord interne du gros orteil par une bursite sur hallux valgus, ou encore la saphène externe.

Pied malformé, mal disposé ou dysmorphique

Il s'agit d'anomalie locale, acquise ou congénitale, ou intégrée dans une pathologie locorégionale ou générale.

Pied malformé

Il peut s'agir de malformations congénitales entrant en conflit avec la chaussure : piedbot, malformations des orteils ou des métatarsiens, anomalies de leur nombre, intégrées parfois dans un contexte malformatif général ou une myopathie.

Pied mal disposé

L'exagération du cavus signe le pied creux [7] avec métatarsalgies et durillons ou plaques d'hyperkératose, orteils en griffe ou marteau, rapidement irréductibles et en conflit avec la chaussure (cors). L'avant-pied peut être congénitalement trop large (hallux valgus), contrastant avec un talon proportionnellement trop étroit. À l'arrière-pied, un varus statique ou n'apparaissant qu'à la marche, une talalgie plantaire péricalcanéenne réveillée par l'empaumement du talon dans les deux mains de l'examinateur, la rétraction douloureuse du système myotendinoaponévrotique suro-achilléo-calcanéo-plantaire (douleur chronique du tendon calcanéen, difficulté à marcher pieds nus), l'instabilité chronique de la cheville,

complètent le tableau. Une étiologie neurologique périphérique ou centrale est patente dans 2 à 3 % des cas [19], que le pied creux soit cliniquement réductible ou non.

La disparition en charge de la voûte plantaire identifie le pied plat, beaucoup plus rare : exagération du valgus talonnier, pronation de l'avant-pied, douleur du bord interne du scaphoïde, tendinopathie du tibial postérieur, syndrome du canal tarsien. Les métatarsalgies sont possibles, l'hallux valgus y est fréquent. Il est bien mieux toléré que le pied creux, mais s'associe souvent à une surcharge pondérale et/ou des lombalgies discales parfois révélatrices. Les formes secondaires existent : traumatisme ancien avec arthrose secondaire du tarse, rupture du tendon tibial postérieur, tarsite rhumatoïde chez l'adulte ; synostose congénitale du tarse chez le jeune, parfois responsable d'un pied plat très douloureux et cliniquement irréductible (pied plat contracturé).

Les anomalies du premier orteil sont de deux types. L'hallux rigidus (arthrose de la première métatarsophalangienne) empêche le passage du pas, soupçonné devant une tuméfaction dorsale, puis un cor sous l'interphalangienne de cet orteil déformé en barquette, et arthrose radiographique. L'hallux valgus, congénital ou acquis, essentiellement féminin, avec éventuel avant-pied rond triangulaire, quelquefois par polyarthrite rhumatoïde, souvent d'ordre statique pur, est favorisé par un chaussage étroit en avant, trop haut en arrière, avec risque de bursite médiale en regard.

Sa complication essentielle, « le syndrome du deuxième rayon », peut le décompenser : surcharge douloureuse de la deuxième tête métatarsienne (durillon plantaire sous-jacent), orteil en marteau (cor dorsal de l'interphalangienne proximale n° 2), puis luxation de la deuxième métatarsophalangienne, parfois favorisée par une infiltration locale intra-articulaire intempestive [8].

Ce syndrome est à distinguer de l'ostéonécrose des têtes métatarsiennes, principalement la deuxième, à l'âge adulte, avec douleur d'appui sous la tête concernée, apparition en quelques semaines d'un aplatissement radiologique de la tête métatarsienne, qui se condense avec élargissement de l'interligne articulaire métatarsophalangien, et conduit pour finir à une arthrose clinicoradiologique de l'articulation (tuméfaction douloureuse et diminution de la mobilité passive et active).

À l'arrière-pied, l'hypertrophie de la tubérosité postérieure du calcanéus (« maladie » de Haglund) entre en conflit avec la chaussure, source de bursite locale. Parfois favorisé par le pied creux, le syndrome de « l'épine calcanéenne dégénérative » se voit chez le sujet de plus de 50 ans, avec douleur dès l'appui du lever s'estompant rapidement à la marche, et image radiographique rapidement progressive d'une « épine » régulière fine et acérée ; quelquefois alors le pied est hérissé et s'intègre dans une hyperostose de Forestier.

Pied dysmorphique

Une dysmorphie localisée peut gêner la marche : exceptionnellement congénitale (macrodactylie), elle est en général acquise lors d'une affection locorégionale ou générale : algodystrophie du pied, surtout maladie de Paget osseuse touchant le calcanéus dans 3 à 5 % des cas, avec hypertrophie localisée, trame radiologique grossière et anarchique, hyperfixation isotopique intense et plurifocale sur les clichés « corps entier », témoignant du caractère général de la maladie.

Ce peut être simplement une exostose sous-unguéale révélée par une déformation localisée extrêmement douloureuse qui soulève l'ongle, dont la compression est pénible, et qui est diagnostiquée par le cliché radiographique simple centré sur la phalange distale concernée.

■ *Contexte non évocateur*

C'est le cas le plus difficile. Seules les reprises répétées de l'interrogatoire et de l'examen clinique, la surveillance évolutive clinique et radiologique, la recherche systématique et répétée d'un syndrome biologique inflammatoire, celle éventuelle d'une hyperfixation isotopique précoce, permettent de faire un diagnostic ou d'orienter au coup par coup les explorations ultérieures plus sophistiquées, mais indiquées seulement de façon ponctuelle (tomodensitométrie, IRM). Quelquefois, après avoir constaté la régulière normalité des différentes explorations, est-on amené à reconnaître un syndrome conversif derrière des signes d'appel podologiques variés, y compris un trouble statique atypique [21], situation cependant beaucoup plus rarement retrouvée que devant des lombalgies par exemple.

Conclusion

Le diagnostic d'une douleur du pied apparaît bien comme une démarche de médecine interne, où le rhumatologue, comme d'autres spécialistes, retire d'un bon examen clinique et de quelques examens complémentaires simples l'essentiel des informations nécessaires. Il reconnaît alors, à l'origine de cette douleur, des affections purement locales ou des affections générales à expression podologique accompagnatrice ou exclusive. Le pied est un excellent outil diagnostique [14].

Références

[1] Allen AM, Taplin D. Tropical immersion foot. *Lancet* 1973 ; 2 : 1185-1189

[2] Amor B, Dougados M, Mijiyawa M. Critères de classification des spondylarthropathies. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990 ; 57 : 85-89

[3] Arnett FC, Edworthy SM, Bloch DA, McShane DJ, Fries JF, Cooper NS et al. The American Rheumatism Association1987 revised criteria for the classification of rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 315-324

[4] Bazex A, Salvador R, Dupré A, Christol B. Syndrome paranéoplasique à type d'hyperkératose des extrémités. Guérison après le traitement de l'épithélioma pharyngé. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1965 ; 72 : 182-184

[5] Benhamou CL, Charmot AM, Kahn MF. Synovitis-acne-pustolosis hyperostosis osteomyelitis syndrome (SAPHO). A new syndrome among the spondylarthropathies? *Clin Exp Rheumatol* 1988 ; 6 : 109-112

[6] Bonuti PM, Bell GR. Compartment syndrome of the foot: a case report. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 1449-1451

[7] Braun S. Formes cliniques du pied creux antérieur. In : Claustre J, Simon L éd. Troubles congénitaux et statiques du pied ; orthèses plantaires. Paris : Masson, 1982 : 69-84

[8] Diébold P, Meyer R, Bonjean M. Static pathology of the forefoot (Morton syndrome excluded). In : Bouysset M ed. Bone and joint disorders of the foot and ankle. A rheumatological approach. Berlin : Springer-Verlag, 1998 : 209-226

[9] Dordain-Bigot ML, Darie H, Algayres JP, Coutant G, Bili H, Millet P et al. Érythromélalgie révélant une maladie de Vaquez. Intérêt de la classification de cet acrosyndrome en trois sous-groupes ? *Méd Armées* 1999 ; 27 : 91-94

[10] Doury P. Les fractures par insuffisance osseuse transitoire. *Presse Méd* 1994 ; 23 : 553-554

[11] Dubost JJ, Sauvezie B. Late onset peripheral spondylarthropathy. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 1214-1217

[12] Eulry F. Éléments d'orientation devant un pied douloureux de l'adulte. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1997 ; 64 : 341SP-347SP

[13] Eulry F. Foot involvement in spondylarthropathies. In : Bouysset M ed. Bone and joint disorders of the foot and ankle. A rheumatological approach. Berlin : Springer-Verlag, 1998 : 135-147

[14] Eulry F. The foot as a diagnostic tool. *Rev Rhum [engl ed]* 1999 ; 66 : 577-582

[15] Eulry F. Apport des examens biologiques courants en pathologie du pied. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Podologie, 27-040-A-20, 1999 : 1-4

[16] Eulry F, Chazerain P, Flageat J, Magnin J, Demazières A, Pattin S et al. Macrodactylie d'orteil révélatrice d'une angiomatose localisée (2 observations). *Ann Méd Interne* 1989 ; 140 : 237-239

[17] Eulry F, Demazière A, Crozes P, Lechevalier D, Magnin J. Systemic lupus erythematosus with unilateral sacroiliitis, Jaccoud's arthropathy and alpha-1 antitrypsin deficiency. *Rev Rhum [engl ed]* 1994 ; 61 : 270-272

[18] Eulry F, Doury P, Ariche L, Ouakil H, Gaillard JF, Lechevalier D. La scintigraphie osseuse en pathologie du pied. In : Hérisson C, Eulry F, Simon L éd. Méthodes actuelles d'exploration du pied. Paris : Masson, 1995 : 91-97

[19] Eulry F, Lechevalier D, Berthier-Fournier B, Ledantec L, Leleu T, Ginesty E et al. Le pied dans les affections neurologiques. Aspects podologiques. *Méd Chir Pied* 1995 ; 11 : 15-19

[20] Eulry F, Marrot F, Combemale P, Martin D, Roué R, Garandeau A et al. Un cas de SIDA dépisté en podologie. *Méd Chir Pied* 1987 ; 3 : 39-41

[21] Eulry F, Pattin S, Doury P. Le pied creux avec manifestations hystériques. À propos de trois observations masculines. *Méd Chir Pied* 1989 ; 5 : 101-104

[22] Frot B, Zeitoun F, Stérin P, Silbermann-Hoffman O, Moysan P, Miroux F et al. Imagerie du pied. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Podologie, 27-040-A-10, 1999 : 1-21

[23] Garcin JM, Chanudet X, Clément R, Darrie H, Larroque P. Les troubles de la marche dans la maladie de Buerger. In : Simon L, Pélissier J, Hérisson C éd. Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation. Paris : Masson, 1994 : 457-461

[24] Lechevalier D, Eulry F, Dubayle P, Boyer B, Pharaboz C. Recherche prospective par IRM de pseudo-névromes de Morton. *Méd Chir Pied* 1996 ; 12 : 221-224

[25] Maccari F, Darie H, Dubayle P, Boyer B, Schmoor P, Millet P. Pied de tranchée, exploration en IRM de deux cas. *Méd Armées* 1998 ; 26 : 159-161

[26] Muller GP, Masquelet AC. Le syndrome de loge chronique du pied. Description d'un cas. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 549-552

[27] Samuel J. Examen clinique du pied. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Podologie, 27-030-A-05, 1999 : 1-11

[28] Villaumey J, Arlet J, Avouac B, Cotillon C, Martigny J, Chanzy MO et al. Diagnostic, criteria and new etiologic events in the arthropathy of Jaccoud: a report of ten cases. *Clin Rheumatol* 1986 ; 4 : 156-175

Appareil locomoteur
[14-126-A-10]

Hallux valgus

Pierre Groulier : Professeur à la faculté de Marseille, chirurgien des Hôpitaux
Georges Curvale : Professeur à la faculté de Marseille, chirurgien des Hôpitaux
Barbara Piclet-Legré : Ancien chef de clinique, chirurgien orthopédiste
Service d'orthopédie-traumatologie, hôpital de la Conception, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 5 France

Haut de page

DÉFINITION

L'hallux valgus est une affection commune très répandue, essentiellement féminine, que traduit la déviation visible du gros orteil en dehors.

L'angulation constitutionnelle du premier rayon a son sommet au niveau de l'articulation métatarsophalangienne. Elle associe le valgus du gros orteil qui est normal s'il est inférieur à 15°, et le varus du premier métatarsien qui n'a rien de pathologique s'il reste inférieur à 10°.

L'hallux valgus peut ainsi être défini comme l'angulation excessive du premier rayon, associant un valgus phalangien et un adductus métatarsien exagérés. Telle est la situation habituelle.

Le valgus peut aussi siéger dans l'interphalangienne du gros orteil. On considère qu'il est normal quand il est égal ou inférieur à 13°. Il peut être plus marqué et relever soit d'une dysorientation de la surface articulaire distale de la première phalange dont l'obliquité est plus marquée, soit d'une asymétrie liée à l'hypoplasie secondaire de la partie latérale et proximale de la deuxième phalange sous l'effet de la contrainte exercée par la chaussure pendant la croissance [16].

Haut de page

RAPPEL D'ANATOMIE FONCTIONNELLE

L'articulation métatarsophalangienne du gros orteil doit sa particularité à la présence des sésamoïdes symétriquement disposés sous la tête métatarsienne de part et d'autre d'une crête médiane.

Leur face supérieure concave est revêtue de cartilage ; ils sont inclus dans un fibrocartilage qui prolonge en arrière la surface articulaire proximale de la première phalange et forment avec elle une grande cavité glénoïde recevant la tête du métatarsien.

Lors du déroulement du pas, le gros orteil est plaqué au sol par la contraction des fléchisseurs qui font partie du système suroplantaire assurant l'impulsion dynamique. La tête métatarsienne roule et glisse alors dans cette grande cavité glénoïde pour assurer la totale amplitude du mouvement passif de flexion dorsale.

La stabilité du système métatarso-sésamoïdo-phalangien est assurée par des formations fibreuses [13] (notamment les ligaments latéraux métatarsophalangien et métatarsosésamoïdien) et par les muscles qui convergent vers les sésamoïdes **(fig 1)** :

- au centre, les deux faisceaux du court fléchisseur et entre eux, plus superficiel, le puissant tendon du long fléchisseur propre du gros orteil ;
- sur les côtés, l'abducteur en dedans, l'adducteur (oblique et transverse) en dehors.

Cet ensemble fibromusculaire organisé autour des sésamoïdes assure l'équilibre de l'articulation qui doit sa fragilité à sa grande mobilité et à l'importance des contraintes mécaniques qui lui sont appliquées.

L'instabilité apparaît lorsque la tête glisse latéralement en dedans par rapport à son socle sésamoïdien car l'axe des forces d'équilibre est modifié aux dépens des formations médiales réduites au seul plan fibreux doublé de l'abducteur.

Haut de page

CONDITIONS ÉTIOLOGIQUES

Prédisposition héréditaire

On la note dans environ 60 % des cas. On peut en rapprocher un facteur favorisant : la laxité articulaire constitutionnelle.

Rôle de la chaussure

Il est très vraisemblable, sinon déterminant. La contrainte prolongée que sa forme impose au premier rayon contribue à la constitution progressive de la déformation. Il suffit pour cela, chez une femme, de placer le pied déchaussé à côté de sa chaussure pour se rendre compte qu'il ne peut s'y adapter qu'en se déformant **(fig 2)**.

Trop étroite, la chaussure dévie le gros orteil en dehors et aggrave le valgus phalangien. Trop courte, elle majore l'adductus métatarsien.

S'il est vrai que l'hallux valgus existe aussi chez des sujets marchant pieds nus ou portant des chaussures différentes des nôtres, il est également vrai que la déformation ne devient symptomatique ou plus fréquente que lors de l'utilisation de chaussures de type « latin », ou encore de chaussures de sport contraignantes.

Facteurs morphologiques constitutionnels

Excès de longueur de la première phalange

L'excès de longueur du premier rayon, et tout particulièrement celui de la première phalange augmente le bras de levier qui pèse sur la déformation et augmente les contraintes extérieures comme celles de la chaussure. Lelièvre [10] et Viladot [17] ont bien insisté sur la fréquence particulière de l'hallux valgus lorsque l'avant-pied est « égyptien » (c'est-à-dire lorsque le gros orteil est plus long que ses voisins).

Metatarsus varus

Il fait partie de la déformation. Sa responsabilité dans l'apparition de l'hallux valgus est discutée. On ne pourrait le considérer comme une véritable cause de ce dernier que s'il était primitif et précédait le valgus du gros orteil. Des travaux ont montré que le metatarsus varus était augmenté au stade de début de l'hallux valgus juvénile [8]. Sur une population infantile où étaient analysés les deux pieds, l'hallux valgus survenait plus souvent sur un pied prédisposé par un metatarsus varus que sur celui qui n'en était pas affecté.

Chez l'adulte, le metatarsus varus semble plutôt secondaire au valgus du gros orteil et progressivement constitué sous l'effet des contraintes mécaniques, voire de l'excès pondéral qui étalent transversalement la palette métatarsienne.

Forme et orientation de la première tête métatarsienne

Certains établissent une différence significative entre tête « ronde » et tête « plate » ; la bascule de la phalange est évidemment plus aisée avec la première.

Il faut aussi considérer l'orientation de la surface articulaire dont le grand axe s'incline en dehors et oriente tout naturellement dans le même sens le gros orteil **(fig 3)**.

Forme et orientation de l'interligne métatarsocunéen

L'étude morphométrique radioclinique que nous avons faite sur cent pieds, avec une incidence radiographique constante, nous a montré que l'interligne métatarsocunéen pouvait être transversal (59 %), oblique (35 %) ou curviligne (6 %) et que l'adductus métatarsien était plus important dans les dernières éventualités **(fig 3)**.

Pied plat

La pronation du pied entraîne une rotation axiale du premier métatarsien ; l'affaissement de l'arche médiale provoque un relatif allongement du premier rayon et surtout une élévation passive du premier métatarsien.

Tout ceci prépare le valgus passif du gros orteil lors du déroulement puis de la sortie du pas qui se font sur le bord interne du premier rayon.

Ces conditions sont aggravées par la possible brièveté secondaire du tendon d'Achille et par l'inévitable distension progressive du long fibulaire qui expose à l'hypermobilité de la colonne médiale.

Facteurs dynamiques

Ils sont corrélés aux conditions morphologiques énoncées plus haut, et en particulier l'hypermobilité de la première métatarsocunéenne. La forme des surfaces articulaires autorise des mouvements dans le plan sagittal et transversal. L'hyperlaxité permet à la fois lors de l'appui au sol, une élévation et une adduction trop importante du premier métatarsien qui induit la déformation tout en perturbant la fonction d'appui du premier rayon.

Cette hypermobilité traduit l'hyperlaxité du ligament cunéométatarsien ; elle suggère la lutte puis le renoncement du long fibulaire qui normalement resserre les métatarsiens et abaisse le premier rayon.

Etiologies particulières

On y range la polyarthrite rhumatoïde ; on y classe aussi les hallux valgus développés après le « vide » laissé à l'avant-pied par l'amputation du deuxième orteil, ou plus simplement par la griffe de ce dernier. Le gros orteil ne peut s'adosser au deuxième et résiste alors moins facilement à la contrainte exercée sur son bord médial.

Haut de page

DÉSORDRES ANATOMIQUES

Désorganisation de l'articulation métatarso-sésamoïdo-phalangienne

Le valgus du gros orteil se constitue progressivement. La phalange déviée en dehors repousse par sa base la tête métatarsienne qui s'échappe de son socle sésamoïdien d'autant plus volontiers que la crête sésamoïdienne de la face inférieure de la tête est émoussée.

Cette poussée de la première tête métatarsienne est constante et soutenue. Agissant comme un bélier, elle distend progressivement les formations fibreuses médiales constituées par les ligaments métatarsosésamoïdiens et métatarsophalangiens [1].

Ainsi se constitue une véritable laxité articulaire inféromédiale qui s'aggrave en même temps que le metatarsus varus et la subluxation, voire la luxation de la tête par rapport au système sésamoïdien. La situation de ce dernier reste fixe dans le plan horizontal. Au cours de l'évolution de l'hallux valgus, la distance qui le sépare du deuxième métatarsien reste assez régulièrement constante.

Rôle des muscles moteurs

Les muscles moteurs du gros orteil, du fait de la déformation, ajoutent à leur rôle naturel une composante de valgus car ils exercent leur contraction dans la corde de l'arc formé par la déformation.

L'adducteur de l'hallux voit son action valgisante confortée par le renfort des muscles longs.

L'abducteur de l'hallux est le seul muscle capable de s'opposer à la déformation ; mais, au fur et à mesure que celle-ci se développe, son tendon « glisse » sur la face médiale de la première tête, puis au-dessous d'elle. La force que ce muscle peut développer pour limiter le valgus phalangien diminue ainsi progressivement ; il s'annule [11] lorsque le tendon

passe la crête sésamoïdienne ; au-delà, le muscle devient lui aussi adducteur, rejoignant la coalition contre laquelle il était le seul à lutter. Son insertion terminale passant à la plante du pied et se déplaçant en dehors, il devient pronateur du gros orteil.

Evolution des lésions

Elle se fait inexorablement vers l'aggravation.

> Pour l'articulation elle-même, la rétraction fibrotendineuse invétère le valgus tandis que des adhérences serrées se forment entre la face latérale de la première tête métatarsienne et le sésamoïde latéral qui, sur les radiographies, semble basculer sur son axe antéropostérieur sans pour autant se rapprocher de la deuxième tête. On comprend mieux, ainsi, la nécessité de l'arthrolyse externe, temps préalable essentiel à la correction de la déformation.

L'excès de valgus découvre une partie de la tête qui, libérée de toute contrainte mécanique, obéit à la loi de Delpech, s'hypertrophie, aggravant en cela le conflit local douloureux au sommet de l'angulation où siège l'« exostose » qui n'en est véritablement pas une. Elle correspond à la partie interne de la tête en général discrètement augmentée de volume à l'insertion du ligament médial recouvert de tissu fibreux et séparé de la peau par une bourse séreuse dont l'inflammation ajoute à l'inconfort.

À l'inverse, les sollicitations mécaniques concentrent leurs effets sur la seule partie latérale de la surface articulaire qu'elles exposent à l'arthrose par surcharge.

En amont, dans l'articulation cunéométatarsienne, l'hyperlaxité, si elle existe, peut s'aggraver majorant ainsi la déformation. Si au contraire l'enraidissement survient, ce manque de souplesse gênera la réduction du metatarsus varus et conduira nécessairement à envisager une ostéotomie métatarsienne (ou cunéenne) de rapprochement.

En aval, en même temps que le valgus s'aggrave, il se produit, sous l'effet des modifications fonctionnelles intéressant l'abducteur, une rotation axiale de l'orteil en pronation. Elle va contribuer à perturber le jeu des muscles longs. Le gros orteil finit par se coucher sur son flanc médial ; le long fléchisseur ne transmet plus efficacement sa force d'impulsion motrice à la pulpe du gros orteil lors de la dernière phase du déroulement du pas.

Les perturbations fonctionnelles associées à la brièveté géométrique due au metatarsus varus et à la désorganisation du système métatarso-sésamoïdo-phalangien, compromettent la fonction d'appui du premier rayon. La surcharge mécanique apparaît au niveau des métatarsiens voisins, expliquant les métatarsalgies, souvent rencontrées au cours de l'évolution de l'hallux valgus. La deuxième articulation métatarsophalangienne est la première à souffrir de cette charge excessive. Elle la supporte mal, matérialise sa souffrance par une subluxation, voire une luxation métatarsophalangienne. En aval, survient souvent une griffe du deuxième orteil, généralement sur l'interphalangienne proximale ; elle est d'abord réductible puis fixée ; elle empêche le deuxième orteil de prendre sa part de l'appui et surcharge d'autant encore la deuxième tête métatarsienne.

Ainsi à partir d'un certain temps d'évolution, les symptômes exprimant l'hallux valgus sont mixtes et intéressent aussi bien le premier rayon que ses voisins. Ce retentissement sur la fonction de l'avant-pied est une justification supplémentaire au traitement.

Haut de page

TABLEAU CLINIQUE

Les signes d'appel sont constitués par la déformation mais aussi par les douleurs sourdes, souvent lancinantes, apparues au sommet de la déformation. Elles sont dues au conflit

directement la contrainte d'une chaussure souvent mal tolérée. Il s'y ajoute parfois l'irritation plus mal ressentie du nerf collatéral interne tendu sur la saillie de l'« exostose ».

Les métatarsalgies moyennes ou la souffrance du deuxième rayon souvent combinée à une griffe du deuxième orteil, voire des orteils voisins, s'intègrent dans ce cortège fonctionnel comme d'ailleurs le syndrome canalaire décrit par Morton ; elles peuvent même avoir un caractère prédominant et être le motif principal de la consultation.

L'examen clinique montre vite l'essentiel mais il faut noter méthodiquement les anomalies du premier rayon de l'avant-pied et au-delà, en commençant par l'examen debout, à la marche, au podoscope...

Au premier rayon

On peut noter :

- l'importance du valgus ; l'éventuelle inflammation des parties molles, contre l'« exostose » où se développe parfois un hygroma qui peut d'ailleurs être surinfecté, voire fistulisé ;
- le siège du durillon, sous la première phalange du gros orteil s'il est enraidi ou surchargé ou sous son bord médial, si le déroulement du pas se fait sur le bord médial du premier rayon ;
- la rotation axiale du gros orteil dont l'ongle regarde en haut en en dedans. Lorsqu'elle est discrète, on peut la faire apparaître en faisant effectuer au patient un mouvement plantaire du gros orteil contre résistance ; on le voit alors faire un mouvement associé de pronation ;
- l'amplitude de mouvement de la métatarsophalangienne qui est normalement de 90° (passive) pour la flexion dorsale et 30° pour la flexion plantaire ;
- la réductibilité du metatarsus varus en resserrant transversalement la palette métatarsienne, ce qui rapproche le premier métatarsien du deuxième si la déformation est « souple » ;
- l'hypermobilité de la cunéométatarsienne, en mobilisant passivement le premier métatarsien qui peut, dans des conditions pathologiques, effectuer des mouvements d'élévation ou d'abaissement qui seraient parfois assortis d'une sensation de craquement (Courriadès) ou de douleur (Klaue) [9].

Reste de l'avant-pied

On doit noter :

- la formule de l'avant-pied qui peut être égyptien, carré ou grec (selon que le gros orteil est plus long, de même longueur ou plus court que le deuxième) ;
- les durillons siégeant sous les têtes métatarsiennes voisines, traduisant la souffrance et l'intolérance à l'excès d'appui ;
- l'état de la deuxième articulation métatarsophalangienne où l'on peut sentir une petite marche d'escalier témoignant d'une luxation métatarsophalangienne, pas toujours aisée à reconnaître ;
- la rétraction en griffe des orteils voisins, surtout du second, fixée ou non.

Au-delà de l'avant-pied

Il faut apprécier le contexte orthopédique, l'aspect de la voûte plantaire (pied creux ou plat), l'orientation de l'arrière-pied, la fonction du couple de torsion, la tibiotalienne, un éventuel équinisme, sans oublier de prendre en considération le reste de la chaîne cinétique d'amont, le genou, la hanche, etc.

Enfin, la perspective d'une éventuelle intervention chirurgicale doit faire évaluer la trophicité du pied, palper les pouls périphériques et noter, comme c'est souvent le cas, la mauvaise circulation de retour...

Haut de page

BILAN RADIOGRAPHIQUE

Deux radiographies suffisent en général et sous deux incidences principales, l'une de face en charge centrée sur les métatarsiens et les phalanges, l'autre de profil en charge également, des orteils au talon. Elles permettent de faire un bilan très précis **(fig 4)**.

Sur l'incidence de face on peut apprécier, au premier rayon :

- le valgus du gros orteil défini par l'angle formé par l'axe du premier métatarsien et celui de la première phalange ; il est normalement de 15° (normalité que l'on peut raisonnablement étendre à plus ou moins 5°) ;
- le valgus interphalangien entre l'axe des deux phalanges du gros orteil ; il est en moyenne de 13° ;
- l'importance de l' « exostose » qui est de taille souvent modérée ; on peut mesurer son épaisseur en traçant le prolongement du bord médial du premier métatarsien ;
- l'orientation de la surface articulaire de la tête métatarsienne que l'on peut juger par rapport à l'axe du premier métatarsien ou plus précisément par l'angle fait avec la perpendiculaire à l'axe du deuxième métatarsien qui est normalement de 0 (+ ou - 5°) ;
- les rapports des surfaces articulaires métatarsiennes et phalangiennes : leur parallélisme, leur convergence (définissant pour Mann [12] la congruence ou l'incongruence) ; le pincement de l'interligne ; la subluxation externe de la base de P1 par rapport à la surface articulaire de la tête métatarsienne ; enfin les signes témoignant d'une arthrose ;
- la situation de la première tête métatarsienne par rapport aux sésamoïdes qui sont normalement situés sous la première tête métatarsienne. Lorsque celle-ci se déplace médialement, ses rapports avec les deux sésamoïdes changent. Ils peuvent être appréciés de deux façons [15], en prenant comme repère :
  - soit le bord latéral de la première tête qui croise le sésamoïde latéral, le dépasse ou rejoint le sésamoïde médial, ce qui correspond aux stades 1, 2 et 3 ;
  - soit la médiane de la première tête qui reste placée entre les deux sésamoïdes, chevauche moins de la moitié de la surface du sésamoïde médial, ou plus de la moitié de celle-ci, ou le dépasse même franchement, ce qui correspond à quatre stades. Mais on peut considérer que le stade 1 de la première classification et le stade 2 de la seconde, sont à la limite du pathologique ;
- le metatarsus varus défini par l'angle entre les deux premiers métatarsiens : il oscille normalement entre 5 et 10° ;
- l'orientation de la cunéométatarsienne dont l'interligne peut être transversal, oblique ou curviligne. Le prolongement de cet interligne doit normalement rejoindre le cinquième métatarsien en son milieu ou plus en arrière.

Pour le reste de l'avant-pied, on note :

- la longueur respective des métatarsiens permettant de classer les métatarsiens selon la formule de Viladot en index plus, minus ou plus minus, selon que le premier métatarsien est plus long, plus court ou de même longueur que le second, sans oublier que normalement le deuxième métatarsien est légèrement plus long que le premier ;
- l'étalement de la palette métatarsienne défini par l'angle formé entre l'axe du premier et du cinquième métatarsien et dont la valeur est normalement de 25° ;
- l'orientation des orteils par rapport à l'axe métatarsien correspondant ;
- la luxation ou la subluxation des articulations métatarsophalangiennes et des rayons voisins.

La radiographie de profil permettra d'apprécier l'état de l'arche interne, de tracer la ligne de Méary, de noter l'angle d'attaque du premier métatarsien et de noter le niveau de la première tête métatarsienne par rapport à ses voisines.

Une troisième incidence, celle des sésamoïdes, permettrait d'apprécier la crête plantaire de la tête métatarsienne et le déplacement des sésamoïdes par rapport à cette crête. Il n'est pas nécessaire de la faire pratiquer dans le cadre d'un bilan radiographique standard car elle n'apporte rien au débat.

Haut de page

TRAITEMENT

Il n'est de traitement, de l'hallux valgus douloureux ou mal toléré, que chirurgical. Plutôt que de décrire toutes les techniques préconisées par leurs auteurs, et elles sont nombreuses [7], nous nous bornerons à dire leur principe en soulignant à leur sujet ce qui peut être un élément de choix au moment du traitement.

Parmi les moyens thérapeutiques, nous considérerons les méthodes radicales ou conservatrices selon qu'elles comportent un geste de résection articulaire ou non.

Méthodes conservatrices

Leur principe est de corriger la déformation en réaxant l'articulation par une action sur les parties molles et (ou) une action sur le squelette, par le biais d'une ostéotomie en aval ou en amont de l'articulation métatarsophalangienne.

Gestes portant sur les parties molles

L'arthrolyse latérale est le temps incontournable du traitement qui fait céder la rétraction fibreuse externe et permet de désinsérer l'adducteur (oblique et transverse) de l'hallux qui maintiennent ensemble le valgus de la première phalange.
Il convient aussi de « désenclaver » le sésamoïde latéral en sectionnant les adhérences qui le maintiennent contre la joue de la tête métatarsienne. Ceci permet, si la cunéométatarsienne est souple, de remettre le métatarsien à sa place sur le socle sésamoïdien.
Cette arthrolyse doit être suffisante mais aussi mesurée de façon à ne pas dépasser le but poursuivi, ce qui pourrait déséquilibrer dans l'autre sens la métatarsophalangienne.
La remise en tension médiale corrige la grande laxité inféro-interne ; réalisée selon des modalités différentes, elle équivaut à une plastie ou une « retension » ligamentaire qu'on a généralement intérêt à appuyer sur l'os [6] de façon à ce que son effet soit plus durable **(fig 5)**.

Cette remise en tension du surtout fibreux médial (ou interne) peut être complétée par une transposition tendineuse qui ajoute une note dynamique à la correction : en dedans, le tendon de l'abducteur de l'hallux peut être réinséré sur la base de la première phalange ou encore dérouté vers le haut pour lui redonner un meilleur effet de correction du valgus.

En dehors, le tendon de l'adducteur oblique et transverse désinséré de la base de la première phalange peut être transféré selon le principe de Mac Bride sur la première tête métatarsienne selon les modalités techniques variant avec les auteurs. Il participe ainsi à la correction du metatarsus adductus.

Le danger que l'on peut reconnaître à cette technique séduisante est l'hypercorrection que l'on note dans les grandes séries [4] dans une proportion de 1 à 5 % des cas.

Ostéotomies

Elles sont faites en aval ou en amont de la déformation.

Les ostéotomies phalangiennes faites en aval, peuvent être d'accourcissement de varisation ou mixtes :

- ostéotomie d'accourcissement vise à transformer l'avant-pied égyptien en avant-pied carré et à diminuer ainsi le bras de levier phalangien facteur de récidive du valgus et de surcharge mécanique de l'articulation. C'est elle qu'il faut réaliser lorsqu'on a pu corriger la déformation là où elle siège, c'est-à-dire dans l'articulation métatarsophalangienne.
Elle est médiodiaphysaire pour ménager la vitalité de la base de la phalange et faite entre deux traits de scie parallèles. L'ostéosynthèse utilise des moyens différents (vis, agrafes, fils métalliques ou non). La consolidation est acquise en 30 à 40 jours (fig **5** et **6**) ;
- ostéotomie de réaxation (soustraction cunéiforme à base interne : Akin) a pour but de corriger le valgus au niveau de la phalange. Elle nous paraît tout à fait justifiée lorsqu'il existe un valgus interphalangien et mérite alors d'être plutôt distale que médio- ou basidiaphysaire ;
- enfin, les ostéotomies mixtes peuvent associer plusieurs effets. Dans certains cas, d'hallux valgus majeur développé sur avant-pied égyptien, l'effet d'accourcissement peut être combiné à une varisation, voire à une dérotation pour parvenir à une réaxation plus complète. Elles corrigent à la fois l'hallomégalie, un valgus insuffisamment maîtrisé dans la métatarsophalangienne et la pronation du gros orteil.

Les ostéotomies métatarsiennes peuvent être distales, diaphysaires, proximales et même bipolaires :

- les ostéotomies distales déplacent la première tête métatarsienne vers la deuxième réduisant en cela le varus métatarsien (Austin ; Mitchell). On peut également associer à la translation externe de la tête l'abaissement et la dérotation (Hohmann ; Copin) [3] ; les moyens de l'ostéosynthèse varient avec les techniques et les chirurgiens (petites vis, broches, etc.) ;
- les ostéotomies diaphysaires visent elles aussi à rapprocher la première tête métatarsienne de la seconde. L'ostéotomie oblique type « Scarf » dans un plan oblique en dehors et en bas proposée par Weil et reprise par Barouk [2] fait glisser une hémidiaphyse comportant la tête vers l'extérieur sous une hémidiaphyse comportant la base métatarsienne. Elle permet d'associer plusieurs effets, abaissement et translation et s'il le faut allongement ou accourcissement. La synthèse est faite par deux petites vis verticales affrontant deux surfaces osseuses relativement étendues ce qui est un gage de consolidation plus sûre (obtenue en 30 à 40 jours) **(fig 6)**.
Le principe de ces ostéotomies de translation latérale, qu'elles soient métaphysaire, distale ou diaphysaire, est séduisant mais la translation a des limites qu'imposent la consolidation et le nécessaire contact entre les deux segments osseux déplacés l'un par rapport à l'autre. Ces ostéotomies permettent de traiter de très nombreux hallux valgus mais elles ne peuvent corriger complètement les metatarsus varus majeurs ;
- les ostéotomies proximales réorientent le premier métatarsien à partir de sa base. Plusieurs types ont été décrits. Les ostéotomies en chevron renvoient à ce qui vient d'être dit plus haut. Les autres ostéotomies basimétatarsiennes déplacent efficacement la tête métatarsienne au bout d'un bras de levier qui a pratiquement la longueur de la diaphyse.
Les ostéotomies cunéiformes de soustraction peuvent exposer à une brièveté que les ostéotomies cunéiformes d'addition évitent. Elles permettent toutes deux des corrections importantes. Toutefois, la charnière externe de la seconde peut être fragile et obliger à une ostéosynthèse. Les ostéotomies curvilignes offrent les mêmes possibilités, nécessitent une fixation mais n'obligent pas à recourir à un greffon ;
- les ostéotomies bipolaires ont été défendues par Schnepp [14]. Leur principe est simple. Une ostéotomie cunéiforme de soustraction médiale réoriente la surface articulaire distale et réaxe l'orteil par rapport au métatarsien ; le coin enlevé en avant est ajouté en addition interne à la base, ce qui permet, sans modifier la longueur du métatarsien, de corriger le varus. La conservation d'une charnière basimétatarsienne externe permet en général de se dispenser de synthèse à ce niveau. Un sabot plâtré permet l'appui pendant les 45 premiers jours. Ces

ostéotomies sont particulièrement indiquées lorsque la surface articulaire de la tête est franchement orientée en dehors.

Les ostéotomies d'ouverture du cunéiforme médial répondent théoriquement aux dysorientations de la métatarsocunéenne. L'addition d'un greffon interne est simple. Elle a l'avantage, car elle est stable, de ne pas nécessiter d'ostéosynthèse. Son seul inconvénient tient à la nécessité de prélever un greffon si les gestes associés en aval ne procurent pas ce matériau.

L'arthrodèse de la première cunéométatarsienne enfin, efface quand il le faut l'hypermobilité du premier rayon et corrige l'adductus métatarsien.

Méthodes radicales

Ce sont des résections arthroplastiques ou les arthrodèses.

Résections arthroplastiques de la base de la première phalange

Décrites par Keller et Brandes et reprises par Lelièvre, elles ont été largement employées. Elles gardent encore quelques exceptionnelles indications, chez les sujets très âgés, lorsque la déformation est importante. Le risque d'orteil ballant ou celui d'enraidissement selon que la résection est trop importante ou pas assez, mais aussi la menace de surcharge des métatarsiens moyens du fait du recul des sésamoïdes créant une insuffisance du premier rayon, en font une méthode que pour notre part, nous avons pratiquement abandonnée.

Arthrodèses métatarsophalangiennes

Elles corrigent la déformation sans connaître le risque de récidive. L'ankylose en bonne position est bien supportée, le déroulement du pas n'en étant affecté que s'il existe une atteinte de l'interphalangienne ou de la tibiotarsienne dont l'intégrité est une condition préalable indispensable. Une synthèse stable permet d'obtenir une fusion fonctionnelle au bout de 45 jours. Cette méthode [5] est particulièrement indiquée dans les hallux valgus très importants ou arthrosiques, d'autant plus volontiers qu'il existe des métatarsalgies et que le patient est âgé **(fig 7)**. L'arthrodèse est aussi une technique permettant de résoudre les problèmes difficiles posés par un certain nombre de complications du traitement de l'hallux valgus comme la récidive et l'hypercorrection, etc.

Haut de page

CONCLUSION

Nous n'entrerons pas dans le détail des indications, sujet fort intéressant mais qui nous amènerait à un débat spécifiquement chirurgical. Nous voudrions simplement rappeler quelques grands principes (pour nous) :

- *il n'y a pas d'indication d'ordre esthétique ;*
- *il vaut mieux adapter la chaussure au pied que faire l'inverse ;*
- *le traitement chirurgical ne se justifie, quel que soit l'âge, que lorsque apparaît l'intolérance fonctionnelle (douleur ou retentissement sur les rayons voisins).*

L'hallux valgus n'a pas qu'un seul visage. Cette déformation banale, très répandue a des aspects bien différents selon l'âge, le sexe,le degré évolutif et les lésions associées de l'avant-pied. L'analyse radioclinique doit permettre de faire l'inventaire précis des lésions

et de choisir, en fonction du contexte, le traitement adapté.

Le temps n'est plus où l'on traitait tous les hallux valgus de la même façon selon une technique de routine. Un large éventail de techniques actuellement bien au point permet désormais de résoudre chaque cas particulier. Le grand nombre de propositions thérapeutiques n'est en ce sens ni handicap, ni preuve d'inefficience, mais bien au contraire gage de l'électisme assurant au traitement le succès qu'on doit en attendre.

Références

[1] Alvarez R, Haddad RJ, Gould N, Trevino S The simple Bunion : anatomy at the metatarso-phalangeal joint of the great toe. *Foot Ankle* 1984 ; 5 : 229-241

[2] Barouk LS Notre expérience de l'ostéotomie « Scarf » des premier et cinquième métatarsiens. *Med Chir Pied* 1992 ; 8 : 67-84

[3] Copin G. L'opération de Hohmann-Ostéotomie sous capitale du 1er métatarsien. *Orthop Traumatol* Springer verlag, 1991 : 40-46

[4] Groulier P. Du traitement chirurgical de l'hallux valgus et de ses complications. Oahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française, 1993 : 13-30

[5] Groulier P, Curvale G, Piclet-Legré B, Kelberine F L'arthrodèse de la 1re articulation métatarsophalangienne. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 436-441

[6] Groulier P, Curvale G, Prudent HP, Vedel F Résultats du traitement de l'hallux valgus selon la technique de Mac Bride « modifiée » avec ou sans ostéotomie phalangienne ou métatarsienne complémentaire. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 539-548

[7] Kelliklan H. Hallux valgus and allied deformities of the fore foot and metatarsalgia. Philadelphia : WB Saunders, 1965

[8] Kilmartin TE, Barrington RL, Wallace WA Metatarsus primus varus. A statistical study. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73B : 937-941

[9] Klaue K, Hansen ST, Masquelet A Clinical quantitative assessment of first tarsometatarsal mobility in the sagittal plane and its relation to hallux valgus deformity. *Foot Ankle* 1994 ; 15 : 9-14

[10] Lelièvre J. Pathologie du pied. Paris : Masson, 1961

[11] Libotte M, Lusi K, Blaimont P, Bourgois RA Condition d'équilibre de la première articulation métatarsophalangienne. *Acta Orthop Belg* 1985 ; 51 : 28-46

[12] Mann RA, Coughlin MJ. Surgery of the foot and ankle. St Louis : Mosby, 1991

[13] Sarafian S. Anatomy of the foot and ankle. Philadelphia : JB Lippincott, 1993

[14] Schnepp J, Carret JP, Courcelles P, Revel JJ, Texier A, Vallat MP Traitement de l'hallux valgus avec metatarsus varus irréductible du premier métatarsien. L'ostéotomie métatarsienne bipolaire. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69(suppl 2) : 113-115

[15] Smith RW, Reynolds JC, Stewart MJ Hallux valgus assessment : report of research committee of american orthopedic foot and ankle society. *Foot Ankle* 1984 ; 5 : 92-104

[16] Sorto LA, Balding MG, Weil LS, Smith SD Hallux abductus interphalangeus. Etiology Xray evaluation and treatment. *J Am Podiatr Med Assoc* 1992 ; 82 : 85-98

[17] Viladot A. Pathologie de l'avant-pied. Paris : Expansion scientifique française, 1979

Fig 1 :

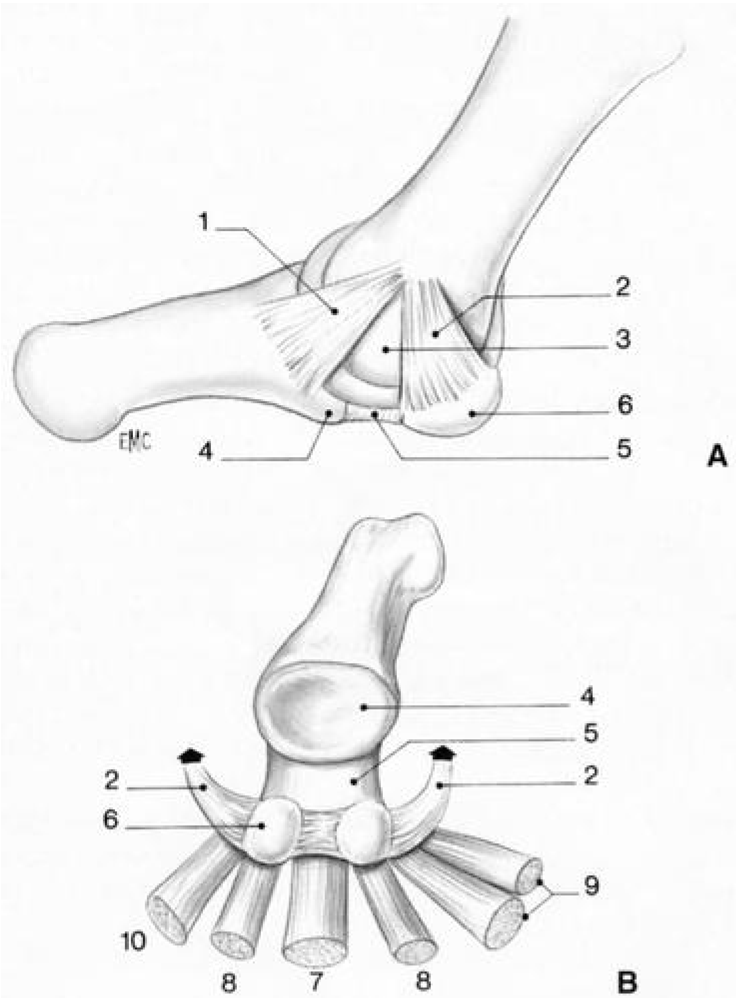

Fig 1 :

A. Ligaments métatarsophalangiens (1) et métatarsosésamoïdiens (2). Lors du déroulement du pas, la tête métatarsienne (3) roule et glisse dans la cavité glénoïde formée par la base de P1 (4) et le fibrocartilage (5) qui l'unit aux sésamoïdes (6).

B. Convergence tibiotendineuse vers le système sésamoïdien ; le tendon du long fléchisseur (7), les deux faisceaux du court fléchisseur (8), les deux faisceaux de l'adducteur oblique et transverse (9), le tendon de l'abducteur du I (10).

Fig 2 :

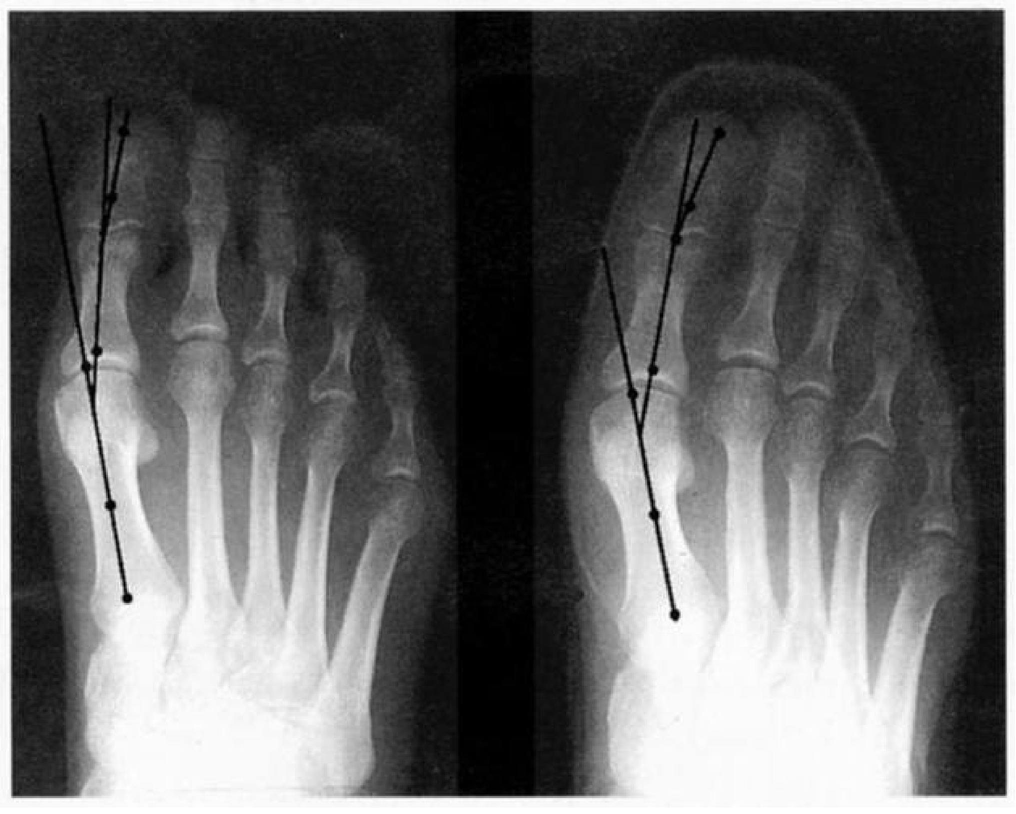

Fig 2 :

Radiographie d'un pied normal non chaussé et chaussé. Noter la contrainte imposée par la chaussure.

Fig 3 :

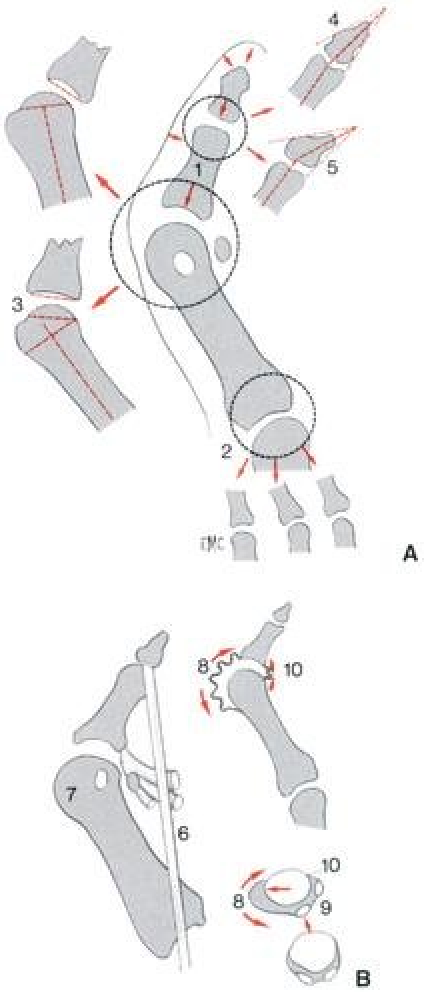

Fig 3 :

Les désordres anatomiques et leur évolution.

Le rôle de l'hallomégalie (1), l'orientation de la cunéométatarsienne peuvent favoriser le metatarsus varus (2), l'orientation de la surface articulaire de la première tête métatarsienne peut induire le valgus (3).

Valgus interphalangien normal (4) ou exagéré (5). La contraction des muscles moteurs s'exerce dans la corde de l'arc métatarsophalangien (6) ; saillie médiale de la première tête (7) ; laxité antéromédiale (8) ; luxation métatarsosésamoïdienne (9) ; rétraction latérale (10).

Fig 4 :

Fig 4 :

Renseignements tirés de la radiographie de face en charge centrée sur l'avant-pied.

Angle métatarsophalangien (valgus du gros orteil) (1) ; exostose (2) ; orientation de la surface articulaire de la tête métatarsienne (3) ; rapport des surfaces articulaires métatarsienne et phalangienne (4) ; situation de la première tête par rapport aux sésamoïdes (5) ; angle intermétatarsien (metatarsus varus) (6) ; orientation de la cunéométatarsienne (7) ; reste de l'avant-pied : longueur des métatarsiens, état de la deuxième métatarsophalangienne (8) ; angle de l'étalement de la palette métatarsienne (9).

Fig 5 :

Fig 5 :

Hallux valgus bilatéral traité par remise en tension des parties molles associée à une ostéotomie d'accourcissement de la première phalange.

Fig 6 :

Fig 6 :

Hallux valgus traité par une ostéotomie du premier métatarsien (de type Scarf) associé à une ostéotomie d'accourcissement de la première phalange ; noter la subluxation de la deuxième métatarsophalangienne préopératoire.

Fig 7 :

Fig 7 :

Hallux valgus compliqué d'arthrose, traité par arthrodèse métatarsophalangienne.

Métatarsalgie de Morton

J.-P. Delagoutte, B. Michel

La métatarsalgie de Morton est la traduction d'une formation pseudotumorale située à la bifurcation d'un nerf métatarsien, le 3^e^ le plus souvent. Le diagnostic clinique est facile par l'intensité de la douleur plantaire qui est très localisée et disparaît lors du déchaussage ; cette douleur est provoquée par la pression verticale de l'espace intéressé et la compression latérale horizontale des têtes métatarsiennes. Le diagnostic peut être aidé par des examens complémentaires, en particulier l'échographie qui se révèle très fiable. Le traitement fait appel soit à l'exérèse du « névrome », soit à la libération de l'espace par section du ligament transverse intermétatarsien selon la théorie du syndrome canalaire ; la neurectomie paraît préférable et ses résultats paraissent plus fiables, sans entraîner de conséquences fonctionnelles.

Mots clés : Nerf métatarsien ; Douleur plantaire ; Névrome de Morton

Plan

Introduction

La maladie de Morton est une affection bien connue de la pathologie du pied, à telle enseigne que l'on a tendance à utiliser ce terme devant toute douleur sous-capitométatarsienne, ignorant les autres étiologies des métatarsalgies. C'est en réalité une entité très particulière, connue depuis les travaux de Durlacher [1] qui, en 1845, en fit une affection névralgique de l'avant-pied intéressant le nerf plantaire. Il écrivait : « une forme de névralgie concerne le nerf plantaire entre le 3^e^ et le 4^e^ métatarsien, situé toutefois plus près de 3^e^ en regard de l'articulation avec la phalange. La localisation de la douleur peut à tout moment être retrouvée par la pression du doigt. La douleur devient très sévère à la marche, où chaque fois que le pied est posé au sol. Je ne peux fournir une cause à sa survenue. Le soulagement peut être obtenu par une compression latérale réalisée par une bande de plâtre d'un pouce de largeur entourant le pied. Je crois que la compression rapproche les métatarsiens, permettant ainsi une protection du nerf qui, lorsque les métatarsiens s'écartent, est beaucoup plus exposé à la pression ». Thomas Morton [2], en 1876, reprit la description de Durlacher sous le terme d'« affection douloureuse de la 4^e^ articulation métatarsophalangienne », dans un article resté fameux publié dans l'*American Journal of the Medical Sciences* ; cet auteur pensait qu'elle était due à « un coincement des filets nerveux entre les têtes métatarsiennes tel qu'il contractait le cœur, provoquant une sensation intolérable, accompagnée de sueurs froides et une incapacité totale de diriger son esprit et sa volonté sur tout autre sujet ». Il ajoutait quelques notions étiologiques : « on peut observer que la pression latérale du pied amène la tête du 5^e^ métatarsien en contact avec la tête et le col du 4^e^ métatarsien et que, dans une certaine mesure, le 5^e^ métatarsien roule au-dessus et au-dessous du 4^e^ (...). La grande mobilité du 5^e^ métatarsien, que la pression latérale peut amener en contact avec le 4^e^, et la proximité des branches digitales du nerf plantaire externe qui, dans certaines circonstances peut être comprimé entre les 4^e^ et 5^e^ métatarsiens, peuvent expliquer la névralgie dans cette région (...). L'affection, qui se rencontre plus fréquemment chez les femmes, peut être attribuée non seulement à la plus grande souplesse du pied féminin, comparé au pied masculin, mais aussi, peut-être, au port de chaussures très étroites et très serrées (...) ». Le terme de névrome, qui est bien souvent attaché à cette affection, a été utilisé pour la première fois en 1940 par Betts [3] ; ce dernier mit clairement en évidence la relation entre la métatarsalgie et la présence d'une tuméfaction nerveuse et surtout la guérison de patients par excision de ce « névrome ». En réalité, comme nous allons le voir, il ne s'agit pas d'une tumeur nerveuse proprement dite, mais d'un pseudonévrome. Actuellement, ce syndrome de souffrance névritique plantaire pourrait, pour certains auteurs [4-7], s'inscrire dans le cadre de la pathologie canalaire au même titre que le syndrome du canal tarsien ; il existe néanmoins des lésions associées, vasculaires en particulier, qui ne permettent pas de le considérer tout à fait comme tel ; mais il n'est en aucun cas l'expression d'une atteinte primitive du nerf.

Rappel anatomique (Fig. 1)

Le nerf plantaire, branche terminale du nerf tibial, se divise en deux rameaux médial et latéral. Sur le plan sensitif, le nerf plantaire médial est responsable de la sensibilité des trois premiers orteils et d'une partie du 4^e^, le nerf plantaire latéral assurant la sensibilité du 5^e^ orteil et de la partie latérale du 4^e^. Le nerf du 3^e^ espace intermétatarsien est plus volumineux que les nerfs correspondants des autres espaces. Il est en effet formé par l'anastomose du nerf plantaire médial et d'une branche du nerf plantaire latéral. De plus, on sait que les nerfs sont à

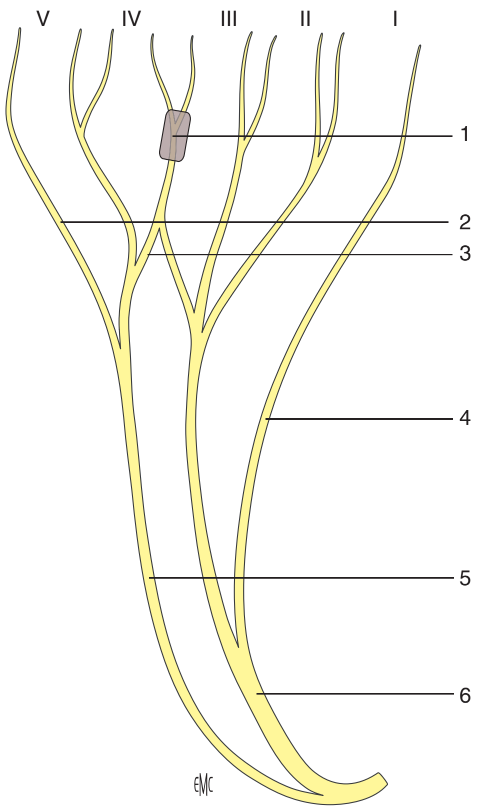

Figure 1. Distribution du nerf plantaire (I, II, III, IV, V : orteils). 1. Localisation du névrome ; 2. nerf collatéral latéral du 5^{e} orteil ; 3. anastomose entre les 3^{e} et 4^{e} nerfs digitaux ; 4. nerf collatéral médial de l'hallux ; 5. nerf plantaire latéral ; 6. nerf plantaire médial.

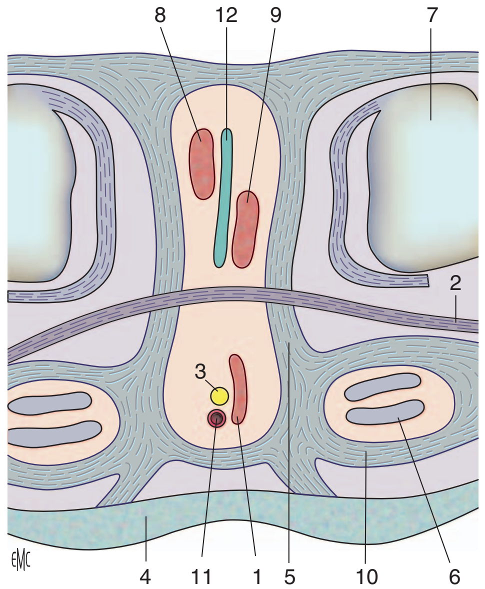

Figure 2. Coupe verticale de l'espace intercapitométatarsien. 1. Muscle lombrical ; 2. ligament transverse intermétatarsien ; 3. nerf digital ; 4. bandelette sous-tendineuse ; 5. arcade interdigitale ; 6. tendon fléchisseur des orteils ; 7. métatarsien ; 8, 9. muscles interosseux dorsal et plantaire ; 10. ligament transverse superficiel ; 11. artère interosseuse ; 12. bourse séreuse.

l'étroit au niveau des têtes métatarsiennes, contenus dans un tunnel fibreux anatomiquement bien individualisé (Fig. 2) :

- la voûte est constituée par le ligament transverse intermétatarsien, solide formation dont le bord antérieur siège à 5 mm en arrière de l'interligne métatarsophalangien ; le ligament est peu tendu en position de repos mais se met en tension lors de l'appui par l'aplatissement de l'arche antérieure du pied ;
- le plancher du tunnel est formé par le ligament transverse superficiel qui réunit les bandelettes sous-tendineuses de l'aponévrose plantaire superficielle. Il se poursuit en avant, en ménageant un espace appelé « fosse ovale » par le ligament transverse interdigital ;
- les parois du tunnel intermétatarsien sont constituées par les languettes latérales issues de l'aponévrose plantaire moyenne. Ces languettes fibreuses perforent le ligament intermétatarsien et vont se jeter sur la face dorsale des articulations métatarsophalangiennes. Elles forment des arcades fibreuses sous lesquelles glissent les tendons fléchisseurs et le paquet vasculonerveux intermétatarsien ;
- le contenu du tunnel est représenté par le tendon du muscle lombrical, l'artère interosseuse plantaire et le nerf digital. La bifurcation du nerf digital plantaire se fait en avant du bord antérieur du ligament transverse intermétatarsien. L'extension de la bourse séreuse intermétatarsienne, n'est pas clairement précisée dans les descriptions anatomiques ; elle siège à la face dorsale du ligament transverse intermétatarsien mais il est vraisemblable qu'à la faveur d'une solution de continuité du plancher, comme les fosses ovales, elle puisse s'insinuer dans le tunnel et adhérer au nerf interdigital ; ainsi se trouve expliquée son atteinte fréquente lors d'analyses histologiques. Au sortir du tunnel, au bord antérieur du ligament transverse intermétatarsien, les éléments vasculonerveux présentent une angulation de 45° avant de se diviser vers les orteils correspondants. Lors de la phase d'appui sur les orteils, Mansat [8] a montré que cette angulation pouvait atteindre 90°.

Par ailleurs, les espaces intercapitométatarsiens ne sont pas de largeur identique et en particulier le 3^{e} espace diminuerait de largeur lors de la compression latérale des têtes métatarsiennes [4].

Ainsi, on comprend que les éléments contenus dans ces espaces peuvent être irrités et comprimés (principalement le 3^{e}) lors du déroulement du pas, surtout s'il s'associe à cette compression ou à cette irritation un trouble statique de l'avant-pied ou une compression extérieure par l'intermédiaire d'une chaussure étroite. Enfin, on peut imaginer que le 3^{e} nerf digital, en raison de sa double appartenance, soit le siège de microtraumatismes plus marqués lors du déroulement du pas.

■ Physiopathologie et étude microscopique

Le névrome de Morton siège essentiellement dans le 3^{e} espace ; il peut aussi se situer dans le 2^{e} ; les autres localisations sont plus rares : Duvries [9], Hauser [10] ont rapporté des cas situés entre les 1er et 2^{e} métatarsiens. Les doubles localisations ne sont pas exceptionnelles, de l'ordre de 4 % pour Denis [11, 12]. Shapiro [13] les estime, dans les 2^{e} et 3^{e} espaces, à 8 % ; les études cadavériques [14] révéleraient cette double localisation dans 28 %. Pour Thompson [15], ces localisations multiples expliqueraient 15 % d'échecs du traitement de cette affection.

Le névrome est situé en amont de la division du nerf en ses deux rameaux collatéraux (Fig. 3) ; une seule branche peut exceptionnellement être intéressée.

Les considérations anatomiques ci-dessus rappelées sont à la base d'une théorie mécanique par conflit compressif. Il est sûr que ce facteur mécanique intervient : Morton l'évoquait déjà pensant que la mobilité excessive du 5^{e} métatarsien dont la tête pouvait aller jusqu'à se luxer par rapport au 4^{e} métatarsien pouvait provoquer une traction ou une compression au niveau des branches du nerf plantaire latéral. De même Betts [3] pensait que l'anastomose entre les 3^{e} et 4^{e} nerfs interdigitaux pouvait expliquer la formation du névrome ; la relative fixité du 3^{e} nerf digital liée à cette double appartenance est encore accrue par la contraction du muscle court fléchisseur ; l'étirement, lors de la dorsiflexion des orteils sur le ligament transverse intermétatarsien, conduirait alors à des traumatismes itératifs générateurs de fibrose. Cette explication n'est pas entièrement satisfaisante, car l'anastomose est inconstante et il existe des névromes dans d'autres espaces. Par ailleurs, ce facteur mécanique même d'origine canalaire ne semble pas être le seul, comme en témoignent les échecs des libérations chirurgicales par ouverture

Figure 3. Aspect macroscopique du « névrome » à la bifurcation du nerf métatarsien.

du ligament intercapitométatarsien, ces échecs étant beaucoup plus fréquents que ceux observés au décours de neurolyse du nerf médian au canal carpien. Les études histologiques montrent qu'il existe, surajoutés aux lésions de compression, des signes de souffrance prouvant qu'il s'agit d'une affection de nature plus hypertrophique qu'hyperplasique : fibrose du périnèvre et de l'endonèvre, œdème des vaisseaux endoneuraux, remaniés par un épaississement sclérohyalin de leur paroi, les fibres myéliniques et amyéliniques subissant un phénomène de réduction puis de dégénérescence. Il existerait également des dépôts nodulaires endoneuraux d'une substance amorphe de structure microfibrillaire. Il existe aussi des lésions vasculaires consistant en une limitation de calibre des vaisseaux par une fibroélastose avec lésion de la limitante élastique interne. Ces lésions déterminent des risques d'ischémie par interruption du flux sanguin et reperméabilisation incomplète. Ces phénomènes fibro-inflammatoires se retrouveraient même dans les parois des bourses séreuses intercapitométatarsiennes avec lesquelles la « tumeur » serait en connexion intime [16, 17]. Ces phénomènes seraient d'autant plus marqués que la lésion est plus ancienne [18]. Ainsi donc, plus qu'un syndrome de compression, le névrome de Morton serait secondaire à des phénomènes d'irritation nerveuse répétés (d'abord localisés puis progressivement étendus aux éléments de voisinage tels que les vaisseaux et les séreuses), par les microtraumatismes dus à la marche et les troubles statiques éventuels de l'avant-pied (en particulier un déficit fonctionnel du premier rayon [7], le pied creux, l'avant-pied plat, l'avant-pied rond [11, 12]) et également un mauvais chaussage souvent plus esthétique que confortable.

■ Rappel clinique

L'examen clinique est très évocateur et doit permettre le diagnostic, d'autant plus que cette affection est bien connue des médecins généralistes. Devant toute douleur aiguë localisée (même nocturne, contrairement aux données classiques), il faut rechercher cette maladie. Cette douleur peut être paroxystique, à type de décharge électrique très intense, comme le signalait déjà Morton [2] dans sa description. Néanmoins elle peut être continue influencée parfois par la marche ; elle est très souvent calmée par le retrait de la chaussure : ce signe est pour nous très fréquent et lorsqu'il est présent, nous le considérons comme spécifique. À l'examen, nous attachons beaucoup d'importance à la pression verticale de l'espace intercapitométatarsien qui déclenche la douleur qui peut être fulgurante ; cette pression doit s'exercer entre les deux têtes métatarsiennes situées de part et d'autre de l'espace intéressé et non pas à l'aplomb de ces dernières ; cette douleur est donc différente de la douleur des métatarsalgies statiques. Il est également possible d'effectuer la manœuvre de Mulder [16] qui nous semble assez spécifique : la pression transversale du pied à la hauteur des têtes métatarsiennes réveille la même douleur que celle du névrome. Gauthier [5] a décrit un signe que l'on peut rapprocher de la manœuvre de Lasègue dans la pathologie de la sciatique : la flexion dorsale de l'orteil déclencherait une douleur traçante le long du trajet du nerf intermétatarsien ; cette douleur disparaîtrait par diminution de l'angle de flexion de l'orteil, en fléchissant l'articulation métatarsophalangienne ; ce signe est inconstant et peu spécifique ; certains auteurs ne lui attachent aucune valeur. On peut également rechercher une hypoesthésie dans le territoire du nerf intéressé, c'est-à-dire sur les faces latérale et médiale des orteils correspondants ; cette hypoesthésie en « feuillets de livre » est assez caractéristique. Si tous ces signes ne permettent pas d'affirmer la maladie de Morton, et avant de demander des examens complémentaires, il est possible d'effectuer une infiltration de lidocaïne à 1 % dans un but diagnostique ; si les douleurs sont calmées par ce geste, le diagnostic est très probable ; il peut être le premier geste d'un traitement médical, en particulier si l'amélioration perdure.

Tous ces signes permettent le plus souvent d'évoquer le diagnostic et d'envisager le traitement approprié. Néanmoins, dans certains cas, en particulier lorsqu'on hésite sur une origine statique de la métatarsalgie, et lorsque le patient ne parvient pas à localiser avec précision l'orteil incriminé, des examens complémentaires peuvent se révéler utiles. La recherche de potentiels évoqués somesthésiques, examen délicat, mais d'un réel intérêt dans des mains expertes, peut permettre d'affirmer le diagnostic. Mais ce sont l'échographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui sont le plus souvent pratiquées dans ces cas difficiles.

Les techniques d'échographie (Fig. 4) ont particulièrement progressé ces dernières années et sont devenues d'une très bonne fiabilité. Elles utilisent une sonde de 7,5 [13] ou 12 MHz [19] ; le patient est assis, jambes étendues, sur la table d'examen, la cheville en dorsiflexion ; la sonde est dirigée dans les plans sagittal et axial ; au cours de l'examen, la mobilisation du névrome est possible dans le sens vertical mais également en effectuant des mouvements de rotation pour faire saillir le névrome ; il s'agit donc d'une méthode dynamique et c'est là le plus grand intérêt de cette méthode, par rapport à l'IRM qui est par définition statique. Les lésions sont surtout découvertes sur la face plantaire de l'espace intéressé.

L'IRM est pratiquée à l'aide d'un appareil de 1,5 tesla et en effectuant des séquences T2 axiales et T2 axiales/coronales.

Les deux techniques présentent des avantages et des inconvénients ; l'une et l'autre mettent difficilement en évidence des lésions de taille inférieure à 5 mm ; les deux méthodes demandent des opérateurs entraînés, en particulier l'échographie, bien que cette dernière soit de plus en plus documentée et interprétable en raison des progrès techniques dans la fabrication des sondes actuellement disponibles.

La sensibilité de l'échographie est de l'ordre de 79 % [19] ; celle de l'IRM est de 86 % [19] ; la première serait d'autant plus

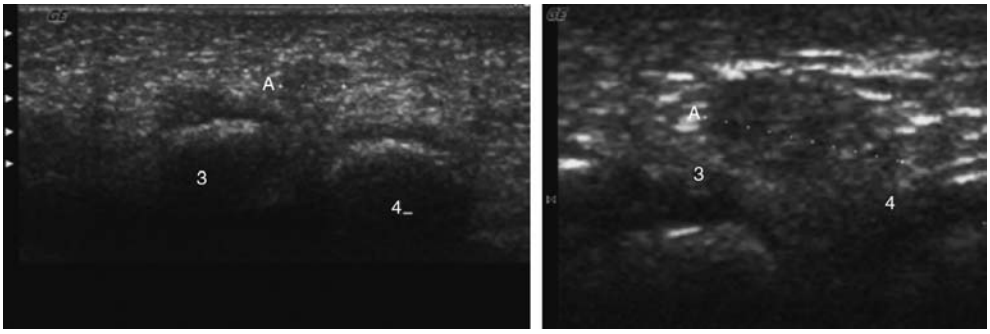

Figure 4. Images échographiques d'un névrome du 3^{e} espace intercapitométatarsien.

faible que la lésion est de petite taille, par rapport à l'IRM. De même, l'échographie sous-estime la lésion, dans les séries où une vérification chirurgicale a été effectuée [19].

La spécificité est de 100 % pour les deux techniques [19] ; l'IRM permettrait une meilleure approche en cas de bursite intermétatarsienne ; les deux méthodes ont le même score lorsque les névromes sont de petite taille, quant à la spécificité.

Dans notre pratique, nous faisons entière confiance à l'échographie qui nous a toujours donné des résultats concordant avec les constatations opératoires ; elle nécessite, comme nous l'avons mentionné, un échographiste entraîné et surtout s'intéressant à cette pathologie ; fort heureusement, cette technique devient de plus en plus en vogue dans les milieux de la radiologie, d'autant que les demandes de cet examen restent encore moins fréquentes que celles de l'IRM et que, par conséquent, les délais d'obtention de rendez-vous sont plus courts. Enfin, nous pensons que la possibilité de mobiliser le névrome sous la sonde échographique est un élément qui permet une recherche plus fructueuse de la « tumeur ».

Le diagnostic d'un névrome de Morton est donc assez facile et les diagnostics différentiels sont rarement évoqués : une fracture de fatigue n'a pas la même localisation douloureuse (la douleur est généralement médiodiaphysaire), les circonstances de survenue sont brutales et un surmenage est souvent retrouvé à l'interrogatoire ; une scintigraphie lève les doutes. Une radiographie simple, voire une scintigraphie, permet d'évoquer une ostéochondrite de Freiberg au niveau de la tête d'un métatarsien (principalement le 2^{e}) : cette affection survient chez des sujets plus jeunes, voire des adolescents ; la douleur est située strictement sous la tête du métatarsien atteint et il existe souvent une réaction articulaire ; la scintigraphie est significative même à une phase précoce. Plus tard, lorsque la maladie a évolué vers une arthrose, le diagnostic est évident : présence de corps étrangers intra-articulaires, élargissement de l'épiphyse distale du métatarsien, saillie dorsale de la tête métatarsienne et limitation articulaire. Une ostéopériostite doit faire pratiquer un bilan inflammatoire et des examens radiographiques complémentaires, en particulier une tomodensitométrie. Il en est de même en face d'une sésamoïdite qui peut parfois faire évoquer une goutte méconnue. De toute façon, une étiologie inflammatoire doit être recherchée de principe, en particulier chez la femme la polyarthrite rhumatoïde (type de douleur, signe de la 5^{e} tête métatarsienne) et chez l'homme une spondylarthropathie (douleur plus postérieure, examens biologiques et étude radiologique des articulations sacro-iliaques). Il faut également penser à une origine tumorale de cette douleur métatarsienne, qu'elle soit bénigne ou maligne : un ostéome ostéoïde entraîne des douleurs paroxystiques calmées par les dérivés salicylés ; une scintigraphie est nécessaire ainsi que des coupes fines scanographiques. Il est exceptionnel de rencontrer une tumeur glomique (la localisation est surtout sous-unguéale et la douleur à « la pointe de crayon » est caractéristique). Quant aux tumeurs malignes, elles sont exceptionnelles et se traduisent par des signes différents : la douleur est permanente, nocturne et diurne, demandant des antalgiques majeurs pour la calmer ; il existe le plus souvent une tuméfaction visible à l'inspection ; des examens complémentaires sont indispensables en particulier une scintigraphie osseuse et une IRM. La difficulté principale demeure la distinction entre un trouble statique et le névrome, d'autant que les deux affections peuvent coexister. Nous en reparlons lors de l'étude du traitement.

■ Traitement

Principes

Traitement médical

Il est parfois suffisant lorsque le névrome ne se traduit que par des douleurs fugaces et, somme toute, bien tolérées. Le schéma thérapeutique le plus souvent proposé est le suivant : deux infiltrations à 2 semaines d'intervalle de 2/3 de ml de bétaméthasone (Diprostène®) précédées de l'injection de 1 ml de lidocaïne à 1 %. Des exercices d'autorééducation sont préconisés dans les 8 jours qui suivent l'infiltration. De plus, des orthèses plantaires sont prescrites visant à atténuer l'hyperappui antérieur, lorsque ce dernier est diagnostiqué au podoscope ; si ces orthèses ne sont pas nécessaires, des conseils de chaussage sont donnés au patient : talons moins hauts, extrémité antérieure plus large, semelle de bonne qualité.

Ce traitement médical nous paraît devoir être mis en œuvre dans tous les cas (en particulier le geste infiltratif) et c'est là l'intérêt des consultations médicochirurgicales au cours desquelles une conduite à tenir commune est définie et un suivi des patients pratiqué. En cas d'échec de ce traitement, ou éventuellement en présence de douleurs très intenses (voire après un test diagnostique par infiltration de substance anesthésique), la chirurgie peut être discutée et effectuée.

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical varie selon les écoles et les conceptions pathogéniques des opérateurs, non seulement en ce qui concerne la voie d'abord mais également pour ce qui est de la conduite à tenir vis-à-vis du névrome.

Voies d'abord

Voies plantaires.

Voie de Lelièvre [20]. Elle est préconisée par Denis [11, 12] ; elle est transversale antérieure. La cicatrice est en général de bonne qualité et indolore. Néanmoins, le risque de nécrose n'est pas exclu en raison de l'importance de la surface du lambeau, d'ailleurs levé à contrario ; nous l'avons abandonnée.

Voie longitudinale plantaire. Il est préférable de la tracer en S italique allongé plutôt que strictement longitudinale. Lorsque nous l'employons [21], elle ne nous pose jamais de problèmes de douleurs postopératoires, car elle n'est pas strictement au contact de l'appui capitométatarsien ; elle n'expose pas non plus à l'évolution hyperkératosique, surtout si elle a ce tracé en S italique. Elle a l'avantage de permettre une exploration de deux espaces lorsqu'il y a un doute à ce sujet.

Voie commissuroplantaire. Elle est plus intéressante que la voie commissurale pure ; elle a le même intérêt que la voie précédente, donnant un jour suffisant, mais est moins longue, ce qui diminue les risques de douleurs résiduelles, même si celles-ci sont peu fréquentes comme nous l'avons vu. Si un doute existe sur une double localisation, elle peut être prolongée vers l'arrière, comme la voie précédente.

Voies dorsales.

Voie commissurale pure. Elle débute juste à la jonction commissure-semelle plantaire et se dirige ensuite sur 1 cm sur la face dorsale ; la dissection en profondeur comporte la section du ligament intermétatarsien et, à l'aide du doigt palpeur plantaire, le névrome est relevé vers la face dorsale entre les deux têtes. Il est alors disséqué depuis sa branche d'origine jusqu'à sa division en ses deux nerfs collatéraux. Cette voie procure une visualisation inconfortable du nerf qui apparaît dans la profondeur de l'incision ; elle n'explore qu'un seul espace ; elle permettrait d'autoriser un appui plus précoce.

Voie dorsale longitudinale. Elle est préconisée par Gauthier et Dutertre [5] : elle n'est que le prolongement dorsal de l'incision précédente partant de la commissure en direction de la face dorsale de l'espace. La dissection et l'exploration s'en trouveraient facilitées.

Conduite à tenir vis-à-vis du névrome

Deux attitudes peuvent être proposées.

- Libération simple : elle est préconisée par ceux qui considèrent la maladie comme un syndrome canalaire. Il et possible que cette technique soit efficace au stade initial de la maladie mais ces cas sont rares.
- Résection du névrome : devant notre ignorance de la pathogénie de la maladie et l'inconstance des résultats des interventions conservatrices (neurolyse et correction des troubles statiques), la résection du névrome paraît la solution de sécurité.

En phase postopératoire

La reprise de la marche est autorisée dès le lendemain en demandant au patient de reporter la charge sur le talon pendant la période postopératoire qui n'excède pas une dizaine de jours. Les troubles trophiques sont rares après ce genre d'intervention

et le chaussage est possible dès le 15e – 20e jour postopératoire ; la cicatrice, même lorsqu'elle est plantaire, disparaît rapidement sans être le siège de réaction hyperkératosique.

Discussion

Notre attitude est résolument radicale ; elle semble raisonnable en raison de la fiabilité discutable de la théorie conservatrice. Elle n'est néanmoins pas à l'abri de critiques au premier rang desquelles ses détracteurs mettent en avant le problème de la transformation d'un faux névrome ovalaire en un véritable névrome d'amputation sphérique [22]. Certes, la section d'un nerf entraîne inévitablement une réaction gliomateuse en amont. Mais la section sous tension du nerf permet sa remontée dans les masses musculaires neutres fonctionnellement. Denis [11, 12] conseille de l'enfouir dans les masses musculaires avoisinantes ; nous ne pensons pas que cette précaution soit nécessaire. Quant à l'hypoesthésie secondaire à la section nerveuse, elle ne procure aucune gêne.

Parfois, l'exploration chirurgicale ne met pas en évidence de « névrome » à proprement parler, bien que la symptomatologie soit typique. On peut, dans ces cas, se trouver face à un tronc nerveux de calibre légèrement diminué au niveau de sa fourche, voire macroscopiquement normal mais légèrement adhérent et entouré de tissu de fibrose. L'attitude en face de ces constatations est la même qu'en face d'un névrome et il est possible d'effectuer soit une résection, soit une neurolyse ; nous préférons la résection comme pour un névrome. Enfin, l'absence de lésion dans l'espace suspect doit faire explorer l'espace voisin d'une façon quasiment systématique ; c'est dire l'intérêt des voies plantaires pures ou commissuroplantaires.

Un point particulier et difficile est représenté par les cas, assez rares en réalité, où il existe des signes évoquant une perturbation des appuis des têtes métatarsiennes et où les examens complémentaires ne sont pas significatifs, en particulier en cas de faux négatifs de l'échographie et de l'IRM. Un test par infiltration de produits anesthésiques peut rendre service, associé à la prescription d'une orthèse plantaire. S'il est positif, la chirurgie n'est pas indiquée ; si les douleurs persistent, l'exploration de l'espace est souhaitable ; en tout cas, elle est préférable à la correction d'emblée des troubles de la statique par ostéotomies qui ne doit être discutée qu'après avoir effectué les gestes directement dirigés sur le névrome.

■ Conclusion

Le diagnostic d'un « névrome » de Morton est généralement simple. Dans l'état actuel de nos connaissances et malgré les investigations ultrastructurales que nous avons effectuées [23], il est impossible de donner une explication claire à cette maladie qui est sûrement multifactorielle. Le terme de dystrophie pluritissulaire explique sa localisation multiple mais cache bien notre véritable ignorance. Devant cet état de fait, nous ne pouvons, sur le plan thérapeutique, que proposer la résection chirurgicale complète de la « tumeur ».

■ Références

[1] Durlacher L. *Treatise on corns bunions, the disease of nails and the general management of the feet*. London: Simpkin Marshall; 1845 (52p).

[2] Morton TG. A peculiar and painful affection of the fourth metatarso phalangeal articulation. *Am J Med Sci* 1876;**71**:37-45.

[3] Betts LO. Morton's metatarsalgia: neuritis of fourth digital nerve. *Med J Aust* 1940;**1**:514-5.

[4] Bonnel F, Constans JP, Claustre J, Simon L. Anatomie et biomécanique des nerfs plantaires. Intérêt dans le névrome de Morton. *Cinésiologie* 1983;**XXII**(88):78-81.

[5] Gauthier G, Dutertre P. La maladie de Morton; syndrome canalaire : 74 cas opérés sans résection du névrome. *Lyon Med* 1975;**223**:917-21.

[6] Morris MA. Morton's metatarsalgia. Clinical orthopaedic and functional disorders. *Clin Orthop Relat Res* 1977;**127**:203-7.

[7] Viladot A. Metatarsalgia due to biomechanical alterations of the forefoot. *Orthop Clin North Am* 1973;**4**:165-78.

[8] Mansat M, Mansat C. Le névrome plantaire ou métatarsalgie de Morton. In: *Pathologie nerveuse périphérique : membre inférieur*. Journées de Montpellier; 1977. p. 163-74.

[9] Duvries HL, Cascino P. Massive neurofibroma (neurinoma) of foot with calcification. *J Int Coll Surg* 1952;**17**:688-94.

[10] Hauser ED. Neurofibroma (neurinoma) of foot. *JAMA* 1943;**121**: 1217-9.

[11] Denis A, Huber-Levernieux C, Goutailler D. Notre expérience de la maladie de Morton sur une série de 100 interventions pratiquées de 1970-1980. *Cinésiologie* 1983;**XXII**(88):85-8.

[12] Denis A. La maladie de Morton : son traitement et son avenir. In: *L'actualité rhumatologique présentée au praticien*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1970.

[13] Shapiro PP, Shapiro SL. Sonographic evaluation of interdigital neuroma. *Foot Ankle Int* 1995;**16**:604-6.

[14] Levitsky KA, Alman BA, Jevgevar DS, Morehead J. Digital nerves of the foot. Variations digital nerves and implications regarding the pathogenesis of interdigital neuroma. *Foot Ankle Int* 1993;**14**:208-14.

[15] Thompson FM, Deland JT. Occurrence of two interdigital neuromas in one foot. *Foot Ankle* 1993;**14**:15-7.

[16] Mulder JD. The causative mechanism in Morton's metatarsalgia. *J Bone Joint Surg Br* 1951;**33**:94-5.

[17] Shephard E. Inter-metatarso-phalangeal bursitis in the causation of Morton's metatarsalgia. *J Bone Joint Surg Br* 1975;**57**:115-6.

[18] Nissen KI. Plantar digital neuritis. Morton metatarsalgia. *J Bone Joint Surg Br* 1948;**30**:84-94.

[19] Sharp RJ, Wade CM, Hennessy MS, Saxby TS. The role of MRI and ultrasound imaging in Morton's neuroma and the effect of size of lesion on symptoms. *J Bone Joint Surg Br* 2003;**85**:999-1005.

[20] Lelièvre J. *Pathologie du pied*. Paris: Masson; 1967 (852p).

[21] Delagoutte JJ, Bonnel F. La maladie de Morton. In: *Le pied, pathologie et techniques chirurgicales*. Paris: Masson; 1989. p. 212-5.

[22] Jahss MH, Nelson J. Duplication of the hallux. *Foot Ankle* 1984;**5**: 26-34.

[23] Poncelet T, Floquet A, Delagoutte JP. Contribution à l'étude en microscopie électronique de la maladie de Morton. *Cinésiologie* 1983; **XXII**:82-4 (n°88).

J.-P. Delagoutte, Professeur émérite (juliette.chort@ciril.fr).
Faculté de médecine de Nancy, 9, avenue de la Forêt-de-Haye, BP 184, 54505 Vandœuvre-lès-Nancy cedex, France.

B. Michel, Assistant-chef de clinique.
Service ATOL (Professeur Coudane), Centre hospitalier universitaire de Nancy, 29, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 54000 Nancy, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Delagoutte J.-P., Michel B. Métatarsalgie de Morton. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-118-A-10, 2008.

Appareil locomoteur
[14-124-A-10]

Métatarsalgies statiques

Pierre Groulier : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux
Georges Curvale : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux
Alexandre Rochwerger : Ancien chef de clinique, chirurgien assistant des Hôpitaux
Barbara Piclet : Ancien chef de clinique, chirurgien assistant des Hôpitaux
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital de La Conception, 147 bd Baille, 13005 Marseille France

Résumé

Les métatarsalgies traduisent l'intolérance du talon antérieur à l'hyperappui. Elles relèvent d'une anomalie de longueur ou de la verticalisation d'un ou de plusieurs métatarsiens. Ces anomalies architecturales sont parfois congénitales et le plus souvent acquises.

La douleur plantaire et l'hyperkératose conduisent à l'examen radiologique qui permet généralement de reconnaître la cause.

Le traitement est d'abord médical (orthèse plantaire bien adaptée à chaque cas). En cas d'échec, il devient chirurgical. Il peut être fait en amont des métatarsiens lorsque les métatarsalgies sont secondaires à des déformations du médio- ou de l'arrière-pied. Les interventions pratiqués au niveau des métatarsiens sont exceptionnellement des résections arthroplastiques (réservées aux rhumatismes inflammatoires évolués) ; beaucoup plus souvent, des ostéotomies de recul et (ou) de relèvement ; leurs modalités techniques sont nombreuses et permettent de s'adapter à chaque situation.

Haut de page

INTRODUCTION

Signe d'appel fréquemment exprimé par les patients, les métatarsalgies sont des douleurs apparues sous une ou plusieurs têtes métatarsiennes. Elles traduisent l'intolérance à un

hyperappui plantaire qui use et fait souffrir le revêtement plantaire cutané où apparaît l'hyperkératose, signature objective du désordre.

Leurs causes sont multiples. Elles relèvent en règle de troubles architecturaux, parfois congénitaux mais très souvent acquis. Ils perturbent la bonne répartition des charges au niveau de l'avant-pied dont la fonction statique et organique aggrave les lésions.

Haut de page

RAPPEL DE BIOMÉCANIQUE

Appuis métatarsiens

Dans les conditions normales, l'examen au podoscope montre que le pied prend contact avec le sol par deux points d'appui antérieur et postérieur reliés entre eux par une bande externe.

Le point d'appui postérieur, unique, est constitué par la tubérosité postérieure du calcanéum.

Le point d'appui antérieur est représenté par l'ensemble des têtes métatarsiennes. La répartition des charges à leur niveau a été diversement interprétée. La théorie classique, longtemps admise, fut celle d'une arche antérieure tendue entre le 1er et le 5^{e} métatarsien, dont la concavité n'existait qu'à l'état de repos **(fig 1A)**, l'arche antérieure étant en quelque sorte l'aboutissement distal des arches interne surélevée et externe surbaissée du pied.

Pour d'autres, l'appui se fait surtout sur les 2^{e} et le 3^{e} métatarsiens qui sont l'axe anatomique et mécanique fixe de l'avant-pied **(fig 1B)**. En fait, il est vraisemblable que chaque tête métatarsienne prend sa part de l'appui du talon antérieur et que la pression à leur niveau varie selon la position du pied et du membre inférieur d'amont et les mouvements qu'ils exercent en assumant leur fonction statique ou dynamique.

Si l'on admet, lors du déroulement du pas, que le premier contact se fait au niveau du talon, qu'il se prolonge ensuite sur le bord externe du pied et que la sortie du pas se fait sur le premier rayon se terminant par l'élan propulsif de la pulpe du gros orteil, on peut aisément concevoir qu'au cours du déplacement successif des zones d'appui toutes les têtes métatarsiennes soient effectivement, tour à tour, concernées.

Il faut aussi rappeler que si l'essentiel de l'appui se passe au niveau des têtes métatarsiennes, le prolongement fonctionnel distal que constituent tout naturellement les orteils participe aussi à la prise en charge des contraintes. Ainsi, toute atteinte à leur fonction réduira leur rôle complémentaire d'amortissement ou de propulsion et retentira, ipso facto, sur les structures d'amont augmentant la pression au niveau des têtes métatarsiennes correspondantes.

Dans cet ensemble, il faut souligner le rôle important dévolu au premier rayon. La tête du 1er métatarsien est appuyée sur son socle sésamoïdien ; c'est vers elle que convergent les muscles courts de la loge interne du pied. Ils équilibrent le jeu des muscles longs et assurent la stabilité de la première articulation métatarsophalangienne.

On admet généralement que la tête du 1er métatarsien reçoit en plantigrade, une charge équivalant au double de celle de ses voisins, et en digitigrade, une charge quatre fois supérieure. Le gros orteil animé par des muscles puissants joue un rôle essentiel dans l'élan propulsif à la fin du déroulement du pas.

Le rôle statique et dynamique du 1er rayon est donc important et il est logique qu'il serve de référence dans l'étude des troubles affectant les rayons voisins dont la situation n'est

souvent appréciée que relativement à lui.

Facteurs conditionnant l'appui des têtes métatarsiennes

La répartition des charges au niveau des têtes métatarsiennes dépend de deux paramètres essentiels qui sont la longueur des métatarsiens et la situation des têtes métatarsiennes dans le plan frontal que l'on pourrait appeler aussi « l'altitude » des têtes métatarsiennes **(fig 1C)**.

Longueur des métatarsiens

Un métatarsien plus long que ses voisins place sa tête en premier sur la ligne d'attaque au sol et subit ainsi une charge excessive **(fig 2A)**. Lelièvre avait bien insisté sur l'alignement horizontal des métatarsiens. Dans les conditions normales retrouvées sur l'incidence dorsoplantaire, la 1re tête métatarsienne est un peu en retrait par rapport à la 2^{e} qui est elle- même située en avant de la 3^{e}, la limite antérieure des 3^{e}, 4^{e} et 5^{e} têtes décroissant progressivement en s'inscrivant sur une courbe inclinée en arrière et en dehors. Toute anomalie de cet alignement horizontal entraînera une modification des pressions.

Situation des têtes métatarsiennes dans le plan frontal

Lorsqu'une tête métatarsienne est plus basse que les autres, elle rompt ce que Martorell [11] appelait « l'alignement frontal en charge » ; elle entre la première en contact avec le sol et transmet une hyperpression anormale **(fig 2B)**.

L'altitude des têtes métatarsiennes c'est-à-dire la distance qui les sépare du plan d'appui dépend de deux facteurs :

- l'un est constitutionnel ou acquis : c'est l'obliquité ou la pente métatarsienne ;
- l'autre est fonctionnel et susceptible d'altération : c'est la souplesse des articulations du Lisfranc car ce sont elles qui conditionnent le mouvement des métatarsiens **(fig 2C)**.
- *Pente des métatarsiens* (ou angle d'attaque de Schnepp) : est définie par le sinus de l'angle formé par l'axe diaphysaire et le plan d'appui. Cette inclinaison est normalement induite par l'architecture du pied et la continuité tarse antérieur-médiotarse. Il est normal, puisque l'arche médiale du pied est surélevée, que le 1er métatarsien ait une pente plus importante que les autres (18 à 25°), et que la pente métatarsienne diminue ensuite progressivement de dedans en dehors (respectivement 15, 10, 8 et 5°). Les variations d'obliquité constitutionnelles sont rares. La verticalisation d'un métatarsien peut, à l'inverse, être acquise et secondaire à une fracture métatarsienne ou à une fracture-luxation de Lisfranc.
- *Mouvement des têtes métatarsiennes* : le mouvement des métatarsiens est fonction de l'amplitude des articulations tarsométatarsiennes. Il existe en fait au niveau de l'interligne de Lisfranc trois articulations différentes :
  - l'une médiale, entre 1er cunéiforme et 1er métatarsien ;
  - l'autre latérale, entre cuboïde et 4^{e} et 5^{e} métatarsiens ;
  - la troisième : axiale, entre 2^{e} et 3^{e} cunéiformes et 2^{e} et 3^{e} métatarsiens.

La forme et l'orientation des surfaces articulaires expliquent que les mouvements soient différents dans ces trois secteurs :

- l'articulation axiale très contrainte n'autorise que des mouvements de faible amplitude et dans un seul plan de l'espace ; elle ne permet qu'une ascension modérée des 2^{e} et 3^{e} métatarsiens ;
- les articulations médiales et latérales ont un degré de mobilité plus important ; elles permettent aux métatarsiens correspondants de se relever en s'écartant ou au contraire, de s'abaisser en se rapprochant de l'axe du pied figuré par le 2^{e} métatarsien. C'est ce qui avait conduit Doncker [4] à décrire une palette médiane

et deux palettes latérales d'équilibre.

Rapprochement ou écartement des berges signifie creusement ou étalement de la palette métatarsienne. Le premier est un phénomène actif sous la dépendance des muscles intrinsèques ; le second un phénomène passif dû à la distension des structures fibreuses, à l'insuffisance des muscles intrinsèques et à l'excès de la charge pondérale ou dynamique **(fig 2D)**.

Les dysfonctionnements des articulations de Lisfranc pénalisent régulièrement les deux têtes métatarsiennes moyennes (2^{e} et 3^{e}) : qu'il s'agisse d'un enraidissement qui est naturellement plus sensible au niveau des rayons les moins mobiles, ou d'une laxité qui sera plus nette au niveau des rayons médiaux et latéraux.

Ce sont donc assez régulièrement les deux rayons moyens qui sont soumis à un excès de charge du fait de la moindre mobilité de l'articulation axiale.

Haut de page

CLASSIFICATION DES MÉTATARSALGIES

Les métatarsalgies peuvent être globales ou localisées selon qu'elles intéressent toutes les têtes métatarsiennes ou seulement un rayon ou deux.

Métatarsalgies globales

Elles traduisent la souffrance globale de l'avant-pied du 1er au 5^{e} métatarsien. Elles sont inflammatoires ou mécaniques.

Métatarsalgies globales inflammatoires

Ce sont essentiellement celles de la polyarthrite rhumatoïde où les troubles statiques habituels sont gravement majorés par les destructions spécifiques de la maladie atteignant l'ensemble des métatarsophalangiennes. La déformation est majeure, associant un hallux valgus très prononcé à la dislocation des métatarsophalangiennes dont la plupart sont luxées. La classique déviation latérale de l'ensemble des orteils, en « coup de vent externe », donne à la forme du pied sa signature rhumatoïde.

Le caractère destructif de l'atteinte articulaire, l'évolution dans un contexte plurifocal invalidant, donnent à ces métatarsalgies un aspect particulier et en font, aux plans étiologique, clinique et thérapeutique, une entité bien à part.

Métatarsalgies globales mécaniques

Elles sont dues à la verticalisation de l'ensemble des métatarsiens. Il faut, à cet égard, souligner le rôle nocif des souliers à talons hauts. On rencontre ces métatarsalgies dans les pieds creux antérieurs directs où le médiopied est en général au sommet d'une déformation qui place l'avant-pied de façon permanente à un niveau inférieur à celui de l'arrière-pied, déchargeant d'autant ce dernier. On les rencontre aussi dans les équinismes fixés dont la flexion plantaire irréductible concentre exclusivement la charge mécanique sur le talon antérieur, l'appui au sol ne pouvant se faire qu'à ce niveau.

Métatarsalgies localisées

Elles peuvent intéresser un ou plusieurs métatarsiens. Selon leur localisation on peut décrire les métatarsalgies médiales, latérales ou axiales.

Métatarsalgies médiales concernent le 1er rayon

La cause la plus habituelle est le pied creux antérieur et médial où la chute du 1er rayon est pratiquement isolée, nettement reconnue à l'examen clinique et à la radiographie.
La souffrance née de l'hyperpression, concentrée sur la tête du 1er métatarsien amène assez régulièrement le patient à tenter de se soustraire à cet appui mal supporté en plaçant son pied en inversion, ce qui induit classiquement un varus de l'arrière-pied. Celui-ci, d'abord réductible, finit par se fixer secondairement ; il faudra aussi le corriger lorsque viendra le moment du traitement.
Beaucoup plus rarement, il s'agit de la conséquence d'un pied pronatus, la bascule de la palette métatarsienne autour de son axe médian se faisant en éversion. Il n'y a plus (ou peu) d'appui sur la berge latérale mais un hyperappui sur la berge médiale dont les capacités d'amortissement sont pourtant assez larges. C'est ce qui se produit dans le pied plat valgus dont le relèvement passif du 1er rayon se fait avec un adductus métatarsien qui prépare ou aggrave l'hallux valgus distal.

Métatarsalgies latérales

Elles atteignent le 4e et le 5e rayons. On peut les rencontrer dans le pied supinatus où la palette métatarsienne bascule en inversion autour de son axe antéropostérieur.

Métatarsalgies axiales

Ce sont les plus habituelles, les rayons moyens (2e et 3e) sont concernés. On peut distinguer deux grands groupes :

les métatarsalgies secondaires à une anomalie de longueur (il existe une rupture de l'alignement horizontal) ;
les métatarsalgies secondaires à une dysorientation sagittale des métatarsiens (il existe une rupture de l'alignement frontal).

Métatarsalgies secondaires à une anomalie de longueur

Elles relèvent d'une anomalie constitutionnelle ou acquise intéressant le squelette métatarsien.

Brièvetés du 1 er rayon

Brièvetés congénitales : le 1er métatarsien plus court que ses voisins remplit mal son rôle statique et dynamique et les charges se reportent sur les rayons adjacents notamment sur le 2e et le 3e constamment plus long que lui. Cette brièveté congénitale répond à la formule d'index minus de Viladot ; elle est plus ou moins marquée ; ses formes mineures sont longtemps relativement tolérées ; elles se dégradent avec le temps, souvent à partir de la cinquantaine lorsque l'adductus métatarsien contemporain d'un hallux valgus ajoute l'effet géométrique à l'inégalité.
Brièveté acquise du 1er métatarsien : elle était il y a quelques années encore relativement fréquente, car iatrogène, et secondaire à des techniques chirurgicales qui, pour traiter l'hallux valgus corrigeaient à la fois l'angulation et l'excès de

longueur du 1er rayon par la résection de la 1re tête métatarsienne (opération de Mayo) ou par des gestes équivalents (technique « du bilboquet ») **(fig 3)**.

On peut en rapprocher les séquelles de l'opération de Keller-Brandes également pratiquée pour traiter l'hallux valgus et qui comportait la résection de la base de la 1re phalange du gros orteil. Celle-ci avait pour conséquence la désinsertion distale des muscles courts. Ces derniers exerçaient alors leur traction uniquement sur les deux sésamoïdes provoquant leur recul. L'appui de la première tête en était perturbé tout comme la fonction dynamique du gros orteil qui avait perdu un contingent musculaire stabilisateur. Ainsi, les souffrances secondaires exprimées par les rayons voisins ont révélé, souvent des années après qu'elles aient été pratiquées, les conséquences fâcheuses de techniques autrefois d'utilisation courante et désormais pratiquement abandonnées.

Dysmorphies des métatarsiens moyens

- *Métatarsomégalies congénitales* : elles intéressent surtout les 2^{e} et 3^{e} métatarsiens qui sont constamment (et nettement) plus longs que les 4^{e} et 5^{e}. Elles sont assez rapidement responsables d'une souffrance par hyperappui **(fig 4)**.
- *Brièveté des métatarsiens moyens* :
  - lorsqu'elle est congénitale, elle intéresse, en règle, le 4^{e} métatarsien. Les métatarsalgies voisines, dans ce cas, coexistent avec des doléances particulières d'ordre esthétique ou fonctionnel. L'orteil en retrait est une disgrâce qui rompt l'alignement avec ses voisins tandis que la rétraction en griffe dans l'aire des métatarsiens adjacents est source de conflit douloureux avec la chaussure ;
  - les brièvetés acquises peuvent être post-traumatiques ou iatrogènes. Les premières succèdent à une fracture métatarsienne ou à une fracture luxation de Lisfranc ayant l'une ou l'autre entraîné le recul d'une ou de plusieurs têtes métatarsiennes. Les brièvetés iatrogènes succèdent à la résection d'une tête métatarsienne jugée responsable d'un hyperappui (c'est généralement la 2^{e}) les douleurs cessent alors d'exister à son niveau mais surgissent tout à côté...

Métatarsalgies secondaires à une dysorientation sagittale

Elles peuvent être, elles aussi, secondaires et post-traumatiques, la verticalisation d'un ou de plusieurs métatarsiens après un cal vicieux.

Mais, le plus souvent il s'agit d'un dysfonctionnement de la palette métatarsienne qui s'étale transversalement. Ses berges médiale et latérale s'écartent en se relevant prenant ainsi de l'altitude par rapport aux deux métatarsiens axiaux qui, situés plus bas et moins mobiles, supportent l'excès de charge. C'est une situation que l'on rencontre habituellement dans les hallux valgus évolués dont le varus métatarsien est important, constituant ainsi une brièveté géométrique retentissant rapidement sur les métatarsiens voisins **(fig 5)**.

Au niveau des rayons axiaux surmenés survient une dyskinésie fonctionnelle née de la rupture d'équilibre entre les muscles longs et les interosseux au profit des premiers ; la rétraction de l'orteil en griffe, souple d'abord, fixée ensuite, altère puis efface la fonction d'appui de la pulpe correspondante. La base de la phalange, en amont de la griffe pousse vers le bas la tête métatarsienne déjà surchargée par la disparition de l'appui pulpaire. L'abaissement des têtes métatarsiennes moyennes est alors installé définitivement par l'enraidissement de l'articulation avec le 2^{e} et 3^{e} cunéiforme.

La luxation métatarsophalangienne survient, qui efface complètement le rôle dynamique de l'orteil correspondant, aggravant d'autant la situation **(fig 6)**.

Haut de page

ETAPE RADIOCLINIQUE

Examen clinique

L'interrogatoire apprend l'essentiel : le siège précis de la douleur - sous la ou les têtes métatarsiennes-, son caractère mécanique, le retentissement fonctionnel et le degré d'invalidité.

L'examen analyse la marche, le déroulement du pas ; note d'éventuels troubles morphostatiques des membres inférieurs et plus particulièrement ceux du médio- ou de l'arrière-pied ; étudie sur le podoscope la répartition des appuis, précise le morphotype de l'avant-pied égyptien, grec ou carré (selon que le gros orteil est plus long, plus court ou de même longueur que le second).

L'hyperkératose forme un durillon **(fig 7)** plus ou moins étendu qui signe l'hyperpression localisée. Le plus souvent, c'est-à-dire en cas de souffrance des métatarsiens moyens, il est médian et principalement sous les têtes des 2^{e} et 3^{e} métatarsiens.

La palpation permet de faire confirmer par la patiente (car il s'agit en règle d'une femme d'âge mûr) le siège exact de la douleur spontanée. La déformation des orteils externes quand elle existe, est évidente. La griffe est généralement proximale, parfois souple et encore réductible, souvent, au contraire déjà fixée allant de pair avec une hypertonie de l'extenseur commun au relief visible sous la peau du dos du pied. La palpation du dos des articulations métatarsophalangiennes moyennes recherche leur subluxation voire leur luxation, signe supplémentaire de l'intolérance à l'hyperappui des rayons correspondants.

Il faut également apprécier la mobilité de chacun des métatarsiens et l'on note fréquemment le manque de souplesse des rayons axiaux et à l'inverse, l'hypermobilité du 1er métatarsien.

Examen radiologique

En règle générale, deux incidences classiques apprennent déjà beaucoup de choses mais l'examen doit être pratiqué debout.

L'incidence dorsoplantaire en charge montre l'alignement horizontal des métatarsiens, précise leur longueur respective, témoigne des perturbations intéressant le 1er rayon (valgus de l'orteil varus du métatarsien dont la tête s'échappe de son socle sésamoïdien, etc.). On peut sur ce cliché tracer les axes diaphysaires des métatarsiens et définir l'étalement de la palette (angle M1-M5 normalement de 25°) le métatarsus adductus (angle M1-M2 normalement de l'ordre de 8 à 10°). On peut également noter les différences de niveau des quatre têtes métatarsiennes externes entre elles et par rapport aux sésamoïdes ou à la première tête.

Pour Maestro [10] la ligne de référence est la perpendiculaire à l'axe du 2^{e} métatarsien tracée à partir du centre du sésamoïde latéral (point relativement fixe). Elle passe normalement par le centre de la tête du 4^{e} métatarsien. Les tangentes à chaque tête métatarsienne tracées parallèlement à cette ligne de référence permettent d'apprécier la métatarsomégalie et le niveau des têtes métatarsiennes les unes par rapport aux autres **(fig 8)**.

Le profil en charge permet de confirmer l'état de la voûte ; de noter ses anomalies (creux ou plat) de tracer la pente du 1er métatarsien dont l'axe prolonge celui de la talonaviculaire pour former la ligne de Méary-Toméno. On peut également sur cette incidence deviner l'angle d'attaque des métatarsiens voisins et apprécier les griffes d'orteil.

Dans certaines circonstances, on peut être amené à prescrire des incidences plus particulières pour mieux approcher la verticalisation des métatarsiens.

Le trois quarts oblique externe en charge (incidence de Laroque et Chevrot) permet d'avoir

une approche fidèle de l'alignement frontal en charge des métatarsiens.

Les tomographies sagittales de l'avant-pied en charge permettent de connaître avec précision la pente de chaque métatarsien et d'apprécier le niveau de certaines déformations acquises post-traumatiques vulnérantes (qu'elles soient distale, proximale, ou diaphysaire) **(fig 9)**.

Conclusion

Au terme de cette étape radioclinique, il est possible de reconnaître les causes et le type de la métatarsalgie et de reconnaître certaines affections évoluant parfois en même temps et qu'il est généralement aisé de ne pas confondre avec elle.

Le syndrome du 2^{e} rayon exprime sa souffrance au début, au dos de la métatarsophalangienne où se constitue une subluxation puis une luxation de l'articulation, tandis qu'en aval, le 2^{e} orteil se rétracte en griffe. L'abaissement de la tête du 2^{e} métatarsien entraîne alors des métatarsalgies dont l'apparition, dans ce tableau, n'est que secondaire.

Le syndrome de Morton se traduit par des douleurs de l'extrémité distale du 3^{e} espace interosseux (beaucoup plus rarement du 2^{e}) ; il est dû à la compression du nerf interosseux dans l'espace réduit situé entre deux têtes métatarsiennes voisines. L'examen attentif permet de préciser le siège de la douleur provoquée par la palpation : elle est bien située entre les têtes métatarsiennes et non au-dessous d'elles.

La maladie de Freiberg [5] enfin est une affection beaucoup plus rare qui consiste en une nécrose aseptique de la tête du 2^{e} ou du 3^{e} métatarsien qui apparaît généralement à l'adolescence mais elle est souvent reconnue plus tard lorsque les déformations après un certain temps d'évolution deviennent visibles sous la forme d'un aplatissement de la tête qui s'enfonce entre deux éperons latéraux, la base de la phalange s'élargissant peu à peu signant ainsi l'évolution arthrosique de la maladie.

Haut de page

TRAITEMENT

Traitement médical

Il comporte les mesures hygiénodiététiques habituelles : la réduction de l'excès pondéral, souvent notable chez ces patients, est une nécessité à laquelle ils ne souscrivent pas toujours régulièrement ; l'utilisation de chaussures correctes et le renoncement aux chaussures à talons hauts qui augmentent l'appui sur l'avant-pied. Il faut conseiller de réduire progressivement la hauteur du talon.

Les orthèses plantaires sont sans doute le premier moyen à utiliser. Elles doivent exclure la zone douloureuse soulignée par la présence du durillon. Le coussin d'appui est donc rétrocapital placé nettement en arrière de la zone sensible sous laquelle on peut même évider la semelle. Les semelles ainsi réalisées sont placées dans des chaussures à talon plat suffisamment larges à l'avant-pied et supérieures d'une demi-pointure au moins à la dimension habituelle. Le patient doit savoir que pour cela il sera conseillé par son médecin et son podologue. Ce dernier sera peut être amené à réaliser des retouches pour que l'orthèse soit définitivement confortable et bien supportée. Il faudra alors persuader le patient, de porter les semelles pendant le temps nécessaire pour juger de son efficacité.

Interventions en amont des métatarsiens

Nous citerons rapidement les interventions destinées à traiter les métatarsalgies secondaires à des déformations acquises de l'arrière- ou du médiopied. Nous ne les décrirons pas dans le détail, car elles appartiennent à d'autres chapitres autonomes de la pathologie du pied (équinismes, pied creux etc.).

- L'allongement du tendon d'Achille associé parfois à l'arthrolyse postérieure voire à un geste direct sur une butée fibreuse antérieure, permet de réduire l'hyperappui secondaire aux équinismes fixés.
- Les interventions à visée osseuse sur le médiotarse ou l'arrière-pied :
  - les tarsectomies réalisent une résection cunéiforme à base dorsale effaçant le cavus qui abaisse l'ensemble de l'avant-pied. La tarsectomie peut être faite entre les deux interlignes articulaires du Lisfranc et du Chopart ménageant ainsi les articulations contiguës. Toutefois si la déformation est importante, la résection ne peut éviter de sacrifier un interligne (généralement le Chopart) et il faut alors consentir une résection-arthrodèse ;
  - les ostéotomies du calcanéum corrigent le varus ou le valgus de l'arrière-pied. Elles permettent, en réorientant le point d'appui postérieur, de rétablir plus harmonieusement les charges au niveau de l'avant-pied ;
  - les résections-arthrodèses sont réservées aux déformations importantes, anciennes et fixées. Faites à cheval sur l'interligne de Chopart, elles corrigent le creux de la voûte ; pratiquées dans la sous-talienne elles réaxent l'arrière-pied ; associées l'une à l'autre elles réalisent l'arthrodèse du couple de torsion qui corrige à la fois les désordres existant dans les plans sagittal et frontal.

Interventions au niveau des métatarsiens

Transplantations tendineuses

Elles ont fait la preuve de leur inefficacité à long terme. La transposition de l'extenseur commun sur le col métatarsien devait dans l'esprit de ceux qui la proposèrent supprimer la rétraction responsable de la griffe d'orteil et relever dans le même temps les têtes métatarsiennes. L'expérience a montré que ces transplants perdaient vite leur rôle actif pour se comporter comme une ténodèse se détériorant progressivement [8].

Résections arthroplastiques des têtes métatarsiennes

Elles ont été conseillées par Lelièvre pour rétablir un alignement métatarsien idéal, le niveau de la résection antérieure s'inscrivant sur une ligne courbe oblique en arrière et en dehors tracée à partir du 1er métatarsien. Cette technique, largement employée autrefois, est mutilante et réduit l'appui distal à la dimension de la section du métatarsien correspondant.

Elle n'est utilisée aujourd'hui que très rarement, et seulement pour les avant-pieds très déformés de la polyarthrite où la lésion spécifique a généralement détruit une articulation que l'on a moins de scrupules à supprimer (fig **9** et **10**). Elle mérite alors beaucoup de soins dans la réalisation technique. Il faut préférer, quand elle est possible, la voie dorsale qui ménage le capiton plantaire déjà surmené ; éviter de ruginer afin de ne pas induire de calcifications à développement plantaire secondairement vulnérantes ; et de la même façon, veiller à ne pas laisser persister d'arête vive inférieure pouvant avoir le même effet.

à ce prix, le résultat fonctionnel est favorable. Le résultat cosmétique moins bon, marqué une fois sur deux par la récidive du « coup de vent externe ». On peut le limiter en réalisant une arthrodèse métatarsophalangienne du gros orteil auquel on peut adosser les orteils voisins par une syndactylie provisoire au fil ; elle procure de toutes façons un bon appui au 1er rayon.

Les *condylectomies* faites par voie plantaire permettent de réséquer la partie saillante vers

le bas d'une tête métatarsienne et de « gagner » quelques millimètres d'altitude. Elles ne sont pas de pratique courante mais peuvent résoudre certains problèmes ponctuels particuliers quand un appui localisé persiste, ou encore pour réduire les effets d'un cal vicieux distal.

Les *ostéotomies métatarsiennes* réalisées à notre connaissance avant 1920 [8], proposées par de nombreux auteurs depuis, sont désormais assez régulièrement pratiquées. Leur but est de permettre le recul ou le relèvement des têtes métatarsiennes **(fig 10)**.

Elles sont nombreuses, varient selon le siège, le type (ou le trait) et le mode de fixation :

- en effet, elles peuvent être diaphysaires [9], métaphysaires proximales , métaphysaires distales [1] ;
- le trait peut être oblique , en chevron vertical et double permettant un recul ;
- les uns choisissent de ne pas faire d'ostéosynthèse , préconisent la reprise de l'appui qui permet aux têtes métatarsiennes de se placer elles-mêmes au niveau souhaitable ; la consolidation survient ensuite qui fixe définitivement la position ;
- les autres préfèrent réaliser une soustraction suivie d'ostéosynthèse assurant le recul de la tête métatarsienne . Cela suppose le calcul préalable de la résection ou du déplacement à faire en prenant soin qu'ils ne soient l'un ou l'autre ni insuffisant ce qui rendrait le geste inutile, ni excessif ce qui ferait apparaître des métatarsalgies sous les rayons voisins.

Le mode d'ostéosynthèse est variable, fil d'acier, petites vis, broches filetées, petites plaques à petits fragments. L'appui sur l'avant-pied est différé selon les auteurs de 1 à 2 mois, le recours à une chaussure d'appui talonnier permettant la déambulation pendant la période initiale.

L'ostéotomie la plus couramment employée actuellement est celle de S Weil qu'a divulguée en France LS Barouk [1]. Il s'agit d'une ostéotomie distale oblique presque horizontale permettant de faire reculer la tête métatarsienne de 5 à 10 mm, plus rarement davantage. La tête métatarsienne glisse vers l'arrière mais aussi vers le bas. Le trait doit être assez long et son obliquité assez proche de l'horizontale par rapport au plan d'appui de façon à ce que le contact entre les fragments permette aisément la consolidation mais aussi pour que la tête métatarsienne ne s'abaisse pas trop vite **(fig 6)**. Le déplacement à donner à la tête métatarsienne est basé sur l'étude des incidences dorsoplantaires qui permet de juger de la métatarsomégalie selon des critères cités plus haut et précisés par Maestro.

L'ostéosynthèse est réalisée à l'aide d'une petite vis ou d'une tige filetée.

Certains ont ajouté à cette ostéotomie un rôle de relèvement. En effet, en traçant deux traits d'ostéotomie parallèle, il est possible d'enlever une petite tranche d'os et de « désépaissir » la tête métatarsienne. Le gain d'altitude reste malgré tout modeste.

Haut de page

INDICATIONS

Le traitement médical associant la réduction de l'excès pondéral aux orthèses plantaires adaptées à chaque cas est la priorité. Le médecin prescrivant la semelle orthopédique doit pouvoir s'assurer qu'elle a été réalisée conformément à sa prescription et qu'elle est correctement placée dans une chaussure compatible avec son emploi comme nous l'avons décrite plus haut. Une orthèse bien faite doit pouvoir soulager le patient et aménager son confort. Ce n'est qu'après qu'elle ait été régulièrement utilisée, mais sans succès, que l'on peut se résoudre à envisager le traitement chirurgical.

Le traitement chirurgical n'est décidé qu'après l'échec du traitement médical. Ses modalités varient avec les causes des métatarsalgies :

- les métatarsalgies relevant d'un équinisme, d'un pied creux, qu'il soit direct ou antéro-interne avec ou sans désaxation de l'arrière-pied méritent les gestes faits

en amont de la palette métatarsienne cités plus hauts. Le pied creux antéro-interne lié à la seule verticalisation du 1er rayon mérite une ostéotomie de relèvement du 1er métatarsien ;
les métatarsalgies globales inflammatoires du pied rhumatoïde : lorsque les déformations sont importantes, anciennes, fixées et diffuses à tout l'avant-pied, la résection arthroplastique des têtes métatarsiennes peut être le seul geste raisonnable à consentir.

Cependant, si les lésions statiques paraissent l'emporter sur les destructions spécifiques de la maladie, le recours à des techniques plus conservatrices (ostéotomie) est logique à la condition toutefois d'informer le patient du risque de dégradation secondaire **(fig 4)** :

les métatarsalgies axiales traduisant l'insuffisance fonctionnelle du 1er rayon, souvent symptomatique d'un hallux valgus évolué, ne méritent pas, en l'absence de dysmorphie métatarsienne ou de luxation ou de subluxation métatarsophalangienne de gestes directs de première intention sur les métatarsiens moyens. Le traitement de l'hallux valgus, s'il redonne une bonne fonction d'appui et de propulsion au 1er rayon, a de grandes chances [7] d'effacer à la fois métatarsalgie et durillon d'appui (sauf s'il existe une subluxation ou une luxation de la 2e voire de la 3e métatarsophalangienne). Il va de soi, aussi, que le traitement des griffes d'orteil est un temps obligé du traitement associé à celui de l'hallux valgus ;
les métatarsalgies axiales secondaires à une anomalie de longueur relèvent d'une ostéotomie de recul. Dans l'immense majorité des cas, le recul nécessaire est de l'ordre de 3 à 10 mm. Une ostéotomie métaphysaire distale (de type Weil) est logiquement indiquée. Dans les cas rares où la brièveté (souvent acquise) du 1er métatarsien est importante, le recul des métatarsiens moyens à réaliser doit être important, et l'ostéotomie métaphysaire proximale de raccourcissement suivie d'ostéosynthèse est un recours possible **(fig 3)** ;
chaque fois qu'existe une luxation métatarsophalangienne d'un ou de plusieurs rayons, et même en l'absence de métatarsomégalie, ce qui est rare, l'ostéotomie de recul reste d'une évidente nécessité **(fig 6)** ;
les métatarsalgies axiales secondaires à une dysorientation sagittale peuvent avoir diverses origines. Lorsqu'elles sont secondaires à un cal vicieux il faut le corriger là où il siège.

En l'absence d'un trouble architectural identifiable ou d'une insuffisance du premier rayon ramenant à une des situations envisagées plus haut, il faut choisir entre l'ostéotomie ; basimétatarsienne en chevron [3], l'ostéotomie métaphysaire distale [1] en associant à un recul minimal un désépaississement de la tête métatarsienne, l'ostéotomie que Gauthier réalise dans les stades évolués de la maladie de Freiberg [5] ou même, pour des cas ponctuels isolés, la condylectomie.

Haut de page

CONCLUSION

Les métatarsalgies sont fréquentes. Leurs causes sont nombreuses, la recherche et l'identification de l'étiologie résument l'essentiel de la démarche diagnostique. Un traitement logique doit en découler ; il est d'abord médical, mais il peut aussi devenir en cas d'échec, chirurgical, et recourir à l'une des nombreuses techniques qui ont fait la preuve de leur efficacité.

Références

[1] Barouk LS Ostéotomie cervico-capitale de Weil dans les métatarsalgies médianes. *Med Chir Pied* 1994 ; 10 : 23-33

[2] Delagoutte JP. Les métatarsalgies. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, 1992 : n°42 : 155-156

[3] Denis DA, Huberlevernieux CL, Goutallier D Notre expérience de l'ostéotomie métatarsienne

dans le traitement des métatarsalgies statiques. *Med Chir Pied* 1984 ; 1 : 85-88

[4] Doncker DE, Kowalski C Le pied normal et pathologique. *Acta Orthop Belg* 1970 ; 36 : 377-560

[5] Gauthier G. La maladie de Freiberg. Cahier d'enseignement de la SOFCOT, 1996 : n°54 : 139-153

[6] Giannestras N Plantar Keratosis : treatment by metatarsal shortening. *J Bone Joint Surg* 1966 ; 48A : 72-76

[7] Groulier P , et al. Table ronde sur le traitement chirurgical de l'hallux valgus et des métatarsalgies associées du 2e rayon. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76(suppl.I) : 116-131

[8] Groulier P, Vérola J. Le traitement chirurgical du pied rond antérieur. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, 1978 : n°8 : 5-27

[9] Helal B Metatarsal osteotomy for metatarsalgia. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57B : 187-192

[10] Maestro M, Augoyard M, Barouk LS, Benichou M, Perot J, Ragusa M , et al. Biomécanique et repères radiologiques du sésamoïde latéral de l'hallux par rapport à la palette métatarsienne. *Med Chir Pied* 1995 ; 11 : 145-154

[11] Martorell J, Martorell J. Concepts et étude sur la métatarsalgie et son traitement. Podologie. Paris : Masson, 1973 ; tome VIII : 237-270

[12] Mau C Eine Operation des Kontrakten Spreifusses. *Zbl Chir* 1940 ; 67 : 667-670

Fig 1 :

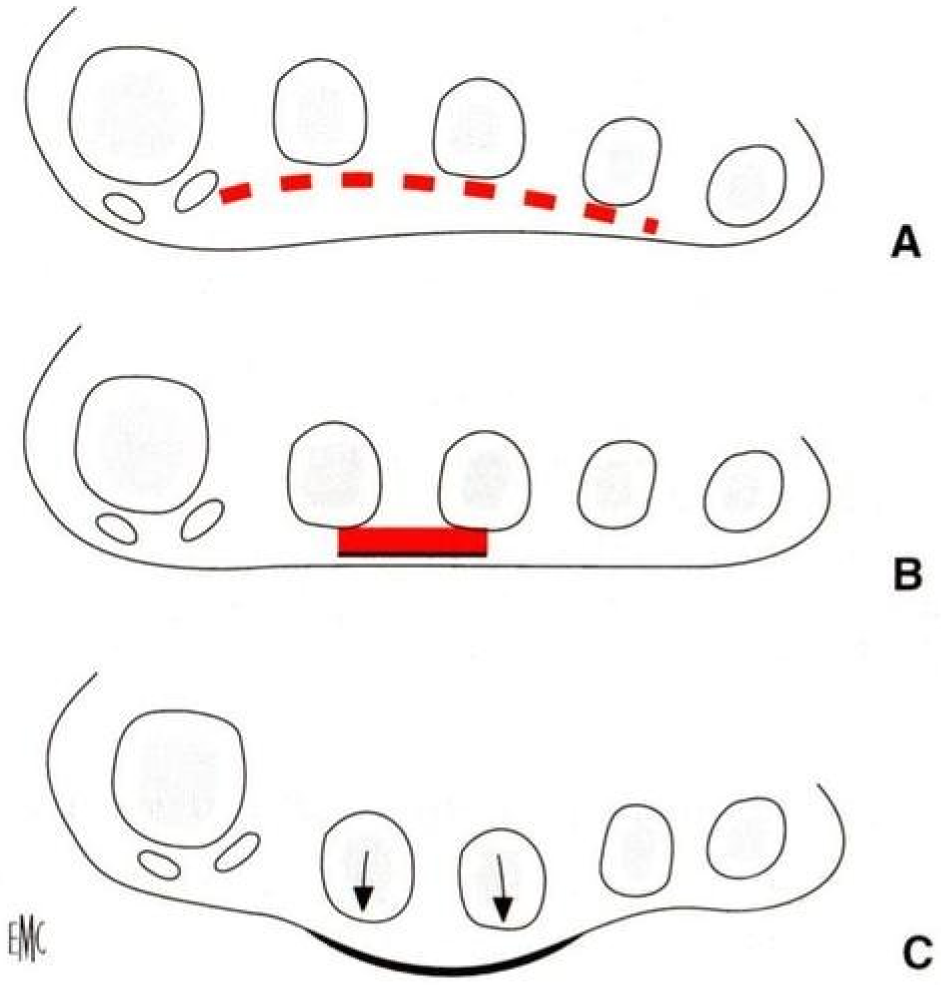

Fig 1 :

A. Conception classique de « l'arche antérieure » sous-tendue par l'abducteur oblique et transverse.

B. L'appui sur l'avant-pied se fait plutôt par l'intermédiaire de toutes les têtes métatarsiennes et surtout des 2e et 3e qui représentent la palette fixe entre les deux palettes d'équilibre médiale et

latérale.

C. L'abaissement d'une ou de deux têtes métatarsiennes concentre les pressions sur une zone d'appui réduite ou apparaissent les signes de souffrance.

Fig 2 :

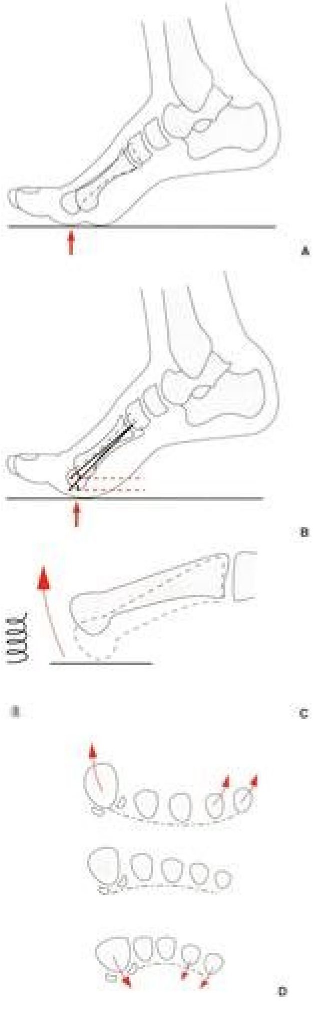

Fig 2 :

Le métatarsien, s'il est plus long (A) ou plus vertical (B) place sa tête sur la ligne d'appui avant les têtes voisines ce qui entraîne un hyperappui. Le relèvement ou l'abaissement d'une tête métatarsienne (C) est régi par l'amplitude de mouvement, de l'articulation tarsométatarsienne d'amont. D. La palette métatarsienne peut se creuser (phénomène actif) ou se déformer en sens inverse (phénomène passif), l'étalement devenant possible par le relèvement des palettes latérale et médiale qui sont plus mobiles.

Fig 3 :

Fig 3 :

Brièveté acquise du 1[er] rayon après opération « du bilboquet ». La métatarsomégalie importante a été traitée par une ostéotomie de recul de type Mau complétée par une ostéosynthèse.

Fig 4 :

Fig 4 :

Métatarsomégalie relative et brièveté géométrique par adductus du 1er rayon avec hallus valgus majeur chez une patiente atteinte de polyarthrite rhumatoïde mais dont les troubles statiques l'emportent sur les lésions inflammatoires. Arthrodèse du 1er rayon associée à une ostéotomie de type Weil des trois rayons voisins.

Fig 5 :

Fig 5 :

Souffrance et subluxation des 2ᵉ et 3ᵉ rayons secondaires à une évolution d'un hallus valgus. Traitement par ostéotomie phalangienne et métatarsienne, et ostéotomie de recul de type Weil des 2ᵉ et 3ᵉ métatarsiens.

Fig 6 :

Fig 6 :

Hallus valgus évolué, luxtion de la métatarsophalangienne du 2e et 3e rayons, arthrodèse du 1er rayon et ostéotomie de Weil du 2e et du 3e rayon.).

Fig 7 :

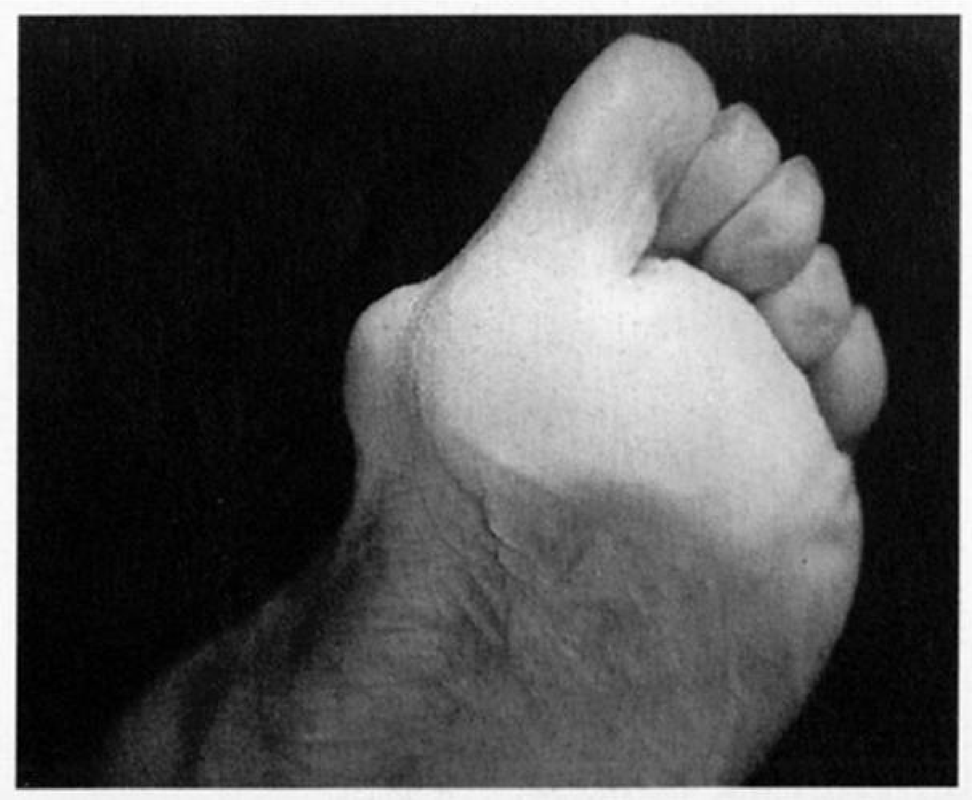

Fig 7 :

Le durillon d'appui est la preuve matérielle et le signe clinique traduisant l'excès de charge localisée à une ou plusieurs têtes métatarsiennes.

Fig 8 :

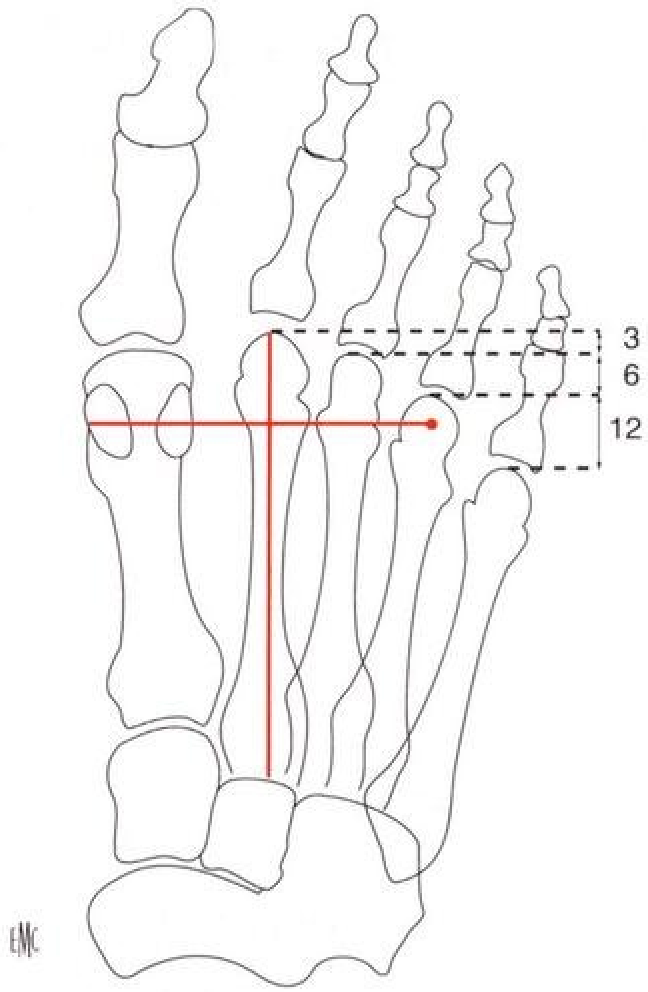

Fig 8 :

Le repère de Maestro est la perpendiculaire à l'axe du 2^{e} métatarsien tracée à partir du centre du sésamoïde latéral, elle passe normalement par la tête du 4^{e} métatarsien, croise respectivement les 2^{e}, 3^{e}, et 4^{e} à 17, 14, et 8 mm de leur extrémité distale. Le niveau de chaque tête décroissant de dedans en dehors selon une progression géométrique (3, 6, 12 mm).

Fig 9 :

Fig 9 :

Avant-pied rhumatoïde, résection arthroplastique, résultat à 5 ans.

Fig 10 :

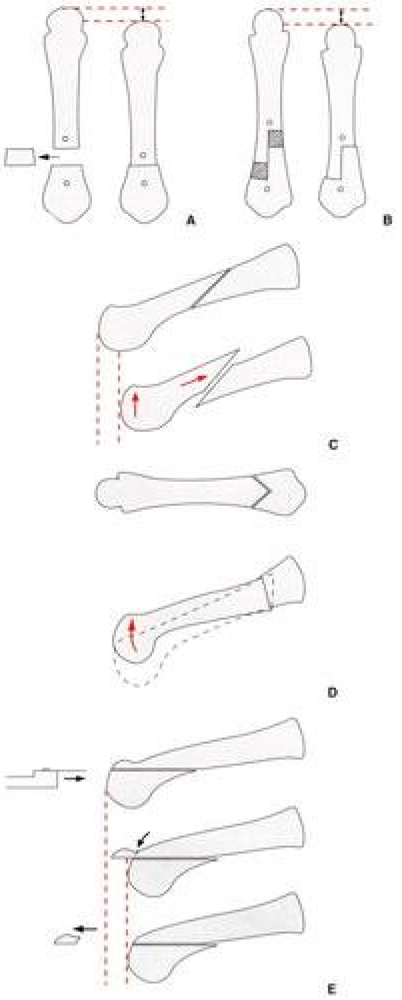

Fig 10 :

A. de raccourcissement de Mau.

B. de raccourcissement de Giannestras.

C. de recul et de relèvement selon Helal.

D. de relèvement en chevron (Denis).

E. de recul de S Weil.

Appareil locomoteur
[14-130-A-10]

Pathologie non traumatique des orteils

Georges Curvale : Professeur des Universités, praticien hospitalier
Barbara Piclet-Legre : Ancien chef de clinique, attachée de consultations
Pierre Groulier : Professeur des Universités, praticien hospitalier
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital de la Conception, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 05 France
Jean-Pierre Mattei : Ancien chef de clinique, praticien hospitalier à temps partiel
Service de rhumatologie, hôpital de la Conception, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 05 France
Jean-Luc Jouve : Praticien hospitalier
Service de chirurgie orthopédique infantile, hôpital de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille France

Haut de page

ANATOMIE ET CINÉIOLOGIE DES ORTEILS

L'aspect gracile des orteils rend mal compte des extrêmes sollicitations auxquelles ils sont soumis lors des activités physiques. Cette fragilité apparente est due à l'absence de corps musculaires. Le revêtement cellulotégumentaire protège cependant une poutre composite solide : les tendons terminaux des muscles intrinsèques et extrinsèques animent une chaîne ostéoarticulaire où les trois phalanges (deux pour le gros orteil) sont reliées par des articulations interphalangiennes (IP) pour le gros orteil et interphalangienne proximale (IPP) et interphalangienne distale (IPD) pour les quatre orteils externes. Ces articulations comportent un axe transversal n'autorisant qu'un seul degré de liberté articulaire dans le plan sagittal. La flexion plantaire des IPP atteint 90° au deuxième orteil et diminue ensuite jusqu'au cinquième orteil. Celle des IPD dépasse rarement 45°. En actif la flexion dorsale est nulle. En passif chaque IP dispose d'une hyperlaxité en flexion dorsale. Seule l'extrémité de l'orteil comporte un renforcement des parties molles et des phanères (peau, pulpe et ongle) témoignant de son rôle mécanique dans la marche et la propulsion.

Pendant la marche, lors de la phase oscillante du pas, on observe une flexion dorsale des métatarsophalangiennes (MP) et une flexion plantaire modérée des IP participant ainsi au raccourcissement global du membre selon le schème physiologique du triple retrait. Lors de l'attaque du talon initiant la phase d'appui du pas, puis lors de l'abattement du pied, les orteils s'allongent de telle sorte que la prise de contact avec le sol se fasse avec la plus grande longueur sagittale possible. Les orteils gardent ensuite le contact avec le sol

pendant toute la phase d'appui. Au temps postérieur de celle-ci, et jusqu'au moment où ils quittent à nouveau le sol, ils prennent une charge croissante. Le rôle actif des fléchisseurs des orteils reste cependant limité lors de la marche à vitesse constante et modérée. Il n'est puissant que pendant les accélérations de la marche et les activités sportives (course, saut).

L'étude du rôle des muscles dans la stabilisation des articulations des orteils révèle des analogies avec ce qui se passe à la main. à l'état normal, il existe un équilibre entre deux groupes musculaires, l'un tendant à allonger les orteils, l'autre à les raccourcir [2] :

- le groupe raccourcisseur comporte des muscles intrinsèques et extrinsèques ; les extrinsèques ont leurs corps musculaires à la jambe, et sont réduits au pied à leurs tendons terminaux : le long extenseur de l'hallux (ou extenseur propre du gros orteil), l'extenseur commun des orteils, le long fléchisseur de l'hallux (ou fléchisseur propre du gros orteil), et le long fléchisseur des orteils (ou fléchisseur commun) ; des muscles intrinsèques participent à ce rôle raccourcisseur : le court extenseur des orteils (ou pédieux) dont les quatre tendons terminaux sont destinés à la phalange proximale de l'hallux et aux tendons extenseurs des deuxième, troisième et quatrième orteils, agissant avec eux de façon synchrone et conditionnant la direction de l'application de leur force ; le court fléchisseur des orteils (court fléchisseur plantaire), comme le fléchisseur superficiel à la main, fléchit la deuxième phalange sur la première ; le muscle carré plantaire (chair carrée de Sylvius) venant de la face inférieure du calcanéum et tirant en distal sur le bord latéral du tendon du long fléchisseur des orteils, réaxe l'action de celui-ci tout en participant avec lui à la flexion interphalangienne distale ; la contraction simultanée des muscles de ce premier groupe a pour effet un raccourcissement des orteils par extension (flexion dorsale) de la MP et flexion plantaire de l'IPP et l'IPD **(fig 1B)** ;
- l'autre groupe a pour effet d'allonger les orteils ; il s'agit des interosseux et des lombricaux qui maintiennent la MP en flexion plantaire et les IPP et IPD en flexion dorsale ; leur rôle est de solidariser les phalanges entre elles dans le plan sagittal tout en stabilisant la MP dans le plan transversal, donnant à cette chaîne articulaire une cohésion nécessaire à l'action mesurée des raccourcisseurs ; à l'inverse, la détente des rétracteurs autorise l'allongement de l'orteil par les interosseux **(fig 1A)**.

Haut de page

EXAMEN DES ORTEILS

Examen clinique

L'examen clinique d'un sujet présentant une pathologie des orteils s'inscrit obligatoirement dans une démarche médicale globale. Il n'est pas rare que le problème d'orteil soit en rapport avec une affection générale (diabétique, vasculaire, rhumatismale, neurologique...), régionale intrinsèque (troubles de la démarche, de l'architecture du pied...) ou extrinsèque (chaussage inadapté, contexte sportif ou professionnel...). L'examen proprement dit commence par l'observation de la marche, chaussé, puis déchaussé, à la recherche d'éléments dynamiques qui disparaîtront au repos (griffes toniques neurologiques par exemple).

L'examen debout (au mieux sur un podoscope permettant simultanément l'analyse des appuis plantaires...) permet l'analyse de certains troubles statiques (défaut d'appui des orteils, étalement de la palette métatarsienne....) qui disparaissent quelquefois en décharge, ainsi que des éléments plus dynamiques liés au maintien de l'équilibre (par exemple, il est fréquent d'observer une prédominance des courts fléchisseurs sur les longs fléchisseurs pour les trois orteils moyens entraînant une flexion de l'IPP et une extension de l'IPD). Le patient étant couché, l'inspection du pied nu, la main allongeant les orteils, permet l'analyse des rapports des orteils entre eux : normalement les orteils ont une forme discrètement moniliforme, alternant les saillies articulaires et les rétrécissements diaphysaires de telle sorte qu'entre deux orteils les saillies correspondent aux dépressions.

Toute anomalie de forme, acquise ou non, expose à des conflits interdigitaux, surtout si la chaussure est étroite. Les extrémités des orteils s'alignent sur une courbe habituellement harmonieuse. On reconnaît ainsi trois canons des orteils : le pied carré où les deux ou trois premiers orteils ont la même longueur, le pied grec où le gros orteil est plus court que le deuxième, et le pied égyptien où le gros orteil est plus long que le second. L'excès de longueur du gros orteil est désigné par le terme d'hallomégalie.

L'examen articulaire étudie les amplitudes passives et la réductibilité des déformations éventuelles. Il recherche des saillies anormales, sources de conflits et de souffrances cutanées. Il localise les zones douloureuses. Il explore les plis interdigitaux (dont on note qu'ils se projettent à la partie moyenne de la première phalange) ainsi que les plis de flexion des orteils (fissures, mycoses...). L'examen de la sensibilité, de la motricité globale et analytique, de la vascularisation et de la circulation distale est souhaitable quel que soit le contexte.

Examens complémentaires

La visualisation radiographique des orteils, compte tenu du volume modéré des phalanges par rapport au reste du pied, nécessite la prescription d'une radiographie de face de l'avant-pied centrée sur les orteils. Dans le cas de troubles statiques, ce cliché est demandé en charge, et complété par des incidences de profil en charge des orteils au talon et de l'arrière-pied de face en charge avec cerclage métallique des malléoles (incidence de Meary). Le scanner est d'indication exceptionnelle en pathologie des orteils, un exemple pourrait être la suspicion d'ostéome ostéoïde, imposant des coupes fines et jointives, orienté par le reste des examens. L'imagerie par résonance magnétique est rarement nécessaire, elle peut être intéressante en pathologie tumorale des parties molles. La scintigraphie a peu d'indication si ce n'est comme examen d'orientation devant une douleur localisée persistante qui ne fait pas sa preuve. Quant à l'électromyogramme, rappelons simplement qu'il n'est utile qu'en pathologie neurologique périphérique. Il n'a que peu d'intérêt en pathologie centrale.

Haut de page

DÉFORMATION SAGITTALE DES ORTEILS

Orteils en griffe

Les déformations en griffe des orteils résultent d'un déséquilibre entre le groupe des muscles allongeurs et celui des raccourcisseurs des orteils, par prédominance des seconds sur les premiers, entraînant une flexion de l'IPP. C'est cette flexion plantaire permanente de l'IPP qui caractérise les griffes des orteils. Initialement réductible lors des mobilisations passives, la griffe se fixe ensuite par rétraction progressive capsuloligamentaire, tendineuse et même cutanée. Selon la position des autres articulations on peut classer les griffes en trois types [2] **(fig 2)** :

type I : flexion IPP + extension MP + flexion IPD ;
type II : flexion IPP + extension MP + extension IPD ;
type III : flexion IPP + flexion MP + flexion IPD.

Griffe de type I

La plus fréquente, elle traduit la prédominance des muscles longs sur les intrinsèques. La déformation de l'orteil correspond à la position dite « intrinsèque moins ». Quand la flexion de l'IPP est prédominante, on parle de griffe proximale **(fig 3)**. Quand elle est aussi importante sur les deux IP on parle de griffe totale **(fig 4)**. Le pied « civilisé », chaussé,

développe très fréquemment un déficit relatif des muscles intrinsèques, le raccourcissement des orteils en flexion étant aggravé par l'exiguïté de la chaussure, en particulier chez la femme où s'ajoutent les effets nocifs du talon haut et d'une chaussure pointue, et très souvent un hallux valgus ou un pied creux. L'association griffes d'orteil et pied creux doit faire rechercher une cause neurologique quelquefois discrète. Ce type de griffe s'observe dans les syndromes de la queue-de-cheval, les syndromes spinocérébelleux, la maladie de Charcot-Marie-Tooth, ainsi que dans les pieds spastiques de l'hémiplégique et du paraplégique, chez qui elle représente une source d'afférences nociceptives génératrices de son autoentretien en même temps que d'une réponse hypertonique plus diffuse.

Griffe de type II

Traduisant la prédominance du court fléchisseur (fléchissant l'IPP) sur le long fléchisseur (laissant l'IPD en hyperextension passive), elle est le plus souvent d'origine statique posturale. Elle s'observe rarement dans un contexte neurologique. On en rencontre deux variétés : l'orteil en col de cygne et la griffe inversée. L'orteil en col de cygne concerne habituellement le deuxième orteil. Quelquefois congénital, il résulte souvent d'une adaptation au logement dans une chaussure pointue ou d'un chevauchement du deuxième orteil par un hallux valgus (supra-adductus) **(fig 5)**, ou une crosse latérale de l'hallux. L'IPP est alors en flexion maximale, la tête de la première phalange saillant au zénith. Au-delà, le reste du deuxième orteil disparaît sous l'hallux valgus, la deuxième phalange amincie, comprimée par les orteils voisins, l'extrémité de l'orteil libre de pression latérale se renflant en massue (Lelièvre). La griffe inversée est surtout caractérisée par l'hyperextension de l'IPD, un pli profond barrant sa face dorsale. La première phalange peut être horizontale si la deuxième est courte. Cette griffe rare, atteignant essentiellement les trois orteils médians, se verrait essentiellement chez les porteurs de semelles de bois.

Griffe de type III

Constituant un véritable enroulement de l'orteil, elle est toujours d'origine neurologique. Elle s'observe généralement dans des tableaux résultant de lésions cérébrales diffuses et profondes dont elles accroissent le caractère invalidant.

Cas particuliers

L'orteil en marteau, encore appelé orteil en maillet, est caractérisé par une flexion isolée de l'IPD, alors que la MP et l'IPP sont allongées. Cet aspect justifie la dénomination habituelle de griffe distale. Tout se passe comme si s'associait une rétraction isolée du long fléchisseur à une déhiscence de l'insertion distale de l'extenseur commun.

La griffe avec luxation métatarsophalangienne se traduit cliniquement par un recul de l'orteil par rapport à ses voisins **(fig 6)**. La palpation perçoit la base de la première phalange luxée à la face dorsale de la tête du deuxième métatarsien. L'instabilité articulaire qui conduit à la luxation est rarement due aux sollicitations anormales induites au cours de la marche par une griffe fixée. Plus souvent, elle est secondaire à une surcharge métatarsienne, liée à un excès de pente ou de longueur, siégeant le plus souvent au deuxième rayon, et actuellement reconnue sous le terme de « syndrome du deuxième rayon ».

Le syndrome d'attelage des fléchisseurs plantaires, décrit par Gauthier [14] constitue un mécanisme physiopathologique fréquent des griffes, secondaire à une pathologie du premier rayon. Le tendon du long fléchisseur propre de l'hallux émet à la plante du pied une expansion destinée au long fléchisseur des deuxième et troisième orteils (expliquant que la flexion active de l'IP de l'hallux soit physiologiquement impossible quand l'on maintient passivement les deuxième et troisième orteils en flexion dorsale maximale). Chaque fois qu'il existe un raccourcissement acquis du premier rayon (géométrique par hallux valgus ou postchirurgical), le recul du tendon fléchisseur propre, tirant sur l'expansion tendineuse, induit une flexion des deuxième et troisième orteils participant à la genèse d'une griffe.

La griffe de l'hallux associe une flexion dorsale de la première MP et une flexion plantaire interphalangienne souvent fixée. Elle est habituellement due à l'insuffisance du court fléchisseur de l'hallux, les muscles longs se rétractant, le fléchisseur surtout mais aussi l'extenseur long de l'hallux. Les étiologies les plus fréquentes sont neurologiques ou post-traumatiques de jambe **(fig 3)**.
Le gros orteil en barquette associe une hyperextension interphalangienne et un flexum plantaire de la MP. La cause la plus fréquente est l'hallux rigidus. Il peut y avoir également une cause neurologique associant rétraction du court fléchisseur, insuffisance du long fléchisseur propre et quelquefois du long péronier autorisant l'élévation du premier métatarsien.

Conséquences des griffes des orteils

Les griffes des orteils sont une cause très courante de troubles fonctionnels douloureux de l'avant-pied. La gêne est d'autant plus grande que leur déformation est importante, les lésions fixées, et la chaussure exiguë. La douleur siège essentiellement aux saillies articulaires interphalangiennes où les contraintes de frottement génèrent une hyperkératose réactionnelle constituant un cor. Celui-ci par son volume augmente les contraintes. Le cor pulpaire distal de l'orteil en marteau est particulièrement douloureux, ainsi que l'appui unguéal possible dans les griffes de type III.

Les griffes d'orteil génèrent ou augmentent par ailleurs les métatarsalgies, d'une part du fait de la diminution de l'appui pulpaire des orteils concentrant les pressions sous les têtes métatarsiennes, d'autre part plus directement par l'appui de la première phalange verticalisée s'asseyant par sa base sur la tête métatarsienne qu'elle abaisse vers le sol.

Traitement des griffes des orteils

La rééducation : elle n'a que peu de place si ce n'est par exemple pour freiner l'évolution et retarder l'enraidissement dans un tableau neurologique évolutif tel qu'un Charcot-Marie-Tooth.
Les orthèses : leur place n'est pas négligeable. Les lésions réductibles peuvent bénéficier, s'il existe un pied rond antérieur, d'une orthèse plantaire avec pelote rétrocapitale médiane. Des orthèses interphalangiennes souples en silicone peuvent tenter de maintenir l'orteil en position corrigée. Lorsque la griffe est fixée, ces mêmes orthèses, réalisées sur moulage, visent à protéger les zones conflictuelles et à reporter l'appui sur des zones saines. Quelquefois le volume nécessaire à l'efficacité de l'orthèse peut conduire à la réalisation de chaussures sur mesure.
Le traitement chirurgical : il doit être choisi en fonction du cadre étiologique et d'éventuels gestes associés sur d'autres troubles statiques de l'avant-pied. Les griffes souples réductibles peuvent être améliorées par allongement tendineux ou raccourcissement osseux, soit métatarsien, soit diaphysaire phalangien, s'il existe un excès de longueur et selon son siège. La résection arthroplastique de la tête de la première phalange aboutit au même effet. Cette intervention reste la plus utilisée dans les griffes fixées car elle aboutit à une mobilité certes modérée mais réelle de l'articulation. Le risque d'instabilité transversale et surtout de perte de l'appui pulpaire lui font souvent préférer, pour les griffes fixées, une arthrodèse interphalangienne proximale. S'il existe un flexum dorsal de la MP il doit être réduit par allongement du tendon extenseur et arthrolyse dorsale et latérale. Le traitement des griffes neurologiques dépend de l'étiologie. Celles qui sont liées à un déficit des interosseux (pathologie périphérique en particulier) relèvent d'une réanimation palliative de la flexion métatarsophalangienne soit par un transfert tendineux (du long fléchisseur sur la première phalange), soit par arthrodèse de l'IPP si sa rétraction le justifie. Dans les deux cas, le long fléchisseur acquiert un effet d'interosseux. La griffe du pied hémiplégique habituellement de type I peut être soit tonique (intermittente, réductible au repos, se manifestant en position debout et s'exacerbant à la marche), soit fixée plus ou moins complètement. La première, si elle est mal tolérée peut être traitée par chirurgie nerveuse (dénervation fasciculaire sélective des muscles longs fléchisseurs). Il est cependant plus simple de la traiter par simple ténotomie des fléchisseurs de chaque orteil. Pour les griffes fixées, les ténotomies sont complétées par une capsulotomie interphalangienne proximale.

Haut de page

DÉSAXATION HORIZONTALE DES ORTEILS

Hallux valgus

Défini par une désaxation métatarsophalangienne du premier rayon en valgus, il est traité par ailleurs.

Hallux varus

Il est caractérisé par la perte du valgus physiologique de la première MP, voire par un angle ouvert en dedans. Déformation inverse de l'hallux valgus, il est plus souvent iatrogène, par excès de correction d'un hallux valgus, que congénital. L'hallux varus associe généralement trois composantes : la déviation interne du gros orteil, sa rotation axiale en supination, l'ongle regardant en dehors, et la flexion dorsale de la première phalange sur le métatarsien, éventuellement complétée par une griffe en aval. Il existe habituellement aussi une perte du metatarsus varus physiologique.

La gêne ressentie par le patient est surtout d'ordre esthétique ou liée à une difficulté d'introduction du pied dans la chaussure. Une fois chaussé, la gêne douloureuse est rare. Le traitement chirurgical comporte une arthrolyse métatarsophalangienne nécessaire mais jamais suffisante. Si le varus est lié à une perte de substance de la tête du métatarsien par excès d'exostosectomie, il est logique de la réparer par un greffon autologue vissé. Quand le varus est compliqué d'arthrose ou d'enraidissement, l'arthrodèse métatarsophalangienne est la méthode de sauvetage la plus fiable. Si la MP est restée souple, un transfert tendineux valgisant est envisageable, utilisant soit l'extenseur propre, soit le premier interosseux dorsal [17].

Quintus varus

Les désaxations horizontales du cinquième rayon associent plus ou moins un varus de l'orteil et un valgus du métatarsien. Le tableau le plus classique est le quintus varus supra-adductus **(fig 7)**. Son caractère congénital explique la rétraction souvent importante des parties molles dorsales (tendon extenseur et peau) exposant à la récidive après traitement chirurgical. La gêne fonctionnelle est en général discrète et c'est essentiellement une demande esthétique qui conduit à l'intervention. Celle-ci comporte une ténotomie ou un allongement de l'extenseur, si nécessaire une plastie cutanée dorsale en Z, quelquefois une résection de la tête de la première phalange. La stabilisation de l'orteil peut nécessiter un transfert tendineux (en particulier la translocation rétrograde de l'extenseur sur l'abducteur du cinquième orteil, technique de Lapidus-Zanoli). Plus fréquent est le quintus varus infra-adductus statique, analogue à l'hallux valgus auquel il est volontiers associé dans le tableau classique de l'avant-pied triangulaire statique. L'angulation du cinquième rayon (Lelièvre) peut parfois prédominer sur le métatarsien dont le valgus expose à un conflit externe sur la tête métatarsienne responsable d'un hygroma (*Taylor's bunion* ou bunionette). Son traitement comporte une ostéotomie métatarsienne de rapprochement autorisant si possible un appui précoce, comme l'ostéotomie autostable en demi-bois de type Scarf ou l'ostéotomie horizontale rétrocapitale de Weill [27].

Inclinaison latérale des orteils

Bien classique dans les rhumatismes inflammatoires où elle réalise le coup de vent péronier des orteils (cf infra), elle existe aussi dans le cadre des troubles statiques du

pied. La correction de l'hallux valgus ne permet pas toujours la correction automatique de l'inclinaison latérale des petits orteils, justifiant un geste sur les MP et une section des tendons du court extenseur des orteils (pédieux). Un cas particulier est représenté par le varus du deuxième orteil surcroisant un hallux valgus infra-adductus. Il peut justifier une ostéotomie de translation interne de la tête du deuxième métatarsien.

Haut de page

PATHOLOGIE INFLAMMATOIRE ET DYSTROPHIQUE DES ORTEILS

La pathologie inflammatoire des orteils constitue un élément important dans l'étude des rhumatismes en raison de sa fréquence et du retentissement fonctionnel dont elle est responsable.

Polyarthrite rhumatoïde

Au cours de la polyarthrite rhumatoïde, il est classique de séparer les atteintes au début, où la difficulté est de faire le diagnostic d'un avant-pied douloureux, et les atteintes plus tardives où le problème est celui du retentissement fonctionnel des destructions dues à la maladie [23].

Phase de début

L'atteinte du pied est fréquente, précoce, parallèle à celle de la main. La localisation initiale en est le plus souvent l'avant-pied, réalisant une métatarsalgie inflammatoire. Celle-ci se manifeste par des douleurs nocturnes et matinales aggravées par la marche. La douleur est vive à la fin du pas, lors de la flexion dorsale des orteils. L'impression de raideur est comparable à celle ressentie aux mains. L'examen peut être normal. Il peut retrouver un gonflement de l'avant-pied diffus ou localisé à une seule MP. La pression de cette articulation peut déclencher une vive douleur. La compression transversale des métatarsiens (signe de Gaenslen) majore la douleur. Les signes radiologiques de début sont comparables à ceux observés à la main et aux poignets. Une déminéralisation est d'abord notée, puis vont apparaître progressivement des géodes, des érosions et un pincement articulaire. Au cours de la polyarthrite rhumatoïde, le pincement articulaire touche les MP d'une façon assez symétrique. L'atteinte de la tête du cinquième métatarsien occupe une place particulière au sein de ces atteintes **(fig 8)**. Elle est très précoce et certains auteurs en font un élément du diagnostic de début de la polyarthrite rhumatoïde. L'atteinte inflammatoire de la tête du cinquième métatarsien va entraîner plus rapidement qu'aux autres orteils des lésions lytiques et destructrices, isolées ou associées à un pincement articulaire et quelquefois une subluxation.

Phase d'état

à cette phase vont apparaître progressivement des déformations qui, associées aux douleurs, entraînent une impotence fonctionnelle de plus en plus grave. Les orteils vont progressivement se désaxer en « un coup de vent péronier ». Ils ont tendance à dévier vers le bord externe du pied dans le sens horizontal. La déviation du gros orteil en hallux valgus est habituelle, entraînant les autres orteils sauf le cinquième métatarsien qui reste en général dans l'axe normal ou se positionne en varus. De façon parallèle, dans le plan vertical, des luxations dorsales et des déformations en griffe apparaissent. L'ensemble de ces déviations aboutit à la luxation dorsale et externe des MP source de conflit avec la chaussure **(fig 9)**. Les atteintes destructrices de l'avant-pied évoluent rapidement vers des atteintes fixées définitives, très invalidantes, dont la plus classique est l'avant-pied rond avec durillons douloureux sous les têtes métatarsiennes moyennes. Quelquefois le

coup de vent péronier respecte le premier rayon qui reste axé sans hallux valgus ni arthrite métatarsophalangienne du gros orteil. Le pied est alors biomécaniquement un peu plus fonctionnel.

Psoriasis

Au cours du rhumatisme psoriasique, les atteintes du pied sont comparables à celles de la polyarthrite rhumatoïde dans bien des cas, avec cependant quelques particularités évocatrices. Les arthrites ont souvent un caractère asymétrique et il est possible de rencontrer des arthrites mutilantes d'un pied alors que le côté opposé est sain. Aux lésions destructrices classiques s'associent volontiers des constructions juxtaépiphysaires ou péridiaphysaires, à type de périostite classique (parallèle à la diaphyse) ou de périostite en feu d'herbe (perpendiculaire au grand axe de l'os) [11]. L'association d'une arthrite interphalangienne ou des orteils, volontiers distale, et d'un psoriasis du même orteil ou de l'ongle correspondant est bien sûr évocatrice. Cette lésion de l'avant-pied est comparable au classique doigt de Bauer de la main. L'aspect en « doigt en saucisse » traduit soit l'atteinte des trois étages articulaires de l'orteil, soit l'importance d'une ténosynovite avec ou sans périostite. Les formes pseudogoutteuses sont relativement fréquentes dans le rhumatisme psoriasique et leur localisation au gros orteil particulièrement trompeuse. Le psoriasis pouvant, pour des raisons d'hypercatabolisme cutané, s'accompagner d'une hyperuricémie, cela aggrave souvent la confusion. L'atteinte du gros orteil est parfois un peu particulière. Elle associe un psoriasis unguéal, un épaississement des parties molles distales et une ostéopériostite de la phalangette sans lésion de l'IP. Cette onycho-pachydermo-périostite du gros orteil est hautement évocatrice du rhumatisme psoriasique [12].

Pelvispondylite

L'atteinte de l'avant-pied se manifeste par des douleurs métatarsiennes inflammatoires, aggravées par la marche prolongée. Trois points doivent être soulignés. Le gros orteil peut être intéressé isolément prenant un aspect « pseudogoutteux » avec participation de la région sésamoïdienne. Parfois existe une atteinte inflammatoire d'un orteil avec ténosynovite des fléchisseurs visible à la face plantaire. Le cinquième rayon, à la différence de la polyarthrite rhumatoïde est moins souvent atteint. Rappelons l'importance d'une association à une atteinte de l'arrière-pied. La talalgie puis l'apparition d'une calcanéite radiologique sont des signes précoces et presque pathognomoniques de la pelvispondylite lorsqu'elles sont bilatérales.

Connectivites

Au cours des connectivites, les manifestations associent des polyarthralgies et des polyarthrites à des atteintes cutanées, artérielles ou neurologiques. Mais les destructions articulaires sont dans l'ensemble moins importantes qu'au cours des rhumatismes déjà cités. Ceci ne veut pas dire que les conséquences fonctionnelles soient forcément moins sévères, comme le prouve le retentissement des lésions cutanées de la sclérodermie sur la mobilité articulaire. La sclérodactylie peut entraîner une atrophie cutanéo-téno-articulaire responsable de rétractions sévères des parties molles. Des modifications osseuses apparaissent ensuite. Décalcification et ostéosclérose sont d'abord associées mais très vite les phénomènes lytiques prédominent, aboutissant à une acro-ostéolyse touchant la houppe phalangienne. Elle aboutit à la formation de fragments osseux résiduels séparés de la phalange restante et est responsable d'une impotence fonctionnelle majeure.

La polymyosite est capable également de provoquer chez l'adulte, par détérioration des structures tendinoligamentaires, sans lésions radiologiques ostéoarticulaires visibles, une véritable dislocation des doigts et des orteils en éventail cassé. Chez l'enfant, les formes passant à la chronicité sont classiquement compliquées de rétractions musculo-téno-articulaires plus ou moins serrées et invalidantes [5].

Goutte

Lors de la goutte, il faut distinguer deux formes : le très classique accès goutteux et la forme chronique qui associe une infiltration uratique périarticulaire et intra-articulaire.

L'accès goutteux dans sa forme caricaturale survient presque toujours sur une goutte latente dont il marque la première manifestation clinique. Il se manifeste au gros orteil de façon nocturne par une douleur très intense, à type de broiement, de constriction ou d'écrasement. Il existe une hyperesthésie cutanée, exacerbée par le moindre contact. Localement, l'accès s'accompagne de signes inflammatoires intenses, avec chaleur et rougeur de la peau, gonflements tégumentaires, vasodilatation des veines du pied qui peuvent prendre un aspect pseudophlegmoneux. Des signes généraux avec fièvre à 38°, nausées, frissons sont fréquents. Classiquement l'accès dure toute la nuit et commence à diminuer « au chant du coq ». L'accès peut siéger au médiotarse, au cou-de-pied ou plus rarement toucher le tendon d'Achille [23].

La succession dans le temps des poussées douloureuses, séparées d'intervalles de rémission plus ou moins longs, conduit à une arthropathie destructrice, chronique, irréversible, due à une accumulation péri- et intra-articulaire, et intraosseuse d'urate de soude. Ces dépôts vont constituer les tophi classiques, plus ou moins volumineux, qui confèrent aux articulations un aspect gonflé, irrégulier, bosselé. La peau en regard des tophi est tendue, amincie, laissant voir les dépôts blanchâtres d'urates. Ces déformations et destructions souvent impressionnantes ont été totalement transformées par l'efficacité remarquable des médications hypo-uricémiantes, l'allopurinol notamment.

Acro-ostéolyse

(Cf Encyclopédie médicochirurgicale, Ostéoarthropathies nerveuses, fascicule 14-285-A-10.)

L'avant-pied est pratiquement toujours touché au cours des ostéoarthropathies nerveuses. Il l'est isolément ou il l'est de façon associée à une atteinte globale du pied. Au cours du tabès, le gros orteil peut être touché plus particulièrement, réalisant une forme dactylomégalique. L'orteil est volumineux, associé à des troubles trophiques et des destructions articulaires majeures. Au cours de l'ostéoarthropathie liée au diabète, les lésions du métatarse et des phalanges sont le siège de lésions lytiques conduisant à des aspects en doigts sucés avec, à l'extrême, disparition totale d'une phalange ou d'un métatarsien. Des phénomènes de réactions périostées et de reconstructions osseuses peuvent se voir. Des lésions cutanées sont constamment associées, à type de maux perforants plantaires, portes ouvertes aux lésions d'ostéoarthrite chronique qui viennent aggraver le tableau. Dans la maladie de Thévenard ou le syndrome de Bureau et Barrière, les lésions ulcéromutilantes débutent de façon distale aux phalanges et vont progresser assez inexorablement vers le médio-pied, puis l'arrière-pied. Les lésions ostéoarticulaires ont un caractère très agressif, destructeur, aboutissant à des dislocations totales du pied. Toutes ces atteintes sont associées à des troubles sensitifs divers, importants et constants, responsables de l'indolence, toujours surprenante étant donné l'ampleur des destructions.

Arthrose des orteils

L'arthrose du pied ne touche de façon spontanée que le gros orteil, appelé hallux rigidus. L'arthrose des autres orteils est rare et toujours secondaire à une déformation locale soit post-traumatique soit constitutionnelle. L'hallux rigidus est responsable d'une rigidité progressive de la première MP qui va finir par se bloquer complètement empêchant le déroulement normal du pas.

Haut de page

LÉSIONS CUTANÉES

Cors, durillons et oeil-de-perdrix

Tout trouble durable de la répartition cutanée des contraintes conduit à une lésion cutanée en zone d'appui. Le frottement aigu aboutit à une phlyctène ou à une érosion. Une agression subaiguë peut entraîner un hygroma qui lui-même peut se fistuliser ou se surinfecter. à un traumatisme plus chronique, la peau de l'orteil répond par une hyperkératose. Le terme de cor désigne habituellement une hyperkératose sur les saillies des orteils déformés (au dos des IP par exemple). L'épaississement corné sensé protéger l'orteil devient, par son volume, agressif dans une chaussure exiguë **(fig 10)**.

Les soins de podologie peuvent assouplir ou amincir l'hyperkératose ou chercher à diminuer l'appui grâce à des orthèses. Chirurgicalement la correction des déformations suffit à faire disparaître secondairement les cors, sans qu'il soit nécessaire d'agir directement sur eux.

L'oeil-de-perdrix est l'équivalent d'un cor interdigital macéré. On le rencontre presque exclusivement au quatrième espace interdigital, le plus souvent à la face interne du cinquième orteil. Il se présente sous la forme d'une petite ulcération blanchâtre, d'allure macérée, au pourtour plus ou moins inflammatoire, extrêmement douloureuse, lancinante et donc invalidante. Il est dû en général à la saillie de la tête de la première phalange du cinquième orteil. Son traitement est pédicural au début. Son traitement chirurgical simple et efficace comporte la résection-arthroplastie de la tête de la première phalange du cinquième orteil.

Mycoses

Outre les mycoses unguéales (cf infra), on rencontre fréquemment des mycoses interdigitales. Habituellement dues à un dermatophyte (*Trichophyton rubrum* surtout), elles sont volontiers surinfectées, ce qui peut conduire à des complications graves telles que le phlegmon du pied. Longtemps inexprimées, elles sont tardivement reconnues. Elles attirent l'attention lorsqu'un prurit survient. L'examen retrouve alors, le plus souvent au fond du quatrième espace interdigital, un intertrigo squameux ou craquelé prenant un aspect habituellement fissuraire à bord blanchâtre macéré.

Les mycoses interdigitales sont souvent désignées sous le terme d'*athletic foot* rappelant leur fréquence chez le sportif qui accumule les facteurs favorisants (hypersudation, humidité, macération, irritation microtraumatique, douches collectives, vestiaires, piscines...). Le traitement d'une mycose interdigitale nécessite la suppression des facteurs favorisants, l'hygiène locale, et l'usage localement des antifongiques modernes pendant une longue période. L'inefficacité de ce traitement peut conduire à un traitement par voie générale après prélèvements locaux pour culture et identification de l'agent pathogène.

Haut de page

PATHOLOGIE UNGUÉALE

Anatomie - généralités

L'appareil unguéal comprend la tablette, la matrice, le lit et les tissus périunguéaux **(fig 11)**

La tablette (lame, corps, plaque) à grand axe transversal, dont l'épaisseur atteint 1 mm, est composée d'arrière en avant par la racine (elle représente un quart à un tiers de la

longueur de l'ongle, soit 3 à 7 mm ; elle s'insère sous le repli sus-unguéal), la lunule (semi-circulaire, blanche, elle correspond à la jonction matrice-lit ; elle est parfois recouverte par la cuticule, « barrière » épidermique) et la partie proximale rosée (à sa partie distale, la bande de Terry plus pâle correspond à la jonction lit-hyponychium). La tablette adhère intimement au lit de l'ongle par sa face profonde munie de crêtes longitudinales.

La matrice est le lieu de production de la tablette qui se dévide d'arrière en avant comme un rouleau de papier, à la vitesse moyenne de 0,03 à 0,05 mm/j c'est-à-dire 12 à 18 mois pour la croissance complète de l'ongle du gros orteil. Cette vitesse varie selon différents facteurs (âge, sexe, température, activité...).

Le lit est une formation dermoépidermique en continuité avec le périoste de la phalange. Elle présente des sillons (« tôle ondulée ») adhérant à la tablette.

Les tissus périunguéaux entourent la tablette. Elle est ainsi sertie dans la peau environnante par des replis cutanés latéraux et postérieurs qui recouvrent les sillons. Le sillon est le point critique dans le développement de l'ongle incarné : il guide l'avancée de la tablette et assure une barrière épidermique contre l'infection. On appelle éponychium l'épiderme dorsal du doigt, hyponychium la zone entre l'extrémité distale du lit et le bourrelet délimité par le sillon antérieur.

Ongle incarné (onyxis latéral ou périonyxis ou paronychie aiguë)

Mécanisme

C'est le résultat d'un conflit douloureux entre le bord latéral de la tablette et les tissus périunguéaux. On lui reconnaît plusieurs causes : l'hypercourbure de l'ongle (tuile de Provence, volute, pince, plicature) est due à une dystrophie congénitale, à des contraintes statiques (hallux valgus, griffe, rotation axiale), ou à la sénescence. La fragilité du sillon se voit surtout chez l'adolescent et l'enfant (hyperhydrose, macération), mais aussi chez les artéritiques, les diabétiques. L'hypertrophie des bourrelets n'est physiologique que chez le nourrisson et le petit enfant. Une coupe d'ongle défectueuse est fréquemment en cause. Un conflit douloureux incite à une coupe en biais : à partir de là, le sillon périunguéal va se fermer dans sa partie distale, ce qui va imposer une coupe de plus en plus proximale du bord libre qui peut laisser subsister lors d'une taille maladroite incomplète un véritable harpon qui va transfixier le bourrelet cutané lors de la progression de l'ongle. Enfin le chaussage a un rôle discuté [18]

Description des lésions

Plus fréquent sur le bord interne de l'ongle du gros orteil, l'ongle incarné peut concerner tous les orteils ; il est souvent bilatéral **(fig 12)**.

Type de description : l'ongle incarné juvénile évolue en trois stades. Au stade initial algique simple, la douleur est modérée, inconstante, accentuée lors du port d'une chaussure contraignante ou d'une activité sportive inhabituelle ou par la pression manuelle. Au stade d'ongle incarné enflammé, la douleur est vive, plus constante, le sillon et le bourrelet sont tuméfiés et rouges ; il est difficile d'interposer un instrument entre l'ongle et la peau. Ensuite se forme le bourgeon charnu (botryomycome) qui saigne au moindre contact, persistant tant que dure l'infection, plus ou moins associé à une plaie suintante du sillon (le stade suivant est l'abcès distal : la douleur est nocturne, déclenchée par le contact du drap). Des formes particulières peuvent se voir, telles que l'incarnation antérieure due à un bourrelet cutané distal qui empêche l'ongle d'avancer (par microtraumatismes sportifs, par avulsion antérieure de l'ongle...), la forme infantile par désaxation congénitale de l'ongle, ou hypertrophie congénitale des bourrelets latéraux (elle peut disparaître vers 18 mois), et l'ongle en pince du sujet âgé.

Traitement de l'ongle incarné

Le traitement préventif particulièrement important chez les artériques et les diabétiques répond à des règles simples :

- couper et aplanir régulièrement les ongles ;
- éviter les bas trop serrés, les chaussures contraignantes ;
- lutter contre l'hyperhydrose ;
- les orthonyxies pour les hypercourbures (c'est le principe du ressort que l'on déforme pour l'appliquer sur l'ongle et qui tend à reprendre sa forme initiale) ;
- les orthèses d'orteils, le traitement des troubles statiques (semelles, chirurgie) ;
- l'ongle artificiel dans les incarnations antérieures.

Le traitement conservateur sous anesthésie locale des quatre filets nerveux sensitifs, consiste à enlever le spicule ou à sectionner en biais le bord latéral de l'ongle sans aller au-delà de la jonction avec la matrice ; on extrait à la pince la partie vulnérante sectionnée et l'éventuel harpon. Ensuite, au stade algique simple, on mèche avec une compresse grasse, le patient prend des bains de pied et imprègne la mèche une fois par jour avec des antiseptiques. Au stade du bourgeon charnu, on réalise un curetage du bourgeon et on applique du nitrate d'argent ou un autre antiseptique. Le patient marche immédiatement et enlève son pansement dès l'arrêt du suintement. C'est le premier temps septique de l'ongle incarné infecté ; il vise à traiter l'infection et à permettre aux tissus de retrouver une trophicité normale **(fig 13)**.

Le traitement radical (deuxième temps aseptique) est réalisé au minimum 1 mois après le premier temps, au maximum 4 mois après (sinon la portion réséquée repousse), sous anesthésie locale, en milieu chirurgical. L'immobilisation est de 4 jours. Le pansement est gardé 12 à 15 jours. Il existe de multiples techniques. La plus classique (Winograd, O'Donoghue) permet d'enlever en bloc (quartier d'orange) la partie externe de l'ongle, le bourrelet cutané adjacent et la matrice correspondante (la destruction de la corne latérale de la matrice peut être chirurgicale ou chimique : phénol - alcool surtout). La fermeture se fait par des points non résorbables dont un ou deux transunguéaux en mettant la berge cutanée sous le bord latéral de l'ongle. Les points sont enlevés au 15^{e} jour **(fig 14)**.

Les cas particuliers :

- la matricectomie totale doit être exceptionnelle ;
- l'incarnation antérieure est traitée par la plastie cutanée de Dubois (gueule de requin, distolatérale) qui abaisse les parties molles ;
- les désaxations congénitales de l'ongle de l'enfant sont corrigées avant l'âge de 2 ans (discuté) par des autoplasties de rotation unguodermique en croissant ;
- les ongles « en pince » sont corrigés par la technique de Haneke qui, en plus du traitement unguéal et matriciel consiste en l'exérèse de l'hyperostose supérodistale de la phalange.

Exostoses sous-unguéales

Tumeurs ostéocartilagineuses bénignes développées sur la face dorsale de la phalange distale **(fig 15)**, elles sont spontanées ou post-traumatiques souvent par microtraumatismes (football, ablation d'ongle...). Le diagnostic clinique est évoqué devant un ongle bombé, douloureux au chaussage essentiellement, survenant plus souvent chez un adolescent ou un adulte jeune. Typiquement il s'agit d'un nodule dur rosé, sous le bord libre de l'ongle qu'il soulève petit à petit. Il peut parfois être kératosique comme une verrue, ou être infecté. La radiographie de profil confirme le diagnostic et situe l'implantation (base large ou pédiculée mais bien limitée). Au début, la radiographie peut être normale. Les pièges diagnostiques sont nombreux : le cor sous-unguéal (anomalie de la houppe à orientation dorsale), le chondrome (sur phalanges proximales), la verrue sous-unguéale, la tumeur glomique, le granulome à corps étranger, l'inclusion épidermique sous-unguéale, le mélanome... Le traitement est chirurgical. Il faut inciser le bourrelet antérieur à distance de l'ongle, décoller prudemment le lambeau dorsal en restant bien au contact de la phalange (éviter l'effraction du lit de l'ongle), pratiquer l'exérèse et faire un examen anatomopathologique [21].

Tumeurs glomiques

Il s'agit de tumeurs bénignes rares, développées dans le lit de l'ongle (aux dépens des glomus neuromyoartériels de Masson, organites de communication entre artérioles et veinules terminales, ils jouent un rôle dans la thermorégulation). Le diagnostic clinique est caractéristique : douleur vive provoquée par la moindre pression de l'ongle ou par des variations thermiques. L'examen de l'ongle, souvent normal au début, montre une tache bleutée ou rougeâtre, sous l'ongle qui blanchit à la pression. La radiographie est normale. Le traitement est chirurgical ; (il est nécessaire de faire une incision du lit qui est suturée au fil résorbable).

Ongle mycosique

Devant toute hyperkératose friable du bord libre de l'ongle ou devant toute tache colorée, il faut évoquer une atteinte mycosique de l'ongle **(fig 16)**. Il s'agit habituellement de lésions multifocales primitives ou secondaires à une onychopathie. Le psoriasis, les microtraumatismes répétés sont des facteurs favorisants, seul le périonyxis est douloureux.

Un prélèvement mycobactériologique permet d'identifier les organismes en cause :

- *les dermatophytes (Trichophyton interdigitalis* ou *rubrum*) ; l'atteinte commence au bord libre de l'ongle et s'étend vers la racine ; il n'y a pas de périonyxis ; le grattage à la curette ramène une matière gris jaunâtre très friable. Le traitement consiste en un meulage mensuel, une application locale de « vernis » traitants avec limage de la tablette avant chaque application ; les traitements per os sont à base de griséofulvine ou de kétoconazole ;
- *le candida ;* il y a toujours un périonyxis inflammatoire au début ; l'ongle est décollé ; on trouve parfois des facteurs déclenchants (microtraumatismes, antibiotiques...) ; il faut rechercher des foyers cutanéomuqueux ; le traitement local doit durer au moins 2 mois, il est licite si un seul ongle est atteint.

Autres anomalies de l'ongle

En dehors des anomalies de forme que l'on a évoquées dans la physiopathologie de l'ongle incarné, il existe des anomalies de surface comme les onychogryposes, des anomalies de coloration, une fragilité anormale. Ces lésions sont en fait un chapitre de dermatologie et ne sont que citées dans cet article.

Haut de page

MALFORMATIONS CONGÉNITALES DES ORTEILS

Elles sont fréquentes et nombreuses, entrant parfois dans le cadre de syndromes polymalformatifs sortant du sujet de cet article [10]. Dans un but de simplification, nous utiliserons la classification de P Costard et G Magalon [6] résolument orientée vers les possibilités thérapeutiques de la déformation.

Malformations par excès

Excès de nombre : polydactylie

Il s'agit d'une des affections les plus fréquentes, l'incidence est de 1/1 000 naissances, plus fréquente chez les sujets de race noire. Un caractère familial est souvent retrouvé. Il

est classique de distinguer la polydactylie isolée de la polydactylie symptôme d'un tableau polymalformatif volontiers génétique à rechercher systématiquement (trisomie 13, syndrome de Carpentier, syndrome de Holt-Oram...). S'agissant d'un excès de segmentation longitudinale, plusieurs formes sont à distinguer en fonction de la situation et de l'importance de la duplication. L'indication thérapeutique est formelle chez ces enfants pour des raisons esthétiques et de chaussage. L'âge de 8 à 10 mois paraît judicieux permettant de discerner au mieux sur le plan radiographique la situation des anomalies osseuses et de régler le problème avant l'âge de la marche [19].

- *Les formes de type I*, appendice cutané, justifient une amputation simple. Elle peut se faire classiquement à la maternité par ligature d'un pédicule étroit. Lorsque la base d'implantation est large, il est important de préserver un large lambeau cutané comblant la perte de substance créée par l'amputation.
- *Les formes de type II*, duplication touchant uniquement l'orteil **(fig 17)** sont de traitement plus délicat, particulièrement lors de la bifidité partielle d'une phalange ou d'une tête métatarsienne. Deux techniques peuvent être utilisées : l'amputation-reconstruction et la fusion des éléments dupliqués :
  - dans l'amputation-reconstruction le choix de l'orteil à amputer, parfois évident, peut poser problème et est évalué en fonction de l'aspect clinique et radiographique ; il faut cependant savoir qu'en cas de doute, l'amputation d'un orteil extrême doit être choisie ; il est capital de préserver lors du temps d'exérèse certains éléments de l'orteil à amputer pour reconstruire l'orteil restant ;
  - la fusion des éléments dupliqués décrite par Bilhaut pour les duplications du pouce consiste en une exérèse médiane et symétrique des deux éléments dupliqués, suivie d'un rapprochement-suture des deux hémiorteils ; de principe théoriquement satisfaisant, cette technique a donné dans notre expérience, des résultats esthétiques moins satisfaisants et des déviations secondaires plus fréquentes que dans les amputations-reconstructions [28].
- *Dans les formes de type III*, duplication concernant orteil et métatarsien **(fig 18)**, il existe une entité anatomique rendant l'amputation aisée. Aucune reconstruction n'est nécessaire si ce n'est le rapprochement des têtes métatarsiennes restantes en cas de duplication axiale.
- *Les formes de type IV et V*, duplication concernant pied et squelette jambier, entrent dans le cadre de formes larges débordant largement la pathologie de l'orteil.

Excès de volume : macrodactylie

La macrodactylie se définit comme une augmentation de taille de tous les éléments constitutifs d'un orteil [8].

Le deuxième orteil est le plus souvent atteint, parfois associé à une hypertrophie du premier ou du troisième orteil. L'atteinte des autres orteils est beaucoup plus rare, de même qu'une atteinte supérieure à deux orteils contigus. L'hypertrophie est globale, concernant aussi bien l'os que les tissus mous, avec cependant une hyperplasie graisseuse prédominante notamment en plantaire, déformant l'orteil en hyperextension. L'atteinte associée du métatarsien est inconstante.

La pathogénie de ces hypertrophies est discutée, faisant évoquer formes localisées de neurofibromatose et macrodystrophie lipomateuse progressive. Le traitement repose sur deux principes, l'amputation et le remodelage de l'orteil concerné [26].

En cas d'atteinte contiguë de deux orteils, l'indication d'amputation d'un des deux orteils paraît licite. La forme clinique la plus fréquente, qui est la macrodactylie des premier et deuxième orteils, fait constamment poser l'indication d'amputation du deuxième orteil.

La macrodactylie isolée du premier orteil va généralement faire poser une indication de remodelage [25] associant résections osseuses variables et dégraissages itératifs et espacés dans le temps afin d'éviter la désunion cutanée qui est une complication fréquente.

L'atteinte isolée d'un orteil autre que le premier fait discuter un traitement conservateur et une amputation associée éventuellement à une résection du métatarsien correspondant si

la macrodactylie désorganise l'avant-pied.

Malformations par défaut

Défaut de longueur

Les deux formes les plus fréquentes sont la maladie amniotique et la brachymétatarsie.

> *La maladie amniotique*, liée à la destruction des cellules superficielles de l'embryon va provoquer l'apparition de brides amniotiques de profondeur variable, plus ou moins compressives, de syndactylies, d'amputations parfois difficiles à distinguer d'une agénésie.
> Les amputations d'orteil et syndactylies ne relèvent généralement d'aucun traitement. Les brides constrictives relèvent d'excisions suivies de plasties en Z, parfois en plusieurs temps pour ne pas compromettre la vascularisation de l'orteil.
> *La brachymétatarsie* se définit par la présence d'un métatarsien court, généralement le quatrième métatarsien. Cette brièveté serait due à une épiphysiodèse prématurée du cartilage de croissance. La déformation ne devient évidente qu'entre 4 et 10 ans. La plainte fonctionnelle est généralement esthétique. Le traitement peut relever d'une amputation, d'une syndactylisation, voire d'une reconstruction-allongement).

L'amputation a, dans notre expérience, toujours donné un résultat esthétique satisfaisant moyennant un geste chirurgical mineur.

Défauts de rayon

Ils débordent largement la pathologie des orteils lorsqu'il s'agit d'agénésie du rayon tibial (ectromélie longitudinale interne) ou péronier (ectromélie longitudinale externe). L'agénésie du rayon médian va en revanche réaliser une atteinte localisée à l'avant-pied [25], donnant l'aspect en « pince de homard » ou « pied en fourche ». L'agénésie touche les trois métatarsiens moyens (pied en « pince de homard ») ou uniquement le deuxième ou le troisième métatarsien (« pied en fourche ») **(fig 19)**. L'atteinte est généralement bilatérale, la transmission autosomique dominante. Des anomalies telles que fente nasolabiale, malformations urogénitales peuvent être associées.

L'objectif thérapeutique est essentiellement esthétique cherchant à fermer la fente médiane et rapprocher les métatarsiens. Quel que soit le choix thérapeutique, les appuis intacts des premier et cinquième métatarsiens doivent être préservés.

Défauts de segmentation : syndactylies (fig 20)

Les syndactylies sont fréquentes aux orteils. Il s'agit le plus souvent de formes simples où les orteils ne sont reliés que par la peau et le tissu sous-cutané. Dans les formes complexes, la fusion osseuse peut être complète (symphalangisme). Leur traitement n'est jamais indiqué dans les formes simples. Deux indications peuvent être retenues : les syndactylies I, II, afin de libérer le premier orteil dans la phase de propulsion du pas et les syndactylies touchant des orteils de tailles différentes pouvant entraîner une camptodactylie de l'orteil le plus long. Le traitement dérive alors des techniques décrites à la main.

Malpositions

Hallux varus (fig 21)

Nous traiterons uniquement de l'hallux varus isolé sans metatarsus varus associé. Il s'agit généralement d'une duplication partielle du premier rayon associant une rétraction fibreuse métatarsophalangienne interne et des anomalies osseuses d'un premier métatarsien élargi et raccourci, associé parfois à des formes atypiques de phalanges delta [20].

Le conflit avec la chaussure impose un traitement chirurgical car orthèses et postures, même précoces, sont inefficaces. L'intervention comprend une résection de la bride fibreuse interne, associée à une arthrolyse et si nécessaire ostéotomies du métatarse et de la phalange delta associée.

Crosse latérale du premier orteil (fig 20)

Il s'agit d'une déviation externe isolée du premier orteil, sans aucun rapport avec l'hallux valgus. La gêne fonctionnelle est fréquente sous forme de conflit douloureux lors du chaussage sur le premier ou le deuxième orteil. La déformation est liée soit à une hypertrophie de la partie interne de la première phalange donnant un interligne oblique, soit à une malformation de l'épiphyse proximale de la deuxième phalange. Lorsque la gêne est sévère, un traitement fait d'ostéotomie ou d'épiphysiodèse partielle peut être proposé.

Clino- et camptodactylies

Fréquentes aux quatre derniers orteils, le motif de consultation est le plus souvent esthétique, plus rarement à l'origine de douleur de l'orteil concerné ou des orteils adjacents. La clinodactylie se définit par une déviation de l'orteil en flexion varus et rotation interne. La camptodactylie correspond à une attitude en flexion de l'IPP et extension de la MP.

Le traitement, lorsqu'il est jugé nécessaire, va relever de moyens orthopédiques avec orthèses en silicone, les bandes adhésives n'ayant qu'une efficacité réduite. Chez l'enfant plus grand, un traitement chirurgical peut être proposé par transposition tendineuse mais surtout par ténotomie des fléchisseurs. Lorsque la déformation n'est plus réductible, le traitement relève d'arthroplasties ou d'arthrodèses interphalangiennes.

Quintus varus supraductus (fig 7)

C'est une déformation du cinquième orteil qui se trouve dévié en dedans, venant se placer à la face dorsale du quatrième orteil. Il s'agit d'une déformation le plus souvent bilatérale dont les formes familiales sont fréquentes. Le tendon extenseur est rétracté ainsi que la capsule articulaire métatarsophalangienne dorsale et le ligament latéral interne.

Le traitement non chirurgical est constamment inefficace même chez le petit enfant. Le traitement chirurgical, décrit par ailleurs, combine chez l'adulte gestes osseux et sur les parties molles, sachant que chez l'enfant la réduction s'obtient généralement toujours par un geste uniquement sur les parties molles. Les indications thérapeutiques ne s'imposent à nos yeux que lorsque des troubles fonctionnels apparaissent, ce qui correspond globalement à la moitié des patients.

Haut de page

TUMEURS DES ORTEILS

L'examen clinique et radiologique précise le plus souvent aisément la localisation osseuse, cutanée ou aux parties molles. En dehors des cas où il permet une certitude diagnostique, une confirmation histologique s'impose.

Les tumeurs unguéales ont déjà été exposées.

Tumeurs osseuses

Toutes les tumeurs osseuses malignes ou bénignes peuvent intéresser un orteil. Les plus classiques sont le chondrome et l'ostéome ostéoïde.

> ***Le chondrome phalangien* représente de loin la plus fréquente des tumeurs de l'orteil. Beaucoup plus fréquent isolément que dans le cadre d'une enchondromatose multiple d'Ollier, il se présente radiologiquement comme une lacune arrondie puis polycyclique, le plus souvent à point de départ métaphysaire atteignant ensuite épiphyse et diaphyse qu'il fragilise. La présence éventuelle de microcalcifications conforte le diagnostic de tumeur cartilagineuse. Le diagnostic clinique est en général fait à la suite d'un traumatisme pouvant même se compliquer d'une fracture pathologique (fig 22). Le traitement chirurgical comporte le curetage biopsique (nécessaire à l'affirmation de la bénignité) et le comblement par greffons spongieux. Les fractures consolident dans des délais normaux. Le traitement chirurgical peut être fait d'emblée, stabilisant la fracture par un greffon encastré, ou secondairement après consolidation [13].**
> ***L'ostéome ostéoïde* est beaucoup plus rare. Il est caractérisé cliniquement par une douleur très localisée souvent violente, nocturne, calmée par l'aspirine. L'image classique d'un nidus dans une petite géode est souvent remplacée par une simple lacune épiphysaire, ou un épaississement cortical diaphysaire.**

En l'absence d'image radiologique évocatrice, la scintigraphie recherche le flash d'hyperfixation localisé évocateur, orientant ensuite vers un scanner en coupes millimétriques jointives. La simple résection du nidus confirme le diagnostic et apporte la guérison.

Tumeurs des parties molles

La tumeur à cellules géantes des gaines synoviales [4] peut prendre soit une forme nodulaire, soit celle d'une tumeur villonodulaire pigmentée. Son caractère local récidivant (bien que bénin) implique une ablation chirurgicale complète. Celle-ci est d'autant plus compliquée que la lésion infiltre les parties molles et quelquefois les phalanges (fig 23).

Les kystes synoviaux ne sont pas exceptionnels, le plus souvent plantaires, à point de départ métatarsophalangien.

Les kystes mucoïdes à localisation dorsale, interphalangienne, correspondent à un kyste synovial ou à une bursite.

Les kystes épidermoïdes de localisation sous-cutanée sont considérés comme des inclusions épidermiques secondaires à des traumatismes quelquefois passés inaperçus.

Les granulomes à corps étranger, production conjonctive réactionnelle à la présence sous-cutanée d'un corps étranger souvent méconnu (écharde, épine d'oursin) ; ils se présentent comme un nodule ferme ou fluctuant, d'autant plus douloureux qu'il est inflammatoire.

La tumeur glomique décrite plus haut pour l'ongle peut également siéger à la pulpe d'un orteil.

Les tumeurs nerveuses : il peut s'agir d'un simple névrome cicatriciel après plaie d'un rameau collatéral ; plus exceptionnellement d'un véritable schwannome.

Tumeurs cutanées

Les tumeurs unguéales ont été exposées plus haut.

L'épithélioma spinocellulaire, rare aux orteils, relève d'une résection chirurgicale large, éventuellement associée à un curage ganglionnaire.

Naevus et mélanome malins : le pronostic effroyable des naevocarcinomes justifie la surveillance des naevi des orteils ; l'augmentation de taille, l'apparition d'un prurit, d'une douleur ou d'une inflammation doivent conduire à une exérès-biopsie large d'emblée, la biopsie partielle étant contre-indiquée.

Les angiomes : qu'il s'agisse d'hémangiomes ou de lymphangiomes, isolés ou éventuellement associés, localisés à l'orteil ou dans le cadre d'autre localisation, leurs indications thérapeutiques dépendent essentiellement du volume lésionnel et de la gêne fonctionnelle.

Références

[1] Bardot A, Curvale G. Orteils en griffe. In : Groulier P ed. chirurgie de l'avant-pied. Marseille, 1988 : 58-72

[2] Bardot A, Delarque A, Curvale G, Groulier P. Orteils en griffe de cause neurologique. Neuro-orthopédie des membres inférieurs chez l'adulte. Paris : Masson, 1989 : 221-227

[3] Bonnel F, Claustre J, Saint-Andre JM. L'ongle, de l'anatomie à la biomécanique. Monographies de podologie n° 6 - Pathologie des orteils. Paris : Masson, 1985 : 201 p

[4] Bonnel F, Faure P, Baldet P, Lamoudi L, Blotman F, Claustre J Tumeurs à cellules géantes et des gaines synoviales du pied. *Med Chir Pied* 1990 ; 6 : 72-78

[5] Braun S. Le pied au cours des collagénoses. Le pied en pratique rhumatologique : pathologie articulaire. Paris : Masson, 1983 : 83 -91

[6] Costard P. Etude anatomoclinique et possibilités thérapeutiques des malformations congénitales de l'avant-pied [thèse], Marseille, 1988 : 78 p

[7] David R. L'ongle du gros orteil et ses modifications de courbure. Actualités de médecine et chirurgie du pied. Paris : Masson, 1986 : 106-119

[8] Delagoutte JP, Becker JM. Les macrodactylies. Pathologie des orteils. Monographies de podologie n° 6. Paris : Masson, 1985 : 42-44

[9] Destoop N, Burssens P, Claessens H. Etude comparative de deux traitements de l'ongle incarné. Podologie 88. Paris ; Expansion Scientifique Française, 1988 : 166 p

[10] Dimeglio A, Dimeglio E. Malformations des orteils. Actualités en médecine et chirurgie du pied. Paris : Masson, 1986 : 53-62

[11] Fournie A. Le pied sporiasique. Le pied en pratique rhumatologique ; pathologie des orteils. Paris : Masson, 1983 : 77-82

[12] Fournie B, Durroux R, Lassoued S, Gay R, Fournie A L'onycho-pachydermo-périostite psoriasique du gros orteil. étude anatomoclinique et approche physiopathogénique à propos de 4 observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989 ; 56 : 579-582

[13] Froin-Dencausse M, Lazuech C, Denis A Contribution à la connaissance du chondrome phalangien d'orteil. *Med Chir Pied* 1986 ; 2 : 25-29

[14] Gauthier G, Deconinck JP Le syndrome d'attelage des fléchisseurs plantaires. *Med Chir Pied* 1987 ; 3 : 35-37

[15] Gentil A, Peyois M. L'ongle incarné. Pathologie des orteils - Monographies de pologie n° 6. Paris : Masson, 1985 : 208 p

[16] Goldcher A. Abrégé de podologie. Paris : Masson, 1987 : 183 p

[17] Groulier P, Curvale G, Coillard JY, Franceschi JP Hallux varus acquis post-opératoire. Traitement chirurgical. A propos de 19 cas. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 : 449-455

[18] Herisson C, Aboukrat P, Simon L. Monographies de podologie n° 16. La pathologie unguéale. Paris : Masson, 1994 : 1-9

[19] Leeson MC, Wilcow PG, Weiner D Congenital duplication of the foot and toes. *Foot Ankle* 1985 ; 5 : 191-197

[20] Meehan PL. Other conditions of the foot. Louell and Winter's podiatric orthopaedics. Philadelphie : JB Lippincott, 1990 : 1002-1017

[21] Meynadier J, Serrero C. Exostoses sous-unguéales. Actualités en médecine et chirurgie du pied. Paris : Masson, 1987 : 56 p

[22] Naberes A. Ongle incarné et statique du gros orteil. Actualités de médecine et chirurgie du pied. Paris : Masson, 1987 : 52-55

[23] Regnauld B. Le pied. Paris : Springer-Verlag, 1986 : 554-557

[24] Schapira DC, Simon L. Le pied dans la spondylarthrite ankylosante. Le pied en pratique rhumatologique : pathologie articulaire. Paris : Masson, 1983 : 66-72

[25] Tachdjian M. The child's foot. Philadelphia : WB Saunders, 1990 : 314-351

[26] Tsuge K Treatment of macrodactyly. *J Hand Surg* 1985 ; 10 : 968-969

[27] Valtin B. Pathologie des petits orteils. étude clinique et traitement chirurgical. In : Valtin B ed. Chirurgie de l'avant-pied. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 118-131

[28] Venn-Watson E Problems in polydactyly of the foot. *Orthop Clin North Am* 1976 ; 7 : 909-927

Fig 1 :

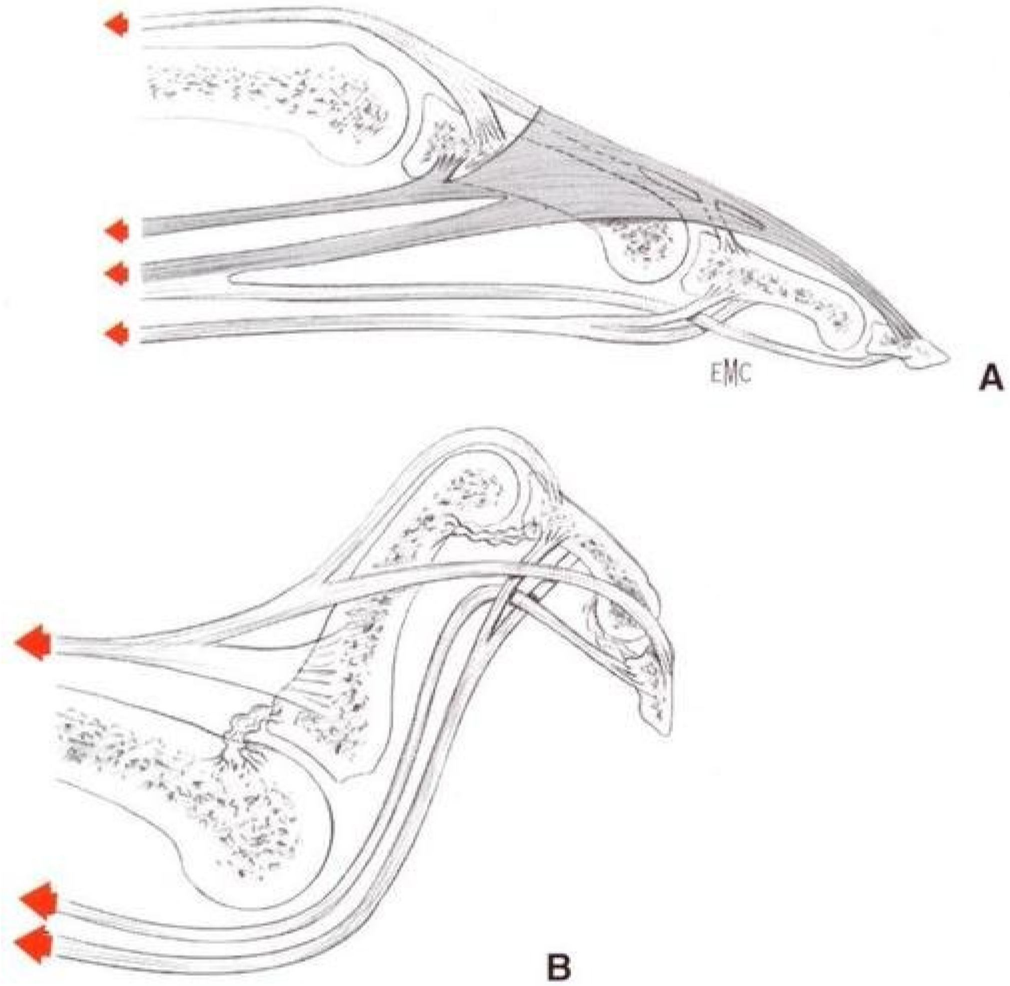

Fig 1 :

Les muscles interosseux et lombricaux permettent la flexion plantaire de la métatarsophalangienne et la flexion dorsale des interphalangiennes (A). Leur déficit ou l'action prédominante des muscles raccourcisseurs aboutit à une griffe de l'orteil, d'abord réductible, qui s'enraidit ensuite (B).

Fig 2 :

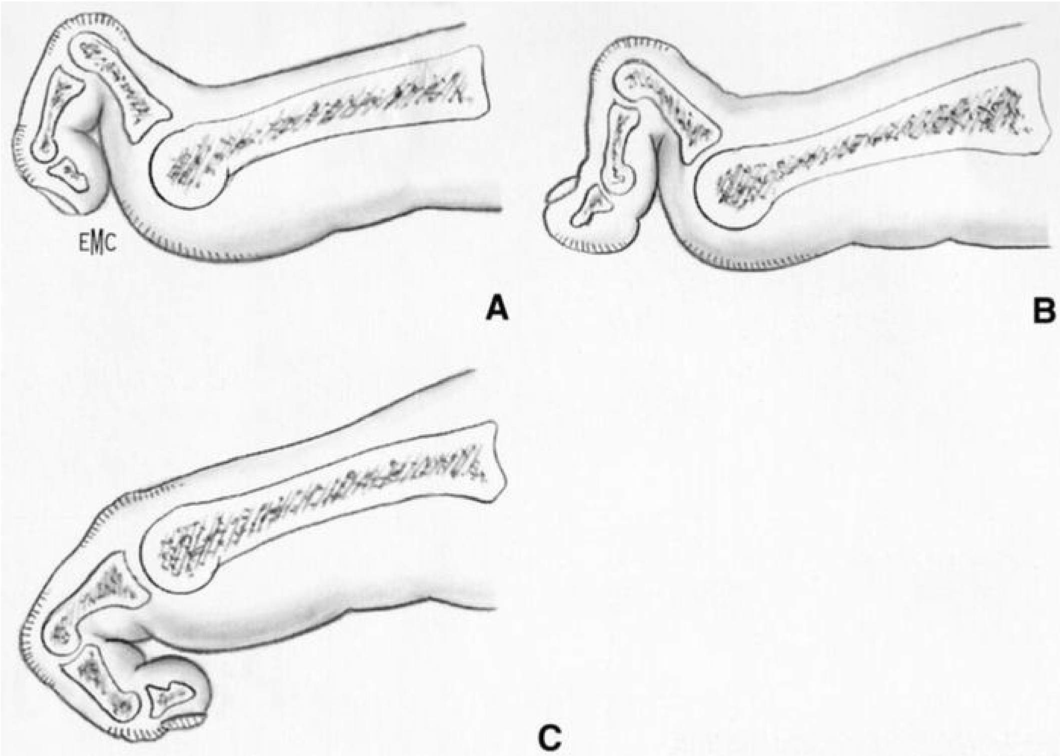

Fig 2 :

Les trois types de griffe selon A Bardot.

A. type I ; B. type II ; C. type III.

Fig 3 :

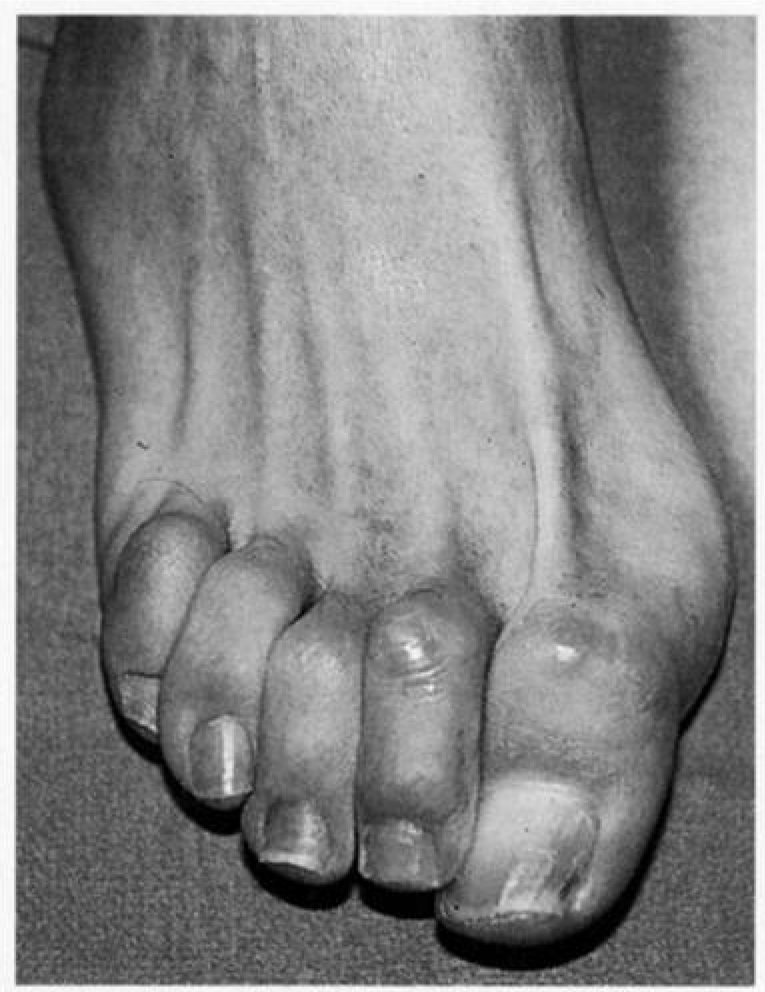

Fig 3 :

Griffes proximales des cinq orteils, d'origine ischémique, par syndrome de Loge.

Fig 4 :

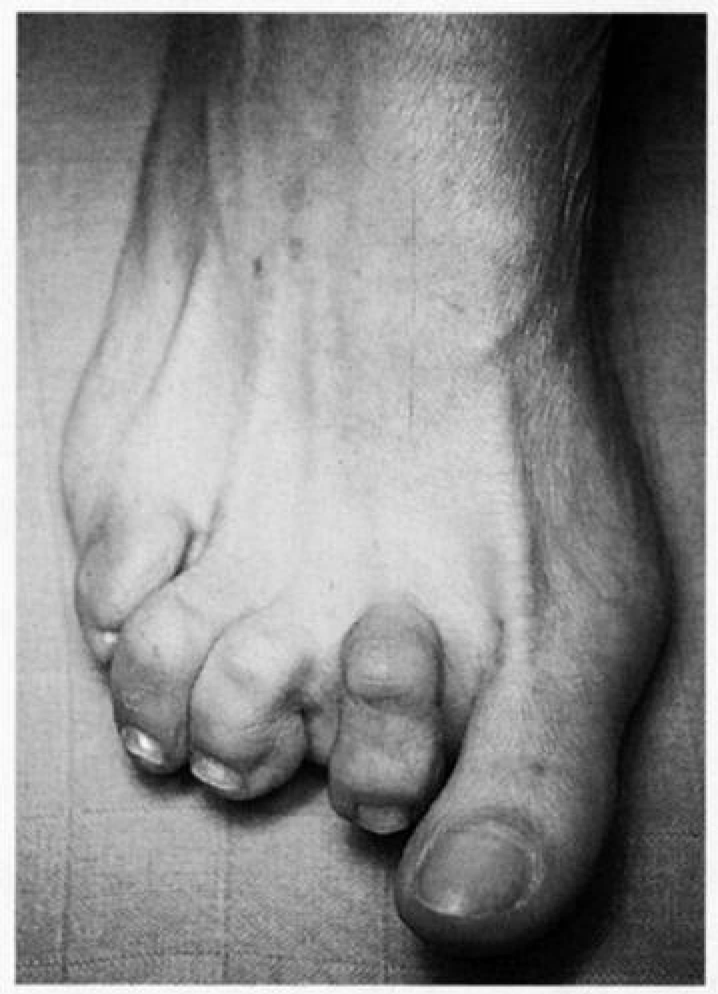

Fig 4 :

Griffes totales des deuxième, troisième, et quatrième orteils, d'origine statique.

Fig 5 :

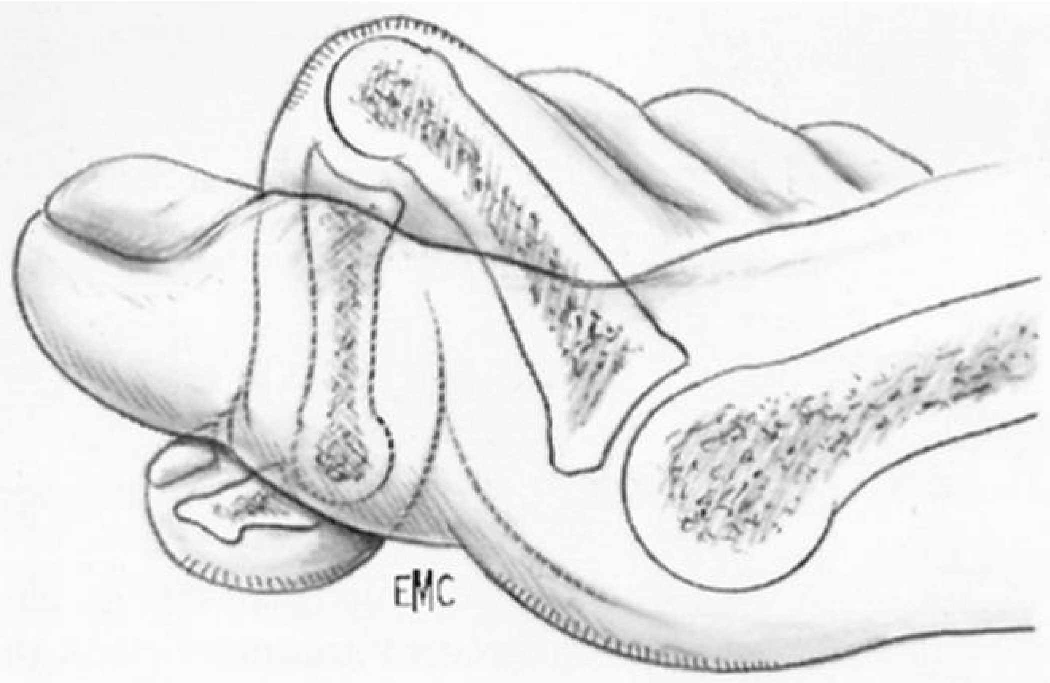

Fig 5 :

Schéma d'une griffe de type II associée à un hallux valgus.

Fig 6 :

Fig 6 :

Griffe d'orteil compliquée de luxation de la deuxième articulation métatarsophalangienne.

Fig 7 :

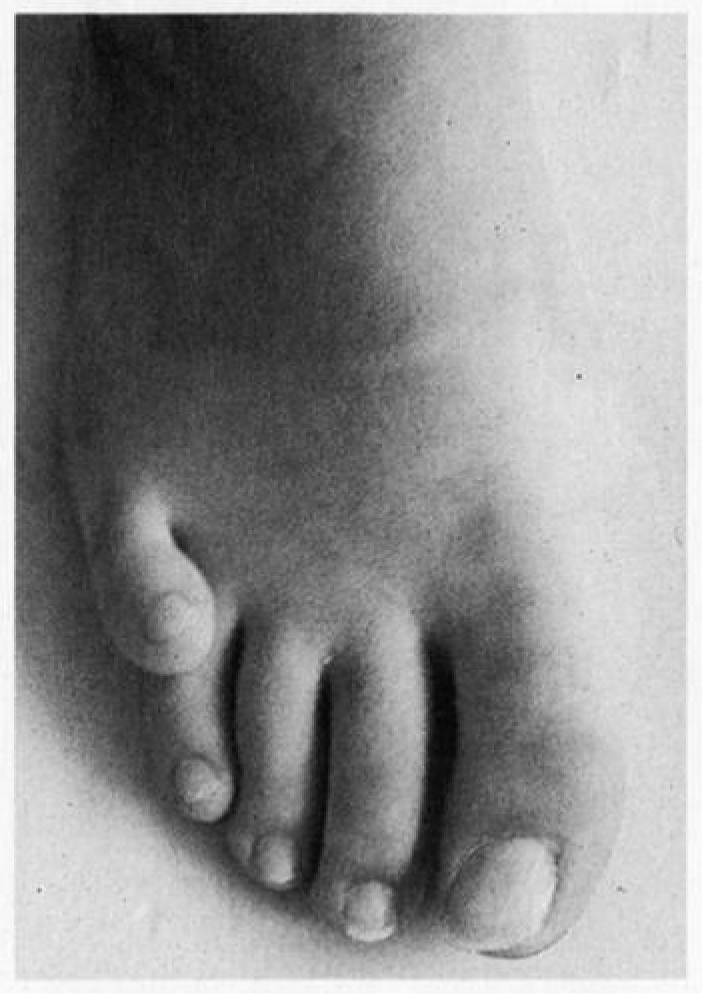

Fig 7 :

Quintus varus supra-adductus congénital.

Fig 8 :

Fig 8 :

Atteinte de la tête du cinquième métatarsien dans un stade précoce de polyarthrite rhumatoïde.

Fig 9 :

Fig 9 :

Dislocation des orteils au cours d'une polyarthrite à un stade avancé.

Fig 10 :

Fig 10 :

Cors interphalangiens dorsaux sur griffes distales des deuxième et troisième orteils, et griffes proximales des quatrième et cinquième orteils.

Fig 11 :

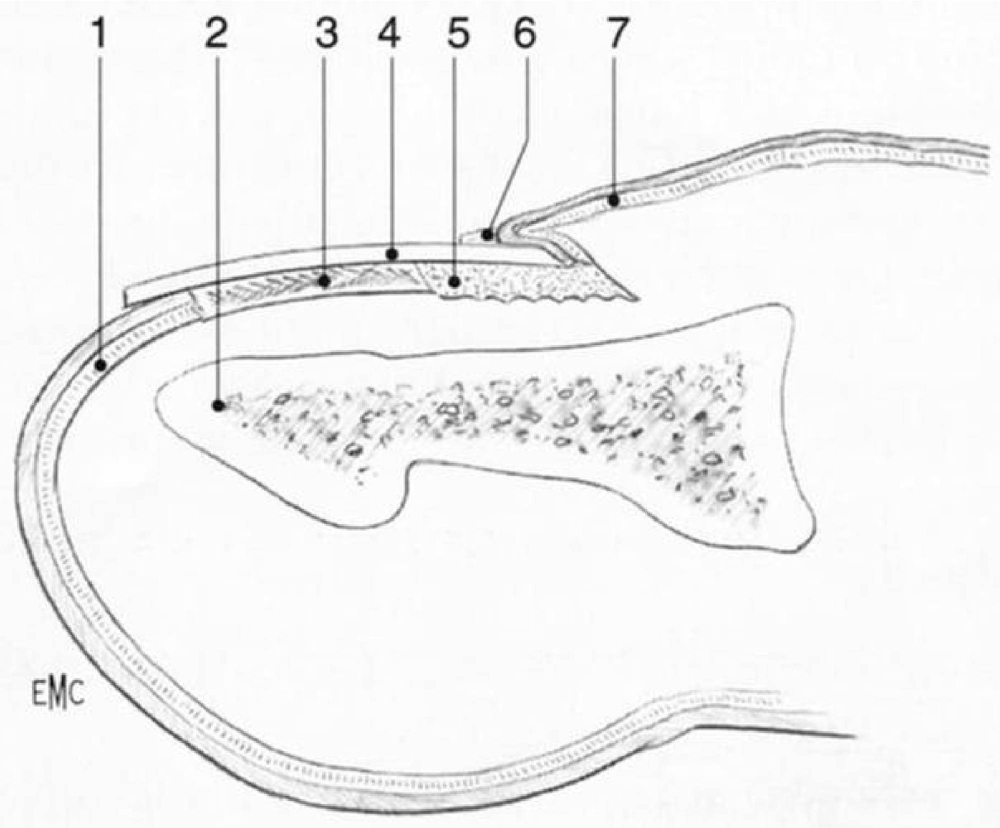

Fig 11 :

L'ongle : schéma d'une coupe sagittale d'un orteil : 1. hyponychium ; 2. phalange ; 3. lit de l'ongle ; 4. tablette ; 5. matrice ; 6. cuticule ; 7. éponychium.

Fig 12 :

Fig 12 :

Ongle incarné du gros orteil.

Fig 13 :

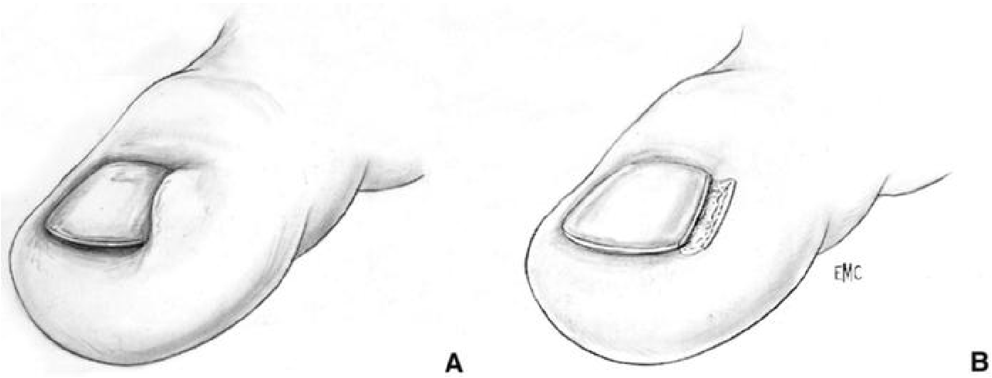

Fig 13 :

Premier temps septique du traitement de l'ongle incarné.

Fig 14 :

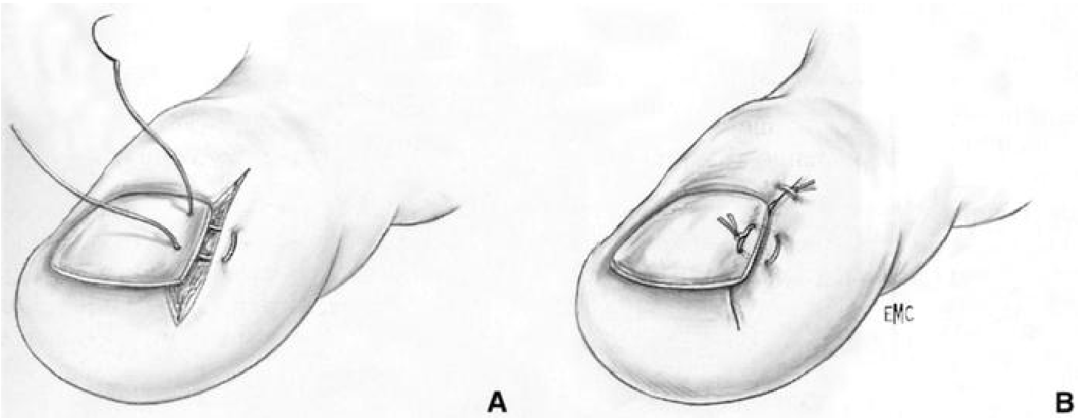

Fig 14 :

Matricectomie partielle et plastie cutanée en traitement de l'ongle incarné.

Fig 15 :

Fig 15 :

Exostose sous-unguéale du troisième orteil.

Fig 16 :

Fig 16 :

Mycose unguéale.

Fig 17 :

Fig 17 :

Polydactylie de type II : cinquième orteil surnuméraire.

Fig 18 :

Fig 18 :

Polydactylie de type III : duplication du cinquième orteil.

Fig 19 :

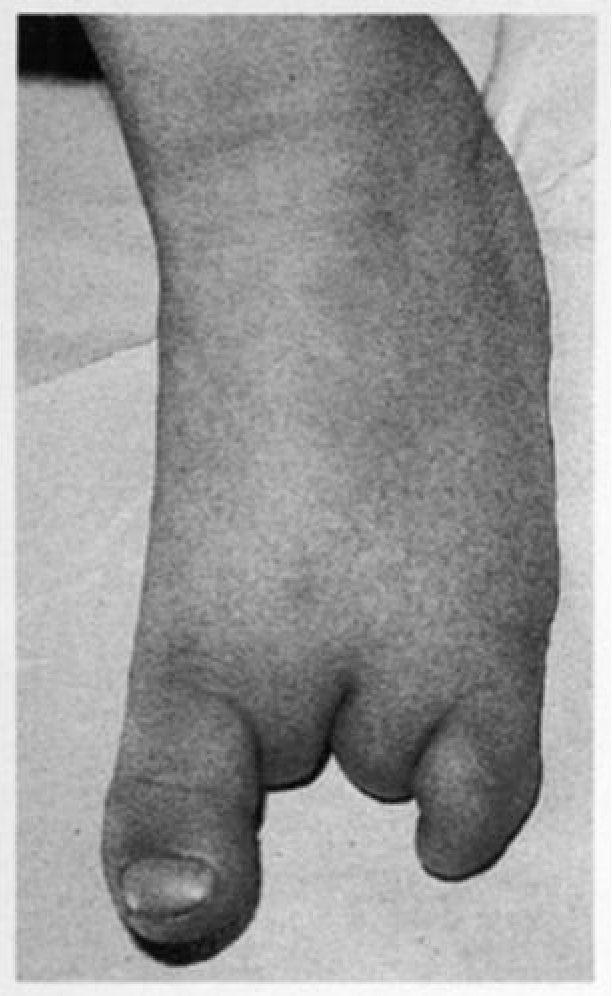

Fig 19 :

Agénésie du rayon médian. Aspect en « pince de homard ».

Fig 20 :

Fig 20 :

Crosse latérale du premier orteil, associée à une syndactylie des deuxième et troisième orteils.

Fig 21 :

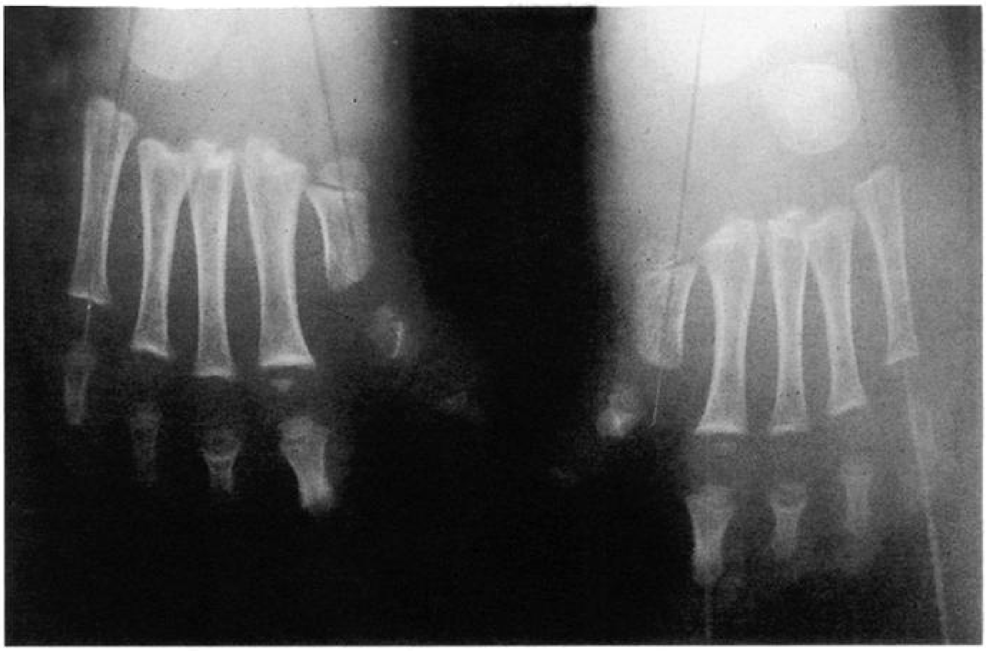

Fig 21 :

Hallux varus bilatéral. Noter l'aspect raccourci et élargi du premier métatarsien.

Fig 22 :

Fig 22 :

Fracture révélatrice d'un chondrome de la phalange proximale d'un quatrième orteil.

Fig 23 :

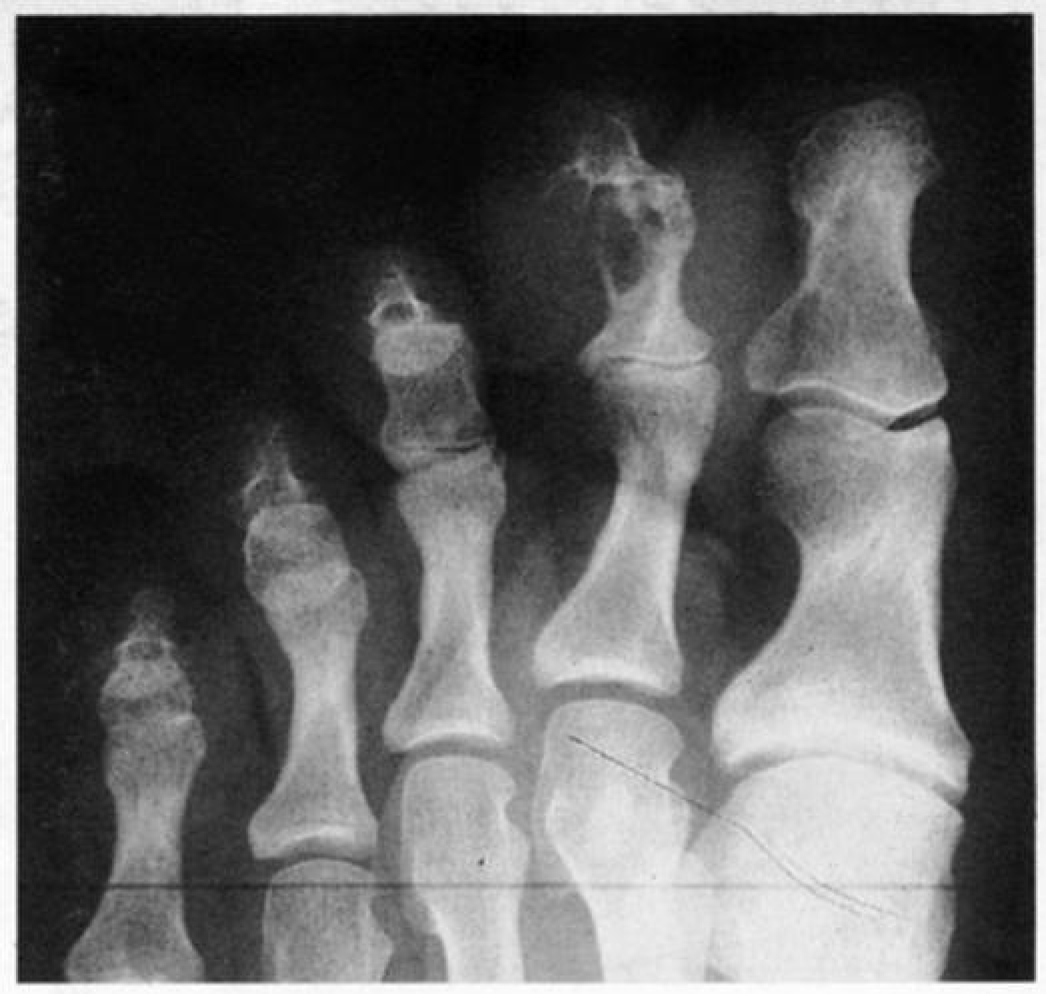

Fig 23 :

Tumeur à cellules géantes développées à partir de la gaine synoviale du long fléchisseur du deuxième orteil.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-110-A-10

Pied plat valgus statique (y compris les synostoses congénitales)

N Biga
D Mouliès
C Mabit

Résumé. *– Le pied plat valgus statique pathologique résulte de l'association d'un valgus de l'arrière-pied et d'une supination de l'avant-pied (horizontalisation du premier métatarsien) par le biais d'un mécanisme de dévrillage. En opposition avec sa très grande fréquence, le pied plat valgus statique donne rarement lieu à traitement chirurgical, aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.*

Chez l'enfant, il faut tenir compte des modifications morphologiques de la croissance, le problème étant ici le dépistage des dysmorphies à risque. Chez l'adulte se démasque un certain nombre de tableaux cliniques (pied plat contracturé de l'adolescent, douleurs du bord interne du pied, décompensation tardive...) qui peuvent, dans des conditions particulières, justifier le traitement chirurgical (dont il faut toujours souligner la lourdeur) ; l'indication étant fondée sur l'élaboration d'enchaînements physiopathologiques après évaluation exacte de l'importance de l'intolérance fonctionnelle à la lumière de la relation avantage-risque.

Introduction

Par opposition à sa très grande fréquence, le pied plat valgus est rarement responsable de phénomènes d'intolérance justifiant une prise en charge thérapeutique et, partant, chirurgicale. Les problèmes sont fondamentalement différents chez l'enfant et chez l'adulte. Chez l'enfant, il faut tenir compte des modifications morphologiques liées à la croissance et à la présence, à un moment donné de l'évolution, d'un planus physiologique ; la difficulté étant ici le dépistage des dysmorphies à risques. Chez l'adulte, à côté de l'habituelle parfaite tolérance, si ce n'est une lourdeur du pas, se dessine un certain nombre de situations pathologiques dont l'expression, pour l'essentiel, est liée à l'âge. Le pied plat pathologique peut se définir comme l'association d'un valgus de l'arrière-pied et d'une supination de l'avant-pied, association qui aboutit à l'aplatissement de l'arche interne (planus) par le biais d'un mécanisme de dévrillage. Il faut insister d'emblée sur le fait que le traitement chirurgical du pied plat, notamment chez l'adulte, est une chirurgie difficile, aux suites souvent lourdes, et que la double arthrodèse n'en représente pas la modalité univoque.

Nous nous limiterons au pied plat primitif et n'étudierons pas les pieds plats secondaires (pied plat acquis) qu'il s'agisse d'une atteinte traumatique (fracture de l'os naviculaire, fracture du calcanéum...), d'une désorganisation d'origine neurologique (arthropathie neurogène ou diabétique du médiopied) ou musculotendineuse (séquellaire d'un syndrome de loge ou d'un déséquilibre neurologique). Une place à part doit être réservée aux dislocations de la tarsométatarsienne (cunéométatarsienne et intercunéenne) d'origine dégénérative, générant une horizontalisation distale de l'arche interne compensée non pas par un valgus de l'arrière-pied, mais plutôt par un hallux flexus.

Norman Biga : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux, département de chirurgie orthopédique, traumatologique et plastique, secteur Dévé 4, hôpital Charles-Nicolle, 76031 Rouen cedex, France.
Dominique Mouliès : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux, service de chirurgie pédiatrique.
Christian Mabit : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux, service d'orthopédie, traumatologie, hôpital Dupuytren, 87042 Limoges cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Biga N, Mouliès D et Mabit C. Pied plat valgus statique (y compris les synostoses congénitales). Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-110-A-10, 1999, 10 p.

Préambule

L'absence de consensus, pour ce qui concerne les secteurs de mobilités du pied, incite à préciser un certain nombre de définitions qui seront utilisées ici :

– les termes *varus-valgus* sont réservés aux mobilités de l'arrière-pied dans le plan frontal. Ils reflètent la souplesse de la subtalienne par le biais de variations de la divergence talocalcanéenne (le varus étant la conséquence d'une diminution de cette dernière, le valgus d'une augmentation avec, pour ultime stade, l'équin du col et de la tête du talus qui glissent en dedans de la face interne du calcanéum) ;

– l'*abduction* et l'*adduction* s'effectuent dans la médiotarsienne et caractérisent les déplacements de l'avant-pied sur l'arrière-pied dans le plan horizontal ;

– beaucoup plus importantes sont la *pronation* et la *supination* car leurs variations règlent la morphologie de l'arche interne. La pronation se définit comme la verticalisation du premier métatarsien ; la supination comme son horizontalisation. La supination résulte de la mise en jeu, à divers degrés dans le secteur de la flexion dorsale, de la médiotarsienne interne, de la naviculocunéenne interne et de la cunéométatarsienne interne.

En principe, tous ces secteurs d'amplitude doivent être examinés de façon analytique, ce qui définit les mobilités intrinsèques par opposition aux mobilités globales qui mettent en jeu une chaîne polyarticulaire. L'analyse de la pronation et de la supination intrinsèques est particulièrement importante. Elles se mesurent, l'arrière-pied étant bloqué passivement à 5° de valgus physiologique, par référence à l'arc décrit par la barre d'appui métatarsienne antérieure autour d'un axe antéropostérieur passant par le troisième métatarsien. Normalement, la pronation et la supination intrinsèques sont équilibrées de part et d'autre du plan horizontal (perpendiculaire à l'axe tibial). La pronation (ou l'excès de pronation) extériorise un cavus de l'arche interne ; la supination (ou l'excès de supination) un planus de cette dernière. Mais le découpage des secteurs d'amplitude, indispensable à une bonne compréhension physiopathologique, est artificiel et ne traduit pas la réalité fonctionnelle. De fait, fonctionnellement, les mouvements globaux (représentés par l'inversion et l'éversion) permettent l'adaptation du pied au sol et sont un moyen de rattrapage de vices architecturaux. De même, certaines mobilités élémentaires s'effectuent grâce à une chaîne polyarticulaire. Ainsi la flexion plantaire met en jeu principalement la tibiotalienne, mais aussi la subtalienne, la médiotarsienne et la cunéométatarsienne. La flexion dorsale s'effectue prioritairement dans la tibiotarsienne ; de la sorte, à tout degré de flexion dorsale du pied correspond

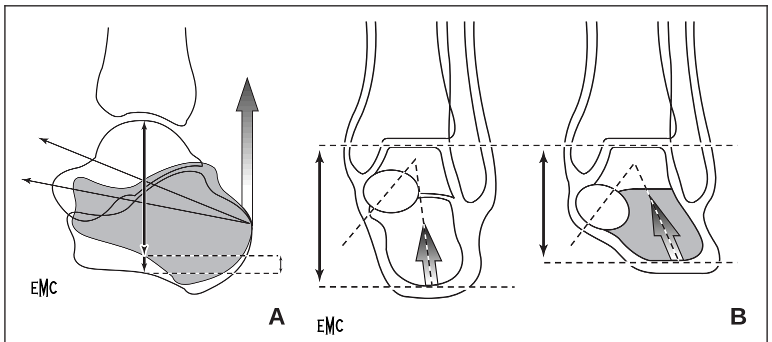

1 Participation de la subtalienne dans le mouvement de flexion dorsale.
A. Après épuisement de la souplesse de la cheville, le centre du mouvement se déplace sur l'insertion du tendon calcanéen.
B. La flexion dorsale s'effectue alors comme un levier du deuxième genre par diminution de hauteur du bloc talocalcanéen grâce à l'augmentation de la divergence talocalcanéenne et un valgus du talon.

un étirement de même amplitude des parties molles postérieures. Mais on constate que la flexion dorsale forcée s'accompagne physiologiquement d'un valgus marqué de l'arrière-pied. Ceci traduit une modification de la cinématique de la cheville par épuisement de son secteur d'amplitude et mise en jeu de la subtalienne. Il se produit ainsi une translation du centre de mouvement vers l'insertion calcanéenne du tendon calcanéen, la flexion dorsale s'effectuant à la façon d'une fermeture en « feuillet de livre », grâce à la diminution de la hauteur du bloc talocalcanéen sur le mode d'un levier du deuxième genre. Cette diminution de hauteur étant obtenue par augmentation de la divergence talocalcanéenne, il en résulte un valgus du talon (fig 1). Le même mécanisme explique le valgus talonnier par tendon calcanéen court qui génère la translation précoce du centre de mouvement vers l'insertion calcanéenne de ce tendon et la mise en jeu de la subtalienne dès les premiers degrés de flexion dorsale.

Ces notions de base ont plusieurs conséquences pratiques : l'évaluation de la flexion dorsale de la cheville doit s'effectuer par référence à l'axe du péroné et à l'arche externe du pied plus stable que l'interne qui, en matière de pied plat, est le siège d'une hypermobilité sagittale (supinatus). La mesure de la flexion dorsale doit s'effectuer genou étendu, puis genou fléchi pour déterminer le rôle pathogène du tendon calcanéen et sa souplesse à l'étirement. De la même façon, genou étendu, l'arrière-pied doit être maintenu passivement à 5° de valgus physiologique pour maîtriser toute valgisation parasite du talon susceptible de masquer un tendon calcanéen court.

Pieds plats de l'enfant

De la physiologie à la physiopathologie du pied plat

Le pied n'est pas une articulation

Cette contre-définition fait partie de tous les manuels d'orthopédie pédiatrique, car le pied a un impératif biomécanique qui ne peut le réduire à un simple interligne articulaire. Le pied est indissociable de tout un ensemble musculosquelettique pouvant être assimilé à une poutre composite [13].

La main de l'adulte et la main de l'enfant ne diffèrent guère que par le développement du contrôle neurologique, alors que le pied de l'enfant diffère d'une morphologie à l'autre, au cours des transformations dues à la croissance. La croissance du pied en longueur est d'abord très rapide. Dès les premières semaines, l'embryon a déjà des pieds parfaitement constitués, alors qu'il n'a pas encore ses reins définitifs ou son canal anal. Par la suite, la croissance du pied se fera plus lentement et continuera même à se modeler après la naissance, jusqu'à la marche [14]. L'arche plantaire, si elle peut apparaître comme un témoin d'une adaptation à la marche, est déjà reconnaissable chez le fœtus : il existe en fait une authentique préadaptation, la spécificité de la structure de la sole plantaire étant acquise avant la marche.

Le rôle du praticien sera de reconnaître, dans cette architecture variable, les formes particulières appartenant ou non à une pathologie et pouvant entraîner un préjudice fonctionnel très différent d'un préjudice esthétique.

L'architecture du pied n'est pas statique

Lors du cycle de la marche, l'empreinte de l'arche plantaire ne représente qu'une brève image du déroulement du pas et des variations morphologiques du pied [20].

Paradoxalement, toutes les études morphologiques sont basées sur cette seule situation [21]. Le pied doit sans cesse modifier sa résistance intrinsèque pour passer d'une résistance statique à une résistance dynamique. Organe de contact au sol, le pied a deux fonctions principales : la stabilisation et la

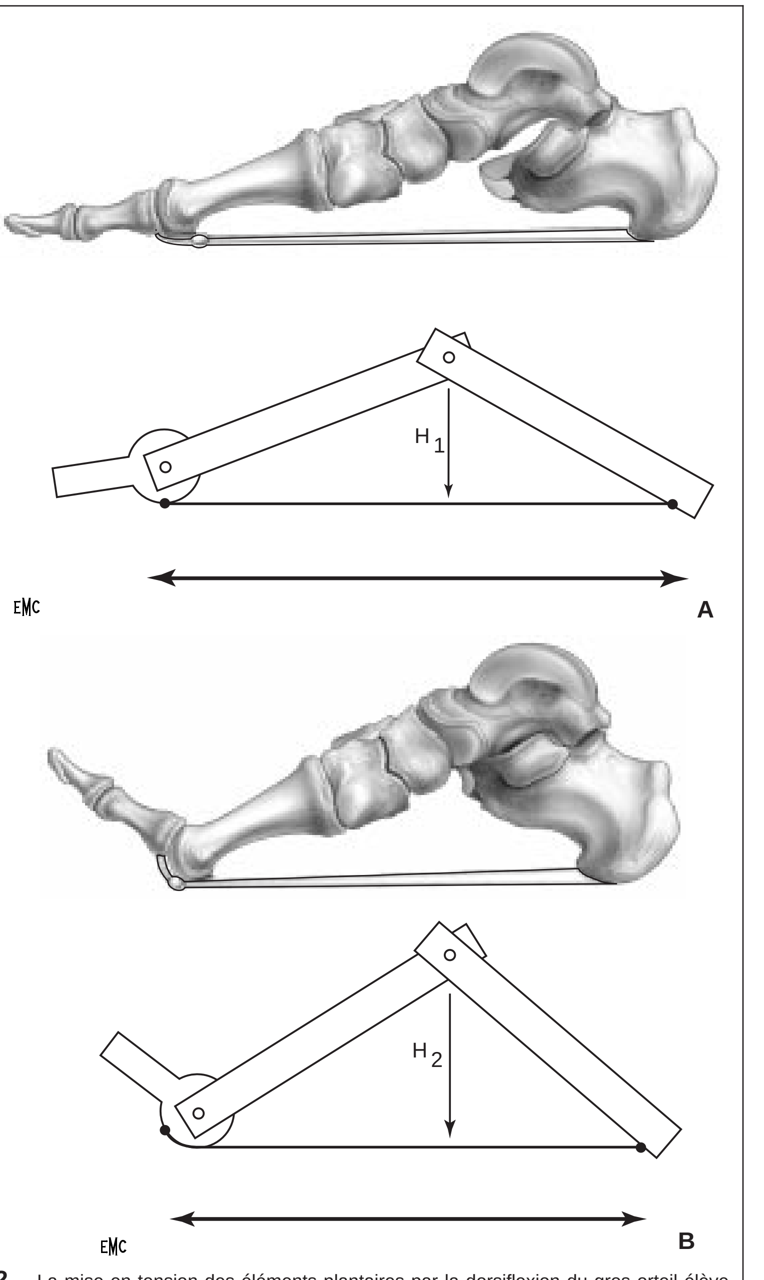

2 La mise en tension des éléments plantaires par la dorsiflexion du gros orteil élève l'arche interne par le mécanisme de la poulie de Hicks [20], utilisé en clinique pour apprécier la réductibilité du pied plat.

propulsion. L'homme est caractérisé par l'élévation de son centre de gravité et par la diminution de son polygone de contrôle déterminant un schéma d'instabilité majeure. Le pied apparaît ainsi comme un organe de contact antigravitaire présidant à la stabilité de l'orthostatisme et de la locomotion : c'est un organe proprioceptif [13]. Les variations mécaniques sont réalisées grâce à l'interdépendance de tous les systèmes articulaires et surtout musculoligamentaires [20]. La meilleure comparaison est celle d'un cardan liant les mouvements de la jambe, de l'arrière-pied et du médiopied par l'intermédiaire de la subtalienne et de la médiotarsienne. Toute attitude en valgus de l'arrière-pied correspond à une sollicitation articulaire sous- et médiotarsienne, avec augmentation de la divergence talocalcanéenne et étalement du pied ; inversement, l'attitude en varus de l'arrière-pied entraîne une coaptation articulaire médiotarsienne, véritable verrouillage passif du pied, qui devient ainsi résistant. Ce passage d'une structure élastique à une structure rigide se fait sans aucun adjuvant musculaire intrinsèque ou extrinsèque [20].

Le pied a une résistance mécanique intrinsèque

L'arche interne du pied est dessinée très précocement par la forme des os et des articulations, même si celle-ci n'apparaît pas évidente chez le nouveau-né dont la plante du pied est très potelée. Cette architecture est maintenue par le système capsuloligamentaire propre, renforcé par un système musculaire intrinsèque et extrinsèque [20, 21, 22]. Seuls les mouvements du pied et le jeu de l'aponévrose plantaire peuvent modifier la morphologie. C'est ainsi que la tension de l'aponévrose plantaire, en continuité avec le premier orteil, va raccourcir l'aponévrose plantaire et augmenter la hauteur de l'arche interne (alors que celle-ci est souvent abaissée par la laxité ligamentaire) (fig 2). L'aponévrose plantaire est l'élément clé du système de poutre composite qui,

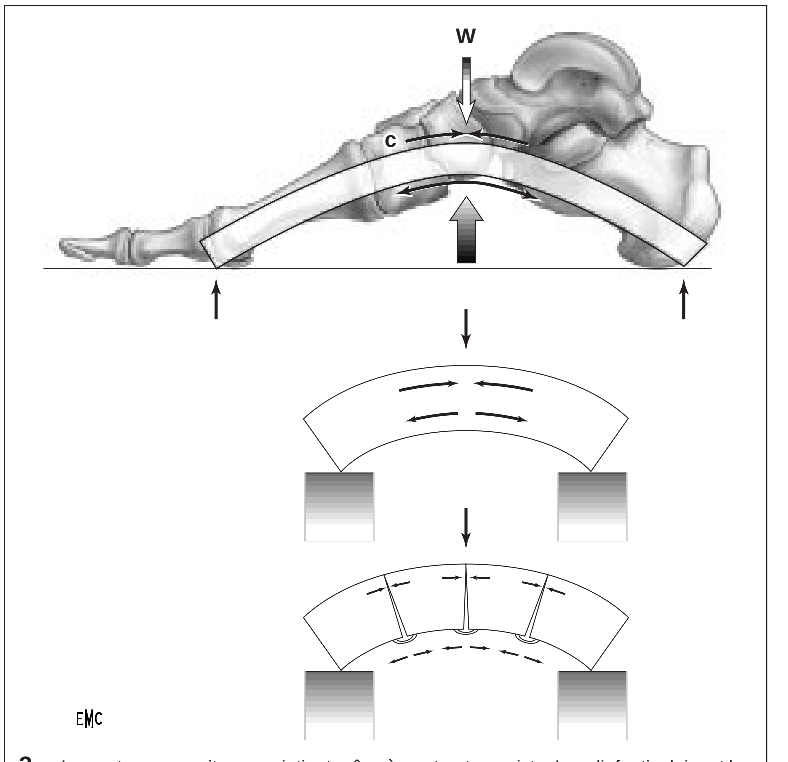

3 La poutre composite se maintient grâce à sa structure mixte. Le relief articulaire et les tensions ligamentaires assurent la résistance mécanique.

avec les masses musculaires intrinsèques, détermine, lors de l'appui et du déroulement du pas, un système de contre-pression de la poutre calcanéo-tarso-métatarsienne sollicitée en compression à sa face dorsale et en tension dans sa face plantaire (fig 3).

Le squelette du membre sus-jacent impose une adaptation mécanique

Les variations du morphotype, durant les étapes de croissance, vont retentir sur la forme du pied, par contraintes axiales, tel le genu varum qui sera suivi du genu valgum, avec correction progressive vers l'âge de 12 ans [16, 22].

Le genu valgum dispose la tibiotarsienne en valgus et augmente la divergence talocalcanéenne en entraînant un appui préférentiel sur le bord interne. Il existe aussi des contraintes rotatoires : l'antéversion fémorale exagérée est responsable de la rotation interne de tout le membre inférieur, jusqu'à la tibiotarsienne obligeant ainsi une marche avec faible angle du pas et une compensation de la subtalienne [14, 18, 22]. L'absence de correction de cette antéversion excessive se traduit par une persistance du strabisme rotulien avec, ou non, dérotation de la jambe compensatrice et adaptation obligatoire du pied sous-jacent.

Toutefois, cette relation architecturale a ses limites et il n'existe pas d'étude linéaire rendant compte de la filiation entre les anomalies de rotation et leur retentissement sur la morphologie et la fonction du pied de l'adulte [18, 22, 24].

L'architecture du pied dépend de l'âge

Aucune maman, aucun clinicien ne recherche le dessin de l'arche interne d'un nouveau-né. Or, celui-ci existe déjà à la phase embryonnaire de la croissance, mais il est masqué par les masses graisseuses. Les premiers pas, eux aussi, se font sur toute la plante et les parties molles vont peu à peu se modeler, le bord interne devient concave et l'empreinte plantaire apparaît à l'âge de 7 ans [18]. Tout ceci se réalise dans une chronologie associant la correction de l'antéversion fémorale, l'angle de la pince tibiotarsienne, l'angle fémorotibial, l'angle du pas.

Des variations intrinsèques sont elles aussi constatées : diminution de l'angle formé par le corps et le col du talus, diminution de l'angle de la divergence talocalcanéenne. La mobilité du pied diminue du fait de la perte progressive de l'hyperlaxité ligamentaire de l'enfant. Ceci entraîne la correction progressive du valgus, par tension du ligament en « haie », mais aussi de toutes les capsules articulaires qui subissent ce phénomène et tendent à creuser spontanément le bord interne du pied [18, 22].

Le mécanisme d'effondrement du pied n'est pas univoque

Le dessin des os du pied est une constitution lente de la croissance in utero, avec séparation du bloc calcanéonaviculaire, qui permet l'efficacité de l'adaptation au sol. Le dessin de la subtalienne autorise la convergence et la divergence de l'arrière-pied, ainsi le pied s'ouvre et se ferme tel un éventail en se rigidifiant ou en s'assouplissant pour s'adapter au sol [12, 14, 20, 22, 24].

La tête du talus repose en avant sur une structure complexe, cartilagineuse et fibreuse, véritable cavité formée d'avant en arrière par l'os naviculaire, un plan fibreux profond forme le fond (ligament calcanéonaviculaire), les deux surfaces articulaires calcanéennes antérieures sont disposées en arrière. Cette structure est variable car elle peut s'agrandir ou se rétrécir en fonction de la résistance du plan capsuloligamentaire le plus profond, mais aussi de la morphologie des surfaces articulaires ; cette unité fonctionnelle peut être comparée au cotyle (coxa pedis de Pisani) par sa morphologie, mais aussi par sa pathologie puisqu'il peut exister des dysplasies, des luxations, des troubles de croissance [16] (fig 4).

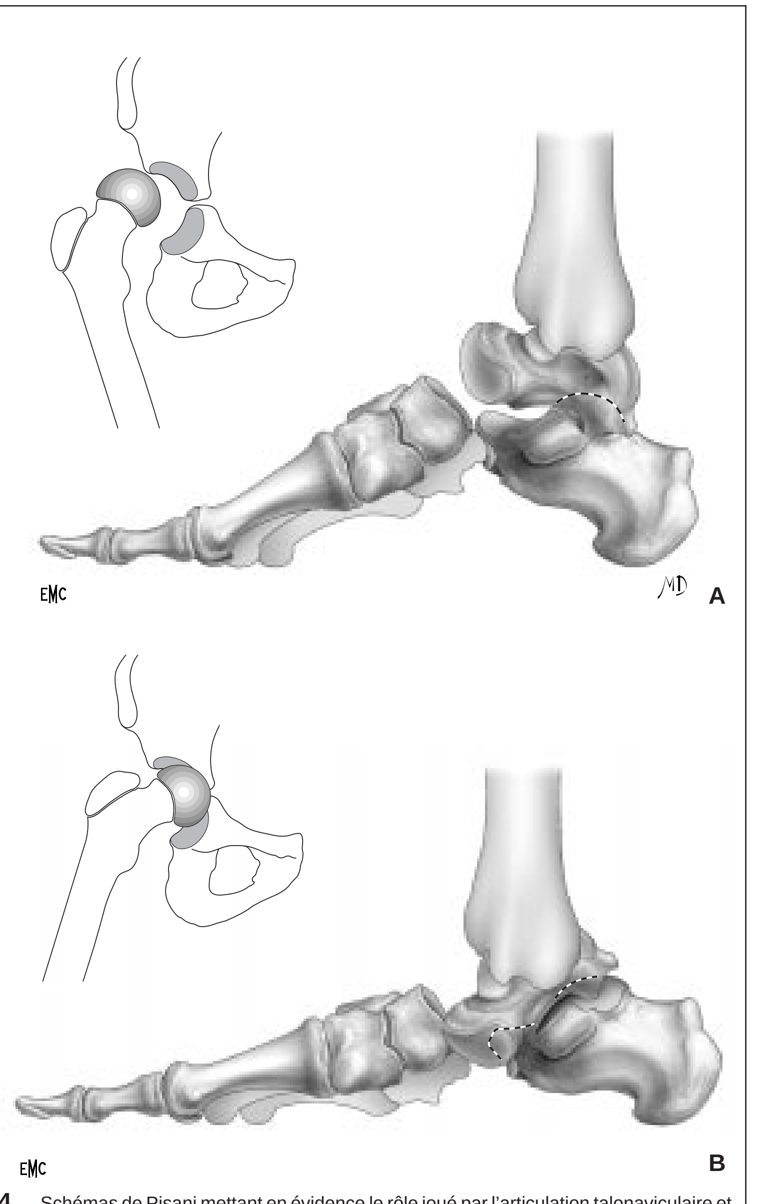

4 Schémas de Pisani mettant en évidence le rôle joué par l'articulation talonaviculaire et calcanéotalienne, créant une véritable cavité dont la congruence avec le talus détermine la morphologie du pied. Cette morphologie est comparable à celle de l'articulation coxofémorale. De véritables dysplasies accompagnent ou sont la cause des pieds plats (coxaprofunda) ou de pied creux (microcotyle).

Quelles sont les étiologies des pieds plats de l'enfant ?

Pied plat valgus statique

Il représente 95 % des étiologies. Le pied plat valgus est le plus souvent secondaire à une hyperlaxité ligamentaire [12, 21, 23, 24], d'autres localisations témoignent de cet état passager : hyperextension du coude, du genou, dorsiflexion du pied de plus de 45°, pouce qui peut toucher l'avant-bras, doigts qui peuvent être en hyperextension parallèles à l'avant-bras. Cette hyperlaxité est physiologique chez l'enfant et libère tout l'appareil ligamentaire et capsulaire, elle se corrige lentement après 5 ans [22]. Le pied plat valgus statique est caractérisé par la grande mobilité articulaire, la réductibilité en équin ou en varus de l'arrière-pied et le creusement en décharge ou en marche digitigrade [6, 12].

Pied creux externe

Il est le piège le plus commun, discrètement affaissé sur le bord interne, avec un valgus prononcé et surtout un médiopied étroit et creux externe. Ce pied se rencontre souvent à l'âge de 12 ans, sous-jacent à un squelette jambier en pleine transformation.

Pied en serpentin

Il peut parfois en imposer pour un pied plat, il faut savoir reconnaître un pied metatarsus varus, avec une adduction prononcée de l'avant-pied et une abduction des orteils réalisant la forme en lettre Z du pied. Le médiopied est toujours étroit, le calcanéum est en valgus, mais l'os naviculaire n'est jamais saillant et l'image podoscopique objective un appui externe de largeur normale.

Déformations dues aux anomalies musculaires

Une grande place était faite, il y a plus de 30 ans, aux étiologies malformatives des pieds plats de l'enfant, tel le troisième muscle fibulaire [6, 12, 14], dont l'insertion proximale au niveau de la base du cinquième métatarsien serait anormalement déployée en éventail.

La malposition de l'insertion du muscle tibial antérieur est plus fréquente, se portant distalement sur le corps du premier métatarsien. L'activité du muscle entraîne une véritable dorsiflexion du premier métatarsien et une cassure métatarsocunéenne. L'étude de l'activité musculaire de ces anomalies d'insertion a permis d'objectiver une contraction de celui-ci avant la phase d'appui [18]. Palacios [15] ne retrouve, en 1985, que deux patients porteurs d'anomalie musculaire, sur une série de 53 pieds plats opérés à l'âge adulte, dont quatorze avaient été étiquetés dans l'enfance « pied plat banal statique ».

Le tendon calcanéen court, individualisé par Harris dans l'étiologie du pied plat, doit être recherché systématiquement, même s'il s'agit d'une forme étiologique relativement rare. Le tendon raccourci induit un abaissement du pôle antérieur du calcanéum et de l'avant-pied qui perd, peu à peu, son mécanisme en inversion. En réalité, la brièveté du tendon calcanéen peut entraîner, soit un valgus, soit un varus de l'arrière-pied. Seul, le valgus éversion s'accompagne d'un pied plat [12, 20, 21].

Une pathologie congénitale ou acquise du système nerveux central ou périphérique peut entraîner un déséquilibre musculaire par des rétractions asymétriques, et pérenniser un pied plat de l'enfance. On saura rechercher une spasticité du tendon calcanéen ou un déficit musculaire distal [6].

Malformations intrinsèques osseuses ou cartilagineuses

Elles représentent les étiologies les plus fréquentes des pieds plats, contracturés, douloureux, de l'adolescent. Il s'agit, le plus souvent, d'une coalition tarsienne, subtalienne, médiotarsienne ou d'une anomalie morphologique du calcanéum [6, 15, 23]. La plupart de ces malformations surviennent sur une morphologie de pied plat. L'enfant se plaint de douleurs de l'articulation subtalienne du médiopied. Les premières manifestations ont lieu à l'âge de 13 ou 14 ans, car les fusions cartilagineuses et fibreuses sont, jusque-là, relativement incomplètes, encore souples elles permettent le mouvement jusqu'à cet âge. La lésion devient symptomatique avec des antécédents d'entorse à répétition, de bandage ou d'essai d'immobilisation plâtrée. Un début aigu et douloureux peut correspondre à une fracture de contrainte qui, en l'absence de consolidation, peut évoluer vers une pseudarthrose avec néoarticulation des bords et du pont fibreux. Beaucoup de ces synostoses restent asymptomatiques, celles qui sont parlantes ont une expression assez univoque, quel que soit le type de fusion : pied plat contracturé de l'adolescent [14].

Ainsi, deux grandes variétés de pieds plats de l'enfant peuvent être décrites :

– les pieds plats « résolutifs » par hyperlaxité intrinsèque ou par adaptation à la morphologie passagère (genu valgum) : pieds plats valgus statiques ;

– les pieds plats « invétérés » :

  – par hyperlaxité extrinsèque, Marfan, collagénose ;

  – par malformation intrinsèque : osseuse (synostose, synchondrose), musculaire (troisième fibulaire) ou par déséquilibre musculaire, affection neuromusculaire, infirmité motrice cérébrale (IMC), spasticité.

Les pieds plats résolutifs représentent 95 % des étiologies [24].

Que deviennent les pieds plats à l'âge adulte ?

L'empreinte de type pied plat ne représente que 23 % des 3 619 adultes examinés par Harris, qui a défini trois sortes de pieds plats, d'évolution différente [6] :

– le pied plat flexible et hypermobile qui représente les deux tiers des morphologies des pieds des enfants et n'entraîne aucune gêne à l'âge adulte [15] ;

– le pied plat par tendon calcanéen court qui, lorsqu'il s'accompagne d'une mobilité normale de la subtalienne, est relativement fréquent, 25 % entraînent une gêne à la marche à l'âge adulte [6] ;

– le pied plat rigide par synostose subtalienne ou médiotarsienne, que l'on retrouve dans à peine 10 % des pieds plats de l'adulte, entraîne de manière constante, une douleur et une gêne.

Valenti [24] a prouvé que le pied plat de l'enfant conduisait exceptionnellement à des problèmes morphologiques ultérieurs. Contrairement aux idées reçues, leur étude montre que le pied, en vieillissant, a plutôt tendance à se creuser qu'à s'effondrer : entre 50 et 60 ans, il y a 5,75 % de pieds plats pour 84,3 % de pieds creux. Cette modification morphologique est observée chez l'enfant qui passe du morphotype potelé, faussement plat, au pied plat valgus réductible par hyperlaxité intrinsèque, ou par contrainte provisoire du squelette sus-jacent. Ces pieds sont d'excellent pronostic et s'opposent aux formes invétérées du grand enfant ou de l'adulte que l'on aimerait pouvoir reconnaître précocement. En réalité, les pieds qui deviendront douloureux ont toujours une réductibilité moindre, ou bien sont des morphotypes familiaux.

Il est facile de les reconnaître chez un adolescent de moins de 14 ans au morphotype particulier : surcharge pondérale, genu valgum, maladresse. Lors de la pratique du sport ou de la course à pied, les phénomènes douloureux surviennent en médiotarsien ou en plantaire [15].

Le valgus a souvent fait place à une position neutre du calcanéum et la cassure est surtout marquée dans le médiopied, entre le talus et l'os naviculaire, avec parfois une douleur à la pression de celui-ci. Ce pied peut rester douloureux à l'âge adulte, lorsque certains métiers imposent la station debout et les piétinements [14]. On peut retrouver ainsi, après 50 ans, un pied plat du troisième degré. À cet âge, le calcanéum n'a plus besoin de s'effacer en valgus pour laisser s'effondrer le bord interne et la médiotarsienne est subluxée autour de l'os naviculaire. Le pourcentage de ces pieds est faible (5 %) et les phénomènes douloureux répondent remarquablement bien au traitement orthopédique.

Les études de Heurly sur les douleurs des pieds des jeunes soldats ont montré une forte proportion de pieds creux douloureux pour un faible pourcentage de pieds plats, dans un rapport de un à neuf [3]. Pour répondre à l'interrogation des parents sur l'avenir, le meilleur test est la réductibilité dynamique du pied. L'appréciation du squelette sus-jacent et ses contraintes, passagères ou définitives, permet de comprendre les possibilités de correction spontanée ou non de la déformation du pied. Enfin, dans le doute, l'examen des pieds des parents ne laisse souvent que peu d'illusions sur l'avenir morphologique, mais rassure quant à l'avenir fonctionnel [21, 23].

Examen clinique du pied plat de l'enfant

Reconnaître un pied plat est facile, encore faut-il retracer toute l'histoire de la croissance de l'enfant, les problèmes posés par ce pied dès la naissance et lors des premiers pas. On ne manquera pas de retenir une prématurité, une kinésithérapie particulière pour une déformation bénigne (talus valgus, metatarsus varus), un défaut de l'angle du pas et une anomalie de rotation du squelette jambier à l'âge de la marche [18]. La doléance habituelle concerne la chaussure qui est déformée, avec un appui préférentiel sur le bord interne et un talon qui chasse en dehors, déformant la coque postérieure. À l'examen clinique, l'os naviculaire fait saillie sur le bord interne, le valgus est souvent prononcé, la démarche, la course sont maladroites. Mais l'enfant de moins de 10 ans n'a généralement aucune doléance [21]. Il ne faut pas manquer de faire préciser la forme des pieds des parents car l'un d'eux a pu porter, pendant de longues années, des semelles correctrices pour un résultat fort décevant.

Examen statique

Lorsque le pied plat est invétéré, le diagnostic ne fait aucun doute avec la saillie de l'os naviculaire sur le bord interne, l'effondrement de l'arche et l'abductus de l'avant-pied. La déformation sera moins évidente chez un enfant de 18 mois au pied potelé camouflant le squelette. L'examen statique doit prendre en compte les déformations imposées au pied par le squelette sus-jacent. Un excès d'antéversion fémorale sera suspecté lorsque les bords des pieds étant joints, les rotules ne sont plus dans un plan frontal et donnent l'aspect classique du strabisme convergent. La déformation tibiale en varus et rotation interne est visible lorsque la malléole externe se projette dans le même plan que la malléole interne. Le valgus des membres inférieurs peut être chiffré par l'écart intermalléolaire lorsque les deux genoux sont en contact modéré. Tout l'art de l'orthopédiste pédiatre est de reconnaître le caractère définitif ou passager de ces « anomalies » du morphotype : une antéversion excessive chez un enfant de 5 ans peut s'amender spontanément. De même, un genu valgum d'une fillette de 7 ans a de grandes chances de disparaître à l'âge de 14 ans. Dans ces cas, les contraintes imposées au cartilage épiphysaire ou aux os de l'arrière-pied ne seront que passagères [18, 23].

Étude dynamique

Seuls les tests de réductibilité peuvent rendre compte du caractère, fixé ou non, de la déformation. Le plus simple est de tester la mobilité subtalienne et médiotarsienne, et d'examiner l'enfant assis en bout de table, les pieds pendants, afin d'assister à la reprise spontanée de la cambrure de l'arche interne. En position d'appui, le redressement passif du gros orteil exagère l'arche interne. Cela signe la réductibilité du pied plat valgus statique habituel de l'enfant [24]. Pour innocenter le pied, lorsqu'une rotation sus-jacente peut être en cause, il suffit d'entraîner le mouvement de cardan de la subtalienne et de la médiotarsienne : on empaume la jambe de l'enfant et on imprime un mouvement de rotation externe à celle-ci, la plante du pied se visse alors sur

le sol en appuyant préférentiellement sur le bord externe, objectivant la réductibilité du pied plat [14]. Le test le plus simple est celui de l'étude visuelle de la marche. En observant l'angle du pas, le déroulement du pas et la marche sur ses orteils, on peut juger des possibilités de creusement de l'arche interne [22]. Si les parents ont amené des chaussures qui ont été portées depuis plusieurs semaines, l'usure de la semelle sur le bord interne, et surtout la déformation de la coque postérieure, peuvent objectiver la permanence du valgus [21]. Il ne faut pas omettre d'apprécier les mouvements de chaque groupe musculaire, en particulier les éverseurs, de mesurer l'amplitude des mouvements de la tibiotarsienne afin d'éliminer une éventuelle synostose, synchondrose, et surtout de tester l'absence de brièveté du triceps en empaumant le calcanéum en varus et en donnant de la flexion dorsale à tout le pied.

Cet examen ne serait être complet s'il n'était accompagné d'un examen neurologique, d'une recherche d'une anomalie de la force musculaire, de la laxité ligamentaire, de la morphologie d'ensemble.

Examens complémentaires

Les examens complémentaires sont peu utiles [21]. La prise des empreintes plantaires a été longtemps systématique. Elle permet de chiffrer l'importance du plat, mais il ne s'agit en réalité que d'un examen statique ne tenant pas compte du comportement du pied lors de la marche, c'est-à-dire de sa réelle fonction. Laissons à l'appareilleur le soin de tels relevés pour objectiver « les résultats » de son traitement et contentons-nous, dans la pratique courante, d'un podoscope à miroir avec lequel peuvent s'examiner le membre inférieur, le pied et son empreinte dans le même coup d'œil [14]. Ne regardons jamais le pied comme une articulation isolée et immobile. Les cotations, premier, deuxième et troisième degrés, en fonction de la largeur de la zone d'appui du bord externe, ont peu d'intérêt chez l'enfant [22]. La podométrie électronique propose de quantifier les pressions statique et dynamique. Mais une simple empreinte statique, même électronisée, n'apporte guère plus de renseignements qu'un bon podogramme et l'obtention d'une marche franche et sincère chez un enfant de moins de 8 ans est souvent difficile. Ces techniques, très sophistiquées, ne seront utilisées que pour des études très spécifiques afin de mettre en évidence un déficit musculaire particulier lors d'une marche pathologique. Il n'est pas utile non plus de demander des radiographies pour mesurer systématiquement la divergence talocalcanéenne. Seuls les pieds les plus préoccupants, pour lesquels la surveillance risque de conduire à une décision thérapeutique d'orthèse lourde ou de chirurgie, méritent des clichés pris suivant les incidences strictes : en charge, de face et de profil, sur lesquelles sont appréciées la divergence de l'arrière-pied et la cassure de l'axe du premier rayon qui se prolonge normalement avec celui du talus. Chez les enfants de moins de 5 ans, ces mesures sont rendues difficiles par l'imprécision de repérage de l'axe des os de l'arrière-pied [12]. On saura alors reconnaître des signes défavorables : une hypertrophie de la tête du talus, une divergence talocalcanéenne de plus de 30°, un calcanéum horizontal [12]. Lorsque l'enfant a plus de 12 ans, et chez l'adolescent, ces mesures retrouvent une grande précision et permettent de situer la cassure du médiopied en talonaviculaire, naviculocunéen ou cunéométatarsien.

Traitement des pieds plats de l'enfant

Principes

Pour restaurer l'arche interne du pied, si celui-ci est souple, il suffit d'imprimer un mouvement de varus et d'enroulement interne. Le jeu de la médiotarsienne et de la sous-astragalienne va entraîner une diminution de la divergence talocalcanéenne. Ces manœuvres sont d'autant plus efficaces que le pied est victime d'une laxité. Elles peuvent être reproduites en actif par la contraction du tibial postérieur ou du triceps. Le but du traitement est d'éviter la pérennisation d'une déformation qui suivrait les lois de Delpech et contribuerait à une morphologie définitive en pied plat [2].

Mais n'oublions pas que 95 % des pieds plats de l'enfant se corrigent spontanément.

Méthodes

Kinésithérapie

Les exercices de redressement actifs et passifs du pied ont occupé une grande part des physiothérapeutes du début de ce siècle. La tonification du tibial postérieur et du fléchisseur de l'hallux, la décontraction du court fibulaire ainsi que du tendon calcanéen, le renforcement du long fibulaire et la lutte contre l'hypotonie plantaire réalisent un faisceau d'ambitions pratiquement impossibles à atteindre pour un enfant [24]. Toutes les manœuvres de kinésithérapie sont difficiles à diriger chez l'enfant et la pratique du sport semble tout aussi efficace. La kinésithérapie peut soulager des contractions musculaires secondaires à des pieds valgus effondrés chez un adulte jeune ou un adolescent mais, de manière isolée, elle n'a jamais fait la preuve de son efficacité chez un enfant de moins de 10 ans [2].

Semelles et orthèses

Semelles et chaussures pour le pied plat font toujours l'objet de la même polémique. Certains les prescrivent systématiquement, même chez le tout petit enfant, afin d'éviter le pied plat « secondaire » [25]. D'autres refusent systématiquement cette indication dans le pied plat valgus statique de l'enfant, arguant de sa bonne tolérance et du caractère exceptionnel des indications chirurgicales en fin de croissance, et aussi pour ne pas infliger à l'enfant des chaussures spéciales et des semelles à renouveler tous les 6 mois [2].

La chaussure n'a plus l'intérêt qu'elle avait du temps de Lelièvre [12] qui préconisait un chaussant entièrement en cuir avec solide contrefort. Les matériaux ont maintenant évolué et il est inutile aujourd'hui de prescrire des tiges montantes rigides, même dès le premier âge. Il faut seulement éviter bottes et mocassins.

Les semelles d'incitation permettraient au pied de s'autocorriger spontanément par la stimulation lors du déroulement du pas, réalisant une véritable rééducation proprioceptive qui tendra à s'automatiser [14]. Mais ce sont le plus souvent des semelles de stabilisation qui sont prescrites, telle la coque talonnière fabriquée à partir d'un positif, qui remonte au-dessus de l'os naviculaire et corrige l'affaissement de l'arche interne en soulevant le premier métatarsien et s'arrêtant sous la plante du pied, avant les articulations métatarsophalangiennes. L'orthèse de stabilisation la plus simple est une semelle avec un coin varisant l'arrière-pied et une cale cunéiforme à base médiane soulevant l'arche interne. Ainsi est réalisé un véritable coin supinateur postérieur et interne. L'appui antéroexterne qui entraîne une pronation n'est pas utilisé chez l'enfant [21].

Des mensurations radiologiques de pieds chaussés avec et sans orthèse ont été pratiquées [14] : les orthèses les plus efficaces corrigent le valgus mais n'entraînent que très peu d'amélioration sur la divergence talocalcanéenne de profil et surtout sur la cassure médiotarsienne.

En 1989, Wenger [25] a publié les résultats d'un rapport concernant l'efficacité des orthèses dans le traitement des pieds plats. Quatre groupes d'enfants ont été contrôlés pendant une période de 3 ans, les uns portant des chaussures ordinaires, d'autres des chaussures correctives, un troisième groupe des coques talonnières et un quatrième groupe une coque thermomoulée type UCBL. Le résultat final a démontré que l'arche interne du pied augmente dans tous les groupes et que les enfants qui avaient des chaussures spéciales ou des semelles n'avaient pas une meilleure correction que le groupe témoin.

Traitement chirurgical

Les méthodes chirurgicales sont très nombreuses et contrastent avec le peu d'indication concernant le pied plat de l'enfant.

Opération visant à la restauration anatomique par voie extra-articulaire. L'arthrodèse extra-articulaire a été décrite par Grice, en 1959 [14], sur des pieds plats paralytiques. L'idée est de placer un greffon par voie externe dans le sinus du tarse, ouvrant celui-ci en corrigeant le valgus. De nombreuses modifications ont été apportées à cette intervention, Voutey propose une tranchée dans la face supérieure du calcanéum [21], de Doncker prélève un greffon aux dépens de la diaphyse fibulaire et, pour éviter son déplacement, pratique un vissage talocalcanéen, Vidalot propose l'interposition d'un cylindre de Silastic® afin d'éviter l'enraidissement par l'effet d'arthrodèse tout en obtenant un relèvement du talus [14]. Depuis, de nombreux types d'implant ont été proposés, variant en fonction du matériau utilisé et de la forme de l'implant. Le but est toujours d'interposer en extra-articulaire, dans le sinus du tarse, par voie externe, un implant conique qui relèvera le talus. Ainsi l'acier, le Silastic®, le Téflon® ont conduit à l'élaboration d'un implant-cylindre à expansion en polyéthylène proposé par Giannini [14, 22, 24].

L'opération du cavalier a été imaginée et décrite pour la première fois par R Judet, J Judet et Rigault [10], dans le but de corriger le vice de position des éléments squelettiques de l'arrière-pied. Cette intervention a été appliquée au pied plat valgus de l'enfant pour corriger et maintenir la divergence talocalcanéenne. Par une voie antérieure, le col du talus est dégagé et, une fois la libération et la correction obtenues entre le talus et le calcanéum, par manœuvres de varus, une vis est placée d'avant en arrière et de haut en bas, dans le sinus du tarse, fixant la divergence talocalcanéenne dans sa réduction. Cette vis est provisoire et doit être enlevée entre le troisième et le sixième mois.

Opération sur les parties molles. Le raccourcissement de l'aponévrose plantaire, l'allongement du tendon calcanéen, la correction des cordes tendineuses externes ou des anomalies d'insertion du tibial antérieur, sont des opérations adjuvantes qui ont peu d'effet sur la morphologie mais peuvent améliorer la fonction.

L'imagination a été grande : ostéotomie d'allongement externe, de raccourcissement interne, ostéotomie du calcanéum, du premier cunéiforme. Giannestras a décrit une intervention visant à restaurer l'arche interne du pied par une réduction de la luxation naviculocunéenne et une translocation du tibial antérieur. L'arthrodèse du bord interne est limitée à un ou deux espaces articulaires et le maintien de la correction [14].

Indications

Des indications thérapeutiques sont exceptionnelles pour le pied plat de l'enfant. Mais cela ne doit pas cacher la difficulté qu'il y a à reconnaître, dans un pied plat valgus statique, un risque de déformation définitive ou, pire encore, de méconnaître, lors d'un examen un peu sommaire, une anomalie tendineuse ou osseuse qui fera parler d'elle quelques années plus tard.

Orthèses et chaussures

Elles ne doivent pas être condamnées. Depuis Wenger, la controverse à leur sujet est maintenant terminée et leur prescription doit être faite en toute connaissance de cause : apporter à l'enfant un confort de marche et un confort de chaussage. Wenger insiste beaucoup sur l'importance de l'examen du pied plat banal et des explications que l'on donne à la famille. Aucune phrase péremptoire et définitive ne doit être prononcée, le pied plat ne doit pas être nié et la préoccupation familiale doit être prise en compte.

Indications chirurgicales

Elles sont exceptionnelles. À la question posée : « Quel pied peut-on corriger ? », il est classique de répondre, « ceux qui ne se corrigeront pas ». C'est là le vrai problème puisqu'il ne concerne en réalité que 4 ou 5 % des pieds plats de l'enfant. En englobant les anomalies osseuses et tendineuses que l'on reconnaîtra par l'examen clinique, la plupart de ces pieds se présentent souvent comme de grands pieds plats, d'apparition précoce chez l'enfant avec un important effondrement interne, une absence de réduction à l'examen dynamique et aucune amélioration lors des phases de correction axiale et rotatoire des membres inférieurs. Les radiographies peuvent parfois aider, en objectivant l'importance de la divergence talocalcanéenne, l'incongruence de la tête du talus, l'horizontalisation du calcanéum, l'hypotrophie de l'os naviculaire.

- Avant l'âge de 7 ans

L'indication chirurgicale sur de tels pieds est exceptionnelle. On s'accommode de la déformation : coque postérieure, semelle varisante aident à supporter la déformation et à limiter l'usure des chaussures. C'est la persistance de la déformation qui peut faire poser l'indication chirurgicale avant l'âge où se produit la poussée de croissance maximale de l'enfant et les grandes variations d'orientation jambière [12]. Sur un tel squelette, on peut seulement proposer une amélioration de la divergence talocalcanéenne par le procédé le plus simple, Judet, Rigault ou implant subtalien de Giannini, en ayant pris soin de prévenir la famille de la nécessité d'une immobilisation, du risque d'une hypercorrection, d'une récidive, d'un discret enraidissement résiduel et de l'obligation d'enlever le matériel après le sixième mois [14].

- Après 13 ans

Lorsque la croissance du pied commence à se terminer, le squelette du pied apparaît sous sa morphologie définitive, les anomalies morphologiques se démasquent (bec calcanéen, synostose, synchondrose) par une symptomatologie douloureuse. Et, parfois, un pied plat bien toléré jusqu'alors devient une gêne à la marche ou une maladresse lors de la pratique du sport, qui seront traitées spécifiquement. S'il s'agit d'un pied plat valgus statique sans anomalie tendineuse ou osseuse et entraînant des phénomènes douloureux internes et inférieurs, le traitement orthopédique doit être proposé de première intention et ce n'est que devant son inefficacité que l'on peut proposer une ostéotomie de soustraction du premier cunéiforme et une arthrodèse limitée à une ou deux articulations du médiopied, avec translocations tendineuses du tibial antérieur et du tibial postérieur. Cette intervention simple a fait preuve de son efficacité et peut être proposée sur un squelette mature. On ne saurait regretter, à ce stade, l'abstention chez le jeune enfant, quelques années auparavant.

Pied plat valgus de l'adulte

Le pied plat valgus se définit comme l'association pathologique d'un valgus de l'arrière-pied et d'une supination de l'avant-pied. Le valgus de l'arrière-pied se recherche sur le patient debout sur le podoscope ; la supination comme précédemment définie. L'examen au podoscope permet l'évaluation du degré du pied plat (1^{er}, 2^{e}, 3^{e} degré) sur l'aspect de la bande d'appui externe et surtout la recherche de zones d'appui pathologiques (partie moyenne de l'arche interne, barre d'appui métatarsienne antérieure). L'analyse de l'orientation de l'avant-pied sur l'arrière-pied dans le plan horizontal et l'étude du clavier métatarsien et des orteils complètent cet examen. En position couchée, il faut étudier la souplesse articulaire, rechercher d'éventuelles rétractions tendineuses ou tendinopathies, effectuer un testing musculaire et analyser l'état de la plante.

Étude radiographique

Elle est essentielle ; il faut impérativement disposer de clichés en charge (fig 5) :

– les deux chevilles de face avec cerclage (Meary), avec deux objectifs : évaluation du valgus de l'arrière-pied, étude de l'état de la tibiotalienne (congruence articulaire, signes de surcharge sous-chondrale) (fig 5A) ;

– les deux pieds de profil, avec analyse précise de l'arche interne, en portant toute son attention sur la position du calcanéum et du talus (à la recherche d'un équin de l'arrière-pied) et sur l'alignement des différentes pièces osseuses : les grands axes verticaux des différentes articulations (médiotarsienne interne, naviculocunéenne interne, cunéométatarsienne interne) devant être perpendiculaires à la ligne continue qui unit l'axe longitudinal du col et de la tête talienne à l'axe du premier métatarsien. On identifiera et mesurera avec précision la ou les cassures (à sinus dorsal) qui affectent cette ligne chez le patient porteur d'un pied plat valgus (fig 5B) ;

– les deux pieds de face dorsoplantaire. Cette incidence étudie tout particulièrement la position de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied (abductus de l'avant-pied) ainsi que la longueur respective des segments postérieurs de l'arche interne et de l'arche externe (l'allongement de la première étant un facteur d'abductus de l'avant-pied). On mesurera également la divergence talocalcanéenne ; on identifiera d'éventuels ossicules accessoires et on évaluera l'alignement des têtes métatarsiennes.

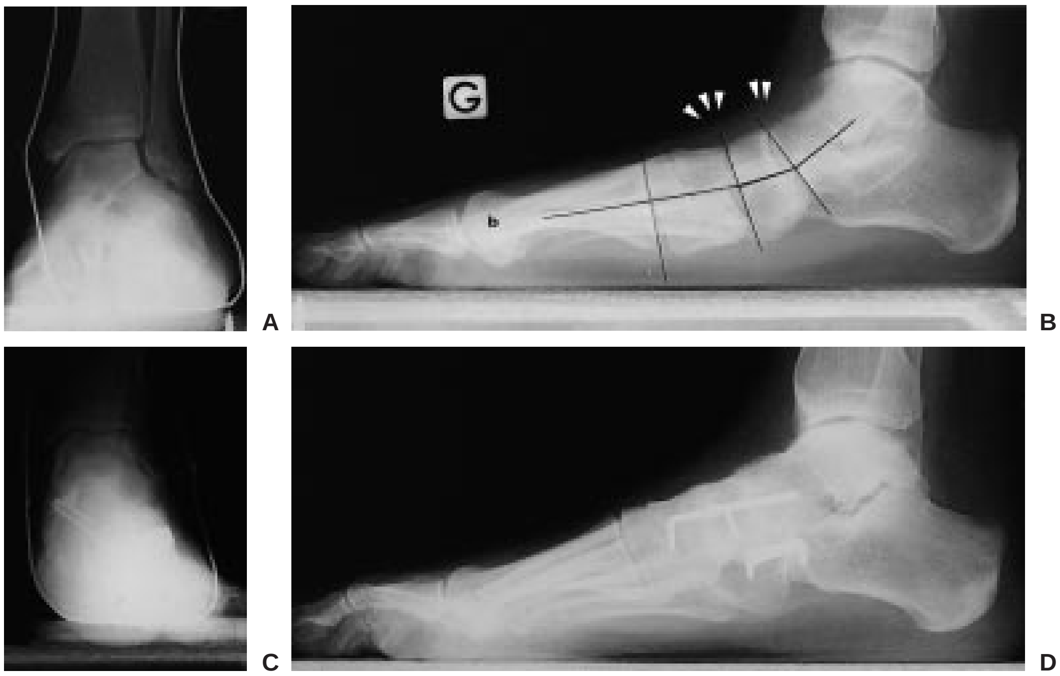

5 A. Cheville de face en charge avec cerclage (Meary). Noter le valgus talonnier.
B. Pied de profil en charge, noter la cassure de la ligne talométatarsienne dans les interlignes cunéo-naviculaire et talonaviculaire ainsi que l'aspect élargi de la face plantaire de l'os naviculaire.
C, D. Résultat postopératoire (recul 2 ans). Noter la réorientation du talon (C) et la restauration des arches antéropostérieures (D).

Tableaux cliniques

Il est extrêmement difficile d'établir un lien évolutif logique entre le pied plat de l'enfant et les formes de l'adulte, ce qui rend malaisée l'élaboration d'éléments prévisionnels de tolérance ou de décompensation à long terme. C'est la raison pour laquelle nous nous limiterons à la description des différents motifs de consultation. Ceux-ci sont en grande partie liés à l'âge. Nous en décrirons successivement quatre.

Pied plat contracturé de l'adolescent

C'est à Jones que revient, en 1905, la description du lien pathologique entre pied plat valgus et contracture des muscles fibulaires. De nombreuses hypothèses étiopathogéniques ont été avancées ; on peut penser qu'une souffrance de la subtalienne peut entraîner, dans un effort de stabilisation, la contraction des muscles périarticulaires ; cette dernière pouvant générer une contracture réflexe et un cercle vicieux pathologique.

Tableau clinique

Il est caractéristique. Il s'agit typiquement d'un grand adolescent qui, à la suite d'une surcharge physique (stage d'apprentissage, effort sportif, marche prolongée), est affecté brutalement d'un syndrome hyperalgique du cou-de-pied dont l'intensité peut être incompatible avec la marche. L'examen est très difficile ; il existe certes un pied plat valgus marqué, mais toute tentative de mobilisation de la subtalienne et du couple de torsion est impossible, eu égard au caractère hyperalgique de l'arrière-pied qui est bloqué en valgus. Les tendons du tibial antérieur et de l'extenseur commun des orteils saillent sous la peau et sont très douloureux à la palpation. Un signe clinique doit d'emblée orienter : l'avant-pied est *non pas en supination* mais est *bloqué en pronation*, ce qui traduit la contracture du muscle long fibulaire (toute tentative de réduction aggravant la contracture et les phénomènes douloureux). Dès lors, le diagnostic est fait ; il faut rechercher une synostose incomplète de l'arrière-pied sur les signes radiographiques suivants :

– ostéophytose dorsale de la tête talienne ou dorsale bifocale de la médiotarsienne interne ;

– hypertrophie et sclérose de l'apophyse antérieure du calcanéum (*beaking* calcanéen) ;

– perte de la définition du pôle inférieur de la tête talienne.

Ces petits signes appellent confirmation non pas sur le classique cliché de trois quarts déroulé et l'incidence rétrotibiale, mais par un scanner à la recherche d'une synostose incomplète calcanéonaviculaire ou talocalcanéenne. Il est indispensable de demander au radiologue d'explorer par des coupes fines la jonction calcanéonaviculaire, la région rétrosustentaculaire et le secteur talocalcanéen postérieur (périturberculaire postérieur) à la recherche d'une coalition interosseuse pathologique sous la forme d'une synchondrose (interposition de tissus fibrocartilagineux) ou d'une syndesmose (contact osseux direct).

Traitement

L'intensité du syndrome douloureux impose le plus souvent un traitement d'urgence. Il est toujours de règle, dans un premier temps, d'effectuer un examen sous anesthésie générale (qui vérifiera la liberté retrouvée de la subtalienne et recherchera des craquements très évocateurs de synostose incomplète) suivi d'une botte en résine en équin et léger varus. Celle-ci soulage immédiatement le patient et permet une reprise de ses activités. La récidive, en cas de synostose, est la règle à l'ablation de la contention ; mais cette attitude permet d'adapter la tactique chirurgicale ultérieure :

– soit résection simple d'une synostose calcanéonaviculaire (intervention légère réalisée par voie externe) chez les plus jeunes [4, 17] ;

– soit double arthrodèse (subtalienne, médiotarsienne interne et médiotarsienne externe) en cas de synostose talocalcanéenne (dont la résection simple se solde constamment, chez l'adulte, par une récidive) ou en cas de déformations majeures. Les résultats sont alors excellents et durables avec récupération de l'indolence, et le plus souvent, possibilité de reprise de la course [17].

Douleurs du bord interne du pied

Ce motif de consultation n'est pas exceptionnel. Il s'observe chez l'adulte jeune, typiquement entre 20 et 35 ans. Il regroupe plusieurs entités pathologiques, isolées ou associées à divers degrés. Le dénominateur commun est un pied hyperlaxe avec tendon calcanéen court [7]. Il peut s'agir d'un conflit sur le bord interne de l'os naviculaire, d'une distension capsuloligamentaire interne et d'une tendinopathie du tibial postérieur ou d'une souffrance articulaire localisée.

Conflits sur le bord interne de l'os naviculaire

C'est habituellement le tableau de l'os tibial externe (os naviculaire bipartite ou os naviculaire accessoire) à l'origine d'une zone d'appui anormale avec le bord interne de la chaussure. Les conséquences en sont majorées par l'hypertrophie et l'incurvation habituelle du pôle interne de l'os naviculaire et le valgus équin de l'arrière-pied (aggravation du conflit et majoration des contraintes mécaniques sur le fibrocartilage jonctionnel).

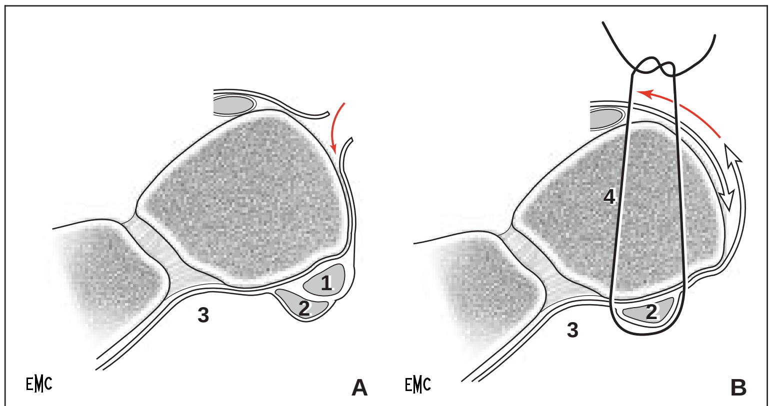

6 Intervention de Kidner. L'anatomie des insertions terminales du tibial postérieur autorise l'excision de l'ossicule sans interruption de la continuité tendineuse. Coupe frontale passant par l'os naviculaire. 1. Os tibial externe ; 2. tendon du tibial postérieur ; 3. digitations terminales du tibial postérieur ; 4. os naviculaire.

Phénomènes de distension capsuloligamentaire

Ils intéressent en premier chef le ligament calcanéonaviculaire (*spring ligament*), qui est surchargé par l'équin talien, et le ligament talonaviculaire, distendu par l'abductus secondaire de l'avant-pied. Le tableau clinique comporte très fréquemment une tendinopathie du tibial postérieur qui est responsable de douleurs mécaniques pré- et sous-malléolaires internes, à irradiation ascendante vers le bord interne de la jambe. Cette dernière peut s'accompagner d'une synovite plus ou moins marquée (quelquefois par le biais d'une communication directe entre la gaine synoviale et le foyer de pseudarthrose). Le diagnostic est clinique (douleurs à la palpation et à l'inversion active contrariée) ; il est confirmé par l'imagerie (ténotomodensitométrie ou imagerie par résonance magnétique). Cette tendinopathie peut aboutir à une rupture pathologique du tibial postérieur, nous y reviendrons.

Souffrance articulaire

Il peut s'agir enfin d'une souffrance articulaire dépistée par la radiographie en charge, sous la forme d'une sclérose sous-chondrale localisée et d'une perte de l'alignement des articulations moyennes de l'arche interne réalisant une cassure à sinus dorsal. Il est capital de localiser avec précision le siège de cette cassure : médiotarsien interne, naviculocunéen ou mixte périnaviculaire. De même, il faut identifier un trouble de croissance osseuse, notamment sur l'os naviculaire qui prend alors une morphologie trapézoïdale à base plantaire. Enfin, il faut évaluer, sur l'incidence dorsoplantaire, l'abductus de l'avant-pied sur l'arrière-pied et dépister l'allongement relatif du talus par rapport au cuboïde.

Traitement

Le traitement orthopédique doit toujours être prescrit de première intention sous la forme de règles de chaussage (chaussures enveloppantes, comportant un talon bien marqué, une semelle extérieure suffisamment rigide, un bord interne résistant et une semelle intérieure avec un recueil de voûte bien dessiné). Ces petits moyens sont habituellement efficaces et suffisants. En cas de persistance de la gêne, on discutera le traitement chirurgical en n'omettant pas de préciser au patient le caractère souvent prolongé des suites. Les différents temps chirurgicaux pourront, selon le cas, être réalisés isolément ou en combinaison.

- En matière d'os tibial externe

Il ne faut pas, à notre avis, chercher à obtenir la consolidation de la pseudarthrose naviculaire (comme l'a proposé Meary), car cette technique laisse persister le conflit alors que le matériel d'ostéosynthèse implanté peut être la cause de tendinopathie résiduelle. Les digitations terminales du tibial postérieur, qui s'insèrent non seulement sur l'os naviculaire mais aussi, par l'intermédiaire d'une épaisse lame fibreuse, sur la face plantaire du premier cunéiforme et la base des métatarsiens internes, autorisent l'excision de l'ossicule sans interruption de la continuité tendineuse (Kidner) [11]. Il faut donc aborder le plan osseux par voie sous-périostée dorsomédiale, réséquer l'ossicule dans sa gaine fibreuse, mettre au plan des os voisins le bord interne hypertrophié de l'os naviculaire et transposer à la face plantaire de l'os naviculaire, grâce à des points transosseux, le tendon du tibial postérieur en terminant l'intervention par une suture en paletot des ligaments calcanéonaviculaire et talocalcanéens (fig 6).

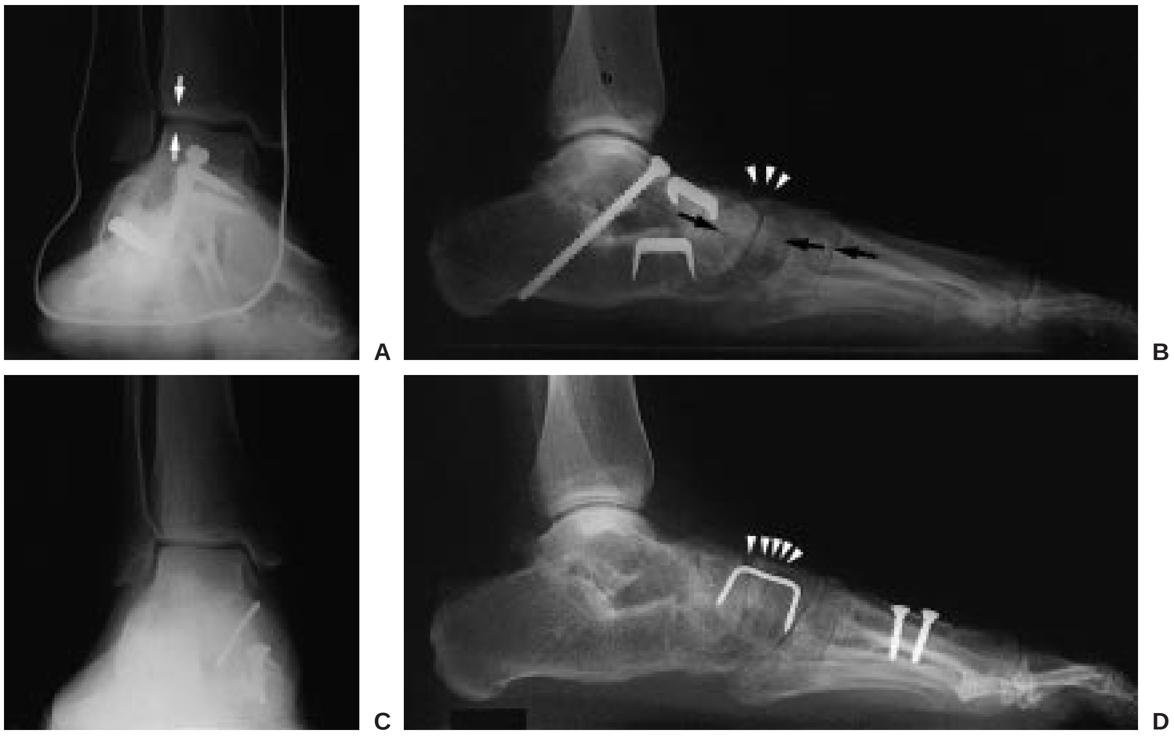

7 Décompensation dans la tibiotalienne d'une double arthrodèse pour pied plat valgus. Noter la cassure cunéonaviculaire sur l'incidence de profil en charge (B) et la restauration de la congruence antérocalcanéenne de la cheville après arthrodèse cunéonaviculaire (C, D) et l'ostéotomie métatarsienne de correction d'un hallux valgus associé.

• En matière de dysmorphie des arches longitudinales

Un temps osseux est le plus souvent nécessaire :

– en cas de cassure sagittale sans souffrance articulaire, lorsqu'il existe une dysmorphie naviculaire, il est possible d'effectuer une ostéotomie cunéiforme, à base plantaire de l'os naviculaire, en association à une stabilisation ligamentaire [1] ;

– en cas de cassure sagittale avec souffrance articulaire, on effectuera une arthrodèse limitée et centrée sur la zone d'instabilité, avec greffe osseuse dorsale, isolément sur la cunéonaviculaire interne et moyenne, ou la médiotarsienne interne, ou sur les deux interlignes (avec de préférence, dans ce cas, deux greffons séparés et non une greffe unique en pont) (fig 5) [17] ;

– en cas d'abductus prédominant, il est logique de rééquilibrer la longueur respective des arches antéropostérieures par ostéotomie d'allongement du cuboïde, ou arthrodèse calcanéocuboïdienne avec interposition d'un greffon, en association ou non à une ostéotomie de fermeture de l'os naviculaire [19].

Il est important d'insister sur les points suivants :

– en cas de rupture du tendon du tibial postérieur, on effectuera un temps de réanimation en utilisant le tendon du fléchisseur commun des orteils (intervention de Johnson) [9] auquel il est préférable d'associer une stabilisation des arches ;

– la nécessité d'allongement du tendon calcanéen se jugera en peropératoire après reconstitution des arches antéropostérieures. Ce geste ne sera réalisé qu'en cas d'équin résiduel vrai. Il faut se souvenir en effet qu'un allongement de 1 cm entraîne un affaiblissement de 50 % de la force musculaire du triceps sural. On s'adressera de préférence à un procédé type Green ou incisions scalariformes plutôt qu'à un allongement par dédoublement en raison du risque d'affaiblissement musculaire ;

– dans tous les cas, on vérifiera en préopératoire l'intégrité de la tibiotalienne et, en peropératoire, la bonne position de l'arrière-pied (arrière-pied cerclé type Meary), la restauration des arches de profil strict et en incidence dorsoplantaire, ainsi que l'équilibre clinique de la pronosupination (l'arrière-pied étant bloqué passivement).

Formes révélées par un hallux valgus

L'association serait, sur le plan théorique au moins, fréquente, si l'on se souvient que l'hallux valgus est habituellement secondaire à une supination de l'avant-pied (pes supinatus) dans un contexte d'hypermobilité sagittale du premier rayon qui peut toucher la cunéométatarsienne et la cunéonaviculaire interne. Cette notion justifie la réalisation de radiographies des pieds en charge avant traitement chirurgical de l'hallux valgus, à la recherche d'une cassure plus ou moins marquée de l'arche interne. Le plus souvent, les interventions restaurant la stabilité du premier métatarsien (telle l'intervention de Mac Bride dont on peut renforcer l'efficacité par un point de syndesmopexie, entre la première et la deuxième tête métatarsienne) ont une efficacité suffisante pour stabiliser l'arche interne et éviter une récidive. Lorsque la cassure cunéonaviculaire apparaît importante, il est préférable d'y associer un geste de stabilisation de l'arche interne par une arthrodèse limitée. En cas de pied plat invétéré, il faut bien entendu traiter séparément les deux déformations, en commençant par la correction première du trouble morphostatique de l'arrière-pied et des arches antéropostérieures.

Décompensations tardives

Elles réalisent le tableau le plus intéressant car elles cumulent le maximum de difficultés. Il s'agit typiquement d'une femme de la soixantaine, se sachant porteuse d'un pied plat valgus jusqu'ici parfaitement toléré et qui, brutalement, à la suite fréquemment d'un traumatisme (pris à tort pour une entorse) voit apparaître un syndrome douloureux mécanique pré- et sous-malléolaire interne, des difficultés de marche et surtout une majoration de la déformation avec véritable dévers en dehors du pied sous le cou-de-pied. Ce tableau ne traduit pas une décompensation dégénérative du couple de torsion mais correspond à deux entités qui représentent peut-être deux stades évolutifs : la rupture du tendon du tibial postérieur, la décompensation dans la tibiotalienne.

Rupture du tibial postérieur

Le diagnostic en est clinique. Il repose sur la perte des possibilités d'inversion active du pied, et surtout au *testing* musculaire, par la non-perception à la palpation de la corde du tendon du tibial postérieur entre le pôle interne de l'os naviculaire et la malléole interne. Deux manœuvres dynamiques permettent de confirmer le diagnostic :

– la perte du varus talonnier physiologique lors de l'appui monopode sur la pointe, ce dernier s'effectuant en fort valgus de l'arrière-pied du côté pathologique ; le patient étant au mieux examiné de dos (*too many toes* de Johnson) [9] ;

– test de relèvement de la première tête métatarsienne (Hintermann) ; sur un patient en station debout en appui bipodal, la rotation interne passive du squelette jambier entraîne, du côté pathologique, le relèvement de la première tête métatarsienne [8].

Les déformations radiologiques sont alors majeures : le valgus de l'arrière-pied est de l'ordre de 15 à 20°, le talus est presque vertical, le calcanéum horizontal ; la cassure des arches antéropostérieures est évidente. Il faut en préciser la localisation. De même, il faut analyser l'état de la tibiotalienne, sur des clichés en charge. Le problème thérapeutique est ici majeur car les possibilités du traitement conservateur sont limitées. En effet, l'importance de la désaxation explique l'inefficacité des semelles orthopédiques dont le recueil de voûte est repoussé en dedans du pied avec le bord interne de la chaussure. Il ne reste que la possibilité d'une chaussure orthopédique à tige montante et à bord interne rigide, de façon à parfaitement stabiliser une semelle intérieure comportant une surélévation talonnière et un recueil de voûte bien dessiné et bien marqué.

Sur le plan chirurgical, la double arthrodèse du couple de torsion trouve ici ses limites [5]. Dans un travail précédent réalisé pour la Société d'Orthopédie de l'Ouest [17], nous avions revu à long terme dix grands pieds plats invétérés de l'adulte, traités par double arthrodèse. Avec un recul de plusieurs années, nous avons pu mettre en évidence cinq décompensations dans la tibiotalienne : deux cliniquement asymptomatiques avec pincement articulaire externe, trois très bruyantes avec reproduction de la déformation initiale, bascule talienne majeure en valgus ayant abouti dans un cas à une fracture de fatigue du péroné (fig 7). Ces détériorations ont pu être rattachées à la persistance d'un supinatus résiduel de l'avant-pied, l'arthrodèse ayant porté sur le couple de torsion et ayant laissé persister une cassure résiduelle

8 Radiographies peropératoires du patient de la figure 5. Noter la réductibilité sous anesthésie générale et l'importance de l'hyperlaxité cunéonaviculaire (cliché dynamique).

dans la cunéonaviculaire ; cette dernière étant à l'origine de sollicitations en valgus et d'un transfert de la surcharge asymétrique vers la tibiotalienne par le biais de l'arthrodèse subtalienne (fig 7). Nous proposons, face à ces grandes déformations qui restent souples et se corrigent le plus souvent sous anesthésie générale, la restauration des arches antéropostérieures sans arthrodèse de principe de la subtalienne (fig 8).

L'intervention commence par la correction et la stabilisation de la divergence talocalcanéenne grâce à une vis de diamètre 5 introduite de dedans en dehors du col du talus à la corticale plantaire externe du calcanéum (au besoin un greffon spongieux peut être tassé dans le sinus du tarse). Puis, à la demande, en fonction du siège et de l'importance des cassures, est réalisée une série d'arthrodèses :

– sur la talonaviculaire avec reposition du scaphoïde dans l'axe du col talien et montage par une vis introduite de bas en haut et de dedans en dehors ;

– sur la cunéonaviculaire interne et moyenne avec greffon dorsal ;

– sur la calcanéocuboïdienne avec greffon latéral ; ces deux dernières étant montées par agrafage direct.

Bien entendu, on aura, avant l'intervention, vérifié avec soin l'intégrité de la tibiotalienne sur l'incidence de Meary en charge et en peropératoire, contrôlé le bon positionnement des arthrodèses par double cerclage (talonnier et métatarsien antérieur). L'attitude vis-à-vis du tendon calcanéen est déterminée à la demande, en veillant à ne traiter que les équins résiduels importants. Nous avons réalisé dix interventions de ce type avec des résultats encourageants, mais au prix de suites longues ; le résultat final étant acquis en 10 à 12 mois, au prix d'une immobilisation par botte en résine de 3 mois (dont 45 jours en décharge) (fig 5C, D).

Dislocation dans la tibiotalienne

C'est probablement le stade ultime de l'évolution d'un pied plat gravissime et enraidi. Nous avons observé cette évolution chez des sujets âgés (70 ans et plus) sous la forme d'une dislocation majeure de la tibiotalienne qui peut être révélée par une fracture de fatigue du péroné (fig 9A). La conservation de la tibiotalienne et du couple de torsion est ici impossible. Plutôt que de réaliser une panarthrodèse (de réglage délicat), nous préférons effectuer :

– soit une arthrodèse tibiotalienne et subtalienne postérieure, solution que nous avons effectuée dans deux cas avec un bon résultat à distance ; le supinatus résiduel n'ayant pas eu de conséquences à long terme (fig 9B) ;

– soit une talectomie avec arthrodèse tibiocalcanéenne, qui a l'avantage de régler le double problème tibiotalien et subtalien au prix d'un raccourcissement de l'ordre de 2 à 3 cm. En cas de détérioration majeure de la médiotarsienne interne, il est préférable d'effectuer une talectomie totale avec arthrodèse tibionaviculaire. Lorsque la médiotarsienne interne n'est pas trop altérée, il est possible de réaliser une talectomie corporéale avec arthrodèse tibio-céphalo-talienne après incorporation d'un greffon entre la tranche de section talienne et la face antérieure du pilon tibial pour restaurer le cavus interne (fig 9C).

9 Décompensation tardive dans la tibiotarsienne.
A. Valgus talien et cal sur fracture de fatigue du péroné.
B. Résultat lointain d'une arthrodèse tibiotarsienne et subtalienne.
C. Résultat lointain d'une talectomie corporéale.

Les différents tableaux cliniques dont sont affectés l'enfant et l'adulte porteurs de pieds plats valgus sont extrêmement variés, aussi bien dans leur aspect morphologique que leur expression fonctionnelle. Ils justifient une analyse clinique précise et sa confirmation grâce à une imagerie simple mais dont on saura exiger qualité et rigueur technique. C'est en effet le seul moyen d'élaborer un enchaînement physiopathologique clair et précis servant de base à la discussion thérapeutique à la lumière de l'appréciation objective de l'intolérance fonctionnelle d'une part, et de la juste évaluation de la relation avantage-risque d'autre part.

Ce cheminement diagnostique et thérapeutique, habituel en matière de pathologie du pied, trouve ici toute sa justification compte tenu de la complexité de la pathologie prise en compte ; notion qui, dans notre travail, a pu être exposée dans un souci de clarté de façon un peu trop schématique et quelque peu simplificatrice.

Références ➤

Références

[1] Barouk LS. Ostéotomie scaphoïdienne associée à la transposition-rétention du jambier postérieur dans le pied plat valgus. *Actual Med Chir Pied* 1989 ; 5 : 171176

[2] Bleck EE, Berzin UJ. Conservative management of pes valgus with plantar flexed talus flexible. *Clin Orthop* 1977 ; 122 : 85

[3] Eurly F. Le pied décompensé du jeune soldat et son chaussage. *Med Chir Pied* 1986 ; 7 : 83-85

[4] Gonzales P, Kumar SJ. Calcaneo navicular coalition treated by resection and interposition of the extensor digitorum brevis muscle. *J Bone Joint Surg* 1990 : 72 A : 71-77

[5] Graves SC, Mann RA, Graves KO. Triple arthrodesis in older adult, results after long-term follow-up. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 355-362

[6] Harris RI, Beath T. Etiology of peroneal spastic flat foot. *J Bone Joint Surg* 1948 ; 30B : 624-634

[7] Harris RI, Beath T. Hypermobile flat foot with short tendo achillis. *J Bone Joint Surg* 1948 ; 30A : 116-140

[8] Hintermann B. Foot movement and tendon excursion. An in vitro study. *Foot Ankle* 1994 ; 15 : 386-394

[9] Johnson KA. Tibialis posterior tendon dysfunction. *Clin Orthop* 1989 ; 239 : 196-205

[10] Judet R, Judet J, Rigault P. Possibilités de correction chirurgicale des malformations des os du pied. *Presse Med* 1966 ; 4 : 157-159

[11] Kidner FC. The prehallux (accessory scaphoid) in relation to flat foot. *J Bone Joint Surg* 1929 ; 2 : 831

[12] Lacheretz M. Pied plat statique, traitement chirurgical. Symposium de la Société française de chirurgie orthopédique. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 733-788

[13] Mabit C. Étude biomécanique des poutres composites : applications au rachis lombaire et à la voûte plantaire. [thèse]. Montpellier,1995

[14] Moulies D. Conférence enseignement SOFCOT. Orthopédiatrie I. Paris : Expansion Scientifique Française, 1991

[15] Palacios JC. Les pieds plats de l'adulte. [thèse]. Paris,1985

[16] Pisani G. The coxa pedis. *Eur J foot Ankle Surg* 1994 ; 1 : 67-74

[17] Robert M. Table ronde sur le pied plat de l'enfant et de l'adulte. *Ann Orthop Ouest* 1994 ; 26 : 195-224

[18] Salenius P, Vankka E. The development of the tibiofemoral angle in children. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57 : 259-261

[19] Sangeorzan BP, Mosca V, Hanssen ST. Effect of calcaneal lenghtening on relationships among the hind foot, midfoot and fore foot. *Foot Ankle* 1993 ; 14 : 136-140

[20] Sarrafian SK. Anatomy of the foot and ankle. Philadelphia : JB Lippincott, 1983

[21] Schnepp J. Le pied plat valgus statique. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-110-A-10, 1986

[22] Staheli LT, Chew DE, Corbett M. The longitudinal arch: a survey of eight hundred and eighty-two feet in normal children and adults. *J Bone Joint Surg* 1987 ; 69A : 426-428

[23] Taussig G, Pillard D. Pied plat statique de l'enfant. In : Dimiglio A, Claustre J et al eds. Monographies de podologies. Paris : Masson, 1987

[24] Valenti V. Le pied plat de l'enfant : trois entités à différencier. In : Dimiglio A, Claustre J et al eds. Monographies de podologie. Paris : Masson, 1987

[25] Wenger DR, Mauldin D, Sepeck G et al. Corrective shoes and inserts as treatment for flexible flat foot in infants and children. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71A : 800-810

Pieds creux

G Curvale
A Rochwerger

Résumé. – *La principale caractéristique du pied creux est l'exagération de la hauteur de l'arche longitudinale du pied qui est fréquemment associée à des griffes d'orteils et à une malposition dans le plan frontal du calcanéus de degré variable, le plus souvent liée à une pronation de l'avant-pied compensée par une varisation de l'arrière-pied. La réduction de la surface d'appui plantaire explique les métatarsalgies et les callosités douloureuses sous une ou plusieurs têtes métatarsiennes.*

Le pied creux varus est fréquemment d'étiologie neurologique. La maladie de Charcot-Marie-Tooth en représente le diagnostic le plus fréquent. Tout pied creux varus impose un examen neurologique spécialisé.

Les moyens médicaux conservateurs peuvent permettre de prolonger la tolérance du pied creux. Leur insuffisance peut conduire à des interventions chirurgicales correctrices comportant des transferts et allongements tendineux, une libération plantaire, des ostéotomies extra-articulaires, métatarsiennes, tarsiennes ou calcanéennes, voire des arthrodèses dans les cas les plus évolués.

Les indications thérapeutiques dépendent de l'âge, de l'évolutivité du pied creux, ainsi que des associations lésionnelles et de leur réductibilité.

Mots-clés : *pied creux, cavus, tarsectomie, Charcot-Marie-Tooth.*

Introduction

Le pied creux est communément caractérisé par l'accentuation de la voûte plantaire, correspondant à l'augmentation de hauteur des arches longitudinales du pied.

Il s'y ajoute fréquemment d'autres anomalies morphostatiques telles que des griffes des orteils, une désaxation de l'arrière-pied et une torsion hélicoïdale du pied qui s'intègre dans un trouble de torsion du membre inférieur. L'ensemble de ces troubles plus ou moins associés détermine de nombreux tableaux cliniques, évoluant avec l'âge, et s'exprimant par des modifications induites sur les diverses fonctions du pied. La répartition des appuis au sol est perturbée par le rapprochement des appuis plantaires antérieurs et postérieurs, ainsi que par la diminution des surfaces d'appui, principalement aux dépens du bord latéral du pied, qui sert de base à la classification podoscopique des pieds creux. Les conflits apparaissent avec le chaussage, l'instabilité est plutôt la conséquence des déformations frontales.

Bien que les pieds creux modérés, relativement bien tolérés, soient relativement communs, la fréquence et la sévérité des étiologies neurologiques nécessitent de considérer que tout pied creux est a priori d'origine neurologique, jusqu'à la preuve du contraire, laquelle doit être apportée par un examen neurologique approfondi.

La littérature française sur le pied creux est riche [15, 32, 37, 43, 45], témoignant de l'évolution vers une conception dimensionnelle du pied creux. Le symposium dirigé par Robert Meary en 1967 reste une référence essentielle [34].

Georges Curvale : Professeur des Universités de la Méditerranée, chirurgien.
Alexandre Rochwerger : Chirurgien.
Hôpital de la Conception, centre hospitalier universitaire de Marseille, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 05, France.

Les modalités thérapeutiques fondées sur les conceptions biomécaniques du pied et les répercussions fonctionnelles de la déformation dépendent essentiellement de l'âge, de l'évolutivité du processus causal et du caractère encore souple ou déjà enraidi des déformations.

Épidémiologie

Les séries publiées en milieu chirurgical sont relativement modestes, de l'ordre de quelques dizaines de cas [13, 35, 36, 51], traduisant la relative rareté des pieds creux décompensés, le plus souvent d'origine neurologique, par rapport à la grande fréquence des pieds creux modérés. Gonzales de Aledo, sur un groupe de 948 enfants de plus de 4 ans non sélectionnés, trouve à l'examen podoscopique 16,3 % de pieds creux majoritairement chez les filles ; 60 % d'entre eux présentaient un antécédent familial de pieds creux [20]. Chez l'adulte jeune, Braun [7] dans une étude comparable notait 44,4 % de pieds creux chez les hommes et 52 % chez les femmes, en dehors de tout symptôme lié au pied creux.

Mécanisme d'apparition du pied creux

ARCHES DU PIED NORMAL

La voûte longitudinale du pied repose en arrière sur le calcanéus et en avant sur les appuis métatarsiens. Elle est constituée classiquement d'une arche externe, la plus basse, formée d'arrière en avant par le calcanéus, le cuboïde et les deux derniers métatarsiens et une arche interne plus élevée comportant d'arrière en avant le calcanéus, le talus (astragale), l'os naviculaire (scaphoïde), les cunéiformes et les trois premiers métatarsiens. Ces

Toute référence à cet article doit porter la mention : Curvale G et Rochwerger A. Pieds creux. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-112-A-10, 2002, 13 p.

arches sont sous-tendues par l'ensemble des parties molles plantaires et Lapidus et De Doncker [14] ont proposé de les comparer à une ferme qui, en termes d'architecture, correspond à une charpente triangulaire, destinée à supporter le faîtage du toit. Cette ferme est constituée de deux arbalétriers (un postérieur oblique en bas et en arrière : l'arrière-pied, et un arbalétrier antérieur oblique en bas et en avant : le médiopied et l'avant-pied), sous-tendus par un entrait constitué de l'ensemble des formations musculotendineuses et ligamentaires de la plante du pied qui se tendent lorsque le pied est en charge, évitant ainsi l'aplatissement de la ferme. Dans le pied creux, l'accourcissement de l'entrait s'accompagne de la verticalisation des arbalétriers qui rehausse la ferme et approfondit sa concavité.

Cette conception purement longitudinale de la voûte plantaire est insuffisante pour décrire la structure architecturale du pied qui comporte une torsion hélicoïdale entre la colonne d'appui postérieure qui est verticale et l'antérieure qui est horizontale.

Le pied normal en charge subit une légère détorsion hélicoïdale qui met en tension les ligaments plantaires. Une détorsion excessive en charge correspond au pied plat valgus alors qu'un excès de torsion hélicoïdale aboutit au pied creux varus.

CONSTITUTION DU PIED CREUX

La progression du pied creux au cours de la croissance a été parfaitement explicitée par Schnepp [14, 43] « tout se passe comme si, de l'enfance à l'adolescence, les parties molles plantaires agissaient comme la corde trop courte d'un arc osseux ». La croissance osseuse est plus rapide que celle de la corde plantaire. La voûte osseuse ainsi bridée augmente de courbure vers le haut. Initialement, la déformation est réductible et la croissance s'accompagne d'une cunéiformation des os de la voûte (principalement du scaphoïde) qui, conjointement à la rétraction des parties molles plantaires, aboutit à l'irréductibilité du cavus. Celle-ci est progressive de 5 à 11 ans, plus rapide de 12 à 16 ans et se stabilise et se fixe entre 16 et 18 ans.

Différents types de pied creux

PIED CREUX DIRECT

Le pied creux direct correspond à une déformation exclusivement longitudinale de la voûte plantaire. La verticalisation de l'avant-pied intéresse de façon égale les deux arches interne et externe, il n'y a donc ni pronation, ni supination de l'avant-pied. L'arrière-pied reste axé de façon physiologique, en léger valgus. On distingue trois formes de pieds creux directs :

– le pied creux antérieur comporte une verticalisation de l'avant-pied et une cassure dans le médiopied. En décharge *(fig 1)*, il existe une dénivellation [32] vers le bas de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied. En charge, la correction de cette dénivellation aboutit à une horizontalisation du talus par flexion dorsale relative de la cheville ;

– le pied creux postérieur comporte une verticalisation du calcanéus (par insuffisance ou pour paralysie du triceps) *(fig 2)*. Il n'y a pas de cassure du médiopied. En décharge, il existe une dénivellation vers le bas du calcanéus par rapport à l'avant-pied. En charge, il n'y a pas d'horizontalisation du talus, la cheville se portant en flexion plantaire relative ;

– le pied creux direct mixte comporte à la fois une flexion plantaire de l'avant-pied sur l'arrière-pied et une verticalisation du calcanéus *(fig 3)*.

PIED CREUX ANTÉRO-INTERNE

C'est une exagération de la forme hélicoïdale du pied qui comporte une pronation excessive de l'avant-pied sur le médiopied, la

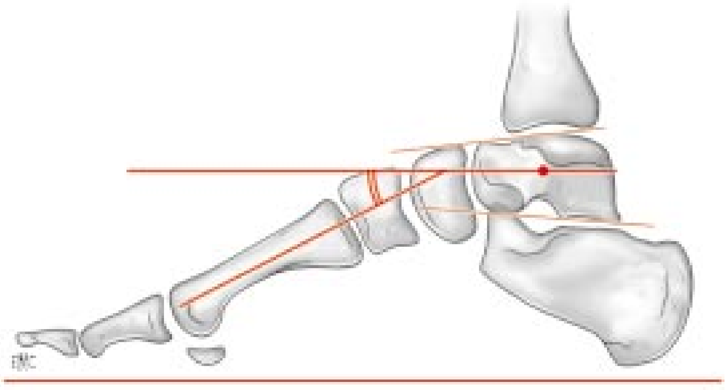

1 *Schéma d'un pied creux direct antérieur, caractérisé par une verticalisation de l'avant-pied. Le sommet de la déformation se situe ici dans l'articulation scaphocunéenne.*

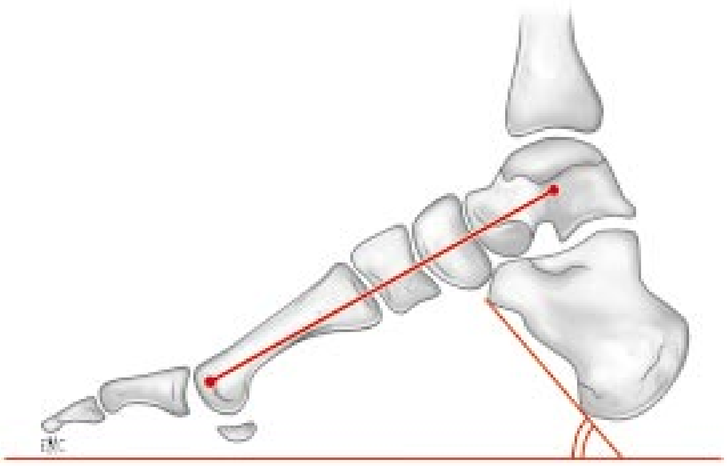

2 *Pied creux postérieur direct par verticalisation du calcanéus.*

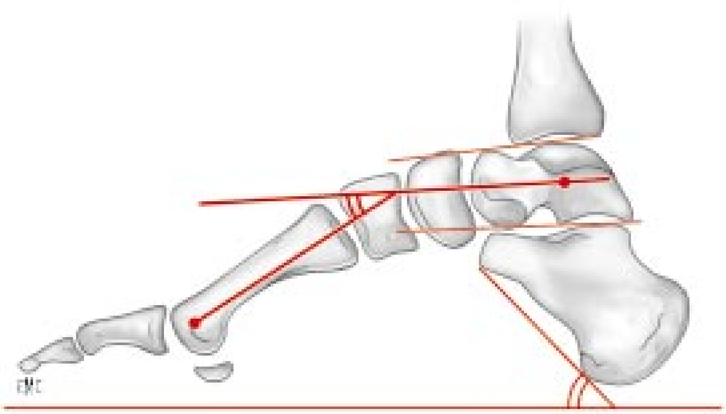

3 *Schéma d'un pied creux direct mixte comportant à la fois une flexion plantaire de l'avant-pied sur l'arrière-pied et une verticalisation du calcanéus.*

verticalisation des métatarsiens prédominant sur les rayons internes du pied, décroissante de dedans en dehors. L'appui transversal horizontal de l'avant-pied nécessite une compensation en supination de l'arrière-pied, portant le calcanéus en varus *(fig 4, 5)*. Il s'ensuit un creusement de l'arche interne du pied alors que la surélévation de l'arche externe est modérée, voire absente. La supination de l'arrière-pied, autour de l'axe de la sous-talienne, induit selon le schéma d'Inman [14] une rotation automatique en dehors du segment jambier par rapport au pied *(fig 6)*. À l'inverse, l'avant-pied se place en adduction dans un plan horizontal par rapport à l'arrière-pied fixé par la pince bimalléolaire. Le varus de l'arrière-pied est initialement réductible, dévoilant la pronation fixée de l'avant-pied.

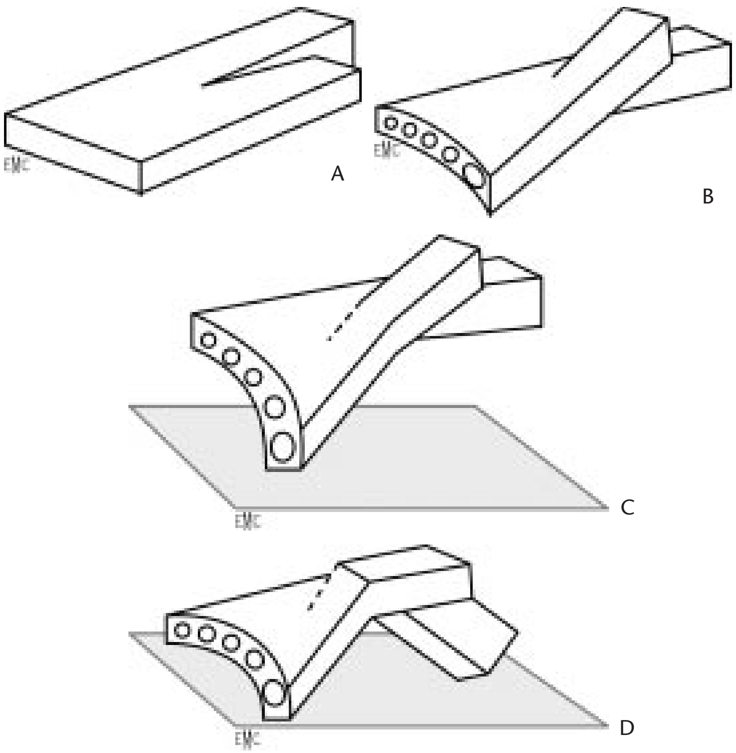

4 *A. Représentation schématique spatiale d'un pied qui peut être obtenue aisément à partir d'un parallélépipède en mousse que l'on incise longitudinalement dans sa moitié postérieure.*
B. La superposition des deux éléments postérieurs ainsi obtenus schématise celle du talus sur le calcanéus faisant apparaître les arches longitudinales (l'arche interne étant la plus élevée) et les arches transversales du médiopied et de l'avant-pied.
C. Verticalisation de l'arche interne représentant schématiquement un pied creux antéro-interne en décharge.
D. Pour prendre appui au sol, l'avant-pied subit une supination relative entraînant une varisation de l'arrière-pied et une horizontalisation du talus.

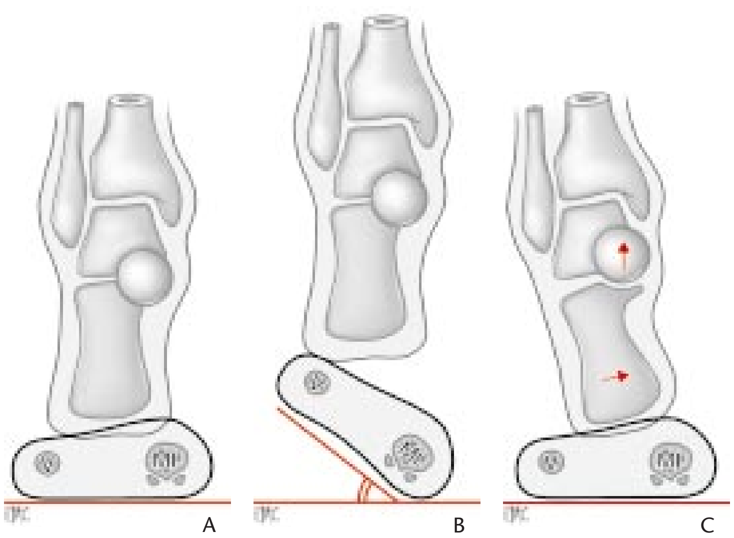

5 *A. Schéma de face d'un pied normal montrant l'appui horizontal de l'avant-pied (symbolisé par la tête du premier métatarsien : MI, et du cinquième métatarsien : V), et le valgus physiologique de l'arrière-pied.*
B. Schéma d'un pied creux antéro-interne en décharge, montrant la pronation de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied normalement axé.
C. Lors de l'appui, pour restituer un appui transversal équilibré sous l'avant-pied, il apparaît une supination relative de l'arrière-pied portant le calcanéus en varus et entraînant une horizontalisation du talus.

Il s'enraidit habituellement progressivement au cours de l'évolution pour devenir irréductible. Il s'y associe fréquemment une griffe des orteils avec flexion des articulations interphalangiennes et verticalisation des premières phalanges, pouvant aboutir à une perte

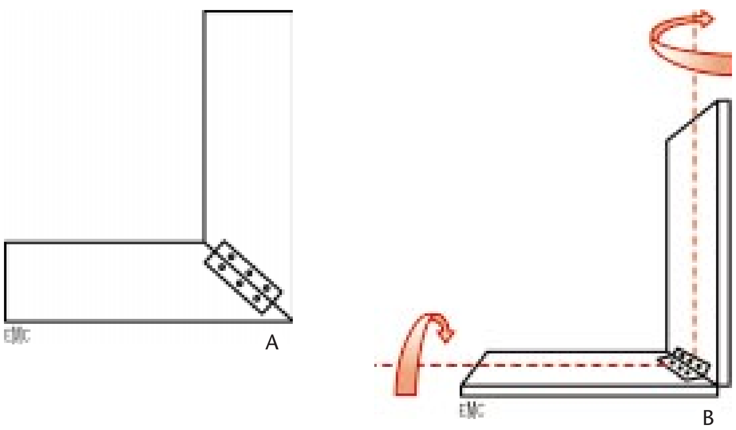

6 *A. Le schéma d'Inman représente des planchettes perpendiculaires assemblées par une charnière sur la bissectrice de l'angle droit symbolisant l'axe de Henke de l'articulation sous-astragalienne.*
B. La rotation axiale d'une des deux planchettes entraîne nécessairement une rotation dans le même sens de l'autre. C'est ce qui se passe lors de la position debout en charge, toute rotation externe du membre inférieur tendant à faire apparaître une supination du pied autour de son axe antéropostérieur. Dans le pied creux antéro-interne en charge, le varus de l'arrière-pied s'accompagne d'une rotation externe du membre inférieur autour de son axe vertical.

de l'appui pulpaire des orteils. Cette flexion dorsale métatarsophalangienne prédomine habituellement sur les rayons internes, augmentant ainsi la verticalisation des métatarsiens correspondants, ce qui majore la pronation de l'avant-pied. Cette verticalisation des rayons internes du pied, secondaire à la rétraction des métatarsophalangiennes en flexion dorsale entraînant une mise en tension de l'aponévrose plantaire selon les travaux de Hicks [23], est actuellement considérée comme le mécanisme principal de l'apparition du pied creux *(fig 7)*. La cause première en serait la faiblesse relative des muscles interosseux par rapport aux muscles fléchisseurs et extenseurs des orteils *(fig 8)*, le varus compensateur de l'arrière-pied et la rotation externe du segment jambier n'en seraient que la conséquence. La verticalisation progressive de l'avant-pied détermine en charge une horizontalisation du talus correspondant à une flexion dorsale compensatrice de la cheville. Un excès de chute de l'avant-pied par rapport aux possibilités de flexion dorsale compensatrice de la cheville détermine un aspect d'équin du pied par rapport à la jambe, mais qui se consomme uniquement dans l'avant-pied alors que l'arrière-pied est en flexion dorsale par rapport à la jambe. Une rétraction relative du triceps peut participer à la fixation du varus calcanéen. Cependant, la verticalisation habituelle du calcanéus traduit habituellement l'absence de rétraction réelle du triceps.

PIED CREUX VALGUS

Il comporte une pronation de l'arrière-pied (calcanéus en valgus), soulevant l'arche externe qui peut être aussi concave que l'arche interne [27]. L'avant-pied est en supination compensatrice de la pronation de l'arrière-pied. Selon un schéma inverse par rapport à ce qui se passe dans le pied creux varus, la rotation externe du segment jambier par rapport au pied est ici diminuée : l'avant-pied apparaît en abduction dans le plan horizontal par rapport à l'arrière-pied fixé dans la pince bimalléolaire. En décharge, ce pied peut passer pour un pied plat, mais l'examen podoscopique confirme qu'il s'agit bien d'un pied creux.

Examen clinique du pied creux

SIGNES FONCTIONNELS

■ *Chez l'adulte*

Les doléances concernant la déformation du pied et les difficultés au chaussage sont secondaires par rapport aux douleurs qui sont le motif principal de la consultation [18] :

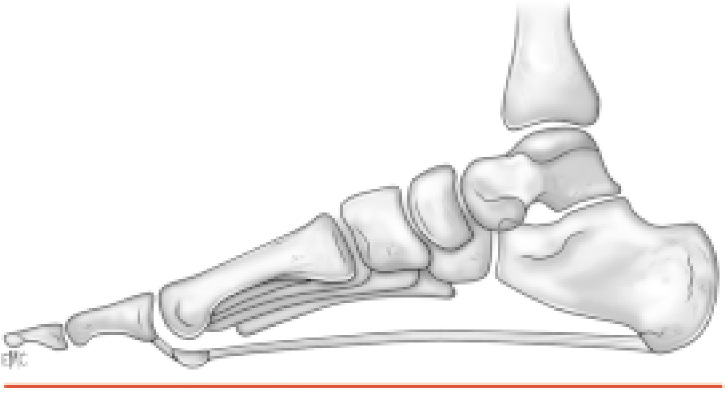

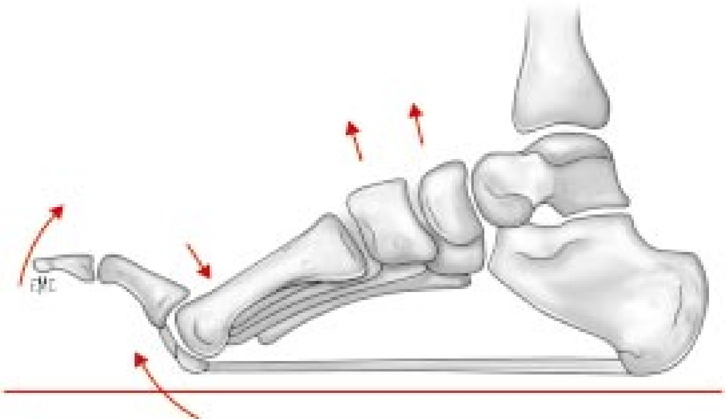

7 *Selon le schéma de Hicks, la flexion dorsale métatarsophalangienne du gros orteil, par un effet de poulie, entraîne un raccourcissement de l'aponévrose plantaire et une flexion plantaire du premier métatarsien creusant l'arche interne et entraînant une pronation de l'avant-pied qui, en charge, nécessite une supination compensatrice de l'arrière-pied (d'après Hicks [23]).*

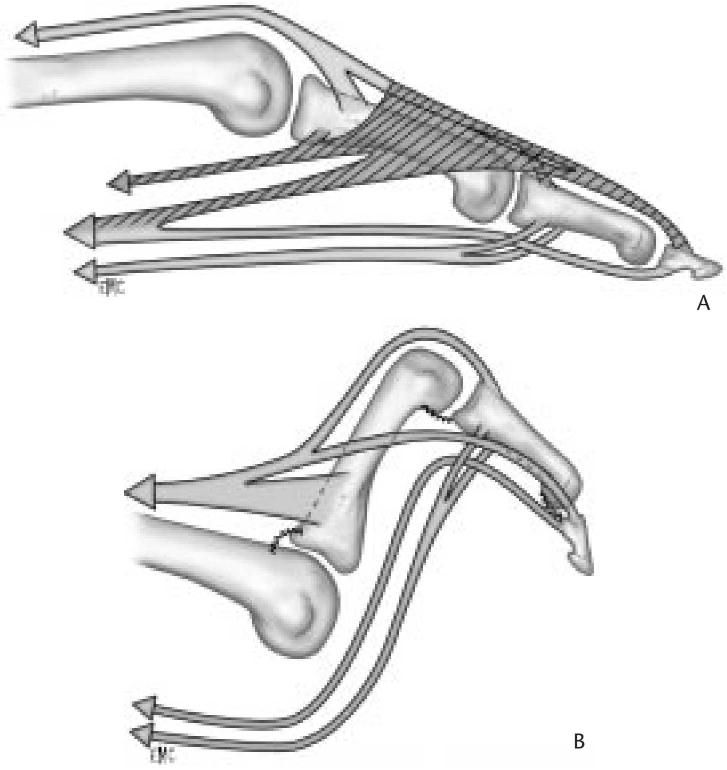

8 *Les griffes d'orteils peuvent participer à la genèse du pied creux.*
A. Normalement, les muscles interosseux et lombricaux (en hachuré) stabilisent les métatarsophalangiennes, permettant l'action des muscles longs, fléchisseurs et extenseurs.
B. L'insuffisance relative des muscles interosseux et lombricaux entraîne une verticalisation de la première phalange au dos du métatarsien correspondant, entraînant l'apparition d'une griffe de l'orteil d'abord souple et réductible, puis enraidie par les rétractions musculaires et capsulaires.

– les métatarsalgies concernent habituellement l'ensemble des têtes métatarsiennes pouvant prédominer sous la première et la cinquième tête métatarsienne quand il s'agit d'un avant-pied transversalement creux ;

– les talalgies, volontiers en couronne, traduisent la rétraction du système suro-achilléo-plantaire faisant relais sur le calcanéus. Elles prédominent également souvent dans le pied creux postérieur ;

– des douleurs du dos du pied, au sommet de la déformation, sont souvent la conséquence d'un conflit avec le chaussage ;

– l'hyperappui douloureux peut siéger au bord externe du pied, surtout sous la styloïde du cinquième métatarsien, quand la pronation compensatrice de l'arrière-pied est majeure ;

– les douleurs sont très fréquentes aux orteils, en regard des durillons dorsaux interphalangiens proximaux ;

– l'instabilité en varus de la cheville avec entorses à répétition et douleurs sous-malléolaires externes est d'autant plus fréquente que le varus de l'arrière-pied et l'adduction de l'avant-pied sont importants *(fig 9)* ;

– la gêne au chaussage est dominée par un conflit sur les griffes d'orteils. Il peut s'y ajouter une douleur compressive sur la saillie du dos du pied, et une dégradation en varus de la coque talonnière de la chaussure. Les chaussures à talons plats sont habituellement mal supportées, à l'inverse des chaussures à talons surélevés.

■ *Chez l'enfant*

Les douleurs sont plus rares que les doléances concernant les difficultés du chaussage et l'usure rapide des chaussures, la déformation du pied, les troubles de la marche les pieds « en dedans », la fréquence des chutes et des entorses de cheville. À ce stade de l'examen, il faut évoquer une origine neurologique et s'enquérir des antécédents familiaux.

EXAMEN LOCAL

L'*examen des chaussure*s est souvent édifiant, témoignant de leur déformation et de l'usure du bord externe de la semelle.

L'*examen du pied déchaussé* note la saillie dorsale du dos du pied, la concavité de la plante, les griffes d'orteils, les durillons siégeant sous les métatarsiens et au dos des orteils, éventuellement un effacement postérieur du talon correspondant à la verticalisation du calcanéus, le varus de l'arrière-pied et sa réductibilité, ainsi que celle de la pronation de l'avant-pied et celle des griffes d'orteils *(fig 10, 11, 12)*. On évalue également la dénivellation en décharge entre l'avant-pied et l'arrière-pied et les amplitudes de flexion dorsale de la cheville, la fuite dorsale du pied étant souvent limitée par l'horizontalisation du talus.

L'*examen podoscopique* [4, 18] *(fig 13)* révèle la diminution ou la disparition de la bandelette externe d'appui permettant le classement podoscopique en trois degrés *(fig 14)*. La disparition de la bandelette externe d'appui peut être absente si le pied creux comporte une supination importante du calcanéus. On note la disparition de l'appui pulpaire sur les griffes très évoluées. L'examen du patient vu de dos debout sur le podoscope permet également d'évaluer l'axe des arrière-pieds, la convergence des talons vers le bas et l'écartement des malléoles internes définissant le varus. Debout de face, les pieds étant joints, le strabisme divergent des rotules rend compte de la rotation externe des segments jambiers par rapport au pied quand la supination de l'arrière-pied est importante. L'impossibilité de s'accroupir sans décoller les talons traduit la limitation de la flexion dorsale des chevilles.

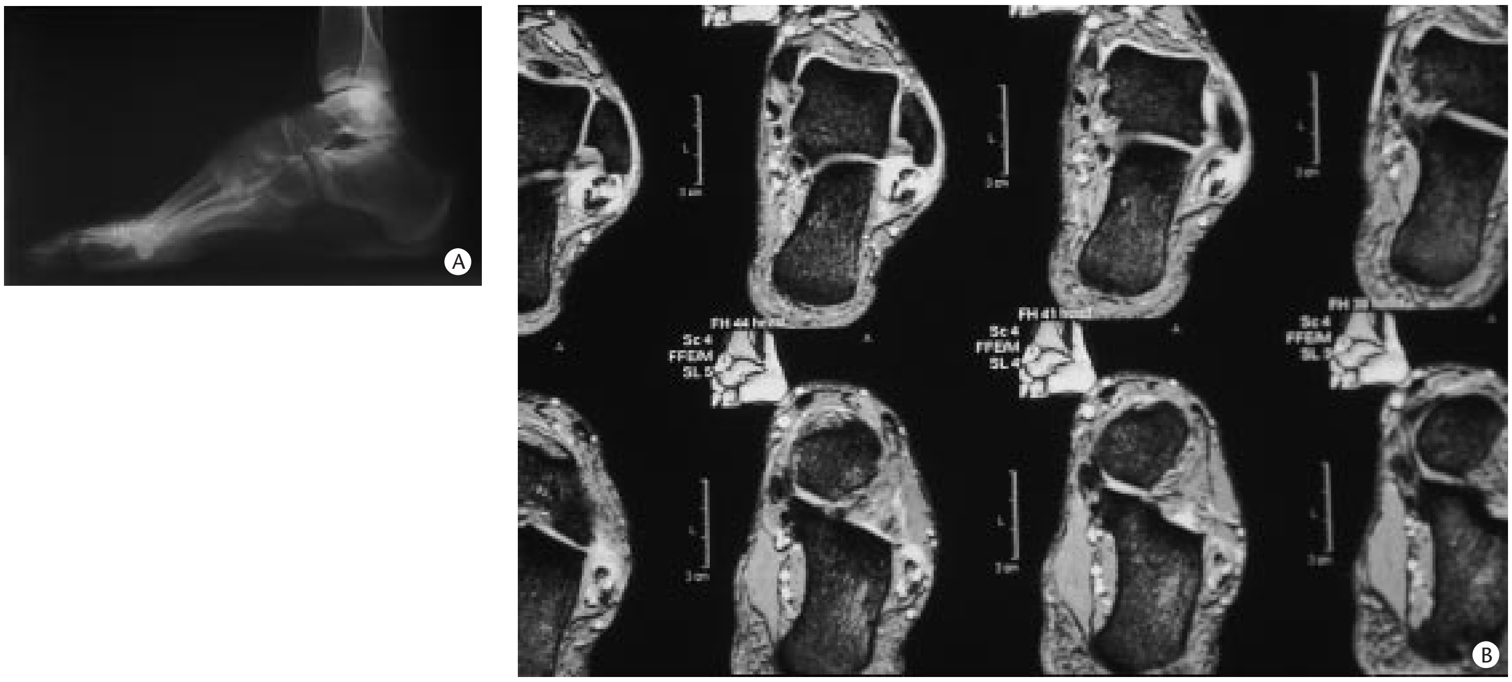

9 *Radiographies d'un homme de 45 ans présentant un pied creux.*
A. Cliché en charge de profil avec varus de l'arrière-pied responsable d'une instabilité avec entorse récidivante et ténosynovite fissuraire des péroniers.
B. Imagerie par résonance magnétique montrant les lésions des tendons péroniers.

10 *Déformation fixée d'un pied creux très évolué d'origine neurologique chez un jeune patient de 16 ans atteint d'une maladie de Charcot-Marie-Tooth avec important creusement de l'arche interne, saillie dorsale du dos du pied, effacement du talon, griffe des orteils et dénivellation entre avant-pied et arrière-pied.*

11 *Même patient que celui de la figure 10 : vue antérieure du pied montrant la déformation hélicoïdale du pied avec pronation de l'avant-pied et varus de l'arrière-pied.*

À la marche, à la phase oscillante, selon l'état neurologique, on peut noter un certain degré de steppage, une accentuation de l'inversion du pied, une contraction compensatrice des extenseurs des orteils s'il existe une insuffisance du jambier antérieur. À la phase d'appui, on peut noter une attaque du talon en varus exagéré, une variation dynamique du calcanéus dans le pas postérieur, une démarche pieds

12 *Même patient que celui des figures 10 et 11 : noter le durillon d'appui sous le premier métatarsien et les griffes d'orteils.*

13 *Examen podoscopique d'un patient présentant un pied creux bilatéral avec disparition de la bandelette d'appui latérale reliant l'avant- et l'arrière-pied.*

en dedans, et une sortie de pas sur l'extrémité antéroexterne de l'avant-pied. La marche sur la pointe des pieds est habituellement possible à l'inverse de la marche sur les talons, limitée par le défaut de flexion dorsale des chevilles.

Le *test de la planchette,* décrit par Coleman [9], consiste à placer une planchette oblique sur le bord antéroexterne du pied, portant l'avant-pied en pronation par soulèvement des rayons externes. Il permet d'évaluer la réductibilité du varus de l'arrière-pied et la réapparition d'un valgus calcanéen physiologique si le couple de torsion est resté souple.

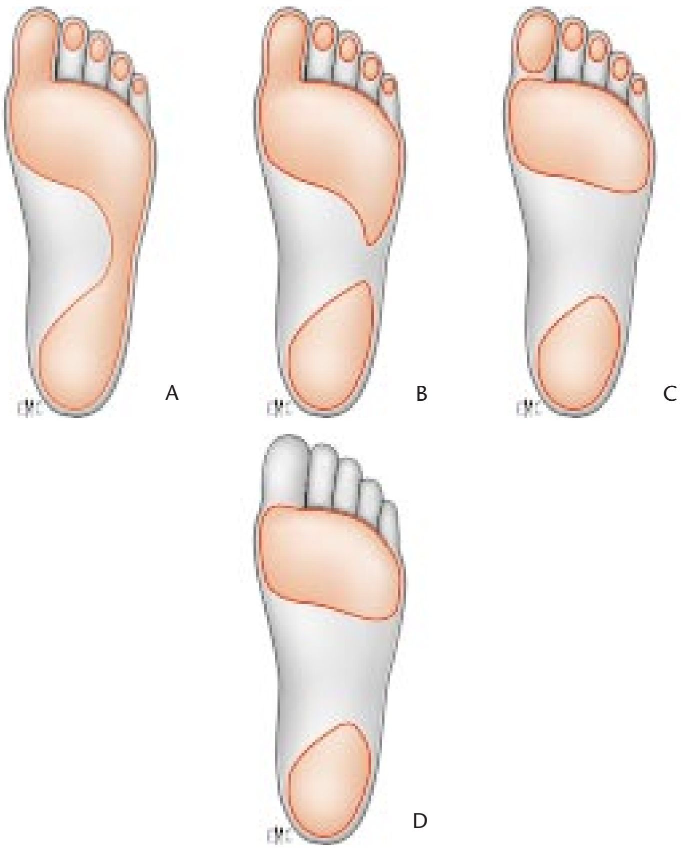

14 *Empreintes plantaires du pied creux.*
A. Pied creux du premier degré avec diminution de l'isthme entre les appuis antérieur et postérieur, devenu inférieur à un tiers de la largeur du pied.
B. Pied creux du deuxième degré : l'isthme d'appui latéral est interrompu avec persistance partielle des prolongements des appuis antérieurs et postérieurs.
C. Pied creux du troisième degré avec perte complète de la bandelette latérale d'appui.
D. Pied creux du troisième degré avec perte d'appui pulpaire des orteils liée aux griffes.

EXAMEN NEUROLOGIQUE

Il est essentiel. Il est au mieux réalisé au cours d'une consultation spécialisée et comporte l'étude des réflexes, la recherche d'une amyotrophie locorégionale des membres supérieurs, des troubles du tonus, un testing musculaire centré sur les muscles de la jambe et du pied, l'étude de la sensibilité profonde et une enquête familiale pouvant déboucher sur la mise en évidence d'une étiologie neurologique dominée chez l'adulte par la maladie de Charcot-Marie-Tooth [2]. Des examens complémentaires à visée étiologique sont éventuellement demandés en milieu spécialisé.

Radiologie du pied creux

Comme pour toute pathologie statique du pied, les simples clichés « pieds de face et de profil » n'ont aucun intérêt. Seul un bilan radiographique en charge permet d'apprécier les déformations, de les quantifier et d'en suivre l'évolution. Ce bilan doit comporter un cliché de profil en charge des orteils au talon, une incidence dorsoplantaire centrée sur l'avant-pied et un cliché de Meary (arrière-pied de face en charge avec cerclage métallique du talon) [5, 16].

CLICHÉ DE PROFIL EN CHARGE [38, 45]

Il permet d'affirmer le pied creux, d'en mesurer l'importance et les modalités architecturales *(fig 15)*.

Angle de Djian-Annonier

Il est tracé à partir des points les plus bas du calcanéus, de la tête du talus et des sésamoïdes (angle de l'arche médiale). Son sommet à

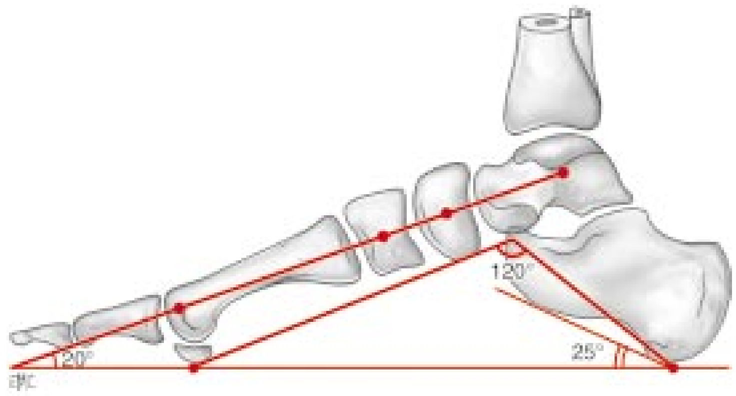

15 *Schéma des repères radiologiques appréciant une arche interne normale à partir d'un cliché radiographique de profil en charge. L'axe du premier métatarsien est superposé à celui du talus. L'angle de Meary-Tomeno est nul, réalisant la ligne de Meary-Tomeno. L'angle de Djian-Annonier, tracé à partir des points les plus bas du sésamoïde interne, de la tête du talus et de la grosse tubérosité du calcanéus, mesure normalement 120 à 125°. Un angle inférieur définit un pied creux. L'angle d'attaque du premier métatarsien et la pente du calcanéus, par rapport au sol, mesurent respectivement 20° et 25°.*

sinus inférieur mesure normalement 120 à 125°. Un angle inférieur définit un pied creux, indépendamment du siège antérieur, postérieur ou mixte de la déformation. L'angle de Djian-Annonier apprécie la hauteur de l'arche interne, celle de l'arche externe s'apprécie par la hauteur de la styloïde du cinquième métatarsien par rapport au sol. Sur un pied creux valgus, l'arche externe peut être très accentuée, alors même que l'arche interne est normale, voire abaissée *(fig 16)*.

Angle de Meary-Tomeno

Il est formé par l'axe du premier métatarsien et celui du talus (bissectrice entre les tangentes supérieure et inférieure du talus). Sur un pied normal, cet angle est égal à 0° (ligne de Meary-Tomeno) ; lorsqu'il est positif, l'axe du talus passant en avant et au-dessus de celui du métatarsien, il caractérise un pied creux antérieur. Il permet d'en évaluer directement l'importance et de localiser le sommet de la déformation qui peut varier entre l'articulation taloscaphoïdienne et la cunéométatarsienne.

Angle d'attaque des métatarsiens ou pente des métatarsiens

Il est mesuré entre l'axe de chacun des métatarsiens et le plan du sol diminue normalement régulièrement du premier métatarsien (20°) au cinquième métatarsien (5°). L'angle d'attaque du premier métatarsien est augmenté dans le pied creux. Il ne préjuge en rien du caractère antérieur ou postérieur de la déformation du fait de la compensation dans l'articulation de la cheville pour rétablir l'appui horizontal antéropostérieur de la plante du pied.

Pente du calcanéus

C'est l'angle d'inclinaison entre la tangente plantaire du calcanéus et le sol. Il mesure normalement 15 à 25°. Il est augmenté dans le pied creux.

Angle tibioastragalien

Il se mesure entre l'axe du tibia et celui du talus et est normalement de 110°, sa diminution correspondant à une horizontalisation du talus venant limiter les amplitudes de flexion dorsale de la cheville et expliquer le défaut de fuite dorsale du pied dans les pieds creux antérieurs et mixtes.

Autres repères

Plusieurs repères permettent d'apprécier, sur le cliché de profil, les autres déformations associées dans le pied creux varus *(fig 17, 18)* :

16 *Radiographies en charge du pied droit d'un patient de 40 ans, sportif (coureur de demi-fond) présentant depuis quelques semaines une déformation évolutive du pied secondaire à une rupture récente du tendon distal du jambier postérieur. L'aspect clinique est celui d'un pied plat valgus alors que l'empreinte podoscopique est celle d'un pied creux.*

A. Cliché de profil en charge montrant une arche interne de hauteur subnormale, une importante élévation de l'arche externe avec disparition du cuboïde et du cinquième métatarsien. L'avancée de la malléole externe témoigne de la rotation interne relative de la jambe.

B. Arrière-pied de face en charge montrant un valgus important de l'arrière-pied.

C. Cliché dorsoplantaire de face en charge de l'avant-pied montrant du côté droit une découverte relative de la moitié interne de la tête astragalienne, témoignant de l'abduction du pied en avant de l'articulation médiotarsienne.

– la diminution de la superposition du bec de la grande apophyse du calcanéus sur la partie inférieure de la tête du talus traduit le varus de l'arrière-pied ;

– le recul du péroné par rapport au tibia permet de visualiser la rotation externe de la jambe par rapport au pied ;

– la supination de l'arrière-pied et du médiopied, dans la sous-talienne, se traduit par un élargissement vertical du médiopied, pouvant aller jusqu'à la disparition de la superposition de la partie haute du cuboïde sur le bas du scaphoïde ; la supination est d'autant plus évidente que l'arche interne est élevée et l'arche externe abaissée, voire annulée ;

– la pronation de l'avant-pied peut être évaluée par l'augmentation de la divergence des axes des métatarsiens ;

– la griffe des orteils.

CLICHÉ DE FACE EN CHARGE DU PIED ET DE LA CHEVILLE AVEC CERCLAGE MÉTALLIQUE DU TALON

Il permet d'apprécier la position du talon dans le plan frontal. L'axe du tibia coupe normalement la zone d'appui du talon à l'union du tiers interne et des deux tiers externes, matérialisant le valgus physiologique. Une médialisation de la zone d'appui du talon par rapport à cet axe définit le varus. Il faut s'assurer que la cheville est parfaitement de face pour que cette mesure soit fiable, et que le cerclage métallique passe bien par le talon et non par le plan des malléoles, ce qui en diminue l'amplitude. L'adjonction d'une talonnette radiotransparente sous le talon permet de supprimer la superposition du calcanéus sur l'avant-pied et de mieux apprécier des appuis métatarsiens et sésamoïdiens. Ce cliché permet également de visualiser l'adduction de l'avant-pied dans le plan horizontal par rapport à la cheville. L'adjonction d'un coin radiotransparent surélevant le bord antéroexterne du pied (équivalant au test clinique de la planchette) permet d'apprécier la réductibilité du varus calcanéen *(fig 19)*.

CLICHÉ DORSOPLANTAIRE EN CHARGE DE L'AVANT-PIED

Il permet d'apprécier l'ouverture de la palette métatarsienne et l'adduction de l'avant-pied. Un faux aspect de varisation des métatarsiens traduit la pronation de l'avant-pied par rapport au médiopied.

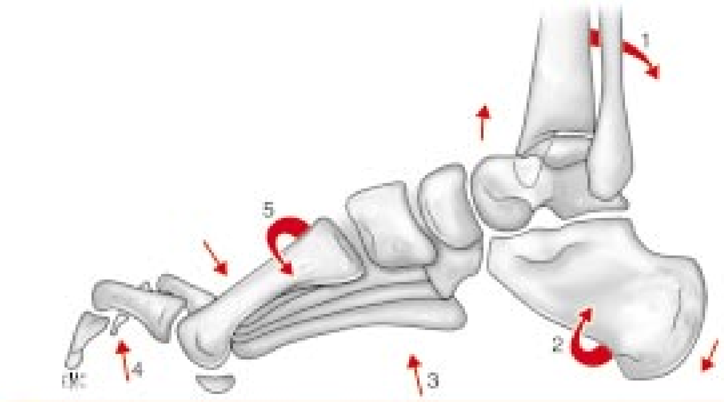

17 *Schéma d'un pied creux complexe associant une pronation de l'avant-pied compensée par le varus de l'arrière-pied, une horizontalisation du talus, une rotation externe du segment jambier et des griffes des orteils.*

18 *Radiographie de profil en charge d'un pied creux complexe d'origine neurologique : la disparition de la superposition du bec du calcanéus sur la tête du talus traduit le varus sous-astragalien ; le recul de la malléole externe, la rotation externe de la jambe par rapport au pied. L'élargissement vertical du médiopied indique sa supination : le cinquième métatarsien est en contact avec le sol alors que l'arche interne est très élevée. L'augmentation de la divergence des métatarsiens d'avant en arrière traduit la pronation relative de l'avant-pied.*

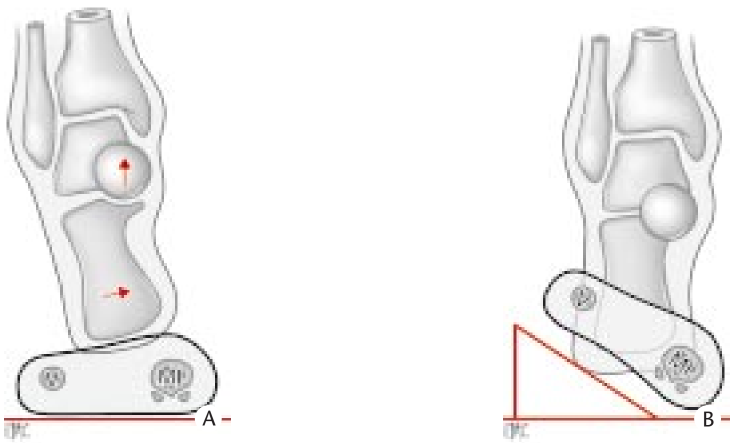

19 *A. Schéma d'un pied creux varus en charge.*
B. L'adjonction d'une cale sous le bord antéroexterne de l'avant-pied corrige le varus de l'arrière-pied si l'articulation sous-talienne est souple. Ce test clinique (test de Coleman) peut être reproduit radiographiquement sur un cliché de face en charge du pied et de la cheville avec cerclage métallique du talon.

Étiologie des pieds creux

Les étiologies des pieds creux se répartissent en plusieurs groupes largement dominés, pour leur fréquence et leur gravité, par les causes neurologiques.

PIED CREUX PAR HYPERTROPHIE DE LA FONCTION [7]

Il est classique de rappeler le pied creux du tireur de pousse-pousse. En pathologie sportive, les pieds creux sont fréquents chez les athlètes, en particulier les *sprinters*.

PATHOLOGIES OSTÉOARTICULAIRES DIVERSES

Certaines peuvent aboutir à un pied creux. En traumatologie du pied, on peut rencontrer des pieds creux après fracture méconnue ou mal traitée du médiopied et, plus particulièrement, après fracture-luxation tarsométatarsienne. En traumatologie du membre inférieur, et plus particulièrement de la jambe, on observe des pieds creux après fractures graves, soit par défaut d'appui prolongé avec insuffisance de rééducation, soit à la suite d'un syndrome des loges après un traumatisme musculaire grave [28]. Une rétraction du système suro-achilléo-plantaire peut se voir après une immobilisation prolongée par plâtre en position vicieuse ou après simple alitement prolongé avec défaut de rééducation. Le creux est ici habituellement associé à un équin. Les cicatrices rétractiles de brûlures, en particulier plantaires, peuvent être en cause. Le pied creux est plus rare en rhumatologie : la polyarthrite rhumatoïde génère beaucoup plus de pieds plats que de pieds creux.

PIED CREUX D'ORIGINE NEUROLOGIQUE

Les causes neurologiques dominent les étiologies du pied creux par leur gravité et leurs risques évolutifs sinon par leur fréquence [13, 37]. Cela implique, devant tout pied creux, d'évoquer une cause neurologique, de réaliser un examen neurologique approfondi et d'orienter le patient vers une consultation spécialisée : « le pied creux est d'origine neurologique jusqu'à preuve du contraire ». Contrairement au pied rhumatologique qui est un organe diagnostique dont la sémiologie peut orienter vers une cause étiologique, le diagnostic de l'étiologie neurologique d'un pied creux ne peut être fait que par un examen neurologique systématique. Par ordre de fréquence décroissante, ces étiologies sont dominées par la maladie de Charcot-Marie-Tooth, les séquelles d'infirmité motrice cérébrale, les myopathies, et les dysraphismes spinaux [2, 45].

■ *Myopathies*

Dans le cadre des dystrophies musculaires progressives dominées par la myopathie de Duchenne, l'atteinte sévère débute chez l'enfant avec une pseudohypertrophie rétractile du triceps associée à un déficit des muscles de la loge antéroexterne de jambe. Le pied creux est associé à un équin puis à un varus avec steppage.

La rétraction tend secondairement à fixer les déformations. Une prise en charge chirurgicale est rare du fait de la gravité évolutive de la maladie ; le *nursing* et l'appareillage visent à préserver autant que possible les possibilités de station debout et de marche.

■ *Neuropathies périphériques*

Les atteintes du motoneurone périphérique aboutissent à des tableaux très polymorphes selon les combinaisons des diverses atteintes musculaires élémentaires. La poliomyélite représentait autrefois une cause fréquente de pieds creux neurologiques qui reste majeure dans les zones d'endémie. Les lésions tronculaires du sciatique poplité externe (SPE) (nerf fibulaire commun) donnent un pied tombant et un steppage dans la phase oscillante qui peuvent évoluer vers un pied creux, de même que celles du nerf tibial postérieur (nerf tibial) qui peuvent aboutir à un pied creux par prédominance du long péronier latéral (long fibulaire). Les polynévrites, quelles que soient leurs origines, peuvent donner tardivement des pieds creux.

■ *Lésions des racines spinales ou de la moelle lombosacrée*

Elles peuvent aboutir à un pied creux, qu'il s'agisse des atteintes de L5 ou de S1 d'origine tumorale compressive ou post-traumatique,

que leur atteinte soit évidente (sciatique paralysante) ou occulte révélée par l'enquête étiologique d'un pied creux. Il en est de même des atteintes malformatives de la moelle lombosacrée telles que les séquelles de spina bifida et les différentes expressions d'un dysraphisme spinal occulte.

L'examen du rachis lombaire doit faire partie du bilan étiologique d'un pied creux.

Hérédodégénérescences du système nerveux périphérique

Les neuropathies héréditaires sensitivomotrices (NHSM) représentent actuellement la principale étiologie des pieds creux varus décompensés de l'adulte, en particulier dans les séries chirurgicales [1]. Leur caractère bilatéral et les antécédents familiaux de pied creux sont fortement évocateurs. La neuropathie sensitivomotrice de Charcot-Marie-Tooth (NHSM types I et II) débute dans l'enfance ou l'adolescence. L'amyotrophie neurogène distale progresse lentement, le déficit débutant habituellement aux muscles interosseux et s'étendant aux muscles de la loge antérolatérale de la jambe, entraînant steppage et entorses à répétition. Le déséquilibre des balances musculaires aboutit à l'accentuation des déformations [33, 39, 49]. La faiblesse du jambier antérieur (tibial antérieur) par rapport au long péronier latéral (long fibulaire) creuse l'arche interne. Celle du court péronier latéral par rapport au jambier postérieur (tibial postérieur) accentue le varus ; la faiblesse du court péronier latéral (court fibulaire) laisse s'abaisser l'arche externe par supination de l'arrière-pied, alors que le long péronier latéral, plus tardivement déficitaire, accentue la pronation compensatrice de l'avant-pied. La maladie de Déjerine-Sottas (NHSM type III) peut aboutir à un pied creux varus, voisin dans son tableau clinique de celui de la maladie de Charcot-Marie-Tooth avec des troubles sensitifs plus marqués. Dans la maladie de Friedreich, la plus fréquente des hérédodégénérescences spinocérébelleuses, le pied creux s'associe à un syndrome neurologique plus complexe.

Neuropathies centrales

Le pied creux est fréquent dans les atteintes pyramidales, d'origine corticale (hémiplégies, encéphalopathies) et dans les lésions médullaires spasmodiques (d'origine traumatique, tumorale ou infectieuse). Il s'intègre habituellement dans un tableau de pied creux varus équin spastique. Il est plus rare dans les syndromes extrapyramidaux tels que la maladie de Parkinson où le pied creux varus équin peut être le syndrome inaugural.

PIED CREUX ESSENTIEL

Le caractère idiopathique du pied creux est défini par l'absence de résultat de l'enquête étiologique. Son existence même est discutée. Sa fréquence semble diminuée par la qualité du bilan neurologique effectué. Ainsi, le pied creux essentiel doit rester un diagnostic d'élimination. Bien que sa fréquence dans diverses séries varie de 10 à 50 %, la présence très fréquente d'antécédents familiaux conduit à le considérer comme le symptôme d'une pathologie neurologique occulte, voire comme le prodrome d'une pathologie non encore identifiable.

Traitement du pied creux

BUTS

Que le traitement soit médical (orthétique ou rééducatif) ou chirurgical, son but est avant tout de répondre aux doléances fonctionnelles du patient, essentiellement liées aux douleurs plantaires par défaut de répartition d'appui, aux douleurs dorsales liées aux conflits des orteils et du dos du pied avec le chaussage, et à l'instabilité responsable de chutes et d'entorses à répétition.

Les moyens mis en œuvre visent à prévenir la progression des déformations dans les stades précoces, à corriger les déformations osseuses des pieds creux plus évolués dont les lésions sont fixées, et à diminuer les déséquilibres musculaires du pied et de la cheville [6].

MOYENS

Moyens médicaux

Orthèses plantaires

Elles ont pour but de corriger pour partie les déformations réductibles, de soulager les hyperappuis plantaires par répartition d'appui sur les pieds fixés et, d'une manière générale, de stabiliser la colonne d'appui et de freiner l'évolutivité des déformations. Le talon de la semelle peut comporter un coin pronateur postérieur pour réduire un varus réductible [41] (coin pronateur ou sous-calcanéen externe) ; il est mal supporté si le varus est fixé. Dans ce cas, une simple cuvette peut participer à la stabilisation transversale de l'arrière-pied. Une surélévation modérée peut participer à la compensation d'un équin. Elle ne doit pas être trop importante (8 à 10 mm) afin de ne pas favoriser le déchaussage du talon dans le pas postérieur. Au-delà, il est préférable que la surélévation soit réalisée sous la chaussure ou dans une chaussure à tige montante. L'appui rétrocapital soulage les hyperappuis des têtes métatarsiennes ; il s'agit le plus souvent d'une barre rétrocapitale transversale, principalement adaptée en arrière des callosités.

Les matériaux doivent être aussi confortables et amortissants que possible afin de compenser le défaut d'amortissement du pied, lié pour une bonne part à la verticalisation des appuis.

Adaptation des chaussures

D'une manière générale, un chaussage adapté comporte une chambre antérieure de volume suffisant pour soulager les conflits au dos des orteils et au dos du pied, une surélévation modérée du talon pour compenser le défaut de fuite dorsale du pied et éventuellement une tige montante pour le stabiliser transversalement. Un chaussage sur mesure peut être envisagé dans les cas évolués afin d'obtenir un volume intérieur suffisant pour loger à la fois les déformations et la semelle adaptée et de réaliser une tige montante suffisamment rigide pour stabiliser le varus de l'arrière-pied avec élargissement du talon en dehors pour établir un aplomb nécessaire à la distribution verticale des contraintes et pour obtenir la stabilité en varus. Une discrète surélévation de l'avant de la chaussure, en barquette, peut aider au déroulement du pas mais doit rester modérée afin de ne pas déstabiliser l'appui dans le sens antéropostérieur sur un pied déjà raccourci.

Kinésithérapie

Elle a pour but d'entretenir les amplitudes articulaires passives du pied et des orteils et de réaliser des étirements des muscles évoluant vers la rétraction. Elle n'a pas fait la preuve de son efficacité à titre curatif, mais peut être utile dans les phases particulièrement évolutives. Plus globalement, elle peut aider à l'entretien des stratégies de marche et d'équilibre.

Moyens chirurgicaux

Plusieurs gestes chirurgicaux sont réalisés, éventuellement associés, selon des modalités différentes, qu'ils s'adressent au pied creux de l'enfant ou au contraire à celui de l'adolescent en fin de croissance ou à celui de l'adulte [6, 30, 47].

Les *libérations plantaires* [34, 40] ont pour but de détendre les rétractions plantaires ; elles peuvent être, soit élargies *(fig 20)*, comportant la section des formations aponévrotiques et capsuloligamentaires plantaires, geste considéré comme difficile à doser car source d'hypercorrection et d'hypocorrection [45], soit sélectives, intéressant essentiellement l'aponévrose plantaire et les éléments s'insérant sur le calcanéus, habituellement associées à des gestes osseux *(fig 21)*.

Les *transpositions tendineuses*, dont les techniques sont nombreuses, visent à restaurer les balances musculaires pour rééquilibrer le pied et freiner l'évolution des déformations.

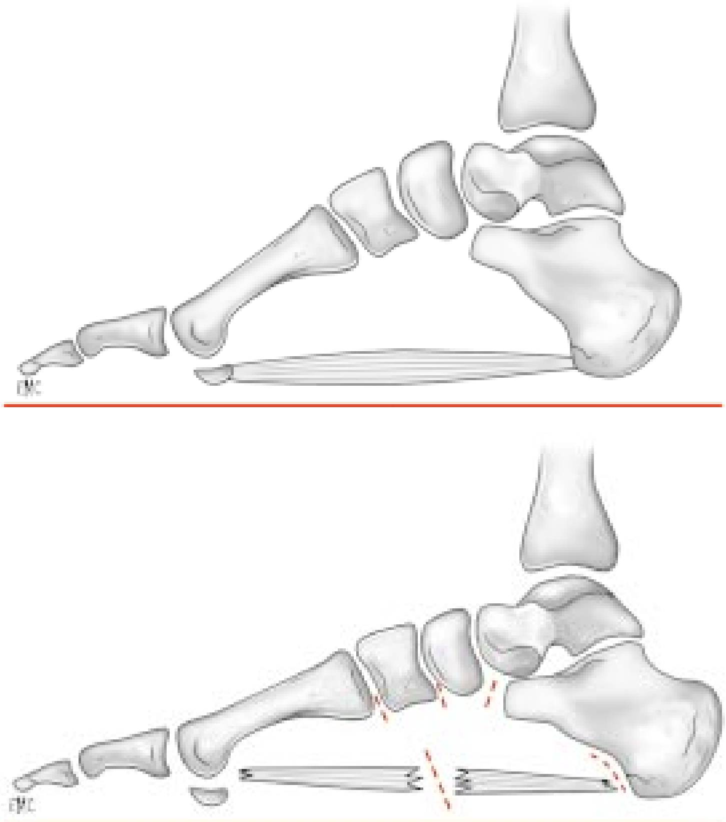

20 *Schéma d'une libération élargie des parties molles plantaires.*

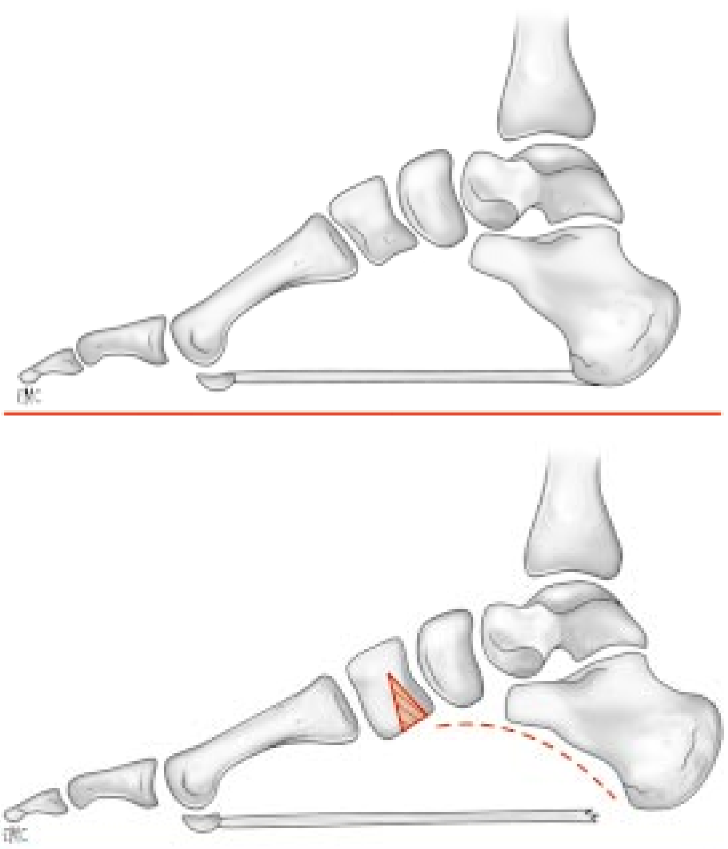

21 *Libération sélective des parties molles plantaires intéressant essentiellement l'aponévrose plantaire et les éléments s'insérant sur le calcanéus associée ici à une ostéotomie d'ouverture du premier cunéiforme par addition d'un coin osseux.*

Les *ostéotomies du calcanéus* : les ostéotomies de varisation par soustraction externe selon Dwyer [12, 17, 22, 31] ont été largement

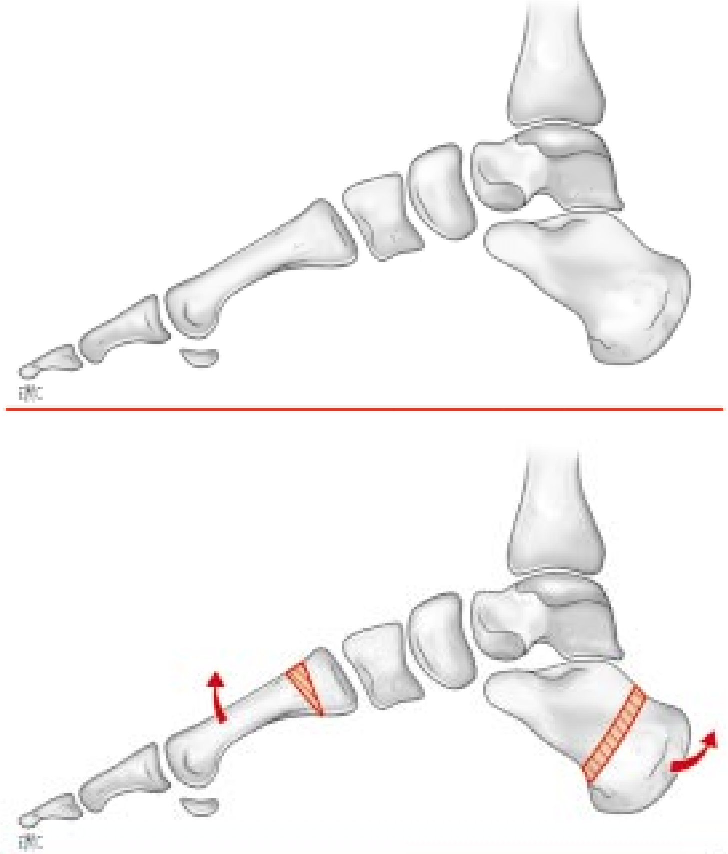

22 *Schéma d'ostéotomies extra-articulaires en correction d'un pied creux modéré associant ici une ostéotomie de valgisation et d'horizontalisation du calcanéus et une ostéotomie basimétatarsienne de soustraction.*

23 *Ostéotomie basimétatarsienne en chevron pour correction d'un pied creux antéro-interne modéré par verticalisation élective du premier métatarsien.*

utilisées, mais donnent des résultats décevants lorsqu'elles sont utilisées isolément. Elles sont actuellement proposées comme des gestes d'appoint en association à une ostéotomie du médiopied ou de l'avant-pied, au même titre que les ostéotomies d'horizontalisation du calcanéus [42] *(fig 22)*.

Les *ostéotomies basimétatarsiennes* de relèvement par soustraction cunéiforme ont l'avantage de ne pas supprimer d'interligne articulaire [3, 32, 51]. Elles sont actuellement habituellement associées dans cet esprit à une ostéotomie calcanéenne et éventuellement à une libération plantaire sélective *(fig 22)*. Les ostéotomies de relèvement isolées des métatarsiens internes sont proposées essentiellement en appoint, associées aux ostéotomies ou arthrodèses majeures des pieds creux très évolués [21] ou plus rarement isolément pour un pied creux modéré à nette prédominance antéro-interne *(fig 23)*.

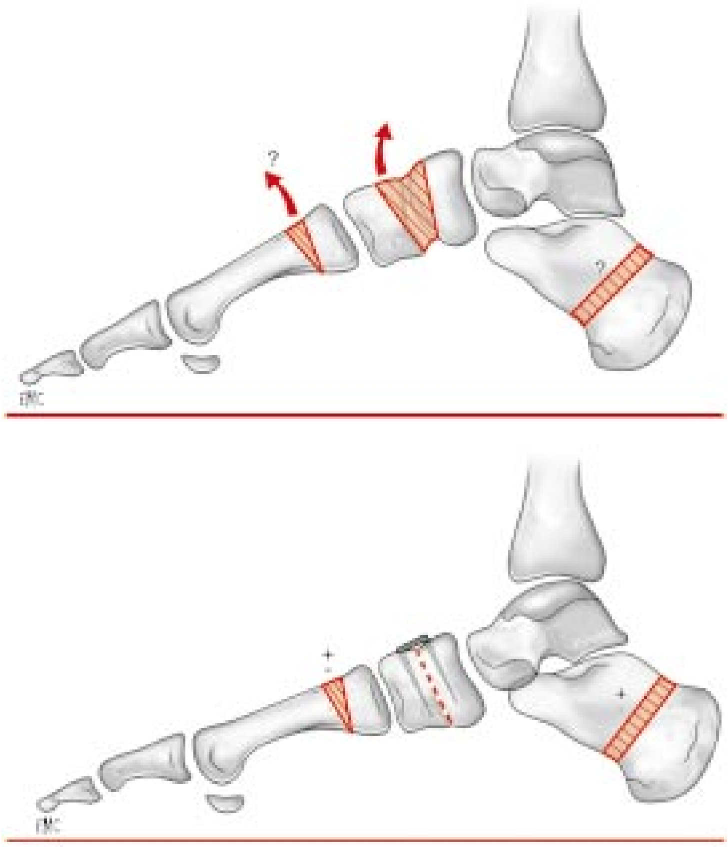

24 *Tarsectomie cunéiforme de soustraction corrigeant le pied creux dans le médiopied en conservant les articulations de l'avant-pied et de l'arrière-pied. Un complément de correction peut être associé par ostéotomie extra-articulaire, calcanéenne ou métatarsienne.*

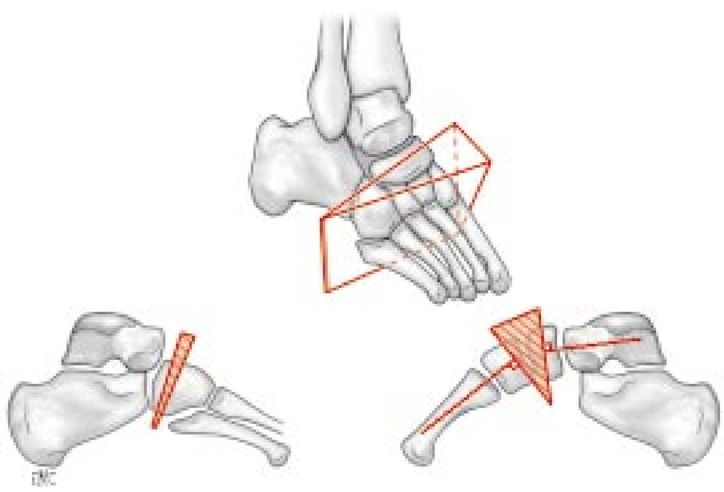

25 *La tarsectomie de Meary comporte une résection cunéiforme à base dorsale plus large sur le versant interne du pied que sur le versant latéral. Elle comporte certes une arthrodèse scaphocunéenne mais préserve la mobilité des articulations de l'arrière-pied et de l'avant-pied. Elle a l'inconvénient d'augmenter l'adduction de l'avant-pied (d'après Meary [35]).*

Les *tarsectomies* visent à corriger la déformation dans le tarse antérieur préservant la mobilité des interlignes médiotarsiens et tarsométatarsiens *(fig 24)*. La technique la plus utilisée est celle de Meary [35] *(fig 25)*, dérivée de la technique originale de Cole [8]. Elle comporte une résection cunéiforme à base dorsale passant dans l'interligne scaphocunéen en dedans et à travers le cuboïde en dehors. Elle a l'inconvénient d'augmenter l'adduction de l'avant-pied *(fig 26)*. Japas [26] a proposé une ostéotomie en « chevron » à pointe proximale dans le scaphoïde limitant ainsi les arthrodèses dans le tarse antérieur.

26 *Radiographie avant (A) et après (B) traitement chirurgical d'un pied creux par résection médiotarsienne selon Meary associée à une ostéotomie du calcanéus.*

27 *Radiographie d'un pied creux direct compliqué d'arthrose médiotarsienne traité par résection cunéiforme et arthrodèse de l'articulation médiotarsienne.*

Les *résections-arthrodèses tarsométatarsiennes* [25, 29, 32] sont intéressantes quand il existe une importante déformation fixée dans cette articulation.

La *résection-arthrodèse médiotarsienne* [24, 46] *(fig 27)*, réalisant une soustraction cunéiforme à base dorsale et latérale centrée sur l'interligne de Chopart, autorise à la fois la correction du pied creux et celle du varus calcanéen quand l'articulation sous-talienne a gardé sa mobilité.

La *double arthrodèse du couple de torsion* associe à la précédente une arthrodèse sous-talienne permettant la correction des pieds creux varus fixés très évolués [10, 19] *(fig 28, 29)*.

La *correction des griffes d'orteils* est un geste associé mais indispensable à la qualité du résultat fonctionnel ; elle nécessite le plus souvent une arthrodèse interphalangienne proximale, permettant ainsi aux fléchisseurs des interphalangiennes de restaurer la flexion métatarsophalangienne. Sur des griffes souples, ce même geste de restauration de la fonction déficitaire des muscles intrinsèques peut être obtenu par transfert d'un fléchisseur distal sur la première phalange [11, 44, 50].

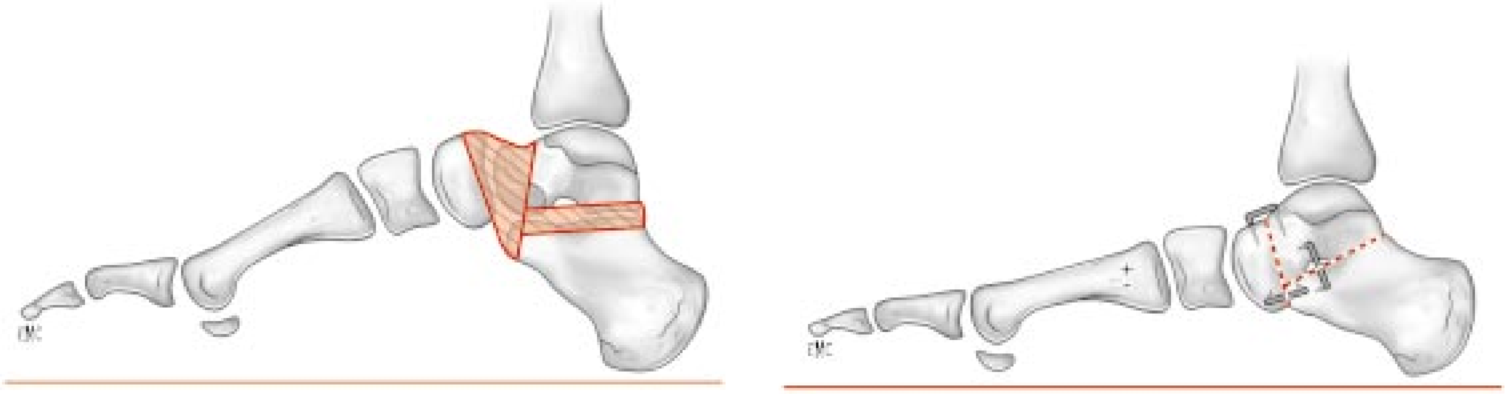

28 *Schéma d'une double arthrodèse sous-tagalienne et médiotarsienne, permettant de corriger l'ensemble des déformations du médiopied et de l'arrière-pied, éventuellement complétée, dans les pieds creux très évolués, par une ostéotomie de relèvement du premier métatarsien.*

29 *Radiographie d'un pied creux antéro-interne évolué avec varus de l'arrière-pied.*
A. Noter, en préopératoire, le recul de la malléole externe témoignant de la rotation externe de la jambe par rapport au pied, l'abaissement de l'arche externe par supination de l'arrière-pied et du médiopied et la divergence exagérée des métatarsiens témoignant de la pronation de l'avant-pied.
B. Sur le cliché postopératoire, la ligne de Meary-Tomeno est restaurée, l'avancée de la malléole externe traduit la correction de l'adduction de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied ; l'ascension de la styloïde du cinquième métatarsien et la diminution de la hauteur du médiopied témoignent de la correction de la supination du médiopied. La pronation de l'avant-pied a été corrigée par ostéotomie métatarsienne. Les griffes des orteils ont été traitées dans le même temps.

L'allongement du tendon d'Achille permet de compenser une brièveté rétractile du triceps, participant ainsi à la correction de l'équin quand il existe. En présence d'un défaut de fuite dorsale par horizontalisation de l'astragale, il ne peut autoriser qu'un gain de quelques degrés de flexion dorsale, mais participe à la libération du varus calcanéen.

INDICATIONS

Chez l'enfant, les indications chirurgicales ne se conçoivent que si la déformation a fait la preuve de son évolutivité et s'accompagne d'une gêne fonctionnelle non maîtrisée par le chaussage et les orthèses. Le geste chirurgical associe des libérations plantaires et des ostéotomies extra-articulaires préservant les interlignes articulaires, éventuellement en association avec des gestes tendineux pour rééquilibrer les balances musculaires.

En fin de croissance puis chez l'adulte, les indications chirurgicales ne s'adressent qu'au pied creux décompensé avec hyperappui douloureux et/ou instabilité, si les moyens médicaux restent insuffisants, et pour améliorer les possibilités de chaussage [47]. Dans les rares cas où la gêne fonctionnelle est importante avec des déformations peu évoluées et non évolutives, les ostéotomies extra-articulaires de l'avant-pied et de l'arrière-pied sont la technique de choix. La tarsectomie reste la technique la plus utilisée, mais n'aboutit qu'à une correction de 15 à 20° et nécessite que l'arrière-pied soit souple [13]. Dans les pieds creux varus évolués avec déformations importantes et fixées ou si les risques évolutifs sont très importants du fait d'une grande dysharmonie des balances musculaires, la double arthrodèse médiotarsienne et sous-talienne doit être préférée car elle permet à la fois de plus grandes corrections angulaires, une meilleure stabilité de l'arrière-pied à la marche et s'accompagne de moins de risques d'évolutivité du pied creux.

Références

[1] Alexander IJ, Johnson KA. Assessment and management of pes cavus in Charcot-Marie-Tooth disease. *Clin Orthop* 1989 ; 246 : 273-281

[2] Bardot A, Curvale G. Le pied neurologique. In : Bouysset M éd. Le pied en rhumatologie. Paris : Springer-Verlag, 1998 : 81-101

[3] Barouk S, Rippstein P, Toullec E. Nouvelle ostéotomie oblique proximale métatarsienne dans le traitement des métatarsalgies et du pied creux (ostéotomie BRT). *Rev Chir Orthop* 2001 ; 87 (suppl 6) : 2S34

[4] Bouysset M, Lejeune E, Bouvier M, Schnepp J, Carret JP. L'examen de l'empreinte plantaire est-il désuet ? *Méd Chir Pied* 1987 ; 3 : 89-91

[5] Bouysset M, Tavernier T. La radiographie du pied. In : Bouysset M éd. Le pied en rhumatologie. Paris : Springer-Verlag, 1998 : 38-44

[6] Bradley GW, Coleman SS. Treatment of the calcaneocavus foot deformity. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 1159-1166

[7] Braun S. Formes cliniques du pied creux antérieur. In : Claustre J, Simon L éd. Troubles congénitaux et statiques du pied : orthèses plantaires. Paris : Masson, 1982 : 70-83

[8] Cole WH. The treatment of claw-foot. *J Bone Joint Surg* 1940 ; 22 : 895-908

[9] Coleman SS, Chesnut WJ. A simple test for hindfoot flexibility in the cavovarus foot. *Clin Orthop* 1977 ; 123 : 60-62

[10] Curvale G, Godchaux JC, Bataille JF, Rochwerger A, Groulier P. Place de l'arthrodèse du couple de torsion dans le traitement des pieds neurologiques de l'adulte. À propos de 50 doubles arthrodèses revues avec un recul moyen de 5 ans. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 (suppl 2) : 805

[11] Curvale G, Mattei JP, Piclet-Legre B, Jouve JL, Groulier P. Pathologie non traumatique des orteils. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 1996 : Appareil locomoteur, 14-130-A-10, 1-10

[12] Curvale G, Tracol P, Devred P, Groulier P. Les ostéotomies du calcanéus dans les troubles statiques du pied de l'adulte. In : Claustre J, Simon L éd. Monographie de podologie : pathologie du talon. Paris : Masson, 1986 : 93-97

[13] Dauplat G. La tarsectomie antérieure dans le traitement du pied creux de l'adulte. [thèse], Université de Lille II, 2001 : 1-138

[14] De Doncker E, Kowalski C. Le pied normal et pathologique. Notions d'anatomie, de physiologie et de pathologie des déformations du pied. *Acta Orthop Belg* 1970 ; 36 : 383-559

[15] Delagoutte JP, Bonnel F. Le pied. Pathologie et techniques chirurgicales. Paris : Masson1989 :

[16] Djian A, Annonier C. Mesures des déviations angulaires du pied. In : Coussement A, Faure C éd. Repères et mesures en imagerie médicale. Paris : Expansion Scientifique Française, 1991 : 216-221

[17] Dwyer FC. Osteotomie of the calcaneum for pes cavus. *J Bone Joint Surg Br* 1959 ; 41 : 80-86

[18] Eulry F, Flaceat J, Bloch JG, Chetut P, Magnin J, Boulard N et al. Étude de corrélations clinique et radiographique dans le pied creux décompensé du jeune adulte. *Méd Chir Pied* 1987 ; 3 : 151-155

[19] Godchaux JC. Les arthrodèses du couple de torsion. Considérations techniques et résultats à propos de 110 cas. [thèse], Université de la Méditerranée. Aix-Marseille II, 1996 : 1-118

[20] Gonzalez De Aledo Linos A, Rollan Rollan A, Bonilla Miera C, Montes Conde A, Diego Santamaria MC, Obeso Garcia M. Results of podoscope screening in 948 non selected children, with special reference to cavus foot. *An Esp Pediatr* 1996 ; 45 : 579-582

[21] Groulier P, Curvale G, Franceschi JP. L'ostéotomie en chevron du premier métatarsien avec mise en charge immédiate dans le traitement des pieds creux antéro-internes de l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 205-207

[22] Groulier P, Vérola J, Sassoon D, Poitout D. Ostéotomie du calcanéus dans les troubles statiques de l'arrière-pied de l'adulte. SOFCOT, Réunion annuelle. *Rev Chir Orthop* 1982, 68 (suppl 2) : 144-147

[23] Hicks JH. The function of the plantar aponeurosis. *Arch Anat* 1946 ; 88 : 25-27

[24] Imhauser G. The constant relationship between forefoot and hindfoot as a basis for treating foot deformities. *Arch Orthop Trauma Surg* 1979 ; 94 : 205-208

[25] Jahss MH. Tarsometatarsal truncated-wedge arthrodesis for pes cavus and equinovarus deformity of the fore part of the foot. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 713-722

[26] Japas LM. Surgical treatment of pes cavus by tarsal V-osteotomy. Preliminary report. *J Bone Joint Surg Am* 1968 ; 50 : 927-944

[27] Kapandji IA. Physiologie articulaire. Paris : Maloine, 1985

[28] Karlstrom G, Lonnerholm T, Olerud S. Cavus deformity of the foot after fracture of the tibial shaft. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 893-900

[29] Kelikian H. Hallux valgus. In : Allied deformities of the fore foot and metatarsalgie. Philadelphia : WB Saunders, 1965 : 313-314

[30] Kummer FJ, Jahss MH. Mathematic analysis of foot and ankle osteotomies. In : Jahss MH ed. Disorders of the foot and ankle. Medical and surgical management. Philadelphia : WB Saunders, 1991 : 541-563

[31] Lariviere JY, Miladi L, Dubousset JF, Seringer R. Les échecs de l'opération de Dwyer dans le pied creux interne de l'enfant. Considérations physiopathologiques et déductions thérapeutiques. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 : 563-573

[32] Lelievre J. Le pied creux antérieur. In : Lelièvre J éd. Pathologie du pied. Paris : Masson, 1981 : 401-425

[33] Mann RA, Missirian J. Pathophysiology of Charcot-Marie-Tooth disease. *Clin Orthop* 1988 ; 234 : 221-228

[34] Meary R. Le pied creux essentiel, 19e réunion annuelle de la SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1967 ; 53 : 389-467

[35] Meary R, Mattei CR, Tomeno B. Tarsectomie antérieure pour pied creux. Indications et résultats lointains. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 231-243

[36] Melka J, Buscayret C, Brahin B, Paran M, Vidal J. Traitement chirurgical du pied creux antérieur. In : Claustre J éd. Troubles congénitaux et statiques du pied. Podologie II. Paris : Masson, 1982 : 85-89

[37] Mestdagh H, Maynou C, Butin E, Durieu I. Le pied creux de l'adulte. In : Bouysset M éd. Le pied en rhumatologie. Paris : Springer-Verlag, 1998 : 199-209

[38] Montagne J, Chevrot A, Galmiche JM. Troubles statiques de l'avant-pied. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 1986 : Radiodiagnostic - Squelette normal-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-390-A-10, 1-15

[39] Olney D. Treatment of the cavus foot. Deformity in the pediatric patient with Charcot-Marie-Tooth. *Foot Ankle Clin* 2000 ; 5 : 305-315

[40] Paulos L, Colemann SS, Samuelson KM. Pes cavovarus. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 946-953

[41] Piera JB. Appareillage et rééducation des affections podologiques non traumatiques de l'adulte. In : Held JP, Dizien O ed. Traité de médecine physique et de réadaptation. Paris : Médecine-Sciences-Flammarion, 1998 : 443-456

[42] Sammarco GJ, Taylor R. Cavovarus foot treated with combined calcaneum and metatarsal osteotomies. *Foot Ankle Int* 2001 ; 22 : 19-30

[43] Schnepp J. Le pied creux essentiel. Rappel anatomo-clinique. Méthodes et indications thérapeutiques. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 10. Paris : Expansion Scientifique Française, 1979 : 73-82

[44] Schnepp J. Orteils en griffe, traitement chirurgical. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 1996 : Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-934, 1-8

[45] Seringe G, Tomeno B. Pied creux. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 1992 : Appareil locomoteur, 14-002-A-10, 1-8

[46] Steinhauser J. Le rôle de l'interligne de Chopart dans la correction chirurgicale des déformations graves du pied creux de l'adulte. *Méd Chir Pied* 1987 ; 3 : 59-78

[47] Tomeno B. Point de vue sur le traitement du pied creux de l'adolescent et de l'adulte. In : Bouysset M éd. Le pied en rhumatologie. Paris : Springer-Verlag, 1998 : 211-214

[48] Tomeno B, Filipe G. Ostéotomies du tarse antérieur et postérieur. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 1990 : Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-920, 1-13

[49] Tynan MC, Klenerman L, Helliwell TR, Edwards RH, Hayward M. Investigation of muscle imbalance in the leg in symptomatic fore foot pes cavus: Multidisciplinary study. *Foot Ankle* 1992 ; 13 : 489-501

[50] Valtin B. La pathologie des petits orteils : clinique et traitement chirurgical. In : Duparc J éd. Chirurgie de l'avant-pied. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 54. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 118-131

[51] Watanabe RS. Metatarsal-osteotomy for the cavus foot. *Clin Orthop* 1990 ; 252 : 217-230

Talalgies

J. Damiano

Les talalgies sont une cause fréquente d'inconfort. Elles peuvent être dues à une enthésopathie mécanique ou inflammatoire, à une bursite, à une compression nerveuse, à une atteinte osseuse ou des tissus mous. La clinique est primordiale dans l'approche du diagnostic et doit préciser le siège de la douleur, le mode de survenue et l'existence d'éventuels signes associés à distance du pied. On distingue les douleurs inférieures ou postérieures des douleurs diffuses du talon. Les étiologies sont le plus souvent mécaniques mais une spondylarthropathie peut se révéler par une talalgie et doit donc être recherchée, en particulier chez l'adulte jeune. Grâce à l'imagerie avec l'échographie et l'IRM, les structures atteintes peuvent être analysées, ce qui permet d'obtenir un diagnostic précis et la mise en œuvre de traitements adaptés.

Mots clés : Talalgie ; Pied ; Spondylarthropathie ; Myoaponévrosite plantaire d'insertion ; Enthésopathie

Plan

Introduction

Deuxième motif de consultation après les métatarsalgies, les talalgies se définissent par une douleur ressentie au talon et dont l'origine se situe à ce niveau. Cette définition permet d'exclure de nos propos les douleurs de la plante du pied et les pathologies du corps du tendon calcanéen. De même, les pathologies de la cheville ne sont pas traitées, ainsi que les douleurs projetées au talon. Les talalgies traduisent la souffrance du talon qui correspond anatomiquement au calcanéus et aux parties molles péricalcanéennes. Elles peuvent être uni- ou bilatérales, postérieures ou inférieures, localisées ou diffuses et sources d'un handicap fonctionnel parfois important. Leur diagnostic, guidé avant tout par la clinique, permet d'opposer les talalgies mécaniques, de loin les plus fréquentes, aux talalgies d'origine inflammatoire qu'il faut savoir évoquer. La topographie et les circonstances de survenue de la douleur spontanée et provoquée sont capitales pour orienter la démarche étiologique.

Rappel anatomique

Un bref rappel anatomique de la région en cause, le talon, est utile pour mieux comprendre la pathogénie des talalgies. La région du talon est limitée au calcanéus, aux zones d'ancrage tendineuses postérieures et plantaires, aux bourses séreuses qui les accompagnent et aux parties molles de recouvrement. Le calcanéus, oblique de 20 à 25° en haut et en avant par rapport à l'horizontale, appuie sur le sol par sa tubérosité postérieure. Formé d'un point osseux primitif et d'un point secondaire, il s'articule par sa face supérieure avec le talus pour assurer les mouvements latéraux de l'arrière-pied. À la partie inférieure du calcanéus s'insère l'aponévrose plantaire. L'aponévrose plantaire superficielle a une forme triangulaire à sommet postérieur. Elle va de la tubérosité postéro-interne du calcanéus à la face plantaire des articulations métatarsophalangiennes. Elle comporte trois parties : médiale, moyenne et latérale. C'est l'aponévrose moyenne qui est le plus souvent touchée. Lors de la marche, le talon est soulevé par l'action du système suro-achilléo-calcanéo-plantaire. L'action du triceps sural ne s'arrête pas à l'insertion calcanéenne du tendon calcanéen mais se prolonge jusqu'à l'aponévrose plantaire. Les insertions postérieures et plantaires du système achilléo-calcanéo-plantaire constituent des zones fréquemment mises en cause dans les talalgies. Les parties molles entourant le calcanéus ont un rôle amortisseur primordial. Des bourses séreuses séparent les plans osseux, tendineux et cutanés. Certaines sont bien individualisées (bourse interachilléocalcanéenne) et les autres inconstantes et variables (bourses rétroachilléennes de Bovis et plantaire de Lenoir).

Démarche diagnostique

La démarche étiologique repose sur la clinique avec l'interrogatoire et l'examen clinique. Cette première étape est primordiale car, bien conduite, elle permet de suspecter très fortement le diagnostic.

Interrogatoire

Il précise plusieurs points :

- siège de la douleur : douleur localisée (sous ou derrière le talon) ou douleur globale ;
- horaire de survenue de la douleur : contrairement à ce qui est observé pour les articulations, les atteintes rhumatismales inflammatoires n'adoptent pas d'horaire nocturne au talon. Les douleurs nocturnes orientent plutôt vers un ostéome ostéoïde ou une ostéite bactérienne ;
- antécédents de pathologie rhumatologique : ostéoporose fracturaire, rhumatisme inflammatoire chronique tel que spondylarthropathie surtout, voire polyarthrite rhumatoïde ;
- signes associés : rachialgies d'horaire inflammatoire, sciatalgie à bascule, pygalgies, atteinte articulaire périphérique, notamment à type d'oligoarthrite des membres inférieurs, recherche de doigts ou d'orteils en saucisse, présence d'un psoriasis cutané, antécédent d'uvéite, sensibilité aux anti-inflammatoires non stéroïdiens sont autant d'éléments qui doivent être systématiquement recherchés par l'interrogatoire car leur présence doit faire soupçonner une spondylarthropathie ;
- circonstances de survenue et mode de début : activité sportive ou efforts inhabituels, intenses et prolongés de marche ou course. Une modification du chaussage ou une notion de traumatisme direct doit être recherchée.

Examen clinique

L'inspection recherche une tuméfaction à la partie postérieure du talon, ainsi que des signes d'inflammation cutanée. La pression ponctuelle, unidigitale sur le talon, tente de reproduire la douleur inférieure ou postérieure. Le palper bidigital consiste à comprimer les faces latérales du calcanéus entre pouce et index à la recherche d'une douleur provoquée qui oriente alors vers une étiologie osseuse. La mise en charge sur la pointe du pied avec sautillement bi- et unipodal teste le tendon calcanéen. L'étude de la marche et de ses éventuelles difficultés, patient pieds nus puis chaussés, ne doit pas être omise. Un trouble statique du pied est recherché. Les chaussures sont également examinées à la recherche de signes d'usure témoignant d'un varus ou d'un valgus statique et/ou dynamique. Au terme de cette étape clinique, le diagnostic étiologique est, en général, déjà fortement évoqué.

Examens biologiques

Un syndrome biologique inflammatoire doit être recherché. Cependant, il est très important de noter qu'une talalgie peut être d'origine inflammatoire sans qu'il existe pour autant de syndrome biologique inflammatoire. Si la symptomatologie fait suspecter une spondylarthropathie, une recherche de l'antigène HLA B27 est demandée en sachant, là encore, que sa présence ne constitue qu'un argument parmi d'autres pour le diagnostic de spondylarthropathie.

Examens d'imagerie

Les radiographies des talons de profil en charge sont demandées systématiquement. Un profil en rayons mous est utile pour mettre en évidence des calcifications. L'échographie a pris une place très importante dans l'étude du pied et de la cheville grâce à la qualité des images que l'on peut obtenir aujourd'hui. Il n'en demeure pas moins, les lois physiques étant ce qu'elles sont, que les ondes ultrasonores sont arrêtées par l'os et que l'échographie reste toujours un examen destiné à l'étude des parties molles superficielles. Au talon, c'est un examen très performant pour la recherche de bursites, d'enthésopathies mécaniques ou inflammatoires ainsi que pour étudier l'aponévrose plantaire superficielle. Elle peut également être utilisée pour le guidage des infiltrations. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a l'avantage de permettre non seulement l'étude de l'aponévrose plantaire, des enthèses mais également des os et des articulations notamment de la sub-talienne. En IRM, l'aponévrose plantaire normale apparaît dans toutes les séquences comme une bande en hyposignal, s'amincissant d'arrière en avant, entre la graisse sous-cutanée en hypersignal et les muscles en signal intermédiaire. Elle est rectiligne dans le plan sagittal, à la face plantaire des muscles en coupe frontale. Le scanner montre bien les structures osseuses. La scintigraphie osseuse reste utile pour rechercher, par exemple, une fracture de fatigue, des signes d'enthésopathie ou encore une hyperfixation évocatrice d'algodystrophie.

Étiologies et traitement

Talalgies des spondylarthropathies

Le point commun des rhumatismes faisant partie du groupe des spondylarthropathies (spondylarthrite ankylosante, rhumatisme psoriasique, rhumatismes des entérocolopathies [maladie de Crohn et rectocolite ulcérohémorragique], arthrite réactionnelle et SAPHO [synovite-acné-pustulose-hyperostose-ostéite]) est l'atteinte inflammatoire des enthèses. Celles-ci correspondent aux insertions osseuses des tendons, des ligaments et des capsules articulaires. Le pied, riche en enthèses, notamment au calcanéus, est une cible privilégiée des spondylarthropathies (SPA) [1]. Deux systèmes de critères de classification ont été développés, prenant en compte l'association variable entre les différents symptômes caractéristiques de SPA : les critères d'Amor [2] et ceux de l'European Spondylarthropathy Study Group (ESSG) [3]. En pratique, bien qu'ils n'aient pas été conçus pour cela, les critères d'Amor sont souvent utilisés comme critères diagnostiques. La talalgie représente un symptôme majeur au cours des spondylarthropathies. Elle traduit une enthésite calcanéenne qui serait présente dans environ 42 % [4] des spondylarthropathies. Ce symptôme surviendrait dans 40 à 65 % des arthrites réactionnelles, principalement dans les 6 premiers mois d'évolution, 30 % des spondylarthrites ankylosantes et 77 % des cas de rhumatisme psoriasique [5]. La talalgie est avant tout l'apanage des sujets jeunes au point que toute talalgie survenant avant l'âge de 40 ans, quelle qu'en soit l'apparence clinique, doit faire évoquer jusqu'à preuve du contraire une spondylarthropathie. La talalgie est volontiers bilatérale et ne réveille jamais le malade la nuit. Elle survient dès le lever à la mise en charge où la douleur est particulièrement vive puis s'estompe lentement à la marche, en un délai équivalent au dérouillage articulaire matinal des arthrites. Plantaire, elle est ponctuelle et rarement diffuse, volontiers comparée à un clou s'enfonçant dans le talon. Plus rarement postérieure, elle peut accompagner une douleur du tendon calcanéen surtout à son insertion basse, traduisant l'enthésite locale ou d'une bursite rétrocalcanéenne signalée par une tuméfaction inflammatoire des téguments de la partie haute du talon ; la marche et le chaussage sont alors considérablement entravés. En dehors de cette bursite qui reste rare, la talalgie est provoquée à l'examen par la pression élective de la partie inféromédiale ou postéro-inférieure du talon. Invalidante au début de l'évolution, la talalgie tend à s'estomper mais peut quelquefois devenir chronique et invétérée. Sur les radiographies du calcanéus de profil ou en incidence rétrotibiale existent, de façon retardée, des anomalies postérieures, en particulier à proximité de l'insertion du tendon calcanéen, ou surtout plantaires, à l'insertion de l'aponévrose plantaire. Schématiquement, on peut les classer en trois stades : érosion locale (stade 1),

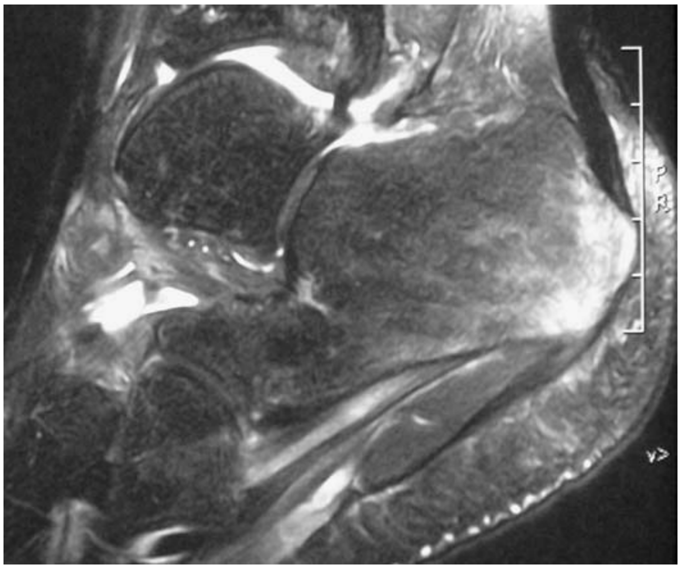

Figure 1. Imagerie par résonance magnétique (IRM) T2 Fat Sat avec aspect de calcanéite (inflammation à l'insertion de l'aponévrose plantaire et du tendon calcanéen) lors d'une spondylarthrite ankylosante.

érosion avec début de reconstruction périostée (stade 2), ou reconstruction proliférante sans érosion, réalisant de profil une image de « fausse épine calcanéenne », floue, irrégulière et exubérante (stade 3, déjà cicatriciel et pratiquement indolore en général). En début d'évolution, seule une lecture très attentive et minutieuse des clichés, au phare si besoin, permet de distinguer une discrète érosion, une déminéralisation localisée, ou une efflorescence corticale débutante. L'érosion postérosupérieure de la grosse tubérosité du calcanéus est exceptionnelle ou alors de siège moins haut situé que dans la polyarthrite rhumatoïde. Dans une spondylarthropathie, l'érosion postérieure est plutôt inférieure. Cependant, les radiographies peuvent être normales ou d'interprétation difficile en début d'évolution. La scintigraphie osseuse au technétium 99m retrouve souvent une hyperfixation localisée intense sur le calcanéus en regard de la douleur, plantaire, postérieure ou bipolaire. Cette hyperfixation isotopique localisée peut d'ailleurs être quelquefois une découverte systématique en l'absence de talalgie et de signes radiographiques calcanéens. La calcanéite peut être asymptomatique ou bien se révéler par des talalgies inflammatoires dont la traduction clinique la plus évocatrice est la talalgie plantaire, particulièrement tenace et rebelle aux traitements habituels. L'épine calcanéenne est l'image la plus fréquente. Il s'agit d'une épine de type inflammatoire, c'est-à-dire irrégulière et aux contours parfois très développés, flous, duveteux. L'aspect est très différent de celui des épines banales, de taille toujours modérée et de contour net. L'épine peut être associée à d'autres images comme la périostite sous-calcanéenne en spicules ou en bandes, l'ulcération rétrocalcanéenne, l'épaississement irrégulier de la grosse tubérosité ou « blindage » postérieur du calcanéum, et à des remaniements de la trame osseuse avec souvent un aspect hérissé du calcanéum. L'association de plusieurs de ces signes constitue une calcanéite complexe hautement évocatrice d'une spondylarthropathie. Aujourd'hui, l'IRM peut donner des renseignements très intéressants car fortement évocateurs de spondylarthropathie. L'IRM avec séquences STIR, T2 avec saturation du signal de la graisse et T1 après injection de gadolinium est utile pour le diagnostic d'une enthésite, d'une bursite, voire d'une calcanéite en montrant un œdème intraosseux (Fig. 1). L'IRM a cependant une bonne spécificité mais une faible sensibilité. L'échographie peut également apporter des éléments importants pour le diagnostic et le suivi des spondylarthropathies en détectant les atteintes enthésitiques [6]. L'utilisation du doppler puissance couplé à l'échographie en mode B permet d'améliorer les performances de cette technique en objectivant la nature inflammatoire de l'enthésopathie selon le siège du signal doppler. D'Agostino et al. [7] montrent que l'on peut différencier une enthésopathie mécanique d'une enthésopathie inflammatoire grâce au doppler énergie encore appelé doppler puissance ou *power-doppler*. Il s'agit d'un mode doppler qui ne renseigne pas sur le sens du flux circulatoire mais qui est sensible aux flux lents et permet de dépister les zones où siège une hypervascularisation d'origine inflammatoire. Dans un groupe de patients atteints de spondylarthropathie (164 patients répondant aux critères européens de spondylarthropathie), 98 % présentaient au moins une anomalie échographique d'une enthèse visualisée en mode B combinée au doppler énergie par rapport à 11 % d'atteintes chez les patients témoins (30 PR et 34 lombalgies mécaniques). L'échographie est également utile pour confirmer et préciser le siège d'une bursite. Malgré le caractère prometteur de cette technique, celle-ci n'est pas encore applicable en pratique quotidienne pour le diagnostic et le suivi des SPA. L'échographie peut également être utile pour guider les infiltrations de corticoïdes [8].

Au cours de la polyarthrite rhumatoïde, les talalgies sont beaucoup plus rarement rencontrées que lors des spondylarthropathies. Les douleurs peuvent être en rapport avec une bursite, plus souvent rétro- que sous-calcanéenne. En général, une talalgie provient d'une douleur projetée au talon à partir d'une arthrite de cheville.

Enthésopathies mécaniques

Myoaponévrosite plantaire d'insertion

La douleur siège à la face inférieure du talon dans sa partie antérieure et médiale. Cette enthésopathie mécanique est de loin plus fréquente que les atteintes inflammatoires. Elle est également dénommée talalgie plantaire commune, syndrome de l'épine ou myoaponévrosite plantaire d'insertion. Elle est favorisée par le vieillissement, les marches prolongées, la course à pied ou encore l'obésité. Typiquement, la douleur est d'installation progressive, de caractère mécanique, parfois décrite comme une sensation de clou dans la chaussure. Elle apparaît le matin dès le lever, dès les premiers pas, voire à la reprise de la marche après station assise prolongée mais s'atténue après quelques minutes de marche. Elle peut également réapparaître après une marche prolongée. La talalgie est habituellement unilatérale, le plus souvent sur le pied d'appel ou d'impulsion. La dorsiflexion du pied et de l'hallux peut également déclencher les douleurs en mettant en tension l'aponévrose plantaire. La palpation retrouve un point douloureux précis plantaire sur le tubercule d'insertion postéromédial du calcanéus. Différents facteurs étiologiques sont identifiés :

- défauts architecturaux : pied plat valgus avec horizontalisation du calcanéus, pied creux avec tendon calcanéen court et tension exagérée de l'aponévrose plantaire, hyperpronation du pied à la marche ;
- sollicitations mécaniques anormalement répétées et intenses : courses et sauts ;
- terrains d'entraînement trop durs, chaussures mal adaptées, surcharge pondérale.

La radiographie standard peut être normale, ou mettre en évidence une enthésopathie sous-calcanéenne d'allure mécanique, homogène, à bout acéré, bien limitée, sans érosion osseuse associée. Il est parfaitement établi que « l'épine » calcanéenne n'est que le reflet des efforts de traction sur l'insertion osseuse, et non la cause de la douleur. D'ailleurs, on peut remarquer que de nombreuses exostoses calcanéennes sont asymptomatiques ou de découverte fortuite. L'« épine » calcanéenne est d'autant plus fréquemment observée que le sujet est âgé, elle est retrouvée chez 30 à 40 % des plus de 70 ans. L'échographie fournit, pour un faible coût, des informations fiables, à condition d'utiliser un matériel haut de gamme avec une sonde de haute fréquence et un échographiste compétent. L'aponévrose plantaire est normalement fine (2 à 4 mm), avec deux feuillets hyperéchogènes, bien limités, à bords parallèles. En cas de myoaponévrosite plantaire, l'insertion de l'aponévrose est épaissie (supérieure à 4 mm), hypoéchogène à bords flous [9]. Le

doppler puissance objective une hypervascularisation périphérique, à distance de l'enthèse. En IRM, l'aponévrose est épaissie, mal limitée, en hypersignal en T2 et en STIR. La zone lésionnelle est rehaussée après injection de gadolinium. Cet aspect inflammatoire s'étend à la graisse et aux muscles adjacents. Un œdème médullaire du calcanéus, localisé au voisinage de l'insertion de l'aponévrose, est fréquent, mais nettement moins important qu'au cours des enthésopathies inflammatoires. Dans les formes chroniques, il existe un aspect fusiforme ou nodulaire. Au plan thérapeutique, les traitements médicamenteux sont très insuffisants, qu'il s'agisse des antalgiques ou des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Les mesures thérapeutiques de base sont l'adaptation du chaussage et le port d'orthèses plantaires. La réduction d'une surcharge pondérale est toujours souhaitable, ainsi qu'un repos relatif, permettant d'éviter les stations debout et les marches prolongées sur sol dur. Le mode de chaussage doit être contrôlé. Une semelle épaisse amortissant les chocs, sans souplesse excessive, et un talon adapté à la morphologie du pied sont conseillés. Le talon doit être de l'ordre de 2 cm et cette surélévation est d'autant plus logique que la talalgie est associée à un pied creux. Les talonnettes antichoc en élastomère de silicone du commerce sont souvent insuffisantes. Les semelles orthopédiques ou orthèses plantaires sont en revanche le traitement de base. Elles doivent comporter un coussin amortisseur placé sous le talon, réalisé en mousse dépressible d'une épaisseur proportionnelle au poids du patient, de 10 à 25 mm. On y associe volontiers une excavation située en regard du point douloureux exquis repéré à la palpation. Les infiltrations locales de corticoïdes sont également un traitement classique de la myoaponévrosite plantaire d'insertion. Elles peuvent être réalisées par voie latérale médiale ou par voie plantaire, l'aiguille étant introduite en avant de la zone d'appui du talon, son obliquité réglée pour arriver au contact de l'insertion calcanéenne, puis elle est retirée de quelques millimètres. L'infiltration peut s'effectuer sous contrôle échographique [10]. L'appréciation des résultats des infiltrations sous contrôle échographique ou guidées par la palpation est variable. Certains la trouvent dénuée d'intérêt [11], mais d'autres la jugent utile [12]. Une période de repos de 24 à 48 heures est conseillée dans les suites de l'infiltration. En cas d'efficacité partielle, le geste peut être répété, classiquement à 1 semaine d'intervalle au minimum, sans excéder trois infiltrations au total. La survenue d'une rupture de l'aponévrose plantaire est une complication classique de ces infiltrations avec un taux de 10 % d'après Acevedo [13]. Les résultats sur la douleur sont le plus souvent favorables [14, 15]. Les ondes de choc font maintenant partie des traitements envisageables. L'appréciation de leur efficacité est cependant difficile [16] en raison de la variabilité des modes thérapeutiques et des appareils utilisés. Une première étude a montré une amélioration des douleurs dans 56 % des cas, avec un maintien des résultats à 6 et 12 mois [17]. Le travail d'Ogden a montré 47 % d'améliorations dans le groupe traité versus 30 % dans le groupe placebo [18]. Le pronostic serait plus favorable en cas de talalgie chronique évoluant depuis plus de 12 mois [19]. L'existence d'un œdème médullaire localisé sur le calcanéus en IRM aurait une valeur pronostique d'efficacité [20]. Pour d'autres, en revanche, l'intérêt de cette technique n'est pas mis en évidence. Buchbinder a réalisé des traitements sous échographie avec amélioration après traitement par ondes de choc mais sans différence significative [21] dans une étude en double aveugle. Les effets indésirables sont rares et minimes (réaction douloureuse transitoire, engourdissement, contusion). La radiothérapie à faible dose n'est aujourd'hui plus utilisée. Parmi les traitements médicaux peuvent également être utilisées des techniques de kinésithérapie et de physiothérapie, mais il est difficile d'en apprécier les résultats. Des attelles de nuit peuvent être proposées en cas de résistance au traitement habituel après plus de 6 mois d'évolution. Le port d'un plâtre de marche pendant 3 à 4 semaines reprend le même principe d'étirement de l'aponévrose plantaire, pied à plat, en dorsiflexion de la cheville et des orteils. En cas d'échec du traitement médical, ce qui n'excéderait pas 10 % des cas après 1 an d'évolution, un traitement chirurgical peut être proposé [22]. Il n'y a, en revanche, aujourd'hui, aucun consensus sur les modalités techniques de l'intervention. La chirurgie peut être effectuée à foyer ouvert, par voie percutanée [23] ou endoscopique [24]. L'aponévrose peut être sectionnée complètement ou partiellement à son tiers médial. L'attitude vis-à-vis de l'enthésophyte est variable selon les chirurgiens. Si les taux de réussite sont bons, seuls 45 % [24] ont une guérison complète avec retour aux activités physiques antérieures sans nécessité de traitement médical. La section complète de l'aponévrose peut provoquer des pieds plats valgus par effondrement de l'arche interne. Un tiers des patients ont une diminution de hauteur de l'arche médiale mais tous ne sont pas symptomatiques [25]. Aussi, la chirurgie ne doit être proposée qu'après échec d'un traitement médical appliqué suffisamment longtemps. Dans ces conditions, la chirurgie serait capable d'améliorer une majorité de patients, même s'ils ne récupèrent pas tous une capacité fonctionnelle complète [26].

Tendinopathies calcanéennes d'insertion

Elles sont alors la conséquence de contraintes en traction au niveau de l'enthèse par la sommation de trois mécanismes : exagération en fréquence et intensité des contraintes transmises à l'os par le tendon, rigidification progressive par vieillissement du tendon qui perd son rôle d'amortisseur des contraintes mécaniques vis-à-vis de l'os, diminution de la résistance osseuse à la traction en regard de la plaque d'insertion tendineuse. L'âge classique de survenue se situe dans la 5^{e} décennie. Le sport joue un rôle moins important que pour les autres tendinopathies calcanéennes. En revanche, on retrouve souvent une surcharge pondérale et des troubles métaboliques. En anatomopathologie, il existe un remaniement chondroïde de la zone d'insertion avec ossifications lamellaires dans le tendon. Les signes fonctionnels sont discrets. Ces lésions peuvent se traduire par des douleurs à l'insertion calcanéenne, avec parfois une tuméfaction locale gênant le chaussage. Lors de l'examen, la palpation retrouve une douleur généralement sur l'enthèse mais parfois un peu à distance de celle-ci. La douleur est exacerbée par la mise en tension et les contractions résistées. Les examens complémentaires donnent un certain nombre de renseignements : les radiographies peuvent montrer des modifications de l'enthèse sous forme d'ossifications lamellaires, de véritables éperons osseux ou des calcifications intratendineuses. L'IRM montre des zones d'hypersignal intratendineux dans la partie toute inférieure du tendon, traduisant la présence de zones dégénératives.

Le traitement conservateur doit être privilégié. Le point fort en est la surélévation des talons pour diminuer les contraintes en traction. Il faut y ajouter le repos relatif, les exercices d'étirement et les soins locaux. D'une façon générale, les résultats sont compatibles avec la reprise d'une vie normale, sinon sportive. L'indication d'un traitement chirurgical ne doit être posée qu'avec beaucoup de prudence et cela pour trois raisons :

- de nombreuses formes sont peu ou pas symptomatiques et le traitement conservateur doit être poursuivi au maximum ;
- les difficultés du traitement opératoire existent et sont liées à la localisation des lésions ;
- la chirurgie obtient des résultats aléatoires.

Sur le plan technique, il faut désinsérer en partie le tendon en le décollant latéralement, sans interrompre la continuité des fibres se poursuivant jusqu'à l'aponévrose plantaire. Il est ensuite possible de régulariser l'os, d'enlever les calcifications intratendineuses et d'exciser les lésions dégénératives. Une immobilisation postopératoire pour 3 semaines peut être nécessaire en cas de fragilisation de la zone d'insertion. Une rééducation, à base d'étirements, s'impose de même que le port d'une talonnette pour 6 semaines environ.

Maladie de Haglund

La lésion tendineuse est ici la résultante d'un conflit entre l'angle postérosupérieur du calcanéus et la chaussure [27]. Elle

Figure 2. Maladie de Haglund.

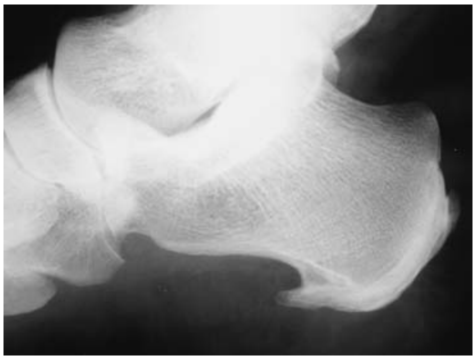

Figure 3. Épine calcanéenne et enthésopathie mécanique à l'insertion du tendon calcanéen.

siège au-dessus de l'insertion du tendon. Outre le tendon, les bourses séreuses pré- et rétroachilléennes sont aussi intéressées. La saillie de l'angle postérosupérieur se présente sous deux aspects : saillie morphologique ou absolue, correspondant à l'hypertrophie de l'angle décrite par Haglund ou saillie statique ou relative, observée dans le pied creux avec tendance à verticaliser le calcanéus et à rendre son angle postérosupérieur indirectement trop saillant. Il n'y a pas d'âge préférentiel de survenue et il s'agit même souvent de sujets jeunes, voire d'adolescents. Sur le plan anatomopathologique, on retrouve un double aspect : au tendon, des lésions de tendinose et, aux bourses séreuses, des lésions de type inflammatoire avec épanchement et épaississement. Il s'y ajoute des modifications cutanées. L'ensemble provoque une tuméfaction postérieure faite de la saillie osseuse, de l'épaississement des bourses séreuses, du tendon et du revêtement cutané (Fig. 2). Les signes fonctionnels sont dominés par les douleurs. Dès que le patient est chaussé, la tuméfaction postérieure entre en contact avec le contrefort. Dans les formes plus évoluées, le patient est obligé de porter des chaussures sans contrefort. Au maximum, la douleur devient chronique et permanente, gênant la marche. Le tableau est évident devant cette tuméfaction du talon, souvent recouverte d'une peau violacée. La palpation est douloureuse. Flexion dorsale passive et flexion plantaire résistée sont également douloureuses. Les radiographies standards montrent les anomalies morphologiques du calcanéus ou un éventuel pied creux. L'échographie et, mieux, l'IRM, mettent en évidence les modifications des parties molles au niveau des bourses séreuses pré- et rétrotendineuses, de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané. Le tendon lui-même est pathologique dans la zone du conflit. Le traitement conservateur est avant tout un problème de chaussage destiné à diminuer les sources de conflit. Le port d'une talonnette de 10 mm est à conseiller pour horizontaliser le calcanéus, détendre le tendon et modifier les zones de contact avec la chaussure. Il faut y associer les traitements locaux anti-inflammatoires. Les résultats peuvent être favorables mais ces mesures sont difficilement envisageables à long terme, justifiant ainsi le traitement chirurgical. Le traitement chirurgical consiste habituellement en la résection de l'angle postérosupérieur du calcanéus. Des ostéotomies de réorientation calcanéenne type Zadek sont parfois indiquées. La bourse séreuse préachilléenne est excisée. La résection osseuse doit être large, descendant en bas et en arrière jusqu'à l'insertion du tendon. Ses bords doivent être parfaitement régularisés et il ne faut pas hésiter à faire une autre incision cutanée du côté opposé pour affiner résection et régularisation. Les lésions tendineuses elles-mêmes doivent être traitées par excision des lésions dégénératives et, éventuellement, peignage. Il n'y a pas d'immobilisation postopératoire. Le port d'une talonnette est conseillé pour 6 semaines. Sous réserve d'une technique rigoureuse, les résultats seraient favorables dans 70 à 75 % des cas. Les mauvais résultats sont presque toujours à mettre sur le compte d'une résection osseuse insuffisante et mal réalisée ou de lésions tendineuses évoluées et anciennes.

Talalgies au cours de la maladie hyperostosique

Au pied, la maladie hyperostosique est une des causes d'exostose calcanéenne à partir de son bord inférieur vers l'avant (« épine » sous-calcanéenne) ou à partir de sa face postérieure vers le haut dans les insertions du tendon calcanéen (Fig. 3). Parfois, toute la partie postéro-inférieure du calcanéus peut être doublée par une coulée hyperostosique. Cette atteinte peut être à l'origine de tendinopathies particulièrement rebelles [28].

Bursopathies paracalcanéennes

Il existe une ou plusieurs bourses, inconstantes, entre la face postérieure du tendon calcanéen et la peau (bourses de Bovis) et une bourse constante entre la moitié crâniale, nue et lisse, de la face postérieure du calcanéus et la face antérieure du tendon calcanéen. À l'état normal, cette bourse peut contenir quelques gouttes de liquide, mais reste de petite taille (1 mm de diamètre antéropostérieur) [29]. Ces bourses peuvent s'enflammer. Il s'agit, le plus souvent, pour les bourses postérieures, d'un conflit avec la chaussure et, pour la bourse antérieure, d'un conflit avec le coin postérocrânial du calcanéus, surtout si ce dernier est particulièrement saillant (anomalie de Haglund). Des bursites de Lenoir, inférieures, peuvent s'observer au cours de la polyarthrite rhumatoïde.

Talalgies d'origine neurologique par syndrome canalaire

Une compression nerveuse peut, dans certains cas, être la seule responsable de talalgies [30]. Il peut s'agir de la compression du nerf calcanéen médial, dans le canal tarsien s'il naît à ce niveau, au-dessus de celui-ci, voire le long de son trajet jusqu'au talon. L'examen recherche une hypoesthésie sur la région antérieure du talon. La pression ou la percussion de la zone de conflit déclenchent la sensation de brûlures à ce niveau. En cas d'échec du traitement médical (correction du défaut statique le plus souvent à type de pied plat valgus, infiltration locale), la neurolyse est à envisager. Il peut également s'agir d'une compression du nerf du muscle abducteur du 5^{e} orteil par le bord du muscle abducteur de l'hallux, ce muscle étant mis en tension et hypertrophié par les impulsions répétées, particulièrement en cas de valgus calcanéen. Le diagnostic différentiel avec la myoaponévropathie d'insertion de l'aponévrose plantaire serait en fait souvent difficile. Cette branche proximale du nerf plantaire latéral suit un trajet proche de la tubérosité postéromédiale du calcanéus avant de bifurquer vers le muscle abducteur du cinquième orteil et de donner un rameau sensitif pour le périoste du calcanéum et l'aponévrose plantaire. Son irritation est à l'origine de talalgies à l'appui ; les douleurs à type de paresthésies sont révélées lors de la pression du bord médial et de la partie antérieure du talon. L'électromyogramme peut apporter des arguments en faveur du diagnostic. Une IRM est systématiquement demandée à la

recherche d'une cause locale de compression du nerf. Le traitement initial associe correction du défaut statique, le plus souvent pied plat valgus, infiltration locale, éventuellement décompression chirurgicale. À noter cependant que le traitement chirurgical est réservé, pour beaucoup de chirurgiens, aux seuls cas où une étiologie particulière a été individualisée, compression extrinsèque ou pathologie du nerf.

Talalgies aiguës post-traumatiques

Talonnade

Ce terme désigne une talalgie plantaire aiguë par attrition du capiton plantaire suite à un traumatisme par choc à la réception, déclenchant une douleur brutale gênant tout appui talonnier. En cas de microtraumatismes répétés chez le sportif, des talalgies plantaires peuvent également survenir par cellulite mécanique, difficile à différencier d'une pathologie de surmenage de l'abducteur de l'hallux. Le traitement comporte un repos de l'ordre de 3 semaines, le port de chaussures avec une talonnette en mousse et des traitements anti-inflammatoires locaux.

Ruptures de l'aponévrose plantaire

Le diagnostic est facilement évoqué devant une douleur brutale, survenant au démarrage, à l'impulsion ou à la réception d'un saut. On retrouve le plus souvent une sensation de déchirure et d'effondrement du pied, conduisant à l'arrêt immédiat de l'activité avec une impotence fonctionnelle majeure [31]. L'examen peut retrouver un œdème local et parfois même une ecchymose avec une douleur exquise à la palpation, une sensation de défect ou de masse dure et douloureuse. L'échographie et l'IRM sont utiles pour affirmer cette rupture et préciser son siège. En cas de rupture fraîche, le traitement dépend de l'importance de la gêne fonctionnelle et peut aller d'une décharge pendant 2 semaines, suivie d'une remise en charge progressive avec orthèses plantaires adaptées, à 45 jours de botte plâtrée sans appui [32].

Talalgies au cours des pathologies osseuses

Fractures de fatigue

Elles atteignent un sujet dont les os sont de résistance normale, contrairement aux fractures par insuffisance osseuse. Une fracture de fatigue correspond à une pathologie d'adaptation de l'os à l'effort avec, en des zones localisées telles que le calcanéus, une hyperrésorption ostéoclastique initiale, non compensée ou compensée avec retard par la reconstruction ostéoblastique. Il en résulte donc une insuffisance osseuse, localisée et transitoire, fragilisant l'os. Le diagnostic de fracture de fatigue du calcanéus est suspecté dans un contexte d'efforts physiques intenses, inhabituels et répétés. La douleur est typiquement de rythme mécanique, déclenchée par la mise en charge. Une boiterie d'esquive d'appui est classique. À l'examen, le palpé bidigital recherche une douleur de la grosse tubérosité du calcanéus dont les faces latérales sont comprimées entre le pouce et l'index. Les radiographies standards, dont les anomalies sont inconstantes et retardées, peuvent mettre en évidence une bande de condensation perpendiculaire aux travées osseuses, floconneuse, hétérogène et à limites floues au début, devenant plus nettes ensuite (Fig. 4). La scintigraphie osseuse au pyrophosphate de technétium est particulièrement sensible dans la détection des fractures. L'hyperfixation scintigraphique est précoce, quasi constante après 48 heures d'évolution mais n'est cependant pas spécifique. Par sa valeur localisatrice, elle permet de guider ensuite une éventuelle imagerie en coupe par tomodensitométrie (TDM). L'IRM s'avère très performante dans la détection des fractures à leur stade préradiologique. Elle visualise le trait de fracture et l'œdème médullaire qui l'accompagne. Le trait de fracture est représenté par une bande en

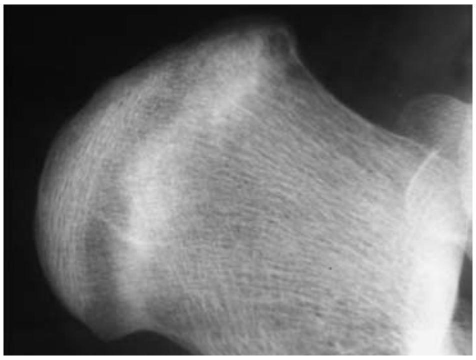

Figure 4. Fracture de fatigue du calcanéus avec bande d'ostéocondensation postérieure.

Figure 5. Maladie de Paget du calcanéus.

hyposignal en séquences T1 et T2, non rehaussé par l'injection de gadolinium. L'œdème médullaire apparaît en hyposignal en séquence T1 et en hypersignal en séquence T2, mieux visualisé en séquence avec saturation du signal de la graisse ou en séquence STIR. L'échographie ne peut visualiser les anomalies intraosseuses mais peut mettre en évidence un décrochage cortical et un hématome localisé sous-périosté. Le traitement débute, dès que le diagnostic est évoqué, par l'arrêt de l'activité physique en cause et la mise au repos du membre. Selon l'intensité de la douleur à l'appui, celui-ci est total ou partiel avec utilisation de cannes anglaises permettant d'avoir un appui limité au simple pas simulé. L'appui est ensuite, schématiquement au cours du 2e mois d'évolution, progressivement augmenté jusqu'à l'appui total.

Talalgies au cours de la maladie de Paget

Sa localisation aux os du pied n'est pas rare avec une affinité particulière pour le calcanéus lors d'une maladie de Paget en général plurifocale. Cliniquement, elle se traduit par une talalgie plantaire ou diffuse et parfois par une augmentation de volume de la région talonnière gênant le chaussage. Les clichés simples apportent le diagnostic en montrant l'association d'une hypertrophie osseuse de la totalité du calcanéus ou uniquement de sa portion rétrothalamique, avec désorganisation de la structure osseuse (Fig. 5).

Talalgies d'origine infectieuse

Les ostéoarthrites talocrurales ou subtaliennes peuvent être responsables de talalgies mais, dans ce cas, le diagnostic est en général facile devant le tableau général et l'atteinte articulaire associée à la talalgie. Les ostéites infectieuses du calcanéus, à germe banal ou tuberculeuses, sont rares. Elles peuvent être trompeuses et leur diagnostic est fréquemment retardé, cela d'autant plus qu'il n'existe que peu de symptômes généraux associés. L'imagerie avec en particulier l'IRM oriente le diagnostic dans les cas difficiles.

Talalgies d'origine tumorale

Des talalgies peuvent rarement être dues à des tumeurs développées aux dépens des tissus mous ou du calcanéus. En cas de tumeurs des parties molles, la palpation retrouve en général des anomalies. L'échographie et surtout l'IRM permettent d'objectiver une tumeur des parties molles dont le diagnostic histologique précis est donné par l'étude anatomopathologique d'une biopsie.

Les lésions tumorales osseuses du calcanéus sont rares. La radiographie permet en général de détecter la tumeur et de fournir des renseignements sur son agressivité et sa nature. L'extension est cependant difficile à déterminer sur les radiographies. Le scanner est intéressant pour la mise en évidence de lésions corticales et des calcifications ou des ossifications intralésionnelles. L'IRM est supérieure pour évaluer l'extension intramédullaire et extraosseuse. En pratique, toute tumeur osseuse doit être analysée par un radiologue spécialisé en pathologie ostéoarticulaire. En cas de nécessité d'une biopsie, il est important d'avoir la collaboration d'un chirurgien et d'un anatomopathologiste habitués à la prise en charge de ces pathologies.

Talalgies de l'enfant : maladie de Sever

Elle correspond à une ostéochondrose avec atteinte du noyau d'ossification secondaire du calcanéus chez un enfant, surtout un garçon sportif de 8 à 13 ans. L'enfant se plaint de talalgies uni- ou bilatérales, d'aggravation progressive, intermittentes, calmées par le repos, réapparaissant à la marche prolongée ou à la course. La face postérieure du talon est électivement et isolément douloureuse à la palpation. Le tendon calcanéen est normal. Le diagnostic est clinique. Dans certains cas, la radiographie peut mettre en évidence un noyau secondaire fragmenté ou condensé, sans spécificité. Le traitement est représenté avant tout par le repos sportif, le port de chaussures à talons légèrement surélevés et possédant un bon contrefort et, dans certains cas, une talonnette d'amortissement ou des semelles orthopédiques en cas de trouble statique. La guérison est habituelle dans un délai de quelques mois.

Talalgies par atteinte de l'articulation sous-talienne

En limite du diagnostic différentiel, une arthropathie subtalienne s'accompagne d'un empâtement sous-malléolaire bilatéral avec parfois troubles statiques de l'arrière-pied (le plus souvent valgus, parfois varus). Elle peut être d'origine traumatique (arthropathie postfracturaire), rhumatoïde plus souvent. Au cours du syndrome du sinus du tarse peuvent exister des talalgies plantaires, mais les douleurs prédominantes et évocatrices siègent à l'orifice latéral du sinus du tarse, en avant de la malléole latérale, et s'accompagnent volontiers d'une sensation d'instabilité.

■ Références

[1] Olivieri I, Barozzi L, Padula A. Enthesiopathy: clinical manifestations, imaging and treatment. *Baillieres Clin Rheumatol* 1998;**12**:665-81.

[2] Amor B, Dougados M, Mijiyawa M. Critères diagnostiques des spondylarthropathies. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990;**57**:85-9.

[3] Dougados M, Van der Linden S, Juhlin R, Huitfeldt B, Amor B, Calin A, et al. The European Spondylarthropathy Study Group preliminary criteria for the classification of spondylarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:1218-27.

[4] Dougados M, Contreras L, Maetzel A. amor B. Les talalgies des spondylarthropathies. Présentation clinique et traitement. [abstract]. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992;**59**:A12.

[5] Eulry F. Pied des spondylarthropathies. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Podologie, 27-080-A-15, 1999 : 8p.

[6] D'Agostino MA, Breban M. Besoin d'imagerie dans le diagnostic et le suivi des spondylarthropathies. In: Bard H, Cotten A, Rodineau J, Saillant G, Railhac JJ, editors. *Tendons et enthuses*. Montpellier: Sauramps Médical; 2003. p. 123-7.

[7] D'Agostino MA, Said-Nahal R, Hacquard-Bouder C, Brasseur JL, Dougados M, Breban M. Assessment of peripheral enthesitis in the spondylarthropathies by ultrasonography combined with power doppler: a cross sectional study. *Arthritis Rheum* 2003;**48**: 523-33.

[8] Cunnane G, Brophy DP, Gibney RG, Fitzgerald O. Diagnosis and treatment of heel pain in chronic inflammatory arthritis using ultrasound. *Semin Arthritis Rheum* 1996;**25**:383-9.

[9] Sabir N, Demirlenk S, Yagci B, Karabulut N, Cubukcu S. Clinical utility of sonography in diagnosing plantar fasciitis. *J Ultrasound Med* 2005; **24**:1041-8.

[10] Kamel M, Kotob H. High frequency ultrasonographic findings in plantar fasciitis and assessment of local steroid injection. *J Rheumatol* 2000;**27**:2139-41.

[11] Kane D, Greaney T, Shanahan M, Duffy G, Bresnihan B, Gibney R, et al. The role of ultrasonography in the diagnosis and management of idiopathic plantar fasciitis. *Rheumatol* 2001;**40**:1002-8.

[12] Tsai WC, Hsu CC, Chen CP, Chen MJ, Yu TY, Chen YJ. Plantar fasciitis treated with local steroid injection: comparison between sonographic and palpation guidance. *J Clin Ultrasound* 2006;**34**:12-6.

[13] Acevedo J, Beskin J. Complications of plantar fascia rupture associated with corticosteroid injection. *Foot Ankle Int* 1998;**18**:91-7.

[14] Gill L, Kiebzak G. Outcome of non surgical treatment of plantar fasciitis. *Foot Ankle Int* 1996;**17**:527-32.

[15] Miller R, Torres J, McGuire M. Efficacy of first-time steroid injection for painful heel syndrome. *Foot Ankle Int* 1995;**16**:610-2.

[16] Bard H, Clerc-Weyl D, Bardin T. Ondes de choc extracorporelles en pathologie ostéo-articulaire. In: Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin T, Orcel P, editors. *L'Actualité rhumatologique 2002*. Paris: Elsevier; 2002.

[17] Rompe JD, Hopf C, Nafe B, Burger R. Low-energy extra corporeal shock wave therapy for painful heel: a prospective controlled single-blind study. *Arch Orthop Trauma Surg* 1996;**115**:75-9.

[18] Ogden J, Alvarez R, Lewit R, Leecross G, Marlow M. Shock wave therapy for chronic proximal plantar fasciitis. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**387**:47-59.

[19] Helbig K, Herbert C, Schostk T, Brown M, Thiele R. Correlations between the duration of pain and the success of schock wave therapy. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**387**:68-71.

" *Points essentiels*

La démarche étiologique face à une talalgie repose avant tout sur les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique. Cette première étape est primordiale car, bien conduite, elle permet de suspecter très fortement une étiologie et de demander, si nécessaire, les explorations complémentaires appropriées.

L'absence de syndrome biologique inflammatoire ne permet pas d'écarter une talalgie due à une spondylarthropathie. La présence de l'antigène HLA B27 ne suffit pas à retenir le diagnostic de spondylarthropathie chez un patient souffrant de talalgie.

Au pied, les rhumatismes inflammatoires se manifestent de manière particulière. Une talalgie inflammatoire n'entraîne pas de réveil nocturne mais se manifeste dès les premiers pas pour disparaître après un temps prolongé, équivalent du dérouillage matinal des arthrites. La douleur ne réapparaît pas après des efforts prolongés de marche contrairement aux talalgies inférieures par myoaponévrosite plantaire d'insertion.

[20] Maier M, Steinborn M, Schmitz C, Stabler A, Kohler S, Pfahler M, et al. Extracorporeal shock wave application for chronic plantar fasciitis associated with heel spurs. Prediction of outcome by MR imaging. *J Rheumatol* 2000;**27**:2455-62.

[21] Buchbinder R, Ptasznik R, Gordon J, Buchanan J, Prabaharan V, Forbes A. Ultrasound guided extracorporeal shock wave therapy for plantar fasciitis. *JAMA* 2002;**288**:1364-72.

[22] Sammarco GJ, Helfrey RB. Surgical treatment of recalcitrant plantar fasciitis. *Foot Ankle Int* 1998;**17**:520-6.

[23] Benton-Weil W, Borrellit AH, Weil Jr. LS, Weil Sr. LS. Percutaneous plantar fasciotomy: a minimally invasive procedure for recalcitrant plantar fasciitis. *J Foot Ankle Surg* 1998;**37**:269-72.

[24] O'Malley MJ, Page A, Cook R. Endoscopic plantar fasciotomy for chronic heel pain. *Foot Ankle Int* 2000;**21**:505-10.

[25] Brown JN, Roberts S, Taylor M, Paterson RS. Plantar fascia release through a transverse plantar incision. *Foot Ankle Int* 1999;**20**:364-7.

[26] Huber-Levernieux C, Piat C. Talalgie plantaire : traitement médical et chirurgical. In: Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin T, Orcel P, editors. *L'Actualité rhumatologique*. Paris: Elsevier; 2003. p. 374-89.

[27] Chauveaux D. La maladie de Haglund. *J Traumatol Sport* 1994;**11**: 70-6.

[28] Gerster JC. Achilles tendinitis as a sever clinical feature of diffuses idiopathic skeletal hyperostosis. *J Rheumatol* 1995;**22**:1212-4.

[29] Bootger BA, Schweitze ME, El-Noueam KI, Desai M. MR imaging of the normal and abnormal retrocalcaneal bursae. *AJR Am J Roentgenol* 1998;**170**:1239-41.

[30] Guaydier-Souquières G. Syndromes canalaires. In: Bouysset M, editor. *Pathologie ostéoarticulaire de la cheville et du pied*. Paris: Springer-Verlag; 2004. p. 347-57.

[31] Poux D, Christel P. demarais Y, parier J, Roger B, Viel E. Les ruptures de l'aponévrose plantaire. À propos de 30 cas. *J Traumatol Sport* 1989; **6**:77-87.

[32] Tourné Y, Chaussard C, Huboud-Peron A, Saragaglia D. Pathologie de l'aponévrose plantaire superficielle et maladie de Ledderhose. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Podologie, 27-090-A-20, 2000 : 10p.

Pour en savoir plus

Huber-Levernieux C. Talalgies. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-116-A-10, 1995.

Goldcher A. *Podologie*. Paris: Masson; 2001.

Bouysset M. *Pathologie ostéo-articulaire du pied et de la cheville*. Paris: Springer-Verlag; 2004.

Kouvalchouk JF, Hassan E. Pathologie du tendon d'Achille : tendinopathies-ruptures-plaies. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-090-A-10, 1999.

Hérisson C, Aboukrat P, Rodineau J. *Pathologie microtraumatique du pied*. Montpellier: Sauramps Médical; 2003.

J. Damiano, Rhumatologue des Hôpitaux des Armées, directeur d'enseignement du DIU de podologie à Paris (joel.damanio@wanadoo.fr).
Service de médecine interne, hôpital d'instruction des Armées Legouest, 27, avenue de Plantières, 57000 Metz, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Damiano J. Talalgies. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-116-A-10, 2007.

Appareil locomoteur
[14-181-A-10]

Arthrites gonococciques

Frédéric Lioté : Médecin des hôpitaux de Paris, praticien hospitalier
Clinique de rhumatologie, Centre Viggo Petersen, hôpital Lariboisière, 6, rue Guy-Patin, 75010 Paris France
Annie Felten : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier
Service de microbiologie (bactériologie-virologie-hygiène), hôpital Saint-Louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris France

Résumé

L'atteinte articulaire est la principale manifestation de la dissémination sanguine qui fait suite à une infection muqueuse par Neisseria gonorrhoeae. Cette bactérie touche principalement le col utérin ou l'urètre, mais elle peut également infecter le pharynx et le rectum, souvent d'une façon asymptomatique. Les arthralgies et une polyarthrite sont des manifestations fréquentes des infections gonococciques disséminées ; une arthrite purulente survient dans 30 à 40 % des cas. Toutefois, dans certains cas de polyarthrite, il pourrait s'agir d'une arthrite réactionnelle qu'il convient de distinguer d'une arthrite septique.

Depuis une quinzaine d'années, les arthrites gonococciques ont vu leur fréquence diminuer et la grande sensibilité du gonocoque à l'antibiothérapie, notamment à la pénicilline G, n'est plus la règle : les résistances acquises aux antibiotiques ont modifié la prise en charge thérapeutique.

Haut de page

AGE ET SEXE

Les arthrites gonococciques s'observent surtout chez l'adulte jeune, mais aucun âge n'est épargné. Elles peuvent se rencontrer chez les nouveau-nés de mère infectée, chez l'enfant et chez le sujet âgé [8]. Environ 70 % des arthrites gonococciques surviennent entre 20 et 30 ans, 16 % entre 10 et 19 ans et 14 % au-delà de 30 ans. Elles sont classiquement plus

fréquentes chez la femme que chez l'homme, avec une proportion de 60 à 80 % de femmes dans la plupart des séries ; toutefois, ce sex-ratio s'inverse avec la survenue d'arthrites à gonocoque résistant à la pénicilline. La prédominance féminine était attribuée au caractère souvent asymptomatique de la gonorrhée chez la femme, ce qui l'exposait davantage au risque de dissémination.

Haut de page

FACTEURS DE DISSÉMINATION

La dissémination sanguine du gonocoque dépend de facteurs propres à l'hôte et au gonocoque lui-même.

Facteurs de dissémination liés à l'hôte

Le portage asymptomatique chez l'homme et la femme, au niveau de l'urètre, du col, du pharynx, du rectum où la conjonctive expose à la dissémination. Chez la femme, la dissémination du germe à partir d'un foyer génital est plus fréquente pendant la grossesse, le postpartum, ou pendant les règles. Elle dépendrait des variations hormonales à l'origine de modifications physicochimiques des sécrétions cervicales. Ces arthrites surviennent principalement chez des sujets jeunes et sains. Un déficit génétique des composants terminaux du complément, des fractions C5 à C8 (C8 en particulier) ou d'autres déficits complémentaires comme les fractions C3 et C4 favorisent la dissémination et les infections récidivantes à Neisseria [34]. La dissémination gonococcique peut survenir au cours d'autres maladies rhumatologiques comportant un déficit immunitaire, comme le lupus érythémateux disséminé ou la polyarthrite rhumatoïde, mais également dans le syndrome de Reiter (association possible). L'arthrite gonococcique peut être associée à d'autres infections, en particulier à celle due au virus de l'immunodéficience humaine (VIH) et aux mycobactéries ; les arthrites gonococciques ne sont pas toutefois plus fréquentes dans l'infection à VIH que dans la population générale. Aucune association au système HLA (« human leukocyte antigen ») n'est actuellement reconnue.

Facteurs de dissémination du gonocoque

Pour produire une infection disséminée, les gonocoques échappent par divers moyens aux pressions de l'hôte. De nombreux systèmes de variations antigéniques indépendants sont exprimés lors de l'infection par réarrangements de gènes. Les gonocoques produisent une IgA1 protéase qui inhibe les anticorps locaux de la classe IgA sécrétoire des muqueuses [4].

L'adhérence aux cellules épithéliales se fait à la fois par l'intermédiaire des pili, longs appendices filamenteux faits de sous-unités protéiques, la piline, par certains variants de la protéine PII de membrane externe, facteur d'opacité (Opa) qui favorise l'adhérence entre gonocoques, et par le lipo-oligosaccharide de paroi (LOS) [4].

L'invasion cellulaire, étape nécessaire à la dissémination, est liée à la protéine PI de membrane externe qui s'insère dans la membrane des cellules eucaryotes ; la migration transcellulaire des gonocoques est liée à certains variants de la protéine Opa.

La dissémination bactériémique du gonocoque est corrélée à sa résistance à la bactéricidie du sérum humain normal médiée par des anticorps fixant le complément. Quatre facteurs interviennent principalement :

- un type particulier de protéines PI ;
- des variants du LOS qui échappent aux anticorps anti-LOS ;
- un enrichissement du LOS en acide sialique limitant l'activation du complément et des anticorps bloquants spécifiques de la protéine de membrane externe PIII très conservée au sein de l'espèce, qui interfèrent avec les anticorps anti-porine et anti-

LOS [25].

Les premières études épidémiologiques des gonocoques isolés dans les infections articulaires ont montré une forte prévalence du sérogroupe [34] WI (protéine PIA), d'exigence nutritionnelle particulière en arginine, hypoxanthine et uracile (auxotype AHU-) et de grande sensibilité à la pénicilline G [23]. Ultérieurement, sont apparus des cas d'arthrite à gonocoque résistant à la pénicilline par sécrétion de pénicillinase, du groupe WI et polyauxotrophe du groupe WII et sans exigence nutritionnelle particulière.

Haut de page

RÉSISTANCE DE NEISSERIA GONORRHOEAE AUX ANTIBIOTIQUES

Résistance à la pénicilline

Certains gonocoques ont une résistance chromosomique aux antibiotiques, habituellement une résistance associée à la pénicilline [18], à la tétracycline, à l'érythromycine et au chloramphénicol. La mise en évidence de la résistance chromosomique est délicate en routine sur l'antibiogramme. La concentration minimale inhibitrice (CMI) de la pénicilline varie de 2 à 8 mg/l, celles de l'association amoxicilline-acide clavulanique et de nombreuses céphalosporines sont élevées. Cependant céfotaxime (Claforan®), ceftriaxone (Rocéphine®) et céfixime (Oroken®) gardent des CMI très basses inférieures à 0,25 mg/l.

Les gonocoques ont acquis depuis 20 ans une résistance plasmidique à la pénicilline G (*Neisseria gonorrhoeae* producteur de pénicillinase ou NGPP) liée à des plasmides de 3,2 et 4,4 MDa, dans la plupart des cas, dérivés du plasmide TEM décrit d'abord chez *E.coli* en 1965. Ils confèrent la synthèse d'une bêta-lactamase qui réalise une ouverture du cycle bêta-lactame, le transformant en acide pénicilloïque, composé inactif **(fig. 1)**.

La mise en évidence de la résistance plasmidique est instantanée sur le milieu de culture à partir des colonies, en général à l'aide de la céphalosporine chromogène. Cette détection est indispensable car, en effet, la résistance peut être inapparente sur l'antibiogramme. La bêta-lactamase des principaux NGPP est sensible aux inhibiteurs tels que l'acide clavulanique, ainsi l'association amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin®) reste efficace. Cependant des variations sont observées parmi les nouvelles résistances plasmidiques. Ceftriaxone et céfixime conservent à l'heure actuelle une sensibilité in vitro constante [33].

Les premières souches de NGPP furent isolées simultanément en 1976 en Grande-Bretagne [24] et aux Etats-Unis [15]. Elles provenaient d'Afrique de l'Ouest et d'Asie du Sud-Est, origines géographiques qui ont donné leurs noms aux deux premières variétés de souches décrites. Elles sont apparues en France en 1979. Le réseau de surveillance nationale de la résistance aux antibiotiques en France (RENAGO) note une réduction de l'incidence des gonococcies depuis 1985 mais une prévalence croissante des résistances à la pénicilline : en 1993, 20 % des gonocoques avaient une résistance chromosomique et 13,3 % étaient des NGPP [20]. Les tendances sont les mêmes dans tous les pays : en Australie, par exemple, 9 % des gonocoques ont une résistance chromosomique et 13 % une résistance plasmidique à la pénicilline [38].

Résistance à la tétracycline

La tétracycline a été fréquemment utilisée en monothérapie dans le traitement des infections sexuellement transmises au cours desquelles la prévalence des *Chlamydia* est supérieure à celle des gonocoques. La résistance chromosomique à la tétracycline, de niveau faible, est difficile à mettre en évidence in vitro. Une résistance plasmidique a été découverte en 1985. C'est une résistance de niveau élevé, mise en évidence sur milieu de culture gélosé additionné de 10 mg/l de tétracycline [11]. Elle est souvent associée à une

résistance plasmidique à la pénicilline. Sa prévalence était de 4,5 % en France en 1993 [20].

Résistance aux quinolones

Le traitement « minute » par les quinolones a été introduit dans les années 1980. Des gonocoques de sensibilité diminuée, avec des CMI égales ou supérieures à 0,125 mg/l pour ces antibiotiques, sont apparus en France en 1993. Des résistances cliniques sont décrites dans de nombreux pays tandis que l'incidence des gonocoques résistant à l'ofloxacine et à la ciprofloxacine avec des CMI égales ou supérieures à 2 mg/l avoisine 1 %. D'autres résistances chromosomiques sont souvent associées.

Résistance à la spectinomycine

Le traitement « minute » des gonococcies par la spectinomycine (Trobicine[rm]) est classique. L'incidence des gonocoques résistants à cet antibiotique (CMI > 128 mg/l) est négligeable dans la plupart des pays, à l'exception de l'Asie du Sud-Est où elle a atteint 9 % en 1990.

Haut de page

PATHOGÉNIE DES LÉSIONS ARTICULAIRES

Le principal mécanisme pathogénique des arthrites gonococciques est une action toxique directe des gonocoques, viables ou non, sur la synoviale qu'ils atteignent par voie hématogène. Le derme peut également être atteint. Des mécanismes dépendant de la production d'immuns complexes ont aussi été impliqués. Ces immuns complexes sont détectés dans le liquide articulaire (IgM) et le sérum (IgG) [36]. Certains auteurs ont proposé l'hypothèse selon laquelle les arthrites résulteraient de la formation locale de ces immuns complexes au sein de la synoviale [36]. L'association d'une arthrite septique à une dissémination sanguine et la réponse rapide à l'antibiothérapie suggèrent que la viabilité du micro-organisme est un facteur essentiel au développement de l'arthrite septique. Cependant, certains arguments suggèrent que l'arthrite pourrait être une combinaison d'abcès locaux intrasynoviaux, secondaires à la réplication bactérienne et d'une réaction inflammatoire aseptique due aux lipopolysaccharides bactériens. En témoignent la difficulté d'isolement de *Neisseria* dans le liquide articulaire et des études expérimentales chez l'animal démontrant que des gonocoques tués ou le peptidoglycane gonococcique purifié sont capables de déclencher une synovite [6]. Toutefois, les méthodes sophistiquées de caractérisation bactériologique faisant appel à la biologie moléculaire (PCR pour : « polymerase chair reaction ») confirment, comme dans les arthrites à *Chlamydia*, la présence de gènes du gonocoque dans les lésions articulaires.

Histologiquement les lésions ostéoarticulaires sont comparables à celles observées dans les arthrites septiques d'autres étiologies. Précocement, elles sont limitées au tissu synovial et aux structures périarticulaires et diffusent secondairement à la cavité articulaire, voire au cartilage et à l'os, dont la destruction est le terme ultime, en l'absence de traitement efficace et précoce. Les lésions cutanées correspondent à une vascularite des petits vaisseaux du derme due à des micro-infarctus septiques. La nature septique de ces lésions cutanées est évoquée sur l'apparition des lésions cutanées au cours de la phase bactériémique, l'identification du gonocoque sur des biopsies cutanées par une technique d'immunofluorescence [34] et d'exceptionnelles observations de gonocoques isolés en culture. Cependant, au cours des arthrites gonococciques, des lésions cutanées diverses depuis des lésions nodulaires ressemblant à l'érythème noueux, des lésions urticariennes, un érythème multiforme, jusqu'à une véritable vascularite nécrosante et bulleuse ont été observées et suggèrent un mécanisme immunologique.

Haut de page

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les manifestations articulaires de l'infection disséminée à gonocoque comportent des arthralgies, des ténosynovites et des arthrites septiques, monoarthrite ou polyarthrite.

Les arthralgies sont un symptôme fréquent des infections disséminées gonococciques. Elles sont souvent diffuses, tantôt migratrices, tantôt additives. Elles s'accompagnent de signes systémiques comme une fièvre, habituellement modérée et des frissons. Les ténosynovites asymétriques associées sont très évocatrices.

Polyarthrite gonococcique

Sa fréquence est diversement estimée selon les séries. Son début est brutal. L'atteinte est le plus souvent oligoarticulaire et asymétrique mais elle peut également toucher plus de quatre articulations. Les articulations le plus souvent atteintes sont, par ordre de fréquence décroissante, le poignet, le genou, les articulations des doigts et la cheville. Viennent ensuite l'épaule, le coude et le pied. L'atteinte de la hanche, fréquente du temps d'Henri Mondor, est réapparue en particulier au cours des infections à gonocoque résistant à la pénicilline . Cette polyarthrite procède souvent d'une façon migratrice ou additive. Elle s'accompagne d'une fièvre variable évoluant par poussées, accompagnée de frissons. L'association de ténosynovites asymétriques à cette polyarthrite est très évocatrice d'une étiologie gonococcique. Ces ténosynovites peuvent être révélatrices et isolées ; elles siègent surtout au dos des mains et du poignet, et parfois à la cheville.

Monoarthrite gonococcique

Là encore, sa fréquence est diversement estimée selon les séries. Elle pourrait constituer la représentation actuellement la plus fréquente de l'arthrite gonococcique. Elle se traduit par une arthrite classique avec un gonflement et une rougeur cutanée si l'articulation est superficielle. La monoarthrite succède souvent à un stade de polyarthralgies transitoires ou migratrices. La fièvre peut manquer. Le genou est l'articulation le plus souvent touchée. Le liquide articulaire est souvent abondant et puriforme. Il a les caractères habituels d'une arthrite à pyogène : liquide trouble ou purulent contenant de 30 à 50 000 cellules/mm^3 en général, à prédominance de polynucléaires neutrophiles. Plus rarement, une monoarthrite d'évolution subaiguë est possible [19] ; son diagnostic et son traitement retardés peuvent laisser place au développement d'une ostéoarthrite. Toutefois l'évolution vers l'arthrite destructrice reste rare bien qu'elle ait été signalée notamment avec les arthrites à gonocoque résistant à la pénicilline .

Lésions cutanées

Dans 20 à 50 % des cas selon les séries, les arthrites gonococciques s'accompagnent de lésions cutanées essentiellement au cours de la polyarthrite gonococcique chez les malades qui ont des hémocultures positives. Au début, il s'agit d'une macule ou d'une maculopapule érythémateuse de petite taille, inférieure à 5 mm de diamètre. Ces éléments disparaissent spontanément ou se transforment en pustules douloureuses à centre parfois purpurique puis nécrotique. La lésion évoluée est une pustule à centre noir, escarifiée, entourée d'un halo érythémateux. Des éléments d'âge différent peuvent être présents en même temps. Ils sont souvent groupés en bouquets et apparaissent au moment des accès fébriles. Ils siègent aux extrémités, en particulier aux doigts ou à proximité de l'articulation atteinte. Cette éruption cutanée est très évocatrice du diagnostic mais non pathognomonique. On peut en observer également au cours des arthrites méningococciques ou des arthrites à *Haemophilus influenzae*. Des formes purement cutanées, parfois simulant une vascularite nécrosante, ont été rapportées. Dans certains cas, elles surviennent dans les heures qui

suivent le début de l'antibiothérapie.

Formes intermédiaires

La classification des arthrites gonococciques oppose ces deux formes, une forme bactériémique caractérisée par une polyarthrite, des ténosynovites, une atteinte cutanée, souvent fébrile, et une forme suppurative, moins fréquente, où l'arthrite est le signe principal, souvent marquée par un épanchement purulent [34].

Dans la polyarthrite, les hémocultures sont souvent positives (50 % des cas) alors que l'épanchement articulaire, volontiers modéré, est stérile. Dans la forme suppurative, l'arthrite est floride, les cultures de liquide synovial sont positives (50 %) alors que les hémocultures sont stériles. On a tendance à penser actuellement que ces formes cliniques correspondent à différents stades évolutifs. Il n'est pas exclu qu'elles correspondent à des gonocoques différents.

Arthrites post-infectieuses

Une arthrite prolongée stérile se traduit par la persistance d'une synovite stérile après 10 jours de traitement antibiotique, sans discontinuité avec l'arthrite septique proprement dite [1]. Elle peut être observée au cours des arthrites à gonocoque sensible (30 % des cas) ou non à la pénicilline (25 % des cas) [17]. Elle serait due à la persistance d'antigènes de la paroi bactérienne. Elle guérit habituellement sans séquelle avec un traitement symptomatique complémentaire.

Arthrites destructrices

Il est classique de dire que les arthrites gonococciques guérissent toujours sans séquelle sous antibiothérapie. Toutefois des arthrites destructrices comparables à celles observées avant l'ère des antibiotiques ont été décrites avec des NGPP . Cette évolution destructrice s'explique par le retard diagnostique et thérapeutique, en particulier pour des localisations inhabituelles comme la hanche .

Atteintes rachidiennes

D'exceptionnelles spondylodiscites gonococciques ont été rapportées .

Autres manifestations

A titre exceptionnel des péricardites, des myocardites, des endocardites [5] (les modifications électrocardiographiques comportant un allongement de l'espace PR, des troubles de la repolarisation, pourraient témoigner de lésions de myocardite [34]), des méningites aiguës, des hépatites septiques ont été rapportées .

Portes d'entrée

Les patients atteints d'arthrite septique ont une infection gonococcique initiale symptomatique ou asymptomatique génito-urinaire, pharyngée ou anorectale. La contamination a précédé de quelques jours à quelques semaines les manifestations articulaires. L'homme présente souvent des signes d'urétrite ou un antécédent d'urétrite dans les 8 à 15 jours, la femme des leucorrhées. Les infections pharyngées sont souvent latentes. Des douleurs pharyngées sont toutefois possibles. L'anite est rarement

symptomatique.

Haut de page

DIAGNOSTIC POSITIF

L'interrogatoire permet d'identifier un contage sexuel suspect, des antécédents récents ou des signes d'infection génito-urinaire, des antécédents de gonorrhée, d'infection à *Chlamydia*. Il précisera le terrain (sujet sain dans la majorité des cas, facteurs prédisposants parfois, homo- ou hétérosexualité). L'examen physique peut mettre en évidence l'association arthrites-ténosynovites-lésions cutanées, de grande valeur diagnostique (car elles sont habituellement absentes dans les infections articulaires d'autre étiologie bactérienne et dans les arthrites réactionnelles à *Chlamydia*) [28].

Le diagnostic de certitude repose sur l'isolement du gonocoque en culture dans le sang ou le liquide articulaire. Différents prélèvements périphériques doivent être faits systématiquement au même moment, avant toute antibiothérapie. Les gonocoques sont fragiles in vitro, la mise en culture doit être rapide. En cas de négativité des hémocultures et de la culture du liquide synovial, la mise en évidence de gonocoques en des sites d'infection primaire est un argument majeur du diagnostic.

La numération-formule des éléments du liquide articulaire montre de 10 000 à plus de 100 000 éléments/mm^3 avec plus de 85 % de polynucléaires [35]. Une observation du frottis d'un culot de centrifugation de liquide coloré au Gram ou au bleu de méthylène met en évidence des diplocoques intra- ou extraleucocytaires dans moins de 50 % des cas où le diagnostic est confirmé par la culture. Un diagnostic antigénique avec des anticorps monoclonaux fluorescents spécifiques du gonocoque est disponible dans certains laboratoires. Le délai entre la ponction et la mise en culture doit être le plus bref possible : au mieux l'inoculation des milieux de culture solide et liquide est faite au lit du malade. La culture d'une goutte de liquide sur gélose chocolat enrichie en Isovitalex est positive dans moins de 50 % des cas d'arthrite purulente à gonocoque, dans un délai de 2 à 5 jours, parfois plus . L'inoculation d'un volume plus important de l'ordre de 1 ml en flacon d'hémoculture peut favoriser la culture. Elle permet alors une identification biochimique qui différencie gonocoque et méningocoque, une identification du sérotype (protéine PI) et un antibiogramme avec recherche systématique de β-lactamase. Elle reste cependant négative dans les gonococcies disséminées sans arthrite franche.

L'identification de *Neisseria gonorrhoeae* dans le liquide articulaire par la technique d'amplification génique (PCR) de gènes du gonocoque a été réalisée dans deux séries d'arthrites gonococciques . Sa sensibilité de plus de 70 % dans les arthrites gonococciques sans preuve en culture du liquide articulaire en fait une technique prometteuse.

Une recherche systématique par écouvillonnage de l'urètre, de l'anus, du pharynx, et également de l'exocol chez la femme, doit être réalisée avant toute antibiothérapie. L'ensemencement parallèle sur milieu de gélose au sang cuit enrichi et sur milieux supplémentés en antibiotiques (pour inhiber la flore commensale des muqueuses) doit être rapide. Les tests de dépistage complémentaire, par technique immunoenzymatique ou par hybridation DNA-RNA ont une sensibilité voisine.

Haut de page

DIAGNOSTIC SÉROLOGIQUE

L'hétérogénéité antigénique des gonocoques et leur variabilité engendrent un grand nombre d'anticorps distincts pour chaque infection : anticorps anti-pili, antiprotéines PI, PII, anti-LOS. Il existe des anticorps communs à tous les gonocoques, mais aucune sérologie n'est actuellement disponible pour le diagnostic sérologique de gonococcie

disséminée.

Haut de page

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Toute arthrite aiguë de l'adulte jeune doit faire évoquer l'étiologie gonococcique, d'autant plus que l'atteinte est polyarticulaire, migratrice, qu'elle s'associe à une ténosynovite ou des lésions cutanées. Avant l'émergence des souches résistantes à la pénicilline, il était de règle, après réalisation des prélèvements microbiologiques, de débuter un traitement par pénicilline G du fait de la grande sensibilité des germes à cet antibiotique [7]. Ce véritable test thérapeutique et diagnostique est remis en cause par la présence, à l'état endémique, de souches résistantes.

Arthrites septiques bactériennes

Les arthrites gonococciques sont facilement distinguées des autres arthrites septiques bactériennes : celles-ci sont plus souvent monoarticulaires, ne s'accompagnent pas de ténosynovite et surviennent dans un autre contexte. Seules les arthrites méningococciques peuvent simuler en tous points une arthrite gonococcique. Elles s'accompagnent en effet de fièvre, de lésions cutanées similaires [28]. Le pronostic est lié à l'atteinte méningée et à l'extension des lésions cutanées, volontiers nécrosantes, notamment chez l'enfant. Le diagnostic est bactériologique. La maladie de Lyme doit aussi être discutée devant une monoarthrite aiguë ou subaiguë.

Endocardites bactériennes

Les endocardites bactériennes aiguës et subaiguës inaugurées par des arthralgies éventuellement accompagnées de ténosynovites doivent être différenciées des arthrites gonococciques. Des lésions cutanées similaires à celles de l'arthrite gonococcique, particulièrement pustulonécrotiques, peuvent être observées. Toutefois, des lésions de vascularite comme les hémorragies et les nodules d'Osler sont spécifiques de l'endocardite. Les hémocultures et les explorations cardiovasculaires (échographies) assurent le diagnostic.

Hépatites virales

Au cours des hépatites virales, les signes et symptômes d'hépatite peuvent manquer. Le malade peut se présenter avec une éruption urticarienne associée à des arthralgies, des arthrites, ou des ténosynovites. L'élévation des enzymes hépatiques et la recherche de l'antigène HbS et des anticorps spécifiques de diverses hépatites virales affirment le diagnostic.

Rhumatismes post-streptococciques

Les rhumatismes post-streptococciques de l'adulte peuvent simuler en partie l'infection gonococcique ; l'éruption cutanée est cependant différente (érythème marginé) et des stigmates d'infection streptococcique récente sont mis en évidence par l'examen sérologique (ASLO, ASDOR) en particulier. Les cultures du prélèvement pharyngé à la recherche du streptocoque A sont habituellement négatives à ce stade.

Syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter

Le syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter (FLR) a donné lieu à confusion. Toutefois, les deux infections peuvent coexister. Typiquement, le syndrome de FLR survient chez l'homme sous la forme d'une triade classique : urétrite, conjonctivite et arthrite. L'atteinte articulaire touche principalement les membres inférieurs, en particulier les genoux et les chevilles. Des ténosynovites sont possibles à la cheville et au pied. Les manifestations cutanées du syndrome de FLR s'accompagnent de lésions muqueuses, balanite ou kératodermie. Des douleurs axiales inflammatoires peuvent être présentes. La présence de l'antigène HLA-B27 est observée dans 80 % des cas. Le prélèvement urétral à la recherche de *Chlamydia trachomatis* et le sérodiagnostic des *Chlamydia* sont indispensables au diagnostic. D'autres diagnostics sont évoqués : maladie de Still, polyarthrite rhumatoïde, lupus, syphilis secondaire.

En cas d'arthrite gonococcique, les cultures bactériologiques du liquide articulaire, du sang, des lésions cutanées, des portes d'entrée doivent être complétées par la recherche de *Chlamydia trachomatis* dans l'urètre (et le col) et les sérologies de la syphilis, des hépatites B et C et du VIH, autres maladies sexuellement transmissibles.

Haut de page

TRAITEMENT

L'hospitalisation des patients atteints d'arthrite gonococcique est nécessaire. Elle permet de faire le diagnostic microbiologique dans les meilleures conditions, de s'assurer de la compliance au traitement, de procéder à un traitement local en cas d'arthrite purulente.

Avant 1985, la rareté des souches résistantes conduisait à employer la pénicilline G dont la sensibilité était unanimement reconnue. Deux schémas étaient possibles :

- pénicilline G aqueuse cristalline : 10 millions d'UI/j en perfusion IV pendant 10 jours, ou
- pénicilline G aqueuse cristalline : 10 millions d'UI/j en perfusion IV jusqu'à amélioration, relayée par ampicilline 500 mg : 4 fois/j pendant une durée totale de 7 jours (recommandations du CDC 1982). Ce schéma peut rester encore valide dans les régions de faible prévalence en souches résistantes et en l'absence de contamination outre-mer ; à l'inverse, dans les grands centres urbains, la conduite à tenir doit être modifiée.

Le choix de l'antibiothérapie initiale a été remis en question avec l'émergence de nouvelles souches de gonocoques résistant à la pénicilline .

Depuis 1986, l'augmentation de l'incidence des souches résistantes à la pénicilline par production de pénicillinase ou par résistance chromosomique a conduit à proposer des schémas thérapeutiques différents faisant appel en première intention à une céphalosporine de troisième génération, en France la ceftriaxone , administrée par voie intraveineuse ou intramusculaire à la dose de 1 g/24 h. Elle peut être remplacée par la ceftizoxime : 1 g toutes les 8 h, ou la céfotaxime, 1 g par voie IV toutes les 8 h [34]. Une fois la sensibilité de la souche à la pénicilline démontrée, le relais est pris par l'ampicilline : 4 g/j ou la pénicilline G : 10 M d'UI/j. Le traitement parentéral doit être poursuivi jusqu'à l'amélioration clinique. Une antibiothérapie orale peut alors être substituée : amoxicilline : 500 mg 3 fois/j, céfixime 200 mg 2 fois/j ou ciprofloxacine : 500 mg 2 fois/j pour une durée totale de 7 jours. (La ciprofloxacine est contre-indiquée en cas de grossesse) [34].

Lorsque les cultures ont identifié une souche résistante, le traitement initial par céphalosporine doit être poursuivi pendant la durée totale de 7 jours selon le CDC [34].

En cas d'allergie à la pénicilline, le traitement initial peut faire appel à la spectinomycine : 2 g par voie IM toutes les 12 h, puis après amélioration, à la ciprofloxacine : 500 mg 2 fois/j pour une durée totale de 7 jours, et chez la femme enceinte, la spiramycine (Rovamycine®) est employée pendant 7 jours en perfusion de 1,5 M UI, ou par voie orale à

raison de 3 M UI, 3 fois/j .

Les différents antibiotiques proposés ont tous une diffusion osseuse et synoviale satisfaisante.

Le traitement doit être débuté dans les meilleurs délais car des destructions ostéocartilagineuses ont été observées au cours d'arthrite gonococcique, particulièrement à NGPP, qui évoluait depuis plus de 15 jours . Le traitement antibiotique local est inutile. L'immobilisation des articulations touchées peut être utile de même que les ponctions articulaires répétées en cas d'épanchement puriforme. Le drainage chirurgical ne paraît pas indispensable. Cette attitude doit cependant être nuancée en ce qui concerne la hanche : cette articulation peut bénéficier d'un drainage à l'aiguille sous contrôle radioscopique ou échographique.

Le dépistage et le traitement des infections concomitantes, en particulier à *Chlamydia*, est indispensable. D'une façon systématique lorsqu'il est impossible de réaliser les tests appropriés, ou après certitude du diagnostic, un traitement associé par tétracyclines doit être débuté : doxicycline (Vibramycine®) 100 mg par voie orale 2 fois/j pendant 7 jours, et chez la femme enceinte, la spiramycine par voie orale, 6 M UI/j.

Au décours du traitement, des arthrites dites post-infectieuses avec un épanchement encore inflammatoire mais stérile sont possibles. Il a été proposé, après achèvement du traitement antibiotique adapté à l'antibiogramme, d'effectuer une infiltration d'un dérivé cortisonique qui favorise l'assèchement de l'articulation, habituellement le genou [1].

Le patient doit être informé de l'origine sexuelle de son infection et du risque de transmission. Il doit inciter ses partenaires à se faire examiner et traiter et se protéger lui-même contre le risque de nouvelle contamination. Une sérologie syphilitique et VIH doit être réalisée 4 à 6 semaines après la fin du traitement.

Bibliographie

[1] BOURGEOIS P, VINCENEUX P, KAPLAN G, DUNAND JF, KAHN MF Traitement des arthropathies post-infectieuses par la corticothérapie locale. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1981 ; 48 : 208-211

[2] BRITIGAN BE, COHEN MS, SPARLING PF Gonococcal infection : a model of molecular pathogenesis. *N Engl J Med* 1985 ; 312 : 1683-1694

[3] BROGADIR SP, SCHIMMER BM, MYERS AR Spectrum of the gonococcal arthritis-dermatitis syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 1979 ; 8 : 177-183

[4] COHEN MS, SPARLING F Mucosal infection with Neisseria gonorrhoeae. Bacterial adaptation and mucosal defenses. *J Clin Invest* 1992 ; 89 : 1699-1705

[5] FELTEN A, RUF C, BAUDOUY YP, PEROL Y Endocardite à gonocoque avec rupture d'un anévrisme cérébral. *MMI* 1982 ; 3 : 189-193

[6] FLEMING TJ, WALLSMITH DE, ROSENTHAL RS Arthropathic properties of gonococcal peptidoglycan fragments : implications for the pathogenesis of disseminated gonococcal disease. *Infect Immun* 1986 ; 52 : 600-608

[7] GARCIA-KUTZBACH A, DISMUKE SE, MASI AT Gonococcal arthritis : clinical features and results of penicillin therapy. *J Rheumatol* 1974 ; 1 : 210-221

[8] GEELHOED-DUYVESTIJN PH, VAN DER MEER JW, LICHTENDAHL-BERNARDS AT, MULDER CJ, MEYERS KA, POOLMAN JT Disseminated gonococcal infection in elderly patients. *Arch Int Med* 1986 ; 146 : 1739-1740

[9] HOLMES KK, COUNTS GW, BEATY HN Disseminated gonococcal infection. *Ann Intern Med* 1971 ; 74 : 979-993

[10] HOOSEN AA, MODY GM, GOGA IE , et al. Prominence of penicillinase producing strains of Neisseria gonorrhoeae in gonococcal arthritis. Experience in Durban, South Africa. *Br J Rheumatol* 1994 ; 33 : 840-841

[11] ISON CA, TEKKI N, GILL MJ Detection of the tetM determinant in Neisseria gonorrhoeae. *Sex Trans Dis* 1993 ; 20 : 329-333

[12] JUDSON FN Management of antibiotic-resistant Neisseria gonorrhoeae. *Ann Intern Med* 1989 ; 110 : 5-6

[13] KNAPP JS, WASHINGTON JA, DOYLE LJ , et al. Serum resistance of Neisseria gonorrhoeae strains with decreased susceptibilities to ciprofloxacin and ofloxacin in Cliveland, Ohio, from 1992 through 1993. *Antimicrob Agents Chemother* 1994 ; 38 : 2194-2196

[14] LEE AH, CHIN AE, RAMANUJAM T, THADHANI RI, CALLEGARI PE, FREUNDLICH B Gonococcal septic arthritis of the hip. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 1932-1933

[15] LEFTIK MI, MILLER JW, BROWN JD Penicillin-resistant gonococcal polyarthritis

[letter]. *JAMA* 1978 ; 239 : 134

[16] LIEBLING MR, ARKFELD DG, MICHELINI GA , et al. Identification of Neisseria gonorrhoeae in synovial fluid using the polymerase chain reaction. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 702-709

[17] LIOTé F. Arthrites à gonocoques producteurs de pénicillinase. A propos de 5 observations [Thèse], Université Paris VI. 1986 ; 109 p

[18] LIOTé F, FELTEN A, KUNTZ D Septic arthritis caused by chromosomally mediated penicillin-resistant gonococci. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 1161-1162

[19] LIVNEH A, SEWELL KL, BARLAND P Chronic gonococcal arthritis. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 245-246

[20] LORENTE C, SEDNAOUI P, DESQUEYROUX H, ALONSO JM, GOULET VP et les biologistes du RENAGO Le gonocoque en France en 1993 : Données du réseau RENAGO. *Bull Epidémiol Hebd* 1995 ; 26 : 117-118

[21] MASI AT, EISENSTEIN BI Disseminated gonococcal infection and gonococcal arthritis (GCA) : II. Clinical manifestations, diagnosis, complications, treatment and prevention. *Semin Arthritis Rheum* 1981 ; 10 : 173-198

[22] MURALIDHAR B, RUMORE PM, STEINMAN CR Use of the polymerase chain reaction to study arthritis due to Neisseria gonorrhoeae. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 710-717

[23] O'BRIEN JP, GOLDENBERG DL, RICE PA Disseminated gonococcal infection : a prospective analysis of 49 patients and a review of pathophysiology and immune mechanisms. *Medicine* 1983 ; 62 : 395-406

[24] PERCIVAL A, ROWLANDS J, CORKILL JE Penicillinase-producing gonococci in Liverpool. *Lancet* 1976 ; 2 : 1379-1382

[25] RICE PA Molecular basis for serum resistance in Neisseria gonorrhoeae. *Clin Microbiol Rev* 1989 ; 2(suppl) : S112-S117

[26] RICE PA, Mc QUILLEN DP, GULATI S , et al. Serum resistance of Neisseria gonorrhoeae. Does it thwart the inflammatory response and facilitate the transmission of infection. *Ann NY Acad Sci* 1994 ; 730 : 7-14

[27] RICE RJ, KNAPP JS Antimicrobial susceptibilities of Neisseria gonorrhoeae strains representing five distinct resistance phenotypes. *Antimicrob Agents Chemother* 1994 ; 38 : 155-158

[28] ROMPALO AM, HOOK EW, ROBERTS PL, RAMSEY PG, HANSDFIELD HH, HOLMES KK The acute arthritis-dermatitis syndrome. The changing importance of Neisseria gonorrhoeae. and Neisseria meningitidis. *Arch intern Med* 1987 ; 14 : 281-283

[29] ROWE IF, FORSTER SM, SEIFERT MH , et al. Rheumatologic lesions in individuals with human imunodeficiency virus infection. *Q J Med* 1989 ; 272 : 1167-1184

[30] SARAFIAN KS, KNAPP JS Molecular epidemiology of gonorrhoea. *Clin Microbiol Rev* 1989 ; 2(suppl) : S49-S55

[31] SARAUX A, BLANCHE P, TAELMAN H, LE GOFF P Les atteintes articulaires de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine. *Synoviale* 1995 ; 4 : 19-24

[32] SARAUX JL, VIGNERON AM, BERTHELOT G, DOMBRET MC, SMIEJAN JM, KAHN MF Disseminated gonococcal infection caused by penicillinase-producing organisms in patients with unusual joint involvement. *J Infect Dis* 1987 ; 155 : 154-155

[33] SCHWEBKE JR, WHITTINGTON W, RICE RJ, HANDSFIELD HH, HALE J, HOLMES KK Trends in susceptibility of Neisseria gonorrhoeae to ceftriaxone from 1985 through 1991. *Antimicrob Agents Chemother* 1995 ; 39 : 917-920

[34] SCOPELITIS E, MARTINEZ-OSUNA P Gonococcal arthritis. *Rheum Dis North Am* 1993 ; 19 : 363-377

[35] SERUZIER E, BLANQUART F, LEMEULANT JF, DESHAYES P Spondylodiscite gonococcique. *Nouv Presse Med* 1976 ; 5 : 2166

[36] SHIEL WC, ANDREWS BS, FRIOU GJ, BARADA FA, SCOPELITIS E, MARTIN DA Immune complexes in synovial fluid and serum from patients with disseminated gonococcal infection : evidence for local complex formation within the joint. *Ann Rheum Dis* 1986 ; 45 : 816-820

[37] STRONGIN IS, KALE SA, RAYMOND MK, LUSKIN RL, WEISBERG GW, JACOBS JJ An unusual presentation of gonococcal arthritis in an HIV positive patient. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 572-573

[38] The Australia gonococcal surveillance programme The incidence of gonorhoeae and the antibiotic sensitivity of gonococci in Australia, 1981-1991. *Genitourin Med* 1993 ; 69 : 364-369

[39] THOMPSON J, DUNBAR JM, VAN GENT A, VAN FURTH R Disseminated gonococcal infection due to a β-lactamase producing strain of Neisseria gonorrhoeae. A case report. *Br J Vener Dis* 1981 ; 57 : 325-326

[40] WISE CM, MORRIS CR, WSILAUSKAS BL, SALZER WL Gonococcal arthritis in an era of increasing penicillin resistance. Presentations and outcomes in 41 recent cases (1985-1991). *Arch Intern Med* 1994 ; 154 : 2690-2695

Fig 1 :

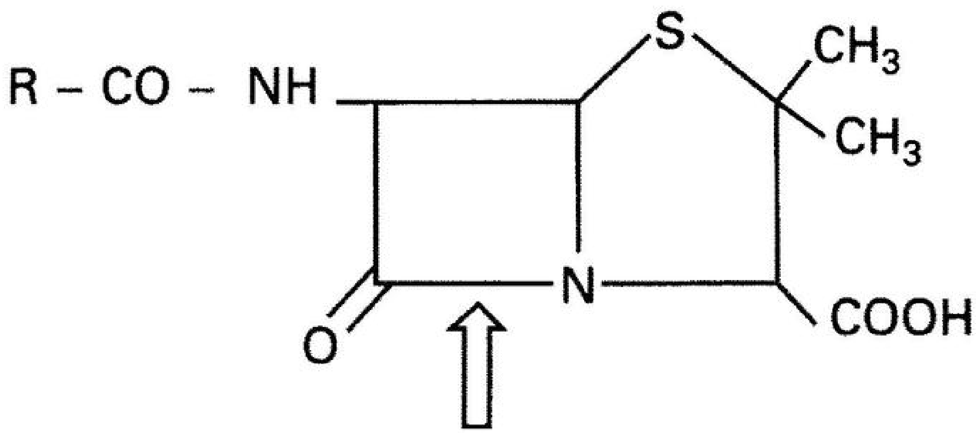

Fig 1 :

Formule développée du cycle pénicilline : la flèche indique le site d'action de la pénicillinase.

Arthrites juvéniles idiopathiques

C. Job-Deslandre

Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) constituent un groupe hétérogène d'arthrites inflammatoires débutant avant l'âge de 16 ans, de durée supérieure à 6 semaines et sans cause reconnue (ce qui sous-entend l'exclusion des arthrites survenant dans le cadre de maladies infectieuses, hématocancérologiques et auto-immunes définies). La prévalence est de l'ordre de 0,3 à 3 pour 1 000 enfants et l'incidence de 0,01 à 0,2 pour 1 000 enfants. La réunion internationale d'Edmonton en 2001 a précisé les critères de chacune des six maladies regroupées sous la dénomination AJI : polyarthrite systémique ; oligoarthrite ; polyarthrite avec facteur rhumatoïde ; polyarthrite sans facteur rhumatoïde ; arthrite et enthésite ; rhumatisme psoriasique. L'oligoarthrite, la plus fréquente (50 % des AJI) est caractérisée par la fréquence des anticorps antinucléaires (70 % des cas) et le risque d'iridocyclite (30 % des cas). La polyarthrite avec facteur rhumatoïde est la forme pédiatrique de la maladie rhumatoïde. Les arthrites avec enthésites correspondent aux spondylarthropathies juvéniles (qui partagent le même terrain génétique que les formes de l'adulte). La polyarthrite systémique (anciennement nommée maladie de Still) a vraisemblablement une pathogénie différente proche des maladies auto-inflammatoires. L'évolution vers la rémission n'étant pas la règle, il est important de faire un diagnostic précoce et une prise en charge thérapeutique adaptée à chacune des AJI pour éviter la survenue de destructions ostéocartilagineuses et le retentissement sur la croissance staturopondérale et la minéralisation osseuse dans les formes restant évolutives à l'âge adulte.

Mots clés : Arthrite juvénile ; Épidémiologie ; Génétique ; Aspects radiologiques

Plan

■ Introduction

Contrairement à la polyarthrite de l'adulte, les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) constituent un groupe hétérogène d'affections ayant fait l'objet de classifications successives. Il faut souligner que, une fois la nosologie précise du type d'AJI établie, elle est définitive, notamment pour les formes restant évolutives à l'âge adulte, qui conservent leur spécificité propre.

Définition. Classification

Définition

La dénomination « arthrites juvéniles idiopathiques », qui remplace l'ancienne appellation d'arthrites chroniques juvéniles, regroupe l'ensemble des atteintes articulaires inflammatoires débutant avant l'âge de 16 ans, sans cause identifiable. Elle implique obligatoirement la présence d'au moins une arthrite de durée au moins égale à 6 semaines.

La mention « idiopathique » nécessite donc la discussion et l'exclusion d'un certain nombre d'affections (Tableau 1).

Classification

La classification ILAR initialement établie par un groupe d'experts en 1996 à Santiago a été revue en 1997 (classification de Durban) [1], puis en 2001 à Edmonton [2]. Elle est basée sur des critères cliniques et biologiques. Par ailleurs, des études génétiques (typage *human leukocytes antigen* [HLA] de classe I et II) permettent d'affirmer qu'il s'agit d'affections distinctes et non de formes cliniques d'une même affection.

Six maladies sont identifiées et un septième groupe est mentionné pour les arthrites répondant soit à plusieurs critères, soit à aucun. Cette dernière classification est basée sur une liste de critères d'exclusion et une définition précise pour chaque catégorie (Tableau 2).

Cette classification est encore l'objet de discussions sur plusieurs points [3] et notamment :

- l'exclusion des enfants ayant des antécédents familiaux de psoriasis du groupe des oligoarthrites, alors que des études récentes montrent qu'ils ne diffèrent pas des enfants ayant une oligoarthrite [4] ;
- l'hétérogénéité des polyarthrites sans facteur rhumatoïde ; en effet, à côté d'authentiques polyarthrites de type « rhumatoïde », se retrouvent dans ce groupe des « oligoarthrites extensives précoces » ; cette dualité est vraisemblablement responsable de la diversité des profils évolutifs observés dans ce groupe.

Il est vraisemblable que dans les années à venir les progrès de la génomique et de la protéomique permettront de valider et d'améliorer les classifications actuelles, et sans doute de faire à terme disparaître le groupe des « arthrites inclassées » et peut-être le terme idiopathique.

Tableau 1.
Principaux diagnostics différentiels des arthrites juvéniles idiopathiques.

Lors de la première année de vie	Nette prédominance féminine avant 12 mois
	Les formes systémiques n'existent pas avant l'âge de 3 mois
De 1 à 6-7 ans	Arthrites infectieuses : bactériennes et virales
	Affections malignes : leucémies, neuroblastome
	Devant une fièvre prolongée : syndrome d'hyperimmunoglobulinémie D, syndrome de Marshall, FAPA (fièvre, aphtose, pharyngite, adénopathies), syndrome de Sweet
	CINCA syndrome : syndrome chronique inflammatoire, neurologique, cutané, articulaire (NOMID : *neonatal onset multisystemic inflammatory disease*)
	Maladie de Caffey : hyperostose corticale infantile
	Atteinte articulaire dans le cadre d'un déficit immunitaire (maladie de Bruton)
	Syndrome de Kawasaki
	Arthrite granulomateuse ou sarcoïdose à début précoce (syndrome de Blau pour les formes familiales)
À tout âge, mais plutôt dans la deuxième enfance	Rhumatisme articulaire aigu post-streptococcique
	Infections virales : hépatite, rubéole, parvovirus B19
	Maladie de Lyme
	Connectivites : lupus systémique, sclérodermie, polydermatomyosite, périartérite noueuse et autres vascularites
	Maladie périodique, maladie de Behçet
	Ostéochondroses
	Dystrophies synoviales : synovite villonodullaire
	Algoneurodystrophie
	Ostéome ostéoïde
	Fibromyalgie, douleurs de croissance, pathomimie
	Fièvres périodiques : déficit en mévalonate kinase, syndrome TRAPS

TRAPS : *tumour necrosis factor receptor-associated periodic syndrome*.

Épidémiologie

Les données chiffrées concernant la prévalence et l'incidence de l'AJI sont très variables du fait des difficultés diagnostiques (notamment absence de signes biologiques spécifiques et variation dans le temps des critères diagnostiques) et des méthodes utilisées (étude de population ou étude de cas cliniques). Une revue récente de 34 études épidémiologiques (de 1966 à 2000) [5] constate que la prévalence varie de 0,07 à 4,01 pour 1 000 enfants et l'incidence de 0,008 à 0,226 pour 1 000 enfants. Dans l'étude française [6] réalisée en 1987 auprès de 2 098 médecins de la région parisienne et de la région bretonne, la prévalence est respectivement de 0,077 et 0,100 pour 1 000 enfants avec une incidence de 0,019 et 0,013 pour 1 000 enfants par an, le nombre d'enfants étant de 964 284 et 618 136 pour chaque région. Parmi les différentes AJI, l'oligoarthrite est la plus fréquente (de 45 à 50 % des cas) ; l'arthrite systémique représente de 10 à 15 % des cas, la polyarthrite avec facteur rhumatoïde environ 10 % des cas comme la polyarthrite sans facteur rhumatoïde, les arthrites avec enthésites de 15 à 20 % des cas, et le rhumatisme psoriasique 5 % des cas.

Génétique

Implication du système majeur d'histocompatibilité

De multiples études ont mis en évidence des liaisons entre certains polymorphismes du système majeur d'histocompatibilité et la susceptibilité à une AJI. Les associations concernent les allèles des antigènes *human leukocyte antigen* [HLA] de classe I et II. Aussi a été mis en évidence un locus de susceptibilité proche de D6S2447 (marqueur proche de DQB1 et DRB1) [7]. Par ailleurs, DRB1*08 est associé aux oligoarthrites et à certaines polyarthrites. D'autres études ont objectivé une liaison entre HLA-DR3 et l'oligoarthrite, et également avec HLA-DR8. Pour les polyarthrites avec facteur rhumatoïde, on retrouve comme chez l'adulte une liaison avec les antigènes HLA-DR1 et DR4. Pour les arthrites avec enthésites, un lien avec l'antigène HLA-B27 (comme pour les spondylarthropathies de l'adulte) est présent dans 70 % des cas.

Arthrite systémique : maladie auto-inflammatoire

À la différence des autres AJI, aucune liaison avec les antigènes du système HLA n'a été identifiée. En revanche, cette affection est associée à des polymorphismes des promoteurs des gènes codant pour les cytokines pro-inflammatoires, notamment l'interleukine (IL) 6, le *tumour necrosis factor* (TNF) alpha

Tableau 2.
Classification d'Edmonton des arthrites juvéniles idiopathiques.

Exclusions	**a** Psoriasis ou antécédent de psoriasis chez un parent de premier degré **b** Arthrite chez un garçon HLA-B27 débutant après l'âge de 6 ans **c** Spondylarthrite ankylosante, arthrite et enthésite, sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire, ou uvéite antérieure aiguë, ou antécédent de l'une de ces affections chez un parent de premier degré **d** Présence de facteur rhumatoïde immunoglobuline M à deux reprises à 3 mois d'intervalle **e** Présence d'une arthrite systémique chez le patient
Arthrite systémique	**Définition :** arthrite touchant une ou plusieurs articulations, précédée ou accompagnée d'une fièvre quotidienne de durée d'au moins 2 semaines et d'un ou plusieurs des symptômes suivants : éruption fugace, adénopathies, hépato-splénomégalie, épanchements séreux **Exclusions :** a, b, c, d
Oligoarthrite	**Définition :** arthrite affectant d'une à quatre articulations durant les 6 premiers mois de la maladie. Deux sous-groupes sont identifiés : oligoarthrite persistante et oligoarthrite extensive à cinq articulations et plus après 6 mois **Exclusions :** a, b, c, d, e
Polyarthrite à facteur rhumatoïde négatif	**Définition :** arthrite touchant cinq articulations ou plus dès le début. Absence de facteurs rhumatoïdes **Exclusions :** a, b, c, d, e
Polyarthrite avec facteurs rhumatoïdes	**Définition :** arthrite touchant cinq articulations ou plus dès le début. Présence de facteurs rhumatoïdes à deux tests effectués durant les 6 premiers mois **Exclusions :** a, b, c, e
Arthrite en rapport avec une enthésite (correspond en fait à la dénomination française de spondylarthropathie)	**Définition :** arthrite et enthésite ou arthrite et au moins deux des critères suivants : douleurs sacro-iliaques et/ou rachialgie inflammatoire, uvéite antérieure aiguë, présence de l'antigène HLA-B27, antécédents familiaux d'uvéite, spondylarthropathie, sacro-iliite avec entéropathie inflammatoire chez un parent du premier degré **Exclusions :** a, d, e
Arthrite psoriasique	**Définition :** arthrite et psoriasis ou arthrite et deux des critères suivants : dactylite, piqueté unguéal ou onicholyse, antécédent familial de psoriasis chez un parent du premier degré **Exclusions :** b, c, d, e
Arthrite ne répondant à aucune des catégories ci-dessus ou entrant dans deux catégories ou plus	

Ces différents diagnostics ne s'envisagent que devant une ou plusieurs arthrites de durée supérieure à 6 semaines.

et le facteur inhibiteur de la migration des macrophages (MIF). Certains de ces polymorphismes sont responsables d'une augmentation de l'expression des gènes codant pour ces cytokines et sont à l'origine des taux élevés d'IL-6 et de TNF alpha retrouvés dans le sérum en phase évolutive d'arthrite systémique [8]. L'IL-1 joue également un rôle important. Les travaux récents de Pascual et al. [9] montrent que le sérum de patients atteints d'arthrite systémique induit la transcription de gènes de l'immunité innée, notamment le gène de l'IL-1, par des monocytes de sujets sains. Ces anomalies sont quasi similaires à celles observées chez des patients atteints de maladies auto-inflammatoires liées à une mutation du gène NALP3/cryopyrin [10]. Chez ces sujets, l'administration d'IL-1-Ra fait régresser les symptômes cliniques, et normalise les paramètres biologiques de l'inflammation et le taux d'IL-6. Ainsi, le mécanisme pathogénique de l'arthrite systémique ou d'un sous-groupe d'arthrite systémique serait proche de celui des affections « auto-inflammatoires », telles que la fièvre méditerranéenne familiale et le syndrome CINCA/NOMID.

> *Point fort*
>
> **Quand évoquer le diagnostic d'AJI ?**
> • Devant un gonflement d'une ou plusieurs articulations associé ou non à une douleur.
> • En cas de boiterie, trouble de la marche, défaut d'utilisation d'un membre, surtout si ces troubles sont à recrudescence matinale.
> • Quel que soit l'âge de l'enfant (exceptionnel avant 12-14 mois).
> • Même si ces troubles sont d'apparition récente (< 6 semaines) sachant qu'une arthrite aiguë (< 15 jours) doit faire évoquer en premier lieu une pathologique infectieuse (qui est une urgence thérapeutique) et discuter une pathologie virale ou une arthrite de Lyme.
> • La classification d'Edmonton donne les critères diagnostiques des six maladies regroupés sous le vocable AJI.

Arthrite systémique

Elle est caractérisée par l'intensité des signes extra-articulaires qui dominent le tableau clinique [11].

Terrain

La maladie débute habituellement entre 3 et 5 ans et affecte autant les filles que les garçons (sauf avant 12 mois : 90 % de filles), ce qui la différencie des autres AJI, de même que sa pathogénie qui la rapproche des maladies auto-inflammatoires.

Signes cliniques

Elle débute souvent brutalement par une fièvre élevée oscillante au cours de la journée, avec des pics à 39 °C, voire plus, chutant rapidement dans les 2 à 3 heures qui suivent (Fig. 1) ; ces pics surviennent toujours à la même heure chez le même enfant et sont associés à un déséquilibre des cytokines (élévation du taux de l'IL-6 lors du pic thermique et de l'IL-1-Ra lors de la défervescence) ; un *rash* cutané maculopapuleux survient volontiers de façon concomitante aux pics fébriles et disparaît avec eux. L'éruption peut aussi prendre un aspect pseudo-urticarien (Fig. 2). L'examen recherche également une hypertrophie ganglionnaire en rapport avec une hypertrophie lymphoïde non spécifique et une hépatosplénomégalie. Des manifestations viscérales peuvent être présentes, avec atteinte cardiaque, pulmonaire, abdominale, et beaucoup plus exceptionnellement rénales et neurologiques.

L'atteinte cardiaque est la plus fréquente, à type de péricardite symptomatique (douleur, orthopnée) ou découverte à l'échographie systématique. La myocardite est beaucoup plus rare.

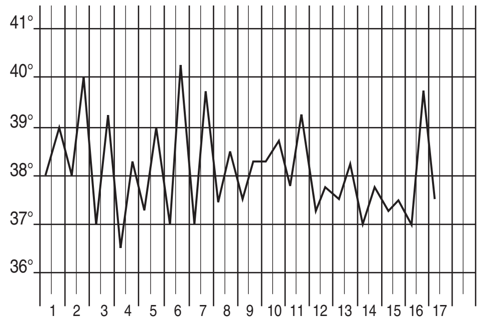

Figure 1. Fièvre caractéristique au cours d'une arthrite systémique, avec de grandes oscillations au cours du nycthémère.

Figure 2. *Rash* pseudo-urticarien diffus survenant lors d'un pic fébrile.

Lors d'atteinte pulmonaire, un épanchement pleural est possible, souvent associé à une péricardite.

Dans l'atteinte abdominale, une sérite péritonéale peut être à l'origine de douleurs abdominales.

Les manifestations articulaires peuvent être présentes dès le début de la fièvre ou survenir secondairement. Cette atteinte articulaire est variable, soit simple polyarthralgie, soit mono- ou oligoarthrite, soit polyarthrite touchant les grosses et les petites articulations, plus ou moins symétriques. Trois localisations articulaires ont une incidence pronostique et thérapeutique particulière : l'atteinte de la hanche, risquant d'évoluer vers une coxite destructrice, cause majeure d'invalidité à long terme ; l'atteinte du rachis cervical, qui évolue vers une ankylose partielle ou totale des massifs articulaires postérieurs ; l'atteinte de l'articulation temporomaxillaire, parfois latente, responsable de troubles de croissance localisés de la branche montante du maxillaire inférieur avec constitution d'une microrétrognathie.

Signes biologiques

Il n'existe pas d'élément biologique spécifique de la forme systémique.

Le syndrome inflammatoire est majeur, avec une vitesse de sédimentation voisine de 100 mm en 1 heure, et un taux de protéine C réactive souvent supérieur à 100 mg/l ; l'hyperleucocytose est souvent très marquée, pouvant atteindre 20 à 30 000/mm^3, associée à une anémie inflammatoire, une thrombocytémie à 600 000/mm^3, voire plus, et une hypergamma-globulinémie. Le taux sérique de ferritine est très élevé, avec diminution de la ferritine glycosylée (mais non spécifique) [12].

L'importance du syndrome inflammatoire est expliqué par la présence d'un taux très élevé d'IL-6 sérique, alors que les taux d'IL-1 bêta et de TNF alpha sont superposables à ceux observés dans les autres AJI. L'IL-6 induit (in vivo) la production d'IL-1R-a (présent lors de la défervescence thermique) et de substance amyloïde AA.

Figure 3. Évolution d'une coxite bilatérale lors d'une arthrite systémique : ostéopénie majeure avec atrophie des corticales, pincement complet des interlignes coxofémoraux, protrusion acétabulaire prédominant à droite et remaniement de type ostéonécrose des deux têtes fémorales.

La recherche d'anticorps antinucléaires et de facteur rhumatoïde est négative dans cette forme.

Au moindre doute (triade clinique incomplète), il est recommandé d'effectuer un myélogramme pour exclure avec certitude une hémopathie (leucémie aiguë) dont le tableau clinique initial peut être assez voisin. De même, les prélèvements bactériologiques doivent être effectués pour éliminer une pathologie infectieuse.

Signes radiographiques

Les radiographies initiales des articulations atteintes par le processus inflammatoire sont en règle normales.

Au fil de l'évolution peuvent apparaître une ostéoporose localisée, un trouble de croissance localisé avec hypertrophie de l'épiphyse et aspect irrégulier du cartilage de conjugaison, voire une atteinte de l'interligne ostéoarticulaire, pincé avec des géodes sous-chondrales. L'atteinte de la hanche peut entraîner une coxite sévère (Fig. 3). Au rachis cervical, on observe plus souvent une atteinte postérieure (Fig. 4) qu'une luxation C1-C2.

À cette atteinte articulaire peut s'associer secondairement dans les formes sévères une déminéralisation quantifiable par ostéodensitométrie biphotonique.

Modalités évolutives. Complications

Schémas évolutifs

Quatre schémas évolutifs peuvent être observés [13] :

- une poussée unique pendant plusieurs mois sans séquelle ni récidive (30 % des cas) ;
- la survenue récurrente de poussées inflammatoires entrecoupées de phases de rémission (20 % des cas) ;
- l'évolution persistante d'une polyarthrite sans signe systémique (25 % des cas) ;
- l'évolution persistante des signes systémiques et articulaires (25 % des cas).

Complications

Des complications peuvent émailler l'évolution.

Syndrome d'activation macrophagique (SAM)

Il résulte de la prolifération et l'activation des cellules macrophagiques et des T lymphocytes ; les similitudes entre SAM et lymphohistiocytose familiale suggèrent un rôle des cellules NK (diminuées en nombre et/ou activité) et/ou un déficit en perforine [14]. De survenue spontanée ou secondaire à

Figure 4. Rachis cervical d'une arthrite systémique parvenue à l'âge adulte après plus de 10 ans d'évolution : fusion articulaire postérieure C4-C5 caractéristique des atteintes cervicales des arthrites juvéniles quelle que soit l'arthrite juvénile idiopathique.

une infection virale, une prise médicamenteuse (aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS], sels d'or, sulfasalazine, etc.), il comporte : troubles de la régulation thermique ; hépatosplénomégalie ; troubles de l'hémostase à type de coagulation intravasculaire disséminée ; signes neurologiques centraux (allant jusqu'au coma). Les examens biologiques objectivent une chute brutale des leucocytes et des plaquettes, de la vitesse de sédimentation (VS), des facteurs de la coagulation VII et X, du fibrinogène, et une augmentation des transaminases et des triglycérides. Le myélogramme montre inconstamment des cellules macrophagiques ayant phagocyté des cellules hématopoïétiques. Ce syndrome met en jeu le pronostic vital et nécessite une prise en charge en urgence en réanimation (pour traitement par corticoïdes à fortes doses et ciclosporine) [15].

Amylose secondaire

Elle est rare, de 1 à 2 % des patients, et survient essentiellement dans les formes sévères. C'est essentiellement une amylose hépatorénale, avec syndrome néphrotique. Le diagnostic repose sur la mise en évidence des dépôts de substance amyloïde par biopsie rectale ou rénale. Le pronostic a été transformé par les immunosuppresseurs [16] (chlorambucil ou cyclophosphamide) : survie actuarielle à 5 ans 80 % versus 30 % avec les autres traitements. Les anti-TNF alpha sont actuellement à l'étude.

Retard de croissance staturopondéral

Il est fréquent et de cause multifactorielle : la corticothérapie, mais aussi et surtout l'inflammation qui, par l'intermédiaire des taux élevés d'IL-6, entraîne une réduction du taux d'*insulin growth factor* (IGF) 1 et d'IGF BP-3, sans déficit de sécrétion de *growth hormone* (GH) [17, 18]. Ces résultats, démontrés par le modèle expérimental de souris transgénique pour l'IL-6, ont conduit à proposer des traitements par GH chez ces enfants, avec des résultats appréciables sur la vitesse de croissance, mais sans rattrapage constant de la perte de croissance [19].

Ostéoporose

Elle est également la conséquence de la corticothérapie et de l'inflammation chronique via l'IL-6 et l'hyperactivation ostéoclastique. Un suivi par densitométrie osseuse est souhaitable dans les formes sévères ; en milieu spécialisé pour l'enfant, avec courbes de référence pédiatriques.

> **Point fort**
>
> **Pronostic de l'arthrite systémique**
> - Compte tenu des complications, le pronostic à long terme demeure sévère, avec un risque vital possible dans les formes sévères (mortalité de 8 à 14 %) [20], réfractaires au traitement.
> - Le pronostic fonctionnel est sévère dans 50 % des cas en raison des destructions ostéoarticulaires (hanches, genoux, mains) et du retard de croissance.

Oligoarthrite

C'est la plus fréquente des AJI. Il n'y a en règle pas de signes généraux, hormis un possible décalage thermique initial.

Terrain

La maladie débute habituellement entre 2 et 4 ans et touche le plus souvent les filles (80 % des cas). Les études génétiques ont permis d'identifier des gènes de susceptibilité : HLA A 2 (classe I), HLA DR 8, DR 11, DR 13 et DP B1*0201 (classe II).

Signes cliniques

Signes articulaires

Par définition, cette forme comporte une atteinte initiale de une à quatre articulations au maximum. Les arthrites prédominent aux membres inférieurs ; elles sont asymétriques et touchent, par ordre de fréquence décroissante, les genoux (70 % des cas), les pieds (40 %) et les poignets (20 %) (Fig. 5). La douleur est inconstante, le motif de consultation étant souvent l'augmentation de volume de l'articulation, la boiterie. L'apparition d'un flessum, d'un enraidissement articulaire, d'une amyotrophie, est rapide. Le début est fréquemment monoarticulaire (70 % des cas), amenant à discuter l'hypothèse d'une arthrite infectieuse, dans les formes récentes à début aigu.

Atteinte oculaire

L'examen ophtalmologique à la lampe à fente doit systématiquement compléter le premier examen clinique, car ces formes oligoarticulaires peuvent être associées à une iridocyclite subaiguë à œil blanc asymptomatique, pouvant même précéder l'atteinte articulaire. L'iridocyclite est d'autant plus fréquente qu'il existe des facteurs antinucléaires (90 % des formes avec iridocyclite ont des facteurs antinucléaires, contre 50 % pour l'ensemble de ces oligoarthrites) et récemment une association avec HLA DRB1*13 a été mise en évidence [21]. Cet examen ophtalmologique doit être répété régulièrement tous les 3 mois pendant 4 ans, puis tous les 6 à 12 mois, en raison de discordances fréquentes entre l'évolutivité articulaire et ophtalmologique, l'uvéite pouvant rester évolutive et/ou rechuter alors que la maladie articulaire est en rémission.

Signes biologiques

La recherche d'un syndrome inflammatoire par l'hémogramme et la VS est systématique, mais il est inconstant (50 % des cas). Le test biologique déterminant est la recherche de facteurs antinucléaires : présents dans 70 % des cas, ils permettent d'affirmer le diagnostic, mais leur absence ne saurait conduire à l'éliminer ; en revanche, la recherche du facteur rhumatoïde est toujours négative. Le liquide articulaire est de type inflammatoire, plus de 1 000 éléments/mm^3 à prédominance lymphocytaire ou polynucléaire, stérile à la culture. Bien que certaines liaisons avec des antigènes du système HLA soient mises en évidence, le typage HLA n'a ni valeur diagnostique ni valeur pronostique.

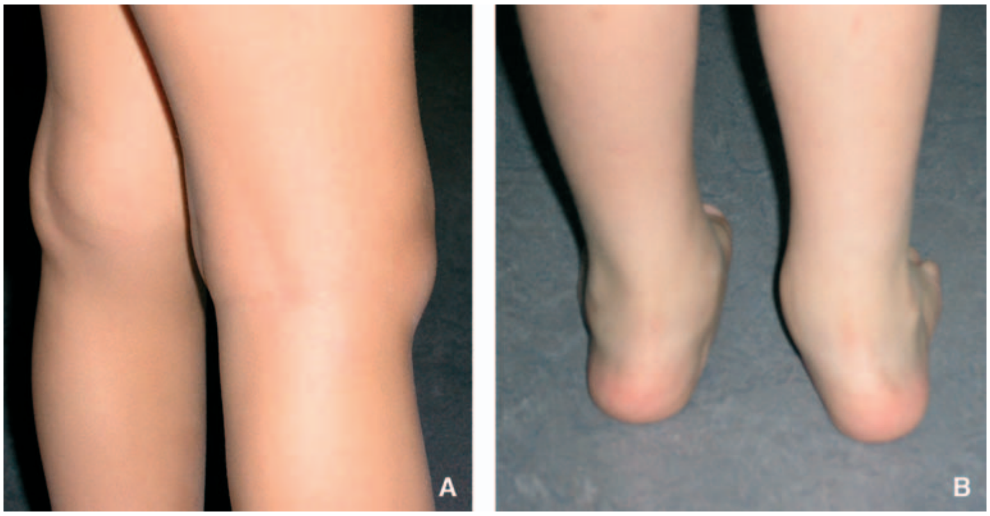

Figure 5.
A. Arthrite du genou gauche avec léger flessum et kyste poplité.
B. Atteinte du pied associant une arthrite de la tibiotarsienne et de la sous-astragalienne, avec risque de déformation rapide en pied plat valgus.

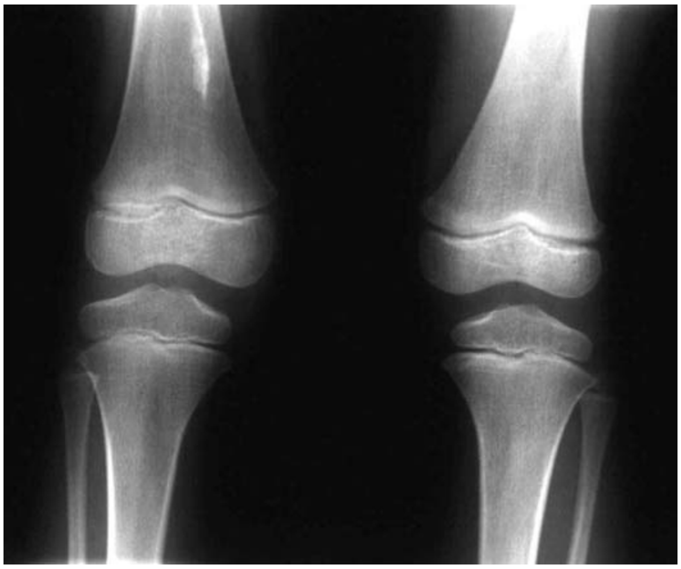

Figure 6. Oligoarthrite du genou droit évoluant depuis 1 an : hypertrophie épiphysaire fémorale inférieure droite comparativement au côté gauche, prédominant sur le condyle interne.

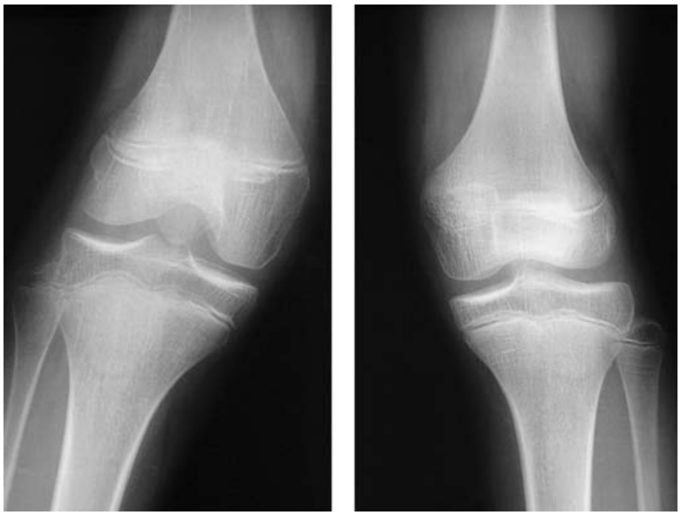

Figure 7. Oligoarthrite évoluant depuis 4 ans : franche hypertrophie de l'épiphyse fémorale inférieure droite avec allongement cliniquement et radiologiquement visible du membre inférieur droit (source de troubles statiques rachidiens).

Signes radiographiques

Les radiographies sont systématiquement pratiquées aux articulations atteintes et à l'articulation controlatérale. Au début, il n'existe qu'une tuméfaction des tissus mous ; si l'atteinte évolue déjà depuis plusieurs mois, une déminéralisation locorégionale, voire un trouble de croissance localisé avec hypertrophie de l'épiphyse de l'articulation siège du processus inflammatoire, peuvent être présents (Fig. 6, 7). Des lésions destructrices peuvent survenir secondairement (Fig. 8), essentiellement dans les formes à évolution extensive (Fig. 9).

Évolution et pronostic

L'évolution se fait le plus souvent par poussées de durée et fréquence variables. Des rémissions sont possibles : 36 % des cas à 8 ans, 50 % des cas à 26 ans [22].

Au cours de l'évolution, soit la maladie reste oligoarticulaire et de bon pronostic (risque d'asymétrie de la longueur des membres en cas d'arthrite persistante du genou, de pied plat valgus), soit elle s'étend, devenant polyarticulaire (40 % des cas) et potentiellement plus sévère : risque de lésions ostéocartilagineuses et moindre fréquence de rémission [23].

L'atteinte initiale de plus d'une articulation, l'atteinte du membre supérieur et l'accélération de la VS seraient des facteurs péjoratifs pour le pronostic articulaire (risque d'extension et de destruction) [24, 25].

Le pronostic ophtalmologique dépend de la précocité du traitement et de la gravité de l'iridocyclite qui, malgré le traitement, peut se compliquer de : synéchies postérieures, kératopathie en bande, œdème maculaire cystoïde, glaucome et cataracte (complications de la maladie et du traitement corticoïde local). Dans 12 % des cas survient une cécité définitive par amblyopie [26].

■ Polyarthrite facteur rhumatoïde positif

Il s'agit de la même maladie que la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.

Terrain

La maladie débute entre 4 et 16 ans, avec un pic de fréquence vers 10 à 12 ans, et touche le plus souvent la fille (80 % des cas). Les études génétiques font apparaître des liaisons avec les antigènes HLA DR 4 et DR 1, permettant d'affirmer qu'il s'agit bien de la même maladie que la polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.

Signes cliniques

Il n'y a pas habituellement dans ces formes de manifestations générales. L'atteinte articulaire est en général bilatérale et

Figure 8. Oligoarthrite à évolution oligoarticulaire persistante, avec atteinte destructrice progressive du coude droit : pincement de l'interligne articulaire, quasi-destruction du cartilage de conjugaison avec remaniement ostéonécrotique de l'épiphyse articulaire.

symétrique, touchant les poignets et les petites articulations des doigts (Fig. 10), les chevilles, les métatarsophalangiennes, mais également les genoux, les hanches, les articulations temporo-maxillaires et le rachis cervical. Les arthrites sont le plus souvent fluxionnaires, avec synovite et épanchement, mais parfois l'atteinte articulaire est peu ou pas hydarthrodiale, avec enraidissement et rétraction musculotendineuse.

Les signes extra-articulaires sont rares : uvéite (moins de 5 %), nodules rhumatoïdes.

Figure 10. Atteinte bilatérale et symétrique des mains et des pieds.

Signes biologiques

Il existe en général un syndrome inflammatoire d'importance variable, avec une élévation de la vitesse de sédimentation, de la protéine C réactive, mais pas d'hyperleucocytose comme dans la forme systémique.

Les anticorps antinucléaires sont parfois présents, le facteur rhumatoïde est présent (critère diagnostique). Les anticorps anti-CCP (peptide citrulliné) sont présents dans 54 % à 70 % des cas, et quasiment toujours négatifs dans les autres AJI [27, 28]. Ils n'ont pas de valeur pronostique propre, mais uniquement via le facteur rhumatoïde avec risque accru de destruction ostéoarticulaire [29]. Ils n'ont pas non plus de valeur diagnostique confirmée.

Signes radiographiques

Au début, on note une hypertrophie des tissus mous, une déminéralisation locorégionale. Secondairement surviennent des lésions destructrices touchant les poignets (carpite), les petites

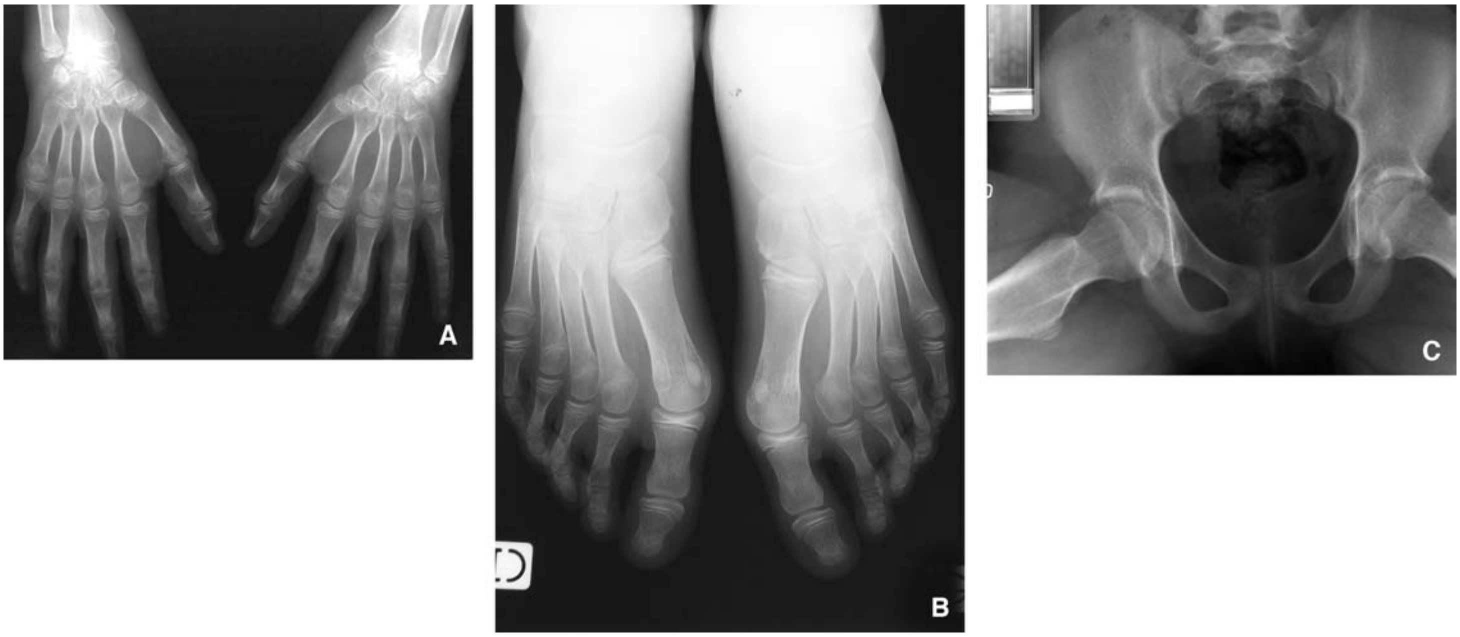

Figure 9. Oligoarthrite à évolution extensive avec destruction ostéocartilagineuse des mains, avant-pieds et hanches.
A. Radiographie des mains : carpite bilatérale déminéralisante avec essentiellement pincement radiocarpien et quelques géodes sur les os du carpe : déminéralisation et réduction de l'épaisseur des corticales des phalanges.
B. Déminéralisation des avant-pieds avec absence de lésion érosive des métatarsophalangiennes, mais désaxation en hallux valgus bilatéral prédominant à gauche.
C. Bassin : coxite gauche avec pincement de l'interligne et discrète avance de maturation de la tête fémorale.

Figure 11.
A. Polyarthrite à facteur rhumatoïde positif : carpite bilatérale, avec pincement radiocarpien, remaniement de l'épiphyse cubitale et déminéralisation des os du carpe.
B. Évolution destructrice du carpe, des métacarpophalangiennes et des interphalangiennes proximales.

Figure 12. Atteinte métatarsophalangienne du gros orteil gauche, érosive, lors d'une polyarthrite à facteur rhumatoïde positif évoluant depuis 6 ans chez une fille de 15 ans.

articulations des doigts, les articulations métatarsophalangiennes, les hanches, le rachis cervical (ankylose des articulaires postérieures avec possibilité de luxation atloïdoaxoïdienne), et les articulations temporomaxillaires (avec trouble de croissance de la branche montante du maxillaire inférieur) (Fig. 11,12,13).

L'échographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent permettre d'apprécier l'importance d'un épanchement et/ou d'une synovite, dans une articulation profonde difficile d'accès à la palpation (hanche, pied), notamment avant décision d'un geste local [30].

Comme pour les polyarthrites systémiques, une ostéopénie peut survenir secondairement ; elle est évaluée par ostéodensitométrie biphotonique en milieu spécialisé, avec courbes de référence pédiatriques, uniquement dans les formes sévères, très inflammatoires et/ou ayant requis une corticothérapie prolongée.

Modalités évolutives et pronostic

L'évolution se fait par poussées successives ou d'un seul tenant. Progressivement apparaît un enraidissement articulaire par rétraction capsuloligamentaire et/ou destruction ostéocartilagineuse. Les localisations les plus fréquentes sont les mains, pieds, hanches, articulations temporomandibulaires à l'origine d'un rétrognathisme et le rachis cervical.

Dans 20 à 30 % des cas, le handicap est important (classes III et IV de Steinbrocker) [31, 32].

De plus, un retard staturopondéral (lié à la maladie et à la corticothérapie) peut aggraver le pronostic fonctionnel.

Figure 13. Coxite bilatérale évoluée avec pincement de l'interligne coxofémoral et remaniement de l'os sous-chondral.

■ Polyarthrite facteur rhumatoïde négatif

Il s'agit d'un groupe hétérogène comportant :
- d'authentiques polyarthrites de type « rhumatoïde », dont les signes cliniques, radiologiques et le profil évolutif sont strictement superposables aux polyarthrites facteur rhumatoïde positif, mais sans la présence de facteur rhumatoïde au plan biologique ;
- des oligoarthrites rapidement extensives au cours des premiers mois d'évolution (< 6 mois), avec souvent présence d'anticorps antinucléaires et possibilité de survenue d'une uvéite ; ces formes ont un profil évolutif proche de celui des oligoarthrites extensives ;
- des formes plutôt masculines, peu hydarthrodiales, enraidissantes, encore mal caractérisées.

■ Spondylarthropathies

Ce terme correspond à la dénomination d'arthrite avec enthésite de la classification d'Edmonton [2]. Il s'agit de la même maladie que les spondylarthropathies de l'adulte, mais le début chez l'enfant comporte des spécificités cliniques particulières [33, 34]. À l'atteinte rhumatologique peuvent s'associer des manifestations extra-articulaires, oculaires, cardiaques, cutanées, générales ou digestives qui conduisent à distinguer les spondylarthropathies primitives des secondaires.

Terrain

Les spondylarthropathies juvéniles surviennent essentiellement chez le garçon (80 % des cas), avec un âge de début de 10 ans environ. Elles sont comme chez l'adulte liées à la

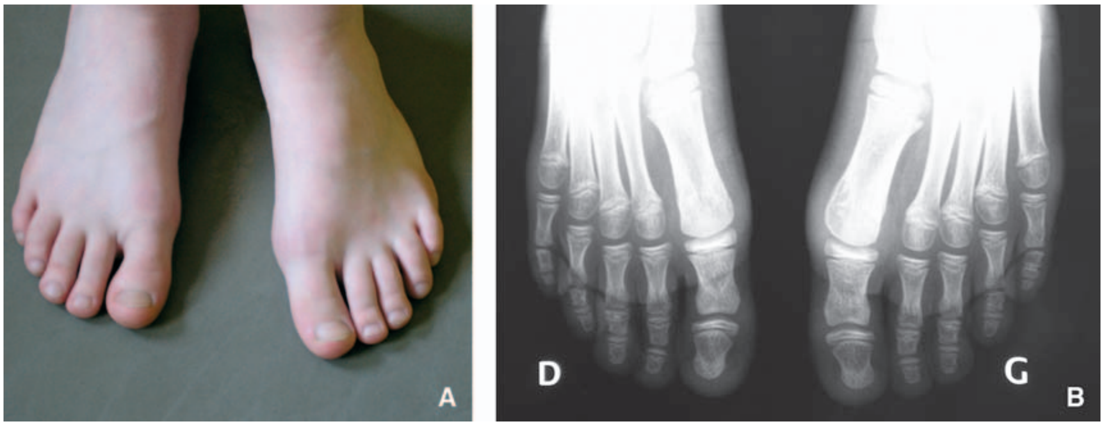

Figure 14. Atteinte métatarso-phalangienne du gros orteil pseudo-goutteuse chez un garçon de 9 ans.

présence de l'antigène HLA-B27 (de 70 à 80 % des cas) [34] et dans un tiers des cas existent des antécédents familiaux de spondylarthropathie, uvéite ou entéropathie inflammatoire.

Spondylarthropathie primitive

Signes cliniques

Le début est en général monoarticulaire à un membre inférieur, genou ou pied le plus souvent ; la hanche peut être atteinte de façon inaugurale. Secondairement, les arthrites peuvent devenir oligo-, voire polyarticulaires [35]. Elles restent asymétriques, prédominant aux membres inférieurs avec une atteinte particulière, évocatrice, de l'interphalangienne des orteils, réalisant une tuméfaction globale de l'orteil (orteil en saucisse), évoquant au gros orteil un aspect pseudo-goutteux (Fig. 14). L'atteinte du squelette axial doit être recherchée par l'interrogatoire : rachialgies dorsales ou lombaires particulières par leur horaire inflammatoire, parfois associées à une raideur matinale ; douleur fessière uni- ou bilatérale symptomatique d'une atteinte sacro-iliaque (mais elles ne sont présentes que dans 20 à 30 % des cas).

Les enthésopathies, très caractéristiques des spondylarthropathies, touchent le plus souvent l'aponévrose plantaire, responsables de talalgie, et le tendon rotulien, donnant un tableau de pseudosyndrome d'Osgood-Schlatter, avec douleur à la tubérosité tibiale antérieure.

Les manifestations extra-articulaires sont peu fréquentes : la fièvre est le plus souvent absente ; une altération de l'état général avec asthénie et amaigrissement peut s'observer dans les formes à début aigu avec syndrome inflammatoire important.

L'atteinte oculaire à type d'iritis est très différente de l'uvéite antérieure des oligoarthrites juvéniles par ses signes francs, œil rouge et douloureux, et son évolution aiguë facilement accessible aux traitement locaux ; elle est rare (moins de 20 % des cas).

Signes biologiques

Le syndrome inflammatoire est variable et inconstant.

L'étude du liquide articulaire, pratiquée en général lors d'un geste d'infiltration, montre un liquide inflammatoire à prédominance lymphocytaire ou polynucléaire, stérile à la culture. La recherche de l'antigène HLA-B27 est un examen important mais non déterminant ; sa présence est un argument supplémentaire pour le diagnostic, mais son absence ne permet pas de l'exclure.

Signes radiographiques

La radiographie du bassin est pratiquée systématiquement, à la recherche d'une atteinte sacro-iliaque qui, le plus souvent, n'apparaît que plusieurs années après le début de la maladie. L'étude en IRM permet de détecter plus précocement l'existence d'une sacro-iliite inflammatoire mais n'est demandée qu'en cas de doute diagnostique [30], et ce d'autant que la distinction entre irrégularité et flou pathologique (par inflammation) ou physiologique (par ossification incomplète) est parfois difficile, même pour un œil expérimenté.

Les articulations sièges d'arthrite sont systématiquement radiographiées de façon bilatérale et comparative. Au début, on note une déminéralisation non spécifique, une hypertrophie des tissus mous. Secondairement peuvent apparaître des lésions érosives dans certaines articulations : interphalangiennes des orteils, hanches ; zones d'insertion tendineuse, notamment le talon (érosion à la partie postéro-inférieure du calcanéum précédant l'apparition d'une épine calcanéenne) (Fig. 15). À la hanche, l'évolution se fait vers une conservation relative de l'interligne articulaire et l'apparition d'un ostéophyte en collerette (Fig. 16).

Figure 15. Calcanéite postérosupérieure avec aspect condensé et érodé.

Figure 16. Atteinte coxofémorale gauche chez un garçon de 17 ans. Hypertrophie de la tête fémorale (coxa magna) avec une relative conservation de l'interligne articulaire, sacro-iliite bilatérale.

Modalités évolutives. Pronostic

L'évolution se fait en règle par poussées, comportant des arthrites périphériques, des signes axiaux (d'apparition souvent retardée) et surtout des enthésopathies.

Le pronostic fonctionnel est dans l'ensemble assez bon ; il est dominé d'une part par les talalgies, source de handicap fonctionnel (car parfois rebelles au traitement), et d'autre part par le risque de coxite destructrice uni- ou bilatérale (de 20 à 30 % des cas). Après 3 ans d'évolution, 80 à 90 % des enfants ont une gêne minime ou nulle ; à 10 ans, 40 % ont une gêne modérée, mais avec une vie quotidienne normale. Environ 40 % sont en rémission après 25 ans d'évolution [22, 32].

Spondylarthrite ankylosante

Elle succède le plus souvent à une spondylarthropathie indifférenciée. L'atteinte axiale y est constante, et le risque de coxite un peu plus important que dans les formes indifférenciées. L'uvéite est présente dans 15 à 25 % des cas. L'enraidissement rachidien est plus rare que dans les formes de l'adulte, mais le pronostic à long terme serait moins bon, peut-être en raison d'un délai dans le diagnostic et la prise en charge initiale [36].

Spondylarthropathies secondaires

Syndrome de Reiter et arthrites réactionnelles

Par définition, il s'agit d'arthrites inflammatoires non septiques survenant au décours d'une infection (les techniques de biologie moléculaire permettent de retrouver des fragments d'antigènes bactériens dans l'articulation). Les germes en cause sont le plus souvent d'origine digestive (*Shigella*, *Yersinia*, *Salmonella*) ou *Mycoplasma pneumoniae* [37]. Les *Chlamydia* sont rarement en cause chez l'enfant.

La triade caractéristique associe : arthrites, urétrite, conjonctivite (de 30 à 40 % des cas), mais les formes incomplètes sont les plus fréquentes. Le syndrome inflammatoire est quasi constant. L'antigène HLA-B27 est retrouvé dans 60 à 70 % des cas. L'infection initiale est systématiquement recherchée (sérologies) et traitée, tout en sachant que cela n'influe pas sur le cours évolutif des arthrites. L'évolution se fait par poussées. Après 2 ans, 60 % des patients sont en rémission, 25 % ont une évolutivité persistante (spondylarthropathie) et 15 % font des rechutes. Globalement, le pronostic fonctionnel est satisfaisant.

Rhumatisme des entérocolopathies inflammatoires

La maladie de Crohn et la rectocolite ulcérohémorragique peuvent s'accompagner de manifestations articulaires de deux types [38] : soit des oligoarthrites fugaces survenant de façon simultanée aux poussées digestives et régressant sans séquelle, soit des oligoarthrites des membres inférieurs, associées de façon plus ou moins constante à des signes axiaux, et liées à l'antigène HLA-B27 ; leur évolution est indépendante des poussées digestives. Leur pronostic rejoint celui des spondylarthropathies indifférenciées.

SAPHO (ostéite chronique récurrente multifocale)

Il s'agit de la forme pédiatrique du SAPHO [39], défini chez l'adulte par l'association synovite, acné, pustulose, hyperostose et ostéite. Chez l'enfant, le tableau clinique est dominé par l'ostéite (décrite sous la dénomination d'ostéite chronique récurrente multifocale), parfois associée à des signes articulaires et cutanés. Les lésions cutanées ne sont présentes que dans 20 à 50 % des cas. Les lésions osseuses inflammatoires sont de siège métaphysaire sur les os longs ; elles sont à l'origine de douleurs (manifestation clinique révélatrice habituelle), parfois tuméfaction, ou de synovite réactionnelle de voisinage [40, 41].

La scintigraphie osseuse est un élément clé du diagnostic ; elle permet d'objectiver des localisations cliniquement asymptomatiques et de prouver le caractère multifocal de l'ostéite (Fig. 17). Les images radiographiques associent des zones de lyse et de condensation, dont le siège métaphysaire est évocateur (Fig. 18) [42]. Scanner et IRM sont peu contributifs mais permettent d'exclure un envahissement des parties molles.

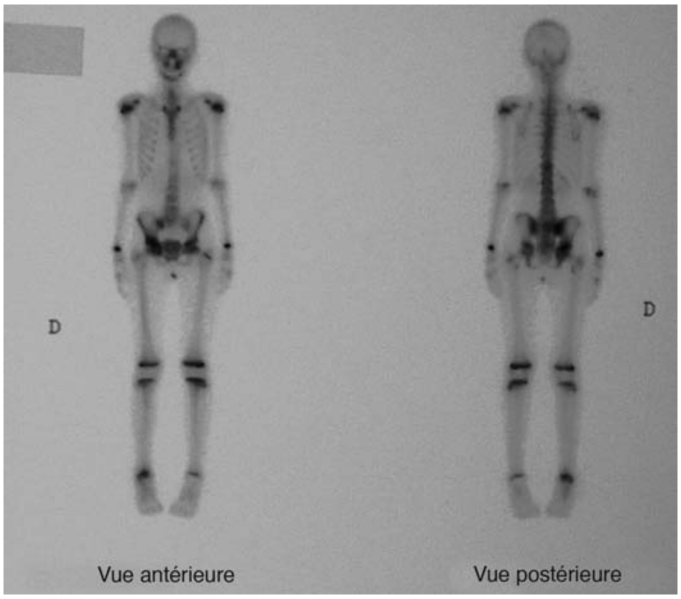

Figure 17. Scintigraphie osseuse objectivant trois foyers d'hyperfixation : cheville droite, cotyle droit et sacro-iliaque droite, au cours d'une ostéite chronique récurrente multifocale.

L'étude histologique osseuse est indispensable, en cas de lésion unique, pour éliminer une pathologie infectieuse ou tumorale.

L'évolution se fait en règle vers la guérison après une ou plusieurs poussées avec peu ou pas de séquelles (déformation limitée d'un segment de membre).

■ Arthrite psoriasique

Il s'agit d'une entité hétérogène au plan clinique, définie par l'association de psoriasis et d'arthrites [2]. Le diagnostic est rendu difficile par l'apparition secondaire des signes cutanés dans près de 40 % des cas [43].

Terrain

L'âge moyen de début est de 6 ans, avec une prédominance féminine. On observe en fait deux pics de fréquence : le premier de 2 à 5 ans avec prédominance de filles, et le deuxième de 12 à 13 ans avec prédominance des garçons. Les études génétiques retrouvent une augmentation de fréquence de l'antigène HLA-B27 et HLA-A2, et une diminution de HLA-DR4. Des antécédents familiaux de psoriasis sont présents dans 30 à 50 % des cas.

Signes cliniques

L'atteinte articulaire ne précède l'atteinte cutanée que dans 40 % des cas. L'atteinte unguéale peut être également un argument diagnostique (Fig. 19). Le plus souvent, il s'agit d'une oligoarthrite asymétrique des membres inférieurs, ou d'un doigt ou orteil en saucisse très évocateur [44].

Une uvéite est retrouvée (par examen systématique à la lampe à fente) et survient dans 6 à 20 % des cas.

Signes biologiques

Aucun n'est spécifique. Le syndrome inflammatoire est inconstant. La recherche de facteur rhumatoïde est négative (critère d'exclusion). Des anticorps antinucléaires sont présents dans 20 à 60 % des cas (le plus souvent dans les formes à début précoce de la fille avec possible uvéite) et l'antigène HLA-B27 est retrouvé dans 11 à 28 % des cas (essentiellement dans les formes plus tardives du garçon).

Figure 18. Lésion de l'extrémité inférieure du péroné et du tibia droit dans la zone métaphysaire jouxtant le cartilage de conjugaison : l'image récente est essentiellement lytique, avec un fin liseré de condensation au péroné.

Figure 19. Atteinte psoriasique unguéale diffuse, oligoarthrite interphalangienne.

Tableau 3.
Traitements anti-inflammatoires non stéroïdiens ayant une autorisation de mise sur le marché (AMM) pédiatrique.

Nom	Nom de spécialité	AMM	Posologie
Salicylés	Aspégic®	Poids > 8 kg	De 70 à 100 mg/kg/j avec dose inférieure ou égale à 3 g/j, en quatre à six prises par jour
	Solupsan®		Salicylémie entre 150 et 250 µg/ml
Ibuprofène	Nurofen®	Poids > 40 kg (12 ans)	De 20 à 30 mg/kg/j
	Advil®	Âge > 6 mois	De 30 à 40 mg/kg/j
	Nureflex®	Âge > 6 mois	trois prises
Naproxène	Naprosyne®	Poids > 25 kg	De 10 à 20 mg/kg/j
	Apranax®		Deux ou trois prises
Diclofénac	Voltarène®	Poids > 16 kg	De 2 à 3 mg/kg/j
			Deux ou trois prises

Signes radiographiques

Comme dans les autres AJI, les clichés initiaux sont normaux ou ne montrent qu'une hypertrophie des tissus mous. Ultérieurement, la sacro-iliite est rare, l'ostéolyse distale des phalanges est plus rare que chez l'adulte, une arthrite érosive avec périostite peut s'observer aux doigts.

Modalités évolutives. Pronostic

L'évolution articulaire se fait par poussées et est indépendante de l'évolution cutanée. Deux localisations sont particulières : la dactylite et l'interphalangienne distale. L'évolution se fait vers une atteinte polyarticulaire dans 60 % des cas, mais le pronostic global est bon : à 10 ans, 40 % des enfants sont asymptomatiques [45]. Il faut souligner que la présence d'anticorps antinucléaires chez la petite fille semble définir un groupe de plus mauvais pronostic avec risque accru d'uvéite et handicap fonctionnel plus important.

■ Traitement

Moyens

Différents moyens thérapeutiques médicamenteux ou non permettent de traiter ces arthrites [46].

Traitements anti-inflammatoires

L'aspirine mais également les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens sont prescrits (Tableau 3). Leur tolérance est habituellement satisfaisante sans traitement gastroprotecteur systématique. Leur efficacité a fait l'objet de multiples études, pour la plupart contrôlées mais sans placebo. Globalement, le taux de réponse est faible, de 25 à 33 % ; le délai minimal pour juger de l'efficacité est de 3 à 6 semaines [47, 48].

Corticoïdes

Ils sont utilisés avec différentes modalités : bolus intraveineux initiaux, traitement alterné pour réduire les effets secondaires [49].

Traitements de fond ou antirhumatismaux à action lente

Ils comprennent les sels d'or, la sulfasalazine, le méthotrexate, le léflunomide, la ciclosporine et le thalidomide (Tableau 4). Les données concernant les sels d'or sont anciennes et discutables [50]. Pour la sulfasalazine, on ne dispose que d'une étude [51].

Tableau 4.
Traitements de fond.

Nom	Nom de spécialité	Posologie	Surveillance
Sels d'or	Allochrysine®	1 mg/kg/semaine puis 1 mg/kg/mois par voie intramusculaire	Protéinurie, NFS
Sulfasalazine	Salazopyrine®	30 à 50 mg/kg/j per os	Transaminases, NFS
Ciclosporine A	Néoral®	2 à 5 mg/kg/j per os	Tension artérielle, créatinine, NFS
Méthotrexate	Novatrex® ou Méthotrexate®	0,4 à 0,7 mg/kg/semaine per os ou par voie intramusculaire	NFS, transaminases
Étanercept*	Enbrel®	0,4 mg/kg deux fois par semaine, par voie sous-cutanée (après 4 ans)	NFS

* seul traitement à avoir une autorisation de mise sur le marché pédiatrique. NFS : numération formule sanguine.

Le méthotrexate est actuellement le plus utilisé. Plusieurs études ouvertes et randomisées [52] ont démontré son efficacité. Les doses sont de 0,4 à 0,5 mg/kg/semaine (15 mg/m^2/semaine). La voie d'administration est le plus souvent orale initialement (comprimés ou ampoules pour usage parentéral, qui sont également buvables). Le recours à la voie parentérale (sous-cutanée ou intramusculaire) ne s'envisage qu'en cas d'inefficacité relative, avant de conclure à l'échec, ou d'intolérance digestive (nausées, vomissements). Ces intolérances digestives comportent fréquemment chez l'enfant une intrication psychosomatique. L'administration conjointe d'acide folique ou folinique n'est pas systématique, mais pourrait améliorer la tolérance hépatique [53]. La tolérance hépatique est satisfaisante à moyen terme (étude histologique) à condition de respecter les règles habituelles de surveillance (transaminases tous les mois) et de suspension éventuelle du traitement (si taux supérieur au double de la normale).

Des données sont disponibles pour le léflunomide ; les résultats de l'étude randomisée versus méthotrexate font apparaître une efficacité un peu inférieure et une tolérance satisfaisante [54, 55].

Le thalidomide n'a fait l'objet que de quelques publications dans les formes systémiques réfractaires à tous les autres traitements [56].

Biothérapies [57]

Parmi les anti-TNF alpha, seul l'étanercept a une autorisation de mise sur le marché pédiatrique [58-60]. Les études récentes [61] confirment l'efficacité et la tolérance à long terme (4 ans) de l'étanercept à la dose de 0,4 mg/kg deux fois par semaine : 78 % des patients sont améliorés de 70 % ; chez 82 % des patients, une décroissance cortisonique peut être effectuée. Néanmoins, l'efficacité est nettement moins bonne dans les arthrites systémiques [59].

Les études pour l'infliximab et l'adalimumab sont en phase finale avec des résultats intermédiaires très positifs en termes de tolérance et d'efficacité.

Quelques données sont publiées avec l'anakinra dans les arthrites systémiques ; ce traitement repose sur des données pathogéniques [9]. Les premiers résultats en ouvert montrent une amélioration rapide et complète des signes systémiques, plus variable des signes articulaires.

Le MRA (anti-IL-6) a fait l'objet de deux études ouvertes dans l'arthrite systémique. Après une perfusion unique d'une dose variable de 4 ou 8 mg/kg (associée au méthotrexate chez 11 enfants sur 18 enfants), 11 enfants sont améliorés (score ACRped 30) et le restent après 8 semaines [62]. Après trois perfusions à 2 semaines d'intervalle, chez 11 enfants atteints d'arthrite systémique, 90 % des enfants sont améliorés de 50 %, 2 semaines après la troisième perfusion [63].

D'une façon générale, l'efficacité de ces traitements de fond et des biothérapies doit être évaluée rigoureusement et régulièrement sur des critères cliniques (nombre d'articulations douloureuses, nombre de synovites, évaluation de la douleur (échelle visuelle analogique [EVA]), appréciation globale des parents et/ou de l'enfant et du médecin (EVA), indice fonctionnel (*childhood health assessment questionnaire* [CHAQ])) [64] (Tableau 5) et biologiques (VS, protéine C réactive). Le regroupement de ces critères au sein d'un indice composite ACR pédiatrique 30, 50, 70 a été validé chez l'enfant. En revanche, l'utilisation des critères utilisés chez l'adulte notamment, DAS *(disease activity score)* et DAS 28 ne sont pas validés. Le DAS semble mieux corrélé aux critères ACR pédiatrique validés que le DAS 28 [65], vraisemblablement du fait de la fréquence de l'atteinte du pied dans les AJI. L'évaluation radiographique (ultrastructurale) est également importante pour apprécier l'efficacité des traitements. Les scores de Sharp et Sharp modifié ne sont pas encore validés chez l'enfant ; le score de Poznanski a fait l'objet de quelques études [66]. En cas de rémission et après une période suffisante (de 6 à 12 mois), un arrêt progressif doit être tenté, sachant que la rechute survient dans environ 50 % des cas.

Autres traitements

La douleur est prise en charge par des antalgiques de palier I ou II, le plus souvent ; les antalgiques de palier III sont d'utilisation exceptionnelle et limitée dans le temps [67].

La physiothérapie vise à maintenir la trophicité musculaire et la mobilité articulaire (rééducation active, passive, orthèses).

Les gestes locaux consistent en une injection locale intra-articulaire de dérivés cortisoniques (essentiellement l'hexacétonide de triamcinolone, dont l'efficacité est supérieure aux autres corticoïdes), en adaptant la dose au poids de l'enfant et au volume de l'articulation, et en utilisant une sédation par MEOPA (mélange équimoléculaire d'oxygène et de protoxyde d'azote) [46]. Cette injection doit être suivie d'une immobilisation de 48 heures, la plus stricte possible, par bandage ou attelle pour éviter la diffusion systémique du produit et augmenter son efficacité locale.

La chirurgie fait appel à la synovectomie, voire la chirurgie de remplacement prothétique (après la fin de la croissance).

La prise en charge du retard de croissance (traitement par hormone de croissance) [19, 68, 69] et celle de l'ostéoporose secondaire (traitement par bisphosphonates) [70] sont encore actuellement au stade d'études et de protocoles.

La prise en charge du handicap (dans la famille, l'école) et les mesures sociales sont nécessaires dans les formes sévères (prise en charge à 100 %, allocations d'éducation spécialisée).

Indications

Arthrite systémique

Le traitement débute habituellement par l'aspirine à fortes doses à 100 mg/kg/j en six prises (régulièrement espacées toutes les 4 heures) sous contrôle de la salicylémie. En cas d'échec, un autre AINS peut éventuellement être proposé, sans méconnaître le risque de déclencher un SAM [14]. La corticothérapie, prednisone 1 à 2 mg/kg/j, est réservée aux échecs des AINS (administrés pendant au moins 2 à 6 semaines) ; elle peut être associée aux bolus initiaux de méthylprednisolone [49].

Les traitements de fond sont classiquement contre-indiqués dans cette forme. Le méthotrexate et la ciclosporine [71] ont été proposés, avec une bonne tolérance mais une efficacité inconstante. L'étanercept n'est pas autorisé (règles de prescription de l'autorisation de mise sur le marché) tant que persistent les signes systémiques (fièvre, éruption) ; son efficacité est moins bonne dans les formes systémiques comparativement aux autres AJI [59]. Le thalidomide pourrait

Tableau 5.
Child health assessment questionnaire (CHAQ).

	Sans aucune difficulté	Avec quelque difficulté	Avec beaucoup de difficulté	Incapable de le faire	Question inadaptée pour l'âge
S'HABILLER ET SE PRÉPARER					
Votre enfant est-il capable de :					
☐ s'habiller, y compris nouer ses lacets et boutonner ses vêtements ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ se laver les cheveux ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ enlever ses chaussettes ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ se couper les ongles ?	☐	☐	☐	☐	☐
SE LEVER					
Votre enfant est-il capable de :					
☐ se lever d'une chaise basse ou du sol ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ se mettre au lit et en sortir, ou se mettre debout dans son lit ?	☐	☐	☐	☐	☐
MANGER					
Votre enfant est-il capable de :					
☐ couper sa viande ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ porter une tasse ou un verre à sa bouche ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ ouvrir un pot de yaourt ?	☐	☐	☐	☐	☐
MARCHER					
Votre enfant est-il capable de :					
☐ marcher dehors en terrain plat ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ monter quelques marches ?	☐	☐	☐	☐	☐
HYGIÈNE					
Votre enfant est-il capable de :					
☐ se laver et se sécher entièrement ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ prendre un bain (entrer dans la baignoire et en sortir) ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ s'asseoir et se relever des toilettes ou du pot ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ se brosser les dents ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ se peigner, se brosser les cheveux ?	☐	☐	☐	☐	☐
ATTRAPER					
Votre enfant est-il capable de :					
☐ attraper un objet lourd comme une grande boîte de jeu ou des jeux placés juste au-dessus de sa tête ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ se baisser pour ramasser un vêtement ou une feuille de papier par terre ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ enfiler un pull ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ tourner la tête pour regarder par dessus son épaule ?	☐	☐	☐	☐	☐
SAISIR, TENIR					
Votre enfant est-il capable de :					
☐ écrire, gribouiller avec un crayon ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ ouvrir une porte de voiture ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ dévisser le couvercle d'un pot déjà ouvert une fois ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ ouvrir et fermer un robinet ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ ouvrir une porte en tenant la poignée ?	☐	☐	☐	☐	☐
AUTRES ACTIVITÉS					
Votre enfant est-il capable de :					
☐ aller chercher le pain, faire des commissions ou des courses ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ monter dans une voiture ou un bus, et en descendre ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ faire du vélo ou du tricycle ?	☐	☐	☐	☐	☐
☐ aider à la maison (par exemple, faire la vaisselle, passer l'aspirateur, mettre la table, faire son lit, ranger sa chambre) ?	☐	☐	☐	☐	☐

Tableau 5 (suite).
Child health assessment questionnaire (CHAQ).

Veuillez indiquer d'une croix si votre enfant utilise habituellement un de ces appareils ou accessoires pour effectuer ces activités	
canne	☐
accessoire pour s'habiller (crochet, enfile-bouton, anneau pour fermeture Éclair, chausse-pied à long manche)	☐
déambulateur	☐
ustensile spécialement adapté	☐
béquilles	☐
fauteuil roulant	☐
chaise roulante	☐
gros crayon ou autres objets spécialement adaptés	☐
siège spécialement adapté	☐
autres (précisez)	☐
Veuillez indiquer les activités pour lesquels votre enfant a besoin de l'aide de quelqu'un à cause de la maladie	
s'habiller et se préparer	☐
manger	☐
se lever	☐
marcher	☐
EVA globale par les parents du retentissement global de la maladie pour l'enfant :	
0 ____ 100	
De 0 (aucun retentissement) à 100 (retentissement majeur)	
EVA globale par les parents du retentissement global de la maladie pour le patient :	
0 ____ 100	
De 0 (aucun retentissement) à 100 (retentissement majeur)	

avoir une efficacité après échec du méthotrexate [56]. L'anti-IL-6 pourrait être intéressant [62], de même que l'anakinra [9].

Les gestes locaux peuvent être proposés lorsque persistent quelques arthrites, la maladie inflammatoire étant contrôlée. La physiothérapie et les mesures sociales sont nécessaires.

La croissance staturale et la minéralisation osseuse doivent être surveillées.

Dans les formes sévères pouvant mettre en jeu le pronostic vital, l'autogreffe de moelle peut être parfois discutée dans le cadre de protocoles [72].

Oligoarthrite

Elle est en général sensible, soit aux AINS, soit surtout aux injections locales qui doivent être proposées dans un délai raisonnable pour éviter la survenue de troubles de croissance localisés et d'attitude vicieuse en flexion [73].

Les traitements de fond n'ont d'indication que dans les formes d'évolutivité persistante et/ou à rechute, et surtout dans les formes extensives polyarticulaires. Le méthotrexate serait l'un des traitements les plus efficaces [74] ; en cas d'échec, l'étanercept est efficace dans près de 75 % des cas [63].

À ce traitement rhumatologique et général doit systématiquement être associée une surveillance ophtalmologique spécialisée (trimestrielle pendant les 4 premières années, puis plus espacée) ; l'iridocyclite fait l'objet d'un traitement par collyre mydriatique et corticoïde ou AINS. Dans les formes sévères, la corticothérapie générale peut être discutée. Parmi les « traitements de fond », le méthotrexate pourrait avoir une certaine efficacité. L'effet des anti-TNF alpha est discuté : rôle aggravant possible de l'étanercept, efficacité de l'infliximab [75].

Polyarthrites facteur rhumatoïde positif et négatif

La stratégie thérapeutique est alors plus complexe [46], associant des anti-inflammatoires si possible non stéroïdiens, un traitement de fond (méthotrexate en première intention), des gestes locaux, la physiothérapie, les antalgiques [66], surveillance de la croissance staturopondérale et de l'état osseux (densitométrie), une prise en charge globale de l'enfant et de la famille pour éviter ou limiter le retentissement psychologique et scolaire de la maladie. Des gestes chirurgicaux sont parfois nécessaires en complément.

Spondylarthropathies et arthrite psoriasique

Les AINS sont toujours utilisés en première intention. En cas de résultats insuffisants, après quelques semaines, des injections locales intra- ou périarticulaires peuvent être proposées. La sulfasalazine est réservée aux formes d'évolutivité prolongée résistant partiellement aux AINS et aux gestes locaux, bien que son efficacité ne soit pas formellement démontrée [76]. Le méthotrexate et/ou l'azathioprine n'ont pas fait la preuve de leur efficacité (cas sporadiques publiés). Les anti-TNF alpha ont fait la preuve de leur efficacité dans la spondylarthropathie de l'adulte ; les études sont en cours dans les spondylarthropathies juvéniles ; les premiers résultats sont encourageants [77]. La physiothérapie est systématiquement proposée en cas d'attitude vicieuse et pour préserver la trophicité musculaire. Une hygiène de vie correcte doit être proposée pour éviter l'apparition d'attitudes vicieuses rachidiennes.

Croissance, minéralisation et AJI

L'AJI peut être à l'origine d'un retard de croissance et d'une ostéopénie relative en raison de l'inflammation biologique et de la corticothérapie. La surveillance régulière (dans les formes sévères) de la croissance staturale et de la minéralisation osseuse (par densitométrie) est nécessaire. L'utilisation de l'étanercept semble pouvoir permettre, grâce à un meilleur contrôle de l'inflammation de restaurer une croissance normale et d'éviter l'ostéopénie [78].

Les mesures thérapeutiques sont encore restreintes. L'hormone de croissance a une efficacité démontrée pour augmenter la vitesse de croissance de près de 50 % [19], mais sans permettre constamment de rattrapage en cas de déficit important. Son efficacité est d'autant plus nette que l'inflammation est contrôlée et la corticothérapie réduite. Cependant, l'inflammation semble avoir un rôle plus délétère encore que les corticoïdes. Elle ne peut être utilisée actuellement que dans le cadre de protocoles qui visent à préciser la meilleure stratégie d'administration pour obtenir une taille finale satisfaisante. La GH a également l'intérêt d'améliorer la minéralisation osseuse et de restaurer un rapport « masse grasse/masse maigre » normal [19]. Pour les biphosphonates, bien que quelques études soient publiées, leur utilisation reste controversée chez l'enfant, les risques à long terme étant inconnus.

Références

[1] Petty RE, Southwood TR, Baum J. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: Durban 1997. *J Rheumatol* 1998;**25**:1991-4.

[2] Petty RE, Southwood TR, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, He X, et al. ILAR Classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton 2001. *J Rheumatol* 2004;**31**:390-2.

[3] Duffy CM, Colbert RA, Laxer RR, Schauberg LE, Bowyer SL. Nomenclature and classification in chronic childhood arthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:382-5.

[4] Manners P. Lesslie J, Speldewinde D. Classification of juvenile idiopathic arthritis: should family history be included in the criteria? *J Rheumatol* 2003;**30**:1857-63.

[5] Manners P, Bower C. Worldwide prevalence of juvenile arthritis. Why does it vary so much? *J Rheumatol* 2002;**29**:1520-30.

[6] Prieur AM, Le Gall E, Karman F, Eden C, Lasserre O, Goujard S. Epidemiologic survery of juvenile chronic arthritis in France. Comparison of data obtained from two different regions. *Clin Exp Rheumatol* 1987;**5**:217-23.

[7] Prahalad S. Genetic of juvenil idioathic arthritis: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2004;**16**:588-94.

[8] De Benedetti F. Inflammarory cytokines in the pathogenesis and treatment of systemic juvenile idiopathic arthritis. *Ped Rheum Online J* 2005;**3**:122-36.

[9] Pascual V, Allantaz F, Arce E, Punaro M, Banchereau J. Role of interleukin-1 (IL-1) in the pathogenesis of systemic onset juvenile idiopathic arthritis and clinical response to IL-1 blockade. *J Exp Med* 2005;**201**:1479-86.

[10] Stojanov S, Kastner DL. Familial auto-inflammatory diseases: genetics, pathogenesis and treatment. *Curr Opin Rheumatol* 2005;**17**: 586-99.

[11] Laxer RM, Schneider R. Systemic onset juvenile chronic arthritis. In: *Oxford textbook of rheumatology*. Oxford: Oxford University Press; 2004. p. 798-810.

[12] Pelkonen P, Swanfljung K, Slimes MA. Feritinemia as an indicator of systemic disease activity in children with systemic juvenile rheumatoid arthritis. *Acta Pediatr Scand* 1986;**75**:64-8.

[13] Lomater C, Gerloni V, Gattinara M, Mazzoti J, Cimaz R, Fantini F, et al. Systemic onset juvenile idioathic arthritis: a retrospective study of 80 consecutive patients followed for 10 years. *J Rheumatol* 2000;**27**: 491-6.

[14] Ravelli A. Macrophage activation syndrome. *Curr Opin Rheumatol* 2002;**14**:548-52.

[15] Sawhney S. Woo P, Murray KJ. Macrophage activation syndrome: a potentially fatal complication of rheumatic disorders. *Arch Dis Child* 2001;**85**:421-6.

[16] Savolainen HA. Chlorambucil in severe juvenile chronic arthritis: long-term follow-up with special reference to amyloidosis. *J Rheumatol* 1999;**26**:898-903.

[17] De Benedetti F, Alanzi T, Moretta A, Lazzaro D, Costa P, Poli V, et al. Interleukine 6 causes growth impairment in transgenic mice through a decrease in insuline like growth factor-1. A model for stunted growth in children with inflammation. *J Clin Invest* 1997;**99**:643-50.

[18] De Benedetti F, Maezza C, Oliveri M, Pignatti P, Vivarelli M, Alonzo T, et al. Effect of IL6 on IGF binding protein-3: a study in IL-6 trangenic mice and in patients with systemic juvenile arthritis. *Endocrinology* 2001;**142**:4818-26.

[19] Simon D, Lucidarme N, Prieur AM, Ruiz JC, Czernichow P. Effects on growth and body composition of growth hormone treatment in children with juvenile idiopathic arthritis requiring steroid therapy. *J Rheumatol* 2003;**30**:2492-9.

[20] Prieur AM. Systemic form of idiopathic juvenile arthritis: clinical course. *Presse Med* 2000;**29**:503-9.

[21] Zeggini E, Packham J, Donn R, Wordsworth P, Hall A, Thomson W. Association of HLA-DR1*13 with susceptibility to uveitis in juvenile idiopathic arthritis in two independant data sets. *Rheumatol* 2006;**45**: 972-4.

[22] Fantini F, Gerloni V, Gattinara M, Cimaz R, Arnoldi C, Lupi M. Remission juvenile chronic arthritis: a cohort study of 683 consecutive cases with a mean 10 year follow up. *J Rheumatol* 2003;**30**:579-84.

[23] Felici E, Novarini C, Magni-Manzoni S, Pistorio A, Magnani A, Bozzola E, et al. Course of joint disease in patients with antinuclear antibody positive juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol* 2005;**32**: 1805-10.

[24] Guillaume S, Prieur AM, Coste J, Job-Deslandre C. Long-term outcome and prognosis in oligo articular onset juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:1858-65.

[25] Al Mattar MJ, Petty RE, Tucker LB, Mallesson PN, Schroeder ML, Cabral DA. The early pattern of joint involvement predicts disease progression in children with oligo articular (pauci articular) juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2708-15.

[26] Cabral DA, Petty RE, Malleson PN, Ensworth S, McCormick AQ, Schroeder ML. Visual prognosis in children with chronic anterior uveitis and arthritis. *J Rheumatol* 1994;**21**:2370-5.

[27] Ferucci ED, Majka DS, Parrish LA, Moroldo MB, Ryan M, Passo M, et al. Antibodies against cyclic citrullinated peptide are associated with HLA-DR4 in simplex and multiplex polyarticular-onset juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:239-46.

[28] Low JM, Chauhan AK, Kietz DA, Daud U, Pepmueller PH, Moore TL. Determination of anti-cyclic citrullinated peptide antibodies in the sera of patients with juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol* 2004;**31**: 1829-33.

[29] Kadapcopur O, Altun S, Aslan M, Karaarslan S, Kamburoglu-Goksel A, Saribas S, et al. Diagnostic accuracy of anti-cyclic citrullinated peptide antibodies in juvenile idiopathic arthritis. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1687-9.

[30] Graham TB. Imaging in juvenile arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2005; **17**:566-7.

[31] Flato B, Lien G, Smerdel A, Vinje O, Dale K, Johnston V, et al. Pronostic factors in juvenile rheumatoid arthritis: a case control study revealing early predictors and outcome after 14,9 years. *J Rheumatol* 2003;**30**:366-93.

[32] Minden K, Kiessling U, Listing J, Niewerth M, Doring E, Meincke J, et al. Prognosis of patients with juvenile chronic arthritis and juvenile spondyloarthropathy. *J Rheumatol* 2000;**27**:2256-63.

[33] Hofer M. Spondylarthropathies in children-are they different from those in adults? *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2006;**20**:315-8.

[34] Silva-Ramirez B, Vargas-Alarcon G, Granados J, Burgos-Vargas R. HLA antigens and juvenile onset spondyloarthritides: negative association with non-B27 alleles. *Clin Exp Rheumatol* 2005;**23**:721-3.

[35] Tse SM, Laxer RM. Juvenile spondylarthropathy. *Curr Opin Rheumatol* 2003;**15**:374-9.

[36] Stone M, Warren RW, Bruckel J, Cooper D, Cortinovis D, Inman RD. Juvenile-onset ankylosing spondylitis is associated with worse functional outcomes than adult-onset ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 2005;**53**:445-51.

[37] Harjacek M, Ostojic J, Djakovic Rode O. Juvenile spondyloarthropathies associated with *Mycoplasma pneumoniae* infection. *Clin Rheumatol* 2006;**4**:1-6.

[38] Lindsley CB. Arthritis in inflammatory bowel disease in children. *Arthritis Rheum* 1977;**10**:411-3.

[39] Beretta-Piccoli BC, Sauvain MJ, Gal I, Schibler A, Saurenmann T, Kressebuch H, et al. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome in childhood: a report of ten cases and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2000;**159**:594-601.

[40] Job-Deslandre C, Krebs S, Kahan A. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: five-year outcomes in 14 pediatric cases. *Joint Bone Spine* 2001;**68**:245-51.

[41] Girschick HJ, Raab P, Surbaum S, Trusen A, Kirschner S, Schneider P, et al. Chronic non-bacterial osteomyelitis in children. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:279-85.

[42] Quelquejay C, Job-Deslandre C, Hamidou A, Benosman A, Adamsbaum C. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis in children. *J Radiol* 1997;**78**:115-21.

[43] Truckenbrodt H, Hafner R. Psoriatic arthritis in childwood. A comparison with subgroups of chronic juvenile arthritis. *Z Rheumatol* 1990;**49**:88-94.

[44] Hafner R, Michels H. Psoriatic arthritis in children. *Curr Opin Rheumatol* 1996;**8**:467-72.

[45] Roberton DM, Cabral DA, Malleson PN, Petty RE. Juvenile psoriatic arthritis: follow-up and evaluation of diagnostic criteria. *J Rheumatol* 1996;**23**:166-70.

[46] Hashkes PJ, Laxer RM. Medical treatment of juvenile idiopathic arthritis. *JAMA* 2005;**294**:1671-84.

[47] Giannini EH, Cowknell GD. Drug treatment in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatr Clin North Am* 1995;**42**:1099-125.

[48] Lovell DJ, Giannini EH, Brewer ER. Time course of response to non steroidal anti inflammatory drugs in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1984;**27**:1433-7.

[49] Kimura Y, Fieldston E, Devries-Vander V, Lugt B. Highdose, alternate day corticosteroids for systemic onset juvenile rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2000;**27**:2018-24.

[50] Kvien TK, Hoyeral HM, Standstadt B. Slow acting anti rheumatic drugs in patients with juvenile rheumatoid arthritis evaluated in a randomized parallel 50 week clinical trial. *J Rheumatol* 1985;**12**:533-9.

[51] Van Rossum MA, Fiselier TS, Franssen MJ. Sulfasalazine in the treatment of juvenile chronic arthritis: a randomized double blind placebo controlled multi center study: Dutch Juvenile Chronic Arthritis study group. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:808-16.
[52] Giannini EH, Brewer ER, Kusmina N. Methotrexate in resistant juvenile rheumatoid arthritis: results of the USA - USSR double blind placebo controlled trial. *N Engl J Med* 1992;**326**:1043-9.
[53] Hunt PG, Rose CD, Mc Ilvain-Simpson G, Tejani S. The effects of daily intake of folic acid on the efficacy of methotrexate therapy in children with juvenile rheumatoid arthritis. A controlled study. *J Rheumatol* 1997;**24**:2230-2.
[54] Silverman E, Mouy R, Spiegel L, Jung LK, Saurenmann RK, Lahdenne P, et al. Leflunomide or methotrexate for juvenile rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2005;**352**:1655-66.
[55] Silverman E, Spiegel L, Hawkins D, Petty R, Goldsmith D, Schanberg L, et al. Long-term open-label preliminary study of the safety and efficacy of leflunomide in patients with polyarticular-course juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:554-62.
[56] Lehman TJ, Schechter SJ, Sundel RP, Oliveira SK, Huttenlocher A, Onel KB. Thalidomide for severe systemic onset juvenile rheumatoid arthritis: A multicenter study. *J Pediatr* 2004;**145**:856-7.
[57] Carrasco R, Smith JA, Lovell D. Biologic agents for the treatment of juvenile rheumatoid arthritis: current status. *Paediatr Drugs* 2004;**6**:137-46.
[58] Lovell DJ, Giannini EH, Reiff A, Jones OY, Schneider R, Olson JC, et al. Long-term efficacy and safety of etanercept in children with polyarticular-course juvenile rheumatoid arthritis: interim results from an ongoing multicenter, open-label, extended-treatment trial. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:218-26.
[59] Quartier P, Taupin P, Bourdeau F, Lemelle I, Pillet P, Bost M, et al. Efficacy of etanercept for the treatment of juvenile idiopathic arthritis according to the onset type. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1093-101.
[60] Dekker L, Armbrust W, Rademarker CM, Prakken B, Kuis W, Wulffraat NM. Safety of anti-TNF alpha therapy in children with juvenile idiopathic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 2004;**22**:252-8.
[61] Lovell DJ, Reiff A, Jones OY, Schneider R, Noctor J, Stein LD, et al. Long-term safety of etanercept in children with polyarticular-course juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:1987-94.
[62] Woo P, Wilkinson N, Prieur AM, Southwood T, Leone V, Livermore P, et al. Open label phase II trial of single, ascending doses of MRA in Caucasian children with severe systemic juvenile idiopathic arthritis: proof of principle of the efficacy of IL-6 receptor blockade in this type of arthritis and demonstration of prolonged clinical improvement. *Arthritis Res Ther* 2005;**7**:1281-8.
[63] Yokota S, Miyamae T, Imagawa T, Iwata N, Katakura S, Mori M, et al. Therapeutic efficacy of humanized recombinant anti-interleukin-6 receptor antibody in children with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:818-25.
[64] Pouchot J, Ruperto N, Lemelle I, Sommelet D, Grouteau E, David L, et al. The French version of the childhood health assessment questionnaire (CHAQ) and the child health questionnaire. *Clin Exp Rheumatol* 2001;**19**:560-3.
[65] Lurati A, Pontikaki I, Teruzzi B, Desiati F, Gerloni V, Gattinara M, et al. A comparison of response criteria to evaluate therapeutic response in patients with juvenile idiopathic arthritis treated with methotrexate and/or anti-tumor necrosis factor α agents. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:1602-7.
[66] Harel L, Wagner-Weiner L, Poznanski A. Effects of methotrexate on radiologic progression in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1993;**36**:1370-4.
[67] Anthony KK, Schanberg LE. Pediatric pain syndromes and management of pain in children and adolescents with rheumatic disease. *Pediatr Clin North Am* 2005;**52**:611-39.
[68] Simon D, Lucidarme N, Prieur AM, Ruiz JC, Czernichow P. Treatment of growth failure in juvenile chronic arthritis. *Horm Res* 2002;**58**:28-32.
[69] Saha MT, Haapasaari J, Hannula S, Sarna S, Lenko HL. Growth hormone is effective in the treatment of severe growth retardation in children with juvenile chronic arthritis. Double blind placebo-controlled follow up study. *J Rheumatol* 2004;**31**:1413-7.
[70] Cimaz R. Osteoporosis in childhood rheumatic diseases: prevention and therapy. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2002;**16**:397-409.
[71] Gerloni V, Cimaz R, Gattinara M, Arnoldi C, Pontikaki I, Fantini F. Efficacy and safety profile of ciclosporine A in the treatment of juvenile chronic idiopathic arthritis: results of a 10 years prospective study. *Rhumatology* 2001;**40**:907-13.
[72] Wulffraat NM, Sanders LA, Kuis W. Autologous hemopoietic stem-cell transplantation for children with refractory autoimmune disease. *Curr Rheumatol Rep* 2000;**2**:316-23.
[73] Zullian F, Martini A, Gobber D, Pleboni M, Zacchello F, Manners P. Triamcinolone acetonide and hexacetonide intra articular treatment of symetrical joints in juvenile idiopathic arthritis: a double blind trial. *Rheumatol* 2004;**43**:1288-91.
[74] Woo P, Southwood TR, Prieur AM. Randomized placebo controlled cross over trial of low dose oral methotrexate in children with extended oligoarticular or systemic arthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:1849-57.
[75] Saurenmann RK, Levin AV, Rose JB, Parker S, Rabinovitch T, Tyrrell PN, et al. Tumour necrosis factor inhibitors in the treatment of childhood uvetis. *Rheumatol* 2006;**45**:982-9.
[76] Burgos-Vargas R, Vazquez-Mellado J, Pacheco-Tena C, Hernandez-Garduno A, Goycochea-Robles MV. A 26 week randomised, double blind, placebo controlled exploratory study of sulfasalazine in juvenile onset spondylarthropathies. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:941-2.
[77] Henrickson M, Reiff A. Prolonged efficacy of etanercept in refractory enthesitis-related arthritis. *J Rheumatol* 2004;**31**:2055-61.
[78] Simonini G, Giani T, Stagi S, de Martino M, Falcini F. Bone status over 1 yr of etanercept treatment in juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatol* 2005;**44**:777-80.

C. Job-Deslandre (chantal.deslandre@cch.aphp.fr).
Service de rhumatologie A, Hôpital Cochin, Université Paris V, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Job-Deslandre C. Arthrites juvéniles idiopathiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-225-A-10, 2007.

Appareil locomoteur
[14-206-A-10]

Arthrites réactionnelles

Agnès Bouchaud-Chabot : Chef de clinique-assistant du service de rhumatologie A
Thomas Bardin : Praticien hospitalier, professeur des Universités
Centre Viggo-Petersen, hôpital Lariboisière, 6, rue Guy-Patin, 75010 Paris France

Résumé

Les arthrites dites réactionnelle sont des oligoarthrites stériles par les techniques bactériologiques habituelles, déclenchées par un nombre limité de micro-organismes à développement intracellulaire, et fréquemment associées à B27. Elles peuvent réaliser un syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter caractérisé par la triade oculo-uréthro-synoviale, mais sont plus souvent observées sous une forme incomplète. L'évolution des arthrites réactionnelles est marquée par de fréquentes rechutes ou récidives, touchant les articulations périphériques ou les sacro-iliaques, avec parfois apparition d'une pelvispondylite rhumatismale. La conception pathogénique de ces arthrites a été remise en cause par la mise en évidence d'antigènes bactériens ou de micro-organismes vivant dans les articulations atteintes. Plusieurs travaux récents ont souligné l'intérêt d'une antibiothérapie prolongée sur l'évolution des arthrites pour les arthrites postchlamydiennes, effet qui n'a pas été observé pour les arthrites postdysentériques. Les formes chroniques peuvent justifier l'emploi de traitements de fond comme la salazopyrine.

Haut de page

INTRODUCTION

Le terme d'arthrite réactionnelle, proposé pour la première fois en 1973, désigne en principe des arthropathies inflammatoires non liées à la présence d'un germe dans l'articulation, mais dont la cause est une infection initiale extra-articulaire [1]. La conception pathogénique des arthrites dites réactionnelles associées à l'antigène HLA B27 a été depuis remise en cause par la mise en évidence d'antigènes bactériens ou de micro-organismes vivant dans les articulations atteintes **(tableau I)**. Le terme d'arthrite «

réactionnelle » est cependant consacré par l'usage et reste utile à l'identification d'un cadre clinique, caractérisé par des oligoarthrites stériles par les techniques bactériologiques habituelles, déclenchées par un nombre limité de micro-organismes à développement intracellulaire, et par l'association fréquente à B27. Elles peuvent réaliser un syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter caractérisé par la triade oculo-uréthro-synoviale. Les critères de l'ARA (American rheumatism association) permettent de porter le diagnostic devant la survenue d'un « épisode d'arthrite périphérique durant au moins un mois, associé à une urétrite et/ou une cervicite [102] ». Les formes incomplètes sont cependant les plus fréquentes, l'arthrite pouvant être la seule manifestation clinique ; plusieurs enquêtes récentes suggèrent que nombre de mono- ou d'oligoarthrites isolées sont en fait des arthrites réactionnelles [51]. Les arthrites réactionnelles sont actuellement rangées dans le cadre des spondylarthropathies, pour lesquelles des critères ont été proposés (tableaux **II** et **III**). Ces critères sont cependant en défaut dans un certain nombre d'arthrites réactionnelles isolées, qui restent de diagnostic difficile.

Haut de page

RÔLE DE B27

L'association des arthrites réactionnelles à l'antigène HLA B27 a été confirmée dans la population d'origine caucasienne et dans les populations Inuit, mais ne paraît pas aussi forte chez les patients noirs où seulement 50 % des sujets atteints sont porteurs de l'antigène HLA B27 [53]. La fréquence des antigènes du groupe B7 CREG, qui ont une réactivité croisée avec B27, a été soulignée chez ces patients noirs, comme chez les malades juifs d'Israël, dont moins de 30 % appartiennent au groupe B27 [8]. Le modèle expérimental des rats transgéniques HLA B27 est venu renforcer très fortement l'hypothèse de l'intervention directe du gène dans la pathogénie des spondylarthropathies [38]. Le transfert des gènes de B27 et de la bêta-2 microglobuline à des rats suffit en effet à déclencher une affection proche des maladies humaines. Il n'est pas certain que les divers sous-types de B27 confèrent la même prédisposition génétique aux spondylarthropathies, mais l'absence d'association de ces maladies avec les sous-types B27 06 et B27 09 observée en Thaïlande et en Sardaigne respectivement attend confirmation. L'explication de la relation entre la quasi-totalité des B27 et les arthrites dites réactionnelles reste cependant mal comprise : la théorie du mimétisme moléculaire garde des partisans, notamment dans les arthrites postshigelliennes ; une autre hypothèse fait jouer à HLA B27 le rôle de récepteur pour un antigène bactérien, la réaction anticorps suscitée par l'infection étant alors secondairement dirigée contre le complexe antigène-molécule B27. Mais il est tentant de faire intervenir dans le schéma pathogénique le rôle physiologique de B27, qui est de mieux en mieux connu [73] : B27 sert à présenter des peptides antigéniques d'origine intracellulaire aux lymphocytes T CD8. B27 pourrait ainsi permettre la reconnaissance par les cellules CD8 d'un antigène bactérien proche des peptides du soi, appartenant aux structures articulaires, ce qui entraînerait une réaction cytotoxique auto-immune dirigée contre les articulations [9]. à l'inverse, B27 sert aussi à présenter, lors de la constitution du répertoire T chez le foetus l'établissement d'une tolérance immunitaire des antigènes du soi. Il pourrait ainsi être impliqué dans un défaut de reconnaissance des antigènes bactériens, proches de ces peptides du soi, à l'origine d'une diminution des défenses cellulaires contre certains micro-organismes, favorisant ainsi leur pénétration articulaire. Ces deux derniers modèles font intervenir, en plus de B27, des peptides du soi qui peuvent avoir un polymorphisme génétique. Ils sont ainsi compatibles avec une prédisposition génétique aux spondylarthropathies. Les études familiales de diverses spondylarthropathies montrent que les agrégations familiales de la pelvispondylite et des arthrites réactionnelles sont différentes, ce qui suggère la possibilité de l'intervention de gènes distincts dans ces deux maladies en plus de B27. Un certain nombre d'arguments militent en effet pour l'intervention de plusieurs gènes dans la pathogénie de la maladie, dont les études familiales menées au Groenland, qui montrent que B27 ne résume pas à lui seul la prédisposition génétique aux arthrites réactionnelles [20].

Haut de page

EPIDÉMIOLOGIE

Dans l'enquête effectuée en 1982 par la Société française de rhumatologie (SFR), les arthrites réactionnelles représentaient 10,4 % des rhumatismes inflammatoires [3]. L'étude menée par Michet et al à Rochester, utilisant les critères de l'ARA, donne une incidence chez l'homme âgé de moins de 50 ans de 3,5 / 100 000 ; selon cette étude, les arthrites réactionnelles seraient aussi fréquentes chez l'homme jeune que la polyarthrite rhumatoïde [69]. Kvien et al trouvent une incidence des arthrites postchlamydiennes et postdysentériques respectivement de 4,6 / 100 000 et 5,0 / 100 000 habitants âgés entre 18 et 60 ans [56]. En dehors des pays scandinaves où les yersinioses sont souvent en cause [100], la porte d'entrée génitale reste la plus fréquente dans les arthrites réactionnelles non épidémiques . *Chlamydia trachomatis* est le premier germe responsable. Il semble cependant que la fréquence des arthrites réactionnelles à porte d'entrée génitale soit en diminution dans les pays occidentaux ; cette donnée est confirmée par Kvien [56] et par une étude effectuée dans l'armée grecque. Cette diminution d'incidence est attribuable à l'utilisation croissante du préservatif après les campagnes de lutte contre le sida, et au traitement antibiotique précoce des urétrites non gonococciques [45]. Les arthrites réactionnelles à porte d'entrée génitale touchent classiquement l'homme jeune, bien que certains auteurs aient insisté sur l'absence de prédominance masculine [76]. En effet, les cervicites passent souvent inaperçues, et un certain nombre d'arthrites en apparence isolées pourraient être réactionnelles à une infection génitale méconnue, comme en témoigne la mise en évidence d'antigènes chlamydiens dans des articulations de femmes souffrant d'arthrites en apparence isolées du genou [51]. Les arthrites réactionnelles à porte d'entrée digestive ont été initialement décrites dans des populations militaire après dysentérie bacillaire. Hors de ce contexte militaire, l'affection n'a plus de prépondérance masculine.

Haut de page

CLINIQUE GÉNÉRALE

Manifestations rhumatologiques

La symptomatologie rhumatologique habituelle est une oligoarthrite asymétrique souvent sévère des membres inférieurs, de début brutal, commençant 2 à 4 semaines après l'infection déclenchante. Les genoux sont atteints dans 70 à 90 % des cas, les chevilles dans 20 à 50 % des cas, les métatarsophalangiennes dans 10 à 45 % des cas, les mains, les poignets, les doigts et les coudes plus rarement. Les signes inflammatoires locaux sont nets et l'épanchement est souvent très abondant . La possibilité de formes frustes, monoarticulaires (10 % des cas dans l'enquête de la SFR [3]), ou d'intensité modérée doit être connue, et il faut penser au diagnostic d'arthrite réactionnelle devant une arthrite inexpliquée du sujet jeune.

Une association avec des signes axiaux (douleurs inflammatoires rachidiennes ou douleurs sacro-iliaques) se voit dans 38,5 % des cas. Les manifestations juxta-articulaires sont évocatrices : doigt ou orteil en « saucisse » (7 à 11 %), talalgie, tendinite d'Achille .

Manifestations extra-articulaires

Manifestations oculaires

L'atteinte oculaire la plus fréquente est une conjonctivite banale, souvent bilatérale avec hyperhémie de la conjonctive palpébrale. La conjonctivite apparaît le plus souvent à la

mucopurulent, dont les cultures restent stériles. L'évolution est favorable sans traitement en 7 à 10 jours.

Les atteintes uvéales antérieures sont plus rares (12 % dans cette même série) et surviennent plus volontiers à l'occasion des rechutes. L'iridocyclite, habituellement unilatérale, se traduit par un oeil rouge et douloureux et des troubles de la vision. Elle est souvent récidivante et son évolution paraît indépendante de celle de l'arthrite. Les séquelles sont habituellement minimes si le traitement est institué précocement. Il faut donc recommander aux patients porteurs d'arthrite réactionnelle de consulter rapidement en cas de rougeur oculaire. En cas de retard thérapeutique, des synéchies postérieures peuvent se constituer avec développement d'un glaucome. L'iridocyclite répond habituellement à l'application locale de cycloplégiques et de corticostéroïdes. Des épisclérites ou une sclérite nodulaire ont été rapportées dans certaines formes prolongées. Enfin, une kératite peut être observée, isolée ou compliquant une conjonctivite [62]. Les troubles oculaires sont plus rares dans les formes d'origine intestinale [22].

Manifestations urogénitales

L'urétrite postvénérienne précède la survenue des arthrites de quelques jours à 1 mois. Elle se manifeste 8 à 21 jours après le contage par un écoulement séreux ou séropurulent peu abondant, parfois douloureux en début de miction. Elle peut être latente avec une fréquence évaluée entre 36 et 78 % . Elle peut se compliquer de prostatite, d'orchite ou d'épididymite. Dans les arthrites réactionnelles à porte d'entrée digestive, l'urétrite suit la diarrhée et est fugace. Chez la femme, la cervicite passe le plus souvent inaperçue.

Manifestations digestives

La diarrhée témoignant de l'infection déclenchante dure en moyenne 1 mois, avec des extrêmes entre 4 et 180 jours. Elle précède la survenue de l'arthrite de 2 à 4 semaines, exceptionnellement l'intervalle entre les deux atteint 4 mois. Elle peut être très atténuée, ou même souvent manquer [56].

Manifestations cutanéomuqueuses

Les lésions génitales, indolores, incluent la balanite circinée **(fig 1)**, atteinte la plus spécifique, les érosions périméatiques, les érosions du gland, une dermatose scrotale ou pénienne, ou des lésions psoriasiformes. Elles ne s'observent pas exclusivement dans les formes vénériennes, même si elles y sont moins rares que dans les arthrites à porte d'entrée digestive. Les lésions buccales sont faites de plaques érythémateuses rouge foncé, de 1 mm à plus de 1 cm de diamètre, siégeant sur la muqueuse buccale, le palais, le pharynx, la langue. Elles sont également indolores et doivent être systématiquement recherchées. L'extension au pourtour des lèvres, exceptionnelle, réalise l'ectodermose pluriorificielle de Fiesseinger-Rendu [74].

La kératodermie blennorragique de Vidal et Jacquet est la manifestation cutanée la plus évocatrice **(fig 2)**. Elle se voit surtout dans les formes postvénériennes, elle est exceptionnelle dans les arthrites postdysentériques. L'éruption débute par une macule, papule ou pustule, à la paume ou à la plante, pouvant s'étendre ensuite sur toute la surface palmoplantaire. Les lésions évoluent vers la confluence, réalisant un cône induré hyperkératosique enchâssé dans le derme, en « clou de tapissier ». Des lésions hyperkératosiques peuvent se voir sur la peau et le cuir chevelu ; des atteintes unguéales très voisines de celles du psoriasis pustuleux (pustules, hyperkératose, onycholyse) sont aussi possibles, l'atteinte isolée de l'ongle restant cependant exceptionnelle au cours du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter.

Manifestations cardiaques

arthrites réactionnelles, surtout, mais non exclusivement, dans celles déclenchées par une infection yersinienne : myocardite, troubles de la conduction (bloc auriculoventriculaire du premier degré surtout, précoce et parfois révélateur), péricardite, insuffisance aortique . En dehors de toute manifestation articulaire, les blocs auriculoventriculaires sont, dans les pays scandinaves, plus fréquents chez les sujets B27.

Autres manifestations extra-articulaires

La fièvre, l'asthénie ou l'amaigrissement sont fréquents. Dans les formes chroniques, une amylose AA , une glomérulonéphrite à IgA [46] sont possibles.

Haut de page

PARTICULARITÉS CLINIQUES ET PATHOGÉNIQUES SELON LE GERME

Arthrites réactionnelles à porte d'entrée génitale

L'intervention de *Chlamydia trachomatis* dans le déclenchement d'arthrites réactionnelles a été largement confirmée . Chez les patients qui développent des arthrites, le taux d'anticorps est plus élevé et l'intensité des réactions cellulaires plus marquée que lorsque l'urétrite est isolée [52]. De forts taux d'anticorps de type IgA sont présents dans le liquide articulaire et les réponses lymphocytaires dirigées contre *C trachomatis* sont plus importantes dans le liquide synovial que dans le sang. Surtout, les techniques immunohistochimiques ont mis en évidence la présence d'antigènes chlamydiens dans la synoviale . Les travaux de biologie moléculaire ont permis la mise en évidence d'ARN (acide ribonucléique) ribosomal ou d'ADN (acide désoxyribonucléique) génomique [96] et/ou plasmidique [7] chlamydiens dans le liquide articulaire ou plus souvent dans la synoviale. Ces techniques ne sont cependant pas entrées dans la pratique courante et leur application au diagnostic clinique pose un certain nombre de problèmes de reproductibilité, de standardisation ou même d'interprétation des résultats : il n'est pas rare qu'une seule amplification génique soit positive lorsque plusieurs gènes sont testés, et ces techniques peuvent être positives dans des situations cliniques n'évoquant pas une arthrite réactionnelle. La mise en évidence d'acides nucléiques chlamydiens dans les articulations atteintes contraste avec la négativité habituelle des cultures, et suggère la possibilité d'une infection inapparente. In vitro, les cultures de cellules McCoy infectées par *C trachomatis* peuvent être négativées par des modifications nutritionnelles du milieu, l'adjonction d'antibiotiques, le TNF (*tumor necrosis factor*) ou l'interféron gamma. Le cycle de reproduction de *C trachomatis* paraît alors bloqué à un stade de corps réticulé atypique, restant au sein des cellules où l'on trouve ces inclusions chlamydiennes, qui cependant n'évoluent plus jusqu'au stade de corps élémentaires, ne sont pas capables d'infecter d'autres cellules et ne peuvent être détectées par culture. Au cours de l'infection synoviale humaine, il est possible que la réaction inflammatoire et immunitaire, et notamment la sécrétion d'interféron gamma que l'on constate dans ces arthrites, puissent bloquer le cycle de *C trachomatis*, de la même manière, l'arthrite pouvant être entretenue par la sécrétion d'antigènes chlamydiens phlogogènes, lipopolysaccharides ou protéines du choc thermique notamment.

Aucun argument nouveau n'a été apporté en faveur du rôle des gonocoques, et on peut se demander si les observations publiées d'arthrites réactionnelles postgonococciques [89] ne sont pas en fait survenues après des co-infections à gonocoque et *Chlamydia*. Le rôle d`*Ureaplasma urealyticum*, initialement soupçonné devant l'existence d'une sensibilisation des lymphocytes du liquide articulaire, semble possible. Quelques observations cliniques d'arthropathies réactionnelles à ce mycoplasme ont été décrites . Horowitz a mis en évidence *U urealyticum* chez 74 % de Reiteriens dans une série de 31 patients, mais ce résultat demande à être confirmé d'autant que la prévalence de *C trachomatis* apparaît étonnamment basse dans cette étude [43]. Dans quelques arthrites réactionnelles à porte d'entrée génitale, de l'ADN d'*U urealyticum* a été mis en évidence par PCR (*polymerase*

chain reaction) au sein des articulations enflammées .

Arthrites réactionnelles à porte d'entrée digestive

Shigella

S flexneri est la principale Shigelle incriminée [80], même si des arthrites réactionnelles ont maintenant été décrites après infection par *S sonnei* [59]. La capacité des *Shigella* a induire des arthrites réactionnelles pourrait être due à un plasmide que les diverses entérobactéries peuvent se transmettre [95].

Des antigènes shigelliens ont été mis en évidence au cours d'une arthrite shigellienne [33]. Il n'y a pas encore eu à notre connaissance de recherche d'acides nucléiques par biologie moléculaire.

Salmonella

Les salmonelles les plus arthritogènes sont *S typhymurium* et *S enteritidis* mais d'autres salmonelloses mineures ou une vaccination contre la typhoïde [15] peuvent se compliquer d'une arthrite réactionnelle. Granfors et al ont mis en évidence la présence d'un lipopolysaccharide salmonellien au sein de synoviales provenant d'arthrites réactionnelles survenues après infection par *S enteritidis* ou *Typhi murium* [34]. De l'ADN salmonellien a été récemment mis en évidence dans ces articulations . Comme dans les arthrites postvénériennes, les cultures du liquide articulaire restent négatives.

Yersinia enterocolitica et pseudotuberculosis

Les arthrites réactionnelles postyersiniennes ont quelques particularités cliniques : l'atteinte articulaire réalise une oligoarthrite ou une polyarthrite asymétrique, atteignant parfois les membres supérieurs. L'érythème noueux n'est pas rare au décours d'une yersiniose, parfois accompagné d'arthrites ou d'arthralgies, mais n'est pas lié au HLA B27 et n'entre pas dans le cadre des arthrites réactionnelles. Il semble bien établi que les sujets qui développent une arthrite réactionnelle à *Yersinia* ont des réactions cellulaires de défense contre ces germes amoindries, et une réponse humorale IgG et surtout IgA anormalement prolongée, en faveur de la persistance d'une stimulation antigénique [98]. Les cultures de biopsie iléale restent souvent positives chez ces patients, à distance de l'entérite clinique. Il semble même exister un lien entre la sévérité de l'arthrite et l'augmentation des IgA sériques. Granfors et al ont mis en évidence des antigènes yersiniens dans le liquide articulaire et dans la synoviale, au sein de polynucléaires ou de macrophages, ou encore de complexes immuns [35]. Les antigènes ainsi identifiés comprennent encore des lipopolysacccharides. Hammer et al ont même trouvé par immunofluorescence de la membrane synoviale des particules qui avaient une morphologie de *Yersinia* intacte [37]. La recherche d'ADN yersinien par amplification génique est jusqu'à présent restée négative dans les articulations atteintes. Ces résultats suggèrent donc que l'arthrite postyersinienne serait due à une réaction immunitaire dirigée contre des antigènes parvenus dans l'articulation, ou pourrait traduire la persistance de bactéries viables dans l'articulation, dont on n'a cependant actuellement pas la preuve.

Campylobacter jejuni ou fetus

La survenue d'arthrites réactionnelles 1 à 2 semaines après une entérite à *Campylobacter* est admise, même si la fréquence des arthrites est diversement appréciée (de moins de 1 % à plus de 25 % des cas d'infection intestinale). L'arthrite peut s'accompagner d'une conjonctivite, d'aphtes, d'une urétrite, d'un rash palmoplantaire. L'évolution semble bénigne bien que des cas de récidives aient été décrits .

Clostridium difficile

Une vingtaine de cas d'arthrite réactionnelle ont été décrits dans les suites de colites pseudomembraneuses à *Clostridium difficile*. Ces arthrites touchent autant la femme que l'homme, et peuvent s'accompagner d'une conjonctivite. Elles s'amendent le plus souvent en 2 à 3 mois, mais une évolution prolongée a été décrite, en particulier chez les patients HLA B27. La récidive de la colite pseudomembraneuse peut s'accompagner d'une récidive de l'arthrite. Le pronostic à long terme semble excellent [85].

Autres germes

Le nombre d'agents pathogènes soupçonnés de pouvoir entraîner une arthrite réactionnelle ne cesse d'augmenter, le **tableau IV** récapitule les germes actuellement impliqués. Chez des sujets B27 ou appartenant au groupe B7 CREG, *Chlamydia psittaci* peut entraîner une arthrite aseptique souvent associée à une conjonctivite [19]. *Chlamydia pneumoniae* a été impliqué dans une douzaine d'observations avec survenue d'une arthrite prédominant aux membres inférieurs, parfois associée à une conjonctivite et une péricardite . Les techniques PCR ont montré la présence d'ADN de ce micro-organisme dans les articulations atteintes. L'existence d'arthrites réactionnelles brucelliennes a été suggérée [21], mais cette entité reste discutée. Quelques observations d'oligoarthrites chroniques et fixes, parfois associées à une conjonctivite, et survenues dans les suites d'une infection streptococcique chez des sujets B 27 font discuter la possibilité d'arthrites réactionnelles poststreptococciques, distinctes du rhumatisme articulaire aigu [100]. Le rôle de *Cryptosporidium enteritis* a été évoqué dans la genèse d'arthrites réactionnelles [41]. *Borrelia burgdorferi* a été incriminé dans un certain nombre d'arthrites réactionnelles : la présence d'anticorps dirigés contre ce germe a été rapportée chez neuf patients issus d'une série de 51 arthrites réactionnelles [101]. Dans cette série, la sérologie de Lyme était aussi souvent positive que la sérologie chlamydienne. Il peut exister de grandes similitudes dans la présentation clinique de la maladie de Lyme et des arthrites réactionnelles, les deux affections ayant une prédilection pour le genou et comportant des manifestations d'enthésite et une évolution intermittente. La maladie de Lyme n'est cependant pas liée à l'antigène HLA B27 [16]. Parmi les parasites candidats à un rôle dans certaines arthrites réactionnelles, l'implication du ténia ecchinocoque a été suggérée par la mise en évidence d'antigènes hydatidiens dans la synoviale d'un malade souffrant de syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter typique [90]. La fréquence des arthrites réactionnelles chez les patients infectés par le VIH a été soulignée, quel que soit le stade de l'immunodéficience, par le biais d'une co-infection par des agents arthritogènes : *C trachomatis*, mais aussi *Shigella, Salmonella* ou *Cryptosporidium*, qui sont des germes fréquents en milieu tropical. L'évolution est marquée par une fréquence plus grande de rechute ou d'évolution chronique comparativement aux malades séronégatifs [75]. Une douzaine de cas de polyarthrites ou d'oligoarthrites au décours de BCGthérapie intravésicale ont été rapportés [49]. La fréquence de l'antigène HLA B27, l'existence d'une urétrite, d'une conjonctivite ou d'uvéite régressives sont compatibles avec le diagnostic d'arthrite réactionnelle.

Arthrites réactionnelles à germes non identifiés

Il n'est pas rare que l'enquête bactériologique, même exhaustive, reste négative devant une arthrite ayant les caractères sémiologiques d'une arthrite réactionnelle. Chez ces malades, les techniques d'immunohistochimie peuvent mettre en évidence des antigènes spécifiques, notamment chlamydiens, dans les articulations , et la PCR peut être positive. L'étude de la prolifération des lymphocytes du liquide synovial en présence d'antigènes spécifiques peut aussi montrer la sensibilisation de ces lymphocytes à un antigène chlamydien, plus rarement yersinien, voire borrélien [94]. Un certain nombre de ces patients semble par ailleurs avoir des lésions inflammatoires asymptomatiques de l'iléon terminal [70], que l'on trouve aussi chez certains porteurs d'uvéite [71]. Ces lésions pourraient être les stigmates d'une infection intestinale non détectée ; elles pourraient aussi permettre, sans être elles-mêmes infectieuses, le passage d'antigènes entérobactériens par une augmentation de la perméabilité intestinale. Rappelons ici l'absence d'identification du germe responsable des nombreuses arthrites réactionnelles suivant un épisode diarrhéique recensées chez les soldats du contingent français lors de la guerre d'Algérie.

Haut de page

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Radiologie

Les radiographies faites au stade initial sont normales, hormis parfois une déminéralisation modérée juxta-articulaire. Les formes chroniques peuvent s'accompagner d'altération articulaire, notamment des avant-pieds. Une enthésopathie érosive, qui touche surtout la face inférieure ou parfois postérieure du calcanéum est assez fréquente après quelques mois d'évolution. Les radiographies de sacro-iliaques **(fig 3)** peuvent être anormales en l'absence même de douleurs fessières.

Biologie

Un syndrome inflammatoire biologique est souvent constaté. La ponction articulaire ramène un liquide stérile par les techniques bactériologiques usuelles, inflammatoire, souvent très riche en cellules, à prédominance de polynucléaires neutrophiles. La recherche de facteurs rhumatoïdes est négative. Des anticorps anticytoplasme des polynucléaires (ANCA) ont parfois été mis en évidence dans des formes chroniques d'arthrite réactionnelle [66].

La recherche de l'antigène HLA B27 est positive dans 60 à 85 % des cas, de manière toujours supérieure à ce qui est observé dans la population témoin (6 % en France, 14 % en Finlande) [22].

Arthrites réactionnelles postvénériennes

La preuve d'une infection récente à *C trachomatis* est apportée dans 40 à 70 % des cas, soit par culture d'un prélèvement urétral, soit par étude sérologique [52]. La méthode la plus rapide et la plus sensible pour isoler *Chlamydia* est la culture cellulaire sur cellules McCoy. L'échantillon doit être inoculé dès son obtention, ou congelé à très basse température (au moins - 80° C) jusqu'à son inoculation. La mise en évidence des inclusions en culture de cellules peut être faite par des techniques de coloration très variées, en particulier immunoenzymatiques ou utilisation d'anticorps monoclonaux. Une étude rétrospective de 234 cas d'oligoarthrites inclassées, sans antécédent infectieux récent, a montré que le prélèvement urétral ou cervical est l'examen ayant la meilleure rentabilité, avec mise en évidence d'un germe (*Chlamydia, Mycoplasma, Ureaplasma*) chez 44 % des patients versus 26 % dans le groupe contrôle [26]. Cette sensibilité peut être améliorée par des techniques de biologie moléculaire d'étude du prélèvement urétral ou cervico-urétral.

Le diagnostic sérologique est fait par technique de micro-immunofluorescence. La détection d'IgM et/ou d'IgA a la meilleure sensibilité (63 %) avec une spécificité de 81 %. Cependant, certains patients souffrant d'une authentique arthrite réactionnelle postchlamydienne n'ont pas d'anticorps antichlamydiens, et l'absence d'IgM et/ou d'IgA ne peut donc permettre d'exclure le diagnostic. Chez les patients ayant une arthrite inclassée, seuls des taux élevés d'isotypes spécifiques peuvent faire évoquer le diagnostic en raison de la fréquente positivité de la sérologie chez les témoins .

Arthrites réactionnelles à porte d'entrée digestive

germe à la coproculture mais le germe peut avoir disparu des selles lorsque survient l'arthrite. Le sérodiagnostic de Widal est peu performant car l'infection est le fait de salmonelloses mineures qui requièrent la pratique de sérodiagnostics spécifiques, dirigés notamment contre *S typhymurium* et *S enteritidis*. Pour *Yersinia* et *Shigella*, la coproculture est le plus souvent négative au moment des arthrites, mais la présence des bactéries peut être intermittente. Le sérodiagnostic n'est pas parfaitement spécifique et il faut exiger une ascension franche des titres à deux prélèvements successifs. Le diagnostic des infections à *Campylobacter* est fait par la coproculture sur milieu sélectif ou par la sérologie (peu répandue).

Histologie

L'étude histologique de la synoviale met en évidence des infiltrats inflammatoires polymorphes, contenant de nombreux polynucléaires neutrophiles, entourant les vaisseaux dont ils dissocient la paroi. Cette image, qui peut être très évocatrice d'arthrite infectieuse, s'associe à une hyperplasie ou une conservation du revêtement synovial.

Evolution et pronostic

L'évolution des arthrites réactionnelles a longtemps été considérée comme bénigne [22], mais des études avec un recul prolongé ont remis en cause cette notion. Pour les arthrites réactionnelles postvénériennes, les récidives sont fréquentes. Certaines de ces réactivations peuvent être liées à des infections par d'autres agents susceptibles de déclencher des arthrites réactionnelles [54] ou des réinfestations vénériennes, mais beaucoup surviennent sans nouvelle infection et pourraient être dues à la réactivation de foyers infectieux articulaires ou extra-articulaire, ou à la libération d'antigènes provenant de ces foyers [87]. Plus de 50 % des arthrites postchlamydiennes évolueraient sur un mode chronique après plusieurs années (Wollenhaupt et al [31]), et une étude menée au Groenland montrait que 40 % des patients avaient une sacro-iliite radiologique après 15 ans [5]. Cependant, dans une étude récente où toutes les infections chlamydiennes avaient été traitées par antibiotiques pendant 10 jours de manière précoce, seuls 40 % des patients avaient toujours des symptômes (articulaires, douleur sacro-iliaque ou enthésopathie) après 1 an d'évolution, et tous étaient guéris à 2 ans [31]. Le pronostic des arthrites réactionnelles à *Yersinia* est mieux connu : pour *Y enterocolitica*, l'arthrite périphérique apparaît peu récidivante et le passage à la chronicité semble exceptionnel . En revanche, plus d'un tiers des patients suivis pendant 10 ans ont une sacro-iliite bilatérale, qui touche principalement les sujets HLA B27. Les rechutes sont rares [63]. Pour *Y pseudotuberculosis*, une courte série montre que deux des quatre malades atteints d'arthrite réactionnelle suivis pendant 10 ans ont évolué vers une pelvispondylite, associée dans l'un des cas à une polyarthrite érosive sévère et une amylose. La sévérité de l'atteinte articulaire initiale et la présence de l'antigène HLA B27 seraient des facteurs pronostiques négatifs [103]. Une vaste étude après toxi-infection chez 423 policiers canadiens suivis pendant 5 ans a permis de mieux connaître le pronostic des arthrites réactionnelles à salmonelles. Parmi les 27 patients (soit 6,4 %) ayant développé une arthrite aiguë, un tiers ont guéri sans séquelle ni rechute en 4 mois ; un tiers ont eu des poussées entrecoupées de rémission totale ; le troisième tiers a évolué vers une atteinte chronique, le plus souvent axiale et périphérique. Quatre malades ont vu survenir des lésions radiographiques. L'affection avait tendance à être plus sévère chez les patients B27 ou appartenant au groupe CREG, sans que cela n'atteigne le seuil de significativité [97]. L'évolution des arthrites postshigelliennes est souvent émaillée de rechutes, en particulier chez les porteurs du HLA B27 ; 30 à 40 % des malades vus après plus de 15 ans ont une pelvispondylite, qui touche presque exclusivement les malades B27 [14]. Le pronostic des arthrites réactionnelles à *Campylobacter* paraît bon, puisque après 5 ans, seuls 5 % des malades ont une évolution chronique ou à rechute [12] **(tableau V)**.

Haut de page

TRAITEMENT

Traitements symptomatiques

Les traitements symptomatiques restent très utiles dans les arthrites réactionnelles. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont supérieurs aux antalgiques simples, particulièrement la phénylbutazone qui a gardé l'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans cette indication. Ces arthrites sont en revanche relativement rebelles aux glucocorticoïdes. Les bolus de méthylprednisolone peuvent y trouver quelques rares indications, dans des formes rebelles et invalidantes. Les injections locales de dérivés cortisoniques posent un problème théorique du fait de la suspicion du caractère septique de ces arthrites. L'expérience montre cependant qu'elles sont souvent efficaces. Les synoviorthèses n'ont pas cet inconvénient théorique et peuvent aider au traitement des formes chroniques. La kinésithérapie est utile pour la prévention des attitudes vicieuses.

Traitements antibiotiques

Arthrites réactionnelles à porte d'entrée génitale

L'idée d'utiliser les antibiotiques dans les syndromes de Fiessinger-Leroy-Reiter n'est pas nouvelle. Popert et al ont publié dès 1962 les résultats d'une étude contrôlée randomisée en double aveugle, dans laquelle aucun bénéfice des cyclines n'avait pu être montré par rapport au placebo [83]. Mais la durée du traitement n'était que de 5 jours, ce qui paraît insuffisant pour traiter les seules urétrites et a fortiori pour espérer éradiquer les *Chlamydia* de leurs gîtes intracellulaires articulaires. Plusieurs études ouvertes et un essai contrôlé non randomisé [104] ont donné à leurs auteurs l'impression d'un effet favorable des antibiotiques actifs contre *C trachomatis* dans le traitement des arthrites postvénériennes. L'étude la plus concluante est celle de Lauhio et al qui ont testé l'efficacité d'un traitement de 3 mois par un antibiotique du groupe des cyclines, la lymécycline [60]. L'étude contrôlée contre placebo, randomisée, et en double aveugle a inclus 40 patients. Les 21 malades qui avaient des signes d'infection chlamydienne récente ont reçu avant randomisation 14 jours de lymécycline. Le traitement antibiotique était ensuite poursuivi dans le groupe traité pendant un maximum de 3 mois, et arrêté avant en cas de guérison de l'arthrite. Le traitement antibiotique s'est accompagné d'une diminution significative de la durée des arthrites dans le groupe des arthrites chlamydiennes, ce qui n'a pas été observé dans le groupe des arthrites d'origine digestive. Le caractère sélectif de cet effet s'accorde mieux avec l'action antibactérienne du traitement qu'avec son effet anti-inflammatoire, même si les mêmes auteurs ont montré que la lymécycline avait in vitro un effet anticollagénolytique modéré [61].

Il serait aussi intéressant d'étudier l'efficacité d'un traitement antibiotique prolongé sur la survenue de récidives. Autrefois, beaucoup de ces rechutes étaient dues à des réinfestations vénériennes. Dans une étude rétrospective menée au Groenland chez des Reiteriens, le traitement de ces urétrites par des antibiotiques actifs contre *C trachomatis* était associé à une diminution nette de l'incidence des poussées articulaires survenant dans le mois suivant urétrite [5]. Le traitement des urétrites pourrait même prévenir la survenue de la maladie, notamment dans les familles de Reiteriens qui comportent un terrain génétique propice au développement d'arthrites postvénériennes [5]. Il semble donc raisonnable de traiter les arthrites postvénériennes installées par 2 g/jour d'érythromycine ou 200 mg/jour de tétracycline pendant plusieurs mois, et de recommander aux patients d'éviter les réinfestations ou de les traiter rapidement par ces antibiotiques pendant 10 à 15 jours. L'utilisation d'antibiotiques actifs contre *C trachomatis* et ayant une meilleure pénétration intracellulaire, comme les nouvelles quinolones ou les dérivés de la rifampicine [25], ou une efficacité prolongée comme l'azithromycine, pourra peut-être améliorer l'efficacité de ces traitements. Cela donne en tout cas un intérêt certain à la recherche de composants chlamydiens dans certaines arthrites inclassées des membres inférieurs [94], et pousse à traiter ces patients par un antibiotique actif contre *C trachomatis* même en l'absence d'antécédent d'urétrite. Le traitement d'une éventuelle infection gonococcique associée, ainsi que celui des partenaires, ne doit évidemment pas être oublié.

Arthrites réactionnelles à porte d'entrée digestive

L'effet des antibiotiques n'a été que peu étudié dans les arthrites réactionnelles à porte d'entrée digestive. Fryden et al ont effectué une étude prospective randomisée comparant l'évolution de 40 arthrites réactionnelles à porte d'entrée digestive selon qu'elles étaient ou non traitées par une antibiothérapie adaptée au germe en cause. Ces auteurs n'ont pu mettre en évidence aucun effet thérapeutique des antibiotiques [29], mais la durée du traitement n'était que de 7 à 10 jours. Un traitement antibiotique donné précocement au cours d'une épidémie de gastro-entérite à salmonelle n'a pas permis d'éviter la survenue d'arthrite réactionnelle chez 15 % des sujets infectés, mais les modalités de l'antibiothérapie étaient imprécises [65]. La ciprofloxacine à la dose de 500 mg/j pendant 3 mois n'a pas modifié le cours évolutif d'arthrites chroniques postyersiniennes [99]. En revanche, chez le rat Lewis, qui développe une arthrite semblable aux arthrites réactionnelles humaines après injection intraveineuse de *Y enterocolitica*, la ciprofloxacine prescrite durant 7 jours à forte dose 3 jours après l'inoculation bactérienne, permet de prévenir la survenue d'une arthrite, et éradique *Yersinia* des selles. à dose plus faible, l'effet préventif sur les articulations est encore observé, mais la coproculture reste positive. Cet effet protecteur de l'antibiothérapie vis-à-vis des articulations s'exerce à un degré moindre si l'antibiothérapie est administrée au cinquième jour, mais disparaît totalement si elle est débutée après le début de l'arthrite. Ces résultats incitent à penser que pour les arthrites postyersiniennes, l'antibiothérapie devrait être débutée le plus tôt possible et à dose suffisante en raison de son inefficacité sur les arthrites installées [105].

Traitements antirhumatismaux divers

Ces traitements s'adressent essentiellement aux formes chroniques non contrôlées par les traitements symptomatiques.

La salazopyrine a fait l'objet de quelques essais ouverts encourageants, mais une vaste étude européenne ayant inclus diverses spondylarthropathies n'a pas montré d'effet supérieur de ce médicament par rapport au placebo dans le sous-groupe des arthrites réactionnelles [24]. Un essai randomisé en double aveugle contre placebo ayant inclus 134 patients après échec des AINS, a montré qu'à la dose de 2 g/j, une amélioration clinique et biologique était observée chez 62,3 % des malades versus 47,7 % pour les sujets recevant le placebo. L'amélioration était notée après 4 semaines. La tolérance était bonne [17]. Une efficacité spectaculaire de la salazopyrine a été rapportée dans un cas de syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter associé au VIH (virus de l'immunodéficience humaine) [75]. La possible efficacité de ce traitement dans la prévention des uvéites a été soulignée dans une étude rétrospective [23].

L'étrétinate a fait l'objet d'une étude réalisée en milieu dermatologique, randomisée contre placebo, portant sur 60 malades souffrant d'arthrites réactionnelles chroniques dont l'infection déclenchante initiale était presque exclusivement chlamydienne. Le médicament a été efficace sur les signes cutanéomuqueux du syndrome, mais son efficacité sur les arthrites n'a pu être démontrée [58].

Les immunosuppresseurs ont été essayés dans les formes chroniques d'arthrite réactionnelle, à une époque où l'on était convaincu du caractère aseptique de ces arthrites. De fait, ils s'y sont montrés efficaces, ce qui témoigne peut-être de l'importance de la réaction immunitaire dans le passage à la chronicité. Dans une étude contrôlée, randomisée contre placebo mais n'ayant porté que sur six malades, Calin a apporté des arguments en faveur de l'efficacité de l'azathioprine, donnée à la dose de 1 mg/kg/j pendant 1 mois, puis de 2 mg/kg/j pendant un deuxième mois, dans les formes chroniques et rebelles de syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter postvénériens [13]. La rapidité de l'effet de l'azathioprine a été soulignée. Le méthotrexate a été utilisé dans cette indication, et semble avoir une efficacité non seulement sur les signes cutanés mais aussi sur les arthrites, à des doses comprises entre 10 et 50 mg/semaine. On ne dispose cependant pas d'étude prospective dans cette indication. Les immunosuppresseurs sont contre-indiqués chez les patients séropositifs pour le VIH, en raison du risque d'exacerbation de sarcome de Kaposi ou d'infections opportunistes [75].

La bromocriptine a été récemment utilisée dans quelques cas d'arthrites réactionnelles chroniques et rebelles, déclenchées par des infections salmonelliennes. Certains auteurs ont constaté un effet rapide et spectaculaire, attribué aux propriétés immunosuppressives du médicament [11], qui n'a pas été retrouvé par d'autres [27].

Haut de page

CONCLUSION

On sait maintenant que les arthrites réactionnelles sont probablement, pour la majorité d'entre elles, des formes particulières d'arthrites septiques dont les prélèvements restent cependant stériles par les techniques bactériologiques habituelles. L'association de ces arthrites au HLA B27 reste encore mal comprise, plus de 20 ans après sa mise en évidence. L'avenir permettra sans doute de mieux comprendre le mécanisme de la prédisposition génétique et de déterminer l'efficacité des antibiotiques dans le traitement de ces arthrites.

Références

[1] Aho K, Ahvonen P, Lassus A, Sievers K, Tiilkikainen A HLA reactive antigen 27 and reactive arthritis. *Lancet* 1973 ; 2 : 157

[2] Amor B Le concept des spondylarthropathies. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990 ; 57 : 85-89

[3] Amor B, Bouchet H, Delrieu F Enquête nationale sur les arthrites réactionnelles de la Société Française de Rhumatologie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1983 ; 50 : 733-743

[4] Archambeaud-Mouveroux F, Trèves R, Arnaud M, Desproges-Gotteron R Arthrite réactionnelle à Ureaplasma urealyticum. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988 ; 55 : 73-78

[5] Bardin T, Lathrop GM Post venereal Reiter's syndrome in Groenland. *Rheum Clin North Am* 1992 ; 18 : 81-93

[6] Bas S, Cunningham T, Kvien T, Glennas A, Melby K, Vischer T The value of isotype determination of serum antibodies against Chlamydia for the diagnosis of Chlamydia reactive arthritis. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 542-547

[7] Bas S, Griffais R, Kvien T, Glennas A, Melby K, Vischer T Amplification of plasmid and chromosome Chlamydia DNA in synovial fluid of patients with reactive arthritis and undifferentiated seronegative oligoarthropathies. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 1005-1013

[8] Ben-Chetrit E, Brautbar C, Rubinow A HLA B27 in Reiter's syndrome in Israeli patients. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 964-966

[9] Benjamin R, Parham P Guilt by associassion : HLA B27 and ankylosing spondylitis. *Immunol Today* 1990 ; 11 : 137-142

[10] Braun J, Laitko S, Treharne J , et al. Chlamydia pneumonia - a new causative agent of reactive arthritis and undifferentiated oligoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1994 ; 53 : 100-105

[11] Bravo G, Zazueta B, Lavalle C An acute remission of Reiter's syndrome in male patients treated with bromocriptine. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 747-750

[12] Bremell T, Bjelle A, Svedem A Rheumatic symptoms following an outbreak of Campylobacter enteritidis : a five years follow-up. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 934-938

[13] Calin A A placebo controlled, crossover study of azathioprine in Reiter's syndrome. *Ann Rheum Dis* 1986 ; 45 : 653-655

[14] Calin A, Fries J An «experimental» epidemic of Reiter' syndrome revisited. *Ann Intern M* 1976 ; 84 : 564-566

[15] Calin A, Goulding N, Brewerton D Reactive arthropathy following Salmonella vaccination. *Arthritis Rheum* 1987 ; 30 : 1197

[16] Chary-Valckenaere I, Jaulhac B, Monteil H, Pourel J Le diagnostic de l'arthrite de Lyme. Difficultés et perspectives. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 283-292

[17] Clegg DO, Reda DJ, Weisman MH , et al. Comparison of sulfasalazine and placebo in the treatment of reactive arthritis (Reiter syndrome). A department of Veterans Affairs Cooperative Study. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 2021-2027

[18] Cohen JI, Bartlett JA, Corey GR Extra-intestinal manifestations of Salmonella infections. *Medicine* 1987 ; 66 : 349-388

[19] Cooper SM, Ferriss JA Reactive arthritis in Psittacosis. *Am J M* 1986 ; 81 : 555-557

[20] Cornélis F, Enel C, Lathrop M, Bardin T Genetic predisposition to post-venereal Reiter syndrome in Groenland involves more than one allele. [abstract]. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : S381

[21] Dawes PT, Ghosh SK Tissue typing in Brucellosis. *Ann Rheum Dis* 1985 ; 44 : 526-528

[22] Delcambre B, Siame JL, Duquesnoy B Le syndrome arthrite réactionnelle. Limites rhumatologiques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1983 ; 50 : 745-752

[23] Dougados M, Berenbaum F, Maetzel A, Amor B Prévention des épisodes d'uvéite antérieure aiguë des spondylarthropathies par la salazosulfapyridine. *Rev Rhum Mal*

Osteoartic 1993 ; 60 : 81-83

[24] Dougados M, Van Der Linden S, Leirisalorepo M , et al. Sulfasalazine in the treatment of spondylarthropathy. A randomized, multicenter, double-blind, placebo-controlled study. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 618-627

[25] Editorial Chlamydial infections : therapeutic options. *Lancet* 1992 ; 1 : 711-713

[26] Erlacher L, Wintersberger W, Menschik M , et al. Reactive arthritis : urogenital swab culture is the only useful diagnostic method for the detection of the arthritogenic infection in extra-articulary asymptomatic patients with undifferentiated oligoarthritis. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 838-842

[27] Eulry F, Mayaudon H, Bauduceau B , et al. Prolactinémie sous protiréline (TRH) dans les spondylarthropathies. Tentative de traitement de 4 cas d'arthrite réactionnelle et 2 cas de rhumatisme psoriasique par la bromocriptine. *Ann Med Interne* 1996 ; 147 : 15-19

[28] European spondylarthropathy group Preliminary criteria for the classification of spondylarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1218-1227

[29] Fryden A, Bengtsson A, Foberg U , et al. Early treatment of reactive arthritis associated with enteric infection : clinical and serological study. *Br Med. J* 1990 ; 301 : 1299-1302

[30] Garcia CO, Paira S, Burgos R , et al. Detection of Salmonella DNA in synovial membrane and synovial fluid from latin american patients with reactive arthritis using the polymerase chain reaction. [abstract]. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : S185

[31] Glennas A, Kvien T, Melby K , et al. Reactive arthritis : a favorable 2 year course and outcome, independent of triggering agent and HLA B27. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 2274-2280

[32] Golding DN, Robertson MH Reactive arthritis due to Salmonella Schwarzengrund in a patient with asymptomatic spondylitis. *Br J Rheumatol* 1985 ; 24 : 194-196

[33] Granfors K Do bacterial antigens cause reactive arthritis ?. *Rheum Dis North Am* 1992 ; 18 : 37-48

[34] Granfors K, Jalkanen S, Lindberg AA , et al. Salmonella lipopolysaccharide in synovial cells from patients with reactive arthritis. *Lancet* 1990 ; 1 : 685-688

[35] Granfors K, Jalkanen S, Von Essen R , et al. Yersinia antigens in synovial-fluid cells from patients with reactive arthritis. *N Engl J M* 1989 ; 320 : 216-221

[36] Hammer M, Nettelnbreker E, Hopf S, Schmitz E, Pörschke K, Zeidler H Chlamydia rRNA in the joints of patients with Chlamydia-induced arthritis and undifferentiated arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 63-66

[37] Hammer M, Zeidler H, Klimsa S, Heesemann J Yersinia enterocolitica in the synovial membrane of patients with Yersinia-induced arthritis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1795-1800

[38] Hammer RE, Maika SD, Richardson JA , et al. Spontaneous inflammatory disease in transgenic rats expressing HLA B27 and human beta 2 microglobulin : an animal model of HLA B27 associated human disorders. *Cell* 1990 ; 63 : 1099-112

[39] Hannu TJ, Leirisalo-Repo M Clinical picture of reactive Salmonella arthritis. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 1668-1671

[40] Haverman JF, Van Albada-Kuipers G, Dohmen HJ, Dijkmans B Atrioventricular conduction disturbance as an early feature of Reiter syndrome. *Ann Rheum Dis* 1988 ; 47 : 1017-1020

[41] Hay EM, Winfield J Reactive arthritis associated with Cryptosporidium enteritis. *Br Med J* 1987 ; 295 : 248

[42] Herrlinger JD, Asmussen JU Long-term prognosis in Yersinia arthritis : clinical and serological findings. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 1332-1334

[43] Horowitz S, Horowitz J, Taylor-Robinson D , et al. Ureaplasma urealyticum in Reiter's syndrome. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 877-882

[44] Hughes R, Keat A Reiter's syndrome and reactive arthritis : a current view. *Semin. Arthritis Rheum* 1994 ; 24 : 190-210

[45] Iliopoulos A, Karras D, Ioakimidis D , et al. Change in the epidemiology of Reiter'syndrome (reactive arthritis) in the post-AIDS Era ? An analysis of cases appearing in the Greek army. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 252-254

[46] Inglis FG, Henderson I, Sanders S, Kerr M Reiter's disease, Keratoderma blennorrhagicum and rapidly progressive (crescendic) IgA glomerulonephritis. *Nephrol Dial Transplant* 1994 ; 9 : 824-826

[47] Inman RD, Johnston ME, Hodge M, Falk J, Helewa A Postdysenteric reactive arthritis : a clinical and immunogenetic study following an outbreak of salmonemosis. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 1377-1383

[48] Ishikawa H, Ohno O, Yamasaki K, Ikuta S, Hirohata K Arthritis presumably caused by Chlamydia in Reiter syndrome. *J Bone Joint Surg* 1986 ; 68A : 777-779

[49] Jawad AS, Kahn L, Copland RF, Henderson DC, Abdul-Ahad AK Reactive arthritis associated with Bacillus Calmette-Guerin immunotherapy for carcinoma of the bladder : a report of two cases. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 1018-1020

[50] Keat A, Dixey J, Sonnex C, Thomas B, Osborn M, Taylor-Robinson D Chlamydia trachomatis and reactive arthritis : the missing link. *Lancet* 1987 ; 1 : 72-74

[51] Keat A, Thomas BJ, Hughes R, Taylor-Robinson D Chlamydia trachomatis in reactive arthritis. *Rheumatol Int* 1989 ; 9 : 197-200

[52] Keat A, Thomas BJ, Taylor-Robinson D Chlamydial infection in the aetiology of arthritis. *Br Med Bull* 1983 ; 39 : 431-437

[53] Khan MA. Spondylarthropathies in non-caucasian populations of the world. In : Ziff M, Cohen SB eds. Advances in inflammation research. The spondylarthropathies. NewYork : Raven Press, 1985 : vol 9 : 91-100

[54] Konttinen YT, Nordström DC, Bergroth V, Leirisalo-Repo M, Santavirta S Occurrence of different ensuing triggering infections preceding reactive arthritis : a follow-up study. *Br Med J* 1988 ; 296 : 1644-1645

[55] Kuntz JL, Lecocq J, Lelièvre JP, Asch L Manifestations cardiaques du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter. à propos d'une observation après infection à Yersinia enterocolitica. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1982 ; 49 : 897-901

[56] Kvien TK, Glennas A, Melby K , et al. Reactive arthritis : incidence, triggering agents and clinical presentation. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 115-122

[57] Lally EV, Ho G A review of methotrexate in Reiter's syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 1985 ; 15 : 139-145

[58] Lassus A, Eskelinen A, Säilä K, Koenoenen M, Lauharanta J. Treatment of Reiter disease with etretinate. In : Saurat JH ed. Retinoids : new trends in research and therapy. Bâle : Karger, 1985 : 391-396

[59] Lauhio A, Lähdevirta J, Janes R, Kontiainen S, Repo H Reactive arthritis associated with Shigella sonnei infection. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 1190-1193

[60] Lauhio A, Leirisalo-Repo M, Lähdevirta J, Saikku P, Repo H Double-blind, placebo-controlled study of three-month treatment with lymecycline in reactive arthritis, with special reference to Chlamydia arthritis. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 6-14

[61] Lauhio A, Sorsa T, Lindy O , et al. The anticollagenolytic potential of lymecycline in the long-term treatment of reactive arthritis. *Arthritis Rheum* 1992 ; 25 : 195-198

[62] Lee D, Barker S, Su WP, Allen G, Liesegang T, Ilstrup D The clinical diagnosis of Reiter's syndrome. Ophthalmologic and nonophthalmologic aspects. *Ophthalmology* 1986 ; 93 : 350-356

[63] Leirisalo-Repo M, Suoranta H Ten-years followup study of patients with Yersinia arthritis. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 533-537

[64] Li F, Bulbul R, Schumacher H , et al. Molecular detection of bacterial DNA in venereal-associated arthritis. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 950-958

[65] Locht H, Kihström E, Linström F Reactive arthritis after Salmonella among medical doctors. Study of an outbreak. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 845-848

[66] Locht H, Peen E, Skoght T Antineutrophil cytoplasmic antibodies in reactive arthritis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2304-2306

[67] Mäki-Ikola O Reactive arthritis after unusual Salmonella infections. *Lancet* 1990 ; 2 : 1387

[68] Mascia MT, Manzini CU, Manzini E Chlamydia-induced arthritis. Immunofluorescent antibody studies of the synovial fluid from 4 patients. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 425-426

[69] Michet C, Machado E, Ballard D, Mc Kenna C Epidemiology of Reiter syndrome in Rochester, Minnesota : 1950-1980. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 428-431

[70] Mielants H, Veys EM, Cuvelier C, De Vos M, Botelberghe L HLA B27 related arthritis and bowel inflammation. Part 2. Ileocolonoscopy and bowel histology in patients with HLA B27 related arthritis. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 294-298

[71] Mielants H, Veys EM, Verbraeken H, De Vos M, Cuvelier C HLA B27 positive idiopathic acute anterior uveitis : a unique manifestation of subclinical gut inflammation. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 841-842

[72] Moling O, Pegoretti S, Rielli M , et al. Chlamydia pneumonia - Reactive arthritis and persistent infection. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 1189-1190

[73] Monaco JJ A molecular model of MHC class-I-restricted antigen processing. *Immunol. Today* 1992 ; 13 : 173-179

[74] Montgomery MM, Poske RM, Barton EM , et al. The mucocutaneous lesions of Reiter's syndrome. *Ann Intern M* 1959 ; 51 : 99-109

[75] Morrison E, Mc Gill P, Jellis J Viral infections : arthritis in the human immunodeficiency virus (HIV) infected patients. *Baillières Clin Rheumatol* 1995 ; 9 : 133-144

[76] Neuwelt CM, Borenstein DG, Jacobs R Reiter's syndrome : a male and female disease. *J Rheumatol* 1982 ; 9 : 268-272

[77] Nikkari S, Möttonen T, Saario R , et al. Detection of Salmonella DNA in the synovial fluid in reactive arthritis. [abstract]. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : S185

[78] Olhagen B Urogenital syndrome and spondarthritis. *Br J Rheumatol* 1983 ; 22 (suppl II) : 33-40

[79] Owen ET, Cohen ML Methotrexate in Reiter's disease. *Ann Rheum Dis* 1979 ; 38 : 48-50

[80] Paronen I Reiter's disease. Study of 344 cases observed in Finland. *Acta Med Scand* 1948 ; 212 (suppl) : 1-144

[81] Payani GS, Clark B Minocycline in the treatment of patients with Reiter's syndrome. *Clin Exp Rheum* 1989 ; 7 : 100-101

[82] Peterson MC Rheumatic manifestations of Campylobacter jejuni and C fetus infections in adults. *Scand J Rheumatol* 1994 ; 23 : 167-170

[83] Popert AJ, Gil AJ, Laird SM A prospective study of Reiter's syndrome. An interim report of the first 82 cases. *Br J Rheumatol* 1964 ; 31 : 31-34

[84] Pott HG, Wittenborg A, Junge-Hulsing G Long-term antibiotic treatment in reactive

arthritis. *Lancet* 1988 ; 1 : 245-246

[85] Putterman C, Rubinow A Reactive arthritis associated with Clostridium difficile pseudomembranous colitis. *Semin Arthritis Rheum* 1993 ; 22 : 420-426

[86] Rahman M, Cheema MA, Schumacher HR, Hudson AP Molecular evidence for the presence of Chlamydia in the synovium of patients with Reiter's syndrome. *Arthritis Rheum* 1992 ; 35 : 521-529

[87] Rahman M, Hudson AP, Schumacher HR Chlamydia and Reiter's syndrome (reactive arthritis). *Rheum Clin North Am* 1992 ; 18 : 67-80

[88] Rich E, Hook EW, Alarcon GS, Moreland LW Reactive arthritis in patients attending an urban sexually transmitted disease clinic. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1172-1177

[89] Rosenthal C, Olhagen B, Ek S Aseptic arthritis after Gonorhoeae. *Ann Rheum Dis* 1980 ; 39 : 141-146

[90] Ibarrola Sanchez, Guisantes J, Tunon J, Subira ML, Valtuena JP Deposits of complement in synovial vessels in Reiter's syndrome. A role for hydatid antigen ?. *Allergol Immunopathol* 1983 ; 11 : 273-275

[91] Schaeverbeke T, Renaudin H, Vernhes JP , et al. Ureaplasma urealyticum and reactive arthritis. *Clin Exp Rheum* 1995 ; 14 : 252

[92] Schaeverbeke T, Vernhes JP, Lequen L, Bannwarth B, Bébéar C, Dehais J Mycoplasmes et arthrites. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 131-140

[93] Schumacher HR, Magge S, Cherian PV , et al. Light and electron microscopic studies on the synovial membrane in Reiter's syndrome. Immunocytochemical identification of chlamydial antigen in patients with early disease. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 937-946

[94] Sieper J, Braun J, Brandt J, Coll E Pathogenic role of Chlamydia, Yersinia and Borrelia in undifferentiated oligoarthritis. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 1236-1242

[95] Stieglitz H, Fosmire S, Lipsky P Identification of a 2 Md plasmid from Shigella flexneri associated with reactive arthritis. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 937-946

[96] Taylor-Robinson D, Gilroy CB, Thomas BJ, Keat AC Detection of Chlamydia trachomatis DNA in joints of reactive arthritis patients by polymerase chain reaction. *Lancet* 1992 ; 2 : 81-82

[97] Thomson G, Derubeis D, Hodge M, Rajanayagam C, Imman R Post-Salmonella reactive arthritis : late clinical sequelae in a point source cohort. *Am J M* 1995 ; 98 : 13-21

[98] Toivanen A, Tertti R, Lahesmaa-Rantala S, Tahlberg TH, Granfors K Factors associated with the development of reactive arthritis. *Br J Rheumatol* 1988 ; 27 (suppl II) : 46-51

[99] Toivanen A, Yli-Kerttula T, Luukkainen R, Merilahti-Palo R, Granfors K, Seppala J Effect of antimicrobial treatment on chronic reactive arthritis. *Clin Exp Rheum* 1993 ; 11 : 301-307

[100] Valtonen VV, Leirisalo M, Pentikanen PJ , et al. Triggering infections in reactive arthritis. *Ann Rheum Dis* 1985 ; 44 : 399-405

[101] Weyand C, Goronzy JJ Immune responses to Borrelia burgdorferi in patients with reactive arthritis. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 1057-1064

[102] Willkens R, Arnett F, Bitter T , et al. Reiter's syndrome. Evaluation of preliminary criteria for definite disease. *Arthritis Rheum* 1981 ; 24 : 844-849

[103] Yli-Kerttula T, Tertti R, Tovanen A Ten-year follow-up study of patients from Yersinia pseudotuberculosis III outbreak. *Clin Exp Rheum* 1995 ; 13 : 333-337

[104] Zeidler H, Wollenhaupt J. *Chlamydia*-induced arthritis. The clinical spectrum, serology and prognosis. In : Lipsky PE, Taurog JD eds. HLA B27 + spondylarthropathies. New York : Elsevier, 1991 : 175-187

[105] Zhang Y, Grinpenberg-Lerche C, Soderstrom KO, Toivanen A Antibioprophylaxis and treatment of reactive arthritis. Lessons from an animal model. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1238-1243

Fig 1 :

Fig 1 :

Balanite circinée

Fig 2 :

Fig 2 :

Kératodermie blénnorragique.

Fig 3 :

Fig 3 :

Sacro-iliite et coxite destructrice chez un Inuit atteint d'arthrite réactionnelle chronique. Il s'agissait d'une forme très sévère ayant conduit au décès par amylose rénale.

Tableaux

Tableau I. – Mise en �vidence des germes impliqu�s dans le d�clenchement d'arthrites r�actionnelles
(r�f�rences suppl�mentaires in[44]).

	Antig�ne (synoviale ou liquide synovial)	ADN	ARN
Chlamydia trachomatis	+ [48, 50, 68, 93]	+ [7, 96]	+ [36, 96]
Ureaplasma urealyticum	–	+	–

		[64, 92]	
Yersinia enterocolitica et pseudotuberculosis	+ [35, 37]	–	–
Salmonella	+ [34]	+ [30, 77]	–
Shigella	+ [33]	–	–

ADN : acide d�soxyribonucl�ique ; ARN : acide ribonucl�ique.

Tableau II. – Crit�res de classification propos�s par Amor[2].

Signes cliniques ou histoire clinique	Coefficients
1 – Douleurs nocturnes lombaires ou dorsales et/ou raideur matinale dorsale ou lombaire	1
2 – Oligoarthrite asym�trique	2
3 – Douleurs fessi�res uni- ou bilat�rales, douleurs fessi�res � bascule	1 2
4 – Doigt ou orteil en � saucisse �	2
5 – Talalgie ou autre enth�sopathie	2
6 – Iritis	2
7 – Ur�trite non gonoccocique ou cervicite moins de 1 mois avant le d�but de l'arthrite	1
8 – Diarrh�e moins de 1 mois avant le d�but de l'arthrite	1
9 – Pr�sence ou ant�c�dent de psoriasis et/ou de balanite et/ou d'ent�rocolopathie chronique	2
Signes radiologiques	
Sacro-iliite radiologique stade 2 si bilat�ral, stade 3 si	3

Terrain g�n�tique Pr�sence de l'antig�ne HLA B27 ou ant�c�dents familiaux de pelvispondylite, de syndrome de Reiter, de psoriasis, d'ent�rocolopathie chronique	2
Sensibilit� au traitement Am�lioration en 48 h des douleurs par AINS et/ou rechute rapide (48 h) � leur arr�t	2
AINS : anti-inflammatoires non st�ro�diens.	

Tableau III. - Crit�res de classification propos�s par l'European
Spondylarthropathy Group [28].

Crit�res majeurs
1. — Douleurs rachidiennes inflammatoires
2. — Synovites asym�triques ou pr�dominantes aux membres inf�rieurs
Crit�res mineurs
1. — Ant�c�dents familiaux de spondylarthropathie
2. — Psoriasis
3. — Maladie inflammatoire intestinale.
4. — Ur�trite
5. — Diarrh�e aigu�
6. — Douleurs fessi�res � � bascule �
7. — Enth�sopathie
8. — Sacro-iliite radiologique
Nombre de crit�res n�cessaires : un majeur + un mineur

Tableau IV. - Germes impliqu�s dans le d�clenchement d'arthrites r�actionnelles (d'apr�s[44]).

Certains		Probables		
G�nito-urinaires	Digestifs	G�nito-urinaires	Digestifs	Autres
Chlamydiae trachomatis	Shigella flexneri	Neisseria gonorrhœae	Ent�ropathog�nes Escherichia coli	Borrelia burgdorferi
	Salmonella enteritidis	Ureaplasma urealyticum	Cryptosporidia	Streptococci sp
	Salmonella typhymurium		Entamœba histolytica	Mycobacterium tuberculosis
	Yersinia enterocolitica		Giardia lamblia	Blastocystis hominis
	Yersinia pseudotuberculosis		Clostridium difficile	Chlamydiae psittaci
	Campylobacter jejuni		Shigella sonnei	Brucella abortus
			Strongyloides stercoralis	Chlamydiae pneumoniae
			Taenia saginata	
			Leptospira icterohaemorrhagiae	

Tableau V. - Caract�ristiques des arthrites r�actionnelles.

Origine	% d'arthrite chez les patients infect�s	% d'arthrite chez les patients B27	% B27 (Caucasiens) c/o arthrites	% d'atteinte oculaire	Formes r�cidivantes	% PSR apr�s 10 ans
Ur�trites non gonococciques	1-2	20-30	80	30	tr�s fr�quentes	> 30
Shigelles arthritog�nes	1-2	20	80	70	tr�s	> 30

					fr�quentes	
Salmonelles arthritog�nes	1-7	?	40 (50 % B7)	30	?	?
Campylobacter jejuni	?	?	80	20	?	?
Yersinia pseudotuberculosis et enterocolitica	?	?	80	10	rares	> 30
Clostridium difficile	?	?	60	20	?	?

PSR : pelvispondylite rhumatismale.

Arthrites septiques à pyogènes de l'adulte

B Fautrel
MP Chauveheid
S Rozenberg
P Bourgeois

Résumé. – *Les arthrites septiques de l'adulte constituent une pathologie peu fréquente (entre 2 et 10 cas pour 100 000 habitants/an) mais grave ; le pronostic est surtout fonctionnel, directement lié à la rapidité du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique. Les principaux sujets à risque sont les personnes âgées, les patients atteints de polyarthrite rhumatoïde, les diabétiques, les insuffisants rénaux ou hépatiques, les porteurs de prothèse articulaire et les personnes sous immunosuppresseurs, notamment les corticoïdes. Les articulations les plus touchées sont les genoux, les hanches, ainsi que les sacro-iliaques. Le diagnostic est le plus souvent aisé mais certaines formes torpides peuvent poser problème : l'existence d'un terrain à risque ainsi que l'existence d'une porte d'entrée potentielle deviennent alors des arguments de poids. Le diagnostic repose principalement sur la ponction du liquide articulaire, voire sur la biopsie synoviale lorsque la ponction est négative. L'imagerie est actuellement dominée par l'IRM, les nouvelles techniques d'échographie semblent également performantes et la scintigraphie osseuse peut être utile dans les infections sur prothèse. Réaliser des prélèvements bactériologiques de qualité est la vraie urgence des arthrites septiques, de manière à initier un traitement efficace le plus rapide possible. La prise en charge thérapeutique comprend trois volets fondamentaux : l'antibiothérapie intraveineuse associant deux antibiotiques synergiques ; l'évacuation du liquide articulaire (par ponction) associée à un lavage afin d'éliminer les débris intra-articulaires à l'origine d'une évolution traînante de l'arthrite ; la kinésithérapie avec une immobilisation immédiate mais brève de l'articulation, puis sa mobilisation progressive dans les jours suivant l'amélioration pour éviter un enraidissement séquellaire.*

Introduction

Les arthrites septiques à germes banals font partie des urgences rhumatologiques. Elles nécessitent, à partir du moment où le diagnostic est évoqué, une prise en charge spécialisée afin d'éviter ou tout au moins de limiter les séquelles fonctionnelles, principalement liées au retard diagnostique et thérapeutique.

Sur de nombreux aspects, il n'existe pas de consensus large. La principale explication en est l'absence de travaux prospectifs permettant de définir des recommandations faisant l'unanimité entre rhumatologues, infectiologues, bactériologistes et chirurgiens orthopédiques, la prise en charge de ces patients devant être multidisciplinaire [33].

Historique et épidémiologie

L'incidence annuelle des arthrites septiques ne s'est que peu modifiée durant ces 30 à 40 dernières années, malgré les progrès en termes d'asepsie [25, 27]. Elle est actuellement estimée entre 2 et 10 cas pour 100 000 habitants dans la population générale [13].

On distingue parmi la population générale des sous-populations à risque d'arthrite septique plus élevé : il s'agit des patients atteints de polyarthrite rhumatoïde, des patients porteurs de prothèse articulaire, des diabétiques, des éthyliques chroniques, ainsi que des patients sous traitements immunosuppresseurs. L'incidence annuelle dans ces groupes est estimée entre 30 et 70 pour 100 000 habitants [13, 20, 27, 30].

L'âge permet de distinguer deux périodes de la vie plus exposées : les enfants de moins de 10 ans et les sujets de plus de 60 ans [27, 30]. En revanche, les deux sexes sont également atteints.

Physiopathologie

Le développement d'une infection au sein d'une articulation suit un mode relativement stéréotypé *(tableau I)*. Ce schéma général admet bien évidemment des variations selon la virulence du germe, l'importance de l'inoculum bactérien, les défenses immunitaires du patient et les lésions préalables de l'articulation.

L'importance de ce schéma est primordiale, car il permet de définir la chronologie optimale de la prise en charge des arthrites septiques : lorsque le délai entre le début des symptômes et la mise en route du traitement est supérieur à 7 jours, une nette aggravation du pronostic est observée [7, 15, 17].

Aspects cliniques

Les articulations les plus touchées, dans toutes les études et par ordre de fréquence décroissante [13, 20], sont : le genou, la hanche et les sacro-iliaques. Mais toutes les articulations peuvent être atteintes.

***Bruno Fautrel** : MD, chef de clinique-assistant.*
***Marie-Paule Chauveheid** : Interne.*
***Sylvie Rozenberg** : MD, praticien hospitalier.*
***Pierre Bourgeois** : MD, chef de service.*
Service de rhumatologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Fautrel B, Chauveheid MP, Rozenberg S et Bourgeois P. Arthrites septiques à pyogènes de l'adulte. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-180-A-10, 2000, 8 p.

Tableau I. – Développement de l'infection articulaire (d'après Goldenberg et al [13, 15]).

Délai après pénétration bactérienne	Lésions articulaires
Quelques heures	- afflux de cellules inflammatoires - libération de cytokines et de protéases - début de dégradation des protéoglycanes et du collagène
2e-3e jour	- pertes de substance cartilagineuse - exposition de l'os sous-chondral
8e jour et après	- lésions ostéocartilagineuses irréversibles - abcès, formation de clapiers inaccessibles aux antibiotiques - développement d'un tissu de granulation

Le tableau clinique est bien entendu variable selon l'articulation concernée et son accessibilité à l'examen clinique. On retiendra comme éléments d'orientation [27] :

– la *douleur*, qui est d'horaire inflammatoire, majorée par la mobilisation de l'articulation. Il peut exister des signes inflammatoires locaux lorsque l'articulation est suffisamment superficielle. Le site le plus trompeur est la sacro-iliaque ; son atteinte peut parfois mimer une atteinte viscérale ;

– la *fièvre*, inconstante, observée dans 40 à 90 % des cas selon le germe et le terrain ;

– les *frissons*, entre 20 et 70 % des cas ;

– le *contexte* qui devient alors un argument majeur. Il convient de rechercher une porte d'entrée potentielle, telle qu'un geste intra-articulaire ou intravasculaire (artériographie), une toxicomanie intraveineuse, un contexte de maladie sexuellement transmissible ou bien l'un des facteurs de risque d'arthrites septiques, en particulier une prothèse articulaire.

POLYARTHRITES SEPTIQUES

L'atteinte polyarticulaire est retrouvée dans 10 à 20 % des cas [11, 13, 20]. Ce type d'atteinte peut être observé au cours des gonococcies (oligoarthrite), des endocardites, de la polyarthrite rhumatoïde, de l'insuffisance hépatocellulaire, de l'insuffisance rénale, des transplantations d'organes. Dans 15 % des polyarthrites septiques, on ne retrouve aucun facteur favorisant.

ARTHRITES SEPTIQUES IATROGÈNES APRÈS PONCTION OU INFILTRATION

Les facteurs de risque des infections iatrogènes sont le diabète, la polyarthrite rhumatoïde, un traitement immunosuppresseur tel que les corticoïdes, un geste avec pénétration articulaire difficile ou prolongé. La fréquence des infections iatrogènes est estimée à 0,007 % pour les ponctions simples, 0,002 % pour les infiltrations de corticoïdes, 0,04 à 0,4 % pour les arthroscopies [1, 19, 27].

Le pronostic est dominé par l'âge élevé et l'existence d'une prothèse articulaire.

Aspects biologiques généraux

L'existence d'un syndrome inflammatoire est fréquente, mais loin d'être constante. La vitesse de sédimentation (VS) est augmentée dans 55 à 90 % des cas selon les études ; l'élévation de la CRP (*C reactive protein*) semble légèrement plus sensible [27]. L'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est peu sensible et peu spécifique.

La cellularité du liquide synovial ne peut être qu'un élément d'orientation : sa formule est inflammatoire (> 2 000 éléments / mm^3) en dehors du cas des patients en aplasie médullaire. Cependant, il n'existe aucun seuil au-dessus duquel l'origine infectieuse peut être affirmée, ni au-dessous duquel elle peut être éliminée. Les cellules sont en majorité des polynucléaires neutrophiles (PNN), parfois altérés ; il n'y a en général pas de cristaux.

Prélèvements bactériologiques

LIQUIDE ARTICULAIRE

La ponction de l'articulation et l'analyse du liquide constituent les éléments centraux du diagnostic. Les conditions de prélèvement et d'analyse doivent suivre un schéma préétabli, dans un conditionnement adapté *(tableaux II, III)*. L'analyse biochimique du liquide (taux de glucose et d'acide lactique) a un intérêt limité et semble pouvoir être supprimée de la pratique courante [2, 27, 32, 37]. Le prélèvement doit être porté rapidement au laboratoire. L'augmentation du délai avant analyse entraîne une diminution de la cellularité, une dissolution des cristaux, une diminution de la viabilité des germes. Le rendement des ponctions articulaires est satisfaisant [30, 32]. La culture du liquide synovial permet, dans 75 % à 95 % des cas, l'isolement des germes pyogènes banals et, dans 10 à 50 % des cas, celui des germes plus fragiles (gonocoque, staphylocoque blanc, corynébactérie). Un ensemencement immédiat dans un flacon d'hémoculture peut améliorer ce rendement.

HÉMOCULTURES

Elles constituent un apport de choix pour le diagnostic bactériologique.

Elles sont particulièrement rentables au moment des pics fébriles ou des épisodes de frissons, et après un geste sanglant (biopsie synoviale, par exemple) à l'occasion duquel une bactériémie est fréquente. Le rendement peut aller jusqu'à 67 % dans certaines études [30].

BIOPSIE SYNOVIALE À L'AVEUGLE

La synoviale constitue le principal site articulaire colonisé par les bactéries ; la biopsie synoviale avec analyse bactériologique a donc une meilleure sensibilité que la simple ponction articulaire pour identifier le germe en cause [9, 27]. Son intérêt pratique est majeur en

Tableau II. – Modalités de prélèvement et analyse du liquide synovial.

Désinfection	Désinfection soigneuse avec produit coloré (Bétadine®, Hibitane®, alcool iodé Respect du délai d'action du produit (Bétadine® : 3 min)
Ponction	Utiliser une aiguille de gros calibre : pompeuse, 19G ou moins, associée à une grosse seringue (20 mL)
Cellularité	Inflammatoire, parfois puriforme (PNN > 50 000 / mm^3) ou purulent (PNN altérés) Aucun chiffre n'est pathognomonique de l'infection ou de l'absence d'infection
Microcristaux	Recherche systématique
Bactériologie	Coloration de Gram Mise en culture (milieux usuels et gélose au sang)

PNN : polynucléaire neutrophile.

Tableau III. – Conditionnement des prélèvements.

Tube stérile	avec billes ou avec anticoagulant (héparine de sodium)
Flacon d'hémoculture	• augmente la sensibilité des prélèvements • intérêt pour les germes fragiles : - staphylocoque à coagulase négative - corynébactérie, gonocoque • intérêt pour les infections à faible inoculum bactérien : infections iatrogènes après geste intra-articulaire

cas de suspicion d'infection par un agent infectieux peu agressif (staphylocoque blanc, corynébactérie), en cas d'antibiothérapie préalable, ou de négativité d'une première ponction dans un contexte de suspicion forte d'arthrite septique. Son rendement dans ces circonstances est d'environ 70 à 90 %. La réalisation de la biopsie sous arthroscopie n'a pas un rendement significativement supérieur aux biopsies synoviales réalisées à l'aveugle.

PRÉLÈVEMENT SUR FISTULE

Il s'agit d'un prélèvement de mauvaise qualité : dans 45 à 65 % des cas, le germe isolé est un germe commensal non pathogène, différent de celui responsable de l'infection ostéoarticulaire.

Seuls les prélèvements au site même de l'infection doivent être pris en compte pour le diagnostic.

RECHERCHE D'ANTIGÈNES SOLUBLES

Cette technique rapide, utilisée dans d'autres infections notamment méningées, pourrait s'avérer intéressante dans le diagnostic de certaines arthrites septiques. Aucune évaluation n'a été publiée à ce jour en rhumatologie et la valeur de ces tests est donc encore inconnue [27].

PLACE DES NOUVELLES TECHNIQUES : RÉACTION DE POLYMÉRISATION EN CHAÎNE

La réaction de polymérisation en chaîne (PCR) est une technique d'amplification permettant d'identifier du matériel bactérien en très faible quantité. Sa grande sensibilité est le plus souvent associée à une faible spécificité ce qui, en pratique, se traduit par un résultat positif ne permettant pas d'affirmer l'origine infectieuse d'une arthrite [22, 27].

Hormis les cas d'infections à *Chlamydia*, *Mycoplasma*, gonocoque, *Borrelia* ou mycobactéries, où quelques travaux ont évoqué son intérêt, la valeur diagnostique de la PCR est inconnue.

DIFFÉRENTS GERMES RETROUVÉS

Les germes le plus fréquemment retrouvés dans les arthrites septiques de l'adulte (hors infection sur prothèse) sont rassemblés dans le tableau IV [13, 27, 29]. Les sujets à risque (polyarthrite rhumatoïde, diabète *[fig 1]*) ainsi que les patients immunodéprimés (insuffisants rénaux ou hépatiques, transplantés ou patients sous immunosuppresseurs) ont une fréquence accrue d'infections staphylococciques [27]. Les sujets séropositifs pour le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ne se distinguent pas de la population générale, en dehors des toxicomanes intraveineux chez qui il faut également craindre une origine candidosique *(fig 2)* [24].

Tableau IV. – Différents germes des arthrites septiques (hors infection sur prothèse).

Germes	Fréquence
- Staphylocoque à coagulase positive	40 à 63 %
- Staphylocoque à coagulase négative	10 à 15 %
- Streptocoques	10 à 30 %
- Bacille à Gram négatif	4 à 36 %
- Anaérobies	2 à 12 %
- Germes multiples	17,5 %

Imagerie des arthrites septiques

RADIOGRAPHIE STANDARD

À la phase aiguë de l'infection, la radiographie standard est bien entendu le plus souvent normale, en dehors d'une pathologie articulaire sous-jacente. L'intérêt d'avoir un cliché de référence est non discutable pour suivre l'évolution sous traitement. Les signes les plus classiques sont une déminéralisation sous-chondrale, puis un pincement global de l'interligne et le développement d'érosions de l'os sous-chondral avec apparition de géodes.

ÉCHOGRAPHIE

Cet examen a comme principal avantage sa facilité d'exécution, mais il est toujours limité par la qualité de l'opérateur. Son intérêt est cependant réel car il permet de faire le diagnostic d'arthrite profonde

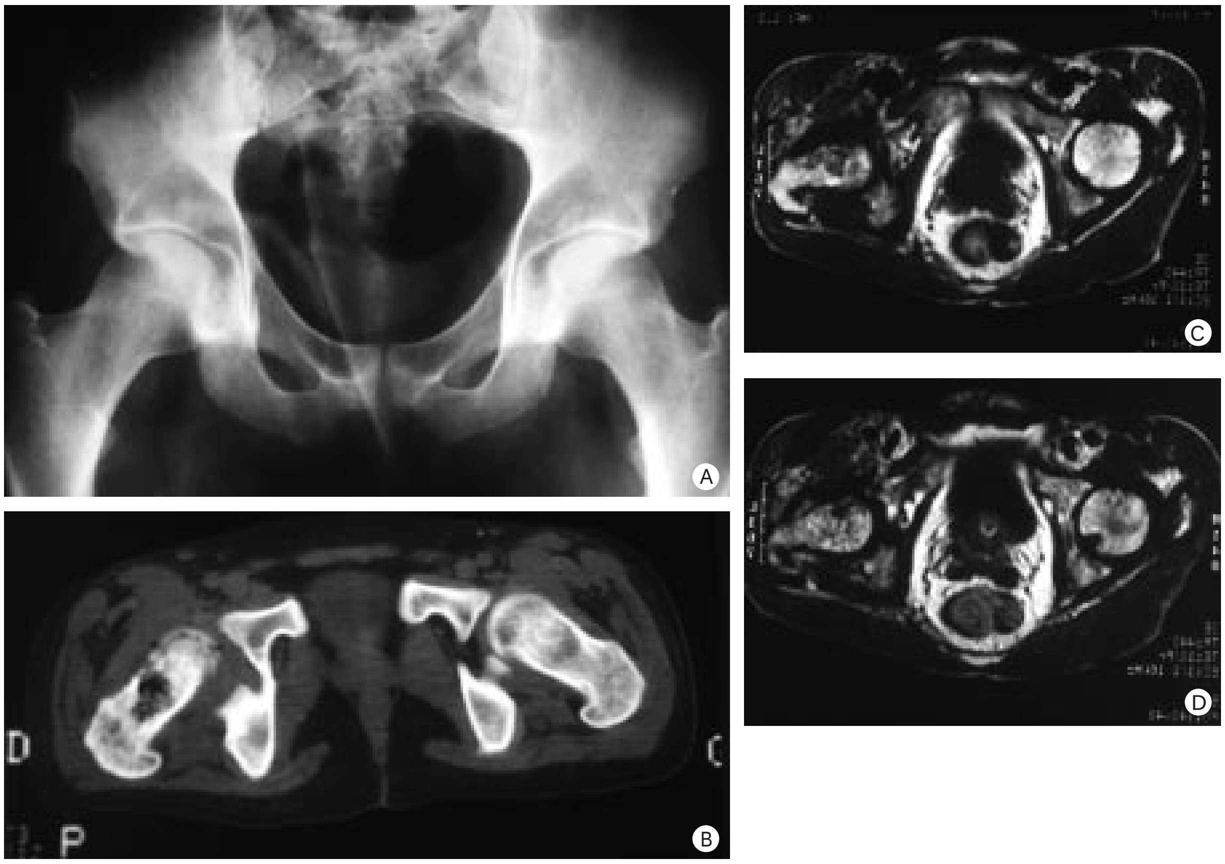

1 *Coxite à staphylocoque doré (après artériographie chez un patient diabétique*
A. Radiographie standard : aspect normal de l'articulation coxofémorale droite (phase précoce).
B. Scanner : hypertrophie des parties molles périarticulaires à droite, par comparaison avec le côté opposé, correspondant à la synovite et à l'épanchement intra-articulaire. Aspect hétérogène de l'os, témoignant d'une ostéite associée.
C. Imagerie par résonance magnétique (IRM), séquence T1 : hyposignal autour de la tête fémorale droite, effet de masse refoulant les groupes musculaires.
D. IRM, séquence T1 après injection de gadolinium : prise de contraste en périphérie de l'hyposignal, différenciation de la synovite de l'épanchement.

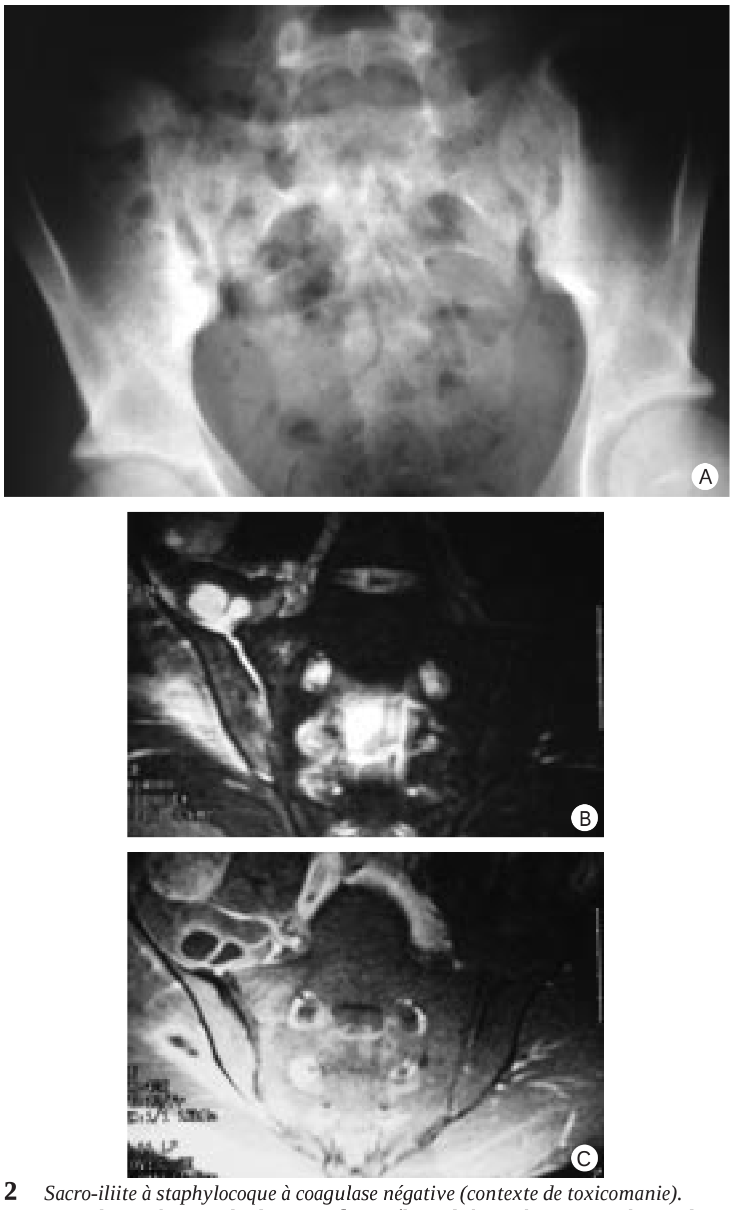

2 *Sacro-iliite à staphylocoque à coagulase négative (contexte de toxicomanie).*
A. Radiographie standard : aspect flou et élargi de l'interligne sacro-iliaque droit, irrégularité et condensation de la berge iliaque.
B. Imagerie par résonance magnétique (IRM), séquence T2 : hypersignal dans l'interligne sacro-iliaque droit (épanchement intra-articulaire), hypersignal à la partie antérieure de l'interligne (collection) et dans les parties molles sur le versant externe de l'aile iliaque (aspect œdémateux).
C. IRM, séquence T1 après injection de gadolinium : collections abcédées à la partie antérieure de l'interligne sacro-iliaque et dans les muscles fessiers, hyposignal central et prise de contraste en périphérie.

(cas de la hanche chez l'enfant ou l'adulte), de préciser l'importance de la synovite, l'existence de cloisonnements, voire d'abcès. Il peut guider une ponction [27].

SCANNER

Quel que soit le site de l'infection, l'intérêt principal du scanner est d'évaluer l'étendue et l'importance des lésions osseuses satellites des arthrites septiques [6, 27]. Cet examen tend cependant à être supplanté par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) lorsque celle-ci est réalisable.

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

Cet examen est devenu maintenant la référence en termes d'arthrite septique lorsqu'il existe un doute diagnostique. Ses principales qualités sont la confirmation de l'épanchement, la visualisation d'une synovite ou d'une bursite, l'étude des lésions de l'os sous-chondral, l'élimination des diagnostics différentiels, la possibilité d'obtenir des images selon trois plans [6, 27].

Son intérêt dans le suivi est moindre car il persiste des lésions inflammatoires avec prise de contraste après injection de gadolinium pendant 6 mois à 1 an après le début du traitement, même en cas de contrôle rapide et satisfaisant de l'infection.

SCINTIGRAPHIE OSSEUSE

Plusieurs isotopes peuvent être employés [16] :

– technétium 99, marqueur d'un hyperrenouvellement osseux ;

– gallium 67, marqueur d'un processus inflammatoire ;

– indium 111, fixé sur des PNN et semblant donc plus spécifique d'une infection.

L'intérêt de la scintigraphie dans les arthrites septiques périphériques est cependant limité, étant donné la simplicité de la ponction articulaire qui, seule, pourra affirmer le caractère infectieux de l'arthrite [26, 27]. Certains auteurs ont insisté sur sa capacité à dépister des processus multifocaux, ce qui constitue le principal intérêt de cet examen. Les scintigraphies au gallium peuvent aider au diagnostic de descellement de prothèse ; elles peuvent permettre, associées à l'indium, de différencier un descellement septique d'un descellement mécanique [28].

TRAITEMENT DES ARTHRITES SEPTIQUES

Le manque d'études randomisées rend difficile l'émergence d'un consensus [5, 23]. Il est cependant admis par tous que le traitement doit obligatoirement comprendre trois volets fondamentaux :

– l'antibiothérapie ;

– l'évacuation régulière du liquide articulaire associée lorsqu'elle est possible à un lavage, voire à une excision chirurgicale des tissus infectés et / ou nécrosés ;

– la kinésithérapie : repos immédiat de l'articulation, puis mobilisation douce afin de lutter contre l'enraidissement.

Le traitement des arthrites septiques est une urgence et l'orientation des patients vers une structure hospitalière doit être la règle. Les études animales ou humaines montrent que les premières lésions apparaissent dès la 48e heure et que des lésions irréversibles s'installent à partir du huitième jour. Passé ce délai, le pronostic est réservé [21]. En l'absence de signes de gravité hémodynamiques, il est préférable de différer l'initiation du traitement antibiotique de 12 à 24 heures, c'est-à-dire le temps nécessaire pour pratiquer des prélèvements bactériologiques de bonne qualité et en avoir les premiers résultats, plutôt que de débuter à l'aveugle un traitement qui risque de décapiter les prélèvements ultérieurs.

ANTIBIOTHÉRAPIE

Il n'existe pas de consensus pour le traitement antibiotique. Il doit donc faire l'objet de discussions pluridisciplinaires [6, 23]. Les critères de choix sont :

– le germe suspecté ou isolé (qui varie selon l'âge du sujet et le contexte) ;

– le terrain (fonction rénale et hépatique, allergie) ;

– la pénétration osseuse des antibiotiques *(tableau V)* [6].

***Tableau V. – Pénétration osseuse des antibiotiques* [6].**

Excellente	Moyenne	Mauvaise
Fluoroquinolones Lincosamides (exemple : clindamycine) Rifampicine Fosfomycine Acide fusidique	β-lactamines Glycopeptides (exemple : vancomycine) Phénicolés (bactériostatique) Cotrimoxazole (bactériostatique)	Aminoglycosides

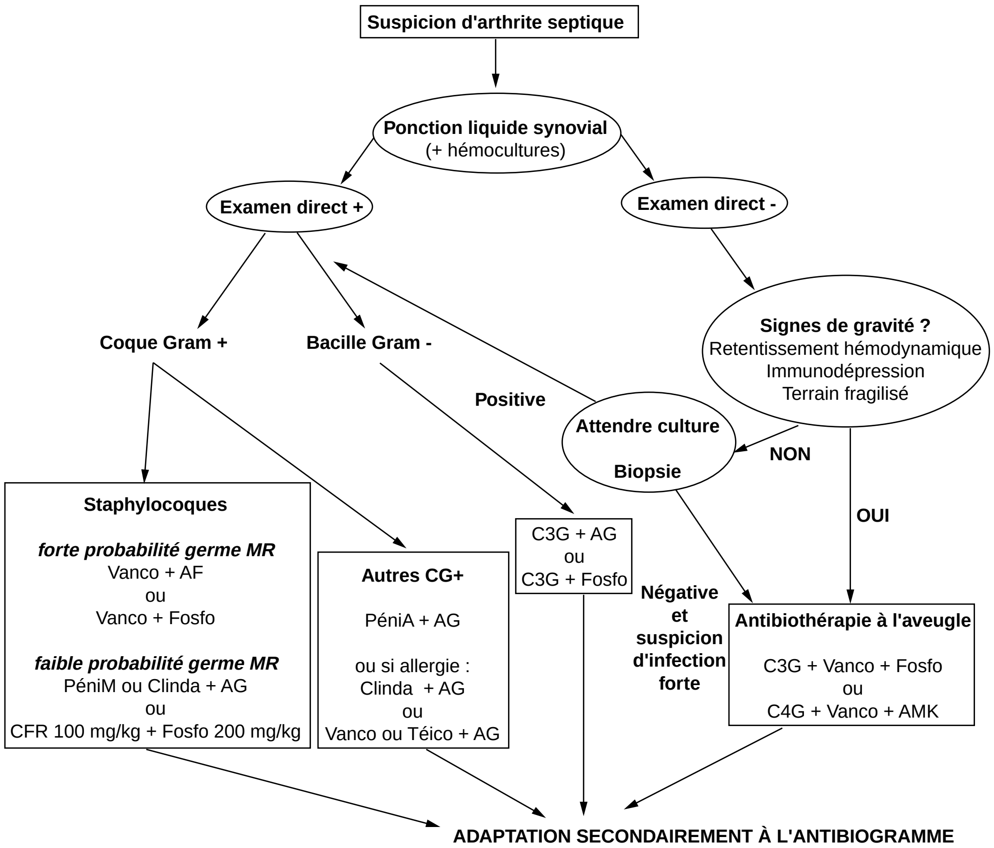

3 *Proposition d'antibiothérapie initiale des arthrites septiques de l'adulte, en fonction des premiers résultats bactériologiques du liquide synovial. Ce schéma a été réalisé en collaboration avec le docteur Desplaces (service de bactériologie, hôpital de la Croix-Saint-Simon, Paris)* [6, 13, 23]*. AF : acide fusidique ; AG : aminoglycoside ; AMK : amikacine ; C3G : céphalosporine de troisième génération ; C4G : céphalosporine de quatrième génération (céfépime ; cefpirome) : CFR : céfotaxime ; Clinda : clindamycine ; Fosfo : fosfomycine ; PéniA : amoxicilline ; PéniM : oxa/cloxacilline ; Téico : téicoplanine ; Vanco : vancomycine ; MR : germe multirésistant.*

Principes du traitement

L'association initiale de deux antibiotiques est recommandée (hors gonococcie). La voie intraveineuse initiale est la règle, mais ceci est parfois remis en cause par l'excellente biodisponibilité osseuse et articulaire de certains antibiotiques (quinolones, rifampicine ou acide fusidique, par exemple) ; le relais per os se fait après 48 heures à 1 semaine de traitement intraveineux en fonction de l'antibiogramme. Une proposition d'antibiothérapie initiale est présentée dans la figure 3 ; dès l'identification du germe et la connaissance de l'antibiogramme, le traitement doit être adapté, au mieux en collaboration avec les bactériologistes ou infectiologues. Le traitement est maintenu en général 6 à 8 semaines en France (4 à 6 semaines aux États-Unis) ; cependant, aucune étude n'a permis de déterminer précisément la durée optimale de l'antibiothérapie. Il n'y a pas d'indication à une antibiothérapie par voie locale. Celle-ci peut au contraire être dangereuse, notamment du fait de la possibilité de synovites chimiques après injection intra-articulaire d'antibiotiques. Des surinfections par des germes cutanés lors de ces instillations d'antibiotiques ont également été décrites.

Surveillance du traitement

La surveillance de l'efficacité du traitement se fait sur la clinique (fièvre, signes locaux, mobilité articulaire), ainsi que sur la biologie (VS, CRP). L'étude du liquide synovial lors du drainage de l'articulation permet en outre de vérifier la diminution du nombre de cellules et la stérilisation du liquide. L'étude du pouvoir bactéricide du sérum, voire du liquide synovial (discuté), peut être effectuée dans les cas difficiles ; un taux inférieur à un huitième est considéré comme satisfaisant.

Sur le plan iconographique, des radiographies standards doivent être réalisées après 1 mois de traitement antibiotique efficace. Le suivi par IRM n'a pas de pertinence en dehors de persistance de signes cliniques et/ou biologiques défavorables : sa grande sensibilité explique la persistance des signaux inflammatoires jusqu'à 1 an après le traitement efficace d'une arthrite septique.

DRAINAGE DE L'ARTICULATION

Il est nécessaire en association au traitement antibiotique chaque fois que l'articulation est accessible, car il permet l'évacuation de débris ostéocartilagineux ou fibrineux entretenant l'inflammation, d'antigènes bactériens stimulant le système immunitaire même après élimination des bactéries virulentes, des lysozymes et des enzymes protéolytiques qui participent à la destruction articulaire. Les ponctions itératives constituent un minimum indispensable dès le début de la prise en charge. Le lavage arthroscopique est conseillé 48 heures, au maximum 72 heures, après le début du traitement en cas de persistance des symptômes cliniques. Les différents types de drainage sont répertoriées dans le tableau VI [14].

Cas des ténosynovites

Lorsque les arthrites septiques se compliquent de ténosynovites, notamment à la main, un geste chirurgical rapide (premier ou deuxième jour) est indispensable : il permet l'irrigation des gaines synoviales et évite les adhérences responsables de rétractions définitives.

Synovectomie

Il s'agit du traitement conservateur ultime, en cas de non-amélioration avec l'antibiothérapie et le drainage articulaire. Ce geste est réalisé soit par arthroscopie, soit, dans certains cas, par arthrotomie. Son but est d'éliminer les foyers inflammatoires ou infectieux résiduels. Son principal risque réside dans le développement d'un enraidissement articulaire séquellaire parfois invalidant (surtout par arthrotomie) [10, 14, 18].

RÉÉDUCATION DES ARTHRITES SEPTIQUES

L'immobilisation prolongée dans une attelle est un dogme actuellement remis en cause par certains auteurs ; si la mise en décharge reste la règle, la mobilisation précoce semble intéressante pour éviter un enraidissement séquellaire [4, 10, 31, 35]. Il n'existe à ce jour aucun consensus au sujet de la rééducation ; néanmoins, un organigramme de rééducation est proposé dans le tableau VII.

Tableau VI. – Différentes techniques de drainage utilisables au cours des arthrites septiques.

Techniques	Avantages / Inconvénients
Ponctions itératives	Traitement minimal permettant : l'évacuation des petits débris, la vérification de la stérilisation du liquide Mauvais drainage des anfractuosités
Lavage articulaire au trocart (diamètre 2 à 4 mm)	Irrigation par 1 à 3 L de sérum physiologique permettant : la remontée avec le flux des fragments profonds, l'évacuation de débris petits à moyens Persistance de zones mal irriguées
Lavage au trocart + distension (Tidal) (clampage de la voie d'évacuation du sérum physiologique, permettant une réplétion de l'articulation)	Association à une distension permettant : le déplissement de replis synoviaux, la libération de fragments intrasynoviaux Pas de geste direct sur les zones abcédées
Lavage arthroscopique	Contrôle scopique permettant : l'affaissement de cloisonnements, l'exérèse de zones synoviales nécrotiques, la réalisation éventuelle d'une synovectomie
Arthrotomie	Traitement maximal permettant : un meilleur accès au compartiment postérieur, une synovectomie large Expose à un risque majeur d'enraidissement séquellaire

Tableau VII. – Proposition d'organigramme pour la rééducation des arthrites septiques.

Phases	Rééducation
1 - Premiers jours phase aiguë	*Immobilisation* ***en bonne posture à titre antalgique*** Lutte contre flessum, glaçage antalgique Entretien musculaire isométrique, respectant la douleur Décharge complète (membres inférieurs)
2 - 3^{e}-4^{e} jours après début d'amélioration	Glaçage antalgique, entretien musculaire *Mobilisation passive progressive,* ***respectant la douleur*** Amplitude progressivement croissante, arthromoteur Poursuite de la décharge complète (membres inférieurs)
3 - 2^{e}-3^{e} semaines phase de récupération	Poursuite du travail des amplitudes *Rééducation active croissante* ***(isocinétique)*** Reprise progressive de l'appui (membres inférieurs)

NOTION DE SYNOVITE POSTINFECTIEUSE

Lorsque la prise en charge est trop tardive, la persistance d'une synovite inflammatoire non septique peut être observée. Ces synovites sont favorisées par la persistance d'anfractuosités contenant des débris cartilagineux ou synoviaux, constituant des corps étrangers au sein de la synoviale et/ou des antigènes bactériens, pérennisant ainsi la réponse immunitaire. À terme, une réaction inflammatoire autoentretenue est observée. La prise en charge de telles synovites postinfectieuses n'est pas standardisée ; elle est à discuter au cas par cas entre rhumatologues, chirurgiens orthopédiques et bactériologistes. Des données expérimentales animales semblent montrer que l'utilisation d'anti-inflammatoires (par voie générale ou par voie locale) pourrait avoir un intérêt. Chez l'homme, aucune étude n'a été menée et il faut insister sur leur risque en cas d'infection insuffisamment contrôlée.

Cas des infections sur prothèse articulaire

PHYSIOPATHOLOGIE

Certains mécanismes physiopathologiques des infections sur prothèses articulaires sont propres à cette entité et diffèrent des autres arthrites septiques :

– de nombreux polymères, constituant les prothèses, modifient la réponse immunitaire et perturbent localement les mécanismes de défense contre les infections ;

– les matériaux étrangers (prothèse ou ciment) sont fréquemment à l'origine de phénomènes inflammatoires locaux, favorisant l'adhésion et la persistance des bactéries ;

Tableau VIII. – Principaux facteurs de risque des infections sur prothèses articulaires [3].

Facteurs de risque	Odds ratio (IC)
Infection sur cicatrice	35,9 (8,3-154,6)
Pathologie néoplasique	3,1 (1,3-7,2)
Seconde prothèse	2,0 (1,4-3,0)

IC : intervalle de confiance

– les bactéries à l'origine de ces infections sur prothèse sont capables de sécréter du glycocalyx qui les recouvre, les rendant alors inaccessibles au système immunitaire et aux antibiotiques.

ÉPIDÉMIOLOGIE ET FACTEURS DE RISQUE

Les infections constituent la complication la plus grave des prothèses articulaires. Leur fréquence est variable, dépendant du type de chirurgie (implantation première ou remplacement), de l'ancienneté de la prothèse et du patient chez lequel elle est posée. L'estimation actuelle se situe entre 1,8 % et 9 %, plutôt en baisse sur les 30 dernières années [3, 8, 12, 13, 36].

Une récente étude portant sur 468 infections sur prothèse a permis, en analyse multivariée, d'isoler trois facteurs de risque des infections prothétiques *(tableau VIII)* [3]. De façon logique, ces risques s'additionnent aux autres facteurs de risque d'infection articulaire ; de ce fait, le risque infectieux semble majeur lors des remplacements prothétiques dans un contexte de polyarthrite rhumatoïde, diabète, de transplantation rénale ou hépatique [3, 34].

CLINIQUE

Quatre tableaux cliniques peuvent être distingués *(tableau IX)*. Les signes cliniques varient en fonction du type et sont regroupés dans le tableau *X* [6, 36].

Tableau IX. – Différents types d'infection sur prothèse articulaire.

Infection de découverte fortuite lors d'un changement de prothèse	germe sur plus de trois prélèvements peropératoires systématiques lors d'un remplacement prothétique pour descellement, initialement étiqueté aseptique
Infection aiguë postopératoire	fait suite à une contamination peropératoire, se révèle entre le 30^{e} et 90^{e} jour suivant l'intervention
Infection chronique postopératoire	fait suite à une contamination peropératoire, caractère torpide, diagnostic après plusieurs mois ou années
Infection aiguë hématogène	fait suite à une bactériémie, avec greffe infectieuse sur la prothèse, peut survenir à tout moment de la vie de la prothèse

Tableau X. – Clinique et traitement des infections sur prothèses articulaires.

Infection	Clinique	Biologie	Radiographie	Traitement
Découverte fortuite postopératoire	Douleur mécanique	• VS/CRP normales • supérieur à 3 Pvts peropératoires +	• Liseré périprothétique (descellement)	• ATBT 6 semaines • Pas de changement immédiat de prothèse
Aiguë postopératoire	• Douleur inflammatoire • Fièvre • Cicatrice rouge	• ↗ VS/CRP • Ponction + • Hémocultures -	• Normale	• Lavage chirurgical* • ATBT 6 semaines à 6 mois • Pas de changement immédiat de prothèse
Chronique postopératoire	• Douleur mécanique • ± fébricule	• ± ↗ VS/CRP • ± Ponction + • Hémocultures -	• Appositions périostées • Géodes endostées • Liseré périprothétique (descellement)	• Ablation prothèse et tissus osseux infectés • Réimplantation avec ciment imprégné d'ATBT, soit immédiate, soit différée • ATBT 6 semaines à 6 mois
Aiguë hématogène	• Douleur inflammatoire • Arthrite • Fièvre	• ↗ VS/CRP • Ponction + • Hémocultures +	• Normale	• Lavage chirurgical* • ATBT 6 semaines à 6 mois • Pas de changement immédiat de prothèse

* Le lavage chirurgical comprend, outre l'évacuation des débris cartilagineux, l'excision large des tissus infectés.
ATBT : antibiotiques ; Pvts : prélèvements ; VS : vitesse de sédimentation ; CRP : *C reactive protein*.

EXPLORATIONS COMPLÉMENTAIRES

Les principaux germes retrouvés sont : les staphylocoques dorés, les staphylocoques coagulase négative (blancs), les streptocoques, les bacilles pyocyaniques (*Pseudomonas aeruginosa*), ainsi que d'autres bacilles à Gram négatif.

Ponction articulaire

Elle est primordiale comme dans toutes arthrites et permet parfois d'isoler le germe. Un lavage avec 10 cL de sérum physiologique est effectué en cas d'épanchement de faible abondance. Un ensemencement du liquide de ponction dans des flacons à hémocultures permet d'augmenter le rendement des prélèvements. Les germes le plus fréquemment retrouvés sont regroupés dans le tableau *XI* [3, 6, 36].

Radiographies standards

Elles ont un faible intérêt dans les infections aiguës. Dans les infections chroniques, elles montrent principalement des signes de descellement, principalement une résorption osseuse périprothétique. Les arguments en faveur d'une origine septique sont une aggravation rapide de l'ostéolyse périprothétique sur les clichés successifs et l'apparition d'appositions périostées.

Arthrographie

Elle a comme principal intérêt de confirmer le diagnostic de descellement, mais il n'existe pas d'image pathognomonique d'un descellement septique. Elle permet de réaliser dans le même temps la ponction qui permettra d'affirmer le diagnostic ; certains y associent une biopsie au Tru-cut®.

Scintigraphie

La scintigraphie au technétium 99 (^{99m}TC) est inutile car elle ne permet pas de distinguer un descellement septique d'un descellement mécanique. La scintigraphie combinée gallium + indium-PNN semble avoir un meilleur rapport sensibilité/spécificité ; elle ne remplace cependant pas la ponction ± lavage [26, 28].

Tableau XI. – Germes retrouvés le plus souvent dans les infections sur prothèse articulaire.

Germes	Fréquence
Staphylocoque à coagulase positive	20 à 30 %
Staphylocoque à coagulase négative	20 à 50 %
Streptocoques	9 à 18 %
Bacille à Gram négatif	8 à 19 %
Anaérobies	6 à 11 %
Autres	4 à 10 %

RÉCAPITULATIF ET TRAITEMENTS

La prise en charge thérapeutique dépend du type d'infection. Les grandes lignes en sont regroupées dans le tableau X [6, 12, 36].

PROPHYLAXIE DES INFECTIONS SUR PROTHÈSE

L'incidence des infections postopératoires a nettement diminué grâce aux progrès d'asepsie dans les blocs opératoires. Néanmoins le risque persiste, très variable d'une série à l'autre, d'une équipe à l'autre.

Prophylaxie lors de la mise en place de la prothèse

Aucun consensus n'existe concernant l'antibiothérapie prophylactique systématique au moment de la mise en place de la prothèse. Plusieurs schémas d'administration (dose préopératoire unique ou doses multiples sur 1 à 14 jours) ont été proposés, mais les études contrôlées permettant de les évaluer n'ont inclus qu'un petit nombre de patients, insuffisant pour une conclusion définitive [12]. De façon pragmatique, cette prophylaxie antibiotique est utilisée par la majorité des chirurgiens orthopédiques avec, comme principal inconvénient, un risque de sélection de bactéries résistantes [6, 12].

Lors des changements de prothèse, il n'existe pas de consensus. Cependant, des prélèvements bactériologiques multiples en peropératoire sont recommandés : la positivité de trois ou plus de ces prélèvements est un signe hautement prédictif d'infection sur la prothèse que l'on vient de changer (sensibilité 65 %, spécificité 99,6 %, LR *[Likelihood ratio]* 168,6) et donc de risque d'infecter la nouvelle prothèse [2]. Cette attitude permet de diagnostiquer des descellements septiques, initialement pris à tort pour des descellements aseptiques *(tableaux IX, X)*.

Prophylaxie lors d'un geste dentaire

En cas de geste dentaire a priori non septique, un traitement antibiotique systématique n'est à envisager que chez certains patients à risque important d'arthrites : polyarthrite rhumatoïde, diabète, hémophilie [8].

En cas de foyer infectieux patent, l'antibiothérapie est systématique. Le traitement repose sur l'amoxycilline ou une céphalosporine de première génération, voire la clindamycine en cas d'allergie. La première prise a lieu juste avant le geste, la seconde 6 heures plus tard [8].

■ *Prophylaxie lors d'un geste urologique*

Avant tout sondage urinaire ou toute cystoscopie, un examen cytobactériologique des urines (ECBU) préalable est indispensable ; un traitement antibiotique n'est recommandé qu'en cas d'infection. Ce traitement doit couvrir les bacilles à Gram négatif, les staphylocoques et les streptocoques [8].

■ *Prophylaxie lors d'un geste digestif*

En cas d'endoscopie digestive (principalement coloscopie), une antibiothérapie n'est à débuter qu'en cas d'infection digestive (abcès diverticulaire ou autres) [8].

Conclusion

L'arthrite septique est une urgence.
L'urgence est à l'identification du germe dans le but d'initier un traitement rapide, plus qu'au traitement antibiotique aveugle d'emblée. Le diagnostic repose sur des données cliniques, biologiques, radiologiques et surtout bactériologiques. La prise en charge de ces patients doit être pluridisciplinaire (rhumatologues, infectiologues, orthopédistes, bactériologistes). Le traitement est tripartite, associant une antibiothérapie adaptée, le drainage de l'articulation et la rééducation.

Références

[1] Amor B. Les infiltrations articulaires : techniques de préparation et implications médico-légales. *Lettre Rhumatol* 1998 ; 239 : 14-15

[2] Atkins BL, Bowler IC. The diagnosis of large joint sepsis. *J Hosp Infect* 1998 ; 40 : 263-274

[3] Berbari EF, Hanssen AD, Duffy MC, Steckelberg JM, Ilstrup DM, Harmsen WS et al. Risk factors for prosthetic joint infection: case-control study. *Clin Infect Dis* 1998 ; 27 : 1247-1254

[4] Brégeon C, Renier JC, Bontoux L. Conduite générale du traitement des infections ostéo-articulaires non tuberculeuses en dehors de l'antibiothérapie. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1981 ; 48 : 191-199

[5] Cimmino MA. Recognition and management of bacterial arthritis. *Drugs* 1997 ; 54 : 50-60

[6] Conférence de consensus. Les infections bactériennes ostéoarticulaires en dehors des infections à mycobactéries. *Méd Mal Infect* 1991 ; 21 : 447-550

[7] De Sauverzac C, Rozenberg S, Bourgeois P. Traitement des arthrites septiques à germes banals en l'absence de prothèse. In : Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin T, Orcel P, Guérin C éd. L'actualité rhumatologique 1998. Paris : Expansion scientifique française, 1998 : 353-363

[8] Deacon JM, Pagliaro AJ, Zelicof SB, Horowitz HW. Prophylactic use of antibiotics for procedures after total joint replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1755-1770

[9] Desplaces N. Bactériologie des infections ostéo-articulaires. *Infectiologie* 1989 ; 27 : 15-18

[10] Donatto KC. Orthopedic management of septic arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1998 ; 24 : 275-286

[11] Dubost JJ, Fis I, Denis P, Lopitaux R, Soubrier M, Ristori JM et al . Polyarticular septic arthritis. *Medicine* 1993 ; 72 : 296-310

[12] Gillepsie WJ. Prevention and management of infection after total joint replacement. *Clin Infect Dis* 1997 ; 25 : 1310-1317

[13] Goldenberg DL. Septic arthritis. *Lancet* 1998 ; 351 : 197-202

[14] Goldenberg DL, Brandt KD, Cohen AS, Cathcart ES. Treatment of septic arthritis. Comparison of needle aspiration and surgery as initial modes of joint drainage. *Arthritis Rheum* 1975 ; 18 : 83-90

[15] Goldenberg DL, Cohen AS. Acute infectious arthritis. *Am J Med* 1976 ; 60 : 369-377

[16] Heldstrom SA. Septic bone and joint infections. *Curr Opin Rheum* 1997 ; 9 : 317-320

[17] Ho G Jr, Su EY. Therapy for septic arthritis. *JAMA* 1982 ; 247 : 797-800

[18] Ike RW. Tidal irrigation in septic arthritis of the knee: a potential alternative to surgical drainage. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 2104-2111

[19] Kahn MF. Les injections intra-articulaires de corticoïdes. *Rev Prat* 1990 ; 40 : 531-535

[20] Le Dantec L, Maury F, Flipo RM, Laskri S, Cortet B, Duquesnoy B et al. Les arthrites septiques périphériques à germes banals : étude d'une série de 79 observations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 : 109-116

[21] Le Loet X, Lopitaux R, Humbert G, Lemeland JF, Rogez JP, Rampon S et al. L'utilisation du traitement antibiotique dans les infections ostéo-articulaires. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1995 ; 48 : 181-189

[22] Louie JS, Liebling MR. The polymerase chain reaction in infectious and post-infectious arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1998 ; 24 : 227-236

[23] Mader JT, Mohan D, Calhoun J. A practical guide to the diagnosis and management of bone and joint infections. *Drugs* 1997 ; 54 : 253-264

[24] Munoz-Fernandez S, Cardenal A, Balsa A, Quiralte J, Del Arco A, Pena JM et al. Rheumatic manifestations in 556 patients with human immunodefiency virus infection. *Semin Arthritis Rheum* 1991 ; 21 : 30-39

[25] Newman JH. Review of septic arthritis throughout the antibiotic era. *Ann Rheum Dis* 1976 ; 35 : 198-205

[26] Palestro CJ, Torres MA. Radionucleide imaging in orthopedic infections. *Semin Nucl Med* 1997 ; 27 : 334-345

[27] Pioro MH, Mandell BF. Septic arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1997 ; 23 : 239-258

[28] Rosas MH, Leclercq S, Pégoix M, Darlas Y, Aubriot JH, Rousselot P et al. Indicateurs biologiques, scintigraphiques, histologiques dans les complications septiques de prothèses articulaires du membre inférieur. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 524-529

[29] Rosenthal J, Bole GG, Robinson WD. Acute nongonococcal infectious arthritis. *Arthritis Rheum* 1980 ; 23 : 889-897

[30] Ryan MJ, Kavanagh R, Wall PG, Hazleman BL. Bacterial joint infections in England and Wales: analysis of bacterial isolates over a four year period. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 370-373

[31] Salter RB, Bell RS, Keeley FW. The protective effect of continuous passive motion on living articular cartilage in acute septic arthritis: an experimental investigation in the rabbit. *Clin Orthop* 1980 ; 159 : 223-247

[32] Shmerling RH. Synovial fluid analysis. *Rheum Dis Clin North Am* 1994 ; 20 : 503-512

[33] Sutter B, Bianchi F, Fayada P, Istas D, Meys F, Morin C. Les infections ostéoarticulaires à germes banals. Paris : Masson, 1998

[34] Tanenbaum DA, Matthews LS, Grady-Benson JC. Infection around joint replacements in patients who have a renal or liver transplantation. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 36-43

[35] Travers V, Norotte G, Roger B, Apoil A. Traitement des arthrites aiguës à pyogènes des grosses articulations des membres. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988 ; 55 : 655-660

[36] Tsukayama DT, Estrada R, Gustilo RB. Infection after total hip arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 512-523

[37] Von Essen R. Culture of joint specimens in bacterial arthritis. *Scand J Rheumatol* 1997 ; 26 : 293-300

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-207-A-10

Arthrites virales

M De Bandt

Résumé. *– Les arthrites virales constituent un groupe nosologique se traduisant par des manifestations cliniques fréquentes et polymorphes allant de la simple douleur articulaire au décours d'un épisode fébrile jusqu'à des tableaux polyarthritiques sévères et handicapants. Certains virus réalisent des tableaux cliniques assez caractéristiques, tandis que d'autres s'intègrent dans un « syndrome grippal » banal. Les manifestations articulaires engendrées concernent de préférence l'adulte jeune, plus souvent de sexe féminin et s'inscrivent parfois dans un contexte épidémique ; elles sont de pronostic en règle favorable. De nombreux virus sont incriminés.*

Généralités

De façon schématique, les manifestations articulaires surviennent à la fin de la phase prodromique de l'infection virale ou au début du tableau clinique infectieux. Une éruption cutanée est souvent présente. L'atteinte articulaire est en général de début assez brutal, de durée brève ; des formes prolongées, semaines ou mois, sont parfois rapportées. Les manifestations cliniques articulaires ne récidivent pas mais il existe des exceptions notoires, telles la rubéole et le Parvovirus B19 (PVB19).

Devant une suspicion d'arthrite aiguë virale, l'interrogatoire s'attache à rechercher les éléments suivants : notion de contage, de professions au contact des enfants (enseignant(e), nourrice, personnel des crèches et des cantines...), de transfusion sanguine ou d'usage des dérivés du sang, de voyage à l'étranger, de vaccination récente, de toxicomanie intraveineuse, de rapport sexuel non protégé...

Le diagnostic clinique est en général assez aisé si l'ensemble des éléments du syndrome viral sont présents (contage, épidémie, phase prodromique, éruption, fièvre, parfois ictère...) et accompagnent l'arthrite. Cependant, l'atteinte articulaire peut être au tout premier plan ou représenter la manifestation quasi exclusive de l'infection virale.

Les examens biologiques de routine ne sont d'aucun intérêt pour établir le diagnostic. La ponction articulaire (qui n'est pas souvent possible) ramène un liquide inflammatoire avec une cellularité variable, sans cristaux ni germes. Dans de rares cas, des particules virales ont pu être isolées du liquide et/ou de la synoviale. Seules les sérologies spécifiques (répétées à 2 semaines d'intervalle) affirment le diagnostic.

Il n'y a pas de traitement spécifique des arthrites virales. Les corticoïdes ont en général un effet modeste ou nul ; de plus ils sont susceptibles de relancer la prolifération virale. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) peuvent être utiles ; le risque hépatotoxique (accru par les viroses) doit rester présent à l'esprit ; l'aspirine chez l'enfant est susceptible d'entraîner un syndrome de Reye ; les antalgiques simples sont commodes. Typiquement, l'arthrite virale n'est pas destructrice et son pronostic est bon.

Les mécanismes des arthrites au cours des viroses sont mal connus, de nombreuses hypothèses sont avancées [22] : infection directe (aiguë ou chronique) de la synoviale, destruction des tissus de l'hôte infectés par le virus (réaction aiguë ou chronique), maladie à complexes immuns...

Michel De Bandt : Attaché, service de rhumatologie, hôpital Bichat-Claude-Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : De Bandt M. Arthrites virales. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-207-A-10, 1999, 4 p.

Virus des hépatites

Les virus hépatotropes sont de grands pourvoyeurs de manifestations articulaires.

Le virus B en est la forme de description la plus typique ; cependant, la vaccination a réduit considérablement le nombre de nouveaux cas. Ce sont les sujets qui font une séroconversion précoce (développement d'anticorps anti-HBs) chez qui apparaissent une maladie aiguë à complexes immuns et des arthrites (la périartérite noueuse, ou PAN, en est la forme systémique caricaturale). La fréquence des atteintes articulaires au cours de l'infection B est de 10 à 25 % selon les séries.

Le tableau classique (triade de Caroli) comporte « arthrite-urticaire-céphalée ». L'arthrite est contemporaine de la phase prodromale puis de l'ictère et de la cytolyse, réalisant une atteinte souvent additive, bilatérale, distale et symétrique [12].

À ce stade, dans le sang du patient, on détecte l'antigène HBs (Ag-HBs), sans l'anticorps anti-HBs ; l'acide désoxyribonucléique (ADN) viral est présent. Avec la rémission des signes cliniques, les taux s'inversent, l'Ag-HBs devient indécelable alors que le taux d'anticorps anti-HBs augmente.

La raideur matinale est importante, des nodules sous-cutanés peuvent se rencontrer (mais cela est rare : moins de 2 % des cas). La présence d'une atteinte articulaire ne modifie pas l'évolution ni le pronostic de l'hépatite.

Une cytolyse doit donc être recherchée devant toute polyarthrite aiguë [23]. Le diagnostic repose sur les sérologies B (Ag-HBs, ADN viral, Ag-HBe...).

Au cours des hépatites chroniques B, des manifestations articulaires (liées aux complexes immuns) sont rapportées de façon fréquente. Elles peuvent être isolées ou associées aux manifestations cutanées ou rénales. Dans ce cas de figure, elles s'amendent lorsque le traitement antiviral permet d'obtenir la séroconversion [31].

Le virus de l'hépatite A [33] est plus rarement associé à des manifestations extrahépatiques. Des atteintes articulaires sont présentes chez 5 à 15 % des patients, en règle associées à un *rash* et une diarrhée ; elles sont contemporaines de la phase aiguë de l'hépatite. Une vascularite cutanée est tout à fait exceptionnelle et correspond alors à la présence d'une cryoglobulinémie. La gravité de la surinfection A chez un malade infecté par le virus C impose la vaccination systématique de ces malades [30].

Des manifestations articulaires aiguës peuvent se rencontrer lors de l'infection par le virus C ; il s'agit d'arthralgies simples chez 5 à 10 % des malades. La caractéristique du virus de l'hépatite C est d'être responsable, lors de l'infection chronique, du tableau dit de « cryoglobulinémie mixte essentielle » [1]. Ce tableau comporte à la fois une atteinte cutanée (purpura, ulcère...), une atteinte neurologique (neuropathie périphérique sensitive), une hépatite, des manifestations liées au froid (syndrome de Raynaud), et des manifestations arthromyalgiques, plus souvent que des arthrites vraies [6]. Une atteinte rénale (glomérulonéphrite membranoproliférative) peut se voir

également. Il existe, dans le sérum des patients, une cryoglobulinémie de type II (immunoglobuline G [IgG] polyclonale et composant monoclonal IgM) ou de type III (IgM de type polyclonal) avec une activité facteur rhumatoïde. Dans 90 % des cas, les cryoglobulinémies mixtes essentielles sont associées au virus de l'hépatite C et le traitement par l'interféron α (seul ou en association avec la ribavirine) permet d'obtenir des résultats très intéressants en terme d'atteinte hépatique mais aussi, en terme de réduction des manifestations cliniques de la cryoglobulinémie (atteintes articulaires et musculaires dans le cas précis), à condition de poursuivre un traitement prolongé, et pour des doses d'interféron supérieures ou égales à 300 millions d'unités [3].

Des observations isolées de la littérature laissent à penser que la vaccination contre le virus de l'hépatite B puisse être, dans certains cas, responsable de poussées arthritiques. Ces observations font mention soit d'exacerbations d'atteintes articulaires préexistantes (arthrite rhumatoïde...) ou de l'apparition de novo de tableaux mimant une arthrite réactionnelle, une arthrite rhumatoïde, soit enfin des tableaux systémiques au sein desquels existe une note articulaire [10, 15]. Certains de ces tableaux peuvent évoluer pour leur propre compte.

Virus de la rubéole

C'est un Togavirus à acide ribonucléique (ARN) dont l'incubation est de 2 à 3 semaines. Classiquement, l'enfant ne présente pas de phase prodromique alors que, chez l'adulte, des manifestations non spécifiques sont très fréquentes et précieuses pour le diagnostic : infections respiratoires hautes, angines, céphalées, adénopathies, fièvre, myalgies, nausées, vomissements... ainsi que des brûlures oculaires parfois très sévères qui précèdent l'apparition du *rash* de 1 à 5 jours. Chez l'enfant comme chez l'adulte, des adénopathies multiples débutant à la tête et au cou sont retrouvées. Le *rash* est de durée brève, en règle non confluent, très prurigineux et pouvant être pris pour une réaction allergique.

La polyarthrite est observée intimement liée à l'apparition du *rash*, bien qu'elle puisse parfois débuter dans la semaine précédant ou suivant celui-ci. La rubéole, maladie infectieuse sans manifestation articulaire, touche préférentiellement l'enfant et l'adolescent ; les tableaux articulaires [24] sont souvent l'apanage de la femme jeune de moins de 40 ans (extrêmes de 1 à 82 ans).

Approximativement, 30 % des femmes et 5 % des hommes infectés par le virus font une polyarthrite aiguë brutale, bilatérale et symétrique, prédominant aux petites articulations, pouvant s'étendre de manière migratrice ou additive à la manière du rhumatisme articulaire aigu. L'atteinte articulaire dure de 1 à 2 semaines, mais des évolutions prolongées (environ 2 mois) ont été rapportées. Des arthralgies sont plus souvent rencontrées que des arthrites franches ; le réveil nocturne et l'importance du dérouillage matinal sont souvent le motif de la consultation.

Des tableaux cliniques trompeurs ont été rapportés, sans que l'implication du virus ne soit démontrée de façon formelle : citons des formes exceptionnelles de maladie de Still [21], des syndromes d'activation macrophagique et des syndromes de Kikuchi [16].

Le virus a parfois été isolé de l'articulation (liquide articulaire et cellules synoviales). Le liquide articulaire est souvent inflammatoire à prédominance de lymphocytes.

Le diagnostic est facile lorsque le tableau clinique est complet (notion de contage, d'épidémie, plasmocytose sur la numération-formule sanguine...). Seule la sérologie détecte les IgM spécifiques de l'infection.

Vaccin antirubéolique

Le vaccin utilise trois souches de virus : HP77, RA27-3 et W138. La lignée RA27-3, la plus immunogénique, est la plus largement commercialisée. Dans les jours qui suivent la vaccination, de très rares manifestations rubéoliformes peuvent s'observer. En revanche, les atteintes articulaires sont fréquentes et touchent environ 20 % des sujets vaccinés, il s'agit plus souvent d'arthralgies que d'arthrites franches [20, 26].

Le tableau débute en moyenne 2 semaines (extrêmes 8 à 45 jours) après la vaccination ; l'atteinte du genou est assez typique et est suivie, dans un second temps, par les atteintes des petites articulations des mains et des poignets puis des genoux et des chevilles. Les symptômes sont de courte durée, en règle moins de 1 semaine, mais peuvent être récurrents avec des rechutes multiples (trois à quatre rechutes observées chez 1 à 2 % des patients). Classiquement, les rechutes décroissent en intensité et en sévérité avec le temps. Il n'y a pas de traitement spécifique de l'arthrite, qu'elle soit virale ou postvaccinale. Les anti-inflammatoires sont en règle générale efficaces.

Parvovirus B19

C'est un virus à ADN monocaténaire dont la primo-infection et la séroconversion se font tôt dans l'enfance. Dans la population générale adulte, 65 à 70 % des sujets présentent des anticorps dirigés contre le Parvovirus (IgG), séquelles d'une infection ancienne. Le PVB19 est l'agent de la « cinquième maladie », maladie éruptive bénigne, transitoire de l'enfance.

Les manifestations articulaires sont l'apanage de la primo-infection de l'adulte [18] et sont exceptionnelles chez l'enfant. Le tableau de primo-infection de l'adulte est plus rare que celui de l'enfant et ne se rencontre que chez 10 à 12 % des adultes exposés. Il associe des signes cutanés (60 % des cas), à type de *rash* prurigineux respectant la face (atteinte préférentielle des membres), un syndrome grippal dans 80 % des cas (fièvre, céphalées, nausées, vomissements, douleurs abdominales) et des manifestations articulaires dans 65 % des cas.

L'atteinte articulaire concerne plus souvent les femmes (sex-ratio : 3,2/1), mais le tableau clinique est identique dans les deux sexes [5]. L'âge moyen des malades est de 35 ans (extrêmes de 20 à 50). Il s'agit d'une polyarthrite nue et isolée (un cas sur quatre), survenant dans un contexte grippal (un cas sur quatre) ou associée à un *rash* et un syndrome grippal (un cas sur deux). C'est une acropolyarthrite aiguë bilatérale et symétrique très intense avec des synovites dans la plupart des cas. La gêne fonctionnelle et le dérouillage matinal sont importants. Les ténosynovites des fléchisseurs des doigts sont communes. Le liquide articulaire (lorsqu'il est ponctionnable) montre un liquide inflammatoire à prédominance de cellules mononucléées.

L'évolution est en règle générale transitoire, bénigne, sans séquelles clinique ni radiologique. Les manifestations articulaires du PVB19 sont sensibles aux AINS. Les corticoïdes à faible dose sont inefficaces.

Des tableaux articulaires d'évolution prolongée, pouvant aller jusqu'à 6, voire 24 mois, sont rapportés. Leur fréquence exacte n'est pas connue.

Au plan biologique, le syndrome inflammatoire est en règle peu marqué (vitesse de sédimentation et protéine C réactive subnormales), une cytolyse hépatique modérée et transitoire est inconstante. Des anomalies immunologiques existent et doivent être présentes à l'esprit car sources de confusion. On peut ainsi observer des facteurs antinucléaires (FAN) homogènes (parfois mouchetés), transitoires à un taux faible ; une séropositivité pour les réactions au latex et de Waaler-Rose est notée dans 30 à 40 % (à des taux très variables), se positivant au début de la maladie et se négativant 2 à 4 mois plus tard. L'existence de tableaux articulaires subaigus, persistant plusieurs semaines ou mois est incontestable et certains de ces patients présentent alors comme une polyarthrite rhumatoïde débutante séropositive répondant aux critères de l'American Congress of Rheumatology ACR [5, 32]. Seuls les nodules et les modifications radiologiques font défaut. Si la fréquence de ces observations reste difficile à chiffrer (19 cas sur 153 patients observés dans la série de Bacon) et demande à être précisée, celles-ci doivent être présentes à l'esprit avant de commencer un éventuel traitement agressif de polyarthrite rhumatoïde...

D'autres manifestations articulaires sont imputées (sans preuve véritable) au PVB19 : il s'agit de myalgies, de syndrome de fatigue chronique ou de syndrome de Kikuchi (lymphadénite histiocytaire nécrosante) et enfin d'exacerbations de maladies lupiques [17].

Dans tous les cas, le diagnostic de l'infection à PVB19 se fait sur la présence d'IgM anti-PVB19 (et non pas d'IgG) dans les jours qui suivent l'éruption ou par identification de l'ADN viral (méthode d'amplification génique ou PCR [*polymerase chain reaction*]).

Alphavirus

Les alphavirus sont membres de la famille des Togavirus. Les chefs de file sont les virus Chikungunya, O'Nyong-Nyong, Ross River, Mayaro et Sindbis. Tous sont associés à des manifestations articulaires extrêmement sévères. La durée de la phase d'incubation explique que les tableaux articulaires qu'ils engendrent puissent être rencontrés, en France, chez des voyageurs de retour des zones d'endémies.

Le virus Chikungunya est présent dans l'Est africain, le sous-continent indien, l'Asie du Sud-Est et les Philippines ; il est transmis par la piqûre du moustique Adès Aegyptis. O'Nyong-Nyong est présent dans la même région d'Afrique que le précédent ; il est transmis par l'anophèle. Son nom signifie littéralement le « casseur d'articulation », traduisant l'intensité du syndrome articulaire qu'il engendre. Le virus Ross River est endémique en Australie, en Nouvelle-Zélande et dans de nombreuses îles du Pacifique Sud ; il donne une polyarthrite épidémique survenant en été et en automne. L'atteinte articulaire concerne jusqu'à 40 ou 50 % des populations infectées. Le virus Mayaro est présent dans la région des Antilles et de Trinidade, au Surinam, au Brésil, en Colombie et en Bolivie. Le virus Sindbis est de répartition géographique beaucoup plus large (Afrique, Europe, Asie, Australie, Philippines...).

L'infection engendrée par les alphavirus comporte une période d'incubation variable de 2 jours à 3 semaines, puis apparaît de façon brutale une atteinte polyarticulaire [8, 25, 27, 28, 29], très sévère pour des virus Chikungunya et O'Nyong-Nyong, plus modérée et progressive dans les autres cas. Cette polyarthrite handicapante fait suite à une phase prodromale de 1 à 3 jours associant une fièvre marquée et un affaiblissement de l'état général. Les deux sexes sont autant touchés et le pic d'incidence s'observe dans la quatrième décennie.

La courbe thermique prend un aspect biphasique (fièvre prononcée pendant une courte semaine, décroissant pendant 3 ou 4 jours puis remontant pendant 3 ou 4 jours) et s'associe à un *rash*, apparaissant 3 à 4 jours après le début des signes. Il s'agit d'une éruption maculopapuleuse durant 2 à 10 jours qui touche de façon prédominante la face, le tronc et les faces d'extension des extrémités. Le *rash* peut être discrètement prurigineux, ne s'accompagne pas de desquamation, mais peut laisser un aspect décoloré de la peau en regard des lésions.

La polyarthrite touche essentiellement les petites articulations des mains, les poignets, les genoux et les chevilles, en général de façon bilatérale et symétrique. Les signes locaux sont sévères, les réveils et la raideur matinale sont marqués. Des nodules cutanés peuvent être observés en cas d'infection par le Chikungunya. Le tableau dure quelques jours (en règle moins de 1 semaine) mais des manifestations prolongées ont été observées (jusqu'à 1 an).

En aucun cas, des lésions destructrices articulaires ne sont rencontrées. Au plan biologique, on peut observer une discrète leucopénie avec une relative lymphocytose ; le diagnostic est fait sur l'interrogatoire (voyage...), l'examen clinique et la sérologie qui confirmera le diagnostic.

Virus ourlien

Le virus des oreillons est un paramyxovirus ARN simple brin. La contamination est suivie d'une incubation de 2 à 3 semaines puis de manifestations prodromiques aspécifiques pendant 24 à 48 heures. Ensuite survient l'atteinte parotidienne symptomatique. L'atteinte articulaire apparaît comme une conséquence de la réplication virale dans le tissu synovial. La polyarthrite ourlienne est très rare, et touche de façon spécifique l'adulte jeune de sexe masculin dans la troisième décennie. Elle survient typiquement 1 semaine à 10 jours après l'atteinte parotidienne [9].

Il s'agit en général d'une polyarthrite aiguë, fébrile, migratrice, des grosses articulations. Les patients qui ont fait une orchite sont les plus à risque de développer une atteinte articulaire. L'évolution est complètement bénigne.

Entérovirus : virus coxsackie et echovirus

La famille des Entérovirus comporte une soixantaine d'espèces ubiquitaires. Le tableau clinique qu'ils engendrent est banal. Les manifestations articulaires sont rares [14], il s'agit alors d'oligoarthrites asymétriques transitoires des grosses articulations.

Rattacher précisément le tableau clinique à une infection par un Entérovirus particulier est extrêmement délicat en raison de la fréquence, de la bénignité et du polymorphisme des tableaux qu'engendrent ces virus. La grande quantité des isotypes rend la sérologie inutilisable. Il faut alors impérativement obtenir deux isolements du virus de deux sites différents (selles, gorge, sang, liquide synovial...), pour avoir une certitude diagnostique raisonnable ; cependant, celle-ci reste sans conséquence pratique notable...

Rétrovirus

Virus de l'immunodéficience humaine (VIH)

Les virus du syndrome de l'immunodéficience acquise (sida) peuvent provoquer une atteinte polyarticulaire lors de la primo-infection [13]. Il s'agit en règle d'arthromyalgies sans signe objectif, dans un contexte infectieux viral sévère. Les manifestations rhumatologiques sont présentes dans 60 à 70 % des cas. Le tableau clinique comprend un *rash* chez deux tiers des patients, avec une pharyngite marquée, des adénopathies diffuses et de la fièvre. Des ulcérations buccales (mais aussi conjonctivales ou génitales) sont présentes dans 40 % des cas. Les signes généraux peuvent être marqués (sueurs nocturnes, diarrhées, asthénie, perte de poids...). Une candidose buccale peut être notée. La présence d'une thrombopénie et d'une leucopénie avec des perturbations du bilan hépatique doit retenir l'attention [13]. La recherche de l'antigénémie est positive dans le sang, à cette date les autres tests sont encore négatifs.

L'interrogatoire recherche systématiquement la notion de prise de risque (rapport non protégé, toxicomanie..). Il est important de reconnaître ces tableaux en raison de l'efficacité des traitements antiviraux précoces permettant d'obtenir une suppression quasi complète de la réplication virale [13].

La durée des manifestations rhumatologiques est courte et leur pronostic bénin.

Dans les stades avancés de l'infection, quelques auteurs ont rapporté des atteintes des grosses articulations qu'ils considèrent comme spécifiques du VIH. Il s'agit de monoarthrites (genoux ou cheville) d'évolution brutale [4]. Le tableau est assez intense, le liquide articulaire est inflammatoire (sans germes ni cristaux) et contient des particules virales (dont le rôle dans la genèse de l'arthrite est inconnu). L'évolution est favorable en quelques semaines. L'individualisation de ces tableaux (très rares) est justifiée par le fait que ces patients ne répondent à aucun critère diagnostique : ils ne répondent pas aux critères de la polyarthrite rhumatoïde, n'appartiennent pas au groupe HLA B27 (*human leukocyte antigen*) et ne répondent pas aux critères d'Amor des spondylarthropathies.

Sur un autre plan, un des grands aspects rhumatologiques de l'infection VIH est la fréquence et la sévérité des atteintes, à type de spondylarthropathies et de rhumatismes psoriasiques, que l'infection virale semble déclencher ou aggraver, sans que l'on ne sache encore bien par quel mécanisme [34].

Le rôle du virus (ou de l'immunodépression) n'est pas connu. Il s'agit en règle de sujets masculins présentant une oligoarthrite aiguë asymétrique avec enthésopathies et répondant aux critères d'Amor. L'évolution est souvent longue et réfractaire aux thérapeutiques usuelles (la Salazopyrine® semble la plus intéressante sur le taux des CD4 et les signes cliniques) [4]. La présence d'un psoriasis cutané est fréquente. La fréquence du sous-type HLA B27 n'est pas aussi forte que chez les sujets non infectés.

Virus HTLV-1

Le virus HTLV-1 est localisé dans trois zones d'endémies : le Japon, les Caraïbes et l'Afrique centrale, mais des foyers sporadiques existent en Europe et aux États-Unis. Ce virus est responsable de la « paraparésie tropicale spasmodique » et de « leucémie à cellules T ». Plusieurs types de manifestations rhumatologiques peuvent être observés lors de l'infection par HTLV-1, mais la plus fréquente est une oligopolyarthrite d'évolution chronique, mimant en tout point une polyarthrite rhumatoïde séropositive et érosive [11]. Les sujets peuvent avoir ou non une leucémie T associée. Le rôle exact du virus dans la genèse de l'atteinte rhumatologique est mal connu.

Autres virus

Des manifestations articulaires sont rapportées très exceptionnellement au cours d'autres infections virales.

Le virus de la variole et celui de la vaccine ont disparu, ils engendraient une polyarthrite chez 1 à 2 % des patients.

Les adénovirus ont été incriminés dans moins d'une dizaine de cas publiés ; il s'agissait d'oligoarthrites survenant au décours d'infection des voies respiratoires hautes [7, 8].

Au cours de la mononucléose infectieuse, le virus EBV (*Epstein-Barr virus*) ne semble que très rarement capable de provoquer des atteintes articulaires à type d'oligoarthrites des grosses articulations (moins de 20 cas rapportés).

Les virus de la varicelle et du zona sont rarement incriminés dans des tableaux articulaires [2] : il s'agit de rares observations de monoarthrites aseptiques de l'enfant (localisées au genou en particulier) et chez l'adulte de quelques observations rapportées chez des malades infectés par le VIH. Dans tous les cas, le diagnostic différentiel de ces monoarthrites aiguës est celui d'une arthrite septique, compte tenu du tableau et de la présence de portes d'entrée cutanées potentielles.

Les virus HSV1, 2, 6...(*herpes simplex virus*) peuvent engendrer d'exceptionnelles monoarthrites, en général satellites d'une localisation cutanée de la maladie virale.

Le virus HHV8 (*human herpes virus*) est capable de provoquer des manifestations articulaires aiguës (polyarthralgies intenses) lors de la primo-infection, à condition que celle-ci survienne chez un patient préalablement infecté par le VIH [19].

Les arthrites virales forment un groupe nosologique très polymorphe dans son expression clinique.

Il est nécessaire de les évoquer et de les rechercher : en effet, dans la majorité des cas, il s'agit de manifestations rhumatologiques transitoires et bénignes ne nécessitant pas de thérapeutique particulière autre que symptomatique. Faire le diagnostic est alors important pour rassurer complètement le patient.

Mais, dans d'autres cas, c'est la maladie virale qui se révèle par une atteinte articulaire qui doit être prise en charge pour elle-même, en raison de sa gravité potentielle et, dans ces cas, faire le diagnostic d'arthrite virale est important en raison des implications thérapeutiques.

Références

[1] Agnello V, Chung R, Kaplan LM. A role for hepatitis C virus infection in type II cryoglobulinemia. *N Engl J Med* 1992 ; 327 : 1490-1495

[2] Amoura I, Fillet AM, Huraux JM, Bourgeois P. Isolation of varicella zoster virus from the synovial fluid of a patient with herpes zoster arthritis. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 1329

[3] Bonomo M. Predictors of long term response to high dose interferon therapy in type II cryoglobulinemia associated with hepatitis C virus infection. *Blood* 1997 ; 90 : 3865-3873

[4] De Bandt M. Les manifestations rhumatologiques de l'infection VIH. In : Kernbaum S éd. Le praticien face au sida. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1996 : 145-150

[5] De Bandt M. Les manifestations rhumatologiques des infections à Parvovirus B 19. In : de Sèze S, Ryckwaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Guérin C éd. L'actualité rhumatologique présentée au praticien. Paris : Expansion Scientifique Française, 1992 : 37-47

[6] Ferri C, Greco F, Longombardo G, Palla P, Moretti A, Marzo E et al. Antibodies to hepatitis C virus in patients with mixed cryoglobulinemia. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1606-1610

[7] Fraser K, Clarris B, Muirden K, Fraser R, Jack I. A persistent adenovirus type-I infection in synovial tissue from immunodeficient patient with chronic rheumatoid like polyarthritis. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 455-458

[8] Frazer JR, Backer G. Mononuclear cell types in chronic synovial effusions of Ross River virus disease. *Aust N Z J Med* 1984 ; 14 : 505-509

[9] Gordon SC, Lauter CB. Mumps arthritis: a review of the literature. *Rev Infect Dis* 1984 ; 6 : 338-348

[10] Gross K, Combe C, Krüger K, Schattenkircher M. Arthritis after hepatitis B vaccination. *Scand J Rheumatol* 1998 ; 24 : 50-52

[11] Ijichi S, Matsuda T, Maruyama I, Izumihara T, Kojima K, Niimura T et al. Arthritis in human-T lymphotropic virus type I carrier. *Ann Rheum Dis* 1990 ; 49 : 718-721

[12] Inman RD. Rheumatic manifestations of hepatitis B virus infection. *Semin Arthritis Rheum* 1982 ; 11 : 406-423

[13] Kahn J, Walker B. Acute human immunodeficiency virus type 1 infection. *N Engl J Med* 1998 ; 339 : 33-40

[14] Kujala G, Newman H. Isolation of echovirus type 11 from synovial fluid in acute monocytic arthritis. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 98-102

[15] Masse I, Descoffres MC. Vascularite d'hypersensibilité après vaccination contre l'hépatite B. *Presse Méd* 1998 ; 27 : 965-966

[16] Meyer O. Kikuchi's disease revisited. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 1-2

[17] Meyer O, Kahn MF, Grossin M, Ribard P, Belmatoug N, Morinet F et al. Parvovirus B19 infection can induce histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease) associated with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 1991 ; 1 : 37-41

[18] Naides SJ, Scharosch LL, Foto F, Howard EJ. et al. Rheumatologic manifestations of human parvovirus B19 infection in adults. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1297-1309

[19] Oksenhendler E, Cazals-Hatem D, Schultz TF, Barateau V, Grollet L, Sheldon J et al. Transient angiolymphoid hyperplasia and Kaposi's sarcoma after primary infection with Human herpes virus 8 in a patient with HIV infection. *N Engl J Med* 1998 ; 338 : 1585-1590

[20] Potkin S, Farquhar J, Ogra P. Immunologic properties of RA27/3 rubella virus vaccine. *JAMA* 1973 ; 225 : 585-588

[21] Pouchot J. Maladie de Still de l'adulte. *Ann Méd Interne* 1998 ; 149 : 120-136

[22] Schnitzer TJ. Viral arthritis. In : Kelley W, Harris E, Ruddy S, Sledge C eds. Textbook of rheumatology. London : WB Saunders, 1989 : 1616-1646

[23] Schumacher R, Gall E. Arthritis in acute and chronic active hepatitis. *Am J Med* 1974 ; 57 : 655-664

[24] Singh VK, Tingle AJ, Schulzer M. Rubella-associated arthritis. *Ann Rheum Dis* 1986 ; 45 : 115-121

[25] Skogh M, Espmark A. Epidemic arthritis-exanthema syndrome caused by Sindbis virus-like agent. *Lancet* 1982 ; 1 : 795

[26] Swartz TA, Kingberg W, Goldwasser R. Clinical manifestations according to age among females given HPV-77 duck embryo vaccine. *Am J Epidemiol* 1971 ; 94 : 946-952

[27] Tesh R. Arthritides caused by mosquito-borne viruses. *Annu Rev Med* 1982 ; 33 : 31-45

[28] Tesh R, McLean R, Shroyer D, Calisher CH, Rosen L. Ross River virus infection (epidemic polyarthritis) in American Samoa. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 1981 ; 75 : 426-429

[29] Turunen M, Kuusito P, Uggeldahl P, Toivanen A. Pogosta disease: clinical observations during outbreak in the province of north Karelia, Finland. *Br J Rheumatol* 1998 ; 37 : 1177-1180

[30] Vento S, Garofano T, Renzini C, Cainelli F, Casali F, Ghironzi G et al. Fulminant hepatitis associated with hepatitis A virus superinfection in patients with chronic hepatitis C. *N Engl J Med* 1998 ; 338 : 286-290

[31] Wands J, Alpert E, Isselbacher K. Arthritis associated with chronic active hepatitis: complement activation, and characterization of immune complexes. *Gastroenterology* 1975 ; 69 : 1286-1291

[32] White DG, Woolf AD, Mortimer PP, Cohen BJ, Black DR, Bacon PA et al. Human parvovirus arthropathy. *Lancet* 1985 ; 1 : 419-421

[33] Willner I et al. Serious hepatitis A: an analysis of patients hospitalized during an urban epidemic in the united states. *Ann Intern Med* 1998 ; 128 : 111-114

[34] Winchester R, Bernstein DH, Fischer HD, Enlow R, Solomon G. Theco-occurence of Reiter's syndrome and AIDS. *Ann Intern Med* 1987 ; 106 : 19-26

Borréliose de Lyme

J. Pourel, I. Chary-Valckenaere

La borréliose de Lyme est une zoonose, transmissible à l'homme par la morsure de tiques. Elle est due à un complexe bactérien, Borrelia burgdorferi sensu lato*, composé de trois espèces pathogènes principales dont l'organotropisme est distinct :* Borrelia burgdorferi sensu stricto*, seule isolée en Amérique du Nord,* Borrelia garinii *et* Borrelia afzelii *qui sont aussi en cause en Europe. Les manifestations cliniques sont variées et se présentent le plus souvent de façon isolée. L'érythème migrant est le signe cardinal consécutif à l'inoculation du germe. La dissémination de* Borrelia burgdorferi *peut entraîner en premier lieu des manifestations neurologiques : méningoradiculopathies, et, plus tardivement, des manifestations articulaires : l'arthrite de Lyme. L'acrodermatite chronique atrophiante, tardive, s'observe en Europe. Le syndrome « post-Lyme », proche des fibromyalgies et du syndrome de fatigue chronique demeure controversé. Le diagnostic repose principalement sur la mise en évidence d'anticorps spécifiques qui sont recherchés en deux étapes :* enzyme linked immunosorbent assay *(ELISA) de dépistage, Immunoblot de confirmation, en présence d'une manifestation clinique suggestive. En cas d'arthrite de Lyme, des anticorps de type immunoglobulines G (IgG) sont habituellement détectés. Les neuroborrélioses sont confirmées par la mise en évidence de la production intrathécale d'anticorps. L'amplification génique par «* polymerase chain reaction *» (PCR), sur prélèvement synovial, peut contribuer au diagnostic des arthrites. En zone d'endémie, la séropositivité est élevée dans la population générale, suggérant des contacts avec le germe sans conséquences cliniques. Le traitement repose sur des mesures préventives, principalement l'information du public et la recherche de tiques effectuée systématiquement après activité exposée. L'antibiothérapie ne doit être entreprise qu'en cas de manifestations cliniques avérées et elle n'est pas justifiée par la découverte fortuite d'une sérologie positive. Elle assure la guérison au stade d'érythème migrant, mais certaines arthrites s'avèrent rebelles, pour des raisons qui demeurent obscures : persistance du germe, auto-immunisation...*

Mots clés : Maladie de Lyme ; Érythème migrant ; Arthrite de Lyme ; Borréliose de Lyme ; *Borrelia burgdorferi* ; Méningoradiculite

Plan

Introduction

La borréliose de Lyme, ou maladie de Lyme, est une zoonose transmissible à l'homme par la morsure de tiques. Elle est due à un complexe bactérien : *Borrelia burgdorferi sensu lato (B. burgdorferi sl*) qui fait partie de la famille des spirochètes. Cette simple définition dissimule une affection protéiforme dont la manifestation clinique initiale, l'érythème migrant (EM), est le signe cardinal. En l'absence de traitement, la dissémination du germe peut provoquer des atteintes très diverses, souvent isolées, principalement neurologiques, articulaires, et cutanées, dont l'identification est parfois difficile.

La description de la maladie n'a été achevée que dans les années 1970 par la découverte de l'arthrite de Lyme. Deux

mères de famille du Comté de Lyme, Polly Murray et Judith Mensch ont su alerter les autorités sanitaires de l'État du Connecticut à propos de la multiplication de cas d'arthrites chez des enfants dans les localités de Lyme, Old Lyme et d'East Haddam. L'étude menée, à partir de 1975, par A.C. Steere et le département de rhumatologie de l'université de Yale aboutit alors à la description de « l'arthrite de Lyme » [1], puis à son regroupement avec les formes dermatologiques et neurologiques de la maladie antérieurement identifiées en Europe [2].

Sa diversité « géographique », selon le côté de l'Atlantique, est un facteur de complexité dont l'importance s'est affirmée. Elle est sous-tendue par la diversité des espèces pathogènes de *B. burgdoferi sl* et par leur organotropisme distinct. En Europe, la maladie est due à *B. garinii*, *B. afzelii* et *B. burgdorferi sensu stricto* alors qu'en Amérique du Nord, seule cette dernière espèce est en cause. Pour autant, il est vraisemblablement excessif de vouloir décrire séparément une borréliose de Lyme « américaine » et une borréliose de Lyme « européenne ». Cependant, il faut souligner que les descriptions rapportées, qui sont principalement américaines, ne sont pas strictement transposables en Europe, et que des critères cliniques et biologiques de diagnostic particuliers demeurent à valider de ce côté-ci de l'Atlantique.

Un intérêt constant s'attache à cette maladie « émergente ». Il est soutenu par les difficultés du diagnostic, ainsi que par les incertitudes et les particularités physiopathologiques. Cet attrait se manifeste notamment dans le domaine de la pathologie de l'appareil locomoteur où la maladie se présente au clinicien principalement sous la forme d'une souffrance radiculaire ou d'une arthrite.

■ Agent causal

Caractéristiques générales

B. burgdorferi est une bactérie de forme hélicoïdale, mince et de grande taille ; elle mesure approximativement 10 à 30 µm de long et 0,2 à 0,5 µm de large. Des flagelles, au nombre de sept à 11, caractéristiques des spirochètes, confèrent au germe une grande mobilité et sont situées dans un périplasme, entre un cylindre protoplasmique central enveloppé d'une membrane, et une seconde membrane extérieure, très fluide, et composée de trois couches [3, 4].

Le génome de *B. burgdorferi* est porté par un chromosome central et par des plasmides en nombre exceptionnellement élevé. Il a été complètement séquencé pour la souche B31 de *B. burgdorferi*, qui possède 21 plasmides, dont 12 linéaires (lp) et neuf circulaires (cp) ; 40 % du génome (environ 1 500 000 pb en tout) est plasmidique [5, 6]. Il permet à *B. burgdorferi* de s'adapter à des conditions brusquement changeantes et hostiles, en particulier lorsqu'elle quitte la tique vectrice pour un mammifère à sang chaud, mais il ne lui offre que des possibilités métaboliques réduites qui en font un strict parasite et rendent sa culture difficile. Les techniques de génétique moléculaire à présent disponibles confirment l'importance des plasmides pour la survie et le potentiel pathogène de *B. burgdorferi*, comme le montre l'inventaire actuel des gènes et des fonctions des protéines codées [7].

Les molécules de la membrane externe (Osps), exposées à la surface de *B. burgdorferi* et différemment exprimées selon l'environnement, conditionnent la capacité du germe à s'adapter, à coloniser ses hôtes et à développer ses effets pathogènes ; elles déclenchent aussi la réponse inflammatoire et les défenses immunitaires [8]. Elles ont été initialement classées par ordre alphabétique, de OspA à OspF, puis selon leur masse moléculaire et leur fonction. Certaines exercent une fonction d'adhérence (adhésines), qui permet à *B. burgdorferi* de se fixer sur des constituants de l'hôte qu'elle contamine. Ainsi, par exemple, les *decorin binding proteins* A et B (Dbp A, Dbp B), lp 54, fixent le germe sur des protéoglycanes, ce qui expliquerait son tropisme pour certains tissus comme la peau et les articulations [8]. D'autres Osps exercent des fonctions porines, ou encore empêchent l'activation du complément de l'hôte...

Tableau 1.
Principales espèces de *B. burgdorferi sl* pathogènes chez l'homme.

Espèces	Vecteurs	Localisation	Organotropisme
Borrelia burgdorferi ss	*Ixodes scapularis*	États-Unis (est)	Articulations
	Ixodes pacificus	États-Unis (ouest)	
	Ixodes ricinus	Europe	
Borrelia garinii	*Ixodes ricinus*	Europe	Système nerveux
	Ixodes persulcatus	Asie	
Borrelia afzelii	*Ixodes ricinus*	Europe	Peau (acrodermatite chronique atrophiante)
	Ixodes persulcatus	Asie	

Différentes espèces

Onze espèces différentes de *B. burgdorferi* sont à présent identifiées, sur des critères moléculaires. *Borrelia burgdorferi ss* est la seule espèce isolée par culture de prélèvements humains aux États-Unis [9] et elle est ubiquitaire chez la tique vectrice, *Ixodes scapularis* dans les États du nord-est. Son polymorphisme génétique est important [10] et la diversité des souches résulte de recombinaisons et d'échanges plasmidiques [11].

En Europe, la borréliose de Lyme est due à trois espèces pathogènes : *B. burgdorferi ss*, *B. garinii* et *B. afzelii*, toutes isolées chez des patients (Tableau 1). Les deux dernières sont principalement en cause et elles sont aussi les plus souvent découvertes chez la tique vectrice *Ixodes ricinus* [12]. En Alsace, des prélèvements cutanés effectués sur la bordure active d'érythèmes migrants indiquent une prédominance de *B. afzelii* et *B. garinii*, comme dans les autres pays européens [13]. Notons que, chez l'homme, le rôle pathogène d'autres espèces demeure incertain ou mal précisé, mais paraît mineur. En outre, la contamination simultanée par plusieurs espèces ou souches est possible [14].

> **Point important**
>
> L'organotropisme particulier des différentes espèces pathogènes est actuellement bien démontré.

B. burgdorferi ss est responsable d'arthrites, plus fréquentes aux États-Unis qu'en Europe. Dans une analyse allemande, *B. burgdorferi ss* prédomine dans les prélèvements synoviaux, alors que *B. garinii* et *B. afzelii* n'ont été détectés respectivement qu'en cas de neuroborréliose ou d'acrodermatite chronique atrophiante [15]. En Alsace, dans des échantillons synoviaux de dix patients atteints d'arthrite de Lyme, *B. burgdorferi ss* a été mise en évidence neuf fois par amplification génique et *B. garinii* une seule [16]. Le neurotropisme de *B. garinii* explique la fréquence élevée de formes neurologiques en Europe, particulièrement en France. Le tropisme cutané de *B. afzelii* concerne l'acrodermatite chronique atrophiante, observée en Europe, dont elle est l'agent très prédominant mais non exclusif [17].

■ Épidémiologie

Maladie émergente

La borréliose de Lyme est répandue dans l'hémisphère Nord où sa fréquence s'accroît, en particulier aux États-Unis, en raison de conditions écologiques favorables aux tiques vectrices de *B. burgdorferi* comme l'augmentation de la faune sauvage et le développement des zones résidentielles dans des lieux exposés [18]. Aux États-Unis, les statistiques des Centers for Diseases Control and Prevention (CDC) font état d'environ 10 000 cas déclarés en 1991 et de plus de 23 000 en 2002, soit une

Figure 1. Stades de développement d'*Ixodes ricinus*.
A. Larve.
B. Nymphe.
C. Adulte. Avec l'aimable autorisation du professeur B. Fortier, Centre hospitalier universitaire de Nancy.

incidence annuelle d'environ 8,2 pour 100 000 [19]. Il faut souligner que cette évaluation sous-estimerait de six à 12 fois l'incidence réelle de l'affection [20]. De grandes disparités régionales sont à noter, liées à l'écologie des tiques vectrices. Ainsi, une douzaine d'États du nord, du nord-est et de la côte Atlantique concentrent à eux seuls 95 % des cas déclarés en 2002 [20].

En Europe, la fréquence de la maladie est élevée, et possiblement aussi en progression, mais elle demeure assez mal connue. Elle s'accroît du sud au nord et d'ouest en est, avec une incidence annuelle variant approximativement de 0,3 pour 100 000 au Royaume-Uni à 130 pour 100 000 en Autriche [21] et à 137 pour 100 000 en Slovénie [22]. L'étude prospective rigoureuse menée dans le sud de la Suède en 1992-1993 indique une incidence de 69 pour 100 000 avec une distribution très hétérogène des cas recensés [23].

En France, les données disponibles demeurent limitées. Elles proviennent principalement du réseau Sentinelle, constitué de médecins généralistes répartis sur l'ensemble du territoire métropolitain. L'enquête la plus récente a été menée de mai 1999 à avril 2000 [24], le diagnostic de borréliose de Lyme étant retenu selon des critères analogues à ceux des CDC et à ceux de l'European Action on Risk Assessment in Lyme Borreliosis (EUCALB). L'incidence annuelle, en France, a ainsi été estimée à 9,4/100 000 (soit environ 5 500 nouveaux cas dans l'année concernée) avec, comme à plus grande échelle géographique, un gradient de fréquence très accusé du nord au sud et de l'est à l'ouest : aucun cas signalé dans la région Provence-Alpes-Côte d'Azur, une incidence culminant en Alsace (86 pour 100 000), des incidences élevées dans le Limousin et en Lorraine (entre 21 et 50 pour 100 000). L'étude prospective menée sur 2 ans, de 2001 à 2003, par la Cellule Interrégionale d'Épidémiologie de l'Est (CIRE Est) [25] confirme que l'incidence de la maladie est la plus élevée en Alsace (selon les critères de l'EUCALB, 1 365 cas recensés en 2 ans, incidence régionale évaluée à 200/100 000). Notons enfin que, d'une manière générale, il n'est pas démontré que la borréliose de Lyme progresse en France de façon importante, si l'on compare les données actuelles aux données antérieures (1988) du réseau Sentinelle [24].

Vecteurs, hôtes, et réservoirs de germes

Le vecteur de la borréliose de Lyme, qui transmet les souches pathogènes de *B. burgdorferi sl*, est une tique dure du genre *Ixodes (I.)* qui peut véhiculer aussi d'autres agents pathogènes *(Babesia, Bartonella...)* [26]. Quatre espèces apparaissent comme les responsables essentielles de la contamination humaine par *B. burgdorferi sl* : *I. ricinus* en Europe, *I. scapularis* à l'est de l'Amérique du Nord, *I. pacificus* dans sa partie ouest, et *I. persulcatus* en Asie tempérée et froide, au-delà de la région de Moscou (Tableau 1). Ces acariens hématophages s'infectent eux-mêmes, ou transmettent *B. burgdorferi* à l'occasion des repas qu'ils prennent sur leurs hôtes. Leurs repas sont prolongés plusieurs jours, et ils rythment le cycle du développement de la tique qui est organisé en trois stades : larve, nymphe, adulte (Fig. 1). Après une période quiescente, puis d'affût, les larves et les nymphes prennent ainsi un seul repas précédant leur mue ; seules les femelles adultes se nourrissent. En Amérique du Nord, le cycle évolutif bien analysé de *I. scapularis* s'étale sur 2 années [9]. Au printemps de la première année, les œufs éclosent et les larves (à six pattes) se nourrissent d'août à septembre, habituellement sur une souris à pattes blanches : *Peromyxus leucopus*, qui peut les contaminer, si elle est elle-même infectée. Après ce repas, les larves muent en nymphes (à huit pattes) qui se nourrissent en mai-juin de l'année suivante, principalement, elles aussi, sur ces souris qui jouent le rôle essentiel de réservoir de germes. Les nymphes se transforment ensuite en adultes sexués dont l'hôte principal est un cervidé, *Odocoileus virginianus* ou *white-tailed deer.* Cet hôte n'assure pas de fonction de réservoir de germes où *B. burgdorferi* peut survivre et se développer ; au contraire, son complément exerce un effet lytique sur *B. burgdorferi*, ce qui pourrait contribuer à réduire la proportion de tiques infestées. Cependant, en définitive, il joue un rôle très important dans la perpétuation du cycle de la tique et dans sa dissémination [9]. L'accouplement se produit en hiver et les œufs sont déposés au début du printemps.

En Europe, le principal vecteur de *B. burgdorferi sl* est *I. ricinus* [9]. *I. uridiae* infeste les oiseaux de mer, pouvant contribuer à une transmission transcontinentale de *B. burgdorferi* [27]. *I. ricinus* se nourrit sur des animaux très divers, en particulier sur de petits rongeurs mais aussi sur divers autres mammifères, oiseaux et reptiles. L'identification des espèces réservoirs pour *B. burgdorferi sl* demeure imprécise.

Si une faune sauvage adaptée est nécessaire, une humidité élevée est également indispensable à la survie des tiques vectrices, qui ont besoin d'un abri végétal les protégeant de la dessiccation. Cela contribue à expliquer leur absence dans les régions méditerranéennes, en France, où la répartition de la population des tiques est très hétérogène dans le reste du pays [28]. La collecte des tiques en quête de nourriture, menée en Lorraine, a montré qu'elles affectionnent les sous-bois humides, le bord des chemins forestiers, la lisière des petites clairières où elles se terrent dans la végétation, à l'affût de leurs proies [29]. Mais il faut souligner que les villes et leurs banlieues offrent des niches écologiques et qu'elles hébergent aussi, en zone d'endémie, de nombreuses tiques en quête de nourriture, dans les jardins privés, les parcs publics, les zones résidentielles périphériques qui s'étendent dans des espaces boisés et ruraux [30], etc.

Une méta-analyse récente [12] fait état, en Europe, de 18,6 % de tiques adultes infestées et de 10,1 % de nymphes infestées, les taux les plus élevés étant notés en Europe Centrale. En France, le taux d'infestation moyen d'*I. ricinus* est évalué à 7 % en 1995, aux stades nymphe et adulte ; ce taux est plus élevé dans l'Est, en particulier en Alsace [25]. En Lorraine, d'importantes disparités sont constatées, dans l'abondance des tiques comme dans leur taux d'infestation, selon le site de la collecte et selon l'abondance de la faune sauvage [29].

Contamination : circonstances et mécanismes

L'homme est un hôte terminal pour *B. burgdorferi*, dont il interrompt la transmission. En règle, il est contaminé par la morsure de tiques vectrices, par l'intermédiaire de leur salive, pendant leur repas. Les nymphes sont le plus souvent en cause, bien que relativement moins infectées que les adultes [12, 25], en raison de leur petite taille (1 mm) qui les soustrait à la vigilance des sujets exposés [9, 31]. Des contaminations transplacentaires [32] et par transfusion sanguine [19] sont possibles, mais l'allaitement n'est pas mis en cause [19].

L'homme s'infecte habituellement à l'occasion d'activités professionnelles ou de loisir dans les sites de prédilection des tiques : zones boisées et humides, prairies... Les agriculteurs, les travailleurs forestiers sont ainsi particulièrement exposés ; la manipulation de gibier (et non sa consommation), voire le contact d'animaux domestiques porteurs de tiques, peut être aussi une source de contamination et, en France, la maladie est admise, depuis janvier 1988, au tableau des maladies professionnelles agricoles. Les enfants et les sujets âgés sont les populations les plus exposées. La maladie se manifeste surtout en mai, juin, juillet et août, périodes d'activités dans des zones exposées et période de recherche de nourriture par les tiques [19, 24].

Le mécanisme de la transmission de *B. burgdorferi* de la tique aux mammifères, comme l'homme, apparaît complexe et remarquablement adapté à la survie du germe qui doit faire face à un brutal changement d'environnement, en pénétrant chez un hôte hostile à sang chaud [4]. Avant que la tique ne se nourrisse sur son hôte, *B. burgdorferi* demeure fixée sur les cellules épithéliales de l'intestin moyen grâce à la protéine OspA qui s'ancre sur un récepteur TROSPA *(Tick receptor for OspA)* [33, 34]. L'afflux sanguin déclenché par le repas entraîne une augmentation de la température et une modification du pH ; il provoque la réplication du germe, son passage à travers la paroi intestinale dans l'hémolymphe jusqu'aux glandes salivaires de la tique, ainsi que son adaptation à la colonisation de l'hôte [34]. Alors que l'expression d'OspA se réduit, le repas déclenche la synthèse d'OspC qui est indispensable à l'infection de l'hôte [35]. Il provoque aussi l'expression d'autres protéines, entraînant l'adhérence du germe aux tissus (adhésines) ou s'opposant à sa destruction par l'activation du complément... [36] En outre, *B. burgdorferi* augmente la production d'une protéine salivaire de la tique, Salp 15, qui adhère au germe et interagit avec Osp C, ce qui protège le germe des défenses immunitaires de l'hôte [37]. Le processus de migration et d'adaptation de *B. burgdorferi* à son hôte demande au moins 2 jours, ce qui explique que la contamination ne soit pas immédiate dès la morsure et qu'elle ne constituerait un risque important qu'après 48 h d'attachement d'*I. scapularis* [38]. Toutefois, les données expérimentales indiquent que ce délai peut varier selon les espèces ; par exemple, il est possiblement plus court pour la transmission de *B. afzelii* par *I. ricinus* [24].

Pathogénie

Dissémination du germe

Le germe est aisément mis en évidence dans la bordure externe, active, de la lésion érythémateuse extensive qu'il provoque. Sa dissémination hématogène est précoce et fréquente ; dans un groupe d'environ 200 patients présentant un érythème migrant non traité, l'hémoculture s'est avérée positive dans plus de 40 % des cas, surtout, mais non obligatoirement en cas de symptomatologie clinique associée, ou si les lésions érythémateuses sont multiples [39].

En l'absence d'antibiothérapie, l'évolution est caractérisée par la colonisation de multiples organes, articulations, système nerveux, cœur, etc., permise par l'adhérence du germe à des récepteurs variés de l'hôte. Ainsi, la *fibronectin-binding protein* (lp36) permet au germe d'adhérer à une glycoprotéine de la matrice extracellulaire, les *decorin-binding proteins* A et B (lp54) le lient aux glycosaminoglycanes associés aux fibres de collagène [34].

Défenses immunitaires

L'immunité innée joue un rôle majeur dans la défense de l'hôte contre *B. burgdorferi*. Elle est d'emblée mise en jeu par les nombreuses lipoprotéines, caractéristiques du germe, qui sont exposées sur sa membrane externe (Osps). L'analyse et le phénotypage de ses cellules effectrices sur des prélèvements de l'infiltrat cutané de l'érythème migrant montrent leur recrutement et leur activation. Elles montrent aussi la rapidité de la mise en jeu intriquée de l'immunité cellulaire spécifique [40]. L'activation des cellules effectrices de l'immunité innée s'effectue par l'intermédiaire des récepteurs TLR *(toll like receptors)*, dont une dizaine sont identifiés chez l'homme. Le système TLR2 paraît principalement, mais non exclusivement, impliqué. Expérimentalement, chez la souris, la mutation TLR 2-/-, comme la déficience My D88, ne réduit pas l'inflammation articulaire, mais s'accompagne d'arthrites sévères avec des germes extrêmement abondants [41, 42].

Les défenses immunitaires innées provoquent la phagocytose des germes et mettent en jeu le système du complément qui tend à les détruire. Elles sont complétées par la réponse immunitaire spécifique qui suscite de multiples anticorps participant à l'éradication de *B. burgdorferi* par des mécanismes variés : opsonisation, fixation du complément à sa surface... De plus, certains anticorps exercent un effet directement bactéricide indépendant du complément [43]. La réponse anticorps immunoglobuline M (IgM), qui se développe rapidement après l'introduction du germe, est dirigée contre la flagelline (41 kDa) et contre OspC qui est un important facteur de virulence. La réponse humorale se déploie ensuite pendant de nombreuses années contre de multiples antigènes de *B. burgdorferi*.

B. burgdorferi est capable d'esquiver ces mécanismes de défense très développés, en recourant à des stratégies d'échappement multiples [4]. Le germe peut, en premier lieu, échapper à l'effet bactéricide du complément, principalement par l'inactivation du C3b, due à des protéines de surface du germe (*complement regulator-activating surface proteins* [CRASP]) [36, 44]. La variabilité antigénique de *B. burgdorferi* contribue également à la survie du germe et à des reprises évolutives de la maladie. La diversité des antigènes immunodominants, selon les souches, voire selon les classes, en particulier pour OspC [45], favorise l'émergence secondaire de germes échappant à la réponse immune spécifique. En outre, un rôle majeur est attribué à la modification et à l'adaptation du profil antigénique du germe. Elles sont permises notamment par des recombinaisons concernant le locus VlsE (*variable major protein-like sequence,* lp28-1), qui sont stimulées dès le repas de la tique [4]. De plus, sous la pression immunitaire de l'hôte, *B. burgdorferi* module l'expression d'antigènes majeurs. Ainsi, dans un modèle murin ont été observés un effondrement de l'expression d'OspC, alors que l'expression de DbpA n'est pas modifiée et celle d'autres protéines de surface (VlsE) très augmentée [46].

Formes tardives de la maladie

Dans les formes tardives de la maladie, en particulier en cas d'arthrite chronique ou d'arthrite résistante à l'antibiothérapie, la pathogénie demeure incertaine. La preuve de la persistance d'un faible nombre de germes dans l'articulation est parfois apportée par la détection de leur génome dans la synoviale, par amplification génique (PCR) [47-49]. Des résultats discordants ont été rapportés aux États-Unis en cas de résistance à l'antibiothérapie ; dans une série de 26 pièces de synovectomie, la PCR s'est avérée constamment négative, suggérant que la pérennisation du processus inflammatoire n'est pas subordonnée à la persistance du germe [50]. Les techniques microscopiques, difficiles, ont été peu utilisées et n'ont donné que peu de résultats positifs. Elles attirent l'attention sur la localisation du germe au contact des fibres collagènes des couches profondes de la synoviale, mais aussi à l'intérieur de fibroblastes et de phagocytes synoviaux [51] (Fig. 2). En outre, *B. burgdorferi* s'avère capable de pénétrer dans des cellules fibroblastiques et synoviales et d'y survivre malgré la ceftriaxone qui n'éradique que les germes extracellulaires [52, 53]. Il semble donc que *B. burgdorferi* puisse se dissimuler, et échapper aux défenses de l'hôte comme à l'antibiothérapie, en se réfugiant dans des niches extra- ou intracellulaires. L'expression élevée de DbpA pourrait favoriser les refuges extracellulaires du germe, dans les articulations et la peau, et contribuer à sa pérennisation dans ces tissus [54].

Le rôle de mécanismes immuns (auto-immunisation ?) est également discuté dans les manifestations tardives et chroniques de la maladie où l'absence ou la paucicité des germes contrastent avec l'intensité des phénomènes inflammatoires et de la réaction immunitaire. Dans des formes antibiorésistantes de l'arthrite de Lyme, un modèle de mimétisme moléculaire chez

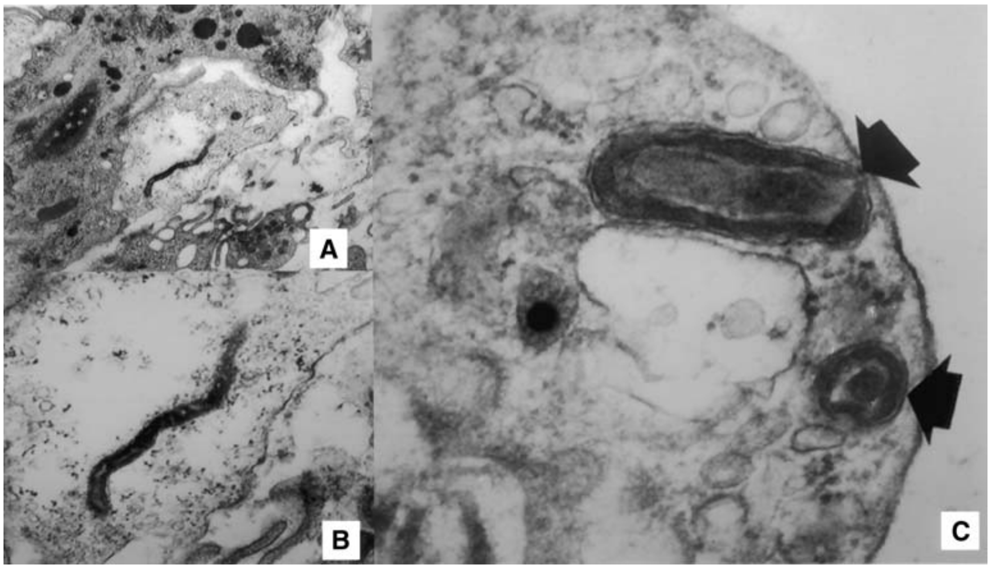

Figure 2. Arthrite de Lyme, synoviale en microscopie électronique (grossissements originaux : A × 9000, B × 21 000, C × 39 000).
A et B. Structure spiralée (longueur : 2,5 μm) à double membrane, correspondant à une section longitudinale de *Borrelia burgdorferi* en situation intracytoplasmique au sein d'une cellule d'aspect fibroblastique.
C. Sections transversales de la bactérie spiralée ; la bactérie apparaît sous forme d'inclusions libres (à centre dense et fibrillaire entouré d'une double membrane) dans un synoviocyte d'aspect macrophagique. Reproduit avec la permission de *British Journal of Rheumatology*, Oxford University Press [51].

des sujets génétiquement prédisposés a été proposé [55]. La sévérité et la durée de l'inflammation articulaire sont corrélées, chez les sujets HLA DRB1 0401 et 0101, à la reconnaissance par les cellules T d'un épitope dominant de l'OspA de *B. burgdorferi ss* [55]. Cet épitope est absent chez *B. afzelii* et *B. garinii* qui sont beaucoup moins arthritogènes [56]. Une homologie de séquence a été notée entre cet épitope d'OspA et une séquence du hLFA1 *(human leucocyte function associated antigen),* mais il n'est pas démontré qu'il soit l'autoantigène entretenant l'inflammation articulaire. OspA est aussi susceptible de provoquer une réaction immune croisée contre d'autres antigènes tissulaires, en particulier dans le système nerveux, détectable par immunohistochimie [57].

■ Symptomatologie clinique

Caractéristiques générales

Le polymorphisme clinique est la première caractéristique remarquable de la borréliose de Lyme qui se manifeste sous des formes cliniques diverses et isolées, principalement cutanées, neurologiques ou articulaires... Son évolution clinique est également rendue très particulière, en l'absence de traitement, par des reprises évolutives à plus ou moins long terme avec des manifestations parfois très tardives et un passage possible à la chronicité. Par commodité, il est classique de distinguer les manifestations cliniques en trois catégories : infection localisée, manifestations précoces et manifestations tardives de l'infection disséminée, ce qui ne doit pas dissimuler de fréquents chevauchements.

Érythème migrant

Consécutif à l'inoculation de *B. burgdorferi*, *l'érythème migrant (EM) représente la manifestation inaugurale prédominante de la maladie,* ainsi que sa manifestation la plus fréquente. Aux États-Unis, 70 à 80 % des cas se présentent comme un EM [58]. En France, l'EM s'avère également la manifestation clinique la plus fréquente de la maladie, bien que plus inconstante ; il s'observe dans 60 % des cas et il est le seul signe dans 40 % [59]. On l'observe plus volontiers en juin-juillet, en raison des activités de loisirs et de la recherche de nourriture par la tique vectrice. Le délai d'incubation entre la morsure et l'apparition de l'EM varie habituellement entre 3 et 32 jours [2]. Il se développe autour du point d'inoculation, plus souvent aux membres

Figure 3. Érythème migrant axillaire : image caractéristique avec anneau érythémateux périphérique. Avec l'aimable autorisation du professeur J.-L. Schmutz, Centre hospitalier de Nancy.

inférieurs, avec une prédilection pour les régions inguinales et axillaires. Chez l'enfant, la face, le cou et les membres supérieurs sont plus souvent concernés [60, 61]. Typiquement, l'EM se présente comme une macule ou une papule érythémateuse, d'évolution centrifuge, qui pâlit en son centre, avec un front de progression nettement dessiné. Il prend un aspect annulaire, en « cible », et atteint une grande taille, de l'ordre de 10 à 15 cm dans sa plus grande dimension [59, 60] parfois jusqu'à plusieurs dizaine de centimètres, tout en restant généralement indolore, alors que la chaleur locale est souvent augmentée (Fig. 3). L'EM régresse spontanément dans des délais très variables, sa disparition est hâtée par l'antibiothérapie qui l'efface dans les 3 semaines qui suivent son instauration [60]. Cet aspect typique serait, en fait, très inconstant : le plus souvent, la clarté centrale n'est pas observée, l'aspect est homogène et la lésion peut être centrée par une zone d'érythème, selon l'analyse d'une importante série de cas américains [60]. Cependant, les conditions de recueil des cas de cette série, en particulier la précocité de l'examen (environ 3 jours après le début) peuvent avoir minimisé l'aspect typique de clarté centrale qui ne se développe qu'au fil des jours [62, 63]. Des vésicules ou des ulcérations sont des éléments d'atypie rarement observés ; un prurit est quelquefois ressenti [60]. Les signes parfois associés à l'EM suggèrent déjà la dissémination du germe. Ils comprennent de la fièvre, des

myalgies, des arthralgies, des céphalées, une asthénie (« *flu-like* » syndrome) et semblent moins fréquents et moins prononcés en Europe qu'aux États-Unis [59]. La migration de l'EM, en dépit de sa dénomination, est inhabituelle, en Europe où l'on observe rarement des lésions multiples : deux cas seulement sur 56 dans une série française [59]. Aux États-Unis, elle est plus banale, observée environ une fois sur quatre parmi une centaine de cas recueillis dans l'État de New York [64]. Enfin, la dissémination du germe peut aussi, rarement, se manifester par la survenue précoce de signes neurologiques ou cardiaques, alors que l'EM n'est pas encore disparu. Le traitement de l'EM stoppe, en règle générale, l'évolution de la maladie et met le patient à l'abri des manifestations ultérieures dues à la dissémination de l'infection [58, 59]. *En son absence, lorsque la maladie commence par une symptomatologie atypique (céphalées, arthralgies...), ou par une simple séroconversion, l'affection risque de n'être reconnue et traitée que dans des conditions moins favorables, à l'occasion de manifestations précoces ou tardives de dissémination* [58].

Manifestations neurologiques

Les « neuroborrélioses » constituent, en France et en Europe, la manifestation la plus fréquente d'infection disséminée et elles sont parfois le seul signe de la maladie [23, 65, 66]. Aux États-Unis, où *B. burgdorferi ss* est la seule espèce en cause, leur fréquence est plus faible, particulièrement celle des radiculoneuropathies. Leur diversité, illustrée par la revue exhaustive de Reik [67], contribue à faire qualifier la borréliose de Lyme de « grande simulatrice ».

Manifestations neurologiques précoces

Elles surviennent quelques semaines à quelques mois après l'inoculation du germe. Elles apparaissent parfois alors que l'EM n'a pas encore disparu. Trois formes principales les composent : méningite lymphocytaire, radiculoneuropathie, paralysie faciale uni- ou bilatérale [67, 68] qui peuvent s'associer. La méningite est infraclinique ou se traduit par des céphalées modérées, parfois une raideur de nuque, une photophobie, de la fièvre. Elle peut s'accompagner de discrets signes d'encéphalopathie, comme une irritabilité. Son début est brutal et les symptômes ne s'atténuent qu'après plusieurs semaines avec d'importantes variations d'un jour à l'autre [69]. Le LCR renferme environ 100 à 200 cellules/mm^3, de type lymphocytaire, et la protéinorachie est élevée.

> **“ Point important**
>
> Les radiculoneuropathies sont la forme clinique prépondérante chez l'adulte, en France et en Europe [65, 70].

Elles s'associent inconstamment à une méningite cliniquement discrète. Leur nature exacte demeure imprécise : atteinte de la racine dans les espaces sous-arachnoïdiens, neuropathie périphérique par vascularite... Il est remarquable qu'elles se développent volontiers dans la région mordue par la tique. La douleur et les paresthésies s'installent brutalement et sont souvent intenses et un déficit moteur et/ou sensitif survient fréquemment. Le tableau clinique peut simuler une monoradiculopathie commune, mais il est parfois plutôt celui d'une mononévrite. Dans d'autres cas, les signes sont plus étendus, suggérant une atteinte du plexus brachial, du plexus lombaire [68]. L'évolution est favorable, en 2 mois environ, parfois avec des séquelles motrices. Parmi diverses autres manifestations cliniques concernant les nerfs rachidiens, on retient des syndromes de Guillain-Barré, des paralysies phréniques, etc. [71].

La paralysie faciale, parfois bilatérale, est surtout fréquente chez les enfants [66, 72], peut-être simplement en raison de leur taille qui les expose à une inoculation plus haute que chez l'adulte. Son début est brutal et la paralysie est souvent complète. Contrairement à l'opinion classique d'une guérison habituellement complète en environ 2 mois, de discrètes séquelles sont constatées, 3 à 5 ans plus tard, dans la moitié des cas [73]. Les manifestations neurologiques précoces comprennent aussi, plus rarement, l'atteinte d'autres nerfs crâniens en particulier de la VI^e paire [67].

Manifestations neurologiques tardives

Elles sont très diverses. Elles ne surviennent, en principe, qu'après au moins 1 an d'évolution, et elles concernent principalement le système nerveux central. Elles se traduisent par des tableaux d'encéphalomyélite focale, multifocale ou diffuse. Les tableaux cliniques, très variés, peuvent simuler un accident vasculaire, une sclérose en plaques [74]. L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) montre souvent une hypercellularité. Des neuropathies périphériques tardives, caractérisées surtout par des paresthésies, parfois accompagnées de signes électromyographiques (EMG) de neuropathie axonale ont été signalées. Des formes motrices, d'évolution lente, pouvant être confondues avec une atteinte du neurone moteur, sont rarement rencontrées [67, 68]. Enfin, les manifestations d'encéphalopathie chronique tardive mineure, souvent décrites aux États-Unis [68, 75], caractérisées en particulier par des troubles de l'humeur, de la mémoire, et du sommeil, rejoignent le syndrome post-Lyme. Leur interprétation est délicate en l'absence de lésions objectivables.

Manifestations articulaires et « rhumatismales »

La dissémination du germe peut s'accompagner précocement d'arthralgies, de myalgies, de douleurs périarticulaires et des enthèses, dans les semaines qui suivent l'apparition de l'EM. Elles évoluent de façon irrégulière et erratique, par accès de courte durée, sans signes objectifs d'inflammation articulaire. Ces accès douloureux se prolongent parfois pendant plusieurs années [76].

La survenue d'arthrites, définies par des signes objectifs d'inflammation articulaire, représente, aux États-Unis, une forme clinique tardive majeure et souvent isolée de la maladie. Si elles sont nettement moins fréquentes en Europe [77], le tableau clinique est similaire [78], mais la précession d'un EM est moins fréquente [79]. Selon l'étude fondamentale de Steere et al. [76], elles s'observent, aux États-Unis, dans plus de la moitié des cas non traités, de 2 semaines à 2 ans après le début de l'affection. L'atteinte du genou est très prédominante [76, 80], relativement peu douloureuse, mais marquée par un épanchement abondant, une augmentation de la chaleur locale. Un kyste synovial se développe fréquemment, pouvant se rompre avec un tableau de pseudophlébite. D'une manière générale, la forme clinique habituelle est une mono- ou une oligoarthrite asymétrique, touchant les grosses articulations (genoux, épaules, chevilles, coudes...).

Les petites articulations sont moins souvent atteintes, mais l'articulation temporomandibulaire est parfois la première touchée. Un tableau de polyarthrite est inhabituel et l'atteinte est rarement symétrique. La durée des accès est variable, de quelques jours à quelques semaines. Leur fréquence se réduit progressivement et le nombre de patients qui en souffrent diminue d'environ 10 à 20 % chaque année. Une évolution spontanée favorable est habituelle, parfois avec des arthralgies résiduelles [76, 80]. Des manifestations cliniques suggérant une inflammation des enthèses et des structures périarticulaires peuvent accompagner les accès d'arthrite proprement dite ou s'y substituer : ténosynovite, bursite, dactylite (doigt « en saucisse »), talalgie [76, 78, 81].

Un passage à la chronicité, parfois annoncé par un allongement de la durée des accès au cours des 2^e à 3^e années d'évolution, ne concerne qu'environ 10 % des patients [76]. Il est défini par la pérennisation des arthrites, avec une durée d'inflammation articulaire excédant 1 an. Il semble corrélé à la possession des antigènes HLA-DR4 et DR2, qui prédisposent aussi à une mauvaise réponse à l'antibiothérapie [82]. L'atteinte

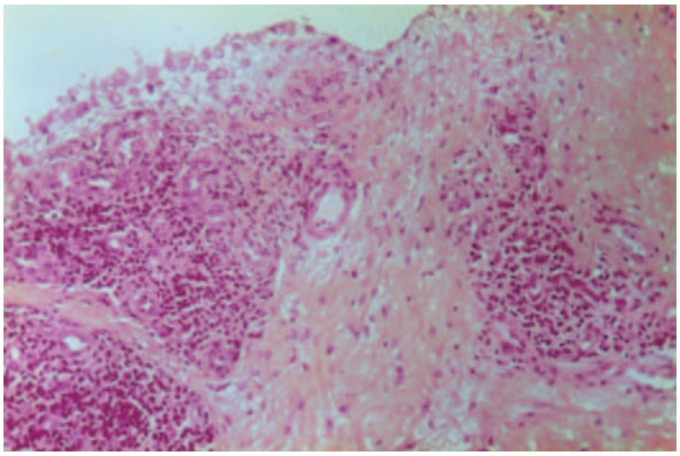

Figure 4. Arthrite de Lyme, synoviale en microscopie optique (coloration hématoxyline-éosine-safran [HES]) : hyperplasie des franges synoviales, épaississement du revêtement synoviocytaire, néoangiogenèse et infiltrat inflammatoire à prédominance lymphoplasmocytaire, s'organisant en nodules lymphoïdes.

du genou demeure prépondérante et des érosions ostéocartilagineuses peuvent être détectées par la radiographie [83]. L'évolution est finalement favorable, après plusieurs années, avec des séquelles mineures.

Le liquide articulaire présente des caractéristiques inflammatoires mais le taux des leucocytes varie considérablement d'un cas à l'autre, de 500 à 100 000/mm^3 [2], de l'ordre de 20 000 en moyenne avec un taux plus faible dans les formes chroniques [76]. L'examen anatomopathologique montre une synovite hyperplasique analogue à celle qui peut être observée dans la polyarthrite rhumatoïde ou les arthrites réactionnelles (Fig. 4). Deux caractéristiques distinguent l'arthrite de Lyme : des dépôts abondants de fibrine, non seulement en surface, mais aussi dans le stroma de la synoviale et des aspects d'endartérite oblitérante [84, 85].

Chez l'enfant, les formes de l'atteinte articulaire ne diffèrent pas notablement de celles de l'adulte [61], un passage à la chronicité serait plus fréquent en Europe qu'aux États-Unis [86, 87]. L'imagerie par résonance magnétique nucléaire (RMN) permettrait de distinguer les arthrites de la borréliose de Lyme des arthrites septiques, en montrant, en particulier, des signes de myosite régulièrement associés [88].

Des myalgies sont fréquentes au début de la maladie, accompagnant parfois l'EM. Au cours des premiers mois qui suivent l'inoculation, un tableau de *myosite* peut se développer avec un tracé EMG de type myogène. L'examen anatomopathologique montre alors une myosite interstitielle et un infiltrat lymphoplasmocytaire périvasculaire [67]. Le génome de *B. burgdorferi* a pu être détecté dans des prélèvements musculaires [89] dans des cas de myalgies chroniques et le germe a été identifié en microscopie dans un cas de dermatomyosite [90].

Manifestations dermatologiques

Acrodermatite chronique atrophiante et lymphocytome cutané bénin

Si l'EM est observé des deux côtés de l'Atlantique, l'acrodermatite chronique atrophiante et le lymphocytome cutané bénin ne s'observent qu'en Europe et paraissent relativement rares en France, en particulier le lymphocytome [59, 91, 92]. L'acrodermatite chronique atrophiante est une manifestation très tardive et chronique de la borréliose de Lyme, liée à la persistance très prolongée du germe dans la peau. Elle se développe progressivement, surtout sur les surfaces exposées : faces d'extension des membres et extrémités, chez des femmes au-delà de 40 ans. Après une première phase inflammatoire infiltrative, caractérisée par un aspect rouge violacé, œdémateux, elle aboutit à des lésions de fibrose et d'atrophie, découvrant le réseau veineux superficiel. Elle peut s'accompagner de troubles sensitifs de voisinage, ainsi que de luxation des petites articulations des extrémités, de périostites, d'érosions osseuses à son voisinage [93].

Lymphocytome borrélien

Le lymphocytome borrélien, unique ou multiple, se présente comme une formation nodulaire, pseudotumorale ou comme une plaque violacée. Il s'observe plus volontiers chez les enfants sur le lobe ou le pavillon de l'oreille, parfois chez l'adulte dans la région de l'aréole mammaire. La biopsie, souvent nécessitée par le diagnostic, montre une infiltration lymphocytaire très dense de la peau et de la région sous-cutanée. La lésion peut être confondue avec un lymphome cutané. Plus tardif que l'EM, son évolution est lente et prolongée, mais il régresse, même en l'absence de traitement [92].

Autres manifestations cutanées

Les autres manifestations cutanées attribuées à la borréliose de Lyme sont controversées. Elles comprennent, en particulier, des lésions sclérodermiformes (morphée...) qui demeurent discutées. À ce propos, on remarque que l'exacerbation d'une sclérodermie systémique a pu être rattachée à une infection par *B. burgdorferi*, avec une réponse favorable à l'antibiothérapie [94].

Autres manifestations

Atteinte cardiaque

Elle est probablement moins fréquente en Europe qu'aux États-Unis (deux cas seulement dans la série de 141 patients de la région parisienne) [91]. De survenue précoce, dans les mois qui suivent la contamination, elle se manifeste principalement par des blocs auriculoventriculaires de degré variable, 3^e degré le plus souvent, qui rendent parfois nécessaire le recours passager à un pace-maker, mais leur évolution est généralement favorable [95, 96]. Des signes de myocardite et de péricardite ont été rapportés et *B. burgdorferi* a été isolée du myocarde dans un cas de cardiomyopathie chronique [97].

Atteinte oculaire

Elle est rare mais aussi très variée, souvent associée à d'autres manifestations cliniques. Dès le début de la maladie, une conjonctivite et un œdème périorbitaire s'observent parfois. Des kératites, des iridocyclites, des uvéites antérieures ont été décrites. La borréliose de Lyme peut aussi provoquer des uvéites postérieures, une inflammation de la papille mais il n'est pas clairement démontré qu'elle est la cause de névrite optique rétrobulbaire ni de neurorétinite [98].

Syndrome « post-Lyme »

Des séquelles tardives de la maladie ont été rapportées chez des patients traités pour EM ou pour des formes disséminées de la maladie. En dehors de rechutes proprement dites, ou de séquelles lésionnelles, le syndrome « post-Lyme » comprend une asthénie, des troubles de la mémoire, de la concentration, du sommeil, des difficultés de l'évocation du mot, des arthralgies et des myalgies [99, 100]. Ce syndrome se manifeste surtout lorsque la symptomatologie initiale a comporté des signes de dissémination neurologique (céphalées, cervicalgies) et lorsque l'antibiothérapie a été tardive. Cette symptomatologie, peu caractéristique, est statistiquement plus fréquente aux États-Unis, en cas d'antécédents de borréliose de Lyme qu'en leur absence. Cependant, l'examen demeure objectivement normal et les performances cognitives ne sont pas altérées, selon l'évaluation effectuée en moyenne 6 ans après l'infection [100].

Cette symptomatologie résiduelle n'est pas assimilable à une fibromyalgie, à un syndrome dépressif ou à un syndrome de fatigue chronique [99]. Cependant, la possibilité de fibromyalgies « secondaires » à la borréliose de Lyme est discutée [101, 102].

Diagnostic

Moyens biologiques

Examens biologiques non orientés

Ils sont peu contributifs. L'apparition possible de facteurs rhumatoïdes, d'anticorps antinucléaires, d'immuns complexes circulants, d'anticorps antiphospholipides, contemporaine du développement de la réponse IgM spécifique [2] reflète l'activation des lymphocytes B et constitue un facteur de confusion diagnostique.

Mise en évidence directe du germe en microscopie optique ou électronique

Elle est difficile et très souvent infructueuse, en particulier dans le tissu synovial [51]. D'une manière générale, la microscopie n'est pas utilisée dans la conduite pratique du diagnostic. La mise en culture [103, 104], malgré les progrès techniques actuels, s'avère difficile et longue. Peu employée, elle s'effectue à partir du LCR, d'échantillons cutanés, synoviaux et, exceptionnellement, de biopsies endomyocardiques [104].

Amplification génique, par « polymerase chain reaction »

Elle permet de mettre en évidence, une séquence « cible » spécifique du génome de *B. burgdorferi sl*, qu'elle amplifie et rend ainsi détectable. Les cibles potentielles sont multiples, chromosomiques (*fla*, par exemple) ou plasmidiques (*OspA*, par exemple). Cette technique est particulièrement bien adaptée à la recherche des différentes espèces de *B. burgdorferi sl* en raison de sa spécificité et de sa capacité à détecter un très faible nombre de germes. Sa très grande sensibilité expose à des « faux positifs », par contamination, qu'il faut envisager en particulier si la recherche d'anticorps est négative en cas de suspicion de forme clinique tardive de la maladie. Inversement, la présence d'inhibiteurs dans l'échantillon testé, ou un défaut d'extraction de l'ADN peut entraîner de « faux négatifs ». Enfin, les cibles doivent être choisies compte tenu de la diversité génomique des espèces pathogènes. Pratiquement, la PCR offre un intérêt particulier dans le diagnostic des atteintes cutanées (biopsie cutanée) et dans celui des atteintes articulaires (ponction et/ou biopsie synoviale) où sa sensibilité est élevée [47, 103, 105]. En cas de neuroborréliose, dans le LCR, la PCR est plus rarement positive, surtout après 2 semaines d'évolution [106]. À noter que l'usage de la PCR n'est pas recommandé sur des échantillons de sang ou d'urine [106, 107] En cas d'arthrite, l'examen du tissu synovial est plus régulièrement positif que celui du liquide synovial [47, 48], leur examen simultané offrant les meilleures performances [47]. La séquestration intratissulaire des germes dans le tissu collagène ou des refuges intracellulaires (fibroblastes, macrophages) expliquerait que le tissu synovial se prête mieux à la détection de *B. burgdorferi,* en particulier à celle de l'ADN chromosomique, alors que l'ADN plasmidique serait plus volontiers mis en évidence dans le liquide synovial où il peut être libéré [108]. La positivité persistante de la PCR, après antibiothérapie, parfois signalée, laisse suspecter la persistance des germes et mérite d'être prise en compte dans l'attitude thérapeutique.

Sérodiagnostic

La recherche d'anticorps dirigés contre *B. burgdorferi sl* demeure la base du diagnostic biologique de la borréliose de Lyme et le complément généralement indispensable du diagnostic clinique.

En accord avec les recommandations américaines et européennes [107], cette recherche s'effectue en deux étapes. La première, de dépistage, fait appel aux tests immunoenzymatiques (*enzyme linked immunosorbent assay* [ELISA]) ; la suivante est réservée aux résultats douteux ou positifs qui demandent à être confirmés et précisés par immunoempreinte (Immunoblot, Western-Blot). Si la détermination de critères standardisés d'interprétation demeure difficile [109], les performances de ces techniques se sont accrues depuis l'introduction, comme source d'antigènes, d'antigènes recombinants et de peptides synthétiques au lieu de lysats cellulaires « soniqués » mal caractérisés. Les tests de nouvelle génération incorporent des antigènes immunodominants hautement spécifiques des différentes espèces pathogènes et des antigènes uniquement exprimés in vivo (Vls E, OspC...). Cependant, l'interprétation demeure qualitative et le risque de réactions faussement positives, très variable selon les coffrets utilisés [31], persiste, notamment en cas de mononucléose infectieuse, de présence de facteurs rhumatoïdes... [110].

> *Point important*
>
> D'une manière générale, une réponse anticorps principalement IgM n'est détectable qu'après au moins 2 semaines d'évolution.

Ces anticorps IgM peuvent persister plusieurs mois, voire plusieurs années. Dans les manifestations tardives, les anticorps IgM sont souvent absents, alors que de multiples anticorps IgG sont en règle détectés ; la production isolée d'anticorps IgM laisse suspecter une sérologie faussement positive [104].

> *Point important*
>
> La persistance d'anticorps longtemps après traitement, ne signifie pas que la maladie évolue ni qu'elle nécessite un complément de traitement.

Critères et conduite du diagnostic

Le diagnostic positif des différentes manifestations de la borréliose de Lyme doit reposer, d'une manière générale, sur des critères stricts : critères cliniques suggérant une manifestation caractéristique de la maladie, et critères biologiques principalement sérologiques. Les critères définis en Europe [31, 107, 111] clarifient la conduite du diagnostic en précisant l'usage adapté des moyens biologiques à l'ensemble des situations cliniques. Pour les principales d'entre elles, ces critères sont rapportés dans le Tableau 2.

Il est important de souligner qu'une « sérologie positive » isolée ne suffit pas à fonder le diagnostic. En région endémique surtout, la séroprévalence est élevée dans la population générale, notamment chez les sujets exposés par leur profession ou leurs loisirs ; elle correspond vraisemblablement pour une large part à des contacts cliniquement latents avec le germe et elle affaiblit la valeur prédictive de la sérologie.

En présence d'un EM caractéristique, un antécédent récent de morsure de tique au même endroit n'est pas toujours découvert et ce critère demeure facultatif. Aucun examen biologique n'est nécessaire au diagnostic si l'EM est typique. Si sa présentation est atypique, la sérologie sera utile, en particulier la recherche d'IgM spécifiques. Il faut souligner qu'elle reste négative pendant au moins 2 semaines ; la PCR sur une biopsie cutanée, voire la mise en culture, ainsi que le contrôle de la sérologie, peuvent être utiles. De plus, les arguments anamnestiques prendront toute leur valeur, surtout si la tique a été retirée tardivement. Aux États-Unis, le diagnostic de l'EM est compliqué par la *« southern tick-associated rash illness »* (STARI) qui provoque un érythème analogue à l'EM ; elle n'est pas due à *B. burgdorferi* et est transmise par *Amblyoma americanum* [64]. Le critère géographique est important pour la distinction, car le STARI s'observe dans des États du Sud, ce qui n'est pas le cas de la borréliose de Lyme.

Tableau 2.
Critères diagnostiques de la maladie de Lyme en Europe [31, 107].

Manifestation clinique caractéristique suggérant :	Arguments cliniques mineurs (facultatifs)	Signes biologiques majeurs (nécessaires)	Signes biologiques mineurs (facultatifs)
Érythème migrant (EM)	Morsure de tique au même endroit	Aucun	Séroconversion ou détection d'IgM spécifiques (délai minimum 2 semaines) PCR (ou culture) sur biopsie cutanée
Neuroborréliose (radiculoneuropathie, méningite, paralysie faciale)	EM dans les antécédents ou simultané	Synthèse intrathécale d'anticorps anti-*Bb*	Lymphocytose dans le LCR IgG anti-*Bb* dans le LCR PCR ou culture dans le LCR
Arthrite de Lyme	-	IgG sériques spécifiques	PCR (ou culture) sur tissu et/ou liquide synovial
Acrodermatite atrophiante chronique	-	IgG sériques spécifiques	Biopsie cutanée : histologie caractéristique PCR ou culture

Bb : *B. burgdorferi sl* ; PCR : amplification génique par « *polymerase chain reaction* » ; IgM : immunoglobuline M ; IgG : immunoglobuline G.

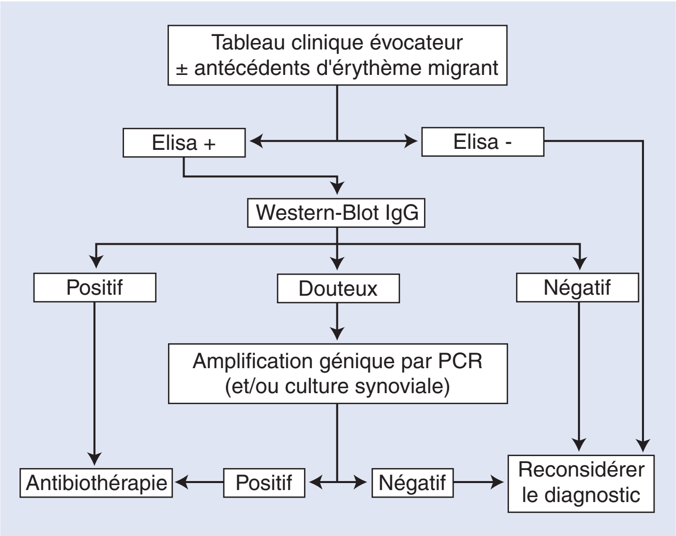

Figure 5. Arbre décisionnel. Diagnostic de l'arthrite de Lyme. Elisa : *enzyme linked immunosorbent assay* ; PCR : *polymerase chain reaction* ; IgG : immunoglobuline G.

Le diagnostic de neuroborréliose a pour critère majeur la démonstration de la synthèse intrathécale d'anticorps anti-*B. burgdorferi* qui requiert une analyse couplée du sérum et du LCR (index LCR/sérum) [104]. L'analyse du LCR est utile aussi, à la recherche d'une lymphocytose. En pathologie articulaire, il convient d'éviter de demander une recherche d'anticorps en dehors des cas clairement compatibles avec une borréliose de Lyme, notamment en présence d'une polyarthrite rhumatoïde caractéristique et surtout en cas de fibromyalgie où l'exigence des patients est parfois pressante. Dans les cas difficiles, la PCR sur le liquide et/ou le tissu synovial trouve une bonne indication (la culture n'est possible que dans des laboratoires très spécialisés) (Fig. 5) [71]. La PCR sera utile pour confirmer une sérologie douteuse en présence d'un tableau articulaire caractéristique, ou, en cas de sérologie positive en zone d'endémie, pour rattacher un tableau clinique atypique à une authentique borréliose de Lyme.

Le diagnostic différentiel de l'arthrite de Lyme se pose, en particulier, avec les spondylarthropathies, en sachant que l'arthrite de Lyme n'est pas liée à l'antigène HLA B27 et que la présence d'anticorps IgG sériques est attendue.

■ Traitement

Prévention [112, 113]

Compte tenu des données épidémiologiques, la réduction du nombre de tiques vectrices par le débroussaillage, l'usage d'acaricides, le contrôle de la faune sauvage, sont en principe susceptibles de contribuer à une protection collective. À l'échelon individuel, l'information du public est sans doute nécessaire dans les régions d'endémie, surtout pour les sujets plus exposés par leurs activités : tenue vestimentaire adaptée limitant la surface cutanée découverte, application de produits repoussant les tiques... selon les consignes des CDC [19]. Mais il est surtout important de montrer la nécessité d'un examen systématique et minutieux du corps (y compris le cuir chevelu) et des vêtements, à la suite de chaque activité exposée, à la recherche de tiques (nymphes, non encore engorgées, de petite taille).

Les tiques doivent être retirées le plus tôt possible ; le délai nécessaire à la contamination demeure mal précisé avec les espèces européennes de *B. burgdorferi sl*, alors qu'aux États-Unis, le risque, très faible avant 24 heures, ne devient important qu'après 48 heures [9]. Le retrait de la tique doit s'effectuer selon une technique correcte [19, 31] : ne pas utiliser d'éther ou de vernis à ongles..., employer un ustensile spécialisé ou une pince à extrémités fines pour se saisir de la tique au ras de la peau et la retirer par des mouvements de rotation lente et une traction douce dans l'axe de la tique afin d'éviter que le rostre ne demeure fixé dans la peau. Si la tique n'a été qu'écrasée, laver la peau (savon et eau chaude ou alcool) [19].

Après morsure de tique, il n'est pas indiqué d'effectuer systématiquement un examen sérologique, mais une surveillance clinique est nécessaire. La question de l'antibiothérapie préventive est posée, aux États-Unis, par les résultats favorables de l'étude menée par le Tick Bite Study Group [114] avec l'administration précoce d'une dose unique de 200 mg de doxycycline. Elle serait surtout indiquée si la tique est demeurée attachée entre 36 et 72 heures [112]. En France, l'antibioprophylaxie demeure non conseillée, sauf dans le cas de la femme enceinte où un traitement par amoxicilline pendant 10 jours est proposé pour protéger l'enfant [31].

Enfin, la vaccination [115] demeure un objectif important en raison de la gravité de certaines manifestations et elle suscite actuellement une recherche active des antigènes les mieux adaptés. Le vaccin anti-OspA développé aux États-Unis n'est plus disponible depuis 2002 pour des raisons principalement économiques ; on remarque que les craintes qu'il suscitait, à propos d'une auto-immunisation (OspA-hLFA1) n'ont pas été confirmées.

Traitement curatif

Il vise la guérison des manifestations cliniques actuelles et la prévention de manifestations ultérieures. Les modalités de l'antibiothérapie, selon la forme clinique et l'âge (adulte/enfant), revues par Stanek et Strle [116] sont précisées dans le Tableau 3.

Peu d'études contrôlées fondent ces modalités de l'antibiothérapie et permettent de mieux les préciser [118]. Selon Steere

Tableau 3.
Protocoles d'antibiothérapie proposés dans le traitement de la maladie de Lyme selon Stanek et Strle [116].

	Voie	Dose		Durée
		Adulte	Enfant	
Érythème migrant et lymphocytome cutané				
Doxycycline [a]	p.o.	2 × 100 mg	CIND	14 jours (10-21)
Amoxicilline	p.o.	3 × 500-1 000 mg	25-50 mg kg^{-1}	14 jours (10-21)
Cefuroxime axetil	p.o.	2 × 500 mg	30-40 mg kg^{-1}	14 jours (10-21)
Azithromycine [b]	p.o.	2 × 500 mg	20 mg kg^{-1}	1^{er} jour
		1 × 500 mg	10 mg kg^{-1}	4 jours
Neuroborrélioses				
Ceftriaxone [c]	i.v.	2 g	50-100 mg kg^{-1}	14 jours (10-30)
Pénicilline G	i.v.	20 MU	0,25-0,5 MU/kg	14 jours (10-30)
Doxycycline [a]	p.o.	2 × 100 mg	CIND	21 jours (14-30)
		ou 200 mg		
Arthrite de Lyme (intermittente ou chronique) et cardioborrélioses				
Doxycycline [a]	p.o.	2 × 100 mg	CIND	21 jours (14-30)
Amoxicilline	p.o.	3 × 500-1000 mg	25-50 mg kg^{-1}	21 jours (14-30)
Ceftriaxone	i.v.	2 g	50-100 mg kg^{-1}	21 jours (14-30)
Acrodermatite chronique atrophiante				
Ceftriaxone	i.v.	2 g	50-100 mg kg^{-1}	21 jours (14-30)
Doxycycline [a]	p.o.	2 × 100 mg	CIND	21 jours (14-30)
Amoxicilline	p.o.	3 × 500-1000 mg	25-50 mg kg^{-1}	21 jours (14-30)

p.o. : per os ; i.v. : intraveineux ; CIND : contre-indiqué ; MU : millions d'unités.
[a] La doxycycline est contre-indiquée chez la femme enceinte, pendant l'allaitement et chez l'enfant de moins de 9 ans.
[b] l'azithromycine serait moins efficace que l'amoxicilline [117].
[c] ou céfotaxime.

et al., en 2004, la doxycycline est l'antibiotique de premier choix pour traiter l'EM de l'adulte et l'amoxicilline (50 mg kg^{-1} j^{-1}) chez l'enfant [18]. Administrer la doxycycline pendant 20 jours au lieu de 10, ou faire précéder la cure de doxycyline d'une dose unique de 2 g de ceftriaxone n'améliorerait pas l'efficacité du traitement antibiotique [119]. En cas de neuroborréliose, Steere et al. [18], recommandent une antibiothérapie intraveineuse par ceftriaxone à la dose de 2 g j^{-1} pendant 30 jours ; en cas d'arthrite, ils indiquent soit le schéma précédent de traitement par ceftriaxone, soit le recours à la doxycycline, mieux tolérée et moins onéreuse, pendant 30 à 60 jours. Dans les neuroborrélioses, les performances comparées de la ceftriaxone et de la doxycycline s'avéreraient cependant similaires [120]. D'une manière générale, la tendance actuelle est d'allonger la durée de l'antibiothérapie des formes tardives, bien que la persistance de germes vivants soit incertaine [121].

Les résultats sont en règle excellents au stade d'EM [119], mais le traitement des manifestations tardives expose parfois à des échecs, peut-être plus fréquents si l'antibiothérapie est plus courte [122]. Dans les arthrites en particulier, la réponse est souvent lente. Si la première cure d'antibiotiques échoue, la conduite à tenir demeure mal définie ; une reprise de l'antibiothérapie est justifiée surtout si elle est argumentée par la positivité persistante de la PCR synoviale [123]. En cas d'arthrite persistante après 2 mois d'antibiothérapie orale ou 1 mois d'antibiothérapie intraveineuse, et si la PCR est négative, Steere et al. [18] recommandent actuellement de recourir aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, aux *disease modifying antirheumatic drugs* (DMARD) ou à la synovectomie arthroscopique qui a donné des résultats favorables dans une courte série [124]. La corticothérapie est controversée ; localement, elle a parfois été utilisée dans des arthrites rebelles [2]. Chez l'enfant, elle favoriserait un passage à la chronicité [86], mais a été proposée en cas d'antibiorésistance si la PCR est négative dans le liquide synovial [125]. L'antibiothérapie du syndrome « post-Lyme » est inefficace et non justifiée [126]. Son traitement rejoint celui de la fibromyalgie et du syndrome de fatigue chronique.

Points forts

Les formes neurologiques (méningoradiculites) sont précoces et fréquentes en Europe.
L'arthrite de Lyme, plus tardive, se présente habituellement comme une oligoarthrite ou une monoarthrite (genou) récidivante.
Le diagnostic biologique est fondé principalement sur la sérologie, ELISA puis Western-Blot de confirmation.
Une séropositivité, notamment en zone d'endémie, ne doit être interprétée et le patient traité qu'en fonction d'un contexte clinique évocateur de l'infection.
La prévention repose principalement sur la recherche systématique et le retrait immédiat de la tique après les activités exposées.
Le traitement antibiotique de l'érythème migrant assure en règle la guérison et évite la survenue des manifestations tardives.
La pathogénie des arthrites chroniques demeure incertaine (auto-immunisation ? Persistance de germes ?) et leur traitement mal codifié.

Références

[1] Steere AC, Malawista SE, Snydman DR, Shope RE, Andiman WA, Ross MR, et al. Lyme arthritis. An epidemic of oligoarticular arthritis in children and adults in three Connecticut communities. *Arthritis Rheum* 1977;**20**:7-17.

[2] Steere AC. Lyme discase. *N Engl J Med* 1989;**321**:586-96.

[3] Goldstein SF, Buttle KF, Charon NW. Structural analysis of the leptospiraceae and *Borrelia burgdorferi* by high-voltage electron microscopy. *J Bacteriol* 1996;**178**:6539-45.

[4] Singh SK, Girschick HJ. Molecular survival strategies of the Lyme disease spirochete *Borrelia burgdorferi*. *Lancet Infect Dis* 2004;**4**:575-83.

[5] Fraser CM, Casjens S, Huang WM, Sutton GG, Clayton R, Lathigra R, et al. Genomic sequence of a Lyme disease spirochete, *Borrelia burgdorferi*. *Nature* 1997;**390**:580-6.
[6] Casjens S, Palmer N, Van Vugt R, Huang WM, Stevenson B, Rosa P, et al. A bacterial genome in flux: the twelve linear and nine circular extrachromosomal DNAs in a infectious isolate of the Lyme disease spirochete *Borrelia burgdorferi*. *Mol Microbiol* 2000;**35**:490-516.
[7] Stewart PE, Byram R, Grimm D, Tilly K, Rosa PA. The plasmids of *Borrelia burgdorferi*: essential genetic elements of a pathogen. *Plasmid* 2005;**53**:1-13.
[8] Cullen PA, Haake DA, Adler B. Outer membrane proteins of pathogenic spirochetes. *FEMS Microbiol Rev* 2004;**28**:291-318.
[9] Piesman J, Gern L. Lyme borreliosis in Europe and North America. *Parasitology* 2004;**129**(suppl):S191-S220.
[10] Bunikis J, Garpmo U, Tsao J, Berglund J, Fish D, Barbour AG. Sequence typing reveals extensive strain diversity of the Lyme borreliosis agents *Borrelia burgdorferi* in North America and *Borrelia afzelii* in Europe. *Microbiology* 2004;**150**:1741-55.
[11] Qiu WG, Schutzer SE, Bruno JF, Attie O, Xu Y, Dunn JJ, et al. Genetic exchange and plasmid transfers in *Borrelia burgdorferi sensu stricto* revealed by three-way genome comparisons and multilocus sequence typing. *Proc Natl Acad Sci USA* 2004;**101**:14150-5.
[12] Rauter C, Hartung T. Prevalence of *B. burgdorferi sensu lato* genospecies in *Ixodes ricinus* ticks in Europe: a meta analysis. *Appl Environ Microbiol* 2005;**71**:7203-16.
[13] Antoni-Bach N, Jaulhac B, Hansmann Y, Limbach F, Lipsker D. Espèces de *Borrelia* responsables d'érythème migrant en Alsace, France. *Ann Dermatol Venereol* 2002;**129**:15-8.
[14] Ruzic-Sabljic E, Arnez M, Logar M, Maraspin V, Lotric-Furlan S, Cimperman J, et al. Comparison of *Borrelia burgdorferi sensu lato* strains isolated from specimens obtained simultaneously from two different sites of infection in individual patients. *J Clin Microbiol* 2005;**43**:2194-200.
[15] Lunemann JD, Zarmas S, Priem S, Franz J, Zschenderlein R, Aberer E, et al. Rapid typing of *Borrelia burgdorferi sensu lato* species in specimens from patients with different manifestations of Lyme borreliosis. *J Clin Microbiol* 2001;**39**:1130-3, errata p. 2041.
[16] Jaulhac B, Heller R, Limbach FX, Hansmann Y, Lipsker D, Monteil H, et al. Direct molecular typing of *Borrelia burgdorferi sensu lato* species in synovial samples from patients with Lyme arthritis. *J Clin Microbiol* 2000;**38**:1895-900.
[17] Picken RN, Strle F, Picken MM, Ruzic-Sabljic E, Maraspin V, Lotric-Furlan S, et al. Identification of three species of *Borrelia burgdorferi sensu lato* (*B. burgdorferi sensu stricto, B. garinii*, and *B. afzelii*) among isolates from acrodermatitis chronica atrophicans lesions. *J Invest Dermatol* 1998;**110**:211-4.
[18] Steere AC, Coburn J, Glickstein L. The emergence of Lyme disease. *J Clin Invest* 2004;**113**:1093-101.
[19] Centers for Diseases Control and Prevention. Lyme Disease; http//www.cdc.gov.
[20] Lyme Disease. United States, 2001-2002. *MMWR* 2004;**53**:365-9.
[21] Mehnert WH, Krause G. Surveillance of Lyme Borreliosis in Germany, 2002 and 2003. Euro Surveill. 2005;10:83–5 http://www.euro surveillance.org.em/v10n04/1004-223.asp
[22] Strle F, Stantic-Pavlinic H. Lyme Disease in Europe. *N Engl J Med* 1996;**334**:803.
[23] Berglund J, Eitrem R, Ornstein K, Linberg A, Ringner A, Elmrud H, et al. An epidemiologic study of Lyme Disease in southern Sweden. *N Engl J Med* 1995;**333**:1319-24.
[24] Letrilliart L, Ragon B, Hanslik T, Flahault A. Lyme disease in France: a primary-care-based prospective study. *Epidemiol Infect* 2005;**133**:935-42.
[25] Cellule Interrégionale d'Épidémiologie de l'Est. *La maladie de Lyme. Données du réseau de surveillance de la maladie en Alsace. Mars 2001-Février 2003*. Institut de Veille Sanitaire; 2005 (44p).
[26] Halos L, Jamal T, Maillard A, Beugnet P, Le Menach A, Boulouis HJ, et al. Evidence of *Bartonella* sp in questing adults and nymphal *Ixodes ricinus* ticks from France and co-infection with *Borrelia sensu lato* and *Babesia* sp. *Vet Res* 2005;**36**:79-87.
[27] Olsen B, Duffy DC, Jaenson TG, Gylf A, Bonnedahl J, Bergstrom S. Transhemispheric exchange of Lyme disease spirochetes by seabirds. *J Clin Microbiol* 1995;**33**:3270-4.
[28] Gilot B, Guigen C, Degeilh B, Doche B, Pichot J, Beaucournu JC. Phyto ecological mapping of *Ixodes ricinus* is an approach to the distribution of Lyme borreliosis in France. In: Axford JS, Rees DH, editors. *Lyme Borreliosis, NATO ASI series*. New York: Plenum Press; 1994. p. 105-12.
[29] Kures L, Basile AM, Cecchin F. Quelques données épidémiologiques sur la borréliose de Lyme en Meurthe-et-Moselle (France). *Ann Med Nancy* 1995;**34**:221-5.
[30] Maetzel D, Maier WA, Kampen H. *Borrelia burgdorferi* infection prevalences in questing *Ixodes ricinus* ticks *(Acari: Ixodidae)* in urban and suburban Bonn, Western Germany. *Parasitol Rev* 2005;**95**:5-12.
[31] De Martino S, Jaulhac B. La borréliose de Lyme. *Rev Prat* 2005;**55**:471-7.
[32] Sicuranza G, Baker DA. Lyme Disease in pregnancy. In: Coyle PK, editor. *Lyme disease*. St Louis: Mosby Year Book; 1993. p. 184-6.
[33] Pal U, Li X, Wang T, Montgomery RR, Ramamoorthi N, Desilva AM, et al. TROSPA, an *Ixodes scapularis* receptor for *Borrelia burgdorferi*. *Cell* 2004;**119**:457-68.
[34] Coburn J, Fischer JR, Leong JM. Solving a sticky problem: new genetic approaches to host cell adhesion by the Lyme disease spirochete. *Mol Microbiol* 2005;**57**:1182-95.
[35] Grimm D, Tilly K, Byram R, Stewart PE, Krum JG, Bueschel DM, et al. Outer surface protein C of the Lyme disease spirochete; a protein induced in ticks for infection of mammals. *Proc Natl Acad Sci USA* 2004;**101**:3142-7.
[36] von Lackum K, Miller JC, Bykowski T, Riley SP, Woodman ME, Brade V, et al. *Borrelia burdgdorferi* regulates expression of complement regulator-acquiring surface protein 1 during the mammalian tick infection cycle. *Infect Immun* 2005;**73**:7398-405.
[37] Ramamoorthi N, Narasimhan S, Pal U, Bao F, Yang XF, Fish D, et al. The Lyme disease agent exploits a tick protein to infect the mammalian host. *Nature* 2005;**436**:573-7.
[38] Sood SK, Salzman MB, Carmody L, Rubin LG, Piesman J. Management of deer tick bite. In: Axford JS, Rees DH, editors. *Lyme Borreliosis, NATO ASI Series*. New York: Plenum Press; 1994. p. 69-72.
[39] Wormser GP, McKenna D, Carlin J, Nadelman RB, Cavaliere LF, Holmgren D, et al. Hematogenous dissemination in early Lyme disease. *Ann Intern Med* 2005;**142**:751-5.
[40] Salazar JC, Pope CD, Sellati TJ, Feder Jr. HM, Kiely TG, Dardick KR, et al. Coevolution of markers of innate and adaptive immunity in skin and peripheral blood of patients with erythema migrans. *J Immunol* 2003;**171**:2660-70.
[41] Wang X, Ma Y, Weis JH, Zachary JF, Kirschning CJ, Weis JJ. Relative contributions of innate and acquired host responses to bacterial control and arthritis development in Lyme disease. *Infect Immun* 2005;**73**:657-60.
[42] Bolz DD, Sundsbak RS, Ma Y, Akira S, Kirschning CJ, Zachary JF, et al. My D88 plays a unique role in host defense but not arthritis development in Lyme disease. *J Immunol* 2004;**173**:2003-10.
[43] Connolly SE, Benach JL. The versatile roles of antibodies in Borrelia infections. *Nat Rev Microbiol* 2005;**3**:411-20.
[44] Brooks CS, Vuppala SR, Jett AM, Alitalo A, Meri S, Akins DR. Complement regulator-acquiring surface protein 1 imparts resistance to human serum in *Borrelia burgdorferi*. *J Immunol* 2005;**175**:3299-308.
[45] Alghaferi MY, Anderson JM, Parka J, Auwaerter PG, Aucott JN, Norris DE, et al. *Borrelia burgdorferi* OspC heterogeneity among human and murine isolates from a defined region of northern Maryland and southern Pennsylvania: lack of correlation with invasive and non-invasive genotypes. *J Clin Microbiol* 2005;**43**:1879-84.
[46] Liang FT, Yan J, Mbow ML, Sviat SL, Gilmore RD, Mamula M, et al. *Borrelia burgdorferi* changes its surface antigenic expression in response to host immune responses. *Infect Immun* 2004;**72**:5759-67.
[47] Jaulhac B, Chary-Valckenaere I, Sibilia J, Javier RM, Piemont Y, Kuntz JL, et al. Detection of *Borrelia burgdorferi* by DNA amplification in synovial tissue samples from patients with Lyme arthritis. *Arthritis Rheum* 1996;**39**:736-45.
[48] Priem S, Burmester GR, Kamradt T, Wolbart K, Rittig MG, Krause A. Detection of *Borrelia burgdorferi* by polymerase chain reaction in synovial membrane, but not in synovial fluid from patients with persisting Lyme arthritis after antibiotic therapy. *Ann Rheum Dis* 1998;**57**:118-21.
[49] Limbach FX, Jaulhac B, Puechal X, Monteil H, Kuntz JL, Piemont Y, et al. Treatment resistant Lyme arthritis caused by *Borrelia garinii*. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:284-6.
[50] Carlson D, Hernandez J, Bloom BJ, Coburn J, Aversa JM, Steere AC. Lack of *Borrelia burgdorferi* DNA in synovial samples from patients with antibiotic treatment-resistant Lyme arthritis. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:2705-9.
[51] Chary-Valckenaere I, Jaulhac B, Champigneulle J, Piemont Y, Mainard D, Pourel J. Ultrastructural demonstration of intracellular localization of *Borrelia burgdorferi* in Lyme arthritis. *Br J Rheumatol* 1998;**37**:468-70.

[52] Georgilis K, Peacocke M, Klempner MS. Fibroblasts protect the Lyme disease spirochete, *Borrelia burgdorferi*, from ceftriaxone in vitro. *J Infect Dis* 1992;**166**:440-4.
[53] Girschick HJ, Huppertz HI, Russmann H, Krenn V, Karch H. Intracellular persistence of *Borrelia burgdorferi* in human synovial cells. *Rheumatol Int* 1996;**16**:125-32.
[54] Liang FT, Brown EL, Wang T, Iozzo RV, Fikrig E. Protective niche for *Borrelia burgdorferi* to evade humoral immunity. *Am J Pathol* 2004; **165**:977-85.
[55] Steere AC, Gross D, Meyer AL, Huber BT. Autoimmune mechanisms in antibiotic treatment-resistant lyme arthritis. *J Autoimmun* 2001;**16**: 263-8.
[56] Drouin EE, Glickstein LJ, Steere AC. Molecular characterization of the OspA (161-175) T cell epitope associated with treatment-resistant Lyme arthritis: differences among the three pathogenic species of *Borrelia burgdorferi sensu lato*. *J Autoimmun* 2004;**23**:281-92.
[57] Alaedini A, Latov N. Antibodies against OspA epitopes of *Borrelia burgdorferi* cross-react with neural tissue. *J Neuroimmunol* 2005;**159**: 192-5.
[58] Steere AC, Sikand VK. The presenting manifestations of Lyme disease and the outcomes of treatment. *N Engl J Med* 2003;**348**:2472-4.
[59] Lipsker D, Antoni-Bach N, Hansmann Y, Jaulhac B. Long-term prognosis of patients treated for erythema migrans in France. *Br J Dermatol* 2002;**146**:872-6.
[60] Smith RP, Schoen RT, Rahn DW, Sikand VK, Nowakowski J, Parenti DL, et al. Clinical characteristics and treatment outcome of early Lyme disease in patients with microbiologically confirmed erythema migrans. *Ann Intern Med* 2002;**136**:421-8.
[61] Belman AL. Pediatric Lyme disease. In: Coyle PK, editor. *Lyme disease*. St Louis: Mosby Year Book; 1993. p. 210-8.
[62] Nadelman RB, Wormser GP. Recognition and treatment of erythema migrans: are we off target? *Ann Intern Med* 2002;**136**:477-9.
[63] Nadelman RB, Wormser GP. Lyme borreliosis. *Lancet* 1998;**352**: 557-65.
[64] Wormser GP, Masters E, Nowakowski J, McKenna D, Holmgren D, Ma K, et al. Prospective clinical evaluation of patients from Missouri and New-York with erythema migrans. *Clin Infect Dis* 2005;**41**:958-65.
[65] Lipsker D, Hansmann Y, Limbach F, Clerc C, Tranchant C, Grunenberger F, et al. Disease expression of Lyme borreliosis in northeastern France. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2001;**20**:225-30.
[66] Nygard K, Brantsaeter AB, Mehl R. Disseminated and chronic Lyme borreliosis in Norway 1995-2004. *Euro Surveill* 2005;**10**:235-8.
[67] Reik L. Neurologic aspects of north american lyme disease. In: Coyle PK, editor. *Lyme disease*. St Louis: Mosby Year Book; 1993. p. 101-12.
[68] Halperin JJ. Neuroborreliosis. *Am J Med* 1995;**98**(4A):52S-59S.
[69] Pachner AR. Early disseminated Lyme disease: Lyme meningitis. *Am J Med* 1995;**98**(4A):30S-43S.
[70] Kuiper H. Clinical spectrum and incidence of neuro-borreliosis in the Netherlands. *Ned Tijdschr Geneeskd* 2004;**148**:670-3.
[71] Chary-Valckenaere I, Jaulhac B, Monteil H, Pourel J. Diagnosis of Lyme disease. Current difficulties and prospects. *Rev Rhum* 1995;**62**: 271-80 [engl ed].
[72] Christen HJ. Bacterial meningitis and Lyme neuroborreliosis in childhood. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1993;**6**:403-9.
[73] Bagger-Sjoback D, Remahl S, Ericsson M. Long-term outcome of facial palsy in neuroborreliosis. *Otol Neurotol* 2005;**26**:790-5.
[74] Schmutzhard E. Multiple sclerosis and Lyme borreliosis. *Wien Klin Wochenschr* 2002;**114**:539-43.
[75] Logigian EL, Kaplan RF, Steere AC. Chronic neurologic manifestations of Lyme disease. *N Engl J Med* 1990;**323**:1438-44.
[76] Steere AC, Schoen RT, Taylor E. The clinical evolution of Lyme arthritis. *Ann Intern Med* 1987;**107**:725-31.
[77] Bianchi G, Rovetta G. Geographic diversity of Lyme borreliosis. *Ann Rheum Dis* 1993;**52**:396.
[78] Herzer P. Joint manifestations of Lyme borreliosis in Europe. *Scand J Infect Dis* 1991;**77**:55-63 [suppl].
[79] Limbach FX, Jaulhac B, Leclair P, Kuntz JL, Piemont Y, Sibilia J. Lyme arthritis in a cohort of 109 patients with mono and oligoarthritis of the lower limbs arthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:S188.
[80] Steere AC. Musculoskeletal manifestations of Lyme disease. *Am J Med* 1995;**98**(4A):44S-51S.
[81] Levin RE. An unusual presentation of Lyme arthritis. *J Rheumatol* 1989;**16**:1500-1.
[82] Steere AC, Dwyer E, Winchester R. Association of chronic Lyme arthritis with HLA-DR4 and HLA-DR2 alleles. *N Engl J Med* 1990; **323**:219-23.
[83] Lawson JP, Steere AC. Lyme arthritis: radiologic findings. *Radiology* 1985;**154**:37-43.
[84] Johnston YE, Duray PH, Steere AC, Kashgarian M, Buza J, Malawista SE, et al. Lyme arthritis. Spirochetes found in synovial microangiopathic lesions. *Am J Pathol* 1985;**118**:26-34.
[85] Steere AC, Duray PH, Butcher EC. Spirochetal antigens and lymphoid cell surface markers in Lyme synovitis. Comparison with rheumatoid synovium and tonsillar lymphoid tissue. *Arthritis Rheum* 1988;**31**: 487-95.
[86] Bentas W, Karch H, Huppertz HI. Lyme arthritis in children and adolescents: outcome 12 months after initiation of antibiotic therapy. *J Rheumatol* 2000;**27**:2025-30.
[87] Szer IS, Taylor E, Steere AC. The long-term course of Lyme arthritis in children. *N Engl J Med* 1991;**325**:159-63.
[88] Ecklund K, Vargas S, Zurakowski D, Sundel RP. MRI features of Lyme arthritis in children. *AJR Am J Roentgenol* 2005;**184**:1904-9.
[89] Frey M, Jaulhac B, Piemont Y, Marcellin L, Boohs PM, Vautravers P, et al. Detection of *Borrelia burgdorferi* DNA in muscle of patients with chronic myalgia related to Lyme disease. *Am J Med* 1998;**104**:591-4.
[90] Hoffmann JC, Stichtenoth DO, Zeidler H, Follmann M, Brandis A, Stanek G, et al. Lyme disease in a 74-year-old forest owner with symptoms of dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:1157-60.
[91] Dhote R, Basse-Guerineau AL, Beaumesnil V, Christoforov B, Assous MV. Full spectrum of clinical, serological, and epidemiological features of complicated forms of Lyme borreliosis in the Paris, France, area. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2000;**19**:809-15.
[92] Strle F, Pleterski-Rigler D, Stanek G, Pejovnik-Pustinek A, Ruzic E, Cimperman J. Solitary borrelial lymphocytoma: report of 36 cases. *Infection* 1992;**20**:201-6.
[93] Hovmark A, Asbrink E, Olsson I. Joint and bone involvement in Swedish patients with *Ixodes ricinus*-borne *Borrelia* infection. *Zentralbl Bakteriol Mikrobiol Hyg [A]* 1986;**263**:275-84.
[94] Wackernagel A, Bergmann AR, Aberer E. Acute exacerbation of systemic scleroderma in *Borrelia burgdorferi* infection. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;**19**:93-6.
[95] Van der Linde MR. Lyme carditis: clinical characteristics of 105 cases. *Scand J Infect Dis* 1991;**77**:81-4 [suppl].
[96] Pinto DS. Cardiac manifestations of Lyme disease. *Med Clin North Am* 2002;**86**:285-96.
[97] Stanek G, Klein J, Bittner R, Glogar D. Isolation of *Borrelia burgdorferi* from the myocardium of a patient with longstanding cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1990;**322**:249-52.
[98] Sibony P, Halperin J, Coyle PK, Patel K. Reactive Lyme serology in optic neuritis. *J Neuroophthalmol* 2005;**25**:71-82.
[99] Cairns V, Godwin J. Post-Lyme borreliosis syndrome: a meta-analysis of reported symptoms. *Int J Epidemiol* 2005;**34**:1340-5.
[100] Shadick NA, Phillips CB, Sangha O, Logigian EL, Kaplan RF, Wright EA, et al. Musculoskeletal and neurologic outcomes in patients with previously treated Lyme disease. *Ann Intern Med* 1999;**131**: 919-26.
[101] Hsu VM, Patella SJ, Sigal LH. "Chronic Lyme disease" as the incorrect diagnosis in patients with fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 1993;**36**: 1493-500.
[102] Dinerman H, Steere AC. Lyme disease associated with fibromyalgia. *Ann Intern Med* 1992;**117**:281-5.
[103] Aguero-Rosenfeld ME, Wang G, Schwartz I, Wormser GP. Diagnosis of lyme borreliosis. *Clin Microbiol Rev* 2005;**18**:484-509.
[104] Wilske B. Epidemiology and diagnosis of Lyme borreliosis. *Ann Med* 2005;**37**:568-79.
[105] Nocton JJ, Dressler F, Rutledge BJ, Rys PN, Persing DH, Steere AC. Detection of *Borrelia burgdorferi* DNA by polymerase chain reaction in synovial fluid from patients with Lyme arthritis. *N Engl J Med* 1994; **330**:229-34.
[106] Lebech AM. Polymerase chain reaction in diagnosis of *Borrelia burgdorferi* infections and studies on taxonomic classification. *APMIS* 2002;**105**:1-40 [suppl].
[107] Wilske B, Zöller L, Brade U, Eiffert H, Göbel UB, Stanek G. in cooperation with Pfister HW. MiQ12 2000 Lyme borreliosis. In: Mauch H, Lütticken R, Gatermann S editors. *Quality standards for the microbiological diagnosis of infectious diseases*. http://pollux.mpk.med.uni-muenchen.de/alpha1:nrz-borrelia/miq-lyme/miqq lyme.html.
[108] Persing DH, Rutledge BJ, Rys PN, Podzorski DS, Mitchell PD, Reed KD, et al. Target imbalance: disparity of *Borrelia burgdorferi* genetic material in synovial fluid from Lyme arthritis patients. *J Infect Dis* 1994;**169**:668-72.

[109] Robertson J, Guy E, Andrews N, Wilske B, Anda P, Granstrom M, et al. A European multicenter study of Immunoblotting in serodiagnosis of Lyme borreliosis. *J Clin Microbiol* 2000;**38**:2097-102.
[110] Lipsker D, Zachary P, Jaulhac B. Du bon usage du sérodiagnostic de la borréliose de Lyme. *Ann Dermatol Venereol* 2004;**131**:73-7.
[111] Stanek G, O'Connell S, Cimmino M, Aberer E, Kristoferitsch W, Granstrom M, et al. European Union Concerted Action on Risk Assessment in Lyme Borreliosis: clinical case definitions for Lyme borreliosis. *Wien Klin Wochenschr* 1996;**108**:741-7.
[112] Hayes EB, Piesman J. How can we prevent Lyme disease? *N Engl J Med* 2003;**348**:2424-30.
[113] Wormser GP. Prevention of Lyme borreliosis. *Wien Klin Wochenschr* 2005;**117**:385-91.
[114] Nadelman RB, Nowakowski J, Fish D, Falco RC, Freeman K, McKenna D, et al. Prophylaxis with single-dose doxycycline for the prevention of Lyme disease after an *Ixodes scapularis* tick bite. *N Engl J Med* 2001;**345**:79-84.
[115] Pourel J, Chary-Valckenaere I, Jaulhac B. Vacciner contre l'arthrite de Lyme. *Synoviale* 1999;**83**:1-2.
[116] Stanek G, Strle F. Lyme borreliosis. *Lancet* 2003;**362**:1639-47.
[117] Luft BJ, Dattwyler J, Johnson RC, Luger SW, Bosler EM, Rahn DW, et al. Azythromycin compared to amoxicillin in the treatment of erythema migrans. A double-blind, randomized, controlled trial. *Ann Intern Med* 1996;**124**:785-91.
[118] Dinser R, Jendro MC, Schnarr S, Zeidler H. Antibiotic treatment of Lyme borreliosis: what is the evidence? *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:519-23.
[119] Wormser GP, Ramanathan R, Nowakowski J, McKenna D, Holmgren D, Visintainer P, et al. Duration of antibiotic therapy for early Lyme disease. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med* 2003;**138**:697-704.
[120] Borg R, Dotevall L, Hagberg L, Maraspin V, Lotric-Furlan S, Cimperman J, et al. Intravenous ceftriaxone compared with oral doxycyline for the treatment of Lyme neuroborreliosis. *Scand J Infect Dis* 2005;**37**:449-54.
[121] Steere AC. Duration of antibiotic therapy for Lyme disease. *Ann Intern Med* 2003;**138**:761-2.
[122] Dattwyler RJ, Wormser GP, Rush TJ, Finkel MF, Schoen RT, Grunwaldt E, et al. A comparison of two treatment regimens of ceftriaxone in late Lyme disease. *Wien Klin Wochenschr* 2005;**117**: 393-7.
[123] Hu L. Lyme arthritis. *Infect Dis Clin N Am* 2005;**19**:947-61.
[124] Schoen RT, Aversa JM, Rahn DW, Steere AC. Treatment of refractory chronic Lyme arthritis with arthroscopic synovectomy. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:1056-60.
[125] Sood SK, Ilowite NT. Lyme arthritis in children: is chronic Lyme arthritis a common complication? *J Rheumatol* 2000;**27**:1836-8.
[126] Klempner MS, Hu LT, Evans J, Schmid CH, Johnson GM, Trevino RP, et al. Two controlled trials of antibiotic treatment in patients with persistent symptoms and a history of Lyme disease. *N Engl J Med* 2001;**345**:85-92.

J. Pourel (j.pourel@chu-nancy.fr).
I. Chary-Valckenaere.
Service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire Nancy-Brabois, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Pourel J., Chary-Valckenaere I. Borréliose de Lyme. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-211-A-10, 2007.

Chirurgie de la polyarthrite rhumatoïde

P Bonnevialle
A Cantagrel
M Gigaud
P Mansat

Résumé. – La prise en charge thérapeutique de la polyarthrite rhumatoïde doit être un exemple de concertation et de collaboration pluridisciplinaire médicochirurgicale. Le chirurgien doit ainsi connaître les principaux mécanismes physiopathologiques et les traitements médicamenteux. La chirurgie a un double but de prévention et correction des déformations et des destructions ostéoarticulaires. Sont tour à tour exposées, les techniques opératoires classiques et modernes s'adressant aux principales articulations et au rachis, avant d'aborder leurs indications respectives et la stratégie globale de mise en œuvre. Au membre thoracique, les aspects thérapeutiques actuels des lésions rhumatoïdes sont les synovectomies arthroscopiques, les arthroplasties de l'épaule et du coude, les arthrodèses intracarpiennes. Au membre pelvien, l'arthroplastie de cheville a gagné en fiabilité pour rejoindre celles de la hanche et du genou.

Mots-clés : polyarthrite rhumatoïde, coxite rhumatoïde, prothèse totale de hanche, prothèse totale de genou, prothèse totale de cheville, arthroplastie de l'épaule, arthroplastie de coude.

Introduction

La polyarthrite rhumatoïde (PR), d'étiologie inconnue, probablement dysimmunitaire, associe une atteinte articulaire spécifique à des manifestations viscérales non spécifiques et inconstantes. La cible précise de l'auto-immunité n'est pas établie (membrane synoviale ou cartilage articulaire). La prise en charge d'un patient atteint de PR ne se conçoit qu'au sein d'une équipe médicale pluridisciplinaire, comprenant au minimum le rhumatologue, le chirurgien orthopédiste et le médecin rééducateur. Ce principe s'est progressivement imposé, conduisant à la création de structures médicochirurgicales exclusivement consacrées à la PR. L'étroite participation du médecin traitant et une information du patient sont la clef de l'efficacité d'un tel système de prise en charge. Le traitement chirurgical de la PR est progressivement devenu une véritable spécialité au sein de la chirurgie orthopédique [147]. Son actualité est dominée par l'arrivée à maturité des arthroplasties de l'épaule, du coude et de la cheville, maturité en sus des prothèses de hanche et de genou. Dans le même temps, la chirurgie conservatrice et préventive a gardé toute sa place et affiné ses indications. Ainsi, le chirurgien doit convaincre le rhumatologue et le médecin traitant de lui confier précocement, avant les destructions articulaires majeures, les patients atteints d'une PR, afin de ne pas obérer ou limiter le résultat fonctionnel de son geste opératoire. Le chirurgien doit connaître les données actuelles pathogéniques et thérapeutiques sur cette maladie chronique et à ce jour incurable, même si une majorité de patients n'ont pas à bénéficier d'actes opératoires. Seule est évoquée ici la PR de l'adulte, en excluant la forme juvénile.

Paul Bonnevialle : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Pierre Mansat : Chef de clinique-assistant des Hôpitaux.
Service d'orthopédie-traumatologie (professeur M Mansat), pavillon Putois.
Michel Gigaud : Praticien hospitalier, neurochirurgien, service de neurochirurgie (professeur M Tremoulet), pavillon Espagno.
Centre hospitalier universitaire de Toulouse, hôpital de Purpan, place Baylac, 31059 Toulouse cedex, France.
Alain Cantagrel : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de rhumatologie (professeur B Mazières), centre hospitalier universitaire de Toulouse, hôpital de Rangueil, 1, avenue J Poulhès, 31403 Toulouse cedex 4, France.

Données générales sur la polyarthrite rhumatoïde

Décrite pour la première fois en 1800 par Landré-Beauvais, la PR est le rhumatisme inflammatoire le plus fréquent, atteignant l'adulte jeune, plus fréquemment la femme que l'homme (sex-ratio entre 2 et 3) et débutant en général entre la quatrième et la sixième décennie.

Sa prévalence est variable selon les pays et un chiffre moyen de 0,5 à 1 % est généralement admis [1]. En France, l'incidence (taux de nouveaux cas survenant dans une population donnée sur une période de temps définie) est de 0,076 ‰ en Anjou et de 0,088 ‰ en Lorraine [72]. Plusieurs études témoignent d'une diminution récente de l'incidence de la PR.

ÉLÉMENTS DE PHYSIOPATHOLOGIE

Initiation de la maladie

Le début clinique est probablement précédé d'une phase totalement silencieuse caractérisée par la seule présence de facteurs rhumatoïdes ou d'anticorps antikératine [5]. Les concepts actuels font intervenir au début de la maladie une interaction entre des cellules dites présentatrices d'antigènes (macrophages, monocytes, cellules dendritiques) et des lymphocytes T $CD4^+$. Les mécanismes intimes de cette première activation cellulaire, et en particulier l'antigène déclenchant, restent inconnus.

La PR survient sur un terrain particulier. La prédominance féminine de la maladie correspond probablement à un environnement hormonal favorable. Le terrain génétique représente un élément de susceptibilité important. L'association entre PR et gènes *human leukocyte antigen* (HLA) de classe II est bien démontrée : environ 80 à 85 % des malades atteints de PR sont porteurs des antigènes HLA DR1 ou DR4 [35]. Malgré un risque relatif évalué à 9 conféré par ces allèles, la détermination du groupage HLA ne possède pas de valeur diagnostique.

Le rôle des agents infectieux, bactériens ou viraux est suspecté de longue date. *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycoplasma arthritides*,

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bonnevialle P, Cantagrel A, Gigaud M et Mansat P. Chirurgie de la polyarthrite rhumatoïde. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-222-B-10, 2001, 19 p.

Escherichia coli, virus d'Epstein-Barr, parvovirus B19, rétrovirus, sont des responsables évoqués dans le déclenchement de la maladie articulaire [73]. Ils pourraient initier la maladie en raison de leur tropisme intrasynovial ou par des mécanismes de mimétisme moléculaire, certains antigènes bactériens ou viraux étant proches, dans leur structure, de certains antigènes articulaires.

Mécanismes de la destruction articulaire

Les modifications les plus précoces de la membrane synoviale concernent la couche bordante des synoviocytes qui devient hyperplasique et le siège d'une importante angiogenèse [124]. Les cellules s'organisent et reproduisent l'aspect d'une structure lymphoïde. Les lymphocytes T s'organisent en follicules autour de cellules présentatrices d'antigènes qui expriment à leur membrane de grandes quantités de molécules HLA [152]. Lymphocytes B et plasmocytes sont situés en périphérie de ces formations nodulaires, responsables d'une production locale d'autoanticorps. Les macrophages entretiennent le processus auto-immun et participent activement à la production de cytokines [27]. Les polynucléaires dans le liquide synovial et les macrophages dans la membrane synoviale entretiennent la réaction inflammatoire par la production de nombreux médiateurs.

Les facteurs rhumatoïdes peuvent participer aux mécanismes lésionnels et sont présents dans 80 % des PR. Les anticorps antikératine, antipérinucléaire ou anti-Sa sont moins fréquents mais plus spécifiques de la maladie [38].

Dans la PR, trois cytokines pro-inflammatoires (*tumor necrosis factor* [TNF]α, l'interleukine [IL]1 et l'IL2), sécrétées par les macrophages et les synoviocytes, agissent en synergie et en cascade et stimulent la synthèse hépatique des protéines de l'inflammation. Localement, le TNFα et l'IL1 stimulent fortement la production de prostaglandines et de collagénases, participant aux mécanismes de destruction du cartilage. Normalement, l'action de ces cytokines est régulée par la production d'antagonistes naturels produits par les synoviocytes [56]. D'autres cytokines, trouvées dans la membrane synoviale, favorisent l'angiogenèse et la prolifération cellulaire [8]. Certaines représentent une cible thérapeutique potentielle. Ainsi, le TNFα peut être inhibé par un anticorps monoclonal ou par un récepteur soluble. Les essais thérapeutiques en cours sont prometteurs.

Les lésions irréversibles débutent à la jonction entre la membrane synoviale et la surface articulaire [163]. Activés sous l'influence des macrophages et des synoviocytes A, les synoviocytes B se multiplient, prenant l'aspect de cellules agressives produisant des enzymes dégradatives [61]. Ils expriment de forte quantité de molécules HLA à leur surface. La destruction du cartilage serait consécutive à l'infiltration cellulaire et à la production de métalloprotéases (collagénase, stromélysine) sous l'action stimulatrice des cytokines.

Perturbations du métabolisme osseux

Elles sont constantes, diffuses et précoces dans la PR. Les conséquences biomécaniques doivent être prises en compte dans tout geste opératoire ostéoarticulaire [21]. Elles résultent d'une augmentation à la fois de la formation et de la résorption osseuse. Ainsi, dès la première année d'évolution d'une PR, il est constaté une perte de 2,5 à 5 % de la densité minérale vertébrale et fémorale proximale, évaluée par absorptiométrie diphotonique [73]. Ce phénomène est par le suite aggravé par la corticothérapie et/ou la ménopause. La traduction radiologique n'est manifeste qu'au-delà d'une perte de 30 % du capital osseux, marquée par une raréfaction trabéculaire métaphysoépiphysaire et un amincissement des corticales. Les conséquences pratiques sont multiples : augmentation du risque fracturaire après traumatisme ou peropératoire, fracture de fatigue (fibula, tibia distal, pourtour du foramen obturé, métatarses), déformations articulaires par tassement du spongieux épiphysométaphysaire. Ces perturbations ont été particulièrement étudiées cliniquement et expérimentalement à la coxofémorale et au genou [6, 161] . Ainsi, la rigidité du spongieux métaphysaire tibial est deux fois moindre dans la PR que dans l'os normal ou arthrosique. En revanche, la réparation fracturaire, la fusion articulaire après arthrodèse et l'incorporation des autogreffes se font dans des délais normaux. Plus discutée est l'ostéo-intégration assurant la fixation secondaire des implants prothétiques. En effet, l'augmentation du remodelage osseux pourrait apparaître comme un facteur limitant l'utilisation d'implants non cimentés dont les surfaces poreuses ne seraient que partiellement colonisées. Elle ne se vérifie pas en pratique clinique. Dans le même ordre d'idée, le risque de fracture diaphysaire proche de l'extrémité d'une tige prothétique endomédullaire est plus élevé dans la PR à la jonction de zones ayant un important différentiel de rigidité.

HÉTÉROGÉNÉITÉ DE LA POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

La PR se caractérise par une atteinte articulaire à prédominance acromélique, bilatérale et symétrique, responsable d'une destruction articulaire progressive à l'origine d'un handicap plus ou moins marqué. Son évolution est extrêmement hétérogène [123]. Elle touche l'ensemble des articulations, mais aussi les ténosynoviales tendineuses, particulièrement abondantes à la main et au pied.

Guérison spontanée

La guérison spontanée ou la rémission prolongée sont possibles, surtout au début de la maladie, selon une fréquence mal établie [160]. La plupart des études menées en milieu rhumatologique hospitalier font état d'une rémission durable chez 10 à 15 % des patients ; d'autres montrent que seuls 25 % environ des patients qui répondaient aux critères diagnostiques de PR ont encore une maladie active 3 à 5 ans plus tard.

Détérioration articulaire

Elle est observée chez la plupart des patients, avec une évolution progressive, alternant poussées et rémissions [59, 81, 93, 154]. Les études prospectives de PR débutantes avec un suivi prolongé montrent que 8 à 40 % des patients ont des érosions radiologiques au niveau d'au moins une articulation dès la première année d'évolution, plus précocement sur les avant-pieds que sur les mains. La quasi-totalité des PR érosives qui présentent des signes radiologiques dans les 2 premières années atteignent 50 % de leur score lésionnel maximal (érosions et pincements articulaires) après 5 ans d'évolution. La détérioration articulaire reste croissante au cours de la maladie, mais c'est lors des deux à trois premières années que le taux de progression des lésions est le plus important.

Qualité de vie

La qualité de vie des patients est profondément altérée, mais son évaluation est difficile car dépendante de nombreux facteurs : milieu socioculturel, possibilités et réponses thérapeutiques… La plupart des questionnaires de qualité de vie, dont le plus courant est le *health assessment questionary* (HAQ), explore de façon subjective le handicap fonctionnel. Les premières années de la maladie sont souvent marquées par une détérioration initiale suivie d'une amélioration modérée des scores, traduisant le bénéfice des traitements. Ils s'aggravent ensuite de façon progressive au-delà de la dixième année. Un HAQ supérieur à 2, témoin de nombreuses difficultés dans les capacités à réaliser les activités du quotidien, est observé chez 50 % des rhumatisants après 6 ans d'évolution. Le retentissement sur l'activité professionnelle est important : 44 % des patients actifs sont en arrêt de travail dès les deux premières années de la maladie et de manière définitive pour 20 % [133].

Pronostic général

Toutes les études s'accordent à reconnaître une diminution de l'espérance de vie. Les causes directes du décès apparaissent similaires à celles de la population générale, les maladies cardiovasculaires venant au premier rang. La fréquence des décès par infections, maladies rénales, respiratoires et digestives est

discrètement plus élevée. La toxicité des traitements ne peut être tenue pour responsable que pour moins de 1 % des décès. La mortalité est corrélée à la sévérité de la maladie et à la présence de manifestations extra-articulaires. Ainsi, un groupe de PR sévères définies par plus de 20 articulations touchées et par une réduction de plus de 80 % des activités de la vie quotidienne, a un taux de survie de 50 % à 5 ans.

PRINCIPES DU TRAITEMENT MÉDICAL

Au stade de PR débutante

Le diagnostic de PR est avant tout clinique, éventuellement consolidé par la positivité des facteurs rhumatoïdes ou des anticorps antikératine, qui peuvent être absents au stade précoce. La présence de lésions érosives à l'examen radiographique est un élément important du diagnostic. Celui-ci étant posé, il importe ensuite d'évaluer le pronostic pour aider aux premiers choix thérapeutiques. Les moyens d'évaluation du pronostic ne sont pas encore parfaitement établis, mais il semble que certains facteurs soient associés à une plus grande sévérité de la maladie : nombre initial d'arthrites, importance et persistance du syndrome inflammatoire, précocité et titre du facteur rhumatoïde, précocité d'apparition des premières lésions osseuses, présence d'un terrain génétique défini par la présence de HLA DR4 [37, 50, 120].

Le traitement initial repose sur l'association d'un traitement anti-inflammatoire symptomatique, stéroïdien ou non stéroïdien, et d'une médication de fond. Sa mise en route rapide permet de réduire la sévérité de la maladie, en prévenant les lésions de destruction articulaire [54, 153]. Le choix du traitement de fond se base sur la sévérité potentielle de la maladie, l'âge, les pathologies associées et sur le rapport bénéfice/risque iatrogène *(fig 1)*. Ainsi, une PR jugée potentiellement bénigne relève d'un traitement symptomatique par un anti-inflammatoire non stéroïdien (AINS) associé à l'hydroxychloroquine. Une réévaluation clinique et biologique après 4 à 6 mois doit permettre d'adapter la prescription, en poursuivant les antipaludéens de synthèse, ou en optant pour un traitement plus actif : sels d'or injectables, sulfasalazine, D-pénicillamine ou tiopronine. Une PR jugée sévère justifie une prescription plus incisive pour contrôler le plus rapidement possible l'inflammation articulaire. Plusieurs arguments font du méthotrexate un bon candidat pour ce type de PR : efficacité dans le contrôle des manifestations inflammatoires articulaires, capacité à freiner l'évolution et l'apparition de nouvelles érosions osseuses. Il s'avère actuellement posséder le meilleur taux de maintien thérapeutique avec des délais d'efficacité les plus brefs. Enfin, le méthotrexate permet des associations thérapeutiques plus efficaces que la monothérapie. Un contrôle insuffisant d'une PR après 3 mois de méthotrexate peut justifier une association corticothérapie-sulfasalazine, voire dans certaines situations particulières avec la ciclosporine.

Ce schéma doit tenir compte de l'âge du patient et des pathologies associées qui peuvent limiter le choix du prescripteur, mais l'objectif est toujours de rechercher l'état de rémission, seule possibilité pour prévenir la destruction articulaire. De nouveaux traitements : léflunomide (Arava®) et traitements anti-TNF (Enbrel®, Rémicade®) semblent ajouter une note importante d'espoir au contrôle de la maladie.

Au stade de début, la chirurgie n'a aucune indication. La biopsie synoviale ne possède pas d'intérêt car une synovite récente ne possède aucune caractéristique qui puisse permettre à elle seule le diagnostic. Elle peut cependant être indiquée en cas d'atteinte mono- ou oligoarticulaire pour éliminer une pathologie septique ou granulomateuse.

Au stade de PR avérée et active

Si la PR devient une maladie chronique, active malgré un traitement médical bien conduit, et destructrice, la prise en charge relève d'une équipe pluridisciplinaire en plus du médecin généraliste et du

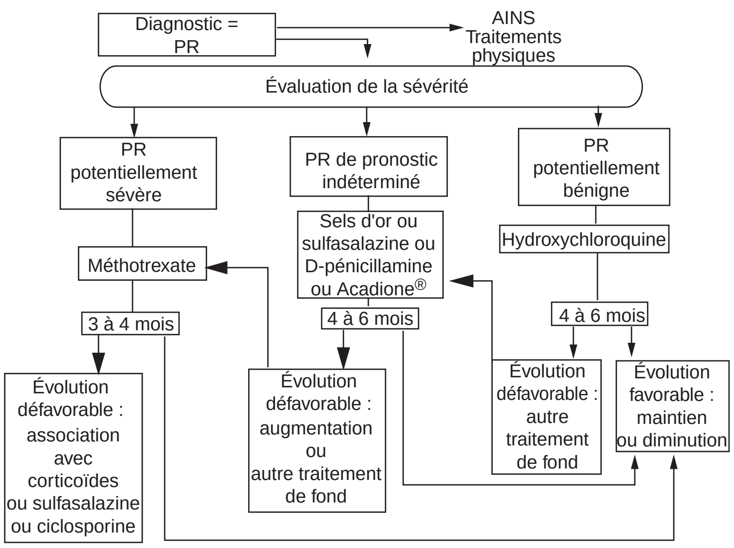

1 *Stratégie pour le choix d'un traitement de fond d'une polyarthrite rhumatoïde (PR) débutante. AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens.*

rhumatologue. Elle comporte à des degrés divers le médecin rééducateur, l'ergothérapeute, le podologue, l'orthopédiste, le kinésithérapeute, l'assistante sociale et le chirurgien orthopédiste [95]. L'information du patient est une étape importante. La recherche d'un traitement de fond actif reste le souci prioritaire. Les gestes locaux doivent être envisagés pour les atteintes qui restent actives malgré le traitement médicamenteux : orthèses, infiltrations d'un corticoïde, synoviorthèses isotopiques. La chirurgie est, à ce stade, soit préventive en cas d'échec des traitements locaux, soit réparatrice en cas de détérioration articulaire trop avancée pour espérer un bon résultat des gestes locaux. L'objectif de cette prise en charge globale est de conserver la fonction articulaire, d'éviter les déformations, de maintenir l'autonomie fonctionnelle et de favoriser la réinsertion socioprofessionnelle. Elle nécessite une coordination et une concertation entre les différents intervenants.

Une PR en grande poussée polyarticulaire, non encore stabilisée par le traitement de fond, ne peut en aucun cas constituer une indication chirurgicale. La chirurgie est un complément majeur du traitement médical pour protéger une articulation qui reste inflammatoire ou pour remplacer une articulation détruite. Les patients atteints de PR doivent être considérés comme immunodéprimés, que ce soit par la maladie elle-même ou par les traitements qu'ils reçoivent. La recherche de foyers infectieux potentiels avant toute mise de prothèse doit être réalisée avec minutie. Les traitements symptomatiques (AINS, cortisone) ne doivent pas être arrêtés pour ne pas exposer à une poussée. La plupart des traitements de fond n'ont aucune raison d'être interrompus au moment de l'intervention chirurgicale. La poursuite du méthotrexate en pré- et postopératoire n'expose pas le patient à un risque infectieux plus important. En revanche, les traitements anti-TNF augmentent le risque d'infection sévère. L'Enbrel® doit être interrompu au moins 1 semaine avant l'acte chirurgical et n'est repris qu'après cicatrisation complète. Pour les patients traités par Rémicade®, l'intervention chirurgicale doit être programmée au moins 1 mois après la dernière perfusion.

Au stade de PR séquellaire

Après de nombreuses années de maladie, la PR peut devenir inactive, qu'il s'agisse de son évolution spontanée ou de l'action des thérapeutiques. Le traitement de fond n'est parfois plus utile, mais les traitements symptomatiques de la douleur restent nécessaires. La chirurgie, associée à la rééducation, permet de restaurer certaines activités indispensables de la vie quotidienne. À ce stade, le chirurgien doit être vigilant vis-à-vis des patients ayant reçu une corticothérapie prolongée. La qualité de la cicatrisation est parfois médiocre. L'os est souvent déminéralisé et un traitement de l'ostéoporose est alors nécessaire. Tous les gestes chirurgicaux nécessitent une réadaptation fonctionnelle, si possible en milieu spécialisé.

2 *Formes radiographiques de l'épaule rhumatoïde selon Neer.*
A. Forme sèche (dry) : se caractérise par des lésions de type omarthrose avec formation d'ostéophytes, sclérose sous-chondrale et conservation du capital osseux. La coiffe des rotateurs est le plus souvent intacte et fonctionnelle.
B. Forme humide (wet) : présente des lésions érosives de la tête humérale. L'interligne articulaire est pincé mais la glène est préservée. La coiffe des rotateurs est souvent amincie, voire rompue.
C. Forme destructrice (resorptive) : ostéopénie généralisée avec altération du capital osseux de la tête humérale et de la glène ; il existe une tendance à la médialisation de la tête humérale avec ascension sous la voûte acromiale. La coiffe des rotateurs est souvent rompue.

Gestes opératoires

La chirurgie de la PR répond à deux principes différents :

– la *chirurgie conservatrice* consiste à exiser le pannus synovial ou ténosynovial et à tenter de stopper la destruction articulaire. Elle est indiquée devant une synovite ou une ténosynovite mal contrôlée par le traitement général ;

– la *chirurgie non conservatrice* vise à exciser le tissu synovial, le cartilage détruit, et soit à arthrodéser l'interligne, soit à le remplacer par une arthroplastie. Elle n'est de mise que pour des destructions articulaires, témoins de la non-maîtrise globale de la maladie et de l'échec du traitement médicamenteux.

MEMBRE THORACIQUE

Épaule rhumatoïde

Au cours de l'évolution de la PR, l'épaule est très fréquemment atteinte, avec des proportions variant de 60 à 90 %. Les lésions sont bilatérales plus de huit fois sur dix, et polymorphes. La synovite rhumatoïde peut intéresser la bourse séreuse sous-acromiodeltoïdienne, l'articulation glénohumérale, détruire les cartilages céphaliques, glénoïdiens et/ou léser la coiffe des rotateurs.

Plusieurs classifications ont été proposées. Neer [116] a décrit trois types tenant compte de la destruction ostéoarticulaire et l'état de la coiffe *(fig 2)*. De même, Levigne et Walch [97] décrivent une forme « montante », la plus fréquente, par incompétence de la coiffe des rotateurs, une forme « centrée » proche de l'omarthrose et une forme « destructrice ».

L'imagerie médicale apporte des renseignements indispensables à la conduite thérapeutique. La tomodensitométrie évalue le capital osseux disponible, apprécie le type d'usure humérale et glénoïdienne, calcule l'orientation des surfaces articulaires et appréhende les propriétés mécaniques *(fig 3)*. L'arthrographie réalisée dans le même temps évalue l'intégrité des tendons de la coiffe des rotateurs et leur qualité trophique [7]. L'imagerie par résonance magnétique apprécie l'importance de la synovite articulaire, mais également la trophicité des muscles et des tendons de la coiffe des rotateurs [88]. L'échographie peut également donner des éléments intéressants sur l'état de la bourse sous-acromiale et des tendons de la coiffe des rotateurs [18]. Pour l'épaule rhumatoïde, la chirurgie se résume à la bursectomie sous-acromiodeltoïdienne, l'arthrodèse et l'arthroplastie.

Bursectomie

La bourse séreuse sous-acromiodeltoïdienne est un siège classique de synovite rhumatoïde. La bursectomie sous-acromiodeltoïdienne

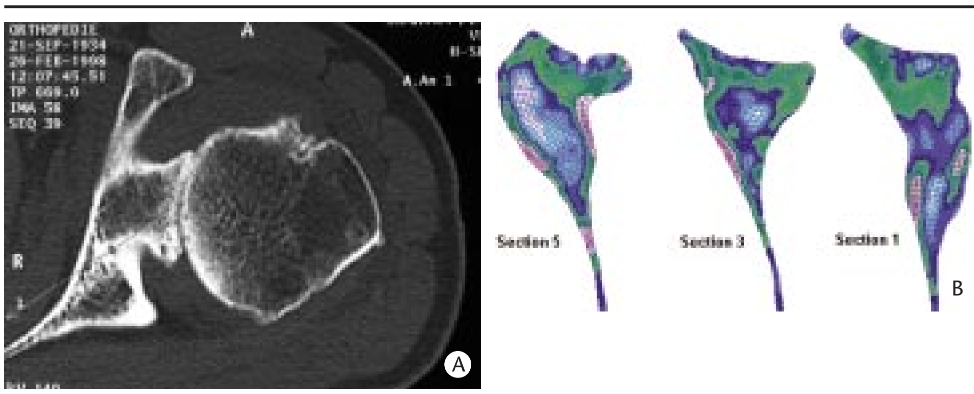

3 *Examen tomodensitométrique d'une épaule rhumatoïde.*
A. Évaluation du stock osseux huméral et glénoïdien. Calcul de la version des surfaces articulaires.
B. Visualisation des propriétés mécaniques après traitement informatique des images tomodensitométriques.

4 *Résultat radiographique à 6 ans de recul d'une prothèse totale d'épaule non contrainte mise en place pour une forme évoluée de polyarthrite rhumatoïde.*

est réalisable par chirurgie conventionnelle ou par arthroscopie. Les résultats rapportés par Miehlke [108] ont été particulièrement significatifs sur la douleur et la fonction. Toutefois, aucun effet préventif sur la détérioration articulaire et de la coiffe des rotateurs n'a pu être mis en évidence. L'arthrite acromioclaviculaire est parfois responsable d'un conflit sous-acromial avec le tendon du sus-épineux : une résection de l'extrémité externe de la clavicule par chirurgie conventionnelle ou arthroscopique est proposée en complément de la bursectomie [140].

Arthrodèse de l'épaule

L'arthrodèse glénohumérale n'a pas de particularité technique dans la PR, mais se doit de tenir compte de l'ostéoporose, source d'une tenue aléatoire de l'ostéosynthèse, et de la difficulté d'un affrontement céphaloglénoïdien lié à la perte du capital osseux scapulaire. La position de fusion recommandée par Rybka [132] est une abduction diaphysaire humérale de 55° avec une projection antérieure de 25° en rotation interne. De plus, il conseille une immobilisation par plâtre thoracobrachial pendant 9 semaines, particulièrement difficile à supporter dans le contexte d'atteinte pluriarticulaire de la PR. Malgré cette mesure contraignante, Rybka fait état de 10 % de pseudarthrodèse.

Arthroplastie

L'arthroplastie glénohumérale dans le cadre de la PR est actuellement codifiée. Les prothèses contraintes ont été abandonnées en raison du nombre élevé de complications. Les prothèses semi-contraintes sont d'indication limitée et réservées aux lésions articulaires avec rupture des muscles périarticulaires. Les prothèses non contraintes, sous réserve d'une coiffe des rotateurs fonctionnelle, sont les prothèses les plus utilisées, celle de Neer étant la référence.

La technique opératoire n'a pas de spécificité en ce qui concerne l'abord chirurgical et l'implant huméral *(fig 4)*. Celui-ci est posé en augmentant la rétroversion physiologique céphalique. L'utilisation de ciment est recommandée [63, 141]. L'ancrage de la glène prothétique reste un problème technique difficile dans le contexte de la PR : la surface articulaire est éculée, l'os sous-chondral scléreux et mince. Les seules zones mécaniquement fiables sont la partie antérosupérieure dans la direction de la coracoïde et inférieure vers le pilier de la scapula. Dans les formes destructrices, il est parfois impossible de fixer la glène prothétique et force est de ne placer que l'implant huméral face à une glène « resurfacée ». L'état anatomique de la coiffe des rotateurs est un élément fondamental du résultat fonctionnel de la future arthroplastie. De nombreuses séries ont souligné le rôle antalgique et le gain de mobilité des arthroplasties *(tableau I)* confirmées par notre propre expérience. Des études récentes, avec un long recul, ont souligné les problèmes mécaniques tardifs - descellements prothétiques, souvent d'ailleurs uniquement de traduction radiologique ; subluxation supérieure de la tête par rupture secondaire de la coiffe [141, 142, 144] - et marquent les limites actuelles de cette chirurgie *(tableau II)*. Les difficultés techniques posées par les révisions prothétiques ne sont actuellement que partiellement maîtrisées.

■ *Coude rhumatoïde*

Dans la PR, le coude est atteint dans à peu près 50 % des cas. La perte de fonction importante résulte autant de la destruction articulaire que de la distension ligamentaire. La douleur est souvent le symptôme prédominant lié à la synovite articulaire. Elle se traduit habituellement par un épanchement et par un déficit d'extension de 10 à 20°. Avec l'évolution des lésions articulaires, la douleur est présente tout au long de l'arc de mobilité. En raison de la perte du

Tableau I. – Principales séries concernant les résultats de la prothèse d'épaule de Neer dans la polyarthrite rhumatoïde.

Auteurs	Nombre de cas	Recul moyen (ans)	Indolence (%)	EAA (degré)	RE (degré)	Liserés glène (%)	Descellement glène (%)	Liserés humérus (%)	Descellement humérus (%)	Révisions (%)
Neer (1982) *JBJS ;* 64A : 319	50	3	-	- (+ 57)	- (+ 60)	-	-	-	-	-
Cofield (1984) *JBJS ;* 66A : 899	29	-	-	103 (+ 46)	35 (+ 14)	-	-	-	-	-
Kelly (1987) *JBJS ;* 69B : 723	42	3	88	75 (+ 20)	40 (+ 29)	82	0	25	-	2,5
Barrett (1989) *J Arthroplasty* 4 : 91	140	5	93	90 (+ 34)	40 (+ 20)	82	0	10	-	0
Friedman (1989) *JBJS ;* 71A : 494	24	4,5	92	81 (+ 38)	51 (+ 11)	42	8	0	0	0
SOFCOT (1994) RCO 1995 ; suppl II : 81	50	4,5	-	104 (+ 50)	33 (+ 26)	23	6	-	4	8
Sneppen (1996) *JSES ;* 5 : 47	62	7,6	82	75 (+31)	28 (+ 22)	61	40	-	41	1
Stewart (1997) *JBJS ;* 79B : 68	37	7 à 13	78	75 (+ 22)	38 (+ 33)	65	27	-	-	5
Sojbjerg (1999) *Clin Orthop* 366 : 39	62	7,7	89	75 (+ 31)	28 (+ 22)	-	40	-	1	4
Mansat (2000)	27	5	-	105 (+)	32 (+)	60	0	15	0	0

EAA : élévation antérieure active exprimée en degrés ; RE : rotation externe active exprimée en degrés.

Tableau II.

Implants non contraints	Prothèse	Nombre	Recul (ans)	Indolore (%)	Complications (%)	Révisions (%)	Descellements radiologiques (%)
Kudo (1990) *JBJS* ; 72A : 355	Kudo I-II	37	9,5	83		11	70
Poll (1991) *JBJS* ; 73A : 1227	Souter	34	4	77	24	6	9
Ruth (1992) *JBJS* ; 74A : 95	CPTC	51	6,5	85	80	6	25
Ewald (1993) *JBJS* ; 75A : 498	CPTC	202	5,8	87	34	1,5	5
Alnot (1994) *Intern Orthop* ; 18 : 80	Guépar	30	3	93	30	1,3	5
Kudo (1994) *J Arthroplasty* ; 9 : 269	Kudo IV	32	3		16	5	3
Ljung (1995) *JBJS* ; 77B : 937	CPTC	50	3		16	0	10
Sjoden (1995) *Acta Orthop Scand* ; 66 : 391	Souter	19	5	79	26	0	32
Allieu (1998) *JSES* ; 7 : 560	Roter-Tuke	12	9,5	66	33	25	17
Kudo (1999) *JBJS* ; 81A : 1268	Kudo V	43	3		4	2	0
Trail (1999) *JBJS* ; 81B : 80	Souter	186	12			11	20

capital osseux et de la destruction ligamentaire, le coude acquiert une laxité frontale spécifique de l'arthropathie rhumatismale. La compression du nerf ulnaire est une conséquence de la synovite ou de la destruction articulaire et de la laxité.

Un bilan radiographique conventionnel suffit le plus souvent à évaluer l'atteinte articulaire du coude. La classification spécifique établie par Morrey [113] est conçue pour guider le choix thérapeutique (*fig 5*).

Techniques d'indications limitées

La bursectomie olécranienne peut être réalisée de manière conventionnelle ou sous arthroscopie [86]. L'arthroplastie modelante avec interposition de fascia lata ou de matériaux divers a des indications réduites d'autant qu'elle compromet le résultat ultérieur d'une prothèse [98]. L'application d'un fixateur externe en distraction semble améliorer les résultats en autorisant une mobilisation immédiate [33]. L'arthrodèse huméro-ulnaire ne garde qu'une place très limitée ; elle nécessite un greffon iliaque et une ostéosynthèse stable [106].

Synovectomie

La synovectomie huméro-radio-ulnaire subtotale par seule voie latérale externe, contrôlant à la fois le compartiment antérieur et postérieur, reste la méthode la plus employée. Certains auteurs préfèrent utiliser deux voies d'abord, latérale et médiale. À la synovectomie, s'associe généralement la résection de la tête radiale, en soulignant le risque de déstabilisation : la mobilité n'est améliorée que dans moins de la moitié des cas, mais l'indolence est obtenue neuf fois sur dix. Cependant, les résultats semblent se détériorer avec le temps et la récidive de la synovite est fréquente après 5 ans. L'échec de la synovectomie ne compromet cependant pas le résultat d'une future arthroplastie [136]. La synovectomie arthroscopique a été proposée dans l'espoir d'une récupération plus rapide. Si le résultat immédiat reste très satisfaisant, il se détériore rapidement avec le temps. De plus, il existe un risque de complications neurologiques. La synovectomie est rarement complète et la résection de la tête radiale reste difficile sous arthroscopie [96].

Prothèse totale

La PR représente la meilleure indication des prothèses totales de coude.

Deux types d'implants uniquement huméro-ulnaires sont actuellement disponibles :

– non contraints : Souter, Kudo, Ewald, Guepar... ;

– semi-contraints : Coonrad-Morrey et GSB III.

Les prothèses non contraintes comportent des implants de resurfaçage mais n'offrent que très peu de stabilité intrinsèque. Une capsule intacte, des ligaments collatéraux parfaitement tendus et un tonus musculaire suffisant sont donc essentiels pour assurer la stabilité de l'implant. Les principales séries sont rapportées dans le tableau III. Les prothèses semi-contraintes offrent un champ d'indications plus large, autorisant notamment leur utilisation dans les formes plus évoluées et grâce à des implants de taille variable (*fig 6*). Les séries publiées sont plus rares mais ont cependant un long recul (*tableau IV*). La courbe de survie de la prothèse de Coonrad-Morrey est identique à celle des prothèses totales de hanche posées pendant la même période soit 92,4 % à 10 ans. De même, le taux de survie d'une série de 36 prothèses GSB III était de 94,7 % à 10 ans ; après 15 ans, 83 % des implants étaient encore en place [66, 71]. La prothèse du coude reste une chirurgie spécialisée à réaliser dans des services de référence car les difficultés techniques sont parfois majeures.

■ *Poignet rhumatoïde*

Le poignet est constamment atteint dans la PR : sa richesse en synoviale articulaire et en ténosynoviale tendineuse dorsale et palmaire explique le caractère polymorphe et diffus de cette atteinte. Elle débute le plus souvent dans la gaine du tendon de l'extenseur ulnaire du carpe (EUC), du complexe ligamentaire postéromédial et de l'articulation radio-ulnaire distale (RUD). Avec les destructions progressives de ces structures, la colonne médiale du carpe se subluxe en avant, entraînant une rotation en supination du carpe, et une dislocation de la RUD, avec déplacement dorsal de la tête de l'ulna. L'EUC se luxe progressivement en palmaire, devient fléchisseur et contribue à entraîner la partie ulnaire du carpe en direction palmaire. Les différents interlignes médio-et radiocarpiens sont le siège d'une arthrite destructrice et d'une dislocalisation intra- et radiocarpienne irréductible et irréversible limitant la mobilité. Les altérations ostéoarticulaires du poignet aboutissent à des désaxations qui se répercutent inéluctablement sur les chaînes digitales. Cette notion est fondamentale dans la genèse des déformations de la main rhumatoïde et souligne la prééminence d'un geste opératoire radiocarpien. Le « poignet rhumatoïde » se caractérise par l'association de lésions articulaires (radio-, médio- et ulnocarpiennes) et une ténosynovite du système extenseur [11]. Le système extenseur extrinsèque, dévié dans son trajet, induit la déviation digitale et risque la rupture spontanée sur un relief agressif.

Divers gestes opératoires sont proposés en fonction de l'atteinte articulaire, ténosynoviale, et la réductibilité des désaxations ostéoarticulaires. L'examen clinique et un bilan radiographique conventionnel suffisent à décider de l'opportunité de ces gestes (*fig 7*).

5 *Stades radiographiques du coude rhumatoïde selon Morrey.*
Le stade I (A) correspond à une synovite avec une radiographie normale. Dans le stade II (B), il existe un pincement articulaire. Dans le stade IIIA (C), des modifications architecturales modérées avec pincement global de l'interligne et l'existence de géodes intraosseuses sont présentes. Dans le stade IIIB (D), on observe des modifications architecturales sévères avec destruction du capital osseux et instabilité du coude par distension ligamentaire. Dans le stade IV (E), la destruction articulaire et l'instabilité sont majeures ; la trochlée a généralement disparu et la coronoïde s'est creusée en bas et en arrière. Seuls les piliers huméraux sont le plus souvent conservés, ainsi que le bord postérieur de l'olécrane, souvent aminci.

Chirurgie conservatrice

La chirurgie conservatrice du poignet rhumatoïde associe une ténosynovectomie des extenseurs, une synovectomie de la RUD, à la résection de la tête de l'ulna [9, 125]. Le moignon de l'ulna est stabilisé en repositionnant le tendon de l'EUC grâce à une plastie de la gaine détruite. L'arthrodèse de la tête de l'ulna au radius, associée à la résection sus-jacente de 5 mm de l'ulna, créant une néoarticulation (intervention de Kapandji-Sauve), est l'autre option technique [145, 156].

La synovectomie radiocarpienne isolée est controversée. Si elle soulage le patient, elle entraîne parfois une diminution de la mobilité et ne stoppe pas l'évolution de la maladie. Elle reste difficile à réaliser en totalité en raison des nombreux compartiments articulaires. La synovectomie peut être réalisée par chirurgie conventionnelle [9, 11] ou par arthroscopie [3]. Un transfert du tendon du long extenseur radial du carpe (deuxième radial) sur le tendon de l'EUC corrige ou prévient l'inclinaison radiale du carpe dans les stades débutants [11].

Réparations des ruptures tendineuses

L'usure progressive sur un relief osseux agressif représente la cause habituelle des ruptures des tendons extenseurs : tête de l'ulna pour l'extenseur propre du cinquième, tubercule de Lister pour le tendon extenseur du pouce. Il existe parfois une atteinte directe des tendons par la ténosynoviale hypertrophique, aboutissant à la formation de nodule intratendineux dissociant les fibres tendineuses. La rupture tendineuse se traduit par une perte soudaine de l'extension de la MCP, pratiquement sans douleur.

Les transferts tendineux représentent la méthode de choix pour restaurer la fonction d'extension. La suture terminoterminale est très aléatoire car elle s'adresse à un tendon pathologique [9, 159]. Devant

Tableau III. – Principales séries de prothèses totales de coude semi-contraintes dans la polyarthrite rhumatoïde.

Implants semi-contraints	Prothèse	Nombre	Recul (ans)	Indolore (%)	Complications (%)	Révisions (%)	Descellements radiologiques (%)
Kraay (1994) *JBJS* ; 76B : 636	HSS	86	8 (maximum)		15	9	7
Gill/Morrey (1998) *JBJS* ; 80A : 1327	Coonrad-Morrey	43	10	98	14	13	6
Gschwend (1996) *JSES* ; 5 : 86	GSB III	118	-	90	11	8,4	3,3
Gschwend (1999) *JBJS* ; 81B : 1005	GSB III	65	13,5	91,6	23	20	4,6
Canovas (1999) *Acta Orthop Scand* ; 70 : 564	GSB III	20	3	65	5	1	10

HSS : prothèse de Hospital for Special Surgery.

6 *Résultat à 6 ans d'une prothèse semi-contrainte de type Coonrad-Morrey pour un coude rhumatoïde.*
A. En postopératoire.
B. À 6 ans.

Tableau IV. – Principales séries d'arthroplasties cimentées dans les coxites rhumatoïdes.

Auteurs	Nombre	Recul (ans)	Nombre de révisions du cotyle	Nombre de révisions de tige	Nombre de sepsis	Nombre de descellements radiologiques
Unger A. *J Arthroplasty* 1987 ; 2 : 191	53	≥ 10 Moyenne 12,1	8	3	3	Cotyle = 11 Fémur = 2
Severt R. *Clin Orthop* 1991 ; 265 : 137	75	6-18 Moyenne 7,7	4	1	4	Cotyle = 7 Tige = 4
Onsten I. *J Arthroplasty* 1994	201	≥ 10	14		3	
Creighton M. *JBJS* 1998	106	≥ 10	2		3	Cotyle = 8 Tige = 2

Le taux de révision pour descellement acétabulaire se situe entre 2 et 14 % et 1 à 2 % pour les tiges. À ces chiffres doivent s'ajouter les descellements radiologiques non encore révisés (cotyle : 4 à 7 % ; fémur 2 à 8 %). Severt, Creighton et Unger ont posé des prothèses de Charnley.

une rupture du long extenseur du pouce, le transfert de l'extenseur propre de l'index restaure la rétropulsion. Pour la rupture d'un seul tendon extenseur d'un doigt long, la suture du moignon distal du tendon rompu sur le tendon sain adjacent réanime la fonction. Lorsque la rupture intéresse plusieurs tendons, sont associés suture adjacente et transfert tendineux. Ainsi, pour une rupture de quatre tendons extenseurs, le fléchisseur superficiel du troisième ou du quatrième est utilisé pour réanimer le quatrième et le cinquième, et une suture adjacente entre extenseur propre du deuxième et du troisième est associée. En cas de rupture de l'ensemble de l'appareil extenseur, deux fléchisseurs superficiels sont nécessaires pour restaurer l'extension des doigts.

Arthrodèses

La progression de l'arthrite rhumatoïde et des destructions articulaires suit, pour les interlignes du carpe, une chronologie variable, d'où la possibilité d'atteintes provisoirement focalisées pour lesquelles sont proposées des arthrodèses partielles.

Les arthrodèses partielles intracarpiennes intéressent préférentiellement l'interligne radio-ulnaire. Elles stabilisent le poignet tout en conservant un secteur minimal de mobilité dans la médiocarpienne [32, 49]. L'arthrodèse radio-ulnaire est proposée chaque fois que le poignet présente une instabilité radiocarpienne avec bascule palmaire et translation ulnaire du semi-lunaire sans atteinte majeure des autres interlignes carpiens. L'interligne médiocarpien doit être de bonne qualité, notamment le pôle proximal du grand os. Le semi-lunaire est arthrodésé en situation physiologique sous le radius. Une greffe n'est pas nécessaire, mais l'avivement articulaire est soigneux. L'arthrodèse est fixée par broche ou agrafe. L'amplitude en flexion-extension est en moyenne d'une cinquantaine de degrés et celle des inclinaisons latérales d'une

7 *Formes anatomocliniques du poignet rhumatoïde.*
A. Forme ankylosante.
B. Forme arthrosique.
C. Forme déstabilisatrice.

8 *Arthrodèse radio-ulnaire associée à la résection de la tête de l'ulna. Arthroplastie de Swanson sur métacarpophalangienne.*

vingtaine de degrés. La force de serrage est équivalente à celle obtenue avec une arthrodèse totale du poignet [9]. Cependant, la plupart des poignets partiellement arthrodésés continuent de se dégrader avec le temps : le grand os glisse lentement sous le semi-lunaire en direction cubitale et palmaire *(fig 8)*.

L'arthrodèse totale assure une stabilisation définitive mais au détriment de la mobilité radiocarpienne tout en prévenant les déviations digitales [24, 75]. Elle doit être fixée en position neutre ou en légère flexion palmaire avec une discrète inclinaison ulnaire. Aucune greffe n'est en général nécessaire. L'avivement des différentes surfaces associées à la tendance spontanée à la fusion et une ostéosynthèse simple (agrafe de petite taille, clou de Rush) assurent le succès de l'arthrodèse.

Arthroplasties

L'arthroplastie-interposition avec résection modelante des extrémités radiocarpiennes a été abandonnée [143]. L'arthroplastie prothétique du poignet représente une alternative à l'arthrodèse totale du poignet. Elle comporte deux pièces qui se fixent l'une dans le radius et l'autre dans les métacarpiens [36, 39, 62, 107]. Elle assure l'indolence dans la plupart des cas et restaure un secteur de mobilité de l'ordre de 60° en moyenne. Mais le taux de complications reste élevé, aboutissant à des reprises chirurgicales souvent complexes [128]. En concurrence directe avec l'arthrodèse radiocarpienne, elle n'est pratiquée que par de rares équipes.

■ *Main et pouce rhumatoïdes*

Outre le poignet, les manifestations précoces de la PR sont le plus souvent localisées aux doigts longs et au pouce. Elles comportent arthrites métacarpophalangiennes, interphalangiennes et ténosynovites des tendons intrinsèques. Le rôle initiateur et aggravant des déformations digitales par l'arthrite radiocarpienne a déjà été souligné.

Système fléchisseur

Les tendons fléchisseurs peuvent être le siège d'une ténosynovite inflammatoire et/ou nodulaire comprimant le nerf médian au canal carpien et/ou responsables d'une pathologie propre. Les nodules intratendineux provoquent des phénomènes de ressaut ou de blocage, avec limitation de la flexion ou de l'extension. Ces lésions aboutissent parfois à des ruptures tendineuses.

La ténosynovectomie est pratiquée par voie palmaire pour chacune des colonnes digitales atteintes, avec neurolyse du médian le cas échéant [52, 158, 162]. En cas de rupture tendineuse, la suture étant impossible, il est fait appel à des transferts tendineux (fléchisseur commun superficiel, brachioradialis, extenseur propre de l'index) ou à une greffe tendineuse (long palmaire, plantaire grêle ou extenseur du deuxième orteil). Seule la rupture du tendon du long fléchisseur du pouce est traitée par arthrodèse interphalangienne [52, 58, 148, 158, 162].

Déformations des doigts longs

Les déformations des doigts longs, souvent au premier plan du tableau clinique, sont de pathologie complexe. L'articulation métacarpophalangienne (MCP), intrinsèquement moins stable qu'une articulation interphalangienne proximale (IPP), est plus vulnérable aux forces de désaxation.

La déformation en « coup de vent » ulnaire est liée à la synovite des MCP, l'action prépondérante des muscles intrinsèques du côté ulnaire, et à une désaxation du poignet en inclinaison radiale. Les tendons extenseurs se déplacent progressivement dans les gouttières intermétacarpiennes ulnaires, perdent leur fonction, et ne peuvent plus s'opposer à l'action prépondérante des fléchisseurs, ce qui entraîne une subluxation MCP palmaire. Le pannus synovial érode et détruit les têtes métacarpiennes, fixant les déformations. La synovectomie des MCP s'adresse aux synovites douloureuses avec modifications ostéoarticulaires minimes et légères déformations des doigts. Des gestes de reconstruction des parties molles - rééquilibrage des tendons extrinsèques, libération ou transfert des intrinsèques - sont associés en cas de désaxation des doigts en présence de déformations réductibles.

Dans les stades plus avancés, une arthroplastie des MCP est envisagée. Les arthroplasties métalliques des doigts et notamment des MCP sont grevées d'un taux élevé de complications [9, 17]. Les implants en silicone type Swanson représentent une solution efficace sur la douleur, reproductible, stable avec le temps. C'est l'intervention de choix sur les MCP, malgré la possibilité de complications potentielles (infections, ruptures de l'implant, récidives de la désaxation ulnaire, luxations). La mobilité active moyenne est de 30 à 40° [90].

La déformation en « col de cygne » associe une hyperextension de P2 à une flexion de P3 ; elle devient progressivement irréductible par subluxation palmaire des MCP et rupture de la plaque palmaire. Elle est fonctionnellement gênante car compromet l'enroulement des doigts et la prise digitopalmaire. Sa correction est dépendante du stade et de sa pathogénie [2, 76, 87]. La ténodèse du fléchisseur superficiel, combinée à une dermatodèse, s'adresse aux déformations réductibles sans lésions ostéoarticulaires. En cas de rétraction des muscles intrinsèques du côté ulnaire, la flexion de l'IPP ne se réduit pas lors de l'extension de la MCP avec déviation radiale (test de Littler-Bunnel positif). Devant ce type de lésion, la section des intrinsèques est associée à une arthrodèse de l'interphalangienne distale (IPD). Enfin, devant une déformation fixée ou une destruction articulaire, l'arthrodèse de l'IPP stabilise définitivement l'articulation.

Dans la déformation en « boutonnière », la synovite entraîne une flexion de l'IPP et une distension de la bandelette médiane de l'extenseur. Il s'ensuit une protrusion dorsale de l'IPP entre les deux bandelettes latérales de l'extenseur qui glissent en palmaire, entraînant progressivement l'hyperextension de l'IPD.

La technique chirurgicale dépend également de la gravité des lésions [2, 87]. Lorsque le flessum de l'IPP est réductible passivement, un raccourcissement de l'appareil extenseur est proposé. Si le flessum ne se réduit qu'incomplètement, la prescription d'orthèse dynamique peut permettre de retrouver une extension active du doigt. En cas d'irréductibilité du flessum, une capsulotomie palmaire est effectuée dans le même temps que la reconstruction de l'appareil extenseur. Enfin, en cas de destruction articulaire, une arthrodèse ou une arthroplastie sont proposées. L'arthrodèse est préférée sur l'index et le majeur pour assurer leur stabilité lors de la prise pollicidigitale, alors que la mobilité est privilégiée grâce à une prothèse de Swanson pour l'annulaire et l'auriculaire.

Les articulations IPD ne sont que rarement atteintes dans la PR typique, sauf dans les formes mutilantes. La déformation en « maillet » est secondaire à la rupture de l'insertion distale du tendon extenseur qui entraîne une chute de P3. Lorsque l'attitude vicieuse devient fixée et douloureuse, l'arthrodèse de cette articulation est la technique de choix.

Pouce rhumatoïde

Son atteinte dans la PR répond à une pathogénie non univoque : arthrites des articulations interphalangiennes (IP) et du complexe trapézométacarpien, atteinte tendineuse extrinsèque. Elle provoque deux types de déformation.

La *déformation de type « boutonnière » ou en « Z »* est fréquente et typique. L'insuffisance fonctionnelle du court extenseur du pouce induit la flexion de la première phalange, ce qui réduit la force du long fléchisseur et augmente la tension du long extenseur. Ce flessum métacarpophalangien est d'abord réductible en l'absence de lésion ostéoarticulaire. Des mesures de protection articulaire, suivies de la réalisation d'une synovectomie associée à un geste de réaxation-stabilisation sont efficaces. En cas de destruction de l'IP, celle-ci est arthrodésée. Lorsque le flessum métacarpophalangien devient irréductible par destruction ostéoarticulaire, une arthrodèse métacarpophalangienne est indiquée, associée ou non à une arthrodèse interphalangienne. L'alternative est une arthroplastie de la MCP par implant en silicone, associée à une arthrodèse de l'IP [9, 146, 149].

Le traitement d'une *déformation de type « col de cygne » ou « pouce adductus »* est nettement plus difficile. Elle résulte de la subluxation et de la destruction de l'articulation trapézométacarpienne, entraînant une adduction du premier métacarpien, une hyperextension-abduction de la MCP et une flexion de l'IP. L'arthrodèse trapézométacarpienne n'a pas d'indication dans la PR du fait de l'atteinte des autres articulations du pouce et du poignet. Les autres possibilités chirurgicales sont la trapézectomie partielle ou totale avec interposition tendineuse, la stabilisation-interposition par implant et la prothèse totale. Après trapézectomie avec interposition tendineuse et stabilisation ligamentaire, il existe un risque de conflit entre la base du premier métacarpien et le radius, en raison de la destruction progressive du scaphoïde [9, 149]. Le pincement de l'interligne scaphotrapézien a conduit d'autres auteurs à s'orienter vers un implant condylien remplaçant la base du premier métacarpien, associé à un remodelage de la surface de contact avec le trapèze. La stabilisation est assurée par des plasties tendineuses utilisant le tendon du fléchisseur radial du carpe, le tendon du long abducteur du pouce ou le tendon du long palmaire. Enfin, l'implantation d'une prothèse totale métallique trapézométacarpienne dépend des possibilités de fixation dans le trapèze ou dans un bloc carpien fusionné [48]. Une MCP détruite est arthrodésée dans le même temps.

MEMBRE PELVIEN

Au membre inférieur, la fréquence des arthrites algiques rhumatoïdes augmente de proximal en distal, avec 20 % d'atteinte coxofémorale, 55 % d'atteinte fémoro-tibio-patellaire et 90 % d'atteinte du pied [89].

■ *Coxite rhumatoïde*

L'apparition d'une coxite algique et enraidissante est une étape évolutive majeure dans la PR car la bilatéralité lésionnelle et l'inefficacité relative des traitements conservateurs vont rapidement rendre difficile la marche, et ce d'autant qu'existe des lésions distales. En effet, la coxite est rarement inaugurale et suit les atteintes rhumatoïdes des orteils et de l'avant-pied. Sa symptomatologie est dominée par la douleur. La raideur et/ou les atteintes vicieuses n'ont pas de spécificité. Les prothèses totales de hanche (PTH) apportent une solution fiable et durable.

Caractéristiques anatomiques

Les perturbations du métabolisme osseux ne sont pas spécifiques à la hanche, mais c'est là qu'elles ont le plus de conséquences biomécaniques et anatomiques [6]. L'accélération du mécanisme de résorption-formation touche le spongieux métaphysoépiphysaire et les corticales. Il en découle un amincissement des corticales proximales et une ostéoporose trochantérienne et acétabulaire. La tendance à la protrusion acétabulaire est spécifique du modelé dégénératif de la coxite rhumatoïde. L'arrière-fond acétabulaire reste complet mais convexe dans le petit bassin ; la tête se déforme en parallèle, impliquant une quasi-ankylose articulaire qui rend difficile la luxation coxofémorale lors de l'arthroplastie. En dehors de la PR juvénile, la protrusion acétabulaire majeure est actuellement rare, du fait d'une chirurgie plus précoce. La radiographie conventionnelle est suffisante pour poser l'indication opératoire lorsque apparaît un pincement de l'interligne.

Mesures préopératoires

L'éradication des foyers infectieux fait partie des mesures préopératoires incontournables avant toute arthroplastie. Dans le cadre de la PR, les lésions ulcératives distales dues aux déformations des pieds doivent faire l'objet de soins préalables rigoureux. Le contrôle et le remplacement des pertes sanguines sont sous la responsabilité de l'équipe d'anesthésistes. Un taux d'hémoglobine de 10 g paraît suffisant pour éviter une transfusion [83], d'autant que le recueil peropératoire du sang dans les flacons de drainage peut compenser une partie de ces pertes. Cependant, l'anémie est fréquente dans la PR, imposant des mesures préventives préopératoires (thérapeutique ferrique, stimulation de l'érythropoïèse) ou peropératoires par agent médicamenteux diminuant le saignement. Greene [68] a souligné l'importance de l'état nutritionnel préopératoire : tout déficit est facteur de complications cicatricielles et donc infectieuses.

Le risque septique d'une arthroplastie n'apparaît pas différent après coxite rhumatoïde : dans la série de Schmalzried [137] portant sur plus de 3 000 prothèses, le taux d'infection est de 0,7 % dans l'arthrose et de 1,3 % dans la PR. Ces chiffres se sont améliorés, du moins pour les infections périopératoires, depuis l'optimisation des conditions d'asepsie (salle opératoire spécifique, antibioprophylaxie). Le risque d'infection tardive est moins maîtrisé chez des patients immunodéprimés présentant de fréquentes portes d'entrée cutanées.

Spécificités techniques

Les arthroplasties de la coxite rhumatoïde posent des problèmes techniques spécifiques. En chirurgie de première intention, la voie d'abord de la coxofémorale est un choix personnel de l'opérateur : postérieure avec myotomie des pelvitrochantériens ou voie antéroexterne avec myotomie partielle des fessiers (Hardinge ou variantes). En cas d'ankylose serrée, de protrusion acétabulaire et d'ostéoporose fragilisante, il est plus sûr de réaliser la cervicotomie tête en place puis d'extraire celle-ci afin d'éviter toute fracture trochantérienne ou diaphysaire. Le rétablissement d'un centre rotatoire coxofémoral en situation anatomique est obligatoire en cas de protrusion acétabulaire, tant pour obtenir un résultat clinique satisfaisant que pour la longévité prothétique. La tête fémorale fragmentée en copeaux spongieux sert d'autogreffe de comblement de l'arrière-fond cotyloïdien.

Le débat sur le type d'implant reste ouvert. Les arthroplasties cimentées type Charnley ont été les premières implantées. Le taux de survie des arthroplasties cimentées se situe entre 77 et 79 % à 10 ans [44, 119, 139]. Ces chiffres sont probablement pessimistes car ne tiennent pas compte des améliorations techniques du scellement *(tableau IV)*. Plus récemment, les prothèses non cimentées dites de deuxième génération ont été proposées dans la coxite rhumatoïde. Pour l'acétabulum, les cotyles hémisphériques métalliques impactés et vissés ont acquis, dans la chirurgie de première intention, leurs lettres de noblesse. Dans la PR, la rigidité du cotyle métallique au sein de l'ostéoporose régionale, la perturbation par la thérapeutique anti-inflammatoire de l'ostéogenèse nécessaire à la colonisation secondaire des implants semblent à première vue autant d'obstacles à l'utilisation du sans ciment [6, 21, 111, 162]. Cependant, les résultats cliniques et radiologiques d'implant sans ciment, certes à moyen terme, sont encourageants [43, 93, 99], y compris pour les surfaces bioactives [65]. Cracchiolo [41] souligne cependant la fréquence, avec un recul de 2 à 6 ans, de liserés radiologiques périacétabulaires (13 %) ou périfémoraux (53 %), mais n'ayant conduit à aucune révision. Lachiewicz [93] confirme cette notion, constante à 4 ans de recul sur 35 tiges sans ciment, 10 % d'entre elles entourées d'un liseré continu. Dans la série plus modeste de Loehr [99], il a été mis en évidence cinq migrations millimétriques sur 22 cotyles sans ciment et de trois tiges, toutes asymptomatiques. Ainsi, dans la coxite rhumatoïde, l'implant acétabulaire se caractérise par un taux relativement élevé de complications mécaniques, en tout cas à un niveau supérieur à celui des coxarthroses [119]. Les cupules sphériques impactées semblent offrir une alternative prometteuse plus risquée pour les tiges non cimentées. Ceci justifie l'option d'implant hybride cimenté en fémoral, impacté et vissé dans l'acétabulum.

■ *Genou rhumatoïde*

L'atteinte rhumatoïde du genou est fréquente (75 %), rarement inaugurale, et se distingue de la coxite rhumatoïde par une longue phase de synovite accessible à un traitement médical ou chirurgical conservateur. La bilatéralité est habituelle, de même que la simultanéité coxofémorale.

Caractéristiques anatomiques du genou rhumatoïde

La synovite hypertrophique est responsable de la douleur, d'une limitation de la mobilité et d'épanchements récidivants. Elle précède la phase d'altération cartilagineuse irréversible. La disparition des surfaces articulaires intéresse les divers compartiments du genou, mais parfois de manière asymétrique. La prédominance latérale des lésions rend compte de la tendance au valgus. Cette même asymétrie lésionnelle se retrouve pour l'os spongieux métaphysoépiphysaire. Ainsi, dans les formes évoluées et négligées, le genou rhumatoïde associe valgus et flessum irréductibles secondaires aux lésions ostéoarticulaires mais aussi ligamentaires comportant distensions et ruptures dans la convexité et rétraction dans la concavité de la déviation frontale. Un simple cliché face-profil en charge permet de reconnaître les étapes évolutives du genou rhumatoïde.

Chirurgie du genou rhumatoïde

La synovectomie chirurgicale est moins pratiquée depuis l'avènement des synoviorthèses chimiques ou isotopiques. La technique opératoire est menée par une incision unique pararotulienne médiane ou deux incisions parallèles pararotuliennes. La synovite est excisée « en bloc » dans le cul-de-sac quadricipital et les joues latérales condyliennes. En flexion du genou, rotule luxée, la synovectomie est complétée au contact du tissu adipeux rétrotendineux et dans l'échancrure autour du pivot central. L'analgésie par cathéter fémoral permet une mobilisation postopératoire immédiate. Certains ont proposé une option arthroscopique pour réaliser ce geste [104], avec un résultat clinique tout autant appréciable. La présence d'un kyste poplité volumineux, en fait expansion diverticulaire postérieure de la synovite rhumatoïde, fait l'objet d'un geste spécifique d'exérèse, concomitant ou indépendant. Son abord nécessite une voie postérieure en décubitus ventral, avec dissection des éléments vasculonerveux du creux poplité.

L'arthroplastie dans le genou rhumatoïde intéresse les trois compartiments articulaires. Dans ce contexte, plusieurs points restent à discuter. La gestion des pertes sanguines et les techniques de substitution par transfusion ont été évoquées pour les arthroplasties de hanche. Dans les atteintes bilatérales, la réalisation simultanée des deux arthroplasties du genou a été proposée sous réserve d'une stimulation médicamenteuse préopératoire de l'érythropoïèse et d'un recueil-réinjection des pertes sanguines [77]. Cet auteur ne signale pas un taux plus élevé de complications, en particulier d'embolies graisseuses ou de thrombophlébites.

L'abord médial ou latéral est lié à l'importance de la déformation frontale préopératoire et à la rétraction des parties molles. Une déformation fixée en valgus-rotation externe impose un abord de type Keblish [84] qui ne se limite pas à une incision latérale mais comporte l'allongement du fascia lata, la préservation du ligament adipeux pour assurer la fermeture de l'arthrotomie, la désinsertion du ligament collatéral latéral et du point d'angle [25]. Le danger demeure une libéralisation trop extensive, source de laxité frontale. Miyasaka [109] recommande de conserver au moins un des éléments stabilisateurs latéraux ou, en cas d'importante laxité, d'utiliser une prothèse contrainte. La conservation ou le sacrifice du ligament croisé postérieur sont certes liés au choix de l'opérateur, mais aussi aux conditions précédemment décrites [129, 130, 157]. En l'absence de déformation majeure, l'attitude vis-à-vis du pivot central est discutée. Laskin [94] signale la possibilité de rupture secondaire, car

le ligament est lui-même constamment porteur de lésions au moins histologiques. Aglietti [4] et Schai [135], avec un recul minimal de 10 ans, ne signalent pas ce type de complication dans le cadre de la PR, mais ils insistent sur la rigueur de l'équilibre ligamentaire peropératoire. Outre une meilleure proprioceptivité et un mouvement intraprothétique plus proche de la physiologie, la conservation du ligament croisé postérieur diminuerait les contraintes sur les interfaces os-implants. Le type de fixation de la prothèse avec ou sans ciment est discuté. Certains ont insisté sur la fréquence des liserés radiologiques à l'interface direct os-implant tibial à moyen terme [138] ; d'autres soulignent la stabilité clinique des implants sans ciment [12]. L'étude rétrospective menée par Rand [127], portant sur près de 3 000 prothèses dans le genou de rhumatoïde, n'identifie pas le type de fixation des implants comme facteur péjoratif. De même, Nilson [117], utilisant une méthode radiologique précise, ne met pas en évidence de différence significative entre fixation avec ou sans ciment. La présence d'un tassement du massif spongieux épiphysaire tibial ou de volumineux kystes intraspongieux impose en revanche une autogreffe protégée par un plateau comportant une quille médiane métaphysaire ou une tige centromédullaire [34]. Enfin, l'utilisation d'un implant de resurfaçage patellaire n'est pas systématique pour certains [129]. Dans un avenir proche, le pilotage informatisé des coupes osseuses et de la position des implants doit permettre un contrôle encore plus rigoureux de la pose de l'arthroplastie, tant pour sa situation spatiale que pour la tension ligamentaire.

Atteintes rhumatoïdes du pied

Généralités

Les atteintes rhumatoïdes du pied sont fréquentes, souvent inaugurales et polymorphes. Outre leur caractère algique et destructeur, elles aboutissent à des déformations fixées s'autoaggravant, dans la genèse desquelles participent les contraintes mécaniques, le retentissement réciproque avant-arrière-pied, mais aussi la morphologie globale du pied.

Gestes opératoires

• *Avant-pied*

L'atteinte de l'avant-pied est quasi constante dans la PR. L'arthrite est diffuse à l'ensemble des métatarsophalangienne (MTP), d'abord inflammatoire puis destructrice, entraînant des déformations progressives axiales rapidement irréductibles. La MTP du gros orteil présente une déviation en valgus avec pronation distale ; la déformation en varus est plus exceptionnelle. Les MTP des orteils évoluent vers une luxation dorsale irréductible et une griffe fixée axée ou en clinodactyle. Il s'ensuit de multiples conflits cutanés au niveau de la face latérale de la MTP du gros orteil et les faces dorsales des IPP des orteils, sources de difficulté de chaussage mais aussi d'ulcérations susceptibles de s'infecter. De plus, les métatarsalgies sont au premier plan, par insuffisance du premier rayon, griffes des orteils et surtout saillie des têtes métatarsiennes, d'autant qu'existe une modification du capiton plantaire cutané. En effet, la luxation dorsale des orteils tend à translater vers l'avant la zone la plus épaisse du capiton, ne laissant au niveau des têtes luxées métatarsiennes qu'une peau fine, risquant de s'ulcérer et ayant peu d'effet protecteur.

La chirurgie de l'avant-pied rhumatoïde répond à une technique univoque : l'ensemble des orteils doivent être opérés par l'association arthrodèse MTP de l'hallux et arthroplastie modelante des MTP latérales [14, 79, 105, 151]. La première MTP définitivement fixée offre en effet la meilleure garantie pour s'opposer à la récidive du valgus, mais aussi à la déviation des autres orteils. Les implants en silicone ont été proposés pour conserver la mobilité MTP, mais ont été progressivement abandonnés en raison de complications mécaniques, de ruptures et/ou de récidives du valgus. Quelques auteurs leur sont restés fidèles [110]. Les prothèses totales de MTP ont une très faible diffusion en raison de leur coût et de leur mise au point récente. Barouk [16] a proposé une prothèse métallique provisoire d'interposition.

La fixation de la première MTP est systématique, même si les lésions articulaires paraissent discrètes par rapport à celles des orteils voisins [78, 151]. L'arthrodèse de la MTP de l'hallux permet au premier rayon d'assurer sa fonction d'appui, stabilise définitivement l'interligne et supprime un facteur de récidive de déviation fibulaire des orteils. Son réglage est précis : 15 à 20° de flexion dorsale, valgus de 10° [70, 150]. La fixation par vis proximodistale à partir de la face inférieure du col, complétée par une broche antirotatoire, est une technique fiable, tout autant qu'une miniplaque dorsale [40]. Le niveau de la résection céphalique nécessaire au contact étroit métatarsophalangien se situe à l'aplomb de la résection de la deuxième tête métatarsienne. Ainsi, certains préconisent de débuter par le temps de résection céphalique des orteils latéraux et de terminer par l'arthrodèse. Une fois la fusion acquise, le résultat sur la douleur, et en particulier sur le conflit orteils-chaussure, est excellent. Le déroulement du pas se fait de manière correcte pour une marche à cadence normale : l'impulsion ne s'effectue plus que dans l'IP. Celle-ci peut s'altérer avec l'évolution rhumatismale et/ou la surcharge fonctionnelle. Dans quelques cas, chez des patients dont la PR est très peu évolutive, parfaitement maîtrisée par le traitement, et sans atteinte cartilagineuse, l'hallux valgus peut être traité, selon les techniques réservées aux formes statiques (ostéotomie métatarsienne de valgisation, ostéotomie phalangienne…).

La résection arthroplastique des têtes métatarsiennes maintenues en distraction par une broche axiale pendant 3 à 4 semaines aboutit à une néoarticulation fonctionnelle et indolore. L'orteil est axé, sans flexion interphalangienne majeure et avec une mobilité essentiellement passive des MTP. Enfin et surtout, la saillie plantaire des têtes métatarsiennes est supprimée. La résection céphalique se fait selon une progression inscrite sur une parabole médiolatérale et doit intéresser l'ensemble des quatre rayons latéraux. La voie d'abord dorsale ou plantaire, ainsi que le trajet et le nombre des incisions, restent discutés [105]. Pour notre part, ces gestes opératoires sont réalisés par trois incisions longitudinales : la première au bord médial du rayon permet d'arthrodéser la MTP du gros orteil par vissage, tandis que les résections céphaliques sont menées par deux abords commissuraux (deuxième et quatrième). Le brochage pulpo-phalango-métatarsien en distraction reste le meilleur moyen d'éviter l'échec technique de la résection qui est l'arthrodèse MTP fonctionnellement gênante. Barouk [16] a proposé l'interposition provisoire d'une cupule métallique solidaire de la broche axiale.

Le maintien pendant 2 à 3 jours des cathéters qui ont assuré l'anesthésie locorégionale permet un bloc tronculaire d'une grande efficacité analgésique. Les soins postopératoires sont particulièrement importants : physiothérapie antiœdème, marche avec chaussure en talus avec appui talonnier unique, appareillage de rappel dynamique en flexion des orteils. Après l'ablation des broches, cette rééducation est intensifiée dans le but d'assouplir les orteils latéraux. Le chaussage est adapté, comportant une orthèse avec capiton plantaire de confort et soutien médioplantaire interne.

• *Médiopied et arrière-pied*

L'arthrite rhumatoïde du médiopied et de l'arrière-pied est fréquente, et de traduction schématique en trois tableaux : évolution fusionnante globale spontanée sans déformation, atteinte prédominante d'un seul interligne, déformation progressive globale en valgus. Seules les deux dernières atteintes font l'objet d'un geste d'arthrodèse. Une déformation valgisante sous-talienne modifie considérablement l'appui plantaire, aggrave les déformations de l'avant-pied et retentit sur l'interligne tibiotarsien [13, 85]. Elle répond à une arthrodèse médio- et sous-talienne de difficulté variable. La présence d'une déformation majeure impose un temps de réduction avant de fixer les différents interlignes : le valgus-pronation de l'arrière-pied est lié à une translation latérale de l'os naviculaire et une subluxation médiale et plantaire du talus [85]. La déformation a donc pour siège initial et principal l'interligne talonaviculaire. Le contrôle de ces interlignes impose deux abords : latéral pré- et sous-malléolaire pour le sous-talien et le talocuboïdien médial pour le talonaviculaire. La réduction des déplacements et l'avivement articulaires créent un espace interosseux qu'il faut combler par

autogreffe iliaque ou locale [42]. Chaque interligne est fixé par une ou deux agrafes. Les expériences rapportées font état d'un taux de pseudarthroses, de réduction incomplète et de complications cutanées non négligeable [42, 60]. Ces notions soulignent l'intérêt d'une chirurgie précoce, avant l'installation de déformations fixées, ou d'un geste préventif. Ainsi, l'arthrodèse talonaviculaire stabilise efficacement le couple de torsion et bloque la tendance au pied plat valgus [13]. Une ostéosynthèse stable par agrafe après un avivement soigneux, une autogreffe spongieuse encastrée dans l'interligne et une immobilisation de plusieurs semaines sont la clef du succès. La tolérance à long terme de cette arthrodèse est excellente. Cependant, toute fusion spontanée ou opératoire d'un interligne de l'arrière-pied ou du médiopied surcharge fonctionnellement les articulations de voisinage et doit tempérer cet optimisme.

- *Cheville*

À la cheville, deux interventions sont proposées : l'arthrodèse ou l'arthroplastie. L'arthrodèse tibiotalienne dans le cadre de la PR pose le problème de la position optimale de fusion et de la technique de fixation. Bresler [23] recommande de bloquer le talus à 90° sous le tibia, en très léger valgus et 10° de rotation externe. Les techniques d'ostéosynthèse sont multiples : vissage, plaque, matériel transplantaire [29, 101]. Tous répondent à deux principes incontournables : affrontement tibiotalien optimal, stabilité primaire de la fixation d'ostéosynthèse. Les complications apparaissent fréquentes dans les séries de la littérature, tant les infections que les pseudarthroses, dont le taux varie entre 20 et 40 % [41, 111]. L'arthrodèse est réalisable sous arthroscopie avec distraction provisoire de l'interligne, avivement à la fraise motorisée, puis ostéosynthèse par vis placées sous contrôle scopique [22, 115, 150]. Les premiers résultats des arthrodèses arthroscopiques sont encourageants, les avantages étant des suites opératoires simplifiées et l'absence de complication locale tout en gardant la fiabilité des techniques classiques. Cependant, l'arthrodèse sous arthroscopie ne peut être envisagée en cas de déformation majeure, difficilement corrigible sans libération extensive. Une fois la fusion acquise, le résultat sur la douleur est excellent, mais les performances de la marche ne sont pas améliorées et la plupart des patients nécessitent orthèse ou chaussure orthopédique [41, 57, 101]. Le retentissement à long terme sur l'articulation sous-talienne et médiotarsienne, dont la surcharge mécanique est accrue, se vérifie dans le cadre de la PR. De même, l'arthrodèse tibiotalienne retentit sur le genou en modifiant la marche. C'est dire que son indication doit tenir compte de l'état articulaire présent des articulations sus- et sous-jacentes dans ce contexte rhumatologique, et ce d'autant que son caractère définitif est évident.

Issues des expériences malheureuses anciennes [74, 78, 91, 126], les prothèses actuelles de cheville dites de troisième génération [13] sont à trois composants et possèdent une double articulation : glissement antéropostérieur entre implant métallique tibial et polyéthylène, et mouvement de bascule sagittal entre polyéthylène et dôme métallique talien cylindrique. Le type de fixation, avec ou sans ciment, les éléments de stabilité primaire des implants tibial et talien, le dessin et la congruence de l'interface polyéthylène-prothèse talienne, l'arthrodèse associée de la tibiofibulaire, font la différence entre les différents implants [26, 92, 102]. Les résultats à court et moyen termes affichent une fiabilité certaine : Kofoed [92] fait état d'un taux de survie de 75 % à 14 ans. L'indolence est obtenue dans la majorité des cas ; la mobilité active tibiotalienne réelle, évaluée radiologiquement, est de l'ordre d'une vingtaine de degrés, mais située dans un secteur fonctionnel, même si certains problèmes biomécaniques et techniques restent incomplètement résolus (ancrage prothétique, tension ligamentaire).

RACHIS

Les atteintes rhumatoïdes du rachis dorsal et lombaire sont rares (moins de 5 %) et ne semblent pas poser de problèmes thérapeutiques majeurs [80]. L'atteinte rhumatoïde du rachis cervical est au contraire très répandue, venant au deuxième rang après celle des MCP, avec une prévalence pouvant atteindre 80 % [64, 80]. Cette fréquence tient à l'abondance du tissu synovial, à la variété et au nombre des mouvements, à l'importance des contraintes mécaniques du rachis cervical. Les atteintes cervicales sont exceptionnellement inaugurales. Elles compliquent la maladie après quelques années, surtout dans les formes érosives sévères, et progressent parallèlement aux atteintes des membres [80, 119]. Toutefois, elles restent longtemps méconnues, qu'elles soient asymptomatiques ou masquées par les localisations périphériques de la maladie. Une fois sur deux, elles sont d'ailleurs de découverte radiologique. Lorsqu'elles s'expriment cliniquement, c'est surtout par des douleurs locales ou irradiées. Les complications neurologiques centrales, médullaires ou bulbomédullaires sont beaucoup plus rares (1 %) mais très graves, avec risque de mort subite, justifiant un dépistage clinique et radiologique systématique.

Physiopathologie

Les lésions du rachis cervical supérieur sont les plus fréquentes (trois fois sur quatre) et les plus graves. Elles se décomposent en cinq variétés, plus ou moins associées.

– La *luxation atloïdoaxoïdienne antérieure* (40 à 75 % des cas) se définit par un écart de plus de 3 mm, en position neutre, entre l'arc antérieur de l'atlas et l'odontoïde. Elle est due à la destruction du ligament transverse par la prolifération synoviale de la bourse séreuse périodontoïdienne. Ce pannus est en outre érosif pour l'odontoïde qui peut s'amincir, voire se fracturer. Le volume du pannus a un effet compressif direct sur la jonction bulbomédullaire. Au début, la compression est intermittente, dynamique, se produisant ou s'aggravant en flexion, se réduisant en extension. À la longue, le déplacement s'aggrave et peut même se fixer, la compression devenant permanente. Ce processus fait également subir un étirement aux artères vertébrales. D'une manière générale, il n'y a pas de parallélisme franc entre le décalage intervertébral et les lésions neurologiques.

– La *luxation atloïdoaxoïdienne verticale*, ou ascendante, ou « impression basilaire » est présente dans 20 à 30 % des cas. Elle aboutit à l'ascension de l'odontoïde dans le trou occipital. Le mécanisme est celui d'une érosion-lyse des masses latérales de l'atlas par synovite des articulations occcipitoatloïdiennes et atloïdoaxoïdiennes, les condyles occipitaux et les massifs articulaires supérieurs de l'axis pouvant être également touchés. Au maximum peut se produire une fracture-séparation des arcs antérieur et postérieur de l'atlas, accentuant le rapprochement du crâne et de l'axis. Ce type de luxation est le plus grave car l'odontoïde soulève la face antérieure de la jonction bulbomédullaire, en même temps que le segment intradural des deux artères vertébrales. Elle peut s'associer à une luxation antérieure qu'elle risque de masquer radiologiquement, l'arc antérieur de C1 ayant tendance à se diriger vers le bas mais aussi en arrière, venant au contact du corps de l'axis.

– La *luxation atloïdoaxoïdienne latérale* représente 10 à 20 % des cas [118] : c'est la conséquence d'une lésion articulaire atloïdo-axoïdienne unilatérale compatible avec l'intégrité du ligament transverse. Au maximum, la masse latérale vient au contact de l'odontoïde. Ses complications neurologiques sont rares mais elle peut entraîner un torticolis irréductible.

– La *luxation atloïdoaxoïdienne rotatoire* a une fréquence propre difficile à apprécier car elle est souvent associée à une luxation latérale. Elle suppose un mécanisme double, atteinte d'une articulation atloïdoaxoïdienne latérale et lésion du ligament transverse. Les complications neurologiques sont rares. La luxation atloïdoaxoïdienne postérieure est rare (2 à 7 %) et succède à un amincissement ou à une fracture de l'odontoïde, plus rarement à une destruction de l'arc antérieur de l'atlas [82].

– Les *lésions du rachis cervical inférieur* (environ 25 %) résultent d'une synovite érosive articulaire postérieure. Celle-ci se traduit par une subluxation puis, à partir de 5 mm, un antélisthésis le plus souvent étagé (luxation axiale), donnant au rachis un profil

caractéristique en « marches d'escalier ». Les étages le plus souvent touchés sont C4-C5 et C3-C4. Radiologiquement, l'aspect n'est pas très différent de celui des lésions dégénératives de l'arthrose, ces dernières étant moins érosives. Ces décalages, sensibles aux épreuves dynamiques, n'entraînent que rarement des complications neurologiques médullaires ou même radiculaires [47].

Signes cliniques et radiologiques

Les luxations atloïdoaxoïdiennes se traduisent par des douleurs cervicales ou irradiées, plus rarement par des signes neurologiques objectifs. Les cervicalgies sont plutôt hautes, de déterminisme volontiers mécanique, aggravées notamment par les mouvements rotatoires. Elles s'accompagnent dans deux tiers des cas d'une limitation des mouvements du cou. Les troubles statiques, les torticolis sont plus rares, qu'ils soient dus à des contractures antalgiques ou à l'importance du décalage intervertébral. Ces douleurs cervicales ont parfois des irradiations antérieures atypiques, vers les régions frontales, orbitaires, temporales. Beaucoup plus caractéristique est la névralgie d'Arnold, uni- ou bilatérale, par souffrance de la branche postérieure de C2 à l'arrière de l'articulation atloïdoaxoïdienne.

Les complications neurologiques sont dominées par le risque d'une compression médullaire cervicale haute, en principe progressive. L'atteinte motrice se révèle plutôt aux membres supérieurs, par une parésie, et peut aboutir à une tétraplégie complète. Cette symptomatologie déficitaire est difficile à apprécier au début, quand elle se surajoute à l'impotence motrice d'origine articulaire et musculaire ancienne. De surcroît, l'hyperréflexie du syndrome pyramidal peut être masquée par une neuropathie périphérique. L'atteinte médullaire est parfois responsable des paresthésies diffuses et distales, dominant aux membres thoraciques, que l'on risque de rapporter à un syndrome du canal carpien. Plus rare, le signe de Lhermitte a l'avantage d'attirer nettement l'attention sur la moelle cervicale. Les atteintes du bulbe et/ou des derniers nerfs crâniens sont possibles dans les formes évoluées. Elles sont à l'origine de névralgies trigéminales, de troubles de la phonation et de la déglutition. Ce sont elles qui font courir à ces patients le risque de mort subite, parfois provoquée par un traumatisme minime, voire une intubation. Il est possible qu'au facteur purement mécanique de la compression bulbaire s'ajoute un facteur ischémique lié aux contraintes subies par les artères vertébrales. Les luxations subaxiales du rachis cervical inférieur ont une expression clinique peu spécifique, qu'il s'agisse de cervicalgies, de névralgies cervicobrachiales, de signes de souffrance médullaire. Le diagnostic précoce se heurte aux mêmes difficultés que dans le cas des atteintes craniorachidiennes. Les atteintes rachidiennes de la PR s'aggravent radiologiquement dans 80 % des cas et cliniquement dans une moindre proportion, environ un cas sur deux. En fait, seules les PR avec complications médullaires ont une réelle gravité, conditionnant nettement le pronostic vital dans les 5 à 6 années qui suivent leur découverte [20]. L'examen radiographique standard (face, face bouche ouverte, clichés de profil en conditions dynamiques) reste indispensable pour évaluer les anomalies statiques (niveau et degré des luxations, perte de la lordose), mais surtout l'influence de l'hyperflexion et de l'hyperextension sur les listhésis [20, 47]. L'examen tomodensitométrique (TDM) n'a qu'une place modeste. Il montre nettement les contours osseux grâce à l'usage des fenêtres osseuses et peut aider à mieux comprendre les déplacements à l'aide des reconstructions sagittales, coronales, voire 3D. C'est en fait l'examen d'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui complète le mieux la radiographie conventionnelle : il visualise à la fois la partie basse de la fosse postérieure et la totalité du canal cervical, détaillant les rapports vertébromédullaires, révélant l'ampleur du pannus synovial, montrant les déformations de la moelle et la myélomalacie, et visualisant le système vertébrobasilaire [10].

Technique opératoire

Seules sont évoquées les techniques opératoires destinées au rachis cervical [19, 28, 45].

En cas de luxation atloïdoaxoïdienne antéropostérieure réductible, l'abord postérieur suffit le plus souvent pour réduire et stabiliser. Cette stabilisation comporte toujours une ostéosynthèse. Idéalement, on favorise l'arthrodèse par la pose de greffons interlamaires. Il n'empêche que le taux de pseudarthrose reste élevé [19]. La longueur du montage est discutée. Le montage court, limité au couple C1-C2, utilise des vis transarticulaires ou des crochets interlamaires. Il est bien toléré, n'aggrave pas la limitation des mouvements du cou, ne semble pas favoriser une déstabilisation secondaire des étages sous-jacents [55, 67]. Il peut se révéler fragile, surtout si l'arthrodèse échoue. Il ne prévient pas totalement le risque évolutif d'une luxation verticale associée [31]. C'est pourquoi certains préfèrent de principe une fixation occipitocervicale, immobilisant plus solidement la charnière craniorachidienne mais risquant d'anéantir la faible mobilité résiduelle du patient [53, 67, 69, 112, 114, 121, 134]. La prise supérieure de ce montage se fait sur l'écaille occipitale par des vis ou des crochets. Le prise inférieure se fait sur le rachis cervical moyen par des crochets prenant les lames en tenaille. Le site de cette prise doit être soigneusement discuté en fonction d'éventuelles lésions associées au rachis cervical moyen et inférieur et du risque de déstabilisation du segment sous-jacent à l'ostéosynthèse [53, 100, 103].

En cas de luxation antéropostérieure peu ou pas réductible, certains proposent l'exérèse par voie antérieure endobuccale de l'apophyse odontoïde et du pannus, geste purement décompressif et forcément couplé à une fixation postérieure [45, 112]. La lourdeur de ce double abord conduit souvent à préférer la seule voie postérieure qui peut comporter une phase décompressive avec la résection de l'arc postérieur de l'atlas, voire l'agrandissement du bord postérieur du trou occipital [19, 64]. Mais le temps de fixation (obligatoirement craniorachidienne s'il y a eu résection de l'arc postérieur de l'atlas) reste essentiel, car il supprime l'éventuel reliquat d'instabilité et permet parfois la régression spontanée du pannus, donc une décompression complémentaire différée [69].

La luxation verticale, qu'elle soit isolée ou associée à d'autres déplacements, impose une fixation occipitocervicale. Le reproche fait à cette technique de supprimer tous les mouvements du cou est relativisé par la faible, voire nulle, mobilité préopératoire des patients.

Les rares luxations atloïdoaxoïdiennes latérales et/ou rotatoires se prêtent plus volontiers à l'ostéosynthèse occipitocervicale.

Les luxations subaxiales du rachis cervical inférieur, souvent plus réductibles, peuvent être abordées par voie antérieure ou postérieure, en traction du membre des étages atteints et de la prédominance antérieure ou postérieure de la compression. La technique ne diffère pas de celle de la chirurgie des lésions arthrosiques : arthrodèse intersomatique et plaque vissée par voie antérieure, plaques vissées dans les massifs articulaires par voie postérieure.

STRATÉGIE ET INDICATIONS OPÉRATOIRES

Les indications opératoires sont posées en symbiose avec le rhumatologue. Pour lui, l'évolutivité locale de la maladie, marquée par la persistance du pannus ou l'apparition d'une perte du capital cartilagineux, devient une indication opératoire potentielle ou tout du moins impose un avis chirurgical.

Indications opératoires par articulation

Membre thoracique

Les indications opératoires à l'épaule sont étroitement liées à la localisation précise du pannus rhumatoïde, aux destructions ostéocartilagineuses, à l'état fonctionnel de la coiffe des rotateurs. Malgré ces lésions, la tolérance fonctionnelle est en général longtemps bonne : le patient n'est réellement gêné que par la douleur et surtout la perte de la flexion antérieure et des rotations, ne permettant plus les gestes main-bouche ou main-fesse. Les trois types d'intervention ont des indications relativement bien codifiées mais de fréquence très inégale. L'arthrodèse glénohumérale est

d'indication exceptionnelle : lésion massive de la coiffe des rotateurs, perte de la fonction du deltoïde, échec d'une arthroplastie. De même, il est rare de se trouver en présence d'une bursite isolée sous-acromiodeltoïdienne sans rupture de coiffe ni atteinte glénohumérale, qui relève alors d'une bursectomie. Ainsi, l'arthroplastie est devenue le traitement opératoire de choix de l'arthrite rhumatoïde glénohumérale. Le remplacement prothétique est indiqué chez les patients algiques à fonction limitée avec destruction articulaire. Le pincement de l'interligne glénohuméral est le critère essentiel pour proposer l'arthroplastie. La prothèse totale d'épaule non contrainte est indiquée en cas de destruction des deux versants articulaires, avec un stock osseux suffisant pour autoriser une fixation correcte de l'implant glénoïdien et une coiffe des rotateurs anatomiquement intacte (ou réparée). Le remplacement isolé de l'humérus est indiqué lorsqu'il existe une destruction glénoïdienne compromettant toute fixation d'un implant, ou une rupture irréparable de la coiffe des rotateurs entraînant une ascension de la tête humérale : l'arthroplastie a, dans ce cas, un objectif limité au seul retour de l'indolence.

L'arc fonctionnel du coude va de 30 à 130° de flexion, 50° de pronation et 50° de supination, et permet de réaliser la plupart des activités quotidiennes. Ceci explique une certaine tolérance des lésions du coude rhumatoïde. Au coude, la synovectomie ou l'arthroplastie sont discutées en cas d'importantes douleurs et de déficits majeurs de mobilité active. Cependant, la particularité de l'atteinte du coude vient de l'installation d'une laxité frontale à la fois ligamentaire et ostéocartilagineuse. Ainsi faut-il proposer précocement une synovectomie avec résection céphalique radiale lorsque les interlignes sont conservés, le coude stable, la synovite abondante. Les destructions articulaires avec laxité relèvent de l'arthroplastie lorsque le retentissement clinique est important.

Au poignet, les indications opératoires doivent être fréquentes et précoces. Il est bien rare qu'un patient atteint d'une PR ne relève tôt ou tard d'un geste chirurgical sur le poignet. Une synovite dorsale rebelle au traitement médical impose une synovectomie avec stabilisation de la RUD. Ce geste technique (ou poignet dorsal) marque un coup d'arrêt à l'évolution inflammatoire destructrice, certes pour un temps limité, et prévient des ruptures tendineuses. Les gestes d'arthrodèses sont réalisés après analyse radiologique en privilégiant les fusions partielles. L'arthrodèse radio-ulnaire n'est proposée que lorsque l'interligne médiocarpien est conservé, et en particulier le capitolunaire. Les atteintes diffuses et les grandes désaxations carpiennes sont stabilisées par une arthrodèse radiocarpienne.

À la main, la réductibilité des déformations et l'intégrité des surfaces articulaires permettent de prolonger les mesures thérapeutiques non opératoires basées sur la rééducation et le port d'orthèses. Ici plus qu'ailleurs, la prise en charge du patient par le médecin rééducateur à la tête d'une équipe comprenant kinésithérapeute, ergothérapeute, orthésiste, est fondamentale. La déviation ulnaire des doigts longs par atteinte des MCP est longtemps accessible au traitement conservateur, sauf en présence d'une désaxation du poignet en inclinaison radiale ; celle-ci doit alors faire l'objet d'un geste correcteur préalable. Dans les PR anciennes associant déviation ulnaire et raideur des IPP, l'adaptation fonctionnelle est parfois surprenante et modère d'autant les indications opératoires. Les déformations des IPP (« col de cygne » et « boutonnière ») passent par une phase de réductibilité corrigible par orthèse ou par un geste opératoire de rééquilibration tendineuse. Les déformations en « col de cygne » sont particulièrement mal tolérées, car elles suppriment la possibilité d'enroulement du doigt, le rendant très peu fonctionnel ; l'indication opératoire est donc fréquente, même si l'objectif modeste est de permettre au doigt de se fermer sur une prise. Enfin, le rôle fonctionnel du pouce étant majeur, les indications sont fréquentes. La déformation en « Z », dont le siège initial est la MCP, est un exemple de chirurgie « gagnante » de la PR.

Membre pelvien

À la hanche, la seule alternative opératoire est l'arthroplastie totale. Face à une coxite rhumatoïde, l'équipe médicochirurgicale pose cette indication devant une diminution des capacités fonctionnelles avec disparition de l'interligne. L'âge du patient doit faire clairement évoquer avec lui la longévité des implants. Lorsque la coxite est la seule atteinte rhumatoïde ou que les autres articulations ont déjà fait l'objet d'un geste opératoire, l'indication d'arthroplastie ne prête pas à discussion. Dans le cas contraire, une hiérarchisation des actes opératoires s'impose et tient compte de l'ensemble des atteintes rhumatoïdes aux deux membres. Les choix techniques sont plus liés aux options personnelles de l'opérateur. L'évaluation de la trophicité osseuse devrait permettre de se baser sur des critères objectifs pour choisir entre implants cimentés ou à surface réhabitable.

Au genou, synovectomie et prothèse ne sont pas concurrentes mais proposées à des étapes évolutives différentes. Il reste quelques indications de synovectomie chirurgicale en présence d'une synovite hypertrophique sans altération radiologique et macroscopique du cartilage. L'arthroplastie est indiquée dès qu'un ou plusieurs interlignes sont détruits et qu'apparaissent un flessum et une déviation frontale. La même problématique quant à la longévité se pose pour les prothèses de genou. Schématiquement, il existe deux tableaux cliniques : perte du capital cartilagineux mais genou axé, mobile et hyperalgique, ou dévié frontalement et laxe. Au premier, une arthroplastie totale est proposée avec des implants classiques éventuellement conservant le ligament croisé postérieur ; pour le deuxième, il est à prévoir des implants plus contraints, le plus souvent postérostabilisés et comportant des extensions diaphysaires et/ou métaphysaires métalliques assurant une stabilité primaire maximale.

De manière exceptionnelle, il reste quelques indications de correction angulaire frontale par ostéotomie suivant de strictes indications : PR « éteinte » ou parfaitement maîtrisée médicalement, persistance d'un capital cartilagineux suffisant, déviation frontale nette *(fig 9)*.

La chirurgie de la cheville n'est indiquée que pour une arthrite destructive douloureuse enraidissante. Il est alors fondamental d'évaluer l'état des interlignes sous-talien, médiotarsien et l'axe global de l'arrière-pied. L'importance respective de la tibiotalienne et de l'arrière-pied dans la genèse de la déviation frontale doit être appréciée. Une déviation fixée en valgus ne peut en aucun cas être compensée dans la pose unique d'une arthroplastie ; c'est donc une contre-indication, du moins jusqu'à la correction première par arthrodèse sous-talienne et médiotarsienne de cette déviation. L'arthrodèse de la cheville n'est indiquée que devant une déviation majeure tibiotalienne et talocalcanéenne. Ces deux interlignes peuvent être fixés dans le même temps [101]. La PR demeure la meilleure indication actuelle des arthroplasties de cheville [13]. Les arguments sont multiples : protection du genou qui tend à compenser tout blocage tibiotalien, conservation d'une mobilité de l'arrière-pied car les autres interlignes ne peuvent assurer aucune compensation, demande fonctionnelle toute relative du patient rhumatisant.

L'arthrodèse talonaviculaire isolée apparaît comme un véritable geste préventif de la déformation valgisante tarsienne et de l'effondrement de l'arche médiale. Ses indications sont strictes : arthrite évoluée, algique, nettement prédominante à cet interligne et sans déviation du tarse postérieur. Les mérites de cette arthrodèse doivent être vantés aux rhumatologues et son intérêt « préventif » souligné auprès des patients.

Une arthrite algique sous-talienne et médiotarsienne répond à une arthrodèse simultanée de chacun de ses interlignes. Toute déviation valgisante doit être corrigée au cours de ce geste : il y va du devenir de l'interligne tibiotalien et de l'aggravation ou de la pérennisation des déformations de l'avant-pied.

À l'avant-pied, l'apparition d'une destruction de la MTP de l'hallux, de griffes fixées et de luxation des MTP des orteils fait poser l'indication opératoire. Le geste complet et univoque intéresse l'ensemble des articulations MTP (arthrodèse de l'hallux,

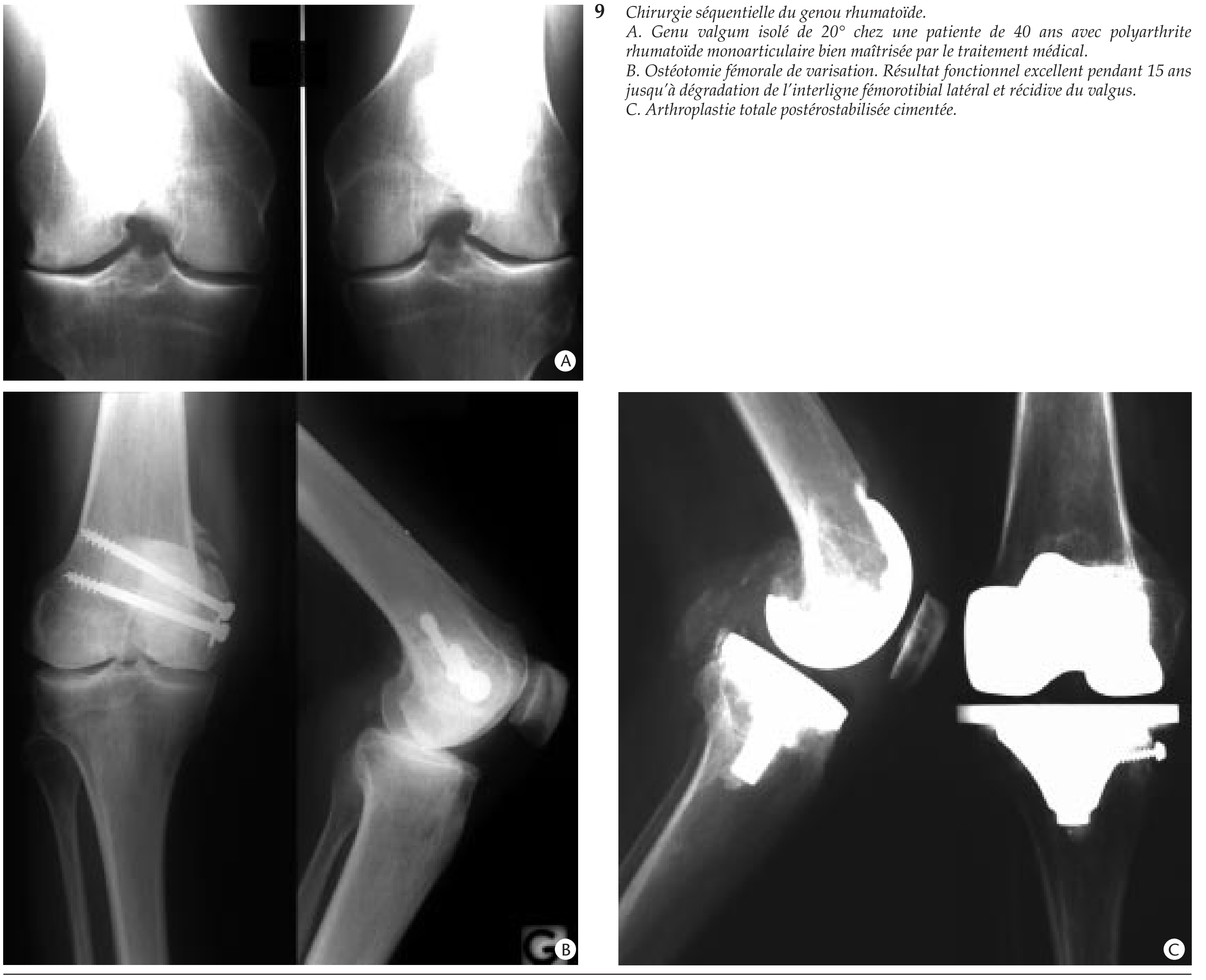

9 *Chirurgie séquentielle du genou rhumatoïde.*
A. Genu valgum isolé de 20° chez une patiente de 40 ans avec polyarthrite rhumatoïde monoarticulaire bien maîtrisée par le traitement médical.
B. Ostéotomie fémorale de varisation. Résultat fonctionnel excellent pendant 15 ans jusqu'à dégradation de l'interligne fémorotibial latéral et récidive du valgus.
C. Arthroplastie totale postérostabilisée cimentée.

arthroplasties modelantes des rayons latéraux). La présence d'une forte déviation valgisante de l'arrière-pied impose de débuter par sa correction avant d'opérer l'avant-pied.

Ainsi, l'intrication entre atteinte rhumatoïde de l'avant-pied et de l'arrière-pied, ou la participation variable des divers interlignes aux déformations aboutissent à des indications opératoires adaptées et modulées en fonction de l'importance du geste et des suites opératoires [14]. Plusieurs schémas peuvent être proposés : chirurgie concomitante des deux avant-pieds en cas d'atteinte isolée sans atteinte de l'arrière-pied, arthrodèse talonaviculaire et correction de l'avant-pied unilatérales, arthrodèse du couple de torsion et arthroplastie de cheville.

Rachis cervical

Le traitement médical des atteintes rhumatoïdes du rachis cervical comporte la prescription d'une minerve. Cette mesure améliore fréquemment les douleurs et limite les effets neuroagressifs de la luxation, surtout quand cette dernière est instable. En revanche, la minerve est parfois mal supportée et elle n'empêche pas à coup sûr une lente aggravation du déplacement. Elle est systématiquement placée lors des anesthésies pour intervention aux membres.

En présence de signes neurologiques médullaires ou bulbomédullaires, l'indication est formelle et portée le plus précocement possible. En effet, les tableaux neurologiques anciens et sévères ne s'améliorent guère après la chirurgie ; on peut tout au plus espérer leur stabilisation [20, 31], d'où l'importance d'un dépistage précoce, à la fois clinique, électrophysiologique (avec notamment étude des potentiels évoqués somesthésiques [PES]) et IRM (prenant particulièrement en compte l'existence d'une impression basilaire, l'importance de la plicature de la moelle, la présence d'une petite image myélomalacique) [30, 131]. Dans toutes ces circonstances, le traitement chirurgical doit être décompressif et stabilisateur. En cas de douleurs sévères et rebelles, qu'elles soient cervicales pures et/ou irradiées, le traitement chirurgical ne se discute guère. Il use des mêmes techniques qu'en cas de troubles neurologiques. Devant une forme asymptomatique mais d'aggravation radiologique lente, la conduite à tenir est plus discutée. La plupart des auteurs conseillent de s'en tenir au port de la minerve, sous réserve d'une surveillance clinique régulière. Certaines données paracliniques peuvent faire anticiper la discussion chirurgicale, surtout l'instabilité de la lésion et la présence d'une impression basilaire. Les autres données (altération des PES, apparition d'une image myélomalacique) n'ont pas une valeur pronostique clairement établie [30].

■ *Stratégie*

La stratégie opératoire ne se pose que pour les PR présentant plusieurs sites simultanément atteints.

Au membre pelvien, en cas d'indications opératoires portées sur les trois sites, il est préférable de débuter par le pied, puis la hanche et de terminer par le genou. En effet, les lésions cutanées des orteils et de la plante du pied sont autant de portes d'entrée septiques potentielles qu'il y a lieu d'éradiquer avant toute arthroplastie. Le valgus calcanéen modifie d'autant l'axe mécanique du membre. Le rétablissement d'un axe fémorotibial, condition incontournable de la longévité d'une arthroplastie du genou, impose d'avoir restitué le centre de la coxofémorale, un axe diaphysaire fémoral anatomique et un appui calcanéen normal.

Au membre thoracique, la chronologie de la chirurgie pour les trois zones articulaires a moins d'importance. Il est préférable de débuter par les extrémités selon un ordre indifférent avant d'opérer le coude. En revanche, à la main, il est impératif, en cas de gestes multiples, de débuter par la stabilisation du carpe.

Lorsqu'il existe une atteinte des deux membres, il est judicieux d'opérer en premier le membre thoracique pour permettre au patient d'utiliser les cannes, indispensables à la période postopératoire de toute chirurgie du membre pelvien. Dans les atteintes diffuses aux quatre membres, ces mêmes principes président, mais il est rare que les lésions soient symétriques, ce qui pousse à débuter par les articulations les plus détruites et symptomatiques.

Il faut insister sur l'importance de gestes opératoires à but préventif d'une destruction ou d'une déformation articulaire importante. Les exemples sont nombreux : synovectomie sous-acromiodeltoïdienne, ténosynovectomie dorsale et arthrodèse partielle du carpe, synovectomie du genou, arthrodèse talonaviculaire. Le médecin généraliste et le rhumatologue doivent reconnaître le moment opportun de tels gestes. C'est lors du colloque médicochirurgical que le chirurgien orthopédiste propose aux patients ces différents gestes opératoires et le convainc en insistant sur le caractère inéluctable des interventions dès que le cartilage est détruit.

Conclusion

La PR est une affection grave altérant progressivement mais inéluctablement les fonctions locomotrices. En l'absence de traitement étiologique, le traitement médical général et local, la rééducation, le port d'orthèses ont pour but de freiner la destruction articulaire. La chirurgie, malgré les progrès techniques, repose sur les principes d'ablation du tissu synovial pathologique et d'obtention de l'indolence articulaire par arthrodèse ou arthroplastie. Grâce à la création de consultations multidisciplinaires, il est devenu plus rare d'avoir à poser, chez un même patient, plusieurs indications opératoires simultanées devant de nombreuses arthroplasties rhumatoïdes très évoluées. Le plus souvent, le patient atteint d'une PR est régulièrement suivi, et les indications chirurgicales posées ponctuellement. Chacun des praticiens prenant en charge un patient porteur d'une PR doit s'informer de l'évolution technique des autres spécialités pour les intégrer dans un schéma thérapeutique cohérent et concerté. En particulier, le rhumatologue se doit de confier au chirurgien des patients dont les déformations articulaires sont relativement discrètes. De même, le chirurgien doit privilégier des gestes préventifs et conservateurs.

Références

[1] Abdel-Nasser AM, Rasker JJ, Valkenburg HA. Epidemiological and clinical aspects relating to the variability of rheumatoid arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1997 ; 27 : 123-140

[2] Adamsom GJ, Gellman H, Brumfield RH, Kuschner SH, Lawler JW. Flexible implant resection arthroplasty of the proximal interphalangeal joint in patients with systemic inflammatory arthritis. *J Hand Surg Am* 1994 ; 19 : 378-384

[3] Adolfsson L, Nylander G. Arthroscopic synovectomy of the rheumatoid wrist. *J Hand Surg Br* 1993 ; 18 : 92-96

[4] Aglietti, Buzzis R, Segoni F, Zaccherotti F. Insall-Burstein posterior stabilized knee prothesis in rhumatoid arthritis. *J Arthroplasty* 1995 ; 10 : 217-225

[5] Aho K, Palusuo T, Kurki P. Marker antibodies of rheumatoid arthritis: diagnosis and pathogenic implications. *Semin Arthritis Rheum* 1994 ; 23 : 379-387

[6] Akerson K, Oersten I, O Brant KK. Periarticular bone in rhumatoid arthritis versus arthrosis. Histomorphometry in 103 hip biopsies. *Acta Orthop Scand* 1994 ; 66 : 135-138

[7] Albertsen M, Egund N, Jonsson E, Lidgren L. Assessment at CT of the rheumatoid shoulder with surgical correlation. *Acta Radiol* 1994 ; 35 : 164-168

[8] Al-Jandi M, Al-Balla S, Al-Dalaan A, Raziuddin S. Cytokine production by helper T cell populations from the synovial fluid and blood in patients with rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1647-1653

[9] Allieu Y. La main et le poignet rhumatoïdes : traitement chirurgical, traitement médical, rééducation et réadaptation fonctionnelles. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996

[10] Allman KH, Uhl M, Uhrmeister P, Neumann K, Von Kempis J, Langer M. Functional MR: Imaging of the cervical spine in patients with rheumatoid arthritis. *Acta Radiol* 1998 ; 39 : 543-546

[11] Alnot JY, Fauroux L. Synovectomie-réalignement-stabilisation du poignet rhumatoïde. À propos d'une série de 104 cas avec un recul moyen de 5 ans. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992 ; 59 : 196-206

[12] Armstrong RA, Whiteside LA. Results of cementless total knee arthroplasty in older rheumatoid arthritis population. *J Arthoplasty* 1991 ; 6 : 357-362

[13] Asencio G. Prothèses totales de chevilles. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 70. Paris : Expansion Scientifique Française, 1999 : 103-120

[14] Asencio G, Bertin R, Megy B, Leonard C, Combes C. Indications au niveau de l'arrière-pied dans la chirurgie de l'avant-pied rhumatoïde. *Méd Chir Pied* 1991 ; 7 : 185-191

[15] Asencio G, Roeland A, Megy B, Bertin R, Fouque E, Leclerc V. Stabilisation de l'arrière-pied par arthrodèse astragalo-scaphoïdienne : résultat à propos de 50 cas. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 691-701

[16] Barouk LS. Utilisation de la prothèse bouton au niveau du premier rayon. *Méd Chir Pied* 1992 ; 8 : 125-136

[17] Beevers JD, Seedhom B. Metacarpophalangeal joint prosthesis. A review of the clinical results of past and currents designs. *J Hand Surg Br* 1995 ; 20 : 125-136

[18] Behrend R. Ultrasonographic diagnosis of inflammatory-rheumatic changes of the shoulder. *Orthopaede* 1993 ; 22 : 301-306

[19] Benazet JP, Hamma A, Saillant G, Rakover JP, Roy-Camille R. La chirurgie du rachis cervical supérieur dans la polyarthrite rhumatoïde. Indications et résultats à propos de 28 cas. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 682-690

[20] Boden SD, Dodge LD, Bohlman HH, Rechtine GR. Rheumatoid athritis of the cervical spine. A long-term analysis with the predictors of paralysis and recovery. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 1282-1297

[21] Bogoch ER, Moran EL. Bone abnormalities in the surgical treatment of patients with rheumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1999 ; 366 : 8-21

[22] Bonnin M, Carret JP. L'arthrodèse de la cheville sous arthroscopie : à propos de 10 cas revus à plus de 1 an. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 128-135

[23] Bresler F, Mole D, Blum A, Rio B, Schimitt D. Arthrodèse tibio-astragalienne : retentissement de la position de la fixation sur le pied. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 643-649

[24] Brunelli G, Brunelli F. Arthrodesis of the wrist: personal technique. *Rheumatology* 1992 ; 17 : 143-150

[25] Buechel FF. A sequential three-step lateral release for correcting fixed valgus knee deformities during total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1990 ; 260 : 170-175

[26] Buechel FF, Pappas MJ, Iorio JL. New Jersey low contact stress total ankle replacement: biomechamical rationale and review of 23 cementless cases. *Foot Ankle* 1988 ; 8 : 279-290

[27] Burmester GR, Stuhlmuller B, Keyszer G, Kinne RW. Mononuclear phagocytes and rheumatoid synovitis. Mastermind or workhorse in arthritis? *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 5-18

[28] Canovas F, Faure P, Bonnel F. La chirurgie du rachis cervical dans la polyarthrite rhumatoïde. *Rachis* 1999 ; 11 : 129-132

[29] Carrier DA, Harris CM. Ankle arthrodesis with vertical Steinmann's pins in rhumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1991 ; 268 : 10-14

[30] Carty O, Collet P, Convers P et al. Are somato sensory evoqued potential recording and magnetic resonance useful for evaluating the risk of neurological compromise in rheumatoid arthritis patients with atlanto axial sub luxation? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 ; 584-592

[31] Casey AT, Crockard HA, Stevens J. Vertical translocation. Part II. Outcomes after surgical treatment of rhumatoid cervical myelopathy. *J Neurosurg* 1997 ; 87 : 863-869

[32] Chantelot C, Le Coustumer F, Fontaine C, Migaud H, Duquennoy A. Arthrodesis of the wrist in inflammatory arthropathy. Effects of fusion of intracarpal joint spaces on functional results. *Ann Chir Main* 1997 ; 16 : 198-206

[33] Cheng SL, Morrey BF. Treatment of the mobile, painful arthritic elbow by distraction interposition arthroplasty. *J Bone Joint Surg Br* 2000 ; 82 : 233-238

[34] Chmell MJ, Scott RD. Total knee arthroplasty in patients with rheumatoid arthritis. An overview. *Clin Orthop* 1999 ; 366 : 54-60

[35] Clot J, Eliaou JF. Hypervariable regions of HLA-DR genes and shared epitopes in rheumatoid arthritis. *Eur J Rheumatol Inflam* 1992 ; 12 : 9-14

[36] Cobb TK, Beckenbaugh RD. Biaxial total-wrist arthroplasty. *J Hand Surg Am* 1996 ; 21 : 1011-1021

[37] Combe B, Eliaou JF, Daures JP, Meyer O, Clot J, Sany J. Pronostic factors in rheumatoid arthritis. Comparative study of two subsets of patients according to severity of articular damage. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 529-534

[38] Cordonnier C, Meyer O, Palazzo E, De Bandt M, Elias A, Nicaise P et al. Diagnostic value of anti-RA33 antibody, antikeratin antibody, antiperinuclear factor and antinuclear antibody in early rheumatoid arthritis: comparison with rheumatoid factor. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 620-624

[39] Costi J, Krishnan J, Pearcy M. Total wrist arthroplasty: a quantitative review of the last 30 years. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 451-458

[40] Coughlin MJ. Rhumatoid fore foot reconstruction. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 322-341

[41] Cracchiolo A, Cimino WR, Lian G. Arthrodesis of the ankle in patients who have rheumatoid arthritis. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 903-909

[42] Cracchiolo A, Pearson S, Kitaoka H, Grade D. Hindfoot arthrodesis in adults utilizing a dowel graft technique. *Clin Orthop* 1990 ; 257 : 193-203

[43] Cracchiolo A, Severt R, Moreland J. Uncemented total hip arthroplasty in rheumatoid arthritis disease. A two to six-year follow-up study. *Clin Orthop* 1992 ; 277 : 166-174

[44] Creigton MG, Callaghan JJ, Olejrickak JP, Johnston RC. Total hip arthroplasty with cement in patient who have rheumatoid arthritis. A minimum ten-year follow-up study. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1439-1446

[45] Crockard HA. Ventral approaches to the upper cervical spine. *Orthopade* 1991 ; 20 : 140-146

[46] Crockard HA. Transoral decompression and posterior fusion for rhumatoid atlanto-axial subluxation. *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 350-356

[47] Cyteval C, Sarrabere MP. Imagerie du rachis au cours de la polyarthrite rhumatoïde. *Rachis* 1999 ; 11 : 121-128

[48] De la Caffinière Y. Résultats à long terme de la prothèse totale trapézo-métacarpienne dans la rhizarthrose. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 212-231

[49] Della-Santa D, Chamay A. Radiological evolution of the rheumatoid wrist after radio-ulnate arthrodesis. *J Hand Surg Br* 1995 ; 20 : 146-154

[50] Devlin J, Gough A, Huissoon A, Perkins P, Holder R, Reece R et al. The acute phase and function in early rheumatoid arthritis. C-reactive protein levels correlate with functional outcome. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 9-13

[51] Dickman CA, Sonntag VK. Surgical management of atlanto-axial no unions. *J Neurosurg* 1995 ; 83 : 248-253

[52] Duché R, Canovas F, Thaury M, Bouges S, Allieu Y. Ténosynovectomie des fléchisseurs dans la PR. *Ann Chir Main* 1993 ; 12 : 85-92

[53] Ebraheim N, Lu J, Biyani A, Brown L, Yeasting R. An anatomic study of the thickness of the occipital bone: implications for occipitocervical instrumentation. *Spine* 1996 ; 21 : 1725-1729

[54] Egsmose C, Lund B, Borg G, Pettersson H, Berg E, Brodin U, Trang L. Patients with rheumatoid arthritis benefit from early 2nd line therapy: 5-year follow-up of a prospective double blind controlled study. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2208-2213

[55] Eleraky MA, Masferrer R, Sonntag VK. posterior atlanto-axial facet screw fixation in rheumatoid arthritis. *J Neurosurg* 1998 ; 89 : 8-11

[56] Feldmann M, Brennan FM, Maini RN. Role of cytokines in rheumatoid arthritis. *Annu Rev Immunol* 1996 ; 14 : 397-440

[57] Felix NA, Pinder IM, Smith SR. Ankle artrodesis in rhumatoid arthritis. *Acta Orthop Scand* 1991 ; 62 : 538-543

[58] Ferlic DC. Rheumatoid flexor tenosynovitis and rupture. *Hand Clin* 1996 ; 12 : 561-572

[59] Fex E, Jonsson K, Johnson U, Eberhardt K. Development of radiographic damage during the first 5-6 years of rheumatoid arthritis. A prospective follow-up study of a swedish cohort. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 1106-1115

[60] Figgie MP, O'Malley MJ, Ranawat C, Inglis AE, Sculo TP. Triple arthrodesis in rhumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1993 ; 292 : 250-254

[61] Firestein GS. Invasive fibroblast-like synoviocytes in rheumatoid arthritis. Passive responders or transformed agressors? *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1781-1790

[62] Fourastier J, Le Breton L, Alnot JY, Langlais F, Condamine JL, Pidhorz L. La prothèse totale GUEPAR du carpe dans la chirurgie du poignet rhumatoïde, à propos de 72 cas. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 108-115

[63] Friedman RJ. Total shoulder arthroplasty in rheumatoid arthritis. In : Friedman RJ ed. Arthroplasty of the shoulder. Stuttgart : Thieme Medical Publishers, 1994 : 158-169

[64] Fuentes JM, Benezech J. Les atteintes cervicales de la polyarthrite rhumatoïde. *Rachis* 1991 ; 3 : 495-504

[65] Garcia Araujo C, Fernandez Gonzalez J, Tonino A. Rheumatoid arthitis and hydroxyopatite-coated hip prostheses: Five year result- International ABG study group. *J Arthroplasty* 1998 ; 13 : 660-667

[66] Gill DR, Morrey BF. The Coonrad-Morrey total elbow arthroplasty in patients who have rheumatoid arthritis. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1327-1335

[67] Goel A, Laheri V. Plate and screw fixation for atlanto-axial subluxation. *Acta Neurochir* 1994 ; 129 : 198-208

[68] Greene KA, Wilde AH, Stulberg BN. Preoperative nutritional status of total joint-patients. Relationship to post-operative wound complications. *J Arthoplasty* 1991 ; 6 : 321-325

[69] Grob D, Wursch R, Grauer W, Sturzenegger J, Dvorak J. Atloido-axial fusion and retrodental pannus in rhumatoid arthritis. *Spine* 1997 ; 22 : 1580-1584

[70] Groulier P, Curvale G, Legre-Piclet B, Kelberine F. L'arthrodèse de l'articulation métatarsophalagienne. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 436-444

[71] Gschwend N, Scheier NH, Baehler AR. Long-term results of the GSBIII elbow arthroplasty. *J Bone Joint Surg Br* 1999 ; 81 : 1005-1012

[72] Guillemin F, Briançon S, Klein JM, Sauleau E, Pourel J. Low incidence of rheumatoid arthritis in France. *Scand J Rheumatol* 1994 ; 23 : 264-268

[73] Harris ED. Rheumatoid arthritis: pathophysiology and implications for therapy. *N Engl J Med* 1990 ; 322 : 1277-1289

[74] Helm R, Stevens J. Long-term results of total ankle replacement. *J Arthroplasty* 1986 ; 1 : 271-277

[75] Howard AC, Stanley D, Getty CJ. Wrist arthrodesis in rheumatoid arthritis. A comparison of two methods of fusion. *J Hand Surg Br* 1993 ; 18 : 377-380

[76] Iselin F, Conti E, Perrotte R, Stephan E. Résultats à long terme des résections-arthroplasties inter-phalangiennes proximales avec implant « Silastic » de Swanson. *Ann Chir Main* 1995 ; 14 : 126-133

[77] Jankiewicz KC, Sculco P, Ranawat CS, Behr C, Tarrentino S. One stage versus 2 stage bilateral total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1994 ; 309 : 94-101

[78] Jardé O, Gabrion A, Meire P, Trinquier-Lautard JL, Vives P. Complications et échecs des prothèses totales de la cheville. À propos de 21 observations. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 645-651

[79] Jardé O, Ruzic JC, Roux O, Trinquier-Lautard JL, Vives P. Intérêt de l'arthrodèse du gros orteil associé à un alignement métatarsien selon Lelièvre dans la chirurgie de l'avant-pied rhumatoïde. À propos de 70 observations. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 61-66

[80] Jorgensen C. Rachis cervical rhumatoïde : la place du rhumatologue. *Rachis* 1999 ; 11 : 117-120

[81] Kaarela K, Kautiainen H. Continuous progression of radiological destruction in seropositive rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1285-1287

[82] Kauppi M, Hakala M. Prevalence of cervical spine subluxations and dislocations in a community-based rheumatoid arthritis population. *Scand J Rhumatol* 1994 ; 23 : 133-136

[83] Keating EM. Current options and approaches for blood management in orthopaedic surgery. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 80 : 750-762

[84] Keblish PA. The lateral approach to the the valgus knee-surgical technique and analysis of 53 cases with over two-year follow-up evaluation. *Clin Orthop* 1991 ; 271 : 52-62

[85] Keenan MA, Peabody TD, Gronley JK, Perry J. Valgus deformities of the feet and characteristics of gait in patients who have rheumatoid arthritis. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 237-247

[86] Kerr DR, Carpenter CW. Arthroscopic resection of olecranon and prepatellar bursae. *Arthroscopy* 1990 ; 6 : 86-88

[87] Kiefhaber TR, Strickland JW. Soft tissue reconstruction for rheumatoid swan-neck and boutonniere deformities: long-term results. *J Hand Surg Am* 1993 ; 18 : 984-989

[88] Kieft GJ, Dijkmans BA, Bloem JL, Kroon HM. Magnetic resonance imaging of the shoulder in patients with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1990 ; 49 : 7-11

[89] Kirkup J. Rhumatoid arthritis and ankle surgery. *Ann Rheum Dis* 1990 ; 49 (suppl 2) : 837-844

[90] Kirschenbaum D, Schneider LH, Adams DC, Cody RP. Arthroplasty of the metacarpophalangeal joints with use of silicone-rubber implants in patients who have rheumatoid arthritis. Long-term results. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 3-12

[91] Kitaoka HB, Gary L, Patzer RN. Clinical results of the Mayo total ankle arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1658-1664

[92] Kofoed H, Sorensen TS. Ankle arthroplasty for rheumatoid arthritis and osteo arthritis. Prospective long-term study of cemented replacements. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 328-332

[93] Lachiewicz PF. Parous coated total hip arthroplasty in rheumatoid arthritis. *J Arthroplasty* 1994 ; 9 : 9-15

[94] Laskin RS, O'Flynn HM. Total knee replacement with posterior cruciate retention in rheumatoid arthritis. Problems and complication. *Clin Orthop* 1997 ; 345 : 24-28

[95] Le Loët X, Vittecoq O, Daragon A. Stratégie de la prise en charge globale de la polyarthrite rhumatoïde. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1997 ; 64 (suppl) : 137SP-142SP

[96] Lee BP, Morrey BF. Arthroscopic synovectomy of the elbow for rheumatoid arthritis. A prospective study. *J Bone Joint Surg Br* 1997 ; 79 : 770-772

[97] Levigne CH, Walch G. L'épaule rhumatoïde. Classifications, indication des arthroplasties, particularités techniques et résultats. In : Mansat M éd. Prothèses d'épaule. Paris : Expansion Scientifique Française, 1999 ; n° 68 : 182-192

[98] Ljung P, Jonsson K, Larsson K, Rydholm U. Interposition arthroplasty of the elbow with rheumatoid arthritis. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 81-85

[99] Loehr JF, Munzinger U, Tibesku C. Uncemented total hip arthroplasty in patients with rheumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1999 ; 366 : 31-38

[100] Madawi AA, Casey AT, Solanki GA, Tuite G, Veres R, Crockard HA. Radiological and anatomical evaluation of the atlanto-axial transarticular screw fixation technique. *J Neurosurg* 1997 ; 86 : 961-968

[101] Madezo P, De Cussac JB, Gouin F, Bainvel JV, Passuti N. Arthrodèse combinée tibio-talienne et sous-talienne par clou transplantaire dans l'arrière-pied rhumatoïde. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 646-652

[102] Mandolia G. Prothèse totale de cheville Ramses. À propos des 38 premiers cas. *Maitrise Orthop* 1997 ; 61 : 1-9

[103] Matsugana S, Sakou T, Sunahara N, Oonishi T, Maeda S, Nakanisi K. Biomechanical analysis of backing alignement of the cervical spine. Predictive value for subaxial subluxation after occipito-cervical fusion. *Spine* 1997 ; 22 : 765-771

[104] Matsui N, Taneda Y, Ohta H. Arthroscopic versus open synovectomie in the rheumatoid knee. *Int Orthop* 1989 ; 13 : 17-20

[105] Maynou C, Mestdagh H, Petroff E, Forgeois PH, Hue E. Traitement chirurgical de l'avant-pied rhumatoïde par alignement par voie dorsale. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 734-738

[106] McAuliffe JA, Burkhalter WE, Ouellette EA, Carneiro RS. Compression plate arthrodesis of the elbow. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 300-304

[107] Meuli HC. Total wrist arthroplasty. *Clin Orthop* 1997 ; 342 : 77-83

[108] Miehlke W, Schwyzer HK, Simmen BR, Klonz A. Arthroskopische Synovektomie des Schultergelenkes bei chronischer Polyarthritis. *Arthroskopie* 1997 ; 10 : 22-26

[109] Miyasaka KC, Ranawat CS, Mullaji A. 10 to 20-year follow-up of total knee arthroplasty for valgus deformities. *Clin Orthop* 1997 ; 345 : 29-37

[110] Moeckel BH, Sculco TP, Alexiades MM, Dossick PH, Inglins AE, Ranawat CS. The double-stemmed silicone - rubber implant for rhumatoid arthritis of the first metatarsophalangeal joint, long-term results. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 564-570

[111] Moran C, Pinder IM, Smith SR. Ankle arthrodesis in rhumatoid arthritis. *Acta Orthop Scand* 1991 ; 62 : 538-543

[112] Mori T, Matsunaga S, Sunahara N, Sakou T. 3- to 11-years follow-up of occipito cervical fusion for rhumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1998 ; 351 : 169-179

[113] Morrey BF, Adams RA. Semiconstrained arthroplasty for the treatment of rheumatoid arthritis of the elbow. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 479-490

[114] Moskovich R, Crockard HA. Atloido axial arthrodesis using interlaminar clamps. An improved technique. *Spine* 1992 ; 17 : 261-267

[115] Myerson MS, Ouill G. Ankle arthrodesis: a comparison of an arthroscopic and an open method of treatment. *Clin Orthop* 1991 ; 268 : 84-95

[116] Neer CS 2nd. Shoulder reconstruction. Philadelphia : WB Saunders, 1990 : 216-222

[117] Nilson KG, Karrholm J, Ekelund L, Magnusson P. Evaluation of micromotion in cemented versus uncemented knee arthroplasty in osteoarthritis and rhumatoid arthritis. Randomized study using roentgen stereophotogrammetric analysis. *J Arthroplasty* 1991 ; 6 : 265-268

[118] Oda T, Fujiwara K, Yonenobu K, Azuma B, Ochi T. Natural course of cervical spine in lesions in rheumatoid arthritis. *Spine* 1995 ; 20 : 1128-1135

[119] Onsten I, Besjakov J, Carlsson AS. Improved radiographic survival of the Chanley prothesis in rheumatoid arthritis and osteoarthritis. Results of new versus old operative techniques in 402 hips. *J Arthroplasty* 1994 ; 9 : 3-8

[120] Paimela L, Palosuo T, Leirisalo-Repo M, Helve T, Aho K. Prognostic value of quantitative measurement of rheumatoid factor in early rheumatoid arthritis. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 1146-1150

[121] Paquis P, Breuil V, Lonjon M, Euller Ziegler L, Grellier P. Occipitocervical fixation using hooks and screw for upper cervical instibility. *Neurosurgery* 1999 ; 44 : 324-330

[122] Piat CH, Denis A, Goutallier D, Huber-Levernieux CL. Chirurgie de l'avant-pied rhumatoïde : vingt années d'expérience. *Méd Chir Pied* 1991 ; 7 : 165-169

[123] Pincus T, Callahan LF. What is the natural history of rheumatoid arthritis? *Rheum Dis Clin North Am* 1993 ; 19 : 123-151

[124] Pitzalis C. Role of adhesion mechanisms in the pathogenesis of chronic synovitis. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 1198-1215

[125] Posner MA, Ambrose L. Excision of the distal ulna in rheumatoid arthritis. *Hand Clin* 1991 ; 7 : 383-390

[126] Pyevich MT, Saltzman CL, Callaghan JJ, Alvine FG. Total ankle arthroplasty: a unique design. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1410-1420

[127] Rand JA, Ilstrup DM. Survivorship analysis of total knee arthroplasty. Cumulative rates of survival of 9200 total knee arthroplasties. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 397-409

[128] Rettig ME, Beckenbaugh RD. Revision total wrist arthroplasty. *J Hand Surg Am* 1993 ; 18 : 798-804

[129] Robertsson O, Knutson K, Lewold S, Goodman S, Lidgren L. Knee arthroplasty in rhumatoid arthritis. A report from the swedish knee arthroplasty register in 4381 primary operations 1985-1995. *Acta Orthop Scand* 1997 ; 68 : 545-553

[130] Rodriguez JA, Sadddler S, Edelman S, Ranawat CS. Long-term results of total knee arthroplasty in class 3 and 4 rhumatoid arthritis. *J Arthroplasty* 1996 ; 11 : 141-145

[131] Rosa C, Alves M, Queiros MV. Neurologic involvement in patients with rheumatoid arthritis with atlanto-axial subluxation. A clinical and neurophysiological study. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 248-252

[132] Rybka V, Raunio P, Vainio K. Arthrodesis of the shoulder in rhumatoid arthritis. a review of 41 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 155-158

[133] Sany J, Dropsy R, Daures JP. Enquête épidémiologique nationale transversale sur la polyarthrite rhumatoïde en milieu libéral. Résultats descriptifs (à propos de 1 629 cas). *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1999 ; 67 : 128-140

[134] Sasso R, Jeanneret B, Fisher K, Mageri F. Occipitocervical fusion with posterior plate and screw instrumentation: A long term follow-up study. *Spine* 1994 ; 19 : 2364-2368

[135] Schai PA, Scott RD, Thornhill TS. Total knee arthroplasty with posterior cruciate retention in patients with rheumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1999 ; 367 : 96-106

[136] Schemitsch EH, Ewald FC, Thornhill TS. Results of total elbow arthroplasty after excision of the radial head and synovectomy in patients who had rheumatoid arthritis. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1541-1547

[137] Schmalzried TP, Amstutz HC, Au MK, Dorey FJ. Incidence of deep sepsis in total hip arthroplasty- Survivorship analysis over 17 years from one hospital. *J Arthroplasty* 1991 ; 6 (suppl 1) : 47-51

[138] Schroder HM, Aaen K, Hansen EB, Nielsen PT, Rechnagel K. Cementless total knee arthroplasty in rheumatoid arthritis. A report on 51 ACG knees followed for 54 months. *J Arthroplasty* 1996 ; 11 : 18-23

[139] Severt R, Wood RD, Cracchiolo AC, Amstutz HC. Long term follow-up of cemented total hip arthroplasty in rhumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1991 ; 267 : 137-145

[140] Simpson NS, Kelly IG. Extra-glenohumeral joint shoulder surgery in rheumatoid arthritis: the role of bursectomy, acromioplasty and distal clavicle excision. *J Shoulder Elbow Surg* 1994 ; 3 : 66-69

[141] Sneppen O, Fruensgaard S, Johannsen HV, Olsen BV, Sojbjerg JO, Andersen NH. Total shoulder arthroplasty in rheumatoid arthritis. Proximal migration and loosening. *J Shoulder Elbow Surg* 1996 ; 5 : 47-53

[142] Sojbjerg JO, Frich LH, Johannsen HV, Sneppen O. Late results of total shoulder replacement in patients with rheumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1999 ; 366 : 39-45

[143] Stanley JK, Tolat AR. Long-term results of Swanson silastic arthroplasty in the rheumatoid wrist. *J Hand Surg Br* 1993 ; 18 : 381-388

[144] Stewart MP, Kelly IG. Total shoulder replacement in rheumatoid arthritis. A seven to thirteen years follow-up of 37 joints. *J Bone Joint Surg Br* 1997 ; 79 : 68-72

[145] Taleisnik J. The Sauve-Kapandji procedure. *Clin Orthop* 1992 ; 281 : 110-123

[146] Terrono AL, Millender LH, Nalebuff EA. Boutonniere rheumatoid thumb deformity. *J Hand Surg Am* 1990 ; 15 : 999-1003

[147] The Swedish council on the technology in health care: rheumatic disaeses surgical treatment. *Acta Orthop Scand [suppl]* 2000 ; 294 : 57-88

[148] Tolat AR, Stanley JK, Evans RA. Flexor tenosynovectomy and tenolysis in long standing rheumatoid arthritis. *J Hand Surg Br* 1996 ; 21 : 538-543

[149] Toledano B, Terrono AL, Millender LH. Reconstruction of the rheumatoid thumb. *Hand Clin* 1992 ; 8 : 121-129

[150] Turan I, Wredmark T, Fellander-Tsai L. Arthroscopic ankle arthrodesis in rheumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1995 ; 320 : 110-114

[151] Valtin B, Alnot JY, Houvet P. La chirurgie de l'avant-pied rhumatoïde : intérêt de l'arthrodèse métatarso-phalangienne du 1er rayon associée à l'alignement des têtes métatarsiennes. *Méd Chir Pied* 1990 ; 6 : 163-169

[152] Van Boxel JA, Paget SA. Predominantly T-cell infiltrate in rheumatoid synovial membrane. *N Engl J Med* 1975 ; 293 : 517-520

[153] Van der Heide A, Jacobs JW, Bijlsma JW, Heurkens AH, Van Booma-Frankfort C, Van der Veen MJ. The effectiveness of early treatment with "second line" antirheumatic drugs. A randomized, controlled trial. *Ann Intern Med* 1996 ; 124 : 699-707

[154] Van der Heide DM, van Leeuwen MA, van Riel PL, Koster AM, van Hof MA, van Rijswijk MH et al. Biannual radiographic assessments of hands and feet in a three-year prospective followup of patients with early rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1992 ; 35 : 26-34

[155] Van Zeben D, Hazes JM, Zwinderman AH, Vandenbroucke JP, Breedveld FC. Factors predicting outcome of rheumatoid arthritis: results of a follow-up study. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1288-1296

[156] Vincent KA, Szabo RM, Agee JM. The Sauve-Kapandji procedure for reconstruction of the rheumatoid distal radioulnar joint. *J Hand Surg Am* 1993 ; 18 : 978-983

[157] Vinciguerra B, Pascarel X, Honton JL. Résultats des prothèses totales de genou en fonction de la conservation ou du sacrifice du ligament croisé postérieur. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 620-625

[158] Wheen DJ, Tonkin MA, Green J, Bronkhorst M. Long-term results following digital flexor tenosynovectomy in rheumatoid arthritis. *J Hand Surg Am* 1995 ; 20 : 790-794

[159] Williamson SC, Feldon P. Extensor tendon ruptures in rheumatoid arthritis. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 449-460

[160] Wolfe F, Hawley DJ. Remission in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 245-252

[161] Yang JP, Bogoch ER, Woodside TD, Hearn TL. Stiffness of trabecular bone of the tibial plateau in patients with rheumatoid arthritis of the knee. *J Arthroplasty* 1997 ; 12 : 798-803

[162] Zangger P, Simmen BR. Spontaneous ruptures of flexor tendons secondary to extreme DISI deformity of the lunate in rheumatoid wrist. *Ann Chir Main* 1993 ; 12 : 250-255

[163] Zvaifler NJ, Firestein GS. Pannus and pannocytes. Alternative models of joint destruction in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 783-789

Connectivites mixtes

G. Hayem

*Individualisée il y a près de 40 ans, la connectivite mixte (*mixed connective tissue disease*/MCTD pour les Anglo-Saxons) se définit par l'association de certains signes physiques (phénomène de Raynaud, doigts boudinés et myosite) et d'une classe particulière d'autoanticorps dirigés contre une catégorie de ribonucléoprotéines (U1-RNP). Au cours du temps, l'expression clinique et immunologique des MCTD demeure relativement stable, même si l'évolution peut se faire vers une autre connectivite majeure, sclérodermie ou lupus systémique en particulier. L'atteinte rénale signe souvent une transformation lupique, alors que les atteintes digestives et pulmonaires orientent davantage vers une conversion sclérodermique. Le pronostic vital peut se trouver menacé d'une part par les infections, profitant d'une immunodépression endogène et médicamenteuse, et d'autre part en cas d'insuffisance respiratoire, résultant soit d'une pneumopathie fibrosante interstitielle, soit encore davantage d'une hypertension artérielle pulmonaire précapillaire. Les traitements des MCTD sont avant tout symptomatiques. Cependant, une action immunomodulatrice générale est souvent nécessaire, et nécessite une gamme de produits allant de l'hydroxychloroquine, pour les atteintes cutanéoarticulaires, au cyclophosphamide pour les complications viscérales graves. Dans le cas particulier de l'HTAP, les progrès thérapeutiques réalisés dans la sclérodermie bénéficient logiquement à la MCTD, avec la mise à disposition de nouvelles molécules, comme les analogues de la prostacycline et les inhibiteurs de l'endothéline.*

Mots clés : Connectivite mixte ; Syndrome de Sharp ; Anticorps anti-RNP ; Myosite ; Phénomène de Raynaud ; Hypertension artérielle pulmonaire

Plan

■ Introduction

La dénomination de « connectivite mixte » (*mixed connective tissue disease* ou MCTD pour les Anglo-Saxons) pâtit d'une double imprécision : d'abord, ce n'est pas le tissu conjonctif, mais davantage les artères de petit et moyen calibre qui représentent la cible initiale de la plupart des connectivites ; ensuite, la « mixité » de la MCTD a été longtemps assimilée à un assemblage variable et mal cerné de manifestations cliniques et biologiques. On comprend donc toute l'importance des recherches ayant permis de caractériser la MCTD et de lui réserver une place à part entière dans l'ensemble déjà dense des maladies systémiques.

■ Historique. Critères de classification

C'est à l'orée des années 1970 que Sharp et son équipe ont isolé un nouvel ensemble clinicobiologique, baptisé « *mixed*

Tableau 1.
Critères diagnostiques de la *mixed connective tissue disease* (MCTD).

Critères de Sharp	Critères de Kasukawa	Critères de Alarcon-Segovia	Critères de Kahn
A) Critères majeurs : 1. Myosite sévère 2. Atteinte pulmonaire : – DLCO < 70 % – HTAP – lésions histologiques vasculaires prolifératives 3. Phénomène de Raynaud ou hypomotilité œsophagienne 4. Mains gonflées ou sclérodactylie 5. Anticorps anti-ECT > ou = 1/10 000 avec anti-RNP positifs et anti-Sm négatifs **B) Critères mineurs :** 1. Alopécie 2. Leucopénie 3. Anémie 4. Pleurésie 5. Péricardite 6. Arthrite 7. Névralgie du trijumeau 8. Rash malaire 9. Thrombopénie 10. Myosite modérée 11. Antécédent de main gonflée **MCTD certaine si :** – 4 critères majeurs – absence d'anti-Sm – anti-RNP > 1/4 000 **MCTD probable si :** – 3 critères majeurs et absence d'anticorps – ou 2 critères majeurs et un critère mineur et anti-RNP > 1/1 000	**A) Symptômes communs :** 1. Phénomène de Raynaud 2. Doigts gonflés **B) Anticorps anti-RNP** **C) Symptômes :** 1. De lupus systémique : – polyarthrite – adénopathies – rash malaire – péricardite ou pleurésie – leucopénie ou thrombopénie 2. De sclérodermie systémique : – sclérodactylie – fibrose pulmonaire ou symptôme – restrictif ou baisse de la DLCO – hypomotilité ou dilatation œsophagienne 3. De polymyosite : – faiblesse musculaire – élévation des enzymes musculaires – tracé myogène à l'EMG **MCTD si :** – présence d'au moins un des deux symptômes communs – et anticorps anti-RNP + – et présence d'au moins un signe d'au moins deux connectivites : LED, SS ou PM	**A) Critères sérologiques :** anticorps anti-RNP > 1/1 600 **B) Critères cliniques :** 1. Mains gonflées 2. Synovite 3. Myosite prouvée (biologiquement ou histologiquement) 4. Phénomène de Raynaud 5. Acrosclérose, avec ou sans sclérodermie proximale **MCTD si :** – critère sérologique – et au moins trois critères *cliniques* (mais si 1, 4 et 5 sont présents, un des deux critères restants [2 ou 3] doit être présent)	**A) Critère sérologique :** présence de titres élevés d'anticorps anti-RNP, correspondant à des anticorps antinucléaires d'aspect moucheté, ≥ 1/2 000 **B) Critères cliniques :** 1. Phénomène de Raynaud 2. Synovite 3. Myosite 4. Doigts gonflés **MCTD si :** – critère sérologique – et phénomène de Raynaud – et au moins 2 des 3 signes restants

RNP : ribonucléoprotéine ; DLCO : capacité de diffusion pulmonaire de l'oxyde de carbone ; ECT : extrait de cellules thymiques ; HTAP : hypertension artérielle pulmonaire ; LED : lupus érythémateux disséminé ; SS : sclérodermie systémique ; PM : polymyosite ; EMG : électromyogramme.

connective tissue disease », regroupant en proportion variable des signes de lupus érythémateux systémique (LES), de sclérodermie systémique (SS), de dermatopolymyosite (DPM) et de polyarthrite rhumatoïde (PR) [1]. Surtout, ce syndrome s'associait de façon constante à un titre élevé d'un autoanticorps dirigé contre un antigène ribonucléoprotéique (RNP). Deux ans plus tard, le « syndrome de Sharp » était reconnu en France comme un ensemble cohérent de symptômes, réunissant un syndrome de Raynaud, des polyarthralgies ou arthrites avec doigts gonflés, des myalgies et une éventuelle myosite, mais sans manifestation viscérale grave (in [2]). En 1987, au cours du symposium international de Tokyo, quatre systèmes distincts de critères ont été proposés (Tableau 1) (in [2]). Ces derniers ont été évalués par la suite, ce qui a montré que les deux versions « simplifiées » de Alarcon-Segovia et Kahn étaient moins sensibles, mais gagnaient nettement en spécificité [2].

Description clinique

La MCTD affecte essentiellement une population féminine (huit à neuf femmes pour un homme). La prévalence de la MCTD demeure imprécise dans la population de type caucasien. Au Japon, elle a été évaluée à 2,7 pour 100 000 habitants [3]. L'âge moyen de début se situe entre 20 et 40 ans, mais il existe des formes à débuts, infantile ou tardif [4]. Habituellement, l'apparition de la MCTD se fait sur un mode progressif, mais un début aigu est possible, avec des signes généraux marqués.

Phénomène de Raynaud

Il est quasiment constant, dès le début. À la phase d'état de la MCTD, ce signe est enregistré dans environ 90 % des cas. Habituellement non compliqué au départ, il peut secondairement occasionner des troubles trophiques distaux. La persistance de ce signe au fil du temps est une règle quasi constante [5]. Contrairement au phénomène de Raynaud primitif, les anomalies capillaroscopiques unguéales paraissent très fréquentes au cours de la MCTD (jusqu'à 90 % des patients). Elles sont voisines de celles observées au cours de la SS (mégacapillaires et hémorragies du lit unguéal).

Atteinte articulaire et tendineuse

Elle réalise en général une atteinte symétrique et distale. Cette atteinte peut devenir déformante, réalisant alors une main de Jaccoud. Les signes radiologiques de destruction sont habituellement absents. Cependant, certains patients peuvent développer une PR typique (Tableau 2). Des formes extrêmement érosives, ulcéromutilantes, ont été rapportées [6].

L'atteinte ténosynoviale, rarement mentionnée dans les descriptions initiales, a été observée aux tendons fléchisseurs des doigts et tenue pour partiellement responsable du gonflement des doigts.

Atteinte cutanée

Certains patients développent une authentique acrosclérose, de type sclérodermique. Des nodules rhumatoïdes s'observent

Tableau 2.
Fréquence de l'atteinte articulaire érosive au cours de la *mixed connective tissue disease* (MCTD) (in Pope, 2005).

Référence	Nombre de patients	Polyarthrite	Polyarthrite érosive
O'Connell et al., 1977	19	17 (89 %)	5/17 (30 %)
Udoff et al., 1977	20	20 (100 %)	12/20 (100 %)
Bennett et al., 1978	20	11 (55 %)	6/11 (55 %)
Halla et al., 1978	10	10 (100 %)	7/10 (70 %)
Ramos-Niembro et al., 1979	28	27 (96 %)	12/27 (44 %)

Figure 1. Doigts gonflés.

dans les formes de passage vers une PR [6]. Les études histologiques ont montré une hyperplasie collagène, avec la persistance prolongée d'une réaction œdémateuse et une fibrose de moindre intensité que dans la SS [7].

Doigts gonflés (Fig. 1)

Cette manifestation très fréquente paraît découler d'une atteinte mixte, à la fois articulaire, ténosynoviale et cutanée. Elle donne lieu à un aspect tuméfié, boudiné, avec difficulté à mobiliser l'épiderme sur les plans profonds. Réversible au début, notamment sous corticoïdes, elle évolue souvent vers une sclérodactylie.

Atteinte musculaire

Au début d'une MCTD, les signes musculaires sont soit absents, soit réduits à des myalgies et à une fatigabilité à l'effort, sans stigmate biologique ni histologique de myosite. Au sein d'une cohorte de 47 patients, Burdt et al. ont enregistré seulement 2 % de myosites prouvées présentes d'emblée, contre 50 % et 70 % à la phase d'état [8]. Le syndrome myogène est généralement proximal, sans grand retentissement fonctionnel. Dans 10 % à 20 % des cas, une polymyosite sévère se développe, avec fréquente réaction générale fébrile et myolyse majeure. Des localisations particulières ou focales ont été décrites [9]. L'histologie musculaire révèle habituellement une atrophie ou une nécrose des fibres, ainsi qu'un infiltrat lymphocytaire périvasculaire et interstitiel, avec parfois une vascularite [7].

Atteinte osseuse

Quelques cas d'ostéonécrose aseptique ont été rapportés, apparemment sans lien direct avec la corticothérapie. La résorption des houppes phalangiennes s'observe dans les acroscléroses évoluées.

Atteinte respiratoire

Les manifestations respiratoires de la MCTD sont dominées par l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et la pneumopathie interstitielle.

Hypertension artérielle pulmonaire

Les premiers signes cliniques (fatigue, dyspnée d'effort), de faible spécificité et d'installation insidieuse, ne doivent pas être négligés, de même qu'un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire. Lorsque le diagnostic de MCTD est déjà retenu, il est indispensable de dépister systématiquement une HTAP, puis d'en organiser le suivi spécifique régulier. L'HTAP se développe le plus souvent en l'absence d'atteinte radiologique interstitielle. Le meilleur examen de dépistage est l'échographie cardiaque couplée au Doppler. Un cathétérisme des cavités droites, avec des tests de réactivité à différentes substances vasoactives (inhibiteurs calciques, prostacycline, monoxyde d'azote) permet d'affirmer le diagnostic d'HTAP, d'en apprécier l'importance et d'en étudier la réversibilité.

Pneumopathie interstitielle

Les principales manifestations révélatrices sont la dyspnée et la toux sèche. Les signes radiographiques initiaux sont généralement discrets. Il s'agit d'infiltrats prédominant aux bases pulmonaires, que la tomodensitométrie à haute résolution (TDMhr) permet de mieux visualiser, sous la forme d'images en « verre dépoli ». Dans une enquête rétrospective ayant utilisé la TDMhr sur une cohorte de 144 patients atteints de MCTD, une pneumopathie interstitielle a été identifiée dans deux tiers des cas [10]. L'altération de la diffusion alvéolocapillaire est souvent retardée. L'histologie pulmonaire peut identifier une fibrose interstitielle [7] ou une capillarite pulmonaire [11].

Autres manifestations respiratoires

À côté de l'atteinte interstitielle et de l'HTAP, quelques cas d'épanchements ou d'épaississements pleuraux ou encore d'hémorragie intra-alvéolaire ont été signalés [12, 13]. La survenue d'une infection pulmonaire est une autre éventualité, notamment en cas de traitement immunosuppresseur ou de reflux gastro-œsophagien.

Atteinte cardiaque

Une péricardite aiguë est possible. Cependant, la découverte échographique d'un épanchement péricardique latent ou paucisymptomatique est de loin plus fréquente. Elle est enregistrée chez 10 à 30 % des patients [14]. Des formes chroniques et de rares cas de tamponnade ont été mentionnés [15, 16]. Des myocardites peuvent également s'observer, sans association obligatoire à une myosite sévère. Un deuxième type d'atteinte myocardique fait intervenir un mécanisme ischémique, par vascularite coronarienne [17]. Dans leur série autopsique, Sawai et al. ont trouvé une nécrose myocardique dans 25 % des cas [7].

Atteinte digestive

De fréquence très variable suivant les études, la principale atteinte digestive est œsophagienne se manifeste par un pyrosis et une dysphagie [18]. La manométrie œsophagienne montre une diminution, voire une abolition du péristaltisme, habituellement moins marquées que dans la SS [19]. L'histologie objective une fibrose et une atrophie de la musculature lisse, avec occasionnel épaississement et œdème sous-muqueux, et plus rarement un infiltrat inflammatoire [7, 20]. D'autres atteintes digestives ont été signalées [21] : hépatite chronique active, syndrome de Budd-Chiari, hémorragies digestives, vascularite de la vésicule biliaire ou de la rate [22], pancréatite, pneumatose intestinale, parfois compliquée de rétropneumopéritoine [23], entéropathie exsudative.

Atteinte neurologique

Les céphalées sont le signe neurologique fonctionnel le plus fréquent. Il peut s'agir d'une migraine authentique ou d'une

algie vasculaire de la face. Les manifestations centrales de la MCTD sont polymorphes : atteinte cérébelleuse [24], myélite transverse [25], hémorragie intracérébrale [26], ou encore ischémie cérébrale par thrombose carotidienne [27]. Il faut également mentionner la possibilité de complications infectieuses, essentiellement opportunistes : leucoencéphalopathie multifocale progressive [28], méningite herpétique [29], méningoencéphalite tuberculeuse [30]. Un cas d'encéphalite médicamenteuse, probablement liée au fenbufène, a été rapporté [31]. Les localisations méningées spécifiques sont également possibles, sous la forme d'une méningite aseptique, parfois récurrente, voire d'une pachyméningite [32]. En parallèle, plusieurs cas de méningite aseptique médicamenteuse ont été signalés, surtout après prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). La MCTD peut concerner les paires crâniennes, avec une atteinte préférentielle du nerf trijumeau, dont l'atteinte peut même révéler la maladie [33]. La localisation au nerf facial est plus rare [34]. Les manifestations neurologiques périphériques de la MCTD sont polymorphes. Un syndrome du canal carpien peut être inaugural [35]. Une polyneuropathie distale, sensitive pure, est également possible [36].

Atteinte rénale

Dans les grandes séries de MCTD, l'atteinte rénale reste relativement rare [37]. Sur 30 patients et avec un recul moyen de 10 ans, Kitridou et al. ont trouvé 11 cas d'atteinte rénale, avec neuf syndromes néphrotiques, correspondant majoritairement à des glomérulopathites extramembraneuses (GEM) [38]. Une atteinte vasculaire proliférative, avec possibilité d'hypertension artérielle maligne, traduit souvent une évolution vers la SS. L'amylose est exceptionnelle [39].

Atteinte hématologique

La survenue d'adénopathies superficielles et profondes, souvent transitoires, est possible [40]. Quelques observations de syndromes de Kikuchi (lymphadénite nécrosante) ont été décrites au cours de MCTD [41]. Une splénomégalie n'est pas exceptionnelle, avec un cas rapporté de vascularite splénique [22]. Une leucopénie est fréquemment notée, touchant principalement les lymphocytes [40]. Une anémie de type inflammatoire est surtout présente lors des poussées inflammatoires. Il existe de rares cas d'anémie hémolytique et de purpura thrombopénique [42], d'érythroblastopénie [43]. La présence de titres significatifs d'anticorps anticardiolipine est loin d'être exceptionnelle au cours des MCTD [44], alors que la survenue d'événements cliniques classiques (thromboses ou avortements à répétition) est bien plus rare qu'au cours du LES.

Associations avec d'autres affections auto-immunes, systémiques ou générales

La MCTD peut s'associer à d'autres affections auto-immunes, plus particulièrement avec la thyroïdite de Hashimoto et le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) [7, 45], moins souvent avec une cirrhose biliaire primitive, une hépatite auto-immune, une myasthénie, ou encore un diabète insulinorésistant de type I [21, 46]. Quelques cas d'association entre MCTD et cancers ont été signalés [47-49].

■ Grossesse

L'analyse de l'influence de la grossesse sur le cours de la MCTD a donné lieu à des résultats contradictoires. La surveillance d'un total de 23 grossesses chez 20 femmes atteintes de MCTD (dont quatre avec néphropathie), n'a permis de relever aucune complication particulière [50]. Deux études ultérieures ont donné lieu à des résultats tout aussi rassurants [51, 52], contrairement à une enquête rétrospective ayant notamment enregistré six avortements spontanés et trois morts fœtales, sur un total de 17 grossesses suivies après l'établissement du diagnostic de MCTD [53]. Quelques cas de lupus néonatal, dont un compliqué de bloc auriculoventriculaire, ont été rapportés dans le contexte de mères atteintes de MCTD [54].

■ Biologie

Signes non spécifiques

Ils sont proches de ceux du LES : vitesse de sédimentation (VS) augmentée, anémie inflammatoire, leucopénie, hypergammaglobulinémie polyclonale. Des facteurs rhumatoïdes et des complexes immuns circulants sont assez souvent détectés [55].

Signes biologiques spécifiques : anticorps anti-RNP

Les anticorps anti-RNP ciblent des RNP nucléaires de petite taille (*small nuclear ribonucleoproteins* ou snRNP), comportant une unité faite d'acide ribonucléique (ARN) et une composante protéique. Une série d'ARN de petit poids moléculaire et riches en uridine (U-ARN) est susceptible de s'intégrer aux snRNP. L'ARN intégré aux RNP ciblées par les anticorps détectés au cours des MCTD est surtout de type U1. La copule protéique des snRNP est composée d'un ensemble de peptides, dont certains sont partagés par l'ensemble des snRNP, et d'autres sont spécifiques d'un type de U-RNP. Un peptide particulier, de 70 kilodaltons (kD), représente une cible très spécifique des anticorps de la MCTD. L'anticorps anti-70 kD-U1-RNP, habituellement de type immunoglobuline G (IgG), est le premier à apparaître, d'emblée à titre élevé, dans le sérum des patients atteints de MCTD [56]. Cependant, la bande de 70 kD peut s'atténuer ou disparaître avec le temps, suivant le phénomène de « restriction épitopique » [8]. Les études à point de départ sérologique ont montré que les anticorps anti-70 kD-U1-RNP s'associaient avec les signes classiques de la MCTD, c'est-à-dire arthrite, doigts boudinés, phénomène de Raynaud et myosite. Cependant, les anticorps anti-RNP ne sont pas spécifiques de la MCTD et peuvent s'observer au cours du LES, de la SS ou du syndrome de Gougerot-Sjögren. Malgré tout, le suivi prolongé de patients porteurs de titres élevés d'anticorps anti-RNP a indiqué que la majorité développait de manière stable une MCTD [57]. D'autres nucléoprotéines sont assez régulièrement reconnues par le sérum de patients atteints de MCTD, mais aussi de PR ou de LES : il s'agit du groupe des ribonucléoprotéines hétérogènes (hnRNP), qui se fixent à l'ARN prémessager (pré-ARNm ou ARNhn), avant son épissage en ARNm [58]. L'une des cibles plus particulières est la protéine A2 ou RA33. La molécule A2/RA33 est dotée de deux sites de fixation de l'ARN (RNA-*binding domains* RBD I et II) sur sa partie N-terminale. Au cours de la MCTD, les anticorps anti-RNP reconnaissent RBD I et II, contrairement à la PR ou au LES, où seul le RBD II est ciblé [59]. Outre des anticorps dirigés contre les déterminants protéiques de RNP, il a été possible de détecter des anticorps spécifiques de la fraction ARN des U1-RNP. Ces anticorps reconnaissent différents épitopes répartis sur le U1-ARN, alors que les autres (U)-ARN ne paraissent pas immunogènes.

■ Formes de passage vers une autre maladie systémique

Globalement, il existe une relative stabilité phénotypique de la MCTD, comme l'atteste l'étude d'une cohorte de 47 patients suivis pendant 3 à 29 ans, avec une atténuation dans le temps des manifestations inflammatoires, du phénomène de Raynaud et de l'hypomotilité œsophagienne, mais une accentuation de l'HTAP [8]. Il existe cependant des formes de passage, qui posent d'ailleurs des questions encore non résolues de classification,

spécialement lorsque les patients répondent simultanément aux critères de la MCTD et à ceux d'une, voire de plusieurs connectivites distinctes, comme le LES, la SS, la PR ou le SGS. Lorsque l'évolution de la MCTD se fait vers l'une de ces connectivites caractérisées, c'est en premier lieu vers un LES, moins souvent vers une SS.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel se pose principalement avec les associations de différentes connectivites (LES et syndrome de Gougerot-Sjögren ; LES et SS ; SS et DPM) et avec certaines entités plus récemment individualisées, dont le principal signe commun est une polymyosite. Il s'agit du syndrome des antisynthétases et de la sclérodermatomyosite. En définitive, la distinction se fait essentiellement avec l'aide de l'immunologie, ce qui souligne l'importance du critère sérologique dans le diagnostic des MCTD.

Pronostic

Contrairement à l'impression initiale, ni la MCTD, ni la présence d'anticorps anti-U1-RNP ne sont associées à un meilleur pronostic si on les compare aux autres connectivites à composante auto-immune [60]. En regroupant cinq études de cohorte avec suivi prolongé (6 à 12 ans), la mortalité moyenne sur un effectif global de 194 patients était de 13 % [61]. Dans l'étude comportant la plus grande durée de suivi (15 ans en moyenne, extrêmes : 3-29 ans), la mortalité cumulée a été de 23 % [8]. Les principales causes de mort sont dominées par l'HTAP et les infections [8, 62]. L'émergence d'un LES caractérisé représente un élément pronostique péjoratif. Le risque accru d'infections, notamment à bactéries encapsulées, pourrait être lié à une immunodépression spécifique.

Physiopathologie

Facteurs génétiques (Tableau 3)

Les études portant sur les antigènes d'histocompatibilité ont montré une augmentation du phénotype HLA DR4 (DRB1*0401), par ailleurs positivement corrélé à l'atteinte articulaire [63]. Une équipe japonaise a montré une susceptibilité particulière et significative chez les sujets HLA DRB1*0401-DRB4*0101-DQA1*03-DQB1*0301 [64]. Plusieurs études ont mis en évidence une corrélation positive entre la présence d'anticorps (Ac) anti-RNP et celle de certains allèles DQB1 du système HLA [65, 66].

Facteurs exogènes

Winfield et al. ont montré que la procaïnamide pouvait susciter l'apparition d'anticorps anti-RNP, mais sans qu'un tableau de MCTD n'apparaisse [67]. Dans la série de Kumagai décrivant diverses connectivites après prothèses mammaires, il y a trois MCTD [68]. Kahn et al. ont rapporté quatre patients (dont trois hommes) dont la MCTD a débuté après une exposition prolongée aux monomères vinyliques [69]. Quelques cas de MCTD ont également été rapprochés d'une exposition à la silice [70].

La question d'une liaison des MCTD avec certains virus a été posée : cytomégalovirus (CMV) [71], virus influenza B [72], virus humain lymphotrope T de type 1 (HTLV1) [73], voire virus de l'immunodéficience humaine (VIH) [74, 75].

Tableau 3.
Associations HLA DR-*mixed connective tissue disease* (MCTD) (in Aringer, 2005).

Nombre patients	Groupe HLA DR	Sous-type	Groupes contrôles
35	HLA DR4	–	CS
32	HLA DR4	Dw4	LES
27	HLA DR4	DRB1*0401	CS
22	HLA DR4	Dw4	LES, SS
64	HLA DR4, DR1, DR9	DRB1*0401, DRB1*0101	LES
46	HLA DR4, DR2	–	LES, SS
20	HLA DR4	–	Autres connectivites
47	HLA DR4	–	CS
24	HLA DR4	DRB1*04	CS

CS : contrôles sains ; LES : lupus érythémateux systémique ; SS : sclérodermie systémique.

Auto-immunité

Les ARN de petit poids moléculaire, ainsi que certains RNP comme le Sm, jouent un rôle physiologique important dans la machinerie cellulaire, par exemple dans l'épissage des brins d'ARN. Les anticorps anti-RNP pourraient interférer avec ces mécanismes et donc jouer un rôle pathogène direct. Les anticorps anti-RNP sont en effet capables de pénétrer dans les noyaux cellulaires, avec une internalisation probablement facilitée non seulement par le récepteur Fc des immunoglobulines G (IgG), mais aussi par la présence de RNP exprimé à la surface des cellules [76]. Les raisons pour lesquelles les U1-RNP deviendraient immunogènes au cours des MCTD font actuellement l'objet de recherches approfondies. Différentes hypothèses ont été émises, faisant notamment intervenir une rupture de tolérance vis-à-vis d'autoantigènes ribonucléoprotéiques modifiés, libérés à la suite de phénomènes apoptotiques.

Traitement (Tableau 4)

Principes thérapeutiques généraux

La MCTD restant une forme rare de connectivite, son traitement s'inspire essentiellement d'avis d'experts et de l'expérience accumulée dans le cadre de pathologies auto-immunes voisines. C'est dire toute la nécessité d'un programme international de recherche, qui permette un partage des données et la mise en œuvre de protocoles thérapeutiques communs.

Agents anti-inflammatoires d'action rapide

Dans les formes limitées de MCTD, on peut se contenter d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ou encore de faibles doses de corticostéroïdes. Les AINS doivent cependant être utilisés avec prudence en cas d'atteinte digestive haute. Certaines manifestations, aiguës et transitoires, représentent une indication claire des corticoïdes : myocardite, péricardite, pleurésie ou méningite aseptique. D'autres atteintes, également corticosensibles, connaissent une évolution plus chronique (polyarthrite, polymyosite) et justifient un traitement immunomodulateur. Dans les atteintes viscérales menaçantes (glomérulonéphrite, myocardite ou péricardite compressive), les corticoïdes à doses fortes sont indiqués, parfois sous la forme initiale de bolus intraveineux. Certains symptômes sont au contraire corticorésistants : phénomène de Raynaud, acrosclérose, neuropathies périphériques, syndrome néphrotique.

Agents immunomodulateurs

Les antimalariques de synthèse (AMS) ou le méthotrexate sont généralement proposés en cas de manifestations articulaires ou musculaires persistantes. Les AMS doivent cependant être évités en cas de myocardite et de troubles de la conduction, compte tenu d'une toxicité sur le tissu myocardique [77]. D'autres médicaments immunosuppresseurs, comme le cyclophosphamide (CPM), sont à réserver à certaines situations particulières, comportant une atteinte viscérale grave ou diffuse, touchant

Tableau 4.
Traitements de la *mixed connective tissue disease* (MCTD).

Manifestations	Traitements
Symptômes généraux	
Fièvre	Éliminer une infection ou un cancer profond
	Faibles doses de corticoïdes (prednisone 0,1 mg/kg/j)
	Hydroxychloroquine à discuter
Asthénie	Éliminer une dépression
	Faibles doses de corticoïdes (prednisone 0,1 mg/kg/j)
Manifestations cutanées	
Phénomène de Raynaud	Mesures physiques (protection contre le froid et les microtraumatismes)
	Arrêt du tabac et du café
	Dérivés nitrés en topiques locaux
	Inhibiteurs calciques à dose efficace et tolérée
	Bosentan ?
	Iloprost à visée préventive ?
Ischémie distale, nécrose, gangrène	Iloprost
	Bosentan ?
	Sympathectomie ?
Rash lupique, photosensibilité	Protection contre le soleil
	Corticoïdes en topiques
	Antimalariques (chloroquine)
Manifestations rhumatologiques	
Polyarthrite bénigne non érosive	AINS et/ou prednisone à faibles doses (moins de 10 mg/j)
	Hydroxychloroquine
	Méthotrexate ?
Polyarthrite érosive	Prednisone à faibles doses (moins de 10 mg/j)
	Méthotrexate, voire léflunomide ou azathioprine
	Chirurgie correctrice ou prothétique si besoin
Polymyosite	Prednisone
	Méthotrexate, voire azathioprine
	Immunoglobulines polyvalentes dans les formes réfractaires
Atteintes pulmonaires	
Hypertension artérielle pulmonaire asymptomatique ou modérée	Dépistage systématique
	Inhibiteurs calciques
	Aspirine à doses antiagrégantes
Hypertension pulmonaire sévère et/ou progressive	Oxygénothérapie
	Inhibiteurs calciques
	Inhibiteurs de l'enzyme de conversion ?
	Iloprost
	Nouveaux vasodilatateurs (bosentan, sildénafil) ?
	Anticoagulants (AVK)
	Cyclophosphamide ?
Pneumopathie interstitielle	Corticoïdes à fortes doses initiales
	Cyclophosphamide
	Azathioprine ? Mycophénolate mofétil ?
Pleurésie	AINS (indométhacine en particulier)
	Cure courte de prednisone (0,25 à 1 mg/kg/j)

AVK : antivitamine K ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens.

notamment les reins. La combinaison d'une immunoablation extracorporelle et d'une biothérapie antilymphocyte B par rituximab a été utilisée avec succès pour une MCTD réfractaire au cyclophosphamide [78].

Tableau 4.
(Suite) Traitements de la *mixed connective tissue disease* (MCTD).

Manifestations	Traitements
Atteintes cardiaques	
Péricardite	AINS ou prednisone (0,25 à 1 mg/kg/j)
	Drainage percutané ou chirurgical en cas de tamponnade
Myocardite, bloc de conduction	Prednisone et/ou prednisolone à fortes doses
	Éventuellement cyclophosphamide
	Traitements de l'insuffisance cardiaque
	Digitaliques et antimalariques à éviter
Atteintes digestives	
Pyrosis, reflux gastro-œsophagien	Mesures physiques
	Arrêt du tabac et du café
	Inhibiteurs de la pompe à protons
	Antiacides, alginates
Atteintes neurologiques	
Migraines, algie vasculaire de la face	Propranolol
	Triptans
Névralgie du trijumeau	Antalgiques
	Antidépresseurs : amitryptiline, agents sérotoninergiques
	Antiépileptiques : carbamazépine, clonazépam
Méningite aseptique	Arrêt du traitement inducteur éventuel (AINS)
	Cure courte de prednisone à fortes doses (1 mg/kg/j)
Atteintes rénales	
Glomérulopathie extramembraneuse	Régime hyposodé
	Inhibiteurs de l'enzyme de conversion
	En cas de forme sévère, essai de prednisone (0,25 à 1 mg/kg/j)
	Éventuellement cyclophosphamide
Crise rénale pseudosclérodermique	Inhibiteurs de l'enzyme de conversion
Atteintes hématologiques	
Anémie ou thrombopénie auto-immunes	Corticoïdes à fortes doses
	Éventuellement cyclophosphamide, immunoglobulines polyvalentes
Purpura thrombotique thrombocytopénique	Plasmaphérèses
	Immunosuppression

AVK : antivitamine K ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Mesures thérapeutiques spécifiques

Phénomène de Raynaud et complications de l'acrosyndrome

Il faut recommander aux patients d'éviter de s'exposer au froid et aux situations stressantes, de protéger leurs mains contre les microtraumatismes, d'arrêter tout tabagisme et de proscrire tout médicament vasoconstricteur. L'état de la majorité des patients est nettement amélioré par les inhibiteurs calciques de la classe des dihydropyridines (nifédipine, mais aussi diltiazem, amlodipine, isradipine...). Dans les formes de MCTD compliquées de nécrose pulpaire ou de gangrène plus étendue, l'iloprost (analogue de la prostacycline) est recommandé, en association éventuelle à des vasodilatateurs artériels, à un traitement antiagrégant ou anticoagulant. D'autres types de médicaments vasodilatateurs ont été proposés, en particulier dans les formes rebelles : dérivés nitrés, alphabloquants, et plus récemment inhibiteur de l'endothéline (bosentan) ou encore inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (fluoxétine).

Hypertension artérielle pulmonaire

Thérapeutiques non médicamenteuses

L'oxygénothérapie continue est indiquée dans les formes à dyspnée continue [79].

Médicaments

Les inhibiteurs calciques semblent avoir un effet modeste. La combinaison d'une oxygénothérapie et d'un traitement inhibiteur calcique (nifédipine ou diltiazem) a cependant été créditée d'un effet positif prolongé [79]. Plus maniable que la prostacycline, son analogue l'iloprost a été testé dans une étude contrôlée, effectuée sur une population de patients victimes d'une HTAP secondaire à une connectivite (incluant, dans les groupes placebo et verum, respectivement 18 % et 20 % de MCTD). Au bout de 12 semaines d'administration, une amélioration significative de la dyspnée, des tests de marche et des résultats hémodynamiques, a été notée dans le groupe traité. Le bosentan est une molécule capable de bloquer deux récepteurs cellulaires de l'endothéline, substance endogène à effet vasoconstricteur. Dans des formes sévères d'HTAP, primitive ou associée à une connectivite (LES ou SS), le bosentan a permis une amélioration significative de la dyspnée et des tests de marche, sans toutefois d'effet notable sur la survie globale. Comme au cours des SS, on peut également s'attendre à l'avenir à ce que le sildénafil soit testé dans l'HTAP des MCTD. Le traitement anticoagulant continu par antivitamine K est recommandé dans les formes les plus sévères. Le CPM pourrait aussi avoir sa place [80], même si cette molécule s'est avérée décevante dans les atteintes pulmonaires de la SS.

Atteintes digestives

Outre les mesures hygiénodiététiques (surélévation de la tête de lit, suppression de l'alcool, du café, du tabac), les médicaments utiles sont les inhibiteurs de la pompe à protons, les prokinétiques stimulant la motricité œsogastroduodénale (dompéridone, érythromycine) et les protecteurs de la muqueuse œsophagienne (alginates). La corticothérapie pourrait améliorer le péristaltisme et la pression du sphincter inférieur de l'œsophage [18].

Atteintes neurologiques

Certaines manifestations neurologiques représentent une indication peu discutable des corticoïdes, à doses initialement fortes et pendant une durée généralement brève : méningite aseptique, névrite optique rétrobulbaire. Les atteintes médullaires, longtemps regroupées sous le terme de « myélite transverse », sont sans doute pour l'essentiel de nature ischémique, éventuellement favorisées par un facteur thrombogène circulant (syndrome des antiphospholipides [SAPL], en particulier), faisant dès lors discuter un traitement antiagrégant ou anticoagulant efficace. Au cours de certaines atteintes neurologiques centrales, les échanges plasmatiques ont été utilisés, avec un bénéfice apparent [81]. D'autres localisations sont presque toujours corticorésistantes : migraine, algie vasculaire de la face, névralgie du trijumeau, neuropathies périphériques. La prise en charge thérapeutique est alors axée sur le contrôle des symptômes algiques ou dysesthésiques.

■ Références

[1] Sharp GC, Irvin WS, Tan EM, Gould RG, Holman HL. Mixed connective tissue disease: an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA). *Am J Med* 1972;**52**:148-59.

[2] Amigues JM, Cantagrel A, Abbal M, Mazières B. Comparative study of 4 diagnosis criteria sets for mixed connective tissue disease in patients with anti-RNP antibodies. *J Rheumatol* 1996;**23**:2055-62.

[3] Nakae K, Furusawa F, Kasukawa R. A nationwide epidemiological survey on diffuse collagen diseases: estimation of prevalence rate in Japan. In: Kasukawa R, Sharp GC, editors. *Mixed connective tissue disease and anti-nuclear antibodies*. Amsterdam: Elsevier Science; 1987. p. 9-13.

[4] Gonzalez-La Riviere O, Alarcon-Segovia D. Late onset mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 1986;**13**:471.

[5] Grader-Beck T, Wigley F. Raynaud's phenomenon in mixed connective tissue disease. In: Grossman JM, Furst DE, editors. *Mixed connective tissue disease*. Philadelphia: WB Saunders; 2005. p. 465-82.

[6] Ramos-Niembro F, Alarcon-Segovia D, Hernandez-Hortiz J. Articular manifestations of mixed connective tissue disease. *Arthritis Rheum* 1979;**22**:43-51.

[7] Sawai T, Murakami K, Kasukawa R, Kyogoku M. Histopathological study of mixed connective tissue disease from 32 autopsy cases in Japan. *Jpn J Rheumatol* 1997;**7**:279-92.

[8] Burdt MA, Hoffman RW, Deutscher SL, Wang GS, Johnson JC, Sharp GC. Long-term outcome in mixed connective tissue disease: longitudinal clinical and serologic findings. *Arthritis Rheum* 1999;**42**: 899-909.

[9] Hall S, Hanrahan P. Muscle involvement in mixed connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am* 2005;**31**:509-17.

[10] Bodolay E, Szekanecz Z, Dévényi K, Galuska L, Csípo I, Vègh J, et al. Evaluation of interstitial lung disease in mixed connective tissue disease (MCTD). *Rheumatol* 2005;**44**:656-61.

[11] Schwarz MI, Zamora MR, Hodges TN, Chan ED, Bowler RP, Tuder RM. Isolated pulmonary capillaritis and diffuse alveolar hemorrhage in rheumatoid arthritis and mixed connective tissue disease. *Chest* 1998;**113**:1609-15.

[12] Prakash UB. Respiratory complications in mixed connective tissue disease. *Clin Chest Med* 1998;**19**:733-46.

[13] Itoh O, Nishimaki T, Itoh M, Ohira H, Irisawa A, Kaise S, et al. Mixed connective tissue disease with severe pulmonary hypertension and extensive subcutaneous calcification. *Intern Med* 1998;**37**:421-5.

[14] Alpert MA, Goldberg SH, Singsen BH, Durham JB, Sharp GC, Ahmad M, et al. Cardiovascular manifestations of mixed connective tissue disease in adults. *Circulation* 1983;**68**:1182-93.

[15] Bezerra MC, Saraiva Jr. F, Carvalho JF, Caleiro MT, Goncalves CR, Borba EF. Cardiac tamponade due to massive pericardial effusion in mixed connective tissue disease: reversal with steroid therapy. *Lupus* 2004;**13**:618-20.

[16] Leung WH, Wong KL, Lau CP, Wong CK. Purulent pericarditis and cardiac tamponade caused by Nocardia asteroides in mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 1990;**17**:1237-9.

[17] Lash AD, Wittman AL, Quismorio FP. Myocarditis in mixed connective tissue disease: clinical and pathologic study of three cases and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 1986;**15**:288-96.

[18] Marshall JB, Kretschmar JM, Gerhardt DC, Winship DH, Winn D, Treadwell EL, et al. Gastrointestinal manifestations of mixed connective tissue disease. *Gastroenterology* 1990;**98**(5Pt1):1232-8.

[19] Doria A, Bonavina L, Anselmino M, Ruffatti A, Favaretto M, Gambari P, et al. Esophageal involvement in mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 1991;**18**:685-90.

[20] Tamai S, Ishii T, Hosoda Y. Histopathology of esophagal lesions in mixed connective tissue disease. In: Kasukawa R, Sharp GC, editors. *Mixed connective tissue disease and anti-nuclear antibodies*. Amsterdam: Elsevier Science; 1987. p. 297-302.

[21] Pope JE. Other manifestations of mixed connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am* 2005;**31**:519-33.

[22] Akin E, Tucker LB, Miller LC, Schaller JG. Splenic vasculitis in juvenile onset mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 1998;**25**: 1444-5.

[23] Aoki Y, Nagashima T, Kamimura T, Iwamoto M, Minota S. Marked pneumatosis cystoides intestinalis in a patient with mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 2006;**33**:1705-6.

[24] Bennett RM, Bong DM, Spargo BH. Neuropsychiatric problems in mixed connective tissue disease. *Am J Med* 1978;**65**:955-62.

[25] Bhinder S, Harbour K, Majithia V. Transverse myelitis, a rare neurological manifestation of mixed connective tissue disease-a case report and a review of literature. *Clin Rheumatol* 2007;**26**:445-7.

[26] Toyoda K, Tsuji H, Sadoshima S, Horimoto C, Fujishima M. Brain hemorrhage in mixed connective tissue disease. A case report. *Angiology* 1994;**45**:967-71.
[27] Graf WD, Milstein JM, Sherry DD. Stroke and mixed connective tissue disease. *J Child Neurol* 1993;**8**:256-9.
[28] Schneider F. Progressive multifokale Leukoencephalopathie als Ursache neurologischer Symptomatik bei Sharp-Syndrom. *Z Rheumatol* 1991;**50**:222-4.
[29] Bodolay E, Diószeghy P, Demeter J, Bányai A, Csipö I, Szegedi G, et al. Meningitis in mixed connective tissue disease complicated by herpes virus infection: case report. *Rheumatol Int* 2004;**24**:359-61.
[30] Gaul C, Schmid A, Mohr W, Lohoff M, Heckmann JG, Erbguth F, et al. Cerebral tuberculosis in a patient with Sharp's syndrome. *Dtsch Med Wochenschr* 2001;**126**:750-3.
[31] Crosse BA, Stanley PJ. Encephalitis--an adverse reaction to fenbufen. *Br J Clin Pract* 1994;**48**:277-8.
[32] Ahmadi-Simab K, Lamprecht P, Reuter M, Gross WL. Pachymeningitis in mixed connective tissue disease. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**: 1656-7.
[33] Hojaili B, Barland P. Trigeminal neuralgia as the first manifestation of mixed connective tissue disorder. *J Clin Rheumatol* 2006;**12**:145-7.
[34] Alfaro-Giner A, Penarrocha-Diago M, Bagan-Sebastian JV. Orofacial manifestations of mixed connective tissue disease with an uncommon serologic evolution. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992;**73**:441-4.
[35] Vincent RM, Van Houzen RN. Trigeminal sensory neuropathy and bilateral carpal tunnel syndrome: the initial manifestation of mixed connective tissue disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980;**43**: 458-60.
[36] Martyn JB, Wong MJ, Huang SH. Pulmonary and neuromuscular complications of mixed connective tissue disease. A report and review of the literature. *J Rheumatol* 1988;**15**:703-5.
[37] Hämeenkorpi R, Ruuska P, Forsberg S, Tiilikainen A, Mäkitalo R, Hakala M. More evidence of distinctive features of mixed connective tissue disease. *Scand J Rheumatol* 1993;**22**:63-8.
[38] Kitridou RC, Akmal M, Turkel SB, Ehresmann GR, Quismorio Jr. FP, Massry SG. Renal involvement in mixed connective tissue disease: a longitudinal clinicopathologic study. *Semin Arthritis Rheum* 1986;**16**: 135-45.
[39] Kessler E, Halpern M, Chagnac A, Zevin D, Hammel I, Ben Bassat M. Unusual renal deposits in mixed connective tissue disease. *Arch Pathol Lab Med* 1992;**116**:261-4.
[40] García-de la Torre I, Salazar-Páramo M, Salmón-de la Torre G. Mixed connective tissue disease. A clinico-serological study of 17 cases. *Mol Biol Rep* 1996;**23**:153-7.
[41] Aqel NM, Amr SS, Najjar MM, Henry K. Kikuchi's lymphadenitis developing in a patient with mixed connective tissue disease and Hashimoto's thyroiditis. *Br J Rheumatol* 1997;**36**:1236-8.
[42] Kuroda T, Matsuyama K, Nakatsue T, Murakami S, Hasegawa H, Nakayama H, et al. A case of mixed connective tissue disease complicated with thrombotic thrombocytopenic purpura. *Clin Rheumatol* 2007;**26**:101-4.
[43] Julkunen H, Jantti J, Pettersson T. Pure red cell aplasia in mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 1989;**16**:1385-6.
[44] Komatireddy GR, Wang GS, Sharp GC, Hoffman RW. Antiphospholipid antibodies among anti-U1-70 kDa autoantibody positive patients with mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 1997;**24**:319-22.
[45] Tomsic M, Hojker S, Zaletel-Kragelj L, Rozman B. Prevalence of autoimmune thyroid disease (AITD) in patients with mixed connective tissue disease (MCTD). *Clin Rheumatol* 1995;**14**:379-80.
[46] Hardin JG, Siegal AM. A connective tissue disease complicated by insuline resistance due to receptor antibodies: report of a case with high titer nuclear ribonucleoprotein antibodies. *Arthritis Rheum* 1982;**25**: 458-63.
[47] Baudot N, Cordier N, Lebeau B, Priollet P, Vayssairat M. Syndrome de Sharp et cancer. *Rev Med Interne* 1986;**7**:442.
[48] Gatfossé M, Brochot P, Lemaire P, Lambrey Y, Colmet-Daage JF, Gougeon J. Association d'un syndrome de Sharp et d'un cancer du rein. *Rev Med Interne* 1986;**7**:63-4.
[49] Lin YC, Wu CC, Ou TT, Yen JH, Liu HW, Tsai WC. Malignant thymoma associated with mixed connective tissue disease: a case report. *Clin Rheumatol* 2006;**25**:262-4.
[50] Bennett RM, Spargo BH. Immune complex nephropathy in mixed connective tissue disease. *Am J Med* 1977;**63**:534-41.
[51] Siamopoulou-Mavridou A, Manoussakis MN, Mavridis AK, Moutsopoulos HM. Outcome of pregnancy in patients with autoimmune rheumatic disease before the disease onset. *Ann Rheum Dis* 1988;**47**:982-7.
[52] Lundberg I, Hedfors E. Pregnancy outcome in patients with high titer anti-RNP antibodies. A retrospective study of 40 pregnancies. *J Rheumatol* 1991;**18**:359-62.
[53] Kitridou RC. Pregnancy in mixed connective tissue disease, poly/dermatomyositis and scleroderma. *Clin Exp Rheumatol* 1988;**6**: 173-8.
[54] Fujiwaki T, Urashima R, Urushidani Y, Takahashi T, Ishioka C. Neonatal lupus erythematosus associated with maternal mixed connective tissue disease. *Pediatr Int* 2003;**45**:210-3.
[55] Mimura Y, Ihn H, Jinnin M, Asano Y, Yamane K, Tamaki K. Rheumatoid factor isotypes in mixed connective tissue disease. *Clin Rheumatol* 2006;**25**:572-4.
[56] Greidinger EL, Hoffman RW. The appearance of U1 RNP antibody specificities in sequential autoimmune human antisera follows a characteristic order that implicates the U1-70 kd and B'/B proteins as predominant U1 RNP immunogens. *Arthritis Rheum* 2001;**44**: 368-75.
[57] Frandsen PB, Kriegbaum NJ, Ullman S, Høier-Madsen M, Wiik A, Halberg P. Follow-up of 151 patients with high-titer U1RNP antibodies. *Clin Rheumatol* 1996;**15**:254-60.
[58] Caporali R, Bugatti S, Bruschi E, Cavagna L, Montecucco C. Autoantibodies to heterogeneous nuclear ribonucleoproteins. *Autoimmunity* 2005;**38**:25-32.
[59] Skriner K, Sommergruber WH, Tremmel V, Fischer I, Barta A, Smolen JS, et al. Anti-A2/RA33 autoantibodies are directed to the RNA binding region of the A2 protein of the heterogeneous nuclear ribonucleoprotein complex. Differential epitope recognition in rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus, and mixed connective tissue disease. *J Clin Invest* 1997;**100**:127-35.
[60] Smolen JS, Steiner G. Mixed connective tissue disease. To be or not to be? *Arthritis Rheum* 1998;**41**:768-77.
[61] Lundberg IE. The prognosis of mixed connective tissue disease. In: Grossman JM, Furst DE, editors. *Mixed connective tissue disease*. Philadelphia: WB Saunders; 2005. p. 535-48.
[62] Vegh J, Szodoray P, Kappelmayer J, Csipo I, Udvardy M, Lakos G, et al. Clinical and immunoserological characteristics of mixed connective tissue disease associated with pulmonary arterial hypertension. *Scand J Immunol* 2006;**64**:69-76.
[63] Hassan AB, Nikitina-Zake L, Padyukov L, Karlsson G, Gupta M, Lundberg IE, et al. MICA4/HLA-DRB1*04/TNF1 haplotype is associated with mixed connective tissue disease in Swedish patients. *Hum Immunol* 2003;**64**:290-6.
[64] Dong RP, Kimura A, Hashimoto H, Akizuki M, Nishimura Y, Sasazuki T. Difference in HLA-linked genetic background between mixed connective tissue disease and systemic lupus erythematosus. *Tissue Antigens* 1993;**41**:20-5.
[65] Olsen ML, Arnett FC, Reveille JD. Contrasting molecular patterns of MHC class II alleles associated with the anti-Sm and anti-RNP precipitin autoantibodies in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1993;**36**:94-104.
[66] Kuwana M, Okano Y, Kaburaki J, Tsuji K, Inoko H. Major histocompatibility complex class II genes associations with anti-U1 small nuclear ribonucleoprotein antibody. *Arthritis Rheum* 1995;**38**: 396-405.
[67] Winfield JB, Koffler D, Kunkel HG. Development of antibodies to ribonucleoprotein following short-term therapy with procainamide. *Arthritis Rheum* 1975;**18**:531-4.
[68] Kumagai Y, Shiokawa Y, Medsger Jr. TA, Rodnan GP. Clinical spectrum of connective tissue disease after cosmetic surgery. Observations on eighteen patients and a review of the Japanese literature. *Arthritis Rheum* 1984;**27**:1-2.
[69] Kahn M-F, Bourgeois P, Aeschlimann A, De Truchis P. Mixed connective tissue disease after exposure to polyvinyl chloride. *J Rheumatol* 1989;**16**:533-5.
[70] Vincent M, Pouchelle C, Martinon S, Gerard F, Arthaud Y. Connective tissue disease due to intentional inhalation of scouring powder. *Eur Respir J* 1996;**9**:2688-90.
[71] Newkirk MM, Van Venrooij WJ, Marshall GS. Autoimmune response to U1 small nuclear ribonucleoprotein (U1 snRNP) associated with cytomegalovirus infection. *Arthritis Res* 2001;**3**:253-8.

[72] Guldner HH, Netter HJ, Szostecki C, Jaeger E, Will H. Human anti-P68 autoantibodies recognize a common epitope of U1 RNA containing small nuclear ribonucleoprotein and influenza B virus. *J Exp Med* 1990; **171**:819-29.

[73] Shimojima Y, Ishii W, Hineno A, Yamamoto K, Matsuda M, Ikeda S. Mixed connective tissue disease with interstitial pneumonia in HTLV-1 carrier: case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2004; **23**:548-51.

[74] Ranki A, Kurki P, Riepponen S, Stephansson E. Antibodies to retroviral proteins in autoimmune connective tissue disease: relation to clinical manifestations and ribonucleoprotein autoantibodies. *Arthritis Rheum* 1992;**35**:1483-91.

[75] Douvas A, Takehana Y. Cross-reactivity between autoimmune anti-U1 snRNP antibodies and neutralizing epitopes of HIV-1 gp 120/41. *AIDS Res Hum Retroviruses* 1994;**10**:253-62.

[76] Ma J, King N, Chen S-L, Penny R, Breit SN. Antibody penetration of viable human cells. II. Anti-RNP antibodies binding to RNP antigen expressed on cell surface, which may mediate the antibody internalization. *Clin Exp Immunol* 1993;**93**:396-404.

[77] Bennett RM. Mixed connective tissue disease and other overlap syndromes. In: Kelley WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB, editors. *Textbook of rheumatology*. Philadelphia: WB Saunders; 1997. p. 1065-78.

[78] Rech J, Kallert S, Hueber AJ, Requadt C, Kalden JR, Schulze-Koops H. Combination of immunoadsorption and CD20 antibody therapy in a patient with mixed connective tissue disease. *Rheumatol* 2006;**45**: 490-1.

[79] Murata I, Doho M, Shinohara S. Long-term vasodilatator therapy of pulmonary hypertension in mixed connective tissue disease. *Jpn J Rheumatol* 1996;**6**:345-51.

[80] Sanchez O, Sitbon O, Jais X, Simonneau G, Humbert M. Immunosuppressive therapy in connective tissue diseases-associated pulmonary arterial hypertension. *Chest* 2006;**130**:182-9.

[81] Fletchner KM, Baum K. Mixed connective tissue disease: recurrent episodes of optic neuropathy and transverse myelopathy. Successful treatment with plasmapheresis. *J Neurol Sci* 1994;**126**:146-8.

G. Hayem (gilles.hayem@bch-aphp.fr).
Service de rhumatologie, CHU Bichat-Claude Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Hayem G. Connectivites mixtes. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-244-B-10, 2008.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **14-220-A-15** (2004)

Immunopathologie de la polyarthrite rhumatoïde

J. Morel
P. Miossec
B. Combe

Résumé. – *La polyarthrite rhumatoïde (PR) est la maladie auto-immune dont la physiopathologie est la mieux connue car la plus étudiée. L'antigène responsable de la PR reste toujours inconnu, mais la très grande spécificité des anticorps dirigés contre les protéines citrullinées donne des indications sur la structure de cet antigène probablement riche en résidus citrullinés. La PR est une maladie multifactorielle faisant intervenir des facteurs à la fois hormonaux, génétiques, environnementaux et immunologiques qui contribuent au développement d'une inflammation chronique de la membrane synoviale. Les mécanismes immunopathologiques sont complexes et font intervenir à la fois l'immunité innée (récepteurs* toll like, *cytokines, complément), mais aussi l'immunité acquise avec comme principaux acteurs les cellules présentant l'antigène, les lymphocytes T et B. De façon schématique, l'immunopathologie de la PR peut être divisée en trois phases distinctes : une phase de déclenchement impliquant surtout l'immunité innée ; une phase d'inflammation de la membrane synoviale impliquant plutôt l'immunité acquise ; une phase de destruction articulaire secondaire à l'action de cytokines (*tumor necrosis factor α, *interleukine 1β, métalloprotéinases, RANKL) mais aussi à la prolifération pseudotumorale des synoviocytes par défaut d'apoptose. La meilleure connaissance de ces mécanismes immunopathologiques a permis le développement de traitements ciblés comme les agents modulant le* tumor necrosis factor α *et l'interleukine 1, mais permet aussi d'envisager une large gamme de nouveaux traitements dirigés contre les cytokines, les voies de signalisation intracellulaires et les protéines de costimulation lymphocytaire.*

Mots-clés : *Immunopathologie ; Polyarthrite rhumatoïde ; Immunité innée ; Immunité acquise ; Cytokines ; Synovite ; Destruction ostéocartilagineuse*

Introduction

La polyarthrite rhumatoïde (PR) est un rhumatisme inflammatoire responsable d'une destruction de l'articulation qui contribue à une impotence fonctionnelle parfois majeure. Même si des progrès considérables ont été faits dans la compréhension de la physiopathologie de cette maladie, son origine reste toujours inconnue. Plusieurs facteurs interviennent dans le déclenchement de la maladie : des facteurs hormonaux, le terrain génétique prédisposé et des facteurs environnementaux. [1] Lorsque tous ces facteurs sont réunis, ils activent une réponse immunitaire innée et acquise incontrôlée qui se traduit par une réaction inflammatoire exagérée, en particulier de la membrane synoviale. [2] Cette synoviale est une structure habituellement paucicellulaire avec une couche bordante, c'est-à-dire proche de la cavité articulaire qui est mince. La synoviale rhumatoïde est en revanche infiltrée par des cellules comprenant principalement des macrophages, des lymphocytes B et des lymphocytes T CD4+ qui s'organisent en agrégats lymphoïdes avec parfois des centres germinaux dont la structure rappelle celle d'un ganglion. La synoviale rhumatoïde se caractérise également par une prolifération de la couche bordante qui est composée de synoviocytes et de macrophages, mais aussi par une prolifération importante de néovaisseaux. La PR est classée parmi les maladies auto-immunes en raison de nombreux signes d'autoréactivité, avec la présence d'autoanticorps comme les facteurs rhumatoïdes mais aussi les anticorps antifillagrine. [3] Toutefois, la seule preuve qui démontrerait de manière formelle le caractère auto-immun de la maladie serait la mise en évidence du ou des auto-antigène(s) capable(s) de reproduire la maladie par immunisation. La physiopathologie de la PR pourrait être comparée à un puzzle dont certaines pièces sont aujourd'hui identifiées mais dont l'agencement final reste encore mal connu. De façon schématique, nous distinguons la phase de déclenchement de la maladie, avec les différents facteurs responsables de l'initiation de la PR, la phase d'inflammation de la membrane synoviale dont la pathogénie est mieux connue et la phase de destruction articulaire (Fig. 1).

J. Morel (Chef de clinique-assistant)
Unité Inserm U454 et service d'immuno-rhumatologie, centre hospitalier universitaire Lapeyronie, 371, avenue du Doyen Gaston Giraud, 34295 Montpellier cedex 5, France.
P. Miossec (Professeur des Universités-praticien hospitalier)
Unité d'immunologie clinique, service de rhumatologie, hôpital Édouard Herriot, 5, place d'Arsonval,69437 Lyon cedex 03, , France.
B. Combe (Professeur des Universités-praticien hospitalier)
Adresse e-mail : b-combe@chu-montpellier.fr
Unité Inserm U454 et service d'immuno-rhumatologie, centre hospitalier universitaire Lapeyronie, 371, avenue du Doyen Gaston Giraud, 34295 Montpellier cedex 5, France.

Phase de déclenchement de la maladie

FACTEURS HORMONAUX

La plus grande incidence de la PR chez la femme, avec un sexe-ratio de un homme pour quatre femmes, suggère une implication des hormones dans le déclenchement de la PR. Les études épidémiologiques se sont intéressées à l'influence de la grossesse, de l'allaitement et des facteurs hormonaux endogènes ou exogènes comme facteurs de risques de la PR. Pendant la grossesse, le risque de développer une PR est faible, tandis que dans l'année qui suit le post-partum ce risque est nettement plus élevé. [4] L'allaitement a été incriminé comme étant un facteur de risque, responsable de l'incidence plus élevée dans le post-partum. En effet, une étude portant sur 187 femmes qui avaient développé une PR après la

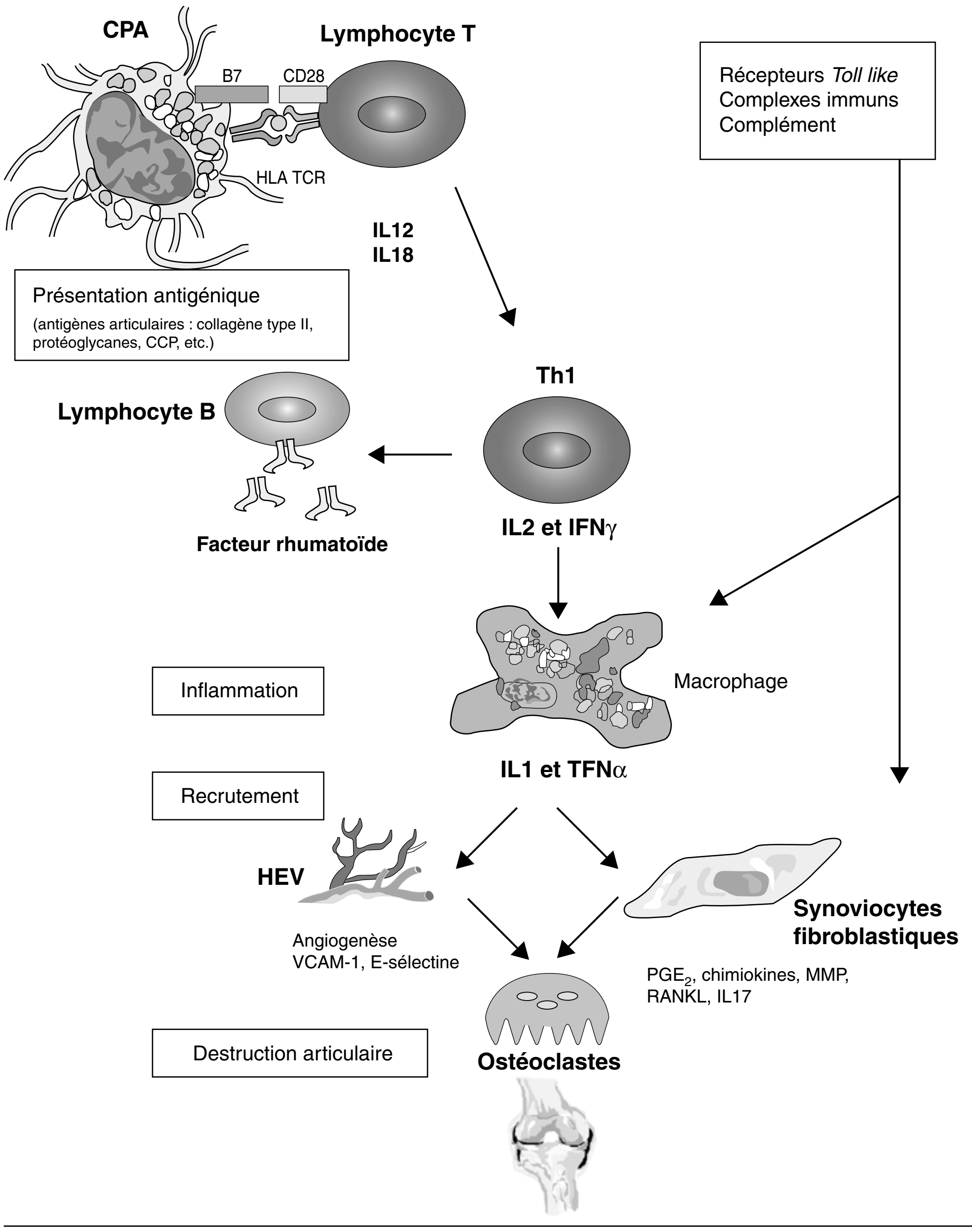

Figure 1 *Différentes phases de la pathophysiologie de la polyarthrite rhumatoïde (PR).*
Le déclenchement de la PR pourrait faire intervenir l'immunité innée et/ou l'immunité acquise. L'activation des toll like receptors *stimule les cellules dendritiques, les synoviocytes, les macrophages. L'activation des lymphocytes T dépendrait de la reconnaissance d'un antigène présenté par les cellules présentant l'antigène (CPA). Dans les deux cas, ceci aboutirait à l'activation des lymphocytes T en lymphocytes Th1. Ces lymphocytes stimuleraient, par l'intermédiaire de cytokines, les synoviocytes et les macrophages. Les molécules (cytokines, enzymes) produites par ces cellules activeraient les ostéoclastes. Ces ostéoclastes, sous l'effet du* receptor activator of nuclear factor kappa B ligand *(RANKL), seraient activés et interviendraient dans la destruction ostéoarticulaire.*
HLA : human leukocyte antigen *; IL : interleukine ; IFN : interféron ; TNF :* tumor necrosis factor *; HEV :* high endothelial veinule *(veinule postcapillaire) ; VCAM :* vascular cell adhesion molecule *; PG : prostaglandine ; MMP : métalloprotéinases ; TCR :* T cell receptor.

première grossesse montre que celles qui avaient allaité leur enfant ont un risque cinq fois supérieur d'avoir une PR. [5] Cette implication des facteurs hormonaux endogènes est soulignée par certaines études qui ont montré une hypoandrogénie relative chez les femmes mais aussi chez les hommes atteints de PR, avec des taux de testostérone et de déhydroépiandrostérone plus bas. Les hormones exogènes, que ce soit la pilule contraceptive ou le traitement hormonal substitutif, ne modifient pas l'incidence de la PR mais semblent retarder son début et sa sévérité [6].

FACTEURS GÉNÉTIQUES

Le taux de concordance pour la PR chez les jumeaux homozygotes atteints est en moyenne de 13 %. L'association génétique la plus forte est observée avec les gènes codant pour les molécules *human leukocyte antigen* (HLA) de classe II qui sont surtout exprimées à la membrane des cellules présentant l'antigène (CPA). Ces molécules ont une structure dimérique composée de chaînes peptidiques α et β, avec un site de liaison pour les peptides antigéniques. Dans nos populations, la PR est associée aux allèles HLA-DRB1*0401, DRB1*0404, DRB1*0101. Les molécules HLA codées par ces allèles se caractérisent par une séquence commune d'acides aminés (QKRAA), située entre les positions 70 et 74 de la chaîne β et qui correspond également au site impliqué dans la reconnaissance antigénique. [7] Cette séquence commune, appelée aussi « épitope partagé », pourrait être au cœur de la réaction auto-immune médiée par les lymphocytes T. Trois principaux modèles ont été proposés :

– l'épitope partagé pourrait reconnaître un peptide du soi et favoriser dans le thymus la persistance d'un clone de lymphocytes T autoréactifs par sélection clonale positive ; ce clone T autoréactif pourrait dans certaines conditions être activé et déclencher une réponse immunitaire spécifique contre ce peptide du soi ;

– l'épitope partagé se lierait spécifiquement avec l'antigène responsable de la PR ; une étude récente a montré une affinité de l'épitope partagé pour les peptides citrullinés qui représentent un groupe de peptides candidats à l'initiation de la PR ; [8]

– l'épitope partagé interagirait avec un peptide antigénique exogène mais ayant une structure voisine à un peptide du soi. Cette théorie dite du « mimétisme moléculaire » a été observée pour une glycoprotéine du virus Epstein-Barr (la gp110), mais aussi pour la protéine ADN-J d'*Escherichia coli* et les protéines de choc thermique (*heat schock proteins* [HSP] pour les Anglo-Saxons).

L'implication des allèles HLA-DRB1*04 et DRB1*01 dans la PR est également soulignée par l'association étroite entre ces allèles et la sévérité de la maladie. L'allèle DRB1*04 est pratiquement constamment retrouvé dans les PR agressives, avec des dégradations ostéoarticulaires plus précoces [9, 10] et plus importantes. [11, 12] L'allèle

HLA-DRB1*01 semble également associé aux PR sévères, mais plus faiblement. Le nombre d'allèles à risque dans le génotype du patient est corrélé avec la sévérité de la PR. La notion d'effet dose a été développée par les travaux de Weyand qui montrent que les patients homozygotes pour DRB1*04 ont un risque de développer une PR plus sévère que les sujets hétérozygotes pour cet allèle. [11] D'autres polymorphismes génétiques ont été décrits pour des gènes impliqués dans la présentation antigénique comme HLA-DM, [13] ou le récepteur FCγRIII des immunoglobulines, [14] mais aussi pour des gènes codant pour des cytokines comme le *tumor necrosis factor* (TNF) α, les interleukines (IL) 1β, 4 et 10. [15, 16, 17, 18] Ces polymorphismes génétiques représentent des facteurs pronostiques de sévérité. Ainsi, le polymorphisme du gène codant pour l'IL1β est associé à des PR plus érosives tandis que le polymorphisme du gène codant pour l'IL4 est associé à des PR moins destructrices. [17, 18]

FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX

Les agents infectieux viraux (Epstein-Barr), bactériens (*E. coli*) et mycobactériens ont été incriminés dans le déclenchement de la PR. Une infection commune sur un terrain génétiquement prédisposé pourrait déclencher la maladie par mimétisme moléculaire de certains composants de ces agents infectieux avec des composants de l'articulation. La protéine de choc thermique HSP65 a une structure voisine avec une protéine présente dans le cytoplasme des cellules de la couche bordante. L'HSP 70 d'*E. coli* est reconnue par l'épitope partagé de la molécule HLA-DR. Les souris immunisées avec *Mycobacterium tuberculosis* produisent des anticorps dirigés contre les HSP. Une réaction immunitaire croisée pourrait donc déclencher la réaction inflammatoire observée dans la PR. Les agents infectieux peuvent induire une réponse immunitaire innée par activation des *toll like receptors* (TLR). [19] Ces TLR reconnaissent des molécules exprimées par les micro-organismes : TLR4 est activée par les composants lipopolysaccharidiques de la membrane bactérienne et TLR9 interagit avec l'oligonucléotide CpG présent dans l'acide désoxyribonucléique (ADN) bactérien.

D'autres facteurs environnementaux, comme le statut social, la vie urbaine par rapport au mode de vie rural, le régime alimentaire, ont été incriminés dans le déclenchement de la PR, mais sans que cela soit formellement prouvé. En revanche, deux études longitudinales confirmées par une étude sur les jumeaux ont montré un risque plus élevé de développer une PR chez les fumeurs de tabac. [20]

Phase d'inflammation de la synoviale

L'inflammation de la synoviale, ou synovite, implique de nombreux acteurs cellulaires, extracellulaires et intracellulaires.

ACTEURS CELLULAIRES

Le mécanisme physiopathologique de la PR est basé sur le complexe tricellulaire : CPA/lymphocytes T/synoviocytes.

■ *Cellules présentant l'antigène*

Les macrophages, les lymphocytes B et les cellules dendritiques sont capables de présenter un antigène aux lymphocytes T. Ces cellules expriment en effet à la surface de leur membrane des molécules HLA de classe II qui sont indispensables au déclenchement d'une réponse immunitaire médiée par les lymphocytes T. Les CPA ne sont pas toutes douées du pouvoir de phagocytose, mais elles ont un point commun qui est leur aptitude à l'endocytose des molécules extracellulaires et à la protéolyse de ces molécules à l'intérieur des lysosomes. Les cellules dendritiques (CD) sont les cellules présentatrices professionnelles du système immunitaire et sont supposées être les cellules qui présentent initialement l'antigène aux lymphocytes T dans la PR. [21] Dans la synoviale rhumatoïde, les CD sont trouvées principalement dans les agrégats lymphocytaires et en périphérie des vaisseaux, suggérant que les CD proviennent du sang périphérique. Les chimiokines capables d'attirer les cellules dendritiques, MIP-3α et β, les chimiokines CC, sont trouvées en abondance dans la synoviale. Les chimiokines CCL19 et CCL21 et leur récepteur CCR7 interviennent dans l'adressage des CD dans la synoviale et plus précisément dans l'infiltrat lymphocytaire. [22] Les CD présentes dans la synoviale rhumatoïde expriment des marqueurs de différenciation qui témoignent d'un contact préalable avec les lymphocytes T. Ces observations suggèrent que les CD seraient activées dans les organes lymphoïdes et migreraient ensuite dans la synoviale. Les CD pourraient participer à la pérennisation de l'inflammation par un défaut de régulation de la présentation antigénique. Ainsi, un défaut d'apoptose des CD favorisé par des facteurs antiapoptotiques présents dans l'environnement synovial pourrait prolonger anormalement leur durée de vie. Le ou les antigènes arthritogènes seraient ainsi présentés de manière anormalement prolongée et pourraient de ce fait favoriser la pérennisation de l'inflammation. Les CD ont un rôle d'éducation des lymphocytes T régulateurs CD4+ et CD25+ pour envoyer des messages de régulation.

■ *Lymphocytes T*

Les lymphocytes T autoréactifs sont capables de réagir avec des peptides du soi. Chez les patients atteints de PR, la proportion de ces lymphocytes T autoréactifs serait plus élevée que chez les sujets normaux et serait due à une anomalie de la sélection thymique. Dans le thymus, les lymphocytes T qui reconnaîtraient les autopeptides associés aux molécules HLA de classe II présentées par les CPA subiraient une délétion clonale par apoptose. Cette sélection dite négative serait déficiente chez les malades atteints de PR et contribuerait à la survie d'un plus grand nombre de lymphocytes T autoréactifs. Cette hypothèse est supportée par les différences observées entre le répertoire des lymphocytes T des malades atteints de PR et celui des sujets normaux, [11] mais aussi par l'association génétique avec certains gènes HLA de classe II. Les lymphocytes naïfs, après reconnaissance d'un antigène, vont se différencier en lymphocytes T producteurs d'interféron γ, d'IL2 ou encore d'IL17. Cette réponse est dite de type Th1 par opposition à une réponse de type Th2 qui se traduit plutôt par une production d'IL4. Dans la synoviale rhumatoïde, les lymphocytes Th1 sont particulièrement abondants. [23, 24] Ces lymphocytes T sont recrutés à partir du sang périphérique et s'organisent en agrégats qui ressemblent par leur morphologie à l'architecture folliculaire des ganglions lymphoïdes, avec également la présence de veinules postcapillaires (*high endothelial venules*). La plupart des lymphocytes T synoviaux expriment à la fois les marqueurs CD4 et CD45RO, et sont donc des lymphocytes T auxiliaires mémoires. Ces lymphocytes T peuvent être à nouveau activés par les CPA par engagement des molécules du *T cell receptor*, des molécules HLA-DR, mais aussi de molécules de costimulation comme CD28 et B7. L'activation des lymphocytes T est sous le contrôle des lymphocytes T régulateurs CD4+ et CD25+. Ces lymphocytes T régulateurs sont capables d'inhiber l'expansion clonale des lymphocytes T CD4+. La molécule CTLA4 exprimée sur les lymphocytes T régulateurs 1 interagit avec la protéine CD28 exprimée sur les lymphocytes T CD4+ et induit un message inhibiteur. Ces lymphocytes T régulateurs pourraient intervenir dans la physiopathologie de la PR. [25] Les lymphocytes T activés interagissent avec les cellules endothéliales qui composent l'endothélium des veinules postcapillaires. [26] Ces cellules endothéliales sont activées par des cytokines produites par les monocytes ou les lymphocytes T activés. Ces cellules endothéliales et les lymphocytes T activés expriment alors des molécules d'adhésion, d'abord des sélectines (E-sélectine, L-sélectine), puis des intégrines (αEβ7, α4β7, α4β1), qui interagissent entre elles. [27] L'interaction lymphocyte T/ cellules endothéliales permet la diapédèse des lymphocytes T circulants qui passent alors dans la membrane synoviale. Les lymphocytes T migrent ensuite dans la synoviale en exprimant à leur surface membranaire des récepteurs

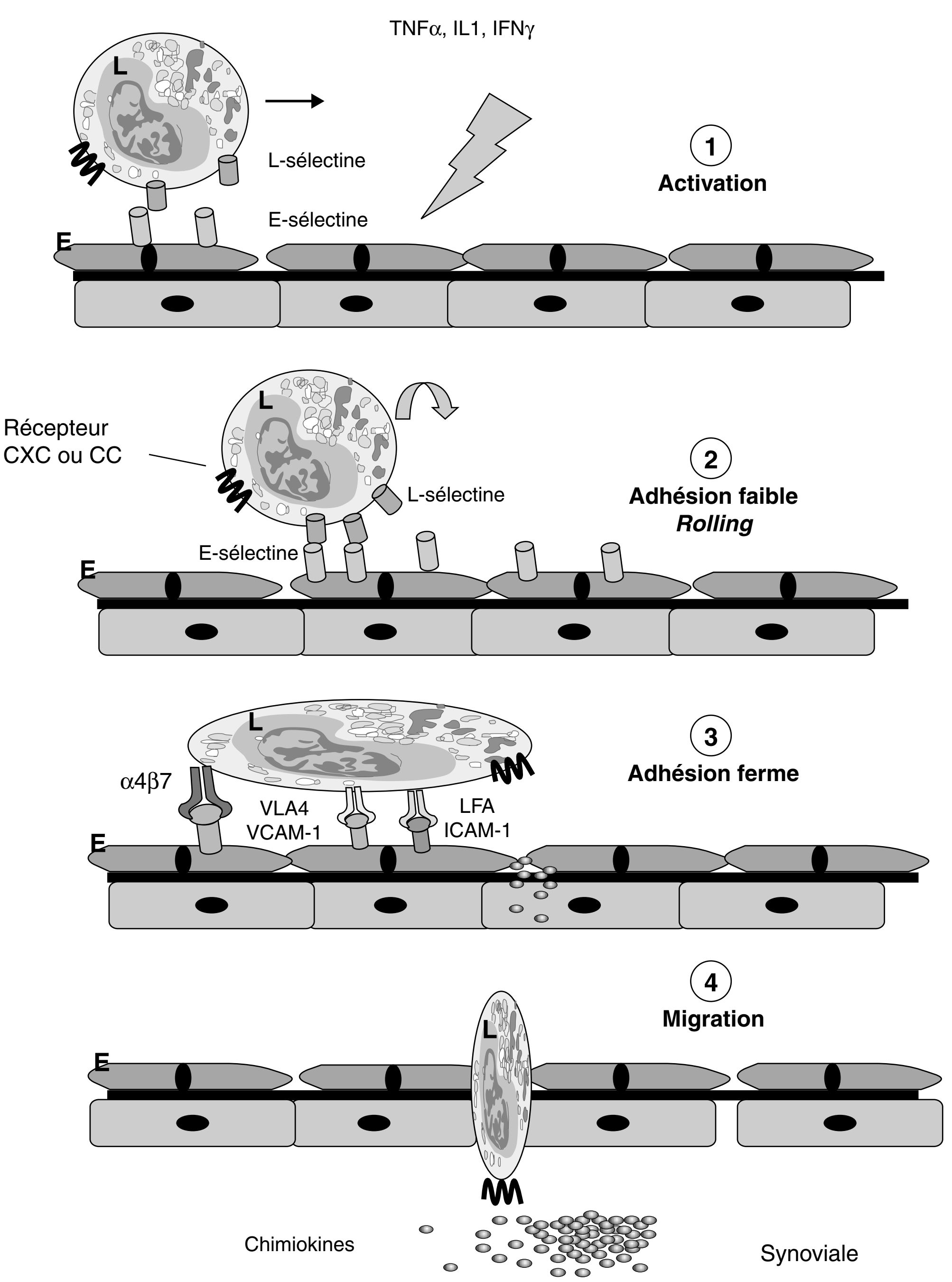

Figure 2 *Les différents étapes de la migration transendothéliale.*
*La stimulation des cellules endothéliales avec des cytokines pro-inflammatoires induit l'expression membranaire de molécules d'adhésion. La liaison des leucocytes (L) circulants avec les cellules endothéliales (E) s'effectue d'abord grâce aux sélectines. Les L-sélectines exprimées sur les leucocytes vont interagir avec les E-sélectines présentes sur les cellules endothéliales. Les liaisons entre E- et L-sélectines sont de faible affinité et n'immobilisent pas complètement les leucocytes qui continuent de rouler sur l'endothélium. Cette première étape s'appelle le « rolling ». D'autres molécules d'adhésion sont ensuite exprimées par les cellules endothéliales telles que l'*intracellular adhesion molecule *(ICAM) 1 ou la* vascular cell adhesion molecule *(VCAM) 1 qui créent avec leurs ligands respectifs (LFA1, VLA4) des liaisons de plus forte affinité. Les molécules d'adressage comme α4β7 favoriseraient le recrutement spécifique dans la synoviale. Les leucocytes sont alors immobilisés et vont ensuite traverser la paroi du capillaire par diapédèse. Les leucocytes sont attirés vers un site spécifique par des chimiokines selon un gradient de concentration. TNF :* tumor necrosis factor *; IL : interleukine ; IFN : interféron ; CXC, CC : récepteurs des chimiokines.*

aux chimiokines comme CCR5 qui reconnaissent des chimiokines telles que RANTES (*regulated upon activation normal T-cell expressed and secreted*), produites dans la synoviale. [28] Ces lymphocytes T, nouvellement arrivés dans la synoviale, produisent des cytokines de type Th1 qui activent les cellules résidentes : lymphocytes B, macrophages résidents, cellules endothéliales et fibroblastes. Celles-ci libèrent à leur tour des chimiokines et des molécules d'adhésion qui favorisent le recrutement de monocytes et de polynucléaires neutrophiles circulants. [29] L'ensemble du processus de recrutement des cellules circulantes du compartiment sanguin vers le compartiment synovial est appelé l'adressage ou *homing* pour les Anglo-Saxons (Fig. 2). [30] Les lymphocytes T interagissent ensuite avec les cellules résidentes. Ce contact intercellulaire direct est possible grâce à des molécules d'adhésion comme le système αEβ7/E-cadhérine. [31] Les synoviocytes en contact direct avec des lymphocytes T produisent de nombreux médiateurs de l'inflammation mais aussi de la destruction ostéocartilagineuse tels que la prostaglandine E_2, la métalloprotéinase MMP-1, l'IL6. [32, 33] Les lymphocytes T interagissent aussi avec les macrophages et les cellules présentatrices de l'antigène, amplifiant ainsi la réaction inflammatoire. [34] Les lymphocytes T ont pendant longtemps tenu le rôle vedette dans la physiopathologie de la PR. [35] In vitro, l'utilisation de tests de prolifération employant des lymphocytes T a permis d'identifier plusieurs autoantigènes comme des candidats potentiels pouvant être responsables de la PR. Le collagène de type II, les protéoglycanes, les aggrecanes, certaines protéines liées au cartilage, les protéines HSP et beaucoup d'autres antigènes présents dans l'articulation ont été incriminés dans la pathogénie de la PR par leur capacité à activer les lymphocytes T, mais aussi à induire la production d'anticorps spécifiques, voire d'arthrite chez la souris. Les modèles d'arthrite expérimentale comme l'arthrite au collagène et l'arthrite à adjuvant sont clairement dépendants des lymphocytes T. Si l'importance des lymphocytes T est indiscutable dans la maladie, leur présence n'est pas indispensable à l'entretien de l'inflammation locale de l'articulation qui dépend plus des synoviocytes.

Synoviocytes

Ils constituent le principal composant cellulaire de la couche bordante de la membrane synoviale avec deux types de synoviocytes : les macrophages et les synoviocytes fibroblastiques. Les premiers appartiennent comme les cellules dendritiques à la lignée monocytaire, tandis que les seconds ont plutôt une origine mésenchymateuse. Les macrophages se distinguent des synoviocytes fibroblastiques par l'expression de marqueurs de différenciation tels que CD68 et CD14, des molécules HLA de classe II et des récepteurs Fc des immunoglobulines. [36] Les synoviocytes macrophagiques activés seraient les véritables moteurs de la réaction inflammatoire en produisant deux types de médiateurs : des médiateurs « primaires » ne nécessitant pas de synthèse protéique tels que les prostaglandines, les leucotriènes, les radicaux libres et les enzymes contenues dans les granules et qui participent de façon importante à la destruction tissulaire ; des médiateurs secondaires requérant une synthèse protéique constituée principalement par les cytokines pro-inflammatoires IL1 et TNFα. [37] Ces cytokines jouent un rôle clef dans le développement de la réaction inflammatoire locale et systémique car elles sont capables, grâce à des systèmes autocrines et paracrines, d'induire à leur tour la synthèse de la plupart des protéines de l'inflammation. Ces cytokines induisent la synthèse de médiateurs primaires de l'inflammation (prostaglandine E_2, monoxyde d'azote, radicaux libres) par une action autocrine mais aussi par une action paracrine sur les cellules avoisinantes comme les chondrocytes, les cellules endothéliales et les synoviocytes. Ces derniers, stimulés par l'IL1 et le TNF α, produisent des facteurs de croissance et des cytokines pro-inflammatoires. Les synoviocytes ont une capacité de prolifération qui ressemble par certains aspects à celle des cellules cancéreuses. Ils possèdent des caractéristiques qui se rapprochent des cellules tumorales par leur morphologie, la perte d'inhibition de contact, mais aussi l'activation de plusieurs oncogènes. [38] La prolifération anormale des synoviocytes de PR pourrait s'expliquer comme pour les tumeurs cancéreuses par un défaut d'apoptose. [39] Les protéines p53, FAS *ligand* ainsi que les voies de signalisation NFκB et PI3 kinase sont particulièrement impliquées dans le phénomène de résistance des synoviocytes à l'apoptose.

Lymphocytes B

La théorie du complexe trimoléculaire minimise le rôle tenu par les lymphocytes B. Cependant, l'efficacité du rituximab, un anticorps dirigé contre le marqueur CD20 des lymphocytes B, responsable de la déplétion des lymphocytes B chez les patients atteints de PR, souligne leur importance dans la physiopathologie de la PR. [40] Leur contribution dans la pathogénie de la PR se situe à plusieurs niveaux. Les lymphocytes B peuvent se comporter comme de véritables CPA car ils sont capables de présenter des antigènes aux lymphocytes TCD4+. En effet, grâce aux facteurs rhumatoïdes membranaires, ils captent très efficacement des complexes immuns. [41] Les antigènes présents dans ces complexes immuns pourraient subir un « apprêtement » avant d'être présentés par les molécules HLA-DR. L'implication des lymphocytes B dans la présentation antigénique est supportée par l'augmentation de l'expression des molécules HLA-DR observée à la surface des lymphocytes B présents dans la synoviale rhumatoïde. [42] L'analyse du répertoire des lymphocytes B synoviaux a révélé qu'ils étaient activés dans la membrane synoviale. [43] Les lymphocytes B produisent certains autoanticorps détectés dans la PR tels que les facteurs rhumatoïdes et les anticorps anticollagène. D'autres autoanticorps pourraient intervenir dans la pathogénie de la PR comme BIP (*immunoglobulin heavy gene binding protein*), *human RNP-33* (RA33). Ces anticorps ne sont pas spécifiques de la maladie. En revanche, les anticorps dirigés contre des protéines citrullinées produites par déimination de résidu arginine par une peptidylarginine déiminase sont plus spécifiques de la PR. [44] Les anticorps anti-*citrullinated cyclic peptide* reconnaissent également les résidus citrullinés de protéines comme la fillagrine, le collagène ou la fibrine. Le rôle de ces peptides citrullinés reste maintenant à démontrer. Le rôle des lymphocytes B a été souligné par le modèle K/BxN. Ces souris générées fortuitement développent spontanément une arthrite directement liée à des anticorps dirigés contre un antigène ubiquitaire, la glucose-6 phospho-isomérase. Le transfert du sérum de ces souris induit en effet une arthrite. [45] Ces autoanticorps forment des complexes immuns qui se déposent dans la paroi des vaisseaux et provoquent des vascularites. Ces complexes immuns favoriseraient la production de cytokines pro-inflammatoires par les monocytes et joueraient également un rôle dans la formation du pannus synovial. [29] Cependant, ces anticorps sont rarement retrouvés dans la PR et ne sont pas spécifiques à cette maladie.

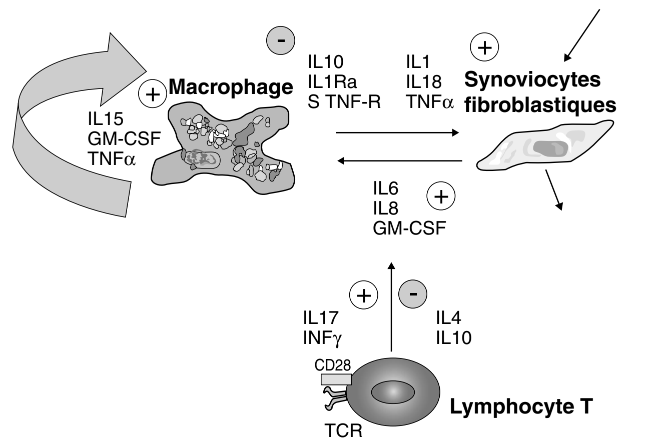

Figure 3 *Le réseau cytokinique dans la polyarthrite rhumatoïde. Les lymphocytes T activent les cellules synoviales résidentes par les cytokines Interféron (IFN) γ et interleukine (IL)17. Les synoviocytes, les macrophages et les cellules dendritiques produisent des cytokines capables de stimuler ou d'inhiber les cellules résidentes présentes dans la synoviale. Les cytokines pro-inflammatoires et anti-inflammatoires sont respectivement indiquées par les signes + et -. GM-CSF :* granulocyte-macrophage colony-stimulating factor *; TNF :* tumor necrosis factor *; IL1 Ra : antagoniste du récepteur de l'IL-1 ; sTNF-R= récepteur soluble du TNFα; Syno. F : synoviocytes fibroblastiques ; TCR : T cell receptor.*

ACTEURS INTERCELLULAIRES : LES CYTOKINES

Les cellules communiquent entre elles par contact de cellule à cellule ou en utilisant des messagers intercellulaires appelés cytokines. Il existe quatre grandes familles de cytokines : les interleukines, les interférons, les facteurs de croissance et les chimiokines. Ces cytokines jouent un rôle majeur dans la réponse immunitaire innée et acquise. Dans la PR, il existe un déséquilibre entre les cytokines pro- et anti-inflammatoires (Fig. 3). Paradoxalement, les cytokines produites par les lymphocytes de type Th1 (IL2 et interféron γ) ne sont trouvées qu'à de faibles concentrations dans les articulations de PR. Seule l'IL17, qui est une cytokine produite par les lymphocytes T CD4+ Th1 et Th0, est plus exprimée dans le liquide articulaire des patients atteints de PR que de ceux atteints d'arthrose. [46] L'IL15 est un puissant stimulant de la production d'IL17 par les lymphocytes T. Les cytokines produites par les synoviocytes, telles que le TNFα, l'IL1, l'IL15, l'IL18, l'IL6, mais aussi les facteurs de croissance et les chimiokines, sont présentes à des concentrations élevées dans le liquide synovial mais aussi dans le sérum des patients atteints de PR. [36, 47] L'IL1β et le TNFα sont des médiateurs clefs de l'inflammation. Ils contrôlent la production de nombreuses cytokines comme le *fibroblast growth factor*, le *vascular endothelial growth factor* et les chimiokines, mais aussi des molécules d'adhésion qui interviennent également dans la réaction inflammatoire en favorisant l'angiogenèse et le recrutement des cellules dans la synoviale. Le rôle central de ces deux cytokines dans la pathogénie de la PR a été démontré ces dernières années avec l'utilisation des traitements capables de les neutraliser. Ces traitements anti-TNFα et anti-IL1 ont montré une efficacité anti-inflammatoire remarquable en réduisant l'angiogenèse et l'infiltrat inflammatoire dans la synoviale. [48, 49, 50] L'IL17 et l'IL18 induisent l'expression de nombreux médiateurs de l'inflammation par activation du facteur de transcription NFκB. [46, 51] Parmi les autres

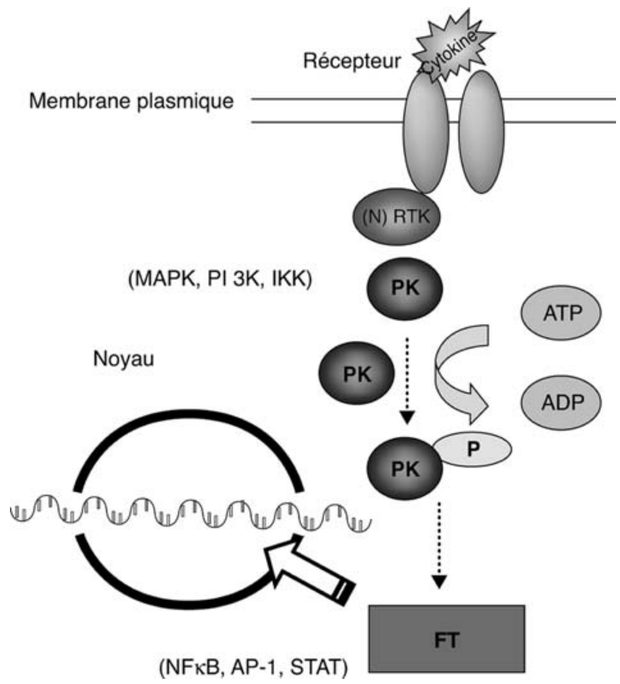

Figure 4 *L'activation en cascade des protéines kinases active les facteurs de transcription (FT). Lorsque qu'une cytokine se fixe sur un récepteur membranaire, elle provoque une modification de conformation du récepteur qui aboutit à la phosphorylation du récepteur lui-même ou d'une enzyme associée à ce récepteur. Cette première phosphorylation entraîne l'activation en cascade d'autres enzymes appelées les protéines kinases qui activent à leur tour les facteurs de transcription. MAPK=* mitogen activated protein kinase *; PI 3 K : phospho-inositides 3 kinase ; IKK : I kappa B kinase ; NFκB :* nuclear factor kappa B *; AP-1 :* activating protein 1 *; STAT :* signal transducer and activator of transcription *; RTK : récepteur des protéines tyrosines kinases ; PK : protéines kinases ; ATP : adénosine triphosphate ; ADP : adénosine diphosphate ; P : phosphore.*

cytokines pouvant participer à la physiopathologie de la PR, l'IL6 semble particulièrement intéressante. L'IL6 est une cytokine qui cumule des propriétés à la fois pro- et anti-inflammatoires. [52] En effet, d'une part l'IL6 induit les protéines de la phase aiguë de l'inflammation, et d'autre part elle est capable de freiner la production de l'IL1, du TNF α et des chimiokines. Son rôle dans la pathogénie de la PR est encore mal connu mais indiscutable. La neutralisation de l'IL6 par un anticorps monoclonal dirigé contre le récepteur de l'IL6 (MRA) donne en effet des résultats très encourageants dans la PR. [53]

ACTEURS INTRACELLULAIRES : LES VOIES DE SIGNALISATION

Lorsqu'une cytokine se fixe sur un récepteur membranaire, elle provoque une modification de conformation du récepteur qui aboutit à la phosphorylation du récepteur lui-même ou d'une enzyme associée à ce récepteur. Cette première phosphorylation entraîne l'activation en cascade d'autres enzymes appelées les protéines kinases qui activent à leur tour les facteurs de transcription (Fig. 4). Ces facteurs de transcription régulent la synthèse de protéines en agissant directement sur le promoteur des gènes. L'activation des facteurs de transcription est induite par des protéines kinases qui ont une activité phosphorylante. Cette phosphorylation du facteur de transcription permet sa translocation du cytoplasme vers le noyau ou encore augmente son affinité pour l'ADN par changement conformationnel. Les principales voies de signalisation impliquées dans l'inflammation sont TRAF/IκBK/NFκB, la voie des *mitogen activated protein kinases* (MAPK)/AP-1, la voie de la phospho-inositide-3 kinase et la voie JAK/STAT. NFκB est activé lorsqu'il est dissocié de IKB. La dissociation de ces deux molécules est favorisée par la phosphorylation de IKB par la kinase IKB (IKK). Pour les MAPK, il existe trois familles : p38, Erk1/2 et JNK. Toutes les trois sont exprimées dans le tissu synovial des patients atteints de PR. L'activation de p38 induit la synthèse des cytokines pro-inflammatoires comme le TNF α, l'IL1, l'IL6 et l'IL8, soit par activation directe de la transcription des gènes, soit par stabilisation de l'acide ribonucléique messager. [54, 55, 56, 57] La p38 MAPK contrôle également la synthèse d'autres molécules impliquées dans l'inflammation comme les chimiokines et les molécules d'adhésion, mais aussi dans la synthèse des métalloprotéinases responsables de la destruction cartilagineuse ou la synthèse des prostaglandines. [58, 59] La phospho-inositide-3 kinase est une enzyme induisant la phosphorylation de lipides membranaires, les phospho-inositides. La phospho-inositide-3 kinase est impliquée dans la prolifération et l'adhésion cellulaire, mais aussi dans l'apoptose et l'angiogenèse. [60]
Les facteurs de transcription AP-1 et NFκB semblent particulièrement impliqués pour deux raisons. Premièrement, ils sont surexprimés dans les synoviocytes extraits de synoviale rhumatoïde par rapport à la synoviale d'arthrose et cette expression est corrélée à l'activité de la maladie. [61] Deuxièmement, AP-1 et NFκB interviennent dans des voies de signalisation qui contrôlent la synthèse de protéines participant à l'inflammation de la synoviale et à la destruction articulaire. NFκB et AP-1 régulent l'activation des gènes codant pour les métalloprotéinases, mais aussi pour des cytokines pro-inflammatoires, comme l'IL6 et le TNF α, [62] mais aussi des médiateurs de l'inflammation (prostaglandines), de l'angiogenèse (*vascular endothelial growth factor, fibroblasts growth factor*, chimiokines) et du recrutement cellulaire dans la synoviale (molécules d'adhésion et chimiokines). [63, 64] Ces molécules de signalisation représentent de nouvelles cibles thérapeutiques dans le traitement de la PR. Des inhibiteurs de p38 MAPK sont actuellement en essai thérapeutique chez l'homme.

Phase de destruction articulaire

Des progrès considérables ont été réalisés ces dernières années dans la compréhension des mécanismes impliqués dans la destruction ostéoarticulaire. La destruction ostéoarticulaire est la conséquence de la prolifération pseudotumorale de la synoviale et de l'action des cytokines. La nette réduction des destructions articulaires chez les patients traités pour leur PR par des antagonistes de l'IL1 et du TNF α démontrent clairement le rôle structural de ces cytokines dans cette maladie. [49, 65, 66] L'IL1 et le TNF α participent à cette destruction articulaire en induisant non seulement la synthèse de facteurs de croissance nécessaires à la prolifération de la synoviale, mais aussi la production par les synoviocytes de métalloprotéinases, de cathepsines et de collagénases responsables de la dégradation des principaux composants du cartilage. [67, 68, 69, 70] Des données récentes suggèrent l'implication du système RANK/RANKL dans la résorption osseuse sous-chondrale des patients atteints de PR. Le *receptor activator of NFκB ligand* (RANKL) est une nouvelle cytokine exprimée à la surface des cellules de la lignée ostéoblastique, mais aussi des lymphocytes activés et des cellules endothéliales. [71, 72, 73] La production de RANKL est régulée par les cytokines pro-inflammatoires telles que l'IL1 et le TNF α, [74] mais aussi l'IL17. RANK est le récepteur membranaire de RANKL et l'ostéoprotégérine la forme soluble du récepteur. La liaison de RANKL à son récepteur membranaire RANK, présent sur les préostéoclastes, favorise la différenciation et l'activation des ostéoclastes. [75] RANKL est trouvé à des concentrations élevées dans le sérum et le liquide synovial des patients atteints de PR. Le rôle de RANKL dans la destruction articulaire est fortement suggéré par les observations faites dans les modèles animaux. Dans le modèle de polyarthrite induite par le transfert de sérum provenant de souris K/BxN appliqué aux souris déficientes en RANKL (RANKL -/-), les souris développent une arthrite mais pas d'érosions osseuses. [76] Dans différents modèles d'arthrites expérimentales, l'administration d'ostéoprotégérine réduit les érosions osseuses et augmente la densité minérale osseuse. [77] Les synoviocytes et les cellules endothéliales pourraient participer à la destruction articulaire par l'intermédiaire de ce système par leur capacité à exprimer du RANKL lorsqu'elles sont stimulées. [72, 78] Les synoviocytes de PR ont des caractéristiques qui se rapprochent des cellules tumorales par

leur morphologie, la perte d'inhibition de contact, mais aussi l'augmentation de plusieurs proto-oncogènes tels que Bcl2, Myc, Ras, fos ou encore la phospho-inositide-3 kinase. [38] L'intérêt s'est donc naturellement porté sur certains gènes suppresseurs des tumeurs, comme le gène codant pour la protéine p53. Une mutation dans la séquence aminoacide de la protéine p53, qui est observée dans certaines tumeurs, est également trouvée dans les synoviocytes de PR. [79] Cette mutation de la protéine p53 contribuerait au prolongement de la durée de vie des cellules. La prolifération anormale des synoviocytes de PR pourrait donc être expliquée, comme pour les tumeurs cancéreuses, par un défaut de transmission d'un signal de mort pour la cellule, appelée aussi apoptose. [39] Le *phosphatase and tensin homologue* (PTEN) est un autre suppresseur tumoral qui a été récemment impliqué dans la prolifération incontrôlée et invasive des synoviocytes de PR. [38] PTEN, qui est un inhibiteur naturel de la phospho-inositide-3 kinase, est sous-exprimé dans les synoviocytes. Les connaissances actuelles ne permettent cependant pas de déterminer si l'hyperplasie synoviale observée dans la PR résulte véritablement d'une prolifération anormale ou d'un défaut d'apoptose des synoviocytes. L'absence de différence en termes de vitesse de prolifération entre les synoviocytes extraits de PR et ceux obtenus à partir de sujets arthrosiques est plutôt un argument contre une dysrégulation de la prolifération des synoviocytes rhumatoïdes. Les données récentes privilégient plutôt l'hypothèse d'une dérégulation de l'apoptose dans les synoviocytes. Les phénomènes d'apoptose sont en effet rares dans la synoviale et pourraient résulter d'une surexpression de facteurs antiapoptotiques. L'apoptose induite par le système Fas/FasL ne concerne qu'un pourcentage limité de synoviocytes (20 %) et la majorité des cellules sont résistantes à l'apoptose. Cette résistance des synoviocytes pourrait donc résulter d'une surexpression de facteurs antiapoptotiques qui restent à identifier. Les synoviocytes obtenus à partir de patients atteints de PR se distinguent de ceux des sujets normaux ou arthrosiques par leur capacité à adhérer fortement au cartilage, à l'envahir et enfin à le détruire. [69]

Conclusion

La physiopathologie de la PR reste complexe et fait intervenir de nombreux acteurs cellulaires, mais aussi inter- et intracellulaires. Les progrès réalisés ces dernières années concernent surtout la compréhension des mécanismes de l'inflammation de la synoviale rhumatoïde. Cette meilleure compréhension de la pathogénie de la synovite rhumatoïde a permis de développer des cibles thérapeutiques, mais permet aussi d'envisager dans l'avenir proche une large gamme de nouveaux traitements dirigés contre les cytokines (anti-IL6, -IL17, -IL18, -RANKL, -CCR5), contre les voies de signalisation (MAPK, phospho-inositide-3 kinase) ou encore l'activation des cellules (CTLA4 immunoglobuline, rituximab).

Références

[1] Sany J, Combe B, Jorgensen C. Polyarthrite rhumatoïde de l'adulte (I). Aspects cliniques. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris). *Appareil locomoteur* 1997; 14-220-A-10

[2] Firestein GS. Evolving concepts of rheumatoid arthritis. *Nature* 2003; 423: 356-361

[3] Sany J. La polyarthrite rhumatoïde de l'adulte : conception actuelle. Paris: John Libbey Eurotext, 2003

[4] Silman A, Kay A, Brennan P. Timing of pregnancy in relation to the onset of rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1992; 35: 152-155

[5] Brennan P, Silman A. Breast-feeding and the onset of rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1994; 37: 808-813

[6] Cutolo M, Seriolo B, Villaggio B, Pizzorni C, Craviotto C, Sulli A. Androgens and estrogens modulate the immune and inflammatory responses in rheumatoid arthritis. *Ann N Y Acad Sci* 2002; 966: 131-142

[7] Gregersen PK, Silver J, Winchester RJ. The shared epitope hypothesis: an approach to understanding the molecular genetics of susceptibility to rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1987; 30: 1205-1213

[8] Hill JA, Southwood S, Sette A, Jevnikar AM, Bell DA, Cairns E. The conversion of arginine to citrulline allows for a high-affinity peptide interaction with the rheumatoid arthritis-associated HLA-DRB1*0401 MHC class II molecule. *J Immunol* 2003; 171: 538-541

[9] Emery P, Salmon M, Bradley H, Wordsworth P, Tunn E, Bacon PA et al. Genetically determined factors as predictors of radiological change in patients with early symetrical arthritis. *Br Med J* 1992; 305: 1387-1389

[10] Gough AK, Faint J, Salmon M, Hassel A, Wordsworth P, Pilling D et al. Genetic typing of patients with inflammatory arthritis at presentation can be used to predict outcome. *Arthritis Rheum* 1994; 37: 1166-1170

[11] Weyand CM, MacCarthy TG, Goronzy JJ. Correlation between disease phenotype and genetic heterogeneity in rheumatoid arthritis. *J Clin Invest* 1995; 95: 2120-2126

[12] Combe B, Eliaou JF, Meyer O, Clot J, Sany J. Prognostic factors in rheumatoid arthritis. Comparative study of two subsets of patients according to severity of articular damage. *Br J Rheumatol* 1995; 34: 529-534

[13] Pinet V, Combe B, Avinens O, Caillat-Zucman S, Sany J, Clot J et al. Polymorphism of the HLA-DMA and DMB genes in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 854-858

[14] Nieto A, Caliz R, Pascual M, Mataran L, Garcia S, Martin J. Involvement of Fcgamma receptor IIIA genotypes in susceptibility to rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 735-739

[15] Lard LR, van Gaalen FA, Schonkeren JJ, Pieterman EJ, Stoeken G, Vos K et al. Association of the -2849 interleukin-10 promoter polymorphism with autoantibody production and joint destruction in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 1841-1848

[16] Udalova IA, Richardson A, Ackerman H, Wordsworth P, Kwiatkowski D. Association of accelerated erosive rheumatoid arthritis with a polymorphism that alters NF-kappaB binding to the TNF promoter region. *Rheumatology* 2002; 41: 830-831

[17] Buchs N, Silvestri T, di Giovine FS, Chabaud M, Vannier E, Duff GW et al. IL-4 VNTR gene polymorphism in chronic polyarthritis. The rare allele is associated with protection against destruction. *Rheumatology* 2000; 39: 1126-1131

[18] Buchs N, di Giovine FS, Silvestri T, Vannier E, Duff GW, Miossec P. IL-1B and IL-1Ra gene polymorphisms and disease severity in rheumatoid arthritis: interaction with their plasma levels. *Genes Immun* 2001; 2: 222-228

[19] Klinman D. Does activation of the innate immune system contribute to the development of rheumatoid arthritis? *Arthritis Rheum* 2003; 48: 590-593

[20] Silman AJ, Newman J, MacGregor AJ. Cigarette smoking increases the risk of rheumatoid arthritis. Results from a nationwide study of disease-discordant twins. *Arthritis Rheum* 1996; 39: 732-735

[21] Pettit AR, Thomas R. Dendritic cells: the driving force behind autoimmunity in rheumatoid arthritis? *Immunol Cell Biol* 1999; 77: 420-427

[22] Page G, Lebecque S, Miossec P. Anatomic localization of immature and mature dendritic cells in an ectopic lymphoid organ: correlation with selective chemokine expression in rheumatoid synovium. *J Immunol* 2002; 168: 5333-5341

[23] Berek C, Schroder AE. A germinal center-like reaction in the nonlymphoid tissue of the synovial membrane. *Ann N Y Acad Sci* 1997; 815: 211-217

[24] Panayi GS, Corrigall VM, Pitzalis C. Pathogenesis of rheumatoid arthritis. The role of T cells and other beasts. *Rheum Dis Clin North Am* 2001; 27: 317-334

[25] Cao D, Malmstrom V, Baecher-Allan C, Hafler D, Klareskog L, Trollmo C. Isolation and functional characterization of regulatory CD25brightCD4+ T cells from the target organ of patients with rheumatoid arthritis. *Eur J Immunol* 2003; 33: 215-223

[26] Shimizu Y, Newman W, Tanaka Y, Shaw S. Lymphocyte interactions with endothelial cells. *Immunol Today* 1992; 13: 106-112

[27] Damle NK, Eberhardt C, Van der Vieren M. Direct interaction with primed CD4+ CD45R0+ memory T lymphocytes induces expression of endothelial leukocyte adhesion molecule-1 and vascular cell adhesion molecule-1 on the surface of vascular endothelial cells. *Eur J Immunol* 1991; 21: 2915-2923

[28] Oppenheimer-Marks N, Davis LS, Bogue DT, Ramberg J, Lipsky PE. Differential utilization of ICAM-1 and VCAM-1 during the adhesion and transendothelial migration of human T lymphocytes. *J Immunol* 1991; 147: 2913-2921

[29] Korganow AS, Fournier C, Pasquali JL, Martin T. Place du système immunitaire dans la physiopathologie de la polyarthrite rhumatoïde. *Méd Thér* 1996; 2: 267-274

[30] Jalkanen S, Steere AC, Fox RI, Butcher EC. A distinct endothelial cell recognition system that controls lymphocyte traffic into inflamed synovium. *Science* 1986; 233: 556-558

[31] Trollmo C, Nilsson IM, Sollerman C, Tarkowski A. Expression of the mucosal lymphocyte integrin alpha E beta 7 and its ligand E-cadherin in the synovium of patients with rheumatoid arthritis. *Scand J Immunol* 1996; 44: 293-298

[32] Burger D, Rezzonico R, Li JM, Modoux C, Pierce RA, Welgus HG et al. Imbalance between interstitial collagenase and tissue inhibitor of metalloproteinases 1 in synoviocytes and fibroblasts upon direct contact with stimulated T lymphocytes: involvement of membrane-associated cytokines. *Arthritis Rheum* 1998; 41: 1748-1759

[33] Chabaud M, Aarvak T, Garnero P, Natvig JB, Miossec P. Potential contribution of IL-17-producing Th(1)cells to defective repair activity in joint inflammation: partial correction with Th(2)-promoting conditions. *Cytokine* 2001; 13: 113-118

[34] Aarvak T, Natvig JB. Cell-cell interactions in synovitis: antigen presenting cells and T cell interaction in rheumatoid arthritis. *Arthritis Res* 2001; 3: 13-17

[35] Firestein GS, Zvaifler NJ. How important are T cells in chronic rheumatoid synovitis? *Arthritis Rheum* 1990; 33: 768-773

[36] Firestein GS, Alvaro-Gracia JM, Maki R, Alvaro-Garcia JM. Quantitative analysis of cytokine gene expression in rheumatoid arthritis. *J Immunol* 1990; 144: 3347-3353

[37] Russo-Marie F. La réaction inflammatoire dans la polyarthrite rhumatoïde. *Méd Thér* 1996; 2: 261-266

[38] Pap T, Franz JK, Hummel KM, Jeisy E, Gay R, Gay S. Activation of synovial fibroblasts in rheumatoid arthritis: lack of expression of the tumour suppressor PTEN at sites of invasive growth and destruction. *Arthritis Res* 2000; 2: 59-64

[39] Pope RM. Apoptosis as a therapeutic tool in rheumatoid arthritis. *Nat Rev Immunol* 2002; 2: 527-535

[40] De Vita S, Zaja F, Sacco S, De Candia A, Fanin R, Ferraccioli G. Efficacy of selective B cell blockade in the treatment of rheumatoid arthritis: evidence for a pathogenetic role of B cells. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 2029-2033

[41] Tighe H, Chen PP, Tucker R, Kipps TJ, Roudier J, Jirik FR et al. Function of B cells expressing a human immunoglobulin M rheumatoid factor autoantibody in transgenic mice. *J Exp Med* 1993; 177: 109-118

[42] Eliaou JF, Andary M, Favier F, Carayon P, Poncelet P, Sany J et al. Increase of class II HLA molecules on the membrane of B lymphocytes from patients with rheumatoid arthritis. *Autoimmunity* 1988; 1: 217-222

[43] Kim HJ, Berek C. B cells in rheumatoid arthritis. *Arthritis Res* 2000; 2: 126-131

[44] van Boekel MA, Vossenaar ER, van den Hoogen FH, van Venrooij WJ. Autoantibody systems in rheumatoid arthritis: specificity, sensitivity and diagnostic value. *Arthritis Res* 2002; 4: 87-93

[45] Matsumoto I, Staub A, Benoist C, Mathis D. Arthritis provoked by linked T and B cell recognition of a glycolytic enzyme. *Science* 1999; 286: 1732-1735

[46] Miossec P. Interleukin-17 in rheumatoid arthritis if T cells contribute to inflammation and destruction through synergy. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 594-601

[47] Alvaro-Gracia JM, Zvaifler NJ, Brown CB, Kaushansky K, Firestein GS. Cytokines in chronic inflammatory arthritis. VI. Analysis of the synovial cells involved in granulocyte-macrophage colony-stimulating factor production and gene expression in rheumatoid arthritis and its regulation by IL-1 and tumor necrosis factor-alpha. *J Immunol* 1991; 146: 3365-11371

[48] Bresnihan B, Alvaro-Gracia JM, Cobby M, Doherty M, Domljan Z, Emery P et al. Treatment of rheumatoid arthritis with recombinant human interleukin-1 receptor antagonist. *Arthritis Rheum* 1998; 41: 2196-2204

[49] Jiang Y, Genant HK, Watt I, Cobby M, Bresnihan B, Aitchison R et al. A multicenter, double-blind, dose-ranging, randomized, placebo-controlled study of recombinant human interleukin-1 receptor antagonist in patients with rheumatoid arthritis: radiologic progression and correlation of Genant and Larsen scores. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 1001-1009

[50] Smeets TJ, Kraan MC, van Loon ME, Tak PP. Tumor necrosis factor alpha blockade reduces the synovial cell infiltrate early after initiation of treatment, but apparently not by induction of apoptosis in synovial tissue. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 2155-2162

[51] Morel JC, Park CC, Woods JM, Koch AE. A novel role for interleukin-18 in adhesion molecule induction through NF kappa B and phosphatidylinositol (PI) 3-kinase-dependent signal transduction pathways. *J Biol Chem* 2001; 276: 37069-37075

[52] Wong PK, Campbell IK, Egan PJ, Ernst M, Wicks IP. The role of the interleukin-6 family of cytokines in inflammatory arthritis and bone turnover. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 1177-1189

[53] Choy EH, Isenberg DA, Garrood T, Farrow S, Ioannou Y, Bird H et al. Therapeutic benefit of blocking interleukin-6 activity with an anti-interleukin-6 receptor monoclonal antibody in rheumatoid arthritis: a randomized, double-blind, placebo-controlled, dose-escalation trial. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 3143-3150

[54] Lee JC, Laydon JT, McDonnell PC, Gallagher TF, Kumar S, Green D et al. A protein kinase involved in the regulation of inflammatory cytokine biosynthesis. *Nature* 1994; 372: 739-746

[55] Beyaert R, Cuenda A, Vanden Berghe W, Plaisance S, Lee JC, Haegeman G et al. The p38/RK mitogen-activated protein kinase pathway regulates interleukin-6 synthesis response to tumor necrosis factor. *Embo J* 1996; 15: 1914-1923

[56] Suzuki M, Tetsuka T, Yoshida S, Watanabe N, Kobayashi M, Matsui N et al. The role of p38 mitogen-activated protein kinase in IL-6 and IL-8 production from the TNF-alpha- or IL-1beta-stimulated rheumatoid synovial fibroblasts. *FEBS Lett* 2000; 465: 23-27

[57] Miyazawa K, Mori A, Miyata H, Akahane M, Ajisawa Y, Okudaira H. Regulation of interleukin-1beta-induced interleukin-6 gene expression in human fibroblast-like synoviocytes by p38 mitogen-activated protein kinase. *J Biol Chem* 1998; 273: 24832-24838

[58] Herlaar E, Brown Z. p38 MAPK signalling cascades in inflammatory disease. *Mol Med Today* 1999; 5: 439-447

[59] Berenbaum F, Humbert L, Bereziat G, Thirion S. Concomitant recruitment of ERK1/2 and p38 MAPK signalling pathway is required for activation of cytoplasmic phospholipase A2 via ATP in articular chondrocytes. *J Biol Chem* 2003; 278: 13680-13687

[60] Roymans D, Slegers H. Phosphatidylinositol 3-kinases in tumor progression. *Eur J Biochem* 2001; 268: 487-498

[61] Firestein GS, Manning AM. Signal transduction and transcription factors in rheumatic disease. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 609-621

[62] May MJ, Ghosh S. Signal transduction through NF-KB. *Immunol Today* 1998; 19: 80-88

[63] Dayer JM, de Rochemonteix B, Burrus B, Demczuk S, Dinarello CA. Human recombinant interleukin 1 stimulates collagenase and prostaglandin E2 production by human synovial cells. *J Clin Invest* 1986; 77: 645-648

[64] Alvaro-Gracia JM, Zvaifler NJ, Firestein GS. Cytokines in chronic inflammatory arthritis. V. Mutual antagonism between interferon-gamma and tumor necrosis factor-alpha on HLA-DR expression, proliferation, collagenase production, and granulocyte macrophage colony-stimulating factor production by rheumatoid arthritis synoviocytes. *J Clin Invest* 1990; 86: 1790-1798

[65] Lipsky PE, van der Heijde DM, St Clair EW, Furst DE, Breedveld FC, Kalden JR et al. Infliximab and methotrexate in the treatment of rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2000; 343: 1594-1602Anti-tumor necrosis factor trial in rheumatoid arthritis with concomitant therapy study group

[66] Genovese MC, Bathon JM, Martin RW, Fleischmann RM, Tesser JR, Schiff MH et al. Etanercept versus methotrexate in patients with early rheumatoid arthritis: two-year radiographic and clinical outcomes. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 1443-1450

[67] Okada Y, Morodomi T, Enghild JJ, Suzuki K, Yasui A, Nakanishi I et al. Matrix metalloproteinase 2 from human rheumatoid synovial fibroblasts. Purification and activation of the precursor and enzymic properties. *Eur J Biochem* 1990; 194: 721-730

[68] Case JP, Lafyatis R, Remmers EF, Kumkumian GK, Wilder RL. Transin/stromelysin expression in rheumatoid synovium. A transformation-associated metalloproteinase secreted by phenotypically invasive synoviocytes. *Am J Pathol* 1989; 135: 1055-1064

[69] Edwards JC. Fibroblast biology. Development and differentiation of synovial fibroblasts in arthritis. *Arthritis Res* 2000; 2: 344-347

[70] Feldmann M, Maini RN. Anti-TNF alpha therapy of rheumatoid arthritis: what have we learned? *Annu Rev Immunol* 2001; 19: 163-196

[71] Hofbauer LC, Khosla S, Dunstan CR, Lacey DL, Boyle WJ, Riggs BL. The roles of osteoprotegerin and osteoprotegerin ligand in the paracrine regulation of bone resorption. *J Bone Miner Res* 2000; 15: 2-12

[72] Collin-Osdoby P, Rothe L, Anderson F, Nelson M, Maloney W, Osdoby P. Receptor activator of NF-kappa B and osteoprotegerin expression by human microvascular endothelial cells, regulation by inflammatory cytokines, and role in human osteoclastogenesis. *J Biol Chem* 2001; 276: 20659-20672

[73] Roux S, Orcel P. Bone loss. Factors that regulate osteoclast differentiation: an update. *Arthritis Res* 2000; 2: 451-456

[74] Hofbauer LC, Lacey DL, Dunstan CR, Spelsberg TC, Riggs BL, Khosla S. Interleukin-1beta and tumor necrosis factor-alpha, but not interleukin-6, stimulate osteoprotegerin ligand gene expression in human osteoblastic cells. *Bone* 1999; 25: 255-259

[75] Hofbauer LC, Heufelder AE. Role of receptor activator of nuclear factor-kappaB ligand and osteoprotegerin in bone cell biology. *J Mol Med* 2001; 79: 243-253

[76] Pettit AR, Ji H, von Stechow D, Muller R, Goldring SR, Choi Y et al. TRANCE/RANKL knockout mice are protected from bone erosion in a serum transfer model of arthritis. *Am J Pathol* 2001; 159: 1689-1699

[77] Redlich K, Hayer S, Maier A, Dunstan CR, Tohidast-Akrad M, Lang S et al. Tumor necrosis factor alpha-mediated joint destruction is inhibited by targeting osteoclasts with osteoprotegerin. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 785-792

[78] Takayanagi H, Iizuka H, Juji T, Nakagawa T, Yamamoto A, Miyazaki T et al. Involvement of receptor activator of nuclear factor kappaB ligand/ osteoclast differentiation factor in osteoclastogenesis from synoviocytes in rheumatoid arthritis. *Arthriris Rheum* 2000; 43: 259-269

[79] Firestein GS, Echeverri F, Yeo M, Zvaifler NJ, Green DR. Somatic mutations in the p53 tumor suppressor gene in rheumatoid arthritis synovium. *Proc Natl Acad Sci USA* 1997; 94: 10895-10900

Infections ostéoarticulaires de l'enfant

P. Violas, V. Rabier, S. Marleix, M. Chapuis, B. Fraisse

Depuis quelques années, les tableaux classiques des infections ostéoarticulaires de l'enfant tendent à disparaître au profit de tableaux plus insidieux. Si les germes « classiques » comme le staphylocoque doré sont les agents pathogènes les plus fréquemment retrouvés, l'écologie bactérienne s'est modifiée, de nouveaux germes comme Kingella kingae *nécessitent d'être recherchés avec des précautions et des techniques particulières. Cela peut s'expliquer par la modification du calendrier vaccinal de la population pédiatrique française (introduction d'un vaccin anti-*Haemophilus *B et du vaccin conjugué heptavalent antipneumococcique). Sur un plan thérapeutique, l'amélioration du diagnostic bactériologique, ainsi que la meilleure connaissance de la pharmacocinétique des molécules anti-infectieuses ont permis d'envisager autrement le traitement médical de ces infections. La conférence de consensus de 1991 avait recommandé l'administration d'un traitement intraveineux durant trois semaines. Aujourd'hui, de nombreuses équipes ont choisi de réduire la durée de ce temps de traitement et de mieux cibler les antibiotiques employés. Malgré des évolutions le plus souvent favorables, il n'en reste pas moins vrai que cette pathologie fréquente nécessite un traitement en urgence et que les séquelles fonctionnelles existent encore. Les cas où le pronostic vital est en jeu sont devenus heureusement exceptionnels.*

Mots clés : Ostéomyélite ; Arthrite septique ; Ostéoarthrite

Plan

■ Épidémiologie

Les infections ostéoarticulaires sont relativement fréquentes chez l'enfant. L'incidence de ces infections varie selon les séries entre 0,7 et 1 pour 5 000 enfants et par an. Cette incidence est variable en fonction des modes de recueil de données et des localisations géographiques, mais semble être stable dans le temps [1, 2].

Deux enquêtes rétrospectives réalisées à presque dix ans d'intervalle sur le territoire français illustrent les caractéristiques et les évolutions démographiques et épidémiologiques des infections ostéoarticulaires de l'enfant. Une enquête multicentrique, réalisée par François et al. en 1992 sur une période de deux ans dans dix centres hospitaliers du territoire métropolitain a permis de collecter 254 observations pédiatriques d'infections ostéoarticulaires [3]. Cette enquête montre que les garçons sont plus souvent atteints que les filles. Elle retrouve un sex-ratio supérieur à 1,56, ce qui est retrouvé dans d'autres publications [1, 4]. Toutefois, le rapport fille-garçon s'égalise à l'adolescence [5]. L'âge médian y est de 3 ans.

Dix ans plus tard, une autre série rétrospective réalisée en 2001 à l'hôpital Necker-Enfants malades sur 124 patients montre des caractéristiques similaires. L'âge médian y est de 3,6 ans [6].

Physiopathologie

En théorie, le point de départ de l'infection permet de répartir les trois tableaux cliniques suivants : les ostéoarthrites, les arthrites septiques et les ostéomyélites. Toutefois, une infection à point de départ osseux peut contaminer une articulation, et une infection articulaire peut, à l'inverse, se compliquer d'une ostéite [7, 8]. Les tentatives d'explication physiopathologique des infections osseuses, articulaires ou combinées portent sur des analyses anatomiques et sur des études expérimentales.

Analyse anatomique

Sur des pièces d'autopsie humaines d'individus ayant présenté une infection osseuse, Lannelongue (1879) observait le changement de couleur, l'inflammation de la région médullaire et métaphysaire des os longs, ainsi que des modifications des canaux de Havers. Son opinion était que l'infection se propageait sous tension dans la médullaire. Il proposait, à ce titre, la trépanation osseuse comme moyen thérapeutique. En 1895, Broca décrivait une phase initiale durant de 24 à 48 heures, pendant laquelle les tissus étaient « congestionnés », période suivie d'une diffusion rapide « du bulbe juxtaconjugal à la diaphyse » avec l'apparition d'un abcès sous-périosté pouvant s'ouvrir dans les parties molles. Par la suite, Trueta [9] va démontrer la modification en fonction de l'âge du réseau vasculaire en région métaphysoépiphysaire et tenter d'expliquer les différentes formes cliniques. Une large communication de ce réseau entre la métaphyse et l'épiphyse est présente chez le nourrisson. Une barrière composée par la physe apparaît lors de l'ossification du noyau épiphysaire. Puis, en fin de croissance, lors de la fermeture de la physe, réapparaît une large communication par interpénétration des deux réseaux vasculaires préexistants. Toutefois, la vascularisation de l'anneau périchondral peut expliquer la diffusion de l'infection sur le versant épiphysaire. Cette hypothèse de Trueta semble être ensuite confirmée par Ogden [10, 11] à partir notamment de l'autopsie d'un enfant de 27 jours présentant des atteintes infectieuses articulaires et métaphysaires des os longs. Le cartilage de croissance ne constitue donc qu'une barrière relative à la diffusion de l'infection métaphysaire vers l'épiphyse [11]. De plus, la situation anatomique de certaines métaphyses intra-articulaires (métaphyse proximale du fémur, métaphyse proximale de l'humérus) favorisent une possible contamination précoce de l'articulation adjacente [10-13].

Analyse expérimentale

De façon expérimentale, il est facile d'obtenir une arthrite septique par une ponction (inoculation) articulaire directe. C'est la synoviale richement vascularisée qui est atteinte initialement et qui libère des germes et des produits sanguins dans l'articulation [14]. Quatre-vingt-dix pour cent des germes ainsi diffusés sont fixés par les cellules bordantes de la synoviale [15]. Si les défenses immunitaires ne parviennent pas à contrôler le processus, le développement de l'infection et l'augmentation de volume du pus ont des conséquences histochimiques (chondrolyse, réduction de l'activité chondrogénique pouvant aboutir à une destruction cartilagineuse) et mécaniques [16]. À la différence de l'arthrite septique, il est difficile d'obtenir expérimentalement de façon aisée et reproductible une ostéomyélite hématogène par injection intraveineuse de germes pathogènes. Les modèles expérimentaux font souvent appel à un agent déclenchant (chimique, traumatique) [17].

Déroulement chronologique de l'infection osseuse et articulaire

L'ostéomyélite aiguë est secondaire à une bactériémie ou à une septicémie. En outre, la configuration anatomique des vaisseaux métaphysaires, le ralentissement rhéologique, l'absence de macrophage dans la spongieuse primaire, le déficit immunitaire humoral général (notamment du nourrisson) ou cellulaire local sont autant de facteurs responsables d'une multiplication bactérienne au sein d'une collection abcédée initialement microscopique. Le rôle propre de chacun de ces facteurs n'est que partiellement connu. Il va s'en suivre un phénomène d'œdème dans les colonnes spongieuses voisines avec thromboses septiques et mécaniques. Œdème et hyperpression vont entraîner une diffusion de pus à travers les canaux de Havers et de Volkman. Il en résulte une ostéoclasie, ainsi qu'une inflammation du périoste. En l'absence de traitement, un décollement de ce dernier va apparaître avec la constitution d'un abcès sous-périosté qui peut rompre la vascularisation corticale. Si l'abcès persiste, un séquestre peut apparaître entre le dixième et le vingtième jour après le début de l'infection.

Tableaux cliniques

Le diagnostic d'infection ostéoarticulaire doit être évoqué devant toute douleur de membre chez l'enfant dans un contexte infectieux.

Les tableaux cliniques sont aussi nombreux que les différentes localisations infectieuses possibles sur le squelette de l'enfant, d'autant plus que le mode d'installation peut être aigu, subaigu ou chronique. La répartition classique consiste à individualiser l'ostéoarthrite du nourrisson, l'arthrite septique de l'enfant et l'ostéomyélite hématogène. Néanmoins, quel que soit le tableau clinique, la démarche diagnostique et thérapeutique est toujours la même : faire au plus vite le diagnostic de l'infection afin de débuter le plus rapidement possible le traitement antibiotique.

Tableaux « classiques »

Ostéoarthrite du nourrisson

Parmi les localisations les plus fréquentes et les plus typiques, c'est l'ostéoarthrite de hanche qui peut être choisie comme exemple. Les contextes de survenue sont : les enfants prématurés hospitalisés en unité de réanimation, les nourrissons hospitalisés pour une autre pathologie, la notion d'infection maternofœtale.

Le diagnostic est facilement évoqué dans un contexte septicémique avec l'impotence d'un membre, l'augmentation de volume d'une articulation. Il peut en revanche passer inaperçu lorsque la septicémie est d'une autre origine (digestive, urinaire) et que l'enfant est déjà sous traitement antibiotique pour cette pathologie.

Il faut savoir être très attentif à une posture permanente de l'enfant, aux pleurs lors des manipulations, au tableau de pseudoparalysie même si l'enfant est apyrétique. Les signes locaux ne sont visibles que pour les articulations superficielles et sont des signes cliniques plus tardifs.

Pour confirmer le diagnostic, les examens complémentaires les plus utiles sont :
- l'échographie : elle recherche un épanchement, un décollement périosté avec un abcès ;
- la bactériologie : sur les hémocultures et l'analyse des prélèvements articulaires et osseux, ou sur d'autres points d'entrée.

Les ponctions osseuse et/ou articulaires peuvent également avoir un intérêt thérapeutique (décompression/lavage/irrigation).

Arthrite septique de l'enfant

Elle peut être primitive (inoculation articulaire par plaie), mais elle est plus fréquemment secondaire à une diffusion hématogène ou à une localisation osseuse métaphysaire primitive. Le diagnostic est suspecté devant une douleur et une impotence fonctionnelle d'un membre dans un contexte fébrile. L'examen clinique s'attarde à rechercher un épanchement intra-articulaire, une raideur ou une limitation des amplitudes articulaires. La radiographie standard et l'échographie (recherche d'un épanchement articulaire) ont une place de choix en urgence. Les examens bactériologiques sont recherchés dans les mêmes conditions que pour une ostéoarthrite.

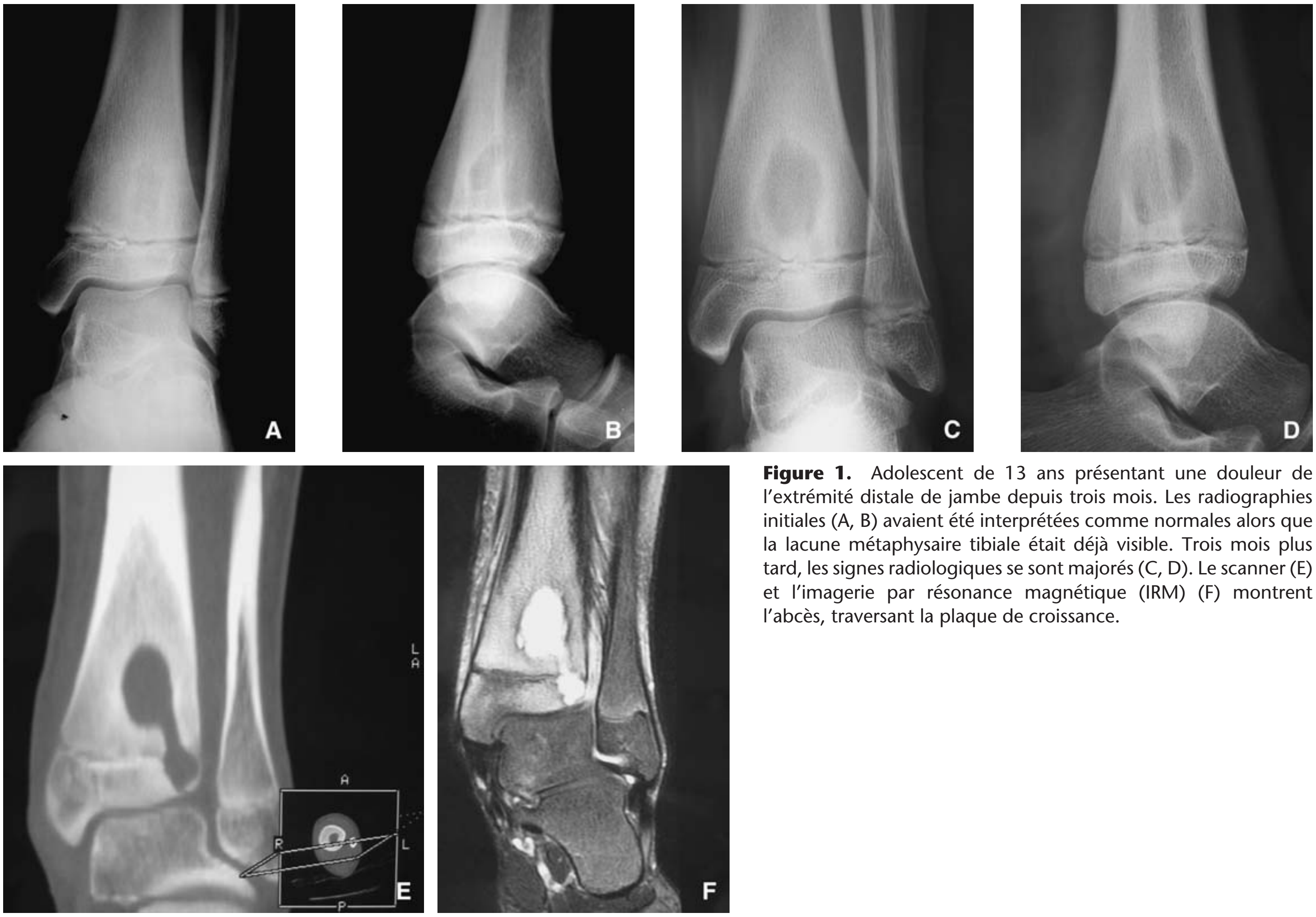

Figure 1. Adolescent de 13 ans présentant une douleur de l'extrémité distale de jambe depuis trois mois. Les radiographies initiales (A, B) avaient été interprétées comme normales alors que la lacune métaphysaire tibiale était déjà visible. Trois mois plus tard, les signes radiologiques se sont majorés (C, D). Le scanner (E) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (F) montrent l'abcès, traversant la plaque de croissance.

Ostéomyélite hématogène

Boiterie, douleur d'un segment de membre ou d'une articulation, raideur rachidienne ou autres tableaux sont d'emblée ou de façon retardée associés à un syndrome septique ou inflammatoire. Le rôle d'un traumatisme comme facteur déclenchant d'une ostéomyélite est encore débattu. La pratique et l'interrogatoire permettent de retrouver tout de même assez souvent la notion d'un traumatisme fermé, souvent bénin, dans les jours précédant les signes cliniques d'une ostéomyélite.

Ostéomyélite chronique

Elle peut survenir dans les suites d'une ostéomyélite aiguë non diagnostiquée ou décapitée par une prescription d'un antibiotique non adapté, ou traitée tardivement. L'abcès dit « de Brodie », décrit par son auteur en 1832, en représente la forme typique. Il s'agit d'une nécrose purulente localisée et enkystée, secondaire à une ostéomyélite aiguë en région métaphysaire (Fig. 1).

Tableaux moins fréquents, plus « pièges »

Ils vont rendre le diagnostic plus difficile, plus long et ils sont parfois diagnostiqués à l'occasion d'une complication. Au bassin, les atteintes de l'aile iliaque, du cadre obturateur peuvent être découvertes au stade d'abcès avec des formes cliniques variées et déroutantes. Au cotyle, l'atteinte est plus fréquente dans le toit.

Aux membres inférieurs, talus, calcanéus, métatarsiens peuvent être touchés. La fibula est atteinte le plus souvent en région métaphysaire distale. Quant à l'ostéomyélite de la patella, elle semble tout à fait exceptionnelle.

La spondylodiscite peut revêtir différentes formes cliniques, qui varient selon l'âge de l'enfant (Fig. 2). Le retard diagnostique est fréquent. Chez le nourrisson, il peut s'agir d'une atteinte infectieuse localisée au cours d'un tableau de septicémie avec plusieurs localisations. L'atteinte discovertébrale est souvent multiple et contiguë, entraînant des destructions vertébrales. Si, chez le grand enfant, le tableau clinique est souvent celui d'une dorsalgie ou d'une lombalgie, chez le petit enfant, il s'agit plus d'un tableau clinique de boiterie, d'une attitude guindée, ou d'une difficulté à s'asseoir. Le tableau infectieux, clinique et biologique, est souvent très modéré. Lors des bilans sanguins, il convient classiquement de rechercher des sérologies de maladies infectieuses (brucellose). L'atteinte vertébrale et discale (spondylodiscite) par une mycobactérie (tuberculose ou atypique) est possible en dehors d'enfants immigrants. La radiographie, dans les cas typiques ou vus tardivement, montre une diminution de la hauteur discale. La scintigraphie est un examen diagnostique important, en pensant à réaliser un cliché vessie vide afin de ne pas méconnaître une localisation lombaire basse.

La forme particulière d'ostéomyélite que représente l'*ostéomyélite subaiguë* s'observe de plus en plus chez les jeunes enfants et se caractérise par un début insidieux, l'absence de signes généraux infectieux, une symptomatologie atténuée, mais s'aggravant progressivement, avec peu de signes locaux et une évolution bénigne dans les cas typiques [18-20].

■ Diagnostic différentiel

Synovite aiguë transitoire

À la hanche, le diagnostic différentiel entre une synovite aiguë transitoire et une arthrite septique n'est pas toujours aisé, d'autant plus qu'une synovite peut survenir dans un contexte infectieux pendant lequel l'enfant a pu recevoir des antibiotiques. Il est donc préférable, devant un épanchement de hanche

Figure 2. Garçon de 4 ans présentant une raideur rachidienne (A), sans syndrome infectieux clinique ou biologique. La radiographie du rachis lombaire bas de profil (B) montre une petite diminution de hauteur de l'espace intervertébral L4L5. La scintigraphie osseuse au T^{m99} (C), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (D) et le scanner (E) montrent l'atteinte à la fois discale et vertébrale. Après traitement (antibiothérapie, lombostat) la souplesse rachidienne est retrouvée lors de la consultation à un mois (F). Pour autant, les radiographies (G, H) montrent l'important pincement intervertébral L4L5.

chez un enfant très douloureux, même apyrétique et sans perturbation du bilan sanguin, de réaliser une ponction articulaire et osseuse du col fémoral.

Tumeurs osseuses

Le tableau clinique peut être une symptomatologie subaiguë ou chronique. Les lésions peuvent être osseuses primitives comme l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing, le granulome éosinophile et plus rarement secondaires à une tumeur du système hématopoïétique comme le lymphome osseux. Une biopsie est indispensable pour pouvoir diagnostiquer ces pathologies malignes.

Dans le cas d'un tableau clinique pour lequel scintigraphie osseuse, et/ou imagerie par résonance magnétique (IRM) seraient nécessaires pour notamment préciser le siège de la localisation osseuse, ces examens retrouvant une hyperfixation ou un signal IRM anormal, il est fondamental d'associer une biopsie à la ponction osseuse.

Hémopathies malignes

La symptomatologie peut faire évoquer une ostéomyélite et c'est le bilan sanguin qui fait le diagnostic sur une hyperleucocytose avec prédominance de blastes.

Arthrites rhumatismales

Les arthrites rhumatismales sont le plus souvent des monoarthrites, le genou étant l'articulation la plus souvent touchée. Le liquide de ponction peut être d'aspect « puriforme », et une biopsie synoviale (au mieux réalisée sous arthroscopie) est d'une aide diagnostique importante. Ce diagnostic est complété par un bilan sanguin rhumatismal (anticorps antinucléaires) et la réalisation d'un bilan ophtalmologique à la recherche d'une uvéite antérieure.

Syndrome SAPHO (Synovite, Acné, Pustulose, Hyperostose et Ostéite)

Cette affection rare et de pronostic généralement bénin concerne les os longs et parfois la colonne vertébrale. Dans le même groupe de pathologies, l'ostéomyélite multifocale chronique récidivante associe des atteintes articulaires et osseuses. Il s'agit d'enfants présentant des douleurs osseuses d'horaire inflammatoire. Radiologiquement, il existe des remaniements métaphysaires ostéolytiques, avec des réactions périostées. Un certain nombre de dossiers représente en fait des tableaux d'ostéomyélite récidivante unifocale. Les images peuvent conduire dans bon nombre de cas à la réalisation de biopsie, le résultat anatomopathologique concluant souvent à une « inflammation non spécifique »

Le diagnostic n'est pas toujours aisé devant une lésion radiologique qui associe sclérose, nécrose et hyperostose. Ces lésions osseuses peuvent être symétriques et une lésion claviculaire oriente le diagnostic. L'IRM et la scintigraphie osseuse guident le diagnostic, mais une biopsie doit être réalisée pour éliminer une tumeur maligne. L'étiologie précise n'est pas connue. Il s'agit probablement de l'association d'un agent infectieux et d'une prédisposition auto-immune. Le traitement en est controversé (biphosphonates de deuxième génération, corticostéroïdes, colchicine, méthotrexate, anti-inflammatoires non stéroïdiens).

Hyperostose sternoclaviculaire

Elle est décrite par Bremmer [21] ; le tableau clinique comporte, dans les cas typiques, une atteinte du sternum, des clavicules et des premières côtes, les tissus mous en regard étant augmentés de volume, des douleurs d'horaire mixte associées à un syndrome inflammatoire biologique et un aspect radiologique avec densification de l'extrémité proximale de la clavicule cernée d'appositions périostées.

Drépanocytose

Le diagnostic différentiel difficile entre un infarctus osseux et une infection chez le drépanocytaire oblige à une approche pluridisciplinaire et à une analyse probabiliste des signes cliniques et paracliniques, ceux-ci étant inconstants ou non spécifiques. Une fièvre modérée avec peu de signes locaux, pas de syndrome inflammatoire biologique et un traitement antalgique efficace oriente vers un infarctus osseux. À l'inverse, une fièvre élevée, d'importants signes généraux avec des hémocultures positives et un syndrome inflammatoire majeur font évoquer de façon typique une ostéomyélite. Les tableaux cliniques atypiques obligent à demander des examens radiologiques complémentaires (scintigraphie osseuse, tomodensitométrie [TDM], IRM).

■ Examens complémentaires

Ils ont pour but de confirmer le diagnostic, de préciser sa topographie, de réaliser un bilan préthérapeutique, d'adapter le traitement, de suivre l'évolution et de rechercher des séquelles.

Imagerie

Parmi les examens à notre disposition (radiographie conventionnelle, échographie, scintigraphie, scanographie, IRM), quels sont ceux qui sont les plus appropriés pour aider au diagnostic ou à la thérapeutique ?

Radiographie conventionnelle

Quand la prescrire ?

De réalisation simple, elle doit faire partie du bilan initial. Elle est aussi régulièrement prescrite au cours du suivi pour un contrôle évolutif facilement reproductible.

Que recherche-t-elle ?

Le premier signe radiologique correspond au gonflement des tissus mous avec une perte de définition de la limite radiologique entre les tissus musculaires de densité aqueuse et les tissus graisseux de moindre densité. Un élargissement d'une interligne articulaire peut être observé dans le cas d'une ostéoarthrite. Des anomalies osseuses : une ostéolyse, une déminéralisation notamment en région métaphysaire ou une apposition du périoste peuvent être constatées. Malgré tout, très souvent, cet examen s'avère normal et ne contribue pas à l'aide au diagnostic, et ce n'est qu'après plusieurs jours que se manifeste une région de raréfaction osseuse métaphysaire. Au cours du suivi, elle permet le diagnostic de séquelles : atteinte ou destruction articulaire, atteinte du cartilage de croissance avec épiphysiodèse complète ou partielle.

Échographie

Quand la prescrire ?

Au cours du bilan initial : certains utilisent l'échographie comme moyen de surveillance. Elle est réalisée dès le premier jour de la maladie et répétée tous les jours pendant au minimum une semaine. La classification d'Essadam et Hammou [22] (« protocole de Tunis ») comprend quatre stades :

- le stade 0 correspond à la phase initiale de la contamination ;
- le stade 1 est celui de la thrombophlébite des veines métaphysaires ;
- le stade 2 se caractérise par un abcès sous-périosté ;
- le stade 3 correspond à une extension de l'abcès qui va dévasculariser l'os et se rompre dans les tissus mous ;
- le stade 4 est le stade de la nécrose osseuse.

Pour les auteurs, ce protocole est à la base de principes thérapeutiques : seuls les stades 0 et 1 peuvent être traités sans chirurgie ; l'abcès sous-périosté doit être évacué et l'indication opératoire est retenue dès le stade 2. L'échographie explore toutes les faces du membre à la recherche de l'abcès sous-périosté.

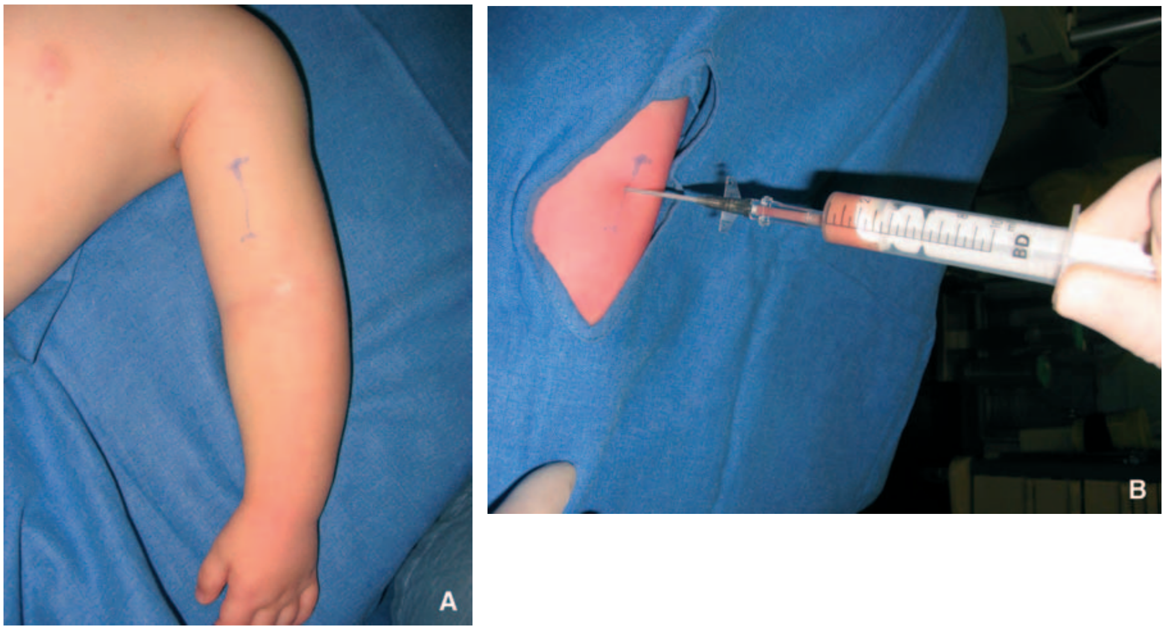

Figure 3.
A. Devant une impotence fonctionnelle d'un membre supérieur chez un nourrisson, un syndrome infectieux avec des radiographies normales, une échographie a localisé la présence d'un épanchement sous-périosté de la diaphyse humérale.
B. La ponction réalisée au bloc opératoire est aidée par la marque laissée par le radiologue.

Que recherche-t-elle ?

Elle permet de localiser la présence et l'importance d'un épanchement articulaire, de mettre en évidence un abcès souspériosté. Une marque au stylo par exemple, faite par le radiologue, peut guider une ponction ou l'abord chirurgical réalisés au bloc opératoire (Fig. 3).

Scintigraphie osseuse

Technique

Il s'agit d'un examen faiblement irradiant, très adapté à la pédiatrie. Cet examen sensible est envisageable en théorie avec différents radiotraceurs. Néanmoins, aucune exploration scintigraphique ne peut faire la différence entre une inflammation évolutive et une infection.

En pratique, l'utilisation des diphosphonates marqués au ^{99m}Tc (technétium 99) est sans doute la technique la plus utilisée. Les scintigraphies au citrate de gallium plus ou moins couplées au ^{99m}Tc à la sixième heure, ainsi que les scintigraphies aux leucocytes marqués sont très rarement prescrites chez l'enfant. La scintigraphie au ^{99m}Tc utilise un isotope produit à partir d'un générateur. Le traceur auquel il est lié est le phosphonate sous une forme lyophilisée. La technique est peu agressive et nécessite une perfusion intraveineuse. Techniquement, après l'injection intraveineuse, les images sont obtenues dès l'injection du traceur pour une étude angiographique, entre les troisième et cinquième minutes afin de fournir une représentation du pool vasculaire et de la diffusion non spécifique, mais c'est surtout entre la deuxième et la quatrième heure que l'on peut apprécier l'ostéogenèse. Une localisation septique se traduit par une hyperactivité aux deux premiers temps de l'examen et par un foyer d'hyperfixation à temps tardif. Mais si la sensibilité est très forte, la spécificité est moindre, les caractéristiques d'hyperfixation indiquant une lésion osseuse évolutive hypervascularisée sans préjuger du diagnostic. En outre, la sensibilité est moindre chez le nouveau-né et peut rester négative pendant les deux premiers mois.

Sa place est donc à discuter : on pourrait ainsi s'attendre à ce qu'il y ait une hyperfixation au niveau des foyers d'ostéomyélite. Ce n'est pas toujours le cas. La sensibilité est de l'ordre de 80 % [23]. Chez certains enfants, en particulier ceux qui présentent une infection suraiguë, l'os peut être hypovascularisé du fait de la thrombose septique d'artérioles : on a, dans ces cas, une image « froide », voire normale. Cette image « froide » est un signe de gravité qui peut, pour certains, faire considérer l'indication opératoire [24].

L'examen scintigraphique au gallium sous forme ^{67}Ga semble présenter une très bonne sensibilité et serait intéressant dans les formes subaiguës ou chroniques. Néanmoins, ce traceur s'accumule sur différents processus inflammatoires et sa spécificité est incertaine. Sa disponibilité et son coût plus élevé sont d'autres inconvénients. Certains réalisent un couplage à la sixième heure de la scintigraphie au ^{67}Ga avec celle au ^{99m}Tc pour améliorer sensibilité et spécificité [25]. Citons également la scintigraphie aux leucocytes marqués, qui, comme celle au ^{67}Ga, est coûteuse et de disponibilité limitée. Ainsi, la scintigraphie au gallium ou aux globules blancs marqués est plus spécifique, mais n'est pas plus sensible. Elle peut être indiquée pour différencier un infarctus osseux d'une ostéomyélite chez un enfant drépanocytaire par exemple.

Quand la prescrire ?

La scintigraphie osseuse n'est pas systématique, elle est prescrite en cas de doute sur la localisation de l'infection osseuse alors que le diagnostic clinique paraît évident, principalement en cas d'infection vertébrale ou pelvienne. Chez le petit, elle peut être indiquée pour rechercher des localisations multiples.

Scanner

Quand le prescrire ?

En première intention dans le cadre du bilan d'une ostéomyélite chronique. En seconde intention en cas de persistance du syndrome septique malgré un traitement bien conduit.

Que recherche-t-il ?

Il permet une analyse précise des anomalies osseuses (plages d'ostéolyse médullaire, érosions et ruptures de la corticale osseuse, réactions périostées, recherche de séquestres osseux dans les ostéomyélites chroniques, atteinte du cartilage de croissance). L'étude des parties molles comme la recherche d'un abcès est possible et facilitée par l'injection de produit de contraste iodé.

Imagerie par résonance magnétique

Quand la prescrire ?

L'IRM est d'utilisation parfois difficile en pathologie infectieuse orthopédique de l'enfant pour des raisons d'accessibilité, de coût, et surtout à cause de la nécessité d'une sédation profonde pour obtenir l'immobilité du petit enfant nécessaire à l'acquisition d'images de qualité. Elle a cependant sa place dans différentes circonstances, notamment pour orienter le diagnostic différentiel entre une infection osseuse et une lésion tumorale si la radiographie standard est équivoque ou dans certaines localisations comme les spondylodiscites.

Que recherche-t-elle ?

Un processus infectieux au sein de la moelle osseuse et dans les parties molles est aisément observé grâce à la résolution de contraste que permet cet examen. Néanmoins, comme pour l'examen scintigraphique, les modifications des signaux ne sont pas spécifiques et peuvent être observées dans bon nombre de pathologies, qu'elles soient inflammatoires, tumorales, traumatiques ou ischémiques. Comme pour le scanner, l'injection d'un produit de contraste permet de distinguer les tissus œdémateux inflammatoires (réhaussement), les collections abcédées (pas de réhaussement ou prise de contraste pariétal périphérique). Lors du bilan d'une ostéomyélite chronique, la distinction peut être faite entre du tissu inflammatoire actif (hyposignal en T1, hypersignal en T2 et prise de contraste) et du tissu fibreux (hyposignal en T1, hypersignal en T2 sans réhaussement après une injection de produit de contraste).

Biologie

La numération-formule sanguine peut être normale au début de l'infection. Le nombre des globules blancs est normal dans 10 % des cas. Il dépasse 10 000/mm^3 dans 70 % des cas. La vitesse de sédimentation (VS) augmente dans les premières 24 heures (90 %) mais sa normalisation, après un traitement efficace, n'est obtenue qu'après 6 à 8 jours, ce qui limite son utilisation pour le suivi du traitement. La protéine C réactive (CRP) est un meilleur indicateur d'infection. Elle est pourtant inférieure à 10 mg/l dans 20 % des cas. Elle dépasse 30 mg/l dans 50 % des cas. Contrairement à la VS, elle augmente et se normalise de façon rapide avec un certain parallélisme avec la température. Elle a un intérêt important dans la surveillance de l'évolution sous traitement et sa normalisation reflète l'efficacité du traitement.

Bactériologie

La place du bactériologiste est fondamentale car il doit mettre en évidence le ou les agents pathogènes responsables d'une infection ostéoarticulaire à partir des prélèvements qui lui sont confiés. Or, le diagnostic bactériologique va dépendre de deux facteurs principaux : d'une part de la qualité du prélèvement, d'autre part de la méthode utilisée en laboratoire. Dans le même esprit que les prélèvements adressés au laboratoire d'anatomopathologie, les feuilles de renseignements cliniques rapportant notamment l'utilisation ou non au préalable d'antibiotiques doivent être remplies avec précision.

Prélèvements sanguins

Les hémocultures (jusqu'à trois) sont obligatoires chez tout patient fébrile avec suspicion d'infection ostéoarticulaire, et doivent être répétées juste après la ponction osseuse réalisée au bloc opératoire. Les prélèvements des portes d'entrée possibles doivent être effectués rapidement (examen cytobactériologique des urines complété le cas échéant du prélèvement de tout foyer septique apparent : oreilles, peau, liquide céphalorachidien, etc.). La recherche sérologique ou d'antigènes solubles peut permettre de retrouver de façon indirecte le germe responsable (les antigènes solubles recherchés dans le sang et dans les urines peuvent mettre en évidence une infection à germe inhabituel).

Prélèvements articulaires et/ou osseux

Devant un tableau évocateur d'une arthrite, la réalisation d'une ponction articulaire est un geste obligatoire et urgent (Fig. 4). Chez les nouveau-nés, les nourrissons, ou dans des contextes particuliers d'immunodépression, l'installation d'un choc septique peut être fatale. Si le décès par infection ostéoarticulaire est devenu exceptionnel, il n'en reste pas moins vrai qu'il s'agit d'une urgence thérapeutique majeure.

Médecin traitant, pédiatre, médecin urgentiste doivent avoir le réflexe de laisser systématiquement un enfant à jeun dès qu'une infection osseuse ou articulaire est suspectée.

La ponction articulaire est réalisée sous anesthésie générale, au bloc opératoire, avec l'asepsie de rigueur. Nous avons pour habitude d'y associer souvent une ponction métaphysaire comme dans la suspicion d'une ostéomyélite hématogène (dans le cas d'un genou par exemple, nous réalisons une ponction de la métaphyse fémorale inférieure et de la métaphyse tibiale supérieure).

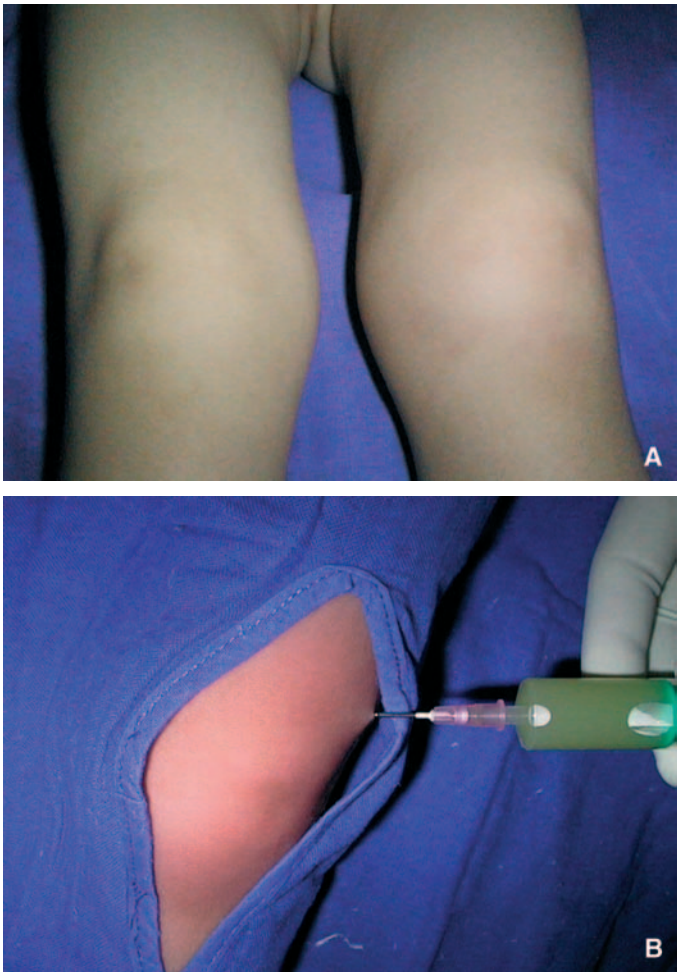

Figure 4.
A. Tableau évocateur d'une arthrite septique de genou (douleur, épanchement articulaire clinique, fièvre).
B. Aspect très trouble du liquide de ponction.

En cas de suspicion d'ostéomyélite hématogène, une ponction osseuse permet de réaliser les prélèvements à visée diagnostique (rôle également antalgique car diminuant l'hyperpression centromédullaire participant au tableau parfois hyperalgique que présentent les enfants).

Le produit d'aspiration est partagé entre trois flacons qui sont adressés en bactériologie, en cytologie et en biochimie. L'ensemencement direct sur flacon d'hémoculture est un précieux appoint, notamment pour la recherche de *Kingella kingae*. Les techniques de biologie moléculaire d'identification des germes par amplification génique (*polymerase chain reaction* [PCR]) concourent à la mise en évidence de germes difficiles à retrouver par technique classique.

Très peu d'intérêt est porté aux résultats de prélèvements superficiels (de fistule par exemple) et ce sont les prélèvements profonds réalisés en peropératoire (os, tissus mous) qui sont indispensables. Il faut pouvoir réaliser des prélèvements au moins deux semaines après l'arrêt d'une antibiothérapie.

Le rôle du laboratoire de bactériologie sur les prélèvements réalisés est ensuite fondamental : ensemencement des prélèvements dans différents milieux de culture, examen cytobactériologique (une coloration de Gram peut permettre une identification rapide), mise en culture et surveillance des cultures.

L'identification du germe permet la réalisation d'un précieux antibiogramme.

Biopsie

La place de la biopsie pour une recherche bactériologique, en dehors d'un contexte de diagnostic différentiel (tumeur), est discutée. Piriou et al. [26] avaient montré une forte sensibilité de la biopsie par rapport à la simple ponction pour la preuve bactériologique.

■ Microbiologie des infections ostéoarticulaires de l'enfant

Virulence bactérienne

La greffe bactérienne est liée aussi en grande partie au pouvoir pathogène de chaque bactérie et à l'expression de facteur de virulence. *S. aureus* est particulièrement bien adapté aux infections ostéoarticulaires. Il est tout d'abord capable d'exprimer des protéines d'adhérence, adhésines, permettant la colonisation de l'hôte. La fixation de la bactérie se fait par l'intermédiaire du glycocalyx, pseudocapsule polysaccharidique capable d'inhiber expérimentalement l'immunité spécifique et non spécifique. Ensuite, la lyse du tissu conjonctival est favorisée par la sécrétion d'enzymes (élastase, hyaluronidase, protéase) adaptées au tissu osseux. La sécrétion de coagulase favorise la formation de thrombi bactériens. Les leucocidines ciblant les macrophages, les monocytes et les polynucléaires inhibent les défenses bactériennes et favorisent les phénomènes de nécrose. On doit citer trois toxines sécrétées par *S. aureus* : la leucocidine de Panton et Valentine [27], la leucocidine lukD-lukE et la toxine de choc staphylococcique. Après une phase aiguë de quelques jours, les bactéries ralentissent leur croissance, adhèrent aux différentes structures de voisinage et a fortiori au matériel étranger s'il est présent, se protègent par un glycocalyx [28]. L'antibiothérapie est alors beaucoup moins efficace. Ainsi peuvent se former les *small colony variants*, sous-populations bactériennes à la croissance ralentie, encore moins sensibles aux antibiotiques [29].

Rendement bactériologique

Des études récentes font valoir que le rendement diagnostique est nettement amélioré depuis l'utilisation des techniques de culture optimisées et par l'usage de la biologie moléculaire [6, 30-34]. La documentation bactériologique des ostéomyélites est beaucoup plus faible que celle des arthrites. Dans ce contexte, le rendement des ponctions osseuses est bien supérieur à celui des hémocultures [35].

Ce taux est donc variable d'une série à l'autre. En pratique, il n'est pas rare que l'agent pathogène ne soit pas identifié. De nouvelles publications font valoir que ce rendement pourrait être nettement amélioré par des techniques de culture optimisées et par l'usage de la biologie moléculaire [30, 31].

Répartition globale des germes

L'étude de François et al. [3], comme dans la quasi-totalité des séries publiées, montre une prédominance des infections dues à *S. aureus*, quels que soit l'âge et le type d'infection [3, 6, 35, 36]. Par ordre de fréquence, on isole ensuite les streptocoques β-hémolytiques et le pneumocoque. On note cependant une évolution épidémiologique sensible depuis dix ans : il y a une augmentation très importante des infections otéoarticulaires à *Kingella kingae* [6, 33] et on constate parallèlement la disparition des infections à *H. influenzae* depuis la vaccination anti-*Haemophilus* [37].

Dix plus tard, l'étude réalisée par l'équipe de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Necker montre une évolution épidémiologique sensible. Sur les bactéries isolées, on retrouve 39 % de *S. aureus*, 14 % de *S. epidermidis*, 11 % de *Streptococcus pneumoniae (S. pneumoniae)*, 8 % de *Streptococcus pyogenes (S. pyogenes)*, 8 % de salmonelle, 8 % de *Kingella kingae (K. kingae)* [6]. L'épidémiologie bactérienne reste donc dominée par *S. aureus*. Toutefois, à dix ans d'intervalle, on constate l'émergence des infections à *K. kingae* et la disparition des infections à *Haemophilus influenzae (H. influenzae)* [37]. *K. kingae* est un bacille à Gram négatif appartenant à la famille des *Neisseriaceae*.

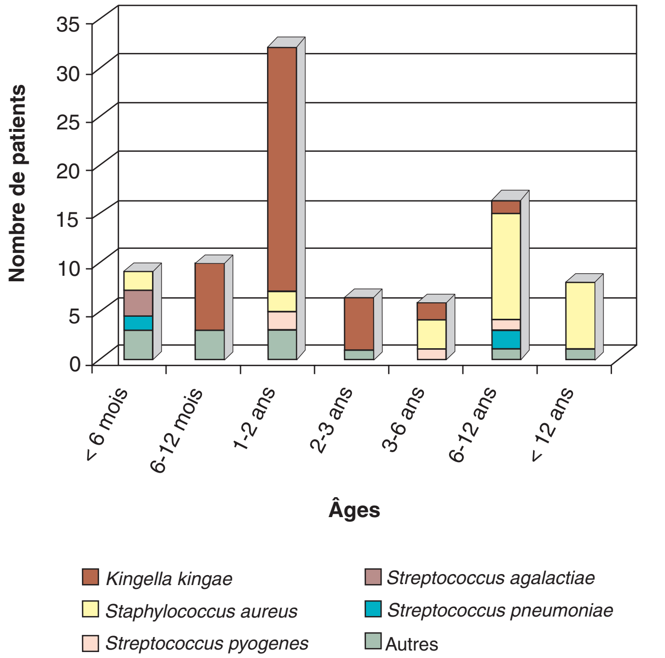

Figure 5. Modification de la répartition des germes en fonction de l'âge à partir de 86 infections ostéoarticulaires documentées bactériologiquement. D'après [33].

Répartition des étiologies par âge

La Figure 5 rapporte les modifications actuelles de la répartition des germes en fonction de l'âge. Les deux études françaises les plus récentes montrent que les infections à *K. kingae* se voient quasi exclusivement chez l'enfant de moins de 3 ans, où ce bacille a pris la première place. *S. pneumoniae* semble être également plus fréquemment retrouvé chez le nourrisson. Ces données doivent être complétées par la spécificité de la période néonatale (âge inférieur à 3 mois). Cette spécificité bactériologique est explicable par la survenue d'infections maternofœtales et les bactéries qui y sont associées et par la iatrogénie des hospitalisations lors de cette période. La documentation bactériologique retrouve donc pour cette tranche d'âge *Streptococcus agalactiae (S. agalactiae), Escherichia coli,* mais aussi *S. aureus* et *S. epidermidis,* ainsi que *Candida albicans,* micro-organismes secondaires aux sepsis sur cathéter lors de séjours en néonatologie [38].

Répartition des bactéries par type d'infection

L'étude désormais ancienne de François et al. [3] montre que les agents pathogènes majoritaires des infections osseuses (*S. aureus. S. pneumoniae* et *H. influenzae*) ont changé. Des données plus récentes laissent envisager que *K. kingae* est préférentiellement responsable d'arthrites [6, 34, 39].

■ Traitement

Antibiotiques et os

Le tissu osseux est un milieu où la diffusion des antibiotiques n'est comparable à aucun autre tissu humain. Cela est dû à sa composition riche en calcium, en magnésium, ainsi qu'en cristaux d'hydroxyapatite. Il s'agit d'un milieu pauvre en oxygène à forte proportion lipidique gênant la diffusion des molécules hydrophiles. De plus, tant au niveau articulaire qu'au niveau osseux, l'adhérence bactérienne est facilitée par la

formation de biofilm, favorisant la formation de *small colony variants*. Ces bactéries au comportement métabolique modifié sont moins sensibles à l'action des antibiotiques [29]. Lorsque l'os est infecté, il est soumis à des remaniements osseux et vasculaires. L'activité antibiotique est gênée par la présence de séquestres osseux avasculaires et par l'acidité du pus engendré par l'infection. La diffusion osseuse des antibiotiques a fait l'objet de peu de publications, hétérogènes, pour lesquelles les méthodologies employées sont difficilement comparables. Les études les plus nombreuses se fondent sur l'étude d'un fragment d'os sain prélevé au cours d'une opération après injection d'antibiotiques au moment de l'induction anesthésique. Les méthodes de dosage des antibiotiques sont variables : méthode de diffusion en gel d'Agar, chromatographie liquide à haute performance [40]. Les publications étudiant l'os infecté sont peu nombreuses [41]. La vitesse de diffusion est très variable d'un antibiotique à l'autre. Elle peut varier de quelques heures à quelques jours. Les concentrations obtenues diffèrent également beaucoup selon les molécules employées. Des variations très importantes sont observées à l'intérieur d'une même famille d'antibiotiques. Ainsi, au sein des fluoroquinolones, les concentrations obtenues avec la pefloxacine sont bien meilleures qu'avec la ciprofloxacine ou l'ofloxacine. Les résultats de différentes études permettent de classer les antibiotiques en trois catégories, selon leur pourcentage de diffusion osseuse : bonne diffusion (supérieure à 30 %), diffusion moyenne (entre 15 et 30 %) et faible diffusion (inférieure à 15 %) [40].

La concentration osseuse est proportionnelle à la concentration sérique et est donc dépendante de la posologie administrée. Elle est soumise à d'importantes variations individuelles. Les interactions médicamenteuses ne doivent pas être négligées. Le niveau de concentration sérique doit être 25 fois supérieur à la concentration minimale inhibitrice (CMI) [42]. Le choix de la molécule per os est dépendant de sa biodisponibilité. Elle doit être importante pour permettre une concentration sérique optimale. Les molécules utilisables per os chez l'enfant et ayant une biodisponibilité supérieure à 90 % sont : la clindamycine, l'acide fusidique, la rifampicine, le linézolide, le cotrimoxazole-sulfaméthoxazole. L'amoxicilline semble avoir un intérêt parmi les β-lactamines, puisqu'elle atteint des concentrations jusqu'à 100 fois supérieure à la CMI. Toutefois, il n'existe aucune donnée sur la pénétration de cette molécule dans l'os. Bien que les concentrations obtenues soient beaucoup plus basses que par voie veineuse, la cloxacilline per os semble avoir des concentrations supérieures à l'oxacilline. En dehors des β-lactamines, la rifampicine atteint des concentrations atteignant plus de 200 fois la CMI. Loin derrière la rifampicine, la clindamycine atteint des concentrations acceptables. Les tétracyclines et les fluoroquinolones, dont l'usage en pédiatrie est mal évalué, sont à réserver à certains cas de difficultés thérapeutiques. Leur bonne biodisponibilité présente un grand intérêt. Quelques séries ont montré de bons résultats, en particulier pour le traitement des formes chroniques [43]. Il n'existe aucune donnée publiée sur l'utilisation de la pristinamycine dans le traitement des infections ostéoarticulaires de l'enfant.

Durée de traitement

Les recommandations de la Société de pathologie infectieuse de langue française, datant de la conférence de consensus de 1991, mentionnent une durée minimale de traitement total de quatre à six semaines, mais la spécificité pédiatrique n'a pas été abordée [44].

Pourtant, dès 1978, l'équipe américaine de Nelson proposait une stratégie de réduction du temps de traitement. L'antibiothérapie intraveineuse était maintenue jusqu'à apyrexie, amélioration des symptômes et décroissance du syndrome inflammatoire. Le traitement per os était maintenu jusqu'à la résolution complète des signes cliniques associé à une mesure de la vitesse de sédimentation inférieure à 20 mm. La durée moyenne de traitement intraveineux était de 7,3 jours (extrêmes : 5-13 jours). La durée moyenne de traitement per os était de 19,8 jours (extrêmes : 11-42 jours). Leur taux de complications était de 5 % [45]. Cette même équipe confirme ces résultats par une étude portant sur 300 patients [46]. En 1987, Cole en Australie a appliqué avec un égal succès un protocole de traitement court [47]. Récemment, l'équipe de Peltola en Finlande, dans une étude prospective, a obtenu de très bons résultats. La durée de traitement intraveineux était fixée à quatre jours, traitement relayé, dès que les signes cliniques s'amendent et que la CRP est inférieure à 20 mg/l, par un traitement per os de trois à quatre semaines [4].

Certaines équipes ont testé la réduction de la durée du traitement par voie intraveineuse, tout en maintenant un traitement oral prolongé avec contrôle des taux sériques des antibiotiques donnés per os [45, 46]. L'analyse de leurs résultats montre que, malgré l'instauration d'un protocole uniformisant les durées de traitement, les enfants atteints d'infections sévères ou d'une ostéomyélite aiguë reçoivent plus longtemps une antibiothérapie intraveineuse [45, 48-50].

Dans la pratique, les durées de traitement sont très variables d'un centre à l'autre sur le territoire français. Elles sont souvent fonction de la situation clinique du patient : gravité de l'infection, bactériémie, terrain débilité. Elles sont aussi fonction de la virulence de l'agent infectieux concerné. Les infections à *Staphyloccocus aureus* producteur de leucocidine de Panton Valentine sont en moyenne traitées pendant 48 jours par voie veineuse [26].

Immobilisation

Pour certaines équipes, l'immobilisation est obligatoire. En ce qui nous concerne, elle est, à visée antalgique, de deux à trois jours dans les formes habituelles, d'une dizaine de jours après une arthrotomie, mais peut être prolongée (un mois) dans le cas particulier d'une fragilité osseuse importante (ostéite).

■ Complications des infections ostéoarticulaires de l'enfant

Générales

Certaines peuvent être en rapport avec la sévérité du syndrome septicémique, et l'association de localisations viscérales à l'atteinte ostéoarticulaire peut réaliser un tableau septicopyohémique sévère où le pronostic vital est engagé.

Orthopédiques

Troubles de croissance

Ils sont liés à l'atteinte de la plaque de croissance. En fonction de l'atteinte partielle ou complète de celle-ci (épiphysiodèse), les conséquences sont l'inégalité de longueur globale d'un os long ou un défaut d'axe frontal et/ou sagittal. Le pronostic final d'inégalité est d'autant plus important que l'atteinte initiale a débuté à un âge très jeune (Fig. 6). Les inégalités de longueur ont comme point commun d'être évolutives au cours de la croissance. La surveillance après une infection osseuse doit se faire pendant l'année qui suit l'épisode aigu avec des radiographies centrées sur le cartilage atteint. Les lignes radiologiques de Harris, bandes métaphysaires denses, appelées aussi stries d'arrêt de croissance, sont normalement parallèles à la physe. Ce parallélisme permet de juger de la qualité de fonctionnement du cartilage de croissance. Si la lésion du cartilage est centrale, l'aspect est caractéristique avec une image en « dôme ». Lorsqu'elle est plus limitée, l'aspect radiologique est en forme de « chapeau chinois ». Les atteintes centrales étendues des cartilages de croissance sont responsables d'un arrêt total de la croissance. Une atteinte partielle qui concerne la partie périphérique du cartilage de croissance ou la virole périchondrale est à l'origine d'une déviation axiale isolée.

Une *hypercroissance* résulte d'une stimulation de la croissance en longueur par hyperhémie inflammatoire locale. Elle n'entraîne que des inégalités de longueur de 10 à 20 mm. L'effet de croissance stimulé à l'avant-bras peut en revanche modifier de manière significative l'index radio-ulnaire inférieur et générer des conflits avec le carpe.

Figure 6.
A. Inégalité de longueur de l'humérus, séquelle d'une pandiaphysite infectieuse au cours de la première année.
B, C, D. Allongement osseux à deux reprises au cours de la croissance par fixateur externe.
E, F. Résultat clinique à l'adolescence.

Complications articulaires

Heureusement rares, elles font la gravité des ostéoarthrites. Une altération de la synoviale réduit la production de liquide synovial, altérant la lubrification articulaire responsable avec l'immobilisation de synéchies et de raideur. Il en résulte une moins bonne circulation du liquide synovial. L'immobilisation semble bien aussi être responsable de la réduction de l'activité de synthèse des protéoglycanes fort dommageable à la structure collagénique du cartilage articulaire, pouvant aboutir à une chondrolyse [16]. En outre, Salter a démontré, chez le lapin [51], que la mobilisation passive de l'articulation infectée avait un

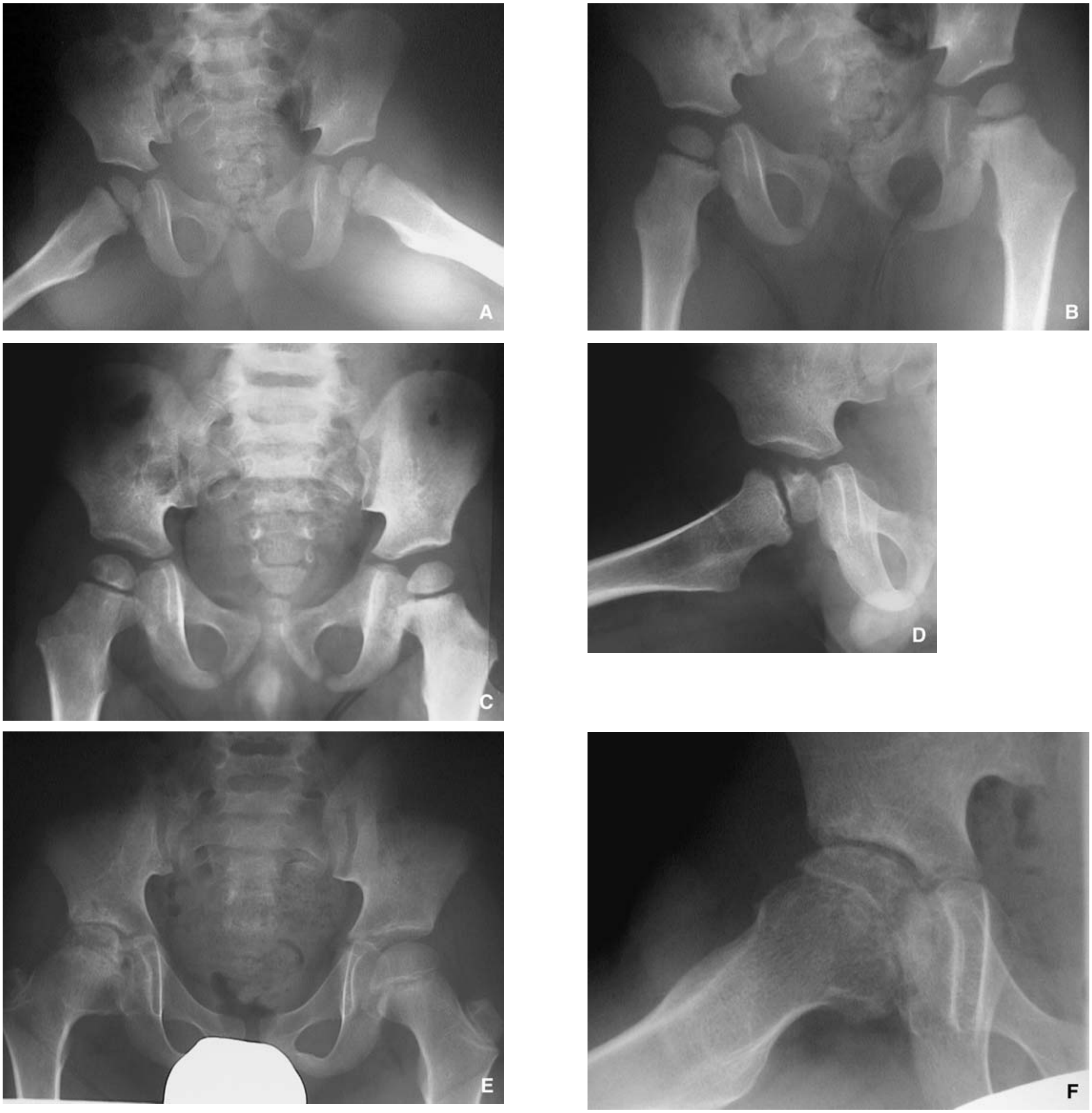

Figure 7.
A, B. Arthrite septique de hanche droite à 8 mois.
C, D. Apparition rapide en 1 mois de lacunes épiphysaires.
E, F. À 10 ans, pincement articulaire de l'articulation coxofémorale droite avec des risques importants d'arthrose précoce (E, F).

effet préventif sur la dégradation cartilagineuse liée aux réactions déjà décrites. Il attribuait ce phénomène à la réduction du cloisonnement de l'articulation qui permettrait la meilleure circulation du liquide synovial et stimulerait les chondrocytes à synthétiser de la substance fondamentale.

Il peut en résulter des conséquences mécaniques, l'hyperpression intra-articulaire entraînant des compressions vasculaires (les vaisseaux à destination épiphysaire peuvent être comprimés) (Fig. 7). L'ischémie qui en résulte fait apparaître des zones d'ostéolyse visibles sur les radiographies. Elle peut intéresser une plus grande partie de l'épiphyse (particulièrement au niveau de la hanche) et atteindre le cartilage de croissance. Au niveau de la hanche et chez le tout-petit, cette hypertension sur un cartilage fragilisé est responsable d'une subluxation, voire d'une luxation qui se réduit dès l'évacuation de l'épanchement.

Fragilité osseuse : séquestres, fractures pathologiques

Une ostéoporose importante peut faire suite aux remaniements tissulaires provoqués par l'infection, mais aussi aux possibles gestes chirurgicaux et à l'immobilisation qui s'en suit.

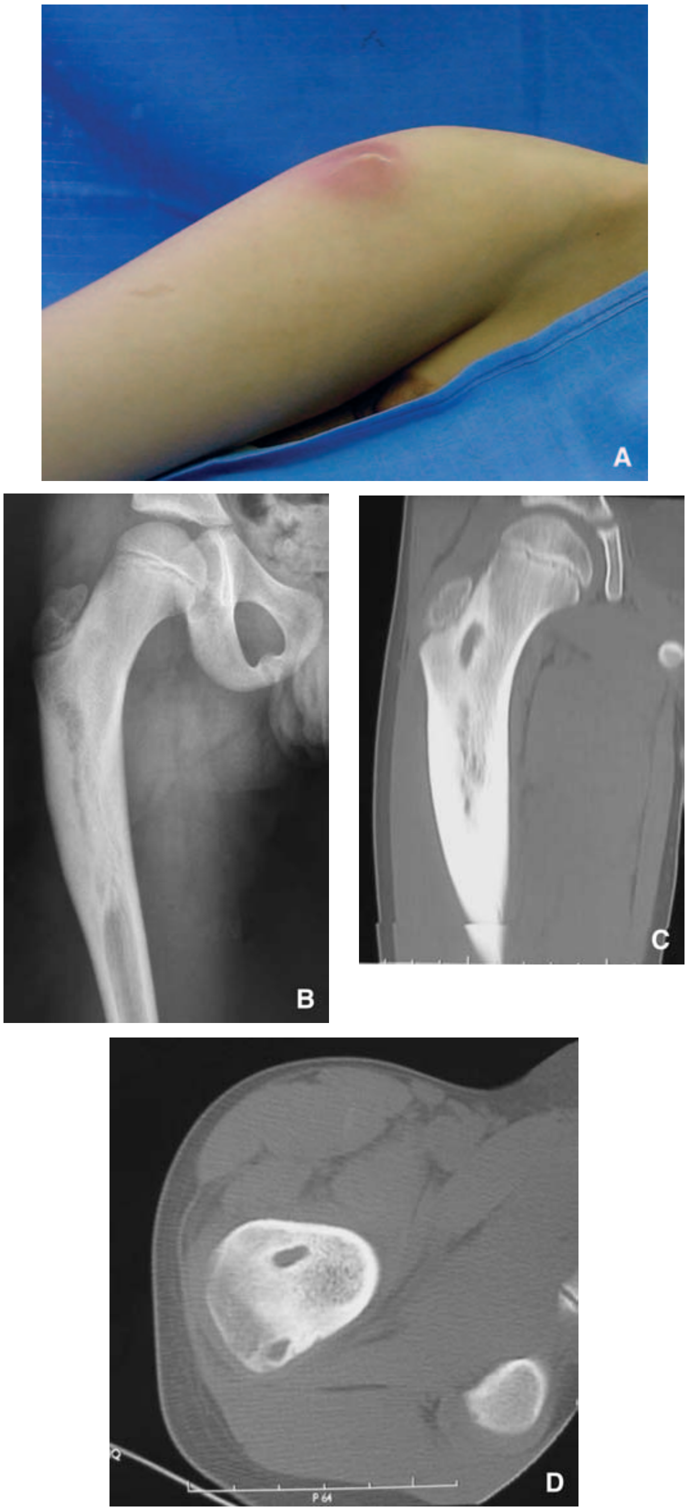

Figure 8.
A. Ostéomyélite chronique fémorale supérieure droite se manifestant par un abcès chez un garçon de 10 ans.
B, C, D. Radiographie (B) et scanners (C, D) montrent l'aspect dense de l'os et le trajet infectieux intraosseux qui conduit à un début de fistulisation.

Des zones d'ostéolyse peuvent s'individualiser, délimitant un possible séquestre osseux futur (Fig. 8). Une fracture pathologique peut survenir, de traitement souvent délicat.

Suppuration et perte de substance osseuse

Les suppurations chroniques résultent d'une rétention nécrotique intra- et périosseuse. Des fistules peuvent apparaître.

Une perte de substance osseuse représente une complication redoutable de traitement long avec souvent des planifications chirurgicales multiples.

Conclusion

Malgré le perfectionnement des techniques bactériologiques offrant une meilleure précision du diagnostic, malgré la meilleure connaissance de la pharmacocinétique des molécules anti-infectieuses permettant d'envisager de façon plus courte le traitement par antibiotique intraveineux, la prise en charge des infections ostéoarticulaires reste, dans certains cas, un challenge, et surtout une urgence diagnostique et thérapeutique, meilleure garante d'un bon résultat clinique avec le moins de séquelles possibles à long terme, notamment fonctionnelles.

Références

[1] Dahl LB, Hoyland AL, Dramsdahl H, Kaaresen PI. Acute osteomyelitis in children: a population-based retrospective study 1965 to 1994. *Scand J Infect Dis* 1998;**30**:573-7.

[2] Van den Bruel A, Bartholomeeusen S, Aertgeerts B, Truyers C, Buntinx F. Serious infections in children: an incidence study in family practice. *BMC Fam Pract* 2006;**7**:23.

[3] François PS, Grimpel E, Carrière JC, Garnier JM, de Montalembert M. Groupe de pathologie infectieuse et tropicale de l'enfant. Épidémiologie et diagnostic bactériologique des infections ostéoarticulaires de l'enfant. Enquête multicentrique. *Med Mal Infect* 1992;**22**:804-8.

[4] Peltola H, Unkila-Kallio L, Kallio MJ. Simplified treatment of acute staphylococcal osteomyelitis of childhood. The Finnish Study Group. *Pediatrics* 1997;**99**:846-50.

[5] Infections bactériennes ostéo-articulaires. In: Begué P, Astruc J, editors. *Pathologie infectieuse de l'enfant*. Paris: Masson; 1999. p. 503-9.

[6] Moumile K, Merckx J, Glorion C, Pouliquen JC, Berche P, Ferroni A. Bacterial aetiology of acute osteoarticular infections in children. *Acta Paediatr* 2005;**94**:419-22.

[7] Alderson M, Speers D, Emslie K, Nade S. Acute hematogenous osteomyelitis and septic arthritis. A single disease. *J Bone Joint Surg Br* 1986;**68**:268-74.

[8] Perlman MH, Patzakis MJ, Kumar PJ, Holton P. The incidence of joint involvement with adjacent osteomyelitis in pediatric patients. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:40-3.

[9] Trueta J. The three types of acute haematogenous osteomyelitis. A clinical and vascular study. *J Bone Joint Surg Br* 1959;**41**:671-80.

[10] Ogden JA. Changing patterns of proximal femoral vascularity. *J Bone Joint Surg Am* 1974;**56**:941-50.

[11] Ogden JA. Pediatric osteomyelitis and septic arthritis: the pathology of neonate disease. *Yale J Biol Med* 1979;**52**:423-48.

[12] Danielsson LC, Gupta RP. Four cases of purulent arthritis of the shoulder secondary to hematogenous osteomyelitis. *Acta Orthop Scand* 1989;**60**:591-2.

[13] Morrissy RT. Bone and joint sepsis in children. *Instr Course Lect* 1982;**31**:49-61.

[14] Curtiss P. The physiopathology of joint infections. *Clin Orthop Relat Res* 1973;**96**:129-33.

[15] Shaw BS, Kasser JR. Acute septic arthritis in infancy and childhood. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**257**:212-23.

[16] Lechevalier J, Imbert M, Abou Amara S, Guyard MF. Arthrites septiques de l'enfant. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-178-A-10, 1997 : 10p.

[17] Morrissy RT, Haynes DW. Acute hematogenous osteomyelitis. A model with trauma as an etiology. *J Pediatr Orthop* 1989;**9**:447-56.

[18] Chau E, Kohler R, Cottalorda J, Rosenberg D, Bouvier R. Ostéomyélite subaiguë pseudo-tumorale. À propos d'une série de 41 cas chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:74-9.

[19] Kohler R. Ostéomyélite subaiguë « pseudotumorale » des os longs chez l'enfant. *Ann Pediatr (Paris)* 1984;**31**:148-53.

[20] Rombouts JJ, Delefortrie G, Claus D, Vincent A. L'ostéomyélite subaiguë chez le jeune enfant. Étude de 17 cas. *Rev Chir Orthop* 1986;**72**:471-5.

[21] Bremmer RA. Monoarticular, non infective subacute arthritis of the sterno-clavicular joint. *J Bone Joint Surg Br* 1959;**41**:749-53.

[22] Essaddam H, Hammou A. Ostéomyélites. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic – Squelette normal-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-218-B-10, 1998 : 18p.

[23] Tuson CE, Hoffman EB, Mann MD. Isotope bone scanning for acute osteomyelitis and septic arthritis in children. *J Bone Joint Surg Br* 1994; **76**:306-10.
[24] Green NE, Edwards K. Bone and joint infections in children. *Orthop Clin North Am* 1987;**18**:555-76.
[25] Steinling M, Marchandise X, Coequyt S. Results of simultaneous use of MDP^{-99Tc} and 67Ga in 233 of suspected infectious osteoarticular diseases. *Eur J Nucl Med* 1983;**8**:A17 [abstract].
[26] Piriou P, Garreau de Loubresse C, Wattincourt L, Judet T. Simple puncture versus trocar puncture biopsy for the bacterial diagnostic evaluation of osteoarticular infections. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1998;**84**:685-8.
[27] Bocchini CE, Hulten KG, Mason Jr EO, Gonzalez BE, Hammerman WA, Kaplan SL. Panton-Valentine leukocidin genes are associated with enhanced inflammatory response and local disease in acute hematogenous *Staphylococcus aureus* osteomyelitis in children. *Pediatrics* 2006;**117**:433-40.
[28] Bonnard C, De Courtivron B, Sirinelli D, Glorion B. Ostéomyélite et arthrite de l'enfant. Indications du traitement chirurgical. *Med Mal Infect* 1992;**22**(suppl):753-828.
[29] Sendi P, Rohrbach M, Graber P, Frei R, Ochsner PE, Zimmerli W. *Staphylococcus aureus* small colony variants in prosthetic joint infection. *Clin Infect Dis* 2006;**43**:961-7.
[30] Moumile K. *Infections ostéo-articulaires à Kingella kingae: Contribution de la PCR au diagnostic microbiologique*. Paris: RICAI; 2006.
[31] Moumile K, Merckx J, Glorion C, Berche P, Ferroni A. Osteoarticular infections caused by *Kingella kingae* in children: contribution of polymerase chain reaction to the microbiologic diagnosis. *Pediatr Infect Dis J* 2003;**22**:837-9.
[32] Rosey AL, Abachin E, Quesnes G, Cadilhac C, Pejin Z, Glorion C, et al. Development of a broad-range 16S rDNA real time PCR for the diagnosis of septic arthritis in children. *J Microbiol Methods* 2007;**68**: 88-93.
[33] Chometon S, Benito Y, Chaker M, Boisset S, Ploton C, Taylor P, et al. Specific real-time polymerase chain reaction places *Kingella kingae* as the most common cause of osteorticular infections in young children. *Pediatr Infect Dis J* 2007;**26**:377-81.
[34] Verdier I, Gayet-Ageron A, Ploton C, Taylor P, Benito Y, Freydiere AM, et al. Contribution of a broad range polymerase chain reaction to the diagnosis of osteoarticular infections caused by *Kingella kingae*: description of txenty-four recent pediatric diagnoses. *Pediatr Infect Dis J* 2005;**24**:692-6.
[35] Ferroni A. Epidemiology and bacteriological diagnosis of paediatric acute osteoarticular infections. *Arch Pediatr* 2007;**14**(suppl2):S91-S96.
[36] Mouzard A. Infections bactériennes ostéo-articulaires. In: Begué P, Astruc J, editors. *Pathologie infectieuse de l'enfant*. Paris: Masson; 1999. p. 503-9.
[37] Armstrong EP, Rush DR. Treatment of osteomyelitis. *Clin Pharm* 1983; **2**:213-24.
[38] Wong M, Isaacs D, Howman-Giles R, Uren R. Clinical and diagnostic features of osteomyelitis occurring in the first three months of life. *Pediatr Infect Dis J* 1995;**14**:1047-53.
[39] Yagupsky P, Press J. Unsuspected *Kingella kingae* infections in afebrile children with mild skeletal symptoms: the importance of blood cultures. *Eur J Pediatr* 2004;**163**:563-4.
[40] Boselli E, Allaouchiche B. Diffusion osseuse des antibiotiques. *Presse Med* 1999;**28**:2265-76.
[41] Desplaces N. Places du bactériologiste dans les infections ostéoarticulaires de l'enfant. In: Morin C, Herbaux B, editors. *Les infections ostéoarticulaires de l'enfant*. Montpellier: Sauramps Médical; 1995. p. 65-74.
[42] Craig WA. Pharmacokinetic/pharmacodynamic parameters: rationale for antibacterial dosing of mice and men. *Clin Infect Dis* 1998;**26**:1-2.
[43] Dellamonica P, Bernard E, Etesse H, Garraffo R, Drugeon HB. Evaluation of pefloxacin, ofloxacin and ciprofloxacin in the treatment of thirty-nine cases of chronic osteomyelitis. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 1989;**8**:1024-30.
[44] SPILF. Troisième conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse. Les infections bactériennes ostéo-articulaires en dehors des infections à mycobactéries. *Med Mal Infect* 1991;**20**:37-44.
[45] Tetzlaff TR, McCracken Jr. GH, Nelson JD. Oral antibiotic therapy for skeletal infections of children. II. Therapy of osteomyelitis and suppurative arthritis. *J Pediatr* 1978;**92**:485-90.
[46] Syrogiannopoulos GA, Nelson JD. Duration of antimicrobial therapy for acute suppurative osteoarticular infections. *Lancet* 1988;**1**:37-40.
[47] Cole WG. Treatment of early-acute osteomyelitis in childhood: brief report. *J Bone Joint Surg Br* 1987;**69**:845-6.
[48] Goergens ED, McEvoy A, Watson M, Barrett IR. Acute osteomyelitis and septic arthritis in children. *J Paediatr Child Health* 2005;**41**: 59-62.
[49] Kao HC, Huang YC, Chiu CH, Chang LY, Lee ZL, Chung PW, et al. Acute hematogenous osteomyelitis and septic arthritis in children. *J Microbiol Immunol Infect* 2003;**36**:260-5.
[50] Vinod MB, Matussek J, Curtis N, Graham HK, Carapetis JR. Duration of antibiotics in children with osteomyelitis and septic arthritis. *J Paediatr Child Health* 2002;**38**:363-7.
[51] Salter RB, Bell RS, Keeley FW. The protective effect of continuous passive motion on living articular cartilage in acute septic arthritis: an experimental investigation in the rabbit. *Clin Orthop Relat Res* 1981; **159**:223-47.

Pour en savoir plus

Lechevallier J, Imbert M, Abou Amara S, Guyard MF. Arthrites septiques de l'enfant. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-178-A-10, 1997 : 10p.
Monographie du Groupe d'étude en Orthopédie Pédiatrique (GEOP). *Les infections ostéoarticulaires de l'enfant*. Montpellier: Sauramps Médical; 1995.
Rombouts JJ. *Conférence d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 2000.

P. Violas, Praticien hospitalier, Professeur des Universités (pviolas@hotmail.com).
Service de chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier universitaire de Rennes, rue Henri-Le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 09, France.
V. Rabier, Interne de spécialité.
Service du professeur Michelet, Maladies infectieuses, Centre hospitalier universitaire de Rennes, rue Henri-Le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 09, France.
S. Marleix, Interne de spécialité.
M. Chapuis, Praticien hospitalier.
B. Fraisse, Praticien hospitalier.
Service de chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier universitaire de Rennes, rue Henri-Le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 09, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Violas P., Rabier V., Marleix S., Chapuis M., Fraisse B. Infections ostéoarticulaires de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-178-A-10, 2009.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-244-A-10 (2004)

Lupus érythémateux systémique

O. Meyer

Résumé. – *Le lupus systémique est une maladie auto-immune caractérisée par une atteinte cutanéoarticulaire, viscérale (rein, système nerveux, séreuses) et hématologique. Les groupements symptomatiques variés ont amené à proposer des critères de classification utiles pour les comparaisons de cohortes, mais inadaptés à un diagnostic individuel. Le groupement des principales manifestations cliniques permet de distinguer les formes dites bénignes, principalement cutanéoarticulaires et séreuses (pleuropéricardite), et les formes graves, viscérales, rénales, neurologiques centrales, hématologiques (thrombopénie, anémie hémolytique) et thrombotiques. Le diagnostic immunologique repose sur la mise en évidence d'anticorps antinucléaires à taux élevé, habituellement d'aspect homogène ou moucheté et, plus inconstamment, sur la mise en évidence d'anticorps antiacide désoxyribonucléique (ADN) natif ou antinucléosomes. D'autres autoanticorps sont utiles au diagnostic bien que plus inconstants : anti-Sm, antiribosomes. Les anticorps antiphospholipides sont associés une fois sur trois à des complications thrombotiques artérielles ou veineuses ou à des accidents obstétricaux. La maladie évolue spontanément par poussées successives plus ou moins régressives. Le pronostic dépend de la gravité des séquelles viscérales après traitement adapté, avec une mortalité ramenée à 1 % par année d'ancienneté de la maladie. Le traitement repose sur les traitements symptomatiques (aspirine, antihypertenseurs, hypolipémiants, anticoagulants), les médications à action lente (antimalariques de synthèse, méthotrexate…), les corticoïdes dont le dosage est adapté à la gravité des manifestations cliniques et les immunosuppresseurs (cyclophosphamide, azathioprine, mycophénolate).*

Mots-clés : *Lupus systémique ; Polyarthrite ; Vespertilio ; Glomérulonéphrite proliférative ; Anticorps antinucléaires ; Corticostéroïdes ; Immunosuppresseurs*

Introduction

Le lupus (loup en latin) érythémateux systémique (LES) est une maladie inflammatoire de cause inconnue, caractérisée sur le plan biologique par la production de multiples autoanticorps dont les plus caractéristiques sont dirigés contre certains composants du noyau tels que l'acide désoxyribonucléique (ADN) natif et les nucléosomes. Il est démontré que certains de ces autoanticorps interviennent dans la pathogénie de la maladie, soit en se fixant directement sur leur cible et en activant le complément, soit par l'intermédiaire de complexes immuns circulants ou formés in situ. [106]

Historique

Lupus a d'abord désigné une ulcération cutanée rappelant une morsure de loup. Les causes pouvaient en être multiples. Il faut attendre 1828 pour trouver la description des manifestations dermatologiques par Biett et son élève Cazenave, dermatologues parisiens. Kaposi, à Vienne à la fin du XIXe siècle, remarque que certains lupus cutanés peuvent se compliquer de manifestations viscérales diffuses, parfois mortelles. La description des formes systémiques ou « lupoviscérites » sans atteinte cutanée revient à William Osler en Angleterre. Les manifestations histologiques caractéristiques tels que les corps hématoxyliques sont reconnues par Gross en 1932. C'est à Hargraves, en 1948, que revient le mérite de décrire le premier autoanticorps antinucléaire responsable de la formation in vitro des cellules LE. En 1957, Seligmann et Cepellini découvrent indépendamment l'existence d'anticorps anti-ADN natif, signature biologique caractéristique de l'affection. [106]

O. Meyer
Adresse e-mail : olivier.meyer@bch.ap-hop-paris.fr
Service de rhumatologie, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Définition et critères de classification

Le caractère extrêmement polymorphe des modes de présentation de la maladie lupique rend impossible une définition purement clinique de l'affection. D'un autre côté, une définition purement immunologique, telle que l'existence d'anticorps anti-ADN natif, en l'absence de manifestations cliniques, serait absurde et ce, d'autant que leur spécificité est de 95 à 98 % et que leur sensibilité ne dépasse pas 70 %. L'Association des rhumatologues américains (ACR) a donc défini des critères de classification de la maladie lupique (les derniers remontent à 1982), à partir de 30 manifestations cliniques ou biologiques les plus fréquemment rencontrées. La présence cumulative de quatre critères, sans limitation de temps, a une sensibilité et une spécificité de 96 % pour le diagnostic de lupus érythémateux disséminé. [89, 106, 173]

Les 11 critères figurant au Tableau 1 ont été actualisés en 1997 pour tenir compte des progrès survenus dans la pratique des tests biologiques. [73] Ainsi, l'item 10 a été modifié en supprimant les cellules LE, test long et délicat à effectuer et de plus, peu spécifique. On sait que les anticorps responsables de la formation des cellules LE, initialement appelé facteur de Haserick, sont des anticorps

Tableau 1. – Critères 1982 modifiés en 1997 pour la classification du lupus érythémateux systémique[73]

1. Rash malaire
2. Lupus discoïde
3. Photosensibilité
4. Ulcérations buccales
5. Arthrites non érosives de deux articulations périphériques, au moins
6. Pleurésie ou péricardite
7. Atteinte rénale (protéinurie > 0,5 g j–1 ou > +++ ou cylindres cellulaires)
8. Convulsions ou psychose
9. Atteinte hématologique :
   a. anémie hémolytique ou
   b. leucopénie (< 4 000 mm^{-3} à 2 occasions au moins) ou
   c. lymphopénie (< 1 500 mm^{-3} à 2 occasions au moins) ou
   d. thrombopénie (< 100 000 mm^{-3}) en l'absence de cause médicamenteuse
10. Anomalie immunologique :
   a. anticorps anti-ADN natif ou
   b. anticorps anti-Sm ou
   c. taux sérique élevé d'IgG ou M anticardiolipine ou test standardisé positif pour un anticoagulant circulant ou fausse sérologie syphilitique (depuis au moins 6 mois)
11. Anticorps antinucléaires par immunofluorescence (en l'absence de médicament inducteur)

Quatre critères (sans limitation de temps) sont nécessaires et suffisants pour une classification en lupus érythémateux systémique. ADN, acide désoxyribonucléique ; IgG, immunoglobuline G.

dirigés contre l'histone H1. [144] Le critère fausse sérologie syphilitique a été remplacé par présence d'anticorps antiphospholipides mis en évidence par :

– un taux sérique élevé d'immunoglobulines G (IgG) ou d'IgM anticardiolipine par une méthode standardisée ;

– un test standardisé positif pour la présence d'un anticoagulant circulant ;

– une sérologie syphilitique faussement positive depuis 6 mois ou plus, confirmée par un test d'immobilisation de *Treponema pallidum* ou un test de fluorescence antitréponémique absorbé.

Ce toilettage modeste des critères a-t-il modifié réellement les séries publiées de LES ? Dans la série canadienne de Toronto, l'abandon des cellules LE entraîne une diminution de 1,3 % des 154 lupus débutants, ce qui est négligeable. Dans une série norvégienne, seuls 72 % des malades (65/76) répondent à quatre critères de 1982 contre 78 % aux critères modifiés 1997 avec une spécificité qui diminue de 91 à 89 %. Une pondération des critères a été proposée par une équipe de Boston, permettant d'identifier et de classer un nombre supérieur de patients aux dépens de la spécificité. [140] Cela autorise à inclure des sujets ayant une forme incomplète de lupus. Mais on sait par des études prospectives que ces patients deviennent rarement des lupus complets (3 à 15 %) après 3 ans de suivi. Il s'agit donc de connectivites de pronostic favorable. [106, 162] Quoi qu'il en soit, ces critères restent des critères de classification et sont trop souvent utilisés par les cliniciens, non pour classifier, mais pour poser un diagnostic de maladie lupique.

Épidémiologie

Le lupus érythémateux systémique touche neuf femmes pour un homme. L'âge de début (premier signe imputable de la maladie) se situe avec un maximum dans les deuxième et troisième décennies, le diagnostic étant souvent décalé de 5 à 10 ans. [130] L'incidence de la maladie (nombre de nouveaux malades par an pour 100 000 habitants) varie selon les pays, de 0,2 à 10. La prévalence (nombre total de cas par an pour 100 000 habitants) varie, selon les enquêtes, de 15 à 60. La maladie est deux à cinq fois plus fréquente chez les sujets noirs vivant aux États-Unis ou dans les pays de zone Caraïbes [46] que chez les sujets blancs. Elle est trois fois plus fréquente chez les sujets originaires d'Extrême-Orient que chez les Européens. [98, 113]

La fréquence des lupus familiaux varie de 4 à 12 % selon les séries. [107] Elle est plus élevée, atteignant 30 % dans les familles où le propositus atteint de lupus érythémateux disséminé est de sexe masculin. Chez les jumeaux monozygotes, le taux de concordance varie de 25 à 58 %, mais le phénotype du lupus est discordant dans 30 à 50 % des cas. Ces études soulignent donc le rôle de l'inné (facteur génétique) sur l'acquis (facteur d'environnement). Le lupus systémique est une maladie polygénique : plusieurs de ces gènes sont situés dans le complexe majeur d'histocompatibilité : ainsi les sujets B8 DR3 ont un risque relatif (RR) calculé à 8,3. Le complotype A1B8 DR3 est retrouvé chez 35 % des lupus et l'allèle DR2 ou DR3 est deux fois plus fréquent chez les lupus que chez les témoins. Certains allèles DQ sont très fortement associés à la présence de certains auto-anticorps définissant des sous-types sérologiques de lupus. D'autres gènes du complexe *human leucocyte antigen* (HLA) interviennent également dans le déterminisme génétique. Citons le gène gouvernant le taux sérique du *tumour necrosis factor* α (TNF-α) et surtout certains allèles des gènes du C4A ou du C4B, tel le gène silencieux C4AQ0, deux fois plus fréquent au cours du lupus que chez les témoins. Dix à 18 % des lupus sont homozygotes pour cet allèle. [173]

En dehors de la région HLA, d'autres régions chromosomiques ont été trouvées associées au lupus : citons la région 1q23 qui code pour les gènes des Fc récepteurs des immunoglobulines G (IgG), la région 1q25-31, la région 1q41-42 où se situe le gène de PARP (polyADPribosome) synthétase, la région 2q35-37 qui code pour le gène PDC-01 de mort cellulaire programmée, [59, 169] la région 4p16-15-2 et la région 16q12. Pour la plupart de ces régions, les gènes candidats sont inconnus et les études sont en cours pour délimiter le plus finement possible la partie du chromosome codant pour un gène d'intérêt.

Clinique

SIGNES GÉNÉRAUX

Ils témoignent habituellement de l'évolutivité de la maladie. La fièvre est le signe le plus fréquent (50 à 80 % des cas), elle invite à rechercher une complication infectieuse, locale ou générale, très fréquente sur ce terrain. Elle s'accompagne de fatigue de façon constante, et parfois de perte de poids. Les signes généraux, très corticosensibles, précèdent souvent une poussée viscérale de la maladie. La fatigue, quantifiable par un score (par exemple le *fatigue severity score*) n'est cependant pas corrélée à l'activité du lupus, [175] ni à une atteinte neurologique centrale. Elle est corrélée à des manifestations de fibromyalgie et de dépression.

MANIFESTATIONS CUTANÉES [173]

Elles inaugurent l'affection une fois sur quatre, elles peuvent manquer tout au long de l'évolution également une fois sur quatre. On distingue les lésions dermatologiques spécifiquement lupiques et les lésions liées à une vascularite.

■ *Lésions lupiques*

On distingue, avec Gilliam et al., trois types de lésions cutanées lupiques : [54, 106, 154]

– *le lupus cutané aigu* avec érythème malaire (verspertilio). (Fig. 1). Cet érythème des pommettes s'étend volontiers au décolleté, il prend souvent un caractère centrifuge, gagnant le front, le pavillon des oreilles. Cette éruption peut siéger à d'autres zones cutanées, dos des doigts notamment, avec un aspect érythématopapulo-squameux épargnant les régions articulaires. Elle s'accompagne parfois d'un œdème volumineux. Plus rarement il s'agit de lésions bulleuses ;

– *le lupus chronique* est dominé par les lésions de lupus discoïde, plaques érythémateuses circonscrites, uniques ou multiples, progressant vers la périphérie, d'aspect papulosquameux, plus rarement prenant un aspect hypertrophique. Ces lésions siègent au visage, aux oreilles, au cuir chevelu, laissant souvent une alopécie

Figure 1 *Vespertilio : éruption érythématosquameuse émiettée en ailes de papillon.*

Figure 2 *Lupus cutané subaigu du décolleté : forme annulaire.*

Figure 3 *Photosensibilité.*

définitive, voire aux membres. On y rattache les lésions de lupus profondus : dermohypodermite nodulaire, ou panniculite, siégeant aux points de pression, pouvant s'ulcérer, en particulier après une biopsie [102] et le lupus-engelure ; [55]

– *le lupus cutané subaigu* sert de lien entre les manifestations dermatologiques précédentes et peut prendre deux aspects : un aspect papulosquameux psoriasiforme et un aspect annulaire polycyclique (Fig. 2).

Une photosensibilité cutanée, en particulier chez les sujets de race blanche, est retrouvée chez 10 à 50 % des malades (Fig. 3). Elle serait plus fréquente en cas de lésions de lupus cutané subaigu ou de lupus chronique. [108]

Lésions de vascularite

Elles sont un indice précieux d'évolutivité et d'activité de la maladie. Citons comme plus fréquents : érythème et œdème périunguéal, à la

Figure 4 *Éruption vasculitique des pulpes des doigts et paumes des mains.*

Figure 5 *Livedo réticulaire en position de décubitus.*

sertissure des ongles, à la pulpe des doigts (Fig. 4), aux éminences thénar et hypothénar. Il peut s'agir également de purpura ou de pétéchies, de télangiectasies, d'un livedo réticulaire (Fig. 5), d'urticaire, plus rarement de nodules sous-cutanés d'allure rhumatoïde, voire d'ulcération de jambe ou de gangrène distale. [48]

L'histologie optique conventionnelle des lésions lupiques est évocatrice, mais non spécifique du diagnostic, avec un épiderme hyperkératosique, une atrophie du corps muqueux de Malpighi, une vacuolisation plus ou moins importante entre les cellules de la couche basale et, dans le derme superficiel, un infiltrat lymphocytaire entourant les annexes (follicules pileux). [42] Les lésions d'angéite cutanée n'ont rien de spécifique, avec habituellement une vascularite leucocytoclasique.

Plus intéressante est l'immunofluorescence directe ou test de la bande lupique (*lupus band test* : LBT). Effectuée en peau saine découverte, elle montre typiquement une fluorescence linéaire de la membrane basale de l'épiderme liée à des dépôts d'immunoglobulines et de complément (Fig. 6). Cet examen est positif une fois sur deux. Il a été proposé comme test diagnostique, en particulier dans les formes paucisymptomatiques de la maladie lupique. Sa valeur pronostique est plus contestable.

Lésions des muqueuses et des phanères

Les lésions muqueuses sont le fait de lupus actif, en particulier les ulcérations du palais osseux, voire des muqueuses vaginales ou anales. Il peut s'agir plus rarement de lésions discoïdes ou de perforations de la cloison nasale. L'alopécie peut être soit diffuse, en rapport avec l'évolutivité de la maladie, soit circonscrite en plaques, parfois cicatricielle de lésions de lupus discoïde guéri. Les ongles sont parfois le siège d'une dépression en cupule ou d'une striation, voire d'une onycholyse, témoin d'un lupus actif. Des hémorragies sous-unguéales en flammèches doivent faire rechercher un syndrome des antiphospholipides associé.

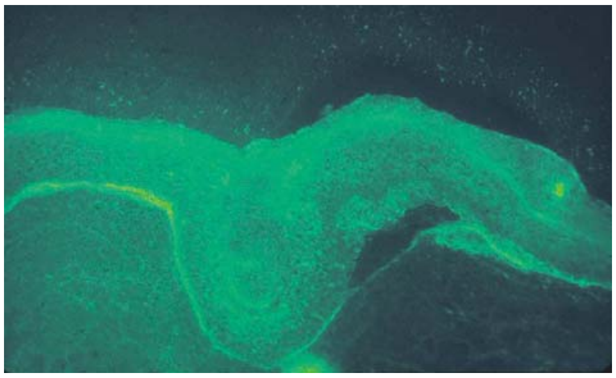

Figure 6 *Test de la bande lupique : immunofluorescence directe de peau saine. Dépôts linéaires d'immunoglobulines G (IgG) sur la membrane basale.*

Figure 7 *Mains de Jaccoud : coup de vent cubital.*

MANIFESTATIONS RHUMATOLOGIQUES

Elles inaugurent la maladie une fois sur deux, et sont présentes à un moment quelconque de l'évolution huit à neuf fois sur 10. [89, 106, 173]

Arthralgies et arthrites

Les arthralgies résument les manifestations articulaires une fois sur quatre. Elles sont vives, et résistent volontiers aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. Elles s'accompagnent de myalgies.

Les arthrites réalisent habituellement une polyarthrite bilatérale et symétrique, elles sont présentes chez 80 % des malades au moment du diagnostic. Leur évolution est soit aiguë, volontiers fluxionnaire, soit subaiguë avec raideur matinale et parfois nodules sous-cutanés transitoires, rappelant des nodules rhumatoïdes. Elles sont parfois chroniques, réalisant trois aspects principaux : soit une synovite non destructrice et non déformante (5 % des malades vus en rhumatologie), soit une atteinte déformante type main ou pied de Jaccoud (5 % des cas) (Fig. 7), sans destruction radiologique (Fig. 8), soit plus rarement forme déformante et destructrice dans les formes frontières associées à une polyarthrite rhumatoïde (appelées parfois « rhupus »). On définit également des formes chroniques avec œdèmes volumineux des extrémités réalisant un tableau analogue à celui du rhumatisme œdémateux du sujet âgé ou RS3PE. [131]

Dans la forme la plus fréquente de polyarthrite non érosive (50 % des malades vus en rhumatologie), l'examen du liquide synovial montre un liquide souvent peu cellulaire, deux à 5 000 éléments par mm^3, où dominent des lymphocytes. Le complément synovial total est abaissé. L'image histologique de la synoviale est celle d'une inflammation subaiguë non spécifique, avec dépôts de fibrine à la surface des franges, et hypertrophie des axes vasculaires.

Ténosynovites et ruptures tendineuses

La ténosynovite des fléchisseurs est responsable d'un syndrome du canal carpien chez 6 % de nos patients. Les ruptures tendineuses intéressent principalement le tendon rotulien, parfois le tendon

Figure 8 *Polyarthrite déformante non érosive (main de Jaccoud).*

quadricipital ou le tendon d'Achille. Elles sont bilatérales une fois sur deux. Elles s'accompagnent une fois sur trois d'une arthropathie déformante de Jaccoud. Plusieurs facteurs de risque ont été incriminés : corticothérapie prolongée, prise de quinolones, hyperparathyroïdie secondaire à une insuffisance rénale. L'étude histologique ne montre pas de lésions de vascularite.

Ostéonécroses aseptiques

Leur fréquence clinique moyenne est de 10 à 15 %, [66] mais beaucoup de localisations sont asymptomatiques. La pratique d'imageries par résonance magnétique (IRM) systématiques a confirmé la grande fréquence des ostéonécroses aux hanches et aux genoux (44 %) [123] survenant dès le premier mois de corticothérapie (Fig. 9). Leur date de découverte clinique est variable, en moyenne 2 ans après le début reconnu du lupus. Les os les plus souvent touchés sont par ordre de fréquence décroissante : l'extrémité supérieure du fémur, les condyles fémoraux, les plateaux tibiaux, la tête humérale, le condyle huméral, l'astragale, mais aussi les épiphyses distales ou les os du carpe. La bilatéralité est fréquente, ainsi que les atteintes multiples. La symptomatologie est identique à celle des formes idiopathiques. Le rôle favorisant des fortes doses de corticoïdes est souligné par tous les auteurs (40 mg de prednisone par jour chez 93 % des malades de Zizic et al.). [107] Pour certains auteurs, intervient également la dose cumulative des six premiers mois de traitement. D'exceptionnelles ostéonécroses ont été rapportées chez des lupiques n'ayant jamais reçu de corticostéroïdes. On a incriminé sans preuve l'existence d'une vascularite des vaisseaux épiphysaires. Une thrombose pourrait être favorisée par la présence d'anticorps antiphospholipides. Leur caractère multiple et souvent massif, en particulier au genou, peut rendre compte de leur mauvaise tolérance fonctionnelle, conduisant à une arthroplastie dont les résultats mécaniques sont, en règle, bons. [114]

Arthrites septiques

Première cause de mortalité, une infection doit toujours être recherchée devant une monoarthrite survenant chez un lupique. Elle survient volontiers sur une articulation fragilisée par une synovite ou une nécrose, chez un patient recevant une corticothérapie générale. Le genou est le siège habituel de l'infection qui est due soit à des germes pyogènes, $Gram^+$ et $Gram^-$, parfois des salmonelles, soit au bacille de Koch.

Manifestations musculaires

Les myalgies sont présentes une fois sur deux, satellites de signes généraux et de manifestations articulaires. L'élévation des créatines phosphokinases (CPK) et des aldolases est plus rare, mais dans ce cas, l'évolution peut être indicernable d'une myosite primitive. [62] Elle est habituellement modérée. L'histologie est celle d'une myosite interstitielle, très rarement il s'agit d'une myopathie vacuolaire, en l'absence de prise d'antimalariques de synthèse.

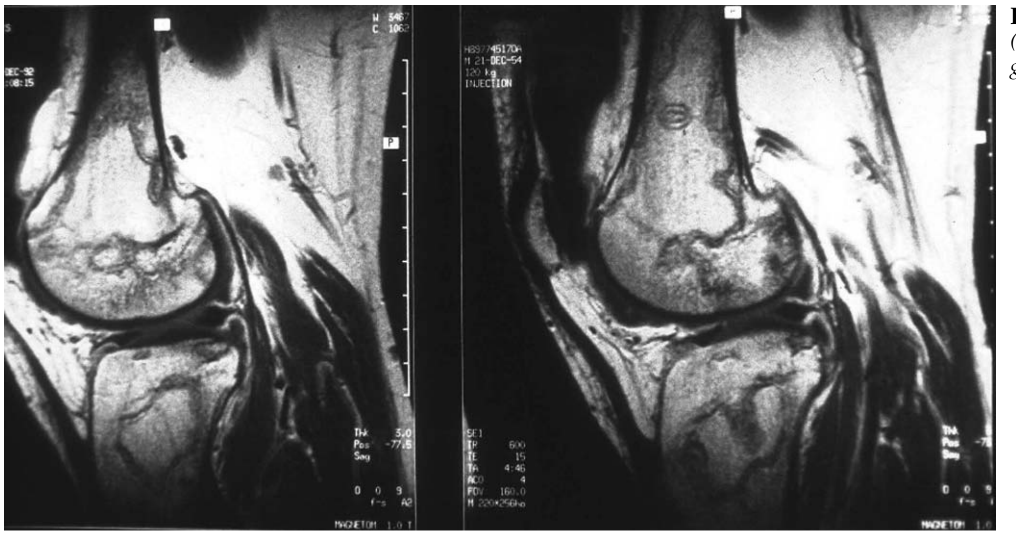

Figure 9 *Imagerie par résonance magnétique (IRM) (séquence T1) : infarctus épiphysaires multiples des deux genoux.*

Fibromyalgie

Une symptomatologie douloureuse répondant aux critères de fibromyalgie est observée chez 5 à 12 % des lupus, plus souvent chez les sujets blancs que dans les populations noires américaines ou d'origine mexicaine. [56, 70]

Densité minérale osseuse et ostéoporose

La densité minérale osseuse moyenne des femmes lupiques avant la ménopause est diminuée dans 12 à 25 % des cas, baisse corrélée à la corticothérapie, [151] mais pas à l'activité du lupus. La fréquence de l'ostéoporose lombaire trabéculaire a été chiffrée à 14 % chez des femmes lupiques asiatiques non ménopausées traitées par corticoïdes, et à 6 % dans une population européenne après 10 ans d'évolution. [148]

MANIFESTATIONS RÉNALES

Classification

Dominées par les atteintes glomérulaires, elles constituent la deuxième cause de mortalité de lupus érythémateux systémique. La fréquence exacte de l'atteinte rénale, appréciée par l'existence d'une protéinurie franche, varie entre 40 et 60 % dans les différentes séries. [36, 91] La généralisation des biopsies rénales montre que la fréquence anatomique était plus élevée, 70 à 80 % des cas. Les atteintes glomérulaires surviennent habituellement au cours des premières années d'évolution, mais dans un tiers des cas, elles sont plus tardives. La classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) distingue des catégories différentes. Les fréquences que nous indiquons sont extraites d'une série de 436 lupiques vus en médecine interne, dont 180 ont eu une atteinte rénale et 156 une biopsie rénale : [91]

– classe I : rein optiquement normal, sans dépôt en immunofluorescence (1,5 %) ;

– classe II : glomérulonéphrite mésangiale pure, se traduisant habituellement par une petite protéinurie, avec ou sans hématurie microscopique (22 %) ;

– classe III : glomérulonéphrite segmentaire et focale, proliférative, se traduisant par une protéinurie avec rarement un syndrome néphrotique impur, sans insuffisance rénale (22 %) (Fig. 10) ;

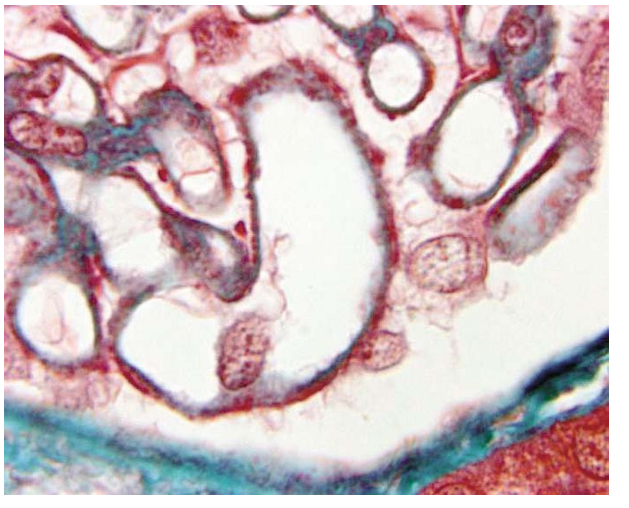

Figure 10 *Biopsie rénale classe V : glomérulonéphrite extramembraneuse.*

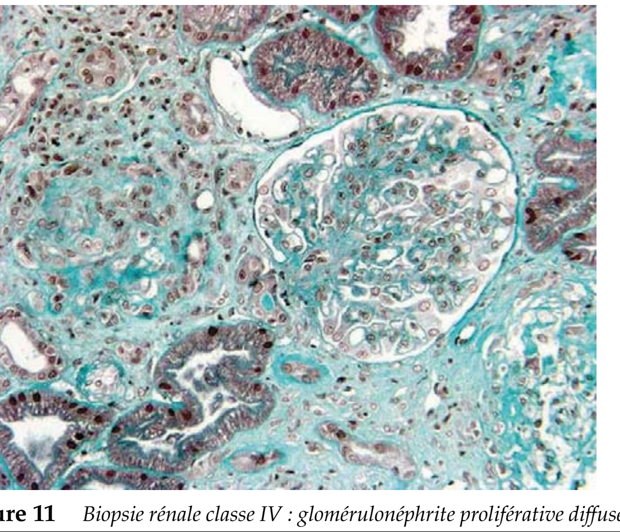

Figure 11 *Biopsie rénale classe IV : glomérulonéphrite proliférative diffuse.*

– classe IV : glomérulonéphrite diffuse proliférative avec protéinurie et syndrome néphrotique, hématurie, leucocyturie et parfois insuffisance rénale (27 %) (Fig. 11). C'est dans cette forme que l'on observe les aspects histologiques les plus caractéristiques, avec une prolifération mésangiale, endothéliale et souvent épithéliale, les parois vasculaires sont soulignées par des dépôts sous-endothéliaux, prenant l'aspect classique en anse de fil de fer, ou « *wire-loop* » (Fig. 12). Les corps hématoxyliques de Gross sont pathognomoniques, mais très rares (3 % des cas). En immunofluorescence, il existe des dépôts diffus d'immunoglobulines G, A et M, ainsi que des fractions C3, C4 et C1q du complément. Dans un tiers des cas, il existe de fins dépôts d'IgG, de C3 et de C1q sur les basales tubulaires (Fig. 13) ;

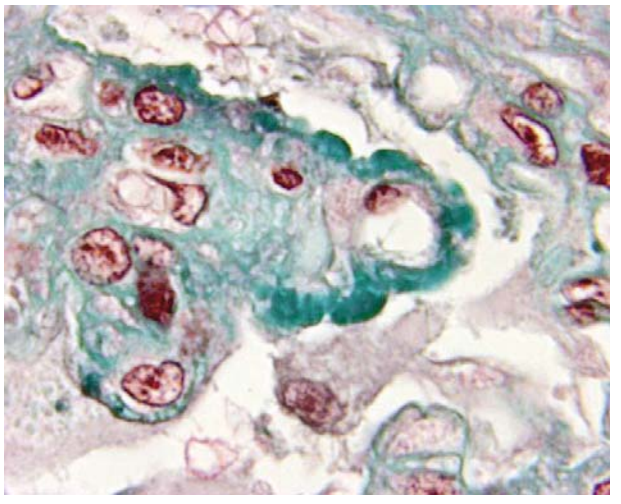

Figure 12 *Biopsie rénale classe IV : aspect d'anses en fil de fer (wire-loops).*

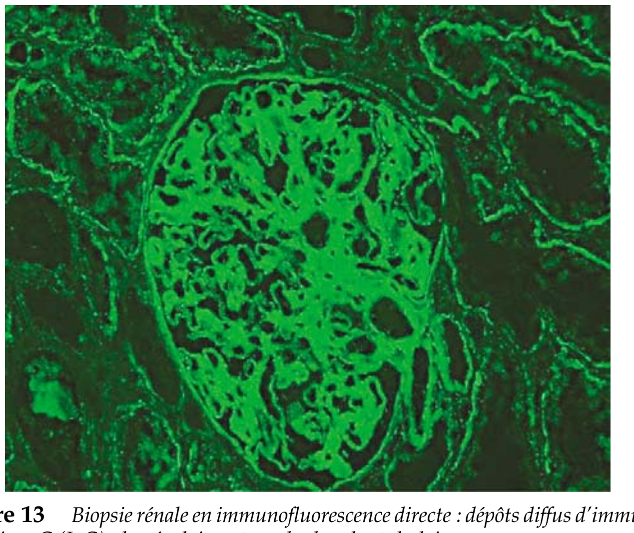

Figure 13 *Biopsie rénale en immunofluorescence directe : dépôts diffus d'immunoglobulines G (IgG) glomérulaires et sur les basales tubulaires.*

– classe V : glomérulonéphrite extramembraneuse se traduisant habituellement par un syndrome néphrotique impur sans insuffisance rénale (20 %) ;

– classe VI : glomérulonéphrite avec sclérose avancée. Il s'y associe habituellement des lésions interstitielles (1 %).

Cette classification a subi quelques aménagements mineurs. [178]

La biopsie rénale pratiquée précocement devant une anomalie du sédiment urinaire ou une protéinurie permanente permet ainsi de définir un index d'activité et un index de chronicité, guidant la thérapeutique et améliorant la définition d'un pronostic à court et à long terme. Ces classes histopronostiques ne sont pas figées et il n'est pas rare qu'une forme mésangiale ou proliférative segmentaire et focale devienne ultérieurement une forme diffuse proliférative. [163] Inversement, sous traitement, certaines lésions vont régresser : ainsi une forme III + V peut devenir une forme V ou une forme III ou IV devenir une forme II.

D'autres lésions sont parfois retrouvées, en particulier des thrombi vasculaires, des aspects de glomérulite ischémique devant faire rechercher un syndrome des anticorps antiphospholipides associé. [45] Ces lésions s'associent volontiers (30 %) aux différentes formes histologiques de la classification OMS et viennent aggraver le pronostic du fait de la fréquence de l'hypertension artérielle (60 %) associée. Exceptionnellement, on trouve une néphropathie interstitielle isolée, avec dépôts d'immunoglobulines sur les basales tubulaires.

■ Pronostic

Les traitements actuels par le cyclophosphamide IV et les corticoïdes à forte dose ont amélioré le pronostic rénal et vital des lupus avec atteinte proliférative active mais le taux des rechutes est encore important : 37 à 45 % dans trois séries récentes européenne, américaine et asiatique. [49, 77, 110] Le pronostic dépend grossièrement de la classe histologique rénale, avec un taux de survie à 10 ans de 70 % environ pour les glomérulonéphrites prolifératives diffuses, 80 % pour les glomérulonéphrites ségmentaires et focales, 80 % pour les glomérulonéphrites extramembraneuses. Outre l'image histologique, plusieurs paramètres indépendants sont de fâcheux pronostic : certains ne sont pas modifiables tels que sexe mâle, origine ethnique noire ou hispanique (population originaire du Mexique) [5, 15] âge de début inférieur à 24 ans, ainsi que certains aspects histologiques (présence de croissants sur plus de 50 % des glomérules, index de chronicité élevé ou mieux surface occupée par des lésions chroniques irréversibles sur les coupes de biopsie rénale). [75] D'autres paramètres sont susceptibles d'être modifiés : utilisation exclusive de corticoïdes pour traiter les formes prolifératives, taux de créatinine élevé et ne se normalisant pas sous traitement, syndrome néphrotique réfractaire, présence d'une hypertension artérielle, mauvaise observance du traitement (particulièrement fréquente dans les populations défavorisées) [14, 26] et l'existence d'une anémie (hématocrite inférieur à 30 %). Au stade d'insuffisance rénale terminale, l'hémodialyse chronique donne de bons résultats, avec un taux de survie comparable à celui des hémodialysés d'autres origines. L'évolutivité générale de la maladie lupique s'éteint souvent, mais non constamment, à ce stade, permettant un sevrage thérapeutique. La transplantation rénale est possible sans récidive sur le greffon, avec une survie à 5 ans des reins greffés supérieure à 46 %, soit deux fois plus faible que pour les greffés non lupiques. [157]

MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES, PSYCHIATRIQUES ET OCULAIRES [2]

■ Atteintes neurologiques

Elles constituent la troisième cause de mortalité du lupus après les complications infectieuses et l'atteinte rénale. Leur fréquence globale est en moyenne de 30 à 40 %. Ces manifestations ne se limitent pas aux convulsions et aux troubles psychiatriques organiques comme le laisserait supposer le huitième critère de classification de l'ACR (Tableau 1).

■ Manifestations psychiatriques

Elles posent le problème de leur origine proprement lupique. Leur fréquence varie entre 40 et 50 %. Elles peuvent être classées en trois catégories :

– les manifestations mentales aiguës ou chroniques liées à la maladie lupique, et volontiers associées à une atteinte paroxystique ou déficitaire neurologique ;

– les manifestations mentales aiguës ou chroniques liées à des complications métaboliques ou à une hypertension, voire à une toxicité médicamenteuse (corticothérapie) ;

– les manifestations fonctionnelles, névrotiques, en rapport avec la personnalité du patient.

Un comité « ad hoc » de l'ACR a proposé une nomenclature avec une définition de 19 manifestations neurologiques ou psychiatriques observées au cours du lupus (Tableau 2). [2] Certaines de ces manifestations n'ont sans doute rien de spécifique pour le lupus systémique. Ainsi en proposant de supprimer les manifestations 4, 9 et 11 et en limitant les troubles cognitifs (n° 10) aux formes modérées et sévères et les polynévrites (n° 19) aux formes confirmées par un électromyogramme, une équipe finlandaise a ramené la sensibilité de ces critères de 91 à 46 % en augmentant leur spécificité de 46 à 96 %. [3]

Les examens complémentaires sont d'une aide inconstante pour rattacher ces manifestations à la maladie lupique elle-même. Le fond d'œil peut montrer des exsudats cotonneux ou des nodules dysoriques (Fig. 14) associés constamment à un lupus cliniquement

Tableau 2. – Syndromes neuropsychiatriques observés dans le lupus systémique. [2]

Système nerveux central
1. Méningite aseptique
2. Maladie cérébrovasculaire
3. Syndrome démyélinisant
4. Céphalées (incluant migraine et hypertension intracrânienne)
5. Mouvements anormaux (chorée)
6. Myélite transverse
7. Convulsions
8. État confusionnel aigu
9. État anxieux
10. Atteinte des fonctions cognitives
11. Troubles de l'humeur
12. Psychose
Système nerveux périphérique
13. Polyradiculonévrite aiguë démyélinisante (syndrome de Guillain-Barré)
14. Atteinte du système nerveux autonome
15. Mononévrite/multinévrite
16. Myasthénie
17. Atteinte des nerfs crâniens
18. Plexopathie
19. Polynévrite

Figure 14 *Fond d'œil : nodules dysoriques.*

actif. Le liquide céphalorachidien (LCR) est anormal dans un tiers des cas environ avec une hyperprotéinorachie modérée, une pléiocytose beaucoup plus rarement. La baisse du C4 ou la présence du complexe d'activation terminale SC5b-9 dans le LCR témoignerait d'une atteinte du système nerveux central. Plus simplement, une augmentation des IgG témoignerait également d'une synthèse locale. L'électroencéphalogramme et la tomodensitométrie sont de peu de secours. La scintigraphie cérébrale au technétium est sans intérêt. On insiste en revanche plus récemment sur les techniques d'études du flux sanguin cérébral régional par scintigraphie d'émission photonique, avec coupe tomographique assistée par ordinateur (*single photon emission tomography* [SPECT]) ou encore le PETscan ou tomoscintigraphie avec émission de positons. Plus accessible est l'imagerie par résonance magnétique nucléaire (Fig. 15). Cependant toutes ces techniques ne sont pas discriminantes entre un lupus cérébral actif et inactif, et détectent même des signaux anormaux chez des lupiques indemnes de toute manifestation cérébrale clinique. [40, 88] Parmi les marqueurs immunologiques on insiste sur les anticorps antiribosomes de type P qui, pour certains auteurs, seraient un marqueur des atteintes psychiatriques en particulier dépressives du lupus [136] et sur les anticorps antiphospholipides (anticoagulant circulant et anticardiolipide) associés aux accidents vasculaires cérébraux/accidents ischémiques transitoires (AVC/AIT), à la

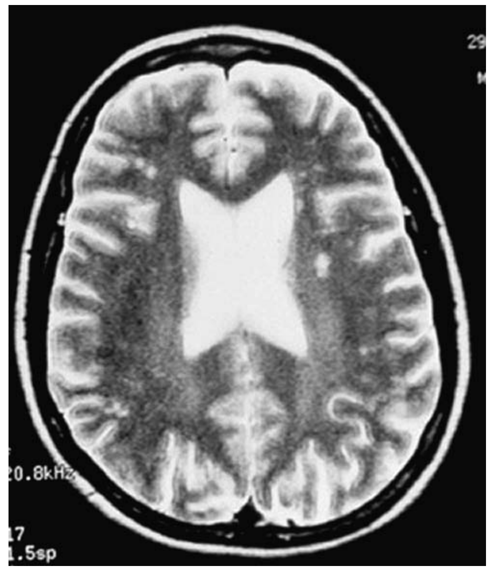

Figure 15 *Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale (séquence T2) : neurolupus : hypersignaux nombreux dans la substance blanche.*

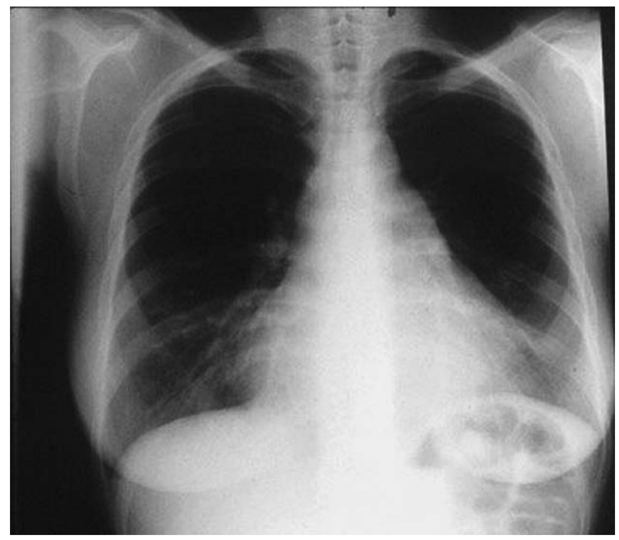

Figure 16 *Radiographie thoracique face : pleuropéricardite.*

chorée, [32] aux myélites transverses et, pour certains, aux migraines sévères et aux troubles cognitifs caractérisés et certaines démences vasculaires.

Quelles que soient les imperfections des examens complémentaires, ils doivent permettre de dépister précocement les complications infectieuses à expression neurologique dont on sait le pronostic défavorable chez les lupiques.

MANIFESTATIONS CARDIAQUES ET VASCULAIRES [109]

Les manifestations cardiaques intéressent les trois tuniques du cœur, ainsi que les coronaires. La péricardite est d'expression clinique dans 20 à 30 % des cas (Fig. 16), échographique dans 40 % des cas, et anatomique dans 60 à 70 % des cas. Exceptionnellement elle se révèle par une tamponnade, de pronostic défavorable. L'évolution vers la constriction est rare.

La myocardite est habituellement sans traduction clinique, dépistée par l'échographie, elle se complique parfois d'un trouble du rythme, à type de bloc de conduction, rarement complet. Elle serait plus fréquente chez les sujets porteurs d'anticorps anti-U1RNP. Sa fréquence ne dépasse pas 5 %. Elle doit être distinguée d'une myocardite toxique induite par les antimalariques.

L'endocardite, dans sa forme anatomique majeure, prend l'aspect de l'endocardite verruqueuse décrite par Libmann et Sacks dès 1924. Elle se traduit cliniquement par un souffle valvulaire, mitral ou aortique, et peut se compliquer d'une insuffisance cardiaque

congestive. Une greffe oslérienne est possible. La fréquence des souffles varie de 1 à 5 %, et l'atteinte anatomique est beaucoup plus fréquente, entre 35 et 64 % des séries autopsiques. L'exploration échodoppler par voie transthoracique et transœsophagienne explique l'augmentation de fréquence actuelle des valvulopathies dépistées chez les lupiques, ce chiffre atteignant celui des données autopsiques. On insiste sur l'association statistiquement significative entre valvulopathie et présence d'anticorps antiphospholipides.

L'atteinte coronaire se traduit par un angor ou un infarctus du myocarde responsable d'un pic de mortalité tardive. [8, 27, 129] Une athéromatose accélérée en est l'expression anatomique, favorisée par une prise de corticoïdes, mais aussi probablement une artérite fibreuse propre au lupus, expliquant les formes ultraprécoces parfois observées dans les séries pédiatriques. La prévalence de l'infarctus du myocarde (8 % des lupiques, risque multiplié par 5 à 8) [99] est responsable du pic de mortalité tardive. Ainsi, chez les femmes jeunes, le risque d'hospitalisation pour infarctus du myocarde est multiplié par 2,27 chez les lupiques et le risque d'angor est multiplié par 3,8. [176] Le dépistage d'un athérome précoce est actuellement une priorité de santé publique chez les lupiques [71] et un dépistage doit être préconisé par un écho-doppler carotidien, une échocardiographie et la recherche de facteurs de risque classiques d'athérome. [50] La fréquence des plaques carotidiennes est de 37 à 40 % [100] versus 15 % pour la population témoin, et les facteurs indépendants prédictifs sont une longue durée d'évolution du lupus, un index de dommage irréversible élevé, une plus faible incidence de traitement par le cyclophosphamide et l'absence d'anticorps anti-Sm. [138] De même, la fréquence des calcifications coronariennes est significativement plus élevée chez les lupiques (30 %) que chez les témoins (8,6 %), ces atteintes étant liées à des taux élevés de triglycérides et d'homocystéine, et plus fréquentes chez les sujets lupiques âgés et de sexe masculin. [12] Un dépistage de l'athérome coronaire peut être proposé en utilisant une scintigraphie de type SPECT avec du sestamibi technétié 99^m. Un tiers des femmes lupiques présentent une fixation anormale, mais seulement un tiers de ces scintigraphies de dépistage correspondent en coronarographie à des plaques d'athérosclérose. [146] Parmi les examens non vulnérants, la mesure du rapport de l'épaisseur intima/média à la carotide constitue également un excellent test de dépistage. [147] Les facteurs de risque associés sont les antécédents familiaux, une hypertension artérielle, une hypercholestérolémie supérieure à 2 $g\ l^{-1}$, l'obésité, le tabagisme, un diabète ou une sédentarité excessive. Ils doivent être corrigés par tous les moyens.

L'hypertension artérielle est rapportée chez 15 à 70 % des malades, soit satellite d'une insuffisance rénale, soit favorisée par une corticothérapie.

Le syndrome de Raynaud est présent dans 20 à 30 % des cas, et se complique rarement d'une ulcération digitale.

L'atteinte artérielle des gros troncs et des artères nominées peut être responsable d'ischémie distale ou de nécrose viscérale, de pronostic très défavorable. Anatomiquement, il s'agit rarement d'une artérite inflammatoire, on note généralement une prolifération intimale et médiale, sans infiltrat cellulaire. Plus rarement les gangrènes sont liées à des embolies cruoriques à point de départ cardiaque ou à des thromboses in situ dans le cadre d'un syndrome des anticorps antiphospholipides.

Les phlébothromboses sont notées dans 8 à 20 % des cas (Fig. 17). Elles sont volontiers emboligènes. Elles peuvent intéresser les territoires des membres, mais aussi les veines viscérales ou les veines caves. Leur caractère récidivant est très évocateur de la présence d'anticoagulant circulant (voir infra Troubles de l'hémostase) ou plus généralement d'anticorps antiphospholipides (40 % de phlébothrombose en cas de présence d'anticorps anticardiolipine contre 10 % en l'absence d'anticorps anticardiolipine). [153]

Figure 17 *Thrombose veineuse axillaire avec circulation collatérale superficielle.*

MANIFESTATIONS RESPIRATOIRES

L'atteinte pleurale uni- ou bilatérale survient à un moment quelconque de l'évolution chez 25 à 50 % des malades. Elle est récidivante dans 10 % des cas, révélatrice dans 2 à 3 % des cas. Il s'agit habituellement d'une pleurésie sérofibrineuse contenant une majorité d'éléments mononucléés et un taux de complément effondré. L'étude cytologique peut montrer des cellules LE « spontanées ».

Les localisations parenchymateuses peuvent revêtir plusieurs tableaux : la plus bruyante, la pneumonie lupique, non infectieuse, est aussi la plus rare (2 à 10 % des cas). La plus grave est le tableau d'hémorragie intra-alvéolaire avec une insuffisance respiratoire aiguë, une image radiographique de poumon blanc, et une chute de l'hémoglobine. [180] Plus fréquentes sont les simples anomalies des épreuves fonctionnelles respiratoires, avec parfois un syndrome restrictif, et plus habituellement une baisse de la diffusion de l'oxyde de carbone (80 % des cas). La fibrose interstitielle diffuse clinique et radiologique n'est observée que dans 3 à 10 % des cas. On décrit également un syndrome restrictif lié à des poumons rétractés *(« shrinking lung »)* [24] et des paralysies diaphragmatiques. L'hypertension artérielle pulmonaire est rare (4 à 11 %). [96] Son pronostic s'est amélioré avec l'usage d'un inhibiteur de l'endothéline. Elle peut être primitive ou liée à des thromboses ou embolies itératives dans le cadre d'un syndrome des anticorps antiphospholipides. Toutes ces manifestations parenchymateuses ou pariétales doivent être différenciées des pneumopathies infectieuses, virales ou bactériennes, voire mycosiques ou parasitaires (pneumocystose) qui surviennent dans 10 à 30 % des cas.

MANIFESTATIONS HÉMATOLOGIQUES

Modification des organes lymphoïdes

Des adénopathies sont présentes chez 20 à 60 % des patients. Elles témoignent de l'évolutivité de la maladie. Il s'agit de ganglions inflammatoires bénins, superficiels et plus rarement profonds. Une nécrose fibrinoïde est propre aux lupus aigus, mais doit faire évoquer l'association à un syndrome de Kikuchi. Une splénomégalie modérée est présente chez 10 à 20 % des patients, en dehors de toute hémolyse. La rupture spontanée est exceptionnelle. L'infarctus splénique peut aboutir à un hyposplénisme, avec, à l'hémogramme, des corps de Jolly et des sphérocytes. Cette asplénie expose au risque infectieux pneumococcique, à prévenir par une vaccination préventive.

Modification de l'hémogramme

L'anémie est notée chez 25 à 50 % des patients. Il s'agit habituellement d'une anémie de type inflammatoire. L'anémie hémolytique avec un test de Coombs positif, de type IgG et complément est rare (5 %), contrastant avec l'extrême fréquence d'un test de Coombs positif sans hémolyse (20 à 40 %). Le taux de récurrence est faible (4 pour 100 $personnes^{-1}$ $année^{-1}$). [86] Elle

s'associe volontiers à une thrombopénie auto-immune, aux thromboses et aux anticorps antiphospholipides. Exceptionnellement, le mécanisme de l'anémie est une microangiopathie thrombotique, [118] une anémie réfractaire, une érythroblastopénie auto-immune, une anémie mégaloblastique. L'anémie est habituelle en cas d'insuffisance rénale chronique.

La leucopénie est notée à un moment ou à un autre de l'évolution dans 20 à 80 % des cas. Elle intéresse essentiellement les lymphocytes (40 % des cas). La neutropénie isolée sans lymphopénie est exceptionnelle. Une thrombopénie inférieure à 100 000 mm^{-3} s'observe chez 10 à 50 % des cas. Il s'agit d'une thrombopénie périphérique, avec test de Dixon positif, elle est rarement très profonde, exposant à des accidents hémorragiques. La thrombopénie est plus souvent modérée, entre 50 et 100 000 mm^{-3}, volontiers associée à un syndrome des anticorps antiphospholipides, avec accidents de thrombose. C'est alors une thrombopénie de consommation. Il en est de même des rares accidents de purpura thrombotique thrombocytopéniques. [58]

Troubles de l'hémostase

Ils sont dominés par la présence d'un anticoagulant circulant de type antiprothrombinase, encore appelé anticoagulant lupique. Sa fréquence de dépistage est d'environ 20 % et se traduit par un allongement du temps de céphaline kaolin (TCK) ou de tests analogues utilisant des réactifs phospholipidiques (temps de thromboplastine dilué, temps de venin de vipère Russel dilué (dRVVT) non corrigé par l'addition volume à volume d'un plasma témoin que l'on peut sensibiliser par une incubation préalable à 37 °C. L'antiprothrombinase est associée de manière hautement significative à diverses manifestations regroupées sous le nom de syndrome des anticorps antiphospholipides, et en particulier les thromboses veineuses [153] (Fig. 17).

MANIFESTATIONS DIGESTIVES ET HÉPATIQUES [158]

Anorexie, nausées, vomissements accompagnent habituellement une poussée de la maladie (10 à 50 %). Les douleurs abdominales relèvent de mécanismes variés : ascite avec parfois une pseudo-obstruction intestinale, [103, 125] hémopéritoine, mais surtout on se méfie d'une pancréatite ou d'une perforation intestinale liée à un mécanisme de vascularite. On n'omet pas de rechercher une insuffisance surrénalienne prenant le masque de nausées et de troubles digestifs. L'atteinte hépatique est classiquement rare, avec une hépatomégalie dans 10 à 30 % des cas, un ictère dans 3 % des cas, souvent lié à une hémolyse. Des études autopsiques ont révélé la fréquence de la congestion hépatique (75 %), de la stéatose (70 %) dans laquelle on incrimine le rôle des corticoïdes, et parfois des lésions d'artérite des artères intrahépatiques de moyen calibre (20 %).

GROSSESSE ET CONTRACEPTION CHEZ LES LUPIQUES [104]

La grossesse peut retentir sur l'évolution du lupus et inversement le lupus peut retentir sur le déroulement de la grossesse.

Risque maternel

Si un trouble des règles s'observe dans 40 % des cas, la fertilité reste identique à celle de la population générale. S'il est vrai que le lupus se révèle fréquemment à l'occasion ou au décours d'une grossesse, le déclenchement d'une poussée lupique lors d'une grossesse chez un lupus diagnostiqué fait encore l'objet de controverses. La plupart des études non contrôlées font état d'une fréquence augmentée des poussées lors du dernier trimestre et de la période du post-partum, voire, pour certains auteurs, dès le premier trimestre. Cependant, il s'agit souvent de poussées peu sévères et nombre d'entre elles se manifestent soit par une thrombopénie modérée, soit par une hypertension artérielle avec protéinurie ou insuffisance rénale évoquant plutôt une maladie fœtoplacentaire qu'une véritable poussée lupique. Les études contrôlées récentes montrent une fréquence accrue de poussée à l'occasion d'une grossesse chez une lupique stabilisée. Il s'agit souvent de poussées peu sévères. Le risque d'exacerbation est en revanche certain si la grossesse survient au cours d'un lupus non stabilisé par le traitement depuis au moins 6 mois, a fortiori s'il existe une atteinte rénale. [115] Il en est de même en cas de tentative de fécondation in vitro (FIVE) par les gonadotrophines ou le GnRHR effectuée alors que la maladie lupique a été dissimulée par la candidate à la FIVE. [92] Quoi qu'il en soit, rappelons qu'il est exceptionnel de proposer une interruption thérapeutique de grossesse pour le seul fait que la patiente est atteinte d'une maladie lupique.

Risque fœtal

Les patientes lupiques ont un risque d'avortement spontané deux à trois fois supérieur à celui de la population générale. Le risque de mort fœtale tardive durant le troisième trimestre est évalué à 10 % environ ; la prématurité et l'hypotrophie sont trois fois plus fréquentes que dans la population générale. Les morts fœtales non liées à une néphropathie lupique hypertensive sont habituellement associées à la présence d'un anticoagulant circulant ou d'anticorps anticardiolipine. Ces anticorps prédisposent à des avortements répétés, ceux-ci, dans des études rétrospectives, étant d'autant plus fréquents que le titre des anticorps antiphospholipides est augmenté. La chance de mener une grossesse à terme est d'autant plus élevée qu'il n'existe pas d'antécédent d'avortement lors des grossesses précédentes.

Beaucoup plus rare est le risque de développer un bloc auriculoventriculaire congénital, conséquence d'une myocardite fœtale. Ces blocs surviennent exclusivement chez les enfants de mères porteuses d'anticorps anti-SS-A (Ro) ou SS-B (La). [29] La fréquence de cet accident est estimée à 1/60 au cours du lupus tout venant, à 1/20 si la mère est porteuse d'anti-SS-A (Ro), et à 1/6-1/3 si une grossesse précédente s'est déjà compliquée d'un bloc auriculoventriculaire congénital. Le lupus cutané néonatal est une éventualité plus rare. Il se développe également sur le même terrain immunologique.

Contraception

Le risque de retentissement maternel de la grossesse chez une lupique non stabilisée impose une contraception efficace. Celle-ci fait appel en priorité aux progestatifs de synthèse, notamment minidosés, voire aux antiandrogènes. En aucun cas, on n'utilisera de composés œstrogéniques, à plus forte raison s'il existe un syndrome des antiphospholipides. [127] Les méthodes physiques restent une solution pour les intolérances ou contre-indications aux progestatifs.

COMPLICATIONS INFECTIEUSES [33, 79]

Par leur fréquence et leur gravité, elles tiennent une place importante dans la surveillance régulière des lupiques. Les infections sont la première cause d'admission des lupus en unités de soins intensifs. [179] Elles doivent être systématiquement évoquées devant toute fièvre, signes généraux ou localisation viscérale, avant d'envisager une manifestation proprement lupique. Elles sont à l'origine de 50 % de la morbidité. Un tiers des décès est imputable à une infection comme cause principale, contre 15 % pour les atteintes rénales ou les complications neurologiques. Une forte élévation de la protéine C réactive (CRP) chez un lupique fébrile doit systématiquement faire évoquer une surinfection. La moitié des germes responsables de la mortalité infectieuse sont des germes opportunistes, souvent de découverte anatomique. Une fois sur cinq, plusieurs micro-organismes coexistent simultanément. Les germes en cause sont les bactéries surtout, plus rarement les mycoses, le *Pneumocystis carinii*, le cytomégalovirus, le virus herpétique. Si 1 % des lupus ont une endocardite d'Osler, celle-ci est responsable de plus de la moitié de nos morts par complication infectieuse. La tuberculose pulmonaire grave représente 5 % des patients de notre

Tableau 3. – Incidence des principaux anticorps antinucléaires et anticytoplasmes au cours du lupus érythémateux systémique

Type d'anticorps	Fréquence (%)	Spécificité (0 à +++)
Antinoyaux (dépistage)	98	0
ADN :	70	+++
– natif	70–100	0
– dénaturé		
Histones (H2A-H2B)	50–80	± (médicament)
Nucléosomes (chromatine)	60–80	++
Sm	5–30	+++
U1RNP	30–40	±
Ro (SSA)	30	0
La (SSB)	10	0
Ribosomes	10–20	+
Protéine P ribosomale	5–20	++
Cardiolipine/phospholipides	40	0

série. Citons également les listérioses méningées, les salmonelloses digestives avec dissémination à l'os, au poumon, au rein, les septicémies gonococciques et les septicémies à anguillule favorisées par une forte corticothérapie chez les sujets d'outre-mer. Plus rarement il s'agit de cryptococcose, de toxoplasmose. Parmi les infections moins sévères, citons les arthrites septiques et les infections cutanées à staphylocoques, les infections à parvovirus B19, les efflorescences de verrues et les infections récidivantes des voies respiratoires ou urinaires. Les pneumococcies sont prévenues par une vaccination préventive, en particulier chez les sujets aspléniques. Les facteurs de risque d'infection sont les poussées sévères, l'atteinte glomérulaire, les doses élevées de corticoïdes IV, les bolus de cyclophosphamide. [122]

Le lupus ne contre-indique pas les vaccinations avec les germes tués. Les traitements immunosuppresseurs contre-indiquent les vaccinations avec des germes vivants, même atténués.

Biologie

Les examens biologiques revêtent un double intérêt au cours du lupus : intérêt diagnostique puisque deux critères sur onze leur sont consacrés, en dehors des manifestations hématologiques, intérêt pronostique car certaines modifications suivent l'évolutivité de la maladie et constituent ainsi un paramètre objectif utile pour le suivi par le clinicien.

SYNDROME INFLAMMATOIRE

La vitesse de sédimentation est élevée au cours des poussées dans 80 à 100 % des cas. Elle revient à la normale en période de rémission, mais peut rester augmentée du fait d'une hypergammaglobulinémie persistante ou d'une insuffisance rénale chronique. La protéine C réactive s'élève peu au cours des poussées évolutives du lupus, sauf en cas de sérite, les taux très élevés devant faire rechercher une complication infectieuse. Les modifications du protidogramme traduisent soit l'existence d'un syndrome inflammatoire avec une hyper-α-2-globulinémie (30 % des cas), et parfois une hypoalbuminémie en l'absence de syndrome néphrotique, soit une dysgammaglobulinémie polyclonale liée à l'activation de l'immunité humorale avec production de multiples anticorps.

Une anémie de type inflammatoire, normochrome, normocytaire, en général modérée, est fréquente.

ANTICORPS ANTINOYAUX (Tableau 3)

Il est conseillé actuellement d'effectuer le dépistage par l'association d'au moins deux types de méthodes dont l'immunofluorescence et un test pour les anti-SSA. [152] Dépistés par immunofluorescence indirecte sur frottis cellulaire (souche humaine HEp-2), les anticorps antinoyaux (AAN) constituent un marqueur biologique quasi constant (98 %) du lupus érythémateux systémique. Cette anomalie

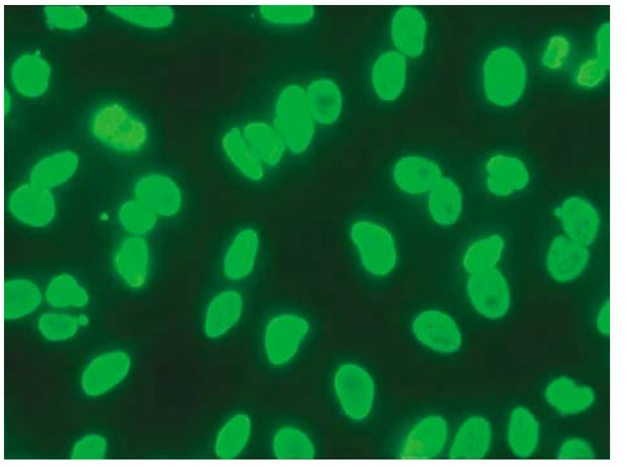

Figure 18 *Anticorps antinucléaires homogènes sur frottis de cellules HEp-2.*

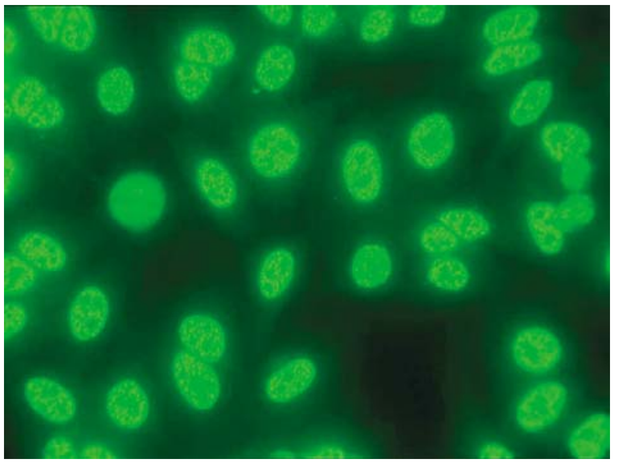

Figure 19 *Anticorps antinucléaires mouchetés sur frottis de cellules HEp-2.*

constitue à elle seule le onzième critère de classification de l'ACR. Seuls les titres supérieurs ou égaux à 160 sont considérés positifs. [164] Le titre est habituellement élevé (1 000e ou plus). La fluorescence au cours du lupus est le plus souvent de type homogène (Fig. 18) ou de type moucheté (Fig. 19). Les autres aspects sont exceptionnellement trouvés isolés au cours du lupus. L'aspect homogène correspond habituellement à des anticorps antinucléoprotéines, anti-ADN natif ou dénaturé, antihistones. L'aspect moucheté doit faire rechercher des anticorps spécifiques d'antigènes solubles, telles que les spécificités U1-RNP, Sm, plus rarement SS-B, et pour certains substrats anti-SS-A (Ro).

Les cellules LE présentes chez 70 à 90 % des malades lupiques ne sont pas spécifiques du lupus spontané, et leur recherche est aujourd'hui abandonnée. Elles sont dues à l'action d'anticorps antihistones H1. [144]

Les anticorps anti-ADN natif sont présents chez 70 % des lupus à un moment quelconque de l'évolution (66 % des lupus actifs, mais 86 % des lupus rénaux actifs). [83] Ils sont recherchés soit par immunofluorescence indirecte sur kinétoplasme de *Crithidia luciliae* (Fig. 20), soit par la méthode radio-immunologique de Farr, soit plus récemment par des méthodes *Enzyme linked immunosorbent assay* (Elisa) permettant de caractériser les anticorps d'isotypes IgG, IgM, voire IgA. La spécificité du test de Farr est supérieure à celle de l'Elisa. [165] Pour l'Elisa, seuls les titres élevés d'IgG seront retenus.

Les anticorps antihistones sont présents avec une fréquence identique au cours du lupus spontané, mais aussi du lupus induit, médicamenteux ou autre. Les dosages se font par Elisa. Le contraste entre la présence d'anticorps antihistones à titre élevé et l'absence d'anticorps anti-ADN natif a un grand intérêt diagnostique en faveur d'un lupus induit médicamenteux.

Les antinucléosomes sont désormais détectables par des trousses commerciales Elisa. Ils sont présents chez 60 à 80 % des malades,

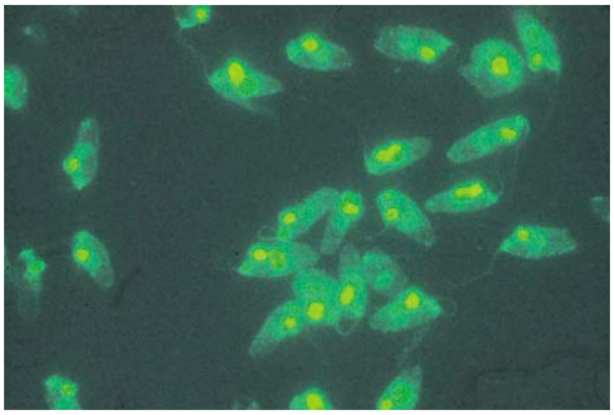

Figure 20 *Anticorps anti-ADN natif sur frottis de Crithidia luciliae (fluorescence de la mitochondrie géante).*

voire plus, [150] d'où leur intérêt diagnostique supérieur à celui des anti-ADN natif. Leur spécificité est voisine de 95 % mais ils s'observent aussi bien dans le lupus spontané que médicamenteux. Ils sont parfois présents dans le lupus spontané en l'absence d'anti-ADN natif, notamment en dehors d'une poussée évolutive. Leur taux serait plus élevé en cas d'atteinte glomérulaire [35] ou de poussée évolutive appréciée par l'index SLEDAI. [150]

Les anticorps spécifiques d'antigènes nucléaires solubles, encore parfois dépistés par les méthodes de double diffusion en gélose ou d'électrocynérèse, sont désormais dépistés par des Elisa monospécifiques ou des dot-blots. Ces anticorps reconnaissent des motifs antigéniques peptidiques présents sur des complexes formés de protéines antigéniques et de petits acides ribonucléiques (ARN). Les principaux anticorps observés au cours du lupus sont :

– les anti-U1-RNP, également présents au cours des connectivites mixtes, ils sont observés chez 40 % des lupus. Ils s'associent volontiers à un phénomène de Raynaud, et à une composante myositique. En l'absence d'anti-ADN natif, ils constituent un marqueur de lupus bénins, sans atteinte rénale grave ;

– les anti-Sm sont extrêmement spécifiques du lupus, au point de faire partie des critères de classification. Ils sont très inconstants en immunodiffusion : 10 % des lupus des sujets caucasiens, 30 % des lupus des sujets noirs ; [116]

– les anticorps anti-SS-A (Ro) reconnaissent des protéines de poids moléculaire 60 kD, plus rarement 52 kD. Ils sont présents en immunodiffusion chez 30 % des lupus spontanés, mais leur fréquence est plus élevée dans certains sous-types cliniques ou clinicobiologiques : le très rare lupus « séronégatif », [133] sans anticorps antinucléaires et sans anticorps anti-ADN natif, le lupus cutané subaigu (voir supra Manifestations dermatologiques), les lupus et les syndromes lupiques avec déficit congénital en complément (C2 et C4 surtout), le lupus cutané néonatal et le bloc auriculoventriculaire congénital puisque la quasi-totalité des enfants et des mères sont porteurs de tels anticorps ;

– les anticorps anti-SS-B (La) sont rares dans le lupus (10 %), et sont habituellement un marqueur d'un syndrome de Sjögren associé. Ils seraient associés à la neutropénie et à la perturbation des activités fonctionnelles des polynucléaires neutrophiles. Ils s'observent également aux âges extrêmes, soit chez les lupus débutant après 55 ans, soit dans le lupus cutané néonatal et le bloc auriculoventriculaire congénital.

Les anticorps antinucléaires, quels qu'ils soient, sont souvent présents plusieurs années avant le début clinique du lupus (78 % pour les AAN, 55 % pour les anti-ADN, 55 % pour les anti-SSA, 34 % pour les anti-Sm, 26 % pour les anti-U1 RNP avec les tests Elisa). [9]

AUTRES AUTOANTICORPS DE VALEUR DIAGNOSTIQUE OU PRONOSTIQUE

Anticorps antiribosomes

Ils se dépistent par immunofluorescence indirecte sur cellules HEp-2 ou par une double diffusion en gélose et par des méthodes Elisa utilisant la protéine Po ribosomale. Ils s'observent chez 10 à 20 % des lupus et, pour certains auteurs, ils s'associent aux manifestations neuropsychiatriques, et plus particulièrement aux états dépressifs par atteinte cérébrale lupique. [78]

Tableau 4. – Critères internationaux du syndrome des anticorps antiphospholipides (SAPL) de Sapporo

Critères cliniques
1. Thrombose(s) (artérielle, veineuse ou microvasculaire)
Au moins un épisode clinique dans tout tissu ou organe, confirmé (sauf pour thrombose veineuse superficielle) par l'imagerie, le Doppler ou l'histologie (sans inflammation pariétale significative)
2. Morbidité gravidique
Au moins une mort fœtale (dès 10 semaines de gestation) inexpliquée par ailleurs, sans anomalies morphologiques fœtales décelables par échographie ou examen direct
OU
Au moins une naissance prématurée (≤ 34 semaines de gestation) d'un nouveau-né normal morphologiquement, liée à une (pré)-éclampsie ou une insuffisance placentaire sévère(s)
OU
Au moins 3 avortements (< 10 semaines de gestation) spontanés consécutifs inexpliqués non liés à une anomalie maternelle anatomique ou hormonale ou chromosomique parentale
Critères biologiques (avec confirmation au-delà de 6 semaines)
1. Anticorps anticardiolipine IgG et/ou M, à titre moyen ou élevé, par un test Elisa standardisé pour la recherche d'anticorps anticardiolipine dépendants de la β2-GPI
2. Lupus anticoagulant dépisté dans le plasma selon les recommandations de l'International Society on Thrombosis and Hemostasis :
– allongement d'un temps de coagulation dépendant des phospholipides par un test de dépistage : TCA, TCK, dRVVT, TTD, temps de textarine ;
– absence de correction du test de dépistage par mélange avec un plasma normal déplété en plaquettes ;
– correction totale ou partielle du temps de dépistage par adjonction d'un excès de phospholipides ;
– exclusion d'autres coagulopathies, telles que héparinothérapie ou inhibiteur du facteur VIII.

Le SAPL est « défini » s'il existe au moins un critère clinique et un critère biologique. TCA, temps de céphaline activé ; TCK, temps de céphaline kaolin ; TTD, temps de thromboplastine dilué ; IgG, immunoglobuline G ; Elisa, *enzyme linked immunosorbent assay* ; dRVVT, temps de venin de vipère Russel dilué.

Anticorps antiphospholipides

Trois méthodes principales permettent leur dépistage : les tests syphilitiques utilisant un antigène cardiolipidique tel que le *veneral disease research laboratory* (VDRL) (la réaction de Bordet-Wasserman est abandonnée), les tests d'hémostase mettant en évidence la présence d'un anticoagulant circulant de type lupique (on préconise l'utilisation de plusieurs réactifs phospholipidiques tels que le temps de céphaline activée (TCA), le temps de thromboplastine dilué et le test de venin dilué de vipère Russell dRVVT), enfin les méthodes Elisa permettent un dosage direct des anticorps anticardiolipine ou éventuellement anticofacteurs protéiques telle la β2 glycoprotéine I ou la prothrombine. Les trois méthodes sont rarement positives simultanément sur un même sérum. La fausse sérologie syphilitique est présente chez 10 % des lupiques, l'anticoagulant circulant chez 20 %, et les anticorps anticardiolipine chez 30 à 40 %. Les anticorps antiphospholipides, lorsqu'ils persistent à titre significatif, sont fréquemment associés aux manifestations cliniques suivantes : thrombopénie, thrombose veineuse ou artérielle, accident vasculaire cérébral, avortements répétés, livedo réticulaire, toutes manifestations groupées sous le terme de syndrome des anticorps antiphospholipides (Tableau 4). Ces anticorps peuvent disparaître au moment des accidents thrombotiques. Des fluctuations sont possibles au cours de l'évolution du lupus, notamment à l'occasion d'une poussée quelle qu'en soit la manifestation.

Facteurs rhumatoïdes

Le test au latex est positif chez environ 20 % des lupus, plus fréquemment chez les lupus ayant débuté après 50 ans. Les lupus avec facteurs rhumatoïdes ont moins souvent d'atteinte rénale que les lupus sans facteurs rhumatoïdes.

Anticorps anti-C1q

Ils reconnaissent la partie « collagène-*like* » de la molécule C1q. Retrouvés chez 50 % des lupus, ils entraînent une

hypocomplémentémie profonde (baisse du C3 et du CH50). Leur présence est plus fréquente en cas d'atteinte rénale, mais leur absence est beaucoup plus utile au pronostic puisqu'elle garantit une absence d'atteinte glomérulaire sévère. [168]

Complément sérique, cryoglobuline, et complexes immuns circulants

Le complément sérique : une hypocomplémentémie est signalée chez 40 à 60 % des maladies lupiques. Elle peut résulter soit d'un déficit congénital, partiel ou complet, en un facteur du complément, soit d'une consommation par des complexes immuns ou une cryoglobuline. Quatre-vingt pour cent des malades lupiques ont un allèle nul pour le C4, qu'il s'agisse du gène C4A ou plus rarement C4B. Le déficit homozygote est exceptionnel. Le déficit complet en C2 est plus fréquent. On y pense devant un CH50 à 0 unité, alors que les taux de C3 et C4 sont normaux.

La consommation du complément par la voie classique est le fait de complexes immuns ou de cryoglobulines, et se traduit par une chute du CH50, du C3 et du C4. Elle est très fréquente au cours des lupus avec atteinte rénale, elle s'observe également chez la moitié des lupus sans atteinte rénale. Le dosage du complément total et des fractions C3 et C4 fait classiquement partie des examens de surveillance immunologique du lupus. En fait, il s'agit au mieux d'un marqueur devant faire redouter une atteinte rénale lorsqu'il s'abaisse. Les dosages des fragments C4a et C5a de la convertase alterne C3 (Bb) P [119] et du complexe terminal SC5b-9 ont été proposés pour confirmer la consommation, mais ne sont pas de pratique courante. Les taux sont surtout élevés en cas d'atteinte rénale. Les taux sériques sont souvent corrélés à l'activité générale du lupus. La présence d'une cryoglobuline mixte, de type III, dans le sérum est rapportée chez 25 % des lupus rhumatologiques, et chez 20 à 60 % des lupus vus en médecine interne et en néphrologie. Il s'agit d'un bon critère d'évolutivité de la maladie, associé à la vascularite cutanée. Elle incite cependant à rechercher une infection par le virus de l'hépatite C (HCV). [61]

La détection des complexes immuns circulants présents dans 60 à 90 % des cas est tombée en désuétude car, bien que jouant un rôle important dans la physiopathologie des lésions glomérulaires, ils ne sont pas utiles au clinicien pour suivre un patient donné.

CYTOKINES ET RÉCEPTEURS DES CYTOKINES CIRCULANTES

L'interleukine 6 (IL6) circulante est élevée au cours des poussées de la maladie, ainsi que le récepteur soluble de l'IL2. BLys, cytokine stimulant la production d'autoanticorps, est élevée. [155] CD40 ligand soluble pourrait jouer le même rôle. [171] Il en est de même de l'IL10 [124] et de l'IL4 (cytokines TH2) et de l'IL15, IL16 et de cytokines pro-inflammatoires IL18, IL17, IL12, TNFα et IFNα. L'interféron α (IFNα) fait actuellement l'objet d'études nombreuses : [41] la production d'IFNα est très augmentée au cours du LES évolutif, [17, 41] comme l'atteste la production accrue d'ARN messagers codant pour des gènes inductibles par l'IFNα. [13] L'intérêt de ces dosages est en cours d'évaluation et ces examens n'ont pas leur place dans le suivi clinique d'un patient.

SURVEILLANCE BIOLOGIQUE ET PRATIQUE DU LUPUS

En pratique courante, peu d'examens biologiques sont utiles au thérapeute (Tableau 5) : numération-formule sanguine, plaquettes pour les manifestations hématologiques, vitesse de sédimentation (VS) et CRP pour le syndrome inflammatoire ; protéinurie, créatininémie, hématies-leucocytes-minutes (HLM) pour l'atteinte rénale ; anticorps antinoyaux (AAN), anti-ADN natif et/ou antinucléosomes (seuls des dosages rapprochés toutes les 6 semaines se sont avérés prédictifs d'une poussée clinique), [51] CH50 (pour dépister un déficit congénital en un facteur du complément), C3, C4 pour l'évolutivité immunologique ; anticorps antiphospholipides, dont la recherche d'anticoagulant circulant avec plusieurs réactifs prônés par les comités internationaux, pour dépister le risque thrombotique ou obstétrical ; anticorps anti-SSA et SSB pour dépister le risque de lupus néonatal ou de bloc auriculoventriculaire congénital. Durant une grossesse, on dépistera le risque d'éclampsie avec les dosages d'uricémie et des transaminases (*haemolysis, elevated liver enzymes, low platelet count* [HELLP] syndrome). Peu d'études se sont attachées à établir la valeur prédictive d'une poussée clinique de la variation des paramètres biologiques et immunologiques. La plupart se sont contentées d'établir une corrélation entre une perturbation donnée et un état d'évolutivité ou d'atteinte rénale contemporain de la perturbation biologique. [51] En définissant une poussée comme une augmentation d'au moins six points sur l'échelle de SLEDAI (Tableau 6), une équipe canadienne a bien montré les fréquentes dissociations entre les paramètres immunologiques (C3, C4, anti-ADN natif, CH50) et l'évolutivité clinique, dissociation qui se fait dans les deux sens. [67, 174]

Tableau 5. – Éléments de surveillance biologique d'un lupus érythémateux systémique

NFS, plaquettes
VS, fibrine, CRP
Protéinurie/24 h
HLM
Créatinine
FAN, anti-ADN natif
Anti-Ro/SSA, anti-La/SSB (si grossesse)
Antiphospholipides, anticoagulant circulant
CH50, C3, C4, cryoglobulinémie
Cholestérol total, HDL cholestérol, trigylcérides (dépistage facteurs de risque biologiques d'athérome)
Glycémie

NFS, numération-formule sanguine ; VS, vitesse de sédimentation ; CRP, protéine C réactive ; HLM, hématies-leucocytes-minutes ; FAN, facteur antinucléaire ; ADN, acide désoxyribonucléique ; HDL, *high density lipoprotein*.

Formes cliniques

LUPUS À DÉBUT PÉDIATRIQUE [10, 31, 52, 84, 89, 173]

Environ 10 % des malades ont un début clinique remontant à la première décennie. Le sex-ratio est alors de sept femmes pour trois hommes environ. Le diagnostic est souvent retardé à cet âge devant un début en général viscéral, rénal, neurologique ou hématologique. Ces formes semblent volontiers plus graves que les formes de l'adulte au moment du diagnostic avec plus d'atteintes rénales (85 à 90 %) et plus d'atteintes neurologiques, et se prolongent volontiers à l'âge adulte. Les taux de survie du lupus pédiatrique sont voisins de ceux décrits chez l'adulte dont l'état est de gravité égale. Un début dans le jeune âge doit faire rechercher un déficit en C2 ou en C4, plus rarement en C1q.

FORMES DÉBUTANT CHEZ LE SUJET DE PLUS DE 50 ANS [36, 63]

Elles représentent environ 10 % des maladies lupiques. La prédominance féminine est moins importante que chez l'adulte jeune, avec cinq femmes pour un homme. Les manifestations générales et la polyarthrite dominent l'expression clinique, avec moins de manifestations cutanées et rénales que chez l'adulte jeune, du moins au début. Les pleuropéricardites et l'atteinte parenchymateuse pulmonaire sont en revanche plus fréquentes chez le sujet âgé. Il existe souvent un syndrome de Sjögren associé et, sur le plan immunologique, des anticorps anti-SSA et anti-SSB, contrastant avec des taux bas d'anticorps anti-ADN natif. [81] Le risque d'athérome compliqué est plus élevé chez les patients âgés, mais le score de lésions irréversibles (Index Systemic Lupus International Collaboratory Clinics [SLICC]) ne semble pas différent chez les sujets âgés (Tableau 7). [172] L'index d'activité SLEDAI est souvent plus bas chez les sujets âgés, du moins en Europe (Tableau 6). [53]

LUPUS MASCULINS [36]

Environ 10 % des sujets atteints de lupus sont de sexe masculin, plus chez l'enfant et après 55 ans. La fréquence relative des principales manifestations cliniques et sérologiques par rapport au lupus

Tableau 6. – Index d'activité SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index)

Organe/système	Manifestation nouvelle apparue depuis 10 jours	Index relatif	Score maximum
1. Système nerveux	1. Convulsions	8	8 × 7 = 56
	2. Psychose		
	3. Syndrome organique		
	4. Œil (rétine, nerf optique)		
	5. Nerfs crâniens		
	6. Céphalées		
	7. AVC		
2. Vasculaire	1. Vascularite	8	8 × 1 = 8
3. Rein	1. Cylindres	4	4 × 4 = 16
	2. Hématurie		
	3. Protéinurie		
	4. Pyurie		
4. Locomoteur	1. Arthrites	4	4 × 2 = 8
	2. Myosite		
5. Peau	1. Rash malaire récent	2	2 × 3 = 6
	2. Alopécie		
	3. Ulcères muqueux		
6. Sérites	1. Pleurésie	2	2 × 2 = 4
	2. Péricardite		
7. Anomalies immunologiques	1. Hypocomplémentémie	2	2 × 2 = 4
	2. Élévation des anti-ADN		
8. Anomalies hématologiques	1. Thrombopénie	1	2 × 2 = 4
	2. Leucopénie	1	
9. Signes généraux	1. Fièvre	1	1 × 1 = 1
	Score SLEDAI maximum		107

AVC, accident vasculaire cérébral ; ADN, acide désoxyribonucléique.

féminin diffère d'une étude à l'autre. Peut-être existe-t-il une prévalence augmentée des atteintes neurologiques, voire de l'atteinte rénale ou de la thrombopénie ? Les manifestations arthritiques seraient plus rares. Dans les séries anciennes, le pronostic du lupus masculin était plus favorable que celui du lupus féminin. Dans les séries les plus récentes, il est identique dans les deux sexes, hormis le risque coronarien qui est plus élevé chez l'homme lupique. [7, 172]

LUPUS ET GROUPES ETHNIQUES [105, 170]

La prévalence du lupus est plus élevée chez les femmes de race noire ou asiatique. En termes de mortalité ou de survie à 10 ans, les principales études concluent à une survie diminuée chez les sujets de race noire. [159] Cette surmortalité est d'origine discutée : pour certains auteurs, il s'agit d'une influence génétique du groupe ethnique, les sujets d'origine noire, asiatique ou hispanique ayant plus souvent une atteinte rénale sévère et résistant au traitement. Pour d'autres, elle est liée à des facteurs socioéconomiques, les patients éduqués et plus fortunés consultant plus précocement et bénéficiant d'une prise en charge thérapeutique plus précoce que les sujets d'origine socioéconomique plus défavorisée. Ces deux explications conjointes ont la faveur de la majorité des auteurs. [4]

LUPUS ET DÉFICIT CONGÉNITAL EN COMPLÉMENT

Certains déficits congénitaux en facteurs du complément prédisposent à une maladie lupique. Le déficit le plus fréquemment observé au cours du lupus est le déficit congénital en C2, puis viennent les déficits en C4, C1r, C1s. Les caractéristiques principales de ces lupus sont les suivantes : un début souvent précoce durant la première ou deuxième décennie, une fréquence élevée d'atteintes lupiques familiales et d'infections bactériennes à répétition. Ces maladies lupiques se manifestent très habituellement par des signes cutanés florides, mais s'accompagnent exceptionnellement d'une atteinte rénale grave. Sur le plan biologique, les anticorps antinucléaires sont présents à des taux faibles et les anticorps anti-ADN natif peuvent être absents. Le CH50 est indosable, le dosage protéique ou hémolytique des différentes fractions de la voie classique permet d'affirmer le déficit complet en un facteur. L'analyse directe du génome du patient affirme l'origine génétique du déficit.

LUPUS ET SYNDROME DES ANTICORPS ANTIPHOSPHOLIPIDES [34]

Ces formes sont caractérisées par la fréquence des accidents de thrombose ou artérielle, les avortements et morts in utero répétés (Tableau 4), et des manifestations hématologiques avec thrombopénie, anémie hémolytique à test de Coombs positif. Au plan biologique, on retrouve un ou plusieurs des anticorps antiphospholipides suivants : fausse sérologie syphilitique, anticoagulant de type antiprothrombinase, anticorps anticardiolipine de type IgG ou IgM, à titre élevé, persistant à plusieurs dosages. Ce syndrome peut être inaugural, en l'absence d'autres critères cliniques ou immunologiques de lupus. On parle, à ce stade, de syndrome primaire des anticorps antiphospholipides. Le suivi longitudinal à long terme de ces malades a montré que moins de 3 % d'entre eux évoluaient vers un lupus érythémateux disséminé classique après plusieurs années. Après un traitement immunosuppresseur puissant, il n'est pas rare de voir le lupus s'éteindre alors que persistent les manifestations thrombotiques du syndrome des antiphospholipides qui réclame son traitement propre.

LUPUS INDUIT [57]

Il s'agit habituellement de lupus iatrogène, lié à une prise médicamenteuse prolongée. Dans les grandes séries, ils représentent environ 10 % des malades lupiques. Pour admettre le diagnostic de lupus induit, deux critères sont nécessaires : les signes cliniques et biologiques doivent être absents avant l'administration du produit et les signes doivent être réversibles à l'arrêt du traitement. Les produits à haut risque sont indiqués dans le Tableau 8. L'hydralazine, la dihydralazine et la procaïnamide ne sont pas ou plus commercialisées en France. Les produits les plus fréquemment responsables du lupus induit en France sont : la minocycline [90] l'acébutolol, les dérivés quinidiniques, la D-pénicillamine, la sulfasalazine, et moins fréquemment l'isoniazide. Plus récemment, on a décrit des lupus induits par l'IFNα et surtout les anti-TNFα. Plusieurs facteurs génétiques interviennent dans le déterminisme du lupus induit médicamenteux : pour certains, le groupe HLA DR4 est augmenté, pour tous les auteurs, il existe un phénotype acétylateur lent. Les lupus induits médicamenteux sont caractérisés par un début souvent tardif dans la sixième décennie, sauf dans les formes induites par les anticonvulsivants et par un sex-ratio de 1.

Tableau 7. – SLICC (Index lésionnel séquellaire du Collège américain de rhumatologie)

Item	Score		
Manifestations ophtalmologiques (même unilatérales)			
Cataracte	0	1	
Lésion rétinienne ou atrophie optique	0	1	
Manifestations neuropsychiatriques			
Troubles cognitifs (troubles de mémoire ou difficulté pour calculer), troubles de la concentration, troubles du langage parlé ou écrit, diminution des performances	0	1	
OU			
État psychotique majeur			
Comitialité nécessitant un traitement depuis au moins 6 mois	0	1	2
Accident vasculaire cérébral (score = 2 si plus d'un AVC)	0	1	
Neuropathie périphérique ou atteinte des paires crâniennes (sauf neuropathie optique)	0	1	
Myélite transverse	0	1	
Manifestations rénales			
Débit de filtration glomérulaire calculé ou estimé < 50 %	0	1	
Protéinurie des 24 heures > 3,5 g	0	1	
OU			
Insuffisance rénale terminale (indépendamment d'un traitement par dialyse ou transplantation)		3	
Manifestations pleuropulmonaires			
Hypertension artérielle pulmonaire (hypertrophie ventriculaire droite ou éclat du B2)	0	1	
Fibrose pulmonaire (examen clinique et radiographique pulmonaire)	0	1	
Opacités rétractiles des bases (dysfonctionnement diaphragmatique, poumon rétractile)	0	1	
Fibrose pleurale (radiographie pulmonaire)	0	1	
Embolie pulmonaire (radiographie)	0	1	
OU			
Résection pulmonaire (cause non néoplasique)	0	1	
Manifestations cardiovasculaires			
Angor ou pontage aortocoronarien	0	1	
Infarctus du myocarde (score = 2 si plus d'un infarctus)	0	1	
Cardiomyopathie (dysfonction ventriculaire)	0	1	
Valvulopathie (souffle diastolique ou systolique > 3/6)	0	1	
Péricardite évoluant depuis plus de 6 mois ou ayant nécessité un drainage chirurgical	0	1	
Manifestations vasculaires périphériques			
Claudication artérielle depuis au moins 6 mois	0	1	
Perte mineure de substance (pulpe digitale)	0	1	
Perte importante de substance (amputation digitale ou d'un membre) (score = 2 si plus d'une amputation)	0	1	2
Thrombose veineuse avec œdèmes, ulcères	0	1	
OU			
Stase veineuse	0	1	
Manifestations digestives			
Infarctus ou résection digestive (au-dessous du duodénum) ou splénectomie, hépatectomie, cholécystectomie (score = 2 si plus d'une résection)	0	1	2
Artérite mésentérique	0	1	
Sténose digestive OU chirurgie du tractus digestif supérieur	0	1	
Insuffisance pancréatique nécessitant un traitement substitutif exocrine ou présence de pseudokystes	0	1	
Manifestations rhumatologiques			
Atrophie ou faiblesse musculaire	0	1	
Arthrite déformante ou érosive (comprenant les déformations réductibles ; ostéonécroses exclues)	0	1	
Ostéonécroses (score = 2 si plus d'une ostéonécrose)	0	1	2
Ostéomyélite	0	1	
Rupture tendineuse	0	1	
Manifestations cutanées			
Alopécie	0	1	
Cicatrices cutanées extensives ou panniculite ailleurs que sur le scalp ou les pulpes des doigts	0	1	
Aménorrhée secondaire précoce avant 40 ans	0	1	
Diabète (lié ou non au traitement)	0	1	
Néoplasie (sans tenir compte des dysplasies) (score = 2 si plus d'un cancer)	0	1	1

AVC, accident vasculaire cérébral.

Cliniquement, il s'agit habituellement de lupus cutané ou articulaire, avec signes généraux. L'épanchement pleural et les manifestations parenchymateuses sont fréquentes, sauf dans le lupus induit par l'hydralazine et par l'isoniazide. L'atteinte rénale est rare, ainsi que celle du système nerveux central (exception faite du lupus induit aux anticonvulsivants). Les examens immunologiques sont caractérisés par la présence d'anticorps antinoyaux d'aspect homogène à titre élevé et des anticorps antihistones et antinucléosomes. Les anticorps anti-ADN natif sont classiquement absents ou à des taux faibles. Il faut signaler cependant leur présence au cours du lupus induit par la minocyne et les anti-TNFα, [44] la D-pénicillamine ou la sulfasalazine. La présence d'une hypocomplémentémie et d'anticorps antiphospholipides est fréquente dans les lupus induits par la quinidine et la chlorpromazine. Les complications thromboemboliques sont exceptionnelles.

À l'arrêt du produit inducteur, les signes cliniques disparaissent en quelques jours à quelques mois, parfois à l'aide d'adjonction de corticoïdes. Les signes biologiques régressent, avec disparition des anticorps antihistones en l'espace de 3 mois, et normalisation plus rapide du complément. Les anticorps antinucléaires, testés en immunofluorescence indirecte, voient leur taux diminuer, mais il est fréquent de noter une persistance indéfinie d'anticorps antinoyaux.

À côté des produits inducteurs médicamenteux, d'autres substances sont susceptibles d'induire une symptomatologie clinique lupique : signalons les injections de silicone ou l'exposition à la silice, les injections de collagène bovin dans un but esthétique, et les produits aromatiques à base d'hydrazine, les graines de luzerne ou alpha-alpha contenant de la L-canavanine. Les produits capillaires ont été innocentés. [72]

Tableau 8. – Principaux médicaments inducteurs de manifestations cliniques de lupus érythémateux systémique

DCI	Nom commercial
Hydralazine	NC
Procaïnamide	NC
Acébutolol	Sectral®
D-pénicillamine	Trolovol®
Quinidine	Longacor® Cardioquine®
Isoniazide	Rimifon®
Chlorpromazine	Largactil®
Sulfasalazine et mésalazine	Salazopyrine® et Pentasa®
Carbamazépine	Tégrétol®
Éthosuximide	Zarontin®
Triméthadione	Triméthadione®
Minocycline	Minocyne®
Interféron alpha	Roféron®
Étanercept	Enbrel®
Infliximab	Rémicade®
Hydrochlorothiazide	Esidrex®
Ticlopidine	Ticlid®
Phénytoïne	Dilantin®
Valpromide	Dépamide®
Lamotrigine	Lamictal®
Acide valproïque	Valproate de sodium®

NC, non commercialisé.

Évolution générale et pronostic

Une évaluation médico-économique des coûts directs (1/3) et indirects (2/3) du lupus systémique chiffre le coût annuel en Angleterre à 11 500 par patient. [160]

La maladie lupique évolue spontanément par poussées successives, entrecoupées de rémissions de durée et de qualité variées. Les rémissions spontanées surviennent habituellement dans les formes cutanées ou articulaires, beaucoup plus rarement en cas d'atteinte rénale, cardiaque ou neurologique. À l'origine des poussées ultérieures, on recherche un épisode infectieux, une prise médicamenteuse (par exemple œstroprogestatifs, antibiotiques comportant un cycle aromatique), une exposition aux rayonnements ultraviolets, plus rarement une grossesse ou une tentative de FIVE survenant sur un lupus non stabilisé. Divers index d'évolutivité ont été proposés afin de chiffrer le degré d'évolutivité à un instant donné et d'aider au suivi et à la décision thérapeutique. Ces index sont donc utiles pour la pratique quotidienne car ils sont reproductibles et permettent de schématiser le profil évolutif d'un patient. À titre d'exemple, le Tableau 6 résume l'index SLEDAI *(Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index)* bien corrélé aux autres index proposés (SLAM, BILAG, RIFLE … et SLEDAI-K). [69, 97]

Sur le plan évolutif, il est possible d'isoler deux types de formes cliniques de pronostic différent : les formes bénignes, cutanées ou articulaires, et les formes graves du fait d'une atteinte irréversible ou incontrôlable d'un organe vital. Les formes graves se révèlent habituellement précocement, durant les cinq premières années d'évolution, voire les deux premières années. [25] L'évolution de ces formes graves peut être schématisée de la façon suivante : 30 % gardent une maladie grave, 45 % voient leur maladie stabilisée, 10 % sont dans un état de guérison apparente, et 15 % environ vont décéder après un délai moyen de 6 ans. Les formes bénignes correspondent environ à 50 % des patients vus en rhumatologie, avec un recul moyen supérieur à 7 ans, 60 % sont dans un état considéré comme proche de la guérison ou stabilisés par une petite corticothérapie, environ 10 % des patients considérés initialement comme bénins, sont cependant décédés 8 ans après le début de la maladie. Il s'agit dans la plupart des cas d'un décès sans rapport direct avec le lupus. Il est en fait impossible de schématiser le devenir de la maladie puisque 20 % des formes jugées bénignes initialement vont brutalement évoluer vers une forme grave, et 50 % des formes initialement graves vont évoluer favorablement. [25] La ménopause semble être un événement favorable dans l'évolutivité d'un lupus. De fait, l'activité de la maladie est souvent modeste dès la préménopause et ne diffère pas de celle observée après. [141] Après plus de 10 ans d'évolution, la maladie lupique reste souvent active avec 2 à 11 % de poussées sévères et des périodes de fatigue (42-60 %), polyarthrite (20-25 %), éruption cutanée (32-40 %), migraine (15-20 %), anémie (15 %), leucopénie (17-19 %). [161] Un index lésionnel séquellaire, prenant en compte les altérations viscérales et générales irréversibles a été proposé par le SLICC (Systemic Lupus International Collaboratory Clinics) (Tableau 7). Il permet un suivi du patient. Cet index de morbidité est corrélé à la survie des patients. [64]

Le pronostic de la maladie lupique évalué en termes de taux de survie à 5 ou 10 ans laisse espérer, toutes formes confondues, un taux de survie à 5 ans de 85 à 95 %, à 10 ans de 80 à 85 % et à 20 ans de 70 %. [1] Le lupus est responsable d'environ 1 150 décès par an aux États-Unis (moyenne sur 20 ans), passant de 39 à $52/10^6$ habitants entre 1979 et 1998. [139]

Parmi les facteurs épidémiologiques intervenant dans le pronostic, les formes à début infantile ou chez l'adulte jeune seraient pour certains auteurs plus graves. Il en serait de même des lupus ayant débuté après 50 ans. Les études sont en fait tout à fait contradictoires. Sont également contradictoires les études portant sur le pronostic en fonction du groupe ethnique ou en fonction des conditions socioéconomiques. Cependant, les analyses les plus récentes insistent sur le pronostic plus défavorable de lupus survenant chez les sujets d'origine hispanique ou noire vivant souvent dans des conditions économiques défavorisées par rapport aux sujets blancs de la même région des États-Unis.

Beaucoup moins contestable est l'influence du type d'atteinte viscérale sur le pronostic. Ainsi les taux de survie diffèrent selon qu'il existe ou non une atteinte rénale sévère : la survie à 10 ans est de 90 % en cas de lésions mésangiales, 70 % en cas de glomérulonéphrite segmentaire et focale, et 55 à 70 % en cas de glomérulonéphrite proliférative diffuse. L'hypertension artérielle est de pronostic très défavorable. Les atteintes du système nerveux central viennent également diminuer les taux de survie, qui chutent de 83 à 50 % dans l'expérience de certains auteurs.

D'une manière générale, le taux de survie à 10 ans est d'autant plus bas que le nombre de critères de l'ACR présents au moment du diagnostic est plus élevé.

Parmi les paramètres biologiques de pronostic défavorable, citons l'existence d'une créatininémie supérieure à 30 mg l^{-1}, une protéinurie abondante, un hématocrite inférieur à 30 %.

Les paramètres immunologiques tels que la persistance de taux élevés d'anticorps anti-ADN natif ou une chute persistante du complément ont peu d'influence sur le taux de survie.

Le score de l'index lésionnel séquellaire SLICC [64] s'est avéré un bon facteur prédictif d'une évolution fatale lorsqu'il atteint deux unités ou plus 5 ans après le diagnostic. [121]

La mortalité, analysée à partir de 222 patients lupiques nord-américains décédés, fait ressortir en premier les complications infectieuses, (33 %), l'insuffisance rénale chronique, (18 %), les complications cérébrales et cérébrovasculaires, (10 %) puis les autres localisations lupiques, (7 %). 3 % des patients décèdent d'un infarctus du myocarde. La cohorte Eurolupus de 1 000 patients suivis 10 ans a permis l'analyse de 68 décès qui se décomposent en décès liés à l'évolutivité du lupus (26 %), infection (25 %), thromboses (26,5 %) et cancers (6 %). [33] Les courbes de mortalité ont souvent un caractère bimodal, avec un pic précoce dans les premières années du diagnostic du fait de complications directement liées au lupus, et un pic plus tardif lié aux complications iatrogènes, septiques et surtout ischémiques, néoplasiques (risque relatif de cancer solide multiplié par 2,24 et de lymphome non hodgkinien de 11,6). [120]

Traitement [95]

GÉNÉRALITÉS [112]

La thérapeutique du LES reste encore largement empirique. En l'absence de thérapeutique étiologique, nous préférons le terme de prise en charge thérapeutique à celui de traitement. [145] Il existe en effet très peu d'essais thérapeutiques contrôlés démontrant de façon claire la supériorité d'un protocole thérapeutique par rapport à un autre. La définition de critères d'activité de la maladie constitue un progrès indéniable dans l'appréciation objective de l'efficacité d'un traitement. À titre d'exemple, le Tableau 6 résume le système « SLEDAI ». L'index d'activité SLEDAI peut être utilisé pour chiffrer cette activité. Rappelons qu'il est bien corrélé avec d'autres index [69, 97] (y compris dans les formes pédiatriques), mais peu sensible au changement. [177] Aussi a-t-il été très récemment modifié pour tenir compte, non seulement des changements survenus dans les 10 jours précédents, mais également de la persistance pour les quatre items suivants : rash, alopécie, ulcérations muqueuses et protéinurie. C'est le SLEDAI-2K. [68] Ont également été définies par rapport au score SLEDAI une poussée (+ 3 unités), une amélioration (–3 unités), une rémission (score SLEDAI = 0), une évolutivité persistante (SLEDAI ± trois unités). [65] Ils constituent un outil d'une grande utilité pour adapter la thérapeutique. [18]

En matière de maladie lupique, les objectifs du thérapeute sont de deux ordres :

– le traitement à court terme d'une ou plusieurs manifestations de la maladie qui nécessite des mesures thérapeutiques d'urgence ;

– le traitement à long terme qui vise à prolonger la durée et la qualité de vie des patients dont nous avons la charge. L'autoquestionnaire SF36 s'avère très utile pour apprécier le retentissement du lupus sur l'humeur et la qualité de vie du patient. L'index de détérioration irréversible tel que le SLICC et sa progression ont une valeur pronostique sur la morbidité.

Ces deux objectifs sont parfois contradictoires, les complications des traitements corticoïdes et immunosuppresseurs étant source d'une morbidité et d'une mortalité tardive non négligeables.

MÉTHODES

Mesures générales

Mesures hygiénodiététiques

Lors d'une poussée avec signes généraux, et asthénie chiffrée par une échelle visuelle analogique (EVA), elles se résument au repos physique et moral, associé au régime hypocalorique en cas de corticothérapie prolongée à fortes doses, au régime désodé à réserver aux patients présentant un facteur de risque telle une hypertension artérielle ou une insuffisance rénale avec syndrome néphrotique, enfin en cas de corticothérapie supérieure à 15 mg j^{-1} de prednisone. On prévient le risque d'ostéoporose cortisonique par un apport vitaminocalcique et l'emploi d'un bisphosphonate. Tous les facteurs de risque d'athérosclérose doivent faire l'objet d'un traitement spécifique [27] (contrôle de poids, des apports lipidiques et glucidiques, traitements médicamenteux visant à normaliser le *low density lipoprotein* (LDL) cholestérol et la glycémie, [132] arrêt complet du tabac, correction d'une hyperhomocystéinémie par l'acide folique per os, éventuellement associée à une thérapeutique antiradicalaire (supplémentation en acide ascorbique et vitamine E), diminution du risque thrombotique par les antimalariques. On limitera l'emploi de la corticothérapie au strict nécessaire. Cependant, le lupus lui-même est un facteur de risque d'athérome coronarien par l'inflammation chronique qu'il entretient et qui doit être combattue. [135]

Contraception [80]

La mise en place d'une politique de contraception efficace et bien tolérée fait partie des priorités dans la prise en charge d'une patiente lupique. [104] Cette contraception est doublement nécessaire, d'une part en période évolutive, d'autre part du fait de certaines thérapeutiques tératogènes (cyclophosphamide, méthotrexate, rétinoïdes, thalidomide). Rappelons que les pilules contenant un œstrogène sont contre-indiquées.

Traitement de la ménopause

Le traitement hormonal substitutif (THS) ; actuellement quasi condamné hormis troubles climatériques très gênants, il semblait relativement bien toléré chez la patiente lupique, à l'origine de rares manifestations d'évolutivité peu graves. [127]

Vaccinations

Les observations de poussées lupiques induites par une vaccination, notamment contre l'hépatite B, sont contestables [11] et démenties par des études épidémiologiques à grande échelle. Toute vaccination avec un micro-organisme vivant doit être évitée en période d'immunosuppression. La maladie lupique stabilisée n'est pas une contre-indication aux vaccinations obligatoires, voire antipneumococcique s'il existe une asplénie.

Traitements locaux

Il s'agit des thérapeutiques locales dermatologiques et rhumatologiques.

Thérapeutiques dermatologiques

La photoprotection concerne les patients présentant une photosensibilité ou des lésions de lupus chronique dont l'exacerbation après exposition solaire est notée chez 70 % environ d'entre eux. La première règle est d'éviter toute exposition solaire excessive. Lorsque cette éviction solaire est impossible, une photoprotection sur les zones exposées est indispensable. Une liste de produits et médicaments photosensibilisants doit pouvoir être remise au patient. [22, 23]

Les *dermocorticoïdes* sont surtout indiqués lorsqu'il s'agit de plaques discoïdes peu nombreuses, de préférence non cicatricielles. Le plus souvent il s'agit d'un traitement d'appoint en association avec les traitements généraux (antimalariques de synthèse).

Traitements locaux rhumatologiques

Les infiltrations articulaires sont à réserver aux échecs du traitement général par les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou les corticoïdes, en particulier devant une monoarthrite chronique après s'être assuré de l'absence d'étiologie infectieuse.

Les synoviorthèses isotopiques constituent un traitement local de deuxième intention, applicables aux grosses et petites articulations chez des femmes ménopausées.

La chirurgie orthopédique s'adresse essentiellement aux ostéonécroses aseptiques : la chirurgie prothétique par prothèse conventionnelle donne des résultats satisfaisants. La chirurgie correctrice de la main de Jaccoud est décevante (récidive).

Traitements généraux

Salicylés et anti-inflammatoires non stéroïdiens

L'acide acétylsalicylique, par son action anti-inflammatoire, analgésique et antipyrétique, s'adresse aux formes mineures de la maladie lupique. Les propriétés antiagrégantes de l'aspirine à faible dose (100 à 500 mg par jour) sont utilisées également en traitement préventif des accidents thrombotiques et obstétricaux du syndrome des anticorps antiphospholipides. [6] Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont préférés en France à l'acide acétylsalicylique pour traiter les manifestations articulaires en association habituellement avec des antimalariques de synthèse.

Antimalariques de synthèse

Ils s'adressent aux manifestations cutanées de lupus discoïde chronique, de lupus profondus, aux signes généraux, fièvre, amaigrissement, asthénie et aux manifestations articulaires. Un

travail prospectif contrôlé sur 24 semaines du groupe canadien de Esdaile et al. en 1991 a conclu définitivement à l'efficacité de l'hydroxychloroquine qui diminue significativement les épisodes évolutifs et la sévérité de ces poussées dans le groupe de malades traités. [166] L'amélioration des signes cutanés est en général significative après 4 semaines avec régression complète en 8 à 12 semaines. Ce traitement a un effet préventif sur la survenue de nouvelles lésions, mais son action est purement suspensive d'où la nécessité d'un traitement à long terme. Seules deux amino-4-quinoléines sont disponibles en France : l'hydroxychloroquine (Plaquénil® comprimé à 200 mg) et la chloroquine (Nivaquine® comprimé à 100 mg). Les posologies maximales journalières sont respectivement de 3,5 mg kg^{-1} j^{-1} pour la chloroquine et 7 mg kg^{-1} j^{-1} pour l'hydroxychloroquine. Certains auteurs préfèrent encore arrêter les antimalariques durant la grossesse, mais plusieurs séries publiées montrent une excellente efficacité et l'absence de complication chez l'enfant et la règle est donc plutôt à les poursuivre durant toute la grossesse. [39, 94] Les antimalariques ont des propriétés antithrombotiques et sont un appoint intéressant en cas de syndrome des antiphospholipides ou d'athérome accéléré. [134] La surveillance ophtalmologique comporte un bilan initial complet avec électrorétinogramme (ERG) puis une vision des couleurs et un test d'Amsler tous les ans ou tous les deux ans. [101]

Glucocorticoïdes

Le principe général est de n'utiliser la corticothérapie dans les formes bénignes qu'en cas d'échec des anti-inflammatoires non stéroïdiens et des antimalariques de synthèse en évitant de dépasser 15 à 20 mg j^{-1} de prednisone jusqu'au contrôle de la poussée, avec un sevrage progressif. Les prises fractionnées deux fois par jour sont mieux adaptées aux manifestations articulaires. Les formes graves relèveront d'une posologie plus élevée, 1 à 2 mg kg^{-1} 24 h^{-1} de prednisone, parfois précédée d'une utilisation parentérale, sous la forme d'assauts de méthylprednisolone.

Immunosuppresseurs

Le recours aux immunosuppresseurs répond à un double objectif : obtenir un meilleur contrôle de la maladie lupique résistant aux glucocorticoïdes seuls, et permettre une épargne stéroïdienne chez les patients corticodépendants ou cortico-intolérants. Les menaces infectieuses à court terme et oncogènes à long terme, ainsi que le risque de stérilité les font limiter aux atteintes viscérales graves, en particulier rénales et neurologiques centrales. Le cyclophosphamide ou Endoxan Asta® a été utilisé per os à des doses variant entre 1 et 4 mg kg^{-1} j^{-1}. Depuis 1986, on préfère utiliser des assauts mensuels par voie intraveineuse. La posologie mensuelle du cyclophosphamide par voie veineuse varie selon les auteurs de 0,6 à 1 g m^{-2} de surface corporelle ou 15 mg kg^{-1} de poids. À la suite de l'étude randomisée de Boumpas et al. [21] du National Institute of Health (NIH), portant sur des atteintes rénales graves du lupus, le schéma prévu est mensuel durant 6 mois, puis trimestriel durant 2 ans, associé initialement à une corticothérapie par la prednisone à la posologie de 0,5 mg kg^{-1} j^{-1} pendant 4 semaines, avec initialement des bolus de 1 g de méthylprednisolone IV les trois premiers jours s'il s'agit d'une atteinte rénale sévère. [76] Toutes formes confondues, un tel protocole thérapeutique permet d'obtenir 50 à 60 % de résultats favorables sans perdre de vue deux limites de la méthode : les rechutes à l'arrêt et les effets secondaires. Parmi les effets secondaires, citons les risques infectieux et de stérilité. Celle-ci est habituellement transitoire, du moins chez la femme jeune, la fertilité redevenant normale après l'arrêt des assauts intraveineux de cyclophosphamide. Le risque de stérilité croît avec l'âge, devient très important au-delà de 32 ans et le nombre de cycles de cyclophosphamide supérieur à 12, voire 6. [111] Pour diminuer ces effets secondaires, un protocole plus court et à posologie moindre a été testé chez 90 lupus ayant une glomérulonéphrite proliférative diffuse, comparant six bolus mensuels plus deux quadrimestriels, versus six bolus en 3 mois à demi-doses avec relais à 3 mois par l'azathioprine. Les résultats ont été jugés équivalents en termes de rémission rénale et de rechute rénale après un suivi moyen de 41 mois. [74] De même, pour les manifestations neurologiques, des doses modérées de 200 à 400 mg $mois^{-1}$ en IV sembleraient apporter un bénéfice équivalent à ce qui est observé avec des doses plus fortes. [60, 142]

Autres traitements immunosuppresseurs

Mofétil (Cellcept®) : le mycophénolate s'utilise per os à la posologie de 2 g j^{-1} (à atteindre progressivement). Comparé au cyclophosphamide oral, le mofétil en première intention, associé aux corticoïdes, permet d'obtenir le même taux de rémission complète en cas de glomérulonéphrite proliférative sans insuffisance rénale : 81 versus 76 %) après 1 an de traitement [37] au prix de moins de complications infectieuses. Le taux de rechutes est comparable dans les deux groupes à 12 mois, mais à plus long terme le groupe mofétil rechute dans 50 % des cas contrairement au groupe cyclophosphamide avec relais par azathioprine (11 % de rechutes). La meilleure tolérance du mycophénolate plaide pour une utilisation de ce produit en première intention à la place du cyclophosphamide ou du moins à un relais précoce du cyclophosphamide par le mycophénolate qui servira ensuite de traitement d'entretien au-delà de la première année de traitement. [38]

L'azathioprine (Imurel®) est certainement moins efficace sur les manifestations rénales glomérulaires que le cyclophosphamide. Il s'utilise per os à la dose initiale de 2 à 4 mg kg^{-1} 24 h^{-1} en relais du cylophosphamide. [38] Il semblerait également utile en cas de corticodépendance ou de cortico-intolérance pour contrôler les manifestations extrarénales du lupus.

Le *méthotrexate* a fait l'objet de plusieurs études. La dose initiale préconisée est de 7,5 à 10 mg une fois par semaine selon le même schéma thérapeutique que celui proposé dans la polyarthrite rhumatoïde. Les quelques études publiées font état de résultats satisfaisants dans les manifestations myositiques ou articulaires lupiques avec souvent un échappement ou une rechute à l'arrêt. À 15-20 mg $semaine^{-1}$, le méthotrexate est également actif sur les signes cutanés. [30]

Le *leflunomide* est inconstamment et partiellement efficace. [137]

La *ciclosporine A* est parfois efficace à la posologie de 5 mg kg^{-1} j^{-1} sur les manifestations rénales du lupus au prix d'une fréquente hypertension artérielle, et surtout d'une rechute à l'arrêt du traitement.

Sont en cours d'évaluation :

– l'*hormonomodulation*, soit par des inhibiteurs de la prolactine (bromocriptine), soit par des androgènes faibles (déshydroépiandrostérone [DHEA]) ; [128]

– l'*immunosuppression biologique* par les anticorps monoclonaux antilymphocytes B, anti-CD20 (rituximab), [93] anti-BLys, [156] anti-IL10, anti-CD40L, [20] le CTLA4 Ig, [143] ainsi que l'autogreffe de cellules souches CD35 circulantes après très forte dose de cyclophosphamide.

Traitements immunomodulateurs

Les *échanges plasmatiques* : il n'y a pas d'indications aux échanges plasmatiques au cours du lupus en dehors d'un syndrome catastrophique des antiphospholipides.

Les *veinoglobulines* : les immunoglobulines intraveineuses à hautes doses (2 g kg^{-1} $cure^{-1}$) sur 2 à 4 jours de suite ont été proposées pour traiter certaines thrombopénies rebelles aux corticoïdes, voire aux immunosuppresseurs, ainsi que certains avortements ou morts fœtales in utero répétés, liés à la présence d'un anticoagulant circulant ou d'anticorps anticardiolipine après échec de l'Aspirine® à faible dose et de l'héparine à dose anticoagulante.

■ *Traitements associés*

La *thalidomide* a une activité exclusivement limitée aux lésions cutanées ayant résisté aux antimalariques de synthèse.

La *dapsone* (Disulone®) est efficace lorsque les lésions cutanées ont un aspect urticarien, et surtout dans les formes cutanées bulleuses ou associées à des ulcérations buccales.

Tableau 9. – Traitement des différentes situations au cours du lupus érythémateux

Manifestations	Traitements
Fièvre	AAS → AINS → AMS → Corticoïdes
Arthralgies	AAS → AINS → AMS
Arthrites	AAS → AINS → AMS → Corticoïdes
Rash cutané	Hydrocortisone locale → Dermocorticoïde fluoré → AMS → Thalidomide → Disulone® ou rétinoïdes
Phénomène de Raynaud	Arrêt tabac → Protection contre le froid → Nifédipine, autres bloqueurs canaux calciques → Alphabloquants → PGI2 (intraveineux)
Pleurésie-péricardite	Corticoïdes
Localisation pulmonaire	Corticoïdes → Immunosuppresseurs
Hypertension artérielle	Diurétiques → Bêtabloquants ou inhibiteurs calciques → Inhibiteurs de l'enzyme de conversion → Autres
Thrombopénie-anémie hémolytique	Corticoïdes → Veinoglobulines → Immunosuppresseurs → Splénectomie → anti-CD20
Atteinte rénale	Corticoïdes → Assauts corticoïdes → Immunosuppresseurs (cyclophosphamide ou Mycophénolate)
Atteinte système nerveux central	Corticoïdes → Immunosuppresseurs (cyclophosphamide)
Migraine	Propranolol
Syndrome des antiphospholipides	AAS → Héparine → AVK → Veinoglobulines →Immunosuppresseurs

AINS, anti-inflammatoire non stéroïdien ; AAS, acide acétylsalicylique ; AMS, antimalariques de synthèse ; AVK, antivitamine K.

Les *rétinoïdes* (étrétinate, isotrétinoïde, acitrétine) semblent particulièrement intéressants dans les formes cutanées résistant aux traitements classiques, sur les variétés hyperkératosiques, vérruqueuses ou hypertrophiques, ou en cas d'atteinte palmoplantaire.

Antiagrégants, anticoagulants et thrombolytiques. L'aspirine à faible dose (100 à 500 mg j^{-1}) est utilisée pour ses propriétés antiagrégantes plaquettaires chez les sujets lupiques ayant un anticoagulant circulant ou des anticorps antiphospholipides de façon préventive en cas de grossesse. Les héparines de bas poids moléculaire sont utilisées à la phase aiguë des accidents thrombotiques, veineux ou artériels, y compris en cas d'accidents vasculaires cérébraux non hémorragiques, à dose curative. Elles doivent être suivies d'un relais par les antivitamines K (AVK). La prévention des récidives passe par un traitement définitif par les AVK [28] avec un *international normalized ratio* (INR) qui pourrait être situé entre 2,5 et 3. [43, 87] L'héparine au long cours a été également proposée dans le traitement des avortements répétés associés aux antiphospholipides n'ayant pas répondu à l'aspirine à dose antiagrégante. La posologie préconisée est de 5 à 18 000 unités en sous-cutané deux fois par jour. Elle est actuellement souvent remplacée par une héparine de bas poids moléculaire à dose préventive forte s'il n'y a pas d'antécédent thrombotique, sinon à dose curative. [6]

Indications

Face à la complexité des situations cliniques, les indications thérapeutiques sont volontiers schématiques et adaptées à chaque cas particulier. Il importe d'établir une hiérarchie dans le maniement des différents médicaments selon la gravité de la maladie (Tableau 9). Les modifications biologiques des paramètres immunologiques (anti-ADN natif, taux du C3, du C4, du CH50…) lorsqu'elles sont sans traduction clinique, ne doivent pas faire l'objet d'un renforcement thérapeutique préventif bien que cela ait été suggéré par des auteurs néerlandais. [16, 19] En revanche, le rythme de la surveillance clinique est renforcé. Par ailleurs, aucun travail comparatif n'a jusqu'à maintenant montré qu'un traitement initial agressif des formes bénignes permettait d'éviter l'évolution ultérieure vers une atteinte viscérale grave. Devant ce constat de carence, nous diviserons les indications thérapeutiques selon qu'il s'agit d'un lupus bénin ou d'un lupus grave, en sachant que les formes cliniquement asymptomatiques réduites à des manifestations biologiques et immunologiques ne relèvent d'aucun traitement.

Formes bénignes

Les formes cutanées ou articulaires seront traitées en première intention par les anti-inflammatoires non stéroïdiens associés aux antimalariques de synthèse. Il est parfois nécessaire d'utiliser une corticothérapie générale à faible dose (15 à 20 mg j^{-1} de prednisone en deux ou trois prises) avec un sevrage rapide en l'espace de 1 mois. Les signes généraux sont également très sensibles à une corticothérapie brève inférieure à 0,5 mg kg^{-1} j^{-1}de prednisone. Les pleurésies et péricardites de faible abondance sont traitées par une corticothérapie à 0,5 mg kg^{-1} j^{-1} de prednisone.

Formes graves

Les formes graves de maladie lupique sont l'indication d'une corticothérapie précoce à forte dose durant plusieurs semaines, voire plusieurs mois. La posologie de prednisone préconisée varie d'un auteur à l'autre, entre 0,5 mg kg^{-1} j^{-1} et 1,5 voire 2 mg kg^{-1} j^{-1} durant le premier mois, précédée d'assauts cortisoniques intraveineux par la méthylprednisolone à la dose de 1 g 24 h^{-1} pendant trois jours. Actuellement beaucoup d'auteurs, en cas d'atteinte rénale proliférative active, ont recours d'emblée aux immunosuppresseurs, soit par le mofétil per os associé à la corticothérapie à forte dose, [82] soit sous la forme d'assauts mensuels de cyclophosphamide intraveineux durant les six premiers mois. [85] Les assauts de cyclophosphamide sont ensuite espacés tous les deux ou trois mois, durant 2 ans, en cas d'atteinte rénale glomérulaire proliférative. [75] Un relais par le mofétil est aussi envisageable [111] pour diminuer la toxicité du cyclophosphamide.

Cas particuliers

Lupus induits

L'éviction du produit inducteur est une priorité. S'il s'agit d'un médicament, il est arrêté. S'il s'agit d'un facteur d'environnement professionnel, un reclassement est parfois nécessaire. Les sérites et des manifestations pulmonaires nécessitent souvent un traitement complémentaire par des corticoïdes.

Grossesse

En cas de lupus stabilisé depuis 6 mois et en l'absence de contre-indication générale ou liée au lupus (hypertension sévère, hypertension artérielle pulmonaire, antécédent d'accident vasculaire cérébral, etc.), nous n'instaurons pas (ou nous ne majorons pas) de traitement corticoïde systématique même en fin de grossesse ou durant le post-partum. Les variations immunologiques isolées amènent à renforcer la surveillance clinique.

En cas de grossesse pathologique chez une lupique ayant des anticorps anti-Ro (SSA) et/ou La (SS-B) : la dexaméthasone à 6 mg j^{-1} est susceptible de traiter une défaillance myocardique fœtale, mais ne peut faire régresser un bloc auriculoventriculaire complet. D'autres utilisent la bêtaméthasone.

Pour les grossesses avec anticorps antiphospholipides, [6, 47] en cas d'avortements répétés : le schéma thérapeutique comportera d'abord une tentative de traitement par l'aspirine. En cas d'échec, l'héparine, ou mieux une héparine de bas poids moléculaire (HBPM) à dose préventive forte ou plus rarement à dose curative, trouve là une indication de choix en dehors des accidents thrombotiques au prix d'une perte osseuse moins importante avec les héparines de bas poids moléculaire. Dans les rares échecs de l'héparine, les

veinoglobulines ont pu amener des grossesses à terme avec cependant une fréquence élevée de prématurité.

EN RÉSUMÉ

L'ensemble de ces mesures thérapeutiques, symptomatiques, ou à visée pathogénique comme les immunosuppresseurs, permet actuellement d'espérer un taux de survie des patients à 10 ans dépassant 90 %. Cette amélioration du pronostic se fait au prix d'une morbidité et d'une mortalité iatrogène non négligeable, qu'il s'agisse des complications infectieuses ou cardiovasculaires. Un certain nombre de malades réfractaires à toutes les tentatives thérapeutiques pourraient bénéficier d'un essai de rituximab (anti-CD20), [149] soit d'une autre biothérapie, voire de tentatives de myéloablation par le cyclophosphamide à très forte dose (50 mg kg^{-1} 4 jours consécutifs) suivi de facteur de croissance (G-CSF), [126] et éventuellement d'autogreffe de cellules souches circulantes. [167]

Conclusion

Le lupus est une maladie auto-immune aux manifestations cliniques protéiformes, dont le pronostic est dominé par les atteintes rénales, neurologiques et thrombotiques. Les traitements cortisoniques et immunosuppresseurs ont notablement amélioré le pronostic vital. Cela s'est fait au prix de séquelles tardives dominées par une athérosclérose accélérée que les efforts thérapeutiques actuels visent à prévenir systématiquement.

Références

[1] Abu-Shakra M, Urowitz MB, Gladman DD, Gough J. Mortality studies in systemic lupus erythematosus. Results from a single center. I. Causes of death. *J Rheumatol* 1995; 22: 1259-1264

[2] ACR ad hoc committee on neuropsychiatric lupus nomenclature. The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 599-608

[3] Ainiala H, Hietaharju A, Loukkola J, Peltola J, Korpela M, Metsanoja R et al. Validity of the New American College of Rheumatology criteria for neuropsychiatric lupus syndromes: a population-based evaluation. *Arthritis Rheum* 2001; 45: 419-423

[4] Alarcon GS, McGwin GJr., Bastian HM, Roseman J, Lisse J, Fessler BJ et al. Systemic lupus erythematosus in three ethnic groups. VIII. Predictors of early mortality in the LUMINA cohort. *Arthritis Rheum* 2001; 45: 191-202

[5] Alarcon GS, McGwin GJr., Petri M. Reveille Jd, Ramsey-Goldman R, Kimberly RP for the Profile Study Group. Baseline characteristics of a multiethnic lupus cohort: PROFILE. *Lupus* 2002; 11: 95-101

[6] Alarcon-Segovia D, Boffa MC, Branch W, Cervera R, Gharavi A, Khamashta M et al. Prophylaxis of the antiphospholipid syndrome: a consensus report. *Lupus* 2003; 12: 499-503

[7] Aranow C, Del Guidice J, Barland P, Weinstein A. Systemic lupus erythematosus disease severity in men and women: a case-control study. *J Rheumatol* 2002; 29: 1674-1677

[8] Aranow C, Ginzler EM. Epidemiology of cardiovascular disease in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2000; 9: 166-169

[9] Arbuckle MR, McClain MT, Rubertone MV, Scofield RH, Dennis GJ, James JA et al. Development of autoantibodies before the clinical onset of systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 2003; 349: 1526-1533

[10] Arkachaisri T, Lehman TJ. Systemic lupus erythematosus and related disorders of childhood. *Curr Opin Rheumatol* 1999; 11: 384-392

[11] Aron-Maor A, Shoenfeld Y. Vaccination and systemic lupus erythematosus: the bi-directional dilemmas. *Lupus* 2001; 10: 237-240

[12] Asanuma Y, Oeser A, Shintani AK, Turner E, Olsen N, Fazio S et al. Premature coronary-artery atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 2003; 349: 2407-2415

[13] Baechler EC, Batliwalla FM, Karypis G, Gaffney PM, Ortmann WA, Espe KJ et al. Interferon-inducible gene expression signature in peripheral blood cells of patients with severe lupus. *Proc Natl Acad Sci USA* 2003; 100: 2610-2615

[14] Barr RG, Seliger S, Appel GB, Zuniga R, D'Agati V, Salmon J et al. Prognosis in proliferative lupus nephritis: the role of socio-economic status and race ethnicity. *Nephrol Dial Transplant* 2003; 18: 2039-2046

[15] Bastian HM, Roseman JM, McGwin GJr, Alarcon GS, Friedman AW, Fessler BJ et al. Systemic lupus erythematosus in three ethnic groups. XII. Risk factors for lupus nephritis after diagnosis. *Lupus* 2002; 11: 152-160

[16] Bijl M, Horst G, Bootsma H, Limburg PC, Kallenberg CG. Mycophenolate mofetil prevents a clinical relapse in patients with systemic lupus erythematosus at risk. *Ann Rheum Dis* 1993; 62: 534-539

[17] Blanco P, Palucka AK, Gill M, Pascual V, Banchereau J. Induction of dendritic cell differentiation by IFNa in systemic lupus erythematosus. *Science* 2001; 294: 1540-1543

[18] Bombardier C, Gladman DD, Urowitz MB, Caron D. Chang CH and the Committee on prognosis studies in SLE: derivation of the SLEDAI. A disease activity index for lupus patients. *Arthritis Rheum* 1992; 35: 630-640

[19] Bootsma H, Spronk P, Derksen R, de Boer G, Wolters-Dicke H, Hermans J et al. Prevention of relapses in systemic lupus erythematosus. *Lancet* 1995; 345: 1595-1599

[20] Boumpas DT, Furie R, Manzi S, Illei GG, Wallace DJ, Balow JE et al. A short course of BG9588 (anti-CD40 ligand antibody) improves serologic activity and decreases hematuria in patients with proliferative lupus glomerulonephritis. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 719-727

[21] Boumpas DT, Austin HA3rd, Vaughn EM, Klippel JH, Steinberg AD, Yarboro CH et al. Controlled trial of pulse methylprednisolone versus two regimens of pulse cyclophosphamide in severe lupus nephritis. *Lancet* 1992; 340: 741-745

[22] Bourrain JL, Beani JC. Les médicaments photosensibilisants. *Concours Med* 1997; 119: 1838-1842

[23] Brandt JT, Triplett DA, Alving B, Scharrer I. Criteria for the diagnosis of lupus anticoagulants: an update. *Thromb Haemost* 1995; 74: 1185-1190

[24] Branger S, Schleinitz N, Gayet S, Veit V, Kaplanski G, Badier M et al. Le syndrome des poumons rétractés et les maladies auto-immunes. *Rev Med Interne* 2004; 25: 83-90

[25] Breban M, Meyer O, Bourgeois P, Palazzo E, Kahn MF. The actual survival rate in systemic lupus erythematosus: study of a 1976 cohort. *Clin Rheumatol* 1991; 10: 283-288

[26] Bruce IN, Gladman DD, Urowitz MB. Factors associated with refractory renal disease in patients with systemic lupus erythematosus: the role of patient nonadherence. *Arthritis Care Res* 2000; 13: 406-408

[27] Bruce IN, Gladman DD, Urowitz MB. Premature atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *Rheumc Dis Clin North Am* 2000; 26: 257-278

[28] Brunner HI, Chan WS, Ginsberg JS, Feldman BM. Long-term anticoagulation is preferable for patients with antiphospholipid antibody syndrome. Result of a decision analysis. *J Rheumatol* 2002; 29: 490-501

[29] Buyon JP, Clancy RM. Maternal autoantibodies and congenital heart block: mediators, markers and therapeutic approach. *Semin Arthritis Rheum* 2003; 33: 140-154

[30] Carneiro JR, Sata EI. Double blind, randomised, placebo controlled clinical trial of methotrexate in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1999; 26: 1275-1279

[31] Carreno L, Lopez-Longo FJ, Monteagudo I, Rodriguez-Mahou M, Bascones M, Gonzalez CM et al. Immunological and clinical differences between juvenile and adult onset of systemic lupus erythematosus. *Lupus* 1999; 8: 287-292

[32] Cervera R, Asherson RA, Font J, Tikly M, Pallares L, Chamorro A et al. Chorea in the antiphospholipid syndrome. Clinical, radiologic, and immunologic characteristics of 50 patients fro our clinics and the recent literature. *Medicine* 1997; 76: 203-212

[33] Cervera R, Khamashta MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P et al. Morbidity and mortality in systemic lupus erythematosus during a 10-year period. *Medicine* 2003; 82: 299-308

[34] Cervera R, Piette JC, Font J, Khamashta MA, Shoenfeld Y, Camps MT et al. Antiphospholipid syndrome. Clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1000 patients. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 1019-1027

[35] Cervera R, Vinas O, Ramos-Casals M, Font J, Garcia-Carrasco M, Siso A et al. Anti-chromatin antibodies in systemic lupus erythematosus: a useful marker for lupus nephropathy. *Ann Rheum Dis* 2003; 62: 431-434

[36] Cervera R, Khamashta MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P et al. Systemic lupus erythematosus: clinical and immunologic patterns of disease expression in a cohort of 1000 patients. *Medicine* 1993; 72: 113-124

[37] Chan TM, Li FK, Tang CS, Wong RW, Fang GX, Ji YL et al. Efficacy of mycophenolate mofetil in patients with diffuse proliferative lupus nephritis. *N Engl J Med* 2000; 343: 1156-1162

[38] Contreras G, Pardo V, Leclercq B, Lenz O, Tozman E, O'Nan P et al. Sequential therapies for proliferative lupus nephritis. *N Engl J Med* 2004; 350: 971-980

[39] Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Duhaut P, Huong Du LT, Sebbough D, Wechsler B et al. Safety of hydroxychloroquine in pregnant patients with connective tissue diseases: a study of one hundred thirty-three cases compared with a control group. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 3207-3211

[40] Cotton F, Bouffard-Vercelli J, Hermier M, Tebib J, Vital Durand D, Trian Minh VA et al. Apport de l'IRM cérébrale dans une série de 58 cas de malade lupique avec ou sans manifestations neuropsychiatriques. *Rev Méd Interne* 2004; 25: 8-15

[41] Crow MK. Interferon-α: a new target for therapy in systemic lupus erythematosus? *Arthritis Rheum* 2003; 48: 2396-2401

[42] Crowson AN, Magro C. The cutaneous pathology of lupus erythematosus: a review. *J Cutan Pathol* 2001; 28: 1-23

[43] Crowther MA, Ginsberg JS, Julian J, Denburg J, Hirsh J, Douketis J et al. A comparison of two intensities of warfarin for the prevention of recurrent thrombosis in patients with the antiphospholipid antibody syndrome. *N Engl J Med* 2003; 349: 1133-1138

[44] De Bandt M, Vittecoq O, Descamps V, Le Loet X, Meyer O. Anti-TNFα induced systemic lupus syndrome. *Clin Rheum* 2003; 22: 56-61

[45] Daugas E, Nochy D, Huong LTDu., Duhaut P, Beaufils H, Caudwell V et al. Antiphospholipid syndrome nephropathy in systemic lupus erythematosus. *J Am So.c Nephrol* 2002; 13: 42-52

[46] Deligny C, Thomas L, Dubreuil F, Theodose C, Garsaud AM, Numeric P et al. Lupus systémique en Martinique : enquête épidémiologique. *Rev Med Interne* 2002; 23: 21-29

[47] Derksen RH, Khamashta MA, Branch DW. Management of the obstetric antiphospholipid syndrome. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 1028-1039

[48] Drenkard C, Villa AR, Reyes E, Abello M, Alarcon-Segovia D. Vasculitis in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 1997; 6: 235-242

[49] El Hachmi M, Jadoul M, Levebvre C, Depresseux G, Houssia FA. Relapses of lupus nephritis: incidence, risk factors, serology and impact on outcome. *Lupus* 2003; 12: 692-696

[50] Esdaile JM, Abrahamowicz M, Grodzicky T, Li Y, Panaritis C, Du Berger R et al. Traditional Framingham risk factors fail to fully account for accelerated atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 2331-2337

[51] Esdaile JM, Joseph L, Abrahamowicz M, Li Y, Sanoff D, Clarke AE. Routine immunologic tests in systemic lupus erythematosus: is there a need for more studies? *J Rheumatol* 1996; 23: 1891-1896

[52] Font J, Cervera R, Espinosa G, Pallares L, Ramos-Casals M, Jimenez S et al. Systemic lupus erythematosus (SLE) in childhood: analysis of clinical and immunological findings in 34 patients and comparison with SLE characteristics in adults. *Ann Rheum Dis* 1998; 57: 456-459

[53] Formiga F, Moga I, Pac M, Mitjavila F, Rivera A, Pujol R. Mild presentation of systemic lupus erythematosus in elderly patients assessed by SLEDAI. *Lupus* 1999; 8: 462-465

[54] Frances C, Barete S, Ayoub N, Piette JC. Classification des lésions dermatologiques du lupus. *Ann Med Interne (Paris)* 2003; 154: 33-34

[55] Franceschini F, Calzavara-Pinton P, Quinzanini M, Cavazzana I, Bettoni L, Zane C et al. Chilblain lupus erythematosus is associated with antibodies to SSA/Ro. *Lupus* 1999; 8: 215-219

[56] Friedman AW, Tewi MB, Ahn C, McGwin GJr, Fessler BJ, Bastian HM et al. Systemic lupus erythematosus in three ethnic groups: XV prevalence and correlates of fibromyalgia. *Lupus* 2003; 12: 274-279

[57] Fritzler MJ. Drugs recently associated with lupus syndromes. *Lupus* 1994; 3: 455-459

[58] Fusio F, Bohen EM, Yuan CM, Welch PG. Review of thrombotic thrombocytopenic purpura in the setting of systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1998; 28: 1-9

[59] Gaffney PM, Moser KL, Graham RR, Behrens TW. Recent advances in the genetics of systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 2002; 28: 111-126

[60] Galindo-Rodriguez G, Avina-Zubieta A, Pizzarro S, Diaz De Leon V, Saucedo N, Fuentes M et al. Cyclophosphamide pulse therapy in optic neuritis due to systemic lupus erythematosus: an open trial. *Am J Med* 1999; 106: 65-69

[61] Garcia-Carrasco M, Ramos-Casals M, Cervera R, Trejo O, Yague J, Siso A et al. Cryoglobulinemia in systemic lupus erythematosus: prevalence and clinical characteristics in a series of 122 patients. *Semin Arthritis Rheum* 2001; 30: 366-373

[62] Garton MJ, Isenberg DA. Clinical features of lupus myositis versus idiopathic myositis: a review of 30 cases. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 1067-1074

[63] Gaujard S, Broussolle C, Cathebras P, Dupond JL, Massot C, Ninet J et al. Lupus érythémateux disséminé survenant après 65 ans. *Rev Med Interne* 2003; 24: 288-294

[64] Gladman D, Ginzler E, Goldsmith C, Fortin P, Liang M, Urowitz M et al. The development and initial validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology damage index for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1996; 39: 363-369

[65] Gladman DD, Urowitz MB, Kagal A, Hallett D. Accurately describing changes in disease activity in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2000; 27: 377-378

[66] Gladman DD, Chaudry-Ahluwalia V, Ibanez D, Bogoch E, Urowitz MB. Outcomes of symptomatic osteonecrosis in 95 patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2001; 28: 1116-2229

[67] Gladman DD, Hirani N, Ibanez D, Urowitz MB. Clinically active serologically quiescent systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2003; 30: 1960-1962

[68] Gladman DD, Ibanez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. *J Rheumatol* 2002; 29: 288-292

[69] Gladman DD, Goldsmith CH, Urowitz MB, Bacon P, Bombardier C, Isenberg D et al. Crosscultural validation and reliability of 3 disease activity indices in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1992; 19: 608-611

[70] Grafe A, Wollina U, Tebbe B, Sprott H, Uhlemann C, Hein G. Fibromyalgia in lupus erythematosus. *Acta Derm Venereol* 1999; 79: 62-64

[71] Hallegua DS, Wallace DJ. How accelerated atherosclerosis in SLE has changed our management of the disorder. *Lupus* 2000; 9: 228-231

[72] Hardy CJ, Palmer BP, Muir KR, Powell RJ. Systemic lupus erythematosus (SLE) and hair treatment: a large community based case-control study. *Lupus* 1999; 8: 541-544

[73] Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1725

[74] Houssiau FA, Vasconcelos C, D'Cruz D, Sebastiani GD, Garrido Ed Ede R, Danieli MG et al. Immunosuppressive therapy in lupus nephritis. The euro-lupus nephritis trial, a randomized trial of low-dose versus high-dose intravenous cyclophosphamide. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 2121-2131

[75] Howie AJ, Turhan N, Adu D. Powerful morphometric indicator of prognosis in lupus nephritis. *Q J Med* 2003; 96: 411-420

[76] Illei GG, Austin HA, Crane M, Collins L, Gourley MF, Yarboro CH et al. Combination therapy with pulse cyclophosphamide plus pulse methylprednisolone improves long-term renal outcome without adding toxicity in patients with lupus nephritis. *Ann Intern Med* 2001; 135: 248-257

[77] Illei GG, Takada K, Parkin D, Austin HA, Crane M, Yarboro CH et al. Renal flares are common in patients with severe proliferative lupus nephritis treated with pulse immunosuppressive therapy. Long-term follow-up of a cohort of 145 patients participating in randomised controlled studies. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 995-1002

[78] Johanet C, Andre C, Sibilia J, Baquey A, Oksman F, San Marco M et al. Signification clinique des anticorps antiribosomes. *Rev Med Interne* 2000; 21: 510-516

[79] Juarez M, Misischia R, Alarcon GS. Infections in systemic connective tissue diseases: systemic lupus erythematosus, scleroderma and polymyositis/dermatomyositis. *Rheum Dis Clin North Am* 2003; 29: 163-184

[80] Jungers P, Liote F, Dehaine V, Dougados M, Viriot J, Pelissier C et al. Contraception hormonale et lupus. *Ann Med Interne (Paris)* 1990; 141: 253-256

[81] Kammer GM, Nilamadhab M. Systemic lupus erythematosus in the elderly. *Rheum Dis Clin North Am* 2000; 26: 475-492

[82] Karim Y. D'Cruz DP. The NIH pulse cyclophosphamide regime: the end of an era? *Lupus* 2004; 13: 1-3

[83] Kavanaugh AF. Solomon DH and the American College of Rheumatology ad hoc Committee on immunologic testing guidelines. Guidelines for immunologic laboratory testing in the rheumatic diseases: anti-DNA antibody tests. *Arthritis Rheum* 2002; 47: 546-555

[84] Kleingitelman M, Reiff A, Silverman ED. Systemic lupus erythematosus in childhood. *Rheumatic Dis Clin North Am* 2002; 28: 561-577

[85] Klippel JH. Is aggressive therapy effective for lupus? *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19: 249-261

[86] Kokori SI, Ioannidis JP, Voulgarelis M, Tzioufas AG, Moutsopoulos HM. Autoimmune haemolytic anemia in patients with systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 2000; 108: 198-204

[87] Kosinski CM. Warfarin prophylaxis in the antiphospholipid antibody syndrome. *N Engl J Med* 2003; 349: 2568-2570

[88] Kozora E, West SG, Kotzin BL, Julian L, Porter S, Bigler E. Magnetic resonance imaging abnormalities and cognitive deficits in systemic lupus erythematosus patients without overt central nervous system disease. *Arthritis Rheum* 1998; 41: 41-47

[89] Lahita RG.Systemic lupus erythematosus. New York: Academic Press, 1999; 1051p

[90] Lawson TM, Amos N, Bulgen D, Williams BD. Minocycline-induced lupus: clinical features and response to rechallenge. *Rheumatol* 2001; 40: 329-335

[91] Huong DL, Papo T, Beaufils H, Wechsler B, Bletry O, Baumelou A et al. Renal involvement in systemic lupus erythematosus. A study of 180 patients from a single center. *Medicine* 1999; 78: 148-166

[92] Huong LTDu., Wechsler B, Vauthier-Brouzes D, Duhaut P, Costedoat N, Lefebvre G et al. Importance of planning ovulation induction therapy in systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome: a single center retrospective study of 21 cases and 114 cycles. *Semin Arthritis Rheum* 2002; 32: 174-188

[93] Leandro MJ, Edwards JC, Cambridge G, Ehrenstein MR, Isenberg DA. An open study of B lymphocyte depletion in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 2673-2677

[94] Levy RA, Vilela VS, Cataldo MJ, Ramos RC, Duarte JL, Tura BR et al. Hydroxychloroquine (HCQ) in lupus pregnancy: double-blind and placebo-controlled study. *Lupus* 2001; 10: 401-404

[95] Li EK. Management of systemic lupus erythematosus. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2002; 16: 165-332

[96] Li EK, Tam LS. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus: clinical association and survival in 18 patients. *J Rheumatol* 1999; 26: 1923-1929

[97] Liang MH, Socher SA, Larson MG, Schur PH. Reliability and validity of six systems for the clinical assessment of disease activity in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1989; 32: 1107-1118

[98] Lopez P, Mozo L, Gutierrez C, Suarez A. Epidemiology of systemic lupus erythematosus in northern Spanish population: gender and age influence on immunological features. *Lupus* 2003; 12: 860-865

[99] Manzi S, Meilahn EN, Rairie JE, Conte CG, Medsger TAJr, Jansen-McWilliams L et al. Age-specific incidence rates of myocardial infarction and angina in women with systemic lupus erythematosus: comparison with the Framingham study. *Am J Epidemiol* 1997; 145: 408-415

[100] Manzi S, Selzer F, Sutton-Ryrrell K, Fitzgerald SG, Rairie JE, Tracy RP et al. Prevalence and risk factors of carotid plaque in women with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 51-60

[101] Marmor MF. New American Academy of Ophthalmology recommendations on screening for hydroxychloroquine retinopathy. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 1764-1770

[102] Martens PB, Moder KG, Ahmed I. Lupus panniculitis: clinical perspectives from a case series. *J Rheumatol* 1999; 26: 68-72

[103] Medina F, Ayala A, Jara LJ, Becerra M, Miranda JM, Fraga A. Acute abdomen in systemic lupus erythematosus: the importance of early laparotomy. *Am J Med* 1997; 102: 100-105

[104] Meyer O. Lupus et autres connectivites et vie hormonale. *Gynecol Obstet Fertil* 2003; 31: 746-756

[105] Meyer O. Lupus systémique chez les non-Caucasiens. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002; 69: 801-808

[106] Meyer O, Kahn MF. Lupus érythémateux disséminé. In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, eds. *Les maladies systémiques*. Paris: Flammarion-Médecine Sciences, 2000; 131-368

[107] Michel M, Johanet C, Meyer O, Frances C, Wittke F, Michel C et al. Familial lupus erythematosus. Clinical and immunologic features of 125 multiplex families. *Medicine* 2001; 80: 153-158

[108] Millard TP, Hawk JL, McGregor JM. Photosensitivity in lupus. *Lupus* 2000; 9: 3-10

[109] Moder KG, Miller TD, Tazelaar HD. Cardiac involvement in systemic lupus erythematosus. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 275-284

[110] Mok CC, Ho CT, Chan KW, Lau CS, Wong RW. Outcome and prognostic indicators of diffuse proliferative lupus glomerulonephritis treated with sequential oral cyclophosphamide and azathioprine. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 1003-1013

[111] Mok CC, Lau CS, Wong RW. Risk factors for ovarian failure in patients with systemic lupus erythematosus receiving cyclophosphamide therapy. *Arthritis Rheum* 1998; 41: 831-837

[112] Mok CC, Wong RW, Lai KN. Treatment of severe proliferative lupus nephritis: the current state. *Ann Rheum Dis* 2003; 62: 799-804

[113] Mok CC, Lau CS. Lupus in Hong Kong Chinese. *Lupus* 2003; 12: 717-722

[114] Mont MA, Jones LC. Management of osteonecrosis in systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 2000; 26: 279-308

[115] Moroni G, Ponticelli C. The risk of pregnancy in patients with lupus nephritis. *J Nephrol* 2003; 16: 161-167

[116] Morozzi G, Bellisai F, Simpatico A, Pucci G, Bacarelli MR, Campanella V et al. Comparison of different methods for the detection of anti-Ro/SSA antibodies in connective tissue diseases. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18: 729-731

[117] Mosca M, Neri R, Bombardieri S. Undifferentiated connective tissue diseases (UCTD): a review of the literature and a proposal for preliminary classification criteria. *Clin Exp Rheumatol* 1999; 17: 615-620

[118] Musio F, Bohen EM, Yuan CM, Welch PG. Review of thrombotic thrombocytopenic purpura in the setting of systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1998; 28: 1-19

[119] Nagy G, Brozik M, Varga L, Gust G, Kirschfink M, Kiss E et al. Usefulness of detection of complement activation products in evaluating SLE activity. *Lupus* 2000; 9: 19-25

[120] Nived O, Bengtsson A, Jonsen A, Sturfelt G, Olsson H. Malignancies during follow-up in an epidemiologically defined systemic lupus erythematosus inception cohort in southern Sweden. *Lupus* 2001; 10: 500-504

[121] Nived O, Jonsen A, Bengtsson AA, Bengtsson C, Sturfelt G. High predictive value of the systemic lupus international collaborating clinics. American College of Rheumatology damage index for survival in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2002; 29: 1398-1400

[122] Noel V, Lortholary O, Casassus P, Cohen P, Genereau T, Andre MH et al. Risk factors and prognostic influence of infection in a single cohort of 87 adults with sysemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2001; 60: 1141-1144

[123] Oinuma K, Harada Y, Nawata Y, Takabayashi K, Abe I, Kamikawa K et al. Osteonecrosis in patients with systemic lupus erythematosus develops very early after starting high dose corticosteroid treatment. *Ann Rheum Dis* 2001; 60: 1145-1148

[124] Park YB, Lee SK, Kim DS, Lee J, Lee CH, Song CH. Elevated interleukin-10 levels correlated with disease activity in systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 1998; 16: 283-288

[125] Perlemuter G, Chaussade S, Wechsler B, Cacoub P, Dapoigny M, Kahan A et al. Chronic intestinal pseudoobstruction in systemic lupus erythematosus. *Gut* 1998; 43: 117-122

[126] Petri M, Jones RJ, Brodsky RA. High-dose cyclophosphamide without stem cell transplantation in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 166-173

[127] Petri M. Exogenous estrogen in systemic lupus erythematosus: oral contraceptives and hormone replacement therapy. *Lupus* 2001; 10: 222-226

[128] Petri MA, Lahita RG, Van Vollenhoven RF, Merrill JT, Schiff M, Ginzler EM et al. Effects of prasterone on corticosteroid requirements of women with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 1820-1829

[129] Petri M, Perez-Gutthann S, Spence D, Hochberg MC. Risk factors for coronary artery disease in patients with systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 1992; 93: 513-519

[130] Petri M. Epidemiology of systemic lupus erythematosus. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2002; 16: 847-858

[131] Pittau E, Tinti A, Martini L, Bogliolo A, Perpignano G. Systemic lupus erythematosus with pitting oedema of the distal lower limbs. *Br J Rheumatol* 1998; 37: 104-105

[132] Posadas-Romero C, Torres-Tamayo M, Zamora-Gonzalez J, Aguilar-Herrera BE, Posadas-Sanchez R, Cardoso-Saldana G et al. High insulin levels and increased low-density lipoprotein oxidizability in pediatric patients with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 160-165

[133] Pourmand N, Blomberg S, Ronnblom L, Karlsson-Parra A, Pettersson I. Wahren6herlenius M. Ro 52 kD autoantibodies are detected in a subset of ANA-negative sera. *Scand J Rheumatol* 2000; 29: 116-123

[134] Rahman P, Gladman DD, Urowitz MB, Yuen K, Hallett D, Bruce IN. The cholesterol lowering effect of antimalarial drugs is enhanced in patients with lupus taking corticosteroid drugs. *J Rheumatol* 1999; 26: 325-330

[135] Rahman P, Urowitz MB, Gladman DD, Bruce IN, Genest JJr.. Contribution of traditional risk factors to coronary artery disease in patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1999; 26: 2363-2368

[136] Reichlin M. Ribosomal P antibodies and CNS lupus. *Lupus* 2003; 12: 916-918

[137] Remer CF, Weisman MH, Wallace DJ. Benefits of leflunomide in systemic lupus erythematosus: a pilot observational study. *Lupus* 2001; 10: 480-483

[138] Roman MJ, Shanker BA, Davis A, Lockshin MD, Sammaritano L, Simantov R et al. Prevalence and correlates of accelerated atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 2003; 349: 2399-2406

[139] Sacks JJ, Helmick CG, Langmaid G, Sniezek JE. Trends in deaths from systemic lupus erythematosus. Unites States, 1979-1998. *MMWR* 2002; 51: 371-374

[140] Sanchez ML, Alarcon GS, McGwin G, Fessler BJ, Kimberly RP. Can the weighted criteria improve our ability to capture a larger number of lupus patients into observational and interventional studies? A comparison with the American College of Rheumatology criteria. *Lupus* 2003; 12: 468-470

[141] Sanchez-Guerrero J, Villegas A, Mendoza-Fuentes A, Romero-Diaz J, Moreno-Coutino G, Cravioto C. Disease activity during the premenopausal and postmenopausal periods in women with systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 2001; 111: 464-468

[142] Sanni G, Khamashta MA. Low-dose pulse cyclophosphamide in the treatment of neuropsychiatric lupus. *Lupus* 2003; 12: 1-2

[143] Sayegh MH. Finally, CTLA4 Ig graduates to the clinic. *J Clin Invest* 1999; 103: 1223-1225

[144] Schett G, Steiner G, Smolen JS. Nuclear antigen histone H1 is primarily involved in lupus erythematosus cell formation. *Arthritis Rheum* 1998; 41: 1446-1455

[145] Schur PH.The clinical management of systemic lupus erythematosus. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1986; 281p

[146] Sella EM, Sato EI, Barbieri A. Coronary artery angiography in systemic lupus erythematosus patients with abnormal myocardial perfusion scintigraphy. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 3168-3175

[147] Selzer F, Sutton-Tyrrell K, Fitzgerald SG, Pratt JE, Tracy RP, Kuller LH et al. Comparison of risk factors for vascular disease in the carotid artery and aorta in women with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 151-159

[148] Sen D, Keen RW. Osteoporosis in systemic lupus erythematosus: prevention and treatment. *Lupus* 2001; 10: 227-232

[149] Silverman GJ, Weisman S. Rituximab therapy and autoimmune disorders. Prospects for anti-B cell therapy. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 1484-1492

[150] Simon JA, Cabiedes J, Ortiz E, Alocer-Varela J, Sanchez-Guerrero J. Anti-nucleosome antibodies in patients with systemic lupus erythematosus of recent onset. Potential utility as a diagnostic tool and disease activity marker. *Rheumatol* 2004; 43: 220-224

[151] Sinigaglia L, Varenna M, Binelli L, Zucchi F, Ghiringhelli D, Fantini F. Bone mass in systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18 suppl21: S27-S34

[152] Solomon DH, Kavanaugh AJ Schur PH and the American College of Rheumatology ad hoc Committee on immunologic testing guidelines Evidence-based guidelines for the use of immunologic gests: antinuclear antibody testing. *Arthritis Rheum* 2002; 47: 434-444

[153] Somers E, Magder LS, Petri M. Antiphospholipid antibodies and incidence of venous thrombosis in a cohort of patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2002; 29: 2531-2536

[154] Sontheimer RD. The lexicon of cutaneous lupus erythematosus. A review and personal perspective on the nomenclature and classification of the cutaneous manifestations of lupus erythematosus. *Lupus* 1997; 6: 84-95

[155] Stohl W, Metyas S, Tan SM, Cheema GS, Oamar B, Xu D et al. B lymphocyte stimulator overexpression in patients with systemic lupus erythematosus. Longitudinal observations. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 3475-3486

[156] Stohl W. Systemic lupus erythematosus: a blissless disease of too much Blys (B lymphocyte stimulator) protein. *Curr Opin Rheumatol* 2002; 14: 522-528

[157] Stone JH, Amend WJ, Criswell LA. Outcome of renal transplantation in ninety-seven cyclosporine-era patients with systemic lupus erythematosus and matched controls. *Arthritis Rheum* 1998; 41: 1438-1445

[158] Sultan SM, Ioannou Y, Isenberg DA. A review of gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatol* 1999; 38: 917-932

[159] Sutcliffe N, Clarke AE, Gordon C, Farewell V, Isenberg DA. The association of socio-economic status, race, psychosocial factors and outcome in patients with systemic lupus erythematosus. *Rheumatol* 1999; 38: 1130-1137

[160] Sutcliffe N, Clarke AE, Taylor R, Frost C, Isenberg DA. Total costs and predictors of costs in patients with systemic lupus erythematosus. *Rheumatol* 2001; 40: 37-47

[161] Swaak AJ, Van den Brink HG, Smeenk RJ, Manger K, Kalden JR, Tosi S et al. Systemic lupus erythematosus. Disease outcome in patients with a disease duration of at least 10 years: second evaluation. *Lupus* 2001; 10: 51-58

[162] Swaak AJ, Van de Brink H, Smeenk RJ, Manger K, Kalden JR, Tosi S et al. Incomplete lupus erythematosus: results of a multicentre study under the supervision of the EULAR standing Committee on international clinical studies including therapeutic trials (ESCISIT). *Rheumatol* 2001; 40: 89-94

[163] Tam LS, Li EK, Lai FM, Chan YK, Szeto CC. Mesangial lupus nephritis in Chinese is associated with a high rate of transformation to higher grade nephritis. *Lupus* 2003; 12: 665-671

[164] Tan EM, Feltkamp TE, Smolen JS, Butcher B, Dawkins R, Fritzler MJ et al. Range of antinuclear antibodies in "healthy" individuals. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1601-1611

[165] Tan EM, Smolen JS, McDougal JS, Butcher BT, Conn D, Dawkins R et al. A critical evaluation of enzyme immunoassays for detection of antinuclear autoantibodies of defined specificities. I. Precision, sensitivity and specificity. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 455-464

[166] The Canadian Hydroxychloroquine Study Group A randomized study of the effect of withdrawing hydroxychloroquine sulfate in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 1991; 324: 150-154

[167] Traynor AE, Schroeder J, Rosa RM, Cheng D, Stefka J, Mujais S et al. Treatment of severe systemic lupus erythematosus with high-dose chemotherapy and haemopoietic stem-cell transplantation: a phase I study. *Lancet* 2000; 356: 701-707

[168] Trendelenburg M, Marfurt J, Gerber I, Tyndall A, Schifferli JA. Lack of occurence of severe lupus nephritis among anti-C1q autoantibody-negative patients. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 187-188

[169] Tsao BP. The genetics of human systemic lupus erythematosus. *Trends Immunol* 2003; 24: 595-602

[170] Uribe AG, Alarcon GS. Ethnic disparities in patients with systemic lupus erythematosus. *Curr Rheumatol Rep* 2003; 5: 364-369

[171] Vakkalanka RK, Woo C, Kirou KA, Koshy M, Berger D, Crow MK. Elevated levels and functional capacity of soluble CD40 ligand in systemic lupus erythematosus sera. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 871-881

[172] Voulgari PV, Katsimbri P, Alamanos Y, Drosos AA. Gender and age differences in systemic lupus erythematosus. A study of 489 Greek patients with a review of the literature. *Lupus* 2002; 11: 722-729

[173] Wallace DJ, Hahn BH.Dubois'lupus erythematosus. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins, 2002; 1348p

[174] Walz LeBlanc BA, Gladman DD, Urowitz MB. Serologically active clinically quiescent systemic lupus erythematosus. Predictors of clinical flares. *J Rheumatol* 1994; 21: 2239-2241

[175] Wang B, Gladman DD, Urowitz MB. Fatigue in lupus is not correlated with disease activity. *J Rheumatol* 1998; 25: 892-895

[176] Ward MM. Premature morbidity from cardiovascular and cerebrovascular diseases in women with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 338-346

[177] Ward MM, Marx AS, Barry NN. Comparison of the validity and sensitivity to change of 5 activity indices in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2000; 27: 664-670

[178] Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, Seshan SV, Alpers CE, Appel GB et al. The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. *Kidney Int* 2004; 65: 521-530

[179] Williams FM, Chinn S, Hughes GR, Leach RM. Critical illness in systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 414-421

[180] Zamora MR, Warner ML, Tuder R, Schwarz MI. Diffuse alveolar haemorrhage and systemic lupus erythematosus. Clinical presentation, histology, survival and outcome. *Medicine* 1997; 76: 192-202

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-206-B-10

Maladie de Behçet

B Wechsler
LTH Du-Boutin

Résumé. – *La maladie de Behçet est une vascularite aux aspects divers, notamment cutanés, articulaires, vasculaires, neurologiques et oculaires. Le diagnostic repose sur des critères internationaux où l'expression cutanéomuqueuse est prédominante. Malgré leur caractère imparfait, la sensibilité et la spécificité sont bonnes. L'étiologie reste inconnue et fait intervenir des facteurs génétiques et infectieux. La mortalité est faible. En revanche, la morbibité est importante du fait des risques de cécité et d'invalidité liés à l'atteinte neurologique. Le traitement, essentiellement symptomatique, a amélioré de façon indiscutable le pronostic à long terme. Comme tout traitement symptomatique, il doit être prolongé, voire indéfini, car le sevrage thérapeutique expose aux rechutes. Cela implique une parfaite compréhension des risques spontanés par le médecin traitant et une parfaite observance du patient.*

Introduction

La maladie de Behçet (MB) représente une des étiologies des arthrites inflammatoires récidivantes. Lorsque Hulusi Behçet, dermatologue turc, l'a décrite en 1937, il rapportait une triade associant une aphtose buccale, une aphtose génitale et une uvéite. Depuis, la symptomatologie s'est enrichie et la MB a pris rang parmi les vascularites du fait de ses multiples localisations viscérales : neurologiques, vasculaires, digestives et exceptionnellement rénales. La redéfinition des critères cliniques [29] (tableau I) et les recherches d'un test diagnostique [27] expliquent le regain d'intérêt de cette maladie.

Tableau I. – Maladie de Behçet : critères internationaux 1990. Sensibilité : 91 % ; spécificité : 96 %.

Ulcérations orales récurrentes : récidivant plus de trois fois en 12 mois et deux des manifestations suivantes :
– ulcérations génitales récurrentes
– lésions oculaires
– lésions cutanées
– *pathergy-test* positif

Critères applicables uniquement en l'absence d'autres explications cliniques.

Épidémiologie

Observée avec prédilection dans les pays du bassin méditerranéen et au Japon, elle est en fait ubiquitaire, et les cas français autochtones sont fréquents, sans qu'il y ait toutefois de données épidémiologiques [49, 56]. Sa prévalence est de 80 à 300/100 000 en Turquie [61], d'environ 10/100 000 au Japon et de 0,6/100 000 dans le Yorkshire [7]. Outre les facteurs géographiques, un facteur génétique est vraisemblable compte tenu de la fréquence accrue de l'antigène HLA B51 chez les sujets atteints [6], mais les cas familiaux sont rares (moins de 5 %). La MB survient généralement entre 18 et 40 ans ; des cas à début infantile sont décrits [35]. Après l'âge de 50 ans, le diagnostic de première poussée doit être tenu comme exceptionnel et recouvre le plus souvent une erreur de diagnostic. Le sex-ratio est à prédominance masculine pour les formes symptomatiques (7/10) mais s'annule, voire s'inverse, dans des études épidémiologiques regroupant les formes peu symptomatiques [61].

Pathogénie

La pathogénie reste inconnue. Successivement, des facteurs environnementaux, immunologiques et infectieux ont été incriminés [30]. Les lésions de vascularite sont le siège d'un infiltrat fait de cellules T-CD4+ induisant la production de diverses cytokines (interleukine 2 [IL2], IL10, IL12, interféron γ [IFN γ], TNF β [*tumour necrosis factor* β]). Pour l'instant, ces données parcellaires portent sur des malades à divers stades de leur évolution, souvent déjà traités, sont spéculatives et sans portée pratique. Toutefois, il a récemment été démontré une augmentation de l'expression des lymphocytes T gamma-delta après exposition de lymphocytes en culture à des peptides issus de protéines de choc thermique. Si ces données se confirment, on pourrait enfin disposer d'un test diagnostique [27].

Le rôle du virus herpès et du virus de l'hépatite C a été évoqué par certains auteurs et réfuté par d'autres. En revanche, le rôle favorisant des infections et notamment du streptocoque [45] a conduit à des traitements antibiotiques dont l'effet semble positif dans les rares séries publiées [4, 5]. La MB est vraisemblablement d'origine multifactorielle, l'infection pouvant avoir un rôle inducteur ou déclenchant de la réaction inflammatoire sur un terrain génétique prédisposant. Un facteur génétique est en effet vraisemblable compte tenu de la fréquence accrue de l'antigène HLA B51 et plus récemment du gène MICA A, proche de l'HLA de classe I, chez les sujets atteints [43].

Clinique

La MB évolue par poussées, capricieuses, sans parallélisme entre les lésions cutanéomuqueuses et viscérales. Les manifestations inflammatoires sont rares, une fièvre est rarement présente et doit alors faire rechercher une atteinte vasculaire sous-jacente [13].

Atteinte articulaire

Elle survient dans 5 à 70 % des cas [10]. Dans notre expérience portant sur 480 patients, des manifestations articulaires sont retrouvées dans 54 % des cas. Dans une étude coréenne récente [33], après 45 mois de suivi moyen, 70 % des patients ont eu au moins un épisode articulaire et 25 % d'entre eux un épanchement articulaire. L'atteinte féminine y est prédominante (89 % versus 59 %). L'atteinte articulaire est précoce et peut précéder de plusieurs années les autres manifestations. Il s'agit d'arthralgies et/ou d'oligoarthrites

Bertrand Wechsler : Professeur au Collège hospitalier, médecin des Hôpitaux.
Lê Thi Huong Du-Boutin : Praticien hospitalier.
Service de médecine interne (Pr JC Piette), groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Wechsler B et Du-Boutin LTH. Maladie de Behçet. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-206-B-10, 1998, 5 p.

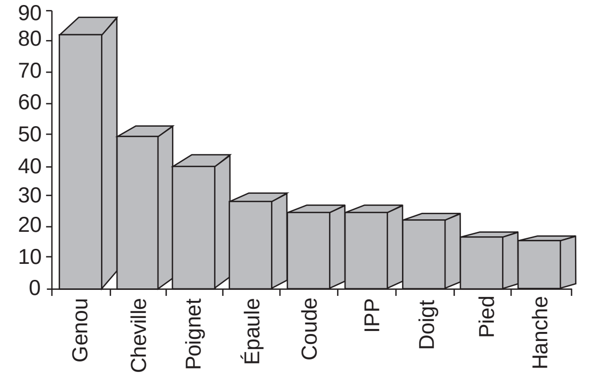

1 Siège de l'atteinte articulaire [33]. IPP : interphalangiennes proximales.

inflammatoires généralement fixes, siégeant aux grosses articulations généralement porteuses (genoux, chevilles). Elles sont rarement destructrices. L'évolution est récidivante et asymétrique. Les formes polyarticulaires sont rares (2 %). Les radiographies sont normales ; tout au plus existent des érosions ostéocartilagineuses [2] ou de minimes pincements. La ponction articulaire met en évidence un liquide visqueux, inflammatoire, riche en cellules, notamment en polynucléaires. L'histologie, rarement pratiquée, met en évidence une hyperplasie villeuse modérée avec des nécroses de surface, une hyperplasie ou une destruction partielle de la couche bordante, une sclérose du tissu de soutien, une multiplication des sections vasculaires avec épaississement des parois vasculaires et thromboses, enfin un infiltrat inflammatoire périvasculaire, témoin, là encore, de la vascularite.

La survenue de kyste poplité est possible, dont la rupture peut être difficile à différencier d'une thrombophlébite, d'autant que des associations ont pu être observées [26, 44]. Une atteinte spécifique de la sacro-iliaque est retrouvée de façon variable selon les auteurs (1 à 34 %), de même que l'association à une authentique spondylarthrite ankylosante chez des sujets HLA B27 (2 %). La MB fait-elle partie des spondylarthropathies séronégatives ? Les problèmes méthodologiques, liés notamment à des biais de sélection et à l'interprétation des clichés radiologiques, ne permettent pas de trancher ce délicat problème nosologique [46]. L'association au syndrome de Gougerot-Sjögren semble anecdotique.

En revanche, des ostéonécroses ont été rapportées sans qu'il soit possible de dissocier ce qui revient à la vascularite ou à la corticothérapie [47]. Une observation fait état de lésions ostéolytiques multiples régressives sous traitement [51] (fig 1).

Atteinte musculaire

Elle est rare mais indiscutable et peut s'associer aux manifestations articulaires. Elle s'exprime essentiellement par des myalgies diffuses ou prédominant aux muscles proximaux, et une myosite vraie est possible [41]. Les formes localisées peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une thrombophlébite [25, 32, 52]. Des formes à début infantile ont été rapportées [40]. À l'examen, on peut noter des tuméfactions douloureuses [15]. La biopsie montre une dégénérescence des fibres musculaires et une infiltration par des cellules mono- et polynucléées. Les créatine-phosphokinases (CPK) sont exceptionnellement élevées [1] et doivent alors faire discuter les myopathies [36] et les exceptionnelles rhabdomyolyses secondaires au traitement par la colchicine [9].

Manifestations cutanéomuqueuses

Elles sont fondamentales à objectiver car seule leur présence permet un diagnostic de certitude, trois des quatre critères de diagnostic étant d'ordre dermatologique. Ces manifestations peuvent précéder ou survenir concomitamment aux autres éléments systémiques. Apparemment banales, elles peuvent être mal signalées par le patient. Elles peuvent survenir plusieurs mois, voire plusieurs années, après les autres manifestations ; lorsqu'elles sont absentes, un diagnostic de certitude est alors impossible, expliquant d'importants retards de diagnostic [11].

Les *aphtes buccaux* existent dans 98 % des cas et sont exigés dans les critères internationaux ; il s'agit d'ulcérations douloureuses, isolées ou multiples, parfois précédées d'une vésicule éphémère ; les bords en sont nets, l'ulcération est tapissée d'un enduit « beurre frais », le pourtour est inflammatoire et douloureux. Ils siègent sur la face interne des joues, le sillon gingivolabial, le pourtour de la langue et le frein. Ils peuvent être favorisés par l'alimentation (peau des fruits, noix, noisettes, amandes), les traumatismes dentaires, parfois par les cycles menstruels et les émotions. Lorsqu'ils sont nombreux ou de grande taille, ils peuvent gêner l'alimentation et l'élocution. L'évolution se fait vers la guérison sans cicatrice et sans adénopathie. On ne peut les différencier de l'aphtose buccale banale, mais leur nombre, leur répétition et l'invalidité qu'ils entraînent doivent inquiéter.

Les *aphtes génitaux* existent dans 60 à 65 % des cas et sont très évocateurs de la MB. Ils siègent chez l'homme sur les bourses, plus rarement sur la verge ou dans l'urètre ; chez la femme, ils siègent sur la vulve ou le vagin où ils peuvent être soit disséminés et douloureux, soit totalement latents. Les aphtes génitaux laissent des cicatrices dépigmentées permettant un diagnostic rétrospectif.

Les aphtes peuvent également siéger sur l'œsophage, l'estomac, l'intestin, entraînant exceptionnellement des perforations, et sur la marge anale.

Les *autres manifestations cutanées* comportent érythèmes noueux, papules, vésicules, pustules et purpura, mais les lésions les plus caractéristiques sont la pseudofolliculite, pustule non centrée par un follicule pileux, et l'hyperréactivité cutanée aspécifique aux agressions de l'épithélium, qu'il s'agisse d'injection, d'éraflure superficielle ou d'intradermoréaction à des antigènes variés. Ces lésions ont tendance à régresser spontanément et à rechuter.

L'hypersensibilité est à l'origine du *pathergy-test*, critère cardinal qui est considéré comme positif lorsqu'une papule ou une pustule est obtenue 24 à 48 heures après la piqûre de la face antérieure de l'avant-bras par une aiguille de 21G (8/10 mm). La sensibilité de ce test est diminuée par l'usage de matériel jetable [12] et par la désinfection cutanée [17], c'est dire que dans les pays occidentaux son apport au diagnostic est très faible.

Manifestations oculaires

Elles viennent au troisième rang par leur fréquence et conditionnent le pronostic fonctionnel, d'autant que la bilatéralisation des lésions peut être rapide (2 ans en moyenne). Elles se caractérisent par des poussées récidivantes d'inflammation endo-oculaire associée à une destruction progressive du tissu rétinien [16]. Les chambres antérieure et/ou postérieure de l'œil peuvent être touchées.

L'*uvéite antérieure à hypopion* fut la première décrite. Parfois quiescente, elle peut n'être visible qu'à l'examen à la lampe à fente. Appréciée subjectivement par une cotation de Tyndall, elle peut maintenant être mesurée objectivement par le *Laser Cell flare meter*. Elle expose particulièrement aux synéchies cristalliniennes et à l'hypertonie oculaire par troubles de l'écoulement de l'humeur aqueuse. Cette atteinte est inconstante et régresse rapidement.

En cas d'atteinte oculaire, l'*uvéite postérieure* est pratiquement constante. Il s'agit de vasculites occlusives et nécrosantes associées à un tyndall vitréen. Ces vasculites sont marquées par un engainement blanchâtre œdémateux périveineux puis périartériel visible au fond d'œil, parfois seulement en périphérie, ou par angiographie à la fluorescéine qui montre les dilatations capillaires avec des zones d'obstruction et des fuites. Le caractère occlusif des lésions est marqué par des hémorragies et un œdème rétinien. L'extension d'une ischémie peut se compliquer d'une prolifération néovasculaire prérétinienne. Le vitré est touché secondairement, perd sa transparence, se rétracte et se durcit, ayant tendance à tirer sur la rétine qu'il peut déchirer. D'autres lésions oculaires peuvent être plus rarement observées : aphte conjonctival, épisclérite, kératite.

Le pronostic de ces atteintes oculaires est sévère. Les lésions régressent incomplètement sous traitement et évoluent par poussées. Elles conduisent à des complications majeures : cataractes, hypertonies oculaires et cécité par atteinte du segment postérieur. On considérait classiquement que la cécité survenait dans environ 50 % des cas dans les 5 ans suivant le premier signe oculaire. La prise en charge par des équipes spécialisées sachant utiliser corticothérapie et immunosuppresseur et organiser un suivi régulier en a diminué l'incidence (16 % de pertes oculaires à 6 ans dont 2 % de novo chez nos patients d'origine autochtone suivis régulièrement) [8].

Lésions neurologiques

L'atteinte oculaire peut également s'intégrer dans les lésions neurologiques : paralysies des nerfs moteurs de l'œil, œdème papillaire avec hypertension intracrânienne par thrombose veineuse intracérébrale, papillite entraînant toujours une baisse de l'acuité visuelle et une atteinte du champ visuel.

Les manifestations neurologiques de la maladie sont observées dans 20 % des cas en moyenne (4 à 42 % selon les séries) [48]. Elles surviennent généralement dans la quatrième décennie de la vie et dans les 10 ans suivant le premier symptôme. Elles sont extrêmement variées (tableau II) et font toute la gravité de la maladie du fait des séquelles fonctionnelles qu'elles entraînent. La survenue de l'atteinte neurologique est imprévisible, parfois dans le contexte d'une maladie floride, parfois après un sevrage intempestif des traitements ou après plusieurs années d'évolution de lésions cutanéomuqueuses apparemment banales.

Les manifestations cliniques, parfois précédées par fièvre et céphalées, sont dominées par les méningoencéphalites, les paralysies des nerfs crâniens et les signes pyramidaux.

À titre tout à fait exceptionnel, l'atteinte peut toucher les nerfs périphériques, notamment le VII et le VIII [55]. Les manifestations psychiatriques sont indiscutables, parfois difficiles à dissocier des effets de la corticothérapie et

Tableau II. – Fréquence relative des manifestations neurologiques au cours de la maladie de Behçet (en %) [48].

Céphalées	83
Paralysies des nerfs crâniens Oculomoteurs (diplopie) VI isolé III isolé Trijumeau Facial Auditif (vestibulaire)	33 4 4
Atteinte motrice centrale Syndrome pyramidal sans déficit Hémiplégie Monoplégie Paraplégie	33
Troubles sensitifs Paresthésies et douleurs Signes objectifs	25
Œdème papillaire bilatéral	21
Syndrome cérébelleux	21
Troubles psychiques	13
Troubles de la déglutition	4
Incontinence urinaire	4
Dysarthrie	4
Ophtalmoplégie internucléaire	4
Névrite optique rétrobulbaire	4
Polynévrite des membres inférieurs	4

des conséquences socioprofessionnelles d'une maladie chronique invalidante. Elles s'améliorent, voire régressent, sous traitement spécifique de la maladie, témoignant bien d'une relation de cause à effet.

Les hypertensions intracrâniennes dites « bénignes » correspondent en fait à des thromboses du réseau veineux intracrânien (cf infra).

En cas d'atteinte neurologique, la ponction lombaire, avec prise de pression en cas de suspicion de thrombose, est pratiquement toujours anormale avec une méningite lymphocytaire et une hyperprotéinorachie. Le taux des gammaglobulines est diversement apprécié selon les auteurs.

La tomodensitométrie cérébrale est de peu d'appoint, en revanche, l'imagerie par résonance magnétique (IRM), bien que non spécifique, montre des hypersignaux diffus très évocateurs [54] ; à moyen terme, les hypersignaux persistent bien qu'atténués après traitement, ce qui autorise un diagnostic rétrospectif [19].

Anatomiquement, les lésions neurologiques comportent trois ordres d'altération :

– des lésions inflammatoires avec méningoencéphalite et infiltrations périvasculaires témoignant de la vascularite ;

– des foyers de ramollissements avec nécroses développées autour des vaisseaux de moyens et petits calibres témoignant de la thrombose vasculaire ;

– des altérations neuronales avec chromatolyse, la gliose étant discrète et la démyélinisation modérée.

Le pronostic, encore sévère, est amélioré par les traitements corticoïdes (bolus de méthylprednisolone) et immunosuppresseurs, et vraisemblablement par leur rapidité d'administration. Des récupérations cliniques ad integrum sont possibles dans les cas vus précocement. Dans certaines séries, à 4 ans, près de 20 % des patients sont handicapés, et la mortalité significative est en grande partie liée aux complications de décubitus.

Atteintes vasculaires

L'atteinte vasculaire est très évocatrice de la MB et ne se rencontre avec une telle diversité que dans le syndrome des antiphospholipides, facilement différencié par sa signature biologique. L'atteinte vasculaire ne relève pas d'anomalies authentifiées de l'hémostase. De même, le rôle des anticardiolipines [31], d'une résistance à la protéine C activée ou d'une mutation de la méthylènetétrahydrofolate-réductase peut être écarté.

Les thromboses veineuses surviennent dans près de 30 % des cas [57]. Les thromboses veineuses superficielles sont fugaces et migratoires et retrouvées à l'interrogatoire ; les érythèmes noueux, qui ont tendance à être étagés sur le trajet veineux, peuvent être considérés comme des formes dégradées de thromboses. Les thromboses veineuses profondes peuvent toucher tous les troncs veineux. L'originalité tient au calibre des troncs touchés, iliofémoral, territoire cave supérieur et/ou cave inférieur (syndrome de Hughes-Stovin en association avec des anévrismes pulmonaires), et à certaines localisations :

– thrombose des veines sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari) dont la MB représente une des grandes étiologies ;

– thromboses veineuses cérébrales dont la sémiologie est stéréotypée : céphalées, œdème papillaire bilatéral et élévation de la pression du liquide céphalorachidien. Dans notre expérience, les thromboses veineuses intracrâniennes sont responsables d'un tiers des formes neurologiques [22, 34]. Leur visualisation est plus facile depuis les séquences angiographiques de l'IRM.

Ces thromboses, souvent récidivantes, sont parfois révélatrices ou tout au moins sont l'occasion de porter le diagnostic de MB, une thrombose étant surprenante chez un sujet jeune sans autre facteur de risque vasculaire. Elles surviennent une fois sur quatre la première année de l'évolution. Leur caractère emboligène est certain mais moindre que dans une thrombophlébite idiopathique (10 à 15 % des cas de thrombose).

Les atteintes artérielles sont actuellement mieux reconnues et observées dans 3 à 5 % des cas selon les séries [24, 28]. Cette fréquence est vraisemblablement sous-estimée si l'on tient compte de données autopsiques où l'atteinte artérielle est observée chez un malade sur trois [39]. Il peut s'agir de thromboses ou d'anévrismes, véritables « aphtes artériels », souvent multiples, siégeant sur les vaisseaux pulmonaires, l'aorte, les vaisseaux rénaux, poplités et radiaux ; le risque de rupture est majeur. La chirurgie est impérative mais grevée de thromboses du greffon ou de récidive anévrismale aux points d'anastomose. L'artériographie en elle-même peut être responsable d'anévrismes aux points de ponction et doit faire appel aux techniques les plus atraumatiques.

Les atteintes artérielles pulmonaires sont les plus graves, marquées par des hémoptysies. Leur pronostic est extrêmement sévère [22], autorisant les tentatives thérapeutiques d'embolisation ou de résection. Quelques rares rétrocessions sous traitement médical ont toutefois été observées.

Le pronostic des atteintes artérielles reste sévère (six décès parmi nos 25 observations) et justifie le recours aux immunodépresseurs, notamment quand une indication de pontage a été portée [28].

Atteintes cardiaques

Elles touchent les trois tuniques [3] : myocardite, dont on peut rapprocher les troubles du rythme ; endocardite avec valvulopathie aortique ou mitrale, endocardites fibroblastiques parfois compliquées de thrombus intracavitaires [14, 37] ; les péricardites peuvent être inaugurales, volontiers récidivantes, elles ont été également décrites associées à une coronaropathie. L'atteinte coronaire est en effet possible avec anévrismes et thromboses compliqués d'infarctus myocardique, d'hémopéricarde et/ou de mort subite.

Des anomalies de la microcirculation ont pu être décrites en capillaroscopie (pétéchies, dystrophies capillaires...). Elles n'ont aucune spécificité.

Manifestations gastro-intestinales

Elles ressemblent aux lésions de la rectocolite hémorragique et de la maladie de Crohn, posant des problèmes nosologiques insolubles [30]. Ainsi, la fréquence est diversement appréciée, allant de 30 % dans les séries japonaises à moins de 5 % dans les séries turques [60], rejoignant là notre expérience. La symptomatologie fonctionnelle est aspécifique : flatulence, nausées, ballonnement, éructations, diarrhée, anorexie ; les rectorragies sont possibles. Radiologiquement, les images les plus fréquemment retrouvées sont des floculations anormales de la baryte, des épaississements des plis muqueux et des dilatations segmentaires de l'intestin grêle avec stase. Il n'a pas été décrit d'aspect endoscopique ni histologique spécifique. Toutefois, l'étendue en profondeur des lésions est en faveur de la MB.

Quelques cas de pancréatite ont été rapportés.

Atteinte pulmonaire

Elle consiste essentiellement en des infiltrats, avec ou sans pleurésie, accompagnés d'hémoptysies. Il faut cependant éliminer une pathologie embolique, vasculaire pulmonaire ou une surinfection à germes opportunistes favorisée par les traitements, avant d'en accepter l'autonomie. Dans quelques cas, une vascularite a été mise en évidence.

Atteinte rénale

Elle est exceptionnelle et n'a fait l'objet que de quelques publications rapportant des lésions de glomérulopathie proliférative ou de dépôts amyloïdes [23]. Toutefois, chez des sujets asymptomatiques, la pratique systématique de la ponction-biopsie rénale a pu mettre en évidence des dépôts glomérulaires mésangiaux et extramembraneux de C3, parfois associés à des dépôts d'IgA, d'IgG ou de C3 et une inflammation des artères interlobulaires.

L'atteinte testiculaire ou épididymaire est rapportée par divers auteurs, de même que l'urétrite.

Diagnostic

Devant une suspicion clinique du diagnostic, il n'existe aucun critère biologique d'appoint. Le groupage dans le système HLA n'a qu'un intérêt épidémiologique [5]. Les anomalies retrouvées sont aspécifiques : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, anomalies de la fibrinolyse, élévation du facteur VIII, présence de complexes immuns circulants, cryoglobulinémie. La biopsie cutanée d'une intradermoréaction au sérum physiologique permet d'observer une vascularite avec dépôts de complément.

Même en l'absence de traitement étiologique, reconnaître la maladie est toutefois important. Le diagnostic permet en effet :

– de mieux adapter la surveillance aux complications prévisibles de la maladie ;

– d'éduquer le patient à prendre en considération des phénomènes apparemment bénins ;

– de proposer des thérapeutiques symptomatiques dont le maintien prolongé, voire indéfini, permet des récupérations parfois inespérées, limite les séquelles et prévient les rechutes.

En effet, le risque de la MB n'est pas une mortalité accrue, exception faite des rares atteintes artérielles, mais une dégradation fonctionnelle progressive, liée aux séquelles cumulatives des atteintes oculaires et/ou neurologiques [59].

Traitement

Il repose, comme dans les autres vascularites, sur la corticothérapie.

Elle est efficace par voie locale (uvéite antérieure) et par voie générale. Les indications indiscutables en sont l'atteinte oculaire et/ou neurologique aux doses initiales de 1 mg/kg/j. Des bolus de méthylprednisolone (1 g en intraveineux [IV] sur 3 heures) sont employés en initiation thérapeutique dans les formes graves et évolutives. Cette corticothérapie une fois débutée sera poursuivie aux doses d'attaque au moins 6 semaines et diminuée selon les modalités habituelles de 10 % environ tous les 8 jours. Si la corticorésistance est exceptionnelle, la corticodépendance est la règle. Le sevrage en corticoïdes expose aux rechutes et une corticothérapie d'entretien (5 à 10 mg/j) est préférable, notamment lorsque l'état séquellaire fait redouter toute rechute supplémentaire. La corticothérapie prolongée a ses complications propres, notamment sur le métabolisme osseux, imposant ses mesures préventives propres.

La thérapeutique anticoagulante est associée lorsque l'atteinte des vaisseaux est prédominante (l'association héparine-corticothérapie aggrave l'ostéoporose).

Les traitements immunodépresseurs facilitent le sevrage cortisonique mais ne doivent pas être employés seuls, notamment du fait de leur latence d'action. Les plus utilisés sont le cyclophosphamide (per os : 2 mg/kg/24 h ou en bolus IV mensuels : 750 mg à 1 g), l'administration en bolus IV permettant une efficacité plus rapide et une observance « obligée » [38], l'azathioprine (2,5 mg/kg/24 h), qui a une efficacité démontrée et dont l'utilisation précoce semblerait pour certains améliorer le pronostic lointain [21], le chlorambucil (0,1 à 0,2 mg/kg/24 h), d'utilisation moins fréquente ; quelques travaux concernent le méthotrexate (7,5 mg per os 1 fois par semaine et répartis en 3 prises).

Le risque oncogène à long terme des immunodépresseurs les font réserver aux formes majeures de la maladie, menaçant le pronostic vital et/ou fonctionnel.

Les plasmaphérèses et les immunoglobulines IV, l'interféron (alpha et gamma) [20] n'ont donné lieu qu'à quelques études non randomisées.

L'efficacité des thérapeutiques dites « de fond » est difficile à apprécier. Par analogie à son action dans l'aphtose banale, la colchicine est très employée [50]. Dans notre expérience, la prescription continue de colchicine aux doses de 1 à 2 mg/24 heures et d'antiagrégant plaquettaire (aspirine) est active dans les formes articulaires et dans les formes cutanéomuqueuses en diminuant le nombre, l'importance et la répétition des lésions. Elle pourrait avoir un rôle préventif sur les poussées, d'autant que celles-ci ont pu être observées à son arrêt intempestif [53]. La disulone (après élimination d'un déficit en G-6-PD [glucose-6-phosphate-déshydrogénase]) et le thalidomide [18], sous couvert d'une surveillance électromyographique, peuvent être parfois utiles.

La ciclosporine est d'efficacité démontrée [42], mais le risque de néphropathie induite en limite l'emploi.

Quelques publications récentes ont signalé l'effet de la pentoxifylline [58] dans l'uvéite et de la pénicilline retard en administration prolongée dans les manifestations cutanéomuqueuses et articulaires [4, 5].

Références ➤

Références

[1] Arkin CR, Rothschild BM, Florendo NT, Popoff N. Behçet's syndrome with myositis. A case report with pathologic findings. *Arthritis Rheum* 1980 ; 23 : 600-604

[2] Armas JB, Davies J, Davis M, Lovell C, McHugh N. Atypical Behçet's disease with peripheral erosive arthropathy and pyoderma gangrenosum. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 177-180

[3] Blétry O, Mohattane A, Wechsler B, Beaufils P, Valère P, Petit J et al. Atteinte cardiaque de la maladie de Behçet : douze observations. *Presse Med* 1988 ; 17 : 2388-2391

[4] Calgüneri M, Ertenli I, Kiraz S, Erman M, Celik I. Effect of prophylactic benzathine penicillin on mucocutaneous symptoms of Behçet's disease. *Dermatology* 1996 ; 192 : 125-128

[5] Calgüneri M, Kiraz S, Ertenli I, Benekli M, Karaarslan Y, Celik I. The effect of prophylactic penicillin treatment on the course of arthritis episodes in patients with Behçet's disease. A randomized clinical trial. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 2062-2065

[6] Chajek Shaul T, Pisanty S, Knobler H, Matzner Y, Glick M, Ron N et al. HLA-B51 may serve as an immunogenetic marker for a subgroup of patients with Behçet's syndrome. *Am J Med* 1987 ; 83 : 666-671

[7] Chamberlain MA. Behçet's syndrome in 32 patients in Yorkshire. *Ann Rheum Dis* 1977 ; 36 : 491-499

[8] Cochereau-Massin I, Wechsler B, Le Hoang P, Lê Thi Huong Du, Girard B, Rousselie F et al. Pronostic oculaire de la maladie de Behçet. *J Fr Ophtalmol* 1992 ; 15 : 343-347

[9] Dawson TM, Starkebaum G. Colchicine induced rhabdomyolysis. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 2045-2046

[10] De Gennes C, Ziza JM. Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet. *Arteres Veines* 1994 ; 13 : 149-152

[11] Devlin T, Gray L, Allen NB, Friedman AH, Tien R, Morgenlander JC. Neuro-Behçet's disease : factors hampering proper diagnosis. *Neurology* 1995 ; 45 : 1754-1757

[12] Dilsen N, Konice M, Aral O, Ocal L, Inanc M, Gul A. Comparative study of the skin pathergy test with blunt and sharp needles in Behçet's disease - confirmed specificity but decreased sensitivity with sharp needles. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 11 : 823-825

[13] Du LT, Wechsler B, Cordoliani F, Blétry O, Piette JC, Balafrej M et al. Fièvre prolongée inexpliquée et révélatrice d'une maladie de Behçet. *Sem Hop Paris* 1990 ; 66 : 578-580

[14] Du LT, Wechsler B, Papo T, De Zuttere D, Blétry O, Hernigou A et al. Endomyocardial fibrosis in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 205-208

[15] Eveleigh MC, Hocine R, Fouquet B, Vaillant L, Monegier-du-Sorbier C, Valat JP et al. Maladie de Behçet avec myosite. *Rev Rhum* 1987 ; 54 : 141-143

[16] Fardeau C, Lehoang P. Atteintes ophtalmologiques au cours de la maladie de Behçet. *Arteres Veines* 1994 ; 13 : 153-156

[17] Fresko I, Yazici H, Bayramicli M, Yurdakul S, Mat C. Effect of surgical cleaning of the skin on the pathergy phenomenon in Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 619-620

[18] Gardner-Medwin JM, Smith NJ, Powell RJ. Clinical experience with thalidomide in the management of severe oral and genital ulceration in conditions such as Behçet's disease. Use of neurophysiological studies to detect thalidomide neuropathy. *Ann Rheum Dis* 1994 ; 53 : 828-832

[19] Gerber S, Biondi A, Dormont D, Wechsler B, Marsault C. Long-term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1996 ; 38 : 7631-7638

[20] Hamuryudan V, Moral F, Yurdakul S, Mat C, Tüzün Y, Ozyazgan Y et al. Systemic interferon alpha 2b treatment in Behçet's syndrome. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1098-1100

[21] Hamuryudan V, Ozyazgan Y, Hizli N, Mat C, Yurdakul S, Tüzün Y et al. Azathioprine in Behçet's syndrome. Effects on long-term prognosis. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 769-774

[22] Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral F, Numan F, Tüzün H, Tuzuner N et al. Pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome. A report of 24 cases. *Br J Rheumatol* 1994 ; 33 : 48-51

[23] Hamuryudan V, Yurkadul S, Kural AR, Ince U, Yazici H. Diffuse proliferative glomerulonephritis in Behçet's syndrome. *Br J Rheumatol* 1991 ; 30 : 63-64

[24] Hamza M. Large artery involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 554-559

[25] Hamza M. Thromboplebitis in Behçet's disease: two causes of diagnosis error. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 717

[26] Hamza M, Hamza R, Eleuch M, Maalej A, Moalla M, Ben Ayed H. Pseudothrombophlébite par rupture de kyste poplité au cours de la maladie de Behçet. *Sem Hop Paris* 1985 ; 61 : 213-215

[27] Hasan A, Fortune F, Wilson A, Warr K, Shinnick T, Mizushima Y et al. Role of gamma-delta T cells in pathogenesis and diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1996 ; 347 : 89-94

[28] Huong DL, Wechsler B, Papo T, Piette JC, Blétry O, Vitoux JM et al. Arterial lesions in Behçet's disease. A study in 25 patients. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2103-2113

[29] International study group for Behçet's disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet 1990 ; 335 : 1078-1080

[30] Kaklamani VG, Vaiopoulos G, Kaklamanis PG. Behçet's disease. *Semin Arthritis Rheum* 1998 ; 27 : 197-217

[31] Karmochkine M, Boffa MC, Wechsler B, Piette JC, Godeau P. Absence of antiphospholipid antibodies in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 623

[32] Kchir M, Ben Romdhane K, M'Rad S, Zouari R, Hila A. Myosite localisée au cours de la maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 1995 ; 146 : 46-48

[33] Kim HA, Choi KW, Song YW. Arthropathy in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol* 1997 ; 26 : 125-129

[34] Koc Y, Güllü I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S et al. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 402-410

[35] Kone I, Berbis P, Palix C, Bernard JL. Familial Behçet's disease in children. A report of three cases. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 627-628

[36] Kuncl RX, Duncan G, Watson D, Alderson K, Rogawski MA, Peper M. Colchicine myopathy and neuropathy. *N Engl J Med* 1987 ; 316 : 1562-1568

[37] Lê Thi Huong Du, Dolmazon C, De Zuttere D, Wechsler B, Godeau P, Piette JC. Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 130-132

[38] Lê Thi Huong Du, Fain O, Wechsler B, Cochereau I, Le Hoang P, Souillem J et al. Intérêt des bolus de cyclophosphamide dans la maladie de Behçet. *Presse Med* 1990 ; 19 : 1355-1358

[39] Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T. Pathologic features of Behçet's syndrome: a review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 1985 ; 16 : 790-795

[40] Lang BA, Laxer RM, Thorner P, Greenberg M, Silverman. Pediatric onset of Behçet's syndrome with myositis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 418-425

[41] Lingenfelser T, Duerk H, Stevens A, Grossmann T, Knorr M, Saal JG. Generalized myositis in Behçet's disease: treatment with cyclosporin. *Ann Intern Med* 1992 ; 116 : 651-653

[42] Masuda K, Uramaya A, Kogure M, Nakajima A, Nakae K, Inaba G. Double-masked trial of cyclosporin versus colchicine and long-term open study of cyclosporin in Behçet's disease. *Lancet* 1989 ; 1 : 1093-1096

[43] Mizuki N, Inoko H, Ohno S. Molecular genetics (HLA) of Behçet's disease. *Yonsei Med J* 1997 ; 38 : 333-349

[44] Mulhern LM, Pollock BH. Pseudothrombophlebitis and Behçet's syndrome. *Arthritis Rheum* 1982 ; 25 : 477-478

[45] Narikawa S, Suzuki Y, Takahashi M, Furukawa A, Sakane T, Mizushima Y. *Streptococcus oralis* previously identified as uncommon *Streptococcus sanguis* in Behçet's disease. *Arch Oral Biol* 1995 ; 40 : 685-690

[46] Olivieri I, Salvarani C, Cantini F. Is Behçet's disease part of the spondyloarthritis complex? *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1870-1872

[47] Ronco P, Wechsler B, Saillant G, Godeau P. Ostéonécrose aseptique au cours de maladies de Behçet traitées par corticoïdes. *Nouv Presse Med* 1981 ; 10 : 1707-1710

[48] Rougemont D, Bousser MG, Wechsler B, Blétry O, Castaigne P, Godeau P. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Rev Neurol* 1982 ; 138 : 493-505

[49] Roux H, Richard P, Arrighi A, Bergaoui N. La maladie de Behçet autochtone. À propos de 73 cas. *Rev Rhum* 1989 ; 56 : 383-388

[50] Sander HM, Randle HW. Use of colchicine in Behçet's syndrome. *Cutis* 1986 ; 37 : 344-348

[51] Sciuto M, Porciello G, Occhipinti G, Trippi D, Cagno MC, Vitali C. Multiple and reversible osteolytic lesions: an unusual manifestation of Behçet's disease. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 564-566

[52] Theoharis G, Rondier J, Efthymiou T, Forest M. Un nouveau cas de myosite localisée au cours d'une maladie d'Adamantiades-Behçet. *Rev Rhum* 1988 ; 55 : 965-966

[53] Vignes S, Vidailhet M, Dormont D, Soulié J, Wechsler B. Présentation pseudotumorale de neuro-Behçet : rôle de l'arrêt de la colchicine. *Rev Med Interne* 1998 ; 19 : 55-59

[54] Wechsler B, Dell'Isola B, Vidailhet M, Dormont D, Piette JC, Blétry O et al. Magnetic resonance imaging in 31 patients with Behçet's disease and neurological involvement: prospective study with clinical correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1993 ; 56 : 793-798

[55] Wechsler B, Farge D, Piette JC, Lamas G, Chapelon C, Godeau P. Maladie de Behçet et surdité. Rémission sous bolus de méthylprednisolone. *Rev Med Interne* 1988 ; 9 : 67-68

[56] Wechsler B, Lê Thi Huong Du, Massin I, Ziza JM, Piette JC, Blétry O et al. La maladie de Behçet en France : à propos de 60 sujets autochtones. *Ann Med Interne* 1988 ; 139 : 315-319

[57] Wechsler B, Piette JC, Conard J, Lê Thi Huong Du, Blétry O, Godeau P. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. *Presse Med* 1987 ; 16 : 661-664

[58] Yasui K, Ohta K, Kobayashi M, Aizawa T, Komiyama A. Successful treatment of Behçet's disease with pentoxifylline. *Ann Intern Med* 1996 ; 124 : 891-893

[59] Yazici H, Basaran G, Hamuryudan V, Hizli N, Yurdakul S, Mat C et al. The ten-year mortality in Behçet's syndrome. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 139-141

[60] Yurdakul S, Tüzüner N, Yurdakul I, Hamuryudan V, Yazici H. Gastrointestinal involvement in Behçet's syndrome: a controlled study. *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 208-210

[61] Yurkadul S, Gunaydin I, Tuzun Y, Tankurt N, Pazarli H, Ozyazgan Y et al. The prevalence of Behçet's syndrome in a rural area in nothern Turkey. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 820-822

Maladie de Still de l'adulte

B. Fautrel

La maladie de Still de l'adulte est un rhumatisme inflammatoire rare, de cause inconnue. Il se caractérise par l'association de signes évocateurs, tels que fièvre supérieure à 39 °C, éruption cutanée lors des pics de fièvre, arthralgies ou arthrites et hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (signes cardinaux). D'autres manifestations sont possibles, notamment douleurs musculaires, pharyngite, polyadénopathie, cytolyse hépatique, hyperferritinémie avec effondrement de la fraction glycosylée, atteintes pulmonaires, cardiaques ou hématologiques. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination, aucun des signes décrits n'étant pathognomonique. Des formes systémiques prédominantes ou articulaires prédominantes ont été décrites, avec pour ces dernières la possibilité d'observer des dégâts articulaires structuraux chez un tiers des patients. L'évolution de la maladie est difficilement prévisible, pouvant être monophasique, intermittente ou récurrente, ou bien chronique. L'aspirine et les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont le plus souvent insuffisants et la cortisone reste le traitement de base de la maladie de Still de l'adulte. En cas de réponse inadéquate, le méthotrexate semble le traitement le plus logique. Les autres traitements sont moins codifiés, mais l'arrivée des nouvelles biothérapies (notamment les inhibiteurs de l'interleukine 1) pourrait permettre une optimisation de la prise en charge.

Mots clés : Maladie de Still de l'adulte ; Syndrome de Wissler-Fanconi ; Polyarthrite ; Fièvre ; Rhumatisme inflammatoire ; Syndrome auto-inflammatoire ; Ferritine ; Critères

Plan

Introduction

La maladie de Still de l'adulte (MSA) a été décrite au début des années 1970 par Bywaters [1], soit près d'un siècle après la description de la forme pédiatrique par Still. Elle correspond à la même entité que le syndrome de Wissler et Fanconi [2].

Définition

Par définition, la MSA touche des personnes âgées de plus de 16 ans [1]. Elle peut survenir de novo ou bien chez des personnes ayant eu une forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique ; dans ce dernier cas, le diagnostic de MSA n'est retenu qu'après un intervalle libre de plusieurs années sans symptômes entre la poussée juvénile et la poussée à l'âge adulte [3-5]. La maladie est définie par l'association d'une fièvre élevée, d'une éruption cutanée évanescente, d'arthralgies ou d'arthrites, et d'une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles [5-7]. De nombreux autres signes peuvent s'associer à ces quatre signes cardinaux, notamment un mal de gorge, des myalgies, une hépatopathie, des adénopathies, une splénomégalie ou des sérites. En l'absence de signe pathognomonique, le diagnostic

est retenu après élimination d'un processus infectieux, d'une néoplasie ou d'une hémopathie maligne, ou d'une autre maladie inflammatoire.

Épidémiologie

Les données épidémiologiques restent relativement imprécises, du fait de la grande hétérogénéité de la MSA et de la complexité de son diagnostic. Son incidence annuelle est estimée selon le pays entre un et dix nouveaux cas par million d'habitants [8, 9].

L'âge de survenue des symptômes est variable. Si les premières études publiées concernaient principalement des adultes jeunes, entre 16 et 35 ans [1, 5, 7], plusieurs publications ont depuis montré que la MSA pouvait survenir à tout âge, y compris chez des sujets âgés [5]. Une prédominance féminine de la MSA a été évoquée, mais aucune forme familiale n'a été rapportée jusqu'à ce jour.

Pathogénie

Acteurs inflammatoires

La physiopathologie de la MSA reste largement incomprise [10]. Une augmentation des taux de cytokines pro-inflammatoires (TH 1) a été rapportée, notamment d'interleukine (IL) 1β, d'IL-6, d'IL-18, de *tumor necrosis factor* (TNF) α et d'interféron γ [11-14]. Il existe dans les tissus une inflammation non spécifique, proche de celle observée au cours de certaines réactions d'hypersensibilité médicamenteuse ou d'infections virales. Il est par ailleurs important de mentionner l'absence de granulome, d'infiltrat lymphocytaire clonal et de signes d'auto-immunité.

Hypothèses étiologiques

Hypothèse infectieuse

Les agents infectieux incriminés dans le déclenchement de la maladie forment une longue liste : virus de la rubéole, de la rougeole, des oreillons, Epstein-Barr, des hépatites A, B ou C, de l'immunodéficience humaine, cytomégalovirus, parvovirus B19, virus adénovirus, échovirus, virus influenzae et para-influenzae, coxsackies, bactéries tels que le staphylocoque, le streptocoque, *Yersinia enterocolitica*, *Campylobacter jejuni*, *Chlamydia trachomatis*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia bugdorferi*, ou enfin des parasites tels que *Toxoplasma gondii*. Il s'agissait dans tous les cas d'observations isolées et il est de ce fait difficile de dire s'il s'agit d'une infection évolutive, très symptomatique et prolongée dans le temps, ou d'une véritable MSA où l'inflammation s'autonomise au décours de l'épisode infectieux [2, 10].

Dérégulation du système immunitaire ou syndrome d'hypersensibilité

Deux études ont rapporté une plus grande fréquence des allergies avant le déclenchement d'une MSA [8, 15]. Une augmentation des taux sériques d'immunoglobulines (Ig) E et d'IL-4 a également été rapportée [16]. De plus, des similitudes existent entre la MSA et certains désordres inflammatoires tels que les syndromes d'hypersensibilité systémique liés à la prise de médicaments, ou bien certaines fièvres périodiques familiales [17, 18].

Manifestations cliniques au cours de la MSA

La MSA se caractérise par une grande hétérogénéité clinique (Tableau 1) [2].

Tableau 1.
Manifestations cliniques dans 659 cas de maladie de Still de l'adulte, d'après Pouchot et Fautrel [2].

	Nombre	Pourcentage
Sexe féminin	443/659	67,2
Âge ≤ 35 ans	402/578	69,6
Épisode dans l'enfance	57/439	13
Arthralgies	655/659	99,4
Arthrites	490/565	86,7
Polyarthrite	137/178	77
Oligoarthrite	41/178	23
Fièvre ≥ 39 °C	544/574	94,8
Perte de poids ≥ 10 %	165/345	47,8
Éruption cutanée	537/650	82,6
Mal de gorge	379/575	65,9
Myalgies	212/338	62,7
Adénopathies	346/558	62,0
Splénomégalie	273/637	42,9
Hépatomégalie	190/493	38,5
Pleurésie	145/618	23,5
Péricardite	139/627	22,2
Douleurs abdominales	86/422	20,4
Pneumopathie	68/494	13,8
Atteinte rénale	31/355	8,7
Atteinte neurologique	33/475	6,9
Atteinte oculaire	16/302	5,3

Trois signes cardinaux cliniques

Fièvre

La fièvre est un signe constant dans la MSA, d'installation brutale. Typiquement, elle dépasse 39 °C et est hectique, avec des pics thermiques vespéraux s'enchaînant sur plus d'une semaine. Dans les faits, elle évolue spontanément sur plusieurs semaines et s'accompagne d'une altération de l'état général et d'un amaigrissement. Les frissons sont fréquents lors des pics fébriles et les antibiotiques sont sans effet. Une fièvre isolée peut résumer le tableau [17].

Arthralgies ou arthrites

Les manifestations articulaires (arthralgies ou le plus souvent arthrites) sont également constantes, parfois décalées dans le temps [4, 7]. Les douleurs sont en général maximales lors des pics fébriles [7].

Ces atteintes se fixent rapidement au cours de l'évolution, le plus souvent sous la forme d'une polyarthrite bilatérale et symétrique [7, 19]. La ponction met en évidence un liquide inflammatoire et la biopsie synoviale une synovite non spécifique.

L'évolution de l'atteinte articulaire suit le cours général de la MSA. Quand il existe des arthrites, un passage à la chronicité est possible, avec dans un tiers des cas une atteinte destructrice à type de pincement articulaire ou d'érosions [5, 7]. Dans ce contexte, une carpite fusionnante, atteinte destructrice isolée des carpes sans atteinte concomitante des interphalangiennes (Fig. 1), peut être considérée comme évocatrice de MSA [1, 2].

Signes cutanés

L'atteinte cutanée est identique à celle observée au cours de la maladie de Still de l'enfant, c'est-à-dire de la forme systémique des arthrites juvéniles idiopathiques [1]. Dans sa forme typique (Figs. 2, 3), elle comporte des petites macules ou maculopapules, de couleur rose saumon, non prurigineuses, de quelques millimètres de diamètre. Elle siège le plus souvent à la racine des membres et sur le tronc, mais parfois également sur les zones d'appui, la face, les paumes des mains et les plantes des pieds. Son caractère fugace, maximal lors des pics fébriles, constitue un élément d'orientation en faveur du diagnostic de MSA [6, 7]. L'histologie est non spécifique. Les lésions disparaissent en général sans séquelles.

Des présentations atypiques sont possibles : aspect papuleux ou urticarien, prurit, dermographisme [1, 5-7, 20]. L'existence d'un purpura ou d'ecchymoses doit faire discuter une coagulation

Figure 1. Carpite fusionnante isolée au cours d'une maladie de Still de l'adulte.

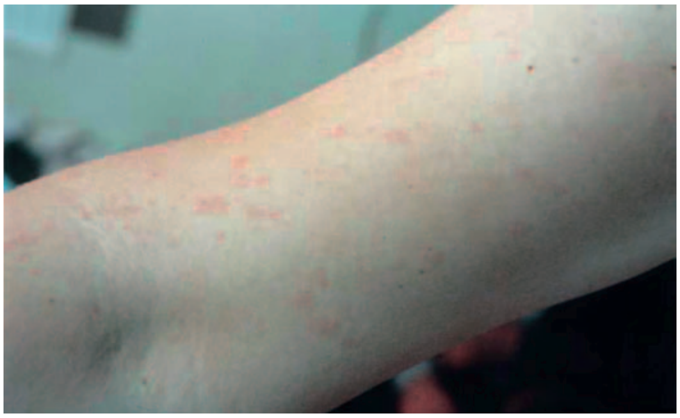

Figure 2. Érythème fugace de maladie de Still de l'adulte sur le bras.

Figure 3. Érythème fugace de maladie de Still de l'adulte sur la face d'extension du coude.

intravasculaire disséminée (CIVD), un purpura thrombotique thrombocytopénique (syndrome de Moschcowitz) ou un syndrome d'hémophagocytose [4, 21].

Autres manifestations

Douleurs pharyngées

Une odynophagie (gêne douloureuse à la déglutition des aliments) est observée chez près de deux tiers des patients et constitue dans ce contexte un élément d'orientation [1, 22]. Il peut exister une rougeur pharyngée, mais sans angine vraie. Ce dernier élément et la concomitance des douleurs pharyngées et des symptômes articulaires permettent de différencier une MSA d'un rhumatisme poststreptococcique. Les prélèvements bactériologiques sont bien évidemment négatifs.

Myalgies

Les douleurs musculaires sont fréquentes, diffuses, très intenses, avec également une recrudescence lors des phases fébriles [1, 6, 7, 19, 22]. Les myosites sont en revanche exceptionnelles [23, 24].

Adénopathies et splénomégalie

Une polyadénopathie est observée chez 60 % des patients, faite de petits ganglions mobiles, de taille modérée, parfois sensibles. Une atteinte des aires ganglionnaires profondes ou une splénomégalie sont possibles. L'asymétrie marquée des adénopathies doit faire évoquer un lymphome malin et conduire à la biopsie ; celle-ci ne montre qu'une hyperplasie réactionnelle polyclonale et non spécifique constituée de lymphocytes T et B, de plasmocytes et de granulocytes [4, 19, 22, 25, 26]. Une évolution nécrosante est possible, avec association d'une lymphadénite nécrosante de Kikuchi à la MSA [27].

Douleurs abdominales

Au cours de la MSA, des douleurs abdominales, généralement diffuses et parfois associées à des nausées et des vomissements, ne sont pas exceptionnelles [4, 6, 7, 19]. Plusieurs phénomènes directement liés à la MSA peuvent en être à l'origine : adénite profonde, péritonite aseptique, pancréatite aiguë, gastrite ou ulcère, syndrome subocclusif. La présentation peut être pseudochirurgicale, aboutissant à une laparotomie exploratrice qui permet d'éliminer un processus infectieux.

Atteinte pulmonaire et pleurale

Le plus souvent, il s'agit d'un épanchement pleural uni- ou bilatéral (exsudat), de petite ou moyenne abondance, sans élément spécifique histologique [4, 7]. Chez environ 15 % des patients, des infiltrats labiles, fréquemment bilatéraux, sont rapportés [7, 19]. Un syndrome restrictif et des troubles de la diffusion du monoxyde de carbone peuvent être observés.

L'évolution est en général favorable, spontanément ou sous traitement [28, 29]. Néanmoins, il peut exister des formes gravissimes d'emblée en raison de la survenue d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë [7, 19, 30, 31]. Dans ces formes graves, le diagnostic différentiel avec une infection est souvent difficile [4].

Atteinte cardiaque

L'atteinte la plus fréquente est la péricardite ; elle peut être révélatrice de la MSA et est parfois grave (tamponnade), souvent récidivante [4, 6, 7, 19, 32]. Des myocardites ont également été rapportées, avec une évolution le plus souvent favorable sous traitement [6, 7, 19]. Enfin, quelques rares atteintes valvulaires aortiques ou mitrales ont été décrites [6, 33].

Manifestations exceptionnelles

Il s'agit le plus souvent de manifestations décrites dans des observations isolées. On peut ainsi signaler :

- des manifestations ophtalmologiques, tels que syndrome sec, conjonctivite, uvéite, épisclérite [1, 5, 7] ;
- des troubles neurologiques, devant faire éliminer une insuffisance hépatocellulaire par hépatite cytolytique, une CIVD ou un syndrome de Moschcowitz [34] ;
- une atteinte néphrologique, pouvant aller d'une simple protéinurie isolée et transitoire pendant les épisodes fébriles à des néphropathies tubulo-interstitielles ou glomérulaires [7, 19, 35] ; il faut également signaler la possibilité d'insuffisance rénale aiguë dans un contexte de myosite sévère avec rhabdomyolyse (nécrose tubulaire aiguë), d'hépatite cytolytique grave, de syndrome de Moschcowitz ou de CIVD [7, 19, 21, 24] ;
- une amylose AA [36-39].

■ Éléments paracliniques

Là encore, il existe une grande hétérogénéité de la maladie et aucune anomalie paraclinique n'est spécifique de la MSA (Tableau 2) [2].

Tableau 2.
Fréquence des différentes perturbations paracliniques observables dans 659 cas de maladie de Still de l'adulte (d'après Pouchot et al. [2]).

	Nombre	Pourcentage
Vitesse de sédimentation élevée	538/555	96,9
Leucocytose ≥ 10 000/mm^3	551/602	91,5
Leucocytose ≥ 15 000/mm^3	313/517	60,5
Polynucléaires neutrophiles ≥ 80 %	213/290	73,4
Anémie ≤ 10 g/100 ml	267/410	65,1
Plaquettes ≥ 400 000	79/138	57,2
Hypoalbuminémie < 35	234/299	78,3
Biologie hépatique perturbée (transaminases)	375/564	66,5
Anticorps antinucléaires positifs	40/651	6,1
Facteur rhumatoïde positif	28/652	4,3
Augmentation des immunoglobulines	93/134	69,4

Deux perturbations sont évocatrices de MSA : l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et l'hyperferritinémie sérique majeure avec effondrement de sa fraction glycosylée. Deux autres doivent être systématiquement recherchées du fait de leur gravité : une cytolyse hépatique majeure et un trouble de l'hémostase (type CIVD).

Quatrième signe cardinal : l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles

Une hyperleucocytose supérieure à 10 000 ou 15 000/mm^3, constituée de plus de 80 % de polynucléaires neutrophiles, est évocatrice de MSA. Ce chiffre peut atteindre plus de 50 000/mm^3, avec parfois une myélémie [6, 7, 19]. Exceptionnellement, une leucopénie a été notée, isolée ou non, devant faire rechercher un syndrome de Moschcowitz ou une hémophagocytose [6, 7, 19, 40].

Syndrome inflammatoire non spécifique

Un syndrome inflammatoire est constant et habituellement très marqué, avec une vitesse de sédimentation souvent supérieure à 100 mm à la première heure. Toutes les protéines de l'inflammation sont élevées et sont parfois associées à une hypoalbuminémie profonde [5-7].

Perturbations hépatiques

L'atteinte hépatique est fréquente biologiquement (60 % des patients) et potentiellement grave [2, 19]. Hépatomégalie et ictère sont possibles mais rares. Il s'agit le plus souvent d'une cytolyse modérée avec élévation des aminotransférases et des lacticodéshydrogénases, régressive sous traitement.

Lorsqu'une biopsie hépatique est pratiquée, on trouve un infiltrat inflammatoire des espaces portes constitué de cellules mononucléées, lymphocytes et plasmocytes, voire de polynucléaires neutrophiles [6, 7, 41].

Les lésions hépatocytaires proprement dites sont rares. Cependant, des cytolyses graves avec nécrose hépatocytaire massive ont été décrites, avec insuffisance hépatocellulaire rapide et recours à la transplantation dans quelques cas [2, 19]. Ces atteintes ont été régulièrement associées à la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), notamment d'aspirine, potentiellement à tort [6, 7].

Perturbations immunologiques

Les examens immunologiques sont utiles pour éliminer d'autres maladies systémiques [2, 4, 5]. S'il existe une augmentation polyclonale des Ig entrant dans le cadre du syndrome inflammatoire, on ne retrouve aucun stigmate d'auto-immunité, et notamment pas de taux significatif de facteur rhumatoïde, d'anticorps anti-CCP, antinucléaires, anti-ADN natifs, anti-ECT ou anti-tissus.

Hyperferritinémie

L'élévation de la ferritinémie a été fréquemment rapportée au cours de la MSA, témoin de l'activation du système histiomacrophagique [5, 42-46]. Plusieurs études ont montré que, quel que soit le seuil utilisé, l'hyperferritinémie n'avait qu'une faible valeur prédictive pour le diagnostic de MSA en l'absence de contexte clinique évocateur [47, 48].

Au début des années 1990, des anomalies de glycosylation de la ferritine ont été mises en évidence au cours de la MSA [49]. Normalement supérieure à 50 %, la fraction glycosylée de la ferritine ne représente plus que 20 à 50 % de la ferritine totale au cours des processus inflammatoires, probablement par saturation des mécanismes de glycosylation. Au cours de la MSA, le pourcentage de ferritine glycosylée est effondré, inférieur ou égal à 20 %, traduisant un mécanisme plus spécifique. Une étude plus approfondie a montré qu'une fraction glycosylée inférieure ou égale à 20 % avait une sensibilité de 78 % et une spécificité de 64 % pour le diagnostic de MSA [47]. Dans cette étude, l'association d'une hyperferritinémie et d'un effondrement de la fraction glycosylée avait une sensibilité de 67 % et une spécificité de 84 %.

Contrairement à la ferritinémie, le pourcentage de ferritine glycosylée est peu influencé par l'activité inflammatoire de la MSA ; son effondrement persiste plusieurs semaines à plusieurs mois après l'obtention d'une rémission [50]. Les taux effondrés de ferritine glycosylée ne sont cependant pas pathognomoniques et peuvent s'observer au cours d'autres pathologies, notamment au cours de certaines infections graves et des syndromes d'activation macrophagique [47, 51, 52].

Coagulation intravasculaire disséminée et autres troubles de l'hémostase

Plusieurs observations de CIVD ont été rapportées, venant souvent compliquer une hépatite cytolytique grave ou une hémophagocytose [2]. Une origine médicamenteuse (aspirine, AINS) a parfois été soulevée [53].

Ont également été publiées quelques observations de purpura thrombotique thrombocytopénique (syndrome de Moschcowitz) [2, 21].

Explorations microbiologiques

Même si une étiologie infectieuse est parfois suspectée, les prélèvements microbiologiques sont négatifs (hémocultures, prélèvements pharyngés, ponction articulaire ou myéloculture).

■ Diagnostic différentiel

Le diagnostic de MSA reste un diagnostic d'exclusion. Étant donné la grande hétérogénéité de la MSA, la liste des diagnostics différentiels possibles est longue [4, 5, 7, 17]. On peut les regrouper en trois grandes catégories (Tableau 3) [2].

Infections

En pratique, ce sont elles qui posent les problèmes diagnostiques les plus délicats, notamment les endocardites infectieuses subaiguës et les foyers infectieux profonds [2, 3]. Au minimum, des hémocultures et un examen cytobactériologique des urines sont nécessaires. Les autres prélèvements ou sérologies sont à définir en fonction des points d'appels cliniques.

Néoplasies et hémopathies malignes

Les lymphomes malins (hodgkiniens ou non) doivent être systématiquement évoqués, surtout en cas d'adénopathie fixe, indurée ou asymétrique. D'autres hémopathies malignes ont pu être décrites avec un tableau systémique [2, 54]. De même, plusieurs cas de carcinomes épidermoïdes ou glandulaires (mammaires, bronchiques ou oto-rhino-laryngologiques) révélés par des manifestations systémiques ont été publiés [2, 54].

Tableau 3.
Principaux diagnostics différentiels de la maladie de Still de l'adulte (d'après Pouchot et al. [2]).

Maladies infectieuses	Septicémie à pyogènes
	Endocardite infectieuse
	Foyer infectieux profond : biliaire, colique, urinaire
	Brucellose
	Tuberculose
	Yersiniose
	Hépatite virale A, B ou C
	Infection liée au VIH
	Parasitose abcédée
Maladies néoplasiques	Lymphome malin hodgkinien ou non hodgkinien
	Lymphadénopathie angio-immunoblastique
	Cancers viscéraux fébriles : rein, côlon, poumon
	Syndromes myéloprolifératifs
	Syndromes paranéoplasiques
Maladies systémiques	Périartérite noueuse, autres vascularites
	Rhumatisme poststreptococcique
	Polymyosite, dermatopolymyosite, lupus
	Polyarthrite rhumatoïde séronégative
	Syndrome de Sweet
	Maladie périodique
	Maladie de Whipple
	Sarcoïdose
	Arthrite réactionnelle
	Syndrome d'hypersensibilité
	Pseudolymphome médicamenteux
	Syndrome de Schnitzler
	Syndrome hyper-IgD
	TRAPS

Ig : immunoglobulines ; TRAPS : *tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome* ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

Pathologies inflammatoires ou auto-immunes

En tête de liste, il faut citer les vascularites (notamment la périartérite noueuse) et les polymyosites [4]. Beaucoup d'autres causes de fièvres récurrentes ou de rhumatismes intermittents peuvent être évoquées, notamment le syndrome hyper-IgD et le *tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome* (TRAPS) [55-57].

■ Critères de classification

Comme dans beaucoup d'autres maladies inflammatoires, des critères de classification ont été développés pour aider les cliniciens à reconnaître une MSA, même s'ils ne permettent pas d'en certifier le diagnostic [19, 58-61]. Actuellement, les critères de classification les plus validés et les plus utilisés à l'échelon international sont ceux de Yamaguchi ; leur sensibilité et leur spécificité sont respectivement de 96,2 % et 92,1 % (Tableau 4) [61]. Des critères plus récents, prenant en compte l'effondrement de la ferritine glycosylée, ont été publiés, mais ils doivent encore être validés (Tableau 4) [59].

■ Évolution et pronostic

Profils évolutifs

On peut distinguer deux profils de MSA en termes d'expression clinique : la forme systémique où la fièvre et les signes généraux prédominent ; la forme articulaire au cours de laquelle les arthrites sont au premier plan [2]. Il est aussi possible de différencier plusieurs types d'évolution (cf. encadré page suivante).

Pronostic

Le pronostic fonctionnel est dominé par l'atteinte articulaire, qui peut être destructrice et laisser de ce fait des séquelles chez un tiers des patients [5, 7, 36, 62]. Il n'existe aucun facteur permettant de prédire une évolution érosive. L'atteinte est cependant souvent limitée, et l'impact semble de ce fait moins sévère qu'au cours d'autres maladies de système, notamment le lupus ou la polyarthrite rhumatoïde [63].

Tableau 4.
Critères de classification pour la maladie de Still de l'adulte.

Critères de classification de Yamaguchi et al. [61]	**Critères de classification de Fautrel et al. [59]**
Critères majeurs	
Fièvre ≥ 39 °C, évoluant depuis 1 semaine ou plus	Fièvre hectique supérieure ou égale à 39 °C
Arthralgies, évoluant depuis 2 semaines ou plus	Arthralgies
Éruption cutanée typique maculeuse ou maculopapuleuse, non prurigineuse, rose saumon survenant pendant les pics fébriles	Érythème transitoire
	Pharyngite
Leucocytose ≥10 000/mm^3 et polynucléaires neutrophiles ≥ 80 %	Taux de polynucléaires neutrophiles supérieur ou égal à 80 %
	Pourcentage de ferritine glycosylée inférieur ou égal à 20 %
Critères mineurs	
Pharyngite ou douleurs pharyngées	Rash maculopapulaire
Adénopathie et/ou splénomégalie, confirmée à la palpation ou à l'échographie	Taux de leucocytes supérieur ou égal à 10 000/mm^3
Atteinte hépatique : élévation anormale des transaminases et/ou des lactates déshydrogénases, attribuable à la maladie et non à une allergie/toxicité médicamenteuse	
Absence de facteur rhumatoïde (immunoglobulines M sériques) et d'anticorps antinucléaires (en immunofluorescence)	
Critères d'exclusion	
Absence d'infection, notamment sepsis et mononucléose infectieuse	
Absence d'affection maligne, principalement lymphomes malins	
Absence d'autre pathologie rhumatismale (principalement périartérites noueuses et vascularites atteintes extra-articulaires)	
Au moins cinq critères dont au moins deux majeurs et aucun critère d'exclusion	**Quatre critères majeurs ou trois critères majeurs et deux critères mineurs**

> ## *Points forts*
>
> **Différents types d'évolution de la MSA** [5, 7, 8, 62]
>
> • Évolution monocyclique, au cours de laquelle la maladie évolue d'un seul tenant et se résume à une poussée unique, articulaire ou systémique, s'étalant sur quelques semaines à quelques mois. Elle représenterait de 19 à 44 % des patients selon les séries.
>
> • Évolution intermittente, où la maladie évolue par poussées successives de quelques semaines à quelques mois (articulaires et/ou systémiques), entrecoupées de périodes de rémission de quelques semaines à plusieurs années. Ces formes représentent de 10 à 41 % des patients selon les séries.
>
> • Évolution chronique, le plus souvent articulaire ; elle intéresserait de 35 à 67 % des patients.

Le pronostic vital est dominé par la sévérité des atteintes viscérales, notamment les atteintes hépatiques lorsqu'elles se compliquent de CIVD et de défaillance polyviscérale [7, 19], les troubles hématologiques de type purpura thrombotique thrombocytopénique ou hémophagocytose [2, 43, 64], les atteintes pulmonaires type syndrome de détresse respiratoire aiguë [4, 30] ou le développement d'une amylose.

Traitements

Aucun essai contrôlé randomisé n'a jamais été réalisé dans la MSA. De ce fait, la plupart des données disponibles émanent d'études observationnelles (Tableau 5).

Traitements de première intention

Si l'aspirine ou les AINS sont efficaces dans les formes juvéniles de MSA, ces traitements ne permettent une résolution des symptômes que dans 20 % des cas [1, 7, 19]. L'indométacine (150 et 250 mg/j) est parfois présenté par certains auteurs comme plus efficace dans la MSA [7, 36, 62]. La surveillance hépatique doit être attentive chez les patients avec une cytolyse hépatique initiale liée à la MSA [7, 19].

Lorsque le diagnostic est établi, il est en général nécessaire d'introduire la prednisone, à la dose de 0,5 à 1 mg/kg/j [4, 5, 7, 62]. Les assauts cortisoniques sont possibles dans les formes graves [5, 7, 19, 62]. L'efficacité est en général spectaculaire [7, 19]. La durée de la corticothérapie et ses modalités de décroissance ne sont pas définies de façon consensuelle ; elles dépendent de la gravité des manifestations initiales et de leur évolution sous traitement. Elle est donc très variable, parfois limitée à quelques mois mais souvent prolongée sur plusieurs années ; une corticodépendance n'est pas rare [7, 36, 63, 65].

Traitement de seconde intention : méthotrexate

Utilisé selon un schéma proche de celui de la polyarthrite rhumatoïde (Tableau 5), le méthotrexate permet dans bon nombre de cas de contrôler l'activité inflammatoire de la MSA, avec un effet d'épargne cortisonique. Sa capacité à ralentir ou bloquer les atteintes articulaires destructrices n'est pas connue [7, 12, 36, 62, 65-67]. L'existence d'une hépatite cytolytique n'est pas une contre-indication à son emploi mais, comme pour les AINS, ces anomalies justifient une surveillance biologique renforcée [7, 12, 65].

Traitements des formes sévères, après échec du méthotrexate

À ce stade, aucune attitude consensuelle n'existe. On dispose cependant de données intéressantes sur quelques molécules.

Ciclosporine A

Utilisée là encore aux doses modérées employées dans la polyarthrite rhumatoïde (de 2,5 à 3 mg/kg/j), la ciclosporine A a un effet d'épargne cortisonique et semble particulièrement intéressante en cas d'hémophagocytose ou de CIVD [21, 40, 68-72].

Immunoglobulines intraveineuses

Deux études ouvertes [73, 74] ont montré que les Ig par voie intraveineuse administrées à la dose de 2 g/kg par cure mensuelle de 2 à 5 jours permettaient d'obtenir une rémission, parfois prolongée, chez huit patients sur 14. La durée des perfusions et les schémas de décroissance restent imprécis. Leur tolérance est en général bonne, mais des réactions allergiques sont possibles.

Anti-TNF-alpha

Dérivés des traitements de la polyarthrite rhumatoïde, trois anti-TNF-alpha sont disponibles :

- l'infliximab (Remicade®), utilisé à la dose de 3 (voire 5) mg/kg par voie intraveineuse aux semaines 0, 2, 6 puis toutes les 8 semaines [75, 76] ; alors que les premiers résultats semblaient spectaculaires, sur les manifestations tant systémiques qu'articulaires, une étude observationnelle du Club rhumatisme et inflammation (CRI) ne retrouve que quatre réponses complètes et neuf réponses partielles sur une série de 15 patients [75] ;
- l'étanercept (Enbrel®), utilisé à la dose de 25 mg deux fois par semaine ou 50 mg/semaine par voie sous-cutanée [75, 77] ; une première étude ouverte conduite sur 6 mois chez 12 patients souffrant de formes articulaires chroniques de MSA, en échec du méthotrexate, a montré une réponse chez sept patients et une quasi-rémission chez seulement un patient [77] ; l'étude rétrospective du CRI montre des résultats proches avec sept réponses partielles et une réponse complète sur dix patients [75] ;
- l'adalimumab (Humira®), utilisé à la dose de 40 mg deux fois par mois, avec lequel les données sont plus limitées du fait de sa mise sur le marché plus récente.

Au final, les anti-TNF-alpha semblent donc avoir une efficacité certaine, mais le plus souvent limitée tant en intensité qu'en durée.

Inhibiteurs de l'IL-1 (IL-1 Ra)

L'anakinra (Kineret®), un inhibiteur recombinant du récepteur de l'IL-1, à la dose utilisée dans la polyarthrite rhumatoïde de 100 mg/j par voie sous-cutanée, a été testé dans une étude ouverte chez quatre patients réfractaires à la corticothérapie, au méthotrexate et pour deux d'entre eux également à l'étanercept. L'anakinra a permis un contrôle rapide des manifestations systémiques et articulaires dans tous les cas, avec un recul de 6 à 14 mois [78]. Une autre observation rapporte également un effet spectaculaire de cette molécule dès les premières semaines de traitement chez une patiente résistante à divers traitements dont les anti-TNFα [79]. Le manque de recul incite encore à la prudence.

Autres traitements

Plusieurs autres molécules, utilisées dans d'autres rhumatismes inflammatoires, ont été testées sur de petits nombres de cas et il est de ce fait difficile de se faire une idée précise de leur efficacité [2].

Bien évidemment, dans les formes articulaires, l'utilisation de traitements locaux, tels qu'infiltrations de dérivés cortisoniques, synoviorthèses ou synovectomie, est possible [2].

Conclusion

La MSA est donc une maladie extrêmement polymorphe, tant dans son expression clinique que dans son profil évolutif. La complexité de sa prise en charge est liée d'une part à la difficulté de certifier le diagnostic et de ce fait à la nécessité d'éliminer une longue liste de diagnostics différentiels, parfois dans l'urgence, et d'autre part à son traitement qui reste imparfaitement codifié. Néanmoins, des progrès thérapeutiques substantiels ont été réalisés durant les dernières années.

Tableau 5.
Traitements de la maladie de Still de l'adulte.

	Dose	Latence d'effet	Effets indésirables	Observations
Anti-inflammatoires non stéroïdiens (ou aspirine) voie orale	Doses usuelles (toutes les molécules sont équivalentes en efficacité)	Quelques heures à quelques jours	Ulcérations digestives Cytolyse hépatique Insuffisance rénale si prise prolongée Hypertension artérielle	Symptomatique Efficace chez 20 % des patients
Prednisone voie orale	De 0,5 à 1 mg/kg/j Diminution progressive sans schéma consensuel	Quelques heures à quelques jours	Prise de poids, syndrome cushingoïde Diabète Infections Ostéoporose Ostéonécrose aseptique	Efficace chez 60 à 80 % des cas Corticodépendance non rare
Méthyl-prednisolone voie intraveineuse	De 500 mg à 1g/ j pendant 3 jours (ou 15 mg/kg/j pendant 3 jours)	Quelques heures	Cf. prednisone	À réserver aux formes avec atteintes viscérales graves Pas de consensus sur les doses de prednisone au décours des bolus
Méthotrexate voie orale, voie intramusculaire	4 comprimés (10 mg) par semaine Augmenter de 2,5 mg/mois sans dépasser 20 à 25 mg par semaine Voie intramusculaire en cas d'intolérance digestive, d'échec de la voie orale, de problème de compliance	4 à 8 semaines	Pneumopathie d'hypersensibilité Hépatopathie Aplasie si surdosage ou association accidentelle au sulfaméthoxazole-triméthoprime (Bactrim®) Infection	Indiqué dans formes chroniques, surtout en cas de corticodépendance
Immunoglobulines par voie intraveineuse	2 g/kg pendant 2 à 5 jours Une fois par mois pendant 6 mois	1 à 3 mois		Indication non consensuelle Prix élevé
Ciclosporine A voie orale	De 2,5 à 3 mg/kg/j	1 à 2 mois	Hypertension artérielle Insuffisance rénale Hypertrichose	
Anti-*tumour necrosis factor*-alpha voie intramusculaire ou sous-cutanée	Infliximab : 3 mg/kg par voie intraveineuse S0, S2, S6 puis toutes les 8 semaines Étanercept : 50 mg par voie sous-cutanée par semaine Adalimumab : 40 mg par voie sous-cutanée deux fois par mois	2 à 12 semaines	Infections, dont tuberculose Hypersensibilité Vascularite	Effet souvent partiel Prix élevé
Inhibiteur recombinant du récepteur de l'interleukine (IL-1 Ra) voie sous-cutanée	Anakinra : 100 mg/j par voie sous-cutanée	2 à 12 semaines	Infections, dont tuberculose Hypersensibilité	Efficacité parfois spectaculaire Peu de recul Prix élevé

Points forts

- La maladie de Still de l'adulte est un rhumatisme inflammatoire rare, dont la physiopathologie et l'origine sont mal connues.
- Il n'existe pas de signes d'auto-immunité au cours de la MSA. Il existe des homologies entre MSA et la forme systémique des rhumatismes pédiatriques.
- Il n'existe pas de signes pathognomoniques de la maladie. Les quatre signes cardinaux (fièvre, éruption, arthralgie et hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles) sont évocateurs, mais insuffisants pour affirmer définitivement le diagnostic.
- On distingue les formes systémiques des formes articulaires prédominantes. L'évolution peut être monocyclique, intermittente ou chronique.
- Les critères de classification peuvent être utiles pour étayer le diagnostic et rejeter les diagnostics différentiels qui sont nombreux.
- Trente % des patients évoluent vers un rhumatisme chronique destructeur.
- Il n'y a pas de consensus thérapeutique clair. La cortisone reste le traitement de première intention ; le méthotrexate est le traitement de choix pour les patients répondant de façon inadéquate à la cortisone.
- La place des biothérapies (notamment l'anakinra) reste à préciser.

Références

[1] Bywaters EG. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971;**30**:121-33.

[2] Pouchot J, Fautrel B. Maladie de Still de l'adulte. In: Piette JC, Meyer O, Sibilia J, editors. *Maladies et syndromes systémiques*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2006.

[3] Kahn MF. Adult Still's disease. Still many issues unresolved. *J Rheumatol* 1996;**23**:2015-6.

[4] Ohta A, Yamaguchi M, Kaneoka H, Nagayoshi T, Hiida M. Adult Still's disease: review of 228 cases from the literature. *J Rheumatol* 1987;**14**:1139-46.

[5] Ohta A, Yamaguchi M, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima H, Kashiwagi H, et al. Adult Still's disease: a multicenter survey of Japanese patients. *J Rheumatol* 1990;**17**:1058-63.

[6] Masson C, Le Loet X, Liote F, Renou P, Dubost JJ, Boissier MC, et al. Adult Still's disease: part I. Manifestations and complications in sixty-five cases in France. *Rev Rhum* 1995;**62**:748-57 [Engl Ed].

[7] Pouchot J, Sampalis JS, Beaudet F, Carette S, Decary F, Salusinsky-Sternbach M, et al. Adult Still's disease: manifestations, disease course, and outcome in 62 patients. *Medicine* 1991;**70**:118-36.

[8] Magadur-Joly G, Billaud E, Barrier JH, Pennec YL, Masson C, Renou P, et al. Epidemiology of adult Still's disease: estimate of the incidence by a retrospective study in west France. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**:587-90.

[9] Wakai K, Ohta A, Tamakoshi A, Ohno Y, Kawamura T, Aoki R, et al. Estimated prevalence and incidence of adult Still's disease: findings by a nationwide epidemiological survey in Japan. *J Epidemiol* 1997;**7**:221-5.

[10] Arlet JB, Le Thi Huong DB, Pouchot J, Piette JC. Physiopathologie de la maladie de Still de l'adulte. *Rev Med Interne* 2005;**26**:549-56.

[11] Choi JH, Suh CH, Lee YM, Suh YJ, Lee SK, Kim SS, et al. Serum cytokine profiles in patients with adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 2003;**30**:2422-7.

[12] Fujii T, Akizuki M, Kameda H, Matsumura M, Hirakata M, Yoshida T, et al. Methotrexate treatment in patients with adult onset Still's disease--retrospective study of 13 Japanese cases. *Ann Rheum Dis* 1997;**56**:144-8.

[13] Hoshino T, Ohta A, Yang D, Kawamoto M, Kikuchi M, Inoue Y, et al. Elevated serum interleukin 6, interferon-gamma, and tumor necrosis factor-alpha levels in patients with adult Still's disease. *J Rheumatol* 1998;**25**:396-8.

[14] Kawashima M, Yamamura M, Taniai M, Yamauchi H, Tanimoto T, Kurimoto M, et al. Levels of interleukin-18 and its binding inhibitors in the blood circulation of patients with adult-onset Still's disease. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:550-60.

[15] Sampalis JS, Medsger Jr. TA, Fries JF, Yeadon C, Senecal JL, Myhal D, et al. Risk factors for adult Still's disease. *J Rheumatol* 1996;**23**:2049-54.

[16] Yokoi K, Hosoi E, Nakanishi M, Goto T, Saito S. Increased serum IgE level and interleukin-4 release from cultured lymphocytes from a patient with adult onset Still's disease. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**:752-3.

[17] Crispin JC, Martinez-Banos D, Alcocer-Varela J. Adult-onset Still disease as the cause of fever of unknown origin. *Medicine* 2005;**84**:331-7.

[18] Grateau G, Jeru I, Rouaghe S, Cazeneuve C, Ravet N, Duquesnoy P, et al. Amyloidosis and auto-inflammatory syndromes. *Curr Drug Targets Inflamm Allergy* 2005;**4**:57-65.

[19] Reginato AJ, Schumacher Jr. HR, Baker DG, O'Connor CR, Ferreiros J. Adult onset Still's disease: experience in 23 patients and literature review with emphasis on organ failure. *Semin Arthritis Rheum* 1987;**17**:39-57.

[20] Cohen C, Geller B, Whang EJ, DiConstanzo DP, Fischer HD, Cohen SR. Adult Still's disease presenting as serum sickness. *Int J Dermatol* 1997;**36**:928-31.

[21] Boki KA, Tsirantonaki MJ, Markakis K, Moutsopoulos HM. Thrombotic thrombocytopenic purpura in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1996;**23**:385-7.

[22] Bujak JS, Aptekar RG, Decker JL, Wolff SM. Juvenile rheumatoid arthritis presenting in the adult as fever of unknown origin. *Medicine* 1973;**52**:431-44.

[23] Moreno-Alvarez MJ, Citera G, Maldonado-Cocco JA, Taratuto AL. Adult Still's disease and inflammatory myositis. *Clin Exp Rheumatol* 1993;**11**:659-61.

[24] Samuels AJ, Berney SN, Tourtellotte CD, Artymyshyn R. Coexistence of adult onset Still's disease and polymyositis with rhabdomyolysis successfully treated with methotrexate and corticosteroids. *J Rheumatol* 1989;**16**:685-7.

[25] Koeller M, Kiener H, Simonitsch I, Aringer M, Steiner CW, Machold K, et al. Destructive lymphadenopathy and T-lymphocyte activation in adult-onset Still's disease. *Br J Rheumatol* 1995;**34**:984-8.

[26] Quaini F, Manganelli P, Pileri S, Magnani G, Ferrari C, Delsignore R, et al. Immunohistological characterization of lymph nodes in two cases of adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1991;**18**:1418-23.

[27] Lyberatos C. Two more cases of Still's disease and Kikuchi's. *J Rheumatol* 1990;**17**:568-9.

[28] Cantor JP, Pitcher WD, Hurd E. Severe restrictive pulmonary defect in a patient with adult-onset Still's disease. *Chest* 1987;**92**:939-40.

[29] Vuong TK, Laaban JP, De Gennes C, Rochemaure J. Maladie de Still de l'adulte avec localisation pulmonaire. *Ann Med Interne (Paris)* 1990;**141**:391-2.

[30] Hirohata S, Kamoshita H, Taketani T, Maeda S. Adult Still's disease complicated with adult respiratory distress. *Arch Intern Med* 1986;**146**:2409-10.

[31] Paccalin M, Chapon C, Roblot P, Pourrat O, Robert R. Manifestation pulmonaire grave de la maladie de Still de l'adulte. *Rev Med Interne* 1997;**18**:575-7.

[32] Drouot MH, Hachulla E, Houvenagel E, Hatron PY, Flipo RM, Goullard L, et al. Complications cardiaques de la maladie de Still de l'adulte : de la péricardite à la tamponnade parfois révélatrice. *Rev Med Interne* 1994;**15**:740-3.

[33] Taillan B, Fuzibet JG, Vinti H, Castela J, Ferrari E, Pesce A, et al. Endocardite mitrale non infectieuse au cours de la maladie de Still de l'adulte. Une observation avec étude histologique de l'endocarde. *Ann Med Interne (Paris)* 1990;**141**:78-9.

[34] Fautrel B. Maladie de Still de l'adulte. In: Dechy H, Wechsler B, Hausfater P, Rancurel G, Piette JC, editors. *Atteintes neurologiques au cours des maladies systémiques*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2003. p. 175-80.

[35] Wendling D, Humbert P, Hory B, Blanc D, Dupond JL, Guidet M. Le rein de la maladie de Still de l'adulte. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989;**56**:325-7.

[36] Cabane J, Michon A, Ziza JM, Bourgeois P, Bletry O, Godeau P, et al. Comparison of long term evolution of adult onset and juvenile onset Still's disease, both followed up for more than 10 years. *Ann Rheum Dis* 1990;**49**:283-5.

[37] Elkon KB, Hughes GR, Bywaters EG, Ryan PF, Inman RD, Bowley NB, et al. Adult-onset Still's disease. Twenty-year followup and further studies of patients with active disease. *Arthritis Rheum* 1982;**25**:647-54.

[38] Harrington TM, Moran JJ, Davis DE. Amyloidosis in adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1981;**8**:833-6.

[39] Rivera F, Gil CM, Gil MT, Batlle-Gualda E, Trigueros M, Olivares J. Vascular renal AA amyloidosis in adult Still's disease. *Nephrol Dial Transplant* 1997;**12**:1714-6.
[40] Kumakura S, Ishikura H, Munemasa S, Adachi T, Murakawa Y, Kobayashi S. Adult onset Still's disease associated hemophagocytosis. *J Rheumatol* 1997;**24**:1645-8.
[41] Dohin-Caplanne S, Dugay J, Prophette B, Fabiani-Baetz B, Bour B, Blanchi A. Atteinte hépatique et anémie hémolytique révélant une maladie de Still de l'adulte. *Rev Med Interne* 1997;**18**:339-40.
[42] Akritidis N, Giannakakis I, Giouglis T. Ferritin levels and response to treatment in patients with Adult Still's disease. *J Rheumatol* 1996;**23**: 201-2.
[43] Coffernils M, Soupart A, Pradier O, Feremans W, Neve P, Decaux G. Hyperferritinemia in adult onset Still's disease and the hemophagocytic syndrome. *J Rheumatol* 1992;**19**:1425-7.
[44] Gonzalez-Hernandez T, Martin-Mola E, Fernandez-Zamorano A, Balsa-Criado A, de Miguel-Mendieta E. Serum ferritin can be useful for diagnosis in adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1989;**16**:412-3.
[45] Ota T, Higashi S, Suzuki H, Eto S. Increased serum ferritin levels in adult Still's disease. *Lancet* 1987;**1**:562-3.
[46] Schiller D, Mittermayer H. Hyperferritinemia as a marker of Still's disease. *Clin Infect Dis* 1998;**26**:534-5.
[47] Fautrel B, Le Moel G, Saint-Marcoux B, Taupin P, Vignes S, Rozenberg S, et al. Diagnostic value of ferritin and glycosylated ferritin in adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 2001;**28**:322-9.
[48] Lee MH, Means Jr. RT. Extremely elevated serum ferritin levels in a university hospital: associated diseases and clinical significance. *Am J Med* 1995;**98**:566-71.
[49] Van Reeth C, Le Moel G, Lasne Y, Revenant MC, Agneray J, Kahn MF, et al. Serum ferritin and isoferritins are tools for diagnosis of active adult Still's disease. *J Rheumatol* 1994;**21**:890-5.
[50] Vignes S, Le Moel G, Fautrel B, Wechsler B, Godeau P, Piette JC. Percentage of glycosylated serum ferritin remains low throughout the course of adult onset Still's disease. *Ann Rheum Dis* 2000;**59**:347-50.
[51] Lambotte O, Cacoub P, Costedoat N, Le Moel G, Amoura Z, Piette JC. High ferritin and low glycosylated ferritin may also be a marker of excessive macrophage activation. *J Rheumatol* 2003;**30**:1027-8.
[52] Lambotte O, Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Piette JC, Cacoub P. Drug-induced hemophagocytosis. *Am J Med* 2002;**112**:592-3.
[53] Wouters JM, van der Veen J, van de Putte LB, de Rooij DJ. Adult onset Still's disease and viral infections. *Ann Rheum Dis* 1988;**47**:764-7.
[54] Cabane J, Lebas J, Wattiaux MJ, Imbert JC. Pseudo-maladie de Still et néoplasie : 2 observations. *Rev Med Interne* 1988;**9**:81-4.
[55] Drenth JP, Haagsma CJ, van der Meer JW. Hyperimmunoglobulinemia D and periodic fever syndrome. The clinical spectrum in a series of 50 patients. International Hyper-IgD Study Group. *Medicine* 1994;**73**: 133-44.
[56] Masson C, Simon V, Hoppe E, Insalaco P, Cisse I, Audran M. Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome (TRAPS): definition, semiology, prognosis, pathogenesis, treatment, and place relative to other periodic joint diseases. *Joint Bone Spine* 2004;**71**:284-90.
[57] Sanmarti R, Canete JD, Salvador G. Palindromic rheumatism and other relapsing arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;**18**:647-61.
[58] Calabro JJ, Londino Jr. AV. Adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1986;**13**:827-8.
[59] Fautrel B, Zing E, Golmard JL, Le Moel G, Bissery A, Rioux C, et al. Proposal for a new set of classification criteria for adult-onset still disease. *Medicine* 2002;**81**:194-200.
[60] Masson C, Le Loet X, Liote F, Dubost JJ, Boissier MC, Perroux-Goumy L, et al. Comparative study of 6 types of criteria in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1996;**23**:495-7.
[61] Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992;**19**:424-30.
[62] Masson C, Le Loet X, Liote F, Renou P, Dubost JJ, Boissier MC, et al. Adult Still's disease. Part II. Management, outcome, and prognostic factors. *Rev Rhum* 1995;**62**:758-65 [Engl Ed].
[63] Sampalis JS, Esdaile JM, Medsger Jr. TA, Partridge AJ, Yeadon C, Senecal JL, et al. A controlled study of the long-term prognosis of adult Still's disease. *Am J Med* 1995;**98**:384-8.
[64] Kraetsch HG, Rascu A, Kalden JR, Manger B. Clinical course and prognostic parameters in adult-onset Still's syndrome. Own experience and review of the literature. *Med Klin* 1997;**92**:705-11.
[65] Aydintug AO. D DC, Cervera R, Khamashta MA, Hughes GR. Low dose methotrexate treatment in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1992; **19**:431-5.
[66] Fautrel B, Borget C, Rozenberg S, Meyer O, Le Loet X, Masson C, et al. Corticosteroid sparing effect of low dose methotrexate treatment in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1999;**26**:373-8.
[67] Godeau B, Leport C, Perronne C, Salmon-Ceron D, Vilde JL, Kahn MF. Long-term evolution of adult onset Still's disease seen in an infectious diseases department. *Ann Rheum Dis* 1991;**50**:968.
[68] Janssen HL, van Laar JM, van Hoek B, den Ottolander GJ, van Krieken JH, Breedveld FC. Severe hepatitis and pure red cell aplasia in adult Still's disease: good response to immunosuppressive therapy. *Dig Dis Sci* 1999;**44**:1639-42.
[69] Marchesoni A, Ceravolo GP, Battafarano N, Rossetti A, Tosi S, Fantini F. Cyclosporin A in the treatment of adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1997;**24**:1582-7.
[70] Omagari K, Matsunaga Y, Yamashita H, Nishiyama H, Hazama H, Oda H, et al. Successful treatment with cyclosporin in adult-onset Still disease manifesting as acute hepatitis with marked hyperferritinemia. *Am J Med Sci* 2003;**326**:148-51.
[71] Park JH, Bae JH, Choi YS, Lee HS, Jun JB, Jung S, et al. Adult-onset Still's disease with disseminated intravascular coagulation and multiple organ dysfunctions dramatically treated with cyclosporine A. *J Korean Med Sci* 2004;**19**:137-41.
[72] Shojania K, Chalmers A, Rangno K. Cyclosporin A in the treatment of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1995;**22**:1391-2.
[73] Permal S, Wechsler B, Cabane J, Perrot S, Blum L, Imbert JC. Treatment of Still disease in adults with intravenous immunoglobulins. *Rev Med Interne* 1995;**16**:250-4.
[74] Vignes S, Wechsler B, Amoura Z, Papo T, Frances C, Huong DL, et al. Intravenous immunoglobulin in adult Still's disease refractory to non-steroidal anti-inflammatory drugs. *Clin Exp Rheumatol* 1998;**16**: 295-8.
[75] Fautrel B, Sibilia J, Mariette X, Combe B. Tumour necrosis factor alpha blocking agents in refractory adult Still's disease: an observational study of 20 cases. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:262-6.
[76] Kraetsch HG, Antoni C, Kalden JR, Manger B. Successful treatment of a small cohort of patients with adult onset of Still's disease with infliximab: first experiences. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**(suppl3):iii55-iii57.
[77] Husni ME, Maier AL, Mease PJ, Overman SS, Fraser P, Gravallese EM, et al. Etanercept in the treatment of adult patients with Still's disease. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:1171-6.
[78] Fitzgerald AA, Leclercq SA, Yan A, Homik JE, Dinarello CA. Rapid responses to anakinra in patients with refractory adult-onset Still's disease. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:1794-803.
[79] Vasques Godinho FM, Parreira Santos MJ, Canas da Silva J. Refractory adult onset Still's disease successfully treated with anakinra. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:647-8.

B. Fautrel, Professeur des Universités (bruno.fautrel@psl.aphp.fr).
Université Paris VI – Pierre et Marie Curie, Service de rhumatologie, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Fautrel B. Maladie de Still de l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-224-A-10, 2006.

Manifestations articulaires des affections intestinales

X. Puéchal, E. Dernis

Les entérocolopathies inflammatoires ou maladies inflammatoires chroniques de l'intestin regroupent la maladie de Crohn et la rectocolite hémorragique. Elles sont intégrées au groupe des spondylarthropathies. Les atteintes ostéoarticulaires surviennent chez le tiers des patients et représentent ainsi les manifestations extradigestives les plus fréquentes. Elles peuvent être révélatrices de l'affection intestinale. La fréquence de l'ostéopénie et de l'ostéoporose justifie un dépistage précoce et une prise en charge adaptée. Des arthralgies ou des oligoarthrites asymétriques non destructrices surviennent volontiers lors des poussées digestives de l'entérocolopathie. Elles sont fréquemment associées à d'autres manifestations extra-intestinales. Une sacro-iliite peut survenir de façon isolée. Environ 6 % des patients atteints de maladie inflammatoire chronique de l'intestin développent une authentique spondylarthropathie répondant aux critères d'Amor ou aux critères européens. Les manifestations cliniques ne sont pas rythmées par les poussées digestives. Au cours d'une spondylarthropathie, il faut systématiquement rechercher une entérocolopathie inflammatoire. La maladie de Whipple est une infection bactérienne chronique, multisystémique et curable due à Tropheryma whippelii. Elle débute habituellement par une atteinte articulaire récurrente, chez un homme d'âge moyen, suivie quelques années plus tard par un amaigrissement et une diarrhée, diversement associés à d'autres manifestations cliniques. Des arthralgies, voire d'authentiques polyarthrites et ténosynovites peuvent se rencontrer au cours des courts-circuits intestinaux, de la maladie cœliaque et des colites microscopiques.

Mots clés : Entérocolopathie inflammatoire ; Maladie de Crohn ; Rectocolite hémorragique ; Spondylarthropathie ; Maladie de Whipple ; Maladie cœliaque ; Colite microscopique

Plan

■ Entérocolopathies inflammatoires

Les entérocolopathies inflammatoires ou maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) regroupent la maladie de Crohn (MC) et la rectocolite hémorragique (RCH). Les MICI correspondent à une réponse inadaptée du système immunitaire local (muqueux) à un antigène luminal (rôle de la barrière intestinale et de la flore intestinale) chez un patient génétiquement prédisposé (par exemple, présence de l'antigène HLA B27 ou mutations du gène *CARD15* impliqué dans la reconnaissance des antigènes bactériens et dans la transmission du signal). [1, 2] La fréquence de l'ostéopénie et de l'ostéoporose au cours des MICI justifie un dépistage précoce et une prise en charge adaptée [3] qui ne seront pas abordés ici. Cette revue se concentrera sur les manifestations articulaires des entérocolopathies inflammatoires.

Description clinique

Depuis le début du siècle, des manifestations articulaires sont décrites au cours des MICI. Celles-ci sont intégrées au groupe des spondylarthropathies (SpA) depuis 1976. [4] Les atteintes ostéoarticulaires, décrites chez 25 à 30 % des patients, représentent les manifestations extradigestives les plus fréquentes des MICI avant les atteintes cutanées, oculaires ou hépatiques. Plusieurs tableaux cliniques peuvent se rencontrer. [5]

Atteinte articulaire périphérique

L'atteinte articulaire périphérique est la plus fréquente des manifestations extradigestives des MICI. La prévalence des arthrites avoisine 10 % à 20 % dans la plupart des séries avec un sex-ratio proche de 1 et un pic de fréquence entre 25 et 45 ans. L'atteinte articulaire peut débuter avec l'atteinte digestive [6] mais elle survient habituellement au cours de

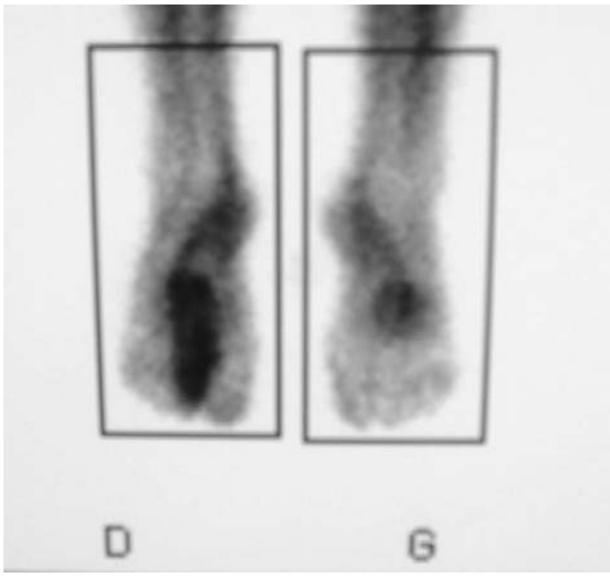

Figure 1. Aspect scintigraphique correspondant à un orteil en saucisse.

l'évolution d'une MICI connue lors d'une poussée évolutive. Il s'agit d'arthralgies mais aussi d'oligoarthrites (3 à 20 % des cas) asymétriques, d'apparition brutale et à tendance migratrice. Elles touchent surtout les grosses articulations des membres inférieurs (genou, cheville) ; les hanches sont moins fréquemment atteintes. Aux membres supérieurs, les coudes et les épaules peuvent être intéressés. La fréquence et l'importance des manifestations articulaires semblent corrélées à l'étendue de l'atteinte inflammatoire colique. Les atteintes articulaires sont plus fréquentes au cours des MC avec atteinte colique et au cours des RCH compliquées ou étendues. Elles sont souvent contemporaines des poussées de l'entérocolopathie et associées à d'autres manifestations extra-intestinales (érythème noueux, uvéite antérieure, etc.).

Des dactylites ou orteils en saucisses sont possibles (Fig. 1).

En 1998, l'équipe d'Orchard a individualisé deux formes cliniques parmi ces manifestations articulaires périphériques. [7]

D'une part une forme oligoarticulaire, touchant au maximum cinq articulations, est rencontrée dans 6 % des MC et 4 % des RCH. Elle peut précéder l'atteinte digestive. Mais, une fois établie, son évolution est rythmée par les poussées évolutives de l'entérocolopathie. Les signes cutanés y sont fréquents.

D'autre part, une forme polyarticulaire asymétrique, dont l'évolution semble être indépendante de l'atteinte digestive, s'observe dans 3,6 % des MC et 2,5 % des RCH.

Pour affirmer le diagnostic d'arthrite liée à une MICI, il n'existe pas de test biologique spécifique. Il faut exclure les autres diagnostics potentiels. Les radiographies sont le plus souvent normales. On note en général un syndrome inflammatoire. Le liquide articulaire est le plus souvent inflammatoire et la biopsie synoviale non spécifique. Au cours de la MC, des granulomes peuvent s'observer au sein de la synoviale. L'atteinte articulaire périphérique ne semble pas liée à la présence du HLA B27. Les autoanticorps sont le plus souvent le reflet de la maladie digestive : les pANCA (anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles) sont rencontrés surtout au cours de la RCH tandis que les ASCA (anticorps anti-*Saccharomyces cerevisiae*) sont retrouvés dans 40 à 76 % des MC. Cependant, des ASCA sont aussi détectés au cours d'autres maladies comme la maladie cœliaque ou les atteintes hépatiques. D'autres autoanticorps peuvent être rencontrés mais il s'agit alors d'association fortuite. [8]

L'évolution de l'atteinte articulaire est le plus souvent parallèle à celle des troubles intestinaux et l'atteinte articulaire s'améliore sous l'effet du traitement à visée digestive. Le plus souvent, les arthrites sont non destructrices. Cependant, des arthrites destructrices ont été rapportées en association avec une synovite granulomateuse. [9]

Figure 2. Sacro-iliite bilatérale.

Tableau 1.
Critères d'Amor de classification des spondylarthropathies à entrées multiples.

	Points
Signes cliniques ou histoire clinique	
Douleurs nocturnes lombaires ou dorsales et/ou raideur matinale lombaire ou dorsale	1
Oligoarthrite asymétrique	2
Douleurs fessières sans précision	1
ou douleurs fessières à bascule	2
Doigt ou orteil en saucisse	2
Talalgie ou autre enthésopathie	2
Uvéite antérieure	2
Uréthrite non gonococcique ou cervicite moins de 1 mois avant le début d'une arthrite	1
Diarrhée moins de 1 mois avant l'arthrite	1
Présence ou antécédents de psoriasis et/ou d'une balanite et/ou d'une entérocolopathie chronique	2
Signes radiologiques	
Sacro-iliite (stade = 2 si bilatérale ou stade = 3 si unilatérale	3
Terrain génétique	
Présence de l'antigène HLA B27 et/ou antécédents familiaux de pelvispondylite, de syndrome de Reiter, de psoriasis, d'uvéite ou d'entérocolopathie chronique	2
Sensibilité au traitement	
Amélioration en 48 h des douleurs par les AINS et/ou rechute rapide (48 h) des douleurs à leur arrêt	2
Le malade est déclaré comme ayant une spondylarthropathie si la somme des points des 12 critères est égale ou supérieure à 6	

Manifestations axiales

Sacro-iliite isolée

Une sacro-iliite se manifeste par une fessalgie et survient plus fréquemment chez les femmes (Fig. 2). Elle est souvent asymptomatique et semble rester le plus souvent isolée, n'évoluant pas vers une forme complète de spondylarthrite. Cette sacro-iliite n'est pas associée à l'antigène HLA B27. Sa fréquence serait de 4 à 20 % selon certaines données clinicoradiologiques. [10]

Spondylarthropathies liées aux maladies inflammatoires du tube digestif

Le diagnostic de spondylarthropathie repose sur les critères d'Amor (Tableau 1) et/ou sur ceux de l'ESSG (European Spondylarthropathy Study Group) (Tableau 2). Ces deux systèmes de critères diagnostiques ont été validés. Leur sensibilité et leur spécificité sont supérieures à 85 %. La plupart des études considèrent qu'environ 6 % des MICI développent des signes de

Tableau 2.
Critères de classification des spondylarthropathies de l'European Spondylarthropathy Study Group.

Rachialgies inflammatoires	OU	Synovite - asymétrique - ou prédominant aux membres inférieurs

Et au moins un des critères suivants :
- histoire familiale de spondylarthrite ankylosante, de psoriasis, d'uvéite antérieure, d'arthrite réactionnelle ou d'entérocolopathie
- psoriasis
- entérocolopathie inflammatoire
- uréthrite et/ou cervicite et/ou diarrhée aiguë survenue moins de 1 mois avant l'arthrite
- Douleurs fessières à bascule
- Enthésopathie
- Sacro-iliite radiologique

SpA. Une étude rapporte une fréquence encore plus élevée : [11] si l'on se réfère aux critères de l'ESSG, 39 % des patients de cette cohorte présenteraient une spondylarthropathie et 10 % une spondylarthrite ankylosante (Fig. 3, 4). L'examen radiographique systématique révèle environ un tiers de sacro-iliite stade II uni- ou bilatérale dont 18 % de sacro-iliite asymptomatique. Les deux sexes semblent concernés par cette atteinte.

Le tableau clinique est tout à fait comparable à celui d'une spondylarthropathie primitive à l'exception d'une tendance à l'asymétrie de la sacro-iliite. L'atteinte digestive apparaît après les signes ostéoarticulaires dans la moitié des cas. Les manifestations cliniques ne sont pas rythmées par les poussées digestives et la chirurgie digestive n'influence pas l'évolutivité du rhumatisme axial.

Au cours des spondylarthropathies, il faut donc systématiquement rechercher une MICI par l'interrogatoire (existence de douleurs abdominales, diarrhée chronique, glaireuse, sanglante, amaigrissement inexpliqué, etc.), par l'examen clinique (fébricule, fissure, fistule, aphtes, sensibilité à la palpation abdominale, etc.). L'existence d'une MICI doit également être évoquée devant un syndrome inflammatoire persistant au cours d'une SpA.

De plus, les études endoscopiques systématiques réalisées par iléocolonoscopie chez les patients souffrant de SpA objectivent des lésions macroscopiques et/ou microscopiques surtout iléales avec une fréquence variable selon les études mais pouvant aller jusqu'à 60 % des cas. [12] Cette atteinte inflammatoire iléale se repartit en deux groupes. Une atteinte aiguë, proche de celle des entérocolites infectieuses, comporte des infiltrats cellulaires inflammatoires, des villosités et des cryptes. Une atteinte chronique, proche de l'iléocolite de la MC, avec parfois des ulcérations aphtoïdes ou longitudinales, voire des granulomes. Ces résultats doivent être nuancés par les études récentes réalisées avec des capsules endoscopiques. Celles-ci montrent des ulcérations intestinales semblables, engendrées par les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) très largement prescrits au cours des SpA. [13]

En présence d'une SpA, le risque de survenue d'une MICI augmente en cas de syndrome inflammatoire persistant, d'atteinte digestive chronique proche de l'iléocolite de la MC et de sacro-iliite, même en l'absence de l'antigène HLA B27. [11]

Il est rapporté une moindre prévalence de l'antigène HLA B27 au cours des SpA associées aux MICI (30 à 75 %) qu'au cours des spondylarthrites ankylosantes classiques (90 %). Mais, la présence du HLA B27 chez un patient ayant une MICI augmente le risque de développer une spondylarthrite ankylosante. [11]

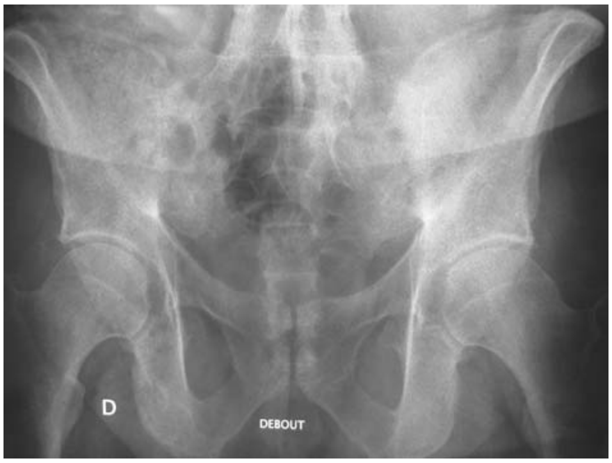

Figure 4. Fusion des sacro-iliaques au cours d'une spondylarthrite ankylosante.

Figure 3. Aspect de colonne bambou sur les clichés du rachis lombaire de face et profil au cours d'une spondylarthrite ankylosante.

Figure 5. Érythème noueux au cours d'une maladie de Crohn.

L'intérêt du dosage des ASCA dans les SpA reste controversé, certaines études ne montrant pas de différence de prévalence de ces anticorps entre les patients atteints de SpA et les témoins. [14]

Syndrome SAPHO

Plusieurs cas de MICI ont été décrits en association avec un syndrome SAPHO (association de synovite, acné, pustulose, hyperostose et ostéite). Il s'agit d'une association non fortuite. [15]

Autres atteintes

Hippocratisme digital et ostéoarthropathie hypertrophiante

Un hippocratisme digital siégeant au niveau des mains se rencontre dans 8 à 11 % des cas surtout au cours des MC. S'y associent rarement des manifestations de périostite et d'arthropathie réalisant une ostéoarthropathie hypertrophiante. [16]

Ostéonécrose aseptique épiphysaire

Les ostéonécroses aseptiques de la tête fémorale sont le plus souvent liées à la corticothérapie ; leur fréquence est inférieure à 1 %. Des nécroses multifocales sont possibles.

Arthrites septiques et ostéomyélites

Des arthrites septiques et ostéomyélites ont été rapportées ainsi que des abcès du psoas. Il s'agit d'abcès par contiguïté survenant chez des patients ayant une MICI souvent ancienne et fistulisée.

Granulomes épithélioïdes

Des granulomes épithélioïdes caractéristiques de la MC ont pu être retrouvés dans différents tissus : foie, peau, muscle, os mais également synoviale.

Autres manifestations extradigestives de la maladie de Crohn et de la RCH

Une uvéite antérieure survient dans 3 à 11 % des cas. Elle peut être récurrente, unilatérale et parfois brutale ou transitoire. Elle est le plus souvent associée à l'antigène HLA B27.

Les manifestations dermatologiques sont fréquentes. Elles surviennent dans 34 % des RCH et 44 % des MC. Elles sont corrélées à l'étendue de l'atteinte colique. L'érythème noueux semble être l'élément le plus fréquemment présent en cas d'atteinte articulaire périphérique associée (Fig. 5). Il se rencontre dans 15 % des MC et 8 % des RCH. Il est contemporain du début de la maladie digestive ou survient à l'occasion d'une poussée évolutive. D'autres lésions dermatologiques sont rencontrées : pyoderma gangrenosum, nécrobiose nodulaire, aphtose buccale et/ou génitale.

Aspects thérapeutiques

Nous ne développerons pas ici les traitements médicaux ou chirurgicaux des MICI. Mais il s'agit de la première étape de la prise en charge des arthrites ou arthralgies qui, à elle seule, peut engendrer l'amélioration ou la mise en rémission des signes ostéoarticulaires. [17, 18] La collaboration avec l'équipe de gastroentérologie est donc fondamentale.

Pour le traitement médical des arthropathies, les antalgiques usuels peuvent être utilisés en première intention. Les AINS représentent la pièce maîtresse du traitement des SpA. Ils sont remarquablement efficaces au cours des spondylarthropathies mais dans le cas des entérocolopathies inflammatoires, ils doivent être utilisés avec prudence. Même à dose faible, ils peuvent créer des lésions digestives à type d'ulcération ou d'hémorragie même en l'absence de MICI. Ils peuvent aussi entraîner des poussées digestives chez certains patients atteints d'entérocolopathie quiescente. La responsabilité des AINS n'est retenue qu'après une exploration digestive. [19] En effet, la grande sensibilité des manifestations rhumatologiques aux AINS au cours des SpA impose parfois leur utilisation après concertation avec le gastroentérologue et amélioration de l'entérocolopathie.

Dans les formes modérées à sévères, la corticothérapie est utilisée de façon transitoire par les gastroentérologues pour induire la rémission digestive. L'effet est souvent insuffisant sur les manifestations axiales et enthésitiques. Pour les manifestations articulaires périphériques, la corticothérapie locale (infiltrations articulaires en cas d'arthrite) ou générale est souvent utile. La corticothérapie générale expose cependant à une toxicité cumulative, en particulier osseuse, qu'il faut savoir prévenir.

La sulfasalazine (Salazopyrine®) est le chef de file des aminosalicylés qui comprennent aussi la mésalazine (Fivasa®, Pentasa®, Rowasa®) et l'olsalazine (Dipentum®). [17] La sulfasalazine est à envisager en première intention dans les cas de manifestations articulaires type SpA associées aux MICI ou en cas de crises articulaires récurrentes malgré le traitement de la composante digestive.

L'azathioprine et le méthotrexate sont utilisés dans les formes digestives corticodépendantes ou corticorésistantes. Il n'existe pas de données actuelles sur l'efficacité de l'azathioprine sur les manifestations articulaires des entérocolopathies inflammatoires. L'utilisation du méthotrexate à la posologie de 25 mg/semaine intramusculaire a été validée dans une étude multicentrique randomisée au cours de la MC. [20] Le méthotrexate s'est avéré efficace lors des SpA associées au MICI, surtout dans les formes périphériques.

Le TNF alpha est une cytokine-clé impliquée dans la physiopathologie des MICI. Dans la MC, l'infliximab (Remicade™, anticorps chimérique ciblant spécifiquement le TNF alpha) induit la rémission des symptômes digestifs, la fermeture de fistules ainsi que l'amélioration des lésions digestives mais également des manifestations articulaires périphériques et axiales, [21] au cours de la RCH ; cette molécule vient d'obtenir une autorisation de mise sur le marché.

■ Maladie de Whipple

La maladie de Whipple est une infection bactérienne chronique, multisystémique et curable due à *Tropheryma whippelii*. Elle débute habituellement par une atteinte articulaire récurrente suivie quelques années plus tard par un amaigrissement et une diarrhée, diversement associés à d'autres manifestations cliniques dont les plus fréquentes sont une fièvre, des adénopathies, une endocardite à hémocultures négatives, une uvéite ou une atteinte du système nerveux central.

Diagnostic

La coloration avec le PAS, habituellement à partir de prélèvements ganglionnaires ou d'intestin grêle, permet de révéler des inclusions très évocatrices à l'intérieur des macrophages. L'affinité au PAS est due à la paroi bactérienne trilamellaire du bacille du Whipple qui peut aussi être visualisée par microscopie électronique.

Tropheryma whippelii peut être détecté par *polymerase chain reaction* (PCR), notamment dans le liquide articulaire ou le tissu synovial. [22-26] Néanmoins, cette seule détection n'affirme pas

une maladie de Whipple dont le diagnostic ne peut être porté qu'au terme d'une confrontation clinicobiologique.

Depuis le récent isolement de *Tropheryma whippelii* par Raoult et al., [27] il devient possible d'envisager une approche sérologique. Sa mise au point en pratique clinique représente une nouvelle étape pour faciliter encore le diagnostic.

Description de l'atteinte articulaire

Environ 80 % des patients sont des hommes d'âge moyen et les trois quarts ont une atteinte articulaire précédant le diagnostic en moyenne de 6,7 ans (extrêmes : 0,3 à 28 années). [28] Des arthralgies sans signe inflammatoire sont moins fréquentes que des arthrites. Les arthralgies sont rapportées chez 26 à 54 % des patients et des arthrites dans 46 à 61 % des cas. [29-31] L'atteinte articulaire concerne presque exclusivement les grosses articulations.

Le tableau clinique le plus habituel est constitué par une atteinte articulaire oligo- ou polyarticulaire, intermittente, migratrice et marquée par des poussées itératives de quelques heures à quelques jours avec résolution ad integrum entre les crises. Le diagnostic de rhumatisme palindromique est souvent considéré avant l'apparition des symptômes intestinaux. [32, 33] La survenue d'épisodes de polyarthrite ou d'oligoarthrite inexpliquée des grosses articulations, intermittents pendant quelques mois ou années sans déformation, chez un homme d'âge moyen, doit conduire à envisager le diagnostic de maladie de Whipple, même en l'absence de symptôme digestif. Si la recherche est peu rentable en cas d'arthrites isolées inexpliquées, [34] les patients du sexe masculin qui présentent une arthrite séronégative sur un mode intermittent doivent être prélevés pour tenter de détecter *Tropheryma whippelii* à partir des prélèvements articulaires par PCR. [23]

Bien que moins fréquente, une polyarthrite chronique est également possible au cours de la maladie de Whipple. Elle est non déformante, non érosive et ne s'accompagne pas de facteur rhumatoïde. Des nodules sous-cutanés ont été rapportés. Quelques patients développent des destructions radiologiques telles qu'un pincement carpien ou radiocarpien, [23, 35-39] une diminution de hauteur du cartilage des coxofémorales avec des géodes sous-chondrales, [23, 33, 36-40] une ankylose carpométacarpienne, des poignets [33, 41, 42] ou des chevilles, [42] ou une sacro-iliite. [33, 36, 38, 39] La confusion avec une polyarthrite rhumatoïde persiste généralement pendant des années car lorsqu'une maladie de Whipple s'exprime sous forme d'une polyarthrite destructrice, celle-ci est bilatérale et symétrique. [22, 33, 41] Le facteur rhumatoïde est néanmoins absent ; il n'a été rapporté que dans une observation. [33] L'apparition dans un second temps des symptômes intestinaux conduit au diagnostic et à l'antibiothérapie, qui entraîne une amélioration articulaire spectaculaire, même chez les patients dont l'atteinte articulaire est la plus ancienne et la plus sévère. [22, 33, 41]

L'ostéoarthropathie hypertrophiante est la plus rare des présentations articulaires. [25, 29, 30]

Une atteinte axiale est moins fréquente qu'une atteinte articulaire périphérique mais est souvent associée à cette dernière. La prévalence de l'atteinte axiale au cours de la maladie de Whipple est estimée entre 6 et 40 %. [43] Parmi 36 patients atteints de maladie de Whipple et de symptômes articulaires, une sacro-iliite uni- ou bilatérale fut trouvée chez 5 d'entre eux (14 %), souvent de façon presque asymptomatique. [30] L'examen note souvent une limitation de la mobilité rachidienne, mais des syndesmophytes, [30, 33, 44, 45] une fusion des sacro-iliaques [29, 38, 45] ou une ankylose des articulations interapophysaires postérieures [33, 44] sont rarement rapportés. La recherche de l'antigène HLA B27 est positive dans 28 % des cas. [46] La maladie de Whipple pourrait être associée à l'antigène HLA B27, même en l'absence de sacro-iliite.

La vitesse de sédimentation et la protéine C-réactive sont élevées au cours de la maladie de Whipple. Il n'y a pas de facteur rhumatoïde ni d'anticorps antinucléaire. Une anémie et une hyperleucocytose peuvent être rencontrées ainsi que les anomalies biologiques traduisant la malabsorption.

Mécanisme de l'atteinte articulaire

Les liquides articulaires prélevés lors des poussées inflammatoires de la maladie comportent un nombre élevé de globules blancs composés en majorité de polynucléaires neutrophiles [23, 25, 26, 35, 47-49] ou plus rarement de cellules mononucléées. [50] Des granules prenant le PAS peuvent être exceptionnellement observés au sein de quelques cellules. [23, 51]

Les résultats histologiques des prélèvements synoviaux sont variables. La synoviale peut apparaître normale [40] ou montrer de discrets signes inflammatoires non spécifiques, [30, 40, 49, 50] voire des modifications inflammatoires intenses telles que celles qui sont observées au cours des arthrites septiques. [48] Un granulome épithélioïde de la synoviale peut être visualisé. [51] La coloration par le PAS du granulome est souvent négative. [51] Une amylose a été décrite chez un patient à la fois dans la synoviale et l'intestin. [52] Parfois, la coloration par le PAS de la synoviale peut être positive. [23, 40, 50]

Bien que la détection de l'acide nucléique d'un agent pathogène n'implique pas formellement sa responsabilité dans un processus septique, la possibilité de détection de *Tropheryma whippelii* par PCR à partir du liquide ou du tissu synovial, uniquement avant l'antibiothérapie, suggère que l'arthrite de Whipple est bien due à une infection bactérienne persistante plutôt qu'à un mécanisme auto-immun exclusif.

Traitement et évolution

La maladie de Whipple était toujours fatale avant l'ère de l'antibiothérapie. Les recommandations thérapeutiques ne reposent sur aucun essai thérapeutique. Des antibiotiques capables de traverser la barrière hématoencéphalique doivent être utilisés en raison du risque d'atteinte du système nerveux central initial asymptomatique et surtout des rechutes tardives neurologiques qui grèvent le pronostic. La thérapeutique habituellement recommandée est l'administration orale d'un traitement par le cotrimoxazole (triméthoprime 160 mg et sulfaméthoxazole 800 mg) de façon biquotidienne pendant 1 à 2 ans, précédée par une administration parentérale pendant 2 semaines de triméthoprime-sulfaméthoxazole, ou bien de streptomycine (1 g/j) et benzylpénicilline (pénicilline G : 1,2 MU/j). Aucun indicateur d'arrêt du traitement n'est identifié actuellement.

Sous traitement antibiotique, l'amélioration clinique et biologique est souvent rapidement spectaculaire. La diarrhée cède en 2 à 7 jours, [53] les arthralgies disparaissent en 5 à 30 jours, [30, 53] la PCR du liquide articulaire se négative entre la 7^{e} et la 19^{e} semaine, [54, 55] donnant un argument supplémentaire pour l'origine septique persistante de la maladie. Le gain pondéral pendant cette période est souvent significatif. En revanche, l'amélioration neurologique est souvent beaucoup plus tardive et moins prévisible que celle des atteintes d'autres organes.

Les progrès dans la détection et l'isolement de la bactérie responsable de la maladie de Whipple devraient améliorer le pronostic de cette maladie curable mais parfois encore fatale en cas de retard au diagnostic et/ou de formes très étendues.

■ Courts-circuits intestinaux

La réalisation d'une jéjunocolostomie ou d'une jéjunoiléostomie a été préconisée chez les grands obèses dans les années 1960 pour être abandonnée 20 ans plus tard. À côté des complications digestives et métaboliques de ces interventions, d'authentiques polyarthrites et ténosynovites ont été rapportées. Leur incidence varie de 6 à 52 % selon les séries. [56-60] Elles surviennent volontiers dès les premières années après la chirurgie. En dehors de ces interventions, ces atteintes articulaires peuvent se rencontrer dans toutes les circonstances où apparaît une anse borgne avec pullulation microbienne.

Le tableau clinique est le plus souvent celui d'une oligo- ou polyarthrite non destructrice touchant électivement les grosses articulations. Des ténosynovites sont souvent signalées. De simples arthralgies parfois migratrices ou des monoarthrites sont

possibles. Les arthrites ont une distribution symétrique et s'accompagnent de signes inflammatoires locaux. Néanmoins, les liquides articulaires ne sont pas toujours riches en cellules. La biopsie synoviale, lorsqu'elle est réalisée, ne montre qu'un aspect de synovite subaiguë non spécifique. La recherche de facteur rhumatoïde et d'anticorps antinucléaire est négative.

Des lésions cutanées sont associées à l'atteinte articulaire dans 80 % des cas. Il s'agit de vésiculopapules ou maculopapules des membres, du tronc et de la face. Plus rarement, un syndrome de Raynaud ou un érythème noueux accompagne le tableau articulaire.

Des atteintes viscérales associées ont été décrites : polymyosite, pleuropéricardite, thrombophlébite superficielle. [61]

Le mécanisme de l'atteinte cutanéoarticulaire fait intervenir une pullulation bactérienne qui va altérer la barrière intestinale et favoriser le passage dans la lumière intestinale de complexes immuns qui contiennent des composants de *E. Coli* et *Bacteroides fragilis* ainsi que du C1q, du C3 et du C4. Il va en résulter des dépôts dans la peau et la synoviale et une vascularite leucocytoclasique qui peut être mise en évidence sur les prélèvements des vésicopustules.

L'évolution articulaire se fait par poussées intermittentes entrecoupées de périodes de rémission complète avec une certaine sensibilité aux AINS. Les antibiotiques améliorent parfois transitoirement la situation. Au bout de quelques mois à quelques années, les manifestations articulaires inflammatoires finissent par disparaître. Plus rarement, les atteintes articulaires deviennent chroniques et parfois invalidantes. Seul le rétablissement de la continuité digestive permet alors leur disparition. [59, 60]

Maladie cœliaque

La maladie cœliaque comprend une atteinte de l'intestin grêle génétiquement déterminée qui correspond histologiquement à une atrophie villositaire totale. Il s'agit d'une intolérance ou hypersensibilité au gluten dont la prévalence est de 1/1000 à 1/4000. Outre l'ostéoporomalacie, 4 à 26 % des patients développent des arthrites non érosives (hanche, genou, épaule) sous une forme mono-, oligo- ou polyarticulaire. Ces manifestations articulaires sont présentes avant le diagnostic de maladie cœliaque ou chez les patients ne respectant pas leur régime. Les manifestations articulaires répondent classiquement au régime d'exclusion. [62]

Colites microscopiques

Les colites microscopiques sont définies par une inflammation chronique sans signe endoscopique objectif. Il en existe deux types histologiques : la colite collagène et la colite lymphocytaire. Les colites microscopiques se manifestent par des diarrhées persistantes non sanglantes chez des patients autour de la cinquantaine. Histologiquement, elles se traduisent par un épaississement de la bande collagène sous-épithéliale avec un dépôt hyalin excédant 10 µm d'épaisseur pour la colite collagène et par un infiltrat lymphoplasmocytaire du chorion pour la colite lymphocytaire. La colite collagène est souvent associée à des maladies auto-immunes. Des manifestations articulaires à type d'oligoarthrite ou de polyarthrite séronégative non destructrice sont décrites au cours de ces colites. Elles répondent habituellement correctement au budésonide (Entocort®) qui est devenu le traitement de référence de ces colites.

Conclusion

Les manifestations articulaires des affections intestinales sont fréquentes. Les MICI peuvent s'associer à une atteinte articulaire périphérique, une sacro-iliite isolée ou à une authentique spondylarthropathie. Le diagnostic de spondylarthropathie repose sur les critères d'Amor ou sur ceux de l'ESSG. Chez un patient, l'association de signes digestifs et articulaires doit faire évoquer d'emblée une MC ou une RCH mais aussi une maladie de Whipple, une maladie cœliaque, une colite microscopique ou un court-circuit intestinal. Le diagnostic conditionne les indications thérapeutiques et parfois la guérison définitive comme après antibiothérapie d'une maladie de Whipple ou rétablissement de continuité d'une forme grave de court-circuit intestinal.

Références

[1] Hugot JP. Genetic origin of IBD. *Inflamm Bowel Dis* 2004;**10**(suppl1): S11-S15.

[2] Miceli-Richard C, Zouali H, Said-Nahal R, Lesage S, Merlin F, De Toma C, et al. Significant linkage to spondyloarthropathy on 9q31-34. *Hum Mol Genet* 2004;**13**:1641-8.

[3] Dernis E, Roux C, Breban M, Dougados M. Infliximab in spondylarthropathy: influence on bone density. *Clin Exp Rheumatol* 2002;**20**(6suppl28):S185-S186.

[4] Amor B. The spondylarthropathy concept. Prognosis and treatment. *Ann Med Interne (Paris)* 1998;**149**:137-8.

[5] Holden W, Orchard T, Wordsworth P. Enteropathic arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2003;**29**:513-30.

[6] Lakatos L, Pandur T, David G, Balogh Z, Kuronya P, Tollas A, et al. Association of extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease in a province of western Hungary with disease phenotype: results of a 25-year follow-up study. *World J Gastroenterol* 2003;**9**: 2300-7.

[7] Orchard TR, Wordsworth BP, Jewell DP. Peripheral arthropathies in inflammatory bowel disease: their articular distribution and natural history. *Gut* 1998;**42**:387-91.

[8] Sandborn WJ. Serologic markers in inflammatory bowel disease: state of the art. *Rev Gastroenterol Disord* 2004;**4**:167-74.

[9] Bayless TM, Stevens MB. Granulomatous synovitis and Crohn's disease. *N Engl J Med* 1976;**294**:903.

[10] De Keyser F, Baeten D, Van den Bosch F, De Vos M, Cuvelier C, Mielants H, et al. Gut inflammation and spondyloarthropathies. *Curr Rheumatol Rep* 2002;**4**:525-32.

[11] de Vlam K, Mielants H, Cuvelier C, De Keyser F, Veys EM, De Vos M. Spondyloarthropathy is underestimated in inflammatory bowel disease: prevalence and HLA association. *J Rheumatol* 2000;**27**:2860-5.

[12] De Keyser F, Mielants H. The gut in ankylosing spondylitis and other spondyloarthropathies: inflammation beneath the surface. *J Rheumatol* 2003;**30**:2306-7.

[13] Gay G, Delvaux M, Rey JF. The role of video capsule endoscopy in the diagnosis of digestive diseases: a review of current possibilities. *Endoscopy* 2004;**36**:913-20.

[14] Hoffman IE, Demetter P, Peeters M, De Vos M, Mielants H, Veys EM, et al. Anti-saccharomyces cerevisiae IgA antibodies are raised in ankylosing spondylitis and undifferentiated spondyloarthropathy. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:455-9.

[15] Kahn MF, Bouchon JP, Chamot AM, Palazzo E. Chronic enterocolopathies and SAPHO syndrome: 8 cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992;**59**:91-4.

[16] Oppenheimer DA, Jones HH. Hypertrophic osteoarthropathy of chronic inflammatory bowel disease. *Skeletal Radiol* 1982;**9**:109-13.

[17] Lim WC, Hanauer SB. Controversies with aminosalicylates in inflammatory bowel disease. *Rev Gastroenterol Disord* 2004;**4**:104-17.

[18] Hanauer SB. Efficacy and safety of tumor necrosis factor antagonists in Crohn's disease: overview of randomized clinical studies. *Rev Gastroenterol Disord* 2004;**4**(suppl3):S18-S24.

[19] Evans JM, McMahon AD, Murray FE, McDevitt DG, MacDonald TM. Non-steroidal anti-inflammatory drugs are associated with emergency admission to hospital for colitis due to inflammatory bowel disease. *Gut* 1997;**40**:619-22.

[20] Alfadhli AA, McDonald JW, Feagan BG. Methotrexate for induction of remission in refractory Crohn's disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2003;**1** (CD003459).

[21] Generini S, Giacomelli R, Fedi R, Fulminis A, Pignone A, Frieri G, et al. Infliximab in spondyloarthropathy associated with Crohn's disease: an open study on the efficacy of inducing and maintaining remission of musculoskeletal and gut manifestations. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1664-9.

[22] Puéchal X, Saad R, Poveda JD. *Tropheryma whippelii* in synovial tissue and fluid. *Ann Intern Med* 1999;**131**:795-6.

[23] O'Duffy JD, Griffing WL, Li CY, Abdelmalek MF, Persing DH. Whipple's disease: direct detection of *Tropheryma whippelii* in synovial fluid and tissue. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:812-7.

[24] Delanty N, Georgescu L, Lynch T, Paget S, Stübgen JP. Synovial fluid polymerase chain reaction as an aid to the diagnosis of central nervous system Whipple's disease. *Ann Neurol* 1999;**45**:137-8.

[25] Marie I, Levesque H, Levade MH, Cailleux N, Lecomte F, Francois A, et al. Hypertrophic osteoarthropathy can indicate recurrence of Whipple's disease. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:2002-6.

[26] Lange U, Teichmann J. Diagnosis of Whipple's disease by molecular analysis of synovial fluid. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:1777-8.

[27] Raoult D, Birg ML, La Scola B, Fournier PE, Enea M, Lepidi H, et al. Cultivation of the bacillus of Whipple's disease. *N Engl J Med* 2000; **342**:620-5.

[28] Puéchal X. Whipple's disease and arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2001; **13**:74-9.

[29] Kelly JJ, Weisiger BB. The arthritis of Whipple's disease. *Arthritis Rheum* 1963;**6**:615-32.

[30] Robert d'Eshougues J, Delcambre B, Defrance D. Les manifestations articulaires de la maladie de Whipple. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1976; **43**:565-73.

[31] Vital Durand D, Lecomte C, Cathébras P, Rousset H. Godeau P and the SNFMI research group on Whipple disease. Whipple disease: clinical review of 52 cases. *Medicine* 1997;**76**:170-84.

[32] Berthelot JM, Dao T, Brégeon C, Maugars Y, Prost A. Palindromic rheumatism disclosing Whipple's disease: study of 2 personal cases. *Rev Rhum* 1994;**61**:39-43 [engl ed].

[33] Scheib JS, Quinet RJ. Whipple's disease with axial and peripheral joint destruction. *South Med J* 1990;**83**:684-7.

[34] Puéchal X, Schaeverbeke T, Sibilia J, Saraux A. Poveda JD for Réseau Rhumato. Polymerase chain reaction testing for *Tropheryma whippelii* in unexplained isolated cases of arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**: 1130-2.

[35] Rubinow A, Canoso JJ, Goldenberg DL, Cohen AS, Shirahama T. Arthritis in Whipple's disease. *Isr J Med Sci* 1981;**17**:445-50.

[36] Koeger AC, Merlet C, Prier A, Mignon F, Camus JP, Le Quintrec Y. Articular manifestations of Whipple's disease. A case of sacroiliitis and destructive coxopathy. *Sem Hop* 1983;**59**:1237-41.

[37] Le Chevallier P, Valat JP, Luthier F, Méthan E, Janvoie L, Medelsi M. Coxopathie bilatérale révélatrice d'une maladie de Whipple : à propos d'un cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1976;**43**:663-8.

[38] Staeffen J, Terme R, Laborie G, Séries C, Pachebat B. Destructive arthropathies in Whipple's disease diagnosed by duodenoscopy. *Sem Hop* 1978;**54**:117-20.

[39] Madoule P, Ciaudo-Lacroix C, Halimi P, Doyon D. Osteoarticular lesions in Whipple's disease: Apropos of a destructive form and review of the literature. *J Radiol* 1985;**66**:345-50.

[40] Farr M, Hollywell CA, Morris CJ, Struthers GR, Bacon PA, Walton KW. Whipple's disease diagnosed at hip arthroplasty. *Ann Rheum Dis* 1984;**43**:526-9.

[41] Ayoub WT, Davis DE, Torretti D, Viozzi FJ. Bone destruction and ankylosis in Whipple's disease. *J Rheumatol* 1982;**9**:930-1.

[42] Sailer S, McGann RJ. Lipophagic granulomatosis of enteric tract. *Am J Dig Dis* 1942;**9**:55-63.

[43] Weiner SR, Utsinger P. Whipple disease. *Semin Arthritis Rheum* 1986; **15**:157-67.

[44] Canoso JJ, Saini M, Hermos JA. Whipple's disease and ankylosing spondylitis simultaneous occurrence in HLA-B27-positive male. *J Rheumatol* 1978;**5**:79-84.

[45] Khan MA. Axial arthropathy in Whipple's disease. *J Rheumatol* 1982; **9**:928-9.

[46] Dobbins 3rd WO. HLA antigens in Whipple's disease. *Arthritis Rheum* 1987;**30**:102-5.

[47] Mansbach 2nd CM, Shelburne JD, Stevens RD, Dobbin 3rd WO. Lymph-node bacilliform bodies resembling those of Whipple's disease in a patient without intestinal involvement. *Ann Intern Med* 1978;**89**: 64-6.

[48] Delcambre B, Luez J, Léonardelli J, Paris JC, Mairesse M. Robert d'Eshougues J. The articular manifestations of Whipple's disease: Apropos of a case, with histological study of the synovial membrane. *Sem Hop* 1974;**50**:847-55.

[49] Hawkins CF, Farr M, Morris CJ, Hoare AM, Williamson N. Detection by electron microscope of rod-shaped organisms in synovial membrane from a patient with the arthritis of Whipple's disease. *Ann Rheum Dis* 1976;**35**:502-9.

[50] Caughey DE, Bywaters EG. The arthritis of Whipple's syndrome. *Ann Rheum Dis* 1963;**22**:327-35.

[51] Rouillon A, Menkès CJ, Gerster JC, Perez-Sawka I, Forest M. Sarcoid-like forms of Whipple's disease: report of 2 cases. *J Rheumatol* 1993; **20**:1070-2.

[52] Farr M, Morris C, Hollywell CA, Scott DL, Walton KW, Bacon PA. Amyloidosis in Whipple's arthritis. *J R Soc Med* 1983;**76**:963-5.

[53] Maizel H, Ruffin JM, Dobbin 3rd WO. Whipple's disease: a review of 19 patients from one hospital and a review of the literature since 1950. 1970. *Medicine* 1993;**72**:343-55.

[54] Puéchal X. Maladie de Whipple. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**: 218-25.

[55] Puéchal X. Whipple's disease. *Joint Bone Spine* 2002;**69**:133-40.

[56] Shagrin JW, Frame B, Duncan H. Polyarthritis in obese patients with intestinal bypass. *Ann Intern Med* 1971;**75**:377-80.

[57] Buchanan RF, Willkens RF. Arthritis after jejunoileostomy. *Arthritis Rheum* 1972;**15**:644-5.

[58] Stein HB, Schlappner OL, Boyko W, Gourlay RH, Reeve CE. The intestinal bypass: arthritis-dermatitis syndrome. *Arthritis Rheum* 1981;**24**: 684-90.

[59] Leff RD, Aldo-Benson MA, Madura JA. The effect of revision of the intestinal bypass on post intestinal bypass arthritis. *Arthritis Rheum* 1983;**26**:678-81.

[60] Delamere JP, Baddeley RM, Walton KW. Jejuno-ileal bypass arthropathy: its clinical features and associations. *Ann Rheum Dis* 1983; **42**:553-7.

[61] Clarke J, Weiner SR, Bassett LW, Utsinger PD. Bypass disease. *Clin Exp Rheumatol* 1987;**5**:275-87.

[62] Lubrano E, Ciacci C, Ames PR, Mazzacca G, Oriente P, Scarpa R. The arthritis of coeliac disease: prevalence and pattern in 200 adult patients. *Br J Rheumatol* 1996;**35**:1314-8.

X. Puéchal* (xpuechal@ch-lemans.fr).
E. Dernis.
Service de rhumatologie, centre hospitalier du Mans, 194, avenue Rubillard, 72037 Le Mans cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Puéchal X., Dernis E. Manifestations articulaires des affections intestinales. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-242-A-10, 2005.

Manifestations ostéoarticulaires des pustuloses, acnés et syndromes apparentés

G Hayem
F Roux

Résumé. – *Longtemps décrites séparément, les manifestations ostéoarticulaires observées au cours des différentes formes cliniques d'acné et de pustulose sont dorénavant regroupées dans le syndrome synovite, acné, pustulose, hyperostose par ostéite (SAPHO), considéré lui-même comme partie intégrante des spondylarthropathies. En dehors des signes cutanés d'incidence et expression variables, le syndrome SAPHO se caractérise par une atteinte osseuse particulière mais inconstante, donnant lieu à une ostéite hypertrophiante parfois multifocale. Différentes enquêtes bactériologiques ont permis d'envisager la responsabilité de micro-organismes à développement lent, comme* Propionibacterium acnes. *Pour autant, les traitements antibiotiques, y compris prolongés, s'avèrent souvent inefficaces, avec la nécessité de recourir à des traitements immunomodulateurs ou antiostéoclastiques, en complément des médicaments anti-inflammatoires.*

Mots-clés : *spondylarthropathie, syndrome SAPHO, ostéite multifocale récurrente, acné, acné conglobata, acné fulminans, pustulose palmoplantaire.*

Généralités

DÉFINITIONS ET CADRES NOSOLOGIQUES

Après avoir fait l'objet d'un débat prolongé autour de leur classification et de leur rapprochement, les manifestations ostéoarticulaires des différentes formes de pustulose et d'acné peuvent dorénavant être considérées comme une partie intégrante des spondylarthropathies (SpA), y compris et surtout lorsqu'elles s'inscrivent dans le cadre d'un « syndrome synovite, acné, pustulose, hyperostose, ostéite » (SAPHO). Cependant, certaines particularités symptomatiques et évolutives justifient pleinement que ces entités soient traitées à part, ne serait-ce que parce qu'elles nécessitent souvent une prise en charge thérapeutique spécifique.

Il faut de plus souligner l'absence de systèmes de critères diagnostiques validés spécifiquement pour ce sous-groupe de rhumatismes inflammatoires, alors qu'ils ne correspondent qu'imparfaitement aux critères généraux retenus pour les SpA [1, 23]. Seul le syndrome SAPHO a fait l'objet d'une réflexion plus poussée, mais les critères proposés par Benhamou et al n'ont, jusqu'à présent, pas été validés [3].

HISTORIQUE

En 1961, Windom et al rapportent l'observation d'un garçon de 15 ans victime d'une polyarthrite asymétrique non destructrice, dans le contexte d'une acné conglobata [88]. Plus de 20 ans plus tard, un tableau rhumatismal similaire est rattaché à une autre forme d'acné sévère, l'hidrosadénite suppurée [45, 65].

Gilles Hayem : Chef de clinique-assistant.
Fabienne Roux : Chef de clinique-assistante.
Service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire Bichat-Claude Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

C'est un auteur japonais qui décrit, en 1967, une atteinte ostéoarticulaire mise en relation avec une pustulose palmoplantaire (PPP) [67]. D'autres descriptions concordantes viennent par la suite du même pays, où la prévalence du psoriasis vulgaire apparaît paradoxalement basse [15, 47, 72, 74, 76].

En Europe, c'est à partir de 1971 que sont rapportés des cas d'ostéites multifocales aseptiques, tout d'abord chez des enfants [31]. Ces observations, que l'on intégrerait maintenant dans le syndrome SAPHO, semblaient concerner l'os isolément, jusqu'à ce que des pédiatres suédois rapportent la possibilité d'une association entre « ostéomyélite multifocale chronique récurrente » et PPP [6, 8]. Successivement, des appellations variées ont été employées pour décrire ces phénomènes mixtes, dermatologiques et rhumatologiques (« ossification intersterno-costo-claviculaire », « hyperostose sterno-costo-claviculaire », « arthro-ostéite de la pustulose », etc) [43]. Secondairement, la constatation de tableaux rhumatismaux similaires au cours de l'acné sévère a été le principal motif d'amalgame, donnant naissance en 1987 au concept unificateur du « SAPHO ». [12] Par la suite, la forte présomption de mécanismes physiopathogéniques communs (impliquant en particulier *Propionibacterium acnes*), ainsi qu'un parallèle frappant en termes d'évolution et de sensibilité au traitement, ont donné tout son sens à ce rassemblement, initialement considéré comme inapproprié par certains auteurs. Pour autant, il ne s'agit pas de simplifier exagérément le cadre nosologique ainsi tracé, ne devant aucunement empêcher une démarche analytique systématique au cas par cas.

ÉPIDÉMIOLOGIE

La relative « jeunesse » des SpA, décrites puis démembrées beaucoup plus récemment que la polyarthrite rhumatoïde [1, 23], explique sans doute une vraisemblable sous-estimation de la prévalence et de l'incidence du sous-groupe des rhumatismes liés à la PPP ou à l'acné sévère. En 1987, une enquête multicentrique française, à l'échelon national, a permis de colliger 85 observations de syndrome SAPHO, dont 44 comportant une PPP et 13 une

Toute référence à cet article doit porter la mention : Hayem G et Roux F. Manifestations ostéoarticulaires des pustuloses, acnés et syndromes apparentés. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-241-A-10, 2003, 8 p.

acné [12]. Plus récemment, une étude monocentrique également française a porté sur 120 cas de syndrome SAPHO, examinés entre 1994 et 1999. Parmi eux, 66 et 30 patients, respectivement, étaient atteints d'une PPP et d'une acné sévère [34]. La PPP était associée à un psoriasis vulgaire dans 21 cas, l'acné sévère associée à une PPP ou un psoriasis vulgaire dans huit cas.

Au cours de la PPP, la fréquence des atteintes ostéoarticulaires a été chiffrée suivant les séries entre 9,4 % et 15 % [40, 73, 77]. Les femmes sont plus souvent touchées que les hommes, contrairement à ce qui est observé au cours de l'acné [12, 34]. Toutes les ethnies peuvent être affectées, même si les premiers cas signalés étaient principalement en provenance du Japon. Plus généralement, la prévalence des syndromes SAPHO et apparentés est mal connue, ce d'autant qu'elle semble beaucoup varier d'un continent à l'autre. Au Japon, la proportion des rhumatismes reliés à la PPP a été estimée à 4,7 %, parmi les patients victimes de SpA, dont la prévalence nationale était de l'ordre de 1/10 000 [38].

Depuis les premières observations pédiatriques, on sait que les enfants ne sont pas épargnés [36]. Cela étant, l'âge moyen au moment des premiers symptômes est compris entre 30 et 40 ans [12, 34].

Comme cela a été bien établi avec le rhumatisme psoriasique, l'atteinte dermatologique peut précéder de nombreuses années les premiers signes rhumatismaux, ou au contraire survenir de façon très retardée [61]. Dans les deux cas, ceci complique bien entendu le diagnostic, qui est alors principalement orienté par l'existence d'une atteinte osseuse ou d'une localisation thoracique antérieure, suffisamment évocatrices pour faire envisager le diagnostic de syndrome SAPHO. Dans la série multicentrique française, 28 des 85 cas n'avaient pas d'atteinte cutanée au moment du diagnostic [12]. Sur les 120 observations colligées à l'hôpital Bichat, la pathologie dermatologique succédait aux premiers signes rhumatismaux dans 32 % des cas, avec une absence de toute manifestation cutanée notée chez 19 patients (16 %) [34].

APPROCHE PHYSIOPATHOGÉNIQUE

En comparaison avec les autres SpA, spondylarthrite ankylosante et arthrites réactionnelles en tête, classiquement associées à l'antigène *human leukocyte antigène* (HLA) B27, le terrain génétique semble jouer un rôle moins important dans la physiopathogénie des rhumatismes liés à la PPP ou à l'acné. Il faut néanmoins souligner la possibilité de formes familiales, avec en particulier la description de jumeaux monozygotes victimes d'une pathologie similaire, associant acné fulminans et arthrite [19, 32]. Dans le même ordre d'idées, Dumolard et al ont décrit une fratrie de trois enfants atteints d'un syndrome SAPHO, comportant dans un cas une PPP et dans les deux autres un psoriasis vulgaire [24]. D'autres cas familiaux ont été recensés dans la littérature [12, 47, 48]. Un syndrome plus complexe, associant acné sévère, arthrites récidivantes corticosensibles et pyoderma gangrenosum, a été décrit sous le nom de « syndrome PAPA » (*pyogenic sterile arthritis, pyoderma gangrenosum, and acne*) par Lindor et al, au sein de trois générations d'une famille comptant neuf sujets atteints. L'analyse de l'arbre généalogique a permis de retenir une transmission de type autosomique dominant, et le gène de prédisposition a été localisé sur le chromosome 15 [90]. De plus, d'autres auteurs ont également attiré l'attention sur la fréquence non exceptionnelle du pyoderma gangrenosum au cours de l'acné sévère, notamment en cas d'arthrites associées [65].

Le rôle de certaines cytokines, comme le *tumor necrosis factor* (TNF), a été envisagé dans le déclenchement ou l'entretien des lésions ostéoarticulaires du syndrome SAPHO. Ainsi, une équipe allemande a pu mettre en évidence une forte expression du TNF dans un échantillon biopsique provenant d'une ostéite mandibulaire [86]. Ceci pourrait expliquer l'apparente efficacité d'agents biologiques anti-TNF dans ce type de pathologie [59, 86].

Dans cette réflexion sur la genèse de manifestations rhumatismales de l'acné et de la PPP, la théorie infectieuse connaît un regain d'intérêt. En particulier, la corynébactérie *Propionibacterium acnes*, déjà impliquée dans l'acné, voire la pustulose et le pyoderma gangrenosum, a pu être isolée à plusieurs reprises au sein de lésions articulaires ou osseuses, chez des patients victimes de syndrome SAPHO ou de rhumatismes apparentés [21, 25, 30, 46, 68]. Cela étant, ce type de recherche s'avère le plus souvent négatif et les résultats de différents protocoles thérapeutiques antibiotiques ont été globalement décevants [34]. Toutefois, une amélioration significative est parfois obtenue grâce à des antibiothérapies prolongées, reposant notamment sur les tétracyclines [2] ou sur un macrolide comme l'azithromycine [87]. Dans d'autres situations, seul le traitement anti-inflammatoire s'avère efficace, ce qui permet dès lors d'envisager un phénomène pathogène mixte ou successif, infectieux d'une part, réactionnel d'autre part [71].

Comme pour le rhumatisme psoriasique, un facteur traumatique a pu être incriminé comme agent initiateur d'une première manifestation articulaire, sans que ceci ait pu faire l'objet d'une démonstration scientifique [24]. Le stress apparaît également comme un élément péjoratif, sinon déclenchant [60].

Clinique

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES

À côté de l'acné vulgaire, rarement responsable des signes rhumatologiques, ce sont surtout les formes sévères *(fig 1)* (acné fulminans, acné conglobata, hidrosadénite suppurée ou maladie de Verneuil) qui sont susceptibles de s'associer à des phénomènes rhumatismaux inflammatoires. L'acné fulminans se localise préférentiellement au visage et au thorax, donnant lieu à des comédons, des kystes ou des abcès sous-cutanés, guérissant en laissant des cicatrices souvent creusantes et inesthétiques. La forme conglobata se caractérise par des regroupements multiples et souvent délabrants de ces mêmes lésions. L'hidrosadénite suppurée se concentre sur les régions pileuses (creux axillaires et inguinaux, pli fessier, régions périnéogénitales). Toutes ces présentations de la maladie acnéique ont en commun une lésion élémentaire, réalisant en histologie une pustule sous-cutanée, centrée par un follicule pileux. À l'origine de cette lésion, sont discutées la participation d'une hyperproduction sébacée et celle d'une surinfection bactérienne, par des germes comme le *Propionibacterium acnes*.

La PPP se caractérise elle aussi au plan histologique par l'existence de pustules *(fig 2)*, habituellement amicrobiennes, situées dans l'épiderme (corps muqueux de Malpighi). Très longtemps, cette affection a été séparée de la forme pustuleuse palmoplantaire du

1 *Acné sévère du tronc.*

2 *Pustulose palmoplantaire.*

3 *Tuméfaction claviculaire, résultant d'une ostéite hypertrophiante.*

4 *Ostéite sternale pseudotumorale, à forte composante lytique, au cours d'une pustulose palmoplantaire.*

psoriasis, sur des critères histologiques finalement discutables, opposant le caractère uniloculaire de la pustule dans le cas de la PPP à celui multiloculaire du psoriasis pustuleux. En réalité, ces deux entités sont souvent impossibles à distinguer cliniquement, ce d'autant que la PPP est fréquemment associée au psoriasis vulgaire, tout particulièrement en Europe [12, 34, 77]. À présent, il paraît à la fois plus clair et plus pertinent de ne plus parler que de PPP, comme d'un symptôme pouvant rester isolé ou au contraire s'intégrer dans une maladie dermatologique plus diffuse. Dans l'exposé qui suit, on a évité de parler de psoriasis pustuleux palmoplantaire ou encore de bactérides d'Andrews, ce dernier terme ayant été couramment utilisé dans le passé, pour rendre compte de la théorie de l'expression cutanée d'un processus infectieux à distance.

ATTEINTES OSTÉOARTICULAIRES AXIALES

Paroi thoracique antérieure (PTA)

L'atteinte thoracique antérieure, évidemment possible au cours d'autres rhumatismes inflammatoires, apparaît tout de même comme l'un des principaux signes distinctifs des manifestations ostéoarticulaires de la PPP et de l'acné sévère. Dans la série monocentrique de 120 observations de syndrome SAPHO, sa prévalence a été mesurée à 63 %, avec une tendance non significative suggérant une liaison avec la PPP [34]. Avant cela, plusieurs publications avaient déjà attiré l'attention sur l'atteinte élective de la région sterno-costo-claviculaire, au cours de la PPP, avec une prévalence atteignant même 100 % pour Sonozaki et al [74].

Cliniquement, les premiers signes perceptibles correspondent en général à une tuméfaction inflammatoire et douloureuse, concernant une ou deux articulations de la PTA, sternoclaviculaires avant tout, manubriosternale ou chondrosternales moins fréquemment *(fig 3)* [74]. Assez souvent, les patients décrivent une irradiation à l'épaule ou au trapèze, parfois exclusive en cas d'atteinte sternoclaviculaire. Plus rarement, la zone douloureuse initiale est centrée sur l'une des pièces osseuses (clavicules, sternum), avec un gonflement généralement plus tardif, résultant de la diffusion de l'ostéite aux parties molles adjacentes. Secondairement, le passage quasi systématique à la chronicité donne lieu à une extension progressive des phénomènes inflammatoires ostéoarticulaires, ayant la double particularité d'entraîner une érosion articulaire et une hypertrophie osseuse, souvent considérable. Cette dernière concerne en premier lieu les clavicules, siège d'une hyperostose et d'une périostose parfois majeure, elle-même susceptible de se compliquer d'une compression puis phlébothrombose sous-clavière, donnant lieu à une circulation collatérale parfois visible [12, 34, 57, 64]. Exceptionnellement, le phénomène compressif peut s'exercer sur les structures vasculaires artérielles, avec possibilité de complications ischémiques cérébrales [69, 84]. Le processus inflammatoire sternal peut aussi se propager en arrière vers le médiastin, pour réaliser une réaction pseudotumorale *(fig 4)*, bien visualisée en tomodensitométrie (TDM) ou imagerie par résonance magnétique (IRM) [83]. Cette atteinte peut être suffisamment extensive pour entraîner une compression puis une thrombose de la veine cave supérieure [18, 83]. Malgré l'hyperostose, des cas de fracture pathologique ont été rapportés, avec la constitution fréquente d'une pseudarthrose peu ou pas douloureuse [12, 28].

Dans une série de 15 patients victimes d'une atteinte typique de la PTA, un prélèvement biopsique local a permis sept fois d'isoler *Propionibacterium acnes* [25]. Un résultat similaire a été obtenu chez un autre patient, à partir d'une lésion d'ostéite sternale [46].

En raison d'un fréquent retard au diagnostic positif, il reste difficile de déterminer quelle est, parmi les différentes structures anatomiques de la PTA (articulations, enthèses et ligaments, pièces osseuses), la cible initiale de la pathologie rhumatismale. Certains auteurs ont envisagé une atteinte première des enthèses, sans que cela ait pu faire l'objet d'une démonstration définitive [49, 57]. À la phase d'état, les radiographies, la scintigraphie osseuse et la TDM *(fig 5, 6)* permettent d'identifier les manifestations ostéoarticulaires les plus évocatrices : arthropathie érosive et condensante sternoclaviculaire ou manubriosternale, ostéite sclérosante et hypertrophiante, avec éventuelle composante lytique [16, 44, 51].

Rachis

L'atteinte inflammatoire du rachis est rarement présente d'emblée, mais apparaît plus volontiers au cours des années ultérieures d'évolution, sous la forme de douleurs et d'un enraidissement, pouvant concerner chacun des trois étages, cervical, dorsal ou lombaire [12]. Sa prévalence a été évaluée entre 30 et 35 %, dans différentes séries de syndromes SAPHO [34, 74, 79]. Avec l'atteinte sacro-iliaque, ce type de manifestation vient évidemment étayer le diagnostic de SpA et témoigne habituellement d'une sévérité plus importante du rhumatisme. Cependant, cette atteinte axiale peut aussi demeurer cliniquement silencieuse, pour n'être objectivée que grâce aux différentes techniques d'imagerie (radiographies, TDM ou scintigraphie osseuse).

Certaines spondylites ou spondylodiscites ont fait l'objet d'explorations locales par prélèvement biopsique, dans le but principal d'éliminer un processus infectieux. Habituellement négative, cette enquête a parfois permis d'isoler *Propionibacterium acnes* [30, 70].

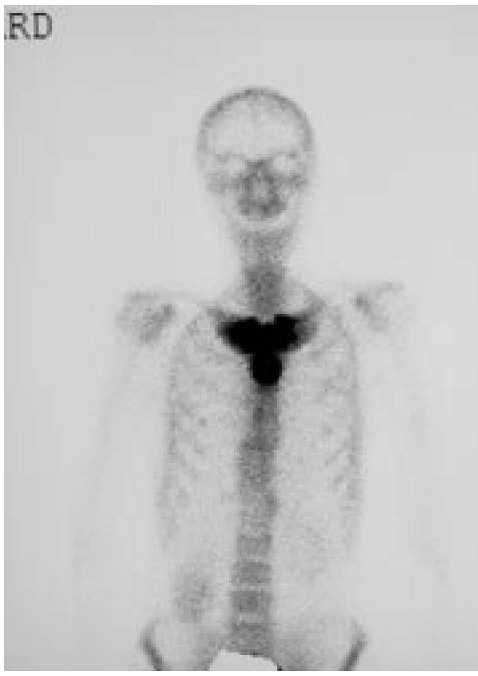

5 *Hyperfixation scintigraphique thoracique antérieure en « tête de taureau », traduisant une ostéoarthrite sternoclaviculaire bilatérale et manubriosternale.*

6 *Aspect tomodensitométrique d'une ostéoarthrite trifocale de la paroi thoracique antérieure, avec atteinte sternoclaviculaire bilatérale et manubriosternale.*

Radiologiquement, différentes lésions élémentaires peuvent s'associer de façon variable : formes érosives de spondylodiscopathie ou d'arthropathie interapophysaire postérieure, spondylites fréquemment condensantes *(fig 7)*, syndesmophytes parfois volumineux [27, 57, 74, 79]. Tardivement, des images de blocs vertébraux ou d'ankylose interapophysaire postérieure peuvent apparaître [12, 34]. À un stade précoce, seule l'IRM permet d'identifier précisément un processus inflammatoire débutant, dans les corps vertébraux, les disques intervertébraux ou les articulations interapophysaires postérieures [62].

Dans un cas de spondylite lombaire, l'extension prévertébrale du processus inflammatoire a été responsable d'une phlébothrombose iliaque par compression extrinsèque [53].

Pelvis

Les localisations pelviennes sont dominées par les sacro-iliites érosives, cependant un peu moins fréquentes que dans les autres SpA (40 % au maximum, dans la série de l'hôpital Bichat) [5, 34, 40, 73]. Elles s'expriment sous la forme de pygalgies inflammatoires, plus

7 *Ostéite condensante de la quatrième vertèbre lombaire.*

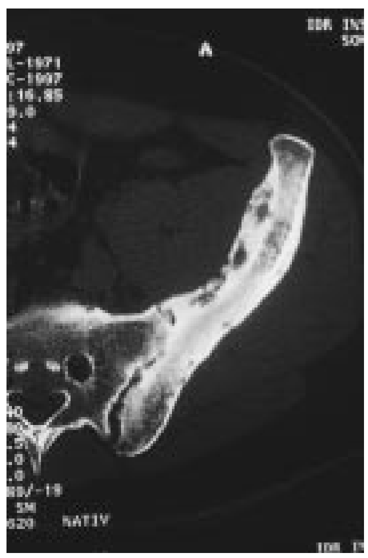

8 *Aspect tomodensitométrique d'une forme pseudotumorale d'ostéite iliaque, avec réaction périostée mixte, lytique et condensante.*

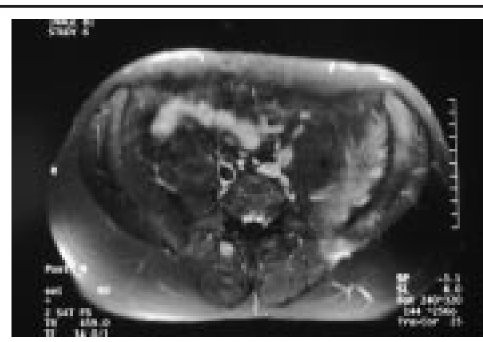

9 *Aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) d'une forme pseudotumorale d'ostéite iliaque (séquence pondérée en T1 avec injection de gadolinium).*

souvent unilatérales, avec éventuelle boiterie associée. Il existe fréquemment une ostéite condensante de voisinage, bien visualisée sur les radiographies et surtout les examens TDM et IRM [35] *(fig 8, 9)*. Cette ostéite para-articulaire peut se développer de façon extensive et centrifuge en direction de l'aile iliaque ou du sacrum,

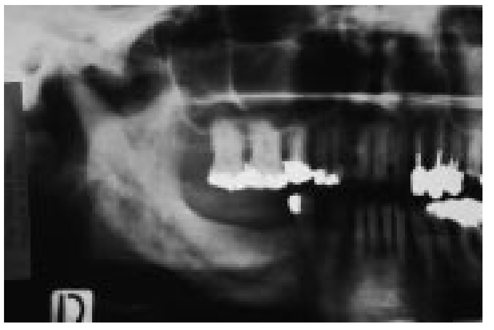

10 *Aspect radiographique d'une ostéite mandibulaire au cours d'une pustulose palmoplantaire.*

11 *Aspect scintigraphique d'une ostéite mandibulaire, avec arthrite temporomandibulaire, au cours d'une pustulose palmoplantaire.*

mais semble toujours prendre naissance dans la région sous-chondrale de l'interligne sacro-iliaque. Des symphysites pubiennes ont également été décrites, évoluant habituellement sous une forme mixte, érosive et ostéocondensante [34].

■ *Mandibule, crâne*

L'atteinte osseuse mandibulaire n'est pas exceptionnelle, chez l'enfant comme chez l'adulte. Sa prévalence atteignait 10,8 % dans la série de l'hôpital Bichat, en association plus fréquente avec la PPP *(fig 10, 11)* qu'avec l'acné sévère [34]. L'ostéomyélite diffuse et sclérosante de la mandibule, longtemps considérée comme une maladie purement stomatologique, a finalement été intégrée au syndrome SAPHO, compte tenu de son association très fréquente avec la PPP, le psoriasis ou l'acné [42, 75]. Cette localisation peut se compliquer de troubles dentaires, voire de fracture pathologique. Une atteinte osseuse temporale, compliquée d'hypoacousie, a été signalée [2], et rattachée dans un cas à une extension crânienne de l'ostéite, à partir d'une localisation sur la branche montante de la mandibule, à travers l'articulation temporomandibulaire [56].

■ *Atteintes ostéoarticulaires périphériques*

Arthrites périphériques

Les arthrites périphériques sont assez fréquentes, puisque leur prévalence varie entre 23 et 44 % [34, 40, 77]. Elles semblent survenir plus volontiers en cas d'hidrosadénite suppurée [7] et peuvent représenter la seule manifestation rhumatismale détectable [78]. Contrairement au rhumatisme psoriasique, les localisations interphalangiennes distales sont exceptionnelles. La disposition des arthrites est le plus souvent mono- ou oligoarticulaire asymétrique [52, 74]. À côté des formes subaiguës ou chroniques, les plus fréquentes, des tableaux transitoires très inflammatoires, pseudoseptiques, ont été rapportés, principalement en association avec l'acné fulminans, mais aussi avec la PPP [4, 13, 17]. Il peut s'agir de polyarthralgies sans arthrite vraie, souvent associées à un syndrome fébrile et à des myalgies [50, 88]. En cas de réaction fluxionnaire articulaire, l'analyse du liquide synovial révèle une formule hypercellulaire, dépassant souvent 50 000 éléments/mm^3, avec une large prédominance de polynucléaires neutrophiles. Les cultures à visée bactériologique sont habituellement négatives, mais

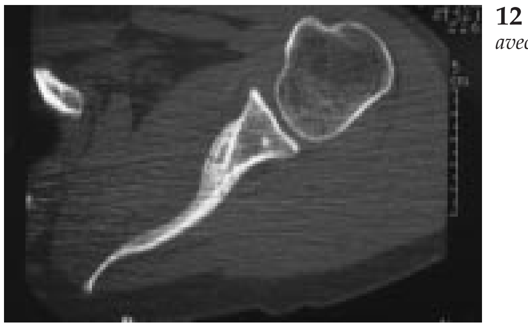

12 *Ostéite scapulaire avec périostose floride.*

permettent parfois d'isoler *Propionibacterium acnes*, y compris de façon itérative [21, 68]. Dans ces situations particulières, il semble qu'une antibiothérapie prolongée ait une efficacité réelle. Cependant, dans la majorité des cas, l'évolution se fait sur un mode chronique et donne parfois lieu à une atteinte érosive, comparable à celle observée au cours du rhumatisme psoriasique [33, 34, 52, 91].

Ostéites périphériques

Les ostéites mono-, ou plus fréquemment multifocales, peuvent concerner le squelette appendiculaire. Avant l'émergence du concept SAPHO, de telles atteintes apparemment isolées avaient été décrites chez l'enfant sous l'appellation « ostéite multifocale récurrente chronique » [8].

Chez l'enfant et l'adolescent, l'atteinte osseuse s'exprime initialement sous une forme extrêmement douloureuse et inflammatoire, de siège métaphysoépiphysaire, généralement sans signe articulaire de voisinage. Cette présentation fait souvent redouter un processus infectieux, voire néoplasique, ce d'autant que les signes généraux sont habituellement marqués. Le caractère plurifocal asymétrique, de même que la présence d'une éruption cutanée concomitante, sont des éléments capitaux mais inconstants d'orientation, permettant d'éviter l'accumulation d'investigations inutiles, notamment par prélèvement biopsique local. Avec ou sans traitement, l'évolution de ces ostéites est habituellement chronique, avec poussées inflammatoires intermittentes, donnant lieu à des douleurs locales, souvent accompagnées d'une tuméfaction perceptible. Entre ces reviviscences, il subsiste parfois une hypertrophie osseuse palpable, correspondant à l'hyperostose et à la périostose consécutives à la chronicité du processus.

Chez l'adulte, les ostéites périphériques sont assez rares et correspondent souvent à une atteinte ayant débuté durant l'enfance ou l'adolescence. Les os le plus touchés sont le tibia et le fémur. L'aspect radiologique des lésions est parfois inquiétant, pseudosarcomateux, avec une périostose souvent floride *(fig 12)* [10, 20]. Comme pour les arthrites, les prélèvements osseux à visée bactériologique sont généralement négatifs, à de rares exceptions près [63].

Enthésopathies périphériques

À la différence des autres SpA, les enthésopathies périphériques semblent relativement peu fréquentes, avec toutefois la possibilité de talalgies [44].

■ *Associations morbides*

La PPP et l'acné sévère peuvent être combinées ou se succéder chez un même patient, tout comme elles peuvent s'associer à d'autres affections dermatologiques (psoriasis vulgaire, pyoderma gangrenosum, érythème noueux, aphtose bipolaire) [14, 65]. Signalons l'association rapportée d'un syndrome SAPHO avec une maladie de Behçet compliquée d'atteinte oculaire [11].

L'existence d'un syndrome sec et d'une inflammation chronique des glandes salivaires a été enregistrée chez quelques patients, dans différentes séries publiées [65, 74].

Par ailleurs, il existe de façon claire chez les patients un risque accru d'entérocolopathie inflammatoire (maladie de Crohn surtout, mais

aussi rectocolite hémorragique), sans que les cours évolutifs des pathologies rhumatismale et digestive n'aient de parallélisme apparent [22, 34, 41]. Cette prévalence augmentée (5 % dans la série de l'hôpital Bichat) est un argument supplémentaire pour une intégration au groupe des SpA.

■ *Complications*

Les complications locorégionales des atteintes ostéoarticulaires, par fragilisation (fractures pathologiques) ou compression (thromboses vasculaires), ont été détaillées plus haut.

Un cas de transformation sarcomateuse d'une ostéite iliaque a été rapporté, mais ce type d'évolution semble exceptionnel [54].

Quelques complications viscérales ont été signalées, incluant une granulomatose nécrosante pulmonaire [80], une amylose avec atteinte rénale [81].

Examens complémentaires

EXAMENS BIOLOGIQUES

Lors des poussées inflammatoires rhumatismales, il existe habituellement une élévation non spécifique de la vitesse de sédimentation (VS) et de la protéine C réactive (PCR), parfois très marquée. L'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles s'observe principalement en cas d'acné sévère [12]. Une hypergammaglobulinémie polyclonale est possible, ainsi que la présence de complexes immuns circulants [9, 85]. Cependant, il n'existe pas de corrélation parfaite entre les signes cliniques et ces différents paramètres inflammatoires, pouvant demeurer normaux ou peu élevés en pleine période d'activité du processus rhumatismal.

En cas d'arthrite, et suivant le stade aigu ou chronique, l'analyse cytologique du liquide articulaire révèle une formule de type inflammatoire, avec un aspect parfois puriforme et une richesse souvent marquée en polynucléaires neutrophiles. Aiguë ou chronique, la synovite n'a aucun caractère histologique spécifique [12]. L'étude anatomopathologique de fragments biopsiques osseux donne des résultats variables, en fonction du stade des lésions : initialement, il existe un aspect d'ostéite active [12, 74], avec des remaniements inflammatoires avec infiltrats abondants de cellules mononucléées, de polynucléaires neutrophiles, voire de cellules géantes, réalisant parfois des images de microabcès [29] ; secondairement, se mettent en place les phénomènes de cicatrisation, avec une réaction d'ostéosclérose souvent très prononcée, pseudopagétique [28, 34]. L'étude bactériologique de prélèvements articulaires ou osseux permet parfois d'isoler *Propionibacterium acnes*, dont le rôle pathogène réel reste toutefois à définir, même si plusieurs observations ont indiqué une évolution favorable après mise en route et poursuite prolongée d'une antibiothérapie adaptée [21, 30, 46, 68, 70].

À la différence de la spondylarthrite ankylosante et de la plupart des autres SpA, la prévalence du groupe HLA B27 n'apparaît que modérément augmentée en comparaison avec la population générale (19,2 % sur 73 patients de la série nationale de Chamot et al, 13 % sur 83 patients de la série monocentrique de l'hôpital Bichat) [12, 34], avec des extrêmes allant de 13 à 32 % [52, 77].

EXAMENS D'IMAGERIE

Pour simplifier l'exposé, les différentes données d'imagerie ont été détaillées plus haut, avec chaque type de manifestation clinique.

Globalement, on peut dire que les phénomènes d'arthrite érosive, d'ostéite chronique et d'hyperostose sont généralement faciles à identifier sur les radiographies standard, éventuellement complétées par une analyse TDM. Pour les formes débutantes d'atteintes ostéoarticulaires, ces mêmes examens sont souvent pris en défaut, contrairement à l'IRM. Ce type d'imagerie permet non seulement de visualiser précocement les réactions inflammatoires articulaires, osseuses ou enthésopathiques, mais aussi de suivre l'évolution du processus rhumatismal, sous l'effet des traitements.

Certaines localisations ostéoarticulaires pouvant demeurer infracliniques, la scintigraphie osseuse se révèle être un excellent outil de dépistage et de cartographie lésionnelle, tout particulièrement sur le squelette axial.

Diagnostic différentiel

Le principal diagnostic différentiel se pose avec les autres SpA, et en tout premier lieu avec le rhumatisme psoriasique, ayant un tropisme commun pour les mêmes sites ostéoarticulaires (PTA, rachis, et articulations sacro-iliaques), ainsi qu'un même potentiel érosif et destructeur. En réalité, en dehors des considérations dermatologiques, le principal signe distinctif correspond à l'hyperostose, très particulière au syndrome SAPHO.

Certaines formes très inflammatoires d'arthrite peuvent être prises à tort pour des phénomènes septiques ou microcristallins, mais la ponction articulaire permet habituellement de redresser le diagnostic.

En cas d'atteinte osseuse prédominante ou exclusive, une maladie de Paget est souvent évoquée, compte tenu de nombreuses similitudes d'imagerie (hypertrophie et condensation osseuse, aspect anarchique des travées). Plus rarement, sont évoquées une sarcoïdose ou une histiocytose à détermination osseuse. Certaines infections torpides, en particulier à mycobactéries, peuvent mimer une ostéite chronique du syndrome SAPHO, notamment en cas de localisation thoracique antérieure ou rachidienne. Dans le registre tumoral, certaines formes lytiques ou avec périostose floride peuvent faire craindre un sarcome, voire un lymphome, notamment en cas de localisation sur les os longs, le bassin ou la mandibule [10]. La plupart du temps, ces différents diagnostics alternes sont finalement éliminés en raison d'une topographie évocatrice ou multifocale, ou encore d'une association à des manifestations cutanées. Cela étant, la situation est parfois moins claire, principalement dans les formes rhumatologiques pures, d'où la décision parfois prise d'effectuer un prélèvement biopsique.

Parmi les traitements proposés dans l'acné, les dérivés de la vitamine A peuvent donner lieu à des complications rhumatismales, principalement sous la forme de rachialgies et d'enthésopathies multiples, mais aussi d'arthrites aiguës [58]. En cas d'administration prolongée, les radiographies permettent d'objectiver une hyperostose vertébrale diffuse, à tendance ankylosante, souvent associée à des enthésopathies ossifiantes multifocales. En règle générale, les douleurs disparaissent de manière progressive, suite à l'arrêt du médicament incriminé. Dans le même ordre d'idée, un autre médicament utilisé pour l'acné, la minocycline, a été rendu responsable de syndromes lupiques induits, comportant fréquemment des polyarthralgies ou une polyarthrite [26].

Traitements

Qu'il s'agisse des manifestations osseuses ou articulaires inflammatoires, la base du traitement repose essentiellement sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens. Ces derniers sont donnés soit de façon ponctuelle lors de poussées inflammatoires intermittentes, soit de façon plus continuelle en cas de progression linéaire du rhumatisme. Leur efficacité est jugée satisfaisante dans environ deux tiers des cas [34]. En situation de réponse insuffisante à ce type de traitement, le recours aux corticoïdes est parfois jugé nécessaire, avec des résultats équivalents [34]. La colchicine paraît peu ou pas efficace, sauf exception [52]. Pour les formes articulaires limitées, mono- ou oligoarticulaires, les infiltrations locales de cortisoniques ou les synoviorthèses à l'acide osmique peuvent s'avérer très bénéfiques. Exceptionnellement, la résection chirurgicale de l'extrémité interne de la clavicule a été proposée, en cas d'ostéoarthrite sternoclaviculaire réfractaire et douloureuse [25].

En cas d'atteinte osseuse au premier plan, l'administration intraveineuse de bisphosphonates (pamidronate) semble permettre un bon contrôle des douleurs, avec un effet rémanent intéressant [34, 55, 82].

Dans les situations assez exceptionnelles où *Propionibacterium acnes* est mis en évidence, au sein d'une lésion osseuse ou articulaire, un traitement antibiotique est logiquement proposé, avec une efficacité généralement satisfaisante. Différents protocoles thérapeutiques ont été utilisés, toujours sur une période d'administration de plusieurs mois : les antibiotiques choisis ont été les tétracyclines (doxycycline), les macrolides (roxithromycine, azithromycine), l'amoxicilline ou la rifampicine, en monothérapie ou en association [21, 25, 63, 68, 87]. À partir de ces observations, différents auteurs ont proposé des protocoles d'antibiothérapie prolongée, y compris en l'absence d'isolement initial de tout micro-organisme. En particulier, la doxycycline a donné des résultats inconstants [2, 34].

C'est dans les formes rebelles ou particulièrement récidivantes que se discute l'introduction d'un traitement de « fond » ou « modificateur ». Comme pour le rhumatisme psoriasique, le méthotrexate a été administré à des patients généralement porteurs d'un rhumatisme à expression majoritairement périphérique, avec une efficacité souvent bonne [34]. La ciclosporine pourrait également s'avérer bénéfique [89]. En revanche, la sulfasalazine est assez rarement efficace, avec environ un patient sur trois amélioré, au moins partiellement, dans la cohorte de l'hôpital Bichat [34]. Mentionnons tout de même quelques résultats plus encourageants, chez l'adulte [66], et surtout dans les formes pédiatriques [39]. Deux équipes distinctes ont proposé un traitement anti-TNF, par infliximab ou étanercept, à quatre patients atteints de syndromes SAPHO réfractaires aux autres thérapeutiques classiques [59, 86] : les résultats très prometteurs appellent confirmation sur un plus grand nombre de patients.

Pronostic

Dans la majorité des cas, le pronostic du syndrome SAPHO paraît finalement plus favorable que celui d'autres SpA, notamment de la spondylarthrite ankylosante. Dans la série des 120 cas de l'hôpital Bichat, aucune complication sévère ni invalidante n'a été enregistrée, y compris dans le sous-groupe de 47 patients suivis pendant plus de 5 ans [34]. Chez ces derniers et en moyenne, le nombre de foyers d'ostéite ou d'arthrite est passé respectivement de 1,57 à 1,91 et de 2,68 à 3,11, en l'espace de 9 ans et demi. De la même façon, les formes pédiatriques semblent connaître une évolution favorable, avec une rémission survenant dans trois cas sur quatre environ [37].

Références

[1] Amor B, Dougados M, Mijiyawa M. Critères de classification des spondylarthropathies. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990 ; 57 : 85-89

[2] Ballara SC, Siraj QH, Maini RN, Venables PJ. Sustained response to doxycycline therapy in two patients with SAPHO syndrome. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 819-821

[3] Benhamou CL, Chamot AM, Kahn MF. Synovitis-acne-pustulosis hyperostosis-osteomyelitis syndrome (SAPHO). A new syndrome among the spondyloarthropathies? *Clin Exp Rheumatol* 1988 ; 6 : 109-112

[4] Benhamou CL, Enjolras O, Delrieu F, Prier A, Camus JP, Amor B. Arthrites pseudo-septiques et bactérides d'Andrews. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1984 ; 51 : 229-231

[5] Beraneck L, Kaplan G, Benoist M, Bouchon JP, Prost A, Vassal JP et al. Hyperostose multiple avec sacro-iliite unilatérale. Une nouvelle spondylarthropathie. *Presse Méd* 1984 ; 13 : 2001-2004

[6] Bergdahl K, Bjorksten B, Gustavson KH, Liden S, Probst F. Pustulosis palmoplantaris and its relation to chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Dermatologica* 1979 ; 159 : 37-45

[7] Bhalla R, Sequeira W. Arthritis associated with hidradenitis suppurativa. *Ann Rheum Dis* 1994 ; 53 : 64-66

[8] Bjorksten B, Gustavson KH, Eriksson B, Lindholm A, Nordstrom S. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis and pustulosis palmoplantaris. *J Pediatr* 1978 ; 93 : 227-231

[9] Bookbinder SA, Fenske NA, Clement GB, Espinoza LR, Germain BF, Vasey FB. Clavicular hyperostosis and acne arthritis. *Ann Intern Med* 1982 ; 97 : 615-616

[10] Cailleux N, Le Loet X, Lamour A, Deshayes P, Michot C, Thomine JM. Ostéite chronique aseptique récidivante d'aspect pseudo-sarcomateux. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990 ; 57 : 905-906

[11] Caravatti M, Wiesli P, Uebelhart D, Germann D, Welzl-Hinterkorner E, Schulthess G. Coincidence of Behçet's disease and SAPHO syndrome. *Clin Rheumatol* 2002 ; 21 : 324-327

[12] Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beraneck L, Kaplan G, Prost A. Le syndrome acné pustulose hyperostose ostéite (SAPHO). Résultat d'une enquête nationale. 85 observations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987 ; 54 : 187-196

[13] Chamot AM, Vion B, Gerster JC. Acute pseudoseptic arthritis and palmoplantar pustulosis. *Clin Rheumatol* 1986 ; 5 : 118-123

[14] Claudepierre P, Clerc D, Cariou D, Lavabre C, Venencie PY, Bisson M. SAPHO syndrome and pyoderma gangrenosum: is it fortuitous? *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 400-402

[15] Costner MI, Sontheimer RD. Osteoarthritis in 84 Japanese patients with palmoplantar pustulosis. *J Am Acad Dermatol* 1995 ; 33 : 543

[16] Cotten A, Boutry N, Demondion X, Chastanet P, Flipo RM. SAPHO syndrome and aseptic osteitis. *Ann Radiol* 1997 ; 40 : 189-196

[17] Courouge-Dorcier D, Reguilhem O, Brucher C, Delaunay MM, Geniaux M. Acné et manifestations ostéoarticulaires. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987 ; 54 : 637-642

[18] Cunningham T, Farrell J, Veale D, Fitzgerald O. Anterior mediastinal fibrosis with superior vena caval obstruction complicating the synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteomyelitis syndrome. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 408-410

[19] Darley CR, Currey HL, Baker H. Acne fulminans with arthritis in identical twins treated with isotretinoin. *J R Soc Med* 1984 ; 77 : 328-330

[20] Davies AM, Marino AJ, Evans N, Grimer RJ, Deshmukh N, Mangham DC. SAPHO syndrome: 20-year follow-up. *Skeletal Radiol* 1999 ; 28 : 159-162

[21] Delyle LG, Vittecoq O, Bourdel A, Duparc F, Michot C, Le Loet X. Chronic destructive oligoarthritis associated with *Propionibacterium acnes* in a female patient with acne vulgaris: septic-reactive arthritis? *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 2843-2847

[22] Dharancy S, Talbodec N, Asselah T, Hachulla E, Delaporte E, Cortot A et al. Le syndrome synovite-acné-pustulose-hyperostose-ostéite (SAPHO), une manifestation extra-digestive rare de la maladie de Crohn. Présentation d'un cas et revue de la littérature. *Gastroentérol Clin Biol* 1998 ; 22 : 240-243

[23] Dougados M, van der Linden S, Juhlin R, Huitfeldt B, Amor B, Calin A et al. The european spondylarthropathy study group. Preliminary criteria for the classification of spondylarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1218-1227

[24] Dumolard A, Gaudin P, Juvin R, Bost M, Peoc'h M, Phelip X. SAPHO syndrome or psoriatic arthritis? A familial case study. *Rheumatology* 1999 ; 38 : 463-467

[25] Edlund E, Johnsson U, Lidgren L, Pettersson H, Sturfelt G, Svensson B et al. Palmoplantar pustulosis and sternocostoclavicular arthro-osteitis. *Ann Rheum Dis* 1988 ; 47 : 809-815

[26] Elkayam O, Yaron M, Caspi D. Minocycline-induced autoimmune syndromes: an overview. *Semin Arthritis Rheum* 1999 ; 28 : 392-397

[27] Ellis BI, Shier CK, Leisen JJ, Kastan DJ, McGoey JW. Acne-associated spondylarthropathy: radiographic features. *Radiology* 1987 ; 162 : 541-545

[28] Fallet GH, Arroyo J, Vischer TL. Sternocostoclavicular hyperostosis: case report with a 31-year follow-up. *Arthritis Rheum* 1983 ; 26 : 784-790

[29] Fallet GH, Lagier R, Gerster JC, Arroyo J. Sternocostoclavicular hyperostosis (SCCHO) with palmoplantar pustulosis (PPP). *Clin Exp Rheumatol* 1987 ; 5 : 135-141

[30] Gerster JC, Lagier R, Livio JJ. *Propionibacterium acnes* in a spondylitis with palmoplantar pustulosis. *Ann Rheum Dis* 1990 ; 49 : 337-338

[31] Giedion A, Holthusen W, Masel LF, Vischer D. Subacute and chronic "symmetrical" osteomyelitis. *Ann Radiol* 1972 ; 15 : 329-342

[32] Gonzalez T, Gantes M, Bustabad S, Diaz-Flores L. Acne fulminans associated with arthritis in monozygotic twins. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 389-391

[33] Goupille P, Pizzuti P, Jattiot F, Valat JP. Destructive arthritis of the wrist and palmoplantar pustulosis. *Clin Exp Rheumatol* 1994 ; 12 : 305-308

[34] Hayem G, Bouchaud-Chabot A, Benali K, Roux S, Palazzo E, Silbermann-Hoffman O et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1999 ; 29 : 159-171

[35] Houben HH, Lemmens JA, Boerbooms AM. Sacroiliitis and acne conglobata. *Clin Rheumatol* 1985 ; 4 : 86-89

[36] Huaux JP, Esselinckx W, Rombouts JJ, Maldague B, Malghem J, Devogelaer JP et al. Pustulotic arthroosteitis and chronic recurrent multifocal osteomyelitis in children. Report of three cases. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 95-100

[37] Huber AM, Lam PY, Duffy CM, Yeung RS, Ditchfield M, Laxer D et al. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: clinical outcomes after more than five years of follow-up. *J Pediatr* 2002 ; 141 : 198-203

[38] Hukuda S, Minami M, Saito T, Mitsui H, Matsui N, Komatsubara Y et al. Spondyloarthropathies in Japan: nationwide questionnaire survey performed by the Japan Ankylosing Spondylitis Society. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 554-559

[39] Job-Deslandre C, Krebs S, Kahan A. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: five-year outcomes in 14 pediatric cases. *Joint Bone Spine* 2001 ; 68 : 245-251

[40] Jurik AG, Helmig O, Graudal H. Skeletal disease, arthro-osteitis, in adult patients with pustulosis palmoplantaris. *Scand J Rheumatol [suppl]* 1988 ; 70 : 3-15

[41] Kahn MF, Bouchon JP, Chamot AM, Palazzo E. Entérocolopathies chroniques et syndrome SAPHO. 8 observations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992 ; 59 : 91-94

[42] Kahn MF, Hayem F, Hayem G, Grossin M. Is diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible part of the synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome? Analysis of seven cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994 ; 78 : 594-598

[43] Kahn MF, Khan MA. The SAPHO syndrome. *Baillieres Clin Rheumatol* 1994 ; 8 : 333-362

[44] Kaplan G, Coutard J, Vinceneux P, Kahn MF. Arthrites érosives sterno-claviculaires et manubrio-sternales au cours du rhumatisme de l'acné conglobata. Rapport avec les arthrites réactionnelles. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1983 ; 50 : 817-819

[45] Kenik J, Hurley J. Arthritis occurring with hidradenitis suppurativa. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 183-184

[46] Kotilainen P, Merilahti-Palo R, Lehtonen OP, Manner I, Helander I, Mottonen T et al. *Propionibacterium acnes* isolated from sternal osteitis in a patient with SAPHO syndrome. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 1302-1304

[47] Kumagaya H, Tomishige M, Kagawa W. Two brothers with pustulosis palmaris and plantaris associated with lesions of the bilateral clavicles. *Orthop Surg Traumatol* 1973 ; 22 : 522-523

[48] Kurc D, de Saint-Père R, Madoule P, Laoussadi S, Caquet R. Les ostéites et arthrites chroniques de la pustulose palmoplantaire. Une forme familiale de spondylarthropathie B27 négative. *Rev Méd Interne* 1987 ; 8 : 79-84

[49] Laiho K, Soini I, Martio J. Magnetic resonance imaging findings of manubriosternal joint involvement in SAPHO syndrome. *Clin Rheumatol* 2001 ; 20 : 232-333

[50] Lane JM, Leyden JJ, Spiegel RJ. Acne arthralgia. *J Bone Joint Surg Am* 1976 ; 58 : 673-675

[51] Le Goff P, Brousse A, Fauquert P, Guillet G, Leroy JP. Arthropathies érosives thoraciques antérieures et intervertébrales associées à la pustulose palmo-plantaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1985 ; 52 : 391-396

[52] Le Loet X, Bonnet B, Thomine E, Mejjad O, Lucet L, Louvel JP et al. Manifestations ostéo-articulaires de la pustulose palmo-plantaire. Étude prospective de 15 cas. *Presse Méd* 1991 ; 20 : 1307-1311

[53] Legoupil N, Revelon G, Allain J, Voisin MC, Rahmouni A, Chevalier X et al. Iliac vein thrombosis complicating SAPHO syndrome: MRI and histologic features of soft tissue lesions. *Joint Bone Spine* 2001 ; 68 : 79-83

[54] Legrand E, Audran M, Rousselet-Chapeau MC, Le Levier F, Brithmer L, Vigouroux B et al. Syndrome SAPHO et ostéosarcome iliaque. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1995 ; 62 : 146-148

[55] Marshall H, Bromilow J, Thomas AL, Arden NK. Pamidronate: a novel treatment for the SAPHO syndrome? *Rheumatology* 2002 ; 41 : 231-233

[56] Marsot-Dupuch K, Doyen JE, Grauer WO, DeGivry SC. SAPHO syndrome of the temporomandibular joint associated with sudden deafness. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999 ; 20 : 902-905

[57] Maugars Y, Berthelot JM, Ducloux JM, Prost A. SAPHO syndrome: a follow-up study of 19 cases with special emphasis on enthesis involvement. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2135-2141

[58] Nesher G, Zuckner J. Rheumatologic complications of vitamin A and retinoids. *Semin Arthritis Rheum* 1995 ; 24 : 291-296

[59] Olivieri I, Padula A, Ciancio G, Salvarani C, Niccoli L, Cantini F. Successful treatment of SAPHO syndrome with infliximab: report of two cases. *Ann Rheum Dis* 2002 ; 61 : 375-376

[60] Orion E, Brenner S. Stress-induced SAPHO syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999 ; 12 : 43-46

[61] Patterson AC, Bentley-Corbett K. Pustulotic arthroosteitis. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 611-614

[62] Perez C, Hidalgo A, Olier J, Otermin I. MR imaging of multifocal spondylodiskitis as the initial manifestations of SAPHO syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 1998 ; 171 : 1431-1432

[63] Pillon P, Pajon A, Juvin R, Gaudin P, Tourne Y, Pasquier B et al. Hyperostose tibiale et *Propionibacterium acnes*. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992 ; 59 : 349-351

[64] Prost A, Dupas B, Rymer R, Caumon JP, Basle M, Rebel A. Hyperostose sterno-costo-claviculaire. À propos de deux observations dont une forme partielle. *J Radiol* 1980 ; 61 : 807-812

[65] Rosner IA, Richter DE, Huettner TL, Kuffner GH, Wisnieski JJ, Burg CG. Spondyloarthropathy associated with hidradenitis suppurative and acne conglobata. *Ann Intern Med* 1982 ; 97 : 520-525

[66] Rothschild B, Schils J, Lavelle H. Potential therapeutic approach to SAPHO. *Semin Arthritis Rheum* 2000 ; 29 : 332-334

[67] Sazaki T. A case with osteomyelitis of the bilateral clavicles associated with pustulosis palmaris et plantaris. *Rinsho Seikeigeka* 1967 ; 2 : 333-337

[68] Schaeverbeke T, Lequen L, de Barbeyrac B, Labbe L, Bebear CM, Morrier Y et al. *Propionibacterium acnes* isolated from synovial tissue and fluid in a patient with oligoarthritis associated with acne and pustulosis. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 1889-1893

[69] Schilling F, Uhl M. SAPHO syndrome and transient hemiparesis in a child: coincidence or new association? *J Rheumatol* 2002 ; 29 : 2019-2021

[70] Serushan M, Spencer DL, Yeh WL, Kaminski M, Skosey JL. Osteomyelitis of cervical spine from *Propionibacterium acnes*. *Arthritis Rheum* 1982 ; 25 : 346-348

[71] Sibilia J, Limbach FX. Reactive arthritis or chronic infectious arthritis? *Ann Rheum Dis* 2002 ; 61 : 580-587

[72] Sonozaki H, Azuma A, Okai K, Nakamura K, Fukuoka S, Tateishi A et al. Clinical features of 22 cases with "inter-sterno-costo-clavicular ossification". A new rheumatic syndrome. *Arch Orthop Trauma Surg* 1979 ; 95 : 13-22

[73] Sonozaki H, Kawashima M, Hongo O, Yaoita H, Ikeno M, Matsuura M et al. Incidence of arthro-osteitis in patients with pustulosis palmaris et plantaris. *Ann Rheum Dis* 1981 ; 40 : 554-557

[74] Sonozaki H, Mitsui H, Miyanaga Y, Okitsu K, Igarashi M, Hayashi Y et al. Clinical features of 53 cases with pustulotic arthro-osteitis. *Ann Rheum Dis* 1981 ; 40 : 547-553

[75] Suei Y, Taguchi A, Tanimoto K. Diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible: its characteristics and possible relationship to synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 1996 ; 54 : 1194-1200

[76] Sugimoto H, Tamura K, Fujii T. The SAPHO syndrome: defining the radiologic spectrum of diseases comprising the syndrome. *Eur Radiol* 1998 ; 8 : 800-806

[77] Szanto E, Linse U. Arthropathy associated with palmoplantar pustulosis. *Clin Rheumatol* 1991 ; 10 : 130-135

[78] Takagi M, Oda J, Tsuzuki N, Sonozaki H. Palmoplantar pustulotic arthro-osteitis of the peripheral joints with no sternocostoclavicular lesions. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 558-560

[79] Toussirot E, Dupond JL, Wendling D. Spondylodiscitis in SAPHO syndrome. A series of eight cases. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 52-58

[80] Vaile JH, Langlands DR, Prichard MG. SAPHO syndrome: a new pulmonary manifestation? *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2190-2191

[81] Valentin R, Gurtler KF, Schaker A. Renal amyloidosis and renal failure: a novel complication of the SAPHO syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 1997 ; 12 : 2420-2423

[82] van Doornum S, Barraclough D, McColl G, Wicks I. SAPHO: rare or just not recognized? *Semin Arthritis Rheum* 2000 ; 30 : 70-77

[83] Van Holsbeeck M, Martel W, Dequeker J, Favril A, Gielen J, Verschakelen J et al. Soft tissue involvement, mediastinal pseudotumor, and venous thrombosis in pustulotic arthro-osteitis. A study of eight new cases. *Skeletal Radiol* 1989 ; 18 : 1-8

[84] Vanin E, Drigo P, Martini G, Gigante C, Chiozza ML, Marcazzo L et al. SAPHO syndrome and transient hemiparesis in a child: coincidence or new association? *J Rheumatol* 2002 ; 29 : 384-387

[85] Vasey FB, Fenske NA, Clement GB, Bridgeford PH, Germain BF, Espinoza LR. Immunological studies of the arthritis of acne conglobata and hidradenitis suppurativa. *Clin Exp Rheumatol* 1984 ; 2 : 309-311

[86] Wagner AD, Andresen J, Jendro MC, Hulsemann JL, Zeidler H. Sustained response to tumor necrosis factor alpha-blocking agents in two patients with SAPHO syndrome. *Arthritis Rheum* 2002 ; 46 : 1965-1968

[87] Wagner AD, Mai U, Hammer M, Zeidler H. Long-term antibiotic therapy in patients with SAPHO. [abstract]. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 (suppl 9) : S62

[88] Windom RE, Stanford JP, Ziff M. Acne conglobata and arthritis. *Arthritis Rheum* 1961 ; 4 : 632-635

[89] Yamamoto T, Kimura K, Katayama I, Nishioka K. Successful treatment of severe arthralgia associated with palmoplantar pustulosis with low-dose oral cyclosporine A. *J Dermatol* 1995 ; 22 : 512-514

[90] Yeon HB, Lindor NM, Seidman JG, Seidman CE. Pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum, and acne syndrome maps to chromosome 15q. *Am J Hum Genet* 2000 ; 66 : 1443-1448

[91] Ziza JM, Frances-Michel C, Tabah I, Bletry O, Godeau P. Carpite bilatérale au cours d'une pustulose palmo-plantaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1986 ; 53 : 289-290

Manifestations rhumatologiques de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine

J Sibilia
A Saraux
F Lioté

Résumé. – *Les sujets infectés par le VIH ont actuellement une survie nettement plus longue, ce qui suggère qu'ils puissent consulter un rhumatologue pour une symptomatologie avec ou sans rapport avec leur infection.*
Certaines manifestations rhumatologiques, en particulier les infections opportunistes, sont de plus en plus rares en raison de l'efficacité des traitements antirétroviraux et des prophylaxies anti-infectieuses, mais nous assistons à l'apparition d'autres manifestations particulièrement polymorphes et trompeuses qu'il faut connaître : les manifestations articulaires comprennent des arthralgies des primo-infections, des arthrites de causes diverses, en particulier infectieuses, et certaines formes de spondylarthropathies ; les manifestations osseuses infectieuses, tumorales mais aussi métaboliques (ostéonécroses, ostéopathies fragilisantes) ; les manifestations systémiques peuvent être très caractéristiques, comme le syndrome d'infiltration lymphocytaire diffus, ou moins spécifiques comme les vascularites ; les manifestations musculaires sont liées aux antirétroviraux, directement au virus ou plus rarement à une infection (pyomyosite) ou à d'autres causes ; les manifestations neurologiques périphériques sont assez fréquentes, et parfois responsables de tableaux douloureux atypiques.
L'utilisation de plus en plus fréquente et de plus en plus en plus prolongée de molécules antivirales justifie une bonne connaissance de leurs effets iatrogènes rhumatologiques et de leurs interactions avec les molécules utilisées par les rhumatologues.

Mots-clés : *sida, manifestations rhumatologiques, VIH.*

Introduction : nouvelles données du problème

L'histoire de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) a été profondément modifiée depuis 1995 par l'introduction de nouveaux antirétroviraux. Ces traitements ont indiscutablement fait reculer la morbidité et la mortalité de cette affection [4, 98, 111]. Néanmoins, le combat n'est pas fini pour différentes raisons :

– les traitements antirétroviraux même combinés ne permettent pas une éradication, laissant persister la possibilité de transmettre le virus pendant de nombreuses années ;

– la transmission de l'infection se poursuit, même en France, bien que nous assistions à un ralentissement de la progression. En 1998, en France, le nombre de cas de syndromes de l'immunodéficience acquise (sida) recensés était de 50 000, et il existe probablement trois fois plus de séropositifs *(fig 1)* [43]. Ces chiffres seront bientôt plus précis, car le décret n° 99-363 du 6 mars 1999 inclut la séropositivité, quel que soit le stade clinique, dans la liste des maladies à déclaration obligatoire ;

– dans les pays sous-développés, en particulier d'Afrique subsaharienne, le problème est préoccupant, car 20 à 30 % de la population adulte est infectée. À ce jour, 70 % des nouvelles infections surviennent dans ces pays, où les campagnes de prévention sont inefficaces et les traitements antirétroviraux trop coûteux pour être utilisés à grande échelle.

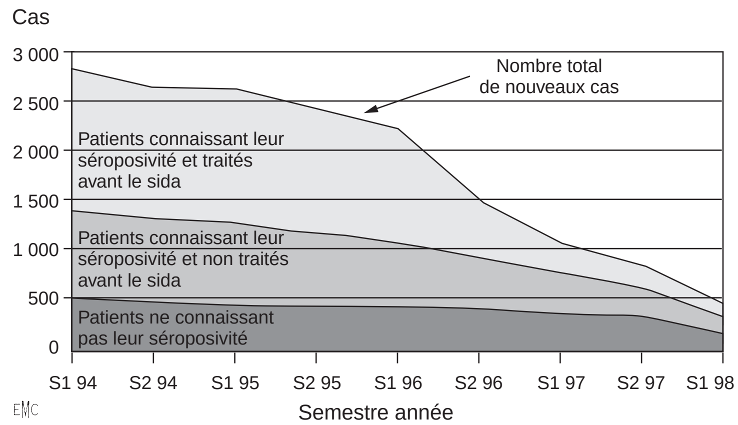

1 *Nombre de nouveaux cas de syndromes de l'immunodéficience acquise (sida) par semestre selon la connaissance de la séropositivité et la prescriprion antirétrovirale avant le sida (rapport JF Del Fraissy, 1999) (source : Institut de veille sanitaire [INVS]).*

Aujourd'hui, dans le monde, près de 40 millions de patients sont infectés par le VIH, et près de 3 millions de patients en sont déjà décédés. Ces chiffres permettent de comprendre la gravité de la situation et justifient de ne pas se laisser rassurer par les résultats pourtant méritants des nouvelles stratégies thérapeutiques. Dans ce contexte, le rhumatologue doit rester attentif, car les signes rhumatologiques, souvent polymorphes, peuvent révéler ou surtout

Jean Sibilia : Professeur des Universités, service de rhumatologie, hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex, France.
Alain Saraux : Professeur des Universités, service de rhumatologie, hôpital de la Cavale Blanche, boulevard Tanguy-Prigent 29000 Brest, France.
Frédéric Lioté : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de rhumatologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré 75475 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Sibilia J, Saraux A et Lioté F. Manifestations rhumatologiques de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-207-B-10, 2002, 13 p.

émailler l'évolution d'une infection par le VIH. En pratique quotidienne, ces complications rhumatologiques ne sont pas considérées comme un problème majeur pour le rhumatologue. Cependant, l'évolution actuelle semble avoir modifié les données du problème pour les raisons suivantes :

– les sujets infectés par le VIH ont actuellement une survie nettement plus longue, ce qui suggère qu'ils puissent consulter un rhumatologue pour une symptomatologie avec ou sans rapport avec leur infection. Un simple calcul montre que la population infectée par le VIH (près de 110 000 patients en France) est arithmétiquement presque comparable à celle atteinte de polyarthrite rhumatoïde. La prise en charge de ces patients devra nécessairement faire appel au rhumatologue. Le praticien a donc besoin d'une formation suffisante lui permettant de connaître les principales complications de la maladie et de son traitement ;

– certaines manifestations rhumatologiques, en particulier les infections opportunistes, sont de plus en plus rares en raison de l'efficacité des traitements antirétroviraux et des prophylaxies anti-infectieuses, mais nous assistons à l'apparition d'autres manifestations particulièrement polymorphes et trompeuses qu'il faut connaître ;

– l'utilisation de plus en plus fréquente et de plus en plus prolongée de molécules antivirales justifie une bonne connaissance de leurs effets iatrogènes rhumatologiques et de leurs interactions avec les molécules utilisées par les rhumatologues.

Manifestations rhumatologiques et systémiques

DESCRIPTION DES MANIFESTATIONS CLINIQUES

Ces manifestations regroupent des atteintes localisées et/ou systémiques touchant tous les éléments de l'appareil locomoteur : articulations, os, muscles, système nerveux périphérique. Souvent, le mode de révélation est la douleur, quelle que soit l'étiologie, ce qui justifie l'intervention du rhumatologue. Ces complications ont donné lieu à de nombreuses études et revues de synthèse [13, 15, 28, 46, 48, 102].

Schématiquement, on distingue différents types de manifestations, dont les prévalences respectives sont décrites dans le paragraphe « Données épidémiologiques » :

– les manifestations articulaires qui comprennent des arthralgies des primo-infections, des arthrites de causes diverses, en particulier infectieuses, et certaines formes de spondylarthropathies ;

– les manifestations osseuses infectieuses, tumorales mais aussi métaboliques (ostéonécroses, ostéopathies fragilisantes) ;

– les manifestations systémiques peuvent être très caractéristiques, comme le syndrome d'infiltration lymphocytaire diffus, ou moins spécifiques comme les vascularites ;

– les manifestations musculaires sont liées aux antirétroviraux, directement au virus ou plus rarement à une infection (pyomyosite) ou à d'autres causes ;

– les manifestations neurologiques périphériques sont assez fréquentes, et parfois responsables de tableaux douloureux atypiques.

MÉCANISMES GÉNÉRAUX

Pour comprendre le mécanisme de ces complications, il faut décrire brièvement l'évolution naturelle des interactions hôte/virus permettant de comprendre la dernière classification des Centers for Disease Control (CDC) (1993) *(tableau I)* [43]. L'infection par le VIH évolue progressivement en touchant principalement les lymphocytes CD4 (en particulier la population CD4 naïve) et les cellules monocytes-macrophages exprimant aussi l'antigène CD4. À la phase initiale caractérisée par une forte réplication virale, le système immunitaire de l'hôte agit en réprimant l'infection, mais il va se constituer des « sanctuaires viraux » dans les organes lymphoïdes, expliquant les longues phases de latence. Pendant cette phase de latence caractérisée par une intense réaction immunitaire cellulaire (expansion lymphocytaire CD8 et *natural killer* [NK]) et humorale (intense synthèse d'anticorps polyclonaux), apparaissent de nouvelles formes virales résultant de diverses mutations. Chez la plupart des individus, l'évolution se fait vers une détérioration plus ou moins rapide de la réponse immunitaire dépendante des lymphocytes CD4. La gravité et la rapidité de cette détérioration sont liées à des mécanismes encore partiellement inconnus. Ainsi, on peut distinguer cinq catégories de manifestations rhumatismales au cours de l'infection par le VIH :

Tableau I. – Classification des différentes formes d'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) établie par les Centers for Disease Control (CDC) (cette classification a été révisée en 1987 puis en 1993).

CD4 ≥ 500 cellules/µL (ou 28 %)	A1	B1	C1
200 ≤ CD4 < 500 cellules/µL (ou 14-28 %)	A2	B2	C2
CD4 < 200 cellules/µL	A3	B3	C3

En grisé, les groupes définissant le stade syndrome de l'immunodéficience acquise (sida) (le critère sida pour des CD4 < 200 cellules/µL n'a pas été retenu en Europe). Les manifestations du groupe C et un taux de CD4 < 200 cellules/µL sont classants sida dans la classification des CDC 1993.
Catégorie A : primo-infection, séropositivité asymptomatique, séropositivité asymptomatique avec syndrome lymphadénopathique.
Catégorie B : infections opportunistes mineures (candidose oropharyngée, leucoplasie orale chevelue, zona étendu ou récurrent, nocardiose, angiomatose bacillaire), purpura thrombopénique, neuropathie périphérique.
Catégorie C : infections opportunistes majeures (pneumocystose pulmonaire ou œsophagienne, toxoplasmose cérébrale, infection à cytomégalovirus autre qu'hépatique, splénique ou ganglionnaire, tuberculose pulmonaire ou extrapulmonaire, cryptosporidiose intestinale, herpès chronique étendu, mycobactériose *avium* ou *kansasii* disséminée, isosporidiose intestinale, salmonelloses récurrentes non typiques, pneumopathies bactériennes récurrentes), cachexie uniquement imputable au VIH, encéphalopathie due au VIH, complications tumorales (Kaposi, lymphomes non hodgkiniens, cancer invasif du col utérin).

– les manifestations précoces contemporaines de la primo-infection se traduisent parfois par des arthralgies et/ou des myalgies au cours d'un syndrome grippal ;

– certaines manifestations sont la conséquence de l'intense activité du système immunitaire stimulé par les antigènes viraux au cours de la phase de latence. Ces manifestations sont des arthrites, des vascularites, ou d'autres manifestations systémiques assez proches de celles observées au cours des maladies auto-immunes ;

– certaines manifestations sont la conséquence directe du déficit immunitaire en lymphocytes T CD4. Il s'agit essentiellement de complications infectieuses à germes banals ou opportunistes, et certaines tumeurs (lymphomes non hodgkiniens) qui apparaissent surtout lorsque le déficit immunitaire est profond ;

– les manifestations iatrogènes liées aux traitements antirétroviraux et à la prophylaxie anti-infectieuse sont de plus en plus fréquentes ;

– en marge de ces manifestations liées à l'infection ou à son traitement, les patients peuvent aussi consulter pour des motifs indépendants. À titre d'exemple, nous avons montré que, parmi 52 patients infectés par le VIH vus par un rhumatologue de 1994 à 1996 (consultation hospitalière), 23 ont consulté pour un motif indépendant de l'infection virale, et 29 pour des manifestations liées à cette infection (11 atteintes musculaires, six atteintes articulaires, une ostéonécrose, deux lymphoproliférations et neuf atteintes systémiques) [137].

Données épidémiologiques

À la suite de quelques observations isolées de manifestations rhumatologiques associées à l'infection par le VIH, trois études transversales prospectives ont permis d'apprécier la prévalence de manifestations rhumatologiques [12, 13, 91, 122]. Certaines ont été consacrées plus spécifiquement à des affections telles que les spondylarthropathies [30, 36, 38, 49, 155]. Une étude longitudinale prospective française a aussi été menée de façon à déterminer leur incidence [122].

Tableau II. – Prévalence des manifestations rhumatologiques au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) dans trois études transversales prospectives.

	Berman 1988 [13]	Rogeaux 1993 [122]	Medina-Rodriguez 1993 [91]
Patients VIH+	101	121	162
Arthralgies	45 %	16 %	1,3 %
Spondylarthropathies	11 %	1,6 %	1,3 %
Arthrites spécifiques	12 %	5 %	1 %
Arthrites septiques	0 %	0 %	5 %
Atteintes musculaires	18 %	0 %	2 %
Sciatalgies	-	17 ù	-
Vascularite	1 %	1 %	1 %

ÉTUDES TRANSVERSALES

Ces études, essentiellement menées en milieu hospitalier dans des pays industrialisés, ont montré que la prévalence des manifestations rhumatologiques semble assez élevée *(tableau II)*. Néanmoins, il faut noter que ces travaux portent sur des populations de patients suivis en milieu hospitalier, qui sont habituellement symptomatiques au moment de leur inclusion. Les arthralgies apparaissent comme la plus fréquente manifestation rhumatologique, loin devant les arthrites, les manifestations osseuses et les affections musculaires.

Les arthralgies sont les premières manifestations rhumatologiques mentionnées au cours de l'infection par le VIH. Elles ont été considérées comme les plus fréquente d'entre elles depuis l'étude de Berman et al [13]. En fait, leur prévalence chez les patients séropositifs est diversement estimée, selon le terrain et selon les critères diagnostiques utilisés. En définissant les arthralgies comme des douleurs de topographie uniquement articulaire, sans déformation, sans augmentation de volume, sans augmentation de chaleur locale et sans altération radiologique, il est possible d'en observer chez 7 % des patientes séropositives hospitalisées au Rwanda [128].

Les arthrites observées au cours des infections par le VIH sont le plus souvent liées à des spondylarthropathies ou des arthrites « spécifiques » de l'infection par le VIH. Les autres étiologies, essentiellement infectieuses, sont plus anecdotiques, mais importantes à connaître compte tenu de leur mauvais pronostic et des implications thérapeutiques. Le caractère transversal des principales études a conduit à discuter la réalité d'une prévalence élevée des manifestations articulaires [11, 30, 38, 105]. Néanmoins, la forte séroprévalence de l'infection par le VIH chez les patients hospitalisés en Afrique pour une spondylarthropathie [106] ou pour une arthrite septique [127] semble confirmer que l'infection par le VIH est un facteur de risque indiscutable de ce type de manifestations articulaires, tout au moins en Afrique [16, 18, 19].

ÉTUDES LONGITUDINALES

Calabrese et al [30] ont mené une étude longitudinale rétrospective puis prospective aux États-Unis. Ils ont suivi plus de 100 patients séropositifs pendant 24,6 mois (0,5 à 85 mois), ce qui a permis d'observer un syndrome de Reiter, un rhumatisme psoriasique et une mono-, oligo- ou polyarthrite possiblement liée à l'infection VIH chez respectivement 1,7 %, 1,7 % et 11,1 % des patients, mais aucun cas d'arthrite septique.

Ainsi, l'infection par le VIH semble associée à une augmentation du risque de manifestation articulaire, mais la fréquence de ces manifestations semble varier selon l'ancienneté de ces études et le type de populations étudiées [8, 13, 95, 103, 124, 125].

Manifestations articulaires et périarticulaires

ARTHRALGIES

Description

Les arthralgies des patients infectés par le VIH peuvent être séparées en deux catégories distinctes :

– les arthralgies contemporaines de la primo-infection, souvent décrites comme des « arthralgies-myalgies », surviennent dans environ 60 % des primo-infections symptomatiques, parfois dans un contexte de syndrome fébrile aigu mononucléosique [141]. La symptomatologie comporte, outre les arthralgies, une fièvre, une pharyngite et des signes généraux. L'examen objective des adénopathies, un rash érythémateux, et parfois une hépatosplénomégalie ou des signes neurologiques aigus. Biologiquement, il existe un syndrome mononucléosique et parfois une thrombopénie. Les anticorps anti-VIH sont absents à ce stade, mais l'antigène P24 ou de l'acide ribonucléique (ARN) viral circulant peuvent être mis en évidence précocement ;

– les arthralgies survenant chez des patients séropositifs ont été initialement décrites par Berman et al, qui séparaient les « arthralgies d'intensité modérée » des « arthralgies de forte intensité » [13]. Dans notre expérience, il existe une continuité entre ces formes extrêmes et les formes de moindre intensité. Il s'agit le plus souvent d'oligo- ou de polyarthralgies symétriques (90 %) d'horaire inflammatoire ou mixte (75 %). La majorité de ces patients ont souvent un déficit immunitaire important.

Mécanismes

Le mécanisme des arthralgies reste mal connu, mais différentes hypothèses peuvent être proposées :

– le rôle direct du VIH peut être discuté par analogie avec les arthrites rétrovirales observées chez l'animal (chèvre) et dans des modèles murins utilisant le *human T-cell lymphoma virus* (HTLV)-1 [7, 53]. Chez l'homme, il est possible de détecter des antigènes viraux (P24) ou des particules virales dans la synoviale d'arthrite, sans que cela démontre le rôle arthritogène direct du virus [113] ;

– le VIH pourrait agir indirectement par des mécanismes divers qui ne s'excluent pas :

  – l'infection par le VIH peut favoriser une infection par un germe arthritogène tel que mycoplasme, mais cela n'est pas démontré ;

  – le rôle arthritogène de certaines perturbations du système immunitaire (cryoglobulinémie, complexes immuns, prolifération lymphoïde CD8 cytotoxique…) est possible mais non démontré ;

  – le VIH pourrait aussi agir via une atteinte vasculaire endothéliale, comme le suggèrent certaines lésions synoviales chez des patients infectés.

Ces hypothèses peuvent s'appliquer aussi aux arthrites appelées par certains « spécifiques ».

Traitement

Un traitement anti-inflammatoire permet de soulager plus de 80 % des patients en quelques jours, le plus souvent sans rechute. Les antalgiques sont moins efficaces dans notre expérience, mais peuvent constituer un traitement d'appoint.

ARTHRITES « SPÉCIFIQUES »

Certaines arthrites apparemment inclassables suggèrent qu'il existe peut-être des arthrites « spécifiques » comparables à des arthrites virales [11, 13, 46, 74, 125].

Il s'agit d'oligoarthrites aiguës des grosses articulations des membres inférieurs (genoux, chevilles), de début brutal et d'évolution bénigne sous anti-inflammatoires et/ou infiltration de corticoïdes. La prévalence et l'évolution de ces arthrites ne sont pas connues, mais l'impression actuelle est celle d'une diminution de leur fréquence parallèlement à l'utilisation des antirétroviraux. Les mécanismes de ces arthrites sont mal connus. Il s'agit peut-être d'arthrites liées à des mécanismes identiques à ceux discutés précédemment dans les arthralgies, mais l'hypothèse qu'il s'agisse de spondylarthropathies indifférenciées n'est pas exclue.

SPONDYLARTHROPATHIES

Description

Les spondylarthropathies sont vraisemblablement la présentation la plus fréquente des manifestations rhumatismales chez les patients infectés par le VIH [155]. Ces spondylarthropathies sont le plus souvent des rhumatismes psoriasiques (RP) et surtout des spondylarthropathies indifférenciées [5, 13, 19, 38, 41, 102, 105, 106, 124]. En revanche, les syndromes de Fiessinger-Leroy-Reiter (FLR) sont très rares, du moins les formes complètes.

Chez ces patients, les arthrites réactionnelles sont volontiers plus sévères, avec des signes articulaires, des enthésopathies et des lésions cutanées et unguéales souvent importantes, mais les formes complètes (urétro-synovio-conjonctivales) de type FLR sont assez rares. L'évolution peut être continue, ou entrecoupée de rémissions. Des signes radiographiques sont observés, surtout dans les formes chroniques. Les arthrites touchent surtout les chevilles et les pieds, et sont volontiers associées à des enthésopathies achiléennes et/ou plantaires et des ténosynovites tibiales. Les atteintes des mains et poignets sont aussi fréquentes. Les atteintes axiales sacro-iliaques et rachidiennes sont en revanche rares, l'évolution ne se faisant qu'exceptionnellement vers une authentique spondylarthrite ankylosante (SPA). Des lésions cutanées analogues à celles du FLR classique peuvent être observées (éruption pustuleuse et papulosquameuse palmoplantaire, balanite, onychodystrophie). En revanche, les conjonctivites et les uvéites semblent peu associées à ces spondylarthropathies. Le RP, tout comme le psoriasis, est plus fréquent chez les patients séropositifs pour le VIH. La présentation rhumatologique ne semble pas différente, mais le psoriasis est souvent plus floride et parfois assez proche des lésions psoriasiques observées dans le FLR [113]. Ces spondylarthropathies, en particulier les FLR, semblent associées à l'allèle *human leukocyte antigen* (HLA) B27.

Mécanismes

Ces spondylarthropathies pourraient être liées à la conjonction de différents facteurs :

– la fréquence des infections génitales sexuellement transmissibles suggère la possibilité d'infections plus fréquentes à *Mycoplasma* et/ou *Chlamydia trachomatis ;*

– le déficit cellulaire LT CD4 peut faciliter la persistance d'une infection chronique arthritogène survenant après des infections urogénitales ou digestives ;

– la dérégulation immunitaire peut faciliter le développement d'une synovite. La prédominance d'une réponse lymphocytaire CD4 Th2 (au détriment de la réponse Th1), observée dans l'infection par le VIH, est une anomalie qui pourrait favoriser l'apparition d'une spondylarthropathie, comme cela a été démontré dans les formes non liées au VIH. Le rôle des LT CD8 synoviaux, controversé dans les spondylarthropathies, pourrait être plus important dans les formes liées au VIH [23, 131].

Traitement

Le traitement de ces spondylarthropathies repose essentiellement sur les anti-inflammatoires et les traitements locaux. Les injections de corticoïdes locaux ont une place dans l'arsenal thérapeutique, à condition de respecter des règles d'asepsie strictes et d'avoir formellement éliminé une arthrite septique. Malgré une publication rapportant une bonne tolérance du méthotrexate [88], ce traitement de fond ne doit être mis en place qu'avec précaution chez ces patients immunodéprimés, en raison des risques d'infections opportunistes, de Kaposi et de lymphomes [5]. Des traitements par sels d'or, Salazopyrine® ou étrétinate ont pu être efficaces et bien tolérés dans quelques rares observations [44, 49, 84, 154, 155]. La place des antibiotiques dans le traitement des arthrites réactionnelles n'est pas établie de façon claire, mais il paraît licite de les proposer de façon prolongée (3 mois) lorsqu'un germe a pu être identifié dans un site extra-articulaire, en particulier génito-urinaire.

AUTRES ARTHRITES ASEPTIQUES

Elles sont exceptionnelles, mais on peut citer les arthrites microcristallines, notamment les arthrites goutteuses observées dans quelques séries [19, 36], et les rhumatismes poststreptococciques [16, 54, 117]. La prévalence exacte et la relation avec l'infection par le VIH ne sont pas toujours établies. Certaines complications systémiques associées aux VIH peuvent aussi se manifester par des arthrites (vascularite, dermatoses neutrophiliques…) [11, 67].

ARTHRITES SEPTIQUES

Plusieurs mises au point portant spécifiquement sur les arthrites septiques au cours de l'infection par le VIH ont démontré une augmentation du risque d'infection synoviale [48, 58, 68, 72, 73, 104, 116, 120, 127, 147, 148, 156]. Ce risque semble assez faible, mais la fréquence réelle des arthrites septiques est difficile à établir. Globalement, les complications septiques du système musculosquelettique sont observées dans 0,3 à 3,6 % des cas [48, 147, 148].

Au cours de l'infection par le VIH, les germes responsables des arthrites septiques sont essentiellement les bactéries pyogènes. Les arthrites non gonococciques constituent la première cause d'arthrite septique au cours de l'infection par le VIH. Le mode d'inoculation est hématogène. Le tableau clinique est évocateur (fièvre, arthrite aiguë, liquide articulaire purulent) et l'évolution est favorable sous antibiothérapie.

Staphylococcus aureus est le pyogène le plus souvent isolé. La majorité des cas sont observés chez des toxicomanes, particulièrement victimes de septicémies à *Staphylococcus aureus*, même en l'absence de déficit immunitaire profond [85]. La fréquence des septicémies staphylococciques dans les pays industrialisés est surtout expliquée par les portes d'entrées veineuses, même en dehors de la toxicomanie.

Streptococcus pneumoniae est le second germe isolé par ordre de fréquence, en particulier chez des hémophiles et chez des Africains infectés par le VIH [118]. La fréquence des arthrites pneumococciques est parallèle à celle des pneumopathies et septicémies observées chez les patients séropositifs, mais les localisations articulaires au cours de ces septicémies ne semblent pas plus fréquentes que dans la population générale [138]. Six observations d'arthrites streptococciques (*Streptococcus pneumoniae* exclu) ont été rapportées. Ces observations sont corrélées à la relative fréquence des septicémies à streptocoques chez les patients séropositifs dans les pays industrialisés.

D'assez nombreuses observations d'arthrites gonococciques ont été rapportées. Il s'agit toujours d'adultes jeunes séropositifs rarement au stade de sida [3, 99, 145]. Les atteintes sont oligo- ou polyarticulaires et d'évolution favorable sous antibiothérapie. Le rôle de l'immunodépression paraît moins grand que celui du « vagabondage sexuel », puisque aucun patient ne présente de déficit immunitaire sévère. En fait, il n'est pas certain que ces arthrites gonococciques soient plus fréquentes que chez des homosexuels ou hétérosexuels à « partenaires multiples » non infectés par le VIH [107].

D'autres pyogènes ont été identifiés plus rarement, mais on note qu'ils sont exceptionnellement à l'origine d'arthrites septiques chez les patients non immunodéprimés : *Staphylococcus epidermidis*, *Campylobacter fetus*, *Haemophilus influenzae*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas* et *Treponema pallidum* [25, 32, 51, 78].

Des salmonelles sont responsables de nombreuses arthrites septiques, confirmant le rôle de l'immunosuppression dans la survenue de complications hématogènes [62, 84, 144].

Seules quelques dizaines de cas d'arthrites mycobactériennes ont été rapportés au cours de l'infection par le VIH, le plus souvent quand il existe un déficit immunitaire important. Les arthrites tuberculeuses à *Mycobacterium tuberculosis* sont rares au cours du sida. Seules quelques observations d'arthrites à *Mycobacterium avium* ont été publiées au cours du sida, alors que l'identification de *Mycobacterium avium* est possible en post mortem dans différents types de tissus chez près de 50 % des sidéens aux États-Unis [20, 65, 149, 150]. Des observations anecdotiques d'arthrites à *Mycobacterium haemophilum* et *Mycobacterium kansasii* ont aussi été signalées [50, 123]. Une évolution rapidement mortelle est notée dans presque toutes ces observations d'infections à mycobactéries atypiques.

Parmi les observations d'arthrites fongiques qui ont pu être colligées, les plus fréquentes sont les arthrites à *Candida albicans*. Elles ont été diagnostiquées principalement chez des toxicomanes, avec une forte prépondérance des atteintes costo-sterno-claviculaires. La rareté des septicémies à *Candida albicans* laisse présumer un rôle prépondérant des portes d'entrées veineuses (toxicomanie) et non du déficit immunitaire [45, 115]. On peut citer enfin quelques rares observations d'arthrites cryptococciques, de sporotrichose articulaire, d'arthrite à *Histoplasma capsulatum* et à *Cunninghamella bertholletiae* [66, 82, 97, 119, 133, 151]. Ces arthrites fongiques non candidosiques surviennent chez des patients ayant un déficit immunitaire profond. Une évolution défavorable est spécifiée dans les cinq observations où l'évolution est connue.

Le type d'agents infectieux diffère selon le terrain :

– chez les toxicomanes, on note une grande fréquence des arthrites à *Staphylococcus aureus* et *Candida albicans*, avec une localisation préférentielle aux articulations costo-sterno-claviculaires et sacro-iliaques, ce qui est le cas en l'absence d'infection par le VIH [95, 102, 115] ;

– chez les hémophiles, toutes les observations rapportées sont, sauf une, dues à un pyogène non gonococcique. Les étiologies staphylococciques et pneumococciques sont les plus fréquentes [61, 92, 112]. Habituellement, les arthrites septiques sont rares chez l'hémophile non infecté par le VIH. Néanmoins, la confirmation formelle d'un risque plus élevé chez l'hémophile infecté par le VIH n'est pas établie, mais suggérée par la fréquence des observations décrites [8]. Chez les patients séropositifs, il est important de ne pas confondre ces arthrites septiques avec une hémarthrose ;

– dans les pays en voie de développement, la transmission hétérosexuelle peut expliquer la fréquence élevée des arthrites gonococciques. Dans ces pays, l'environnement (promiscuité, hygiène insuffisante) et la gravité des déficits immunitaires observés, expliquent la fréquence des arthrites à *Streptococcus pneumoniae* et *Salmonella non typhi*.

SPONDYLODISCITES

Les spondylodiscites sont une localisation septique assez rare, mais elles sont signalées dans plusieurs revues sur les complications infectieuses [48, 147, 148]. Les germes en cause sont aussi les germes pyogènes classiques, mais il y a quelques observations à mycobactéries [109].

MANIFESTATIONS PÉRIARTICULAIRES

■ *Bursites infectieuses*

Quelques observations d'hygroma du coude en particulier ont été rapportées, sans que l'on puisse véritablement établir un lien spécifique avec le VIH [58, 63]. Une infection locale est toujours à craindre et impose la ponction et l'étude microbiologique du liquide. Dans certaines bursites à staphylocoque doré, l'évolution n'est pas toujours favorable sous traitement antibiotique [58].

■ *Ténosynovites*

Des ténosynovites infectieuses (mycobactérie atypique, tuberculose) parfois associées à un syndrome du canal carpien ont pu révéler une infection par le VIH ou émailler son évolution [2].

■ *Ostéoarthropathies*

De curieux tableaux d'ostéoarthropathie avec hippocratisme digital ont été décrits, soit au début de l'infection par le VIH, soit en association à une pneumopathie à *Pneumocystis carinii* typique ou granulomateuse [14, 21, 59, 89]. Cet hippocratisme digital peut être réversible.

Manifestations osseuses liées à l'infection par le VIH

OSTÉOMYÉLITES

Les ostéomyélites semblent de moins en moins fréquentes, mais une centaine d'observations ont été décrites dans la littérature [48, 68, 72, 73, 126, 134]. Le tableau clinique n'a pas de spécificité. Il s'agit d'ostéomyélites aiguës ou chroniques, touchant des patients avec un déficit immunitaire souvent plus profond que pour les arthrites septiques.

Néanmoins, quelques particularités méritent d'être soulignées :

– ces infections sont surtout favorisées par des facteurs comme la toxicomanie intraveineuse, l'hémophilie ou les traumatismes directs. Les ostéites infectieuses survenant après une fracture ouverte ou la pose de matériel d'ostéosynthèse semblent être plus fréquentes chez le sujet infecté par le VIH [72] ;

– la diversité des localisations décrites peut être soulignée. Les vertèbres et les os longs sont le plus souvent touchés, mais de nombreux sites inhabituels (os hyoïde, os temporal, mandibule, gril costal…) ont été décrits. Parfois, il existe des localisations multiples, surtout à mycobactéries. Certaines formes sont associées à une arthrite de contiguïté ;

– les germes les plus fréquents sont des germes pyogènes classiques (*Staphylococcus aureus*, streptocoque et parfois gonocoque), mais de nombreuses observations à germes opportunistes ont été rapportées, en particulier à mycobactéries atypiques (*Mycobacterium avium*, *Mycobacterium haemophilum*, *Mycobacterium kansasii*) mais aussi à *Salmonella typhimurium*, *Nocardia asteroides* ou *Treponema pallidum*. Plus rarement, il s'agit de mycoses ou de parasitoses (*Candida albicans*, *Torulopsis glabrata*, *Histoplasma capsulatum*, *Pneumocystis carinii*…).

Un cas particulier est celui des lésions osseuses de l'angiomatose bacillaire liée à *Bartonella quintana* et *henselae*. Cette affection, comparable à l'angiomatose bacillaire ou la maladie des griffes du

chat, est rare chez le sujet sain. Chez le sujet immunodéprimé, le tableau associe des signes généraux (fièvre), des nodules cutanés angiomateux et des atteintes ostéolytiques dans près de 30 % des cas. Ces ostéolyses siègent généralement sur les os longs en regard des lésions cutanées ;

– les ostéomyélites et les ostéites sont un facteur de mauvais pronostic chez le patient infecté par le VIH. La mortalité est estimée à 20 % [11, 48].

Le diagnostic microbiologique de ces infections osseuses est parfois difficile. Une biopsie osseuse, éventuellement radioguidée, s'avère souvent indispensable. Cependant, lorsque le déficit immunitaire est profond, ces prélèvements peuvent mettre en évidence plusieurs germes opportunistes ou saprophytes, ce qui complique la prise en charge thérapeutique [151]. Cette dernière est fondée sur l'utilisation prolongée d'une antibiothérapie adaptée. Dans certaines formes, une antibiothérapie continue prophylactique peut être discutée. Dans les infections de matériel étranger, l'ablation de ce matériel est justifiée.

OSTÉONÉCROSES ASEPTIQUES

Près d'une centaine d'ostéonécroses ont été décrites au cours d'une infection par le VIH [9, 17, 55, 93, 132]. Il s'agit le plus souvent de formes classiques touchant les têtes fémorales et humérales, mais rarement de formes multifocales. Le rôle de complications liées à l'infection par le VIH a été discuté, en particulier les coagulopathies (anticorps antiphospholipides, déficit en protéine S) et les vascularites, mais leur responsabilité formelle n'a pas été confirmée. La plupart de ces ostéonécroses semblent associées à des facteurs de risque classiques, en particulier la corticothérapie et l'éthylisme chronique. Depuis l'utilisation plus fréquente et prolongée des antiviraux, il semble qu'un nombre croissant d'ostéonécroses ait été déclaré à la pharmacovigilance. Le rôle des nouveaux antirétroviraux a été évoqué, en raison des modifications lipidiques sériques et tissulaires qu'ils provoquent mais pour l'instant, aucun argument ne permet formellement de les incriminer [132]. Il est possible que cette augmentation apparente de la prévalence soit essentiellement liée à une durée de vie prolongée, entraînant une exposition plus fréquente aux facteurs de risque classiques (corticoïdes, alcool…). Néanmoins, une surveillance attentive et de véritables études prospectives cas-témoins devraient permettre de mieux identifier d'éventuels facteurs de risque spécifiques, en particulier les dyslipidémies (hypertriglycéridémie) liées aux antirétroviraux.

OSTÉOPATHIES FRAGILISANTES

Jusqu'à présent, les ostéopathies fragilisantes ne constituaient pas un réel problème au cours de l'infection par le VIH, mais avec la prolongation de la survie, la question pourrait se poser. Récemment, quelques observations d'ostéopathies fracturaires ont été rapportées [6, 132, 146]. Les premiers éléments semblent démontrer que l'évolutivité de l'infection virale, qui associe une réduction de l'activité physique, des modifications nutritionnelles et la libération de différentes cytokines déminéralisantes (*tumor necrosis factor* [TNF] α, interleukine [IL]6) pourrait être le facteur étiologique principal de cette déminéralisation. Ainsi, il a été démontré que les traitements antirétroviraux pouvaient freiner la résorption et favoriser l'ostéoformation. Cependant, l'observation récente d'ostéopénie et d'ostéoporose chez des patients sous antiviraux (antiprotéase) a semé le doute, mais pour l'instant, il ne s'agit que d'études transversales qui ne permettent pas de conclure [146]. Des études prospectives longitudinales tenant compte de tous les facteurs de risque physiques et métaboliques sont nécessaires pour répondre à cette question.

LÉSIONS TUMORALES OSSEUSES

Nous disposons d'assez peu de données chiffrées évaluant la prévalence exacte de ces lésions, car ces lésions tumorales surviennent habituellement au cours des syndromes lymphoprolifératifs pris en charge par des services spécialisés. Cependant, contrairement aux manifestations infectieuses, la prévalence de ces manifestations semble s'accroître [108]. En 1996, 152 lymphomes associés à une infection par le VIH, colligés par le Gela (groupe d'étude des lymphomes agressifs) ont été analysés [134]. Parmi eux, 15 (9,5 %) avaient une atteinte osseuse macroscopique qui a été révélatrice chez trois d'entre eux. Il s'agissait de dix lymphomes de type Burkitt (formes observées précocement au cours de l'infection par le VIH) et cinq lymphomes non hodgkiniens immunoblastiques ou lymphoplasmocytaires (formes observées lorsque le déficit immunitaire est profond).

Les complications de ces lymphomes (hypercalcémie, compression médullaire ou radiculaire) sont comparables à celles des lymphomes de la population générale, même s'il semble que l'atteinte osseuse soit plus diffuse. Par ailleurs, une des autres particularités est l'existence, chez des sujets souvent jeunes, d'authentiques proliférations plasmocytaires de type myélome ou plasmocytome [75]. Ces proliférations sont vraisemblablement liées à la conjonction d'une stimulation antigénique virale chronique et de la synthèse excessive de facteur de croissance plasmocytaire comme l'IL6. Néanmoins, il s'agit d'une complication assez rare dont la prévalence exacte est mal connue.

D'autres lésions osseuses malignes ont été observées, mais elles semblent très rares. Le cas particulier du sarcome de Kaposi mérite d'être cité, car quelques localisations osseuses ont été signalées, mais depuis quelques années, la prévalence de cette affection a fortement diminué.

Manifestations systémiques

INTERACTION ENTRE LE VIH ET LE SYSTÈME IMMUNITAIRE DE L'HÔTE

Dès la primo-infection, surtout pendant la phase de latence, l'interaction du VIH avec le système immunitaire de l'hôte a de nombreuses conséquences immunologiques. Ces interactions vont favoriser l'apparition de manifestations systémiques ressemblant à celles observées au cours des maladies auto-immunes. Les principales modifications immunitaires liées à la stimulation virale chronique sont :

– une expansion des lymphocytes CD8 et des cellules NK dont certains clones ont une activité anti-VIH ;

– une hyperactivité polyclonale B touchant principalement les lymphocytes B $CD5^+$ qui peuvent synthétiser des autoanticorps ;

– une activation macrophagique avec la libération de cytokines pro-inflammatoires, telles que le TNF-α et les IL1 et 6 ;

– une déplétion en lymphocytes CD4 avec un déficit de synthèse des cytokines régulatrices, comme l'interféron gamma, l'IL2 ou l'IL12.

Il est intéressant d'observer que certaines modifications immunologiques, souvent associées à une progression de l'infection, sont plus fréquentes chez les sujets ayant un haplotype HLA A1 B8 DR3 [143] ou HLA B35 [70]. Cet haplotype est aussi celui que l'on observe plus fréquemment dans les maladies auto-immunes. Ces différentes constatations et la découverte d'autoanticorps antilymphocytes CD4 ont fait évoquer la théorie un peu provocatrice d'une « boucle » auto-immune amplifiant le déficit immunitaire cellulaire du sida. Ainsi, l'ensemble de ces perturbations dysimmunitaires peut favoriser l'apparition de manifestations systémiques.

MANIFESTATIONS CLINIQUES SYSTÉMIQUES

Contrairement à ce que l'on a cru initialement, ces manifestations ne sont pas strictement comparables à celles des maladies auto-immunes classiques, mais il s'agit parfois d'un piège diagnostique à éviter [37, 42]. Globalement, leur prévalence est faible, mais elles ont été très étudiées car elles sont un modèle important en immunopathologie clinique.

Syndrome d'infiltration lymphocytaire diffuse (SILD) (« diffuse infiltration lymphocyte syndrome » ou DILS)

Dans les études les plus récentes, la prévalence de ce syndrome est évaluée à 3-8 % selon les populations [76, 153]. Il se caractérise par une hypertrophie parotidienne (90 % des cas), souvent compliquée d'une xérostomie et d'une xérophtalmie (80 % des cas). Ce syndrome se distingue du syndrome de Gougerot-Sjögren primaire par différents éléments :

– la fréquence (> 50 % des cas) de manifestations extraglandulaires qui sont habituellement des pneumopathies interstitielles, des atteintes digestives, rénales, neurologiques et musculaires liées à l'infiltrat lymphocytaire ;

– l'analyse de l'infiltrat lymphocytaire, en particulier glandulaire, montre qu'il s'agit de lymphocytes T CD8, contrairement au syndrome de Gougerot-Sjögren primaire, où l'on observe des lymphocytes T CD4. Ces lymphocytes T CD8, qui ont un phénotype mémoire, utilisent un récepteur à l'antigène spécifique (*T-cell receptor*) suggérant qu'ils soient dirigés contre un antigène spécifique du VIH ;

– les autoanticorps sont habituellement absents, mais chez 8 % des patients qui semblent prédisposés génétiquement (présence d'HLA DR3), il est possible d'observer des anticorps anti-Ro/SS-A - La/SS-B [27] ;

– la prédisposition génétique au SILD est liée à l'allèle HLA DR5 (DRB1 1102) et DR6 (DRB1 1301), surtout chez les sujets de race noire.

Une biopsie des glandes salivaires accessoires peut être utile pour confirmer le diagnostic. Mais il faut éviter la biopsie de la parotide, en raison du risque de lésion du nerf facial, sauf en cas d'hypertrophie tumorale suspecte.

Ce syndrome très particulier s'associe à une évolution plus lente de l'infection virale, vraisemblablement en raison du rôle antirétroviral de cet infiltrat LT CD8. Le traitement antirétroviral est habituellement efficace, ce qui explique que la prévalence de ce syndrome ait tendance à diminuer. Dans certains cas, un traitement symptomatique du syndrome sec, et parfois une corticothérapie faible dose, en cas de manifestations systémiques, peuvent être proposés. Dans la mesure du possible, dans les formes symptomatiques, il faut renforcer le traitement antirétroviral et éviter le recours aux immunosuppresseurs.

Vascularites

La prévalence des vascularites est faible, de l'ordre de 0,4 à 1 % [13, 29, 56, 102]. Le rôle direct du VIH est difficile à démontrer, même s'il a été isolé (ARN viral, antigène P24) dans l'infiltrat mononucléé périvasculaire et dans les cellules endothéliales. L'inventaire des différentes formes de vascularites démontre une grande diversité histologique et clinique, ce qui traduit certainement leur caractère multifactoriel. La forme la plus fréquente est la vascularite d'hypersensibilité des petits vaisseaux, révélée par un simple purpura vasculaire, mais des vascularites nécrosantes de type périartérite noueuse (PAN) ou des formes granulomateuses sont possibles, parfois révélées par des atteintes viscérales sévères (rénales, neurologiques, pulmonaires…).

Le tableau clinique est souvent peu spécifique, parfois confondu avec une autre complication, en particulier une co-infection par un virus vasculotrope comme le cytomégalovirus (CMV) ou les virus des hépatites B et C. Dans les vascularites leucocytoclasiques des petits vaisseaux, il faut de principe évoquer la possibilité d'une réaction d'hypersensibilité à un sulfamide (Bactrim®, Fansidar®) ou à d'autres médicaments. Des pseudovascularites liées à une lymphoprolifération angiocentrique (lymphomes malins) sont possibles.

La prise en charge associe généralement un traitement antirétroviral, le traitement d'une éventuelle infection ou d'une co-infection opportuniste (CMV) et parfois, en cas d'atteintes viscérales, l'utilisation transitoire d'un immunosuppresseur.

Autres manifestations systémiques

D'autres manifestations systémiques liées à l'hyperactivité du système lymphocytaire sont possibles (myosites, arthrites…). Elles sont discutées dans les paragraphes spécifiques liés à ces complications.

MANIFESTATIONS BIOLOGIQUES AUTO-IMMUNES AU COURS DE L'INFECTION PAR LE VIH

Un des phénomènes les plus insolites est la synthèse d'autoanticorps, qui s'explique par les perturbations immunologiques induites par cette infection virale chronique [64, 113]. Différents éléments distinguent cette synthèse d'autoanticorps de celle des grandes maladies auto-immunes classiques :

– les autoanticorps les plus spécifiques comme les antiacide désoxyribonucléique (ADN) natifs, les anti-Sm ne sont pas détectables chez les patients infectés par le VIH, sauf dans de rares études utilisant des techniques de détection très sensibles [100]. La seule exception est probablement la présence d'anti-Ro-La au cours du SILD chez les sujets prédisposés génétiquement ;

– un des phénomènes les plus fréquents est la forte prévalence des anticorps anticardiolipides, détectables parfois à titre élevé chez 20-70 % des sujets infectés par le VIH. Il a été démontré récemment que ces antiphospholipides sont différents de ceux du lupus, car ils ne nécessitent pas la présence de la bêta-2 glycoprotéine 1 (cofacteur plasmatique) pour réagir avec leur antigène (cardiolipide). Ainsi, dans la grande majorité des cas, ces autoanticorps ne s'associent pas à un risque accru de thrombose ;

– les anticorps anticytoplasme des polynucléaires (ANCA : *anti-neutrophil cytoplasmic antibodies*) ont aussi été décrits, mais habituellement, ils ne sont pas dirigés contre des cibles spécifiques comme la protéinase 3 ou la myéloperoxydase [56, 129]. Ce type d'ANCA est assez comparable à ceux que l'on observe au cours d'autres infections chroniques, comme les endocardites bactériennes. Ils ne s'associent généralement à aucune complication vasculaire inflammatoire.

Néanmoins, comme nous l'avons démontré récemment *(tableau III)*, la prévalence de la plupart des autoanticorps est comparable à celle de témoins sains, mais dans certaines circonstances, en particulier quand il existe une importante hyperactivité polyclonale B, on peut observer des titres élevés d'anticorps anticardiolipide (sans activité

Tableau III. – Autoanticorps chez des patients infectés par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) comparés à des témoins sains (donneurs de sang) [35].

Autoanticorps (%)	ANA	Anti-ADN natif	Anti-H	Anti-Sm	ACL IgG	ACL IgM	β_2 GP1	FR IgM	FR IgA	ANCA	Anti-PL IgC	Anti-mito	Anti-LKM 1	Anti-TPO	Anti-CPG
Patients VIH (*n* = 105)	6,6	0,9	6,6	0	**64,7** (1)	17,1	1,9	0,9	2,8	1,9	**21,9** (1)	0	0	0	1,9
Témoins (*n* = 100)	3	0	4	0	5	5	2	1	0	0	0	0	0	1	1

VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; ANA : anticorps antinucléaire ; anti-H : antihistone ; ACL : anticardiolipide ; β_2 GP1 : anticorps anti-β_2 glycoprotéine 1 ; FR : facteurs rhumatoïdes ; ANCA : anticorps anticytoplasme des polynucléaires ; anti-PL : anticorps antiplaquettes ; anti-mito : anticorps antimitochondrie ; anti-LKM 1 : anticorps anti-*liver kidney* microsome ; anti-TPO : anticorps antithyroperoxydase ; anti-CPG : anticorps anticellules pariétales gastriques ; Ig : immunoglobulines ; ADN : acide désoxyribonucléique.

(1) différences significatives : $p < 0{,}05$.

anti-bêta-2 GP1), des anticorps antimuscle lisse, des antiplaquettes, des anticorps anticytoplasme polynucléaires mais généralement sans complication clinique [35]. Il s'agit vraisemblablement d'une synthèse excessive d'autoanticorps naturelle, sans signification pathologique.

D'autres phénomènes biologiques comme la présence d'une cryoglobuline, d'une hypergammaglobulinémie polyclonale, de complexes immuns viro-induits et d'une hypocomplémentémie sont possibles. Ces anomalies traduisent également les modifications immunologiques induites par le VIH. Ces manifestations n'ont habituellement aucune traduction clinique, même s'il faut se méfier d'une cryoglobulinémie symptomatique.

Il faut aussi signaler que l'hypergammaglobulinémie peut interférer de façon non spécifique avec certains dosages, en particulier immunoenzymatiques.

INFLUENCE DE L'INFECTION PAR LE VIH SUR L'ÉVOLUTION DES AFFECTIONS RHUMATISMALES PRÉEXISTANTES

L'étude de l'impact des modifications immunitaires induites par le VIH sur une maladie rhumatismale classique peut être une source de renseignements importante, en particulier pour comprendre le rôle des lymphocytes T CD4.

En fait, la complexité des phénomènes immunologiques et infectieux liés au VIH doit inciter à des conclusions prudentes, cela d'autant que les observations bien décrites sont rares. Globalement, il semble que l'infection par le VIH aggrave des spondylarthropathies, en particulier les arthrites réactionnelles et psoriasiques.

En revanche, la polyarthrite rhumatoïde et le lupus sont améliorés, mais il existe un certain nombre de contre-exemples [1, 77, 94, 101, 110, 135]. Des observations de polyarthrites distales érosives, dont le pannus est caractérisé par un infiltrat composé surtout de fibroblastes et de cellules mononucléées sans lymphocyte T, ont été décrites [101]. Ces exemples sont intéressants, car ils suggèrent que les phénomènes érosifs puissent se développer indépendamment de la présence de cellules T. Ces constatations pourront avoir, dans l'avenir, des implications thérapeutiques dans les affections rhumatismales chroniques telles que la polyarthrite rhumatoïde.

Manifestations musculaires

La prévalence réelle de l'ensemble des manifestations musculaires est difficile à évaluer (2 à 10 %) [36, 46, 72, 73, 102, 122, 137] mais il s'agit d'un motif de consultation assez fréquent actuellement. La principale difficulté est diagnostique en raison de la diversité des diagnostics différentiels.

MYOSITES LIÉES AU VIH

Des myosites spécifiquement liées au VIH ont été décrites, mais il s'agit d'une complication assez rare (moins de 1 % des patients). Ces patients ont le plus souvent une atteinte musculaire proximale à début insidieux, parfois douloureuse et déficitaire. Dans 50 % des cas, cette polymyosite est révélatrice de l'infection et souvent associée à une hyperlymphocytose T CD8. Plus rarement, ces signes musculaires peuvent s'associer à des signes généraux et à des lésions cutanées de type dermatomyosite. Les anomalies biologiques (enzymes musculaires) et électriques ne sont pas spécifiques. Le diagnostic repose sur la biopsie musculaire qui peut être faite à l'aiguille (usage unique). L'histologie associe des signes peu spécifiques (atrophie des fibres de type II, aspect vacuolaire, nécrose), mais surtout un infiltrat périvasculaire et interstitiel mononucléé fait de macrophages et de lymphocytes T CD8. Des particules virales sont détectables dans les macrophages, mais pas dans les fibres musculaires, ni les myotubules en culture [40, 47, 81]. Ces constatations confirment que cette myosite est la conséquence d'une agression lymphocytaire de la fibre musculaire, et non une infection virale myotrope. Dans certaines formes, on observe une co-infection par HTLV-1, qui est un autre rétrovirus humain également capable de déclencher une myosite par des mécanismes assez proches de ceux du VIH [152]. Le traitement repose sur l'utilisation des antirétroviraux, et exceptionnellement sur l'utilisation des immunosuppresseurs.

MANIFESTATIONS MUSCULAIRES INFECTIEUSES

■ *Pyomyosites*

L'infection par le VIH a modifié l'épidémiologie de la pyomyosite qui était une affection presque exclusivement « tropicale », liée à de nombreux facteurs, dont la dénutrition. Avec l'épidémie d'infection par le VIH, la fréquence s'est accrue dans les pays défavorisés, en particulier l'Afrique, mais est aussi apparue dans les pays occidentaux. Cette infection musculaire survient généralement chez des sujets au stade de sida. Il existe des formes aiguës caractérisées par des douleurs musculaires localisées extrêmement violentes, mais dans la plupart des cas, il s'agit de formes chroniques évoluant insidieusement. L'atteinte est plus localisée, touchant surtout la cuisse (parfois de façon bilatérale), le mollet ou la fesse, mais d'autres localisations sont possibles (psoas, grand dorsal, pectoraux). Le diagnostic est évoqué par l'échographie ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM), mais c'est la ponction qui affirme le diagnostic. Cette ponction permet de retirer un liquide purulent qui contient, dans plus de la moitié des observations, un staphylocoque doré mais plus rarement d'autres germes, notamment des streptocoques des groupes B, C et G. Des salmonelles et *Citrobacter freundii*, *Escherichia coli*, *Mycobacterium tuberculosis* et *avium* ont été isolés [13, 48]. Le traitement repose sur une antibiothérapie souvent associée à un drainage chirurgical [73].

■ *Autres infections musculaires*

Il existe très exceptionnellement d'autres infections musculaires virales ou mycosiques, mais surtout parasitaires (toxoplasmose, microsporidiose) [79].

MYOPATHIES ENDOCRINOMÉTABOLIQUES

Ces complications musculaires ne sont pas spécifiques mais doivent être évoquées. Des douleurs musculaires liées à des troubles ioniques (hypokaliémie, hypophosphorémie), conséquences de troubles digestifs ou urinaires, sont possibles. Une hypothyroïdie ou d'autres étiologies endocriniennes plus rares peuvent également être responsables de manifestations musculaires. Ces étiologies non spécifiques sont habituellement et facilement curables.

COMPLICATIONS MUSCULAIRES IATROGÈNES

Ces complications sont traitées dans un paragraphe spécifique consacré aux antirétroviraux [10, 33, 140].

AUTRES COMPLICATIONS MUSCULAIRES

Des myalgies inflammatoires dans le cadre d'une vascularite, ou d'exceptionnelles localisations musculaires de lymphomes ou de maladie de Kaposi peuvent être observées.

FIBROMYALGIE

Plusieurs publications, surtout anglo-saxones (États-Unis), soulignent l'existence de tableau fibromyalgique chez des patients infectés par le VIH [26, 139]. Il faut être extrêmement prudent avant de retenir ce diagnostic, qui nécessite que l'on élimine formellement toute autre affection musculaire chronique. Néanmoins, la reconnaissance de ce tableau clinique, non spécifique, évoluant souvent dans un contexte psychologique « difficile », peut être utile pour éviter des escalades thérapeutiques inutiles.

Manifestations neurologiques

NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES

Les neuropathies périphériques sont la complication neurologique la plus fréquente au cours de l'infection par le VIH1 et au cours du sida [86]. Avant les combinaisons d'antirétroviraux les plus actives,

les atteintes neurologiques périphériques et centrales étaient une manifestation inaugurale de l'infection chez 7 à 20 % des malades. De même, au cours de l'évolution, 40 à 70 % des sujets infectés ont une atteinte neurologique [71]. Parallèlement à la baisse des infections opportunistes du système nerveux central, il est désormais établi que la prévalence et l'incidence des atteintes neurologiques périphériques et centrales diminuent depuis l'emploi de combinaisons d'antirétroviraux [87].

Sept tableaux cliniques différents peuvent être isolés. Ces diagnostics sont souvent méconnus ou, à l'inverse, évoqués abusivement. Le rhumatologue peut donc être confronté à des formes inaugurales.

■ *Polyneuropathie symétrique distale (PSD)*

C'est la forme la plus fréquente. Elle est multifactorielle, ce qui doit faire rechercher d'autres causes toxiques (antirétroviraux, alcool). Ni la clinique, ni les examens électrophysiologiques ne permettent de distinguer les formes étiologiques. Elle peut être présente dès les premiers stades de l'infection, mais survient surtout chez des patients à un stade évolué d'immunosuppression [69]. Des anticorps antimyéline sont retrouvés dans le sérum de certains malades [114]. Elle peut aussi être due à l'effet neurotoxique de certains antirétroviraux (10 % pour la stavudine - d4T ; 1 à 2 % pour la didanosine - ddI ; 10 % pour la zalcitabine) et d'antibiotiques comme l'isoniazide [39, 96]. Ainsi, si la prévalence des PSD a diminué avec l'emploi des antirétroviraux, la prévalence des formes iatrogènes aurait augmenté [87]. Le tableau clinique comporte des douleurs, un engourdissement, voire des dysesthésies distales habituellement aux pieds. Le traitement de cette forme douloureuse est symptomatique (tricycliques, anticomitiaux à dose analgésique), mais des traitements à visée pathogénique comme le *nerve growth factor* (NGF) [90] ou l'acétyl-L carnitine sont en cours d'évaluation. La réduction de posologie, voire l'arrêt des médications neurotoxiques, doit systématiquement être évoquée et proposée.

■ *Polyneuropathie démyélinisante inflammatoire*

Elle peut se présenter sous deux formes, l'une aiguë et l'autre chronique. La forme aiguë peut survenir lors de la phase invasive ou de séroconversion. Elle s'accompagne d'une réaction méningée lymphocytaire entre 10 et 50 éléments/mm^3. Le traitement fait appel aux médicaments immunomodulateurs combinés aux antirétroviraux.

■ *Polyneuropathie progressive*

Elle survient principalement à un stade avancé de la maladie, et est habituellement causée par une infection à CMV. Elle se traduit cliniquement par une paraparésie flasque rapidement progressive, avec paresthésies douloureuses, aréflexie et troubles vésicosphinctériens. Le diagnostic doit être rapidement suspecté, car seul un traitement anti-CMV institué précocement permet de réduire le risque de lésions neurologiques définitives dues à une nécrose des fibres nerveuses.

■ *Mononévrites multiples*

Elles sont observées à la phase précoce de l'infection par le VIH et sont caractérisées par un déficit moteur et sensitif limité à quelques territoires tronculaires. Elles doivent faire rechercher une vascularite nécrosante associée au VIH, mais aussi aux virus de l'hépatite B ou C. À l'inverse, quand l'infection est évoluée, l'atteinte névritique peut toucher plusieurs membres, voire les nerfs crâniens. Le traitement fait appel aux anti-CMV et aux immunomodulateurs.

■ *Atteinte du système nerveux autonome*

Elle peut répondre à des lésions périphériques ou centrales. Évaluée par divers tests non invasifs, elle est corrélée à l'évolution de l'infection et peut conduire à des arrêts cardiorespiratoires [57]. Elle peut être handicapante. Le traitement n'est que palliatif, avec la correction des causes toxiques ou métaboliques.

■ *Syndrome d'infiltration diffuse lymphocytaire*

Il peut comporter des signes neurologiques. Le SILD est sensible aux traitements antirétroviraux, et peut parfois justifier de glucocorticoïdes, comme cela a été détaillé précédemment (cf supra).

■ *Formes motrices pures*

Elles sont beaucoup plus rares et n'ont pas de spécificité.

ATTEINTES MÉNINGORADICULAIRES ET MÉDULLAIRES

Des compressions radiculaires et/ou médullaires tumorales (surtout lymphomateuses) ou plus rarement infectieuses sont possibles. Certaines méningoradiculites inflammatoires sont responsables parfois de « pseudosciatique », qui peuvent être trompeuses.

Complications iatrogènes

Depuis 1995, le développement de nouvelles stratégies thérapeutiques a modifié profondément le pronostic de cette affection. Cette stratégie implique deux types d'intervention :

– le traitement antirétroviral combinant des analogues ou inhibiteurs nucléosidiques (IN) et des inhibiteurs non nucléosidiques (INN), éventuellement associés à un inhibiteur des protéases (IP), est assez bien codifié. Actuellement, les combinaisons recommandées sont 2 IN + 1 INN ou 2 IN + 1 IP, mais rarement l'association des trois classes thérapeutiques. C'est non seulement le taux de lymphocytes CD4, mais surtout la charge virale plasmatique qui sert de marqueur d'efficacité (nombre de copies d'ARN viral par millilitre). Actuellement, les molécules disponibles sont nombreuses et différentes nouvelles voies thérapeutiques se développent, en particulier l'immunothérapie *(fig 2) ;*

– la prophylaxie anti-infectieuse primaire et parfois secondaire est également un progrès important, qui a permis une nette réduction d'un certain nombre d'infections opportunistes *(tableau IV)*.

Aujourd'hui, l'utilisation de plus en plus prolongée de ces traitements pose de nouveaux problèmes iatrogènes, en particulier des problèmes rhumatologiques [12]. Le rhumatologue peut être confronté à la prise en charge de ces complications iatrogènes, mais également à la gestion des interactions médicamenteuses avec les différentes thérapeutiques rhumatologiques.

EFFETS INDÉSIRABLES RHUMATOLOGIQUES DES ANTIRÉTROVIRAUX

■ *Complications musculaires*

La toxicité musculaire est la complication iatrogène la plus connue observée initialement avec l'azidothymidine (AZT) (zidovudine) [140].

Cette myopathie à l'AZT, décrite chez 1à 16 % des patients traités, se traduit par des myalgies, un déficit musculaire surtout proximal et des anomalies biologiques et électriques myogènes non spécifiques. En revanche, la détection d'un rapport lactate/pyruvate sanguin élevé, et la mise en évidence d'anomalies histologiques musculaires caractéristiques (*ragged red fibers* ou « fibres rouges déchiquetées ») sont assez spécifiques de cette myopathie, qui est liée à une toxicité mitochondriale [24, 33]. En effet, la zidovudine inhibe la gamma ADN polymérase qui est une enzyme de la réplication d'ADN mitochondrial. Néanmoins, en pratique, la réalisation de ce dosage n'est pas aisée et l'élévation des lactates s'observe avec d'autres antirétroviraux qui ont aussi une toxicité mitochondriale. Des anomalies mitochondriales spécifiques peuvent être observées en microscopie électronique mais cet examen, sauf exception, n'est pas nécessaire pour le diagnostic en pratique quotidienne.

Dans les formes symptomatiques, l'arrêt de l'AZT permet habituellement la disparition des myalgies et une normalisation des enzymes musculaires en 1 à 2 semaines. En cas de nécessité, l'AZT peut être réintroduit progressivement à petites doses.

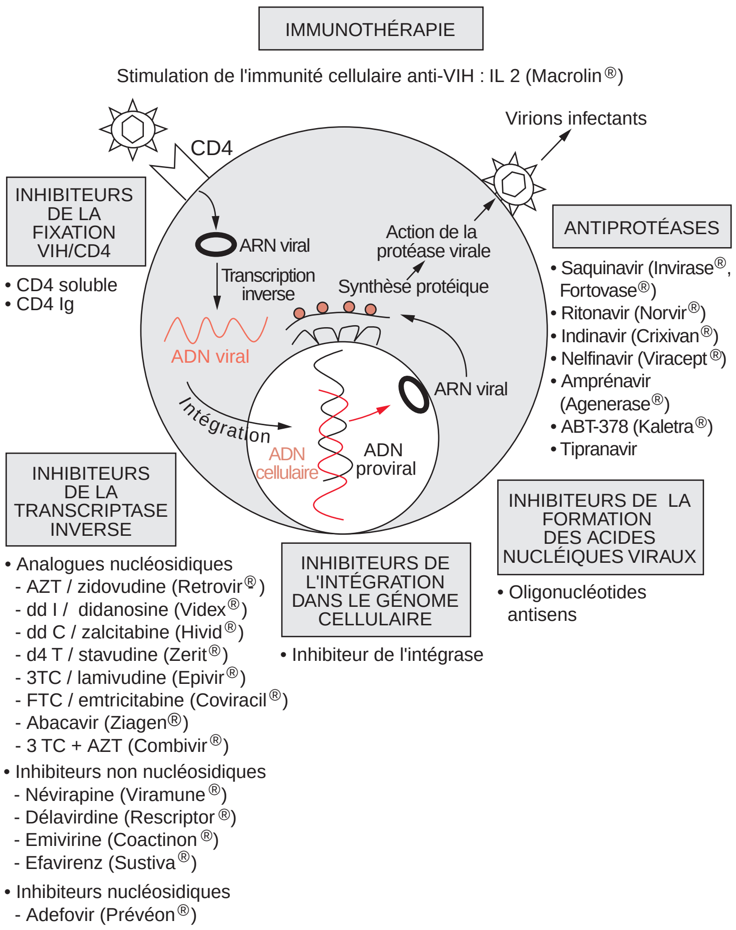

2 *Principaux antirétroviraux et leurs mécanismes d'action. VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; ARN : acide ribonucléique ; ADN : acide désoxyribonucléique ; Ig : immunoglobuline.*

À un degré moindre, les autres IN peuvent aussi être responsables de toxicité musculaire par mitochondriopathie [10]. Il faut citer le cas particulier de l'abacavir (Ziagen®) qui, dans près de 3 % des cas, peut être responsable de réaction d'hypersensibilité sévère, avec parfois une véritable rhabdomyolyse. Ce syndrome contre-indique définitivement l'utilisation de cet IN.

Les inhibiteurs des protéases sont aussi potentiellement des agents toxiques pour le muscle, par un mécanisme probablement aussi mitochondrial.

Capsulites rétractiles

Récemment, des capsulites rétractiles de l'épaule ont été observées sous IP. Au total, 18 observations dont huit bilatérales, ont été décrites, 2 à 36 mois après le début d'un traitement par différentes combinaisons d'antirétroviraux comprenant de l'indinavir (Crixivan®) [60, 80, 157]. L'imputabilité des antirétroviraux est difficile à démontrer, mais il faut signaler que les IP diffusent bien dans le site articulaire, comme cela a pu être démontré par l'analyse du liquide articulaire chez un patient. Si ces IP ont bien un rôle inducteur, il est peut-être lié à une inhibition compétitive du complexe cytochrome P450 (isoenzyme CYP 3A) comme pour le phénobarbital et l'isoniazide, qui sont aussi des inducteurs potentiels de capsulite rétractile. L'évolution est favorable en 7 mois en moyenne, malgré la poursuite de l'indinavir dans la plupart des cas (16/18).

Ostéonécroses et ostéopathies fragilisantes

Dans le paragraphe consacré aux manifestations osseuses, le rôle étiologique des antirétroviraux, en particulier des IP, a été suggéré sans être formellement démontré [6, 146].

Canaux carpiens

Plusieurs observations de canaux carpiens ont été décrites, mais leur origine est probablement multifactorielle. Récemment, le rôle des IP a été également évoqué, en raison de leur effet sur la répartition des graisses tissulaires [130].

Neuropathies périphériques

Les neuropathies périphériques ont été observées avec plusieurs IN, en particulier la didanosine (ddI-Videx®), la zalcitabine (ddC : Hivid®), la stavudine (d4T) et exceptionnellement avec la lamivudine (3TC : Epivir®) [39, 69, 87, 96]. Néanmoins, il faut signaler que souvent, ces polyneuropathies sont multifactorielles.

Autres manifestations iatrogènes

En marge des problèmes rhumatologiques classiques, deux des problèmes iatrogènes les plus préoccupants sont la lipodystrophie et la lipoatrophie, qui sont observées chez plus de 50 % des patients traités par antirétroviraux. Ce phénomène se caractérise par une répartition anormale des graisses, avec une accumulation des graisses abdominales et cervicales [31].

Les mécanismes sont mal connus, mais il existe des anomalies du métabolisme glucidique et lipidique probablement liées à des anomalies mitochondriales [24]. Initialement, seuls les IP ont été incriminés, mais ce phénomène a été observé avec tous les antirétroviraux (IN et INN).

Tableau IV. – Principales prophylaxies primaires anti-infectieuses utilisées chez les patients infectés par le virus de l'immunodéficience humaine.

Prophylaxie primaire	Modalité recommandée	Alternative
Pneumocystose	Cotrimoxazole (triméthoprime/sulfaméthoxazole) (80/400 mg/j ou 160/800 mg 3 fois/semaine)	• Dapsone 50-100 mg/j ± pyriméthamine 50 mg/semaine + acide folique 25-50 mg/semaine • Atovaquone • Pentamidine aérosol
Toxoplasmose	Cotrimoxazole (triméthoprime/sulfaméthoxazole) (160/800 mg/j)	• Dapsone 50-100 mg/j + pyriméthamine 50 mg/semaine + acide folique 25-50 mg/semaine • Atovaquone ± pyriméthamine 50 mg/semaine + acide folique 25-50 mg/semaine • Pyriméthamine 50 mg 3 fois/semaine + acide folique 25-50 mg/semaine
Cytomégalovirus	Gangiclovir per os	
Mycobacterium avium Si CD4 < 75 cellules/mm^3 Si pas de mycobactériose active	Azithromycine (1 500 mg/semaine)	• Rifabutine (300 mg/j) • Clarithromycine (1 g/j)
Mycobacterium tuberculosis Si IDR > 5 mm Si contage tuberculeux Si pas de maladie tuberculeuse [quel que soit le taux de CD4]	Isoniazide (+ 50 mg/j vitamine B_6) (300 mg/j pendant 9 à 12 mois)	• Rifampicine (600 mg/j) + pyrazinamide (20 mg/kg/j) (pendant 2 mois)

IDR : intradermoréaction.

Une manifestation originale, qui semble exceptionnelle, est l'apparition de signes systémiques lors de l'introduction des antirétroviraux [52].

EFFETS INDÉSIRABLES RHUMATOLOGIQUES DES PROPHYLAXIES ANTI-INFECTIEUSES

Ces effets sont beaucoup plus rares et moins spécifiques que ceux liés aux antirétroviraux, mais il faut signaler des arthralgies sous rifabutine, et parfois des manifestations d'intolérance sévère à la pyriméthamine.

AUTRES COMPLICATIONS IATROGÈNES

Les autres traitements, notamment antitumoraux, peuvent entraîner des conséquences iatrogènes qui n'ont rien de spécifique. Seules quelques observations d'acrosyndromes sévères, avec nécroses digitales induites par la bléomycine, méritent d'être signalées [136]. Ce traitement est actuellement beaucoup moins prescrit, car il était principalement utilisé dans la maladie de Kaposi, dont la prévalence a beaucoup baissé.

Thérapeutiques rhumatologiques et infections par le VIH

En pratique, ce problème va se poser de plus en plus fréquemment, en raison du nombre croissant et de la survie prolongée des patients sous antirétroviraux au long cours.

INTERACTIONS DES MÉDICAMENTS ANTIRÉTROVIRAUX AVEC LES THÉRAPEUTIQUES RHUMATOLOGIQUES

Ces interactions sont assez nombreuses et ne peuvent pas être détaillées précisément. Schématiquement, les INN et les IP qui interfèrent le complexe cytochrome P450, modifient les concentrations plasmatiques de nombreux médicaments. En revanche, les IN qui n'interfèrent pas avec ce complexe cytochrome ont des interactions liées à d'autres mécanismes, en particulier avec la morphine, la codéine, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les benzodiazépines. Au total, il est recommandé une attention toute particulière chez tous les patients sous antirétroviraux. Dans l'avenir, il sera nécessaire d'évaluer plus précisément les interactions de ces antirétroviraux avec les nouvelles molécules rhumatologiques (anti-COX 2 spécifique, bisphosphonates, Serm…), car il est vraisemblable que le problème de leur coprescription va se poser de plus en plus fréquemment.

ACTION DES TRAITEMENTS RHUMATOLOGIQUES SUR L'INFECTION PAR LE VIH

Certaines molécules utilisées dans les maladies rhumatismales peuvent avoir un effet antirétroviral, ce qui suggère qu'en cas de manifestations rhumatologiques, leur coprescription puisse avoir un effet favorable, au moins théorique.

L'indométacine inhibe la réplication du VIH aux doses thérapeutiques, ce qui est un effet original qui n'a pas été observé avec l'aspirine ou d'autres AINS [22].

L'hydroxychloroquine (Plaquenil®) est aussi capable d'inhiber la réplication virale et de ralentir la libération membranaire de virions infectants [34, 142].

La sulfasalazine (Salazopyrine®) possède aussi, au moins potentiellement, un effet antirétroviral qui pourrait inciter à son utilisation dans les spondylarthropathies liées au VIH [44].

En revanche, les immunosuppresseurs, en particulier les corticoïdes à fortes doses et le méthotrexate, aggravent le déficit immunitaire, ce qui incite à ne pas les utiliser, du moins de façon prolongée [88]. Le problème des faibles doses de corticoïdes administrées de façon plus prolongée n'est pas résolu, faute d'évaluation. En raison du risque, au moins théorique, d'infections et d'anomalies métaboliques, leur utilisation doit être évitée.

Conclusion

Le rhumatologue doit être attentif aux complications rhumatologiques de l'infection par le VIH, car ces manifestations sont souvent polymorphes et trompeuses. Grâce aux nouvelles stratégies thérapeutiques, le pronostic de cette infection a été modifié, expliquant que bon nombre de patients infectés par le VIH sont susceptibles de consulter un rhumatologue pour un motif directement lié ou non à son infection virale et/ou son traitement.

Références ➤

Références

[1] Amor B. Rheumatoid arthritis and AIDS. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 845

[2] Andersson MI, Willcox PA. Tuberculous tenosynovitis and carpal tunnel syndrome as a presentation of HIV disease. *J Infect* 1999 ; 39 : 240-241

[3] Ang-Fonte G, Rozboril MB, Thompson GR. Changes in nongonococcal septic arthritis: drug abuse and methicillin resistant *Staphylococcus aureus*. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 210-213

[4] Anonymous. Update: trends in AIDS incidence – United States1996. *MMWR* 1997 ; 46 : 861-867

[5] Arnett FC, Reveille JD, Duvic P. Psoriasis and psoriatic arthritis associated with human immunodeficiency virus infection. *Rheum Dis Clin North Am* 1991 ; 17 : 59-78

[6] Aukrust P, Haug CG, Ueland T et al. Decreased bone formative and enhanced resorptive markers in human immunodeficiency virus infection: indication of normalization of the bone-remodeling process during highly active antiretroviral therapy. *J Clin Endocrinol Metab* 1999 ; 84 : 145-150

[7] Barre-Sinoussi F, Chermann JC, Rey F et al. Isolation of a T-lymphotropic retrovirus from a patient at risk for acquired immune deficiency syndrome (AIDS). *Science* 1983 ; 220 : 868-871

[8] Barzilai A, Varon D, Martinowitz U et al. Characteristics of septic arthritis in human immunodeficiency virus-infected haemophiliaes versus other risk groups. *Rheumatology* 1999 ; 38 : 139-142

[9] Belmonte MA, Garcia-Portales R, Domenech I et al. Avascular necrosis of bone in human immunodeficiency virus infection and antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1425-1428

[10] Benveniste O, Longuet P, Duval X et al. Two episodes of acute renal failure, rhabdomyolysis and severe hepatitis in an AIDS patient successively treated with ritonavir and indinavir. *Clin Infect Dis* 1999 ; 28 : 1180-1181

[11] Berman A, Cahn P, Perez H et al. Human immunodeficiency virus infection associated arthritis : clinical characteristics. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 1158-1162

[12] Berman A, Cahn P, Perez H et al. Prevalence and characteristics of rheumatic manifestations in patients infected with human immunodeficiency virus undergoing antiretroviral therapy. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 2492

[13] Berman A, Espinoza LR, Diaz J et al. Rheumatic manifestations of human immunodeficiency virus infection. *Am J Med* 1988 ; 85 : 59-64

[14] Bhat S, Heurich AE, Vaquer RA, Dunn EK, Strashun AM, Kamholz SL. Hypertrophic osteoarthropathy associated with *Pneumocystis carinii* pneumonia in AIDS. *Chest* 1989 ; 96 : 1208-1209

[15] Bileckot R, Masson CH, Ntsiba H et al. Étude prospective des manifestations rhumatologiques au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine : à propos de 26 cas au Congo. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1991 ; 58 : 163-168

[16] Bileckot R, Mouaya A, Makuwa M. Prevalence and clinical presentation of arthritis in HIV-positive patients seen at a rheumatology department in Congo-Brazzaville. *Rev Rhum [engl ed]* 1998 ; 65 : 549-554

[17] Blacksin MF, Kloser PC, Simon J. Avascular necrosis of bone in human immunodeficiency virus infected patients. *Clin Imaging* 2000 ; 23 : 314-318

[18] Blanche P, Saraux A, Taelman H et al. Arthrites au cours de l'infection par le VIH. Étude prospective menée au Rwanda sur 76 cas. *Presse Méd* 1993 ; 22 : 1128-1132

[19] Blanche P, Taelman H, Saraux A et al. Acute arthritis and human immunodeficiency virus infection in Rwanda. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 2123-2127

[20] Blumenthal DR, Zucker JR, Hawkins CC. *Mycobacterium avium* complex-induced septic arthritis and osteomyelitis in a patient with the acquired immune deficiency syndrome (letter). *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 757-758

[21] Boonen A, Schrey G, Van der Linden S. Clubbing in human immunodeficiency virus infection. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 292-294

[22] Bourinbaiar AS, Lee-Huang S. The non-steroidal anti-inflammatory drug, indomethacine, as an inhibitor of HIV replication. *FEBS Lett* 1995 ; 360 : 85-88

[23] Braun J, Yin Z, Spiller I et al. A low TNF-a-secretion of peripheral blood mononuclear cells but no other T helper 1 or 2 cytokines correlates with chronicity in reactive arthritis. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 2039-2044

[24] Brinkman K, TerHofstede HI, Burger DM et al. Adverse effect of reverse transcriptase inhibitors: mitochondrial toxicity as common pathway. *AIDS* 1998 ; 12 : 1735-1744

[25] Burgoyne M, Agudelo C, Pisko E. Chronic syphilitic polyarthritis mimicking systemic lupus erytematosus/ rheumatoid arthritis as the initial presentation of human immunodeficiency virus infection. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 313-315

[26] Buslika D, Gladman D, Langevitz P et al. Fibromyalgia in human immunodeficiency virus infection. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 1202-1206

[27] Buyon J, Itescu S, Slade SG et al. Antibodies to components of SS-A/Ro; SS-B/La in HIV patients with diffuse infiltrative lymphocytosis syndrome. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 533

[28] Calabrese LH. The rheumatic manifestations of infection with the human immunodeficiency virus. *Semin Arthritis Rheum* 1989 ; 18 : 225-239

[29] Calabrese LH. Vasculitis and infection with the human immunodeficiency virus. *Rheum Clin Dis North Am* 1991 ; 17 : 131-147

[30] Calabrese LH, Kelley DM, Myers A et al. Rheumatic symptoms and human immunodeficiency virus infection: the influence of clinical and laboratory variables in a longitudinal cohorte study. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 257-263

[31] Carr A, Samaras K, Chisholm DJ et al. Pathogenesis of HIV-1 protease inhibitor-associated peripheral lipodystrophy, hyperlipidaemia and insulin resistance. *Lancet* 1998 ; 351 : 1881-1883

[32] Chamot AM, Gerster JC. Arthrite sternoclaviculaire à streptocoque pyogène du groupe A compliquée d'un abcès médiastinal chez un malade infecté par le virus VIH. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990 ; 57 : 663-664

[33] Chariot P, Monnet I, Mouchet M et al. Determination of the blood lactate : pyruvate ratio as a non-invasive test for the diagnosis of zidovudine myopathy. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 583-586

[34] Chiang G, Sassaroli M, Louie M et al. Inhibition of HIV-1 replication by hydroxychloroquine: mechanism of active and comparison with zidovudine. *Clin Ther* 1996 ; 18 : 1080-1092

[35] Chretien P. Controversy on auto-antibodies during HIV infection. *AIDS* 2002

[36] Clark MR, Solinger AM, Hochberg MC. Human immunodeficiency virus infection is not associated with Reiter's syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1992 ; 18 : 267-276

[37] Clutterbuck PJ, Watson J, DeRuiter A et al. Presence of HIV infection in patients diagnosed with systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 2000 ; 39 : 1047-1048

[38] Cuellar ML, Espinoza LR. Human immunodeficiency virus associated spondylarthropathy: lessons from the third world. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 2071-2072

[39] Cupler E, Dalakas MC. Exacerbation of peripheral neuropathy by lamivudine. *Lancet* 1995 ; 345 : 460-461

[40] Dalakas MC, Pezeshkpour GH, Flaherty M. Progressive nemaline (rod) myopathy associated with HIV infection. *N Engl J Med* 1987 ; 317 : 1602-1603

[41] De Bandt M, Saveuse H, Rouveix E et al. Manifestations observées chez les patients infectés par le virus de l'immunodéficience humaine. *Sem Hôp Paris* 1989 ; 65 : 1771-1779

[42] De Clerck L, Couttenye M, DeBroe ME et al. Acquired immunodeficiency syndrome mimicking Sjögren's syndrome and systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 272-275

[43] Del Fraissy JF. Prise en charge thérapeutique des personnes infectées par le VIH. Recommandations du groupe d'experts. Mise à jour 2000 du rapport1999 sous la direction du Professeur Del Fraissy. Paris : Médecine-Sciences Flammarion, 2000

[44] Disla E, Rhim AR, Reddy A et al. Improvment in CD4 lymphocyte count in HIV-Reiter's syndrome after treatment with sulfasalazine. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 662-664

[45] Eldeinstein H, Mac Cabe WR. *Candida albicans* septic arthritis and osteomyelitis of the sterno-clavicular joint in a patient with the human immunodeficiency virus infection. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 110-111

[46] Espinoza LR, Aguilar JL, Berman A et al. Rheumatic manifestations associated with human immunodeficiency virus infection. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 1615-1622

[47] Espinoza LR, Aguilar JL, Espinoza CG et al. Characteristics and pathogenesis of myositis in human immunodeficiency virus infection – distinction from azidothymidine-induced myopathy. *Rheum Dis Clin North Am* 1991 ; 17 : 117-129

[48] Espinoza LR, Berman A. Soft tissues and osteo-articular infection in HIV-infected patients and other immunodeficient states. *Baillières Clin Rheumatol* 1999 ; 13 : 115-128

[49] Espinoza LR, Jara LJ, Espinoza CG et al. There is an association between human immunodeficiency virus infection and spondyloarthropathies. *Rheum Dis Clin North Am* 1992 ; 18 : 257-266

[50] Friedman AW, Ike RW. *Mycobacterium kansasii* septic arthritis in a patient with acquired immune deficiency syndrome. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 1631-1632

[51] Fritz P, Bardin T, Vittecoq D. Septic arthritis due to *Haemophilus influenzae* in a patient with HIV infection (letter). *Clin Exp Rheumatol* 1991 ; 9 : 91-93

[52] Furrer H, Malinverni R. Systemic inflammatory reaction after starting highly active antiretroviral therapy in AIDS patient treated for extrapulmonary tuberculosis. *Am J Med* 1999 ; 106 : 371-372

[53] Gallo RC, Salahuddin SZ, Popovic M et al. Frequent detection and isolation of cytopathic retroviruses (HTLV III) from patients with AIDS and at risk for AIDS. *Science* 1984 ; 224 : 500-503

[54] Georgescu L, Riker C, Gibofsky A et al. The co-occurrence of acute rheumatic fever and AIDS. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 747-751

[55] Gerster JC, Rossetti G. Aseptic avascular osteonecrosis mimicking arthritis in HIV infection. *J Rheumatol* 1999 ; 25 : 604-605

[56] Gherardi R, Belec L, Mhiri C et al. The spectrum of vasculitis in human immunodeficiency virus-infected patients. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 1164-1174

[57] Gluck T, Degenhardt E, Scholmerich J, Lang B, Grossmann J, Straub RH. Autonomic neuropathy in patients with HIV: course, impact of disease stage and medication. *Clin Auton Res* 2000 ; 10 : 17-22

[58] Goldenberg DL. Septic arthritis and other infections of rheumatologic significance. *Rheum Dis Clin North Am* 1991 ; 17 : 149-156

[59] Graham SM, Daley HM, Ngwira B. Finger clubbing and HIV infection in Malawian children.*Lancet* 1997 ; 349 : 31

[60] Grasland A, Ziza JM, Raguin G, Pouchot J, Vinceneux P. Adhesive capsulitis of shoulder and treatment with protease inhibitors in patients with human immunodeficiency virus infection: report of 8 cases. *J Rheumatol* 2000 ; 27 : 2642-2646

[61] Gregg-Smith SL, Pattison RM, Dodd CA et al. Septic arthritis in haemophilia. *J Bone Joint SurgBr* 1993 ; 75 : 368-370

[62] Gutierrez C, Cruz L, Olive A et al. Salmonella septic arthritis in HIV patients. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 88

[63] Haettich B, Dessaux PH, Matheron S, Kahn MF. Hygromas du coude et infections par le VIH. *Presse Méd* 1988 ; 17 : 343

[64] Hansen KE, Arnason J, Bridges AJ. Autoantibodies and common viral illness. *Semin Arthritis Rheum* 1998 ; 27 : 263-271

[65] Hawkins CC, Gold JW, Whimbey E et al. *Mycobacterium avium* complex-induced septic arthritis and osteomyelitis in a patient with acquired immunodeficiency syndrome. *Ann Intern Med* 1986 ; 105 : 184-188

[66] Heller HM, Furher J. Disseminated sporotrichosis in a patient with AIDS: case report and review of the literature. *AIDS* 1991 ; 5 : 1243-1246

[67] Hilliquin P, Marre JP, Cormier C et al. Sweet's syndrome and monoarthritis in a human immunodeficiency virus positive patient. *Arthritis Rheum* 1992 ; 35 : 484-486

[68] Hughes RA, Rowe IF, Shanson D et al. Septic bone, joint, and muscle lesions associated with human immunodeficiency virus infection. *Br J Rheumatol* 1992 ; 31 : 381-388

[69] Husstedt IW, Evers S, Reichelt D et al. Screening for HIV-associated distal-symmetric polyneuropathy in CDC-classification stages 1, 2, and 3. *Acta Neurol Scand* 2000 ; 101 : 183-187

[70] Itescu S, Mathur-Wagh U, Skouron ML et al. HLA B35 in associated with accelerated progressive to AIDS. *J Acquir Immune Defic Syndr* 1992 ; 5 : 37-45

[71] Janssen RS. Epidemiology and neuroepidemiology of human immunodeficiency virus infection. In : Berger JR, Levy RM eds. AIDS and the nervous system. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1997 : 13-37

[72] Jellis JE. Viral infections: musculoskeletal infection in the human immunodepressive virus (HIV) infected patients. *Baillieres Clin Rheumatol* 1995 ; 9 : 121-132

[73] Kaplan G, Berenbaum F. Les infections ostéo-articulaires et musculaires chez des sujets infectés par le virus de l'immunosuppression humain. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn MF éd. L'actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995 : 124-132

[74] Kaplan G, Ziza JM, Prier A et al. Arthropathies inflammatoires chez des malades infectés par le virus de l'immunodéficience humaine. *Presse Méd* 1989 ; 18 : 525-528

[75] Karnad AB, Martin AW, Koh HK et al. Non-secretory multiple myeloma in a 26-year old man with the acquired imununodeficiency syndrome presenting with multiple extramedullary plasmocytoma and osteolytic bone disease. *Am J Hematol* 1989 ; 32 : 305-310

[76] Kordossis T, Paikos S, Aroni K et al. Prevalence of Sjögren's-like syndrome in a cohort of HIV-1 positive patients: descriptive pathology and immunopathology. *Br J Rheumatol* 1998 ; 37 : 691-695

[77] Lapadula G, Iannone F, Zuccaro C et al. Recovery of erosive rheumatoid arthritis after human immunodeficiency virus-1 infection and hemiplegia. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 404-406

[78] Lawrence JM, Osborn TG, Paro R et al. Septic arthritis caused by *Hemophilus influenzae* type B in a patient with HIV-1 infection. (letter). *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 1772-1773

[79] Ledford DK, Overman MD, Gonzalvo A et al. Microsporidiosis myositis in a patient with the acquired immunodeficiency syndrome. *Ann Intern Med* 1985 ; 102 : 628-630

[80] Leone J, Beguinot I, Dehlinger V et al. Adhesive capsulitis of the shoulder induced by protease inhibitor therapy: three new cases. *Rev Rhum [engl ed]* 1998 ; 65 : 800-801

[81] Leon-Monzon M, Lamperth L, Dalaska MC. Search for HIV provirus DNA and amplified sequences in the muscle biopsies of patients with HIV polymyositis. *Muscle Nerve* 1993 ; 16 : 408-413

[82] Lipstein-Kresch E, Isenberg HD, Singer C et al. Disseminated *Sporothrix schenckii* infection with arthritis in a patient with acquired immunodeficiency syndrome. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 805-808

[83] Louthrenoo W. Salmonella septic arthritis in patients with human immunodeficiency virus infection (letter). *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1454

[84] Louthrenoo W. Successful treatment of a severe Reiter's syndrome associated with human immunodeficiency virus infection with etretinate. Report of 2 cases. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1243-1246

[85] Madariaga L, Aramburu JM, Suarez MD et al. Presence of HIV antigen P24 in the synovial fluid of a patient without antigenemia suffering from staphylococcal arthritis. *AIDS* 1991 ; 5 : 337-338

[86] Manji H. Neuropathy in HIV infection. *Curr Opin Neurol* 2000 ; 13 : 589-589

[87] Maschke M, Kastrup O, Esser S et al. Incidence and prevalence of neurological disorders associated with HIV since the introduction of highly active antiretroviral therapy (HAART). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000 ; 69 : 376-380

[88] Maurer TA, Zackheim HS, Tuffanelli L et al. The use of methotrexate for treatment of psoriasis in patients with HIV infection. *J Am Acad Dermatol* 1994 ; 31 : 372-375

[89] May T, Rabaud C, Amiel C, Lemaire JC, Gerard A, Canton P. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy associated with granulomatous *Pneumocystis carinii* pneumonia in AIDS. *Scand J Infect Dis* 1993 ; 25 : 771-773

[90] McArthur JC,, Yiannoutsos C, Simpson DM, et al. A phase II trial of nerve growth factor for sensory neuropathy associated with HIV infection. *Neurology* 2000 ; 54 : 1080-1088

[91] Medina-Rodriguez F, Guzman C, Jara LJ et al. Rheumatic manifestations in human immunodeficiency virus positive and negative individuals: a study of 2 populations with similar risk factors. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1880-1884

[92] Merchant EC, Magallon M, Manso F et al. Septic arthritis in HIV seropositive haemophiliacs. Four cases and a literature review. *Int Orthop* 1992 ; 16 : 302-306

[93] Meyer D, Behrens G, Schmidt RE et al. Osteonecrosis of the femoral head in patients receiving HIV proteases inhibitors. *AIDS* 1999 ; 13 : 1147-1148

[94] Molina JF, Citera G, Rosler D et al. Coexistence of human immunodeficiency virus infection and systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 347-350

[95] Monteagudo I, Rivera J, Lopez-Longo J et al. AIDS and rheumatic manifestations in patients addicted to drugs. An analysis of 106 cases. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 1038-1041

[96] Moore RD, Wong WM, Keruly JC, McArthur JC. Incidence of neuropathy in HIV-infected patients on monotherapy versus those on combination therapy with didanosine, stavudine and hydroxyurea. *AIDS* 2000 ; 14 : 273-278

[97] Mostaza JM, Barbado FJ, Fernandez-Martin J et al. Cutaneoarticular mucormycosis due to *Cunninghamella bertholletiae* in a patient with AIDS. *Rev Infect Dis* 1989 ; 11 : 316-318

[98] Mouton Y, Alfandari S, Valette M et al. Impact of protease inhibitors on AIDS-defining events and hospitalization in 10 french AIDS reference centers. *AIDS* 1997 ; 11 : F101-F105

[99] Moyle G, Barton SE, Midgley J et al. Gonococcal arthritis caused by auxotype in a man with HIV infection. *Genitourin Med* 1990 ; 66 : 91-92

[100] Muller S, Richalet P, Laurent-Crawford A et al. Autoantibodies typical of non-organ specific autoimmune disease in HIV-seropositive patients. *AIDS* 1992 ; 6 : 933-942

[101] Muller-Ladner U, Kriegsmann J, Gay RE et al. Progressive joint destruction in a human immunodeficiency virus-infected patient with rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 1328-1332

[102] Munoz-Fernandez S, Cardenal A, Balsa A et al. Rheumatic manifestations in 556 patients with human immunodeficiency virus infection. *Semin Arthritis Rheum* 1991 ; 21 : 30-39

[103] Munoz-Fernandez S, Macia MA, Pantoja L et al. Osteoarticular infection in intravenous drug abusers: influence of HIV infection and differences with non drug abusers.*Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 570-574

[104] Munoz-Fernandez S, Quiralte J, Del Arco A et al. Osteoarticular infection associated with the human immunodeficiency virus. *Clin Exp Rheumatol* 1991 ; 9 : 489-493

[105] Njobvu P, McGill P. Is HIV the culprit? Spondylarthropathy in the third world. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 2074-2075

[106] Njobvu P, McGill P, Kerr H, Poppee J. Spondylarthropathy and human immunodeficiency virus infection in Zambia. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 1553-1559

[107] O'Brien JP, Goldenberg DL, Rice PA. Disseminated gonococcal infection: a prospective analysis of 49 patients and a review of pathophysiology and immune mechanisms. *Medicine* 1983 ; 62 : 395-406

[108] Oksenhendler E, Levy Y. Lymphomes non hodgkiniens associés à l'infection par le VIH. *Méd Thér* 1996 ; 2 (hors série) : 72-84

[109] Ollagnier E, Fresard A, Guglielminotti C et al. Infections ostéo-articulaires à *Mycobacterium xenopi*. *Presse Méd* 1998 ; 27 : 800-803

[110] Omstein MH, Kerr LD, Spiera H. A reexamination of the relationship between active rheumatoid arthritis and the acquired immunodeficiency syndrome. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 1701-1706

[111] Paleka FJ Jr, Delaney KM, Moorman AC et al. Declining morbidity and mortality among patients with advanced human immunodeficiency virus infection. HIV outpatient study investigators. *N Engl J Med* 1998 ; 338 : 853-860

[112] Pappo AS, Buchanan GR, Johnson A. Septic arthritis in children with hemophilia. *Am J Dis Child* 1989 ; 143 : 1226-1228

[113] Perl A. Mechanism of viral pathogenesis in rheumatic disease. *Ann Rheum Dis* 1999 ; 53 : 454-461

[114] Petratos S, Turnbull VJ, Papadopoulos R, Ayers M, Gonzales MF. Antibodies against peripheral myelin glycolipids in people with HIV infection. *Immunol Cell Biol* 1998 ; 76 : 535-541

[115] Podzamczer D, Nolla JM, Juanola X et al. Candidal osteomyelitis and septic arthritis in heroin abusers (letter). *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 256-257

[116] Poiraudeau F, Liote F, Bardin T, Kuntz D, Dryll A. Arthrites septiques au cours de l'infection par le VIH : cinq observations. *Ann Méd Interne* 1993 ; 144 : 344-345

[117] Radcliffe KW, McLean KA, Benbow AG. Acute rheumatic fever in human immunodeficiency virus infection. *J Infect* 1991 ; 22 : 187-189

[118] Redd SC, Rutherford IG, Sande MA et al. The role of human immunodeficiency virus in pneumococcal bacteremia in San Francisco residents. *J Infect Dis* 1990 ; 162 : 1012-1017

[119] Ricciardi DD, Sepkowitz DV, Berkowitz LB et al. Cryptococcal arthritis in a patient with acquired immune deficiency syndrome. Case report and review of the literature. *J Rheumatol* 1986 ; 13 : 455-458

[120] Rivera J, Monteagudo I, Lopez-Longo J et al. Septic arthritis in patients with acquired immunodeficiency syndrome with human immunodeficiency virus infection. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 1960-1962

[121] Rodgers WB, Yodlowski ML, Mintzer CM. Pyomyositis in patients who have the immunodeficiency virus. Case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 588-592

[122] Rogeaux O, Fassin D, Gentilini M. Étude de la prévalence des manifestations rhumatologiques au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine. *Ann Méd Interne* 1993 ; 144 : 443-448

[123] Rogers PL, Walker RE, Lane HC et al. Disseminated *Mycobacterium haemophilum* infection in two patients with the acquired immunodeficiency syndrome. *Am J Med* 1988 ; 84 : 640-642

[124] Rowe IF, Forster SM, Seifert MH et al. Rheumatological lesions in individuals with human immunodeficiency virus infection. *Q J Med* 1989 ; 73 : 1167-1184

[125] Rynes RI, Goldenberg DL, Digiacomo R et al. Acquired immunodeficiency syndrome- associated arthritis. *Am J Med* 1988 ; 84 : 810-816

[126] Sabbagh M, Meyer O, De Bandt M et al. Bone manifestations associated with the acquired immunodeficiency syndrome. *Ann Méd Interne* 1992 ; 143 : 50-56

[127] Saraux A, Blanche P, Taelman H et al. Existe-t-il des arthrites septiques au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine ? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1994 ; 61 : 343-347

[128] Saraux A, Taelman H, Clerinx J, Batungwanayo J, Kagame A, Kabagabo L et al. Persistent arthralgia and its association with HIV infection in Rwanda. *J Acquir Immune Defic Syndr* 1994 ; 7 : 158-162

[129] Savige JA, Chang L, Horn S et al. Antinuclear, antineutrophil cytoplasmic and anti-glomerular basement membrane antibodies in HIV-infected individuals. *Autoimmunity* 1994 ; 18 : 205-211

[130] Sclar G. Carpal tunnel syndrome in HIV-1 patients: a metabolic consequence of protease inhibitor use? *AIDS* 2000 ; 14 : 336-338

[131] Scotet E, Peyrat MA, Saulquin X et al. Frequent enrichment for CD8T cells reactive against common herpes viruses in chronic inflammatory lesions : towards a reassessment of the physiopathological significance of T-cell clonal expansions found in autoimmune inflammatory processes. *Eur J Immunol* 1999 ; 29 : 973-985

[132] Scribner AM, Skiest DJ, Marcantonio D et al. A case control study of osteonecrosis in HIV. [abstract 1311]. 39th ICAAC, San Francisco, 1999

[133] Shaw JC, Levinson W, Montanaro A. Sporotrichosis in the acquired immunodeficiency syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1989 ; 21 : 1145-1147

[134] Sibilia J, Gérard L, Javier RM, Oksenhendler F. Manifestations osseuses au cours de l'infection par le virus de l'immunodéficience. À propos de 27 observations. In : Gaucher A éd. Actualité en physiopathologie et pharmacologie articulaire. Paris : Masson, 1993 : 375-382

[135] Sibilia J, Kuntz JL, Asch L. Manifestations rhumatismales liées au VIH : à propos d'une polyarthrite érosive. *Sem Hôp Paris* 1989 ; 65 : 2517-2524

[136] Sibilia J, Rey D, Beck-Wirth G et al. Acrosyndromes induits par la bléomycine au cours de la maladie de Kaposi associée au VIH 1. *Presse Méd* 1997 ; 26 : 1564-1567

[137] Sibilia J, Rey D, Partisani M et al. Manifestations rhumatismales liées au VIH : expérience du CISIH de Strasbourg (1994-96). [abstract C08]. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1997 ; 64 (suppl) : 388

[138] Simberkoff MS, Sadr WE, Schiffman G et al. *Streptococcus pneumoniae* infections and bacteremia in patients with acquired immune deficiency syndrome with report of pneumococcal vaccine failure. *Am Rev Resp Dis* 1984 ; 130 : 1174-1176

[139] Simms RW, Zerbini CA, Ferrante N et al. Fibromyalgia syndrome in patients infected with human immunodeficiency virus. The Boston city hospital clinical AIDS Team/ *Am J Med* 1992 ; 92 : 368-374

[140] Simpson DM, Slasor P, Dafni U et al. Analysis of myopathy in a placebo-controlled zidovudine trial. *Muscle Nerve* 1997 ; 20 : 382-385

[141] Sinicco A, Palestro G, Caramello P et al. Acute HIV-1 infection: clinical and biological study of 12 patients. *J Acquir Immune Defic Syndr* 1990 ; 3 : 260-265

[142] Sperber K, Kalb TH, Stecher VJ et al. Inhibition of human immunodeficiency virus-1 replication by hydrochloroquine in T-cells and monocytes. *AIDS Res Hum Retrovir*1993 ; 9 : 91-98

[143] Steel CM, Ludlam CA, Beaston D et al. HLA haplotype A1 B8 DR3 as a risk factor for HIV-related disease. *Lancet* 1988 ; 1 : 1185-1188

[144] Stein M, Houston S, Pozniac A et al. HIV infection and salmonella septic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 1993 ; 11 : 187-189

[145] Strongin IS, Kale SA, Raymond MK et al. An anusual presentation of gonococcal arthritis in an HIV positive patient. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 572-573

[146] Tebas P, Powderly WG, Claxton S et al. Accelerated bone mineral loss in HIV-infected patients receiving potent antiretroviral therapy. *AIDS* 2000 ; 14 : F63-F67

[147] Vassilopoulos D, Chalasani P, Jurado RL et al. Musculoskeletal infections in patients with human immunodeficiency virus infection. *Medicine* 1997 ; 76 : 284-294

[148] Ventura G, Gasparini G, Lucia MB et al. Osteo-articular bacterial infections are rare in HIV-infected patients. Fourteen cases found among 4. 023 HIV infected patients. *Acta Orthop Scand* 1997 ; 63 : 554-558

[149] Vinetz JM, Rickman LS. Chronic arthritis due to *Mycobacterium avium* complex infection in a patient with the acquired immunodeficiency syndrome (letter). *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1339-1340

[150] Wallace JM, Hannah JB. *Mycobacterium avium* complex infection in patients with the acquired immune deficiency syndrome: a clinicopathological study. *Chest* 1988 ; 93 : 926-932

[151] Whimbey E, Gold JW, Polsky B et al. Bacteremia and fungemia in patients with the acquired immunodeficiency syndrome. *Ann Intern Med* 1986 ; 104 : 511-514

[152] Wiley CA, Nerenberg M, Cros D et al. HTLV-1 polymyositis in a patient also infected with the human immunodeficiency virus. *N Engl J Med* 1989 ; 320 : 992-995

[153] Williams FM, Cohen PR, Jumshyd J et al. Prevalence of the diffuse infiltrative lymphocytosis syndrome among human immunodeficiency virus type-1 positive outpatient. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 863-867

[154] Williams HC, Du Vivier AW. Etretinate and AIDS-related Reiter's disease. *Br J Dermatol* 1991 ; 124 : 389-392

[155] Winchester R, Bernstein DH, Fischer AD et al. The cooccurence of Reiter's syndrome and acquired immunodeficiency syndrome. *Ann Intern Med* 1987 ; 106 : 19-26

[156] Witt DJ, Craven OE, MacCabe WR. Bacterial infection in adult patients with the acquired immunodeficiency syndrome (AIDS) and AIDS-related complex. *Am J Med* 1987 ; 82 : 900-906

[157] Zabraniecki L, Doub A, Mularczyk M et al. Frozen shoulder: a new delayed complication of protease inhibitor therapy. *Rev Rhum [engl ed]* 1998 ; 65 : 72-74

14-202-A-10

Manifestations rhumatologiques des endocardites infectieuses

C. Marcelli

Les manifestations rhumatologiques de l'endocardite infectieuse sont fréquentes et variées. Il s'agit le plus souvent d'arthralgies, d'arthrites inflammatoires ou infectieuses, de rachialgies ou de spondylodiscites infectieuses. Il convient d'évoquer le diagnostic d'endocardite infectieuse devant toute manifestation rhumatologique inexpliquée, surtout si elle est accompagnée d'une fièvre ou d'une altération de l'état général. La fréquence des spondylodiscites infectieuses est augmentée au cours des endocardites d'origine streptococcique tandis que la fréquence des autres manifestations rhumatologiques est identique pour les différents germes responsables. De nombreuses anomalies immunologiques ont été décrites au cours des endocardites infectieuses, en particulier la présence du facteur rhumatoïde et de complexes immuns circulants. Il existe une corrélation positive entre la présence de complexes immuns circulants et les manifestations rhumatologiques. L'échocardiographie et les hémocultures sont les examens essentiels pour établir le diagnostic d'endocardite infectieuse. L'évolution favorable des manifestations rhumatologiques sous l'effet de l'antibiothérapie est parallèle à la disparition progressive du syndrome inflammatoire biologique et des anomalies immunologiques.

Mots clés : Endocardite infectieuse ; Manifestations rhumatologiques ; Arthrite ; Spondylodiscite infectieuse ; Complexes immuns circulants ; Facteur rhumatoïde

Plan

■ Introduction

L'endocardite infectieuse (EI) est caractérisée par des lésions ulcérovégétantes liées à la greffe sur l'endocarde, généralement valvulaire, ou sur une prothèse intracardiaque, d'un micro-organisme. [1, 2] Les manifestations rhumatismales s'inscrivent dans le cadre des complications fréquemment observées au cours de l'EI. [1, 2] En effet, une fièvre inexpliquée et une altération de l'état général sont souvent les premiers symptômes, non spécifiques, de l'EI conduisant à un retard du diagnostic fréquemment supérieur à 4 semaines. Ce retard favorise la survenue de complications cardiaques mais également neurologiques, rénales, vasculaires et rhumatologiques. [1, 3] Par ailleurs, les complications rhumatologiques des EI, qu'elles soient articulaires périphériques, rachidiennes ou musculaires, sont également non spécifiques et orientent vers de nombreux autres diagnostics. Il convient donc d'insister, dès à présent, sur la nécessité d'évoquer le diagnostic d'EI devant toute manifestation rhumatologique inexpliquée, surtout si elle est accompagnée d'une fièvre ou d'une altération de l'état général. [4]

Les auteurs français ont été parmi les premiers à décrire les manifestations rhumatologiques des EI, en particulier les atteintes rachidiennes. [5-9] Plus récemment, l'attention des chercheurs s'est portée sur l'existence, au cours de l'EI, d'anomalies immunologiques telles que la présence du facteur rhumatoïde ou de complexes immuns circulants leur faisant évoquer l'origine dysimmunitaire de certaines manifestations rhumatologiques. [10]

■ Manifestations cliniques

L'EI n'est pas une maladie fréquente. Son incidence annuelle est estimée en France à 22,4 cas par million d'habitants et n'est pas nettement différente de celle calculée dans d'autres pays. [1] Cela explique que la littérature offre peu d'études recensant les différentes manifestations des EI, en particulier les manifestations rhumatologiques, [11-17] et que toutes ces études sont rétrospectives. Les manifestations rhumatologiques des EI n'ayant aucune spécificité, le caractère rétrospectif des études suggère que leur fréquence a pu être sous-estimée en raison d'un recueil incomplet. De plus, les études rétrospectives exposent à des biais de recrutement liés à la population étudiée ainsi qu'aux caractéristiques de la structure hospitalière ayant recruté les patients. Ainsi, l'étude de Sapico et al. [16] a porté sur une population fortement exposée aux toxicomanies. Or, les toxicomanies par voie veineuse peuvent se compliquer, en dehors

d'une EI, de manifestations rhumatologiques pouvant interférer avec les complications de l'EI. [17]

La fréquence des manifestations rhumatologiques au cours de l'EI s'étend de 19 à 44 % des cas dans la littérature. [11-17] De même que l'incidence masculine de l'EI est pratiquement le double de l'incidence féminine, [1] les manifestations rhumatologiques sont observées plus souvent chez l'homme. Une augmentation de l'âge moyen des patients atteints d'EI au cours des 50 dernières années est rapportée dans la littérature. [1, 2] Parallèlement, l'âge moyen des patients ayant des manifestations rhumatologiques a augmenté de 32 ans dans l'étude de Meyers et al. en 1977 [11] à 57 ans dans l'étude de Gonzalez-Juanatey et al. en 2001. [17]

Les manifestations rhumatologiques de l'EI sont très diverses incluant des arthralgies, des rachialgies, des arthrites inflammatoires ou infectieuses, des spondylodiscites, des ostéites, des myalgies, des ténosynovites et des bursites. [11-18] Elles peuvent précéder de plusieurs semaines, voire de plusieurs mois, le diagnostic d'EI.

Les *arthralgies* sont les manifestations rhumatologiques les plus fréquentes, observées dans 10 à 50 % des cas d'EI. Elles concernent préférentiellement les épaules, les genoux et les hanches, mais toutes les articulations des membres peuvent être atteintes. Dans la moitié des cas environ, les arthralgies sont mono- ou oligoarticulaires et, dans l'autre moitié, les douleurs sont polyarticulaires, pouvant être migratrices. Chez un patient fébrile, les arthralgies sont fréquentes et, en l'absence d'autres symptômes, elles orientent peu le diagnostic.

Les *arthrites périphériques* concernent également 20 à 50 % des patients ayant des manifestations rhumatologiques. Leur début est le plus souvent progressif. L'atteinte est soit monoarticulaire concernant l'épaule, le genou ou la cheville, soit oligoarticulaire. Cependant, des polyarthrites ont été décrites, pouvant alors évoquer une polyarthrite rhumatoïde du fait de l'atteinte des grosses et petites articulations des membres, y compris les articulations proximales et interphalangiennes des doigts et des orteils, et de la présence possible du facteur rhumatoïde.

Dans les études les plus anciennes, [11-13] aucune *arthrite infectieuse* n'est rapportée. Cependant, il convient de souligner que l'analyse bactériologique du liquide articulaire n'a été réalisée que dans trois cas au cours de ces études. Les publications plus récentes comportent un plus grand nombre d'analyses bactériologiques et rapportent 15 [17] à 20 % [14] d'arthrites septiques parmi les patients ayant des manifestations rhumatologiques. Dans leur étude, Sapico et al. [16] mentionnent 15 cas d'infection osseuse ou articulaire (dont une sacro-iliite) chez 24 patients ayant des manifestations rhumatologiques (soit 62 % des cas). Les auteurs soulignent, toutefois, que ces 15 cas étaient tous des toxicomanes par voie veineuse alors que, parmi les 104 cas d'EI analysés, la toxicomanie en concernait 66 (soit 64 % des cas d'EI). La grande prévalence de la toxicomanie dans cette étude explique vraisemblablement la fréquence élevée d'arthrites infectieuses. Doube et al. [18], à propos d'un cas de monoarthrite infectieuse de l'épaule ayant révélé une EI, insistent sur le caractère transitoire possible de l'infection du liquide articulaire et suggèrent que l'infection peut secondairement se confiner dans le tissu synovial, expliquant ainsi la fréquente négativité de l'analyse bactériologique du liquide articulaire.

Gonzalez-Juanatey et al. [17] ont observé la présence de microcristaux d'urate de sodium dans le liquide articulaire ponctionné chez deux hommes, sans antécédent de goutte, ayant respectivement une monoarthrite inflammatoire de la première articulation métatarsophalangienne et de la cheville. Dans les deux cas, le liquide articulaire était stérile.

Les *rachialgies* sont également un symptôme fréquent concernant 20 à 60 % des patients atteints d'EI et ayant des manifestations rhumatologiques. [11-14, 17] Il s'agit le plus souvent de lombalgies mais des cervicalgies et des dorsalgies sont également rapportées. L'origine des rachialgies reste imprécise. Comme les arthralgies, elles peuvent n'avoir aucune spécificité chez un patient fébrile. Myers et al. [11] soulignent que tous les patients souffrant de rachialgies avaient une néphropathie rattachée à l'EI, dont un cas d'infarctus rénal et un patient avait également un abcès paravertébral suppuré découvert à l'autopsie. Cependant, les rachialgies peuvent traduire la survenue d'une *spondylodiscite infectieuse* dont les premières descriptions sont anciennes. [5-9] La plupart des séries d'EI de la littérature [11-17] ont colligé rétrospectivement les patients pris en charge sur de nombreuses années. Les plus anciens de ces patients n'ont pas bénéficié des techniques modernes d'imagerie médicale, en particulier du scanner et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Il est vraisemblable que, chez certains d'entre eux, les rachialgies traduisaient la survenue d'une spondylodiscite infectieuse qui n'a pas été diagnostiquée (car vue précocement avant l'apparition des signes radiographiques) et qui a évolué favorablement sous l'effet de l'antibiothérapie. Ainsi, Sapico et al. [16] ont recensé les cas d'EI pris en charge dans leurs unités de maladies infectieuses et de cardiologie entre 1989 et 1993. Parmi 104 patients atteints d'EI, 24 (23 %) avaient des manifestations rhumatologiques dont 15 patients ayant une infection ostéoarticulaire documentée. Il s'agissait d'une arthrite infectieuse dans huit cas (dont une sacro-iliite), d'une ostéite infectieuse dans deux cas et d'une spondylodiscite infectieuse dans cinq cas. Le diagnostic de spondylodiscite a été confirmé par le scanner dans deux cas et par l'IRM dans quatre cas (dont un cas ayant également un scanner positif). Les hémocultures ont été positives à staphylocoques dorés pour ces cinq cas dont un cas pour lequel la ponction discale à l'aiguille a montré également la présence de staphylocoques dorés. Il convient cependant de souligner à nouveau que beaucoup de toxicomanes constituaient la population de cette étude. Pascaretti et al. [19] ont étudié rétrospectivement les dossiers de 30 spondylodiscites infectieuses hospitalisées entre 1990 et 1994. Quatre de ces patients avaient une EI, le germe isolé par les hémocultures étant *Streptococcus mitis* (streptocoques oraux) dans deux cas et *Enterococcus faecalis* (streptocoques d'origine digestive du groupe D, appelés entérocoques) dans les deux autres cas. Les auteurs soulignent l'origine streptococcique fréquente des spondylodiscites associées aux EI dans la littérature. Roberts-Thompson et al. [14], à propos de 22 patients ayant des manifestations rhumatologiques parmi 87 sujets atteints d'EI, soulignent que quatre des sept patients souffrant de lombalgies avaient une bactériémie à *Streptococcus bovis* (entérocoques).

Churchill et al. [12] et Thomas et al. [13] rapportent plusieurs cas de lombalgie associée à une radiculalgie sciatique impulsive lors de la toux. Là encore, du fait de leur ancienneté, ces observations ne comportent pas d'exploration permettant de préciser l'origine de la radiculalgie. Il est possible que celle-ci ait été la traduction d'une spondylodiscite infectieuse débutante dont l'évolution a été favorable sous antibiotiques.

Les *myalgies* sont également fréquemment rapportées au cours des EI, concernant 15 [13] à 30 % [12] des patients ayant des manifestations rhumatologiques. Elles peuvent être diffuses ou localisées aux membres mais elles prédominent souvent aux ceintures. Associées au syndrome inflammatoire biologique, les myalgies des ceintures ont fait évoquer à Gonzalez-Juanatey et al. [17] le diagnostic de pseudopolyarthrite rhizomélique chez un patient. L'origine des myalgies n'est pas univoque. Comme les arthralgies et les rachialgies, les myalgies sont fréquentes au cours des affections fébriles. Churchill et al. [12] suggèrent qu'elles pourraient être la conséquence d'une méningite aseptique ou d'une myosite infectieuse liée à des emboles septiques.

Quelques cas de *bursite* septique, de *tendinite* et de *ténosynovite* [11, 12] ont été décrits. Myers et al. [11] ont constaté la présence d'un hippocratisme digital chez la moitié des patients souffrant d'arthrite périphérique, sans que les radiographies n'aient montré de périostite. Churchill et al. [12] rapportent un cas d'ostéoarthropathie hypertrophiante tandis que les séries les plus récentes n'en mentionnent aucun. Ainsi, bien qu'étant une cause classique d'ostéoarthropathie hypertrophiante, l'EI en est devenue une cause exceptionnelle, vraisemblablement en raison d'un diagnostic et d'un traitement plus précoces.

Il n'est pas mentionné dans la littérature de caractère spécifique aux manifestations rhumatologiques des EI survenant sur une prothèse intracardiaque.

Explorations complémentaires

Examens biologiques

Un syndrome inflammatoire biologique est très souvent observé au cours de l'EI. [1, 2] Il n'a aucune spécificité et associe de façon variable une élévation nette de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive, une hyperleucocytose et une anémie.

Une hématurie microscopique est fréquente également. [1, 2] Elle évoque la survenue d'une glomérulite à complexes immuns et, pour Thomas et al. [13], est plus fréquente chez les patients atteints d'EI ayant des manifestations rhumatologiques (50 %) que chez ceux qui en sont indemnes (20 %).

De nombreuses anomalies immunologiques ont été décrites au cours des EI : [1-3, 12, 20-25] hypergammaglobulinémie polyclonale, présence du facteur rhumatoïde, hypocomplémentémie, présence de complexes immuns circulants (CIC), cryoglobulinémie, présence d'anticorps antinucléaires et d'anticorps anticardiolipine, fluorescence cutanée en peau saine. Du facteur rhumatoïde est présent chez 35 % environ des patients ayant des manifestations rhumatologiques. [12, 13, 17] surtout chez ceux ayant des symptômes persistant depuis plusieurs mois. [12] Une hypocomplémentémie portant sur les fractions C3 et surtout C4 est observée chez 40 % environ des patients [3, 17] et semble liée à la présence de CIC à taux élevé. [3, 24] Messias-Reason et al., [24] dans une étude portant sur 20 cas d'EI et 14 sujets sains, ont montré une augmentation significative des taux sériques des produits de l'activation de la voie classique du complément chez tous les patients atteints d'EI. Des CIC à taux significatif étaient observés chez 35 % des cas d'EI avec une corrélation inverse et significative entre les taux de CIC et de C4 en faveur de la consommation du complément par la voie classique.

Bayer et al. [3] ont étudié les anomalies immunologiques de 29 patients atteints d'EI, 25 patients septicémiques sans EI, 20 sujets contrôles et 15 héroïnomanes. Des CIC étaient présents à taux significatif chez 97 % des cas d'EI, 32 % des patients septicémiques, 10 % des contrôles et 40 % des toxicomanes. Le taux des CIC était significativement plus élevé chez les patients atteints d'EI que dans les autres groupes. Les patients ayant un taux élevé de CIC (> 100 µg ml^{-1}) avaient un taux de complément significativement plus bas. Parmi les 29 cas d'EI, 14 patients avaient des manifestations extracardiaques dont 10 (48 %) avaient des manifestations rhumatologiques. Le taux des CIC était significativement plus élevé chez ces patients que chez ceux indemnes de manifestations extracardiaques et était également plus élevé chez les patients dont les symptômes persistaient depuis plus de 4 semaines. Chez les 14 patients ayant des manifestations extracardiaques, le dosage répété des CIC a montré une diminution du taux parallèle à la disparition des manifestations systémiques.

La présence de CIC a aussi été observée par Kernbaum et al. [22] chez sept patients sur 11 (64 %) atteints d'EI, mais également chez trois malades non septicémiques sur quatre et chez un malade septicémique sur deux. Ces auteurs insistent ainsi sur la faible valeur diagnostique de la présence de CIC.

Imagerie médicale

La plupart des études publiées concernant les manifestations rhumatologiques des EI ne mentionnent aucun résultat d'imagerie médicale. [11-17] On peut en déduire, ainsi que de notre expérience personnelle, que les atteintes rhumatologiques des EI n'ont aucune spécificité en imagerie, qu'il s'agisse des radiographies standards ou des examens plus modernes tels que le scanner ou l'IRM.

Ponction articulaire et biopsie synoviale

En cas d'arthrite inflammatoire, qu'elle soit mono-, oligo- ou polyarticulaire, une ponction articulaire à l'aiguille doit être réalisée pour une analyse cytologique, microbiologique et une recherche de microcristaux. Le liquide articulaire ponctionné est habituellement de nature inflammatoire contenant plus de 20 000 leucocytes mm^{-3}. [11-13] Ce liquide doit être systématiquement ensemencé. Comme cela est évoqué par Doube et al., [18] il est possible que l'infection du liquide articulaire soit transitoire, puis qu'elle se confine dans le tissu synovial. Avec d'autres, [26] ces auteurs suggèrent donc, lorsque le diagnostic d'EI est évoqué et que le liquide articulaire ponctionné est stérile, particulièrement en cas de monoarthrite, de réaliser une biopsie synoviale.

Hémocultures

La découverte d'une bactériémie est un argument majeur pour le diagnostic d'EI. [1, 2] L'hémoculture reste, ainsi, l'examen de choix de la démarche diagnostique. Une série de trois hémocultures prélevées dans une période de 24 heures est habituellement suffisante. Différents milieux doivent être ensemencés, de telle sorte que le microbiologiste doit être informé, si possible, du diagnostic suspecté d'EI.

Chez 84 patients ayant une EI avec des manifestations rhumatologiques, Churchill et al. [12] ont noté une bactériémie à streptocoques oraux (anciennement appelés *viridans*) dans 49 % des cas, à staphylocoques dans 19 % des cas, à streptocoques d'origine digestive du groupe D (entérocoques) dans 15 % des cas, et à germes à Gram négatif dans 12 % des cas. Cette distribution est tout à fait comparable à la distribution observée au cours des EI en général. [1, 2] Gonzalez-Juanatey et al. [17] n'ont pas observé de différence significative dans la distribution des germes isolés par hémocultures selon que les patients avaient ou non des manifestations rhumatologiques. Inversement, dans l'étude de Thomas et al., [13] les streptocoques du groupe D étaient trouvés plus fréquemment chez les patients ayant des manifestations rhumatologiques.

Roberts-Thompson et al. [14] ont observé une majorité de bactériémies à *Streptococcus bovis* parmi un petit nombre de patients souffrant de lombalgies. À propos d'un cas observé dans leur institution (Mayo Clinic), Vlahakis et al. [27] ont récemment recensé les cas décrits dans la littérature d'infection ostéoarticulaire par entérocoques compliquant une EI. Ils ont ainsi rassemblé neuf cas, dont sept hommes, âgés de plus de 60 ans pour la plupart. Sept patients avaient une spondylodiscite lombaire, un patient avait une arthrite du genou et un patient avait une sacro-iliite. Dans tous les cas, les hémocultures ont poussé à entérocoques et le diagnostic de spondylodiscite a été confirmé par l'imagerie. Dans un cas, l'origine infectieuse a été confirmée également par la ponction du disque intervertébral. En analysant le registre de la Mayo Clinic de 1976 à 1998, les auteurs ont identifié 91 cas d'infection ostéoarticulaire compliquant une EI. Plus de 75 % de ces cas étaient des infections à streptocoques ou à staphylocoques et un seul cas était une infection à entérocoques. Les auteurs soulignent que, bien qu'étant la troisième cause d'EI, les infections à entérocoques sont rarement citées parmi les causes d'infection ostéoarticulaire compliquant une EI. Ils soulignent également que ces infections à entérocoques sont le plus souvent des spondylodiscites lombaires.

Il faut souligner à nouveau que la plupart des séries publiées de patients ayant des manifestations rhumatologiques rassemblent un nombre limité de cas et qu'elles comportent des biais de recrutement. Ainsi, dans l'étude de Sapico et al. [16] ayant concerné une majorité de patients toxicomanes, une bactériémie à *Staphylococcus aureus* a été identifiée dans 75 % des cas avec manifestations rhumatologiques, que les patients aient ou non une arthrite infectieuse.

Échocardiographie

L'échocardiographie est, avec l'hémoculture, l'examen capital pour le diagnostic de l'EI. [1, 2] Elle doit être demandée lors de toute suspicion d'EI, même si les hémocultures sont négatives. La sensibilité de l'échocardiographie transœsophagienne est supérieure à celle de l'échocardiographie transthoracique, particulièrement lors des EI sur prothèse valvulaire. En raison de la fréquente responsabilité des streptocoques dans la survenue

Tableau 1.
Critères diagnostiques de l'endocardite infectieuse (EI). [28]

EI certaine
Critères pathologiques
– Micro-organismes : découverts par la culture ou par l'examen histologique d'une végétation (in situ ou embolisée) ou dans un abcès intracardiaque – Lésions anatomiques : présence d'une végétation ou d'un abcès intracardiaque, avec confirmation histologique d'une EI en évolution
Critères cliniques (cf. Tableau 2 pour les définitions)
– Deux critères majeurs, ou – Un critère majeur et trois critères mineurs, ou – Cinq critères mineurs
EI possible
Données compatibles avec le diagnostic d'EI, mais qui ne réunissent ni les critères d'EI certaine, ni ceux d'EI rejetée
Diagnostic d'EI rejeté
– Certitude acquise que les manifestations soupçonnées d'être d'origine endocarditique sont liées à une autre cause, ou – Disparition des manifestations soupçonnées d'origine endocarditique au terme de 4 jours ou moins de traitement antibiotique, ou – Absence à l'examen anatomique (autopsique ou chirurgical) de lésions d'EI après 4 jours ou moins de traitement antibiotique

des spondylodiscites infectieuses compliquant les EI, la réalisation systématique d'une échocardiographie semble justifiée chez tout malade souffrant d'une arthrite ou d'une spondylodiscite infectieuse dans laquelle la ponction articulaire ou la biopsie discovertébrale a isolé un streptocoque.

Diagnostic

Diagnostic positif

Comme nous l'avons souligné dans l'introduction, le diagnostic d'EI doit être systématiquement évoqué devant toute manifestation rhumatologique inexpliquée, surtout si elle est accompagnée d'une fièvre ou d'une altération de l'état général. [4] En 1994, des experts ont proposé de nouveaux critères pour le diagnostic de l'EI (Tableaux 1 et 2). [28]

Diagnostic différentiel

En raison de l'extrême diversité des manifestations rhumatologiques décrites au cours de l'EI, de l'existence d'un syndrome inflammatoire biologique et de la grande fréquence des anomalies immunologiques, de nombreux diagnostics peuvent être évoqués dans cette situation.

La présence du facteur rhumatoïde chez un patient souffrant d'une polyarthrite inflammatoire évoque la polyarthrite rhumatoïde. La fièvre et l'altération de l'état général, fréquemment associées au cours de l'EI, peuvent évoquer une pseudopolyarthrite rhizomélique ou une maladie de Horton.

Les nombreux désordres immunologiques possibles, en particulier la présence d'anticorps antinucléaires et d'anticorps antiphospholipides, peuvent suggérer le diagnostic de lupus érythémateux systémique, d'autant plus que cette affection peut se compliquer d'une endocardite qui, cependant, ne comporte pas les ulcérations ou les volumineuses végétations de l'EI. [1]

Physiopathologie

La physiopathologie des manifestations extracardiaques de l'EI a fait l'objet de nombreux débats dans la littérature opposant, schématiquement, les tenants d'une origine « infectieuse » aux partisans d'une origine « immunologique ». [10] Initialement, ces débats ont porté sur l'origine des lésions anatomopathologiques observées au sein des nodosités d'Osler. Alors que l'origine « infectieuse » des lésions était évoquée,

Tableau 2.
Définition des termes utilisés dans le Tableau 1

Critères majeurs
Hémocultures positives
Présence dans deux hémocultures différentes de micro-organismes communément rencontrés dans l'EI : – *Streptococcus viridans* (y compris les streptocoques déficients), *Streptococcus bovis*, micro-organismes du groupe HACEK ; – ou *Staphylococcus aureus* ou entérocoques (en l'absence de foyer primaire). Hémocultures positives de façon persistante pour des micro-organismes susceptibles d'engendrer une EI : – sur deux échantillons sanguins prélevés à plus de 12 heures d'intervalle ; – ou sur trois, ou la majorité des quatre (ou plus) échantillons sanguins prélevés à plus de 1 heure d'intervalle entre le premier et le dernier.
Évidence d'une atteinte de l'endocarde
Échocardiogramme montrant des signes d'EI, à savoir : – masse intracardiaque animée de mouvements oscillants, implantée sur une valve (ou sur ses structures de soutènement, ou sur un matériel intracardiaque) ou située dans le courant d'un jet de régurgitation – cela en l'absence d'autre diagnostic anatomique, ou ; – abcès, ou ; – déhiscence partielle, nouvellement apparue, d'une prothèse valvulaire. Régurgitation valvulaire nouvellement apparue (l'augmentation ou la modification d'un souffle préexistant n'est pas suffisante)
Critères mineurs
Prédisposition : atteinte cardiaque prédisposante, ou toxicomanie intraveineuse Fièvre supérieure ou égale à 38 °C Phénomènes vasculaires : embolie artérielle majeure, infarctus pulmonaires septiques, anévrisme mycotique, hémorragie intracrânienne, hémorragies conjonctivales, lésions de Janeway Phénomènes immunologiques : glomérulonéphrite, nodosités d'Osler, taches de Roth, facteur rhumatoïde Évidence microbiologique : – hémoculture(s) positive(s) ne réunissant pas les critères majeurs ci-dessus (et à l'exclusion des cas où une seule est positive pour des staphylocoques coagulase négative ou pour des micro-organismes qui ne causent pas d'EI) ; – ou évidence sérologique d'une infection en évolution due à un micro-organisme pouvant causer une EI Échocardiogramme compatible avec une EI, mais n'en réunissant pas les critères majeurs décrits ci-dessus

passant par la voie de microemboles septiques originaires de la valve cardiaque infectée, des auteurs français ont, dès le début du siècle, souligné l'existence de lésions de vascularite et l'absence d'organisme microbien, plaidant ainsi en faveur d'un phénomène d'hypersensibilité. Plus tard, la découverte de taux élevés de CIC, ainsi que d'autres anomalies immunologiques, au cours des EI, a ouvert le débat sur la responsabilité de ces anomalies dans la physiopathologie des manifestations de l'EI. [3, 10]

Quatre mécanismes principaux sont évoqués pour expliquer les manifestations cliniques de l'EI : [2]

- l'action destructrice locale de l'infection cardiaque ;
- la migration, à distance, de fragments de végétations, septiques ou non, à l'origine d'infarctus et d'infections ;
- la contamination de sites distants par la bactériémie continue ;
- la réponse anticorps à l'agent infectieux à l'origine de lésions tissulaires liées, soit au dépôt de complexes immuns préformés, soit à l'interaction des antigènes déposés dans les tissus avec le complexe anticorps-complément.

Les arguments les plus convaincants en faveur de l'origine immunologique des manifestations périphériques de l'EI émanent de l'analyse histologique du tissu rénal de patients atteints de glomérulonéphrite. En effet, la glomérulonéphrite proliférative diffuse pouvant compliquer l'EI est souvent

associée à la présence du facteur rhumatoïde, d'une cryoglobulinémie et d'une hypocomplémentémie. De plus, la majorité des études histologiques conduites chez ces patients a montré l'existence fréquente de dépôts d'immunoglobulines G (IgG) et de fractions C1q, C3 et C4 du complément dans les membranes basales glomérulaires, évoquant une affection à CIC. Ces lésions ont ensuite été confirmées par les études en microscopie électronique et ont été également observées dans la peau, le tissu synovial, les plexus choroïdes et la rate. [10]

La prévalence des CIC au cours de l'EI varie selon les études, [3, 10, 24, 25] mais il existe une corrélation positive entre la présence de CIC et les manifestations extracardiaques de l'EI, [3] ainsi qu'entre la présence de CIC et la durée d'évolution de l'EI. [24, 25] Par ailleurs, le dosage répété des CIC a montré une diminution du taux parallèle à la disparition des manifestations extracardiaques. [3]

Quant au facteur rhumatoïde, présent également dans 50 % environ des cas d'EI, il pourrait jouer un rôle néfaste dans l'évolution de la maladie en interférant avec le processus de phagocytose des bactéries. [10]

Traitement

Les manifestations rhumatologiques de l'EI, d'origine septique ou non, évoluent favorablement sous l'effet de l'antibiothérapie adaptée au germe [11-13, 16, 19, 27] et le pronostic global de la maladie est dominé par celui des complications cardiaques. Les arthrites aseptiques guérissent sans laisser de séquelles [13] et il n'est pas mentionné dans la littérature une évolution particulière des arthrites septiques ou des spondylodiscites infectieuses compliquant une EI. L'antibiothérapie, adaptée au germe responsable selon le résultat de l'antibiogramme, doit être poursuivie pendant au moins 2 semaines, parfois plus de 8 semaines, selon la nature du germe et selon que l'EI est survenue sur une valve native ou sur une prothèse valvulaire. L'évolution favorable des manifestations rhumatologiques sous l'effet de l'antibiothérapie est parallèle à la disparition progressive du syndrome inflammatoire biologique et des anomalies immunologiques. [3]

Références

[1] Delahaye JP, Loire R, Delahaye F, Vandenesch F, Hoen B. Endocardite infectieuse. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie, 11-013-B-10, 2000: 25p.

[2] Karchmer AW. Infective endocarditis. In: Branwald E, editor. *Heart disease*. Philadelphia: WB Saunders; 1997. p. 1077-104.

[3] Bayer AS, Theofilopoulos AN, Eisenberg R, Dixon FJ, Guze LB. Circulating immune complexes in infective endocarditis. *N Engl J Med* 1976;**295**:1500-5.

[4] Pinals RS. Polyarthritis and fever. *N Engl J Med* 1994;**330**:769-74.

[5] de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Simonin JL, Heuleu JN. L'endocardite d'Osler en rhumatologie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1965;**32**:739-44.

[6] Kahn MF. Vertebral osteomyelitis and bacterial endocarditis. *Arthritis Rheum* 1982;**25**:600.

[7] Deshayes P, Durand JP, Houdent G, Humbert G, Breton G. À propos des manifestations rhumatologiques des endocardites bactériennes. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1974;**41**:135-41.

[8] Bontoux D, Massias P, Forette B, Coste F. Spondylodiscite lombaire au cours d'une endocardite à entérocoque. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1967;**34**:589-92.

[9] Boutelier D, Thomas M, Druet P, Vallin J, Dupuy R. Endocardite d'Osler à entérocoque révélée par une ostéoarthrite vertébrale. *Ann Med Interne (Paris)* 1969;**120**:855.

[10] Bayer AS, Theofilopoulos AN. Immunopathogenetic aspects of infective endocarditis. *Chest* 1990;**97**:204-12.

[11] Meyers OL, Commerford PJ. Musculoskeletal manifestations of bacterial endocarditis. *Ann Rheum Dis* 1977;**36**:517-9.

[12] Churchill MA, Geraci JE, Hunder GG. Musculoskeletal manifestations of bacterial endocarditis. *Ann Intern Med* 1977;**87**:754-9.

[13] Thomas P, Allal J, Bontoux D, Rossi F, Poupet JY, Petitalot JP, et al. Rheumatological manifestations of infective endocarditis. *Ann Rheum Dis* 1984;**43**:716-20.

[14] Roberts-Thomson PJ, Rischmueller M, Kwiatek RA, Soden M, Ahern MJ, Hill WR, et al. Rheumatic manifestations of infective endocarditis. *Rheumatol Int* 1992;**12**:61-3.

[15] Gergaud JM, Breux JP, Grollier G, Roblot P, Becq-Giraudon B. Aspects actuels de l'endocardite infectieuse. *Ann Med Interne (Paris)* 1994; **145**:163-7.

[16] Sapico FL, Liquete JA, Sarma RJ. Bone and joint infections in patients with infective endocarditis: review of a 4-year experience. *Clin Infect Dis* 1996;**22**:783-7.

[17] Gonzales-Juanatey C, Gonzalez-Gay MA, Llorca J, Crespo F, Garcia-Porrua C, Corredoira J, et al. Rheumatic manifestations of infective endocarditis in non-addicts. A 12-year study. *Medicine* 2001;**80**:9-19.

[18] Doube A, Calin A. Bacterial endocarditis presenting as acute monoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1988;**47**:598-9.

[19] Pascaretti C, Legrand E, Laporte J, Fromont P, Masson C, Brégeon C, et al. Les endocardites bactériennes révélées par une spondylodiscite infectieuse. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1996;**63**:129-33.

[20] Weinstein L, Schlesinger JJ. Pathoanatomic, pathophysiologic and clinical correlations in endocarditis (first of two parts). *N Engl J Med* 1974;**291**:832-7.

[21] Weinstein L, Schlesinger JJ. Pathoanatomic, pathophysiologic and clinical correlations in endocarditis (second of two parts). *N Engl J Med* 1974;**291**:1122-6.

[22] Kernbaum S, Bastin R, Geniteau M, Civatte J, Morel P. Diagnostic de l'endocardite bactérienne. *Ann Med Interne (Paris)* 1982;**133**:97-102.

[23] Asherson RA, Tikly M, Staub H, Wilmshurst PT, Coltart DJ, Khamashta M, et al. Infective endocarditis, rheumatoid factor, and anticardiolipin antibodies. *Ann Rheum Dis* 1990;**49**:107-8.

[24] Messias-Reason IJ, Hayashi SY, Nisihara RM, Kirschfink M. Complement activation in infective endocarditis: correlation with extracardiac manifestations and prognosis. *Clin Exp Immunol* 2002; **127**:310-5.

[25] Kauffmann RH, Thompson J, Valentijn RM, Daha MR, Van Es LA. The clinical implications and the pathogenetic significance of circulating immune complexes in infective endocarditis. *Am J Med* 1981;**71**:17-25.

[26] Wofsy D. Culture-negative septic arthritis and bacterial endocarditis. Diagnosis by synovial biopsy. *Arthritis Rheum* 1980;**23**:605-7.

[27] Vlahakis NF, Temesgen Z, Berbari EF, Steckelberg JM. Osteoarticular infection complicating enterococcal endocarditis. *Mayo Clin Proc* 2003;**78**:623-8.

[28] Durack DT, Lukes AS, Bright DK, the Duke endocarditis service. New criteria for diagnosis of infective endocarditis: utilization of specific echocardiographic findings. *Am J Med* 1994;**96**:200-9.

C. Marcelli, Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service de rhumatologie (marcelli-c@chu-caen.fr).
CHU, avenue de la Côte-de-Nacre, 14033 Caen cedex, France.

Ostéoarthropathie hypertrophiante

F Morin
C Marcelli

Résumé. – *L'ostéoarthropathie hypertrophiante (OAH) est un syndrome clinique et radiologique associant un hippocratisme digital et une périostose des os longs. Bien que l'hippocratisme digital soit connu depuis l'Antiquité, les limites nosologiques de l'OAH n'ont été précisées que récemment. L'OAH est, les plus souvent, l'expression clinique d'une affection thoracique, abdominale ou générale, d'origine bénigne ou cancéreuse, et son évolution est alors parallèle à celle de l'affection causale. Dans sa forme primitive, l'OAH prend le nom de pachydermopériostose.*

L'atteinte articulaire est le mode de révélation le plus fréquent de l'OAH. Il s'agit de simples arthralgies d'horaire mécanique ou inflammatoire, plus rarement d'une oligoarthrite subaiguë. Les articulations les plus fréquemment touchées sont les genoux et les chevilles. Dans la majorité des cas, la vitesse de sédimentation est élevée. Les anomalies scintigraphiques, à type de bandes parallèles d'hyperfixation le long des diaphyses des os longs, précèdent habituellement les signes radiologiques et permettent un diagnostic plus précoce.

Au cours des dernières années, des progrès importants ont été réalisés dans la connaissance des mécanismes physiopathologiques de l'OAH. Le rôle et les mécanismes d'action d'un facteur de croissance agissant sur le périoste ont été précisés et plusieurs facteurs de croissance ont été incriminés, tels le platelet derived growth factor, *le* transforming growth factor β1 *et le* vascular endothelial growth factor*.*

Dans les OAH secondaires, le seul traitement susceptible de modifier l'évolution est le traitement de l'affection causale. En cas de cancer bronchique, cause la plus fréquente d'OAH, la résection de la tumeur, ou la radiothérapie, est suivie de la régression rapide des arthralgies. Le syndrome acromélique récidive souvent lors de la rechute de la tumeur ou lors de la survenue de métastases. En dehors du traitement de l'affection causale, le traitement symptomatique peut comporter la prescription d'aspirine, d'anti-inflammatoires non stéroïdiens ou de glucocorticoïdes. Récemment, une diminution des symptômes a été observée chez deux patients atteints de pachydermopériostose à la suite d'une perfusion intraveineuse de pamidronate à la dose de 1 mg/kg. Il serait intéressant également de juger l'efficacité de ce traitement au cours des OAH secondaires, lorsque le traitement de l'affection causale est impossible ou ne peut être complet.

Mots-clés : *ostéoarthropathie hypertrophiante, hippocratisme digital, périostose, pachydermopériostose, cancer bronchique.*

Historique

L'hippocratisme digital tient son nom de la première description qui en a été faite par Hippocrate au Ve siècle avant Jésus-Christ. Cette description a été reprise par Aretius au IIe siècle après Jésus-Christ, puis par Pigeaux en 1832 [11].

L'OAH a été décrite pour la première fois en Allemagne par von Bamberger en 1889, et en France par Marie en 1890 [11]. L'utilisation récente des rayons X a permis à ces auteurs d'associer à l'hippocratisme digital l'existence d'une apposition périostée étendue à la diaphyse des os longs.

Dans la première partie du XXe siècle, un lien a été établi entre l'OAH et de nombreuses affections thoraciques, abdominales ou générales. Les relations existant entre l'hippocratisme digital, l'OAH et la pachydermopériostose ont été analysées, conduisant Coury et Bariéty à proposer, en 1946, le concept de dysacromélie [11]. Cependant, les mécanismes physiopathologiques de l'OAH n'ont été précisés qu'au cours de la seconde partie du XXe siècle et le rôle d'un facteur circulant capable de stimuler la prolifération des cellules du périoste a été évoqué [49]. Très récemment, trois facteurs de croissance, le *transforming growth factor* (TGF) β [34], le *platelet derived growth factor* (PDGF) [77] et le *vascular endothelial growth factor* (VEGF) [77], ont été incriminés.

Les progrès importants réalisés dans la connaissance de l'OAH ont permis, en 1992, à un groupe d'experts d'en préciser la définition, la classification et les critères diagnostiques [53].

Diagnostic

Le groupe d'experts réunis en 1992 a défini l'OAH par l'association d'un hippocratisme digital et d'une périostose des os longs [53]. Trois formes incomplètes du syndrome sont reconnues [53] :

– l'hippocratisme digital isolé ;

– la périostose sans hippocratisme digital lorsqu'elle survient au cours d'une affection pouvant se compliquer d'OAH ;

Franck Morin : Ancien chef de clinique-assistant, 9, rue Daniel, 50200 Coutances, France.
Christian Marcelli : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire, avenue de la Côte-de-Nacre, 14033 Caen cedex, France.

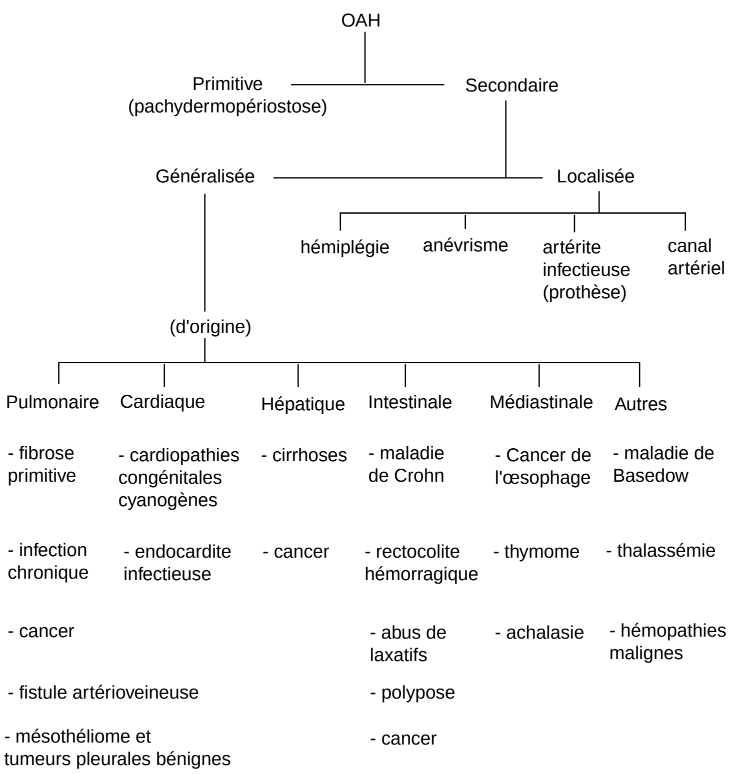

1 *Classification de l'ostéoarthropathie hypertrophiante (OAH).*

– la pachydermie lorsqu'elle est associée à l'une des manifestations suivantes : synovite, séborrhée, folliculite, hyperhydrose, gastropathie hypertrophique, acro-ostéolyse.

La classification de l'OAH permet de distinguer une forme primitive (pachydermopériostose) et des formes secondaires *(fig 1)*.

CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Les circonstances de découverte de l'OAH dépendent beaucoup de la nature de l'affection causale. Lorsque cette affection évolue lentement et silencieusement, l'OAH peut en être le révélateur. Cette situation est fréquente pour les causes thoraciques, en particulier au cours des cancers pulmonaires. L'hippocratisme digital est souvent noté par le médecin car, d'installation progressive, il est rarement décrit par le malade ou son entourage. La périostose peut être découverte sur des radiographies, ou bien être évoquée par la scintigraphie osseuse, ces examens étant réalisés pour un tout autre motif. Enfin, des arthralgies inflammatoires, voire des arthrites, révèlent parfois l'OAH.

Plus rarement, l'OAH, silencieuse, est découverte dans le même temps que l'affection causale ou, plus exceptionnellement encore, au cours de son évolution.

ASPECTS CLINIQUES

Le sex-ratio de l'OAH secondaire est difficile à établir. En effet, il a évolué dans les cancers du poumon aux cours des dernières années du fait de l'augmentation de l'incidence de ce cancer chez la femme [17]. Par ailleurs, la taille des échantillons est généralement faible dans la littérature. Segal [74] estimait le sex-ratio à 11 hommes pour cinq femmes en 1982, Schumacher [73] retrouve six hommes pour cinq femmes en 1976 alors que des études plus anciennes, comme l'étude de Gall en 1951 [22], ne mentionnent que des hommes (cinq patients seulement).

Cliniquement, l'OAH peut être définie comme un ensemble syndromique, le plus souvent paranéoplasique, associant [8] :

– un syndrome acromélique comportant un hippocratisme digital, une hypertrophie des parties molles et des troubles vasomoteurs ;

– un syndrome articulaire : arthralgies ou arthrites ;

– un syndrome osseux comprenant une périostose engainante, hyperfixante à la scintigraphie osseuse.

Hippocratisme digital

L'hippocratisme digital est une incurvation dans le plan frontal et sagittal de l'ongle, touchant les doigts et les orteils (avec une fréquence plus faible), réalisant un bombement en « verre de montre » *(fig 2)*. Il s'y associe une déformation de la dernière phalange, élargie en « baguette de tambour » ou en « battant de cloche » (*clubbing* des Anglo-Saxons). L'atteinte est symétrique dans la plupart des cas d'OAH secondaire [11]. Dans les formes locales, l'atteinte peut ne concerner que les orteils [90] ou une main [38]. L'importance de l'hippocratisme digital peut être évaluée cliniquement et graduée. Lovibond [45] note l'augmentation de volume de la dernière phalange et propose pour la première fois une mesure objective afin de distinguer l'hippocratisme digital de la simple hypertrophie. Il évalue l'angle formé, de profil, entre la ligne longeant la face dorsale de l'ongle et le relief cutané de la dernière phalange. Les valeurs normales sont inférieures à 160° alors que l'hippocratisme digital est défini pour une valeur supérieure à 180°. Plus récemment, d'autres auteurs ont proposé la mesure d'un index digital [87]. Il s'agit de la moyenne des rapports des circonférences des doigts mesurées à l'articulation interphalangienne distale et à la racine de l'ongle. En cas d'hippocratisme digital, la valeur moyenne du rapport est de 10,73, alors qu'elle est de 9,99 chez les témoins sains. Baughman [4] évalue simplement le rapport des épaisseurs de l'index mesurées de profil à l'interphalangienne distale et à la racine de l'ongle. Un rapport supérieur à 1,10 authentifie l'hippocratisme digital.

Hypertrophie des parties molles

L'aspect boudiné des doigts et des orteils évoque plus ou moins l'acromégalie [11]. Toutefois, l'hypertrophie prédomine sur les parties molles et siège aux extrémités. Il peut s'y associer un œdème et un épaississement cutané donnant un aspect en « pied d'éléphant ». L'atteinte d'autres sites est plus rare dans les formes secondaires. Coury [11] estime cependant à 5 % la présence d'une gynécomastie modérée au cours des cancers pulmonaires, dont 30 % sont associés à une OAH complète (contre seulement 1 % associés à un hippocratisme digital isolé). L'existence d'un épaississement des traits du visage (plis nasogéniens) est plus exceptionnelle [32, 74].

Phénomènes vasomoteurs

Beaucoup d'études ont démontré une augmentation du débit sanguin périphérique au cours de l'hippocratisme digital isolé [68] et

2 *Hippocratisme digital d'une ostéoarthropathie hypertrophiante secondaire à un hépatocarcinome.*

3 *Périostose.*

de l'OAH secondaire [36]. Cliniquement, cette augmentation du flux sanguin s'exprime par des œdèmes, surtout aux membres inférieurs, une hypersudation et un érythème chronique modéré [24].

Atteinte articulaire

Il s'agit du mode de révélation le plus fréquent de l'OAH, les atteintes précédentes n'étant souvent pas notées par le patient lui-même. Elle précède le diagnostic de cancer pulmonaire d'un délai variable de 4 mois [73] à 5 mois [74].

Il s'agit de simples arthralgies, le plus souvent symétriques (surtout en cas d'atteinte des petites articulations), d'horaire mécanique ou inflammatoire. Plus rarement, il s'agit d'une oligoarthrite subaiguë. Les articulations les plus fréquemment touchées sont les genoux et les chevilles.

Dans la majorité des cas, la vitesse de sédimentation est élevée, à 68 mm en moyenne pour Schumacher (extrêmes de 26 à 130 mm) [73]. Le diagnostic différentiel avec d'autres rhumatismes articulaires peut donc être difficile (polyarthrite rhumatoïde, *remitting seronegative symetrical synovitis with piiting edema syndrome* (RS3PE), pseudopolyarthrite rhizomélique avec atteinte articulaire périphérique, rhumatisme paranéoplasique). Cependant, indépendamment des autres manifestations cliniques orientant vers le diagnostic d'OAH, on peut noter quelques particularités de l'atteinte articulaire :

– le caractère mécanique du liquide articulaire [73, 74] ;

– la normalité du bilan immunologique [74] ;

– la bonne sensibilité des symptômes à l'aspirine, aux anti-inflammatoires non stéroïdiens [73, 74] et aux glucocorticoïdes [32]. Par ailleurs, les manifestations douloureuses articulaires régressent après traitement de l'affection causale [32].

DONNÉES DES EXAMENS D'IMAGERIE MÉDICALE

Signes radiographiques

Périostose *(fig 3)*

Au cours de l'OAH, la périostose a certaines caractéristiques radiologiques évocatrices. L'atteinte est en général bilatérale et symétrique [11, 51]. La survenue de la périostose est progressive, ce qui explique les formes incomplètes [53]. Ainsi, Pineda, comparant trois groupes d'OAH d'origine différente (primitive, secondaire à une cardiopathie ou secondaire à un cancer pulmonaire), n'observe pas de différence radiologique en fonction de l'étiologie mais uniquement en fonction de la durée d'évolution de l'OAH [66].

L'évolution de la périostose se traduit par :

– une augmentation du nombre des os atteints (les os initialement touchés étant habituellement les tibias, les péronés, puis les fémurs, les cubitus et, très tardivement, les phalanges) ;

– une extension de la périostose sur un même os (apparaissant d'abord au niveau de la diaphyse, le plus souvent distale, les lésions s'étendent ensuite à la métaphyse et à l'épiphyse) ;

– un épaississement progressif de l'apposition périostée. Initialement linéaire, séparée du cortex par une zone claire (grade I), elle devient plus épaisse ou réalise un aspect « multicouche » (grade II). Enfin, elle finit par ne représenter qu'une couche épaisse irrégulière pouvant se propager aux tendons et aux membranes interosseuses sans zone claire la séparant de la surface de la corticale externe (grade III). Le grade III d'apposition périostée n'est observé qu'au cours des OAH primitives et des formes secondaires ayant une longue durée d'évolution [66].

Autres signes radiographiques

Pour Pineda [65], l'aspect radiologique des articulations est normal. Il n'y a ni pincement articulaire, ni ostéoporose régionale, et l'existence d'anomalies est même considérée par ces auteurs comme un argument contre le diagnostic d'OAH.

Un remaniement osseux de la dernière phalange est rare. Pineda [65] mentionne une atteinte radiologique tardive au cours des OAH secondaires à une cardiopathie congénitale, ou primitives. Il s'agit d'une hypertrophie (aspect en « champignon ») de la dernière phalange, ou d'une ostéolyse réalisant une amputation distale de la phalangette ou prenant un aspect fusiforme. L'aspect semble être lié à l'âge de survenue de l'OAH, les forme lytiques survenant chez l'enfant alors que les formes hypertrophiques se developpent après la puberté.

Scintigraphie osseuse

Les anomalies scintigraphiques précèdent habituellement les signes radiologiques, permettant ainsi un diagnostic plus précoce [16]. Il s'agit de bandes parallèles d'hyperfixation le long des diaphyses des os longs [3] *(fig 4)*. La diminution de ces hyperfixations scintigraphiques après traitement de la cause de l'OAH est plus précoce que la disparition des signes radiologiques permettant ainsi, d'après Ali [3], d'apprécier rapidement l'efficacité du traitement.

On note également des anomalies scintigraphiques aux sites squelettiques dont l'exploration radiologique est difficile : omoplates,

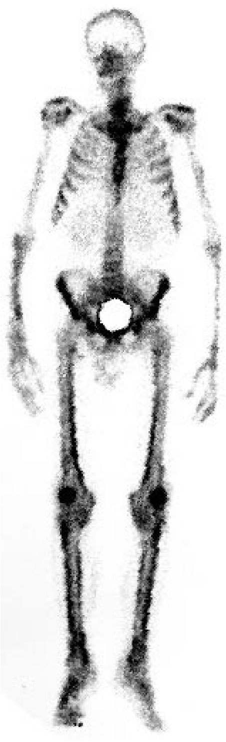

4 *Scintigraphie.*

clavicules et crâne (maxillaires inférieur et supérieur), respectivement atteints dans 67 %, 33 % et 42 % dans la série d'Ali [3]. S'y associent souvent des hyperfixations périarticulaires, voire une hyperfixation des phalanges distales des mains [84].

Étiologies

D'après la conférence de consensus de 1992 [53], les OAH primitives et secondaires appartiennent au même cadre nosologique. Comme cela a été précisé antérieurement, les différents aspects cliniques semblent davantage liés à la durée d'évolution, plus longue dans la forme primitive, qu'à l'étiologie [66]. Les OAH secondaires sont classées en deux catégories : les formes généralisées et les formes localisées *(fig 1)* [53].

ÉTIOLOGIES DES OSTÉOARTHROPATHIES HYPERTROPHIANTES SECONDAIRES GÉNÉRALISÉES (EN DEHORS DU CANCER DU POUMON)

Affections thoraciques

Les étiologies thoraciques sont les plus fréquentes (90 % des cas d'OAH). Le cancer pulmonaire est à l'heure actuelle la principale cause d'OAH. Cependant, l'hippocratisme digital isolé est souvent en rapport avec une bronchopathie chronique obstructive.

Les métastases pulmonaires peuvent être responsables d'OAH, toutefois beaucoup plus rarement que les cancers bronchiques primitifs [27]. Booth [7], dans sa revue de la littérature, n'en rapporte que 140 cas en 1987. Les sarcomes représentent la moitié des cas d'OAH secondaires à des métastases pulmonaires [13]. Alors que le cancer du sein est une étiologie fréquente de métastase pulmonaire, il est une étiologie rare d'OAH [7]. Les métastases pulmonaires des cancers du rein [27], de la prostate, de la vessie, de l'ovaire [42], de l'œsophage, de l'estomac et du mélanome [13] entraînent rarement une OAH. L'association de l'OAH avec un autre syndrome paranéoplasique est exceptionnelle [69].

L'OAH peut être secondaire à une hémopathie. Il s'agit plus fréquemment d'une maladie de Hodgkin que d'un lymphome non hodgkinien ou d'un thymome [44].

Les tumeurs pleurales, même bénignes, bien que rares, s'associent dans 30 à 60 % des cas à une OAH [80].

Les pathologies pulmonaires non tumorales responsables d'OAH sont dominées par les suppurations chroniques (bronchectasie, emphysème, abcès, mucoviscidose...) et par la tuberculose. Leur responsabilité dans les OAH est devenue plus rare depuis l'avènement des antibiotiques [70]. L'infection au virus de l'immunodéficience humaine (VIH) [29] ou les surinfections pulmonaires liées au VIH, notamment les pneumonies interstitielles liées au virus d'Epstein-Barr (EBV), peuvent être responsables d'OAH [39, 79].

La fibrose pulmonaire peut s'accompagner d'OAH réversible en cas de transplantation [72]. Son incidence semble assez élevée puisque, sur 300 patients, Cohen l'estime à 15 %, dont 8 % de formes incomplètes [10]. L'OAH est plus fréquente dans les fibroses pulmonaires sévères.

L'incidence de l'OAH dans les malformations cardiaques congénitales est diversement appréciée. Une analyse prospective récente d'une population de 32 patients âgés de plus de 6 ans, trouve 31 % d'OAH [70]. Il s'agit le plus souvent de cardiopathies congénitales cyanogènes (trois cas de transposition des gros vaisseaux, deux cas de tétralogie de Fallot, un cas de persistance du canal artériel) [5, 52, 90]. Vazquez-Abad [87] a évalué 22 patients atteints d'une cardiopathie congénitale associée à une hypoxie inférieure à 55 mmHg. Alors que dix patients étaient porteurs d'une OAH complète, il a trouvé un hippocratisme digital chez tous les patients en comparaison avec des témoins sains. Par ailleurs, les patients ayant une OAH complète avaient un index digital significativement plus élevé que les patients ayant un hippocratisme digital isolé. Les autres causes cardiaques d'OAH sont dominées par l'endocardite infectieuse [70].

Affections extrathoraciques

Elles ne concernent que 10 % des cas d'OAH. Il s'agit rarement d'un cancer oto-rhino-laryngologique (cavum), de la thyroïde ou d'origine digestive. Les entéropathies inflammatoires sont plus fréquemment responsables. Ainsi, Kitis [40] observe un hippocratisme digital dans 37,5 % des maladies de Crohn et 15 % des rectocolites ulcérohémorragiques. Les autres causes intestinales sont exceptionnelles (amibiase intestinale, colite pseudomembraneuse, abus de laxatif, polypose familiale).

Les hépatopathies sont plus fréquemment responsables [91] avec, par ordre de fréquence, la cirrhose biliaire primitive, les hépatites chroniques actives et les autres cirrhoses. L'OAH peut également révéler un rejet de greffe.

D'autres causes extrathoraciques rares ont été rapportées, notamment les polymyosites [30].

ÉTIOLOGIES DES OSTÉOARTHROPATHIES HYPERTROPHIANTES SECONDAIRES LOCALISÉES

L'OAH localisée à un membre est rare. Elle a été rapportée au cours des infections de prothèses vasculaires [19, 33], surtout sur les prothèses aortiques, touchant alors l'un ou les deux membres inférieurs. Il convient de souligner l'importance de l'apposition périostée, contrastant avec le caractère inconstant de l'hippocratisme digital qui n'est présent que dans six des 12 cas rapportés [33]. Fauquert signale la grande fréquence des hémorragies digestives secondaires à une fistulisation [19].

Un hippocratisme digital localisé a été signalé aux cours d'hémiplégies (à l'un des membres paralysés), mais aussi au cours d'anévrismes de l'arcade palmaire, parfois traumatiques [1, 26], au cours de shunts artérioveineux, ou bien en cas d'artérite inflammatoire.

OSTÉOARTHROPATHIES HYPERTROPHIANTES ET CANCERS BRONCHIQUES

Dans ce cas, l'OAH est un syndrome paranéoplasique puisque la résection de la tumeur s'accompagne d'une amélioration de la symptomatologie [2, 85] qui réapparaît en cas de rechute [63].

Cependant, la récidive de l'OAH n'est pas systématique. Ainsi, dans la série de Magdeleinat [46], 13 des 18 patients ayant une récidive tumorale n'avaient pas de récidive de l'OAH. L'association de l'OAH avec un autre syndrome paranéoplasique est exceptionnelle [69].

Le cancer bronchique est de loin, actuellement, la cause la plus fréquente d'OAH complète, alors que les étiologies thoraciques d'hippocratisme digital isolé restent dominées par la bronchectasie [59]. Locke, en 1915 [43], dans sa revue de 134 cas, retrouvait 114 cas liés à une cause thoracique (85 %), mais seulement neuf cancers pulmonaires (7 %). De même, dans une étude rétrospective basée sur l'analyse de 5 142 squelettes de patients décédés au début du siècle (de cause reconnue), Rothschild [70] retrouvait 319 cas d'OAH. Sur ces 319 cas, seuls 30 étaient secondaires à un cancer bronchique, soit 9,5 % des étiologies d'OAH, alors que la tuberculose pulmonaire représentait 55 % des cas d'OAH, les infections pulmonaires non tuberculeuses 35 % et les endocardites 1 %. Par ailleurs, l'OAH était présente chez 12,5 % des cas de cancer pulmonaire retrouvés chez ces 5 142 patients.

Devant le recul des autres étiologies et l'augmentation de l'incidence du cancer de poumon, la part des OAH attribuée au cancer pulmonaire a donc augmenté et 80 % des OAH complètes seraient actuellement liés à cette étiologie [61]. Toutefois, la fréquence réelle de l'OAH au cours des cancers bronchiques est difficile à évaluer. Dans la littérature, cette fréquence est variable, allant de 0,2 à 17 % [11, 35, 57, 59, 74, 83]. La fréquence de l'hippocratisme digital est plus élevée, allant de 3,7 à 20 % [4, 11, 35, 83].

Les fréquences de l'hippocratisme digital, de l'OAH complète et de la périostose isolée sont donc différentes au cours du cancer pulmonaire primitif. De plus, ces fréquences varient dans la littérature entre les différentes études. Ces différences sont fonction des moyens utilisés pour le diagnostic, ainsi que du type d'étude (prospectif ou rétrospectif).

La fréquence de l'hippocratisme digital et la fréquence de l'OAH varient en fonction du type histologique du cancer pulmonaire. L'OAH semble plus fréquente en cas d'adénocarcinome et de cancer épidermoïde. Baughman [4] estime que la proportion d'hippocratisme digital isolé est identique chez les patients présentant un cancer pulmonaire, quel que soit le type histologique. Sridhar [81] trouve une plus grande fréquence d'hippocratisme digital au cours des cancers non à petites cellules (NSCLC), par rapport aux cancers à petites cellules (SCLC ; respectivement 35 % et 4 %), constatation signalée par d'autres auteurs [21]. Le même auteur observe une prédominance féminine de l'hippocratisme digital. Il est cependant difficile d'apprécier la réalité de ce phénomène car la répartition des types histologiques est différente chez l'homme et chez la femme [9, 37, 60, 64, 89].

L'influence du siège de la tumeur sur la survenue d'une OAH est possible. Morgan [57] trouve en effet plus de tumeurs périphériques chez les patients atteints d'OAH en comparaison aux témoins, mais il s'agit du seul travail ayant analysé ce facteur.

L'importance pronostique de l'OAH a été peu étudiée. Dans deux études rétrospectives, Morgan [57] et Magdeleinat [46] n'ont pas constaté d'influence de l'OAH sur la survie.

PACHYDERMOPÉRIOSTOSE

La pachydermopériostose constitue la forme primitive de l'OAH [53]. Elle est beaucoup plus rare que l'OAH secondaire puisque sa fréquence est estimée entre 3 et 5 % de l'ensemble des OAH. En 1988, Martinez-Lavin n'a retrouvé que 125 cas décrits dans la littérature, auxquels il a ajouté sept cas personnels [54].

La description clinique est proche de celle des formes secondaires [54]. La survenue est plus précoce que dans les formes secondaires, dans l'adolescence, avec une évolution qui s'achève à l'âge adulte. Il existe une nette prédominance masculine (à 89 %) et des antécédents familiaux sont retrouvés dans près de 40 % des cas avec un mode de transmission autosomique dominant à pénétrance variable [56]. Le rôle d'une prédisposition génétique reste discuté [92].

L'épaississement cutané et l'hyperhydrose peuvent être également observés au cours des OAH secondaires, mais la durée d'évolution plus longue de la pachydermopériostose fait que l'épaississement cutané facial et du crâne est plus fréquent, donnant un aspect caractéristique au visage.

La pachydermopériostose peut toutefois ne présenter aucun signe cutané, se limitant donc à des arthralgies et une apposition périostée. Cette forme a été décrite pour la première fois en 1961 par Currarino [12]. Cette affection est rare et, à ce jour, une dizaine de cas ont été rapportés, quasiment tous chez l'homme noir [23].

Les arthralgies et les épanchements synoviaux sont également présents au cours de la pachydermopériostose. Le liquide articulaire est de nature mécanique [54]. Contrairement à la plupart des formes secondaires, il n'est pas noté de syndrome inflammatoire biologique.

L'aspect radiologique est celui des formes secondaires. Cependant, la longue durée d'évolution explique l'importance de l'apposition périostée [66]. La résorption des phalangettes est fréquente [54].

Diagnostic différentiel

DYSACROMÉLIE [8]

La distinction peut être difficile entre une acromégalie débutante et une pachydermopériostose en raison de signes communs : macroglossie, hypertrophie du nez et des sinus frontaux. Toutefois, l'absence d'hippocratisme digital et de périostose distingue l'acromégalie.

L'acropachie thyroïdienne comporte de nombreux signes communs avec l'OAH : hippocratisme digital, périostose et infiltration œdémateuse des tissus mous. Toutefois, elle s'en distingue par la localisation médiodiaphysaire de la périostose et l'existence de signes évoquant l'origine thyroïdienne : exophtalmie et myxœdème prétibial.

L'hippocratisme digital peut être d'origine constitutionnelle ou familiale. Il doit être distingué du pseudohippocratisme digital observé dans l'hyperparathyroïdie, en rapport avec un effondrement des tissus mous dû à l'érosion sévère de la houppe phalangienne.

APPOSITION PÉRIOSTÉE

Une réaction périostée, parfois révélatrice, est fréquente au cours de certaines affections pouvant comporter une atteinte osseuse inflammatoire. Il peut s'agir d'une ostéite infectieuse, d'une spondylarthropathie inflammatoire, d'un infarctus osseux, d'une tumeur osseuse telles un ostéosarcome ou un sarcome d'Ewing. Le caractère localisé de l'apposition périostée et l'absence des autres signes évocateurs d'OAH permettent, le plus souvent, d'éliminer facilement cette hypothèse diagnostique.

L'apposition périostée peut également traduire l'inflammation vasculaire comme au cours de l'insuffisance veineuse, de la périartérite noueuse ou de la maladie de Takayashu.

Physiopathologie

Le problème de la physiopathologie des dysacromélies soulève de nombreuses questions depuis 25 siècles. Aucune réponse globale n'a été donnée jusqu'à ce jour. Cependant, d'importants progrès ont été réalisés au cours des dernières années permettant de comprendre certains mécanismes physiopathologiques de l'OAH. La compréhension de cette affection passe par une description histopathologique.

ANALYSE HISTOPATHOLOGIQUE

L'OAH est caractérisée par des anomalies histologiques prédominant au lit vasculaire de l'ongle. Les auteurs anciens comme Bigler [6] ont noté une hypertrophie du tissu de soutien fibreux avec

présence de fibroblastes peu matures hyperactifs, possédant un large nucléus et un cytoplasme basophile. Cette hypertrophie du tissu conjonctif s'accompagne d'une vasodilatation importante, rendant compte de la description clinique (hypersudation et œdème des extrémités). Ainsi, plusieurs auteurs mettent en évidence une augmentation du débit sanguin digital [68]. D'après les travaux nécropsiques de Ginsburg [24], cette vasodilatation périphérique s'associe à une vasodilatation profonde pouvant toucher l'œsophage. Fox [20] met en évidence, par immunohistochimie, de nombreux microthrombi au sein du lit unguéal dans cinq cas d'hippocratisme digital alors que ces anomalies ne sont retrouvées que chez quatre des 25 témoins.

Le périoste et la synoviale sont aussi le siège d'une vasodilatation avec une prolifération vasculaire et la présence de nombreux thrombi [73]. L'étude en microscopie électronique de la synoviale montre l'existence de dépôts denses autour de l'endothélium veineux qui ne sont pas des dépôts de complexes immuns [88] mais correspondent, pour Shneerson [75], à des dépôts de fibrinogène ayant franchi la paroi vasculaire endommagée. Tous ces éléments sont en faveur d'une activation endothéliale d'origine indéterminée.

Les anomalies histologiques osseuses comportent un remaniement de la dernière phalange. Il s'agit surtout d'une apposition périostée en regard du lit unguéal alors que l'autre versant est respecté [67]. Une véritable acro-ostéolyse est rare (essentiellement chez les patients ayant une OAH secondaire à une cardiopathie cyanogène, avant la puberté). Chez l'animal, l'induction d'une périostose par des agents pharmacologiques inhibiteurs de la phosphodiestérase plaquettaire fournit un modèle expérimental de choix [41]. Chronologiquement, on constate initialement l'apparition d'un œdème inflammatoire des tissus adjacents à l'os avec présence de nombreux fibroblastes associés à une augmentation de l'épaisseur du périoste. Par la suite, les structures fibreuses deviennent ostéoïdes, puis l'ostéoïde se calcifie. Il prend alors l'aspect d'un manchon de néocortex entourant le cortex préexistant. Le cortex est ensuite remanié, des travées osseuses apparaissent perpendiculairement à sa surface, laissant apparaître un néotrabéculum délimitant de nouveaux espaces médullaires. Enfin, le néocortex se trouve séparé du cortex par de larges espaces médullaires renfermant des cellules hématopoïétiques. Chez l'homme, des constatations histologiques similaires ont été faites [24], en soulignant cependant que l'hypervascularisation des parties molles autour de l'os précède l'apparition de l'apposition périostée.

Les anomalies constatées au cours des pachydermopériostoses sont similaires à celles des formes secondaires. Des travaux récents mettent en évidence des signes indirects d'activation endothéliale avec hyperplasie vasculaire capillaire, épaississement de la membrane basale, infiltrat lymphocytaire constant avec présence de corps de Weibel-Palade au niveau du lit ungéal [55]. Cependant, aucune publication ne fait état de la présence de microthrombi.

HYPOTHÈSES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Le modèle physiopathologique supposé de l'OAH doit pouvoir expliquer ces anomalies histologiques associant vasodilatation, activation endothéliale et hyperactivité fibroblastique. Il doit aussi pouvoir rendre compte de la diversité des étiologies.

On peut diviser les facteurs pathogéniques « extrinsèques » supposés en trois groupes : les facteurs liés à l'hypoxie locale, les facteurs humoraux et les facteurs vasodilatateurs. Selon une théorie « intrinsèque », des anomalies des fibroblastes, génétiquement déterminées, peuvent intervenir dans la pachydermopériostose.

■ *Hypoxie locale*

Sa responsabilité a surtout été évoquée par les auteurs anciens. Paton [62] analyse les gaz du sang et les paramètres fonctionnels respiratoires de 147 patients atteints de bronchopneumopathie chronique (dont 44 fibroses primitives), et trouve une corrélation significative entre l'hypoxie et le degré de l'hippocratisme digital. Hirakata [34] ne met pas en évidence de différence dans les gaz du sang analysés chez 58 patients atteints de cancer bronchique, dont 30 avec hippocratisme digital. Si l'hypoxie locale intervient dans la physiopathologie, on ne peut toutefois pas préciser à la lueur de ces travaux si elle agit directement dans l'activation endothéliale, par exemple par l'intermédiaire du complexe X activé [58], ou si elle accompagne simplement un shunt droite-gauche.

■ *Facteurs humoraux*

Hormone de croissance (GH)

Son rôle a été suggéré dès 1968 par Steiner [82]. Ce n'est pas un agent vasodilatateur. Récemment, Gosney [28] a trouvé une hypersécrétion de GH dans une population de cancers bronchiques avec hippocratisme digital (21 patients) en comparaison à une population de témoins sans hippocratisme digital (39 patients). Cependant, cette différence était surtout liée à des taux élevés observés chez seulement cinq patients du premier groupe et d'autres auteurs n'ont pas trouvé de différence significative en cas d'hippocratisme digital [93], ou bien en cas d'OAH complète [18].

Estrogènes

Ils ont intéressé les auteurs anciens du fait de la description de gynécomasties au cours de l'OAH. Des taux élevés d'estrogènes ont été mis en évidence dans les OAH secondaires, mais sans relation avec la présence d'une gynécomastie [25].

Ces facteurs n'interviennent vraisemblablement pas seuls dans la physiopathologie de l'OAH car ils n'entraînent pas de vasodilatation. Quant à la parathormone, elle semble ne jouer aucun rôle [18].

■ *Facteurs vasodilatateurs*

Leur responsabilité a été évoquée pour rendre compte des lésions anatomopathologiques accompagnant l'OAH.

Hypertonie vagale

La réversibilité des signes d'OAH après vagotomie, même en l'absence de l'ablation de la tumeur en cas de forme secondaire à un cancer bronchique, plaide en faveur de l'existence d'une hypertonie vagale [71]. Cependant, Kitis [40] observe un hippocratisme digital dans dix cas parmi 88 patients ayant une entérocolopathie distale (non innervée par le nerf vagal).

Facteurs humoraux vasodilatateurs

– La ferritine : Sinniah [78] a trouvé une relation entre la surcharge hépatique en fer et la présence d'un hippocratisme digital chez des patients présentant une thalassémie, mais ces résultats n'ont pas été confirmés par d'autres travaux [75].

– Les prostaglandines (PGE_2 et PGF_2) : elles peuvent induire une apposition périostée in vitro et in vivo chez l'animal [48]. Des cas d'hyperostose corticale ont été rapportés chez des enfants traités par PGE de façon prolongée pour la persistance du canal artériel, mais cette complication est rare. Toutefois, Martinez-Lavin [50] rapporte une augmentation des taux artériel et veineux de PGE_2 dans neuf cas d'OAH complète comparés à des sujets sains.
Ces agents vasodilatateurs présents dans la grande circulation sont normalement inactivés dans les capillaires pulmonaires. Il est donc difficile de savoir, en l'absence d'un modèle animal satisfaisant, si l'élévation de leur taux sérique est le fait d'une augmentation de leur production ou d'une diminution de leur métabolisme du fait, par exemple, d'un shunt droite-gauche.

– Les bradikinines, l'adénosine triphosphate et la 5-hydroxytriptamine sont aussi des agents vasodilatateurs, mais leur rôle dans l'OAH n'a pas été étudié.

Modèle du shunt droite-gauche

En 1987, Dickinson et Martin [15] fournissent une nouvelle théorie physiopathologique faisant intervenir le shunt droite-gauche. Cette anomalie anatomique pourrait être responsable de la présence dans la grande circulation de mégacaryocytes incomplètement clivés [86]. L'agrégation périphérique des plaquettes dans le lit capillaire serait à l'origine de la libération de facteurs de croissance pouvant rendre compte des anomalies histologiques. Cette théorie explique la présence de thrombi constatée par Fox [20], ainsi que la diversité des étiologies d'OAH. Ainsi, dans les formes liées à des anomalies vasculaires en amont (endocardite, infection de prothèse, anévrisme), Dickinson [14, 15] estime que l'OAH n'est pas liée à l'absence de clivage des plaquettes mais à la formation locale de microagrégats plaquettaires provoqués par la pathologie initiale, ces derniers pouvant ensuite s'agréger dans les capillaires périphériques. Il convient toutefois de souligner que ces hypothèses n'ont, jusqu'à présent, pas été vérifiées. Dans les formes secondaires aux cirrhoses hépatiques, l'OAH peut être la conséquence du shunt droite-gauche qui simule parfois une cardiopathie cyanogène.

Les facteurs de croissance plaquettaires peuvent rendre compte des anomalies histologiques observées. En effet, les plaquettes renferment dans leurs granules alpha de puissants facteurs de croissance, inducteurs de la formation de la matrice extracellulaire (PDGF et TGFβ1) ou vasodilatateurs (VEGF). Le TGFβ1 induit in vivo chez l'animal une ossification périostée après injection locale [47]. La littérature est en accord avec cette théorie : les taux sériques de TGFβ1 sont plus élevés, en cas de cancer bronchique, chez les patients ayant une OAH que chez les patients sans OAH [34]. Des constatations similaires sont faites avec le PDGF [77] et le VEGF [76].

Il est possible cependant qu'une partie des formes secondaires d'OAH soit liée à la production locale, en cas de cancer pulmonaire ou de fibrose, de facteurs de croissance. Aucune donnée n'existe cependant dans la littérature pour conforter cette hypothèse.

Traitement et évolution

OSTÉOARTHROPATHIES HYPERTROPHIANTES SECONDAIRES

Dans les OAH secondaires, le seul traitement susceptible de modifier l'évolution est le traitement de l'affection causale. En cas de cancer bronchique, la résection de la tumeur, ou la radiothérapie, est suivie de la régression rapide des arthralgies [2, 85]. Les images scintigraphiques s'améliorent en 2 à 6 mois [3], tandis que la périostose radiologique diminue lentement et se fond progressivement avec la corticale. Le syndrome acromélique récidive souvent lors de la rechute de la tumeur ou lors de la survenue de métastases [63].

En dehors du traitement de l'affection causale, le traitement symptomatique peut comporter la prescription d'aspirine, d'anti-inflammatoires non stéroïdiens [73, 74] ou de glucocorticoïdes [32].

PACHYDERMOPÉRIOSTOSE

Dans la pachydermopériostose, l'évolution des douleurs articulaires est souvent spontanément favorable après une phase active durant l'adolescence. Les antalgiques, les anti-inflammatoires non stéroïdiens, la corticothérapie orale sont peu efficaces.

Récemment, Guyot-Drouot [31] a montré une nette diminution des symptômes chez deux patients à la suite d'une perfusion intraveineuse de pamidronate à la dose de 1 mg/kg. Cette amélioration persistait 12 mois après le traitement. Chez un troisième patient, l'amélioration a été discrète et n'a pas été renforcée par une seconde perfusion. Il est donc nécessaire de juger l'efficacité du pamidronate chez d'autres patients avant d'en proposer l'utilisation courante dans cette indication. Il serait intéressant également d'étudier ce traitement au cours des OAH secondaires, lorsque le traitement de l'affection causale est impossible ou ne peut être complet.

Références

[1] Abe K, Sasaki T, Kawazoe K, Nakamura S. Palmar aneurysm accompanied by ipsilateral clubbing finger: a case report. *Angiology* 1999 ; 50 : 69-73

[2] Akizuki M, Homma M. Amelioration of secondary hypertrophic osteoarthropathy following tumor resection in a patient with primary lung cancer. *Ryumachi* 1991 ; 31 : 311-316

[3] Ali A, Tetalman MR, Frodham EW, Turner DA, Chiles JT, Patel SL et al. Distribution of hypertrophic pulmonary osteoarhtropathy. *AJR Am J Roentgenol* 1980 ; 134 : 771-780

[4] Baughman RP, Gunther KL, Buchsbaum JA, Lower EE. Prevalence of digital clubbing in bronchogenic carcinoma by a new digital index. *Clin Exp Rheumatol* 1998 ; 16 : 21-26

[5] Berdah C, Girardet JP, Silberman B, Erfani A, Fontaine JL. Ostéoarthropathie hypertrophiante et cardiopathies congénitales cyanogènes. *Arch Fr Pédiatr* 1989 ; 46 : 31-33

[6] Bigler FC. The morphology of clubbing. *Am J Pathol* 1958 ; 34 : 237-261

[7] Booth BW, VanNostrand D, Graeber GM. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy and breast cancer. *South Med J* 1987 ; 80 : 383-386

[8] Chalès G. Ostéo-arthropathie hypertrophiante secondaire (syndrome de Pierre Marie-Bamberger). *Encyl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur 1991 : 14-247-A-10, 1-7

[9] Choi JH, Chung HC, Yoo NC, Lee HR, Lee KH, Choi W et al. Changing trends in histologic types of lung cancer during the last decade (1981-1990) in Korea: a hospital-based study. *Lung Cancer* 1994 ; 10 : 287-296

[10] Cohen AM, Yulish BS, Wasser KB, Vignos PJ, Jones PK, Sorin SB. Evaluation of pulmonary hypertrophic osteoarthropathy in cystic fibrosis. A comparative study. *Am J Dis Child* 1986 ; 140 : 74-77

[11] Coury C. Hippocratic fingers and hypertrophy osteoathropathy. A study of 350 cases. *Br J Dis Chest* 1960 ; 54 : 202-209

[12] Currarino G, Tierney RC, Giesel RG. Familial idiopathic osteoarthropathy. *AJR Am J Roentgenol* 1961 ; 85 : 633-644

[13] Davies RA, Darby M, Richards MA. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy in pulmonary metastatic disease. A case report and review of the literature. *Clin Radiol* 1991 ; 43 : 268-271

[14] Dickinson CJ. The aetiology of clubbing and hypertrophic osteoarthropathy. *Eur J Clin Invest* 1993 ; 23 : 330-338

[15] Dickinson CJ, Martin JF. Megacaryocytes and platelet clumps as the cause of finger clubbing. *Lancet* 1987 ; 2 : 1434-1435

[16] Donnelly B, Johnson PM. Detection of hypertrophic pulmonary osteoarthropathy by skeletal imaging with ^{99m}Tc labeled diphosphonate. *Radiology* 1975 ; 114 : 389-391

[17] El-Torky M, El-Zeky F, Hall JC. Significant changes in the distribution of histologic types of lung cancer. A review of 4 928 cases. *Cancer* 1990 ; 65 : 2361-2367

[18] Epstein O, Aidukiewicz AB, Dick R, Sherlock S. Hypertrophic hepatic osteoarthropathy: clinical, roentgenologic, biochemical, hormonal and cardiorespiratory studies and review of the literature. *Am J Med* 1979 ; 67 : 88-92

[19] Fauquert P, Moal MC, Guillermit MN, Gourlaouen A, LeGoff P. Monomelic hypertrophic osteoarthropathy associated with infection of a vascular prosthesis. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990 ; 57 : 13-16

[20] Fox SB, Day CA, Gatter KC. Association between platelet microthrombi and finger clubbing. *Lancet* 1991 ; 338 : 313-314

[21] Fujishita T, Mizushima Y, Yoshida Y, Kitagawa M, Kobayashi M. A case of small cell carcinoma of the lung associated with hypertrophic osteoarthropathy. *Tumori* 1996 ; 82 : 259-261

[22] Gall EA, Bennet GA, Bauer W. Generalised hypertrophic osteoarthropathy. A pathologic study of seven cases. *Am J Pathol* 1951 ; 27 : 349-362

[23] Gaston-Garrette F, Porteau-Cassard L, Marc V, Zabraniecki L, Ginesty E, Andrieu V et al. À propos d'un cas de maladie de Currairo (ostéo-arthropathie hypertrophiante primitive sans atteinte cutanée). *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 653-655

[24] Ginsburg J. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *Postgrad Med J* 1963 ; 39 : 639-645

[25] Ginsburg J, Brown JB. Increased estrogen excretion in hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *Lancet* 1961 ; 2 : 1274-1276

[26] Gold AH, Bromberg BE, Herbstritt JG, Stein H. Digital clubbing: a case and a new hypothesis. *J Hand Surg Am* 1979 ; 4 : 60-66

[27] Goldstraw P, Walbaum PR. Hypertrophic pulmonary osteoarthropathy and its occurrence with pulmonary metastases from renal carcinoma. *Thorax* 1976 ; 31 : 205-211

[28] Gosney MA, Gosney JR, Lye M. Plasma growth hormone and digital clubbing in carcinoma of the bronchus. *Thorax* 1990 ; 45 : 545-547

[29] Graham SM, Daley HM, Ngwira B. Finger clubbing and HIV infection in Malawian children. *Lancet* 1997 ; 349 : 31

[30] Grathwohl KW, Thompson JW, Riordan KK, Roth BJ, Dillard TA. Digital clubbing associated with polymyositis and interstitial lung disease. *Chest* 1995 ; 108 : 1751-1752

[31] Guyot-Drouot MH, Solau-Gervais E, Cortet B, Desprez X, Chastanet P, Cotten A et al. Rheumatologic manifestations of pachydermoperiostosis and preliminary experience with bisphosphonates. *J Rheumatol* 2000 ; 27 : 2418-2423

[32] Hammarsten J, O'Leary J. The features and significance of hypertrophic osteoarthropathy. *Arch Intern Med* 1957 ; 99 : 431-441

[33] Hernandez MV, Del Olmo JA, Orellana C, Mestres CA, Munoz-Gomez J. Monomelic hypertrophic osteoarthropathy secondary to aortic prothesis infection. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 183-185

[34] Hirakata Y, Kitamura S. Elevated serum transforming growth factor β1 level in primary lung cancer with finger clubbing. *Eur J Clin Invest* 1996 ; 26 : 820-823

[35] Hirakata Y, Kitamura S. Pulmonary hypertrophic osteoarthropathy and clubbing of fingers in patients with lung cancer. *Nippon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1995 ; 33 : 1080-1085

[36] Holling E, Brodey RS, Boland D. Pulmonary hypertrophic osteoarthropathy. *Lancet* 1961 ; 2 : 1269-1274

[37] Johnston WW. Histologic and cytologic patterns of lung cancer in 2 580 men and women over a 15-year period. *Acta Cytol* 1988 ; 32 : 163-168

[38] Kahtan S, Kahtan N. Unilateral finger clubbing. *Lancet* 1991 ; 338 : 576

[39] Katz BZ. Finger clubbing as a sign of HIV infection in children. *Lancet* 1997 ; 349 : 575

[40] Kitis G, Thompson H, Allan RN. Finger clubbing in inflammatory bowel disease: its prevalence and pathogenesis. *Br Med J* 1979 ; 2 : 825-828

[41] Längle UW, Brüggemann S, Prentice DE, Ettlin RA, Richardson B, Naef R et al. Hypertrophic osteopathy in rats following chronic administration of SDZ MNS 949, an isoquinoline. *Exp Toxicol Pathol* 1994 ; 45 : 473-479

[42] Lester WM, Robertson DI. Hypertrophic osteoarthropathy complicating metastatic ovarian adenocarcinoma. *Can J Surg* 1981 ; 24 : 520-523

[43] Locke EA. Secondary hypertrophic osteo-arthropathy and its relation to simple club-fingers. *Arch Intern Med* 1915 ; 15 : 659-713

[44] Louviaux I, Van denNeste E, Scbeiff JM, Michaux L, Straetmans N, Ferrant A. Digital clubbing in a patient with progressive mantle cell lymphoma. *Ann Hematol* 1999 ; 78 : 29-31

[45] Lovibond JL. Diagnosis of clubed fingers. *Lancet* 1938 ; 1 : 363-364

[46] Magdeleinat P, Icard P, Regnard JF, Nicolosi M, Oulid-Aissa D, Sarnacki S et al. Étude rétrospective de 53 cancers broncho-pulmonaires primitifs résécables associés à un syndrome de Pierre Marie. *Rev PneumolClin* 1999 ; 55 : 94-99

[47] Marcelli C, Yates AJ, Mundy GR. In vivo effects of human recombinant transforming growth factor beta on bone turnover in normal mice. *J Bone Miner Res* 1990 ; 5 : 1087-1096

[48] Marie P, DeVernejoul MC. Facteurs systémiques et locaux du remodelage osseux. In : Kuntz D éd. Maladies métaboliques osseuses de l'adulte. Paris : Flammarion, 1996 : 49-68

[49] Martinez-Lavin M. Pathogenesis of hypertrophic osteoarthropathy. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 49-50

[50] Martinez-Lavin M. Ferritin and prostaglandins in hypertrophic osteoarthropathy. *J Rheumatol* 1986 ; 13 : 834-836

[51] Martinez-Lavin M. Hypertrophic osteoarthropathy. *Curr Opin Rheumatol* 1997 ; 9 : 83-86

[52] Martinez-Lavin M, Bobadilla M, Casanova J, Attié F, Martinez M. Hypertrophic osteoarthropathy in cyanotic congenital heart disease. *Arthritis Rheum* 1982 ; 25 : 1186-1193

[53] Martinez-Lavin M, Matucci-Cerinic M, Jajic I, Pineda C. Hypertrophic osteoarthropathy: consensus on its definition, classification, assessment and diagnostic criteria. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1386-1387

[54] Martinez-Lavin M, Pineda C, Valdez T, Cajigas C, Weisman M, Gerber N et al. Primary hypertrophic osteoarthropathy. *Semin Arthritis Rheum* 1988 ; 17 : 156-162

[55] Matucci-Cerinic M, Cinti S, Morroni M, Lotti T, Nuzzaci G, Lucente E et al. Pachydermoperiostosis (primary hypertrophic osteoarthropathy): report of a case with evidence of endothelial and connective tissue involvement. *Ann Rheum Dis* 1989 ; 48 : 240-246

[56] Matucci-Cerinic M, Lotti T, Jajic I, Pignone A, Bussani C, Cagnoni M. The clinical spectrum of pachydermoperiostosis primary hypertrophic osteoarthropathy. *Medicine* 1991 ; 70 : 208-214

[57] Morgan B, Coakley F, Finlay DB, Belton I. Hypertrophic osteoarthropathy in staging skeletal scintigraphy for lung cancer. *Clin Radiol* 1996 ; 51 : 694-697

[58] Ogawa S, Clauss M, Kuwabara K, Shreeniwas R, Butura C, Koga S et al. Hypoxia induces endothelial cell synthesis of membrane-associated proteins. *Proc Natl Acad Sci USA* 1991 ; 88 : 9897-9901

[59] Onadeko BO, Kolawole TM. The clinical and aetiological pattern of finger clubbing and hypertrophic osteoarthropathy in Nigerians. *Trop Geogr Med* 1979 ; 31 : 191-199

[60] Ouellette D, Desbiens G, Emond C, Beauchamp G. Lung cancer in women compared with men: stage, treatment, and survival. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 66 : 1140-1144

[61] Patel AM, Davila DG, Peters SG. Paraneoplasic syndromes associated with lung cancer. *Mayo Clin Proc* 1993 ; 68 : 278-287

[62] Paton JY, Bautista DB, Stabile MW, Wadman AE, Nassar AG, Platzker AC et al. Digital clubbing and pulmonary function abnormalities in children with lung disease. *Pediatr Pulmonol* 1991 ; 10 : 25-29

[63] Pereira JR, AguiarNeto JR, Ikari FK, Nikaedo SM. Pulmonary cancer and hypertrophic osteoarthropathy. Brief recurrence of the osteoarticular symptoms after surgical resection. *Rev Paul Med* 1995 ; 113 : 726-728

[64] Perng DW, Perng RP, Kuo BI, Chiang SC. The variation of cell type distribution in lung cancer: a study of 10 910 cases at a medical center in Taiwan between1970 and1993. *Jpn JClin Oncol* 1996 ; 26 : 229-233

[65] Pineda C, Fonseca C, Martinez-Lavin M. The spectrum of soft tissue and skeletal abnormalities of hypertrophic osteoarthropathy. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 626-632

[66] Pineda CJ, Martinez-Lavin M, Goobar JE, Satoris DJ, Clopton P, Resnick D. Periostitis in hypertrophic osteoarthropathy: relationship to disease duration. *AJR Am J Roentgenol* 1987 ; 148 : 773-778

[67] Ponchon Y, Chelloul N, Roujeau J. Contribution à l'étude anatomo-pathologique de l'hippocratisme digital. *Sem Hôp Paris* 1969 ; 45 : 2604-2611

[68] Racoceanu SN, Mendlowitz M, Suck AF, Wolf RL, Naftchi NE. Digital capillary blood flow in clubbing. 85Kr studies in hereditary and acquired cases. *Ann Intern Med* 1971 ; 75 : 933-935

[69] Reichert TS, Barbaud A, Tagu P, Conroy T, Schmutz JL. Double syndrome paranéoplasique au cours d'un adénocarcinome de l'endomètre associé à un syndrome de Sézary. *Presse Méd* 1993 ; 22 : 1368-1369

[70] Rothschild BM, Rothschild C. Recognition of hypertrophic osteoarthropathy in skeletal remains. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 2221-2227

[71] Rutherford RB, Rhodes BA, Wagner HN. The distribution of extremity blood flow before and after vagectomy in a patient with hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *Dis Chest* 1969 ; 56 : 19-23

[72] Sansores RH, Villalba-Caloca J, Ramirez-Venegas A, Salas J, Caririllo G, Chapela R et al. Reversal of digital clubbing after lung transplantation. *Chest* 1995 ; 107 : 283-285

[73] Schumacher HR. Articular manifestations of hypertrophic pulmonary osteoarthropathy in bronchogenic carcinoma. A clinical and pathologic study. *Arthritis Rheum* 1976 ; 19 : 629-636

[74] Segal AM, MacKenzie AH. Hypertrophic osteoarthropathy: a 10-year retrospective analysis. *Semin Arthritis Rheum* 1982 ; 12 : 220-232

[75] Shneerson JM, Jones BM. Ferritin, finger clubbing and lung disease. *Thorax* 1981 ; 36 : 688-692

[76] Silveira LH, Martinez-Lavin M, Pineda C, Fonseca MC, Navarro C, Nava A. Vascular endothelial growth factor and hypertrophic osteoarthropathy. *Clin Exp Rheumatol* 2000 ; 18 : 57-62

[77] Silveri F, De Angelus R, Argentati F, Brecciaroli D, Muti S, Cervini C. Hyperthrophic osteoarthropathy: endothelium and platelet function. *Clin Rheumatol* 1996 ; 15 : 435-439

[78] Sinniah D, White JC, Omar A. Digital clubbing: a clinical sign in thalassemia. *J Pediatr* 1978 ; 92 : 597-599

[79] Smyth A, Roberts N, Parker S, Tong CY, Hart CA. Finger clubbing as a sign of HIV infection in children. *Lancet* 1997 ; 349 : 575

[80] Souquet PJ, Melinand F, Velay B, Voloch A, Guibet B, Bernard JP. Tumeurs fibreuses de la plèvre révélées par des pathologies articulaires. Deux observations. *Ann Méd Interne* 1990 ; 141 : 89-91

[81] Sridhar KS, Lobo C, Altman R. Digital clubbing and lung cancer. *Chest* 1998 ; 114 : 1535-1537

[82] Steiner H, Dahlback O, Waldenstrom J. Ectopic growth hormone production and osteoarthropathy in carcinoma of the bronchus. *Lancet* 1968 ; 1 : 783-785

[83] Suteanu S, Rohan C, Guerasim E, Stoica V. Hypertrophic osteoarthropathy secondary to bronchopulmonary cancer (our experience). *Rom J Intern Med* 1992 ; 30 : 281-284

[84] Uchisako H, Suga K, Tanaka N, Nishigauchi K, Matsumoto T, Matsunaga N et al. Bone scintigraphy in growth hormone-secreting pulmonary cancer and hypertrophic osteoarthropathy. *J Nucl Med* 1995 ; 36 : 822-825

[85] Vasudevan CP, Suppiah P, Udoshi M, Lusins J. Reversible autonomic neuropathy and hypertrophic osteoarthropathy in a patient with bronchogenic carcinoma. *Chest* 1981 ; 79 : 479-481

[86] Vazqez-Abad D, Martinez-Lavin M. Macrothrombocytes in the peripheral circulation of patients with cardiogenic osteoarthropathy. *Clin Exp Rheumatol* 1991 ; 9 : 59-62

[87] Vazquez-Abad D, Pineda C, Martinez-Lavin M. Digital clubbing: a numerical assessment of the deformity. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 518-520

[88] Vidal AF, Altman RD, Pardo V, Schultz D. Structural and immunologic changes of synovium of hypertrophic osteoarthropathy. *Arthritis Rheum* 1977 ; 20 : 139

[89] Wilde JS, Matthai C, Wilde J Jr. Epidemiologische Aspekte der histologischen Typen beim Lungenkrebs. *Z Erkr Atmungsorffle* 1990 ; 175 : 9-19

[90] Williams B, Toong Ling JL, Leight L, McGaff C. Patent ductus arteriosus and osteoarthropathy. *Arch Intern Med* 1963 ; 111 : 346-350

[91] Wolfe SM, Aelion JA, Gupta RC. Hypertrophic osteoarthropathy associated with a liver transplant. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 147-151

[92] Yamamoto-Furusho JK, Rodriguez-Reyna T, Zuniga J, Vargas-Alargon G, Martinez-Lavin M, Granados J. Immunogenetic study of 3 families with probands of primary hypertrophic osteoarthropathy. *Clin Exp Rheumatol* 1998 ; 16 : 629-630

[93] Yorgancioglu A, Akin M, Demtray M, Derelt S. The relationship between digital clubbing and serum growth hormone level in patients with lung cancer. *Monaldi Arch Chest Dis* 1996 ; 51 : 185-187

Polyarthrite rhumatoïde : clinique et diagnostic

B. Combe

La prise en charge diagnostique et thérapeutique de la polyarthrite rhumatoïde a considérablement évolué au cours des dernières années, du fait de l'utilisation de nouveaux traitements (nouveaux traitements de fond, association de traitements de fond, inhibiteurs du tumour necrosis factor*), mais également de la prise en compte de nouveaux concepts. Parmi ceux-ci, on peut citer l'adoption de nouvelles approches diagnostiques, la nécessité d'une prise en charge extrêmement précoce des 3 à 6 premiers mois de la maladie, la nécessité d'un contrôle régulier de l'activité clinique basé sur des indices objectifs et de la progression radiographique ou l'utilité de traitements plus « agressifs » précocement. L'objectif est d'induire une rémission clinique et de prévenir la dégradation radiographique. De nombreuses données scientifiques ont soutenu ces concepts. Actuellement, il est nécessaire, d'une part d'identifier précocement les patients à risque d'évolution vers une polyarthrite rhumatoïde sévère et, d'autre part, de contrôler très étroitement l'activité et l'évolution de la maladie. Ceci doit permettre d'appliquer aux patients les plus évolutifs un traitement plus « intensif » tel qu'une association thérapeutique ou une biothérapie, très précocement dans l'évolution de la maladie, afin de limiter la dégradation articulaire et le handicap fonctionnel ultérieur.*

Mots clés : Polyarthrite rhumatoïde ; Polyarthrite débutante ; Diagnostic ; Manifestations cliniques

Plan

Introduction

La polyarthrite rhumatoïde (PR) est le plus fréquent des rhumatismes inflammatoires chroniques. Comme beaucoup de maladies auto-immunes, c'est une affection polyfactorielle relevant de facteurs psychologiques, endocriniens, environnementaux, génétiques et immunologiques. Les facteurs génétiques ne représentent que 30 % des facteurs favorisant la PR. C'est dire l'importance des facteurs environnementaux qui expliquent peut-être les différences de prévalence de la PR selon les pays.

Les études épidémiologiques de la PR sont difficiles et donnent des résultats variables pour de nombreuses raisons : la PR est une affection hétérogène ; il n'y a pas de test biologique ou radiographique suffisamment sensible et spécifique pour affirmer le diagnostic de PR à sa phase de début. Les critères de classification ont varié dans le temps (critères de l'American Rheumatism Association [ARA] en 1958, critères de Rome, critères de New York, puis critères de l'American College of Rheumatology [ACR] révisés en 1987). Les critères de l'ACR 1987 (Tableau 1) sont assez satisfaisants. Dans la description de ces critères, Arnett et al. [1] rapportent une sensibilité de 93,5 % et une spécificité de 89,3 %. Cependant, ces données sont contredites par d'autres études et semblent varier en fonction de la durée d'évolution de la polyarthrite. Ces critères sont peu adaptés à la PR débutante et sont donc peu performants pour le diagnostic précoce de la PR [2].

La PR est présente dans le monde entier. Certaines études ont rapporté une prévalence très élevée, peut-être due au fait qu'elles incluaient des rhumatismes inflammatoires transitoires régressant spontanément après quelques années et qui n'étaient pas d'authentiques PR. Il y a de grandes variations en fonction des pays et des ethnies [3]. Ainsi, en Europe du Nord et en Amérique du Nord, la prévalence rapportée est de l'ordre de 0,8 % de la population adulte, alors qu'elle est, en Asie, de 0,3 à 0,8 %. En Afrique, dans certaines ethnies sud-africaines, la PR est particulièrement fréquente (3,3 %), mais ceci uniquement en milieu urbain, alors qu'elle est exceptionnelle en zone rurale. Sa prévalence est particulièrement élevée dans certaines populations où le taux de consanguinité est important, comme les Indiens Chipewa (5,3 %), Yakima (6 %), Pima (5,3 %). Elle est rare en Chine, à la fois en milieu rural et urbain. En France, une étude récente la situe à

Tableau 1.
Critères de classification de la polyarthrite rhumatoïde (PR) proposés par l'American College of Rheumatology en 1987 [1].

Critère 1	Raideur articulaire matinale de durée supérieure à 1 heure durant un minimum de 6 semaines
Critère 2	Gonflement des parties molles, touchant au moins trois articulations simultanément
Critère 3	Gonflement d'au moins une articulation des mains (poignet, MCP ou IPP) durant un minimum de 6 semaines, observé par un médecin
Critère 4	Atteinte articulaire simultanée symétrique (une atteinte bilatérale sans symétrie absolue des MCP, IPP ou MTP est acceptée)
Critère 5	Atteinte radiologique typique de PR des mains (IPP, MCP) et poignets avec présence nécessaire d'érosions ou de déminéralisation touchant les articulations atteintes de façon exclusive et prédominante
Critère 6	Nodules sous-cutanés rhumatoïdes observés par un médecin (saillies osseuses sur les faces d'extension, régions juxta-articulaires)
Critère 7	Sérologie rhumatoïde positive (taux anormal par toute méthode pour laquelle la positivité n'existe que chez moins de 5 % d'une population témoin normale)

Quatre critères sur sept présents permettent un diagnostic de PR. Pour les critères 1 à 4, une durée minimale de 6 semaines est exigée.
MCP : articulations métacarpophalangiennes ; IPP : articulations interphalangiennes proximales ; MTP : articulations métatarsophalangiennes.

0,4 % [4]. On peut estimer que la prévalence générale de la PR oscille, selon les pays, entre 0,3 et 0,8 % de la population adulte, tous sexes confondus.

La PR peut survenir à tout âge, mais on l'observe surtout entre 40 et 60 ans. Elle est, à cet âge, quatre fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Cette différence de sexe s'atténue progressivement avec l'âge au-delà de 70 ans. La PR est deux à trois fois plus fréquente chez les parents de sujets atteints ; sa concordance chez les jumeaux monozygotes est de 15 à 30 %, et chez les jumeaux dizygotes de 5 à 10 % [5].

L'incidence de la PR a fait l'objet de diverses études qui donnent, pour des raisons méthodologiques, des résultats extrêmement variables, allant de 20 à 140/100 000 [5, 6]. L'incidence habituellement retenue est de 20 à 40 pour 100 000 aux États-Unis. En France, l'incidence semble très inférieure. Une enquête publiée dans l'*Annuaire des statistiques sanitaires et sociales* (source Direction générale de la Santé) sur les admissions en affection de longue durée donne, pour la période 1989 à 1992, des chiffres annuels allant de 7 299 à 8 453 cas, ce qui correspond à environ 150 000 à 180 000 PR en France. Dans deux études françaises réalisées dans l'Ouest et le Nord-Est, l'incidence est respectivement de 7,6/100 000 (critères de New York) et de 8,8/100 000 (critères ACR 1987) [5]. Selon certains auteurs, l'incidence de la PR serait en diminution, notamment aux États-Unis [2].

■ Polyarthrite rhumatoïde au début

Le diagnostic de la PR doit être fait aussi précocement que possible car, au stade de début, le traitement a plus de chances d'être efficace [5, 7], il n'y a pas encore de lésions irréversibles et les traitements « de fond » actuels sont capables de limiter la progression de la maladie. Il est avant tout clinique. À ce stade où n'existe aucune déformation, de nombreux problèmes diagnostiques se posent. Certains évènements de vie peuvent précéder le début de la PR. Elle apparaît volontiers après un traumatisme affectif ou dans les suites d'un accouchement. Les modes de début sont variables.

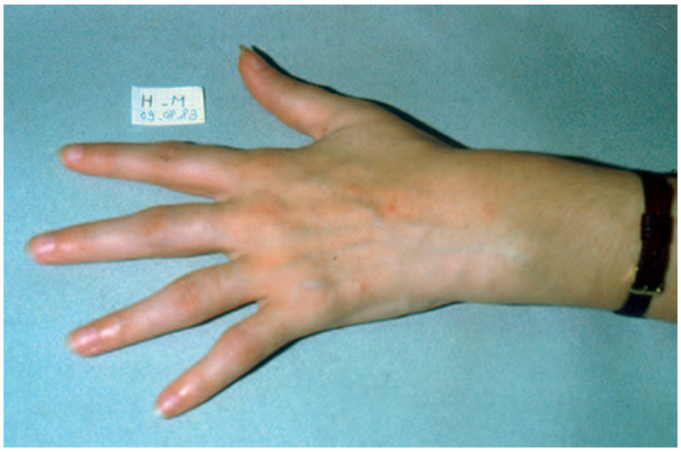

Figure 1. Polyarthrite rhumatoïde débutante : doigts en « fuseau ».

Modes de début [8]

Oligoarthrite distale

Il s'agit, dans la majorité des cas (70 %) [5], d'une oligoarthrite distale d'apparition progressive intéressant les poignets, une ou plusieurs articulations métacarpophalangiennes (surtout la deuxième ou la troisième) ou interphalangiennes proximales, parfois les avant-pieds. Les articulations concernées sont douloureuses, partiellement enraidies. Le rythme des douleurs est caractéristique d'un rhumatisme inflammatoire : nocturnes, réveillant les malades, elles sont maximales le matin au réveil, entraînant un enraidissement articulaire qui cède dans la matinée. L'atteinte articulaire est fixe et relativement symétrique. Les signes cliniques objectifs sont discrets. Ils sont plus nets le matin qu'en fin de soirée. Les articulations concernées sont parfois légèrement enflées, les doigts prennent un aspect en « fuseau » très évocateur (Fig. 1). Il n'y a que très rarement une atteinte des interphalangiennes distales. Des signes généraux, avec discrète altération de l'état général, fébricule à 38 °C, amaigrissement et surtout asthénie, sont fréquents. Dans certains cas, l'atteinte articulaire peut commencer par les genoux ou les coudes.

Polyarthrite aiguë

Dans 20 % des cas environ, la PR commence comme une polyarthrite aiguë fébrile avec importante altération de l'état général, évoquant volontiers un état infectieux.

Autres modes de début possibles

Ils sont plus rares :

- l'atteinte rhizomélique touchant les hanches et les épaules (5 % des cas), toujours après la soixantaine, posant un problème diagnostique difficile avec la pseudo-polyarthrite rhizomélique ;
- une monoarthrite (poignets ou genoux surtout), pouvant précéder l'apparition d'une PR de plusieurs mois ou même de plusieurs années ; au début, il faut éliminer une atteinte infectieuse ;
- des manifestations articulaires inflammatoires intermittentes mono- ou oligoarticulaires ; le rhumatisme palindromique peut en effet, dans 25 % des cas environ, correspondre au mode de début d'une PR ; il s'agit d'accès généralement monoarticulaires, très inflammatoires, d'évolution spontanément régressive en 24 ou 48 heures sans séquelles, mais récidivants ;
- des polyarthralgies sans signes objectifs, persistant pendant plusieurs mois ;
- un début après un traumatisme : exceptionnellement la PR peut apparaître au décours d'un traumatisme ; pour retenir l'imputabilité médico-légale, il faut qu'elle commence par l'articulation ou les articulations traumatisées [9] ;
- la PR peut exceptionnellement commencer par des manifestations extra-articulaires isolées : vascularite, atteinte pleuropulmonaire, nodules rhumatoïdes.

Figure 2. Ténosynovite des extenseurs.

Figure 3. Ténosynovite des longs fibullaires.

Manifestations tendineuses

Dans tous les cas, il faut rechercher une atteinte tendineuse. En effet, les ténosynovites, fréquentes au début de la PR, ont une grande valeur diagnostique. Elles peuvent intéresser les tendons extenseurs des doigts, constituant alors une tuméfaction mobile avec les tendons sur le dos du poignet (Fig. 2), les fléchisseurs des doigts, déterminant volontiers un syndrome du canal carpien, ou le tendon de l'ulnaire postérieur, cette dernière localisation étant particulièrement évocatrice, ou plus rarement les longs fibulaires (Fig. 3).

Examens complémentaires

Examens biologiques sanguins

Syndrome biologique inflammatoire

Il existe dans 90 % des cas un syndrome inflammatoire non spécifique, avec augmentation de la vitesse de sédimentation globulaire (VS), parfois de la protéine C réactive (CRP). Dix pour-cent des PR ont une VS normale, mais cela n'élimine pas le diagnostic. L'électrophorèse sérique objective une augmentation des alpha-2- et, parfois, des gammaglobulines. Il existe parfois une anémie modérée, normo- ou hypochrome, hyposidérémique, d'origine inflammatoire. Elle est assez bien corrélée avec l'évolutivité de la maladie articulaire. Il arrive qu'une anémie hémorragique, le plus souvent par lésion digestive chronique, se surajoute (ferritinémie basse). Dans 25 % des cas environ, on note une hyperleucocytose avec polynucléose et parfois éosinophilie. La leucogranulopénie est plus rare, s'intégrant alors dans le cadre d'un syndrome de Felty (0,5 % des PR), voire dans le cadre d'un syndrome des grands lymphocytes granuleux. Une hyperthrombocytose est bien corrélée à l'état inflammatoire articulaire [5].

Facteur rhumatoïde (FR)

Le FR est un anticorps antigammaglobulinique qui appartient le plus souvent à la classe des immunoglobulines (Ig) M. Il peut être aussi de type IgA, IgG, IgD ou IgE [5]. Quelle que soit la classe immunoglobulinique de ces facteurs, leur point commun est d'être toujours dirigés contre les IgG humaines ou animales. La spécificité de ces facteurs est très variable et leur hétérogénéité est grande. Certains FR sont hétérospécifiques et réagissent avec des IgG animales (par exemple lapin dans la réaction de Waaler-Rose), d'autres sont homospécifiques réagissant avec des IgG humaines (test au latex) ou autospécifiques réagissant alors avec les allotypes des IgG du malade lui-même.

Détection des facteurs rhumatoïdes [5, 8]. Les méthodes sérologiques classiques de détection des FR ne mettent pratiquement en évidence que les FR de type IgM qui sont seuls agglutinants. La réaction de Waaler-Rose est de moins en moins utilisée. Elle est réalisée au moyen de globules rouges de mouton sensibilisés par du sérum de lapin antiglobules rouges de mouton. En France, une variante de ce test utilise des hématies humaines O Rhésus négatif sensibilisées par un sérum de lapin antiglobules rouges humains O Rhésus négatif. La réaction de Waaler-Rose peut être considérée comme positive en pratique à partir du titre de 1/64 (test en tube). Le test au latex utilise des particules de polystyrène recouvertes d'Ig humaines. Le test au latex en tube est considéré comme positif à partir de la dilution au 1/80. En règle générale, les tests de Waaler-Rose et au latex sont positifs en même temps. Cependant, des réactions dissociées sont possibles : test au latex positif - réaction de Waaler-Rose négative, l'inverse étant exceptionnel. Cela peut s'expliquer par la plus grande sensibilité du test au latex et par la nature différente des Ig avec lesquelles réagissent les FR dans ces deux réactions.

La détection du FR par néphélométrie laser est une technique d'agglutination rapide, automatisée, d'une bonne précision. Le FR peut également être détecté par *enzyme-linked immunosorbent assay* (ELISA), méthode très sensible et qui peut déterminer les différents isotypes (IgM, IgA, IgG). Ces deux méthodes sont actuellement les plus performantes et les plus utilisées.

L'interprétation convenable des résultats de la détection du FR nécessite que le laboratoire précise la technique utilisée et exprime la réponse, si elle est positive, de manière quantifiée, soit en fonction de la dilution du sérum étudié, soit en unités internationales.

Intérêt diagnostique du facteur rhumatoïde [10]. Au début de la PR, la recherche du FR est classiquement souvent négative et se positiverait secondairement. Cependant, plusieurs études de cohortes récentes retrouvent une positivité élevée dès le début de la maladie. La présence d'un taux significatif de FR à ce stade est un élément de mauvais pronostic [11]. Chez certains patients, le FR peut être présent dans le sérum sans aucune manifestation clinique et ceci plusieurs années avant le début de la PR. Cependant, on peut trouver du FR chez des sujets qui ne développeront jamais de PR.

À la phase d'état, le FR est présent dans 70 à 85 % des cas, ce qui correspond aux PR dites « séropositives » par opposition aux PR « séronégatives » chez lesquelles il n'y a pas de FR décelable. Il n'y a pas de corrélation nette entre le titre de positivité du FR et la sévérité de la PR. Cependant, les PR graves ayant des signes extra-articulaires sont presque toujours très fortement séropositives. Le taux de FR varie généralement peu au fil des années. La séronégativité persistante chez certains malades relève de causes diverses et mal connues : masquage du FR par des anticorps anti-idiotypes ; FR « caché » par d'autres Ig ; incapacité génétique des lymphocytes à synthétiser du FR [5].

La détection des FR-IgA associée à celle des FR-IgM augmenterait la sensibilité du test sans diminuer la spécificité [12].

La présence de FR est loin d'être synonyme de PR ; elle n'est ni indispensable ni suffisante pour affirmer le diagnostic. La spécificité du FR varie en fonction du contexte clinique ; elle est forte en présence d'un tableau de polyarthrite, faible en son absence. On trouve en effet du FR dans de nombreuses situations pathologiques (Tableau 2), notamment au cours de certaines connectivites et surtout du syndrome de Gougerot-Sjögren où le titre de FR est particulièrement élevé (souvent très

Tableau 2.
Positivité des réactions de détection des facteurs rhumatoïdes en dehors de la polyarthrite rhumatoïde (PR) (réaction de Waaler-Rose et test au latex) (d'après [5]).

	Pourcentage de positivité
Sujets normaux de moins de 65 ans	1-15
Sujets normaux de plus de 65 ans	7-30
Sujets sains parents de PR	15-20
Lupus érythémateux disséminé	25-40
Sclérodermie	20-50
Dermatomyosite	12-20
Gougerot-Sjögren	75-98
Infections bactériennes	11-20
Infections virales	14-17
Mononucléose infectieuse	4-72
Endocardite d'Osler	30-50
Tuberculose	5-15
Lèpre	15-30
Syphilis	15-25
Leishmaniose	90-100
Silicose (sans PR)	15-42
Bronchite	18-62
Fibrose pulmonaire	32-46
Macroglobulinémie	22-30
Myélome	4-18

supérieur à celui observé au cours de la PR), de maladies infectieuses (présence transitoire) et chez des sujets normaux, surtout après 65 ans. Certains isotypes des FR auraient un intérêt pronostique. La présence de FR-IgA serait, pour certains, associée à une PR plus sévère et volontiers accompagnée de manifestations extra-articulaires (syndrome sec, nodules) [11].

Propriétés immunologiques du facteur rhumatoïde [13]. Les FR sont des anticorps antigammaglobuliniques dirigés contre les IgG. Ils réagissent avec le domaine CH2 de la partie Fc des Ig humaines, et les parties CH2 et CH3 des IgG de lapin. La diversité allotypique des Ig se traduit par des variations génétiques d'un groupe de sujets à l'autre en fonction d'allèles qui s'expriment comme des variants portés par la chaîne H. On décrit ainsi les groupes Gm sur les chaînes lourdes des IgG et Am sur les IgA. Les séquences Gm constituent des antigènes reconnus par de nombreux FR. D'autres séquences communes à plusieurs sous-classes d'IgG (antigène Ga) constituent la cible du FR. Certains FR peuvent s'autoagglutiner en formant des polymères comprenant de nombreuses molécules identiques. La valence des IgM étant de cinq, un FR se lie à cinq molécules d'IgG et forme donc un complexe macromoléculaire.

Le FR rencontré au cours de la PR est polyclonal, de faible spécificité et de faible affinité, contrairement au FR monoclonal observé dans les maladies lymphoprolifératives malignes. La synthèse de FR-IgM d'idiotype public n'est pas spécifique à la PR et peut être induite chez des sujets sains après stimulation polyclonale du système immunitaire (détection transitoire de FR après une vaccination). Il est possible que les FR jouent un rôle physiologique dans la régulation de la réponse immunitaire, en facilitant l'élimination des complexes immuns par le système réticuloendothélial [13].

Le FR n'a pas de rôle direct dans le développement de la synovite rhumatoïde. Une approche expérimentale récente montre que l'injection de FR ou de lymphocytes B producteurs de FR à des souris SCID n'induit pas d'arthrite chez ces animaux. Néanmoins, les FR, en particulier IgG, pourraient jouer un rôle indirect dans l'inflammation synoviale en induisant la sécrétion des cytokines interleukine 1 et *tumour necrosis factor* (TNF) α par les macrophages synoviaux. Enfin, le FR est impliqué dans certaines manifestations extra-articulaires. Il se dépose dans la paroi des vaisseaux et forme des complexes immuns de taille intermédiaire, active le complément et induit des lésions de vascularite. Chez certains patients, le FR sanguin a des propriétés de cryoprécipitation, ce qui explique certaines manifestations de vascularite.

Anticorps antipeptides citrullinés

Ces anticorps ont été d'abord connus sous le terme d'anticorps antikératine et d'anticorps antipérinucléaires. Serre et son équipe [14] ont montré que ces autoanticorps de type IgG pourraient être dirigés contre la filaggrine, protéine qui joue un rôle dans l'assemblage des filaments intermédiaires des kératinocytes. Ils reconnaissent également la filaggrine épidermique humaine des kératinocytes jugaux. Ces autoanticorps étaient jusqu'à récemment détectés par deux techniques d'immunofluorescence indirecte de sensibilité et de spécificité différentes, mais complémentaires. Les résultats de ces tests étaient difficilement reproductibles d'un laboratoire à un autre. Les anticorps antikératine étaient recherchés par immunofluorescence indirecte sur coupe d'œsophage de rat. L'intérêt diagnostique de ces anticorps paraît majeur. Les anticorps antikératine sont très spécifiques de la PR (spécificité de 95 à 99 %, sensibilité de 44 %). Ils sont rencontrés dans 36 à 57 % des PR ayant du FR de type IgM et dans 6 à 40 % des PR séronégatives [5, 11]. Ils peuvent être présents dès le début de la maladie, parfois même avant l'installation des troubles. Les anticorps antipérinucléaires étaient détectés par immunofluorescence indirecte sur des cellules buccales humaines. On trouve des anticorps antipérinucléaires dans environ 70 % des PR séropositives et 20 à 45 % des PR séronégatives. Au cours de la PR, la sensibilité de ce test varie de 20 à 90 % et la spécificité de 73 à 99 % [10].

Plus récemment, on a montré que la filaggrine subissait d'importantes modifications sous l'effet de peptydylarginines déiminases et que les anticorps « antifilaggrine » étaient dirigés contre des protéines déiminées dont les résidus arginine étaient transformés en citrulline. Parmi ces anticorps « antifilaggrine », les anticorps antipeptides cycliques citrullinés (anti-CCP) peuvent être actuellement identifiés par une technique ELISA qui est commercialisée [15]. Elle permet une détection beaucoup plus facile des anticorps antifilaggrine. De plus, tout en gardant une spécificité élevée au moins identique à celle des antikératines, les anticorps anti-CCP ont une sensibilité de l'ordre de 60 %, meilleure que les tests d'immunofluorescence. La détermination associée des anticorps anti-CCP et du FR augmenterait la valeur prédictive positive par rapport à la détermination d'un seul test. Les anticorps anti-CCP ont également une valeur pronostique (cf. infra) [16-19]. Néanmoins, leur intérêt majeur est leur valeur diagnostique qui devrait encore s'améliorer avec la mise à disposition de nouveaux tests ELISA de plus en plus performants, comme celui permettant la détection d'autoanticorps anti-fibrinogène déiminé. Enfin, comme pour le FR, on a mis en évidence des anticorps anti-CCP dans le sérum de patients des mois et même des années avant le début de la PR. La recherche d'anti-CCP, au même titre que celle du FR, doit actuellement faire partie du bilan biologique initial de tout rhumatisme inflammatoire périphérique débutant [20, 21].

> *Point fort*
>
> **Bilan biologique minimal à réaliser devant un rhumatisme inflammatoire débutant sans signe d'orientation**
> - Vitesse de sédimentation globulaire
> - Protéine C réactive
> - Hémogramme
> - Plaquettes
> - Bilan hépatique et rénal
> - Facteur rhumatoïde
> - Anticorps anti-peptides cycliques citrullinés
> - Anticorps antinucléaires

Anticorps antinucléaires

La recherche des anticorps antinucléaires (AAN) doit être systématique au cours de la PR au début, notamment pour éliminer une éventuelle maladie lupique. On trouve dans la PR des AAN dans 15 à 30 % des cas, à un titre généralement assez faible. Les anticorps antiacide désoxyribonucléique (ADN) natif, caractéristiques de la maladie lupique, sont très rares au cours de la PR (moins de 5 % des cas par la méthode de Farr, plus fréquents par tests ELISA qui sont plus sensibles mais moins spécifiques aux titres faibles). Les anticorps anti-antigènes nucléaires solubles (anti-RNP, anti-SSA ou anti-SSB) sont exceptionnels dans la PR, sauf en cas de syndrome de chevauchement.

Les PR ayant des AAN sont le plus souvent séropositives, volontiers à titre élevé, et s'accompagnent fréquemment de manifestations extra-articulaires (en particulier d'un syndrome de Gougerot-Sjögren). Il n'y a pas de corrélation entre la présence d'AAN et la gravité des signes articulaires. Certains traitements de fond (dérivés thiolés, sulfasalazine, anti-TNF) peuvent induire l'apparition d'AAN, le plus souvent sans traduction clinique.

Intérêt clinique du typage *human leukocyte antigen* (HLA) de classe II

La PR est associée à certains allèles HLA DRB1*04 et DRB1*01. Les allèles DR4 sont présents chez environ 60 % des patients et 20 % des témoins, et les allèles DR1 chez environ 30 % des malades et 20 % des témoins. Du fait de cette très forte représentation dans la population générale, la détermination des gènes HLA DRB1* n'a pas d'intérêt pour le diagnostic de la PR, mais a une valeur pronostique (cf. infra) [8, 22].

Liquide synovial

Le liquide synovial est de type inflammatoire, riche en cellules et constitué en majorité de polynucléaires neutrophiles. Parfois, la formule est à prédominance lymphocytaire. On peut retrouver du FR dans le liquide synovial, mais il est rare qu'il ne soit pas aussi présent dans le sang. Le taux de complément et de certaines de ses fractions est bas en raison de sa consommation par les complexes immuns, mais le dosage du complément synovial n'a pas d'intérêt clinique.

Histologie synoviale

La biopsie de la synoviale est un geste médical simple qui se réalise sous anesthésie locale à l'aide d'un trocart, plus rarement actuellement au cours d'une arthroscopie sous contrôle de la vue. Elle est généralement utile dans les monoarthrites pour éliminer une origine infectieuse.

La synovite est hétérogène d'un malade à l'autre et parfois chez le même sujet d'un point à un autre. Les lésions initiales sont vasculaires : le nombre des vaisseaux synoviaux augmente, leurs parois s'hypertrophient, un infiltrat lymphocytaire commence à apparaître à leur périphérie. Parallèlement, de nombreux polynucléaires neutrophiles et des macrophages infiltrent la synoviale. La synovite est caractérisée par une hypertrophie des villosités synoviales et une multiplication des franges. Il existe une hyperplasie des cellules synoviales qui se répartissent en plusieurs couches successives. Des nodules lymphoïdes, constitués en majorité de lymphocytes T CD4+, s'organisent en follicules périvasculaires. Ces lymphocytes sont de type « mémoire » et activés. Il s'y associe une inflammation vasculaire avec une néovascularisation et une congestion capillaire. Si l'ensemble de ces lésions est évocateur de la PR, aucune n'est totalement spécifique (Fig. 4).

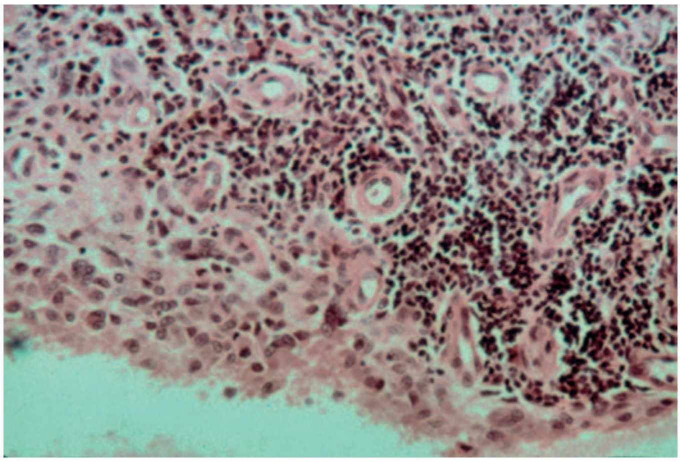

Figure 4. Synovite rhumatoïde, aspect histologique.

Examen radiographique

Les radiographies comportent au minimum un cliché du thorax, des mains et des poignets de face et des pieds de face, à la recherche d'éventuelles lésions érosives ou d'un pincement de l'interligne articulaire [23]. En fonction de l'atteinte, d'autres clichés radiographiques articulaires peuvent être proposés. Le bilan radiographique initial est utile comme point de référence. Il n'y a pas à ce stade, sauf exception, de modifications radiographiques spécifiques. Elles n'apparaîtront que plus tard, lorsque le panus aura progressivement détruit les structures articulaires. On note parfois sur les radiographies une tuméfaction des parties molles ou une simple déminéralisation épiphysaire en « bande » métacarpophalangienne qui n'est pas spécifique, ou encore plus rarement l'érosion de l'extrémité antérieure du cinquième métatarsien, très évocatrice (Fig. 5).

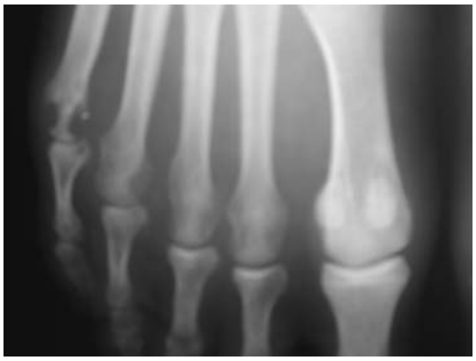

Figure 5. Radiographie des pieds : érosions de l'extrémité antérieure du cinquième métatarsien.

Autres techniques d'imagerie

L'échographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) articulaires sont actuellement en plein développement pour améliorer le diagnostic, l'évaluation et le suivi de la PR. Les deux techniques apparaissent plus sensibles que l'examen clinique pour détecter précocement la synovite articulaire et plus sensibles que la radiographie standard pour détecter les premières érosions osseuses [24-26]. De plus, l'IRM précoce pourrait avoir un intérêt pronostique. L'œdème articulaire pourrait prédire la destruction articulaire ultérieure [27]. Les images observées nécessitent cependant encore d'être validées, notamment dans les arthrites débutantes, pour pouvoir être recommandées en pratique courante [23, 28, 29]. De plus, l'échographie ostéoarticulaire est très opérateur-dépendante et nécessite un appareillage performant, et l'accessibilité de l'IRM reste encore difficile. Le développement d'IRM dédiées aux articulations serait utile. Néanmoins, il est fort probable que l'échographie et l'IRM deviennent dans les années à venir des techniques de référence dans la PR. L'IRM est de plus en plus utilisée dans les études thérapeutiques.

Points essentiels

Recommandations de l'EULAR pour la prise en charge des arthrites débutantes [20]

• Une arthrite est caractérisée par la présence d'un gonflement articulaire associé à une douleur ou une raideur. Les patients présentant une arthrite de plus d'une articulation devraient être adressés à un rhumatologue idéalement dans les 6 semaines après le début des symptômes.
• L'examen clinique est la méthode de choix pour détecter les synovites. En cas de doute, l'échographie, le doppler couleur et l'IRM pourraient être utiles pour détecter les synovites.
• L'exclusion d'autres maladies que la polyarthrite rhumatoïde nécessite un interrogatoire et un examen clinique précis, et doit inclure au moins les examens biologiques suivants : hémogramme complet, analyse d'urine, transaminases, anticorps antinucléaires.
• Chez tout patient se présentant avec une arthrite débutante chez le rhumatologue, les facteurs suivants prédictifs d'une maladie persistante et érosive devraient être mesurés : nombre d'articulations gonflées, nombre d'articulations douloureuses, VS ou CRP, facteur rhumatoïde, anticorps anti-CCP et érosions radiographiques.
• Les patients à risque de développer une arthrite persistante et/ou érosive devraient recevoir un traitement de fond aussi précocement que possible, même s'ils ne remplissent pas encore les critères de classification d'un rhumatisme défini.
• L'information du patient sur la maladie, son traitement et son évolution est importante. Les programmes d'éducation visant à enseigner, à faire face à la douleur, au handicap et au maintien de l'activité professionnelle peuvent être utilisés en intervention complémentaire.
• Les AINS doivent être envisagés chez les patients symptomatiques après évaluation de l'état gastro-intestinal, rénal et cardiovasculaire.
• Les glucocorticoïdes par voie générale réduisent la douleur et le gonflement, et doivent être considérés comme un traitement complémentaire (surtout temporaire) dans le cadre du traitement de fond. Les injections intra-articulaires de glucocorticoïdes doivent être envisagées pour le soulagement des symptômes inflammatoires locaux.
• Parmi les traitements de fond, le méthotrexate est considéré comme la « pierre angulaire » et doit être utilisé en premier chez les patients à risque de développer une arthrite persistante.
• L'objectif principal du traitement de fond est d'obtenir la rémission. Le suivi régulier de l'activité de la maladie et des effets indésirables doit guider les décisions de choix et d'adaptation des stratégies thérapeutiques (traitements de fond y compris les biothérapies).
• Les interventions non pharmacologiques, telles que la balnéothérapie, l'ergothérapie et les exercices dynamiques peuvent être utilisés en complément des traitements pharmacologiques chez les patients atteints d'arthrite débutante.
• La surveillance de l'activité de la maladie doit inclure le compte des articulations douloureuses et gonflées, l'évaluation globale du patient et du médecin, la VS et la CRP. L'activité des arthrites doit être évaluée tous les 1 à 3 mois tant que la rémission n'a pas été obtenue. Les lésions structurales doivent être évaluées par radiographies tous les 6 à 12 mois pendant les premières années. L'évaluation fonctionnelle (telle que le HAQ) peut être utilisée en complément de la surveillance de l'activité de la maladie et des dommages structuraux.

Diagnostic de la polyarthrite rhumatoïde au début

La nécessité d'une prise en charge très précoce de la PR justifie un diagnostic dans les 3 à 6 premiers mois après le début des symptômes [30-33]. Le diagnostic d'une PR débutante est cependant difficile. Il s'applique autour d'un faisceau d'arguments comportant essentiellement des manifestations cliniques évocatrices [29]. Parmi les examens biologiques, le FR reste utile, même si sa sensibilité et sa spécificité sont insuffisantes. Les anticorps anti-CCP sont très spécifiques de la PR, mais la sensibilité, même avec les tests les plus récents, n'est que de l'ordre de 60 %. Pour contourner ce problème de subjectivité dans le diagnostic de la PR débutante, le consensus international actuel propose d'effectuer la démarche diagnostique en trois étapes [20, 34] :

- première étape : reconnaître un rhumatisme inflammatoire débutant pouvant correspondre à une PR (PR « possible ») ; ceci repose sur des arguments cliniques dont le meilleur est l'existence de deux articulations gonflées, mais également un dérouillage matinal de plus de 30 minutes sur les articulations périphériques, et une douleur à la pression transverse des avant-pieds et des métacarpophalangiennes ;
- deuxième étape : éliminer un autre rhumatisme inflammatoire défini (cf. infra, Diagnostic différentiel) ;
- troisième étape : rechercher devant cette PR « probable » des éléments permettant de prédire l'évolution vers une polyarthrite chronique et destructrice (recherche des facteurs pronostiques, cf. infra).

Diagnostic différentiel

Devant une monoarthrite

Devant une monoarthrite chronique, il faut éliminer une arthrite infectieuse et notamment tuberculeuse, par l'étude cytologique et bactériologique du liquide synovial, voire par biopsie synoviale.

Devant une oligo- ou une polyarthrite

Polyarthrites d'origine infectieuse

Polyarthrites infectieuses d'origine bactérienne. Bien que rares, elles doivent toujours être évoquées.

Les septicémies à streptocoques, staphylocoques, voire à autres germes, sont à considérer, même en l'absence de porte d'entrée et surtout s'il s'agit d'un terrain immunodéprimé. Une endocardite doit en particulier être recherchée par un examen clinique attentif et au moindre doute une échocardiographie transœsophagienne.

La brucellose est moins fréquente actuellement, mais doit être évoquée chez les sujets exposés.

Les polyarthrites gonococciques sont classiques. Il faut y penser devant une polyarthrite aiguë fébrile avec parfois ténosynovite survenant chez un sujet jeune.

La maladie de Lyme (infection par *Borrelia burgdorferi*), secondaire à une morsure de tique, doit être évoquée dans les zones d'endémie et confirmée par le sérodiagnostic.

La syphilis secondaire, devenue exceptionnelle, peut classiquement se traduire par une polyarthrite subaiguë migratrice.

Polyarthrites d'origine virale. Le liquide synovial des arthrites virales est à prédominance lymphomonocytaire.

La polyarthrite de l'hépatite virale A ou B survient pendant la période préictérique. Le dosage des transaminases doit être systématique devant toute polyarthrite aiguë et complété par les études sérologiques.

L'infection par le virus de l'hépatite C donne plutôt des polyarthralgies inflammatoires que de véritables polyarthrites, mais doit être évoquée de principe. Un syndrome sec peut être associé.

Une infection par le virus de l'immunodéficience humaine doit être évoquée chez les sujets à risque. Elle peut donner des polyarthralgies parfois hyperalgiques, ou une oligoarthrite avec parfois fièvre et myalgie. Le *human T-cell lymphoma virus 1*, qui est un autre rétrovirus, peut donner également des tableaux de polyarthrite inflammatoire.

La rubéole et plus rarement les oreillons ou la mononucléose infectieuse peuvent donner, notamment chez l'adulte, une polyarthrite d'évolution spontanément régressive. La vaccination antirubéolique peut également se compliquer de polyarthralgies subaiguës.

Les infections à parvovirus B19 donnent souvent un tableau de polyarthralgie, voire d'oligo- ou polyarthrite proche de la PR. Le diagnostic est confirmé par le sérodiagnostic.

Dans certaines régions, on évoque une polyarthrite aiguë parasitaire, notamment filarienne, surtout s'il y a une éosinophilie.

Rhumatismes poststreptococciques

Le rhumatisme articulaire aigu est devenu très rare dans les pays occidentaux. Il touche surtout l'enfant et donne un tableau de polyarthralgies fébriles, fluxionnaires et migratrices, et très rarement de véritables polyarthrites. Le sérodiagnostic est d'une grande utilité. Le rhumatisme poststreptococcique de l'adulte est très rare.

Spondylarthropathies

Les spondylarthropathies sont les plus fréquents des rhumatismes inflammatoires après la PR et représentent l'un des diagnostics différentiels principaux. Les spondylarthropathies (arthrite réactionnelle, spondylarthrite ankylosante, rhumatisme psoriasique, rhumatisme des entérocolopathies chroniques, spondylarthropathies indifférenciées) peuvent comporter un tableau de rhumatisme inflammatoire périphérique isolé ou associé à des signes d'enthésopathie et/ou d'atteinte pelvirachidienne. Il s'agit habituellement d'un tableau d'oligoarthrite ou plus rarement de polyarthrite prédominant sur les grosses articulations, notamment aux membres inférieurs, et de distribution asymétrique. Il faut rechercher à l'interrogatoire, à l'examen clinique, mais également dans les antécédents, les autres signes évocateurs de spondylarthropathie et proposer des radiographies des articulations sacro-iliaques.

Autres rhumatismes inflammatoires

Pseudopolyarthrite rhizomélique. Il s'agit du rhumatisme inflammatoire le plus fréquent du sujet âgé, chez qui elle représente le diagnostic différentiel principal de la PR puisque, dans cette population, celle-ci a volontiers un début rhizomélique. L'association à des myalgies, l'absence de signes articulaires distaux, l'absence d'anomalie immunologique, l'amélioration spectaculaire des symptômes sous l'effet d'une faible corticothérapie orientent vers une pseudo-polyarthrite rhizomélique, mais souvent seule l'évolution permet de trancher définitivement.

Polyarthrite œdémateuse du sujet âgé. Elle comporte un œdème des mains et parfois des pieds, sensible aux corticoïdes.

Rhumatismes inflammatoires plus rares. Ils peuvent parfois être évoqués :

- un rhumatisme inflammatoire paranéoplasique chez un sujet de la cinquantaine ayant une altération de l'état général ;
- la maladie de Whipple, rare mais trompeuse, pouvant se manifester initialement par une polyarthrite, les troubles digestifs, les adénopathies pouvant ne survenir que secondairement ;
- le purpura rhumatoïde de l'adulte, qui se traduit surtout par des polyarthralgies inflammatoires associées ou non à un syndrome douloureux abdominal, à un purpura des membres inférieurs, à une protéinurie ;
- les rhumatismes intermittents, dont le rhumatisme palindromique, les arthrites à éosinophiles ou la maladie périodique, peuvent donner un tableau de mono-, oligo- ou polyarthrite, mais les accès articulaires sont de courte durée ; le rhumatisme palindromique peut de plus évoluer vers une authentique PR ;
- la sarcoïdose, la maladie de Behçet ou l'amylose primitive peuvent donner un tableau clinique proche de celui de la PR, mais l'atteinte articulaire est exceptionnellement isolée.

Connectivites

La plupart des connectivites comportent des manifestations articulaires inflammatoires qui sont fréquemment inaugurales.

Maladie lupique. Elle est l'un des principaux diagnostics différentiels de la PR, en particulier chez la femme jeune. Il s'agit d'un tableau de polyarthralgies ou plus souvent d'oligo- ou de polyarthrite. Les signes articulaires sont pratiquement constants et fréquemment révélateurs. Il convient de rechercher les autres signes de la maladie lupique et, devant tout rhumatisme inflammatoire périphérique, la recherche d'AAN, et en cas de positivité d'anticorps anti-ADN natif et d'anticorps anti-ENA, doit être systématique (cf. supra) [20].

Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. Il est fréquent. Le diagnostic différentiel avec la PR est souvent difficile, puisque celle-ci peut également comporter un syndrome sec secondaire. Les polyarthralgies inflammatoires sont habituelles, de même que la positivité du FR et la présence d'AAN. En revanche, un tableau de polyarthrite est beaucoup plus rare.

Sclérodermie systémique et connectivites mixtes. Elles peuvent au début donner un tableau clinique de polyarthrite proche de la PR.

Arthropathies métaboliques

Goutte polyarticulaire. Elle doit être évoquée chez des terrains prédisposés. Il faut rechercher un tophus, une hyperuricémie et surtout des microcristaux à l'examen du liquide synovial.

Chondrocalcinose. Elle est à évoquer surtout chez les sujets âgés. Le diagnostic repose sur les clichés radiographiques et l'étude du liquide synovial. Il s'agit habituellement de formes primitives ou de formes secondaires à une hyperparathyroïdie ou à une hémochromatose.

Arthrose

L'arthrose érosive, notamment digitale, s'accompagne parfois de poussées congestives simulant une PR. La localisation des atteintes articulaires et les signes radiographiques permettent de corriger le diagnostic.

■ Évolution de la polyarthrite rhumatoïde

Évolution générale et hétérogénéité de la PR

La PR une fois installée tend progressivement vers l'aggravation et l'extension des atteintes articulaires. Cette extension se fait souvent à l'occasion de poussées évolutives au cours desquelles des articulations jusqu'alors indemnes sont atteintes, tandis que celles déjà intéressées s'aggravent. Ces poussées successives sont classiquement entrecoupées d'accalmies relatives, voire de rémissions vraies. Moins souvent, l'évolution de la PR peut se faire sur un mode continu ou au contraire intermittent, avec des poussées de quelques mois séparées par des périodes de rémission complète de plusieurs mois à plusieurs années. Le déclenchement des poussées reste mal compris. Cependant, certains facteurs déclenchants ont parfois été observés. Il peut s'agir d'infections intercurrentes, de traumatismes, ou souvent de chocs ou de conflits psychologiques. Le

handicap fonctionnel engendré par la PR est variable et peut être objectivé par différentes méthodes, dont la plus simple et la plus utile reste la classification de Steinbrocker en quatre stades [8, 35, 36].

Rarement présentes au début, des manifestations extra-articulaires peuvent survenir au cours de l'évolution, pouvant parfois mettre en jeu le pronostic vital et contribuer, avec d'autres facteurs, à augmenter la mortalité de ces patients.

Près de la moitié des malades ont un handicap fonctionnel important après 10 ans d'évolution, nécessitant l'arrêt de leur activité professionnelle [37]. Dans 10 % des cas, la PR engendre une invalidité grave en moins de 2 ans. Des travaux ont montré que, après 5 ans d'évolution, les patients atteints de PR perdaient plus de 10 % de leurs activités initiales [38, 39].

La PR est une maladie très hétérogène dont l'évolution est extrêmement variable d'un patient à l'autre. Il existe des formes sévères, avec soit des atteintes viscérales pouvant mettre en jeu le pronostic vital, soit des destructions articulaires rapides sources d'un handicap fonctionnel important. À l'opposé, la PR peut être bénigne, pouvant soit guérir complètement, soit entraîner peu ou pas de gêne fonctionnelle, avec des lésions radiographiques et des déformations minimes, voire inexistantes même après de longues années d'évolution. Dans l'évolution habituelle, l'atteinte articulaire s'étale sur de nombreuses années, mais il existe certaines formes graves où cette évolution est beaucoup plus rapide, aboutissant en 1 à 2 ans à une polyarthrite généralisée, très inflammatoire, souvent très destructrice. Ce sont souvent ces formes qui se compliquent de vascularite et de manifestations extra-articulaires graves. À l'opposé, certaines formes bénignes sont très peu étendues, ne touchant que quelques articulations des mains ou des pieds. C'est ainsi que, après 10 ans d'évolution, l'état des malades est extrêmement variable. Bien que nous manquions de données scientifiques solides, on peut considérer qu'il y a environ 20 à 30 % de PR bénignes, dont la moitié en rémission, et à l'opposé 10 à 20 % de formes très sévères.

Des rémissions sont fréquentes au cours de la PR [40]. Elles surviennent surtout au début de la maladie et peuvent durer de quelques mois à plusieurs années. Selon les études, 10 à 25 % des patients au maximum entrent en rémission. Ils n'ont plus de douleur, plus d'inflammation articulaire, plus de perturbation biologique et leur maladie paraît éteinte. En dépit de cette apparente guérison, une nouvelle poussée peut toujours survenir. Ainsi, chez un malade recevant un traitement de fond, il est impossible de déterminer si la rémission est spontanée ou consécutive à ce traitement. Plusieurs études ont montré qu'il existait un risque indéniable de déclencher une nouvelle poussée si l'on arrêtait un traitement de fond chez un malade en rémission. D'autres évènements peuvent favoriser une rémission et tout particulièrement la grossesse, pendant laquelle une rémission est notée dans plus de 75 % des cas dès la fin du premier trimestre, permettant l'arrêt des thérapeutiques. En revanche, classiquement, il existe une reprise évolutive de la maladie en moyenne 6 semaines après l'accouchement, mais parfois très précocement.

Manifestations articulaires à la phase d'état

Aspects cliniques

Les articulations touchées sont le siège d'une inflammation permanente. Cela se traduit par une tuméfaction articulaire avec hydarthrose et parfois un épaississement considérable de la synoviale, et secondairement des lésions ligamentaires et ostéocartilagineuses, ainsi que des déformations irréversibles. Les déformations articulaires de la PR sont prévisibles. Toutes ces lésions, initialement réversibles, se fixent secondairement, entraînant un handicap fonctionnel parfois majeur et des déformations inesthétiques [5, 8]. Seuls le rachis dorsal, lombaire et les sacro-iliaques ne sont jamais touchés.

L'atteinte des mains est la plus fréquente et souvent inaugurale (90 % des cas). La corrélation entre les déformations et la fonction de la main n'est pas bonne : certains malades ayant des mains très déformées conservent une fonction satisfaisante. Les déformations classiques les plus caractéristiques à la main sont la déviation cubitale des doigts en « coup de vent », la déformation en « col de cygne » qui touche plus particulièrement l'index et le médius, la déformation en boutonnière qui est particulièrement fréquente (de 36 à 64 % des patients) ; la déformation du doigt en « maillet » ou en marteau est plus rare, enfin l'atteinte du pouce est particulièrement fréquente (60 %), prenant soit l'aspect du pouce en « Z » lié à l'arthrite métacarpophalangienne, soit l'aspect en pouce adductus secondaire à une arthrite trapézométacarpienne.

Les poignets sont le siège d'une arthrite dans plus de 70 % des cas, avec une atteinte précoce de l'articulation radiocubitale inférieure, une luxation de la styloïde cubitale, et une arthrite radiocarpienne favorisant la limitation articulaire et l'instabilité douloureuse du carpe.

L'atteinte des pieds survient chez 90 % des patients. Les arthrites métatarsophalangiennes sont souvent inaugurales, entraînant progressivement un avant-pied plat puis rond avec subluxation ou luxation plantaire des métatarsiens. Des arthrites talonaviculaires et sous-taliennes sont également fréquentes, souvent plus tardives et très douloureuses, gênant la marche et contribuant à l'affaissement de l'arche plantaire interne. L'atteinte tibiotarsienne est plus rare, mais douloureuse et source d'instabilité.

Les genoux sont touchés dans plus de la moitié des cas, avec une arthrite prédominant dans le compartiment fémorotibial externe. On observe parfois un kyste du creux poplité qui peut parfois se rompre et donner un tableau « pseudophlébitique », mais qui se complique rarement de compression veineuse.

Les épaules sont également fréquemment touchées, avec initialement une synovite scapulohumérale et souvent une bursite sous-deltoïdienne entraînant non seulement des lésions cartilagineuses puis osseuses, mais également des lésions périarticulaires, notamment de la coiffe des rotateurs.

Les coudes sont touchés dans 40 % des cas environ. Leur atteinte s'accompagne d'une attitude antalgique en flexion.

La coxite rhumatoïde est retrouvée dans environ 15 % des cas. Il s'agit d'une localisation particulièrement grave au plan fonctionnel, et souvent peu accessible aux traitements généraux ou locaux.

Le rachis cervical est intéressé dans près de 40 % des cas, surtout dans les polyarthrites sévères, érosives et nodulaires. L'arthrite de la charnière cervico-occipitale est la plus classique. Il peut s'agir d'une arthrite occipitoatloïdienne et surtout atloïdoaxoïdienne qui peut se traduire par des douleurs cervicales hautes ou par une luxation atloïdoaxoïdienne secondaire à la destruction du ligament transverse et souvent asymptomatique. Cette lésion, surtout si elle est instable, peut entraîner une compression médullaire cervicale haute. Le dépistage de l'atteinte cervico-occipitale est nécessaire par une radiographie du rachis cervical de face bouche ouverte et de profil avec cliché dynamique (Fig. 6). L'IRM peut préciser les lésions et leur retentissement neurologique (Fig. 7). Plus rarement, il existe une atteinte du rachis cervical moyen ou bas.

D'autres atteintes, telles que celles des articulations temporomandibulaires, des sternoclaviculaires, manubriosternales ou cricoarythénoïdiennes sont rares. Les ténosynovites sont pratiquement constantes à la phase d'état de la PR, essentiellement à la main où elles favorisent les déformations et peuvent se compliquer de ruptures tendineuses, notamment sur les extenseurs et les fléchisseurs des doigts. Les ténosynovites sont également fréquentes au pied, favorisant là aussi douleur et déformation.

Évaluation clinique de la polyarthrite rhumatoïde

L'évaluation de l'activité clinique de la PR dans les essais thérapeutiques est actuellement parfaitement codifiée et repose soit sur les critères de l'ACR, et l'on parle de patients répondeurs ACR 20 %, ACR 50 % ou ACR 70 % en fonction de l'importance de cette réponse, soit sur les critères européens de l'European League Against Rheumatism (EULAR) basés sur le score d'activité *disease activity score* (DAS) (Tableau 3) [33, 41, 42].

En pratique clinique, les possibilités de traitement et les recommandations de stratégies thérapeutiques actuelles justifient à l'échelon individuel un suivi clinique très régulier basé

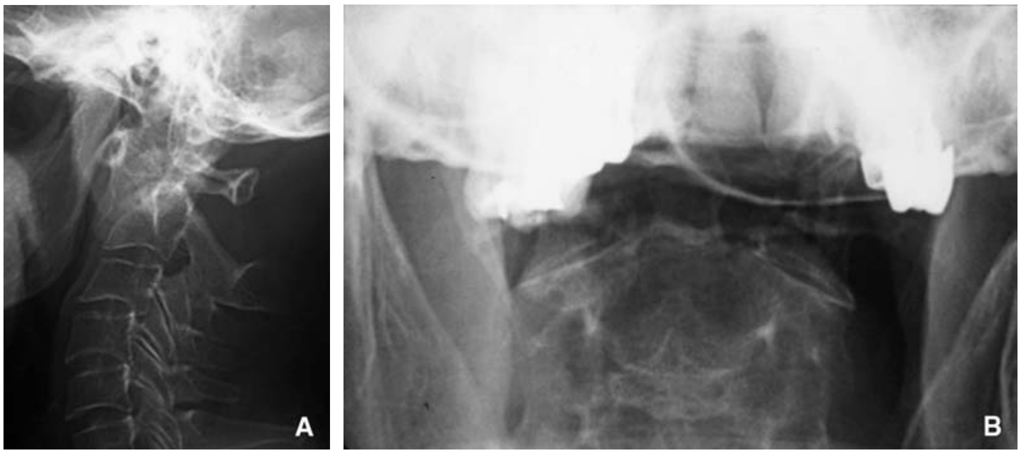

Figure 6. Radiographies du rachis cervical.
A. Luxation atloïdoaxoïdienne mobile sur cliché de profil.
B. Arthrite atloïdoaxoïdienne sur cliché de face.

Figure 7. Imagerie par résonance magnétique cervicale : synoviale C1-C2, luxation atloïdoaxoïdienne, appui médullaire sans anomalie du signal.

Tableau 3.
Critères de réponse thérapeutiques dans la polyarthrite rhumatoïde selon l'EULAR basé sur l'indice DAS (Disease Activity Score) [41].

DAS à j0 + *n* jours	DAS 28 à j0 + *n* jours	Amélioration du DAS par rapport à j0		
		> 1,2	> 0,6 et < 1,2	≤ 0,6
≤ 2,4	≤ 3,2	Bon répondeur	Répondeur modéré	Non répondeur
> 2,4 et ≤ 3,7	> 3,2 et ≤ 5,1	Répondeur modéré	Répondeur modéré	Non répondeur
> 3,7	> 5,1	Répondeur modéré	Non répondeur	Non répondeur

sur des critères objectifs stricts. Actuellement, pour plus de commodité, on recommande généralement pour évaluer l'activité clinique de la PR au quotidien d'utiliser le score DAS 28 (score DAS évalué sur 28 articulations) ou ses composants (le nombre des articulations douloureuses et gonflées, l'évaluation globale du patient, la VS ou la CRP) [21]. Ainsi, l'EULAR recommande : « *La surveillance de l'activité de la maladie doit inclure le compte des articulations douloureuses et gonflées, l'évaluation globale du patient et du médecin, la VS et la CRP. L'activité des arthrites doit*

Points essentiels

Critères thérapeutiques de réponse à un traitement dans la PR selon l'ACR [42]

Diminution durant l'étude d'au moins 20 % :
- du nombre d'articulations douloureuses ET ;
- du nombre d'articulations tuméfiées ET ;
- au moins trois des cinq paramètres suivants :
  - la douleur (EVA),
  - l'impact fonctionnel (HAQ ...),
  - l'appréciation globale du patient (EVA, échelle de Lickert ...),
  - l'appréciation globale du médecin (EVA, échelle de Lickert ...),
  - le syndrome inflammatoire biologique.

être évaluée tous les 1 à 3 mois tant que la rémission n'a pas été obtenue. » (cf. supra) [20]. Selon les traitements utilisés, l'efficacité clinique est jugée entre 12 et 24 semaines de traitement.

L'efficacité à long terme des traitements de fond de la PR est évaluée sur la maintenance thérapeutique, sur la survenue de rémission et sur l'effet structural. Environ 50 à 60 % des patients vont répondre initialement à un traitement de fond donné, mais un pourcentage de ces patients, variable selon le traitement, va ensuite l'arrêter pour échappement thérapeutique plus ou moins rapide ou pour effet indésirable. L'induction d'une rémission clinique est un objectif majeur dans le traitement de la PR et s'évalue sur des critères stricts [43, 44]. Il est cependant souvent difficile de savoir si la rémission induite est due à l'évolution spontanée de la maladie ou au traitement mis en place. L'évolution et l'effet des traitements à moyen et long termes se jugent surtout sur l'effet structural, c'est-à-dire sur la capacité à réduire la progression radiographique et donc à réduire la destruction ostéocartilagineuse. Une surveillance radiographique régulière est donc nécessaire, même chez les sujets qui vont cliniquement bien, car il peut y avoir une dissociation radioclinique [23, 45]. Le retentissement fonctionnel peut également être évalué simplement en pratique, surtout par le score *health assessment questionnaire* (HAQ) qui est un autoquestionnaire rempli par le patient. Au début de la maladie et pendant les premières années, le handicap fonctionnel est très corrélé à l'activité de la PR, alors que plus tard, entre la huitième et la quinzième année d'évolution, le handicap est plus lié à l'importance de la destruction articulaire. L'EULAR recommande également un suivi radiographique et fonctionnel strict : « *Les lésions structurales doivent être évaluées par radiographies tous les 6 à 12 mois pendant les premières années. L'évaluation fonctionnelle (telle que le HAQ) peut être utilisée en complément de la surveillance de l'activité de la maladie et des dommages structuraux* » (cf. supra) [20].

Figure 8. Radiographie des mains et poignets : arthrite radiocarpienne.

Aspects radiographiques

L'exploration radiographique standard est primordiale dans la PR. Elle fournit des renseignements diagnostiques et pronostiques, surtout pour le suivi des patients. Elle permet en effet d'apprécier la sévérité de la dégradation articulaire. Elle doit être effectuée systématiquement dès le début de la maladie, puis régulièrement en fonction de l'évolutivité (tous les 6 mois la première année, puis tous les ans les 3 premières années) [20, 23].

La radiographie pourrait être utile pour poser le diagnostic à la phase de début, mais les signes caractéristiques de la PR sont rarement visibles avant 6 mois d'évolution. Une radiographie normale ne permet donc pas d'écarter le diagnostic. Par ailleurs, on estime que 30 % des PR auront moins d'une érosion visible sur les radiographies au cours des 3 premières années de la maladie.

L'évolution radiographique est relativement linéaire, mais progresserait plus rapidement pendant les 3 premières années de la maladie [46, 47]. Les signes élémentaires articulaires caractéristiques de la PR comportent au début un épaississement des parties molles, une augmentation de la transparence radiologique épiphysaire, l'« ostéoporose en bande » [5, 48]. Ensuite apparaissent les érosions périarticulaires, puis des géodes intraosseuses juxta-articulaires caractéristiques et secondairement le pincement de l'interligne articulaire, qui traduit la destruction du cartilage. L'association des érosions, des géodes osseuses et du pincement de l'interligne articulaire va contribuer à la destruction de l'articulation qui fait toute la gravité de la PR, notamment dans les formes sévères (Fig. 8).

Les signes débutent généralement aux mains, poignets et pieds, et les radiographies de ces articulations doivent être systématiques dès le début de la maladie. La gravité de l'atteinte articulaire distale est souvent le reflet de l'atteinte des grosses articulations [5].

Manifestations extra-articulaires

Les manifestations extra-articulaires de la PR traduisent le caractère systémique de la maladie rhumatoïde qui peut toucher de nombreux tissus. Elles sont parfois au premier plan et la gravité de certaines localisations peut mettre en jeu le pronostic vital. Ces manifestations systémiques s'observent surtout dans les polyarthrites érosives, nodulaires, anciennes, fortement séropositives, ayant des anticorps antinucléaires. Les gènes HLA DRB 1*0401 et 404 sont souvent présents de manière homozygote.

Signes généraux

Une fébricule, une asthénie particulièrement fréquente et un amaigrissement peuvent parfois s'observer dans les PR sévères en poussée.

Figure 9. Nodules rhumatoïdes au coude.

Nodules rhumatoïdes

Ce sont les manifestations extra-articulaires les plus fréquentes, s'observant chez 10 à 20 % des malades. Exceptionnels dans les autres connectivites, ils font partie des sept critères de classification de la maladie [1]. Rarement présents au début de la maladie, ils apparaissent le plus souvent au bout de quelques années d'évolution. Ils siègent surtout à la face postérieure de l'avant-bras et du coude, ou en regard de l'olécrâne, parfois au sein d'un hygroma du coude, aux doigts où ils sont souvent multiples et petits, plus rarement au tendon d'Achille, aux pieds, au cuir chevelu, aux genoux, au sacrum, aux ischions, aux épaules (Fig. 9). Des localisations viscérales sont classiques mais rares (poumon, œil, cordes vocales, valves cardiaques, etc.).

Ces nodosités sont souvent stables ; parfois, elles augmentent lentement de volume, ou au contraire diminuent voire disparaissent spontanément ou sous l'effet du traitement de la PR. Certains médicaments comme le méthotrexate peuvent favoriser leur développement. L'ouverture à la peau avec risque d'infection est rare. Leur exérèse chirurgicale n'est nécessaire que pour des impératifs esthétiques ou plus rarement fonctionnels. Leur récidive après exérèse est fréquente. Ils sont constitués d'une zone centrale de nécrose fibrinoïde, entourée d'une bordure palissadique de fibroblastes et de macrophages, puis de tissu conjonctif plus ou moins fibreux et d'un infiltrat lymphoplasmocytaire.

La nodulite rhumatoïde est une entité rare caractérisée principalement par de nombreux nodules rhumatoïdes des mains, avec souvent de volumineuses images géodiques intra-épiphysaires des mains ou des pieds [49]. Les signes articulaires sont souvent discrets, pouvant se limiter à des arthralgies simples ou, plus fréquemment, à un rhumatisme intermittent. La sérologie rhumatoïde y est souvent positive.

Vascularite rhumatoïde

Des lésions de vascularite sont fréquentes à l'autopsie. En revanche, la vascularite rhumatoïde cliniquement parlante est rare, évaluée à environ 1 % des malades atteints de PR [5]. Les lésions atteignent surtout les artérioles, parfois aussi les veinules. On en distingue plusieurs variétés, parfois associées chez un même malade ; elles pourraient représenter des stades évolutifs d'une même lésion. L'angéite nécrosante ressemble à celle de la périartérite noueuse, mais sans microanévrismes. La vascularite leucocytoclasique est la plus fréquente. Une endartérite fibreuse oblitérante est plus rarement observée aux doigts ou dans la synoviale. Elle est proche des lésions observées dans la sclérodermie. La vascularite rhumatoïde semble être due à des dépôts de complexes immuns dans la paroi vasculaire. Ces patients ont fréquemment des complexes immuns circulants contenant du FR, une cryoglobulinémie ou une baisse du complément sérique. Des dépôts de complexes immuns dans les parois vasculaires sont habituellement retrouvés en immunofluorescence sur les biopsies cutanées. Des anticorps dirigés contre les cellules endothéliales pourraient également favoriser ces lésions.

La vascularite rhumatoïde complique surtout des polyarthrites anciennes, nodulaires et destructrices. Les manifestations cutanées sont pratiquement constantes. Elles comportent des micro-infarctus digitaux périunguéaux caractéristiques, des

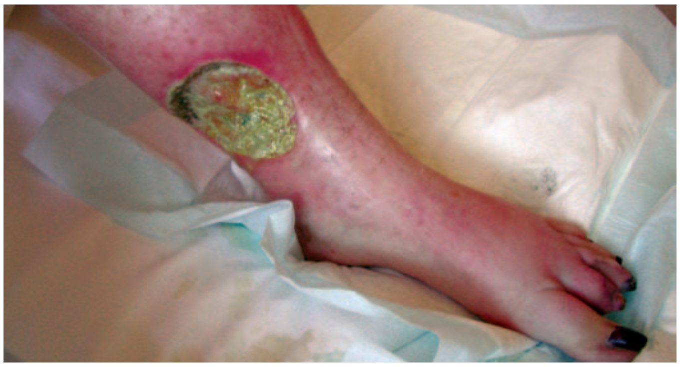

Figure 10. Vascularite rhumatoïde avec ulcération profonde.

ulcères profonds « à l'emporte-pièce » d'apparition brutale (Fig. 10), un livedo réticulaire, une éruption maculopapuleuse, un purpura vasculaire, des nécroses digitales ou des orteils. Un pyoderma gangrenosum ou un erythema elevatum diutinum sont beaucoup plus rares. Des neuropathies périphériques proches des lésions observées dans la périartérite noueuse sont classiques et traduisent souvent une vascularite sévère.

Atteintes neuromusculaires

Elles comprennent l'irritation ou la compression d'un nerf dans un canal ostéofibreux : médian (canal carpien), cubital (gouttière épitrochléenne), nerf tibial postérieur (canal tarsien), nerfs collatéraux des orteils (espace intermétatarsien), sciatique poplité externe (kyste poplité).

Une atteinte du rachis cervical peut se compliquer d'une compression médullaire.

Des myalgies, une amyotrophie sont fréquentes, une myosite vraie est rare.

Manifestations hématologiques

L'anémie est fréquente. Son degré est habituellement corrélé avec l'activité de la maladie. Il s'agit habituellement d'une anémie inflammatoire avec ferritinémie élevée. Il faut la différencier de l'anémie ferriprive microcytaire habituellement d'origine médicamenteuse.

Des adénopathies sont retrouvées à l'examen clinique dans environ 30 % des PR.

Un syndrome d'hyperviscosité est exceptionnel.

Le syndrome de Felty comprend, associée à la PR, une splénomégalie isolée et une leuconeutropénie [50, 51]. Il est rare (moins de 0,5 % des PR), habituellement associé aux allèles HLA DRB1*04. Il complique habituellement une PR ancienne, érosive, nodulaire, fortement séropositive, avec AAN. Le pronostic du syndrome de Felty est souvent défavorable, en raison du risque d'infections graves et récidivantes favorisées par la granulopénie.

La lymphocytose à larges lymphocytes granuleux ou « pseudo-syndrome de Felty » est constituée d'une prolifération médullaire et sanguine de lymphocytes T ayant habituellement le phénotype CD3+, CD8+, CD57+. La prolifération lymphocytaire T est monoclonale. La neutropénie est presque constante, la splénomégalie est fréquente ; plus rares sont l'anémie, la thrombopénie, l'hépatomégalie et les infections récidivantes. L'évolution est habituellement bénigne [52, 53].

Manifestations pleuropulmonaires

Des infections pleuropulmonaires sont particulièrement fréquentes sur ce terrain, favorisées par le traitement de fond et la corticothérapie. Des manifestations pleuropulmonaires spécifiques sont rares, mais peuvent être inaugurales [5, 54, 55] : pleurésie rhumatoïde, fibrose pulmonaire interstitielle diffuse, nodules rhumatoïdes pulmonaires. Le syndrome de Caplan-Colinet est décrit chez des mineurs atteints de PR présentant de volumineux nodules des deux champs pulmonaires dont l'étude histologique peut révéler au centre des particules de silice. La bronchiolite oblitérante est rare mais très sévère. Un syndrome pneumorénal a été décrit, simulant le syndrome de Goodpasture. Enfin, des bronchiectasies sont plus fréquemment rencontrées chez les sujets atteints de PR que dans la population générale.

Manifestations cardiaques

L'atteinte cardiaque de la PR a rarement une traduction clinique. Les cardiopathies peuvent intéresser les trois tuniques, plus fréquemment le péricarde [56]. Des signes évocateurs de péricardite sont fréquemment retrouvés, que ce soit dans les séries autopsiques ou dans les séries échographiques. La péricardite à expression clinique est moins fréquente, retrouvée dans environ 2 % des cas. Le pronostic est habituellement satisfaisant. L'atteinte du myocarde serait plus fréquente dans la PR que chez les sujets témoins. L'atteinte de l'endocarde est classique mais rare. Le pronostic de l'insuffisance aortique est particulièrement sévère [57]. Si les atteintes cardiaques spécifiques de la PR sont peu fréquentes, le risque cardiovasculaire de la PR est maintenant bien documenté et représente le premier facteur de mortalité de cette maladie [58]. La PR doit maintenant être considérée comme un facteur de risque cardiovasculaire indépendant.

Atteinte oculaire et oto-rhino-laryngologique

Il existe des atteintes oculaires spécifiques de la PR : la sclérite est la plus fréquente, surtout dans les formes sévères, séropositives, nodulaires avec autres manifestations extra-articulaires. L'évolution est longue et souvent difficile. L'épisclérite est une inflammation plus bénigne. Des atteintes des cartilages laryngés sont rares mais classiques [59].

Atteinte rénale

Les complications rénales de la PR sont pratiquement toujours d'origine iatrogène ou secondaires à une amylose. Il a cependant été décrit des glomérulonéphrites mésangiales ou extramembraneuses, et plus rarement des glomérulonéphrites prolifératives nécrosantes ou des néphropathies interstitielles dont le lien avec la maladie rhumatoïde n'a jamais été formellement établi [60, 61].

Amylose et polyarthrite rhumatoïde

L'amylose est une complication classique de la PR [62]. Il s'agit d'une amylose AA dite « secondaire » qui est retrouvée dans environ 15 % des cas aux autopsies. Cliniquement, l'amylose est en revanche beaucoup plus rare et se manifeste surtout par une atteinte rénale avec, au début, une protéinurie, puis secondairement un syndrome néphrotique et enfin une insuffisance rénale progressive.

Manifestations dermatologiques

En dehors des lésions de vascularite, il faut citer : l'érythème vermillon des paumes des mains ; le syndrome des ongles jaunes, non spécifique ; le phénomène de Raynaud rencontré chez environ 10 % des patients.

Ostéoporose

Le fait d'avoir une PR représente pour une femme un facteur de risque de développer une ostéoporose. Des études récentes concordantes prouvent que la densité minérale osseuse diminue significativement au rachis lombaire dans la PR, et ceci dès la première année d'évolution. Cette ostéoporose favorisée par la PR semble indépendante de l'ostéoporose cortico-induite.

Syndrome de Gougerot-Sjögren

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est fréquent dans la PR [5]. Il est retrouvé par des explorations systématiques chez 10 à 30 % de patients selon les séries. Les symptômes cliniques sont un peu plus rares, et sont surtout la traduction de la sécheresse oculaire. Le syndrome de Gougerot-Sjögren secondaire à la PR est plus bénin que le syndrome de Gougerot-Sjögren primitif, avec notamment moins d'hypertrophies parotidiennes et de

manifestations extraglandulaires. Les formes sévères sont rares. Le risque de lymphome serait cependant comparable au syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. Enfin, le syndrome de Gougerot-Sjögren secondaire à la PR paraît associé à un terrain génétique différent du syndrome de Gougerot-Sjögren primitif classiquement lié à l'haplotype HLA B8 DRB1*03.

Mortalité et polyarthrite rhumatoïde

La PR a été considérée, jusqu'au début des années 1980, comme une maladie certes handicapante, mais essentiellement bénigne et de bon pronostic. Cette notion a largement évolué et toutes les études de la littérature sauf une concluent que la PR diminue l'espérance de vie des patients, avec un taux standardisé de mortalité (rapport entre le nombre de décès observés dans la population de PR et le nombre de décès attendus par référence à la population générale) variable mais en moyenne supérieur à 2 [63]. Un risque vital est possible dans les formes particulièrement sévères, comportant soit des manifestations systémiques, soit des dégradations ostéocartilagineuses importantes. Selon les études, la diminution de l'espérance de vie dans la PR varie en moyenne de 5 à 10 ans par rapport à une population générale de référence.

Les causes de mortalité sont difficiles à évaluer, car souvent peu reprises sur les certificats de décès. On considère que l'augmentation de la mortalité dans la PR est due d'une part à l'augmentation des causes non spécifiques (cardiovasculaires, accidents vasculaires cérébraux) et d'autre part à des causes spécifiques de la PR (infections, notamment pulmonaires, leucémie et lymphome, vascularite, atteinte pulmonaire spécifique, cardiopathie, complications neurologiques d'une atteinte cervicale). Le risque cardiovasculaire de la PR est maintenant bien documenté et représente le premier facteur de mortalité de cette maladie [58].

■ Pronostic et facteurs pronostiques

Nous avons vu que la PR était une maladie très hétérogène et il convient d'identifier dès le début de la maladie les formes ayant un risque d'évoluer vers une maladie sévère afin d'adapter au mieux les stratégies thérapeutiques [6, 11, 20, 64].

Sévérité d'une polyarthrite rhumatoïde

La notion de bénignité et de sévérité d'une PR n'obéit pas à une définition unanimement admise. Il n'existe pour le moment aucun consensus sur ce point. Selon les études et les auteurs, la sévérité d'une PR est définie en fonction de la mort du patient, de la survenue de manifestations extra-articulaires, de l'importance de la dégradation cartilagineuse et osseuse évaluée sur les clichés radiographiques, sur le degré du handicap fonctionnel, sur la nécessité d'avoir recours à une intervention chirurgicale ou encore sur l'incapacité à travailler. La mortalité, qui est bien sûr un critère de sévérité, est difficile à prendre en compte dans cette maladie d'évolution chronique et variable car si, globalement, la PR diminue l'espérance de vie des patients, le taux de mortalité standard n'est environ que de 2.

Le degré de handicap fonctionnel et les lésions radiologiques sont les critères les plus fréquemment utilisés et probablement les plus pertinents pour le moment. Néanmoins, ces critères ne sont pas parfaitement satisfaisants actuellement puisque, par exemple, le handicap est mesuré par des échelles fonctionnelles telles que le score HAQ qui ne traduisent pas forcément idéalement le degré de handicap. De tels scores reflètent en fait à la fois le handicap fonctionnel et l'activité de la maladie au moment même où ils sont réalisés. Les critères radiographiques, s'ils traduisent bien l'importance de la dégradation osseuse et cartilagineuse, peuvent également être critiqués d'une part parce que les méthodologies utilisées dans les études sont souvent variables, et d'autre part parce que la signification d'une PR « érosive » n'est pas forcément claire. Quoi qu'il en soit, la plupart du temps, la sévérité de la PR fait référence soit au degré de handicap, soit au développement de lésions radiographiques et, lorsque l'on parle de facteurs prédictifs de sévérité, il faut préciser de manière claire à quels critères de sévérité on fait référence.

Facteurs prédictifs de sévérité des lésions radiographiques dans la polyarthrite rhumatoïde

La technique la plus communément utilisée dans les études de recherche clinique pour évaluer les dégâts ostéocartilagineux au cours de la PR est la technique de Sharp modifiée par van der Heijde qui prend en compte non seulement les érosions osseuses, mais également le degré de pincement des principales articulations des mains et des pieds [46, 64]. À partir de cette technique, on peut considérer comme sévère une PR ayant un score radiographique élevé au-delà d'un certain seuil qui reste à déterminer (médiane de la population ?). On peut également calculer, sur une période donnée, l'apparition de nouvelles lésions ou la progression radiographique après avoir éliminé l'erreur due à la mesure.

> *Points essentiels*
>
> **Facteurs prédictifs de l'évolution radiologique chez des patients atteints de PR débutante**
> - Nombre d'articulations atteintes.
> - Nodules rhumatoïdes et manifestations extra-articulaires.
> - Marqueurs biologiques d'inflammation (VS, CRP) ++.
> - FR positif ++.
> - Positivité des anticorps anti-filaggrine (anti-CCP) ++.
> - Gènes HLA DRB1*04, surtout si présent sur deux allèles +.
> - Érosions articulaires précoces +++.

Facteurs pronostiques cliniques et radiographiques

On a décrit, mais de façon inconstante, une corrélation entre certains paramètres démographiques et socio-économiques, et la sévérité radiologique de la maladie. La présentation clinique initiale, en particulier le début aigu, et un nombre élevé d'articulations douloureuses ou enflées, est pour certains auteurs indicative au tout début de la maladie. La présence de nodules rhumatoïdes et de manifestations extra-articulaires est habituellement retrouvée dans les PR sévères ; cependant, ces symptômes sont rarement présents dès le début de la maladie. En fait, les critères cliniques pris isolément n'ont qu'une faible valeur pronostique et ne sont que très rarement contributifs à l'échelon individuel.

Il existe en revanche, pour de nombreux auteurs, une excellente corrélation entre les lésions érosives précoces ou le score radiologique initial et l'évolution ultérieure vers des arthrites destructrices. L'importance des lésions radiologiques initiales est considérée comme l'un des meilleurs marqueurs pronostiques de sévérité à moyen terme [11, 22, 65-72].

Facteurs pronostiques biologiques

Les paramètres biologiques de l'inflammation sont actuellement parmi les meilleurs facteurs pronostiques de l'évolution radiologique d'une PR débutante. La VS globulaire et la CRP sont sélectionnées par la plupart des études, que ce soit par les analyses univariées ou par les analyses multifactorielles. Pour la majorité des auteurs, le FR sérique est également un bon marqueur pronostique [70, 72-74]. Dans une étude contrôlée chez des femmes ayant une PR débutante, les patientes avec un FR sérique positif de manière persistante dans tous les tests ont

développé plus d'érosions et de handicap fonctionnel que celles qui restaient séronégatives [72]. Pour certains, le FR IgA est le test le plus annonciateur de l'évolution ultérieure d'une PR, pour d'autres il s'agit du facteur rhumatoïde IgM. Pour certains auteurs, le titre de FR serait également plus important que la notion de séropositivité.

Récemment, les anti-CCP ont également été évalués. Plusieurs études concordantes montrent que ces anticorps sont associés à l'évolution radiologique ultérieure de la PR, mais leur place réelle dans la stratégie diagnostique et pronostique reste à préciser [16, 17, 19, 73].

Des marqueurs biochimiques ont également été proposés, tels que les anomalies de la sulfoxydation, des marqueurs du métabolisme du cartilage ou du métabolisme osseux, et des métalloprotéases comme MMP-3 qui semblent particulièrement associées avec la sévérité radiologique de la PR. Ces tests ne sont cependant pas actuellement utilisables en pratique courante et leur valeur exacte reste à préciser.

Marqueurs génétiques du pronostic

La PR est une maladie auto-immune polygénique qui est associée avec certains gènes HLA DRB1, lesquels peuvent légèrement varier en fonction des ethnies : les sous-types DRB1*0401, 0404, 0405, 0408, DRB1*0101 et 0102 de DR4 et DR1, et parfois DRB1*1001 ou DRB1*1402 [70]. Un de ces allèles dits « à risque » est présent chez 70 à 80 % des patients atteints de PR, mais également dans plus de 30 % de la population générale. Les produits de ces gènes HLA DRB1 confèrent une susceptibilité pour le développement de la PR et pourraient jouer un rôle central dans le mécanisme pathogénique de cette maladie. Surtout, plusieurs travaux ont montré que la présence de ces gènes pouvait modifier l'expression même de la maladie. Parmi les allèles « à risque », ce sont surtout les gènes DRB1*0401 ou DRB1*0404 qui semblent associés à la sévérité radiologique de la PR. Les allèles DRB1*01 semblent isolément avoir une influence mineure, voire nulle. Chez les patients ayant déjà un « allèle à risque », le second haplotype a également un rôle très important en termes de pronostic avec une sorte d'« effet dose » des allèles à risque. Le risque maximal d'avoir une PR sévère est observé chez les homozygotes DR4 et pour les hétérozygotes DR4 et DR4-DR1. Le risque est ensuite décroissant chez les hétérozygotes DR4-DRx (DRx dans tous les allèles sauf DR4 et DR1), puis DR1-DRx et enfin DRx-DRx, qui serait le meilleur gage de bon pronostic [22, 70].

Le facteur génétique serait prépondérant pour l'évolution vers une PR sévère alors que, dans les PR dites « bénignes » qui sont pourtant impossibles à distinguer sur le plan clinique des précédentes au début de la maladie, l'association avec le système HLA est beaucoup moins forte et les facteurs d'environnement pourraient être au premier plan. Cependant, dans les études multivariées récentes, les gènes HLA-DRB1 n'apparaissent pas comme des facteurs prédictifs indépendants de sévérité aussi pertinents que les anti-CCP ou le FR [11, 71, 75].

Scores pronostiques dans la polyarthrite rhumatoïde

Afin d'améliorer les performances des approches prédictives dans la PR, des analyses multifactorielles récentes ont essayé de combiner certains de ces paramètres pronostiques. En particulier, la combinaison de paramètres tels que la VS globulaire ou la CRP, le facteur rhumatoïde, les anti-CCP, le score radiologique initial, voire les gènes HLA, permettent d'estimer avec une précision de l'ordre de 80 à 90 % l'évolution ultérieure de la PR [70, 71].

Autres facteurs prédictifs de sévérité de la polyarthrite rhumatoïde

L'âge élevé au début de la maladie, le sexe féminin, le faible niveau de formation et un statut socio-économique défavorisé sont pour plusieurs auteurs des éléments péjoratifs aussi bien en termes de mortalité qu'en ce qui concerne le handicap fonctionnel à long terme. Concernant le degré de handicap fonctionnel à moyen terme évalué sur le score HAQ, les meilleurs facteurs prédictifs sont le score HAQ initial, les marqueurs cliniques ou biologiques de l'inflammation initiale et, pour certains auteurs, la positivité du FR ou les gènes HLA DRB1*04 [76]. La présence de lésions radiographiques initiales n'est pas forcément corrélée avec le score HAQ à moyen terme, mais il existe actuellement certains arguments pour retenir que la variation du score radiologique au début de la maladie (pendant la première année notamment) pourrait être corrélée avec le score HAQ à 3 ou 5 ans.

■ Conclusion

La PR est le plus fréquent et le plus sévère des rhumatismes inflammatoires chroniques.

Le diagnostic et la prise en charge doivent être faits aussi précocement que possible car, au stade de début, le traitement a le plus de chances d'être efficace ; il n'y a pas encore de lésions irréversibles et les traitements « de fond » actuels sont capables de limiter la progression de la maladie [77, 78].

Le diagnostic de PR est avant tout clinique et repose sur un faisceau d'arguments. On peut être aidé par le dépistage de certains autoanticorps, comme le FR, les anti-CCP (cf. supra). Pour contourner ce problème de subjectivité dans le diagnostic de la PR débutante, un consensus international actuel propose d'effectuer la démarche en trois étapes :

- première étape : reconnaître un rhumatisme inflammatoire débutant pouvant correspondre à une PR (PR « possible ») ;
- deuxième étape : éliminer un autre rhumatisme défini ; il importe devant toute polyarthrite débutante de rechercher les autres causes possibles, en premier lieu les causes infectieuses, mais également la polyarthrite lupique ou les autres rhumatismes inflammatoires ;
- troisième étape : rechercher devant cette PR « probable » des éléments permettant de prédire l'évolution vers une polyarthrite chronique et destructrice.

Les radiographies standards des articulations peuvent montrer des lésions typiques mais retardées et ne sont généralement que d'une faible utilité pour le diagnostic précoce de la PR. Elle sont en revanche indispensables pour suivre l'évolution et évaluer la sévérité.

La PR, une fois installée, tend progressivement vers l'aggravation et l'extension des atteintes articulaires. Cependant, la PR est une maladie très hétérogène dont l'évolution est extrêmement variable d'un patient à l'autre. Il existe des formes sévères, avec soit des atteintes viscérales pouvant mettre en jeu le pronostic vital, soit des destructions articulaires rapides, sources d'un handicap fonctionnel important. À l'opposé, la PR peut être bénigne, pouvant soit guérir complètement, soit entraîner peu ou pas de gêne fonctionnelle, avec des lésions radiographiques et des déformations minimes. La sévérité de la PR s'apprécie sur l'importance des dégâts articulaires évaluée sur les radiographies standards, sur l'importance du handicap fonctionnel, sur la survenue des manifestations extra-articulaires.

Le suivi du patient atteint de PR nécessite une surveillance clinique, biologique et radiographique régulière, afin de dépister le plus précocement possible les patients susceptibles d'évoluer vers une forme sévère. Nous disposons actuellement de certains facteurs prédictifs de l'évolution vers une PR sévère dont il faut tenir compte lors de la prise en charge initiale des patients : syndrome inflammatoire biologique, FR, anticorps anti-CCP, lésions radiographiques initiales et à un degré moindre gènes HLA DRB1*04.

■ Références

[1] Arnett FC, Edworthy SM, Bloch DA, McShane DJ, Fries JF, Cooper NS, et al. The American Rheumatism Association 1987 revised criteria for the classification of rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1988;**31**:315-24.

[2] Saraux A, Berthelot JM, Chales G, Le Henaff C, Thorel JB, Hoang S, et al. Ability of the American College of Rheumatology 1987 criteria to predict rheumatoid arthritis in patients with early arthritis and classification of these patients two years later. *Arthritis Rheum* 2001;**44**: 2485-91.

[3] Saraux A. Épidémiologie de la polyarthrite rhumatoïde. *Lettre Rhumatol* 1999;**253**:18-21.

[4] Guillemin F, Saraux A, Guggenbuhl P, Roux CH, Fardellone P, Le Bihan E, et al. Prevalence of rheumatoid arthritis in France: 2001. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:1427-30.

[5] Sany J. *La polyarthrite rhumatoïde de l'adulte*. Montrouge: John Libbey Eurotext; 2003 (298p).

[6] Combe B. Early rheumatoid arthritis: strategies for prevention and management. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2006 (in press).

[7] Anderson JJ, Wells G, Verhoeven AC, Felson DT. Factors predicting response to treatment in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**: 22-9.

[8] Sany J, Combe B, Jorgensen C. Polyarthrite rhumatoïde de l'adulte. I. Aspects cliniques. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-220-A-10, 1997 : 19p.

[9] Combe B, Ferrazzi V. Rhumatisme inflammatoire chronique post-traumatique. *Rev Fr Domm Corp* 2000;**1**:23-9.

[10] Aho K, Palusuo T, Kurki P. Marker antibodies of rheumatoid arthritis: diagnostic and pathogenic implications. *Semin Arthritis Rheum* 1994; **23**:379-87.

[11] Morel J, Combe B. How to predict prognosis in early rheumatoid arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005;**19**:137-46.

[12] Jonsson T, Thorsteinsson H, Arinbjarnarson S, Thorsteinsson J, Valdimarsson H. Clinical implications of IgA rheumatoid factor subclasses. *Ann Rheum Dis* 1995;**54**:578-81.

[13] Carson DA, Chen PP, Kipps TJ. Nex roles for rheumatoid factor. *J Clin Invest* 1991;**87**:379-83.

[14] Girbal E, Sebbag M, Gomès-Daudrix V, Simon M, Vincent C, Serre G. Characterisation of the rat œsophagus epithelium antigens defined by the so-called " antikeratin antibodies ", specific for rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1993;**52**:749-57.

[15] Schellekens GA, Visser H, de Jong BA, van den Hoogen FH, Hazes JM, Breedveld FC, et al. The diagnostic properties of rheumatoid arthritis antibodies recognizing a cyclic citrullinated peptide. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:155-63.

[16] Meyer O, Nicaise-Roland P, Dougados M, Borsali E, Goupille P, Cantagrel A, et al. Antifilaggrin and anticitrullinated cyclic peptide antibody assays in early rheumatoïd arthritis for predicting 5-year radiographic damage. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:120-6.

[17] Vencovsky J, Machacek S, Sedova L, Kafkova J, Gatterova J, Pesakova V, et al. Autoantibodies can be prognostic markers of an erosive disease in early rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**: 427-30.

[18] Forslind K, Ahlmen M, Eberhardt K, Hafstrom I, Svensson B. Prediction of radiological outcome in early rheumatoid arthritis in clinical practice: role of antibodies to citrullinated peptides (anti-CCP). *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1090-5.

[19] Kastbom A, Strandberg G, Lindroos A, Skogh T. Anti-CCP antibody test predicts the disease course during 3 years in early rheumatoid arthritis (the Swedish TIRA project). *Ann Rheum Dis* 2004;**63**: 1085-9.

[20] Combe B, Landewe R, Lukas C, Bolosiu H, Breedveld F, Dougados M, et al. EULAR evidence recommendations for the management of early arthritis. Report of a task force of the European Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics. *Ann Rheum Dis* 2006:6 [Epub ahead of print].

[21] Pham T, Fautrel B, Gossec L, Combe B, Flipo RM, Goupille P, et al. Physical examination and laboratory tests in the management of patients with rheumatoid arthritis: development of recommendations for clinical practice based on published evidence and expert opinion. *Joint Bone Spine* 2005;**72**:222-8.

[22] Combe B, Eliaou JF, Daurès JP, Meyer O, Clot J, Sany J. Prognostic factors in rheumatoid arthritis. Comparison of 2 subtypes of patients according to severity of articular damage. *Br J Rheumatol* 1995;**34**: 529-34.

[23] Gossec L, Pham T, Fautrel B, Combe B, Flipo RM, Goupille P, et al. Structural evaluation in the management of patients with rheumatoid arthritis: development of recommendations for clinical practice based on published evidence and expert opinion. *Joint Bone Spine* 2005;**72**: 229-34.

[24] Ostergaard M, Ejbjerg B, Szkudlarek M. Imaging in early rheumatoid arthritis: roles of magnetic resonance imaging, ultrasonography, conventional radiography and computed tomography. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005;**19**:91-116.

[25] Szkudlarek M, Narvestad E, Klarlund M, Court-Payen M, Thomsen HS, Ostergaard M. Ultrasonography of the metatarsophalangeal joints in rheumatoid arthritis: comparison with magnetic resonance imaging, conventional radiography, and clinical examination. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2103-12.

[26] Sugimoto H, Takeda A, Hyodoh K. Early-stage rheumatoid arthritis: prospective study of the effectiveness of MR imaging for diagnosis. *Radiology* 2000;**216**:569-75.

[27] McQueen FM, Benton N, Perry D, Crabbe J, Robinson E, Yeoman S, et al. Bone oedema scored on magnetic resonance imaging scans of the dominant carpus at presentation predicts radiographic joint damage of the hands and feet six years later in patients with rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1814-27.

[28] Ejbjerg B, Narvestad E, Rostrup E, Szkudlarek M, Jacobsen S, Thomsen HS, et al. Magnetic resonance imaging of wrist and finger joints in healthy subjects occasionally shows changes resembling erosions and synovitis as seen in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1097-106.

[29] Visser H. Early diagnosis of rheumatoid arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005;**19**:55-72.

[30] Lard LR, Visser H, Speyer I, van der Horst-Bruinsma IE, Zwinderman AH, Breedveld FC, et al. Early versus delayed treatment in patients with recent-onset rheumatoid arthritis: comparison of two cohorts who received different treatment strategies. *Am J Med* 2001; **111**:446-51.

[31] Van Aken J, Lard LR, le Cessie S, Hazes JM, Breedveld FC, Huizinga TW. Radiological outcome after four years of early versus delayed treatment strategy in patients with recent onset rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:274-9.

[32] Nell VP, Machold KP, Eberl G, Stamm TA, Uffmann M, Smolen JS. Benefit of very early referral and very early therapy with disease-modifying anti-rheumatic drugs in patients with early rheumatoid arthritis. *Rheumatol* 2004;**43**:906-14.

[33] Combe B. Polyarthrite rhumatoïde de l'adulte : traitement. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-220-A-20, 2006.

[34] Huizinga TW, Machold KP, Breedveld FC, Lipsky PE, Smolen JS. Criteria for early rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**40**: 1155-9.

[35] Guillemin F, Suurmeijer T, Krol B, Bombardier C, Briancon S, Doeglas D, et al. Functional disability in early rheumatoid arthritis: description and risk factors. *J Rheumatol* 1994;**21**:1051-5.

[36] Wolfe F, Cathey MA. The assessment and prediction of functional disability in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1991;**18**:1298-306.

[37] Jantti J, Aho K, Kaarela K, Kautiainen H. Work disability in an inception cohort of patients with seropositive rheumatoid arthritis: a 20 year study. *Rheumatol* 1999;**38**:1138-41.

[38] Combe B, Cantagrel A, Goupille P, Bozonnat MC, Sibilia J, Eliaou JF, et al. Predictive factors of 5-year health assessment questionnaire disability in early rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2003; **30**:2344-9.

[39] Korpela M, Laasonen L, Hannonen P, Kautiainen H, Leirisalo-Repo M, Hakala M, et al. Retardation of joint damage in patients with early rheumatoid arthritis by initial aggressive treatment with disease-modifying antirheumatic drugs: five-year experience from the FIN-RACo study. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2072-81.

[40] Gossec L, Dougados M, Goupille P, Cantagrel A, Sibilia J, Meyer O, et al. Prognostic factors for remission in early rheumatoid arthritis: a multiparameter prospective study. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**: 675-80.

[41] van Gestel AM, Prevoo MLL, Vant'hof MA, Van Rijswijk MH, Van de Putte, LBA, Van Riel PLCM. Development and validation of the European League Against Rheumatism response criteria for rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1996;**39**:34-40.

[42] Felson DT, Anderson JJ, Boers M, Bombardier C, Furst D, Goldsmith C, et al. American College of Rheumatology preliminary definition of improvement in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:727-35.

[43] Pinals RS, Masi AT, Larsen RA. Preliminary criteria for clinical remission in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1981;**24**:1308-15.

[44] Prevoo ML, van Gestel AM, Van T Hof MA, Van Rijswijk MH, Van de Putte LB, Van Riel PL. Remission in a prospective study of patients with rheumatoid arthritis. American Rheumatism Association preliminary remission criteria in relation to the disease activity score. *Br J Rheumatol* 1996;**35**:1101-5.

[45] Welsing PM, Landewe RB, Van Riel PL, Boers M, Van Gestel AM, Van der Linden S, et al. The relationship between disease activity and radiologic progression in patients with rheumatoid arthritis: a longitudinal analysis. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2082-93.
[46] Sharp JT, Wolfe F, Mitchell DM, Bloch DA. The progression of erosion and joint space narrowing scores in rheumatoid arthritis during the first twenty-five years of disease. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:660-8.
[47] Plant MJ, Saklatvala J, Borg AA, Jones PW, Dawes PT. Measurement and prediction of radiological progression in early rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1994;**21**:1808-13.
[48] Larsen A, Thoen J. Hand radiography of 200 patients with rheumatoid arthritis repeated after an interval of one year. *Scand J Rheumatol* 1987; **16**:395-401.
[49] Couret M, Combe B, Chuong VT, Blotman F, Sany J. Rheumatoid nodulosis: report of two new cases and discussion of diagnostic criteria. *J Rheumatol* 1988;**15**:1427-39.
[50] Campion G, Maddison PJ, Goulding N, James I, Ahern MJ, Watt I, et al. The Felty syndrome: a case-matched study of clinical manifestations and outcome, serologic features, and immunogenetic associations. *Medicine* 1990;**69**:69-80.
[51] Sibley JT, Haga M, Visram DA, Mitchell DM. The clinical course of Felty's syndrome compared to matched controls. *J Rheumatol* 1991; **18**:1163-7.
[52] Loughran Jr. TP, Kidd PG, Starkebaum G. Treatment of large granular lymphocyte leukemia with oral low-dose methotrexate. *Blood* 1994; **84**:2164-70.
[53] Combe B, Didry C, Andary M, Rème T, Clot J, Sany J. Regression of an expanded subpopulation of large granular lymphocytes in a patient with rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:246-7.
[54] MacDonagh J, Greaves M, Wright AR, Heycock C, Owen JP, Kelly C. High resolution computed tomography of the lungs in patients with rheumatoid arthritis and interstitial lung disease. *Br J Rheumatol* 1994; **33**:118-22.
[55] Roschmann RA, Rothenberg RJ. Pulmonary fibrosis in rheumatoid arthritis: a review of clinical features and therapy. *Semin Arthritis Rheum* 1987;**16**:174-85.
[56] Hara KS, Ballard DJ, Ilstrup DM, Connolly DC. Rheumatoid pericarditis: clinical features and survival. *Medicine* 1990;**69**:81-91.
[57] Didry C, Combe B, Flaisler F, Sany J. Insuffisances aortiques rhumatoïdes : sévérité du pronostic. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992; **59**:571-6.
[58] Pham T, Gossec L, Constantin A, Pavy S, Bruckert E, Cantagrel A, Combe B, et al. Cardiovascular risk and rheumatoid arthritis: clinical practice guidelines based on published evidence and expert opinion. *Joint Bone Spine* 2006 (Mar29;[Epub ahead of print]).
[59] Lawry GV, Finerman ML, Harrafee WN, Mancuso AA, Fan PT, Bluestone R. Laryngeal involvement in RA. *Arthritis Rheum* 1984;**27**: 873-80.
[60] Cantagrel A, Pourrat J, Fournié B, Conte JJ, Fournié A. L'atteinte rénale au cours de la polyarthrite rhumatoïde. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990; **57**:303-7.
[61] Helin HJ, Korpela MM, Mustonen JT, Pasternack AI. Renal biopsy findings and clinicopathologic correlations in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:242-7.
[62] Husby G. Amyloidosis and rheumatoid arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 1985;**3**:173-80.
[63] Wolfe F, Mitchell DM, Sibley JT, Fries JF, Bloch DA, Williams CA, et al. The mortality of rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1994;**37**: 481-94.
[64] Combe B. Should patients with recent-onset polyarthristis receive aggressive treatment? *Joint Bone Spine* 2004;**71**:854-9.
[65] Van der Heijde DM, van Riel PL, Van Leeuwen MA, Van 't Hof MA, Van Rijswijk MH, Van de Putte LB. Prognostic factors for radiographic damage and physical disability in early rheumatoid arthritis. A prospective follow-up study of 147 patients. *Br J Rheumatol* 1992;**31**: 519-25.
[66] Van der Heide A, Remme CA, Hofman DM, Jacobs JW, Bijlsma JW. Prediction of progression of radiologic damage in newly diagnosed rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:1466-74.
[67] Brennan P, Harrison B, Barrett E, Chakravarty K, Scott D, Silman A, et al. A simple algorithm to predict the development of radiological erosions in patients with early rheumatoid arthritis: prospective cohort study. *BMJ* 1996;**313**:471-6.
[68] Dixey J, Solymossy C, Young A. Is it possible to predict radiological damage in early rheumatoid arthritis (RA)? A report on the occurrence, progression, and prognostic factors of radiological erosions over the first 3 years in 866 patients from the Early RA Study (ERAS). *J Rheumatol* 2004;**69**:48-54 [suppl].
[69] Quinn MA, Green MJ, Marzo-Ortega H, Proudman S, Karim Z, Wakefield RJ, et al. Prognostic factors in a large cohort of patients with early undifferentiated inflammatory arthritis after application of a structured management protocol. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:3039-45.
[70] Combe B, Dougados M, Goupille P, Cantagrel A, Eliaou JF, Sibilia J, et al. Prognostic factors for radiographic damage in early rheumatoid arthritis. A multiparameter prospective study. *Arthritis Rheum* 2001; **44**:1736-43.
[71] Visser H, Le Cessie S, Vos K, Breedveld FC, Hazes JM. How to diagnose rheumatoid arthritis early: a prediction model for persistent (erosive) arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:357-65.
[72] van Zeben D, Hazes JM, Zwinderman AH, Vandenbroucke JP, Breedveld FC. Factors predicting outcome of rheumatoid arthritis: results of a follow up study. *J Rheumatol* 1993;**20**:1288-96.
[73] Bukhari M, Lunt M, Harrison BJ, Scott DG, Symmons DP, Silman AJ. Rheumatoid factor is the major predictor of increasing severity of radiographic erosions in rheumatoid arthritis: results from the Norfolk Arthritis Register Study, a large inception cohort. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:906-12.
[74] van Leeuwen MA, Westra J, van Riel PL, Limburg PC, van Rijswijk MH. IgM, IgA, and IgG rheumatoid factors in early rheumatoid arthritis predictive of radiological progression? *Scand J Rheumatol* 1995;**24**:146-53.
[75] Kroot EJ, de Jong BA, van Leeuwen MA, Swinkels H, van den Hoogen FH, van't Hof M, et al. The prognostic value of anti-cyclic citrullinated peptide antibody in patients with recent-onset rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:1831-5.
[76] Combe B, Cantagrel A, Goupille P, Bozonat MC, Sibilia J, Eliaou JF, et al. Radiographic and functional evolution of patients with early rheumatoid arthritis (RA) predictive factors of physical disability. *J Rheumatol* 2003;**30**:2044-9.
[77] Morel J, Miossec P, Combe B. Physiopathologie de la polyarthrite rhumatoïde. Paris. Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Rhumatologie-Orthopédie 2004;1:218–30.
[78] Emery P, Breedveld FC, Dougados M, Kalden JR, Schiff MH, Smolen JS. Early referral recommendation for newly diagnosed rheumatoid arthritis: evidence based development of a clinical guide. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:290-7.

B. Combe (b-combe@chu-montpellier.fr).
Service d'immunorhumatologie, CHU Lapeyronie, Université Montpellier 1, 34295 Montpellier cedex 5, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Combe B. Polyarthrite rhumatoïde : clinique et diagnostic. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-220-A-10, 2007.

Polyarthrite rhumatoïde de l'adulte : traitement

B. Combe

La prise en charge diagnostique et thérapeutique de la polyarthrite rhumatoïde (PR) a considérablement évolué au cours des dernières années, du fait de l'utilisation d'une part, de nouveaux traitements (nouveaux traitements de fond, association de traitements de fond, inhibiteurs du tumor necrosis factor *[TNF]) mais également d'autre part de nouveaux concepts. Parmi ceux-ci, on peut citer l'adoption de nouvelles approches diagnostiques, la nécessité d'une prise en charge extrêmement précoce des 3 à 6 premiers mois de la maladie, la nécessité d'un contrôle régulier de l'activité clinique fondé sur des indices objectifs et sur la progression radiographique, ou l'utilité de traitements plus « agressifs » précocement. L'objectif est d'induire une rémission clinique et de prévenir la dégradation radiographique. De nombreuses données scientifiques ont soutenu ces concepts. Actuellement, il est nécessaire, d'une part, d'identifier précocement les patients à risque d'évolution vers une PR sévère et, d'autre part, de contrôler très étroitement l'activité et l'évolution de la maladie. Ceci doit permettre d'appliquer aux patients dont l'état évolue le plus rapidement un traitement plus « intensif » tel qu'une association thérapeutique ou une biothérapie, très précocement dans l'évolution de la maladie, afin de limiter la dégradation articulaire et le handicap fonctionnel ultérieur. La prise en charge multidisciplinaire reste néanmoins d'actualité et les moyens thérapeutiques utilisés dans la PR comportent des traitements médicamenteux généraux et locaux, l'information du patient, la réadaptation fonctionnelle et les appareillages, l'approche médicopsychologique et la chirurgie.*

Mots clés : Polyarthrite rhumatoïde ; Polyarthrite débutante ; Traitement de fond ; Anti-*tumor necrosis factor* ; Associations de traitements

Plan

Introduction

La prise en charge thérapeutique de la polyarthrite rhumatoïde (PR) a connu de profonds changements au cours des dernières années. Ces changements sont dus à la mise à disposition d'outils médicamenteux plus performants et à la démonstration scientifique de nouveaux concepts, ce qui a conduit à de nouvelles stratégies thérapeutiques et à des objectifs plus ambitieux. Parmi les nouveaux outils, il faut citer des traitements de fond comme le léflunomide, la plus grande utilisation des associations thérapeutiques et surtout la mise à disposition de biothérapies au premier rang desquelles se situent les anti-*tumor necrosis factor* α (TNFα). Les nouveaux concepts ont comporté notamment la démonstration de la nécessité de l'instauration d'un traitement efficace le plus précocement possible, la démonstration de la supériorité des traitements « intensifs » précoces ou encore l'apport de la surveillance étroite de l'activité de la maladie afin de réadapter régulièrement la stratégie thérapeutique. [1]

Les objectifs du traitement actuel de la PR sont le contrôle de la douleur et de l'inflammation articulaire, la prévention ou la limitation des lésions structurales articulaires, le maintien de la qualité de vie, de la fonction et de l'insertion socioprofessionnelle. [2]

Moyens du traitement

Les moyens thérapeutiques utilisés dans la PR comportent les traitements médicamenteux généraux et locaux, l'information du patient, la réadaptation fonctionnelle et les appareillages, l'approche médicopsychologique et la chirurgie.

La prise en charge est multidisciplinaire et fait appel, autour du rhumatologue et en fonction de chaque patient, du stade évolutif et de la sévérité de la maladie, à différents acteurs médicaux et paramédicaux : médecins généralistes, médecins de rééducation fonctionnelle, chirurgiens orthopédistes, psychiatres, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, podologues, infirmières, psychologues, assistantes sociales. [3]

Traitements médicamenteux

Le traitement médicamenteux de la PR comporte d'une part des thérapeutiques *à visée symptomatique* (antalgiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens, corticoïdes), d'autre part des *traitements dits de fond* susceptibles de freiner l'évolution de la

maladie. Ces derniers agissent toujours de manière plus ou moins différée. Il est ainsi nécessaire de les associer à des thérapeutiques à visée symptomatique qui pourront être éventuellement arrêtées secondairement en fonction du résultat obtenu par les traitements de fond. Les malades atteints de PR reçoivent souvent plusieurs médicaments ; il faut donc être vigilant sur les éventuelles interactions médicamenteuses.

Traitements symptomatiques

Antalgiques

Bien que l'on manque de données scientifiques, ils sont volontiers utilisés dans le traitement de la PR. Le plus utilisé est le paracétamol à la posologie de 2 à 4 g j^{-1}. S'il est insuffisant, on peut utiliser des antalgiques de palier 2 tels que le tramadol, ou des associations de paracétamol et de codéine, de paracétamol et de dextropropoxyphène, de paracétamol et de tramadol. Le paracétamol pose habituellement peu de problèmes de tolérance à condition de ne pas dépasser la dose préconisée. Les antalgiques de palier 2 sont fréquemment associés à des troubles digestifs ou neurosensoriels pouvant entraîner l'arrêt du médicament. Les morphiniques sont exceptionnellement utilisés dans la PR sauf dans les cas particuliers en cas de phénomène aigus. Ils sont utilisés en cure courte.

On évite les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) commercialisés à faible dose comme antalgique et en vente libre (ibuprofène, naproxène) car les antalgiques sont souvent associés aux AINS dans la PR et cela potentialiserait les effets secondaires notamment digestifs et rénaux des AINS.

Anti-inflammatoires non stéroïdiens

L'aspirine à forte dose a un effet antalgique et anti-inflammatoire mais elle est actuellement rarement utilisée dans la PR du fait de son efficacité souvent insuffisante et de son risque digestif important à ces posologies. L'aspirine à faible dose (70 à 100 mg j^{-1}) est prescrite chez un certain nombre de patients atteints de PR en cas d'augmentation du risque cardiovasculaire. Il convient d'être particulièrement vigilant en cas d'association aux AINS y compris les coxibs du fait de l'augmentation du risque digestif induit par l'aspirine. Les AINS utilisés dans la PR sont nombreux, ils sont très utiles du fait de leur effet à la fois anti-inflammatoire et antalgique. Cet effet est dû principalement à l'inhibition de la cyclo-oxygénase de type 2. Il n'y a pas de hiérarchie entre les AINS au cours de la PR. On peut proposer soit des dérivés propioniques (kétoprofène, naproxène, flurbiprofène), des indoliques (indométacine), des arylacétiques (diclofénac), des oxicams (piroxicam, ténoxicam, méloxicam). On utilise volontiers des formes retard qui permettent de limiter le nombre de prises quotidiennes. En revanche, les formes injectables, musculaires ou intraveineuses qui se prescrivent en cures courtes sont peu utiles dans la PR, les AINS étant absorbés pratiquement à 100 % par le tube digestif. La toxicité des AINS est surtout digestive et se manifeste soit sous forme de troubles digestifs hauts, soit sous forme de troubles intestinaux. Ceux-ci peuvent être à l'origine de troubles fonctionnels tels que les dyspepsies ou, plus graves, de lésions muqueuses telles que les ulcères gastriques ou plus rarement duodénaux et leurs complications : hémorragies ou perforations digestives. Ces complications sont fréquentes puisque après 12 semaines de traitement, 15 à 30 % des patients recevant un AINS ont un ulcère gastrique endoscopique. Environ un tiers des complications digestives graves se manifestent sous forme d'hémorragies ou de perforations intestinales. L'iatrogénie liée aux AINS (et aussi aux corticoïdes) intervient de manière non négligeable dans l'augmentation de mortalité observée dans la PR.

Les coxibs sont des inhibiteurs sélectifs de la cyclo-oxygénase (COX) de type 2 c'est-à-dire qu'ils ont l'effet antalgique et anti-inflammatoire des AINS mais pas l'effet inhibiteur sur la COX-1 qui est responsable de l'effet antiagrégant plaquettaire et de l'effet délétère sur la muqueuse digestive. Ainsi, certains coxibs (tels que le rofecoxib et le lumiracoxib) ont montré leur capacité à réduire de 50 à 80 % le risque de complications digestives graves. [4, 5] Tous les coxibs (rofecoxib, célécoxib, lumiracoxib, étoricoxib, valdécoxib) ont montré leur efficacité clinique dans la PR au cours d'études contrôlées contre placebo. Si la principale différence entre AINS et coxibs porte sur la tolérance digestive, les autres événements indésirables semblent globalement comparables entre les différents produits, qu'il s'agisse d'un AINS « classique » ou d'un coxib, en particulier sur le plan rénal et cardiovasculaire. L'inhibition de la COX-2 rénale peut entraîner des œdèmes des membres inférieurs, des troubles ioniques, une insuffisance rénale fonctionnelle en particulier chez les sujets prédisposés tels que les sujets âgés. L'augmentation de la pression artérielle est également classique, elle est souvent peu importante mais justifie d'être dépistée chez les sujets prédisposés et chez ceux prenant des AINS « classiques » ou des coxibs au long cours. Une augmentation du risque cardiovasculaire a été notée dans les études au long cours avec certains coxibs [6, 7] mais elle semble s'appliquer à l'ensemble des AINS qu'il s'agisse d'AINS « classiques » ou de coxibs. [8] Il s'agit d'une augmentation faible mais indiscutable du risque thrombotique, notamment d'insuffisance coronarienne et d'accidents vasculaires cérébraux survenant essentiellement lors des traitements au long cours, et plutôt en dose élevée et chez les sujets à risque. Il est donc recommandé d'être particulièrement vigilant chez ces sujets, de limiter autant que possible la posologie et la durée des traitements. Les AINS « classiques » comme les coxibs peuvent également induire des effets indésirables variables selon le produit utilisé tels que des éruptions cutanées, des troubles neurologiques à type de somnolence, de vertiges ou de céphalées (indométacine) ou des troubles hépatiques (diclofénac). La différence essentielle entre les AINS « classiques » et les coxibs tient donc essentiellement à la diminution du risque digestif de ces derniers puisqu'en termes d'efficacité ou en termes d'effet indésirable rénal ou cardiovasculaire, il ne semble pas y avoir de différence notable. Dans la PR, il semble donc préférable d'utiliser un coxib puisqu'une utilisation au long cours est souvent nécessaire. Dans ce cas, on se heurte cependant au risque cardiovasculaire et il convient d'être particulièrement vigilant sur ce point et d'envisager éventuellement une prévention des risques cardiovasculaire et digestif.

Glucocorticoïdes

La corticothérapie a un intérêt majeur au cours de la PR. Ses indications ont beaucoup évolué depuis quelques années. L'action rapide et brillante des corticoïdes permet souvent de contrôler certaines situations difficiles. [9] Jusqu'alors il avait été considéré que la corticothérapie avait un effet suspensif sur les symptômes mais qu'elle était sans action sur la destruction articulaire. Des travaux récents ont montré qu'à faible dose, une corticothérapie prolongée pourrait freiner la destruction ostéocartilagineuse. [10-12] Cette notion qui semble surtout démontrée au début de la maladie reste discutée. [13] La corticothérapie générale peut être utilisée per os ou par voie intraveineuse. La corticothérapie orale repose sur les dérivés de la prednisone et de la prednisolone (Cortancyl®, Solupred®). Ces corticoïdes à durée de vie courte sont à administrer préférentiellement en une seule prise le matin pour respecter le cycle nycthéméral du cortisol et éviter l'inactivation de l'axe hypophysosurrénalien. Cette notion est également discutée et le fractionnement des prises de corticoïdes (matin et soir) permet parfois d'éviter d'augmenter la posologie quotidienne. Les autres corticoïdes per os sont à éviter en raison de leurs effets secondaires importants et du risque de corticodépendance qu'ils entraînent. La posologie que nous proposons généralement est initialement de l'ordre de 10 à 15 mg d'équivalent prednisone par jour, cette dose étant progressivement réduite au fur et à mesure que le traitement de fond manifeste son efficacité. Il faut essayer de baisser progressivement la posologie au-dessous de 0,1 mg kg^{-1} j^{-1} pour diminuer au minimum le risque d'effets secondaires. La corticothérapie, même à faible dose, nécessite un régime hyposodé et, si elle est prolongée et supérieure à 7,5 mg j^{-1} de prednisone, une prévention de l'ostéoporose cortico-induite après densitométrie osseuse par un bisphosphonate et une supplémentation vitaminocalcique. Cette corticothérapie à faible dose semble particulièrement intéressante dans les PR débutantes et lors des poussées inflammatoires de la maladie. Il faut savoir la limiter dans le temps afin de diminuer le risque inhérent à toute corticothérapie prolongée, notamment sur la morbidité cardiovasculaire et osseuse.

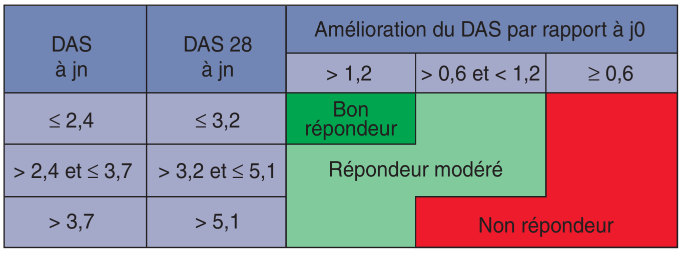

Figure 1. Critères de réponse thérapeutiques dans la polyarthrite rhumatoïde selon l'European League Against Rheumatism (EULAR) fondé sur l'indice DAS *(Disease Activity Score)*. [15]

La corticothérapie sous forme intraveineuse à fortes doses peut être utilisée dans des cas particuliers : poussée articulaire majeure de polyarthrite, complications viscérales et notamment vascularite. On utilise alors de la méthylprednisolone à une posologie variant de 100 mg à 1 g j^{-1} pendant 1 à 3 jours de suite. Ce traitement doit être effectué en milieu hospitalier sous surveillance rigoureuse, après contrôle du bilan ionique et de l'électrocardiogramme. Il donne parfois des résultats cliniques intéressants mais souvent transitoires. De rares effets secondaires sévères ont été observés aux fortes doses : métaboliques, infectieux, psychiques, voire une mort subite par arrêt cardiaque liée à des perturbations ioniques brutales touchant le potassium. La corticothérapie retard par voie intramusculaire doit absolument être proscrite dans le traitement de la PR en raison du risque majeur d'effets secondaires.

Traitements de fond « classiques »

Généralités

On attribue le terme de traitement de fond de la PR à un médicament ayant un effet symptomatique retardé et théoriquement un effet sur l'évolution de la maladie, notamment sur la progression radiographique articulaire. L'effet symptomatique retardé (entre 15 jours et 4 mois selon le produit) explique qu'il serait nécessaire d'introduire pratiquement systématiquement à l'instauration d'un traitement de fond, un traitement symptomatique ayant un effet immédiat (AINS, corticoïde etc.). Les Anglo-Saxons utilisent le terme de DMARD pour *« disease modifying anti rheumatic drug »* pour qualifier un traitement de fond de la PR. Ce terme de DMARD est souvent également utilisé dans la littérature française.

Les principaux traitements de fond sur la PR sont actuellement le méthotrexate (MTX) (Méthotrexate®, Novatrex®), le léflunomide (Arava®), la sulfasalazine (Salazopyrine®), les antipaludéens de synthèse (hydroxychloroquine, Plaquenil®), les sels d'or (Allochrysine®, Ridauran®), des dérivés thiolés comme la D-pénicillamine (Trolovol®) et la tiopronine (Acadione®), la ciclosporine (Néoral®) ou rarement des médicaments immunosupresseurs tels que l'azathioprine (Imurel®), le cyclophosphamide, (Endoxan®), le chlorambucil (Chloraminofène®). Les biothérapies telles que les anti-TNFα sont également des traitements de fond de la PR mais sont abordées dans un chapitre spécial.

L'efficacité clinique des traitements de fond de la PR a été appréciée dans la plupart des cas dans des études contrôlées randomisées sur des périodes de 6 mois étant donné l'effet retardé de ces médicaments. Pour les plus anciens de ces traitements, les méthodologies utilisées sont souvent discutables ce qui fait qu'il est difficile d'affirmer que les posologies utilisées sont les plus adaptées. Aucun critère clinique ou biologique ne permet actuellement de prévoir la réponse d'un patient donné à l'un de ces traitements de fond ni de prédire la survenue des effets indésirables. Actuellement, l'évaluation clinique des traitements de fond de la PR est parfaitement codifiée et repose soit sur les critères de l'American College of Rheumatology (ACR) et l'on parle de patients répondeurs ACR 20 % (ACR 20), ACR 50 % (ACR 50) ou ACR 70 % (ACR 70) en fonction de l'importance de cette réponse (voir encadré), [14] soit sur les critères européens de l'European League Against Rheumatism (EULAR) fondés sur le score d'activité DAS *(Disease Activity Score)* (Fig. 1). [15]

> **“ Mise au point**
>
> **Critères thérapeutiques de réponse à un traitement dans la polyarthrite rhumatoïde selon l'American College of Rheumatology (ACR).** [14]
>
> Diminution durant l'étude d'au moins 20 % :
> - du nombre d'articulations douloureuses ET
> - du nombre d'articulations tuméfiées ET
> - au moins trois des cinq paramètres suivants :
>   - la douleur (échelle visuelle analogique [EVA]) ;
>   - l'impact fonctionnel (*health assessement questionnaire* [HAQ]...) ;
>   - l'appréciation globale du patient (EVA, échelle de Lickert...) ;
>   - l'appréciation globale du médecin (EVA, échelle de Lickert...) ;
>   - le syndrome inflammatoire biologique.

En pratique clinique, ces critères doivent également être utilisés pour juger, chez un patient donné, la réponse thérapeutique. Actuellement, pour plus de commodité, on recommande d'utiliser la réponse selon le score EULAR DAS 28 (score DAS évalué sur 28 articulations). Selon les traitements utilisés, l'efficacité clinique est jugée entre 12 et 24 semaines de traitement.

L'efficacité à long terme des traitements de fond de la PR est évaluée sur la maintenance thérapeutique, sur la survenue de rémission et sur l'effet structural. Environ 50 à 60 % des patients vont répondre initialement à un traitement de fond donné mais un pourcentage de ces patients, variable selon le traitement, vont ensuite l'arrêter pour échappement thérapeutique plus ou moins rapide ou pour effet indésirable. Globalement, on juge de l'utilité à moyen ou à long terme d'un traitement de fond de la PR sur le taux de maintenance thérapeutique à 2 ans ou à 5 ans qui évalue le pourcentage de patients gardant une efficacité et une tolérance acceptables. Ce taux est de l'ordre de 50 % pour le MTX, il est du même ordre pour le léflunomide mais en revanche, il est de 20 %, voire moins pour les autres traitements de fond. [2, 16]

L'induction d'une rémission clinique est un objectif majeur dans le traitement de la PR et s'évalue sur des critères stricts. [17, 18] Il est cependant souvent difficile de savoir si la rémission induite est due à l'évolution spontanée de la maladie ou au traitement mis en place. Cependant, on a montré que, chez les patients en rémission sous traitement, l'arrêt du traitement de fond entraînait une rechute chez 50 % d'entre eux au cours de l'année qui suivait l'arrêt. [19, 20] En pratique, chez un patient en rémission de sa PR sous traitement de fond, il convient d'être extrêmement prudent lors de l'arrêt de cette thérapeutique surtout si la tolérance est bonne. On conseille généralement de n'arrêter un traitement de fond chez un patient en rémission que si la rémission est complète et ancienne (plus de 1 an) et si l'on a pu arrêter les traitements symptomatiques (corticoïdes, AINS). Il est également préférable de pouvoir réduire progressivement la posologie d'un traitement avant d'envisager son arrêt.

L'effet à long terme se juge surtout sur l'effet structural, c'est-à-dire sur la capacité à réduire la progression radiographique et donc à réduire la destruction ostéocartilagineuse. En dehors des traitements biologiques, seuls le MTX, le léflunomide et la sulfasalazine ont montré de façon claire la capacité à réduire la progression radiographique de la PR par rapport à un placebo. [21-23] Moins utilisée, la ciclosporine a également un effet structural probable. [24] La tolérance du traitement de fond de la PR doit être également parfaitement évaluée et parfaitement connue des prescripteurs. Les effets indésirables sont fréquents et imposent fréquemment l'arrêt du médicament. Ils sont heureusement rarement graves mais justifient une surveillance extrêmement précise à la fois clinique et biologique parfaitement codifiée (Tableau 1).

Tableau 1.
Principaux traitements de fond de la polyarthrite rhumatoïde, effets secondaires, surveillance. [2]

Traitement de fond	Nom commercial	Principaux effets indésirables	Surveillance	Fréquence des contrôles
Méthotrexate	Méthotrexate®	Nausées, vomissements	Hémogramme avec plaquettes	30 jours [a]
	Ledertrexate®	Toux, dyspnée, fièvre	Transaminases	
	Novatrex®	Anomalies hépatiques	Créatininémie	
		Anomalies hématologiques	Albuminémie	
Léflunomide	Arava®	Diarrhée, anomalies hépatiques, hypertension artérielle	Pression artérielle	15 jours × 6 mois puis tous les 2 mois
			Hémogramme avec plaquettes	
			Transaminases	
Sulfasalazine	Salazopyrine®	Digestifs, éruption, leucopénie	Hémogramme avec plaquettes	30 jours
			Transaminases	
Antipaludéens	Plaquénil®	Oculaire	Contrôle ophtalmologique	2 fois par an
	Nivaquine®	Prurit		
		Vertiges		
		Troubles digestifs		
Sels d'or	Allochrysine®	Prurit, érythème	Recherche de protéinurie	30 jours
		Stomatite (aphtes buccaux)	Hémogramme avec plaquettes	
	Ridauran®	Idem + diarrhée	Idem	Idem
Thiolés	Trolovol®	Stomatite	Albumine urinaire	30 jours
	Acadione®	Troubles du goût	Hémogramme avec plaquettes	
		Prurit, érythème		
		Induction de maladies auto-immunes		
Ciclosporine	Sandimun®	Hypertension artérielle	Créatininémie	15 jours au début puis tous les 20 jours
	Néoral®	Toxicité rénale		
		Hypertrichose		
		Toxicité neurologique		

[a] Dans le cadre de l'autorisation de mise sur le marché, un contrôle de l'hémogramme avec plaquettes est recommandé tous les 8 jours pendant les 3 premiers mois du traitement.

Méthotrexate

Le méthotrexate (MTX) est un antimétabolite. C'est un analogue de l'acide folique qui inhibe la dihydrofolate réductase en se liant de façon réversible à cette enzyme. Son antidote est l'acide folinique (Lederfoline®). Il est utilisé en cancérologie depuis de nombreuses années à forte dose et a été employé plus récemment dans la PR à posologie beaucoup plus faible (7,5 à 25 mg par semaine). Il constitue actuellement le traitement de référence de la PR *(« gold standard »)* à l'échelon mondial. [2, 25, 26] Le MTX a son autorisation de mise sur le marché dans l'indication PR en France, uniquement par voie orale, depuis 1992. Il est actuellement commercialisé sous forme de comprimés sous le nom de Novatrex® ou de Méthotrexate®. Il existe également une forme injectable (Méthotrexate®, Ledertrexate®).

Mécanisme d'action. Le MTX a de multiples mécanismes d'action. [25] L'effet rapide du produit permet de supposer qu'il a un effet plus anti-inflammatoire qu'immunodépresseur. Le MTX agit sur le métabolisme de l'acide folique en inhibant de façon réversible la dihydrofolate réductase et, par conséquent, en bloquant la synthèse des purines qui sont nécessaires à la synthèse de l'acide ribonucléique (ARN) et de l'acide désoxyribonucléique (ADN). Par ailleurs, en inhibant la 5-amino-imidazole-4-carboxamide-ribonucléotide-transformylase, le MTX libère de l'adénosine qui est un puissant anti-inflammatoire. Le MTX agit également sur les cytokines en diminuant l'activité de l'interleukine 1, de l'interleukine 6, en augmentant la production d'IL2 dans des modèles in vitro et en réduisant les récepteurs solubles de l'interleukine 2 et le récepteur soluble du TNFα. Le MTX a aussi un effet anti-inflammatoire en agissant sur les leucotriènes B4. Il est sans effet sur la cyclo-oxygénase et la 5-lipo-oxygénase. Il réduit le chimiotactisme des polynucléaires, diminue l'activation des macrophages et a un effet antiangiogénique. Il a enfin un effet immunodépresseur modéré sur la synthèse in vitro d'immunoglobuline M (IgM) et du facteur rhumatoïde de type IgM et sur la prolifération et la différenciation des lymphocytes T dans certaines conditions expérimentales. Cette immunosuppression, même si elle est peu importante, peut avoir des conséquences cliniques (infections).

Métabolisme. La biodisponibilité moyenne du MTX varie de 45 à 80 % ; elle n'est pas influencée par l'alimentation mais certains antibiotiques intestinaux comme par exemple la néomycine ou les folates diminuent l'absorption. En revanche, les variations intra-individuelles de la biodisponibilité restent modestes. Lorsque le produit est administré par voie intramusculaire, la biodisponibilité est de l'ordre de 97 %. L'absorption du produit est rapide, le pic plasmatique est atteint en 1 à 2 heures et ne dépasse pas, en règle, 1 µmol l^{-1}. Au bout de 24 heures, il n'y a pratiquement plus de MTX décelable dans le sang. Le MTX est lié pour 35 à 50 % dans le sang à l'albumine ; cette liaison peut être déplacée par certains produits : salicylés, barbituriques, tranquillisants, sulfamides, mais ce phénomène ne semble pas avoir de conséquences cliniques néfastes. Cependant en cas d'hypoalbuminémie, ce qui est fréquent au cours des PR sévères, le taux de MTX libre peut être anormalement élevé. Le MTX s'accumule de façon plus importante dans le rein, le foie et les poumons, la peau et les cellules intestinales. Sa concentration dans le liquide synovial est la même que celle dans le sérum, elle est dix fois plus grande dans la synoviale rhumatoïde et l'os cortical ou spongieux que dans le plasma. [2, 25] Le métabolisme du MTX dépend de la dose. Dans le cas de la PR où les doses sont faibles, peu de métabolites du MTX sont retrouvés dans le plasma. La majeure partie de la dose est excrétée telle quelle dans les urines au cours des 24 premières heures après l'administration. [27] Le MTX s'accumule dans les cellules sous forme de 7-OH-MTX et de polyglutamates et peut y persister longtemps, notamment dans les hépatocytes et les cellules intestinales. Ceci peut expliquer des effets toxiques retardés survenant même après l'interruption du traitement. L'excrétion du MTX est principalement rénale. Le MTX est filtré par les glomérules et il a de plus une sécrétion active par le tubule proximal. Cela explique que la clairance rénale du MTX soit de 180 ml min^{-1}. Aussi, toute altération de la fonction rénale peut-elle retentir sur l'élimination du MTX et entraîner des effets toxiques. [28] L'excrétion du MTX est également biliaire (10 à 30 %), avec un cycle entérohépatique et fécal (4 à 6 %). Le MTX est retrouvé dans la salive et dans le lait. Il ne

semble pas exister de corrélation entre la pharmacocinétique du MTX, son effet clinique et les éventuels effets secondaires.

Efficacité dans la polyarthrite rhumatoïde. L'efficacité clinique du MTX a été démontrée au cours de nombreuses études contrôlées en double aveugle contre placebo et au cours d'études comparatives avec le léflunomide, l'azathioprine, les sels d'or, la ciclosporine ou la pénicillamine. [26] Ces travaux ont été menés au cours de PR établies évoluant depuis plusieurs années. Récemment, des études dans la PR débutante, ayant été menées comparativement à deux anti-TNF (etanercept, adalumimab), ont montré un effet clinique après 1 an et 2 ans du même ordre que celui obtenu avec les anti-TNF en monothérapie bien que d'obtention moins rapide. [29, 30] Les anti-TNF gardent néanmoins un avantage net sur le contrôle de la progression structurale.

La posologie recommandée en France est de 7,5 à 15 mg par semaine. Il est souvent utile d'augmenter cette posologie jusqu'à 20 mg par semaine, voire plus, en fonction du poids et de la tolérance, chez les sujets insuffisamment répondeurs. Les mêmes doses peuvent être proposées par voie intramusculaire avec parfois une meilleure efficacité surtout aux doses supérieures et des effets indésirables notamment digestifs différents. Le pourcentage de patients répondant au MTX varie de 50 à 60 %. L'efficacité du produit est « rapide », apparaissant en 4 à 6 semaines, plus lente qu'avec les anti-TNF et même le léflunomide mais plus courte qu'avec les autres traitements de fond plus anciens. La réponse maximale survient en général dans les 6 premiers mois. Une rémission selon les critères de l'ACR est rapportée dans 6,8 à 14 % des cas. L'arrêt du MTX s'accompagne souvent d'un rebond précoce de la PR 4 semaines plus tard. Outre l'amélioration de l'activité clinique, on constate fréquemment une évolution favorable des indices fonctionnels et de qualité de vie. Parallèlement à l'efficacité clinique, on note habituellement une diminution significative de la vitesse de sédimentation globulaire et de la protéine C réactive (CRP). Le titre du facteur rhumatoïde est peu influencé. Plusieurs études ont démontré la possibilité de réduire les corticoïdes de 30,2 à 65 % de la dose initiale. Le pourcentage de patients pouvant interrompre la corticothérapie varie de 12,6 à 33,3 %. [2, 25]

L'efficacité du MTX sur la progression radiographique de la PR a été démontrée au cours d'études récentes et principalement lors des études de développement du léflunomide et versus placebo. [21, 23] Il s'agit d'un ralentissement de la progression radiographique et non d'un arrêt comme cela peut être observé au cours des traitements anti-TNF.

Le maintien thérapeutique à long terme, qui est un bon reflet du rapport entre l'efficacité et la tolérance du médicament, est meilleur pour le MTX que pour les autres traitements de fond « classiques », ce qui en fait actuellement une référence dans le traitement de la PR. Comme on va le revoir ultérieurement, le MTX est également actuellement considéré comme le médicament d'ancrage lorsque l'on veut envisager des associations thérapeutiques que ce soit avec un traitement de fond « classique » ou avec une biothérapie. [31]

La fréquence des effets indésirables liés au MTX est élevée, variant de 37,1 à 96 %, certains patients pouvant avoir plusieurs effets secondaires cliniques ou biologiques survenant en majorité pendant la première année du traitement. Ils sont le plus souvent bénins, les seuls incidents potentiellement graves étant respiratoires ou hématologiques, plus rarement hépatiques. La toxicité constitue la première cause d'arrêt du traitement : 10,3 à 31 % des cas, tandis que les arrêts pour inefficacité (0 à 13 % des cas) ou pour échappement (5 à 6 % des cas) sont rares.

Effets secondaires (Tableau 2). Les effets secondaires sont rapportés dans les paragraphes suivants.

Effets indésirables digestifs. Ce sont les effets secondaires les plus fréquents : 17,8 à 62 % des cas. Particulièrement fréquente après administration orale du MTX, l'intolérance digestive peut disparaître après administration de la même dose par voie intramusculaire. Il s'agit de nausées, de vomissements, d'une dyspepsie, d'anorexie, parfois de diarrhée ou de douleurs abdominales. Ces troubles sont, dans l'ensemble, bénins et nécessitent rarement l'interruption du traitement. On les contrôle en réduisant la dose du MTX ou en passant par voie intramusculaire. L'adjonction d'acide folique à faible dose, (Speciafoldine® 5 mg) en évitant le jour de la prise, est le plus souvent efficace. Une stomatite est fréquente mais elle impose rarement l'arrêt du traitement.

Tableau 2.
Principaux effets secondaires du méthotrexate (chiffres moyens extraits de la littérature).

Effet secondaire	Fréquence (%)	Nécessitant l'arrêt du MTX (%)
Digestif	17,8–62	4,3
Stomatite	5–30	Rarement
Hépatique :		
- ↑ transaminases	12,7–48	5
- fibrose	?	
- cirrhose	?	
Hématologiques	3–25	7,4
Pulmonaires	2,2–7,7	12,4
Infections	4,6–11,6	8,8
Manifestations extra-articulaires :		
- nodulose	5,8–11	Rarement
Cutanées et phanères:		
- rash	1 à 10	?
- alopécie	1 à 2	?
Divers	10	

Effets indésirables hépatiques. L'hépatotoxicité du MTX est démontrée en cancérologie où les posologies utilisées sont fortes. L'incidence des maladies hépatiques sévères observées chez des patients atteints de PR et traitées par MTX reste faible. Le MTX induit essentiellement des cytolyses hépatiques. [16] Les études histologiques ont montré une augmentation de la fréquence des fibroses hépatiques habituellement bénignes sous traitement prolongé par MTX. Une classification des anomalies histologiques sous MTX a été proposée par l'American College of Hepatology. L'étude de 719 PR traitées par MTX rapportées dans la littérature [32] objective une fibrose de type IIIa chez 14,3 % des patients, IIIb chez 0,85 % et une cirrhose dans deux cas, soit 0,21 % des observations. Ces anomalies sont notées pour une dose totale de MTX supérieure à 1,3 g, atteignant jusqu'à 10 g.

Quelques cas de maladies hépatiques symptomatiques et évolutives ou de cirrhoses ont été rapportés sous MTX. Walker et al. [32] ont rapporté 24 cas de cirrhose ou d'insuffisance hépatique sur 16 699 PR traitées pendant au moins 5 ans par MTX, ce qui représente une fréquence cumulative de la cirrhose sur 5 ans de 1/1 000. Plusieurs facteurs indépendants pourraient être prédictifs de l'évolution possible vers une cirrhose : l'âge avancé lors de la première utilisation du MTX (supérieur à 60 ans), la durée totale du traitement et l'existence d'une insuffisance rénale. Les modalités de prise du produit facilitent aussi l'hépatotoxicité, notamment les prises multiples comme cela était antérieurement conseillé pour le psoriasis. L'atteinte histologique du MTX au cours de la PR est donc indiscutable mais son incidence semble faible.

L'augmentation des transaminases est fréquente : 12,7 à 48 % des cas. Elle est dose-dépendante. On ne retient son caractère pathologique que si les transaminases sont supérieures à au moins deux fois la limite supérieure de la normale. Une élévation des transaminases est responsable de l'arrêt du traitement dans 5 % des cas. La corrélation entre l'élévation des transaminases et les anomalies histologiques hépatiques est discutée. En pratique, une augmentation des transaminases à plus de deux fois la normale nécessite l'interruption transitoire du traitement. Dans la majorité des cas le traitement peut être repris dès normalisation. Malgré l'hépatotoxicité potentielle du MTX, une biopsie hépatique systématique n'est pas conseillée.

Elle doit être réalisée chez des patients traités par MTX avec succès mais ayant de façon persistante une augmentation des transaminases ou une hypoalbuminémie. Des règles de conduite ont été proposées par l'American College of Rheumatology. [33] En cas de positivité des sérologies du virus de l'hépatite C (VHC) ou virus de l'hépatite B (VHB), un avis auprès d'un hépatologue est nécessaire pour apprécier l'activité et l'évolutivité de la maladie et le bénéfice/risque de l'introduction du MTX.

" Conduite à tenir

Surveillance hépatique chez les patients traités par MTX.
Recommandations de l'ACR. [33]
Recherche des facteurs de risque hépatique chez les patients.
Intérêt d'une biopsie hépatique si les patients ont des facteurs de risque.
Cette biopsie n'est répétée que si :
- les transaminases *serum glutamic-oxaloacetic transaminase* (SGOT) restent anormales six fois sur 12 contrôles mensuels ou trois fois sur cinq contrôles par an pendant 5 ans consécutifs ;
- l'albumine sérique est inférieure à 33 g l^{-1} ;
- la biopsie montre un Roenigk de stade I, II ou IIIa, il faut refaire la biopsie ;
- les transaminases SGOT et l'albumine sérique restent anormales pendant 1 an ;
- la biopsie montre un Roenigk stade IIIb ou IV (cirrhose), il faut arrêter définitivement le MTX.

Effets secondaires hématologiques. Ils sont observés dans 3 à 5 % des cas : il s'agit d'une leucopénie ou d'une thrombocytopénie, plus rarement d'une pancytopénie, dont l'évolution peut être défavorable. Ces accidents hématologiques peuvent survenir à tout moment, y compris dès la première prise de MTX. Ils sont plus fréquents chez les sujets de plus de 65 ans ayant une insuffisance rénale ou si certains produits comme le triméthoprime sulfaméthoxazole sont associés. L'insuffisance rénale joue un rôle particulièrement important en augmentant le taux sérique du MTX [28] et en raison d'une inhibition de la sécrétion tubulaire due à la prise de certains médicaments et notamment des anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Effets secondaires respiratoires. La toxicité pulmonaire constitue l'effet secondaire le plus sérieux du MTX. Il s'agit d'une pneumopathie interstitielle hypoxémiante observée dans 2,2 à 7,7 % des cas. Cet effet secondaire est grave. Des décès ont même été rapportés. Cette pneumopathie se traduit par une toux sèche, une dyspnée et de la fièvre d'apparition rapide. Le bilan radiographique montre un syndrome interstitiel bilatéral qui est précisé par un scanner thoracique en coupes fines. Le lavage bronchoalvéolaire est indispensable. Il montre une alvéolite lymphocytaire avec prédominance de lymphocytes T CD4 et surtout il permet d'éliminer une surinfection bactérienne (liquide renfermant une majorité de polynucléaires). En effet, il est capital, avant d'affirmer qu'il s'agit bien d'une intolérance respiratoire au MTX, d'éliminer une pneumopathie infectieuse notamment induite par un germe opportuniste du type *Pneumocystis* par exemple. Le traitement de la pneumopathie induite par le MTX comporte une corticothérapie massive sous forme de bolus intraveineux. Le mécanisme de cette pneumopathie est mal connu. Il semble s'agir avant tout d'un phénomène d'hypersensibilité. En raison de la sévérité potentielle de cet accident, il est indispensable d'informer aussi complètement que possible le patient et le médecin car un diagnostic précoce et une prise en charge thérapeutique rapide sont nécessaires. De plus, il faut, avant tout traitement par MTX, faire une radiographie pulmonaire et ne pas retenir l'indication chez des patients à risque, notamment ceux qui ont une insuffisance respiratoire sévère.

Effets secondaires infectieux. La fréquence exacte des complications infectieuses liées au MTX est difficile à affirmer. Cependant, elle est augmentée, variant de 4,6 à 11,6 %. Certaines infections virales et notamment les zonas sont particulièrement fréquentes. On observe aussi des infections banales mais également à germes opportunistes comme *Pneumocystis carinii, Aspergillus, Cryptococcus* ou *Nocardia,* éventuellement cytomégalovirus. Des résultats contradictoires ont été publiés à propos du risque infectieux postopératoire éventuel induit par le MTX en chirurgie orthopédique. L'expérience montre qu'il ne semble pas nécessaire d'interrompre le produit lorsqu'un geste de chirurgie orthopédique est programmé. En revanche, s'il s'agit d'une chirurgie septique, le MTX doit être interrompu au moins une dizaine de jours avant.

Tératogénicité du méthotrexate. Toute grossesse doit strictement être évitée pendant le traitement. Une contraception efficace est donc indispensable. Le MTX ne provoque pas de stérilité. Une grossesse normale peut survenir 3 mois après l'arrêt du traitement. Le MTX passant dans le lait, l'allaitement ne doit pas être envisagé. Chez l'homme, à fortes doses, le MTX peut induire une oligospermie réversible.

Effets oncogènes. Le MTX n'induit pas de néoplasie solide. On sait que le risque d'apparition de lymphopathies malignes et notamment de lymphomes non hodgkiniens est accru chez les patients atteints de PR. Plus d'une centaine de cas de lymphomes non hodgkiniens apparus au cours de PR traitées par MTX ont été rapportés. Il s'agit essentiellement de lymphomes B semblant proches de ceux observés chez les immunodéprimés notamment au cours des traitements par ciclosporine, chez les sujets transplantés. Le virus d'Epstein-Barr pourrait jouer un rôle puisque la sérologie est positive environ une fois sur deux. Une étude rétrospective française sous l'égide du Club Rhumatismes et Inflammations (CRI) a permis d'étudier 25 lymphomes survenus chez des patients atteints de PR traitées par MTX [34]; 18 fois, il s'agissait d'un lymphome non hodgkinien et sept fois d'une maladie de Hodgkin. En comparant par rapport à la PR non traitée par MTX, seule l'incidence des maladies de Hodgkin apparaît plus élevée. Certains de ces lymphomes régressent spontanément à l'arrêt du traitement.

Autres effets secondaires. D'autres effets indésirables ont été rapportés : rash cutané, alopécie partielle régressant généralement à l'arrêt du MTX ou à l'adjonction d'acide folique, manifestations osseuses à type de fractures, rares troubles neurosensoriels ou sexuels. Le MTX semble agir sur les ostéoblastes immatures et ses effets indésirables osseux décrits depuis peu ne sont pas encore bien connus. Le MTX peut déterminer des manifestations extra-articulaires et notamment une nodulose rhumatoïde dans 5,8 à 11 % des cas ou aggraver une nodulose préexistante. [35] Ce sont généralement des nodules de petite taille d'apparition rapide, siégeant de préférence sur les doigts, et parfois associés à des lésions de vascularite.

Mode d'emploi, surveillance. Certaines contre-indications absolues doivent être respectées : insuffisance rénale chronique ou aiguë, alcoolisme, hépatopathie chronique, état infectieux chronique ou syndrome d'immunodéficience acquise, anomalie hématologique à type d'hypoplasie, de plaquettopénie ou d'anémie, grossesse. Certaines contre-indications sont relatives et sont laissées à l'appréciation du clinicien qui met en balance les risques possibles du traitement et l'efficacité attendue : il s'agit de l'obésité, du diabète sucré, d'un ulcère gastrique évolutif et de certaines maladies respiratoires à type de dilatation des bronches ou de fibrose pulmonaire.

Il faut être prudent chez les sujets ayant passé 70 ans. Dans ces cas, le traitement peut être envisagé à condition que l'état rénal (clairance de la créatinine) soit satisfaisant. La mise en route d'un traitement par MTX nécessite un interrogatoire et un examen clinique complets ainsi qu'une radiographie pulmonaire. L'exploration fonctionnelle respiratoire peut être utile comme élément de référence en cas d'accident respiratoire secondaire. Le bilan biologique de départ comporte un hémogramme complet avec numération des plaquettes, une détermination des transaminases, des phosphatases alcalines, de la

Tableau 3.
Quelques interactions médicamenteuses du MTX à faible dose. [2, 3]

Absorption intestinale ↓	Liaison protéique ↓	Élimination rénale ↓	Transport intracellulaire	Autres mécanismes
Antibiotiques non absorbés	Salicylés	Salicylés	Corticoïdes	↓ Activité MTX
Pullulation microbienne	Phénylbutazone ?	Probénécide	Folates ↓	Allopurinol
Folates	Sulfonamide Diphénylhydantoïne	Pénicilline	Antimitotiques	Fluoro-uracile
Malabsorption	Probénécide	Aminoglucosides	Céphalotine	Triamtérène
Alcalinisants	Anxiolytiques Barbituriques	Amphotéricine Acidifiants Cisplatine Colchicine	Insuline Dipyridamole ↑ Antimitotiques	

créatininémie et de l'albuminémie. Lors du premier bilan, il est recommandé de faire une sérologie des hépatites B et C. La surveillance du traitement est clinique et biologique. Le patient doit être parfaitement informé oralement et, si possible, par écrit des risques potentiels du traitement et notamment de l'effet secondaire respiratoire. Un bilan biologique mensuel doit être réalisé. Il comporte numération-formule sanguine avec plaquettes (théoriquement tous les 8 jours pendant les trois premiers mois), créatininémie, transaminases, et théoriquement bilirubine, albuminémie, qui ne sont en fait jamais contributives.

Le MTX est utilisé dans le traitement de la PR par voie orale. Il peut aussi être administré par voie intramusculaire ou exceptionnellement intraveineuse ou sous-cutanée, bien que son administration parentérale ne bénéficie pas pour l'instant d'une autorisation de mise sur le marché dans cette indication en France. Il existe de grandes variations interindividuelles dans l'absorption des faibles doses de MTX administrées per os.

Interactions médicamenteuses (Tableau 3). Certaines interactions médicamenteuses ont été rapportées chez les patients recevant du MTX.

L'association MTX-AINS était classiquement contre-indiquée. Cependant, des études pharmacocinétiques ont montré qu'il n'y avait pas d'interaction significative entre le MTX à faible dose utilisé dans la PR et différents AINS. [36] Il est donc possible d'utiliser un AINS ou un coxib en association MTX.

L'addition d'acide folique au MTX peut être utile pour lutter contre certains effets secondaires liés aux propriétés antifoliques de la substance, comme la stomatite, l'alopécie, l'anorexie, les troubles gastro-intestinaux, l'élévation des transaminases ou la cytopénie. Une diminution des paramètres pharmacocinétiques a cependant été notée lors de cette association [37] pouvant faire craindre une diminution d'efficacité. Il est le plus souvent recommandé d'utiliser systématiquement l'association acide folique-MTX, On propose l'acide folique (Speciafoldine® 5 mg) en une prise par jour, 1 à 4 fois par semaine le plus souvent à posologie hebdomadaire équivalente à celle du MTX. Bien qu'il n'y ait pas d'argument scientifique, il est généralement recommandé d'éviter la prise d'acide folique le même jour que le MTX. L'acide folinique (Lederfoline®) est à réserver à certains effets indésirables particulièrement sévères, notamment hématologiques.

Léflunomide

Le léflunomide (Arava®) est le plus récent des traitements de fond chimiques de la polyarthrite rhumatoïde. Sa commercialisation dans le traitement de la PR date de 1998 aux États-Unis et de septembre 2000 en France. Sa mise sur le marché coïncide avec les débuts des biothérapies dans la PR, ce qui a probablement freiné le développement de cette molécule. Dans la PR, le léflunomide a fait la preuve d'une efficacité et d'une tolérance comparables au MTX et représente actuellement la meilleure alternative dans cette indication.

Mécanismes d'action. Le léflunomide est une molécule immunomodulatrice originale. C'est un dérivé isoxazolique qui est rapidement transformé, dans l'organisme, en son métabolite actif, le A 77 1726. Son mécanisme d'action principal est une inhibition compétitive de la dihydrorotate-déshydrogénase, une enzyme clé de la voie de la synthèse de novo des bases pyrimidiques. Le léflunomide ralentit la prolifération des cellules à multiplication rapide et, en particulier, des lymphocytes T activés impliqués dans les réactions auto-immunes dans la PR. Les cellules conservent la possibilité d'utiliser les voies de recyclage des bases pyrimidiques, ce qui limite la cytotoxicité et l'immunodépression induite par la molécule. [38]

Métabolisme. La demi-vie du métabolite actif est longue, de l'ordre de 15 et 18 jours, avec une élimination hépatique et rénale. Le léflunomide persiste pendant environ 2 ans dans l'organisme car la molécule est réabsorbée dans un cycle entérohépatique. La réabsorption peut être interrompue par l'utilisation de cholestyramine ou de charbon activé. L'activité de la molécule est proportionnelle à sa concentration sérique à l'équilibre. Après l'administration quotidienne de 10 à 25 mg de léflunomide, cette concentration est atteinte en 2 à 3 mois. L'utilisation d'une dose de charge (100 mg j^{-1} pendant 3 jours) permet d'obtenir plus rapidement la dose efficace.

Efficacité du léflunomide dans la polyarthrite rhumatoïde. L'efficacité du léflunomide dans la polyarthrite a été démontrée dans plusieurs grandes études contrôlées, versus placebo. [39, 40] L'efficacité de la molécule apparaît globalement comparable à celle du MTX ou de la sulfasalazine. L'efficacité se traduit par une diminution significative des paramètres d'activité de la maladie et des indices fonctionnels. L'efficacité du traitement sur la progression des lésions radiologiques a également été bien démontrée dans des études contrôlées contre placebo de 6 à 12 mois. [22, 23] L'efficacité du léflunomide a été observée chez les polyarthrites d'apparition récente ou tardive. [40]

Le taux de maintenance thérapeutique reste encore, du fait de la commercialisation relativement récente de la molécule, mal connu. Le taux de maintenance du léflunomide dans la PR a été comparé au MTX et aucune différence significative entre les deux molécules n'a été rapportée à 2 ans, avec 85 % de patients sous léflunomide et 79 % sous MTX. [23] La comparaison à 2 ans de la maintenance thérapeutique du léflunomide avec la sulfasalazine montre une discrète supériorité du léflunomide sur la réponse ACR 20 et sur l'amélioration du HAQ. [41] Pendant plus de 4 ans (4,6 ans en moyenne), 214 polyarthrites rhumatoïdes traitées par léflunomide ont été suivies. Le léflunomide a été continué chez plus de 75 % des patients, avec une fréquence de répondeurs ACR 20, 50 et 70 à 4 ans de respectivement 69,2, 43 et 19,6 %. [42] Dans ce travail, 4,2 % des patients ont arrêté le traitement pour inefficacité et 9,3 % pour effets indésirables. La progression radiologique après 5 ans de traitement par léflunomide avait également diminué de façon significative par rapport à celle observée avant le traitement chez 128 patients. [43]

Effets secondaires. Dans les premières études cliniques qui ont conduit à la commercialisation de la molécule, la fréquence des arrêts pour inefficacité ou intolérance était globalement identique à celle des traitements comparateurs utilisés, la sulfasalazine et le MTX. [44] Les effets indésirables surviennent le plus souvent dans les 6 premiers mois et semblent favorisés par l'utilisation de la dose de charge. [45]

Les effets indésirables les plus fréquents sont digestifs, avec en particulier, des *diarrhées*, qui apparaissent chez environ 17 % des patients, le plus souvent dans les 3 premiers mois du traitement. Dans la majorité des cas, ces diarrhées s'améliorent spontanément ou sous traitement symptomatique. Leur méca-

nisme reste mal connu, mais pourrait être secondaire à l'action de la molécule sur le cycle cellulaire de l'épithélium gastro-intestinal. [46]

Des *pertes de poids* peuvent survenir, associées ou non aux troubles digestifs. La cause de ces pertes de poids n'est pas connue.

Une *hypertension artérielle* (HTA) a été observée chez environ 10 % des patients. Il s'agit le plus souvent de la réactivation d'une hypertension artérielle latente, ou plus rarement (2 à 5 % des cas) d'une HTA d'apparition récente, pouvant être favorisée par l'utilisation concomitante des anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Une *alopécie* réversible ou des manifestations cutanées à type de rash sont fréquentes, observées chez environ 10 % des patients. Les atteintes cutanées sont le plus souvent modérées et réversibles.

La fréquence des *infections* sous léflunomide reste faible, identique à celle observée chez les patients sous placebo. Aucune augmentation du risque opératoire liée à des complications infectieuses n'a été rapportée avec le léflunomide.

Dans les études cliniques, 18 à 28 % des patients ont présenté une *cytolyse hépatique,* le plus souvent modérée. Une élévation des transaminases supérieure à trois fois la normale était observée chez 4 % des patients. [15] À partir de 2001, des cytolyses hépatiques sévères ont été rapportées, avec quelques rares cas de nécroses hépatocellulaires, dont 15 cas mortels. [47] Bien que l'imputabilité n'ait pas été démontrée, ces observations ont jeté un trouble sur la tolérance du léflunomide et les observations des hépatites sous léflunomide ont été soigneusement analysées. [46, 48] La toxicité hépatique de la molécule est favorisée par les comédications et les pathologies hépatiques associées. Les hépatites sous léflunomide apparaissent chez environ 2 à 4 % des patients. L'élévation des transaminases est le plus souvent modérée, inférieure à trois fois la normale, et elle est réversible avec une diminution, voire un arrêt du traitement. La fréquence des hépatites cytolytiques graves est en fait faible, estimée à 14 pour 100 000 patients-année et celle des hospitalisations pour hépatite cytolytique sévère est estimée à 0,02 % des patients traités. La fréquence des hépatites cytolytiques semble diminuer avec une surveillance biologique adaptée.

Des pancytopénies, des neuropathies périphériques, des vascularites ont été décrites mais restent exceptionnelles. Des pneumopathies interstitielles et un lupus cutané induit ont également été observés.

La molécule est tératogène. L'utilisation du léflunomide oblige à l'utilisation d'une contraception efficace chez l'homme et chez la femme. Un désir de grossesse nécessite d'attendre 2 ans ou plus que la molécule soit éliminée ou, plus simplement, de réaliser une procédure de *wash-out* par la cholestyramine (3 g × 3 j^{-1} pendant 11 jours). La molécule ne semble pas diminuer la fertilité.

Mode d'emploi, surveillance. La posologie habituelle comprend un traitement d'attaque de 100 mg j^{-1} pendant 3 jours, suivi d'une dose d'entretien de 20 mg j^{-1}. En pratique courante, l'utilisation du léflunomide sans dose de charge est de plus en plus pratiquée, au prix de l'apparition un peu plus longue de son efficacité. [49] L'utilisation d'une dose de 10 mg j^{-1} a montré une efficacité non différente de la dose de 20 mg. L'utilisation de doses supérieures à 20 mg j^{-1} a été peu étudiée. Dans une étude en ouvert, 11 PR actives malgré un traitement de 3 mois par léflunomide 20 mg j^{-1}, ont reçu 40 mg j^{-1} sur une période moyenne de 4,4 mois, la dose de 40 mg a été poursuivie chez cinq patients avec deux rémissions. Deux patients ont arrêté pour inefficacité et quatre pour des effets indésirables modérés, réversibles à l'arrêt ou à la diminution des doses. Une utilisation séquentielle de 100 mg par semaine a également fait l'objet d'une étude en ouvert de 24 semaines chez 50 PR et semble d'une efficacité et d'une tolérance identiques à la posologie de 20 mg j^{-1}. L'intérêt et la tolérance de ces modifications de posologie restent cependant à démontrer. [49]

Une surveillance clinique (pression artérielle) régulière et de l'hémogramme-plaquettes et des transaminases tous les 15 jours pendant 6 mois puis tous les 2 mois est recommandée (Tableau 1).

Si les recommandations d'utilisation du léflunomide ne conseillent pas l'association de la molécule avec d'autres traitements de fond, les travaux actuels montrent que le léflunomide peut être, en fait, associé à différentes molécules (MTX, sulfasalazine, anti-TNF, anakinra, abatacept), avec une surveillance clinique et biologique attentive. [49, 50]

En conclusion, dans la polyarthrite rhumatoïde, le léflunomide a fait la preuve d'une efficacité comparable à celle du MTX ou de la sulfazalasine dans des polyarthrites évoluées ou débutantes. L'utilisation du léflunomide sans dose de charge permet d'obtenir une meilleure tolérance de la molécule. L'association du léflunomide aux biothérapies voire à d'autres traitements de fond, et en particulier le MTX, est possible, mais nécessite une surveillance attentive des transaminases et de la numération-formule sanguine. Le léflunomide a également fait la preuve de son efficacité dans le rhumatisme psoriasique et représente dans cette indication, comme dans la polyarthrite rhumatoïde, une alternative au MTX ou un traitement de première intention.

Sulfasalazine

La sulfasalazine ou salazosulfapyridine est constituée de la conjugaison d'un salicylé, l'acide 5-aminosalicylique et d'un sulfamide, la sulfapyridine, reliés entre eux par un pont azoïque. Cette molécule très ancienne, commercialisée sous le nom de Salazopyrine® a surtout été utilisée dans le traitement des entérocolopathies inflammatoires et a déjà été testée il y a de très nombreuses années avec succès dans la PR. Ce n'est que depuis le début des années 1980 que par analogie avec son effet dans les entérocolopathies inflammatoires, la sulfasalazine a été évaluée avec succès dans la PR puis dans les spondylarthropathies.

Mécanisme d'action. Le mécanisme d'action de la sulfasalazine est mal connu. C'est la sulfapyridine qui est la molécule active dans le traitement des rhumatismes inflammatoires. La sulfasalazine pourrait agir localement sur le tube digestif car elle induit notamment une diminution des immunoglobulines A (IgA) sécrétoires. Cette dernière pourrait être secondaire à l'action antibactérienne de la sulfapyridine. De plus, cette molécule inhibe in vitro l'activité *natural-killer.* Ce produit pourrait avoir aussi une action sur la synthèse des immunoglobulines et des radicaux libres. Il a été montré in vitro que la sulfasalazine diminue le chimiotactisme des polynucléaires.

Métabolisme. Après administration orale, la sulfasalazine est absorbée par l'intestin grêle à raison de 10 à 30 %. Elle est scindée par les bactéries coliques en sulfapyridine et en acide 5-aminosalicylique. La sulfapyridine est presque entièrement absorbée et est éliminée dans les urines après avoir subi une acétylation hépatique. Chez les acétyleurs lents, la demi-vie de la molécule est allongée. L'acide 5-aminosalicylique a une action essentiellement digestive. Il est éliminé dans les selles.

Efficacité dans la polyarthrite rhumatoïde. L'efficacité clinique de la sulfasalazine dans le traitement de la PR a été démontrée par des études contre placebo ainsi que des essais comparatifs avec les sels d'or, la pénicillamine, le MTX ou le léflunomide. [41, 51] Son effet apparaît au bout de 3 à 4 mois. Si l'effet clinique à 1 an paraît globalement comparable à ce qui est constaté avec le MTX et le léflunomide, il y a fréquemment avec la sulfasalazine un échappement thérapeutique expliquant notamment le taux de maintien thérapeutique faible, de 51 % à 1 an et de moins de 20 % à 5 ans. En revanche, l'effet sur la progression radiographique a été démontré, notamment au cours d'une étude versus placebo et léflunomide. [22, 52]

Effets secondaires. Les effets secondaires sont fréquents mais le plus souvent mineurs et réversibles à l'arrêt du traitement. Apparaissant le plus souvent pendant la première année, ils sont à l'origine d'un arrêt de la sulfasalazine dans 25 à 37 % des cas. Les plus fréquents sont des effets secondaires digestifs à type de nausées, vomissements, douleurs abdominales, parfois de vertiges ou de céphalées. Ils régressent après une diminution de la posologie. Une intolérance cutanée est rapportée dans 5 %

des cas : prurit, éruptions diverses, ulcères buccaux, exceptionnellement syndrome de Lyell. Une leucopénie est observée chez 5 % des cas. Une agranulocytose a été rapportée dans 0,4 % des cas ; les thrombocytopénies sont rares, de même que la macrocytose qui est liée à l'effet antifolique de ce produit. Une hémolyse peut être observée, surtout chez des patients ayant un déficit en glucose 6-phosphodishydrogénase. D'autres effets secondaires ont été rapportés : hépatite parfois sévère (en général il s'agit d'une cytolyse ou d'une cholestase modérée), pneumopathie grave à éosinophiles ou de type alvéolite fibrosante, apparition d'anticorps antinucléaires, anti-ADN, exceptionnellement lupus induits, oligospermie. Cette dernière est fréquente (70 % des cas) et régresse à l'arrêt du traitement. Des réactions d'hypersensibilité à type d'éruptions cutanées, de fièvre avec éosinophilie sont possibles.

Mode d'emploi, surveillance. La posologie recommandée est progressive : 1 comprimé à 500 mg par jour pendant 1 semaine, 2 comprimés par jour la 2^{e} semaine, 3 comprimés par jour la 3^{e} semaine, 4 comprimés (2 g) par jour ensuite. Il est possible d'augmenter la posologie jusqu'à 6 comprimés par jour. La posologie doit être diminuée en cas d'insuffisance rénale ou hépatique. La sulfasalazine ne doit pas être employée en cas d'hypersensibilité aux sulfamides ou aux salicylés et s'il y a un déficit en G6 PD. Elle peut potentialiser l'action des anticoagulants et des sulfamides hypoglycémiants. La surveillance est clinique et biologique, comportant hémogramme avec plaquettes tous les 15 jours pendant les 3 premiers mois, puis tous les mois jusqu'au 6^{e} mois puis de manière plus espacée par la suite. Un maintien pendant la grossesse est possible s'il est utile.

Antipaludéens de synthèse

Les antipaludéens de synthèse (APS) ont été utilisés depuis longtemps dans la PR comme dans d'autres rhumatismes inflammatoires tels que la maladie lupique ou d'autres connectivites. On utilise le sulfate d'hydroxychloroquine (Plaquenil® comprimés à 200 mg). La posologie d'attaque conseillée est de 6 mg kg^{-1} j^{-1} soit 2 comprimés (400 mg j^{-1}). Dans certains cas, le sulfate de chloroquine (Nivaquine® comprimés à 100 mg) peut être proposé. La posologie est de 4 mg kg^{-1} j^{-1} soit 2 à 3 comprimés.

Mécanisme d'action. Le mode d'action des APS reste obscur. Ils s'accumulent dans les lysosomes, inhibent les enzymes lysosomiales et captent des radicaux libres. De plus, ils inhibent le chimiotactisme et la phagocytose des polynucléaires et des monocytes et ont aussi un effet immunosupresseur. En effet, la chloroquine peut inhiber in vitro les réponses lymphocytaires aux mitogènes. L'action des APS rejoint donc celle des sels d'or car elle semble intéresser de façon préférentielle le système des phagocytes mononucléés. Par ailleurs, la chloroquine est capable d'inhiber sélectivement la libération d'interleukine 1 (IL1) par les monocytes, même à très faible concentration, et de freiner la synthèse des prostaglandines E2 par la synoviale.

Efficacité. L'efficacité clinique de la chloroquine et de l'hydroxychloroquine au cours de la PR a été objectivée par plusieurs études contrôlées. [53] Une méta-analyse a montré que même si les effets des APS sont modestes, ils sont réels. Cependant, cet effet modeste fait réserver ces médicaments aux formes les plus bénignes des PR ou aux rhumatismes inflammatoires indifférenciés. L'efficacité clinique est très retardée et n'apparaît qu'après 4 à 6 mois de traitement. Les APS n'ont jamais montré leur efficacité sur la progression radiographique de la PR, ce qui fait qu'ils ne doivent pas être proposés, du moins seuls, dans les PR érosives. [52]

Effets secondaires. Dans l'ensemble, les APS sont bien tolérés. [2] Des effets indésirables mineurs nécessitant, rarement, l'interruption du traitement sont notés dans 10 à 20 % des cas : anorexie, nausées, vomissements, diarrhée, douleurs abdominales, troubles cutanés (rash divers), nerveux (insomnies, céphalées, vertiges, bourdonnement d'oreilles). Lorsque le traitement est prolongé, on peut observer des troubles cutanés : coloration brunâtre des faces d'extension des bras et des jambes, du cou, du visage et du lit des ongles. Une alopécie discrète est possible. Les effets indésirables neurologiques sont exceptionnels. Il s'agit de neuromyopathies lentement progressives, s'accompagnant d'une diminution ou d'une abolition des réflexes ostéotendineux avec, à la biopsie musculaire, un aspect vacuolaire des fibres musculaires évocateur. Cette neuromyopathie régresse à l'arrêt du traitement. Certains effets indésirables hématologiques sont rares : leucopénie, agranulocytose, risque d'anémie hémolytique.

Les complications oculaires des APS constituent le seul effet indésirable préoccupant. Les troubles de l'accommodation liés à la neurotoxicité du produit sur les corps ciliaires s'observent à fortes doses et sont complètement réversibles, de même que les dépôts cornéens. Ces effets indésirables ne constituent pas des contre-indications à la poursuite du traitement mais une simple adaptation. En revanche, la rétinopathie liée aux APS peut entraîner une baisse ou une perte définitive de la vision, en fait exceptionnelle, depuis l'instauration d'une surveillance ophtalmologique régulière et l'utilisation de plus faibles posologies. La rétinopathie liée aux APS est en effet dose-dépendante et est également liée à l'âge. L'atteinte de la rétine et de la macula peut être sévère et définitive. La rétinopathie peut apparaître sans manifestation fonctionnelle, ce qui explique la nécessité de bilans ophtalmologiques répétés. Cependant, certains signes subjectifs comme une difficulté à lire ou surtout une anomalie de la vision des couleurs notamment du rouge, peuvent être des symptômes révélateurs. Au fond d'œil, la macula est anormale : il s'agit de modifications pigmentaires sous forme de fines granulations, constituant parfois l'aspect en œil-de-bœuf évocateur. [54]

Mode d'emploi, surveillance. Il faut prévoir un examen ophtalmologique avant de débuter le traitement par APS. Il est recommandé classiquement d'effectuer un contrôle ophtalmologique tous les 6 à 18 mois selon la présence ou non de facteurs de risque (champ visuel central automatisé et vision des couleurs, éventuellement électrorétinogramme). Si le sujet est jeune et la posologie inférieure ou égale à 6 mg kg^{-1} j^{-1} d'hydroxychloroquine, cette surveillance semble pouvoir être espacée. [54]

Sels d'or

Jusqu'au milieu des années 1980 et l'avènement du MTX, les sels d'or injectables ont été le traitement de référence de la PR. [2] C'est Forestier, en 1929, qui a découvert leur intérêt dans cette maladie. La mise à disposition de produits plus efficaces et mieux tolérés a relégué les sels d'or au second plan. Leur utilisation est devenue rare, réservée à certains cas particuliers par exemple lorsque les nouveaux traitements sont contre-indiqués. En France, le produit utilisé est l'aurothiopropanol sulfonate de sodium contenant 30 % d'or (Allochrysine®). L'aurothiomalate de sodium ou myocrysine (contenant 50 % d'or) est commercialisé en Grande-Bretagne, au Canada et aux États-Unis. Un sel d'or oral, l'auranofin a également été commercialisé (Ridauran®), la posologie conseillée était de 6 mg j^{-1} soit 2 comprimés. L'efficacité clinique limitée et les effets secondaires supérieurs aux sels d'or injectables n'ont jamais justifié l'utilisation pratique de ce produit. D'utilisation empirique, la mécanique d'action des sels d'or n'a jamais été clairement montrée.

Efficacité. L'efficacité des sels d'or, essentiellement empirique au début, a ensuite été démontrée par des études contrôlées. La réponse thérapeutique est cependant tardive, rarement avant 3 à 4 mois de traitement. Le maintien thérapeutique est relativement faible surtout du fait de la fréquence des effets secondaires, et inférieur à 20 % à 2 et à 5 ans si des rémissions sous sels d'or ont été décrites. En revanche, les sels d'or, même si certaines études le suggèrent, n'ont jamais montré de manière claire la capacité à réduire la progression radiographique de la PR.

Effets secondaires. Les effets secondaires des sels d'or constituent un facteur limitant de leur utilisation. Ils sont fréquents (environ un tiers des cas) mais rarement graves. [2, 3] Ils justifient l'arrêt du traitement plus d'une fois sur deux. Ils sont, aux faibles doses utilisées, plutôt de cause immunoallergique que toxique.

Les effets indésirables cutanés sont les plus fréquents (environ 60 %). Révélés par un prurit persistant, ce sont des éruptions maculeuses ou papuleuses diverses, parfois diffuses. Le lichen aurique est rare mais rebelle. L'érythrodermie aurique généralisée constitue un accident cutané grave. Certaines dermites sont exfoliatrices, bulleuses ou peuvent ressembler à un psoriasis.

Lorsque les traitements sont très prolongés, une coloration grise ardoisée de la peau (chrysiase ou chrysocyanose) peut s'observer. Elle n'entraîne aucun trouble. Une stomatite est observée dans 7,5 à 13,4 % des cas. Elle peut être associée à une éruption cutanée. Elle est souvent très douloureuse, invalidante et persistante. Des effets secondaires rénaux sont notés dans 10 à 20 % des cas. Il s'agit d'une protéinurie, parfois importante, constituant un véritable syndrome néphrotique. La biopsie rénale montre qu'il s'agit d'une glomérulonéphrite extramembraneuse, plus rarement mésangiale ou à lésions glomérulaires minimes. Parfois, ce sont des tubulopathies isolées. Le pronostic est favorable, la guérison de l'atteinte rénale survenant sans séquelle après l'arrêt du traitement en quelques mois à 1 an. En pratique, l'apparition d'une protéinurie persistante sous sels d'or nécessite impérativement l'arrêt du traitement.

Des effets indésirables hématologiques sont classiques sous sels d'or : l'éosinophilie n'est pas exceptionnelle (5 % des cas) et précède parfois les intolérances cutanéomuqueuses. L'agranulocytose et la thrombocytopénie sont rares. Quelques cas d'aplasie médullaire, parfois mortels, ont été publiés. D'autres effets secondaires plus rares mais parfois graves ont été décrits tels que l'atteinte pulmonaire. Celle-ci se traduit par des bronchiolites oblitérantes ou par une fibrose interstitielle diffuse d'apparition parfois très brutale. Elle se manifeste par une dyspnée, de la toux, parfois de la fièvre (20 % des cas). La radiographie pulmonaire objective un syndrome interstitiel bilatéral sans adénopathie hilaire ; l'exploration fonctionnelle respiratoire montre un syndrome restrictif. Il existe un syndrome biologique inflammatoire avec hyperleucocytose et souvent hyperéosinophilie. L'évolution est favorable après interruption des sels d'or et corticothérapie massive mais quelques décès ont été rapportés. Les hépatites liées aux sels d'or sont rares. Il s'agit le plus souvent d'une hépatite cholestatique. Une entérocolite a été décrite. Elle peut être extrêmement grave, aboutissant à une véritable desquamation de l'ensemble du côlon. Exceptionnellement, des complications neurologiques à type de polynévrite ou de polyradiculonévrite avec dissociation albuminocytologique ou une chorée fibrillaire de Morvan ont été signalées. Ces incidents régressent à l'arrêt du traitement. Des dépôts auriques cornéens sont observés chez pratiquement tous les patients. Ils sont asymptomatiques. La tératogénicité des sels d'or a été démontrée chez l'animal. Chez l'homme, quelques cas de malformation fœtale ont été rapportés mais aussi de nombreuses grossesses normales. Cependant, les sels d'or, traversant la barrière fœtoplacentaire et étant retrouvés dans le lait maternel, sont contre-indiqués pendant la grossesse et l'allaitement.

Mode d'emploi, surveillance. Les modalités d'utilisation des sels d'or reposent sur l'empirisme. En pratique, aujourd'hui, l'Allochrysine® est utilisé chez l'adulte à raison d'une injection par semaine de 0,05 g, deux au total puis une injection hebdomadaire de 0,10 g, pour atteindre une dose totale de 2 à 3 cg kg^{-1}, soit, pour un adulte de 60 kg, environ 1,20 à 1,80 g. Certains préconisent de rester à la posologie de 0,05 g par injection et d'atteindre une dose totale plus faible de l'ordre de 1 g. Lorsque le résultat clinique est obtenu, une chrysothérapie d'entretien est réalisée par 0,05 ou 0,10 g d'Allochrysine® toutes les 3 à 4 semaines. Ce traitement est maintenu tant qu'il est toléré et efficace.

Certaines contre-indications de la chrysothérapie doivent être respectées : néphropathies, troubles de la crase sanguine, dermatose évolutive, maladie lupique, grossesse, allaitement. La surveillance du traitement par les sels d'or est clinique et biologique : recherche de protéinurie à la bandelette avant chaque injection, contrôle de l'hémogramme complet avec plaquettes au minimum une fois par mois.

D-pénicillamine et tiopronine

La D-pénicillamine (DP) (Trolovol®) et la tiopronine (Acadione®) sont des dérivés sulfhydrylés. Ils ont été utilisés comme alternative aux sels d'or entre les années 1970 et 1990 et sont actuellement rarement prescrits dans la PR en raison notamment de la fréquence de leurs effets secondaires. [2, 3] La DP se prescrit habituellement à 600 mg j^{-1} (2 comprimés) et la tiopronine à 1 g j^{-1} (4 comprimés), voire 1,5 g (6 comprimés). L'efficacité clinique pour ces deux produits a été démontrée dans des études contrôlées contre placebo. L'effet thérapeutique est retardé et n'apparaît qu'après 3 à 6 mois de traitement. La maintenance thérapeutique est relativement faible, de l'ordre de 50 % à 1 an et moins de 20 % à 5 ans. Ces médicaments n'ont jamais fait la preuve de leur efficacité sur la progression radiologique de la PR.

Les effets secondaires sont fréquents. Ils apparaissent surtout dans les 18 premiers mois de traitement. Ils comportent des effets cutanés ou muqueux (prurit, rashs, toxidermie, alopécie), des effets digestifs (dyspepsie, nausée, agueusie, stomatite), des effets rénaux se manifestant par une protéinurie, voire un syndrome néphrotique en rapport histologiquement avec une glomérulonéphrite extramembraneuse. Plus rarement, il s'agit d'accidents hématologiques rares mais graves (leucopénie, thrombopénie, aplasie médullaire), de complications respiratoires à type surtout de bronchiolite oblitérante particulièrement grave ou encore d'effet secondaire hépatique (hépatite cholestatique). Ces dérivés sulfhydrylés peuvent induire certaines maladies auto-immunes pouvant être très sévères. Il peut s'agir d'une myasthénie, d'un pemphigus, d'un syndrome de Goodpasture, de polymyosite, de lupus induit ou plus simplement d'anticorps antinucléaires, voire d'une biologie lupique. Une surveillance clinique et biologique est indispensable (Tableau 1).

Ciclosporine

La ciclosporine (Néoral®) est le premier médicament à avoir été utilisé dans la PR en fonction de son mécanisme d'action. Elle module en effet l'activité des lymphocytes T-CD4 qui jouent un rôle central dans la pathogénie de la PR. Dans ces lymphocytes, elle inhibe notamment la transcription du gène de l'IL2 et d'autres cytokines (IL4, interféron γ etc.).

La posologie initiale recommandée est de 2,5 mg kg^{-1} j^{-1} en deux prises orales. Cette posologie peut être augmentée progressivement jusqu'à 5 mg kg^{-1} j^{-1} en fonction de la tolérance rénale.

La ciclosporine a fait la preuve de son efficacité dans la PR dans des études contrôlées contre placebo. [55] Elle est indiquée dans les formes sévères de PR réfractaires aux autres traitements de fond. Elle peut être utilisée en association au MTX. Elle a un probable effet limitant la progression radiographique de la PR. [24]

Les effets indésirables sont fréquents, notamment sur le plan rénal et justifient une surveillance stricte de la fonction rénale et de la pression artérielle (Tableau 2). En dehors de l'insuffisance rénale et de l'hypertension artérielle, les autres effets secondaires possibles sont : l'hypertrichose dose-dépendante, une neurotoxicité, une hypertrophie gingivale, des troubles digestifs. Le risque de lymphome pour les patients atteints de PR serait faible ou nul.

Autres médicaments immunosuppresseurs

L'azathioprine (Imurel®) est prescrite à la posologie de 2 à 3 mg kg^{-1} j^{-1}. Des agents alkylants tels que le cyclophosphamide (Endoxan®) le sont à la posologie de 750 mg/m^2 en perfusion i.v. ou le chloraminophène (Chlorambucil®) à la posologie de 0,1 à 0,2 mg kg^{-1} j^{-1} par voie orale. [2, 56]

Ces médicaments sont essentiellement réservés actuellement aux manifestations extra-articulaires de la PR réfractaire aux autres traitements. L'azathioprine peut également être utilisée en association aux anti-TNF à la place du MTX.

Ils nécessitent une surveillance clinique et biologique stricte en raison notamment des risques hématologiques infectieux sévères, voire du risque oncogène pour les agents alkylants.

Associations de traitements de fond

Les associations de traitements de fond ont été proposées pour améliorer l'efficacité des monothérapies, notamment en cas de réponse partielle. La tolérance de ces associations a paru satisfaisante, en revanche, les résultats ont paru initialement décevants quant à l'efficacité. [57]

Certaines études comparatives ont cependant rapporté l'intérêt des associations MTX-ciclosporine, MTX-Imurel® ou MTX-sulfasalazine-hydroxychloroquine dans les PR établies. [24, 58] Dans la PR débutante, alors que l'association MTX-sulfasalazine ne paraissait pas probante par rapport à une monothérapie, l'association MTX-sulfasalazine et corticoïdes (plus ou moins hydroxychloroquine) a montré, dans des études

prospectives contrôlées, une supériorité sur les données cliniques et surtout radiographiques par rapport à une monothérapie avec une tolérance satisfaisante. [12, 59-62] Enfin récemment, l'association MTX-léflunomide s'est avérée significativement supérieure à la monothérapie chez les patients insuffisamment répondeurs au MTX ou insuffisamment répondeurs au léflunomide. [49, 63-65] De même, il est parfaitement démontré actuellement que l'addition d'un traitement de fond, notamment le MTX, à un traitement biologique est supérieure à la biothérapie utilisée en monothérapie sur l'efficacité clinique à 1 an ou 2 ans, sur l'induction de rémissions et peut-être aussi sur le contrôle de la progression radiographique. [30, 66] Le MTX apparaît comme le médicament d'ancrage pour toutes ces associations thérapeutiques qui sont actuellement considérées globalement d'efficacité supérieure aux monothérapies. [31] Le léflunomide ou l'azathioprine ont également été associés à l'infliximab, à l'adalumimab, à l'anakinra ou à l'abatacept [50]; la tolérance et l'efficacité paraissent similaires à l'association MTX-biothérapie.

Traitements biologiques

Au cours des vingt dernières années, les connaissances immunopathologiques ont fait des progrès considérables dans la PR ouvrant actuellement des perspectives thérapeutiques fascinantes et très variées. [67] À partir de ces progrès fondamentaux, les inhibiteurs du TNFα ont été les premiers médicaments développés et commercialisés dans le traitement de la PR. Ils représentent actuellement une avancée thérapeutique importante.

Anti-TNFα

TNFα et polyarthrite rhumatoïde. Le TNFα fait partie, au même titre que l'interleukine 1 (IL1), l'IL6, ou l'IL18, des cytokines à action pro-inflammatoire. Les cellules sécrétrices du TNFα sont surtout les macrophages, mais également les fibroblastes, les cellules endothéliales, les polynucléaires, voire les lymphocytes B ou T. L'action biologique du TNFα et l'activation de la cellule cible nécessitent la liaison de la cytokine avec ses récepteurs membranaires p55 ou p75. Ces récepteurs membranaires existent également à l'état soluble et sont actuellement considérés comme des inhibiteurs naturels du TNFα dont ils peuvent diminuer la biodisponibilité en se complexant avec lui. [68] Le TNFα joue un rôle important pour le développement du système immunitaire, l'organisation morphologique de la rate et des ganglions lymphatiques et la régulation lymphocytaire T et B. Il joue un rôle dans la prévention des infections et a de multiples propriétés immunomodulantes et pro-inflammatoires. C'est un médiateur précoce de l'inflammation avec des effets vasculaires, cellulaires et sur d'autres facteurs solubles. Ainsi, le TNFα augmente l'expression des molécules d'adhésion à la surface des cellules endothéliales, stimule l'angiogenèse et a une action procoagulante, en diminuant la thrombomoduline. Il active les lymphocytes T, les neutrophiles et les macrophages. Il induit la prolifération et l'activation des fibroblastes, des synoviocytes et des chondrocytes. À ce niveau, il favorise, dans l'articulation, la constitution du pannus synovial et la sécrétion par ces cellules d'enzymes protéolytiques capables d'induire la destruction du cartilage et de l'os. Il peut agir également sur les cellules stromales pour déclencher l'activation des progéniteurs des ostéoclastes et ainsi l'ostéolyse. Le TNFα induit également la synthèse d'autres cytokines pro-inflammatoires, notamment l'IL1, l'IL6, le *granulocyte-macrophage-colony stimulating factor* (GM-CSF), l'IL8. Il agit en synergie avec l'IL1 sur les mécanismes de l'inflammation et de la destruction articulaire. Le TNFα peut également induire la synthèse de chémokines pro-inflammatoires et d'autres médiateurs non spécifiques de l'inflammation tels que les prostaglandines, les leucotriènes, l'oxyde nitrique ou les ions superoxydes. À l'état physiologique, le TNFα est en équilibre avec des cytokines dites anti-inflammatoires telles que les récepteurs solubles du TNFα qui sont ses inhibiteurs naturels, l'IL4, l'IL10, l'IL13. Une rupture de la balance de cet équilibre peut induire des processus pathologiques. À travers ces nombreux effets biologiques, cette molécule est susceptible de jouer un rôle dans de nombreux processus tels que la douleur, la fièvre, la surveillance anti-infectieuse et antitumorale, l'hématopoïèse, l'apoptose.

Tableau 4.
Les différents traitements anti-*tumor necrosis factor* (TNF) actuels.

Anticorps monoclonaux	Récepteurs solubles
CA2 – infliximab*	TNF p 75 – IgG1 étanercept*
D2E7 adalumimab*	TNF p 55r – IgG1
CDP – 870° (antiFAB frag PEG)	PEGs TNR-RI° (p55)
CNTO148 – golimumab°	

* Médicament commercialisé. ° Molécule en développement.

Les mécanismes physiopathologiques de la PR sont complexes. [67] On peut schématiquement distinguer trois phases, une phase d'initiation où interviennent notamment des facteurs d'environnement et l'activation du système immunitaire, une phase de recrutement et d'inflammation débutant par une néoangiogenèse, le recrutement et l'activation de lymphocytes T, de macrophages et probablement d'autres cellules présentatrices d'antigènes, conduisant notamment à un déséquilibre dans l'équilibre des cytokines et à un excès de cytokines à action pro-inflammatoire comme le TNFα, l'IL1, l'IL6, l'IL8, l'IL18. [1] Cela a pour conséquence le développement de l'inflammation et de la synovite rhumatoïde et peut induire une troisième phase qui est celle de la prolifération synoviale et de la destruction cartilagineuse et osseuse. Celle-ci fait toute la caractéristique de la PR et met en jeu d'autres processus tels qu'une diminution de l'apoptose synoviale, la production de métalloprotéases, l'activation de voies de signalisation intracellulaire, l'activation du système RANK-RANK-ligand conduisant à l'ostéolyse. Le rôle majeur du TNFα dans la PR a été d'abord démontré dans des modèles in vitro et dans des modèles animaux, [69] amenant l'équipe de Maini, à Londres, à utiliser en 1993, un anticorps monoclonal anti-TNFα chez l'homme. [70]

Différents inhibiteurs du « tumor necrosis factor » α. De nombreuses molécules sont capables de moduler de manière non spécifique le TNFα, telles que la thalidomide, la pentoxifylline, voire les corticoïdes ou le MTX. Les développements thérapeutiques actuels utilisent cependant des molécules spécifiques qui sont soit des anticorps monoclonaux anti-TNFα, soit des récepteurs solubles de la cytokine (Tableau 4).

Infliximab. L'infliximab (Remicade®) est un anticorps chimérique anti-TNFα, IgG1 qui a une forte affinité pour le TNFα trimérique et dont la demi-vie est de 8-9,5 jours. L'infliximab est actuellement indiqué dans la PR pour la réduction des signes et symptômes chez les patients ayant une maladie active, lorsque la réponse aux traitements de fond, dont le MTX, a été inappropriée et chez les patients ayant une PR active, sévère et évolutive de l'adulte, non précédemment traitée par le MTX ni les autres DMARD. L'efficacité et la sécurité ont été démontrées seulement en association avec le MTX.

Dans la PR, les excellents résultats cliniques et biologiques de la première étude ouverte testée chez l'homme et réalisée chez 20 patients atteints de PR, suivis ensuite pendant 8 semaines, ont été confirmés par d'autres travaux effectués en double aveugle contre placebo. [71] Les posologies initiales étaient comprises entre 1 et 10 mg kg^{-1} d'anticorps CA2. Les résultats cliniques ont été spectaculaires, avec un pourcentage de répondeurs compris entre 44 et 79 % selon la posologie, dans le groupe infliximab, alors qu'il y avait moins de 10 % de répondeurs dans le groupe placebo. Le délai d'amélioration clinique a varié selon la dose entre 2 et 8 semaines. Cependant, la durée de l'effet thérapeutique a diminué au fil du temps, en rapport avec l'apparition d'anticorps dirigés contre l'anticorps monoclonal (ACA). Cet inconvénient a pu être prévenu par l'association à l'infliximab de MTX à faible posologie (7,5 à 10 mg par semaine).

L'étude ATTRACT *(Anti-TNF-Trial in Rheumatoid Arthritis with Concomitant Therapy)* a démontré l'efficacité clinique et radiographique de l'infliximab en association avec le MTX dans le traitement de la PR. [72, 73] Cette étude de phase III randomisée, en double insu, contrôlée contre placebo, a été effectuée chez des patients atteints de PR, insuffisamment améliorés par le

MTX. Quatre cent vingt-huit patients ont été inclus et ont été divisés en cinq groupes : un groupe a reçu du MTX associé à un placebo, les quatre autres groupes ont reçu l'association MTX-infliximab, à une dose de 3 ou de 10 mg kg^{-1} ; après les trois premières perfusions d'infliximab aux semaines 0, 2 et 6, deux groupes ont reçu une des doses toutes les 4 semaines et les deux autres groupes toutes les 8 semaines. L'efficacité de l'association MTX-infliximab a été nettement démontrée par rapport au MTX seul, avec une réponse clinique très rapide, observée dès la 2e semaine, augmentant jusqu'à la 6e semaine et un peu moins par la suite. Au bout de 1 an de traitement, 42 à 59 % des patients recevant l'infliximab associé au MTX étaient considérés comme répondeurs aux critères ACR 20 versus 17 % des patients dans le groupe MTX seul. Des résultats aussi spectaculaires étaient obtenus si l'on adoptait les critères ACR 50 ou 70 avec, à 1 an, 33 % et 18 % respectivement de répondeurs dans le groupe infliximab versus 9 et 3 % dans le groupe MTX seul. Il n'a pas été observé de différences significatives en termes de réponse clinique entre les différents groupes infliximab, néanmoins, le groupe recevant 3 mg kg^{-1} toutes les 8 semaines a semblé avoir des résultats légèrement inférieurs aux autres groupes. Parallèlement à l'amélioration des différents critères cliniques, il a été noté une amélioration biologique très rapide avec notamment une normalisation de la CRP dans les groupes infliximab dès la 2e semaine, une amélioration fonctionnelle mesurée par le score HAQ et, enfin et surtout, une efficacité radiologique démontrée à 1 an. L'évaluation radiologique dans cette étude ATTRACT a été réalisée par le score de Sharp modifié par van der Heijde. Chez les patients traités par MTX seul, le score radiographique total augmentait en moyenne de 6,97 (médiane 4,0), alors que la variation dans les différents groupes infliximab était en moyenne de 0,55 (médiane 0,0). Ce ralentissement très significatif de la destruction articulaire a été identique dans les quatre groupes infliximab et intéressait aussi bien le score d'érosions que le score de pincements articulaires sur les mains et les pieds. Cette étude ATTRACT indique donc qu'un traitement par infliximab pendant 1 an pourrait stabiliser complètement la progression des lésions radiographiques sur les mains et les pieds.

L'étude ASPIRE a comparé l'infliximab à 3 ou 6 mg kg^{-1} associé à du MTX avec du MTX seul. [74] Les patients n'avaient jamais reçu de MTX et avaient une PR active avec au moins un critère de sévérité (facteur rhumatoïde positif, érosion radiographique, CRP élevée). L'amélioration clinique a été significative, voire supérieure dans les groupes infliximab à 1 an que ce soit en termes d'ACR 20, d'ACR 50 ou d'ACR 70 par rapport au groupe recevant du MTX seul. Une amélioration similaire a été notée sur le score fonctionnel (HAQ) dans les groupes infliximab. Surtout, au cours de l'année de traitement, il n'y a pas eu de progression significative, dans les groupes infliximab, de la progression radiographique évaluée par le score de SHARP modifié alors que les patients du groupe MTX avaient une progression radiographique linéaire. La différence de progression radiographique dans tous les groupes infliximab et MTX était la plus nette chez ceux qui avaient les PR les plus actives (CRP élevée) ou les plus sévères (score radiographique élevé au début de l'étude).

Adalumimab. L'adalumimab ou anticorps monoclonal D2E7 (Humira®) est totalement humanisé. Ce produit d'une demi-vie de 14 jours est utilisé en injection sous-cutanée (40 mg toutes les 2 semaines) en association au MTX ou en monothérapie. L'adalumimab est indiqué chez les patients ayant une PR modérément à sévèrement active de l'adulte lorsque la réponse aux traitements de fond, y compris le MTX, est inadéquate. L'adalumimab a fait l'objet d'un large développement clinique dans la PR comportant des études de phase 2 en monothérapie ou en association au MTX et quatre études pivots de phase 3 comportant une étude en monothérapie, deux études en association avec le MTX chez les répondeurs partiels au MTX et une étude d'association avec différents traitements de fond. Plus récemment a été réalisée une étude dans les PR récentes naïves de MTX et un observatoire, étude en pratique quotidienne sur 5 ans (étude ReACT et ReAlise).

L'étude ARMADA [75] a évalué le D2E7 chez 271 patients ayant une PR active malgré un traitement par MTX à une dose de 12,5 à 25 mg par semaine. Cette étude en double aveugle sur 24 semaines a comporté quatre groupes : un groupe placebo et trois groupes avec D2E7 administré toutes les 2 semaines, à la posologie de 20, 40 ou 80 mg en sous-cutané. Au terme de l'étude, 47, 65 et 65 % des patients sont répondeurs ACR 20 aux posologies de 20, 40 et 80 mg de D2E7 respectivement, contre 14 % dans le groupe placebo. Dans le groupe 40 mg, 53 et 26 % des patients sont répondeurs ACR 50 ou 70 versus respectivement 8 et 4 % dans le groupe placebo. La réponse clinique dans le groupe anti-TNF a été rapide dès la deuxième injection. On observe également une amélioration du score HAQ à 24 semaines significativement meilleure que dans le groupe placebo. Une amélioration biologique parallèle aux critères cliniques a été constatée. L'étude STAR a confirmé l'efficacité de l'adalumimab 40 mg toutes les 2 semaines par rapport au placebo chez des patients recevant différents traitements de fond dont le MTX, le léflunomide mais également la sulfasalazine ou les antipaludéens de synthèse. [76] Il n'a pas été, dans cette étude, noté de différence en termes d'efficacité ou de tolérance lors de l'association avec le MTX ou avec un autre traitement de fond. L'inhibition de la progression radiographique a été clairement démontrée lors d'une étude de 1 an (étude DE 019) [77] comparant l'adalumimab 40 mg toutes les 2 semaines au placebo chez les patients insuffisamment répondeurs au MTX et qui gardaient le MTX pendant la durée de l'étude. Les patients recevant l'association l'adalumimab-MTX n'avaient pas de progression significative pendant l'année de l'étude alors qu'il y avait une progression linéaire chez ceux recevant le MTX associé au placebo. Récemment, l'étude PREMIER, d'une durée de 2 ans, a été réalisée chez des patients atteints de PR récentes (ancienneté moyenne 0,7 ans) n'ayant jamais reçu de MTX et présentant au moins un facteur potentiel de sévérité (facteur rhumatoïde ou érosion radiographique). [30] Sept cent quatre-vingt-dix-neuf patients ont été randomisés pour recevoir soit de l'adalumimab : 40 mg toutes les 2 semaines associé à du MTX, soit de l'adalumimab seul, soit du MTX seul. Au bout de 1 et 2 ans d'évaluation, il n'y a pas eu de différence significative sur la réponse clinique entre les deux groupes recevant un traitement en monothérapie, en revanche, l'association adalumimab-MTX a été significativement supérieure en termes de pourcentage de patients obtenant une réponse ACR 20, ACR 50 ou ACR 70. Il y a eu également significativement plus de rémissions à 1 an et à 2 ans (respectivement 43 et 49 %) dans le groupe association par rapport aux patients recevant une des deux monothérapies. L'inhibition de la progression radiographique a été plus importante dans les deux groupes adalimumab par rapport au MTX et significativement plus nette dans le groupe association.

CDP870 et golimumab. Le CDP 870 est un nouvel agent biologique anti-TNFα. Il s'agit d'un fragment Fab humanisé spécifique du TNFα et qui est lié à deux molécules de polyéthylène glycol (PEG). Une étude randomisée en double insu, contrôlée contre placebo a évalué, sur 12 semaines, une injection sous-cutanée toutes les 4 semaines de 50, 100, 200 ou 400 mg de CDP 870, chez 204 patients atteints de PR. Comme avec les autres anticorps anti-TNF, la réponse clinique a été spectaculaire avec, dans le groupe 400 mg, 60, 40 et 29 % de patients répondeurs ACR 20, 50 et 70 respectivement, ce qui était significativement supérieur au groupe placebo et autres doses thérapeutiques. La réponse clinique a été rapide dès la première semaine de traitement. [78]

Enfin, le golimumab (CNTO148) est un anticorps monoclonal humanisé administré à une injection sous-cutanée par mois. Ces deux anticorps sont en phase 3 de leur développement.

*Etanercept et autres récepteurs solubles du TNF**α**.* Les deux récepteurs solubles du TNFα, p55 et p75 ont été utilisés en thérapeutique. Le lenercept (récepteur soluble p55) a vu son développement arrêté précocement et le PEG sTNR-RI (onercept) (p55 également) est actuellement en cours d'évaluation et aucune donnée clinique n'est à ce jour disponible.

L'étanercept (Enbrel®) est une protéine de fusion comportant, d'une part, un fragment FC d'une IgG humaine et, d'autre part, deux molécules du récepteur soluble p75 du TNFα ; sa demi-vie est de 70 heures. Il est utilisé en injection sous-cutanée à 25 mg 2 fois par semaine, en monothérapie ou en association au MTX. Il est indiqué chez les patients ayant une PR active de l'adulte

en cas de réponse inadéquate aux traitements de fond y compris le MTX et chez ceux ayant une PR sévère active et évolutive de l'adulte non précédemment traitée par le MTX. Plusieurs études contrôlées ont démontré l'efficacité clinique de l'étanercept dans la PR, globalement comparable à ce qui a été observé avec les autres anti-TNF. [29, 79, 80] Ainsi, dans une étude de doses versus placebo, sur 180 patients, Moreland et al. [79] ont obtenu, au bout de 3 mois de traitement, à la posologie maximale de 16 mg kg^{-1}, 75 % de patients répondeurs ACR 20 et 57 % de patients répondeurs ACR 50 versus respectivement 14 et 7 % dans le groupe placebo. Le résultat clinique est précoce et observé dès la fin de la 2e semaine, il augmente jusqu'au 3e mois et se maintient par la suite, puisque, dans un suivi en ouvert de cette même étude, a été observée, avec un recul de 2 ans, une maintenance thérapeutique de 79 %. Outre l'effet articulaire, l'étanercept aurait également, chez certains patients, un effet général avec diminution de l'asthénie, notamment. Dans une étude contrôlée versus MTX chez des PR récentes sur 1 an, l'étanercept s'est révélé plus rapidement efficace sur les critères de réponse classique de la PR que le MTX. [29] Dans la même étude, les auteurs ont montré une efficacité radiographique avec au bout de 1 an, une diminution du nombre d'érosions chez les patients traités par étanercept par rapport à ceux traités par MTX. [81] Chez les patients insuffisamment améliorés par le MTX pendant au moins 6 mois, une étude randomisée a été conduite versus placebo et a montré, au bout de 6 mois, que 71 % des patients recevant l'association étanercept-MTX, étaient répondeurs ACR 20 contre 27 % chez ceux recevant l'association MTX-placebo. [80] L'étude TEMPO est une étude de 1 an portant chez 682 patients atteints de PR active et ayant comparé l'effet de l'étanercept associé au MTX versus l'étanercept seul ou le MTX seul. [66] Si l'étanercept, utilisé en monothérapie, a été plus rapidement efficace que le MTX seul, après 6 mois et 1 an de traitement, il n'y avait pas de différence entre les deux groupes en monothérapie. En revanche, lorsque l'étanercept était associé au MTX, il y avait tout au long du suivi de 2 ans une différence d'efficacité significativement supérieure par rapport aux patients traités dans les deux groupes en monothérapie que ce soit en termes de pourcentage de patients répondeurs ACR 20, ACR 50 ou ACR 70 ou sur le critère d'activité DAS. Dans cette étude, le pourcentage de patients en rémission à 1 an était de 35 % dans le groupe association soit plus du double de ce qui a été retrouvé dans les deux groupes en monothérapie. Enfin, l'effet sur la progression radiographique était spectaculaire sous étanercept puisqu'il n'y avait pas de progression significative lorsque l'étanercept était utilisé en monothérapie ou en association MTX et dans ce dernier groupe, il y avait même une tendance à une progression « négative » faisant actuellement parler d'une possibilité de réparation radiographique sous anti-TNF.

Effets indésirables des traitements anti-TNF.

Effets locaux. Les réactions locales concernent tous les anti-TNF administrés par voie sous-cutanée (étanercept, CDP870, anticorps D2E7). Elles sont fréquentes (10 à 50 %). Elles se traduisent par des douleurs, un prurit, une rougeur, voire un hématome au point d'injection. Elles n'entraînent qu'exceptionnellement l'arrêt du médicament.

Effets généraux. Ces effets généraux se voient essentiellement avec l'infliximab, au moment ou dans les 2 heures qui suivent la perfusion. Ces effets ont été observés chez 19 % des patients traités par infliximab au cours des études versus 8 % chez les patients traités par placebo. Il peut s'agir de céphalées, de fièvre, de frissons, de nausées, de réactions vagales, de prurit, d'urticaire, de réactions cardiopulmonaires. Ces manifestations surviennent le plus souvent lors de l'une des trois premières perfusions. Elles imposent rarement l'arrêt du traitement. Des réactions d'hypersensibilité retardées survenant 3 à 12 jours après la perfusion ont été observées dans une étude clinique chez des patients atteints d'une maladie de Crohn, après une période de 2 à 4 ans, sans traitement par infliximab.

Infections. Le TNFα joue un rôle important dans la défense de l'homme contre les agents infectieux, les complications infectieuses représentent une préoccupation légitime au cours du traitement de la PR par traitement anti-TNF. L'évaluation de ce risque infectieux doit faire partie des éléments du bilan préthérapeutique et de surveillance des anti-TNF et peut également représenter un facteur limitant de leur utilisation. Dans la plupart des études, il n'a pas été montré d'augmentation significative de la fréquence des infections ou de la fréquence des infections sévères dans les groupes traités par médicaments anti-TNF, que ce soit l'infliximab ou l'étanercept, par rapport aux groupes contrôles. [73, 75, 80] Cependant, il convient de rester très vigilant sur le risque de complications infectieuses car si leurs fréquences semblent relativement faibles, lorsqu'elles surviennent, elles peuvent être particulièrement sévères, pouvant même mettre en jeu le pronostic vital. Il faut craindre surtout le risque de complications bactériennes graves, il peut également s'agir d'infections virales ou mycosiques sévères ou encore d'infections opportunistes.

Ainsi, on a mis l'accent sur le risque de réactivation tuberculeuse chez les patients atteints de PR, traités par anti-TNF. [82] Cela a été initialement décrit chez les patients traités par infliximab mais a maintenant été rapporté avec tous les anti-TNF y compris avec l'étanercept, pour lequel la survenue de tuberculose pourrait être sensiblement moindre qu'avec les anticorps monoclonaux. Ces tuberculoses peuvent être particulièrement sévères et de diagnostic difficile avec notamment une plus grande fréquence des formes extrapulmonaires (plus de 50 % des cas). Ces tuberculoses seraient plus fréquentes en Europe et semblent apparaître précocement particulièrement avec infliximab (72 % des cas dans les trois premières perfusions, 94 % des cas dans les six premières). Cette rapidité d'apparition est moins nette avec l'étanercept. Cette différence associée à la fréquence moindre des tuberculoses sous ce dernier produit pourrait être le reflet d'un effet différent des deux médicaments sur les monocytes-macrophages, l'anticorps entraînant une lyse de ces cellules, complément-dépendante, après fixation sur le TNF et le récepteur soluble n'ayant pas cet effet. Des recommandations internationales [83] et en France des recommandations de l'Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps) ont inclus le dépistage de la tuberculose dans le bilan préthérapeutique. [84] Des données récentes indiquent que, dans les essais thérapeutiques sur l'adalimumab, la fréquence de la tuberculose en Europe était de 1,3/100 patients/année avant le dépistage systématique et est passée à 0,27 depuis le dépistage. Une étude espagnole, également très récente, [85] montre, depuis le dépistage systématique, une réduction de 80 % de l'incidence des tuberculoses sous anti-TNF dans la PR avec un taux actuellement comparable à celui des PR non traitées par anti-TNF (0,09 cas pour 100 patients versus 0,564 avant le dépistage). Ce bilan comporte notamment la recherche par l'interrogatoire de tout antécédent susceptible de correspondre à une tuberculose ancienne pouvant avoir été non ou mal traitée, la réalisation systématique d'une radiographie de thorax et d'une intradermoréaction à la tuberculine. Si l'un de ces trois éléments est positif, le diagnostic de tuberculose latente est probable et il est recommandé de commencer un traitement antituberculeux (en France, rifampicine-isonazide pour une durée minimum de 3 mois ou isoniazide seul pendant 9 mois). Le traitement anti-TNF ne doit être débuté qu'au minimum 3 semaines après le début des antituberculeux.

Néoplasies. Le TNFα ayant un rôle dans la surveillance antitumorale, on pouvait craindre l'apparition de tumeurs solides et surtout de syndromes lymphoprolifératifs. Concernant les cancers solides, les données sont assez rassurantes puisque après quelques années d'utilisation, aucune étude n'a permis de démontrer formellement le risque d'induction ou de réactivation de cancer solide avec les différentes molécules anti-TNF sur le marché. [86] Concernant les lymphomes, différentes études indiquent que le risque de lymphome est plus élevé chez les patients atteints de PR traitée par anti-TNF que chez ceux ne recevant pas de biothérapie. [83] Cependant, le risque de lymphome étant augmenté dans la PR, notamment si celle-ci est sévère, il n'est actuellement pas possible de dire si le risque augmenté de lymphome observé sous anti-TNF est lié à l'utilisation de ces médicaments ou à une sévérité plus grande de la maladie ayant motivé la prescription d'un anti-TNF.

Immunogénicité et auto-immunité. Des anticorps dirigés contre l'infliximab ont été retrouvés chez 24 à 37 % des patients. Ces

patients sont plus susceptibles de développer des réactions au moment des perfusions. L'adjonction de MTX a permis de réduire de façon importante l'incidence de ces anticorps. Certains autoanticorps et notamment des anticorps anti-ADN natif ont été rapportés chez des patients traités par anti-TNF. Ces anticorps semblent plus fréquents sous infliximab que sous étanercept, mais ont très rarement des conséquences cliniques. De très rares cas de lupus induits ont été rapportés ; l'évolution clinique a été bénigne. On a mis également en évidence un risque de démyélinisation au cours des traitements anti-TNFα. Il s'agit de poussée de sclérose en plaques, de névrites d'optique ou de tableaux d'encéphalopathies. Les observations sont rares. Ces phénomènes paraissent contradictoires puisque le TNFα avait paru jusqu'à présent jouer un rôle physiopathologique possible dans la sclérose en plaques. Plusieurs mécanismes sont actuellement proposés.

Risque d'aggravation d'une insuffisance cardiaque congestive. Des cas d'aggravation d'une insuffisance cardiaque congestive parfois fatale ont été observés chez des patients ayant reçu de l'infliximab dans le cadre d'une étude de phase II. Il est donc proposé actuellement de ne pas initier de traitement anti-TNF chez des patients atteints d'insuffisance cardiaque de stade III ou IV, d'arrêter le traitement chez des patients présentant une aggravation de l'insuffisance cardiaque préalable et de surveiller étroitement la fonction cardiaque chez les patients déjà traités par anti-TNF et présentant une insuffisance cardiaque stable.

Autres effets indésirables. Récemment, des cas d'augmentation des transaminases, de leucopénie ou de thrombopénie et de vascularites cutanées ont été rapportés.

Recommandations d'utilisation des traitements anti-TNF dans la PR.

Pourquoi des recommandations d'utilisation des anti-TNF dans la PR ? Si les traitements anti-TNF actuellement disponibles sont certainement les médicaments les plus efficaces dont on dispose dans le traitement de la PR, il existe actuellement un certain nombre d'inconnues ne permettant pas la généralisation de leur utilisation :

- il n'existe pas de données scientifiques suffisantes sur leur intérêt dans les PR débutantes (moins de 6 mois d'évolution) et en particulier il n'y a pas d'argument démontrant qu'ils sont supérieurs aux traitements conventionnels devant toute PR débutante ;
- il n'y a pas de donnée sur l'induction potentielle d'une rémission durable avec ces traitements. Ils apparaissent pour le moment essentiellement suspensifs, avec fréquente rechute lors de leur arrêt. La durée de traitement nécessaire et utile reste à définir ;
- la PR est une maladie très hétérogène avec des formes sévères mais également des formes tout à fait bénignes, [87] des formes actives inflammatoires et des formes « froides » érosives avec peu de synovite. Si les traitements anti-TNF sont certainement utiles dans les formes actives et sévères, il n'y a aucun argument pour actuellement indiquer ces médicaments dans les autres formes de la maladie ;
- les effets secondaires à long terme sont pour le moment inconnus, notamment sur le plan infectieux et néoplasique.

Enfin ces nouveaux médicaments ayant un coût direct très élevé, de 10 à 100 fois supérieur aux traitements conventionnels, le rapport coût/utilité du médicament doit être évalué pour chaque patient tant que ces médicaments n'ont pas montré que peut-être ils pouvaient être également un facteur de gain économique (diminution des actes chirurgicaux, diminution des hospitalisations, diminution des arrêts de maladie, diminution des incapacités au travail etc.). Des experts rhumatologues internationaux se sont réunis à plusieurs reprises pour proposer des recommandations d'utilisation des traitements anti-TNF en sachant que ces propositions ne sont valables qu'en l'état des connaissances actuelles et sont amenées à être révisées périodiquement. [83, 88] En France, le Club Rhumatismes et Inflammation (CRI) et la Société française de rhumatologie ont proposé très récemment des recommandations d'utilisation des anti-TNF dans la PR et dans les spondylarthropathies qui sont en cours de publication et vont être prochainement sur le site Web de ces sociétés savantes.

Recommandations pour l'initiation d'un traitement anti-TNF. Les traitements anti-TNF doivent être prescrits en fonction du libellé d'autorisation de mise sur le marché (AMM) fourni pour chaque médicament par l'Agence Européenne et l'Afssaps. Conformément aux propositions des experts internationaux, ces médicaments doivent être proposés chez les patients ayant une PR certaine et ayant eu un échec à au moins un traitement de fond, dont le MTX utilisé suffisamment longtemps (3 mois) aux doses maximales tolérées (15 à 20 mg par semaine), cela en dehors de réactions d'intolérance et de contre-indications au MTX. [83, 88] Les anti-TNF ne doivent actuellement être proposés qu'en cas de PR active (et potentiellement sévère). Il a été proposé de définir une PR active en fonction du DAS, critère d'activité européen de la PR. [15] La notion de sévérité potentielle n'a pas pu être parfaitement définie car elle ne fait pas actuellement l'objet d'un consensus mais elle peut être néanmoins appréciée à l'échelon individuel en fonction du degré de sévérité radiologique et du retentissement sur la qualité de vie. Tout traitement anti-TNF doit être initié et surveillé par un médecin ayant, d'une part, l'expérience du diagnostic et du traitement de la PR, y compris l'utilisation des substances immunomodulantes et ayant, d'autre part, l'expérience de l'évaluation des traitements de la PR en termes d'efficacité et de toxicité.

Même si l'adalumimab et l'étanercept peuvent être proposés en monothérapie, il est recommandé d'utiliser les trois anti-TNF actuellement disponibles en association avec le MTX. L'association avec d'autres traitements de fond de la PR est théoriquement possible mais non recommandée par les agences du fait de l'insuffisance de données scientifiques dans le domaine. Néanmoins, l'association infliximab ou adalumimab avec le léflunomide est actuellement bien documentée et fait de cette association une alternative à celle comportant du MTX. [50, 76]

En dépit des résultats intéressants d'études dans les PR récentes de moins de 3 ans d'évolution disponibles avec les trois anti-TNF, il n'est pas recommandé de proposer habituellement ces médicaments en première intention dans la PR débutante sauf cas particulier de grande sévérité. Néanmoins, une surveillance extrêmement étroite doit être proposée afin de justifier dès que possible une adaptation thérapeutique si la PR reste active ou témoigne de signes de sévérité particuliers. [1]

L'initiation d'un traitement anti-TNF nécessite, outre le respect de ces recommandations, un bilan préthérapeutique [89] comportant :

- un interrogatoire, un examen clinique et biologique, une radiographie du thorax et une intradermoréaction (IDR) à la tuberculine afin de dépister les contre-indications et d'apprécier le risque infectieux ;
- le respect strict de ces contre-indications, qui sont détaillées dans les caractéristiques de chaque produit ;
- des radiographies des mains-poignets et des pieds au début et à intervalles réguliers (fonction de l'ancienneté de la PR) sont souhaitables pour évaluer l'effet structural articulaire à l'échelon individuel.

Recommandations pour la poursuite d'un traitement anti-TNF. La réponse thérapeutique aux agents anti-TNF doit être évaluée régulièrement. Ceci nécessite un *« monitoring »* régulier. La réponse thérapeutique doit être évaluée en fonction de critères validés comme ceux de l'EULAR. [15] Ceci nécessite une évaluation numérique du nombre d'articulations douloureuses à la pression, du nombre d'articulations gonflées, de la vitesse de sédimentation et/ou de la CRP et le plus souvent d'autres paramètres cliniques validés : l'évaluation globale de la maladie par le patient, l'évaluation globale par le médecin, la douleur (échelle visuelle analogique) et l'évaluation fonctionnelle (score HAQ). Il est inutile, coûteux et dangereux de poursuivre un traitement anti-TNF chez un patient non répondeur. En l'absence de réponse clinique (habituellement très rapide) après une période de 12 semaines, le patient doit être considéré comme non répondeur et le traitement arrêté. Si le patient est répondeur, une réévaluation est ensuite nécessaire toutes les 12 à 16 semaines. Les traitements anti-TNF doivent être également arrêtés en cas de survenue d'effets secondaires sévères. Bien que nous disposions d'un certain nombre d'études ouvertes, il n'y a

> ## Conduite à tenir
>
> **Contre-indications à l'utilisation des traitements anti-TNF :**
> - infections évolutives ;
> - infections chroniques ;
> - antécédents d'infection grave, d'infection récurrente, de tuberculose non ou mal traitée ;
> - pathologie prédisposant aux infections (diabète non équilibré etc.) ;
> - néoplasie ou hémopathie maligne récentes (< 5 ans) ;
> - insuffisance cardiaque congestive ;
> - maladies démyélinisantes – névrite optique ;
> - hypersensibilité à la substance active ou à l'un des excipients ;
> - grossesse, allaitement.

pas actuellement de données suffisantes permettant de savoir si la non-réponse à un traitement anti-TNF implique l'absence de réponse à un autre anti-TNF. En conséquence, si l'état du patient le justifie, il paraît actuellement possible, en cas d'échec thérapeutique à un premier traitement anti-TNF, d'en envisager un deuxième, voire un troisième. Il est clair actuellement que les agents anti-TNF ne guérissent pas la PR et que leur arrêt est habituellement associé à une rechute de la maladie après une période variable. [90]

Utilisation pratique et surveillance des traitements anti-TNF. Ceci est abordé en détails dans les fiches du CRI (réf. : www.cri-net.com).

Infliximab. Dans la PR, l'infliximab est indiqué en perfusions intraveineuses d'une durée de 2 heures, à une dose de 3 mg kg^{-1}, suivies de perfusions supplémentaires de 3 mg kg^{-1} aux semaines 2 et 6 après la première perfusion puis ensuite toutes les 8 semaines. En cas de réponse partielle à l'infliximab, une augmentation de la posologie à 5 mg kg^{-1} par perfusion ou un rapprochement des perfusions toutes les 6 semaines sont souvent proposés avant de considérer le patient en échec thérapeutique. En cas de rémission, un espacement des perfusions peut être envisagé. Les patients doivent être maintenus en observation pendant au moins 2 heures après chaque perfusion, en raison du risque d'effets indésirables. Des réactions aiguës d'hypersensibilité retardée peuvent en effet se développer au cours des 2 heures qui suivent la perfusion, particulièrement lors des premières cures thérapeutiques. Ces événements nécessitent, s'ils sont minimes, une diminution de la vitesse de perfusion et, s'ils sont plus importants, un arrêt temporaire ou définitif du traitement. Un équipement d'urgence doit être disponible pendant la perfusion et la période de surveillance. L'infliximab doit être administré associé au MTX à faible posologie. La réadministration de l'infliximab après un intervalle sans traitement de 15 semaines induit des réactions d'hypersensibilité retardée lors de l'utilisation dans la maladie de Crohn. L'effet de ce type de réadministration dans la PR est inconnu.

Étanercept. L'étanercept est indiqué à une posologie de 25 mg en injections sous-cutanées administrées deux fois par semaine. Les réactions allergiques sont rares et nécessitent généralement l'arrêt thérapeutique.

Adalumimab. L'adalumimab est indiqué à une posologie de 40 mg en injection sous-cutanée administrée toutes les 2 semaines. En cas de réponse partielle en monothérapie, il peut être proposé (rarement) d'effectuer des injections hebdomadaires.

Surveillance clinique et biologique des traitements anti-TNF. [89] La surveillance des traitements par anti-TNF doit être régulière, toutes les 4 à 8 semaines. Elle doit comporter une surveillance de l'efficacité clinique et radiographique, un dépistage clinique des effets secondaires et, pour certains, une surveillance de l'hémogramme plaquettes et des transaminases (de rares intolérances hématologiques ou hépatiques ont été récemment signalées). Les anticorps antinucléaires peuvent être induits par les agents anti-TNF. En cas de positivité, la recherche d'une spécificité est nécessaire, notamment les anticorps anti-ADN natif. La positivité d'anticorps antinucléaires ou d'anticorps antiphospholipides ne contre-indique pas l'initiation d'un traitement anti-TNF. En revanche, un traitement anti-TNF doit être interrompu en présence de signes cliniques de maladie auto-immune et notamment de maladie lupique. Une surveillance régulière des anticorps antinucléaires ne semble pas avoir de justification clinique.

Survenue d'infections au cours de traitements anti-TNF. En cas d'infection survenant au cours d'un traitement anti-TNF, il est recommandé d'arrêter celui-ci pendant toute la durée de l'infection et au moins 2 semaines après la guérison de celle-ci. La surveillance d'une infection grave peut nécessiter l'arrêt définitif du traitement.

Attitude pratique en cas d'intervention chirurgicale. En cas d'intervention chirurgicale programmée, il est conseillé d'arrêter le traitement anti-TNF 2 à 8 semaines avant la chirurgie et de le reprendre après cicatrisation.

Recommandations pratiques diverses. En fonction des données pharmacocinétiques, il n'y a pas d'ajustement posologique des anti-TNF nécessaire chez les sujets âgés ou chez les patients ayant des insuffisances rénales ou hépatiques modérées. Comme pour les autres agents immunomodulants, les vaccins vivants (bacille de Calmette et Guérin [BCG], varicelle, rougeole-oreillons-rubéole (ROR), fièvre jaune, typhoïde orale, polyo-orale) ne doivent pas être administrés chez les sujets traités par anti-TNF. À noter qu'on ne dispose que de peu de données sur l'effet de la vaccination chez les patients traités par agent anti-TNF, en dehors de l'efficacité conservée de la vaccination antigrippale et antipneumococcique. Aucune interaction médicamenteuse n'a été observée jusqu'à présent avec les anti-TNF, en particulier pour les AINS, les corticoïdes, les antalgiques ou le MTX. Bien qu'aucun effet tératogène n'ait été à ce jour rapporté, chez l'animal ou chez l'homme au cours des traitements par infliximab, étanercept ou adalumimab, ces médicaments restent par principe contre-indiqués en cas de grossesse et d'allaitement et une contraception efficace doit être simultanément proposée chez les femmes en période d'activité génitale.

Autres traitements biologiques

De nombreux autres traitements biologiques sont actuellement développés pour essayer d'améliorer encore l'efficacité de la prise en charge de la PR. Ces traitements biologiques ont des cibles variables qui peuvent être des cytokines (IL1, IL6, IL15...) ou d'autres médiateurs solubles ou des cellules comme le lymphocyte B ou le lymphocyte T. [91]

Anakinra. L'anakinra (Kineret®) est un antagoniste du récepteur de l'IL1 (IL1 Ra). Il est actuellement indiqué dans la PR active et réfractaire de l'adulte. Il s'emploie sous forme d'injections sous-cutanées à 100 mg j^{-1}. Il a montré une efficacité satisfaisante mais moindre à la fois sur les signes cliniques et sur l'évolution radiographique que les anti-TNF. En revanche, sa tolérance, notamment sur le plan infectieux, est bonne. Il peut exister des réactions importantes aux points d'injection ou des réactions allergiques transitoires. Le risque oncogène paraît actuellement nul mais un nombre insuffisant de patients ont été traités de manière prolongée pour conclure. Du fait de son efficacité modérée, et de son coût proche des anti-TNF, ce médicament est actuellement peu utilisé et souvent réservé aux contre-indications aux anti-TNF. [92] D'autres médicaments inhibiteurs de l'IL1 sont actuellement en développement sans néanmoins de perspective de commercialisation à court terme.

Abatacept. L'abatacept ou CTLA4-Ig est un inhibiteur des voies de costimulation (CD80/CD86-CD28) entre les cellules présentatrices de l'antigène et les lymphocytes T. [93] Ce médicament, qui est actuellement proche de la commercialisation, a montré une efficacité clinique et radiographique très intéressante proche de celle des anti-TNF et, jusqu'à présent, une excellente tolérance y compris sur le plan infectieux. Il a même été montré que l'on pouvait obtenir une réponse clinique chez 50 % des patients ayant échoué aux anti-TNF. Enfin une association aux anti-TNF chez les patients insuffisamment répondeurs à ces médicaments semble également intéressante à

la fois sur le plan de l'efficacité et de la tolérance. Ce médicament s'administre actuellement en perfusion intraveineuse mensuelle à 10 mg kg^{-1}. Une forme sous-cutanée est en développement.

Rituximab. Le rituximab (Mabthera®) est un anticorps monoclonal inhibant spécifiquement le récepteur CD20 des lymphocytes B. Il entraîne une cytotoxicité sur les lymphocytes B et est actuellement indiqué dans les lymphomes B. Des études récentes ont montré son intérêt dans certaines maladies auto-immunes comme la maladie lupique et surtout la PR avec une efficacité importante chez les patients réfractaires en particulier aux anti-TNF. [94] Un effet suspensif pendant plusieurs mois a été noté chez les patients atteints de PR après seulement deux perfusions initiales. Il s'administre ainsi sous forme de deux perfusions à 1 g à 15 jours d'intervalle qui peuvent être éventuellement renouvelées en cas de rechute au bout de 1 an en moyenne. Le rituximab est systématiquement proposé en association au MTX, voire, en cas d'impossibilité, au cyclophosphamide (deux perfusions pendant le 1er mois). Des réactions de type allergique au moment des perfusions sont possibles justifiant l'administration de 100 mg de méthylprednisolone avant chaque perfusion. Une indication dans la PR devrait être enregistrée prochainement.

Autres molécules en développement. Parmi les nombreuses autres molécules en développement, il faut signaler le tocilizumab (MRA) qui est un anticorps monoclonal inhibant le récepteur de l'IL6. Il a, à ce jour, montré une efficacité clinique dans la PR comparable à celle des anti-TNF mais au prix d'un certain nombre d'effets secondaires (effets généraux, réactions allergiques, augmentation du cholestérol et des triglycérides, et surtout infections) justifiant des études complémentaires actuellement en cours.

Parmi les autres molécules intéressantes en développement, il faut signaler un anticorps anti-IL15, des inhibiteurs d'autres voies de costimulation, des inhibiteurs des voies de signalisation intracellulaire, des inhibiteurs des récepteurs de chémokines etc.

Information du patient

L'information du patient est fondamentale dans les maladies chroniques et tout particulièrement dans la PR. L'information et l'éducation du patient atteint de PR ont fait récemment l'objet de recommandations françaises. [95] L'information doit être adaptée à chaque patient et varie en fonction du stade évolutif. Elle est en particulier très importante dès le début de la maladie et est adaptée ensuite en fonction de l'évolutivité et du vécu du patient de sa maladie.

Cette information est tout d'abord technique portant sur la maladie et son traitement. Concernant la maladie, il faut être prêt à répondre aux questions des patients qui ont actuellement de nombreux moyens d'information. Il faut également pouvoir expliquer ce que l'on sait de l'origine et de l'évolution potentielle. Il est très important d'expliquer les différentes possibilités thérapeutiques disponibles, les effets secondaires et la surveillance des médicaments, l'intérêt de la rééducation, des appareillages, des possibilités chirurgicales. L'information est également d'ordre psychologique, visant à dédramatiser la maladie et à aider le patient et son entourage à gérer la PR. Il faut limiter les interdits et maintenir autant que possible les activités de loisirs, l'activité professionnelle, l'insertion sociale en général, ce qui constituera souvent un appoint psychologique fondamental. Des informations sociales sont également très utiles. Elles sont au mieux données par l'assistante sociale et, là aussi, adaptées à chaque patient (affection de longue durée, travail à mi-temps thérapeutique, reclassement professionnel, invalidité partielle ou totale, allocation adulte handicapé etc.). Enfin, on informe le patient de l'existence d'associations de malades (Association nationale de défense contre l'arthrite rhumatoïde [ANDAR], l'Association française des polyarthritiques [AFP]). Ces associations jouent un rôle important dans l'information qu'elles peuvent diffuser mais le passage par ces associations se fait sur un mode volontaire de la part des patients et souvent après plusieurs années de maladie.

Il est maintenant devenu évident que les patients atteints d'une maladie chronique jouent un rôle fondamental dans la gestion de leur maladie et plusieurs études ont montré que des programmes d'information et d'éducation visant à partager la gestion de la maladie entre soignant et soigné pouvaient avoir un impact sur le vécu d'une maladie et parfois sur le retentissement de celle-ci. [96, 97]

Traitements médicamenteux locaux

Des ponctions articulaires évacuatrices en particulier sur les grosses articulations doivent être effectuées chaque fois que nécessaire. Des infiltrations périarticulaires de corticoïdes sont parfois réalisées mais on se méfie du risque de rupture tendineuse.

Une infiltration de corticoïde intra-articulaire peut être proposée en cas de synovite persistante en dépit du traitement général. Il est préféré des produits retard, en particulier l'hexacétonide de triamcinolone (Hexatrione®).

Si la synovite récidive après une à trois infiltrations locales de corticoïdes, on peut avoir recours à une *synoviorthèse*. [2, 3] Les synoviorthèses peuvent être soit isotopiques (yttrium 90, rhénium 196, erbium 169), soit très rarement chimiques car l'acide osmique est actuellement exceptionnellement disponible. Les synoviorthèses doivent être proposées précocement à un stade où les lésions radiographiques sont absentes ou peu évoluées. Ce traitement donne souvent d'excellents résultats volontiers prolongés. Ces derniers peuvent être améliorés en mettant l'articulation au repos strict pendant 2 à 3 jours. Le choix du produit radioactif dépend de l'articulation à traiter : l'yttrium est beaucoup plus pénétrant que les autres isotopes. Il est utilisé pour les grosses articulations tandis que le rhénium est employé pour le poignet et l'erbium pour les articulations digitales. La période de ces produits varie de 2,7 (yttrium) à 3,7 (rhénium) et 9,5 (erbium) jours. Les posologies sont de 5 millicuries d'yttrium pour les genoux et les hanches, 2 à 3 millicuries pour la cheville, l'épaule et le coude, 1 millicurie d'erbium pour les métacarpophalangiennes, 0,5 millicurie d'erbium pour les interphalangiennes proximales et 1 à 2 millicuries de rhénium pour le poignet. Il est possible, chez l'adulte jeune, d'utiliser les isotopes radioactifs car l'irradiation gonadique est faible. Néanmoins, les synoviorthèses de hanche sont évitées avant la quarantaine. L'acide osmique, qui était très utilisé chez le sujet jeune, l'est maintenant rarement car la disponibilité du produit est extrêmement difficile. Les injections doivent être faites sous contrôle radioscopique avec arthrographie simultanée pour garantir l'administration strictement intra-articulaire. La tolérance est généralement satisfaisante. Un corticoïde est généralement associé pour réduire les réactions douloureuses qui sont rares après synoviorthèse isotopique, mais plus fréquentes avec l'acide osmique (environ 20 à 25 % des cas).

Réadaptation fonctionnelle

La réadaptation fonctionnelle fait partie du traitement de la PR et elle est pratiquement indiquée à tous les stades de la maladie. [98] Il est exceptionnel qu'elle soit contre-indiquée mais elle doit être modulée en fonction de l'évolution. Elle permet de limiter ou de prévenir les déformations, d'entretenir ou d'améliorer la trophicité musculaire, la mobilité articulaire et de lutter contre l'enraidissement. Elle agit sur l'équilibre psychologique du patient et facilite son insertion sociale. Elle est réalisée par des équipes de kinésithérapeutes et d'ergothérapeutes spécialisés. Elle comporte divers aspects : éducation du patient, appareillage, rééducation proprement dite.

Éducation du patient

L'éducation et l'information du patient doivent être personnalisées. Les principes généraux sont les suivants : maintien du mouvement, vie aussi normale que possible, poursuite de l'activité professionnelle si elle est compatible avec l'état articulaire, réduction des interdits. Contrairement à l'idée reçue, le maintien du mouvement est bénéfique. [99] Il a été montré, dans une étude randomisée comparant deux programmes thérapeutiques, que les patients conservant une activité pratiquement normale avaient de meilleures fonctions articulaires et une meilleure force de préhension, un enraidissement plus limité et moins d'articulations inflammatoires. L'éducation gestuelle est importante : le patient doit connaître les gestes à éviter ou les modifications qu'il doit apporter dans ses prises

afin de protéger les articulations. Dans cet esprit, la mise en situation de certains patients dans un appartement thérapeutique peut être intéressante. Dans les formes évoluées de PR, lorsqu'il y a d'importantes atteintes articulaires, des aides techniques peuvent être proposées mais leur utilisation doit être très parcimonieuse. En aucun cas, il ne faut proposer précocement des aides techniques car cela favorise la non-fonction et l'enraidissement articulaire. Certaines aides techniques compensent un manque de force et peuvent être utiles : c'est le cas de l'ouvre-robinet ou de l'ouvre-cocotte-minute par exemple. D'autres aides techniques qui compensent totalement une fonction articulaire peuvent être nuisibles si cette dernière peut être récupérée soit médicalement, soit chirurgicalement. Dans ce type de situation, l'aide à domicile peut être nécessaire.

Appareillages

Les appareillages de repos jouent un rôle intéressant pour l'antalgie et la prévention de certaines attitudes vicieuses et des déformations. Confectionnés dès le début de la maladie, ils sont toujours utiles sauf si les déformations sont majeures et irréductibles. On conseille au patient de les utiliser durant la nuit et, si possible, quelques heures dans la journée, surtout au moment des poussées. Il s'agit d'appareillages amovibles confectionnés sur mesure par les kinésithérapeutes ou les ergothérapeutes pour les mains, les genoux et les chevilles et réalisés selon des normes techniques rigoureuses. On peut également confectionner des orthèses de correction et des appareillages de travail dans certains cas (attelles de Sterling-Bunnel pour réduire les déformations des doigts en boutonnière, attelles de rééducation du col-de-cygne, C-barre pour le pouce adductus).

Des orthèses plantaires sont réalisées, mais, malheureusement, elles n'évitent pas les déformations de l'avant- ou de l'arrière-pied. Il peut être nécessaire de confectionner des semelles moulées qui bénéficient actuellement des progrès techniques des nouveaux matériaux. En cas de lésions importantes et non opérables des pieds, un chaussage spécialisé peut être proposé. Des consultations de chaussage spécialisé pour la PR sont organisées. Elles réunissent un rhumatologue et un podo-orthésiste. Il est possible de concilier efficacité et esthétique. Les aides de marche sont à limiter au minimum car elles peuvent décompenser la fonction des membres supérieurs.

Rééducation

La rééducation doit être proposée le plus tôt possible car il est plus facile de prévenir une déformation ou une raideur que de les corriger. Cette rééducation doit être douce, indolore, cherchant à obtenir des amplitudes fonctionnelles. C'est une rééducation globale et non localisée à une articulation. Elle est évidemment personnalisée et nécessite une excellente coopération de la part du patient. Les séances sont courtes, répétées et alternées avec des plages de repos. La rééducation est réalisée par des kinésithérapeutes et des ergothérapeutes spécialisés dans le cadre de la prise en charge globale. Elle est facilitée par des agents physiques comme la fangothérapie, le froid, la paraffinothérapie pour les mains et la balnéothérapie. Il s'agit d'une mobilisation de type actif ou passif aidé, éventuellement associée à quelques massages peu appuyés à visée antalgique ou décontracturante. L'ergothérapie peut utiliser les activités artisanales mais les techniques plus directes permettant de rééduquer par exemple la préhension telles que plateau canadien, cônes, travail des différentes prises sont préférables (Fig. 2 et 3). Il est clair qu'avec l'avènement de nouveaux médicaments, très efficaces, la place de la rééducation est actuellement moins fondamentale mais elle reste très utile en traitement adjuvant à tous les stades de la maladie.

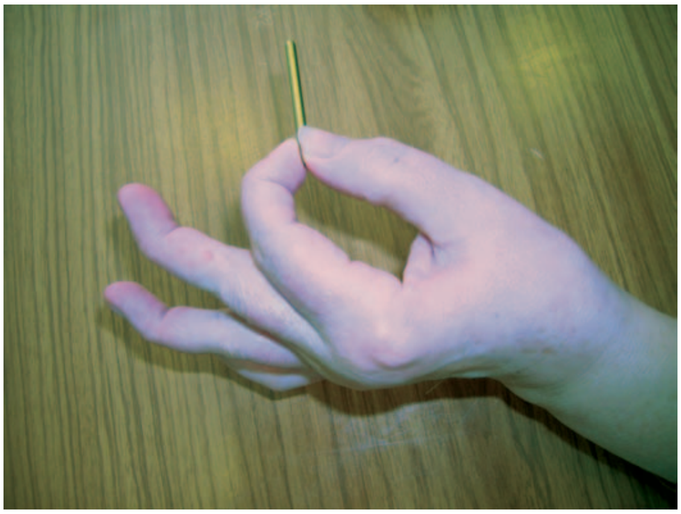

Figure 2. Travail des pinces digitales en ergothérapie.

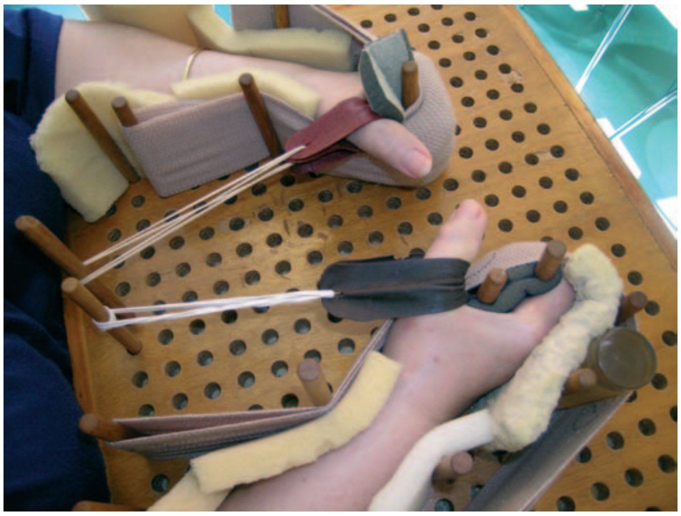

Figure 3. Rééducation des mains sur plateaux canadiens.

Traitement chirurgical

La chirurgie fait partie intégrante du traitement de la PR surtout dans les formes actives et évoluées. [2] C'est lors de consultations médicochirurgicales réunissant les rhumatologues et les chirurgiens orthopédistes que sont discutées, avec le patient, les indications chirurgicales. C'est une chirurgie fonctionnelle qui vise à rétablir une fonction défaillante et à apporter l'indolence. Les interventions chirurgicales peuvent être regroupées afin de diminuer la durée des séjours en milieu hospitalier et en centre de rééducation. La chirurgie de la PR obéit à certaines règles : il vaut mieux donner la priorité aux membres inférieurs, commencer les gestes chirurgicaux pour les membres inférieurs de l'extrémité vers la racine et, pour les membres supérieurs, au contraire, de la racine vers l'extrémité. Il faut commencer par une intervention dite « gagnante », c'est-à-dire donnant un résultat favorable chez un patient qui risque d'être opéré à plusieurs reprises. Les synovectomies, les arthroplasties prothétiques, voire les arthrodèses sont les interventions les plus utilisées.

La chirurgie des membres supérieurs comporte surtout les ténosynovectomies en cas de ténosynovite chronique risquant d'induire ultérieurement une rupture tendineuse, des synovectomies du poignet avec résection de la tête cubitale, ce qui améliore la prosupination, une synovectomie intra-articulaire et, éventuellement, un geste de stabilisation à type d'arthrodèse partielle radiolunaire. Les articulations de l'épaule et du coude bénéficient depuis plusieurs années de l'apport de la chirurgie prothétique. Éventuellement, on peut proposer des interventions de synovectomie métacarpophalangienne ou interphalangienne proximale pour éviter les déformations en col-de-cygne ou en boutonnière. En cas de lésions articulaires très évoluées, on peut envisager la mise en place d'implants de Swanson sur les métacarpophalangiennes. Le résultat est bon sur la douleur et l'esthétique parfois un peu moins bon sur la fonction et est conditionné par la bonne qualité des chaînes digitales. Des arthrodèses donnent de bons résultats sur la fonction globale de la main parce qu'elles sont réalisées sur le pouce ou sur le poignet. L'arthrodèse de la métacarpophalangienne du pouce est une intervention simple qui donne d'excellents résultats en

améliorant les pinces pollicidigitales. Plus rarement, des arthrodèses des interphalangiennes proximales des doigts peuvent être réalisées.

La chirurgie des membres inférieurs est dominée par les arthroplasties des hanches et des genoux et par le réalignement métatarsophalangien. La chirurgie de l'arrière-pied comporte surtout des arthrodèses talonaviculaires ou sous-taliennes. La cheville peut être traitée en fonction de l'activité du patient et de la qualité de l'arrière-pied soit par arthroplastie, soit par arthrodèse. Des synovectomies arthroscopiques peuvent être réalisées au genou en cas de synovite chronique persistante après échec des synoviorthèses et en cas de lésions articulaires minimes. [100]

La chirurgie du rachis cervical concerne surtout les luxations instables C1-C2 qu'il faut stabiliser par arthrodèse avec laçage occipito-C2 ou plaque.

Tous ces gestes chirurgicaux nécessitent des équipes spécialisées dans la chirurgie des rhumatismes inflammatoires et une réadaptation fonctionnelle postopératoire en milieu spécialisé.

Autres moyens thérapeutiques

Prise en charge psychologique

L'approche médicopsychologique du malade atteint de PR est un temps très important dans la compréhension de la maladie et la prise en charge thérapeutique. [101]

Le début de la maladie est souvent précédé de certains éléments de vie (traumatisme affectif etc.). Par ailleurs, la PR peut entraîner des remaniements de la dynamique de la personnalité avec des périodes de déstabilisation. Une prise en charge psychologique est donc proposée au patient mais adaptée à chaque cas particulier. Elle est au mieux assurée par des médecins psychiatres ou des psychologues spécialisés dans la prise en charge de ces patients et intégrés dans l'équipe multidisciplinaire.

Diététique

Les patients sont très sollicités sur l'utilisation de manipulations diététiques supposées améliorer, voire traiter leur PR. Malheureusement, ces propositions diététiques ne reposent sur aucune base scientifique et sont souvent dangereuses par les carences qu'elles peuvent entraîner. [102]

Les régimes restrictifs souvent proposés ne peuvent être appliqués systématiquement mais doivent être uniquement testés individuellement chez certains patients. En effet, 5 à 10 % des patients ont un effet symptomatique lors de l'exclusion de certains aliments qui sont le plus souvent des produits lactés ou de la viande rouge. [103] Chez ces patients, la réintroduction de l'aliment entraîne habituellement une augmentation des symptômes. Les études évaluant l'effet des régimes sur des cohortes de patients atteints de PR n'ont montré aucun résultat consistant et sont d'interprétation extrêmement difficile. Les régimes végétariens semblent néanmoins donner les résultats les plus reproductibles sur l'activité de la maladie. Si les régimes sont utilisés, ils ne viennent en aucune façon en remplacement d'un traitement médicamenteux actif.

Des régimes de supplémentation ont été proposés par notamment l'adjonction de dérivés d'acides gras polyinsaturés. Ces acides gras ont une action anti-inflammatoire, mais les essais thérapeutiques réalisés sont décevants car ils nécessitent des doses souvent élevées pour un effet clinique modéré. De ce fait, ces régimes ne sont pas utilisés en pratique courante. [2]

■ Stratégies thérapeutiques dans la polyarthrite rhumatoïde

Les stratégies thérapeutiques dans la PR, notamment dans la polyarthrite débutante, ont profondément changé au cours des dernières années. Ceci est dû à la mise à disposition des nouveaux outils thérapeutiques que nous avons vus et à la démonstration scientifique de nouveaux concepts tels qu'une nouvelle orientation du diagnostic devant une polyarthrite débutante, la nécessité d'une prise en charge très précoce dès les 3 à 6 premiers mois de la maladie, un contrôle régulier de l'activité clinique fondé sur des indices objectifs, un contrôle régulier de la progression radiographique, la supériorité d'un traitement intensif par rapport à une monothérapie. Ces nouveaux outils thérapeutiques et ces nouveaux concepts ont permis d'être plus ambitieux sur les objectifs thérapeutiques. Il ne paraît plus suffisant actuellement d'améliorer simplement les patients atteints de PR, mais l'objectif doit être d'obtenir la rémission clinique et de prévenir la destruction articulaire authentifiée par des radiographies. [1, 104, 105]

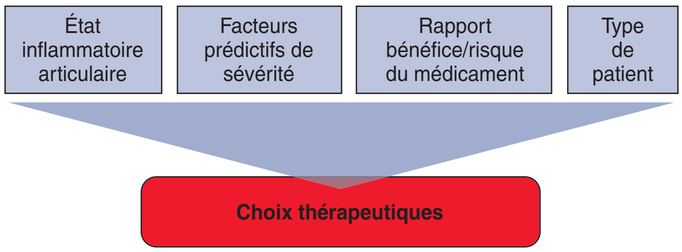

Figure 4. Principes des stratégies thérapeutiques dans la polyarthrite rhumatoïde.

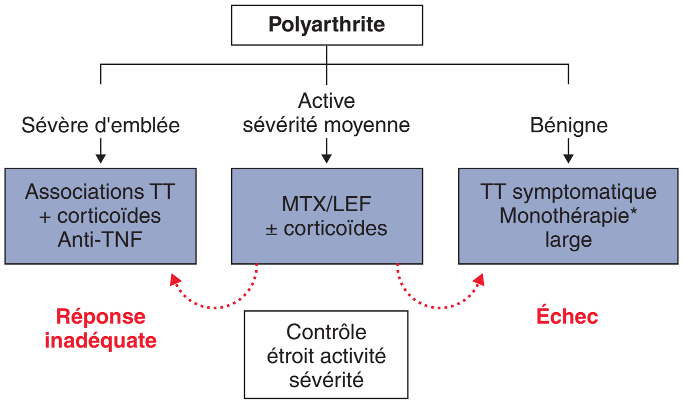

Figure 5. Stratégie thérapeutique à l'échelon individuel dans la polyarthrite rhumatoïde débutante. TT : traitement : MTX : méthotrexate ; TNF : *tumor necrosis factor* ; LEF : leflunomide. * : traitement de fond.

La stratégie thérapeutique, quel que soit le stade de la PR, va se fonder sur l'activité de la maladie à un moment donné, la sévérité actuelle ou potentielle de la PR, ainsi que le patient, ses souhaits et ses comorbidités (Fig. 4).

Polyarthrites débutantes

La stratégie de prise en charge des polyarthrites débutantes a fait récemment l'objet de recommandations internationales (Fig. 5). [96]

Nécessité d'un traitement précoce

Lorsque l'on part des mécanismes immunopathologiques de la PR, on peut distinguer très schématiquement trois phases :

- une phase d'initiation non spécifique probablement commune à beaucoup de rhumatismes inflammatoires et qui est totalement réversible ;
- une deuxième phase qui est une phase d'inflammation et de recrutement cellulaires aboutissant à la synovite chronique et donc au rhumatisme chronique, elle est partiellement spécifique ;
- une troisième phase, caractéristique de la PR, qui est une phase où interviennent des facteurs angiogéniques, des contacts cellulaires, une prolifération synoviale aboutissant à la destruction articulaire. [67]

Dans la prise en charge d'une polyarthrite débutante, il est donc nécessaire d'intervenir et d'envisager le diagnostic dès la phase initiale encore réversible, donc très précocement et d'envisager à ce stade les facteurs pouvant laisser présager le passage à la chronicité et surtout à la destruction articulaire.

La nécessité d'une prise en charge précoce s'appuie sur de nombreuses données « fondamentales ». Au stade initial, la synovite inflammatoire est parfaitement réversible et très accessible aux traitements qui sont, notamment pour les traitements de « fond », plus efficaces que lorsqu'ils sont

appliqués tardivement. [106] À ce stade initial, les lésions ostéocartilagineuses irréversibles peuvent être encore absentes. Ces lésions articulaires peuvent être très précoces, parfois visibles dès les 6 premiers mois de la maladie. [1]

Les patients atteints d'une polyarthrite débutante qui bénéficient de l'introduction d'un traitement de fond précoce ont de meilleurs résultats en termes de progression articulaire, de fonction ou encore de capacités de travail que ceux qui ont une introduction du traitement de manière retardée de seulement quelques mois. [61, 107-110] Une étude hollandaise a comparé, dans une étude prospective, l'introduction d'un traitement de fond d'emblée, par rapport à un traitement de fond différé (retard de traitement moyen : 4,7 mois) chez 206 patients ayant une PR récente évoluant depuis moins de 6 mois. [107] L'évolution des érosions à 2 ans montrait une réduction significative de celles-ci dans le groupe ayant reçu le traitement de fond d'emblée. Des résultats similaires ont été observés à 4 ans. Cependant, après la première année, le taux de progression de la destruction articulaire était équivalent dans les deux groupes de traitements. [108] Bukhari et al. [109] ont suivi prospectivement pendant 5 ans 335 patients non randomisés, atteints de polyarthrite débutante. Il n'y avait pas d'attitude thérapeutique standardisée mais les auteurs ont comparé trois groupes de patients ayant reçu des traitements de fond soit dans les 6 premiers mois de la maladie, soit entre le 6^{e} et le 12^{e} mois, soit au-delà du 12^{e} mois et ce, par rapport à un groupe contrôle n'ayant pas reçu de traitement de fond, en raison d'une PR bénigne. Les auteurs observent que, dans les groupes ayant un traitement retardé au-delà du 6^{e} mois, la progression radiographique à 5 ans est significativement supérieure (d'environ 50 %) par rapport au groupe contrôle (polyarthrite bénigne) et au groupe ayant reçu un traitement de fond dans les 6 premiers mois de la maladie. Très récemment, Nell et al. [110] ont également apporté des éléments en faveur de l'introduction très précoce d'un traitement de fond. Ils ont montré qu'il y avait un retard de progression radiographique (évoluée avec le score de Larsen) statistiquement très significatif chez les patients traités avec une polyarthrite débutante (traitement de fond introduit avec une médiane de 3 mois après le début) par rapport à ceux ayant une prise en charge retardée (traitement de fond introduit après une médiane de 1 an d'évolution de la maladie). Un argument supplémentaire a été porté dans l'étude d'Anderson et al. [106] qui ont montré que le facteur prédictif principal de réponse à un traitement de fond dans la polyarthrite débutante était la durée d'évolution de la maladie au moment de l'introduction de ce traitement. Bien qu'il y ait certaines études discordantes, [111] la plupart de ces résultats suggèrent qu'il y a une « fenêtre d'opportunité » pour traiter efficacement une polyarthrite débutante. [112] Ceci signifie qu'introduire un traitement de fond efficace très précocement, à un moment où il existe peu de lésions irréversibles, permet de réduire le risque de dégâts radiographiques et de handicap importants à moyen et à long terme et que le retard à l'initiation d'un traitement de fond ne se rattrape jamais. L'introduction d'un traitement de fond très précoce dans une PR débutante ne se discute donc plus. Le problème est d'avoir la possibilité de mettre en place le traitement précocement, donc de voir le patient à ce stade et d'inciter, autant que possible, les médecins à référer aussi tôt que possible un patient ayant une probable polyarthrite débutante. [105]

Reconnaître une polyarthrite débutante

Le diagnostic de PR débutante est difficile car nous ne disposons d'aucun test spécifique permettant de l'identifier. Le diagnostic de présomption se fait généralement sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques mais la preuve n'est souvent apportée que par l'apparition d'érosions osseuses. La PR est également souvent définie à partir des critères de classification de l'ACR, [113] cependant, ces critères sont inadaptés au diagnostic en pratique courante et surtout au diagnostic des PR débutantes, puisqu'ils ont été mis au point essentiellement à partir de PR anciennes établies.

Pour contourner ce problème diagnostique, il est proposé actuellement d'effectuer une démarche en trois temps qui consiste tout d'abord à identifier une arthrite ou une polyarthrite (ou un rhumatisme inflammatoire périphérique). Le diagnostic doit être évoqué dès qu'il existe deux articulations gonflées surtout, un dérouillage matinal d'au moins de 30 minutes ou une douleur à la pression transverse des métacarpophalangiennes ou des métatarsophalangiennes. [104, 105] Lorsque la polyarthrite ou le rhumatisme inflammatoire débutant ont été identifiés, le but de la deuxième étape est de rechercher les rhumatismes inflammatoires définis (lupus, spondylarthropathie etc.) et ainsi, par élimination, de retenir ce qui peut correspondre à un tableau clinique de polyarthrite rhumatoïde probable. [114] En fait, à ce stade, deux diagnostics sont généralement possibles, soit une polyarthrite rhumatoïde authentique s'il y a un faisceau d'arguments suffisants, soit une polyarthrite indifférenciée, présentation clinique la plus fréquente, qui peut être spontanément résolutive en quelques semaines mais qui peut également secondairement évoluer vers une PR. La troisième étape diagnostique consiste à identifier, en fonction de certains facteurs prédictifs, les patients ayant un risque d'évolution vers une polyarthrite chronique d'une part et vers une polyarthrite érosive ou destructrice, d'autre part. [115-117] Les facteurs prédictifs de l'évolution vers une polyarthrite chronique et érosive sont actuellement : une durée d'évolution (au-delà de 12 semaines, l'évolution spontanée vers la rémission est peu probable), l'importance de l'atteinte articulaire clinique, la vitesse de sédimentation (VS) et la CRP, la présence de facteur rhumatoïde et d'anti-CCP, la présence des gènes *HLA DRB1*04* et surtout la mise en évidence d'érosions précoces.

Effet d'un traitement « intensif » précoce

On a montré que l'introduction précoce d'un traitement de fond avait un effet positif sur l'évolution d'une polyarthrite par rapport à un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien. On sait également que les traitements de fond, comme le MTX et le léflunomide, ont montré de manière indiscutable leur capacité à réduire la progression des lésions radiographiques de la PR. Récemment, on a montré que l'introduction précoce de traitements « intensifs », tels que les associations de traitements de fond associés à des corticoïdes ou les biothérapies, avait un effet bénéfique sur l'évolution de la maladie et en particulier sur la progression radiographique et le handicap à moyen terme. Ainsi, dans l'étude COBRA, Boers et al. [59] ont démontré, chez 155 patients atteints de PR débutantes avec une durée d'évolution moyenne de 4 mois au moment du diagnostic, qu'une association de sulfasalazine + MTX + prednisolone à 60 mg j^{-1} puis diminuée progressivement était supérieure à la sulfasalazine seule sur les paramètres cliniques, jusqu'à plus de 6 mois, mais que lorsque la prednisone et le MTX étaient arrêtés, il n'y avait plus de différence significative d'efficacité entre le groupe association et le groupe sulfasalazine en monothérapie. Cependant, le bénéfice radiographique en faveur de l'association thérapeutique était retrouvé puisque le groupe de patients ayant été traité initialement par sulfasalazine/MTX/prednisolone avait significativement moins de progression radiographique à 5 ans que le groupe traité initialement en monothérapie. [12] Dans l'étude FIN-RACo, des résultats semblables ont été obtenus. [60, 118] Chez les patients atteints de PR débutante évoluant depuis moins de 2 ans, une association sulfasalazine + MTX + hydroxycloroquine + prednisolone (5 mg j^{-1}) a permis une amélioration clinique supérieure après 18 mois de traitement par rapport à un traitement de fond en monothérapie. Le suivi de cette étude à 5 ans montre que les patients ayant reçu le traitement en association initialement avaient moins d'incapacité de travail et moins de progression radiographique que ceux traités initialement en monothérapie. [118] Deux études récentes de stratégie thérapeutique sont venues confirmer ces données. [62, 119] Ainsi, l'étude BeSt concernait des patients atteints de PR débutante qui ont été randomisés en quatre groupes et suivis pour le moment jusqu'à 18 mois. [62] Le groupe 1 recevait des traitements de fond successifs mais uniquement en monothérapie et en commençant par le MTX. Le groupe 2 recevait un traitement initial de MTX en monothérapie puis des traitements associés en cas d'insuffisance d'efficacité. Le groupe 3 recevait une association thérapeutique comme dans l'étude COBRA et le groupe 4 une association de MTX et d'infliximab. Après 3 mois et 1 an de

traitement, les groupes 3 et 4 étaient significativement plus améliorés cliniquement que les groupes 1 et 2. La progression radiographique à 18 mois était également significativement inférieure dans les groupes 4 et 3 par rapport aux groupes « monothérapie » où plus de deux tiers des patients avaient une progression. Il n'y avait pas, à ce stade, de différence significative entre les groupes 3 et 4.

Des effets du même type ont été obtenus avec l'utilisation des anti-TNF dans la PR débutante avec les trois anti-TNF actuellement commercialisés. [30, 74, 81] Si l'efficacité clinique des anti-TNF a paru surtout supérieure par rapport au MTX dans les premiers mois de traitement (il n'y a pas de différence significative à 1 an ou 2 ans de traitement sur les données cliniques) les anti-TNF ont montré leur capacité à significativement bloquer de manière plus importante la progression radiographique par rapport au MTX qu'ils soient utilisés en monothérapie ou en association MTX. De plus, l'association anti-TNF-MTX dans la PR débutante est significativement supérieure sur les données cliniques comme sur les données radiographiques au MTX mais également à l'anti-TNF en monothérapie. Dans l'étude ASPIRE, les patients qui bénéficient le plus des anti-TNF, sont ceux qui ont une PR plus sévère et plus active initialement (indice de Sharp et CRP plus élevés). [74]

L'ensemble de ces données permet de retenir que des traitements « intensifs » comportant soit des associations thérapeutiques (avec corticoïdes), soit un anti-TNF permettent d'obtenir des résultats cliniques et des résultats sur la progression radiographique meilleurs que des monothérapies surtout sur les PR les plus actives et sévères. Des études sont actuellement en cours pour savoir si un traitement « intensif » très précoce, moins de 3 mois par anti-TNF pourrait avoir un effet suspensif sur l'évolution de la PR permettant de l'arrêter secondairement.

Quelle stratégie à l'échelon individuel ?

Il ne semble pas raisonnable d'envisager chez tout patient débutant une polyarthrite chronique de proposer un traitement par association thérapeutique ou par biothérapie, puisque l'on sait qu'un certain nombre de ces polyarthrites (indifférenciée ou PR) évoluent de façon bénigne, avec absence de progression radiographique dans environ la moitié des cas, à 2 ans et demi [120] et dans environ 25 % des cas à 5 ans. [121]

Il est nécessaire, compte tenu de la démarche diagnostique, d'essayer d'identifier précocement les patients ayant un risque d'évolution vers une PR sévère, en fonction des facteurs pronostiques vus. Cependant, il semble logique, encore aujourd'hui, de commencer le traitement, sauf dans le cas de PR très sévères qui peuvent justifier un traitement très agressif d'emblée, par une monothérapie comportant généralement du MTX ou comme alternative, du léflunomide, voire de la sulfasalazine. En revanche, d'une part, les corticoïdes sont justifiés dans les premiers mois de la maladie en association à ce traitement de fond si le niveau d'activité et le potentiel de sévérité le justifient et, d'autre part, un contrôle très étroit de l'activité clinique est indispensable sur les paramètres objectifs que sont le nombre d'articulations gonflées et le nombre d'articulations douloureuses, la VS, la CRP et l'indice DAS. Une réévaluation complète est nécessaire à 3 mois et, s'il n'y a pas de réponse clinique suffisante, proche de l'état de rémission ou s'il existe de nouveaux signes de gravité, un traitement plus agressif par association thérapeutique ou par biothérapie doit être envisagé. [122]

Ainsi l'étude TICORA a bien démontré l'utilité d'adapter le traitement par un *« monitoring »* très étroit de l'activité de la maladie dans la PR débutante. [119] Dans cette étude, les patients ont été randomisés pour recevoir soit un traitement de fond de routine en fonction de l'avis du médecin traitant, soit un traitement intensif avec un contrôle étroit et mensuel de l'activité clinique. Si l'activité clinique n'était pas suffisamment réduite (DAS44 < 2,4), les traitements étaient augmentés et, notamment, les patients recevaient des associations thérapeutiques. Dans cette étude de stratégie, le traitement intensif comportant des associations thérapeutiques apportait une efficacité significativement meilleure à tous les contrôles et jusqu'à 18 mois. La progression radiographique était également inférieure dans le groupe traitement intensif à 18 mois.

De même, un contrôle de l'évolution radiographique dans une PR débutante à 6 mois et à 1 an est nécessaire et une progression radiographique doit, là aussi, faire réviser la stratégie thérapeutique, qui ne doit jamais être figée et qui doit toujours avoir comme objectifs la rémission clinique et la prévention de la dégradation articulaire. En conclusion, la stratégie thérapeutique actuelle dans la PR débutante est fondée sur une évaluation précise de l'activité et de la sévérité de la maladie, sur la nécessité d'une prise en charge extrêmement précoce dès les 3 à 6 premiers mois de la maladie, par un contrôle régulier de l'activité de la PR fondé sur des indices objectifs de l'activité clinique et de la progression radiographique permettant d'adapter rapidement la stratégie et de proposer des traitements « intensifs » si l'évolution n'est pas rapidement favorable. [95]

Polyarthrite établie

À ce stade, la stratégie thérapeutique doit être individuelle et peut associer les différents moyens thérapeutiques que nous avons vus. Cette stratégie est fondée sur le niveau d'activité clinique et biologique de la PR à un moment donné, sur la sévérité de la maladie évaluée sur les clichés radiographiques, les capacités fonctionnelles, les indices de la qualité de vie et les manifestations extra-articulaires, et sur le patient en fonction de son âge, de son état psychologique et de ses comorbidités (celles-ci peuvent, par exemple, contre-indiquer l'un ou l'autre des traitements que nous avons vus). Les objectifs sont, d'une part, de réduire rapidement l'activité clinique de la maladie et d'améliorer la qualité de vie en associant traitements symptomatiques, traitements de fond, traitements locaux et méthodes de rééducation et, d'autre part, de contrôler l'évolution de la maladie et notamment la progression radiographique qui doit être évaluée individuellement. D'une manière générale, une surveillance régulière clinique, biologique et radiographique en fonction de chaque potentiel évolutif est indispensable pour poser au mieux les indications thérapeutiques.

Les formes avec manifestations extra-articulaires viscérales ou avec vascularites justifient souvent l'emploi, comme dans les maladies systémiques, d'une corticothérapie générale à fortes doses et parfois d'immunosuppresseurs

■ Références

[1] Combe B. Should patients with recent-oncet polyarthritis receive aggressive treatment? *Joint Bone Spine* 2004;**71**:854-9.

[2] Sany J. *Polyarthrite rhumatoïde de l'adulte*. Paris: John Libbey Eurotext; 2003. p. 171-272.

[3] Sany J, Combe B, Jorgensen C. Polyarthrite rhumatoïde de l'adulte III. Traitement. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-220-A-20, 1997: 15p.

[4] Bombardier C, Laine L, Reicin A, Shapiro D, Burgos-Vargas R, Davis B, et al. Comparison of upper gastrointestinal toxicity of rofecoxib and naproxen in patients with rheumatoid arthritis. VIGOR Study Group. *N Engl J Med* 2000;**343**:1520-8.

[5] Schnitzer TJ, Burmester GR, Mysler E, Hochberg MC, Doherty M, Ehrsam E, et al. Comparison of lumiracoxib with naproxen and ibuprofen in the Therapeutic Arthritis Research and Gastrointestinal Event Trial (TARGET), reduction in ulcer complications: randomised controlled trial. *Lancet* 2004;**364**:665-74.

[6] Bresalier RS, Sandler RS, Quan H, Bolognese JA, Oxenius B, Horgan K, et al. Cardiovascular events associated with rofecoxib in a colorectal adenoma chemoprevention trial. *N Engl J Med* 2005;**352**: 1092-102.

[7] Solomon SD, McMurray JJ, Pfeffer MA, Wittes J, Fowler R, Finn P, et al. Cardiovascular risk associated with celecoxib in a clinical trial for colorectal adenoma prevention. *N Engl J Med* 2005;**352**:1071-80.

[8] Fitzgerald GA. Coxibs and cardiovascular disease. *N Engl J Med* 2004; **351**:1709-11.

[9] Saag KG, Criswell LA, Sems KM, Nettleman MD, Kolluri S. Low-dose corticosteroids in rheumatoid arthritis. A meta-analysis of their moderate-term effectiveness. *Arthritis Rheum* 1996;**39**:1818-25.

[10] Kirwan JR, The arthritis and rheumatism council low dose glucocorticoid study group. The effects of glucocorticoids on joint destruction in rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 1995;**333**:142-6.

[11] van Everdingen AA, Siewertsz van Reesema DR, Jacobs JW, Bijlsma JW. The clinical effect of glucocorticoids in patients with rheumatoid arthritis may be masked by decreased use of additional therapies. *Arthritis Rheum* 2004;**51**:233-8.

[12] Landewe RB, Boers M, Verhoeven AC, Westhovens R, van de Laar MA, Markusse HM, et al. COBRA combination therapy in patients with early rheumatoid arthritis: long term structural benefits of a brief intervention. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:347-56.
[13] Capell HA, Madhok R, Hunter JA, Porter D, Morrison E, Larkin J, et al. Lack of radiological and clinical benefit over two years of low dose prednisolone for rheumatoid arthritis: results of a randomised controlled trial. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:797-803.
[14] Felson DT, Anderson JJ, Boers M, Bombardier C, Furst D, Goldsmith C, et al. American College of Rheumatolog preliminary definition of improvement in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995;**38**:727-35.
[15] van Gestel AM, Prevoo ML, van't Hof MA, van Rijswijk MH, van de Putte LBA, van Riel PL. Development and validation of the European League Against Rheumatism response criteria for rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1996;**39**:34-40.
[16] Cush JJ. Safety overview of new disease-modifying antirheumatic drugs. *Rheum Dis Clin N Am* 2004;**30**:237-55.
[17] Pinals RS, Masia T, Larsen RA. Preliminary criteria for clinical remission in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1981;**24**:1308-15.
[18] Prevoo ML, van Gestel AM, van T Hof MA, van Rijswijk MH, van de Putte LB, van Riel PL. Remission in a prospective study of patients with rheumatoid arthritis. American Rheumatism Association preliminary remission criteria in relation to the disease activity score. *Br J Rheumatol* 1996;**35**:1101-5.
[19] van der Heide A, Jacobs JW, Bijlsman WJ, Heurkens AH, van Booma-Frankfort C, van der Ven MJ, et al. The effectiveness of early treatment with ″second line″ antirheumatic drugs. A randomized controlled trial. *Ann Intern Med* 1996;**124**:699-706.
[20] ten Wolde S, Breedveld FC, Hermans J, Vandenbroucke JP, van de Laar MA, Markusse HM, et al. Randomised placebo-controlled study of stopping second-line drugs in rheumatoid arthritis. *Lancet* 1996;**347**:347-52.
[21] Jeurissen ME, Boerbooms AM, Van de Putte LB, Doesburg WH, Lemmens AM. Influence of methotrexate and azathioprine on radiologic progression in rheumatoid arthritis. *Ann Intern Med* 1991;**114**:999-1004.
[22] Sharp JT, Strand V, Leung H, Hurley F, Loew-Friedrich I. Treatment with leflunomide slows radiographic progression of rheumatoid arthritis: results from three randomized controlled trials of leflunomide in patients with active rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:495-505.
[23] Cohen S, Cannon GW, Schiff M, Weaver A, Fox R, Olsen N, et al. Two-year, blinded, randomized, controlled trial of treatment of active rheumatoid arthritis with leflunomide compared with methotrexate. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:1984-92.
[24] Tugwell P, Pincus T, Yocum D. Combination therapy with ciclosporin and methotrexate in severe rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 1995;**333**:137-41.
[25] Banwarth B, Labat L, Moride Y, Schaeverberke T. Methotrexate in rheumatoid arthritis. An update. *Drugs* 1994;**47**:25-50.
[26] Berthelot JM, Combe B. Efficacité, tolérance et maintien du méthotrexate dans le traitement des polyarthrites rhumatoïdes. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**(suppl2):34-43.
[27] Edno L, Bressolle F, Gomeni R, Bologna C, Sany J, Combe B. Total and free methotrexate pharmacokinetics in rheumatoid arthritis patients. *Ther Drug Monit* 1995;**18**:128-34.
[28] Bressolle F, Bologna C, Kinowski JM, Sany J, Combe B. Effects of moderate renal insufficiency on pharmacokinetics of methotrexate in rheumatoid arthritis patients. *Ann Rheum Dis* 1998;**57**:110-3.
[29] Bathon JM, Martin RW, Fleixchmann RM, Tesser JR, Schiff MH, Keystone EC, et al. A comparison of Etanercept and methotrexate in patients with early rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2000;**343**:1586-93.
[30] Breedveld F, Weisman M, Kavanaugh A, Cohen S, Pavelka K, van Vollenhoven R, et al. A multicenter, randomised, double-blind clinical trial of combination therapy with adalimumab plus methotrexate versus methotrexate alone or adalimumab alone in patients with early, aggessive rheumatoid arthritis who had not had previous methotrexate treatment: the PREMIER study. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:26-37.
[31] Pincus T, Yazici Y, Sokka T, Aletaha D, Smolen JS. Methotrexate as the "anchor drug" for the treatment of early rheumatoid arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 2003;**21**(5suppl31):S179-S185.
[32] Walker A, Funch P, Dreyer N, Tolman K, Kremer J, Alarcon G, et al. Determinants of serious liver disease among patients receiving low dose methotrexate for rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1993;**36**:329-39.
[33] Kremer JM, Alarcon GS, Lightfoot Jr. RW, Willkens RF, Furst DE, Williams HJ, et al. Methotrexate for rheumatoid arthritis. Suggested guidelines for monitoring liver toxicity. American College of Rheumatology. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:316-28.
[34] Mariette X, Cazals-Hatem D, Warszawki J, Liote F, Balandraud N, Sibilia J. Lymphomas in rheumatoid arthritis patients treated with methotrexate: a 3-year prospective study in France. *Blood* 2002;**99**:3909-15.
[35] Patatanian E, Thompson DF. A review of methotrexate-induced accelerated nodulosis. *Pharmacotherapy* 2002;**22**:1157-62.
[36] Combe B, Edno L, Lafforgue P, Bologna C, Bernard JC, Acquaviva P, et al. Total and free methotrexate pharmacokinetics, with and without piroxicam, in rheumatoid arthritis patients. *Br J Rheumatol* 1995;**34**:421-8.
[37] Bressolle F, Kinowski JM, Morel J, Pouly B, Sany J, Combe B. Folic acid alters methotrexate disposition in rheumatoid arthritis patients. *J Rheumatol* 2000;**27**:2110-4.
[38] Herrmann ML, Schleyerbach R, Kirschbaum BJ. Leflunomide: an immunomodulatory drug for the treatment of rheumatoid arthritis and other autoimmune diseases. *Immunopharmacology* 2000;**47**:273-89.
[39] Li EK, Tam LS, Tomlinson B. Leflunomide in the treatment of rheumatoid arthritis. *Clin Ther* 2004;**26**:447-59.
[40] Smolen JS, Emery P, Kalden JR, Van Riel PL, Dougados M, Strand CV, et al. The efficacy of leflunomide monotherapy in rheumatoid arthritis: towards the goals of disease modifying antirheumatic drug therapy. *J Rheumatol* 2004;**71**(suppl):13-20.
[41] Scott DL, Smolen JS, Kalden JR, van de Putte LB, Larsen A, Kvien TK, et al. Treatment of active rheumatoid arthritis with leflunomide: two year follow-up of a double blind, placebo controlled trial versus Sulfasalazine. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:913-23.
[42] Kalden JR, Schattenkirchner M, Sorensen H, Emery P, Deighton C, Rozman B, et al. The efficacy and safety of leflunomide in patients with active rheumatoid arthritis: a five-year followup study. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1513-20.
[43] van der Heijde D, Kalden J, Scott D, Smolen J, Strand V. Long-term evaluation of radiographic disease progression in a subset of patients with rheumatoid arthritis treated with leflunomide beyond 2 years. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:737-9.
[44] Osiri M, Shea B, Robinson V, Suarez-Almazor M, Strand V, Tugwell P, et al. Leflunomide for the treatment of rheumatoid arthritis: a systematic review and metaanalysis. *J Rheumatol* 2003;**30**:1182-90.
[45] Smolen J. Practical management of rheumatoid arthritis patients treated with leflunomide. An international expert panel meeting. *J Rheumatol* 2004;**71**(suppl):1-2.
[46] van Riel PL, Smolen JS, Emery P, Kalden JR, Dougados M, Strand CV, et al. Leflunomide: a manageable safety profile. *J Rheumatol* 2004;**71**(suppl):21-4.
[47] Cannon GW, Kremer JM. Leflunomide. *Rheum Dis Clin North Am* 2004;**30**:295-309.
[48] van Roon EN, Jansen TL, Houtman NM, Spoelstra P, Brouwers JR. Leflunomide for the treatment of rheumatoid arthritis in clinical practice: incidence and severity of hepatotoxicity. *Drug Saf* 2004;**27**:345-52.
[49] Perdriger A, Combe B. Le léflunomide : mise au point sur son utilisation actuelle. *La lettre du Rhumatologue* 2005;**312**:30-4.
[50] Kalden J, Antoni C, Alvaro-Gracia JM, Combe B, Emery P, Kremer J, et al. The use of combination of leflunomide with biological agents in the treatment of rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2005;**32**:1620-31.
[51] McConkey B, Amos RS, Butler EP, Crockson RA, Crockson AP, Walsh L. Salazopyrine in rheumatoid arthritis. *Agent Actions* 1978;**8**:438-41.
[52] MacKenzie AH, Scherbel AC. Chloroquine and hydroxychloroquine in rheumatological therapy. In: Huskisson ED, editor. *Antirheumatic drugs*. New York: Praeger; 1983. p. 623-45.
[53] van der Heijde D, van Riel P, Noverzwart E, van de Putte LB. Effects of hydroxychloroquine and sulfasalazine on progression of joint damage in rheumatoid arthritis. *Lancet* 1990;**1**:539-40.
[54] Rigaudiere F, Ingster-Moati I, Andres C, Verdet R, Leid J, Haymann P, et al. Les antipaludéens de synthèse pris au long cours : rôle du médecin prescripteur dans la surveillance ophtalmologique du patient. *Lett Rhumatol* 2004;**302**:19-23.
[55] Dougados M, Amor B. Traitement de la polyarthrite rhumatoïde par la ciclosporine. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1986;**53**:283-7.
[56] Berthelot JM, Combe B. Efficacité, tolérance et maintien de l'azathioprine dans le traitement des polyarthrites rhumatoïdes. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**(suppl.2):84-8.
[57] Felson DT, Anderson JJ, Meenan RF. The efficacy and toxicity of combination therapy in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:1487-91.

[58] O'Dell JR, Haire CE, Erikson N, Drymalski W, Palmer W, Eckhoff PJ, et al. Treatment of rheumatoid arthritis with methotrexate alone, sulfasalazine and hydroxychloroquine or a combination of all three medications. *N Engl J Med* 1996;**334**:1287-91.

[59] Boers M, Verhoeven AC, Markusse HM, van de Laar MA, Westhovens R, van Denderen JC, et al. Randomised comparison of combined step-down prednisolone, methotrexate and sulphasalazine with sulphasalazine alone in early rheumatoid arthritis. *Lancet* 1997; **350**:309-18.

[60] Mottonen T, Hannonen P, Leirisalo-Repo M, Nissila M, Kautiainen H, Korpela M, et al. Comparison of combination therapy with single-drug therapy in early rheumatoid arthritis: a randomised trial. FinRACo trial group. *Lancet* 1999;**353**:1568-73.

[61] Mottonen T, Hannonen P, Korpela M, Nissila M, Kautiainen H, Ilonen J, et al. Delay to institution of therapy and induction of remission using single-drug or combination-disease-modifiying antirheumatic drug therapy in early rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**: 894-8.

[62] Goekoop-Ruiterman YP, de Vries-Bouwstra JK, Allaart CF, van Zeben D, Kerstens PJ, Hazes JM, et al. Clinical and radiographic outcomes of four different treatment strategies in patients with early rheumatoid arthritis (the BeSt study): a randomized, controlled trial. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:3381-90.

[63] Kremer J, Genovese M, Cannon GW, Caldwell J, Cush J, Furst DE, et al. Combination leflunomide and methotrexate (MTX) therapy for patients with active rheumatoid arthritis failing MTX monotherapy: open-label extension of a randomized, double-blind, placebo controlled trial. *J Rheumatol* 2004;**31**:1521-31.

[64] Kremer JM, Genovese MC, Cannon GW, Caldwell JR, Cush JJ, Furst DE, et al. Concomitant leflunomide therapy in patients with active rheumatoid arthritis despite stable doses of methotrexate. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med* 2002;**137**:726-33.

[65] Cohen S, Schiff M, Weaver A, Tesser J, Baraf H, Maestrello S, et al. Leflunomide as initial therapy with methotrexate (MTX) added for rheumatoid arthritis patients with active disease. *Arthritis Rheum* 2002; **46**(suppl):S352.

[66] Klareskog L, van der Heijde D, de Jager JP, Gough A, Kalden J, Malaise M, et al. Therapeutic effect of the combination of etanercept and methotrexate compared with each treatment alone in patients with rheumatoid arthritis: double-blind randomised controlled trial. *Lancet* 2004;**363**:675-81.

[67] Morel J, Miossec P, Combe B. Immunopathologie de la polyarthrite rhumatoïde. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-220-A-15, 2004: 8p.

[68] Sibilia J, Wachsman D. Tumor necrosis factor-α : une cible thérapeutique. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-013-A-40, 2002: 16p.

[69] Dayer JM. Modulation de l'arthrite inflammatoire. *Rhumatol Eur* 1999; **28**:28-31.

[70] Maini RN, Taylor PC. Anti-cytokine therapy for rheumatoid arthritis. *Annu Rev Med* 2000;**51**:207-29.

[71] Elliott MJ, Maini RN, Feldmann M, Kalden JR, Antoni C, Smolen JS, et al. Randomised double-blind comparison of chimeric monoclonal antibody to tumour necrosis factor alpha (cA2) versus placebo in rheumatoid arthritis. *Lancet* 1994;**344**:1105-10.

[72] Maini R, St Clair EW, Breedveld F, Furst D, Kalden J, Weisman M, et al. Infliximab (chimeric anti-tumour necrosis factor alpha monoclonal antibody) versus placebo in rheumatoid arthritis patients receiving concomitant methotrexate: a randomised phase III trial. *Lancet* 1999;**354**:1932-9.

[73] Lipsky PE, van der Heijde DM, St Clair EW, Furst DE, Breedveld FC, Kalden JR, et al. Infliximab and methotrexate in the treatment of rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2000;**343**:1594-602.

[74] St Clair EW, van der Heijde DM, Smolen JS, Maini RN, Bathon JM, Emery P, et al. Combination of infliximab and methotrexate therapy for early rheumatoid arthritis: a randomized, controlled trial. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:3432-43.

[75] Weinblatt ME, Keystone EC, Furst DE, Moreland LW, Weisman MH, Birbara CA, et al. Adalimumab, a fully human anti-tumor necrosis factor alpha monoclonal antibody, for the treatment of rheumatoid arthritis in patients taking concomitant methotrexate: the ARMADA trial. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:35-45.

[76] Furst DE, Schiff MH, Fleischmann RM, Strand V, Birbara CA, Compagnone D, et al. Adalimumab, a fully human anti tumor necrosis factor-alpha monoclonal antibody, and concomitant standard antirheumatic therapy for the treatment of rheumatoid arthritis: results of STAR (Safety Trial of Adalimumab in Rheumatoid Arthritis). *J Rheumatol* 2003;**30**:2563-71.

[77] Keystone EC, Kavanaugh AF, Sharp JT, Tannenbaum H, Hua Y, Teoh LS, et al. Radiographic, clinical, and functional outcomes of treatment with adalimumab (a human anti-tumor necrosis factor monoclonal antibody) in patients with active rheumatoid arthritis receiving concomitant methotrexate therapy: a randomized, placebo-controlled, 52-week trial. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1400-11.

[78] Keystone E, Choy E, Kalden J, Klareskog L, Sany J, Smolen J, et al. CDP-870 A novel, Pegylated, humanized TNF-α inhibitor is effective in treating the signs and symptoms of rheumatoid arthritis. [abstract LB3]. LBACR annuel meeting San Francisco nov. 10-15 2001.

[79] Moreland LW, Schiff MH, Baumgartner SW, Tindall EA, Fleischmann RM, Bulpitt MD, et al. Etanercept therapy in rheumatoid arthritis. *Ann Intern Med* 1999;**130**:478-86.

[80] Weinblatt ME, Kremer JM, Bankhurst AD, Bulpitt KJ, Fleischmann RM, Fox RI, et al. A trial of Etanercept, a recombinant tumor necrosis factor receptor: Fc fusion protein, in patients with rheumatod arthritis receiving methotrexate. *N Engl J Med* 1999;**340**: 253-9.

[81] Genovese MC, Bathon JM, Martin RW, Fleischmann RM, Tesser JR, Schiff MH, et al. Etanercept versus methotrexate in patients with early rheumatoid arthritis: two-year radiographic and clinical outcomes. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:1443-50.

[82] Keane J, Gershon S, Wise RP, Mirabile-Levens E, Kasznica J, Schwieterman WD, et al. Tuberculosis associated with infliximab, A tumor necrosis factor α neutralizing agent. *N Engl J Med* 2000;**345**: 1098-104.

[83] Furst DE, Breedveld FC, Kalden JR, Smolen JS, Burmester GR, Bijlsma JW, et al. Updated consensus statement on biological agents, specifically tumour necrosis factor alpha (TNFalpha) blocking agents and interleukin-1 receptor antagonist (IL-1ra), for the treatment of rheumatic diseases, 2004. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**(suppl2):II2-II12.

[84] http://afssaps.santé.fr.

[85] Carmona L, Gomez-Reino JJ, Rodriguez-Valverde V, Montero D, Pascual-Gomez E, Martin-Mola E, et al. Effectiveness of recommendations to prevent reactivation of latent tuberculosis infection in patients treated with tumor necrosis factor antagonists. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:1766-72.

[86] Sibilia J. Anti-TNF et risque de néoplasie « solide ». *Lett Rhumatol* 2005;**311**(suppl):8-10.

[87] Combe B, Eliaou JF, Daurès JP, Meyer O, Clot J, Sany J. Prognostic factors in rheumatoid arthritis. Comparison of 2 subtypes of patients according to severity of articular damage. *Br J Rheumatol* 1995;**34**: 529-34.

[88] Smolen J, Breedveld FC, Burmester GR, Combe B, Emery P, Kalden JR, et al. Consensus statement of the introduction and access to TNF-blocking therapies in the treatment of rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2000;**59**:504-5.

[89] Wendling D, Combe B. Prescrire et surveiller une biothérapie de la polyarthrite rhumatoïde en pratique courante. *Lett Rhumatol* 2004;**299**: 24-31.

[90] Combe B. Switching between anti-TNF α agents. What is the evidence? *Joint Bone Spine* 2004;**71**:169-71.

[91] Mariette X. Emerging biological therapies in rheumatoid arthritis. *Joint Bone Spine* 2004;**71**:470-4.

[92] Fleischmann R, Stern R, Iqbal I. Anakinra: an inhibitor of IL-1 for the treatment of rheumatoid arthritis. *Expert Opin Biol Ther* 2004;**4**:1333-44.

[93] Kremer JM, Westhovens R, Leon M, Di Giorgio E, Alten R, Steinfeld S, et al. Treatment of rheumatoid arthritis by selective inhibition of T-cell activation with fusion protein CTLA4Ig. *N Engl J Med* 2003;**349**: 1907-15.

[94] Edwards JC, Szczepanski L, Szechinski J, Filipowicz-Sosnowska A, Emery P, Close DR, et al. Efficacy of B-cell-targeted therapy with rituximab in patients with rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2004; **350**:2572-81.

[95] Fautrel B, Pham T, Gossec L, Combe B, Flipo RM, Goupille P, Le loet X, et al. Place et forme de l'information et de l'éducation dans la prise en charge de personnes souffrant de polyarthrite rhumatoïde : établissement de recommandations et d'opinion d'experts pour la pratique courante à partir des données de la littérature. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2004;**71**(suppl5):S146-S155.

[96] Combe B, Landewe R, Lukas C, Bolosiu HD, Breedveld FC, Dougados M, et al. Eular recommendations for the management of early arthritis: Report of a task force of the European Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics (ESCISIT). *Ann Rheum Dis* 2006 Jan 5 [Epub ahead of print].

[97] Newman S, Steed L, Mulligan K. Self-management interventions for chronic illness. *Lancet* 2004;**364**:1523-37.

[98] Combe B, Sany J. Réadaptation fonctionnelle et polyarthrite rhumatoïde. In: Sany J, editor. *Polyarthrite rhumatoïde. Aspects actuels et perspectives*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1987. p. 233-42.

[99] Combe B, Wachter C, Sany J. Quelle éducation pour quelle polyarthrite rhumatoïde? In: Simon L, editor. *Polyarthrite rhumatoïde, traitements locaux et réadaptation*. Paris: Masson; 1986. p. 250-3.

[100] Combe B, Krause E, Sany J. Treatment of chronic knee synovitis with arthroscopic synovectomy after failure of intra-articular injection of radionucleide. *Arthritis Rheum* 1989;**32**:10-4.

[101] Sany J, Chiariny JF, Sany M, Combe B. Intérêt de l'approche psychologique dans la prise en charge globale de la polyarthrite rhumatoïde. À propos de 351 cas. *Rhumatologie* 1989;**9**:287-90.

[102] Panush RS, Carter RC, Katz P. Diet therapy for rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1983;**26**:462-71.

[103] Pattison DJ, Symmons DP, Lunt M, Welch A, Luben R, Bingham SA, et al. Dietary risk factors for the development of inflammatory polyarthritis: evidence for a role of high level of red meat consumption. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:3804-12.

[104] Huizinga TW, Machold KP, Breedveld FC, Lipsky PE, Smolen JS. Criteria for early rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**40**: 1155-9.

[105] Emery P, Breedveld FC, Dougados M, Kalden JR, Schiff MH, Smolen JS. Early referral recommendation for newly diagnosed rheumatoid arthritis: evidence based development of a clinical guide. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:290-7.

[106] Anderson JJ, Wells G, Verhoeven AC, Felson DT. Factors predicting response to treatment in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**: 22-9.

[107] Lard LR, Visser H, Speyer I, vander Horst-Bruinsma IE, Zwinderman AH, Breedveld FC, et al. Early versus delayed treatment in patients with recent-onset rheumatoid arthritis: comparison of two cohorts who received different treatment strategies. *Am J Med* 2001; **111**:446-51.

[108] Van Aken J, Lard LR, le Cessie S, Hazes JM, Breedveld FC, Huizinga TW. Radiological outcome after four years of early versus delayed treatment strategy in patients with recent onset rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:274-9.

[109] Bukhari MA, Wiles NJ, Lunt M, Harrison BJ, Scott DG, Symmons DP, et al. Influence of disease modifying therapy on radiographic outcome in inflammatory polyarthritis at 5 years: results from a large observational inception study. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:46-53.

[110] Nell VP, Machold KP, Eberl G, Stamm TA, Uffmann M, Smolen JS. Benefit of very early referral and very early therapy with disease-modifying anti-rheumatic drugs in patients with early rheumatoid arthritis. *Rheumatology* 2004;**43**:906-14.

[111] Verstappen SM, Jacobs JW, Bijlsma JW, Heurkens AH, van Booma-Frankfort C, Borg EJ, et al. Five-year followup drugs versus treatment according to the pyramid approach in the first year. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1797-807.

[112] Quinn MA, Emery P. Window of opportunity in early rheumatoid arthritis: possibility of altering the disease process with early intervention. *Clin Exp Rheumatol* 2003;**21**(5suppl31):S154-S157.

[113] Arnett FC, Edworthy SM, Block DA, McShane DJ, Fries JF, Cooper NS, et al. The American Rheumatism Association 1987 revised criteria for the classification of rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1988;**31**:315-24.

[114] Combe B, Dougados M. La polyarthrite rhumatoïde est morte, vive la polyarthrite chronique évolutive. *Lett Rhumatol* 2001;**277**:3-5.

[115] Combe B, Dougados M, Goupille P, Cantagrel A, Eliaou JF, Sibilia J, et al. Prognostic factors for radiographic damage in early rheumatoid arthritis. A multiparameter prospective study. *Arthritis Rheum* 2001; **44**:1736-43.

[116] Visser H, le Cessie S, Vos K, Breedveld FC, Hazes JM. How to diagnose rheumatoid arthritis early: a prediction model for persistent (erosive) arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:357-65.

[117] Morel J, Combe B. How to predict prognosis in early rheumatoid arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005;**19**:137-46.

[118] Puolakka K, Kautiainen H, Mottonen T, Hannonen P, Korpela M, Julkunen H, et al. Impact of initial aggressive drug treatment with a combination of disease-modifying antirheumatic drugs on the development of work disability in early rheumatoid arthritis: a five-year randomized follow-up trial. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:55-62.

[119] Grigor C, Capell H, Stirling A, McMahon AD, Lock P, Vallance R, et al. Effect of a treatment strategy of tight control for rheumatoid arthritis (The TICORA study): a single-blind randomised controlled trial. *Lancet* 2004;**364**:263-9.

[120] Paulus HE, Oh M, Sharp JT, Gold RH, Wong WK, Park GS, et al. Classifying structural joint damage in rheumatoid arthritis as progressive or nonprogressive using a composite definition of joint radiographic change: a preliminary proposal. *Arthritis Rheum* 2004;**50**: 1083-96.

[121] Combe B, Cantagrel A, Goupille P, Bozonnat MC, Sibilia J, Eliaou JF, et al. Predictive factors of 5-year health assessment questionnaire disability in early rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2003;**30**: 2344-9.

[122] Smolen JS, Sokka T, Pincus T, Breedveld FC. A proposed treatment algorithm for rheumatoid arthritis: aggressive therapy, methotrexate, and quantitative measures. *Clin Exp Rheumatol* 2003;**21** (5suppl31):S209-S210.

B. Combe, Professeur de rhumatologie, praticien hospitalier (b-combe@chu-montpellier.fr).
Service d'immuno-rhumatologie, CHU de Montpellier, hôpital Lapeyronie, 371, avenue du Doyen-Gaston-Giraud, 34295 Montpellier cedex 5, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Combe B. Polyarthrite rhumatoïde de l'adulte : traitement. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-220-A-20, 2006.

Appareil locomoteur
[14-245-C-10]

Polychondrite atrophiante

Jacques Pouchot : Praticien hospitalier
Philippe Vinceneux : Professeur des Universités, praticien hospitalier
Service de médecine interne V, hôpital Louis-Mourier, 178, rue des Renouillers, 92700 Colombes France

Résumé

La polychondrite atrophiante se manifeste par des épisodes récidivants d'inflammation suivis de dégénérescence et de déformation du cartilage, qui atteignent essentiellement le nez, les oreilles et l'arbre trachéobronchique. Les chondrites laryngée et trachéobronchique sont particulièrement graves en raison du risque vital qu'elles font courir, et doivent être suspectées devant l'apparition d'une dyspnée. L'atteinte cartilagineuse ne résume pas cette affection qui peut être responsable d'une atteinte polyviscérale prenant parfois l'aspect d'une véritable maladie systémique : polyarthrite aiguë intermittente et non érosive, épisclérite, insuffisance aortique et lésions des gros troncs artériels, atteinte audiovestibulaire, nodules cutanés, glomérulonéphrite, tableaux neurologiques divers. Les signes biologiques observés, syndrome inflammatoire et hyperleucocytose, ne sont pas spécifiques et les anticorps anticartilage ou anticollagène de type II sont inconstants. L'examen histologique du cartilage montre au cours des poussées de la maladie une infiltration de la substance fondamentale par des cellules lymphoplasmocytaires et macrophagiques. L'évolution de la maladie se fait généralement par poussées intermittentes ; une dysmyélopoïèse survient chez 5 à 10 % des patients. Le traitement repose essentiellement sur les corticoïdes et les immunosuppresseurs dans les formes les plus graves.

Haut de page

INTRODUCTION

La polychondrite atrophiante est une affection rare, caractérisée par des épisodes récidivants d'inflammation suivis de dégénérescence et de déformation du cartilage, qui

atteignent essentiellement le nez, les oreilles et l'arbre trachéobronchique. Plus de 500 observations ont été rapportées et plusieurs revues générales ont permis d'en préciser les symptômes. L'atteinte cartilagineuse ne résume pas cette affection qui peut être responsable d'une atteinte polyviscérale prenant parfois l'aspect d'une véritable maladie systémique.

Haut de page

CLINIQUE

Terrain

La polychondrite atrophiante peut apparaître à tout âge, mais débute une fois sur deux entre 40 et 60 ans. La maladie intéresse aussi souvent l'homme que la femme, mais la fréquence des manifestations cliniques, le pronostic et les causes de décès diffèrent selon le sexe [18]. En dehors de deux observations de polychondrite néonatale alors que la mère était elle-même atteinte de la même affection, il n'y a pas eu de formes familiales rapportées. Une étude récente montre une fréquence plus élevée du groupe HLA DR4 chez les patients atteints de polychondrite par rapport à des sujets témoins, sans anomalie de la distribution des allèles du locus DRB1 [47]. La plupart des patients rapportés sont de race blanche.

Manifestations cliniques

Début

La maladie débute le plus souvent par une chondrite ou une atteinte articulaire, et il existe en moyenne 1,5 symptôme clinique au moment du diagnostic, avec un maximum de cinq symptômes [58]. Les chondrites intéressent essentiellement les oreilles, parfois le nez ou l'arbre trachéal. L'atteinte articulaire est plus volontiers multiple que monoarticulaire, et peut simuler une polyarthrite rhumatoïde. Plus rarement, la maladie débute par une atteinte dermatologique, oculaire ou audiovestibulaire, ou une fièvre isolée.

Description des symptômes

Le tableau clinique associe de manière diverse les chondrites, qui sont indispensables au diagnostic, et le plus souvent d'autres symptômes, au premier plan desquels se situent les arthropathies et l'atteinte oculaire. La fréquence respective des symptômes observés dans une série de 112 patients suivis à la Mayo clinic apparaît au **tableau I** [58].

Chondrites

Chondrites de l'oreille externe (fig 1)

Manifestation inaugurale la plus fréquente et pratiquement constante au cours de l'évolution, les chondrites de l'oreille externe sont un peu plus fréquentes chez l'homme (91 %) que chez la femme (78 %) [58]. Uni- ou bilatérales, elles se traduisent par une tuméfaction rouge, parfois violacée, chaude, plus ou moins douloureuse, atteignant le pavillon et respectant le lobule de l'oreille. L'épisode aigu persiste quelques jours ou semaines avant de régresser spontanément ou sous traitement. Après plusieurs poussées, le cartilage s'affaisse et le pavillon de l'oreille devient fripé et flasque ; à ce stade, on observe parfois des calcifications

du cartilage [42] et un rétrécissement du conduit auditif externe.

Chondrite du nez

Bien que plus rarement inaugurale, elle est très fréquente au cours de l'évolution. Il peut s'agir d'épisodes aigus touchant la cloison nasale, parfois accompagnés de rhinorrhée ou d'épistaxis, aboutissant à l'atrophie du cartilage. Plus souvent, l'effondrement de la cloison nasale survient à bas bruit en quelques mois et donne au nez un aspect en « selle » ou en « pied de marmite », complétant ainsi le « faciès de boxeur ». L'affaissement de la cloison nasale est plus fréquent chez la femme (49 %) que chez l'homme (10 %) [58].

Chondrites laryngée et trachéobronchique [24]

Il s'agit d'une localisation essentielle en raison de sa fréquence (elle touche un malade sur deux au cours de l'évolution) et surtout en raison du risque vital qu'elle fait courir. Les chondrites laryngée et trachéobronchique sont plus fréquentes chez la femme (27 %) que chez l'homme (7 %) [58] ; elles nécessitent fréquemment une trachéotomie qui n'empêche pas toujours l'évolution défavorable, puisque l'atteinte trachéobronchique est responsable de 35 % des décès au cours de la polychondrite. La chondrite laryngée provoque une dysphonie avec raucité de la voix pouvant simuler une laryngite banale. L'atteinte des cartilages trachéobronchiques est la complication la plus redoutable ; elle doit être suspectée devant l'apparition d'une dyspnée, plus souvent expiratoire [24]. L'évolution peut se faire vers une sténose trachéale ou bronchique. La sténose et les éventuelles calcifications trachéales sont particulièrement bien mises en évidence par l'examen tomodensitométrique qui présente l'avantage d'une totale innocuité. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) pourrait, de plus, différencier la fibrose de l'oedème et de l'inflammation [29]. Les épreuves fonctionnelles respiratoires permettent de localiser et d'apprécier les conséquences des atteintes trachéobronchiques [24]. La laryngoscopie et la fibroscopie sont contre-indiquées car susceptibles d'entraîner une détresse respiratoire, parfois fatale.

Chondrites costales

Moins fréquentes, elles se traduisent par des douleurs et parfois des tuméfactions des jonctions chondrocostales. Des déformations thoraciques ont parfois été observées.

Arthropathies

L'atteinte articulaire est fréquente au cours de l'évolution de la polychondrite et inaugurale dans près d'un cas sur quatre, pouvant alors, quand elle est isolée, poser des problèmes diagnostiques difficiles. Il s'agit le plus souvent d'une polyarthrite ou d'une oligoarthrite aiguë intermittente, souvent asymétrique, touchant les petites et les grosses articulations ; les accès, parfois très inflammatoires, persistent quelques jours ou semaines avant de régresser sans laisser de séquelle. Plus rarement, il s'agit d'arthralgies simples ou d'une atteinte polyarticulaire chronique [6]. En règle générale, l'atteinte articulaire de la polychondrite atrophiante n'est ni érosive ni déformante. Dans certains cas cependant, on a pu observer de véritables arthropathies destructrices [50]. Le liquide articulaire est souvent inflammatoire, et l'étude histologique de la synoviale montre le plus souvent un aspect inflammatoire non spécifique [50].

Une atteinte axiale avec douleurs rachidiennes inflammatoires et enraidissement peut exister au cours de la polychondrite atrophiante [77]. Des manifestations plus rares comme un syndrome du canal carpien, des myalgies ou des tendinites ont aussi été rapportées [19].

Manifestations oculaires

Dans la majorité des cas, il s'agit d'une épisclérite ou d'une sclérite, parfois compliquée de scléromalacie, ou d'une uvéite [40]. Ces localisations oculaires qui sont rarement inaugurales sont plus fréquentes chez l'homme (56 %) que chez la femme (28 %) [40]. Plus rarement ont été rapportés une kératite, une névrite optique ischémique, une exophtalmie avec paralysie oculomotrice, ou un oedème des paupières.

Manifestations audiovestibulaires [16]

La diminution de l'acuité auditive qui est fréquemment observée dans la polychondrite est souvent le fait de mécanismes intriqués. L'occlusion du conduit auditif complique souvent l'évolution des chondrites de l'oreille externe. L'oreille moyenne peut être lésée par une chondrite de la trompe d'Eustache ou par une otite séreuse. Mais le plus souvent, il s'agit d'une surdité de perception. La diminution de l'audition peut apparaître brusquement, ou s'installer progressivement ; elle constitue rarement le premier symptôme de la maladie, s'accompagne pratiquement toujours d'une atteinte de l'oreille externe et est le plus souvent définitive. Un syndrome vestibulaire, uni- ou bilatéral, est présent dans un peu plus de 20 % des cas, et habituellement associé à l'atteinte cochléaire.

Manifestations cardiovasculaires

Valvulopathies

Il s'agit le plus souvent d'une insuffisance aortique, et plus rarement d'une insuffisance mitrale ou d'une double localisation mitroaortique. Ces valvulopathies, qui peuvent éventuellement se développer au cours d'une rémission apparente de la maladie [10], sont parfois responsables d'une insuffisance cardiaque et peuvent nécessiter un remplacement valvulaire [55]. L'insuffisance aortique est en rapport avec une dilatation de l'aorte initiale, dont la paroi peut être le siège d'une fragmentation des fibres élastiques et d'un appauvrissement en mucopolysaccharides ; des anomalies histochimiques comparables sont parfois observées au sein des sigmoïdes aortiques.

Modifications de l'électrocardiogramme

Des troubles de conduction auriculoventriculaire de degré variable ont été rapportés [55] et semblent pouvoir correspondre, soit à l'extension d'un foyer inflammatoire à partir de l'orifice aortique, soit à une atteinte primitive des voies de conduction [65]. D'autres anomalies de l'électrocardiogramme peuvent être observées : flutter auriculaire, anomalies de la repolarisation évoquant une péricardite [52], ou une nécrose myocardique [52].

Atteinte artérielle

Les anévrysmes artériels, parfois responsables d'un décès par rupture, ont été rapportés à plusieurs reprises, et siègent le plus souvent sur l'aorte descendante, mais parfois aussi sur l'aorte ascendante, sur l'artère sous-clavière, ou dans le territoire cérébral. L'étude histologique de la paroi peut montrer des modifications proches de celles qui caractérisent la médianécrose, avec de plus des infiltrats périvasculaires des vasa vasorum. Des thromboses artérielles, parfois multiples, de l'aorte, des carotides, des artères cérébrales, mésentériques ou des membres ont aussi été rapportées. Ces thromboses sont en général en rapport avec une artérite inflammatoire, avec dans certains cas un aspect évoquant une maladie de Horton, ou une périartérite noueuse [38]. Un syndrome de Raynaud est parfois signalé [17].

Atteinte veineuse

Il s'agit surtout de phlébites superficielles, mais aussi de thromboses veineuses profondes, parfois récidivantes, compliquées d'embolie pulmonaire, ou exceptionnellement associées à la présence d'un anticorps antiphospholipide [35].

Manifestations cutanéomuqueuses

L'atteinte cutanée se traduit le plus souvent par des nodules siégeant sur les membres, et prenant parfois l'aspect d'un érythème noueux, mais aussi par des lésions proches de celles qui sont observées au cours de la maladie de Behçet [28] : aphtose buccale récidivante [68], aphtose génitale, phlébite superficielle ou pseudofolliculite ; ces lésions, qui peuvent être inaugurales et précéder les chondrites, ont été à l'origine d'une tentative de rapprochement nosologique [27], et de la description du « *MAGIC syndrome* » (*mouth and genital ulcers with inflamed cartilage*) rassemblant les symptômes communs à ces deux affections. D'autres types de lésion cutanée ont été rapportés : livedo, purpura [76], lésions nécrotiques ou vésiculeuses, ou simple éruption érythémateuse maculopapuleuse [38] ou urticarienne. Ces lésions sont très fréquemment dues à une vascularite leucocytoclasique.

Manifestations rénales

Plusieurs observations d'atteinte glomérulaire ont été rapportées. L'atteinte rénale, qui peut intéresser jusqu'à 22,5 % des patients [12], paraît plus fréquente chez les sujets âgés et ceux qui présentent une atteinte articulaire ou une vascularite [12]. L'examen histologique rénal montre le plus souvent une glomérulonéphrite segmentaire et focale ou diffuse, avec présence de croissants et de lésions nécrotiques. Ces lésions peuvent faire évoquer la responsabilité d'une vascularite et sont parfois associées à des hémorragies intra-alvéolaires ; à l'inverse, dans d'autres cas, la présence de dépôts mésangiaux d'immunoglobulines fait discuter l'intervention de complexes immuns. Une observation d'amylose, avec syndrome néphrotique et infiltration diffuse des viscères conduisant au décès a été signalée [46].

Manifestations neurologiques

Les tableaux réalisés sont très divers : multinévrite au cours d'une vascularite [12], atteinte des nerfs crâniens (trijumeau, facial), syndrome de Claude Bernard-Horner compliquant une atteinte pulmonaire, myélite transverse [40], syndrome cérébelleux, comitialité, hémiplégie [38], troubles de la conscience ou du comportement [9]. Quelques observations de méningite lymphocytaire paucicellulaire, avec hyperprotéinorachie discrète et normoglycorachie ont été rapportées [9]. Dans certains cas, les signes neurologiques étaient en rapport avec une thrombose d'un gros vaisseau, la rupture d'un anévrysme cérébral, ou une vascularite cérébrale [12].

Altération de l'état général et symptômes divers

Une altération de l'état général, parfois accompagnée d'une fièvre élevée, peut s'observer au cours des poussées de la maladie [1]. D'autres symptômes peuvent encore être rencontrés, de manière plus exceptionnelle cependant. L'atteinte parenchymateuse pulmonaire est le plus souvent en rapport avec une surinfection [24] et constitue une cause importante de décès [40]. Cependant, des lésions apparemment spécifiques ont été décrites sous forme d'infiltrats excavés ou non. Une atteinte pleurale, une fibrose pulmonaire [68] et un emphysème

adénopathies superficielles ou médiastinales, une splénomégalie [21] ou une panniculite mésentérique [68].

Plusieurs observations d'association avec des maladies systémiques ont été rapportées : polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé, syndrome de Gougerot-Sjögren, périartérite noueuse, ou maladie de Wegener. L'association à une colite ulcéreuse, une affection thyroïdienne, une cirrhose biliaire primitive est également signalée.

Haut de page

SIGNES BIOLOGIQUES

Une anémie inflammatoire et une hyperleucocytose sont très fréquentes au cours des poussées de la maladie, mais non spécifiques. Des publications récentes ont insisté sur la possibilité non exceptionnelle d'anomalies hématologiques beaucoup plus préoccupantes. Il s'agit habituellement d'une dysmyélopoïèse avec anémie réfractaire et souvent excès de blastes ou parfois d'un syndrome myéloprolifératif, et notamment d'une leucémie myélomonocytaire apparaissant au cours de l'évolution. Ces anomalies sont présentes chez 5 à 10 % des patients. Ces complications hématologiques touchent plus souvent les hommes que les femmes [37], et intéressaient 40 % des hommes âgés de plus de 60 ans au début de la polychondrite, dans la série de Piette et al [63].

La vitesse de sédimentation est pratiquement toujours augmentée au cours des poussées. Le taux des immunoglobulines est parfois augmenté, et un pic monoclonal a été rapporté.

La sérologie rhumatoïde et la recherche d'anticorps antinucléaires sont rarement positives. La présence d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) a été signalée dans quelques observations isolées [42] ; dans la seule étude systématique effectuée, des ANCA ont été identifiés chez 24 % des patients, et sont plus fréquents lorsque la polychondrite est évolutive [62]. La présence d'anticorps antiphospholipides, souvent associés à des événements thrombotiques, a été mis en évidence dans quelques cas [35].

Des anticorps anticartilage peuvent être décelés par immunofluorescence, mais ces anticorps ne sont pas constants. Ils semblent être surtout présents au cours des poussées de la polychrondrite [74] et sont de spécificité discutée [39]. Des anticorps dirigés spécifiquement contre les fibres de collagène de type II sont trouvés chez environ 30 % des patients atteints de polychondrite, mais leur spécificité est également discutée. La présence de ces anticorps ne traduit sans doute pas une simple synthèse en réaction à la destruction du cartilage, car ils sont dirigés contre le collagène natif. Les tests d'immunité cellulaire en présence de cartilage sont parfois positifs dans la polychondrite, mais là encore, cette positivité est inconstante [31] et peu spécifique [38]. Récemment, il a pu être montré chez un patient [69], que les taux sériques d'une protéine de 148 kDa, présente à des concentrations élevées dans le cartilage trachéal, évoluaient parallèlement à l'activité de la polychondrite. Le dosage de cette protéine pourrait, si les résultats se confirment, constituer un marqueur d'évolutivité intéressant.

Haut de page

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

sont très caractéristiques, sans toutefois être pathognomoniques. Le prélèvement intéresse le plus souvent l'oreille externe où la biopsie fait courir peu de risques.

Microscopie optique

Il existe au cours des poussées aiguës, une infiltration de la substance fondamentale du cartilage par des cellules lymphoplasmocytaires et macrophagiques, accompagnée de néovaisseaux. Ultérieurement, apparaît une dédifférenciation des chondrocytes ainsi qu'une lyse du cartilage, au sein duquel se développe un tissu fibreux. Les anomalies prédominent à la jonction du cartilage et du tissu conjonctif, et ont tendance à évoluer de la périphérie vers le centre. Des foyers de calcification ou même d'ossification ont parfois été signalés. L'immunofluorescence montre le plus souvent une fixation de C3 et d'immunoglobulines, prédominant à la jonction fibrocartilagineuse.

Microscopie électronique

Les chondrocytes présentent de nombreuses expansions cytoplasmiques contenant des granules denses. Dans la substance fondamentale, les lésions touchent essentiellement les fibres élastiques et sont particulièrement nettes autour des chondrocytes où sont parfois observées des aspects de phagocytose. Ces lésions pourraient résulter, soit d'une destruction des fibres par des enzymes protéolytiques contenues dans les inclusions chondrocytaires, soit d'un défaut de renouvellement de l'élastine et des protéoglycanes par les chondrocytes altérés.

Haut de page

EVOLUTION

Dans la majorité des cas, l'évolution se fait par poussées intermittentes, pour lesquelles il n'y a pas de facteur déclenchant connu. Plus rarement, la polychondrite est fulminante et conduit rapidement au décès, ou au contraire évolue à bas bruit sur de nombreuses années. La plupart des patients restent symptomatiques lorsqu'ils sont revus à distance [58].

Les complications respiratoires et cardiovasculaires sont les causes les plus fréquentes de décès dans la série de 112 patients suivis à la Mayo clinic [58], dans laquelle la polychondrite diminue l'espérance de vie (74 % de sujets vivants à 5 ans et 55 % à 10 ans). Dans cette série, 22 décès sur 41 sont liés directement à la polychondrite, aux complications du traitement, ou à une maladie systémique associée, et les affections néoplasiques sont le plus souvent en cause dans les décès non liés à la polychondrite. Le décès est plus souvent dû à l'atteinte trachéobronchique chez la femme et aux complications cardiovasculaires chez l'homme.

Haut de page

DIAGNOSTIC

Critères diagnostiques

Le diagnostic de polychondrite atrophiante repose sur l'association d'un tableau clinique évocateur et d'une histologie compatible. McAdam et al [52] ont proposé une série de six critères cliniques établis de manière empirique :

- **chondrite récidivante des deux oreilles ;**
- **polyarthrite non érosive ;**
- **chondrite du nez ;**
- **inflammation oculaire (sclère, cornée ou uvée) ;**
- **chondrite laryngée ou trachéale ;**
- **lésion cochléaire et/ou vestibulaire.**

Les auteurs proposent d'exiger pour le diagnostic l'association d'au moins trois critères cliniques et d'une confirmation histologique [52]. Pour éviter le recours systématique à la biopsie, Michet et al [58] ont réparti ces symptômes en critères majeurs et mineurs ; l'association de deux critères majeurs, ou d'un critère majeur et de deux critères mineurs, étant considérée par ces auteurs comme suffisante pour affirmer le diagnostic (tableau II).

Diagnostic différentiel

En pratique il ne se pose que devant une polychondrite débutante ou atypique. Une chondrite isolée de l'oreille externe peut faire évoquer une localisation infectieuse [2], tandis que des calcifications du pavillon de l'oreille sont parfois rencontrées dans la maladie d'Addison, l'acromégalie ou l'ochronose [2]. Une atteinte articulaire inaugurale peut simuler une polyarthrite rhumatoïde. La survenue d'une chondrite nasale ou auriculaire a été signalée au cours du lupus érythémateux disséminé [44]. Lorsqu'une polychondrite commence par une atteinte oculaire et audiovestibulaire, elle peut correspondre aux critères du syndrome de Cogan [79]. C'est en fait la maladie de Wegener qui peut simuler le mieux la polychondrite, avec laquelle elle a en commun la déformation du nez, l'atteinte trachéobronchique, les lésions oculaires, articulaires et rénales. La survenue de chondrites de l'oreille externe a même été signalée plusieurs fois dans la maladie de Wegener. L'atteinte respiratoire y est cependant très différente et les prélèvements histologiques montrent un granulome qui intéresse la muqueuse et non le cartilage.

Haut de page

PATHOGÉNIE

L'étiologie et le mécanisme de la polychondrite atrophiante restent ignorés. L'hypothèse privilégiée est celle d'une dégradation du cartilage acquise, d'origine immunologique. L'augmentation de fréquence du groupe HLA DR4 constatée récemment fait cependant évoquer le rôle probable d'un facteur génétique [47].

Les tentatives de reproduction de la polychondrite par implantation sous-cutanée d'un fragment de cartilage ont échoué. Dans les modèles d'arthrite collagène, la survenue d'une chondrite auriculaire est possible chez un petit nombre d'animaux, porteurs de certains allèles HLA DQ. Ces lésions cartilagineuses qui sont cependant inconstantes, pourraient être la conséquence d'une réaction immunologique dirigée contre les protéoglycanes démasqués par la polyarthrite [53]. La présence, chez certains patients, d'anticorps anticartilage et anticollagène natif de type II, IX et XI, et la mise en évidence en immunofluorescence de dépôts à la jonction fibro-cartilagineuse plaident en faveur d'une intervention de l'immunité humorale. La participation de phénomènes d'immunité cellulaire a également été discutée, après l'observation d'une positivité du test de transformation lymphoblastique en présence de cartilage. Par ailleurs, un processus de dégradation enzymatique de la matrice cartilagineuse paraît très probable. On peut ainsi évoquer une dégradation

enzymatique déclenchée par une réaction immunologique, ou inversement une destruction cartilagineuse primitive, entretenue secondairement par une réaction de nature immunologique dirigée contre les composants du cartilage ainsi démasqués.

Haut de page

TRAITEMENT

Traitement médical

Corticoïdes

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ne sont généralement pas efficaces et les corticoïdes sont utilisés dans la majorité des cas ; ils peuvent faire régresser les chondrites [51] et semblent réduire la fréquence et la gravité des poussées d'inflammation cartilagineuse. On a également signalé une amélioration des lésions oculaires [25], des signes articulaires, et de l'atteinte rénale. Cependant, les corticoïdes ne paraissent pas capables de stopper l'évolution de la maladie, ni de faire disparaître le risque d'une évolution fatale [59]. Le traitement est en général commencé avec des fortes doses (30 à 60 mg/24 h de prednisone), voire avec des « emboles » de 1 gramme de méthylprednisolone, surtout s'il existe une atteinte laryngotrachéale, oculaire, cochléaire ou rénale. Ultérieurement, la posologie est réduite pour tenter d'obtenir une dose journalière inférieure à 15 mg.

Traitements immunosuppresseurs

Lorsque des doses importantes de corticoïdes ne contrôlent pas l'évolution, ou que la posologie du traitement d'entretien est trop élevée, plusieurs auteurs ont utilisé des immunodépresseurs. Le plus utilisé est l'azathioprine qui peut améliorer les chondrites [51] et les atteintes viscérales, mais qui ne suffit pas toujours à contrôler l'évolutivité [15]. Le cyclophosphamide et le chlorambucil ont également été utilisés, parfois avec succès [73], alors que le méthotrexate semble inefficace [13]. Dans quelques observations, la ciclosporine a permis de contrôler les symptômes et de réduire la corticothérapie.

Autres thérapeutiques

La Disulone® a été largement employée à des posologies variant entre 100 et 300 mg/24 h. Les premiers résultats ont été particulièrement encourageants, mais de nombreux échecs ou arrêts pour intolérance ont été rapportés. Les antipaludéens de synthèse n'ont jamais été efficaces. La colchicine à la dose de 1 mg/j a été proposée pour le traitement des chondrites ou des symptômes cutanés [70].

Traitements chirurgicaux

Le collapsus trachéal doit être traité rapidement par la mise en place d'une canule de trachéotomie suffisamment longue pour dépasser la partie sténosée.

décès [24]. Lorsque les lésions valvulaires sont responsables d'une insuffisance cardiaque rebelle au traitement médical, la mise en place d'une valve artificielle peut être proposée.

Références

[1] Alsalameh S, Mollenhauer J, Scheuplein F, Stöss H, Kalden JR, Burkhardt , et al. Preferential cellular and humoral immune reactivities to native and denaturated collagen types IX and XI in a patient with fatal relapsing polychondritis. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1419-1424

[2] Arkin CR, Masi AF Relapsing polychondritis : review of current status and case report. *Semin Arthritis Rheum* 1975 ; 5 : 41-61

[3] Arlet PH, Duffaut M, Suc JM Place de la polychondrite atrophiante au sein des vascularites nécrosantes. *Lyon M* 1979 ; 241 : 889-892

[4] Arundell FW, Haserick JR Familial chronic atrophic polychondritis. *Arch Dermatol* 1960 ; 82 : 439-440

[5] Asuncion AM, Federman DG, Kirsner RS Swelling of the ear in a patient with ulcerative colitis. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 432-434

[6] Balsa A, Espinoza A, Cuesta M, Macleod TI, Gijon-Banos J, Maddison PJ Joint symptoms in relapsing polychondritis. *Clin Exp Rheumatol* 1995 ; 13 : 425-430

[7] Barranco VP, Minor DB, Solomon M Treatment of relapsing polychondritis with dapsone. *Arch Dermatol* 1976 ; 112 : 1286-1288

[8] Bourbigot B, Barrier J, Buzelin F Polychondrite récidivante avec microanévrysmes rénaux et glomérulonéphrite segmentaire nécrosante. *Rev Med Interne* 1984 ; 5 : 107-109

[9] Brod S, Boss J Idiopathic CSF pleiocytosis in relapsing polychondritis. *Neurology* 1988 ; 38 : 322-326

[10] Buckley LM, Ades PA Progressive aortic valve inflammation occuring despite apparent remission of relapsing polychondritis. *Arthritis Rheum* 1992 ; 35 : 812-814

[11] Casselman JW, Lemahieu SF, Peene P, Stoffels G Polychondritis affecting the laryngeal cartilages : CT findings. *Am J Roentgenol* 1988 ; 150 : 355-356

[12] Chang-Miller A, Okamura M, Torres VE, Michet CJ, Wagoner RD, Donadio JV , et al. Renal involvement in relapsing polychondritis. *Medicine* 1987 ; 66 : 202-217

[13] Choy EH, Chikanza IC, Kingsley GH, Panayi GS Chimaeric anti-CD4 monoclonal antibody for relapsing polychondritis. *Lancet* 1991 ; 2 : 450

[14] Cipriano PR, Alonso DR, Baltaxe HA, Gay WA, Smith JP Multiple aortic aneurysms in relapsing polychondritis. *Am J Cardiol* 1976 ; 37 : 1097-1102

[15] Clark LJ, Wakeel RA, Ormerod AD Relapsing polychondritis. Two cases with tracheal stenosis and inner ear involvement. *J Laryngol Otol* 1992 ; 106 : 841-844

[16] Cody DT, Sones DA Relapsing polychondritis : audio-vestibular manifestations. *Laryngoscope* 1971 ; 81 : 1208-1222

[17] Conn DL, Dickson ER, Carpenter HA The association of Churg-Strauss vasculitis with temporal artery involvement, primary biliary cirrhosis, and polychondritis in a single patient. *J Rheumatol* 1982 ; 9 : 744-748

[18] Damiani JM, Levine HL Relapsing polychondritis. Report of ten cases. *Laryngoscope* 1979 ; 89 : 929-946

[19] Dapogny C, Grollier G, Bertrand JM, Commeau PH, L'hirondel JL, Potier JC , et al. Les manifestations cardiaques de la polychondrite atrophiante. A propos d'un cas se manifestant par un épanchement péricardique et un flutter auriculaire. *Ann Cardiol Angeiol* 1985 ; 34 : 621-624

[20] Deschamps P, Leroy D, Mandard JC , et al. Traitement de la polychondrite chronique atrophiante par les sulfones. *Nouv Presse M* 1978 ; 7 : 2549-2552

[21] Diebold J, Rauh G, Jäger K, Löhrs U Bone marrow pathology in relapsing polychondritis : high frequency of myelodysplastic syndromes. *Br J Haematol* 1955 ; 89 : 820-830

[22] Dolan DL, Lemmon GB, Teitelbaum SL Relapsing polychondritis. *Am J M* 1966 ; 41 : 285-299

[23] Dracon M, Noël C, Ramon P, Wallaert B, Tonnel AB, Gosselin B , et al. Chondrite auriculaire, glomérulonéphrite maligne et hémorragies pulmonaires. *Nephrologie* 1991 ; 12 : 139-141

[24] Eng J, Sabanathan S Airway complications in relapsing polychondritis. *Ann Thorac Surg* 1991 ; 51 : 686-692

[25] Esdaile J, Hawkins D, Gold P, Freedman SO, Duguid WP Vascular involvement in relapsing polychondritis. *Can Med Assoc J* 1977 ; 116 : 1019-1022

[26] Espinoza LR, Richman A, Bocanegra T, Pina I, Vasey FB, Rifkin SI , et al. Immune complex-mediated renal involvement in relapsing polychondritis. *Am J M* 1981 ; 71 : 181-183

[27] Firestein GS, Gruber HE, Weisman MH, Zvaifler NJ, O'duffy JD Mouth and genital ulcers with inflamed cartilage : MAGIC Syndrome. Five patients with features of relapsing polychondritis and Behçet's disease. *Am J M* 1985 ; 79 : 65-72

[28] Foidart JM, Abe S, Martin GR, Zizic TM, Barnett EV, Lawley TJ , et al. Antibodies to type II collagen in relapsing polychondritis. *N Engl J M* 1978 ; 299 : 1203-1207

[29] Fornadley JA, Seibert DJ, Ostrov BE, Warren WS The role of MRI when relapsing

polychondritis is suspected but not proven. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995 ; 31 : 101-107

[30] Franssen MJ, Boerbooms AM, Vandeputte LB Polychondritis and rheumatoid arthritis. Case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 1987 ; 6 : 453-457

[31] Gange RW Relapsing polychondritis. Report of two cases with an immunological review. *Clin Exp Dermatol* 1976 ; 1 : 261-268

[32] Giroux L, Paquin F, Guerard-Desjardins MJ, Lefaivre A Relapsing polychondritis : an autoimmune disease. *Semin Arthritis Rheum* 1983 ; 13 : 182-187

[33] Gouet D, Marechaud R, Neau JPH, Abadie JC, Rossi F, Sudre Y Polychondrite chronique atrophiante. Analyse critique de l'efficacité thérapeutique de la dapsone. *Presse M* 1984 ; 13 : 723-726

[34] Grant A, Menkes CJ Polychondrite chronique atrophiante, vascularite et grossesse. *Sem Hop Paris* 1991 ; 67 : 376-379

[35] Grasland A, Pouchot J, Teillet-Thiebaud F, Guillevin L, Vinceneux PH Polychondrite atrophiante, thromboses et anticorps antiphospholipides. *Rev Med Interne* 1996 ; 17 : 231-233

[36] Hanslik T, Wechsler B, Piette JC, Vidailhet M, Robin PM, Godeau P Central nervous system involvement in relapsing polychondritis. *Clin Exp Rheumatol* 1994 ; 12 : 539-541

[37] Hebbar M, Brouillard M, Wattel E, Decoulx M, Hatron PY, Devulder B , et al. Association of myelodysplastic syndrome and relapsing polychondritis : further evidence. *Leukemia* 1995 ; 9 : 731-733

[38] Herman JM, Dennis MV Immunopathologic studies in relapsing polychondritis. *J Clin Invest* 1973 ; 52 : 549-558

[39] Hughes RA, Berry CL, Seifert M, Lessof MH Relapsing polychondritis. *Q J M* 1972 ; 41 : 363-380

[40] Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology* 1986 ; 93 : 681-689

[41] Job-Deslandre C, Delrieu F, Delbarre F, Delbarre F, Carlioz A Relapsing polychondritis and systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1983 ; 10 : 666-668

[42] Johnson TH, Mital N, Rodnan GP, Wilson RJ Relapsing polychondritis. *Radiology* 1973 ; 106 : 313-315

[43] Kaye RL, Sones DA Relapsing polychondritis. Clinical and pathologic findings in fourteen cases. *Ann Intern M* 1964 ; 60 : 653-664

[44] Kitridou RC, Wittmann AL, Quismorio FP Chondritis in systemic lupus erythematosus : clinical and immuno-pathologic studies. *Clin Exp Rheumatol* 1987 ; 5 : 349-353

[45] Kung AW, Lau CS, Wu PC Graves' ophtalmopathy and relapsing polychondritis. *Clin Exp Rheumatol* 1995 ; 13 : 501-503

[46] Lambrozo J, Baubion D, Brodaty Y, Leclerc JP Polychondrite atrophiante chronique avec amylose rénale et cardiopulmonaire. *Ann Med Interne* 1981 ; 132 : 186-189

[47] Lang B, Rothenfusser A, Lanchbury JS, Rauh G, Breedveld FC, Urlacher A , et al. Susceptibility to relapsing polychondritis is associated with HLA-DR4. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 660-664

[48] Lavabre-Bertrand TH, Donadio D, Fegueux N, Taib J, Camo J, Emberger JM , et al. Succession de deux hémopathies et polychondrite atrophiante. *Sem Hop Paris* 1992 ; 68 : 497-499

[49] Le Charpentier Y, Chomette G, Baubion D, Leclerc JP, Blétry O, Godeau P , et al. La polychondrite chronique atrophiante. Etude du cartilage auriculaire par histochimie, histoenzymologie, immunofluorescence et microscopie électronique (à propos de 3 observations). *Sem Hop Paris* 1981 ; 57 : 877-883

[50] Le Goff P, Guyader R, Jouquan J, Fauquert P Deux observations de polychondrite atrophiante avec arthropathies destructrices. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988 ; 55 : 1011-1013

[51] Lipnick RN, Fink CW Acute airway obstruction in relapsing polychondritis : treatment with pulse methylprednisolone. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 98-99

[52] McAdam LP, O'hanlan MA, Bluestone R, Pearson C Relapsing polychondritis. Prospective study of 23 patients and review of the literature. *Medicine* 1976 ; 55 : 193-195

[53] McCune WJ, Schiller AL, Dynesius-Trentham RA, Trentham D Type II collagen-induced auricular chondritis. *Arthritis Rheum* 1982 ; 25 : 266-273

[54] Maillefert JF, De Wazieres B, Meignan F Orchitis : an unusual feature in relapsing polychondritis. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1378

[55] Mainguene C, Bouhour JB, De Lajartre AY, Dupon H Les complications cardiovasculaires de la polychondrite chronique atrophiante. A propos d'un cas anatomoclinique. Revue de la littérature. *Ann Cardio Angeiol* 1991 ; 40 : 97-102

[56] Menkes CJ, Siaud JR, Delrieu F, Chouraki L, Bellaiche D, Delbarre F Polychondrite chronique atrophiante : deux cas dont l'un avec cataracte et artérite des membres inférieurs. *Ann Med Interne* 1970 ; 121 : 895-904

[57] Meyer O, Semmache M, Cyna J, Mitrovic D, Ryckewaert A Les anticorps anti-collagène. Détection au cours de la polyarthrite rhumatoïde, de la polychondrite chronique atrophiante et de divers rhumatismes inflammatoires chroniques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1983 ; 50 : 493-499

[58] Michet CJ, McKenna CH, Luthra HS, O'fallon W Relapsing polychondritis. Survival and

predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern M* 1986 ; 104 : 74-78

[59] Neild GH, Cameron JS, Lessof MH, Ogg C, Turner DR Relapsing polychondritis with crescentic glomerulonephritis. *Br Med J* 1978 ; 1 : 743-745

[60] Netter JM, Guillausseau PJ, Fafet D, Timsit J, Chanson PH, Hagueneau M , et al. Manifestations neurologiques de la polychondrite atrophiante. *Presse M* 1989 ; 18 : 1525-1526

[61] Offret H, Saraux H, Frau E Atteintes ophtalmologiques inhabituelles au cours de la polychondrite chronique atrophiante. *J Fr Ophtalmol* 1995 ; 18 : 530-535

[62] Papo T, Piette JC, Le Thi Huong DU, Godeau P, Meyer O, Kahn MF , et al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies in polychondritis. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 384-385

[63] Piette JC, Papo T, Chavanon P, Le Thi Huong DU, Frances C, Godeau P Myelodysplasia and relapsing polychondritis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1208-1209

[64] Rauh G, Kamilli I, Gresser U, Landthaler M Relapsing polychondritis presenting as cutaneous polyarteritis nodosa. *Clin Investig* 1993 ; 71 : 305-309

[65] Routy JP, Pelini RY, Blanc AP, Quittet P, Medvedowsky JL Les blocs auriculoventriculaires dans la polychondrite atrophiante. *Presse M* 1988 ; 17 : 36

[66] Ruhlen JL, Huston KA, Wood WG Relapsing polychondritis with glomerulonephritis. Improvement with prednisone and cyclophosphamide. *JAMA* 1981 ; 245 : 847-848

[67] Sabanathan S, Mearns AJ, Richardson J Self-expanding tracheobronchal stents in the management of major airway problems. *J R Coll Surg* 1994 ; 39 : 156-161

[68] Sauvaget F, Piette JC, Galezowski N, Jouanique C, Chapelon C, Bletry O , et al. Polychondrite atrophiante et panniculite mésentérique : à propos de deux cas. *Rev Med Interne* 1993 ; 14 : 253-256

[69] Saxne T, Heinegard D Serum concentrations of two cartilage matrix proteins reflecting differents aspects of cartilage turnover in relapsing polychondritis. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 294-296

[70] Sciolla JP, Guillot B, Guilhou JJ, Meynadier J, Barjon P Traitement de la polychondrite atrophiante par la colchicine. *Rev Med Interne* 1986 ; 7 : 332

[71] Shaul S, Schumacher R Relapsing polychondritis. Electron microscopy study of ear cartilage. *Arthritis Rheum* 1975 ; 18 : 617-625

[72] Small P, Black M, Davidman M, Brisson DE, Champlain ML, Kapusta MA, Kreisman H Wegener's granulomatosis and relapsing polychondritis. A case report. *J Rheumatol* 1980 ; 7 : 915-918

[73] Stewart KA, Mazanec DJ Pulse intravenous cyclophosphamide for kidney disease in relapsing polychondritis. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 498-499

[74] Ueno Y, Chia D, Barnett EV Relapsing polychondritis associated with ulcerative colitis. Serial determination of antibodies to cartilage and circulating immune complexes by three assays. *J Rheumatol* 1981 ; 8 : 456-461

[75] Van Besien K, Tricot G, Hoffman R Relapsing polychondritis : a paraneoplastic syndrome associated with myelodysplastic syndromes. *Am J Hematol* 1992 ; 40 : 47-50

[76] Varonos S, Kostaki M, Tsapra H, Pantelidaki A, Karpathios TH Polychondritis associated with Schönlein-Henoch purpura : report of a case. *Clin Exp Rheumatol* 1994 ; 12 : 443-445

[77] Vincent G, Houvenagel E, Hary S, Derreumaux LL Les manifestations axiales de la polychondrite atrophiante. *Rhumatologie* 1988 ; 40 : 173-178

[78] Yang CL, Brinckman J, Rui HF, Vehring KH, Lehmann H, Kekow J , et al. Autoantibodies to cartilage collagens in relapsing polychondritis. *Arch Dermatol* 1993 ; 285 : 245-249

[79] Zagnoli A, Mottier D, Sassolas B, Le Roy JP, Guillet G Polychondrite chronique atrophiante débutant comme un syndrome de Cogan. *Ann Dermatol Venereol* 1988 ; 115 : 725-727

Fig 1 :

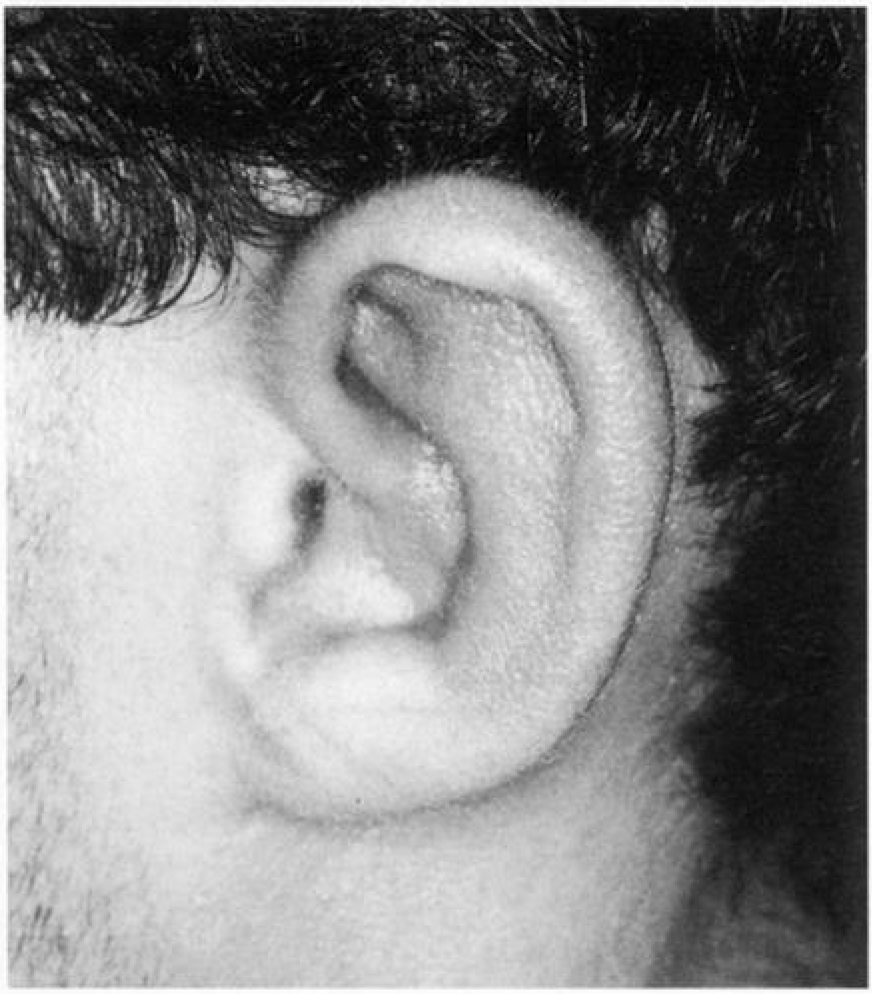

Fig 1 :

Chondrite aiguë intéressant le pavillon de l'oreille et respectant le lobule non cartilagineux.

Tableaux

Tableau I. - Fr�quence des principales manifestations cliniques et biologiques observ�es
dans une s�rie de 112 patients ayant une polychondrite atrophiante au moment du diagnostic
ou dans l'�volution[58].

Manifestations cliniques	Fr�quence au moment du diagnostic (%)	Fr�quence cumul�e au cours de l'�volution (%)

Chondrite nasale	24	54
D�formation du nez en � selle �	24	54
Chondrite trach�ale ou laryng�e	26	48
Manifestations articulaires	36	52
Manifestations oculaires	19	51
Diminution de l'acuit� auditive	9	26
Syndrome vestibulaire	4	13
Fi�vre	20	39
Signes cutan�s	7	28
Atteinte cardiovasculaire	0	10
Insuffisance r�nale	7	13
El�vation de la vitesse de s�dimentation	74	82
An�mie	50	55
Prot�inurie	8	14

Tableau II. – Crit�res diagnostiques propos�s par Michet et al[58].
Le diagnostic est consid�r� comme certain lorsqu'il existe au moins deux crit�res majeurs,
ou un crit�re majeur associ� � au moins deux crit�res mineurs.

Crit�res majeurs	Crit�res mineurs
– Chondrite auriculaire – Chondrite nasale – Chondrite laryngotrach�ale	– Inflammation oculaire (conjonctivite, k�ratite, �piscl�rite, uv�ite) – Diminution de l'acuit� auditive – Syndrome vestibulaire – Polyarthrite s�ron�gative

Polymyosites et dermatomyosites

P Cherin

Résumé. – *On distingue, au sein des myopathies inflammatoires primitives, trois affections principales : les polymyosites (PM), les dermatomyosites (DM) et les myosites à inclusions (IBM). PM et DM se manifestent par un déficit moteur proximal, évoluant sur plusieurs semaines à plusieurs mois, avec élévation des enzymes musculaires (créatine phosphokinase [CPK]). La DM est cliniquement caractérisée par une atteinte cutanée à type d'érythro-œdème photosensible et un début soit dans l'enfance, soit à l'âge adulte, alors que la PM ne concerne que l'adulte. Certaines atteintes des DM/PM doivent être systématiquement recherchées en raison de leur gravité : troubles de déglutition, atteinte respiratoire de mécanisme variable (pneumopathie de déglutition, pneumopathie interstitielle, syndrome restrictif), myocardite. Outre la biopsie, deux examens complémentaires sont particulièrement utiles : l'imagerie par résonance magnétique (IRM) musculaire révélant des aspects inflammatoires et la détection d'anticorps spécifiques : antisynthétases (PM avec pneumopathie interstitielle), et anti-Mi-1 et 2 dans les DM.*

DM et PM se différencient par leurs caractéristiques histologiques et physiopathologiques : infiltrats lymphocytaires B et CD4 périvasculaires et dépôt de complément à l'origine d'une vasculopathie d'origine humorale dans la DM ; infiltrats lymphocytaires endomysiaux CD8 responsables d'un processus cytotoxique à médiation cellulaire dans la PM.

L'expression par les human leucocyte antigen *(HLA) de classe I et la production de cytokines jouent un rôle essentiel dans la physiopathologie des deux myosites.*

PM et DM peuvent s'associer à un cancer, à une collagénose (syndrome de chevauchement). Certaines PM sont secondaires à une infection virale (virus de l'immunodéficience humaine [VIH] ou human T-cell lymphoma virus 1 [HTLV1]). Le traitement repose sur la corticothérapie, éventuellement associée aux immunosuppresseurs ou aux immunoglobulines intraveineuses.

Mots-clés : *polymyosite, dermatomyosite, myopathie inflammatoire, biopsie musculaire, auto-anticorps, corticoïdes, immunoglobulines intraveineuses.*

Introduction

On distingue, au sein des myosites (ou myopathies inflammatoires) primitives, trois groupes principaux, selon les aspects cliniques et immuno-histochimiques : les polymyosites (PM), les dermatomyosites (DM) et les myosites à inclusions (IBM). Ces trois affections, d'un grand polymorphisme clinique et évolutif, ont en commun une atteinte inflammatoire dysimmunitaire des muscles striés [10, 26]. Dans les deux dernières décennies, de nombreux travaux ont permis de dégager des caractéristiques cliniques, pathologiques, pathogéniques solides individualisant chacune des affections (PM, DM et IBM) [16] *(tableau I)*. Dans cet article seront présentées les PM et les DM qui, à l'exception de l'atteinte cutanée propre à la DM, partagent la plupart de leurs manifestations cliniques, mais dont la pathogénie diffère. Les critères diagnostiques figurent au tableau II.

Les myosites semblent résulter, comme bon nombre de maladies auto-immunes, d'une activation immunitaire chronique suivant une exposition environnementale, sur un terrain génétique prédisposé. Des progrès considérables ont été réalisés ces dernières années dans la compréhension et la prise en charge de ces maladies.

Patrick Cherin : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de médecine interne I (professeur Herson), hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Polymyosites

ÉPIDÉMIOLOGIE DES POLYMYOSITES

Les PM sont des connectivites rares dont l'incidence annuelle est estimée entre cinq et dix cas par million d'habitants et la prévalence de six à sept cas pour 100 000 personnes. Un caractère saisonnier a été rapporté, notamment dans certains sous-groupes de myosites aux États-Unis. Les PM touchent préférentiellement la femme avec un sex-ratio de 2 pour 1. Elles peuvent survenir à n'importe quel âge, mais touchent principalement l'adulte [26, 36, 52]. Les formes de l'enfant sont exceptionnelles.

TERRAIN GÉNÉTIQUE ET FACTEURS FAVORISANTS

La PM pourrait être liée à une activation immunitaire chronique suivant une exposition environnementale, sur un terrain génétique prédisposé. De rares observations ont été publiées, relatant des cas de PM ou de DM survenant soit chez des jumeaux homozygotes, soit dans une même fratrie soit à deux générations successives (parent/enfant) [29]. Plus fréquemment, d'autres affections auto-immunes sont retrouvées dans les familles des patients et des associations à certains haplotypes *human leucocytes antigens* (HLA) ont été décrites [29]. Les haplotypes B8, DR3 sont plus représentés dans les PM et les DM de race blanche. D'autres associations avec

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Cherin. Polymyosites et dermatomyosites. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-245-B-50, 2003, 10 p.

Tableau I. – Principales caractéristiques des polymyosites, dermatomyosites, myosites à inclusion.

	Polymyosites	Dermatomyosites	Myosite à inclusions
Âge de début	Adulte	Enfant ou adulte	Adulte de plus de 50 ans
Distribution	ceintures	ceintures	proximale et distale
Atteinte musculaire	non sélective	non sélective	sélective (quadriceps, fléchisseurs doigts)
Manifestations cutanées	absentes	présentes	absentes
Association virale	VIH, HTLV-I, Coxsackies	absente	exceptionnelle : VIH, HTLV1
Association cancer	oui	oui (adulte)	non
Autoanticorps	antigènes cytoplasmiques :	antigènes nucléaires	non
Spécifiques	Antisynthétases, anti-SRP	anti-Mi-1 et Mi-2	
Biopsie	lésions endomysiales nécrose, régénération infiltrats périmyocytaires CD8, macrophages pas de microangiopathie expression diffuse HLA I	lésions périmysiales nécrose, régénération atrophie périfasciculaire infiltrats périvasculaires B, CD4 et macrophages microangiopathie HLA I périfasciculaire dépôts capillaires C5b-9	lésions endomysiales nécrose, régénération, vacuoles bordées infiltrats périmyocytaires CD8, macrophages pas de microangiopathie expression focale HLA I dépôts amyloïdes
Mécanismes	immunité cellulaire cytotoxique dirigée contre le myocyte	immunité humorale contre les capillaires → ischémie myocytes	1) immunité cellulaire cytotoxique 2) processus dégénératif

VIH : Virus de l'immunodéficience humaine ; HTLV : *human T-cell lymphoma virus* ; HLA : *human leucocyte antigen*.

Tableau II. – Critères diagnostiques des polymyosites et dermatomyosites [10, 63]**.**

Critères Bohan et Peter [1]

- Atteinte symétrique des muscles des ceintures avec ou sans atteinte pharyngée.
- Histologie musculaire montrant une nécrose des fibres avec une atrophie et des foyers de régénération associés à des infiltrats inflammatoires mononucléés.
- Élévation des enzymes musculaires.
- Triade électromyographique caractéristique : potentiels d'unités motrices courts et polyphasiques, fibrillation et décharges répétées à haute fréquence.
- Au cours des dermatomyosites, présence d'un érythème périorbitaire, péri-unguéal, ou de la face d'extension des articulations.

La polymyosite est certaine lorsque existent les 4 premiers critères.
Le diagnostic de dermatomyosite requiert en plus la présence de signes cutanés.

Critères 1995 [66]

1. Lésions cutanées :
   a. Érythème liliacé des paupières
   b. Papules de Gottron
   c. Érythème de la face d'extension des grosses articulations périphériques (coudes, genoux)
2. Déficit moteur proximal
3. Élévation des enzymes musculaires : créatine phosphokinase ou aldolase
4. Myalgies spontanées ou provoquées
5. Trace myogène à l'électromyogramme
6. Anticorps anti-Jo-1 positif
7. Arthralgies ou arthrites non destructives
8. Signes d'inflammation systémique (fièvre, élévation de la protéine C-réactive ou de la vitesse de sédimentation > 20 mm/h)
9. Histologie musculaire caractéristique

Dermatomyosite : au moins un des critères a, b ou c de l'item 1, associé à au moins 4 des items de 2 à 9 : sensibilité de 94,1 % et spécificité de 90,3 %.
Polymyosite : au moins 4 des items de 2 à 9 : sensibilité de 98,9 % et spécificité de 95;2 %.

les antigènes HLA ont été observées : dans le contexte des PM non compliquées avec B7 et DRw6 chez les PM de sujets africains ; dans les PM avec anticorps antisynthétases avec DR3, DRw6, DRw52 et DQα4 ; dans les PM avec anticorps anti-SRP avec DR5, DRw52 et DQα3 et lors des PM induites par la D-pénicillamine avec DR4, B18, B35. Les principaux facteurs environnementaux sont développés au chapitre « Formes secondaires ».

MANIFESTATIONS CLINIQUES

La faiblesse musculaire se développe habituellement sur plusieurs semaines à plusieurs mois [36]. Le déficit moteur est typiquement de type myogène, touchant la musculature striée de façon bilatérale, symétrique et non sélective [10, 16]. Il prédomine sur les muscles proximaux, notamment sur les ceintures scapulaires et surtout pelviennes et sur les muscles cervicaux [11, 26]. L'intensité de la faiblesse musculaire est variable d'un sujet à un autre allant d'une simple gêne fonctionnelle à une paralysie flasque rendant le sujet grabataire. Les myalgies, observées dans 25 à 70 % des myosites, sont rarement au premier plan. Un déficit moteur des muscles distaux, tardif et discret est noté dans 25 à 30 % des cas. Le déficit des muscles abdominaux, du diaphragme et des muscles intercostaux participe aux manifestations respiratoires.

Les troubles œsopharyngés (25 à 30 % des cas) résultent de l'atteinte de la musculature striée du pharynx et de la partie supérieure de l'œsophage et se traduisent par une dysphonie, une dysphagie, voire des troubles de la déglutition et des fausses routes conditionnant le pronostic vital. Ils doivent être recherchés de façon systématique et répétée. La musculature oculaire n'est jamais intéressée.

L'atrophie musculaire, les contractures et l'hyporéflexie sont rares au cours des myosites. Une anomalie des réflexes ostéotendineux (ROT) s'observe principalement dans les formes sévères et tardives de la maladie. Il n'existe pas, sauf association fortuite, de signe neurologique périphérique ou central. Leur présence doit faire évoquer soit une myosite à inclusions, soit une myosite au cours d'une connective, notamment au cours d'un syndrome de Gougerot-Sjögren. La neuromyosite (polymyosite avec neuropathie périphérique) est une entité très discutée par la majorité des auteurs et correspond en règle à l'une des affections sus-jacentes.

Les manifestations articulaires sont notées chez 15 à 30 % des patients atteints de myosite pure. Il s'agit essentiellement

d'arthralgies inflammatoires, oligoarticulaires, intéressant principalement les poignets, genoux, épaules, interphalangiennes proximales et métacarpophalangiennes. Les arthrites sont exceptionnelles sauf dans le cadre du syndrome des antisynthétases (surtout avec les anticorps anti-PL7 et anti-PL12).

L'atteinte cardiaque est probablement sous-estimée au cours des myosites primitives [16, 29]. Sa fréquence est diversement appréciée selon les critères retenus : elle concernerait de 30 à 70 % des patients, s'exprimant le plus souvent soit par des anomalies purement électriques (troubles du rythme divers et/ou parfois de la conduction) ; soit, beaucoup plus rarement, par une vascularite coronaire ou intramyocardique, par une myocardite inflammatoire ou une péricardite, ou par un prolapsus de la valve mitrale. De fait, une symptomatologie clinique cardiaque ne s'observe que dans 10 à 15 % des myosites, mais peut être responsable de morts subites.

Des manifestations pulmonaires surviennent dans 15 à 45 % des myosites et peuvent être sous-tendues par différents mécanismes [16, 26, 36]. La pneumopathie de déglutition, secondaire à l'atteinte pharyngée, est notée dans 10 à 20 % des cas, et représente la seconde cause de mortalité après les cancers. Une hypoventilation est notée dans 4 à 8 % des cas par faiblesse des muscles respiratoires, mais une atteinte diaphragmatique infraclinique semble très fréquente. Elle peut être responsable d'images d'atélectasie. La pneumopathie interstitielle diffuse s'observe chez 10 à 15 % des patients. Elle est inaugurale dans 50 % des cas, précédant parfois de plusieurs mois les signes musculaires et/ou cutanés. Elle s'observe dans 50 à 70 % des syndromes des antisynthétases, qui associe, au cours d'une PM, pneumopathie interstitielle, arthrite, phénomène de Raynaud et hyperkératose desquamante et fissurée de la pulpe des doigts. Le tableau peut être particulièrement brutal et bruyant avec dypsnée fébrile, toux sèche, image radiologique diffuse réticulonodulaire. En règle générale, la présentation est moins parlante avec un tableau de dyspnée progressive, voire totalement infraclinique révélée par la radiographie systématique. Sa survenue aggrave le pronostic de la myosite. D'autres complications pulmonaires sont possibles (pneumopathies infectieuses [germes opportunistes] ou pneumopathie iatrogène (méthotrexate).

Les autres manifestations sont exceptionnelles au cours des PM : néphropathies glomérulaires (< 1 %), atteinte des muscles lisses du tube digestif (gastroparésie, atteinte de la motilité du grêle devant faire rechercher une maladie cœliaque associée...), rétinopathie ischémique. Les signes généraux sont absents ou discrets. Leur présence doit faire suspecter une forme secondaire de PM (voir infra).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES (HORS BIOPSIE MUSCULAIRE)

Les examens complémentaires ont plusieurs objectifs :

– confirmer la souffrance musculaire (CPK, électromyogramme [EMG], IRM musculaire) ;

– orienter vers une affection inflammatoire (biologie, IRM musculaire) ;

– rechercher une complication pulmonaire ou cardiaque, souvent silencieuse.

La vitesse de sédimentation est augmentée chez 50 à 60 % des patients, généralement de façon modérée. L'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est également inconstante.

L'élévation des enzymes musculaires ([CK ou CPK], aldolase, lactate déshydrogénase [LDH], transaminases) témoigne de la nécrose musculaire. La CPK représente l'enzyme la plus spécifique. Les enzymes musculaires sont élevées dans 75 à 85 % des PM/DM. L'isolement des isoenzymes MM ou MB des CPK ne permet pas de différencier une éventuelle atteinte myocardique (les fibres musculaires en cours de régénération sécrètent l'isoenzyme MB) [16].

Les facteurs rhumatoïdes sont positifs dans 20 % des PM/DM. Les facteurs antinucléaires et anticytoplasmiques sont présents dans 30 à 50 % des cas. Il peut s'agir d'anticorps non spécifiques des PM/DM, dirigés contre les protéines musculaires ou d'autres cibles (comme les anticorps anti-RNP, anti-PM-Scl, anti-SSA et anti-SSB, anticorps anti-Ku), également présents dans d'autres affections auto-immunes, et particulièrement dans les syndromes de chevauchement, où ils semblent plus fréquents (77 %), que dans les DM (62 %) ou les PM (40 %) [16].

Il s'agit ensuite d'anticorps beaucoup plus spécifiques de myosite, qui peuvent être divisés en deux groupes majeurs au cours des PM, constituant des entités « clinico-épidémio-immunologiques » [8, 47, 64] :

– des anticorps anticytoplasmiques dirigés contre les enzymes aminoacyl-t-RNA-synthétase qui permettent de fixer chaque acide aminé à son t-RNA lors de la synthèse protidique. Il s'agit des anticorps anti-JO1 (histidyl-RNA), PL7 (thréonyl t-RNA), PL12 (alanine t-RNA), OJ (isoleucil t-RNA) et EJ (glycyl t-RNA). Ces anticorps rencontrés dans 10 à 30 % des PM, constituant le syndrome anti-JO1 ou antisynthétase ;

– des anticorps anticytoplasmiques anti-SRP. Ces anticorps anti-SRP sont notés dans 5 % des myosites, associées à une myocardite. Ce sous-groupe, peu sensible à la thérapeutique, semble de pronostic plus défavorable (25 % de survie à 5 ans).

L'électromyogramme permet de mettre en évidence des anomalies très évocatrices dans les territoires cliniquement atteints en faveur du caractère myogène du déficit :

– potentiels d'unités motrices de faible amplitude, nombreux, brefs et polyphasiques avec recrutement précoce associés à des potentiels de fibrillation ;

– aspect d'irritabilité membranaire lors de l'insertion de l'aiguille ;

– et enfin, décharges spontanées de haute fréquence pseudomyotonique.

Il objective par ailleurs un signe négatif important : l'absence d'atteinte neurogène associée.

Les radiographies articulaires sont normales sans déformation ou destruction ostéoarticulaire, même en cas d'arthrite réelle, sauf chez les patients ayant un syndrome antisynthétase avec anticorps anti-PL7 et anti-PL12.

L'électrocardiogramme peut mettre en évidence une atteinte cardiaque infraclinique fréquente, avec des anomalies du segment ST, des troubles de conduction auriculoventriculaire, notamment bloc de branche, déviation de l'axe électrique, troubles du rythme, généralement supraventriculaires. Les troubles de conduction peuvent être responsables de mort subite. Ils justifient l'exploration du faisceau de His devant la découverte de toute anomalie de conduction à l'électrocardiogramme (ECG) systématique. L'échocardiographie peut objectiver une valvulopathie, une cardiomyopathie dilatée ou une péricardite.

La radiographie thoracique systématique recherche des complications pulmonaires infracliniques de la myosite. La découverte d'un syndrome interstitiel justifie des investigations pulmonaires. Les explorations fonctionnelles respiratoires montrent un syndrome principalement restrictif souvent précédé d'une altération de la DLCO. Le lavage bronchoalvéolaire montre, dans les formes aiguës évolutives, une hypercellularité faite essentiellement de polynucléaires neutrophiles ou de lymphocytes, alors accessibles à une thérapeutique puis à un stade tardif séquellaire, d'éosinophiles puis de macrophages. La biopsie pulmonaire peut être utile pour classer la pneumopathie interstitielle.

L'examen tomodensitométrique des masses musculaires objective, sur des coupes musculaires transversales, une disparition de la structure normale avec remplacement du muscle par un signal graisseux et/ou une amyotrophie. La résonance magnétique nucléaire avec des séquences fat-sat, séquence d'inversion-récupération (STIR) ou injection de gadolinium, permet, en outre, de mettre en évidence les zones inflammatoires musculaires (donc encore actives) très utiles au diagnostic (éventuelle biopsie musculaire guidée) et surtout au suivi de ces patients. La spectroscopie couplée à l'IRM montre des anomalies des taux de phosphates organiques.

Tableau III. – Règles de la biopsie musculaire en cas de suspicion de myopathie inflammatoire.

- Réalisation systématique avant tout traitement.
- Dans un territoire adéquat (au mieux dans une zone d'allure inflammatoire à l'IRM, à défaut dans un territoire récemment déficitaire).
- Analysée en fonction des données cliniques (au mieux, présence de l'équipe clinique), dans un laboratoire très spécialisé (laboratoire de ville à éviter formellement)
- Biopsie portant sur le fascia et le tissu musculaire
- Nombre suffisant d'échantillons (fascia et muscle) et maîtrise des modes de conditionnement :

- paraffine (> 4 fragments) ;
- muscle pour l'étude morphologique en congélation (2 à 3 échantillons congelés dans l'isopentane) ;
- microscopie électronique ;
- 2 fragments congelés immédiatement dans l'azote :
  - 1 pour l'étude biochimique ;
  - 1 pour l'étude des protéines musculaires en Western-Blot.

- Techniques conventionnelles de coloration : hématéine, trichrome de Gomori, oxydatives (SDHn NADH), ATPases sorbitol-déshydrogénase, PAS, Oil red O, cytochrome-oxydase, rouge congo, phosphatase acide.
- Immunomarquages : antigènes de classe I, lymphocytes B, T, T4, T8, macrophages, complexe lytique du complément.
- En cas de formule clinique atypique, de non-réponse au traitement → étude des protéines membranaires en immunomarquage et Western-Blot : dystrophine, sarcoglycanes (α, β, γ, δ), dysferline ; (Western-Blot seul) : calpaïne.
- Si suspicion d'IBM : étude ultrastructurale

IRM : Imagerie par résonance magnétique ; SDH : succinate-déshydrogénase ; PAS : acide périodique Shiff (coloration de) ; NADH : reduced nicotinamide adenine dinucleotide.

HISTO-IMMUNOLOGIE DANS LES POLYMYOSITES

La biopsie musculaire chirurgicale d'un muscle proximal permet d'affirmer le diagnostic *(tableau III)*. Elle est indispensable, avant tout traitement, pour :

– poser le diagnostic de myosite et éliminer une autre affection musculaire ;

– la classer dans le groupe des myopathies inflammatoires.

Certaines anomalies histologiques sont communes aux PM et DM, d'autres sont plus spécifiques et permettent désormais de les distinguer histologiquement. Les anomalies musculaires communes associent typiquement :

– des foyers de nécroses focales des fibres musculaires ;

– des foyers de régénération des fibres musculaires, à différents stades de régénération ;

– des infiltrats inflammatoires à cellules mononucléées.

Le siège des nécroses cellulaires et des infiltrats inflammatoires, la présence éventuelle de lésions endothéliales et le type de cellules mononucléées varient selon le type de myosite.

Dans la PM, les infiltrats inflammatoires prédominent dans les régions endomysiales périnécrotiques, sans topographie vasculaire, avec rareté des cellules B et $CD4^+$, mais prédominance de cellules cytotoxiques T $CD8^+$ et de macrophages [3, 27]. Les lymphocytes $CD8^+$ entourent et détruisent focalement les fibres musculaires dans les zones non nécrotiques, avec un aspect de tunnellisation centromyocytaire. Les myocytes expriment de manière diffuse le complexe majeur d'histocompatibilité (CMH) de classe I [18], ce qui semble, en expérimentation animale, le mécanisme initiateur principal du déclenchement de la maladie. Il n'existe pas de microangiopathie, de dépôts d'immunoglobulines, de complexes immuns, ni de lésions ischémiques myocytaires comme dans la DM. La destruction des myocytes serait liée au phénomène d'exocytose granulaire et à la libération de perforine par les lymphocytes cytotoxiques CD8 situés au contact des myocytes [18]. Ces constatations ont fait évoquer une atteinte primitive des fibres musculaires, médiée par un mécanisme cellulaire cytotoxique, électivement dirigé contre les myofibrilles, dans les PM de l'adulte.

PHYSIOPATHOGÉNIE

Le répertoire des cellules T $CD8^+$ diffère dans la PM et la DM. Dans le cas de la PM seulement, seules certaines familles de récepteurs antigéniques (TCR) α et β sont recrutées dans le muscle à partir du pool circulant. Ce caractère oligoclonal du répertoire $TCD8^+$ indique une sélection spécifique et une expansion clonale in situ sous l'action d'autoantigènes spécifiques du muscle [27, 50]. L'anomalie du répertoire T est également détectée dans le sang circulant [7]. Un cas de PM médiée par des cellules T exprimant les récepteurs γ/δ à activité cytotoxique a été rapporté [37]. L'expression membranaire du complexe HLA de classe I (absent dans le muscle normal), est déterminante. Dans le modèle murin, l'hyperexpression des molécules HLA de classe I, induite par manipulation génétique, est suffisante pour induire une myopathie inflammatoire avec anticorps anti-tRNA synthétase [55]. Dans le cas des myopathies inflammatoires humaines, l'expression HLA I ne suffit pas pour entraîner un processus destructif musculaire : la présence de l'infiltrat inflammatoire est indispensable [27]. Ainsi, dans des PM/DM chroniques traitées et devenues inactives, les infiltrats inflammatoires ont disparu, mais les antigènes de classe I sont toujours exprimés [27].

Les cytokines, facteurs solubles produits par les cellules inflammatoires de l'infiltrat, ont un rôle pathogène très important. Certains auteurs ont souligné le rôle cytotoxique synergique in vitro sur les cellules musculaires humaines de l'interféron γ et du *tumour necrosis factor* (TNF)-α libérés par les cellules mononucléées de l'infiltrat inflammatoire [43, 48]. Ces deux molécules induisent par ailleurs l'expression du MHC de classe I et de classe II de type DR, qui permettrait la présentation de l'antigène aux cellules immunocompétentes par les macrophages, mais également par les cellules musculaires elle-mêmes, ainsi que l'expression de certaines molécules d'adhésion (*integrin cellular adhesion molecule* 1 [ICAM-1] et *lymphocyte function-associated antigen* 1 [LFA-1]) par ces myocytes. L'expression de molécules d'adhésion à la surface des cellules musculaires permettrait leur interaction avec les ligands lymphocytaires et donc l'adhésion des lymphocytes T aux fibres musculaires. L'apoptose n'est pas en cause dans la mort cellulaire des myosites : des molécules anti-apoptotiques BcL2, hILP et FLIP sont même hyperexprimées dans le muscle de PM [27]. L'identification des peptides antigéniques reconnus par les lymphocytes T et la nature des facteurs responsables de la rupture de tolérance et l'autosensibilisation des T demeurent à ce jour inconnus.

FORMES SECONDAIRES OU ASSOCIÉES

■ *Cancer*

Une association entre PM et pathologie tumorale est retrouvée dans 15 à 20 % des myosites [35, 61]. Elle est plus fréquente après 40 ans. Cette association ne vaut que pour les PM aiguës et isolées, car elle n'est pas retrouvée pour les syndromes de chevauchement et les PM chroniques. La PM précède l'apparition du cancer dans 70 % des cas. Le délai moyen entre la survenue des deux affections est le plus souvent inférieur à 1 an, mais peut dépasser les 2 ans. Il s'agit surtout de cancers mammaires, utérins et ovariens chez la femme et de lymphomes non hodgkiniens, tumeurs épithéliales bronchiques, prostatiques et digestives chez l'homme [35, 61]. L'absence fréquente de parallélisme évolutif entre les pathologies musculaires et tumorales ne permet pas de considérer les myosites comme des syndromes paranéoplasiques [16]. Aussi, toute myosite chez un adulte

de plus de 40 ans impose un bilan carcinologique répété à 6, 12 et 18 mois, incluant systématiquement radiographie de thorax, échographie prostatique ou endovaginale, mammographie, *prostat specific antigen* (PSA) ou Ca-125 et colonoscopie. D'autres investigations peuvent se discuter en fonction de points d'appel éventuels. L'existence d'une dysphagie doit nécessairement faire pratiquer une fibroscopie œsogastrique avant d'attribuer ce symptôme à la myosite [16].

Connectivite associée

L'association à une connectivite caractérise les syndromes de chevauchement qui représentent 10 à 20 % de l'ensemble des myosites. Sclérodermie, syndrome de Goujerot-Sjögren, lupus érythémateux systémique (LES), polyarthrite rhumatoïde, thyroïdites et cirrhose biliaire primitive sont, dans l'ordre, les principales affections rencontrées [11, 65]. Les caractéristiques histologiques de la myosite lupique sont indiscernables de celles d'une DM primaire. Dans la série de Bohan, ces syndromes de chevauchement, individualisés dans un groupe séparé, représentaient 21 % des cas de myopathies inflammatoires et se singularisaient par une prédominance féminine (9/10), un âge de survenue plus bas (35 ans), la fréquence élevée des arthralgies, de la sclérodactylie, du syndrome de Raynaud et des myalgies [11]. Ces quatre symptômes sont trouvés dans l'association sclérodermie-myosite qui peut également comporter une calcinose et une atteinte myocardique [29]. Des auteurs ont insisté sur la bénignité de certaines observations et leur bonne réponse au traitement [34]. La présence de quelques infiltrats interstitiels, sans nécrose et/ou régénération chez un patient atteint de collagénose, mais ne présentant pas de signes déficitaires n'autorise pas à parler de syndrome de chevauchement.

Virus

L'intervention de certains entérovirus, notamment coxsackie B ou A9, ou virus Echo dans le déclenchement des myosites a été évoquée, principalement chez des sujets atteints d'hypogammaglobulinémie. Cependant, la recherche par *polymerase chain reaction* (PCR) du génome d'entérovirus n'a jamais permis de confirmer cette hypothèse [16]. De façon plus significative, des PM peuvent être observées au cours d'infections par les rétrovirus virus de l'immunodéficience humaine (VIH) et/ou le virus *human T-cell lymphoma virus* 1 (HTLV-1).

L'infection par le virus VIH peut induire une polymyosite ayant les mêmes critères cliniques (déficit proximal, myalgies) et histologiques (infiltration CD8, expression des antigènes du complexe HLA de classe I) que ceux de la PM idiopathique [39]. La chronologie entre l'infection par le virus VIH et la survenue de la PM est très variable, cette dernière pouvant se manifester tardivement, comme, à l'inverse, révéler l'infection VIH. Cette PM est de mécanisme plus immunologique que directement viral car on ne décèle pas, en microscopie électronique, de particules virales dans les fibres musculaires ou les cellules lymphoïdes, et seulement de manière occasionnelle des antigènes viraux, par diverses techniques d'immunohistochimie, tandis que les recherches en PCR du virus VIH ne se révèlent positives que dans les cellules lymphoïdes ou dans les septa endomysiaux, non dans le muscle [39]. L'affection répond aux corticoïdes et aux perfusions d'immunoglobulines. La PM associée à l'infection VIH doit être distinguée des autres atteintes musculaires du sida :

– myosites infectieuses ;

– myopathie mitochondriale due aux analogues nucléosidiques (AZT) ;

– myopathie à bâtonnets ;

– *diffuse infiltrative lymphocytosis syndrome,* associant adénopathies, splénomégalie, hypertrophie des glandes salivaires, hyperlymphocytose CD8 circulante et myosite dans un quart des cas ;

– cachexie du sida ;

– exceptionnels lymphomes musculaires.

Toutefois la PM associée au VIH et la myopathie à l'AZT sont souvent associées. Le virus HTLV1 induit une PM, également médiée par les lymphocytes cytotoxiques. Elle affecte préférentiellement la population des Caraïbes où la présence du virus est endémique [54]. L'association à une myélite est fréquente et caractéristique.

La toxoplasmose survient préférentiellement chez le sujet immunodéprimé et peut affecter le muscle sous forme d'une PM. La présence de kystes toxoplasmiques dans le muscle est très évocatrice, mais inconstante. De rares observations de PM ont été rapportées aux virus B ou C de l'hépatite, dans la maladie de Lyme, les légionelloses [26].

Toxiques

De nombreuses observations de PM déclenchées par certains médicaments, principalement D-pénicillamine et cimétidine, des antalgiques (pentazocine), des statines, des implants dermiques de silicone ou de collagène, ainsi que certains facteurs toxiques (colles au cyanoacrylate, exposition à la silice) ont été rapportées. Toutefois la D-pénicillamine semble constituer le principal médicament inducteur de PM [33].

Autres

Polymyosite avec déficience en cytochrome-oxydase (complexe IV de la chaîne respiratoire)

Cette forme de PM s'individualise par les caractères suivants : âge de survenue tardif (autour de 60 ans), évolution lente, déficit quadricipital avec amyotrophie au premier plan, présence d'un pourcentage élevé (jusqu'à près de 30 %) de fibres dépourvues de cytochrome oxydase, délétions de l'acide désoxyribonucléique (ADN) mitochondrial en PCR, réponse au traitement immuno-suppresseur mauvaise pour certains [9], relativement favorable pour d'autres [46]. L'infiltrat inflammatoire est celui de toute PM. Le tableau est ainsi plus proche d'une myosite à inclusions, mais il n'y a pas de vacuoles bordées.

Polymyosite à éosinophiles

Cette forme, rare, se traduit par un déficit musculaire douloureux, proximal ou diffus, un érythème cutané parfois photosensible et une altération sévère de l'état général. Elle s'intègre généralement dans le cadre d'un syndrome hyperéosinophilique avec atteinte pluriviscérale : cardiaque (souvent prédominante), pulmonaire, cutanée, hématologique (anémie). La biopsie montre une nécrose des fibres avec infiltrats inflammatoires riches en éosinophiles [45]. Le pronostic est sévère avec une mortalité élevée.

Myosite de la « graft versus host »

Il s'agit d'une polymyosite due à l'agression par les lymphocytes du donneur des muscles du receveur, survenant à la phase chronique de la *graft versus host* (GVH), 3 mois à plus de 4 années après une transplantation de moelle osseuse [66]. D'autres manifestations sont associées (cutanées, digestives, syndrome sec). La survenue de myosite après greffe autologue a été exceptionnellement rapportée [58]. Sur le plan immunohistologique, l'expression musculaire d'antigènes HLA de classe II est particulière à cette myosite.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES POLYMYOSITES
(tableau IV)

La myosite à inclusions est une myopathie chronique indolore, sans atteinte cutanée, corticorésistante *(tableau I)* [12]. Le tableau associe typiquement un déficit et une atrophie musculaire d'installation progressive, voire insidieuse, bilatérale, souvent asymétrique, avec un déficit à la fois proximal et distal d'emblée, alors que le déficit distal est généralement tardif au cours des PM. Le caractère

Tableau IV. – Diagnostic différentiel d'une myosite : autres affections neuromusculaires.

I. Myasthénie, syndrome de Lambert-Eaton, hyperthyroïdie
Confusion possible avec myosite subaiguë/aiguë, association possible des deux groupes d'affection. **Thyrotoxicose** : dosages hormonaux En faveur de la **myasthénie** : ptosis, diplopie, importance de la note bulbaire, variabilité de l'atteinte, CPK normaux, bloc neuromusculaire, présence d'anticorps contre le récepteur de l'acétylcholine, thymome **Syndrome de Lambert-Eaton** trompeur car atteinte déficitaire des membres inférieurs au 1er plan diagnostic : dysautonomie (bouche sèche), CPK normaux, EMG : bloc neuromusculaire, potentiation à 10 Hz
II. Myopathie cortisonique
Discussion chez le patient DM/PM traité et qui s'aggrave entre rechute de la myosite et myopathie cortisonique. En faveur de celle-ci : taux de CPK normal, absence d'hypersignaux à l'IRM musculaire, à la biopsie : atrophie des fibres II, absence de nécrose et d'infiltrat.
III. Dystrophies musculaires
Confusion car dans certains cas de dystrophies, histoire familiale absente, début à l'âge adulte, biopsie : nécrose/régénération, infiltrats inflammatoires, expression focale du complexe HLA1 **Myopathie fascioscapulohumérale** : ancienneté des symptômes, transmission dominante, atteinte faciale, asymétrie du déficit ; si doute : test génétique sanguin **Dysferlinopathie** : début vers 20 ans, par une atteinte distale des membres inférieurs, élévation majeure des CPK ; diagnostic sur biopsie : déficit, le plus souvent complet, en dysferline (immunomarquage et Western-Blot) **Autres : Becker, sarcoglycanopathies, calpaïnopaties** : biopsie → déficit des protéines en immunomarquage et Western-Blot
IV. Myopathies à inclusions héréditaires (hIBM) autosomique récessive ou dominante
Confusion avec les myosites à inclusion, car présence de vacuoles bordées, pas toujours d'histoire familiale en faveur du diagnostic hIBM : respect des quadriceps (dans la forme récessive liée au chromosome 9), début avant 40 ans, absence d'infiltrats inflammatoires et de signaux inflammatoires à l'IRM
V. Affections neuropathiques
Confusion entre myosite à inclusion et **sclérose latérale amyotrophique, polyradiculonévrite chronique, neuropathie avec bloc de conduction.** En faveur d'une atteinte neurogène : fasciculations, EMG, biopsie
VI. Myopathie à bâtonnets acquise tardive
Confusion avec PM/DM, car profil clinique et évolutif identique. Diagnostic : dysglobulinémie monoclonale IgG, biopsie : accumulation majeure de bâtonnets, dépôts d'IgG monoclonale sur la membrane myocytaire, absence d'infiltrat inflammatoire.
VII. Myopathies métaboliques
Confusion PM avec un **déficit en maltase acide** ; diagnostic : biopsie musculaire, dosage enzymatique

CPK : Créatines phosphokinases ; EMG : électromyogramme ; DM : dermatomyosite ; PM : polymyosite ; HLA : *human leucocyte antigen* ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; IgG : immunoglobuline G

asymétrique de la distribution et l'atteinte sélective de certains muscles sont parfois évocateurs : atteinte du tibial antérieur et du quadriceps aux membres inférieurs, fléchisseurs du poignet et des doigts, palmaires, biceps et triceps aux membres supérieurs [12]. Une neuropathie périphérique clinique et/ou électrique est souvent présente. Elle doit être systématiquement évoquée devant toute « PM » survenant chez un sujet âgé, ou résistante au traitement entrepris. Le diagnostic repose sur la biopsie musculaire qui met en évidence, en microscopie optique, des vacuoles bordées de 3 à 30 µm de diamètre au sein de fibres musculaires normales ou atrophiques. La microscopie électronique met en évidence des structures tubulofilamentaires à l'intérieur de ces vacuoles, correspondant aux granulations éosinophiles. Ces inclusions filamentaires intracytoplasmiques et/ou intranucléaires permettent de confirmer le diagnostic.

La myosite granulomateuse s'observe principalement au cours de la sarcoïdose, exceptionnellement dans la maladie de Crohn et la myasthénie avec thymome. On peut en rapprocher les myosites au cours d'autres maladies dysimmunitaires (lupus érythémateux systémique, maladie de Goujerot-Sjögren, sclérodermie...).

La myosite nodulaire focale est caractérisée par des collections miliaires de cellules inflammatoires périvasculaires au début localisées puis disséminées. Elle se traduit par des masses musculaires douloureuses, en règle du mollet ou de la cuisse, d'extension rapide. Elle s'observe au cours de PM ou de diverses connectivites.

Certains médicaments, notamment hypocholestérolémiants (fibrates et inhibiteurs de l'hydroxy-3-méthyl-glutaryl coenzyme A [HMG CoA] reductase), la colchicine, la zidovudine, les antimalariques, les stéroïdes, peuvent être responsables de myopathies médicamenteuses.

La myofasciite à macrophages est une nouvelle entité de description récente [14, 15]. Le tableau clinique est peu spécifique associant arthromyalgies d'extension progressive et asthénie chronique très invalidantes. Le diagnostic repose avant tout sur la biopsie musculaire deltoïdienne chirurgicale objectivant une infiltration épi-, péri- et endomysiale par des macrophages cohésifs CD68+, non épithélioïdes, PAS+, exprimant le MHC de classe II, associés à une souffrance myocytaire minime ou absente [31]. Ces anomalies sont focales. S'y associent quelques discrets infiltrats lymphocytaires de type T CD8+ . Une origine toxique (hydroxyde d'aluminium des vaccins aluminiques) est suspectée.

Enfin, le diagnostic peut parfois hésiter dans les formes précoces avec certaines dystrophies musculaires, ou une myopathie thyroïdienne.

PRONOSTIC

Avant l'ère de la corticothérapie, les myosites constituaient un groupe d'affections particulièrement graves, dont les taux de survie spontanée étaient inférieurs à 40 % [6]. Les deux principales causes de mortalité sont le cancer et le sepsis. En l'absence de pathologie tumorale sous-jacente, les myosites de l'adulte constituent désormais des affections de pronostic relativement favorable, avec des taux actuels de survie à 5 ans de l'ordre de 90 %. Les facteurs de pronostic défavorable sont l'existence d'une pathologie tumorale associée, l'âge élevé, la race noire, une dysphagie, une atteinte cardiaque, une pneumopathie interstitielle ou une faiblesse des muscles respiratoires accessoires, un début brutal et très fébrile, la présence d'anticorps antisynthétases ou anti-SRP, une thérapeutique initiale inadéquate. Une récupération complète n'est cependant observée que chez 30 à 50 % des patients, avec évolution fréquente vers la chronicité et/ou persistance d'un déficit fonctionnel variable. L'absence de réponse thérapeutique doit conduire à remettre en doute le diagnostic (voir infra). Si les traitements ont transformé le pronostic, la morbidité qu'ils entraînent est élevée [51].

La survenue d'une grossesse au cours d'une myosite évolutive peut être à l'origine d'une exacerbation de la maladie, et de complications maternofœtales à type d'avortement spontané, de mortalité néonatale et d'accouchement prématuré [32]. À l'opposé, une myosite peut se révéler au début d'une grossesse et évoluer alors sur un mode suraigu.

TRAITEMENT

Corticoïdes

La corticothérapie à forte dose (1 mg/kg/j de prednisone) associée aux mesures hygiénodiététiques usuelles (notamment prévention de l'ostéoporose par les biphosphonates), constitue le traitement de première intention, actif dans plus de 70 % des PM [13, 19]. L'efficacité clinique est lente (3 à 6 semaines), l'amélioration pouvant mettre jusqu'à 3 mois pour se présenter. Une augmentation de la posologie à 1,5, voire 2 mg/kg/j semble inutile dans les PM de l'adulte. Ces fortes doses doivent être maintenues jusqu'à la régression de l'ensemble des signes cliniques et la nette diminution (voire pour certains auteurs la normalisation) du taux des enzymes musculaires. Une décroissance lente de la corticothérapie peut alors être entreprise, en limitant au maximum celle-ci à 10 % de la dose prescrite tous les 15 jours, guidée par la récupération motrice et le taux des enzymes musculaires. Cette décroissance est poursuivie jusqu'à la dose minimale efficace, qui doit être maintenue plusieurs mois. La survenue d'une rechute clinique aux testings musculaires répétés justifie la réascension des doses de prednisone, sachant qu'il faut toujours se poser la question d'une rechute de l'affection initiale ou de l'existence d'une autre myopathie, notamment cortisonique [13, 19]. En revanche, de simples fluctuations des taux des CPK ne justifient pas systématiquement une modification de la thérapeutique en cours.

Les bolus de méthylprednisolone, précédant la corticothérapie orale, même s'ils sont fréquemment utilisés en pratique clinique, n'ont jamais fait la preuve absolue de leur intérêt [38]. En cas de résistance primitive ou secondaire, d'intolérance ou de dépendance aux corticoïdes, différentes alternatives thérapeutiques peuvent être proposées.

Immunosuppresseurs

Les immunosuppresseurs sont actuellement les plus employés en seconde intention, notamment azathioprine et méthotrexate, dont l'efficacité n'a été rapportée dans la littérature qu'au cours d'études ouvertes non comparatives [13, 19]. Le recours à l'azathioprine pour traiter des PM corticorésistantes semble parfois utile au vu des améliorations rapportées dans environ 50 % des cas dans certaines études ouvertes [13, 19]. Les doses utilisées sont généralement de 2 à 3 mg/kg/j per os. La tolérance est bonne, sous réserve d'une surveillance attentive, notamment hématologique, digestive, hépatique et infectieuse. Le méthotrexate a également été crédité d'une efficacité dans 50 à 70 % des cas dans des études ouvertes, l'amélioration ne survenant souvent qu'au bout de 6 à 12 semaines, mais pouvant être supérieure à celle induite par l'azathioprine, dans certains sous-groupes de myosites associées aux antisynthétases [40]. L'administration s'effectue par injection hebdomadaire intramusculaire ou intraveineuse ou éventuellement per os à la posologie moyenne de 0,3 à 0,4 mg/kg/semaine, soit de l'ordre de 15 à 40 mg/semaine selon la corpulence du sujet. Le bien-fondé de la coprescription systématique de folates doses pour doses dans les jours qui suivent la prise de méthotrexate n'a pas été validé, mais semble probable. En cas de résistance au méthotrexate en utilisation usuelle, certains auteurs ont montré l'intérêt, dans des petites études ouvertes, de l'association méthotrexate et azathioprine faible dose, ou du méthotrexate intraveineux forte dose associé à la leucovorine [67]. Le cyclophosphamide a été crédité de quelques succès, notamment en association avec la prednisone dans le traitement des myosites compliquées de pneumopathies interstitielles [1]. Plusieurs études ouvertes sur de faibles effectifs ont conclu que la ciclosporine pourrait aussi être efficace dans 50 à 70 % des myosites corticorésistantes [13, 19]. Certains auteurs suggèrent même de l'utiliser en première intention [57], ce qui ne serait pas illogique compte tenu des hypothèses physiopathogéniques.

Immunoglobulines intraveineuses

L'intérêt des immunoglobulines intraveineuses (IgIV) dans les myosites corticorésistantes a récemment été rapporté [20, 21], ces perfusions ayant été créditées d'une efficacité dans 60 à 70 % des PM. Les IgIV sont utilisées à la dose de 2 g/kg/cure mensuelle pendant au moins 6 cures, puis de manière dégressive [22]. Les IgIV sont actuellement proposées en alternative aux immunosuppresseurs, ou en cas d'échec de ceux-ci. Leur tolérance est excellente, mais leur prescription doit être réfléchie compte tenu de l'origine biologique humaine des IgIV et de leur coût. Leur efficacité en première intention semble moindre [23].

Autres thérapeutiques

Après les premiers résultats encourageants de quelques études ouvertes sur l'intérêt éventuel des plasmaphérèses, une étude comparative randomisée concluait à l'inefficacité des échanges plasmatiques dans les myosites chroniques [53]. Les plasmaphérèses peuvent cependant être indiquées dans les myosites aiguës et graves, après échec des thérapeutiques classiques. Si on y a recours, et du fait du risque de rebond des PM à leur arrêt, il est conseillé de leur adjoindre systématiquement un traitement immunosuppresseur ou des perfusions d'IgIV [24].

L'irradiation corporelle totale a été utilisée dans des myosites sévères et rebelles [17]. La survenue possible d'effets indésirables graves (voire mortels) de ces irradiations en restreint toutefois fortement les indications [17].

Les nouveaux immunosuppresseurs (mycophénolate myofétil, tacrolimus, fludarabine...), et les inhibiteurs du TNF-α (anticorps monoclonaux anti-TNF-α et agonistes des récepteurs solubles du TNF-α) ont été tentés avec succès dans quelques observations, incitant à la réalisation d'études contrôlées [2, 59].

La survenue de troubles de déglutition impose l'arrêt de l'alimentation par voie orale, une alimentation entérale ou parentérale et une surveillance dans une unité disposant de moyens de réanimation. La prévention des pneumopathies d'inhalation, la kinésithérapie (passive et douce lors des poussées inflammatoires, puis active) et l'ergothérapie sont indispensables dans ce contexte.

Dermatomyosites

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les DM sont des connectivites rares dont l'incidence annuelle est estimée entre cinq et dix cas par million d'habitants et la prévalence de six à sept cas pour 100 000 personnes. Un caractère saisonnier a été rapporté, notamment dans certains sous-groupes de myosites aux États-Unis. Les DM touchent préférentiellement la femme avec un sex-ratio de 2 pour 1. Elles peuvent survenir à n'importe quel âge avec deux discrets pics de fréquence : l'enfant entre 5 et 14 ans et l'adulte dans la 5^e ou 6^e décennie [10, 26]. La DM semble plus fréquente que la PM [36].

TERRAIN GÉNÉTIQUE ET FACTEURS FAVORISANTS

La DM pourrait résulter d'une activation chronique du système immunitaire induite, sur un terrain génétique prédisposé, par un stimulus environnemental (ou endogène dans le cas des DM associées à des cancers). En effet, plusieurs études ont mis en évidence une fréquence significativement accrue d'antigènes HLA dans les DM, notamment DR3 et B8, ainsi que les antigènes DR7, DQA1*0201, DRw53 en cas de DM avec anticorps anti-Mi2 [29]. Les principaux facteurs environnementaux sont développés au chapitre : « Formes secondaires ».

MANIFESTATIONS CLINIQUES

La survenue de manifestations cutanées caractérise la DM [10, 16]. Elles peuvent précéder parfois de plusieurs mois ou années la myosite. Il s'agit essentiellement d'un érythro-œdème, photosensible et prédominant sur les zones découvertes (visage, face antérieure du cou, épaules, face d'extension des membres). L'érythème orbitaire en lunettes (coloration lilacée prédominant sur les paupières supérieures) est quasi pathognomonique. Les papules de Gottron sont présentes dans 30 % des cas, sous forme de plaques érythémateuses ou violacées, de la face dorsale des articulations interphalangiennes et métacarpophalangiennes, plus rarement aux coudes et genoux. Ces papules de Gottron peuvent persister après une poussée évolutive de la maladie. Enfin, l'érythème péri-unguéal, douloureux à la pression (signe de la manucure) est très évocateur de DM. L'œdème cutané, qui peut parfois prédominer, peut masquer une éventuelle amyotrophie à l'origine d'un aspect pseudomyxœdémateux. Cet œdème ne prend pas le godet.

D'autres manifestations cutanées sont possibles : vascularite (surtout dans les formes infantiles, pouvant aboutir à des ulcérations et nécroses cutanées) et papules leucocytoclasiques, photosensibilisation, hémorragies en flammèches, érythème lichénoïde du dos et des épaules, atteinte muqueuse. Un syndrome de Raynaud, en règle modéré, est présent dans 10 à 15 % des PM/DM et peut parfois précéder la maladie de plusieurs années. Il peut s'accompagner d'un aspect sclérodermiforme des doigts au cours des DM associées à une sclérodermie (scléro-DM). La calcinose universelle est une complication redoutable qui s'observe quasi exclusivement chez l'enfant, où elle serait notée dans 30 à 50 % des cas. Elle peut survenir chez les enfants guéris de leur maladie musculaire. Il s'agit de calcifications sous-cutanées, siégeant soit au sein des muscles, soit au voisinage des articulations (notamment coude et genoux), se traduisant par des dépôts crayeux, fermes et indurés à la palpation. Ces calcifications apparaissent en moyenne 6 mois à 7 ans après le début de la maladie musculaire. Ces calcifications siègent dans les tissus conjonctifs et graisseux, dans les tissus interstitiels aponévrotiques, dans les tendons et les fascias, plus exceptionnellement dans les fibres musculaires elles-mêmes. Il s'agit de dépôts granuleux de calcium (cristaux d'apatite ou d'hydroxyapatite), entourés d'une réaction inflammatoire chronique à corps étranger et d'une fibrose. La physiopathologie est méconnue. Cette calcinose diffuse respecte les viscères et est indépendante du squelette, ce qui permet de la distinguer des myosites ossifiantes et des calcifications métastatiques. Initialement asymptomatique, elle est uniquement visible sur les radiographies (image ovalaire allongée en « os de seiche »). Cette calcinose peut devenir rapidement invalidante, réalisant un blindage sous-cutané pierreux des membres. Ces nodules peuvent s'ulcérer, se fistuliser à la peau, entraînant l'extériorisation d'un liquide crayeux blanchâtre.

Le déficit moteur touche la musculature striée de façon bilatérale, symétrique et non sélective. Il est comparable à celui des PM : déficit de type myogène, prédominant sur les muscles proximaux (ceintures scapulaires, pelviennes et muscles cervicaux). Le début est souvent plus aigu que dans les PM et parfois très rapide sous forme de rhabdomyolyse [16, 26].

L'existence de manifestations neurologiques associées, sauf circonstances fortuites, doit faire évoquer, soit une vascularite compliquant la DM, soit une connectivite associée.

Les troubles œsopharyngés, les manifestations articulaires, cardiaques, pulmonaires, etc sont superposables à ceux observés dans la PM (cf supra).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

La vitesse de sédimentation est augmentée chez 50 à 60 % des patients, généralement de façon modérée. L'élévation des enzymes musculaires ([CK ou CPK] surtout, mais aussi aldolase, lactate déshydrogénase [LDH], transaminases) témoignant de la nécrose musculaire, est notée dans 75 à 85 % des DM.

Les facteurs rhumatoïdes sont positifs dans 20 % des DM. Les facteurs antinucléaires et anticytoplasmiques sont présents dans 30 à 50 % des cas. Il peut s'agir d'anticorps non spécifiques des PM/DM, dirigés contre les protéines musculaires ou d'autres cibles (comme les anticorps anti-RNP, anti-PM-Scl, anti-SSA et anti-SSB, anticorps anti-Ku), également présents dans d'autres affections auto-immunes [16].

Il peut aussi s'agir d'anticorps antinucléaires beaucoup plus spécifiques des DM appelés anti-Mi-1 et anti-Mi-2, dirigés contre une protéine de 220 kD du complexe nucléaire. Ces anticorps s'observeraient dans 5 à 10 % de DM classiques très corticosensibles et d'un excellent pronostic [64]. Les anticorps antisynthétases sont rares au cours des DM (5 à 10 %).

Les autres examens complémentaires peuvent mettre en évidence diverses anomalies déjà décrites (voir supra PM).

HISTO-IMMUNOLOGIE DANS LES DERMATOMYOSITES

La biopsie musculaire chirurgicale proximale permet d'affirmer le diagnostic. En dehors des anomalies musculaires communes aux PM/DM (foyers de nécroses focales des fibres musculaires ; foyers de régénération ; infiltrats inflammatoires mononucléés), les anomalies histologiques musculaires des DM constituent typiquement des zones de myolyse d'origine ischémique avec atrophie périfasciculaire, micro-infarctus et vacuoles ischémiques à l'emporte-pièce. Les lésions et les infiltrats inflammatoires se situent essentiellement dans les régions périvasculaires avec nette prédominance des lymphocytes B et des lymphocytes $CD4^+$ par rapport aux cellules $CD8^+$. Dans les zones d'infiltrats périvasculaires à prédominance B et T $CD4^+$, on observe de façon caractéristique des lésions des cellules endothéliales capillaires avec destruction capillaire endomysiale, raréfaction de la trame vasculaire, aboutissant à une diminution du nombre de capillaires, artérioles et veinules. Il existe par ailleurs des microthrombus des petits vaisseaux intramusculaires, avec dépôts intravasculaires d'immuns-complexes immunoglobuline (Ig)G/IgM et/ou C3 et surtout du complexe d'attaque membranaire du complément C5b-9 (MAC) [3, 4, 42]. Les myocytes sont le siège de lésions ischémiques avec atrophie myocytaire périfasciculaire, de micro-infarctus et de vacuoles ischémiques à l'emporte-pièce, témoignant d'une atteinte primitive des capillaires médiée par un mécanisme humoral et responsable d'une ischémie musculaire à prédominance périfasciculaire où l'expression du CMH de classe I est prédominante. D'autres tissus que le muscle sont concernés : peau, rein, poumon, cœur, appareil digestif.

PHYSIOPATHOGÉNIE

La dermatomyosite juvénile est une vasculopathie caractérisée par une atteinte primitive des capillaires musculaires, médiée principalement par un mécanisme humoral (lymphocytes B et $TCD4^+$) et une attaque du complément (fragment lytique terminal C5bC9). Cette vasculopathie est responsable d'occlusions capillaires puis d'une ischémie et d'une nécrose musculaire. Plusieurs auteurs avaient montré un rôle prépondérant de certaines cytokines pro-inflammatoires dans le déclenchement de l'affection, notamment interleukine (IL)-1-α et IL-1-β, TNF-α, *macrophage inflammatory proteins* (MIP)-1α, interferon (IFN)-γ ainsi que des inhibiteurs cytokiniques : *transforming growth factor* (TGF)-β [48].

Parmi ces cytokines, le TNF-α semble jouer un rôle déterminant dans la pathogénie de la DM [43, 60]. La combinaison de TNF-α et d'IFN-γ libérés par les cellules mononucléées de l'infiltrat inflammatoire a un effet cytotoxique (synergique) in vitro sur les cellules musculaires humaines. L'IFN-γ et le TNF-α induiraient également l'expression des molécules d'adhésion ICAM-1 à la surface des cellules musculaires et augmenteraient l'expression de leurs ligands lymphocytaires (notamment *leukocyte function associated antigen* 1 [LFA-1]) à la surface des leucocytes permettant l'adhésion des lymphocytes T aux fibres musculaires. Des publications récentes ont permis d'apporter un éclairage nouveau sur le rôle central du TNF-α, notamment dans la DM juvénile.

Certains auteurs [56] ont en effet mis en évidence un polymorphisme du locus du TNF-α dans la région promotrice 308 (G → A) chez

certains patients atteints de DM juvéniles, par étude des allèles du TNF-α par PCR chez 37 DM juvéniles et 29 sujets témoins. L'allèle TNF-α-308A a été mis en évidence chez 18 des 37 DM et seulement cinq des 29 témoins ($p < 0{,}009$). La présence de l'allèle TNF-α-308A était significativement associée à des occlusions capillaires plus sévères dans les tissus musculaires, une production accrue de TNF-α intramusculaire, une durée prolongée de la maladie et l'existence d'une calcinose sous-cutanée, surtout chez les homozygotes TNF-α-308AA par rapport aux DM TNF-α-308AG ou TNF-α-308GG.

La thrombospondine-1 (TSP-1) est une glycoprotéine responsable de thromboses et d'hyperplasie des cellules musculaires lisses vasculaires. Certains auteurs ont montré que les taux de TSP-1 étaient six fois plus élevés chez les DM juvéniles comparés aux témoins, et que les taux les plus élevés étaient observés chez les patients porteurs de l'allèle TNF-α 308A, témoignant du rôle du polymorphisme du TNF-α dans la genèse des DM juvéniles [49].

Ces résultats argumentent en faveur d'une prédisposition génétique déjà fortement suspectée dans les myosites, et d'un mécanisme physiopathogénique particulier mettant en jeu le TNF-α dans les DM juvéniles.

FORMES SECONDAIRES OU ASSOCIÉES DE DERMATOMYOSITES

Association entre dermatomyosite et pathologie tumorale

Elle est retrouvée dans 20 à 30 % des cas [35, 61]. Elle est plus fréquente après 40 ans. Il n'a pas été démontré que les syndromes de chevauchement et les DM de l'enfant aient une signification néoplasique (même si quelques observations de DM avec cancer chez l'adolescent ont été publiées) [49]. La DM précède l'apparition du cancer dans 70 % des cas. Le délai moyen entre la survenue des deux affections est le plus souvent inférieur à 1 an. Les cancers mammaires, utérins et ovariens chez la femme, et les tumeurs épithéliales bronchiques, prostatiques et digestives chez l'homme prédominent. L'absence fréquente de parallélisme évolutif entre les pathologies musculaire et tumorale ne permet pas de considérer les myosites comme des syndromes paranéoplasiques. Le cancer représente la première cause de décès des DM de l'adulte, imposant une enquête étiologique exhaustive devant la découverte d'une myosite après 40 ans [16]. Ce bilan comporte dans tous les cas un examen clinique complet comprenant un examen gynécologique et un toucher rectal, les examens biologiques et hématologiques habituels, une radiographie thoracique, associée à une mammographie et une échographie abdominopelvienne (et endovaginale) chez la femme de plus de 40 ans. Le dosage de certains marqueurs sérologiques tumoraux, notamment Ca125, peut être utile. D'autres investigations peuvent se discuter en fonction de points d'appel éventuels. L'existence d'une dysphagie doit nécessairement faire pratiquer une fibroscopie œsogastrique avant d'attribuer ce symptôme à la myosite.

Association à une connectivite

Elle est observée de manière analogue aux PM. Un facteur déclenchant médicamenteux ou rétroviral semble plus rarement observé dans les DM.

Un certain nombre de patients ne développent jamais de manifestations musculaires, malgré l'existence de lésions cutanées typiques de DM caractérisant la DM amyopathique (DMA), ou DM sans myosite [25, 30]. D'individualisation récente, la DMA est définie par l'existence de lésions cutanées caractéristiques associées à une histologie typique, évoluant depuis au moins 2 ans sans myosite clinique associée. La DMA peut être associée à une pathologie tumorale avec, pour certains auteurs, une fréquence des néoplasies associées comparable à celle des DM classiques. Le traitement de la DMA repose principalement sur l'hydroxychloroquine et les traitements locaux.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

La myosite granulomateuse s'observe principalement au cours de la sarcoïdose, exceptionnellement dans la maladie de Crohn et la myasthénie avec thymome.

La PM à éosinophiles se traduit par un déficit musculaire douloureux, proximal ou diffus, un érythème cutané parfois photosensible et une altération sévère de l'état général. Elle s'intègre généralement dans le cadre d'un syndrome hyperéosinophilique avec atteinte cardiaque prédominante. La biopsie montre une nécrose des fibres avec infiltrats inflammatoires riches en éosinophiles.

Le lupus érythémateux systémique peut poser quelques problèmes diagnostiques du fait de nombreuses similarités concernant l'atteinte cutanée ou musculaire.

PRONOSTIC DES DERMATOMYOSITES

Avant l'ère de la corticothérapie, les myosites constituaient un groupe d'affections particulièrement graves, dont les taux de survie spontanée étaient inférieurs à 40 %. En l'absence de pathologie tumorale sous-jacente, les myosites de l'adulte constituent désormais des affections de pronostic relativement favorable, avec des taux de survie à 5 ans actuels de l'ordre de 90 %. Les facteurs pronostiques sont similaires à ceux de la PM. Là aussi, les séquelles fonctionnelles à type de déficit résiduel sont observées chez 30 à 50 % des patients.

Chez l'enfant, les vascularites de la DM peuvent être responsables de complications gravissimes à type de perforations ou d'hémorragies. L'évolution des calcinoses étendues est généralement péjorative [62]. L'évolution se fait, dans la majorité des cas, vers l'aggravation progressive ou, au mieux, la stabilisation malgré les différentes thérapeutiques, responsable d'une invalidité résiduelle.

TRAITEMENT DES DERMATOMYOSITES

Le traitement des dermatomyosites et l'utilisation de la corticothérapie, des immunosuppresseurs et des immunoglobulines intraveineuses (IgIV) est identique à la prise en charge de la PM.

Concernant les IgIV dans les DM corticorésistantes,. leur efficacité est estimée à 60-70 % des cas [20, 21]. Les IgIV sont utilisées à la dose de 2 g/kg/cure mensuelle. Les IgIV sont actuellement proposées en alternative aux immunosuppresseurs, ou en cas d'échec de ceux-ci. Leur tolérance est excellente, mais leur prescription doit être réfléchie compte tenu de l'origine biologique humaine des IgIV et du coût. L'amélioration clinique des DM sous IgIV s'accompagne d'une réduction des dépôts intravasculaires du C5bC9, de l'expression du CMH I par les myocytes et d'une augmentation de la densité vasculaire aux biopsies réalisées après IgIV [5, 28]. L'efficacité des IgIV semble moindre en première intention.

Les plasmaphérèses peuvent être indiquées dans les myosites aiguës, graves et rebelles, en association systématique à un agent immunosuppresseur ou à des IgIV pour éviter tout rebond à l'arrêt.

L'hydroxychloroquine peut être utile dans les lésions cutanées de DM, mais ne possède aucune action sur les manifestations musculaires.

De multiples traitements ont été tentés sans succès dans les calcinoses de l'enfant. Parfois, les poussées inflammatoires peuvent être en partie contrôlées par les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), la colchicine et certains biphosphonates. En fait, seule la chirurgie plastique peut être utile dans les formes ulcérées ou volumineuses.

Références

[1] Al Janadi M, Smith CD, Karsh J. Cyclophosphamide treatment of interstitial pulmonary fibrosis in polymyositis/dermatomyositis. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 1592-1596

[2] Amarillo CKS. Etanercept is effective in the treatment of polymyositis/dermatomyositis which is refractory to conventional therapy including steroids and other disease modifying agents. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 (Suppl) : S193, n° 757

[3] Arahata K, Engel AG. Monoclonal antibody analysis of monoclonal cells in myopathies phenotypes of autoinvasive cells in polymyositis and inclusion body myositis. *Ann Neurol* 1984 ; 16 : 209-215

[4] Arahata K, Engel AG. Monoclonal antibody analysis of monoclonal cells in myopathies. IV. Cells-mediated cytotoxicity and muscle fiber necrosis. *Ann Neurol* 1988 ; 23 : 168-173

[5] Basta M, Dalakas MC. High-dose intravenous immunoglobulin exerts its beneficial effect in patients with dermatomyositis by blocking endomysial deposition of activated complement fragments. *J Clinical Invest* 1994 ; 94 : 1729-1735

[6] Benbassa TJ, Geffel D, Larholt K, Sukenik S, Morgenstein V, Zlotnick A. Prognostic factors in polymyositis/dermatomyositis. A computer-assisted analysis of ninety-two cases. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 249-255

[7] Benveniste O, Cherin P, Maisonobe T, Merat R, Chosidow O, Mouthon L et al. Severe perturbations of the blood T cell repertoire in polymyositis, but not dermatomyositis patients. *J Immunol* 2001 ; 167 : 3521-3529

[8] Bernstein RM, Morgan SH, Chapman J, Bunn CC, Mathews MB, Turner-Warwick M et al. Anti JO-1 antibody: a marker for myositis with interstitial lung disease. *Br Med J* 1984 ; 289: 151-152

[9] Blume G, Petronsk A, Frank B, Johns DR. Polymyositis with cytochrome oxidase negative muscle fibres. Early quadriceps weakness and poor response to immunosuppressive therapy. *Brain* 1997 ; 120 : 39-45

[10] Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975 ; 292 : 344-347, 403-407

[11] Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)* 1977 ; 56 : 255-286

[12] Cherin P. Treatment of inclusions body myositis. *Curr Opin Rheumatol* 1999 ; 11 : 456-461.

[13] Cherin P. Recognition and management of myositis. *Drugs* 1997 ; 54 : 39-49.

[14] Cherin P, Authier FJ, Gherardi RK, Romero N, Laforet P, Eymard B et al. Gallium-67 scintigraphy in macrophagic myofasciitis. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 1520-1526

[15] Cherin P, Gherardi RK. Et Le Groupe D'étude et De Recherche Sur Les Maladies Musculaires Acquises et Dysimmunitaires Apparition d'une nouvelle entité : la myofasciite à macrophages. *Rev Rhum* 1998 ; 65 : 593-595

[16] Cherin P, Herson S. Myosites. In : Godeau P, Herson S, Piette JC eds. Traité de Médecine. Paris : Flammarion, 1996 : 2184-2191

[17] Cherin P, Herson S, Coutellier A, Bletry O, Piette JC. Failure of total body irradiation in polymyositis: report of three cases. *Brit J Rheumatol* 1992 ; XXXI : 282-283

[18] Chérin P, Herson S, Crevon MC, Haw JJ, Cervena P, Galanaud P et al. Mechanisms of lysis by activated cytotoxic cells expressing perforin and granzyme-B genes and the protein TIA-1 in muscles biopsies of myositis. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 1135-1142

[19] Cherin P, Herson S, Godeau P. Treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Europ J Intern Med* 1992 ; 3 : 189-196

[20] Cherin P, Herson S, Wechsler B, Piette JC, Bletry O, Coutellier A et al. Efficacy of intravenous gammaglobulin therapy in chronic refractory polymyositis and dermatomyositis: An open study with 20 adult patients. *Am J Med* 1991 ; 91 : 162-168

[21] Cherin P, Herson S, Wechsler B, Piette JC, Bletry O, Ziza JM et al. Intravenous immunoglobulin for polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 1990 ; 336 : 116

[22] Cherin P, Pelletier S, Teixeira A, Laforet P, Genereau T, Simon A et al. Results and long-term follow-up of intravenous immunoglobulin infusions in chronic refractory polymyositis: an open study with 35 adult patients. *Arthritis Rheum* 2002 ; 46 : 467-474

[23] Cherin P, Piette JC, Wechsler B, Bletry O, Ziza JM, Laraki R et al. Intravenous gammaglobulin as first line therapy in polymyositis and dermatomyositis: a report of 11 cases. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1092-1097

[24] Cherin P, Pourrat J, Bussel A, Auperin I, Herson S. Plasma exchange in polymyositis and dermatomyositis: Analysis of 57 cases. *Clin Exp Rheum* 1995 ; 13 : 270-271

[25] Cosnes A, Amaudric F, Gherardi R, Verroust J, Wechsler J, Revuz J et al. Dematomyositis without muscle weakness. Long term follow-up of 12 patients without systemic corticoids. *Arch Dermato* 1995 ; 131 : 1381-1385

[26] Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion body myositis. *N Engl J Med* 1991 ; 325 : 1487-1498

[27] Dalakas MC. The molecular and cellular pathology of inflammatory muscle diseases. *Curr Opin Pharmacol* 2001 ; 3 : 300-306

[28] Dalakas MC, Illa I, Dambrosia JM, Soueidan SA, Stein DP, Otero C et al. A controlled trial of high dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis. *N Engl J Med* 1993 ; 329 : 1993-2000

[29] Engel AG, Hohfeld R, Banker QB. Inflammatory myopathies. In : Engel AG, Banker BQ eds. Myology. 1994 : 1335-1383

[30] Euwer RL, Sontheimer RD. Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis). *J Am Acad Dermatol* 1991 ; 24 : 959-966

[31] Gherardi R, Coquet M, Cherin P, Authier JF, Laforet P, Belec L et al. Macrophagic myofasciitis: an emerging entity. *Lancet* 1998 ; 352 : 347-352

[32] Gutierrez G, Dagnino R, Mintz G. Polymyositis/dermatomyositis and pregnancy. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 291-294

[33] Halla JT, Fallahi S, Koopman WJ. Penicillamine induced myositis. Observations and unique features in two patients and review of the literature. *Am J Med* 1984 ; 77: 719-722

[34] Hausmanowa-Petrusewicz I, Kowalska-Oledzka E, Miller FW, Jarzabek-Chorzelska M, Targoff IN, Blaszczyk-Kostanecka M, et al. Clinical, serological and immunogenetic features in polish patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1257-1266

[35] Hill CL, Zhang Y, Sigurgeisson B, Pukkala E, Mellemkjaer L, Airio A et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population based study. *Lancet* 2001 ; 357 : 96-100

[36] Hilton-Jones D. Inflammatory muscle diseases. *Curr Opin Neurol* 2001 ; 14 : 591-596

[37] Hohfeld R, Engel AG, Kunio I, Harper MC. Polymyositis mediated by T lymphocytes that express the γ/δ receptor. *N Engl J Med* 1991; 324 : 877-881

[38] Huang JL. Long-term prognosis of patients with juvenile dermatomyositis initially treated with intravenous methylprednisolone pulse therapy. *Clin Exp Rheumatol* 1999 ; 17 : 621-624

[39] Illa I, Nath A, Dalakas M. Immunocytochemical and virological characteristics of HIV-associated inflammatory myopathies. *Ann Neurol* 1991 ; 29 : 474-481

[40] Joffe MM, Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Hicks JE et al. Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies: predictors of response to prednisone, azathioprine and methotrexate and a comparison of their efficacy. *Am J Med* 1993 ; 94 : 379-387

[41] Karpati G, Pouliot Y, Carpenter S. Expression of immunoreactive major histocompatibility complex products in human skeletal muscles. *Ann Neurol* 1988 ; 23 : 64-72

[42] Kissel JT, Mendell JR, Rammmohan KW. Microvascular deposition of complement membrane attack complex in dermatomyositis. *N Engl J Med* 1986 ; 314 : 329-334.

[43] Kuru S, Inukai A, Liang Y, Doyu M, Takano A, Sobue G. Tumor necrosis factor-alpha expression in muscles of polymyositis and dermatomyositis. *Acta Neuropathol (Berl)* 2000 ; 99 : 585-588

[44] Laraki R, Genestie C, Wechsler B, Maisonobe T. Juvenile dermatomyositis and panniculitis-type subcutaneous T-cell lymphoma. A case-report. *Rev Med Interne* 2001 ; 22 : 978-983

[45] Layzer RB, Shearn MA, Satya-Murti S. Eosinophilic polymyositis. *Ann Neurol* 1977 ; 1 : 65-78

[46] Levine TD, Petronsk A. Inflammatory myopathy with cytochrome oxidase negative fibers: methotrexate treatment. *Muscle nerve* 1998 ; 21 : 1724-1728

[47] Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Dalakas M, Plotz PH et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: myositis-specific antibodies define useful homogeneous patients groups. *Medicine* 1991 ; 70 : 360-374

[48] Lundberg IE. The role of cytokines, chemokines, and adhesion molecules in the pathogenesis of idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Rheumatol Rep* 2000 ; 2 : 216-224

[49] Lutz JL, Fedcyna TO, Huwiler K, Lechman TS, Crawford S, Pachman LM. Increased plasma thrombospondin-1 levels are associated with the TNFα 308 polymorphism in children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 (Suppl) : S175, n° 651

[50] Mantegazza R, Andreetta F, Berasconi P, Baggi F, Oksenberg JR, Simoncini O et al. Analysis of T-cell receptor repertoire of muscle-infiltrating T lymphocytes in polymyositis–restricted Vα/β rearrangements may indicate an antigen-driven selection. *J Clin Invest* 1993 ; 91 : 2880-2886

[51] Maugars YM, Berthelot JM, Abbas AA, Mussini JM, Nguyen JM, Prost A et al. Long-term prognosis of 69 patients with dermatomyositis or polymyositis. *Clin Exp Rheumatol* 1996 ; 14 : 263-276

[52] Metzger TA, Dawson WN, Masi AT. The epidemiology of polymyositis. *Am J med* 1979 ; 48 : 715-723

[53] Miller F, Leitman SF, Cronin ME, Hickz JE, Leff RL, Wesley R et al. Controlled trial of plasma exchange and leukapheresis in polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1992 ; 326 : 1380-1382

[54] Morgan OS, Rodgers-Johnson P, Mora CA, Char G. HTLV1 and polymyositis in Jamaica. *Lancet* 1989 ; ii : 1184-1187

[55] Nagaraju K, Raben N, Loeffler L, Parker T, Rochon PJ, Lee E et al. Conditional up-regulation of MHC I in skeletal muscle leads to self-sustaining autoimmune myositis and myositis-specific autoantibodies. *Proc Natl Acad Sci USA* 2000 : 9209-9214

[56] Pachman LM, Liotta-Davis MR, Hong DK, Kinsella TR, Mendez EP, Kinder JM et al. TNFα-308A allele in juvenile dermatomyositis: association with increased production of tumor necrosis factor α, disease duration, and pathologic calcifications. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 2368-2377

[57] Qushmaq KA, Chalmers A, Esdaile JM. Cyclosporin A in the treatment of refractory adult polymyositis/dermatomyositis: population based experience in 6 patients and literature review. *J Rheumatol* 2000 ; 27: 2855-2859

[58] Schmidley JW, Galloway P. Polymyositis following autologous bone marrow transplantation in Hodgkin's disease. *Neurology* 1990 ; 40 : 1003-1004

[59] Schneider C, Gold R, Schafers M, Toyka KV. Mycophenolate myofetil in the therapy of polymyositis associated with a polyautoimmune syndrome. *Muscle Nerve* 2002 ; 25 : 286-288

[60] Shimizu T, Tomita Y, Son K, Nishinarita S, Sawada S, Horie T. Elevation of serum soluble tumour necrosis factor receptors in patients with polymyositis and dermatomyositis. *Clin Rheumatol* 2000 ; 19 : 352-359

[61] Sigurgeirsson B, Lindel FB, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *N Engl J Med* 1992 ; 326 : 363-367

[62] Tabarki B, Ponsot G, Prieur AM, Tardieu M. Childhood dermatomyositis: clinical course of 36 patients treated with low doses of corticosteroids. *Eur J Paediatr Neurol* 1998 ; 2 : 205-211

[63] Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 668-674

[64] Targoff IN. Update on myositis-specific and myositis-associated autoantibodies. *Curr Opin Rheumatol* 2000 ; 12 : 475-481

[65] Tymms KE, Webb J. Dermatopolymyositis and other connective disease: a review of 105 cases. *J Rheumatol* 1985 ; 12 ; 1140-8

[66] Urbano Marquez A, Estruch R, Grau JM, Granena A, Martin-Ortega E, Palou J, et al. Inflammatory myopathy associated with chronic graft versus host disease. *Neurology* 1986 ; 36 : 1091-1096

[67] Villalba L, Hicks JE, Adams EM, Sherman JB, Gourley MF, Leff RL et al. Treatment of refractory myositis: a randomized crossover study of two new cytotoxic regimens. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 392-3x99.

Principales vascularites nécrosantes systémiques

L. Guillevin, C. Pagnoux

Les vascularites nécrosantes systémiques primitives sont des affections rares mais potentiellement mortelles, dont les causes exactes ne sont pas connues, mais dont les mécanismes physiopathogéniques sont de mieux en mieux compris. Elles sont définies par une inflammation et une nécrose des parois vasculaires, et sont classées en fonction du calibre des vaisseaux atteints, de certaines autres caractéristiques histologiques, à savoir la présence ou non de granulomes, d'infiltrats éosinophiles ou de dépôts d'immunoglobulines, mais aussi de critères cliniques et biologiques, notamment la détection, ou non, d'autoanticorps sériques dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA). Leur prévalence en France varie de 11/million d'habitants pour le syndrome de Churg et Strauss à 31/million d'habitants pour la périartérite noueuse. Tous les organes peuvent être atteints, cependant ces vascularites se présentent la plupart du temps par des tableaux cliniques assez différents. Les patients atteints de périartérite noueuse, par exemple, ont souvent une altération fébrile de l'état général, des douleurs abdominales, une multinévrite et une hypertension artérielle, voire une insuffisance rénale de type rénovasculaire. La granulomatose de Wegener a un tropisme particulier pour la sphère oto-rhino-laryngologique (sinusite, rhinite croûteuse), les poumons (nodules, excavés ou non) et les reins (glomérulonéphrite extracapillaire). Le syndrome de Churg et Strauss se révèle, quant à lui, souvent par un asthme résistant, avec une hyperéosinophilie et éventuellement une multinévrite, des signes cutanés et généraux. Des causes infectieuses doivent être recherchées, notamment une infection par le virus de l'hépatite B pour la périartérite noueuse, ou de l'hépatite C pour les vascularites cryoglobulinémiques, dont le traitement fait appel en premier lieu aux antiviraux, d'efficacité bien démontrée dans ces cas. Le traitement de la granulomatose de Wegener, de la polyangéite microscopique, et des autres vascularites non liées à des infections virales, est maintenant bien codifié, avec des associations de corticostéroïdes et d'immunosuppresseurs, dont l'intensité est adaptée en fonction de la sévérité de la maladie et des caractéristiques globales du malade. Le pronostic des patients s'est nettement amélioré au cours des 30 dernières années, avec une survie avoisinant maintenant 80 % à 10 ans, mais de nombreux points restent encore à éclaircir, d'un point de vue physiopathogénique, mais aussi thérapeutique.

Mots clés : Vascularites nécrosantes systémiques ; Périartérite noueuse ; Granulomatose de Wegener ; Syndrome de Churg-Strauss ; Polyangéite microscopique ; Purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch ; Maladie de Kawasaki ; Cryoglobulinémie mixte

Plan

■ Définition et classification des vascularites

Définition

Sous le terme de vascularites systémiques, on désigne un groupe d'affections caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels et veineux qui aboutit à une altération de la paroi vasculaire, la constitution de sténoses ou l'occlusion des lumières vasculaires par une thrombose ou une prolifération intimale. Le polymorphisme clinique des vascularites dépend de la taille et de la distribution des vaisseaux atteints avec des implications pronostiques et thérapeutiques très variables. Les vascularites systémiques engagent souvent le pronostic vital. Morbidité et mortalité sont le fait de manifestations multiviscérales, de localisations particulières ou de complications liées aux traitements. Une meilleure connaissance de l'étiologie, des mécanismes immunopathologiques et de l'histoire naturelle de ces affections permet une approche thérapeutique mieux adaptée à chaque type de vascularite. Les vascularites observées au cours de maladies systémiques bien définies (lupus, polyarthrite rhumatoïde...) et les artérites à cellules géantes (maladie de Horton et artérite de Takayasu) ne sont pas étudiées dans ce chapitre.

Classification

L'hétérogénéité des vascularites, les nombreux chevauchements cliniques et pathologiques observés entre ces diverses affections, la méconnaissance de leur étiopathogénie constituent autant d'obstacles à l'établissement d'une classification pertinente. La découverte des anticorps dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [1] permet de mieux comprendre aujourd'hui la pathogénie de certaines vascularites. La plupart des classifications (Tableaux 1 à 4) [2-5] prennent en compte des critères cliniques et histologiques. Les critères histologiques sont le type de vaisseaux atteints (gros vaisseaux : aorte et ses branches de division ; vaisseaux dits de petit calibre : capillaires et vaisseaux pré- et postcapillaires ; vaisseaux de moyen calibre occupant une position intermédiaire) et le type de l'atteinte vasculaire (nature de l'infiltrat inflammatoire, présence d'une nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire et/ou d'un granulome extravasculaire). La conférence internationale de consensus de Chapel Hill (Caroline du Nord, États-Unis), [2] a proposé une nomenclature standardisée des vascularites systémiques (Tableau 1) (Fig. 1). Cette classification est la mieux adaptée mais souffre de quelques rigidités et insuffisances. Elle ne permet pas de reconnaître des formes de chevauchement entre vascularites des vaisseaux de moyen et de petit calibre, considérant que c'est la taille du vaisseau le plus petit qui classe la vascularite. Nous plaidons au contraire pour que ce soit la taille du vaisseau dont l'atteinte est la plus représentée à la biopsie ou l'angiographie qui classe la vascularite. Les artères, artérioles, capillaires, veinules et veines sont facilement distingués histologiquement, mais la taille permettant de distinguer les vaisseaux de petit ou de moyen calibre n'est pas établie de façon consensuelle. Après analyse de nombreuses biopsies neuromusculaires, nous avons proposé, avec d'autres auteurs, que ce seuil soit fixé à 70 μm de diamètre. [6-8] La nomenclature de Chapel Hill ne permet également pas de discriminer les vascularites lorsque le diagnostic est porté sur certains prélèvements où les vaisseaux sont, par définition, de petite taille comme la biopsie du nerf périphérique. L'un des avantages de la nomenclature de Chapel Hill est de faire émerger la polyangéite microscopique qui n'est pas reconnue par les critères de classification de l'American College of Rheumatology (ACR) [3] (Tableaux 1, 2) (Fig. 1). L'ensemble de ces vascularites sont dites primitives. Cependant, des tableaux cliniques comparables peuvent être rencontrés, correspondant à des vascularites secondaires à d'autres maladies de système, à des infections, ou encore à des médicaments, des expositions toxiques ou environnementales [9] (Tableau 5).

■ Pathogénie des vascularites

La pathogénie des vascularites systémiques reste encore mal comprise. Le développement d'une lésion vasculaire inflammatoire et nécrosante semble être un processus complexe incluant des réactions immunitaires non seulement humorales mais aussi à médiation cellulaire.

Dépôts de complexes immuns circulants

Le dépôt de complexes immuns circulants dans la paroi vasculaire a longtemps été considéré comme le principal mécanisme physiopathologique des vascularites. [10] Après le dépôt des complexes immuns dans la paroi vasculaire se produirait un afflux de polynucléaires neutrophiles (PNN), facilité par le pouvoir chimiotactique de certaines fractions du complément. Les polynucléaires activés libéreraient leurs enzymes lysosomiales et induiraient la nécrose de la paroi. Ce mécanisme est retenu dans la périartérite noueuse, en particulier lorsqu'elle est liée à une infection par le virus de l'hépatite B (VHB), [11] le purpura rhumatoïde et les vascularites des cryoglobulinémies.

Anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles

Les ANCA sont des autoanticorps dirigés contre des antigènes du cytoplasme des PNN et des monocytes.

Découverte des ANCA

En 1985, van der Woude et al. [1] soulignaient la forte sensibilité diagnostique des ANCA qui avaient été découverts quelques années plus tôt et leur valeur en tant que marqueur de l'activité de la granulomatose de Wegener. Ultérieurement, les ANCA ont été décrits comme étant également des marqueurs de certaines vascularites touchant les vaisseaux de petit calibre comme la polyangéite microscopique, [12] le syndrome de Churg et Strauss [13] et les glomérulonéphrites rapidement progressives avec nécrose focale, sans dépôtd'immunoglobuline (Ig), et dites

Tableau 1.
Noms et définitions des vascularites adoptés par la conférence de consensus pour la nomenclature des vascularites systémiques à Chapel Hill, Caroline du Nord, États-Unis, 1993 [2]

Vascularites des vaisseaux de gros calibre	
• Artérite à cellules géantes (artérite temporale)	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division atteignant avec prédilection les branches de la carotide externe
	Atteinte fréquente de l'artère temporale. Survient habituellement chez des patients âgés de plus de 50 ans et est souvent associée à une pseudopolyarthrite rhizomélique
• Artérite de Takayasu	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division
	Survient habituellement chez des patients âgés de moins de 50 ans
Vascularites des vaisseaux de moyen calibre	
• Périartérite noueuse	Vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibre sans glomérulonéphrite, ni vascularite des artérioles, capillaires et veinules
• Maladie de Kawasaki	Vascularite intéressant les vaisseaux de gros, moyen et petit calibre associée à un syndrome lympho-cutanéo-muqueux
	Atteinte fréquente des artères coronaires. Aorte et veines peuvent être atteintes. Survient habituellement chez l'enfant
Vascularites des vaisseaux de petit calibre	
• Granulomatose de Wegener [a]	Granulomatose de l'appareil respiratoire associée à une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre (capillaires, veinules, artérioles, artères)
	Glomérulonéphrite nécrosante fréquente
• Syndrome de Churg et Strauss [a]	Granulomatose et infiltration éosinophilique de l'appareil respiratoire associée à une vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibre. Asthme et hyperéosinophilie
• Polyangéite microscopique [a]	Vascularite nécrosante avec peu ou sans dépôts immuns affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles)
	Peut atteindre les artères de petit et moyen calibre. Glomérulonéphrite nécrosante très fréquente. Capillarite pulmonaire fréquemment observée
• Purpura rhumatoïde de Henoch-Schönlein	Vascularite avec dépôts d'immunoglobulines (Ig)A affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles)
	Atteint typiquement la peau, le tube digestif et le rein (glomérules). Arthralgies et arthrites fréquentes
• Cryoglobulinémie mixte essentielle	Vascularite avec dépôts d'Ig affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles). Présence d'une cryoglobulinémie
	La peau et le rein (glomérules) sont souvent atteints
• Vascularites cutanées leucocytoclasiques	Vascularites cutanées leucocytoclasiques isolées sans vascularite systémique ni glomérulonéphrite
Le terme vaisseaux de gros calibre correspond à l'aorte et ses plus grosses branches de division. Les vaisseaux de moyen calibre sont les principales artères viscérales (rénales, hépatique, coronaires et mésentériques). Les vaisseaux de petit calibre correspondent aux veinules, capillaires, artérioles et aux artères intraparenchymateuses distales qui se connectent avec les artérioles. Certaines vascularites des gros et petits vaisseaux peuvent atteindre les vaisseaux de moyen calibre mais les vascularites des vaisseaux de moyen calibre ne doivent pas atteindre de vaisseaux plus petits que les artères	

En italique les éléments fréquents mais non essentiels.
[a] Association fréquente aux ANCA.

Tableau 2.
Périartérite noueuse. Critères de l'American College of Rheumatology (1990) [3]

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de trois des dix critères suivants permet le classement comme périartérite noueuse avec une sensibilité de 82,2 % et une spécificité de 86 %
Amaigrissement > 4 kg
Livedo reticularis
Douleur ou sensibilité testiculaire
Myalgies diffuses, faiblesse musculaire ou sensibilité des membres inférieurs
Mono- ou polyneuropathie
Pression diastolique > 90 mmHg
Insuffisance rénale (urée > 400 mg/l ou créatininémie > 15 mg/l)
Marqueurs sériques de l'hépatite B (antigène HBs ou anticorps anti-HBs)
Anomalies artériographiques (anévrismes et/ou occlusions des artères viscérales)
Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre montrant la présence de polynucléaires dans la paroi artérielle

Tableau 3.
Syndrome de Churg et Strauss. Critères de l'American College of Rheumatology (1990) [4]

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de quatre des six critères suivants permet le classement comme syndrome de Churg et Strauss avec une sensibilité de 85 % et une spécificité de 99,7 %
Asthme
Éosinophilie sanguine ≥ 10 %
Antécédent d'allergie
Infiltrats pulmonaires labiles
Douleur ou opacité sinusienne
Présence d'éosinophiles extravasculaires à la biopsie

pauci-immunes. [14-16] Bien que des ANCA aient été décrits au cours d'autres affections (rectocolite ulcérohémorragique, maladie de Crohn, cholangite sclérosante primitive, cirrhose biliaire primitive), la spécificité des ANCA pour le groupe des vascularites nécrosantes systémiques et/ou des glomérulonéphrites rapidement progressives pauci-immunes est très élevée, notamment lorsque la spécificité des ANCA est de type antiprotéinase 3 (anti-PR3) et que la recherche est positive tant en immunofluorescence qu'en *enzyme-linked immunosorbent assay* (Elisa).

Détection des ANCA

Détection par immunofluorescence indirecte

La méthode de référence pour la détection des ANCA est un test d'immunofluorescence indirecte sur des polynucléaires fixés par l'alcool. La positivité des ANCA en immunofluorescence indirecte est déterminée avec une dilution de départ de 1/16, avec obtention du titre des ANCA par dilutions successives du sérum testé.

Deux types de fluorescence cytoplasmique sont observés (Fig. 2) :

Tableau 4.
Granulomatose de Wegener. Critères de l'American College of Rheumatology (1990) [5]

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de deux des quatre critères suivants permet le classement comme granulomatose de Wegener avec une sensibilité de 88,2 % et une spécificité de 92 %
Inflammation nasale ou orale (épistaxis, ulcérations buccales ou faciales douloureuses)
Anomalies de la radiographie pulmonaire (nodules, cavernes, infiltrats fixes)
Mono- ou polyneuropathie
Sédiment urinaire anormal (hématurie microscopique ou cylindres)
Inflammation granulomateuse à la biopsie (dans la paroi ou autour des artères ou artérioles)

- une fluorescence cytoplasmique diffuse des PNN et des monocytes, appelée C-ANCA ;
- une fluorescence à renforcement périnucléaire des PNN, appelée P-ANCA. Cet aspect périnucléaire de la fluorescence est dû à une redistribution des antigènes solubles du cytoplasme durant la préparation des polynucléaires et la fixation à l'alcool. La distinction parfois difficile entre anticorps antinoyaux et P-ANCA est rendue possible grâce à la fixation des PNN dans le formol acétate, l'aspect périnucléaire disparaissant pour laisser place à un aspect cytoplasmique.

Quand l'aspect en immunofluorescence ne correspond ni à celui des C-ANCA, ni à celui des P-ANCA, il est par convention dit atypique (X-ANCA pour certains auteurs).

Détection par tests en phase solide

Parallèlement à l'identification des antigènes cibles des ANCA, des tests en Elisa ont été développés et sont aujourd'hui standardisés. Il se peut que la technique d'Elisa-capture permette d'augmenter la sensibilité de détection des ANCA. [17]

Nature (isotypique) des ANCA

Le plus souvent, les ANCA sont des anticorps de classe IgG. Des IgM ANCA ont été décrits et seraient associés à une plus grande fréquence d'hémorragies alvéolaires sévères. [18]

Antigènes reconnus par les ANCA

Les P-ANCA et C-ANCA réagissent avec les PNN et les monocytes mais pas avec les macrophages, les polynucléaires éosinophiles et lymphocytes.

Plusieurs enzymes lysosomiales contenues dans les granulations primaires et secondaires des PNN ont été identifiées comme les cibles des ANCA. Les deux principaux antigènes connus sont la protéinase 3 (PR3) et la myéloperoxydase (MPO), contenues dans les granulations primaires des PNN et des monocytes. La PR3 est l'antigène reconnu par la majorité des C-ANCA. La MPO est l'antigène reconnu par la majorité des P-ANCA (80 à 90 %). [19] Un faible pourcentage de P-ANCA peut réagir avec d'autres constituants des granules primaires (élastase, cathepsine G) ou des granules secondaires (lactoferrine).

Rôle pathogène des ANCA

Certaines propriétés des ANCA démontrées in vitro militent en faveur de leur rôle pathogène (au cours des vascularites et des glomérulonéphrites rapidement progressives) mais ces arguments restent surtout indirects. La plupart des propriétés des ANCA sont amplifiées lorsque les PNN et les cellules endothéliales sont mis en présence de *tumor necrosis factor* (TNF)α, qui est une cytokine au rôle majeur dans le développement d'une vascularite nécrosante. Les ANCA activent les PNN, facilitent leur adhésion aux cellules endothéliales puis la lyse de ces dernières. Les C-ANCA anti-PR3 diminuent l'activité des inhibiteurs naturels des antiprotéases telles l'α2-macroglobuline et l'α1-antitrypsine. [20-22] Cet effet pourrait jouer un rôle dans l'intense nécrose tissulaire observée dans les lésions de la granulomatose de Wegener. L'action des ANCA anti-PR3 sur les monocytes immatures faciliterait le développement de maladies granulomateuses.

Les raisons de la rupture de tolérance vis-à-vis des enzymes contenues dans les granules de PNN normalement libérées dans l'espace extracellulaire et qui ne sont pas séquestrées ou masquées au système immunitaire restent inconnues. La présence parmi les ANCA d'anticorps des sous-classes d'Ig, IgG_1 et IgG_4, serait en faveur d'une réponse à médiation cellulaire avec une stimulation antigénique répétée. [23] Une association significative entre le groupe *human leukocyte antigen* (HLA)-DQw7 et une susceptibilité pour les vascularites liées aux ANCA a été démontrée.

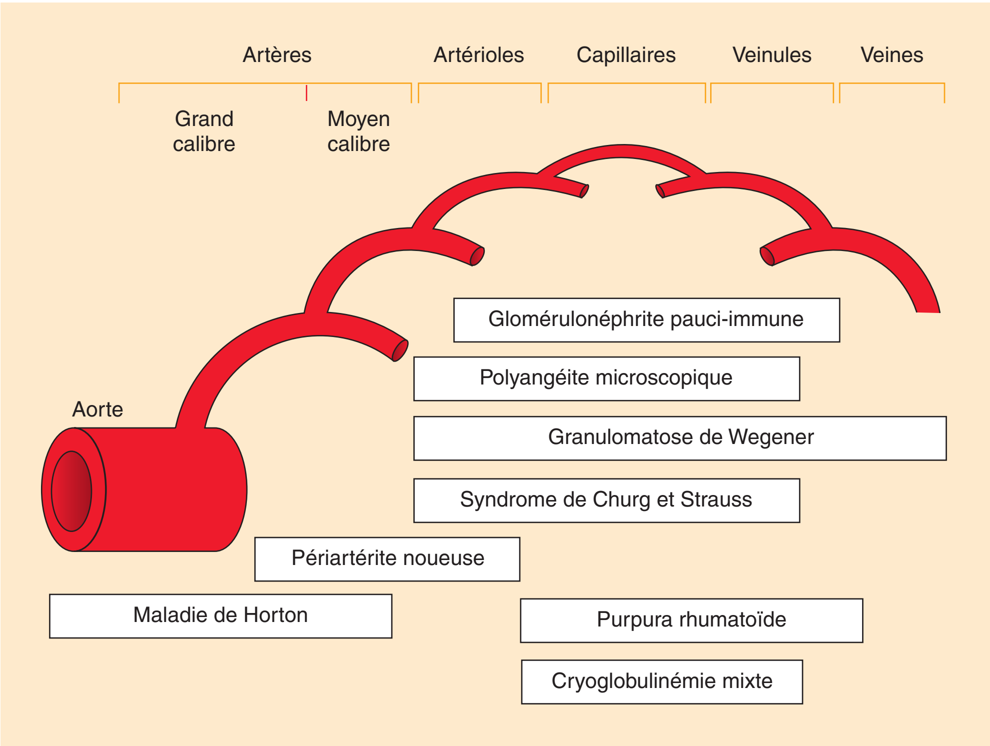

Figure 1. Schéma de la classification des vascularites systémiques primitives, selon la nomenclature de la conférence internationale de consensus de Chapel Hill [2].

Tableau 5.
Vascularites systémiques primitives et secondaires.

Primitives	Maladie de Horton
	Artérite de Takayasu
	Périartérite noueuse
	Maladie de Kawasaki
	Syndrome de Churg et Strauss
	Granulomatose de Wegener
	Polyangéite microscopique
	Vascularite cryoglobulinémique
	Purpura rhumatoïde (Henoch-Schönlein)
	Maladie de Behçet
Secondaires	**Infectieuses**
	Périartérite noueuse liée à l'infection par le VHB ou le VIH
	Cryoglobulinémie mixte liée à l'infection par le VHC
	Infections à CMV (angéite cérébrale et rétinite), HSV, HTLV-1 (rétinite), parvovirus B19, lèpre (multinévrite), maladie de Lyme (phase tertiaire), tuberculose
	Maladies de système
	Polyarthrite rhumatoïde
	Syndrome de Sjögren
	Lupus
	Sclérodermie systémique
	Cancers
	Hémopathies (lymphomes, leucémies, myélodysplasies, gammapathies monoclonales)
	Réaction du greffon contre l'hôte (après greffe de moelle)
	Médicaments (liste non exhaustive)
	Antithyroïdiens de synthèse, amiodarone, allopurinol, almitrine
	Antibiotiques (macrolides, sulfamides, quinolones, pénicilline...)
	Antagonistes des récepteurs des leucotriènes (montélukast)
	Vaccins, désensibilisation
	Antiépileptiques, psychotropes, bosentan, anti-TNFα...
	Autres facteurs environnementaux (suspectés)
	Silice, élevages bovins, ovins et caprins
	Colles et solvants

VHB : virus de l'hépatite B ; VHC : virus de l'hépatite C ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; HSV : herpes simplex virus ; CMV : cytomégalovirus ; HTLV : *human T-cell lymphoma virus* ; TNF : *tumor necrosis factor*.

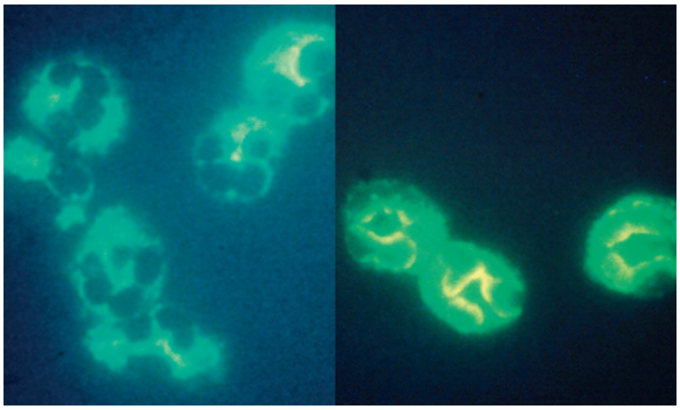

Figure 2. Aspect en immunofluorescence indirecte des anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA), C-ANCA (image de gauche) et P-ANCA (image de droite).

Ainsi, la coexistence de PNN activés par des cytokines, d'un endothélium et d'ANCA pourrait déclencher une cascade de réactions menant à l'apparition de lésions de vascularite.

La pathogénicité des anti-MPO a été récemment confirmée par les travaux du groupe de Chapel Hill réalisés dans un modèle murin : le transfert des splénocytes de souris knock-out pour la MPO, immunisées par injection avec de la MPO murine, à des souris Rag2 -/- (sans lymphocytes fonctionnels B ni T) entraîne une glomérulonéphrite granulomateuse et une vascularite nécrosante systémique, notamment pulmonaire. Il en est de même après l'injection des IgG anti-MPO des souris immunisées à des souris Rag2 -/-. [24, 25]

La pathogénicité des anti-PR3 a été plus difficile à démontrer et le reste encore. Pfister et al. [26] ont pu majorer la vascularite cutanée, induite par injection locale de TNFα dans les coussinets plantaires de souris 129/SvEv sauvages, après injection d'anti-PR3 murine, obtenue par immunisation de souris knock-out en PR3/élastase. Toutefois, ces souris ne développent pas de vascularite systémique. L'origine des anti-PR3 est aussi sujette à diverses hypothèses : réaction croisée avec un antigène microbien ou environnemental, à un superantigène, ou plus récemment à une surexpression anormale de la protéine sous sa forme complémentaire. [27] En effet, l'immunisation de souris BALB/c par de la PR3 dite complémentaire (correspondant au 2^{e} bras de l'acide désoxyribonucléique [ADN], lu et traduit dans l'antisens), plutôt que par la PR3 normale native, entraîne la formation d'un réseau idio-anti-idiotypique avec production d'anticorps anti-cPR3 mais aussi d'anti-PR3 qui apparaissent pathogènes et aboutissent à une vascularite artérielle. [28]

ANCA en clinique

Habituellement, les patients atteints de vascularites ANCA+ ont soit des C-ANCA, soit des P-ANCA. Leur association peut assez exceptionnellement être observée chez un même sujet, notamment lors des périodes d'activité de la maladie. Les C-ANCA sont détectables chez 60–90 % des patients atteints de granulomatose de Wegener systémique et 50–75 % de ceux présentant une forme localisée. [14, 15] Les P-ANCA sont plus caractéristiques des glomérulonéphrites pauci-immunes (80 % des patients sont P-ANCA+), de la polyangéite microscopique (50–75 % des patients) et du syndrome de Churg et Strauss (34-47 % des patients). [6, 8] Un certain nombre d'études ont suggéré que le titre d'ANCA était corrélé à l'activité clinique de la granulomatose de Wegener [29, 30] et qu'une ascension des taux d'anticorps précédait la rechute clinique. [29, 31] Le parallélisme entre l'activité de la granulomatose de Wegener et le titre d'ANCA n'est cependant pas total. [32] D'authentiques granulomatoses de Wegener disséminées ne s'accompagnent pas d'ANCA et des patients en rémission de leur maladie conservent des taux élevés d'ANCA sans qu'aucune rechute ne soit observée. Les ANCA ont une bonne spécificité pour le diagnostic de vascularite mais le titre d'ANCA déterminé par Elisa n'est pas corrélé à la sévérité de la maladie. En revanche, la disparition des ANCA est habituellement associée à une rémission de la vascularite. La persistance des ANCA, une fois la rémission clinique obtenue, est dans certaines études associée à un risque plus élevé de rechutes ultérieures. [33, 34] Toutefois, ces résultats restent encore à ce jour débattus. [35, 36] Pour Kerr et al., [32] par exemple, une ascension du titre des ANCA ne précède la rechute clinique de granulomatose de Wegener que chez 24 % des patients.

Activation lymphocytaire T

Il existe, au cours des vascularites associées aux ANCA, une activation lymphocytaire T dont témoigne l'abondance du nombre des lymphocytes T activés ($CD25^{+}$) [37] au sein des granulomes et des lésions rénales de granulomatose de Wegener ainsi que l'élévation des concentrations plasmatiques du récepteur soluble à l'interleukine 2 (sIL2R). Une production in situ de TNFα, d'IL1β et de IL2R a été démontrée au sein des lésions rénales des glomérulonéphrites rapidement progressives pauci-immunes liées aux ANCA. [38] Au cours de la granulomatose de Wegener, certains auteurs plaident pour une réponse lymphocytaire TH1 ou TH2 selon la phase clinique de la maladie et son phénotype. [39-41] La mise en évidence récente de phénotypes différents du syndrome de Churg et Strauss va aussi dans le sens de mécanismes cellulaires et humoraux différents au cours de la même maladie. [42]

Périartérite noueuse

Historique

La première description de la périartérite noueuse est attribuée à Kussmaul et Maier [43] en 1866, qui ont rapporté l'observation d'un homme de 27 ans présentant de la fièvre, une faiblesse musculaire, des douleurs abdominales et une insuffisance rénale. La constatation à l'autopsie de lésions nodulaires siégeant préférentiellement aux bifurcations des artères de moyen calibre fit attribuer à cette nouvelle entité le nom de « périartérite noueuse ». En 1970, Trépo et Thivolet [44] ont signalé l'association de la périartérite noueuse à la présence de l'antigène HBs dans le sang des malades. La découverte des ANCA a permis de différencier par la suite la périartérite noueuse des autres types de vascularites, notamment la polyangéite microscopique, même si elles partagent des signes cliniques communs.

Épidémiologie

La périartérite noueuse est une affection rare. Les taux d'incidence annuelle et de prévalence étaient, dans une étude [45] ne retenant que des observations documentées histologiquement, respectivement de 0,7 et 6,3 pour 100 000 habitants. Sa prévalence en France est de 30,7/million d'habitants. [46] Sa fréquence a diminué ces dernières années, notamment depuis que des mesures de sécurité transfusionnelle et une large vaccination de la population ont permis d'obtenir la diminution des cas de périartérite noueuse due au VHB. La périartérite noueuse peut toucher des sujets de tous les âges, avec une prédominance entre 40 et 60 ans, sans prédominance sexuelle. [47]

Étiologie

Même si l'association entre la périartérite noueuse et le VHB est clairement établie, la cause de la périartérite noueuse reste inconnue dans la plupart des cas. En 1984, la fréquence de cette association était en France de 30 à 39 % chez des patients atteints de périartérite noueuse. [48] Nous assistons depuis à une raréfaction des cas de périartérite noueuse due au VHB (moins de 10 % des cas de périartérite noueuse actuellement) mais également à une diminution des cas de périartérite noueuse non liée au VHB. Il se peut toutefois que parmi les cas « résiduels » de périartérite noueuse dans les pays en voie de développement, le VHB garde une place importante. Cliniquement, il est impossible d'individualiser une entité particulière rattachée au VHB, bien qu'on ait constaté une plus grande fréquence de la néphropathie vasculaire, des atteintes testiculaires et digestives au cours des périartérites noueuses liées au VHB. [49]

Plusieurs types de vascularite ont été rapportés chez des patients infectés par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH). [50] D'autres virus ont été incriminés de façon anecdotique au cours des périartérites noueuses : le cytomégalovirus, [51] le parvovirus B19, [52, 53] le *human t-cell lymphoma virus* (HTLV) [54] et le virus de l'hépatite C (VHC). [55, 56]

Anatomopathologie

La périartérite noueuse est une vascularite qui touche les vaisseaux de petit et moyen calibre avec des lésions segmentaires et transmurales siégeant volontiers aux bifurcations artérielles. Les zones pathologiques alternent avec les zones saines ce qui explique qu'une biopsie puisse être négative alors que l'organe est atteint. À la phase aiguë, l'inflammation de la paroi artérielle est caractérisée par une nécrose fibrinoïde de la média et une infiltration cellulaire pléiomorphe avec une prédominance de PNN associée à un nombre variable de lymphocytes, macrophages, monocytes et polynucléaires éosinophiles. L'architecture normale de la paroi vasculaire, y compris la limitante élastique interne, est détruite et la lésion peut être le siège d'une dilatation anévrismale ou d'une thrombose (Fig. 3). La réaction inflammatoire périvasculaire est modérée et ne se trouve jamais à distance du vaisseau. La phase de cicatrisation est caractérisée par l'apparition d'une fibrose qui conduit à l'oblitération artériolaire. La périartérite noueuse évolue par poussées, et fait très caractéristique de cette affection, on observe dans le même organe des lésions à des stades évolutifs différents. Dans la périartérite noueuse classique, seules les artères sont concernées, dans n'importe quel territoire de l'organisme, à l'exclusion des artères pulmonaires. La riche vascularisation du muscle par des artères de moyen calibre explique la fréquente positivité des biopsies faites à ce niveau.

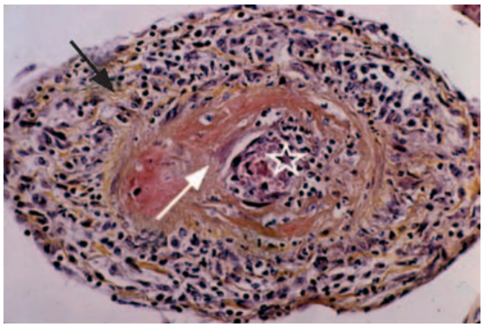

Figure 3. Aspect histologique d'un vaisseau de moyen calibre atteint au cours d'une périartérite noueuse. Infiltrat lymphocytaire (flèche noire) des parois vasculaires, épaissies et désorganisées (flèche blanche), avec thrombose centrale (étoile).

Manifestations cliniques

Les lésions de vascularite pouvant siéger dans n'importe quel viscère, la périartérite noueuse est une affection cliniquement très polymorphe (Tableau 6).

Symptômes initiaux

Les premiers symptômes sont extrêmement variables et peuvent précéder de plusieurs semaines ou mois la phase plus bruyante de la maladie. [61] Les plus fréquents sont la fatigue, les douleurs abdominales, les douleurs des jambes, les signes neurologiques et la fièvre.

Signes généraux et manifestations rhumatologiques

On note très fréquemment une altération de l'état général avec un amaigrissement souvent important, et des douleurs quasi constantes, musculaires (35–73 %), diffuses ou localisées à certains segments de membre, ou articulaires (46–63 %). Les arthrites sont souvent asymétriques et siègent avant tout aux membres inférieurs.

Manifestations neurologiques

Les neuropathies périphériques sont les plus fréquentes des manifestations neurologiques (38–72 %) [58, 62] de la périartérite noueuse et très suggestives du diagnostic. Dans notre expérience, il s'agit de la manifestation clinique la plus fréquente de la périartérite noueuse, exception faite des signes généraux. Souvent inaugurales, elles se présentent principalement sous la forme d'une multinévrite de topographie distale, d'installation rapide, touchant les membres inférieurs et en particulier le nerf sciatique poplité externe et, à un moindre degré, le nerf sciatique poplité interne. Aux membres supérieurs, il peut s'agir d'une paralysie ulnaire, radiale ou du nerf médian. Le déficit est le plus souvent moteur, pouvant aller jusqu'à réaliser un tableau de paraplégie ou de tétraplégie, et parfois sensitivomoteur. Les manifestations sensitives sont responsables de douleurs et d'hypoesthésie dans les territoires atteints. Des douleurs peuvent également précéder l'apparition des signes objectifs et sont

Tableau 6.
Fréquence (%) des principales manifestations cliniques et biologiques rencontrées au cours de la périartérite noueuse (n = 1 284).

Référence	Mowrey [57] 1954	Frohnert [58] 1967	Leib [59] 1979	Guillevin [47] 1985	Guillevin [60] 1992
Nombre de patients	607	130	64	126	182
Fièvre	68	75	36	80	65
Amaigrissement	58	71	–	–	–
Multinévrite	66	72	36	70	70
Myalgies	50	30	73	55	54
Signes cutanés	25	46	28	52	49
Arthralgies	–	58		63	46
Atteinte rénale	83	67	63	45	36
Hypertension artérielle	58	56	55	38	33
Douleurs abdominales	48	14	16	24	26
Manifestations pleuropulmonaires	36	38	47	28	20
Atteinte cardiaque	–	8	17	20	9
VS élevée	–	82	89	85	
Hyperleucocytose	72	45	54	74	–
VHB +	–	–	40	30	–

VS : vitesse de sédimentation ; VHB : virus de l'hépatite B.

d'interprétation délicate chez des patients présentant simultanément des myalgies et des arthralgies. Le liquide céphalorachidien est en règle générale normal. Traitée, l'évolution de la multinévrite peut se faire soit, et c'est le plus fréquent, vers une guérison complète après quelques mois d'évolution, soit vers une guérison avec séquelles définitives. D'autres tableaux sont toutefois possibles, à type de polyneuropathies sensitivomotrices ou sensitives distales pures. [63]

L'atteinte des nerfs crâniens est peu fréquente (< 2 %) [64] et accompagne les manifestations périphériques. Il s'agit, soit de paralysie oculomotrice, soit d'une paralysie faciale ou d'une atteinte de la VIIIe paire crânienne.

Les manifestations neurologiques centrales sont moins fréquentes (3–28 %), [58, 62] et plus difficiles à rattacher à la périartérite noueuse si elles sont inaugurales. Elles sont la conséquence d'une vascularite du système nerveux central. Aucun tableau n'est caractéristique et on peut observer un déficit moteur d'origine cérébrale ischémique (hémiplégie, monoplégie), une comitialité avec parfois état de mal convulsif, ou plus rarement une hémorragie méningée par rupture de microanévrisme(s).

Manifestations cutanées

Les diverses manifestations cutanées s'observent dans 25–58 % [58, 59] des périartérites noueuses systémiques. On peut distinguer quatre types de lésions :

- le purpura vasculaire, qui témoigne d'une atteinte des petits vaisseaux (artérioles, capillaires et veinules) fréquemment associée à celle des moyens vaisseaux cutanés au cours de la périartérite noueuse. Isolé, il est donc plus en faveur d'une vascularite des petits vaisseaux, et notamment d'une polyangéite microscopique. Il est papulopétéchial, polymorphe, composé d'éléments de taille et d'âge différents. L'infiltration est inconstante, mais les éléments infiltrés sont les plus typiques et doivent être le siège de la biopsie. Le purpura peut être vésiculeux ou bulleux ;
- les nodules siègent avec prédilection aux membres sur les trajets vasculaires. De petite taille (de 0,5 à 2 cm) et profondément enchâssés dans l'hypoderme, ils sont fugaces ;
- un livedo racemosa ou reticularis suspendu est fréquemment constaté ;
- les lésions ulcéronécrotiques et/ou gangreneuses sont des lésions ischémiques artérielles qui siègent le plus souvent aux orteils à leur partie distale.

La biopsie des lésions cutanées est importante pour le diagnostic bien qu'assez peu spécifique. Elle doit être suffisamment profonde pour pouvoir étudier le derme. [65]

Manifestations rénales

L'atteinte rénale est, suivant les séries, présente dans 8 à 83 % [57, 58] des cas de périartérite noueuse mais seulement chez 36 % de nos 182 patients étudiés prospectivement. [60]

Il n'y a pas de néphropathies glomérulaires au cours de la PAN, qui appartiennent aux vascularites touchant les vaisseaux de petit calibre.

Les néphropathies vasculaires sont les manifestations rénales les plus caractéristiques de la périartérite noueuse, qui ont un redoutable pronostic. Elles se manifestent par une hypertension artérielle sévère ou maligne, une protéinurie en général minime, une hématurie de degré variable et une insuffisance rénale d'installation rapide et le plus souvent oligoanurique. Les lésions prédominent sur les artères de moyen calibre et les lésions rénales sont la conséquence de l'ischémie. Ces formes sont souvent associées à des anévrismes intraparenchymateux objectivables par un examen artériographique ainsi qu'à de nombreux infarctus rénaux. Des hématomes rénaux ou périrénaux peuvent survenir après la rupture spontanée d'un microanévrisme. [66, 67]

Manifestations cardiovasculaires

La périartérite noueuse lèse essentiellement le myocarde, directement en occluant les artérioles coronaires ou indirectement par le biais de l'hypertension artérielle. On peut évaluer entre 10 et 67 % la fréquence des anomalies cardiaques cliniques, électriques et/ou radiographiques. [58, 68, 69] L'atteinte myocardique est probablement assez fréquente, si l'on se rapporte à la seule étude autopsique publiée de patients atteints de périartérite noueuse. [70] L'insuffisance cardiaque est la traduction clinique la plus fréquente, le plus souvent gauche, parfois globale, exceptionnellement droite, liée à une cardiomyopathie spécifique, au retentissement de l'hypertension artérielle et/ou à une atteinte coronarienne (vascularite des artères coronaires et/ou des artérioles intramyocardiques, qui peuvent être concernées dans la périartérite noueuse avec atteinte par chevauchement des vaisseaux de petit calibre). Les crises d'angor authentiques sont cependant exceptionnelles (2–18 %). [58, 69] Une cardiomégalie est présente dans 25 % des cas. La tachycardie, surtout supraventriculaire, est fréquente, de causes multiples. D'autres anomalies électriques sont fréquentes à type de troubles de repolarisation compatibles avec une insuffisance coronarienne ou de troubles de la conduction. Les péricardites sont rares (0–19 %). [71, 72] Il n'y a pas d'atteinte valvulaire, ou de façon très exceptionnelle. [69]

L'hypertension artérielle est observée chez 40 % des patients atteints de périartérite noueuse. L'hypertension artérielle maligne est rare (7/165 cas), [73] s'accompagne d'une néphropathie vasculaire et est plus fréquemment observée au cours des cas de périartérite noueuse associés au VHB. Le pronostic de cette hypertension artérielle au cours de la périartérite noueuse n'est pas nécessairement mauvais, mais dans la plupart des cas, elle persiste une fois la périartérite noueuse guérie.

Manifestations digestives

L'atteinte du tractus digestif est fréquente au cours de la périartérite noueuse et peut être à l'origine de complications redoutables, qui représentent la première cause de mortalité au cours de la périartérite noueuse. Dans notre expérience, environ un tiers des patients affectés par une périartérite noueuse présentent des douleurs abdominales, qui constituent le signe clinique le plus fréquent témoignant d'une atteinte digestive. [74, 75] Dans la majorité des cas, ces douleurs disparaissent avec le traitement. La survenue d'hémorragies ou la persistance de douleurs abdominales intenses malgré le traitement doivent alerter et faire craindre une complication chirurgicale. Les perforations digestives, une péritonite, une occlusion intestinale ou un infarctus intestinal sont des éléments de mauvais pronostic. [76, 77] Les lésions prédominent au niveau du grêle. Les localisations appendiculaires et vésiculaires sont classiques et peuvent révéler la maladie, le diagnostic de périartérite noueuse reposant alors sur l'étude histologique. Une pancréatite aiguë hémorragique et/ou nécrotique est possible, associée en général à des perforations digestives. La découverte de microanévrismes à l'artériographie mésentérique et cœliaque chez 66–90 % des patients avec manifestations digestives (contre 40–62 % des patients sans manifestation clinique digestive) peut aider au diagnostic, mais n'a pas de valeur pronostique. [66, 76, 78]

L'atteinte hépatique biologique est le plus souvent un témoin de l'infection par le VHB. Toutefois, il est habituel de constater leur régression ou même disparition sous traitement. [79, 80] Des hématomes par rupture d'anévrisme ou des infarctus massifs du foie ont été rapportés.

Manifestations pleuropulmonaires

Comme les atteintes glomérulaires rénales, l'atteinte pulmonaire observée au cours d'une vascularite exclut le diagnostic de périartérite noueuse car elle est la conséquence d'une granulomatose ou d'une capillarite qui, toutes deux, n'existent pas dans la périartérite noueuse.

Autres manifestations cliniques

La plupart des organes peuvent être atteints, avec parfois des formes apparemment limitées de périartérite noueuse. Une orchite [49, 60] est présente chez 6 à 15 % de nos patients, plus volontiers au cours des périartérites noueuses liées au VHB. L'atteinte de l'œil par la périartérite noueuse est rare et peut se traduire par un décollement de rétine, des nodules dysoriques ou une atteinte du tractus uvéal. Des localisations mammaires et utérines [81] de la périartérite noueuse ont été rapportées.

Examens complémentaires

Données biologiques

Il existe habituellement un syndrome inflammatoire avec une élévation de la vitesse de sédimentation, augmentation du taux de fibrine, de protéine C réactive, des α2- et gammaglobulines. À l'hémogramme, une anémie inflammatoire est souvent présente, et la leucocytose est supérieure à 10 000 éléments/mm^3 dans la moitié des cas. Une hyperéosinophilie peut être constatée.

La découverte d'une hypocomplémentémie, d'un facteur rhumatoïde et/ou d'une gammapathie monoclonale est en faveur d'une cryoglobulinémie, diagnostic différentiel de la périartérite noueuse, mais qui peut parfois lui être associée lorsque le malade est infecté par le VHB. La recherche de complexes immuns circulants n'a aujourd'hui plus aucun intérêt et ne se fait plus de façon courante de toute manière.

La recherche d'ANCA par immunofluorescence indirecte et Elisa est négative. S'ils sont présents, le diagnostic de périartérite noueuse doit être, sauf exception, exclu.

Données angiographiques

En 1965, Bron et al. [82] ont démontré que l'artériographie permettait de mettre en évidence des microanévrismes et des sténoses étagées des artères de moyen calibre dont l'existence anatomique était connue depuis longtemps. La fréquence des microanévrismes est estimée à 60 % au cours de la périartérite noueuse, notamment en cas d'atteinte digestive. [78, 83, 84] Ces lésions ne sont pas pathognomoniques mais évocatrices du diagnostic. Les anévrismes font de 1 à 5 mm, sont rarement volumineux et sont souvent localisés aux bifurcations vasculaires. Multiples, ils siègent principalement aux artères mésentériques, rénales et hépatiques. On peut observer des microanévrismes intraparenchymateux, des irrégularités artérielles avec un aspect rigide, étiré, des oblitérations artérielles et plus rarement des hématomes. Ces images anévrismales peuvent régresser après traitement. [79]

Diagnostic

Le diagnostic de périartérite noueuse est souvent difficile et retardé. Les patients présentent le plus souvent une fièvre, des sueurs, un amaigrissement, une asthénie et une atteinte plurisystémique. L'examen clinique recherche attentivement des lésions cutanées, une neuropathie périphérique ou une atteinte rénale. La constatation d'une multinévrite dans un tel contexte est très évocatrice du diagnostic. Bien que le diagnostic de périartérite noueuse puisse être porté sur la clinique et des examens biologiques non spécifiques, la démonstration histologique de l'existence d'une vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibre est un élément essentiel de la démarche diagnostique. Les biopsies neuromusculaires, musculaires puis cutanées sont les prélèvements les plus rentables par ordre de fréquence. Cependant, les biopsies neuromusculaires ne sont pas anodines, car pourvoyeuses de séquelles neurologiques souvent définitives, sensitives et/ou motrices. Quand elles sont réalisées, elles doivent l'être dans un territoire distal, habituellement sur une des branches du nerf sciatique poplité externe. Les biopsies musculaires « à l'aveugle », dans le mollet ou dans la loge antéroexterne de jambe, peuvent permettre le diagnostic, notamment chez les patients présentant des signes généraux marqués, mais les biopsies cutanées restent beaucoup plus simples à effectuer et sont dénuées de risque. L'idéal reste toutefois de pouvoir biopsier un organe cliniquement atteint, plutôt qu'un purpura où les lésions histologiques sont peu spécifiques.

L'apport de l'angiographie est également un élément important du diagnostic mais une angiographie négative n'élimine pas le diagnostic.

En l'absence de preuve histologique et/ou angiographique, la clinique conserve un rôle déterminant. Les critères clinicobiologiques de la périartérite noueuse proposés par l'ACR [3] (Tableau 2) ne doivent pas être utilisés à des fins diagnostiques.

Formes localisées de périartérite noueuse

Périartérite noueuse limitée à un organe

La périartérite noueuse limitée à un organe est rare, sauf dans le cadre particulier des formes cutanées. Habituellement, d'autres manifestations systémiques surviennent. On individualise toutefois quelques formes strictement localisées dont le pronostic est habituellement favorable, parfois sans traitement autre que

symptomatique ou local. Il s'agit, entre autres, et par ordre de fréquence, de l'appendice, de la vésicule biliaire [76, 85] et de l'utérus. [81] Une atteinte isolée du système nerveux périphérique sans signe systémique n'est pas exceptionnelle. [86, 87]

Périartérite noueuse cutanée

L'existence de formes de périartérite noueuse limitées à une atteinte cutanée, et de bon pronostic, en l'absence même de traitement, est connue depuis de nombreuses années. Ces formes cutanées de périartérites noueuses représenteraient environ 10 % des périartérites noueuses. [88] Les lésions cutanées prédominent aux membres inférieurs et se caractérisent par des nodules douloureux, volontiers entourés d'un livedo, et/ou des ulcérations d'origine artérielle. L'histologie des nodules montre des aspects en tout point similaires à celle des périartérites noueuses systémiques. Quelques manifestations systémiques a minima peuvent s'associer aux signes cutanés : arthralgies (environ 50 %), asthénie. L'évolution est le plus souvent favorable et une rémission peut survenir, soit spontanément, soit après un traitement par corticoïdes. Les rechutes sont relativement fréquentes, mais l'évolution vers une périartérite noueuse systémique ne survient que très rarement.

On rapproche de ces périartérites noueuses cutanées les périartérites noueuses limitées au muscle. Elles sont souvent récidivantes et chroniques mais bénignes dans leur évolution. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) musculaire est un examen intéressant pour localiser l'atteinte musculaire et orienter la biopsie. [89]

Diagnostic différentiel

Cliniquement, des embolies de cholestérol peuvent simuler une périartérite noueuse, mais elles surviennent chez des sujets athéromateux et plus âgés. [90] Les manifestations multiviscérales, le syndrome inflammatoire, l'hyperéosinophilie et l'insuffisance rénale peuvent être trompeurs. L'existence d'un syndrome des orteils pourpres est évocatrice du diagnostic qui repose sur la mise en évidence de circonstances déclenchantes ou aggravantes (cathétérisme, chirurgie vasculaire, traitements anticoagulants), et de cristaux de cholestérol, soit au fond d'œil, soit par la biopsie d'un tissu cible (peau, muscle, voire rein). Les cristaux de cholestérol sont dissous par les techniques classiques de fixation de tissu, avec lesquelles ils prennent un aspect de lentilles biconvexes « fantômes », en amas, au sein d'occlusions vasculaires. Le pronostic des embolies de cholestérol reste très sombre.

Des patients atteints de septicémie, d'endocardite bactérienne, de cancer et de myxome de l'oreillette gauche peuvent présenter un tableau clinique proche de la périartérite noueuse.

Traitement

La périartérite noueuse est une affection grave dont le pronostic a été considérablement amélioré par l'introduction des corticoïdes et des immunosuppresseurs.

Corticoïdes

L'utilisation des corticostéroïdes depuis 1950 a considérablement modifié le pronostic de la périartérite noueuse et, exception faite des périartérites noueuses liées au VHB, reste la base du traitement des vascularites. Le médicament de choix est la prednisone, à une posologie élevée en traitement d'attaque, de l'ordre de 1 mg/kg/j, et peut être précédée par trois bolus intraveineux de méthylprednisolone, à la dose de 15 mg/kg/j durant 1 à 3 jours consécutifs, qui ont souvent un effet spectaculaire sur les signes généraux. La durée du traitement d'attaque est fonction de la réponse clinique. Trois à 4 semaines de traitement à pleine dose sont habituellement nécessaires. Après une phase de réduction rapide des doses, la diminution doit ensuite être plus prudente et progressive dans le but d'atteindre une mi-dose de corticoïdes à 3 mois de traitement puis

Tableau 7.
Score pronostique Five Factor Score (FFS) établi à partir de l'étude de 342 patients atteints de périartérite noueuse ou de syndrome de Churg et Strauss, [93] validé également pour les patients atteints de polyangéite microscopique [92]

Protéinurie > 1 g/24 h Créatininémie > 140 µmol/l	FFS	Survie à 5 ans (%)	Risque relatif
Atteinte gastro-intestinale spécifique	0	88,1	0,62
Cardiomyopathie spécifique	1	74,1*	1,35
Atteinte neurologique centrale spécifique	≥ 2	54,1**	2,40

1 point pour chacune de ces caractéristiques si présente(s).
$^*p < 0,005$ et $^{**}p < 0,0001$ par comparaison avec les patients dont le FFS = 0.

5–10 mg/j au 12^e mois. Cette décroissance de dose doit être interrompue en cas de nouvelle poussée de la maladie. La surveillance des effets secondaires et l'adjonction de traitements adjuvants sont indispensables : supplémentation potassique, prévention de l'ostéoporose cortisonique par l'association vitamine D– calcium et bisphosphonates dès les premières prises de corticoïdes.

Immunosuppresseurs

Les immunosuppresseurs et notamment le cyclophosphamide ont été introduits depuis plusieurs années dans le traitement de la périartérite noueuse en association avec les corticoïdes. Les effets secondaires du cyclophosphamide sont des troubles digestifs, une myélotoxicité, une alopécie transitoire, une azoospermie et une aménorrhée. Les cystites hémorragiques induites par le cyclophosphamide peuvent être prévenues par une diurèse abondante et la prise de mesna (Uromitexan®). À plus long terme, le risque oncogène est certain avec une augmentation de fréquence des cancers de la vessie, des myélodysplasies et des lymphomes, ce qui doit bien faire peser l'indication de ce traitement. Le cyclophosphamide doit être prescrit par voie injectable, [91] à raison d'une perfusion de 0,6 g/m^2 toutes les 2 semaines pendant 4 semaines, puis toutes les 4 semaines. La durée du traitement par le cyclophosphamide va de 4 à 10 mois. Nous recommandons, une fois la rémission obtenue (soit après 3 à 6 mois de traitement), de relayer par un traitement d'entretien par l'azathioprine à la dose de 2 mg/kg/j.

Les indications du cyclophosphamide doivent être adaptées à la sévérité de la maladie. Nous avons montré que la prescription systématique de cyclophosphamide chez tous les patients n'améliorait pas la survie [92] et qu'il était souhaitable de le réserver aux formes les plus sévères. C'est pourquoi nous avons établi un score pronostic, mesuré lors de la prise en charge du patient, au moment du diagnostic, le Five Factor Score (FFS), [93] repris dans le Tableau 7, qui permet de ne donner le cyclophosphamide qu'aux patients avec un score FFS ≥ 1. Nous ne traitons initialement les malades dont le score est égal à 0 que par corticoïdes, en réservant les immunosuppresseurs aux échecs de corticoïdes. Le suivi des malades est clinique, à l'aide notamment du score Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS). [94]

Échanges plasmatiques

Les échanges plasmatiques ont été très largement utilisés dans le traitement de la périartérite noueuse. Dans notre expérience, [48, 49, 95] les échanges plasmatiques ne permettent ni d'améliorer la survie, ni de prévenir les rechutes lorsqu'ils sont utilisés en première intention même dans les formes sévères de la maladie. Nous en réservons actuellement l'indication aux formes liées au virus de l'hépatite B. [48] La fréquence et sévérité de leurs effets secondaires, potentiellement graves, ont été très nettement diminuées par l'amélioration des techniques. De récents travaux (non publiés) montrent toutefois que les échanges plasmatiques sont susceptibles de réduire certaines

séquelles de la maladie, notamment neurologiques. Ces résultats pourraient conférer aux échanges plasmatiques un regain d'intérêt.

Stratégies thérapeutiques dans le traitement de la périartérite noueuse liée au VHB

Le traitement des périartérites noueuses liées au VHB doit être considéré différemment étant donné le risque de la pérennisation de l'infection virale par les immunosuppresseurs et le développement d'une hépatopathie chronique. [48] Un traitement spécifique associant une courte corticothérapie, des échanges plasmatiques et un antiviral, la vidarabine, a permis d'obtenir un taux de guérison de 73 % des malades, un taux de survie à 7 ans de 76 %. Une séroconversion AgHBe/Ac anti-HBe ou AgHBs/Ac anti-HBs s'est produite dans 46 % des cas et la réplication virale a disparu chez 52 % des malades, mais au prix d'une importante toxicité neurologique et hématologique. L'antiviral que nous utilisons actuellement est l'interféron (INF) alpha 2b ou, surtout, la lamivudine (100 mg/j) avec un succès comparable en terme de survie mais une meilleure réponse virologique, avec 66 % de séroconversion. [96]

Pronostic

Le pronostic de la périartérite noueuse a été transformé au cours des 30 dernières années. La survie à 10 ans atteint globalement 80 %. [92] Les décès restent le plus souvent liés à la vascularite, principalement des perforations intestinales ou l'atteinte cardiaque, et surviennent précocement au cours de l'évolution. Une attention particulière doit être portée à ces formes sévères d'emblée dont le pronostic immédiat est alors conditionné par les possibilités thérapeutiques offertes en réanimation. [97] Les décès précoces sont parfois le témoin de formes « fulminantes » de la maladie pour lesquelles les thérapeutiques disponibles restent sans effet. [98] Les autres causes de mortalité sont imputables aux effets indésirables du traitement, notamment infectieux, puis à des causes indépendantes de la vascularite.

■ Maladie de Kawasaki

Décrite au Japon où elle est fréquente chez l'enfant de moins de 5 ans, la maladie de Kawasaki réalise un syndrome adéno-cutanéo-muqueux fébrile. Plus de 100 000 cas ont été répertoriés au Japon et plus de 1 500 nouveaux cas sont diagnostiqués par an aux États-Unis. [99] La maladie de Kawasaki est une vascularite des artères de gros et moyen calibre, d'étiologie inconnue. La survenue de petites épidémies, la recrudescence saisonnière seraient en faveur d'un agent infectieux. Plusieurs observations chez l'adulte ont été rapportées. [100]

Le diagnostic de la maladie repose sur la clinique. La fièvre est constante, inaugurale, élevée à 39–40 °C, résistante aux antibiotiques. Les signes muqueux sont précoces : chéilite, conjonctivite bulbaire, stomatite avec langue framboisée. Les signes cutanés apparaissent vers le 3–4^{e} jour. Ils débutent aux extrémités par un érythème palmoplantaire, avec œdème inflammatoire et douloureux, puis se généralisent. Des adénopathies cervicales parfois sensibles sont fréquentes. On peut également observer une diarrhée, des vomissements, des arthralgies (30 %). La tachycardie est constante et s'accompagne de signes modérés d'insuffisance cardiaque dans 20 à 30 % des cas. [101] L'atteinte cardiovasculaire est responsable de la presque totalité des cas mortels (0,5 à 1,7 %) qui s'observent surtout chez les garçons. [102] Myocardite et péricardite sont fréquentes mais habituellement modérées ou latentes. La gravité est liée au développement d'anévrismes coronaires. Ils apparaissent entre la 2^{e} et la 3^{e} semaine. Leur fréquence, estimée à 20 % des cas, [101] a diminué depuis l'utilisation des Ig polyvalentes intraveineuses. [103, 104] Les anévrismes coronaires peuvent être diagnostiqués par l'échographie cardiaque, à réaliser systématiquement, l'IRM, et bien sûr par la coronarographie. Ils peuvent se compliquer d'infarctus du myocarde, souvent asymptomatiques, et peuvent être à l'origine de mort subite. Dans plus de la moitié des cas, les anévrismes coronaires disparaissent complètement. Il est probable que l'atteinte coronaire de la maladie de Kawasaki constitue un facteur de risque de maladie coronaire à l'âge adulte. [105]

Tableau 8.
Maladie de Kawasaki. Critères de l'American Heart Association 1990 [106]

La présence de cinq des six critères suivants est nécessaire pour retenir le diagnostic, en l'absence d'autre étiologie
Fièvre > 5 jours
Conjonctivite
Oto-rhino-laryngologie : chéilite, pharyngite, langue framboisée
Érythème desquamatif palmoplantaire, lignes de Beau (ongles)
Adénopathies cervicales > 1,5 cm
Rash cutané polymorphe

Sur le plan biologique, il existe un syndrome inflammatoire, totalement non spécifique. Une réaction lymphocytaire méningée, une leucocyturie, une augmentation des transaminases et/ou une augmentation des IgE sont possibles.

L'évolution spontanée s'étend habituellement sur 10 à 15 jours. La guérison est annoncée par l'apparition d'une desquamation fine des extrémités des doigts, à la jonction de la pulpe et de l'ongle.

Le diagnostic de maladie de Kawasaki est un diagnostic d'élimination. Le diagnostic différentiel se fait essentiellement avec les fièvres éruptives. Une liste de six critères diagnostiques a été proposée (Tableau 8). L'association de la fièvre à quatre des cinq autres critères permet de porter le diagnostic en l'absence d'autre étiologie. Quatre critères suffisent s'il existe une atteinte cardiaque. [106, 107]

Le traitement repose sur l'aspirine et les gammaglobulines intraveineuses. [104] À la phase aiguë, l'aspirine est prescrite à doses anti-inflammatoires (100–120 mg/kg/j) puis à doses antiagrégantes (20–30 mg/kg tous les 2 à 3 j en une prise) pendant la phase de convalescence. Les corticoïdes sont inefficaces et contre-indiqués. L'intérêt des gammaglobulines intraveineuses est démontré de façon indiscutable. La posologie est de 2 g/kg en une seule perfusion sur 10 heures plutôt que 400 mg/kg/j pendant 4 jours. [104] Les effets secondaires sont rares et les résultats rapides, tant sur le plan clinique que biologique, avec régression des anévrismes coronaires notamment, mais aussi prévention de leur apparition dans plus de 90 % des cas. [108-112]

■ Angéite d'hypersensibilité

Le terme d'angéite d'hypersensibilité est synonyme de vascularite allergique et/ou leucocytoclasique des petits vaisseaux, terme retenu dans la nomenclature de Chapel Hill, [2] et correspond à un groupe vaste et hétérogène de maladies. Ces affections ont en commun l'atteinte des vaisseaux artériels et veineux de petit calibre, veinules et artérioles qui ne sont pas habituellement atteints au cours de la périartérite noueuse. La constitution d'une angéite d'hypersensibilité est liée à l'introduction de divers antigènes, qu'ils soient bactériens ou médicamenteux. Les manifestations cliniques sont la conséquence de dépôts de complexes immuns constitués à partir de la substance antigénique. De nombreux médicaments ont été incriminés : pénicilline, sulfamides, chloramphénicol, phénylbutazone, hydantoïne, promazine, quinidine, dérivés iodés, griséofulvine, tétracyclines, érythromycine, sels d'or, anti-inflammatoires non stéroïdiens, thiazidiques, furosémide, lévamisole, cotrimoxazole, antithyroïdiens de synthèse, aspirine, coumarine, allopurinol et certains antimitotiques.

Cliniquement, il s'agit d'une affection aiguë touchant principalement la peau sous la forme d'un purpura infiltré prédominant aux membres. Les lésions purpuriques peuvent être très

Tableau 9.
Fréquence (%) des principales manifestations cliniques au cours du syndrome de Churg et Strauss (n = 234).

Référence		Chumbley [116]	Lanham [114]	Guillevin [117]	Gaskin [115]	Haas [118]	Abu-Shakra [119]	Guillevin [13]
		1977	1984	1987	1991 [a]	1991	1994	1999
Nombre de patients		30	16	43	21	16	12	96
Sexe	H	21	12	24	14	12	6	45
	F	9	4	19	7	4	6	51
Âge moyen (années)		47	38	43,2	46,5	42,5	48	48,2
Asthme		100	100	100	100	100	100	100
Signes généraux		–	–	72	–	100	100	70
Infiltrats pulmonaires		27	72	77	43	62	58	38
Pleurésie		–	29	–	–	25	–	–
Manifestations oto-rhino-laryngologiques		70	70	21	–	10	83	47
Multinévrite		63	66	67	70	75	92	78
Manifestations digestives		17	59	37	58	56	8	33
Manifestations cardiaques		16	47	49	15	56	42	30
Manifestations articulaires		20	51	28	43	31	42	41
Myalgies		–	68	–	–	43	33	54
Signes cutanés		66	–	–	50	68	67	51
	Purpura	–	48	28	–	25	–	31
	Nodules	27	30	21	–	25	–	19
Atteinte rénale		20	49	16	80	31	8	16

[a] série de patients néphrologiques.

étendues. Les localisations vasculaires périphériques sont habituellement limitées, mais peuvent être graves et entraîner des nécroses des extrémités justifiant des amputations plus ou moins étendues. Divers autres organes peuvent être touchés, avec de possibles localisations musculaires, articulaires, pulmonaires, cardiaques, digestives et/ou rénales.

L'évolution des angéites d'hypersensibilité est fonction de la gravité des atteintes initiales. Dans la majorité des cas, il s'agit d'atteintes strictement cutanées dont l'évolution est favorable. En revanche, les formes avec atteintes systémiques peuvent être d'évolution beaucoup plus grave, voire mortelle. Classiquement, il s'agit d'une évolution d'un seul tenant, comme le montre l'histologie où toutes les lésions sont de même âge. L'élimination de la substance antigénique responsable de l'angéite d'hypersensibilité met d'ailleurs le patient à l'abri de nouvelle poussée de la maladie.

Le traitement de l'angéite d'hypersensibilité fait appel à la corticothérapie. Les immunosuppresseurs ne sont habituellement pas indiqués, sauf dans les quelques formes avec atteinte viscérale sévère.

■ Syndrome de Churg et Strauss

Historique

L'angéite granulomateuse allergique a été décrite en 1951 par Churg et Strauss à partir de 13 cas autopsiques. [113] Elle se caractérise cliniquement par l'existence d'un asthme grave, d'une hyperéosinophilie sanguine et viscérale et d'atteintes systémiques cliniquement similaires à celles observées au cours de la périartérite noueuse ou d'autres vascularites nécrosantes. Histologiquement, les lésions d'angéite nécrosante touchent les artères de petit calibre, les veinules et les capillaires. Des infiltrats contenant des éosinophiles et des granulomes gigantocellulaires périvasculaires et extravasculaires s'associent à ces lésions vasculaires. L'atteinte des vaisseaux pulmonaires est constante à la différence de la périartérite noueuse. Le syndrome de Churg et Strauss est une affection rare dont la prévalence est évaluée à 11/million d'habitants. [46]

Manifestations cliniques

Asthme et atteinte respiratoire

L'asthme est au premier plan du syndrome de Churg et Strauss. Presque constant, et survenant sur un terrain atopique, l'asthme précède dans 95 % des cas les signes de l'angéite systémique. Lanham et al. [114] insistent sur la fréquence des rhinites allergiques associées à l'asthme. La maladie asthmatique débute relativement tardivement, vers l'âge de 30 ans et est souvent sévère, corticodépendante. Il est habituel que l'asthme s'aggrave lors de l'apparition des premières manifestations systémiques puis passe au second plan lorsque l'angéite systémique devient floride. Des anomalies radiologiques pulmonaires s'associent à l'asthme dans 70 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'infiltrats labiles, rarement d'opacités nodulaires ou d'un aspect interstitiel. Les épanchements pleuraux typiquement riches en éosinophiles sont rares.

Manifestations systémiques

Les manifestations systémiques surviennent en moyenne 8 ans après le début de l'asthme, [13] touchant l'adulte de 30 à 45 ans, avec une fréquence comparable dans les deux sexes.

Les signes généraux sont très fréquents et, associés à un asthme, doivent faire évoquer le diagnostic de syndrome de Churg et Strauss. Les manifestations extrarespiratoires sont superposables à celles de la périartérite noueuse. Les plus fréquentes sont les neuropathies périphériques à type de multinévrite, les signes cutanés, souvent précoces, l'atteinte cardiaque, responsable d'une cardiomyopathie dilatée, et les manifestations digestives. L'atteinte rénale est plus rare et se caractérise par une glomérulonéphrite extracapillaire. [115] La fréquence des principales manifestations cliniques est résumée dans le Tableau 9. [13, 73, 93, 114-116, 118-121]

Circonstances déclenchantes

Il a été possible dans certains cas de mettre en évidence une circonstance déclenchante du syndrome de Churg et Strauss. [117] Il peut s'agir d'une désensibilisation spécifique, d'une vaccination ou d'un sevrage en corticoïdes chez un patient avec asthme sévère. La majorité de ces observations ont comme dénominateur commun une stimulation antigénique répétée, par voie générale ou aérienne. Les antileucotriènes ont été impliqués sans confirmation absolue pour l'instant dans la survenue de la vascularite de Churg et Strauss [122, 123] ainsi que certains autres médicaments de façon plus anecdotique, dont le propylthiouracile, la carbamazépine, [124] la quinine [125] et les macrolides. [126]

Examens paracliniques

L'hyperéosinophilie sanguine, l'élévation des IgE sériques et la présence d'ANCA constituent les trois principales anomalies biologiques du syndrome de Churg et Strauss.

L'hyperéosinophilie sanguine est un des arguments diagnostiques majeurs. Fluctuante mais quasi constante, supérieure à 1 500/mm^3, elle peut atteindre des valeurs très élevées jusqu'à 50 000/mm^3. L'hyperéosinophilie sanguine peut parfois régresser spontanément. Elle s'efface rapidement sous corticoïdes mais peut réapparaître lors des rechutes. L'élévation des IgE sériques totales est observée chez la plupart des patients. Les ANCA, recherchés en immunofluorescence indirecte, sont présents chez un tiers des patients. Il s'agit principalement d'anti-MPO bien que des anti-PR3 puissent être observés. Un syndrome inflammatoire marqué est présent dans la majorité des cas.

Diagnostic

Lanham et al. [114] ont retenu l'association de trois critères pour porter le diagnostic clinique de syndrome de Churg et Strauss : un asthme, une hyperéosinophilie supérieure à 1 500/mm^3 et une vascularite systémique comportant au minimum deux atteintes viscérales extrapulmonaires. Il est toujours préférable d'obtenir une confirmation histologique de la vascularite nécrosante mais les manifestations extrarespiratoires ne prêtent pas toujours lieu à effectuer une biopsie. Les trois éléments histologiques (nécrose fibrinoïde de la paroi des vaisseaux de petit calibre, infiltrats tissulaires à éosinophiles et granulomes extravasculaires) caractéristiques de l'affection ne coexistent qu'occasionnellement sur le même site biopsique. [121, 127] Des critères clinicobiologiques de classification du syndrome de Churg et Strauss ont été proposés par l'ACR (Tableau 3), [4] qui sont principalement destinés à aider dans la distinction des différentes vascularites entre elles.

Pronostic et traitement

Le pronostic et le traitement du syndrome de Churg et Strauss sont très proches de ceux de la périartérite noueuse. La survie à 10 ans est de l'ordre de 80 %. La principale cause de décès est liée aux atteintes cardiaques. Les rechutes sont plus fréquentes qu'au cours de la périartérite noueuse (25 %). [13, 92] L'asthme peut persister ou réapparaître après la guérison clinique de la vascularite systémique, restant souvent corticodépendant, et empêchant le sevrage définitif de la corticothérapie.

■ Granulomatose de Wegener

Historique

Individualisée en 1936 par Wegener, [128] la granulomatose de Wegener est une vascularite systémique dont les lésions siègent préférentiellement dans les voies aériennes supérieures, les poumons et les reins. Le pronostic spontané extrêmement sombre de la granulomatose de Wegener, avec une durée de vie moyenne de 5 mois suivant le diagnostic en 1958, [129] a été considérablement amélioré par l'utilisation de traitements associant des corticoïdes et des immunosuppresseurs, le cyclophosphamide en premier lieu. Cependant, la granulomatose de Wegener reste associée à une morbidité permanente élevée et à une grande fréquence des rechutes. La découverte en 1985 [1] des ANCA a apporté un nouvel outil pour le diagnostic et la surveillance de la granulomatose de Wegener ainsi qu'un argument supplémentaire pour situer cette affection dans le spectre des maladies auto-immunes. Les perspectives thérapeutiques actuelles cherchent à limiter le poids du traitement immunosuppresseur, prolongé et souvent répété du fait des rechutes, à l'origine de complications iatrogènes parfois très sévères, en l'adaptant au cas par cas, en fonction du terrain, de la gravité et de la forme de la maladie.

Anatomopathologie

La triade classique de la granulomatose de Wegener comporte :

- des granulomes des voies aériennes supérieures et/ou inférieures associés à des plages de nécrose et/ou de liquéfaction, massives, homogènes et polycycliques ;
- une vascularite nécrosante et/ou granulomateuse des artères de petit calibre et des veines, presque constamment dans le poumon et plus rarement dans d'autres organes ;
- une glomérulonéphrite nécrosante segmentaire et focale, elle-même conséquence de la vascularite des vaisseaux de petit calibre.

Dans les poumons, la nécrose et les granulomes réalisent des masses plus ou moins arrondies de 5 mm à 10 cm de diamètre, peu nombreuses, ramollies ou excavées en leur centre. Les larges zones de nécrose ont un aspect en « carte de géographie ». Une hémorragie alvéolaire diffuse, liée à une capillarite pulmonaire par contraste avec les nodules granulomateux, est observée dans certains cas.

L'atteinte rénale est très fréquente. Il s'agit le plus souvent d'une glomérulonéphrite nécrosante segmentaire et focale, associée à une prolifération extracapillaire. En immunofluorescence, il existe des dépôts de fibrine dans les foyers de nécrose et les croissants, mais sans dépôts d'Ig ni de complément, définissant le terme de glomérulonéphrite pauci-immune.

Manifestations cliniques

Les principales manifestations cliniques de la granulomatose de Wegener sont présentées dans le Tableau 10. [131, 132, 135, 136] La granulomatose de Wegener s'observe à un âge moyen de 50 ans et avec une fréquence égale dans les deux sexes. Elle est exceptionnelle chez l'enfant. Le délai entre le début des signes et le diagnostic est long, en moyenne de 15 mois dans la série de Hoffman. [133] Les manifestations initiales [133] les plus fréquemment observées dans sa série sont : l'atteinte oto-rhino-laryngologique (ORL) (73 %), les anomalies radiologiques pulmonaires (45 %), les arthralgies (30 %), la fièvre (23 %), la toux (19 %), l'atteinte rénale (18 %), les manifestations oculaires (15 %) et les lésions cutanées (13 %).

Manifestations oto-rhino-laryngologiques

L'atteinte des voies aériennes supérieures et des sinus est très précoce et présente dans 70–100 % des cas. Elle revêt des aspects variés : obstruction nasale persistante, rhinorrhée sérohémorragique, rhinite croûteuse, épistaxis répétées, douleurs nasales, otite moyenne séreuse, hypoacousie. Plus tardivement, il peut s'agir d'une ensellure nasale (*saddle nose* des Anglo-Saxons) ou d'une perforation de la cloison nasale. Les surinfections sont très fréquentes, qui pourraient jouer un rôle dans la survenue de rechute de la maladie. Les radiographies de sinus montrent des lésions non spécifiques : hypertrophie muqueuse en cadre, opacification complète uni- ou bilatérale. L'examen tomodensitométrique permet d'étudier l'extension locorégionale et la destruction ostéocartilagineuse. Les biopsies des lésions ORL doivent être multiples afin de permettre d'obtenir une confirmation histologique de la granulomatose de Wegener, dans un peu moins de la moitié des cas.

Atteinte pulmonaire

L'atteinte pulmonaire est présente dans 70–100 % des cas. Elle peut être asymptomatique (6 %) ou le plus souvent se manifester par une toux non productive (78 %), une dyspnée modérée (56 %), des hémoptysies (39 %) ou des douleurs thoraciques (32 %). Il n'y a pas d'asthme. Les sténoses sous-glottiques, non exceptionnelles, posent de difficiles problèmes thérapeutiques. Les hémorragies alvéolaires s'observent avec une fréquence variable, sont parfois massives et peuvent s'intégrer à un syndrome pneumorénal, avec syndrome de détresse respiratoire, ou de faible abondance, se traduisant par des crachats hémoptoïques. L'examen thoracique est pauvre. Les images

Tableau 10.
Fréquence (%) des différentes manifestations cliniques au cours de la granulomatose de Wegener (n = 1 387).

Référence	Nombre de patients	Atteinte oto-rhini-laryngologique	Atteinte rénale	Atteinte pulmonaire	Atteinte neurologique centrale	Atteinte neurologique périphérique	Atteinte cardiaque	Signes cutanés	Manifestations digestives
Walton [129] 1958 [a]	56	89/52/26	25/67/78	48/81/78	–/7/–	28,6/–/7,4	–/11/28	–/46/17	–/–/24
Fauci [130] 1983	85	91	85	94	12	10.6	12	45	–
de Groot [131] 2001	128	58	38	26	7	44	11	12	4
Reinhold-Keller [132] 2000 [b]	155	99	70	66	6/11	21/40	12.9	33	6
Hoffman [133] 1992	158	92	72	85	8	15	6	46	–
Lie [134] 1997	216	87	48	69	8	–	3	12	7
Anderson [135] 1992	265	75	60	63	–	–	< 4	25	–
Nishino [136] 1993	324	73	58	71	10	16	–	–	–

[a] 54 des 56 patients ont été autopsiés. Les fréquences indiquées concernent : présence de signes cliniques/de granulome/de vascularite histologique à l'examen autopsique.
[b] Atteinte notée lors du diagnostic/et au cours de la maladie.

radiologiques sont variables. [137] Les nodules sont fréquents, multiples, bien limités, de 0,5 à 10 cm de diamètre et excavés pour la moitié d'entre eux. Des infiltrats sont présents chez 50 % des patients. Les épanchements pleuraux sont rares. Les biopsies pulmonaires ont, dans l'expérience de Hoffman et al., [133] une grande valeur diagnostique puisque les lésions caractéristiques de granulomatose de Wegener sont présentes dans 91 % des cas.

Atteinte rénale

L'atteinte rénale n'est pas constante, ce qui a permis de décrire des formes limitées de la granulomatose de Wegener, notamment aux poumons ou à la sphère ORL. Une glomérulonéphrite nécrosante segmentaire et focale, associée à une prolifération extracapillaire, est l'atteinte rénale la plus fréquente et la plus typique. Présente chez 77 % des patients de Hoffman et al., [133] elle se traduit par une hématurie et une protéinurie puis une insuffisance rénale aiguë s'installant en quelques semaines à quelques jours. Elle doit être considérée comme une vraie urgence thérapeutique, mettant en péril le pronostic fonctionnel rénal et vital. D'autres manifestations urologiques et rénales plus rares ont été rapportées : anévrismes des artères rénales intraparenchymateuses, sténoses urétérales, uni- ou bilatérales, uniques ou étagées, dues à des lésions fibrosantes d'origine ischémique, secondaires à une artériolite urétérale ou péri-urétérale ou à un infiltrat granulomateux.

Manifestations oculaires

Elles sont fréquentes. Il peut s'agir de conjonctivite, d'ulcérations cornéennes, d'épisclérites nodulaires nécrosantes, plus rarement de vascularite rétinienne. L'atteinte orbitaire par contiguïté d'une lésion granulomateuse ORL, ou plus rarement méningée, est responsable d'une exophtalmie, signe le plus fréquent.

Manifestations articulaires

Il s'agit plus souvent d'arthralgies que d'arthrites, associées à des myalgies. Dans certains cas, la maladie peut être révélée par une polyarthrite symétrique ressemblant à une polyarthrite rhumatoïde. Le diagnostic de granulomatose de Wegener n'est alors porté que lors de l'apparition des autres signes de la maladie.

Manifestations neurologiques

Elles sont présentes chez 11–64 % des patients, [138, 139] en moyenne un tiers des patients. [136] Une atteinte périphérique, de type multinévrite, est la plus fréquente des manifestations neurologiques, précédant dans la moitié des cas les autres signes de la maladie selon une étude. [131]

Les autres manifestations neurologiques comportent une paralysie des nerfs crâniens [136] et une atteinte du système nerveux central chez 6–13 % des patients. [132, 140] Les présentations cliniques de l'atteinte centrale sont variées, non spécifiques et parfois singulières, comme les tableaux de pachyméningite aseptique [141-143] ou d'infiltrats granulomateux de l'hypophyse responsables de diabète insipide. [144]

Manifestations cutanées

Leur fréquence est estimée entre 40 et 50 % des cas. Il s'agit surtout de purpura pétéchial, mais parfois aussi de papules ou d'ulcérations, éventuellement nécrotiques et extensives, ou de nodules sous-cutanés. [145]

Autres manifestations cliniques

D'autres organes peuvent être atteints : glandes parotides, seins, utérus, vagin, larynx, prostate. [134, 146] Les granulomatoses de Wegener de l'enfant et de l'adolescent ont une présentation clinique et paraclinique très proche des granulomatoses de Wegener de l'adulte. La survenue de sténoses sous-glottiques et les déformations nasales sont plus fréquentes, et les atteintes neurologiques le sont un peu moins. [147, 148]

Examens biologiques

Un syndrome inflammatoire intense est presque constant avec une augmentation de la vitesse de sédimentation dans 80–100 % des cas. Anémie inflammatoire (73 %), hyperleucocytose, hyperplaquettose (65 %), hyperéosinophilie et hypergammaglobulinémie sont fréquentes. La recherche d'anticorps antinucléaires est habituellement négative, mais un facteur rhumatoïde peut être observé dans 31 à 61 % des cas. [149] L'insuffisance rénale est fréquente, liée à la sévérité de la glomérulonéphrite ou plus rarement à une sténose urétérale méconnue. Les ANCA sont présents dans environ 90 % des granulomatoses de Wegener actives. [41, 150, 151] Il s'agit typiquement de C-ANCA. Cependant, d'authentiques granulomatoses de Wegener disséminées ne s'accompagnent pas d'ANCA.

Pronostic et traitement

La granulomatose de Wegener est une maladie sévère, dont la survie moyenne est de 5 mois et la mortalité de 90 % à 2 ans si

elle n'est pas traitée. [129] L'introduction du cyclophosphamide (Endoxan®), [130] associé aux corticoïdes, est actuellement le traitement de référence, qui a considérablement modifié le pronostic. À 10 ans, la survie globale des patients, toutes séries confondues, est maintenant d'environ 80 %. [132, 133, 152] Le clinicien reste toutefois confronté au problème de la prévention des rechutes qui sont encore extrêmement fréquentes et justifient des traitements d'entretien prolongés, de 2 ans en moyenne, voire plus. Les séquelles définitives sont elles aussi nombreuses : insuffisance rénale chronique, troubles sensoriels auditifs et visuels, déformation nasale et sténoses trachéales. Les perspectives thérapeutiques actuelles cherchent à limiter l'importance du traitement immunosuppresseur à l'origine de complications iatrogènes parfois très sévères, tandis que les protocoles thérapeutiques en cours visent, entre autres, à évaluer la durée optimale de traitement, tout en cherchant à identifier de façon précoce les patients à haut risque de rechute, et à améliorer leur pronostic fonctionnel et leur qualité de vie.

Cyclophosphamide en traitement d'attaque

Le cyclophosphamide peut être administré, soit par voie orale à la dose quotidienne de 2 à 3 mg/kg/j, soit par perfusion intraveineuse courte (bolus) de 0,5 à 0,7 g/m^2, toutes les 2 semaines durant 1 mois puis toutes les 3 semaines jusqu'à rémission. Les cystites hémorragiques induites par le cyclophosphamide peuvent être prévenues par une diurèse abondante et le mesna (Uromitexan®). À plus long terme, le risque oncogène est certain avec une augmentation de fréquence des cancers en général et en particulier des cancers de la vessie (risque multiplié par 33), [133] des myélodysplasies, des cancers cutanés et des lymphomes (risque multiplié par 11). [133] Les doses totales de cyclophosphamide reçues pour obtenir la rémission sont en général plus faibles chez les patients traités par bolus, en réduisant probablement les effets secondaires et le potentiel oncogène. [153, 154] Les bolus de cyclophosphamide sont ainsi en passe d'être adoptés comme traitement initial de référence de la maladie de Wegener. Plusieurs études, dont un récent essai prospectif du groupe européen des vascularites (CYCLOPS, sous presse), supportent cette opinion. [154, 155] Le cyclophosphamide per os garde toutefois sa place dans le traitement de la maladie, mais dans les formes réfractaires ou évolutives sous cyclophosphamide intraveineux. [156]

Corticothérapie

Le corticoïde de choix est la prednisone. La posologie est élevée en traitement d'attaque, de l'ordre de 1 mg/kg/j, et les règles de prescription sont superposables à celles énoncées pour le traitement de la périartérite noueuse (cf. supra). On recommande aujourd'hui de diminuer rapidement la posologie des corticoïdes au bout de 4 semaines de traitement initial. Le contrôle à long terme de la maladie est lié aux immunosuppresseurs et non pas aux corticoïdes. À l'inverse, une prolongation inutile de fortes doses de corticoïdes a pour effet de majorer le risque iatrogène et d'accroître le risque de décès. La prednisone est interrompue dans un délai moyen de 1 an. L'immunosuppression est alors maintenue en monothérapie.

Traitements d'entretien

Les rechutes sont fréquentes et touchent au moins 50 % des patients après une rémission complète, survenant dans les 2 premières années du traitement.

Nous avons montré [154] que les bolus étaient un excellent traitement des poussées de la maladie mais qu'ils étaient très mauvais en traitement d'entretien. Ils doivent donc être réservés aux premiers mois de traitement d'attaque puis être relayés rapidement par un autre immunosuppresseur moins toxique.

L'azathioprine se positionne aujourd'hui comme un traitement de référence pour maintenir la rémission de la maladie de Wegener. Après un traitement de 3 à 6 mois de cyclophosphamide, il est maintenant démontré que l'azathioprine peut se substituer au cyclophosphamide. [157]

L'association méthotrexate et corticoïdes a donné des résultats encourageants chez des patients atteints de granulomatose de Wegener de gravité moyenne, [158] mais ce traitement n'est pas dénué de complications, parfois mortelles. Toutefois, le méthotrexate reste possible en traitement d'entretien de la maladie. [159, 160] En outre, prescrit dans des formes non rénales de la maladie, il est associé à un nombre de rechutes plus élevé que celui observé avec le cyclophosphamide (protocole du groupe européen des vascularites NORAM ; de Groot K, Rasmussen N, Bacon PA, Tervaert JW, Feighery C, Gregorini G, et al. Randomized trial of cyclophosphamide versus methotextrate for induction of remission in early systemic antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Arthritis Rheum*. 2005;**52(8)**:2461-9).

Certains auteurs [161] ont attiré l'attention sur l'efficacité du cotrimoxazole (Bactrim®) dans le traitement de la maladie de Wegener. Il doit de plus être prescrit systématiquement en prévention des pneumocystoses pulmonaires qui peuvent survenir sous immunosuppresseurs, notamment le cyclophosphamide [162] à la dose de 400/80 mg chaque jour, mais il majore la toxicité hématologique du méthotrexate. La posologie est de 2 comprimés de cotrimoxazole 800/160 mg par jour pendant de très longues périodes pouvant dépasser 10 ans. Le mécanisme d'action du cotrimoxazole n'est pas connu.

Autres traitements

Les échanges plasmatiques peuvent être indiqués lorsqu'il existe une insuffisance rénale progressive et notamment en cas de glomérulonéphrite extracapillaire grave. Un des essais thérapeutiques conduit par le groupe européen (MEPEX) montre le bénéfice des échanges plasmatiques qui permettent de réduire le nombre de malades dialysés à 3 et 12 mois, ce que les bolus de méthylprednisolone ne permettent pas d'obtenir (données non publiées). De même, les échanges plasmatiques peuvent être prescrits en cas d'hémorragie alvéolaire, par analogie avec le syndrome de Goodpasture. [163]

En cas de formes réfractaires, de rechutes de la maladie ou comme traitement d'entretien, d'autres molécules sont aujourd'hui prescrites et/ou en cours d'évaluation dans des essais prospectifs : Ig polyvalentes ; [164] mycophénolate mofétil ; [165] anticorps monoclonaux anti-TNFα [166-168] ou anti-CD20. [169] L'essai prospectif récemment publié montre une inefficacité de l'etanercept et un risque accru de maladies malignes. Pour notre part, nous avons évalué l'infliximab dans des formes réfractaires ou chez des patients en rechute avec une excellente tolérance et une bonne efficacité à court terme. [168]

Identification des patients à haut risque de rechute et prévention

Les surinfections bactériennes sinusiennes et bronchopulmonaires sont fréquentes au cours de la granulomatose de Wegener favorisée par le traitement immunosuppresseur. Elles peuvent provoquer la rechute et doivent être traitées rapidement par antibiothérapie générale.

En clinique, les premières études ont démontré que le titre d'ANCA était corrélé à l'activité clinique de la maladie [29, 170, 171] et qu'une ascension des taux d'anticorps précédait la rechute clinique, soulignant l'intérêt de ce test dans la surveillance des granulomatoses de Wegener traitées. Le parallélisme entre l'activité de la granulomatose de Wegener et le titre d'ANCA n'est cependant pas total. [32] D'authentiques granulomatoses de Wegener disséminées ne s'accompagnent pas d'ANCA et des patients en rémission de leur maladie conservent des taux élevés d'ANCA. Toutefois la disparition des ANCA au cours du traitement est habituellement associée à une rémission de la vascularite et leur persistance est annonciatrice de la rechute à plus ou moins long terme. En cas de persistance des ANCA, le clinicien comme le patient doivent prendre en considération le risque de rechute et rapprocher le rythme des consultations de surveillance. À l'inverse, il est encore trop tôt pour utiliser ce marqueur comme pouvant guider le maintien ou l'institution d'un traitement.

D'autres marqueurs prédictifs de rechute sont activement recherchés, [40, 172] mais ils nécessitent d'être validés à plus grande échelle, et doivent être facilement réalisables en routine.

Formes limitées de la granulomatose de Wegener

Des formes limitées de granulomatose de Wegener ont été individualisées. Elles sont essentiellement granulomateuses, pulmonaires et des voies aériennes supérieures. [152, 173] Le pronostic vital de ces formes est meilleur que celui de la forme généralisée mais les rechutes sont plus fréquentes. Elles pourraient correspondre à un phénotype différent de la maladie. La thérapeutique de ces formes limitées récidivantes est très discutée, doit être adaptée au cas par cas, et être extrêmement prolongée en tout cas. Le méthotrexate est apparu plus décevant que le cyclophosphamide en traitement de première intention dans ces formes, et son indication doit être considérée avec prudence. Le cotrimoxazole pourrait avoir sa place dans le traitement de ces formes localisées, en première intention ou en relais du traitement immunosuppresseur. [174, 175]

■ Polyangéite microscopique

En 1923, Wohlwill [176] décrit pour la première fois une vascularite nécrosante dont les caractéristiques sont précisées en 1948 par Davson et al. [177] Initialement appelée périartérite noueuse microscopique, cette maladie est actuellement reconnue sous le nom de polyangéite microscopique. [2] Cette vascularite des petits vaisseaux est caractérisée par l'absence de granulome extravasculaire et l'existence fréquente d'une glomérulonéphrite nécrosante à croissants. D'autres atteintes viscérales proches de celles observées au cours de la périartérite noueuse ou de la granulomatose de Wegener s'y associent habituellement, [12, 178] touchant surtout la peau, les muscles, les articulations, le poumon et l'appareil digestif.

L'âge médian au diagnostic est de 50 ans, avec un sex-ratio H/F de 1 à 1,8. L'atteinte rénale et l'atteinte pulmonaire (hémorragie alvéolaire) sont les deux éléments cliniques les plus distinctifs de la périartérite noueuse. Les principales manifestations cliniques de la maladie sont résumées dans le Tableau 11. [12, 178-181] L'atteinte rénale correspond à une glomérulonéphrite nécrosante rapidement progressive (RPGN des Anglo-Saxons), avec une distribution segmentaire des lésions et la présence de croissants glomérulaires, liés à une prolifération extracapillaire, dans plus de 60 % des cas. [182, 183] Cette glomérulonéphrite nécrosante est souvent dite pauci-immune, les dépôts d'Ig et de fractions du complément étant absents ou très modérés et épars, lors de l'étude des biopsies rénales en immunofluorescence. Elle se traduit par une hématurie, associée chez plus de 90 % des patients à une protéinurie et une insuffisance rénale, fonction de la sévérité de l'atteinte. L'hémorragie intra-alvéolaire est la manifestation pulmonaire la plus caractéristique et sévère. Elle se traduit par des crachats hémoptoïques, parfois présents depuis plusieurs semaines ou mois avant le diagnostic, ou par une véritable hémoptysie, et peut conduire jusqu'à un tableau de détresse respiratoire. Elle correspond à une authentique capillarite pulmonaire, proche de celle rencontrée au cours du syndrome de Goodpasture. Des formes pulmonaires fibrosantes progressives ont été décrites à plusieurs reprises dans la littérature, parfois sans atteinte extrapulmonaire de polyangéite microscopique. Les manifestations cutanées et/ou neurologiques périphériques sont fréquentes (35–62 % et 13–58 %, respectivement) et peuvent être isolées et/ou inaugurales. Des ANCA de type anti-MPO sont retrouvés dans le sérum de 50 à 80 % des patients. [184] Dans certains cas, il peut s'agir de C-ANCA de type anti-PR3, ou d'association de C-ANCA et P-ANCA chez le même patient. [12, 36]

Le traitement de la polyangéite microscopique est comparable à celui de la périartérite noueuse pour les formes dont le FFS est nul, et superposable à celui de la granulomatose de Wegener pour les formes présentant des éléments de mauvais pronostic (FFS égal ou > 1). Comme les autres vascularites avec ANCA, les rechutes sont fréquentes, évaluées à un tiers des patients. Les échanges plasmatiques pourraient en revanche avoir une place privilégiée dans l'arsenal thérapeutique au cours des polyangéites microscopiques avec atteinte rénale et/ou pulmonaire sévère. De récents travaux européens (certains encore non publiés) ont montré que les échanges plasmatiques étaient en effet susceptibles d'améliorer la fonction rénale à moyen terme et la survie sans dialyse, sans améliorer cependant la mortalité des patients (de l'ordre de 16 %, avec ou sans échanges plasmatiques). [185-187] De façon analogue au traitement du syndrome de Goodpasture, les échanges pourraient également être bénéfiques chez les patients avec hémorragie alvéolaire et détresse respiratoire. [188]

Tableau 11.
Fréquence (%) des principales manifestations cliniques de la polyangéite microscopique ($n = 235$).

Référence	Serra [179] 1984	Savage [178] 1985	D'Agati [180] 1986	Adu [181] 1987	Guillevin [12] 1999
Nombre de patients	53	34	20	43	85
Âge moyen	53	50	50	–	57
Ratio H/F	1,5	1,8	1	1,7	1,2
Signes généraux	79	76	–	–	73
Hypertension artérielle	26	29	35	21	34
Atteinte rénale	100	100	100	100	79
Manifestations cutanées	60	–	35	53	62
Purpura	40	44	–	–	41
Manifestations pulmonaires	55	–	55	34	25
Hémoptysie	23	32	–	–	–
Infiltrat	30	–	–	–	10
Épanchement pleural	19	15	–	–	6
Manifestations digestives	51	–	–	56	30
Manifestations oto-rhino-laryngologiques	30	–	–	20	–
Sinusite	6	9	–	–	11
Manifestations oculaires	30	–	–	28	–
Manifestations neurologiques	28	–	–	–	–
Atteinte périphérique	19	18	15	14	58
Atteinte centrale	15	18	40	0	12
Manifestations cardiaques	15	–	–	9	–

Purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch

Décrit par Schönlein en 1837 [189] et Henoch en 1874, [190] le purpura rhumatoïde est une vascularite touchant essentiellement la peau, le tube digestif, les articulations et les reins. Le purpura rhumatoïde est fréquent entre 6 mois et 16 ans avec un maximum de fréquence entre 2 et 7 ans et une prédominance masculine. [191] Fréquent chez l'enfant, il peut toucher l'adulte. La maladie survient fréquemment en hiver, ce qui suggère le rôle d'infections dans son déclenchement. Cependant, et bien que dans de nombreuses observations le purpura rhumatoïde ait été rattaché à un épisode infectieux préalable, notamment streptococcique, mais aussi staphylococcique, viral et tuberculeux, il n'y a actuellement aucune preuve formelle en faveur de cette association. Dans certains cas, une prise médicamenteuse semble avoir pu déclencher la maladie. [192-196] L'étiologie du purpura rhumatoïde reste finalement inconnue à ce jour.

Anatomopathologie

L'étude anatomopathologique au cours du purpura rhumatoïde montre une vascularite aiguë des artérioles et des veinules du derme superficiel et de la muqueuse intestinale. En immunofluorescence, il existe des dépôts d'IgA dans la paroi des artérioles et les glomérules rénaux. La présence d'IgA dans la paroi des vaisseaux en peau lésée et en peau saine est un argument important en faveur du diagnostic. Les lésions rénales observées au cours du purpura rhumatoïde sont très proches de celles de la maladie de Berger.

Signes cliniques

Une fièvre modérée, un purpura, ou parfois des lésions urticariennes, sont habituellement les premiers signes de la maladie.

Les signes cutanés sont constants. Il s'agit le plus souvent d'un purpura vasculaire, infiltré, siégeant aux membres inférieurs, parfois aux mains et à la face. Favorisé par l'orthostatisme, il peut récidiver pendant plusieurs semaines. L'atteinte articulaire est fréquente (75 % des cas). Elle touche les grosses articulations (chevilles, genoux, coudes) situées au voisinage de l'éruption. Les arthralgies sont symétriques, avec parfois d'authentiques arthrites aseptiques. Cette atteinte articulaire dure quelques jours et disparaît sans laisser de séquelles. Mains et pieds peuvent être le siège d'un œdème, qui peut aussi siéger à la face et/ou aux organes génitaux.

Les manifestations abdominales sont dominées par les douleurs et les hémorragies. Elles s'observent dans 37–66 % des cas. Elles peuvent précéder le purpura et faire discuter d'autres affections chirurgicales. Les douleurs abdominales sont habituellement modérées, continues ou paroxystiques, diffuses ou localisées, mais parfois intenses. Des hémorragies intestinales accompagnent fréquemment les douleurs et un méléna est fréquent. Lorsque les douleurs abdominales persistent, elles doivent faire craindre une invagination intestinale aiguë, le plus souvent iléo-iléale.

L'atteinte rénale [197, 198] est fréquente (20–75 % des cas) et précoce. Elle doit être systématiquement recherchée. L'atteinte rénale est le facteur pronostique essentiel du purpura rhumatoïde. Le signe majeur est l'hématurie, constante, le plus souvent macroscopique associée à une protéinurie dans deux tiers des cas. Une insuffisance rénale initiale, et en règle transitoire, peut survenir chez environ 10 % des patients. Un syndrome néphrotique, une hypertension artérielle menaçante peuvent survenir. Dans quelques cas cependant, l'évolution peut être rapidement progressive vers l'insuffisance rénale terminale (5–16 % des formes de l'enfant). L'étude des biopsies rénales a permis d'établir trois faits importants. [199, 200] En microscopie optique, il n'existe pas d'aspect spécifique de la néphropathie du purpura rhumatoïde. Le plus souvent, il s'agit de glomérulonéphrite endocapillaire, puis de glomérulonéphrite segmentaire et focale, et plus rarement de glomérulonéphrite proliférative endo- et extracapillaire. Les atteintes rénales sont classées en différents stades histologiques repris dans le Tableau 12. [201] Contrastant avec l'hétérogénéité des lésions glomérulaires, l'immunofluorescence montre un aspect assez univoque caractérisé par la présence de dépôts d'IgA (surtout IgA_1) à prédominance mésangiale réalisant un aspect en « branches d'arbre ». Les dépôts contiennent également des Ig (IgG, IgM), du C3, de la properdine et du fibrinogène.

Tableau 12.
Classification histologique de l'atteinte rénale au cours du purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch [201, 202]

	Risque relatif d'insuffisance rénale sévère [a] [IC 95 %]
Classe I : GN mésangiopathique	1
Classe II : GN segmentaire et focale	9,02 [1,14 – 71,29]
Classe III a : GN proliférative endocapillaire diffuse modérée	6,52 [0,86 – 49,59]
Classe III b : GN proliférative endocapillaire sévère (croissants < 50 %)	11,7 [1,57 – 87,33]
Classe IV : GN proliférative endo- et extracapillaire	11,99 [1,44 – 99,75]
Classe V : rein fibreux	64,48 [6,61 – 629]

GN : glomérulonéphrite.
[a] Définie par une clairance de la créatinine ≤ 30 ml/min.

D'autres manifestations plus rares du purpura rhumatoïde ont été rapportées : hémorragies alvéolaires, urétérites sténosantes.

Le purpura rhumatoïde de l'adulte a une présentation, des signes cliniques et un pronostic très similaires à la forme de celui de l'enfant. Certains auteurs ont constaté une plus grande sévérité de l'atteinte rénale chez l'adulte et un pronostic global plus péjoratif, incitant à traiter les malades, et non pas à uniquement les surveiller, comme cela est fait chez l'enfant. [202]

Examens biologiques

Les examens biologiques ne sont pas spécifiques. À l'hémogramme, on peut retrouver une anémie en cas de saignements digestifs répétés, et une hyperleucocytose à polynucléaires. Le taux des IgA est souvent au-dessus des valeurs normales. [203] Le complément est normal.

Évolution

L'évolution habituelle du purpura rhumatoïde se fait par poussées successives particulièrement durant les trois premiers mois, le plus souvent cutanées. La néphropathie du purpura rhumatoïde est de bon pronostic. L'évolution vers l'insuffisance rénale terminale est surtout à craindre en cas de protéinurie persistante supérieure à 1 g/24 h et augmentant progressivement, de syndrome néphrotique persistant ou s'accompagnant d'insuffisance rénale. Le pronostic de l'atteinte rénale est par ailleurs corrélé à la classe histologique de l'atteinte glomérulaire. [202] Le traitement des formes graves du purpura rhumatoïde repose sur les corticoïdes et les immunosuppresseurs, notamment le cyclophosphamide. Leur indication précise est actuellement évaluée de façon prospective (protocole CESAR de la Société de néphrologie française).

Cryoglobulinémies

Définition

Les cryoglobulines sont des Ig sériques qui précipitent à des températures inférieures à 37 °C. Les cryoglobulines peuvent être classées en trois groupes suivant leur composition immunologique. Les cryoglobulines monoclonales (type I) constituent environ 25 % des cryoglobulinémies et sont composées d'une Ig monoclonale, le plus souvent une IgM, plus rarement une IgG. Le taux de ce composant monoclonal est habituellement élevé (> 5 g/l). Dans 75 % des cas, les cryoglobulines sont mixtes,

Tableau 13.
Fréquence (%) des différentes manifestations cliniques au cours des vascularites cryoglobulinémiques (n = 222).

Référence	Cacoub [210] 2005	Cacoub [216] 2002	Sene [217] 2004	Lamprecht [214] 2001	Misiani [213] 1994
Nombre de patients	9	27	125	8	53
VHC +	100	100	100	100	100
H/F ratio	2	1,1	1	0,14	0,3
Âge moyen	60,8	59,5	52	55,8	62,5
Arthralgies	56	59	30	63	74
Syndrome sec	33	19	–	25	–
Atteinte cutanée	78	–	–	–	58
purpura	–	–	23	88	–
ulcères	–	–	–		–
Neuropathie	78	70	31	88	28
Atteinte rénale	22	26	6	25	75
Facteur rhumatoïde +	78	74	74	100	–
Diminution de C4 (complément)	71	–	67	100	–

VHC : virus de l'hépatite C.

composées d'au moins deux variétés d'Ig, l'un des composants agissant comme un facteur antigammaglobuline contre l'autre. Les cryoglobulines mixtes avec un composant monoclonal (type II) sont le plus souvent de type IgM monoclonale et IgG polyclonales, l'IgM possédant une activité anti-IgG. Les cryoglobulines mixtes de type III ne contiennent pas de constituant monoclonal et sont habituellement composées d'IgM et d'IgG polyclonales.

Maladies associées

Les hémopathies lymphoïdes, les maladies auto-immunes et les infections virales sont les principales affections pouvant s'associer à la présence d'une cryoglobulinémie. Au cours des hémopathies lymphoïdes (maladie de Waldenström, myélome, plus rarement leucémie lymphoïde chronique, maladie chronique des agglutinines froides), la cryoglobuline est le plus souvent de type I ou II. Au cours des affections auto-immunes (lupus, polymyosite, périartérite noueuse), les cryoglobulinémies sont le plus souvent de type III. De nombreuses maladies bactériennes (syphilis, endocardite, lèpre), parasitaires et virales (mononucléose infectieuse, infection à cytomégalovirus, hépatite B) peuvent s'accompagner de cryoglobulinémies souvent transitoires.

Actuellement, c'est l'infection par le VHC qui rend compte de plus de 80 % des cryoglobulinémies mixtes de type II ou III.

En l'absence d'affection associée, les cryoglobulinémies sont dites essentielles. Leur fréquence a beaucoup diminué depuis la description de l'association de l'infection par le VHC aux cryoglobulinémies.

Manifestations cliniques

Elles associent un purpura, une asthénie et des arthralgies avec plus rarement des manifestations rénales et/ou neurologiques [56, 204-217] avec des fréquences selon les séries reprises dans le Tableau 13.

Signes cutanés

Le purpura vasculaire papuleux est le symptôme le plus fréquent, présent dans 60 à 100 % des cas. Il siège habituellement aux membres inférieurs et à la partie basse de l'abdomen, évoluant par poussées déclenchées par l'orthostatisme. Le purpura peut être nécrotique et s'associer à des ulcères de jambe, habituellement très douloureux. La biopsie cutanée montre une nécrose fibrinoïde de la paroi des petits vaisseaux avec un infiltrat inflammatoire à prédominance de PNN dont certains peuvent être pycnotiques (leucocytoclasiques). Fait particulier, il existe des dépôts hyalins intravasculaires avec, en immunofluorescence, des dépôts d'Ig dont la composition est celle du cryoprécipité. Le syndrome de Raynaud est très fréquent. Rarement, il s'accompagne d'authentiques nécroses cutanées (ce qui est le fait en général d'une cryoglobulinémie monoclonale).

Signes articulaires

Il s'agit le plus souvent d'arthralgies siégeant aux grosses articulations des membres inférieurs et accompagnant le purpura. Plus rarement, il s'agit d'arthrites évoluant par poussées successives et disparaissant sans séquelles.

Signes rénaux

L'atteinte rénale est la plupart du temps tardive. Elle se traduit par une hypertension, une protéinurie, une hématurie microscopique et une insuffisance rénale modérée. Un syndrome néphrotique est possible. L'atteinte rénale se rencontre essentiellement au cours des cryoglobulinémies de type II. L'étude histologique montre trois types de lésions : une glomérulonéphrite membranoproliférative ; des dépôts endomembraneux ; et dans 30 % des cas une vascularite leucocytoclasique artériolaire.

Atteinte neurologique

Une neuropathie périphérique est observée dans 7 à 15 % des cas de cryoglobulinémies mixtes. Se traduisant cliniquement par des paresthésies des membres inférieurs, elle réalise un tableau de neuropathie sensitivomotrice prédominant aux membres inférieurs, à prédominance distale, symétrique et d'évolution subaiguë.

Traitement

Le traitement de fond des cryoglobulinémies de type I est celui de l'hémopathie, du myélome ou de la maladie de Waldenström. Les échanges plasmatiques peuvent être adjoints en cas de syndrome d'hyperviscosité.

La découverte du lien entre le VHC et les cryoglobulinémies mixtes a amené à utiliser l'INF alpha 2b associé à la ribavirine dont l'action sur le VHC est connue. L'essai de Ferri [218] confirme l'efficacité à court terme de l'interféron prescrit à raison de 2 MU/j durant 1 mois puis 1 j/2 durant les 5 mois suivants. Avec ce traitement, les transaminases et le taux de cryoglobuline diminuent ainsi que les signes cliniques, en particulier le purpura. Malheureusement, une rechute survient habituellement à la fin du traitement. L'association de deux antiviraux est toutefois efficace sur le cours évolutif global de la maladie et le Peg-INFα à la dose de 1,5 µg/kg/semaine pendant au moins 6 mois semble entraîner une réponse clinique et virologique encore meilleure. [210, 219-222] Les anticorps anti-CD20 sont relativement efficaces également, mais entraînent

souvent une augmentation de la charge virale du VHC, dont la signification et les conséquences à moyen terme imposent la prudence.

Les cryoglobulinémies mixtes essentielles ne relèvent en général d'aucun traitement lorsque les manifestations cliniques sont modérées et leur évolution est le plus souvent chronique sans aggravation. Lorsqu'il existe une atteinte rénale ou neurologique, un traitement général doit être proposé. Il repose sur les corticoïdes seuls ou associés aux immunosuppresseurs (cyclophosphamide). Au cours des formes rénales graves, des nécroses cutanées et des neuropathies sensitivomotrices sévères, les échanges plasmatiques ont démontré leur efficacité, [223] mais leur effet est transitoire et ils doivent être répétés régulièrement.

■ Formes pédiatriques des vascularites systémiques

La maladie de Kawasaki et le purpura rhumatoïde, décrits en détails précédemment, touchent préférentiellement l'enfant, voire quasi exclusivement pour la maladie de Kawasaki. Les autres vascularites systémiques peuvent aussi survenir chez l'enfant, moins fréquemment qu'à l'âge adulte. La granulomatose de Wegener est en effet rare chez l'enfant, de même que la polyangéite microscopique. Le syndrome de Churg et Strauss est, quant à lui, exceptionnel, avec seulement quelques cas rapportés dans la littérature. La présentation clinique de ces vascularites est superposable à celle rencontrée chez l'adulte. En revanche, la périartérite noueuse est moins exceptionnelle en pédiatrie (périartérite noueuse « juvénile »), avec quelques séries publiées. [224, 225] L'âge moyen de survenue est de 9 ± 4 ans, avec un sex-ratio de 1. L'atteinte cutanée y est fréquente (80 % des cas), et les formes cutanées pures de périartérite noueuse représentent jusqu'à un tiers des cas. Les formes liées au VHB sont rares, surtout depuis les campagnes vaccinales pédiatriques. En revanche, il a été retrouvé à plusieurs reprises une association entre la périartérite noueuse pédiatrique et les infections à streptocoques, jusque dans 75 % des cas. [225, 226] Le pronostic des périartérites noueuses juvéniles est meilleur (mortalité globale de 1 à 16 %) que celui des formes adultes, [224, 227] mais les rechutes, parfois favorisées par des infections ORL, semblent plus fréquentes, et ce pendant plusieurs années. La recherche d'anticorps antistreptolysine O (ASLO) puis, le cas échéant, le suivi de leur titre, méritent d'être effectués systématiquement chez ces enfants, puisque le traitement par pénicilline peut aider à obtenir la rémission et surtout semble efficace pour prévenir les rechutes. [228] La durée optimale de cette antibioprophylaxie secondaire n'est, en revanche, pas définie, puisque des rechutes ont été décrites jusqu'à 20 ans après les premières manifestations de périartérite noueuse. [226, 229] Le passage d'une forme cutanée à rechutes vers une forme systémique est possible, mais cette éventualité reste heureusement assez rare. Les principes thérapeutiques et les indications des corticoïdes et immunosuppresseurs sont identiques à ceux de la périartérite noueuse de l'adulte. Les formes systémiques, avec atteinte rénale en particulier, imposent un traitement combiné par corticoïdes et immunosuppresseurs ; dans les formes cutanées pures, des traitements plus légers (colchicine, Disulone®, anti-inflammatoires non stéroïdiens, avant de recourir à la corticothérapie orale) sont possibles et souvent efficaces, d'autant que la rémission peut survenir de façon spontanée, sans traitement.

■ Références

[1] van der Woude FJ, Rasmussen N, Lobatto S, Wiik A, Permin H, van Es LA, et al. Autoantibodies against neutrophils and monocytes: tool for diagnosis and marker of disease activity in Wegener's granulomatosis. *Lancet* 1985;**1**:425-9.

[2] Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:187-92.

[3] Lightfoot Jr. RW, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1088-93.

[4] Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1094-100.

[5] Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1101-7.

[6] Moore PM. Neurological manifestation of vasculitis: update on immunopathogenic mechanisms and clinical features. *Ann Neurol* 1995;**37**(suppl1):S131-S141.

[7] Said G, Lacroix C, Planté-Bordeneuve V, Le Page L, Pico F, Presles O, et al. Nerve granulomas and vasculitis in sarcoid peripheral neuropathy. A clinicopathological study of 11 patients. *Brain* 2002;**125**:264-75.

[8] Gherardi R, Lebargy F, Gaulard P, Mhiri C, Bernaudin JF, Gray F. Necrotizing vasculitis and HIV replication in peripheral nerves. *N Engl J Med* 1989;**321**:685-6.

[9] Lane SE, Watts RA, Bentham G, Innes NJ, Scott DG. Are environmental factors important in primary systemic vasculitis? A case-control study. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:814-23.

[10] Fauci AS, Haynes B, Katz P. The spectrum of vasculitis: clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. *Ann Intern Med* 1978;**89**:660-76.

[11] Gower RG, Sausker WF, Kohler PF, Thorne GE, McIntosh RM. Small vessel vasculitis caused by hepatitis B virus immune complexes. Small vessel vasculitis and HBs Ag. *J Allergy Clin Immunol* 1978;**62**:222-8.

[12] Guillevin L, Durand-Gasselin B, Cevallos R, Gayraud M, Lhote F, Callard P, et al. Microscopic polyangiitis: clinical and laboratory findings in eighty-five patients. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:421-30.

[13] Guillevin L, Cohen P, Gayraud M, Lhote F, Jarrousse B, Casassus P. Churg-Strauss syndrome. Clinical study and long-term follow-up of 96 patients. *Medicine* 1999;**78**:26-37.

[14] Kallenberg CG, Brouwer E, Weening JJ, Tervaert JW. Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies: current diagnostic and pathophysiological potential. *Kidney Int* 1994;**46**:1-5.

[15] Tervaert JW, Stegeman CA, Brouwer E, Mulder AH, Limburg PC, Kallenberg CG. Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies: a new class of autoantibodies in glomerulonephritis, vasculitis and other inflammatory disorders. *Neth J Med* 1994;**45**:262-72.

[16] Jennette JC, Falk RJ. Disease associations and pathogenic role of antineutrophil cytoplasmic autoantibodies in vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 1992;**4**:9-15.

[17] Csernok E, Holle J, Hellmich B, Willem J, Tervaert C, Kallenberg CG, et al. Evaluation of capture ELISA for detection of antineutrophil cytoplasmic antibodies directed against proteinase 3 in Wegener's granulomatosis: first results from a multicentre study. *Rheumatol* 2004;**43**:174-80.

[18] Esnault VL, Soleimani B, Keogan MT, Brownlee AA, Jayne DR, Lockwood CM. Association of IgM with IgG ANCA in patients presenting with pulmonary hemorrhage. *Kidney Int* 1992;**41**:1304-10.

[19] Falk RJ, Jennette JC. Anti-neutrophil cytoplasmic autoantibodies with specificity for myeloperoxidase in patients with systemic vasculitis and idiopathic necrotizing and crescentic glomerulonephritis. *N Engl J Med* 1988;**318**:1651-7.

[20] Louboutin JP, Le Carrer D, Feve JR. Neurologic manifestations in Wegener's granulomatosis associated with alpha 1-antitrypsin deficiency. *Neurology* 1993;**43**:1857.

[21] Baslund B, Petersen J, Permin H, Wiik A, Wieslander J. Measurements of proteinase 3 and its complexes with alpha 1-proteinase inhibitor and anti-neutrophil cytoplasm antibodies (ANCA) in plasma. *J Immunol Methods* 1994;**175**:215-25.

[22] Callea F, Gregorini G, Sinico A, Gonzales G, Bossolasco M, Salvidio G, et al. Alpha 1-antitrypsin (AAT) deficiency and ANCA-positive systemic vasculitis: genetic and clinical implications. *Eur J Clin Invest* 1997;**27**:696-702.

[23] Brouwer E, Tervaert JW, Horst G, Huitema MG, van der Giessen M, Limburg PC, et al. Predominance of IgG_1 and IgG_4 subclasses of anti-neutrophil cytoplasmic autoantibodies (ANCA) in patients with Wegener's granulomatosis and clinically related disorders. *Clin Exp Immunol* 1991;**83**:379-86.

[24] Xiao H, Heeringa P, Hu P, Liu Z, Zhao M, Aratani Y, et al. Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies specific for myeloperoxidase cause glomerulonephritis and vasculitis in mice. *J Clin Invest* 2002;**110**:955-63.

[25] Heeringa P, Brouwer E, Tervaert JW, Weening JJ, Kallenberg CG. Animal models of anti-neutrophil cytoplasmic antibody associated vasculitis. *Kidney Int* 1998;**53**:253-63.
[26] Pfister H, Ollert M, Frohlich LF, Quintanilla-Martinez L, Colby TV, Specks U, et al. Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies against the murine homolog of proteinase 3 (Wegener autoantigen) are pathogenic in vivo. *Blood* 2004;**104**:1411-8.
[27] Pendergraft 3rd WF, Pressler BM, Jennette JC, Falk RJ, Preston GA. Autoantigen complementarity: a new theory implicating complementary proteins as initiators of autoimmune disease. *J Mol Med* 2005;**83**:12-25.
[28] Pendergraft 3rd WF, Preston GA, Shah RR, Tropsha A, Carter Jr. CW, Jennette JC, et al. Autoimmunity is triggered by cPR-3(105-201), a protein complementary to human autoantigen proteinase-3. *Nat Med* 2004;**10**:72-9.
[29] Tervaert JW, van der Woude FJ, Fauci AS, Ambrus JL, Velosa J, Keane WF, et al. Association between active Wegener's granulomatosis and anticytoplasmic antibodies. *Arch Intern Med* 1989;**149**:2461-5.
[30] Savage CO, Winearls CG, Jones S, Marshall PD, Lockwood CM. Prospective study of radioimmunoassay for antibodies against neutrophil cytoplasm in diagnosis of systemic vasculitis. *Lancet* 1987;**1**:1389-93.
[31] Stegeman CA. Anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) levels directed against proteinase-3 and myeloperoxidase are helpful in predicting disease relapse in ANCA-associated small-vessel vasculitis. *Nephrol Dial Transplant* 2002;**17**:2077-80.
[32] Kerr GS, Fleisher TA, Hallahan CW, Leavitt RY, Fauci AS, Hoffman GS. Limited prognostic value of changes in antineutrophil cytoplasmic antibody titer in patients with Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1993;**36**:365-71.
[33] De'Oliviera J, Gaskin G, Dash A, Rees AJ, Pusey CD. Relationship between disease activity and anti-neutrophil cytoplasmic antibody concentration in long-term management of systemic vasculitis. *Am J Kidney Dis* 1995;**25**:380-9.
[34] Slot MC, Tervaert JW, Boomsma MM, Stegeman CA. Positive classic antineutrophil cytoplasmic antibody (C-ANCA) titer at switch to azathioprine therapy associated with relapse in proteinase 3-related vasculitis. *Arthritis Rheum* 2004;**51**:269-73.
[35] Jayne DR, Gaskin G, Pusey CD, Lockwood CM. ANCA and predicting relapse in systemic vasculitis. *Q J Med* 1995;**88**:127-33.
[36] Schmitt WH, van der Woude FJ. Clinical applications of antineutrophil cytoplasmic antibody testing. *Curr Opin Rheumatol* 2004;**16**:9-17.
[37] Gutfleisch J, Baumert E, Wolff-Vorbeck G, Schlesier M, Strutz HJ, Peter HH. Increased expression of CD25 and adhesion molecules on peripheral blood lymphocytes of patients with Wegener's granulomatosis and ANCA positive vasculitides. *Adv Exp Med Biol* 1993;**336**:397-404.
[38] Noronha IL, Kruger C, Andrassy K, Ritz E, Waldherr R. In situ production of TNF-alpha, IL-1 beta and IL-2R in ANCA-positive glomerulonephritis. *Kidney Int* 1993;**43**:682-92.
[39] Gross WL, Trabandt A, Csernok E. Pathogenesis of Wegener's granulomatosis. *Ann Med Interne (Paris)* 1998;**149**:280-6.
[40] Csernok E, Trabandt A, Muller A, Wang GC, Moosig F, Paulsen J, et al. Cytokine profiles in Wegener's granulomatosis: predominance of type 1 (Th1) in the granulomatous inflammation. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:742-50.
[41] Csernok E, Muller A, Gross WL. Immunopathology of ANCA-associated vasculitis. *Intern Med* 1999;**38**:759-65.
[42] Sablé R, Mahr A, Cohen P, Guillevin L, FVSG. Influence of antineutrophil cytoplasm antibodies (ANCA) on presentation of Churg-Strauss syndrome. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:208 [abstract].
[43] Kussmaul A, Maier R. Ueber eine bisher nicht beschriebene eigenthümliche Arterienerkrankung (Periarteritis nodosa), die mit Morbus Brightii und rapid fortschreitender allgemeiner Muskellähmung einhergeht. *Dtsch Arch Klin Med* 1866;**1**:484-518.
[44] Trépo C, Thivolet J. Hepatitis associated antigen and periarteritis nodosa. *Vox Sang* 1970;**19**:410-1.
[45] Conn DL. Polyarteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990;**16**:341-62.
[46] Mahr A, Guillevin L, Poissonnet M, Aymé S. Prevalences of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener's granulomatosis, and Churg-Strauss syndrome in a French urban multiethnic population in 2000: a capture-recapture estimate. *Arthritis Rheum* 2004;**51**:92-9.
[47] Guillevin L, Fechner J, Godeau P, Blétry O, Wechsler B, Herreman G, et al. Periarteritis nodosa: clinical and therapeutic study of 126 patients followed-up during 23 years. *Ann Med Interne (Paris)* 1985;**136**:6-12 [in French].
[48] Guillevin L, Lhote F, Cohen P, Sauvaget F, Jarrousse B, Lortholary O, et al. Polyarteritis nodosa related to hepatitis B virus. A prospective study with long-term observation of 41 patients. *Medicine* 1995;**74**:238-53.
[49] Guillevin L, Lhote F, Jarrousse B, Bironne P, Barrier J, Deny P, et al. Polyarteritis nodosa related to hepatitis B virus. A retrospective study of 66 patients. *Ann Med Interne (Paris)* 1992;**143**(suppl1):63-74.
[50] Gisselbrecht M, Cohen P, Lortholary O, Jarrousse B, Gayraud M, Lecompte I, et al. Human immunodeficiency virus-related vasculitis. Clinical presentation of and therapeutic approach to eight cases. *Ann Med Interne (Paris)* 1998;**149**:398-405.
[51] Golden MP, Hammer SM, Wanke CA, Albrecht MA. Cytomegalovirus vasculitis. Case reports and review of the literature. *Medicine* 1994;**73**:246-55.
[52] Magro CM, Crowson AN, Dawood M, Nuovo GJ. Parvoviral infection of endothelial cells and its possible role in vasculitis and autoimmune diseases. *J Rheumatol* 2002;**29**:1227-35.
[53] Gaches F, Loustaud V, Vidal E, Delaire L, Guiard-Schmid JB, Lavoine E, et al. Periarteritis nodosa and parvovirus B19 infection. *Rev Med Interne* 1993;**14**:323-5.
[54] Levy-Clarke GA, Buggage RR, Shen D, Vaughn LO, Chan CC, Davis JL. Human T-cell lymphotropic virus type-1 associated T-cell leukemia/lymphoma masquerading as necrotizing retinal vasculitis. *Ophthalmology* 2002;**109**:1717-22.
[55] Cacoub P, Lunel-Fabiani F, Du LT. Polyarteritis nodosa and hepatitis C virus infection. *Ann Intern Med* 1992;**116**:605-6.
[56] Cacoub P, Renou C, Rosenthal E, Cohen P, Loury I, Loustaud-Ratti V, et al. Extrahepatic manifestations associated with hepatitis C virus infection. A prospective multicenter study of 321 patients. The GERMIVIC. Groupe d'étude et de recherche en médecine interne et maladies infectieuses sur le virus de l'hépatite C. *Medicine* 2000;**79**:47-56.
[57] Mowrey FH, Lundberg EA. The clinical manifestations of essential polyangiitis (periarteritis nodosa), with emphasis on the hepatic manifestations. *Ann Intern Med* 1954;**40**:1145-64.
[58] Frohnert P, Sheps S. Long-term follow-up study of periarteritis nodosa. *Am J Med* 1967;**43**:8-14.
[59] Leib ES, Restivo C, Paulus HE. Immunosuppressive and corticosteroid therapy of polyarteritis nodosa. *Am J Med* 1979;**67**:941-7.
[60] Guillevin L, Lhote F, Jarrousse B, Fain O. Treatment of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A meta-analysis of 3 prospective controlled trials including 182 patients over 12 years. *Ann Med Interne (Paris)* 1992;**143**:405-16.
[61] Agard C, Mouthon L, Mahr A, Guillevin L. Microscopic polyangiitis and polyarteritis nodosa: how and when do they start? *Arthritis Rheum* 2003;**49**:709-15.
[62] Sack M, Cassidy JT, Bole GG. Prognostic factors in polyarteritis. *J Rheumatol* 1975;**2**:411-20.
[63] Said G. Vasculitis and peripheral neuropathy. *Curr Opin Neurol* 1996;**9**:327-8.
[64] Ford R, Sieckert R. Central nervous system manifestations of periarteritis nodosa. *Neurology* 1965;**15**:114-22.
[65] Bonsib SM. Polyarteritis nodosa. *Semin Diagn Pathol* 2001;**18**:14-23.
[66] Ewald EA, Griffin D, McCune WJ. Correlation of angiographic abnormalities with disease manifestations and disease severity in polyarteritis nodosa. *J Rheumatol* 1987;**14**:952-6.
[67] Sellke FW, Williams GB, Donovan DL, Clarke RE. Management of intra-abdominal aneurysms associated with periarteritis nodosa. *J Vasc Surg* 1986;**4**:294-8.
[68] Blétry O, Mohattane A, Wechsler B, Beaufils P, Valere P, Petit J, et al. Cardiac involvement in Behçet's disease. 12 cases. *Presse Med* 1988;**17**:2388-91.
[69] Gunal N, Kara N, Cakar N, Kocak H, Kahramanyol O, Cetinkaya E. Cardiac involvement in childhood polyarteritis nodosa. *Int J Cardiol* 1997;**60**:257-62.
[70] Holsinger D, Osmundson P, Edward J. The heart in periarteritis nodosa. *Circulation* 1962;**25**:610.
[71] Hu PJ, Shih IM, Hutchins GM, Hellmann DB. Polyarteritis nodosa of the pericardium: antemortem diagnosis in a pericardiectomy specimen. *J Rheumatol* 1997;**24**:2042-4.
[72] Schrader ML, Hochman JS, Bulkley BH. The heart in polyarteritis nodosa: a clinicopathologic study. *Am Heart J* 1985;**109**:1353-9.
[73] Guillevin L, Le Thi Huong D, Godeau P, Jais P, Wechsler B. Clinical findings and prognosis of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss angiitis: a study in 165 patients. *Br J Rheumatol* 1988;**27**:258-64.
[74] Guillevin L, Lhote F, Gallais V, Jarrousse B, Royer I, Gayraud M, et al. Gastrointestinal tract involvement in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. *Ann Med Interne (Paris)* 1995;**146**:260-7.

[75] Généreau T, Lortholary O, Royer I, Lhote F, Darras-Joly C, Guillevin L. Digestive manifestations of periarteritis nodosa. *Gastroenterol Clin Biol* 1997;**21**:503-10.
[76] Pagnoux C, Mahr A, Cohen P, Guillevin L. Presentation and outcome of gastrointestinal involvement in systemic necrotizing vasculitides: analysis of 62 patients with polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, or rheumatoid arthritis-associated vasculitis. *Medicine* 2005;**84**:115-28.
[77] Levine SM, Hellmann DB, Stone JH. Gastrointestinal involvement in polyarteritis nodosa (1986-2000): presentation and outcomes in 24 patients. *Am J Med* 2002;**112**:386-91.
[78] D'Izarn JJ, Boulet CP, Convard JP, Bonnin A, Ledoux-Lebard G. Arteriography in polyarteritis nodosa. 15 cases. *J Radiol* 1976;**57**: 505-9.
[79] Darras-Joly C, Lortholary O, Cohen P, Brauner M, Guillevin L. Regressing microaneurysms in 5 cases of hepatitis B virus related polyarteritis nodosa. *J Rheumatol* 1995;**22**:876-80.
[80] Bookman AA, Goode E, McLoughlin MJ, Cohen Z. Polyarteritis nodosa complicated by a ruptured intrahepatic aneurysm. *Arthritis Rheum* 1983;**26**:106-8.
[81] Piette JC, Bourgault I, Legrain S, Tranbaloc P, Janse-Marec J, Chomette G, et al. Systemic polyarteritis nodosa diagnosed at hysterectomy. *Am J Med* 1987;**82**:836-8.
[82] Bron KM, Strott CA, Shapiro AP. The diagnostic value of angiographic observations in polyarteritis nodosa. A case of multiple aneurysms in the visceral organs. *Arch Intern Med* 1965;**116**:450-4.
[83] Guillevin L, Lhote F, Brauner M, Casassus P. Antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) and abnormal angiograms in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome: indications for the diagnosis of microscopic polyangiitis. *Ann Med Interne (Paris)* 1995; **146**:548-50.
[84] Miller DL. Angiography in polyarteritis nodosa. *AJR Am J Roentgenol* 2000;**175**:1747-8.
[85] Blidi M, Quang Tri N, Cassan P, Guillevin L. Acute cholecystitis in periarteritis nodosa. 8 cases. *Ann Med Interne (Paris)* 1996;**147**: 304-12.
[86] Abgrall S, Mouthon L, Cohen P, Authier FJ, Nizou R, Ropert A, et al. Localized neurological necrotizing vasculitides. Three cases with isolated mononeuritis multiplex. *J Rheumatol* 2001;**28**:631-3.
[87] Dyck PJ, Benstead TJ, Conn DL, Stevens JC, Windebank AJ, Low PA. Nonsystemic vasculitic neuropathy. *Brain* 1987;**110**(Pt4):843-53.
[88] Moreland LW, Ball GV. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Am J Med* 1990;**88**:426-30.
[89] Gallien S, Mahr A, Rety F, Kambouchner M, Lhote F, Cohen P, et al. Magnetic resonance imaging of skeletal muscle involvement in limb restricted vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:1107-9.
[90] Belenfant X. Cholesterol crystal embolism disease, diagnostic criteria. *Presse Med* 2002;**31**:1271-6.
[91] Gayraud M, Guillevin L, Cohen P, Lhote F, Cacoub P, Deblois P, et al. Treatment of good-prognosis polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome: comparison of steroids and oral or pulse cyclophosphamide in 25 patients. French Cooperative Study Group for Vasculitides. *Br J Rheumatol* 1997;**36**:1290-7.
[92] Gayraud M, Guillevin L, le Toumelin P, Cohen P, Lhote F, Casassus P, et al. Long-term follow-up of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, and Churg-Strauss syndrome: analysis of four prospective trials including 278 patients. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:666-75.
[93] Guillevin L, Lhote F, Gayraud M, Cohen P, Jarrousse B, Lortholary O, et al. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. *Medicine* 1996;**75**:17-28.
[94] Luqmani RA, Bacon PA, Moots RJ, Janssen BA, Pall A, Emery P, et al. Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) in systemic necrotizing vasculitis. *Q J Med* 1994;**87**:671-8.
[95] Guillevin L, Visser H, Oksman F, Pourrat J. Antineutrophil cytoplasmic antibodies in polyarteritis nodosa related to hepatitis B virus. *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1871-2.
[96] Guillevin L, Mahr A, Cohen P, Larroche C, Queyrel V, Loustaud-Ratti V, et al. Short-term corticosteroids then lamivudine and plasma exchanges to treat hepatitis B virus-related polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 2004;**51**:482-7.
[97] Cruz BA, Ramanoelina J, Mahr A, Cohen P, Mouthon L, Cohen Y, et al. Prognosis and outcome of 26 patients with systemic necrotizing vasculitis admitted to the intensive care unit. *Rheumatol* 2003;**42**: 1183-8.
[98] Bourgarit A, Le Toumelin P, Pagnoux C, Cohen P, Mahr A, Le Guern V, et al. Deaths occurring during the first year after treatment onset for polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis or Churg-Strauss syndrome. A retrospective analysis of causes and factors predictive of mortality based on 595 patients. *Medicine* 2005 (in press).
[99] Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996;**94**:1379-85.
[100] Shelleh HH, Khan SA, Khan LA, Al-Hateeti H, Iqbal S, Saleh AF. Adult Kawasaki disease. *Saudi Med J* 2000;**21**:1078-80.
[101] Wortmann DW, Nelson AM. Kawasaki syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1990;**16**:363-75.
[102] Nakamura Y, Yanagawa H, Kawasaki T. Mortality among children with Kawasaki disease in Japan. *N Engl J Med* 1992;**326**:1246-9.
[103] Murphy Jr. DJ, Huhta JC. Treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin. *N Engl J Med* 1987;**316**:881.
[104] Newburger JW, Takahashi M, Beiser AS, Burns JC, Bastian J, Chung KJ, et al. A single intravenous infusion of gamma globulin as compared with four infusions in the treatment of acute Kawasaki syndrome. *N Engl J Med* 1991;**324**:1633-9.
[105] Kato H, Inoue O, Kawasaki T, Fujiwara H, Watanabe T, Toshima H. Adult coronary artery disease probably due to childhood Kawasaki disease. *Lancet* 1992;**340**:1127-9.
[106] American Heart Association Committee on Rheumatic Fever. Endocarditis, and Kawasaki Disease. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease. *Am J Dis Child* 1990;**144**:1218-9.
[107] Witt MT, Minich LL, Bohnsack JF, Young PC. Kawasaki disease: more patients are being diagnosed who do not meet American Heart Association criteria. *Pediatrics* 1999;**104**:e10.
[108] Saalouke MG, Venglarcik 3rd JS, Baker DR, Saalouke ZI, Bashour TT. Rapid regression of coronary dilatation in Kawasaki disease with intravenous gamma-globulin. *Am Heart J* 1991;**121**:905-9.
[109] Nishihara S, Ishibashi K, Iribe K, Matsuda I. Intravenous gammaglobulin and reduction of coronary artery abnormalities in children with Kawasaki disease. *Lancet* 1988;**2**:973.
[110] Rowley AH, Duffy CE, Shulman ST. Prevention of giant coronary artery aneurysms in Kawasaki disease by intravenous gamma globulin therapy. *J Pediatr* 1988;**113**:290-4.
[111] Marasini M, Pongiglione G, Gazzolo D, Campelli A, Ribaldone D, Caponnetto S. Late intravenous gamma globulin treatment in infants and children with Kawasaki disease and coronary artery abnormalities. *Am J Cardiol* 1991;**68**:796-7.
[112] Mori M, Imagawa T, Yasui K, Kanaya A, Yokota S. Predictors of coronary artery lesions after intravenous gamma-globulin treatment in Kawasaki disease. *J Pediatr* 2000;**137**:177-80.
[113] Churg J, Strauss L. Allergic angiitis and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;**27**:277-301.
[114] Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine* 1984;**63**:65-81.
[115] Gaskin G, Clutterbuck EJ, Pusey CD. Renal disease in the Churg-Strauss syndrome. Diagnosis, management and outcome. *Contrib Nephrol* 1991;**94**:58-65.
[116] Chumbley LC, Harrison Jr. EG, DeRemee RA. Allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome). Report and analysis of 30 cases. *Mayo Clin Proc* 1977;**52**:477-84.
[117] Guillevin L, Guittard T, Blétry O, Godeau P, Rosenthal P. Systemic necrotizing angiitis with asthma: causes and precipitating factors in 43 cases. *Lung* 1987;**165**:165-72.
[118] Haas C, Geneau C, Odinot JM, De Jaeger C, Lavner M, Lowenstein W, et al. Allergic angiitis with granulomatosis: Churg-Strauss syndrome. Retrospective study of 16 cases. *Ann Med Interne (Paris)* 1991;**142**: 335-42.
[119] Abu-Shakra M, Smythe H, Lewtas J, Badley E, Weber D, Keystone E. Outcome of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. An analysis of twenty-five patients. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:1798-803.
[120] Lhote F, Cohen P, Guillevin L. Polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis and Churg-Strauss syndrome. *Lupus* 1998;**7**:238-58.
[121] Haas C, Le Jeunne C, Choubrac P, Durand H, Hugues FC. Churg-Strauss syndrome. Retrospective study of 20 cases. *Bull Acad Natl Med* 2001;**185**:1113-30.
[122] Guilpain P, Viallard JF, Lagarde P, Cohen P, Kambouchner M, Pellegrin JL, et al. Churg-Strauss syndrome in two patients receiving montelukast. *Rheumatol* 2002;**41**:535-9.
[123] Wechsler ME, Finn D, Gunawardena D, Westlake R, Barker A, Haranath SP, et al. Churg-Strauss syndrome in patients receiving montelukast as treatment for asthma. *Chest* 2000;**117**:708-13.

[124] Imai H, Nakamoto Y, Hirokawa M, Akihama T, Miura AB. Carbamazepine-induced granulomatous necrotizing angiitis with acute renal failure. *Nephron* 1989;**51**:405-8.
[125] Mathur S, Dooley J, Scheuer PJ. Quinine induced granulomatous hepatitis and vasculitis. *BMJ* 1990;**300**:613.
[126] Dietz A, Hubner C, Andrassy K. Macrolide antibiotic-induced vasculitis (Churg-Strauss syndrome). *Laryngorhinootologie* 1998;**77**: 111-4.
[127] Cottin V, Cordier JF. Churg-Strauss syndrome. *Rev Pneumol Clin* 2003; **59**:17-24.
[128] Wegener F. Uber generalisierte, septische Gefasserkrankungen. *Verh Dtsch Ges Pathol* 1936;**29**:202-10.
[129] Walton EW. Giant-cell granuloma of the respiratory tract (Wegener's granulomatosis). *BMJ* 1958;**2**:265-70.
[130] Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med* 1983;**98**:76-85.
[131] de Groot K, Schmidt DK, Arlt AC, Gross WL, Reinhold-Keller E. Standardized neurologic evaluations of 128 patients with Wegener granulomatosis. *Arch Neurol* 2001;**58**:1215-21.
[132] Reinhold-Keller E, Beuge N, Latza U, de Groot K, Rudert H, Nolle B, et al. An interdisciplinary approach to the care of patients with Wegener's granulomatosis: long-term outcome in 155 patients. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:1021-32.
[133] Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 1992;**116**:488-98.
[134] Lie JT. Wegener's granulomatosis: histological documentation of common and uncommon manifestations in 216 patients. *Vasa* 1997;**26**: 261-70.
[135] Anderson G, Coles ET, Crane M, Douglas AC, Gibbs AR, Geddes DM, et al. Wegener's granuloma. A series of 265 British cases seen between 1975 and 1985. A report by a sub-committee of the British Thoracic Society Research Committee. *Q J Med* 1992;**83**:427-38.
[136] Nishino H, Rubino FA, DeRemee RA, Swanson JW, Parisi JE. Neurological involvement in Wegener's granulomatosis: an analysis of 324 consecutive patients at the Mayo Clinic. *Ann Neurol* 1993;**33**:4-9.
[137] Cordier JF, Valeyre D, Guillevin L, Loire R, Bréchot JM. Pulmonary Wegener's granulomatosis. A clinical and imaging study of 77 cases. *Chest* 1990;**97**:906-12.
[138] Fauci AS, Wolff SM. Wegener's granulomatosis: studies in eighteen patients and a review of the literature. *Medicine* 1973;**52**:535-61.
[139] Pinching AJ, Lockwood CM, Pussell BA, Rees AJ, Sweny P, Evans DJ, et al. Wegener's granulomatosis: observations on 18 patients with severe renal disease. *Q J Med* 1983;**52**:435-60.
[140] Koldingsnes W, Nossent JC. Baseline features and initial treatment as predictors of remission and relapse in Wegener's granulomatosis. *J Rheumatol* 2003;**30**:80-8.
[141] Anderson JM, Jamieson DG, Jefferson JM. Non-healing granuloma and the nervous system. *Q J Med* 1975;**44**:309-23.
[142] Nagashima T, Maguchi S, Terayama Y, Horimoto M, Nemoto M, Nunomura M, et al. P-ANCA-positive Wegener's granulomatosis presenting with hypertrophic pachymeningitis and multiple cranial neuropathies: case report and review of literature. *Neuropathology* 2000;**20**:23-30.
[143] Reinhold-Keller E, de Groot K, Holl-Ulrich K, Arlt AC, Heller M, Feller AC, et al. Severe CNS manifestations as the clinical hallmark in generalized Wegener's granulomatosis consistently negative for antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA). A report of 3 cases and a review of the literature. *Clin Exp Rheumatol* 2001;**19**:541-9.
[144] Goyal M, Kucharczyk W, Keystone E. Granulomatous hypophysitis due to Wegener's granulomatosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;**21**: 1466-9.
[145] Hu CH, O'Loughlin S, Winkelmann RK. Cutaneous manifestations of Wegener granulomatosis. *Arch Dermatol* 1977;**113**:175-82.
[146] Watts RA. Wegener's granulomatosis: unusual presentations. *Hosp Med* 2000;**61**:250-3.
[147] Orlowski JP, Clough JD, Dyment PG. Wegener's granulomatosis in the pediatric age group. *Pediatrics* 1978;**61**:83-90.
[148] von Scheven E, Lee C, Berg BO. Pediatric Wegener's granulomatosis complicated by central nervous system vasculitis. *Pediatr Neurol* 1998; **19**:317-9.
[149] Noritake DT, Weiner SR, Bassett LW, Paulus HE, Weisbart R. Rheumatic manifestations of Wegener's granulomatosis. *J Rheumatol* 1987;**14**:949-51.
[150] Franssen CF, Tervaert JW, Stegeman CA, Kallenberg CG. c-ANCA as a marker of Wegener's disease. *Lancet* 1996;**347**:116.
[151] Specks U, Homburger HA, DeRemee RA. Implications of c-ANCA testing for the classification of Wegener's granulomatosis: performance of different detection systems. *Adv Exp Med Biol* 1993;**336**:65-70.
[152] Bligny D, Mahr A, Toumelin PL, Mouthon L, Guillevin L. Predicting mortality in systemic Wegener's granulomatosis: a survival analysis based on 93 patients. *Arthritis Rheum* 2004;**51**:83-91.
[153] Langford CA, Klippel JH, Balow JE, James SP, Sneller MC. Use of cytotoxic agents and cyclosporine in the treatment of autoimmune disease. Part 1: rheumatologic and renal diseases. *Ann Intern Med* 1998; **128**:1021-8.
[154] Guillevin L, Cordier JF, Lhote F, Cohen P, Jarrousse B, Royer I, et al. A prospective, multicenter, randomized trial comparing steroids and pulse cyclophosphamide versus steroids and oral cyclophosphamide in the treatment of generalized Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1997;**40**:2187-98.
[155] Adu D, Pall A, Luqmani RA, Richards NT, Howie AJ, Emery P, et al. Controlled trial of pulse versus continuous prednisolone and cyclophosphamide in the treatment of systemic vasculitis. *Q J Med* 1997;**90**:401-9.
[156] Généreau T, Lortholary O, Leclerq P, Grenet D, Tubery M, Sicard D, et al. Treatment of systemic vasculitis with cyclophosphamide and steroids: daily oral low-dose cyclophosphamide administration after failure of a pulse intravenous high-dose regimen in four patients. *Br J Rheumatol* 1994;**33**:959-62.
[157] Jayne D, Rasmussen N, Andrassy K, Bacon P, Tervaert JW, Dadoniene J, et al. A randomized trial of maintenance therapy for vasculitis associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibodies. *N Engl J Med* 2003;**349**:36-44.
[158] de Groot K, Muhler M, Reinhold-Keller E, Paulsen J, Gross WL. Induction of remission in Wegener's granulomatosis with low dose methotrexate. *J Rheumatol* 1998;**25**:492-5.
[159] de Groot K, Reinhold-Keller E, Tatsis E, Paulsen J, Heller M, Nolle B, et al. Therapy for the maintenance of remission in sixty-five patients with generalized Wegener's granulomatosis. Methotrexate versus trimethoprim/sulfamethoxazole. *Arthritis Rheum* 1996;**39**:2052-61.
[160] Langford CA, Talar-Williams C, Barron KS, Sneller MC. A staged approach to the treatment of Wegener's granulomatosis: induction of remission with glucocorticoids and daily cyclophosphamide switching to methotrexate for remission maintenance. *Arthritis Rheum* 1999;**42**: 2666-73.
[161] DeRemee RA. Trimethoprim-sulphamethoxazole for the treatment of Wegener's granulomatosis. *Rheumatol* 2003;**42**:396-7.
[162] Godeau B, Coutant-Perronne V, Le Thi Huong D, Guillevin L, Magadur G, De Bandt M, et al. *Pneumocystis carinii* pneumonia in the course of connective tissue disease: report of 34 cases. *J Rheumatol* 1994;**21**:246-51.
[163] Levy JB, Turner AN, Rees AJ, Pusey CD. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. *Ann Intern Med* 2001;**134**: 1033-42.
[164] Jayne DR, Davies MJ, Fox CJ, Black CM, Lockwood CM. Treatment of systemic vasculitis with pooled intravenous immunoglobulin. *Lancet* 1991;**337**:1137-9.
[165] Langford CA, Talar-Williams C, Sneller MC. Mycophenolate mofetil for remission maintenance in the treatment of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum.* 2004;**51**(2):278-83.
[166] Bartolucci P, Ramanoelina J, Cohen P, Mahr A, Godmer P, Le Hello C, et al. Efficacy of the anti-TNF-alpha antibody infliximab against refractory systemic vasculitides: an open pilot study on 10 patients. *Rheumatol* 2002;**41**:1126-32.
[167] Booth A, Harper L, Hammad T, Bacon P, Griffith M, Levy J, Savage C, Pusey C, Jayne D. Prospective study of TNFalpha blockade with infliximab in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated systemic vasculitis. *J Am Soc Nephrol.* 2004;**15**(3):717-21.
[168] Wegener's Granulomatosis Etanercept Trial (WGET) Research Group. Etanercept plus standard therapy for Wegener's granulomatosis. *N Engl J Med.* 2005;**352**(4):351-61.
[169] Specks U, Fervenza FC, McDonald TJ, Hogan MC. Response of Wegener's granulomatosis to anti-CD20 chimeric monoclonal antibody therapy. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2836-40.
[170] Tervaert JW, Huitema MG, Hene RJ, Sluiter WJ, The TH, van der Hem GK, et al. Prevention of relapses in Wegener's granulomatosis by treatment based on antineutrophil cytoplasmic antibody titre. *Lancet* 1990;**336**:709-11.

[171] Tervaert JW, Stegeman CA, Kallenberg CG. Serial ANCA testing is useful in monitoring disease activity of patients with ANCA-associated vasculitides. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1996;**13**:241-5.

[172] Ohta N, Fukase S, Aoyagi M. Serum levels of soluble adhesion molecules ICAM-1, VCAM-1 and E-selectin in patients with Wegener's granulomatosis. *Auris Nasus Larynx* 2001;**28**:311-4.

[173] Stone JH. Limited versus severe Wegener's granulomatosis: baseline data on patients in the Wegener's granulomatosis etanercept trial. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2299-309.

[174] Kallenberg CG, Stegeman CA, Tervaert JW. *Staphylococcus aureus*, trimethoprim-sulfamethoxazole, and Wegener's granulomatosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 1996;**13**:253-5.

[175] Sangle S, Karim MY, Hughes GR, D'Cruz DP. Sulphamethoxazole-trimethoprim in the treatment of limited paranasal Wegener's granulomatosis. *Rheumatol* 2002;**41**:589-90.

[176] Wohlwill F. Ueber die nur mikroskopisch erkennbare Form der Periarteritis nodosa. *Virchows Arch Pathol Anat* 1923;**246**:377-411.

[177] Davson J, Ball J, Platt R. Kidney in periarteritis nodosa. *Q J Med* 1948; **17**:175-202.

[178] Savage CO, Winearls CG, Evans DJ, Rees AJ, Lockwood CM. Microscopic polyarteritis: presentation, pathology and prognosis. *Q J Med* 1985;**56**:467-83.

[179] Serra A, Cameron JS, Turner DR, Hartley B, Ogg CS, Neild GH, et al. Vasculitis affecting the kidney: presentation, histopathology and long-term outcome. *Q J Med* 1984;**53**:181-207.

[180] D'Agati V, Chander P, Nash M, Mancilla-Jimenez R. Idiopathic microscopic polyarteritis nodosa: ultrastructural observations on the renal vascular and glomerular lesions. *Am J Kidney Dis* 1986;**7**:95-110.

[181] Adu D, Howie AJ, Scott DG, Bacon PA, McGonigle RJ, Micheal J. Polyarteritis and the kidney. *Q J Med* 1987;**62**:221-37.

[182] Wainwright J, Davson J. The renal appearances in the microscopic form of periarteritis nodosa. *J Pathol Bacteriol* 1948;**62**:189-96.

[183] Jennette JC, Thomas DB, Falk RJ. Microscopic polyangiitis (microscopic polyarteritis). *Semin Diagn Pathol* 2001;**18**:3-13.

[184] Hagen EC, Daha MR, Hermans J, Andrassy K, Csernok E, Gaskin G, et al. Diagnostic value of standardized assays for anti-neutrophil cytoplasmic antibodies in idiopathic systemic vasculitis. EC/BCR Project for ANCA Assay Standardization. *Kidney Int* 1998;**53**:743-53.

[185] Guillevin L, Cevallos R, Durand-Gasselin B, Lhote F, Jarrousse B, Callard P. Treatment of glomerulonephritis in microscopic polyangiitis and Churg-Strauss syndrome. Indications of plasma exchanges, meta-analysis of 2 randomized studies on 140 patients, 32 with glomerulonephritis. *Ann Med Interne (Paris)* 1997;**148**:198-204.

[186] Zauner I, Bach D, Braun N, Kramer BK, Funfstuck R, Helmchen U, et al. Predictive value of initial histology and effect of plasmapheresis on long-term prognosis of rapidly progressive glomerulonephritis. *Am J Kidney Dis* 2002;**39**:28-35.

[187] Nakamura T, Matsuda T, Kawagoe Y, Ueda Y, Ebihara I, Koide H. Plasmapheresis with immunosuppressive therapy vs immunosuppressive therapy alone for rapidly progressive anti-neutrophil cytoplasmic autoantibody-associated glomerulonephritis. *Nephrol Dial Transplant* 2004;**19**:1935-7.

[188] Simpson IJ, Doak PB, Williams LC, Blacklock HA, Hill RS, Teague CA, et al. Plasma exchange in Goodpasture's syndrome. *Am J Nephrol* 1982;**2**:301-11.

[189] Schönlein JL. Nach dessen Vorlesungen niedergeschrieben und hrsg. von einigen seiner Zuhörer. In: *Allgemeine und specielle Pathologie und Therapie*. Würzburg: Herisau Editor; 1837. p. 48.

[190] Henoch E. Über eine eigenthümliche Form von Purpura. Berl klin Wochenschr 1874;11:641.

[191] Nielsen HE. Epidemiology of Schönlein-Henoch purpura. *Acta Paediatr Scand* 1988;**77**:125-31.

[192] Borras-Blasco J, Enriquez R, Amoros F, Cabezuelo JB, Navarro-Ruiz A, Perez M, et al. Henoch-Schönlein purpura associated with clarithromycin. Case report and review of literature. *Int J Clin Pharmacol Ther* 2003;**41**:213-6.

[193] Brouard M, Piguet V, Chavaz P, Borradori L. Schönlein-Henoch purpura associated with losartan treatment and presence of antineutrophil cytoplasmic antibodies of x specificity. *Br J Dermatol* 2001;**145**:362-3.

[194] Chevalier X, Rostoker G, Larget-Piet B, Gherardi R. Schöenlein-Henoch purpura with necrotizing vasculitis after cocaine snorting. *Clin Nephrol* 1995;**43**:348-9.

[195] Escudero A, Lucas E, Vidal JB, Sanchez-Guerrero I, Martinez A, Illan F, et al. Drug-related Henoch-Schönlein Purpura. *Allergol Immunopathol (Madr)* 1996;**24**:22-4.

[196] Drago F, Arditi MR, Rebora A. Henoch-Schönlein purpura induced by fluoroquinolones. *Br J Dermatol* 1994;**131**:448.

[197] Ilan Y, Naparstek Y. Schönlein-Henoch syndrome in adults and children. *Semin Arthritis Rheum* 1991;**21**:103-9.

[198] Fogazzi GB, Pasquali S, Moriggi M, Casanova S, Damilano I, Mihatsch MJ, et al. Long-term outcome of Schönlein-Henoch nephritis in the adult. *Clin Nephrol* 1989;**31**:60-6.

[199] Niaudet P, Habib R. Schönlein-Henoch purpura nephritis: pronostic factors and therapy. *Ann Med Interne (Paris)* 1994;**145**:577-80.

[200] Habib R, Levy M. Nephropathies of rheumatoid purpura in children. Clinical and anatomical study of 60 cases. *Arch Fr Pediatr* 1972;**29**: 305-24.

[201] Bar-On H, Rosenmann E. Schönlein-Henoch syndrome in adults. A clinical and histological study of renal involvement. *Isr J Med Sci* 1972; **8**:1702-15.

[202] Pillebout E, Thervet E, Hill G, Alberti C, Vanhille P, Nochy D. Henoch-Schönlein purpura in adults: outcome and prognostic factors. *J Am Soc Nephrol* 2002;**13**:1271-8.

[203] Tancrede-Bohin E, Ochonisky S, Vignon-Pennamen MD, Flageul B, Morel P, Rybojad M. Schönlein-Henoch purpura in adult patients. Predictive factors for IgA glomerulonephritis in a retrospective study of 57 cases. *Arch Dermatol* 1997;**133**:438-42.

[204] Cacoub P, Hausfater P, Musset L, Piette JC. Mixed cryoglobulinemia in hepatitis C patients. GERMIVIC. *Ann Med Interne (Paris)* 2000;**151**: 20-9.

[205] D'Amico G, Colasanti G, Ferrario F, Sinico RA. Renal involvement in essential mixed cryoglobulinemia. *Kidney Int* 1989;**35**:1004-14.

[206] Ferri C, Zignego AL, Giuggioli D, Sebastiani M, Cazzato M, Antonelli A, et al. HCV and cryoglobulinemic vasculitis. *Cleve Clin J Med* 2002;**69**(suppl2):20-3.

[207] Kayali Z, Buckwold VE, Zimmerman B, Schmidt WN. Hepatitis C, cryoglobulinemia, and cirrhosis: a meta-analysis. *Hepatology* 2002;**36**: 978-85.

[208] Rieu V, Cohen P, Andre MH, Mouthon L, Godmer P, Jarrousse B, et al. Characteristics and outcome of 49 patients with symptomatic cryoglobulinaemia. *Rheumatol* 2002;**41**:290-300.

[209] Ferri C, La Civita L, Longombardo G, Greco F, Bombardieri S. Hepatitis C virus and mixed cryoglobulinaemia. *Eur J Clin Invest* 1993; **23**:399-405.

[210] Cacoub P, Saadoun D, Limal N, Sene D, Lidove O, Piette JC. PEGylated interferon alfa-2b and ribavirin treatment in patients with hepatitis C virus-related systemic vasculitis. *Arthritis Rheum* 2005;**52**: 911-5.

[211] Dammacco F, Sansonno D, Han JH, Shyamala V, Cornacchiulo V, Iacobelli AR, et al. Natural interferon-alpha versus its combination with 6-methyl-prednisolone in the therapy of type II mixed cryoglobulinemia: a long-term, randomized, controlled study. *Blood* 1994;**84**:3336-43.

[212] Mazzaro C, Tulissi P, Moretti M, Mazzoran L, Pussini E, Crovatto M, et al. Clinical and virological findings in mixed cryoglobulinaemia. *J Intern Med* 1995;**238**:153-60.

[213] Misiani R, Bellavita P, Fenili D, Vicari O, Marchesi D, Sironi PL, et al. Interferon alfa-2a therapy in cryoglobulinemia associated with hepatitis C virus. *N Engl J Med* 1994;**330**:751-6.

[214] Lamprecht P, Moosig F, Gause A, Herlyn K, Csernok E, Hansen H, et al. Immunological and clinical follow-up of hepatitis C virus associated cryoglobulinaemic vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:385-90.

[215] Donada C, Crucitti A, Donadon V, Tommasi L, Zanette G, Crovatto M, et al. Systemic manifestations and liver disease in patients with chronic hepatitis C and type II or III mixed cryoglobulinaemia. *J Viral Hepat* 1998;**5**:179-85.

[216] Cacoub P, Lidove O, Maisonobe T, Duhaut P, Thibault V, Ghillani P, et al. Interferon-alpha and ribavirin treatment in patients with hepatitis C virus-related systemic vasculitis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:3317-26.

[217] Sene D, Ghillani-Dalbin P, Thibault V, Guis L, Musset L, Duhaut P, et al. Long-term course of mixed cryoglobulinemia in patients infected with hepatitis C virus. *J Rheumatol* 2004;**31**:2199-206.

[218] Ferri C, Marzo E, Longombardo G, Lombardini F, Greco F, Bombardieri S. Alpha interferon in the treatment of mixed cryoglobulinaemia patients. *Eur J Cancer* 1991;**27**(suppl4):S81-S82.

[219] Durand JM, Cacoub P, Lunel-Fabiani F, Cosserat J, Cretel E, Kaplanski G, et al. Ribavirin in hepatitis C related cryoglobulinemia. *J Rheumatol* 1998;**25**:1115-7.

[220] Guillevin L. Virus-induced systemic vasculitides: new therapeutic approaches. *Clin Dev Immunol* 2004;**11**:227-31.

[221] Lamprecht P, Lerin-Lozano C, Merz H, Dennin RH, Gause A, Voswinkel J, et al. Rituximab induces remission in refractory HCV associated cryoglobulinaemic vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:1230-3.
[222] Lunel F, Cacoub P. Treatment of autoimmune and extra-hepatic manifestations of HCV infection. *Ann Med Interne (Paris)* 2000;**151**:58-64.
[223] Berkman EM, Orlin JB. Use of plasmapheresis and partial plasma exchange in the management of patients with cryoglobulinemia. *Transfusion* 1980;**20**:171-8.
[224] Ozen S, Anton J, Arisoy N, Bakkaloglu A, Besbas N, Brogan P, et al. Juvenile polyarteritis: results of a multicenter survey of 110 children. *J Pediatr* 2004;**145**:517-22.
[225] Sasamoto M, Shigeta Y, Hisashi K, Kashiwagi Y, Koishi H, Kobayashi K, et al. Cutaneous polyarteritis nodosa associated with streptococcal infection in a child and a review of the literature. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi* 1999;**22**:144-50.
[226] Till SH, Amos RS. Long-term follow-up of juvenile-onset cutaneous polyarteritis nodosa associated with streptococcal infection. *Br J Rheumatol* 1997;**36**:909-11.
[227] Ozen S, Besbas N, Saatci U, Bakkaloglu A. Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood. *J Pediatr* 1992;**120**:206-9.
[228] Assicot C, Bourrat E, Prigent F, Moraillon I, Vignon MD, Triller R, et al. Cutaneous polyarteritis nodosa in children: three cases. *Ann Dermatol Venereol* 2002;**129**:207-11.
[229] Verbov J. Cutaneous polyarteritis nodosa in a young child. *Arch Dis Child* 1980;**55**:569-72.

Pour en savoir plus

http : //www.vascularite.com.

L. Guillevin, Professeur des Universités, praticien hospitalier (loic.guillevin@cch.aphp.fr).
C. Pagnoux, Praticien hospitalier contractuel (christian.pagnoux@cch.aphp.fr).
Service de médecine interne, Hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Guillevin L., Pagnoux C. Principales vascularites nécrosantes systémiques. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-245-F-10, 2006.

14-243-A-10

Pseudopolyarthrite rhumatoïde et maladie de Horton

M. De Bandt

La pseudopolyarthrite rhumatoïde (PPR) est un syndrome clinique d'origine inconnue défini par la présence de manifestations douloureuses inflammatoires des ceintures, assez fréquent chez les sujets âgés. Il n'y a pas de test diagnostique spécifique, mais de nombreuses affections se présentent sous le masque d'une PPR, obligeant le clinicien à utiliser des critères diagnostiques. Le traitement fait appel à la corticothérapie à faible dose, ajustée en fonction de l'évolution clinique. De nouveaux outils mesurant l'activité de la maladie tels le PPR-DAS, guident l'attitude thérapeutique. L'artérite gigantocellulaire de Horton est une artérite inflammatoire des branches de la carotide externe, des sujets âgés, s'associant à un syndrome inflammatoire biologique et une altération de l'état général. Elle s'associe parfois à la PPR. Le diagnostic repose sur la biopsie d'artère temporale. La gravité de la maladie de Horton tient aux complications ischémiques potentielles. De nouveaux outils d'imagerie permettent une meilleure évaluation initiale et un meilleur suivi de l'affection. Le traitement repose sur la corticothérapie au long cours et à forte dose, souvent délétère, malheureusement à ce jour aucune molécule alternative n'a fait la démonstration de son rôle épargneur de stéroïdes.

Mots clés : Artérite à cellules géantes ; Artérite temporale segmentaire et focale ; Corticothérapie ; Épargne stéroïdienne ; Maladie de Horton ; PMR-DAS ; Polymyalgia rheumatica ; Pseudopolyarthrite rhizomélique ; Syndrome inflammatoire biologique

Plan

Généralités

Historique

La première description clinique de la maladie date de 1890 par Hutchinson. C'est le travail de Horton en 1932 [1] qui précisa les grandes caractéristiques cliniques de la maladie sous forme d'une artérite des vaisseaux temporaux.

Définitions

La pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR) est un syndrome clinique défini par la présence de manifestations douloureuses inflammatoires des ceintures, d'où l'appellation rhizomélique. L'enraidissement touche les ceintures scapulaires, les ceintures pelviennes avec une irradiation douloureuse dans les fesses et au rachis cervical. Par définition, le tableau persiste au moins 1 mois, s'accompagne d'un enraidissement matinal obligeant à un dérouillage très handicapant, ainsi que d'une altération de l'état général avec un syndrome inflammatoire biologique marqué. La PPR touche les populations de patients de plus de 50 ans.

L'artérite gigantocellulaire de Horton est une artérite inflammatoire préférentiellement localisée aux branches de la carotide externe, survenant ici encore chez des sujets de plus de 50 ans, s'associant avec un syndrome inflammatoire biologique et une altération de l'état général. Les manifestations cliniques de la maladie de Horton sont liées aux atteintes du territoire de la carotide externe et/ou aux localisations artéritiques périphériques. Les plus fréquentes des manifestations sont des céphalées récentes, en général localisées, des manifestations ischémiques des branches de la carotide externe (sensibilité douloureuse des artères, diminution d'un pouls, claudication de la mâchoire, claudication de la langue, troubles de la déglutition), ainsi que des manifestations rhumatologiques dont la plus fréquente est la PPR. Le diagnostic repose sur la biopsie d'artère temporale. Toute la gravité potentielle de la maladie de Horton tient aux complications ischémiques possibles des branches de la carotide externe, pouvant toucher le nerf optique, la papille, la rétine, les artères à visée cérébrales, l'une ou l'autre branche de la gerbe aortique, voire enfin des artères périphériques.

Épidémiologie

La maladie de Horton est la plus fréquente des vascularites des sujets de plus de 50 ans [2-4]. C'est une entité classée parmi les vascularites inflammatoires non nécrosantes du sujet âgé associant des signes encéphaliques, des signes vasculaires locaux, une possible atteinte rhumatologique des ceintures et un syndrome inflammatoire biologique [5].

Elle est exceptionnelle avant 50 ans, son incidence augmente avec l'âge et il existe un gradient nord-sud de la maladie. La fréquence la plus importante de la maladie de Horton est rapportée entre 70 et 80 ans, deux fois plus fréquemment chez la femme que chez l'homme. Il existe exceptionnellement des formes familiales. Traditionnellement, les sujets d'origine caucasienne blancs et notoirement en Europe du Nord sont plus fréquemment atteints que les sujets de race noire, hispanique ou asiatique. L'incidence annuelle de la maladie de Horton pour des populations de sujets âgés de plus de 50 ans varie selon les origines entre 40 et 60 pour 100 000 habitants, alors que celle de la maladie de Horton prouvée histologiquement fluctue entre 15 et 25 pour 100 000 habitants. Les chiffres sont beaucoup plus forts en Europe du Nord qu'en Europe du Sud (Espagne, Italie...) [6-8].

Plusieurs études signalent une augmentation des cas depuis une vingtaine d'années, sans que l'on sache s'il s'agit d'une réelle augmentation de l'incidence ou tout simplement d'une meilleure connaissance de la maladie et donc une meilleure reconnaissance des patients atteints.

Âge et sexe

L'apparition d'une maladie de Horton chez les sujets de moins de 50 ans (« artérite temporale juvénile ») est tout à fait exceptionnelle. Si le tableau clinique apparaît similaire à celui de l'adulte, il semble exister un risque moindre de complications oculaires et une certaine tendance à l'amélioration spontanée. Il existe une prédominance du sexe féminin avec un sex ratio de 2/4 à 2/7 [9-11].

Terrain génétique

Il existe une association entre la présence des gènes *human leukocyte antigen* (HLA) DR4 (HLADR bêta 1 0401, 0404, 0408) et la PPR d'une part, et la maladie de Horton d'autre part [12-14].

Origine de la pseudopolyarthrite rhizomélique et de la maladie de Horton

Il faut reconnaître qu'actuellement aucune étiologie convaincante n'est proposée à l'origine de la PPR ou de la maladie de Horton.

Les hypothèses physiopathologiques font intervenir la présentation d'un antigène (inconnu) par les cellules dendritiques de la paroi vasculaire aux populations TCD4+.

Aspects anatomiques

Anatomie de la synovite de la pseudopolyarthrite rhizomélique

De nombreux travaux attestent de la présence d'une synovite modérée corticosensible, souvent assez transitoire aux articulations des épaules, des hanches, des genoux, mais également dans les gaines tendineuses en particulier des fléchisseurs carpiens, et aussi dans certaines bourses séreuses [15]. L'équipe italienne de Cantini a beaucoup contribué à l'élargissement de nos connaissances en ce domaine en appréciant ces diverses lésions, soit par examen échographique, soit par imagerie par résonance magnétique [16-20]. La localisation la plus fréquente est la bursite sous-acromiale de l'épaule détectée chez 70 % des patients dans certaines études ; viennent ensuite les ténosynovites du long biceps (68 %), un épanchement glénohuméral (66 %) puis une ténosynovite des tendons fléchisseurs dans le tunnel carpien (38 %), un épanchement radiocarpien (18 %), une ténosynovite des extenseurs du poignet (18 %). Aux membres inférieurs, les bursites trochantériennes sont détectées avec des fréquences variant de 15 à 30 %, viennent ensuite l'épanchement intra-articulaire de hanche chez 40 % des patients en moyenne, l'épanchement du genou chez 38 % et la synovite avec épanchement de genou chez 10 %. La détection de ces lésions semble aussi sensible en échographie qu'en imagerie par résonance magnétique (IRM). Pour les auteurs italiens, la présence au cours d'un tableau de PPR d'une bursite sous-deltoïdienne détectée par l'une ou l'autre des méthodes est proposée comme nouveau critère diagnostique de la PPR.

Caractéristiques immunohistologiques au cours de la pseudopolyarthrite rhizomélique

Très peu d'études histologiques qui font état d'une analyse précise des caractéristiques de la synovite au cours de la PPR [21-24] sont disponibles. La synovite observée au cours de la PPR est faite d'une infiltration cellulaire macrophagique, lymphocytaire, parfois neutrophilique apparemment sans présence de lymphocytes B ou T. Les cellules endothéliales vasculaires expriment l'HLADR. L'intense expression des antigènes HLA de classe II est observée dans les cellules synoviales, les macrophages et les lymphocytes.

Aspects anatomiques et immunologiques de la biopsie temporale

La lésion histologique de la maladie de Horton touche les parois artérielles des vaisseaux de moyen (et parfois de grand)

Tableau 1.
Critères de diagnostic clinique de la pseudopolyarthrite rhizomélique.

Critères	Chuang, 1982	Healey, 1984	Bird, 1979	Jones et Hazelman, 1981
1. Âge	≥ 50 ans	> 50 ans	> 65 ans	Non requis
2. Douleurs inflammatoires bilatérales du cou, des épaules et de la ceinture pelvienne	Requis tout ou partie	Requis tout ou partie	Requis seulement pour les épaules	Requis pour épaules et ceinture pelvienne
3. Raideur matinale	Requis ≥ 30 min	> 1 heure	> 1 heure	Requis sans détail
4. Durée des signes (sans traitement)	Requis ≥ 1 mois	Requis ≥ 1 mois	Non requis	Requis ≥ 2 mois
5. Installation des signes	Non requis	Non requis	Rapide < 2 semaines	Non requis
6. VS/CRP	Requis > 40 mm première heure	Requis Élevée	Requis ≥ 40 mm première heure	Requis VS > 30 ou CRP > 6mg/l
7. Perte de poids, asthénie	Non requis	Non requis	Requis	Non requis
8. Sensibilité des épaules à la palpation	Non requis	Non requis	Requis	Non requis
9. Critères d'exclusion	Requis	Requis	Non requis	Requis
10. Réponse rapide aux corticoïdes	Non requis	Requis ≤ 20 mg prednisone /j	Non requis	Requis
Diagnostic	Critères 1, 2, 3, 4, 6 et 9 requis obligatoirement	Critères 1 et 4 requis, plus trois parmi les critères 2, 3, 4, 10	Trois critères parmi les 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, ou un seul critère plus une biopsie d'artère temporale positive	Tous les critères 2, 3, 4, 6, 9, 10

VS : vitesse de sédimentation ; CRP : protéine C-réactive.

calibre. L'artère temporale superficielle est le siège d'une artérite segmentaire et focale comportant un infiltrat cellulaire inflammatoire sur au moins deux tuniques de l'artère. En général, cet aspect est davantage présent sur la moitié interne de la média avec des histiocytes, des monocytes macrophages, des lymphocytes, des cellules multinucléées géantes, une fragmentation de la limitante élastique interne et une dégradation des fibres élastiques. On retrouve aussi une possible destruction des cellules musculaires libres de la média. La lumière artérielle peut être le siège d'un thrombus. L'infiltrat contient en règle peu de polynucléaires [25, 26].

On observe fréquemment une intense prolifération myofibroblastique pouvant conduire à une sténose vasculaire en raison de l'hyperplasie intimale qu'elle induit. Souvent, cette hyperplasie est secondaire à une néoangiogenèse intense. Les lésions d'artérite gigantocellulaire peuvent être localisées sur les autres branches de la carotide externe, les troncs vertébraux basilaires, l'aorte, les branches issues de l'aorte, toutes les artères dominées. Les artères cérébrales qui ont passé la dure-mère, les petits calibres (veinule, capillaire, artériole...) et les veines ne sont pas touchées par l'affection.

Origine des lésions ischémiques

Les lésions ischémiques de la maladie de Horton correspondent à des processus variés. Il semble que les phénomènes thrombotiques soient largement minoritaires et les phénomènes « mécaniques » au premier plan, liés à la prolifération intimale. La genèse de ces phénomènes thrombotiques n'est pas parfaitement connue. Dans certaines observations, on peut incriminer le rôle d'anticorps antiphospholipides. C'est cependant l'hyperplasie intimale liée à la prolifération myofibroblastique médiée par l'interféron gamma qui semble être le plus souvent responsable d'effet occlusif vasculaire. Comme le montrent les travaux de Weyand [25, 27] et al., c'est l'hyperproduction in situ d'interféron gamma qui permettrait de faire la différence entre les patients à risque d'occlusion et ceux à moindre risque d'occlusion. La stratégie proposée par l'auteur et qui vise à utiliser l'aspirine pour moduler à la baisse la production d'interféron gamma n'a pas encore été validée prospectivement à ce jour.

■ Aspects cliniques de la pseudopolyarthrite rhizomélique

Critères diagnostiques

La PPR est la plus fréquente des maladies rhumatologiques inflammatoires du sujet âgé. L'absence de marqueur diagnostique spécifique et la grande variabilité clinique de l'affection rendent en pratique quasi-obligatoire l'usage de critères diagnostiques. Ces critères utilisent tout ou partie de certains éléments, rapportés dans le Tableau 1 [28, 29].

Âge

Traditionnellement, la PPR est une maladie du sujet âgé. Un jeu de critères ne fixe pas de limite d'âge, deux demandent d'avoir plus de 50 ans, les critères histologiques [30, 31] demandent d'avoir plus de 65 ans.

Durée et mode d'installation des signes

Seuls les critères histologiques considèrent que le début brutal est important pour le diagnostic. Les critères de Healey [32] et de Chuang [33] demandent tous les deux que les douleurs des ceintures durent au moins depuis 1 mois afin d'éliminer semble-t-il les myalgies transitoires et les myalgies temporaires. Enfin, le dernier jeu de critères de Jones et Hazleman [34], qui demande que les signes soient présents depuis au moins 2 mois, n'est plus acceptable compte tenu du besoin de traiter rapidement ces patients dont l'état général se dégrade.

Localisation des douleurs

Tous les jeux de critères incluent la présence de manifestations douloureuses proximales du cou ou de la ceinture scapulaire et/ou de la ceinture pelvienne. Ceci doit s'accompagner de raideur fonctionnelle. Cependant, deux jeux de critères permettent de faire un diagnostic de PPR en l'absence de manifestations douloureuses des épaules et des ceintures. Ce sont les critères histologiques et de Jones.

Diagnostic d'exclusion

Trois jeux de critères demandent que soient exclues un certain nombre de maladies pouvant se présenter sous le masque d'une PPR. Cependant, cette recherche exhaustive n'est pas faite systématiquement et à tort, pour de nombreux cliniciens qui considèrent que la PPR est une maladie en soit et non pas un syndrome.

Enfin, notons que seuls les critères de Bird ajoutent d'autres manifestations cliniques telles que l'altération de l'état général, la perte de poids ou la sensibilité douloureuse des bras.

Syndrome inflammatoire biologique et tests de laboratoire

Tous les critères incluent une accélération de la vitesse de sédimentation (VS) et/ou de la protéine C réactive (CRP). Il y a cependant un désaccord quant au niveau à partir duquel il faut considérer ces valeurs comme significatives. Il faut garder à l'esprit que l'utilisation de taux bas pourrait exposer à un risque de diagnostic par excès. Cependant, certains travaux suggèrent qu'une VS ou une CRP basses ou anormalement basses, c'est-à-dire dans les limites de la normale, peuvent être observées dans 10 à 20 % d'authentiques PPR. Il est encore débattu à l'heure actuelle de savoir lequel, de la CRP ou de la VS, est le marqueur le plus sensible et le plus spécifique de la maladie. Notons enfin que d'autres tests biologiques ont été proposés, en particulier le dosage des lymphocytes T CD8+ ou l'élévation de l'interleukine (IL) 6 qui pourrait être un élément intéressant pour apprécier l'inflammation au cours de la PPR.

Réponse au traitement corticoïde

À la fois les critères de Jones et les critères de Healay incluent la réponse rapide aux corticoïdes. Cependant, la définition de la réponse rapide n'est pas donnée. Ce critère semble peu spécifique. La comparaison de la sensibilité diagnostique des différents jeux de critères de la PPR a été faite récemment. Il semble que les critères de Bird soient les plus efficaces, avec une sensibilité de 99,5 %. Les critères de Chuang arrivent en seconde position, avec une sensibilité de 93,3 %.

> *Point fort*
>
> **Diagnostic de la PPR**
>
> • Il est difficile compte tenu du fait qu'il s'agit d'un syndrome et non d'une maladie. La démarche diagnostique doit donc se faire en plusieurs étapes :
> - rechercher la présence de critères positifs ;
> - rechercher la présence de critères d'exclusion ;
> - utiliser une corticothérapie modérée/faible (ou parfois un AINS) ;
> - évaluer la réponse ;
> - confirmer le diagnostic grâce au suivi au long cours.
>
> • Il apparaît donc évident que le diagnostic de PPR n'est pas un diagnostic réalisé rapidement, mais qui se voit confirmé au fur et à mesure des différentes étapes précitées et qui ne peut être retenu finalement que lorsque quelques mois plus tard le patient complètement guéri a été sevré en corticoïdes sans plus aucun signe clinique.

Points particuliers

Deux éléments méritent d'être discutés devant un tableau de PPR : quelle est la réalité des atteintes articulaires périphériques dans cette affection ? Faut-il biopser systématiquement la temporale chez ces patients ?

La présence ou non d'arthrosynovites ou de ténosynovites, voire encore d'une bursite, est évoquée par de nombreux auteurs. Cependant, dans la littérature française, par définition la PPR est une maladie rhizomélique et ne s'accompagne pas d'atteinte distale. La littérature anglo-saxonne [15, 35] quant à elle autorise la présence de synovites distales (synovites des poignets, des MCP...), ténosynovites des fléchisseurs ou des extenseurs... avec une fréquence qui peut varier de 5 à 40 % des patients selon les séries étudiées.

L'autre question est celle de l'association d'une authentique artérite temporale chez un patient porteur d'une PPR. Cette association est connue et la PPR est une des manifestations cliniques de l'artérite temporale. Le corollaire pour le clinicien de cette association est la suivante : faut-il biopser systématiquement une artère temporale devant un tableau de PPR ? Les données les plus récentes montrent qu'il n'est pas nécessaire de pratiquer cette biopsie en l'absence de manifestation clinique orientant vers une artérite temporale de Horton [36, 37].

Manifestations cliniques de la maladie de Horton

Manifestations typiques (crâniennes et systémiques)

Les manifestations cliniques de la maladie de Horton peuvent comporter tout ou partie des éléments suivants dont le début est en général progressif, rarement brutal hormis les situations où la maladie se révèle par une atteinte oculaire.

Les patients peuvent ainsi présenter :

- une artérite extracrânienne des branches de la carotide se traduisant par des manifestations telles que des céphalées en général superficielles, récentes et localisées, une hypersensibilité du cuir chevelu, une claudication des mâchoires, une claudication de la langue, une diplopie, une amaurose transitoire, un œdème de la face localisé... ;
- des manifestations de PPR (cf. supra) ;
- des manifestations systémiques associant une fièvre plus ou moins marquée, une altération de l'état général (perte de poids, sueurs nocturnes...). La fièvre peut adopter tous les profils possibles, elle s'accompagne d'un syndrome inflammatoire biologique qui peut cependant rester parfaitement isolé cliniquement. Le pourcentage de diagnostic de maladie de Horton chez les patients explorés pour une fièvre prolongée inexpliquée est ainsi de 13 % des 144 patients de la série de Zenone [38].

Cliniquement, on recherche systématiquement des manifestations locales à type d'hyperesthésie du cuir chevelu, une anomalie de l'examen des artères temporales, soit trop visibles, soit trop palpables, soit indurées, soit douloureuses à la palpation, soit encore non battantes. On peut observer typiquement des épaississement focalisés de l'artère appelés aussi nouures.

Manifestations articulaires et musculaires

Des manifestations articulaires périphériques inflammatoires différentes de la PPR peuvent être rapportées chez des patients souffrant d'artérite temporale [35, 39, 40]. Ainsi, dans une série espagnole de 70 patients avec une maladie de Horton prouvée histologiquement, 11 % ont des arthrites périphériques. L'imputabilité des signes articulaires à la maladie vasculaire est délicate. Ces manifestations peuvent précéder, accompagner ou suivre le diagnostic. Il est exceptionnel que les cellules géantes soient retrouvées à la biopsie synoviale. Il peut s'agir plus souvent d'arthralgies que d'arthrites vraies, le plus souvent périphériques. Notons que la plus fréquente des manifestations rhumatologiques observées au cours de la maladie de Horton est la PPR (cf. supra).

Manifestations oculaires

La gravité de la maladie tient à la possibilité de voir se développer une complication vasculaire oculaire pouvant aller jusqu'à la cécité [41]. La fréquence de ces complications oscille

entre 20 et 70 % selon les séries, ces disparités tenant essentiellement au mode de recrutement. La fréquence des complications oculaires graves est en très nette régression depuis l'introduction de la corticothérapie. Ces complications concernaient en moyenne un patient sur deux avant la corticothérapie, ce nombre est tombé à moins de 10 % actuellement.

Les complications visuelles peuvent être unies ou bilatérales et revêtir plusieurs présentations cliniques : brouillard visuel, amaurose transitoire, amaurose définitive, diplopie, névrite optique, atrophie optique. Ces complications peuvent révéler la maladie ou survenir lors de l'initiation de son traitement. Les troubles fonctionnels tels que le brouillard, la diplopie, l'amaurose transitoire sont de grands signes d'alerte clinique car ils précèdent en général la cécité. Ces manifestations oculaires sont une urgence thérapeutique compte tenu du pronostic local et du risque de bilatéralisation.

D'autres manifestations peuvent se rencontrer mais sont plus rares, à savoir un ptosis, une uvéite, une conjonctivite, des scotomes, une photophobie, un glaucome, une ophtalmoplégie.

Une diminution progressive de l'activité visuelle s'installant sur plusieurs mois peut être liée à une vascularite ischémique des nerfs optiques sans infarctus réel. En général, elle répond à la corticothérapie.

Les cécités brutales sont en général liées à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique (névrite optique rétrobulbaire responsable d'une diminution de l'acuité visuelle avec œdème papillaire, amputation du champ visuel, atrophie optique secondaire). L'oblitération de l'artère centrale de la rétine est beaucoup plus rare et se traduit par une cécité avec un fond d'œil pâle sur une rétine blanche.

Les cécités corticales sont tout à fait exceptionnelles, elles correspondent alors à une ischémie vertébrobasilaire. Leur traduction clinique la plus classique est le syndrome de Charles Bonnet comportant des hallucinations visuelles sans trouble cognitif, régressant sous corticoïdes.

Dans la plupart des séries récentes, approximativement deux tiers des complications oculaires surviennent avant l'introduction de la corticothérapie et approximativement un tiers après. Pour nombre d'auteurs, un certain nombre de critères permettent de prédire la survenue de complications ophtalmologiques et paradoxalement ce seraient l'absence d'un syndrome inflammatoire marqué au moment du diagnostic, l'absence de manifestation systémique, l'absence d'hyperplaquettose et le grand âge (supérieur à 80 ans) qui seraient les meilleurs prédictifs d'un facteur de risque oculaire [42].

Manifestations cardiopulmonaires

Des complications respiratoires peuvent être observées. Il s'agit en général d'une toux sèche souvent fébrile et persistante. Cette toux régresse sous corticothérapie. La radiographie pulmonaire peut être normale, objectiver des infiltrats interstitiels, parfois un aspect micronodulaire voire une sérite. Le liquide pleural, lorsqu'il est analysé, peut montrer un aspect exsudatif [43, 44].

D'autres manifestations pulmonaires peuvent être observées plus rarement : lésion nodulaire, image pseudotumorale hyperfixante à la tomographie à émission de positons (PET-scan), bronchiolite oblitérante, hémorragie intra-alvéolaire, alvéolite lymphocytaire à lymphocytes T CD4... Des lésions histologiques caractéristiques de l'artérite à cellules géantes peuvent être décelées dans l'appareil pulmonaire, qu'il s'agisse des artères de la muqueuse bronchique, de l'épithélium pulmonaire ou des artères pulmonaires proprement dites [45].

Des manifestations cardiaques de l'artérite à cellules géantes sont rapportées [46, 47]. L'atteinte des vaisseaux coronaires peut se compliquer de manifestations angineuses, voire d'un infarctus du myocarde. L'existence d'une cardiopathie ischémique semble un peu plus importante dans les diverses séries qui ont étudié sa fréquence chez les patients souffrant de maladie de Horton que dans la population générale. Cependant, la mortalité liée à cette complication est similaire à celle de la population générale. Il semble que la corticothérapie soit un des grands facteurs de risque de décompensation d'insuffisance cardiaque chez le sujet âgé.

Enfin, il faut garder à l'esprit que de rares mais authentiques endocardites infectieuses peuvent se présenter de façon trompeuse sous la forme d'une PPR, voire d'un tableau évocateur d'une maladie de Horton [48].

Atteintes vasculaires extracrâniennes

L'artérite à cellules géantes fut dénommée « artérite temporale » en raison de la fréquence marquée des localisations sur ce vaisseau et de la facilité de la constatation des anomalies cliniques qui s'y rapportent. Il faut garder à l'esprit que de nombreux autres vaisseaux extracrâniens peuvent être touchés et la recherche systématique de ces autres localisations (sur les branches à la fois de la carotide externe mais aussi de tous les vaisseaux extracrâniens) s'impose lorsqu'un diagnostic d'artérite à cellules géantes est fait.

Outre l'interrogatoire et la recherche clinique systématique de manifestations d'ischémie, il convient de palper systématiquement l'ensemble des pouls et d'analyser par une imagerie appropriée l'ensemble des territoires vasculaires. À l'heure actuelle, l'imagerie en échographie doppler est la méthode le plus couramment utilisée, car le plus facilement disponible en pratique.

La fréquence des atteintes vasculaires extracrâniennes est beaucoup plus faible lorsque l'on compare les données de la clinique d'une part et les données de ces examens performants tels que le PET-scan ou l'IRM tesla.

Localisations des principales atteintes

Arche aortique

L'atteinte de l'arche aortique se manifeste par la présence de lésions sténosantes d'artérite à cellules géantes sur l'artère sous-clavière, les artères axillaires ou les artères humérales. Ces manifestations peuvent exister initialement ou apparaître au cours du traitement. Elles se révèlent alors en général par des manifestations cliniques ischémiques dans le territoire concerné et une réapparition du syndrome inflammatoire. Aux membres supérieurs, on peut aussi rencontrer une claudication d'un membre, un acrosyndrome isolé, une asymétrie tensionnelle, l'abolition d'un ou plusieurs pouls ou un souffle vasculaire [49, 50].

Aorte thoracique et/ou abdominale

Il peut s'agir d'un tableau de dissection aortique chez un sujet âgé chez qui le diagnostic de maladie de Horton est méconnu et n'est posé qu'avec l'analyse systématique de la pièce. La mortalité est en règle importante. Cependant, dans nombre de cas, l'aortite est décelée après le diagnostic de la maladie de Horton, soit devant un examen systémique, soit devant l'apparition d'une symptomatologie évocatrice, soit encore devant une nouvelle accélération de la VS. La fréquence exacte des complications aortiques est difficile à chiffrer. Dans la série de Mayo Clinic qui a suivi plusieurs centaines de patients entre 1955 et 1994, 41 observations d'aortite ont été isolées cliniquement. Ces localisations aortiques inflammatoires régressent ou s'améliorent notoirement sous corticothérapie. Ce n'est qu'en cas de manifestations menaçantes ou d'absence de régression sous corticothérapie que se discute une intervention chirurgicale [51, 52].

Il est raisonnable à l'inverse, chez un patient souffrant d'une dissection aortique, de vérifier systématiquement la présence d'un syndrome inflammatoire, de pratiquer une analyse anatomopathologique complète de la pièce d'exérèse et au besoin de s'assurer de l'absence de localisations d'artérite à cellules géantes sur un prélèvement de l'artère temporale.

Autres localisations

Il s'agit essentiellement des artères fémorales. Les manifestations peuvent exister initialement ou apparaître au cours du traitement, elles se révèlent ici aussi par des manifestations cliniques ischémiques (claudication, acrosyndrome, abolition d'un ou plusieurs pouls, souffle vasculaire) dans le territoire concerné et une réapparition du syndrome inflammatoire.

Complications neurologiques centrales

Des manifestations neurologiques centrales peuvent se rencontrer au cours de la maladie de Horton. Leur fréquence est difficile à préciser mais semble se raréfier avec les progrès de la prise en charge. La question se pose toujours de savoir s'il s'agit d'une pathologie de rencontre, c'est-à-dire un accident vasculaire ischémique ou thrombotique chez un sujet âgé souffrant par ailleurs d'une maladie de Horton, ou s'il existe un lien entre la maladie artérielle inflammatoire et le syndrome clinique.

Tous les territoires vasculaires peuvent être touchés, qu'il s'agisse des territoires carotidiens ou des territoires vertébrobasilaires avec des localisations plus ou moins étendues depuis les vaisseaux naissant de l'aorte jusqu'aux artérioles intracrâniennes. Il a été décrit des atteintes méningées, des tableaux d'encéphalite, des syndromes cérébelleux, des déficits focaux, des syndromes pseudodémentiels, des troubles méningés, des atteintes des paires crâniennes... Des troubles psychiatriques ont également été décrits.

L'imputabilité de ces manifestations à la maladie de Horton est difficile, peut-être plus aisée lorsqu'une réponse à la corticothérapie est observée. Ces complications sont souvent graves, apparaissent en général dans les toutes premières semaines du début du traitement par la corticothérapie. Si l'aspirine a démontré dans plusieurs études rétrospectives son intérêt dans la prévention des accidents oculaires, il n'y a pas encore de travaux prospectifs démontrant l'intérêt du traitement systématique par aspirine à faible dose pour prévenir ces complications neurologiques.

Complications neurologiques périphériques

Elles sont de pathogénie discutée : on fait intervenir une vascularite des vasa vasorum. Il a été décrit des mononévrites (nerfs médian, radial, sciatique...), une névrite de certains nerfs crâniens (nerf oculaire, nerf auditif...) ou encore des poly- ou multinévrites. L'atteinte du plexus cervical est la plus fréquente de toutes les atteintes neuropathiques périphériques observées dans la maladie. Cette plexite est corticosensible mais d'évolution souvent retardée.

Autres

D'autres manifestations vasculaires de la maladie sont possibles.

■ Manifestations biologiques de la pseudopolyarthrite rhizomélique et de la maladie de Horton

Syndrome inflammatoire biologique

Il faut rappeler qu'il n'existe aucun marqueur biologique spécifique de la maladie de Horton.

La présence d'un syndrome inflammatoire biologique est l'une des grandes caractéristiques de la PPR et de l'artérite à cellules géantes, mais cette anomalie biologique peut être absente ou très modérée. La VS glomérulaire est accélérée, souvent supérieure à 50 mm à la première heure [5, 9, 10], les protéines de la phase aiguë de l'inflammation (CRP, haptoglobine, orosomucoïde, fibrinogène, alpha 1 anti-trypsine, protéine SAA...) sont élevées dans des proportions variables. L'introduction de la corticothérapie corrige ces manifestations biologiques : de manière schématique, la VS retourne à la normale en 3 à 5 semaines et la CRP en 2 à 4 semaines. L'absence de réponse biologique à la corticothérapie dans le premier mois de traitement définit la résistance précoce et concerne de 10 à 17 % patients selon les séries.

Il existe d'authentiques PPR, mais plus souvent des maladies de Horton avec une VS normale [53]. La fréquence de ces observations varie selon le critère diagnostique retenu. D'après la définition de l'American College of Rheumatology (ACR), le critère biologique est une VS supérieure à 50 : on va donc considérer comme anormalement basse une VS inférieure à 50, ce qui ne veut pas dire qu'elle soit normale. Il semble que les maladies de Horton à VS basse, de l'ordre de 20 mm à la première heure, soient très rares, moins de 1 % des observations. En revanche, dans les séries européennes et américaines, entre 5 et 10 % des patients, parfois jusqu'à 20 %, ont une VS inférieure à 50 mm. L'interprétation de cette absence d'élévation de la VS est différente de part et d'autre de l'Atlantique. Ceci est considéré comme un mauvais facteur pronostique par les équipes européennes, ces patients présentant semble-t-il plus souvent une atteinte oculaire alors que cela n'est pas observé en Amérique [54, 55].

En ce qui concerne la PPR, la fréquence des observations avec une VS inférieure à 50 mm est environ de 20 %. Il semble en revanche que ceci soit un critère de bon pronostic, ces patients répondant plus facilement et plus rapidement à des doses de corticoïdes plus faibles [56, 57].

Autres anomalies biologiques

La présence d'anticorps anti-CCP chez un patient souffrant d'une PPR est un argument important pour évoquer le grand diagnostic différentiel de ces patients, à savoir la polyarthrite rhumatoïde du sujet âgé à début proximal [58].

■ Diagnostic de la maladie de Horton

Critères diagnostiques

L'ACR avait proposé en 1990 des critères de classification de l'artérite à cellules géantes qui comportait cinq items :

- un âge de début des signes supérieur ou égal à 50 ans ;
- l'apparition récente de céphalées ;
- une anomalie des artères temporales à la palpation ou à l'examen ;
- une élévation de la VS ;
- une anomalie de l'artère rénale à la biopsie.

La présence d'au moins trois de ces cinq critères est associée à une sensibilité diagnostique de 93,5 % et une spécificité diagnostique de 91,2 %. Ces critères de classification (et non de diagnostic) de l'ACR pour la maladie de Horton ont été développés chez des patients avec une vascularite déjà documentée. Cependant, ces critères se montrent efficaces si on veut malgré cela les utiliser pour faire un diagnostic de maladie de Horton.

La Conférence de Chapel Hill en 1994 a proposé de nouveaux critères de définition de la maladie de Horton qui sont rapportés dans le Tableau 2.

Biopsie d'artère temporale

La biopsie d'artère temporale est réalisée devant toute suspicion de maladie de Horton [9, 36, 37]. Sa spécificité est forte à condition d'obtenir un segment artériel suffisamment long (de 2 à 3 cm). Une biopsie peut être négative ; rappelons que l'artérite gigantocellulaire est classiquement segmentaire et focale, on peut donc concevoir que la biopsie passe à côté d'une lésion. L'échographie doppler permet semble-t-il de guider au mieux le prélèvement artériel.

La biopsie d'artère temporale reste l'outil diagnostique principal. Sa sensibilité propre ne peut pas être évaluée en raison du manque de *gold standard* comparatif. La biopsie bilatérale augmente peu la rentabilité diagnostique.

Dans la série espagnole de Gonzalez-Gay, 15,3 % des patients ont une biopsie négative [5, 11]. Ce chiffre est de 27 % dans la série de Narvaez [59]. À l'inverse, certaines séries affichent des fréquences très élevées de biopsies d'artère temporale négatives tel le travail de Lenton [60] où 37 patients sur 44 (84 %) ont une biopsie d'artère temporale négative mais conservent un diagnostic final de maladie de Horton.

Le pourcentage de positivité de la biopsie d'artère temporale varie en fonction du délai après l'introduction de la corticothérapie. Les classiques travaux de Lie à la Mayo Clinic citent des

Tableau 2.
Critères de la maladie de Horton, définis selon la conférence de Chapel Hill. Le critère n°3 (histologique) est indispensable. Le diagnostic est posé si le patient répond aux combinaisons suivantes : critères 1+2+3, ou 4+3, ou 5+3, ou 6+3.

Critère n°	Définition
1	Âge > 50 ans
2	VS > 40 ou CRP > 10 ou fibrine > 4,5
3	Biopsie d'artère temporale (ou d'un autre vaisseau) avec une histologie d'artérite gigantocellulaire non nécrosante : au minimum présence de rupture de la lame limitante interne et de cellules géantes
4	Tableau clinique de maladie de Horton (céphalées, sensibilité temporale ou du cuir chevelu, induration des artères temporales, claudication de la mâchoire, douleurs de la langue ou des joues...) de début récent et de moins de 6 mois, et à l'exclusion des atteintes oculaires
5	Lésion artérielle des gros troncs (aorte et/ou ses branches) à type de sténose ou d'anévrisme documentée sur une étude angiographique
6	Tableau initial de PPR complété secondairement par une atteinte de type maladie de Horton

VS : vitesse de sédimentation ; CRP : protéine C-réactive ; PPR : pseudo-polyarthrite rhizomateuse.

cas de biopsies d'artère temporale qui restent positives 6 mois après le début de la corticothérapie. Le travail de Narvaez [59] montre que la probabilité de trouver des signes histologiques spécifiques baisse avec le temps. Ainsi, 78 % des biopsies d'artère temporale faites dans les 15 premiers jours de la corticothérapie sont positives, contre 65 % de celles faites entre la deuxième et la quatrième semaine, et 40 % de celles faites plus de 4 semaines après le début du traitement. À l'inverse, des patients souffrant de PPR traitée par une corticothérapie moyenne de 7 mg par jour pendant une durée de 6 mois et qui développent une maladie de Horton ont une biopsie d'artère temporale positive dans 88 % des cas.

Il faut garder à l'esprit que, malgré l'initiation d'une corticothérapie même à forte dose, la biopsie d'artère temporale peut rester positive pendant des semaines voire des mois et que lorsqu'il existe un doute diagnostique il peut être intéressant de faire (re)pratiquer cette biopsie même si la corticothérapie a été démarrée.

Nouveaux moyens diagnostiques

L'échographie doppler couleur permet de localiser avec précision les zones malades (signe du « halo ») et de guider la biopsie de l'artère temporale. L'expérience espagnole [61-64] montre que cette technique, entre des mains expérimentées, possède une sensibilité diagnostique de 95,4 %, une spécificité de 91,3 %, une valeur prédictive positive de 84 % et une valeur négative prédictive de 97,6 %. Cependant, tous les travaux montrent qu'il faut rester prudent si l'image est unilatérale et/ou non confortée par la biopsie guidée. Cette même technique peut être appliquée aux autres branches extracrâniennes de la carotide, aux gros vaisseaux des membres et de l'aorte abdominale. Elle reste de peu d'intérêt dans l'exploration de l'arche aortique et des vaisseaux profonds.

D'autres techniques d'imagerie ont été proposées, mais restent encore actuellement du domaine de la recherche par certaines équipes privilégiées. L'imagerie IRM de haute résolution 3T semble être une excellente technique, permettant de visualiser à la fois les flux endoluminaux, la présence de lésion sténosante, et surtout d'apprécier la composante inflammatoire artérielle ainsi que l'évolution sous traitement [65].

L'imagerie en PET-scan présente le défaut d'une faible spécificité comme le montre le travail de Blockmans et al. [66] qui étudie son intérêt chez des patients souffrant de PPR typique (une artérite est éliminée sur la biopsie temporale) : 11 des 35 malades ont la même hyperfixation sous-clavière que ce qui est observé chez les patients souffrant de maladie de Horton authentique.

Diagnostic différentiel de la maladie de Horton

Maladie de Horton à biopsie d'artère temporale normale

La biopsie d'artère temporale est réalisée devant toute suspicion de maladie de Horton [9, 36, 37] mais peut être négative. L'artérite gigantocellulaire est classiquement segmentaire et focale : on peut donc concevoir que la biopsie passe à côté d'une lésion. Cependant, si le tableau est évocateur, il ne faut pas remettre en cause le diagnostic devant une biopsie négative. On parle alors de maladie de Horton à biopsie d'artère temporale normale. Les séries étudiant les patients avec ce diagnostic sont rares. Dans la série espagnole de Gonzalez-Gay, 15,3 % des patients ont une biopsie négative ; ces patients semblent avoir essentiellement des céphalées et une PPR avec un syndrome inflammatoire biologique [9, 36]. La claudication de la mâchoire, les anomalies d'artères temporales à l'examen clinique, les syndromes systémiques, la perte de poids, l'asthénie et l'anorexie sont plus rares. L'évolution de ces patients semble par ailleurs plus favorable que celle des patients avec une biopsie d'artère temporale positive.

Autres diagnostics différentiels

D'autres diagnostics différentiels doivent être évoqués, le plus fréquent étant la localisation temporale d'une vascularite systémique. Citons l'artérite temporale juvénile, l'amylose temporale et la maladie de Takayasu.

Diagnostic différentiel de la pseudopolyarthrite rhizomélique

Il faut garder à l'esprit que la PPR est un syndrome et non pas une maladie, et qu'il importe donc de faire une enquête étiologique avant de démarrer la corticothérapie. De nombreuses affections sont capables de se présenter sous le masque d'une PPR.

Polyarthrite rhumatoïde à début rhizomélique

La polyarthrite rhumatoïde débutant chez le sujet âgé (après 60 ans) s'accompagne ou se révèle souvent par une atteinte proximale des racines scapulaires et pelviennes, un syndrome inflammatoire biologique et une altération de l'état général [58, 67]. Elle peut mimer en tout point une PPR. D'autre part, le diagnostic est fait souvent tardivement en raison de cette ressemblance même avec la PPR. Enfin, la corticothérapie à la petite dose conventionnellement utilisée dans le traitement de la PPR est souvent peu ou pas efficace dans ces formes-là, le malade étant à la fois mal soulagé avec cette dose et rapidement corticodépendant. L'importance de l'atteinte articulaire, la présence d'atteintes périphériques, la mauvaise réponse à la corticothérapie, la persistance des signes, la présence d'une limitation des articulaires active et passive, et surtout la présence d'un anticorps anti-CCP, sont autant d'arguments qui doivent faire évoquer le diagnostic. Lorsque celui-ci n'est pas fait, c'est l'évolution durable de ces manifestations cliniques et la réapparition des symptômes à la réduction des corticoïdes qui doivent attirer l'attention.

Maladies microcristallines

Des dépôts d'hydroxyapatite ou de pyrophosphate de calcium dans la partie supérieure du rachis cervical peuvent provoquer un syndrome connu sous l'appellation de « syndrome de la dent couronnée », qui correspond en fait à des dépôts de microcristaux sur le ligament atloïdoaxoïdien [68]. Le tableau est fait de

cervicoscapulalgies souvent intenses, voire de céphalées, dans un contexte d'altération de l'état général et d'un syndrome inflammatoire biologique. C'est le scanner qui affirme le diagnostic en montrant le dépôt de microcristaux en règle sensible aux AINS. Ce syndrome peut évoluer par épisodes répétitifs pouvant faire évoquer à tort des « rechutes » de PPR et peut par excès être à l'origine d'une corticothérapie au long cours.

Spondylarthropathie du sujet âgé

Les spondylarthropathies débutant à l'âge adulte peuvent se traduire par des manifestations inflammatoires cervicales ou scapulaires pouvant mimer une PPR dans un contexte d'altération rapide de l'état général avec un syndrome inflammatoire biologique marqué [69, 70]. Ces formes répondent classiquement à la corticothérapie mais peuvent évoluer avec des poussées et des rechutes pouvant justifier une corticothérapie au long cours. Le diagnostic est particulièrement difficile. L'interrogatoire cherche un antécédent familial ou personnel caractéristique. L'imagerie IRM en séquence STIR permet souvent d'objectiver des hypersignaux inflammatoires dans les corps vertébraux évocateurs mais non spécifiques de la spondylarthropathie.

Autres diagnostics différentiels

De nombreuses affections peuvent mimer une PPR et doivent être recherchées systématiquement. Citons les arthrites chroniques juvéniles réveillées à l'âge adulte, la PPR d'origine médicamenteuse, les PPR paranéoplasiques et celles liées à une endocrinopathie, les maladies inflammatoires musculaires du sujet âgé, les rares lupus et sarcoïdoses du sujet âgé, et la révélation d'une endocardite d'Osler sous le masque d'une PPR.

■ Traitement de la pseudopolyarthrite rhizomélique

Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et corticoïdes

Un AINS est souvent utilisé en première intention dans une PPR isolée au début du diagnostic ou lorsque celui-ci est encore incertain. Les grandes équipes continuent à prôner leur usage en 2007 et à montrer qu'ils sont utiles chez environ un tiers des patients. Ainsi, dans la série récente de la Mayo Clinic [71], 15 % des PPR ne reçoivent jamais de stéroïdes mais des AINS seuls [72-75]. Il faut reconnaître que l'efficacité des AINS n'est pas parfaite et bien souvent améliore la symptomatologie de façon très incomplète. Il faut garder à l'esprit que les AINS ne sont pas dénués d'effets secondaires parfois redoutables chez les sujets âgés.

Pour toutes ces raisons, la corticothérapie représente pour de nombreuses équipes le traitement de première intention [76-78]. Les posologies de corticoïdes ont nettement diminué ces dernières années, la plupart des auteurs débutant une corticothérapie située entre 15 et 20 mg/j de première intention. L'effet clinique est en général spectaculaire et rapide, avec restauration de l'état général, disparition des manifestations nocturnes, et surtout du dérouillage et des douleurs matinales. Après quelques jours, lorsque la correction clinique et surtout biologique est obtenue, il faut entreprendre une réduction relativement rapide de la corticothérapie, d'approximativement un milligramme toutes les semaines ou tous les 15 jours de façon à atteindre ensuite un palier d'entretien situé entre 5 et 10 mg/j qui est conservé pendant quelques semaines avant une reprise définitive de la décroissance puis l'arrêt des corticoïdes. Dans les formes typiques, la corticothérapie peut être stoppée en moins de 6 mois.

Critères de réponse

En 1997, un comité de l'EULAR a été créé afin de réfléchir à la question suivante : est-il possible de mettre au point des critères de réponse au traitement et de proposer ensuite un indice d'activité de la maladie ? Un outil a été proposé nommé *polymyalgia rheumatica-disease activity score* (PMR-DAS).

La formule du PMR-DAS est la somme de plusieurs facteurs : CRP (mg/dl) + VAS p (0–10) + VAS ph (0–10) + (MST [min] × 0,1) + EUL (3–0). Dans cet index, VAS est l'échelle visuelle analogique de la maladie selon l'avis du malade (p) et du clinicien (ph), MST est la durée du dérouillage matinal et EUL est la capacité à lever les bras.

L'analyse montre qu'il existe une bonne reproductibilité du test. La valeur moyenne du PMR-DAS au début de la maladie dans les deux cohortes est de 28 ± 0,5, respectivement à la semaine 4 et baisse en fin d'étude à 5,6 ± 0,3. Enfin, dans ces travaux une valeur du PMR-DAS inférieure à 7 indique une maladie inactive, entre 7 et 17 une maladie modérément active et supérieure à 17 une maladie très active [79, 80].

Reste un dernier point à régler, la définition de la rechute, mais on peut gager que cela va prendre peu de temps compte tenu de l'existence des critères ainsi développés. Notons enfin qu'un groupe de travail de l'ACR travaille actuellement à l'établissement de nouveaux critères (d'inclusion, d'exclusion et de réponse au traitement) de la PPR. À ce propos, il est intéressant de noter qu'il y a peu d'accord entre les experts sur la présence ou non de signes articulaires périphériques au cours de la PPR maladie [81].

■ Traitement de la maladie de Horton

Le traitement de la maladie de Horton fait appel à la corticothérapie, classiquement à « forte dose et au long cours » [76-78, 82].

Qu'entend-t-on par fortes doses ?

Il s'agit de doses variant entre 0,8 et 1,5 mg/kg/j, maintenues un laps de temps variable mais généralement jusqu'à la normalisation des signes biologiques. Plusieurs schémas sont proposés. En France, par exemple, le schéma commun est de 0,7 à 1 mg/kg/j maintenu jusqu'à la normalisation des signes biologiques (environ 1 mois), puis une phase de décroissance rapide de 10 % par semaine jusqu'à une dose moitié de la dose initiale (0,35 à 0,4 mg/kg/j), puis une phase de plateau de durée variable (entre 3 et 6 mois), puis une reprise avec une décroissance lente de 1 mg tous les 15 jours.

Le schéma de la Mayo Clinic, assez unanimement reconnu (sauf en France), est différent et comporte une dose d'attaque moyenne (indépendante du poids) de 40 à 60 mg/j, pendant 1 à 4 semaines, réduite ensuite d'un quart à la fin du premier mois et de moitié à la fin du second mois [78] ; la décroissance est ensuite lente pour arriver aux environs de 8 à 10 mg en fin de première année de traitement.

Des travaux font état cependant de l'efficacité de doses de stéroïdes plus faibles pour juguler la maladie : des doses de 20 mg/j sont efficaces pour certaines équipes sans que la morbidité ou la mortalité, ni le taux de rechute ou d'échappement, ne soient supérieurs à celui des séries utilisant des doses plus fortes [78]. La seule différence qui est notée par certains qui utilisent ces petites doses serait une élévation du taux de rechute par rapport aux séries utilisant des doses plus fortes, mais dans tous les cas une nouvelle réponse semble obtenue avec une majoration transitoire de corticoïdes.

Qu'entend-t-on par traitement au long cours ?

Le traitement dure en moyenne 2 ans (souvent plus), mais de nombreux travaux récents démontrent que bon nombre de patients sont guéris avec une durée de traitement ne dépassant pas 6 mois.

En moyenne (aux États-Unis) et quel que soit le schéma thérapeutique utilisé, on observe à 6 mois que 45 à 50 % des patients ont une dose approximative de 8 mg par jour et à 1 an

75 % des patients reçoivent une dose voisine de 8,2 mg/j (écarts : 5 à 15) [65, 83]. La durée totale de la corticothérapie est plus longue en Europe qu'aux États-Unis avec, en moyenne, 30 % de patients sevrés à 2 ans en Europe contre 75 % aux Etats-Unis [77, 78].

> **“ Point fort**
>
> En pratique, il n'y a actuellement aucun consensus sur la dose et la durée de traitement de la maladie. Il n'y a par ailleurs aucune définition reconnue de la rechute, aucune définition de l'objectif à atteindre chez ces patients que ce soit en termes de dose de corticoïdes (dose cumulée, dose quotidienne à un moment donné, nombre de patients sevrés à une date donnée) ou de pourcentage de rechute à un moment donné. La tendance générale est cependant à la baisse des doses et à la réduction des durées de traitement.

Effets thérapeutiques

L'effet de la corticothérapie est rapide. De façon schématique, les céphalées, la fièvre et les manifestations rhumatologiques disparaissent en 24 heures. La CRP se corrige en 2 à 4 semaines, la VS en 3 à 5 semaines [76-78, 82].

La résistance précoce pendant le premier mois concerne environ 15 % des patients, et se définit par l'absence de réponse clinique et la persistance des signes initiaux après 8 jours de traitement. En général, ces patients ont aussi une mauvaise réponse biologique, soit une réduction des paramètres biologiques de l'inflammation de moins de 20 % de leur valeur initiale. Si le diagnostic est certain, il faut majorer la corticothérapie, sinon il faut rediscuter le diagnostic.

Rechutes

Le taux de rechutes est variable selon les séries, situé entre 4 et 70 %. Les définitions variables (pas de consensus) de la rechute expliquent ces différences. Tous les auteurs s'accordent pour noter une forte incidence des rechutes pendant la première année de traitement, de l'ordre de 50 %. Notons aussi qu'il est observé des reprises évolutives après arrêt du traitement chez 25 à 30 % des patients [76-78, 84].

Morbidité. Mortalité

La gravité de la maladie tient d'abord à la possibilité de développer une complication vasculaire oculaire (cécité) dont la fréquence oscille entre 21 et 71 % selon les séries [85-87]. La fréquence des cécités est en très nette régression depuis l'introduction de la corticothérapie [88]. La fréquence des complications oculaires est passée de 45 % avant l'introduction de la corticothérapie à moins de 8 % actuellement [41, 42]. D'autres complications thrombotiques extracrâniennes sont possibles.

En dehors des complications thrombotiques, la morbidité de la maladie est due aux complications de la corticothérapie (infections, ostéoporose induite, fractures osseuses, hypertension artérielle induite et/ou aggravée, diabète insulinodépendant de novo et/ou aggravé...). Les incidents mineurs seraient observés avec une fréquence de 14 à 63 % selon les séries [76-78, 82, 84, 85], les évènements majeurs dans des proportions moyennes de 35 à 65 % des patients la première année. En cas de corticorésistance demandant une majoration des doses, la fréquence des complications est encore plus importante, dépassant 70 % [88, 89].

La mortalité de l'affection est variable, entre 4,3 % et 35,3 % selon les séries. Elle tient pour partie aux accidents vasculaires cérébraux et coronariens. De manière schématique, les travaux antérieurs à 1985, et en particulier ceux de la Mayo Clinic, ne faisaient pas état d'une surmortalité (par rapport à une population du même âge) au cours de la maladie [87, 89], alors que les travaux récents, en particulier suédois, insistent sur cette augmentation de la mortalité [90]. De ces études, il ressort que la mortalité observée au cours des 4 premiers mois de la maladie est de 1,5 à 4 fois supérieure à celle d'une population témoin. Passé ce délai, le risque redevient sensiblement identique à celui de la population générale.

Épargne stéroïdienne

L'idée d'une possible épargne stéroïdienne est soulevée de longue date et supportée par l'expérience obtenue dans les autres vascularites systémiques. L'introduction du cyclophosphamide, de l'Imurel® ou du méthotrexate a radicalement modifié le pronostic d'autres vascularites systémiques, en particulier de celle qui s'approche le plus de la maladie de Horton : la maladie de Takayasu [91]. Des tentatives d'épargne au cours de la maladie de Horton ont été menées avec diverses drogues sans grand succès à l'heure actuelle.

Les essais de Disulone® [92, 93] montrent un effet bénéfique en termes d'épargne stéroïdienne, avec une tendance à un moindre nombre de rechutes dans le groupe dapsone, mais au prix d'effets secondaires graves et intolérables.

Les essais avec le Plaquenil® sont rétrospectifs et peu convaincants [74, 94].

La ciclosporine ne semble pas avoir d'intérêt [95].

L'utilisation de bolus de stéroïdes en phase initiale du traitement ne permet pas, semble-t-il, d'apporter un progrès selon l'expérience française [96], alors que l'expérience de la Mayo Clinic [97] est différente et suggère un intérêt en termes à la fois de nombre de répondeurs, de dose cumulée à 1 an et demi et à 3 ans, et de nombre de patients en dessous du seuil de 5 mg à la trente-quatrième semaine de traitement. Ceci peut s'expliquer par la différence des doses de stéroïdes utilisés dans l'expérience américaine (bolus d'attaque à 1 000 mg par jour au lieu de 250 et corticothérapie d'entretien plus faible).

L'essai de l'Imurel® est peu concluant. Une seule étude a étudié prospectivement dans une petite cohorte de 31 patients les propriétés d'épargne stéroïdienne de l'Imurel® [98]. L'analyse montre une tendance à un effet d'épargne en faveur de l'Imurel® ; malheureusement, dans ce travail, les patients souffrant de PPR sont mélangés avec ceux souffrant de maladie de Horton.

Des tentatives de traitements combinés avec le méthotrexate (MTX) ont été proposées sans qu'une conclusion formelle ne puisse se dégager.

Plusieurs tentatives de traitement par les inhibiteurs du *tumor necrosis factor* alpha ont été publiées. Il s'agit de cas cliniques épars dont il est difficile de tirer un enseignement général [99-101]. La seule étude prospective randomisée en ce domaine a été réalisée à la Mayo Clinic [102]. Il s'agit de 44 patients avec une maladie prouvée histologiquement et qui reçoivent soit un placebo soit de l'infliximab à la dose de 5 mg/kg selon le schéma habituel d'utilisation de cette molécule. Tous ont une corticothérapie selon le schéma « Mayo Clinic » qui est arrêtée à 6 mois. L'objectif principal de l'étude est le nombre de patients en rechute à 6 mois de la fin du traitement : aucune différence n'est observée entre les deux groupes (nombre de rechutes, date de la première rechute et doses cumulées de stéroïdes sont identiques).

Traitements associés

Aspirine

Malgré l'absence d'argument formel et en se basant uniquement sur des études rétrospectives chez l'homme, il semble apparaître statistiquement moins d'accidents vasculaires chez les patients recevant un traitement par aspirine (ou par agent antiagrégant plaquettaire), que ce traitement soit déjà donné avant la maladie de Horton (pour un autre motif) ou qu'il soit débuté lors du diagnostic [103-105]. Ainsi, dans l'étude de Nesher et al. [104], on note une fréquence des complications ischémiques encéphaliques à l'entrée de l'ordre de 8 % des sujets sous acide acétylsalicylique contre 29 % chez les sujets qui n'en

recevaient pas (p = 0,01). De même, une fois le traitement instauré, la fréquence des complications ischémiques encéphaliques durant le traitement est de 3 % chez les sujets sous acide acétylsalicylique contre 13 % (p = 0,02) chez ceux qui n'en recevaient pas.

Trois études vont en ce sens et, compte tenu de la facilité d'usage et de l'ampleur des différences observées, il est recommandé d'utiliser de l'acide acétylsalicylique (aspirine) à la posologie de 2,5 mg/k/j chez tous les patients dès le premier jour et pendant toute la durée du traitement, même en absence de travail prospectif randomisé.

Protection du capital osseux

La corticothérapie provoque une baisse du contenu minéral osseux qui est rapide et dose-dépendante. Cet effet a tendance à se corriger chez le sujet jeune avec l'arrêt de la corticothérapie et la reprise de l'activité physique. Chez le sujet âgé polypathologique, cette récupération est bien moindre si elle se produit. Dans tous les cas, et quelle que soit la dose de corticoïdes utilisée pour le traitement, les patients bénéficient donc d'un apport quotidien vitaminocalcique de 1 000 mg de calcium élément et de 400 UI de vitamine D par jour, surveillé sur le bilan phosphocalcique. La pratique systématique d'une prévention de l'ostéoporose cortisonique par un bisphosphonate en prise unique hebdomadaire durant la durée du traitement est préconisée par de nombreuses équipes en association (prise séparée) avec l'apport vitaminocalcique [106, 107].

Prévention de l'insuffisance surrénale

Chez des sujets âgés, une corticothérapie prolongée induit fréquemment une insuffisance surrénale lente corticotrope qui peut survenir soit en cas d'arrêt intempestif du traitement, soit pour des doses quotidiennes d'environ 5 mg.

Traitement des manifestations oculaires

Une fois que les troubles visuels sont installés, il y a peu de chances de récupération, d'où l'intérêt de traiter le plus vite possible les patients afin d'éviter l'installation de ces manifestations, et ceci sans attendre les résultats de la biopsie temporale, par une corticothérapie et un antiagrégant. Certains préconisent une héparine de bas poids moléculaire si le syndrome inflammatoire est de faible intensité. En cas d'atteinte constituée, les recommandations de la Société américaine d'ophtalmologie préconisent l'usage de bolus de Solu-Médrol® en association avec une anticoagulation efficace, même si les chances de récupération sont minces [108, 109].

■ Références

[1] Horton BT, Magath TB, Brown GE. An undescribed forma of arteritis of temporal vessels. *Mayo Clin Proc* 1932;**7**:700-1.

[2] Smeeth L, Cook C, Hall AJ. Incidence of diagnosed polymyalgia rheumatica and temporal arteritis in the United Kingdom, 1990-2001. *Ann Rheum Dis* 2006;**65**:1093-8.

[3] Watts RA, Scott DG. Epidemiology of the vasculitides. *Semin Respir Crit Care Med* 2004;**25**:455-64.

[4] Langford CA. Vasculitis in the geriatric population. *Clin Geriatr Med* 2005;**21**:631-47.

[5] Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:187-92.

[6] Haugeberg G, Irgens KA, Thomsen RS. No major differences in incidence of temporal arteritis in northern and western Norway compared with reports from southern Norway. *Scand J Rheumatol* 2003;**32**:318-9.

[7] Kobayashi S, Yano T, Matsumoto Y, Numano F, Nakajima N, Yasuda K, et al. Clinical and epidemiologic analysis of giant cell (temporal) arteritis from a nationwide survey in 1998 in Japan: the first government-supported nationwide survey. *Arthritis Rheum* 2003;**49**: 594-8.

[8] Nordborg C, Johansson H, Petursdottir V, Nordborg E. The epidemiology of biopsy-positive giant cell arteritis: special reference to changes in the age of the population. *Rheumatol* 2003;**42**:549-52.

[9] Gonzalez-Gay MA, Lopez-Diaz MJ, Barros S, Garcia-Porrua C, Sanchez-Andrade A, Paz-Carreira J, et al. Giant cell arteritis: laboratory tests at the time of diagnosis in a series of 240 patients. *Medicine* 2005; **84**:277-90.

[10] Rahman W, Rahman FZ. Giant cell (temporal) arteritis: an overview and update. *Surv Ophthalmol* 2005;**50**:415-28.

[11] Bengtsson M. Giant cell arteritis. *Clin Rheumatol* 1991;**5**:379-85.

[12] Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C, Ollier WE. Polymyalgia rheumatica and biopsy-proven giant cell arteritis exhibit different HLA-DRB1* associations. *J Rheumatol* 2003;**30**:2729.

[13] Gonzalez-Gay MA, Amoli MM, Garcia-Porrua C, Ollier WE. Genetic markers of disease susceptibility and severity in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Semin Arthritis Rheum* 2003;**33**:38-48.

[14] Jacobsen S, Baslund B, Madsen HO, Tvede N, Svejgaard A, Garred P. Mannose-binding lectin variant alleles and HLA-DR4 alleles are associated with giant cell arteritis. *J Rheumatol* 2002;**29**:2148-53.

[15] Healey LA. Polymyalgia rheumatica is the result of synovitis. *J Clin Rheumatol* 2006;**12**:165-6.

[16] Cantini F, Niccoli L, Nannini C, Padula A, Olivieri I, Boiardi L, et al. Inflammatory changes of hip synovial structures in polymyalgia rheumatica. *Clin Exp Rheumatol* 2005;**23**:462-8.

[17] Cantini F, Salvarani C, Niccoli L, Nannini C, Boiardi L, Padula A, et al. Fat suppression magnetic resonance imaging in shoulders of patients with polymyalgia rheumatica. *J Rheumatol* 2004;**31**:120-4.

[18] Frediani B, Falsetti P, Storri L, Bisogno S, Baldi F, Campanella V, et al. Evidence for synovitis in active polymyalgia rheumatica: sonographic study in a large series of patients. *J Rheumatol* 2002;**29**:123-30.

[19] Cantini F, Salvarani C, Olivieri I, Niccoli L, Padula A, Macchioni L, et al. Shoulder ultrasonography in the diagnosis of polymyalgia rheumatica: a case-control study. *J Rheumatol* 2001;**28**:1049-55.

[20] Cantini F, Salvarani C, Olivieri I, Niccoli L, Macchioni P, Boiardi L, et al. Inflamed shoulder structures in polymyalgia rheumatica with normal erythrocyte sedimentation rate. *Arthritis Rheum* 2001;**44**: 1155-9.

[21] Cantini F, Niccoli L, Nannini C, Padula A, Olivieri I, Boiardi L, et al. Inflammatory changes of hip synovial structures in polymyalgia rheumatica. *Clin Exp Rheumatol* 2005;**23**:462-8.

[22] Meliconi R, Pulsatelli L, Uguccioni M, Salvarani C, Macchioni P, Melchiorri C, et al. Leukocyte infiltration in synovial tissue from the shoulder of patients with polymyalgia rheumatica. Quantitative analysis and influence of corticosteroid treatment. *Arthritis Rheum* 1996;**39**:1199-207.

[23] Chou CT, Schumacher Jr. HR. Clinical and pathologic studies of synovitis in polymyalgia rheumatica. *Arthritis Rheum* 1984;**27**: 1107-17.

[24] Douglas WA, Martin BA, Morris JH. Polymyalgia rheumatica: an arthroscopic study of the shoulder joint. *Ann Rheum Dis* 1983;**42**:311-6.

[25] Weyand CM, Ma-Krupa W, Goronzy JJ. Immunopathways in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Autoimmun Rev* 2004;**3**:46-53.

[26] Jensen HS. Elastolytic activity of human monocytes. With special reference to rheumatoid arthritis and giant cell arteritis. *Dan Med Bull* 1993;**40**:100-10.

[27] Weyand CM, Ma-Krupa W, Pryshchep O, Groschel S, Bernardino R, Goronzy JJ. Vascular dendritic cells in giant cell arteritis. *Ann N Y Acad Sci* 2005;**1062**:195-208.

[28] Dasgupta B, Hutchings A, Matteson EL. Polymyalgia rheumatica: the mess we are now in and what we need to do about it. *Arthritis Rheum* 2006;**55**:518-20.

[29] Subrahmanyan P, Dasgupta B. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Br J Hosp Med* 2006;**67**:240-3.

[30] Bird HA, Leeb BF, Montecucco CM, Misiuniene N, Nesher G, Pai S, et al. A comparison of the sensitivity of diagnostic criteria for polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:626-9.

[31] Bird HA, Esselinckx W, Dixon AS, Mowat AG, Wood PH. An evaluation of criteria for polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 1979;**38**:434-9.

[32] Healey LA. Polymyalgia rheumatica and the American Rheumatism Association criteria for rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1983;**26**: 1417-8.

[33] Chuang TY, Hunder GG, Ilstrup DM, Kurland LT. Polymyalgia rheumatica: a 10-year epidemiologic and clinical study. *Ann Intern Med* 1982;**97**:672-80.

[34] Jones JG, Hazleman BL. Prognosis and management of polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 1981;**40**:1-5.

[35] Ceccato F, Roverano SG, Papasidero S, Barrionuevo A, Rillo OL, Paira SO. Peripheral musculoskeletal manifestations in polymyalgia rheumatica. *J Clin Rheumatol* 2006;**12**:167-71.
[36] Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C, Miranda-Filloy JA, Martin J. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: pathophysiology and management. *Drugs Aging* 2006;**23**:627-49.
[37] Hunder GG. The early history of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: first descriptions to 1970. *Mayo Clin Proc* 2006;**81**: 1071-83.
[38] Zenone T. Fever of unknown origin in adults: evaluation of 144 cases in a non-university hospital. *Scand J Infect Dis* 2006;**38**:632-8.
[39] De Bandt M, Palazzo E, Kahn MF. Polyarthrite aiguë fébrile révélatrice d'une maladie de Horton. *Presse Med* 1991;**20**:708-9.
[40] Narvaez J. Musculoskeletal manifestations in polymyalgia rheumatica and temporal arteritis. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:1060-3.
[41] Salvarani C, Cimino L, Macchioni P, Consonni D, Cantini F, Bajocchi G, et al. Risk factors for visual loss in an Italian population-based cohort of patients with giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2005; **53**:293-7.
[42] Cid MC, Font C, Oristrell J, de la Sierra A, Coll-Vinent B, Lopez-Soto A, et al. Association between strong inflammatory response and low risk of developing visual loss and other cranial ischemic complications in giant cell (temporal) arteritis. *Arthritis Rheum* 1998;**41**: 26-32.
[43] Manganelli P, Fietta P, Carotti M, Pesci A, Salaffi F. Respiratory system involvement in systemic vasculitides. *Clin Exp Rheumatol* 2006; **24**(2suppl41):S48-S59.
[44] Huong Dle T, Andreu MR, Duhaut P, Godeau P, Piette JC. Intra-alveolar haemorrhage in temporal arteritis. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:189-90.
[45] Roddy E, Summers G, Chaudry Z, Bateman R. Follicular bronchiolitis, an unusual cause of haemoptysis in giant cell arteritis. *Clin Rheumatol* 2006;**25**:433-5.
[46] Gonzalez-Gay MA, Rubiera G, Pineiro A, Garcia-Porrua C, Pego-Reigosa R, Gonzalez-Juanatey C, et al. Ischemic heart disease in patients from Northwest Spain with biopsy proven giant cell arteritis. A population based study. *J Rheumatol* 2005;**32**:502-6.
[47] Le Page L, Duhaut P, Seydoux D, Bosshard S, Ecochard R, Abbas F, et al. Incidence of cardiovascular events in giant cell arteritis: preliminary results of a prospective double cohort study (GRACG). *Rev Med Interne* 2006;**27**:98-105.
[48] Auzary C, Le Thi Huong D, Delarbre X, Sbai A, Lhote F, Papo T, et al. Subacute bacterial endocarditis presenting as polymyalgia rheumatica or giant cell arteritis. *Clin Exp Rheumatol* 2006;**24**(2suppl41): S38-S40.
[49] Herve F, Choussy V, Janvresse A, Cailleux N, Levesque H, Marie I. Aortic involvement in giant cell arteritis. A prospective follow-up of 11 patients using computed tomography. *Rev Med Interne* 2006;**27**: 196-202.
[50] Bongartz T, Matteson EL. Large-vessel involvement in giant cell arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 2006;**18**:10-7.
[51] Evans JM, Bowles CA, Bjornsson J, Mullany CJ, Hunder GG. Thoracic aortic aneurysm and rupture in giant cell arteritis. A descriptive study of 41 cases. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:1539-47 (Erratum in. Arthritis Rheum 1995;38:290).
[52] Liu G, Shupak R, Chiu BK. Aortic dissection in giant-cell arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 1995;**25**:160-71.
[53] Salvarani C, Hunder GG. Giant cell arteritis with low erythrocyte sedimentation rate: frequency of occurence in a population-based study. *Arthritis Rheum* 2001;**45**:140-5.
[54] Salvarani C, Cimino L, Macchioni P, Consonni D, Cantini F, Bajocchi G, et al. Risk factors for visual loss in an Italian population-based cohort of patients with giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2005; **53**:293-7.
[55] Martinez-Taboada VM, Blanco R, Armona J, Uriarte E, Figueroa M, Gonzalez-Gay MA, et al. Giant cell arteritis with an erythrocyte sedimentation rate lower than 50. *Clin Rheumatol* 2000;**19**:73-5.
[56] Gonzalez-Gay MA, Rodriguez-Valverde V, Blanco R, Fernandez-Sueiro JL, Armona J, Figueroa M, et al. Polymyalgia rheumatica without significantly increased erythrocyte sedimentation rate. A more benign syndrome. *Arch Intern Med* 1997;**157**:317-20.
[57] Proven A, Gabriel SE, O'Fallon WM, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica with low erythrocyte sedimentation rate at diagnosis. *J Rheumatol* 1999;**26**:1333-7.
[58] Ceccato F, Roverano S, Barrionuevo A, Rillo O, Paira S. The role of anticyclic citrullinated peptide antibodies in the differential diagnosis of elderly-onset rheumatoid arthritis and polymyalgia rheumatica. *Clin Rheumatol* 2006;**25**:854-7.
[59] Narvaez J, Bernad B, Roig-Vilaseca D, Garcia-Gomez C, Gomez-Vaquero C, Juanola X, et al. Influence of previous corticosteroid therapy on temporal artery biopsy yield in giant cell arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 2007;**37**:13-9.
[60] Lenton J, Donnelly R, Nash JR. Does temporal artery biopsy influence the management of temporal arteritis? *Q J Med* 2006;**99**:33-6.
[61] Romera-Villegas A, Vila-Coll R, Poca-Dias V, Cairols-Castellote MA. The role of color duplex sonography in the diagnosis of giant cell arteritis. *J Ultrasound Med* 2004;**23**:1493-8.
[62] Tato F, Hoffmann U. Clinical presentation and vascular imaging in giant cell arteritis of the femoropopliteal and tibioperoneal arteries. Analysis of four cases. *J Vasc Surg* 2006;**44**:176-82.
[63] Karahaliou M, Vaiopoulos G, Papaspyrou S, Kanakis MA, Revenas K, Sfikakis P. Colour duplex sonography of temporal arteries before decision for biopsy: a prospective study in 55 patients with suspected giant cell arteritis. *Arthritis Res Ther* 2006;**8**:R116.
[64] Karassa FB, Matsagas MI, Schmidt WA, Ioannidis JP. Meta-analysis: test performance of ultrasonography for giant-cell arteritis. *Ann Intern Med* 2005;**142**:359-69.
[65] Markl M, Uhl M, Wieben O, Ness T, Langer M, Hennig J, et al. High resolution 3T MRI for the assessment of cervical and superficial cranial arteries in giant cell arteritis. *J Magn Reson Imaging* 2006;**24**:423-7.
[66] Blockmans D, De Ceuninck L, Vanderschueren S, Knockaert D, Mortelmans L, Bobbaers H. Repetitive 18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in isolated polymyalgia rheumatica: a prospective study in 35 patients. *Rheumatol* 2007;**46**:672-7.
[67] Turkcapar N, Demir O, Atli T, Kopuk M, Turgay M, Kinikli G, et al. Late onset rheumatoid arthritis: clinical and laboratory comparisons with younger onset patients. *Arch Gerontol Geriatr* 2006;**42**:225-31.
[68] Aouba A, Vuillemin-Bodaghi V, Mutschler C, De Bandt M. Crowned dens syndrome misdiagnosed as polymyalgia rheumatica, giant cell arteritis, meningitis or spondylitis: an analysis of eight cases. *Rheumatol* 2004;**43**:1508-12.
[69] Toussirot E, Wendling D. Late-onset ankylosing spondylitis and related spondylarthropathies: clinical and radiological characteristics and pharmacological treatment options. *Drugs Aging* 2005;**22**:451-69.
[70] Ponce A, Sanmarti R, Orellana C, Munoz-Gomez J. Spondyloarthropathy presenting as a polymyalgia rheumatica-like syndrome. *Clin Rheumatol* 1997;**16**:614-6.
[71] Kremers H, Reinalda M, Crowson C, Davies J, Hunder GG, Gabriel S. Glucocorticoids and cardiovascular events in polymyalgia rheumatica. *Arthritis Care Res* 2007;**57**:279-86.
[72] Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;**18**:705-22.
[73] Bahlas S, Ramos-Remus C, Davis P. Clinical outcome of 149 patients with polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *J Rheumatol* 1998; **25**:99-104.
[74] Le Guennec P, Dromer C, Sixou L, Marc V, Coustals P, Fournie B. Treatment of Horton disease. Value of synthetic antimalarials. Apropos of a retrospective study of 36 patients. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994; **61**:485-90.
[75] Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C, Miranda-Filloy JA, Martin J. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: pathophysiology and management. *Drugs Aging* 2006;**23**:627-49.
[76] Kyle V, Hazleman BL. Treatment of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. II. Relation between steroid dose and steroid associated side effects. *Ann Rheum Dis* 1989;**48**:666-72.
[77] Kyle V, Hazleman BL. Treatment of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. I. Steroid regimens in the first two months. *Ann Rheum Dis* 1989;**48**:662-6.
[78] Kyle V. Treatment of polymyalgia rheumatica/giant cell arteritis. *Baillieres Clin Rheumatol* 1991;**5**:485-91.
[79] Leeb BF, Bird HA. A disease activity score for polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1279-83.
[80] Binard A, De Bandt M, Berthelot JM, Saraux A. Usefulness of the disease activity scores for polymyalgia rheumatica for predicting glucocorticoid dose changes: a study of 243 scenarios. *Arthritis Rheum* 2007;**57**:481-6.
[81] Dasgupta D, Matesson E. Development of classification criteria for polymyalgia rheumatica: results from a consensus conference and extended Delphi survey. *Arthritis Rheum* 2006;**54**(suppl9):S345.
[82] Bengtsson BA. Giant cell arteritis. In: Ansell BM, Bacon PA, Lie JL, Yazici H, editors. *Vasculitides*. London: Baillieres; 1996. p. 181-8.
[83] Blockmans D, de Ceuninck L, Vanderschueren S, Knockaert D, Mortelmans L, Bobbaers H. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: a prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum* 2006;**55**:131-7.

[84] Leeb BF, Bird HA, Nesher G, Andel I, Hueber W, Logar D, et al. EULAR response criteria for polymyalgia rheumatica: results of an initiative on the european collaborative PMR group. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:1189-94.
[85] Koenig F, Antoine C, Michel D, Rousset H, Maugery J. Eye manifestations of Horton's disease. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1989;**89**:693-7.
[86] Huston KA, Hunder GG, Lie JT, Kennedy RH, Elveback LR. Temporal arteritis: a 25-year epidemiologic, clinical, and pathologic study. *Ann Intern Med* 1978;**88**:162-7.
[87] Jonasson F, Cullen JF, Elton RA. Temporal arteritis. A 14-year epidemiological, clinical and prognostic study. *Scott Med J* 1979;**24**:111-7.
[88] Barrier J. Maladie de Horton. In: Kahn MF, Peltier A, Meyer O, Piette JC, editors. *Maladies et syndromes systémiques*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2000. p. 659.
[89] Graham E, Holland A, Avery A, Russell RW. Prognosis in giant-cell arteritis. *BMJ* 1981;**282**:269-71.
[90] Nordnorg E. Death rates and causes of death in 284 consecutive patients with giant cell arteritis confirmed by biopsy. *BMJ* 1989;**299**:549-50.
[91] Hoffman GS, Leavitt RY, Kerr GS, Rottem M, Sneller MC, Fauci AS. Treatment of glucocorticoid-resistant or relapsing Takayasu arteritis with methotrexate. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:578-82.
[92] Boesen P, Dideriksen K, Stentoft J, Jensen MK. Dapsone in temporal arteritis and polymyalgia rheumatica. *J Rheumatol* 1988;**15**:879-80.
[93] Liozon F, Fourgnaud-Gaillard S, Bordessoule D, Rousset H, Vidal E, Weinbreck P, et al. Agranulocytosis caused by dapsone. Apropos of 3 cases. Review of the literature. *Ann Med Interne (Paris)* 1988;**139**:469-75.
[94] David-Chaussé J, Dehais J, Leman A. Results of a regional survey on the treatment of rhizomelic pseudopolyarthritis and temporal arteritis. Apropos of 242 cases treated by various modalities with synthetic antimalarials, corticoids and non-steroidal anti-inflammatory agents. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1983;**50**:563-71.
[95] Schaufelberger C, Andersson R, Nordborg E. No additive effect of cyclosporin A compared with glucocorticoid treatment alone in giant cell arteritis: results of an open, controlled, randomized study. *Br J Rheumatol* 1998;**37**:464-5.
[96] Chevalet P, Barrier JH, Pottier P, Magadur-Joly G, Pottier MA, Hamidou M, et al. A randomized, multicenter, controlled trial using intravenous pulses of methylprednisolone in the initial treatment of simple forms of giant cell arteritis: a one year follow-up study of 164 patients. *J Rheumatol* 2000;**27**:1484-91.
[97] Mazlumzadeh M, Hunder GG, Easley KA, Calamia KT, Matteson EL, Griffing WL, et al. Treatment of giant cell arteritis using induction therapy with high-dose glucocorticoids: a double-blind, placebo-controlled, randomized prospective clinical trial. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:3310-8.
[98] De Silva M, Hazelman BL. Azathioprine in giant cell arteritis/polymyalgia rheumatica: a double-blind study. *Ann Rheum Dis* 1986;**45**:136-8.
[99] Uthman I, Kanj N, Atweh S. Infliximab as monotherapy in giant cell arteritis. *Clin Rheumatol* 2006;**25**:109-10.
[100] Airo P, Antonioli CM, Vianelli M, Toniati P. Anti-tumour necrosis factor treatment with infliximab in a case of giant cell arteritis resistant to steroid and immunosuppressive drugs. *Rheumatol* 2002;**41**:347-9.
[101] Cantini F, Niccoli L, Salvarani C, Padula A, Olivieri I. Treatment of longstanding active giant cell arteritis with infliximab: report of four cases. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:2933-5.
[102] Hoffman GS, Cid MC, Rendt-Zagar KE, Merkel PA, Weyand CM, Stone JH, et al. Infliximab for maintenance of glucocorticosteroid-induced remission of giant cell arteritis: a randomized trial. *Ann Intern Med* 2007;**146**:621-30.
[103] Lee MS, Smith SD, Galor A, Hoffman GS. Antiplatelet and anticoagulant therapy in patients with giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:3306-9.
[104] Nesher G, Berkun Y, Mates M, Baras M, Rubinow A, Sonnenblick M. Low-dose aspirin and prevention of cranial ischemic complications in giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1332-7.
[105] Weyand CM, Kaiser M, Yang H, Younge B, Goronzy JJ. Therapeutic effects of acetylsalicylic acid in giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:457-66.
[106] Cortet B, Hachulla E, Barton I, Bonvoisin B, Roux C. Evaluation of the efficacy of etidronate therapy in preventing glucocorticoid-induced bone loss in patients with inflammatory rheumatic diseases. A randomized study. *Rev Rhum* 1999;**66**:214-9 [engl ed].
[107] De Nijs RN, Jacobs JW, Lems WF, Laan RF, Algra A, Huisman AM, et al. Alendronate or alfacalcidol in glucocorticoid-induced osteoporosis. *N Engl J Med* 2006;**355**:675-84.
[108] Danesh-Meyer H. Giant cell arteritis: managing the ophthalmic medical emergency. *Clin Exp Ophthalmol* 2003;**31**:173-5.
[109] Chan C, O'Day J. Oral and intravenous steroids in giant cell arteritis. *Clin Exp Ophthalmol* 2003;**31**:179-82.

M. De Bandt, Chef de service (m.debandt@ch-aulnay.fr).
Unité de rhumatologie, Fédération de l'appareil locomoteur, Hôpital Robert Ballanger, 93600 Aulnay-sous-bois, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : De Bandt M. Pseudopolyarthrite rhumatoïde et maladie de Horton. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-243-A-10, 2008.

Rhumatisme articulaire aigu et rhumatisme poststreptococcique

E. Pertuiset

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est une maladie de type auto-immun atteignant avec prédilection l'enfant. Elle est la conséquence retardée d'une infection pharyngée par un streptocoque du groupe A, non ou insuffisamment traitée. Elle est probablement liée à un mimétisme moléculaire entre certaines protéines bactériennes et les tissus cibles. Les signes apparaissent 2 à 3 semaines après la pharyngite : fièvre, atteinte inflammatoire oligoarticulaire ou polyarticulaire migratrice des grosses articulations, atteinte cardiaque (cardite) dominée par l'endocardite aseptique valvulaire. La cardite est actuellement évaluée par échocardiographie. Le diagnostic repose sur les critères de Jones (modifiés en 1992), ce qui nécessite la preuve d'une infection streptococcique récente apportée le plus souvent par le dosage des anticorps antistreptococciques. Celle-ci peut être absente dans la chorée de Sydenham qui est une manifestation plus tardive. Le pronostic du RAA repose sur la cardite qui peut évoluer de manière chronique vers une cardiopathie rhumatismale faite d'une atteinte mitrale et/ou aortique, et peut être à l'origine d'une insuffisance cardiaque et du décès. Ce risque est augmenté par la survenue d'une rechute à l'occasion d'une nouvelle infection streptococcique. La prophylaxie secondaire, reposant sur une antibiothérapie prolongée par la pénicilline, est primordiale pour diminuer la morbidité et la mortalité liée à l'atteinte cardiaque. Le rhumatisme poststreptococcique (RPS) est un syndrome articulaire proche du RAA, pouvant survenir chez l'enfant ou l'adulte, mais ne répondant pas aux critères diagnostiques du RAA. Il comporte un faible risque de cardite. Sa fréquence et sa signification sont diversement appréciées. Le RAA reste un des grands problèmes de santé publique de notre planète, atteignant principalement les pays pauvres.

Mots clés : Rhumatisme articulaire aigu ; Rhumatisme poststreptococcique ; Streptocoque ; Polyarthrite ; Cardite ; Chorée

Plan

■ Introduction

Le RAA est une maladie auto-immune de connaissance ancienne qui est la conséquence retardée d'une infection pharyngée par un streptocoque du groupe A, non ou insuffisamment traitée. L'atteinte inflammatoire touche principalement les articulations et le cœur (cardite). Les premières descriptions du RAA remonteraient au XVII^e siècle par Guillaume du Baillou en France, et en Angleterre par Thomas Sydenham (1624-1689) qui décrivit la chorée qui porte son nom [1]. La relation entre la polyarthrite et la cardite revient à Jean-Baptiste Bouillaud (1796-1881) dans son « *Traité clinique du*

rhumatisme articulaire aigu » publié en 1840. Il laissa son nom (maladie de Bouillaud) à la forme classique du RAA.

La gravité de l'affection est liée à la cardite et essentiellement aux atteintes valvulaires qui peuvent évoluer de manière chronique vers l'aggravation, entraînant une cardiopathie rhumatismale dont la fréquence et la sévérité augmentent avec les rechutes. Celles-ci surviennent à l'occasion d'une nouvelle infection pharyngée à streptocoque A. Le rhumatisme poststreptococcique (RPS) est un syndrome articulaire proche du RAA, mais ne répondant pas aux critères diagnostiques du RAA, et comportant un faible risque de cardite.

■ Épidémiologie du rhumatisme articulaire aigu

Le RAA s'observe essentiellement chez l'enfant après l'âge de 2 ans et chez l'adolescent, plus rarement chez le jeune adulte entre 15 et 25 ans. Une rechute, également considérée comme un RAA, s'observe particulièrement chez l'adolescent et le jeune adulte, et aussi jusqu'à l'âge de 45 ans [2]. La prévalence de la cardiopathie rhumatismale séquellaire du RAA augmente avec l'âge, atteignant son maximum entre 25 et 34 ans [2]. Dans de nombreuses populations, le RAA et ses conséquences sont plus fréquents dans le sexe féminin que dans le sexe masculin, mais la cause précise de cette différence est incertaine [2].

Les maladies liées au streptocoque A sont plus fréquentes dans les pays et au sein des populations les plus pauvres, c'est-à-dire justement dans des milieux où les données épidémiologiques manquent le plus [3]. Carapetis et al. [3] ont estimé en 2005 que le streptocoque A était à l'origine de 517 000 décès par an dans le monde, la maladie la plus en cause étant la cardiopathie rhumatismale. Les mêmes auteurs ont estimé pour la cardiopathie rhumatismale une prévalence de 15,6 millions de malades, une incidence annuelle de 282 000 nouveaux cas et 233 000 décès par an dans le monde [3].

L'incidence du RAA dans les pays développés a commencé à diminuer au début du XX^{e} siècle avant la découverte des antibiotiques, et cette décroissance s'est accélérée après l'utilisation des antibiotiques à partir de 1950. Au Danemark, l'incidence du RAA est passée de 250/100 000 en 1862 à 100/100 000 en 1962 [4]. Dans les pays développés, l'incidence actuelle du RAA est faible, inférieure à 2/100 000 [4]. Depuis le début des années 1990, de nombreuses études ont rapporté l'incidence du RAA de par le monde dans la population des enfants et des adolescents âgés de 5 à 14 ans [5-14]. Leurs résultats sont présentés dans le Tableau 1. L'incidence du RAA apparaît assez bien reliée au degré de développement du pays, même si des biais méthodologiques existent forcément dans certaines études épidémiologiques. En Australie et en Nouvelle-Zélande, l'incidence du RAA est élevée dans les populations autochtones.

Tableau 1.
Incidence (nombre de nouveaux cas par an pour 100 000 habitants) du rhumatisme articulaire aigu chez l'enfant et l'adolescent (5-14 ans) dans les études publiées depuis 1990.

Publications	Pays / sous-population	Années	Incidence
Lennon, 2000 [12]	Nouvelle-Zélande / Origine européenne	1982-1997	< 10
Cernay, 1993 [7]	Slovénie	1990-1991	0,7
Kermani, 2001 [11]	Algérie	2000	6,2
Eshel, 1993 [8]	Israël	1980-1990	15,5
Carp, 1999 [6]	Roumanie	1999	16,5
Kechrid, 1997 [10]	Tunisie	1990	30
Lennon, 2000 [12]	Nouvelle-Zélande / Maori	1982-1997	40-80
Kayemba, 1993 [9]	Martinique	1987-1991	53
Lopez, 2001 [13]	Mexique	1994-1999	70
Meira, 1995 [14]	Brésil	1992	360
Carapetis, 2000 [5]	Australie / Aborigène	1987-1996	508

La prévalence de la cardiopathie rhumatismale séquellaire du RAA montre les mêmes différences. Chez les enfants et adolescents, elle est élevée dans les pays en voie de développement : Afrique sub-saharienne 570/100 000, Asie du Sud 220/100 000, Afrique du Nord et Moyen-Orient 180/100 000, Amérique latine 130/100 000 habitants [2, 3]. Elle est importante dans les populations indigènes d'Australie et de Nouvelle-Zélande (350/100 000), et faible dans les pays développés (50/100 000) [2].

Les observations faites en Australie et en Nouvelle-Zélande peuvent faire évoquer une prédisposition ethnique vis-à-vis du RAA et de ses conséquences cardiaques, mais les différences observées peuvent ne traduire que les différences de modes de vie [2].

Aux États-Unis, depuis le milieu des années 1980, on a observé plusieurs épidémies de RAA survenues au sein des classes moyennes et dans les régions du centre du pays : elles faisaient suite à des épidémies de pharyngite streptococcique ou de scarlatine [2]. La principale cause incriminée a été l'arrêt de la prévention primaire de masse.

> *Points forts*
>
> **Facteurs favorisant le rhumatisme articulaire aigu**
> Âge : 3-15 ans.
> Sexe féminin.
> Conditions de vie médiocres : dénutrition, promiscuité, faible niveau socioculturel.
> Vie en pays d'endémie.
> Absence de traitement antibiotique des pharyngites et angines suspectes d'origine streptococcique.
> Contacts au cours d'une épidémie de RAA.
> Facteurs génétiques.
> Antécédents de RAA (risque multiplié par 10).

■ Pathogénie

Aspects généraux

Les bactéries à l'origine du RAA sont des streptocoques β-hémolytiques du groupe A qui appartiennent à une même espèce : *Streptococcus pyogenes*. Ce sont des cocci à Gram positif, groupés en paires ou en chaînettes, négatifs pour l'activité catalase, aéroanaérobies facultatifs, responsables d'une hémolyse complète sur gélose enrichie de sang.

Les streptocoques A sont à l'origine d'une large variété de maladies (Tableau 2) qui se répartissent en infections cutanéomuqueuses, infections profondes (satellites de l'infection superficielle ou par bactériémie), manifestations liées à la sécrétion d'une exotoxine (scarlatine) et maladies poststreptococciques de mécanisme auto-immun comprenant d'une part le groupe du RAA et d'autre part la glomérulonéphrite poststreptococcique [15].

Si le streptocoque A n'infecte pas les tissus atteints au cours du RAA, son rôle déclenchant peut être affirmé par un ensemble d'arguments [4] : les épidémies de RAA suivent de près les épidémies de pharyngite streptococcique ou de scarlatine ; le traitement antibiotique d'une pharyngite streptococcique diminue de manière importante le risque de développer un RAA ; l'antibiothérapie prophylactique diminue les risques de rechute chez les patients ayant déjà fait un RAA ; il existe chez une très grande majorité des patients atteints de RAA au moins un anticorps antistreptococcique dirigé contre un des trois antigènes que sont la streptolysine O, la hyaluronidase et la streptokinase.

Classiquement, seules les infections oropharyngées à streptocoque A sont susceptibles de causer un RAA. Cette assertion repose sur de fortes données épidémiologiques et expérimentales [2]. Le RAA ne survient pas après une infection cutanée à streptocoque A, et les épidémies documentées d'impétigo peuvent entraîner une glomérulonéphrite mais pas un RAA [15].

Tableau 2.
Manifestations pathogènes liées au streptocoque β-hémolytique du groupe A.

Infections superficielles
Pharyngite (angine) streptococcique
Infection cutanée : impétigo streptococcique de Tilbury Fox
Infections suppuratives profondes
Abcès périamygdalien ou rétropharyngé
Autres infections ORL : mastoïdite, otite, sinusite, adénopathie cervicale
Fasciites / myosites nécrosantes
Bactériémie
Pneumonie
Endocardite infectieuse
Méningite
Arthrite septique
Manifestations liées à la production d'exotoxines
Scarlatine
Syndrome de choc toxique
Fasciites/myosites nécrosantes
Manifestations poststreptococciques non suppuratives
Rhumatisme articulaire aigu
Rhumatisme poststreptococcique
Cardiopathie rhumatismale
Chorée de Sydenham et autres mouvements anormaux d'origine auto-immune
Glomérulonéphrite poststreptococcique

Néanmoins, le rôle du streptocoque A semble complexe : des infections répétées par ce germe seraient nécessaires pour amorcer la réponse immunologique, aussi bien qualitativement que quantitativement, avant que le premier épisode de RAA ne survienne [16]. Certains auteurs ont émis l'hypothèse selon laquelle, dans les pays tropicaux, les fréquentes infections cutanées à streptocoque A auraient un rôle initiateur, voire déclenchant, du RAA, que ce soit directement ou à l'occasion d'une infection pharyngée ultérieure [17]. Un rôle étiologique des streptocoques C et G, fréquemment isolés des prélèvements pharyngés dans les zones tropicales, a été évoqué par certains [18].

Facteurs liés au streptocoque A

La paroi du streptocoque est constituée de plusieurs couches qui interviennent dans les caractéristiques antigéniques, la virulence, la classification et la physiopathologie des infections streptococciques et poststreptococciques [1, 2, 4, 19]. La paroi cellulaire est recouverte, à l'extérieur, d'une capsule d'acide hyaluronique dépourvue de propriétés antigéniques, mais dont l'épaisseur confère un aspect mucoïde à la culture des colonies en gel d'agarose de sang et est responsable d'une virulence accrue en s'opposant à la phagocytose.

La paroi comporte plusieurs couches de l'extérieur vers l'intérieur : les protéines de surface (M, R, T), le groupe carbohydrate ou polysaccharide C et le mucopeptide. Le facteur de virulence prédominant est représenté par la protéine de surface M, dont il existe plus de 80 sérotypes différents, car elle inhibe la phagocytose en diminuant l'activation du complément. L'organisme peut vaincre cette résistance grâce à des anticorps spécifiques de la protéine M, anticorps protecteurs contre des infections récurrentes à streptocoque A portant le même sérotype M. Le gène codant pour la protéine M, appelé *emm*, a été séquencé et comporte un polymorphisme important avec plus de 100 allèles différents [20]. Cette protéine M a une structure en double hélice alpha, enroulée en spirale, structure commune avec la myosine et la protomyosine. Elle est faite de séquences répétées en tandem et appelées A, B et C. Les 2 premiers types de séquence sont très variables, mais les séquences C sont relativement conservées entre les différents sérotypes. L'épitope immunodominant semble être constitué par une séquence peptidique identifiée dans les séquences C, car elle présente de grandes homologies avec la chaîne bêta de la myosine cardiaque. À quelques exceptions près, seuls les streptocoques de groupe A produisent la protéine M.

Le polysaccharide C, constitué de la répétition d'unités de rhamnose captées par des molécules de N-acétylglucosamine, est spécifique du groupe et est à la base de la classification de Lancefield. Il a été décrit une réactivité croisée entre le polysaccharide C, et tout particulièrement le N-acétylglucosamine, et des glycoprotéines des valves cardiaques.

Le mucopeptide ou peptidoglycane (composé de la répétition d'unités d'acide muramique et de N-acétylglucosamine) est la structure la plus interne de la paroi, lui conférant sa rigidité, mais elle est faiblement antigénique.

Le streptocoque A sécrète de nombreuses enzymes antigéniques qui provoquent l'apparition d'anticorps spécifiques : streptolysine O, streptodornase B ou désoxyribonucléase, streptoNADase, streptokinase (fibrinolysine), hyaluronidase. Il peut sécréter des toxines pyrogènes responsables de l'exanthème de la scarlatine.

L'existence de souches de streptocoques A plus rhumatogènes que d'autres est discutée. Les épidémies survenues aux États-Unis ont été associées à des souches mucoïdes de streptocoque A, particulièrement de sérotype M18 [2]. De manière plus générale, on a identifié lors des épidémies de RAA des sérotypes M prédominants (M5, M14, M18, M24) [4]. Néanmoins, dans beaucoup de séries de RAA non épidémiques, les streptocoques isolés dans le pharynx des enfants atteints de RAA avaient des sérotypes M très variés et pouvaient être mucoïdes ou non mucoïdes. Il a été suggéré un rapport entre les caractéristiques des gènes *emm* et *emm-like*, et la capacité du streptocoque A à entraîner des infections de différentes localisations (peau, oropharynx) et différents types de manifestations postinfectieuses (RAA, glomérulonéphrite). Les équipes de Salt Lake City [21], lieu de résurgences épidémiques de RAA, ont mis en évidence une différence du génotype *emm* entre les années avec épidémies de RAA (1985 et 1998) et une année sans épidémie (1992). Les allèles *emm3* et *emm18.1* étaient surexprimés au cours des années d'épidémie par rapport à une année de faible incidence de RAA. Le caractère clonal de ce profil allélique indique un rôle pathogène possible dans les épidémies de RAA concernées [21].

Dans les pays développés, les souches de streptocoques A mises en évidence dans l'oropharynx et dans la peau sont habituellement différentes et deux classes antigéniques, I et II, ont été identifiées in vitro [2]. Les souches de classe II fixent la fibronectine, produisent un facteur d'opacité du sérum et sont associées aux glomérulonéphrites poststreptococciques. Les souches de classe I, qui le plus souvent ne produisent pas de facteur d'opacité du sérum, sont associées au RAA. Mais la majorité des travaux effectués dans les régions tropicales ou subtropicales a conclu à l'absence de relations entre les groupes génétiques de streptocoques A et les pathologies [2].

Facteurs liés à l'hôte

Un facteur familial et génétique a été suspecté dès le XIX^{e} siècle. Les concordances observées chez les jumeaux monozygotes ont fait évoquer le rôle des groupes HLA, mais ce rôle reste largement discuté [1]. Les études génétiques chez les jumeaux ont montré une association génétique plus forte pour la chorée que pour les arthrites et la cardite [2]. La susceptibilité au RAA est très probablement polygénique [4].

L'utilisation de techniques moléculaires d'identification des allèles de classe II du CMH (complexe majeur d'histocompatibilité) a permis de mettre en évidence une relation entre des antigènes HLA de classe II et le RAA [2, 4]. Mais les études ne retrouvent pas les mêmes allèles associés selon les populations étudiées : HLA DR4 et HLA DR2 chez les Caucasiens, HLA DR1 et DRW6 chez des Noirs d'Afrique du Sud, HLA DR7 et HLA DW53 chez des Brésiliens. Dans une population américaine de race blanche, il a été observé une augmentation de la fréquence de HLA DRB1.16, avec un odds ratio de 4,3 [22]. Mais dans une étude italienne, aucune liaison entre le RAA et un quelconque gène HLA DRB1 n'a été mise en évidence [23]. Cette diversité des résultats a fait suggérer que le gène en cause était situé dans la région des gènes HLA de classe II (en déséquilibre de liaison), mais n'était pas un de ceux-ci.

Une autre piste dans la compréhension des facteurs génétiques favorisants est représentée par la mise en évidence d'une association entre des allo-antigènes spécifiques des cellules B et le RAA ou la cardiopathie rhumatismale [2]. Initialement, des anticorps monoclonaux ont été développés en immunisant des souris par des lymphocytes B provenant de patients atteints de RAA [24]. Un de ces anticorps, appelé D8/D17, réagissait avec un pourcentage plus élevé de lymphocytes B de patients ayant un RAA ou une cardiopathie rhumatismale qu'avec les témoins. Cette augmentation de l'expression du marqueur D8/D17 à la surface des lymphocytes B, présente chez moins de 10 % des contrôles, a été retrouvée chez 90 à 100 % des patients dans des études effectuées aux États-Unis, en Russie, en Géorgie, au Mexique, au Chili et en Israël [2, 4]. Il a été mis en évidence une augmentation, plus modérée, de l'expression de D8/D17 chez les parents au premier degré. Les anticorps monoclonaux D8/D17 se fixent sur une protéine non-HLA à la surface des lymphocytes B et réagissent aussi avec le muscle cardiaque et squelettique, ou encore avec la protéine M recombinante, ce qui suggère que l'antigène D8/D17 agirait comme un site de fixation pour le streptocoque A à la surface des lymphocytes B [2]. Mais cette association n'a pas été retrouvée dans une étude récente aux États-Unis [25]. En Inde, avec la même méthodologie initiale, d'autres anticorps monoclonaux (PG-12A, PG-13A, PG-20A) dirigés contre les lymphocytes B ont été trouvés et sont apparus plus discriminants que les anticorps D8/D17 pour faire la différence entre malades et témoins [26].

Mécanismes immunologiques

Histologiquement, le nodule d'Aschoff cardiaque est caractéristique : destruction fibrinoïde des fibres de collagène, dépôts de C3 et d'immunoglobulines, infiltration cellulaire par des histiocytes d'allure épithélioïde et des lymphocytes T $CD4^+$ et $CD8^+$. Les lymphocytes T $CD8^+$ cytotoxiques sont capables d'entraîner la lyse des cellules myocardiques en culture.

La réponse auto-immune déclenchant le RAA pourrait être initiée par un mécanisme de mimétisme moléculaire (antigénicité croisée) entre des épitopes présents sur la bactérie pathogène et des épitopes présents sur des tissus humains cibles [15]. Les produits de dégradation du streptocoque auraient une structure moléculaire proche des tissus humains (notamment de celui des valves cardiaques), ce qui serait à l'origine d'une réponse immunologique de type auto-immun [15]. Les similitudes structurales et immunologiques entre la protéine M du streptocoque et la myosine (à la fois les molécules alpha-hélicoïdales et *coiled-coil*) apparaissent essentielles dans le développement de la cardite du RAA [2]. Expérimentalement, des rats Lewis immunisés avec des protéines M ou des fragments sélectionnés de la protéine M développent une atteinte cardiaque à la fois myocardique et valvulaire [27, 28]. Les lymphocytes T des rats ainsi immunisés prolifèrent en présence de la protéine M du streptocoque A, en présence de la myosine du cœur mais pas en présence de la myosine du muscle squelettique [29].

Les lymphocytes T $CD4^+$ des patients ayant une cardiopathie valvulaire du RAA prolifèrent aussi en présence de la protéine M du streptocoque A [2]. La réponse des lymphocytes T vis-à-vis de la myosine cardiaque, normalement séquestrée en position intracellulaire, pourrait être accentuée par la production de cytokines pro-inflammatoires, faisant intervenir des superantigènes du streptocoque dans la physiopathologie du RAA [30]. Toutefois, c'est l'atteinte valvulaire qui est responsable de la gravité de la cardite du RAA et la myosine est absente des valves cardiaques. Le mécanisme de l'atteinte valvulaire reste incertain. L'atteinte initiale de la valve pourrait être due à la présence de la laminine, qui est une autre molécule alpha-hélicoïdale *coiled-coil*, présente dans la membrane basale et autour de l'endothélium vasculaire du tissu valvulaire cardiaque. En effet, la laminine est reconnue par les lymphocytes T dirigés contre la myosine et la protéine M [31]. De plus, les anticorps dirigés contre le tissu valvulaire cardiaque reconnaissent aussi le N-acétylglucosamine du carbohydrate du groupe A [2]. Ces anticorps sont augmentés chez les patients atteints de RAA et restent élevés chez ceux ayant une valvulopathie mitrale résiduelle. Nous ne savons pas si l'atteinte valvulaire initiale est due aux anticorps ou à la réponse immunitaire à médiation cellulaire, mais les lésions qui se développent ensuite semblent déterminées par les lymphocytes T et les macrophages qui infiltrent le tissu valvulaire [32].

Il a été démontré de longue date que les animaux immunisés par des antigènes streptococciques développaient des anticorps sériques pouvant se fixer aux astrocytes [4]. Le sérum de patients atteints d'une chorée de Sydenham contient des anticorps qui sont spécifiques des cellules caudales. L'absorption de ce sérum par des antigènes de paroi streptococcique élimine la réactivité avec les cellules caudales.

Il a été mis en évidence, au sein de 33 lignées de streptocoques A de sérotype M18 responsables d'épidémies de RAA (mais pas au sein de 13 lignées de streptocoques A non-M18 responsables de pharyngites), des gènes de bactériophages appelés *speL* et *speM* qui pourraient produire des toxines pyrogènes jouant un rôle de superantigène [33].

Relations entre rhumatisme articulaire aigu et rhumatisme poststreptococcique

La question de l'individualité du RPS par rapport au RAA en tant que maladie reste discutée. Certains auteurs [34] les rassemblent au sein d'une même entité pathologique, en se basant notamment sur l'augmentation de l'expression du marqueur D8/D17 à la surface des lymphocytes B dans les deux entités. D'autres auteurs pensent qu'il s'agit de deux entités pathologiques distinctes, notamment en se basant sur des différences génétiques. En effet, il a été observé chez l'enfant, par rapport à une population témoin, une augmentation de fréquence de certains allèles du gène HLA DRB1, mais ceci de manière différente dans les 2 entités cliniques : augmentation de HLA DRB1.01 dans le RPS, augmentation de HLA DRB1.16 dans le RAA [22]. Toutefois, ce résultat n'a pas été confirmé dans l'étude italienne de Simonini et al. [23] qui a comparé 33 enfants classés en RPS et 200 témoins. Ces auteurs n'ont retrouvé aucune relation entre RPS et HLA DRB1.01, ni avec un autre allèle HLA DRB1.

■ Rhumatisme articulaire aigu

Aspects cliniques

L'âge du premier épisode de RAA se situe habituellement entre 3 et 17 ans, et en moyenne vers 9 ans [35]. Le début, parfois progressif, plus typiquement brutal, survient 2 à 3 semaines après une pharyngite. En fait, à l'interrogatoire, la pharyngite est retrouvée chez 70 % des enfants les plus âgés et des adultes, mais chez seulement 20 % des plus jeunes enfants. La présentation clinique du RAA [1, 2, 4, 36] n'est pas univoque, car les différents signes de la maladie ont une intensité variable et s'associent entre eux de manière variable.

Signes généraux

La fièvre est habituelle, sinon constante, allant de 38 à 40 °C, sans périodicité particulière, mais avec parfois des acmés au moment des poussées articulaires. Elle est importante pendant environ une semaine, puis décroît pour disparaître en 2 à 3 semaines au total. La prise précoce d'antipyrétique diminue la fièvre, mais il peut persister une tachycardie plus importante que ne le voudrait l'élévation thermique. Chez l'enfant, des douleurs abdominales sont possibles en début d'évolution, et peuvent simuler une appendicite aiguë.

Atteinte articulaire

Elle est présente chez 2/3 des enfants et chez la plupart des adolescents et des adultes [15]. Classiquement, elle entraîne une polyarthrite aiguë migratrice et fugace, atteignant avec prédilection les grosses articulations d'abord aux membres inférieurs puis aux membres supérieurs. L'atteinte (unilatérale ou bilatérale) des genoux (76 %) et des chevilles (50 %) est la plus fréquente [4]. Viennent ensuite par ordre de fréquence les atteintes des coudes, poignets, hanches et des petites articulations des pieds (12-15 %). Puis celles des épaules et des petites articulations des mains (7-8 %). L'atteinte isolée des petites articulations des pieds ou des mains est très rare (1 %). On peut aussi avoir une atteinte rachidienne lombosacrée (2 %) ou

cervicale (1 %), pouvant notamment entraîner un torticolis fébrile. Une atteinte des articulations temporomandibulaires (0,5 %) ou sternoclaviculaires (0,5 %) est rare. De 6 à 16 articulations peuvent être atteintes. L'inflammation d'une articulation donnée dure le plus souvent 2 à 3 jours, mais parfois jusqu'à 8 jours. Le caractère migrateur et fugace ne signifie pas forcément que l'arthrite d'une articulation disparaît avant le début de l'atteinte d'une autre, les chevauchements étant fréquents. L'importance des douleurs par rapport aux signes objectifs est classique. Dans certains cas (jusqu'à 25 % des cas), le tableau se limite à une monoarthrite aiguë, le plus souvent d'un membre inférieur, très inflammatoire et pouvant faire évoquer une arthrite septique. Un tableau fait de polyarthralgies inflammatoires fébriles et migratrices semble de plus en plus fréquent actuellement, notamment du fait de l'administration précoce d'aspirine ou d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).

Il a été signalé la possible survenue de ténosynovites des poignets ou des chevilles.

> “ *Points forts*
>
> **Caractéristiques de l'atteinte articulaire du rhumatisme articulaire aigu**
>
> Atteinte aiguë le plus souvent polyarticulaire, mais avec des arthrites fugaces et migratrices.
>
> Atteinte préférentielle, unilatérale ou bilatérale, des grosses articulations des membres (par ordre de fréquence décroissante) : genoux, chevilles, coudes, poignets, hanches, épaules.
>
> Atteintes plus rares : petites articulations des mains et des pieds, rachis lombosacré, rachis cervical.
>
> Importance des douleurs par rapport aux signes objectifs.
>
> Tableaux plus rares : monoarthrite aiguë (10-25%), polyarthralgies inflammatoires fébriles et migratrices sans arthrite.
>
> Liquide articulaire inflammatoire et stérile.
>
> Radiographies normales.
>
> Guérison sans séquelles.

Atteinte cardiaque

Elle est classiquement très fréquente chez l'enfant, présente dans 90 % des cas. L'utilisation de l'échographie cardiaque avec doppler (échodoppler) permet de mieux la reconnaître et de mieux l'évaluer. Néanmoins sa fréquence semble variable selon les études et elle est nettement plus rare chez l'adulte. Son intensité est variable selon les patients. Dans une série brésilienne ayant porté sur un premier épisode de RAA, la cardite était absente dans 43 % des cas, peu sévère dans 25 % des cas, modérée dans 27 % des cas et sévère dans seulement 5 % des cas [35].

La cardite associe à des degrés divers une atteinte inflammatoire aiguë des 3 tuniques cardiaques : endocardite, myocardite et péricardite. Elle survient typiquement entre le 6^{e} et le 15^{e} jour, mais peut être plus précoce ou plus tardive. La cardite s'installe à bas bruit et sa détection nécessite des examens réguliers cliniques (auscultation cardiaque), électrocardiographiques (ECG), radiographiques et maintenant échographiques.

L'endocardite se manifeste par une insuffisance valvulaire : insuffisance mitrale responsable d'un souffle systolique de pointe en « jet de vapeur », plus rarement insuffisance aortique responsable d'un souffle diastolique « aspiratif » prédominant en situation latérosternale gauche. La myocardite se manifeste par des troubles de la conduction auriculoventriculaire mis en évidence par l'ECG, et dans les formes les plus sévères par une insuffisance cardiaque gauche. La péricardite est une péricardite sèche ou avec un épanchement modéré. Elle entraîne des douleurs thoraciques antérieures (mais peut être indolore), un frottement péricardique à l'auscultation, des signes ECG (microvoltage, sus-décalage de ST) et une cardiomégalie. La pancardite maligne entraîne classiquement une atteinte sévère des 3 tuniques, à l'origine d'une grave insuffisance cardiaque aiguë.

L'échocardiographie a démontré le rôle prédominant de l'atteinte valvulaire par rapport à l'atteinte myocardique [37]. La myocardite, qui n'entraîne pas de nécrose myocardique, est rarement impliquée dans les formes sévères du RAA. Dans une étude effectuée en Polynésie française, 95 patients consécutifs atteints d'un RAA avaient été classés comme n'ayant pas de cardite (n = 22), ayant une cardite mais sans insuffisance cardiaque (n = 59) ou ayant une cardite avec insuffisance cardiaque (n = 14) [38]. Le taux de la troponine cardiaque n'était pas différent entre les 3 groupes. La fraction d'éjection du ventricule gauche (VG) évaluée par échographie était normale chez tous les patients et n'était pas différente entre les 3 groupes. L'analyse échocardiographique a montré que l'insuffisance cardiaque était toujours secondaire à une insuffisance valvulaire sévère. D'autres études vont dans le même sens, comme celle rapportée par Alehan et al. [39] effectuée chez 46 patients atteints de RAA, où la troponine n'augmentait pas en cas de cardite et où la fraction d'éjection du VG n'était pas différente selon qu'il y avait une cardite ou non.

Atteinte cutanée

L'érythème marginé de Besnier (ou érythème annulaire de Lendhorf) est rare (5 % des cas) mais très évocateur. Il est typiquement précoce et formé de lésions serpigineuses et surélevées, indolores et non prurigineuses, de couleur rose ou rouge plus foncé, d'évolution centrifuge, limitant un centre plus pâle. Il prédomine au tronc, pouvant diffuser aux membres, mais respectant la face. Les nodules sous-cutanés de Meynet (8 % des cas) sont observés presque exclusivement dans les formes graves, très inflammatoires et avec une cardite. Ils sont indolores, de consistance ferme, d'une taille variant de quelques millimètres à 2 cm. On en dénombre en moyenne 3 ou 4. Ils siègent à la hauteur des articulations et des surfaces osseuses, sur les tendons extenseurs, au niveau du cuir chevelu et le long de la colonne vertébrale. Ils persistent 3 à 4 semaines et disparaissent sans séquelles. Histologiquement, ils ressemblent aux nodules d'Aschoff : nécrose fibrinoïde centrale, infiltrat lymphoïde, fibroblastes en périphérie.

Atteinte neurologique

L'atteinte du système nerveux central réalise la chorée de Sydenham ou danse de Saint-Guy (*St-Vitus dance* pour les Anglo-Saxons). Elle touche plus souvent les filles que les garçons et sa fréquence, très diversement appréciée, ne dépasserait en fait pas 5 % des cas [15]. Les différences d'appréciation de cette fréquence proviennent peut-être du fait que, contrairement aux autres manifestations du RAA, la chorée survient tardivement, de 2 à 6 mois après l'infection streptococcique, alors que les signes inflammatoires biologiques peuvent avoir complètement disparu. Elle peut d'ailleurs constituer la seule manifestation clinique de la maladie. La chorée épargne l'adulte, sauf la femme enceinte chez qui elle peut être particulièrement sévère. Les signes neurologiques associent des troubles de la concentration, de l'écriture et du langage, à la chorée en elle-même, caractérisée par des mouvements désordonnés, explosifs, sans rythmicité, involontaires et non contrôlables. Ces mouvements disparaissent pendant le sommeil, sont augmentés par l'effort, la fatigue, l'émotion, et peuvent interférer avec les mouvements volontaires. Ils prédominent aux mains et à la face, et sont fréquemment asymétriques. Ils s'accompagnent d'une faiblesse musculaire, mais l'examen neurologique objectif est normal. Classiquement, la chorée guérit spontanément en 2 à 3 mois et sans séquelles. Néanmoins, on a évoqué la possibilité de séquelles à type de troubles du comportement ou de troubles obsessionnels compulsifs (TOC).

Examens complémentaires

Syndrome inflammatoire biologique

Le syndrome inflammatoire biologique est constant, sauf dans la manifestation tardive qu'est la chorée [1, 2, 4, 36]. Il se traduit par une augmentation de la vitesse de sédimentation (VS), du fibrinogène, de la protéine C réactive (CRP) et parfois

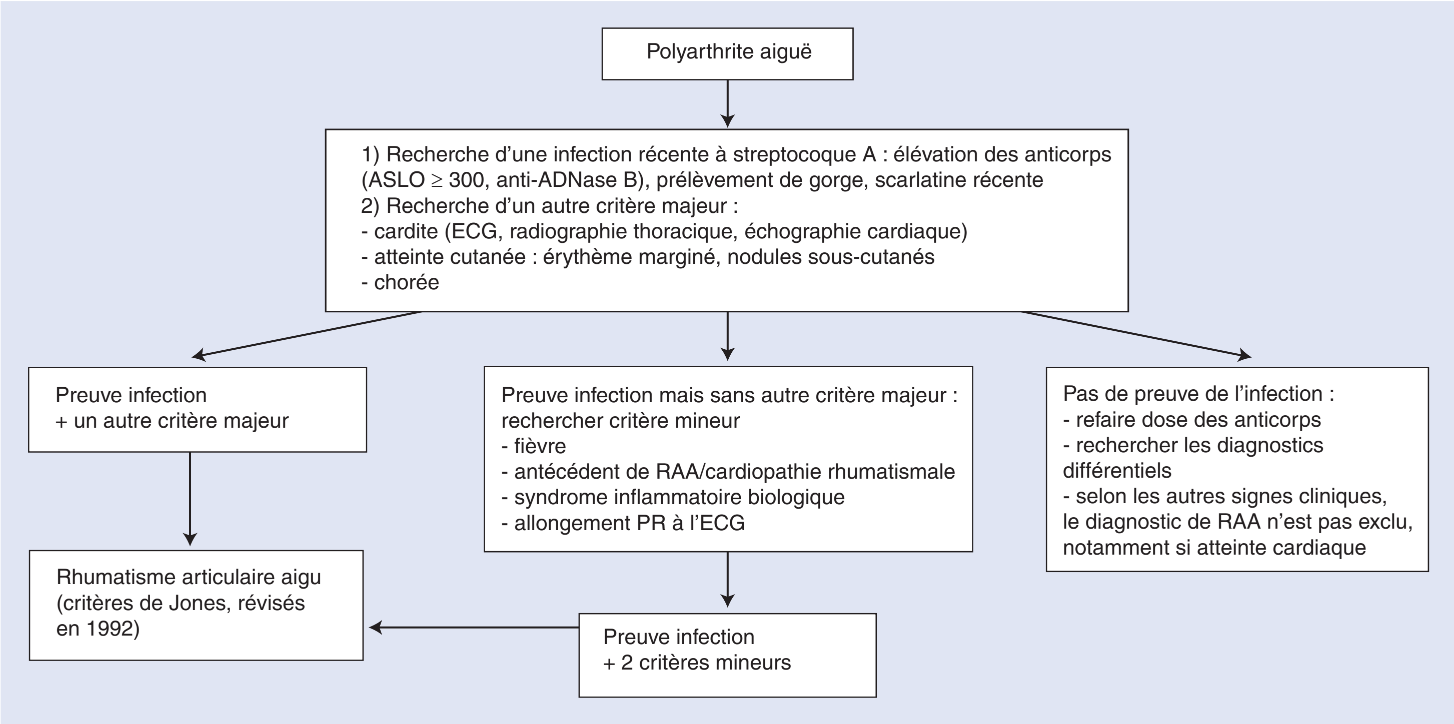

Figure 1. Arbre décisionnel. Polyarthrite aiguë. ASLO : antistreptolysine O ; RAA : rhumatisme articulaire aigu ; ECG : électrocardiogramme.

par une anémie inflammatoire. Son évolution est parallèle à l'activité inflammatoire du RAA. Sa persistance sous traitement doit faire craindre la persistance d'une cardite infraclinique.

Examens complémentaires en rapport avec les atteintes du RAA

En cas d'arthrite, l'analyse du liquide articulaire montre un liquide de type inflammatoire et stérile. Dans ce cas, on pourrait mettre en évidence une diminution des facteurs du complément (C1q, C3, C4) indiquant leur consommation par des complexes immuns au sein de l'articulation [4], mais cette recherche n'est pas réalisée en pratique courante. Les radiographies articulaires ne montrent aucune atteinte destructrice, mais peuvent montrer des signes en rapport avec un épanchement articulaire et un gonflement des parties molles.

Les examens complémentaires jouent un rôle très important dans le diagnostic de la cardite [1, 2, 4, 36] : ECG, radiographie thoracique et échodoppler cardiaque. À l'ECG, on recherche des signes de péricardite et de myocardite, notamment un allongement de l'espace PR témoignant d'un bloc auriculoventriculaire (BAV) du 1er degré qui n'a pas de valeur pronostique. Un BAV du 2^{e} degré de type Luciani-Wenckebach est possible. La radiographie thoracique recherche une cardiomégalie.

L'échocardiographie cardiaque doit être pratiquée chez tout patient suspect de RAA, ou ayant un RAA [15]. Elle permet de bien mettre en évidence les fuites et les sténoses valvulaires organiques, d'en apprécier l'importance, le retentissement, et d'éliminer les souffles cardiaques anorganiques qui sont fréquents chez l'enfant [37]. Une atteinte valvulaire cardiaque peut être découverte en l'absence de souffle auscultatoire. Si l'échodoppler est plus sensible que l'examen physique, la mise en évidence d'une régurgitation à l'échodoppler peut traduire une régurgitation physiologique et la distinction entre régurgitation physiologique et pathologique est parfois difficile [37]. L'échocardiographie permet de rechercher un épanchement péricardique et d'évaluer la taille et la fonction du VG [37].

Examens visant à prouver l'infection streptococcique

Le prélèvement de gorge (oropharynx) à la recherche du streptocoque β-hémolytique du groupe A s'impose. Mais les cultures sont rarement positives au stade du RAA et la mise en évidence du streptocoque n'est pas un élément de certitude dans la mesure où il existe des porteurs sains. Certains ont proposé d'effectuer 3 prélèvements de gorge dans les 24 premières heures, avant l'administration d'antibiotiques [4].

La recherche des anticorps antistreptococciques est primordiale car ils se positivent au moment de l'apparition du RAA et indiquent une véritable infection plus qu'un portage chronique. En utilisant plusieurs tests, il est possible de détecter une infection récente dans tous les cas. Le test facilement accessible est la recherche des anticorps antistreptolysine O (ASLO), dont le résultat est rendu en unités Todd. Le titre des ASLO varie chez les sujets sains en fonction de l'âge, de la situation géographique et de la saison. Chez les enfants en âge scolaire, un titre physiologique de 200 unités est fréquent. Après une pharyngite streptococcique, la réponse des anticorps atteint son maximum en 4 à 5 semaines, puis diminue ensuite progressivement sur une période de 6 mois. Il faut exiger un titre d'ASLO d'au moins 300 unités (> 200). On recherche une augmentation du titre (au moins 2 fois supérieur) des ASLO par deux prélèvements successifs effectués à 2 semaines d'intervalle. Mais cette donnée évolutive n'est pas nécessaire si le premier titre est nettement élevé et elle ne peut être positive que si le premier prélèvement a été précoce.

L'augmentation des ASLO est constatée dans 80 % des RAA. Il est donc intéressant de rechercher d'autres anticorps antistreptococciques : antihyaluronidases, antistreptokinases, antistreptodornases B (anti-ADNase B). L'absence d'élévation de 3 anticorps antistreptococciques permet d'affirmer, avec une forte probabilité (≥ 95 %), que l'enfant n'a pas fait d'infection récente par le streptocoque A, ce qui remet en cause le diagnostic de RAA sauf dans deux circonstances : la chorée et la cardite de début insidieux et de diagnostic tardif.

En pratique, il est indispensable d'effectuer un dosage d'au moins deux anticorps antistreptococciques, habituellement ASLO et anti-ADNase B, devant toute suspicion de RAA. En l'absence d'augmentation initiale, un nouveau dosage est nécessaire après 2 à 3 semaines (Fig. 1).

Diagnostic

Diagnostic positif

Le diagnostic de RAA repose sur les critères diagnostiques de Jones révisés en 1992 (Tableau 3) [40]. En 2000, un groupe d'experts internationaux a validé les critères de Jones révisés en 1992 [37]. Si l'intérêt de l'échocardiographie a été démontré, il n'a pas été recommandé d'inclure cette donnée dans les critères de Jones. Il a été souligné que les critères de Jones pouvaient se révéler insuffisants pour le diagnostic de rechute de RAA, et particulièrement en cas de nouvelle cardite sur une cardiopathie

> **“ *Conduite à tenir***
>
> **Examens complémentaires à pratiquer devant une polyarthrite aiguë fébrile suspecte de rhumatisme articulaire aigu**
>
> Examens biologiques :
> • NFS-plaquettes, VS, CRP, fibrinogène, bilan hépatique, créatininémie, LDH, TP, TCA, ferritinémie ;
> • recherche et dosage des anticorps anti-streptococciques : ASLO, antistreptodornase B, éventuellement antistreptokinase ;
> • facteurs antinucléaires, facteur rhumatoïde, anticorps anti-CCP ;
> • recherche de l'antigène HLA B27 ;
> • sérologies virales ;
> • protéinurie des 24 heures ;
> • ponction articulaire : analyse cytologique.
>
> Examens bactériologiques :
> • ponction articulaire : analyse bactériologique ;
> • prélèvement de gorge ;
> • hémoculture ;
> • uroculture.
>
> Radiographies articulaires.
>
> Examens cardiologiques :
> • radiographie thoracique ;
> • ECG ;
> • échocardiographie.

rhumatismale préexistante, et que certains éléments sémiologiques (comme une monoarthrite aiguë) devaient être pris en compte pour le diagnostic de rechute en zone d'endémie [37].

Les différentes révisions des critères de Jones en ont augmenté la spécificité mais diminué la sensibilité. Ceci peut poser problème dans les pays en voie de développement où le RAA reste fréquent, ce qui a conduit l'OMS à proposer des critères en 2002-2003 [41], dans lesquels les critères diagnostiques sont les mêmes que ceux de Jones révisés pour un premier épisode, mais où il suffit de 2 critères mineurs et de la preuve de l'infection récente à streptocoque A pour diagnostiquer une rechute chez les patients ayant une cardiopathie rhumatismale. L'impression des cliniciens exerçant en zone d'endémie est que le diagnostic de RAA est difficile en raison de son grand polymorphisme clinique, de la fréquence de signes trompeurs et de la difficulté à prouver l'infection streptococcique récente [36].

Diagnostic différentiel

Les diagnostics différentiels du RAA sont nombreux et variables en fonction du mode de présentation (Tableau 4) [2]. Devant une polyarthrite aiguë chez l'enfant, il faut savoir évoquer les arthrites juvéniles idiopathiques, notamment la forme systémique ou maladie de Still, le lupus érythémateux systémique, et les polyarthrites révélatrices des leucémies aiguës, ce qui peut nécessiter la pratique d'un myélogramme en cas de doute [1, 36]. Devant une atteinte cardiaque aiguë inflammatoire, les principaux diagnostics différentiels sont les myocardites et les péricardites d'origine virale et l'endocardite d'Osler sur cardiopathie congénitale. Devant une chorée, les principaux diagnostics différentiels sont la chorée de Huntington, le neurolupus et les encéphalites infectieuses.

Évolution

Évolution à court terme

Un épisode ou une poussée de RAA est un phénomène inflammatoire spontanément limité dans le temps. Même non traitée, l'atteinte articulaire disparaît spontanément en 2 à 4 semaines. La fièvre et l'atteinte articulaire répondent rapidement au traitement anti-inflammatoire. La péricardite guérit rapidement sans séquelle, la myocardite régresse, mais l'évolution des atteintes valvulaires cardiaques est variable. L'évolution biologique tend vers la disparition du syndrome inflammatoire. L'atteinte articulaire guérit sans séquelles, à l'exception de très rares cas de rhumatisme de Jaccoud, arthropathie déformante et indolore des mains et des pieds survenant en l'absence de destruction articulaire radiologique.

Tableau 3.
Critères diagnostiques du rhumatisme articulaire aigu (RAA) : critères de Jones révisés en 1992 [40].

Critères majeurs	Critères mineurs	Preuve d'une infection à streptocoque A récente
Cardite	Fièvre	Élévation des ASLO ou d'autres anticorps antistreptococciques
Polyarthrite	Arthralgies	Culture du prélèvement de gorge positive pour streptocoque hémolytique du groupe A
Chorée	Antécédents de RAA ou cardiopathie rhumatismale	Scarlatine récente
Érythème marginé	Syndrome inflammatoire biologique (VS, CRP)	
Nodules sous-cutanés	Allongement de l'espace PR à l'ECG	
Le diagnostic de RAA (1er épisode) nécessite [a]		
- la preuve d'une infection récente à streptocoque A [b]		
- deux critères majeurs **ou** l'association d'un critère majeur et de deux critères mineurs		

[a] En cas de rechute, il n'est exigé qu'un seul critère majeur ou plusieurs critères mineurs.
[b] Sauf en cas de chorée.

Tableau 4.
Principaux diagnostics différentiels du rhumatisme articulaire aigu selon le mode de présentation [2].

Mode de présentation		
Polyarthrite fébrile	**Cardite**	**Chorée**
Arthrites septiques et gonococciques	Souffle anorganique	Lupus érythémateux systémique
Maladies systémiques : connectivite, vascularite, sarcoïdose, arthrite juvénile idiopathique, maladie de Crohn, etc.	Prolapsus de la valve mitrale	Intoxication médicamenteuse
Arthrites virales (mycoplasme, CMV, EBV, parvovirus B19)	Cardiopathies congénitales	Maladie de Wilson
Arthrites réactionnelles (postdysentériques)	Endocardite infectieuse	Encéphalite
Maladie de Lyme	Cardiomyopathie hypertrophique	Chorées familiales (dont Huntington)
Drépanocytose	Myocardite virale ou idiopathique	Tics
Endocardite infectieuse avec arthrites aseptiques	Péricardite virale ou idiopathique	Tumeurs intracrâniennes
Leucémie et lymphomes		Maladie de Lyme
		Endocrinopathies

Évolution à moyen et long terme

L'évolution du RAA est marquée par le risque de cardiopathie rhumatismale et de rechute du RAA. En effet, les lésions des valves cardiaques qui se sont produites au cours d'un premier épisode de RAA peuvent évoluer pour leur propre compte, devenir chroniques, s'aggraver (mais parfois s'améliorer) et entraîner une cardiopathie rhumatismale chronique. Cette cardiopathie rhumatismale est caractérisée par une valvulopathie soit simple (plus souvent mitrale qu'aortique) soit double (mitroaortique), évoluant pour son propre compte, toujours avec une insuffisance valvulaire (l'insuffisance aortique étant plus grave que l'insuffisance mitrale) et l'installation, après plusieurs années, d'un rétrécissement beaucoup plus souvent mitral (provoquant une maladie mitrale) qu'aortique (maladie aortique). Cette cardiopathie valvulaire est menacée par le risque de greffe bactérienne réalisant l'endocardite d'Osler. La cardiopathie rhumatismale expose à l'insuffisance cardiaque et peut nécessiter un traitement chirurgical, notamment en cas d'insuffisance aortique et de rétrécissement mitral. La cardite fait donc toute la gravité du RAA.

En l'absence de traitement prophylactique, un sujet ayant déjà fait une première poussée de RAA est exposé au risque de rechute lors d'une nouvelle infection oropharyngée à streptocoque A. Le risque de rechute est beaucoup plus élevé au cours des premières années, mais persiste toute la vie, même s'il diminue avec l'âge [4]. Il est dix fois plus élevé chez les patients ayant déjà fait une première poussée de RAA que dans la population générale. Les rechutes constituent une cause importante d'aggravation des lésions valvulaires cardiaques et sont souvent de diagnostic plus difficile car les signes cliniques sont moins importants [2, 15].

La cardiopathie rhumatismale surviendrait chez presque la moitié des patients ayant des signes de cardite lors du diagnostic de RAA [15]. Dans une série brésilienne [35] de 258 enfants et adolescents faisant une première poussée de RAA et suivis sur une période moyenne de 5,4 ans (2 à 15 ans) avec des évaluations cardiaques systématiques par échodoppler, la fréquence de la cardiopathie rhumatismale chronique était de 72 %. Son degré de sévérité était, selon les cas, peu sévère (36 %), modérée (20 %) ou sévère (16 %). À la phase chronique, 1/3 des patients ayant une cardiopathie rhumatismale à l'échodoppler cardiaque ont présenté un examen physique normal [35]. Les facteurs prédictifs indépendants d'une cardiopathie valvulaire chronique sévère à moyen terme sont la sévérité initiale de la cardite, la survenue d'une rechute de RAA et le faible niveau d'éducation de la mère [35].

■ Rhumatisme poststreptococcique

Définition du rhumatisme poststreptococcique

Le rhumatisme poststreptococcique (RPS), encore appelé arthrite réactionnelle poststreptococcique (*poststreptococcal reactive arthritis*) [15], a été individualisé en 1982 par Goldsmith et Long, qui ont décrit 12 enfants ayant une polyarthrite d'évolution prolongée et des signes d'infection récente à streptocoque A, mais ne répondant pas aux critères de Jones [22, 42]. Le RPS est une entité discutée dans son individualité, qui peut survenir chez l'enfant et chez l'adulte [1, 4, 15, 43, 44]. Il s'agit d'un syndrome articulaire inflammatoire aigu secondaire à une infection pharyngée à streptocoque et ne répondant pas, par définition, aux critères de Jones pour le RAA [15]. Les grandes différences entre RPS et RAA sont exposées dans le Tableau 5 [4, 43-45]. Le diagnostic de RPS ne devrait être porté qu'après avoir éliminé les autres hypothèses diagnostiques [37]. Le RPS n'est pas associé à l'antigène HLA B27 [44]. Une des grandes caractéristiques du RPS est le risque très faible de cardite, mais il semblerait que 6 % des patients atteints de RPS développent une atteinte valvulaire mitrale [44].

Mackie et Keat ont effectué une revue de la littérature des cas de RPS de l'enfant et de l'adulte publiés de 1982 à 2002 [46]. Ils ont sélectionné les cas comportant une preuve sérologique d'infection récente à streptocoque et ne répondant pas aux critères de Jones. La majorité des cas ont été rapportés aux États-Unis, en Europe de l'Ouest et en Turquie. Les caractéristiques principales des 188 patients de cette revue sont présentées dans le Tableau 6. On constate deux pics d'âge de survenue : l'un chez l'enfant entre 8 et 14 ans et l'autre chez l'adulte entre 21 et 37 ans. Les articulations touchées sont le plus souvent les grosses articulations des membres : genoux, chevilles, poignets, hanches. Les arthrites sont symétriques chez 51 % des adultes et 32 % des enfants. L'évolution des arthrites est supérieure à 6 semaines dans la moitié des cas et apparaît plus longue chez l'adulte que chez l'enfant. La réponse aux anti-inflammatoires n'apparaît pas uniforme. Des rechutes de RPS sont survenues dans au moins 12 % des cas et semblent avoir été plus fréquentes en l'absence d'antibioprophylaxie (56 % des patients ont reçu une prévention secondaire). Les signes extra-articulaires classiques du RAA ont été très rares, ce qui peut s'expliquer par la définition excluant les critères de Jones. Un seul patient avait initialement une cardite, mais 3 autres ont développé une cardite 1 à 18 mois après le RPS. Toutefois, l'échocardiographie a rarement été pratiquée systématiquement chez ces patients. Une glomérulonéphrite était présente chez 6 % des adultes et 2 % des enfants. Cette revue de la littérature montre une

Tableau 5.
Différences entre le rhumatisme poststreptococcique (RPS) et le rhumatisme articulaire aigu (RAA) [a] [4, 43-45].

	RPS [b]	RAA
Délai pharyngite-arthrite	< 14 jours	2-4 semaines
Type des arthrites	Arthrites non migratrices (additives)	Arthrites migratrices
Durée d'évolution spontanée des arthrites	> 1 mois (2 mois en moyenne)	< 1 mois
Efficacité symptomatique de l'aspirine et AINS	Faible	Importante
Risque de survenue d'une cardite	Absente ou rare	Fréquente

[a] Par définition, le RPS ne répond pas aux critères de Jones pour le RAA.
[b] Assimilables aux critères de Deighton.

Tableau 6.
Revue de la littérature de 188 cas de rhumatisme poststreptococcique rapportés entre 1982 et 2002 [46].

Âge	
- enfant (< 18 ans)	100 (53 %)
- adulte (≥ 18 ans)	88 (47 %)
Sexe masculin	50,5 %
Intervalle pharyngite-arthrite (moyenne)	14 jours
- adultes	15,6 jours
- enfants	11,6 jours
Streptocoque isolé dans le prélèvement de gorge (n = 69)	
- streptocoque A	57 (82 %)
- streptocoque B	2 (3 %)
- streptocoque C	6 (9 %)
- streptocoque G	4 (6 %)
Type des arthrites	
- arthrites non migratrices	82 %
- arthrites symétriques	41 %
- polyarthrite (> 4 arthrites)	40 %
- oligoarthrite (2-4 arthrites)	37 %
- monoarthrite	23 %
Évolution des arthrites < 6 semaines	
- enfants	77 %
- adultes	33 %
Glomérulonéphrite	6 (3 %)

hétérogénéité des cas rapportés, tant sur le plan clinique que bactériologique (mise en évidence de streptocoques B, C et G).

Rhumatisme poststreptococcique de l'adulte

Les publications de RPS de l'adulte sont rares et les séries publiées récentes [42, 47-49]. La seule étude prospective, et la plus importante quantitativement, est celle des auteurs hollandais qui ont rapporté une série de 41 cas observés pendant 6 ans, et qui ont décrit les streptocoques C et G, à côté du streptocoque A, comme agents déclenchants du RPS [48, 49]. Les auteurs de la Mayo Clinic ont, quant à eux, rapporté seulement 6 cas avérés pour une période de 24 ans [42]. La durée de l'intervalle entre pharyngite et arthrite est diversement appréciée dans les séries et ne correspond finalement pas aux critères de Deighton repris dans le Tableau 5 [45], puisqu'elle était en moyenne de 3 semaines dans la série la plus importante [49]. L'atteinte articulaire du RPS est le plus souvent une oligoarthrite ou une polyarthrite non migratrice prédominant sur les grosses articulations des membres inférieurs. La monoarthrite est rare mais possible. Les polyarthrites sont bilatérales et symétriques dans la moitié des cas. Les articulations les plus souvent touchées sont, par ordre de fréquence décroissant : les genoux, les chevilles, les coudes, les poignets, les petites articulations des mains. Des ténosynovites sont possibles [47]. Les atteintes extra-articulaires sont diversement appréciées. Tous semblent s'accorder sur la rareté de la cardite dans les RPS de l'adulte. Néanmoins, des blocs auriculoventriculaires du 1er degré ont été observés [49]. Des signes cutanés très variés ont été rapportés : érythème noueux, érythème non spécifique [49], rash maculopapuleux avec une histologie de vascularite [47]. Les auteurs de la Mayo Clinic n'ont pas observé d'atteinte cutanée [42]. Dans une série de seulement 6 cas [47], 2 patients avaient une glomérulonéphrite, mais ce type d'atteinte n'a pas été retrouvé dans les autres séries. Un nouveau cas d'association RPS et glomérulonéphrite post-streptococcique a été rapporté récemment [50], avec une évolution favorable sous corticothérapie.

Dans l'étude hollandaise [49], le prélèvement de gorge était positif chez 50 % des patients n'ayant pas reçu d'antibiothérapie préalable et chez 10 % de ceux ayant été traités par une antibiothérapie. Ces auteurs ont distingué 3 sous-groupes de RPS selon l'identification d'un streptocoque A (RPS-A), d'un streptocoque C ou G (RPS-NA) ou la négativité des cultures (RPS-NI). Leur étude montre qu'il y a peu de différence clinique entre les sous-groupes et que les taux d'anticorps antistreptodornase B sont plus faibles dans le sous-groupe RPS-NA que dans les autres sous-groupes. Des auteurs grecs ont rapporté [51] le cas d'une femme âgée de 60 ans ayant développé, après une pharyngite streptococcique, un tableau associant une oligoarthrite périphérique et une spondylodiscite inflammatoire T7-T8, sans atteinte cardiaque et d'évolution favorable en 2 mois.

Finalement, le RPS de l'adulte n'apparaît pas plus homogène que celui de l'enfant et sa fréquence réelle reste très difficile à apprécier.

> *Points forts*
>
> **Caractéristiques classiques du rhumatisme post-streptococcique**
>
> Tableau articulaire aigu ne répondant pas aux critères de Jones (révisés en 1992) pour le rhumatisme articulaire aigu.
>
> Délai entre la pharyngite et les arthrites inférieur à 2 semaines.
>
> Arthrites non migratrices (mais additives).
>
> Efficacité inconstante/incomplète de l'aspirine et des AINS.
>
> Durée d'évolution supérieure à un mois (en moyenne 2 mois).
>
> Risque de survenue d'une cardite : rare.

Traitement

Traitement curatif

Traitement de l'infection streptococcique

L'éradication du streptocoque, toujours nécessaire même si le prélèvement de gorge est négatif, constitue le prélude à la mise en route de l'antibioprophylaxie [1, 4, 36]. Elle repose le plus souvent sur un traitement par Oracilline® per os à la posologie de 1 à 2 millions d'unités par jour, en 2 prises quotidiennes, pendant une durée de 10 jours. Les céphalosporines pourraient remplacer l'Oracilline®, sauf le Céfaclor® et le Loracarbef®, et seraient même plus efficaces d'après une méta-analyse [15]. Mais ceci n'est pas à recommander en pratique. En cas d'allergie à la pénicilline, on propose un traitement par érythromycine à la posologie de 40 mg/kg/j en 3 prises quotidiennes. Cette antibiothérapie n'a aucune influence ni sur les signes, ni sur l'évolution du RAA. Il est recommandé de réaliser un prélèvement de gorge chez tous les sujets contacts de la famille et de traiter ceux ayant une culture positive.

Mesures symptomatiques

Le traitement de l'épisode aigu nécessite l'hospitalisation et une période de repos au lit généralement de 2 semaines en l'absence de cardite, et de 4 à 6 semaines en présence d'une cardite [1]. Toutefois, depuis l'avènement de l'antibiothérapie, l'intérêt du repos n'a pas été prouvé et certains recommandent une reprise progressive de l'activité dès que les symptômes initiaux ont commencé à diminuer [2]. Une cardiopathie sévère avec insuffisance cardiaque nécessite les traitements symptomatiques adéquats. Le traitement de la chorée est mal codifié et la majorité des formes non sévères ne nécessiterait pas de traitement spécifique. On peut utiliser des médicaments sédatifs (phénobarbital, benzodiazépine), l'acide valproïque ou la carbamazépine [2].

Traitement anti-inflammatoire

Le traitement anti-inflammatoire du RAA reste controversé [52]. Le choix existe entre d'une part l'aspirine ou un AINS, et d'autre part une corticothérapie initiale. L'intérêt des immunoglobulines polyvalentes intraveineuses n'a pas été démontré [52]. Le but du traitement anti-inflammatoire est double : diminuer et faire disparaître les signes inflammatoires généraux, articulaires et cardiaques de la poussée de RAA ; réduire le risque évolutif vers une cardiopathie rhumatismale chronique.

L'aspirine et les AINS, notamment le naproxène, sont habituellement très efficaces pour traiter les signes généraux et articulaires du RAA [2, 4]. Les doses d'aspirine sont de 80 à 100 mg/kg/j chez l'enfant, réparties en 4 prises sur 24 heures. On peut doser la salicylémie dont le taux thérapeutique se situe entre 20 et 30 mg/dl [4]. La durée du traitement est de 4 à 8 semaines.

En cas de cardite sévère (cardiomégalie, bloc auriculoventriculaire du 3er degré, insuffisance cardiaque), il est habituel [4] de recommander la mise en route d'une corticothérapie à la posologie de 2 mg/kg/j de prednisone en traitement d'attaque pendant 2 à 4 semaines, suivie d'une diminution progressive de la posologie par paliers, pour une durée totale de traitement de 4 à 8 semaines. On peut débuter l'aspirine une semaine avant la fin prévue de la corticothérapie.

L'attitude préconisée en cas de cardite non sévère est variable. Certains ouvrages de référence recommandent l'utilisation des corticoïdes dans le RAA avec cardite. Mais d'autres auteurs font remarquer que l'insuffisance cardiaque de la cardite du RAA est la conséquence hémodynamique d'une atteinte valvulaire sévère et que seule la chirurgie est susceptible de l'améliorer. L'efficacité des traitements anti-inflammatoires sur l'évolution de la cardite à moyen et à long terme n'est pas démontrée, que ce soit pour les salicylés ou pour les corticostéroïdes [2]. Cilliers [52] a effectué une méta-analyse de 8 essais randomisés comparant différents traitements anti-inflammatoires entre eux ou versus placebo dans leur capacité à diminuer la survenue d'une cardiopathie rhumatismale lors d'une évaluation réalisée au moins un an après l'épisode de RAA. Cette méta-analyse ne montre pas de différence entre les corticostéroïdes et l'aspirine.

Tableau 7.
Modalités des traitements antibiotiques pour la prévention primaire et secondaire du rhumatisme articulaire aigu [2].

	Dose unitaire	Fréquence d'administration	Durée du traitement
Prévention primaire			
Pénicilline V (phénoxyméthylpénicilline, Oracilline®) ou amoxicilline	- enfant : 250 mg - adolescent et adulte : 500 mg	2 à 3 fois/j	10 jours
Érythromycine *	40 mg/kg/j	En 3 prises quotidiennes	
Benzathine benzylpénicilline G (Extencilline®) i.m.	- si poids < 27 kg : 600 000 unités - si poids ≥ 27 kg : 1,2 million d'unités	Dose unique	Dose unique
Prévention secondaire			
Benzathine benzylpénicilline G (Extencilline®) i.m.	- si poids < 27 kg : 600 000 unités - si poids ≥ 27 kg : 1,2 million d'unités	1 fois toutes les 3 à 4 semaines	- pas de cardite : pendant 5 ans ou jusqu'à l'âge de 18 ans
Pénicilline V (phénoxyméthylpénicilline, Oracilline®)	250 mg	2 fois/j	- cardite peu sévère : pendant 10 ans ou jusqu'à l'âge de 25 ans - cardite sévère et/ou chirurgie valvulaire : traitement à vie
Érythromycine*	250 mg	2 fois/j	

* En cas d'allergie à la pénicilline.

De plus, il n'apparaît pas de différence entre le placebo et la prednisone dans la capacité à réduire le risque valvulaire cardiaque. Aucun essai n'a comparé l'aspirine et le placebo. L'auteur souligne que ces essais ont été effectués pour la plupart il y a 40 ou 50 ans et qu'il serait nécessaire de disposer d'essais thérapeutiques plus récents.

Traitement prophylactique secondaire

La prévention secondaire est la seule thérapeutique dont l'intérêt est formellement démontré dans le RAA, tant pour le patient que pour la société en termes de coûts de santé [2]. Elle doit être débutée dès la fin de l'épisode aigu. Cette prévention des rechutes repose sur une antibiothérapie prolongée, habituellement effectuée par voie intramusculaire sous la forme de benzathine benzylpénicilline (Extencilline®) à une posologie unitaire en fonction du poids : 600 000 unités si l'enfant pèse moins de 27 kg, 1 200 000 unités si le poids dépasse 27 kg [2, 36] (Tableau 7). Une étude néo-zélandaise préconise une dose unitaire de 1,2 million d'unités dès que le poids dépasse 20 kg [12]. Le rythme des injections proposé par l'American Heart Association est mensuel. Mais des études françaises semblent montrer une perte d'efficacité après 15 jours. En France on recommande des injections toutes les 3 semaines [1]. Les injections sont douloureuses et tous les moyens permettant de diminuer ces douleurs (addition d'un anesthésique, injections lentes pendant plus de 3 minutes, etc.) sont utiles pour améliorer l'observance thérapeutique [2].

Dans certains cas, le traitement intramusculaire est mal accepté et la prise quotidienne d'Oracilline® s'avère plus adaptée (Tableau 7). Mais l'observance thérapeutique doit faire préférer la forme intramusculaire dans les pays d'endémie. Un schéma de prévention par une dose quotidienne unique d'amoxicilline (1 à 2 grammes chez l'adulte) serait efficace [2]. En cas d'allergie à la pénicilline, on utilise l'érythromycine (Tableau 7).

La durée de l'antibioprophylaxie est au minimum de 5 ans en l'absence d'endocardite, et de toute façon jusqu'à l'âge de 15 ans [1]. En cas de cardite, cette prophylaxie est nécessaire soit à vie en cas de cardite sévère ou quelle que soit la sévérité de la cardite pour nombre d'auteurs [1, 4], soit éventuellement moins longtemps (10 ans et au minimum jusqu'à l'âge de 25 ans) en cas de cardite peu sévère [2]. Les caries dentaires doivent être dépistées et traitées. La prévention de l'endocardite d'Osler par une antibiothérapie adaptée au type de geste est fondamentale en cas de cardiopathie valvulaire.

Une prévention secondaire de masse du RAA nécessite d'identifier dans la population les cas de RAA et de cardiopathie rhumatismale et d'effectuer une antibioprophylaxie au long cours [53]. Cette prophylaxie secondaire devrait s'appuyer sur un système de registres de patients ayant eu un RAA ou une cardiopathie rhumatismale, l'intérêt de tels registres et d'une organisation adéquate pour délivrer effectivement la prophylaxie secondaire ayant été démontré dans plusieurs pays comme la Nouvelle-Zélande, l'Inde, Cuba ou l'Egypte [2, 53]. Mais ces registres nécessitent des organisations et des moyens financiers spécifiques, ce qui explique leur déploiement insuffisant dans les pays sous-développés et ce qui justifie des aides internationales et des stratégies adaptées à chaque contexte local [53]. Mais en Afrique du Sud, la mise en place en 1999 de recommandations sur la prévention secondaire ne semble pas avoir atteint ses objectifs sur la connaissance de la maladie par l'entourage de l'enfant, la connaissance des recommandations par les soignants et les déclarations des cas diagnostiqués par les médecins [54].

> “ *Conduite à tenir*
>
> **Durée de la prévention secondaire par antibioprophylaxie**
>
> Rhumatisme articulaire aigu :
> • pas de cardite : au minimum 5 ans et de toute façon jusqu'à l'âge de 15 ou 18 ans ;
> • cardite peu sévère : pour certains, traitement prophylactique à vie, pour d'autres, au minimum 10 ans et de toute façon jusqu'à l'âge de 25 ans ;
> • cardite sévère : traitement prophylactique à vie.
>
> Rhumatisme poststreptococcique :
> • enfant et adulte avec cardite : même attitude que dans le RAA ;
> • adulte sans cardite initiale : discussion au cas par cas (si prophylaxie mise en route, intérêt possible d'une échocardiographie à 1 an).

Traitement prophylactique primaire

Une méta-analyse des essais randomisés effectués avec la pénicilline, essais effectués pendant les années 1950-1961 et le plus souvent chez de jeunes recrues américaines, montre que le traitement antibiotique par la pénicilline administré devant une pharyngite suspectée d'origine streptococcique permet de diminuer de 80 % le risque de survenue d'un RAA [55]. Le traitement antibiotique doit commencer dans les 9 jours suivant le début de la pharyngite/angine [2]. En pratique, cette prévention primaire du RAA repose sur le traitement de toutes les angines par Oracilline® pendant 10 jours (Tableau 7). Ceci est d'autant plus important dans les pays à forte incidence de RAA, dans les familles défavorisées et de faible niveau socio-économique. Une seule injection intramusculaire de benzathine benzylpénicilline peut constituer une alternative efficace au traitement oral [55].

Traitement du rhumatisme poststreptococcique

Les traitements antibiotiques (10 jours) et anti-inflammatoires du RPS sont nécessaires. L'aspirine est peu efficace. L'efficacité des AINS est diversement appréciée notamment chez l'adulte : très bonne dans l'expérience des auteurs hollandais [49], inconstante dans celle de la Mayo Clinic [42], médiocre dans celle de l'équipe de la Nouvelle-Orléans [47]. Chez l'adulte, la durée d'évolution vers la guérison est variable selon les études : pour certains le RPS guérit en moins de 2 mois [49] et pour d'autres il dure plus de 2 mois dans la quasi-totalité des cas [42, 47].

La question de l'antibiothérapie prophylactique après un RPS doit être envisagée de manière différente selon qu'il s'agit d'un enfant ou d'un adulte. Chez l'enfant, tous les auteurs [34, 45] ont insisté sur le grand polymorphisme clinique, notamment de l'atteinte extra-articulaire, avec possibilité de survenue de cardite. L'antibiothérapie prophylactique est donc souvent recommandée chez l'enfant selon les mêmes modalités que dans le RAA.

Chez l'adulte, l'antibiothérapie prophylactique ne doit pas être systématique mais discutée au cas par cas. Pour les auteurs hollandais, elle est inutile si un streptocoque C ou G est responsable [49]. D'autres recommandent une antibioprophylaxie antistreptococcique systématique pendant 1 an puis une évaluation cardiaque par échographie : l'antibioprophylaxie pourrait alors être arrêtée en l'absence d'atteinte valvulaire cardiaque [44].

La question de la vaccination

Même si des essais thérapeutiques sont en cours aux États-Unis [2], il n'existe pas actuellement de vaccin disponible contre le streptocoque A et un tel vaccin n'est pas attendu avant 2015 [2, 53]. La première difficulté de la vaccination antistreptococcique est la réactivité croisée entre les antigènes streptococciques et des antigènes tissulaires des mammifères [4]. L'autre difficulté est la diversité antigénique de la protéine M, les anticorps spécifiques ne protégeant pas contre les autres sérotypes [15]. La diversité des sérotypes responsables semble particulièrement vraie dans les pays d'endémie, ce qui limite d'autant plus l'efficacité théorique de la vaccination dans ce contexte [2].

■ Conclusion

Le RAA demeure un problème de santé publique dans les régions où vivent les 2/3 de la population mondiale [4]. Même dans les pays développés où les conditions de vie et de nutrition sont meilleures, la résurgence récente d'épidémies doit rendre vigilants les médecins et les autorités de santé dans la prévention et le diagnostic du RAA. Le RAA reste donc une des grandes maladies planétaires à contrôler et ce contrôle passe avant tout par la prévention primaire et secondaire. Le RAA est une des seules maladies humaines connues de type auto-immun pour laquelle l'étiologie est un agent infectieux déterminé et reconnu. Néanmoins les mécanismes physiopathologiques précis restent à déterminer avec certitude : antigènes tissulaires cibles, mécanismes de rupture de la tolérance, gènes favorisants.

Chez l'adulte, le clinicien ne doit pas oublier le RAA et le RPS comme causes d'une polyarthrite aiguë, mais aussi d'une oligoarthrite ou d'une monoarthrite aiguë.

■ Références

[1] Stephan JL, Mourrieras P. Rhumatisme articulaire aigu. In: Prieur AM, editor. *Rhumatologie pédiatrique*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1999. p. 307-13.

[2] Carapetis JR, McDonald M, Wilson NJ. Acute rheumatic fever. *Lancet* 2005;**366**:155-68.

[3] Carapetis JR, Steer AC, Mulolland EK, Weber M. The global burden of group A streptococcal diseases. *Lancet Infect Dis* 2005;**5**:685-94.

[4] Gibofsky A, Zabriskie J. In: *Acute rheumatic fever and poststreptococcal arthritis (pp. In: Kelley's Textbook of rheumatology*. New York: Elsevier-WB Saunders; 2005. p. 1684-96.

[5] Carapetis JR, Currie BL, Mathews JD. Cumulative incidence of rheumatic fever in an endemic region: a guide to the susceptibility of the population? *Epidemiol Infect* 2000;**124**:239-44.

[6] Carp C. In: *WHO/WHF/UNESCO joint consultation on RF/HD prevention: a progress report of activities for Romania*. Bucharest: Illescu Institute of Cardiology; 1999. p. 1-2.

[7] Cernay J, Rusnak M, Raisova A. Incidence of rheumatic fever in Slovakia during the last 20 years. *Cesk Pediatr* 1993;**48**:79-83.

[8] Eshel G, Lahat E, Azizi E, Gross B, Aladjem M. Chorea as a manifestation of rheumatic fever: a 30-year survey (1960-1990). *Eur J Pediatr* 1993;**152**:645-6.

[9] Kayemba, Kay's, Kabangu S, Dupuis E. Acute rheumatic fever is still active in Martinique: epidemiological and clinical study of 34 cases observed during the 1987-1991 period. *Pediatrie* 1993;**48**:823-7.

[10] Kechrid A, Kharrat H, Bousnina S, Kriz P, Kaplan EL. Acute rheumatic fever in Tunisia: serotypes of group A streptococci associated with rheumatic fever. *Adv Exp Med Biol* 1997;**418**:121-3.

[11] Kermani S, Berah H. *La situation épidémiologique du RAA en Algérie depuis 1990*. Algers: Algerian Ministry of Health, Department of Epidemiology; 2001 (National Program for the prevention and control of RF).

[12] Lennon D. Rheumatic fever, a preventable disase? The New Zealand experience. In: Martin DR, Tagg JR, editors. *Streptococci and streptococcal diseases: entering the new millennium. Porirua: Institute of environmental Science and Research*. 2000. p. 503-12.

[13] Lopez ES. Fiebre reumatica en el quinquenio 1994-1999 en dos hospitals en San luis Potosi y en Mexico DF. *Arch Cardiol Mex* 2001;**71**:127-35.

[14] Meira ZMA. Prevalence of rheumatic fever in children from a public high school in Belo Horizonte, Brazil. *Arch Brasilian Cardiol* 1995;**65**:331-4.

[15] Hahn RG, Knox LM, Forman TA. Evaluation of poststreptococcal illness. *Am Fam Physician* 2005;**71**:1949-54.

[16] Cunningham MW. Pathogenesis of group A streptococcal infections. *Clin Microbiol Rev* 2000;**13**:470-511.

[17] McDonald M, Currie BJ, Carapetis JR. Acute rheumatic fever: a chink in the chain that links the heart to the throat? *Lancet Infect Dis* 2004;**4**:240-5.

[18] Haidan A, Talay SR, Rohde M, Sriprakash KS, Currie BJ, Chhatwal GS. Pharyngeal carriage of group C and group G streptococci and acute rheumatic fever in an Aboriginal population. *Lancet* 2000;**356**:1167-9.

[19] Bisno AL, Brito MO, Collins CM. Molecular basis of group A streptococcal virulence. *Lancet Infect Dis* 2003;**3**:191-200.

[20] Beall B, Facklam R, Thompson T. Sequencing *emm*-specific PCR products for routine and accurate typing of group A streptococci. *J Clin Microbiol* 1996;**34**:953-8.

[21] Miner LJ, Petheram SJ, Daly JA, Korgenski EK, Selin KS, Firth SD, et al. Molecular characterization of *Sreptococcus pyogenes* isolates collected during periods of increased acute rheumatic fever activity in Utah. *Pediatr Infect Dis J* 2004;**23**:56-61.

[22] Ahmed S, Ayoub EM, Scornik JC, Wang CY, She J-X. Poststreptococcal reactive arthritis. Clinical characteristics and association with HLA-DR alleles. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:1096-102.

[23] Simonini G, Porfirio B, Cimaz R, Calabri GB, Giani T, Falcini F. Lack of association between the HLA-DRB1 locus and post-streptococcal reactive arthritis and acute rheumatic fever in Italian children. *Semin Arthritis Rheum* 2004;**34**:553-8.

[24] Khanna AK, Buskirk DR, Williams Jr. RCJ, Gibofsky A, Crow MK, Menon A, et al. Presence of a non-HLA B cell antigen in rheumatic fever patients and their families as defined by a monoclonal antibody. *J Clin Invest* 1989;**83**:1710-6.

[25] Weisz JL, McMahon WM, Moore JC, Augustine NH, Bohnsack JF, Bale JF, et al. B8/D17 and CD19 expression on lymphocytes of patients with acute rheumatic fever and Tourette's disorder. *Clin Diagn Lab Immunol* 2004;**11**:330-6.

[26] Kumar D, Paul P, Grover A, Ganguly NK. Distribution of cells bearing B-cell alloantigen(s) in North Indian rheumatic fever / rheumatic heart disease patients. *Mol Cell Biochem* 2001;**218**:21-6.

[27] Galvin JE, Hemric ME, Kosanke SD, Factor SM, Quinn A, Cuningham MW. Induction of myocarditis and valvulitis in lewis rats by different epitopes of cardiac myosin and its implications in rheumatic carditis. *Am J Pathol* 2002;**160**:297-306.

[28] Lymbury RS, Olive C, Powell KA, Good MF, Hirst RG, LaBrooy JT, et al. Induction of autoimmune valvulitis in Lewis rats following immunization with peptides from the conserved region of group A streptococcal M protein. *J Autoimun* 2003;**20**:211-7.

[29] Cunningham MW. T cell mimicry in inflammatory heart disease. *Mol Immunol* 2004;**40**:1121-7.

[30] Bhatnagar A, Grover A, Ganguly NK. Superantigen-induced T cell response in acute rheumatic fever and chronic rheumatic heart disease patients. *Clin Exp Immunol* 1999;**116**:100-6.

[31] Galvin JE, Hemric ME, Ward K, Cuningham MW. Cytotoxic mAb from rheumatic carditis recognizes heart valves and laminin. *J Clin Invest* 2000;**106**:217-24.

[32] Roberts S, Kosanke S, Terrence Dunn S, Jankelow D, Duran CM, Cunningham MW. Pathogenic mechanisms in rheumatic carditis: focus on valvular endothelium. *J Infect Dis* 2001;**183**:507-11.

[33] Smoot LM, McCormick JK, Smoot JC, Hoe NP, Strickland I, Cole RL, et al. Characterization of two novel pyrogenic toxin superantigens made by an Acute Rheumatic Fever clone of streptococcus pyogenes associated with multiple disease outbreaks. *Infect Immun* 2002;**70**:7095-104.

[34] Li EK. Rheumatic disorders associated with streptococcal infections. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol* 2000;**14**:559-78.

[35] Meira ZM, Goulart EM, Colosimo EA, Mota CC. Long-term follow-up of rheumatic fever and predictors of severe valvar disease in Brazilian children and adolescents. *Heart* 2005;**91**:1019-22.

[36] Prieur A-M. Rhumatisme articulaire aigu. In: Godeau P, Herson S, Piette JC, editors. *Traité de médecine*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 2004. p. 209-11.

[37] Ferrieri P. Jones Criteria Working Group. Proceedings of the Jones Criteria workshop. *Circulation* 2002;**106**:2521-3.

[38] Kamblock J, Payot L, Lung B, Costes P, Gillet T, le Goanvic C, et al. Does rheumatic myocarditis really exist? Systematic study with echocardiography and cardiac troponin I blood levels. *Eur Heart J* 2003;**24**:855-62.

[39] Alehan D, Ayabakan C, Hallioglu O. Role of serum cardiac troponin in the diagnosis of acute rheumatic fever and rheumatic carditis. *Heart* 2004;**90**:689-90.

[40] Special writing group of the committee on rheumatic fever. Guidelines for the diagnosis of acute rheumatic fever: Jones criteria, 1992 update. *JAMA* 1992;**268**:2069-73.

[41] WHO. *Rheumatic fever and rheumatic hear disease: a report of a WHO Expert Consultation Geneva, 29 October-1 November 2001*. Geneva: World Health Organization; 2004.

[42] Aviles RJ, Ramakrishna G, Mohr DN, Michet CJ. Poststreptococcal reactive arthritis in adults : a case series. *Mayo Clin Proc* 2000;**75**:144-7.

[43] Ayoub EM, Ahmed S. Update on complications of group A streptococcal infections. *Curr Prob Pediatr* 1997;**27**:90-101.

[44] Shulman ST, Ayoub EM. Poststreptococcal reactive arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2002;**14**:562-5.

[45] Deighton C. β haemolytic streptococci and reactive arthritis in adults. *Ann Rheum Dis* 1993;**52**:475-82.

[46] Mackie SL, Keat A. Poststreptococcal reactive arthritis: what is it and how do we know? *Rheumatol* 2004;**43**:949-54.

[47] Gutierrez-Urena S, Molina J, Molina JF, Garcia CO, Cuellar ML, Espinoza LR. Poststreptococcal reactive arthritis, clinical course, and outcome in 6 adult patients. *J Rheumatol* 1995;**22**:1710-3.

[48] Jansen TL, Janssen M, Traksel R, de Jong AJ. Reactive arthritis associated with group C and group G β-hemolytic streptococci. *J Rheumatol* 1998;**25**:1126-30.

[49] Jansen TL, Janssen M, Traksel R, de Jong AJ. A clinical and serological comparison of group A versus non-group A streptococcal reactive arthritis and throat culture negative cases of post-streptococcal reactive arthritis. *Ann Rheum Dis* 1999;**58**:410-4.

[50] Niewold TB, Ghosh AK. Post-streptococcal reactive arthritis and glomerulonephritis in an adult. *Clin Rheumatol* 2003;**22**:350-2.

[51] Alexoupou A, Dourakis SP, Stamoulis ND, Vassipoulos D, Archimandritis AJ. Poststreptococcal reactive arthritis with thoracic spine involvement in an adult. *J Rheumatol* 2005;**32**:2002-5.

[52] Cilliers A. Treating acute rheumatic fever. *BMJ* 2003;**327**:631-2.

[53] McDonald M, Brown A, Noonan S, Carapetis JR. Preventing recurrent rheumatic fever: the role of register based programmes. *Heart* 2005;**91**:1131-3.

[54] Robertson KA, Volmink JA, Mayosi BM. Lack of adherence to the national guidelines on the prevention of rheumatic fever. *S Afr Med J* 2005;**95**:52-6.

[55] Robertson KA, Volmink JA, Mayosi BM. Antibiotics for the primary prevention of acute rheumatic fever: a meta-analysis. *BMC Cardiovasc Disord* 2005;**5**:11.

E. Pertuiset (edouard.pertuiset@ch-pontoise.fr).
Service de rhumatologie, Centre hospitalier René Dubos, 6, avenue de l'Île-de-France, B.P. 79, 95303 Cergy-Pontoise cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Pertuiset E. Rhumatisme articulaire aigu et rhumatisme poststreptococcique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-201-A-10, 2007.

Rhumatisme psoriasique

B. Fournié

Le rhumatisme psoriasique est une spondylarthropathie beaucoup plus fréquente que ne le laissent supposer les études épidémiologiques. Il forme avec la polyarthrite rhumatoïde et la spondylarthrite ankylosante le trio de tête des rhumatismes inflammatoires chroniques les plus souvent observés. Le rhumatisme psoriasique n'est pas la simple association d'un psoriasis à un rhumatisme. Il s'agit d'une arthropathie originale qui, dans sa forme évoluée, mélange à des degrés divers : une atteinte rachidienne à prédominance cervicodorsale ; une sacro-iliite généralement pauvre, asymptomatique et unilatérale ; une calcanéite exubérante lorsqu'elle est typique ; et une atteinte des doigts et des orteils qui frappe en priorité la distalité. L'absence habituelle de facteurs rhumatoïdes, une liaison faible avec l'antigène human leukocyte antigen *(HLA) B27 et plus significative avec les antigènes HLA B16 ou B17, complètent le profil singulier de ce rhumatisme. L'évolution du rhumatisme psoriasique est en règle bénigne ; mais dans un tiers des cas, une forme destructrice pose la question d'un traitement de fond qui s'inspire, à quelques nuances près, de celui de la polyarthrite rhumatoïde. Le méthotrexate, le léflunomide et les anti-*tumor necrosis factors *(TNF) α, qui ont un effet bénéfique sur l'atteinte articulaire et sur l'atteinte cutanée, sont les médicaments de choix.*

Mots clés : Rhumatisme psoriasique ; Spondylarthropathies ; Enthésite

Plan

■ Introduction

Nosologie

Le rhumatisme psoriasique (RP) est une spondylarthropathie [1], groupe de rhumatismes qui s'est constitué petit à petit autour de la spondylarthrite ankylosante (SA) et dont le dénominateur commun est l'inflammation des enthèses. Dans 90 % des cas, il survient dans un contexte personnel ou familial de psoriasis et dans 30 % des cas, il détruit les articulations surtout des doigts et des orteils, particularité qui le distingue des autres spondylarthropathies qui sont en général peu ou pas destructrices.

Historique

Depuis sa description par Alibert en 1822 et Bourdillon en 1888, le RP a connu des fortunes diverses. Il fut même un temps où l'on se demandait s'il existait réellement et où l'on préférait parler de polyarthrite rhumatoïde (PR) avec psoriasis et de spondylarthrite avec psoriasis. La position ambiguë du RP – certains patients paraissant frappés aux articulations des membres alors que d'autres le sont au rachis – entretenait la confusion. Aujourd'hui, la plupart des auteurs le considèrent comme une arthropathie originale qui associe à des degrés divers une atteinte rachidienne à prédominance cervicodorsale, une atteinte pelvienne avec sacro-iliite et une atteinte des membres intéressant en priorité les mains et les pieds.

Épidémiologie

Le RP est, avec la SA, la plus fréquente des spondylarthropathies. Sa prévalence dans la population générale serait de 0,1 à 0,2 %, mais il est très probable qu'elle soit sous-estimée. Il touche de façon identique les hommes et les femmes (sex-ratio proche de 1). Son acmé se situe entre 30 et 50 ans [2-5].

Pathogénie

Rhumatisme

On ne connaît pas la cause réelle du RP. Tout au plus peut-on avancer la forte présomption d'un terrain génétique prédisposant, de divers facteurs favorisants, et d'un mécanisme immunologique à l'origine de l'arthropathie et du psoriasis [5, 6].

Terrain génétique

L'existence d'un terrain génétique particulier repose sur l'observation de formes familiales de RP et sur la constatation d'une association non fortuite entre le RP et certains gènes du système *human leukocyte antigen* (HLA). Environ 8 % des parents du premier degré de sujets atteints par un RP souffrent aussi de la même affection [7], et le risque de développer la maladie serait chez eux 50 fois plus élevé que dans la population générale [8]. Il ressort des nombreux travaux [8-20] consacrés à la relation RP-antigènes HLA une liaison indéniable, quoique toujours controversée, entre le RP et des antigènes HLA de classe I. Dans 60 % des cas, le RP est associé à un antigène HLA B16 (sous-type B38 et B39), B17 ou B27. Contrairement à la SA, la liaison avec l'antigène HLA B27 est faible et n'excède pas 25 % des cas. Les antigènes HLA B13 et surtout CW6 sont des marqueurs génétiques de l'atteinte cutanée et n'ont pas d'incidence sur la survenue de l'arthropathie.

Circonstances favorisantes

Une grande variété de circonstances peut favoriser l'apparition, ou une poussée, du RP et du psoriasis. Il s'agit surtout du stress, des traumatismes physiques ou psychoaffectifs et des infections. Un facteur déclenchant traumatique est retrouvé chez 8 % des RP [21] et l'on a proposé des critères pour individualiser cette forme aux conséquences médicolégales éventuelles [22]. Deux virus ont été fortement suspectés d'avoir provoqué des poussées de RP : le virus de l'immunodéficience humaine (VIH-1) et le virus de l'hépatite C.

Données expérimentales

Des données expérimentales ainsi que les études immunohistochimiques de la synovite et de la peau psoriasiques montrent le rôle déterminant des lymphocytes T (en particulier $CD8^+$ et $CD4^+$) et de certaines cytokines pro-inflammatoires, dont le *tumor necrosis factor* (TNF) α, dans la genèse de l'atteinte rhumatologique et dermatologique [23-26].

Psoriasis

Tous les types de psoriasis cutanés, muqueux ou simplement unguéaux peuvent s'accompagner d'un RP et il n'existe pas de corrélation entre une forme donnée de psoriasis et une manifestation particulière de l'arthropathie psoriasique si l'on fait exception du psoriasis pustuleux palmoplantaire qui a une nette prédilection pour le plastron sternal et qui pose la question de sa frontière avec le SAPHO (synovite, acné, pustulose, hyperostose, ostéite) [27, 28].

- La relation entre le psoriasis et le RP est complexe et non élucidée. Dans de rares cas, ils débutent ensemble, mais la plupart du temps, le psoriasis précède le rhumatisme de plusieurs années. Il peut même avoir totalement disparu au moment de l'éclosion du rhumatisme – d'où l'importance de l'anamnèse – , et dans 20 % des cas on ne trouve qu'une diathèse familiale psoriasique, le patient lui-même étant exempt de psoriasis. Il n'y a pas d'évolution synchrone, ni de rapport de gravité, entre la dermatose et l'arthropathie.
- Le lien qui unit le psoriasis au RP est beaucoup plus lâche du côté du psoriasis que du rhumatisme. Seulement 10 à 20 % des psoriasiques font un RP [29], alors que 70 % des RP surviennent chez des sujets ayant – ou ayant eu – un psoriasis. La grande majorité des psoriasis n'est pas arthropathique, laissant place au hasard des associations fortuites d'un psoriasis et d'un rhumatisme distinct.

Anatomopathologie

Synovite

La synovite psoriasique ressemble d'assez près à la synovite rhumatoïde et peut, moins fréquemment qu'elle, détruire les articulations [30-32]. L'inflammation est moins intense, la fibrose plus précoce, mais aucune lésion histologique n'est spécifique. On lui reconnaît trois phases successives.

Précoce

Elle est surtout marquée par un œdème intense et diffus des franges synoviales. La couche synoviocytaire n'est que modérément hyperplasique. Le chorion est congestif avec une néovascularisation anarchique et un infiltrat lymphoplasmocytaire périvasculaire. La fibrose débute.

Floride

Les signes s'accentuent, mais le granulome ne s'organise que rarement en un pannus synovial. La paroi des vaisseaux s'épaissit ; elle est infiltrée par les cellules inflammatoires et prend un aspect en « bulbe d'oignon ». L'hypertrophie des cellules endothéliales se traduit, en microscopie électronique, par un ergastoplasme dilaté, un œdème intercellulaire sans rupture des jonctions et un épaississement de la membrane basale vasculaire. Il n'existe pas de nécrose des cellules endothéliales, de dépôt de complexe immun, de particule virale [33]. En immunofluorescence, on note la présence d'immunoglobulines (Ig) G, d'IgA et à un moindre degré d'IgM et de C3, contrairement à l'arthrite rhumatoïde où l'IgM et le C3 sont communément retrouvés [34]. L'infiltrat inflammatoire est diffus ou en amas, exceptionnellement à disposition nodulaire. Les lymphocytes et les plasmocytes sont majoritaires. Les macrophages sont inconstants, les mastocytes et les polynucléaires neutrophiles ou basophiles sont rares. L'étude du phénotype lymphocytaire montre une prédominance de lymphocytes T $CD4^+$ $CD8^+$, quelques lymphocytes B et des lymphocytes *natural killers* (NK), sans caractère distinctif par rapport aux autres rhumatismes inflammatoires [35]. La fibrose progresse avec une prolifération des fibroblastes et la formation de trousseaux collagènes dans l'axe des franges. L'œdème régresse.

Séquellaire

La fibrose remplace la synoviale et éteint l'inflammation. Les synoviocytes pourraient agir comme facteurs de croissance des fibroblastes en produisant un excès de TNF α et de *platelet derivated growth factor* (PDGF) [36].

Liquide synovial [37]

Il est inflammatoire de type granulocytaire à prédominance neutrophile. Il peut parfois prendre un aspect puriforme pseudoseptique, mais la recherche de germes et de cristaux est toujours négative. L'étude comparative avec d'autres rhumatismes inflammatoires des concentrations articulaires et sériques de certains composants biologiques fait plus partie du domaine de la recherche que de la pratique courante : le rapport des lymphocytes CD4/CD8 dans le liquide articulaire est conservé dans le RP à l'inverse de la PR où les CD8 sont augmentés [38] ; la *C reactive protein* (CRP) articulaire serait corrélée à l'activité du RP [39] et l'étendue des destructions articulaires à l'élévation de la CRP sérique [40] ; les concentrations d'histamine sont plus élevées dans le liquide articulaire et le sérum du RP que dans d'autres rhumatismes inflammatoires [41] ; le dosage des cytokines dans le liquide articulaire montre que l'interleukine (IL)

8 est plus élevée au cours du RP que dans les autres rhumatismes inflammatoires à l'exception de la PR et que l'IL2 est augmentée dans le RP et les spondylarthropathies mais pas dans la PR [42, 43]. D'une façon générale, l'augmentation des cytokines, dont le TNFα, est moins importante dans le liquide articulaire du RP que dans celui de la PR [44].

Enthésite

Les enthèses sont de petites structures fibreuses, disséminées à l'ensemble du squelette, qui correspondent à l'insertion osseuse des tendons, des ligaments et des capsules dont elles constituent la portion toute terminale, la majeure partie de l'enthèse étant intraosseuse [45, 46]. Elles sont apparentées à des structures fibreuses plus volumineuses dont certaines sont de véritables ligaments interosseux (symphyses pubienne et manubriosternale, disque intervertébral) et d'autres des articulations semi-mobiles plus fibreuses que synoviales – donc riches en enthèses – (région sacro-iliaque, articulations du thorax, distalité des doigts et des orteils). Les enthèses proprement dites et les structures qui leur sont apparentées forment un vaste *territoire fibreux* qui est la cible privilégiée du RP et des spondylarthropathies en général [47]. L'atteinte inflammatoire du « *territoire enthésique* » est la lésion principale des spondylarthropathies et la manifestation qui les distingue le mieux des autres rhumatismes inflammatoires qui, comme la PR, s'expriment essentiellement par une synovite [48].

> *À retenir*
>
> **RP = spondylarthropathie**
> - La cible privilégiée des spondylarthropathies est le territoire enthésique.
> - Le dénominateur commun des spondylarthropathies est l'enthésite.
> - Le syndrome axial et périphérique du RP répond à cette définition.

Évolution

L'enthésite, ou inflammation de l'enthèse, évolue en deux phases successives [48-54] (Fig. 1).

- Ostéite. L'inflammation débute dans la zone intraosseuse de l'enthèse. L'infiltrat lymphoplasmocytaire est surtout périvasculaire, mais se retrouve en amas plus ou moins diffus dans la moelle osseuse attenante qui, parfois, peut être contaminée (ostéomyélite aseptique). Au stade précoce de l'enthésite, les études immunohistochimiques récentes [55-57] ont trouvé un infiltrat de lymphocytes T $CD8^+$ et de macrophages $CD68^+$ qui pourrait jouer un rôle pathogénique déterminant. Le granulome détruit l'os.
- Ossification cicatricielle. La destruction est vite remplacée par une reconstruction osseuse d'abord d' « os tissé » puis lamellaire. L'ossification se propage à la partie extraosseuse de l'enthèse donnant naissance à un enthésophyte. À la périphérie de l'enthèse, on peut observer une réaction périostée de voisinage (périostite).

Relation évolution-clinique

Les deux phases de l'enthésite sont étroitement corrélées à la clinique. L'ostéite inaugurale se traduit par des douleurs, une hyperfixation scintigraphique, des modifications intraosseuses à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ou à l'échographie, et des images radiologiques plus tardives à type de déminéralisation localisée, entourée d'une condensation osseuse irrégulière plus ou moins importante [58-63]. À la phase cicatricielle apparaît l'enthésophyte qui, selon le site considéré, sera une épine, un syndesmophyte, une hyperostose ou une ankylose osseuse [47].

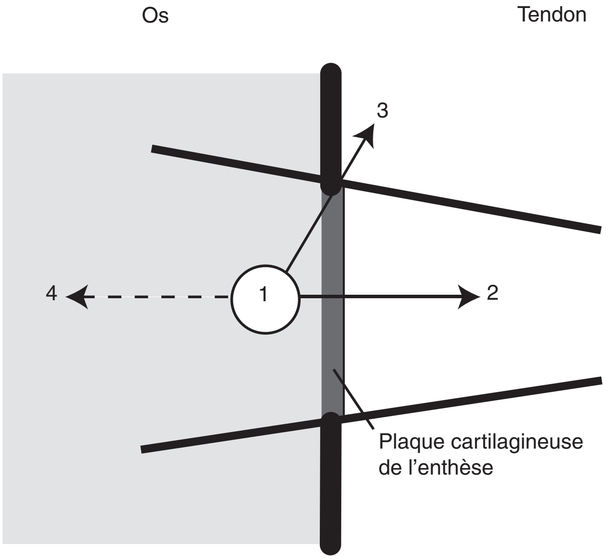

Figure 1. Enthésite. 1. Ostéite sous-chondrale inaugurale ; 2. ossification cicatricielle secondaire qui donne indifféremment un enthésophyte, une épine, un syndesmophyte, une ankylose osseuse ou une hyperostose ; 3. périostite « réactionnelle » à la périphérie de l'enthèse ; 4. ostéomyélite aseptique éventuelle par contamination directe de la moelle osseuse à partir du foyer d'ostéite initial.

■ Clinique [64-75]

> *À retenir*
>
> **RP = rhumatisme original**
> - Clinique :
>   - contexte psoriasique dans 90 % des cas ;
>   - atteinte cervicodorsale ;
>   - sacro-iliite ;
>   - calcanéite ;
>   - atteinte distalité doigts-orteils.
> - Radiologique :
>   - critères radiologiques doigts-orteils (CRDO).
> - Biologique :
>   - facteurs rhumatoïdes négatifs ;
>   - HLA B16, B17 ou B27 dans 60 % des cas.

Atteinte rachidienne

Contrairement à la SA qui touche d'abord le segment dorsolombaire, le RP donne en priorité une atteinte cervicodorsale inflammatoire qui peut être aiguë, avec torticolis, ou subaiguë et chronique avec limitation des mouvements du cou et flèche occipitale. Ces signes ont d'autant plus de valeur que l'indice de Schober est normal, signant le respect de la colonne lombaire, longtemps épargnée par le RP [70].

Les radiographies montrent les signes classiques de « *squarring* », de syndesmophytose, d'ankylose des articulaires postérieures et de spondylodiscite inflammatoire communs aux spondylarthropathies avec cependant quelques particularités propres au RP : les syndesmophytes sont plus « grossiers » que dans la SA et s'associent souvent à de véritables ponts osseux d'hyperostose ; l'atteinte cervicale haute peut aboutir à une

dislocation atloaxoïdienne avec diastasis comparable à celle de la PR et tout à fait inhabituelle dans les autres spondylarthropathies. Dans de rares cas, on peut observer de curieuses images d'ossifications paravertébrales, dites de « Bywaters » [76], qui sont évocatrices mais non pathognomoniques d'un RP. À l'encontre d'une idée reçue, il ne semble pas que les porteurs d'HLA B27 fassent plus d'atteintes rachidiennes que les autres [12].

Sacro-iliite

Elle est présente dans 60 % des cas et peut se signaler par des pygalgies inflammatoires uni- ou bilatérales, voire à bascule. Parfois, elle rappelle d'assez près les images observées dans la SA avec une condensation plus marquée de la région sacro-iliaque et une évolution moins fréquente vers l'ankylose complète. Le plus souvent, elle est peu importante, partielle, unilatérale, se manifestant par une irrégularité de l'interligne avec condensation modérée. Ces sacro-iliites « pauvres », généralement asymptomatiques, sont à rechercher systématiquement avec beaucoup d'attention [77].

Atteinte des membres

Elle se manifeste par une mono- ou une oligoarthrite asymétrique – plus rarement par une polyarthrite évoquant une PR – qui peut toucher n'importe quelle articulation. Le RP a cependant une prédilection marquée pour le calcanéus et la distalité des doigts et des orteils.

Calcanéite

La calcanéite peut être asymptomatique ou se révéler par des talalgies inflammatoires dont la traduction clinique la plus évocatrice est la talalgie plantaire, particulièrement tenace et rebelle aux traitements habituels. L'épine calcanéenne est l'image la plus fréquente. Il s'agit d'une épine de type inflammatoire, irrégulière, aux contours parfois très développés, flous, duveteux et à base d'implantation large. L'aspect est différent de celui des épines banales, de taille toujours modérée et de contour net. L'épine peut être associée à d'autres images comme la périostite sous-calcanéenne, l'ulcération rétrocalcanéenne qui siège au-dessus de la grosse tubérosité, l'épaississement irrégulier de la grosse tubérosité ou « blindage postérieur » du calcanéus, et des remaniements de la trame osseuse avec un aspect « hérissé » du calcanéus. Lorsque plusieurs de ces signes cohabitent, on parle de « calcanéite complexe » (Fig. 2), plus fréquente dans le RP que dans les autres spondylarthropathies [78].

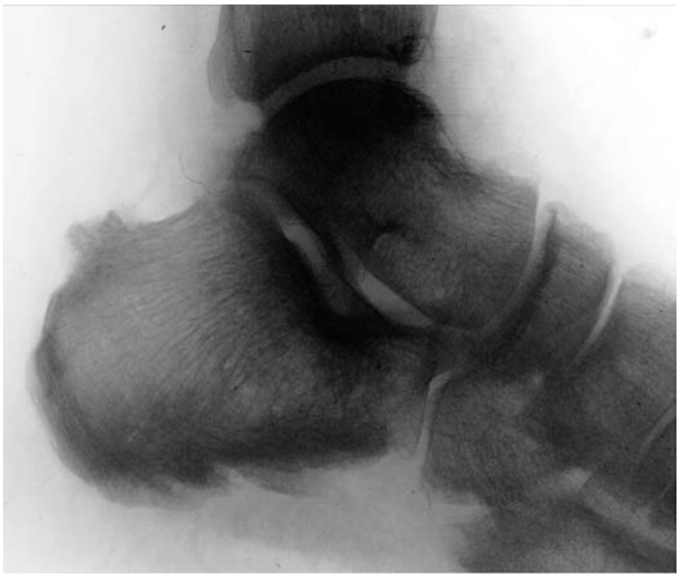

Figure 2. Calcanéite complexe. Ulcération rétrocalcanéenne, « blindage postérieur » de la grosse tubérosité, épine calcanéenne et périostite sous-calcanéenne.

Arthrite interphalangienne distale (IPD)

La découverte d'une IPD est d'un grand intérêt diagnostique car cette articulation est respectée par la PR alors qu'elle est touchée de façon précoce par le RP. Elle peut être isolée ou s'inscrire dans le cadre d'un doigt ou orteil en « saucisse » (dactylite des auteurs anglo-saxons) qui associe à des degrés divers une arthrite tripolaire et une ténosynovite (Fig. 3). Une étude échographique récente montre que la dactylite peut être aussi le fait d'une « pseudoténosynovite » : épaississement homogène de l'ensemble du segment par une inflammation diffuse des tissus mous sous-cutanés sans signe associé de ténosynovite [79]. L'arthrite de l'IPD est pathognomonique du RP lorsqu'elle s'accompagne d'une onychose et d'un périonyxis psoriasiques réalisant le doigt ou l'orteil de Bauer [80] (Fig. 4). On peut en rapprocher l'onycho-pachydermo-périostite psoriasique du gros orteil (OP3GO) qui est tout aussi évocatrice (Fig. 5). Elle résulte d'une atteinte inflammatoire panrégionale de l'extrémité du gros orteil et associe une onychose psoriasique, un épaississement des parties molles de la portion distale du gros orteil (pulpite) et une ostéopériostite de la phalangette, l'articulation interphalangienne étant respectée [81]. Si elle prédomine au gros orteil, l'onycho-pachydermo-périostite psoriasique peut intéresser les autres orteils et les doigts.

Figure 3. Orteil en « saucisse ». Épaississement de l'ensemble du deuxième orteil gauche.

Figure 4. Orteil de Bauer. Onychose psoriasique, psoriasis périunguéal et arthrite de l'interphalangienne distale.

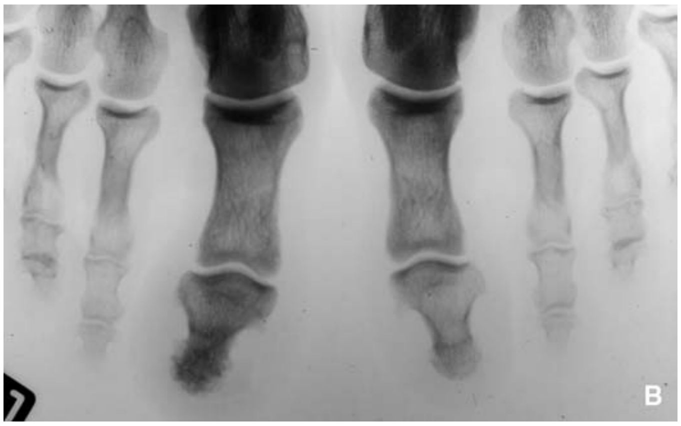

Figure 5. Onycho-pachydermo-périostite psoriasique du gros orteil.
A. Aspect clinique. Onychose psoriasique, épaississement des parties molles de la portion distale du gros orteil droit.
B. Aspect radiologique. Ostéopériostite de la phalangette, respect de l'articulation interphalangienne.

Tableau 1.
Critères radiologiques doigts-orteils (CRDO) du rhumatisme psoriasique.

CRDO 1 : arthrite érosive d'une interphalangienne distale
CRDO 2 : ostéolyse d'une articulation interphalangienne
CRDO 3 : ankylose d'une articulation interphalangienne
CRDO 4 : périostite juxta-articulaire en spicules ou en bandes d'un doigt ou d'un orteil
CRDO 5 : résorption de la houppe phalangienne ou ostéopériostite de la phalangette

Figure 6. Critères radiologiques doigts-orteils 1 : arthrite érosive de l'interphalangienne distale d'un doigt.

Arthrite pseudogoutteuse

Dans 12 % des cas, l'arthrite pseudogoutteuse d'un orteil est le signe révélateur d'un RP. Elle pose un problème diagnostique parfois difficile avec une goutte authentique chez certains RP avec hyperuricémie secondaire à l'atteinte cutanée.

Formes cliniques

Cinq grands tableaux cliniques méritent d'être individualisés et quelques autres, moins fréquents, cités.

Formes topographiques

Il est classique de séparer, voire d'opposer, les formes périphériques et les formes axiales du RP [28, 66, 72, 82]. L'observation radioclinique minutieuse et prolongée des RP montre qu'au contraire, tôt ou tard, plus de la moitié des patients associent des signes périphériques et des signes axiaux [70, 83]. La classification du RP en formes topographiques distinctes n'a que la valeur d'un schéma et correspond à des modes de début différents d'un rhumatisme qui, à sa phase d'état, réunit de façon variable mais significative un syndrome périphérique et un syndrome axial avec sacro-iliite.

Forme destructrice

Dans 30 % des cas, le RP détruit les articulations par un double mécanisme synovial et enthésique. [48]. La synovite destructrice ressemble à celle de la PR donnant les signes habituels d'érosion, de pincement et de luxation articulaires. L'enthésite donne aux doigts et aux orteils les signes radiologiques les plus originaux du RP [84]. Ils ont été d'abord signalés par Avila [85], puis modifiés, complétés et rassemblés en cinq critères radiologiques doigts-orteils ou CRDO [75] (Tableau 1) (Fig. 6–10). L'arthrite érosive d'une IPD ne doit pas être confondue aux doigts avec une arthrose érosive. L'ostéolyse interphalangienne se traduit par un interligne articulaire anormalement élargi et des surfaces osseuses adjacentes très nettement délimitées. Sur la même articulation, l'ostéolyse peut précéder l'ankylose – l'inverse n'est jamais observé– , la diachronie des lésions radiologiques étant l'exact reflet de celle de l'enthésite (ostéite destructrice puis ossification cicatricielle). La succession sur une articulation, ou la coexistence sur deux articulations, d'une ostéolyse et d'une ankylose interphalangiennes sont hautement évocatrices d'un RP [70].

- Dans la grande forme ostéolytique du RP, les signes d'ostéolyse interphalangienne et d'acro-ostéolyse sont exacerbés au point d'aboutir à la disparition complète d'une phalange, à une dislocation articulaire avec chevauchement des moignons phalangiens, ou à la classique image de « *pencil in cup* » des auteurs anglo-saxons : aspect sucé de la phalange proximale et évasé en coupe de la phalange distale. Cette forme mutilante rare se traduit cliniquement par des orteils ou des doigts en « lorgnette » (Fig. 11) : le segment est rétracté sur lui-même mais peut reprendre sa taille normale si on tire dans son axe [86].
- La recherche des CRDO nécessite souvent des incidences spéciales qui dégagent bien l'extrémité des doigts et des orteils où ils prédominent. L'incidence de Brewerton (doigts-dos-plaque) et les pieds en déroulé oblique de Hirtz et Chaumet doivent être systématiquement demandés lorsque les IPD et les phalangettes sont mal lisibles sur les clichés standards [87]. Dans certains cas, la radiographie peut être utilement complétée par l'échographie qui montre, dans 84 % des doigts psoriasiques symptomatiques, des signes extrasynoviaux (Fig. 12) qui sont absents dans le doigt rhumatoïde dont l'atteinte est exclusivement synoviale [79].

Figure 7. Critères radiologiques doigts-orteils 2 et 3 : ostéolyse des articulations interphalangiennes proximales et ankylose des articulations interphalangiennes distales des doigts. La coexistence de ces deux signes est pathognomonique du rhumatisme psoriasique.

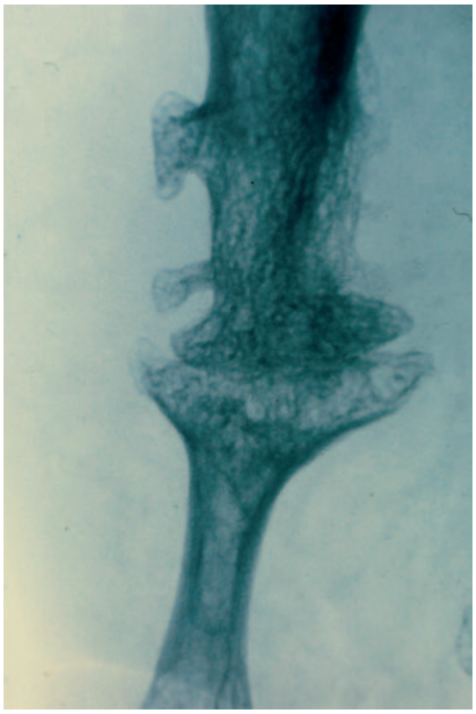

Figure 8. Critères radiologiques doigts-orteils 4 : périostite juxta-articulaire en bandes et en spicules d'un orteil.

Comme pour tout rhumatisme chronique, le profil original du RP ne se construit qu'avec le temps, et la répétition des clichés à intervalles réguliers est nécessaire pour guetter l'apparition des CRDO.

Rhumatisme psoriasique « sans psoriasis »

La présence d'un psoriasis n'est pas indispensable au diagnostic de RP [88]. Quand la dermatose est absente, l'interrogatoire retrouve presque toujours des antécédents personnels ou familiaux de psoriasis. Dans 10 % des cas, une arthropathie qui a toutes les caractéristiques d'un RP peut survenir en dehors de tout contexte psoriasique personnel ou familial. C'est à cette forme que l'on doit réserver l'épithète « sans psoriasis » qui ne préjuge pas l'éventualité d'un psoriasis ultérieur toujours possible [70].

Figure 9. Critères radiologiques doigts-orteils 5a : acro-ostéolyse de la phalangette des pouces.

Figure 10. Critères radiologiques doigts-orteils 5b : ostéopériostite de la phalangette du gros orteil.

Forme enthésalgique

Ce sont des patients psoriasiques qui souffrent de douleurs musculotendineuses diffuses. Le tableau clinique est très voisin de celui de la fibromyalgie si ce n'est la sensibilité des douleurs aux anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et le « terrain psoriasique » clinique et génétique (présence des antigènes HLA B16 ou B17) [75]. La recherche de signes d'enthésite à la scintigraphie osseuse ou à l'IRM est décevante [89]. L'évolution se fait sur un mode désespérément chronique avec parfois la survenue de manifestations articulaires objectives à type de mono- ou d'oligoarthrite [89]. La

Figure 11. Forme mutilante du rhumatisme psoriasique.
A. Aspect clinique. Orteils en lorgnette.
B. Aspect radiologique. Ostéolyse des phalanges.

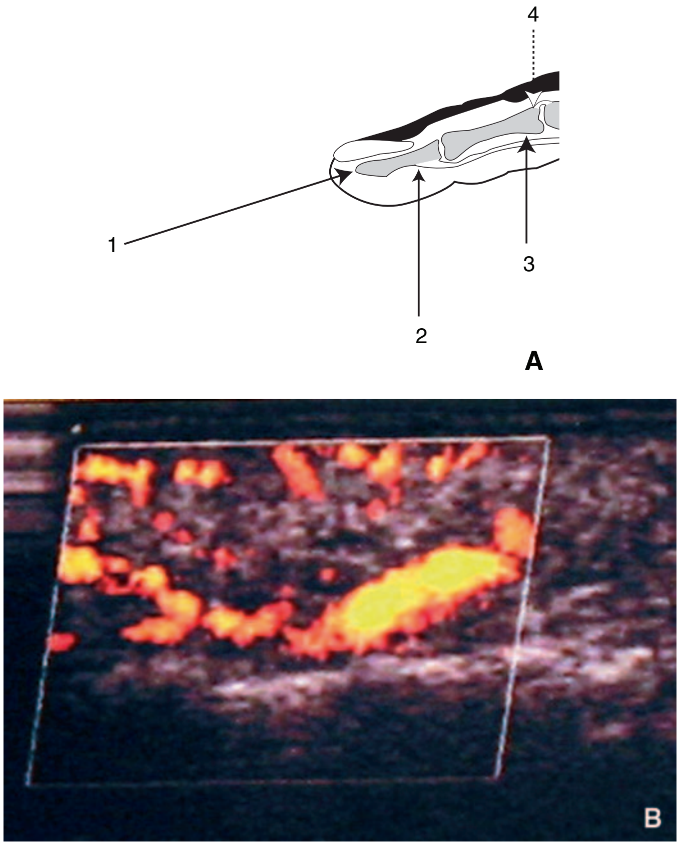

Figure 12. Échographie du doigt psoriasique.
A. Schéma. Les quatre principaux signes extrasynoviaux. 1. Épaississement diffus, ou localisé le plus souvent à la pulpe, des parties molles du doigt ; 2. enthésopathie de l'insertion du tendon fléchisseur profond sur la phalangette ; 3. apposition périostée juxta-articulaire ; 4. enthésophyte capsulaire.
B. Pulpite. Vue palmaire. Épaississement des parties molles de l'extrémité du doigt et majoration du signal doppler.

forme enthésalgique n'est pas l'apanage du RP et s'observe dans les autres spondylarthropathies [90]. L'interprétation de ces phénomènes algiques purs n'est pas simple et doit recouvrir plusieurs éléments disparates, voire intriqués [91].

Ostéomyélite aseptique

Il s'agit d'une manifestation rare, mais toujours inquiétante, qui se situe aux confins du RP et du SAPHO [92]. Elle se traduit par une ostéite condensante hypertrophique avec périostite qui en impose le plus souvent pour un sarcome osseux [58] (Fig. 13). On la rencontre surtout au cours du psoriasis pustuleux palmoplantaire. Les localisations habituelles sont l'extrémité supérieure du fémur, le bassin, les vertèbres, le plastron sterno-costo-claviculaire [93] et la mandibule [94]. Il semblerait qu'elle soit due à une contamination directe de la moelle osseuse à partir du foyer inflammatoire osseux de l'enthésite [47, 48, 95] (Fig. 1), mais la plupart des auteurs soutiennent son origine infectieuse par un germe peu virulent et difficile à cultiver : *Propionibacterium acnes* [96].

Figure 13. Ostéomyélite aseptique du fémur. Ostéite condensante de la partie supérieure de la diaphyse (flèche) et périostite du petit trochanter (astérisque). À noter une seconde localisation identique sur l'ischion (astérisque).

Autres formes cliniques

Citons :

- le RP de l'enfant [97] qui est rare et représente environ 10 % des arthrites juvéniles idiopathiques ;

- les formes avec atteinte oculaire ou viscérale qui sont surtout le fait des RP HLA B27. Les manifestations extra-articulaires sont celles que l'on rencontre dans les autres spondylarthropathies [83]. Elles sont plus l'expression du terrain génétique qu'une complication du rhumatisme ;
- les formes pseudo-infectieuses avec signes généraux ou qui débutent comme une maladie de Still de l'adulte avec fièvre, rash cutané, polyarthrite et hyperleucocytose à polynucléaires [70] ;
- les formes graves (momifiante, avec érythrodermie psoriasique ou psoriasis pustuleux généralisé) qui mettent en jeu le pronostic vital et doivent faire rechercher une infection concomitante par le VIH [98] ;
- les formes frontières avec les autres spondylarthropathies. Un psoriasis peut apparaître au cours d'une arthrite réactionnelle (syndrome de Vidal-Jaquet) [99], une maladie inflammatoire intestinale (maladie de Crohn, rectocolite ulcéreuse) [100], un SAPHO [101] ou une SA [102], sans qu'il s'agisse pour autant d'un RP. Le psoriasis est au centre des spondylarthropathies (vraisemblable similitude de « terrain » comme le montrent des enquêtes familiales) où il peut être le facteur étiopathogénique d'un RP vrai (précession habituelle du psoriasis) ou un épiphénomène d'accompagnement (psoriasis généralement tardif). Dans de très rares cas, on peut admettre des formes de passage d'une spondylarthropathie à l'autre (syndrome de chevauchement).

> “ *À retenir*
>
> **Psoriasis + rhumatisme**
> - Association fortuite.
> - Psoriasis, épiphénomène d'accompagnement des spondylarthropathies.
> - RP vrai.

Critères diagnostiques

Le polymorphisme du RP, sa position ambiguë à mi-chemin entre la PR et la SA, sa relation complexe avec le psoriasis font que le diagnostic d'une arthropathie psoriasique ne peut reposer que sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et biologiques (Fig. 14).

Souvenons-nous que les lésions évocatrices des doigts et des orteils (CRDO), le terrain génétique propice (HLA B16 ou B17), l'absence habituelle de facteurs rhumatoïdes composent le profil singulier du RP au même titre que l'atteinte cutanée qui peut d'ailleurs faire défaut. En 1999, nous avons proposé des critères de classification du RP [75, 103] qui tiennent compte de ce fait (Tableau 2).

Des nombreux critères de classification du RP publiés à ce jour [66, 69, 71, 72, 74, 75, 104, 105], les plus récents sont ceux de l'étude multicentrique et internationale CASPAR [105]. Nous leur reprochons de faire l'impasse sur le terrain génétique et la plupart des signes radiocliniques majeurs de l'arthropathie psoriasique, ainsi que d'accorder une place trop belle au psoriasis qui n'est ni suffisant ni nécessaire au diagnostic (Tableau 3). À trop gagner en simplicité, ces critères perdent en précision et dépouillent le RP de ce qui fait son originalité.

Des données biologiques courantes nous retiendrons que : les facteurs rhumatoïdes et les anticorps anti-CCP [106, 107] ne sont positifs que dans environ 5 % des cas ; les ACAN – qui peuvent être induits par la sulfasalazine et la D-pénicillamine – sont présents dans 30 % des cas à des taux faibles et variables [70], sans anticorps antiacide désoxyribonucléique (ADN) bicaténaires ni anticorps anti-antigènes nucléaires (ENA) ; la complémentémie est généralement élevée ; une hyperuricémie

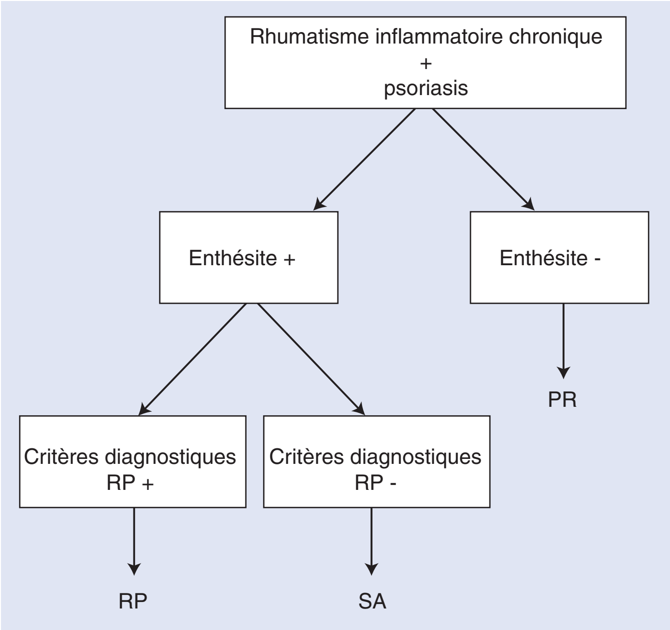

Figure 14. Arbre décisionnel. Polyarthrite rhumatoïde (PR), spondylarthrite ankylosante (SA) et rhumatisme psoriasique (RP).

Tableau 2.
Rhumatisme psoriasique : critères de Fournié et al., 1999.

Rhumatisme inflammatoire chronique de plus de 6 mois d'évolution *Seuil = 11 points ; sensibilité 95 %, spécificité 98 %*	
Critères	**Points**
1 – Psoriasis antérieur au rhumatisme ou qui débute la même année que lui	6
2 – Psoriasis familial (ascendants et collatéraux) en l'absence de psoriasis personnel ou psoriasis postérieur au début du rhumatisme	3
3 – Arthrite interphalangienne distale	3
4 – Atteinte cervicodorsale inflammatoire	3
5 – Mono- ou oligoarthrite asymétrique	1
6 – Talalgie plantaire inflammatoire ou pygalgie inflammatoire ou douleur inflammatoire et spontanée du plastron sternal ou enthésalgies diffuses sensibles aux AINS	2
7 – Un des critères radiologiques doigts-orteils (CRDO)	5
8 – Présence de l'antigène HLA B16 [38, 39] ou B17	6
9 – Absence de facteurs rhumatoïdes	4

AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Tableau 3.
Rhumatisme psoriasique : critères de CASPAR, 2005.

Rhumatisme inflammatoire (articulaire, rachidien, enthésique) *Seuil = 3 points ; sensibilité 91 %, spécificité 99 %*	
Critères	**Points**
1 – Psoriasis (un des items)	
actuel	2
antécédent personnel	1
antécédent familial	1
2 – Onychose psoriasique	1
3 – Absence de facteurs rhumatoïdes	1
4 – Dactylite (un des items)	
actuelle	1
antécédent	1
5 – Image d'ossification juxta-articulaire à la main ou au pied (en dehors de l'arthrose)	1

accompagne les psoriasis étendus ; le syndrome inflammatoire biologique est d'une façon générale plus marqué et plus constant que dans la SA.

L'évolution du RP est imprévisible. Le plus souvent, le tableau clinique s'enrichit progressivement de nouvelles localisations qui conduisent, en s'additionnant, au syndrome axialopériphérique habituel de l'arthropathie psoriasique. Des lésions ostéoarticulaires peuvent survenir à tout moment, mais elles sont moins fréquentes que dans la PR, quoique parfois plus sévères. La surveillance radioclinique régulière est la seule façon d'évaluer la gravité d'un RP et d'adapter le traitement à chaque cas particulier.

Traitement

> **“ À retenir**
>
> **Traitement du RP**
> • Formes bénignes : AINS + antalgiques + injections intra-articulaires d'un corticoïde.
> • Formes rebelles ou destructrices : même chose + traitement de fond + gestes locaux.

Traitement symptomatique

La prudence thérapeutique est de règle pour ce rhumatisme dont l'évolution est en général bénigne et qui se contente en pratique de la prescription d'un AINS et de quelques injections intra-articulaires espacées d'un corticoïde en suspension.

Tous les AINS et les antalgiques peuvent être utilisés à l'exception de l'aspirine soupçonnée d'aggraver le psoriasis pustuleux. Les gestes locaux : synoviorthèse, synoviolyse, synovectomie, physiothérapie, ergothérapie, orthèse de repos ou de correction, kinésithérapie, et chirurgie orthopédique ont autant d'importance que dans la PR. Les indications sont les mêmes [108].

Traitement de fond

Dans un tiers des cas, une forme destructrice, ou une forme rebelle qui répond mal au traitement symptomatique, conduisent à proposer une thérapeutique plus lourde qui s'inspire de celle de la PR. Les médicaments les plus utilisés sont : la sulfasalazine, le méthotrexate, le léflunomide, et les anti-TNF α [109-114]. La ciclosporine et l'azathioprine sont des traitements d'exception. La D-pénicillamine n'a pas fait la preuve de son efficacité dans le RP.

La sulfasalazine [109] s'emploie à la posologie de 2 à 3 g/j. Son efficacité sur l'atteinte périphérique du RP est modérée. Elle est contre-indiquée en cas d'allergie connue aux sulfamides et aux salicylés. Le méthotrexate [110] est prescrit à la dose de 7,5 à 17,5 mg/semaine. Il est actif à la fois sur les manifestations périphériques du RP et sur le psoriasis. Son hépatotoxicité, plus fréquente avec le RP qu'avec la PR, est souvent la cause de l'arrêt du traitement. La posologie du léflunomide [111] est de 20 mg/j, précédée ou non par une dose d'attaque de 100 mg/j pendant 3 jours. Une étude récente a montré une efficacité franche sur les manifestations périphériques du RP ainsi qu'une amélioration significative du psoriasis. Il est déconseillé en cas d'hypertension artérielle mal contrôlée. Il peut provoquer des tendinopathies ou des ténosynovites iatrogéniques. Les anti-TNF α les plus employés sont l'étanercept [112] (50 mg/semaine), l'infliximab [113] (3 à 5 mg/kg en perfusion intraveineuse à répéter aux semaines 2 et 6, puis toutes les 8 semaines) et l'adalimumab [114] (40 mg/semaine ou tous les 15 jours). Ils s'utilisent en monothérapie ou en association avec le méthotrexate. Ils agissent à la fois sur le psoriasis et le rhumatisme, avec une action bénéfique sur les symptômes rachidiens rarement observée avec les autres traitements de fond. Ils auraient, de plus, un « effet protecteur » qui ralentirait la progression des dommages structuraux ostéoarticulaires. Les principales contre-indications sont les infections en cours, les antécédents de néoplasie ou d'hémopathie, les maladies neurologiques démyélinisantes et l'insuffisance cardiaque. L'échec d'un anti-TNF autorise l'emploi d'un autre car leur mécanisme d'action est différent (protéine de fusion pour l'étanercept, anticorps monoclonaux pour l'infliximab ou l'adalimumab), et leur molécule n'est pas semblable (chimérique pour l'infliximab, humaine pour l'adalimumab).

La Société française de rhumatologie recommande d'avoir recours à un traitement classique (sulfasalazine, ou méthotrexate, ou léflunomide) avant de prescrire un anti-TNF. La Société britannique de rhumatologie conseille l'essai d'au moins deux de ces médicaments avant le passage aux anti-TNF. Elle précise que dans le syndrome axial du RP, après échec d'un traitement AINS bien conduit, il est licite de prescrire un anti-TNF.

Psoriasis

Le traitement du rhumatisme ne doit pas aggraver le psoriasis. Les corticoïdes par voie générale doivent être abandonnés parce qu'ils peuvent favoriser une érythrodermie psoriasique grave, parfois mortelle. Il en est de même, mais à un moindre degré, des antipaludéens de synthèse et des sels d'or qui sont déconseillés [98]. Récemment, les dermatologues ont attiré l'attention sur le risque de cancer cutané, favorisé par les anti-TNF, chez les psoriasiques ayant reçu une dose cumulée de puvathérapie supérieure à 1 000 joules et qui ont été traités pendant au moins 1 an avec de la ciclosporine [115]. Quelques observations signalent une exacerbation du psoriasis sous anti-TNF.

Le traitement du psoriasis peut interférer avec celui du rhumatisme. L'acitrétine augmente la toxicité du méthotrexate et ossifie les enthèses, inconvénient majeur dans un rhumatisme dont la lésion principale est l'enthésite.

Références

[1] Fournié B. Qu'est-ce que le rhumatisme psoriasique? *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:601-3.

[2] Gladman DD. Psoriatic arthritis. *Baillieres Clin Rheumatol* 1995;**9**:319-29.

[3] O'Neill T, Silman AJ. The natural history and epidemiology of psoriatic arthritis. *Baillieres Clin Rheumatol* 1994;**8**:245-61.

[4] Wright V, Moll JM. Psoriatic arthritis. In: *Seronegative polyarthritis*. Amsterdam: North Holland publishing; 1976. p. 169-235.

[5] Perrot-André S, Combe B. Épidémiologie et génétique du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:604-7.

[6] Lioté F. Pathogénie du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:608-14.

[7] Moll JM, Wrigth V. Familial occurrence of psoriatic arthritis. *Ann Rheum Dis* 1973;**32**:181-201.

[8] Torre Alonso JC, Rodriguez Perez A, Lopez Larrea C. Rhumatisme psoriasique et système HLA. *Rhumatol Eur* 1998;**27**:126-9.

[9] Armstrong RD, Panayi GS, Welsh KI. Histocompatibility antigens in psoriasis, psoriatic arthropathy, and ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1983;**42**:142-6.

[10] Mc Hugh NJ, Laurent MR, Treadwell BLJ, Tweed JM, Dager J. Psoriatic arthritis: clinical subgroups and histocompatibility antigens. *Ann Rheum Dis* 1987;**46**:184-8.

[11] Salvarini C, Macchioni P, Zizzi F, Mantouani W, Rossi F, Baricchi R, et al. Clinical subgroups and HLA antigens in Italian patients with psoriatic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 1989;**7**:391-6.

[12] Fournié B, Granel J, Heraud A, Combon-Thomsen A, Pages M, Dromer C, et al. HLA-B et rhumatisme psoriasique. Étude de 193 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991;**58**:269-73.

[13] Lopez Larrea C, Torre Alonso JC, Rodriguez Perez A, Coto E. HLA antigens in psoriatic arthrits subtypes of Spanish population. *Ann Rheum Dis* 1990;**49**:318-9.

[14] Kantor SM, Hsu SH, Bias WB, Arnett FC. Clinical and immunogenetic subsets of psoriatic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 1984;**2**:105-9.

[15] Gerber LH, Murray CL, Perlman SG, Barth WF, Decker JL, Niger TA, et al. Human lymphocyte antigens characterizing psoriatic arthritis and its subtypes. *J Rheumatol* 1982;**9**:703-7.

[16] Beaulieu AD, Roy R, Mathon G. Psoriatic arthritis: risk factors for patients with psoriasis. A study based on histocompatibility antigen frequencies. *J Rheumatol* 1983;**10**:633-6.

[17] Espinoza LR, Vasey FB, Oh JH, Wilkinson R, Osterland CK. Association between HLA-BW38 and peripheral psoriatic arthritis. *Arthritis Rheum* 1978;**21**:72-5.

[18] Karvonen J, Lassus A, Sievers V, Tülikainen A. HLA antigens in psoriatic arthritis. *Ann Clin Res* 1974;**6**:298-304.

[19] Gladman DD, Chiling C, Ng CM, Wade JA. HLA-C locus alleles in patients with psoriatic arthritis (PSA). *Hum Immunol* 1999;**60**: 259-61.

[20] Gonzalez S, Martinez-Borra J, Torre Alonso JC, Gonzalez Roces S, Sanchez Del Rio J, Rodriguez Perez A, et al. The Mica-A9 triplet repeat polymorphism in the transmembrane region confers additional susceptibility to the development of psoriatic arthritis and is independant of the association of CW0602 in psoriasis. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:1010-6.

[21] Punzi L, Pianon M, Rizzi E. Prévalence du rhumatisme psoriasique post-traumatique [lettre]. *Presse Med* 1997;**26**:420.

[22] Sandorfi N, Freundlich B. Psoriatic and seronegative inflammatory arthropathy associated with a traumatic onset: 4 cases and review of literature. *J Rheumatol* 1997;**24**:187-92.

[23] Höhler T, Märker-Hermann E. Psoriatic arthritis: clinical aspects, genetics, and the role of T cells. *Curr Opin Rheumatol* 2001;**13**: 273-9.

[24] Fearon U, Veale DJ. Pathogenesis of psoriatic arthritis. *Clin Exp Dermatol* 2001;**26**:333-7.

[25] Pattsch G, Wagner E, Leeb BF, Broll H, Dunky A, Smolen JS. T-cell derived cytokins in psoriatic arthritis synovial fluids. *Ann Rheum Dis* 1998;**57**:691-3.

[26] Ritchlin C, Haas-Smith SA, Hicks D, Cappucchio J, Osterland CK, Looney RJ. Patterns of cytokine production in psoriatic synovium. *J Rheumatol* 1998;**25**:1544-52.

[27] Kahn MF. Frontières et confins du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:682-4.

[28] Helliwell P, Marchesoni A, Peters M, Baker M, Wright V. A reevaluation of the osteoarticular manifestations of psoriasis. *Br J Rheumatol* 1991;**30**:339-45.

[29] Stern RS. The epidemiology of joint complaints in patients with psoriasis. *J Rheumatol* 1985;**12**:315-20.

[30] Cooper NS, Soren A, Mc Ewan C, Rosenberg JL. Diagnosis specificity of synovial lesions. *Hum Pathol* 1981;**12**:314-28.

[31] Sherman MS. Psoriatic arthritis. Observation on the clinical, roentgenographic and pathological changes. *J Boint Joint Surg [Am]* 1952;**34**:821-52.

[32] Laurent MR. Psoriatic arthritis. *Clin Rheum Dis* 1985;**11**:61-85.

[33] Espinoza LR, Vasey FB, Espinoza CG, Bocanegra TS, Germain BF. Vascular changes in psoriatic synovium. A light and election microscopic study. *Arthritis Rheum* 1982;**25**:677-84.

[34] Fyrand O, Mellbye OJ, Natvig JB. Immunofluorescence studies for immunoglobulins and complement C3 in synovial joint membranes in psoriatic arthritis. *Clin Exp Immunol* 1977;**29**:422-7.

[35] Taccari F, Fattorossi A, Moretti S, Riccieri V, Fasani M, Zopini A. Phenotypic profile of major synovial cell populations in longstanding psoriatic arthritis. *J Rheumatol* 1987;**14**:525-30.

[36] Zachariae H, Aslam HM, Bjerring P, Sogaard H, Zachariae E, Hieckendorff F, et al. Sacrum aminoterminal propeptide of type III procollagen in psoriasis and psoriatic arthritis: relation to liver fibrosis and arthritis. *J Am Acad Rheumatol* 1991;**25**:50-3.

[37] Grossin M, Hayem G. Anatomopathologie synoviale et liquide articulaire dans le rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002; **69**:624-9.

[38] Cantagrel A, Roubinet F, Lassoued S, Kuhlein E, Fournié B, Laroche M, et al. The transsynovial lymphocyte ratio. Characterisation of blood and synovial fluid lymphocytes from patients with arthritis diseases. *J Rheumatol* 1988;**15**:899-904.

[39] Daunt O, Cox NL, Robertson JC, Cawley MI. Indices of disease activity in psoriatic arthritis. *J R Soc Med* 1987;**80**:556-8.

[40] Troughton PR, Morgan AW. Laboratory findings and pathology of psoriatic arthritis. *Clin Rheumatol* 1994;**8**:439-63.

[41] Frewin DB, Cleland LB, Jonsson JR, Robertson PW. Histamine levels in human synovial fluid. *J Rheumatol* 1986;**13**:13-4.

[42] Seitz M, Dewald B, Ceska M, Gerber N, Baggiolini M. Interleukin-8 in inflammatory rheumatic diseases: synovial fluid levels, relation to rheumatoid factors, production by mononuclear cells, and effects of gold sodium thiomalate and methotrexate. *Rheumatol Int* 1992;**12**: 159-64.

[43] Wong WM, Howell WM, Coy SD, Cawley MI, Smith JL. Interleukine-2 is found in the synovium of psoriatic arthritis and spondylarthritis, not in rheumatoid arthritis. *Scand J Rheumatol* 1996; **2**:239-45.

[44] Paretsch G, Steiner G, Leeb BF, Dunky A, Broll H, Smollen JS. Highly increased levels of tumor necrosis factor α and other pro-inflammatory cytokine in psoriasic arthritis synovial fluid. *J Rheumatol* 1997;**24**: 518-23.

[45] Dolgo-Saburoff B. Ursprung und Insertion der Skelettmusculatur. *Anat Anz* 1929;**68**:80.

[46] Benjamin M, Kumai T, Milz S, Boszczyk BM, Boszczyk AA, Ralphs JR. The skeletal attachement of tendons-tendons "entheses". *Comp Biochem Physiol A Mol Integr Physiol* 2002;**133**:931-45.

[47] Fournié B. Le territoire enthésique et le syndrome d'hyperostose-ostéite-périostite (HOP). Une approche nosologique radioclinique des spondylarthropathies inflammatoires. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993; **60**:485-8.

[48] Fournié B. Anatomopathologie et anatomoclinique des spondylarthrites. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2004;**71**:1130-5.

[49] Niepel GA, Kosta D, Kopecky S, Manca S. Enthesopathy. *Acta Rheum Balneol Pistiniana* 1966;**1**:9-64.

[50] Ball J. Enthesopathy of rheumatoid and ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1971;**30**:213-23.

[51] Gillet P, Banwarth B, Netter P, Morel O, Péré P, Gaucher A. Experimental auto-immune spondylodiscitis associated with type II collagen induced arthritis. *J Rheumatol* 1987;**14**:856-8.

[52] Gaucher A, Péré P. Les enthésopathies ossifiantes. De la maladie de Forestier à la spondylarthrite ankylosante. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987;**54**:537-8.

[53] Paolaggi JB, Strutz P, Goutet MC, Leparc JM, Siaud JR, Auquier L. Recherche systématique des enthésopathies au cours des rhumatismes chroniques. Résultats et signification pathologique. Rapport avec la spondylite érosive et les autres lésions tendineuses ou synoviales. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1984;**51**:451-6.

[54] Paolaggi JB, Goutet MC, Strutz P, Siaud JR, Leparc JM, Auquier L. Les enthésopathies, description clinique, radiologique et anatomique. État actuel de la question. À propos de 37 observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1984;**51**:457-62.

[55] Bollow M, Fischer T, Reisshauer H, Backhaus M, Sieper J, Hamm B, et al. Quantitative analyses of sacroiliac biopsies in spondylarthropathies: T-cells and macrophages predominate in early and active sacroiliitis. Cellularity correlates with the degree of enhancement detected by magnetic resonance imaging. *Ann Rheum Dis* 2000;**59**:135-40.

[56] Laloux L, Voisin MC, Allain J, Martin N, Kerboull L, Chevalier X, et al. Immunohistological study of entheses in spondyloarthropathy: comparison in rheumatoid arthritis and osteo-arthritis. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:316-21.

[57] McGonagle D, Marzo-Ortega H, O'Connor P, Gibbon W, Hawkey P, Henshaw R. Histological assessment of the early enthesitis lesion in spondyloarthropathy. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:534-7.

[58] Fournié A, Bouvier M, Fournié B, Colson F, Ayrolles C, Labre JP. Hyperostose-ostéite-périostite, triade radiologique des enthésopathies. Remarques à propos de deux localisations fémorales inhabituelles. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989;**56**:763-6.

[59] Gaucher A, Péré P, Régent D, Grandhaye P, Aussedat R, Vivard T. Spondylarthropathies ou polyenthésites ossifiantes. Arguments scintigraphiques et scanographiques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987; **54**:243-8.

[60] Gaucher H, Gillet P, Péré P, Grignon B, Régent D, Gaucher A. Scanner et IRM des enthésites ossifiantes des spondylarthropathies. *Radiol J Cepur* 1992;**12**:60-6.

[61] Péré P, Toussaint F, Loeuille D. Imagerie du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:661-72.

[62] Marc V, Dromer C, Le Guennec P, Manelfe C, Fournié B. IRM et atteinte axiale dans les spondylarthropathies inflammatoires. Mise en évidence du territoire enthésique rachidien. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997;**64**:542-50.

[63] Resnick D, Niwayama G. Entheses and enthesopathy. *Radiology* 1983; **146**:1-9.

[64] Wright V. Rheumatism and psoriasis. *Am J Med* 1959;**27**:454-62.

[65] Mc Ewen C, Di Tata D, Lingg C, Porini A, Good A, Rankin T. Ankylosing spondylitis and spondylitis accompanying ulcerative colitis, regional enteritis, psoriasis and Reiter's disease: a comparative study. *Arthritis Rheum* 1971;**3**:291-318.

[66] Moll JMH, Wright V. Psoriatic arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1973; **3**:55-78.

[67] Dryll A, Kuntz D, de Seze S. Étude comparative de 35 cas de pelvispondylite psoriasique appariés à 35 cas de pelvispondylite rhumatismale. *Sem Hop Paris* 1973;**49**:2439-44.

[68] Kammer GM, Soter NA, Gibson DJ, Schur P. Psoriatic arthritis: a clinical, immunologic and HLA study of 100 patients. *Arthritis Rheum* 1979;**9**:75-97.

[69] Bennet RM. Psoriatic arthritis. In: McCarty DJ, editor. *Arthritis and related conditions*. Philadelphia: Lea and Febiger; 1979. p. 645.

[70] Fournié A, Ayrolles C, Sellami S, Guyard C, Fournié B. Histoire naturelle du rhumatisme psoriasique. Étude prospective de 82 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1980;**47**:309-16.

[71] Vasey FB, Espinoza LR. Psoriatic arthropathy. In: Calin A, editor. *Spondylarthropathies*. New York: Grune and Stratton; 1984. p. 151-85.

[72] Gladman DD, Schuckett R, Russel ML, Thorne JC, Schachter RK. Psoriatic arthritis. An analysis of 220 patients. *Q J Med* 1987;**62**: 127-41.

[73] Helliwell P, Hickling P, Wright V. Do the radiological changes of classic ankylosing spondylitis differ from the changes found in the spondylitis associated with inflammatory lowel disease, psoriasis and reactive arthritis? *Ann Rheum Dis* 1998;**57**:135-40.

[74] Mc Gonagle D, Conaghan PG, Emery P. Psoriatic arthritis: a unified concept twenty years on. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:1080-6.

[75] Fournié B, Crognier L, Arnaud C, Zabraniecki L, Lascaux-Lefebvre V, Marc V, et al. Proposition de critères de classification du rhumatisme psoriasique. Étude préliminaire de 260 patients. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999;**66**:513-24.

[76] Bywaters EG, Dixon AS. Paravertebral ossification in psoriatic arthritis. *Ann Rheum Dis* 1965;**24**:313-31.

[77] Cazalis P. Atteinte axiale du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:640-1.

[78] Fournié B. Atteinte du pied dans les spondylarthropathies (psoriasis compris). *Rev Rhum Mal Ostéoartic [suppl Pédagogique]* 1997;**64**: 363SP-368SP.

[79] Fournié B, Margarit-Coll N, Lalande Champetier de Ribes T, Zabraniecki L, Jouan A, Vincent V, et al. Signes échographiques extra-synoviaux du doigt psoriasique. Étude prospective et comparative en échographie-doppler énergie de l'atteinte inflammatoire des doigts du rhumatisme psoriasique et de la polyarthrite rhumatoïde. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2006;**73**:916-20.

[80] Bauer W, Bennett CA, Zeller W. Pathology of joint lesion in patients with psoriasis and arthritis. *Trans Assoc Ann Phys* 1941;**56**:349-52.

[81] Fournié B, Viraben R, Durroux R, Lassoued S, Gay R, Fournié A. L'onycho-pachydermopériostite psoriasique du gros orteil (OP3GO). Étude anatomoclinique et approche physiopathogénique à propos de quatre observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989;**56**: 579-82.

[82] Veale D, Rogers S, Fitzgerald O. Classification of clinical subsets in psoriatic arthritis. *Br J Rheumatol* 1994;**33**:133-8.

[83] Bardin T, Fournié B. Formes cliniques et évolution du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:630-4.

[84] Fournié B, Granel J, Bonnet M, Dromer C, Pages M, Billey T, et al. Fréquence des signes évocateurs d'un rhumatisme psoriasique dans l'atteinte radiologique des doigts et des orteils. À propos de 193 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992;**59**:177-80.

[85] Avila R, Pugh DG, Slocumb C, Winkelmann RK. Psoriatic arthritis: a roentgenologic study. *Radiology* 1960;**75**:691-702.

[86] Zabraniecki L. L'arthropathie mutilante du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:651-2.

[87] Crognier L, Lalande Champetier de Ribes T, Railhac JJ. L'atteinte des doigts et des orteils au cours du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:642-7.

[88] Barth WF. Psoriatic arthritis since psoriasis. In: Klippel JH, Dieppe PA, editors. *Pratical rheumatology*. London: CV Mosby; 1994. p. 34.

[89] Godfrin B, Zabraniecki L, Lamboley V, Bertrand-Latour F, Sans N, Fournié B. Les spondylarthropathies à forme enthésalgique. Étude prospective de 33 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003;**71**:1168-74.

[90] Roux H, Serratrice G, Maestracci D, Gambarelli DC, de Bisschop G, Cartouzou G, et al. Les atteintes musculaires au cours de la pelvispondylite rhumatismale. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1975;**42**: 231-8.

[91] Kahn MF. Forme "enthésalgique" du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:653.

[92] Kahn MF, Chamot AM. SAPHO syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1992;**18**:225-46.

[93] Fournié B, Boutes A, Dromer C, Sixou L, Le Guennec P, Granel J, et al. Étude prospective de l'atteinte du plastron sterno-costo-claviculaire dans la spondylarthrite ankylosante et dans le rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997;**64**:23-6.

[94] Kahn MF, Hayem F, Hayem G, Grossin M. Is diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible, part of the synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome? *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994;**78**:594-8.

[95] Zabraniecki L, Sans N. L'ostéomyélite aseptique du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:654-6.

[96] Edlund E, Johnsson U, Lidgren L, Petterson H, Sturfelt G, Svenson B, et al. Palmoplantar pustulosis and sternocostoclavicular arthro-osteitis. *Ann Rheum Dis* 1988;**47**:809-15.

[97] Job-Deslandre C. Rhumatisme psoriasique de l'enfant. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:657-60.

[98] Guillot B, Guilhou JJ. Le psoriasis et son traitement. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:615-23.

[99] Bazex A, Ruffié R, Salvador R, Dupré A, Fournié A. Les parentés rhumatismales du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter et des psoriasis arthropathiques et pustuleux. *Bull Soc Franc Derm Syph* 1962;**69**: 726-36.

[100] Yates VM, Watkinson G, Kelman A. Further evidence for an association between psoriasis, Crohn's disease and ulcerative colitis. *Br J Dermatol* 1982;**106**:323-30.

[101] Hayem G, Bouchaud-Chabot A, Benali K, Roux S, Palazzo E, Silbermann-Hoffman O, et al. SAPHO syndrome: a long term follow-up study of 120 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1999;**29**: 159-71.

[102] Amor B, Dougados M, Mijiyawa A. Critères de classification des spondylarthropathies. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990;**57**:85-9.

[103] Palazzo E. Critères de classification du rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:635-9.

[104] Dougados M, Van Der Linden S, Jumlin R, Huitfeldt B, Amor B, Calin A, et al. The European Spondyloarthropathy Study Group preliminary criteria for the classification of spondyloarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:1218-27.

[105] Taylor W, Helliwell PS, Gladman D, Mielants H, Marchesoni A, Mease P. Avalidation current classification criteria for the diagnosis of psoriatic arthritis. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**(suppl3):107.

[106] Ouedraogo D, Palazzo E, Nicaise-Roland P, Somogyi-Demerjian N, Grootenboer-Mignot S, Hayem G, et al. Prévalence des anticorps anti-CCP au cours du rhumatisme psoriasique. [abstract]. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2005;**72**(édition congrès):1082-3.

[107] Morelet A, Dieudé P, Ea HK, Lioté F, Bardin T. Prévalence des anticorps anti-peptides citrullinés dans le rhumatisme psoriasique. [abstract]. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2005;**72**(édition congrès): 1083.

[108] Goupille P. Traitement du rhumatisme psoriasique et perspectives thérapeutiques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:676-81.

[109] Clegg DO, Reda DJ, Mejias E, Cannon GW, Weisman MH, Taylor T, et al. Comparison of sulfasalazine and placebo for the treatment of psoriatic arthritis and cutaneous psoriasis. *Arthritis Rheum* 1996;**39**: 2013-20.

[110] Espinoza LR, Zakraoui L, Espinoza CG, Guttierrez F, Jara LJ, Silveira LH, et al. Psoriatic arthritis: clinical response and side effects to methotrexate therapy. *J Rheumatol* 1992;**19**:872-7.

[111] Kaltwasser JP, Nash P, Gladman D, Rosen CF, Behrens F, Jones P, et al. Efficacy and safety of leflunomide in the treatment of psoriatic arthritis and psoriasis. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1939-50.

[112] Mease PJ, Kivitz AJ, Burch FX, Siegel EL, Cohen SB, Ory P, et al. Etanercept treatment of psoriatic arthritis. Safety, efficacy and effect on disease progression. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2264-72.

[113] Antoni C, Kavanaugh A, Kirkham B, Tutuncu Z, Burmester G, Schneider U, et al. Sustained benefits of infliximab therapy for dermatologic and articular manifestations of psoriatic arthritis. Results from the infliximab multinational psoriatic arthritis controlled trial (IMPACT). *Arthritis Rheum* 2005;**52**:1227-36.

[114] Mease PJ, Gladman DD, Ritchlin CT, Ruderman EM, Steinfeld SD, Choy EHS, et al. Adalimumab for the treatment of patients with moderately to severely active psoriatic arthritis. Results of a double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum* 2005;**52**: 3279-89.

[115] Kyle S, Chandler D, Griffiths CE, Helliwell P, Lewis J, McInnes I. Guideline for anti-TNF-alpha therapy in psoriatic arthritis. *Rheumatol* 2005;**44**:390-7.

B. Fournié (fournie.b@chu-toulouse.fr).
Service de clinique de rhumatologie, Hôpital Purpan, place du Docteur-Baylac, 31059 Toulouse cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Fournié B. Rhumatisme psoriasique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-246-A-10, 2007.

Rhumatismes intermittents (en dehors des syndromes auto-inflammatoires)

C. Masson, B. Bouvard, M. Audran

Les rhumatismes intermittents regroupent des affections diverses se traduisant par des signes articulaires de durée brève qui se répètent sans anomalie articulaire apparente dans l'intervalle des crises. Ces affections fort différentes les unes des autres n'ont d'autres traits communs que le caractère intermittent de leurs manifestations rhumatologiques cliniques. Les trois historiques sont le rhumatisme palindromique isolé ou mode de début d'une polyarthrite rhumatoïde ou plus rarement d'une spondylarthropathie ou d'un lupus érythémateux systémique, la nodulite rhumatoïde et l'hydarthrose périodique. D'autres affections ont possiblement une symptomatologie rhumatismale intermittente : des arthrites liées à des agents pathogènes identifiés (maladies de Lyme et de Whipple), des rhumatismes intermittents de causes diverses, arthrites intermittentes d'origine virale, arthrites intermittentes de la maladie de Behçet, arthrite et para-arthrite de l'urticaire retardée à la pression, rhumatismes intermittents des hyperlipoprotéinémies, arthrites récurrentes des hémoglobinopathies. Dans ce chapitre complexe, nous n'envisageons pas les arthropathies microcristallines (goutte, maladie des dépôts de pyrophosphate de calcium), ainsi que le rhumatisme à apatite, conditions bien différenciées toujours évoquées en première intention chez un patient souffrant d'un rhumatisme intermittent. Nous n'envisageons pas non plus les syndromes auto-inflammatoires. Ces syndromes comportent le tumor necrosis factor receptor associated periodic syndrome *(TRAPS) et ses syndromes apparentés, la maladie périodique ou fièvre méditerranéenne familiale, le syndrome hyper-IgD ou fièvre périodique avec hyper-IgD et les* cryopyrin associated periodic syndromes *(CAPS) incluant l'urticaire au froid familiale, le syndrome de Muckle et Wells et l'entité* neonatal onset multisystem inflammatory disease *(NOMID) appelée encore* chronic infantile neurologic cutaneous and articular *(CINCA). L'importance croissante de ces syndromes auto-inflammatoires justifie un chapitre nouveau de l'EMC (14-210-A-20).*

Mots clés : Rhumatismes intermittents ; Rhumatisme palindromique ; Hydarthrose périodique

Plan

■ Introduction [1-6]

Les rhumatismes intermittents regroupent des affections diverses se traduisant par des signes articulaires de durée brève qui se répètent sans anomalie articulaire apparente dans l'intervalle des crises. Ces affections, fort différentes les unes des autres, ont comme trait commun le caractère intermittent de leurs manifestations rhumatologiques cliniques. Seules certaines des situations de rhumatismes intermittents indiquées dans l'encadré sont traitées dans ce chapitre.

■ Rhumatisme palindromique [2]

Définition. Description

La définition du rhumatisme palindromique est clinique. Il comporte des accès articulaires qui débutent à toute heure de la journée, mais volontiers en fin d'après-midi ou dans la soirée. L'intensité maximale de la douleur est atteinte en quelques heures. Elle est souvent comparable à celle d'une crise de goutte ou d'une arthrite septique, responsable d'une impotence fonctionnelle marquée, pouvant confiner le malade au lit. Il y a objectivement un gonflement articulaire, une augmentation de la température locale et parfois la peau est rouge en regard de l'articulation intéressée. Les localisations préférentielles sont les poignets, les genoux, les métacarpophalangiennes, les interphalangiennes proximales, les épaules, les chevilles, les

> **Point important**
>
> **Dix situations de rhumatismes intermittents**
>
> • Microcristallins, fréquents : goutte, maladie des dépôts de pyrophosphate de calcium, rhumatisme abarticulaire à apatite
>
> • Conceptuels, fréquents : rhumatisme palindromique, isolé ou mode d'installation d'une polyarthrite rhumatoïde ou plus rarement d'une autre affection rhumatismale comme une spondylarthropathie, un lupus érythémateux systémique
>
> • Rares, nodulite ou nodulose rhumatoïde : efflorescence de nodules rhumatoïde avec un rhumatisme palindromique
>
> • Rares, d'origine infectieuse :
> – maladie de Lyme
> – maladie de Whipple
> – arthrites virales
>
> • Rares, manifestations d'une maladie systémique :
> – maladie de Still de l'enfant et de l'adulte à forme systémique polycyclique
> – maladie de Behçet
> – lupus érythémateux systémique
> – arthrite et para-arthrite de l'urticaire retardée à la pression
> – vascularite de moins de 6 mois d'évolution
> – cryoglobulinémie
>
> • Rares, héréditaires, avec accès fébriles (voir chapitre spécial de l'EMC), les quatre grands syndromes auto-inflammatoires :
> – la fièvre méditerranéenne familiale (FMF)
> – le TRAPS et les TRAPS négatifs
> – le syndrome hyper-IgD
> – les trois *cryopyrine associated periodic syndromes* (CAPS) : *familial cold auto-inflammatory syndrome* (FCAPS), syndrome de Muckle-Wells, *chronic infantile neurological cutaneous and articular* (*neonatal onset multisystem inflammatory disease CINCA*) (NOMID)
>
> • Rares, chez l'enfant :
> – *periodic fever aphtous stomatitis pharyngitis adenitis syndrome* (PFAPA) ou syndrome de Marshall
> – arthrite récurrente familiale *PAPA syndrome*
> – arthrite de la mucoviscidose
> – ostéomyélite récurrente multifocale
>
> • Exceptionnelle, à périodicité stricte, l'hydarthrose périodique
>
> • Dans certaines ethnies, arthrites récurrentes des hémoglobinopathies
>
> • Rares, lors d'hyperlipoprotéinémies

orteils. L'atteinte du rachis cervical ou lombaire, des articulations temporomandibulaires ou des articulations sternoclaviculaires est rare. L'accès frappe dans 90 % des cas une articulation à la fois, parfois deux ou trois, rarement plus de quatre. Les signes inflammatoires locaux disparaissent souvent en moins de 2 jours, parfois un peu plus. Le nombre de crises est très variable d'un malade à l'autre : quelques crises par an, ou des crises très rapprochées. Le diagnostic n'est pas retenu si les arthralgies sont pures (sans signes objectifs). Il est utile de demander au malade de tenir sur un calendrier les dates et la durée des crises, les localisations et de reconsulter en urgence au prochain épisode : en l'absence de la constatation au moins une fois des signes inflammatoires locaux pendant la crise, on ne peut pas retenir le diagnostic de rhumatisme palindromique, la notion de gonflement étant parfois subjective pour le malade.

Figure 1. Signes inflammatoires transitoires de rhumatisme palindromique photographiés par le patient avant de venir à la consultation.

Une photographie numérique réalisée en crise, y compris dans un endroit insolite, peut attester la réalité du gonflement (Fig. 1).

Des péri- ou para-arthrites se voient dans environ un tiers des cas. Il est vraisemblable qu'elles traduisent des atteintes de tendons, de gaines synoviales autour de tendons ou d'autres structures para-articulaires, proches d'une articulation, mais suffisamment différentes pour les dissocier d'une atteinte articulaire. Elles se présentent sous deux formes : soit des placards de 2 cm ou plus, fermes, rouges et douloureux, par exemple aux doigts, aux avant-bras ou aux pieds réalisant de véritables para-arthrites, soit des nodosités sous-cutanées de la taille d'un pois, siégeant en particulier en regard des tendons des mains (doigts, éminence thénar) qui, contrairement aux nodules rhumatoïdes, disparaissent le plus souvent en 1 semaine.

Au moment des crises, il existe en général une augmentation de la vitesse de sédimentation globulaire (VS), des protéines de phase aiguë comme la protéine C réactive (CRP) et du nombre de polynucléaires neutrophiles sanguins. Les radiographies selon le contexte ne montrent pas de liseré de chondrocalcinose ou encore de dépôts d'apatite périarticulaires. Il n'y a pas de chondrolyse radiologique, y compris après une très longue évolution. Le liquide synovial comporte un taux variable de leucocytes de 150 à plus de 10 000/mm^3, avec un pourcentage variable de polynucléaires neutrophiles. Les biopsies synoviales réalisées dans des cas très particuliers s'avèrent normales en dehors des crises, et montrent, pendant les accès, un œdème, un épaississement de la capsule articulaire, une infiltration par des polynucléaires neutrophiles.

Évolution du rhumatisme palindromique

Une rémission spontanée d'un rhumatisme palindromique est possible, mais rare (moins de 10 % des cas).

Une fois sur deux, il s'avère avec le temps (parfois quelques mois, souvent quelques années, parfois plus de 20 ans), que le rhumatisme palindromique était le mode d'entrée de présentation prolongée d'un des grands rhumatismes inflammatoires, le plus souvent une polyarthrite rhumatoïde (PR). L'évolution vers une PR est d'autant plus crainte qu'apparaissent les éléments suivants : accès fréquents (parfois moins sévères), touchant un plus grand nombre d'articulations, crises durant plus de 1 semaine ou se rapprochant (une nouvelle survenant alors que la précédente n'est pas terminée), raideur matinale, fièvre, perte de poids, persistance de l'élévation de la VS en dehors des crises, positivation du facteur rhumatoïde (en sachant que des malades présentant un rhumatisme palindromique avec présence du facteur rhumatoïde peuvent garder une évolution palindromique). La présence initiale d'anticorps antipeptides cycliques citrullinés est compatible, selon certains auteurs, avec le maintien de la symptomatologie palindromique, mais pour d'autres, elle serait en faveur d'une PR [7-9]. L'intérêt discriminant pronostique de certains sous-groupes HLA reste à déterminer [10, 11]. Dans deux cas de rhumatisme palindromique, la biopsie synoviale pratiquée avant les signes manifestes de PR avait montré une hyperplasie synoviale modérée (une à trois

couches), avec davantage de polynucléaires neutrophiles que dans la synovite de la PR, un petit nombre de lymphocytes périvasculaires, des dépôts de fibrine et des thrombus cellulaires dans des vaisseaux de faible calibre.

Dans moins de 5 % des cas, d'autres rhumatismes inflammatoires débutent par une symptomatologie de rhumatisme palindromique : la spondylarthrite ankylosante, les autres spondylarthropathies, ou bien la maladie de Whipple, de diagnostic toujours difficile (voir infra), mais aussi le lupus érythémateux disséminé : les manifestations articulaires lupiques peuvent rester quelques mois ou années intermittentes avec gonflement, douleurs importantes, impotence fonctionnelle, parfois rougeur périarticulaire. La recherche des anticorps antinucléaires doit être réalisée devant tout rhumatisme palindromique. Si l'on considère nécessaire un délai d'évolution d'au moins 6 mois avant de retenir le diagnostic de rhumatisme palindromique, il est rare d'envisager d'autres diagnostics, comme une vascularite nécrosante, ou un syndrome des antiphospholipides [12].

Critères diagnostiques du rhumatisme palindromique et historique du terme

Hench et Rosenberg avaient proposé le terme de rhumatisme palindromique à partir d'une série de 34 patients suivis à la Mayo Clinic entre 1928 et 1940. Le choix de ce terme avait été fondé sur le caractère récurrent des accès (palindromique en langue grecque signifie « je reviens »). Ils ne voulaient pas utiliser un terme incluant une pathogénie, et souhaitaient se démarquer des terminologies rhumatisme récurrent, ou intermittent, ou encore *hit and run rheumatism* ou *phantom rheumatism*. Ces auteurs ont préféré utiliser le terme rhumatisme puisque arthrite ne correspondait pas, l'atteinte articulaire pouvant comporter une arthrite, une périarthrite, ou des paraarthrites. Des progrès ont été faits, mais il faut reconnaître que la meilleure définition du rhumatisme palindromique reste sa définition clinique.

Des critères pour classer un rhumatisme inflammatoire comme étant un rhumatisme palindromique sont les suivants : au moins cinq poussées inflammatoires d'une ou de plusieurs articulations avec ou non des signes périarticulaires, durant quelques heures à quelques jours (moins de 1 semaine), avec impotence fonctionnelle, retour à l'état quiescent entre les crises, survenant à intervalles irréguliers, depuis plus de 6 mois, absence de chondrolyse, VS et CRP normales entre les crises. Quand on identifie de façon formelle avec le temps un rhumatisme inflammatoire défini, a posteriori on considère que le rhumatisme palindromique était la forme de début de ce rhumatisme inflammatoire chronique. Tous les auteurs n'exigent pas un nombre élevé de crises pour accepter le diagnostic, c'est le cas de Ames et al. à propos d'un effet secondaire du clopidogrel [13].

Le rhumatisme palindromique pourrait n'être in fine qu'une forme clinique de différents rhumatismes inflammatoires. Existe-t-il malgré tout réellement un rhumatisme palindromique isolé ou primaire qui ne soit pas la traduction d'un autre rhumatisme inflammatoire chronique ? La réponse n'est pas évidente. Un certain nombre de malades ont une durée d'évolution très longue en ne gardant que cette symptomatologie. Peut-on en outre conclure à un rhumatisme palindromique s'il existe des nodules rhumatoïdes ? La réponse paraît oui, mais l'on se rapproche de formes proches de la PR. Certains patients (rares) ont en outre une efflorescence de nodules rhumatoïdes correspondant à une nodulite rhumatoïde (voir infra). La découverte (rare) d'un facteur alimentaire responsable d'un rhumatisme palindromique a été rapportée [14].

Traitement du rhumatisme palindromique

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens à action rapide sont peu efficaces en phase aiguë pour contrôler une crise (efficacité dans seulement deux cas sur 60 dans une étude scandinave) et en phase chronique pour induire une rémission. Une brève corticothérapie (une seule prise) s'avère parfois nécessaire lors des accès et souvent avec une dose élevée. Les traitements de fond de la PR sont proposés dans le rhumatisme palindromique. Mais, du fait de la rareté relative du rhumatisme palindromique, il n'existe pas d'étude contrôlée permettant de confirmer l'efficacité de l'un de ces traitements, que ce soit sur la survenue de rémissions, la diminution de la fréquence et de la sévérité des crises ou l'installation de signes manifestes de PR. Les antipaludéens de synthèse, d'efficacité variable d'une série à l'autre, ont permis, dans une étude canadienne, de retarder, semble-t-il, l'installation d'une PR certaine chez les patients sous ce traitement versus ceux ne l'ayant pas [15]. La sulfasalazine, la dapsone, la colchicine ont fait l'objet de publications isolées. Il n'y a pas de travail portant sur le méthotrexate ou le léflunomide, comme il n'y en a jamais eu pour les sels d'or. L'introduction d'un traitement de fond est conseillée si les crises rhumatismales sont devenues fréquentes, mal contrôlées par le traitement symptomatique. Y a-t-il une justification à introduire une biothérapie au cours d'un rhumatisme palindromique ? La littérature ne permet pas de répondre à cette question. Si les accès deviennent très rapprochés, avec nécessité à chaque fois d'une dose de prednisone de l'ordre de 40 mg le 1er jour pour faire céder la crise, la question peut se poser si l'orientation est en fait une forme de PR débutante ou de spondylarthrite (en ayant éliminé une maladie de Whipple).

■ Nodulite rhumatoïde

On réserve le terme de nodulite rhumatoïde (ou nodulose rhumatoïde) aux patients souffrant d'un rhumatisme palindromique avec une efflorescence de nodules dont la nature rhumatoïde est prouvée histologiquement, avec peu ou pas de signes systémiques, et une évolution bénigne. Un taux élevé de facteurs rhumatoïdes, des érosions osseuses sous-chondrales sont habituels bien qu'inconstants dans la nodulite rhumatoïde. L'homme est plus souvent atteint que la femme, avec un âge moyen de 30-50 ans. Les nodules rhumatoïdes se développent aux coudes, aux doigts, aux chevilles, dans la région achilléenne, aux orteils ou encore dans d'autres localisations. Certains sont responsables de géodes de grande taille creusées dans les épiphyses des métacarpiens, certains os du carpe ou les métatarsiens, avec conservation des interlignes et des contours osseux. On différencie la nodulite rhumatoïde des cas de PR avec efflorescence de nodules rhumatoïdes, en particulier sous traitement par le méthotrexate. Cette distinction – artificielle ? – est probablement utile pour l'étude des mécanismes pathogéniques rhumatoïdes. Existe-t-il des cas de nodules rhumatoïdes sans manifestations douloureuses articulaires associées ? La question est posée ; de tels cas mériteraient d'être publiés. Des rémissions spontanées de la nodulite rhumatoïde avec régression des nodules sont possibles, mais rares. Le traitement proposé est comparable à celui du rhumatisme palindromique, avec une restriction pour l'emploi du méthotrexate puisque l'on ne connaît pas les mécanismes qui sous-tendent l'efflorescence de nodules rhumatoïdes sous méthotrexate. Une exérèse chirurgicale d'un ou de plusieurs nodules est nécessaire quand ils sont responsables de douleurs, de compressions, en particulier nerveuses, ou d'une gêne fonctionnelle, et parfois sur demande du patient dans un but esthétique. Le risque, en l'absence de traitement efficace, est leur récidive et le patient doit en être prévenu.

■ Hydarthrose périodique

Cette affection très rare se traduit, dans une grosse articulation, par un épanchement articulaire peu cellulaire, d'installation rapide (moins de 24 heures), durant quelques jours, se reproduisant avec une périodicité relativement régulière chez le même malade et avec une certaine fixité. La périodicité d'un malade à l'autre varie entre 1 semaine et 1 mois, rarement 2 mois. La localisation la plus fréquente est le genou, plus rarement la cheville, la hanche, le coude, l'épaule. L'épanchement ne s'accompagne localement d'aucun autre signe inflammatoire. Plus qu'une douleur aiguë, il engendre par lui-même une sensation de distension articulaire et une gêne aux mouvements, fonction de son volume, sans autre manifestation clinique. Il n'y a pas d'anomalie biologique ou radiologique malgré la répétition des crises. La biopsie synoviale est normale, ou bien, dans des cas où l'hydarthrose est devenue chronique,

siège d'une hyperplasie synoviale modérée et d'une infiltration variable de cellules lymphoplasmocytaires. Le devenir est rarement la guérison, souvent la persistance des crises, quelquefois la survenue d'une PR ou d'un autre rhumatisme inflammatoire chronique.

Tout se passe comme s'il y avait une hyperperméabilité synoviale transitoire, périodique, localisée à une articulation. Certains ont évoqué une « urticaire synoviale ». Un rapprochement avec les maladies auto-inflammatoires est proposé à la suite de la découverte chez trois femmes d'origine espagnole ayant une hydarthrose périodique suivie à 7, 10 et 15 ans de vraies mutations du gène *MEFV* à l'état hétérozygote [16]. Les trois mutations mises en évidence sont E148Q (présente chez 3 % des témoins espagnols), A744S (chez 2 % des patients espagnols) et le complexe P369S-R408Q (0 % de contrôles). Un facteur déclenchant pourrait être l'ovulation, les règles [16].

La colchicine s'est révélée efficace chez une patiente après 6 ans d'évolution [16] et dans une courte série [17]. Les autres traitements suivants : anti-inflammatoires non stéroïdiens, injections intra-articulaires de glucocorticoïdes, synoviorthèse, synovectomie, n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. L'usage des antihistaminiques un moment proposé du fait de la conception allergique de la maladie s'est révélé décevant.

Les observations actuellement assez rarement publiées peuvent être regroupées avec les critères suivants : épanchement synovial prouvé, se constituant en moins de 24 heures, sans signes inflammatoires locaux ni douleurs marquées, disparaissant en 2 à 4 jours, survenant avec une périodicité fixe pour un malade donné.

■ Arthrites intermittentes d'origine infectieuse

Maladie de Lyme [18]

L'arthrite de Lyme est intermittente avec plusieurs crises monoarticulaires ou oligoarticulaires asymétriques (rarement polyarticulaire), de quelques jours à quelques semaines, pouvant persister plusieurs mois, séparées de rémissions de quelques semaines (extrêmes : 1-10). Entre les accès, la rémission n'est pas toujours complète, le patient garde parfois un gonflement articulaire modéré, indolore, une raideur matinale. Le liquide articulaire est inflammatoire ou peu inflammatoire. La VS est modérément augmentée. Les atteintes préférentielles sont les genoux et ensuite les coudes, les poignets, les articulations des doigts, les chevilles, les hanches, les articulations temporomandibulaires.

Devant un rhumatisme intermittent, il faut toujours rechercher la notion de morsures par une tique (1 à 6 mois avant la survenue des arthrites), l'existence a posteriori d'une lésion cutanée compatible avec un *erythema chronicum migrans*, les autres manifestations cliniques de la maladie (neurologiques, cardiologiques) et des anticorps immunoglobulines M (IgM) ou IgG anti-*Borrelia burgdorferi* à titre significatif ou pour les IgG s'élevant à deux déterminations successives. La détection de l'acide désoxyribonucléique (ADN) chromosomique de *Borrelia burgdorferi* par *polymerase chain reaction* (PCR) dans le liquide synovial ou la membrane synoviale éclaire d'un jour nouveau des arthrites qui paraissaient d'origine indéterminée. Elle relance l'intérêt de la biopsie synoviale. Le traitement antibiotique de l'arthrite de Lyme est d'autant plus efficace que le diagnostic est porté précocement.

Maladie de Whipple [19-21]

La mise en évidence du bacille Gram positif nommé *Tropheryma whipplei* a confirmé l'hypothèse initiale ancienne de l'origine infectieuse de la maladie de Whipple et fait évoluer les modalités du diagnostic. Les manifestations rhumatologiques intermittentes sont au premier plan les premières années. Elles comportent en règle générale des arthralgies périphériques, et chez environ un quart des patients des rachialgies ou des douleurs sacro-iliaques, évoluant sur quelques heures à quelques jours ou semaines, selon un rythme apériodique. Il y a une fréquence faible d'atteinte des petites articulations des doigts. Quelquefois, des signes inflammatoires locaux sont nets au moment des crises et les malades ont alors une présentation palindromique. Une fébricule est possible, de même qu'une augmentation de la VS. Un tiers des patients ayant une présentation palindromique évolue vers une polyarthrite fixe. Avec le temps, une chondrolyse est possible aux hanches et aux poignets. Le diagnostic est parfois fait alors que le patient a déjà une arthroplastie de hanche.

La durée d'évolution du rhumatisme intermittent avant le diagnostic de maladie de Whipple est souvent de 6 à 10 ans. Comment réussir à faire le diagnostic avant l'apparition tardive des signes digestifs et alors que la maladie est très rare ? Il faut certainement l'évoquer devant tout rhumatisme intermittent de plusieurs années qui ne fait pas sa preuve, surtout chez un homme de 30 à 50 ans, et demander une fibroscopie gastroduodénale avec biopsie pour recherche des corpuscules de Sieracki colorés par l'acide périodique Schiff (PAS) intramacrophagiques ou par technique de PCR à la recherche de *Tropheryma whipplei*. Quand une arthrite est présente, il est important de faire la recherche par PCR de *Tropheryma whipplei* dans le liquide synovial. Mais la maladie étant rare, cette démarche est malgré tout peu garante de succès comme l'ont montré Puéchal et al. dans une grande étude [20]. Des tests sérologiques et des techniques de cultures du bacille en cause sont en cours d'étude et d'évaluation [21]. Est-il licite, si les examens n'apportent pas la certitude que l'on attendait, d'essayer un traitement d'épreuve antibiotique dirigé contre l'agent pathogène supposé responsable ? La question mérite d'être posée au cas par cas. Le diagnostic de maladie de Whipple est d'autant plus important à porter que cette maladie est potentiellement fatale alors qu'un traitement antibiotique adapté donné 1 à 2 ans est en règle générale efficace [21].

■ Rhumatismes intermittents dans des situations identifiées

Arthralgies ou arthrites intermittentes d'origine virale

Une symptomatologie intermittente est possible dans diverses affections virales. Le diagnostic est facile selon le contexte : par exemple, au cours de la rubéole ou après une vaccination contre la rubéole. Au cours de l'infection par le virus d'immunodéficience humaine (VIH), des oligoarthralgies sévères intermittentes sans signes inflammatoires objectifs ont exceptionnellement été rapportées [8]. Elles durent de 2 à 24 heures et touchent avec prédilection les genoux, et parfois les chevilles, les épaules, les coudes.

Arthrites intermittentes de la maladie de Behçet

L'atteinte articulaire ne figurait pas dans le travail de 1937 de H. Behçet. Elle est présente en fait dans la moitié des cas, sous forme d'une monoarthrite aiguë du genou, de la cheville ou du coude, ou d'une oligoarthrite intéressant presque toujours les genoux, les chevilles, avec de la fièvre, une hyperleucocytose, un liquide synovial inflammatoire. Les crises durent quelques heures, quelques jours ou quelques semaines, en général moins de 1 mois. Des arthralgies simples sont rares, de même qu'une atteinte polyarticulaire. Les récidives surviennent à intervalles irréguliers de quelques semaines, quelques mois ou quelques années. Les signes articulaires peuvent précéder de plusieurs mois ou plusieurs années les autres manifestations de la maladie, aphtes buccaux, aphtes génitaux, uvéite, pseudofolliculite cutanée, nodules dermohypodermiques, méningoencéphalites. Les patients sont plus souvent de sexe masculin, jeunes (20-30 ans) et originaire d'Afrique du Nord, d'Égypte, du Moyen-Orient, de Turquie, de Grèce, d'Italie, d'Espagne, ou bien du Japon, mais aussi parfois d'autres pays.

Arthrites et para-arthrites de l'urticaire retardée à la pression (Tableau 1)

Un rhumatisme intermittent accompagne les poussées d'urticaire retardée à la pression, sous forme de polyarthralgies, ou

Tableau 1.
Urticaire retardée à la pression, syndrome de Mac Duffie.

Arthrite rare
Délai de l'urticaire : 1 heure à une journée après une pression forte prolongée sur une partie du corps
Durée des accès : 36 heures, parfois moins, parfois quelques jours
Malaise, fatigue, fébricule, frissons, céphalées
Examens biologiques normaux
Test de provocation par une pression de l'urticaire
Proches mais différents : certains LES et la vascularite urticarienne hypocomplémentémique de McDuffie

LES : lupus érythémateux disséminé.

d'arthralgies touchant les articulations à proximité des lésions d'urticaire, ou rarement d'arthrite. Des douleurs para-articulaires peuvent être liées à l'œdème sous-cutané, ferme, non prurigineux, traduisant une urticaire profonde. L'urticaire apparaît quelques heures ou un peu plus (extrême : 1-24 heures) après une pression forte prolongée sur une partie du corps, en particulier sur les extrémités, le tronc, parfois la face, les lèvres, mais aussi en d'autres localisations. Il existe une impotence douloureuse. La crise dure en moyenne 36 heures, parfois moins, parfois quelques jours. Une urticaire dermique, possiblement chronique, trompeuse est parfois au premier plan. La crise comporte parfois un malaise, une fatigue, une fièvre, des céphalées ou des frissons. L'événement précipitant est variable selon la localisation : station debout ou marche prolongée, position assise sur un siège dur, ou encore activités manuelles diverses, port de vêtements serrés, relations sexuelles. Il n'y a pas de syndrome inflammatoire. Beaucoup d'examens sont susceptibles d'être demandés pour rechercher une maladie systémique si le diagnostic n'est pas évoqué sur les données de l'examen en crise et l'anamnèse. Un test de provocation de l'urticaire est codifié. Il convient toujours de vérifier s'il existe des anticorps antinucléaires, une hypocomplémentémie, quelques cas étant proches d'un syndrome de McDuffie appelé encore syndrome vascularite urticarienne hypocomplémentémique ou d'un lupus érythémateux disséminé. Les patients ayant une vascularite urticarienne associée à une normocomplémentémie ont une probabilité faible d'avoir un lupus érythémateux disséminé par rapport à ceux ayant une hypocomplémentémie (3 % versus 54 %) [22]. Les antihistaminiques à dose élevée sont proposés, mais le traitement reste actuellement difficile. Quelques cas d'arthrites récurrentes à éosinophiles ont été décrits chez des malades ayant une urticaire ou un œdème de Quincke, un dermographisme, avec un taux d'IgE élevé. L'épanchement articulaire siège le plus souvent au genou. Il disparaît en quelques jours. De type inflammatoire, il comporte des polynucléaires éosinophiles. On peut y trouver des cristaux de Charcot-Leyden, mais seulement quand le liquide synovial est analysé tardivement.

Rhumatismes intermittents des hyperlipoprotéinémies

Au cours de l'hyperlipidémie de type II dans sa forme homozygote ou hétérozygote, des cas isolés sont décrits de polyarthrite migratrice transitoire durant quelques jours à 1 mois avec fièvre, signes inflammatoires locaux, augmentation de la VS demeurant en dehors des crises. L'atteinte est mono-, oligo- ou polyarticulaire, récidivante. Les symptômes s'installent vite avec une intensité maximale de la douleur atteinte en 24 heures. Les crises durent en général moins de 2 semaines. Quelques patients développent des épisodes de tendinites, en particulier achilléennes avec possible rougeur, douleur importante, nécessité d'un alitement. Les xanthomes apparaissent éventuellement ensuite. Les crises durent quelques jours avec des récidives variables. On doit toujours éliminer, selon le contexte, une arthrite réactionnelle, un rhumatisme articulaire aigu, une arthrite cristalline. La survenue de tendinites récidivantes chez un enfant doit faire rechercher une dyslipidémie familiale. Au cours de l'hyperlipidémie de type IV, certains patients, en dehors de cas de goutte, souffrent d'épisodes de douleurs articulaires ou périarticulaires sévères, avec une sensibilité à l'examen, une hyperesthésie cutanée, un enraidissement matinal. Il peut exister une déminéralisation juxta-articulaire, des lésions kystiques dans les régions métaphysaires ou juxta-articulaires. L'élucidation de ces atteintes mérite des explorations métaboliques et par imagerie par résonance magnétique (IRM).

Arthropathies récurrentes des hémoglobinopathies

Thalassémie

Dans la thalassémie mineure sont rapportés quelques cas d'arthrites intermittentes mono- ou oligoarticulaires récidivantes, de brève durée avec retour à l'indolence entre les poussées. Les atteintes radiologiques sont rares. Il n'y a pas de nodules ni d'œdème. La VS est normale au cours des poussées, le facteur rhumatoïde absent. Les articulations atteintes sont les articulations portantes et non portantes. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont inefficaces. Il faut rechercher par l'électrophorèse de l'hémoglobine une thalassémie mineure chez tout sujet d'origine méditerranéenne (Italie du sud, Grèce, Turquie, etc.) atteint d'une arthropathie récidivante mono- ou oligoarticulaire avec une VS normale.

Drépanocytose

Au cours de la drépanocytose, dont le diagnostic est confirmé par l'électrophorèse de l'hémoglobine et le test de falciformation, des arthralgies intermittentes peuvent être une des manifestations des crises algiques vaso-occlusives, mais cela est très rare. La topographie juxta-articulaire des douleurs osseuses peut faire évoquer à tort une participation articulaire. Un épanchement synovial d'installation récente, rapide, ne s'accompagnant pas de déglobulisation, doit être analysé pour rechercher une arthrite infectieuse, ou une goutte. Il correspond parfois à une hémarthrose, avec présence d'hématies falciformes issues de thromboses de vaisseaux de la membrane synoviale. Enfin, il peut être satellite d'une ostéonécrose aseptique ou d'une ostéomyélite infectieuse.

« Periodic fever aphtous stomatitis pharyngitis adenitis syndrome » (PFAPA) (ou syndrome de Marshall) et arthrite récurrente familiale de l'enfant [23, 24]

Le *periodic fever aphtous stomatitis pharyngitis adenitis syndrome* (PFAPA), appelé aussi syndrome de Marshall, se traduit à partir de l'âge de 3 ans, par des accès avec fièvre à 40 °C, des frissons intenses, une pharyngite, de volumineuses adénopathies cervicales, des aphtes buccaux, et parfois des douleurs abdominales, des arthralgies. Les crises durent environ 5 jours et se répètent typiquement avec une périodicité de 4 à 9 semaines. Une réponse de phase aiguë est présente pendant les crises. Des prodromes peuvent annoncer les accès : asthénie, céphalées, dysphagie, anorexie. La guérison survient avant 15 ans.

L'arthrite récurrente familiale (FRA, pour *familial recurrent arthritis*), proche du « PAPA syndrome » (*pyogenic sterile arthritis, pyoderma gangrenosum, severe cystic acne*), comporte des arthrites purulentes stériles récidivantes (apparaissant entre 1 an et 16 ans), des lésions de *pyoderma gangrenosum,* une acné kystique sévère. Le gène *FRA* est possiblement localisé en 15q22-24.

Chez l'adulte, Amor a décrit ce qu'il a appelé le syndrome de Flory, qui rassemble des patientes ayant volontiers une forme intermittente d'un rhumatisme inflammatoire non classé et ayant la particularité de se manifester par des épanchements synoviaux à prédominance lymphocytaire et surtout peu riches en polynucléaires neutrophiles [25]. Cette description n'a pas été reprise depuis.

D'autres affections peuvent s'accompagner de manifestations articulaires parfois intermittentes, par exemple la mucoviscidose, ou encore des foyers infectieux abdominaux. Des épanchements peuvent survenir au voisinage immédiat d'ostéites récurrentes multifocales, en particulier aux chevilles. L'expression

Tableau 2.
Caractéristiques de l'érythromélalgie ou érythermalgie.

Accès paroxystiques
Sensations de brûlures dans les extrémités
Rougeur du territoire concerné durant les accès
Facteurs déclenchants : effort, exposition au chaud
Facteurs résolutifs : froid, repos
Élévation thermique locale
Érythermalgie primitive : sujet jeune, symptômes bilatéraux, intenses, anciens, anomalie génétique identifiée sur les canaux sodés
Érythermalgie secondaire à un syndrome myéloprolifératif (maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle) : sujet âgé, symptômes unilatéraux, récents, traitement de la cause efficace
Essai de l'aspirine

Tableau 3.
Œdème angioneurotique.

Formes héréditaires le plus souvent de type I par déficit de la protéine C1-INH (valeur 5-30 % de la normale) ou rarement de type II par inactivité fonctionnelle de la protéine C1-INH, qui est en taux normal ou élevé
Formes acquises de type I par consommation excessive par activation du complément au cours de syndrome de la lignée B ou de type II par anticorps anti-C1-INH
Œdèmes récidivants durant 2 à 8 jours des tissus sous-cutanés (extrémités, visage, zone péribuccale, organes génitaux, seins), du tube digestif (douleurs abdominales, syndrome occlusif), des voies aériennes supérieures (œdème laryngé)
Facteurs déclenchants : soins dentaires, traumatismes, infection (prévention lors de soins, d'explorations)
Recherche d'une maladie associée
Contre-indication : inhibiteur de l'angiotensine convertase
Diagnostics différentiels :
– œdème de Quincke
– vascularites : œdèmes segmentaires témoins de lésions musculaires
– syndrome de Gleich : œdèmes prurigineux récidivants avec syndrome hyperéosinophilique
– syndrome de Melkersson-Rosenthal : œdème labial, intermittent puis permanent, langue plicaturée, paralysie faciale périphérique
– syndrome de fuite capillaire : œdème du visage, des membres inférieurs par poussées avec signes digestifs

symptomatique intermittente de l'érythromélalgie (Tableau 2) [26, 27] ou de l'œdème angioneurotique (Tableau 3) [28, 29] (non articulaire) peut être prise pour un rhumatisme articulaire intermittent. Une cryoglobulinémie peut s'accompagner d'arthralgies ou d'arthrites évoluant par accès brefs et récidivants.

Conclusion

La présentation clinique – résolution rapide des signes articulaires, caractère récidivant de ces signes – explique la réunion en partie artificielle, mais assez intéressante des différentes affections envisagées ou entrevues ici. L'encadré résume 16 règles d'or d'orientation devant un rhumatisme inflammatoire intermittent.

Que les manifestations cliniques s'éteignent rapidement n'est pas en soi surprenant. N'en est-il pas de même dans la goutte et la maladie des dépôts de pyrophosphate de calcium pendant des années ? Le caractère récidivant des crises traduit bien l'existence d'un état pathologique persistant, infraclinique. L'exemple de la maladie de Whipple illustre cette situation, l'organisme infectant reste probablement présent et les signes sont intermittents. Certains patients hyperuricémiques non traités font des crises de goutte pendant longtemps intermittentes. Les résolutions spontanées des accès articulaires se font avec une rapidité variable : une dizaine de jours dans la goutte, versus souvent seulement 2 jours dans le rhumatisme palindromique (aussi vite que le délai de régression d'une arthrite après injection intra-articulaire efficace d'un glucocorticoïde).

> ### Point important
>
> **Seize règles d'orientation devant un rhumatisme intermittent**
>
> • La réalisation d'une ou de plusieurs radiographies articulaires se justifie pour rechercher des signes de chondrocalcinose ou de rhumatisme apatitique.
> • Au moins un dosage de l'uricémie est réalisé surtout chez l'homme, mais aussi chez la femme après la ménopause, hypertendue et a fortiori sous furosémide, pour étayer un diagnostic de goutte.
> • Une stricte périodicité des accès est une hydarthrose périodique.
> • Une origine ethnique particulière (voir le texte) fait évoquer la possibilité d'une maladie de Behçet, d'une maladie périodique. Si le patient a une hémoglobinopathie, y a-t-il un lien avec les accès articulaires ?
> • Si un patient semble avoir une maladie périodique sans accès pleuraux ou abdominaux, a-t-il une pseudomaladie périodique (deux dosages des IgD à 2 mois) ?
> • Si une urticaire chronique est présente, y a-t-il des arguments pour une urticaire retardée à la pression, une arthrite récurrente à éosinophiles, un syndrome de McDuffie, ou encore, chez un sujet de moins de 20 ans, un CAPS ?
> • Une arthrite intermittente doit toujours faire évoquer la possibilité d'une arthrite de Lyme.
> • Une maladie de Whipple doit toujours être évoquée devant des arthralgies ou des arthrites intermittentes surtout chez un homme de 30-50 ans.
> • Des arthralgies intermittentes ne sont pas suffisantes pour poser le diagnostic de rhumatisme palindromique.
> • Quand un patient a un rhumatisme palindromique avec une efflorescence nodulaire, on parle de nodulite rhumatoïde.
> • Si la symptomatologie est celle d'un rhumatisme palindromique, y a-t-il des arguments pour une polyarthrite rhumatoïde ? un lupus érythémateux systémique ? une spondylarthropathie ?
> • Une vascularite ne peut pas être exclue si les arthrites intermittentes sont d'évolution inférieure ou égale à 6 mois.
> • Quand un patient a un rhumatisme palindromique isolé, le diagnostic reste celui de rhumatisme palindromique.
> • Une symptomatologie intermittente avec gonflement doit faire évoquer la possibilité d'un œdème angioneurotique.
> • Des manifestations distales intermittentes avec sensation de brûlure doivent faire rechercher des arguments pour une érythromélalgie.
> • Si une dyslipidémie de type II est connue, y a-t-il un lien avec une arthrite intermittente ?

Ces différentes constatations témoignent bien que l'inflammation initiale est une réaction de défense de l'organisme et une réaction efficace. Les rhumatismes intermittents réalisent en quelque sorte la situation où de façon spontanée, l'organisme met en jeu divers médiateurs provoquant puis arrêtant la réponse inflammatoire, pendant des périodes prolongées, avec rarement obtention d'une rémission, parfois la persistance des crises, avec souvent un échappement, la maladie qui devient alors permanente. L'étude de médiateurs anti-inflammatoires comme le *transforming growth factor* β (TGF-β), la PGE2, l'IL1-RA et l'interleukine 10 est particulièrement intéressante dans ce cadre des rhumatismes intermittents. L'hétérogénéité des

modalités de mise en jeu des moyens de défense de l'organisme est illustrée à un autre niveau : certains malades souffrant de PR et traités par méthotrexate signalent la survenue de manifestations intermittentes semblables à celles du rhumatisme palindromique, alors que les arthrosynovites fixes ont disparu. De la compréhension des rhumatismes intermittents découlera celle de la mise en jeu des facteurs anti-inflammatoires de régulation, qui sont dépassés ou font défaut dans les grands rhumatismes inflammatoires chroniques persistants.

Références

[1] Kastner DL, Aksentijevich I. Intermittent and periodic arthritis syndromes. In: Koopman WJ, Moreland LW, editors. *Arthritis and allied conditions*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2005. p. 1411-61.

[2] Masson C. Rhumatismes intermittents. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-210-A-10, 1996 : 5p.

[3] Masson C, Cissé I. Rhumatismes intermittents : démembrement des fièvres héréditaires périodiques, actualités. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-210-A-10, 2002 : 4p.

[4] Masson C, Simon V, Hoppé E, Insalaco P, Cissé I, Audran M. Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome (TRAPS): definition, semiology, prognosis, pathogenesis, treatment, and place relative to other periodic joint diseases. *Joint Bone Spine* 2004;**71**: 284-90.

[5] Masson C, Amoura Z, Berthelot JM. Pathologies associées aux mutations du gène du récepteur de type 1 du TNF : syndromes TRAPS (Tumor necrosis factor-Receptor-Associated Periodic Syndrome). In: Guillevin L, Piette JF, Meyer O, Sibilia J, editors. *Maladies systémiques*. Paris: Flammarion; 2007.

[6] Sanmarti R, Canete JD, Salvador G. Palindromic rheumatism and other relapsing arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;**18**:647-61.

[7] Russell AS, Devani A, Maksymowych WP. The role of anti-cyclic citrullinated peptide antibodies in predicting progression of palindromic rheumatism to rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2006;**33**: 1240-2.

[8] Salvador G, Gomez A, Vinas O, Ercilla G, Canete JD, Munoz-Gomez J, et al. Prevalence and clinical significance of anti-cyclic citrullinated peptide and antikeratin antibodies in palindromic rheumatism. An abortive form of rheumatoid arthritis? *Rheumatol* 2003;**42**:972-5.

[9] Tamai M, Kawakami A, Iwanaga N, Fujikawa K, Tanaka F, Aramaki T, et al. Examination of IgM rheumatoid factor (IgM-RF) and anti-cyclic citrullinated peptide antibody (anti-CCP Ab) in Japanese patients with palindromic rheumatism. *Intern Med* 2006;**45**:795-7.

[10] Maksymowych WP, Suarez-Almazor ME, Buenviaje H, Cooper BL, Degeus C, Thompson M, et al. HLA and cytokine gene polymorphisms in relation to occurrence of palindromic rheumatism and its progression to rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2002;**29**:2319-26.

[11] Kim SK, Lee HS, Lee KW, Bae SC, Jun JB. Palindromic rheumatism: different genetic background implies a distinct disease entity. *Ann Rheum Dis* 2006;**65**:1539-40.

[12] Reitblat T, Litinsky I, Caspi D, Elkayam O. Antiphospholipid syndrome and palindromic rheumatism: a new possible association. *Rheumatol Int* 2005;**25**:595-8.

[13] Ames PR, Fossati G, Tommasino C. Short term palindromic rheumatism after clopidogrel use. *Ann Rheum Dis* 2006;**65**:700.

[14] Nesher G, Mates M. Palindromic rheumatism: effect of dietary manipulation. *Clin Exp Rheumatol* 2000;**18**:375-8.

[15] Gonzalez-Lopez L, Gamez-Nava JI, Jhangri G, Russel AS, Suarez-Almazor ME. Decreased progression to rheumatoid arthritis or other connective tissue diseases in patients with palindromic rheumatism treated with antimalarials. *J Rheumatol* 2000;**27**:41-6.

[16] Canete JD, Arostegui JI, Queiro R, Sanmarti R, Ballina J, Bosch X, et al. Association of intermittent hydrarthrosis with MEFV gene mutations. *Arthritis Rheum* 2006;**54**:2334-7.

[17] Queiro-Silva R, Tinturé-Eguren T, Lopez-Lagunas I. Successful therapy with low-dose colchicines in intermittent hydrarthrosis. *Rheumatol* 2003;**42**:391-2.

[18] Jaulhac B, Chary-Valckenaere I, Sibilia J, Javier R-S, Piémont Y, Kuntz J-L, et al. Detection of borrelia burgdorferi by DNA amplification in synovial tissue samples from patients with Lyme arthritis. *Arthritis Rheum* 1996;**39**:736-45.

[19] Puechal X. Whipple disease. *Joint Bone Spine* 2002;**69**:133-40.

[20] Puéchal X, Schaeverbeke T, Sibilia J, Saraux A, Poveda JD. Polymerase chain reaction testing for whippelii in unexplained isolated cases of arthritis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:1130-2.

[21] Fenollar F, Puéchal X, Raoult D. Whipple's disease. *N Engl J Med* 2007;**356**:55-66.

[22] Davis MD, Daoud MS, Kirby B, Gibson LE, Rogers RS. Clinicopathologic correlation of hypocomplementemic and normocomplementemic urticarial vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 1998;**38**: 899-905.

[23] Ovetchkine P, Bry ML, Reinert P. Le syndrome de Marshall : résultats d'une enquête nationale rétrospective. *Arch Pediatr* 2000;**7**(suppl3): 578s-582s.

[24] Wise CA, Bennett LB, Pascual V, Gillum JD, Bowcock AM. Localization of a gene for familial recurrent arthritis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:2041-5.

[25] Amor B, Reis P, Nahal R, Dougados M. Flory syndrome or lymphomonocytic/low neutrophil oligoarthritis: a diagnosis or a prognosis. *Joint Bone Spine* 2003;**70**:122-7.

[26] Michiels JJ, Berneman Z, Schrovens W, Koudstaal PJ, Lindemans J, Neumann HA, et al. Platel-mediated erythromelalgic, cerebral, ocular and coronary microvascular ischemic and thrombotic manifestations in patients with essential thrombocythemia and polycythemia vera: a distinct aspirin-responsive and coumadin-resitant arterial thrombophilia. *Platelets* 2006;**17**:528-44.

[27] Schorge S, Pacek LJ. Inherited erythermalgia moves a sodium channel into focus. *Neurology* 2006;**67**:1538-9.

[28] Becherel PA, Francès C. Œdème angioneurotique héréditaire et acquis. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Dermatologie, 98-485-A-10, 1999 : 6p.

[29] Creidy R, Veit V, Berbis P, Ponard D. Diagnostic de l'œdème angioneurotique : intérêt en anesthésie et outils biologiques disponibles. *Ann Fr Anesth Reanim* 2006;**25**:904-6.

C. Masson, Praticien hospitalier (ChMasson@chu-angers.fr).
B. Bouvard, Praticien contractuel.
M. Audran, Professeur, chef de service, coordonnateur.
Service de rhumatologie, Pôle ostéoarticulaire CHU Angers, 49933 Angers cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Masson C., Bouvard B., Audran M. Rhumatismes intermittents (en dehors des syndromes auto-inflammatoires). EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-210-A-10, 2008.

Sclérodermie systémique

E. Hachulla, D. Launay

La sclérodermie systémique est une maladie auto-immune rare associée à un dysfonctionnement des cellules immunitaires, des fibroblastes et des cellules endothéliales. Il existe deux principales formes selon l'extension cutanée, les formes limitées et les formes diffuses. Quel que soit son type, la sclérodermie systémique est associée à un risque important d'atteinte viscérale, particulièrement digestive, pulmonaire, cardiaque ou rénale, qui réduit significativement la survie. La sclérodactylie et les ulcères digitaux altèrent notablement la qualité de vie des patients. Une surveillance viscérale régulière, une utilisation adaptée des inhibiteurs calciques, des inhibiteurs de l'enzyme de conversion, des inhibiteurs de la pompe à protons et le développement ces 15 dernières années de nouveaux médicaments comme les prostacyclines et leurs analogues, des inhibiteurs des récepteurs de l'endothéline, expliquent l'amélioration du pronostic de la maladie.

Mots clés : Sclérodermie systémique ; Traitement de la sclérodermie systémique

Plan

Introduction

La sclérodermie systémique (ScS) est une maladie rare qui touche avec prédilection la femme (au moins huit fois sur dix) de 40 à 60 ans. Cette connectivite a une distribution mondiale ; sa prévalence exacte est encore mal connue, avec une disparité importante entre les régions et les pays. Les chiffres avancés, de l'ordre de 50 à 200 cas par million d'habitants, font estimer le nombre de patients atteints de ScS dans notre pays entre 3 000 et 12 000. La diversité des formes cliniques et l'existence de formes sans atteinte cutanée (ScS sine scleroderma) témoignent de la sous-estimation très vraisemblable de l'incidence et de la prévalence de la maladie.

Physiopathologie

La physiopathologie de la ScS n'est pas parfaitement connue. On sait qu'il existe une production excessive de matrice extracellulaire sous la dépendance de facteurs de croissance. Un échappement ou une résistance au phénomène d'apoptose des fibroblastes hyperactifs dépendant du *transforming growth factor* (TGF) β sont fortement suspectés. Il n'y aurait pas une production excessive de TGFβ, mais un dérèglement de la synthèse de ses récepteurs, ce qui favoriserait une activation autocrine. [1] Le TGFβ est produit par les trois principales cellules impliquées dans la physiopathologie de la maladie : les cellules lymphocytaires T, les cellules endothéliales et les fibroblastes eux-mêmes.

Le TGFβ semble être le facteur de croissance-clé de la phase précoce de la ScS, le *connective tissue growth factor* (CTGF) jouant le rôle principal en phase plus tardive de la maladie. Parmi les cytokines libérées, l'interleukine 17 et le TNFα agissent sur la cellule endothéliale, favorisant le recrutement de cellules inflammatoires dans les territoires périvasculaires, aboutissant au

Points forts

Principales données physiopathologiques de la ScS connues à ce jour [2-6] :

- Facteurs génétiques : susceptibilité *human leukocyte antigen* (DR2, DR3 et DR5) ; quelques cas familiaux rapportés ; polymorphisme des récepteurs du TGFβ ?
- Facteurs d'environnement : exposition à la silice, aux solvants organiques, aux résines époxy, trichloréthylène, benzène, perchloréthylène, métaphénylène diamine, silicone ? pollution industrielle ?
- Microchimérisme fœtal ?
- Implications cellulaires :
  - Activation lymphocytaire T : il existerait précocement une prolifération cutanée oligoclonale de lymphocytes T. L'interleukine 4 produite par les cellules TH2 induit la production de TGFβ par les macrophages et stimule aussi la production de collagène par le fibroblaste. L'activation des lymphocytes T est à l'origine de la sécrétion de différentes cytokines et chémokines, notamment de TGFβ, du *tumor necrosis factor* (TNF) α, d'interleukine 1, 4, 6, de *connective tissue growth factor* (CTGF), etc. Le TNFα semble avoir un effet délétère en phase initiale de la maladie par son action mitogène pour les fibroblastes et cytotoxiques pour la cellule endothéliale ; à un stade plus tardif, il semble avoir un effet antifibrotique. L'activation des lymphocytes B est à l'origine de la production des autoanticorps.
  - Activation des cellules endothéliales : elle est démontrée par l'expression de molécules d'adhésion à leur surface type VCAM, ELAM. Les cellules endothéliales vont sécréter du TGFβ et de l'endothéline, puissant vasoconstricteur et profibrotique. Un déficit quantitatif et fonctionnel des cellules médullaires précurseurs des cellules endothéliales circulantes participe aux phénomènes ischémiques par défaut des mécanismes de vasculogenèse.
  - Les fibroblastes en hyperactivité, sans doute par défaut d'apoptose, vont fabriquer sur un mode autocrine du TGFβ aboutissant à une synthèse excessive de matrice extracellulaire constituée essentiellement de fibres collagènes de type I et III, de laminine et d'élastine avec défaut de leur catabolisme lié à une synthèse excessive de métalloprotéinases. Le TGFβ, qui interviendrait à la phase initiale de la fibrose, favoriserait la synthèse par la cellule fibroblastique elle-même de CTGF qui semble le facteur de croissance prédominant dans la phase plus tardive de la maladie.
  - Le macrophage accompagne précocement le lymphocyte T dans l'infiltrat retrouvé dans la peau de patients atteints de sclérodermie. Le macrophage activé participe à la production du TGFβ, du TNFα et de l'interleukine 1. L'interleukine 1 à son tour stimule la production de collagène par le fibroblaste qui va libérer de l'interleukine 6 et du *platelet derived growth factor* (PDGF), puissant vasoconstricteur et chimiotactique pour les fibroblastes.
  - D'autres cellules semblent intervenir à des degrés divers : plaquettes libérant du PDGF, cellules mastocytaires activées.

développement de la microangiopathie, volontiers thrombotique, parfois aberrante (mégacapillaires) et fibrosante. [4]

Différentes atteintes viscérales, de la clinique au diagnostic

Phénomène de Raynaud

C'est habituellement le premier signe de la maladie. Il s'observe dans plus de 95 % des cas, précédant les autres signes de plusieurs mois, voire de plusieurs années (Fig. 1). Cet intervalle peut être plus court dans certaines formes aiguës. Le phénomène de Raynaud peut être absent dans les formes à début proximal. Il peut disparaître avec le temps dans les sclérodermies vieillies. C'est la première expression de l'altération vasculaire endothéliale. L'examen minutieux de la sertissure de l'ongle permet fréquemment d'observer les mégacapillaires à l'œil nu (Fig. 2).

Ce phénomène de Raynaud est bilatéral, concerne ou non le pouce, peut toucher les pieds, parfois les oreilles, le nez, la langue. Le risque essentiel de cette atteinte vasculaire est la survenue d'ischémie pulpaire avec ulcère (Fig. 3), voire de gangrène digitale.

Manifestations cutanéomuqueuses

L'apparition d'une sclérodactylie témoigne de l'entrée dans la maladie. Il s'agit d'une infiltration scléreuse des doigts qui prennent au départ un aspect boudiné et infiltré. Ensuite apparaît progressivement une rétraction en flexion des doigts (signe de la prière). Le risque d'ulcération pulpaire est grand et concerne dans l'évolution plus de la moitié des patients. [7] Les ulcérations pulpaires vont laisser une cicatrice cupuliforme

Figure 1. Phénomène de Raynaud en phase cyanotique.

(Fig. 4) dénommée par les Anglo-Saxons *pitting scare*. L'ischémie peut entraîner une gangrène distale ou un faux panaris, parfois source d'amputations abusives. Les calcifications sous-cutanées touchent volontiers les extrémités digitales, mais peuvent avoir

Figure 2. Mégacapillaires bien visibles à l'œil nu à la sertissure de l'ongle chez une patiente ayant une sclérodermie systémique limitée.

Figure 3. Ulcère pulpaire au cours d'une sclérodermie systémique limitée.

Figure 4. Cicatrices cupuliformes de la pulpe du troisième doigt.

d'autres localisations comme les coudes, les genoux. Ces calcifications peuvent s'ulcérer à la peau, faisant sourdre un liquide crayeux épais.

La sclérose cutanée s'étend de façon centripète des doigts vers la main, les avant-bras. On parle de ScS limitée lorsque la sclérose cutanée reste en aval des coudes et des genoux. Dans ces formes limitées, la sclérose cutanée touche fréquemment aussi le visage et le cou. Les lèvres sont fines, présentent des plis radiés. Le syndrome sec buccal n'est pas rare, soit lié à la

Figure 5. Sclérose cutanée du dos et des cuisses chez un patient atteint de sclérodermie systémique diffuse.

microangiopathie organique des glandes salivaires, soit lié à un syndrome de Gougerot-Sjögren associé. Les ScS diffuses débutent plus volontiers au tronc et s'étendent vers les membres (Fig. 5). Certaines formes sont aiguës œdémateuses (Fig. 6). L'extension cutanée peut s'évaluer par le score de Rodnan modifié [8] (Fig. 7). Ce score est un bon reflet de la sévérité de la maladie et est un bon outil de surveillance de son évolutivité. La survie dépend de l'extension cutanée. Dans les formes diffuses, la survie à 10 ans est de l'ordre de 60 % versus proche de 90 % dans les formes limitées, [9] sans doute du fait de la plus grande sévérité des atteintes viscérales.

La présence de télangiectasies témoigne de la prolifération anarchique des cellules endothéliales. Elles se situent surtout sur les mains, le visage, les lèvres et la langue (Fig. 8).

Manifestations digestives

L'atteinte digestive est fréquente chez la plupart des patients atteints de ScS. Elle survient souvent avant les autres atteintes viscérales telles que rénale, cardiaque ou pulmonaire. L'ensemble du tube digestif est concerné, de l'œsophage jusqu'au rectum. C'est la conséquence de la microangiopathie aboutissant à l'ischémie. Il s'y associe un processus fibrotique, l'ensemble amenant à une dysfonction progressive du tube digestif avec atrophie progressive des cellules musculaires lisses. [10] Le reflux gastro-œsophagien est souvent inaugural ; il est le témoin d'une atteinte précoce du sphincter du bas œsophage. Il s'y associe

Figure 6. Sclérodermie à début aigu œdémateux.

	Droit				Gauche			
Doigts	❑0	❑1	❑2	❑3	❑0	❑1	❑2	❑3
Mains	❑0	❑1	❑2	❑3	❑0	❑1	❑2	❑3
Avant-bras	❑0	❑1	❑2	❑3	❑0	❑1	❑2	❑3
Bras	❑0	❑1	❑2	❑3	❑0	❑1	❑2	❑3

Face	❑0	❑1	❑2	❑3
Face antérieure du thorax	❑0	❑1	❑2	❑3
Abdomen	❑0	❑1	❑2	❑3

Cuisses	❑0	❑1	❑2	❑3	❑0	❑1	❑2	❑3
Jambes	❑0	❑1	❑2	❑3	❑0	❑1	❑2	❑3
Pieds	❑0	❑1	❑2	❑3	❑0	❑1	❑2	❑3

Score total : ... / 51

Figure 7. Score de Rodnan modifié : évaluation de l'extension cutanée de la sclérodermie systémique. [8] Évaluation clinique de l'épaisseur cutanée par la palpation simple de l'examinateur : 0 = absence d'atteinte ; 1 = léger épaississement ; 2 = épaississement modéré ; 3 = épaississement sévère.

une altération du péristaltisme œsophagien pouvant aboutir à l'atonie œsophagienne donnant une béance de la lumière bien visible sur le scanner thoracique. Lorsque l'on réalisait le transit œsophagien, l'œsophage prenait un aspect dilaté en chaussette. La fibroscopie permet d'évaluer le risque et la sévérité de l'œsophagite peptique souvent associée, avec ses complications : ulcérations, sténose, dégénérescence. L'atteinte motrice peut aussi toucher l'estomac, l'intestin grêle, le côlon, source de prolifération bactérienne, de malabsorption, voire de syndrome pseudo-occlusif ou de pneumatose cystique intestinale. L'atteinte digestive peut être grave, amenant à des états de dénutrition majeure source de morbidité et de mortalité. L'atteinte fonctionnelle anorectale peut entraîner une incontinence fécale, parfois le développement d'un prolapsus rectal. [11] L'atteinte précoce motrice intestinale peut être bien mise en évidence par la manométrie surtout œsophagienne, rectale ou de l'intestin grêle réalisée dans certains centres spécialisés.

Des télangiectasies peuvent apparaître à la surface des muqueuses digestives, à l'origine d'hémorragies distillantes, plus rarement d'hématémèses ou de rectorragies. Les localisations possibles vont de l'estomac (qui peut prendre l'aspect d'un « estomac pastèque ») au rectum.

Figure 8. Sclérodactylie avec télangiectasies à la base du pouce gauche.

Manifestations respiratoires

Fibrose pulmonaire

L'auscultation des bases pulmonaires révèle précocement des râles crépitants lorsque s'installe une infiltration interstitielle. La dyspnée à l'effort peut être absente au début lorsque la fibrose est limitée.

À côté de la dyspnée à l'effort peut survenir une toux, le plus souvent sèche, parfois des douleurs thoraciques et plus rarement des hémoptysies. À l'auscultation, en dehors des râles crépitants qui ont une grande valeur diagnostique, on perçoit parfois un *wheezing*.

La radiographie de thorax est normale dans les formes débutantes ; dans les formes plus étendues apparaît un syndrome interstitiel réticulonodulaire bilatéral prédominant aux deux tiers inférieurs des poumons. Des microcalcifications sont plus rares ; parfois existe un épanchement pleural limité. C'est la tomodensitométrie thoracique en haute résolution qui constitue l'examen de référence permettant de dépister la pneumopathie interstitielle de manière très précoce. [12] L'aspect le plus classique est celui en verre dépoli, apparaissent ensuite des images linéaires ou réticulaires, septales ou intralobulaires, puis un aspect en rayons de miel avec des bronchectasies par traction. Les images prédominent dans les régions postérieures et périphériques des lobes inférieurs (Fig. 9).

L'évolution se fait vers les hiles et vers les sommets. L'atteinte interstitielle pulmonaire a un potentiel évolutif imprévisible. Certaines formes évoluent rapidement durant les 3 premières années de la maladie. Dans d'autres cas, la fibrose reste limitée et stable dans le temps, avec parfois un potentiel évolutif plus tardif. Une surveillance régulière s'impose donc.

L'aspect en rayons de miel et la présence de bronchectasies par traction correspondent à une fibrose plus évoluée, fixée, peu accessible à un traitement et de plus mauvais pronostic. Les lésions en verre dépoli correspondent à une inflammation locale avec alvéolite, potentiellement réversible sous traitement. Le scanner haute résolution a un intérêt diagnostique mais aussi pronostique et peut guider le traitement.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) permettent d'apprécier la gravité du syndrome restrictif (diminution de la capacité pulmonaire totale inférieure à 80 %, diminution de la capacité vitale forcée inférieure à 75 %). [13] L'altération de la capacité de diffusion pulmonaire pour le monoxyde de carbone (DLCO) apparaît parallèlement inférieure à 75 %. Une diminution isolée de celle-ci avec des volumes pulmonaires normaux doit faire rechercher une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Progressivement, les gaz du sang s'altèrent. Les EFR constituent un excellent examen de dépistage et d'évaluation de

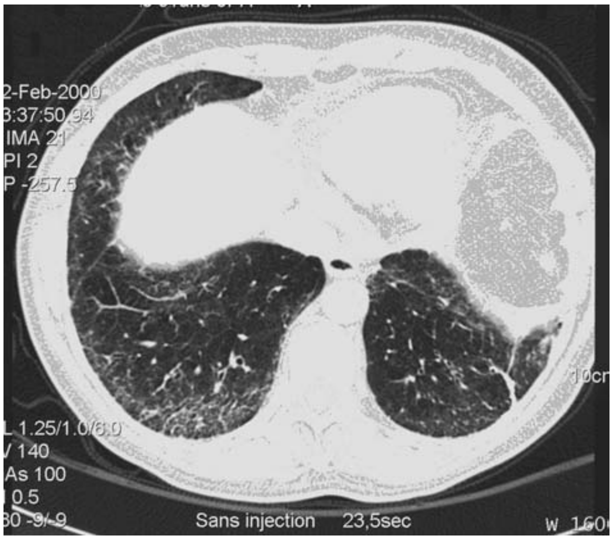

Figure 9. Infiltrats en verre dépoli prédominant en périphérie et dans les bases pulmonaires chez une patiente ayant une sclérodermie systémique limitée (Pr M. Rémy-Jardin).

la gravité de la pneumopathie interstitielle ; des valeurs de DLCO inférieures à 60 % de la valeur théorique associées à un syndrome restrictif constituent un élément de mauvais pronostic. [14]

Le lavage bronchoalvéolaire peut montrer une alvéolite à neutrophiles considérée comme un élément de mauvais pronostic à long terme, à l'inverse des alvéolites lymphocytaires traduisant une atteinte débutante plus inflammatoire. [15] Cependant, la place exacte du lavage bronchoalvéolaire dans la stratégie diagnostique et thérapeutique de la pneumopathie interstitielle de la ScS reste à déterminer.

Hypertension artérielle pulmonaire

Si la dyspnée à l'effort témoigne déjà d'une atteinte sévère, elle peut aussi être le mode de révélation de l'HTAP. Cette complication, dramatique par son évolution, complique l'évolution de 10 à 15 % des ScS, tant limitées que diffuses. [7, 16] Le taux de survie à 1 an dans les séries les plus récentes est de l'ordre de 55 %. [17]

Trois mécanismes contribuent à l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires : la vasoconstriction, le remodelage de la paroi du lit vasculaire pulmonaire et des phénomènes de thrombose in situ. Il existe un défaut de production par les cellules endothéliales de substances vasodilatatrices comme le monoxyde d'azote (NO), la prostacycline (PGI_2) avec un excès de libération de médiateurs vasoconstricteurs comme l'endothéline 1. Comme dans l'HTAP idiopathique, les vaisseaux pulmonaires sont le siège d'une hypertrophie de la média des artères de petit calibre avec prolifération des cellules musculaires lisses, fibrose intimale et lésions plexiformes correspondant à une prolifération des cellules endothéliales. L'hypertension pulmonaire de la ScS est trois fois sur quatre isolée, une fois sur quatre associée à la fibrose pulmonaire (hypertension pulmonaire associée). Parfois, l'hypertension pulmonaire est mixte. La dyspnée est le maître symptôme de l'HTAP, mais malheureusement son diagnostic est évoqué souvent à un stade avancé d'évolution puisque 55 à 75 % des patients sont en classe fonctionnelle NYHA III ou IV au moment du diagnostic. [18] Un éclat de B2 au foyer pulmonaire doit attirer l'attention ; plus tardivement surviennent des douleurs thoraciques angineuses témoins de l'ischémie du ventricule droit, parfois des lipothymies voire des syncopes d'effort ou des hémoptysies constituant des critères de gravité. Un diagnostic précoce s'accompagne d'une meilleure survie ; [16] c'est pourquoi l'Organisation mondiale de la santé (OMS) et la Société britannique de cardiologie recommandent la pratique annuelle d'un échodoppler cardiaque chez tout patient atteint de ScS, même en l'absence de symptôme évocateur d'HTAP. [19] En effet, la radiographie de thorax et l'électrocardiogramme sont modifiés dans les formes déjà évoluées. C'est donc bien l'échocardiographie avec mesure de la fuite tricuspidienne permettant le calcul du gradient entre l'oreillette droite et le ventricule droit (gradient OD/VD) qui constitue l'outil de dépistage.

Manifestations cardiaques

L'atteinte cardiaque de la ScS conditionne à elle seule une partie du pronostic de la maladie. Les atteintes sont multiples et assez peu spécifiques. [20] Il peut s'agir d'une atteinte péricardique, d'une atteinte du myocarde, voire de l'endocarde plus rarement. Le plus souvent, cette atteinte cardiaque est secondaire, faisant suite à une hypertension pulmonaire de type HTAP ou secondaire à une fibrose pulmonaire à l'origine d'une dilatation progressive des cavités droites, aboutissant parfois à un tableau d'insuffisance cardiaque droite. L'atteinte cardiaque peut aussi être la conséquence d'une hypertension artérielle de cause rénale à l'origine d'une cardiomyopathie hypertrophique ventriculaire gauche.

Des épanchements péricardiques sont parfois rapportés ; ils sont rarement symptomatiques et paraissent fréquents sur les données autopsiques, particulièrement dans les formes limitées de la ScS. L'épanchement péricardique constitue un critère de gravité lorsque existe une HTAP. De rares cas de péricardite aiguë, voire de tamponnade, ont été rapportés.

L'atteinte myocardique peut aussi être primitive, spécifique de la ScS. Cette atteinte primitive est souvent peu symptomatique, elle est aussi largement sous-estimée puisque les données autopsiques montrent que l'atteinte myocardique est présente chez près de 80 % des patients. [21] Il peut s'agir d'une atteinte myocardique focale ou diffuse touchant les deux ventricules. Il n'y a pas habituellement d'atteinte des troncs coronaires, mais la réserve coronaire est défectueuse, avec une incapacité fonctionnelle de la microcirculation à s'adapter à l'augmentation du travail cardiaque, provoquant une ischémie myocardique. La physiopathologie des lésions est controversée, mais les foyers de fibrose myocardique retrouvés semblent être la conséquence d'un trouble microcirculatoire lié à des lésions artériolaires ou capillaires myocardiques. Les foyers de fibrose myocardique peuvent être dispersés dans le myocarde des cavités ventriculaires gauche ou droite. La fibrose peut être diffuse mais ne s'accompagne jamais d'épaississement des parois. L'expression clinique peut en être variable : absence de symptômes, douleurs angineuses, voire tableau d'infarctus du myocarde à coronaires saines. Des troubles du rythme ou de la conduction ont aussi été rapportés. Lorsque la fibrose myocardique touche les cavités gauches, elle s'exprime volontiers par une altération de la fonction diastolique ventriculaire [22] avec une fonction systolique longtemps conservée. Cette altération diastolique peut retentir en amont et être à l'origine d'une HTAP, cette fois postcapillaire, que seul parfois le cathétérisme cardiaque droit peut révéler. [7] Les altérations microcirculatoires myocardiques peuvent être mises en évidence par scintigraphie au thallium ; dans certaines séries, jusqu'à près de 80 % des patients ont des anomalies de perfusion myocardique alors que les artères coronaires paraissent saines en coronarographie. [21] Le développement des nouvelles techniques d'exploration myocardique, comme le doppler tissulaire et l'imagerie par résonance magnétique cardiaque, devraient nous permettre dans les années à venir de mieux connaître et de mieux comprendre l'atteinte myocardique spécifique de la ScS.

Manifestations ostéoarticulaires

Les arthralgies sont fréquemment observées au cours de la ScS (plus d'un tiers des patients). Plus rarement, il s'agit d'authentiques arthrites. En premier lieu sont concernés les doigts, les poignets, puis les genoux et chevilles. Parfois, la sclérodermie était précédée par un syndrome de Sharp avec polyarthrite distale fluxionnaire.

Figure 10. Acro-ostéolyses des phalangettes chez une patiente ayant une sclérodermie systémique diffuse.

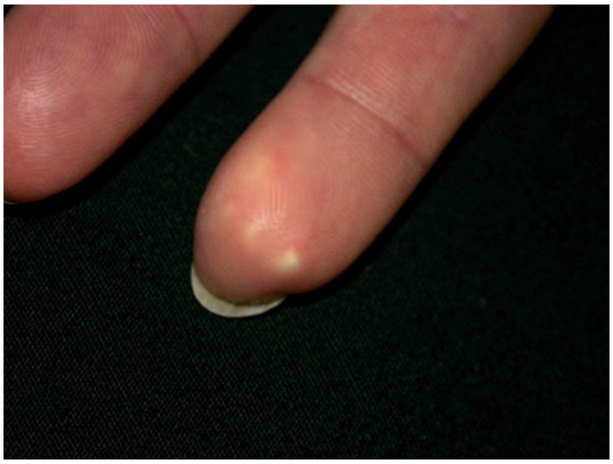

Figure 11. Calcifications sous-cutanées au cours d'un CREST syndrome.

L'atteinte ténosynoviale est fréquente ; gaines et tendons peuvent être concernés par le processus fibrotique responsable de craquements audibles avec sensations de crissements palpables lors de la mobilisation des doigts. La fibrose synoviale des gaines, de la peau et des territoires sous-cutanés aboutit à la rétraction irréductible des doigts qui caractérise la maladie.

Quelques cas de polyarthrite érosive ont été rapportés. Si certaines formes pourraient être spécifiques, il faut s'assurer qu'elles ne s'intègrent pas dans le cadre d'un syndrome de chevauchement sclérodermie-polyarthrite rhumatoïde. La main peut prendre l'aspect d'une main de Jaccoud en cas de syndrome de chevauchement sclérodermie-lupus systémique.

Les myalgies sont fréquemment rapportées par les patients, surtout dans les formes diffuses. Dans d'autres cas, il s'agit d'une authentique polymyosite dans le cadre d'un syndrome de chevauchement sclérodermie-myopathie inflammatoire. Les anticorps anti-Pm-Scl sont assez caractéristiques de cette entité. Dans ces cas existe une myolyse avec augmentation des créatine-phosphokinases et de l'aldolase. L'imagerie par résonance magnétique musculaire des ceintures, de grande sensibilité, est une aide au diagnostic.

Sur les radiographies de mains existe parfois (surtout dans les formes diffuses) une résorption de la houppe des phalangettes. Il pourrait s'agir d'une acro-ostéolyse d'origine ischémique (Fig. 10). Des calcifications sous-cutanées sont retrouvées chez 20 à 25 % des patients (Fig. 11). Elles sont parfois le siège d'une réaction inflammatoire douloureuse dont l'évolution peut se faire vers l'ulcération superficielle, laissant sourdre une bouillie crayeuse. Leur mécanisme physiopathologique n'est pas connu ; il n'y a pas de trouble du métabolisme phosphocalcique associé. Ces calcifications sont caractéristiques du CREST syndrome (calcifications, Raynaud, atteinte œsophagienne, sclérodactylie, télangiectasies) mais peuvent s'observer dans toutes formes de ScS. Elles sont retrouvées dans les tissus sous-cutanés, avec une plus grande fréquence autour de la dernière phalange, mais d'autres localisations sont possibles, notamment genoux, coudes, avant-bras, etc.

Atteinte rénale

La crise rénale aiguë sclérodermique est une complication redoutable caractérisée par l'association d'une hypertension artérielle de novo avec insuffisance rénale rapidement progressive liée à une microangiopathie avec ou sans anémie hémolytique. Les ScS diffuses récentes sont plus exposées à ce risque dont le pronostic a été complètement modifié par les inhibiteurs de l'enzyme de conversion. Néanmoins, son pronostic reste redoutable, avec un risque de décès dans près de 20 % des cas dans les séries les plus récentes par défaillance multiviscérale et complications infectieuses. [23] Dans d'autres cas, l'atteinte rénale est moins sévère, caractérisée par une simple protéinurie, une hypertension artérielle ou une insuffisance rénale lentement progressive. La corticothérapie à forte dose apparaît comme un facteur précipitant ; la D-pénicillamine pourrait avoir un pouvoir protecteur. [24]

Autres manifestations

Les manifestations neurologiques de la ScS sont rares. Les principales décrites dans la littérature sont les atteintes des nerfs crâniens, particulièrement la névralgie du trijumeau. On a décrit aussi des syndromes du canal carpien, des mononévrites multiples, une atteinte dysautonomique, des neuropathies périphériques parfois associées à des cryoglobulinémies. Les atteintes du système nerveux central sont exceptionnelles, habituellement la conséquence de l'hypertension artérielle liée à l'atteinte rénale. De rares cas de vascularite cérébrale, de calcifications intracérébrales, d'atrophie optique, d'infarctus cérébraux, d'hémorragie sous-arachnoïdienne et d'état convulsif ont été rapportés. D'exceptionnelles atteintes médullaires par mécanisme de compression ou par myélite ont été rapportées. [25]

Sclérodermie et grossesse

La grossesse est une source naturelle de microchimérisme fœtal. Ce microchimérisme pourrait intervenir dans le développement de la maladie par un mécanisme de réaction du greffon contre l'hôte. Ceci reste dans le domaine des hypothèses et soulève encore plus de questions qu'il n'y a de réponses. [26] Ce n'est en tout cas sûrement pas une raison pour contre-indiquer la grossesse chez la femme atteinte de ScS, même si ce terrain a longtemps été considéré comme peu propice à la grossesse, voire parfois comme une contre-indication formelle.

Il ressort de l'analyse de la littérature et de notre expérience les points suivants : [27]

- la fertilité des femmes sclérodermiques est normale, et le risque d'avortement spontané et de retard staturopondéral est identique à celui de la population générale ;
- la mortalité périnatale et maternelle n'est pas plus importante au cours de la ScS sans atteinte viscérale grave que dans la population générale ;
- le risque de prématurité est significativement augmenté dans les ScS diffuses ;
- la grossesse augmente le risque de crise rénale aiguë sclérodermique dans les ScS diffuses ; toute élévation, même modérée, de la pression artérielle doit être considérée avec beaucoup d'attention et doit faire craindre une crise rénale aiguë débutante ;
- la grossesse majore le reflux gastro-œsophagien ;
- une atteinte respiratoire sévère, une altération de la fraction d'éjection inférieure à 30 %, une HTAP, doivent être considérées comme des contre-indications formelles à la grossesse ;

- l'aspirine à faible dose a un intérêt théorique pour limiter les phénomènes d'ischémie placentaire.

■ Critères diagnostiques

On distingue deux principales formes de ScS : les formes où l'atteinte cutanée est diffuse, touchant le tronc et les membres, et les formes limitées où l'atteinte cutanée est limitée aux extrémités. La frontière entre ces deux entités n'est pas toujours très précise ; on a l'habitude de considérer comme diffuses les formes remontant au-dessus du coude ou au-dessus du genou, mais certains auteurs en font des formes intermédiaires s'il n'y a pas d'atteinte du tronc. Les critères diagnostiques reconnus unanimement sont ceux de la Société américaine de rhumatologie [28] définis en 1980.

> *Points forts*
>
> **Critères diagnostiques de la sclérodermie systémique selon la Société américaine de rhumatologie [28] définis en 1980**
>
> - Critère majeur : sclérose cutanée proximale (modification sclérodermique de la peau qui est tendue, épaissie, indurée, ne prenant pas le godet, touchant la face, le cou, le tronc ou la partie proximale des membres supérieurs ou inférieurs).
> - Critères mineurs :
>   - sclérodactylie ;
>   - cicatrice déprimée d'un bout de doigt ;
>   - ulcérations de l'extrémité d'un doigt ;
>   - fibrose pulmonaire des bases.
> - Un critère majeur ou au moins deux critères mineurs sont nécessaires pour affirmer le diagnostic.

Si le critère majeur est présent, on parle de ScS diffuse. Si seuls deux critères mineurs sont présents, on parle de ScS limitée.

Plus récemment, LeRoy et Medsger [29] ont proposé de nouveaux critères de classification pour les ScS limitées en introduisant la notion de ScS sans atteinte cutanée (ScS sine scleroderma). Il pourrait s'agir selon les cas d'une forme particulière ou d'une forme de début de ScS.

Le CREST syndrome correspond à une forme particulière de ScS limitée.

L'approche physiopathologique de la maladie permet de mieux comprendre qu'elle ne se limite pas à un phénomène de Raynaud ou à une atteinte cutanée. Pratiquement tous les organes peuvent être concernés, notamment le rein, le cœur, le tube digestif, les articulations et les muscles. L'atteinte du système nerveux central est exceptionnelle.

■ Examens complémentaires et évaluation viscérale

Les examens complémentaires à faire pratiquer lorsque le diagnostic de ScS est établi sont guidés par la symptomatologie clinique, mais certains sont systématiques dans le but d'avoir une base morphologique initiale pour le suivi ultérieur.

Capillaroscopie périunguéale

La microangiopathie caractérise la sclérodermie. Elle est observée précocement au lit de l'ongle. Les capillaires sont diminués en nombre, les hémorragies sont fréquentes ; le plus caractéristique est la présence de mégacapillaires qui ne sont pourtant pas pathognomoniques, observés parfois dans le syndrome de Sharp ou la dermatomyosite.

> *Points forts*
>
> **Critères de classification des sclérodermies systémiques limitées [29]**
>
> - Sclérodermie systémique limitée :
>   - Phénomène de Raynaud documenté objectivement par l'examen clinique, le test au froid ou le test de Nielsen, ou équivalent
>   plus :
>   - soit une anomalie capillaroscopique (dilatation capillaire et/ou zones avasculaires) ;
>   - soit présence d'anticorps spécifiques de la sclérodermie systémique (anticentromère, anti-topo-isomérase I, antifibrillarine, anti-PM-Scl, antifibrilline ou anti-RNA polymérase I ou III à un titre supérieur ou égal à 1/100.
> - Sclérodermie systémique cutanée limitée.
>
> En plus des critères précédents, les patients ont une infiltration cutanée distale en aval des coudes et des genoux (l'épaississement de la peau peut toucher les doigts, les mains, les avant-bras, les pieds, les orteils, le cou et la face en l'absence d'infiltration cutanée des bras, du thorax, de l'abdomen, du dos et des cuisses).

Radiographie des mains

Elles permettent de retrouver dans environ 20 à 25 % des cas des calcifications sous-cutanées digitales.

Manométrie œsophagienne

C'est un examen utile au diagnostic. L'atonie du tiers inférieur de l'œsophage et la diminution de la pression du sphincter du bas œsophage sont observées dans plus de 90 % des cas et peuvent précéder les signes cutanés.

Fibroscopie œsogastrique

Cet examen est nécessaire s'il y a un point d'appel clinique avec un reflux gastro-œsophagien compliqué d'épigastralgies, ou d'anémie ferriprive, ou de dysphagie. Le reflux peut en effet se compliquer d'œsophagite peptique parfois ulcérée, voire de sténose peptique.

Biologie

Plus de 90 % des ScS ont des anticorps antinucléaires à taux significatif (> 1/160). Sur lignée Hep2, la fluorescence observée peut être homogène, mouchetée ou nucléolaire. Un aspect de type centromère est très spécifique de ScS limitée (aspect observé dans moins de 5 % des ScS diffuses). [30] Les anticorps anti-topo-isomérase I (ou anti-Scl 70) sont quant à eux très spécifiques de ScS diffuses. Les anticorps anticentromère et anti-Scl 70 sont d'ailleurs quasi exclusifs l'un de l'autre. Il existe d'autres spécificités correspondant volontiers à des formes cliniques particulières de ScS (Tableau 1). [30]

Les anticorps antinucléaires ont aussi un intérêt pronostique au cours de la ScS. En effet, la survie à 10 ans des patients ayant des anticorps anticentromère est de l'ordre de 93 % ; elle n'est que de 66 % chez les patients ayant des anti-Scl 70, que de 30 % chez les patients ayant des anti-ARN-polymérase. [31] Cependant, contrairement à ce que l'on a longtemps pensé, la ScS limitée n'est pas une forme bénigne puisque la survie à 20 ans d'évolution n'est pas très différente des formes diffuses, [32] sans doute du fait du risque élevé d'HTAP, complication tardive des ScS limitées.

Tableau 1.
Intérêt diagnostique des anticorps antinucléaires au cours de la sclérodermie systémique (ScS) [30]

Type d'autoanticorps	Aspect de la fluorescence observée sur lignée HEp2	Correspondance clinique
Anticorps anticentromère	Moucheté	ScS limitée, hypertension artérielle pulmonaire
Anticorps anti-topo-isomérase I (ou anti-Scl 70)	Homogène (verre dépoli), parfois nucléolaire	ScS diffuse, atteinte pulmonaire interstitielle sévère et hypertension pulmonaire
Anti-PM-Scl	Nucléolaire	Myosite, arthrite, fibrose pulmonaire
Antifibrillarine (anti-U3-RNP)	Nucléolaire	ScS diffuse avec atteinte musculaire, cardiaque, rénale, pulmonaire et hypertension pulmonaire
Anti-ARN-polymérase	Nucléolaire	ScS diffuse, atteinte rénale, cardiaque
Antihistone	Homogène	ScS avec atteinte cardiaque, pulmonaire ou rénale
Anti-U1-RNP	Nucléaire moucheté	Syndrome de chevauchement, atteinte articulaire, fibrose pulmonaire, hypertension pulmonaire
Antinucléophosmine (ou anti-B23)	Nucléolaire	ScS et hypertension artérielle pulmonaire

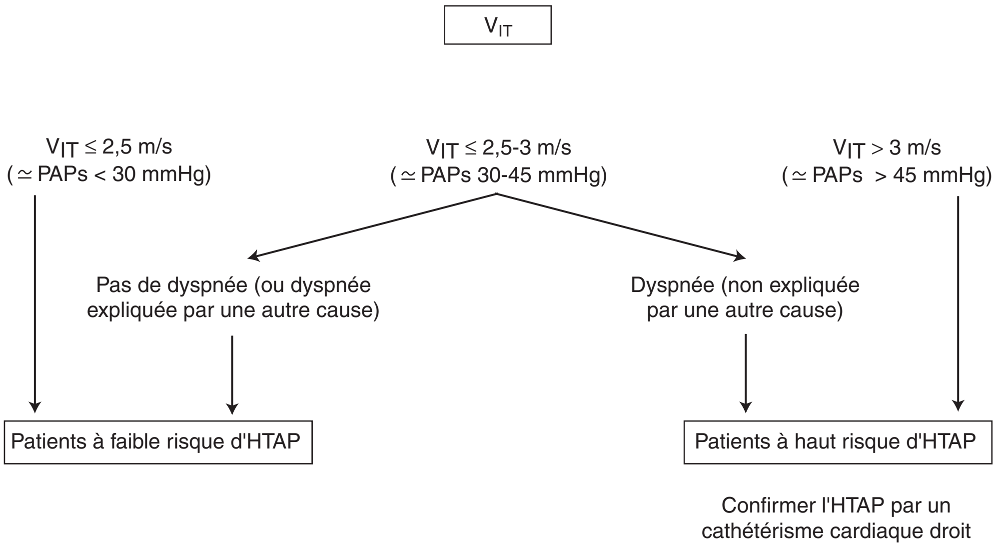

Figure 12. Définition du risque d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) selon l'échodoppler cardiaque. [7] V_{IT} : vitesse maximale du flux d'insuffisance tricuspidienne mesurée par doppler continu. En l'absence d'insuffisance triscuspidienne, le cathétérisme cardiaque droit est discuté au cas par cas. En cas d'insuffisance tricuspidienne massive, le cathétérisme cardiaque droit est indiqué. PAPs : pression artérielle pulmonaire systolique.

Explorations pulmonaires

Elles sont parfois une aide au diagnostic, toujours un élément pronostique :

- les EFR sont utiles pour quantifier l'importance du syndrome restrictif lié à une pneumopathie interstitielle ; elles permettent, surtout chez le sujet asymptomatique, d'évaluer la DLCO (et DLCO/VA) précocement altérée dans les pathologies interstitielles ou en cas d'HTAP ; des EFR d'effort peuvent avoir une utilité dans la décision thérapeutique ;
- le scanner thoracique en coupes fines permet très précocement, avant les premiers signes cliniques, de dépister les atteintes interstitielles (aspects de verre dépoli, aspects en rayon de miel plus tardifs témoin d'une évolution fibrosante) ;
- le lavage bronchoalvéolaire peut montrer une alvéolite latente, mais il n'a pas vraiment d'intérêt pronostique et n'est plus pratiqué de manière systématique.

Bilan cardiaque

Selon les recommandations internationales, l'échodoppler cardiaque doit être réalisé de manière annuelle chez tout patient atteint de ScS, qu'elle soit limitée ou diffuse. Cet examen a pour but le dépistage précoce d'une HTAP. Ce gradient OD/VD se calcule en mesurant la fuite tricuspidienne selon la formule de Bernoulli (gradient OD/VD égale quatre fois la vitesse de fuite tricuspidienne au carré). Ainsi, un gradient OD/VD à 45 mmHg permet de dépister plus de 90 % des patients atteints d'HTAP. [33] Un tel gradient correspond à une vitesse de fuite tricuspidienne de 3,35 m/s. Ce seuil cependant apparaît trop élevé pour dépister des HTAP à un stade précoce. Nous avons montré sur une cohorte française de plus de 600 patients atteints de ScS qu'une fuite tricuspidienne supérieure ou égale à 2,5 m/s avec dyspnée inexpliquée constituait un bon marqueur du risque d'HTAP [7] (Fig. 12).

Dans certains cas, la DLCO est précocement altérée, inférieure à 60 % de la théorique en l'absence de syndrome restrictif significatif sans qu'il y ait toujours d'élévation du gradient entre l'oreillette droite et le ventricule droit en échographie. [13, 33] Le cathétérisme cardiaque droit est l'examen de référence pour confirmer le diagnostic d'HTAP. Sans cela peut être porté à tort le diagnostic d'HTAP précapillaire alors qu'il s'agit d'une hypertension pulmonaire postcapillaire par dysfonction ventriculaire gauche. Cette dysfonction ventriculaire gauche peut parfois échapper à l'échographie. [7] L'HTAP se définit comme une pression pulmonaire moyenne supérieure à 25 mmHg au repos ou supérieure à 30 mmHg à l'effort avec normalité de la pression artérielle pulmonaire occluse. [34]

Le cathétérisme droit permet également d'apprécier la gravité de l'HTAP, notamment par la mesure de l'index cardiaque. Enfin, il dépiste les rares patients dont l'HTAP est partiellement réversible sous NO et qui peuvent potentiellement être de bons répondeurs à un traitement par inhibiteur calcique à forte dose (moins de 3 % des HTAP associées à la sclérodermie).

Différents examens doivent être réalisés de manière systématique, au moment du diagnostic et au cours du suivi.

■ Évolution et pronostic

Les ScS ont une évolution très différente selon qu'elles sont limitées ou diffuses. Dans les formes diffuses, l'atteinte cutanée est rapidement progressive, surtout les 2 premières années de la maladie, et peut régresser partiellement ou se stabiliser après 5 ans. [35, 36] Dans ces formes, le risque d'atteinte rénale aiguë

Tableau 2.
Classification des atteintes pulmonaires de la sclérodermie selon les données EFR et échocardiographiques [13]

Manifestations cliniques	HTAP isolée	Alvéolite, fibrose interstitielle sans HTAP	Fibrose pulmonaire évoluée et HTAP secondaire à la fibrose	Association fibrose pulmonaire ± alvéolite et HTAP
Type de sclérodermie	Limitée	Diffuse > limitée	Diffuse > limitée	Diffuse > limitée
Durée d'évolution en années	> 10	< 5	> 5	> 5
Autoanticorps	Anticentromère, anti-U1-RNP, anti-Th/To (fluorescence nucléolaire)	Anti-Scl70, anti-Th/To (fluorescence nucléolaire)	Anti-Scl70, anti-Th/To (fluorescence nucléolaire)	anti-U1-RNP, anti-Th/To (fluorescence nucléolaire)
EFR	CVF > 75 %	CVF < 75 %	CVF < 50 %	CVF < 70 %
	DLCO < 60 %	DLCO < 75 %	DLCO < 50 %	DLCO < 50 %
	CVF/DLCO > 1,6	CVF/DLCO = 1	CVF/DLCO = 1	CVF/DLCO > 1,6
Échocardiographie (PAP systolique en mmHg)	> 30	Normale	> 30	> 50
Autres tests	Cathétérisme cardiaque droit, saturation en oxygène	Scanner en coupes fines, LBA	Scanner en coupes fines, LBA, cathétérisme cardiaque droit ?	Scanner en coupes fines, LBA, cathétérisme cardiaque droit
Examens de surveillance	DLCO, échocardiographie tous les 2 ans (?)	EFR, scanner haute résolution tous les 6 mois pendant 2 à 3 ans	EFR, échocardiographie tous les ans	EFR, échocardiographie tous les ans
Traitements possibles	Bosentan, époprosténol, ilomédine, oxygène, antivitamines K	Cyclophosphamide (en cours d'évaluation pour l'alvéolite isolée)	Cyclophosphamide possible, oxygène, coumadine	Cyclophosphamide possible, traitement pour l'HTAP, oxygène

HTAP : hypertension artérielle pulmonaire ; EFR : épreuves fonctionnelles respiratoires ; CVF : capacité vitale forcée ; DLCO : capacité de diffusion pulmonaire pour le monoxyde de carbone ; LBA : lavage bronchoalvéolaire ; PAP : pression artérielle pulmonaire.

Points forts

Examens complémentaires à réaliser dans la sclérodermie systémique

- Si la sclérodermie est suspectée mais non évidente cliniquement, faire dans un but diagnostique :
  - capillaroscopie périunguéale ;
  - anticorps antinucléaires : anticentromère et anti-Scl 70 ;
  - radiographie de thorax ;
  - thorax, EFR, scanner thoracique en coupes fines ;
  - radiographies des mains ;
  - biopsie cutanée ?
- Si le diagnostic de sclérodermie est typique cliniquement, le bilan complémentaire doit comprendre :
  - radiographie de thorax, EFR, scanner thoracique en coupes fines ;
  - électrocardiogramme et échocardiographie (contrôle des pressions pulmonaires) ;
  - fonction rénale et bandelette urinaire ;
  - radiographie des mains ;
  - capillaroscopie périunguéale ;
  - fibroscopie œsogastrique si crainte d'œsophagite peptique ;
  - anticorps antinucléaires : anticentromère et anti-Scl 70 ;
- À réaliser annuellement de manière systématique :
  - Évaluation clinique ;
  - EFR avec DLCO et capacité pulmonaire totale ;
  - Échocardiographie.

est maximal les 2 à 3 premières années de la maladie. La fibrose pulmonaire y est aussi précoce, plus ou moins rapidement évolutive, avec une progression plus lente après la cinquième année. Dans les ScS limitées, l'atteinte cutanée et pulmonaire des bases reste limitée de très nombreuses années. C'est surtout après la cinquième année que peut progresser la fibrose pulmonaire ou apparaître une HTAP. La survie globale des patients atteints de ScS est de l'ordre de 75 à 80 % à 5 ans, de 55 % à 10 ans, de 35 à 40 % à 15 ans et de 25 à 30 % à 20 ans. [32] Ce pronostic varie selon l'extension cutanée. Dans la série rapportée par Scussel-Lonzetti et al., la survie à 10 ans est proche de 90 % dans les formes cutanées limitées, entre 60 et 65 % dans les formes cutanées diffuses. [9] L'atteinte pulmonaire conditionne aussi le pronostic puisque, dans la série rapportée par Koh et al., [37] la survie à 5 ans est supérieure à 90 % en l'absence d'atteinte pulmonaire interstitielle et de l'ordre de 70 % en cas d'atteinte interstitielle. En cas d'HTAP, la survie est directement corrélée à la sévérité de l'HTAP ; le pronostic est particulièrement sombre lorsque la pression artérielle pulmonaire moyenne est supérieure à 45 mmHg. [16] Dans ces formes, la survie à 5 ans est inférieure à 10 %. [38]

Les facteurs prédictifs de survenue d'une insuffisance respiratoire grave dans la ScS sont une DLCO inférieure ou égale à 60 % de la théorique et une capacité vitale forcée inférieure ou égale à 80 % de la théorique. [14] Dans cette série de plusieurs centaines de patients, avec un suivi d'au moins 5 ans, aucun des patients qui avaient des EFR initiales normales n'a eu une évolution vers l'insuffisance respiratoire sévère nécessitant une oxygénothérapie. On note enfin au cours de la ScS une augmentation significative de l'incidence des cancers, particulièrement du poumon, surtout dans les ScS diffuses. [39]

L'HTAP et la fibrose pulmonaire étant les deux principales complications graves de la ScS, Steen propose une surveillance régulière des EFR et de l'échocardiographie, ces deux examens conditionnant la classification des atteintes pulmonaires et leur traitement (Tableau 2). [13]

Les deux autres causes principales de décès rapportées chez les patients atteints de ScS sont :

- les atteintes digestives graves avec syndrome de malabsorption, dénutrition, pseudo-occlusion ;
- la crise rénale aiguë sclérodermique qui est une urgence thérapeutique ; bien que les inhibiteurs de l'enzyme de conversion aient modifié son pronostic, près d'un malade sur cinq en décède. [16]

■ Diagnostic différentiel

Des états sclérodermiformes peuvent s'observer en cas de réaction de greffon contre l'hôte, dans la fasciite à éosinophiles (syndrome de Shulman, le syndrome éosinophilie-myalgies lié à une intoxication au L-tryptophane que l'on retrouve encore en

France dans des produits diététiques utilisés par les adeptes de la musculation). Le syndrome de Werner (forme particulière du syndrome de vieillissement précoce) et la chéiroarthropathie diabétique peuvent donner une sclérodactylie parfois trompeuse.

■ Traitement

Traitements symptomatiques

Il n'y a pas de traitement spécifique de la ScS. Aucun traitement antifibrotique n'a, à ce jour, démontré son efficacité dans la ScS. La place de la colchicine et surtout celle de la D-pénicilline sont très controversées, le rôle antifibrotique des prostacyclines et des antagonistes des récepteurs de l'endothéline reste à démontrer chez l'homme. Les choix thérapeutiques sont le plus souvent conditionnés par les symptômes cliniques existants. Ces choix sont parfois empiriques, dans d'autres cas ils reposent sur des études randomisées dont la puissance est parfois limitée par le faible nombre de malades. À l'échelon individuel, les choix thérapeutiques doivent être conditionnés par un bilan viscéral initial complet et une évaluation de l'évolutivité de la sclérodermie.

Éviction des facteurs de risque

Certaines sclérodermies peuvent être induites par des agents toxiques (cf. supra). La suppression d'un facteur inducteur lorsqu'il est retrouvé peut amener une stabilisation de la sclérodermie, parfois une régression. Cela n'est en général pas le cas dans les formes induites par la silice. Les mineurs de fond n'ont bien entendu pas l'exclusivité de ce syndrome qui, actuellement, donne lieu à indemnisation au titre des maladies professionnelles.

Phénomène de Raynaud en l'absence d'ischémie digitale

Le phénomène de Raynaud concerne plus de 90 % des patients atteints de ScS. Les mesures préventives peuvent être très efficaces : protection contre le froid, vis-à-vis de l'humidité, port de gants de soie, bonne isolation des pieds et port de vêtements chauds, suppression du tabac, utilisation de chaufferettes, etc. Certains médicaments inducteurs de crise de Raynaud ou facteurs aggravants d'ischémie digitale doivent être évités : bêtabloquants (même en collyre), dérivés de l'ergot de seigle, triptan, bromocriptine, clonidine, interféron alpha, et certaines chimiothérapies (bléomycine et vinblastine).

Au cours de ces 20 dernières années, plusieurs études randomisées ont été menées dans le phénomène de Raynaud idiopathique ou associé à la ScS. La nifédipine est la seule molécule commercialisée (avec l'indication phénomène de Raynaud) ayant fait l'objet d'études randomisées sérieuses (nifédipine versus placebo, nifédipine versus iloprost par voie intraveineuse, nifédipine versus losartan). Comparativement au placebo, la nifédipine diminue significativement le nombre et la sévérité des crises. Néanmoins, le bénéfice des inhibiteurs calciques dans le phénomène de Raynaud de la sclérodermie apparaît modeste. [40]

Le losartan est un antagoniste spécifique des récepteurs de type I de l'angiotensine II. Une étude pilote limitée en nombre de patients a montré une légère supériorité du losartan versus la nifédipine sur la sévérité des crises de Raynaud. [41]

L'iloprost (un analogue stable de la prostacycline) par voie orale, à la dose de 50 µg ou 100 µg, versus placebo permet à 12 semaines une diminution de la durée et de la sévérité des crises mais pas de leur fréquence. [42] L'iloprost utilisé par voie intraveineuse de manière séquentielle a montré dans une étude prospective, randomisée sur 12 mois, qu'il avait un effet légèrement supérieur à la nifédipine à la dose 40 µg/j per os. [43]

D'autres molécules proposées dans le phénomène de Raynaud peuvent être employées, mais n'ont pas fait l'objet d'étude randomisée : buflomédil, naftidrofuryl, dihydroergocryptine, Ginkgo biloba. Le sildénafil, à la dose 50 mg/j, pourrait apporter un bénéfice mais n'a pas non plus fait l'objet d'un travail sérieux randomisé. [44]

Phénomène de Raynaud avec ischémie ou ulcérations digitales

Le traitement des ulcérations digitales de la ScS est d'abord préventif : éviter les activités à risque de blessure ou de coupure des extrémités ; bonne hygiène cutanée et unguéale ; protection des doigts ; désinfection et soins locaux en cas de plaie. L'arrêt du tabac est un objectif majeur à obtenir chez les patients fumeurs qui sont quatre fois plus à risque d'ulcérations digitales. [45]

En cas d'ulcères évolutifs, une détersion mécanique est nécessaire, parfois chirurgicale. L'utilisation d'antibiotiques en topique est souvent utile. Parfois une greffe cutanée est envisageable, mais les amputations limitées d'une phalange ne peuvent pas toujours être évitées.

Le béraprost de sodium (analogue oral de la prostacycline) n'a pas montré sa supériorité par rapport au placebo dans la prévention de nouvelles ulcérations digitales, ni même sur le phénomène de Raynaud. [46] Il ne sera pas commercialisé en France.

L'iloprost utilisé en comprimés ne donne pas de résultats plus convaincants. Dans sa forme intraveineuse, l'iloprost est maintenant recommandé en cure de 5 jours dans le phénomène de Raynaud sévère. L'iloprost par voie intraveineuse a montré sa supériorité sur les traitements conventionnels en cas d'ischémie digitale sévère ou de gangrène digitale. Dans une étude randomisée versus placebo, l'iloprost apportait un bénéfice en termes de fréquence de crises de Raynaud et de délai de cicatrisation des ulcérations. [47] Utilisé dans une étude ouverte sous la forme d'une infusion par semaine toutes les 6 semaines sur une période de 12 mois, l'iloprost par voie intraveineuse apporte un bénéfice sur le phénomène de Raynaud et pourrait avoir un effet sur l'évolution de la maladie comme en témoigne l'amélioration des scores cutanés. [43] Seule une étude randomisée en double aveugle doit permettre de confirmer ou non cette impression clinique.

La sympathectomie thoracique supérieure n'a souvent qu'un effet transitoire. La sympathectomie digitale est proposée par certains auteurs. [48]

Dans d'autres cas, les ulcérations digitales sont d'origine mécanique, favorisées par les calcifications sous-cutanées. En cas de poussée inflammatoire en regard, la colchicine peut avoir un effet anti-inflammatoire et antalgique intéressant. [49] La neurostimulation médullaire n'a plus que des indications exceptionnelles.

Manifestations digestives

L'atteinte œsophagienne est quasi constante au cours de la ScS. Toutes les mesures diététiques et posturales doivent être prises pour limiter le reflux gastro-œsophagien, ce d'autant que l'atteinte œsophagienne apparaît corrélée à l'atteinte pulmonaire. Les anti-H_2 et aujourd'hui les inhibiteurs de pompe à protons font l'objet d'un consensus. Une œsophagite est fréquemment présente ; on peut proposer au long cours l'oméprazole ou le lansoprazole. Les pansements digestifs sont des appoints utiles en cas de reflux gastro-œsophagien symptomatique. Les agents prokinétiques comme la dompéridone peuvent aussi être prescrits. Le cisapride fait l'objet d'une réglementation particulière du fait du risque de torsades de pointes lié à l'allongement du QT.

En cas d'état subocclusif, l'érythromycine à faible dose (125 mg trois fois par jour avant le repas) a des propriétés prokinétiques intéressantes, mais peut aussi allonger le QT. L'octréotide (analogue de la somatostatine) peut stimuler la mobilité intestinale (de 50 à 75 µg/j en injection sous-cutanée) et s'avérer efficace. [50, 51]

Un traitement antibiotique est nécessaire en cas de pullulation microbienne intestinale.

S'il existe des hémorragies digestives sur télangiectasies, les cautérisations, l'utilisation du laser Yag, sont parfois nécessaires.

Dans les cas d'hémorragies digestives sévères sur estomac « watermelon », la résection chirurgicale antrale peut être nécessaire. [52]

Crise rénale aiguë

La crise rénale aiguë se caractérise par l'association d'une hypertension artérielle de novo et d'une insuffisance rénale rapidement progressive liée à une microangiopathie avec ou sans anémie hémolytique. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion en ont radicalement modifié le pronostic. [53] Le captopril reste le chef de file de référence, mais d'autres inhibiteurs de l'enzyme de conversion peuvent être employés comme l'énalapril, le perindopril ou le fosinopril. Le pronostic global de la crise rénale aiguë reste, malgré les thérapeutiques actuelles, grevé d'un pronostic sombre : 20 % environ des patients décèdent dans un délai de 3 mois, essentiellement par défaillance multiviscérale (cœur, tube digestif et poumon), infections intercurrentes ou conséquences de la dialyse. Les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II ne semblent pas donner d'aussi bons résultats que les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et doivent être de préférence évités. [53]

La mise sous inhibiteurs de l'enzyme de conversion au moment du diagnostic de sclérodermie ne semble cependant pas pouvoir éviter le risque de crise rénale aiguë sclérodermique. En revanche, les patients sous D-pénicillamine ou méthotrexate semblent être relativement protégés de cette complication, [23] mais avec un faible niveau de preuve.

Sclérose cutanée

La colchicine a fait l'objet d'études randomisées sans faire clairement la démonstration de son efficacité. Elle peut être prescrite à la dose de 1 mg/24 h. Le kétotifène apparaissait au plan physiopathologique intéressant, agissant au niveau cutané en inhibant la dégranulation mastocytaire. Une étude contre placebo n'a pas démontré son efficacité, [54] mais elle portait sur un petit nombre de malades et la posologie n'était peut-être pas adaptée. La relaxine est une hormone protéique possédant des effets antifibrosants. C'est un hétérodimère sécrété par le corps lutéal et le placenta pendant la grossesse. La relaxine humaine recombinante a été testée dans une étude randomisée en double aveugle en infusion sous-cutanée pendant 24 semaines. [55] Une amélioration significative du score cutané de Rodnan a été observée, avec réduction de l'épaississement cutané et amélioration de la mobilité articulaire. Pour des raisons de tolérance, ce médicament ne fait pour l'instant pas l'objet d'autres développements.

Le calcitriol peut améliorer les sclérodermies cutanées de type morphée, mais n'a pas montré de résultats très convaincants. [56] En l'absence d'étude randomisée bien faite, son utilisation reste empirique.

L'interféron α et l'interféron γ ont des effets peu convaincants sur la sclérose cutanée. Une courte étude randomisée avec l'interféron γ n'a montré qu'un bénéfice modéré sur la peau et les symptômes, mais avec une tolérance satisfaisante, notamment au plan rénal. [57] Les immunoglobulines polyvalentes pourraient avoir un intérêt, [58] mais cette thérapeutique ne pourra être recommandée sans une étude randomisée. L'amélioration spontanée de l'atteinte cutanée après les 3 à 5 premières années d'évolution explique qu'en matière de ScS il ne soit pas possible de démontrer l'efficacité d'un médicament sans molécule de référence, qu'il s'agisse ou non d'un placebo. [59]

La kinésithérapie est un appoint toujours utile sur la sclérose cutanée. Il faut prescrire des séances de massage et d'assouplissement de la peau, ainsi qu'un entretien des mobilités articulaires qui ont tendance à la rétraction.

Les télangiectasies que l'on observe au cours du CREST syndrome se localisent volontiers à la face et au cou. Des séances de laser permettent d'en assurer la photocoagulation. Ces séances peuvent être répétées.

Arthromyalgies

Les arthromyalgies parfois observées au cours de la ScS peuvent répondre aux antalgiques, aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, voire à la corticothérapie. D'authentiques polyarthrites peuvent nécessiter des traitements de fond comme les antipaludéens de synthèse ou le méthotrexate.

Hypertension artérielle pulmonaire

L'HTAP est une complication grave des ScS, qu'elles soient limitées ou diffuses. C'est incontestablement dans ce domaine que l'on a assisté aux plus grands progrès thérapeutiques ces dernières années. Les prostacyclines et plus récemment les inhibiteurs des récepteurs de l'endothéline sont devenus les deux familles thérapeutiques de référence du traitement de l'HTAP. [60]

Les études randomisées regroupant souvent HTAP idiopathique et associée à la sclérodermie se sont suivies, donnant lieu à des publications internationales [61] permettant la mise sur le marché de nouvelles molécules, notamment le bosentan et plus récemment l'iloprost en aérosol. Le traitement conventionnel reste d'actualité : éviter les efforts, les bains chauds, les séjours en altitude au-delà de 800 m ; contre-indication de la grossesse ; arrêt du tabac ; vaccination antipneumococcique ; anticoagulation avec pour objectif un *international normalized ratio* entre 1,5 et 2. En cas d'hypoxie sévère au repos ou de désaturation à l'effort, l'oxygénothérapie peut être utile. [62] Le traitement digitalodiurétique est utile en cas de signe patent de décompensation cardiaque droite. Les inhibiteurs calciques sont indiqués chez les patients répondeurs au test au NO, c'est-à-dire qui baissent d'au moins 10 mmHg leur pression artérielle pulmonaire moyenne qui doit passer sous la barre des 40 mmHg sans baisse du débit cardiaque (selon les dernières recommandations de l'OMS, Venise 2003). Ces patients sont en général de bons répondeurs aux inhibiteurs calciques, avec une longue survie. Une réponse positive au NO est malheureusement rare dans la ScS. À peine plus de 1 % des patients ayant une HTAP associée à une connectivite sont répondeurs au NO et répondeurs à long terme aux inhibiteurs calciques. [63] Chez les patients non répondeurs aux inhibiteurs calciques, l'époprosténol utilisé par voie intraveineuse (en pompe continue) reste le médicament de référence en cas de dyspnée au stade IV. Cette prostacycline améliore le test de marche de 6 minutes des patients atteints d'HTAP de 44 m en moyenne, améliore la dyspnée et la survie au long cours des patients ayant une HTAP idiopathique : 85 %, 70 %, 63 % et 55 % de survie à 1, 2, 3 et 5 ans respectivement versus 58 %, 43 %, 33 % et 28 % dans une série historique ($p < 0{,}0001$). [64] Le bosentan, un antagoniste des récepteurs de l'endothéline I, est indiqué en Europe en cas de dyspnée de stade III ; il peut être testé si le patient est en classe IV (sans dyspnée de repos) avant la mise sous époprosténol. [65] Le bosentan donne aussi des résultats extrêmement intéressants à long terme, avec une survie à 1 et 2 ans de 96 % et 89 % chez des patients avec HTAP idiopathique, tous en classe fonctionnelle III ou IV au moment de la mise sous traitement. [66] L'iloprost en aérosol vient d'obtenir une autorisation de mise sur le marché européenne dans l'HTAP idiopathique ; il peut être une alternative thérapeutique au bosentan (si intolérance) en cas de dyspnée de classe III. Son efficacité semble être majorée en association au sildénafil, mais ces résultats sont à confirmer. Le béraprost, un analogue de la prostacycline utilisable par voie orale, a donné des résultats intéressants dans une étude randomisée, mais insuffisants ; il ne sera pas développé en Europe. Le treprostinil, un analogue de la prostacycline utilisable par voie sous-cutanée, a donné dans une étude randomisée des résultats modestes, avec une intolérance cutanée locale souvent gênante ; il ne sera pas non plus commercialisé en Europe. Le sildénafil, la L-arginine, sont en cours d'évaluation. Le sitaxsentan (un antagoniste sélectif des récepteurs de type A de l'endothéline), a tout récemment démontré son efficacité dans une étude randomisée portant sur des patients atteints d'HTAP, une fois sur trois associée à une connectivite. Cet antagoniste sélectif utilisé à la dose de 100 µg/j augmente le test de marche de 6 minutes des patients en moyenne de 35 m, ce qui n'est pas mieux que ce qui est observé avec le bosentan, l'antagoniste non sélectif des récepteurs de l'endothéline. [67] Il est difficile de comparer les deux médicaments entre

eux en l'absence d'étude « en tête-à-tête ». D'autre part, l'amélioration en termes de survie dans la ScS n'a pas encore été démontrée avec les antagonistes des récepteurs de l'endothéline. Dans les formes graves, l'atrioseptostomie est une alternative palliative. Enfin, la transplantation monopulmonaire doit être discutée dans les formes réfractaires, puisque le taux de survie à 3 ans des patients sclérodermiques n'est pas différent de celui observé après transplantation pulmonaire pour fibrose pulmonaire idiopathique. [68]

Atteinte myocardique

L'atteinte myocardique se caractérise par une fibrose focale distribuée au hasard dans le myocarde sans rapport avec la distribution artérielle coronaire ; il s'y associe les zones d'infarctus limitées à une atteinte coronaire constrictive. Le traitement symptomatique repose sur les inhibiteurs calciques de type dihydropyridine qui peuvent améliorer la réserve coronaire et sur les inhibiteurs de l'enzyme de conversion afin de lutter contre les phénomènes ischémiques. [69, 70] Le traitement digitalodiurétique et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont nécessaires au stade de l'insuffisance cardiaque. La corticothérapie générale a montré une certaine efficacité en cas de dysfonction systolique du ventricule gauche. [71] Les corticoïdes ont cependant une indication très limitée car ils sont incriminés dans le risque de survenue de crise rénale. D'autre part, leur action parfois rapportée sur le myocarde est discutée car il y a des intrications possibles avec d'authentiques polymyosites. La fibrose myocardique peut toucher les voies de conduction et donner des troubles de conduction auriculoventriculaires ; dans d'autres cas, il existe des troubles du rythme. L'amiodarone est l'antiarythmique à préférer aux bêtabloquants qui peuvent aggraver le phénomène de Raynaud. En cas de péricardite (de 5 à 15 % des patients), on peut proposer les anti-inflammatoires non stéroïdiens, la colchicine, mais rien n'est validé. La corticothérapie a un effet limité ; le drainage chirurgical est rarement nécessaire. [20]

Traitements immunosuppresseurs et immunomodulateurs

Les traitements immunosuppresseurs et immunomodulateurs doivent être réservés aux ScS diffuses récentes (moins de 3 à 5 ans) ou évolutives. L'efficacité de ces traitements a bien souvent été jugée sur l'évolution des scores cutanés, ce qui limite la puissance des résultats des différents travaux publiés. En effet, dans les formes diffuses, l'infiltration cutanée après quelques années régresse lentement. Ceci explique pourquoi tout et n'importe quoi peut être efficace dans la ScS. [59] On ne peut donc raisonnablement tenir compte dans les études évaluant le critère cutané que de celles qui font appel à une méthodologie randomisée.

Corticothérapie par voie générale

Si la corticothérapie par voie générale n'a pas fait l'objet d'étude randomisée, elle apporte un bénéfice incontestable dans les cas de sclérodermies aiguës œdémateuses. Le risque accru de crise rénale aiguë sclérodermique doit en limiter l'utilisation, en préférant des doses inférieures à 15 mg/j. [24] Une surveillance étroite de la pression artérielle et de la fonction rénale est nécessaire. La corticothérapie peut apporter un bénéfice sur les manifestations articulaires, musculaires, voire cardiaques ou pulmonaires. L'utilisation d'une faible corticothérapie, de l'ordre de 5 à 7,5 mg d'équivalent de prednisone par 24 heures, est appréciée par certains patients sur le plan cutané, mais ne repose sur aucune base scientifique. La corticothérapie peut cependant gêner la cicatrisation d'un trouble trophique digital.

D-pénicillamine

Le mode d'action mais surtout l'efficacité de la D-pénicillamine proposée dans la ScS fait l'objet de controverses. Le manque d'étude randomisée versus placebo explique la place incertaine de la D-pénicillamine dans cette indication. In vitro, la D-pénicillamine inhibe la formation des fibrilles à partir du collagène soluble. Elle peut d'autre part inhiber la prolifération fibroblastique et lymphocytaire T. [72, 73] Clements et al. [74] ont mené une étude prospective, randomisée, en double aveugle, chez 134 patients atteints de ScS diffuse, comparant de fortes doses de D-pénicillamine (de 750 à 1 000 mg/j) versus de faibles doses (125 mg/j). Après 24 mois de traitement, les scores cutanés n'étaient pas différents dans les deux groupes, ni d'ailleurs la fréquence des crises rénales aiguës sclérodermiques, ni la survie. La plupart des effets indésirables rapportés concernaient les patients du groupe « fortes doses ». La fréquence des nouvelles atteintes viscérales à 2 ans n'était pas différente dans les deux groupes, sur les plans tant pulmonaire, cardiaque, rénal, musculaire qu'articulaire. La conclusion de ce travail est qu'il n'y a pas avantage à utiliser dans la ScS des doses de D-pénicillamine supérieures à 125 mg/j. La D-pénicillamine semble pourtant apporter un effet protecteur vis-à-vis de la crise rénale aiguë. [24] Plus récemment, Steen et Medsger [36] ont montré dans une étude non randomisée que les patients sous D-pénicillamine avaient un meilleur pronostic cutané et une meilleure survie que ceux n'ayant pas de D-pénicillamine. Sur les données actuelles de la littérature, il est difficile de considérer la D-pénicillamine comme un médicament réellement efficace dans la ScS, mais il est aussi difficile de la considérer comme totalement inutile. Nous avons tendance à proposer ce médicament à faible posologie dans les formes diffuses de ScS. Les comprimés disponibles en France sont dosés à 300 mg et sont sécables. Nous en donnons un demi-comprimé par jour. Une surveillance régulière de la numération formule, de la fonction rénale, de la bandelette urinaire, est nécessaire. La D-pénicillamine peut être à l'origine de maladies auto-immunes comme le lupus, la myasthénie ou certaines maladies bulleuses.

Méthotrexate

Certaines données expérimentales ont montré l'effet du méthotrexate sur les cultures de fibroblastes dermiques de patients atteints de ScS. Une première étude randomisée, en double aveugle versus placebo, avait montré que l'utilisation du méthotrexate en intramusculaire apportait un bénéfice cutané significatif par rapport au bras placebo à 6 mois, mais les effectifs par groupe étaient faibles (17 dans le groupe méthotrexate et 12 dans le groupe placebo). [75] Plus récemment, Pope et al. [76] ont mené une plus large étude randomisée chez 71 patients atteints de ScS diffuse évoluant depuis moins de 3 ans : 37 patients ont reçu du méthotrexate à des doses allant de 10 à 17,5 mg/semaine et 36 un placebo ; la durée de l'étude était de 12 mois. Si les scores cutanés étaient améliorés par rapport au groupe placebo, la différence n'était pas significative. Il n'y avait pas de modification significative de la DLCO dans les deux groupes. Le méthotrexate apparaissait avoir un effet cutané favorable uniquement en intention de traiter.

Interférons

L'interféron α n'a donné de résultat ni sur la sclérose cutanée, ni sur les atteintes viscérales. Black et al. [77] ont réalisé une étude randomisée portant sur 35 malades recevant soit de l'interféron alpha (4,5 millions d'unités trois fois par semaine), soit un placebo. Après 12 mois de traitement, non seulement il n'a été observé aucune amélioration cutanée, mais de plus la fonction pulmonaire s'altérait avec une réduction significative de la capacité vitale et de la DLCO dans le groupe interféron α.

L'interféron γ, qui inhibe in vitro la production de collagène par les fibroblastes dermiques, paraissait une voie thérapeutique prometteuse. Alors que les premiers résultats cliniques étaient encourageants mais limités, dans une étude en double aveugle menée cependant sur un faible échantillon (24 patients), l'interféron γ s'est révélé d'un intérêt modeste : le bénéfice cutané était modéré et le nombre des nouvelles atteintes viscérales n'était pas différent dans le groupe interféron γ par rapport au groupe placebo. [57]

Il n'y a donc actuellement pas de place pour les interférons dans le traitement de la ScS.

Ciclosporine et tacrolimus

La ciclosporine n'a pas fait l'objet d'étude randomisée dans la ScS ; seul un petit nombre de malades a été traité. Clements et al. ont montré sur un faible nombre de malades (n = 10) que la ciclosporine pouvait améliorer la sclérose cutanée, mais aucun bénéfice viscéral n'a été rapporté. Sa néphrotoxicité fait que la ciclosporine doit être employée avec la plus grande prudence dans la ScS. Des cas d'insuffisance rénale aiguë et de syndrome hémolytique et urémique ont été rapportés. La ciclosporine peut néanmoins être utilisée chez les patients ayant eu une greffe rénale après une crise aiguë sclérodermique ; la survie du greffon à 5 ans est comparable à celle observée dans le lupus érythémateux systémique. [78]

Le tacrolimus n'a fait l'objet que de quelques essais en ouvert, sans emporter de conviction. [79]

Cyclophosphamide

Le cyclophosphamide, agent alkylant, cytotoxique pour les lymphocytes T et B, a montré dans plusieurs études pilotes qu'il semblait améliorer l'atteinte cutanée, parfois l'atteinte pulmonaire interstitielle. [80, 81] Ces études ouvertes ne portent que sur un nombre limité de malades et leur niveau de preuve est donc particulièrement faible. Il n'y a malheureusement à ce jour aucune étude randomisée avec le cyclophosphamide.

White et al. [82] ont rapporté les résultats d'une étude rétrospective sur 103 patients atteints de ScS ; tous avaient eu soit un lavage bronchoalvéolaire, soit une biopsie pulmonaire. Parmi les patients qui avaient bénéficié d'un traitement par cyclophosphamide, la plupart avait une évolution favorable de l'atteinte pulmonaire (stabilisation ou amélioration de la capacité vitale et de la DLCO). La survie apparaissait aussi significativement meilleure dans le groupe cyclophosphamide (le taux de survie moyen à 16 mois était de 89 % dans le groupe cyclophosphamide versus 71 % dans le groupe sans ; p = 0,01). L'utilisation du cyclophosphamide par voie orale ou intraveineuse apparaîtrait bénéfique, tant sur la fonction pulmonaire que sur la survie des patients atteints de pneumopathie interstitielle.

Notre impression est que le cyclophosphamide peut modifier le cours évolutif de la pneumopathie interstitielle de la ScS à condition qu'il s'agisse d'une fibrose récente et évolutive (contrôle de deux EFR à 6 mois d'intervalle) et à condition de ne pas être au stade évolué caractérisé au scanner en coupes fines par des lésions en nid d'abeilles micro- voire macrokystiques avec foyers de dilatation de bronche par traction. Il existe actuellement un certain consensus en France visant à utiliser le cyclophosphamide par voie intraveineuse en bolus mensuels pendant 6 mois à la dose de 0,7 mg/m^2 si la fonction rénale est normale. La place du mycophénolate mofétil en relais ou en traitement initial doit être évaluée. Le cyclophosphamide constitue pour l'instant la base du traitement des pneumopathies interstitielles évolutives de la ScS. Ceci doit se faire bien entendu en association à l'oxygénothérapie, à la kinésithérapie respiratoire pour gagner un peu la composante restrictive qui pourrait être liée à la sclérose cutanée thoracique. Au stade d'insuffisance respiratoire chronique sévère, la transplantation monopulmonaire peut être discutée. Elle donne des résultats en termes de survie à 5 ans comparables à ce qui est observé dans les greffes proposées dans les fibroses pulmonaires idiopathiques. [68] On ne pourra à l'avenir tirer aucune conclusion d'une étude évaluant l'efficacité d'un médicament dans la pneumopathie interstitielle de la ScS sans notion de sévérité et d'évolutivité, sans une procédure randomisée et sans que l'évaluation d'efficacité ne fasse appel au test de marche de 6 minutes, à l'évaluation de la classe de dyspnée et aux données des EFR.

Autogreffe de moelle

Quelques résultats intéressants en matière d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques ont amené Binks et al. [83] à réaliser une étude pilote multicentrique sur 41 patients atteints de ScS (37 dans une forme diffuse et quatre dans une forme limitée). Il s'agissait de sclérodermies graves avec atteinte pulmonaire interstitielle 28 fois sur 37, HTAP sept fois sur 37, atteinte rénale cinq fois sur 37. L'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques était réalisée sous cyclophosphamide associé ou non à des facteurs de croissance. Le suivi médian était de 12 mois (extrêmes : de 3 à 55). Une amélioration des scores cutanés supérieure à 25 % a été observée chez 20 des 29 patients évaluables (69 %) alors qu'une aggravation était retrouvée chez deux des 29 patients évaluables (7 %). Il y avait une amélioration de la fonction pulmonaire et pas d'aggravation de l'HTAP dans les cas évaluables. La maladie a continué sa progression chez sept des 37 patients évaluables (19 %). Il est à déplorer 11 décès dans les suites de l'autogreffe, sept (17 %) étant considérés comme directement liés à la procédure. La probabilité cumulée de survie à 1 an est dans ce travail de 73 % (intervalle de confiance à 95 % de 58 à 88).

Les résultats observés dans une cohorte européenne de 57 patients avec un recul d'au moins 6 mois [84] montrent une amélioration significative du score cutané, mais pas d'amélioration de la DLCO ni de la capacité vitale. Une étude randomisée comparant cyclophosphamide et cyclophosphamide suivi d'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques est en cours. Cette thérapeutique ne doit être pour l'instant discutée que dans le cadre strict d'études randomisées car cette procédure doit encore démontrer son efficacité, et faire la preuve que la mortalité liée à l'autogreffe est inférieure à la mortalité de la maladie sur une même durée et dans un sous-groupe de gravité comparable traité de manière conventionnelle.

> **“ *Points forts***
>
> **Stratégies de prise en charge de la pneumopathie interstitielle au cours de la sclérodermie systémique..**
>
> • Établir le niveau de gravité par la classe de dyspnée, le test de marche sur 6 minutes, les données des épreuves fonctionnelles respiratoires.
> • Confirmer l'évolutivité : soit la pneumopathie interstitielle survient au cours d'une sclérodermie récente (moins de 3 à 5 ans) avec une répercussion clinique déjà sévère, soit la sclérodermie est plus ancienne mais on observe une altération significative des performances cliniques et des épreuves fonctionnelles respiratoires sur les 6 à 12 derniers mois.
> • Démontrer par un scanner thoracique en coupes fines que la pneumopathie interstitielle n'a pas une évolution fibrosante irréversible, comme en témoignent des lésions micro- ou macrokystiques en nid d'abeilles avec bronchectasies de traction.
> • Lavage bronchioalvéolaire : intérêt pour le suivi évolutif ?
> • Échodoppler cardiaque pour dépister une HTAP associée ; réaliser un cathétérisme cardiaque de confirmation si le gradient oreillette droite/oreillette gauche est supérieur à 45 mmHg.
> • Cyclophosphamide : 0,7 g/m^2 en bolus mensuels durant 6 mois.
> • Évaluation de la réponse thérapeutique par : à 3 mois, test de marche de 6 minutes, saturation au repos et à l'effort, classe de dyspnée ; à 6 mois, EFR et scanner thoracique en coupes fines.
> • En cas d'efficacité ou de stabilisation, relais mycophénolate mofétil ou azathioprine, poursuite des bolus de cyclophosphamide ?
> • Place de l'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques ?

Points essentiels

- La ScS est une maladie rare qui concernerait en France de 3 à 12 000 patients. Le phénomène de Raynaud est habituellement le premier signe de la maladie. Apparaît ensuite progressivement une sclérodactylie. Dans d'autres cas, c'est une ulcération digitale qui inaugure la maladie.
- L'extension cutanée définit les deux grandes formes de ScS : les formes limitées aux extrémités qui restent en aval des coudes et des genoux, et les formes diffuses qui touchent le tronc et s'étendent à la partie proximale des membres.
- Le risque de crise rénale aiguë concerne surtout les sclérodermies diffuses au cours des 2 premières années d'évolution. La fibrose pulmonaire, l'altération de la motricité digestive et l'HTAP sont les complications plus tardives de la ScS.
- L'OMS conseille la réalisation de manière annuelle d'une échocardiographie de dépistage de l'HTAP dont le pronostic est effroyable puisque seulement environ 10 % des patients survivent à 5 ans.
- Au plan physiopathologique, les trois principales populations cellulaires qui interviennent sont le fibroblaste, les cellules lymphocytaires et les cellules endothéliales. La fibrose cutanée et viscérale est sous la dépendance de deux principaux facteurs de croissance, le TGFβ en phase initiale de la maladie, puis le CTGF en phase plus tardive. Il existe malheureusement très peu d'études randomisées expliquant le faible niveau de preuve des médicaments habituellement utilisés dans cette maladie.
- La prise en charge thérapeutique de la maladie est d'abord symptomatique : inhibiteurs calciques pour le phénomène de Raynaud et l'amélioration de la perfusion myocardique, inhibiteurs de la pompe à protons pour l'atteinte digestive haute, massage pour la sclérose cutanée, lutte contre les rétractions articulaires digitales. Aucun traitement antifibrotique n'a, à ce jour, démontré son efficacité. La place de la D-pénicillamine est controversée, le rôle antifibrotique des prostacyclines et des antagonistes des récepteurs de l'endothéline reste à démontrer chez l'homme. Dans le phénomène de Raynaud sévère, les analogues de la prostacycline par voie intraveineuse sont recommandés. Si la corticothérapie peut apporter un bénéfice dans les formes aiguës œdémateuses, il est recommandé de ne pas dépasser la posologie quotidienne de 15 mg d'équivalent de prednisone, car au-delà existe une augmentation significative du risque de crise rénale aiguë. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont le traitement de référence de la crise rénale aiguë, dont le pronostic reste malgré tout sombre, avec environ 20 % de décès.
- La prostacycline en pompe intraveineuse, l'iloprost, son analogue, en aérosol et les antagonistes des récepteurs de l'endothéline ont ces dernières années complètement modifié le pronostic de l'HTAP. Le cyclophosphamide, souvent proposé en cas de pneumopathie interstitielle évolutive, manque d'études randomisées. L'oxygénothérapie et la kinésithérapie respiratoire sont des adjuvants utiles dans les atteintes pulmonaires. Dans les formes graves, la transplantation monopulmonaire est possible, son pronostic est comparable à celui des fibroses pulmonaires idiopathiques. Les voies thérapeutiques du futur concernent la modulation des lymphocytes T autoréactifs, les biothérapies anticytokines ou antifacteurs de croissance et peut-être la mobilisation des précurseurs médullaires des cellules endothéliales afin d'activer la vasculogenèse.

Conclusion

L'évolution des critères de classification des ScS entre les critères de l'ACR et les critères de LeRoy et Medsger témoigne de la diversité des formes cliniques de la maladie. Mais quelle que soit l'extension cutanée, des formes sine scleroderma aux formes cutanées diffuses, tous les patients sont à risque de complications viscérales et d'ulcérations digitales. Les progrès majeurs de ces dernières années en termes de prise en charge avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les inhibiteurs calciques, les prostacyclines et analogues, les inhibiteurs de pompe à protons, etc. expliquent l'amélioration de l'espérance de vie observée ces dernières années. [85] La bonne application des recommandations de l'OMS, la meilleure connaissance de la physiopathologie de la maladie, le développement de nouveaux médicaments qui pourraient agir sur les mécanismes mêmes de la maladie sont en train de complètement bouleverser la prise en charge des patients pour lesquels on a trop longtemps considéré qu'il n'y avait pas de traitement spécifique de leur maladie.

Références

[1] Kawakami T, Ihn H, Xu W, Smith E, LeRoy C, Trojanowska M. Increased expression of TGF-beta receptors by scleroderma fibroblasts: evidence for contribution of autocrine TGF-beta signaling to scleroderma phenotype. *J Invest Dermatol* 1998;**110**:47-51.

[2] Hallé O, Schaeverbeke T, Bannwarth B, Dehais J. Les facteurs d'environnement et les éléments iatrogènes dans la sclérodermie systémique et les syndromes apparentés. Revue de la littérature. *Rev Med Interne* 1997;**18**:219-29.

[3] Jelaska A, Korn JH. Role of apoptosis and transforming growth factor beta1 in fibroblast selection and activation in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:2230-9.

[4] Sakkas LI, Platsoucas CD. Is systemic sclerosis an antigen-driven T cell disease? *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1721-33.

[5] Pisa FE, Bovenzi M, Romeo L, Tonello A, Biasi D, Bambara LM, et al. Reproductive factors and the risk of scleroderma: an Italian case-control study. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:451-6.

[6] Kuwana M, Okazaki Y, Yasuoka H, Kawakami Y, Ikeda Y. Defective vasculogenesis in systemic sclerosis. *Lancet* 2004;**364**:603-10.

[7] Hachulla E, Gressin V, Guillevin L, de Groote P, Cabane J, Carpentier P, et al. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: definition of a screening algorithm for early detection (the ItinerAIR-Sclerodermie Study). *Rev Med Interne* 2004;**25**:340-7.

[8] Clements PJ, Lachenbruch PA, Seibold JR, Zee B, Steen VD, Brennan P, et al. Skin thickness score in systemic sclerosis: an assessment of interobserver variability in 3 independent studies. *J Rheumatol* 1993;**20**:1892-6.

[9] Scussel-Lonzetti L, Joyal F, Raynauld JP, Roussin A, Rich E, Goulet JR, et al. Predicting mortality in systemic sclerosis: analysis of a cohort of 309 French Canadian patients with emphasis on features at diagnosis as predictive factors for survival. *Medicine* 2002;**81**:154-67.

[10] Attar A. Manifestations digestives de la sclérodermie systémique. *Ann Med Interne (Paris)* 2002;**153**:260-4.

[11] Lock G, Holstege A, Lang B, Scholmerich J. Gastrointestinal manifestations of progressive systemic sclerosis. *Am J Gastroenterol* 1997;**92**:763-71.

[12] Remy-Jardin M, Remy J, Wallaert B, Bataille D, Hatron PY. Pulmonary involvement in progressive systemic sclerosis: sequential evaluation with CT, pulmonary function tests, and bronchoalveolar lavage. *Radiology* 1993;**188**:499-506.

[13] Steen V. Predictors of end stage lung disease in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:97-9.

[14] Morgan C, Knight C, Lunt M, Black CM, Silman AJ. Predictors of end stage lung disease in a cohort of patients with scleroderma. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:146-50.

[15] Witt C, Borges AC, John M, Fietze I, Baumann G, Krause A. Pulmonary involvement in diffuse cutaneous systemic sclerosis: broncheoalveolar fluid granulocytosis predicts progression of fibrosing alveolitis. *Ann Rheum Dis* 1999;**58**:635-40.
[16] Mukerjee D, St George D, Coleiro B, Knight C, Denton CP, Davar J, et al. Prevalence and outcome in systemic sclerosis associated pulmonary arterial hypertension: application of a registry approach. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:1088-93.
[17] Kawut SM, Taichman DB, Archer-Chicko CL, Palevsky HI, Kimmel SE. Hemodynamics and survival in patients with pulmonary arterial hypertension related to systemic sclerosis. *Chest* 2003;**123**: 344-50.
[18] Hachulla E, Gressin V, Guillevin L, de Groote P, Cabane J, Carpentier P, et al. L'hypertension artérielle pulmonaire associée à la sclérodermie systémique : proposition d'un algorithme échocardiographique de dépistage pour un diagnostic précoce (ItinérAIR-Sclérodermie). *Rev Med Interne* 2004;**25**:340-7.
[19] Hachulla E, Coghlan JG. A new area in the management of pulmonary arterial hypertension related to scleroderma: endothelin receptor antagonism. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1009-14.
[20] Launay D, Hachulla E. Atteintes cardiaques et pulmonaires sclérodermiques. *Rev Prat* 2002;**52**:1901-7.
[21] Montisci R, Vacca A, Garau P, Colonna P, Ruscazio M, Passiu G, et al. Detection of early impairment of coronary flow reserve in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:890-3.
[22] Giunta A, Tirri E, Maione S, Cangianiello S, Mele A, De Luca A, et al. Right ventricular diastolic abnormalities in systemic sclerosis. Relation to left ventricular involvement and pulmonary hypertension. *Ann Rheum Dis* 2000;**59**:94-8.
[23] Steen VD, Medsger Jr. TA. Long-term outcomes of scleroderma renal crisis. *Ann Intern Med* 2000;**133**:600-3.
[24] Steen VD, Medsger Jr. TA. Case-control study of corticosteroids and other drugs that either precipitate or protect from the development of scleroderma renal crisis. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:1613-9.
[25] Torabi AM, Patel RK, Wolfe GI, Hughes CS, Mendelsohn DB, Trivedi JR. Transverse myelitis in systemic sclerosis. *Arch Neurol* 2004;**61**:126-8.
[26] Lambert N, Nelson JL. Microchimerism in autoimmune disease: more questions than answers? *Autoimmun Rev* 2003;**2**:133-9.
[27] Launay D, Hebbar M, Valat AS, Ducloy AS, Hachulla E, Hatron PY, et al. Grossesse et sclérodermie systémique. *Rev Med Interne* 2002;**23**: 607-21.
[28] Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. *Arthritis Rheum* 1980;**23**:581-90.
[29] LeRoy EC, Medsger Jr. TA. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2001;**28**:1573-6.
[30] Hachulla E, Dubucquoi S. Intérêt des anticorps antinucléaires pour le diagnostic, la classification et le pronostic de la sclérodermie systémique. *Rev Med Interne* 2004;**25**:442-7.
[31] Kuwana M, Kaburaki J, Okano Y, Tojo T, Homma M. Clinical and prognostic associations based on serum antinuclear antibodies in Japanese patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1994;**37**: 75-83.
[32] Mayes MD, Lacey Jr. JV, Beebe-Dimmer J, Gillespie BW, Cooper B, Laing TJ, et al. Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2246-55.
[33] Mukerjee D, St George D, Knight C, Davar J, Wells AU, Du Bois RM, et al. Echocardiography and pulmonary function as screening tests for pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis. *Rheumatol* 2004;**43**:461-6.
[34] Gaine SP, Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *Lancet* 1998; **352**:719-25.
[35] Black CM. Prognosis and management of scleroderma and scleroderma-like disorders in children. *Clin Exp Rheumatol* 1994; **12**(suppl):75-81.
[36] Steen VD, Medsger Jr. TA. Improvement in skin thickening in systemic sclerosis associated with improved survival. *Arthritis Rheum* 2001;**44**: 2828-35.
[37] Koh ET, Lee P, Gladman DD, Abu-Shakra M. Pulmonary hypertension in systemic sclerosis: an analysis of 17 patients. *Br J Rheumatol* 1996; **35**:989-93.
[38] Steen V, Medsger Jr. TA. Predictors of isolated pulmonary hypertension in patients with systemic sclerosis and limited cutaneous involvement. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:516-22.
[39] Hill CL, Nguyen AM, Roder D, Roberts-Thomson P. Risk of cancer in patients with scleroderma: a population based cohort study. *Ann Rheum Dis* 2003;**62**:728-31.
[40] Thompson AE, Shea B, Welch V, Fenlon D, Pope JE. Calcium-channel blockers for Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:1841-7.
[41] Dziadzio M, Denton CP, Smith R, Howell K, Blann A, Bowers E, et al. Losartan therapy for Raynaud's phenomenon and scleroderma: clinical and biochemical findings in a fifteen-week, randomized, parallel-group, controlled trial. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:2646-55.
[42] Black CM, Halkier-Sorensen L, Belch JJ, Ullman S, Madhok R, Smit AJ, et al. Oral iloprost in Raynaud's phenomenon secondary to systemic sclerosis: a multicentre, placebo-controlled, dose-comparison study. *Br J Rheumatol* 1998;**37**:952-60.
[43] Scorza R, Caronni M, Mascagni B, Berruti V, Bazzi S, Micallef E, et al. Effects of long-term cyclic iloprost therapy in systemic sclerosis with Raynaud's phenomenon. A randomized, controlled study. *Clin Exp Rheumatol* 2001;**19**:503-8.
[44] Lichtenstein JR. Use of sildenafil citrate in Raynaud's phenomenon: comment on the article by Thompson et al. *Arthritis Rheum* 2003;**48**: 282-3.
[45] Harrison BJ, Silman AJ, Hider SL, Herrick AL. Cigarette smoking as a significant risk factor for digital vascular disease in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:3312-6.
[46] Vayssairat M. Preventive effect of an oral prostacyclin analog, beraprost sodium, on digital necrosis in systemic sclerosis. French Microcirculation Society Multicenter Group for the Study of Vascular Acrosyndromes. *J Rheumatol* 1999;**26**:2173-8.
[47] Wigley FM, Seibold JR, Wise RA, McCloskey DA, Dole WP. Intravenous iloprost treatment of Raynaud's phenomenon and ischemic ulcers secondary to systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1992;**19**:1407-14.
[48] Kotsis SV, Chung KC. A systematic review of the outcomes of digital sympathectomy for treatment of chronic digital ischemia. *J Rheumatol* 2003;**30**:1788-92.
[49] Fuchs D, Fruchter L, Fishel B, Holtzman M, Yaron M. Colchicine suppression of local inflammation due to calcinosis in dermatomyositis and progressive systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 1986;**5**:527-30.
[50] Verne GL, Eaker EY, Hardy E, Sninsky CA. Effect of octreotide and erythromycin on idiopathic and scleroderma-associated intestinal pseudoobstruction. *Dig Dis Sci* 1995;**40**:1892-901.
[51] Perlemuter G, Cacoub P, Chaussade S, Wechsler B, Couturier D, Piette JC. Octreotide treatment of chronic intestinal pseudoobstruction secondary to connective tissue diseases. *Arthritis Rheum* 1999;**42**: 1545-9.
[52] Watson M, Hally RJ, McCue PA, Varga J, Jimenez SA. Gastric antral vascular ectasia (watermelon stomach) in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1996;**39**:341-6.
[53] Steen VD, DeMarco PJ. Complications in the use of angiotensin receptor blockers in the treatment of scleroderma renal crisis. *Arthritis Rheum* 2001;**44**(suppl):S397.
[54] Gruber BL, Kaufman LD. A double-blind randomized controlled trial of ketotifen versus placebo in early diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:362-6.
[55] Seibold JR, Korn JH, Simms R, Clements PJ, Moreland LW, Mayes MD, et al. Recombinant human relaxin in the treatment of scleroderma. A randomized, double-blind, placebo control trial. *Ann Intern Med* 2000;**132**:871-9.
[56] Hulshof MM, Bouwes Bavinck JN, Bergman W, Masclee AA, Heickendorff L, Breedveld FC, et al. Double-blind, placebo-controlled study of oral calcitriol for the treatment of localized and systemic scleroderma. *J Am Acad Dermatol* 2000;**43**:1017-23.
[57] Grassegger A, Schuler G, Hessenberger G, Walder-Hantich B, Jabkowski J, MacHeiner W, et al. Interferon-gamma in the treatment of systemic sclerosis: a randomized controlled multicentre trial. *Br J Dermatol* 1998;**139**:639-48.
[58] Levy Y, Amital H, Langevitz P, Nacci F, Righi A, Conforti L, et al. Intravenous immunoglobulin modulates cutaneous involvement and reduces skin fibrosis in systemic sclerosis: an open-label study. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1005-7.
[59] Seibold JR, Furst DE, Clements PJ. Why everything (or nothing) seems to work in the treatment of scleroderma. *J Rheumatol* 1992;**19**:673-6.
[60] Humbert M, Sitbon O, Simonneau G. Treatment of pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 2004;**351**:1425-36.
[61] Runo JR, Loyd JE. Primary pulmonary hypertension. *Lancet* 2003;**361**: 1533-44.
[62] Roberts DH, Lepore JJ, Maroo A, Semigran MJ, Ginns LC. Oxygen therapy improves cardiac index and pulmonary vascular resistance in patients with pulmonary hypertension. *Chest* 2001;**120**:1547-55.

[63] Barst RJ, McGoon M, Torbicki A, Sitbon O, Krowka MJ, Olschewski H, et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004;**43**(suppl12): 40S-47S.

[64] Sitbon O, Humbert M, Nunes H, Parent F, Garcia G, Herve P, et al. Long-term intravenous epoprostenol infusion in primary pulmonary hypertension: prognostic factors and survival. *J Am Coll Cardiol* 2002; **40**:780-8.

[65] Galie N, Seeger W, Naeije R, Simonneau G, Rubin LJ. Comparative analysis of clinical trials and evidence-based treatment algorithm in pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004;**43**(suppl12): 81S-88S.

[66] McLaughlin VV, Sitbon O, Badesch DB, Barst RJ, Black C, Galie N, et al. Survival with first-line bosentan in patients with primary pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2005;**25**:244-9.

[67] Barst RJ, Langleben D, Frost A, Horn EM, Oudiz R, Shapiro S, et al. STRIDE-1 Study Group. Sitaxsentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;**169**:441-7.

[68] Schachna L, Braunstein NA, Dauber JH, Wigley FM, Medsger TA, White B, et al. Lung transplantation for systemic sclerosis compared with idiopathic pulmonary fibrosis: increased early mortality but comparable survival at one year. *Arthritis Rheum* 2002;**46**(suppl):S382.

[69] Allanore Y, Borderie D, Lemarechal H, Ekindjian OG, Kahan A. Acute and sustained effects of dihydropyridine-type calcium channel antagonists on oxidative stress in systemic sclerosis. *Am J Med* 2004; **116**:595-600.

[70] Maddison P. Prevention of vascular damage in scleroderma with angiotensin-converting enzyme (ACE) inhibition. *Rheumatol* 2002;**41**: 965-71.

[71] Antoniades L, Sfikakis PP, Mavrikakis M. Glucocorticoid effects on myocardial performance in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2001;**19**:431-7.

[72] Matsubara T, Hirohata K. Suppression of human fibroblast proliferation by D-penicillamine and copper sulfate in vitro. *Arthritis Rheum* 1988; **31**:964-72.

[73] Barrera P, Boerbooms AM, van de Putte LB, van der Meer JW. Effects of antirheumatic agents on cytokines. *Semin Arthritis Rheum* 1996;**25**: 234-53.

[74] Clements PJ, Furst DE, Wong WK, Mayes M, White B, Wigley F, et al. High-dose versus low-dose D-penicillamine in early diffuse systemic sclerosis: analysis of a two-year, double-blind, randomized, controlled clinical trial. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:1194-203.

[75] van den Hoogen FH, Boerbooms AM, Swaak AJ, Rasker JJ, van Lier HJ, van de Putte LB. Comparison of methotrexate with placebo in the treatment of systemic sclerosis: a 24-week randomized double-blind trial, followed by a 24-week observational trial. *Br J Rheumatol* 1996;**35**:364-72.

[76] Pope JE, Bellamy N, Seibold JR, Baron M, Ellman M, Carette S, et al. A randomized, controlled trial of methotrexate versus placebo in early diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2001;**44**:1351-8.

[77] Black CM, Silman AJ, Herrick AI, Denton CP, Wilson H, Newman J, et al. Interferon-alpha does not improve outcome at one year in patients with diffuse cutaneous scleroderma: results of a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum* 1999;**42**:299-305.

[78] Chang YJ, Spiera H. Renal transplantation in scleroderma. *Medicine* 1999;**78**:382-5.

[79] Morton SJ, Powell RJ. Cyclosporin and tacrolimus: their use in a routine clinical setting for scleroderma. *Rheumatol* 2000;**39**:865-9.

[80] Griffiths B, Miles S, Moss H, Robertson R, Veale D, Emery P. Systemic sclerosis and interstitial lung disease: a pilot study using pulse intravenous methylprednisolone and cyclophosphamide to assess the effect on high resolution computed tomography scan and lung function. *J Rheumatol* 2002;**29**:2371-8.

[81] Apras S, Ertenli I, Ozbalkan Z, Kiraz S, Ozturk MA, Haznedaroglu IC, et al. Effects of oral cyclophosphamide and prednisolone therapy on the endothelial functions and clinical findings in patients with early diffuse systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2256-61.

[82] White B, Moore WC, Wigley FM, Xiao HQ, Wise RA. Cyclophosphamide is associated with pulmonary function and survival benefit in patients with scleroderma and alveolitis. *Ann Intern Med* 2000;**132**:947-54.

[83] Binks M, Passweg JR, Furst D, McSweeney P, Sullivan K, Besenthal C, et al. Phase I/II trial of autologous stem cell transplantation in systemic sclerosis: procedure related mortality and impact on skin disease. *Ann Rheum Dis* 2001;**62**:577-84.

[84] Farge D, Passweg J, van Laar JM, Marjanovic Z, Besenthal C, Finke J, et al. EBMT/EULAR Registry. Autologous stem cell transplantation in the treatment of systemic sclerosis: report from the EBMT/EULAR Registry. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:974-81.

[85] Ioannidis JP, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB, Medsger Jr. TA, Lucas M, Michet CJ, et al. Mortality in systemic sclerosis: an international meta-analysis of individual patient data. *Am J Med* 2005;**118**:2-10.

E. Hachulla* (ehachulla@chru-lille.fr).
D. Launay.
Service de Médecine Interne, hôpital Claude Huriez, CHU, place de Verdun, 59037 Lille cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Hachulla E., Launay D. Sclérodermie systémique. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-245-A-10, 2005.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-230-A-10

Spondylarthrite ankylosante

D Wendling

Résumé. *– La spondylarthrite ankylosante est un rhumatisme inflammatoire touchant préférentiellement les structures axiales (rachis et sacro-iliaques) à tendance ankylosante. Atteignant principalement les sujets masculins, la maladie débute le plus souvent chez l'adulte jeune, évolue par poussées et peut s'accompagner de manifestations systémiques. La liaison fréquente avec l'antigène « human leukocyte antigen » (HLA) B27 soulève des hypothèses physiopathologiques intéressantes. Les modifications radiologiques sont une aide utile au diagnostic. Le traitement repose surtout sur la rééducation et l'utilisation des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).*

Introduction

La spondylarthrite ankylosante est un rhumatisme inflammatoire chronique touchant avec prédilection les structures axiales, rachis et sacro-iliaques, à tendance ankylosante par ossification sous-ligamentaire et des enthèses. Affectant principalement les sujets masculins, la maladie débute le plus souvent chez l'adulte jeune, évolue par poussées et peut s'exprimer par des manifestations systémiques. Un terrain génétique particulier, matérialisé par la présence de l'antigène HLA B27, favorise la survenue de la maladie et est au centre des recherches physiopathologiques.

Historique

La spondylarthrite ankylosante est vraisemblablement le rhumatisme inflammatoire chronique le plus ancien de l'histoire de l'humanité, si l'on retient les arguments paléopathologiques sur des vertèbres ou des pièces de colonne vertébrale retrouvées en Europe et en Égypte et datées de - 5 000 à - 2 000 avant JC [59]. La première description anatomique semble revenir à Connor dans sa thèse de doctorat en 1691, à Reims. Les premières descriptions cliniques cohérentes datent de la fin du XIXe siècle. Von Strumpell, en 1884 et 1897, parle « d'inflammation chronique ankylosante de la colonne vertébrale et des hanches ». En revanche, il n'est pas certain que ce qu'a décrit Bechterew, en 1893, sous les termes « enraidissement et incurvation de la colonne vertébrale », corresponde effectivement à des cas de spondylarthrite. En 1898, Marie rapporte un tableau d'ankylose à peu près complète de la colonne vertébrale et des articulations de la racine des membres sous le terme « spondylose rhizomélique » ; il complète, quelques années plus tard, avec son élève Leri, la description par des études anatomiques et considère la maladie comme une ostéopathie infectieuse ou toxi-infectieuse à tendance raréfiante avec ossification ligamentaire.

Le terme de *syndesmophyte* est proposé par Sicard et Forestier en 1931. Il faut signaler ensuite l'importante contribution de l'ouvrage de synthèse, *La spondylarthrite ankylosante* de Forestier, Jacqueline et Rotes-Querol en 1951 [31], qui consacre le terme générique de la maladie et en précise les aspects cliniques principaux et radiologiques, en particulier l'atteinte sacro-iliaque. En 1958, de Sèze propose le terme de « pelvispondylite rhumatismale ».

En 1973, la relation de la maladie avec l'antigène d'histocompatibilité HLA B27 est établie conjointement par Brewerton et Schlosstein, matérialisant l'agrégation familiale de la spondylarthrite.

Nosologie

Si l'école française a toujours nettement séparé la spondylarthrite ankylosante de la maladie rhumatoïde, ce ne fut pas le cas des équipes anglo-saxonnes qui, jusqu'au début des années 1960, considéraient cette maladie comme une forme clinique de polyarthrite rhumatoïde. La proposition des premiers critères de diagnostic à Rome, en 1961, consacre la reconnaissance et l'individualisation de la spondylarthrite ankylosante sur le plan international (*ankylosing spondylitis*). La mise en évidence, en 1973, de l'étroite relation avec l'antigène HLA B27 scelle cette entité et contribue à la naissance du concept de spondylarthropathie ou « spondarthrite séronégative » proposé en 1974 par Moll et Wright [67].

La spondylarthrite ankylosante représente le chef de file du groupe des spondylarthropathies, qui réunit également les arthrites réactionnelles du syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter, certaines formes de rhumatisme psoriasique, d'arthrites des entérocolopathies inflammatoires (rectocolite hémorragique, maladie de Crohn) et, plus rarement et de façon plus discutée, de maladie de Behçet, maladie périodique, de syndrome Sapho [94].

Ce regroupement est justifié par la communauté de manifestations cliniques (atteinte pelvirachidienne, oligoarthrite asymétrique, enthésopathie inflammatoire), la possibilité de forme de passage entre ces différentes entités rhumatologiques, la fréquence de manifestations extrarhumatologiques voisines (atteinte ophtalmologique, cutanéomuqueuse), un terrain génétique commun matérialisé par la présence fréquente d'un gène HLA de classe I et rendant compte de l'agrégation familiale fréquente, et enfin l'absence habituelle de facteurs rhumatoïdes sériques, justifiant le qualificatif « séronégative » initialement proposé.

Cette conception prend ainsi en compte les constatations cliniques et anamnestiques effectuées au cours de la maladie depuis un demi-siècle et permet d'envisager le cadre de spondylarthropathie indifférenciée.

Épidémiologie

Prévalence

L'évaluation de la fréquence de la maladie est dépendante de la performance des critères utilisés pour le diagnostic, de la prise en compte ou non d'un critère radiologique. Les études utilisant les données hospitalières exposent au risque de ne prendre en compte que les formes typiques et les plus sévères. Ces études, revues par Gran et Husby [37], avancent une prévalence de 0,1 à 0,2 %. Ces chiffres diffèrent peu selon les régions (Scandinavie, Europe centrale, États-Unis) et paraissent stables sur une période de 40 ans. Les études de population révèlent des disparités géographiques associées à des

Daniel Wendling : Professeur des Universités, médecin des Hôpitaux, chef du service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire, hôpital Jean-Minjoz, 3, boulevard Alexandre-Fleming, 25030 Besançon cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Wendling D. Spondylarthrite ankylosante. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-230-A-10, 1998, 14 p.

variations de répartition de l'antigène HLA B27. Cependant, dans la population générale de race blanche, les différentes études de population rapportent des chiffres de prévalence compris entre 0,05 et 0,2 % [37, 80]. Une étude norvégienne, menée en 1985 sur plus de 21 000 personnes âgées de 20 à 54 ans, rapporte une prévalence estimée entre 1,1 et 1,4 % [38]. Braun [10], en 1998, estime la prévalence, à Berlin, à 0,86 %. Lors d'études autopsiques, la fréquence de la spondylarthrite ankylosante est de 0,6 à 0,8 ‰ [80].

Dans les autres ethnies, la fréquence de la maladie est plus variable. Ainsi, chez les Indiens haïda, la prévalence de la spondylarthrite est de 6,2 % avec une prévalence de HLA B27 de 50 % ; chez les Indiens Pimas, la fréquence de la maladie est de 5,9 % et celle de B27 de 17 %. Au Japon, la prévalence de la spondylarthrite serait de 0,2 ‰, la fréquence de B27 dans la population générale étant inférieure à 1 %. En Afrique noire, la maladie est très rare, la fréquence de B27 dans la population est également rare (inférieure à 1 %) [37, 80].

La fréquence de B27 module donc la prévalence de la maladie. Le pourcentage de malades B27 varie cependant selon les ethnies et la répartition géographique : proche de 100 % pour les Indiens haïda, 90 % pour les sujets blancs européens et nord-américains (où la fréquence de B27 dans la population générale est comprise entre 4 et 12 %), 50 % en Afrique noire et au Japon [80].

La prévalence de la maladie chez les sujets HLA B27 varie aussi, selon les études, de 3 à 20 % [37], en fonction de l'absence ou la présence d'antécédents familiaux.

Une étude finlandaise récente a évalué l'incidence et la prévalence de la maladie sur la base des remboursements sociaux. L'incidence annuelle est estimée à 6,9 pour 100 000 adultes, stable sur les 3 ans de l'étude, avec une prévalence de 0,15 % [52], comparable aux chiffres obtenus à Rochester (Minnesota) entre 1935 et 1989 : 7,3 pour 100 000 personnes par an [19].

Sexe

La prédominance masculine est confirmée par la plupart des études, avec un ratio hommes/femmes variant de 3 à 8 pour 1. Cette prédominance a tendance à diminuer dans les études les plus récentes, peut-être du fait d'une meilleure connaissance de la maladie chez la femme. Les formes féminines auraient été sous-estimées antérieurement [36].

Il semble que le sex-ratio varie en fonction de l'âge de début ; augmentant dans l'enfance jusqu'à 30-39 ans, puis diminuant pour les formes de début après 40 ans [34, 65].

Âge

Bien que difficile à affirmer avec précision, le début des symptômes se situe, dans la majorité des cas, entre 20 et 30 ans [19, 80]. Les formes à début précoce juvénile sont plus fréquentes en Afrique du Nord. Pour Masi [65], les débuts avant 20 ans représentent plus de 20 % des cas. Les cas débutant après 40 ans sont beaucoup plus rares et correspondent souvent à des formes à révélation tardive, peu ou pas symptomatiques jusqu'alors.

Pour Will [111] et Calin [16], l'âge de début a augmenté entre 1940 et 1983 au Royaume-Uni, alors qu'il est resté stable à Rochester de 1935 à 1989 [19].

Génétique

Très tôt, le grand nombre de cas de spondylarthrite ankylosante héréditaire ou familiale avait fait suggérer une part génétique au déterminisme de la maladie ; 5 à 20 % des malades auraient au moins un parent atteint [80].

Gènes HLA de classe I

Déjà évoquée plus haut, la liaison de la maladie avec l'antigène d'histocompatibilité HLA B27 est venue conforter cette composante génétique. La fréquence de près de 90 % de HLA B27 dans les cas de maladie, contre 4 à 12 % dans la population générale caucasoïde, confère à cet élément génétique un risque relatif de 90.

Les études familiales suggèrent qu'à côté du rôle majeur joué par B27, d'autres gènes participent à la susceptibilité génétique. Différentes études ont évalué que la contribution de B27 dans le risque génétique pouvait aller de 16 à 50 % [2, 11].

La molécule HLA B27 est en fait hétérogène et, à l'échelon moléculaire, 12 sous-types de B27 sont individualisés, variant par quelques acides aminés du sous-type ancestral B*2705. La plupart sont associés, à des degrés divers, avec la maladie, mais il semble que B*2706, et particulièrement B*2709, soient associés à un risque moindre pour la spondylarthrite [11]. B27 offre, par ailleurs, des similitudes moléculaires avec d'autres groupes HLA de classe I dans le cadre du B7 CREG (*cross reactive group*), comprenant B27, B7, B22, B40. Soixante-deux pour cent des spondylarthrites B27 négatives appartiendraient à l'un des autres groupes du B7 CREG. Nous avons suggéré que B7 pouvait être associé à l'atteinte axiale, alors que B40 était associé à des formes périphériques [21]. HLA B60, qui est un sous-type de B40, augmente la susceptibilité à la spondylarthrite aussi bien chez les sujets B27 positifs que B27 négatifs, donc indépendamment de cet antigène [11].

Les gènes associés au complexe majeur d'histocompatibilité et impliqués dans la préparation de l'antigène et les transports de peptides *large multifonctional* protease (LMP) et *transporters associated with antigen processing* (TAP) ont été étudiés au cours de la pelvispondylite, avec des résultats discordants. L'allèle LMP 2a a été décrit en association avec la présence d'uvéite et d'arthrite périphérique de la spondylarthrite, non confirmé par d'autres études. Il ne semble pas exister d'association du polymorphisme des gènes TAP et la susceptibilité pour la spondylarthrite [11].

Gènes HLA DR

Plusieurs études semblent impliquer la responsabilité de HLA DR1 dans la susceptibilité à la maladie, en particulier dans les formes familiales [11, 12]. Les études japonaises ont révélé une association entre DR8 et l'uvéite compliquant la spondylarthrite [12]. DR4 et DR7 sont associés à l'existence d'arthrites périphériques de la spondylarthrite [12, 77]. Les gènes HLA DR semblent influencer la sévérité et le type de manifestations de la spondylarthrite.

Gènes non HLA

Une association faible entre le génotype pour le cytochrome P450, CYP2D6, et la susceptibilité à la spondylarthrite, a été individualisée par Bayeler et al [5]. La capacité de sécrétion des antigènes des groupes sanguins A, B, O dans les fluides de l'organisme, impliquée dans les mécanismes de défense antibactérienne, n'est pas modifiée au cours de la spondylarthrite [81]. Ainsi, si le complexe majeur d'histocompatibilité apparaît comme le locus le plus important de susceptibilité pour la spondylarthrite, cette maladie apparaît comme un modèle polygénique.

Clinique

La symptomatologie clinique est dominée par l'atteinte axiale du rachis et des sacro-iliaques, réalisant le syndrome pelvirachidien. Peut s'y associer, de façon plus contingente, la symptomatologie en rapport avec l'atteinte des enthèses et des articulations périphériques. L'expression clinique, en particulier du syndrome pelvirachidien, varie en fonction de l'ancienneté de la maladie et également de l'âge du patient [89].

Syndrome pelvirachidien

Inaugural de la symptomatologie de la maladie dans près de deux tiers des cas [80], il se manifeste par des douleurs lombaires, fessières hautes (sacro-iliaques), pouvant s'associer à d'autres manifestations. Leur début est le plus souvent progressif, un début brutal n'est relevé que dans 15 à 20 % des cas. Au début, les douleurs évoluent par crise de quelques jours à quelques semaines, puis deviennent permanentes.

La symptomatologie évolue classiquement sur un rythme inflammatoire : elle réveille le patient dans la deuxième moitié de la nuit, conduisant parfois à la prise d'antalgiques, ou au lever où elle s'accompagne d'une raideur matinale, atténuée par l'activité physique, à l'origine d'un dérouillage matinal quantifiable.

Les douleurs fessières, uni- ou bilatérales, ou à bascule, traduisent l'atteinte sacro-iliaque. Il s'agit de douleurs fessières hautes, irradiant volontiers à la face postérieure ou postéroexterne de la cuisse, sans dépasser le genou ; elles peuvent être à l'origine d'une boiterie. L'examen clinique des sacro-iliaques peut être normal au début et les différentes manœuvres classiques de distension de ces articulations sont peu spécifiques et peu sensibles.

Les douleurs rachidiennes sont essentiellement de topographie lombaire ou localisées à la charnière dorsolombaire, quasi constantes dans l'évolution de la maladie [19]. Leur intensité est variable ; dans certains cas, c'est la raideur du segment lombaire qui est au premier plan. Dans de rares cas, elle peut s'accompagner d'une radiculalgie plutôt L5, possiblement secondaire à une arthrite interapophysaire postérieure. Compte tenu de la fréquence des lombalgies dans la population générale, Calin [14] a proposé les caractéristiques suivantes pour les rachialgies dans la spondylarthrite ankylosante : début avant 40 ans, début insidieux, durée supérieure à 3 mois, association à une raideur matinale, amélioration par l'activité physique. La raideur lombaire en est le signe d'examen le plus constant ; exclusivement matinale dans les formes de début, elle devient permanente dans les stades plus avancés, associée parfois à une atrophie des muscles lombaires dans les formes évoluées. Cette raideur porte sur tous les mouvements de mobilité lombaire : la limitation de l'antéflexion peut s'évaluer par la distance doigts-sol et l'indice de Schober ; la perte d'extension par l'indice de Schober inversé, la limitation de l'inclinaison latérale par la distance doigts-malléole.

L'atteinte dorsale est plus rare à la phase initiale, ses symptômes s'intriquant avec ceux de l'atteinte thoracique. Elle s'exprime par des dorsalgies moyennes ou intercostales basses en ceinture ou en hémiceinture, d'horaire inflammatoire.

L'atteinte thoracique peut être précoce ; elle est notée dans 25 % des cas après 5 ans par Forestier [31] et chez un patient sur deux par Fournié [32]. Elle peut toucher la sternoclaviculaire, les chondrocostales, la manubriosternale, à l'origine d'une douleur thoracique antérieure, mais également les articulations costovertébrales et costotransversaires, qui, dans leur topographie dorsale basse, peuvent être à l'origine de tableaux pseudoviscéraux. Cliniquement, l'atteinte enraidissante du thorax peut s'évaluer par l'ampliation thoracique mesurée au quatrième espace intercostal. Sa réduction est observée dans 45 % des spondylarthrites à la phase d'état [19].

L'atteinte cervicale est rarement présente à la phase initiale (1 à 3 % pour de Sèze [80]) s'exprimant par des cervicalgies à irradiation scapulaire et une raideur. À la phase d'état, des cervicalgies sont notées dans 20 à 30 % des cas. L'évolution ankylosante se fait vers une déformation du cou en projection antérieure, avec hyperextension de la tête pour conserver l'horizontalité du regard. Raideur et déformation cervicales peuvent être quantifiées par les mesures occiput-mur, menton-sternum, et les mesures des angles de rotation.

Ainsi, dans les formes très évoluées, l'atteinte rachidienne diffuse confère aux spondylarthritiques ankylosés une silhouette particulière : antéversion cervicale, cyphose dorsale, effacement de la lordose lombaire, flexion compensatrice des genoux, d'emblée évocatrice du diagnostic.

L'atteinte de la symphyse pubienne n'est que rarement symptomatique, alors à l'origine de tableaux de pubalgie s'additionnant aux algies pelviennes de la maladie.

Syndrome enthésopathique

L'atteinte inflammatoire des enthèses est une caractéristique des spondylarthropathies, et de la spondylarthrite ankylosante en particulier. Cette atteinte originale se caractérise par un syndrome douloureux local, réveillé par la palpation de cette structure anatomique, la mise en tension de l'attache ténopériostée (passivement ou sous l'effet de la contraction musculaire), elle peut donc adopter parfois un horaire mécanique trompeur ; ailleurs, elle est à l'origine d'un dérouillage matinal. Sa fréquence chez l'adulte est d'environ 50 %.

Les enthésopathies calcanéennes sont les plus fréquentes et les plus évocatrices, à l'origine de talalgies postérieures (enthèse achilléocalcanéenne avec la possibilité de tuméfaction locale) ou inférieures (insertion de l'aponévrose plantaire). Présentes dans 15 à 35 % des cas, révélatrices dans 10 % des cas, bilatérales d'emblée ou de façon retardée, leur évolution est volontiers chronique, résistante aux thérapeutiques usuelles. Leur symptomatologie fonctionnelle finit par s'éteindre au bout de plusieurs mois à 2 ans.

D'autres localisations sont moins fréquentes, mais tout aussi évocatrices chez un homme jeune : la tubérosité tibiale antérieure, particulièrement dans les formes juvéniles [95], la rotule, et, sur le bassin, le grand trochanter, les ischions et les crêtes iliaques.

Atteinte articulaire périphérique

Elle peut venir compléter l'atteinte axiale à tous les stades de la maladie. Des arthrites périphériques peuvent être présentes au début de la maladie dans 20 % des cas et s'observent dans 35 à 50 % des cas au cours de l'évolution [14, 80]. Plus fréquentes chez la femme, les arthrites des membres, volontiers traînantes ou évoluant par poussée, réalisent le plus souvent un tableau d'oligoarthrite asymétrique prédominant aux membres inférieurs. Elles intéressent surtout les hanches, les épaules, les genoux et la tibiotarsienne.

L'atteinte de la hanche est la plus fréquente, présente dans 30 à 40 % des cas selon les séries. Volontiers précoce et souvent bilatérale, elle représente un élément important du pronostic fonctionnel. Elle se manifeste par des douleurs inguinocrurales associées à une limitation des mouvements et à une boiterie. L'évolution chronique peut aboutir à une ankylose osseuse.

L'atteinte des épaules est également fréquente (30 %) et se traduit par une arthrite ou un enraidissement douloureux des épaules. Le retentissement fonctionnel est moindre que pour la hanche.

L'arthrite des genoux et des chevilles est aisément reconnue cliniquement. L'évolution chronique est possible et, aux genoux, peut aboutir à un flessum avec ankylose fibreuse.

L'atteinte des pieds, à côté de la talalgie déjà évoquée, intéresse le médiotarse et l'interligne métatarsophalangien (10 % des cas), avec la possibilité de séquelles à type de raideur et plus rarement de déformations. Un ou plusieurs orteils en « saucisse », caractérisé par un gonflement inflammatoire de tout l'orteil, est un aspect très évocateur des spondylarthropathies et peut être associé à une atteinte de la métatarsophalangienne ou évoluer isolément.

L'atteinte des coudes, poignets et doigts est encore plus rare (5 %). Cependant, dans certaines séries scandinaves, l'atteinte des mains est notée dans plus de 20 % des cas.

D'autres structures articulaires peuvent être touchées :

– l'atteinte temporomandibulaire est rarement symptomatique, cependant, chez les patients avec une atteinte cervicale sévère, elle est retrouvée dans 10 % des cas par Ramos-Remus [73], à l'origine de douleurs locales, de gêne à la mastication et de limitation d'ouverture buccale ;

– une arthrite cricoaryténoïdienne a été exceptionnellement décrite [43], responsable de dyspnée, de douleurs locales d'enrouement et pouvant aboutir à une insuffisance respiratoire aiguë [62] ;

– l'atteinte de la chaîne des osselets, à l'origine d'une surdité de transmission, a été exceptionnellement rapportée.

Manifestations extra-articulaires

Parfois inaugurales, elles accompagnent habituellement le cours évolutif de la maladie. Elles peuvent, devant un tableau rhumatologique indéterminé, orienter parfois le diagnostic de spondylarthrite.

Signes généraux

Le plus souvent modérés, à type d'asthénie, d'amaigrissement, ils accompagnent en général les poussées inflammatoires de la maladie. L'asthénie est notée dans 65 % des patients sur une étude de près de 300 cas [50], présente le plus souvent dans les formes sévères de la maladie.

Atteinte ophtalmologique

L'uvéite antérieure aiguë non granulomateuse, ou iritis, représente la plus fréquente des atteintes systémiques de la spondylarthrite, notée dans 10 à 33 % des cas [19]. Révélatrice dans 2 % des cas [7], son évolution est habituellement indépendante de celle du rhumatisme, mais sa prévalence pourrait être plus élevée dans les spondylarthrites avec arthrites périphériques [63]. Elle s'exprime par un œil rouge, douloureux, avec vision floue. Le plus souvent modérée, elle peut parfois passer inaperçue. La récidive est fréquente sur le même œil ou sur l'autre. Un retard à la mise en route du traitement et les récidives peuvent être à l'origine de séquelles. Plus de 25 % des uvéites aiguës non traumatiques sont associées à une spondylarthropathie. L'uvéite antérieure aiguë s'observe dans près de 60 % des cas chez les patients porteurs de l'antigène HLA B27, atteints ou non d'une spondylarthrite [7], ce qui fait dire à certains qu'il s'agirait plus d'une manifestation du terrain génétique que d'une complication du rhumatisme. Quoi qu'il en soit, le spondylarthritique doit être prévenu de cette éventualité pour consulter au moindre signe ophtalmologique.

Atteinte cardiaque

Elle est également classique, susceptible d'engager le pronostic vital et responsable d'un tiers des décès des spondylarthrites ankylosantes [7]. Elle survient plus souvent chez l'homme et sur des spondylarthrites anciennes.

Atteinte valvulaire

Différentes lésions peuvent s'observer, parfois associées entre elles. L'atteinte valvulaire est la plus caractéristique, touchant avec prédilection l'orifice aortique (75 %) sous forme d'insuffisance, souvent associée à un angor. La prévalence de l'insuffisance aortique augmente avec l'âge, la durée de la maladie et la présence d'arthrites périphériques [68] : 1 % pour les spondylarthrites de 5 ans contre 10 % pour les formes évoluant depuis 30 ans. La spondylarthrite ankylosante représente l'étiologie de 5 % des insuffisances aortiques. Le pronostic de cette atteinte inflammatoire de l'orifice aortique est sévère, conduisant fréquemment au remplacement prothétique valvulaire.

La survenue d'une endocardite bactérienne est possible, mais rare [44].

Troubles de la conduction

Ils sont notés avec des fréquences très variables de 7 à 33 % des cas [68] et jusqu'à 45 % des cas lors d'évaluation par enregistrement Holter [7]. Pouvant être intermittents, ces troubles conductifs sont plus fréquents en cas d'insuffisance aortique. Ils surviennent tardivement dans le cours évolutif de la maladie. Il s'agit le plus souvent de blocs auriculoventriculaires du premier degré, d'expression électrocardiographique. Tous les types de bloc ont été décrits, parfois à l'origine de syndrome de Stokes-Adams ou de mort subite et pouvant justifier la pose de stimulateur. Bergfeldt, sur 223 patients porteurs de stimulateur cardiaque, a retrouvé 8,5 % de spondylarthrite, dont le diagnostic n'était pas connu dans plus de la moitié des cas. Pour cet auteur, l'insuffisance aortique et les troubles de conduction sont un syndrome associé à B27, indépendamment de la maladie rhumatologique [4]. Les troubles du rythme sont plus rares ; des cas d'extrasystole, de fibrillation auriculaire ont été rapportés.

Péricardite

La péricardite est rare, moins de 1 % des cas [68], indépendante des poussées de la maladie, le plus souvent peu symptomatique.

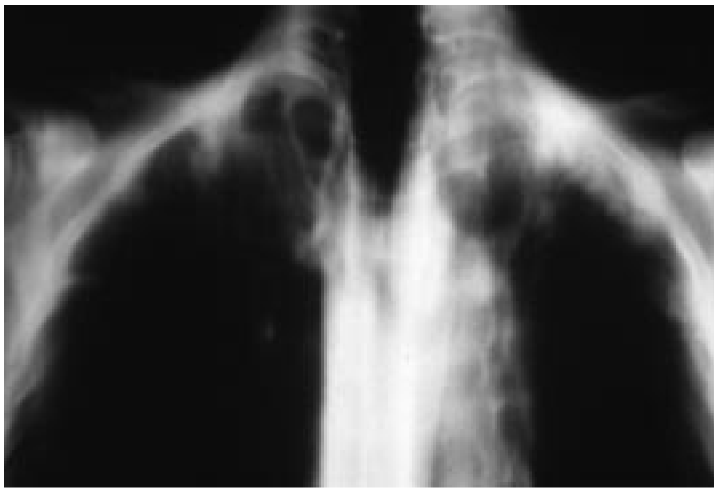

1 Tomographie pulmonaire : maladie fibrobulleuse biapicale.

Atteinte myocardique

L'atteinte myocardique est mieux documentée grâce aux techniques non invasives actuelles. Ainsi, Brewerton observe des anomalies échographiques diastoliques ventriculaires gauches chez 16 des 30 spondylarthrites masculines évaluées, cliniquement asymptomatiques [7, 68].

Atteinte vasculaire

Différents types de lésion vasculaire ont été décrits au cours de la spondylarthrite ankylosante. On décrit ainsi des cas d'ectasie aortique inflammatoire [58], des tableaux d'angéite nécrosante [108] et 12 cas de maladie de Takayashu [82]. Quelques cas de microvascularite à expression cutanée et rénale ont également été rapportés [108]. Des aspects capillaroscopiques de microvascularite sont plus fréquents dans la spondylarthrite par rapport à un groupe témoin, cependant sans traduction clinique ou profil rhumatologique particulier [108].

Atteinte pulmonaire

Diverses manifestations représentent la conséquence de la maladie rhumatismale.

La maladie fibrobulleuse biapicale en est la plus caractéristique. Diversement appréciée selon les séries, sa fréquence réelle semble se situer autour de 1,3 % d'après la série de Rosenow sur plus de 2 000 spondylarthrites suivies à la Mayo Clinic [7]. Elle s'observe avec une très nette prédominance masculine dans les formes anciennes de la maladie au-delà de 15 ans d'évolution, avec franche limitation de l'ampliation thoracique. Pouvant être révélée par une toux, une dyspnée, une hémoptysie, elle est volontiers découverte lors d'un examen radiologique, devant des opacités linéaires ou étoilées, confluentes et formant des cavités irrégulières (fig 1) avec une atteinte pleurale de voisinage fréquente. Le diagnostic différentiel avec la tuberculose est parfois difficile. Une greffe aspergillaire, un adénocarcinome bronchique peuvent en compliquer l'évolution. Sa pathogénie exacte reste discutée [7].

Les altérations de la mécanique thoracorachidienne sont à l'origine d'un syndrome restrictif, facilement dépisté par les épreuves spirométriques, dont la fréquence augmente avec l'ancienneté de la maladie : 30 à 45 % des cas après 15 ans d'évolution [20]. L'exploration fonctionnelle respiratoire peut également dépister un trouble de la diffusion de l'oxyde de carbone, présent dans 25 à 30 % des cas après 15 ans d'évolution de la maladie. Ces anomalies n'ont que rarement une traduction clinique.

Des cas de pleurésie sérofibrineuse, de bronchiolite oblitérante, ont été rapportés ponctuellement. L'existence d'une alvéolite infraclinique, évaluée par lavage bronchoalvéolaire, reste discutée [47, 98]. La tomographie pulmonaire à haute résolution effectuée chez 26 patients a révélé, dans quatre cas, une pneumopathie interstitielle, des bronchectasies dans six cas, un emphysème dans quatre cas [20].

Atteinte rénale

Rarement symptomatique, elle doit être distinguée des complications iatrogènes médicamenteuses.

L'amylose représente l'atteinte rénale la plus classique, s'exprimant par une protéinurie ou un syndrome néphrotique. Sa fréquence reste rare, 23 sur 439 spondylarthrites pour Cruickshank, deux cas sur 51 pour Villiaumey. Inversement, sur une série de 254 amyloses rénales, la spondylarthrite n'est trouvée que six fois.

Des cas de glomérulonéphrite ont été plus récemment rapportés [102]. Il s'agit avant tout de glomérulonéphrite à dépôts mésangiaux d'immunoglobulines (Ig) A dont on reconnaît plus de 25 observations rapportées dans la littérature, s'intégrant dans le contexte d'hématurie récidivante plus fréquente dans la spondylarthrite ankylosante (Wall) et souvent associée à une élévation du taux d'IgA sérique. L'évolution vers l'insuffisance rénale chronique est possible. Une étude prospective récente met en évidence des anomalies rénales dans 35 % des cas sur 40 patients : hématurie microscopique (neuf cas), microalbuminurie (quatre cas), diminution des clairances dans six cas [90].

Une fréquence accrue de lithiase rénale a été avancée dans certaines séries. Il faut signaler une dizaine de cas de fibrose rétropéritonéale associée à la spondylarthrite.

Atteinte osseuse

Elle se manifeste par une ostéoporose avec hypertransparence radiologique et fréquence accrue de tassements vertébraux, traduisant une ostéoporose à prédominance trabéculaire. Les spondylarthrites avec tassements vertébraux ont, à âge égal, une mobilité rachidienne et une expansion thoracique limitées. Les études densitométriques ont démontré une diminution du contenu minéral osseux vertébral et du col fémoral précoce, dès les premières années d'évolution [87]. Cette perte osseuse survient en l'absence de modifications notables des paramètres phosphocalciques [101]. Sa pathogénie reste encore discutée : perte de mobilité rachidienne, conséquence de l'effet régional des réactions inflammatoires, rôle des carences relatives en stéroïdes sexuels [87]. Une étude histomorphométrique récente a mis en évidence un défaut de minéralisation dans 13 cas sur 16 avec corrélation entre la durée de la maladie et les paramètres ostéoïdes [84].

Atteinte digestive

À côté de l'association classique de la spondylarthrite aux entérocolopathies inflammatoires, des anomalies intestinales fréquentes sont observées au cours de ce rhumatisme, pouvant représenter une manifestation extra-articulaire de la maladie, mais également un élément physiopathologique favorisant. Ainsi, les études d'iléocoloscopie systématique, conduites en particulier par Mielants, ont mis en évidence des anomalies macro- et surtout microscopiques de la région iléocæcale dans près de 60 % des cas de spondylarthrite, sans symptomatologie digestive, plus fréquentes en cas d'arthrites périphériques. Dans trois quarts des cas, il s'agit de lésions chroniques, proches de la maladie de Crohn [92]. Parallèlement, la spondylarthrite s'accompagne d'une augmentation de la perméabilité intestinale [96], sans relation avec l'inflammation biologique.

Atteintes neuromusculaires

Atteinte neurologique

Outre les atteintes radiculaires liées à l'atteinte inflammatoire sacro-iliaque ou articulaire postérieure, on décrit principalement des compressions médullaires et des syndromes de la queue-de-cheval.

Les compressions médullaires peuvent être secondaires à certaines complications rachidiennes de la maladie : fracture du rachis, luxation C1-C2, spondylodiscite. Ailleurs, il s'agit de remaniements fibreux des méninges liés à la maladie. Le niveau est le plus volontiers dorsal, avec hyperprotéinorachie du liquide céphalorachidien (LCR). Elle reste peu fréquente, de même que les sténoses canalaires acquises par ossification ligamentaire [45, 79].

Le syndrome de la queue-de-cheval est plus fréquent, plus de 60 observations en ont été rapportées. Le début est progressif sur le plan moteur et concerne des spondylarthrites anciennes, évoluant depuis plus de 15 à 20 ans. À côté des troubles sphinctériens et réflexes, quasi constants, l'existence de troubles trophiques tels que des maux perforants est notée dans plus de 10 % des cas. L'imagerie est particulière et révèle des diverticules postérieurs ou une dilatation du cul-de-sac dural à la myélographie et à l'imagerie par résonance magnétique (IRM), avec disparition de l'espace épidural [45], avec une hyperprotéinorachie dans 35 % des cas. L'examen tomodensitométrique (TDM) met en évidence une érosion des lames et parfois de la base des épineuses. Ces lésions pourraient correspondre à des séquelles d'arachnoïdite et/ou une modification de l'hémodynamique du LCR aboutissant à une stase et à une hyperpression intradurale [7].

Atteinte musculaire

L'amyotrophie spinale, satellite de l'enraidissement, a été signalée à de nombreuses reprises avec un aspect peigné des muscles paravertébraux au scanner [79]. Histologiquement, des anomalies de l'endothélium vasculaire ont été observées dans le quadriceps dans neuf cas sur 15 [79], alors que d'autres auteurs [24] ne mettent en évidence qu'une fibrose des muscles paraspinaux chez huit patients. Faus-Riera et al [30], sur une étude prospective portant sur 30 spondylarthrites ankylosantes, trouvent des signes de faiblesse musculaire dans 20 % des cas, corrélés avec l'indice d'enthésopathie, avec élévation des créatine-phosphokinases (CPK) et signes myogènes modérés à l'électromyogramme (EMG) dans 46 % des cas. Des anomalies histologiques modérées et non spécifiques du quadriceps sont notées dans deux tiers des cas, sans relation avec la symptomatologie clinique.

Formes cliniques

Formes associées

Certaines associations à la spondylarthrite sont fréquentes et classiques, s'intégrant dans le concept de spondylarthropathie, et ont été à l'origine de la distinction entre spondylarthrite primitive et formes secondaires ou associées. D'autres associations sont plus ponctuelles et leur relation discutable. Enfin, certaines maladies s'accompagnent parfois d'une sacro-iliite, sans réaliser une pelvispondylite complète.

Arthrite réactionnelle et syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter

Ils peuvent précéder et faire le lit de la spondylarthrite avec laquelle ils partagent la liaison avec l'antigène HLA B27. La fréquence de la spondylarthrite chez les patients ayant développé un syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter augmente avec le recul : environ 15 % à 10 ans et 30 % après 20 ans [80]. Cette filiation peut se faire après un intervalle libre ou d'un seul tenant. Inversement, un antécédent de syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter est retrouvé chez près de 10 % des cas de spondylarthrite ankylosante.

Psoriasis

Une atteinte axiale est trouvée dans 10 à 30 % des rhumatismes psoriasiques avec présence de l'antigène HLA B27 dans près d'un cas sur deux. Des manifestations rhumatologiques peuvent précéder la dermatose dans 10 à 20 % des cas.

Entéropathie chronique

La spondylarthrite est retrouvée dans 2 à 12 % des séries de rectocolite hémorragique et dans 1 à 8 % des maladies de Crohn. Inversement, la fréquence de ces entéropathies est estimée à environ 5 % des cas de spondylarthrite ankylosante. Cette dernière peut précéder, parfois de plusieurs années, les premiers symptômes digestifs. L'évolution de l'atteinte axiale du rhumatisme est indépendante de celle de l'entéropathie inflammatoire, à l'opposé des arthrites périphériques. Dans la maladie de Whipple, l'association à une spondylarthrite est signalée dans 6 % des cas. Dans ces différentes entéropathies, il faut signaler la fréquence de la sacro-iliite isolée, uni- ou bilatérale, souvent cliniquement latente.

L'association d'une spondylarthrite et d'une maladie cœliaque [46], d'une colite collagène, a été rapportée de façon anecdotique.

Divers

Différentes affections pouvant s'accompagner de manifestations rhumatologiques indépendamment de la spondylarthrite ont été rapportées en association avec ce rhumatisme. Leur petit nombre n'autorise cependant aucune conclusion définitive, d'autant que des atteintes sacro-iliaques isolées sont possibles. Il a été proposé que certaines de ces maladies soient intégrées au groupe des spondylarthropathies : la maladie de Behçet (la possibilité d'une liaison avec la spondylarthrite reste discutée [53]). Il a été signalé des associations spondylarthrite-maladie périodique dans plusieurs dizaines de cas [97]. Quant à l'association à la sarcoïdose, elle semble fortuite [57].

Ailleurs, la coexistence d'une autre maladie rhumatologique peut être à l'origine de difficultés diagnostiques. C'est le cas de la polyarthrite rhumatoïde dont près de 50 cas associés à une spondylarthrite sont rapportés dans la littérature [86]; ils semblent plus relever d'une coïncidence.

Signalons également la possibilité d'association, rapportée dans quelques cas, à un lupus érythémateux disséminé [35], à la pseudopolyarthrite rhizomélique [29], au RS3PE syndrome [54], à la maladie de Paget [69], à une gammapathie monoclonale [75], une sclérose en plaques [15], à des cas de polychondrite chronique et nous avons déjà signalé les cas de fibrose rétropéritonéale ou de maladie de Takayashu.

Formes juvéniles [13]

Elles se définissent arbitrairement par un début des symptômes avant 16 ans et représentent 15 à 25 % des maladies rhumatismales infantiles. Des études rétrospectives ont montré que 8 à 21 % des spondylarthrites caucasiennes, 28 à 54 % des spondylarthrites des Mexicains et 30 % des spondylarthrites d'Afrique du Nord débutaient avant 16 ans. De fait, les symptômes débutent vers 10 ans, sept fois plus souvent chez les garçons, avec une atteinte articulaire périphérique et une enthésopathie (talalgie, tubérosité tibiale antérieure) prédominant aux membres inférieurs dans plus de 80 % des cas. Ce tableau réalise ainsi volontiers un *seronegative enthesopathy and arthropathy syndrome* (SEA) dont il a été montré que les trois quarts évoluent vers une spondylarthrite définie selon les critères de New York après 5 ans de recul. Moins de 25 % des spondylarthrites juvéniles ont des manifestations sacro-iliaques ou rachidiennes au début. Cette présentation clinique, associée à la difficulté d'interprétation radiologique des sacro-iliaques chez l'enfant, explique un délai diagnostique long. Ces formes juvéniles se caractérisent par rapport aux formes adultes par une fréquence plus élevée de fièvre (5 à 10 %) et d'anémie, une atteinte plus fréquente de la hanche nécessitant un remplacement prothétique.

Formes du sujet âgé

Elles sont peu fréquentes. Il convient d'emblée de distinguer les formes à révélation tardive, peu symptomatiques (raideur rachidienne), et souvent découvertes plus ou moins fortuitement, radiologiquement, en rappelant que, chez le sujet âgé, la distinction entre syndesmophyte et ostéophyte est parfois malaisée.

Les débuts après 50 ans sont rares, mais offrent certaines particularités. Ces formes sont dénommées sous le vocable de *late onset spondylarthropathy* (LOSPA) [18] ou *late onset peripheral spondylarthropathy* (LOPS) [27]. Associées à HLA B27, ces formes ont une atteinte axiale minime, une oligoarthrite modérée prédominant aux membres inférieurs, un liquide articulaire paucicellulaire et une fibrose synoviale. Les signes généraux sont francs avec fièvre, amaigrissement et une vitesse de sédimentation (VS) élevée, et souvent un œdème périphérique « prenant le godet ». La réponse thérapeutique aux AINS est faible, la corticothérapie souvent nécessaire. Quatre fois sur 10, l'évolution se fait vers une spondylarthrite typique [27].

Formes féminines

La symptomatologie clinique féminine est superposable aux formes masculines, avec cependant, dans certaines séries, une atteinte moins sévère du rachis lombaire [112]. Une étude rétrospective internationale (Europe et Amérique du Nord) sur plus de 900 patientes [70] permet d'en préciser les caractéristiques : l'âge moyen de début est de 23 ans, le début est lié à une grossesse dans 21 % des cas. La présence d'arthrites périphériques (45 %), d'uvéite antérieure (48 %), de psoriasis (18 %), d'entéropathie (16 %) caractérise ce tableau. La fertilité, la grossesse et le nouveau-né à terme sont normaux. L'influence de la grossesse sur l'activité de la maladie n'est pas univoque : sans changement dans un tiers des cas, amélioration dans un tiers des cas et aggravation dans le dernier tiers. Une poussée de la maladie dans les 6 mois du post-partum est observée dans 60 % des cas, particulièrement dans les formes qui étaient actives au moment de la conception.

Formes post-traumatiques

Il a été rapporté quelques observations de spondylarthrite débutante ou réactivée après un traumatisme, soulevant le rôle de ce dernier dans la poussée inflammatoire [26].

Formes compliquées

Certaines manifestations extra-articulaires, déjà abordées, peuvent être considérées comme des complications (insuffisance aortique, syndrome de la queue-de-cheval...). D'autres sont à envisager.

Amylose

Une amylose secondaire de type AA peut venir compliquer les spondylarthrites anciennes, très inflammatoires et avec des arthrites périphériques [40, 102]. Sa fréquence est évaluée entre 4 et 8 % selon les séries [7, 40], fonction de l'ancienneté du rhumatisme et des critères retenus pour le diagnostic d'amylose (dépôts histologiques ou manifestations cliniques). Longtemps asymptomatique [40], l'expression clinique est essentiellement faite d'une atteinte rénale (protéinurie, puis syndrome néphrotique) ; l'insuffisance rénale apparaît en moyenne 19 ans après le début de la spondylarthrite. C'est l'atteinte rénale qui est habituellement la cause de décès dans ces cas d'amylose, responsable de 2,6 % des décès sur une série de plus de 400 spondylarthrites [80].

Complications rachidiennes

Divers types de complications rachidiennes ont été décrits au cours de la spondylarthrite. Elles ont en commun le retentissement neurologique secondaire possible.

Fractures

Elles sont favorisées d'une part par l'ostéopénie qui accompagne la spondylarthrite, d'autre part et surtout par la rigidité du rachis ankylosé, et surviennent pour des traumatismes minimes. Il faut distinguer les fractures-tassements, conséquence directe de l'ostéoporose et pouvant être précoces, des fractures transdiscales, les plus fréquentes, avec fractures des syndesmophytes, et les fractures transcorporéales. Elles s'accompagnent alors habituellement de fractures de l'arc postérieur [45].

2 Rachis lombaire de profil : discopathie inflammatoire L4-L5, géode du plateau inférieur de L4 et condensation en « miroir ».

Ces fractures surviennent donc sur des formes anciennes de la maladie. Elles intéressent majoritairement le rachis cervical bas (en dessous de C4) ; les atteintes de C1 (base de l'odontoïde) [56] et C2 sont rares. Les complications neurologiques sont plus fréquentes que dans la population générale, de même la mortalité y est plus élevée (35 %).

Redonnant un secteur de mobilité à un rachis enraidi, elles peuvent évoluer fréquemment vers la pseudarthrose, être source d'instabilité et ainsi favoriser le développement d'une « spondylodiscite » ou discopathie érosive.

Hématome épidural

Un traumatisme, parfois minime, peut également, sur un rachis ankylosé, être à l'origine d'un hématome épidural [45]. Les troubles neurologiques s'installent rapidement ; l'IRM est alors l'examen complémentaire de choix, permettant de faire le diagnostic et d'orienter la thérapeutique.

Atteintes discales

Les spondylodiscites inflammatoires aseptiques sont peu fréquentes. Leur prévalence symptomatique varie de 1 à 10 % selon les séries [74]. Survenant habituellement après plusieurs années d'évolution de la spondylarthrite, elles peuvent être, dans certains cas, révélatrices de la maladie. Elles peuvent être localisées aux différents étages rachidiens, parfois multiples. La symptomatologie douloureuse inflammatoire, d'intensité variable, est parfois difficile à distinguer cliniquement des symptômes axiaux de la maladie. Des complications neurologiques dues au développement épidural d'un tissu de granulation sont possibles. L'imagerie est alors utile : la scintigraphie osseuse permet la visualisation de foyers localisés d'hyperfixation ; la radiographie standard objective des lésions destructrices : érosion des plateaux vertébraux avec sclérose osseuse périphérique en miroir, de part et d'autre du disque (fig 2) ; l'IRM confirme la nature inflammatoire des lésions retrouvées histologiquement (hyposignal T1, rehaussement après gadolinium, hypersignal T2) (fig 3, 4).

Ailleurs, l'atteinte discale est la conséquence d'une pseudarthrose [71], d'une fracture transdiscale avec pincement discal ou, au contraire, ouverture vers l'avant de l'espace discal (secondaire à un trouble de la statique) avec une condensation vertébrale de voisinage et parfois la mise en évidence du trait de fracture sur l'arc postérieur.

Dans d'autres cas, c'est une véritable lésion destructrice discovertébrale qui est observée ; les deux mécanismes (inflammation et pseudarthrose) peuvent s'associer ou se succéder.

Instabilités cervico-occipitales

À l'origine de cervicalgies parfois intenses, avec sensation de craquement et d'instabilité, elles peuvent se compliquer d'atteinte neurologique sévère, voire mortelle.

La luxation atloïdoaxoïdienne est la plus fréquente, sa prévalence est estimée entre 2 et 23 % des cas. Elle est le plus souvent antérieure (les luxations postérieures, latérales et rotatoires sont exceptionnelles), à l'origine d'un diastasis C1-C2 sur la radiographie de profil. Elle est volontiers associée à une ossification du ligament vertébral commun postérieur (dans un tiers des cas de la série de Ramos-Remus [3]).

Ces luxations sont classiquement longtemps bien tolérées. Cependant, un suivi systématique à 2 ans révèle que plus du tiers des subluxations évolue radiologiquement et qu'une chirurgie est nécessaire dans 20 % des cas [72]. Les complications neurologiques surviennent plus volontiers en cas de diastasis C1-C2 supérieur à 9 mm ou de canal rachidien en C1 inférieur à 16 mm.

Les luxations ascendantes et occipitoatloïdiennes sont rares.

Ces tableaux d'instabilité surviennent en règle sur des spondylarthrites de plus de 10 ans d'ancienneté avec un rachis fortement ankylosé.

3 Discopathie inflammatoire (même patient que la figure 2). Imagerie par résonance magnétique, coupes pondérées en T1 : remaniement discal avec hyposignal vertébral.

4 Imagerie par résonance magnétique, images pondérées en T2 : aspect en hypersignal des corps vertébraux de part et d'autre de l'atteinte discale évoquant la nature inflammatoire des lésions.

Signes biologiques

Inflammation

Il est cohérent d'observer un syndrome inflammatoire biologique au moment des poussées de la maladie, celui-ci est habituellement modéré comparé à d'autres rhumatismes inflammatoires. Il est plus marqué en cas de spondylarthrite ankylosante avec arthrites périphériques. La VS ne dépasse que rarement 50 mm à la première heure et est mal corrélée à l'évolutivité clinique de la maladie. La protéine C réactive (PCR) est proposée comme un marqueur plus fidèle de l'évolutivité de la maladie [7, 91]. L'hémogramme est peu perturbé. Les taux de nitrate sérique sont élevés et étroitement corrélés à la VS et à la PCR, suggérant que la production d'oxyde nitrique (NO) est augmentée dans la spondylarthrite ankylosante [83].

Immunité humorale

L'hypergammaglobulinémie est fréquente avec une élévation inconstante des IgM et IgG. En revanche, l'élévation des IgA est régulièrement signalée [93]. Les taux d'IgA sériques sont volontiers corrélés à certains paramètres biologiques de l'inflammation (VS, PCR) ou des éléments cliniques d'évolutivité. Par ailleurs, les taux d'IgA sécrétoires sont également augmentés dans la spondylarthrite ankylosante par rapport à la population témoin, parallèlement à l'augmentation de la composante sécrétoire libre [99]. L'ensemble argumente en faveur d'une réponse immune par stimulation d'immunité humorale d'origine muqueuse. Plusieurs études ont mis en évidence une augmentation d'anticorps de classe IgA anti-*Klebsiella*, corrélée avec l'activité de la spondylarthrite ankylosante.

Des immuns complexes circulants sont retrouvés dans 36 à 69 % des cas. Mac Lean [91] a démontré l'augmentation significative des immuns complexes à IgA dans le sérum de spondylarthrite ankylosante, reliée à l'existence d'arthrites périphériques. De même, les taux de complexes IgA-alpha-1 antitrypsine sont corrélés à l'activité clinique de la maladie et à la PCR.

Le système du complément est habituellement normal, mais des arguments en faveur d'une activation de la voie alterne ont été signalés [91].

La recherche de facteurs rhumatoïdes circulants est classiquement négative. Une étude systématique a mis en évidence une fréquence de 5,3 % de

5 Sacro-iliite débutante : irrégularité et érosion des berges de l'articulation sacro-iliaque conférant un aspect flou et élargi au pied de la sacro-iliaque avec début de condensation sur le versant iliaque.

6 Radiographie de face du bassin : sacro-iliite avérée, stade II, irrégularité et érosion des berges sacro-iliaques, condensation diffuse des marges osseuses.

7 Cliché lombopelvien de face : disparition de l'interligne sacro-iliaque par une sacro-iliite de stade III bilatérale, ankylose complète du rachis lombaire réalisant la « colonne bambou ».

spondylarthrite ankylosante avec facteurs rhumatoïdes, caractérisée par une maladie chronique, d'intensité modérée, avec arthrites périphériques et peu d'atteintes extrarhumatologiques [48]. Il n'y a pas de présence particulière d'anticorps antinucléaires [91]. Divers anticorps ont été signalés au cours de la spondylarthrite ankylosante : anticorps dirigés contre le noyau des granulocytes, anticorps antipérinucléaires dans 26 % des cas [78], anticorps anti-bêta-2 microglobuline [103], anticorps dirigés contre le collagène II et IV [85]. Les anticorps antiphospholipides sont plus fréquemment observés dans la spondylarthrite ankylosante par rapport à la population générale [51]. Ces différents résultats restent cependant isolés, sans corrélation avec une forme particulière ou l'évolution de la maladie.

Cytokines

Interleukine (IL)6 et *tumor necrosis factor alpha* (TNFα) sont augmentés au cours de la spondylarthrite ankylosante, les taux d'IL6 sériques sont bien corrélés avec l'activité de la maladie [41]. Les taux d'IL10 sont souvent élevés dans les spondylarthropathies, en relation avec l'activité clinique de la maladie et la PCR [23]. De même, les taux de *transforming growth factor beta* (TGF-β1) sont plus élevés dans les formes avec lombalgies [22].

Le facteur angiogénétique stimulant la cellule endothéliale est élevé au cours de la spondylarthrite ankylosante, positivement corrélé avec l'index d'enthésopathie (mais pas avec les marqueurs biologiques) et avec l'intensité de la sacro-iliite [49].

Point de vue immunogénétique

La recherche de la présence de l'antigène d'histocompatibilité HLA B27, réalisable en pratique courante, permet de matérialiser le terrain génétique associé à la maladie (cf supra).

Immunité cellulaire

Les proportions de lymphocytes T et B sont le plus souvent normales et les sous-populations lymphocytaires T peu perturbées ; certaines études ont cependant rapporté des modifications variables des T4 et T8 [91], discordance peut-être liée à l'ancienneté de la maladie [66]. L'activité cytotoxique naturelle (*natural killer* [NK]) est diminuée lors des phases évolutives de la maladie [105]. Les taux de récepteurs solubles de l'IL2 sont peu modifiés au cours de la spondylarthrite ankylosante, n'apportant pas d'arguments en faveur d'une activation lymphocytaire dans cette maladie [106]. Les fonctions des polynucléaires sont perturbées : augmentation de la motilité et du chimiotactisme des polynucléaires [91], du métabolisme oxydatif des phagocytes [100]. Parallèlement, l'expression de la molécule d'adhésion LFA-1 par les granulocytes est augmentée dans la spondylarthrite ankylosante, corrélée au taux d'IgA sériques [107] avec une élévation des taux sériques d'ICAM-1 solubles (molécule d'adhésion intercellulaire, ligand de LFA-1) dans 28 % des cas, corrélée à la VS, à la PCR et à l'IL6 [104].

Imagerie

L'imagerie de la spondylarthrite ankylosante est riche. La diversité des aspects tient au type de structures touchées (diarthrose, amphiarthrose, enthèse) et au stade évolutif de la maladie.

Modification des sacro-iliaques

L'atteinte sacro-iliaque est quasi constante dans le cours évolutif de la maladie. Cette atteinte est bilatérale dans la majorité des cas, et le plus souvent grossièrement symétrique. La radiographie standard antéropostérieure du bassin permet habituellement une analyse correcte des lésions, en particulier dans les stades avancés. L'atteinte évolue en différentes étapes :

– décalcification de la marge osseuse sous-chondrale débutant à la partie inférieure et moyenne de l'interligne, conduisant à son élargissement et à un aspect flou de l'interligne prédominant sur la berge iliaque (stade I) (fig 5) ;

– puis, apparaissent des érosions de l'os sous-chondral, conférant à l'interligne un aspect irrégulier, pouvant aboutir à l'aspect classique en « bordure de timbre-poste ». Parallèlement se développe une condensation à la périphérie des zones d'érosion, de part et d'autre de l'interligne (stade II) (fig 6) ;

– plus tard, l'interligne tend à s'effacer, remplacé par une zone opaque, scléreuse, plus ou moins homogène (stade III) (fig 7) ;

– enfin, survient l'ankylose par fusion du sacrum et de l'ilion avec effacement progressif de la condensation.

L'ensemble de cette évolution s'effectue sur de nombreuses années (5 à 20 ans), l'évolution ne se faisant pas systématiquement jusqu'à l'ankylose dans tous les cas.

La mise en évidence de lésions de type inflammatoire des sacro-iliaques est importante pour le diagnostic initial, et d'autres techniques d'imagerie peuvent parfois être utiles : la scintigraphie osseuse quantitative aux bisphosphonates marqués au ^{99m}Tc peut être évocatrice en cas d'hyperfixation

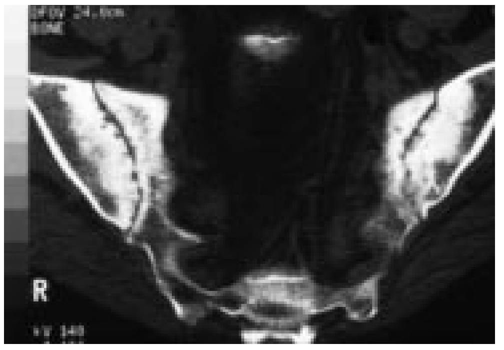

8 Scanner sacro-iliaque : sacro-iliite avancée, irrégularité des berges et sclérose osseuse.

9 Scanner sacro-iliaque : sacro-iliite débutante : érosion et condensation prédominant à la partie antérieure de l'interligne avec un aspect de pseudoélargissement à droite.

10 Imagerie par résonance magnétique sacro-iliaque, séquence pondérée en T2 : irrégularité de l'interligne et aspect en hypersignal de la moelle osseuse juxta-articulaire traduisant la nature inflammatoire des lésions.

sacro-iliaque bilatérale, mais elle manque de spécificité. L'examen TDM en coupe axiale permet une analyse plus précise des lésions élémentaires, avec une sémiologie superposable. Inutile au diagnostic dans les cas avérés radiologiques (fig 8), cet examen peut permettre d'affirmer une sacro-iliite débutante (stade I) (fig 9).

L'IRM en séquences dynamiques et avec utilisation de gadolinium semble supérieure pour la détection des anomalies cartilagineuses et des érosions [6], et de l'œdème inflammatoire de la moelle osseuse périarticulaire [8] (fig 10).

Lésions radiologiques rachidiennes

Les lésions érosives inflammatoires et ossifiantes se succèdent dans le temps sur les sites de prédilection.

– Les lésions discosomatiques sont les plus caractéristiques : l'érosion de l'angle antérieur de la vertèbre, associée à une condensation, réalise la classique spondylite antérieure de Romanus. Elle participe à la perte de concavité antérieure du corps vertébral, réalisant la « mise au carré » de la vertèbre (fig 11). Ces lésions pourraient traduire un phénomène d'enthésopathie inflammatoire sur les données IRM [64]. Les images d'ossification décrivent le syndesmophyte, lui aussi très utile au diagnostic. Les premières ossifications siègent à la jonction dorsolombaire. Le syndesmophyte apparaît à quelques millimètres au-delà de l'angle vertébral (fig 12), sur le bord latéral du corps vertébral, sous forme d'un trait calcifié fin, à orientation verticale. Au cours de l'évolution, il s'épaissit et peut entrer en contact avec un processus identique venu de la vertèbre voisine, solidarisant ainsi les corps vertébraux. Dans les formes évoluées, après de nombreuses années, la liaison de l'ensemble des corps vertébraux réalise alors la « colonne bambou » (fig 7).

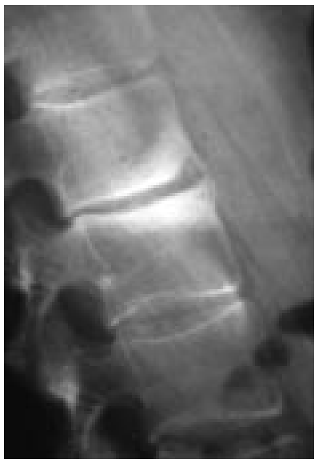

11 Rachis lombaire de profil : atteinte discovertébrale, pincement discal en L2 avec érosion de l'angle antéro-inférieur de L1, image de condensation osseuse en « miroir » et syndesmophytes antérieurs.

12 Rachis lombaire, cliché de face : syndesmophyte avec un aspect typique sur l'angle inférieur droit de L2.

13 Rachis dorsolombaire de profil : spondylite érosive antérieure de L1 avec également atteinte discale adjacente, à l'origine d'un trouble de la statique et aspect pseudodystrophique.

– Des calcifications discales sont possibles sur un segment rachidien totalement immobilisé par les syndesmophytes et l'atteinte des articulaires postérieures, de même qu'une hypertransparence corporéale.

– Les discopathies érosives, d'origine inflammatoire ou pseudarthrosique, sont peu fréquentes et offrent une sémiologie radiologique particulière (cf supra). Dans certains cas, l'atteinte érosive réalise une forme pseudopottique ou pseudodystrophique (fig 13).

– Les ossifications ligamentaires sont d'apparition tardive. L'ossification du ligament interépineux peut réaliser le « rail médian » sur le cliché de face. Le processus ossifiant peut également intéresser le ligament jaune, le ligament vertébral commun antérieur ou postérieur, en particulier à l'étage cervical, à l'origine de complications neurologiques (fig 14).

– Les atteintes diverses du rachis cervical supérieur offrent des aspects radiologiques particuliers [3], notamment le diastasis C1-C2.

– Les articulaires postérieures peuvent exprimer des modifications voisines de celles des sacro-iliaques : images érosives et condensation périphérique, ou ossification capsulaire, qui sont bien visualisées en TDM (fig 15).

– Des aspects similaires peuvent être observés sur les articulations costovertébrales, costotransversaires. Ces lésions peuvent être dépistées par la scintigraphie osseuse et précisées par la TDM (fig 16).

14 Rachis cervical de profil : spondylarthrite ankylosante féminine, ankylose rachidienne par ossification du ligament vertébral commun antérieur, ligament vertébral commun postérieur et atteinte des articulaires postérieures.

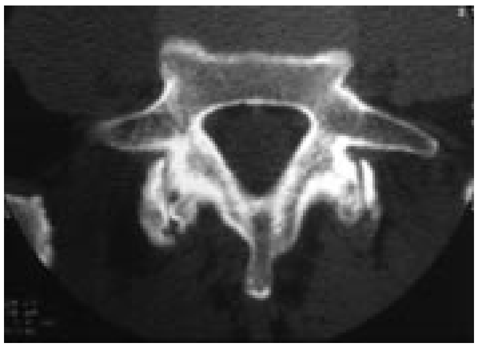

15 Tomodensitométrie lombaire mettant en évidence une atteinte des articulations interapophysaires postérieures avec pincement de l'interligne, érosion et ostéosclérose.

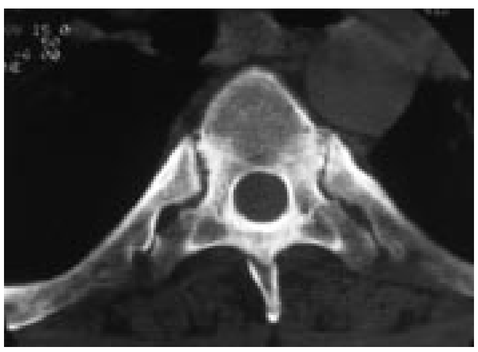

16 Tomodensitométrie dorsale : atteinte costovertébrale, érosion des berges articulaires et ostéosclérose de voisinage.

Autres structures axiales

La paroi thoracique antérieure peut être le siège de lésions inflammatoires. C'est la manubriosternale qui est le plus volontiers atteinte à l'origine d'érosions et d'irrégularités de l'interligne, avec sclérose périphérique pouvant aboutir à l'ankylose. La symphyse pubienne peut offrir des modifications radiologiques voisines de celles des sacro-iliaques, toutefois sans parallélisme avec ces dernières.

Enthésopathies périphériques

L'existence d'enthésopathies inflammatoires représente une caractéristique de ce rhumatisme. À la phase initiale est observée une érosion corticale à l'insertion du tendon. De visualisation parfois difficile au début sur les clichés standards, elles peuvent être dépistées précocement par la scintigraphie et l'IRM, argumentant en faveur de leur nature inflammatoire (fig 17). Une sclérose périphérique à l'érosion apparaît fréquemment dans un second temps. L'évolution ultérieure se fait après quelques années vers une ossification de l'enthèse, réalisant une prolifération osseuse spiculée et irrégulière. L'atteinte calcanéenne représente une des localisations les plus fréquentes et la plus caractéristique de ce type d'atteinte, en particulier à topographie inférieure à l'insertion de l'aponévrose plantaire, mais également l'angle postérosupérieur à l'insertion du tendon d'Achille, parfois associée à une bursite rétrocalcanéenne. Cette double localisation inférieure et postérieure est particulièrement évocatrice, parfois associée à un blindage postérieur du calcanéum (fig 18). Les autres sites de prédilection de ces enthésopathies sont le bassin (crête iliaque, ischions) (fig 19), la tubérosité tibiale antérieure, la rotule, le grand trochanter, le condyle fémoral externe. Plus rarement, des images similaires sont notées sur les phalanges des doigts ou les métatarses.

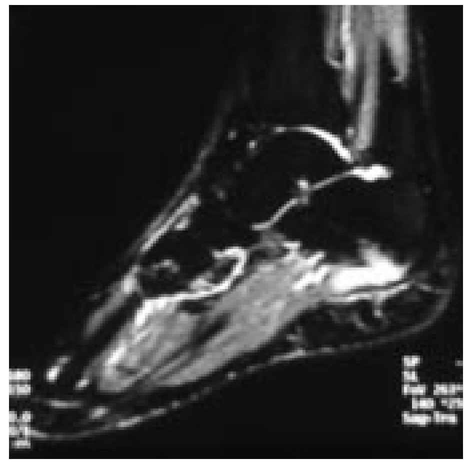

17 Talalgie inférieure révélatrice d'une spondylarthrite. Imagerie par résonance magnétique, séquence pondérée en T2 : aspect d'hypersignal de l'enthèse sous-calcanéenne débordant sur le territoire osseux.

18 Calcanéite de spondylarthrite ankylosante : blindage postérieur du calcanéum et ossification de l'enthèse sous-calcanéenne et achilléocalcanéenne.

19 Coxite de spondylarthrite ankylosante : pincement de l'interligne, conservation de la sphéricité de la tête fémorale, géode du cotyle et de la tête fémorale et ostéosclérose.
À noter également les remaniements typiques de l'enthésopathie de l'ischion.

Atteinte articulaire périphérique

Coxofémorale

Son atteinte représente un élément important du pronostic fonctionnel. Les modifications radiologiques sont fréquentes, évaluées à près de 50 % des cas dans le cours évolutif de la maladie dans certaines séries. L'aspect radiologique peut se limiter à une déminéralisation de la tête fémorale et une condensation discrète du cotyle. Ailleurs, l'évolution peut se faire selon les différentes formes radiologiques classiquement décrites :

– la forme densifiante ou scléreuse, d'évolution lente, bilatérale. Les contours de la tête fémorale sont respectés, le pincement de l'interligne modéré, associé à une ostéophytose du cotyle ; une protrusion acétabulaire est fréquente ;

– la forme destructrice, voisine de la coxite rhumatoïde, avec pincement important de l'interligne et érosion osseuse avec absence de construction (fig 19) ;

– la forme ankylosante, très particulière à la spondylarthrite ankylosante, de constitution progressive avec apparition de travées osseuses interiliofémorales (fig 20) ;

– d'autres aspects ont été décrits, telles les formes géodiques avec pincement polaire supérieur de l'interligne et ostéophytose, suggérant une évolution arthrosique secondaire à la coxite.

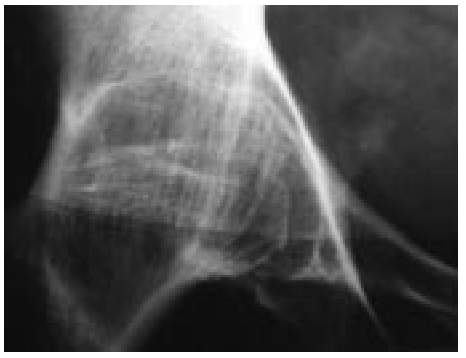

20 Séquelles de coxite de spondylarthrite ankylosante : ankylose coxofémorale complète avec disparition de l'interligne et formation de travées iliofémorales.

Épaule

Son atteinte est également fréquente, volontiers bilatérale. Elle se manifeste par une déminéralisation, un pincement de l'interligne, avec parfois érosion de la tête humérale à l'insertion du sus-épineux. Elle n'évolue généralement pas vers l'ankylose.

Autres articulations

Les genoux, chevilles, coudes, plus rarement les poignets, les doigts, les métatarsophalangiennes, peuvent occasionnellement être à l'origine de modifications d'arthrite : déminéralisation, pincement de l'interligne, érosion. L'ankylose y est exceptionnelle. L'articulation temporomandibulaire peut être le siège d'érosion et de sclérose du condyle dans les formes anciennes [73].

Anatomie pathologique

Il n'y a pas de lésion histologique spécifique de la spondylarthrite. Les biopsies sont donc de peu d'intérêt pour le diagnostic, d'autant que sites rachidiens et sacro-iliaques sont peu accessibles en pratique. L'aspect histologique varie selon les publications, en fonction de l'ancienneté de la maladie et du site de prélèvement. Cependant, selon la plupart des auteurs, il est considéré que la destruction par le processus inflammatoire représente le stade initial, suivi d'une phase de réparation osseuse pouvant aboutir à l'ankylose. Cette séquence intéresse les sacro-iliaques, les interapophysaires postérieures, les localisations discovertébrales de la maladie et les enthèses. Elle permet de comprendre les anomalies radiologiques observées. L'atteinte inflammatoire initiale peut, selon le site, prendre un aspect histologique de granulome ou de synovite.

Dans les sacro-iliaques, les travaux de Bywaters, et surtout François, puis Schichikawa, ont mis en évidence un granulome à l'origine d'une ostéite sous-chondrale, associée à une ostéoformation excessive. Les études immunohistologiques ont révélé un infiltrat dense avec présence de lymphocytes T et de macrophages, avec production locale d'acide ribonucléique messager (ARNm), de TNFα et, à un moindre degré, de TGFβ [9].

Dans les articulations périphériques, la synovite offre une hyperplasie de la couche bordante et la présence d'infiltrats lymphoplasmocytaires (Revell), sans nécrose fibrinoïde. L'analyse immunohistologique a mis en évidence une intense infiltration lymphocytaire TCD4 prédominante, avec un nombre important de cellules T « mémoires » (CD45 RO$^+$), des agrégats lymphocytaires B, plus rares, et des macrophages en grande quantité dans la couche bordante [25].

Les lésions des enthèses, dont on peut rapprocher la spondylite antérieure et le syndesmophyte, ont été étudiées par Ball, François, Paolaggi. Elles sont caractérisées par la présence d'un infiltrat inflammatoire mononucléé, débordant sur le tendon, associé à des images de résorption et d'apposition osseuse. Le syndesmophyte résulte d'une ossification faisant suite à l'érosion de la zone périphérique discovertébrale.

Diagnostic

Diagnostic positif

S'il ne pose guère de problèmes après quelques années d'évolution devant les éléments cliniques et les signes radiologiques, il peut, en revanche, être plus ardu dans les formes débutantes. Dans ce cas, l'orientation diagnostique repose sur un faisceau d'arguments. L'anamnèse, le contexte familial, mais surtout les caractéristiques des lombalgies peuvent être évocateurs (cf supra). Les radiographies peuvent être normales durant les premiers mois de l'évolution. La recherche de l'antigène HLA B27 peut être un élément d'appoint, mais uniquement dans un contexte clinique évocateur. L'équation HLA B27 égal spondylarthrite est fausse !

Tableau I. – Critères de classification de la spondylarthrite ankylosante (critères modifiés de New York).

Diagnostic
Critères cliniques
Lombalgies avec raideur de plus de 3 mois, améliorées à l'effort, mais ne cédant pas au repos
Limitation des mouvements du rachis lombaire à la fois dans le plan frontal et sagittal
Limitation de l'ampliation thoracique par rapport aux valeurs normales corrigées pour l'âge et le sexe
Critères radiologiques
Sacro-iliite bilatérale de grade ≥ 2 ou sacro-iliite unilatérale de grade ≥ 3-4
Score
Spondylarthrite ankylosante définie si le critère radiologique est associé à au moins un des critères cliniques
Spondylarthrite ankylosante probable si :
- trois critères cliniques sont présents ;
- le critère radiologique est présent, sans aucun signe, ni symptôme des trois critères cliniques (d'autres étiologies de la sacro-iliite doivent alors être évoquées)

Critères

Des systèmes de critères de diagnostic ont été proposés : critères de Rome (Organisation mondiale de la santé [OMS]) en 1961, critères de New York en 1966 [80]. Les critères actuellement couramment utilisés, dans les études épidémiologiques ou thérapeutiques, sont les critères de New York modifiés par Van der Linden en 1984 [109]. Ces critères (tableau I) sont cliniques et radiologiques, et simples d'emploi. Cependant, ils ne prennent en compte ni le contexte anamnestique ou familial, ni l'argument immunogénétique de la présence de l'antigène HLA B27. Les critères radiologiques sont, par ailleurs, assez sévères avec une sacro-iliite bilatérale au moins de stade II. Ce système n'est donc pas toujours adapté à un diagnostic précoce. En revanche, ces critères sont utilisables pour les études épidémiologiques, ne nécessitant pas d'investigations onéreuses. Ils ont l'intérêt de cerner une population relativement homogène.

Les critères d'Amor et de l'ESSG s'appliquent à l'ensemble du groupe des spondylarthropathies [109].

Diagnostic différentiel

Devant une atteinte sacro-iliaque radioclinique

– *Unilatérale :* c'est avant tout une localisation infectieuse qu'il faudra discuter : pyogène, mélitococcique ou, plus rarement, tuberculeuse. Le contexte clinique et biologique prend ici toute son importance. L'examen TDM peut être utile, révélant des images de collection. La ponction guidée sous scanner trouve ici une place logique.

– *Bilatérale :* elle fait rappeler les difficultés d'interprétation de la radiologie standard des sacro-iliaques chez l'enfant et le sujet âgé. L'ostéose iliaque condensante intéresse volontiers la femme multipare. Peu symptomatique, elle réalise une condensation triangulaire à la base inférieure de la berge iliaque, sans modification notable de l'interligne. Les atteintes dégénératives modifient les sacro-iliaques avec condensation des berges, mais sans image érosive et sans effacement de l'interligne. Les sacro-iliites inflammatoires, en dehors de la spondylarthrite ankylosante, peuvent s'observer dans différentes circonstances : arthrite chronique juvénile, entéropathie, sarcoïdose et, exceptionnellement, la polyarthrite rhumatoïde. L'interligne sacro-iliaque peut être modifié dans certaines pathologies : ostéomalacie et ostéodystrophie rénale, hyperthyroïdie, ochronose, paraplégie.

Devant une atteinte rachidienne

– *Chez le sujet jeune*, les dystrophies rachidiennes de croissance peuvent poser problème avec une forme pseudodystrophique de spondylarthrite ankylosante. Dans la maladie de Scheuermann, la stabilité des images radiologiques dans le temps représente une caractéristique importante.

– *Chez le sujet adulte*, c'est surtout l'hyperostose vertébrale engainante qui prête à discussion. L'affection est peu symptomatique, réalisant des ossifications pontant le disque intervertébral sur plusieurs niveaux, prédominant sur le bord latéral droit du rachis à son étage dorsal. Une modification des sacro-iliaques aboutissant à leur effacement y est possible, majorant la confusion. L'examen TDM précise qu'il s'agit d'ossifications antérieures de l'interligne, sans élément inflammatoire de ce dernier. La discarthrose avec développement horizontal des ostéophytes a un aspect différent. Des modifications à type d'ankylose vertébrale ont été décrites dans l'ochronose et certaines formes de chondrocalcinose articulaire familiale.

Les discopathies érosives de la spondylarthrite ankylosante sont parfois difficiles à distinguer d'une spondylodiscite infectieuse. L'existence d'abcès, l'évolution radiologique, orientent vers une origine infectieuse.

Devant une atteinte articulaire périphérique

La spondylarthrite ankylosante à début périphérique peut mimer une arthrite réactionnelle, un rhumatisme psoriasique, une polyarthrite rhumatoïde débutante.

Évolution - Pronostic

Évolution générale

La spondylarthrite ankylosante évolue sur de nombreuses années. Il arrive fréquemment que la maladie cesse d'évoluer après 15 à 20 ans, mais une nouvelle poussée est toujours possible, même après plusieurs années de rémission inflammatoire.

La spondylarthrite ankylosante évolue dans environ un cas sur deux [80] par poussées entrecoupées de rémissions, qui peuvent durer de quelques mois à plusieurs années. Moins fréquemment, l'évolution est continue, avec toutefois des périodes d'exacerbation des manifestations fonctionnelles. Dans d'autres cas, l'atteinte intermittente initiale est suivie, après quelques années, d'une évolution continue. Dans la grande majorité des cas, l'extension des symptômes pelvirachidiens est ascendante, mais parfois la maladie « saute » une étape, ou encore l'atteinte de plusieurs segments rachidiens est simultanée.

La gêne fonctionnelle est liée d'une part à la douleur, d'autre part à l'enraidissement, sans parallélisme entre importance de la douleur et importance de l'ankylose rachidienne. Sur le plan fonctionnel, trois formes évolutives ont été individualisées par Forestier [31] :

– formes frustes avec peu de raideur rachidienne, même après une longue évolution ;

– formes latentes avec une ankylose diffuse, peu douloureuses ;

– formes graves, rapidement évolutives, avec douleurs importantes et grandes déformations, responsables d'une impotence fonctionnelle majeure.

Évaluation clinique et fonctionnelle [109]

À côté des éléments biologiques, et principalement la PCR, peuvent être utilisés différents types d'indices :

– *indices de retentissement fonctionnel global et de qualité de vie :* des indices globaux tels que le HAQ ou l'AIMS peuvent être utilisés, parfois assortis d'une adaptation à la spondylarthrite ankylosante. D'autres indices ont été élaborés spécifiquement pour cette maladie ;

– *indices fonctionnels :* ils sont basés sur l'évaluation de la possibilité d'effectuer les actes de la vie courante et utilisent le plus souvent des autoquestionnaires. On peut citer l'indice fonctionnel de Dougados avec 20 questions cotées de 0 à 2, et le *Bath ankylosing spondylitis functional index* (BASFI) de Calin avec dix questions en échelle visuelle analogique ;

– *indices articulaires :* à côté des éléments classiques tels la douleur globale, la distance main-sol, l'indice de Schober, des systèmes d'indices ont été proposés par Dougados (évaluation de 0 à 3 de la douleur à la pression de dix sites) et par l'équipe de Calin (*Bath ankylosing spondylitis metrology index* : BASMI) reprenant les éléments de mobilité axiale et corrélés aux signes radiologiques. De même, un index d'enthésopathie a été proposé ;

– *indices d'activité :* le *Bath ankylosing spondylitis disease activity index* (BASDAI) a été validé dans sa version française. Il s'agit d'un autoquestionnaire évaluant en six échelles visuelles analogiques l'asthénie, la douleur axiale, la douleur périphérique, la sensibilité localisée et la raideur matinale.

Pronostic fonctionnel

La perte de capacité fonctionnelle se produit essentiellement dans les dix premières années d'évolution, corrélée à la présence d'arthrites périphériques [39]. Après 16 ans d'évolution, plus de la moitié des patients gardent une activité professionnelle à plein temps. L'interruption de l'activité professionnelle est associée à un faible degré de scolarisation, à l'existence d'uvéite ou d'une « colonne bambou ». Guillemin et al [42] ont montré que le retentissement fonctionnel de la maladie était associé à une atteinte articulaire périphérique, à un travail exposant au port de charges lourdes, et amélioré par les programmes de rééducation adaptés. La moindre sévérité classique des formes féminines a été remise en cause par certaines études.

Plusieurs auteurs ont avancé une sévérité moindre des formes actuelles de spondylarthrite ankylosante, en particulier en France. Celle-ci pourrait être due à un diagnostic plus précoce et une meilleure prise en charge thérapeutique, mais aussi et surtout à une modification des facteurs d'environnement et notamment infectieux [1].

Facteurs pronostiques

Différents facteurs pronostiques de sévérité pour l'ensemble des spondylarthropathies ont été proposés : coxite, VS supérieure à 30 mm, inefficacité des AINS, limitation de mobilité articulaire, orteil ou doigt en « saucisse », oligoarthrite périphérique, début avant 16 ans. L'absence de ces éventualités au début de la maladie est prédictive d'une évolution bénigne. En cas de coxite ou de présence de trois de ces facteurs, une évolution sévère est prévisible (sensibilité : 50 %, spécificité : 95 %), Amor [109].

Pronostic vital

La mortalité des patients atteints de spondylarthrite ankylosante est plus élevée que dans la population témoin, même chez les patients n'ayant pas eu de radiothérapie anti-inflammatoire, qui, dans les séries anciennes, était responsable d'une augmentation des pathologies néoplasiques [7]. Pour Radford, en 1977, la mortalité était supérieure de 60 % à la population témoin ; de même, Lehtinen [60], sur près de 400 patients et un suivi de 20 ans, signale que la mortalité est multipliée par 1,5. L'âge et une VS plus élevés, de même que les arthrites périphériques plus fréquentes au début, caractérisent le groupe de spondylarthrites ankylosantes décédées. Les causes de décès sont représentées par l'amylose, les complications cardiovasculaires, les complications rachidiennes, les atteintes digestives et rénales.

Physiopathologie

Elle reste encore imparfaitement élucidée malgré les progrès réalisés, notamment en microbiologie. Dans la genèse de la maladie cependant, sont clairement impliqués des facteurs d'environnement (micro-organismes) et des facteurs immunogénétiques (HLA).

Le modèle animal des rats transgéniques, développé par l'équipe de Taurog au Texas, a confirmé ces rôles. En introduisant dans le génome de rat de nombreuses copies de gènes humains de B27 et de β2-microglobuline, on observe le développement d'un modèle animal de spondylarthropathie avec arthrite, atteintes inflammatoires génitale, digestive, cutanée et unguéale. Les rats transgéniques, pour un autre groupe HLA, ne développent pas cette affection. Ceci confirme l'implication de B27, mais seules les souches ayant incorporé de nombreuses copies de gènes B27 développent la maladie. D'autre part, les rats élevés en ambiance stérile *germ free* vont développer des lésions cutanées et génitales, mais pas d'atteinte articulaire ou digestive. Certaines modifications de la biologie cellulaire de l'organisme (fonction des polynucléaires, perméabilité intestinale) sont susceptibles de favoriser l'invasion bactérienne et l'interaction avec les molécules HLA de classe I [91]. Cependant, les progrès observés dans la connaissance de la physiopathologie de l'ensemble du groupe des spondylarthropathies ne sont pas tous transposables à la spondylarthrite ankylosante. En particulier, la mise en évidence, dans les structures articulaires (synoviales), de structures bactériennes (mise en évidence de génome de *Chlamydia trachomatis* ou de salmonelle par amplification génique dans les arthrites réactionnelles), aboutissant à une persistance prolongée intracellulaire de micro-organismes [110], n'a pas été, à ce jour, confirmée pour la spondylarthrite ankylosante.

Néanmoins, le rôle de facteurs d'environnement est suggéré par plusieurs arguments, cliniques (arthrite réactionnelle évoluant vers une spondylarthrite ankylosante), microbiologiques déjà évoqués avec la mise en évidence, dans certaines études, d'une corrélation entre l'activité de la maladie, la positivité de la coproculture et les taux d'IgA spécifiques dirigés en particulier contre les klebsielles. Les micro-organismes en cause ne sont pas clairement reconnus et ne sont pas forcément uniques. *Klebsiella pneumoniae* a été particulièrement étudiée, et sa responsabilité, retenue par certains auteurs (Ebringer) [28], est remise en question par d'autres [76].

L'intestin pourrait représenter la porte d'entrée de ces antigènes bactériens, rendant ainsi compte des constatations à ce niveau. Cette implication muqueuse expliquerait l'élévation des IgA et la formation d'immuns complexes, impliqués potentiellement dans d'autres manifestations (reins, vascularite cutanée).

Le rôle physiopathologique exact de B27 et l'interaction B27-micro-organisme ne sont pas expliqués. Différentes hypothèses, ne s'excluant pas forcément, ont été avancées [61], l'agent étiologique précis, et pas forcément unique, restant inconnu.

La molécule B27, ou certaines molécules B27, pourraient agir comme récepteur de l'agent étiologique. La poche de fixation antigénique de certaines molécules HLA pourrait accepter des fragments antigéniques dégradés en peptides et présentés ensuite à la cellule T, à l'initiation de la maladie, avec une réponse CD8 spécifique de l'antigène et restreinte par HLA B27. D'autres hypothèses font jouer un rôle central au récepteur T, qui reconnaît le complexe HLA-peptides, cette reconnaissance étant restreinte par la molécule HLA, ceci expliquerait la liaison HLA-maladie observée.

L'hypothèse d'une « modification de B27 » sous l'influence de l'infection bactérienne a également été avancée. Il pourrait s'agir d'un plasmide bactérien codant pour un déterminant antigénique responsable de la réactivité croisée entre B27 et *Klebsiella* par exemple. Celui-ci modifierait l'antigénicité des molécules HLA B27, exprimée à la surface cellulaire. Ceci pourrait expliquer que seule une partie des sujets HLA B27 développent la maladie, alors que le germe en cause (*Klebsiella*) est ubiquitaire.

La théorie du mimétisme moléculaire a été à l'origine de nombreux développements : le peptide dérivé de l'organisme causal est immunologiquement identique à B27, donc une molécule du soi. Ce peptide, n'étant pas reconnu comme étranger, persiste dans l'organisme ou est à l'origine d'une réponse auto-immune. En faveur de cette théorie sont avancés les résultats de réactivité croisée de nombreuses souches d'entérobactéries avec des lignées cellulaires B27, et la mise en évidence d'une similitude moléculaire de six acides aminés entre la nitrogénase de *Klebsiella pneumoniae* et le résidu 72 à 77 de la chaîne β1 de la molécule B27.

La mise en évidence d'ARNm, de TNFα dans les structures articulaires (sacro-iliaques) [9], suggère une réaction locale cytokinique de type TH1. De même, la production locale de facteurs de croissance pourrait expliquer la survenue secondaire d'ossifications locales, aboutissant alors à ce tableau de polyenthésite ossifiante [33]. La topographie pelvirachidienne serait expliquée par la zone de drainage lymphatique de l'intestin, porte d'entrée des micro-organismes.

Traitement

Il n'existe pas, à l'heure actuelle, de traitement étiologique ou radical de la spondylarthrite ankylosante. La stratégie thérapeutique est donc, avant tout, symptomatique. Ses buts sont le contrôle des poussées inflammatoires de la maladie, la lutte contre les douleurs et l'enraidissement, et le maintien de la capacité fonctionnelle. Ce traitement repose sur l'association de la rééducation et du traitement anti-inflammatoire et médicamenteux. L'information et l'éducation du malade permettent de coordonner ces moyens et d'optimiser la prise en charge thérapeutique globale.

Information et éducation du patient

Elles occupent, comme dans toute maladie chronique, une place importante. Elles permettent au patient de mieux connaître sa maladie et ses complications éventuelles (uvéite), de comprendre l'intérêt de la rééducation, l'utilité des traitements médicamenteux ou d'un geste local selon l'évolution, l'ensemble permettant une meilleure efficacité et une meilleure compliance thérapeutiques. Les associations de malades, entre autres intérêts, contribuent également à cette fonction d'information. En France, sous l'égide de l'AFLAR, il existe une association spécialisée, l'Association contre la spondylarthrite ankylosante et ses conséquences (ACSAC) dont le siège social se trouve au centre hospitalier universitaire de Nancy-Brabois, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy.

Rééducation

Elle est indiquée dès le début et tout au long de l'évolution de la maladie. Elle a pour objectif de lutter contre les douleurs et l'enraidissement et permettre la réadaptation socioprofessionnelle en fonction de l'état évolutif [17]. Elle est facilitée par l'action des AINS.

En phase inflammatoire, la place de la rééducation est minime. Les techniques de physiothérapie apportent un effet antalgique localisé. Le repos au lit permet de soulager les articulations atteintes en étant vigilant quant à la survenue d'un flessum de genou ou de hanche, ou d'un équinisme du pied. Des postures en décubitus ventral, 2 à 3 h/j, peuvent, selon leur tolérance, être préconisées. La gymnastique respiratoire peut être proposée par inspiration et expiration forcées, épaules en abduction, supprimant la respiration abdominale.

En phase de rémission, chez un sujet souple, la rééducation occupe une place primordiale, luttant contre les douleurs résiduelles, permettant de mobiliser les segments articulaires, de maintenir la musculature, d'éduquer le patient à une hygiène de vie et de permettre ainsi une adaptation socioprofessionnelle. Hydrothérapie, physiothérapie et massages représentent des techniques facilitatrices utiles de la gymnastique vertébrothoracique. Celle-ci a différentes composantes : assouplissement (lutte contre l'enraidissement), renforcement musculaire (exercices d'autograndissement) et éducation posturale, afin d'éviter des déformations. La gymnastique respiratoire complète ce programme. Ces exercices sont appris et contrôlés par le kinésithérapeute et doivent ensuite être effectués régulièrement par le patient lui-même, sous forme d'une autorééducation. Des postures correctrices d'attitude vicieuse, la rééducation des atteintes périphériques, l'appareillage (orthèses plantaires), peuvent être indiqués selon les cas. Des conseils d'hygiène de vie (repos sur un plan dur sans oreiller, posture et gymnastique quotidiennes, absence de surmenage, nage sur le dos en eau chaude) et l'ergothérapie (notamment pour l'adaptation de l'environnement professionnel) sont de mise.

Chez le sujet ankylosé, la gymnastique respiratoire est poursuivie, de même que la gymnastique vertébrothoracique et les exercices isométriques des spinaux luttant contre le déplacement antérieur du centre de gravité. La balnéothérapie améliore la tolérance des postures. L'appareillage par corset peut être indiqué en cas de cyphose. L'ergothérapie permet le maintien de l'autonomie par l'usage d'aides techniques et une adaptation du domicile.

Traitement médical général

Il repose essentiellement sur les anti-inflammatoires et les antalgiques.

Anti-inflammatoires non stéroïdiens

Ils représentent la classe thérapeutique la plus utilisée. Une étude de Calin, en 1990 [88], révèle que 86 % de 1331 spondylarthrites ankylosantes utilisent ce type de traitement. Leur utilisation est justifiée particulièrement lors des poussées de la maladie. Des nombreux travaux consacrés à ce sujet, il est difficile d'individualiser les meilleures molécules dans leur rapport efficacité/tolérance, du fait de la variabilité du type d'étude, de la pharmacologie, des doses utilisées et des demi-vies des différents produits [88]. Néanmoins, la plupart des AINS actuellement disponibles ont une efficacité supérieure au placebo ou comparable à des AINS classiques. Ces AINS doivent être administrés à doses maximales et à des horaires permettant, en fonction de leur demi-vie, de « couvrir » la deuxième moitié de la nuit et la période matinale. Si ces conditions sont respectées, leur efficacité est très fréquente et rapide, à telle enseigne qu'elle a été incluse dans les critères des spondylarthropathies (Amor). Les AINS peuvent être utilisés dans des formes axiales et périphériques, récentes ou anciennes, de la maladie. La réponse thérapeutique reste cependant peu prévisible, du fait d'une variabilité individuelle : il faut parfois essayer plusieurs classes d'AINS différentes sur quelques jours avant de trouver celle qui offre le meilleur résultat pour un patient donné.

Les pyrazolés, dont la seule molécule encore disponible en France est la phénylbutazone (avec une autorisation de mise sur le marché restreinte à ce type de pathologie), représentaient classiquement le traitement de référence de la spondylarthrite ankylosante du fait d'une efficacité clinique nette, faisant parler pour certains de « test thérapeutique à visée diagnostique ». Les posologies efficaces se situent entre 400 et 600 mg/j. Le profil de toxicité de cette molécule, digestif, cutané, rénal et surtout hématologique, restreint légitimement son usage aux spondylarthrites ankylosantes répondant mal aux autres AINS.

Les AINS réduisent douleurs et raideur, et améliorent la mobilité rachidienne. Ils influencent également les marqueurs biologiques de l'inflammation, diminuant VS et/ou PCR dans la majorité des études. Leur influence sur la progression des ossifications rachidiennes et de l'ankylose n'est pas établie ; cependant, dans une étude rétrospective, Boersma [88] trouve que les ossifications sont moindres chez les patients ayant reçu un traitement continu par phénylbutazone.

Corticothérapie générale

Une corticothérapie à faibles doses (inférieure ou égale à 10 mg/j de prednisone) peut être proposée en cas de contre-indication aux AINS, mais aucune étude contrôlée n'a évalué son efficacité. Les études ouvertes sur de faibles effectifs ont rapporté un effet bénéfique des bolus intraveineux de méthylprednisolone sur les paramètres cliniques, sans différence entre des doses de 375 ou 1000 mg/bolus.

Antalgiques

Ils représentent un traitement adjuvant, permettant d'épargner les AINS. Il en est de même des myorelaxants. L'amitriptyline à faibles doses (30 mg/j), à côté de ses effets antalgiques, a démontré, dans une étude contrôlée, une amélioration du sommeil et une réduction de l'activité de la maladie évaluée par le BASDAI [55].

Traitements d'action lente

Ils sont moins fréquemment utilisés que dans les autres rhumatismes inflammatoires. Ils peuvent être indiqués dans les formes de spondylarthrite ankylosante résistant aux AINS et d'évolution continue.

Plusieurs études contrôlées ont évalué l'intérêt de la Salazopyrine® au cours des spondylarthropathies [88]. Globalement, le traitement est bien toléré et à l'origine d'une amélioration des paramètres cliniques et parfois biologiques, particulièrement dans les formes actives avec atteinte articulaire périphérique. Cependant, ce traitement ne semble pas avoir, sur une période de 12 mois, d'influence sur la progression radiologique [88].

La D-pénicillamine a fait l'objet d'études dans les années 1970, mais sans effet bénéfique particulier. Il n'y a pas d'étude contrôlée avec les antimalariques ou les sels d'or.

Parmi les immunomodulateurs, le méthotrexate a été utilisé dans le cadre d'études ouvertes avec des résultats favorables, cependant sur des effectifs faibles. Son intérêt demande à être validé dans cette indication. Le cyclophosphamide a démontré une efficacité clinique et biologique (VS) sur un groupe de 12 spondylarthrites ankylosantes avec atteinte périphérique en étude ouverte. De même, la ciclosporine peut avoir un effet favorable dans certaines formes périphériques, mais il s'agit, là aussi, d'études non contrôlées.

Traitements locaux

Des infiltrations locales de dérivés cortisoniques peuvent être utiles avec une certaine efficacité dans les arthrites périphériques, les enthésopathies rebelles telles les talalgies. L'efficacité des infiltrations cortisoniques des sacro-iliaques a été démontrée lors d'études contrôlées (Braun, Maugars [88]). Des synoviorthèses peuvent être indiquées après inefficacité de la corticothérapie locale dans les arthrites périphériques.

Traitements potentiels et perspectives médicales

La bromocriptine, utilisée dans certains cas d'arthrite réactionnelle et de rhumatisme psoriasique, s'est révélée efficace sur un groupe de spondylarthrites ankylosantes juvéniles, avec une réponse clinique et une baisse des taux sériques d'IL6.

Les bisphosphonates pourraient représenter une alternative intéressante : une étude ouverte avec le pamidronate et une étude contrôlée avec l'étidronate ont mis en évidence une amélioration des indices d'activité de la maladie [88]. Les tétracyclines et les autres anti-infectieux n'ont pas été évalués au cours de la spondylarthrite ankylosante.

Traitement chirurgical

Son recours reste peu fréquent, comparé à d'autres rhumatismes inflammatoires chroniques.

La coxite de la spondylarthrite ankylosante peut faire envisager une arthroplastie par prothèse totale. Celle-ci permet d'obtenir régulièrement une indolence appréciable, mais le risque d'ossification périprothétique est marqué (en particulier en cas d'ankylose préopératoire), obérant le résultat sur la mobilité. La meilleure indication de prothèse est donc la coxite, très douloureuse et invalidante.

Au rachis, la chirurgie peut être indiquée dans le traitement des luxations atloïdoaxoïdiennes, ou de certaines formes de fracture du rachis. Dans certains tableaux évolués, l'indication d'une ostéotomie vertébrale peut être discutée pour redonner une horizontalité du regard. La possibilité de complications neurologiques ou vitales dans les suites est à prendre en considération dans cette indication thérapeutique.

Références

[1] Amor B. La spondylarthrite ankylosante est-elle moins grave en 1986 ? Le rôle des facteurs d'environnement. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987 ; 54 : 269-271

[2] Arnett FC, Chakraborty R. Ankylosing spondylitis: the dissection of a complex genetic disease. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1746-1748

[3] Benmansour A, Toussirot E, Wendling D. Atteinte du rachis cervical haut au cours de la spondylarthrite ankylosante. *Rachis* 1996 ; 8 : 181-192

[4] Bergfeltd L, Insulander R, Lindblom D, Moller E, Edhag O. HLA-B27: an important genetic risk factor for lone aortic regurgitation and severe conduction system abnormalities. *Am J Med* 1988 ; 85 : 12-18

[5] Beyeler C, Armstrong M, Bird HA, Idle JR, Daly AK. Relationship between genotype for the cytochrome P450 CYP 2D6 and susceptibility to ankylosing spondylitis and rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 66-68

[6] Blum U, Buitrago-Tellez C, Mundinger A, Krause T, Laubenberger J, Vaith P et al. Magnetic resonance imaging (MRI) for detection of active sacro-iliitis. A prospective study comparing conventional radiography, scintigraphy, and contrast enhanced MRI. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 2107-2115

[7] Bourgeois P. Manifestations systémiques de la spondylarthrite ankylosante. In : Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC eds. Maladies systémiques. Paris : Flammarion, 1991 : 839-855

[8] Braun J, Bollow M, Eggens U, Konig H, Distler A, Sieper J. Use of dynamic magnetic resonance imaging with fast imaging in the detection of early and advanced sacroiliitis in spondylarthropathy patients. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 1039-1045

[9] Braun J, Bollow M, Neure L, Seipelt E, Seyrekbasan F, Herbst H et al. Use of immunohistologic and in situ hybridization techniques in the examination of sacroiliac joint biopsy specimens from patients with ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 499-505

[10] Braun J, Bollow M, Remlinger G, Eggens U, Rudwaleit M, Distler A et al. Prevalence of spondylarthropathies in HLA-B27 positive and negative blood donors. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 58-67

[11] Brown M, Wordsworth P. Predisposing factors to spondyloarthropathies. *Curr Opin Rheumatol* 1997; 9 : 308-314

[12] Brown MA, Kennedy LG, Darke C, Gibson K, Pile KD, Shatford JL et al. The effect of HLA-DR genes on susceptibility to and severity of ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 460-465

[13] Burgos-Vargas R, Petty RE. Juvenile ankylosing spondylitis. *Rheum Dis Clin North Am* 1992 ; 18 : 123-142

[14] Calin A. Ankylosing spondylitis. *Clin Rheum Dis* 1985 ; 11 : 41-60

[15] Calin A. Is there an association between ankylosing spondylitis and multiple sclerosis? *Ann Rheum Dis* 1989 ; 48 : 971-972

[16] Calin A, Elswood J, Rigg S, Skevington SM. Ankylosing spondylitis. An analytical review of 1500 patients: the changing pattern of disease. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 1234-1238

[17] Calmels P, Baret G, Alexandre C, Minaire P. La rééducation de la spondylarthrite ankylosante. *Concours Med* 1989 ; 111 : 2239-2241

[18] Caplanne D, Tubach F, Le Parc JM. Late onset spondylarthropathy: clinical and biological comparison with early onset patients. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 176-179

[19] Carbone LD, Cooper C, Michet CJ, Atkinson EJ, O'Fallon WM, Melton LJ. Ankylosing spondylitis in Rochester Minnesota, 1935-1989. Is the epidemiology changing? *Arthritis Rheum* 1992 ; 35 : 1476-1482

[20] Casserly IP, Fenlon HM, Breatnach E, Sant SM. Lung findings on high-resolution computed tomography in idiopathic ankylosing spondylitis. Correlation with clinical findings, pulmonary function testing and plain radiography. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 677-682

[21] Cedoz JP, Wendling D, Viel JF. The B7 cross reactive group and spondyloarthropathies: an epidemiological approach. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1884-1890

[22] Claudepierre P, Rymer JC, Authier FJ, Allandre Y, Larget-Piet B, Gherardi R et al. A relationship between TGF-β1 or IL-6 plasma levels and clinical features of spondyloarthropathies. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 400-401

[23] Claudepierre P, Rymer JC, Chevalier X. IL-10 plasma levels correlate with disease activity in spondyloarthropathy. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1659-1661

[24] Cooper RG, Freemont AJ, Fitzmaurice R, Alani SM, Jayson MI. Paraspinal muscle fibrosis: a specific pathological component in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 755-759

[25] Cunnane G, Bresnihan B, Fitzgerald O. Immunohistological analysis of peripheral joint disease in ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 180-182

[26] Doury P. La spondylarthrite ankylosante post-traumatique. À propos de deux nouvelles observations. *Sem Hop Paris* 1993 ; 69 : 564-569

[27] Dubost JJ, Sauvezie B. Late onset peripheral spondyloarthropathy. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 1214-1217

[28] Ebringer A. Ankylosing spondylitis is caused by *Klebsiella. Rheum Dis Clin North Am* 1992 ; 18 : 105-121

[29] Elkayam O, Paran D, Yaron M, Caspi D. Polymyalgia rheumatica in patients with ankylosing spondylitis: a report of 5 cases. *Clin Exp Rheumatol* 1997 ; 15 : 411-414

[30] Faus-Riera S, Martinez-Pardo S, Blanch-Rubio J, Benito-Ruiz P, Duro-Pujol JC, Corominas-Torbes JM. Muscle pathology in ankylosing spondylitis: clinical, enzymatic, electromyographic and histologic correlation. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 1368-1371

[31] Forestier J, Jacqueline G, Rotes-Querol J. La spondylarthrite ankylosante. Paris : Masson, 1951

[32] Fournié B, Boutes A, Dromer C, Sixou L, Le Guennec P, Granel J et al. Étude prospective de l'atteinte du plastron sterno-costo-claviculaire dans la spondylarthrite ankylosante et dans le rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 23-26

[33] Gaucher A, Péré P, Regent D, Grandhaye PH, Aussedad R, Vivard TH. Spondylarthropathies ou polyenthésites ossifiantes. Arguments scintigraphiques et scanographiques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987 ; 54 : 243-248

[34] Gomez KS, Raza K, Jones SD, Kennedy LG, Calin A. Juvenile onset ankylosing spondylitis. More girls than we thought ? *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 735-737

[35] Gouet D, Cremault A, Rouffineau J, Lemaire M, Touchard G, Bontoux D et al. Pelvispondylite rhumatismale associée à un lupus érythémateux aigu disséminé. *Ann Med Interne* 1983 ; 134 : 42-44

[36] Gran JT, Husby G. Ankylosing spondylitis in women. *Semin Arthritis Rheum* 1990 ; 19 : 303-312

[37] Gran JT, Husby G. The epidemiology of ankylosing spondylitis. *Semin Arthritis Rheum* 1993 ; 22 : 319-334

[38] Gran JT, Husby G, Hordvik M. Prevalence of ankylosing spondylitis in males and females in a young middle-aged population in Tromsø, northern Norway. *Ann Rheum Dis* 1985 ; 44 : 359-367

[39] Gran JT, Skomsvoll JF. The outcome of ankylosing spondylitis: a study of 100 patients. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 766-771

[40] Gratacós J, Orellana C, Sanmartí R, Sole M, Collado A, Gómez-Casanova E et al. Secondary amyloidosis in ankylosing spondylitis. A systematic survey of 137 patients using abdominal fat aspiration. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 912-915

[41] Gratacós J, Collado A, Filella X, Sanmartí R, Cañete J, Llena J et al. Serum cytokines (IL-6, TNF-α, IL1 β and IFN-γ) in ankylosing spondylitis: a close correlation between serum IL-6 and disease activity and severity. *Br J Rheumatol* 1994 ; 33 : 927-931

[42] Guillemin F, Briançon S, Pourel J, Gaucher A. Long-term disability and prolonged sick leaves as outcome measurements in ankylosing spondylitis. Possible predictive factors. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1001-1006

[43] Helfgott SM, Treseler PA. Cricoarytenoid synovitis in ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 604-605

[44] Hoppmann RA, Wise CM, Challa VR, Peacock JE. Subacute bacterial endocarditis in a patient with ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1988 ; 47 : 423-427

[45] Hubault A. Les complications neurologiques consécutives aux anomalies rachidiennes de la spondylarthrite ankylosante. *Rachis* 1990 ; 2 : 53-60

[46] Humbert PH, Wendling D, Birgen C, Viennet G, Dupond JL. Spondylarthrite ankylosante, maladie cœliaque et déficit partiel en IgA. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988 ; 55 : 145-147

[47] Jeandel P, Bonnet D, Chouc PY, Molinier S, Raphenon G, Martet G et al. Mise en évidence d'une alvéolite pulmonaire infraclinique au cours des spondylarthropathies. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994 ; 61 : 301-309

[48] Jimenez-Balderas FJ, Martinez-Osuna P, Arellano J, Lara C, Yanez-Sanchez P, Camargo-Coronel A et al. Does serum rheumatoid factor have an influence on the clinical picture of ankylosing spondylitis? *Clin Exp Rheumatol* 1997 ; 15 : 289-293

[49] Jones PB, Makki RJ, Weiss JB. Endothelial cell stimulating angiogenesis factor. A new biological marker for disease activity in ankylosing spondylitis? *Br J Rheumatol* 1994 ; 33 : 332-335

[50] Jones SD, Kow WH, Steiner A, Garrett SL, Calin A. Fatigue in ankylosing spondylitis: its prevalence and relationship to disease activity, sleep and other factors. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 487-490

[51] Juanola X, Mateo L, Domenech P, Bas J, Contreras M, Nolla JM et al. Prevalence of antiphospholipid antibodies in patients with ankylosing spondylitis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1853-1891

[52] Kaipanen-Seppänen O, Aho K, Heliovaara M. Incidence and prevalence of ankylosing spondylitis in Finland. *J Rheumatol* 1997 ; 24 ; 496-499

[53] Kallel MH, Bejia I, Fournié B, Fournié A. Association maladie de Behçet et spondylarthrite ankylosante. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 311-315

[54] Koeger AC, Karmochkine M, Chaïbi P. RS3PE syndrome associated with advanced ankylosing spondylitis.[letter]. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 375-376

[55] Koh WH, Pande I, Samuels A, Jones SD, Calin A. Low-dose amitriptyline in ankylosing spondylitis: a short-term, double-blind, placebo controlled study. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 2158-2161

[56] Kremer P, Despaux J, Benmansour A, Wendling D. Fracture spontanée de l'odontoïde au cours d'une spondylarthrite ankylosante. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 481-484

[57] Kremer P, Gallinet E, Benmansour A, Despaux J, Toussirot E, Wendling D. Sarcoïdose et spondylarthropathie. À propos de trois observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1996 ; 63 : 483-489

[58] Le Tourneau T, Millaire A, De Groote P, Devisne L, Duquesnoy B, Warembourg H et al. Aorto-artérite ectasiante associée à une spondylarthrite ankylosante. À propos d'un cas. *Sem Hop Paris* 1996 ; 72 : 348-352

[59] Leca AP. Histoire illustrée de la Rhumatologie. Paris : éditions Roger Dacosta, 1984 : 243-294

[60] Lehtinen K. Mortality and causes of death in 398 patients admitted to hospital with ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 174-176

[61] Lopez De Castro JA. The pathogenic role of HLA-B27 in chronic arthritis. *Curr Opin Immunol* 1998 ; 10 : 59-66

[62] Magaro M, Ceresia G, Frustaci A. Arthritis of the middle ear in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1984 ; 43 : 658-659

[63] Maksymowych WP, Chou CT, Russell AS. Matching prevalence of peripheral arthritis and acute anterior uveitis in individuals with ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1995 ; 54 : 128-130

[64] Marc V, Dromer C, Manelfe C, Fournié B. IRM et pathogénie des atteintes axiales des spondylarthropathies. *Rachis* 1997 ; 9 : 181-186

[65] Masi AT, Wilkins WR. Does male/female sex-ratio in ankylosing spondylitis change with age? *J Rheumatol* 1993 ; 23 : 947-948

[66] Mateica F, Ravova L, Zlnay D, Rovensky J. Phenotyping of peripheral blood mononuclear cells in patients with ankylosing spondylitis. *Clin Rheumatol* 1996 ; 16 : 583-584

[67] Moll JM, Haslock I, Macrae IF, Wright V. Association between ankylosing spondylitis, psoriatic arthritis, Reiter's disease, the intestinal arthropathies and Behçet syndrome. *Medicine (Baltimore)* 1974 ; 53 : 343-364

[68] O'Neill TW, Bresnihan B. The heart in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 705-706

[69] Olivieri I, Semeria R, Gemignani G, Tavoni A, Aloisi D. Coexisting ankylosing spondylitis and Paget's disease. *Clin Rheumatol* 1990 ; 9 : 235-238

[70] Ostensen M, Ostensen H. Ankylosing spondylitis. The female aspect. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 120-124

[71] Petterson T, Laasonen L, Leirisalo-Repo M, Tervahartiala P. Spinal pseudarthrosis complicating ankylosing spondylitis: a report of two patients. *Br J Rheumatol* 1996 ; 34 : 1319-1323

[72] Ramos-Remus C, Gomez-Vargas A, Hernandez-Chavez A, Gamez-Nava JI, Gonzales-Lopez L, Russell AS. Two-year follow-up of anterior and vertical atlanto-axial subluxation in ankylosing spondylitis. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 507-510

[73] Ramos-Remus C, Perez-Rocha O, Ludwig RN, Kolotyluk DR, Gomez-Vargas A, Suarez-Almazor ME et al. Magnetic resonance changes in the temporo mandibular joint in ankylosing spondylitis. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 123-127

[74] Rasker JJ, Prevo RL, Lanting PJ. Spondylodiscitis in ankylosing spondylitis, inflammation or trauma? *Scand J Rheumatol* 1996 ; 25 : 52-57

[75] Renier G, Renier JC, Gardembas-Pain M, Chevailler A, Boasson M, Hurez D. Ankylosing spondylitis and monoclonal gammapathies. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 951-954

[76] Russell AS, Almazor ME. Ankylosing spondylitis is not caused by *Klebsiella. Rheum Dis Clin North Am* 1992 ; 18 : 95-104

[77] Sanmarti R, Ercilla MG, Brancos MA, Cid MC, Collado A, Rotes-Querol J. HLA class II antigens (DR, DQ loci) and peripheral arthritis in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1987 ; 46 : 497-500

[78] Saraux A, De Saint Pierre V, Baron D, Valls I, Koreichi A, Youinon P et al. The antiperinuclear factor in spondylarthropathies. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 912-914

[79] Serratrice G, Acquaviva P, Pouget J, Guerra L. Étude critique des complications radiculo-médullaires et neuro-médullaires de la spondylarthrite ankylosante. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987 ; 54 : 221-227

[80] Seze S, De Ryckewaert A. Maladies des os et des articulations. *Coll medico-chirurgicale.* Paris : Flammarion, 1983 : 731-758

[81] Smith GW, James U, Mackenzie DA, Stewart J, Blackwell CC, Elton RA et al. Ankylosing spondylitis and secretor status: a re-evaluation. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 778-780

[82] Soubrier M, Dubost JJ, Demarquilly F, Therre T, Boyer L, Ristori JM. Maladie de Takayasu et spondylarthrite ankylosante : une association probablement non fortuite. *Presse Med* 1997 ; 26 : 610

[83] Stichtenoch DO, Wollenhaupt J, Andersone D, Zeidler H, Frolich JC. Elevated serum nitrate concentrations in active spondyloarthropathies. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 616-619

[84] Szejnfeld VL, Monier-Faugère MC, Bognar BJ, Ferraz MB, Malluche HH. Systemic osteopenia and mineralisation defect in patients with ankylosing spondylitis. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 683-688

[85] Tani Y, Sato H, Hukuda S. Autoantibodies to collagens in Japanese patients with ankylosing spondylitis. *Clin Exp Rheumatol* 1997 ; 15 : 295-297

[86] Toussirot E, Acquaviva PC. Coexisting rheumatoid arthritis and ankylosing spondylitis. Discussion of 3 cases with review of the literature. *Clin Rheumatol* 1995 ; 14 : 554-560

[87] Toussirot E, Wendling D. L'ostéoporose de la spondylarthrite ankylosante. *Presse Med* 1996 ; 25 : 720-724

[88] Toussirot E, Wendling D. Current guidelines for the drug treatment of ankylosing spondylitis. Drugs 1998 ; 56 : 225-240

[89] Viitanen JV, Kautiainen H, Kokko ML, Ala-Peijari S. Age and spinal mobility in ankylosing spondylitis. *Scand J Rheumatol* 1995 ; 24 : 314-1315

[90] Vilar MJ, Cury SE, Ferraz MB, Sesso R, Atra E. Renal abnormalities in ankylosing spondylitis. *Scand J Rheumatol* 1997 ; 26 : 19-23

[91] Wendling D. Immunopathogénie des spondyloarthropathies. *Sem Hop Paris* 1987 ; 63 : 2240-2246

[92] Wendling D. Les anomalies intestinales au cours de la spondylarthrite ankylosante. *Presse Med* 1990 ; 19 : 648-649

[93] Wendling D. Spondylarthropathies et système IgA. *Rev Med Interne* 1994 ; 15 : 55-61

[94] Wendling D. Le concept de spondylarthropathie. *Presse Therm Clim* 1995 ; 132 : 12-14

[95] Wendling D, Bertrand AM. Une manifestation évocatrice de spondylarthropathie juvénile : l'enthésite tibiale antérieure. À propos de trois observations. *Ann Pediatr* 1991 ; 38 : 103-106

[96] Wendling D, Bidet A, Guidet M. Intestinal permeability in ankylosing spondylitis. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 114-115

[97] Wendling D, Cassou M, Guidet M. Polyarthrite avec atteinte axiale associée à un psoriasis et une maladie périodique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1983 ; 50 : 303-306

[98] Wendling D, Dalphin JC, Toson B, Depierre A, Guidet M. Bronchoalveolar lavage in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1990 ; 49 : 325-326

[99] Wendling D, Didier JM, Seilles E. Serum secretory immunoglobulins in ankylosing spondylitis. *Clin Rheumatol* 1996 ; 15 : 590-593

[100] Wendling D, Didier JM, Vuitton DA. The phagocyte oxidative metabolism function in ankylosing spondylitis. *Rheumatol Int* 1991 ; 11 : 187-189

[101] Wendling D, Dumoulin G. Spondylarthrite ankylosante et paramètres phosphocalciques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991 ; 58 : 279-281

[102] Wendling D, Hory B, Saint-Hillier Y, Perol C. Rein et spondylarthrite ankylosante. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1985 ; 52 : 271-275

[103] Wendling D, Mas J, Chatelain F, Guidet M. Bêta-2 microglobuline sérique et spondylarthrite ankylosante. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989 ; 56 : 441-443

[104] Wendling D, Racadot E, Augé B, Toussirot E. Soluble intercellular adhesion molecule 1 (SICAM-1) in spondylarthropathies. *Clin Rheumatol* 1998 ; 17 : 202-204

[105] Wendling D, Racadot E, Guidet M. Fonction cytotoxique naturelle et spondylarthrite ankylosante. *Pathol Biol* (Paris) 1989 ; 37 : 888-892

[106] Wendling D, Racadot E, Viel JF. Soluble interleukin-2 receptor in patients with ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1622-1623

[107] Wendling D, Racadot E, Viel JF. Expression leucocytaire de la molécule d'adhésion LFA-1 au cours des spondylarthropathies. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994 ; 61 : 23-28

[108] Wendling D, Risold JC. Capillaroscopie périunguéale et spondylarthrite ankylosante : fréquence des anomalies, mais absence de valeur diagnostique ou pronostique. *Rev Med Interne* 1994 ; 15 : 448-451

[109] Wendling D, Toussirot E. Spondylarthropathies : critères et indices. *Rhumatologie* 1997 ; 49 : 299-306

[110] Wendling D, Toussirot E. Origine infectieuse des spondylarthropathies. In : Blotman F, Combe B, Leroux JL, Sany J eds. Journées Montpelliéraines de Rhumatologie. Montpellier : Sauramps, 1997 : 35-40

[111] Will R, Calin A, Kirwan J. Increasing age at presentation for patients with ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 340-342

[112] Will R, Edmunds L, Elswood J, Calin A. Is there sexual inequality in ankylosing spondylitis? A study of 498 women and 1202 men. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 1649-1652

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-223-A-10

Syndrome de Gougerot-Sjögren

B Sauvezie
C Deschaumes
D Rigal
M Baudet-Pommel
JL Kemeny
J Bonafous
P Prin
JJ Dubost

*Résumé. – Dans sa définition fondatrice, le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) associe une sécheresse oculaire, une sécheresse buccale et une polyarthrite rhumatoïde (PR), ou une collagénose (SGS secondaire [SGSs]). Il existe surtout sans maladie systémique individualisée (SGS primitif [SGSp]). Dans ce cas, il comporte pourtant des atteintes extraglandulaires. Elles peuvent précéder la sécheresse, rendant le diagnostic étiologique difficile. Les critères de classification sont encore discutés. On préférera ceux qui proviennent d'études multidisciplinaires et multicentriques (critères européens de Vitali). La fréquence du SGSp varie selon les listes de critères employées. La sécheresse oculaire subjective est quotidienne, chronique, souvent avec des sensations de corps étranger dans l'œil. Elle est confirmée par différents tests. Les traitements font appel à des substituts lacrymaux. L'obturation des canaux lacrymaux améliore aussi les malades. La xérostomie est chronique, quotidienne, aggravée en respirant. Dans un tiers des cas, elle est précédée ou accompagnée de gonflements parotidiens récurrents très évocateurs. Elle entraîne des dégâts dentaires précoces et des candidoses à répétition. Elle est confirmée par la mesure du flux salivaire non stimulé, par la scintigraphie salivaire. La biopsie labiale montre un infiltrat mononucléé organisé en foyer (*focus*). Pour traitement, la pilocarpine ou des agonistes semblables ont le meilleur rapport efficacité-tolérance. La sécheresse des autres muqueuses, en particulier génitales, est fréquente.*

*L'atteinte articulaire peut précéder ou éclipser la sécheresse. Ce sont des arthralgies des membres inférieurs et des synovites brèves modérées des genoux et des mains. Elles ne sont pas destructrices. D'autres patients ont un syndrome polyalgique idiopathique diffus (SPID), d'autres encore une myosite bénigne. L'atteinte nerveuse périphérique est surtout sensitive. Les troubles centraux réaliseraient des pseudo-scléroses en plaques (SEP) dont l'authenticité est débattue. On observe aussi des bronchiolites, une tubulopathie, une vascularite cutanée... La dégénérescence lymphomateuse de type MALT (*mucosa-associated lymphoid tissue*), généralement bon répondeur, a une incidence annuelle de 0,5 à 1%.*

*Les autoanticorps anti-SSA/SSB sont les plus caractéristiques, mais ils ne sont ni parfaitement sensibles, ni entièrement spécifiques. Le facteur rhumatoïde, l'hyperimmunoglobuline G 1 sont fréquents. Les patients appartiennent souvent au groupe HLA-αDR3 (*human leucocyte antigen*) en Amérique et en Europe du Nord, alors qu'en France c'est DR2 (DRB1*15) qui est augmenté.*

Les formes secondaires du SGS posent moins de problèmes diagnostiques ou évolutifs.

L'évolution du SGSp est lentement progressive. Elle peut être même régressive en ses formes incomplètes monopolaires. Les traitements « de fond » du SGSp font appel aux antipaludéens, sans preuve d'efficacité, aux corticoïdes et aux immunodépresseurs dans des indications bien précises. Le nouveau paradigme physiopathologique donne un rôle premier à l'apoptose des cellules épithéliales.

Introduction

Dans sa définition fondatrice, le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) associe une sécheresse oculaire, une sécheresse buccale et une collagénose, ou une polyarthrite rhumatoïde (PR). Sjögren avait remarqué les mains rhumatoïdes de ses patientes à œil sec. La présence d'une PR ou d'une collagénose, souvent préexistante et déjà caractérisée par ses critères habituels, justifie dans ce cas le terme de « syndrome de Gougerot-Sjögren secondaire » (SGSs). Cette forme secondaire pose aussi moins de problèmes au médecin et à la malade. Quand il n'y a pas de maladie autonome, on parle de syndrome de Gougerot-Sjögren primitif (SGSp). Il s'accompagne pourtant d'atteintes systémiques, parfois sévères, mais elles ne remplissent en aucun cas les critères d'une maladie différenciée. Leur fréquence dépend du recrutement, moindre en ophtalmologie ou stomatologie qu'en médecine interne ou rhumatologie. Les SGSp font l'essentiel de ce chapitre. Ils peuvent être révélés par des douleurs articulaires ou musculaires, ou une polyarthrite peu inflammatoire et non destructrice. Ce tableau est déroutant si l'on ne recherche pas systématiquement l'atteinte exocrine et les autres anomalies. Les moyens thérapeutiques, certes limités, sont eux aussi méconnus. Le plan traite les composantes oculaire, buccale et systémique, chacune dans son intégralité, en développant les points qui peuvent faire difficulté au rhumatologue.

__Bernard Sauvezie__ : Professeur en immunologie clinique, faculté de médecine, place Henri-Dunant ; 63001 Clermont-Ferrand, France.
__Christophe Deschaumes__ : Maître de conférences.
__Martine Baudet-Pommel__ : Professeur en odontologie.
Faculté de chirurgie dentaire, avenue Charles-de-Gaulle, 63001 Clermont-Ferrand, France.
__Danièle Rigal__ : Professeur, service d'ophtalmologie.
__Jean-Louis Kemeny__ : Professeur, service d'anatomopathologie.
__Philippe Prin__ : Attaché, service de rhumatologie.
__Jean-Jacques Dubost__ : Praticien hospitalier, service de rhumatologie, unité d'immunologie clinique.
Hôpital Gabriel Montpied, 63003 Clermont-Ferrand, France.
__Jacques Bonafous__ : Maître de conférences, professeur, laboratoire de médecine nucléaire, centre Jean Perrin, 58, rue Montalembert, 63001 Clermont-Ferrand, France.
Les auteurs sont les membres de la consultation Gougerot-Sjögren de l'unité d'immunologie clinique, service de rhumatologie (professeur JL Bussière), hôpital Gabriel Montpied, 63003 Clermont-Ferrand, France.

Historique [30]

Le premier cas fut rapporté par Mikulicz en 1888 chez un prussien de 42 ans avec un gonflement des glandes, peut-être déjà un

Toute référence à cet article doit porter la mention : Sauvezie B, Deschaumes C, Rigal D, Baudet-Pommel M, Kemeny JL, Bonafous J, Prin P et Dubost JJ. Syndrome de Gougerot-Sjögren. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-223-A-10, 2000, 12 p.

Tableau I. – Critères européens de Vitali [31].

I - Symptômes oculaires (une réponse positive à au moins une des trois questions suivantes)	a) Avez-vous une sensation quotidienne persistante et gênante d'œil sec depuis plus de 3 mois ? b) Avez-vous des sensations répétées de sable ou de gravier dans les yeux ? c) Vous servez-vous de larmes artificielles plus de trois fois par jour ?
II - Symptômes buccaux (une réponse positive à l'une au moins des trois questions suivantes)	a) Avez-vous une sensation quotidienne de sécheresse de la bouche depuis plus de 3 mois ? b) Avez-vous eu un gonflement récidivant ou persistant des glandes salivaires depuis que vous êtes adultes ? c) Buvez-vous souvent des liquides pour vous aider à avaler des aliments secs ?
III - Signes oculaires (un au moins des deux tests suivants perturbés)	a) Test de Schirmer inférieur à 5 mm en 5 minutes b) Rose Bengale positif à 4 ou davantage
IV - Histologie positive (au moins un foyer pour 4 mm^2 de tissu gandulaire)	
V - Signes buccaux (une perturbation d'au moins l'un des tests suivants)	a) Scintigraphie salivaire b) Sialographie parotidienne c) Flux salivaire non stimulé inférieur ou égal à 1,5 mm en 15 minutes
VI - Présence d'autoanticorps (d'au moins l'un des types suivants)	a) Anticorps anti-Ro-SSA ou La-SSB b) Anticorps antinucléaires c) Facteur rhumatoïde
Syndrome de Gougerot-Sjögren primitif (SGSp)	Quatre critères et plus = SGSp certain Trois critères = SGSp probable
Syndrome de Gougerot-Sjögren secondaire (SGSs)	PR ou collagénose (neutralisant le critère VI) et trois critères dont I ou II
Exclusion	Toute autre entité pathologique caractérisée

PR : polyartérite rhumatoïde.

lymphome. Gougerot individualisa son syndrome en 1925 pour réunir toutes les sécheresses muqueuses. Il l'attribua à une atrophie glandulaire. Sjögren, en 1933, définit la kératoconjonctivite sèche, souligna l'intérêt du rose Bengale et de l'association à la PR. Talal décrivit les complications lymphomateuses en 1966. Avec lui et avec Tan, Alspaugh, en 1975, découvrit les anti-SSA/SSB. Daniels, en 1984, insista sur la valeur de l'histologie. Vitali, en 1993, conduisit une étude multicentrique européenne pour établir des critères de classification transdisciplinaires.

Critères de classification [6]

La connaissance de leurs listes *(tableaux I, II)* a une double utilité. Elles réunissent les symptômes et les signes les plus caractéristiques. Du choix des critères dépend le choix des malades inclus dans une étude, donc son profil clinique et paraclinique. Les critères européens de Vitali *(tableau I)* [31] sont commodes et très sensibles sans sacrifier la spécificité. La xérostomie et l'œil sec y conservent une place notable. La validation de quatre critères sur six permet de classer l'observation comme SGSp certain. S'il ne réunit que trois critères, on parle d'un SGSp possible. Une collagénose (ou une PR) coexistante neutralise le critère « autoanticorps » pour affirmer le SGSs. Une autre affection doit être exclue. Les critères européens acceptent des syndromes secs cliniquement monopolaires (œil ou bouche), ou des atteintes exocrines bipolaires à sérologie et histologie négatives. La présente analyse du SGSs découle de la littérature et d'une expérience multidisciplinaire selon les critères européens. Elle explique sa ventilation des symptômes et des signes. Les critères de Fox comportent une preuve d'auto-immunité, histologique ou sérologique. Ils ne confirmeraient le diagnostic que dans 10 % des cas retenus par les critères européens. Pourtant, des caractéristiques indépendantes ou même biaisées en faveur du recrutement selon Fox, comme la fréquence de l'hyper-immunoglobuline G 1 et le risque de lymphome, sont semblables selon les deux modes d'inclusion. Pour les autres critères, ce sont les définitions de l'atteinte buccale qui varient le plus : biopsie exclusivement (critères de San Francisco), sialographie, sinon biopsie (critères japonais), sécheresse bipolaire objective même sans biopsie (critères danois, qui n'incluent pas les autoanticorps). Les critères grecs peuvent être satisfaits sans atteinte oculaire, mais non sans atteinte salivaire.

Épidémiologie [13]. Qualité de vie [29]

Le SGSp est la plus fréquente des connectivites (après la PR). La prévalence du SGS primaire va de 0,3 % (critères de Fox) à 3 % (critères européens). Elle est plus élevée chez la femme d'âge mûr : huit cas sur dix sont périménopausiques. Selon Coll [2], la prévalence du SGSs est de 60 % au moins dans la cirrhose biliaire primitive (CBP), 30 à 50 % dans la sclérodermie, 7 à 30 % dans la PR et 10 % dans le lupus, mais, dans les séries de SGSs, la PR prédomine de par sa fréquence dans la population. Le handicap est aussi lourd que pour le lupus. On l'imaginera comme la sécheresse buccale au réveil d'une nuit de rhinite ou la gêne d'une conjonctivite si elles devenaient permanentes et définitives. Les associations de malades(1) offrent un soutien très utile. La fatigue est une plainte récurrente. La diminution de la survie dépend du sous-groupe des SGSs, donc de la maladie associée, souvent une PR sévère.

Circonstances de découverte en rhumatologie

La sécheresse muqueuse ou le gonflement des glandes orientent vite vers le SGSp. À défaut, sa recherche systématique peut donner la clef d'un rhumatisme inclassable. Obligent aussi à l'évoquer : une polyarthrite bénigne, débutante ou non érosive, et même séropositive, des syndromes polyalgiques apparemment idiopathiques, une neuropathie sensitive, un purpura, une atteinte pulmonaire inexpliquées, une élévation polyclonale des IgG ou des anticorps antinucléaires inattendus... L'interrogatoire orienté est nécessaire pour dépister l'atteinte exocrine souvent atténuée d'un SGSs. À l'inverse, un SGS apparemment primitif doit faire rechercher une sclérodermie, surtout CREST [calcinose sous-cutanée (C), syndrome de Raynaud (R), dysfonction de l'œsophage (E), sclérodactylie (S), télangiectasie (T)], une hépatopathie et vérifier la thyroïde.

Atteinte oculaire [24]

SYMPTÔMES D'ŒIL SEC

Ils existent chez 85 % des malades (mais 10 % de témoins âgés) (sensibilité [Se] : 85 % ; spécificité [Sp] : au moins 80 %)[32] et se manifestent par une sensation, intermittente au début puis

(1) Association Française du Gougerot-Sjögren, 150, rue de Verdun 76230 Bois-Guillaume

Tableau II. – Critères de Copenhague.

Critères de Copenhague	**Œil** (au moins deux tests positifs sur trois) Test de Schirmer ≤ 10 mm/5 minutes Score de Van Bijsterveld ≥ 4 *Break-up time* ≤ 10 secondes ET **Bouche** (au moins deux tests positifs sur trois) Biopsie de glande salivaire accessoire > 1 foyer/4 mm^2 Salive mixte non stimulée ≤ 1,5 mL/15 minutes Scintigraphie salivaire perturbée
Critères grecs	*Obligatoire* : biopsie de glande salivaire accessoire Score > 2 de Tarpley ET au moins un des suivants : - rose Bengale positif - gonflement parotidien - xérostomie subjective
Critères japonais	Deux au moins de A, B ou C A. Œil : rose Bengale positif ET au moins un des suivants : - Schirmer < 10 mm/5 minutes - Test à la fluorescéine positif B. Histologie : plus d'un foyer (≥ 50 cellules) autour d'un canal interlobulaire lacrymal ou salivaire C. Sialographie : ectasies de plus d'1 mm diffuses dans les lobules
Critères de Kaplan	*Obligatoire* : biopsie labiale stade ≥ 3 de Chisholm ET au moins deux des trois suivants : 1. Rose Bengale positif 2. Atteinte salivaire : gonflement parotidien et/ou flux salivaire diminué et/ou scintigraphie salivaire perturbée 3. Atteinte systémique : au moins un des suivants : arthrite, acidose tubulaire, fibrose pulmonaire, vascularite, hypergammaglobulinémie, facteur rhumatoïde, antinucléaires, anti-SSA, anti-SSB, leucopénie
Critères de San Diego	A. Œil : - Schirmer ≤ 8 mm/5 minutes - rose Bengale positif B. Bouche : - Flux parotidien diminué (ou autre flux ou test du sucre) - Biopsie de glande salivaire accessoire > 1 foyer/4 mm^2 C. Auto-anticorps : - Facteur rhumatoïde (latex ?) > 1/320 - Antinucléaires ≥ 1/320 - Anti-SSA et/ou anti-SSB D. Exclusion : autres causes de sécheresse *Obligatoire* : Biopsie positive pour participer à des travaux de recherche pathogénique ou thérapeutique Elle n'est faite qu'en cas de flux salivaire diminué ; SGS probable, les mêmes mais biopsie négative (pas faite ?) ; **SGSs** : SGS certain et PR ou collagénose ou cirrhose biliaire **SGS certain** : un (deux ?) de A, deux de B et un de C
Critères de San Francisco (ou de Daniels)	SGS certain A : biopsie labiale : deux foyers au moins/4 mm^2 ET B : kératoconjonctivite sèche, avec rose bengale positif Et : Schirmer < 5 mm/5 minutes Ou : *break-up time* réduit *et* ménisque lacrymal rédit SGS possible A ou B ET Un au moins des suivants : infiltrat pulmonaire, tubulopathie, purpura, neuropathie, hépatopathie auto-immune, hypergammaglobulinémie avec anti-SSA et/ou anti-SSB SSG secondaire PR ou collagénose remplissant les critères diagnostiques habituels ET A **et/ou** B

SGS : syndrome de Gougerot-Sjögren ; SGSs : syndrome de Gougerot-Sjögren secondaire ; PR : polyartérite rhumatoïde.

permanente, d'œil sec, d'irritation, de corps étranger (Se : 73 % ; Sp : 74 %)[32] alors qu'il n'y a rien. La sécheresse augmente avec l'évaporation des larmes : atmosphère sèche, courant d'air, attention soutenue qui inhibe le clignement, regard fixé en hauteur qui élargit la fente palpébrale. La persistance d'un larmoiement réflexe (oignon) n'élimine pas le diagnostic. Des paupières collées le matin ou des filaments abondants traduisent un excès de mucus par défaut de la composante acqueuse, encore réduite par le sommeil. À l'examen, l'œil apparaît irrité, le ménisque lacrymal au bord libre de la paupière inférieure est absent. Les lentilles ne sont pas tolérées. Tous ces troubles sont chroniques et améliorés par les larmes artificielles. Ils rechutent à leur arrêt (test thérapeutique). Des douleurs aiguës font rechercher une complication, donc un avis spécialisé. Le gonflement des glandes lacrymales est rare. Il peut être lymphomateux.

HYPOLACRYMIE

Le test de Schirmer simple (Schirmer 1) est facile, sensible, mais peu spécifique surtout après 60 ans. Il mesure le flux lacrymal non stimulé : la quantité de larmes imprégnant une languette de papier-filtre glissée sous la paupière inférieure est normalement d'au moins

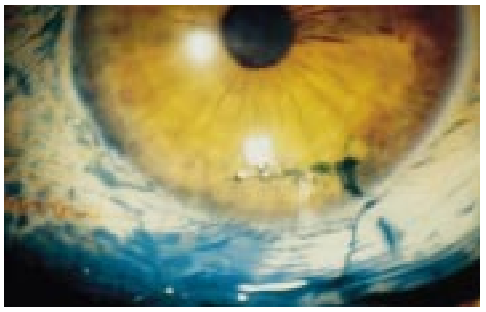

1 *Vert de lissamine, coloration vert-bleu en taches de l'épithélium cornéen inférieur et de l'épithélium conjonctival, prédominant dans son cadran interne.*

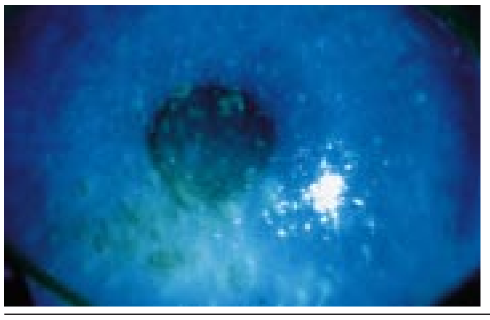

2 *Fluorescéine : multiples taches fluorescentes vertes sur la cornée correspondant à des micro-ulcérations.*

5 mm (une division) en 5 minutes. Il n'y a pas de corrélation entre le degré d'hypolacrymation et l'importance des symptômes mais, à flux égal, le SGS est le plus gênant des yeux secs. Le délai de rupture du film lacrymal (*break-up time* [BUT]) est raccourci à moins de 10 secondes si le surfactant est déficient. Le BUT est indépendant du flux, mais de mesure délicate (Se : 77,8 % ; Sp : 38,9 %)[33]. D'autres tests sont moins pratiqués. La précipitation des larmes sur des lames porte-objet forme des arborescences en fougère (*ferning*). Dans le SGS, les branches sont réduites ou absentes, avec des nodules. L'électrophorèse des larmes montre une diminution des pics de la lactoferrine et du lysozyme, dosables aussi séparément. La lactoferrine prévient les dégâts épithéliaux du SGS. Elle est très basse, avec un rapport lactoferrine/albumine inférieur à 2. La participation immuno-inflammatoire se marque par une élévation de la β2 microglobuline, de l'interleukine 6 (IL-6) et d'autres cytokines lacrymales. L'élévation des IgE évoque une allergie, soit diagnostic différentiel du SGS, soit réaction iatrogène dans un SGS traité.

LÉSIONS ÉPITHÉLIALES

Les conséquences épithéliales de la sécheresse réalisent la kératoconjonctivite sèche (KCS). Le rose Bengale, remplacé maintenant par le vert de lissamine, moins irritant, montre les lésions épithéliales *(fig 1)*. Elles se localisent dans la fente palpébrale. Plutôt que la mort des cellules, les plages colorées (« spots ») traduisent un défaut de mucus à leur membrane. Le score de Van Bijsterveld est très spécifique (91,7 %) pour une normale inférieure à quatre plages par œil (Se : 52,9 %). Les larmes artificielles en gel empêchent la coloration des lésions. Le biomicroscope et la fluorescéine montrent les lacunes de l'épithélium cornéen, ses micro-ulcérations et même des filaments (*fig 2*). Les empreintes conjonctivales prouvent une raréfaction des cellules à mucus et une souffrance des cellules épithéliales avec typiquement une déformation en « S » de leur chromatine.

ÉVOLUTION

Si l'évolution n'est pas contrôlée, la kératoconjonctivite s'aggrave avec irritation et gêne désespérantes. Des filaments muqueux et cellulaires troublent la vue (kératoconjonctivite filamenteuse). La cornée s'ulcère, avec douleur vive, et, à terme, risque d'opacification. L'œil sec est sensible aux infections virales et bactériennes (*Staphylococcus aureus*), voire chlamydiennes. Elles sont favorisées par un collyre aux corticoïdes, une tentative de port de lentilles intempestive, un geste chirurgical et surtout la blépharite. L'altération des glandes de Meibomius diminue la couche lipidique superficielle des larmes qui prévient normalement leur évaporation. La baisse des androgènes à la ménopause raréfie cette couche lipidique. L'hormonothérapie de la ménopause, largement bénéfique par ailleurs, est ici insuffisante. Sous traitement et surveillance, les infections sont curables ou prévenues. Le SGSp ne doit plus entraîner de perte de la vision, crainte exprimée ou non, très présente chez toutes les malades.

Tableau III. – Diagnostic différentiel de la sécheresse oculaire [24].

Causes générales	A - Involution sénile B - Iatrogène (souvent avec une sécheresse buccale plus importante) : parasympatholytiques, bêtabloquants, antidépresseurs, antisérotonine (en revanche, peu les épargneurs), rétinoide (chéilite constante) C - Hormonale : déficits en prolactine, progestérone ; œstrogénothérapie ou androgénothérapie à dose oncologique D - Déficits : avataminose A ; déshydratation, diabète, diurétique
Causes locales	A - Infection ou inflammation (souvent transitoires) : blépharites, conjonctivites variées, dacryoadénite, névrite, syndrome de Reiter. B - Traumatismes : chirurgie, irradiation, toxiques et caustiques locaux, tumeurs des glandes C - Défaut d'occlusion palpébrale D - Dermatoses bulleuses (aiguës, évidentes) : pemphigoïdes muqueuses, dermatites herpétiformes, ectodermose pluriorificielle, syndrome de Lyell
Dans les deux cas	Sarcoïdose (BBS) ; amylose

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS ET NOSOLOGIQUES DE L'ATTEINTE OCULAIRE

Le diagnostic différentiel *(tableau III)* est compliqué d'incertitudes nosologiques. La blépharite est l'alternative la plus fréquente en ophtalmologie. Les sécheresses iatrogènes frappent beaucoup plus la bouche que l'œil. Les localisations lacrymales sont moins occultées que les autres s'il y a une maladie systémique (SGSs). Une raréfaction progressive des larmes avec le vieillissement, contestée par certains, rend le test de Schirmer difficile à interpréter après 60 ans. Tous les auteurs ont cependant observé des sécheresses oculaires monopolaires [20], modérées, parfois associées à des anticorps antinucléaires sans les autres manifestations du SGS (kératoconjonctivite sèche pure). La chimie des larmes serait moins perturbée. L'atteinte exocrine diffuse peu. Le tableau de SGS ne se complète pas, avec même amélioration des fonctions lacrymales (sauf le BUT). Une thyroïdopathie auto-immune peut apparaître. Il est difficile de conclure à une entité pathologique autonome plutôt qu'à un SGS incomplet. Cette discussion change peu la conduite à tenir : bilan initial à la recherche de manifestations de SGS parfois inapparentes, traitement substitutif et surveillance.

TRAITEMENT DE L'ŒIL SEC [18]

Les substituts lacrymaux sont efficaces et bien tolérées. On préfère des larmes artificielles non irritantes donc sans conservateur. Elles sont disponibles sous forme de sérum isotonique, d'action brève, et de gel, mieux couvrant mais brouillant temporairement la vision. Pour la journée, il faut laisser la malade choisir son substitut lacrymal, ou même une combinaison de plusieurs, et son rythme d'application : cinq à six fois par jour pour un sérum, trois fois par jour pour un gel, souvent beaucoup plus. Au moment de dormir, un gel ou une pommade ophtalmique s'imposent pour leur longue protection. L'insert est un globule de gel glissé sous une paupière qui libère progressivement son eau. L'action, mais aussi le trouble visuel, sont durables et l'insertion mal commode. L'oblitération des canaux lacrymaux (« clous » méatiques, cautérisation) est efficace même s'ils n'évacuent normalement que 25 % de larmes. Des dispositifs expérimentaux sont parfois nécessaires : lunettes formant une chambre humide hermétique, injecteur de larmes, etc. Un œil sec traité devenu brusquement douloureux fait changer de substitut

3 *Hypertrophie parotidienne droite.*

4 *Parodontopathies : atteinte prédominant au collet des dents, particulièrement des incisives inférieures, respectées dans les autres types de caries.*

par crainte d'une intolérance au conservateur. De plus, les anti-allergiques locaux (sans conservateur) et généraux, et surtout un recours rapide à l'ophtalmologiste, sont indispensables. Le port de lentilles est contre-indiqué, sauf avis très spécialisé. Les filaments gênant la vue justifient l'essai de collyres à l'acétylcystéine et de bromhexidine (Bisolvon 8®) (48 mg/j) par voie orale. Les tétracyclines per os pourraient réguler la production de mucus. La pilocarpine per os améliore parfois l'état lacrymal. La ciclosporine topique est à l'essai avec des résultats encourageants. Les collyres aux corticoïdes, en principe contre-indiqués, et les collyres aux anti-inflammatoires sont réservés au spécialiste. Des androgènes locaux sont à l'étude. Une surveillance ophtalmologique plusieurs fois par an est nécessaire dans tous les cas.

Atteinte buccale [28]

Elle débute insidieusement par une sensation de sécheresse chronique, croissante ou parfois fluctuante. Moins souvent, le début se fait par un gonflement des glandes en l'absence de sécheresse. Il peut aussi survenir quand elle est plus avancée.

GONFLEMENT DES GLANDES SALIVAIRES

Il faut le rechercher systématiquement, par l'interrogatoire et l'examen *(fig 3)*, car il est très évocateur, surtout à la parotide (Se : 33 % ; Sp : 98 %) [32]. Bilatéral ou unilatéral, fixe ou à bascule, transitoire ou durable, il est généralement indolore. Les glandes sont élastiques, peu sensibles à la pression qui fait sourdre ou non de la salive au canal de Sténon. Il n'y a pas de signe inflammatoire ni, en règle, d'adénopathie. Les adénopathies cervicales, même scanographiques, font d'abord évoquer un diagnostic différentiel. Le gonflement, authentifié par un médecin, est retrouvé dans un tiers des cas, moins dans les SGSs. Ces patientes ont un risque accru de lymphome. La radiothérapie est contre-indiquée.

SYMPTÔMES DE XÉROSTOMIE

Une sécheresse subjective est signalée dans 80 % des cas (contre une femme sur quatre et un homme sur huit des septuagénaires tout-venant). Pour la percevoir, il faut une diminution du flux salivaire de 40 à 50 %. Elle est accentuée en atmosphère sèche, mais aussi en respirant par la bouche (Se : 62 % ; Sp : 90 %) ou en mangeant des aliments secs. Elle peut culminer au réveil et même gêner le sommeil. Elle oblige à boire pour avaler (Se : 62 % ; Sp : 89 %)[33], à boire entre les repas, à boire la nuit. Les malades les plus handicapées emportent toujours de l'eau dans leur sac à main. Quand elle n'est pas encore très raréfiée, la salive paraît mousseuse, en franges d'écume près des bords de la langue. Quand l'hyposialie est franche, la muqueuse buccale devient mate, collante, fragile, et la langue rouge, dépapillée, fissurée. L'hyposialie favorise l'intolérance aux appareils dentaires, les mycoses à répétition, les caries, évocatrices aux collets *(fig 4)*, et spécialement aux dents antérieures, habituellement préservées [1]. Des pertes dentaires précèdent souvent de loin le syndrome sec, suggérant que l'hyposialie est le terme d'une dyssialie. Les modifications du goût, l'intolérance aux aliments acides, épicés, sont de moindre valeur.

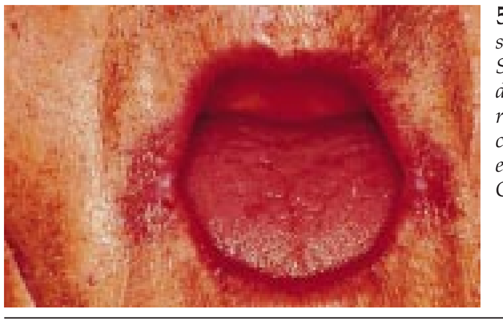

5 *Perlèche au cours d'un syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) : irritation des coins des lèvres, langue rouge dépapillée, due à la conjonction de la sécheresse et d'une surinfection par Candida.*

Des douleurs buccales ou linguales vives doivent faire évoquer une candidose, surtout s'il y a une perlèche *(fig 5)*, ou, à défaut, une autre étiologie : la recherche de *Candida* est positive chez 75 % des SGS, souvent une candidose extensive récurrente et le bilan systématique des glossodynies ne trouve que 15 % de SGS.

HYPOSIALIE : MESURES DIRECTES ET INDIRECTES

Les discordances entre l'importance d'une hyposialie et la gêne qu'elle entraîne sont moins nombreuses que pour l'hypolacrymie. La mesure du flux salivaire total non stimulé se fait le matin à jeun, tête penchée en avant, en position assise, en gardant 15 minutes sous la langue un rouleau dentaire (Salivette®, Saarstedt). Son imbibition par plus de 1,5 mL de salive définit la normalité (Se : 72 % ; Sp : 75 %). Le flux total stimulé en mastiquant de la paraffine ou une compresse tarée (Saxon) n'a pas d'avantage. Ces flux diminueraient avec l'âge. Les flux parotidiens stimulés ont moins d'intérêt. Le pH et le pouvoir tampon salivaire sont classiquement abaissés. Il y a une corrélation entre l'augmentation des IgG et IgM salivaires et la biopsie labiale ou les signes oculaires.

HISTOLOGIE [3]

La biopsie de glandes principales aborde le prolongement inférieur parotidien, la sublinguale ou un nodule suspect. Elle est spécialisée. La biopsie des glandes salivaires accessoires *(fig 6, 7, 8)* est peu invasive entre des mains entraînées. Après une anesthésie locale traçante, en muqueuse saine, on prélève un à un à la pointe du bistouri quatre pelotons glandulaires aperçus par transparence près de la ligne médiane, où les petits filets nerveux dont la section laisserait une zone labiale d'insensibilité sont raréfiés. La biopsie large en « quartier d'orange » est inappropriée. L'histologie permet de quantifier l'infiltrat lymphoplasmocytaire *(tableau IV fig 9, 10, 11)*, typiquement organisé en amas arrondis d'au moins 50 cellules (*focus* = foyer). Plus d'un foyer pour une section glandulaire de 4 mm^2 définit un *focus score* positif selon Daniels. Dans la classification de Chisholm, c'est un stade 4. Pour Vitali, le stade 3 (un foyer par 4 mm^2) a une Se de 87,3 % et une Sp de 90,3 %. Le stade 4 est à peine plus spécifique (96 %) et moins sensible (68,4 %) le stade 2 manque de spécificité. Le stade 1 (moins d'un foyer par 4 mm^2) ou le stade 0 (pas de foyer) n'ont pas de valeur diagnostique. Un infiltrat en « nappe » fait discuter un lymphome. Parfois, la glande est envahie par la fibrose avec peu d'infiltrat, soit stade très évolué, postinfiltratif, d'un SGSp, soit SGSs de maladie fibrosante, soit sialadénite liée au vieillissement selon Daniels. L'état du

6 *Biopsie (premier temps) après anesthésie locale, incision punctiforme de la muqueuse sus-jacente à une petite glande salivaire accessoire du revers labial.*

7 *Biopsie (deuxième temps) : l'index de l'aide appuie sur la face externe de la lèvre inférieure retournée et fait saillir le peloton glandulaire à travers l'incision.*

8 *Biopsie (troisième temps) : le peloton est saisi avec des brucelles, son pédicule est sectionné ; la voie d'abord, minuscule, est laissée sans suture.*

parenchyme salivaire est difficile à quantifier sauf s'il est normal ou très remanié. Dans des circonstances rares mais importantes, au besoin après techniques spécifiques sur demande orientée, l'histologie redresse le diagnostic. Elle montre des dépôts d'amylose, le fer d'une hémochromatose, un granulome gigantocellulaire de sarcoïdose, un infiltrat monoclonal de l'extension salivaire fréquente et souvent méconnue de lymphomes évoluant ailleurs [15] ou encore la prédominance lymphocytaire T-CD8 des infections par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH).

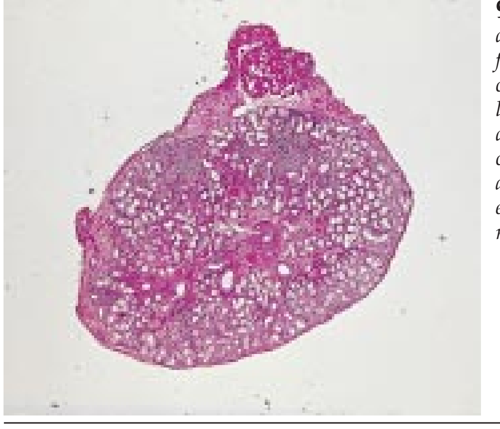

9 *Histologie : stade IV de Chisholm avec deux gros foyers de cellules mononucléées (couleur lilas), au milieu d'un parenchyme glandulaire encore conservé, caractérisé par de multiples acini séromuqueux (clairs) et quelques canaux à lumière plus grande.*

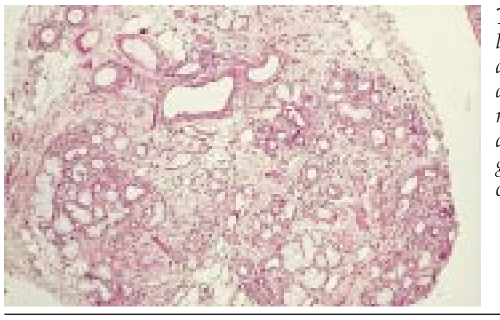

10 *Histologie : stade évolué selon Tarpley, ou sialadénite selon Daniels, peu d'infiltrat inflammatoire mais fibrose extensive avec destruction du parenchyme glandulaire et dilatation des canalicules restants.*

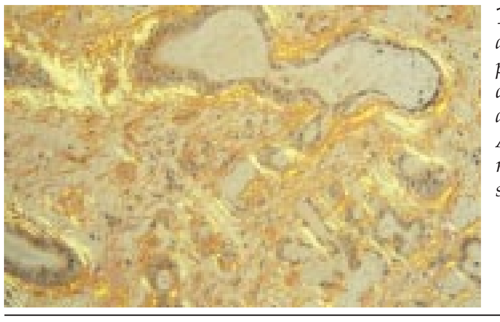

11 *Histologie : coloration au rouge Congo en lumière polarisée : dépôts amyloïdes dans une glande salivaire accessoire d'une amylose AL (amylord light chain) révélée par un syndrome sec.*

SCINTIGRAPHIE

Elle mesure la captation du technétium 99m (ion pertechnétate) par les glandes principales et son évacuation dans la salive buccale. Elle visualise aussi la cavité nasale et la thyroïde. L'examen est sensibilisé

Tableau IV.

	Type de gradation	0	1	1+	2	3	4	> 4
Tarpley (normale de Vitali)	Nombre de foyers = destruction parenchyme	Normale	Un foyer/4 mm²	Deux foyers/ 4 mm²	Trois foyers et plus/4 mm²	≥ Trois foyers et destruction partielle du parenchyme ± fibrose	≥ Trois foyers et destruction totale du parenchyme ± fibrose	
Chisholm (normale de Vitali)	Nombre de foyers		Infiltrat léger, pas de foyer		Moins d'un foyer/4 mm²	Un foyer/4 mm²	Plus d'un foyer/4 mm²	
Daniels	Nombre de foyers **sauf si** adjacents à lobules avec dilatation canulaire ou en parenchyme infiltré de polynucléaires	Parenchyme intact 0	un foyer/4 mm²		deux foyers/ 4 mm²	trois foyers/ 4 mm²	quatre foyers/ 4 mm²	Etc → 10 Confluence cotée 12 si dans deux glandes au moins
Japonais	Nombre de foyers autour de canalicules intralobulaires	0	un foyer/4 mm²		deux foyers/ 4 mm²	trois foyers/ 4 mm²	quatre foyers/ 4 mm²	
		Limite supérieure de la normale selon chaque étude →						

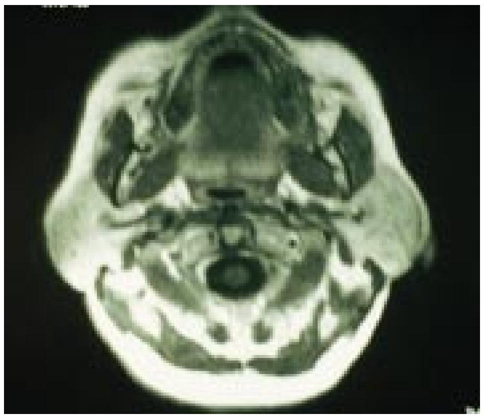

12 *Imagerie par résonance magnétique (IRM) d'une hyperthrophie parotidienne bilatérale avec aspect pseudotumoral du côté droit, association de formations kystiques et d'une lésion pleine.*

en ralentissant (atropine) ou plus souvent en accélérant (pilocarpine) la vidange salivaire. On quantifie la fixation glandulaire et l'activité buccale (score combiné) en évaluant une asymétrie des glandes, une insuffisance de captation, un retard de l'élimination buccale. Ses résultats sont parfois discordants avec la clinique, voire l'histologie, car la scintigraphie explore uniquement les glandes principales. La scintigraphie est sensible (Se : 82,6 %), peut-être trop dans la PR et les collagénoses (Sp : 62,7 %). Dans le SGSp, elle est essentielle au diagnostic une fois sur 20, mais elle peut être répétée plus facilement que la biopsie, donc servir au suivi. Les hypothèses sur une freination basale des récepteurs muscariniques au cours du SGS incitent à revoir une méthodologie scintigraphique qui privilégie leur stimulation maximale par une injection de pilocarpine.

SIALOGRAPHIE ET AUTRES IMAGERIES

La sialographie après cathétérisme et injection rétrograde de produit de contraste, malheureusement irritant, dans le canal de Sténon n'est parlante que dans les formes évoluées (Se : 72, 4 %) mais elle est spécifique (91,9 %). Elle montre des ectasies en « boule » et un élagage de l'arborescence canalaire. Le scanner avec injection veineuse retrouve des zones d'hypodensité dans 50 % des cas, alors que la densité moyenne des glandes est augmentée. Il confirme la nature glandulaire plutôt qu'extrinsèque d'une tuméfaction. L'échographie a ses partisans. Le SGS comporte une diminution d'échogénéicité des glandes avec, huit fois sur dix, une hétérogénéité de la sous-maxillaire, et une sur trois (contre une sur dix des autres xérostomies) de la parotide. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) fait apparaître le parenchyme glandulaire normal comme un granité. Le SGS associe des alternances d'hyper- et d'hyposignal, parfois des pseudotumeurs *(fig 12)* : solides, précoces ou tardives, et liquides, tardives.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ET NOSOLOGIQUE DE L'ATTEINTE BUCCALE

La discussion des diagnostics différentiels de la xérostomie est proche de celle de l'œil sec *(tableau III)*. Les causes iatrogènes et psychogènes prédominent. La xérostomie monopolaire, équivalent buccal de la kératoconjonctivite sèche pure, est rare si elle n'est pas iatrogène.

TRAITEMENT DE LA XÉROSTOMIE

L'hygiène des dents (brossage et même gel fluoré) et des appareils (solution acqueuse à 0,2 % de chlorhexidine) après chaque repas, la surveillance stomatologique quatre fois par an sont impératives. Pour soulager les muqueuses, les prothèses amovibles ne seront portées qu'autant que nécessaire à la mastication ou l'esthétique. Les boissons, de préférence une eau minérale bicarbonatée fluorée, seront abondantes, sauf le soir et la nuit où l'on préfère des pulvérisations de salive artificielle. Le chewing-gum au fluor sans sucre et les bonbons acidulés sans sucre augmentent la salivation. La bromhexidine (Bisolvon 8®, 6 comprimés/j), l'anétholtrithione (Sulfarlem S 25®, 3 comprimés/j) améliorent certains cas. Le chlorhydrate de pilocarpine [34] en gélules de 5 mg (prescription magistrale) est efficace à 20 ou 25 mg/j. Il remplace la teinture de jaborandi. Une amélioration du flux salivaire est obtenue six fois sur dix. Elle apparait dans la demi-heure qui suit chaque prise. L'effet dure environ 3 heures. Le flux lacrymal est parfois amélioré. Les inconvénients sont mineurs : sueurs, palpitations, accélération du transit intestinal. Il n'y a pas d'épuisement de l'effet à long terme. Des agonistes muscariniques plus sélectifs sont à l'étude. Une équipe utilise pour la sécheresse l'interféron alpha per os. Un gonflement gênant peut justifier les corticoïdes, difficiles à sevrer, et, à l'extrême, la chirurgie.

Autres atteintes exocrines [17]

VOIES RESPIRATOIRES

La sécheresse nasale, fréquente, qui ne contre-indique pas les obturations thérapeutiques des canaux lacrymaux, est responsable d'écoulements muqueux dans la gorge, de douleurs faciales ou de sinusites. L'anosmie est rare. Une sécheresse des autres voies respiratoires, avec toux sèche, parfois voix rauque, ailleurs infections bronchiques à répétition et même dilatation des bronches (DDB) ou petites atélectasies, est fréquente (50 % des cas).

TUBE DIGESTIF ET PANCRÉAS

Les douleurs pharyngées peuvent être la conséquence de l'hyposialie et de la sécheresse muqueuse. Une œsophagite a été décrite et une extension des candidoses. La dysphagie, notée dans les trois quarts des cas, coexiste avec une motricité œsophagienne peu perturbée. La gastrite atrophique n'est pas plus fréquente que chez les témoins du même âge, mais il y a parfois un anticorps anticellules pariétales gastriques et même un antifacteur-intrinsèque, avec ses conséquences. Le rôle trophique et antiacide de la salive déglutie, manquante ici, explique que la hernie hiatale, pas plus fréquente, soit plus parlante. L'insuffisance pancréatique externe est rare, sauf aux études approfondies, mais la pancréatite, possible. D'autres troubles digestifs font rechercher une entérocolopathie auto-immune d'association. L'apport nutritionnel des sujets atteints de SGSp est déficient en fibres, vitamines B6, potassium, calcium et zinc.

MUQUEUSES GÉNITALES ET PEAU

La sécheresse vaginale apparaît souvent à l'interrogatoire orienté. Si elle ne semble pas beaucoup plus marquée que chez des témoins de même statut hormonal, elle a pu précéder l'atteinte lacrymosalivaire de plusieurs années. La sécheresse de la peau, doléance courante, ne correspond pas à une perte de réponse sudative car le test à la pilocarpine provoque une sudation.

Manifestations systémiques

APPAREIL LOCOMOTEUR : ARTICULATION, MUSCLE [25]

Dans le recrutement multidisciplinaire, leurs atteintes sont moins constantes (44 %), surtout objectivement, que dans les séries rhumatologiques (> 75 %). Ainsi, la polyarthrite du SGSp, typiquement mais pas toujours non érosive, n'est signalée qu'une fois sur 33 par Kruise [20]. En règle, l'arthrite accompagne le syndrome sec mais il est souvent inaperçu. La raideur est brève, les synovites prédominent au genou et à la main. Elles sont plus modérées, moins durables (quelques jours ou semaines) et moins symétriques que dans la PR. Elles n'auraient aucune relation avec la présence de facteur rhumatoïde, banale dans le SGSp. Les polyarthralgies sans signe objectif sont fréquentes, surtout aux grosses articulations et aux pieds. D'autres douleurs correspondent

à un syndrome polyalgique idiopathique diffus, caractérisé chez 10 % des malades (5 % des témoins) et lui aussi atténué. La recherche d'un SGS dans la fibromyalgie est positive dans 7 % des cas. La myosite se limite à des myalgies sans déficit ni amyotrophie, difficiles à distinguer d'arthralgies quand elles prédominent aux racines. Elle contribue à la fatigue. Les enzymes musculaires sont peu ou pas élevés. La biopsie montre des infiltrats lymphocytaires T périvasculaires sans nécrose ni dégénérescence des fibres. Un sous-groupe de malades aurait des anomalies mitochondriales. L'électromyogramme est normal ou avec une légère activité de repos. L'atteinte musculaire n'a habituellement pas de conséquence thérapeutique. La fatigue, si elle est invalidante, répond, selon certains, à des doses modérées de prednisone ou même à la seule hydrocortisone. D'un tout autre mécanisme sont les paralysies des hypokaliémies profondes de la tubulopathie. Ses troubles moteurs peuvent fluctuer dans le temps, réalisant au maximum une quadriplégie flasque avec aréflexie totale. L'interrogatoire retrouve de courts incidents parétiques atoniques itératifs. Le dosage de la kaliémie et l'administration de potassium redressent la situation. La tubulopathie peut entraîner aussi une ostéomalacie, donc des douleurs osseuses, axiales et pelviennes.

Une atteinte articulaire érosive, une atteinte musculaire déficitaire en l'absence d'hypokaliémie, ou la présence d'autoanticorps spécifiques, doivent faire évoquer, devant un syndrome sec authentique, un SGSs à une PR ou à une polymyosite passées inaperçues, en sachant que les facteurs rhumatoïdes et même les anticorps antikératine accompagnent communément le SGSp.

SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE, CENTRAL ET TROUBLES DE L'HUMEUR [21]

Les atteintes neurologiques sont contrastées. Les neuropathies périphériques sont fréquentes (10 à 30 % dans le SGSp), surtout sensitives, modestes, bien authentifiées. Les atteintes centrales sont rares, diverses, parfois impressionnantes pour le pire puis le meilleur, et de nosologie discutée. Les atteintes périphériques se développent une fois sur deux avant le diagnostic de l'atteinte exocrine. De plus, les neuropathies sont aussi fréquentes dans les formes possibles que dans les formes certaines du SGSp. Devant une neuropathie périphérique inexpliquée, il faut donc rechercher systématiquement des symptômes de SGS et, même en leur absence, tous ses signes cliniques et paracliniques.

Deux fois sur trois, c'est une neuropathie progressive, sensitivomotrice, débutant une fois sur huit aux membres supérieurs, ce qui attire l'attention si on ne la confond pas avec un syndrome canalaire, autre complication du SGSp. Elle est symétrique et distale. Les troubles moteurs sont souvent seulement électriques. La neuropathie purement sensitive (5 % des SGSp, la plupart évolués) comporte une hypoesthésie plus marquée et des paresthésies. Elle est due à un infiltrat lymphocytaire des ganglions postérieurs. La neuropathie est asymétrique et s'étend en taches successives. La sensibilité profonde est plus atteinte que la superficielle avec parfois pseudoatéthose et ataxie. L'abolition des réflexes est précoce, la dysautonomie, nette. L'évolution est imprévisible. On éliminera un syndrome paranéoplasique. La rare et sévère mononévrite multiple du SGSp est comparable à celle de la périartérite noueuse (PAN). L'atteinte du trijumeau, parfois bilatérale, est purement sensitive. Elle évoque d'emblée un SGSp quand le contexte auto-immun n'est ni une sclérodermie, ni une connectivite mixte. Des atteintes des autres paires crâniennes ont été rapportées : paralysie oculomotrice, hypoacousie, anosmie, autres troubles du goût où la sécheresse joue son rôle.

Si le handicap provoqué par des neuropathies sensitivomotrices ou purement sensitives est habituellement modéré, leur réponse thérapeutique est décevante. Des améliorations ont été signalées avec la corticothérapie. Le cyclophosphamide ou les Ig intraveineuses sont réservés aux cas sévères. La mononévrite multiple se traite comme celle de la PAN. Les formes très algiques peuvent bénéficier de tricycliques. Ils aggravent la sécheresse.

Les atteintes centrales sont rares (moins de 5 % des SGSp) pour les types parfaitement authentifiés. L'enjeu de les reconnaître est important car des améliorations spectaculaires de tableaux évoquant la sclérose en plaques (SEP) ou démence ont été obtenues sous corticothérapie. On discute en effet d'atteintes pseudo-multiloculaires, sans plaques démyélinisées mais avec vascularite en foyers, de troubles psychiatriques comparables à la maladie d'Alzheimer, enfin de l'importance des dépressions et conversions hystériques. Celle-ci est surestimée, ce qui vicie l'approche des malades.

Les formes pseudomultiloculaires ont été décrites par Alexander dans son recrutement très spécialisé. Les signes exocrines sont souvent discrets et, si 75 % des malades ont une vascularite périphérique, seulement 40 % ont des autoanticorps antinucléaires, même banaux. Les déficits focaux seraient les plus fréquents (70 %) et récurrents (36 %). La liste des manifestations est aussi longue que celle de la SEP. De gravité variée, généralement modérée, elles se distinguent de la SEP par l'association de neuropathies du SGSp (30 %) ou d'une comitialité. La moelle est plus souvent atteinte que dans le neurolupus. L'IRM révèle des hypersignaux en T2 dans la substance blanche sous-corticale et périventriculaire. Chez certaines patientes, ils ont plus d'1 cm. Ils sont petits mais nombreux chez les autres, ce qui ne les rend peu discutables qu'avant 45 ans. Les potentiels évoqués sont souvent perturbés. L'élévation (50 % des cas) de la protéinorachie est modérée, comme celle du rapport IgG-protéines totales, sauf en poussée. L'oligoclonalité est inconstante. La réponse aux corticoïdes serait spectaculaire bien qu'on ne traite que les atteintes multifocales progressives ou itératives rapprochées. Des bolus mensuels de cyclophosphamide sont préférés, à 0,75 g/m^2 en attaque, ajustés ensuite pour maintenir les leucocytes à 3 000/mm^3 au nadir. La nosologie de l'atteinte pseudomultiloculaire est incertaine. La recherche systématique de SGSp dans des séries de SEP est décevante (0,4 %). Trois équipes ont aussi recherché des atteintes pseudomultiloculaires dans des séries de SGSp sans en trouver. En revanche, des sécheresses mineures sans les critères du SGS sont fréquentes au cours de la SEP. On décrit enfin dans le SGSp une comitialité isolée, une rare méningoencéphalite, des polyradiculonévrites avec des cellules mononucléées atypiques dans le liquide céphalorachidien (LCR).

Les manifestations démentielles sont rares mais spectaculaires et peuvent être guéries par la corticothérapie. Sur plusieurs mois, les capacités intellectuelles déclinent, avec montée des idées paranoïaques et des hallucinations. Le syndrome sec est concomitant, donc peu rapporté. Le diagnostic repose sur la vitesse de sédimentation (VS) élevée, la présence d'autoanticorps, les autres marqueurs du SGSp. L'IRM et l'angiographie sont subnormales. La biopsie cérébroméningée montre un infiltrat lymphocytaire de la leptoméninge. La prednisone à 120 mg/j normalise l'état mental en 1 à 4 semaines. Certains auteurs retrouvent des troubles cognitifs fréquents et bénins dans le SGSp.

Des associations auto-immunes sont toujours possibles, notamment avec un anticoagulant circulant et ses accidents cérébraux. Les migraines sont nombreuses, surtout chez des patients avec Raynaud ou vascularite, ou purpura. Des céphalées inclassables d'origines multiples sont souvent mentionnées.

Les troubles de l'humeur sont réputés fréquents, surtout la dépression et l'hystérie. Pourtant l'échelle de dépression MADRS (Montgomery *and* Asberg *depression rating scale*) n'a été positive que dans trois des 54 cas personnels de SGSp, les autres semblant plutôt obsessionnels qu'hystériques. Le *Minnesota multiphasic personality inventory* (MMPI) souligne la conversion hystérique, d'autres échelles l'hostilité introvertie, la somatisation, l'obsession-compulsion et les idées paranoïdes. Les troubles psychiatriques ou psychiques sont plus volontiers observés avec des atteintes neurologiques, même périphériques. Pour expliquer les divergences, on remarque qu'un profil de personnalité dépressif n'équivaut pas à une dépression clinique et qu'à l'inverse les antidépresseurs créent des sécheresses ou les aggravent. La non-reconnaissance d'un handicap obsédant par la famille, et le médecin jusqu'au diagnostic, peut entraîner une agressivité refoulée. Le profil psychopathologique ou son évaluation sont faussés par les symptômes organiques. La personnalité serait au fond inhibée, altruiste, conformiste, consciente

d'elle-même et timide, à l'instar des autres maladies auto-immunes, mais avec un peu moins de tolérance, plus de tendance à la contradiction.

REIN

Dans les SGSp, les atteintes rénales réalisent soit une exceptionnelle glomérulonéphrite proche de celle du lupus, soit, chez 10 à 30 % des malades selon les tests, une atteinte tubulaire généralement latente : impossibilité de concentrer les urines, défaut (distal) d'acidification, excès (proximal) d'excrétion de β2 microglobuline. Elle réalise au pire une acidose hyperchlorémique hypokaliémique, ou un diabète insipide résistant à la vasopressine et se complique, dans des cas sévères, de néphrocalcinose, de lithiase et d'ostéomalacie. À la biopsie, l'infiltrat lymphoplasmocytaire péritubulaire rappelle les images salivaires. Dans un cas, sans doute à cause de lui, la scintigraphie rénale au gallium a été positive. La tubulopathie justifie de la prise continue de bicarbonate à doses suffisantes pour amener le pH urinaire entre 6 et 7, voire d'une corticothérapie.

PEAU

Il s'agit une fois sur deux d'un purpura vasculaire de type purpura hyperglobulinémique de Waldenström dont le SGSp fait le quart des cas. Il complique 10 % des SGSp, souvent avec forte élévation des IgG1 et/ou une cryoglobuline, et/ou des anticorps antinucléaires volontiers de type anti-SSA/SSB. Il le précède une fois sur trois. Il évolue par poussées, déclenchées par l'orthostatisme, les efforts physiques, et prédomine aux membres inférieurs, mais peut s'étendre ailleurs. Des éléments purpuriques palpables ou non se côtoient. Ce purpura, signe de gravité systémique plutôt qu'exocrine, peut précéder ou accompagner d'autres atteintes, surtout Raynaud, myosite, tubulopathie. La biopsie montre une vascularite leucocytoclasique et nécrotique avec biologie typique de SGSp complétée d'une baisse du C4.

La vascularite purpurique monocytaire peut avoir le même aspect clinique sans les anti-SSA et la baisse du complément. Elle est parfois urticarienne. Très rarement, le purpura est rapporté à une thrombopénie. Une urticaire (ou cet antécédent) serait retrouvée dans 32 % des cas, un érythème polymorphe dans 5 à 10 %, des nodules dans 4 %, des ulcères digitaux dans 9 %. L'éryhtème annulaire est décrit au Japon, constamment accompagné d'anti-SSA. Tous traduisent une vascularite.

SYNDROME DE RAYNAUD

Il est présent dans environ 15 % des cas et précède la sécheresse. Il doit faire évoquer d'abord une collagénose sournoise inaperçue, particulièrement un CREST, et n'être rapporté au seul SGSp que sur preuve de sa bénignité : stable, en règle sans trouble trophique, sans mégacapillaire, ni autoanticorps autres que ceux du SGSp. Chez ces malades, l'atteinte systémique, surtout la polyarthrite, est plus fréquente. La recherche de cryoglobuline est rarement positive. Les autres complications cardiovasculaires authentiques du SGSp sont trop rares pour qu'on oublie l'atteinte myocardique de l'amylose, l'hypertension artérielle (HTAP) du CREST, surtout la polysérite du lupus causes de SGSs.

POUMON[(2)] [22]

Dans plus du tiers des cas de SGSp ancien avec anti-SSA/SSB, la clinique suggère une fibrose pulmonaire minime : toux sèche et dyspnée d'effort (prises pour « nerveuses »), images réticulonodulaires douteuses. Ces complications sont pourtant neuf fois sur dix une bronchiolite avec syndrome obstructif ou mixte, à diffusion du monoxyde de carbone (DLCO) normale et lavage bronchique lymphocytaire, ou lymphocytaire et neutrophilique dans les cas les plus agressifs. Sauf dans ces derniers, l'évolutivité est faible. Les fibroses pulmonaires vraies sont rares, graves et au premier plan. Outre les signes cliniques, elles entraînent un syndrome restrictif, une diminution de la DLCO et un lavage bronchique à polynucléaires, parfois à éosinophiles. Le scanner en coupe mince, si nécessaire la biopsie, confirment la fibrose. La corticothérapie à haute dose et les immunodépresseurs ne préviennent pas toujours une évolution fatale. Cette fibrose est comparable à la fibrose pulmonaire idiopathique qui peut d'ailleurs se compliquer de SGSs. La pneumonie lymphocytaire à infiltrat organisé type Liebow est rare. Une pleurésie remet en question le diagnostic de SGSp et fait rechercher d'abord un lupus.

[(2)] Cf « Autres atteintes exocrines ».

FOIE

Les anomalies sont biologiques et peu fréquentes : élévation des transaminases, de la phosphatase alcaline, etc, chez 5 % des SGSp. Comme un SGSs accompagne souvent les hépatopathies auto-immunes, des anticorps antimitochondries ou antimuscles lisses sans anti-SSA/SSB remettent en question un diagnostic de SGS apparemment primitif.

AUTRES TISSUS

Tous peuvent être intéressés. Des adénopathies superficielles, y compris dans les territoires cervicaux, des adénopathies profondes ou une splénomégalie doivent faire d'abord rechercher une hémopathie associée, pour discuter, sur l'histologie ganglionnaire et salivaire, de la fréquente extension exocrine d'un lymphome [15] ou déjà d'une dégénérescence lymphomateuse du SGSp avec, à l'interrogatoire, sécheresse négligée ancienne. Une dysthyroïdie est plutôt une association pathologique (15 %). Sa fréquence justifie un dosage hormonal dans le bilan du SGSp. Une hyporéactivité de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien serait habituelle.

Signes biologiques

On trouve, selon Harley [12], des antinucléaires dans 71 % des SGSp, des anti-SSA/Ro dans 58 %, du facteur rhumatoïde dans 55 %, des anti-SSB/La dans 23 %, des anticorps antithyroïdiens dans 23 %, dont des antimicrosomes dans 19 % et des antithyroglobulines dans 10 %. Les spécificités caractéristiques des autres collagénoses (acide désoxyribonucléique [ADNn], Sm, Scl-70, etc) sont absentes. Les SGSs avec anti-U1 RNP (*ribonucléoprotéines*) isolés ont plus souvent une fibrose pulmonaire et des IgG supérieures à 20 g/L.

ANTI-SSA(Ro) ET ANTI-SSB (La) [27, 36]

Considérés comme d'excellente valeur diagnostique, les anti-SSA (dits aussi « anti-Ro ») ne sont pourtant ni très sensibles (20 à 60 %), ni très spécifiques (30 % de positifs dans le lupus), et ne sont pas décisifs dans la démarche diagnostique, sauf à faire de leur présence un critère quasi obligatoire [6]. Les anti-SSA reconnaissent les protéines 60 kDa et 52 kDa dans le SGSp et plutôt la 52 kDa dans le lupus, différence peu exploitable. La fluorescence des anti-SSA est mouchetée, parfois trop faible pour qu'un laboratoire non alerté poursuive la recherche, donc le typage, avec des extraits nucléaires solubles. Les Elisa (*enzyme linked immunosorbent assay*) et le *dot-blot* sont plus sensibles que la double diffusion et la contre-immunoélectrophorèse. La qualité de l'extrait, la technique, le recrutement privilégiant ou non les patients avec signes systémiques, expliquent la prévalence variable selon les équipes. C'est dans le sexe féminin et chez les africano-américaines que les anti-SSA sont le plus fréquent. Au cours du SGSp, les anti-SSA s'observent surtout en cas de début précoce, de grande ancienneté, d'antécédent de gonflement des glandes, d'infiltration lymphoïde marquée et d'atteinte systémique. Les anti-SSA s'associent à la leucopénie, la thrombopénie, parfois l'anémie, à l'hyper-gammaglobulinémie et à d'autres autoanticorps. Ils sont aussi corrélés avec la baisse du débit salivaire stimulé. Les anti-SSA ont

été plus souvent détectés dans les groupes HLA-DR2, -DR3, ou des hétérozygotes, DQ2-DQ3. Le SGSp avec anti-SSA et anti-RNP (4 % des cas) ressemble au lupus. Les anti-SSB sont observés presque uniquement quand il y a des anti-SSA. Leur sensibilité est de 5 à 40 %. On les rencontre parfois dans les SGSs, mais pas celui de la cirrhose biliaire primitive (CBP). À ce jour, la protéine SSB recombinante humaine n'a pas tenu ses promesses.

AUTRES AUTOANTICORPS

Les anti-alpha-fodrine [11] (fragment d'une protéine du cytosquelette) récemment décrits comme très sensibles (90 %) et spécifiques (100 %), sont en évaluation avec des résultats préliminaires moins brillants. Les anticorps antikératine (« périnucléaires ») sont faiblement positifs dans 20 % des SGSp, nettement dans 5 à 10 %. Les antirécepteurs Fc-γ sont plus fréquents dans le SGSp, avec synovite ou Raynaud, ou atteinte pulmonaire. Le facteur rhumatoïde est commun (45 % des cas). Les anticanaux salivaires n'ont pas d'intérêt diagnostique. Comme dans d'autres collagénoses, le typage des antinucléaires détectés par fluorescence échoue dans 10 % à plus de 50 % des cas. On trouve enfin des anticorps anticellules endothéliales.

AUTRES ANOMALIES SANGUINES

Une hypergammaglobulinémie précoce, polyclonale, faite surtout d'IgG1 [5], jusqu'à 50 ou 60 g/L, est notée dans 35 à 60 % des SGSp où elle explique largement l'accélération de la VS car CRP (*C reactive protein*) et fibrinogène sont rarement élevés. Les IgG3 sont moins élevées, les IgG2 normales ou basses avec un index G1/G2 évocateur s'il dépasse 6. Des IgG normales ou une IgG2 seule augmentée sont de bon pronostic exocrine. Des bandes oligoclonales, parfois monoclonales, apparaissent [37] en immunofixation dans le sang et même les urines. Une cryoglobuline est détectée dans 5 % des cas, mais rarement ses complications. Les atteintes des éléments figurés sont comparables à celle du lupus, mais seules l'anémie « inflammatoire » ou la leucopénie avec lymphopénie sont couramment décrites (un cas sur trois). Elles peuvent précéder la sécheresse de plusieurs années. L'augmentation de l'amylase prédomine sur la fraction salivaire.

HLA (« HUMAN LEUCOCYTE ANTIGEN ») [9]

Dans le SGSp, on a décrit une augmentation de la fréquence des groupes DR3 (DRB1*03) et, en Europe, au moins de DR2 (dont le sous-type DRB1*15) alors que la fréquence de DR4 (DRB1*04) est diminuée. Dans une étude française récente [9], ces variations n'atteignent pas le seuil de significativité après correction pour le nombre d'antigènes testés, sauf si on se limite aux spécificités larges (DR2). En revanche, la fréquence de l'hétérozygotie DRB1*15-DRB1*03 est significativement accrue (19 % contre 3 %), de même que celle de l'hétérozygotie DQB1*02-DQB1*06. Cette augmentation de fréquence dans le SGSp est entièrement expliquée par un sous-groupe de malades avec Raynaud et/ou signes leucolymphocytaires, et/ou anti-SSA. Il est donc possible que ces groupes HLA favorisent la production d'anticorps plus que l'apparition de la maladie. En Grèce et en Israël, DR5 ou son sous-groupe DR11, seraient augmentés, alors que l'augmentation porte sur DR4 et DR8 au Japon. Les associations HLA des SGSs sont celles de la maladie causale.

Formes cliniques et nosologiques

SYNDROME DE GOUGEROT-SJÖGREN SECONDAIRE(3)

Détectable dans un cas sur trois, le SGSs de la sclérodermie attire l'attention dans sa forme CREST dont il peut amener la découverte. Un gonflement et des anticorps anti-SSA font discuter une association SGSp/sclérodermie mais, à la biopsie labiale, la fibrose qui ne détruit pas et souligne les structures, ou les capillaires en « bulbe d'oignons » [14], évoqueront une localisation sclérodermique.
La prévalence du SGSs dans la PR serait de 7 % (critères de Vitali) sans différence selon le sexe. Une atteinte exocrine modérée et dissociée est encore plus fréquente. La PR est ancienne, évoluée, sévère. Le gonflement des glandes est rare, la sécheresse est atténuée, peu rapportée spontanément sauf pour l'œil. Le rose Bengale est très performant dans cette indication. Il y a peu d'atteintes viscérales, sinon pulmonaire. Un SGSs explique parfois la présence d'antinucléaires dans une PR typique. La contribution du SGS aux intolérances des traitements de fond a été discutée. L'allergie médicamenteuse est pourtant plus fréquente dans le SGSp.
Dans le lupus, il y aurait 8 % de SGSs, plus dans les débuts tardifs. L'atteinte exocrine est modérée, l'atteinte articulaire plus marquée, parfois érosive, et les anti-SSA quasi constants. La découverte d'anti-SSB n'élimine pas le diagnostic de SGSs. Ce dernier peut compliquer aussi un lupus induit, mais rarement les autres connectivites. La connectivite mixte comporte fréquemment des signes de sécheresse. La nosologie de ces cas est incertaine.
Dans la cirrhose biliaire primitive (CBP), la prévalence du SGSs atteint 70 %, parfois avec sclérodermie (CREST) associée. Les trois atteintes réalisent le syndrome de Reynolds. Il peut se compliquer d'une fibrose pulmonaire. L'histologie salivaire est également mixte.
Un SGS s'observe dans 40 % des hépatites auto-immunes. Après les greffes de moelle, la réaction chronique du greffon contre l'hôte produit aussi un infiltrat glandulaire et une sécheresse, mais pas d'anti-SSA/SSB.
Les rares observations où le SGS paraît compliquer une autre maladie rhumatismale, y compris rhumatisme psoriasique, spondylarthrite ou artérite de Horton, justifient des enquêtes prospectives stratifiées selon l'âge et le sexe. La pathogénie actuelle du SGS n'exclut pas qu'elles puissent être positives.

FORMES ASSOCIÉES

Plusieurs atteintes d'organes sont davantage des associations de pathologies auto-immunes diverses au SGS que ses complications, surtout quand elles comportent ses autoanticorps. Un SGS n'est noté que dans 3 % des maladies thyroïdiennes [8] mais une dysthyroïdie dans 15 % des SGSp, généralement une thyroïdite de Hashimoto ou son hypothyroïdie séquellaire, plus rarement une hyperthyroïdie. Elle précède communément le syndrome sec de plusieurs années. Ce déséquilibre hormonal peut contribuer à l'asthénie et aux troubles musculaires du SGS. Des anticorps antithyroglobuline sans dysthyroïdie sont encore plus fréquents dans le SGSp, mais de spécificité différente. Des hépatopathies auto-immunes, CBP ou hépatite chronique active, sont généralement considérées comme des maladies causales. Le diabète n'entraîne qu'une sécheresse passagère concomitante de ses décompensations, sans la chronicité du SGS. L'association vraie SGSp-sarcoïdose parfois signalée est curieuse. Elle supposerait la coexistence de deux atteintes glandulaires distinctes, mais l'histologie est celle du SGS qui précède, et peut-être favorise, la sarcoïdose.

SELON L'ÂGE ET LE SEXE

Le SGSp de l'enfant est très rare [19] et sans biais sexuel. Le gonflement des glandes est prédominant, la sécheresse modérée ou absente, les signes systémiques fréquents, le tableau histologique et biologique souvent complet, avec des facteurs rhumatoïdes. Un lupus peut se démasquer à la puberté. Un bloc auriculoventriculaire congénital est détecté une fois sur 20 chez des enfants de mère atteinte de SGSp avec anti-SSA/SSB.
Entre la puberté et 35 ans, le SGS a un risque accru de lymphoprolifération et davantage d'autoanticorps. La fréquence des avortements est discutée.
Dans le sexe masculin, le SGSp comporte plus d'atteintes extraglandulaires, notamment articulaires, mais deux fois moins souvent des autoanticorps typables. La fréquence des antinucléaires non typés reste la même. Une étude plus récente donne des résultats comparables dans les deux sexes.

(3) Cf aussi « Épidémiologie ».

FORMES VIRALES [23]

Hépatite C : la présence d'un infiltrat salivaire [10] chez des patientes atteintes de cirrhose due au virus de l'hépatite C (VHC), avec 25 % de xérostomies sévères mais aucune xérophtalmie, a été confirmée. Toutefois, la fréquence de stade 3 ou 4 de Chisholm est faible. La recherche d'un contage dans des séries de SGSp a donné des résultats négatifs ou peu probants. Ailleurs [16], le recrutement du service a pu privilégier des cas avec signes extraglandulaires, cryoglobuline ou facteur rhumatoïde, donc des porteurs de VHC. Dans le syndrome sec dû au VHC, les anti-SSA/SSB sont négatifs. Enfin, une sécheresse simple est courante dans l'hépatite C, davantage quand elle entraîne une cryoglobulinémie ou des lésions hépatiques sévères. Le syndrome sec du VHC serait donc nosologiquement distinct du SGSp et caractérisé par une atteinte exocrine légère ou dissociée, une histologie modérément perturbée, l'absence d'autoanticorps, à l'exception du facteur rhumatoïde, et la présence plus fréquente d'une cryoglobuline, donc de ses troubles systémiques. Le bilan hépatique révèle toujours des anomalies au moment où la sécheresse est signalée. Le syndrome sec ne contre-indique pas l'interféron qui, anecdotiquement, a été efficace sur lui. Le virus de l'hépatite G (VHG) n'est pas impliqué dans le SGS.

D'autres virus ont été suspectés. Dans le DILS du VIH, on observe une sécheresse, un gonflement glandulaire, des complications viscérales, mais non la prédominance féminine, les autoanticorps, ni le terrain HLA du SGSp. L'infiltrat salivaire comme celui des autres organes est fait de TCD8. HTL-V1 (*human T-cell lymphoma virus*), les herpès virus, le virus d'Epstein-Barr ou leurs acides nucléiques ont été mis en évidence dans les glandes salivaires sans convaincre de leur rôle pathogénique.

FORMES COMPLIQUÉES : LYMPHOMES [26]

Dans le SGSp, l'incidence annuelle du lymphome non hodgkinien est de 0,5 à 1 %, et le risque relatif de 35 à 45, plus élevé chez les malades qui ont (ou ont eu) adénopathies, splénomégalie, ulcères de jambe, IgMκ monoclonale, cryoglobuline, radiothérapie ou traitement cytostatique ancien. Le risque serait moindre chez la femme et surtout dans le SGSs. L'éclosion du lymphome peut être annoncée par une baisse des anticorps et/ou des IgG. Il est rarement exclusivement glandulaire, et alors surtout parotidien. Il atteint presque toujours les ganglions, fréquemment le poumon, l'estomac et d'autres organes. L'aspect histologique est, trois fois sur quatre, peu agressif : lymphome de la zone marginale type MALT avec petits lymphocytes, plasmocytes et centrocytes ou, plus rarement, lymphome à cellules monocytoïdes qui est un équivalent ganglionnaire. Une fois sur quatre, ce sont des lymphomes plus agressifs à grandes cellules centroblastiques. Les lymphomes du SGSp appartiennent à la lignée B (CD20) avec, une fois sur deux, une chaîne κ monoclonale intracellulaire. Le traitement comporte soit une simple surveillance rapprochée dans les formes très limitées, soit une monochimiothérapie, ou une polychimiothérapie avec ou sans radiothérapie. Une réponse complète est obtenue trois fois sur quatre (les deux types confondus), une réponse partielle dans les autres cas mais avec des rechutes, certaines mortelles. La pathogénie semble être une stimulation antigénique ou autoantigénique vraie de lymphocytes B des glandes ou de leurs annexes lymphoïdes, peut-être en priorité de lymphocytes produisant du facteur rhumatoïde, puis l'expansion clonale de certains d'entre eux, avec oligoclonalité, voire prédominance d'un clone, pendant plusieurs mois ou années. La cancérisation survient finalement dans l'un ou l'autre de ces clones. Le stade intermédiaire oligoclonal non malin, et peut-être le lymphome de très bas grade, correspondent au pseudolymphome décrit par Talal. La maladie de Waldenström rapportée dans une vingtaine de cas de SGSp doit être aussi réexaminée. Dans le SGSp, la présence d'un réarrangement dominant, donc d'une monoclonalité cellulaire dans la biopsie salivaire, est de signification trop incertaine pour servir au dépistage. D'autres lymphomes ou hémopathies malignes ont été signalés.

FORMES « POSSIBLES », MONOPOLAIRES, INCOMPLÈTES

Ces SGSp « possibles » sont fréquents, bénins et peu ou pas évolutifs. Comme indiqué pour la kératoconjonctivite sèche pure, la prudence limite leur prise en charge à la surveillance et au traitement symptomatique. L'intérêt de discuter des SGS possibles vient des atteintes systémiques importantes, notamment neurologiques, qu'ils comportent parfois. De plus, pour tout malade, un diagnostic de SGSp « incomplet » est mieux reçu du médecin qu'un aveu d'ignorance ou une négation de l'organicité des troubles.

Évolution [20, 35]

Elle a été peu étudiée car la chronicité de la maladie exige un très long recul. Kruise [20] a suivi 42 patients sur 10 à 12 ans. Il note une stabilisation des signes après une période initiale relativement évolutive. Pour l'œil, la tendance est à une diminution de l'inflammation, avec une légère baisse de la production de larmes. Peu de complications sont apparues : une atteinte neuropsychiatrique et un syndrome de Raynaud. Dans deux autres cas, une sclérodermie et une PR se sont démasquées. La transformation du SGSp en lupus a été observée [38], avec un risque accru par un début précoce et des antécédents de synovites. Elle est annoncée par une (poly)sérite, une atteinte neurologique centrale, une glomérulonéphrite et surtout une séroconversion.

Traitements de fond [18]

Il paraît logique de les réserver à des cas où l'inflammation clinique ou histologique des glandes prédomine encore sur la destruction du parenchyme, ce dont n'ont pas tenu compte les essais thérapeutiques. Généralement peu probants, ils ont été aussi jusque-là trop courts.

L'*hydroxychloroquine* améliore les signes biologiques sans grand effet sur la sécheresse, sauf dans quelques cas où l'inflammation des glandes est très importante. Chez certains malades au moins, elle diminue les arthralgies, les arthrites et les douleurs musculaires.

Les *corticoïdes*, utilisés contre le gonflement où ils posent des problèmes de sevrage, sont en principe inefficaces contre la sécheresse. Beaucoup les emploient cependant, à la dose de 0,5 mg/kg/j, réduite progressivement à 10 mg/j. Les corticoïdes diminuent aussi les douleurs articulaires et musculaires, le purpura et les signes généraux. Ils sont indispensables dans les complications systémiques menaçantes, souvent en association avec des cytostatiques. La *ciclosporine* per os, d'abord écartée sur une accentuation de la fibrose salivaire, serait à réévaluer à petite dose. L'*azathioprine* paraît inefficace, la Salazopyrine®, mal tolérée. Le *méthotrexate* pourrait être utile.

Pathogénie [7]

La découverte d'un mécanisme pathogénique incontestable aurait l'avantage de clarifier la nosologie et d'améliorer les traitements de fond. Il n'est probablement pas identique dans le SGSp et les SGSs, ni même parmi ceux-ci. L'intervention du système immunitaire est évidente, mais peut être seconde. Cependant les anticorps déclenchent les lésions exocrines dans un modèle animal et semblent directement impliqués dans des complications extraglandulaires humaines. Les lymphocytes de l'infiltrat sont surtout des T cytotoxiques (CD4 et CD8) qui paraissent détruire le parenchyme, mais celui-ci est anormal en lui-même. Ses zones restées intactes sont hypofonctionnelles. Une freination de base des récepteurs muscariniques est suspectée, d'autant qu'on détecte chez les malades des anticorps, mais contre les récepteurs de souris uniquement. Surtout, dans un autre modèle animal, la sécheresse est due à l'apoptose des cellules épithéliales en l'absence de tout

lymphocyte opérationnel. Le nouveau paradigme est donc une « épithélite », soit génétique, soit acquise et déclenchée par un virus sialotrope, par des cytokines venues d'autres sites (SGSs), par le déficit œstrogénique ou par une autre cause. Ces étiologies favoriseraient l'apoptose épithéliale tout en diminuant celle des lymphocytes des glandes. La présentation d'autoantigènes par les cellules apoptotiques, ou par d'autres cellules à partir de leurs débris, est renforcée. Cette facilitation concerne des particules SSA/SSB-RNA (dont la synthèse est elle-même accrue) et des fragments cytosquelettiques (alphafodrine). Elle expliquerait l'efflorescence des manifestations auto-immunes cellulaires et humorales. L'infiltrat lymphocytaire est peu productif en cytokines, interféron γ excepté. En revanche, l'épithélium canalaire et même la muqueuse buccale synthétisent des cytokines pro- et anti-inflammatoires [4]. Un déséquilibre cytokinique local pourrait susciter ou amplifier les lésions, voire rendre compte de leur aspect et de leur localisation. Les cellules épithéliales, productrices d'IL-1, et d'IL-1 RA, exprimant aussi HLA de classe II et molécules d'adhésion, peuvent en effet présenter des autoantigènes et suppléer au manque de monocytes-macrophages dans l'infiltrat. Une réduction directe de la production de larmes ou de salive par des cytokines lymphocytaires est plausible, avec ou sans auto-immunisation contre les récepteurs muscariniques. Des protéinases *matrix metalloproteinase* (MMP) dégradent la matrice intercellulaire dont la bonne trophicité est nécessaire à la santé épithéliale des canaux et des acini.

Depuis l'achèvement de ce travail, un article de RI Fox et al est paru dans *Current Opinions in Rheumatology*, 1999, 11, 364-371 sur « Current issues in the diagnosis and treatment of Sjögren's syndrome ». Le lecteur pourra le consulter avec profit, davantage s'il y apporte quelques corrections. Les modifications des critères diagnostiques européens n'augmentent pas leurs performances car le gain en spécificité s'accompagne d'une perte de sensibilité et d'un nombre final de « mal classés » légèrement plus élevé. Avec des critères européens ou équivalents, plusieurs équipes, dont Verbaan et al (qui par ailleurs ne contre-indiquent pas l'interféron), n'ont pas retrouvé d'augmentation de fréquence de l'hépatite C dans leur cohorte de Sjögren sans utiliser pour autant les critères californiens. L'élévation dans le travail de Ferry paraît être de 6 et non de 15 %. Pour HLA, l'étude française, si on l'analyse en grandes spécificités, montre une augmentation significative (après correction) de DR2 mais pas de DR3 (même avant correction). Ce n'est pas dû à l'usage de critères européens car 60 % des sujets DR2 (DR15) ont aussi les anticorps des critères de Fox. Enfin, la constatation que la moitié seulement du parenchyme glandulaire est détruite quand s'installe une sécheresse caractérisée, est à rapprocher de la réduction de 50 % du flux salivaire qui est nécessaire pour percevoir une sécheresse. La démonstration d'un dysfonctionnement du parenchyme restant ne peut donc reposer sur elle seule. La destruction subtotale ou totale du parenchyme glandulaire peut s'observer dans les fibroses extensives en dehors de toute transformation lymphomateuse.

Références

[1] Baudet-Pommel M, Albuisson E, Kemeny JL, Falvard F, Ristori JM, Fraysse MP, Sauvezie B. and the European Community study group on diagnostic criteria for Sjögren's syndrome. Early dental loss in Sjögren's syndrome. Histologic correlates. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994 ; 78 : 181-186

[2] Coll J, Rives A, Grino MC, Setoain J, Vivancos J, Balcells A. Prevalence of Sjögrens'syndrome in autoimmune diseases. *Ann Rheum Dis* 1987 ; 46 : 286-289

[3] Daniels TE. Labial salivary gland biopsy in Sjögren's syndrome. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 147-156

[4] Dubost JJ, Perrier S, Afane M, Viallard JL, Roux-Lombard P, Baudet-Pommel M et al. IL-1 receptor antagonist in saliva; characterization in normal saliva and reduced concentration in Sjögren's syndrome. *Clin Exp Immunol* 1996 ; 106 : 237-242

[5] Dubost JJ, Perrier S, Zbadi K, Baudet-Pommel M, Plazonnet MP, Meunier Net al. IgG subclasses and their correlated variations: intricate changes in Sjögren's syndrome. *Arthritis Rheum* 2000 (soumis)

[6] Fox RI, Saito I. Criteria for diagnosis of Sjögren's syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1994 ; 20 : 391-407

[7] Fox RI, Törnwall J, Maruyama T, Stern M. Evolving concepts of diagnosis, pathogenesis and therapy of Sjögren's syndrome. *Curr Opin Rheumatol* 1998 ; 10 : 446-456

[8] Gaches F, Delaire L, Nadalon S, Loustaud-Ratti V, Vidal E. Fréquence des maladies auto-immunes chez 218 patients atteints de pathologies thyroïdiennes auto-immunes. *Rev Méd Interne* 1998 ; 19 : 173-179

[9] Guggenbuhl P, Jean S, Jego P, Grosbois B, Chales G, Semana G et al. Primary Sjögren's syndrome: role of the HLA-DRB1*0301-*0105 heterozygotes. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 900-905

[10] Haddad J, Deny P, Munz-Gotheil C, Ambrosini JC, Trinchet JC, Pateron D et al. Lymphocytic sialadenitis of Sjögren's syndrome associated with chronic hepatitis C virus liver disease. *Lancet* 1992 ; 1 : 321-323

[11] Haneji N, Nakamura T, Takio K, Yanagi K, Higashiyama H, Saito I et al. Identification of alpha-fodrin as a candidate autoantigen in primary Sjögren's syndrome. *Science* 1997 ; 276 : 604-607

[12] Harley JB. Autoantibodies in Sjögren's syndrome. *J Autoimmun* 1989 ; 2 : 3383-3394

[13] Hay TE, Hajeer A, Silma AJ. Sjögren's syndrome: a community-based study of prevalence and impact. *Br J Rheumatol* 1998 ; 37 : 1069-1070

[14] Janin A, Gosselin B, Gosset D, Hatron PY, Sauvezie B. Histological criteria of Sjögren's syndrome in scleroderma. *Clin Exp Rheumatol* 1989 ; 7 : 167-169

[15] Janin A, Morel P, Quiquandon I, Farre I, Hatron PY, Bauters F et al. Non-Hodgkin's lymphoma and Sjögren's syndrome. An immunopathological study of 113 patients. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 565-570

[16] Jorgensen C, Legouffe MC, Perney P, Coste J, Tissot B, Segarra C et al. Sicca syndrome associated with hepatitis C virus infection. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1166-1171

[17] Kaplan G. Syndrome de Gougerot-Sjögren. In : Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC éd. Les maladies systémiques. Paris : Médecine-Sciences Flammarion, 1991 : 499-544

[18] Kaplan G. Syndrome de Gougerot-Sjögren. In : Bardin TH, Kuntz D éd, Thérapeutique rhumatologique. Paris : Médecine-Sciences Flammarion, 1992 : 449-454

[19] Krause A, Alarcon-Segovia D. Primary juvenile Sjögren's syndrome. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 803-806

[20] Kruise AA, Hene RJ, Van Der Heide A, Bodeutsch C, De Wilde PC, Van Bijsterveld OP et al. Long-term follow-up of patients with Sjögren's syndrome. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 297-303

[21] Lafitte C. Manifestations neurologiques du syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. *Rev Neurol* 1998 ; 154 : 658-673

[22] Lahdensuo A, Korpela M. Pulmonary findings in patients with primary Sjögren's syndrome. *Chest* 1995 ; 108 : 316-319

[23] Mariette X. Sjögren's syndrome and virus. *Rev Méd Interne* 1994 ; 15 : 601-606

[24] Murube-Del-Castillo J. Eye parameters for the diagnosis of xerophthalmos. *Clin Exp Rheumatol* 1989 ; 7 : 145-150

[25] Pease CT, Shattles W, Barrett NK, Maini RN. The arthropathy of Sjögren's syndrome. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 609-613

[26] Royer B, Cazals-Hatem D, Sibilia J, Agbalika F, Cayela JM, Soussi T et al. Lymphomas in patients with Sjögren's syndrome are marginal zone B-cell neoplasms, arise in diverse extranodal and nodal sites and are not associated with viruses. *Blood* 1997 ; 90 : 766-775

[27] Sibilia J. Système antigénique Ro/SSA et les anticorps anti-Ro/SSA en1997. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 49-61

[28] Soto-Rojas AE, Villa AR, Sifuentes-Osornio J, Alarcon-Segovia D, Kraus A. Oral manifestations in patients with Sjögren's syndrome. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 906-910

[29] Sutcliffe N, Stoll T, Pyke S, Isenberge DA. Functional disability and end organ damage in patients with systemic lupus erythematosus (SLE), SLE and Sjögren's syndrome (SS) and primary SS. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 63-68

[30] Talal N. Historical overview of Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 1994 ; 12 (suppl 11) : S3-S4

[31] Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Balestrieri G, Bencivelli W, Bernstein RM et al. Preliminary criteria for the classification of Sjögren's syndrome. Results of a prospective concerted action supported by the European Community. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 340-347

[32] Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Coll J, Gerli R, Hatron PY et al. Assessment of the european classification criteria for Sjögren's syndrome in a series of clinically defined cases: results of a prospective multicentre study. *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 116-121

[33] Vitali C, Moutsopoulos HM, Bombardieri S. and the European Community study group on diagnostic for Sjögren's syndrome. The European Community study group on diagnostic criteria for Sjögren's syndrome. Sensitivty and specificity of tests for ocular and oral involvement in Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis* 1994 ; 53 : 637-647

[34] Vivino FB, Al-Hashimi I, Khan Z, Leveque FG et al. Pilocarpine tablets for the treatment of dry mouth and dry eye symptoms in patients with Sjögren's syndrome. *Arch Intern Med* 1999 ; 159 : 174-181

[35] Wattiaux MJ, Ginsburg C, Giral P, Bennani M, Bigel P, Wioland M et al. Primary Gougerot-Sjögren syndrome. Spontaneous one-year course of clinical, biological and histological signs. *Presse Méd* 1995 ; 24 : 983-986

[36] William StClair E. Anti-La antibodies. *Rheum Dis Clin North Am* 1992 ; 18 : 359-376

[37] Youinou P, LeCorre R, Dueymes M. Autoimmune diseases and monoclonal gammopathies. *Clin Exp Rheumatol* 1996 ; 14 (suppl) : S55-S58

[38] Zufferey P, Meyer OC, Bourgeois P, Vayssairat M, Kahn MF. Primary systemic Sjögren's syndrome (SS) preceding systemic lupus erythromatosus: a retrospective study of 4 cases in a cohort of 55 SS patients. *Lupus* 1995 ; 4 : 23-27

Syndrome de Shulman

B. Bouvard, C. Masson, M. Audran

Identifié en 1974 par L. E. Shulman, le syndrome de Shulman, également dénommé fasciite diffuse avec éosinophilie ou fasciite à éosinophiles, soulève toujours, 30 ans après sa première description, des questions quant à son étiopathogénie et son traitement. Traditionnellement, le syndrome de Shulman associe une induration des tissus sous-cutanés plus ou moins étendue avec limitation du jeu articulaire, une hyperéosinophilie et une hypergammaglobulinémie inconstantes. L'étude anatomopathologique, indispensable au diagnostic, faite sur une biopsie cutanéo-fascio-musculaire, retrouve un épaississement et une inflammation du fascia. Dépourvu, sauf exception, de manifestations viscérales, le pronostic de ce syndrome est généralement bon. Cependant, la fasciite à éosinophiles peut se compliquer de manifestations hématologiques parfois fatales et la corticothérapie, traitement de référence, est inconstamment efficace. Nous n'abordons pas dans ce travail la question de la fibrose systémique néphrogénique.

Mots clés : Syndrome de Shulman ; Fasciite ; Hyperéosinophilie ; Hypergammaglobulinémie

Plan

■ Introduction

Lawrence E. Shulman a décrit, en 1974 [1], les deux premiers cas d'un nouveau syndrome qui portera son nom, associant une induration des tissus sous-cutanés avec limitation des mobilités articulaires, survenant après des efforts physiques inhabituels, accompagnée d'une hyperéosinophilie sanguine et d'une hypergammaglobulinémie. La biopsie cutanéomusculaire retrouvait chez ces deux cas princeps un épaississement du fascia musculaire infiltré par des lymphocytes et des plasmocytes sans éosinophile. Shulman dénomma initialement cette nouvelle entité la « fasciite diffuse avec éosinophilie ». En 1975, Rodnan et al. [2] ont rapporté six nouveaux cas de patients ayant la même présentation clinique que les cas décrits par Shulman mais avec, à l'étude histologique de la biopsie cutanéomusculaire, une infiltration du fascia par des éosinophiles. Ils ont renommé ce syndrome « fasciite à éosinophiles ».

Syndrome de Shulman, fasciite diffuse avec éosinophilie et fasciite à éosinophiles sont trois dénominations d'un même syndrome qui reste rare et d'étiopathogénie encore incertaine.

■ Épidémiologie

Entité rare, le syndrome de Shulman peut survenir à tout âge [3] avec une fréquence plus grande à l'âge adulte, sans prédominance de sexe. Chez l'enfant, les filles semblent plus fréquemment touchées [4]. Les cas sont le plus souvent décrits dans la population caucasienne.

Manifestations cliniques

Manifestations cutanéophanériennes [5]

Les manifestations cutanéophanériennes surviennent les premières avec l'apparition initiale souvent brutale d'un œdème prenant ou non le godet [6]. Cet œdème, parfois douloureux et inflammatoire, touche électivement les extrémités distales des membres de façon symétrique et évolue de façon centripète. Il s'associe volontiers à un prurit et à un rash urticarien.

Puis l'induration des téguments remplace progressivement l'œdème. Cette induration est sous-cutanée, d'allure sclérodermiforme, donnant à la peau un aspect épaissi, cartonné, non mobilisable sur les plans sous-jacents et impossible à pincer. Cette induration donne au patient une impression de serrement, de tension, de striction interne ou de carapace. Elle affecte principalement les extrémités, le cou et le tronc alors que les doigts, les pieds et la face sont fréquemment épargnés. L'adhérence irrégulière aux plans profonds donne un aspect froncé en « peau d'orange » ou en « dunes de sable », visible surtout à la face antérieure des bras et des cuisses (Fig. 1). Aux membres supérieurs, les trajets veineux s'inscrivent en creux au lieu d'être en relief du fait des rétractions aponévrotiques, c'est le signe de la vallée (Fig. 2).

Dans de rares cas, l'induration est perçue plus profondément respectant le revêtement cutané, non épaissi, ni atrophique et bien mobilisable sur les plans profonds [5].

Parfois, le syndrome de Shulman se manifeste par un œdème récidivant d'une extrémité [7].

D'autres manifestations tégumentaires sont possibles : troubles de la pigmentation, troubles phanériens (alopécie, dépilation des membres, hypertrichose), ulcérations cutanées, nodules sous-cutanés, lésions évoquant des morphées en plaque sans lilac-ring [3, 8] ou un livedo reticularis [8].

Manifestations articulaires

Les arthralgies sont fréquentes à la phase inaugurale et persistent à la phase d'état, les authentiques arthrites étant plus rares.

L'atteinte articulaire inflammatoire est mono-, oligo- ou polyarticulaire et concerne préférentiellement les mains, les poignets et les genoux pouvant mimer une polyarthrite rhumatoïde. Le liquide synovial est de type inflammatoire. Il n'y a pas de destruction articulaire radiographique. Lakhanpal et al. [3] ont cependant décrit le cas d'un patient atteint d'un syndrome de Shulman se manifestant comme un tableau de polyarthrite rhumatoïde avec arthrites des métacarpophalangiennes et des interphalangiennes proximales et érosions ostéoarticulaires. L'atteinte articulaire est surtout dominée par l'enraidissement

Figure 1. L'adhérence irrégulière des tissus sous-cutanés aux plans profonds donne un aspect froncé en « peau d'orange » ou en « dunes de sable », visible surtout à la face antérieure des bras.

Figure 2. Aux membres supérieurs, les trajets veineux s'inscrivent en creux au lieu d'être en relief du fait des rétractions aponévrotiques : c'est le signe de la vallée.

Figure 3. L'atteinte articulaire est surtout dominée par l'enraidissement articulaire, conséquence de l'atteinte scléreuse tégumentaire atteignant surtout les mains et les doigts, donnant l'aspect caractéristique du signe de la prière.

articulaire, conséquence de l'atteinte scléreuse tégumentaire atteignant surtout les mains et les doigts pour donner l'aspect caractéristique du signe de la prière (Fig. 3). Elle touche fréquemment par ailleurs les genoux, les coudes et les poignets et moins fréquemment les pieds et les épaules.

Autres manifestations cliniques fréquentes

Les myalgies sont un signe précoce du syndrome de Shulman, parfois sévères et invalidantes prédominant aux avant-bras et aux mollets. Les enzymes musculaires sont rarement augmentées. L'électromyogramme (EMG) peut montrer un syndrome myogène modéré.

Un syndrome du canal carpien survient chez 20 % des patients atteints d'un syndrome de Shulman. Sa survenue peut précéder l'apparition des signes cutanés.

Une altération de l'état général avec perte de poids peut accompagner le syndrome de Shulman, de même qu'une fébricule ou fièvre.

Manifestations cliniques rares

Le syndrome de Shulman se caractérise aussi par des signes négatifs : l'absence de syndrome de Raynaud, de sclérodactylie ou de calcinose, et l'absence d'atteinte viscérale. Ces signes négatifs le différencient notamment de la sclérodermie.

Néanmoins, toutes ces caractéristiques cliniques, bien qu'exceptionnelles, ont été décrites dans le syndrome de Shulman ; ainsi Song et al. [9] ont rapporté un cas de gangrène d'un doigt au cours d'un syndrome de Raynaud sévère avec fasciite à éosinophiles. Certaines publications font état d'atteintes œsophagiennes avec dysphagie [10], d'atteintes respiratoires avec trouble ventilatoire restrictif [11], d'atteintes hépatiques [12, 13], d'atteintes rénales [14] avec, à la ponction-biopsie rénale, différentes lésions histologiques (glomérulonéphrite segmentaire et focale, néphropathie à immunoglobulines [IgA], néphrite tubulo-interstitielle). Des cas de péricardite [15], de colite à éosinophiles [16], de splénomégalie [12, 13] ont été rapportés ou bien encore des cas de neuropathie périphérique [17, 18], de neuropathie optique ischémique postérieure [19], ou de crise convulsive [20] pouvant être la conséquence de l'effet neurotoxique de l'hyperéosinophilie.

Associations syndrome de Shulman et maladies auto-immunes ou systémiques

De nombreuses maladies auto-immunes ou maladies systémiques ont été décrites associées au syndrome de Shulman, comme des cas de lupus érythémateux disséminé [21], de syndrome de Sjögren [22], un cas de déficit commun variable [23], deux cas d'agammaglobulinémie liée à l'X [24], deux cas de sarcoïdose [25], un cas de psoriasis [26], des cas de thyroïdite de Hashimoto ou de maladie de Basedow [27].

Manifestations hématologiques

L'atteinte hématologique fait toute la gravité du syndrome de Shulman [28-35]. Les complications hématologiques peuvent survenir en même temps, dans les mois suivant le début du syndrome de Shulman ou lors de la phase de rémission. La fréquence des hémopathies associées au syndrome de Shulman serait proche de 10 %. Il s'agit le plus souvent d'aplasie médullaire, de mauvais pronostic, de cytopénies périphériques, d'une thrombopénie ou d'une anémie auto-immune. D'autres affections hématologiques ont été rapportées en association avec le syndrome de Shulman, leucémie myélomonocytaire, leucémie lymphoïde chronique, myélodysplasie, maladie de Hodgkin et lymphome non hodgkinien, syndrome myéloprolifératif, purpura thrombocytopénique amégacaryocytaire aquis, gammapathie monoclonale et myélome multiple.

Le lien entre hémopathies et syndrome de Shulman n'est pas clairement défini ; l'origine dysimmunitaire est retrouvée dans certains cas.

> *Point fort*
>
> Présentes dans 10 % des cas, les complications hématologiques font toute la gravité du syndrome de Shulman. Ceci nécessite une surveillance régulière de l'hémogramme.

Syndrome paranéoplasique ?

Le syndrome de Shulman associé aux hémopathies peut être fatal mais aussi régresser avec le traitement de l'hémopathie [35]. Par ailleurs des cas de syndrome de Shulman associés à des cancers solides ont été rapportés comme un cancer du sein [3], ou un adénocarcinome gastrique [36] ; le traitement de la tumeur solide faisant régresser le syndrome de Shulman. Le syndrome de Shulman se comporte, dans ces observations, comme un syndrome paranéoplasique.

Manifestations chez l'enfant

Farrington et al. [4] ont étudié les manifestations du syndrome de Shulman chez 21 enfants. Ils ont conclu que le syndrome de Shulman est plus fréquent chez les filles, touche plus fréquemment les mains, les manifestations articulaires étant plus rares. Soixante-sept pour cent progressent vers une fibrose cutanée résiduelle, surtout les enfants âgés de moins de 7 ans et ceux ayant une forme étendue de la maladie, aucun n'évolue vers une sclérodermie systémique. Des présentations cliniques spécifiques de l'enfant ont été décrites comme des contractures douloureuses sans atteinte cutanée pouvant mimer une myopathie [37, 38] ou encore des formes localisées [39]. Les hémopathies n'ont pas été rapportées chez l'enfant. Quintero-Del-Rio et al. [40] ont décrit deux cas d'enfants atteints d'un syndrome de Shulman avec syndrome de Raynaud et un bébé de 20 mois avec hépatosplénomégalie. Ching el al. [41] ont décrit trois cas d'enfants atteints d'un syndrome de Shulman associé à un déficit sélectif en IgA.

■ Examens complémentaires

Biologie

L'hyperéosinophilie est fréquemment retrouvée dès la phase aiguë. Lakhanpal et al. [3], dans leur série de 52 patients, ont retrouvé une hyperéosinophilie chez 63 % de ces patients (avec une définition de l'hyperéosinophilie mise à 760/mm^3). Cette hyperéosinophilie est très corticosensible.

Une hypergammaglobulinémie est présente dans un tiers des cas, polyclonale, portant sur les IgG ou les IgM.

La vitesse de sédimentation peut être modérément augmentée.

Les facteurs rhumatoïdes et les anticorps antinucléaires sont généralement négatifs.

Rutter et al. [28] ont rapporté un cas d'hypercalcémie idiopathique associé au syndrome de Shulman.

L'aldolase élevée lors du diagnostic se normalise sous traitement, laissant supposer que le niveau de l'aldolase sérique pourrait être un indicateur de l'activité de la maladie [42].

En cas d'arthrite, le liquide articulaire est inflammatoire à prédominance lymphocytaire sans hyperéosinophilie.

Anatomopathologie

L'étude histologique permet d'établir avec certitude le diagnostic de fasciite de Shulman [43-45]. La biopsie doit être profonde, cutanéo-fascio-musculaire en un seul bloc. La fasciite, constante et indispensable au diagnostic, comprend un important épaississement du fascia superficiel par prolifération et hypertrophie des fibres collagènes et une infiltration de ce fascia par des cellules mononucléées telles que des lymphocytes, des plasmocytes et des histiocytes qui ont volontiers un regroupement périvasculaire. La présence de polynucléaires éosinophiles au sein de cet infiltrat est fréquente mais non indispensable au diagnostic. Il semble y avoir une corrélation entre le taux de l'éosinophilie sanguine et le nombre d'éosinophiles dans le fascia. Parfois l'éosinophilie prédomine dans le derme. L'atteinte inflammatoire peut aussi atteindre par contiguïté le pannicule adipeux de l'hypoderme ainsi que le muscle et son tissu conjonctif périmysial. Une nécrose des fibres musculaires est exceptionnelle. Le fascia est nettement démarqué mais fermement attaché à l'épimysium du muscle sous-jacent alors que la frontière entre le fascia et le tissu sous-cutané est fréquemment irrégulière et beaucoup moins nette. Dans le derme réticulé, une infiltration mononucléée précoce suivie d'une fibrose est fréquente. Cette transformation sclérofibreuse du derme, d'allure sclérodermique, peut même s'accompagner d'une

atrophie des glandes sudoripares et sébacées. En revanche, l'épiderme est respecté ou quelquefois atrophique.

Des dépôts immuns de C3, IgG, IgM ont été trouvés dans le fascia, voire dans le tissu interstitiel musculaire de certains patients, suggérant un mécanisme immunologique.

> **Point fort**
>
> Le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique d'une biopsie cutanéo-fascio-musculaire.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Le fascia est normalement noir sur toutes les séquences d'IRM. La fasciite à éosinophiles, caractérisée histologiquement par un épaississement et une inflammation du fascia, donne à l'IRM un épaississement du fascia superficiel et moins fréquemment du fascia profond avec un hypersignal en pondération T2 ou séquence d'inversion-récupération (STIR) et une prise de contraste après injection de gadolinium. Il existe une corrélation entre l'intensité du signal du fascia à l'IRM et le degré d'inflammation du fascia sur les coupes histologiques. Après traitement de la fasciite par corticothérapie, on observe une réduction marquée de l'intensité du signal à l'IRM. L'IRM apporte ainsi des éléments complémentaires au diagnostic ; cet examen peut également guider le geste biopsique et peut être un moyen de suivi de la réponse au traitement [46].

Capillaroscopie

En cas de doute diagnostique avec une sclérodermie systémique, la réalisation d'une capillaroscopie peut s'avérer intéressante. Dans la fasciite à éosinophiles, cet examen est normal ou tout au moins ne retrouve pas de mégacapillaires, quasi constants au cours de la sclérodermie [47].

Facteurs étiologiques

Les facteurs favorisant la survenue du syndrome de Shulman restent discutés. Dans environ la moitié des cas, la fasciite à éosinophiles survient après un effort physique intense inhabituel comme décrit dans les deux premiers cas de Shulman ou bien après un traumatisme ou une chirurgie ou bien encore après un accouchement [48]. Certains médicaments ont été incriminés comme les statines (atorvastatine, simvastatine) [49], les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (fosinopril) [50], la phénytoïne, ou l'héparine [51]. Des cas de syndrome de Shulman ont été décrits après transplantation de cellules souches ou de moelle osseuse [52-55], la fasciite à éosinophiles pouvant ainsi être assimilée à une forme de maladie du greffon contre l'hôte chronique [55]. Florell et al. [56] ont décrit la survenue d'un syndrome de Shulman 4 semaines après le début d'une hémodialyse.

Une relation entre infection à *Borrelia burgdorferi* et syndrome de Shulman a été suggérée [57, 58]. Granter et al. [59, 60] ont évoqué la possibilité que la fasciite à éosinophiles soit une des manifestations de la borréliose de Lyme, la dénommant fasciite borrélienne, mais cette entité reste très discutée [61].

Brown et al. [62] ont rapporté un cas de fasciite à éosinophiles après rupture d'un implant mammaire en gel de silicone.

Physiopathologie

Le mécanisme physiopathologique exact de la fasciite à éosinophiles reste inexpliqué et différentes hypothèses ont été émises depuis 30 ans.

Shulman suggérait que l'effort physique, par le biais de microlésions du fascia, pouvait démasquer certains composants antigéniques du tissu conjonctif dont le pouvoir immunogène serait susceptible de déclencher une réaction auto-immune locale. Il s'ensuivrait une libération de facteurs de croissance tels que le *transforming growth factor β* (TGFβ) et l'interleukine 1 (IL1), capables de stimuler la production de collagène par les fibroblastes.

Rôle du « transforming growth factor β » (TGFβ) dans l'accumulation de collagène

Pour élucider le mécanisme de l'accumulation du collagène dans la fasciite à éosinophiles, Kähäri et al. [63] ont réalisé des cultures de fibroblastes à partir de la peau de deux patients atteints de syndrome de Shulman en les comparant avec des cultures contrôles de fibroblastes de la peau adjacente non atteinte de ces deux mêmes patients. Ils ont ainsi démontré que la production de procollagène est augmentée dans les fibroblastes du fascia atteint en association avec une élévation des taux d'acide ribonucléique (ARN) messager de la fibronectine et de la chaîne α du procollagène I. Ils ont émis l'hypothèse que les cellules inflammatoires présentes dans la peau et les tissus sous-cutanés de ces patients pourraient sécrétées du TGFβ et de l'IL1 qui activeraient les fibroblastes adjacents pour produire des taux élevés de collagène de type I ; l'accumulation du collagène dans ces tissus conduisant aux manifestations cliniques de la fasciite à éosinophiles.

L'action du TGFβ sur les fibroblastes pourrait passer par les inhibiteurs tissulaires des métalloprotéinases (TIMP). Les TIMP contrôlent le volume de la matrice extracellulaire en inactivant les métalloprotéinases de la matrice (MMP) comme les collagénases, gélatinases et stromélysines. Les TIMP ont, en plus de leur activité d'inhibition enzymatique, une fonction de facteur de croissance cellulaire. Parmi les quatre TIMP actuellement décrits (TIMP-1, 2, 3 et 4), les TIMP-1 et 2 sont les mieux caractérisés et jouent un rôle important dans la régulation de la matrice extracellulaire. Leurs anomalies ont été démontrées dans de nombreuses maladies comme des maladies hépatiques fibrosantes. Jinnin et al. [64] ont ainsi démontré, dans une étude portant sur 11 patients atteints de syndrome de Shulman, que le fascia des patients est marqué par le TIMP-1 uniquement. Le TIMP-1 peut ainsi être un des facteurs de la fibrose du fascia, les taux sériques de TIMP-1 étant significativement plus élevés chez les patients atteints de Shulman que chez les sujets contrôles, ce qui n'est pas le cas pour le TIMP-2, alors que les taux sériques de TIMP-1 et 2 sont tous les deux élevés dans la sclérodermie systémique. Bien que la distribution et le fonctionnement cellulaires des TIMP-1 et 2 apparaissent semblables, leur régulation semble être différente, par exemple le TGFβ augmente l'expression du TIMP-1 mais pas celle du TIMP-2. Ces différences de régulation pourraient être impliquées dans la différence entre syndrome de Shulman et sclérodermie systémique. Les taux sériques de TIMP-1 et 2 ne sont pas significativement corrélés ; en revanche, l'étude démontre une corrélation entre les taux sériques de TIMP-1 et les taux de γ-globulines et d'IgG chez les patients atteints du syndrome de Shulman. Par ailleurs, les résultats de cette étude suggèrent que TIMP-1 est un bon marqueur de l'activité de la maladie et reflète les effets des traitements.

Mori et al. [65] ont, quant à eux, souligné le rôle possible des *major basic protein* (MBP) dans la fibrose. Les éosinophiles sont riches en protéines cationiques, potentiellement toxiques comme la MBP. Après activation, les éosinophiles dégranulent relarguant les MBP et d'autres protéines cationiques dans les tissus cibles. La MBP peut induire des effets toxiques dans le tissu hôte et la MBP peut elle-même, ou en synergie avec le TGFβ, induire la production d'IL6 par les fibroblastes. L'IL6 stimulant la production de collagène et donc la fibrose.

Réponse immunitaire excessive et rôle de l'interleukine 5

Une réponse immunitaire aberrante est proposée par certains auteurs du fait de la fréquente hypergammaglobulinémie sérique, de complexes immuns circulants et du dépôt d'IgG et de C3 dans le fascia de certains patients.

Toquet et al. [66] ont montré que l'infiltrat inflammatoire présent dans le fascia des patients atteints du syndrome de Shulman est principalement composé de macrophages et de lymphocytes $CD8^+$ et que le ratio CD4/CD8 est inférieur à 1 dans la plupart des cas. Les propriétés cytotoxiques des CD8 sont confirmées par la présence de granzymes B dans 14 % des $CD8^+$. La granzyme B est une puissante enzyme proapoptotique, suggérant une réponse cytotoxique, pouvant être déclenchée par des infections ou des agents environnementaux.

L'augmentation des lymphocytes CD8 serait en lien avec l'augmentation des taux d'IL2 et d'interféron γ (IFN γ). Ces résultats corroborent ceux de Viallard et al. [67] qui ont démontré, dans une étude portant sur quatre patients atteints d'un syndrome de Shulman, une augmentation de la production par les cellules monocytaires sériques des cytokines IL2, 5 et 10 et de l'IFNγ après stimulation par la phytohémagglutinine. L'IL5, produit principalement par les cellules T, joue un rôle important dans la différenciation, la production, le recrutement et l'activation des éosinophiles. La production accrue d'IL5 pourrait expliquer l'hyperéosinophilie et la production excessive d'immunoglobulines. Les cytokines de type 1 sont également augmentées ; ainsi l'IFNγ, inhibiteur de la synthèse de collagène, en agissant au niveau transcriptionnel, réprime la réponse Th2. Il est ainsi possible que le haut niveau d'IFNγ relâché par les cellules T représente un rétrocontrôle négatif, l'élévation des cytokines de type 1 (IL2 et IFNγ) limitant la réponse de type 2.

D'autres auteurs soulignent l'importance de l'IL5 dans le syndrome de Shulman. Ainsi, Dziadzio et al. [68] ont mesuré les taux sériques d'IL5, TGFβ, IL8 et IFNγ d'une enfant de 3 ans atteinte d'un syndrome de Shulman et ont comparé ses taux aux taux sériques de 11 sujets témoins adultes au terrain atopique. Ils retrouvent chez le sujet princeps un taux de TGFβ deux fois supérieur à celui des témoins et un taux d'IL5 élevé mais comparable à ceux des sujets témoins ; les taux d'IL8 et IFNγ étant les mêmes que ceux des témoins. Sous traitement par corticothérapie à la dose de 0,5 mg/kg/j, les taux de TGFβ se normalisent complètement, le taux d'IL5 restant modérément augmenté.

Nishiya et al. [69] ont, quant à eux, mesuré le taux d'IL5 dans le sang et le liquide synovial d'un genou d'une patiente de 31 ans développant une fasciite à éosinophiles. Contrairement à l'observation de Dziadzio et al., le taux sérique d'IL5 est indétectable avant et après traitement par corticoïdes alors que le taux d'IL5 du liquide synovial est élevé avant traitement (pas de mesure après traitement). Pour contrôle, les taux d'IL5 du liquide synovial d'un genou de trois patients atteints de polyarthrite rhumatoïde et de trois patients atteints de gonarthrose ont été mesurés, tous indétectables.

Rôle des mastocytes

Shakoory et al. [70] ont décrit l'interaction entre les mastocytes et les éosinophiles. Les cytokines et chémokines des mastocytes tissulaires régulent l'hématopoïèse, l'activation et la survie des éosinophiles. De plus, les éosinophiles influencent la fonction des mastocytes sur un mode paracrine par sécrétion de facteurs de croissance.

■ Facteurs génétiques

Rosenfeld et al. [71] ont rapporté l'histoire familiale d'un syndrome de Shulman touchant un père et son fils à 19 ans d'intervalle, et Thomson et al. [72] ont rapporté le cas d'une sœur et de son frère atteints d'un syndrome de Shulman à 6 mois d'intervalle. Le rôle des antigènes *human leukocyte antigen* (HLA) a été étudié par Lynch et al. [73] qui ont comparé le HLA de 22 patients souffrant d'un syndrome de Shulman. Aucun antigène HLA-A ou B n'a été significativement retrouvé associé au syndrome de Shulman comparé aux 22 sujets contrôles.

■ Diagnostics différentiels

Depuis sa description initiale, le syndrome de Shulman est toujours apparu nosologiquement proche de la sclérodermie (Tableau 1). Sa place exacte a cependant toujours été discutée, certains la considérant comme une entité à part entière, d'autres comme une simple forme clinique de la sclérodermie [74, 75].

Tableau 1.
Cadre nosologique des états sclérodermiformes.

Sclérodermie systémique
Sclérodermie localisée
- linéaire
- morphée
- en goutte
- en coup de sabre
- *pansclerotic morphea*
Sclérœdème de Buschke
Scléromyxœdème
Scléromyxœdème associé aux dialyses
Syndrome éosinophilie-myalgies
Fasciite à éosinophiles
Réaction du greffon contre l'hôte
Porphyrie cutanée tardive
Phénylcétonurie
Syndrome de Werner
Syndrome carcinoïde
Pseudosclérodeme (après injection de vitamine K, bléomycine, pentazocine)
Maladie de Dupuytren
POEMS
Cicatrices chéloïdes
Pachydermopériostite idiopathique ou secondaire
Fibrose postradique

POEMS : polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, protéine monoclonale, anomalies cutanées.

Les états sclérodermiformes [75], caractérisés par une fibrose cutanée chronique avec accumulation locale excessive de collagène, sont ceux qui posent le plus de problèmes diagnostiques. Parmi ceux-ci, la sclérodermie systémique, les formes localisées de sclérodermie comme les morphées profondes et le syndrome éosinophilie-myalgie sont les plus discutés.

À la place du terme d'« états sclérodermiformes » ou « variants de la sclérodermie », Naschitz et al. [76] ont proposé, en 1996, le terme de syndrome fasciites-panniculites. Ce terme regroupe un ensemble de désordres ayant en commun une inflammation chronique, un épaississement fibreux des septa sous-cutanés, du fascia et du périmysium et comparant la fasciite de Shulman, la morphée profonde, la panniculite lupique, le syndrome de l'huile toxique, le syndrome myalgie-éosinophilie, la réaction du greffon contre l'hôte, les réactions postirradiation, le lymphœdème et la lipodermatosclérose de l'insuffisance veineuse chronique.

Sclérodermie systémique

Le syndrome de Shulman se différencie de la sclérodermie systémique par l'absence de syndrome de Raynaud, de sclérodactylie, d'atteinte viscérale et d'anticorps antinucléaires. La capillaroscopie ne retrouve jamais de mégacapillaires dans le syndrome de Shulman. L'atteinte du fascia au cours de la sclérodermie est possible sous la forme d'un épaississement mais n'est pas le siège d'un infiltrat inflammatoire.

Syndrome myalgies-éosinophilie ou intoxication par le L-tryptophane [77-79]

Individualisé en octobre 1989 au Nouveau-Mexique, le syndrome myalgies-éosinophilie faisait suite à l'ingestion de L-tryptophane contenu dans certains somnifères, antidépresseurs, compléments alimentaires contre l'obésité et contre le syndrome prémenstruel ; les symptômes pouvant apparaître après l'arrêt de la consommation. Le début de la maladie était souvent brutal, intense avec hyperéosinophilie, syndrome

grippal, asthénie, myalgies intenses et invalidantes, crampes musculaires, œdème des extrémités, dysesthésies, manifestations cutanées variées comme on peut les rencontrer dans le syndrome de Shulman. Puis faisait suite une phase chronique avec atteinte multisystémique sévère, cardiaque, neurologique et pulmonaire, l'atteinte cutanée devenant franchement sclérodermiforme. L'étude anatomopathologique de lésions cutanées du syndrome myalgies-éosinophilie retrouvait une inflammation cutanée et sous-cutanée avec infiltration habituelle à éosinophiles.

Les contaminants du L-tryptophane actuellement reconnus comme étant en cause dans le développement du syndrome myalgies-éosinophilie sont le 1,1'-éthylidène bis (L-tryptophane) ou EBT et le 3-(phénylamino)-L-alanine transformé dans le foie en 3-(phénylamino)-1,2-propanediol ou PAP. L'EBT active la prolifération des fibroblastes et l'expression du gène du collagène in vitro et une injection d'EBT à des rats induit une inflammation du derme, du fascia et du périmysium.

Syndrome de l'huile toxique espagnole [80, 81]

Du mois d'avril au mois de juin 1981, une épidémie de pneumopathie atypique se développa en Espagne dans la région de Madrid, consécutive à la consommation d'huile de colza dénaturée à l'aniline contenant des esters d'acide gras de 3-(N-phénylamino)-1,2-propanediol (PAP). En quelques mois cette maladie toucha près de 20 000 personnes et fit plusieurs centaines de morts. Cette maladie évoluait en quatre phases selon Alonso-Ruiz :

- une phase aiguë, pendant les deux premiers mois, associant œdème pulmonaire lésionnel, éruption cutanée, hyperéosinophilie et myalgies ;
- une phase intermédiaire, les 3e et 4e mois, où les myalgies s'intensifiaient, avec apparition d'un œdème sous-cutané (surtout des mollets et avant-bras), une hépatopathie, des arthrites et une hypertension artérielle pulmonaire ;
- une phase chronique précoce, du 4e mois à 2 ans, avec apparition d'une peau sclérodermiforme, d'une polyneuropathie, d'un syndrome sec et de contractures articulaires ;
- une phase chronique tardive, au-delà de la 2e année, avec crampes musculaires, douleurs articulaires chroniques, syndrome de Raynaud, syndrome du canal carpien et maladie pulmonaire chronique. Les causes de décès étant le plus souvent une complication de l'insuffisance respiratoire restrictive.

Sur le plan histologique, l'atteinte s'apparentait initialement à celle du syndrome de Shulman avec fasciite et infiltrat lymphoplasmocytaire puis à celle de la sclérodermie avec fibrose dense et plus ou moins étendue.

Il est intéressant de noter que le PAP est mis en cause dans le syndrome myalgies-éosinophilie et le syndrome de l'huile toxique espagnole, laissant supposer que ces deux épidémies, séparées temporairement par 10 ans et survenant sur deux continents différents, ont pu partager le même agent étiologique.

■ Évolution

Le syndrome de Shulman est une affection de bon pronostic, souvent réversible sous traitement, hormis la possibilité de complications hématologiques. L'évolution peut être favorable spontanément sans traitement [3]. Cependant, la régression de l'induration sous-cutanée est inconstante et des rechutes sont possibles. Endo et al. [82], reprenant 88 cas de syndrome de Shulman, ont décrit plusieurs facteurs de mauvaise réponse au traitement dont un âge de début inférieur à 12 ans, une atteinte du tronc, et des lésions à type de morphées.

■ Traitement

Corticothérapie

Il n'existe aucun consensus thérapeutique. La corticothérapie est le traitement de première intention, avec une posologie d'attaque variable, en général de 0,5 à 2 mg/kg/j permettant une normalisation rapide des paramètres biologiques et la disparition des arthralgies et myalgies. La régression de l'induration sous-cutanée est très variable avec nécessité d'une corticothérapie prolongée non dénuée d'effets secondaires. Lakhanpal et al. [3], dans leur série de 52 cas, ont rapporté 34 patients traités par corticoïdes à des doses initiales variant de 40 à 60 mg/j et ont compté cinq rémissions complètes, vingt réponses partielles et neuf échecs. Selon Lakhanpal et al., il n'y a pas de différence de réponse selon la durée d'évolution de la maladie avant introduction de la corticothérapie. Sur le plan histologique, la composante inflammatoire apparaît être très corticosensible, alors que la composante fibreuse se stabilise, voire progresse.

La corticothérapie étant inconstamment efficace, d'autres traitements ont été utilisés, mais le syndrome de Shulman étant rare, aucun essai thérapeutique randomisé n'a été réalisé.

Autres traitements médicamenteux

La cimétidine donne des résultats variables. Solomon et al. [83] ont décrit, en 1982, le cas d'un patient qui, après 1 an de traitement par corticothérapie avec une corticodépendance à 10 mg/j, a été mis sous cimétidine 400 mg × 4/j pour une suspicion d'ulcère gastrique. Quelques jours après l'initiation de la cimétidine, les manifestations cliniques du syndrome de Shulman ont complètement disparu et la corticothérapie a été arrêtée. La cimétidine a été poursuivie pendant 1 an à doses dégressives jusqu'à l'arrêt. Trois semaines après l'arrêt de la cimétidine, des manifestations à type de douleurs des mollets et claudication à la marche avec induration cutanée des membres inférieurs sont apparues et ont cédé 48 heures après la reprise de la cimétidine. Cette observation suggère un effet thérapeutique spécifique de la cimétidine dans la fasciite de Shulman en empêchant la dégranulation des mastocytes. À l'inverse, Herson et al. [84] ont décrit six cas traités à la dose de 1 600 mg/j en quatre prises, utilisée une fois en traitement primaire et cinq fois en traitement secondaire après échec de la corticothérapie. Aucune amélioration cutanée n'a été observée après en moyenne 6 mois de traitement, avec une stabilisation des lésions chez trois patients et une aggravation de l'infiltration sous-cutanée chez les trois autres.

Partant du constat du possible rôle clé des mastocytes dans le syndrome de Shulman, Ching et al. [85] ont utilisé avec succès le kétotifène en monothérapie lors d'une récidive de syndrome de Shulman.

Herson et al. [84] ont décrit le cas de deux patients traités pendant 6 à 9 mois par de la colchicine (1 mg/j) en traitement secondaire, après une corticothérapie initiale de 1 an, avec amélioration de l'infiltration scléreuse.

L'efficacité du méthotrexate a été rapportée [86]. Ainsi, Pouplin et al. [87] ont décrit le cas d'un patient incomplètement soulagé par une corticothérapie à la dose de 85 mg/j et compliquée par un diabète, traité par du méthotrexate à la dose de 15 mg/semaine avec une bonne efficacité clinique et la possibilité d'une décroissance de la corticothérapie.

Drosou et al. [88] ont traité une patiente de 69 ans, au préalable traitée par prednisone, ciclosporine, méthotrexate et mycophénolate mofétil, par une injection d'infliximab à la dose de 5 mg/kg en association avec 2 g de mycophénolate mofétil et 20 mg/j de prednisone.

Le cas d'un patient âgé de 20 ans traité par rituximab a été rapporté par Scheinberg et al. [89] mais sans information sur les traitements précédemment utilisés.

Les utilisations des anti-inflammatoires non stéroïdiens [6], de l'aspirine [90], du cyclophosphamide [91], du para-aminobenzoate [90], de l'azathioprine [91], de la ciclosporine [35, 92, 93], de la griséofulvine [94], de la salazopyrine [95], des Ig intraveineuses polyvalentes, de la D-pénicillamine [3, 85], de l'hydroxychloroquine [90], du facteur XIII [84] ont également été rapportées.

French et al. [96] ont démontré in vitro l'efficacité possible d'un traitement par IFNα, capable d'inhiber la formation des

éosinophiles et la production d'IL5. L'utilisation d'un anticorps anti-IL5 dans le traitement du syndrome de Shulman pourrait être une voie thérapeutique possible.

Traitements non médicamenteux

Le recours aux traitements physiques par puvathérapie [97] ou photochimiothérapie extracorporelle [98] a été rapporté avec une certaine efficacité.

Cetkovsky et al. [99] ont décrit le cas d'un patient atteint d'un syndrome de Shulman sévère compliqué d'une aplasie médullaire ayant bénéficié d'une transplantation allogénique de moelle osseuse avec régression des signes du syndrome de Shulman et de l'aplasie.

Enfin, la rééducation fonctionnelle pourrait limiter l'incapacité fonctionnelle résultant de la fasciite à éosinophiles [100].

■ Conclusion

La combinaison des manifestations cliniques, biologiques et histologiques permet de poser assez facilement le diagnostic de syndrome de Shulman, le plus difficile étant de l'évoquer du fait de sa rareté. La physiopathologie de ce syndrome reste incertaine ; le TGFβ joue probablement un rôle prépondérant dans l'accumulation du collagène et l'IL5 dans l'hyperéosinophilie. La corticothérapie, traitement de première intention, est inconstamment efficace et diverses autres thérapeutiques ont été employées avec des succès variables, la rareté du syndrome empêchant la réalisation d'essais thérapeutiques.

Points forts

- Le syndrome de Shulman est une entité rare.
- Il peut survenir à tout âge, aussi bien chez la femme que chez l'homme.
- Il survient assez fréquemment après un effort physique intense inhabituel.
- Ces principales caractéristiques sont une induration des tissus sous-cutanés plus ou moins étendue, une limitation des mobilités articulaires et une hyperéosinophilie sanguine inconstante.
- Bien que des régressions spontanées soient possibles, un traitement par corticothérapie est souvent nécessaire mais parfois insuffisant.

■ Références

[1] Shulman LE. Diffuse fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia: a new syndrome. *J Rheumatol* 1974;**1**(suppl.1):46.

[2] Rodnan GP, DiBartolomeo A, Medsger T. Eosinophilic fasciitis. Report of six cases of a newly recognized scleroderma-like syndrome. *Arthritis Rheum* 1975;**18**:525.

[3] Lakhanpal S, Ginsburg WW, Michet CJ, Doyle JA, Moore SB. Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1988;**17**:221-31.

[4] Farrington ML, Haas JE, Nazar-Stewart V, Mellins ED. Eosinophilic fasciitis in children frequently progresses to scleroderma-like cutaneous fibrosis. *J Rheumatol* 1993;**20**:128-32.

[5] Gepner P, Bletry O. Fasciites diffuses à éosinophiles (syndrome de Shulman). *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-245-B-10, 1996 : 5p.

[6] Costenbader KH, Kieval RI, Anderson RJ. Eosinophilic fasciitis presenting as pitting edema of the extremities. *Am J Med* 2001;**111**: 318-20.

[7] Spinner RJ, Ginsburg WW, Kumta SM, Leung PC. Atypical eosinophilic fasciitis localized to hands and feet: a report of four cases. *J Rheumatol* 1992;**19**:1141-6.

[8] Castanet J, Lacour JP, Perrin C, Taillan B, Dubois D, Ortonne JP. Association of eosinophilic fasciitis, multiple morphea and antiphospholipid antibody. *Dermatology* 1994;**189**:304-7.

[9] Song YW, Kim HA, Song KY. Eosinophilic fasciitis with occlusive vasculitis and gangrene of the finger. *J Rheumatol* 1995;**22**:356-9.

[10] Doyle JA. Eosinophilic fasciitis: extracutaneous manifestations and associations. *Cutis* 1984;**34**:259-61.

[11] Caspi D, Fishel R, Varon M, Yona E, Baratz M, Yaron M. Multisystem presentation of eosinophilic fasciitis. *Rheumatol Rehabil* 1982;**21**: 218-21.

[12] Loeliger AE, Van der Brink HR, Derksen RH, Bijlsma JWJ. Eosinophilic fasciitis presenting with a reactive hepatitis. *Clin Rheumatol* 1991;**10**:440-4.

[13] Jacobs MB. Eosinophilic fasciitis, reactive hepatitis, and splenomegaly. *Arch Intern Med* 1985;**145**:162-3.

[14] Kirschstein M, Helmchen U, Jensen R, Küster RM, Lehmann H. Kidney involvement in a 17-year-old boy with eosinophilic fasciitis. *Clin Nephrol* 1999;**52**:183-7.

[15] Naschitz JE, Yeshurun D, Miselevich I, Boss JH. Colitis and pericarditis in a patient with eosinophilic fasciitis. A contribution to the multisystem nature of eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol* 1989;**16**:688-92.

[16] Suresh E, Doherty V, Schofield O, Goddard C, Dhillon V. Eosinophilic fasciitis and eosinophilic colitis: a rare association. *Rheumatol* 2005; **44**:411-3.

[17] Moriguchi M, Terai C, Kuroki S, Tanaka E, Someya N, Tsunoda Y, et al. Eosinophilic fasciitis complicated with peripheral polyneuropathy. *Intern Med* 1998;**37**:417-20.

[18] Satsangi J, Donaghy M. Multifocal peripheral neuropathy in eosinophilic fasciitis. *J Neurol* 1992;**239**:91-2.

[19] Paul B, McElvanney AM, Agarwal S, Bruckner FE, Ayliffe W. Two rare causes of posterior ischaemic optic neuropathy: eosinophilic fasciitis and Wegener's granulomatosis. *Br J Ophthalmol* 2002;**86**:1066-8.

[20] Vannucci P, Gaeta P, Riccioni N. Association of eosinophilic fasciitis and epileptic seizure. *Clin Rheumatol* 2001;**20**:223-4.

[21] Kitamura Y, Hatamochi A, Hamasaki Y, Ikeda H, Yamazaki S. Association between eosinophilic fasciitis and systemic lupus erythematosus. *J Dermatol* 2007;**34**:150-2.

[22] Kaplinsky N, Revach M, Katz WA. Eosinophilic fasciitis: report of a case with features of connective tissue disease. *J Rheumatol* 1980; **7**:536-40.

[23] Di Gioacchino M, Masci S, Paolini F, Verna N, Angelucci D, Cavallucci E, et al. Common variable immunodeficiency and eosinophilic fasciitis. *Eur J Dermatol* 2002;**12**:73-4.

[24] Sriaroon P, Tangsinmankong N, Skoda-Smith S, Elder ME, Sleasman JW. Eosinophilic fasciitis associated with X-linked agammaglobulinemia: report of two cases. *J Allergy Clin Immunol* 2007;**119**(suppl1):S90.

[25] Boscagli A, Labbe P, Houvenagel E, Mulliez P, Wisniewski M. Fasciite à éosinophiles associée à une sarcoïdose : à propos d'une observation. *Rev Med Interne* 1996;**17**:500-1.

[26] Plastiras SC, Pikazis D. Eosinophilic fasciitis in a patient with psoriasis: an unusual association. *Clin Exp Rheumatol* 2006;**24**:608.

[27] Smiley AM, Husain M, Indenbaum S. Eosinophilic fasciitis in association with thyroid disease. A report of three cases. *J Rheumatol* 1980; **7**:871-6.

[28] Rutter MM, Prahalad S, Passo M, Backeljauw PF. Idiopathic hypercalcemia and eosinophilic fasciitis: a novel association. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2004;**17**:1251-4.

[29] Bonnotte B, Chauffert B, Caillot D, Martin F, Lorcerie B. Successful treatment with antithymocyte globulin and cyclosporin A of a severe aplastic anaemia associated with an eosinophilic fasciitis. *Br J Rheumatol* 1998;**37**:1358-9.

[30] Kim H, Kim MO, Ahn MJ, Lee YY, Jung TJ, Choi IY, et al. Eosinophilic fasciitis preceding relapse of peripheral T-cell lymphoma. *J Korean Med Sci* 2000;**15**:346-50.

[31] Khanna D, Verity A, Grossman JM. Eosinophilic fasciitis with multiple myeloma: a new haematologica association. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**: 1111-2.

[32] Garcia VP, Bernaldo de Quiros JF, Caminal L. Autoimmune hemolytic anemia associated with eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol* 1998;**25**: 1864-5.

[33] Jacob SE, Lodha R, Cohen JJ, Romanelli P, Kirsner RS. Paraneoplastic eosinophilic fasciitis: a case report. *Rheumatol Int* 2003;**23**:262-4.

[34] Bachmeyer C, Monge M, Dhôte R, Sanguina M, Aractingi S, Mougeot-Martin M. Eosinophilic fasciitis following idiopathic thrombocytopenic purpura, autoimmune hemolytic anemia and Hashimoto's disease. *Dermatology* 1999;**199**:282.

[35] Fleming CJ, Clarke P, Kemmett D. Eosinophilic fasciitis with myelodysplasia responsive to treatment with cyclosporin. *Br J Dermatol* 1997;**136**:297-8.

[36] Ido T, Kiyohara T, Sawai T, Kumakiri M, Ishiguro K. Fasciitis-panniculitis syndrome and advanced gastric adenocarcinoma in association with antibodies to single-stranded DNA. *Br J Dermatol* 2006; **155**:640-1.

[37] Pillen S, Van Engelen B, Van den Hoogen F, van der Vossen P, Drost G. Eosinophilic fasciitis in a child mimicking a myopathy. *Neuromuscul Disord* 2006;**16**:144-8.

[38] Huppke P, Wilken B, Brockmann K, Sattler B, Hanefeld F. Eosinophilic fasciitis leading to painless contractures. *Eur J Pediatr* 2002;**161**: 528-30.

[39] Kaplinky N, Bubis JJ, Pras M. Localized eosinophilic fasciitis in a child. *J Rheumatol* 1980;**7**:541-3.

[40] Quintero-Del-Rio AI, Punaro M, Pascual V. Faces of eosinophilic fasciitis in childhood. *J Clin Rheumatol* 2002;**8**:99-103.

[41] Ching DW, Petrie JP. Childhood eosinophilic fasciitis presenting as inflammatory polyarthritis and associated with selective IgA deficiency. *Ann Rheum Dis* 1991;**50**:647-8.

[42] Fujimoto M, Sato S, Ihn H, Kikuchi K, Yamada N, Takehara K. Serum aldolase level in a useful indicator of disease activity in eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol* 1995;**22**:563-5.

[43] Barnes L, Rodnan GP, Medsger TA, Short D. Eosinophilic fasciitis: a pathologic study of twenty cases. *Am J Pathol* 1979;**96**:493-516.

[44] Michet CJ, Doyle JA, Ginsburg WW. Eosinophilic fasciitis: report of 15 cases. *Mayo Clin Proc* 1981;**56**:27-34.

[45] Janin-Mercier A, Bourges M, Fonck-Cussac Y, Bussières JL, Leblanc B, Delage J. Eosinophilic fasciitis: ultrastructural study of an early biopsied case. *Virchows Arch* 1981;**394**:177-84.

[46] Baumann F, Brühlmann P, Andreisek G, Michel BA, Marincek B, Weishaupt D. MRI for diagnosis and monitoring of patients with eosinophilic fasciitis. *AJR Am J Roentgenol* 2005;**184**:169-74.

[47] Herson S, Brechignac S, Piette JC, Mouthon JM, Coutellier A, Bletry O, et al. Capillary microscopy during eosinophilic fasciitis in 15 patients: distinction from systemic scleroderma. *Am J Med* 1990;**88**:598-600.

[48] Strosberg JM. Eosinophilic fasciitis following pregnancy. *JAMA* 1979; **241**:2144.

[49] DeGiovanni C, Chard M, Woollons A. Eosinophilic fasciitis secondary to treatment with atorvastatin. *Clin Exp Dermatol* 2005;**31**:131-2.

[50] Biasi D, Caramaschi P, Carletto A, Bambara LM. Scleroderma and eosinophilic fasciitis in patients taking fosinopril. *J Rheumatol* 1997; **24**:1242.

[51] Cantini F, Salvarani C, Olivieri I, Padula A, Senesi C, Bellandi F, et al. Possible association between eosinophilic fasciitis and subcutaneous heparin use. *J Rheumatol* 1998;**25**:383-5.

[52] Minciullo PL, Morabito F, Mandaglio R, Iacopino P, Gangemi S. Eosinophilic fasciitis associated with autoimmune phenomena after bone marrow transplantation: report of two cases. *Clin Rheumatol* 2005;**25**:80-2.

[53] Ustun C, Ho Jr. G. Eosinophilic fasciitis after allogeneic stem cell transplantation: a case report and review of the literature. *Leuk Lymphoma* 2004;**45**:1707-9.

[54] Markusse HM, Dijkmans BA, Fibbe WE. Eosinophilic fasciitis after allogeneic bone marrow transplantation. *J Rheumatol* 1990;**17**:692-4.

[55] Janin A, Socie G, Devergie A, Aractingi S, Esperou H, Vérola O. Fasciitis in chronic graft-versus-host disease. A clinicopathologic study of 14 cases. *Ann Intern Med* 1994;**120**:993-8.

[56] Florell SR, Egan CA, Gregory MC, Zone JJ, Petersen MJ. Eosinophilic fasciitis occurring four weeks after the onset of dialysis in a renal failure patient. *J Cutan Med Surg* 2001;**5**:33-6.

[57] Mosconi S, Streit M, Brönimann M, Braathen LR. Eosinophilic fasciitis (Shulman syndrome). *Dermatology* 2002;**205**:204-6.

[58] Hashimoto Y, Takahashi H, Matsuo S, Hirai K, Takemori N, Nakao M, et al. Polymerase chain reaction of *Borrelia burgdorferi* flagellin gene in Shulman syndrome. *Dermatology* 1996;**192**:136-9.

[59] Granter SR, Barnhill RL, Hewins ME, Duray PH. Identification of *Borrelia burgdorferi* in diffuse fasciitis with peripheral eosinophilia: borrelial fasciitis. *JAMA* 1994;**272**:1283-5.

[60] Granter S, Barnhill R, Duray P. Borrelial fasciitis: diffuse fasciitis and peripheral eosinophilia associated with *Borrelia* infection. *Am J Dermatopathol* 1996;**18**:465-73.

[61] Antón E. Failure to demonstrate *Borrelia burgdorferi*-specific DNA in lesions of eosinophilic fasciitis. *Histopathology* 2006;**49**:88-90.

[62] Brown SL, Pennelo G, Berg WA, Soo MS, Middleton MS. Silicone gel breast implant rupture, extracapsular silicone, and health status in a population of women. *J Rheumatol* 2001;**28**:996-1003.

[63] Kähäri VM, Heino J, Niskanen L, Fräki J, Uitto J. Eosinophilic fasciitis. Increased collagen production and type I procollagen messenger RNA levels in fibroblasts cultured from involved skin. *Arch Dermatol* 1990; **126**:613-7.

[64] Jinnin M, Ihn H, Yamane K, Asano Y, Yazawa N, Tamaki K. Serum levels of tissue inhibitor of metalloproteinase-1 and 2 in patients with eosinophilic fasciitis. *Br J Dermatol* 2004;**151**:407-12.

[65] Mori Y. Kahari Veli-Matti, Varga J. Scleroderma-like cutaneous syndromes. *Curr Rheumatol Rep* 2002;**4**:113-22.

[66] Toquet C, Hamidou MA, Renaudin K, Jarry A, Foulc P, Barbarot S, et al. In situ immunophenotype of the inflammatory infiltrate in eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol* 2003;**30**:1811-5.

[67] Viallard JF, Taupin JL, Ranchin V, Leng B, Pellegrin JL, Moreau JF. Analysis of leukemia inhibitory factor, type 1 and type 2 cytokine production in patients with eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol* 2001;**28**: 75-80.

[68] Dziadzio L, Kelly EA, Panzer SE, Jarjour N, Huttenlocher A. Cytokine abnormalities in a patient with eosinophilic fasciitis. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2003;**90**:452-5.

[69] Nishiya K, Tanimoyo N, Hashimoto K, Hashizume M, Tominaga A. Serum and synovial fluid level of interleukin-5 in a patient with eosinophilic fasciitis. *Ann Rheum Dis* 1996;**55**:935-6.

[70] Shakoori B, Fitzgerald SM, Lee SA, Chi DS, Krishnaswamy G. The role of human mast cell-derived cytokines in eosinophil biology. *J Interferon Cytokine Res* 2004;**24**:271-81.

[71] Rosenfeld K, Stodell MA. Eosinophilic fasciitis in a father and son. *Ann Rheum Dis* 1994;**53**:281.

[72] Thomson GT, MacDougall B, Watson PH, Chalmer IA. Eosinophilic fasciitis in a pair of siblings. *Arthritis Rheum* 1989;**32**:96-9.

[73] Lynch CJ, Rodnan GP, Singh G, Seibold JR. HLA-A and B antigens in eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol* 1981;**8**:352-3.

[74] L'hirondel JL, Leroy D, Guaydier-Souquières G, Courthéoux F, Loyau G. Fasciites et syndrome de Shulman. Un débat nosologique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987;**54**:121-7.

[75] Helfman T, Falanga V. Eosinophilic fasciitis. *Clin Dermatol* 1994;**12**: 449-55.

[76] Naschitz JE, Jochanan H, Misselevich I, Yeshurun D, Rosner I. The fasciitis-panniculitis syndromes: clinical and pathologic features. *Medicine* 1996;**75**:6-16.

[77] Kaufman LD, Krupp LB. Eosinophilia-myalgia syndrome, toxic-oil syndrome, and diffuse fasciitis with eosinophilia. *Curr Opin Rheumatol* 1995;**7**:560-7.

[78] Carr L, Rüther E, Berg PA, Lehnert H. Eosinophilia-myalgia syndrome in Germany: an epidemiologic review. *Mayo Clin Proc* 1994;**69**:620-5.

[79] Umbert I, Winkelman RK, Wegener L. Comparison of the pathology of the fascia in eosinophilic myalgia syndrome patients and idiopathic eosinophilic fasciitis. *Dermatology* 1993;**186**:18-22.

[80] Alonso-Ruiz A, Calabozo M, Perez-Ruiz F, Mancebo L. Toxic oil syndrome. A long-term follow-up of a cohort of 332 patients. *Medicine* 1993;**72**:285-95.

[81] Gelpi E, Posada de la Paz M, Terracini B, Abaitua I, Gomez de la Camara A, Kilbourne EM, et al. The spanish toxic oil syndrome 20 years after its onset: a multidisciplinary review of scientific knowledge. *Environ Health Perspect* 2002;**110**:457-64.

[82] Endo Y, Tamura A, Matsushima Y, Iwasaki T, Hasegawa M, Nagai Y, et al. Eosinophilic fasciitis: report of two cases and a systematic review of the literature dealing with clinical variables that predict outcome. *Clin Rheumatol* 2007;**26**:1445-51.

[83] Solomon G, Barland P, Rifkin H. Eosinophilic fasciitis responsive to cimetidine. *Ann Intern Med* 1982;**97**:547-9.

[84] Herson S, Piette JC, Frances C, Etienne SD, Le Thi Huong D, Mouthon JM, et al. Évolution à long terme des fasciites avec éosinophilie : étude de 11 cas. *Ann Med Interne (Paris)* 1984;**135**: 611-4.

[85] Ching DW, Leibowitz MR. Ketotifen-a therapeutic agent of eosinophilic fasciitis? *J Intern Med* 1992;**231**:555-9.

[86] Janzen L, Jeffery JR, Gough J, Chalmers IM. Response to methotrexate in a patient with idiopathic eosinophilic fasciitis, morphea, IgM hypergammaglobulinemia, and renal involvement. *J Rheumatol* 1995; **22**:1967-70.

[87] Pouplin S, Daragon A, Le Loët X. Treatment of eosinophilic fasciitis with methotrexate. *J Rheumatol* 1998;**25**:606-7.

[88] Drosou A, Kirsner RS, Welsh E, Sullivan TP, Kerdel FA. Use of infliximab, an anti-tumor necrosis alpha antibody, for inflammatory dermatoses. *J Cutan Med Surg* 2003;**7**:382-6.

[89] Scheinberg M, Hamerschlak N, Kutner JM, Ribeiro AA, Ferreira E, Goldenberg J, et al. Rituximab in refractory autoimmune diseases: brazilian experience with 29 patients (2002-2004). *Clin Exp Rheumatol* 2006;**24**:65-9.
[90] Kent LT, Cramer SF, Moskowitz RW. Eosinophilic fasciitis. Clinical, laboratory, and microscopic considerations. *Arthritis Rheum* 1981;**24**: 677-83.
[91] Antic M, Lautenschlager S, Itin PH. Eosinophilic fasciitis 30 years after-What do we really now? Report of 11 patients and review of the literature. *Dermatology* 2006;**213**:93-101.
[92] Bukiej A, Dropiński J, Dyduch G, Szczeklik A. Eosinophilic fasciitis successfully treated with cyclosporine. *Clin Rheumatol* 2005;**24**:634-6.
[93] Bukiej A, Dropiński J, Dyduch G, Szczeklik A. Eosinophilic fasciitis successfully treated with cyclosporine. *Clin Rheumatol* 2005;**24**:634-6.
[94] Giordano M, Ara M, Cicala C, Valentini G, Chianese U. Griseofulvin for eosinophilic fasciitis. *Arthritis Rheum* 1980;**23**:1331-2.
[95] Jones AC, Doherty M. Eosinophilic fasciitis with late onset arthritis responsive to sulfasalazine. *J Rheumatol* 1993;**20**:750-1.
[96] French LE, Shapiro M, Junkins-Hopkins JM, Wolfe JT, Rook AH. Eosinophilic fasciitis and eosinophilic cellulitis in a patient with abnormal circulating clonal T cells: increased production of interleukin 5 and inhibition by interferon alfa. *J Am Acad Dermatol* 2003;**49**: 1170-4.
[97] Schiener R, Behrens-Williams SC, Gottlober P, Pillekamp H, Peter RU, et al. Eosinophilic fasciitis treated with psoralen-ultraviolet A bath photochemotherapy. *Br J Dermatol* 2000;**142**:804-7.
[98] Romano C, Rubegni P, De Aloe G, Stanghellini E, D'Ascenzo G, Andreassi L, et al. Extracorporeal photochemotherapy in the treatment of eosinophilic fasciitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;**17**:10-3.
[99] Cetkovsky P, Koza V, Cetkovska P, Svojgrova M. Successful treatment of severe Shulman's syndrome by allogenic bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplant* 1998;**21**:637-9.
[100] Joassin R, Donnay M, Hugé J, Brasseur JP. Intérêt du bilan fonctionnel et de la rééducation dans la fasciite à éosinophiles. *Ann Readapt Med Phys* 2006;**49**:577-80.

B. Bouvard, Chef de clinique des universités, assistant des hôpitaux (BeBouvard@chu-angers.fr).
C. Masson, Praticien hospitalier.
M. Audran, Professeur des universités, praticien hospitalier.
Service de rhumatologie et pôle ostéoarticulaire, Centre hospitalier universitaire d'Angers, 4, rue Larrey, 49933 Angers cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bouvard B., Masson C., Audran M. Syndrome de Shulman. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-245-B-10, 2008.

Syndrome des antiphospholipides

O Meyer

***Résumé. –** Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) consiste en l'association d'un signe clinique parmi les suivants : des thromboses veineuses répétées, des accidents artériels intéressant surtout le système nerveux central, des pertes fœtales récidivantes, une thrombopénie et un taux élevé d'anticorps antiphospholipides (aPL), anticardiolipide d'isotype IgG, A ou M, et/ou anticoagulant circulant de type lupique (LAC), vérifié à deux reprises à 8 semaines d'intervalle. Des progrès récents ont insisté sur le rôle pathogène des anticorps dirigés contre des cofacteurs protéiques liés aux phospholipides, au premier rang desquels figure la bêta-2-glycoprotéine I (β2-GP I). Décrit initialement au cours du lupus systémique (syndrome secondaire des antiphospholipides [SAPL II]), il peut exister seul (syndrome primaire des antiphospholipides [SAPL I]). D'autres localisations thrombotiques sont décrites et contribuent à la diversité symptomatique de l'affection. La prise en charge thérapeutique repose sur le traitement anticoagulant à dose efficace maintenu de façon indéfinie, associé pour certaines déterminations à l'aspirine à dose antiagrégante, seule capable d'éviter une évolution récidivante, mettant en jeu le pronostic vital.*

Historique

C'est en 1985 que Hughes a introduit le terme de syndrome des anticorps anticardiolipines (aCL) à propos de sujets présentant des thromboses veineuses et/ou artérielles récidivantes, des pertes fœtales répétées, une thrombopénie et la présence d'aCL et/ou d'un anticoagulant circulant de type lupique (LAC) [53]. Le terme a ensuite été modifié en syndrome des antiphospholipides, dès qu'il est apparu que les anticorps reconnaissaient également divers phospholipides anioniques [54].

Actuellement on emploie volontiers le terme de syndrome des antiphospholipides/cofacteurs, pour tenir compte des développements récents concernant les cofacteurs protéiques liés aux phospholipides, telle la β2-GP I et la prothrombine [2]. D'autres proposent le nom de syndrome de Hughes, éponyme immérité puisque la première description complète du syndrome, tenant compte à la fois du versant obstétrical et du versant thrombotique est due aux auteurs français Soulier et Boffa, dans un article de la *Nouvelle Presse Médicale* de 1980 [99].

Avant cette date, les descriptions biologiques et les associations cliniques étaient incomplètes et sont rappelées dans le tableau I.

Définition et nomenclature

On distingue, sous le terme de « syndrome des anticorps antiphospholipides », l'ensemble des manifestations cliniques et biologiques secondaires (ce qui implique un lien de causalité) ou associés (ce qui implique une relation statistiquement significative) à la présence d'aPL et/ou de leurs cofacteurs.

Olivier Meyer : Chef du service de rhumatologie, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Meyer O. Syndrome des antiphospholipides. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-244-A-30, 1999, 10 p.

Tableau I. – Principales étapes historiques des anticorps anticardiolipine et du syndrome des antiphospholipides (SAPL).

Auteurs	Date	Association bio/clinique
Wassermann	1906	Réagine syphilitique
Pangborn	1941	Isole le cardiolipide de cœur de bœuf
Moore	1952	« Fausse » sérologie syphilitique
Conley et Hartman	1952	Anticoagulant circulant (ACC)
Laurell et Nilson	1957	Absorption de l'ACC par le cardiolipide
Bowie	1963	Association ACC/thromboses
Nilson	1968	Association ACC/pertes fœtales répétées
Feinstein et Rapaport	1972	Propose le terme anticoagulant lupique (LAC)
Soulier et Boffa	1980	Première description complète du SAPL
Harris	1983	Dosage *radio immunoassay* (RIA) des anticardiolipines
Hughes	1986	Terme SAPL
Alarcon-Segovia	1989	Syndrome primaire des antiphospholipides
Galli, Matsuura et Mc Neil	1990	Rôle cible de la β2-GP I liée au phospholipides
Alarcon-Segovia et Cabral	1996	Terme SAPL/cofacteur

Tableau II. – Critères du syndrome des antiphospholipides (Harris, 1987) [50].

Une manifestation clinique (au moins) parmi :
- thrombose veineuse ou
- thrombose artérielle ou
- pertes fœtales répétées (supérieures ou égales à deux)
Et
Une anomalie biologique (au moins) parmi :
- anticoagulant circulant de type lupique
- anticorps anticardiolipine
confirmée sur deux déterminations séparées d'au moins 8 semaines

Le SAPL a été défini initialement par Harris en 1987 (tableau II), par l'association de manifestations thrombotiques veineuses ou artérielles ou d'avortements répétés, avec la présence durable d'anticorps antiphospholipides : LAC ou aCL. Une thrombopénie périphérique est souvent associée [50].

La symptomatologie clinique du SAPL s'est enrichie de diverses manifestations dont certaines ne semblent pas de nature thrombotique ; leur intégration dans une définition élargie du SAPL est actuellement proposée. Ainsi, Alarcon-Segovia a proposé une série de critères à partir d'une association statistiquement significative issue d'une large série de lupus comportant des aPL. Ils sont résumés dans le tableau III. Ces critères de classement en SAPL « défini », « probable » et « douteux » ne sont pas d'un grand intérêt pratique. Seul un SAPL défini permet d'éviter des diagnostics abusifs tels qu'on peut les voir fleurir actuellement dans la littérature [7].

Tableau III. – Critères préliminaires de classement du syndrome des antiphospholipides au cours du lupus systémique (Alarcon-Segovia, 1992) [7].

Manifestations cliniques statistiquement associées aux anticorps anticardiolipines (ordre de fréquence décroissant) :
- livedo réticulaire
- thrombocytopénie
- pertes fœtales répétées
- thrombose veineuse
- anémie hémolytique
- thrombose artérielle
- ulcère de jambe
- hypertension artérielle pulmonaire
- myélite transverse

Principales catégories de classement selon le nombre de manifestations cliniques

Titre des aCL (IgG, M ou A)	≥ 2	1	0
Fort (> 5 DS) Faible (2 < DS < 5) Négatif (≤ 2 DS)	défini probable douteux	probable douteux absent	douteux absent absent

aCL : anticorps anticardiolipines. IgG : immunoglobuline.
La présence d'un anticoagulant circulant (LAC, est l'équivalent d'un titre fort d'aCL.
DS : déviation standard.

Tableau IV. – Situations cliniques parfois associées à la présence d'anticorps antiphospholipides (LAC ou aPL) hors lupus systémique ou SAPL I.

Maladies auto-immunes
- Connectivites :
  - *lupus-like disease*, lupus discoïde
  - connectivites mixtes/indifférenciées
  - polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren
  - sclérodermie systémique, polychondrite atrophiante
- Autres :
  - thrombopénie chronique auto-immune
  - thyroïdite auto-immune
  - myasthénie, sclérose en plaques
  - diabète insulinodépendant
- Affections malignes :
  - tumeurs solides
  - thymome, carcinomes (localisations diverses)
- Hématologiques :
  - syndromes myéloprolifératifs, leucémies
  - lymphomes, gammapathies monoclonales

Prises de médicaments ou toxiques
- procaïnamide, hydralazine, bêtabloqueurs, pénicilline et dérivés
- quinine, quinidine, chlorpromazine et phénothiazines, hydantoïnes
- interféron α (fortes doses)
- intoxication éthylique
- contraception œstroprogestative

- **Maladies infectieuses, notamment :**
- syphilis, maladie de Lyme
- tuberculose
- endocardite infectieuse, infection à mycoplasmes
- VIH, hépatite A/B/C, parvovirus B19
- cytomégalovirus, virus Epstein-Barr, viroses aiguës
- paludisme, lèpre lépromateuse

Divers
- vascularites « primitives » :
- maladie de Horton, périartérite noueuse
- maladie de Takayasu
- purpura rhumatoïde
- spondylarthropathies
- rhumatisme articulaire aigu
- maladies inflammatoires de l'intestin
- sarcoïdose
- syndrome de Guillain-Barré
- insuffisance rénale terminale
- cirrhose hépatique, insuffisance hépatocellulaire aiguë
- coagulation intravasculaire diffuse
- athérosclérose accélérée

Initialement considéré comme un sous-groupe entièrement inclus au sein du lupus systémique, le SAPL est en fait parfois rencontré de façon totalement isolée de toute manifestation clinique ou biologique du lupus : on parle de syndrome primaire des antiphospholipides (SAPL I), par opposition au SAPL secondaire (SAPL II) à un lupus, ou plus rarement à une autre connectivite, une vascularite systémique ou une affection maligne [8]. Il est en effet très fréquent de trouver des aPL, aCL surtout, mais parfois aussi LAC, au cours de situations cliniques variées ; mais en l'absence de toute symptomatologie clinique évocatrice, on ne parlera pas de SAPL II, mais d'association avec des aPL. Ces cas sont résumés dans le tableau IV [85].

Épidémiologie des aPL et des SAPL

La SAPL primaire, dans son versant non obstétrical, a une prédominance féminine moindre que le lupus (2/1 à 4/1 versus 9/1) et un âge de début, en moyenne, plus élevé de 5 à 10 ans que celui du lupus systémique. Les principales séries de la littérature avaient un âge moyen de 30 ans [18, 40, 71, 74]. Néanmoins toutes les tranches d'âge sont concernées, y compris les enfants [90].

Tableau V. – Caractéristiques et fonctions de la β2-GP I.

Caractéristiques
- PL 50 kDa ; protéine globulaire ; 326 acides aminés ; 5 domaines
- taux sérique 200 μg/mL
- synonyme : APO-H
- déficit homozygote ne majore pas les risques de thromboses

Fonctions
- inhibition de l'activité prothrombinase (Va et VIIIa)
- inhibition activation voie du facteur contact
- inhibition de l'agrégation plaquettaire à l'ADP
- inhibition de la génération du FXa par les plaquettes
- inhibition de l'activité de la protéine C activée

La prévalence des aPL au cours du lupus varie selon les séries de 7 à 65 % pour les LAC, de 17 à 87 % pour les aCL, et de 20 à 40 % pour les anti-β2-GP I. Cette dispersion est liée à la sensibilité des méthodes utilisées, au nombre de déterminations par patient (le titre des anticorps pouvant fluctuer dans le temps) et à la durée du suivi [76]. Ces anticorps sont rares dans la population générale : 2 à 4 % selon qu'il s'agit d'IgG aCL ou d'IgM aCL, augmentant sensiblement chez les sujets très âgés. Mais il s'agit alors de vieillards institutionnalisés et porteurs de polypathologies nécessitant des prises médicamenteuses variées, elles-mêmes inductrices d'aPL.

La prévalence du SAPL au cours du lupus systémique a probablement été surestimée, la méta-analyse de Love et Santoro faisait état d'un chiffre de 42 % chez le lupus porteur d'un LAC, contre 12 % chez ceux n'ayant pas de LAC [70]. Selon Hughes, 40 % des 300 lupus avec aCL ont fait des thromboses contre 18 % des 364 lupus sans aCL [54]. Alarcon-Segovia rapporte un chiffre de 10 % de SAPL défini chez 667 lupus suivis, 7,5 mois en moyenne. Cette prévalence augmente avec la durée du suivi : 15 % après 3 ans et un maximum de 23 % après 15 à 18 ans [76]. Petri rapporte un chiffre de 5 % [80]. Dans une série personnelle de 101 lupus hospitalisés et suivis en moyenne 7 ans, la prévalence du SAPL défini était de 8 % [105].

Il n'existe aucune étude permettant de chiffrer la prévalence du SAPL primaire dans la population générale. Les seuls chiffres disponibles concernent la prévalence des aPL au cours de situations pathologiques tels que les accidents vasculaires cérébraux (AVC) et les infarctus du myocarde chez les sujets jeunes. Ainsi, chez les sujets de moins de 50 ans, le SAPL rendrait compte de 36 % des nouveaux AVC. Plus intéressant, après un premier AVC, le risque de récidive chez des sujets ayant des aPL est de 20 % par an [67] et de 60 % pour un suivi plus prolongé [91]. La présence d'aPL constitue désormais un véritable facteur de risque vasculaire artériel (cerveau, cœur) et pour certains veineux [96].

Enfin, les enquêtes familiales ont montré que 10 à 20 % des malades ayant un SAPL ont, parmi leurs ascendants ou descendants directs, des sujets souffrant également d'un SAPL ou d'une maladie auto-immune : lupus systémique ou lupus incomplet surtout, mais aussi thyroïdite, polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie ou polymyosite (cf Physiopathologie) [47, 107].

Mise en évidence des anticorps antiphospholipides

Les antigènes phospholipidiques sont composés d'un glycérol, dont deux fonctions alcool sont estérifiées par des acides gras, et la troisième fonction alcool primaire par un acide phosphorique formant habituellement un pont phosphodiester avec un autre composant aminoalcool tel que la sérine, la choline (lécithines) ou l'éthanolamine (céphaline). D'autres glycérophospholipides sont non azotés tels la cardiolipine ou diphosphatidylglycérol, molécule où deux diglycérides sont liés par une molécule d'acide phosphorique. Enfin, le phosphatidyl inositol est un glycérophospholipide non azoté dont le composant estérifié est un ose : l'inositol (fig 1). Les phospholipides anioniques tels que la cardiolipine, lorsqu'ils sont sous forme micellaire, se lient à un cofacteur plasmatique identifié comme étant l'apolipoprotéine H ou bêta-2-glycoprotéine I (β2-GP I) [55]. Les propriétés de la β2-GP I sont regroupées dans le tableau V.

Méthodes de dépistage [60, 77]

Trois types de méthodes utilisant des principes différents sont pratiqués pour la détection des aPL.

Sérologie syphilitique

La constatation d'une réaction de Bordet-Wassermann (BW) positive (utilisant une réaction de déviation du complément avec un antigène extrait du cœur de bœuf ou cardiolipine), contrastant avec un test de Nelson (utilisant un antigène tréponémique) négatif, fut à l'origine de la première description des aPL. Cette dissociation des réactions de la syphilis est connue sous le nom de « fausse sérologie syphilitique ». Actuellement, le BW est remplacé par le *venereal diseases research laboratory* (VDRL). L'antigène utilisé est un mélange de cardiolipide, de phosphatidyl choline et de cholestérol sous forme

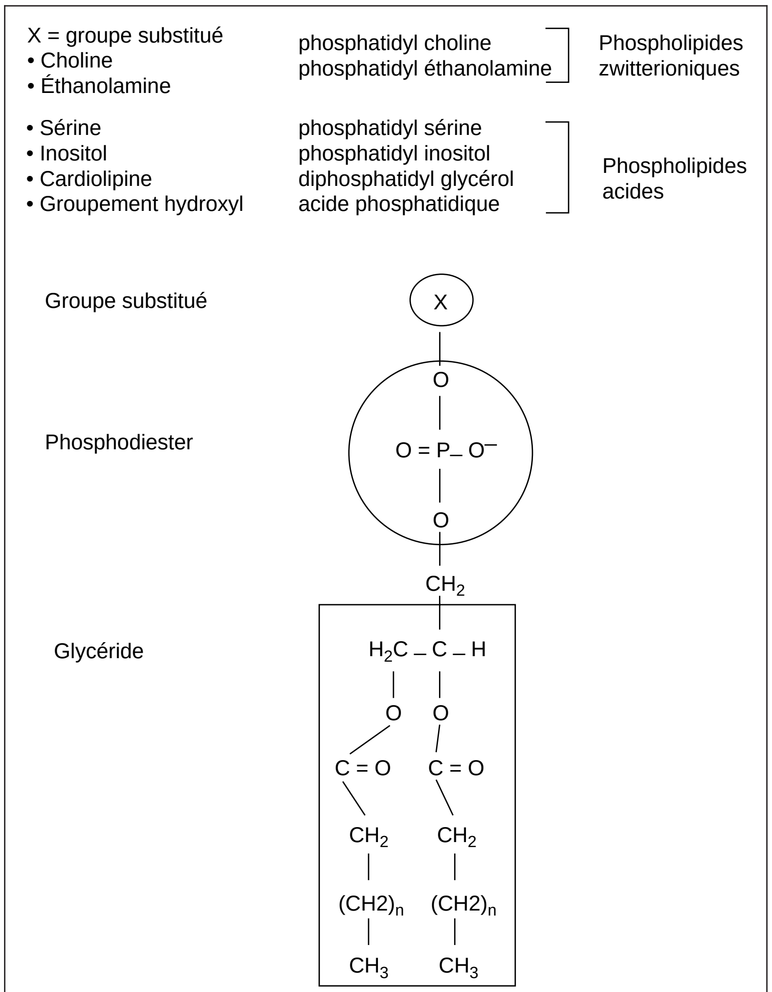

1 Structure chimique générale des phospholipides.

Tableau VI. – Principales cibles des anticorps antiphospholipides (cofacteurs).

- β2-glycoprotéine I
- prothrombine
- protéine C
- protéine S
- facteur X
- annexine V
- facteur H du complément
- kininogène haut poids moléculaire
- kininogène bas poids moléculaire
- autres ?

de micelles. La positivité du VDRL contraste avec un *treponemal hemagglutination* (TPHA) négatif, et surtout une réaction d'immunofluorescence avec l'antigène tréponémique négative.

Méthodes biologiques d'hémostase

Elles étudient l'interaction des anticorps antiphospholipidiques avec le complexe macromoléculaire appelé prothrombinase, capable de cliver la prothrombine en thrombine. Les anticorps antiprothrombinase allongent certains temps de coagulation, d'où leur appellation d'anticoagulants circulants (ACC) (fig 2). Les anticorps responsables de l'activité anticoagulante circulante de type « antiprothrombinase » ou « lupus anticoagulant » (LAC) sont de tous isotypes et ne se fixent aux phospholipides en phase « liquide » que si ceux-ci sont associés à des protéines impliquées dans la cascade de la coagulation ou de la fibrinolyse pour former un complexe plurimoléculaire en présence d'ions calcium. Le plus important de ces cofacteurs protéiques est la prothrombine qui rendrait compte de 70 % environ des anticoagulants lupiques [37]. L'autre cofacteur protéique principal est la β2-GP I qui rend compte de 30 % des anticoagulants lupiques. Il est possible que d'autres facteurs protéiques soient la cible de l'activité anticoagulante lupique : citons la protéine C, la protéine S, l'annexine V et le kininogène de haut poids moléculaire [92, 103]. Une liste non exhaustive est résumée dans le tableau VI.

Compte tenu de la diversité des LAC, un seul test d'hémostase est insuffisant pour dépister l'ensemble des anticoagulants circulants. En France, on propose, pour la mise en évidence d'un LAC, d'utiliser simultanément plusieurs tests dont le temps de céphaline activée (TCA), en exprimant les résultats en indice de Rosner [(A-B)/C] × 100 où A est le temps de coagulation du mélange (M + T), B celui du plasma témoin (T), C celui du plasma malade (M), il est positif si supérieur à 13 ; le temps de thromboplastine diluée (TTD)

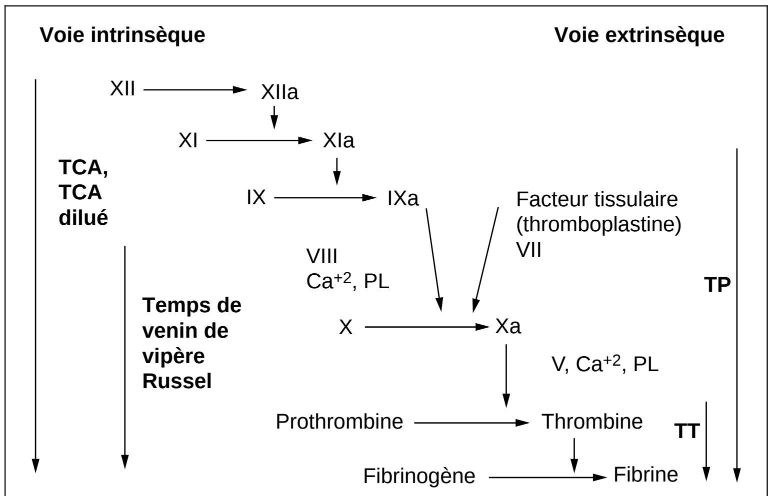

2 Voies intrinsèque et extrinsèque de la coagulation. Principaux tests de coagulation et les facteurs qu'ils explorent.
TT : temps de thrombine ; TP : temps de prothrombine ; TCA : temps de céphaline activée.

avec une dilution de thromboplastine au 1/500. Les résultats sont exprimés en rapport M + T/T. Il est positif si supérieur à 1,15 (1,20 si traitement par les antivitamines K [AVK]). Enfin, un test de neutralisation sera effectué en ajoutant soit de la céphaline (test de Rosove), soit des extraits phospholipidiques plaquettaires (Staclot PNP), soit de la phosphatidyl éthanolamine en phase hexagonale (Staclot LA). Il existe une concordance de positivité entre aCL et anticoagulant lupique chez 60 % des malades, et dans 40 % des cas un seul test est positif, habituellement l'Elisa anticardiolipine.

Méthodes immunologiques en phase solide

L'antigène phospholipidique est fixé sur un support solide où sa conformation est globalement différente de ce qu'elle est en phase liquide. On utilise surtout la cardiolipine, mais il peut s'agir également de phosphatidyl sérine, d'un mélange de ces deux antigènes, de phosphatidyl choline, de phosphatidyl éthanolamine, de phosphatidyl inositol. De nombreux problèmes techniques limitent l'interprétation des dosages en phase solide (Elisa, RIA). Plusieurs ateliers de consensus ont permis d'aboutir à un certain degré de standardisation. Les résultats, exprimés en unités GPL pour les IgG et MPL pour les IgM et APL pour les IgA, sont classés en négatifs, douteux, positifs et très positifs. Seuls des résultats positifs (supérieur ou égal à 25 UGPL, soit supérieur à 5 DS) ou très positifs, vérifiés à 2 mois d'intervalle, seront retenus comme pertinents.

Les anticorps ainsi dosés sont dirigés, soit contre un épitope du phospholipide démasqué par la fixation de la β1-GP I, soit contre un épitope conformationnel sur le cofacteur protéique qui se lie aux phospholipides (présents dans le plasma ou le sérum servant à la préparation des tampons) et démasqué à l'occasion de cette liaison, soit contre un épitope de faible affinité de la β2-GP I lorsque cette protéine n'est pas sous forme d'un multimère (fig 3).

Un dosage Elisa direct des anticorps anti-β2-GP I a été mis au point [12, 108]. Les résultats obtenus sont très voisins de ceux obtenus avec la cardiolipine comme antigène. Son avantage principal est de discriminer parmi les aCL, en première approximation, ceux qui sont β2-GP I dépendants et spécifiques de la β2-GP I humaine, seuls associés aux phénomènes thrombotiques [27, 72, 95, 101, 104], et d'ignorer les aCL qui reconnaissent réellement le phospholipide et non son cofacteur et réputés non associés aux manifestations de thrombose. Il s'agit d'alloanticorps présents dans les sérums de sujets ayant une maladie infectieuse telle la syphilis ou des maladies virales tel le VIH-1.

Parmi les a CL β2-GP I dépendants, certains ont une activité anticoagulante circulante lupique (anticardiolipine type A) et d'autres en sont dépourvus (aCL type B).

Plusieurs autres anticorps anticofacteurs protéiques font actuellement l'objet d'investigations. Les anticorps antiprothrombine sont présents chez 70 % des lupus avec anticoagulant circulant, 40 % des SAPL et 70 % des sujets ayant un anticoagulant circulant induit par une prise médicamenteuse. Il s'agit, à fréquence égale, soit d'IgG, soit d'IgM [1].

Les trois types de méthodes de détection des aCL sont de sensibilité différente, et détectent des anticorps dirigés contre des antigènes différents. Ainsi s'expliquent les discordances entre les tests d'hémostase et les dosages Elisa ou les sérologies de la syphilis.

Il faut également savoir que les traitements corticoïdes ou immunosuppresseurs peuvent négativer temporairement les taux d'anticardiolipine et être sans action sur l'activité LAC [33]. Enfin, à l'occasion d'un accident thrombotique, on peut voir disparaître les aPL, en particulier les anticardiolipines et les anti-β2-GP I. On évoque un phénomène de consommation. On saura redemander un dosage quelques semaines plus tard [35].

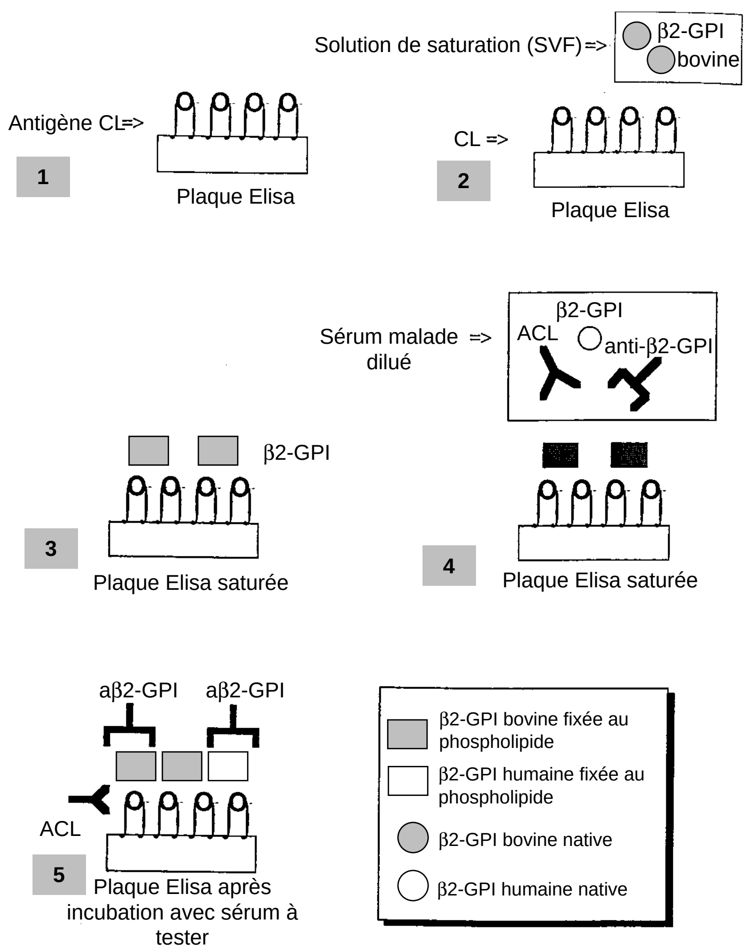

3 Que dose-t-on avec un Elisa anticardiolipine ?
1, 2. La cardiolipine (CL) est fixée sur les parois de la plaque ; 3. la solution de saturation contenant du sérum de veau fœtal dilué comporte de la β2-GP I de veau qui, en se fixant sur la cardiolipine, change de conformation ; 4. le sérum du malade contient à la fois des anti-β2-GP I, de la β2-GP I native et des anticardiolipines ; 5. la β2-GP I humaine native se fixe sur les sites libres de la cardiolipine et change de conformation ; Le dosage est le résultat à la fois des anticardiolipines proprement dits et des anti-β2-GP I reconnaissant la β2-GP I bovine et humaine.

Tableau VII. – Comment explorer les syndromes des antiphospholipides apparemment « séronégatifs » [24].

Rechercher des aCL d'isotype IgM ou IgA
Rechercher un LAC par d'autres méthodes et/ou d'autres réactifs
Rechercher d'autres aPL : phosphatidyl sérine, phosphatidyl éthanol amine, etc
Doser les anti-β2-GP I (IgG, IgM ou IgA)
VDRL
Antimitochondries de type V
Anti-autres cofacteurs : prothrombine, etc
Rechercher des anticorps anticellules endothéliales vasculaires

aCL : anticorps anticardiolipines. LAC : anticoagulant circulant de type lupique. VDRL : *venereal diseases research laboratory* ; aPL : anticorps antiphospholipides.

Devant un tableau clinique de SAPL dit « séronégatif », où ces trois types de tests sont négatifs à plusieurs déterminations, on peut être amené à rechercher les autres isotypes d'aCL (IgM ou IgA) ou des anticorps dirigés contre un mélange de phospholipides, la phosphatidylsérine, la phosphatidyl-éthanolamine, mais ces recherches sont rarement positives [21], des anticorps de tous isotypes anticofacteurs [1, 6, 20, 38], voire un anticoagulant circulant avec d'autres réactifs avec préincubation à 37 °C du plasma ou encore des anticorps antimitochondries de type V, souvent détectés en association avec un tableau de syndrome d'Evans. Ces recherches complémentaires sont résumées dans le tableau VII [24].

Manifestations cliniques

Manifestations thrombotiques

Thromboses veineuses

Les localisations thrombotiques veineuses sont très diverses, et peuvent intéresser, à côté des membres inférieurs, les membres supérieurs, le tronc (veine cave inférieure ou supérieure), les viscères abdominaux ou thoraciques (embolie pulmonaire), ainsi que les sinus duraux à l'origine d'un tableau de pseudotumeur cérébrale, ou la veine centrale de la rétine. À côté des thromboses profondes, on observe parfois des thromboses superficielles

Tableau VIII. – Principales localisations des thromboses veineuses au cours des syndromes des antiphospholipides.

Thrombose veineuse profonde avec embolie pulmonaire
Thrombose veineuse superficielle (phlébite de Mondor)
Hypertension artérielle pulmonaire (d'apparence primitive)
Thromboses caves
Thrombose veine centrale de la rétine
Thrombose sinus crâniens
Syndrome de Budd-Chiari, maladie veino-occlusive hépatique
Thrombose veineuse surrénalienne
Livedo reticularis (capillaires et veinules)

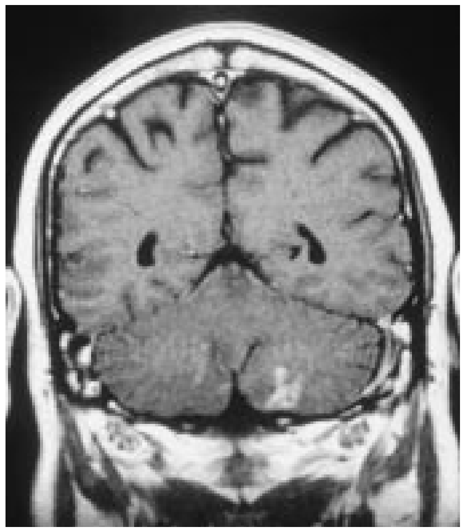

4 Accident vasculaire cérébral cérébelleux. IRM pondérée en T2 : hypersignal du lobe cérébelleux gauche.

(tableau VIII). Les thromboses profondes sont emboligènes dans un tiers des cas, et volontiers récidivantes, notamment à l'occasion d'un facteur favorisant insuffisamment pris en considération : interventions chirurgicales, alitement, infections diverses, prise d'œstroprogestatifs, arrêt intempestif ou mauvais contrôle de l'*international normalised ratio* (INR) chez un patient sous AVK au long cours [14, 34, 35].

Thromboses artérielles

Le cerveau est l'organe principalement touché. Il peut s'agir d'accidents ischémiques transitoires (AIT), mais souvent il s'agit d'accidents constitués intéressant tous les territoires : carotide interne ou vertébrale, avec son cortège de déficit moteur, sensitif, sensoriel, ou des fonctions supérieures. On décrit également des atteintes cérébelleuses (fig 4), du thalamus, voire de la tige pituitaire ou de l'hypophyse. La taille des vaisseaux touchés est variable, certaines formes donnant des accidents massifs, d'autres ponctiformes mais multiples, constituant en partie l'explication des hypersignaux multiples visibles en T2 en IRM dans la substance blanche, mais aussi la substance grise. Dans certains cas, le tableau réalisé est celui d'une pseudosclérose en plaques. Le mécanisme de ces thromboses cérébrales n'est pas univoque : il peut s'agir de thromboses in situ, mais parfois il s'agit d'embolies multiples à partir de végétations valvulaires cardiaques ou d'un thrombus mural ventriculaire, plus rarement d'une plaque carotidienne ulcérée liée à un athérome. Un tableau de démence vasculaire peut s'observer après plusieurs épisodes [17, 26].

Si la prévalence de l'infarctus du myocarde est faible au cours du SAPL, Asherson a rapporté une série de 13 cas comprenant pour moitié des SAPL II à un lupus, et pour moitié des SAPL primaires. La plupart des patients étaient âgés de moins de 30 ans [16]. Une myocardiopathie ischémique a été rapportée en l'absence de vascularite par atteinte thrombotique diffuse de la microvascularisation.

Parmi les autres viscères faisant l'objet de thromboses artérielles, citons le rein avec plusieurs tableaux cliniques possibles : hypertension artérielle (HTA) rénovasculaire, insuffisance rénale chronique, par néphroangiosclérose, ou aiguë par ischémie corticale touchant, soit les vaisseaux arqués, soit les capillaires glomérulaires. Les glomérules apparaissent soit ischémiques, soit le siège de dépôts fibrinoïdes intracapillaires. Ce tableau est proche de celui d'une microangiopathie thrombotique [83].

L'atteinte des gros vaisseaux peut être à l'origine d'un tableau de claudication intermittente des membres ou d'un infarctus viscéral (foie, rate, entéromésentérique, pancréas), plus rarement d'un syndrome de l'arche aortique.

Les manifestations cutanées incluent le livedo reticularis (fig 5), parfois associé à des AVC dans le cadre d'un syndrome de Sneddon (40 % comportent des aPL) [41], des ulcérations cutanées, une pseudovascularite (macules érythémateuses, purpura douloureux, bulles hémorragiques), des

5 Livedo réticulaire des membres inférieurs au cours du syndrome des antiphospholipides.

6 Gangrène distale digitale.

7 Hémorragies sous-unguéales en « flammèches ».

nécroses cutanées superficielles, une gangrène digitale (fig 6), des hémorragies en « flammèche sous-unguéales » (fig 7), une papulose atrophiante maligne de Degos.

Les manifestations rhumatologiques à type d'ostéonécroses épiphysaires parfois multiples ont été décrites associées au SAPL, mais le rôle associé de la corticothérapie est parfois difficile à éliminer [19]. De plus, la fréquence des aCL n'est pas plus élevée dans une population de patients ayant une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, que dans une population témoin rendant donc douteuse une relation de cause à effet.

Le tableau IX regroupe les principales manifestations secondaires à une thrombose artérielle au cours du SAPL.

Syndrome catastrophique des anticorps antiphospholipides

Certains patients (environ 50 cas publiés), porteurs de taux élevés d'aCL et/ou d'un LAC, peuvent développer brutalement des occlusions vasculaires disséminées (trois au moins dans la définition), aboutissant à une faillite pluriviscérale rapidement progressive : insuffisance rénale aiguë, hypertension maligne, atteinte du système nerveux central avec troubles de conscience, ulcérations et gangrènes distales et insuffisance respiratoire (*adult respiratory distress syndrome*) résument la symptomatologie. Une cause déclenchante infectieuse est parfois retrouvée [13, 51].

Tableau IX. – Principales conséquences des thromboses artérielles au cours du syndrome des antiphospholipides.

Accident ischémique transitoire (AIT)
Accident vasculaire cérébral (AVC)
Démence artérielle après infarctus multiples
Thrombose artères rétiniennes
Claudication vasculaire des membres et gangrène
Hypertension rénovasculaire
Microangiographie thrombotique
Infarctus du myocarde
Infarctus viscéral (foie, rate, grêle, côlon, pancréas)
Ostéonécroses épiphysaires (?)

Tableau X. – Principaux aspects obstétricaux du syndrome des antiphospholipides d'après Branch et Silver [25].

- Au moins une mort fœtale (après 10 semaines de gestation ou davantage) inexpliquée par ailleurs, le fœtus étant indemne d'anomalies morphologiques décelables par échographie ou examen direct.
- Au moins trois pertes préembryonnaires ou embryonnaires non liées à une anomalie anatomique, génétique ou hormonale.
- Perte d'au moins un nouveau-né morphologiquement normal, liée aux complications de la prématurité après une prééclampsie sévère ou une insuffisance placentaire marquée.

Ces trois critères sont considérés comme équivalents.

L'histopathologie met en évidence des occlusions des vaisseaux de toute taille, et l'hémostase, des signes de coagulation intravasculaire disséminée. Il n'y a pas de schizocytes en nombre important, ce qui distingue ce syndrome du purpura thrombotique thrombocytopénique et du syndrome hémolytique et urémique. Le pronostic est sévère avec 50 % de mortalité, malgré des mesures thérapeutiques et de réanimation qui n'ont pas été validées [13].

Manifestations obstétricales

Elles sont dominées par les avortements spontanés répétés et les morts fœtales que l'on distingue désormais selon leur date de survenue par rapport à la dixième semaine révolue de gestation. Ainsi, selon Branch et Silver [25], on distinguera :

– la phase préembryonnaire (conception jusqu'à la troisième semaine révolue de gestation) ;

– la phase embryonnaire (jusqu'à la neuvième semaine de gestation) ;

– la phase fœtale qui se prolonge jusqu'à l'accouchement.

On distingue ainsi trois aspects différents de pertes fœtales répétés mais qui ont la même signification pour satisfaire au critère obstétrical des SAPL (tableau X).

Les morts fœtales constituent la complication la plus fréquente. Elles seraient la conséquence d'infarctus placentaires, mais un tel aspect n'est pas constant et ne peut à lui seul expliquer l'ensemble des pertes fœtales. On insiste actuellement sur le rôle antagoniste des aPL sur l'annexine V ou *placental anticoagulant protein 1* (PAP-1) produite par les cellules du trophoblaste [89]. La présence d'un taux modéré d'aCL et/ou d'un LAC entraînerait un risque de perte fœtale de 30 % lors d'une première grossesse. Ce risque monte à 70 %, voire 90 %, s'il y a déjà eu deux avortements, en l'absence de traitement.

D'autres risques obstétricaux sont également augmentés chez les femmes porteuses d'aPL : retard de croissance intra-utérine, hématome rétroplacentaire, prééclampsie responsable de mort néonatale et de prématurité. Enfin, la période du post-partum immédiat doit être considérée comme critique pour la mère, particulièrement sujette à des accidents thrombotiques veineux et artériels en tout genre [66].

Formes cliniques du SAPL

Les thromboses du SAPL sont par définition récidivantes. Elles peuvent intéresser le même territoire et toucher plus volontiers le système veineux ou le système artériel. C'est ainsi que certains auteurs décrivent un SAPL artériel et un SAPL veineux [22, 91]. Dans notre expérience [74], ainsi que dans celle de Piette, les deux types de vaisseaux sont touchés chez 40 % environ des individus souffrant de SAPL. En milieu obstétrical, il n'est pas rare d'observer uniquement des pertes fœtales récidivantes sans autre manifestation thrombotique [111].

Manifestations non thrombotiques

Plusieurs manifestations cliniques et biologiques sont statistiquement associées à la présence d'aPL, mais leur nature thrombotique ou conséquence d'une thrombose n'est pas démontrée.

Cœur et valves

Des lésions valvulaires sont fréquentes chez les sujets porteurs d'aPL. Initialement décrites au cours du SAPL II à un lupus systémique, elles sont également fréquentes au cours du SAPL I [107]. Elles s'apparentent à

l'endocardite de Libman-Sachs [10, 43, 115]. Ainsi, l'étude échocardiographique de Khamashta, portant sur 132 lupus, rapporte 16 % de végétations valvulaires et 38 % d'épaississement de la valve mitrale [58]. L'insuffisance valvulaire mitrale, et plus rarement aortique, en est une conséquence. Des emboles détachés des thrombi valvulaires sont à l'origine de certains AVC ou AIT chez ces malades [100]. Une greffe oslérienne est toujours possible.

Poumons

Une HTA pulmonaire primitive, sans phénomène thromboembolique ou maladie cardiaque, a été rapportée par certains aux aPL [15].

Système nerveux

On a décrit l'association hautement significative entre chorée et anticoagulant circulant type LAC [29]. D'autres mouvements normaux sont décrits : hémiballisme notamment. Les migraines sont très fréquentes et les études épidémiologiques n'ont pu confirmer l'association aux aPL. Un syndrome de Guillain-Barré avec aPL, d'isotype IgA, a été décrit, mais le rôle des aPL reste douteux. Diverses observations de myélite transverse [7, 65], parfois récidivante ou extensive, parfois associée à une névrite optique (syndrome de Devic), ont été rapportées au cours de lupus systémiques compliqués de SAPL [73]. En l'absence de preuve anatomique, une origine thrombotique paraît douteuse.

Manifestations hématologiques

Une thrombopénie est observée chez 30 % des SAPL [18]. Il s'agit rarement d'une thrombopénie profonde, et ne se complique d'hémorragie que s'il existe un déficit associé en facteur de coagulation. Sa physiopathologie est sans doute multiple : parfois il existe des stigmates de coagulopathie de consommation a minima, expliquant l'effet favorable de l'aspirine ou de l'anticoagulation dans certaines observations. D'autres mettent en évidence des autoanticorps antiplaquettes.

Une anémie hémolytique à test de Coombs positif est rare dans le SAPL I, elle s'observe essentiellement au cours du SAPL II du lupus. Les anticorps associés sont des aCL d'isotype IgM. Un anticoagulant circulant est fréquemment retrouvé ainsi que des anticorps antimitochondrie de type V [64].

Rappelons les rares observations de purpura thrombotique thrombocytopénique et d'anémie hémolytique avec schizocytes par microangiopathie thrombotique.

Similitudes et différences d'expression des SAPL I et du SAPL secondaire à un lupus

Deux études portant sur un nombre suffisant de patients ont comparé la prévalence des diverses manifestations cliniques et biologiques dans le SAPL I et le SAPL secondaire à un lupus systémique. Dans l'étude européenne de Vianna et al, portant sur 114 patients, seules trois manifestations sont plus fréquentes au cours du lupus avec SAPL :

– l'anémie hémolytique (21 % versus 7 %) ;
– la neutropénie (11 % versus 0 %) ;
– les atteintes valvulaires cardiaques (67 % versus 37 %) [107].

L'étude mexicaine multicentrique confirme, sur 146 patients, la plus grande fréquence de l'anémie hémolytique au cours du lupus (28 % versus 12 %), mais également du livedo reticularis (72 % versus 32 %), de la thrombopénie (53 % versus 28 %). Enfin, deux manifestations sont plus fréquentes dans le SAPL I : il s'agit des thromboses artérielles (44 % versus 13 %) et des pertes fœtales répétées (80 % versus 46 %) [3].

Les études longitudinales de séries de SAPL ont montré qu'un contingent très faible de SAPL I devenait ultérieurement des lupus systémiques avec les manifestations clinico-immunologiques qui lui sont propres : on estime cette fréquence à 1,5 à 3 % des SAPL I [75].

Dans l'expérience d'Alarcon-Segovia, portant sur 557 lupus, dont 52 avec SAPL II, 11 étaient entrés dans la maladie par une manifestation de SAPL [7].

Il existe cependant un contingent de patients, avec un SAPL, qui ne répondent pas à quatre critères de la classification de l'association des rhumatologues américains (ACR) édictée en 1982 et modifiée en 1997, pour le lupus systémique. Les auteurs anglo-saxons parlent de syndrome *lupus-like*, ou de lupus incomplet. Cette catégorie de malades est de classement très difficile, même en utilisant les critères d'exclusion proposés par Piette (tableau XI) [86]. Dans notre expérience portant sur 108 SAPL, 17 étaient ainsi classés *lupus-like* contre 22 SAPL I et 69 SAPL II. Avec un recul moyen de 7,2 ± 6,5 ans, ces patients se sont comportés comme des SAPL I et n'ont pas évolué vers un lupus [109]. Mais d'autres auteurs ont une opinion différente.

Pronostic du SAPL et influence sur le pronostic du lupus

Les thromboses étant par définition récidivantes dans le SAPL, certains se sont attachés à rechercher, dans une étude multivariée, quels étaient les facteurs prédictifs d'une récidive : les deux facteurs indépendants qui semblent ressortir sont l'existence d'un antécédent de thrombose (sic) et un taux élevé d'IgG aCL (supérieur à 40 UGPL) [39]. Différentes études rétrospectives ont montré que la présence d'un anticoagulant circulant constituait le facteur de risque le plus puissant de la survenue d'une thrombose artérielle ou veineuse [56, 85].

Tableau XI. – Critères d'exclusion du syndrome des antiphospholipides (SAPL) primaire [86].

La présence de l'un quelconque de ces critères n'est pas compatible avec le diagnostic de SAPL primaire :
- éruption malaire
- lupus discoïde
- ulcération orale ou pharyngée (sauf ulcération ou perforation de la cloison nasale)
- arthrite franche
- pleurésie, en l'absence d'embolie pulmonaire ou d'insuffisance cardiaque gauche
- péricardite, en l'absence d'infarctus myocardique ou d'insuffisance rénale marquée
- protéinurie supérieure à 0,5 g/j due à une glomérulonéphrite par complexes immuns prouvée histologiquement
- lymphopénie inférieure à 1 000/µL
- anticorps anti-ADN natif, par radio-immunologie ou immunofluorescence sur crithidia
- anticorps anti-antigènes nucléaires solubles
- anticorps antinucléaires à un titre supérieur à 1/320
- traitement connu comme inducteur d'aPL

La présence d'un anticoagulant circulant augmente morbidité et mortalité : 3,9 % versus 19 % dans la série de Glueck et al [46]. Cette conclusion a été confirmée par la suite par Jouhikainen et al [56], avec 30 % de mortalité versus 14 % sur un suivi de 22 ans. Une analyse multivariée faite par Gulko et al [48] en 1993, qui disposait d'un dosage d'aCL, 6 à 21 ans avant l'étude de survie, conclut que l'existence d'accidents thromboemboliques et la positivité des IgM aCL affectent toutes deux, et indépendamment négativement, la probabilité de survie. D'autres facteurs sont associés à une mortalité plus élevée, selon Alarcon-Segovia et Drenkard [5] : l'anémie hémolytique, les thromboses veineuses, les thromboses artérielles et la thrombopénie, soit l'ensemble des manifestations non obstétricales du SAPL.

La présence d'aPL au cours du lupus en l'absence de SAPL reste d'interprétation et donc de traitement débattus en l'absence d'étude prospective. Un début de réponse est fourni par Shah et al [97] qui ont suivi pendant 10 ans 21 lupus systémiques avec aCL ou LAC mais sans SAPL : 52 % ont développé durant ce suivi un SAPL. Durant cette même période, 2/10 patients avec un SAPL I et 3/21 avec un SAPL II sont morts ; quatre fois sur cinq le décès est secondaire à une thrombose.

Dans un travail français multicentrique prospectif, nous avons montré que l'existence d'un anticoagulant circulant mais non d'anticardiolipine au cours du lupus était associée, en l'absence de signe préalable de SAPL, à une fréquence élevée de manifestations artérielles et neurologiques cliniques attribuables à un SAPL [32].

Physiopathologie du SAPL

Elle reste en grande partie méconnue. En effet, le rôle pathogène direct des aPL ou des anticofacteurs est rarement démontré, malgré l'existence de modèles expérimentaux.

Antiphospholipides et facteurs de la coagulation ou de la fibrinolyse

De nombreuses interactions ont été mises en évidence entre les IgG ou IgM antiphospholipides ou anticofacteurs, certains anticoagulants circulants et diverses voies de la coagulation ou de la fibrinolyse, ainsi qu'avec certaines fonctions cellulaires des plaquettes ou de l'endothélium vasculaire. Le tableau XII et la figure 8 résument les principaux points d'interactions possibles des antiphospholipides [92] et en particulier avec l'endothélium. La liste n'est pas exhaustive et aucune d'entre elles ne paraît rendre compte de l'ensemble des phénomènes. On peut espérer un réel progrès des connaissances le jour où on comprendra quels sont, parmi les différents aPL/cofacteurs, ceux qui ont réellement un rôle pathogène.

Modèles expérimentaux [102, 114]

Modèles spontanés

Deux souches de souris auto-immunes développent spontanément des aPL et des manifestations cliniques proches de celles de l'homme. Les souris MRL/lpr développent, dès l'âge de 2 mois, des titres élevés d'IgG aCL, associés à une thrombopénie et des portées de faible effectif. L'analyse histopathologique montre une vasculopathie du système nerveux central avec occlusions vasculaires et infiltrat périvasculaire des plexus choroïdes.

Le second modèle spontané est l'hybride mâle de première génération F1 (NZW × B X SB) qui fait des infarctus myocardiques et une thrombopénie. Les aCL produits par ces hybrides sont β2-GP I dépendants et reconnaissent les principaux phospholipides anioniques ainsi que les plaquettes et l'acide désoxyribonucléique (ADN).

Tableau XII. – Principaux mécanismes impliqués dans l'activité thrombogène des anticorps antiphospholipides.

Mécanisme	Autoanticorps potentiel associé
Inhibition de la fibrinolyse	
- inhibition de la fibrinolyse facteur XII dépendante	anti-β2-GP I
- augmentation du *plasminogen activator inhibitor* (PAI-1)	?
Inhibition des activités anticoagulantes	
- inhibition de la voie de la protéine C	
• inhibition de l'activation de la protéine C	antithrombomoduline antiprotéine C antithrombine
• inhibition de l'activité de la protéine C activée	antiprotéine C antiprotéine S antifacteur V anti-β2-GP I
- inhibition de l'activité antithrombine III (ATIII)	antiprotéoglycane héparane sulfate antihéparane anti-β2-GP I
- inhibition de l'activité anticoagulante de la β2-GP I	anti-β2-GP I
- diminution de la production d'annexine V placentaire	
- déplacement de l'annexine V de la surface de la membrane endothéliale	
Modification des activités produites par les cellules	
- augmentation de l'activité procoagulante endothéliale	
• augmentation de l'expression du facteur tissulaire (TF)	?
• augmentation de l'expression des molécules d'adhésion	anti-β2-GP I
• augmentation de l'apoptose endothéliale	antiannexine V/LAC
- dysrégulation des eicosanoïdes	
• inhibition de production de PGI2 endothéliale	anti-PLA-2
• augmentation de la production de TXA_2 plaquettaire	?
• augmentation de la production de *platelet activated factor* (PAF)	?
- agrégation/activation plaquettaire	anti-β2-GP I antithrombine
- augmentation activité procoagulante monocytaire PAI, inhibiteur de l'activation du plasminogène	?

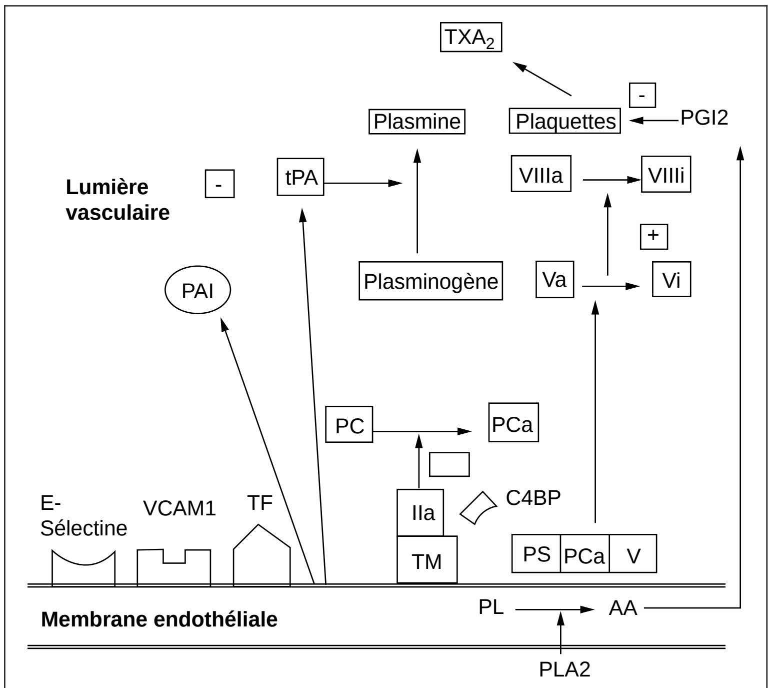

8 Fonctions de l'endothélium vasculaire sensibles à l'action des anticorps antiphospholipides.
TF : facteur tissulaire ; PAI : *plasminogen activator inhibitor* ; tPA : activateur tissulaire du plasminogène ; PC : protéine C ; PCa : protéine C activée ; PL : phospholipide membranaire ; AA : acide arachidonique ; PLA2 : phospholipase A2 ; PGI2 : prostacycline ; PS : protéine S libre ; C4BP : protéine porteuse du C4 et de la protéine S ; TM : thrombomoduline ; IIa : thrombine ; II : prothrombine ; Va : facteur V activé ; Vi : facteur V inactivé.

Modèles induits

L'induction d'un SAPL a pu être obtenue chez la souris Balb/c en injectant des IgG purifiées de patientes ayant des avortements répétés avec aPL : ainsi, 15 mg d'IgG injectés à la souris Balb/c gestante provoquent un avortement en 48 heures avec à l'histologie une nécrose, des dépôts d'IgG et de fibrine. Des portées peu nombreuses et de petit poids de naissance sont observées avec des doses beaucoup plus faibles (10 µg/souris) d'aCL monoclonal ou polyclonal humain injecté chez la souris ICR. Les IgG antiphosphatidylsérine ont un effet identique. Les souris ainsi immunisées ont un taux bas d'interleukine 3 (IL3), cytokine intervenant dans la trophicité placentaire. Le traitement de ces animaux par l'IL3 prévient les résorptions fœtales. L'aspirine agirait en rétablissant des taux élevés d'IL3. L'immunisation de lapins ou de souris avec de la β2-GP I induit la production simultanée d'anti-β2-GP I et d'aCL en l'absence de toute contamination de la β2-GP I par des phospholipides. Des manifestations cliniques analogues à celles obtenues avec des anticorps aCL sont observées. En particulier, les souris PL/J immunisées avec la β2-GP I ont des portées très faibles (fort indice de résorption) et certaines développent une myélite transverse [42]. Une parenté de séquence a été mise en évidence entre le cinquième domaine (site de fixation aux phospholipides) de la β2-GP I et une protéine virale. L'immunisation de souris normales par cette séquence induit la production d'aPL [44].

Modèle de thrombose

Un modèle de thrombose veineuse expérimentale a été développé par Pierangeli et Harris : il consiste à pincer la veine fémorale de souris mâles CD1 après dénudation à l'aine afin d'y créer une lésion thrombogène. L'injection intraveineuse préalable d'IgG antiphospholipides induit un caillot de taille supérieure et plus durable que celui obtenu chez les témoins ayant reçu des IgG normales. Il s'agit actuellement du seul modèle in vivo de thrombose liée à des IgG antiphospholipides [82].

Histopathologie

Les données histopathologiques proviennent de prélèvements de peau, de pièces d'amputation, de biopsies rénales, neuropathologiques et valvulaires.

Tous les travaux publiés insistent sur le caractère purement thrombotique des lésions histologiques observées, même si cliniquement, les manifestations peuvent mimer une vascularite. Les artères de gros calibre présentent un épaississement important de l'intima, une prolifération de la média, et un épaississement de l'adventice [4]. Il en résulte une diminution nette du calibre de la lumière vasculaire. Une endartérite proliférante sans vascularite caractérise les vaisseaux cutanés du syndrome de Sneddon, ainsi que les artérioles méningées et corticales. Parmi les viscères, le rein a fait l'objet de descriptions histopathologiques qui toutes insistent sur l'ischémie glomérulaire, la présence d'une fibrose intimale des artères interlobulaires et parfois de thrombi hyalins dans les lumières artériolaires. L'histopathologie des valves cardiaques reste d'interprétation délicate : s'agit-il de dépôts fibrinocruoriques sur valves saines, d'une endocardite marastique ou d'une endocardite type Libman Sacks [10, 43] ? La vasculopathie déciduale décrite lors des avortements répétés est d'interprétation également difficile, car une infiltration par des cellules inflammatoires est habituellement rapportée dans les artères spiralées [68, 94]. Les marquages immunohistochimiques insistent sur la diminution de l'annexine V (ou PAP-1), protéine ayant une activité antithrombotique [89].

Génétique du SAPL

Une prédisposition génétique aux anticorps antiphospholipides est fortement suggérée à travers les études portant sur les familles ou les jumeaux dont plusieurs membres sont, soit porteurs sains d'antiphospholipides, soit atteints d'un syndrome primaire des antiphospholipides alors que d'autres germains ont un lupus ou une autre affection auto-immune. Une transmission autosomique dominante est proposée [47].

Dans le syndrome primaire des antiphospholipides, il existe un excès de DR4, DR53, DQB1*0301 (DQ7) et DQB1*0302, résultat confirmé pour DR4 et

DQ7, et pour certaines études DR7, plus récemment DRB1*1302. Les allèles DR4 ou DR7, DQB1*0301, 0302 et 0303 sont souvent portés par le même haplotype et sont en déséquilibre de liaison [112]. DQB1*0302 (DQ8) et l'ensemble des allèles DQB1*03 sont corrélés avec la présence d'anticorps anti-β2-GP I [11].

DQB1*0301 mais aussi DQB1*0302, *0303 et *0602 partagent la même séquence d'acides aminés en position 71-77 du troisième segment hypervariable DQB1, soit TRAELDT selon le code des acides aminés. Dans le syndrome primaire, l'étude phénotypique du C4 par RFLP a révélé une association entre haplotypes portant les allèles silencieux C4AQO ou C4BQO et présence d'aCL [113].

Prise en charge thérapeutique du SAPL

Cette prise en charge multidisciplinaire nécessite la coopération étroite du médecin traitant, du coagulationniste et de l'équipe obstétricale. Elle comporte un volet de traitement des thromboses et un volet de prise en charge de la grossesse [49]. Mais il ne faut pas perdre de vue que les deux versants peuvent être présents chez le même individu, en particulier autour de la période d'accouchement, imposant une vigilance extrême de toute l'équipe afin d'éviter toute interruption, même temporaire, du traitement [66].

Traitement des thromboses

Bien qu'il s'agisse d'un travail rétrospectif, on connaît, depuis Glueck et al [46], la propension des SAPL à récidiver les épisodes thrombotiques dans l'année qui suit le premier épisode : 13,7 % après une première phlébite, 6,7 % après une première thrombose artérielle. Tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'un traitement préventif de ces récidives en utilisant des doses curatives.

Prévention des récidives de thrombose veineuse

La phase initiale du traitement d'une thrombose veineuse n'a aucune originalité et fait appel à l'héparine classique, aux posologies habituelles ou l'héparine à bas poids moléculaire (HBPM) ayant l'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans cette indication. La seule difficulté consiste, en cas de LAC, à déterminer les ajustements nécessaires puisque le TCA est habituellement allongé. On se fonde alors sur l'héparinémie (entre 0,2 et 0,4 U/μL) ou l'activité anti-Xa. La surveillance du chiffre des plaquettes est impérative compte tenu du risque (6 à 15 %) de thrombopénie induite par l'héparine. Le relais par les AVK peut se faire dans les délais usuels. La surveillance de l'INR doit être fréquente, sachant que l'équilibration est parfois difficile en cas de SAPL avec LAC. Une étude rétrospective a suggéré que la meilleure prévention de récidives était obtenue en stabilisant l'INR au-delà de 3,0 [59], mais le risque de complications hémorragiques graves est alors plus élevé (10 % à 24 mois selon Gitter et al [45]. L'équipe de Harris et al préconise plutôt un INR entre 2,6 et 3,0 [61].

Actuellement, toutes les équipes prônent la poursuite de façon indéfinie des AVK, compte tenu des nombreuses observations de récidive thrombotique dans les semaines et le mois qui suivent un arrêt de l'anticoagulation [14, 96]. Les femmes désirant une grossesse doivent repasser par un traitement héparinique, de préférence avant la conception car les AVK sont tératogènes au premier trimestre de la grossesse.

Thromboses artérielles

Les études rétrospectives ont également montré que la prévention des récidives artérielles passait par un traitement par les AVK seuls ou associés à l'aspirine à dose antiagrégante (100 à 300 mg/j). Cette association donnerait peut-être des résultats un peu meilleurs que les AVK seuls [61], lesquels sont très supérieurs au non-traitement. L'INR préconisé serait de 3,0 pour certains, supérieur à 3,0 pour d'autres. L'addition d'aspirine n'augmente pas le risque hémorragique dans les séries rapportées.

Il n'y a pas de place pour la prednisone, ou les immunosuppresseurs dans la prévention des récidives artérielles. L'hydroxychloroquine aurait des propriétés antithrombotiques intéressantes, en particulier en matière de thromboses artérielles (en abaissant le cholestérol et la glycémie ainsi qu'en faisant baisser le titre des aPL), son utilisation est actuellement préconisée comme traitement adjuvant aux AVK et à l'aspirine [78].

Les autres mesures préventives consistent à traiter toutes les facteurs de risque :

– arrêt du tabac ;

– régime hypocholestérolémiant, voire les statines qui ont l'AMM en cas de coronaropathie ;

– contrôle métabolique du diabète ;

– interdiction de contraception orale avec des produits à base d'œstrogènes ;

– correction par l'acide folique d'une hyperhomocystinémie [81].

En cas d'intervention chirurgicale programmée, on peut préconiser 5 000 unités d'héparine en sous-cutané, juste avant l'induction anesthésique, puis 5 000 unités en sous-cutané toutes les 12 heures durant les 2 à 3 premiers jours postopératoires ou durant toute la période d'alitement.

Syndrome catastrophique des antiphospholipides

Chez ces sujets extrêmement fragilisés, l'anticoagulation par l'héparine est rarement suffisante, et il est habituel (sans preuve définitive) d'y associer des bolus de Solu-Médrol®, des échanges plasmatiques, quotidiens au début, et pour certains le cyclophosphamide et/ou les veinoglobulines avec des succès variables [13].

Contraception, stimulation de l'ovulation et traitement hormonal substitutif

En cas d'antécédent thrombotique, la contraception hormonale œstroprogestative est contre-indiquée, même au prix d'un traitement anticoagulant à dose efficace. De même, toute stimulation hormonale en vue de déclencher l'ovulation, et a fortiori pour une fécondation in vitro après recueil d'ovules, est formellement contre-indiquée. Plusieurs accidents thrombotiques sévères ont été rapportés [110]. Enfin, en l'absence de données définitives sur le sujet, il n'est pas recommandé de recourrir à un traitement hormonal substitutif chez les femmes ménopausées ayant un SAPL.

Traitement des pertes fœtales

La prise en charge thérapeutique des pertes fœtales répétées permet d'obtenir actuellement plus de 70 % d'enfants vivants contre 10 % en l'absence de traitement. Les corticoïdes ne constituent plus la pièce maîtresse du traitement et leur posologie ne doit en aucun cas dépasser 20 mg/j de prednisone sauf indication extraobstétricale. En effet, les corticoïdes ont été rendus responsables d'une morbidité maternelle et fœtale élevée (hypertension, diabète gestationnel, prééclampsie, ostéonécroses, infections, prémarurité, etc) [30, 111].

Les études prospectives portant sur des SAPL primaires et non des lupus avec SAPL ont bien montré l'intérêt de l'association héparine-aspirine. La posologie de l'héparine standard a été initialement proposée entre 10 000 et 20 000 unités deux fois par jour en deux injections sous-cutanées, ce qui allonge le TCA vers 1,2 à 1,5 fois le témoin [62]. Une dose de 5 000 à 12 500 unités, deux fois par jour, qui n'allonge pas le TCA, donnerait des résultats équivalents [63]. Les HBPM peuvent remplacer l'héparine standard, mais n'ont pas l'AMM dans cette indication [79]. Toutes les héparines utilisées au long cours entraînent une perte osseuse [88], mesurée par densitométrie, et une supplémentation vitaminocalcique est préconisée (2 g de calcium/j et 800 unités de vitamine D). L'aspirine utilisée seule à dose antiagrégante a été créditée de nombreux succès, mais elle peut s'avérer insuffisante chez des femmes ayant déjà présenté de nombreuses pertes fœtales [88]. Elle diminue la fréquence des épisodes de prééclampsie.

Ces diverses mesures thérapeutiques restent cependant insuffisantes pour diminuer les taux de prématurité, qui restent très élevés (50 % des naissances), en particulier dans le SAPL secondaire à un lupus systémique [93].

Indications thérapeutiques dans les grossesses du SAPL [49]

Elles sont au mieux établies par un avis spécialisé dans le cadre d'une consultation préconceptionnelle. On décourage toute grossesse en cas d'antécédent thrombotique artériel, a fortiori récidivant [79]. On détermine le taux et l'isotype, IgG ou IgM, des aPL. Ces tests sont répétés tous les 3 mois, car des fluctuations importantes peuvent s'observer durant une grossesse, en l'absence de tout accident de thrombose. La surveillance obstétricale comprend un suivi régulier de la fréquence cardiaque fœtale et de son développement par ultrasons. La vélocimétrie doppler du débit sanguin ombilical est possible à 20 semaines, puis répétée toutes les 2 ou 3 semaines. Elle est utile pour dépister une détresse fœtale, en surveillant la résistance vasculaire placentaire.

Les femmes sous AVK avant la conception sont passées sous héparine, de préférence avant l'arrêt de la contraception. En fait, plusieurs attitudes théapeutiques sont préconisées selon les antécédents maternels :

– absence de traitement : elle s'adresse aux femmes avec aPL n'ayant aucun antécédent de thrombose ou de perte fœtale ;

– aspirine à faible dose : elle est préconisée chez les femmes avec aPL ayant eu une perte fœtale, mais aucun antécédent de thrombose ;

– héparine et aspirine à faible dose : c'est l'attitude préconisée, soit chez les femmes ayant eu des antécédents de thromboses, la posologie étant plutôt de 15 000 unités d'héparine calcique deux fois par jour, soit chez les femmes ayant eu une perte fœtale durant le deuxième ou le troisième trimestre de gestation, ou trois pertes fœtales documentées durant le premier trimestre avec des taux modérés ou élevés d'IgG aCL, ou un LAC. La posologie d'héparine sous-cutanée étant alors de 15 000 U/j en deux fois. Selon Petri [79], l'aspirine ne doit pas être arrêtée au moment de l'accouchement. On connaît cependant les réticences des anesthésistes devant une telle recommandation.

Les veinoglobulines, voire les échanges plasmatiques, vivent des rares échecs de l'association héparine-aspirine.

Traitement de la thrombopénie

Le chiffre des plaquettes au-dessus de 50 000/mm³ ne nécessite aucun traitement. Les corticoïdes à forte dose sont habituellement efficaces sur la thrombopénie en cas de complication hémorragique. Certains auteurs ont rapporté l'effet bénéfique, soit de l'aspirine à faible dose, soit de l'héparine, mais l'effet reste inconstant. La dapsone [36] et le danazol [57] ont également été crédités de certains succès. Il en est de même des veinoglobulines, mais l'effet obtenu est transitoire et le coût très élevé. La splénectomie est parfois le seul traitement efficace, en particulier dans le SAPL secondaire à un lupus.

Divers

En cas d'insuffisance valvulaire mal tolérée, il est possible de recourir à un remplacement valvulaire avec de bons résultats. On préfére les hétérogreffes aux valves métalliques, compte tenu des risques de thrombose plus élevés en cas d'arrêt imposé du traitement anticoagulant au long cours. L'embolectomie pulmonaire reste un geste de sauvetage exceptionnel mais possible. Enfin, en cas d'insuffisance rénale chronique, l'hémodialyse est indiquée mais on redoute les thromboses de la fistule artérioveineuse. La transplantation rénale est également grevée de fréquentes complications thrombotiques [9].

Le SAPL n'a été individualisé que depuis 15 ans. Le nombre considérable de publications qu'il a suscitées en fait indiscutablement une « maladie vedette » des années 1990. Il reste encore beaucoup de travaux à réaliser pour comprendre sa physiopathologie exacte. Sa prise en charge thérapeutique est d'ores et déjà satisfaisante, au prix d'un traitement continu et étroitement surveillé.

Références

[1] Abuaf N, Rajoely B, Barthet C, Deschamps A, Bouchet MC, Rouquette AM et al. Prevalence of anti-β2-glycoprotein I and anti-prothrombin antibodies in 2174 patients and 107 healthy controls. *Nouv Rev Fr Hematol* 1995 ; 37 (suppl II) : S53-S56

[2] Alarcon-Segovia D, Cabral AR. The antiphospholipid/cofactor syndromes. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 1319-1322

[3] Alarcon-Segovia D, Cabral AR. Antiphospholipid/cofactor syndromes. In : Rose NRMackay IR eds. The autoimmune diseases. New York : Academic press, 1998 : 299-316

[4] Alarcon-Segovia D, Cardiel MH, Reyes E. Antiphospholipid arterial vasculopathy. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 762-767

[5] Alarcon-Segovia D, Drenkard C. Course and prognosis of the antiphospholipid syndrome. In : Asherson RA, Cervera R, Piette JC, Shoenfeld Y eds. The antiphospholipid syndrome. Boca Raton : CRC Press, 1996 : 315-322

[6] Alarcon-Segovia D, Mestanza D, Cabiedes M, Cabral AR. The antiphospholipid/cofactor syndromes. II. A variant in patients with systemic lupus erythematosus with antibodies to β2-glycoprotein I but no antibodies detectable in standard antiphospholipid assays. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1545-1551

[7] Alarcon-Segovia D, Perez-Vazquez ME, Villa AR, Drenkard C, Cabiedes J. Preliminary classification criteria for the antiphospholipid syndrome within systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1992 ; 21 : 275-286

[8] Alarcon-Segovia D, Sanchez-Guerrero J. Primary antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 482-488

[9] Amigo MC, Khamashta MA, Hughes GR. Antiphospholipid syndrome in SLE. *Baillière Clin Rheumatol* 1998 ; 12 : 477-493

[10] Amital H, Langevitz P, Levy Y, Afek A, Goldberg I, Pras M et al . Valvular deposition of antiphospholipid antibodies in the antiphospholipid syndrome: a clue to the origin of the disease. *Clin Exp Rheumatol* 1999 ; 17 : 99-102

[11] Arnett FC, Thiagarajan P, Ahn C, Reveille JD. Associations of anti-β2-glycoprotein I autoantibodies with HLA class II alleles in three ethnic groups. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 268-274

[12] Arvieux J, Pouzol P, Roussel B, Jacob MC, Colomb MG. Measurement of antiphospholipid antibodies by Elisa using β2-glycoprotein I as an antigen. *Br J Haematol* 1992 ; 81 : 568-573

[13] Asherson RA, Cervera R, Piette JC, Font J, Lie JT, Burcoglu A et al. ″Catastrophic″ antiphospholipid syndrome: clinical and laboratory features of 50 patients. *Medicine* 1998 ; 77 : 195-207

[14] Asherson RA, Chan JK, Harris EN, Gharavi AE, Hughes GR. Anticardiolipin antibody, recurrent thrombosis, and warfarin withdrawal. *Ann Rheum Dis* 1985 ; 44 : 823-825

[15] Asherson RA, Higenbottam TW, DinhXuan AT, Khamashta MA, Hughes GR. Pulmonary hypertension in a lupus clinic: experience with twenty-four patients. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 1292-1298

[16] Asherson RA, Khamashta MA, Baguley E, Oakley CM, Rowell NR, Hughes GR. Myocardial infarction and antiphospholipid antibodies in SLE and related disorders. *Q J Med* 1989 ; 73 : 1103-1115

[17] Asherson RA, Khamashta MA, Gil A, Vazquez JJ, Chan O, Baguley E et al. Cerebrovascular disease and antiphospholipid antibodies in systemic lupus erythematosus, lupus-like disease, and the primary antiphospholipid syndrome. *Am J Med* 1989 ; 86 : 391-399

[18] Asherson RA, Khamashta MA, Ordi-Ros J, Derksen RH, Machin SJ, Barquinero J et al. The ″primary″ antiphospholipid syndrome: major clinical and serological features. *Medicine* 1989 ; 68 : 366-374

[19] Asherson RA, Liote F, Page B, Meyer O, Buchanan N, Khamashta MA et al. Avascular necrosis of bone and antiphospholipid antibodies in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 284-288

[20] Bertolaccini ML, Atsumi T, Khamashta MA, Amengual O, Hughes GR. Autoantibodies to human prothrombin and clinical manifestations in 207 patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 1104-1108

[21] Bertolaccini ML, Roch B, Amengual O, Atsumi T, Khamashta MA, Hughes GR. Multiple antiphospholipid tests do not increase the diagnostic yield in antiphospholipid syndrome. *Br J Rheumatol* 1998 ; 37 : 1220-1232

[22] Bick RL, Baker WF Jr. Anticardiolipin antibodies and thrombosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1992 ; 6 : 1287-1299

[23] Bick RL, Jakway J, Baker WF Jr. Deep vein thrombosis: prevalence of etiologic factors and results of management in 100 consecutive patients. *Semin Thromb Haemost* 1992 ; 18 : 267-274

[24] Boffa MC, Piette JC. Anticorps antiphospholipides : recommandations, Paris,1995 ; *Nouv Rev Fr Hematol* 1995 ; 37 (suppl II) : S117-S120

[25] Branch DW, Silver RM. Criteria for antiphospholipid syndrome: early pregnancy loss, fetal loss or recurrent pregnancy loss? *Lupus* 1996 ; 5 : 409-413

[26] Brey RL, Gharavi AZ, Lockshin MD. Neurologic complications of antiphospholipid antibodies. *Rheum Dis Clin North Am* 1998 ; 19 : 833-850

[27] Cabiedes J, Cabral AR, Alarcon-Segovia D. Clinical manifestations of the antiphospholipid syndrome in patients with systemic lupus erythematosus associate more strongly with anti-β2-glycoprotein I than with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1899-1906

[28] Cabral AR, Amigo MC, Cabiedes J, Alarcon-Segovia D. The antiphospholipid/ cofactor syndromes: a primary variant with antibodies to β2-glycoprotein-I but no antibodies detectable in standard antiphospholipid assays. *Am J Med* 1996 ; 101 : 472-481

[29] Cervera R, Asherson RA, Font J, Tikly M, Pallares L, Chamorro A et al. Chorea in the antiphospholipid syndrome. Clinical, radiologic, and immunologic characteristics of 50 patients from our clinics and the recent literature. *Medicine* 1997 ; 76 : 303-312

[30] Cowchock FS, Reece EA, Balaban D, Branch DW, Plouffe L. Repeated fetal losses associated with antiphospholipid antibodies: a collaborative randomized trial comparing prednisone with low-dose heparin treatment. *Am J Obstet Gynecol* 1992 ; 166 : 1318-1323

[31] Day HM, Thiagarajan P, Ahn C, Reveille JD, Tinker KF, Arnet FC. Autoantibodies to β2-glycoprotien I in systemic lupus erythematosus and primary antiphospholipid antibody syndrome: clinical correlations in comparison with other antiphospholipid antibody tests. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 667-674

[32] De Bandt M, Benali K, Guillevin L, Hachulla E, Job C, Fautrel B et al. Longitudinal determination of antiphospholipid antibodies in lupus patients without previous manifestations of antiphospholipid syndrome. A prospective study. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 91-96

[33] Derksen RH, Biesma D, Bouma BN, GmeligMeyling FH, Kater L. Discordant effects of prednisone on anticardiolipin antibodies and the lupus anticoagulant. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 1295-1296

[34] Derksen RH, De Groot PG, Kater L, Nieuwenhuis HG. Patients with antiphospholipid antibodies and venous thrombosis should receive long term anticoagulant treatment. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 689-692

[35] Drenkard C, Sanchez-Guerrero J, Alarcon-Segovia D. Fall in antiphospholipid antibody at time of thrombo-occlusive episodes in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 614-617

[36] Durand JM, Levevre P, Kaplanski G, Cretel E, Mongin M, Soubeyrand J. Corrections of thrombocytopenia with dapsone in the primary antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1777-1778

[37] Exner T. Some recent developments with lupus anticoagulants. *Blood Coag Fibrin* 1994 ; 5 : 281-289

[38] Fanopoulos D, Teodorescu MR, Varga J, Teodorescu M. High frequency of abnormal levels of IgA anti-β2-glycoprotein I antibodies in patients with systemic lupus erythematosus: relationship with antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 675-680

[39] Finazzi G, Brancaccio V, Moia M, Ciavarella N, Mazzucconi MG, Schinco PC et al. Natural history and risk factors for thrombosis in 360 patients with antiphospholipid antibodies: a four-year prospective study from the Italian registry. *Am J Med* 1996 ; 100 : 530-536

[40] Font J, Lopez-Soto A, Cervera R, Balasch J, Pallares L, Navarro M et al. The ″primary″ antiphospholipid syndrome: antiphospholipid antibody pattern and clinical features of a series of 23 patients. *Autoimmunity* 1991 ; 9 : 69-75

[41] Frances C, Papo T, Wechsler B, Laporte JL, Biousse V, Piette JC. Sneddon's syndrome with or without antiphospholipid antibodies: a comparative study in 46 patients. *Medicine* 1999 ; 78 : 209-219

[42] Garcia CO, Kanbourshakir A, Tang H, Molina JF, Espinoza LR, Gharavi AE. Induction of experimental antiphospholipid syndrome in PL/J mice following immunization with β2-GP I. *Am J Reprod Immunol* 1997 ; 37 : 118-124

[43] Garcia-Torres R, Amigo MC, De LaRosa A, Moron A, Reyes PA. Valvular heart disease in primary antiphospholipid syndrome (PAPS): clinical and morphological findings. *Lupus* 1996 ; 5 : 56-61

[44] Gharavi AE, Pierangeli SS. Origin of antiphospholipid antibodies: induction of aPL by viral peptides. *Lupus* 1998 ; 7 (suppl 2) : S52-S54

[45] Gitter MJ, Jaeger TM, Petterson TM, Gersh BJ, Phil D, Silverstein MD. Bleeding and thromboembolism during anticoagulant therapy: a population-based study in Rochester, Minnesota. *Mayo Clin Proc* 1995 ; 70 : 725-733

[46] Glueck HI, Kant KS, Weiss MA, Pollak VE, Miller MA, Coots M. Thrombosis in systemic lupus erythematosus. Relation to the presence of circulating anticoagulants. *Arch Intern Med* 1985 ; 145 : 1389-1395

[47] Goel N, Ortel TL, Bali D, Anderson JP, Gourley IS, Smith H et al. Familial antiphospholipid antibody syndrome. Criteria for disease and evidence for autosomal dominant inheritance. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 318-327

[48] Gulko PS, Reveille JD, Koopman Wjburgard SL, Bartolucci AA, Alarcon GS. Anticardiolipin antibodies in systemic lupus erythematosus: clinical correlates. HLA associations, and impact on survival. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1684-1693

[49] Harris EN. Management of the antiphospholipid syndrome. In : Van de Putte LB, Furst DE, Williams HS, Van Riel PL eds. Therapy of systemic rheumatic diseases. New York : Marcel Dekker, 1998 : 629-656

[50] Harris EN, Baguley E, Asherson RA, Hughes GR. Clinical and serological features of the "antiphospholipid syndrome". *Br J Rheumatol* 1987 ; 26 (suppl 2) : 19

[51] Hayem G, Kassis N, Nicaise P, Bouvet PH, Andremont A, Labarre C et al. Systemic lupus erythematosus-associated catastrophic antiphospholipid syndrome occuring after typhoid fever. A possible role of *Salmonella lipopolysaccharide* in the occurrence of diffuse vasculopathy-coagulopathy. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 1056-1061

[52] Horbach D, Oort E, Donders R, Derksen R, De Groot P. Lupus anticoagulant is the strongest risk factor for both venous and arterial thrombosis in patients with systemic lupus erythematosus. Comparison between different assays for the detection of antiphospholipid antibodies. *Thromb Haemost* 1996 ; 76 : 916-924

[53] Hughes GR. The anticardiolipin syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 1985 ; 3 : 285-286

[54] Hughes GR. The antiphospholipid syndrome: ten years on. *Lancet* 1993 ; 342 : 341-344

[55] Inanc M, Radway-Bright EL, Isenberg DA. β2-glycoprotien I and anti-β2-glycoprotein I antibodies: where are we now? *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 1247-1257

[56] Jouhikainen T, Stephansson E, Leirisalo-Repo M. Lupus anticoagulant as a prognostic marker in systemic lupus erythematosus. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 568-572

[57] Kavanaugh A. Danazol therapy in thrombocytopenia associated with the antiphospholipid antibody syndrome. *Ann intern Med* 1994 ; 121 : 767-768

[58] Khamashta MA, Cervera R, Asherson RA, Font J, Gil A, Coltart DJ et al. Association of antibodies against phospholipids with heart valve disease in systemic lupus erythematosus. *Lancet* 1990 ; 335 : 1541-1544

[59] Khamashta MA, Cuadrado MJ, Mujic F, Taub NA, Hunt BJ, Hughes GR. The management of thrombosis in the antiphospholipid-antibody syndrome. *N Engl J Med* 1995 ; 332 : 993-997

[60] Krilis SA, Hunt JE. Immunology of antiphospholipi antibodies. In : Panayi GS ed. Immunology of the connective tissue diseases. Amsterdam : Kluwer Academic Publishers, 1994 : 279-305

[61] Krnic-Barrie S, O'Connor CR, Looney SW, Pierangeli SS, Harris EN. A retrospective review of 61 patients with antiphospholipid syndrome. Analysis of factors influencing recurrent tbrombosis. *Arch Intern med* 1997; 157 : 2101-8

[62] Kutteh WH. Antiphospholipid antibody-associated recurrent pregnancy loss: treatment with heparin and low-dose aspirin is superior to low-dose aspirin alone. *Am J Obstet Gynecol* 1996 ; 174 : 1584-1589

[63] Kutteh WH, Ermel LD. A clinical trial for the treatment of antiphospholipid antibody-associated recurrent pregnancy loss with lower dose heparin and aspirin. *Am J Reprod Immunol* 1996 ; 35 : 402-407

[64] Laperche S, Abuaf N, Meyer O, Carsique R, Deschamps A, Rajoely B et al. Association of antimitochondrial antibodies type 5 and anti-β2-glycoprotein I antibodies in the antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1678-1683

[65] Lavalle C, Pizarro S, Drenkard C, Sanchez-Guerrero J, Alarcon-Segovia D. Transverse myelitis: a manifestation of systemic lupus erythematosus strongly associated with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 34-37

[66] Le Thi Huong DU, Wechsler B, Edelman P, Fournie A, Le Tallec Y, Piette JC et al. Post-partum cerebral infarction associated with aspirin withdrawal in the antiphospholipid antibody syndrome. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1229-1232

[67] Levine SR, Brey RL, Joseph CLM, Havstad S. Risk of recurrent thromboembolic evens in patients with focal cerebral ischemia and antiphospholipid antibodies. *Stroke* 1992 ; 23 (suppl 1) : 29-32

[68] Levy RA, Avvade E, Oliviera J, Porto LC. Placental pathology in antiphospholipid syndrome. *Lupus* 1998 ; 7 (suppl 2) : S81-S85

[69] Lima F, Khamashta MA, Buchanan NM, Kerslake S, Hunt BJ, Hughes GR. A study of sixty pregnancies in patients with the antiphospholipid syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 1996 ; 14 : 131-136

[70] Love PE, Santoro SA. Antiphospholipid antibodies: anticardiolipin and the lupus anticoagulant in systemic lupus erythematosus (SLE) and in non SLE disorders. Prevalence and clinical significance. *Ann Intern Med* 1990 ; 112 : 682-698

[71] Mackworth-Young CG, Loizou S, Walport MJ. Primary antiphospholipid syndrome: features of patients with raised anticardiolipin antibodies and no other disorder. *Ann Rheum Dis* 1989 ; 49 : 362-367

[72] MacNally T, Mackie IJ, Machin SJ, Isenberg DA. Increased levels of β2-glycoprotein I antigen and β2-glycoprotein I binding antibodies are associated with a history of thromboembolic complications in patients with SLE and primary antiphospholipid syndrome. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 1031-1036

[73] Margaux J, Hayem G, Meyer O, Kahn MF. Systemic lupus erythematosus with optical neuromyelitic (Devic's syndrome). A case with a 35-year follow-up. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999 ; 66 : 102-105

[74] Meyer O, Piette JC, Bourgeois P, Fallas P, Bletry O, Jungers P et al. Étude des anticorps antiphospholipides dans une série de 25 maladies lupiques sans anticorps antinucléaires *Ann Méd Interne* 1987 ; 138 : 256-262

[75] Mujic F, Cuadrado MJ, Lloyd M, Khamashta MA, Page G, Hughes GR. Primary antiphospholipid syndrome evolving into systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1589-1592

[76] Perez-Vazquez ME, Villa AR, Drenkard C, Cabiedes J, Alarcon-Segovia D. Influence of disease duration, continued follow-up and further antiphospholipid testing on the frequency and classification category of antiphospholipid syndrome in a cohort of patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 437-142

[77] Petri M. Clinical and management aspects of the antiphospholipid syndrome. In : Wallace DJ, Hahn BH eds. Dubois'lupus erythematosus. Baltimore : Williams and Wilkins, 1997 : 1067-1096

[78] Petri M. Hydroxychloroquine use in the Baltimore Lupus Cohort: effects on lipids, glucose and thrombosis. *Lupus* 1996 ; 5 (suppl 1) : S16-S22

[79] Petri M. Pregnancy in SLE. *Baillière Clin Rheumatol* 1998 ; 12 : 449-476

[80] Petri M, Rheinschmidt M, Whitting-O'keefe Q, Hellmann D, Corash L. The frequency of lupus anticoagulant in systemic lupus erythematosus. A study of sixty consecutive patients by activated partial thromboplastin time. Russel viper venom time and anticardiolipin antibody level. *Ann Intern med* 1987 ; 106 : 524-531

[81] Petri M, Roubenoff R, Dallal GE, Nadeau MR, Selhub J, Rosenberg IH. Plasma homocysteine as a risk factor for atherothrombotic events in systemic lupus erythematosus. *Lancet* 1996 ; 348 : 1120-1134

[82] Pierangeli SS, Liu XW, Barker JH, Anderson G, Harris EN. Induction of thrombosis in a mouse model by IgG, IgM and IgA immunoglobulins from patients with antiphospholipid syndrome. *Thromb Haemost* 1995 ; 74 : 1361-1367

[83] Piette JC, Cacoub P, Wechsler B. Renal manifestations of the antiphospholipid syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 1994 ; 23 : 357-366

[84] Piette JC, Kleinknecht D, Bach JF. Renal manifestations in the antiphospholipid syndrome. In : Asherson RA, Cervera R, Piette JC, Shoenfeld Y eds. The antiphospholipid syndrome. Boca Raton : CRC Press, 1996 : 169-181

[85] Piette JC, Meyer O. Syndrome des anticorps antiphospholipides. In : Kahn MF, Meyer O, Peltier AP, Piette JC éd. Les maladies systémiques. Paris : Flammarion, 1999 (à paraître)

[86] Piette JC, Wechsler B, Frances C, Papo T, Godeau P. Exclusion criteria for primary antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1802-1804

[87] Prieto J, Yuste JR, Beloqui O, Civeira MP, Riezu JL, Aguirre B et al. Anticardiolipin antibodies in chronic hepatitis C: implications of hepatitis C virus as the cause of the antiphospholipid syndrome. *Hepatology* 1996 ; 23 : 199-204

[88] Rai R, Cohen H, Dave M, Regan L. Randomised controlled trial of aspirin and aspirin plus heparin in pregnant women with recurrent miscarriage associated with phospholipid antibodies (or antiphospholipid antibodies). *Br Med J* 1997 ; 314 : 253-257

[89] Rand JH, Wu XX, Andree HA, Lockwoos CH, Gullier S, Scher J et al. Pregnancy loss in the antiphospholipid-antibody syndrome: a possible thrombogenic mechanism. *N Engl J Med* 1997 ; 337 : 154-160

[90] Ravelli A, Martini A. Antiphospholipid antibody syndrome in pediatric patients. *Rheum Dis Clin North Am* 1997 ; 23 : 657-676

[91] Rosove MH, Brewer PM. Antiphospholipid thrombosis: clinical course after the first thrombotic event in 70 patients. *Ann Intern Med* 1992 ; 117 : 303-308

[92] Roubey RA. Immunology of the antiphospholipid antibody syndrome. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1444-1454

[93] Ruffatti A, Dalla Barba B, Del Ross T, Vettorato F, Rapizzo E, Tonello M et al. Outcome of fifty-five newborns of antiphospholipid antibody-positive mothers treated with calcium heparin during pregnancy. *Clin Exp Rheumatol* 1998 ; 16 : 605-610

[94] Salafia CM, Parke AL. Placental pathology in systemic lupus erythematosus and phospholipid antibody syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1997 ; 23 : 85-97

[95] Sanfilippo SS, Khamashta MA, Atsumi T, Amengual O, Bertolaccini ML, D'Cruz D et al. Antibodies to β2-glycoprotein I: a potential marker for clinical features of antiphospholipid antibody syndrome in patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 2121-2124

[96] Schulman S, Svenungsson E, Granqvist S. and the Duration of Anticoagulation Study Group. Anticardiolipin antibodies predict early recurrence of thromboembolism and death among patients with venous thromboembolism following anticoagulant therapy. *Am J Med* 1998 ; 104 : 332-338

[97] Shah NM, Khamashta MA, Atsumi T, Hughes GR. Outcome of patients with anticardiolipin antibodies: a ten-year follow-up of 52 patients. *Lupus* 1998 ; 7 : 3-6

[98] Silver RM, Draper ML, Scott JR, Lyon JL, Reading J, Branch DW. Clinical consequences of antiphospholipid antibodies: an historic cohort study. *Obstet Gynecol* 1994 ; 83 : 372-377

[99] Soulier JP, Boffa MC. Avortements à répétition, thromboses et anticoagulant circulant antithromboplastine. Trois observations. *Nouv Presse Méd* 1980 ; 9 : 859-864

[100] Specker C, Perniok A, Brauckmann U, Siebler M, Schneider M. Detection of cerebral microemboli in APS. Introducing a novel investigation method and implications of analogies with carotid artery disease. *Lupus* 1998 ; 7 (suppl 2) : S75-S80

[101] Swadba J, De Clerck LS, Stevens WJ, Bridts CH, VanCotthem KA, Musia J et al. Anticardiolipin, anti-β2-glycoprotein I, antiprothrombin antibodies, and lupus anticoagulant in patients with systemic lupus erythematosus with a history of thrombosis. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1710-1715

[102] Tincani A, Spatola L, Cinquini M, Meroni P, Balestrieri G, Shoenfeld Y. Modèles animaux de syndrome antiphospholipides. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 676-681

[103] Triplett DA. Many faces of lupus anticoagulants. *Lupus* 1998 ; 7 (suppl 2) : S18-S22

[104] Tsutsumi A, Matsuura E, Ichikawa K, Fujisaku A, Mukai M, Kobayashi S et al. Antibodies to β2-glycoprotein I and clinical manifestations in patients with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1466-1474

[105] Tubach F, Hayem G, Weber M, Palazzo E, DeBandt M, Roux S et al. Anti-β2-GP I antibodies in adult patients with systemic lupus erythematosus: prevalence and diagnostic value for the antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 1999 (soumis)

[106] Vaarala O, Manttari M, Manninen V, Tenkanen L, Puurunen M, Aho M et al. Anti-cardiolipin antibodies and risk of myocardial infarction in a prospective cohort of middle-aged men. *Circulation* 1995 ; 91 : 23-27

[107] Vianna JL, Khamashta MA, Ordi Ros J, Font J, Cervera R, Lopez-Soto A et al. Comparison of the primary and secondary antiphospholipid syndrome: a european multicenter study of 114 patients. *Am J Med* 1994 ; 96 : 3-9

[108] Viard JP, Amoura Z, Bach JF. Association of anti-β2 glycoprotein I antibodies with lupus-type circulating anticoagulant and thrombosis in systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 1992 ; 93 : 181-186

[109] Weber M, Hayem G, DeBandt M, Seifert B, Palazzo E, Roux S et al. Classification of an intermediate group of patients (IntAPS) with antiphospholipid syndrome and lupus-like disease: primary (PAPS) or secondary antiphospholipid syndrome (SAPS)? *J Rheumatol* 1999 (sous presse)

[110] Wechsler B, Le Thi Huong D, Vauthier-Brouzes D, Lefebvre G, Gompel A, Piette JC. Hormone stimulation and replacement therapy in women with rheumatic disease. Can we advise ovulation induction in patients with SLE? *Scand J Rheumatol* 1998 ; 27 (suppl 107) : 53-59

[111] Welsch S, Branch DW. Antiphospholipid syndrome in pregnancy. Obstetric concerns and treatment. *Rheum Dis Clin North Am* 1997 ; 23 : 71-84

[112] Wilson WA. Histocompatibility genes in antiphospholipid antibody syndrome. *Lupus* 1996 ; 5 : 259-262

[113] Wilson WA, Perez MC, Michalski JP, Armatis PE. Cardiolipin antibodies and null alleles of C4 in black Americans with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 1768-1772

[114] Ziporen L, Blank M, Shoenfeld Y. Animal models for antiphospholipid syndrome in pregnancy. *Rheum Dis Clin North Am* 1997 ; 23 : 99-117

[115] Ziporen L, Goldberg I, Arad M, Hojnik M, Ordi-Ros J, Afek A et al. Libman-Sacks endocarditis in the antiphospholipid syndrome: immunopathologic findings in deformed heart valves. *Lupus* 1996 ; 5 : 196-205

Syndromes auto-inflammatoires

C. Masson, B. Bouvard, M. Audran

Les maladies ou syndromes auto-inflammatoires comprennent la maladie périodique ou fièvre méditerranéenne familiale, le mévalonate associated periodic syndrome *(MAPS) appelé classiquement syndrome d'hyperimmunoglobulinémie D (hyper-IgD), le* tumor necrosis factor receptor associated periodic syndrome *(TRAPS) et ses syndromes apparentés, et les* cryopyrin associated periodic syndromes *(CAPS) incluant l'urticaire au froid familiale, le syndrome de Muckle et Wells et l'entité* neonatal onset multisystem inflammatory disease *(NOMID) appelée encore* chronic infantile neurologic cutaneous and articular *(CINCA). Le but de cet article est de donner une vision globale de l'ensemble de ces entités, en insistant davantage sur le TRAPS et ses formes apparentées.*

Mots clés : Maladie auto-inflammatoire ; Maladie périodique ; Syndrome hyper-IgD ; TRAPS ; CAPS ; Syndrome de Muckle et Wells ; Urticaire au froid familiale ; NOMID ; CINCA

Plan

■ Introduction [1-4]

Les syndromes (ou maladies) auto-inflammatoires réalisent un vaste groupe d'entités assez rares mais qui donnent une ouverture sur la compréhension de mécanismes physiologiques et pathologiques impliquant l'immunité innée. Ils comprennent la maladie périodique ou fièvre méditerranéenne familiale (FMF), le syndrome d'hyperimmunoglobulinémie D (hyper-IgD) ou fièvre périodique avec hyper-IgD, le *tumor necrosis factor receptor associated periodic syndrome* (TRAPS) et ses syndromes apparentés, les cryopyrinopathies ou *cryopyrin associated periodic syndromes* (CAPS) incluant l'urticaire au froid familiale, le syndrome de Muckle et Wells, et l'entité *neonatal onset multisystem inflammatory disease* (NOMID) appelée encore *chronic infantile neurologic cutaneous and articular* (CINCA). Des éléments permettent de les évoquer. Leur place nosologique est au sein des rhumatismes inflammatoires intermittents [2], mais leur importance justifie un article à part. Nous abordons les différents syndromes auto-inflammatoires en accordant un développement particulier au TRAPS et à ses syndromes apparentés.

> *Points forts*
>
> **Arguments évoquant un syndrome auto-inflammatoire**
> • Présence d'un accès fébrile, avec signes associés de quelques jours, quelques semaines ou quelques mois, accompagnés de manifestations inexpliquées transitoires telles que douleurs abdominales, arthralgies ou arthrites, myalgies, éruption, conjonctivite, œdème périorbitaire, orchite, pleurésie, péricardite, adénopathies.
> • Antécédents personnels de fièvre intermittente inexpliqués avec un ou plusieurs des signes précédents.
> • Antécédent familial semblable horizontal ou vertical.
> • Origine ethnique.
> • Absence de signes biologiques d'auto-immunité.
> • Mise en jeu de l'immunité innée.

■ Maladie périodique (fièvre méditerranéenne familiale) [5-13]

Elle débute avant l'âge de 20 ans dans 80 % des cas, avant 10 ans dans 55 % des cas ; quelques cas peuvent survenir après 40 ans. Elle survient (mais non exclusivement) chez des Juifs séfarades ou ashkénazes, des Arméniens, des Arabes du Moyen-Orient, des Turcs. Mais l'affection est possible chez des sujets d'autre origine méditerranéenne ou bien qui ne sont ni d'origine méditerranéenne, ni juifs.

Les crises apparaissent de façon brusque, en quelques heures, éventuellement précédées de prodromes. Les accès fébriles et abdominaux sont pratiquement constants à un moment de l'évolution. La température s'élève à 38 ou 39 °C, voire 40 °C en quelques heures, avec des frissons et elle se normalise en 12 à 36 heures, parfois quelques jours.

Les manifestations articulaires sont révélatrices dans 25 % des cas, avec une atteinte préférentielle des genoux, chevilles, hanches. Les autres articulations peuvent toutefois être atteintes. Le nombre total d'articulations atteintes au cours de l'évolution est de trois à six. La monoarthrite est fréquente, l'oligoarthite possible, la polyarthrite rare. La douleur articulaire est intense, à début brusque, pseudogoutteuse. Elle augmente à la moindre mobilisation, avec présence possible d'un gonflement transitoire, d'une rougeur si l'articulation est superficielle. Mais les signes inflammatoires locaux peuvent manquer, contrastant avec l'intensité de la douleur. Le sommet de la crise est atteint en 2 à 3 jours, et l'accès articulaire régresse en une semaine environ (de 3 jours à plusieurs semaines), habituellement sans séquelle. La fièvre disparaît avant la sédation des douleurs. Certains patients développent une forme chronique, en particulier à la hanche.

Les patients lors des accès peuvent se plaindre de myalgies localisées ou diffuses, avec ou non un gonflement des masses musculaires, une contracture des muscles voisins de l'articulation.

Les patients peuvent développer aussi des accès pleuraux unilatéraux, une péricardite, une éruption douloureuse aux membres inférieurs, en dessous des genoux, avec une peau rouge, infiltrée, ressemblant à un érysipèle, et également au tronc, au visage avec des placards cellulodermiques rouge vif ou encore d'autres lésions. Une splénomégalie, une hépatomégalie sont possibles (en dehors de l'amylose), ainsi que d'autres manifestations intermittentes (méningite périodique aseptique ?) et chez l'homme une orchite.

En crise, la vitesse de sédimentation (VS) augmente à 30-40 mm à la première heure, parfois 100 mm, avec une réponse de phase aiguë se traduisant par une élévation de la protéine C-réactive (CRP), du fibrinogène (en 1 à 3 jours), de la protéine SAA (en quelques heures, suivie d'un plateau de 2 à 4 jours, puis d'une décroissance rapide en quelques jours). L'hyperleucocytose parfois majeure dure souvent 24 heures. Un déficit de l'inhibiteur enzymatique du fragment C5a du système du complément est retrouvé dans les liquides péritonéaux et synoviaux. L'intervalle libre entre les accès est variable, allant de quelques jours, à quelques années. Les patients ayant une maladie périodique sont à risque de développer une amylose AA.

Le gène de la maladie périodique appelé MEFV (lettres issues des termes anglais *mediterranean* et *fever*) a été identifié en 1997 par deux équipes indépendantes. Il comprend dix exons, et code une protéine appelée pyrine ou marénostrine. La pyrine/marénostrine s'exprime dans les polynucléaires neutrophiles. Différentes mutations portant sur le gène MEFV ont été mises en évidence et leur recherche est devenue un outil pour le diagnostic de la maladie périodique. D'autres gènes interviennent dans l'expression de la maladie, sa gravité ou encore dans l'association avec une amylose AA.

La colchicine, à la posologie quotidienne de 1 mg en une ou deux prises (parfois 1,5 à 2 mg/j), prévient les accès dans la majorité des cas et évite la constitution d'une amylose AA. La corticothérapie pourrait réduire l'évolution de certains accès lorsqu'elle est utilisée précocement et à forte dose, mais avec un risque de rebond lors des essais de sevrage si elle est utilisée au long cours.

> **“ Point fort**
>
> **Fièvre méditerranéenne familiale**
>
> • Accès typique : 2 jours.
> • Accès fébriles, douleurs abdominales, douleurs thoraciques (pleurésie, péricardite), pseudoérysipèle, arthralgies, arthrite, orchite, méningite.
> • Syndrome inflammatoire biologique en crise.
> • Mutations 16p13.3 gène *MEFV* codant pour la pyrine ou marénostrine ; transmission horizontale.
> • Inhibiteur du C5a bas (liquide articulaire, péritonéal).
> • Risque d'amylose ; efficacité préventive de la colchicine.

■ MAPS ou syndrome hyper-IgD [14-20]

Le syndrome hyper-IgD a été décrit en 1984 par Van der Meer et des observations équivalentes faisaient aussi partie du travail de Prieur en 1983. La majorité des patients est décrite en Europe (origine surtout néerlandaise et française), mais des cas sont rapportés sur d'autres continents. Cette fièvre périodique débute en règle générale avant l'âge de 10 ans, le plus souvent dès la première année (rarement chez l'adulte).

Les accès avec fièvre supérieure à 39 °C, arthralgies, arthrites, apparaissent toutes les 4 à 8 semaines. Des douleurs abdominales intenses sont fréquentes, avec souvent une diarrhée, des nausées, des vomissements. L'examen retrouve des adénopathies inguinales, axillaires et surtout cervicales, bilatérales, parfois une hépatosplénomégalie, et souvent une éruption maculaire ou papulaire.

Le début des accès est brutal, mais les signes cliniques disparaissent progressivement en quelques jours, parfois plusieurs semaines. Les signes articulaires peuvent se traduire par une oligoarthrite, souvent symétrique, qui manque lors des premières crises. Il n'y a pas de périodicité. Les accès péritonéaux sont rares, et il n'y a pas d'accès pleuraux.

Biologiquement, une réponse de phase aiguë est volontiers présente lors des accès. Surtout, le taux d'IgD sérique est supérieur à 100 mU/ml ou encore 140 mg/l, sur deux dosages à 1 mois d'intervalle. Le taux d'IgA sérique est également souvent augmenté. Il n'y a pas de risque d'amylose.

La prédisposition au syndrome hyper-IgD est liée à des mutations du gène codant la mévalonate kinase, située sur le chromosome 12q24. La mévalonate kinase intervient dans le métabolisme du mévulonate, intermédiaire dans la voie de synthèse du cholestérol (qui est en taux sérique normal ou légèrement augmenté).

Le dosage de la mévalonate kinase lymphocytaire montre sa diminution (qui s'accentue après certains facteurs déclenchants comme la fièvre). Ce déficit enzymatique n'est pas aussi profond que dans une autre affection touchant cette enzyme, l'acidurie mévalonique, liée à d'autres mutations du gène de la mévalonate kinase. Des études sur de grands nombres de patients ayant cliniquement et biologiquement un syndrome hyper-IgD montrent que cette anomalie n'est toutefois pas constante. Il y a par ailleurs des formes paraissant mixtes, avec des caractéristiques par exemple du TRAPS. L'efficacité des anti-inflammatoires non stéroïdiens et de la corticothérapie est inconstante et partielle, de même que celle de la colchicine. L'efficacité parfois de la corticothérapie pourrait être liée à une action via le NF-KB. L'anakinra est en cours d'étude.

■ TRAPS et syndromes apparentés (Tableau 1) [1, 3, 21-28]

Généralités

TRAPS dans le monde

Le TRAPS est en fréquence la seconde maladie auto-inflammatoire après la FMF. Le TRAPS réalise une fièvre héréditaire intermittente à transmission mendélienne dominante liée

> **“ Point fort**
>
> **MAPS ou syndrome hyper-IgD**
> - Manifestations évocatrices.
> - Début : prime enfance.
> - Facteurs déclenchants : vaccinations, infections banales.
> - Durée de la fièvre : de 3 à 5 jours.
> - Récidives : toutes les 2 à 12 semaines, diminution avec le temps.
> - Céphalées, douleurs abdominales, arthralgies, arthrites, éruptions cutanées.
> - Ulcères oropharyngés.
> - Adénopathies cervicales.
> - Pas de traitement réellement efficace.
> - Hyperleucocytose, monocytose.
> - Élévation des IgD sériques (deux dosages à 1 mois d'intervalle).
> - Élévation des IgA sériques.
> - Mutations 12q24 du gène codant la mévalonate kinase.
> - Activité de la mévalonate kinase : de 1 à 10 % de la normale.
> - Sécrétion accrue d'IL1 bêta par les cellules mutées.
> - Syndrome inflammatoire en crise.
> - Syndrome inflammatoire possible en dehors des crises.
> - Absence d'auto-immunité : le facteur rhumatoïde, les anticorps antinucléaires, les anticorps antipeptides cycliques citrullinés sont absents.
> - Pas de risque d'amylose AA.

par définition pour son nom à des mutations du récepteur 1A du TNF (le TNFRSF1A). Elle se traduit par des accès fébriles douloureux abdominaux, articulaires, musculaires, cutanés, oculaires. La dénomination ancienne était fièvre hibernienne familiale, décrite en 1982 dans une famille irlandoécossaise. L'origine ethnique des premiers patients décrits était l'Europe du Nord, mais la répartition actuelle est ubiquitaire, avec un chevauchement géographique avec la FMF. En dehors des familles avec transmission dominante, où l'histoire est devenue la destinée (le TRAPS ayant été mis en évidence chez un parent du propositus ou bien chez au moins un oncle ou une tante), il existe de nombreux cas de novo, où la destinée commence son histoire. Dans la famille irlandoécossaise initiale, où la transmission s'est faite non pas par la lignée paternelle comme écrit initialement mais maternelle, le phénomène d'anticipation génétique survient, avec une apparition du TRAPS plus précocement dans les nouvelles générations.

Mutations du TNFRSF1A [29-39]

L'analyse de l'acide désoxyribonucléique (ADN) génomique montre par définition au cours du TRAPS une mutation du gène *TNFRSF1A* situé sur la bande 3 de la région 1 du bras court du chromosome 12, soit en 12p13. Le TRAPS est la situation où l'on a reconnu pour la première fois une mutation naturelle d'un récepteur du TNF. Les mutations après vérification sont colligées sur le site internet officiel INFEVERS. L'anomalie génotypique n'implique pas la maladie. La présence de mutations du *TNFRSF1A* est compatible avec le statut porteur sain, ce qui est démontré aussi par le caractère intermittent de l'expression phénotypique chez les patients souffrant de TRAPS. Des formes de TRAPS à expression clinique fruste sont vraisemblables sous forme de fièvres récidivantes isolées, myalgies épisodiques, conjonctivites douloureuses périodiques, péricardites récidivantes multiples. Certaines mutations du *TNFRSF1A*, les mutations R92Q et P46L dont la pénétrance est faible, pourraient correspondre à un polymorphisme génétique.

Tableau 1.
Argumentation résumée de l'évocation d'un *tumor necrosis factor receptor associated periodic syndrome* (TRAPS).

Accès fébriles	Poussées épisodiques (non périodiques) de fièvre de durée supérieure ou égale à 1 semaine (le plus souvent quelques semaines, rarement quelques jours ou mois) sans autre cause identifiable
Signes et symptômes associés aux accès fébriles	Douleurs abdominales récidivantes
	Myalgies localisées avec possible raideur localisée sévère
	Arthralgies ou arthrites
	Éruption érythémateuse, sensible, prenant le godet (évoquant un érysipèle)
	Œdème périorbitaire
	Infiltration érythémateuse conjonctivale
	Pleurésie, péricardite
	Chez un homme, orchite
Argument sur l'anamnèse	Antécédent personnel de fièvre intermittente inexpliquée avec un ou plusieurs des signes ou symptômes cités ci-dessus
Argument héréditaire	Antécédent familial semblable vertical
	Origine géographique diverse
Argument thérapeutique	Inefficacité en règle générale de la colchicine (ou faible réponse)
	Efficacité en moins de 72 heures de la corticothérapie à forte dose
Implications biologiques	Recherche d'une amylose
	Dosage du TNFRSF1A soluble
	Analyse orientée génomique et/ou par *polymerase chain reaction* pour rechercher une mutation connue ou nouvelle

La limitation du diagnostic de TRAPS aux sujets mutation positif ayant un regroupement défini de signes et symptômes n'est pas souhaitée actuellement selon Hull et Kastner

TRAPS négatif [4, 23, 25]

Chez un nombre important de patients, la symptomatologie est compatible avec un TRAPS, mais on ne retrouve pas l'une des mutations actuellement attendues. De tels patients font l'objet d'études nouvelles pour découvrir des mutations plus rares, ou des mutations sur d'autres gènes liés au *TNFRSF1A* ou encore sur d'autres cibles. Les équipes de Mc Dermott et Kastner ont mis un seul mois pour découvrir la mutation sur le *TNFRSF1A* à partir du moment où la maladie était bien identifiée et l'implication du site chromosomique 12p13 envisagée, alors qu'il avait fallu 5 ans à la même équipe pour découvrir de façon conjointe avec l'équipe française le gène muté de la protéine qui fut appelée pyrine/marenostrine dans la FMF. Le plus vraisemblable est l'implication d'autres gènes dans des syndromes fébriles familiaux héréditaires ou devenant héréditaires qui ont une traduction clinique semblable au TRAPS et que l'on appelle probablement à tort également TRAPS. Mc Dermott a proposé pour ces patients la terminologie TRAPS-négatif [40], qui est une porte ouverte à la description d'autres maladies auto-inflammatoires.

Description des accès douloureux du TRAPS [1, 3-5, 41]

Âge de début

Il est variable. Les signes et symptômes apparaissent le plus souvent avant 20 ans, mais pas en général juste après la naissance ou dans la prime enfance, sauf exception. Les intervalles libres entre les crises sont variables. Il n'existe pas en règle

générale de périodicité stricte. La crise survient de façon spontanée ou après un facteur déclenchant comme un exercice physique intense, une infection banale, un traumatisme, une intervention chirurgicale, un *stress* psychologique, les règles.

Fièvre

La fièvre, volontiers importante, hectique, est fréquente au cours des accès de TRAPS. Elle peut toutefois ne pas être présente [42], en particulier lors de tous les accès chez un même patient. Elle est plus forte dans les accès survenant au cours de l'adolescence. Dans un cas, elle est apparue après 4 à 5 ans d'évolution du TRAPS. Elle est en règle générale associée à certaines des autres manifestations : signes oculaires, douleurs abdominales, arthralgies, myalgies, douleurs thoraciques, céphalées, douleurs pharyngées et chez les hommes douleurs testiculaires.

Signes oculaires

Un œdème périorbitaire volontiers unilatéral, ou une conjonctivite douloureuse (« injection conjonctivale ») bilatérale, ou les deux ensemble, sont possibles au cours des accès.

Signes digestifs

Les douleurs abdominales, parfois extrêmement vives, s'accompagnent le cas échéant de diarrhée ou de constipation, de nausées et de vomissements, voire de complications.

Signes articulaires

Les arthralgies sont présentes pendant les accès chez environ deux tiers des patients. Elles sont mono- ou oligoarticulaires, touchant les genoux, les épaules, les coudes, les hanches ou encore les doigts, les poignets, les articulations temporomandibulaires. Les arthrites sont plus rares que les arthralgies et restent non érosives. Un épanchement synovial, parfois responsable d'un flessum transitoire, est possible. Les rachialgies, les douleurs thoraciques pariétales fébriles du TRAPS, sont trompeuses.

Signes musculaires

Les myalgies, fréquentes, touchent un groupe musculaire à la fois, volontiers au début de la crise à la racine d'un membre supérieur ou inférieur. Elles s'associent souvent à un gonflement du muscle, avec sensibilité et augmentation de la chaleur locale. Les myalgies concernent parfois la région lombaire. L'atteinte musculaire typiquement migre en cours d'accès dans la région distale du membre. Les myalgies sont parfois responsables de la limitation des mouvements des articulations adjacentes, en dehors de toute atteinte articulaire.

Signes thoraciques

Les douleurs thoraciques sont d'origine pleurale (pleurésie aseptique) ou pariétale musculaire. Les cas de péricardite sont rares. Ils soulèvent dans quelques cas la question de l'élargissement du spectre des manifestations liées à des mutations du *TNFRSF1A*.

Signes hématologiques

Des adénopathies, en particulier axillaires, inguinales, cervicales, sont possibles. Une splénomégalie n'a pas été signalée.

Signes cutanés [43]

Ils sont assez fréquents. L'éruption se présente sous forme de macules érythémateuses, ou bien réalise une pseudocellulite douloureuse débutant à la racine des membres et migrant souvent comme les myalgies vers l'extrémité du membre atteint. La peau en regard des zones de myalgies est érythémateuse, chaude, volontiers (mais inconstamment) sensible, avec un œdème prenant le godet. L'éruption cutanée paraît épargner le visage. Elle comporte histologiquement un infiltrat périvasculaire et interstitiel fait de lymphocytes et de monocytes, en règle générale sans signes de vascularite. Cet aspect ne peut pas être différencié d'un exanthème viral ou d'une réaction de type maladie sérique. Une vascularite lymphocytaire a été rapportée dans deux cas de myalgies fixes non migratrices et dans une autre observation, où une augmentation des mastocytes et une margination excessive des polynucléaires neutrophiles ont été aussi décrites. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) du segment de membre symptomatique a pu montrer un aspect de myosite localisée avec anomalie du signal musculaire et du tissu sous-cutané, ou une fasciite [44].

Profil évolutif de l'accès

L'évolution de l'accès douloureux est caractéristique. Les myalgies, l'érythème, l'atteinte articulaire progressent vers la région distale du membre en quelques jours ou semaines chez la majorité des patients (symptomatologie migratrice régionale évocatrice), avec régression sans séquelles. Les accès fébriles et douloureux, bien que transitoires, durent en règle générale plus d'une semaine, souvent plusieurs semaines (rarement 1 à 2 jours, ou plusieurs mois). La durée des crises est toutefois variable au sein de la même famille ou chez un même patient.

Signes fixes

La présence d'une hernie inguinale chez des hommes jeunes souffrant de TRAPS a été signalée dans la famille irlando-écossaise princeps.

Anomalies biologiques du TRAPS [4]

Syndrome inflammatoire

Une réponse de phase aiguë est présente en crise, conjuguant une élévation de la CRP, de la VS et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. La protéine SAA, rarement dosée mais en cause dans l'amylose secondaire du TRAPS, est augmentée en crise. En dehors des accès, certains patients gardent un syndrome inflammatoire avec élévation de la CRP, de la VS, de la SAA. Il est rare, en crise, de ne pas avoir une réponse de phase aiguë. La présence d'une atteinte biologique hépatique ou rénale (ne faisant pas partie des signes du TRAPS) doit faire rechercher une amylose secondaire.

Absence d'auto-immunité

Il n'y a pas de signes d'auto-immunité dans le TRAPS. Les facteurs rhumatoïdes, les anticorps antinucléaires, les anticorps antipeptides cycliques citrullinés sont absents lors des premières crises et restent absents. Le taux des Ig sériques, en particulier celui des IgA, peut être augmenté. Quand il existe une élévation des IgD, celle-ci reste d'ordinaire en dessous de 100 UI/ml, contrairement à ce qui est constaté habituellement dans le syndrome hyper-IgD (cf. supra). Certains patients initialement diagnostiqués comme souffrant d'un syndrome hyper-IgD se sont révélés en fait affectés d'un TRAPS. La recherche de cryoglobuline est négative.

Dosage du TNFRSF1A soluble

Le dosage du TNFRSF1A soluble entre les crises est inférieur à 1 ng/ml chez des patients ayant un TRAPS. Pendant un accès inflammatoire, les valeurs basses du TNFRSF1A soluble restent basses ou deviennent transitoirement normales, alors que la concentration du TNF est augmentée. La valeur du TNFRSF1A soluble est analysée en fonction de la réponse de phase aiguë. Le dosage du TNFRSF1A est interprété en fonction de la clairance de la créatinine. Il augmente en cas d'insuffisance rénale,

liée par exemple à une amylose rénale venant compliquer un TRAPS. Les valeurs du TNFRSF1B soluble ne sont pas diminuées dans les familles avec TRAPS, avec ou sans mutation, ainsi que dans les cas de TRAPS sporadiques.

Analyse ADN

L'analyse de l'ADN génomique confirme typiquement la présence d'une mutation du gène *TNFRSF1A* en 12p13, mais celle-ci peut manquer (cf. supra).

> **Point fort**
>
> **TRAPS : manifestations évocatrices**
> - Famille princeps : irlandoécossaise.
> - Origine désormais ubiquitaire.
> - Gène *TNFRSF1A*.
> - Mutations 12p13 sur des domaines CRD1, CRD2, parfois CRD3 extracellulaires portant sur des cystéines, la thréonine.
> - Mutations R92Q ou P46L : polymorphisme ou mutation.
> - Transmission autosomique dominante, verticale.
> - Cas de novo.
> - Âge de début variable : avant 20 ans.
> - Fièvre durant plus de 1 semaine.
> - Arthralgies, arthrites.
> - Douleur abdominale.
> - Douleurs thoraciques.
> - Œdème périorbitaire, conjonctivite.
> - Myalgies sévères, localisées.
> - Pseudocellulite suivant les myalgies.
> - Chez l'homme, douleurs testiculaires.
> - Syndrome inflammatoire en crise, possible en dehors des crises.
> - Absence d'auto-immunité : le facteur rhumatoïde, les anticorps antinucléaires, les anticorps antipeptides cycliques citrullinés sont absents.
> - Dosage TNFRSF1A soluble (diminué).

Évolution et pronostic

Caractéristiques des accès

Le nombre, l'intensité, la diversité et la durée des crises sont variables d'un sujet à l'autre, au sein d'une même famille, et chez un même sujet d'une crise à l'autre. Les intervalles libres d'accès varient de quelques semaines à quelques mois ou plusieurs années, pendant lesquelles le patient peut oublier sa maladie. Tout se passe comme si la présence du *TNFRSF1A* muté était compatible avec l'absence de signes cliniques et qu'il fallait un facteur déclenchant pour provoquer les accès caractéristiques intermittents. Les crises chez des patients avançant en âge peuvent être moins souvent fébriles. Dans quelques observations, les crises se succèdent alors que les signes et symptômes de la crise précédente n'ont pas encore disparu. Il n'y a plus d'intervalle libre, le TRAPS prenant alors les traits d'une maladie à expression phénotypique chronique.

Amylose AA [4, 45, 46]

L'amylose AA, en particulier rénale, hépatique, splénique, complique de 14 à 25 % des cas de TRAPS. Elle menace le pronostic vital. Elle semble varier selon les anomalies génétiques présentes dans les familles. La constatation d'un cas d'amylose dans une famille implique une surveillance plus grande des autres membres de cette famille, le risque d'amylose étant alors augmenté. Le dépistage se fait par le contrôle tous les 6 mois ou une fois par an de la protéinurie et de la clairance de la créatinine. Les dépôts d'amylose compliquant le TRAPS proviennent de la protéine SAA et sont visibles sur les coupes tissulaires, qui, colorées par le rouge Congo, prennent une coloration verte en lumière polarisée. Le risque d'amylose AA justifie le contrôle des tests d'inflammation sur le long terme, y compris quand le patient est en période sans manifestation clinique évidente. L'idéal serait sans doute de pouvoir doser aussi régulièrement la protéine SAA. Le risque d'amylose AA est lié à l'importance des poussées inflammatoires, mais cela n'est pas absolu. Une amylose AA peut apparaître sur un rein transplanté si le TRAPS continue à se manifester après une telle greffe.

Pathogénie du TRAPS [4, 40, 47-49]

Défaut de clivage du TNFRSF1A membranaire

Si le TNFRSF1A plasmatique est volontiers diminué (environ de moitié) chez les patients ayant un TRAPS, il peut exister en revanche sur la membrane cellulaire des leucocytes porteurs de la mutation un plus grand nombre de récepteurs TNFRSF1A. Ceci paraît dû à un défaut de libération ou clivage (*shedding*) du TNFRSF1A membranaire tant de façon basale qu'en réponse à une stimulation donnée. Une mutation à proximité ou sur les ponts disulfures qui conditionnent la structure dans l'espace du domaine extracellulaire du TNFRSF1A rend plus difficile le clivage par une protéinase. Le défaut de clivage du TNFRSF1 membranaire est spécifique du TNFRSF1A. Il n'est pas retrouvé avec le TNFRSF1B.

Le clivage du TNFRSF1A dépend de l'interaction de la partie extracellulaire du TNFRSF1A avec une protéine membranaire appelée *aminopeptidase regulator of TNFRSF1A shedding* (ARTS-1) dont la mutation pourrait rendre cause de certains TRAPS sans mutations du gène *TNFRSF1A*. Kriegel et al. [48] ont montré dans une famille ayant la mutation I199N que la substitution de l'isoleucine (acide aminé essentiel dans le site de clivage du TNFRSF1A) par l'asparagine entraînait la création de deux liaisons hydrogène nouvelles, ce qui pourrait suffire à expliquer le défaut de libération du TNFRSF1A. Le défaut de clivage du TNFRS1A membranaire a comme conséquence une absence de rétrocontrôle de l'action du TNF systémique et, du même coup, l'emballement auto-inflammatoire, lequel est d'autant plus net qu'il y a déjà une diminution du TNFRS1A circulant. Cette dysrégulation du rétrocontrôle de l'action du TNF après sa liaison avec le TNFRS1A demanderait du temps pour se développer, ce qui expliquerait que le TRAPS ne se manifeste pas en règle générale dans la toute première enfance. Le défaut de clivage du TNFRS1A membranaire est prouvé pour certaines mutations (T50M, C88R ou encore H22Y, C33Y, C52F, P45L, F112I, T50K) mais pas avec les mutations T37I, deltaD42, C52R, N65I et dans un cas sporadique avec mutation R92Q, et parfois sans mutation encore identifiée.

Huggins et al. [47] apportent un élément de discussion pathogénique supplémentaire en mettant en évidence une différence du niveau de clivage du TNFRSF1A membranaire selon le type cellulaire étudié au cours du TRAPS avec mutation C33Y : les leucocytes C33Y ne semblent pas concernés par le défaut de clivage du TNFRSF1A membranaire, contrairement aux fibroblastes C33Y d'origine dermique.

Le défaut de clivage du TNFRSF1A membranaire est inconstant dans le TRAPS et a été signalé, ce qui a des conséquences pour sa spécificité, dans un cas de syndrome hyper-IgD.

Autres mécanismes pathogéniques

Certaines mutations pourraient affecter l'internalisation du TNFRSF1A dans le cytoplasme (laquelle se produit après liaison avec le TNF), ce qui entraînerait un signal plus prolongé du TNF et un risque d'emballement de la réponse auto-inflammatoire. La modification de la conformation du récepteur TNFRSF1A

pourrait également induire certains TRAPS, en affectant la fixation du *ligand* et/ou l'homotrimérisation du récepteur nécessaire à la fixation du trimère de TNF alpha.

Une autre hypothèse a trait à la perturbation des mécanismes d'apoptose. Il a en effet été constaté dans un TRAPS une diminution de l'apoptose des cellules inflammatoires chez un patient porteur de la mutation C43S de la protéine TNFRSF1A, souffrant depuis l'âge de 18 mois d'un TRAPS caractérisé par des accès récidivants durant 1 à 2 semaines, comportant de la fièvre, une pharyngite, une arthrite et des myalgies associées à un *rash* cutané migrant. Les travaux ex vivo ont révélé que chez ce patient le clivage du TNFRSF1A membranaire n'était pas diminué. En revanche, les travaux ont démontré une diminution de l'apoptose induite par le TNF des fibroblastes mutés C43S provenant de biopsies de peau normale de ce patient prélevée en période asymptomatique et des cellules mononucléées mutées C43S du sang périphérique, et sur les polynucléaires neutrophiles. Le maintien de la production de cytokines pro-inflammatoires interleukines (IL) 6 et 8, et la survie cellulaire plus longue des cellules de l'inflammation pourraient expliquer le phénotype pathologique TRAPS chez certains patients. Cette hypothèse serait compatible avec l'observation que les mutations dans le TRAPS concernent le gène *TNFRSF1A* et non le *TNFRSF1B* (qui n'a pas de domaine de mort). Elle pourrait également rendre compte de l'efficacité seulement partielle des anti-TNF dans le TRAPS, le blocage du TNF alpha n'empêchant pas les cellules de l'inflammation de rester plus résistantes à l'apoptose.

> *Point fort*
>
> **TRAPS : mécanismes pathogéniques**
> - Défaut de clivage du TNFRSF1A membranaire.
> - Diminution de l'apoptose induite par le TNF alpha des cellules porteuses de la mutation.
> - Arsenal thérapeutique :
>   - colchicine inefficace, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) inefficaces ;
>   - corticothérapie efficace ;
>   - étanercept : souvent efficace.
> - Complications : accès plus rapprochés ; complications iatrogènes.
> - Amylose AA : un dixième à un quart des patients.

Traitement des patients souffrant de TRAPS [4, 5, 50-55]

Colchicine. Anti-inflammatoires non stéroïdiens

La colchicine, sauf rares exceptions, est inefficace et ne prévient pas les accès ; par ailleurs, son action sur la prévention d'une amylose AA n'est pas démontrée dans le TRAPS. Les AINS n'ont de même qu'une efficacité très partielle sur les symptômes et signes du TRAPS.

Corticoïdes

Les corticoïdes sont efficaces, mais à une dose orale supérieure à 20 mg/j (souvent en traitement d'attaque à 1 mg/kg/j). Ils sont donnés de préférence dès le tout début de la crise et pour une période limitée. Leur action est rapide. Ils diminuent en général la sévérité et la durée des accès inflammatoires, lesquels peuvent durer plusieurs semaines et dans certains cas devenir subintrants. La corticothérapie perd parfois une partie de son efficacité au fil du temps ou doit être prescrite plus fréquemment. Par ailleurs, bien qu'efficace lors des accès, elle n'en prévient pas la survenue.

Étanercept

L'hypothèse pathogénique d'un trouble de la libération membranaire du TNFRSF1A a conduit à proposer un blocage de l'action du TNF. L'étanercept, protéine de fusion comportant deux copies du récepteur p75 (ce n'est pas le récepteur p55) du TNF alpha combinées au fragment constant de l'Ig1 humaine, est utilisé pour le traitement du TRAPS. La dose employée est de 25 mg d'étanercept en injection sous-cutanée deux fois par semaine, mais la posologie pourrait être dans l'idéal adaptée selon le degré d'atteinte et la pharmacocinétique de l'étanercept chez le sujet traité. Le traitement par étanercept permet une atténuation des effets du TNF en se liant au TNF soluble et membranaire. Galon et al. ont noté une amélioration clinique et biologique chez sept patients sur neuf [29]. Hull et al. ont retrouvé une efficacité dans 66 % des cas, avec une diminution du nombre des poussées [27]. Drewe et al. ont constaté la possibilité de réduire la corticothérapie et une amélioration du syndrome inflammatoire chez cinq patients [50]. Lamprecht et al. ont signalé l'obtention d'une rémission et la diminution de la corticothérapie chez deux patients [51]. Simon et al. ont indiqué avoir obtenu une amélioration prolongée après trois ou quatre injections successives d'étanercept [4]. Dans l'étude de Drewe et al., l'étanercept n'a pas en revanche permis d'éviter la survenue des accès [50]. Dans un cas espagnol isolé avec la mutation G36E sur l'exon 3 de novo, l'étanercept a été efficace sur les symptômes des accès, mais il n'a pas permis de normaliser la réponse inflammatoire en dehors des poussées, y compris en association avec de la colchicine [52].

L'étanercept est donc intéressant chez certains patients souffrant de TRAPS, soit pour remplacer la corticothérapie, soit pour réduire les doses de corticoïdes pour contrôler les accès, mais son action bénéfique n'est pas constante. L'infliximab, qui a un autre mécanisme d'action, a été rarement utilisé dans le TRAPS, et n'a pas paru efficace pour en prévenir ou atténuer les accès. Dans une famille danoise ayant la mutation C98Y, l'un des très jeunes enfants a été traité par deux perfusions d'infliximab sans efficacité ; en revanche, l'étanercept, donné à la posologie de 0,5 mg/kg par voie sous-cutanée, a permis de contrôler en 3 jours l'accès, une rémission ayant été obtenue pendant les 7 semaines suivantes grâce à la poursuite de deux injections hebdomadaires d'étanercept. Un essai de prévention avec une injection toutes les 4 semaines s'est avéré inopérant. Les auteurs précisent que le TRAPS de ce très jeune patient (2 ans) a ensuite pu être assez bien contrôlé par la pratique de deux injections d'étanercept lors de la survenue d'un nouvel accès.

Drewe et al. ont constaté une régression d'un syndrome néphrotique et une stabilisation de l'amylose AA secondaire à un TRAPS sous étanercept [53]. Dans un autre travail, l'arrêt de l'étanercept a coïncidé avec une progression vers l'insuffisance rénale. Drewe et al. ont noté comme Kallinich et al. la stabilisation d'une amylose AA après greffe de rein [39, 54]. Le traitement par étanercept n'est toutefois pas constamment efficace sur la prévention de l'amylose : Hull et al. ont en effet diagnostiqué un syndrome néphrotique au bout de 2 ans de traitement par étanercept [4].

IL1-RA [55]

L'IL1-RA (anakinra), efficace dans les CAPS et la maladie de Still, a été rarement utilisé dans le TRAPS. Chez une patiente hollandaise de 19 ans porteuse de la mutation C43Y souffrant depuis l'âge de 1 an de poussées avec fièvre, malaise général, douleurs abdominales, myalgies, lésions cutanées douloureuses érythémateuses, syndrome inflammatoire biologique, la prednisone n'était efficace qu'à une dose d'au moins 30 mg/j. Différents AINS, le méthotrexate, la ciclosporine avaient été inefficaces et le sirolimus mal toléré. Un essai d'étanercept

s'était avéré transitoirement efficace cliniquement, mais n'avait pas permis de réduire la dose de prednisone et n'avait pas eu d'effet sur les paramètres de l'inflammation. La présence de poussées devenues continues sur 1 an, avec sur 22 mesures une CRP à 117 mg/l en moyenne (extrêmes : 70-157), une hyperleucocytose à 20,9 × 10^9/l (extrêmes : 14,9-23,6) a conduit à recourir à l'anakinra avec une efficacité clinique et biologique spectaculaire, permettant une réduction de la posologie de prednisone à 10 mg/j. Une telle observation fait toutefois se poser la question du diagnostic : s'agissait-t-il réellement d'un TRAPS ou d'une maladie de Still chez une patiente ayant la mutation du TNFSR1A C43Y ?

Élargissement du concept TRAPS [4, 8, 25, 34, 37, 56-59]

Fréquence des mutations R92Q et P46L du TNFSR1A

La prévalence non négligeable des mutations R92Q et P46L du TNFSR1A dans les populations contrôles soulève une problématique. La mutation R92Q de la protéine TNFSR1A est une ancienne mutation. Sa prévalence selon les populations varierait entre 1 et 2,5 %. Selon Trost et al. [57], la mutation P46L est retrouvée chez des sujets asymptomatiques de façon non rare : un sur 170 Nord-Européens asymptomatiques, trois sur 156 Afro-Américains asymptomatiques, un sur 69 contrôles arabes asymptomatiques. Elle serait de 2,9 % dans la région du Maghreb selon Dode et al. [25], avec possibilité d'un gradient nord-sud entre le Maghreb et l'Afrique sub-saharienne, ce qui va de pair avec l'acceptation d'un polymorphisme génétique qui est défini à partir d'une prévalence d'au moins 1 % dans la population générale.

La littérature récente abonde dans des phénotypes liés à la mutation R92Q du TNFSR1A [20, 25, 50, 51, 58, 59]. Ces données figurent sur la version électronique de cet article, de même que celles concernant les phénotypes liés à la mutation P46L du TNFSR1A [25, 32, 57, 59, 60].

> *Point fort*
>
> **TRAPS : manifestations atypiques**
> - Myocardite.
> - Sacro-iliite.
> - Panniculites récidivantes.
> - Signes neurologiques : vertiges, paresthésies, troubles de la mémoire, « sclérose en plaques ».
> - Question de l'extension du spectre des signes associés aux mutations du TNF R92Q, P46L.
> - Fièvres récidivantes, conjonctivites récidivantes, péricardites récidivantes.
> - Conséquences des mutations du TNF au cours d'autres affections systémiques.

Cryopyrinopathies ou *cryopyrin associated periodic syndrome* [61-70]

Les cryopyrinopathies ou CAPS regroupent les trois syndromes suivants de gravité ascendante : urticaire au froid familiale, syndrome de Muckle et Wells, NOMID/CINCA (Tableau 2).

Urticaire au froid familiale

C'est une affection à transmission autosomique dominante décrite pour la première fois en 1940. Elle débute dans la petite enfance. Elle se traduit par une urticaire survenant quelques heures après une exposition au froid, et d'autres manifestations : articulations gonflées, douloureuses, frissons, fièvre, conjonctivite, évoluant par accès, avec un risque d'amylose. Le gène impliqué (CIAS1) est situé sur le chromosome 1, en 1q44. La protéine correspondante a des régions homologues à celle de la pyrine/marénostrine, et est appelée cryopyrine. Des observations assez proches sont décrites, par exemple un cas dans une famille du nord de l'Inde avec début précoce, fièvre intermittente, durant plus de 1 semaine, urticaire, œdème périorbitaire, arthralgies modérées à sévères, réponse de phase aiguë importante en crise, risque d'amylose AA, réponse à la colchicine et site chromosomique impliqué dans la région 1q44.

Tableau 2.
Cryopyrine associated periodic syndrome (CAPS) : trois affections représentent le spectre d'une même maladie, de gravité ascendante.

Urticaire au froid familiale (*familial cold autoinflammatory syndrome*)	Urticaire quelques heures après une exposition au froid Accès douloureux, fébriles, avec frissons, arthralgies, arthrites Conjonctivite, possibles macules, pétéchies, plaques érythémateuses Mutation : gène *CIAS1* chromosome 1 (1q44) Transmission autosomique dominante Risque d'amylose Efficacité de l'IL1-RA
Syndrome de Muckle-Wells	Urticaire Accès douloureux, fébriles, avec arthralgies, arthrites Surdité de perception neurosensorielle progressive Syndrome inflammatoire biologique Mutation : gène *CIAS1* chromosome 1 (1q44) Transmission autosomique dominante Risque d'amylose AA, en particulier rénale Efficacité de l'IL1-RA
NOMID/CINCA	Éruption ressemblant à une urticaire Atteinte musculosquelettique : contractures, ostéopénie, hypertrophie épiphysaire Atteinte du système nerveux central : méningite aseptique, surdité, œdème papillaire, hydrocéphalie Syndrome inflammatoire biologique Mutations de novo : gène *CIAS1* chromosome 1 (1q44) Amylose AA, en particulier rénale Efficacité de l'IL1-RA

NOMID : *neonatal onset multisystem inflammatory disease* ; CINCA : *chronic infantile neurologic cutaneous and articular* (décrit par Prieur).
Mutations : gène *CIAS1* du chromosome 1 codant pour la cryopyrine (appelée aussi NALP3 ou PYPAF1) (site 1q44).
Pathogénie commune : rôle-clé de l'inflammasome et de l'interleukine 1.

Syndrome de Muckle et Wells

Il a été décrit en 1962 dans une famille anglaise. Il comporte une urticaire, une surdité neurosensorielle progressive, des arthralgies ou arthrites intermittentes, un risque d'amylose, en particulier rénale. L'anomalie génétique porte aussi sur le site chromosomique 1q44 (gène CIAS1). Les anti-inflammatoires n'ont pas une efficacité spectaculaire.

NOMID ou CINCA

Il touche les enfants jeunes. La mutation actuellement est toujours de novo compte tenu du pronostic grave de cette affection. Mais l'anakinra a une efficacité spectaculaire, comme pour les deux autres CAPS. Une association de mutations TRAPS, CAPS dans la même famille a été rapportée [71].

Implication de l'inflammasome dans les cryopyrinopathies [72-74]

Les syndromes auto-inflammatoires CAPS ou cryopyrinopathies ont une symptomatologie inflammatoire intermittente et font intervenir l'immunité innée par le biais de l'IL1 bêta et l'inflammasome NALP/ASC/caspase-1.

L'inflammasome, de description récente, offre en effet une voie de compréhension des manifestations intermittentes au cours des cryopyrinopathies. Le complexe moléculaire inflammasome réalise l'assemblage d'un récepteur intracellulaire appelé NALP avec un adaptateur ASC aboutissant au recrutement et à l'activation de la caspase 1 (par dimérisation). Cette caspase-1 (ou *interleukin-1 converting enzyme*) protéolyse le précurseur pro-IL1 bêta pour donner l'IL1bêta, cytokine pro-inflammatoire. Ce rôle de la caspase 1 est prouvé dans le modèle de souris déficientes en caspase 1, qui se révèlent incapables de produire de l'IL1 bêta mature. Les caspases de façon générale sont des protéases à cystéine jouant un rôle dans l'activation des cytokines et la régulation de l'apoptose. Le récepteur intracellulaire NALP fait partie des récepteurs aux pathogènes *nod-like receptors* (NLR). Les NALP 1,2 et 3 interagissent avec ASC par leurs domaines pyrine. L'inflammasome NALP3 (et 2) recrute une deuxième caspase 1 par un deuxième adaptateur appelé Cardinal. NALP3 est classiquement activé par des parois bactériennes ou des bactéries, ou des signaux tels que l'adénosine triphosphate par le biais du récepteur P2X7 ou de certaines toxines.

Or, un lien entre l'inflammasome et les cryopyrinopathies est apparu en constatant les identités moléculaires entre NALP3 et cryopyrine ; cette dernière produit du gène *CIAS1* impliqué dans les trois cryopyrinopathies ou CAPS (FCAPS, syndrome de Muckle-Wells, CINCA/NOMID). Il n'est probablement pas sans pertinence de constater que l'inflammasome intervient aussi dans le déclenchement des manifestations articulaires pendant longtemps intermittentes des arthropathies microcristallines. L'accès goutteux met en jeu l'inflammasome composé de NALP3 en présence de dépôts de cristaux d'urate de sodium. Il s'ensuit une induction de l'activation de la caspase-1 et du même coup la maturation de l'IL1 bêta (et aussi de l'IL18), provoquant et expliquant la réponse inflammatoire. Dans ce modèle, l'ajout de la colchicine sur les macrophages en culture inhibe la production d'IL1 bêta. En revanche, les macrophages des souris déficientes en un élément de l'inflammasome (caspase 1, ou NALP3, ou ASC) ont un défaut d'activation de l'IL1 bêta par les cristaux d'urates de sodium. La voie de l'inhibition de l'IL1 trouve une justification et une promesse dans les situations où intervient l'inflammasome.

Conclusion

Les syndromes auto-inflammatoires sont assez rares. Les familles décrites pour les différentes pathologies sont exceptionnelles, que ce soient pour des mutations anciennes ou nouvelles. Mais les différents syndromes auto-inflammatoires décrits sont une opportunité pour comprendre des mécanismes inflammatoires fondamentaux faisant intervenir l'immunité innée. Un exemple démonstratif est la découverte des liens entre la cryopyrine et l'inflammasome, et du même coup les liens entre ces éléments et une affection assez fréquente, banale, comme la goutte à expression pendant longtemps également intermittente. Les autres acteurs biochimiques, produits des gènes mutés en cause dans les syndromes auto-inflammatoires, sont en cours d'étude. Ils seront également riches d'enseignement à la fois pour l'expression phénotypique de nombreuses maladies inflammatoires, et pour la compréhension des mécanismes de l'immunité innée et de la réponse inflammatoire.

> “ *Point fort*
>
> **Inflammasome**
> - Complexe cytoplasmique fait de trois composants :
>   - les protéines NALP1 ou NALP2/3 (produit du gène *CIAS1*) ;
>   - la protéine ASC : *apoptosis associated speck-like protein with a CARD* (CARD : *caspase recrutement domain*) ;
>   - les caspases 1 et 5 (*cysteine aspartate protease*).
> - Rôle : activation pro-IL1 bêta en IL1 in situ et activation IL18.
> - Structure NALP : domaine pyrine (PYD) ; NACHT ; NAD (NACHT-Associated Domain), LRR (*leucin rich repeats*).
> - Mise en jeu : assez proche de celle des *toll-like* récepteurs.

Références

[1] Kastner DL, Aksentijevich I. Intermittent and periodic arthritis syndromes. In: Koopman WJ, Moreland LW, editors. *Arthritis and allied conditions*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2005. p. 1411-61.

[2] Masson C. Rhumatismes intermittents. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-210-A-10, 2007.

[3] Masson C, Simon V, Hoppé E, Insalaco P, Cissé I, Audran M. Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome (TRAPS): definition, semiology, prognosis, pathogenesis, treatment, and place relative to other periodic joint diseases. *Joint Bone Spine* 2004;**71**: 284-90.

[4] Masson C, Amoura Z, Berthelot JM. Pathologies associées aux mutations du gène du récepteur de type 1 du TNF: syndromes TRAPS (Tumor necrosis factor-Receptor-Associated Periodic Syndrome). In: Guillevin L, Piette JF, Meyer O, Sibilia J, editors. *Maladies systémiques*. Paris: Flammarion; 2007.

[5] Drenth JP, Van Der Meer JW. Hereditary periodic fever. *N Engl J Med* 2001;**345**:1748-9.

[6] Sarrauste de Menthiere C, Terriere S, Pugnere D, Ruiz M, Demaille J, Touitou I. INFEVERS: the registry for FMF and hereditary inflammatory disorders mutations. *Nucleic Acids Res* 2003;**31**:282-5.

[7] Touitou I, Lesage S, McDermott M, Cuisset L, Hoffman H, Dode C, et al. Infevers: an evolving mutation database for auto-inflammatory syndromes. *Hum Mutat* 2004;**24**:194-8.

[8] Federici L, Rittore-Domingo C, Kone-Paut I, Jorgensen C, Rodiere M, Le Quellec A, et al. A decision tree for genetic diagnosis of hereditary periodic fevers in unselected patients. *Ann Rheum Dis* 2006;**65**: 1427-32.

[9] Pouchot J, Vinceneux P, Grateau G, Mery JP. Le gène de la maladie périodique (fièvre méditerranéenne) est identifié. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1998;**65**:237-9.

[10] Samuels J, Aksentijevich I, Torosyan Y, Centola M, Deng Z, Sood R, et al. Familial mediterranean fever at the millenium. Clinical spectrum, ancient mutations, and a survey of 100 American referrals to the National Institutes of Health. *Medicine* 1998;**77**:268-97.

[11] Vinceneux P, Pouchot J, Méry JP. Maladie périodique (fièvre méditerranéenne familiale). In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. *Maladies et syndromes systémiques*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 2000. p. 1137-268.

[12] Korkmaz C, Ozdogan H, Kasapcopur O, Yazici H. Acute phase response in familial Mediterranean fever. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**: 79-81.

[13] Lidar M, Kedem R, Levartovsky D, Langevitz P, Livneh A. Arthritis as the sole episodic manifestations of familial Mediterranean fever. *J Rheumatol* 2005;**32**:859-62.

[14] Frenkel J, Houten SM, Waterham HR, Wanders RJ, Rijkers GT, Kimpen JL, et al. Mevalonate kinase deficiency and Dutch type periodic fever. *Clin Exp Rheumatol* 2000;**18**:525-32.
[15] Cuisset L, Drenth JP, Simon A, Vincent MF, van der Velde Visser S, van der Meer JW, et al. Molecular analysis of MVK mutations and enzymatic activity in hyper-IgD and periodic fever syndrome. *Eur J Hum Genet* 2001;**9**:260-6.
[16] Frenkel J, Houten SM, Waterham HR, Wanders RJ, Rijkers GT, Duran M, et al. Clinical and molecular variability in childhood periodic fever with hyperimmunoglobulinaemia. *D Rheumatol* 2001;**40**: 579-84.
[17] De Dios Garcia-Diaz J, Alvarez-Blanco MJ. Glucocorticoids but not NSAID abort attacks in hyper-IgD and periodic fever syndrome. *J Rheumatol* 2001;**28**:925-6.
[18] Simon A, Cuisset L, Vincent MF, van Der Velde-Visser SD, Delpech M, van Der Meer JW, et al. Molecular analysis of the mevalonate kinase gene in a cohort of patients with the hyper-IgD and periodic fever syndrome: its application as a diagnosis tool. *Ann Intern Med* 2001; **135**:338-43.
[19] Arkwright PD, McDermott MF, Houten SM, Frenkel J, Waterham HR, Aganna E, et al. Hyper IgD syndrome (HIDS) associated with in vitro evidence of defective monocyte TNFRSF1A shedding and partial response to TNF receptor blockade with etanercept. *Clin Exp Immunol* 2002;**130**:484-8.
[20] Stojanov S, Lohse P, Lohse P, Hoffmann F, Renner ED, Zellerer S, et al. Molecular analysis of the MVK and TNFRSF1A genes in patients with a clinical presentation typical of the hyperimmunoglobulinemia D with periodic fever syndrome. A low-penetrance TNFRSF1A variant in a heterozygous MVK carrier possibly influences the phenotype of hyperimmunoglobulinemia D with periodic fever syndrome or vice versa. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:1951-8.
[21] Mc Dermott EM, Smillie DM, Powell RJ. Clinical spectrum of familial Hibernian fever: a 14-year follow-up study of the index case and extended family. *Mayo Clin Proc* 1997;**72**:806-17.
[22] Mc Dermott MF, Aksentijevich I, Galon J, McDermott EM, Ogunkolade BW, Centola M, et al. Germline mutations in the extracellular domains of the 55 kDa TNF receptor, TNFRSF1A, define a family of dominantly inherited autoinflammatory syndromes. *Cell* 1999;**97**:133-44.
[23] Mc Dermott M. Fièvre récidivantes autosomiques dominantes. Aspects cliniques et génétiques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999;**66**:555-63.
[24] Dode C, Papo T, Fieschi C, Pecheux C, Dion E, Picard F, et al. A novel missense mutation (C30S) in the gene encoding tumor necrosis factor receptor 1 linked to autosomal-dominant recurrent fever with localized myositis in a French family. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:1535-42.
[25] Dode C, Andre M, Bienvenu T, Hausfater P, Pecheux C, Bienvenu CJ, et al. The enlarging clinical, genetic, and population spectrum of tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2181-8.
[26] Aganna E, Zeharia A, Hitman GA, Basel-Vanagaite L, Allotey RA, Booth DR, et al. An Israeli Arab patient with a de novo TNFRSF1A mutation causing tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:245-9.
[27] Hull KM, Drewe E, Aksentijevich I, Singh HK, Wong K, McDermott EM, et al. The TNF receptor-associated periodic syndrome (TRAPS): emerging concepts of an autoinflammatory disorder. *Medicine* 2002;**81**:349-68.
[28] Hentgen V, Granel B, Dodé C, Cuisset L, Delpech M, Grateau G. Le syndrome de fièvre héréditaire lié à un dysfonctionnement du récepteur du TNF ou TRAPS. *Rev Med Interne* 2003;**24**:781-5.
[29] Galon J, Aksentijevich I, McDermott MF, O'Shea JJ, Kastner DL. TNFRSF1A mutations and autoinflammatory syndromes. *Curr Opin Immunol* 2000;**12**:479-86.
[30] Mc Dermott MF, Aganna E, Hitman GA, Ogunkolade BW, Booth DR, Hawkins PN. An autosomal dominant periodic fever associated with AA amyloidosis in a north Indian family maps to distal chromosome 1q. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:2034-40.
[31] Jadoul M, Dode C, Cosyns JP, Abramowicz D, Georges B, Delpech M, et al. Autosomal-dominant periodic fever with AA amyloidosis: novel mutation in tumor necrosis factor receptor 1 gene. *Kidney Int* 2001;**59**: 1677-82.
[32] Rosen-Wolff A, Kreth HW, Hofmann S, Hohne K, Heubner G, Mobius D, et al. Periodic fever (TRAPS) caused by mutations in the TNFalpha receptor 1 (TNFRSF1A) gene of three German patients. *Eur J Haematol* 2001;**67**:105-9.
[33] Aganna E, Aksentijevich I, Hitman GA, Kastner DL, Hoepelman AI, Posma FD, et al. Tumor necrosis receptor-associated periodic syndrome (TRAPS) in a Dutch family: evidence for a TNFRSF1A mutation with reduced penetrance. *Eur J Hum Genet* 2001;**9**:63-6.
[34] Aksentijevich I, Gallon J, Soares M, Mansfield E, Hull K, Oh HH, et al. The tumor-necrosis-factor receptor-associated periodic syndrome: new mutations in TNFRSF1A, ancestral origins, genotype-phenotype studies, and evidence for further heterogeneity of periodic fevers. *Am J Hum Genet* 2001;**69**:301-14.
[35] Nevala H, Karenko L, Stjernberg S, Raatikainen M, Suomalainen H, Lagerstedt A, et al. A novel mutation in the third extracellular domain of the tumor necrosis factor receptor 1 in a finnish family with autosomal-dominant recurrent fever. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:1061-6.
[36] Weyhreter H, Schwartz M, Kristensen TD, Valerius NH, Paerregaard A. A new mutation causing autosomal dominant periodic fever syndrome in a Danish family. *J Pediatr* 2003;**142**:191-3.
[37] Hull KM, Kastner DL. Reply. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1769-70.
[38] Stjernberg-Salmela S, Ranki A, Karenko L, Pettersson T. The genetic background of tumour necrosis factor receptor-associated periodic syndrome and other systemic autoinflammatory disorders. *Scand J Rheumatol* 2004;**33**:133-9.
[39] Kallinich T, Briese S, Roesler J, Rudolph B, Sarioglu N, Blankenstein O, et al. Two familial cases with tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome caused by a non-cysteine mutation (T50M) in the TNFRSF1A gene associated with severe multiorganic amyloidosis. *J Rheumatol* 2004;**31**:2519-22.
[40] Todd I, Radford PM, Draper-Morgan KA, McIntosh R, Bainbridge S, Dickinson P, et al. Mutant forms of tumour necrosis factor receptor I that occur in TNF-receptor-associated periodic syndrome retain signalling functions but show abnormal behaviour. *Immunology* 2004; **113**:65-79.
[41] Aganna E, Hammond L, Hawkins PN, Aldea A, Mckee SA, van Amstel HK, et al. Heterogeneity among patients with tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndromes phenotypes. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2632-44.
[42] Kallinich T, Haffner D, Rudolph B, Schindler R, Canaan-Kuhl S, Keitzer R, et al. Periodic fever" without fever: two cases of non-febrile TRAPS with mutations in the TNFRSF1A gene presenting with episodes of inflammation or monosymptomatic amyloidosis. *Ann Rheum Dis* 2006;**65**:958-60.
[43] Toro JR, Aksentijevitch I, Hull K, Dean J, Kastner DL. Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome: a novel syndrome with cutaneous manifestations. *Arch Dermatol* 2000;**136**:1487-94.
[44] Hull KM, Wong K, Wood GM, Chu WS, Kastner DL. Monocytic fasciitis: a newly recognized clinical feature of tumor necrosis factor receptor dysfunction. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:2189-94.
[45] Dode C, Hazenberg BP, Pecheux C, Cattan D, Moulin B, Barthelemy A, et al. Mutational spectrum in the MEFV and TNFRSF1A genes in patients suffering from AA amyloïdosis and recurrent inflammatory attacks. *Nephrol Dial Transplant* 2002;**17**:1212-7.
[46] Simon A, Dodé C, van der Meer JW, Drenth JP. Familial periodic fever and amyloidosis due to a new mutation in the TNFRSF1A gene. *Am J Med* 2001;**110**:313-6.
[47] Huggins ML, Radford PM, McIntosh RS, Bainbridge SE, Dickinson P, Draper-Morgan KA, et al. Shedding of mutant tumor necrosis factor receptor superfamily 1A associated with tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome. Differences between cell types. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2651-9.
[48] Kriegel MA, Hüffmeier U, Scherb E, Scheidig C, Geiler T, Kalden JR, et al. Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome characterized by a mutation affecting the cleavage site of the receptor: implication for pathogenesis. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2386-8.
[49] Siebert S, Amos N, Fielding CA, Wang EC, Aksentijevich I, Williams BD, et al. Reduced tumor necrosis factor signalling in primary human fibroblasts containing a tumor necrosis factor receptor superfamily 1A mutant. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:1287-92.
[50] Drewe E, McDermott EM, Powell PT, Isaacs JD, Powell RJ. Prospective study of anti-tumour necrosis factor receptor superfamily 1B fusion protein, and case study of anti-tumour necrosis factor receptor superfamily 1A fusion protein, in tumour necrosis factor receptor associated periodic syndrome (TRAPS): clinical and laboratory findings in a series of seven patients. *Rheumatol* 2003;**42**: 235-9.

[51] Lamprecht P, Moosig F, Adam-Klages S, Mrowietz U, Csemok E, Kirrstetter M, et al. Small vessel vasculitis and relapsing panniculitis in tumour necrosis factor receptor associated periodic syndrome (TRAPS). *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1518-20.
[52] Arostegui JI, Solis P, Aldea A, Cantero T, Rius J, Bahillo P, et al. Etanercept plus colchicine treatment in a child with tumour necrosis factor receptor-associated periodic syndrome abolishes auto-inflammatory episodes without normalising the subclinical acute phase response. *Eur J Pediatr* 2005;**164**:13-6.
[53] Drewe E, McDermott EM, Powell RJ. Treatment of the nephrotic syndrome with etanercept in patients with the tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome. *N Engl J Med* 2000;**343**:1044-5.
[54] Drewe E, Huggins ML, Morgan AG, Cassidy MJ, Powell RJ. Treatment of renal amyloidosis with etanercept in tumour necrosis factor receptor-associated periodic syndrome. *Rheumatol* 2004;**43**:1405-8.
[55] Simon A, Bodar EJ, van der Hilst JC, van der Meer JW, Fiselier TJ, Cuppen MP, et al. Beneficial response to interleukin 1 receptor antagonist in TRAPS. *Am J Med* 2004;**117**:208-10.
[56] Drewe E, Lanyon PC, Powell RJ. Emerging clinical spectrum of tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome: comment on the articles by Hull, et al and Dodé, et al. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:1768-9.
[57] Trost S, Rosé CD. Myocarditis and sacroiliitis: 2 previously unrecognized manifestations of tumor necrosis factor receptor associated periodic syndrome. *J Rheumatol* 2005;**32**:175-7.
[58] Saulsbury FT, Wispelwey B. Tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome in a young adult who had features of periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenitis as a child. *J Pediatr* 2005;**146**:283-5.
[59] Ravet N, Rouaghe S, Dode C, Bienvenu J, Stirnemann J, Levy P, et al. Clinical significance of P46L and R92Q substitutions in the Tumor Necrosis Factor Superfamiliy 1A gene. *Ann Rheum Dis* 2006;**65**:1158-62.
[60] Minden K, Aganna E, McDermott MF, Zink A. Tumour necrosis factor receptor associated periodic syndrome (TRAPS) with central nervous system involvement. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1356-7.
[61] Aksentijevich I, Nowak M, Mallah M, Chae JJ, Watford WJ, Hofmann SR, et al. De novo CIAS1 mutations, cytokine activation, and evidence for genetic heterogeneity in patients with neonatal-onset multisystem inflammatory disease (NOMID): a new member of the expanding family of pyrin-associated autoinflammatory diseases. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:3340-8.
[62] Cuisset L, Drenth JP, Berthelot JM, Meyrier A, Vaudour G, Watts RA, et al. Genetic linkage of the Muckle-Wells syndrome to chromosome 1q44. *Am J Hum Genet* 1999;**65**:1054-9.
[63] Hentgen V, Despert V, Lepretre AC, Cuisset L, Chevrant-Breton J, Jego P, et al. Intrafamilial variable phenotypic expression of a CIAS1 mutation: from Muckle-Wells to chronic infantile neurological cutaneous and articular syndrome. *J Rheumatol* 2005;**32**:747-51.
[64] Hoffman HM, Wright FA, Broide DH, Wanderer AA, Kolodner RD. Identification of a locus on chromosome 1q44 for familial cold urticaria. *Am J Hum Genet* 2000;**65**:1693-8.
[65] Hoffman HM, Mueller JL, Broide DH, Wanderer AA, Kolodner RD. Mutation of a new gene encoding a putative pyrin-like protein causes familial cold autoinflammatory syndrome and Muckle-Wells syndrome. *Nat Genet* 2001;**29**:301-5.
[66] Hoffman HM, Wanderer AA, Broide DH. Familial cold autoinflammatory syndrome: phenotype and genotype of an autosomal dominant periodic fever. *J Allergy Clin Immunol* 2001;**108**:615-20.
[67] Hoffman HM, Rosengren S, Boyle DL, Cho JY, Nayar J, Mueller JL, et al. Prevention of cold-associated acute inflammation in familial cold autoinflammatory syndrome by interleukin-1 receptor antagonist. *Lancet* 2004;**364**:1779-85.
[68] Stack JH, Beaumont K, Larsen PD, Straley KS, Henkel GW, Randle JC, et al. IL-converting enzyme/caspase-1 inhibitor VX-765 blocks the hypersensitive response to an inflammatory stimulus in monocytes from familial cold autoinflammatory syndrome patients. *J Immunol* 2005;**175**:2630-4.
[69] Metyas SK, Hoffman HM. Anakinra prevents symptoms of familial cold autoinflammatory syndrome and Raynaud's disease. *J Rheumatol* 2006;**33**:2085-7.
[70] Lequerre T, Vittecoq O, Saugier-Veber P, Goldenberg A, Patoz P, Frebourg T, et al. A cryopyrin-associated periodic syndrome with joint destruction. *Rheumatol* 2007;**46**:709-14.
[71] Touitou I, Perez C, Dumont B, Federici L, Jorgensen C. Refractory auto-inflammatory syndrome associated with digenic transmission of low-penetrance tumour necrosis factor receptor-associated periodic syndrome and cryopyrin-associated periodic syndrome mutations. *Ann Rheum Dis* 2006;**65**:1530-1.
[72] Drenth JP, van der Meer JW. The inflammasome- A linebacker of innate defense. *N Engl J Med* 2006;**355**:730-2.
[73] Simon A, van der Meer JW. Pathogenesis of familial periodic fever syndromes or hereditary autoinflammatory syndromes. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol* 2007;**292**:R86-R98.
[74] Martinon F, Petrilli V, Mayor A, Tardivel A, Tschopp J. Gout-associated uric acid crystal activate the NALP3 inflammasome. *Nature* 2006;**440**:237-41.

C. Masson, Praticien hospitalier (ChMasson@chu-angers.fr).
B. Bouvard, Praticien contractuel.
M. Audran, Professeur, chef du service de rhumatologie, coordonnateur du pôle ostéoarticulaire.
Service de rhumatologie, pôle ostéoarticulaire, Centre hospitalier universitaire, 49933 Angers cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Masson C., Bouvard B., Audran M. Syndromes auto-inflammatoires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-210-A-20, 2008.

Appareil locomoteur
[14-249-A-10]

Syndromes divers à manifestations dermatologiques et rhumatologiques

Christian Leclech : Praticien hospitalier
Philippe Peria : Chef de clinique-assistant
Service de dermatologie-vénérologie, centre hospitalier universitaire d'Angers, 4, rue Larrey, 49033 Angers cedex 01 France

De nombreuses affections comportent des manifestations cutanées et rhumatologiques. Nous n'en traiterons que quelques-unes.

Haut de page

SYNDROME DE SWEET

Le syndrome de Sweet ou dermatose aiguë fébrile neutrophilique est une affection non exceptionnelle de l'adulte, d'étiologie inconnue, classée dans le groupe des dermatoses neutrophiliques [22]. Le sex-ratio est de 1/3 [21].

Le début, souvent après des prodromes « infectieux », est marqué par l'apparition brutale des signes cutanés accompagnés d'une fièvre.

La lésion élémentaire est une papule bien circonscrite, surélevée, de couleur rouge sombre, de 0,5 à 2 cm de diamètre ou étendue en nappe. La surface est typiquement bosselée, comparée à un relief montagneux et comporte parfois des vésicules ou des pustules **(fig 1)**. Des éléments micronodulaires ou papulonodulaires à type d'érythème noueux sont possibles [2]. Les lésions sont douloureuses, d'extension centrifuge, en nombre variable, parfois disséminées, atteignant préférentiellement les membres, le visage et la nuque. Des érosions muqueuses sont rapportées.

Les manifestations extracutanées associent une fièvre dans 50 à 80 % des cas, une altération variable de l'état général, des myalgies, des tendinites, une atteinte oculaire (conjonctivite, épisclérite, uvéite) chez 30 % des patients. Des signes articulaires sont rapportés dans 30 à 60 % des cas. Il s'agit d'arthralgies passagères non systématisées ou de polyarthrites non destructrices. Divers abcès aseptiques extracutanés (poumons, os...)

ont pu être démontrés [13].

L'aspect histologique est évocateur, associant un oedème sous-épidermique et un infiltrat dermique dense de polynucléaires neutrophiles avec leucocytoclasie sans vascularite vraie **(fig 2)**.

Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et un syndrome inflammatoire sont les anomalies biologiques essentielles.

Le diagnostic différentiel est plus ou moins facile selon la présentation clinique ; peuvent se discuter : érythèmes noueux ou polymorphe, certaines vascularites [19] et les autres dermatoses neutrophiliques. Des critères diagnostiques majeurs et mineurs sont proposés [20].

Le syndrome de Sweet s'associe, dans 10 à plus de 50 % des cas [6], à diverses situations cliniques : surtout affections hématologiques de la lignée myéloïde, tumeurs solides, maladies inflammatoires (colites, polyarthrite rhumatoïde...). Des infections et des médicaments (en particulier les facteurs de croissance hématopoïétiques) ont été aussi incriminés.

Le syndrome de Sweet dure quelques semaines, en une ou plusieurs poussées. Des récidives sont possibles.

La corticothérapie générale est le traitement de référence. à la dose initiale de 0,50 à 1 mg/kg/j de prednisone, l'amélioration est spectaculaire en 24 à 48 heures. La décroissance doit être progressive en quelques semaines. En cas de récidive, d'autres traitements, également proposés en première intention, sont alors possibles : iodure de potassium, colchicine, dapson + oxalate de fer (Disulone®), clofazimine, ciclosporine, anti-inflammatoires.

Haut de page

PYODERMA GANGRENOSUM

Le pyoderma gangrenosum est une affection rare de l'adulte, de cause inconnue, très souvent associée à une maladie générale, et dont le diagnostic reste essentiellement clinique [12].

La forme ulcéreuse classique est la plus fréquente. La lésion initiale est rarement décelée : élément furonculoïde, pustuleux ou nodulaire évoluant vers une ulcération douloureuse d'extension centrifuge caractéristique. Il s'agit d'une ulcération superficielle, à bords circulaires, limitée par un bourrelet surélevé, ferme, inflammatoire, creusé sur son versant interne de clapiers purulents et entouré d'une aréole érythémateuse de taille variable (fig **3** et **4**). Son extension peut créer une vaste ulcération. D'autres présentations moins évocatrices sont décrites : pustuleuses, bulleuses, végétantes [23].

Il existe un à plusieurs dizaines d'éléments, de siège ubiquitaire avec prédominance aux membres inférieurs. Les muqueuses sont très rarement atteintes.

Il n'existe en général ni adénopathie, ni fièvre. Des signes rhumatologiques, le plus souvent rattachés à l'état morbide sous-jacent, sont rapportés dans 20 à 50 % des cas. De rares infiltrations neutrophiliques aseptiques, articulaires ou viscérales, ont été décrites [13]. L'évolution est subaiguë, chronique ou récidivante. Une résolution spontanée est exceptionnelle.

L'examen anatomopathologique est peu spécifique : abcès stériles avec infiltrat massif à polynucléaires neutrophiles, altérations vasculaires, parfois images de vascularite leucocytoclasique ou de syndrome de Sweet.

Le diagnostic de pyoderma gangrenosum nécessite d'éliminer une pathomimie, des halogénides et surtout diverses infections et vascularites, dont la présentation peut être

proche. Les formes pustuleuses et bulleuses posent surtout des problèmes nosologiques avec le syndrome de Sweet.

La corticothérapie systémique est utilisée en première intention, en traitement continu de 1 à 3 mg/kg/j de prednisone ou en bolus ; l'adjonction d'une autre thérapeutique (Disulone®, clofazimine, minocycline) étant proposée en cas de rechute. La ciclosporine est d'utilisation récente [10].

Haut de page

ERYTHEMA ELEVATUM DIUTINUM

L'erythema elevatum diutinum est une vascularite leucocytoclasique rare d'évolution chronique et fibrosante. La plus grande série regroupe 13 cas [24].

Les lésions caractéristiques sont des papules ou des nodules ronds ou ovalaires, fermes, nettement limités, à surface lisse ou discrètement squameuse, de couleur rouge sombre, violacée, ou jaunâtre, répartis symétriquement sur les faces d'extension des membres et préférentiellement en regard des articulations. Des signes de vascularite (purpura, vésicules, ulcérations) peuvent précéder ou accompagner ces lésions. Cette dermatose, le plus souvent isolée, s'accompagne parfois d'algies distales, d'arthralgies, d'arthrites [5], de myalgies, d'état fébrile ou d'autres atteintes, oculaires, pulmonaires, rénales plus rares.

L'image histologique est d'abord celle d'une angéite leucocytoclasique majeure associée à une prolifération capillaire puis d'une fibrose avec persistance de foyers de vascularite.

Divers facteurs déclenchants ou associés ont été rapportés : affections hématologiques et dysglobulinémies en particulier .

L'évolution est chronique. Une résolution spontanée est possible.

La dapsone est le traitement de choix.

Haut de page

DERMATOSE NEUTROPHILIQUE RHUMATOÏDE

La dermatose neutrophilique rhumatoïde est une entité rare, d'individualisation récente [17] rapportée préférentiellement au cours des polyarthrites rhumatoïdes fortement séropositives. L'aspect clinique est celui de papules, de placards ou de nodules urticariens non prurigineux, d'évolution chronique, prédominant sur le tronc et la racine des membres. L'histologie montre un infiltrat dermique diffus, pouvant s'étendre dans l'hypoderme, constitué essentiellement de polynucléaires neutrophiles, sans vascularite [9].

Sa distinction des autres dermatoses neutrophiliques peut être délicate.

Haut de page

LICHEN MYXOEDÉMATEUX

Le lichen myxoedémateux est une maladie chronique rare d'étiologie inconnue classée dans le groupe des mucinoses papuleuses [14], caractérisée par des lésions cutanées indurées d'allure cireuse, l'absence d'anomalie thyroïdienne et l'association très fréquente à une paraprotéinémie généralement de type IgG lambda (immunoglobulines), sans autre anomalie biologique. La forme généralisée du lichen myxoedémateux est aussi appelée scléromyxoedème ou syndrome de Arndt-Gottron. Les sujets atteints de lichen myxoedémateux sont âgés de 30 à 50 ans en moyenne, le sex-ratio est de 1.

Typiquement, les lésions, non prurigineuses, consistent en des papules lichénoïdes d'allure cireuse, de quelques millimètres de large, qui s'associent à une induration sclérodermiforme, parfois étendue et invalidante **(fig 5)**. L'ensemble du corps peut être atteint. Le cuir chevelu et les muqueuses sont généralement épargnées.

L'importance du taux de l'IgG n'est pas corrélée à la gravité des manifestations cliniques. L'évolution vers un authentique myélome est rare. L'examen histopathologique des lésions cutanées montre des dépôts de mucine dans le derme réticulaire associés à une prolifération fibroblastique. Des atteintes viscérales variées, notamment des dermatomyosites ou une myopathie nécrosante ont été décrites. L'association à des polyarthrites inflammatoires est possible [3], de même qu'à une infection au virus de l'immunodéficience humaine.

L'évolution est chronique, et se fait le plus souvent vers l'aggravation, avec un taux de mortalité élevé par atteinte non spécifique ou systémique [3].

Le traitement du scléromyxoedème est souvent décevant. Pour les formes graves, le traitement fait appel aux chimiothérapies [3], l'utilisation des ces traitements s'accompagnant souvent d'effets secondaires qui peuvent être létaux. Dans les formes moins graves, d'autres thérapeutiques peuvent être utilisées, notamment l'isotrétinoïne [11].

Haut de page

URTICAIRE RETARDÉE À LA PRESSION

Il s'agit d'une forme systémique rare, non familiale, d'urticaire physique débutant en général vers la troisième décennie.

Les lésions cutanées sont fréquemment des lésions d'urticaire profonde, prurigineuses, volontiers douloureuses qui prédominent généralement aux zones d'appui. L'anamnèse peut révéler la relation préférentielle entre certaines activités physiques et la survenue de l'urticaire, retardée, en moyenne de 8 heures, parfois jusqu'à 48 heures. Il peut exister des signes généraux, ainsi que des myalgies ou des arthralgies. Dans plus de la moitié des cas, les lésions d'urticaire profonde sont associées à une urticaire superficielle ou à d'autres urticaires physiques. Le diagnostic repose sur l'anamnèse, l'examen clinique et le test de provocation réalisé sur une zone indemne de lésion depuis 3 jours [4].

L'angio-oedème vibratoire, l'hidradénite eccrine neutrophilique [18], un syndrome de MacDuffie sont les principaux diagnostics différentiels.

L'évolution, imprévisible, est généralement chronique, caractérisée par des poussées variables sur 10 ans en moyenne. Seule une minorité des urticaires retardées à la pression semblent disparaître de façon définitive. Un cas avec hypocomplémentémie [16] a développé une polyarthrite rhumatoïde. Trois cas avec une image histologique de vascularite leucocytoclasique ont été décrits chez des malades présentant ultérieurement un lupus systémique.

Le traitement est difficile, et non codifié. Les anti-H_1 et anti-H_2, le kétotifène [8], un régime oligoallergénique peuvent être proposés. La corticothérapie générale, débutée à 15-20 mg/j, est parfois nécessaire, avec une efficacité inconstante et purement

suspensive [8].

Références

[1] Aractingi S, Bachmeyer C, Dombret H, Vignon-Pennamen D, Degos L, Dubertret L Simultaneous occurrence of two rare cutaneous markers of poor prognosis in myelodysplastic syndrome : erythema elevatum diutinum and specific lesions. *Br J Dermatol* 1994 ; 131 : 112-117

[2] Cohen PR, Holder WR, Rapini RP Concurrent sweet's syndrome and erythema nodosum. A report, world literature review and mechanism of pathogenesis. *J Rheumatol* 1995 ; 19 : 814-820

[3] Dinneen A, Dicken C Scleromyxoedema. *J Am Acad Dermatol* 1995 ; 33 : 37-43

[4] Dover JS, Black Kobza, Ward AM Delayed pressure urticaria. Clinical features, laboratory investigations, and response to therapy of 44 patients. *J Am Acad Dermatol* 1988 ; 18 : 1289-1298

[5] Feldmann JL, Menkes CJ, Delbarre F Les manifestations rhumatismales de l'erythema elevatum diutinum. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1980 ; 47 : 83-92

[6] Fett DL, Gibson LE, Su WP Sweet's syndrome ; systemic signs and symptoms and associated disorders. *Mayo Clin Proc* 1995 ; 70 : 234-240

[7] Helfrich DJ, Walker ER, Martinez AJ, Medsger TA Scleromyxoedema myopathy. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 1437-1441

[8] Koeppel MC, Abitan R, Signoret , et al. Urticaire retardée à la pression : étude à propos de 137 cas. *Ann Dermatol Venereol* 1994 ; 121(suppl 1) : S8-S9

[9] Lowe L, Kornfeld B, Clayman J, Golitz LE Rheumatoid neutrophilic dermatitis. *J Cutan Pathol* 1992 ; 19 : 48-53

[10] Matis WL, Ellis CN, Griffiths CE, Lazarus GS Treatment of pyoderma gangrenosum with cyclosporine. *Arch Dermatol* 1992 ; 128 : 1060-1064

[11] Milam CP, Cohen LE, Fenske NA Scleromyxoedema : therapeutic response to isotretinoin in three patients. *J Am Acad Dermatol* 1988 ; 19 : 469-477

[12] Powell FC, Su WP, Perry HO Pyoderma gangrenosum : classification and management. *J Am Acad Dermatol* 1996 ; 34 : 395-409

[13] Rodot S, Lacour JP, Van Elslande L, Cognard C, Castanet J, Ortonne JP Manifestations extracutanées des dermatoses neutrophiliques. *Ann Dermatol Venereol* 1996 ; 123 : 129-134

[14] Rongioletti F, Rebora A Les mucinoses cutanées. *Ann Dermatol Venereol* 1993 ; 120 : 75-87

[15] Rothe MJ, Rivas R, Gould E, Kerdel FA Scleromyxoedema and severe myositis. *Int J Dermatol* 1989 ; 28 : 657-660

[16] Saurat JH, Doyard PA, Puissant A, Duperrat B Urticaire retardée à la pression et hypocomplémentémie. *Ann Med Interne* 1975 ; 126 : 285-289

[17] Scherbenske JM, Benson PM, Lupton GP, Samlaska CP Rhumatoid neutrophilic dermatitis. *Arch Dermatol* 1989 ; 125 : 1105-1108

[18] Stahr BJ, Cooper PH, Caputo RV Idiopathic plantar hidradenitis : a neutrophilic eccrine hidradenitis occuring primarily in children. *J Cutan Pathol* 1994 ; 21 : 289-296

[19] Strutton G, Weedon D, Robertson I Pustular vasculitis of the hands. *J Am Acad Dermatol* 1995 ; 32 : 192-198

[20] Su WP, Liu HN Diagnostic criteria for Sweet's syndrome. *Cutis* 1986 ; 37 : 167-174

[21] Von Den Driesch P Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol* 1994 ; 31 : 535-556

[22] Wallach D Les dermatoses neutrophiliques. *Presse Med* 1991 ; 20 : 105-107

[23] Wilson-Jones E, Winkelmann RK Superficial granulomatous pyoderma : a localized vegetative form of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 1988 ; 18 : 511-521

[24] Yiannias JA, El-Azhary RA, Gibson LE Erythema elevatum diutinum : a clinical and histopathologic study of 13 patients. *J Am Acad Dermatol* 1992 ; 26 : 38-44

Fig 1 :

Fig 1 :

Syndrome de Sweet.

Fig 2 :

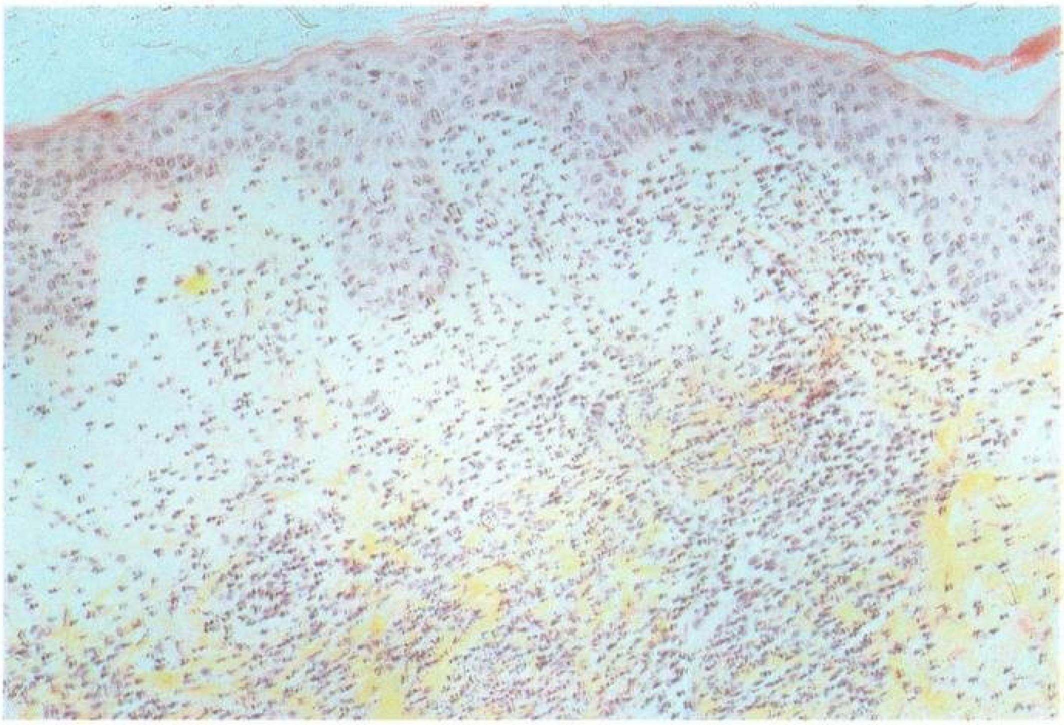

Fig 2 :

Syndrome de Sweet. Aspect histologique.

Fig 3 :

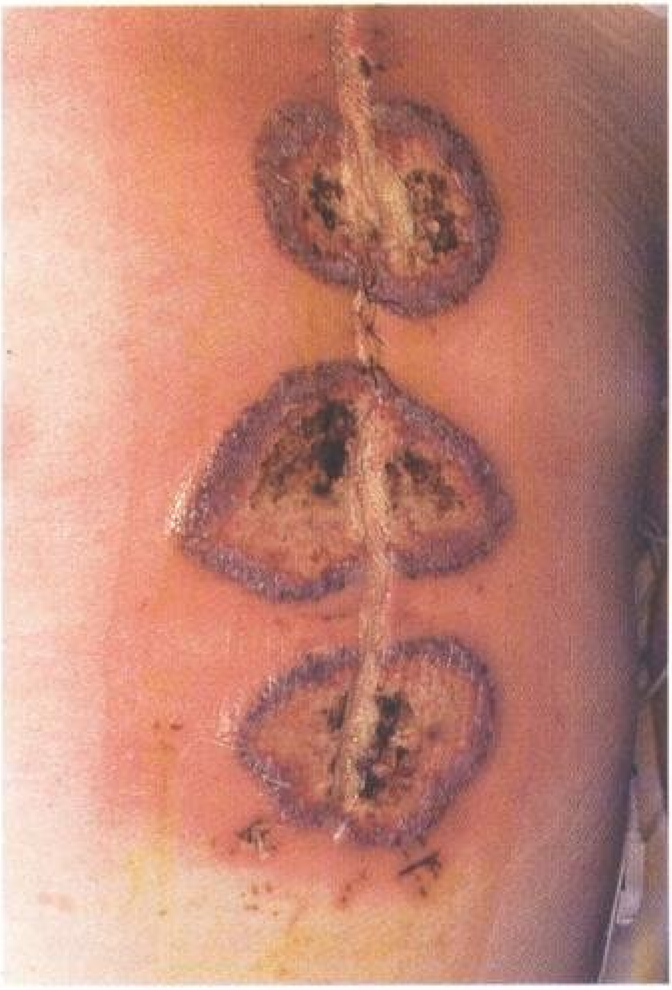

Fig 3 :

Pyoderma gangrenosum sur cicatrice opératoire.

Fig 4 :

Fig 4 :

Pyoderma gangrenosum. Noter le caractère papuleux de la bordure.

Fig 5 :

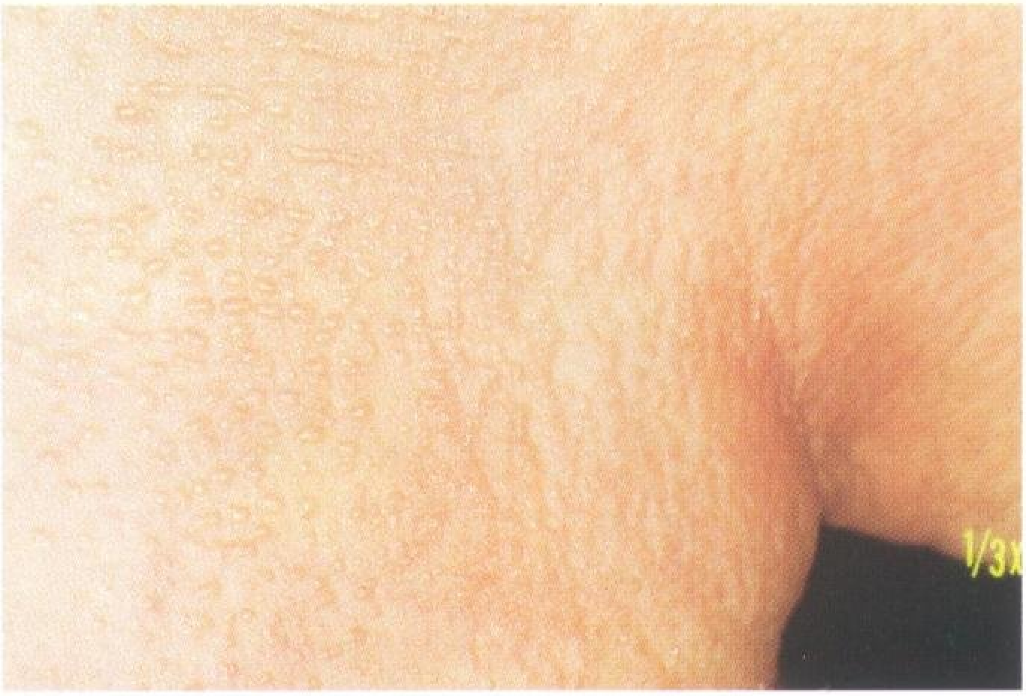

Fig 5 :

Lichen myxoedémateux. Papules cireuses coalescentes.

Synovites à piquants

E. Palazzo

Les synovites à piquants, que ceux-ci soient d'origine végétale ou animale, sont une cause rare de ténosynovite ou de monoarthrite. Le diagnostic doit être évoqué en cas d'atteinte isolée des extrémités (mains, pieds) et des membres inférieurs en premier lieu du genou et de la cheville, notamment chez l'enfant ou en cas d'activité professionnelle ou de loisirs exposée (jardinier, plongeur sous-marin en eau de mer). Le diagnostic peut être difficile ou retardé principalement si la piqûre est passée inaperçue ou a été oubliée. Le diagnostic de certitude repose sur l'anatomopathologie qui met en évidence une synovite granulomateuse et la présence des piquants. La radiographie standard peut montrer le piquant essentiellement quand il est d'origine animale en raison de sa composition calcique ; l'échographie est utile car elle peut révéler la présence d'un corps étranger sous la forme d'une image linéaire hyperéchogène et orienter le diagnostic. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut non seulement montrer le corps étranger, mais également évaluer l'étendue de la synovite et guider la thérapeutique. Le traitement repose sur l'ablation du corps étranger et une synovectomie, parfois localisée, mais le plus souvent complète, pour éviter la récidive. L'existence d'une surinfection bactérienne est très rare.

Mots clés : Ténosynovite ; Monoarthrite ; Oursin ; Piquant végétal ; Corps étranger ; Synovite granulomateuse

Plan

Introduction

Les piqûres ou blessures par piquants d'origine végétale ou animale sont habituellement sans conséquence. L'ablation ou l'expulsion spontanée du corps étranger empêche la survenue d'une complication. Cependant, ces piqûres peuvent se compliquer d'une ténosynovite ou d'une arthrite à proximité du point d'entrée du piquant, témoignant habituellement d'une réaction à un corps étranger qui persiste en général tant que celui-ci n'a pas été retiré. La symptomatologie dépend du lieu de pénétration, de l'importance des symptômes entraînés par la piqûre, de l'âge du sujet et du mode de pénétration du piquant (accidentel ou professionnel).

Agents responsables

Ils varient selon les climats et les zones géographiques. Les agents végétaux le plus souvent mis en cause sont les épines de palmiers dattier [1-7], d'arbustes à épines noires [8-12], de cactus [13] et plus rarement les épines de rosiers [10, 14], de bougainvillier [15, 16], d'aubépine, de yucca, de pyracantha (buisson ardent) [9, 11, 17] ou des échardes de bois [18].

Les agents animaux sont principalement les piquants d'oursins [3, 19-28], les arêtes de poisson [29], voire les dards d'hyménoptères [30].

Contexte de survenue et manifestations cliniques

Le délai d'apparition des symptômes est extrêmement variable, pouvant aller de quelques heures à plusieurs années (7 ans), habituellement 10 semaines [27, 31]. Les symptômes varient en fonction de la zone de pénétration, de l'importance des signes locaux au point de pénétration, mais également des circonstances de la piqûre et de l'âge. En effet, la piqûre peut passer inaperçue chez un enfant qui tombe fréquemment et qui ne peut pas toujours expliquer le lieu et les circonstances de la chute. La piqûre peut être considérée comme banale chez un professionnel tel un jardinier, un plongeur sous-marin habitué à se blesser sans qu'il n'y ait habituellement de conséquence ultérieure.

Chez l'enfant, les localisations les plus fréquentes sont de loin le genou puis les doigts, le poignet, la cheville [5, 7, 31-33] et le coude [34]. La piqûre est le plus souvent due à des piquants de

végétaux lors de chute au cours de jeux et après l'acquisition de l'âge de la marche et plus rarement à des piqûres d'oursins [28, 35].

Chez l'adulte, les localisations les plus fréquentes sont les extrémités, principalement les doigts, mais également les orteils, le genou et la bourse prérotulienne [3, 13, 28]. Les piqûres par végétaux et animaux essentiellement par piquants d'oursins sont incriminées dans les mêmes proportions [36].

Les manifestations cliniques sont une monoarthrite ou une ténosynovite associant douleur, augmentation de la température locale, gonflement articulaire ou d'une gaine synoviale avec épanchement synovial. Il n'y a habituellement pas de signes généraux. Dans de rares cas, une fièvre élevée, un malaise général, des myalgies et des adénopathies ont été observées, faisant évoquer une réaction d'hypersensibilté [3, 15].

Le diagnostic d'arthrite septique est le plus souvent suspecté [37], notamment chez l'enfant, mais une surinfection est en fait rarement associée [38-40]. De rares cas d'atteinte polyarticulaire ont été rapportés avec même description de polyarthrite d'allure rhumatoïde après piqûre de rosier.

L'évolution est variable. Elle peut se faire d'un seul tenant et les signes articulaires apparaissent dans les heures qui suivent la piqûre, ce qui facilite le diagnostic. Les signes peuvent survenir après un intervalle libre (quelques jours à 7 ans), ce qui rend plus difficile le diagnostic puisque le patient ne va pas signaler cet incident spontanément. Dans ces circonstances, seul l'interrogatoire orienté, notamment chez l'enfant et, chez l'adulte, le recueil des informations sur la profession et les activités de loisir permet d'évoquer le diagnostic en cas de monoarthrite ou de ténosynovite isolée. L'évolution peut se faire spontanément vers la guérison ou vers des poussées intermittentes entrecoupées de rémissions. L'atteinte peut rechuter en cas de traitement incomplet.

Étude du liquide articulaire

Le liquide articulaire est d'aspect extrêmement variable. Il peut être mécanique et paucicellulaire ou inflammatoire, voire puriforme. Il est stérile sauf en cas de surinfection associée. Le corps étranger n'est habituellement pas détectable [8, 31, 32].

Imagerie

Les radiographies standards sont le plus souvent normales ou ne montrent que des signes indirects d'inflammation sous la forme d'un épaississement des parties molles ou d'épanchement articulaire. Dans quelques rares cas d'atteinte chronique, on peut observer des géodes sous-chondrales avec au maximum une atteinte d'allure pseudotumorale [6, 15, 41]. Il n'y a en règle pas d'ostéomyélite. Une réaction périostée est parfois observée. Les piquants végétaux sont habituellement radiotransparents alors que les piquants d'oursin peuvent être radio-opaques si leur taille est suffisante car ils sont entourés d'une couche de carbonate de calcium.

L'échographie, demandée surtout en cas de ténosynovite, peut orienter le diagnostic en mettant en évidence le piquant sous la forme d'une image linéaire hyperéchogène parfois discontinue [7, 34, 42].

La tomodensitométrie est rarement utilisée dans cette indication. Elle peut éventuellement mettre en évidence le piquant [43].

L'IRM peut visualiser le corps étranger sous la forme d'une image linéaire en hyposignal T1 et T2 parfois fragmentée. Elle permet d'évaluer l'étendue de la synovite [11, 34].

L'arthroscopie, en cas d'atteinte des grosses articulations, est utile pour différentes raisons [44] :

- soit le diagnostic est suspecté sur l'histoire clinique, les données de l'imagerie et l'examen permettent l'ablation du piquant et la réalisation d'une synovectomie le plus souvent partielle, parfois totale ;
- soit le diagnostic n'a pas été évoqué et l'arthroscopie est faite pour réaliser une biopsie synoviale à visée diagnostique et peut permettre la découverte du piquant.

Elle peut cependant être prise en défaut [35].

Anatomopathologie

La confirmation du diagnostic est histologique [6, 31]. Un examen microscopique soigneux de la synoviale est nécessaire pour localiser un fragment d'épine ou de piquant. L'identification doit se faire en lumière polarisée, en utilisant une coloration PAS (*periodic acid schiff*) pour les fragments végétaux. Cet examen peut également montrer une synoviale hyperplasique et inflammatoire, avec de nombreux granulomes à cellules géantes multinucléées. Cet aspect évoque une réaction à corps étranger. Les principaux diagnostics différentiels sont la sarcoïdose et les infections à mycobactéries typique et atypique qui peuvent avoir parfois le même mode de contamination. Dans ce dernier cas, une nécrose éosinophile est en général associée.

Traitement

Les traitements antibiotiques et anti-inflammatoires sont inefficaces, ainsi que les infiltrations locales de corticoïdes. Seule l'extraction du corps étranger permet la guérison [45]. L'arthroscopie peut aider à localiser le piquant, mais elle est souvent prise en défaut en raison de la taille très petite des fragments surtout si le diagnostic n'a pas été suspecté avant l'examen [35]. Dans ces circonstances, une synovectomie la plus complète possible doit être réalisée en sachant qu'une rechute est toujours possible si la synovectomie n'a pas pu être totale [27, 46]. Certains ont proposé de se contenter d'un lavage articulaire et de ne réserver la synovectomie qu'aux cas rebelles.

La thérapeutique est au mieux guidée par l'imagerie (échographie, IRM) pour tenter de localiser le corps étranger et évaluer l'étendue de la synovite afin de réaliser le traitement le plus adapté et éviter une synovectomie trop importante avec les risques de complications postopératoires.

Pathologies associées

Infections

La mise en évidence d'une synovite à piquants ne doit pas faire méconnaître une éventuelle surinfection ou une ostéomyélite associée, éventualité peu fréquente cependant [3, 16, 31, 38, 39]. Les germes incriminés dans la littérature sont *Enterobacter agglomerans* [16], germe saprophyte du sol et des végétaux, *Nocardia* [39] et les pasteurelles [21, 22].

Rhumatismes inflammatoires chroniques

Certaines observations de déclenchement ou d'aggravation d'un rhumatisme inflammatoire chronique après blessure par piquants d'origine végétale ont été rapportées, sans que le lien de causalité ne puisse être établi et le mécanisme précisé [14, 47, 48].

Références

[1] Cahill MN, King JD. Palm thorn synovitis. *J Pediatr Orthop* 1984;**4**:175-9.

[2] Carandell M, Roig D, Benasco C. Plant thom synovitis. *J Rheumatol* 1980;**7**:567-9.

[3] Cracchiolo A, Goldgerg L. Local and systemic reaction to puncture injuries by the sea urchin spine and the palm thorn. *Arthritis Rheum* 1977;**20**:1206-12.

[4] Luiz CP. A case of date palm thorn-induced extraarticular synovitis with rice grainbodies. *Br J Rheumatol* 1984;**33**:1190-1.

[5] Ramanathan EB. Date palm thorn synovitis. *J Bone Joint Surg Br* 1990;**72**:512-3.

[6] Sugaman M, Stobie DG, Quismorio FP, Terry R, Hanson V. Plant Thorn synovitis. *Arthritis Rheum* 1977;**20**:1125-8.

[7] Adams CD, Timms FJ, Hanlon M. Phoenix date palm injuries: a review of injuries from the phoenix date palm treated at the Starship Chidren's Hospital. *Aust N Z J Surg* 2000;**70**:355-7.

[8] Blake DR, Bacon PA, Scott CA, Potter AR. Monoarthritis from blackthom injury: a novel means of diagnosis. *BMJ* 1981;**282**:361-2.

[9] Goupille P, Fouquet B, Favard L, Burdin P, Valat JP. Tow cases of plant thorn synovitis. Difficulties in diagnosis and treatment. *J Rheumatol* 1990;**17**:252-4.
[10] Kelly JJ. Blackthorn inflammation. *J Bone Joint Surg Br* 1966;**48**: 474-7.
[11] Maillot F, Goupille P, Valat JP. Plant thorn synovivtis diagnosed by magnetic resonance imaging. *Scand J Rheumatol* 1994;**23**:154-5.
[12] Strömqvist B, Edlund E, Lidgren L. A case of blackthorn synovitis. *Acta Orthop Scand* 1985;**56**:342-3.
[13] Miller FB, Gilad A, Schattner A. Cactus thorn arthritis: case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2000;**19**:490-1.
[14] Ormerod AD, White ML, Eastmond CJ, Chesnay RB. Plant-thorn synovitis occurring in a child with psoriatic arthritis. *Br J Rheumatol* 1984;**23**:296-7.
[15] Borgia CA. An unusual bone reaction of an organic foreign body in the hand. *Clin Orthop Relat Res* 1963;**30**:188-93.
[16] Rosenfeld R, Spigelblatt L, Chicoine R. Thorn-induced periostitis associated with enterobacter agglomerans infection. *Can Med Assoc J* 1978;**119**:925-8.
[17] Ponge T, Caumon JP, Cottin S. Synovite à piquant sur épine de *Pyracantha coccinea* (buisson ardent). *Presse Med* 1993;**22**:1279.
[18] Solomon SD. Splinter-induced synovitis. *Arthritis Rheum* 1978;**21**: 279.
[19] Daupleix D, Dreyfus P, Amouroux J. Les synovites à piquants (à propos d'un cas associant une synovite à piquants à une pasteurellose). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1981;**48**:367-70.
[20] Daupleix D, Dreyfus P, Bovier F, Borten J. Les arthrites à piquants d'oursin. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1984;**51**:333-5.
[21] Dreyfus P, Daupleix D. Synovite à piquants d'oursins associée à une inoculation pasteurellienne. *Nouv Presse Med* 1979;**8**:2199-200.
[22] Dreyfus P, Daupleix A, Amouroux J, Badois F. Arthrites à piquants d'oursins. Un cas avec intradermoréaction positive à l'antigène pasteurellien. *Ann Med Interne (Paris)* 1981;**132**:404-7.
[23] Haddad A, Chanu B, Aubert I, Rouffy J. Arthrite à piquants d'oursins. Un nouveau cas. *Ann Med Interne (Paris)* 1989;**140**:532-4.
[24] Newmeyer WL. Management of sea urchin spines in the hand. *J Hand Surg [Am]* 1988;**13**:455-7.
[25] Strauss MB, McDonald RI. Hand injuries from sea urchin spines. *Clin Orthop Relat Res* 1976;**114**:216-8.
[26] Wilson GE, Curry A, Kennaugh JH, McWilliams LJ, Watson JS. Severe granulomatous arthritis due to spinous injury by a "sea mouse" annelid worm. *J Clin Pathol* 1990;**43**:291-4.
[27] Rolland JM. Sea urchin sting synovitis. Report of 4 cases. *Ann Chir Main Memb Super* 1998;**17**:41-7.
[28] Guyot-Drouot MH, Rouneau D, Rolland JM, Solau-Gervais E, Cotton A, Flipo RM, et al. Arthrites, ténosynovite, fasciite et bursite à piquants d'oursions. À propos d'une série de 12 observations réunionnaises. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**:112-9.
[29] Adler M, Kaul A, Jawad AS. Foreign body synovitis induced by a crown-of-thorns starfish. *Rheumtology* 2002;**41**:230-1.
[30] Cuende E, Fraguas J, Pena JE, Pena F, Garcia JC, Gonzalez M. Beekeepers' arthropathy. *J Rheumatol* 1999;**26**:2684-90.
[31] Olenginsky TP, Bush DC, Harrington TM. Plant thorn synovitis: an uncommon cause of monoarthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1991;**21**: 40-6.
[32] Reginato AJ, Ferreiro JL, O'Connor CR, Barbasan C, Arasa J, Bednard J, et al. Clinical and pathological studies of 36 patients with penetrating foreign body injury to the joints, bursae, and tendon sheats. *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1753-62.
[33] Doig SG. Plant thorn synovitis. Resolution following total synovectomy. *J Bone Joint Surg Br* 1990;**72**:514-5.
[34] Stevens KJ, Theologis T, McNally EG. Imaging of plant-thorn synovitis. *Skeletal Radiol* 2000;**29**:605-8.
[35] Muschol M, Drescher W, Petersen W, Hassenpflug J. Monoarthritis of the pediatric knee-joint: differential diagnosis after a thorn injury. *Arthroscopy* 2004;**20**:865-8.
[36] Dreyfus P, Daupleix D. Les synovites à piquants. In: de Sèze S, Ryckwaert A, Kahn MF, Lemaire V, editors. *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1979. p. 18-25.
[37] O'Connor CR, Reginato AJ, Delong Jr. WJ. Foreign body reaction simulating acute septic arthritis. *J Rheumatol* 1988;**15**:1568-71.
[38] Barton LL, Saied KR. Thorn-induced arthritis. *J Pediatr* 1978;**93**: 322-3.
[39] Freiberg AA, Herzenberg JE, Sangeorzan JA. Thorn synovitis of the knee joint with *Nocardia pyarthrosis*. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**: 233-6.
[40] Greene WB. Unrecognized foreign body as a focus for delayed *Serratia marcescens* ostomyelitis and septic arthritis. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:754-7.
[41] Gerle RD. Thorn-induced pseudo-tumors of bone. *Br J Radiol* 1971; **44**:642-5.
[42] Tung CH, Chen YH, Hsich TY, Chen DY, Lan JL. Diagnosis of plant-thorn synovitis by high-resolution ultrasonography: a case record and literature review. *Clin Rheumatol* 2007;**26**:849-51.
[43] Klein B, McGahan JP. Thorn synovitis: CT diagnosis. *J Comput Assist Tomogr* 1985;**9**:1135-6.
[44] Taskiran E, Toros T. Chronic synovitis caused by a date palm thorn: an unusual clinical picture. *Arthroscopy* 2002;**18**:E7.
[45] Baskar S, Mann JS, Thomas AP, Newton P. Plant thorn tenosynovitis. *J Clin Rheumatol* 2006;**12**:137-8.
[46] Chow D, Cooke TD, Feltis TR. Thorn-induced synovitis. *Can Med Assoc J* 1987;**136**:1057-8.
[47] Hawkins SJ, Blake DR, Doherty M, Hall ND. Rheumatoid arthritis developing after plant thorn synovitis. *BMJ* 1982;**285**:1620.
[48] Kchir MM, Snoussi H, Hochbati S, Zouari R, Zermani R, Ben Jilan S, et al. Synovite à piquant végétal et polyarthrite chronique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994;**61**:53-5.

E. Palazzo (elisabeth.palazzo@bch.aphp.fr).
Service de rhumatologie du professeur O. Meyer, Hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Palazzo E. Synovites à piquants. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-208-A-10, 2009.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **14-185-A-10** (2004)

Tuberculose osseuse et articulaire des membres

E. Pertuiset

Résumé. – Les localisations extravertébrales représentent la moitié des tuberculoses ostéoarticulaires. Cette pathologie reste fréquente dans les zones d'endémie tuberculeuse et n'est pas exceptionnelle dans les pays développés chez l'immigrant ou le sujet immunodéprimé. Il s'agit d'une tuberculose paucibacillaire, le plus souvent due à la réactivation de bacilles de Koch (BK) latents. On distingue les arthrites ou ostéoarthrites et les ostéomyélites. Toutes les localisations sont possibles. Les principales caractéristiques sont : tableau clinique subaigu ou chronique, caractère inconstant des signes généraux et du syndrome inflammatoire, radiologie souvent évocatrice, abcès froid, voire fistule. La tuberculose articulaire entraîne une atteinte progressivement destructrice. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est un examen performant pour le bilan local. Le diagnostic peut être porté devant la mise en évidence d'une tuberculose viscérale ou ganglionnaire associée. Dans la majorité des cas, il repose sur un prélèvement local avec preuve bactériologique et/ou anatomopathologique. Le pronostic dépend de la précocité du diagnostic, de la bonne observance thérapeutique et du terrain. La majorité des experts recommandent une durée minimale d'antibiothérapie antituberculeuse de 9 à 12 mois. La chirurgie, devenue plus rare, peut être précoce (drainage d'abcès, synovectomie ou débridement articulaire, etc.) ou plus tardive (arthrodèse, prothèse). La mise en place d'une prothèse de hanche ou de genou nécessite le respect d'une période de quiescence suffisante et doit être encadrée par la reprise d'une antibiothérapie antituberculeuse.

Mots-clés : Tuberculose ; Arthrite ; Ostéite ; Tuberculose ostéoarticulaire

Introduction

La tuberculose peut toucher toutes les structures osseuses et articulaires de l'organisme. La tuberculose ostéoarticulaire (TOA) est une maladie très ancienne : la tuberculose vertébrale a été retrouvée chez des momies égyptiennes datant de 3 400 ans avant Jésus-Christ. [1] La TOA représente 2 à 5 % de l'ensemble des tuberculoses [2–5] et 11 à 15 % des tuberculoses extrapulmonaires, venant en fréquence après les localisations urogénitales, ganglionnaires et pleurales. La principale localisation des TOA est la tuberculose vertébrale qui représente environ 50 % des cas. [1, 3, 4, 6, 7] Nous avons choisi de traiter les tuberculoses osseuses et articulaires des membres, mais aussi les localisations extravertébrales du squelette axial, de même que les ténosynovites et bursites tuberculeuses. En revanche, nous avons exclu le « rhumatisme de Poncet », entité désignant une polyarthrite aseptique associée à une tuberculose, et dont la réalité est discutée.

Classification et localisation

La TOA peut s'associer ou non à une tuberculose viscérale. Quand celle-ci est présente, elle est le plus souvent pulmonaire, plus rarement urinaire ou ganglionnaire. Une tuberculose viscérale ou ganglionnaire est présente dans 20 à 40 % des cas dans les séries de TOA périphériques. [2–4, 8]

Nous distinguons d'une part les arthrites et ostéoarthrites, et d'autre part les ostéites ou ostéomyélites caractérisées par une atteinte osseuse isolée. Aux États-Unis, [1] la répartition topographique de la TOA est la suivante : rachis : 50 %, bassin : 12 %, hanche et fémur : 10 %, genou et tibia : 10 %, côtes : 7 %, épaule ou cheville : 2 %, coude ou poignet : 2 %, atteinte multifocale : 3 %. Dans une série multicentrique francilienne ayant comporté 103 cas de TOA extravertébrales, la répartition était la suivante : 52 cas d'arthrite périphérique (50 %), 11 cas de sacro-iliite (11 %), 35 cas d'ostéite (34 %), un cas de bursite, deux cas de ténosynovite, deux cas de formes multifocales à la fois osseuse et articulaire. [3] Dans d'autres séries, les arthrites représentent 66 à 84 % des cas et les ostéites 16 à 33 % des cas. [4, 5, 9] Dans la large expérience de Martini en Algérie, les ostéites représentent 19 % de l'ensemble des TOA. [10] Classiquement, l'ostéite tuberculeuse était beaucoup plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte, [10] mais actuellement, les répartitions entre arthrites et ostéites n'apparaissent pas très différentes entre adultes et enfants. Les TOA périphériques sont le plus souvent unifocales. La fréquence des formes multifocales est diversement appréciée et cette diversité provient pour partie à la fois de la population étudiée et des méthodes diagnostiques. Elles représentent de 3 à 20 % des cas dans les séries. [3, 5, 7, 11–13] La fréquence des formes multifocales est plus élevée dans les zones d'endémie tuberculeuse et chez les sujets en provenance de ces zones et ce, par rapport aux sujets nés et vivant dans les pays développés. [3, 5]

Épidémiologie et facteurs de risque

La tuberculose est due au bacille de Koch (BK) qui est, en règle générale, *Mycobacterium tuberculosis* (Mbt). On estime qu'environ un

E. Pertuiset (praticien hospitalier, Ancien chef de clinique des Universités)
Adresse e-mail : edouard.pertuiset@ch-pontoise.fr
Service de rhumatologie, centre hospitalier René Dubos, 6, avenue de l'Île-de-France, BP 79 Pontoise, 95303 Cergy-Pontoise cedex, France.

tiers de la population mondiale est infectée par Mbt. [1, 14] Dans les pays en voie de développement, la tuberculose est la maladie infectieuse qui cause le plus de morts et est responsable de 25 % des décès que l'on pourrait éviter. Il y a eu, depuis 20 ans, une augmentation de la fréquence de la tuberculose, liée aux conditions de vie précaires, aux migrations de populations, à une certaine « négligence » en matière de santé et à la pandémie de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH). En conséquence, l'Organisation mondiale de la santé (OMS) a décrété la tuberculose comme étant une urgence à l'échelle planétaire.

Aux États-Unis, 18 à 20 % des tuberculoses sont de siège extrapulmonaire. [5] Dans un pays comme la France, où les flux migratoires sont importants, la tuberculose est loin de s'éteindre. Pour l'année 2000, le nombre de nouveaux cas de tuberculose déclarés étaient de 6 714. [15] Le taux d'incidence de la tuberculose était très largement supérieur dans la région d'Île-de-France (28,8 cas pour 100 000 habitants) par rapport au reste de la France métropolitaine. Dans 27 % des cas, il y avait une atteinte extrapulmonaire sans atteinte pulmonaire concomitante. L'incidence de la tuberculose chez les personnes nées en France était de 6,9 pour 100 000, à comparer avec une incidence de 31,9 pour 100 000 chez celles nées en Afrique du Nord et de 125 pour 100 000 chez celle nées en Afrique sub-saharienne. Sur l'ensemble des cas de tuberculose, seulement 4,9 % étaient reconnus comme co-infectés par le VIH. Cette plus grande fréquence de la tuberculose en général, et de la TOA en particulier chez les sujets immigrants en provenance des zones d'endémie tuberculeuse a été reconnue dans d'autres pays développés, comme aux États-Unis [5] ou au Danemark. [4]

TERRAIN

La TOA peut toucher les deux sexes et tous les âges. [5] Les séries rapportées à partir de zones d'endémie tuberculeuse comportent une prédominance d'enfants et d'adultes jeunes. En revanche, dans les pays développés, l'âge des patients a progressivement augmenté avec le temps. Néanmoins, l'âge des sujets migrants y est inférieur à celui des sujets natifs. [5] Il n'y a probablement pas de prédominance de sexe dans la TOA, [8, 9, 16] les différences parfois observées étant probablement la conséquence de biais de recrutement. Chez l'enfant, l'âge moyen était de 8 ans dans une série marocaine. [9] Chez l'adulte, l'âge varie selon le pays étudié. Dans une courte série d'arthrites tuberculeuses aux États-Unis, l'âge moyen était de 65 ans [2] alors que l'âge moyen était de 43 ans dans une large série de TOA au Maroc [7] ou de 36 ans dans une série de tuberculose costale en Corée. [16] Dans des pays développés comme la France ou le Danemark, on a observé une différence très significative de l'âge entre les sujets immigrants en provenance de zones d'endémie tuberculeuse, avec une moyenne d'âge de 35 à 37 ans, et les sujets natifs du pays, avec une moyenne d'âge de 59 à 66 ans. [3, 4] Dans une série espagnole de 52 arthrites tuberculeuses, la moyenne d'âge était de 47 ans. [8]

Les TOA survenant chez les sujets infectés par le VIH ne sont en fait pas très fréquentes dans les pays développés. En effet, si la tuberculose du sujet VIH positif, qui peut être une réactivation ou une primo-infection, comporte souvent des atteintes extrapulmonaires, il s'agit de tuberculoses riches en BK à développement rapide et rarement de tuberculoses paucibacillaires à développement lent, comme le sont les TOA. Néanmoins, dans les pays d'Afrique subsaharienne, où la prévalence de l'infection par le VIH est élevée, on observe que 17 % des enfants et 60 % des adultes atteints de TOA sont porteurs du VIH. [17] En Zambie, la prévalence de la TOA a été multipliée par quatre et cela a été observé environ 5 ans après l'augmentation de la prévalence de la tuberculose pulmonaire, survenue au milieu des années 1980 à la suite du début de l'épidémie due au VIH.

FACTEURS FAVORISANTS

Nous connaissons de nombreux facteurs favorisant la tuberculose : mauvaises conditions de vie (malnutrition, mauvaises conditions sanitaires), surpopulation, diabète, âge avancé, grossesses répétées, états de déficit immunitaire, surtout ceux touchant l'immunité à médiation cellulaire comme l'infection par le VIH. [13, 17] Le principal facteur favorisant la TOA est l'existence d'un antécédent de tuberculose, traité ou non traité. Dans les grandes séries de TOA, cet antécédent est retrouvé dans 10 à 19 % des cas. [3, 4, 7] L'existence d'un contage tuberculeux est une notion difficile à recueillir, notamment dans certaines populations. Cet antécédent de contage tuberculeux a été retrouvé dans 23 à 37 % des cas dans des séries marocaines [7, 9] mais dans seulement 5 % dans une série française. [3]

Le rôle favorisant ou déclenchant d'un traumatisme dans le développement d'une TOA a été souvent rapporté, mais reste discuté en l'absence de groupe contrôle. [5] Un antécédent traumatique au siège de la TOA a été rapporté dans de nombreuses séries avec une fréquence allant de 12 à 40 %. [5, 7–9] Le traumatisme pourrait provoquer la réactivation de BK dormant, mais pourrait être simplement le motif de consultation et donc de découverte d'une TOA d'évolution torpide. Quant au rôle favorisant des injections locales de corticostéroïdes dans les arthrites tuberculeuses, il est possible, mais cette situation correspond généralement à un geste effectué alors que la tuberculose articulaire était déjà présente mais non diagnostiquée. Il est possible que la présence d'une arthropathie, par exemple une arthrose ou une chondrocalcinose articulaire, constitue un facteur favorisant de l'arthrite tuberculeuse, [2] mais cela apparaît moins nettement dans la littérature que pour les arthrites septiques à germe banal.

Les facteurs généraux favorisant la TOA sont d'autant plus fréquents que l'on étudie une population native d'un pays développé. Dans les pays développés, ils sont moins fréquemment présents chez les migrants en provenance d'une zone d'endémie, le terrain constituant alors souvent à lui seul le facteur favorisant. [3] Ces facteurs favorisants sont [2–4, 7, 8, 18] : insuffisance rénale sévère (dialysée ou non), transplantation rénale, diabète, co-infection par le VIH, pathologie tumorale maligne, chimiothérapie anticancéreuse, traitement immunosuppresseur, corticothérapie générale, éthylisme, cirrhose éthylique. On peut insister sur l'augmentation de la fréquence de la tuberculose, et en particulier de la TOA, chez les patients en hémodialyse. [19] Dans certains pays, la drépanocytose peut représenter un facteur favorisant la TOA, surtout les ostéites tuberculeuses. [12]

Les connectivites, surtout le lupus érythémateux disséminé (LED), pourraient constituer un facteur favorisant la TOA, tant par la maladie elle-même que par son traitement. Des auteurs argentins [20] ont rapporté quatre cas d'arthrite tuberculeuse chez des patientes atteintes d'une connectivite et traitées par une corticothérapie au long cours : deux cas de LED, un cas de polyarthrite rhumatoïde (PR) et un cas de connectivite mixte. Des auteurs philippins [21] ont rapporté 57 tuberculoses chez 54 patientes atteintes de LED et faisant partie d'une cohorte de 390 LED (13,8 %). Parmi ces cas, il y avait huit arthrites tuberculeuses et quatre ostéomyélites tuberculeuses, représentant 21 % des tuberculoses sur ce terrain. Un tel terrain semble donc jouer un rôle plus important dans des pays d'endémie tuberculeuse. Parmi les associations possibles, il a été rapporté de rares cas d'association arthrite tuberculeuse et arthrite goutteuse, par exemple chez un patient ayant une goutte polyarticulaire sévère, en hémodialyse, recevant régulièrement des cures de corticostéroïdes. [22] S'il a été rapporté une grande fréquence des tuberculoses extrapulmonaires chez des patients traités par des agents anti-*tumour necrosis factor* (anti-TNF), principalement les anticorps monoclonaux, ces atteintes extrapulmonaires ne concernaient pas spécialement la TOA. [23]

Physiopathologie

BACILLE DE LA TUBERCULOSE

La tuberculose maladie peut être due à trois agents : *Mycobacterium tuberculosis* (Mbt), *Mycobacterium bovis* et *Mycobacterium africanum*. Mbt est actuellement la cause habituelle de la TOA, même si quelques cas peuvent être dû à *Mycobacterium bovis*. [24] Avant l'ère de la pasteurisation, *Mycobacterium bovis* était plus souvent à l'origine de la TOA. En revanche, nous n'avons pas de connaissance de TOA liées à *Mycobacterium africanum*. Mtb est un fin bacille, non encapsulé, de 2 à 2,5 µm de longueur, non mobile. [1] C'est un bacille acido-alcoolo-résistant (BAAR) qui ne pousse pas sur les milieux usuels, mais seulement sur certains milieux enrichis. Sa croissance en culture est lente. Mtb étant un germe aérobie strict, sa vitesse de croissance, notamment in vivo, dépend beaucoup du taux d'oxygène.

INFECTION TUBERCULEUSE

Après une exposition à Mtb, il se développe une réaction immunitaire à médiation cellulaire, qui peut contenir ou non l'infection. [25] Mtb peut persister pendant des années à l'état latent dans l'organisme. La réponse initiale à l'infection tuberculeuse se produit dans le système réticulo-endothélial. Après accumulation de polynucléaires neutrophiles (PNN), il y a rapidement un afflux de monocytes et de macrophages, qui ont un fort potentiel de phagocytose. Mbt est phagocyté et peut être détruit, son contenu lipidique étant alors dispersé dans le cytoplasme de la cellule mononucléée, la transformant en cellule épithélioïde caractéristique de la réaction tuberculeuse. Les cellules géantes de Langhans proviennent de la fusion de plusieurs cellules épithélioïdes. Elles contiennent souvent du BK. Leur principale fonction est de digérer et de résorber les tissus nécrosés. Après environ 1 semaine, un anneau de lymphocytes entoure, en palissade, la lésion. Cet ensemble de 1 à 2 mm constitue ce que nous appelons le granulome tuberculeux. Ce granulome grandit par coalescence. Au cours de la 2e semaine, survient, au centre du granulome, le processus de nécrose caséeuse qui est une nécrose de coagulation. Les granulomes détruisant les tissus environnants, ceux-ci peuvent se ramollir, se liquéfier et ce ramollissement purulent est à l'origine des abcès froids.

HISTOLOGIE

On peut avoir, dans les tissus atteints par la tuberculose, deux grands types de lésions : le tissu granulomateux et le pus, ou caséum, qui est présent au sein des abcès froids. L'examen anatomopathologique n'est possible que sur un tissu granulomateux, qui forme aussi la coque des abcès froids.

Le granulome, ou follicule tuberculeux, est défini par un amas de cellules épithélioïdes, accompagnées de quelques cellules géantes, entouré d'une couronne de lymphocytes. Les cellules épithélioïdes sont de grandes cellules, allongées ou polygonales, au noyau vésiculeux, au cytoplasme abondant et au réticulum d'aspect épithélioïde. La cellule géante de Langhans est constituée d'un volumineux cytoplasme fortement éosinophile dont les noyaux sont disposés en périphérie. Elle occupe le centre du granulome et peut être remplacée par une plage de nécrose. Mais la nécrose n'est pas constante. L'existence d'un granulome épithélioïde et gigantocellulaire est commun aux différentes affections granulomateuses et n'est pas pathognomonique de la tuberculose. En revanche, la nécrose caséeuse est caractéristique du granulome tuberculeux, même si on peut l'observer aussi dans la lèpre tuberculoïde. Cette nécrose, parfois discrète et limitée à la partie centrale du granulome, peut confluer et envahir les tissus sous la forme d'une plage éosinophile cerclée de granulomes ou de sclérose. Le caséum, notamment dans les abcès froids, peut être le siège de calcifications visibles sur les radiographies.

PHYSIOPATHOLOGIE DE LA TUBERCULOSE OSTÉOARTICULAIRE

Les TOA extravertébrales, comme toutes les formes de TOA, sont des tuberculoses caractérisées par une faible quantité de BK au sein des lésions, c'est ce que nous dénommons le caractère paucibacillaire. [10, 26] Les TOA font intervenir principalement des BK à multiplication lente. Si parfois elles s'intègrent dans le cadre d'une infection tuberculeuse récente, elles sont le plus souvent liées à la réactivation de BK dormants acquis lors d'une infection ancienne, que celle-ci ait ou non été symptomatique. Les TOA résultent de la dissémination hématogène du BK à partir d'un foyer viscéral primitif, le plus souvent de siège pulmonaire. [13] Il existe deux grandes possibilités : soit la dissémination du BK est ancienne et la survenue de la TOA correspond à une réactivation locale, soit la dissémination du BK est récente et il existe un foyer actif à distance (celui-ci pouvant lui-même résulter soit d'une réactivation, soit d'une infection récente).

Ostéomyélites

L'ostéomyélite tuberculeuse provient d'une dissémination par voie hématogène dans la moelle osseuse. [5, 27] Le BK se développe dans les zones d'os spongieux richement vascularisé, comme les corps vertébraux, les extrémités des os longs et les petits os chez l'enfant. Plus rarement, la tuberculose osseuse peut provenir de la propagation par contiguïté d'une tuberculose cutanée, d'une bursite (grand tochanter) ou d'une ténosynovite tuberculeuse (poignet). L'os atteint par la tuberculose est le siège d'une hypervascularisation et d'une déminéralisation importante. Il y a initialement une prolifération granulomateuse. Comme la lésion s'étend, il se développe une nécrose caséeuse avec ostéolyse. Il peut y avoir des zones de nécrose osseuse par infarctus ischémique. Les séquestrations donnent en fait rarement une image radiologique de séquestre. Certaines images radiologiques de séquestre ne sont, en fait, que des calcifications du matériel caséeux intraossseux. L'ostéolyse corticale est secondaire. Les lésions osseuses métaphysaires peuvent atteindre l'articulation, soit par le biais d'une atteinte capsulaire, soit par destruction du cartilage de croissance. Cela explique que la distinction entre ostéite et arthrite soit parfois dépassée et que l'atteinte articulaire puisse être secondaire à l'atteinte osseuse.

Arthrites et ostéoarthrites

Le BK peut atteindre l'articulation, par voie hématogène, par deux portes d'entrée : soit directement par la membrane synoviale, soit indirectement par l'os adjacent, qui est le plus souvent l'épiphyse chez l'adulte et la métaphyse chez l'enfant. Pour certains, la pénétration osseuse initiale serait la plus fréquente. [27] Dans les lésions d'ostéoarthrite destructrice évoluée, il n'est généralement pas possible de déterminer le point de départ synovial ou osseux. [28] Quand l'infection débute dans la membrane synoviale, l'évolution est le plus souvent lente. La membrane synoviale s'épaissit et devient inflammatoire. Il se développe un épanchement articulaire. À la périphérie du cartilage articulaire, le tissu de granulation forme un pannus qui érode les marges osseuses (entraînant des érosions) et la surface articulaire. Dans les maladies évoluées, des fragments et des débris de cartilage articulaire nécrosé ainsi que l'accumulation de matériel fibrineux dans le liquide synovial, peuvent produire des corps étrangers intra-articulaires à type de « grains de riz ». La destruction cartilagineuse débute à la périphérie de l'articulation et les surfaces articulaires portantes sont préservées pendant plusieurs mois. Cela offre d'ailleurs de bonnes chances de récupération fonctionnelle sous traitement.

■ *Abcès froids et fistules*

Les abcès froids sont très fréquents dans la TOA, conséquence de l'exsudation et de la liquéfaction. Un abcès froid est composé de sérum, de leucocytes, de matériel caséeux, de débris osseux et de BK. Les abcès traversent le périoste et les ligaments, et migrent dans des directions variées, en suivant les plans des fascias et les gaines des nerfs et des vaisseaux. Un abcès superficiel peut se fistuliser ou former un ulcère, ce qui peut entraîner une surinfection à germe banal de l'abcès et/ou de la fistule. La taille de l'abcès est sans rapport avec l'importance de la destruction causée par la lésion initiale.

Aspects cliniques

ARTHRITES ET OSTÉOARTHRITES

■ *Localisations principales*

La tuberculose peut atteindre toutes les articulations de l'organisme. [27] L'atteinte est monoarticulaire dans au moins 90 % des cas. [8] La moitié des cas de formes polyarticulaires correspond à des biarthrites avec atteinte bilatérale, par exemple des poignets, des genoux ou des épaules. [8] Mais il existe aussi des polyarthrites tuberculeuses non systématisées, comme par exemple l'observation rapportée par Valdazo et al. [29] d'une atteinte d'un genou, d'un poignet et d'une métatarsophalangienne du pied chez un sujet immunocompétent ayant une tuberculose rénale. Les arthrites tuberculeuses prédominent aux membres inférieurs qui sont atteints dans 60 à 80 % des cas. [3, 4, 7, 10, 30] Les fréquences des différentes localisations dans les séries de la littérature [2–4, 7–10] sont exposées au Tableau 1. Si la hanche est la première localisation chez l'enfant (55 %), l'atteinte du genou est devenue la plus fréquente chez l'adulte (32 à 59 % des cas). Toutefois, en Inde, la hanche reste la seconde localisation de la TOA après le rachis. [31] De même, en Zambie, la tuberculose de la hanche est trois fois plus fréquente que celle du genou, la fréquence des différentes localisations étant la même que les patients soient ou non co-infectés par le VIH. [17] L'atteinte de la cheville et/ou du pied représente 10 à 22 % des cas. La fréquence de l'atteinte sacro-iliaque ne peut être réellement estimée que dans deux séries [3, 7] où elle est de 11 à 16 %. Aux membres supérieurs, ce sont l'épaule (4 à 11 %) et le coude (5 à 15 %) qui sont les plus fréquemment atteints.

■ *Signes cliniques*

L'arthrite tuberculeuse réalise typiquement une arthrite subaiguë ou chronique, évoluant vers l'aggravation progressive sur plusieurs semaines ou plusieurs mois. Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic est très variable. Le délai moyen était, dans deux grandes séries, de 13,6 mois et 21 mois. [3, 7] La fréquence des retards diagnostiques explique le caractère fréquemment destructeur de l'ostéoarthrite lors du diagnostic. La douleur et le gonflement articulaire sont les deux signes habituels. La douleur a un horaire variable : parfois de type mécanique, souvent de type modérément inflammatoire ou mixte. L'impotence fonctionnelle est fréquente. Le gonflement peut être dû à l'épanchement articulaire, identifiable dans environ 55 % des cas. [3, 7] mais aussi, et parfois surtout, à l'hypertrophie synoviale, à l'œdème des parties molles et aux abcès froids. Les abcès froids sont identifiables dans 20 à 25 % des cas. [3, 7] La raideur articulaire est très fréquente. Une fistulisation à la peau est présente dans environ 15 % des cas. [8] L'amyotrophie est habituelle dans les formes chroniques. Une adénopathie satellite doit toujours être recherchée.

Les signes généraux sont inconstants, le plus souvent d'importance modérée, et associent de manière variable asthénie, anorexie, amaigrissement, sueurs nocturnes, fièvre modérée. Leur fréquence varie de 25 à 45 % des cas. [2, 3, 7, 8, 32] Parfois les signes d'arthrite tuberculeuse peuvent avoir été atténués par la prescription intempestive d'une corticothérapie susceptible d'entraîner une amélioration transitoire et trompeuse. [22]

■ *Formes topographiques* [33–36]

Tuberculose de hanche

Elle se manifeste par des douleurs de hanche, d'horaire inflammatoire ou mixte, d'évolution subaiguë avec aggravation progressive, entraînant une gêne fonctionnelle avec boiterie, particulièrement chez l'enfant. [10, 31] Les principaux signes physiques sont une raideur douloureuse et une amyotrophie du quadriceps. Il faut rechercher une adénopathie rétrocrurale, plus facile à détecter chez l'enfant. À un stade tardif, la hanche est déformée et apparaît une attitude vicieuse, le plus souvent en flexion, adduction et rotation interne. Les abcès froids peuvent se développer au triangle de Scarpa, dans la loge des adducteurs, dans la région fessière et dans le pelvis. Dans la grande majorité des cas, le diagnostic de coxite tuberculeuse est fait à un stade tardif avec des lésions radiologiques de stade III ou IV. À un stade avancé, on peut avoir une luxation de hanche ou une protrusion acétabulaire. De manière exceptionnelle chez l'adulte, la luxation de hanche peut être précoce et révélatrice, et s'accompagne fréquemment de nécrose céphalique. [37] Chez l'enfant, cette luxation précoce, avant toute destruction osseuse, semble plus fréquente. Chez l'enfant toujours, le noyau céphalique est plus volumineux que celui du côté sain et le cartilage de conjugaison est aminci. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est très utile dans la démarche diagnostique et le bilan de l'extension locorégionale.

Tableau 1. – Localisation des arthrites tuberculeuses selon les séries de la littérature

	Evanchik [2] États-Unis, 1986	Martini [10] Algérie, 1988	Garrido [8] Espagne, 1988	Pertuiset [3] France, 1997	Benbouazza [7] Maroc, 1999	Houshian [4] Danemark, 2000	Teklali [9] Maroc, 2003
Nouveaux cas/localisation	12	297	57	66	73	32	89 [a]
Hanche	1	52 (17,5 %)	8 (14 %)	8 (12 %)	8 (11 %)	6 (19 %)	49 (55 %)
Genou	4	102 (34 %)	20 (35 %)	21 (32 %)	43 (59 %)	7 (22 %)	18 (20 %)
Cheville	2	36 (12 %)	5 (8,5 %)	2 (3 %)	7 (9,5 %)	5 (16 %)	10 (11 %)
Pied	1	29 (10 %)	1 (1,5 %)	5 (7,5 %)			
Sacro-iliaque	–	3 (1 %)	1 (1,5 %)	11 (16,5 %)	8 (11 %)	–	–
Épaule	–	12 (4 %)	6 (10,5 %)	6 (9 %)	2 (3 %)	4 (12 %)	1 (1 %)
Coude	–	42 (14 %)	3 (5 %)	7 (10,5 %)	2 (3 %)	5 (15 %)	10 (11 %)
Poignet	5	10 (3 %)	12 (21 %)	4 (6 %)	1 (1,5 %)	–	1 (1 %)
Main	–	9 (3 %)	1 (1,5 %)	1 (1,5 %)			–
Acromioclaviculaire	–	-	–	1 (1,5 %)	–		–
Sternoclaviculaire	–	1 (0,3 %)	–	–	1 (1,5 %)	1 (3 %)	–
Symphyse pubienne	–	1 (0,3 %)	–	–	1 (1,5 %)		–

a Série pédiatrique.

Tuberculose du genou

Au genou, la lésion primitive siège plus fréquemment dans la synoviale que dans l'os juxta-articulaire. [33] Le stade de synovite est donc prédominant et peut durer longtemps. Compte tenu de cela et du caractère superficiel de l'articulation du genou qui amène plus rapidement à consulter, le diagnostic d'arthrite tuberculeuse est fait à un stade non encore destructeur dans 40 à 50 % des cas de l'adulte [3, 10] et dans une grande majorité des cas chez l'enfant. [38] Le tableau habituel est celui d'une arthrite subaiguë évoluant sur quelques semaines avec douleur, gonflement, boiterie. L'examen montre un épanchement articulaire, parfois un flessum, plus rarement une amyotrophie du quadriceps, voire une adénopathie rétrocrurale. Un kyste poplité est possible. [8] Les abcès ne sont pas fréquents et les fistules encore moins. Dans environ 15 % des cas, le tableau est celui d'une monoarthrite aiguë. [38] Les radiographies montrent, dans la majorité des cas, l'existence d'un stade I ou II. Dans les formes évoluées, de stade IV, il peut y avoir une luxation postérieure et latérale du tibia.

Tuberculose du pied et de la cheville

Les arthrites tuberculeuses de la cheville et du pied sont souvent des ostéoarthrites dont l'origine est une ostéite avec atteinte articulaire secondaire. [32] L'arthrite de cheville semble le plus souvent due à une ostéite de l'astragale (talus). [30] On dispose de deux séries, celle de Martini [10] qui comporte 69 localisations et celle de Dhillon qui comporte 74 cas. [32] Dans la première, il y a autant d'atteinte de la cheville que du pied, alors que dans la seconde, on trouve une atteinte de la tibioastragalienne dans 25 % des cas, de la sous-astragalienne dans 13 % des cas, du médiopied dans 26 % des cas et de l'interligne de Lisfranc dans 25 % des cas. L'arthrite tibioastragalienne peut, en fait, être isolée ou associée à une arthrite sous-astragalienne postérieure et même à une ostéoarthrite globale du médiopied. Toutes les articulations des pieds peuvent être touchées et toutes les associations sont possibles. Les atteintes du médiopied et du Lisfranc sont prédominantes, et ces atteintes sont souvent très destructrices, car les articulations du médiopied communiquent entre elles, avec l'articulation de Lisfranc, et aussi avec la sous-astragalienne. L'ostéoarthrite est donc souvent étendue et se traduit par une importante ostéolyse ou déminéralisation radiologique.

Le tableau clinique peut être celui d'une monoarthrite chronique de la cheville. Mais il peut s'agir d'une ostéoarthrite du pied, souvent diagnostiquée à un stade tardif, avec d'une part un retentissement fonctionnel important et d'autre part de fréquentes fistules. [10] Les lésions radiographiques sont en grande majorité de stades III et IV. [10] L'IRM est très utile à la démarche diagnostique et permet de faire un bilan précis des atteintes osseuses et articulaires, mais aussi des atteintes des parties molles, abcès et fistules.

Tuberculose de l'épaule

La tuberculose de l'épaule n'est pas fréquente. [10] Dans la majorité des cas, la lésion primitive est osseuse, située particulièrement à la jonction tête humérale et trochiter, avec atteinte articulaire secondaire. Le diagnostic peut se poser au stade d'arthrite chronique non destructrice avec douleur, raideur et déminéralisation osseuse. Il peut y avoir à ce stade (II) un pincement modéré de l'interligne et une encoche peu spécifique de la partie supéroexterne de la tête humérale, là où se réfléchit la synoviale. Mais il est fréquent que le diagnostic soit fait à un stade tardif (III ou IV) avec douleur, raideur, impotence fonctionnelle, tuméfaction et amyotrophie. Les abcès froids et les fistules seraient moins rares qu'il ne serait classiquement dit. [10] L'IRM est très utile au bilan et peut montrer une bursite sous-acromiodeltoïdienne communiquant avec une lésion osseuse du trochiter. [5]

Tuberculose du coude

La tuberculose du coude peut être la conséquence d'une atteinte primitive de la synoviale ou de l'os. [10, 28] Dans ce cas, c'est l'ostéite de l'olécrâne qui est la plus fréquemment en cause. [10, 30] On dispose de la série de 42 cas de Martini [10] et d'une série chinoise de 23 cas. [29] Le diagnostic peut être fait à un stade plus ou moins évolué. Cliniquement, la tuméfaction est le principal signe, suivie de la raideur ; la douleur est loin d'être constante. La mobilité articulaire est corrélée au stade radiologique. Une fistule est présente dans 20 à 69 % des cas et elle est souvent surinfectée. [10] Une atteinte déficitaire du nerf cubital est possible et semble en rapport avec un kyste synovial de siège antérolatéral sous le col du radius. [28] Les radiographies montrent, dans une majorité de cas, une atteinte évoluée de stade III ou IV. Tomodensitométrie (TDM) et IRM permettent un bilan lésionnel beaucoup plus précis que les radiographies standards.

Tuberculose du poignet et de la main

La tuberculose du poignet est une localisation rare. Elle succède généralement à une ostéite du radius, du scaphoïde ou du semi-lunaire. [10, 30] Elle peut être secondaire à une ténosynovite des fléchisseurs qui se fistulise dans l'articulation. [10] Le tableau clinique est très progressif, marqué pendant des mois par des douleurs aux mouvements du poignet, puis par l'apparition d'une tuméfaction dorsale. Il peut y avoir un syndrome du canal carpien. [2, 8] À ce stade, les radiographies montrent une atteinte de stade I ou II. En l'absence de diagnostic et de traitement, les lésions progressent avec cliniquement une tuméfaction, un enraidissement, une impotence fonctionnelle majeure de toute la main, une déformation du poignet, des fistules le plus souvent dorsales. Les radiographies montrent alors un stade III ou IV avec une ostéolyse destructrice qui s'étend au carpe. [30]

Tuberculose sacro-iliaque

La tuberculose sacro-iliaque succède en règle générale à une ostéite du sacrum qui envahit secondairement l'articulation. [10] Elle est souvent associée à d'autres localisations tuberculeuses et elle peut être la conséquence de la propagation du BK à partir d'une tuberculose vertébrale, par l'intermédiaire d'un abcès du psoas. [39] Nous disposons de la série de 11 cas de Pouchot et al. [40] et d'une série coréenne de 16 cas. [39]

La sacro-iliite tuberculeuse est, en règle générale, unilatérale et d'évolution habituellement subaiguë. Il existe aussi des formes aiguës, plus rares. Le délai diagnostique moyen est de 4 mois. Le principal symptôme est une douleur sacro-iliaque, parfois sciatique. Dans la série coréenne, un abcès des parties molles était présent dans la moitié des cas. Lors du diagnostic, la radiographie est habituellement anormale, montrant un élargissement de l'interligne, des érosions des berges avec parfois une ostéosclérose. La scintigraphie montre une hyperfixation dans tous les cas. La TDM précise l'atteinte sacro-iliaque, l'atteinte osseuse et les abcès des parties molles, qui peuvent siéger dans la région fessière ou dans le pelvis.

Tuberculose sternoclaviculaire

La tuberculose sternoclaviculaire, qui est rare, fait classiquement suite à une ostéite de l'extrémité interne de la clavicule. [10] Dhillon et al. [41] ont rapporté une série de neuf observations, dont un cas avec atteinte bilatérale. Le délai diagnostique est en moyenne de 13 mois. Il existe habituellement une tuméfaction locale, douloureuse dans 78 % des cas. Une fistule est possible mais rare. Les radiographies standards ne montrent pas ou peu d'anomalie. La TDM montre bien l'atteinte sternoclaviculaire, avec érosions et ostéolyse des berges osseuses, parfois présence d'un séquestre

osseux. L'IRM [42] montre un aspect d'œdème médullaire des extrémités osseuses. En T2, l'interligne articulaire apparaît le plus souvent en hypersignal, mais parfois en hyposignal. Une atteinte des parties molles, antérieures et/ou postérieures à l'articulation, est constante : il peut s'agir de tissu de granulation et/ou d'abcès. Un effet de masse locorégional est possible, notamment sur les veines y compris la veine cave supérieure.

Tuberculose de la symphyse pubienne

L'ostéoarthrite pubienne tuberculeuse est très rare. [10, 43] Elle est la conséquence d'une ostéite du pubis qui envahit secondairement la symphyse. Elle se manifeste par des pubalgies. Il peut y avoir des adénopathies satellites inguinales. Les abcès peuvent être antérieurs ou postérieurs. Radiologiquement, on observe une ostéolyse des berges de la symphyse pubienne, pouvant aboutir à des destructions importantes. Il peut y avoir une ostéosclérose périlésionnelle plus tardive.

Tuberculose sur prothèse articulaire

Il existe quelques cas où le diagnostic de tuberculose articulaire est fait lors de la mise en place d'une prothèse, notamment une prothèse totale de hanche, sans que le diagnostic n'ait été soupçonné auparavant, le diagnostic étant affirmé sur l'examen histologique, voire bactériologique, des prélèvements peropératoires. [31] Les arthrites survenant sur une prothèse articulaire, essentiellement hanche et genou, peuvent être la conséquence soit d'une réactivation locale, cas le plus fréquent, soit d'une dissémination hématogène. [44] Les antécédents de tuberculose sont fréquents, mais peuvent être très anciens. Une réactivation locale peut survenir jusqu'à 42 ans après l'infection tuberculeuse initiale. La dissémination hématogène peut se faire à partir d'une réactivation d'une tuberculose pulmonaire ou urinaire. Les grandes caractéristiques de ces tuberculoses sur prothèses [44, 45] sont la chronicité d'un tableau clinique dominé par les douleurs et expliquant la fréquence des abcès froids et des fistules. Ces fistules peuvent se surinfecter à germe banal (staphylocoque doré le plus souvent), ce qui peut être à l'origine d'une méconnaissance initiale de la tuberculose. La prothèse est le plus souvent, mais pas toujours, descellée et l'infection tuberculeuse non diagnostiquée peut être à l'origine de descellements à répétition. Le diagnostic peut être très difficile à affirmer. Il repose sur l'analyse bactériologique et histologique des prélèvements articulaires, en sachant que la recherche du BK peut rester négative malgré la présence de lésions caséofolliculaires et une réponse au traitement spécifique. Les infections tuberculeuses sur prothèse de genou ont été beaucoup plus rarement rapportées que celles sur prothèse de hanche. [46] L'infection tuberculeuse peut être responsable d'un descellement prothétique, sans signe clinique évocateur de sepsis, et être responsable d'une inflammation granulomateuse où le granulome tuberculoïde spécifique peut s'associer à des granulomes non spécifiques de résorption, ce qui souligne l'utilité des cultures spécifiques. [46]

OSTÉOMYÉLITES TUBERCULEUSES

L'ostéite tuberculeuse, très bien décrite en 1932 par Sorrel et Sorrel Dejerine, [10] est devenue méconnue dans les pays développés. On ne dispose pas de grande série récente, celle des 125 cas rapportée par Martini et al. en 1986, [47] restant la plus large.

■ *Localisations*

On peut distinguer l'ostéite tuberculeuse des os plats, celle des os longs des membres et celle, plus rare, des petits os tubulaires des mains et des pieds, encore appelée dactylite tuberculeuse. La répartition des différentes localisations est appréciée de manière variable selon les auteurs, et certains facteurs comme l'âge, l'origine ethnique ou géographique jouent probablement un rôle. Pour Martini et al., [47] l'atteinte des os longs est largement prédominante, représentant 80 % des cas. Ces tuberculoses des os longs des membres, de siège métaphysoépiphysaire ou diaphysaire, semblent effectivement les plus fréquentes, prédominant aux membres inférieurs, sur le fémur, et particulièrement au grand trochanter [4, 7, 47] (trochantérite tuberculeuse), et sur le tibia notamment chez l'enfant. [9] Au pied, l'atteinte du calcanéum est la plus fréquente, [32] mais on peut avoir une atteinte du talus ou d'un os du médiopied. Aux membres supérieurs, l'atteinte peut toucher l'humérus, le radius, le cubitus. [4, 9] La fréquence de l'ostéite des os plats est diversement appréciée : rare dans l'expérience de Martini où elle représente 10 % des cas, [47] plus fréquente dans les expériences françaises concernant la population des immigrants de race noire en provenance d'Afrique sub-saharienne. [3, 18] Ces ostéites peuvent siéger au bassin, où l'ischion est une localisation classique, aux côtes, [16, 48] au crâne, à l'omoplate, au sternum ou à la clavicule, [42, 48] et même à la rotule. [49] La dactylite tuberculeuse [27] atteint principalement l'enfant, rarement l'adulte. Chez l'adulte, un seul os est touché, mais chez l'enfant il y a souvent plusieurs os atteints (surtout les premières phalanges et les métacarpiens). Il a été rapporté une observation exceptionnelle de dactylite tuberculeuse du sujet âgé, au cours de laquelle se sont additionnées, sur le même rayon de la main, des arthrites de la métacarpophalangienne et de l'interphalangienne proximale et une atteinte osseuse déminéralisante de la première puis de la deuxième phalange. [50]

L'ostéite tuberculeuse est le plus souvent monofocale, mais peut être multifocale notamment chez l'enfant. [9] Cette tuberculose osseuse multifocale des os longs, dans sa forme lacunaire, a été décrite en 1920 par Jungling sous la dénomination d'ostéite tuberculeuse multiple pseudokystique. [18] Cette forme clinique est devenue rare dans les pays développés, où elle est observée surtout chez les sujets migrants. [3] Néanmoins, elle reste possible, comme en témoigne l'observation rapportée par Cottin et al., [18] d'une femme de race blanche, âgée de 83 ans et vivant dans la banlieue de Nantes, qui 4 ans après une adénopathie tuberculeuse traitée, présenta un tableau d'ostéite tuberculeuse multifocale touchant le crâne, le rachis, l'avant-bras, les fémurs et le tibia (elle avait une tuberculose disséminée avec atteinte pulmonaire et oto-rhino-laryngologique [ORL]).

■ *Signes cliniques*

L'ostéomyélite tuberculeuse est habituellement une ostéomyélite chronique avec un long délai diagnostique. [5, 10, 12, 32, 48, 51] L'évolution peut se faire de manière torpide et très lentement progressive sur de nombreuses années. [50] L'ostéite se manifeste par des douleurs et/ou une tuméfaction, évoluant lentement vers l'aggravation. Une adénopathie satellite doit toujours être recherchée. Non diagnostiquée, elle se complique d'abcès des parties molles et de fistulisation dans plus de 40 % des cas. La surinfection à germe banal survient dans 40 % des fistules. L'ostéite peut toucher l'articulation adjacente et entraîner une raideur articulaire, ce qui est observé dans 12 % des cas de trochantérite tuberculeuse. [51] Une fracture pathologique est possible, mais cette éventualité est très rare. Dans les formes multifocales, certaines localisations sont cliniquement muettes. L'atteinte de l'état général est possible, mais inconstante comme dans les ostéoarthrites tuberculeuses. Elle serait plus fréquente dans les formes multifocales. Dans des cas très particuliers, les signes généraux peuvent précéder de plusieurs mois les douleurs locales, comme dans l'observation d'une femme âgée de 67 ans, hémodialysée, ayant présenté pendant plusieurs mois des épisodes fébriles finalement rapportés à une ostéite tuberculeuse de l'ischion. [19]

Examens complémentaires

ARTHRITES ET OSTÉOARTHRITES

Examens biologiques

Les examens biologiques sanguins ont peu de valeur diagnostique. Une augmentation de la vitesse de sédimentation (VS) entre 25 et 100 mm 1 h^{-1} est présente dans la grande majorité des cas. Néanmoins, la VS est normale dans 10 à 20 % des cas. [2, 3, 7] La valeur de la protéine C réactive (CRP) a été peu étudiée. Une anémie inflammatoire est possible. La lymphocytose relative semble en fait peu fréquente, retrouvée dans 21 % des cas. [8]

Un épanchement articulaire doit être ponctionné. L'analyse cytologique du liquide articulaire montre quasi constamment un liquide de type inflammatoire (plus de 1 000 éléments mm), contenant le plus souvent entre 5 000 et 50 000 éléments par mm^3. Dans une série marocaine analysant 30 liquides articulaires d'arthrite tuberculeuse, [33] la moyenne de la cellularité était de 14 520 par mm^3. Le liquide articulaire est à prédominance de polynucléaires neutrophiles (PNN) dans 60 à 80 % des cas. [3, 33] Un liquide à prédominance lymphocytaire est observé dans 20 à 30 % des cas. La seule particularité qui pourrait être associée aux liquides lymphocytaires serait la grande rareté de la présence de BAAR au direct. [33] La formule du liquide articulaire peut être panachée. Exceptionnellement, on peut avoir un liquide paucicellulaire de formule mécanique. [3, 20] Rappelons l'association exceptionnelle entre goutte et arthrite tuberculeuse, avec présence simultanée de cristaux d'urate de sodium et de BK en culture. [22] Encore plus rare est l'association, chez des sujets âgés, d'une arthrite chondrocalcinosique et d'une arthrite tuberculeuse, par exemple à l'articulation acromioclaviculaire. [34]

Radiographie

La radiographie standard reste l'examen d'imagerie de première intention dans l'exploration d'une arthrite. Classiquement, l'arthrite tuberculeuse réalise la triade de Phemister [27, 35] associant une ostéoporose juxta-articulaire, des érosions osseuses de siège périphérique et un pincement progressif de l'interligne articulaire. En fait, le stade radiographique varie en fonction du stade auquel est fait le diagnostic. En effet, les signes apparaissent progressivement. [30] Au stade débutant, la radiographie est normale ou ne montre qu'une hypertransparence osseuse des épiphyses et une augmentation de volume des parties molles. Puis apparaît l'atteinte ostéolytique avec géodes ou érosions, mal limitées, de siège périchondral ou sous-chondral (Fig. 1A,B, 2). Chez l'enfant, on observe une accélération de l'ossification des noyaux épiphysaires. L'apparition du pincement de l'interligne articulaire, témoin de la destruction cartilagineuse, est tardive (Fig. 3A,B). L'ostéocondensation et la réaction périostée sont possibles mais assez rares. L'atteinte destructrice progresse avec apparition d'une déformation articulaire. Un ou des abcès des parties molles peuvent apparaître. La présence de calcifications en « gouttes » au sein de l'abcès est évocatrice de la nature tuberculeuse. Ces calcifications sont mieux mises en évidence par la tomodensitométrie (TDM). L'évolution terminale peut se faire vers l'ankylose osseuse.

Martini [10] a proposé une classification radiologique en quatre stades évolutifs, classification s'inspirant de celle de David Chausse et qui est représentée au Tableau 2. L'atteinte destructrice apparaît bien corrélée avec la durée des symptômes avant le diagnostic. Les radiographies sont considérées comme normales ou ne montrant qu'une hypertransparence osseuse localisée dans 7 à 36 % des cas selon les séries. [2, 3, 7] Dans la série de Garrido et al., [8] la fréquence des signes était la suivante : pincement de l'interligne articulaire dans 66 % des cas, érosions ou géodes osseuses dans 65 % des cas,

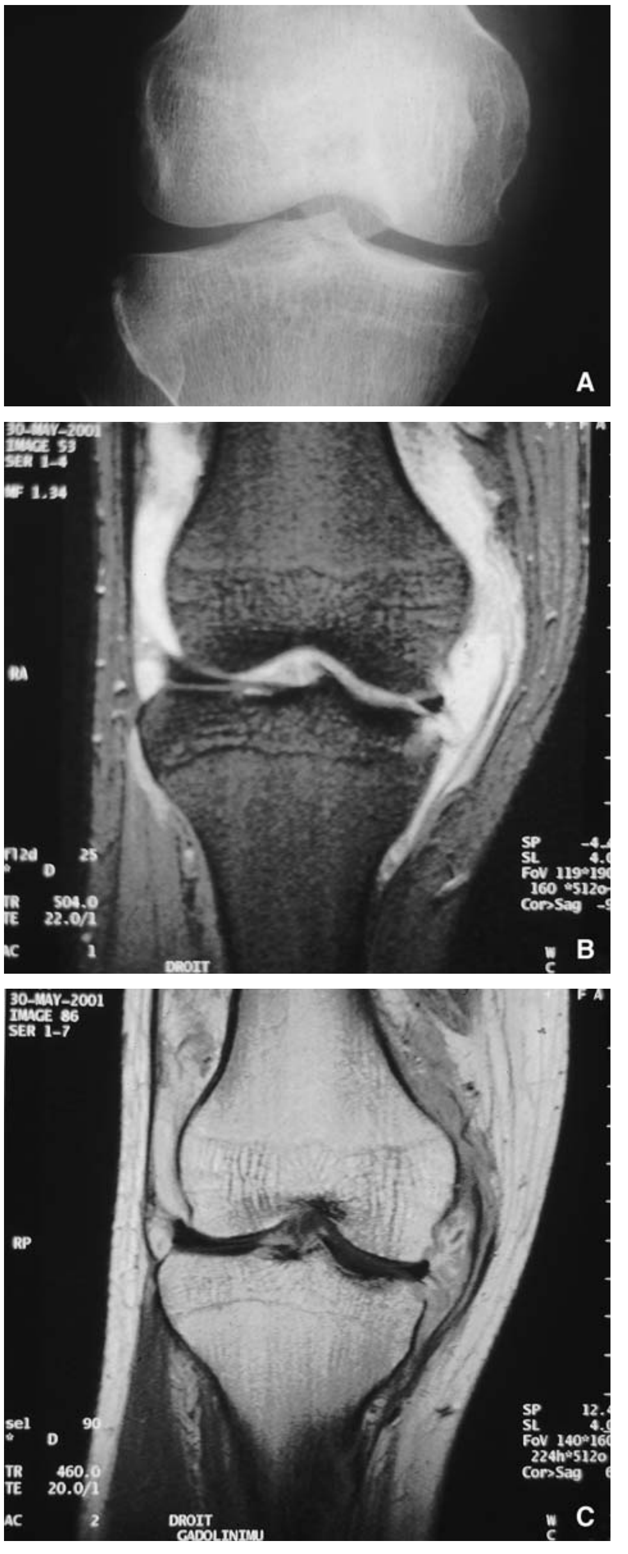

Figure 1 *Arthrite tuberculeuse du genou. La radiographie montre une géode synoviale du plateau tibial externe (A). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) en T2 montre un hypersignal intra-articulaire et la géode (B) ; l'IRM en T1 + gadolinium (C) montre la synovite tuberculeuse (signal intermédiaire) responsable de la géode. On remarque que l'interligne articulaire est préservé.*

ostéosclérose dans 20 % cas, périostose dans 15 % des cas, calcifications des parties molles dans 5 % des cas. Dans la série marocaine de Benbouazza et al., [7] l'atteinte était de stade III ou IV dans 52 % des cas.

Scintigraphie osseuse

La scintigraphie osseuse montre presque constamment une hyperfixation articulaire, non spécifique, au siège de l'arthrite

Figure 2 *Ostéoarthrite tuberculeuse de la cheville et du médiopied. La radiographie (A) montre la déminéralisation et l'ostéolyse avec irrégularités des berges articulaires. L'IRM en T1 FAT-SAT + gadolinium (B) montre l'hypersignal de la synovite et de l'ostéite, ainsi qu'un abcès postérieur.*

tuberculeuse. Cet examen a surtout l'intérêt de rechercher d'autres foyers de tuberculose ostéoarticulaire, cliniquement silencieux. Les faux négatifs de la scintigraphie sont rares, mais possibles.

Imagerie par résonance magnétique

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est le meilleur examen d'imagerie pour le diagnostic et le suivi d'une arthrite tuberculeuse. [27] Elle peut montrer le pannus synovial, un épanchement articulaire, une destruction cartilagineuse, des érosions osseuses, des fragments osseux, des abcès périarticulaires, une inflammation périarticulaire et un œdème osseux (Fig 1B,C,2B). [36] Le signal du pannus synovial tuberculeux est bas ou intermédiaire sur les séquences T1 et intermédiaire à élevé sur les séquences T2. Après injection de gadolinium, le rehaussement du signal du pannus synovial est précoce (ce qui permet de le différencier de l'épanchement articulaire) et hétérogène. Le caractère actif du pannus synovial est défini par son extension dans l'os sous-chondral et par le fait qu'il prend le contraste. À l'inverse, le pannus synovial

Figure 3 *Arthrites tuberculeuses destructrices du poignet (A) et de l'épaule (B).*

Tableau 2. – Classification radiologique des arthrites tuberculeuses selon Martini, [10] inspirée de David Chaussé

Stade	Description
Stade I : synovite pure	Discrète ostéoporose épiphysaire
Stade II : atteinte osseuse débutante	Présence d'une ou de plusieurs géodes ou érosions osseuses juxta-articulaires. Discret pincement de l'interligne articulaire.
Stade III : atteinte destructrice	Nombreuses géodes et érosions osseuses. Important pincement de l'interligne.
Stade IV : importante destruction avec déformation	Atteinte destructrice complète de l'articulation, avec déformation articulaire.

peut devenir chronique et fibreux et son signal ne plus être rehaussé après injection de gadolinium. Dans 20 % des cas, il s'associe un pannus chronique et actif. L'IRM, qui est plus sensible que la radiographie, met en évidence des érosions osseuses dans 70 % des cas. Ces érosions, qui peuvent être centrales ou périphériques, sont en hyposignal en T1 et en T2, mais leur signal est rehaussé après injection de gadolinium. La destruction cartilagineuse est observée dans 40 % des cas et apparaît sous la forme d'un amincissement localisé ou global en IRM. Le cartilage a un signal intermédiaire en T1 et en T2, mais est en hypersignal sur les séquences en écho de gradient. Les abcès, caractéristiques d'une arthrite septique, sont formés de deux parties. L'abcès en lui-même, en hyposignal T1 et en hypersignal T2, est entouré d'un anneau périphérique en

Figure 4 *Ostéites tuberculeuses du cubitus (A), de l'humérus (B), du grand trochanter (C), du 1er métacarpien (D).*

hypersignal T1 et hyposignal T2. Néanmoins, les abcès tuberculeux peuvent être légèrement en hypersignal en T1 à la différence des abcès d'autres origines. [27] L'association abcès et fragments osseux est très évocatrice du diagnostic de tuberculose.

OSTÉOMYÉLITES

Examens biologiques

Les examens biologiques sanguins ont peu d'utilité. La VS est le plus souvent augmentée, supérieure à 30 mm 1 h^{-1} dans 88 % des cas pour Monach. [5] Mais pour d'autres, la VS est le plus souvent normale ou modérément augmentée. [51]

Radiographie

L'aspect radiographique de l'ostéomyélite tuberculeuse est très variable, protéiforme, et ces aspects ne sont pas spécifiques, [52, 53] même si certains aspects peuvent être très évocateurs. [10] Le plus souvent, quand le patient consulte, il existe des signes radiographiques de l'ostéomyélite. [35]

L'image radiologique la plus fréquente est celle d'une lésion ostéolytique à contours nets ou parfois irréguliers, entourée inconstamment d'une mince zone d'ostéocondensation (Fig. 4). [10, 52] L'aspect peut être pseudotumoral. Dans les atteintes situées à la périphérie de l'os, la corticale est détruite précocement, permettant à l'infection et aux débris osseux de s'étendre dans les parties molles adjacentes avec développement d'un abcès. [35] Aux os longs, une réaction périostée est possible, mais n'est pas fréquente. Dans l'ostéite pseudokystique, les lésions sont des lacunes à l'emporte-pièce. [18] Une image « évocatrice » d'ostéite tuberculeuse serait l'image en « grelot » quand la géode contient un séquestre spongieux. [10] À l'inverse, certaines formes évoluées s'accompagnent d'une importante ostéosclérose et périostose, et l'aspect est strictement identique à celui d'une ostéomyélite chronique à germe banal. [10] Dans la trochantérite tuberculeuse, [51] les radiographies peuvent montrer une déminéralisation osseuse diffuse sans lésion osseuse (6 %), une érosion osseuse irrégulière située au bord externe du grand trochanter associée à des images sclérogéodiques (41 %), un processus ostéolytique avancé avec aspect d'amputation du grand trochanter (53 %). La dactylite tuberculeuse peut se présenter sous quatre formes radiologiques : [12] gonflement des parties molles avec érosion osseuse corticale, lésion destructrice centromédullaire de petite taille avec importante périostose et aspect fusiforme, lésion kystique expansive, lésions multikystiques en « rayon de miel ». Le terme de spina ventosa est réservé aux cas comportant un gonflement global de l'os et des parties molles. [52]

Tomodensitométrie

La tomodensitométrie (TDM) est un très bon examen dans l'ostéite tuberculeuse, permettant d'une part une analyse fine des modifications osseuses (ostéolyse, ostéosclérose, périostose, séquestre) et de leur étendue, d'autre part une étude des parties molles, pouvant montrer un abcès froid, des calcifications (Fig. 5B,C). [27, 52] Ces calcifications sont très évocatrices de l'origine tuberculeuse. [19] La TDM est tout particulièrement intéressante dans les ostéites des os plats, comme le bassin, les côtes, le sternum, où les radiographies sont peu parlantes, voire normales. [16, 19, 42, 48] L'évolution vers la guérison se marque par la régression des abcès et la sclérose cicatricielle qui efface les lacunes osseuses.

Scintigraphie osseuse

Dans l'ostéite tuberculeuse, la scintigraphie osseuse au technétium montre, dans la grande majorité des cas, une hyperfixation dont l'intensité est néanmoins parfois modérée (Fig. 5A). [27] La scintigraphie montre parfois une image d'hypofixation, correspondant à une volumineuse ostéolyse, avec nécrose caséeuse. [1, 7] Elle permet de détecter des formes multifocales infracliniques.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM est d'un grand intérêt dans l'ostéite tuberculeuse, permettant de montrer l'extension intraosseuse, l'état de la corticale, et l'extension extraosseuse. [32, 35] L'ostéomyélite tuberculeuse est en règle générale entourée d'un œdème médullaire, réalisant un hyposignal en T1, un hypersignal en T2, avec rehaussement du signal après injection de gadolinium. [27] Mais la sémiologie IRM de la lésion tuberculeuse, et tout particulièrement le signal des lésions, est plus complexe qu'on ne pourrait le penser. Cela a été bien démontré dans une série de 11 cas d'ostéomyélite extravertébrale rapportée par Sharma. [53] La lésion osseuse granulomateuse a un signal bas en T1 dans 80 % des cas, mais un discret hypersignal dans 20 % des cas. En T2, elle

Figure 5 *Ostéite tuberculeuse lytique de la diaphyse fémorale : hyperfixation scintigraphique (A), tomodensitométrie (TDM) en fenêtre osseuse (B) et TDM en fenêtre parties molles montrant un abcès (C).*

est en hyposignal dans 35 % des cas, de signal intermédiaire dans 45 % des cas et d'aspect mixte en anneau dans 20 % des cas (soit hyposignal central et hypersignal périphérique, soit l'inverse). L'injection de gadolinium entraîne un rehaussement d'aspect variable, homogène ou hétérogène, parfois annulaire. Dans cette courte série, il existait une rupture corticale et un abcès des parties molles dans 73 % des cas. De plus, l'IRM montrait l'existence de plusieurs foyers d'ostéites au sein d'un même os dans 25 % des cas.

Ténosynovites et bursites

Dans les bursites et les ténosynovites tuberculeuses, la dissémination du BK se fait par voie hématogène dans la synoviale de la bourse séreuse ou de la gaine tendineuse. [27]

TÉNOSYNOVITE

La ténosynovite tuberculeuse est une ténosynovite d'évolution chronique, qui siège habituellement au poignet, et beaucoup plus souvent dans les gaines des fléchisseurs que dans celles des extenseurs. [27] Les ténosynovites tuberculeuses du pied sont exceptionnelles, pouvant toucher la gaine des péroniers latéraux. [32] Le tableau typique est celui d'une ténosynovite des fléchisseurs au poignet, qui se manifeste par une tuméfaction antérieure d'évolution subaiguë, indolore, peu ou pas inflammatoire, avec souvent limitation de la mobilité des doigts. [27, 48, 54] Un syndrome du canal carpien peut être présent. Plusieurs formes anatomiques peuvent être distinguées : forme exsudative (prédominance de l'épanchement liquidien), forme proliférante (prédominance de l'épaississement synovial), forme caséeuse avec nécrose plus marquée et parfois calcifications. À un stade évolué, cette ténosynovite peut entraîner une rupture tendineuse et s'étendre à l'articulation du poignet.

L'échographie est un examen utile pour confirmer le diagnostic de ténosynovite et montrer son extension. [35] Elle peut aussi guider une biopsie percutanée. L'IRM est certainement l'examen le plus utile et le plus sensible. [36, 54] La synoviale granulomateuse des gaines tendineuses est typiquement de signal intermédiaire en T1, rehaussé par l'injection de gadolinium, et en hypersignal en T2. L'épanchement est en hyposignal T1 et hypersignal T2. L'IRM montre la prolifération synoviale mais aussi, dans certains cas, la formation d'abcès et la destruction des os adjacents. Dans les trois cas rapportés par Sueyoshi et al., [54] il existait un important épaississement du tissu synovial entourant des tendons fléchisseurs et la présence de liquide dans les gaines tendineuses. L'aspect IRM est celui d'une ténosynovite chronique mais n'est pas spécifique de l'origine tuberculeuse. La lésion peut s'étendre dans le canal carpien sans être forcément responsable d'un syndrome du canal carpien. L'IRM constitue une aide pour le chirurgien dans la programmation de son geste opératoire.

BURSITE

Toutes les bourses séreuses peuvent être atteintes, mais les plus fréquentes sont [27] la bourse séreuse du grand trochanter, la bourse sous-acromio-deltoïdienne, la bourse séreuse subglutéale et la bourse séreuse radio-ulnaire. Il existe deux formes de bursite tuberculeuse : [36] une forme exsudative avec distension de la bourse séreuse et une forme abcédée avec de multiples petits abcès avec parfois des calcifications. Une érosion osseuse peut se développer sur l'os en regard de la bursite, comme par exemple au grand trochanter. Les radiographies peuvent montrer les calcifications quand elle sont présentes. L'IRM a un grand intérêt, montrant la bursite en hypersignal sur les séquences T2. L'injection de gadolinium permet de visualiser les micro-abcès dont le pourtour est rehaussé.

Diagnostic positif

INTRADERMORÉACTION À LA TUBERCULINE

L'interprétation de l'intradermoréaction (IDR) à la tuberculine (10 unités) doit être faite dans de bonnes conditions. [25] Rappelons que c'est l'induration qui doit être mesurée et non l'érythème. Son interprétation doit tenir compte de plusieurs éléments : prévalence de l'exposition au BK (différence entre pays développés et pays d'endémie, antécédent de tuberculose maladie), état d'immunodépression, vaccination par le BCG (bacille de Calmette et Guérin). Plusieurs facteurs peuvent entraîner des faux négatifs, comme un état de dénutrition ou une co-infection par le VIH. De plus, l'anergie tuberculinique augmente avec l'âge. [34] Le seuil de positivité de l'IDR peut donc varier avec le statut immunitaire du sujet. Le seuil de 10 mm doit être éventuellement diminué à 5 mm chez un sujet immunodéprimé. L'IDR à la tuberculine est souvent positive en dehors de toute infection tuberculeuse active, chez le sujet vacciné, mais aussi chez le sujet non vacciné en provenance d'une région d'endémie tuberculeuse, où il peut témoigner d'une tuberculose guérie ou latente. En dehors des cas où elle est phlycténulaire, orientant vers le diagnostic de tuberculose, la valeur diagnostique d'une IDR positive est très relative. Dans la large série algérienne de Martini, couvrant la période 1968-1984, l'IDR à la tuberculine était positive dans 97 % des cas de TOA. Mais dans plusieurs séries d'arthrites tuberculeuses, le taux d'IDR négatives était situé entre 15 et 20 %. [2, 3, 7] Dans des séries d'ostéites tuberculeuses, l'IDR était négative dans 5 à 10 % des cas. [5, 16, 51]

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Devant toute suspicion de TOA, il est nécessaire de rechercher une tuberculose viscérale ou ganglionnaire. Ainsi, la preuve de l'infection tuberculeuse peut parfois être rapidement apportée par la mise en évidence du BK au direct dans l'expectoration, les tubages, l'aspiration bronchique, les urines ou la ponction d'une adénopathie superficielle. Dans la série marocaine de Benbouazza et al., [7] la preuve de la tuberculose a été obtenue en dehors du prélèvement ostéoarticulaire dans 17 % des cas. En l'absence de tuberculose extrarhumatologique évidente, l'attitude diagnostique varie selon les pays. Dans de nombreux pays en voie de développement où l'infection tuberculeuse est très fréquente, le diagnostic peut être suspecté sur la clinique et la radiologie, ce qui déclenchera la mise en route du traitement antituberculeux. [1, 13] L'obtention d'une preuve de l'infection tuberculeuse est alors réservée aux formes cliniquement atypiques ou à l'absence de réponse au traitement. Il ne faut pas oublier qu'il existe des infections mixtes, à germe banal et à BK, cela notamment mais pas seulement chez les sujets infectés par le VIH. [17]

En revanche, dans les pays développés où la tuberculose est plus rare, on recommande d'obtenir systématiquement une preuve bactériologique et/ou histologique de la tuberculose, avec si possible une étude de la sensibilité du BK aux antituberculeux. [1, 35] Cette attitude est aussi recommandée dans un certain nombre de pays d'endémie tuberculeuse où les infrastructures médicales sont adaptées à de telles recherches, même si l'attitude pratique dépend probablement des situations locorégionales. Dans certains cas, les prélèvements restent négatifs, et le diagnostic de TOA est porté sur l'association d'un faisceau d'arguments : antécédent ou contage tuberculeux, terrain favorisant, atteinte ostéoarticulaire chronique et destructrice, signes évocateurs en imagerie médicale (radiographie, TDM, IRM), VS augmentée, IDR phlycténulaire. Le traitement antituberculeux constitue alors un test. Dans l'expérience marocaine [7], le diagnostic reposait sur un faisceau d'arguments dans 12 % des cas d'ostéoarthrite périphérique.

MÉTHODES DIAGNOSTIQUES

Méthodes de prélèvement

Devant une arthrite, le premier geste diagnostique est la ponction articulaire, parfois guidée par échographie ou scopie (hanche). Néanmoins, la mise en évidence de BAAR au direct est rare compte tenu du caractère paucibacillaire de l'arthrite tuberculeuse, et il ne saurait être question d'attendre le résultat des cultures. En conséquence, il faut souvent pratiquer une biopsie synoviale qui peut être faite soit de manière percutanée, soit chirurgicalement (si possible sous arthroscopie). La biopsie percutanée utilise un trocart ou un Tru-Cut. [40, 55] Elle peut être faite sous échographie, sous scopie ou sous TDM. Elle permet d'obtenir du tissu synovial dans plus 80 % des cas. Dans les sacro-iliites, la biopsie percutanée est le seul geste diagnostique local. Dans les ostéites, la ponction-biopsie percutanée au trocart représente une bonne alternative à la biopsie chirurgicale. [5, 48] Le prélèvement ne doit pas porter sur la partie centrale, faite de nécrose caséeuse et moins riche en BK, mais sur la partie périphérique. [27] Quand il existe un abcès, se pose toujours la question de sa ponction ou de sa biopsie, la réponse devant se discuter au cas par cas. Il faut connaître le risque de fistule après ponction d'un abcès. Quand il existe une fistule, le prélèvement bactériologique de la fistule est facile. Mais son rendement est source d'erreur, car le BK y est rarement trouvé contrairement aux pyogène, notamment le staphylocoque doré, qui contamine souvent cette fistule. [27, 51]

Analyse bactériologique classique

La recherche d'une mycobactérie à l'examen direct par microscopie optique s'effectue sur frottis après coloration de Ziehl-Neelsen, permettant de mettre en évidence les BAAR. Rappelons que cette recherche peut être aussi positive en cas d'infection à mycobactérie atypique. La certitude de l'infection tuberculeuse repose sur la positivité de la culture (milieu solide de Loewenstein, milieu enrichi de Jensen). La croissance des mycobactéries est lente. Classiquement, la durée moyenne d'apparition des colonies de Mbt est de 20 jours. La TOA étant caractérisée, par rapport à la tuberculose pulmonaire, par la plus faible quantité de BK, les cultures ne sont positives ici qu'après 3 à 10 semaines. De plus, le nombre de colonies est beaucoup plus faible. La culture permet d'identifier avec certitude Mbt et d'effectuer un antibiogramme de la souche isolée en testant la sensibilité aux différents antituberculeux (durée minimale de l'antibiogramme : 10 jours).

Examen anatomopathologique

La mise en évidence d'un granulome épithélioïde et gigantocellulaire avec nécrose caséeuse permet, devant un tableau clinique et radiologique évocateur, d'affirmer le diagnostic de TOA. La preuve histologique est très utile dans la TOA, car le résultat est obtenu en quelques jours, évitant d'attendre le résultat des cultures du BK au bout de plusieurs semaines. La biopsie est donc un geste fondamental pour le diagnostic.

Nouvelles méthodes de diagnostic biologique

Depuis quelques années, on a essayé de développer des techniques de diagnostic rapide de la tuberculose par la mise en évidence d'acide désoxyribonucléique (ADN) mycobactérien par la méthode de *polymerase chain reaction* (PCR). De nombreux auteurs ont rapporté une spécificité de 92 à 98 % de la PCR. La technique de PCR est approuvée aux États-Unis pour la recherche au direct dans l'expectoration. [25] La PCR pourrait être, en théorie, très utile dans les TOA, d'une part du fait du caractère paucibacillaire des lésions et de la rareté de la positivité de la recherche de BAAR au direct, et

d'autre part compte tenu de la rapidité (3 jours) de la technique de PCR. Dans une étude effectuée dans 10 cas d'arthrite tuberculeuse avérée du genou, la recherche d'ADN de Mbt par PCR (primer spécifique IS986/IS6110) n'était positive que dans 40 % des cas. [38] Dans une autre étude ayant comporté quatre cas d'arthrite tuberculeuse [56] une technique de *nested* PCR a été positive dans le liquide articulaire et/ou la biopsie synoviale dans tous les cas. Il faut noter que ces études ne comportaient pas de sujets témoins, alors que les techniques de PCR comportent un risque de faux positif par contamination au sein du laboratoire. Cette problématique restreint le champ d'application potentiel de cette technique à des laboratoires ciblés. L'expérience en matière d'ostéite tuberculeuse est encore plus restreinte. Il a été rapporté un cas atypique d'ostéite tuberculeuse du péroné (histologie compatible mais cultures négatives) où la positivité de la recherche par PCR a permis d'affirmer le diagnostic. [57] La PCR n'est pas utilisée en pratique courante dans la TOA, car cette technique n'y est pas suffisamment validée.

D'autres méthodes diagnostiques ont été étudiées. La recherche d'anticorps spécifiques (sérologie) par méthode *enzyme linked immunosorbent assay* (ELISA) est possible, mais elle peut rester négative dans des formes évoluées et sa sensibilité globale n'est que de 60 à 80 %. [1] Une équipe polonaise [58] a rapporté les résultats de la recherche en ELISA d'anticorps dirigés contre des antigènes mycobactériens recombinants 38-kDa et/ou 16-kDa dans le sérum de 40 patients atteints de TOA (le plus souvent vertébrale) et de 94 sujets témoins. Au seuil de 150 U ml^{-1}, la sensibilité n'était que de 56 %, pour une spécificité de 99 %. La valeur prédictive positive était de 94 %. Ces résultats nécessitent confirmation, mais la sensibilité est insuffisante. Une autre approche diagnostique a été le fait d'une équipe indienne [59] qui a effectué la recherche dans le sang d'un antigène lipoprotéique 41 kDa d'origine mycobactérienne (ES-41) trouvé dans les cultures in vitro de MT. Cette recherche, effectuée chez 10 patients atteints de TOA, 10 patients atteints de tuberculose pulmonaire et 30 témoins, était positive chez 85 % des malades et 10 % des témoins.

RÉSULTATS EN PRATIQUE CLINIQUE

La fréquence avec laquelle la preuve de la tuberculose peut être apportée n'est pas facile à affirmer dans la mesure où de nombreuses séries comportent un biais de recrutement (sélection des patients chez lesquels la preuve a pu être obtenue), dans la mesure où les méthodes de prélèvements sont variables et aussi dans la mesure où l'on dispose de peu d'informations concernant les ostéites tuberculeuses alors que les données sont plus nombreuses pour les ostéoarthrites. Dans la série algérienne de 652 cas de TOA rapportée par Martini et Ouahes, [10] la preuve de la tuberculose était apportée dans 78 % des cas. Cette fréquence de la preuve était plus élevée dans les formes extravertébrales : 98 % pour les ostéites périphériques et les ostéoarthrites des membres. Les cultures de BK étaient positives chez 44 % des patients et l'examen anatomopathologique montrait un granulome et/ou de la nécrose caséeuse chez 47 % des patients. Mais la double preuve, bactériologique et histologique, n'était apportée que chez 17 % des patients. Quant à la recherche de BAAR, elle n'était positive que dans 11,5 % des 417 prélèvements examinés.

Dans les arthrites tuberculeuses, les recherches bactériologiques dans le liquide articulaire donnent les résultats suivants : présence de BAAR au direct dans 23 à 30 % des cas [2, 3, 8, 9, 33], culture positive pour Mbt dans 75 à 80 % des cas. [2, 5, 8] La culture du BK dans la biopsie synoviale serait positive dans 75 à 90 % des cas. [3, 8] L'examen anatomopathologique de la synoviale montre une lésion typique caséofolliculaire dans 50 à 75 % des cas. [3, 8, 9] Toutefois, dans 25 à 50 % des cas, la biopsie synoviale montre un granulome sans nécrose, ce qui oriente fortement dans le contexte. [2, 3, 9]

Diagnostic différentiel

ARTHRITES ET OSTÉOARTHRITES TUBERCULEUSES

Une monoarthrite chronique doit faire discuter, outre la tuberculose, un rhumatisme inflammatoire chronique à début monoarticulaire, une forme torpide d'arthrite bactérienne à germe banal, une arthrite fungique, etc. Les autres synovites granulomateuses à envisager sont dues à la brucellose, aux mycobactéries atypiques, à la sarcoïdose. La synovite villonodulaire pigmentée constitue un diagnostic différentiel, car elle est responsable d'un tableau chronique avec une hypertrophie synoviale et des érosions osseuses. L'IRM a un grand intérêt diagnostique en montrant des dépôts d'hémosidérine en écho de gradient. [35]

OSTÉOMYÉLITES TUBERCULEUSES

Devant une ostéomyélite chronique, il faut évidemment envisager une infection à pyogène et essentiellement à staphylocoque. La forme lacunaire pseudokystique doit faire envisager la sarcoïdose qui peut prêter à confusion à l'examen anatomopathologique. En fait, devant une ostéite kystique, les diagnostics différentiels sont nombreux : abcès de Brodie, kyste osseux, fibrome non ossifiant, enchondrome, etc. [12] Chez l'Africain, les lésions lacunaires doivent faire éliminer l'histoplasmose. [18] Les diagnostics différentiels de la dactylite tuberculeuse sont l'enchondrome, la dysplasie fibreuse, l'hyperparathyroïdie, la leucémie, l'ostéomyélite à pyogène, l'ostéomyélite mycosique et l'ostéite syphilitique. [48]

Pronostic et traitement

PRONOSTIC

Le pronostic peut être envisagé sur le plan de la mortalité, de la guérison et des séquelles fonctionnelles. Avant l'ère de l'antibiothérapie, le taux de mortalité à 5 ans de la TOA était d'environ 30 %. [13] On admet actuellement que le taux de guérison de la TOA correctement traitée est supérieur à 90 %. [24] Dans la série de TOA de Martini et Ouahes [10], le taux de réponse au traitement était de 97 % et le taux de rechute de 3 %. Dans la série francilienne que nous avions rapportée, sur 68 cas de TOA extravertébrale analysable [11], le taux de décès était de 1,5 % et le taux de guérison de 94 %. Il y avait 1,5 % d'échecs et 3 % de rechutes. Parmi les principaux facteurs d'échec du traitement, il faut citer la mauvaise observance thérapeutique, un mauvais état nutritionnel et l'existence d'un déficit immunitaire (syndrome d'immunodéficience humaine [SIDA]) et/ou d'états associés comme un diabète ou un éthylisme. Il n'existe pas de définition consensuelle des critères de guérison bactériologique de la TOA. Pour Dhillon, [32] il faut que les différents critères suivants soient rassemblés : disparition des signes cliniques généraux et locaux, y compris guérison des fistules, normalité de la VS, signes radiologiques de reconstruction osseuse avec ostéocondensation, disparition des lésions ostéolytiques avec diminution de la déminéralisation locale et restauration de la trabéculation osseuse. Les mêmes critères ont été retenus par Teklali et al. chez l'enfant. [9] Il faut tenir compte du fait que, sous traitement efficace, les images radiologiques s'améliorent très lentement, sur plusieurs mois. Il est n'est pas rare d'observer, pendant le ou les premiers mois de traitement, une aggravation des lésions sur les radiographies, mais aussi à la TDM et à l'IRM. Néanmoins, la détérioration radiologique ne doit pas dépasser 6 mois de traitement efficace. Pour affirmer avec certitude la guérison définitive, une durée de suivi de 5 ans nous semble nécessaire. [60]

Les séquelles fonctionnelles de la TOA sont liées au retard du diagnostic et de la thérapeutique. Chez l'enfant, l'atteinte du

cartilage de croissance peut entraîner un raccourcissement ou une déformation angulaire d'un membre. [13] Le pronostic fonctionnel est plus mauvais chez l'enfant, malgré un traitement médical et éventuellement chirurgical. [9] Dans une série de 80 enfants suivis de 6 mois à 20 ans, le résultat fonctionnel a été jugé excellent dans 14 % des cas, moyen dans 56 % des cas et mauvais dans 30 % des cas. Dans une série d'arthrite tuberculeuse de l'adulte, la persistance d'une raideur articulaire a été notée dans 68 % des cas et les patients traités plus précocement avaient un meilleur résultat fonctionnel. [8] De même, dans l'arthrite tuberculeuse du coude, le stade radiologique initial est prédictif du résultat fonctionnel. [28] Les résultats sont probablement meilleurs dans les ostéites que dans les arthrites. Par exemple, l'évolution a été définie comme favorable dans 76 % des trochantérites tuberculeuses. [51]

TRAITEMENT MÉDICAL

Depuis l'avènement des antituberculeux, le traitement des TOA est d'abord et toujours médical et la chirurgie est réservée à certaines situations ou complications. [5] Le traitement médicamenteux est le même chez l'enfant que chez l'adulte, à la différence près de la posologie. [1] Comme pour le diagnostic, la manière de traiter la TOA peut varier selon les pays, avec notamment des différences entre les pays en voie de développement et les pays développés. Certains recommandent de débuter le traitement antituberculeux au moment d'un prélèvement par biopsie pour diminuer le risque de dissémination de la maladie lors de la procédure. [1]

Principes de l'antibiothérapie

La découverte du premier antituberculeux, la streptomycine, remonte à 1944. [24] Le traitement efficace de la tuberculose a été obtenu grâce à des protocoles d'association de plusieurs antituberculeux. La tuberculose est plus difficile à traiter que d'autres infections : les BK, dont la croissance est lente, sont difficiles à tuer ; les BK peuvent rester « dormants » au sein des lésions caséeuses et échapper à l'action des antituberculeux ; le BK peut rester viable même après phagocytose par un macrophage, tous les AB ne pénétrant pas dans les macrophages. Les cinq antituberculeux majeurs sont : la rifampicine (RIF), l'isoniazide (INH), l'éthambutol (EMB), la pyrazinamide (PZA) et la streptomycine. La streptomycine, antituberculeux bactéricide, est utilisable uniquement par voie intramusculaire. Elle ne fait plus partie des schémas thérapeutiques habituels dans les pays développés, notamment du fait de son ototoxicité. Les caractéristiques des quatre autres antituberculeux majeurs sont présentées au Tableau 3. Il est important de rappeler que la RIF est le seul antituberculeux efficace sur les BK dormants présents au sein des lésions caséeuses solides. En revanche, l'INH, la RIF et la PZA sont tous les trois efficaces sur les BK intracellulaires présents dans les macrophages, même si la PZA est la plus efficace ici.

Rappelons ici le traitement préconisé dans la tuberculose pulmonaire en nous appuyant sur les dernières recommandations faites aux États-Unis en 2003. [61] Le traitement repose sur une quadrithérapie initiale associant INH, RIF, PZA et EMB pendant 2 mois. Si l'on dispose d'un antibiogramme montrant la sensibilité du BK à tous ces antituberculeux, l'EMB peut être arrêté. Au bout de 2 mois et en l'absence de résistance, le traitement devient une bithérapie associant INH et RIF pour 4 mois, soit au total 6 mois de traitement. Les Américains et l'OMS recommandent la stratégie appelée *directly observed therapy* (DOT) qui repose sur des prises médicamenteuses contrôlées par une tierce personne, comme une infirmière ou un travailleur social. En effet, la mauvaise observance thérapeutique est la principale cause de l'échec du traitement antituberculeux et peut être à l'origine de l'apparition de résistances aux antituberculeux. [24] Les associations d'antituberculeux (Rifinah®, Rifater®) constituent un des moyens d'améliorer l'observance thérapeutique. Le taux de résistance primaire du BK aux antituberculeux varie de 1 à 3 %. [24]

Dans la TOA, [24, 60] l'antibiothérapie initiale doit être actuellement une quadrithérapie (INH, RIF, EMB, PZA), pendant une phase initiale de 2 ou 3 mois. Nous recommandons d'attendre le résultat des cultures de BK avant de modifier l'antibiothérapie initiale. Dans les TOA, les taux de résistance aux antituberculeux seraient de 8 à 20 % pour l'INH, de 2 à 9 % pour l'EMB, et de 2 % pour la RIF. [13] Dans la série francilienne portant sur la période 1980-1994 que nous avions rapportée, parmi 136 souches de BK responsables de TOA, il n'y avait aucun cas de BK multirésistant (résistance à l'INH et à la RIF). [3] Dans cette même série, sur 143 cas analysés pour le traitement, [11] les antibiogrammes de 101 souches de BK montraient une résistance primaire à un ou plusieurs antituberculeux dans 8 % des cas de TOA extravertébrale (51 souches), mais sans résistance primaire ni à l'INH ni à la RIF.

Durée de l'antibiothérapie

La durée minimale du traitement antituberculeux des TOA reste à l'heure actuelle mal codifiée. [60] Classiquement, cette durée était de 18 mois, mais cela était vrai à une période où l'on ne disposait pas de la PZA, ni même de la RIF. En France, nous pouvons prendre comme référence l'expérience multicentrique que nous avions rapportée concernant la période 1980-1994, [11] et qui comportait 68 cas de TOA extravertébrale. La durée totale de l'antibiothérapie avait été de 13 mois en moyenne. Un traitement de 12 mois avait été prescrit dans 66 % des cas et seulement 9 % des patients avaient été traités moins longtemps (9 à 11 mois). En revanche, dans les

Tableau 3. – Caractéristiques des antituberculeux majeurs actuellement utilisés

DCI	Spécialité pharmaceutique	Activité antibactérienne	Posologies per os	Utilisation pratique
Isoniazide (INH)	Rimifon® [a]	Bactéricide	Adulte : 5 mg kg^{-1} j^{-1} Enfant : 10-15 mg kg^{-1} j^{-1} Posologie maximale : 300 mg j^{-1}	Surveillance transaminases (hépatotoxicité) Risque de neuropathie périphérique
Rifampicine (RIF)	Rifadine® [a] Rimactan®	Bactéricide	Adulte : 10 mg kg^{-1} j^{-1} Enfant : 10-15 mg kg^{-1} j^{-1} Posologie maximale : 600 mg j^{-1}	Prise à jeun (ou à distance des repas) Inducteur enzymatique Contre-indiqué pendant la grossesse
Éthambutol (EMB)	Dexambutol® Myambutol® [a]	Bactériostatique	Adulte : 20 mg kg^{-1} j^{-1} Posologie maximale : 1 600 mg j^{-1}	Surveillance ophtalmologique (névrite optique)
Pyrazinamide (PZA)	Pirilène®	Bactéricide	Adulte : 20-25 mg kg^{-1} j^{-1} Enfant : 15-25 mg kg^{-1} j^{-1} Posologie maximale : 2 g j^{-1}	Surveillance transaminases (hépatotoxicité) Contre-indiqué pendant la grossesse
Association INH + RIF	Rifinah®	Bactéricide	Adulte > 50 kg : 2 cp j^{-1}	Prise à jeun Surveillance transaminases (hépatotoxicité)
Association INH + RIF + PZA	Rifater®	Bactéricide	Adulte 50-65 kg : 5 cp j^{-1} Adulte > 65 kg : 6 cp j^{-1}	Prise à jeun Surveillance transaminases (hépatotoxicité)

DCI : dénomination commune internationale.
[a] Il existe aussi une forme pour perfusion intraveineuse.

recommandations américaines les plus récentes, [61] il est précisé que dans les TOA, des études ont montré que des traitements contenant de la RIF et d'une durée de 6 à 9 mois étaient aussi efficaces que des traitements ne contenant pas la RIF et durant 18 mois. En fait, dans la plupart des séries publiées, les patients ont été traités plus longtemps que la durée des recommandations actuelles. [5] Dans l'expérience de Dutt et al., [62] rapportée en 1986, le taux de succès d'un traitement de 9 mois dans la TOA n'était que de 87 %. Dans d'autres séries, les durées de traitement ont été variables : 16 à 18 mois dans des TOA du pied et de la cheville en Inde, [32] 12 mois dans des arthrites tuberculeuses en Chine, [28] en moyenne 10 mois dans des trochantérites tuberculeuses, [51] 9 mois au minimum dans des arthrites tuberculeuses, [8] 9 à 12 mois dans des TOA de l'enfant au Maroc, [9] 9 mois dans des tuberculoses costales. [16] Certains ont proposé de traiter 12 mois après la survenue des premiers signes de réponse clinique. [41]

En pratique, de nombreux auteurs recommandent une durée minimale de traitement de 12 mois dans les TOA. [1, 13, 49] Une durée inférieure à 12 mois est mal validée. [60] Les rechutes lors de traitements inférieurs à 12 mois semblent plus fréquentes dans les tuberculoses vertébrales que périphériques. Il est très possible qu'un traitement de 9 mois, s'il utilise les antituberculeux majeurs selon le schéma habituel et que l'observance thérapeutique est bonne, soit suffisant dans la majorité des TOA périphériques. Mais il s'agit là de durée minimale de traitement, et il existera toujours des cas particuliers qui nécessiteront des traitements plus prolongés, notamment en cas de terrain immunodéprimé et de réponse initiale lente au traitement. En cas de résistance à l'INH, il semble nécessaire d'effectuer un traitement de 6 mois associant RIF, PZA et EMB, suivi ici d'une autre période de 6 mois par RIF+ EMB, ou RIF+ PZA. [1, 61]

TRAITEMENT CHIRURGICAL

L'amélioration des traitements médicaux a considérablement diminué les indications thérapeutiques de la chirurgie dans les TOA. [1, 5, 10] Dans les séries les plus récentes de TOA extravertébrales (où prédominent les ostéoarthrites), le pourcentage de patients chez lesquels il a été nécessaire de recourir à la chirurgie était assez homogène, allant de 29 à 34 %. [8, 9, 11] Néanmoins, la pratique quotidienne et la lecture de la littérature montrent qu'il existe d'assez larges divergences quant aux indications chirurgicales dans les TOA extravertébrales, selon les équipes médicales et/ou chirurgicales. Les éléments pertinents dans cette problématique nous semblent être : la connaissance des facteurs pronostiques articulaires, la définition du ou des objectifs de la chirurgie, le choix de la technique, la distinction entre la chirurgie précoce, effectuée au cours des 3 à 6 premiers mois, et la chirurgie plus tardive, l'existence, le type et l'importance des séquelles articulaires. Si cela peut paraître l'évidence, il est nécessaire de rappeler que le pronostic articulaire est favorable dans les formes traitées précocement [1] et que le pronostic fonctionnel se dégrade d'autant plus que l'atteinte destructrice de l'articulation est plus évoluée. La chirurgie précoce est la plus pratiquée. Elle a un double objectif : participer avec l'antibiothérapie au contrôle de l'infection tuberculeuse, préserver pour l'avenir la fonction articulaire (mobilité, stabilité, fonctionnalité) ou la stabilité osseuse. La chirurgie « tardive » est une chirurgie à visée fonctionnelle, de reconstruction ou de stabilisation. Chez le sujet infecté par le VIH, les gestes chirurgicaux lourds doivent être, si possible, évités si le taux de lymphocytes est inférieur à 200 par mm^3. [17]

Chirurgie précoce

Les principaux éléments à prendre en compte dans la discussion d'une chirurgie précoce sont le stade plus ou moins évolué de l'arthrite, l'existence de séquestres osseux, l'existence et le volume des abcès des parties molles, l'existence d'une dislocation articulaire, l'évolution au cours des 3 à 6 premiers mois d'antibiothérapie antituberculeuse. Schématiquement, plus une arthrite est évoluée sur le plan radiologique, plus un geste chirurgical est fréquemment effectué. Cette attitude n'est d'ailleurs pas spécifique à l'arthrite tuberculeuse. Les gestes chirurgicaux précoces sont le drainage d'abcès des parties molles, la synovectomie chirurgicale, le débridement ostéoarticulaire avec excision de tous les tissus nécrosés (exérèse des séquestres osseux, des cavités purulentes), le curetage osseux des ostéomyélites. Une arthrodèse chirurgicale peut être aussi effectuée précocement. La mise en place d'un fixateur externe peut être indiquée chez l'enfant. [9] Un geste de drainage ou de débridement peut être fait rapidement. Néanmoins, il est nécessaire de garder à l'esprit que, dans les formes d'ostéoarthrites très destructrices, les gestes chirurgicaux doivent être ciblés et économes, en fonction des objectifs à atteindre, sous peine de se voir contraint à des exérèses trop larges, mutilantes et inutiles sur des lésions accessibles à l'antibiothérapie. Si l'on opte pour une chirurgie de type arthrodèse, il est recommandé de la faire précéder d'une antibiothérapie antituberculeuse de une à quelques semaines. Pour Tuli, [13] il n'y a pas d'indication chirurgicale chez les patients ayant une synovite tuberculeuse pure ou une arthrite tuberculeuse au stade précoce ou encore une arthrite tuberculeuse évoluée d'une articulation des membres supérieurs. En revanche, la chirurgie est indiquée quand il n'y a pas de réponse favorable de l'infection tuberculeuse après 4 à 5 mois de traitement antibiotique. L'existence d'une fistule n'est que rarement une indication chirurgicale : moins de 1 % de ces fistules ont une évolution chronique et nécessitent une exérèse chirurgicale qui n'est que rarement complète.

À la hanche, synovectomie et débridement sont indiqués dans les formes très évoluées ou dans les formes moyennement évoluées ne répondant pas au traitement médical au bout de 3 à 4 mois. [31] Il faut essayer de ne pas luxer la hanche pendant cette synovectomie. Dans la trochantérite tuberculeuse, [51] la chirurgie peut être nécessaire : évacuation d'un abcès surinfecté ou non, excision osseuse avec curetage et éventuellement comblement. Dans les arthrites tuberculeuses sur prothèse, l'ablation de la prothèse est habituellement effectuée, mais cela n'est peut-être pas toujours nécessaire. [44]

Dans la tuberculose du genou, il n'y a pas d'indication chirurgicale aux stades 1 et 2. [38] Aux stades 3 et 4, un débridement chirurgical est habituellement indiqué et il faut immobiliser le genou avec une attelle en extension pour éviter le flessum. De manière plus générale, dans les arthrites évoluées du genou, de la cheville, du poignet, de la hanche ou du coude, une position de fonction est nécessaire et est obtenue par un débridement chirurgical suivi d'une immobilisation par attelle. [13, 28] Dans certains cas de déformation avec raideur articulaire en mauvaise position, une ostéotomie juxta-articulaire peut être proposée. Dans les TOA du pied et de la cheville, sur une série de 74 cas [32], une triple arthrodèse a été pratiquée chez trois patients et un patient avec des lésions destructrices importantes du médiopied a eu un curetage avec fixation externe poursuivie jusqu'à l'apparition des signes de reconstruction osseuse. Dans les tuberculoses costales, [16] une résection de la côte touchée peut être justifiée par la résistance au traitement médical ou l'existence d'une fistule de la paroi thoracique. Dans les ténosynovites tuberculeuses du poignet, le traitement chirurgical est recommandé en association avec le traitement médical. [54]

Chirurgie à visée fonctionnelle

La chirurgie à visée fonctionnelle articulaire est discutée quand l'arthrite tuberculeuse a détruit largement ou complètement l'articulation, notamment le cartilage articulaire, et qu'il s'ensuit une raideur douloureuse, avec parfois déformation et/ou instabilité, entraînant un handicap fonctionnel. En dehors de cas particuliers

de chirurgie conservatrice, comme une ostéotomie fémorale dans la coxite tuberculeuse [10, 31] et chez l'enfant [9], il n'y a d'autre choix que l'arthrodèse et la prothèse. Cela évidemment dans les cas où la fusion osseuse ne s'est pas faite d'elle-même en bonne position ce qui peut se produire à la hanche. [10]

L'arthrodèse est l'intervention chirurgicale de référence [10] qui permet de s'assurer de la guérison infectieuse et d'obtenir une articulation stable et indolore. L'arthrodèse est recommandée au poignet, à la cheville, à l'arrière-pied et au médiopied, où elle ne laisse qu'un handicap modéré. En revanche, l'arthrodèse du genou et celle de la hanche entraînent une gêne fonctionnelle importante ; la satisfaction du patient dépendra de son âge, de son mode de vie et de ses besoins fonctionnels.

De ce fait, les prothèses de hanche et de genou sont discutées dans le traitement des arthrites tuberculeuses, et ce, depuis près de 20 ans, sans qu'un consensus ait pu être établi. La mise en place d'une prothèse articulaire comporte un risque de réactivation de la tuberculose, risque que certains ont évalué jusqu'à 30 % même en attendant 10 années de quiescence de l'infection. [31] Néanmoins, ces données ne sont pas faciles à interpréter car de nombreux auteurs ont souvent mélangé des arthrites correctement traitées avec des arthrites non traitées ou de traitement mal connu. La guérison infectieuse étant souvent difficile à affirmer par des équipes chirurgicales intervenant à distance d'un événement initial auquel ils n'ont pas pris part. Malgré cela, l'attitude la plus souvent recommandée et ce, encore récemment, est la suivante [13, 31] : attendre 10 années sans signe d'activité tuberculeuse, encadrer la mise en place de la prothèse articulaire (hanche ou genou) par une antibiothérapie antituberculeuse poursuivie 3 à 6 mois après la chirurgie.

Deux équipes coréennes ont rapporté, il y a maintenant plus de 15 ans leur expérience, d'une part des prothèses totales de hanche (PTH), à partir d'une série de 20 patients [63] et d'autre part des prothèses totales du genou (PTG) à propos d'une série de 22 PTG chez 19 patients. [64] Ces deux séries sont d'interprétation difficile, car la tuberculose n'était pas toujours « guérie » lors de la chirurgie et l'observance du traitement antituberculeux en postopératoire était incertaine. Les délais mentionnés dans ces articles (délai entre arthrite tuberculeuse et chirurgie prothétique) ont donc peu de signification. De plus, dans la série de PTG, l'examen anatomopathologique peropératoire avait toujours montré un granulome tuberculeux. Les récidives tuberculeuses étaient fréquentes en l'absence de traitement antituberculeux préalable et en cas d'interruption précoce de ce traitement en post-opératoire.

Une autre équipe coréenne a récemment rapporté les cas de trois patients ayant une coxite tuberculeuse destructrice évoluant depuis 3 à 6 mois, traitée précocement, après 2 semaines d'antibiothérapie antituberculeuse, par une chirurgie ayant comporté un curetage articulaire complet avec, dans le même temps, mise en place d'une PTH. [65] Le traitement antituberculeux a été poursuivi pendant 1 an. Avec un recul allant de 18 mois à 6 ans, aucun de ces trois patients n'a rechuté de sa tuberculose. Néanmoins, ce type de pratique semble minoritaire. Des chirurgiens espagnols [66] ont rapporté le cas d'un patient ayant eu une coxite tuberculeuse traitée par chirurgie et antituberculeux pendant 9 mois, à qui a été posée, 2 ans après ce traitement, une PTH encadrée d'un traitement antituberculeux 3 mois avant puis 6 mois après la chirurgie. Avec un recul de 5 ans, il n'y a pas eu de rechute.

La mise en place de prothèses articulaires semble possible sous certaines réserves. [1] La première est un traitement initial ayant comporté de préférence une chirurgie de débridement et une antibiothérapie antituberculeuse prolongée jusqu'à obtention d'une guérison certaine. La prothèse, mise en place dans un second temps, nécessite une utilisation minimale du ciment et doit être encadrée par un traitement antituberculeux (3 mois avant, 6 à 12 mois après). Le délai nécessaire entre ces deux temps n'est pas codifié, mais une période d'attente de 2 à 5 ans pourrait être proposée.

AUTRES TRAITEMENTS

En phase active de la maladie, l'articulation est immobilisée en position de fonction pendant 3 à 6 semaines. [13, 49] Cela est vrai pour les atteintes destructrices, mais l'immobilisation a peu d'indication dans les synovites tuberculeuses non destructrices, si ce n'est le soulagement. [10] Dans les ostéoarthrites destructrices, le but de l'immobilisation est de prévenir ou de corriger les déformations. [10] Une immobilisation prolongée peut entraîner une ankylose spontanée quand l'articulation est très détruite. En revanche, les patients traités précocement doivent faire 1 à 2 heures de rééducation par jour pour entretenir la mobilité articulaire. Dans la coxite tuberculeuse, certains proposent une mise en traction précoce pendant 3 à 4 mois. [31] Après 3 à 4 semaines est débutée une rééducation de mobilisation articulaire, passive et active, et une tonification musculaire. Puis ensuite, appui partiel avec cannes pendant 4 à 6 mois. Dans l'arthrite tuberculeuse du coude, la mobilisation passive continue par attelle motorisée est de grande importance pour la récupération de la mobilité du coude. [28] Chez l'enfant, un traitement orthopédique est souvent nécessaire : attelle ou appareil plâtré (26 %), mise en traction (40 %). [9] De même, sur ce terrain, la rééducation est fondamentale et doit être systématique. [9] De manière générale, la rééducation est probablement sous-utilisée notamment chez l'adulte. [10] Au membre supérieur, la rééducation doit maintenir la mobilité alors qu'au membre inférieur, le but est d'obtenir la stabilité et l'indolence. Elle peut jouer un rôle important dans la réhabilitation socioprofessionnelle. [10]

RÉCIDIVES ET RECHUTES

Pouvant survenir n'importe quand au cours de la vie, leur véritable fréquence à long terme est mal documentée. [13] On a avancé un taux de récidive de 2 à 5 % au cours des 20 années suivant le traitement. La récidive est liée à la persistance de BK dormants et est favorisée par de multiples facteurs : corticothérapie, malnutrition, diabète, déficit immunitaire, geste chirurgical ou traumatisme local (et maintenant anticorps monoclonal anti-TNF).

Conclusion

Comme nous l'avons vu, la TOA reste une maladie d'actualité dans le monde, y compris dans les pays développés. Si la TOA extravertébrale a des caractéristiques évocatrices comme son caractère subaigu ou chronique, elle est responsable d'un formidable polymorphisme anatomoclinique, ce qui fait que le clinicien doit savoir y penser s'il ne veut pas la méconnaître. Il a maintenant à sa disposition de puissantes méthodes d'investigation d'imagerie médicale et il faut souligner ici tout l'intérêt de l'IRM, quelle que soit la localisation de la TOA. Il faut espérer que ces éléments permettront de raccourcir les délais diagnostiques, principal facteur pronostique. Néanmoins, l'imagerie est sans spécificité et le diagnostic de TOA doit reposer sur une preuve bactériologique et/ou anatomopathologique. Cela nécessite souvent un prélèvement local, qui peut le plus souvent être réalisé grâce aux méthodes percutanées de ponction-biopsie. La durée optimale de l'antibiothérapie antituberculeuse reste mal codifiée dans les TOA extravertébrales, une durée minimale de 9 à 12 mois semblant raisonnable. Le traitement chirurgical est devenu beaucoup plus rare, devant être discuté au cas par cas et sans oublier le caractère habituellement lent de l'évolution vers la guérison.

Références

[1] Watts HG, Lifeso RM. Tuberculosis of bone and joints. *J Bone Joint Surg[Am]* 1996; 78: 288-298

[2] Evanchick CC, Davis DE, Harrington TM. Tuberculosis of peripheral joints: an often missed diagnosis. *J Rheumatol* 1986; 13: 187-189

[3] Pertuiset E, Beaudreuil J, Horusitzky A, Lioté F, Kemiche F, Richette P et al. Aspects épidémiologiques de la tuberculose ostéo-articulaire de l'adulte. Étude rétrospective de 206 cas diagnostiqués en région parisienne durant la période 1980-1994. *Presse Méd* 1997; 26: 311-315

[4] Houshian S, Poulsen S, Riegels-Nilesen P. Bone and joint tuberculosis in Denmark. Increase due to immigration. *Acta Orthop Scand* 2000; 71: 312-315

[5] Monach PA, Daily JP, Rodriguez-Herrera G, Solomon DH. Tuberculous osteomyelitis presenting as shoulder pain. *J Rheumatol* 2003; 30: 851-856

[6] Pertuiset E, Beaudreuil J, Lioté F, Horusitzky A, Kemiche F, Richette P et al. Spinal Tuberculosis in adultsA study of 103 cases in a developed country, 1980-1994. *Medicine* 1999; 78: 309-320

[7] Benbouazza K, El Maghraoui A, Lazrak N, Bezza A, Allali F, Hassouni F et al. Les aspects diagnostiques de la tuberculose ostéo-articulaire. Analyse d'une série de 120 cas identifiés dans un service de rhumatologie. *Sem HôpParis* 1999; 75: 1057-1064

[8] Garrido G, Gomez-Reino JJ, Fernandez-Dapica P, Palenque E, Prieto S. A review of peripheral tuberculous arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1988; 18: 142-149

[9] Teklali Y, Fellous El Alami Z, El Madhi T, Gourinda H, Miri A. La tuberculose ostéo-articulaire chez l'enfant (mal de Pott exclu) : à propos de 106 cas. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2003; 70: 595-599

[10] Martini M. La tuberculose ostéo-articulaire. Berlin: Springer-Verlag, 1988; 215p

[11] Pertuiset E, Beaudreuil J, Horusitzky A, Lioté F, Kemiche F, Richette P et al. Traitement médical de la tuberculose ostéo-articulaire. Étude rétrospective de 143 cas chez l'adulte. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1999; 66: 26-31

[12] Babhulkar S, Pande S. Extraspinal tuberculosis: unusual manifestations of osteoarticular tuberculosis. *Clin Orthop* 2002; 398: 114-120

[13] Tuli SM. General principles of osteoarticular tuberculosis. *Clin Orthop* 2002; 398: 11-19

[14] Babhulkar SS. Editorial comment. *Clin Orthop* 2002; 398: 2-3

[15] Institut de Veille SanitaireRapport de 341 p.Surveillance Nationale des maladies infectieuses 1998-2000 2003

[16] Chang JH, Kim SK, Lee WY. Diagnostic issues in tuberculosis of the ribs with a review of 12 surgically proven cases. *Respirology* 1999; 4: 249-253

[17] Jellis JE. Human immunodeficiency virus and osteoarticular tuberculosis. *Clin Orthop* 2002; 398: 27-31

[18] Cottin S, Tanguy G, Ponge A, Sigaud M. Tuberculose multifocale des os chez une femme âgée de race blanche. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987; 54: 745-749

[19] Franco M, Bendini JC, Albano L, Delbarre C, Vandenbos F, Lesto I et al. Ostéite tuberculeuse ischiatique et fièvre prolongée chez une hémodialysée. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2001; 68: 277-281

[20] Stecher DR, Gusis SE, Maldonado Cocco JA. Tuberculosis arthritis in the course of connective tissue disease: a report of 4 cases. *J Rheumatol* 1992; 19: 1418-1420

[21] Victorio-Navarra ST, Dy EE, Arroyo CG, Torralba TP. Tuberculosis among Filipino patients with systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1996; 26: 628-634

[22] Lorenzo JP, Csuka ME, Derfus BA, Gotoff RA, McCarthy GM. Concurrent gout and *Mycobacterium tuberculosis* arthritis. *J Rheumatol* 1997; 24: 184-186

[23] Gomez-Reino JJ, Carmona L, Valverde VR, Mola EM, Montero MD on behalf of the Biobadaser Group Treatment of rheumatoid arthritis with tumor necrosis factor inhibitors may predispose to significant increase intuberculosis risk. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 2122-2127

[24] Shembekar A, Babhulkar S. Chemotherapy for osteoarticular tuberculosis. *Clin Orthop* 2002; 398: 20-26

[25] Hamilton CD. Tuberculosis in the cytokine era: what the rheumatologists need to know. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 2085-2091

[26] Jellis JE. Bacterial infections: bone and joint tuberculosis. *Baillières Clin Rheumatol* 1995; 9: 151-159

[27] Vuyst de D, Vanhoenacker F, Gielen J, Bernaerts A, Schepper de AM. Imaging features of musculoskeletal tuberculosis. *Eur Radiol* 2003; 13: 1809-1819

[28] Chen WS, Wang CJ, Eng HL. Tuberculous arthritis of the elbow. *Int Orthop* 1997; 21: 367-370

[29] Valdazo JB, Perez-Ruiz F, Albarracin A, Sanchez-Nievas G, Perez-Benegas J, Gonzalez-Lanza M et al. Tuberculous arthritis. Report of a case with multiple joint involvement and periarticular tuberculous abscesses. *J Rheumatol* 1990; 17: 399-401

[30] Ladeb MF, Chehata S, Kouhen J, Radhouane F, Wybier M. Tuberculose articulaire des membres. In: Laredo JD, Morvan G, Wybier M, eds. *Imagerie ostéo-articulaire.* Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 1998; 383-387

[31] Babhulkar S, Pande S. Extraspinal tuberculosis: tuberculosis of the hip. *Clin Orthop* 2002; 398: 93-99

[32] Dhillon MS, Nagi ON. Extraspinal tuberculosis: tuberculosis of the foot and ankle. *Clin Orthop* 2002; 398: 107-113

[33] Allali F, Mahfoud S, Hajjaj-Hassouni N. Caractéristiques du liquide articulaire dans la tuberculose ostéo-articulaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002; 69: 1050[abstract O86]

[34] Houdaille L, Prévot G, Ripault H, Lemonnier JY, Réa C, Chavanne D et al. Miliaire et arthrite microcristalline : une coïncidence qui peut conduire au diagnostic d'arthrite tuberculeuse. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002; 69: 568-573

[35] Griffith JF, Kumta SM, Chung Leung P, Cheng JC, Chow LT, Metreweli C. Imaging of musculoskeletal tuberculosis: a new look at an old disease. *Clin Orthop* 2002; 398: 32-39

[36] Sawlani V, Chandra T, Mishra RN, Aggarwal A, Jain UK, Gujral RB. MRI features of tuberculosis of peripheral joints. *Clin Radiol* 2003; 58: 755-762

[37] El Hassani S, Benbouazza K, Allali F, Bensabbah R, Attaïbi A, Hajjaj-Hassouni N. Luxation coxo-fémorale révélatrice d'une tuberculose de la hanche. À propos d'une observation. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002; 69: 1246-1249

[38] Hoffman EB, Allin J, Campbell JA, Leisegang FM. Extraspinal tuberculosis: tuberculosis of the knee. *Clin Orthop* 2002; 398: 100-106

[39] Kim NH, Lee HM, Yoo JD, Suh JS. Sacroiliac joint tuberculosis. Classification and treatment. *Clin Orthop* 1999; 358: 215-222

[40] Pouchot J, Vinceneux P, Barge J, Boussougant T, Grossin M, Pierre J et al. Tuberculosis of the sacro-iliac joint: clinical features, outcome, and evaluation of closed needle biopsy in 11 consecutive cases. *Am J Med* 1988; 84: 622-628

[41] Dhillon MS, Gupta RK, Bahadur R, Nagi ON. Tuberculosis of the sternoclavicular joints. *Acta Orthop Scand* 2001; 72: 514-517

[42] Shah J, Patkar D, Parikh B, Parmar H, Varma R, Patankar T et al. Tuberculosis of the sternum and clavicle: imaging findings in 15 patients. *Skeletal Radiol* 2000; 29: 447-453

[43] Benbouazza K, Allali F, Bezza A, El Hassani S, El Maghraoui A, Lazrak N et al. L'ostéoarthrite pubienne tuberculeuse. À propos de deux cas. *Rev Chir Orthop* 1997; 83: 670-672

[44] Tokumoto JIN, Follansbee SE, Jacobs RA. Prosthetic joint infection due to *Mycobacterium tuberculosis*: report of three cases. *Clin Infect Dis* 1995; 21: 134-136

[45] Delrieu F, Slaoui O, Evrard J, Amor B, Postel M, Kerboull M. L'infection mycobactérienne de la hanche après prothèse totale. Étude de 6 cas. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1986; 53: 113-118

[46] Lusk RH, Wienke EC, Milligan TW, Albus TE. Tuberculous and foreign-body granulomatous reactions involving a total knee prosthesis. *Arthritis Rheum* 1995; 38: 1325-1327

[47] Martini M, Adjrad A, Boudjemaa A. Tuberculous osteomyelitis. A review of 125 cases. *Int Orthop* 1986; 10: 201-207

[48] Kemiche F. La tuberculose ostéo-articulaire durant la période 1980-1994 (à propos de 120 cas). [mémoire de DIS en rhumatologie], 86pUniversité Paris V: Faculté de médecine Cochin-Port-Royal, 1994-1995

[49] Galois L, Chary-Valcknaere I, Mainard D, Pourel J, Delagoutte JP. Tuberculosis of the patella. *Arch Orthop Trauma Surg* 2003; 123: 192-194

[50] Vanmarsenille JM, Berg de B, Houssiau FA, Selys de J. Évolution inhabituellement prolongée d'une dactylite tuberculeuse avec atteinte osseuse. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2003; 70: 1122-1125

[51] Karray S, Karray M, Ayadi K, Zouari M, Zlitini M, Douik M et al. Les trochantérites tuberculeuses. À propos de 17 cas. *Int Orthop* 1993; 17: 313-319

[52] Le Breton C. Ostéites septiques. In: Laredo JD, Morvan G, Wybier M, eds. *Imagerie ostéo-articulaire.* Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 1998; 235-256

[53] Sharma P. MR features of tuberculous osteomyelitis. *Skeletal Radiol* 2003; 32: 279-285

[54] Sueyoshi E, Uetani M, Hayashi K, Kohzaki S. Tuberculous tenosynovitis of the wrist: MRI findings in three patients. *Skeletal Radiol* 1996; 25: 569-572

[55] Beaulé V, Laredo JD, Cywiner C, Bard M, Tubiana JM. Synovial membrane: percutaneous biopsy. *Radiology* 1990; 177: 581-585

[56] Verettas D, Kazakos C, Tilkeridis C, Dermon A, Petrou H, Galanis V. Polymerase chain reaction for the detection of *Mycobacterium tuberculosis* in synovial fluid, tissue samples, bone marrow aspirate and peripheral blood. *Acta Orthop Belg* 2003; 69: 396-399

[57] Malhan K, Kumar A, Sherman KP. Use of polymerase chain reaction in diagnosis of occult tuberculosis of the fibula. *Acta Orthop Belg* 2001; 67: 510-512

[58] Demkow U, Zielonka TM, Nowak-Misiak M, Filewska M, Bialas B, Strzalkowski J et al. Humoral immune response against 38-Kda and 16-kDa mycobacterial antigens in bone and joint tuberculosis. *Int J Tuberc Lung Dis* 2002; 6: 1023-1028

[59] Banerjee S, Kumar S, Harinath BC. Isolation and characterisation of in vivo released 41 kDa mycobacterial antigen in pulmonary and bone and joint tuberculosis and its identification with H37Ra in vitro released antigen. *Int J Tuberc Lung Dis* 2003; 7: 278-283

[60] Pertuiset E. Traitement médical de la tuberculose ostéo-articulaire en 1998. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1999; 66: 171-177

[61] American thoracic society centers for disease control infectious diseases society of America Treatment of tuberculosis. *Am J Respir CritCare Med* 2003; 167: 603-662

[62] Dutt AK, Moers D, Stead WW. Short-course chemotherapy for extrapulmonary tuberculosis: nine years'experience. *Ann Intern Med* 1986; 104: 7-12

[63] Kim YY, Ahn BH, Bae DK, Ko CU, Lee JD, Kwak BM et al. Arthroplasty using the Charnley prosthesis in old tuberculosis of the hip. *Clin Orthop* 1986; 211: 116-121

[64] Kim YH. Total knee arthroplasty for tuberculous arthritis. *J Bone Joint Surg [Am]* 1988; 70: 1322-1330

[65] Yoon TR, Rowe SM, Anwar IB, Chung JY. Active tuberculosis of the hip treated with early total hip replacement - a report of 3 cases. *Acta Orthop Scand* 2001; 72: 419-421

[66] Caparros AB, Sousa M, Ribera Zabalbeascoa J, Uceda Carrascosa P, Moya Corral F. Total hip arthroplasty for tuberculous coxitis. *Int Orthop* 1999; 23: 348-350

Chondrocalcinose articulaire

JC Gerster

Résumé. – *La chondrocalcinose articulaire est une arthropathie microcristalline liée à des dépôts de cristaux de pyrophosphate de calcium. Ils prennent la plupart du temps naissance au sein des cartilages et des fibrocartilages. Le diagnostic de la maladie repose sur la mise en évidence de calcifications typiques des cartilages sur les radiographies standards. Les genoux sont le plus communément atteints, suivis par les poignets ; d'autres localisations moins fréquentes sont les hanches, la symphyse pubienne, les petites articulations des doigts. Les calcifications de pyrophosphate de calcium peuvent aussi se développer en dehors des articulations, notamment à l'insertion du tendon d'Achille et dans le ligament transverse de l'atlas. Les cristaux ont, en lumière polarisée compensée, une biréfringence faiblement positive ; ils peuvent être mis en évidence dans le liquide synovial. La maladie, fréquente chez le sujet âgé (6 % environ de la population au-dessus de 65 ans) peut se présenter sous forme de crise inflammatoire pseudogoutteuse des genoux ou des poignets principalement. Elle s'associe volontiers à une arthrose et peut conduire à une forme d'arthropathie destructrice, principalement aux genoux et aux hanches. Il n'y a pas de traitement de base ; une fois formées, les calcifications ne régressent pas. Les douleurs sont soulagées par des anti-inflammatoires non stéroïdiens, des médicaments analgésiques et parfois des injections intra-articulaires de corticostéroïdes. Le recours à la chirurgie orthopédique est nécessaire dans les formes destructrices sévères.*

Mots-clés : *chondrocalcinose articulaire, pyrophosphate de calcium, pseudogoutte, arthropathie pyrophosphatique.*

Généralités

La chondrocalcinose articulaire (CCA) est une affection rhumatismale dont les premières descriptions cliniques et radiologiques ont été faites au début des années 1960 par Zitnan et Sitaj [57]. C'est une arthropathie métabolique caractérisée par des dépôts intra-articulaires de cristaux de pyrophosphate de calcium (PPCA). Les synonymes employés pour cette maladie sont : « maladie par dépôts de cristaux de pyrophosphate de calcium » et « pseudogoutte » ; ce dernier terme souligne seulement l'une des manifestations cliniques possibles [35].

Épidémiologie

Les conditions dans lesquelles se font les dépôts microcristallins sont la plupart du temps inconnues. On parle alors de CCA idiopathique ou sporadique. Très rarement, on relève des facteurs héréditaires familiaux ; des familles atteintes d'une CCA ont été décrites notamment au Chili [45], en France [16], en Suisse [51], en Angleterre [12]. Dans certains cas, il existe une association entre la CCA et certaines maladies métaboliques, en particulier l'hyperparathyroïdie [34], l'hémochromatose [52], l'hypophosphatasie et l'hypomagnésémie [26, 44, 54]. En revanche, une association parfois suggérée avec l'hypothyroïdie ou le diabète n'a pas pu être prouvée [26]. Une méniscectomie ancienne augmente le risque pour les sujets encore jeunes de développer précocement une CCA [51].

Cette maladie est fréquente chez les sujets âgés, la fréquence étant de 6 % de la population environ entre 60 et 70 ans [34] et pouvant s'élever à 15 % au-delà de 80 ans [38]. Sur le plan anatomopathologique, on a observé une CCA des genoux chez 6,25 % de sujets âgés autopsiés de routine [28]. La forme sporadique isolée paraît aussi fréquente chez l'homme que chez la femme. En dehors de l'Europe et des États-Unis, la maladie a été décrite en Amérique du Sud [45], dans les pays arabes [30], au Japon [31].

Tableau I. – Critères de diagnostic de la chondrocalcinose.

Radiographie	Calcifications de cartilages hyalins ou fibreux à plus d'une articulation
Cristallographie	Cristaux trapus, de biréfringence faiblement positive : dans le liquide synovial ; dans les pièces de biopsie articulaire
Radiocristallographie	Diffraction aux rayons X, spécifique pour le pyrophosphate de calcium

Critères de diagnostic

Sur le tableau I sont présentés les critères de diagnostic de la chondrocalcinose. Le diagnostic est considéré comme certain si les critères 1 et 2 se trouvent réunis ou si le critère 3 est trouvé. En présence du critère 1 ou du critère 2 seuls, le diagnostic est considéré comme très probable [35].

Jean-Charles Gerster : Professeur, médecin-chef, service de rhumatologie, médecine physique et réhabilitation, département de médecine interne, centre hospitalier universitaire Vaudois 1011 Lausanne, Suisse.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Gerster JC. Chondrocalcinose articulaire. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-271-A-10, 2002, 6 p.

1 *Calcifications des ménisques et des cartilages de revêtement articulaire (genou droit, femme de 87 ans).*

2 *Chondrocalcinose étendue du carpe et du ligament triangulaire du carpe (femme de 75 ans).*

3 *Calcification à l'insertion du tendon d'Achille, chez une femme de 62 ans atteinte d'une hyperparathyroïdie et d'une chondrocalcinose étendue.*

ASPECTS RADIOGRAPHIQUES

On constate la présence sur les radiographies d'un liseré calcifié d'aspect continu ou punctiforme dans l'épaisseur du cartilage articulaire, doublant le contour de la corticale de l'os. Les ménisques des genoux et les cartilages de revêtement des genoux sont atteints dans 95 % des cas *(fig 1)*. Ensuite s'observe l'atteinte du carpe (45 % des cas) *(fig 2)*, de la symphyse pubienne, des hanches et des épaules (30 % environ pour chacune de ces localisations [35, 46]). En dehors des cartilages, des calcifications peuvent être visibles, en particulier dans la capsule articulaire [46]. On a décrit des localisations abarticulaires de dépôts de PPCA, notamment aux insertions tendineuses (tendons d'Achille, tendons du quadriceps [17]). Les calcifications ont alors un aspect feuilleté et s'étendent à la partie distale du tendon *(fig 3)*. On a aussi mentionné des calcifications des disques intervertébraux, en général dans leur partie périphérique,

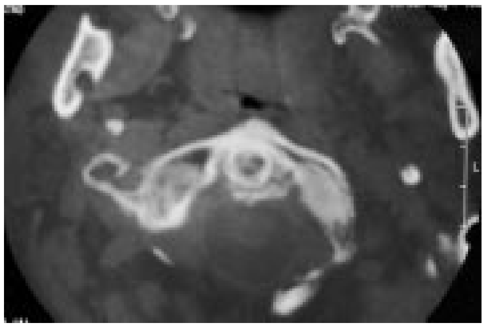

4 *Tomographie computérisée de la charnière cervico-occipitale. Calcifications du ligament transverse de l'atlas dans un cas de chondrocalcinose.*

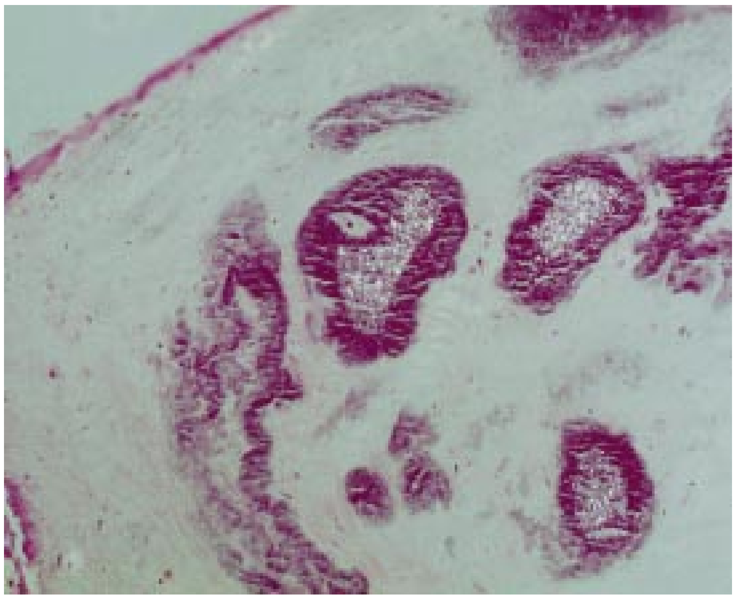

5 *Calcifications méniscales. Coloration à l'hématoxyline-éosine en lumière polarisée. Dépôt de cristaux de pyrophosphate de calcium au sein d'un fibrocartilage.*

ainsi que des calcifications du ligament transverse de l'atlas bien apparentes en imagerie par tomographie computérisée *(fig 4)* [7]. Dans quelques cas, les dépôts radio-opaques peuvent se trouver dans les tissus sous-cutanés et faire évoquer le diagnostic différentiel avec une calcification d'hydroxyapatite [29].

ANATOMOPATHOLOGIE

Les dépôts de PPCA affectent essentiellement le cartilage articulaire et les fibrocartilages. Macroscopiquement, les dépôts apparaissent comme des perles au sein des cartilages [28]. Au microscope, on voit des amas de cristaux biréfringents en lumière polarisée *(fig 5)*. Lorsqu'ils se trouvent dans la membrane synoviale, ils sont visibles sous forme de microtophus entourés d'un infiltrat inflammatoire [28]. L'image histologique est pratiquement caractéristique. En microscopie électronique, les cristaux apparaissent comme des masses denses, à bords arrondis ou carrés *(fig 6)*, différents des cristaux d'hydroxyapatite qui sont en forme d'aiguilles et se groupent en amas arrondis [53]. En situation extra-articulaire, des cristaux de PPCA ont pu être démontrés dans le ligament jaune vertébral et dans le tendon d'Achille [17]. On admet qu'ils sont formés dans le tissu fibreux et fibrocartilagineux. La bourse séreuse adjacente au tendon peut contenir aussi des cristaux de PPCA [17].

CRISTALLOGRAPHIE

Elle s'exécute sur des prélèvements de liquide synovial, si possible sur le culot de centrifugation. Le liquide doit être récolté dans des tubes en plastique et non pas dans des tubes en verre ni dans des tubes contenant des billes de verre (sinon il y a des risques

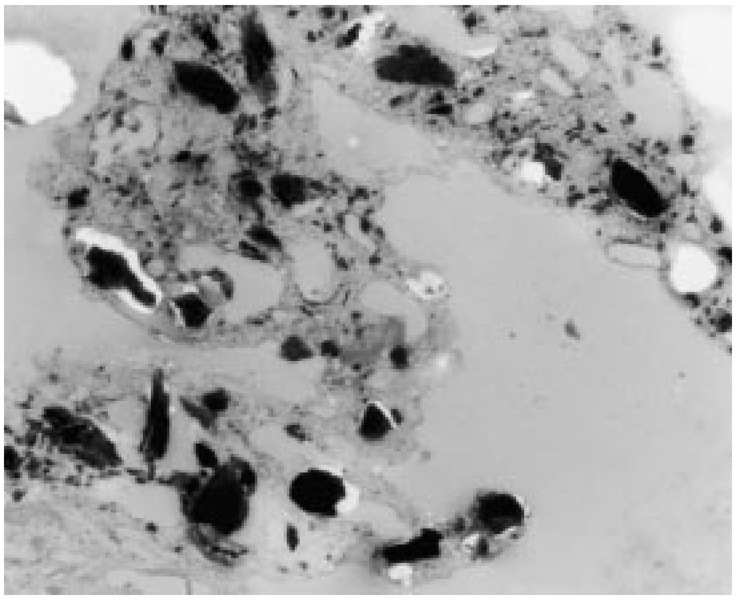

6 *Cristaux de pyrophosphate de calcium en microscopie électronique phagocytés dans une cellule synoviale (× 12 000).*

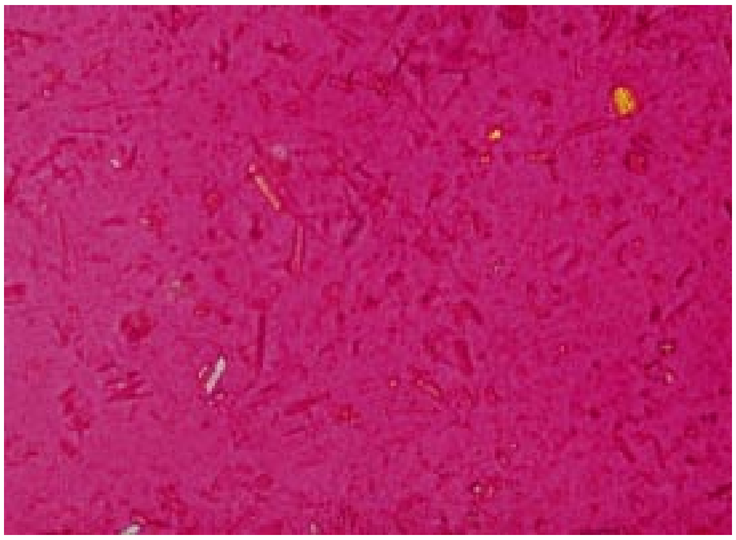

7 *Liquide synovial prélevé lors d'une poussée de pseudogoutte. Image en microscopie optique avec lumière polarisée compensée. Les cristaux de pyrophosphate de calcium sont de biréfringence faiblement positive et de forme variable.*

d'artefacts). En lumière polarisée compensée, les cristaux ont une biréfringence faiblement positive ou nulle : cet aspect les distingue des cristaux d'urate de sodium, responsables de la goutte, qui ont une biréfringence fortement négative. La taille des cristaux de PPCA varie pour la longueur entre 0,2 µm et 10 µm. Ils sont la plupart du temps intraleucocytaires. Leur forme est le plus souvent trapue, leur donnant l'aspect d'un rectangle ou d'un parallélépipède ; plus rarement, ils ont une forme en bâtonnet *(fig 7)*. On peut dans des cas incertains faire une étude en microscopie électronique à balayage en la couplant à une analyse chimique pondérale des structures observées. Le rapport des éléments phosphore/calcium pour le PPCA est de 0,72, ce qui le distingue clairement de l'hydroxyapatite où il est de 0,45 [10].

RADIOCRISTALLOGRAPHIE

Pour réaliser cette technique d'examens, il faut disposer de prélèvements fournissant du matériel calcique en quantité suffisante (2 mg environ). On obtient par la technique de poudre de diffraction des rayons X un aspect typique pour le PPCA [10, 35]. Cette analyse permet de distinguer clairement le PPCA d'autres dépôts calciques comme ceux d'hydroxyapatite ; il faut rappeler que l'hydroxyapatite se localise surtout en position extra-articulaire, dans les tendons en particulier.

EXAMENS SANGUINS

Les examens de routine du sang et des urines ne sont pas susceptibles de faire poser le diagnostic de CCA. En revanche, il y a lieu dans chaque cas, principalement chez les patients relativement jeunes, de déterminer la calcémie, la phosphatémie, la phosphatase alcaline, cela en vue d'écarter un diagnostic d'hyperparathyroïdie primaire. Il faut également effectuer un dosage de la glycémie à jeun, des transaminases, du fer sérique, de la capacité de fixation et de la ferritine pour écarter un diagnostic d'hémochromatose. Le magnésium doit aussi être dosé pour détecter une hypomagnésémie. Dans les formes inflammatoires (crises de pseudogoutte), on peut constater une élévation parfois considérable de la vitesse de sédimentation globulaire et de la protéine C réactive, ainsi qu'une hyperleucocytose sanguine. Dans les cas chroniques, les paramètres de l'inflammation sont habituellement normaux.

Pathogenèse

Les taux sériques de pyrophosphate ne sont pas élevés chez les sujets ayant une CCA si on les compare à des sujets normaux [14, 34]. En revanche, les taux synoviaux de pyrophosphate sont fortement augmentés, à peu près dix fois la valeur comparative observée dans les liquides synoviaux de polyarthrite rhumatoïde en particulier [41], alors que les taux sont moyennement augmentés au cours de l'arthrose mais à des valeurs nettement moindres que dans la CCA [23]. Ainsi donc, la CCA n'est pas une maladie systémique mais au contraire une maladie localisée essentiellement aux articulations et aux structures conjonctives (tendons, gaines synoviales). De grandes quantités de pyrophosphate sont constamment produites au cours des activités métaboliques de l'organisme, notamment dans le foie et aussi dans les articulations à la suite de l'activation des chondrocytes [49]. La nucléoside triphosphate pyrophosphohydrolase (NTPP), qui se trouve dans la membrane cellulaire des chondrocytes et des ostéoblastes, est une enzyme qui, en présence d'adénosine triphosphate (ATP), génère de l'acide adénosine monophosphorique (AMP) et du pyrophosphate. Une perturbation métabolique pourrait amener une sursaturation du milieu articulaire en pyrophosphate et la précipitation de cristaux de PPCA [25, 37, 42]. Une élévation de la NTPP pourrait être l'un des facteurs à l'origine de la CCA ; en effet, on a montré dans le liquide synovial de sujets atteints de CCA une élévation de cette enzyme par rapport à des sujets normaux [12].

Une fois formé, le pyrophosphate est scindé en deux molécules de phosphate sous l'action d'une phosphatase alcaline appelée pyrophosphatase [24, 56]. Cette dernière est activée par l'ion magnésium mais freinée par l'ion calcium et l'ion ferrique (ce qui explique une CCA liée à l'hypomagnésémie, l'hyperparathyroïdie et l'hémochromatose). In vitro, la phosphatase alcaline est capable de dissoudre des cristaux de PPCA [2, 56]. La phosphatase alcaline sécrétée par les chondrocytes dans l'articulation pourrait donc jouer un rôle en favorisant l'abaissement du pyrophosphate extracellulaire [56]. Un abaissement de l'activité des phosphatases alcalines du liquide synovial a été trouvé chez des patients avec CCA et cette hypophosphatasie du liquide synovial pourrait être liée au développement d'une CCA [32]. Au contraire, les protéoglycanes du cartilage pourraient avoir une action inhibitrice sur la formation de cristaux [23].

Des facteurs génétiques ont été trouvés chez certains patients atteints de CCA débutant à un jeune âge [45, 51]. On a mis en évidence deux types de transmission : soit une transmission dominante qui est le plus fréquemment trouvée, soit une transmission récessive qui est plus rare [45]. Une mutation du gène du procollagène de type II (COL2A1) a été montrée dans une fratrie des îles Chiloé en Amérique du Sud, où les sujets étaient atteints à la fois d'une dysplasie spondyloépiphysaire, d'une arthrose précoce, ainsi que

d'une CCA [45]. Ces éléments étayent l'hypothèse que des altérations de la matrice cartilagineuse pourraient être l'un des facteurs impliqués dans la formation de PPCA au sein du cartilage articulaire [45]. Le gène HLA-H, dont la mutation conduit à l'hémochromatose [43], affection qui amène dans près de 50 % des cas une CCA, a peut-être aussi une certaine responsabilité dans l'éclosion de la maladie. D'autres associations avec le système *human leukocyte antigen* (HLA) ont été cherchées mais n'ont jusqu'à maintenant pas pu être démontrées avec certitude [45].

Une mutation ANK sur le chromosome 5p a été trouvée dans certaines chondrocalcinoses familiales [48].

Physiopathologie des crises inflammatoires pseudogoutteuses

Une crise aiguë peut être déclenchée par un traumatisme articulaire, un alitement pour une maladie débilitante ou une opération, une infection intercurrente ou rarement survenir à la suite de l'exérèse d'un adénome parathyroïdien ; l'abaissement brusque de la calcémie dans ce dernier cas favorise l'attaque [31].

La phagocytose des cristaux par les macrophages et les synoviocytes va induire la libération de cytokines pro-inflammatoires, notamment des interleukines (IL) (IL1, IL6, IL8) et le facteur de nécrose tumorale (TNF α) ; ces cytokines vont à leur tour favoriser la phagocytose par les polynucléaires [1, 36]. Les produits libérés après phagocytose sont des enzymes lysosomiales, des radicaux libres d'oxygène, des prostaglandines, des leucotriènes, toutes substances qui activent le système des kinines [1]. En outre, sont libérées des métalloprotéases, comportant notamment des collagénases et de la stromélysine [33], qui ont un effet destructeur sur les structures articulaires et osseuses de voisinage.

La crise aiguë va spontanément s'atténuer puis disparaître avec la diminution du nombre de cristaux [37]. On pense que l'arrêt est dû à plusieurs mécanismes, notamment à l'absorption en surface des cristaux d'apolipoprotéine B et de lipoprotéines de basse densité inhibant la phagocytose [27], puis à la modification de la taille et de la forme des cristaux de PPCA.

Les arthropathies destructrices liées à la CCA ne sont pratiquement jamais la conséquence de crises répétées de pseudogoutte ; elles surviennent plutôt dans la forme chronique de la maladie au cours de laquelle sont probablement libérées de façon régulière des enzymes protéolytiques. La destruction articulaire peut aussi être expliquée par des facteurs mécaniques ; en effet, les dépôts intracartilagineux de cristaux, groupés de façon plus ou moins homogène, fragilisent le cartilage articulaire [4, 5]. Toutefois, les relations entre la CCA et l'arthrose restent des sujets de discussion pour savoir si les deux affections coexistent toujours ou si l'une précède l'autre [58]. Une étude avec un suivi longitudinal de patients atteints d'une gonarthrose montre qu'une CCA est survenue en cours d'évolution chez 25 % d'entre eux après un délai moyen de 8 ans [47].

Manifestations cliniques

L'affection peut rester muette et ne se révéler qu'à l'occasion d'une radiographie de routine des mains ou des genoux. Toutefois, souvent elle s'exprime cliniquement, se traduisant par un tableau prenant schématiquement quatre formes différentes qui peuvent s'observer soit isolément, soit en alternance ou encore simultanément chez un même malade.

FORMES ARTICULAIRES

Forme d'arthrite aiguë mono- ou oligoarticulaire

Elle simule une crise de goutte uratique d'où le nom de « pseudogoutte » utilisé parfois comme synonyme de la CCA ; le diagnostic différentiel est alors celui de toute autre monoarthrite aiguë. La fréquence des manifestations pseudogoutteuses au cours de la CCA est d'environ 25 % [35]. Les attaques peuvent être provoquées par une intervention chirurgicale ou un traumatisme articulaire. Elles peuvent aussi survenir lors d'une maladie aiguë nécessitant un alitement (ictus, infarctus du myocarde), en particulier chez le sujet âgé. La crise est parfois accompagnée d'un état fébrile et d'une déshydratation pouvant aboutir à des troubles de la conscience. Les articulations communément atteintes de crise de pseudogoutte sont les genoux et les poignets [15, 31]. Chez certains patients âgés, la crise se localise au rachis [50] et notamment à la région cervicale haute, entraînant une raideur de nuque pouvant mimer une méningite, en raison de cervicalgies intenses et d'un état fébrile [7]. Le diagnostic de CCA cervicale est évoqué en présence d'images radiologiques évocatrices de CCA des articulations, des genoux ou des poignets et il peut être confirmé par l'imagerie en tomographie computérisée de la charnière cervico-occipitale qui révèle des calcifications linéaires au niveau du ligament transverse de l'atlas *(fig 4)*.

8 *Arthrose des articulations métacarpophalangiennes. Femme de 65 ans atteinte d'une chondrocalcinose articulaire et d'une hémochromatose.*

Forme inflammatoire subaiguë polyarticulaire

Elle peut être confondue avec une polyarthrite rhumatoïde. Elle est trouvée dans environ 5 % des cas [34, 35]. Cette atteinte prédomine sur les articulations métacarpophalangiennes. Sur le plan radiologique, il n'y a pas de déminéralisation des articulations métacarpophalangiennes, pas d'érosion, mais on observe une image d'arthrose prédominant aux articulations métacarpophalangiennes *(fig 8)*. Une légère déformation des doigts en coup de vent cubital peut rappeler la polyarthrite rhumatoïde. Une atteinte des articulations métacarpophalangiennes, d'allure symétrique, associée à une CCA, doit mettre sur la piste d'un diagnostic d'hémochromatose, diagnostic qui est étayé par les examens de laboratoire appropriés, en particulier le dosage du fer sérique et la saturation de la transferrine.

Forme arthralgique chronique dans le cadre d'une arthrose

Elle est la manifestation la plus fréquente. Les douleurs sont d'horaire mécanique ; des microcristaux sont observés dans le liquide synovial prélevé à l'occasion d'une fluxion articulaire. Les articulations touchées présentent radiologiquement des

9 *Arthropathie destructrice du compartiment fémorotibial interne. Chondrocalcinose généralisée chez une femme de 83 ans.*

modifications d'allure arthrosique et ne contiennent parfois aucune calcification susceptible de faire poser le diagnostic. L'analyse du liquide synovial, notamment au genou et au poignet, revêt alors une grande importance. Un prélèvement par microponction sur les petites articulations des doigts ou des orteils chez un sujet où le diagnostic est encore incertain peut mettre en évidence des cristaux de PPCA [22].

Forme destructrice, parfois mutilante

Elle peut évoquer une arthropathie neurogène. Les genoux, les hanches, les épaules et les poignets sont atteints par ordre de fréquence décroissant [21, 40]. La plupart de ces patients présentent simultanément une arthrose généralisée, associée à la CCA [21]. À l'origine des destructions articulaires, il ne semble pas y avoir de désordre endocrinien particulier, notamment pas d'hyperparathyroïdie [21]. On pense en particulier au diagnostic de CCA en présence, chez un sujet âgé, d'une arthropathie destructrice se localisant à un endroit inhabituel, lors d'une coxarthrose destructrice rapide [39], d'une gonarthrose destructrice sévère *(fig 9)* ou de discopathies érosives pluriétagées.

Une forme particulière d'arthropathie destructrice concerne la région fémoropatellaire : un aspect creusé ou dentelé de la face postérieure de la rotule est fréquemment mis en évidence sur les clichés radiographiques [3]. Des destructions peuvent aussi être détectées à la partie haute de la colonne cervicale entre l'axis et l'atlas [18]. Des cas de spondylodiscite érosive rappelant une spondylite infectieuse ont été décrits ; dans un cas, on a observé une pyomyosite aseptique du psoas [13].

Certaines études indiquent qu'une destruction articulaire est environ six fois plus fréquente chez les sujets ayant l'association d'une CCA avec une polyarthrose que chez des sujets qui n'ont qu'une polyarthrose sans CCA [21]. Au moment de la réalisation d'arthroplastie du genou pour une arthrose sévère, 60 % des liquides synoviaux contenaient des cristaux de PPCA associés parfois à des cristaux d'hydroxyapatite d'après une étude récente [9].

MANIFESTATIONS EXTRA-ARTICULAIRES DE LA CHONDROCALCINOSE

Longtemps considérée comme une maladie touchant les articulations mais n'atteignant pas les tissus périarticulaires, la CCA peut être néanmoins à l'origine de phénomènes inflammatoires aux tendons, notamment tendon d'Achille et tendon quadricipital [17] ; elle peut également expliquer certains cas de syndrome du canal carpien chez des sujets atteints de CCA [20]. En situation extra-articulaire, les microcristaux de PPCA ont été trouvés dans le tendon d'Achille et parfois dans le ligament annulaire du carpe [17, 20]. Toutefois, il faut rappeler que dans leur grande majorité, les dépôts calciques extra-articulaires sont constitués par de l'hydroxyapatite, l'exemple typique étant celui des calcifications de l'épaule au cours des périarthrites scapulohumérales. En cas de doute, l'aspect en microscopie optique des cristaux ou l'analyse par diffraction des rayons X de matériel calcique prélevé permet de lever l'ambiguïté. Des dépôts de cristaux de PPCA ont également été mis en évidence dans certaines bursopathies, notamment olécraniennes, et même dans la gaine synoviale des tendons fléchisseurs de la main [19].

Traitement

Les poussées inflammatoires d'allure pseudogoutteuse sont traitées le mieux par les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) habituels (ibuprofène, indométacine, diclofénac, acide méfénamique...) ou par des AINS anti-COX_2 sélectifs (rofécoxib ou célécoxib). L'émergence de cette nouvelle catégorie d'AINS permet dans la mesure du possible d'éviter des effets secondaires gastriques sévères comme une perforation d'ulcère ou une hémorragie digestive [8]. En revanche, tous les AINS, anti-COX_2 sélectifs ou non, doivent être utilisés avec une certaine prudence chez les sujets âgés en raison des risques pour la fonction rénale, en particulier si les malades reçoivent simultanément un traitement de diurétiques ou d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion [6] pour une hypertension ou une insuffisance cardiaque. L'utilisation de la colchicine peut être tentée dans certains cas, mais son effet est moins remarquable que lors de la crise de goutte. Elle pourrait à faible dose diminuer la fréquence des récidives des crises de pseudogoutte. Une alternative thérapeutique consiste à pratiquer une ponction de l'épanchement et, après s'être assuré de sa nature microcristalline, d'injecter des corticostéroïdes à longue durée d'action [55]. En cas de crise inflammatoire récidivante, l'usage chronique d'AINS peut être envisagé mais aux doses les plus faibles possibles. Une association avec des analgésiques (tramadol, codéine) peut permettre de réduire les doses d'AINS. Chez des sujets âgés, en poussée inflammatoire, l'usage de corticostéroïdes (10 à 15 mg de prednisone ou l'équivalent chaque jour, par voie orale) devrait être préféré aux AINS. Par l'utilisation des sels de magnésium on a montré une nette tendance à freiner la récidive d'accès pseudogoutteux et la douleur dans une étude contrôlée contre placebo [11], ainsi que dans une étude rapportant des cas familiaux de CCA avec hypomagnésémie [54]. Le traitement devrait être poursuivi pendant des périodes très prolongées.

Il est vraisemblable que l'exérèse d'un adénome parathyroïdien dans l'hyperparathyroïdie qui s'accompagne d'une CCA ou que des saignées répétées dans une hémochromatose avec CCA puissent ralentir le processus évolutif ; il n'y a toutefois pas de preuve que cela puisse ralentir la progression de la CCA. En effet, une fois formés, les dépôts microcristallins de PPCA demeurent en place sans régresser, même après des crises inflammatoires et cela à l'inverse des dépôts d'hydroxyapatite qui souvent s'estompent et disparaissent à cette occasion.

Dans les formes de CCA chronique associée à l'arthrose, le traitement est calqué sur celui de l'arthrose en général. On doit envisager à la fois des mesures non médicamenteuses, des thérapies médicamenteuses et parfois même des traitements chirurgicaux. Les traitements non médicamenteux comprennent, en cas de CCA associée à une arthrose des genoux, des exercices réguliers de renforcement des quadriceps, le port de semelles amortissantes, la réduction pondérale et éventuellement l'usage d'une canne. Le

traitement médicamenteux fait en général appel aux AINS et aux analgésiques. La place des antiarthrosiques lents comme le sulfate de chondroïtine n'a pas encore été étudiée dans la CCA accompagnée d'une arthrose. Les formes destructrices, particulièrement aux genoux et à la hanche, doivent faire l'objet d'une approche multidisciplinaire avec les chirurgiens orthopédistes et les anesthésistes. Malgré leur grand âge, les patients peuvent alors souvent bénéficier de la mise en place d'une prothèse totale ; cette intervention est à privilégier si leur état général est satisfaisant et s'ils ont en plus de bonnes chances de pouvoir être rééduqués à la marche après l'opération.

Remerciements. – L'auteur remercie le professeur honoraire René Lagier de Genève pour les documents anatomopathologiques qu'il lui a fournis.

Références

[1] Bardin TH. Du nouveau dans les mécanismes de l'inflammation à microcristaux. *Eular Bull* 1985 ; 1 : 14-16

[2] Bennett RM, Lehr JR, McCarty DJ. Factors affecting the solubility of calcium pyrophosphate dihydrate crystals. *J Clin Invest* 1975 ; 56 : 1571-1579

[3] Bensasson M, Bard M, Roy-Thermes M, Lequesne M. Rotule creusée et rotule dentelée dans la chondrocalcinose articulaire. *Nouv Presse Méd* 1977 ; 43 : 4067

[4] Bjelle A. Morphological study of articular cartilage in pyrophosphate arthropathy. *Ann Rheum Dis* 1972 ; 31 : 449-456

[5] Boivin G, Lagier R. An ultrastructural study of articular chondrocalcinosis in cases of knee osteoarthritis. *Virchows Arch* 1983 ; 400 : 13-29

[6] Chiolero A, Würzner G, Burnier M. Les inhibiteurs sélectifs de la cyclooxygénase de type 2 : moins d'effets rénaux que les anti-inflammatoires non stéroïdiens classiques ? *Néphrologie* 2000 ; 21 : 425-430

[7] Constantin A, Bouteiller G. Cervicalgies aiguës fébriles révélant une chondrocalcinose avec calcification du ligament transverse de l'atlas. À propos de cinq cas et revue de la littérature. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 645-647

[8] Crofford LJ. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens non spécifiques de la COX-2 ont-ils encore une place dans le traitement des maladies articulaires ? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002 ; 69 : 4-7

[9] Derfus BA, Kurian JB, Butler JJ, Daft LJ, Carrera GF, Ryan LM et al. The high prevalence of pathologic calcium crystals in pre-operative knees. *J Rheumatol* 2002 ; 29 : 570-574

[10] Dieppe P, Calvert P. The identification of crystals. In : Dieppe P, Calvert P eds. Crystals and joint disease. London : Chapman and Hall, 1983 : 57-88

[11] Doherty M, Dieppe P. Double blind, placebo controlled trial of magnesium carbonate in chronic pyrophosphate arthropathy. *Ann Rheum Dis* 1983 ; 42 (suppl 1) : 106-107

[12] Doherty M, Hamilton E, Henderson J, Misra H Dixey J. Familial chondrocalcinosis due to calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition in english families. . *Br J Rheumatol* 1991 ; 30 : 10-15

[13] Dudler J, Stucki RF, Gerster JC. Aseptic psoas pyomyositis and erosive discitis in a case of calcium pyrophosphate crystal deposition disease. *Rheumatology* 2000 ; 39 : 1290-1292

[14] Fallet GH, Fleisch H, Bisaz S, Russell RG, Boussina I, Micheli A et al. Étude du liquide synovial et du plasma dans la chondrocalcinose articulaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1972 ; 39 : 189-195

[15] Fam AG, Topp JR, Stein HB, Little AH. Clinical and roentgenographic aspects of pseudogout: a study of 50 cases and a review. *CMA J* 1981 ; 124 : 545-549

[16] Gaucher A, Faure G, Netter P, Pourel J. Les chondrocalcinoses articulaires familiales. *Presse Méd* 1986 ; 15 : 250-254

[17] Gerster JC, Baud CA, Lagier R, Boussina I, Fallet GH. Tendon calcifications in chondrocalcinosis. A clinical, radiological and histological study. *Arthritis Rheum* 1977 ; 20 : 717-722

[18] Gerster JC, Doenz F. Unusual destructive and hypertrophic arthropathy of the atlanto-axial joint in calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease. *Osteoarthritis Cart* 1994 ; 2 : 275-279

[19] Gerster JC, Lagier R. Upper limb pyrophosphate tenosynovitis outside the carpal tunnel. *Ann Rheum Dis* 1989 ; 48 : 689-691

[20] Gerster JC, Lagier R, Boivin G, Schneider C. Carpal tunnel syndrome in chondrocalcinosis of the wrist. Clinical and histologic study. *Arthritis Rheum* 1980 ; 23 : 926-931

[21] Gerster JC, Vischer TL, Fallet GH. Destructive arthropathy in generalized osteoarthritis with articular chondrocalcinosis. *J Rheumatol* 1975 ; 2 : 265-269

[22] Guggi V, Calame L, Gerster JC. Apport de la micro-ponction articulaire des doigts et des orteils au diagnostic rhumatologique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002 ; 69 : 64-68

[23] Howell DS, Muniz O, Pita JC, Enis JE. Extrusion of pyrophosphate into extracellular media by osteoarthritic cartilage incubates. *J Clin Invest* 1975 ; 56 : 1473-1480

[24] Jacobelli S, Kettlun AM, Sapag-Hagar M. Inorganic pyrophosphatase activity of synovial fluid. Kinetic and clinical study. *Arthritis Rheum* 1978 ; 21 : 447-452

[25] Johnson K, Pritzker K, Goding J, Terkeltaub R. The nucleoside triphosphate pyrophosphohydrolase isozyme PC-1 directly promotes cartilage calcification through chondrocyte apoptosis and increased calcium precipitation by mineralizing vesicles. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 2681-2691

[26] Jones AC, Chuck AJ, Arie EA, Green DJ, Doherty M. Diseases associated with calcium pyrophosphate deposition disease. *Semin Arthritis Rheum* 1992 ; 22 : 188-202

[27] Kumagai Y, Watanabe W, Kobayashi A, Sato K, Onuma S, Sakamoto H. Inhibitory effect of low density lipoprotein on the inflammation-inducing activity of calcium pyrophosphate dihydrate crystals. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 2674-2680

[28] Lagier R. L'approche anatomo-pathologique du concept de chondrocalcinose articulaire. *Rhumatologie* 1981 ; 33 : 421-437

[29] Luisiri P, Blair J, Ellman M. Calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease presenting as tumoral calcinosis (periarticular pseudogout). *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 1647-1650

[30] Malaviya AN, Al-Shari IM, Al-Shayeb AR, Shebab D, Hussain MA, Al-Mutairy M et al. Calcium pyrophosphate dihydrate (CPPD) crystal deposition disease in a teaching hospital in Kuwait. *Ann Rheum Dis* 2001 ; 60 : 416-419

[31] Masuda I, Ishikawa K. Clinical features of pseudogout attack. A survey of 50 cases. *Clin Orthop* 1988 ; 229 : 173-181

[32] Mathieu P, Vignon E, Richard M, Chapuy MC. Les phosphatases alcalines sériques et synoviales dans la chondrocalcinose articulaire diffuse. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989; 56 : 197-199

[33] McCarthy GM, Mitchell PG, Struve JS, Cheung HS. Basic calcium phosphate crystals cause co-ordinate induction and secretion of collagenase and stromelysin. *J Cell Physiol* 1992 ; 153 : 140-146

[34] McCarty DJ. Pathogenesis and treatment of crystal-induced inflammation. In : McCarty DJ ed. Arthritis and allied conditions. Philadelphia : Lea and Febiger, 1979 ; 1245-1261

[35] McCarty DJ. Calcium pyrophosphate crystal deposition disease; pseudogout; articular chondrocalcinoses. In : McCarty DJ ed. Arthritis and allied conditions. Philadelphia : Lea and Febiger, 1979 ; 1267-1299

[36] McCarty DJ, Kozin F. An overview of cellular and molecular mechanisms in crystal-induced inflammation. *Arthritis Rheum* 1975 ; 18 (suppl 6) : 757-764

[37] McCarty DJ, Palmer DW, James C. Clearance of calcium pyrophosphate dihydrate crystals in vivo. II. studies using triclinic crystals doubly labeled with 45Ca and 85Sr. *Arthritis Rheum* 1979 ; 22 : 1122-1131

[38] Memin Y, Monville C, Ryckewaert A. La chondrocalcinose articulaire après 80 ans. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1978 ; 45 : 77-82

[39] Menkes CJ, Decraemere W, Postel M, Forest M. Chondrocalcinosis and rapid destruction of the hip. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 130-134

[40] Menkes CJ, Simon F, Forest M, Delbarre F. Destructive arthropathy in chondrocalcinosis articularis. *Arthritis Rheum* 1976 ; 19 (suppl 3) : 329-348

[41] Micheli A, Po J, Fallet GH. Measurement of soluble pyrophosphate in plasma and synovial fluid of patients with various rheumatic diseases. *Scand J Rheumatol* 1981 ; 10 : 237-240

[42] Park W, Masuda I, Cardenal-Escarcena A, Plamer DL, McCarty DJ. Inorganic pyrophosphate generation from adenosine triphosphate by cell-free human synovial fluid. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 665-671

[43] Puéchal X. Hémochromatose génétique : pourquoi la découverte du gène HLA-H intéresse-t-elle le rhumatologue ? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1997 ; 64 : 609-611

[44] Punzi L, Calo L, Schiavon F, Pianon M, Rosada M, Todesco S. La chondrocalcinose est une manifestation de la variante du syndrome de Bartter appelée syndrome de Gitelman ; réévaluation de l'hypomagnésémie associée à l'arthropathie à cristaux de pyrophosphate de calcium. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 631-634

[45] Reginato AJ, Reginato AM, Fernandez-Dapica MP, Ramachandrula A. Les formes familiales de la chondrocalcinose (maladie des dépôts de cristaux de pyrophosphate de calcium) : revue générale. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1995 ; 62 : 397-412

[46] Resnick D, Niwayama G, Georgen TG, Utsinger PD, Shapiro RF, Haselwood DH et al. Clinical, radiographic and pathologic abnormalities in calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease (CPPD): pseudogout. *Radiology* 1977 ; 122 : 1-5

[47] Reuge L, vanLinthoudt D, Gerster JC. Local deposition of calcium pyrophosphate crystals in evolution of knee osteoarthritis. *Clin Rheumatol* 2001 ; 20 : 428-431

[48] Rojas K, de la Pena LS, Gallardo T. Physical map and characterization of transcripts in the candidate interval for familial chondrocalcinosis at chromosome 5p15. 1. *Genomics* 1999 ; 62 : 177-183

[49] Russell RG. Metabolism of inorganic pyrophosphate (PPI). *Arthritis Rheum* 1976 ; 19 (suppl 3) : 465-478

[50] Salcman M, Khan A, Symonds DA. Calcium pyrophosphate arthropathy of the spine: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1994 ; 34 : 915-918

[51] Schmied PA, Gerster JC. La chondrocalcinose articulaire de l'adulte jeune. Description de neuf cas dont un de forme héréditaire dans une famille suisse. *Rhumatologie* 1988 ; 40 : 201-205

[52] Schumacher HR. Hemochromatosis and arthritis. *Arthritis Rheum* 1964 ; 7 : 41-50

[53] Schumacher HR. Ultrastructural findings in chondrocalcinosis and pseudogout. *Arthritis Rheum* 1976 ; 19 : 413-425

[54] Smilde TJ, Haverman JF, Schipper P, Hermus AR, van Liebergen FJ, Jansen JL et al. Familial hypokalemia/hypomagnesemia and chondrocalcinosis. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1515-1519

[55] Werlen D, Gabay C, Vischer TL. Les glucocorticoïdes dans le traitement des accès microcristallins : une alternative efficace aux anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 : 271-277

[56] Xu Y, Cruz TF, Pritzker KP. Alkaline phosphatase dissolves calcium pyrophosphate dihydrate crystals. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 1606-1610

[57] Zitnan D, Sitaj S. Chondrocalcinosis articularis. *Acta Rheum Balneol Pistin* 1966

[58] Zitnan D, Sitaj S. Natural course of articular chondrocalcinosis. *Arthritis Rheum* 1976 ; 19 : 363-390

Appareil locomoteur
[14-276-A-10]

Complications ostéoarticulaires des hémodialysés

Alain Gaucher : Professeur de clinique rhumatologique, chef de service
Michèle Kessler : Professeur de néphrologie, praticien hospitalier
Patrick Netter : Professeur de pharmacologie, praticien hospitalier
Centre hospitalier et universitaire de Nancy, hôpital de Brabois, 54500 Vandoeuvre-lès- Nancy , et URA CNRS 1288 France

Résumé

Faire survivre un insuffisant rénal chronique pendant de nombreuses années est un objectif qui peut maintenant être atteint grâce à l'hémodialyse, mais malheureusement des complications ostéoarticulaires douloureuses et invalidantes viennent presque inéluctablement compromettre les excellents résultats obtenus par l'épuration extrarénale. Ces complications ne sont pas superposables d'un centre d'hémodialyse à un autre car elles dépendent en partie des habitudes thérapeutiques et du matériel utilisé. Dans un même centre, elles ne sont pas non plus semblables d'un malade à l'autre, ce qui explique la difficulté de les définir et de les classer.

Pendant ces dernières années, de nombreux travaux ont été consacrés à l'« arthropathie des dialysés », présentée comme une nouvelle entité clinique et radiologique regroupant des arthralgies chroniques, des syndromes canalaires et des destructions osseuses d'un type particulier. Ainsi conçue, l'arthropathie des dialysés qui apparaît progressivement après plusieurs années de dialyse, ne représente qu'une partie des manifestations ostéoarticulaires susceptibles d'être rencontrées chez ces malades. Elle ne peut pas être dissociée des complications squelettiques qui, liées à l'insuffisance rénale chronique, existaient déjà avant la mise en route du traitement : ostéodystrophie rénale, arthropathies érosives azotémiques, et calcifications des tissus mous. Toutes ces lésions, dont l'évolution peut être modifiée par la dialyse, font le lit de l'arthropathie du dialysé [18].

La dialyse prolongée s'accompagne du dépôt dans les tissus articulaires d'une substance amyloïde dont les fibrilles sont essentiellement constituées par de la β2-microglobuline (β2-M) [21]. Il ne s'agit pas là de la seule explication à apporter pour l'ensemble des complications ostéoarticulaires qui vont être décrites.

Haut de page

ETUDE CLINIQUE

Atteintes articulaires et périarticulaires

Ce sont habituellement des arthralgies qui attirent l'attention. Leur fréquence augmente avec la durée de la dialyse. Plus de la moitié des malades en souffrent au-delà de 10 années de traitement, presque tous (33/37) dans la série de Bardin [7]. Les articulations le plus souvent touchées sont les épaules, suivies par les mains, les poignets, les genoux et les hanches. Les douleurs sont en règle bilatérales, d'installation progressive, maximales au cours de la nuit et pendant les séances de dialyse. Elles sont d'abord calmées par la mobilisation et par les antalgiques mais elles deviennent rapidement rebelles. Ces arthralgies s'accompagnent d'une raideur et parfois d'une déformation de l'articulation avec un épanchement persistant et abondant. L'impotence fonctionnelle peut s'aggraver plus ou moins brutalement jusqu'à devenir totale.

Dans certains cas les douleurs sont aiguës, articulaires ou périarticulaires, avec signes inflammatoires locaux francs évoquant une étiologie microcristalline (tendinites, bursites et arthrites microcristallines). Ce sont alors les épaules et les mains qui sont le plus souvent touchées. On peut aussi constater des arthrites septiques, plus fréquentes chez les dialysés que dans la population générale.

Aux douleurs articulaires des membres s'ajoutent pour de nombreux malades des douleurs vertébrales. Il s'agit le plus souvent de cervicalgies avec des irradiations radiculaires fréquentes : algies brachiales, névralgie d'Arnold [28]. Les lombalgies accompagnées d'une diminution de la souplesse vertébrale et de douleurs sciatiques ou crurales arrivent ensuite par ordre de fréquence. Les dorsalgies sont très rares.

Des ruptures tendineuses peuvent survenir, intéressant les extenseurs des doigts, le tendon quadricipital, le tendon rotulien. Les fractures ne sont pas exceptionnelles : clavicules, branches pubiennes, col fémoral. Enfin, des ulcérations ischémiques de la peau et des nécroses musculaires ont été signalées.

Syndromes canalaires et ténosynovites

Des syndromes canalaires sont communément décrits chez les hémodialysés. Si le cubital peut être touché au coude ou au poignet, c'est avant tout l'atteinte du médian au poignet réalisant un syndrome du canal carpien (SCC) qui est constatée. Dès 1975, Warren en rapporte 23 cas parmi 36 malades [45]. Comme pour les atteintes articulaires, la fréquence du SCC augmente avec la durée de la dialyse : elle est de 65 % parmi les malades de Bardin traités depuis plus de 10 années [7]. Elle atteint 100 % lorsque la dialyse est maintenue pendant plus de 20 ans. Une étude multicentrique réunissant 171 malades (108 hommes et 63 femmes) dont la durée de dialyse dépasse 10 années, nous a permis de relever un SCC dans 55 cas (33 hommes et 22 femmes), 35 fois bilatéral. Trente-neuf de ces 55 malades ont été opérés [28]. Des fourmillements et des sensations d'engourdissement dans les quatre premiers doigts annoncent la compression du médian. Les paresthésies s'aggravent rapidement avec une recrudescence nocturne et lors des séances de dialyse. Le diagnostic de SCC doit être porté cliniquement et confirmé par l'électromyographie avant l'apparition des signes déficitaires sensitifs et moteurs qui ne régressent pas complètement après décompression chirurgicale. Le SCC de l'hémodialysé s'accompagne volontiers d'une ténosynovite des fléchisseurs des doigts occasionnant de vives douleurs à la mobilisation et une diminution de l'extension et de la flexion des doigts. Onze cas en ont été rassemblés dans l'étude multicentrique ci-dessus citée [28]. Autre association possible : un syndrome de Raynaud avec parfois ulcérations digitales.

Haut de page

ETUDE RADIOLOGIQUE

Les radiographies du squelette des hémodialysés montrent une ostéodystrophie rénale plus ou moins marquée à laquelle s'ajoutent souvent des destructions osseuses d'un type particulier.

Ostéodystrophie rénale

Elle se traduit par des anomalies de la structure osseuse et par des calcifications des tissus mous.

Anomalies de la structure osseuse

Les anomalies caractéristiques de l'ostéodystrophie rénale ne sont pas qualitativement modifiées par la dialyse [41]. On trouve, regroupés de façon variable, des signes radiologiques d'hyperparathyroïdisme (HPT), d'ostéomalacie et d'ostéoporose.

L'HPT secondaire est responsable d'une résorption osseuse à la fois sous-périostée, intracorticale, endostale, trabéculaire, sous-chondrale et sous-ligamentaire, d'une ostéosclérose et, moins fréquemment qu'en cas d'HPT primitif, de tumeurs brunes et de réactions périostées [40]. La main est le meilleur témoin de la résorption osseuse avec une résorption sous-périostée bien visible sur le bord radial de la deuxième phalange des deuxième et troisième doigts et des résorptions corticales des houppes phalangiennes [17]. La résorption osseuse se voit aussi sur le bord interne des métaphyses supérieures des fémurs, tibias et humérus, sur les maxillaires (disparition de la lamina dura) et sur les articulations de la main et du poignet, les articulations acromioclaviculaires, sternoclaviculaires, sacro-iliaques, sur la symphyse pubienne, les plateaux vertébraux, etc. Il s'agit, pour toutes ces articulations et pour le rachis, d'une résorption osseuse sous-chondrale. Au crâne, la résorption trabéculaire associée à des microlacunes des tables externe et interne donne l'aspect en pierre ponce ou poivre et sel. L'ostéosclérose prédomine sur le squelette axial atteignant le bassin, les côtes et les parties supérieure et inférieure des vertèbres (rachis en maillot de rugby). Elle touche aussi les régions métaphysaires et épiphysaires des os longs.

La participation de l'ostéomalacie dans l'ostéodystrophie rénale est moins nette sur les radiographies qu'à l'examen histomorphométrique. Elle se traduit par une diminution de la densité osseuse et rarement par des stries de Looser-Milkmann.

L'ostéoporose est responsable d'une diminution de la masse osseuse et d'un amincissement des corticales pour lesquels elle n'est d'ailleurs pas seule en cause. Elle peut se compliquer de fracture.

Calcifications articulaires, périarticulaires, vasculaires et viscérales

La chondrocalcinose articulaire, plus rare que dans l'HPT primitif, se révèle par des calcifications cartilagineuses et fibrocartilagineuses des genoux, des hanches, des poignets, des épaules, de la symphyse pubienne et des disques intervertébraux.

Les calcifications périarticulaires sont très fréquentes, trouvées dans 19 à 45 % des cas au-delà de 10 années de dialyse [4]. Il s'agit souvent de simples calcifications tendineuses, arrondies ou allongées, analogues à celles que l'on peut rencontrer chez des malades qui ne sont pas insuffisants rénaux, dans la maladie des calcifications tendineuses multiples par exemple. Dans d'autres cas, les dépôts calciques sont de plus grande taille, se traduisant par des opacités étendues, plurilobées, pseudotumorales **(fig 1A)**.

Les calcifications vasculaires intéressent les gros vaisseaux et les artères périphériques.

Quant aux calcifications viscérales, fréquentes histologiquement, elles sont rarement visibles sur les radiographies. Il faut aussi citer l'oxalose secondaire de l'insuffisance rénale qui peut conduire à des dépôts calciques cutanés, périarticulaires et articulaires [4].

Destructions osseuses

Les destructions osseuses, juxta-articulaires et/ou paradiscales, sont fréquentes chez les dialysés chroniques. Elles peuvent être asymptomatiques, découvertes lors d'un examen radiologique systématique. Dans notre série de 171 malades dialysés pendant plus de 10 années, des destructions osseuses juxta-articulaires ont été décelées dans 57 cas et des destructions vertébrales dans 24 cas (19 de ces 24 malades avaient aussi des atteintes juxta-articulaires). Les articulations les plus souvent touchées sont les poignets, les épaules, les hanches et les genoux. Pour le rachis, on note une forte prédominance à l'étage cervical, la charnière cervico-occipitale n'étant pas épargnée [28]. Ces destructions osseuses diffèrent des érosions visibles dans l'ostéodystrophie rénale. Au voisinage des articulations, il s'agit d'encoches ou de géodes osseuses dont la taille peut dépasser 2 cm (fig **1B** et **2**) siégeant généralement là où les synoviales et les capsules articulaires se réfléchissent [44]. La scanographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) montrent des géodes bien limitées dont le contenu est hétérogène, communiquant habituellement avec la cavité articulaire voisine [12]. En progressant, de telles lésions peuvent se compliquer de fractures, en particulier du col fémoral et du scaphoïde carpien, et entraîner d'importantes détériorations articulaires. Pour les localisations vertébrales, décrites par Kuntz et Bardin sous le terme de spondylarthropathies destructrices [31], on constate une réduction de l'espace discal et des destructions localisées des plateaux adjacents, sans ostéophytose d'accompagnement **(fig 3)**. L'évolution peut conduire à l'effondrement d'une partie des corps vertébraux avec angulation et subluxation, les arcs postérieurs étant respectés. La moelle épinière est exceptionnellement menacée mais les compressions radiculaires sont fréquentes.

Haut de page

PHYSIOPATHOLOGIE

La physiopathologie des complications ostéoarticulaires de la dialyse prolongée est complexe, ce qui explique leur diversité. Si l'amylose β2-M est responsable de certaines d'entre elles, de nombreux autres facteurs interviennent, parmi lesquels l'HPT secondaire occupe une place importante [19].

Amylose β2-M

La dialyse prolongée est presque toujours compliquée par le dépôt d'une substance amyloïde, surtout dans les synoviales, les capsules articulaires, les ligaments, les tendons, les cartilages, les disques intervertébraux et l'os.

Des dépôts amyloïdes ont été observés pour la première fois chez l'hémodialysé en 1980 par Assenat dans des canaux carpiens [2]. Une confirmation en est rapidement apportée : de l'amylose est trouvée dans plus de 70 % des cas lors des interventions chirurgicales pour SCC chez le dialysé. Elle se situe dans le ligament transverse du carpe, les gaines tendineuses et le tissu périneural. En cas d'arthropathie destructrice des membres, des dépôts amyloïdes sont décelés dans les géodes osseuses, les tissus capsulo-ligamentaires et les synoviales. On en trouve aussi dans certains disques de spondylarthropathies destructrices [43]. L'amylose peut être mise en évidence plus simplement dans le liquide synovial des arthropathies chroniques avec épanchement [35]. Si la fréquence de l'amylose augmente avec la durée de la dialyse, des dépôts peuvent cependant être décelés chez des insuffisants rénaux chroniques qui n'ont pas encore été dialysés.

Des études biochimiques et immunohistologiques ont montré que le constituant majeur des fibrilles amyloïdes des hémodialysés est la β2-M [21]. Plusieurs termes sont utilisés

pour cette amylose : amylose β2-M, amylose AB, amylose associée à la dialyse. La β2-M et un polypeptide composé de 99 acides aminés dont le poids moléculaire est de 11 800 Da. Elle se trouve dans les fluides biologiques et à la surface de presque toutes les cellules nucléées en tant que chaîne légère des antigènes de classe I du complexe majeur d'histocompatibilité. Elle est synthétisée à raison de 50 à 200 mg/j, surtout par les leucocytes et elle est catabolisée presque exclusivement dans le rein. Chez le sujet normal, sa concentration sérique est inférieure à 2 mg/L. Au cours de l'insuffisance rénale chronique, la concentration de la β2-M augmente parallèlement à la créatininémie. Lorsque le malade devient anurique, les concentrations sériques moyennes de β2-M sont toujours très élevées (jusqu'à 50 fois la normale) même lorsque la dialyse est faite avec des membranes hautement perméables et biocompatibles. L'épuration extrarénale, intermittente, ne peut être que partielle.

Les taux sériques de β2-M sont comparables chez les dialysés, qu'ils aient ou non des signes d'amylose. Ceci implique que d'autres facteurs interviennent, à côté de la β2-M, dans le développement de l'amylose. C'est le cas pour des β2-M modifiées, dont l'isoforme acide, et pour des fragments de β2-M [32]. Certaines substances peuvent faciliter l'amyloïdogenèse de la β2-M : le composant amyloïde P, les glucosaminoglycanes, le calcium, l'α2-macroglobuline, des chaînes légères lambda et kappa d'immunoglobulines, etc. La prédilection de l'amylose β2-M pour les tissus ostéoarticulaires suggère une affinité de la β2-M pour le collagène [46].

L'amylose β2-M est-elle seulement un témoin de certaines lésions ostéoarticulaires constatées chez le dialysé, ou a-t-elle un rôle actif ? Plusieurs travaux ont montré que la β2-M a un rôle physiologique dans le remodelage osseux. La β2-M est un facteur de croissance osseuse et de résorption osseuse. Elle se comporte comme un inducteur de la synthèse de la collagénase des fibroblastes chez le rat. La β2-M modifiée par glycation joue un rôle dans l'accumulation des macrophages. Or, les dépôts amyloïdes sont entourés par des macrophages et par d'autres cellules inflammatoires qui sont supposées être responsables du développement des lésions osseuses. Autre mode possible d'action de la β2-M : l'accumulation de β2-M dans les tissus ténosynoviaux du canal carpien stimule la production de cytokines, notamment l'interleukine (IL) 1 et IL6, ce qui induit une prolifération des cellules synoviales pouvant être la cause, avec les dépôts amyloïdes, du SCC [34].

Si l'amylose osseuse peut être suspectée lorsqu'il existe des géodes de grande taille [44], son diagnostic de certitude repose sur l'examen histochimique de fragments habituellement obtenus par biopsie synoviale ou osseuse. L'articulation sternoclaviculaire, facilement accessible lors de la cervicotomie pour parathyroïdectomie, serait la plus souvent atteinte [46]. Les dépôts amyloïdes sont colorés en rouge par l'hématoxyline-éosine et par le rouge congo. Ils apparaissent amorphes. Vus en microscopie polarisante après coloration par le rouge congo, ils ont une biréfringence verte caractéristique. Sous un microscope à fluorescence et colorés par la thioflavine-T, ils sont blancs jaunâtres. Après traitement au permanganate de potassium selon la méthode de Wright, la coloration au rouge congo disparaît largement. Les dépôts amyloïdes des dialysés réagissent spécifiquement avec les antisérums anti-β2-M humaine. En microscopie électronique, les fibrilles amyloïdes se présentent en amas ou en faisceaux. Elles sont souvent vues entre les fibres collagènes et dans les macrophages ou autour d'eux.

Il serait très utile de pouvoir étudier la distribution et la progression de l'amylose pour apprécier l'influence des membranes et l'effet des thérapeutiques. L'histologie ne permet pas une telle approche car il est impossible de multiplier et de répéter les prélèvements. C'est pourquoi il a été fait appel aux méthodes d'imagerie modernes : échographie, IRM et scintigraphie qui sont totalement anodines. C'est surtout l'épaule qui a été étudiée en échographie. En cas d'amylose, on constate un épaississement de la coiffe des rotateurs et des plages échogéniques entre les muscles rotateurs de l'épaule. L'IRM mesure mieux l'épaisseur de la coiffe des rotateurs de l'épaule que les ultrasons et elle décèle une éventuelle synovite **(fig 4)**. Elle montre que le contenu des géodes osseuses est hétérogène, avec, pour l'amylose, un signal intermédiaire [12]. En cas de spondylarthropathie destructrice, l'IRM permet d'éliminer une infection et elle précise l'importance des dépôts amyloïdes et des lésions osseuses. Les techniques scintigraphiques sont a priori plus séduisantes que l'échographie et l'IRM car elles donnent des images du corps entier. La scintigraphie osseuse a d'abord été proposée mais les zones d'hyperfixation qu'elle révèle ne correspondent pas uniquement aux dépôts amyloïdes. La scintigraphie au composant sérique amyloïde P marqué à l'iode 131, prônée par Nelson [36], ne permet pas d'établir la cartographie espérée de l'amylose β2-M. Quant à la scintigraphie à la β2-M humaine marquée par l'indium 111, elle donne de très bons résultats [16] mais elle peut difficilement être appliquée en pratique.

Peut-on espérer trouver un marqueur biologique de l'amylose des dialysés ? Il existe une relation entre l'élévation de la concentration sérique de l'acide hyaluronique des dialysés et l'importance des signes cliniques et radiologiques d'arthropathie qu'ils présentent. Cette voie est à suivre.

Hyperparathyroïdisme secondaire et microcristaux

L'HPT secondaire est responsable d'érosions articulaires et d'érosions des plateaux vertébraux susceptibles d'entraîner des effondrements osseux dans les zones portantes [40]. Il explique les arthropathies érosives azotémiques décrites par Rubin [42] et les arthropathies destructrices des mains rapportées par Flipo [15] chez des hémodialysés sans que l'amylose n'intervienne dans leur développement **(fig 5)**. Pour les spondylarthropathies destructrices, le rôle de l'HPT est toujours souligné même lorsque des dépôts amyloïdes sont mis en évidence. Kuntz et Bardin insistent sur l'importance physiopathologique des dépôts microcristallins constitués d'apatite et plus rarement de pyrophosphate de calcium dihydraté. Chez le dialysé ces dépôts, générés en grande partie par l'HPT, peuvent participer aux destructions ostéoarticulaires et discovertébrales. Chez le même malade, amas microcristallins et dépôts amyloïdes peuvent coexister au sein des lésions destructrices.

Aluminium, silicium et fer

L'aluminium s'accumule dans les tissus articulaires des dialysés, surtout dans les synoviales [37]. Les cristaux de phosphate d'aluminium ont un effet phlogogène lorsqu'ils sont injectés chez l'animal [11]. Les taux sanguins de silicium sont élevés chez certains dialysés et des cristaux d'aluminosilicates ont été trouvés dans le liquide synovial de dialysés souffrant d'arthropathies [38]. L'intervention directe de l'aluminium et des aluminosilicates dans le développement de l'amylose n'est pas prouvée, mais les plus fortes concentrations tissulaires en aluminium sont constatées chez des dialysés atteints d'amylose β2-M [37]. L'aluminium pourrait contribuer à la dégradation du cartilage en augmentant la production de radicaux libres par les leucocytes synoviaux. Le rôle du fer a aussi été suggéré car des concentrations sériques élevées de ferritine ont été relevées chez des dialysés ayant des complications articulaires sévères et, chez certains malades, des dépôts d'hémosidérine se mêlent aux dépôts amyloïdes.

Facteurs mécaniques

L'hyperpression articulaire consécutive à la prolifération de la synoviale et à sa surcharge en amylose ainsi qu'à l'épanchement est à prendre en compte dans l'accroissement des géodes osseuses. Quant à la localisation préférentielle des spondylarthropathies destructrices en C4-C5, C5-C6 et C6-C7, elle correspond au segment rachidien qui supporte les contraintes les plus nombreuses.

Âge

L'âge auquel les malades reçoivent leurs premières séances de dialyse joue un rôle très important. à durée de dialyse égale, les malades atteints de SCC et d'arthropathies destructrices sont les plus âgés. Les complications ostéoarticulaires apparaissent plus rapidement chez les sujets âgés que chez les sujets jeunes. Une corrélation existe entre l'âge au début de la dialyse, le SCC et l'amylose osseuse [20]. Ceci est à rapprocher de l'amylose articulaire des sujets âgés : il existe probablement des mécanismes physiopathologiques communs entre l'amylose β2-M et l'amylose sénile.

Haut de page

TRAITEMENT

Traitement préventif

Peut-on empêcher les complications ostéoarticulaires de la dialyse ? Peut-on agir sur les facteurs qui les favorisent ? L'accumulation d'aluminium est évitable par une surveillance stricte des bains de dialyse et l'absence de prescription de sels d'aluminium. La surcharge en fer peut être réduite par l'érythropoïétine recombinante humaine. La parathyroïdectomie, dictée par le bilan biologique, n'est pas suivie d'une amélioration clinique franche mais elle peut stabiliser ou même faire régresser certaines spondylarthropathies destructrices. Le choix de la membrane de dialyse est tout à fait primordial car il a été établi que l'apparition de l'amylose est retardée par l'utilisation de membranes biocompatibles hautement perméables. La membrane synthétique polyacrylonitrile AN69, première membrane hautement perméable mise à la disposition des cliniciens, augmente la clairance convective et adsorptive de la β2-M. Elle réduit la balance positive annuelle de β2-M de moitié par rapport à la membrane cuprophane. La biocompatibilité est un autre avantage des membranes synthétiques avec une activation du complément faible, une production de radicaux oxygènes libres et de cytokines modérée et peu de libération d'enzymes protéolytiques, tous ces éléments pouvant être amylogènes.

Traitement curatif

Le traitement le plus approprié du SCC est la décompression chirurgicale précoce, avant que n'apparaissent des signes neurologiques déficitaires. Il est préférable de s'abstenir des injections de corticoïdes dont l'effet est transitoire, car elles ne sont pas dénuées de risque infectieux. Les analgésiques sont largement utilisés pour lutter contre les arthralgies ainsi que les anti-inflammatoires non stéroïdiens, pendant de courtes périodes pour des raisons de tolérance. Leur efficacité n'est que partielle. La colchicine est indiquée en cas d'accès aigus microcristallins. Bardin a obtenu des résultats intéressants avec de faibles doses de prednisone par voie orale mais il recommande la prudence en raison de risques cardiovasculaires [3].

Les arthralgies rebelles des épaules et les arthropathies destructrices sont du ressort de la chirurgie orthopédique. Lorsque l'IRM montre un épaississement de la coiffe des rotateurs, d'excellents résultats sont obtenus par l'acromioplastie associée à une section du ligament acromiocoracoïdien. Pour les arthropathies destructrices invalidantes de la hanche, du genou ou de l'épaule, la seule solution est la mise en place d'une prothèse totale. En cas de spondylarthropathie destructrice avec instabilité vertébrale et risque neurologique majeur, une greffe s'impose.

En réalité la transplantation rénale, lorsqu'elle est réalisable, est le seul véritable traitement. Elle prévient l'apparition des lésions otéoarticulaires ou, si elles sont déjà présentes, elle stoppe leur progression. L'amélioration clinique est spectaculaire mais on ne constate pas de régression des dépôts amyloïdes déjà formés.

Références

[1] Alcalay M, Goupy MC, Azais I, Bontoux D Hemodialysis is not essential for the development of destructive spondylarthropathy in patients with chronic renal failure. *Arthritis Rheum* 1987 ; 30 : 1182-1186

[2] Assenat H, Calemard E, Charra B, Laurent G, Terrat C, Vanel T Hémodialyse, syndrome du canal carpien et substance amyloïde. *Nouv Presse Med* 1980 ; 9 : 1715

[3] Bardin T Low-dose prednisone in dialysis-related amyloid arthropathy. *Rev Rhum* 1994 ; 61(suppl 9) : 97S-100S

[4] Bardin T, Bucki B, Voisin L, Ortiz-Bravo E Calcium microcrystals and dialysis associated arthropathy. *Rev Rhum* 1994 ; 61(suppl 9) : 49S-54S

[5] Bardin T, Kuntz D, Zingraff J, Voisin MC, Zelmar A, Lansaman J Synovial amyloidosis in patients undergoing longterm hemodialysis. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 1052-1058

[6] Bardin T, Lebail-Darne JL, Zingraff J , et al. Dialysis arthropathy : outcome after renal

transplantation. *Am J Med* 1995 ; 99 : 243-248

[7] Bardin T, Vasseur M, De Vernejoul MC , et al. étude prospective de l'atteinte articulaire des malades hémodialysés depuis plus de 10 ans. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988 ; 55 : 131-134

[8] Bindi P, Chanard J Destructive spondyloarthropathy in dialysis patients : an overview. *Nephron* 1990 ; 55 : 104-109

[9] Chanard J β2-microglobulin metabolism and kinetics. *Rev Rhum* 1994 ; 61(suppl 9) : 13S-18S

[10] Chanard J The membrane effect in dialysis amyloidosis : role of membrane permeability and biocompatibility. *Rev Rhum* 1994 ; 61(suppl 9) : 79S-84S

[11] Chary-Valckenaere I, Fener P, Jouzeau JY , et al. Experimental articular toxicity of aluminium compounds in vivo. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1542-1547

[12] Claudon M, Regent D, Gaucher A , et al. MR patterns of dialysis arthropathy. *J Comput Assist Tomogr* 1990 ; 14 : 968-974

[13] Fardellone P, Canaud B, Flavier JL , et al. Arthropathies des patients hémodialysés depuis plus de 10 ans, à propose de 84 malades. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988 ; 55 : 269-270

[14] Ferreira A, Urena P, De Vernejoul MC Beta 2-microglobulin amyloidosis and bone disease. *Rev Rhum* 1994 ; 61(suppl 9) : 23S-26S

[15] Flipo RM, Le Loet X, Siame JL , et al. Arthropathies destructrices des mains chez les patients hémodialysés chroniques : 7 cas avec étude anatomopathologique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 253-259

[16] Floege J, Schaeffer J, Koch KM Diagnosis of β2-microglobulin associated amyloidosis by scintigraphy. *Rev Rhum* 1994 ; 61(suppl 9) : 39S-42S

[17] Frija G, Menu Y, Prinseau J, Lacombe P, Baglin A, Bismuth V Radiologie de l'ostéodystrophie rénale de l'adulte. *Sem Hop Paris* 1982 ; 58 : 2851-2860

[18] Gaucher A, Kessler M, Netter P Dialysis-associated arthropathy. Can we prevent it ? Can it be treated ? *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 1659-1662

[19] Gaucher A, Kessler M, Netter P Arthropathie du dialysé et amylose β2 M. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 235-237

[20] Gaucher A, Kessler M, Netter P, Azoulay E, Pere P, Mur JM Dialysis arthropathy : the effect of age. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 1880-1881

[21] Gejyo F, Odani S, Yamada T, Honma N, Saito H, Suzuki V , et al. β2-microglobulin : a new form of amyloid protein associated with chronic hemodialysis. *Kidney Int* 1986 ; 30 : 385-390

[22] Goldstein S, Winston E, Chung TJ, Chopra S, Pariser K Chronic arthropathy in long-term hemodialysis. *Am J Med* 1985 ; 78 : 82-86

[23] Hardouin P, Flipo RM, Foissac-Gegoux P, Lecomte-Houcke M, Duquesnoy B, Delcambre B Aspects actuels de la pathologie ostéoarticulaire des hémodialysés. étude d'une population de 80 patients. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987 ; 54 : 469-473

[24] Huaux JP, Noel H, Bastien P, Malghem J, Maldague B, Devogelaer JP , et al. Amylose articulaire, fracture du col fémoral et hémodialyse périodique chronique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1985 ; 52 : 179-182

[25] Jadoul M, Malghem J, Van den Berg B, Van Ypersele DE, Strihou C Ultrasonographic detection of thickened joints capsules and tendons as marker of dialysis-related amyloidosis : a cross-sectional and longitudinal study. *Nephrol Dial Transplant* 1993 ; 8 : 1104-1109

[26] Jouzeau JY, Chary-Valckenaere I, Cao-Huu T , et al. Elevated circulating levels of hyaluronan in long-term hemodialysis patients with dialysis-associated arthropathy : what does it mean ? *Nephron* 1993 ; 64 : 498-499

[27] Kay J, Benson CB, Lester S, Corson JM, Pinkus GS, Lazarus JM , et al. Utility of high-resolution ultrasound for the diagnosis of dialysis-related amyloidosis. *Arthritis Rheum* 1992 ; 35 : 926-932

[28] Kessler M, Netter P, Azoulay E, Mayeux D, Pere P, Gaucher A Dialysis-associated arthropathy : a multicentre survey of 171 patients receiving haemodialysis for over 10 years. *Br J Rheumatol* 1992 ; 31 : 157-162

[29] Kessler M, Netter P, Delons S , et al. Complications articulaires chez les insuffisants rénaux chroniques hémodialysés depuis plus de 10 ans. Quarante cas. *Presse Med* 1988 ; 17 : 679-682

[30] Kessler M, Netter P, Gaucher A Outcome of dialysis-associated arthropathy and dialysis-related β2-microglobulin amyloidosis after renal transplantation. *Rev Rhum* 1994 ; 61(suppl 9) : 93S-96S

[31] Kuntz D, Naveau B, Bardin T, Drueke T, Treves R, Dryll A Destructive spondylarthropathy in hemodialyzed patients. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 369-385

[32] Linke RP Altered β2-microglobulin in the genesis of AB-amyloidosis in uremic patients. *Rev Rhum* 1994 ; 61(suppl 9) : 1S-5S

[33] McCarthy JT, Dahlberg PH, Kriegshauser J , et al. Erosive spondyloarthropathy in long-term dialysis patients : relationship to severe hyperparathyroïdism. *Mayo Clin Proc* 1988 ; 63 : 446-452

[34] Miyasaka N, Sato K, Kitano Y, Higaki M, Nishioka K, Ohta K Aberrant cytokine production from tenosynovium in dialysis associated amyloidosis. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 797-802

[35] Munoz-Gomez J, Bergada-Barado E, Gomez-Perez R, Llo-part-Buisan E, Subias-Sobrevia E, Rotés-Querol J , et al. Amyloid arthropathy in patients undergoing periodical haemodialysis

for chronic renal failure : a new complication. *Ann Rheum Dis* 1985 ; 44 : 729-733

[36] Nelson SR, Hawkins PN, Richardson S , et al. Imaging of haemodialysis-associated amyloidosis with ^{123}I-serum amyloid P component. *Lancet* 1991 ; 2 : 335-339

[37] Netter P, Kessler M, Gaucher A, Bannwarth B Does aluminium have a pathogenic role in dialysis associated arthropathy ? *Ann Rheum Dis* 1990 ; 49 : 573-575

[38] Netter P, Steinmetz J, Gillet P , et al. Amorphous aluminosilicates in synovial fluid in dialysis-associated arthropathy. *Lancet* 1991 ; 1 : 554-555

[39] Ozasa H, Chichibu K, Tanata Y, Kondo T, Kitajima K, Ota K Relationship between plasma levels of hyaluronic acid and amyloid-associated osteoarthropathy in chronic hemodialysis patients. *Nephron* 1992 ; 61 : 187-191

[40] Resnick D, Niwayama G. Parathyroid disorders and renal osteodystrophy. In : Diagnosis of bone and joint disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1988 : 2219-2285

[41] Ritz E, Krempien B, Mehls O, Malluche H Skeletal abnormalities in chronic renal insufficiency before and during maintenance hemodialysis. *Kidney Int* 1973 ; 4 : 116-127

[42] Rubin LA, Fam AG, Rubenstein J, Campbell J, Saiphoo C Erosive azotemic osteoarthropathy. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 1086-1094

[43] Sebert JL, Fardellone P, Deramond H, Marie A, Lansaman J, Bardin T , et al. Spondylarthropathie destructrice avec dépôts amyloïdes chez 3 patients en hémodialyse chronique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1986 ; 53 : 459-465

[44] Van Ypersele DE, Strihou C, Jadoul M, Malgheim J , et al. Effect of dialysis membrane and patient's age on signs of dialysis-related amyloidosis. *Kidney Int* 1991 ; 39 : 1012-1019

[45] Warren DJ, Otieno LS Carpal tunnel syndrome in patients on intermittent haemodialysis. *Postgrad Med J* 1975 ; 51 : 450-452

[46] Zingraff J, Drueke T Can the nephrologist prevent dialysis-related amyloidosis ? *Am J Kidney Dis* 1991 ; 18 : 1-11

Fig 1 :

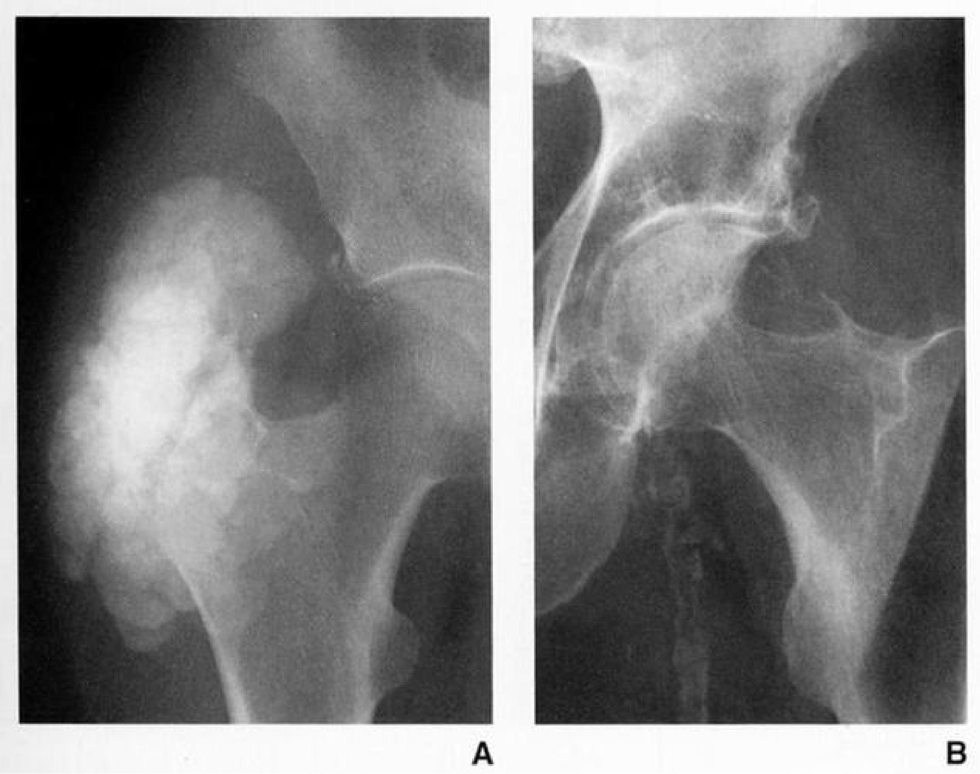

Fig 1 :

A. Calcifications périarticulaires pseudotumorales de la hanche droite.

B. Arthropathie amyloïde de la hanche gauche avec importantes destructions osseuses (cotyle, tête et col fémoraux). à noter des calcifications artérielles.

Fig 2 :

Fig 2 :

Géodes osseuses multiples des poignets. Leur taille fait supposer qu'elles contiennent de l'amylose [44].

Fig 3 :

Fig 3 :

Spondylarthropathie destructrice C6-C7. Malade âgé de 45 ans, dialysé depuis 10 années.

Fig 4 :

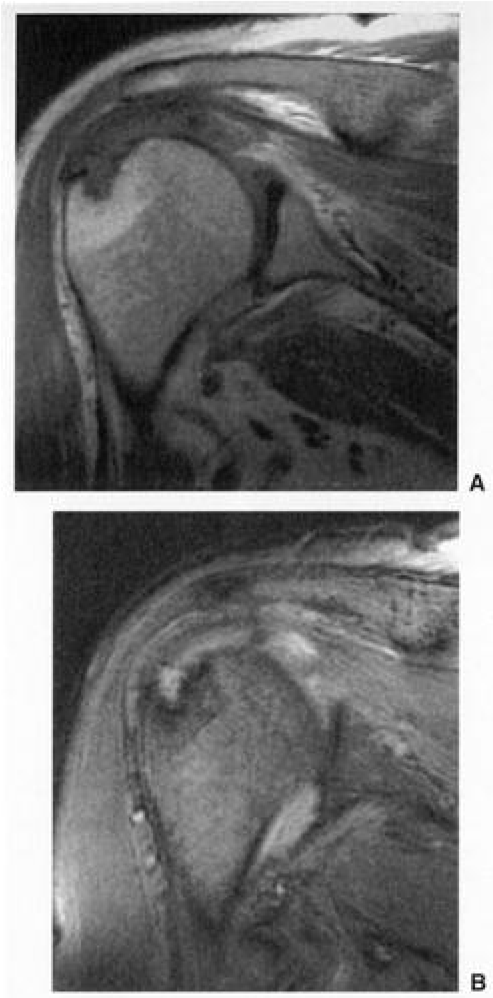

Fig 4 :

Arthropathie amyloïde de l'épaule droite. Imagerie par résonance magnétique, coupes frontales.

A. Echo de spin pondération T1.

B. Echo de gradient pondéré $T2^*$.

Epaississement de la coiffe humérale. Infiltrat hétérogène du tendon du sus-épineux. élargissement de l'interligne glénohuméral. Comblement du récessus articulaire inférieur, apparaissant en hypersignal en pondération T2. Encoche ostéolytique de la région trochitérienne et irrégularités de la glène de l'omoplate.

Fig 5 :

Fig 5 :

Arthropathie destructrice méta-carpophalangienne du pouce et calcification sous-cutanée nodulaire, renfermant des cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté.

Complications ostéoarticulaires des transplantations d'organe

G. Ayoub, T. Bardin

La transplantation d'organe s'est énormément développée ces dernières décennies, ce qui a permis une amélioration considérable du pronostic des patients atteints d'insuffisance viscérale terminale. Cependant, des complications sont apparues, en relation directe ou indirecte avec la transplantation, et plus particulièrement avec les traitements qu'elle comporte. Cet article s'intéresse aux complications ostéoarticulaires des transplantations d'organe. On s'attardera plus particulièrement sur les mécanismes physiopathologiques et les modalités thérapeutiques adaptées à ce terrain fragile.

Mots clés : Transplantation d'organe ; Corticoïdes ; Ostéoporose ; Ostéonécrose ; Goutte ; Douleurs épiphysaires ; Ostéoarthropathie hypertrophiante ; Infection ostéoarticulaire ; Lipomatose épidurale ; Tendinopathie

Plan

Introduction

Les transplantations d'organe peuvent être considérées comme l'un des plus beaux succès de la médecine du XX^{e} siècle. Elles ont permis une amélioration spectaculaire de la survie des patients atteints d'insuffisance viscérale terminale. Il n'en demeure pas moins que des complications, directement ou indirectement liées à la transplantation, sont apparues, qui peuvent lourdement affecter la qualité de vie de ces patients, déjà amoindrie par la maladie organique sous-jacente. Les complications ostéoarticulaires sont ici considérées.

Ostéoporose

La physiopathologie de l'ostéoporose observée chez les transplantés d'organe est complexe. Schématiquement, leur état osseux résulte d'une part d'une pathologie osseuse liée à la défaillance viscérale qui précède la transplantation, et d'autre part de l'effet de la transplantation elle-même.

État osseux au moment de la transplantation d'organe

La maladie causale de défaillance d'organe et son traitement influent sur l'état osseux avant transplantation, par des mécanismes qui varient selon l'organe atteint.

Chez les insuffisants rénaux, l'ostéodystrophie rénale est un facteur important. L'hyperparathyroïdie secondaire, et plus encore sans doute l'ostéopathie adynamique et la dénutrition, sont des facteurs d'ostéoporose. Par ailleurs, les ménopauses précoces sont fréquentes dans les néphropathies et l'hypogonadisme accompagne l'insuffisance rénale terminale. Enfin, certains médicaments (héparine, diurétiques de l'anse, corticoïdes, ciclosporine) peuvent contribuer à l'atteinte osseuse avant la transplantation. L'hémodialyse est ainsi souvent associée à une densité osseuse basse et à un risque accru de fractures [1]. La prévalence des fractures vertébrales avant transplantation rénale a été estimée à 21 % [2] et le risque de fractures du col fémoral y est multiplié par un facteur de deux à 14 [3].

La diminution de la densité osseuse associée à l'insuffisance cardiaque congestive [4, 5] est en partie liée à l'immobilisation, à la malnutrition, et à divers médicaments dont le furosémide et l'héparine. Un déficit en vitamine D, source d'hyperparathyroïdie secondaire, est souvent trouvé dans ce contexte.

Les hépatopathies chroniques sont souvent associées à une diminution de la densité osseuse, à une augmentation des fractures, et à des anomalies du métabolisme osseux [6, 7]. Les carences vitaminocalciques y sont fréquentes. Dans les cirrhoses biliaires primitives, des toxines accumulées par la cholestase ont été mises en cause dans l'inhibition de la fonction ostéoblastique, entraînant une ostéoporose à bas remodelage [8, 9]. Une ostéoporose densitométrique a été documentée chez 26 à 52 % des patients en attente de transplantation hépatique [7, 10, 11].

Dans les insuffisances respiratoires chroniques, le principal facteur de risque d'ostéoporose semble être l'usage des corticoïdes, mais l'hypoxie chronique, l'acidose respiratoire et le

tabagisme contribuent aussi à la perte osseuse. Dans la mucoviscidose, d'autres éléments viennent s'ajouter, dont l'insuffisance pancréatique, le déficit en vitamine D, la malabsorption de calcium et l'hypogonadisme [12] ; le risque de fractures vertébrales dans cette affection semble être multiplié par un facteur de dix à 100, selon les études, par rapport à la population générale [13]. Une ostéoporose densitométrique a été mise en évidence chez 29 à 61 % des patients en insuffisance respiratoire avancée [14], et une prévalence de fractures vertébrales de 29 % a été trouvée chez des patients emphysémateux [15]. La fréquence de l'ostéopénie (T score ≤ –1) a été évaluée à 43 %, et celle de l'ostéoporose (T score ≤ –2,5) à 7 % chez les patients en attente de transplantation pulmonaire [15].

Chez les patients en attente de greffe de moelle, la chimiothérapie, qui inclut généralement des corticoïdes, la radiothérapie, l'hypogonadisme et l'immobilité contribuent à la fragilisation osseuse. Dans l'intervalle entre la chimiothérapie et la greffe, on a trouvé un taux de 24 % d'ostéopénie et de 4 % d'ostéoporose [16].

Facteurs liés à la transplantation

La cortisonothérapie que reçoivent ces patients est un facteur majeur, mais certains immunosuppresseurs couramment utilisés dans les transplantations pourraient aussi avoir des effets délétères propres sur le squelette.

Les inhibiteurs de la calcineurine (ciclosporine et tacrolimus) ont été accusés d'effets délétères sur le tissu osseux. Chez le rat, la ciclosporine induit une perte osseuse qui varie en fonction de la dose et de la durée du traitement, et qui porte essentiellement sur l'os trabéculaire [17]. Chez l'homme, l'effet de la ciclosporine reste controversé. Certaines études suggèrent qu'elle augmente le remodelage osseux et induit une perte osseuse [17, 18], mais d'autres chercheurs n'ont pas observé de diminution de la masse osseuse chez des transplantés rénaux sous ciclosporine sans corticoïdes [19-21].

Le principal facteur d'ostéoporose chez les transplantés d'organe reste lié à l'utilisation des glucocorticoïdes. En effet, malgré l'introduction des nouveaux immunosuppresseurs, l'exposition aux corticoïdes dans les premiers jours de la transplantation reste importante dans la plupart des protocoles de greffe. De plus, les petites doses de corticoïdes que reçoivent généralement ces malades au long cours semblent délétères et majorent aussi le risque fracturaire [22, 23]. L'impact des glucocorticoïdes sur le métabolisme osseux est multiple, mais on insiste, depuis quelques années, sur la diminution marquée de la formation osseuse [24, 25] induite par les cortisoniques, par diminution du nombre d'ostéoblastes (diminution de réplication et de différenciation), de leur durée de vie (augmentation de l'apoptose) et de leur fonction. Les constatations histologiques faites chez les transplantés de longue date, dominées par une diminution de l'ostéoformation, sont compatibles avec ce mécanisme [26-28]. Par ailleurs, le ralentissement du remodelage osseux semble s'aggraver avec le temps [26], et pour Monier-Faugère et al. [28], des troubles de la minéralisation peuvent apparaître, même en l'absence de carence vitaminique D, ce qui incite à une certaine prudence dans l'utilisation des bisphosphonates très à distance de la transplantation.

Toutes les études longitudinales montrent que la perte osseuse est, en moyenne, particulièrement rapide dans les 6 premiers mois, et plus encore les 3 premiers mois qui suivent la transplantation, durant lesquels les posologies de cortisoniques sont les plus importantes [27, 29]. L'os trabéculaire semble être le plus en cause. Mais les variations individuelles sont importantes et tous les patients ne développent pas d'ostéoporose dans les suites d'une transplantation d'organe [30, 31], ce qui plaide contre l'instauration systématique d'un traitement. Les facteurs prédictifs de perte osseuse après transplantation sont très imparfaitement identifiés. Les posologies élevées de cortisoniques sont sans doute particulièrement délétères. Dans certaines études, une densité minérale osseuse basse et des marqueurs du remodelage osseux élevés avant transplantation sont des facteurs prédictifs de perte osseuse après transplantation [31].

Des fractures symptomatiques compliquent environ 20 % des transplantations : l'ostéoporose est donc une source très significative de morbidité chez les transplantés d'organe. Si l'on prend en compte les fractures asymptomatiques, cette fréquence monte à 30 à 40 %. Les fractures vertébrales sont les plus fréquentes [32, 33]. Les fractures sont le plus souvent précoces, dans les 6 à 12 mois qui suivent la transplantation. Leur survenue est mal corrélée à la valeur de la densité minérale osseuse [34].

Traitement

Les principaux traitements dont les effets sur l'ostéoporose des transplantés ont été étudiés sont les dérivés vitaminiques D, la calcitonine et les bisphosphonates. Une méta-analyse de 23 études (1209 patients) [35, 36] a conclu que la preuve d'une diminution significative du risque fracturaire n'avait été apportée pour aucune des modalités thérapeutiques. En revanche, l'efficacité des bisphosphonates, des analogues de la vitamine D et de la calcitonine sur la densité osseuse lombaire a été démontrée, alors que seuls les bisphosphonates et les analogues de la vitamine D ont amélioré la densité au col fémoral. Brandenburg et al. ont revu 20 études prospectives sur l'utilisation des bisphosphonates ou des dérivés de la vitamine D chez un total de près de 1 000 transplantés rénaux [37]. À quelques exceptions près, toutes ces études montrent une efficacité en matière de prévention et même de récupération de la perte osseuse après transplantation rénale. L'effet bénéfique est net lorsque ces médicaments sont prescrits immédiatement après la transplantation ; il est aussi observé lorsqu'ils sont administrés plusieurs années après dans le traitement d'une ostéoporose avérée ; il intéresse aussi bien le rachis lombaire que le col fémoral avec, pour les bisphosphonates, un effet plus marqué sur l'os trabéculaire, là où la perte osseuse cortico-induite est la plus prononcée [38]. L'effet antifracturaire est beaucoup moins bien documenté, même si le clodronate a réduit le taux global de fractures dans une étude effectuée chez des transplantés cardiaques [39]. Une étude récente a comparé l'effet du calcitriol et de l'alendronate dans la prévention de la perte osseuse après transplantation cardiaque [40]. L'effet bénéfique sur la perte osseuse n'a pas été trouvé significativement différent entre les deux groupes ; la calciurie a plus augmenté dans le groupe traité par calcitriol. Les bisphosphonates administrés par voie intraveineuse (zoledronate [41] ou ibandronate [42]) assurent une meilleure biodisponibilité et n'exposent pas aux effets indésirables digestifs des formes orales [43, 44]. L'utilisation de cette voie a été recommandée par la National Kidney Foundation américaine en cas d'utilisation des bisphosphonates chez les transplantés rénaux [45]. Il faut cependant rappeler que de rares ostéonécroses mandibulaires et quelques observations de toxicité rénale ont été publiées lors de l'utilisation de ces bisphosphonates intraveineux. La fonction rénale doit être surveillée. Les bisphosphonates restent contre-indiqués en cas d'insuffisance rénale lorsque la clairance de la créatinine est inférieure à 30 ml/min.

Enfin, l'accent doit être mis sur l'intérêt de l'épargne cortisonique dans la prévention et le traitement de l'ostéoporose. En matière de transplantation rénale par exemple, les progrès de l'immunosuppression permettent des protocoles de traitement sans utilisation systématique des cortisoniques, ce qui évite l'effet osseux délétère de ces médicaments [19-21, 46]. L'arrêt des cortisoniques à distance de la transplantation a aussi un effet bénéfique [47].

■ Ostéonécrose

L'ostéonécrose épiphysaire est une complication classique de l'usage des glucocorticoïdes à fortes doses. Elle se rencontre donc de manière assez fréquente dans les suites des transplantations où les cortisoniques sont encore très utilisés comme traitement immunosuppresseur. Toutefois, avec l'avènement des nouveaux immunosuppresseurs, et en particulier de la ciclosporine, l'incidence des ostéonécroses aseptiques après transplantation a nettement diminué : la fréquence en est ainsi passée de près de 15 % avant l'ère de la ciclosporine à moins de 5 % actuellement [48]. Ce changement est surtout expliqué par la

> **Point fort**
>
> **Prévention de l'ostéoporose**
>
> En pratique, la prévention de l'ostéoporose des transplantés d'organe requiert d'utiliser les doses de corticoïdes les plus faibles possible dans les protocoles d'immunosuppression, d'assurer des apports vitaminocalciques adéquats (de 1 000 à 1 500 mg de calcium et 400 UI de vitamine D), de contrôler les facteurs de risque comme la consommation d'alcool ou de tabac, et d'encourager l'exercice physique. Il faut aussi s'efforcer de réduire une éventuelle hyperparathyroïdie secondaire avant transplantation rénale. On peut aussi recommander, comme le fait la National Kidney Foundation américaine [45], de mesurer la densité minérale osseuse avant transplantation et de traiter par bisphosphonate intraveineux lorsque le T score est inférieur à -2. Il faut aussi suivre de façon rapprochée la densité minérale osseuse (au moment de la transplantation et de 3 à 6 mois après) et instaurer, en cas de perte rapide de la masse osseuse, un traitement par bisphosphonates, si la fonction rénale le permet.

décroissance du nombre de rejets et la diminution de l'utilisation de fortes doses de corticoïdes, bolus de Solu-Médrol® en particulier, qui en découle [49]. Actuellement, l'incidence de l'ostéonécrose est de 1 à 1,8 % après transplantation rénale [50-53], 2,7 % après transplantation cardiaque [54], de 1 à 10 % après transplantation hépatique [55-57] et de 3 à 10 % après greffe de moelle osseuse [58, 59]. Dans les transplantations rénales, la survenue de l'ostéonécrose semble indépendante de la néphropathie sous-jacente, de la durée de la dialyse ou du type de greffon. Le rôle d'une hyperparathyroïdie associée est plus débattu [50, 60]. Dans les greffes de moelle, la radiothérapie est un facteur de risque additionnel qui vient s'ajouter aux corticoïdes [58]. L'ostéonécrose semble plus fréquente dans les allogreffes que dans les autogreffes (10 % contre 2 %) [61].

L'ostéonécrose est diagnostiquée 2 ans environ après les greffes de moelle [62] alors que, dans les transplantations rénales et hépatiques, plus de la moitié des cas se déclarent au cours de la première année. Dans une étude prospective utilisant l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour le dépistage, Marston et al. [63] ont trouvé une prévalence d'ostéonécrose de la tête fémorale de 20 %, 1 an après transplantation d'organes solides (sept patients sur 36, dont un seul avec une atteinte bilatérale). Toutes les ostéonécroses étaient survenues avant le dixième mois suivant la transplantation, et sept des huit ostéonécroses observées étaient asymptomatiques au moment du diagnostic.

Au plan clinique, la douleur est le mode de découverte le plus fréquent, même si l'ostéonécrose peut être asymptomatique au moment du diagnostic et découverte par l'imagerie. L'évolution clinicoradiologique est superposable à celle observée en dehors de la transplantation. L'atteinte la plus fréquente et la plus symptomatique est celle de la tête fémorale. Le genou, la tête humérale et l'astragale peuvent aussi être touchés. L'atteinte est le plus souvent multiple, bilatérale et symétrique. La prise en charge dépend du stade de la nécrose et de sa tolérance. L'IRM a une place importante dans l'établissement du diagnostic, mais aussi du pronostic pour les nécroses de la tête fémorale, dont elle permet d'apprécier la taille, qui influe sur l'évolution.

■ Douleurs osseuses épiphysaires

Les transplantés d'organe peuvent souffrir de douleurs épiphysaires de plusieurs étiologies.

Douleurs induites par les inhibiteurs de la calcineurine

Les inhibiteurs de la calcineurine, ciclosporine [64] mais aussi tacrolimus [65], peuvent induire un syndrome douloureux polyépiphysaire (*calcineurin-inhibitor induced pain syndrom* pour les auteurs anglo-saxons), initialement décrit chez les transplantés rénaux, mais aussi observé dans d'autres transplantations d'organes, en particulier dans les greffes de moelle [66] et même en dehors de la transplantation [67]. Les douleurs intéressent les genoux, les chevilles, les épaules, les poignets et les cuisses. Il s'agit de douleurs aiguës, profondes et bilatérales, intermittentes, évoluant par épisodes de plusieurs heures, avec souvent des exacerbations nocturnes. Les radiographies sont normales, mais la scintigraphie osseuse met en évidence une hyperfixation des épiphyses douloureuses. Les patients sont généralement surdosés en ciclosporine, et l'intensité de la douleur est influencée par le taux sanguin de ciclosporine. La diminution de posologie ou l'arrêt de ce médicament permettent la disparition ou l'amélioration des symptômes. Une hypertension artérielle, effet indésirable bien connu de la ciclosporine, a été trouvée chez près de trois quarts des patients douloureux, et seulement un tiers des patients asymptomatiques, à taux sanguins égaux de ciclosporine [68]. La physiopathologie de ce syndrome fait sans doute intervenir l'effet vasoconstricteur de la ciclosporine. La vasoconstriction s'accompagnerait d'une augmentation douloureuse de la pression intraosseuse évoquant un mécanisme de douleur voisin de celui de la drépanocytose. D'où peut-être l'explication de l'effet des inhibiteurs calciques telle la nifédipine qui sont généralement capables d'induire la sédation des douleurs [69] alors que les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les antalgiques de paliers I et II sont constamment inefficaces. Le traitement repose donc sur la diminution des doses de ciclosporine et sur l'utilisation d'inhibiteurs calciques.

Munoz-Gomez et al. [70] ont décrit un tableau très proche du précédent sous le terme d'algodystrophie induite par la ciclosporine. Il s'agit de douleurs des membres inférieurs gênant la marche, et associées à des troubles vasomoteurs et à un gonflement articulaire. La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation des articulations atteintes, qui sont souvent le siège d'une déminéralisation épiphysaire. Le tableau clinique s'améliore dans les suites de la diminution des doses de ciclosporine.

Microfractures et impactions épiphysaires

Les douleurs des membres inférieurs des transplantés peuvent aussi être dues à des microfractures épiphysaires [71]. Il s'agit de douleurs des genoux et des chevilles, de rythme mécanique, déclenchées par l'appui et la marche, mais aussi parfois nocturnes, le plus souvent symétriques. Les radiographies peuvent être normales, au début des symptômes notamment, et montrent souvent au cours de l'évolution une ostéoporose épiphysaire ou une périostose métaphysaire, voire la condensation linéaire d'un cal épiphysaire. La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation des extrémités osseuses atteintes. L'IRM objective des signes d'œdème épiphysaire rapporté à des microfractures, que les séquences avec injection de gadolinium peuvent montrer. L'évolution est lentement favorable, malgré la poursuite de la ciclosporine, dont les taux sériques ne sont d'ailleurs pas excessifs. Nous avons pris en charge plusieurs patients atteints de ce syndrome et avons été frappés par la prédominance de l'atteinte des chevilles et des arrière-pieds, et par la chronologie de la survenue de l'atteinte, dans les premiers mois qui suivent la transplantation, au moment où les patients reprennent une activité physique normale.

Ostéosclérose épiphysaire condensante

Cette entité est rare. Elle a été décrite chez les transplantés rénaux. Elle est découverte à l'occasion de douleurs mécaniques, le plus souvent des genoux et des hanches. Les radiographies montrent une ostéosclérose ponctuée des épiphyses, qui sont le siège d'une hyperfixation scintigraphique. L'évolution est généralement spontanément favorable. La physiopathologie est

mal connue. Il pourrait s'agir d'une forme particulière d'ostéodystrophie rénale avec hyperparathyroïdie [72].

■ Goutte

L'hyperuricémie et la goutte font partie des complications liées aux traitements immunosuppresseurs que reçoivent les transplantés d'organe. L'hyperuricémie est due à la diminution de l'excrétion urinaire d'urate. Cela est essentiellement lié à l'utilisation de la ciclosporine, qui réduit la clairance rénale de l'urate [73]. Le tacrolimus, un autre inhibiteur de la calcineurine, est, lui aussi hyperuricémiant par ce même mécanisme [74, 75]. Il n'y a donc pas d'avantage, à cet égard, à remplacer la ciclosporine par le tacrolimus. Ce médicament a en outre été aussi incriminé dans la survenue d'une chondrocalcinose [76]. L'azathioprine pourrait produire une hyperuricémie dans 19 à 30 % des cas [77]. Le mycophénolate mofétil n'est pas hyperuricémiant [78]. D'autres facteurs peuvent contribuer à l'augmentation de l'uricémie, notamment les diurétiques par le biais d'une réabsorption rénale accrue d'urate, secondaire à la déplétion volémique [79]. L'hypertension et l'insuffisance rénale généralement précipitées par la ciclosporine, par diminution du flux sanguin rénal, peuvent aussi augmenter l'uricémie [80]. Ainsi, des fréquences d'hyperuricémie aussi élevées que de 75 à 80 % sont trouvées chez les transplantés cardiaques [54, 81], à peine moindres chez les transplantés rénaux : de 30 à 84 % [73, 82, 83]. Des chiffres plus variables ont été rapportés après transplantation hépatique : entre 0 % dans une série de 59 patients [84] et près de 50 % dans une étude plus récente [85]. Ces différences sont expliquées par le fait que l'uricémie est généralement basse avant transplantation hépatique, et par des variations dans la fonction rénale et la prescription de diurétiques selon le type de greffe. L'hyperuricémie est considérée par certains auteurs comme un facteur de risque de développement d'une néphropathie du greffon dans les transplantations rénales ou de dysfonctionnement rénal dans les autres types de transplantations, ainsi que comme un facteur de comorbidité pour la diminution de survie du patient et du greffon [86].

Cet excès d'hyperuricémie chez les transplantés se reflète par une augmentation de fréquence de la goutte, multipliée par huit dans une étude chez des transplantés cardiaques, par rapport à une population de même âge [81]. La prévalence de la goutte a été ainsi estimée entre 10 et 17 % chez les transplantés cardiaques [54, 81], de 3,5 à 28 % chez les transplantés rénaux [73, 79], et entre 0 et 6 % chez les transplantés du foie [84, 85, 87]. La goutte associée aux transplantations semble être cliniquement plus sévère que la goutte habituelle : si l'atteinte de la métatarsophalangienne du gros orteil est encore volontiers inaugurale, la goutte devient polyarticulaire et tophacée au cours de l'évolution chez près de 50 % des transplantés atteints [81]. La goutte y est parfois atypique, l'atteinte initiale pouvant toucher une articulation proximale (épaule, hanche ou sacro-iliaque) [88] ou même prendre la forme d'un syndrome douloureux enthésiopathique musculotendineux [89]. Le développement des tophus peut être rapide, en moins de 5 ans après la première crise de goutte [90], alors que classiquement ils mettent plus de 10 ans à s'installer [91].

Le traitement de la goutte chez le patient transplanté doit être prudent. Plusieurs notions sont à connaître pour éviter les complications iatrogènes. Si le traitement symptomatique peut toujours faire appel à la colchicine, des doses moindres (de l'ordre de 1 mg/j) sont recommandées pour éviter l'apparition d'une toxicité qui peut avoir des conséquences redoutables sur ce terrain, en particulier parce que l'induction d'une diarrhée peut majorer une éventuelle insuffisance rénale et par là même la toxicité de la ciclosporine. La toxicité de la colchicine est majorée par la prescription conjointe de ciclosporine, qui entrave son élimination hépatique, car elle inhibe la P-glycoprotéine qui intervient dans le transport membranaire du médicament. La posologie de colchicine doit donc être réduite, en sachant que même une dose de 1 mg/j peut être toxique, a fortiori si la fonction rénale est altérée. Les prescriptions prolongées exposent en outre, même à petite dose, au risque de neuromyopathie, heureusement le plus souvent réversible à l'arrêt du médicament [92]. La myopathie est typiquement indolore ; en cas de douleurs, la responsabilité de la ciclosporine peut être évoquée [93, 94]. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont contre-indiqués dans les transplantations rénales et cardiaques, et, dans les autres cas, ils sont à utiliser avec beaucoup de circonspection car leur effet néphrotoxique est majoré par la ciclosporine. Les corticoïdes par voie générale, à raison d'une posologie initiale de 20 à 40 mg/j de prednisone, ou surtout en intra-articulaire constituent ainsi un choix souvent raisonnable pour le traitement des accès goutteux des transplantés.

La fréquente gravité de la goutte chez le transplanté et les risques inhérents au traitement des accès aigus conduisent à envisager rapidement un traitement hypo-uricémiant. L'utilisation de l'allopurinol qui est, de très loin, l'hypo-uricémiant le plus largement utilisé, est limitée, chez le transplanté, par le risque d'interaction médicamenteuse avec l'azathioprine, qui reste l'une des pierres angulaires du traitement immunosuppresseur. La xanthine oxydase intervient dans la dégradation de l'azathioprine, et son inhibition par l'allopurinol majore les risques, notamment médullaire, de l'azathioprine. La diminution de la posologie d'azathioprine ne suffit pas toujours à empêcher cette toxicité ou peut, si elle est trop importante, mettre en danger le greffon. Il vaut donc mieux, en pratique, éviter cette association. Parmi les uricosuriques, l'efficacité du probénécide semble diminuée par la ciclosporine [95] ; en outre, l'effet hypo-uricémiant modeste de ce médicament est annulé en cas d'insuffisance rénale. L'amlodipine peut être utilisée pour traiter une hypertension liée à la ciclosporine, car cet antagoniste calcique a, dans cette circonstance, un effet hypo-uricémiant modéré [96].

La benzbromarone est efficace chez les transplantés, même lorsqu'ils ont une insuffisance rénale modérée. Elle a été récemment retirée du marché mais une autorisation transitoire d'utilisation peut être obtenue dans cette indication [78]. Mais surtout d'autres solutions ont été permises par l'enrichissement des traitements immunosuppresseurs. On peut ainsi remplacer le tacrolimus ou la ciclosporine par le mycophénolate mofétil, ce qui supprime le principal facteur d'hyperuricémie. Une autre solution est de remplacer l'azathioprine par le mycophénolate mofétil, ce qui permet de prescrire l'allopurinol sans danger.

■ Ostéoarthropathie hypertrophiante

L'ostéoarthropathie hypertrophiante comprend l'association d'un hippocratisme digital, d'une réaction périostée et, de façon inconstante, d'arthrites avec gonflement articulaire. Elle peut se rencontrer au décours de maladies cholestatiques, de la cirrhose biliaire primitive, des hépatites chroniques actives ou des cirrhoses virales [97]. La physiopathologie serait liée à la maladie du foie qui produit, ou n'arrive pas à métaboliser, des substances responsables de changements locaux du métabolisme osseux. La transplantation hépatique permet de faire disparaître l'ostéoarthropathie hypertrophiante [97-100]. Inversement, les rejets chroniques de greffe hépatique peuvent se compliquer d'une ostéoarthropathie hypertrophiante [101-103]. Dans ce cas, une nouvelle transplantation fait généralement disparaître les symptômes articulaires. Sinon, des infiltrations intra-articulaires de corticoïdes peuvent être tentées [101].

■ Atteintes infectieuses

L'immunosuppression chronique expose les transplantés aux infections, notamment articulaires, qui peuvent être le fait de germes atypiques ou de champignons. La surinfection des ostéonécroses cortisoniques est en outre classique. Ces arthrites septiques ont été décrites dans toutes les transplantations d'organe. Leur fréquence est incertaine, généralement estimée entre 0,8 et 1 %. Bomalaski et al. [104] n'en ont cependant noté que cinq cas dans leur étude rétrospective de 800 patients transplantés rénaux en 18 ans. Le diabète, les injections

cortisoniques articulaires et les infections d'autres organes en augmentent le risque. Toutes sortes de germes peuvent être rencontrés, notamment les opportunistes, et il faut savoir rechercher les champignons et les mycobactéries atypiques. Le tableau clinique est celui habituellement rencontré dans les arthrites septiques, dont les signes peuvent cependant être atténués par la corticothérapie. L'hyperleucocytose peut manquer ou être rattachée aux corticoïdes. La ponction doit être faite en urgence avant toute antibiothérapie. Le caractère inflammatoire du liquide augmente la suspicion diagnostique. L'ensemencement du liquide articulaire doit être large pour ne pas passer à côté de germes ou de champignons opportunistes rares. La présence de cristaux n'élimine pas, rappelons-le, une infection et ne dispense surtout pas de cultiver le liquide prélevé sur milieu approprié [105]. Un diagnostic différentiel possible reste celui des formes « pseudo-septiques » de chondrocalcinose articulaire, en particulier chez les patients traités par le tacrolimus qui peut induire une chondrocalcinose par fuite rénale de magnésium [76]. Le traitement des arthrites septiques doit être rapide, associant antibiotiques, immobilisation et parfois des ponctions articulaires itératives. L'évolution est alors souvent favorable mais des rechutes (notamment en cas d'arthrite aspergillaire), des réinfections ou des disséminations sont possibles.

Polyarthralgies des transplantés

Chez un transplanté, la survenue d'arthralgies peut avoir des étiologies très diverses. Outre les causes ci-dessus énumérées, des polyarthralgies peuvent s'observer avec l'utilisation de sérum antilymphocytaire, ou lors de la diminution rapide de la cortisonothérapie. Un certain nombre d'infections virales peuvent aussi être en cause : cytomégalovirus, virus d'Epstein Barr, virus des hépatites B ou C.

Tendinopathies

Les tendinites, notamment de la coiffe des rotateurs et du tendon d'Achille, et les ruptures tendineuses font partie des complications musculosquelettiques que l'on peut observer après transplantation. Le rôle favorisant des fluoroquinolones est de plus en plus avancé. L'étude de 167 transplantés rénaux a rapporté la présence d'une tendinite chez 7,2 % des patients et d'une rupture tendineuse chez 2,4 % [106] ; une autre étude menée sur 101 transplantés pulmonaires, et portant uniquement sur le tendon d'Achille, a trouvé 16 % de tendinite et 5,9 % de rupture [107]. Dans cette dernière étude, seule la ciprofloxacine était significativement associée à une atteinte achilléenne, alors que l'âge, le sexe, la créatininémie et le taux de ciclosporine ne l'étaient pas. Les tendinopathies ne semblaient pas dose-dépendantes mais plutôt idiosyncrasiques, et sur les 72 patients ayant reçu de la ciprofloxacine 15 ont développé une tendinite et cinq une rupture du tendon d'Achille. D'autres facteurs, notamment la corticothérapie et l'hyperparathyroïdie tertiaire des insuffisants rénaux, sont à prendre en compte dans la fragilisation tendineuse. Les ruptures du tendon d'Achille sont une indication à un traitement rapide par botte plâtrée ou par réparation chirurgicale, alors que les ruptures de coiffe peuvent, dans certains cas, justifier d'une réparation chirurgicale.

Lipomatose épidurale

La lipomatose épidurale correspond à l'accumulation anormale, secondaire à la corticothérapie prolongée, de graisse dans l'espace épidural. Si elle est souvent de découverte fortuite, elle peut se manifester par des signes neurologiques, et elle est donc à inclure dans le diagnostic étiologique des rachialgies ou des symptomatologies de compression neurologique survenant chez un transplanté. La durée du traitement cortisonique nécessaire à cette accumulation graisseuse est habituellement de plusieurs années, mais un cas a été décrit 4 mois seulement après une transplantation rénale [108]. Une amélioration est possible avec la diminution des doses de corticoïdes ; le recours à une chirurgie de décompression n'est pas exceptionnel.

Références

[1] Taal MW, Masud T, Green D, Cassidy MJ. Risk factors for reduced bone density in haemodialysis patients. *Nephrol Dial Transplant* 1999;**14**:1922-8.
[2] Atsumi K, Kushida K, Yamazaki K, Shimizu S, Ohmura A, Inoue T. Risk factors for vertebral fractures in renal osteodystrophy. *Am J Kidney Dis* 1999;**33**:287-93.
[3] Gupta A, Kallenbach L, Divine G. Increased risk of hip fracture in US Medicare end-stage renal disease patients. *J Bone Miner Res* 1997;**12**:S274.
[4] Lee AH, Mull RL, Keenan GF, Callegari PE, Dalinka MK, Eisen HJ, et al. Osteoporosis and bone morbidity in cardiac transplant recipients. *Am J Med* 1994;**96**:35-41.
[5] Muchmore JS, Cooper DK, Ye Y, Schlegel VT, Zuhdi N. Loss of vertebral bone density in heart transplant patients. *Transplant Proc* 1991;**23**:1184-5.
[6] Crosbie OM, Freaney R, McKenna MJ, Hegarty JE. Bone density, vitamin D status, and disordered bone remodeling in end-stage chronic liver disease. *Calcif Tissue Int* 1999;**64**:295-300.
[7] Monegal A, Navasa M, Guanabens N, Peris P, Pons F, Martinez de Osaba MJ, et al. Osteoporosis and bone mineral metabolism in cirrhotic patients referred for liver transplantation. *Calcif Tissue Int* 1997;**60**:148-54.
[8] Hay J. Bone disease in cholestatic liver disease. *Gastroenterology* 1995;**108**:276-83.
[9] Rosen H. Primary biliary cirrhosis and bone disease. *Hepatology* 1995;**21**:253-5.
[10] Floreani A, Mega A, Tizian L, Burra P, Boccagni P, Baldo V, et al. Bone metabolism and gonad function in male patients undergoing liver transplantation: a two-year longitudinal study. *Osteoporos Int* 2001;**12**:749-54.
[11] Ninkovic M, Love SA, Tom B, Alexander GJ, Compston JE. High prevalence of osteoporosis in patients with chronic liver disease prior to liver transplantation. *Calcif Tissue Int* 2001;**69**:321-6.
[12] Ott S, Aitken M. Osteoporosis in patients with cystic fibrosis. *Clin Chest Med* 1998;**19**:555-67.
[13] Aris RM, Renner JB, Winders AD, Buell HE, Riggs DB, Lester GE, et al. Increased rate of fractures and severe kyphosis: sequelae of living into adulthood with cystic fibrosis. *Ann Intern Med* 1998;**128**:186-93.
[14] Cohen A, Shane E. Osteoporosis after solid organ and bone marrow transplantation. *Osteoporos Int* 2003;**14**:617-30.
[15] Shane E, Silverberg SJ, Donovan D, Papadopoulos A, Staron RB, Addesso V, et al. Osteoporosis in lung transplantation candidates with end stage pulmonary disease. *Am J Med* 1996;**101**:262-9.
[16] Schulte C, Beelen DW, Schaefer UW, Mann K. Bone loss in long-term survivors after transplantation of hematopoietic stem cells: a prospective study. *Osteoporos Int* 2000;**11**:344-53.
[17] Movsowitz C, Epstein S, Fallon M, Ismail F, Thomas S. Cyclosporin A in vivo produces severe osteopenia in the rat: effect of dose and duration of administration. *Endocrinology* 1988;**123**:2571-7.
[18] Epstein S. Post-transplantation bone disease: the role of immunosuppressive agents on the skeleton. *J Bone Miner Res* 1996;**11**:1-7.
[19] Grotz W, Mundinger A, Gugel B, Exner V, Reichelt A, Schollmeyer P. Missing impact of cyclosporine on osteoporosis in renal transplant patients. *Transplant Proc* 1994;**26**:2652-3.
[20] McIntyre HD, Menzies B, Rigby R, Perry-Keene DA, Hawley CM, Hardie IR. Long-term bone loss after renal transplantation: comparison of immunosuppressive regimens. *Clin Transplant* 1995;**9**:20-4.
[21] Ponticelli C, Aroldi A. Osteoporosis after organ transplantation. *Lancet* 2001;**357**:1623.
[22] Cooper M. Glucocorticoid-induced osteoporosis. *Curr Opin Endocrinol Diabet* 2001;**8**:140-5.
[23] Van Staa TP, Leufkens HG, Abenhaim L, Zhang B, Cooper C. Use of oral corticosteroids and risk of fractures. *J Bone Miner Res* 2000;**15**:993-1000.
[24] Dempster D. Bone histomorphometry in glucocorticoid-induced osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1989;**4**:137-41.
[25] Weinstein RS, Jilka RL, Parfitt AM, Manolagas SC. Inhibition of osteoblastogenesis and promotion of apoptosis of osteoblasts and osteocytes by glucocorticoids. Potential mechanisms of their deleterious effects on bone. *J Clin Invest* 1998;**102**:274-82.

[26] Carlini RG, Rojas E, Weisinger JR, Lopez M, Martinis R, Arminio A, et al. Bone disease in patients with long-term renal transplantation and normal renal function. *Am J Kidney Dis* 2000;**36**:160-6.
[27] Julian BA, Laskow DA, Dubovsky J, Dubovsky EV, Curtis JJ, Quarles LD. Rapid loss of vertebral mineral density after renal transplantation. *N Engl J Med* 1991;**325**:544-50.
[28] Monier-Faugère MC, Mawad H, Qi Q, Friedler RM, Malluche HH. High prevalence of low bone turnover and occurrence of osteomalacia after kidney transplantation. *J Am Soc Nephrol* 2000;**11**:1093-9.
[29] Epstein S, Shane E, Bilezikian J. Organ transplantation and osteoporosis. *Curr Opin Rheumatol* 1995;**7**:255-61.
[30] Casez JP, Lippuner K, Horber FF, Montandon A, Jaeger P. Changes in bone mineral density over 18 months following kidney transplantation: the respective roles of prednisone and parathyroid hormone. *Nephrol Dial Transplant* 2002;**17**:1318-26.
[31] Shane E, Papadopoulos A, Staron RB, Addesso V, Donovan D, McGregor C, et al. Bone loss and fracture after lung transplantation. *Transplantation* 1999;**68**:220-7.
[32] Eastell R, Dickson ER, Hodgson SF, Wiesner RH, Porayko MK, Wahner HW, et al. Rates of vertebral bone loss before and after liver transplantation in women with primary biliary cirrhosis. *Hepatology* 1991;**14**:296-300.
[33] Horber FF, Casez JP, Steiger U, Czerniak A, Montandon A, Jaeger P. Changes in bone mass early after kidney transplantation. *J Bone Miner Res* 1994;**9**:1-9.
[34] Durieux S, Mercadal L, Orcel P, Dao H, Rioux C, Bernard M, et al. Bone mineral density and fracture prevalence in long-term kidney graft recipients. *Transplantation* 2002;**74**:496-500.
[35] Palmer S, McGregor D, Strippoli G. Interventions for preventing bone disease in kidney transplant recipients. *Cochrane Database Syst Rev* 2005(2) (CD005015).
[36] Palmer S, Strippoli G, McGregor D. Interventions for preventing bone disease in kidney transplant recipients: a systematic review of randomized controlled trials. *Am J Kidney Dis* 2005;**45**:638-49.
[37] Brandenburg V, Westenfeld R, Ketteler M. The fate of bone after renal transplantation. *J Nephrol* 2004;**17**:190-204.
[38] Arlen DJ, Lambert K, Ioannidis G, Adachi JD. Treatment of established bone loss after renal transplantation with etidronate. *Transplantation* 2001;**71**:669-73.
[39] Ippoliti G, Pellegrini C, Campana C, Rinaldi M, D'Armini A, Goggi C, et al. Clodronate treatment of established bone loss in cardiac recipients: a randomized study. *Transplantation* 2003;**75**:330-4.
[40] Shane E, Addesso V, Namerow PB, McMahon DJ, Lo SH, Staron RB, et al. Alendronate versus calcitriol for the prevention of bone loss after cardiac transplantation. *N Engl J Med* 2004;**350**:767-76.
[41] Haas M, Leko-Mohr Z, Roschger P, Kletzmayr J, Schwarz C, Mitterbauer C, et al. Zoledronic acid to prevent bone loss in the first six months after renal transplantation. *Kidney Int* 2003;**63**:1130-6.
[42] Grotz W, Nagel C, Poeschel D, Cybulla M, Petersen KG, Uhl M, et al. Effect of ibandronate on bone loss and renal function after kidney transplantation. *J Am Soc Nephrol* 2001;**12**:1530-7.
[43] Cruz DN, Brickel HM, Wysolmerski JJ, Gundberg CG, Simpson CA, Kliger AS, et al. Treatment of osteoporosis and osteopenia in long-term renal transplant patients with alendronate. *Am J Transplant* 2002;**2**:62-7.
[44] Torregrosa JV, Moreno A, Gutierrez A, Vidal S, Oppenheimer F. Alendronate for treatment of renal transplant patients with osteoporosis. *Transplant Proc* 2003;**35**:1393-5.
[45] National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for bone metabolism and disease in chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 2003;**42**(4suppl3):S1-201.
[46] Aroldi A, Tarantino A, Montagnino G, Cesana B, Cocucci C, Ponticelli C. Effects of three immunosuppressive regimens on vertebral bone density in renal transplant recipients: a prospective study. *Transplantation* 1997;**63**:380-6.
[47] Facundo C, Diaz JM, Guirado L, Duran F, Herreros MA, Diaz M, et al. Results of a triple induction regime with tacrolimus, mycophenolate mofetil, and prednisone in renal transplantation. *Transplant Proc* 2002;**34**:98.
[48] Lausten GS, Lemser T, Jensen PK, Egfjord M. Necrosis of the femoral head after kidney transplantation. *Clin Transplant* 1998;**12**:572-4.
[49] Hardy P, Haab F, Leparc JM, Lortat-Jacob A, Benoit J. Aseptic avascular necrosis of the femoral condyle in renal transplant patients: clinical and radiological aspects on 69 knees. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1998;**6**:209-14.
[50] Cotorruelo JG, De Francisco AL, Canga E, Amado JA, Riancho JA, De Bonis E, et al. The influence of immunosuppression on the prevalence of aseptic bone necrosis after renal transplantation. *Transplant Proc* 1991;**23**:2199-200.
[51] Landmann J, Renner N, Gachter A, Thiel G, Harder F. Cyclosporin A and osteonecrosis of the femoral head. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:1226-8.
[52] Lausten G, Jensen J, Olgaard K. Necrosis of the femoral head after renal transplantation. *Acta Orthop Scand* 1988;**59**:650-4.
[53] Patton P, Pfaff W. Aseptic bone necrosis after renal transplantation. *Surgery* 1988;**103**:63-8.
[54] Rozenberg S, Frih L, Lang T, Koeger AC, Cabrol A, Gandjbackch I, et al. Manifestations rhumatologiques chez les transplantés cardiaques : étude transversale de 365 patients. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993;**60**:10-5.
[55] McDonald JA, Dunstan CR, Dilworth P, Sherbon K, Sheil AG, Evans RA, et al. Bone loss after liver transplantation. *Hepatology* 1991;**14**(4Pt1):613-9.
[56] Porayko MK, Wiesner RH, Hay JE, Krom RA, Dickson ER, Beaver S, et al. Bone disease in liver transplant recipients: incidence, timing and risk factors. *Transplant Proc* 1991;**23**(1Pt2):1462-5.
[57] Taillandier J, Alemanni M, Samuel D. Complications ostéoarticulaires après transplantation hépatique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991;**58**:361-5.
[58] Fink JC, Leisenring WM, Sullivan KM, Sherrard DJ, Weiss NS. Avascular necrosis following bone marrow transplantation: a case-control study. *Bone* 1998;**22**:67-71.
[59] Mascarin M, Giavitto M, Zanazzo GA, Andolina M, Cova M, Accorsi E, et al. Avascular necrosis of bone in children undergoing allogeneic bone marrow transplantation. *Cancer* 1991;**68**:655-9.
[60] Nehme D, Rondeau E, Paillard F. Aseptic necrosis of bone following renal transplantation: relation with hyperparathyroidism. *Nephrol Dial Transplant* 1989;**4**:123-8.
[61] Tauchmanova L, De Rosa G, Serio B, Fazioli F, Mainolfi C, Lombardi G, et al. Avascular necrosis in long-term survivors after allogeneic or autologous stem cell transplantation: a single center experience and a review. *Cancer* 2003;**97**:2453-61.
[62] Bizot P, Nizard R, Socie G, Gluckman E, Witvoet J, Sedel L. Femoral head osteonecrosis after bone marrow transplantation. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**357**:127-34.
[63] Marston SB, Gillingham K, Bailey RF, Cheng EY. Osteonecrosis of the femoral head after solid organ transplantation: a prospective study. *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**:2145-51.
[64] Lucas V, Hourmant M, Soulillou JP, Rossard A, Prost A. Epiphyseal bone pain caused by cyclosporin A in 28 patients with renal transplantation. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990;**57**:79-84.
[65] Villaverde V, Cantalejo M, Balsa A, Mola EM. Leg bone pain syndrome in a kidney transplant patient treated with tacrolimus (FK506). *Ann Rheum Dis* 1999;**58**:653-64.
[66] Kida A, Ohashi K, Kobayashii T, Sakai M, Yamashita T, Akiyama H, et al. Incapacitating lower limb pain syndrome in cord blood stem cell transplant recipient with calcineurin inhibitor. *Pathol Oncol Res* 2004;**10**:204-6.
[67] Gauthier V, Barbosa L. Bone pain in transplant recipients responsive to calcium channel blockers. *Ann Intern Med* 1994;**121**:863-5.
[68] Lucas VP, Ponge TD, Plougastel-Lucas ML, Glemain P, Hourmant M, Soulillou JP. Musculoskeletal pain in renal-transplant recipients. *N Engl J Med* 1991;**325**:1449-50.
[69] Barbosa LM, Gauthier VJ, Davis CL. Bone pain that responds to calcium channel blockers. A retrospective and prospective study of transplant recipients. *Transplantation* 1995;**59**:541-4.
[70] Munoz-Gomez J, Collado A, Gratacos J, Campistol JM, Lomena F, Llena J, et al. Reflex sympathetic dystrophy syndrome of the lower limbs in renal transplant patients treated with cyclosporin A. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:625-30.
[71] Goffin E, van de Berg B, Pirson Y, Malghem J, Maldague B. van Ypersele de Strihou C. Epiphyseal impaction as a cause of severe osteoarticular pain of lower limbs after renal transplantation. *Kidney Int* 1993;**44**:98-106.
[72] Farge D, Remy P, Poignet JL, Menoyo V, Bariety J, de Vernejoul MC. Isolated bone-end sclerosis simulating osteonecrosis after renal transplantation. *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1444-5.
[73] Lin HY, Rocher LL, McQuillan MA, Schmaltz S, Palella TD, Fox IH. Cyclosporine induced hyperuricemia and gout. *N Engl J Med* 1989;**321**:287-92.
[74] Ochiai T, Ishibashi M, Fukao K, Takahashi K, Endo T, Yokoyama I, et al. Japanese multicenter studies of FK506 in renal transplantation. *Transplant Proc* 1995;**27**:50-3.

[75] Van Thiel DH, Iqbal M, Jain A, Fung J, Todo S, Starzl TE. Gastrointestinal and metabolic problems associated with immunosuppression with either CyA or FK506 in liver transplantation. *Transplant Proc* 1990;**22**:37-50.

[76] Perez-Ruiz F, Testillano M, Gastaca MA, Herrero-Beites AM. Pseudoseptic″ pseudogout associated with hypomagnesemia in liver transplant patients. *Transplantation* 2001;**71**:696-8.

[77] Rozenberg S, Bourgeois P. Complications ostéo-articulaires de la transplantation cardiaque. *Presse Med* 1995;**24**:1809-12.

[78] Bardin T. Current management of gout in patients unresponsive or allergic to allopurinol. *Joint Bone Spine* 2004;**71**:481-5.

[79] Noordzij T, Leunissen K, Van Hoof J. Renal handling of urate and the incidence of gouty arthritis during cyclosporine and diuretic use. *Transplantation* 1991;**52**:64-7.

[80] Kahl L, Thompson M, Griffith B. Gout in the heart transplant recipient: physiologic puzzle and therapeutic challenge. *Am J Med* 1989;**87**: 289-94.

[81] Burack DA, Griffith BP, Thompson ME, Kahl LE. Hyperuricemia and gout among heart transplant recipients receiving cyclosporine. *Am J Med* 1992;**92**:141-6.

[82] Clive D. Renal transplant-associated hyperuricemia and gout. *J Am Soc Nephrol* 2000;**11**:974-9.

[83] Kahan BD, Flechner SM, Lorber MI, Golden D, Conley S, Van Buren CT. Complications of cyclosporine-prednisone immunosuppression in 402 renal allograft recipients exclusively followed at a single center for one to five years. *Transplantation* 1987;**43**: 197-204.

[84] Taillandier J, Alemanni M, Liote F, Rucay P, Samuel D, Bismuth H. Serum uric acid and liver transplantation. *Transplant Proc* 1995;**27**: 2189-90.

[85] Neal DA, Tom BD, Gimson AE, Gibbs P, Alexander GJ. Hyperuricemia, gout and renal function after liver transplantation. *Transplantation* 2001;**72**:1689-91.

[86] Mazzali M. Uric acid and transplantation. *Semin Nephrol* 2005;**25**: 50-5.

[87] Gerster JC, Dudler M, Halkic N, Gillet M. Gout in liver transplant patients receiving tacrolimus. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:894-5.

[88] Cohen M. Proximal gout following renal transplantation. *Arthritis Rheum* 1994;**37**:1709-10.

[89] Cohen M, Cohen E. Enthesopathy and atypical gouty arthritis following renal transplantation: a case control study. *Rev Rhum* 1995;**62**:86-90 [Engl Ed].

[90] Baethge BA, Work J, Landreneau MD, McDonald JC. Tophaceous gout in patients with renal transplants treated with cyclosporine A. *J Rheumatol* 1993;**20**:718-20.

[91] Gutman A. The past four decades of progress in the knowledge of gout with an assessment of the present state. *Arthritis Rheum* 1973;**16**: 434-45.

[92] Kuncl RW, Duncan G, Watson D, Alderson K, Rogawski MA, Peper M. Colchicine myopathy and neuropathy. *N Engl J Med* 1987; **316**:1562-8.

[93] Rumpf R, Henning H. Is myopathy in renal transplant patients induced by cyclosporin or colchicine. *Lancet* 1990;**335**:800-1 (letter).

[94] Tapal M. Colchicine myopathy. *Scand J Rheumatol* 1996;**25**:105-6.

[95] Fam A. Difficult gout and new approaches for control of hyperuricemia in the allopurinol-allergic patient. *Curr Rheumatol Rep* 2001; **3**:29-35.

[96] Chanard J, Toupance O, Lavaud S, Hurault de Ligny B, Bernaud C, Moulin B. Amlodipine reduces cyclosporin-induced hyperuricaemia in hypertensive renal transplant recipients. *Nephrol Dial Transplant* 2003; **18**:2147-53.

[97] Taillandier J, Alemanni M, Samuel D, Bismuth H. Hepatic hypertrophic osteoarthropathy: the value of liver transplantation. *Clin Exp Rheumatol* 1998;**16**:80-1.

[98] Huaux JP, Geubel A, Maldague B, Michielsen P, de Hemptinne B, Otte JB, et al. Hypertrophic osteoarthropathy related to end stage cholestatic cirrhosis: reversal after liver transplantation. *Ann Rheum Dis* 1987;**46**:342-5.

[99] Pitt P, Mowat A, Williams R, Hamilton E. Hepatic hypertrophic osteoarthropathy and liver transplantation. *Ann Rheum Dis* 1994;**53**: 338-40.

[100] Vickers C, Herbert A, Neuberger J, Elias E. Improvement in hypertrophic hepatic osteoarthropathy after liver transplantation. *Lancet* 1988;**2**:968.

[101] Cunnane G, O'Byrne AM, Hegarty J, Fitzgerald O. Hepatic hypertrophic osteoarthropathy and liver transplantation. *Ann Rheum Dis* 1994;**53**:840.

[102] Taillandier J, Alemanni M, Samuel D. Ostéo-arthropathie hypertrophiante et rejet de greffe hépatique. A propos de deux observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990;**57**:477-9.

[103] Wolfe S, Aelion J, Gupta R. Hypertrophic osteoarthropathy associated with a rejected liver transplant. *J Rheumatol* 1987;**14**:147-51.

[104] Bomalaski J, Williamson P, Goldstein C. Infectious arthritis in renal transplant patients. *Arthritis Rheum* 1986;**29**:227-32.

[105] Czachor J, Gopalakrishnan R. Coexistent gout and *Mycobacterium avium-intracellulare* arthritis in a renal transplant recipient. *Kidney Blood Press Res* 1997;**20**:62-3.

[106] Agarwal S, Owen R. Tendinitis and tendon ruptures in successful renal transplant recipients. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**252**:270-5.

[107] Chhajed PN, Plit ML, Hopkins PM, Malouf MA, Glanville AR. Achilles tendon disease in lung transplant recipients: association with ciprofloxacin. *Eur Respir J* 2002;**19**:469-71.

[108] Tobler W, Weil S. Epidural lipomatosis and renal transplantation. *Surg Neurol* 1988;**29**:141-4.

G. Ayoub.

T. Bardin, Professeur de Universités, praticien hospitalier (thomas.bardin@lrb.ap-hop-paris.fr).

Service de rhumatologie, Hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ayoub G., Bardin T. Complications ostéoarticulaires des transplantations d'organe. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-277-A-10, 2007.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **14-274-A-10** (2004)

Glycogénoses, hyperoxaluries, aminoacidopathies et hyperlipidémies

G. Chalès
P. Guggenbuhl

Résumé. – Les glycogénoses (GSD) sont des maladies héréditaires affectant le métabolisme du glycogène qui est anormal en quantité et/ou en qualité. Le foie et le muscle sont riches en glycogène et sont les tissus le plus fréquemment et le plus sévèrement atteints. Le métabolisme hépatique des hydrates de carbone étant responsable de l'homéostasie du glucose, les GSD hépatiques se traduisent habituellement par une hépatomégalie et une hypoglycémie. En revanche, le rôle du glycogène dans le muscle est de fournir des substrats pour la synthèse d'adénosine triphosphorique de la contraction musculaire. Les GSD musculaires se traduisent essentiellement par des crampes musculaires, une intolérance à l'effort, une fatigabilité musculaire et une faiblesse progressive. L'hyperoxalurie ou oxalose primaire est une affection autosomique récessive classée en deux catégories : le type 1, dû à un déficit de la glyoxylate aminotransférase, et le type 2, dû à un déficit de la D-glycérate déshydrogénase/gloxylate réductase. La surproduction d'oxalate liée à ces déficits enzymatiques entraîne son accumulation tissulaire. Les lésions rénales, sous forme de lithiase rénale d'oxalate de calcium et de néphrocalcinose, conduisent à une insuffisance rénale progressive et à une urémie, qu'on peut traiter par hémodialyse et transplantation rénale. Le déficit en phénylalanine hydroxylase entraîne une intolérance à l'apport diététique en phénylalanine et se traduit par un spectre de maladies comprenant la phénylcétonurie classique et les hyperphénylalaninémies. La tyrosinémie comprend plusieurs entités dont la tyrosinémie de type 1 (ou hépatorénale) et entraîne essentiellement des manifestations pathologiques du foie, du rein et des nerfs périphériques. L'homocystinurie classique est une affection métabolique héréditaire due à un défaut des voies de reméthylation ou de transsulfuration du métabolisme de l'homocystéine, conduisant à des anomalies squelettiques, un retard mental et un risque élevé de maladie vasculaire. La cystinose est une maladie autosomique récessive rare caractérisée par l'extension des dépôts de cristaux de cystine dans les tissus, particulièrement dans le rein, entraînant une insuffisance rénale que l'on peut traiter par transplantation rénale et cystéamine. L'hypercholestérolémie familiale est caractérisée par un cholestérol sérique élevé, des xanthomes tendineux, xanthélasmas, arcs cornéens et une athérosclérose précoce. Les manifestations rhumatologiques associent des épisodes aigus de polyarthrite et de tendinite. Les patients qui sont homozygotes pour l'hypercholestérolémie familiale ont des manifestations cardiovasculaires et rhumatologiques plus fréquentes et plus précoces que les patients hétérozygotes. Il est avéré que la myopathie et l'hépatotoxicité sont des effets indésirables peu fréquents des statines.

Mots-clés : Glycogénoses ; Hyperoxalurie ; Phénylcétonurie ; Tyrosinémie ; Homocystinurie ; Cystinose ; Hyperlipidémies ; Hypercholestérolémie familiale ; Statines

Introduction

Les maladies héréditaires du métabolisme des glucides, des acides aminés et des lipides peuvent se rencontrer à l'âge adulte, et concernent le rhumatologue et l'interniste par leurs atteintes multifocales. Plusieurs mécanismes sont possibles : déficit enzymatique avec accumulation d'un produit toxique en amont de la chaîne métabolique (homocystinurie), déficit énergétique (glycogénoses), etc. Le déficit enzymatique peut être unique ou multiple, conséquence d'un polymorphisme génique, avec parfois une interaction entre le génotype et l'environnement dans la réalisation d'un phénotype (phénylcétonurie). Tous les gènes codant les enzymes en cause sont maintenant clonés et séquencés (Tableau 1) et la possibilité d'un diagnostic moléculaire a considérablement modifié la stratégie diagnostique. [39] Il existe des formes multiples liées à une hétérogénéité enzymatique et moléculaire.

G. Chalès *(Professeur des Universités-praticien hospitalier)*
Adresse e-mail : gerard.chales@chu-rennes.fr
P. Guggenbuhl *(Praticien hospitalier)*
Service de rhumatologie, Centre hospitalier universitaire de Rennes, Hôpital Sud, 16, boulevard de Bulgarie, BP 90347, 35203 Rennes cedex 2, France.

Troubles du métabolisme des glucides

GLYCOGÉNOSES

Les glycogénoses ou *glycogen storage diseases* (GSD) réunissent plus de 12 entités cliniques hétérogènes d'affections héréditaires dues à des anomalies des enzymes régulant la synthèse ou la dégradation du glycogène, entraînant une accumulation intracellulaire de glycogène ; elles ont été classées par un numéro (GSD I à GSD IX) dans l'ordre chronologique de découverte du déficit enzymatique. Il est plus utile de les dénommer par le déficit enzymatique en cause et de les classer en glycogénoses hépatiques, plus fréquentes chez l'enfant, et en glycogénoses musculaires, plus fréquentes chez l'adulte. Les gènes codant les enzymes déficientes ont été clonés et séquencés, permettant un diagnostic moléculaire et un diagnostic prénatal. La fréquence des GSD en Europe est de un pour 25 000 naissances. La majorité des GSD se transmet selon le mode

Tableau 1. – Principales localisations et identification des gènes et déficits enzymatiques des troubles du métabolisme des glucides et des acides aminés.

Glycogénoses hépatiques			
GSD Ia		17q21	Glucose-6-phosphatase
GSD Ib		11q23	Glucose-6-phosphatase
GSD III		1p21	Amylo-1,6-glucosidase-4-α-glucanotransférase
GSD VI		14q21-22	Phosphorylase hépatique
GSD VIII, IX	α	Xp22.1-p22.2	Phosphorylase kinase
	β	16q12-13	Phosphorylase kinase
	γ	7p12-q21	Phosphorylase kinase
GSD IV		3p14	Enzyme débranchante
Glycogénoses musculaires			
GSD II		17q25.2-q25.3	α-1,4-glucosidase ou maltase acide
GSD V		11q13	Phosphorylase musculaire
GSD VII		12(M), 21(L), 10(P)	Phosphofructokinase
Hyperoxaluries			
Type 1		2q37.3	Alanine glyoxalate aminotransférase
Type 2		9q11.p11	GRHPR (D-glycérate déshydrogénase/glyoxylate et hydroxypyruvate réductase)
Phénylcétonurie		12q22-q24.1	PAH (phénylalanine hydroxylase)
Tyrosinémie		15q23-q25	Fumaryl-acéto-acétate hydroxylase
Homocystinurie		21q22.3	Cystathionine β-synthétase
Cystinose		17p13	β-mercaptoéthylamine

récessif autosomique, à l'exception du déficit en phosphoglycérate et phosphorylase kinase qui est lié au sexe. [7, 39] Les régimes diététiques constituent la base du traitement des formes hépatiques.

Caractéristiques communes

Les GSD entraînent le plus souvent un retard statural global (I, III, VI, VII, IX), un retard de l'âge osseux, sauf dans le type II, et une ostéoporose par insuffisance de formation osseuse [50] ; celle-ci se traduit par une raréfaction de la trame osseuse, la réduction de l'épaisseur de la corticale des os longs ou des os de la main, et par des stries d'arrêt de croissance. [27] Une hyperuricémie d'effort est commune aux glycogénoses de type III, V et VII.

Glycogénoses hépatiques

Elles sont les plus fréquentes chez l'enfant et représentent 80 % des GSD. [39]

Déficit en glucose-6-phosphatase (GSD de type I, maladie de von Gierke)

Le gène est localisé en 17q21 pour GSD1a, et en 11q23 pour GSD1b. [8]

C'est la forme la plus sévère, compliquée d'accidents hypoglycémiques acidosiques et d'hémorragies. Il existe une insuffisance staturale et une hépatomégalie massive. Les xanthomes cutanés et les crises de goutte sont moins fréquents depuis l'application d'un traitement diététique. La densité minérale osseuse du radius est diminuée chez les enfants non pubères [23] et une ostéoporose fracturaire peut se voir chez l'adulte. La complication la plus fréquente à l'âge adulte est l'atteinte rénale, associée ou non à une hypertension artérielle. [39] L'hépatomégalie persiste chez l'adulte, avec apparition d'adénomes multiples.

Le profil biochimique est caractéristique, associant une hypoglycémie, une hyperlactatémie, une hypertriglycéridémie et une hyperuricémie, conséquences directes du déficit enzymatique. Il a été isolé un type Ib (déficit du transporteur du glucose-6-phosphate), caractérisé par une neutropénie chronique [19] qui s'accompagne d'une hypercellularité de la moelle osseuse (hyperplasie myéloïde), entraînant une modification de l'aspect de la moelle osseuse à l'imagerie par résonance magnétique. [46]

Déficit en enzyme débranchante (amylo-1,6-glucosidase, 4-α-glucanotransférase) (GSD de type III, maladie de Forbes)

Le gène est localisé en 1p21. La plupart des sujets atteints ont un déficit localisé au foie et aux muscles (type IIIa), certains uniquement au foie (type IIIb). [7] Cette GSD est similaire à celle de type I, avec une symptomatologie neuromusculaire et/ou cardiaque moins sévère. L'hépatopathie se complique d'une hypertension portale, associée ou non à une cirrhose ; il n'y a pas d'atteinte rénale. L'atteinte musculaire se limite à une faiblesse diffuse permanente et à une amyotrophie ; en revanche, le déficit distal des membres est au premier plan dans la forme tardive de l'adulte, dont le pronostic est bénin. [12] La cardiomyopathie est de type hypertrophique, sans hypertension.

Déficit en phosphorylase hépatique (GSD de type VI, maladie de Hers)

Le gène est localisé en 14q-21-22. Cette GSD de l'enfant est bénigne, se traduisant par une hépatomégalie isolée, associée ou non à un retard statural, sans atteinte musculaire ou cardiaque. [39]

Déficit en phosphorylase kinase (GSD de type VIII ou IX)

Le gène est localisé en Xp22.1-p22.2 pour la sous-unité alpha, en 16q12-13 pour la sous-unité bêta et en 7p12-q21 ou 16p11.2-p12.1 pour la sous-unité gamma. Souvent confondue avec la précédente, cette affection est la plus fréquente des GSD hépatiques bénignes, se traduisant aussi par une hépatomégalie isolée, associée ou non à un retard statural, d'évolution favorable à l'adolescence dans la forme classique touchant uniquement le garçon. Il existe aussi une forme musculaire de l'adulte, voisine de la maladie de McArdle, avec une intolérance à l'effort depuis l'enfance, avec ou sans myolyse, et surtout élévation de la lactacidémie au test d'effort. [12]

Déficit en enzyme branchante du glycogène (GSD de type IV, maladie d'Andersen)

Le gène est localisé en 3p14. Il s'agit d'une maladie de surcharge par accumulation d'amylopectine insoluble, se traduisant classiquement par une hépatomégalie évoluant rapidement vers la cirrhose, conduisant au décès avant l'âge de 5 ans dans la forme classique. Chez le jeune adulte, l'atteinte peut se limiter au système neuromusculaire. Il n'y a pas de profil biologique caractéristique. [39]

Glycogénoses musculaires

Déficit en α-1,4-glucosidase ou maltase acide (GSD de type II), maladie de Ponpe.

Le gène est localisé en 17q25.2-q25.3. Cette GSD, très hétérogène cliniquement et biologiquement, a une expression principalement cardiomusculaire, avec un déficit musculaire permanent. La forme juvénile débute par un déficit des ceintures (troubles de la marche) suivi d'une insuffisance cardiorespiratoire. La forme adulte [41] peut devenir symptomatique après 20 ou 50 ans, sous forme d'une

myopathie progressive proximale (membres inférieurs) et axiale, indolore, évocatrice lorsqu'elle est modérée et associée à une insuffisance sévère des muscles respiratoires [21] ; les enzymes musculaires sont plus ou moins élevées. La mise en évidence du déficit enzymatique dans le muscle confirme le diagnostic. La thérapie substitutive est en cours d'évaluation et la thérapie génique en cours d'exploration.

Les GSD suivantes se manifestent par une intolérance à l'effort. [12]

Déficit en phosphorylase musculaire : GSD de type V (maladie de McArdle)

Le gène est localisé en 11q13. Le diagnostic est généralement porté au cours de la deuxième ou troisième décennie, parfois suspecté sur une fatigabilité musculaire excessive. Il s'agit d'une intolérance à l'effort court avec apparition de crampes douloureuses, particulières car pouvant disparaître si l'effort est poursuivi. [12] À ces crampes ou contractures provoquées par l'exercice physique s'associent une faiblesse musculaire dans un tiers des cas et des épisodes de myoglobinurie. L'évolution se fait sur un mode paroxystique, compliquée à l'adolescence d'une atteinte rénale par tubulopathie secondaire à la myolyse, et exceptionnellement d'une atteinte des muscles respiratoires. [39] La révélation de la maladie peut être tardive, après 50 ans, par une intolérance à l'effort ou un déficit des ceintures. La créatine kinase est constamment élevée, sans production d'acide lactique lors de l'effort. Le diagnostic ne peut être affirmé que sur une biopsie musculaire. Une étude récente [55] a montré que l'administration de faibles doses de créatine (60 mg/kg/j), inférieures à 150 mg/kg/j, améliorait la capacité à l'effort des patients.

Déficit en phosphofructokinase musculaire (GSD de type VII, maladie de Tarui)

Les gènes sont différents pour les trois sous-unités M, L, et P : chromosomes 12 (M), 21 (L) et 10 (P). La symptomatologie, débutant dans l'enfance, est semblable, en plus sévère, à celle de la maladie de McArdle [39] ; l'association à une anémie hémolytique est caractéristique. Les enzymes musculaires sont élevées. Il existe une forme à début tardif (GSD VIIb), sans myopathie dans l'enfance, avec apparition d'une faiblesse musculaire au cours de la cinquième décennie. [32] Le diagnostic est porté sur la mesure de l'activité de la phosphofructokinase-M sur la biopsie musculaire.

HYPEROXALURIE OU OXALOSE PRIMAIRE

Les hyperoxaluries primaires (HP) sont des maladies autosomiques récessives rares (une pour 120 000 naissances en France pour le type 1), caractérisées par une production excessive et une accumulation d'oxalate dans l'organisme [10], et en particulier dans le rein, l'oxalate ne pouvant être métabolisé et étant excrété dans l'urine. [9] Il en existe deux types : l'HP de type 1 (HP1) liée à un déficit de l'alanine glyoxylate aminotransférase entraînant une production excessive d'oxalate et de glycolate, et dont le gène est localisé en 2q37.3 ; le type 2 (HP2) lié à un déficit de la D-glycérate déshydrogénase/glyoxylate et hydroxypyruvate réductase entraînant une production excessive d'oxalate et de glycérate, et dont le gène est localisé en 9q11.p11. [10]

■ *Manifestations cliniques de l'hyperoxalurie de type 1*

Le plus souvent, les premiers symptômes (colique néphrétique, hématurie) surviennent avant l'âge de 5 ans ; mais la maladie peut devenir symptomatique entre 1 et 60 ans. Les dépôts d'oxalate de calcium dans le parenchyme rénal (néphrocalcinose) (Fig. 1) et les voies urinaires (80 % des patients à un stade avancé) continuent inexorablement jusqu'à ce que la fonction rénale soit altérée (45 % d'insuffisance rénale terminale avant l'âge de 20 ans). Les séquelles ultérieures associées à l'HP1 (urémie, oxalose systémique) sont dues ou majorées par l'insuffisance rénale. L'absence de clairance de l'oxalate conduit à son dépôt dans tous les secteurs de l'organisme. [28]

Figure 1 *Hyperoxalurie, garçon de 1 an. Tomodensitométrie rénale : néphrocalcinose médullaire (coll. Dr S. Taque, Pédiatrie, CHU Rennes).*

Manifestations articulaires

Les manifestations articulaires [26] observées dans les oxaloses primitives ou secondaires sont identiques à celles observées dans les autres arthropathies microcristallines. Il peut s'agir d'arthralgies, de mono- ou polyarthrites aiguës ou chroniques à prédominance distale, associées à des ténosynovites et des dépôts calciques dans la peau (nodules cutanés nécrotiques), le nez et les doigts. L'association à une chondrocalcinose et à des calcifications vasculaires et périarticulaires est évocatrice. Le liquide synovial est peu cellulaire, avec quelques cristaux intracellulaires d'aspect polymorphe. Les dépôts d'oxalate peuvent entraîner une chondrocalcinose, une résorption osseuse et une hypercalcémie [52, 56], mimant une hyperparathyroïdie secondaire et une ostéodystrophie rénale.

Manifestations osseuses

L'os est le tissu prédominant du pool d'oxalate insoluble et l'ostéopathie oxalique est la complication la plus fréquente et la plus invalidante qui ne peut être prévenue par la dialyse. [26] Les dépôts dans l'os entraînent des douleurs osseuses, des fractures multiples accompagnées de réaction périostée et une ostéosclérose [18, 43] ; la densification de la limite métaphysaire suivie de l'apparition de géodes dans la zone de densification est caractéristique [13], ainsi que l'aspect d'« os dans l'os » ; il existe une condensation axiale homogène, périphérique hétérogène, une raréfaction de la structure trabéculaire avec aspect pagetoïde, une résorption sous-périostée ou des houppes phalangiennes. [3] La densité minérale osseuse est normale chez les enfants lorsque la filtration glomérulaire est normale, mais augmente significativement au stade d'insuffisance rénale terminale, en raison des dépôts d'oxalate. [2]

■ *Manifestations cliniques de l'hyperoxalurie de type 2*

L'HP2 est beaucoup plus rare que l'HP1 : de 20 à 30 patients ont été rapportés dans la littérature. [28] L'âge de début des symptômes et l'âge du diagnostic sont similaires. Dans l'enfance, l'HP2 associe typiquement une lithiase des voies urinaires avec hématurie, infection urinaire et colique néphrétique. L'HP2 est plus souvent asymptomatique, moins sévère que l'HP1, et d'évolution plus favorable à long terme ; cependant, quelques cas de néphrocalcinose avec évolution vers l'insuffisance rénale terminale ont été rapportés.

■ *Diagnostic*

Diagnostic clinique

L'apparition d'une insuffisance rénale chez l'enfant ou le jeune adulte et la notion d'antécédents de lithiase rénale ou de néphrocalcinose sont évocatrices mais non suffisantes. [24] Les dépôts rénaux d'oxalate de calcium ne sont pas spécifiques de l'HP1.

Diagnostic biochimique

C'est l'augmentation de la synthèse endogène d'oxalate qui conduit au phénotype biochimique le plus important d'HP1 (hyperoxalurie et hyperoxalémie) ; l'oxalurie des 24 heures peut atteindre deux à dix fois la normale ; l'oxalémie est modérément augmentée tant que la fonction rénale est satisfaisante, s'élevant à quatre à cinq fois la normale en cas d'insuffisance rénale chronique ; l'oxalurie des 24 heures se normalise quand survient l'insuffisance rénale. L'hyperoxalurie s'associe le plus souvent à une augmentation dans les urines de l'acide glycolique. Dans l'HP2, l'oxalurie est moins importante et s'associe à une augmentation de l'excrétion urinaire de L-glycérate. [24, 44]

Diagnostic enzymatique

Il est essentiel de faire le diagnostic entre HP1 et HP2 en mesurant l'activité de l'alanine glyoxylate aminotransférase, seule l'HP1 relevant d'une transplantation hépatique. L'HP1 est due à déficit de l'enzyme alanine glyoxylate aminotransférase peroxysomale spécifique du foie, dont l'activité et l'immunoréactivité sont mesurables dans le tissu hépatique. Le diagnostic d'HP2 peut être confirmé par la mesure de l'activité de la glyoxylate réductase dans le tissu hépatique. [24]

Diagnostic génétique

Le diagnostic d'HP1 par analyse de l'acide désoxyribonucléique (ADN) ne se fait pas encore en routine. Le diagnostic prénatal est possible (par analyse de l'ADN du chorion ou des amniocytes à la neuvième ou dixième semaine), mais l'HP1 est beaucoup moins sévère que les autres maladies peroxysomales. [24]

Traitement

Le traitement des hyperoxaluries primaires [9, 24] consiste à :

– diminuer la quantité d'oxalate de l'organisme en diminuant la synthèse endogène d'oxalate par manipulation pharmacologique (pyridoxine) ou par transplantation hépatique ; la thérapie génique est une voie d'avenir ;

– empêcher la cristallisation d'oxalate de calcium par hydratation et inhibiteurs de la cristallisation (magnésium, citrate, orthophosphate, voire lithotritie) ;

– traiter l'insuffisance rénale par dialyse ou transplantation.

Troubles du métabolisme des acides aminés

PHÉNYLCÉTONURIE (HYPERPHÉNYLALANINÉMIE/DÉFICIT EN PHÉNYLALANINE HYDROXYLASE)

Phénylcétonurie classique

La phénylcétonurie classique est une affection métabolique héréditaire autosomique récessive due à un déficit de la phénylalanine hydroxylase (PAH), enzyme permettant de transformer la phénylalanine en tyrosine grâce à un cofacteur, la tétrahydrobioptérine ; ce déficit entraîne une hyperphénylalaninémie (HPA) à l'origine d'une encéphalopathie grave au cours des premiers mois de la vie. Le gène codant la PAH est localisé en 12q22-q24.1 ; ce gène est très polymorphe, et les enzymes codées par ces divers allèles ont des activités différentes, rendant compte en partie de la diversité du phénotype phénylcétonurique. L'incidence en France est de 1/15 000 naissances (de 50 à 60 cas par an). La clinique se résume à une encéphalopathie convulsive, sans malformations ni dysmorphie, évitable par la mise en route d'un régime dès les premiers jours de la vie : c'est dire l'importance du dépistage néonatal réalisé systématiquement chez tous les nouveau-nés en mesurant le taux de phénylalanine (normalement inférieur à 4 mg/ml) dans le sang par fluorométrie. [47]

Hyperphénylalaninémies

La pratique du dépistage systématique a permis de démembrer les différentes formes d'HPA [47] :

– déficits en PAH, avec des variants allant de la forme sévère à la forme modérée selon la tolérance de l'apport diététique en phénylalanine ;

– déficits du système cofactoriel caractérisé par une activité PAH normale, et soit un déficit complet ou incomplet de synthèse des bioptérines (déficit en neurotransmetteurs) donnant une HPA, soit un déficit en dihydroptéridine réductase entraînant un déficit en tétrahydrobioptérine.

Le diagnostic prénatal est théoriquement possible par analyse ADN des mutations et des haplotypes, mais il n'est pas réalisé en pratique courante car le pronostic est excellent si le régime est institué dès la naissance.

Manifestations cliniques inhabituelles

En l'absence de traitement peuvent survenir une épilepsie, un retard mental profond ou modéré, montrant l'importance d'un diagnostic précoce. Des anomalies de la métaphyse des os longs sont maintenant attribuées à un déséquilibre métabolique intra-utérin ; il y a une diminution de la densité minérale osseuse, particulièrement de l'os trabéculaire, chez les adolescents et les adultes traités pour une phénylcétonurie [37], et la fréquence des fractures dans le groupe des adolescents est élevée.

Traitement

Le traitement de l'HPA nécessite le retour des taux sériques de phénylalanine à des valeurs les plus proches possibles de la normale, aussi précocement et aussi longtemps que possible. Les traitements alternatifs sont la substitution enzymatique avec la phénylalanine ammonialyase et la thérapie génique. [25]

TYROSINÉMIES

L'hypertyrosinémie [45] peut être secondaire à des déficits enzymatiques du métabolisme de la tyrosine, mais aussi à diverses situations comme l'insuffisance hépatique, plus rarement un déficit en vitamine C et une hyperthyroïdie. La tyrosinémie de type I (tyrosinémie hépatorénale) est la plus fréquente des anomalies du métabolisme de la tyrosine, avec plus de 200 cas décrits : elle est due à un déficit enzymatique de la fumaryl-acéto-acétate hydroxylase. [29] Le gène est localisé sur le chromosome 15q23-q25. L'incidence est de 1/100 000 à 1/120 000. Trente-cinq mutations ont été décrites. La répétition de poussées d'insuffisance hépatocellulaire peut conduire à une transplantation hépatique avant l'âge de 2 ans. La forme la plus fréquente est la cirrhose hépatique, de type micromacronodulaire avec un degré variable de stéatose, compliquée d'un risque élevé d'hépatocarcinome. La tubulopathie rénale est une des caractéristiques de la tyrosinémie, se manifestant par une aminoacidurie, une glycosurie et un rachitisme. L'insuffisance rénale s'observe chez l'adolescent et l'adulte, avec glomérulosclérose et fibrose interstitielle. Les manifestations neurologiques sont les plus préoccupantes. La transplantation hépatique et plus récemment l'utilisation de 2(2-nitro-4-trifluorométhylbenzoyl)-1,3cyclohéxanedione (NTBC) ont transformé le pronostic.

ALCAPTONURIE

L'alcaptonurie [38] est due à des mutations du gène HGO et à un déficit de l'homogentisate 1,2-dioxygénase, entraînant une accumulation d'acide homogentisique, une ochronose et une

Figure 2 *Homocystinurie, adulte. Aspect longiligne type Marfan, scoliose (coll. Pr S. Odent, Génétique, CHU Rennes).*

altération du tissu conjonctif. Il n'y a pas de traitement efficace de cette affection, bien que la nitisone inhibe l'enzyme qui produit l'acide homogentisique. Les manifestations articulaires de l'ochronose sont décrites par ailleurs (article 14-262-A10 de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Appareil locomoteur).

HOMOCYSTINURIE

L'homocystinurie est une aminoacidopathie constitutionnelle caractérisée par une augmentation d'homocystéine plasmatique ; c'est la deuxième cause d'encéphalopathie après la phénylcétonurie ; elle est due à un déficit enzymatique en cystathionine β-synthétase sur la voie de la transsulfuration, entraînant une accumulation d'homocystéine et de méthionine en amont du déficit, responsable de la forme classique la plus fréquente (80 %) des homocystinuries. La transmission est autosomique récessive ; le gène est localisé en 21q22.3. [31] Les manifestations cliniques sont celles décrites chez les enfants. [40]

Manifestations squelettiques

Elles comprennent des malformations osseuses (origine métabolique, vasculaire ischémique) et une ostéoporose (anomalies de pontage des fibres de collagène).

Les malformations osseuses s'apparentent à celles de la maladie de Marfan par un squelette disproportionné (hauteur pubis-talon supérieure à la hauteur sommet du crâne-pubis) (Fig. 2), mais s'en différencient par la rareté de l'arachnodactylie et l'absence d'hyperlaxité ligamentaire ; il existe une cyphoscoliose, une déformation thoracique, un genu valgum (Fig. 3). Au plan radiographique, les épiphyses et les métaphyses (Fig. 3, 4, 5) sont larges et irrégulières (métacarpiens, extrémité cubitale distale, tête fémorale) ; les vertèbres sont aplaties en lentille biconcave ; la maturation osseuse est anarchique, en particulier celle des os du carpe (Fig. 6). [27] La présence d'une ostéoporose, d'un évasement métaphysaire et de contractures multiples permet de différencier l'homocystinurie de la maladie de Marfan. [15]

L'ostéoporose (Fig. 7) peut être symptomatique dès la deuxième décennie, à l'origine de fractures osseuses, surtout si le patient est traité tardivement. [35]

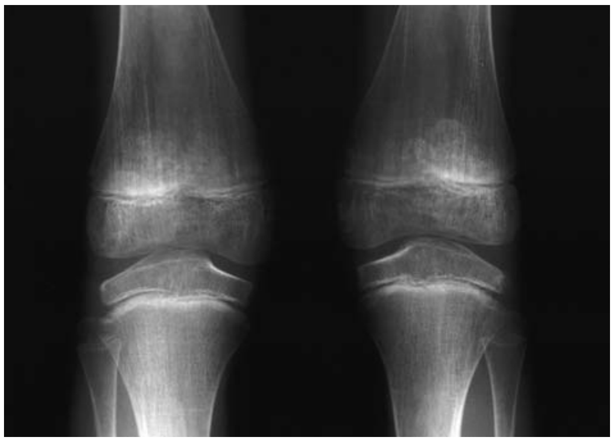

Figure 3 *Homocystinurie, enfant de 10 ans. Radiographie des genoux : genu valgum, épiphyses et métaphyses larges.*

Figure 4 *Homocystinurie, même enfant. Radiographie de bassin : têtes fémorales larges et irrégulières.*

Figure 5 *Homocystinurie, même sujet adulte. Radiographie de bassin : têtes fémorales larges, coxa vara.*

Manifestations extraosseuses

Les deux lésions oculaires les plus fréquentes sont le décollement de la rétine et l'ectopie du cristallin. Le retard mental et les troubles de la marche sont souvent révélateurs. Les thromboses sont autant artérielles que veineuses, complications fréquentes et sévères, survenant dès l'enfance. Le risque thromboembolique augmente avec l'âge [40], plus important lorsque l'homocystinurie est résistante à la vitamine B_6, nécessitant en cas d'intervention chirurgicale un contrôle métabolique de la maladie et une anticoagulation. Il faut surtout insister sur les formes adultes modérées à révélation tardive, de sémiologie non spécifique.

Figure 6 *Homocystinurie, même enfant. Radiographie de poignet : altérations épiphysaires, déformations du carpe.*

Figure 7 *Homocystinurie, même sujet adulte. Radiographie du rachis lombaire : élargissement transversal des corps vertébraux, ostéoporose.*

Diagnostic

Le diagnostic doit toujours être évoqué chez un sujet arachnodactyle ayant un retard mental [27] ; il est suspecté par le dosage de l'homocystéine plasmatique dans un premier temps, l'identification du déficit ne pouvant se faire qu'après chromatographie des acides aminés sanguins et urinaires, ce qui est confirmé par l'activité enzymatique cellulaire. Le phénotype clinique du déficit en cystathionine synthétase est caractérisé avant tout traitement par l'analyse de la réponse clinique au test à la vitamine B_6, afin de déterminer si l'activité enzymatique résiduelle est stimulable ou non. [40]

Prise en charge thérapeutique

L'objectif thérapeutique [40] est de normaliser le phénotype biochimique de la maladie et, dans la forme classique, de diminuer l'homocystéine plasmatique et la méthionine en amont du bloc enzymatique, et d'augmenter la cystathionine et la cystéine en aval. Il faut donc augmenter l'activité enzymatique résiduelle en apportant de fortes doses de cofacteur vitaminique (vitamine B_6), diminuer les apports d'amont, substituer les déficits et utiliser les voies métaboliques alternatives (apport en folate et en bétaïne). Dans les formes résistantes à la vitamine B_6, les stratégies sont multiples (régime hypoprotidique strict pauvre en méthionine). La contraception orale et les œstrogènes sont à éviter. Le traitement ne permet pas cependant d'empêcher totalement l'augmentation d'épaisseur de la paroi artérielle et l'ostéoporose.

CYSTINOSE

La cystinose [14] est une maladie autosomique récessive, avec une fréquence estimée à un pour 100 000 à 200 000 naissances. Le gène a été localisé en 17p13. Plus de 50 mutations ont été décrites. La cystinose est une thésaurismose lysosomale due à une altération du transport de la cystine du lysosome au cytoplasme, conduisant à une accumulation de cystine et à la formation de cristaux dans les tissus (cornée, conjonctive, organes hématopoïétiques, foie, rein, thyroïde, intestin, muscles, cerveau).

Manifestations cliniques

Le signe d'appel est le syndrome de De Toni-Debré-Fanconi, caractérisé par une perte urinaire excessive de protéines de faible poids moléculaire, de glucose, d'acides aminés, d'électrolytes et d'eau. L'hyperphosphaturie conduit à un rachitisme hypophosphorémique. La photophobie, l'hypothyroïdie et le syndrome sec sont dues à la formation de cristaux dans les tissus. L'intelligence est préservée. En l'absence de traitement, la croissance est ralentie et l'insuffisance rénale terminale survient entre 8 et 12 ans. Après transplantation rénale, en dehors des complications liées à l'ostéodystrophie rénale et aux traitements immunosuppresseurs, surviennent les manifestations dues à la cystinose [14] ; celles-ci peuvent être oculaires (synéchies postérieures, cécité rétinienne, blépharospasme), musculaires (myopathie distale, faiblesse musculaire) [54], ostéoarticulaires (synovite) [43], endocriniennes (diabète, hypogonadisme chez l'homme), pulmonaires et neurologiques (détérioration du système nerveux central). Le plus vieux patient, transplanté à l'âge de 10 ans, a 44 ans. [14]

Diagnostic et traitement

Il faut d'abord éliminer les autres causes de tubulopathie. [53] Le diagnostic se fait par mesure du contenu en cystine du globule blanc et par la recherche de cristaux cornéens à la lampe à fente. Le diagnostic prénatal est possible sur culture d'amniocytes ou échantillons de villosités du chorion. Le pronostic est actuellement radicalement transformé par la transplantation rénale et surtout par la cystéamine (β-mercaptoéthylamine) qui purge les cellules de la cystine. Ce traitement, donné précocement, retarde considérablement l'apparition de l'atteinte glomérulaire et améliore la croissance.

Hyperlipidémies

Les hyperlipoprotéinémies familiales primitives regroupent des maladies héréditaires avec une augmentation plasmatique du cholestérol et des triglycérides, résultant d'un déficit dans l'une des étapes du métabolisme lipidique, classées en cinq catégories selon leur profil lipidique [42] (Tableau 2).

Tableau 2. – Manifestations cliniques et rhumatologiques décrites au cours des hyperlipoprotéinémies (d'après [22, 42] modifié).

Type	Manifestations cliniques	Manifestations rhumatologiques
I	pancréatite, diabète douleurs abdominales hépatosplénomégalie, lipémie rétinienne pas de potentiel athérogène	xanthomes éruptifs
IV	asymptomatique tendance accrue aux thromboses maladies cardiovasculaires ischémiques	xanthomes éruptifs (15%), tubéreux, plans, intraosseux arthralgies, hyperuricémie, goutte
III	arc cornéen, xanthélasma athérosclérose coronaire précoce	xanthomes palmoplantaires plans évocateurs (70%) xanthome osseux, tubéreux aux points de pression, tendineux hyperuricémie, goutte rare
IIa	IIa : arc cornéen, xanthélasma, risque d'athérosclérose élevé	arthralgies, arthrites
IIb	IIb : arc cornéen, risque d'athérosclérose élevé	xanthomes (80%) tendineux, tubéreux, osseux dans l'enfance (homozygotes) après 30 ans (hétérozygotes), pas de xanthomes
V	comme I risque élevé de maladies cardiovasculaires ischémiques	xanthomes tendineux (45%) hyperuricémie, goutte

Il y a un contraste entre la survenue relativement rare d'arthropathies dans l'hypercholestérolémie familiale et les relations entre des maladies articulaires connues (goutte, polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux systémique) et les formes habituelles d'hyperlipidémie. [17] Les données restent cependant contradictoires concernant l'existence et le type de manifestations cliniques d'une arthropathie liée à l'hyperlipidémie. [4] En revanche, les relations entre manifestations ostéoarticulaires et traitement hypolipémiant sont bien documentées.

MANIFESTATIONS OSTÉOARTICULAIRES (Tableau 2)

Les xanthomes peuvent se voir dans les cinq types d'hyperlipidémie [42], qu'elle soit primitive ou secondaire ; ils peuvent être éruptifs, tendineux, tubéreux, osseux ou sous-périostés. Au plan radiographique, ils peuvent se traduire par une opacité nodulaire des parties molles ou des tendons. Le dépôt lipidique intramédullaire entraîne lyse osseuse, érosion endostale, érosion juxta-articulaire ou collapsus sous-chondral, et fractures pathologiques. Les contours des lésions sont bien limités. Les mêmes lésions peuvent être reproduites par la goutte : c'est dire la difficulté diagnostique pour ces deux affections métaboliques qui peuvent être associées.

HYPERCHOLESTÉROLÉMIE FAMILIALE (HYPERLIPIDÉMIE DE TYPE II)

L'hypercholestérolémie familiale est une affection autosomique dominante due à un déficit des récepteurs cellulaires pour les lipoprotéines de basse densité (LDL). L'accumulation de cellules spumeuses dans les vaisseaux entraîne l'athérome, et leur accumulation dans la peau et les tendons aboutit à la formation de xanthomes.

■ *Manifestations cliniques*

Xanthomes

Chez les patients homozygotes pour le gène du récepteur anormal aux LDL, le taux de cholestérol sérique est très augmenté et s'accompagne d'une cardiopathie ischémique rapidement progressive, à l'origine d'un décès précoce d'origine cardiovasculaire.

Les xanthomes tendineux se développent dans l'enfance et sont localisés au tendon d'Achille, sur les tendons extenseurs des mains, moins fréquemment sur le triceps ou d'autres tendons ; leur topographie est souvent symétrique ; ils sont généralement asymptomatiques, sauf chez les patients hétérozygotes et au tendon d'Achille. Xanthélasmas et arcs cornéens sont fréquents et précoces. Les xanthomes osseux siègent plus particulièrement sur les os longs du membre inférieur et notamment les métaphyses proches du genou ; l'association avec des xanthomes sous-cutanés ou tendineux est presque constante.

Chez les patients hétérozygotes, le cholestérol sérique est moins élevé et la progression de la cardiopathie ischémique plus lente. Les xanthomes tendineux apparaissent plus tardivement (30 ans) qu'à l'état homozygote et ne sont pas toujours présents.

Arthropathies

Chez des patients homozygotes, une polyarthrite migratrice a d'abord été décrite (in [22]), mimant le rhumatisme articulaire aigu, dans 56 % des cas. Les grosses articulations sont celles le plus souvent atteintes, sans déformations articulaires.

Chez les patients hétérozygotes, la situation est beaucoup moins claire et l'analyse de plusieurs études rapportées par Careless et Cohen [4] montre que les manifestations rhumatologiques sont variées et qu'il est parfois difficile de séparer les manifestations articulaires des manifestations périarticulaires. Une étude contrôlée [20] a cependant montré une association évidente entre hyperlipidémie et xanthomes tendineux ou tendinopathie d'Achille, plus modérée entre hyperlipidémie et oligoarthrite, absente entre hyperlipidémie et polyarthrite migratrice ou tendinopathie transitoire d'Achille.

■ *Diagnostic*

La présence d'une cardiopathie valvulaire et/ou ischémique est essentielle au diagnostic et il n'y a pas de signes de myocardite, de signes cutanés et de stigmates d'infection streptococcique. Les plaques d'athérome peuvent entraîner des emboles de cholestérol, à l'origine de purpura, de livedo réticulaire, de nodules et d'ulcères, pouvant mimer une vascularite. Le liquide synovial n'est pas toujours inflammatoire, n'a pas forcément une apparence laiteuse et ne contient pas de cristaux de cholestérol ; le dosage du cholestérol et des triglycérides doit faire partie du bilan de toute polyarthropathie.

HYPERLIPIDÉMIE DE TYPE IV

Il y a une association confirmée entre goutte et hypertriglycéridémie et/ou syndrome de résistance à l'insuline [11] ; en dehors des facteurs génétiques, il existe beaucoup de facteurs de confusion (obésité, régime riche en purines et en alcool).

XANTHOMES OSSEUX ET TENDINEUX

Quelques maladies rares peuvent s'accompagner de xanthomes sans arthrite ni tendinite associée.

■ *Xanthomatose cérébrotendineuse*

C'est une maladie rare [17], récessive autosomique, due à une mutation du gène de la 27-hydroxylase des stéroïdes, altérant la conversion hépatique du cholestérol en acide cholique et désoxycholique. L'accumulation tissulaire et plasmatique de cholestanol, ou dihydrocholestérol, entraîne une ataxie cérébelleuse

progressive, un retard mental, une cataracte, un athérome précoce et des xanthomes tendineux apparaissant de la deuxième à la quatrième décennie, et une ostéopathie fragilisante (accumulation de cholestanol ? malabsorption ?). Le cholestérol plasmatique est normal ou bas ; les glucuronides biliaires sont élevés dans les urines. Chez l'enfant, une cataracte bilatérale inexpliquée et une diarrhée chronique suggèrent le diagnostic avant la survenue de signes neurologiques. Un diagnostic précoce et un traitement par acide chénodésoxycholique améliorent le pronostic de cette affection chez des patients qui peuvent vivre jusqu'à la sixième ou septième décennie.

Sitostérolémie

C'est une autre maladie récessive autosomique rare [17] avec une absorption intestinale excessive de cholestérol et de phytostérols, avec une altération de la capacité du foie à excréter des stéroïdes non cholestérolémiques dans la bile. Les patients ont des taux plasmatiques très élevés de phytostérols et développent des xanthomes tubéreux et tendineux, un athérome et une insuffisance coronarienne précoces.

HYPERLIPIDÉMIE ET OSTÉOPOROSE

Les maladies cardiovasculaires et l'ostéoporose ont une responsabilité majeure dans la morbidité et la mortalité de la population âgée. L'hyperlipidémie, par ses dérivés d'oxydation lipidique, pourrait être le lien entre ces deux affections, car elle stimule la formation minérale de la plaque d'athérome par les cellules endothéliales mais inhibe in vitro la différenciation ostéoblastique. La controverse sur l'efficacité antifracturaire et le mode d'action des statines demeure, même si la plupart des études d'observation [30] ont montré que les statines réduisaient le risque de fracture osseuse, en augmentant la formation osseuse. [5] On n'a pas démontré cependant que la réduction fracturaire était attribuable à la correction de l'hyperlipidémie ou à un effet direct des statines. [34] Plus fondamentale est la découverte de l'identification récente du rôle du récepteur rp 5 des LDL (*low-density lipoprotein receptor-related protein 5* [LRP5]) dont le gène est inactivé dans le syndrome ostéoporose-pseudogliome. [36]

STATINES ET MYOPATHIES

Myalgies, douleurs et manifestations ostéoarticulaires sont les doléances les plus fréquentes rencontrées en pratique courante. Aucune étude n'a rapporté une augmentation du risque de passage d'une symptomatologie musculaire à une myopathie. [16] Soixante-treize décès par rhabdomyolyse, dont 31 attribuables à la cérivastatine retirée du marché en Août 2001, ont été répertoriés [51] pour plus de 480 millions de prescriptions concernant l'ensemble des statines disponibles. Une étude récente mais rétrospective [49] portant sur 1 194 patients traités par statines en médecine générale n'a pas montré d'anomalies de la créatine kinase. Dans environ 50 % des cas de rhabdomyolyse liée aux statines, une interaction médicamenteuse a été suspectée. [33] L'utilisation simultanée de certains médicaments comme les fibrates, l'érythromycine, l'itroconazole, la ciclosporine, l'acide nicotinique, la digoxine et la warfarine peut conduire à une augmentation du taux sérique des statines (mécanisme inhibiteur du métabolisme hépatique) et, partant, du risque de myopathie. [1] Le gemfibrozil peut interférer avec la glucuronidation des dérivés acides des statines, entraînant une réduction de la clairance des formes actives de statine, et ne devrait pas être utilisée chez les patients à haut risque en raison de l'âge ou de comorbidités [1] : la fluvastatine ou la prastatine pourraient être un meilleur choix en raison de leur métabolisme hépatique et de l'absence d'interaction médicamenteuse significative. [48] Le risque de myopathie, dose dépendant, peut être augmenté chez les sujets âgés (surtout les femmes), les diabétiques, en cas d'athérosclérose, d'hépatopathie, de néphropathie et de polymédication. Les symptômes d'alerte de la myopathie et d'une intolérance hépatique doivent être connus du patient, pour le faire consulter afin de doser les enzymes hépatiques et musculaires.

AUTRES EFFETS INDÉSIRABLES DES STATINES

Vingt-sept cas de tendinopathie (prédominant au tendon d'Achille) survenant au cours d'un traitement par statines ont été identifiés par la pharmacovigilance en France, dont quatre ont été publiés. [6]

Références

[1] Ballantyne CM, Corsini A, Davidson MH, Holdaas H, Jacobson TA, Leitersdorf E et al. Risk for myopathy with statin therapy in high-risk patients. *Arch Intern Med* 2003; 163: 553-564

[2] Behnke B, Kemper MJ, Kruse HP, Müller-Wiefel DE. Bone mineral density in children with primary hyperoxaluria type 1. *Nephrol Dial Transplant* 2001; 16: 2236-2239

[3] Benhamou CL, Bardin T, Tourlière D, Voisin L, Audran M, Edouard C et al. Atteinte osseuse de l'oxalose primitive. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1991; 58: 763-769

[4] Careless DJ, Cohen MG. Rheumatic manifestations of hyperlipidemia and antihyperlipidemia drug therapy. *Semin Arthritis Rheum* 1993; 23: 90-98

[5] Chan MH, Mak TW, Chiu RW, Chow ML, Chan IH, Lam CW. Simvastatin increases serum osteocalcin concentration in patients treated for hypercholesterolaemia. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86: 4556-4559

[6] Chazerain P, Hayem G, Hamza S, Best C, Ziza JM. Quatre cas de tendinopathie survenant au cours d'un traitement par statine. *Rev Rhum Mal Ostéoatic* 2001; 68: 865-869

[7] Chen YT. Glycogen storage diseases. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* New York: McGraw-Hill, 2001; 1521-1551

[8] Chou JC, Matern D, Mansfield BC, Chen YT. Type I gycogen storage diseases: disorders of the glucose-6- phosphatase complex. *Curr Mol Med* 2002; 2: 121-143

[9] Cochat P, Basmaison O. Current approaches to the management of primary hyperoxaluria. *Arch Dis Child* 2000; 82: 470-473

[10] Danpure CJ. Primary hyperoxaluria. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* New York: McGraw-Hill, 2001; 3323-3367

[11] Emmerson B. Hyperlipidaemia in hyperuricaemia and gout. *Ann Rheum Dis* 1998; 57: 509-510

[12] Eymard B, Laforêt P. Myopathies métaboliques à l'âge adulte. Présentation et démarche diagnostique. *Rev Méd Interne* 2001; 22 suppl3: 328-337

[13] Fisher D, Hiller N, Drukker A. Oxalosis of bone: report of four cases and a new radiological staging. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 293-295

[14] Gahl WA, Thoene JG, Schneider JA. Cystinosis. *N Engl J Med* 2002; 347: 111-121

[15] Goldman AB. Heritable diseases of connective tissue, epiphyseal dysplasias, and related conditions. In: Resnick DPhiladelphia: WB Saunders, 2002; 4382-4448

[16] Gotto AM. Safety and statin therapy. *Arch Intern Med* 2003; 163: 657-659

[17] Handel ML, Simons L. Rheumatic manifestations of hyperlipidaemia. *Baillières Clin Rheumatol* 2000; 14: 595-598

[18] Kamoun A, Hammou A, Chaouachi S, Bellagha I, Lakhoua R. Les signes radiologiques de l'hyperoxalurie primaire de type 1. *Ann Radiol* 1995; 38: 440-446

[19] Kannourakis G. Glycogen storage diseases. *Semin Hematol* 2002; 39: 103-106

[20] Klemp P, Halland AM, Majoos FL, Steyn K. Musculoskeletal manifestations in hyperlipidemia: a controlled study. *Ann Rheum Dis* 1993; 52: 44-48

[21] Laforêt P, Nicolino M, Eymard B, Puech JP, Caillaud C, Poenaru L et al. Juvenile and adult-onset acid maltase deficiency in France. *Neurology* 2000; 55: 1122-1128

[22] Lasbleiz S, Bardin T. Manifestations articulaires des hyperlipémies. In: Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin T, Orcel P, Guérin CL, eds. *L'actualité rhumatologique.* Paris: Expansion Scientifique Française, 1998; 28-35

[23] Lee PJ, Patel JS, Fewtrell M, Leonard JV, Bishop NJ. Bone mineralisation in type 1 glycogen storage disease. *Eur J Pediatr* 1995; 154: 483-487

[24] Leumann E, Hoppe B. The primary hyperoxalurias. *J Am Soc Nephrol* 2001; 12: 1986-1993

[25] Levy HL. Phenylketonuria: old disease: new approach to treatment. *Proc Natl Acad Sci USA* 1999; 96: 1811-1813

[26] Maldonado I, Prasad V, Reginato AJ. Oxalate crystal deposition disease. *Curr Rheumatol Rep* 2002; 4: 257-264

[27] Maroteaux P, Le Merrer M. Les maladies osseuses de l'enfant. Paris: Médecine-sciences Flammarion, 2002

[28] Milliner DS, Wilson DM, Smith LH. Phenotypic expression of primary hyperoxaluria; comparative features of types I and II. *Kidney Int* 2001; 59: 31-36

[29] Mitchell GA, Grompe M, Lambert M, Tanguay RM. Tyrosinemia. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* New York: McGraw-Hill, 2001; 1777-1805

[30] Moghadasian MH, Frohlich JJ. Statins and bones. *CMAJ* 2001; 164: 803-805

[31] Mudd SH, Levy HL, Kraus JP. Disorders of transsulfuration. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* New York: McGraw-Hill, 2001; 2007-2051

[32] Nakajima H, Raben N, Hamaguchi T, Yamasaki T. Phosphofructokinase deficiency; past, present and future. *Curr Mol Med* 2002; 2: 197-212

[33] Omar MA, Wilson JP. FDA adverse event reports on statin-associated rhabdomyolysis. *Ann Pharmacother* 2002; 36: 288-295

[34] Parhami F, Garfinkel A, Demer LL. Role of lipids in osteoporosis. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2000; 20: 2346-2348

[35] Parrot F, Redonnet-Vernhet I, Lacombe D, Gin H. Osteoporosis in late-diagnosed adult homocystinuric patients. *J Inheri Metab Dis* 2000; 23: 338-340

[36] Patel MS, Karsenty G. Regulation of bone formation and vision by LRP5. *N Engl J Med* 2002; 346: 1572-1573

[37] Pérez-Duenas B, Cambra FJ, Vilaseca MA, Lambruschini N, Campistol J, Camacho JA. New approach to osteopenia in phenylketonuric patients. *Acta Paediatr* 2002; 91: 899-904

[38] Phornphutkul C, Introne WJ, Perry MB, Bernardini I, Murphey MD, Fitzpatrick DL et al. Natural history of alcaptonuria. *N Engl J Med* 2002; 347: 2111-2121

[39] Poenaru L, Baussan C, Hadchouel M. Glycogénoses. *Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Pédiatrie* 2001; 4-059-L-10, 12p.

[40] Quéré I, Simorre B, Ruivard M, Le Hello C, Parrot F, Mégnien JL, Touati G et al. L'homocystinurie à l'âge adulte. *Rev Méd Interne* 2001; 22 suppl3: 347-355

[41] Read K, Hutchinson D, Veale A, Anderson N, Hammond-Tooke G, Macfie A. Acid maltase deficiency: clinical and laboratory features of adult-onset cases. *N Z Med J* 2001; 114: 406-409

[42] Resnick D. Lipidoses, histiocytoses, and hyperlipoproteinemias. In: Resnick DPhiladelphia: WB Saunders, 2002; 2233-2290

[43] Resnick D. Other crystal-induced diseases. In: Resnick DPhiladelphia: WB Saunders, 2002; 1692-1703

[44] Rumsby G. Biochemical and genetic diagnosis of the primary hyperoxalurias: a review. *Mol Urol* 2000; 4: 354-359

[45] Russo PA, Mitchell GA, Tanguay RM. Tyrosinemia: a review. *Pediatr Dev Pathol* 2001; 4: 212-221

[46] Scherer A, Engelbrecht V, Neises G, May P, Balsam A, Spiekerkötter U et al. MR Imaging of bone marrow in glycogen storage disease type Ib in children and young adults. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 177: 421-425

[47] Scriver CR, Kaufman S. Hyperphenylalaninemia: phenylalanine hydroxylase deficiency. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* New York: McGraw-Hill, 2001; 1667-1724

[48] Sica DA, Gehr TW. Rhabdomyolysis and statin therapy: relevance to the elderly. *Am J Geriatr Cardiol* 2002; 11: 48-55

[49] Smith ML, Bernstein LI, Davis RB, Rind DM, Shmerling RH. Screening for statin-related toxicity. *Arch Intern Med* 2003; 163: 688-692

[50] Soejima K, Landing BH, Roe TF, Swanson VL. Pathologic studies of the osteoporosis of von Gierke's disease (glycogenosis 1a). *Pediatr Pathol* 1985; 3: 307-319

[51] Staffa JA, Chang J, Green L. Cerivastatin and reports of fatal rhabdomyolysis. *N Engl J Med* 2002; 346: 539-540

[52] Toussaint C, De Pauw L, Tielemans C, Abramowicz D. Hypercalcemia complicating systemic oxalosis in primary hyperoxaluria type 1. *Nephrol Dial Transplant* 1995; 10: 17-21

[53] Van'T Hoff WG. Molecular developments in renal tubulopathies. *Arch Dis Child* 2000; 83: 189-191

[54] Vester U, Schubert M, Offner G, Brodehl J. Distal myopathy in nephropathic cystinosis. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 36-38

[55] Vorgerd M, Zange J, Kley R, Grehl T, Husing A, Jager M et al. Effect of high-dose creatine therapy on symptoms of exercise intolerance in McArdle disease. *Arch Neurol* 2002; 59: 97-101

[56] Yamaguchi K, Grant J, Noble-Jamieson G, Jamieson N, Barnes ND, Compston JE. Hypercalcemia in primary oxalosis: role of increased bone resorption and effects of treatment with pamidronate. *Bone* 1995; 16: 61-67

Goutte

D Kuntz
F Lioté

Résumé. – *La goutte peut être définie par quatre critères : survenue d'une arthrite aiguë récidivant au moins une fois ; présence de microcristaux d'urate de sodium monohydraté décelés dans le liquide synovial ; hyperuricémie supérieure à 420 μmol/L (70 mg/L) aussi bien chez l'homme que chez la femme ; présence de dépôts d'urate de sodium monohydraté (tophus) situés principalement autour des articulations distales.*
Le traitement de la goutte a deux objectifs : faire disparaître rapidement la crise aiguë par la colchicine ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens, et normaliser l'uricémie par les uricosuriques ou l'allopurinol.

Mots-clés : *arthrite aiguë, microcristaux d'urate de sodium, hyperuricémie, tophus, colchicine, anti-inflammatoire non stéroïdien, uricosurique, allopurinol.*

Historique

La goutte était déjà connue dans l'Antiquité. Des médecins grecs, les Asclépias, lui donnaient le nom de podagre qui signifie « prise au piège par le pied ». Parmi eux, Hippocrate notait sa prédilection pour l'homme et sa rareté chez l'enfant et chez la femme avant la ménopause. Il insistait aussi sur l'influence néfaste de la suralimentation et sur le rôle de l'hérédité. Au fil des siècles, les écoles de médecine romaines, byzantines, arabes apportèrent leur contribution à la description de la podagre. C'est vers le IXe siècle que le mot goutte apparaît pour expliquer qu'un poison contenu dans les humeurs pénètre « goutte à goutte » dans les jointures. En fait, le mot goutte concernait non seulement la podagre mais aussi d'autres maux puisqu'on parlait, par exemple, de goutte sciatique et même de goutte paralytique.

C'est en 1683 que Thomas Sydenham fit paraître une autodescription de l'accès goutteux restée célèbre à juste titre compte tenu de sa perfection et de sa minutie. Un siècle plus tard, le Suédois Scheele découvrait l'acide urique dans des calculs urinaires, et l'Anglais Wollaston l'identifiait dans un tophus retiré de sa propre oreille.

Au XIXe siècle, la description clinique de la goutte s'acheva avec le livre d'Alfred Barring-Garrod *The nature and treatment of gout and rheumatoid gout* et en France avec les *Cliniques* de Trousseau et le *Traité* de Lecorché. Simultanément, la morphologie des dépôts uratiques des goutteux était étudiée dans des travaux anatomiques de Charcot, Cornil et Ranvier.

En 1854, Garrod montra par un procédé ingénieux que le sang des goutteux contenait en excès une substance qui restait à analyser. Ce procédé extrêmement simple consistait à plonger une fibre végétale dans du sérum de goutteux contenu dans une cupule de verre. Au bout de 24 heures, la fibre était incrustée de cristaux alors que le phénomène ne se produisait pas avec le sérum des non-goutteux. Pour la première fois, était donc décelé ce poison qui pénétrait « goutte à goutte » dans les articulations, produisant leur inflammation et s'accumulant dans d'autres tissus pour former les tophus. On donna à ce poison son nom chimique, l'acide urique, dont Fischer fait connaître la formule au début du XXe siècle. À n'en plus douter, l'excès d'acide urique dans les humeurs était le constituant des tophus des goutteux.

Si, à la fin du XIXe siècle, on avait porté plus d'attention aux travaux de Freudweiler, on aurait compris, comme le soupçonnait Garrod, que l'accès goutteux était une inflammation articulaire aiguë due à la présence de cristaux d'urate de sodium. Freudweiler avait en effet découvert que le liquide retiré d'une jointure enflammée par la goutte contenait des cristaux d'urate de sodium et que leur injection provoquait une inflammation locale. Enfin, à partir de 1913, grâce aux travaux de Folin et Denis qui mirent au point une méthode de dosage de l'acide urique dans les liquides biologiques, on put montrer que nombre de goutteux sont hyperuricémiques. En fait, le rôle de l'hyperuricémie dans le déclenchement de l'accès goutteux resta mis en doute en raison de la difficulté à reproduire expérimentalement l'inflammation tissulaire, après injection locale d'acide urique en solution. C'est seulement en 1961 que Mac Carthy et Hollander redécouvrirent dans le liquide synovial de l'arthrite goutteuse des microcristaux d'urate de sodium dont l'injection intra-articulaire chez l'animal et l'homme reproduisait l'inflammation aiguë. C'est grâce aux premières études isotopiques de Stetten et al qu'on découvrit que l'hyperuricémie est due dans la majorité des cas à une hyperproduction d'acide urique comme l'atteste l'hyperincorporation dans la molécule d'acide urique de la glycine et d'autres molécules entrant dans la constitution du noyau purinique.

Bien que depuis des siècles on ait reconnu le caractère souvent héréditaire de la goutte, la nature de la ou des perturbations du métabolisme des purines à l'origine de l'hyperuricémie reste inconnue, excepté dans le cas d'enzymopathies rares. L'une d'entre elles a été décrite chez l'enfant par Lesch et Nyhan. Trois ans plus tard, Seegmiller et al ont découvert que la maladie de Lesch et Nyhan était due à un déficit total ou quasi total d'activité d'une enzyme, l'hypoxanthine-guanine-phosphoribosyltransférase (HGPRT), déficit qui, lorsqu'il est partiel, peut être cause de goutte

***Daniel Kuntz** : Professeur des Universités, consultant.*
***Frédéric Lioté** : Professeur des Universités, praticien hospitalier.*
Fédération de rhumatologie, centre Viggo Petersen, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 1, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Kuntz D et Lioté F. Goutte. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-270-A-10, 2003, 23 p.

sévère de l'adulte jeune. Depuis 1983, plusieurs mutations ponctuelles du gène de HGPRT à l'origine de l'enzymopathie ont été découvertes.

L'histoire de la goutte serait incomplète sans celle de son traitement, en particulier sans l'histoire de la colchicine. C'est probablement Aretaeus de Cappadoce qui, au IIe siècle, découvrit le premier que l'hellébore blanc, plante voisine du colchique, avait sur l'accès goutteux une action spécifique qui l'emportait sur son effet purgatif. De là, l'idée de l'employer dans la goutte. Le mot colchique semble avoir été créé par Dioscoride par référence à la contrée d'origine supposée de la plante, laquelle, selon cet auteur, se situait dans l'antique Colchis, district d'Asie mineure. Les effets des colchiques contre les effets goutteux étaient bien connus des médecins byzantins. Alexandre de Tralles fut un des premiers à le prescrire vers l'an 600. Par la suite, le colchique cessa d'être utilisé probablement en raison de ses inconvénients digestifs et de sa réputation de poison. S'il était tombé en disgrâce auprès des médecins, le colchique restait connu des botanistes et des herboristes du Moyen Âge. Le colchique fut remis à l'honneur par le baron Anton von Storch, médecin de l'impératrice Marie-Thérèse. Want, en 1814, montra que cette plante était le principe actif d'un remède secret répandu par un officier de l'armée napoléonienne : l'eau de Nicolas Husson. La colchicine, l'alcaloïde du colchique, fut découverte au début du XIXe siècle par Pelletier et Caventou qui parvinrent à isoler du bulbe de la plante une substance blanche et pulvérulente qui était une forme dénaturée de la colchicine. En 1884, Alfred Houdé isola la colchicine sous sa forme cristallisée à partir de semences de colchique, grâce à l'utilisation de solvants organiques tels que le chloroforme et l'éther de pétrole, jusque-là inconnus.

En 1924, Windans fit la première analyse de la colchicine et reconnut l'agencement tricyclique de la molécule. De nos jours encore, la colchicine est extraite du colchique ou d'autres plantes voisines telles que Gloriosa superba, plante tropicale qui produit des quantités importantes de colchicine.

En fait, la colchicine, si elle a une action brillante contre l'inflammation goutteuse, ne fait pas diminuer l'uricémie et elle est donc incapable de modifier l'évolution naturelle de la goutte. Le premier hypo-uricémiant efficace et bien toléré a été le probénécide, un uricosurique introduit dans le traitement de fond de la goutte en 1951 par Gutman et Yü. Par la suite, d'autres uricoéliminateurs ont été découverts, en particulier la sulfinpyrazone et, le plus puissant, la benziodarone d'abord utilisée contre l'insuffisance coronarienne et dont Nivet et al remarquent, en 1965, l'effet hypo-uricémiant. Cependant, la benziodarone fut à l'origine de quelques cas de dysthyroïdie en raison de la présence d'iode dans sa molécule. C'est pourquoi cet uricosurique a été remplacé par la benzbromarone qui reste encore actuellement le meilleur uricosurique. Les uricosuriques ont cependant l'inconvénient de favoriser la lithiase urique. C'est pourquoi, en 1963, on accueillit avec grand intérêt l'allopurinol, analogue chimique de l'hypoxanthine dont l'action hypo-uricémiante résulte d'une diminution de l'uricoformation. L'allopurinol a transformé le traitement et le pronostic de la goutte qui, de nos jours, peut être considérée comme à peu près vaincue.

Épidémiologie de l'hyperuricémie et de la goutte primitive

Les méthodes de dosages enzymatiques (uricase) automatisées qui mesurent la production d'H_2O_2 générée par l'oxydation de l'urate sont d'une meilleure spécificité et d'une meilleure reproductibilité que les méthodes colorimétriques. Néanmoins, en pratique courante, les méthodes colorimétriques adaptées à l'autoanalyseur d'exécution plus simple et dont la reproductibilité est facile à contrôler restent très utilisées.

Aux concentrations de sodium présent dans les liquides extracellulaires, la limite théorique de solubilité de l'urate monosodique dans le sérum à 37 °C qui est environ de 65 mg/L (390 µmol/L ; pour les conversions en µmol/L, le facteur de conversion est × 6, c'est-à-dire : 1 mg/L = 6 µmol/L) permettrait théoriquement une définition physicochimique de l'hyperuricémie.

Le fait que, dans les populations occidentales, la distribution des valeurs de l'uricémie soit approximativement normale, avec toutefois une tendance à s'étaler dans la zone des uricémies élevées, a incité certains à proposer une autre définition de l'hyperuricémie : valeur de l'uricémie supérieure à celle qu'on obtient en ajoutant deux écarts-types à la valeur moyenne. Il se trouve que dans plusieurs études de population générale comme par exemple celle de Framingham [65], la limite supérieure de l'uricémie normale qui a été trouvée était proche de 70 mg/L (420 µmol/L) chez l'homme adulte. En revanche chez les femmes de Framingham, l'uricémie moyenne était de 40,1 mg/L (± 9,4), c'est-à-dire inférieure d'environ 10 mg/L à celle de l'homme [65] ; c'est donc autour de 60 mg/L que certains auteurs ont pu proposer de définir l'hyperuricémie chez la femme. Pourtant, la femme n'aura la goutte que pour les mêmes valeurs de l'uricémie qui l'engendrent chez l'homme [65, 165]. Il n'y a donc pas lieu de définir l'hyperuricémie différemment chez la femme et chez l'homme. Au surplus cette définition statistique de l'hyperuricémie se heurte aux variations de distribution de l'uricémie selon les populations. Dans l'étude de Framingham par exemple [65], 23 % des hommes avaient une uricémie égale ou supérieure à 60 mg/L, 5 % avaient une uricémie égale ou supérieure à 70 mg/L et 1 % égale ou supérieure à 80 mg/L. En France, la distribution de l'uricémie n'a été étudiée que dans certains groupes professionnels. L'uricémie était par exemple nettement plus élevée chez les gardiens de la paix parisiens [219]. Dans la population étudiée qui comprenait 23 923 sujets, l'uricémie moyenne était de 58,8 mg/L (± 11,9), égale ou supérieure à 60 mg/L chez 43,2 % d'entre eux, à 70 mg/L chez 17,6 %, à 80 mg/L chez 5,4 %. Chez les cadres parisiens la distribution de l'uricémie était assez proche de celle rapportée chez les gardiens de la paix [93, 219, 220]. Dans les populations masculines occidentales, la fréquence de l'hyperuricémie est donc assez élevée. Elle l'est beaucoup moins chez la femme. Ainsi, seulement 0,5 % des femmes de Framingham avaient une uricémie égale ou supérieure à 70 mg/L, très rare était celles dont l'uricémie atteignait ou dépassait 80 mg/L. Enfin, dans certains groupes ethniques comme les Maoris de Nouvelle-Zélande [90], les valeurs moyennes de l'uricémie sont nettement plus élevées que dans les populations occidentales et la prévalence de la goutte est respectivement de 10 % chez l'homme et de 4 % chez la femme. Au contraire, dans d'autres populations comme la population chinoise de Taïwan, l'uricémie moyenne est moins élevée et l'hyperuricémie est moins fréquente que dans les populations occidentales [42]. Parmi les nombreux facteurs influençant l'uricémie de l'adulte, il y a certes les facteurs ethniques mais aussi des facteurs anthropomorphiques sociaux influençant par exemple le poids corporel, la distribution des graisses, la pression artérielle [15, 71, 183], la consommation d'alcool et de médicaments et enfin la fonction rénale.

L'uricémie de l'enfant est nettement inférieure à celle de l'adulte, de l'ordre de 10 mg/L, elle s'élève vers 15 ans pour atteindre vers 20 ans les valeurs observées chez l'adulte. Chez la plupart des hommes, l'uricémie est constituée au début de l'âge adulte ou même depuis la puberté. Après 20 ans, l'uricémie peut être considérée comme stable. L'étude longitudinale de Gresser et al [59] montre que, chez l'homme, l'uricémie augmente assez peu avec l'âge passant de 48,6 mg/L en 1962 à 60 mg/L en 1971 et à 59 mg/L en 1989. Chez les gardiens de la paix [220], elle passait de 57,9 mg/L entre 20 et 30 ans à 59,5 mg/L entre 50 et 60 ans. L'uricémie de la femme s'élève d'environ 5 mg/L vers 45 ans au voisinage de la ménopause et se stabilise ensuite. L'analyse longitudinale de Gresser et al [59] ne montre pas de variations significatives de l'uricémie chez la femme après la ménopause.

Compte tenu de ces données, il est certainement préférable que la définition de l'hyperuricémie soit dictée par le souci de fixer la frontière entre les concentrations plasmatiques d'urate de sodium qui font courir un risque réel de goutte et celles pour lesquelles un tel risque est nul ou très faible. Plus de 90 % des goutteux ont une uricémie d'au moins 70 mg/L et la répétition des dosages annule

presque complètement la proportion (moins de 10 %) de ceux chez qui l'uricémie se tient entre 60 et 70 mg/L. En pratique clinique, il est donc admis de ne parler d'hyperuricémie que lorsque l'uricémie de l'homme ou de la femme est égale ou supérieure à 70 mg/L.

L'incidence annuelle de la goutte est estimée à 0,20 à 0,35 pour 1 000 personnes et a une prévalence globale de 2 à 3 pour 1 000 aux États-Unis et en Europe. Par exemple, parmi les gardiens de la paix âgés de 35 à 44 ans, la prévalence de la goutte était de 11 pour 1 000 chez les hommes âgés de 35 à 39 ans et de 20 pour 1 000 chez ceux de 40 à 44 ans [218]. Quoi qu'il en soit, le risque de goutte augmente avec le degré de l'uricémie. Il est faible pour les uricémies comprises entre 70 et 80 mg/L ; il est élevé pour les uricémies supérieures à 90 mg/L [65, 94, 220]. Le risque de goutte augmente aussi avec la durée de l'hyperuricémie. Si importante que soit l'hyperuricémie, la goutte ne survient, en règle générale, que plusieurs années après son installation. La goutte idiopathique ne commence habituellement qu'après 30 ans alors que l'hyperuricémie est présente depuis le début de l'âge adulte. Parfois, cependant, l'hyperuricémie et les accès goutteux surviennent après quelques semaines seulement d'hyperuricémie induite par la pyrazinamide au cours des traitements antituberculeux [6]. Comme le risque de goutte est fonction non seulement du degré mais aussi de la durée de l'hyperuricémie, la prévalence de la goutte augmente avec l'âge moyen de la population étudiée. Par exemple, dans la population masculine de Framingham [65] elle était de 0,2 % à l'âge moyen de 44 ans et de 1,5 % 14 ans plus tard. À l'âge de 58 ans, la prévalence de la goutte atteignait 16,7 % pour les uricémies de 70 à 79 mg/L, de 25 % pour les valeurs de 80-89 mg/L et de plus de 90 % pour les uricémies supérieures ou égales à 90 mg/L. Dans une étude prospective menée à Boston pendant une période de 14,9 années, l'incidence de la goutte s'établissait à 4,90 % pour une uricémie supérieure ou égale à 90 mg/L, à 0,5 % pour une uricémie comprise entre 70 et 90 mg/L et à 0,1 % pour une uricémie inférieure à 70 mg/L [27].

Chez les gardiens de la paix parisiens [218, 220] dont l'âge moyen était de 45 ans, la prévalence de la goutte était de 4,9 % pour les uricémies comprises entre 70 et 80 mg/L, de 9,6 % pour les uricémies comprises entre 80 et 89 mg/L et de 30 % pour les uricémies égales ou supérieures à 90 mg/L. Dans les populations où l'hyperuricémie est plus fréquente que dans les populations occidentales, la fréquence de la goutte l'est aussi, comme on pouvait s'y attendre. Elle est de 10 % chez les Maoris de Nouvelle-Zélande dont l'uricémie moyenne est de 70,6 mg/L [90].

Comme l'hyperuricémie, la goutte est plus rare chez la femme que chez l'homme. Aux États-Unis, la prévalence de la goutte féminine serait de 0,10 %, et la proportion des gouttes féminines par rapport à l'ensemble de la population des goutteux certainement très supérieure à 5 % [12].

Enfin, les études prospectives et rétrospectives évaluant les conséquences de l'hyperuricémie et de la goutte commune sur la fonction rénale montrent que l'hyperuricémie ne constitue pas de facteur de risque notable de détérioration de la fonction rénale [27].

Physiopathologie de l'hyperuricémie idiopathique et de la goutte primitive

MÉTABOLISME DE L'ACIDE URIQUE

Pool de l'acide urique

On appelle pool de l'acide urique la quantité d'acide urique de l'organisme dans laquelle l'acide urique radiomarqué injecté par voie veineuse se dilue rapidement : c'est l'acide urique échangeable. La technique de mesure du pool miscible de l'acide urique repose sur le principe suivant : après qu'on ait injecté à un sujet par voie veineuse une quantité définie d'acide urique marqué par de l'azote ou du carbone isotopique radioactif, l'acide urique marqué se mélange avec l'acide urique de l'organisme disponible pour le

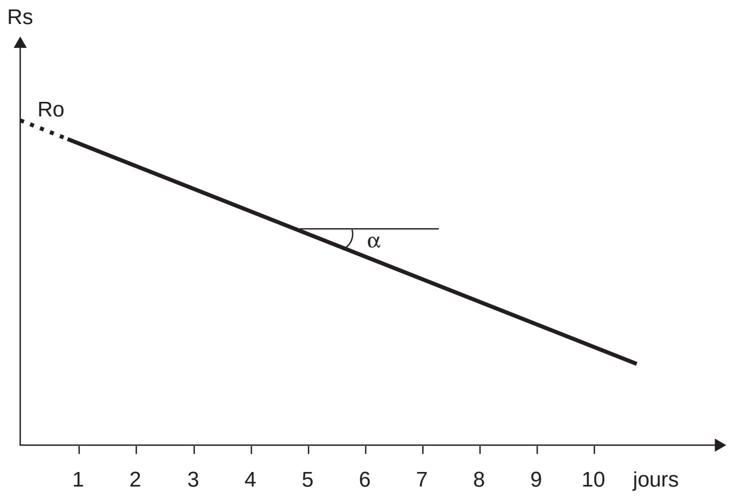

1 *Pool miscible de l'acide urique.*
Rs : radioactivité spécifique de l'acide urique (ordonnées logarithmiques) ; Ro : radioactivité spécifique théorique au temps zéro ; α : pente de la courbe proportionnelle au taux de renouvellement de l'acide urique dans le pool miscible.

mélange, puis la radioactivité spécifique du plasma décroît exponentiellement en fonction du temps. En ordonnées les points de cette courbe exponentielle s'alignent sur une droite *(fig 1)* : son extrapolation au temps zéro permet de calculer quelle aurait été la radioactivité spécifique si la dilution de l'acide urique marqué dans l'acide urique disponible pour le mélange avait été réalisée dès la fin de l'injection. De cette radioactivité initiale théorique Ro, on déduit aisément, connaissant la quantité de radioactivité injectée Ri, la quantité d'acide urique « mélangeable », c'est-à-dire le pool miscible de l'acide urique. En outre, la pente de la droite est proportionnelle au taux de renouvellement de l'acide urique dans le pool, c'est-à-dire à la quantité d'acide urique qui, dans un temps donné, sort du pool *(fig 1)*.

Chez le sujet normal, le pool miscible de l'acide urique varie selon les individus de 600 à 1 600 mg. Environ 65 % de l'acide urique du pool se renouvelle quotidiennement, les valeurs trouvées allant de 50 à 95 %. C'est donc environ 650 mg d'acide urique qui pénètrent chaque jour dans le pool tandis qu'une même quantité en sort.

Chez le sujet normal, il n'entre dans le pool que l'acide urique nouvellement synthétisé par le foie et il ne sort du pool que de l'acide urique détruit ou éliminé dans les urines. Le taux de renouvellement de l'acide urique correspond donc à la somme de l'uricolyse intestinale et de l'uricoélimination rénale. Chez le goutteux, le pool miscible de l'acide urique est augmenté de 2 à 25 fois, et davantage dans la goutte tophacée ; il est habituellement de 1 600 à 4 000 mg mais il peut dépasser 30 000 mg et une partie des dépôts d'urate de sodium participe aux échanges comme le montre la présence d'acide urique marqué dans la partie superficielle des tophus après injection intraveineuse. L'acide urique des tophus peut constituer d'ailleurs la grande majorité du pool miscible. Le taux de renouvellement de l'acide urique du pool est augmenté lui aussi mais chez le goutteux, l'acide urique arrivant quotidiennement dans le pool peut provenir non seulement du métabolisme purinique mais aussi des dépôts uratiques *(fig 2)*. L'hyperuricémie qui engendre la goutte primitive commune peut provenir d'une hyperuricoformation mais un déficit de l'uricoélimination rénale semble aussi y participer et chez certains goutteux, il semble même seul en cause [86].

Sources de l'acide urique

Purinosynthèse de novo

Les sources de l'acide urique sont le catabolisme des acides nucléiques alimentaires, le catabolisme des acides nucléiques cellulaires, mais surtout la transformation directe en acide urique d'une partie des nucléotides puriniques issus de la purinosynthèse

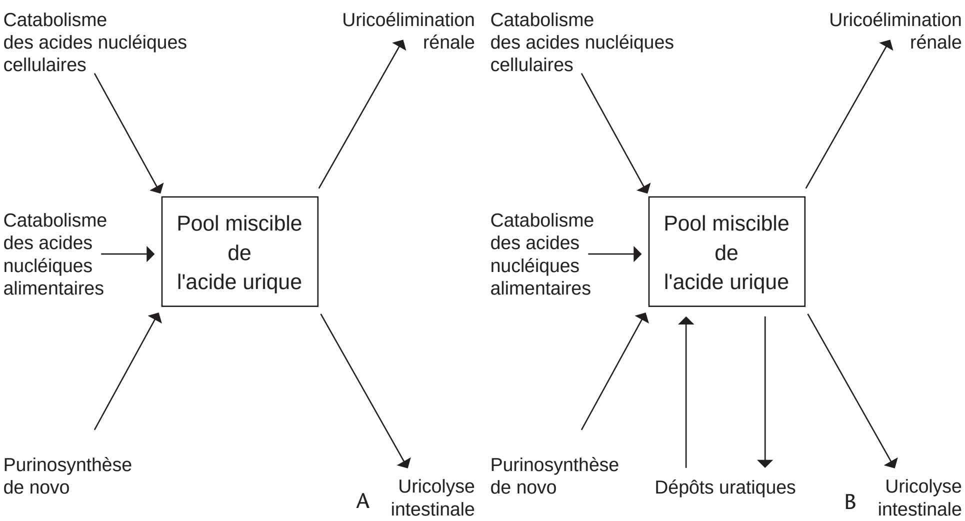

2 *Mouvements de l'acide urique chez le sujet normal (A) et chez le goutteux (B).*

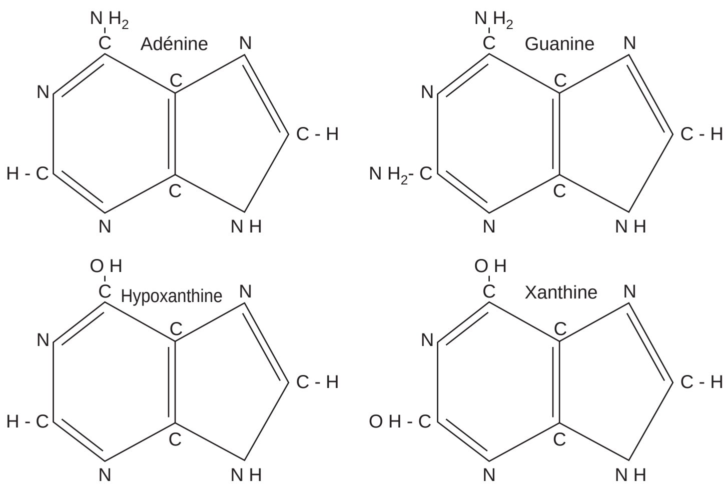

3 *Purines.*

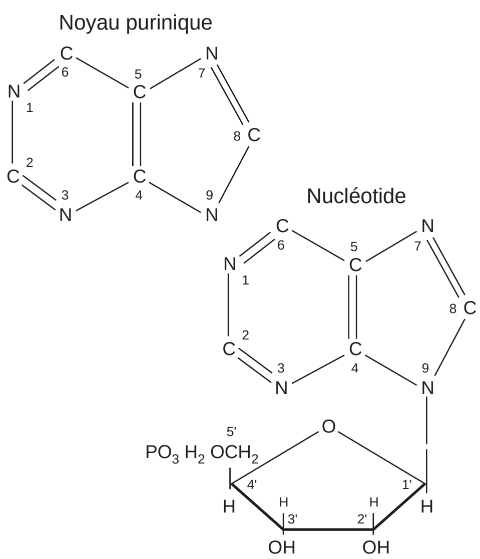

4 *Nucléotide.*

de novo. Un nucléotide purinique est constitué d'une purine libre : adénine, guanine, xanthine, hypoxanthine *(fig 3)*, d'une molécule de ribose et d'une molécule de phosphate *(fig 4)*. Les nucléotides puriniques naturels sont l'acide adénylique (AMP), l'acide guanylique (GMP), l'acide xanthylique (XMP) et l'acide inosinique (IMP) dont la purine est l'hypoxanthine. Les acides nucléiques sont formés de nucléotides puriniques et de nucléotides pyrimidiques. La purinosynthèse de novo, c'est-à-dire la synthèse des composés puriniques à partir de divers molécules non puriniques, s'effectue surtout dans le cytoplasme des cellules du foie [12].

Elle comprend plusieurs étapes. La synthèse du phosphoribosylpyrophosphate s'effectue par fixation d'un groupe pyrophosphate détaché de l'adénosine triphosphate (ATP) sur le ribose-5-phosphate et est catabolysée par la phosphoribosylpyrophosphate-synthétase (PRS) dont on connaît au moins trois isoformes [13, 14, 135]. Trois acides désoxyribonucléiques (ADN) complémentaires numérotés 1, 2 et 3 ont été clonés et séquencés codant pour des polypeptides de longueur identique et de très grande homologie de structure. Chaque isoforme de PRS est codé par un gène PRS séparé. Les gènes PRS1 et PRS2 sont situés sur deux régions différentes du chromosome X (Xq22-24 et Xp22,2-22,3) et sont très largement exprimés. Le gène PRS-3 situé sur le chromosome 7 ne semble transcrit que dans le testicule.

La mieux connue est la PRS1-érythrocytaire. La sous-unité de l'enzyme érythrocytaire a un poids moléculaire de 34,5 kDa et peut subir une agrégation contenant 2, 4, 8, 16 et 32 sous-unités identiques, l'activité enzymatique provenant seulement des deux multimères les plus grands [12, 129]. La PRS nécessite impérativement un phosphate organique comme activateur allostérique, la présence de magnésium facilite encore l'agrégation des sous-unités. L'autre substrat, le ribose-5-phosphate ne modifie pas l'agrégation enzymatique. Des variants humains possédant une hyperactivité ont été décrits chez des malades goutteux.

La première réaction irréversible de la purinosynthèse de novo consiste en la formation de phosphoribosylamine à partir du phosphoribosylpyrophosphate et de la glutamine *(fig 5)*. Elle est catalysée par une amidotransférase spécifique [77]. L'amidotransférase humaine a deux conformations : les monomères actifs de 133 kDa sont convertis de façon réversible en dimères inactifs de 272 kDa. Les monomères et les dimères sont en équilibre en l'absence de ribose-phosphate et de nucléotide [12]. L'interconversion s'effectue sous l'effet du substrat qui dissocie l'enzyme en ses deux sous-unités actives *(fig 6)*. Le rendement de la réaction est réglé principalement par le taux intracellulaire des nucléotides puriniques : la réaction est stimulée par l'abaissement de ce taux et inhibée par son augmentation, l'amidotransférase possédant deux sites allostériques de fixation des nucléotides inhibiteurs, différents du site du substrat. L'effet inhibiteur des nucléotides est bloqué par l'augmentation de la concentration du phosphoribosylpyrophosphate. Les 11 étapes de la purinosynthèse de novo sont schématisées sur la figure 7.

Une fois constitué la phosphoribosylamine, l'organisme dispose en abondance de substances qui permettent l'édification de l'acide inosinique selon un processus complexe faisant intervenir différentes molécules au cours de 11 réactions. Il s'agit de la glycine, de groupes formyls de la glutamine, de l'acide aspartique et du CO_2. La contribution de ces molécules aux divers atomes de carbone (C) et

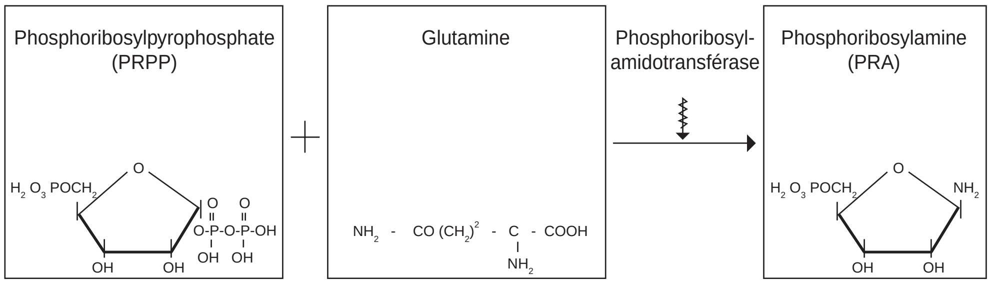

5 *Première réaction irréversible de la purinosynthèse de novo.*

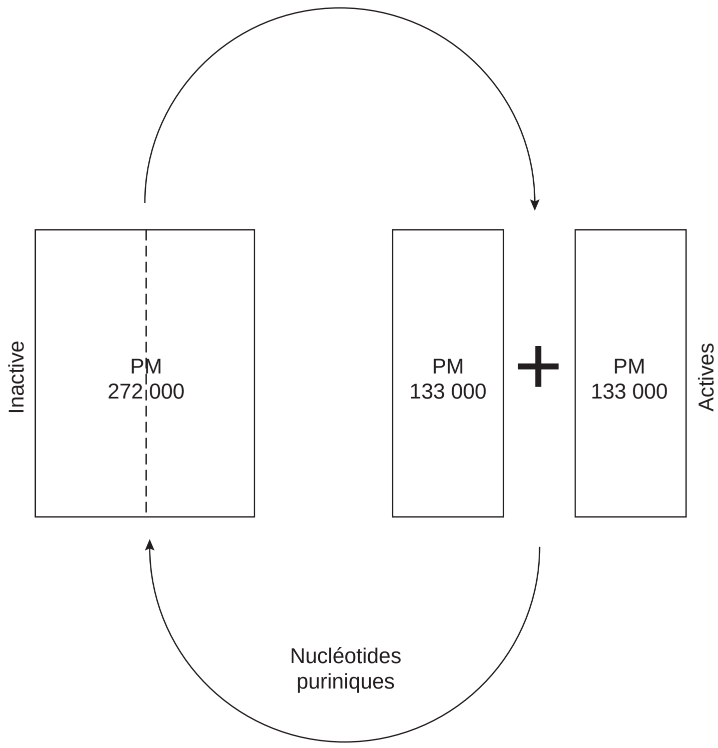

6 *Modèle d'interconversion des deux formes active et inactive de l'amidophosphoribosyl-transférase.*

d'azote (N) du noyau purinique est indiquée figure 8. C4, C5 et N7 proviennent de la glycine ; N3 et N9 proviennent de l'amide de la glutamine ; N1 provient de l'acide aspartique ; C2 et C8 proviennent de groupes formyls ; C6 vient du CO2.

Notons que l'azasérine empêche la transformation du formylglycinamide ribotide (FGAR) en formylglycinamidine ribotide (FGAM). L'activité de la purinosynthèse de novo peut être évaluée par mesure de la quantité de carbone ou d'azote isotopiques incorporés dans l'acide urique urinaire après administration de glycine-N15 ou 1-C14 ou d'un autre précurseur de purines marqués par le carbone ou l'azote isotopique. Après administration de glycine-N15 à un sujet normal, la courbe d'incorporation atteint son maximum vers le quatrième jour puis elle diminue lentement *(fig 9)*. Un pic précoce au deuxième jour de la courbe d'incorporation augmentée au bout de 10 jours signale une hyperpurinosynthèse de novo.

L'acide inosinique issu de la purinosynthèse de novo se transforme rapidement en acide adénylique et en acide guanylique qui sont les nucléotides puriniques de l'acide ribonucléique (ARN) et de l'ADN. Quand ils sont formés en excès, ces nucléotides sont en partie catabolisés sans être entrés dans la constitution des acides nucléiques cellulaires, c'est pourquoi cette voie « courte » est dite « voie de sauvetage » de la purinosynthèse de novo *(fig 10)*. La dégradation de l'acide inosinique aboutit à l'hypoxanthine, celle de l'acide xanthylique à la xanthine et celle de l'acide guanylique à la guanine. Une désaminase (la guanase) transforme la guanine en xanthine. La transformation oxydative de l'hypoxanthine en xanthine et de la xanthine en acide urique est catalisée par une enzyme abondante dans le foie et la muqueuse intestinale : la xanthine-oxydase. Des traces d'activité enzymatiques sont détectables dans d'autres tissus mais aucune dans les leucocytes, dans les globules rouges, dans les fibroblastes en culture. La protéine est détectable par des méthodes immunohistochimiques dans les cellules endothéliales où la xanthine-oxydase jouerait un rôle dans la défense antimicrobienne [81].

La xanthine-oxydase est une métalloflavoprotéine qui possède des atomes de fer et de molybdène et qui est capable d'oxyder de nombreuses variétés de purines et de pyrimidines. C'est la forme oxydée de la xanthine-oxydase obtenue après oxydation des groupes thiols de la protéine qui est responsable de la formation de l'acide urique. Il faut signaler que cette conversion s'accompagne de la production de radicaux libres, importants médiateurs de l'inflammation. Chez les mammifères autres que l'homme et les singes supérieurs, une enzyme, l'uricase, transforme l'acide urique en allantoïne *(fig 11)*. L'homme et les singes supérieurs sont dépourvus d'uricase et, chez eux, l'acide urique est le terme de la « voie de sauvetage » de la purinosynthèse.

Les concentrations sanguines d'hypoxanthine et de xanthine sont très faibles : environ 1 mg/L de xanthine et 2 mg/L d'hypoxanthine, de même que leur débit urinaire quotidien : environ 6 mg de xanthine et 10 mg d'hypoxanthine.

L'hypoxanthine et la xanthine sont en très grande partie récupérées pour la synthèse des nucléotides puriniques correspondants grâce à leur union avec le phosphoribosylpyrophosphate, la réaction étant catabolisée par une enzyme : l'HGPRT.

L'adénine dérivée de l'acide adénylique n'est pas transformée en acide urique. Une petite partie est éliminée dans l'urine. La presque totalité de l'adénine est réutilisée pour la synthèse de l'acide adénylique par union avec le phosphoribosylpyrophosphate grâce à une autre enzyme, l'adénine-phosphoribosyltransférase *(fig 12)*.

L'organisme possède aussi des enzymes capables de reconstituer les nucléotides puriniques à partir des purines libres mais il semble que ces réactions soient normalement très lentes. Le phosphoribosylpyrophosphate est utilisé non seulement dans la première réaction de la purinosynthèse de novo (réaction de formation de la phosphoribosylamine) mais aussi dans la synthèse des nucléotides puriniques à partir des purines libres.

Les globules rouges jouent un rôle important dans le métabolisme des purines. Les purines qui entrent dans le globule rouge sont rapidement transformées en nucléotides par union avec du phosphoribosylpyrophosphate grâce à la présence dans l'hématie d'HGPRT et d'adénine-phosphoribosyltransférase. C'est dans des lysats de globules rouges que ces enzymes sont habituellement dosées. Les globules rouges sont dépourvus de xanthine-oxydase. On peut aussi doser le phosphoribosylpyrophosphate et l'HGPRT dans les fibroblastes de la peau dont le cytoplasme contient aussi les enzymes nécessaires à la purinosynthèse de novo. Après addition au milieu de culture d'azasérine, qui bloque la purinosynthèse de novo au stade FGAR (cf supra), la quantité produite de FGAR reflète l'activité de la purinosynthèse de novo.

■ *Uricolyse*

Les sorties d'acide urique du pool se font par uricolyse et uricoélimination rénale. Une certaine quantité d'acide urique est détruite dans l'organisme humain bien qu'il soit dépourvu d'uricase.

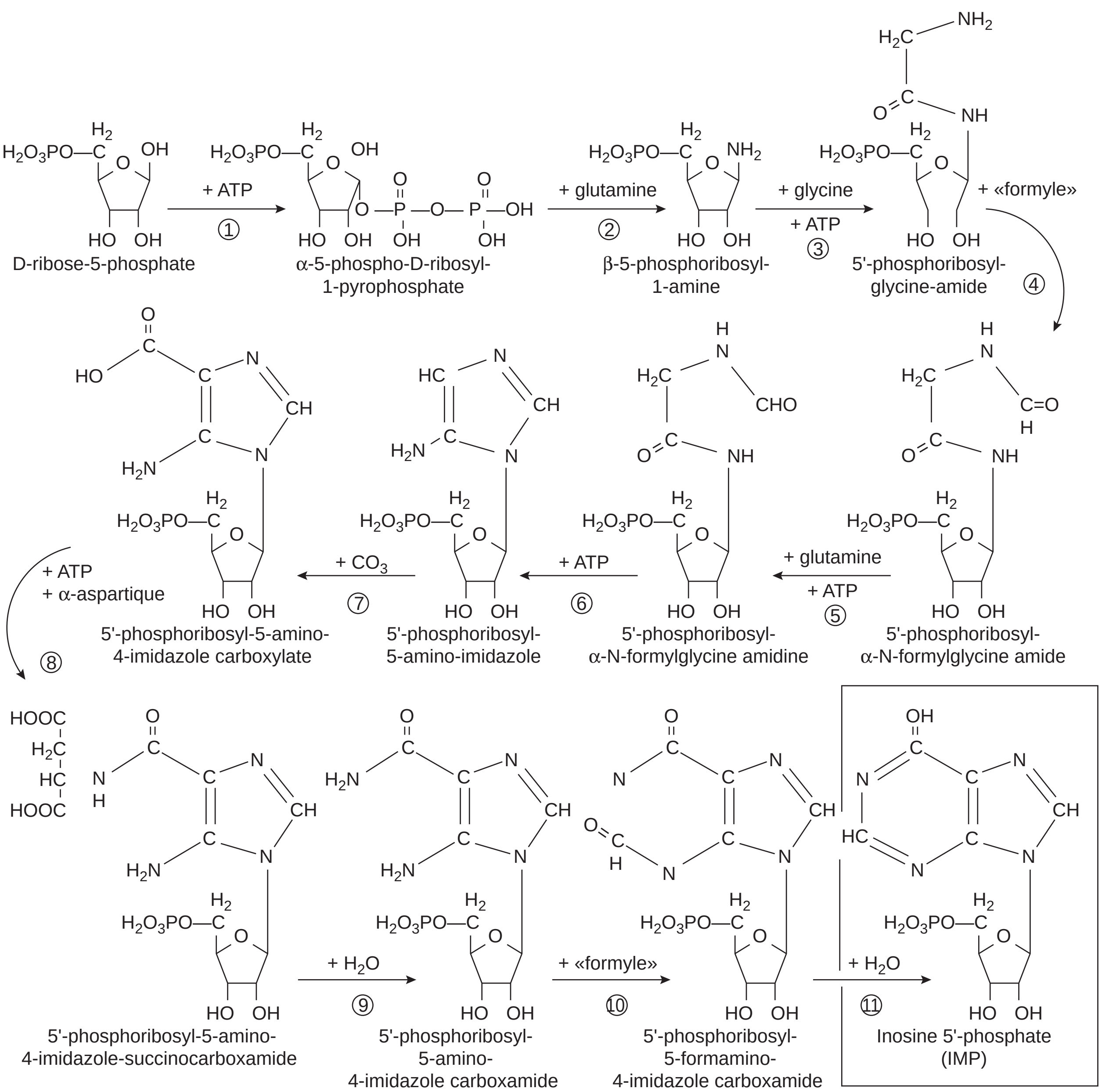

7 *Les 11 étapes de la purinosynthèse de novo.*

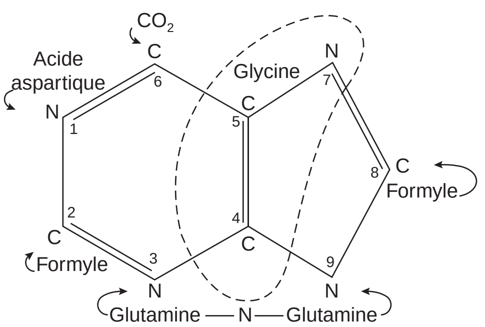

8 *Origine des atomes constituant le noyau purinique.*

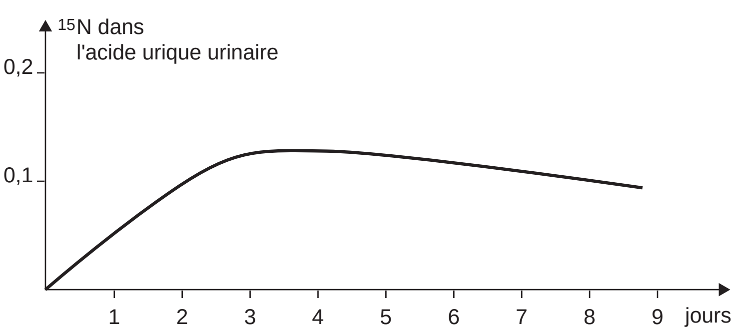

9 *Courbe d'incorporation de l'acide urique urinaire de l'azote isotopique marquant la glycine chez un sujet normal.*

Après injection intraveineuse d'acide urique-N15 on ne trouve dans l'acide urique urinaire qu'environ 75 % de l'isotope. Le reste de l'acide urique injecté est catabolisé et l'azote isotopique dont il était porteur est incorporé dans l'urée et l'ammonium urinaires et dans l'azote fécal. D'autre part, en régime apurinique, le taux de renouvellement de l'acide urique dépasse l'uricurie des 24 heures d'environ 200 mg qui sont donc détruits ou éliminés par voie extrarénale. L'uricolyse est presque entièrement intestinale ; elle porte surtout sur l'acide urique entrant dans l'intestin avec les sécrétions digestives. Elle est le fait des sécrétions intestinales qui sont pourvues d'uricase, et dont le rôle est prouvé par la réduction considérable de l'uricolyse intestinale à la suite de l'ingestion d'antibiotiques. Il y a probablement aussi une uricolyse cellulaire mais de faible importance [76]. Les leucocytes contiennent en particulier une peroxydase capable de dégrader l'acide urique et de dissoudre les cristaux d'urate de sodium.

Uricoélimination rénale

Tandis que dans le sang l'acide urique est à l'état de mono-urate de sodium, dans l'urine une importante proportion de l'acide urique

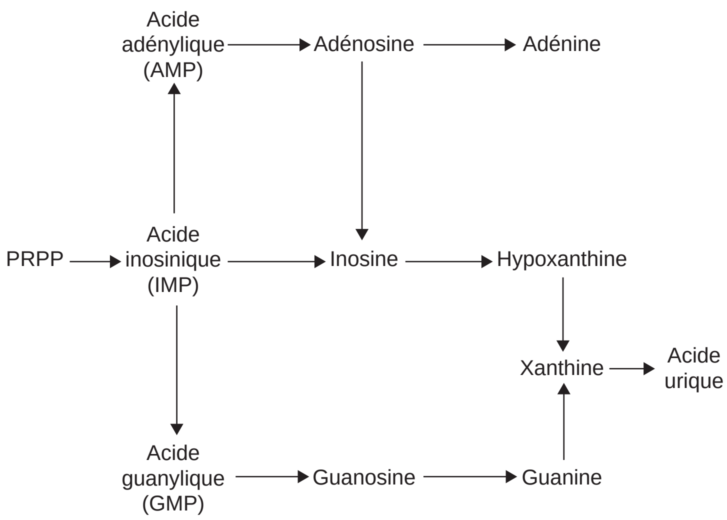

10 *Voie de « sauvetage » de la purinosynthèse.*

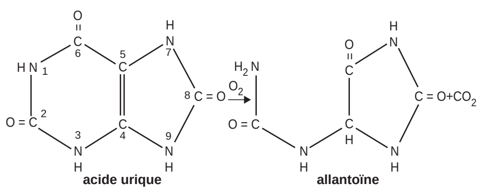

11 *Action oxydative de l'uricase sur l'acide urique.*

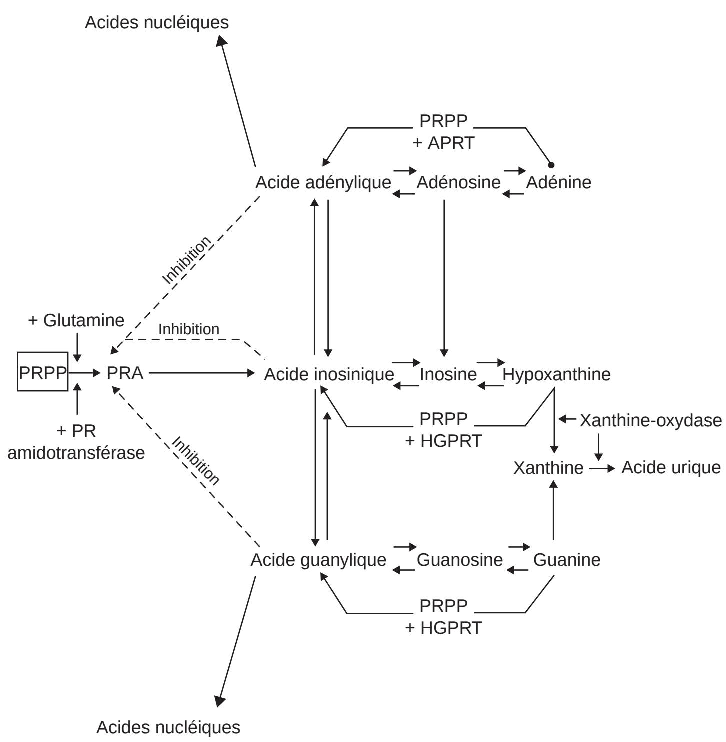

12 *Schéma simplifié de la purinosynthèse de novo avec formation de la xanthine et de l' hypoxanthine. HGPRT : hypoxanthine-guanine-phosphoribosyltransférase ; PRPP : phosphoribosylpyrophosphate ; APRT : adénine-phosphoribosyltransférase ; PRA : phosphoribosylamine.*

est à l'état libre. Cette proportion dépend du pH urinaire : à pH 5,8 la moitié de l'acide urique est à l'état libre, à pH 7,4 il est presque entièrement à l'état d'urate de sodium. L'acide urique libre est 17 fois moins soluble dans l'eau que l'urate de sodium. C'est pourquoi l'acidité urinaire qui augmente la proportion d'acide urique libre est un facteur de lithiase urique. Il est à noter que l'acide urique est deux à trois fois plus soluble dans l'urine que dans l'eau en raison de la présence de certaines substances telles que l'urée ou les mucoprotéines urinaires.

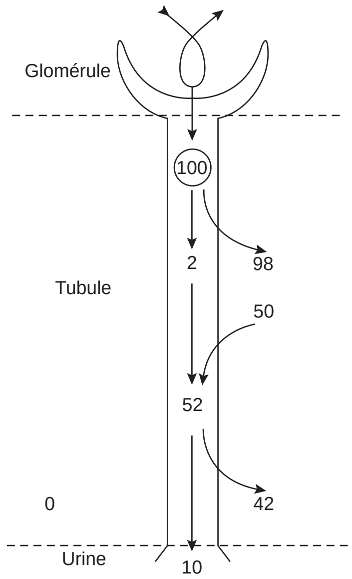

13 *Uricoélimination rénale.*

Chez le sujet normal, la clairance de l'acide urique est en moyenne de 8 mL/min [61, 180] mais elle varie notablement selon les sujets. En régime apurinique, l'uricurie varie selon les sujets de 250 à 600 mg/j [173]. On admet qu'en régime apurinique la limite supérieure de l'uricurie normale est de 600 mg/j. Chez l'adulte normal, le rapport uricurie/créatininurie est en moyenne de 0,3 et il est toujours inférieur à 0,50. L'uricurie augmente avec l'uricémie d'abord lentement puis rapidement et linéairement à partir de 90 à 100 mg/L. À partir de ces mêmes valeurs de l'uricémie, la clairance de l'acide urique augmente rapidement [173]. L'uricurie et la clairance de l'acide urique augmentent aussi avec le débit urinaire.

La physiologie de l'excrétion rénale de l'acide urique est complexe et comprend plusieurs mécanismes. Le fait que la fixation glomérulaire de l'acide urique soit quasi complète et que le rapport clairance de l'acide urique sur clairance de la créatinine soit de l'ordre de 7 à 10 % implique une réabsorption tubulaire de 90 à 93 % de l'acide urique filtré. Cependant dès 1950, l'hypothèse d'une uricosécrétion tubulaire était soulevée par Pretorius et Kirk qui découvrirent que la clairance de l'acide urique d'un sujet était supérieure à la filtration glomérulaire [151]. De surcroît, Gutman et al [63] montrèrent que la clairance de l'acide urique pouvait expérimentalement être supérieure à la filtration glomérulaire lorsque des sujets recevaient de fortes doses de probénécide et une perfusion d'acide urique et de mannitol. Enfin une autre preuve de l'uricosécrétion tubulaire est fournie par le fait que le chien dalmatien (qui comme l'homme est dépourvu d'uricase) a une clairance de l'acide urique beaucoup plus élevée que les autres chiens.

Le caractère bidirectionnel des transferts tubulaires actifs de l'acide urique (réabsorption et sécrétion) permettrait de comprendre les effets opposés selon les doses de diverses médications (acide acétylsalicylique, phénylbutazone) sur l'uricurie : elles la diminueraient à faibles doses parce que ces substances entraveraient alors exclusivement ou surtout l'uricosécrétion tubulaire, elles l'augmenteraient à fortes doses parce que leurs effets inhibiteurs sur l'uricoréabsorption l'emporteraient sur leur action inhibitrice sur l'uricosécrétion [217].

En résumé *(fig 13)*, il y a probablement filtration glomérulaire, complète ou presque complète de l'acide urique, réabsorption tubulaire proximale, sécrétion tubulaire probablement proximale mais siégeant peut-être aussi plus en aval dans le tubule. L'importance respective de ces transferts tubulaires reste néanmoins impossible à préciser.

DE L'HYPERURICÉMIE À LA GOUTTE

Dans plus de 90 % des cas, l'hyperuricémie est dite idiopathique, c'est-à-dire qu'elle résulte soit d'une hyperproduction d'acide urique sans perturbation identifiée du métabolisme des purines (en

particulier sans perturbation enzymatique de la purinosynthèse de novo), soit d'une diminution de l'excrétion rénale de l'acide urique, soit des deux mécanismes à la fois. L'hyperuricémie idiopathique est d'abord asymptomatique, et elle le reste le plus souvent indéfiniment. Dans 20 à 30 % des cas elle finit par entraîner la goutte d'autant plus souvent et d'autant plus tôt qu'elle est plus élevée. On parle alors de goutte primitive ou goutte commune.

Goutte commune

Goutte commune et perturbation du métabolisme de l'acide urique

Environ 20 % des patients atteints de goutte commune ont une uricurie qui dépasse 600 mg/j en régime apurinique. L'hyperuricémie de ces goutteux dits hyperexcréteurs résulte donc, au moins en partie, d'une hyperuricoformation. La courbe d'incorporation dans l'acide urique urinaire de l'azote ou du carbone isotopiques marquant un corps purinoprécurseur fait la preuve de la responsabilité d'une hyperpurinosynthèse de novo chez les goutteux hyperexcréteurs [210]. Non seulement l'incorporation est supérieure à la normale mais la courbe a un pic très précoce qui signale la transformation directe en acide urique d'une partie excessive des nucléotides puriniques issus de la purinosynthèse de novo. La pathogénie de cette hyperpurinosynthèse est obscure. Soixante-dix à 80 % des sujets atteints de goutte commune sont normoexcréteurs : l'uricurie est normale en régime apurinique. Cela signifie qu'une réduction de l'uricoélimination rénale concourt à leur hyperuricémie. Même quand leur filtration glomérulaire mesurée par la clairance de la créatinine est normale, les goutteux ont une clairance de l'acide urique en moyenne inférieure à celle des témoins [137]. De surcroît, la clairance de l'acide urique des goutteux est nettement inférieure à celle des témoins dont l'uricémie a été portée expérimentalement (par ingestion d'acide ribonucléique) à la même valeur que celle des goutteux [136], ou encore inférieure à la clairance de l'acide urique de malades dont l'hyperuricémie provient d'une hémopathie [138]. En réalité, les frontières entre ces trois variétés physiopathologiques de la goutte sont imprécises, et leurs fréquences respectives sont mal fixées.

Goutte commune et facteurs génétiques

Le caractère héréditaire et familial de la goutte est reconnu depuis l'Antiquité. Au moins 30 % des goutteux se connaissent au moins un parent goutteux, leur père ou un de leurs frères le plus souvent. L'hyperuricémie asymptomatique est nettement plus fréquente chez les membres de la famille d'un goutteux que dans la population générale [21]. Le fait que dans la plupart des populations étudiées la distribution des valeurs de l'uricémie soit approximativement gaussienne avec une tendance à s'étaler dans les zones d'uricémie élevée est en faveur d'une hérédité plurigénique.

Goutte commune et alimentation

Le rôle de l'alimentation dans l'hyperuricémie est certain, quoique limité. Les goutteux sont plus souvent obèses que les témoins. Il y a une corrélation positive significative entre l'uricémie et le poids corporel, ou divers index pondéraux, y compris chez les sujets âgés [117, 219]. Un régime de restriction purinoprotidique, lipidique et calorique entraîne une diminution de l'uricémie qui rend compte de la relative rareté de la goutte dans les pays sous-développés et de sa raréfaction pendant les périodes de guerre. Il semble que sous régime antigoutteux, l'abaissement de l'uricémie, variable selon les sujets, soit en moyenne de 10 mg/L. Une diminution de cet ordre de grandeur suffit pour corriger l'hyperuricémie, si elle n'atteint pas 80 mg/L, mais ce régime est insuffisant pour ramener à moins de 70 mg/L l'uricémie de la plupart des goutteux. Inversement une élévation de l'uricémie d'environ 10 mg/L par régime hypercalorique suffit à rendre hyperuricémique, et donc expose à la goutte, les nombreux hommes dont l'uricémie est comprise entre 60 et 70 mg/L. Les mécanismes par lesquels les habitudes alimentaires entraînent une élévation de l'uricémie sont complexes et mal connus. Depuis l'Antiquité, la goutte est réputée favorisée par l'alcoolisme. Une hyperuricémie quelquefois considérable dépassant 100 mg/L peut accompagner l'éthylisme aigu, et durer plusieurs jours [103], elle est due à une réduction de l'uricoélimination rénale probablement par hyperlactacidémie [104]. En revanche l'influence de l'alcoolisme chronique sur l'uricémie est plus incertaine [194].

Goutte commune et maladies associées

Les sujets atteints de goutte commune sont plus souvent atteints d'hypertension artérielle que les témoins. Cela tient vraisemblablement au fait que différents facteurs, notamment le poids corporel, influencent la pression artérielle. Les associations entre hyperuricémie et obésité [183] et la corrélation significative entre uricémie et triglycéridémie persistant même à poids corporel constant, sont bien établies [18, 219]. L'hyperuricémie des hypertendus et des hypertriglycéridémiques pourrait peut-être faire partie du syndrome « X » ou syndrome de Reaven [44, 155]. Ce syndrome génétiquement déterminé associe une hypertension artérielle, une résistance à l'insuline avec une résistance à la captation du glucose et hyperinsulinémie, une dyslipidémie définie par une hypertriglycéridémie, et un taux plasmatique élevé du *high density lipoprotein* (HDL) cholestérol. Dans ce syndrome, il y a une corrélation significative entre l'uricémie et le degré d'insulinorésistance [198]. De surcroît, ce syndrome X est associé à l'insuffisance coronarienne [98].

Goutte primitive : description clinique

ACCÈS GOUTTEUX

Circonstances déclenchantes

L'accès de goutte survient le plus souvent sans cause apparente. Toutefois certains facteurs déclenchants sont parfois allégués : excès alimentaires ou alcooliques, traumatismes portant sur la jointure, parfois aussi traumatismes à distance, microtraumatismes répétés comme ceux qui résultent d'une marche prolongée, efforts musculaires intensifs, expositions au froid ou à l'humidité, infections aiguës traitées ou non par les antibiotiques. Les médicaments hyperuricémiants, notamment les diurétiques, peuvent déclencher une crise de goutte. À l'opposé, les accès goutteux survenant au début d'un traitement hypo-uricémiant sont une des principales causes d'interruption de ce traitement lorsque les malades ne sont pas prévenus. Un accès goutteux peut survenir quelques jours après une intervention chirurgicale ou après un infarctus du myocarde. La responsabilité de ces facteurs ne paraît guère douteuse même si leur mécanisme d'action est mal connu. En fait, l'effet de certains d'entre eux, en particulier des diurétiques, s'explique par l'élévation plus ou moins importante de l'uricémie qu'ils produisent. À l'opposé, la baisse de l'uricémie induite par un traitement hypo-uricémiant favorise probablement la mobilisation et la dispersion dans la cavité articulaire de dépôts uratiques intracartilagineux.

Accès de goutte du gros orteil

La crise de goutte survient le plus souvent sans symptôme avant-coureur mais, quelquefois, divers prodromes, d'ailleurs souvent les mêmes pour un même malade, annoncent la crise de goutte. Il peut s'agir de manifestations extra-articulaires : irritabilité, insomnies, céphalées, troubles digestifs divers survenant 1 à 3 jours avant l'accès proprement dit. Beaucoup plus souvent, il existe une gêne discrète au siège de l'articulation qui va être frappée 24 à 48 heures plus tard. On pourrait d'ailleurs considérer cette gêne initiale comme le début de la crise. Elle a l'intérêt de prévenir la survenue de la crise proprement dite par la prise de 1 à 2 mg/j de colchicine pendant quelques jours. Il arrive enfin que ces manifestations considérées comme prodromiques ne soient pas suivies d'accès goutteux.

L'accès de goutte du gros orteil est particulièrement caractéristique, très souvent inaugural. Il débute brusquement et en quelques heures

l'inflammation devient maximale. La douleur est atroce faisant redouter le moindre contact et marquée par des recrudescences nocturnes qui entraînent l'insomnie. Souvent, le malade est incapable de marcher et confiné au lit. Le gros orteil tout entier est le siège d'un gonflement volumineux qui diffuse souvent au dos du pied. La peau est rouge, lisse, luisante, les veines du pied et de la jambe sont souvent dilatées. La moindre tentative de mobilisation du gros orteil est atrocement douloureuse. Ces signes inflammatoires locaux peuvent s'accompagner de fièvre, d'hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile. La crise dure généralement 5 à 10 jours. Ensuite, les signes locaux d'inflammation s'atténuent puis disparaissent. Souvent, à la fin de la crise, la peau qui recouvre le gros orteil desquame et retrouve ensuite un aspect normal.

Cette description correspond en tout point à l'autodescription historique donnée par Sydenham en 1683. Pour illustrer l'intensité de la douleur, Sydenham utilisa des comparaisons « une déchirure des fibres, la morsure d'un chien qui rongerait les os. » Il continuait ainsi : « la partie affectée est d'une telle sensibilité qu'elle ne peut supporter le poids des draps qui la recouvrent ni souffrir que des pas trop lourds ébranlent la chambre. Ce supplice dure toute la nuit et s'y ajoute un besoin inquiet de tourner de-ci de-là la partie malade et d'un changement presque perpétuel de position. Et au bout de quelques jours, tout se calme au chant du coq. »

■ *Caractères généraux de l'accès goutteux* [38, 39]

L'accès goutteux du gros orteil est évidemment le plus typique. Les autres accès goutteux typiques ont en commun un certain nombre de caractères. Le premier est la brusquerie d'installation de l'inflammation goutteuse : c'est en quelques heures seulement qu'elle atteint son maximum. Cette brusquerie d'installation est un caractère important pour la distinguer des autres arthrites, car même les arthrites septiques pyogènes commencent rarement aussi brutalement. L'inflammation articulaire atteignant une intensité maximale en moins de 24 heures était d'ailleurs l'un des critères diagnostiques retenus par l'American College of Rheumatology. Dans 60 % des cas environ le début de la crise est nocturne, ce qui correspond à la plupart des descriptions cliniques classiques. Néanmoins, dans 40 % des cas, les accès commencent dans la journée. Tous les signes cardinaux de l'inflammation locale sont au maximum dans la crise de goutte : la douleur est atroce, le gonflement est souvent volumineux et diffuse au-delà de l'articulation intéressée. Dans quelques cas, on observe une extravasation sanguine sous-cutanée : à la rougeur s'associe un purpura, voire de petites ecchymoses. L'intensité de la douleur reste probablement le plus remarquable de ces caractères d'inflammation goutteuse aiguë. La douleur souvent intolérable justifie de nombreuses comparaisons effrayantes « ceux qui l'ont endurée la comparent à une sensation d'un clou qu'on enfonce dans la jointure, au déchirement des chairs par de puissantes tenailles, à la morsure d'un chien dont les dents leur broieraient les os, à une vigoureuse pression exercée à l'aide d'un étau » (*Cliniques* de Trousseau).

La crise de goutte s'accompagne assez souvent de fièvre. La fièvre, qui peut être précédée de frissons, est le plus souvent modérée mais elle dépasse parfois 39 °C, elle est relativement proportionnelle à l'importance de l'inflammation articulaire, et l'accès de goutte peut être pris pour une arthrite aiguë infectieuse. Souvent, la vitesse de sédimentation globulaire est augmentée de l'ordre de 20 à 60 mm à la première heure, elle peut dépasser 60 et même 100 mm dans les crises particulièrement intenses.

Au genou, l'inflammation goutteuse crée un épanchement articulaire assez abondant pour qu'il puisse être ponctionné facilement. Le liquide est souvent opalin, parfois franchement trouble comme dans une arthrite à pyogènes. Il contient généralement 5 000 à 20 000 cellules par mm^3, quelquefois plus de 30 000 et même plus de 50 000. Dans quelques cas, le liquide synovial contenait plus de 100 000 cellules par mm^3 comme dans l'arthrite septique. L'examen au microscope ordinaire du liquide synovial à l'état frais permet d'observer presque toujours des microcristaux d'urate de sodium dont les uns sont libres et les autres inclus dans les leucocytes et tout particulièrement les polynucléaires où les cristaux subissent une destruction. Ce sont des cristaux en aiguilles aux bouts pointus ou émoussés. Souvent, ils sont longs et ils peuvent alors embrocher le polynucléaire de part en part. Examinés en lumière polarisée, ils possèdent une forte biréfringence négative. Avec un compensateur rouge, les cristaux sont jaunes quand ils sont parallèles à l'axe du compensateur, et bleus quand ils sont perpendiculaires à cet axe [166]. La présence de microcristaux d'urate de sodium dans le liquide articulaire est pathognomonique de l'inflammation goutteuse. Au genou, la ponction du liquide articulaire est facile, elle l'est moins aux autres jointures qu'il faut tout de même s'efforcer de ponctionner quand le diagnostic de goutte est incertain. Il est exceptionnel que les cristaux d'urate de sodium ne soient pas décelés lorsque leur recherche est soigneuse [127]. Dans de rares cas, ils ne sont pas décelés en raison de leur siège para-articulaire (dans une bourse séreuse, par exemple), ou en raison de leur très petite taille.

Lorsqu'elle n'est pas traitée, la crise de goutte finit par guérir spontanément. Les premières crises ont une durée le plus souvent de 5 à 10 jours et en tout cas presque toujours de moins de 2 semaines. La crise de goutte ne laisse pas de séquelle. Une dernière particularité est la sensibilité de l'arthrite goutteuse à la colchicine qui constitue un bon argument diagnostique en faveur de la goutte. Après le premier accès il s'en produit presque toujours d'autres. Au début, ils sont séparés habituellement par de longs intervalles, 6 mois, 1 an, 2 ans. On cite même des sujets qui n'ont eu qu'une crise de goutte en 20 ans sans prédilection saisonnière notable. Au fil du temps, les accès goutteux tendent à devenir plus fréquents. La goutte était certainement la cause la plus commune des arthrites aiguës récidivantes.

■ *Accès goutteux atypiques*

La crise de goutte n'a pas toujours les caractères qui viennent d'être décrits [34, 38, 39]. Il est classique de décrire des accès pseudophlegmoneux. Ce qualificatif peut s'appliquer à tous les accès suraigus intéressant une jointure superficielle, en particulier la métatarsophalangienne du gros orteil. À l'opposé, les crises de goutte atténuées sont relativement fréquentes. Elles peuvent être spontanément de faible intensité ou être dues à un traitement insuffisant. La douleur devient alors supportable, le gonflement est modéré. Après plusieurs années d'évolution, certains accès goutteux non traités ou insuffisamment traités, au lieu de guérir comme cela est classique en 5 à 10 jours, peuvent persister plusieurs semaines, et même toucher plusieurs articulations. Ces accès polyarticulaires se prolongent parfois 2 mois, 3 mois, et même plus. Au bout de plusieurs années se constituait une raideur douloureuse permanente ou intermittente des articulations frappées par les accès. Encore de nos jours, et dans quelques cas rares, cette raideur douloureuse permanente a pu s'installer très rapidement dès les tout premiers accès.

■ *Topographie du premier accès goutteux*

Dans environ deux tiers des cas, le premier accès frappe le gros orteil d'un seul côté. Il peut être intéressé initialement seul ou avec d'autres articulations [38]. Quelquefois, le premier accès atteint une autre articulation du pied ou l'articulation tibiotarsienne. Si on prend en compte cette atteinte du pied ou de la cheville, environ 80 % des goutteux signalent que le pied ou la cheville avaient été intéressés lors du premier accès. Dans moins de 10 % des cas, l'inflammation goutteuse frappe initialement le membre supérieur, une articulation des doigts, le poignet ou la bourse séreuse rétro-olécranienne. Dans environ 15 % des cas, le premier accès intéresse plus d'une jointure. Le plus souvent, cette polyarthrite goutteuse concerne les pieds et les chevilles. Enfin, il faut signaler que les localisations extrapodales du premier accès goutteux sont souvent favorisées par une détérioration de l'articulation intéressée, soit par un traumatisme, soit par des microtraumatismes articulaires. Un exemple donné par de Sèze et Ryckewaert illustre cette donnée [38] : un malade étudié eut sa première crise de goutte au poignet droit un peu après avoir passé des heures à tailler ses arbres fruitiers.

Autres accès

L'inflammation goutteuse marque souvent avec le temps une tendance à s'étendre aux genoux, aux articulations des doigts, aux poignets, aux coudes. L'extension aux membres supérieurs, peu fréquente au cours des 10 premières années, était très fréquente chez les sujets dont la première crise de goutte remontait à plus de 20 ans [38].

Les signes classiques d'inflammation goutteuse diffèrent quelque peu selon la topographie des accès. À intensité inflammatoire égale, la douleur est plus intense aux articulations serrées, le gonflement est beaucoup plus apparent aux articulations superficielles. Les articulations des autres orteils : métatarsophalangiennes (la cinquième surtout) ou interphalangiennes peuvent être frappées soit en même temps que le gros orteil, soit isolément. L'atteinte des articulations médiotarsiennes et tarsométatarsiennes qui est fréquente se signale par un gonflement du dos du pied volumineux, chaud et rouge. La goutte aiguë est aussi une des causes de tendinite, de tendinobursite achilléenne, de talalgie plantaire. Dans les crises atteignant la tibiotarsienne, l'inflammation peut s'étendre aux gaines tendineuses, rétromalléolaires ou antérieures. Au genou, l'inflammation goutteuse est le plus souvent typique. Néanmoins, une fois l'inflammation disparue il n'est pas rare que le genou reste douloureux pendant plusieurs semaines et même pendant plus de 1 mois, surtout quand les crises l'ont frappé plusieurs fois. L'inflammation goutteuse du genou peut s'étendre à la bourse séreuse prérotulienne, à celle de la patte-d'oie, aux tendons périarticulaires et il arrive que seules ces structures juxta-articulaires soient la première localisation de l'inflammation goutteuse [213].

L'accès de goutte est rare à la hanche [208]. En règle générale, l'atteinte de la hanche ne s'observait qu'à une période avancée de l'évolution au cours d'une polyarthrite goutteuse. L'accès provoque généralement une douleur très vive et un blocage de l'articulation.

Les articulations des doigts étaient assez souvent atteintes dans les gouttes anciennes. Toutes les articulations pouvaient être intéressées mais l'accès était habituellement monoarticulaire. On peut aussi observer de nos jours de façon non exceptionnelle une inflammation goutteuse aiguë de la pulpe du doigt (classique panaris goutteux de Sézary). Un accès de goutte du poignet s'observe encore dans les gouttes anciennes non traitées. Le gonflement dorsal du poignet peut être important et surtout l'inflammation des gaines synoviales tendineuses est classique. Dans quelques cas, la ténosynovite paraît isolée.

Au coude, l'articulation elle-même peut être atteinte mais c'est surtout la bourse séreuse rétro-olécranienne qui est intéressée.

L'inflammation goutteuse aiguë de l'épaule est très rare, peut-être encore plus rare que celle de la hanche. De surcroît, il est important de noter que chez bon nombre de malades ayant eu une épaule douloureuse, il s'agissait en réalité d'une épaule douloureuse aiguë par tendinite calcifiante. Si l'épaule douloureuse aiguë est réellement de nature goutteuse, elle fait partie habituellement de la polyarthrite goutteuse.

L'inflammation goutteuse peut encore frapper, exceptionnellement, la sternoclaviculaire, la temporomaxillaire, la sacro-iliaque [122, 123], les articulations intervertébrales créant un lumbago goutteux [105] ou un torticolis goutteux [197]. Ces localisations de la goutte aiguë sont réellement exceptionnelles et ne doivent être reconnues que si la seule colchicine les guérit très rapidement.

Polyarthrite aiguë goutteuse

La goutte aiguë peut être polyarticulaire d'emblée. Elle semble plus fréquente chez la femme [131] que chez l'homme. Par la suite, les crises deviennent polyarticulaires chez la moitié des goutteux environ. La polyarthrite goutteuse intéresse rarement plus de quatre articulations. Les articulations des membres inférieurs sont plus souvent atteintes mais celles des membres supérieurs ne sont pas épargnées notamment le poignet et les articulations des doigts [97]. Dans la polyarthrite aiguë goutteuse, les articulations sont parfois frappées simultanément mais beaucoup plus souvent ne sont pas atteintes en même temps : c'est l'addition ou encore la succession de monoarthrites qui caractérise la polyarthrite aiguë goutteuse.

La polyarthrite goutteuse de début est certainement moins brutale et moins intense que les accès monoarticulaires typiques ; en revanche, les signes généraux y sont plus fréquents [64, 154].

Accès de goutte extra-articulaire

La place de la goutte aiguë vasculaire, viscérale et nerveuse, très importante dans les traités d'autrefois, est en réalité extrêmement restreinte [30, 38]. Les phlébites, les conjonctivites, iritis, pharyngites, laryngites, parotidites goutteuses n'ont en fait aucune spécificité. L'argument qui était retenu était la relation chronologique étroite de l'une ou l'autre de ces manifestations avec un accès articulaire, qu'elle l'accompagne, le précède ou le suive immédiatement. Dans ce dernier cas, on parlait autrefois de « goutte remontée ». En fait l'inflammation vasculaire ou viscérale qui peut précéder l'accès de goutte peut en réalité être le facteur déclenchant de l'accès lui-même, par exemple une phlébite ou une pharyngite aiguë infectieuse.

Si les manifestations aiguës de la goutte viscérale ou vasculaire deviennent de plus en plus rares et, à plus forte raison, disparaissent sous l'action des traitements hypo-uricémiants, il est raisonnable de les considérer comme en rapport avec l'hyperuricémie. Malheureusement, cela n'a été observé qu'exceptionnellement. Enfin, le fait qu'à l'autopsie de goutteux on n'ait trouvé qu'exceptionnellement des dépôts uratiques dans d'autres tissus que dans les articulations donne à penser que la goutte aiguë viscérale vasculaire ou nerveuse reste beaucoup plus souvent présumée que démontrée. Pourtant, la phlébite goutteuse reste admise par beaucoup d'auteurs. On la décrit comme une phlébite superficielle du membre inférieur, très douloureuse, très inflammatoire, peu emboligène, parfois migratrice, récidivante. On a même observé des goutteux dont la phlébite guérissait rapidement sous colchicothérapie.

Des dépôts uratiques ont été trouvés exceptionnellement dans le péricarde ou dans les valvules cardiaques à l'autopsie de goutteux et ici encore la péricardite aiguë goutteuse, si elle existe, devrait être confirmée par la mise en évidence de cristaux d'urate de sodium dans le liquide péricardique.

L'existence de la conjonctivite goutteuse ne semble pas pouvoir être mise en doute et d'ailleurs appuyée par quelques observations de tophus goutteux de la sclère. Quoi qu'il en soit, la goutte aiguë oculaire reste tout à fait exceptionnelle [23, 146].

Certaines parotidites aiguës récidivantes semblent dues à une lithiase uratique salivaire [20]. L'inflammation goutteuse peut causer exceptionnellement une laryngite aiguë guérissant rapidement sous colchicine, due peut-être à une arthrite goutteuse cricoarythénoïdienne dont la preuve fut apportée par la présence d'un dépôt d'urates dans la corde vocale droite prélevé sous laryngoscopie [99].

Des dépôts uratiques ont aussi été décelés exceptionnellement dans les testicules, les corps caverneux, la prostate. On a même rapporté de très rares observations de prostatite goutteuse.

Quelques observations de sciatique goutteuse, de névralgie cervicobrachiale goutteuse [54, 106], on été rapportées. Ces radiculalgies semblent dues à la compression de la racine par un dépôt uratique ou encore à l'inflammation provoquée par un dépôt proche de la racine.

Physiopathologie de l'accès goutteux

La crise de goutte est une arthrite aiguë « microcristalline » [45, 128, 174, 185, 204]. Plusieurs étapes doivent être décrites, depuis la formation des microcristaux d'urate monosodique (UMS) jusqu'à la résolution spontanée de l'accès inflammatoire aigu.

Formation des cristaux d'urate monosodique

Les microcristaux d'UMS se forment lorsqu'une solution (ou un liquide biologique) devient sursaturée en urate de sodium. Dans le plasma et le liquide synovial, ce phénomène survient à partir d'une

concentration de 70 mg/L. Toute concentration supérieure favorise le processus de cristallisation. La solubilité des urates varie aussi selon la température et diminue ainsi dans les structures les plus froides comme les articulations périphériques. Des facteurs de solubilisation mal connus inhibent la cristallisation dans le plasma et pourraient aussi jouer un rôle dans les liquides articulaires sursaturés en UMS [166]. À l'inverse, leur diminution pourrait expliquer la survenue d'accès goutteux chez des sujets normo-uricémiques ou, contrairement au dogme, après quelques mois ou quelques années seulement d'hyperuricémie chronique. Des facteurs de nucléation comme la simple albumine contribuent à la formation du noyau initial autour duquel l'urate va se cristalliser [147].

Survenue des accès goutteux

Un accès goutteux peut se déclarer quand des microcristaux d'UMS se détachent de la membrane synoviale ou du cartilage (tophus intra-articulaire) et tombent dans la cavité articulaire ou lorsqu'ils se forment dans un liquide synovial en sursaturation. Cette libération de cristaux d'UMS peut être provoquée par un traumatisme ou une diminution rapide de l'uricémie. À l'inverse, la précipitation de cristaux peut être due à une élévation brutale de l'acide urique plasmatique ou intra-articulaire (par réabsorption d'eau libre), par une variation thermique [116], de pH [74] ou de concentrations en facteurs inhibiteurs.

Pouvoir phlogogène des microcristaux

La réponse inflammatoire de l'articulation aux microcristaux dépend de leur taille et de leurs caractéristiques de surface, en particulier de l'opsonisation de protéines. Les cristaux d'urate ont une forte affinité pour les immunoglobulines (Ig) de type G (IgG) et les protéines du complément qui leur confèrent un pouvoir phlogogène. Les IgG se lient aux cristaux d'UMS selon des forces électrostatiques : le pôle Fab de la molécule d'IgG chargé positivement se lie préférentiellement au cristal, alors que le pôle Fc est dirigé vers l'extérieur [11, 91]. Toutes les cellules possédant des récepteurs pour le fragment Fc des IgG comme les polynucléaires, les monocytes et les cellules synoviales peuvent être activées. À l'inverse, il est établi que le remplacement des IgG par d'autres protéines (*low density lipoprotein* [LDL], ApoB) s'observe au cours de la résolution de l'accès chez l'homme et de l'inflammation uratique expérimentale chez l'animal [142, 143, 187, 188].

Phase initiale : déclenchement de l'accès

L'activation cellulaire débute dans la couche bordante, se propage dans la membrane synoviale puis gagne à nouveau le liquide synovial.

L'opsonisation des cristaux facilite leur phagocytose par les cellules spécialisées de la membrane synoviale, probablement de type macrophagique, porteuses de récepteurs Fc pour les IgG. Chez le chien, cette phagocytose des cristaux injectés en intra-articulaire est l'événement le plus précocement observé dès les 5 premières minutes [45]. Une fois activées, ces cellules vont sécréter des cytokines qui activent les cellules endothéliales [31] : l'expression de molécules d'adhésion leucocytaire à leur surface va contribuer au recrutement de monocytes puis de polynucléaires neutrophiles dans la membrane synoviale avant leur passage dans le liquide articulaire. Les mastocytes sont aussi présents quelques heures après la mise en présence des cristaux et dégranulent, libérant précocement de l'histamine, amine à activité vasodilatatrice [57, 169] et sans doute des cytokines pro-inflammatoires et des chémokines. Cette activation vasculaire a pour conséquence, outre le passage de leucocytes, l'extravasation de protéines de poids moléculaire de plus en plus élevé. Cette activation manque chez l'insuffisant rénal chronique[170].

Phase d'amplification

Des cellules, au premier rang desquelles les polynucléaires neutrophiles, vont à leur tour phagocyter des microcristaux libres et produire d'autres médiateurs (radicaux libres, enzymes, cytokines...). Les polynucléaires en particulier vont s'autolyser sous l'effet de la rupture ou la dissolution des membranes des phagolysosomes qui déversent ainsi dans le cytoplasme leur contenu enzymatique : c'est le phénomène de « perforation dit de l'intérieur » ou du « sac-suicide ». Les médiateurs impliqués dans l'accès goutteux sont très nombreux ; leur production sous la stimulation des microcristaux d'urate est assurée par les diverses cellules, synoviocytes, monocytes et macrophages du liquide synovial, polynucléaires neutrophiles comme cela a été vérifié in vitro sur des cultures ou des explants, ex vivo dans le liquide synovial chez l'homme et enfin dans des modèles animaux. On considère que l'interleukine 8 (IL8) est l'une des cytokines-clés de l'accès goutteux du fait de son puissant rôle chémotactique vis-à-vis des polynucléaires ; avec d'autres chémokines comme GRO-α et ENA-78, elle correspondrait pour Terkeltaub à l'ancien *crystal-chemotactic factor* ou CCF [189]. In vivo, son inhibition au moyen d'anticorps monoclonaux (arthrite du genou chez le lapin) ou dans des modèles de souris délétées (modèle de la poche à air injectée avec des microcristaux) du gène d'un de ses récepteurs, CXC-R2, interrompt l'accès aigu articulaire [186]. Les polynucléaires neutrophiles ainsi recrutés constituent la population cellulaire la plus importante du liquide goutteux alors que les monocytes représentent celle du tissu synovial [169]. La production locale et le passage systémique d'autres cytokines (IL1, IL6 et *tumor necrosis factor* [TNF]-α) rendraient compte des signes généraux bien connus et trompeurs : fièvre, hyperleucocytose, élévation des marqueurs biologiques de l'inflammation (vitesse de sédimentation et *C reactive protein* [CRP]) [40, 60, 158]. Le TNF-α rend compte aussi d'une partie de l'activation endothéliale in vivo [31]. Fait intéressant, la cinétique de production synoviale de ces diverses cytokines a été décrite dans le modèle d'arthrite goutteuse du lapin et montre une régulation en deux temps : un premier pic de TNF-α, d'IL1-β et d'IL8 est observé dès la 2e heure suivant l'injection et trouve son origine dans les cellules synoviales, tandis qu'un deuxième pic d'IL1 et d'IL8 était respectivement mesuré à la 9e et 12e heures et trouvait sa source dans les leucocytes infiltrés dans la synovite [126].

Phase de résolution spontanée

Curieusement, malgré la présence persistante de microcristaux dans le liquide articulaire, l'infiltration cellulaire polymorphe à prédominance de monocytes-macrophages [169] et l'intense activation cellulaire, l'inflammation aiguë goutteuse va s'interrompre « spontanément » [109]. Plusieurs mécanismes régulateurs ont été proposés *(tableau I)* et partiellement validés in vitro et in vivo : dissolution des microcristaux par les variations de pH, modification du revêtement protéique par des lipoprotéines ou d'autres protéines encore mal caractérisées, rôle supposé des inhibiteurs naturels de l'IL1-β présents tardivement [126], cytokines régulatrices comme le *transforming growth factor* (TGF)-β [49, 112], rôle inhibiteur du monoxyde d'azote sur l'inflammation uratique aiguë in vivo [19]. Actuellement on considère que les monocytes sont capables de déclencher une réponse inflammatoire mais qu'ils vont perdre, à la faveur de leur différenciation en macrophages, leur capacité phlogogène (perte de la production de TNF-α en réponse aux cristaux avec conservation de leur capacité de phagocytose) [96, 211]. Ce fait est aussi sous-tendu par l'observation d'une moindre production de cytokines par des monocytes d'hémodialysés en présence de cristaux d'urate [170]. Enfin dans le liquide synovial goutteux, les leucocytes sont entraînés vers la nécrose [149] mais aussi vers l'apoptose contrairement aux cellules de polyarthrite rhumatoïde [168].

Mécanismes d'activation à l'échelon cellulaire

Dans les minutes qui suivent la mise en présence des cristaux d'urate avec des polynucléaires ou des cellules monocytiques type THP-1, se déroulent une succession d'événements intracellulaires à l'origine de l'activation de gènes pro-inflammatoires comme celui de l'IL8, par exemple [55, 114, 115, 159] ; ces observations suggèrent un mécanisme dépendant du contact cristal-membrane avant même la phagocytose des cristaux. La place des récepteurs du Fc des IgG n'est pas bien connue. Il pourrait aussi s'agir d'un mécanisme mettant en jeu des intégrines comme la protéine CD11b puisqu'un

Tableau I. – Mécanismes potentiels d'interruption de l'accès goutteux (d'après [109]).

- Apoptose des polynucléaires
- Tachyphylaxie (« désensibilisation »)
- Inactivation de médiateurs (peptidases)
- Rôle de cytokines anti-inflammatoires (TGF-β, IL-1 ra) et autres médiateurs (NO)
- Clairance des microcristaux
- Modification de leur taille et de leur potentiel inflammatoire (changement de protéines à leur surface : apolipoprotéines B100 et ApoE)

TGF : *transforming growth factor* ; IL : interleukine.

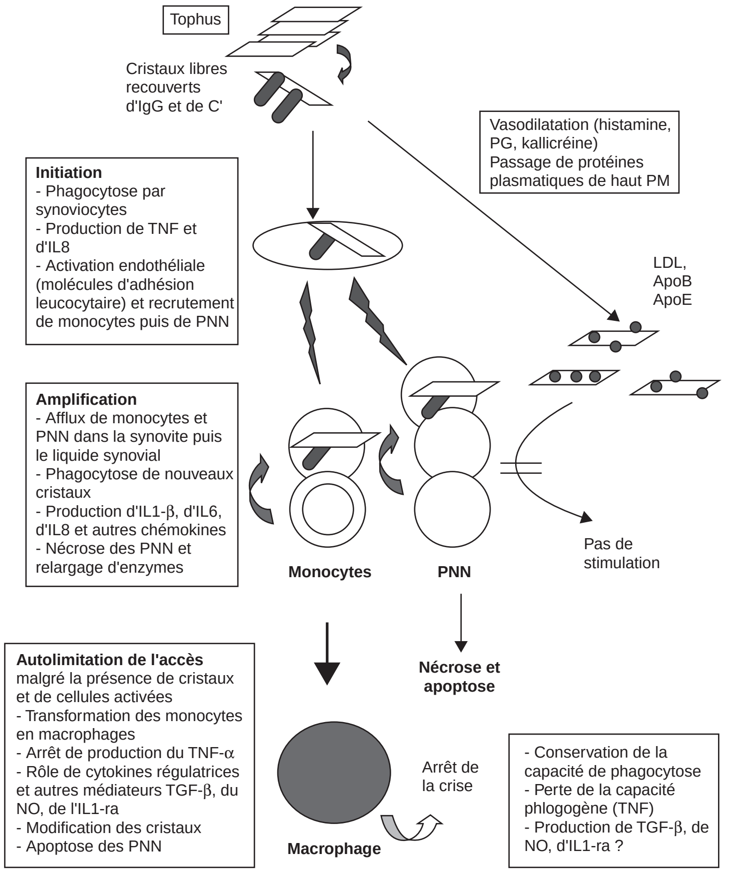

14 *Schéma de la physiopathologie de l'accès goutteux. Ig : immunoglobulines ; PG : prostaglandines ; PM : poids moléculaire ; TNF :* tumor necrosis factor *; IL : interleukines ; PNN : polynucléaires neutrophiles ; TGF :* transforming growth factor *; NO : monoxyde d'azote ; LDL :* low density lipoprotein.

anticorps anti-CD11b empêche l'activation des neutrophiles par les microcristaux d'urate [9] ou l'activation de récepteurs associés au cytosquelette. À partir de tels événements se déclenche l'activation d'une cascade de phosphorylations de protéines qui modulent les diverses voies de signalisation pour les gènes de la réaction inflammatoire. La physiopathologie de l'accès goutteux est schématisée à la figure 14.

DÉPÔTS URATIQUES

■ *Tophus*

Les dépôts de cristaux d'urate de sodium siègent principalement dans les articulations et les structures articulaires comme les tendons et leurs gaines mais aussi le cartilage des oreilles et la médullaire des reins. On peut aussi trouver ces dépôts dans la sclère et la cornée [124], ainsi que dans les corps caverneux, le larynx, le péricarde et les valvules cardiaques. Les dépôts d'urate de sodium sont de couleur blanche, de consistance molle, ferme ou crayeuse. Leur taille varie : certains dépôts sont invisibles à l'œil nu, d'autres atteignent le volume d'une orange. On voit encore de nos jours de tels dépôts

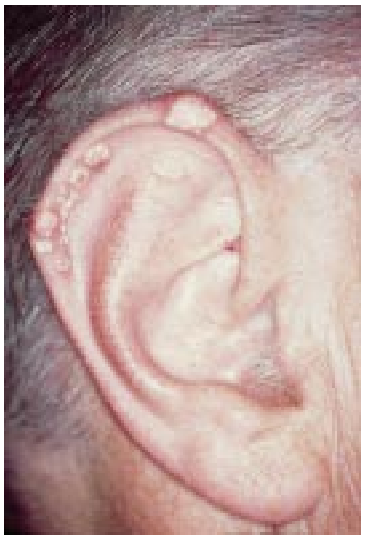

15 *Tophus de l'oreille.*

lorsque le traitement hypo-uricémiant n'est pas suivi ou l'est incomplètement. Pour préserver les cristaux d'urate de sodium sur les pièces anatomiques, on doit utiliser non pas des fixateurs hydroformolés et usuels mais l'alcool absolu qui ne dissout pas les cristaux. On procède ensuite à une coloration argentique comme celle de de Galantha ; les dépôts uratiques sont noirs avec souvent, en bordure, des cristaux aciculaires isolés très caractéristiques. En lumière polarisée, les cristaux uratiques se reconnaissent à leur morphologie, à leur forte biréfringence négative. Quand on utilise les fixateurs hydroformolés qui dissolvent les cristaux on voit la silhouette des dépôts uratiques sous forme de fentes étroites dans une matrice anhiste colorée en gris-bleu par l'hématoxyline-éosine. Autour du dépôt, il y a une mince couche d'histiocytes et de cellules géantes, et souvent aussi une coque mal limitée de tissu conjonctif fibreux.

Les dépôts uratiques peuvent être visibles et palpables sous la peau. Certains réservent le nom de tophus à ces dépôts perceptibles cliniquement, bien que la plupart des auteurs appellent tophus tous les dépôts uratiques.

Il est classique d'admettre que la fréquence et le volume des tophus augmentent avec l'ancienneté de la goutte. Cependant, on peut observer l'apparition de tophus avant tout accès aigu, en particulier à la pulpe des doigts ou au pourtour des articulations interphalangiennes distales [46, 73, 80, 95, 100, 178, 206]. La fréquence des tophus n'augmente pas seulement avec l'ancienneté de la goutte mais aussi avec le degré de l'hyperuricémie. Le risque de les voir apparaître est d'autant plus grand que le taux de l'uricémie est plus élevé.

Les sièges d'élection des tophus sont les oreilles, les coudes, les pieds et les mains. La peau qui recouvre les tophus peut être normale, mais, assez souvent, la teinte blanche du dépôt uratique est visible à travers la peau amincie. L'épiderme qui recouvre les tophus des pieds ou des mains peut s'ulcérer ou encore à la suite d'un traumatisme. La bouillie blanchâtre qui s'écoule de ces tophus ulcérés est de l'urate de sodium. Paradoxalement l'infection secondaire de ces tophus ulcérés est rare. Aux oreilles, les tophus siègent sur l'hélix, surtout à sa partie supérieure, sur l'anthélix ou dans la gouttière qui les sépare, exceptionnellement à la face interne du pavillon. Habituellement, les tophus de l'oreille forment des nodules arrondis, blancs ou jaunâtres, gros comme une tête d'épingle ou un pois *(fig 15)*. Les tophus des oreilles sont souvent les premiers à apparaître, ils peuvent rester la seule localisation des dépôts d'urate de sodium. Les tophus de l'oreille doivent être distingués des tubercules cartilagineux de l'hélix et des kystes sébacés.

Aux coudes, les tophus sont habituellement bilatéraux. Ils apparaissent souvent à la suite d'une ou plusieurs crises de bursite goutteuse rétro-olécranienne. C'est au coude que les dépôts peuvent atteindre un volume considérable. Ils adhèrent plus au moins aux

16 *Tophus et arthropathies uratiques des mains.*

plans profonds, et la peau qui les recouvre a une coloration normale, ou légèrement rosée. Les tophus des coudes s'ulcèrent très rarement, ils sont donc habituellement peu gênants, excepté lorsque leur volume est particulièrement important.

Aux pieds, les tophus siègent souvent à la base du gros orteil. Ils peuvent encore siéger au dos du pied sous forme d'une nodosité sous-cutanée mobile sur les plans profonds, ou sous forme d'une masse dure au bord externe du pied, à la cheville, au talon, dans le tendon d'Achille. Les tophus du pied peuvent s'ulcérer, surtout ceux du gros orteil et du talon.

Aux mains, les tophus siègent au pourtour des articulations des doigts et au dos de la main *(fig 16)*. Ils se développent un peu aux articulations interphalangiennes distales, et ils peuvent ressembler à des nodosités d'Heberden [47], mais ils s'en distinguent habituellement par une morphologie moins régulière. Ils s'associent d'ailleurs relativement souvent aux nodosités d'Heberden, en particulier chez la femme âgée chez qui l'on a montré que leur formation était favorisée par un traitement diurétique [72, 145, 178]. Au pourtour des articulations interphalangiennes proximales et à la face dorsale des métacarpophalangiennes, les tophus forment des nodosités le plus souvent adhérentes en profondeur. Sur le dos de la main, ils forment des bosses plus ou moins volumineuses, les dépôts uratiques prenant naissance dans les tendons ou leurs gaines. Les tophus de la main s'enflamment assez souvent et ceux des doigts s'ulcèrent fréquemment. De surcroît, on voit quelquefois à la face palmaire des doigts et, beaucoup plus rarement, à la paume de la main, des dépôts uratiques intradermiques qui peuvent s'ulcérer.

Les tophus des genoux sont devenus très rares, ne s'observant que dans des gouttes très anciennes et particulièrement sévères, non traitées. Ils forment une ou plusieurs bosses au voisinage de la rotule et de la tubérosité tibiale. Ils peuvent se développer dans le creux poplité, et réaliser un pseudokyste de Baker [3].

Des dépôts d'urate de sodium peuvent infiltrer la médullaire des reins. Ils jouent un rôle prédominant dans la pathogénie de la néphropathie goutteuse. Les dépôts uratiques apparaissent lorsque la concentration d'urate de sodium dans les liquides interstitiels dépasse la limite de solubilité. On ignore cependant pourquoi ils se forment dans certains tissus et non dans d'autres. On peut remarquer leur prédilection pour les régions froides du corps (les oreilles, doigts, orteils), et pour les tissus mal vascularisés comme les cartilages ou les tendons. On a montré que la solubilité de l'urate de sodium dans l'eau diminue avec la température [116]. De surcroît l'abaissement du pH tissulaire est de nature à favoriser les dépôts uratiques [74].

Enfin, les dépôts d'urate de sodium peuvent créer des lésions ostéocartilagineuses appelées arthropathies uratiques. Ils siègent électivement dans les cartilages et la synoviale. Les dépôts intéressent la partie superficielle des cartilages articulaires puis l'infiltration uratique s'étend en profondeur. La détérioration des cartilages qui en résulte est caractérisée, comme celle de l'arthrose, par un démasquage fibrillaire, une fissuration, des érosions, des ulcérations qui peuvent aller jusqu'à l'os sous-chondral. Au-delà, les dépôts uratiques pénètrent dans les extrémités osseuses, creusent des cavités et des encoches.

Arthropathies uratiques

Les arthropathies uratiques siègent électivement aux mêmes articulations que l'inflammation goutteuse. Elles ne se signalent cliniquement que plusieurs années après le premier accès goutteux, et leur fréquence augmente avec l'ancienneté des gouttes non traitées.

Généralement, les arthropathies goutteuses apparaissent à peu près en même temps que les tophus. Mais certains goutteux peuvent souffrir d'arthropathie uratique sans avoir de tophus cliniquement décelables, et de nos jours on voit surtout des tophus des oreilles et du coude chez des goutteux n'ayant pas d'arthropathie uratique douloureuse.

Les arthropathies uratiques se signalent cliniquement par une raideur douloureuse lors de la mobilisation des articulations atteintes, disparaissant au repos, s'accentuant à la marche prolongée. La mobilité articulaire est souvent diminuée, l'enraidissement articulaire est l'origine d'une impotence fonctionnelle plus ou moins marquée. Les articulations périphériques atteintes sont le siège d'un gonflement ferme, discret ou modéré perceptible cliniquement. Quelquefois, le gonflement articulaire est particulièrement important et son volume, son irrégularité, la présence de bosselures, de colorations blanchâtres évoquent irrésistiblement la goutte.

Les arthropathies uratiques se signalent radiologiquement par un pincement de l'interligne articulaire, des images lacunaires et géodiques dans les extrémités osseuses et parfois une ostéophytose marginale. Ces images correspondent à des dépôts uratiques. Arrondies ou ovalaires, les géodes sont très bien limitées, comme trouées à l'emporte-pièce. Dans une extrémité osseuse, on peut en observer une ou plusieurs. Certaines ont un diamètre excédant 5 mm et s'accompagnent d'une soufflure osseuse. Les géodes fusionnent parfois et une perte de substance osseuse à contours polycycliques qui, dans certaines gouttes anciennes, peut être très étendue, intéresse les os du tarse, du carpe, du doigt et des orteils. Les géodes siègent au centre ou à la périphérie de l'épiphyse. Certaines sont assez éloignées de la plaque sous-chondrale et peuvent s'accompagner d'une perforation de la corticale. Assez souvent aux mains et aux pieds, il y a des images géodiques de part et d'autre de l'interligne articulaire. Les images d'encoche des extrémités osseuses sont assimilables aux images géodiques *(fig 17)*. Elles peuvent siéger sous le cartilage articulaire ou à la jonction chondropériostée ou encore à plusieurs millimètres du cartilage. Les encoches sont plus ou moins volumineuses et leurs extrémités peuvent être prolongées par des ostéophytes souvent irréguliers, comme effilochés. Certaines images géodiques proviennent de la projection radiologique d'encoches superficielles. L'ostéophytose marginale peut dans certaines articulations être aussi développée que dans une arthrose sévère. Malgré la présence de ces images lacunaires ou géodiques, l'interligne articulaire peut être respecté. Mais le plus souvent, il existe un pincement de l'interligne avec ou sans ostéophytose marginale. Au pied, l'arthropathie uratique a pour localisation principale la métatarsophalangienne du gros orteil et, en second lieu, l'articulation interphalangienne. Les altérations radiologiques y sont caractéristiques. D'autres articulations métatarsophalangiennes, en particulier la cinquième, peuvent être détériorées. En revanche, les articulations interphalangiennes des quatre derniers orteils sont rarement atteintes. Les arthropathies uratiques siègent encore assez souvent au médiotarse et l'ostéophytose qu'elles provoquent « hérisse » le dos du pied. Cet aspect du pied hérissé n'est pas spécifique de l'arthropathie uratique. Un pied hérissé peut aussi

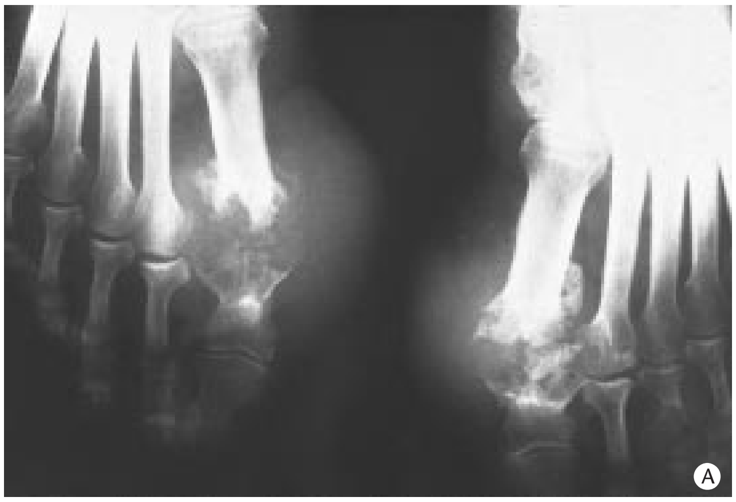

17 *Arthropathies uratiques (A) et tophus du pied (B, C).*

s'observer dans les rhumatismes inflammatoires chroniques ou dans certaines arthroses médiotarsiennes. Les arthropathies uratiques peuvent induire aussi une ostéophytose calcanéenne, rétrocalcanéenne, astragalienne postérieure et parfois une érosion postérosupérieure du calcanéum. L'arthropathie uratique des chevilles est aussi fréquente. Elle se signale radiologiquement par les mêmes altérations.

Les arthropathies uratiques du genou sont rares et difficiles à distinguer d'une gonarthrose. En effet, le plus souvent, les goutteux sont âgés et atteints d'une arthropathie chronique du genou bilatérale qui ne peut être distinguée cliniquement et radiologiquement de la gonarthrose. Les arthropathies uratiques de la hanche sont exceptionnelles [176]. La symptomatologie clinique et radiologique est difficile à distinguer de la coxarthrose. Le diagnostic de l'arthropathie uratique ne pourrait être confirmé que par la présence de dépôts d'urate de sodium dans le cartilage ou la synovite.

Les arthropathies uratiques de la main se constituent en général tardivement comme les tophus qui les accompagnent actuellement. Toutes les articulations peuvent être atteintes : métacarpophalangiennes, interphalangiennes proximales ou distales, en nombre variable, souvent asymétriques. Les arthropathies uratiques du poignet provoquent quelquefois un syndrome du canal carpien [5, 37, 141].

Les arthropathies uratiques des coudes sont rares en comparaison de la fréquence des dépôts uratiques dans la bourse séreuse rétro-olécranienne.

On a décelé des dépôts uratiques intravertébraux, intradiscaux du ligament jaune intervertébral et de l'espace épidural lombaire [1, 94, 195, 199]. Ces dépôts peuvent provoquer une érosion des plateaux vertébraux de part et d'autre du disque intervertébral ou de l'articulation sacro-iliaque, et peuvent parfois en imposer pour une spondylodiscite ou une sacro-iliite infectieuse [2, 50, 166]. On a même pu rattacher certains cas de compression médullaire cervicale ou dorsale au développement de dépôts uratiques plus ou moins étendus [1, 120, 175]. L'imagerie en résonance magnétique nucléaire montre des images non spécifiques : lésions arrondies assez homogènes, de signal intermédiaire en pondération T1 et T2 et rehaussées en périphérie par l'injection de gadolinium. En revanche, les lésions auraient une densité particulière en tomodensitométrie, autour de 160 UH [56]. Un geste de libération chirurgicale est habituellement nécessaire en urgence et la récupération est souvent satisfaisante.

■ *Physiopathologie des tophus et des arthropathies uratiques*

Cet aspect est mal connu. La croissance des tophus peut mécaniquement assurer les lésions lytiques osseuses et cartilagineuses mais ils stimulent surtout une réaction inflammatoire chronique identique à celle que produisent des corps étrangers (couronne d'histiocytes et de cellules géantes). Ce phénomène est observé autour des tophus, en particulier dans la membrane synoviale. Parfois, la synoviale goutteuse peut proliférer suffisamment pour former un pannus qui s'infiltre entre les extrémités osseuses. Les microcristaux sont susceptibles d'activer les fibroblastes synoviaux à l'origine d'une production locale d'enzymes protéolytiques de type métalloprotéases [207]. La corticothérapie favorise la constitution des dépôts uratiques comme cela est observé chez l'homme. Sa confirmation a été trouvée dans le modèle expérimental de poche à air dorsale du rat : l'injection de cristaux d'UMS déclenche une inflammation locale abolie par les cortisoniques qui favorisent en contrepartie des dépôts tophacés. À la surface du cartilage, l'infiltration uratique intéresse d'abord la partie superficielle où ils se déposent dans la substance intercellulaire [166]. Une activation directe des chondrocytes par les microcristaux d'urate à l'origine d'une arthropathie chronique ne peut être exclue car cela a déjà été établi pour les cristaux d'apatite : activation de métalloprotéases en particulier.

Manifestations rénales au cours de l'hyperuricémie et de la goutte

Sous le terme de rein goutteux, on réunit la néphropathie uratique aiguë, la lithiase rénale, urique ou oxalocalcique, la néphropathie goutteuse proprement dite, les néphropathies goutteuses juvéniles familiales.

NÉPHROPATHIE URATIQUE AIGUË

La néphropathie uratique aiguë correspond à une insuffisance rénale aiguë liée à la précipitation de cristaux d'urate de sodium et surtout

d'acide urique libre dans la médullaire rénale, dans les tubes collecteurs d'où le terme de néphropathie urique aiguë. Longtemps utilisé, il entre dans le cas du « syndrome de lyse tumorale aiguë » qui associe hyperuricémie majeure, acidose lactique, hyperphosphorémie, hyperkaliémie et hypocalcémie [33].

La néphropathie uratique aiguë peut compliquer les tumeurs rapidement évolutives notamment les lymphomes, les leucémies aiguës et les médulloblastomes avec métastases [4, 22, 32]. Le renouvellement cellulaire rapide et surtout le catabolisme des nucléotides en cours de chimiothérapie sont rapidement responsables d'une hyperuricémie sévère. De surcroît, l'hyperuricémie favorisant la précipitation de phosphate de calcium dans le rein aggrave l'insuffisance rénale et une véritable microlithiase peut parfois s'observer. La néphropathie uratique aiguë survenait dans les premiers jours suivant la chimiothérapie avant l'emploi de mesures préventives. Biologiquement, on pouvait constater des hyperuricémies souvent supérieures à 200 mg/L, voire 500 mg/L (1 200-3 000 µmol/L). L'hyperproduction d'acide urique est attestée par le rapport uricurie/créatininurie supérieur à 1. L'emploi systématique de l'allopurinol ou d'urate-oxydase associés à la diurèse alcaline permet actuellement de prévenir la néphropathie uratique aiguë.

LITHIASE URIQUE

Dix à 25 % des goutteux sont lithiasiques. L'incidence de la lithiase rénale est estimée à 1 % dans la goutte constituée et à 0,27 % dans l'hyperuricémie asymptomatique. Le risque de lithiase rénale chez le goutteux augmente certes avec le degré d'hyperuricémie [51]. En fait, les trois facteurs de risque lithogène reconnus sont l'hyperuricurie, l'hyperacidité urinaire permanente et la réduction de la diurèse. La goutte commune s'accompagne dans 20 à 30 % des cas d'hyperuricurie (600 mg/j - 3,6 mmol/j). Un autre facteur important de lithiase urique est le pH urinaire qui est souvent bas chez le goutteux [92]. Selon Gutman et Yü [62], plus de 48 % des goutteux lithiasiques ont un pH urinaire inférieur ou égal à 5 alors qu'il n'en est ainsi que chez 15 % des témoins. Or, plus bas est le pH urinaire, plus faible est la proportion d'urate de sodium dans l'urine et plus forte celle d'acide urique libre, 17 fois moins soluble dans l'eau que l'urate de sodium.

L'insuffisance de la diurèse est un facteur commun à toutes les lithiases. Ici, elle abaisse encore le pH urinaire tout en augmentant le rapport acide urique libre/urate de sodium.

Dans environ 75 % des cas, les calculs sont composés d'acide urique pur ou d'urate de sodium ou d'ammonium. Le plus souvent, les calculs sont petits, lisses ou rugueux. Ils sont radiotransparents. Ils sont mis en évidence par l'urographie intraveineuse lorsque leur taille dépasse 3 mm. La tomodensitométrie rénale est parfois nécessaire pour distinguer les calculs uratiques de caillots ou d'une tumeur de la voie excrétrice [35]. Dans les autres cas, les calculs uratiques sont mixtes, contenant à la fois de l'acide urique, de l'oxalate ou du phosphate de calcium. Ils sont alors radio-opaques. La lithiase urique se signale cliniquement par des coliques néphrétiques typiques comme dans les autres lithiases rénales. Elle peut être suivie de l'émission spontanée et très évocatrice de calculs ou de sable de couleur orangée ou rougeâtre. Les premières coliques néphrétiques surviennent assez souvent avant le premier accès goutteux. Autrefois, au contraire, elles ne survenaient qu'après lui. Sa fréquence est très variable d'un cas à l'autre. L'hématurie peut encore révéler la lithiase urique. La présence de cristaux d'acide urique lors de l'examen microscopique des premières urines du matin permet aisément de reconnaître l'origine de l'hématurie.

NÉPHROPATHIE GOUTTEUSE CHRONIQUE

En l'absence de traitement hypo-uricémiant, la goutte peut se compliquer d'altérations rénales. Au minimum, il s'agit de protéinurie avec ou sans hématurie, puis d'insuffisance rénale avec souvent hypertension artérielle. Même dans les gouttes sévères non traitées, l'aggravation de l'insuffisance rénale des goutteux est en règle générale extrêmement lente [216].

La spécificité des lésions du rein goutteux reste incertaine. Seuls les dépôts d'urate de sodium sont réellement spécifiques de la néphropathie goutteuse. Ils siègent dans l'interstitium des pyramides. Ils sont constitués d'urate de sodium, et non d'acide urique et entourés, comme les dépôts uratiques d'autres sièges, d'histiocytes et de tissu fibreux.

Dans la physiopathologie de la néphropathie goutteuse interviennent non seulement l'hyperuricémie et les dépôts d'urate de sodium, mais aussi l'hypertension artérielle, l'athérosclérose artérielle [216] et les anti-inflammatoires non stéroïdiens.

NÉPHROPATHIES GOUTTEUSES JUVÉNILES FAMILIALES

Ce terme a été appliqué à des familles chez lesquelles l'hyperuricémie et la goutte surviennent précocement dans la vie, chez plusieurs membres des deux sexes en association avec une hypertension artérielle et une insuffisance rénale progressivement sévère nécessitant la mise en hémodialyse [26]. La stabilisation de l'insuffisance rénale par le traitement hypo-uricémiant est en effet inconstante. Il se peut qu'une perturbation primitive de l'hémodynamique rénale marquée initialement par un abaissement du taux d'excrétion d'acide urique soit à l'origine de l'hyperuricémie et de la goutte. La néphropathie est transmise comme un caractère autosomique dominant [153, 179, 212]. Le défaut d'excrétion d'acide urique peut être démontré par la diminution de la clairance fractionnée de l'acide urique chez les membres de la fratrie ayant une hyperuricémie. On a pu localiser une anomalie génique sur le bras court du chromosome 16 [84].

D'autres néphropathies héréditaires s'accompagnent d'hyperuricémie et de goutte, notamment la polykystose rénale et la maladie de Cacci et Ricchi [191].

REIN ET GOUTTE FÉMININE

Comme l'hyperuricémie, la goutte est plus rare chez la femme, et plus souvent secondaire. Elle est rare avant la ménopause [130, 131, 152], et survient alors dans des circonstances particulières (insuffisance rénale, transplantation d'organe). La goutte de la femme ménopausée ne diffère pas sensiblement de celle de l'homme. Chez la femme plus âgée, elle survient souvent après un traitement au long cours par des diurétiques thiazidiques [10, 69, 83, 95, 131, 152].

La goutte féminine des diurétiques est caractérisée par l'intensité plus faible des accès et par leur localisation préférentielle aux articulations des doigts et des poignets ; les tophus sont assez fréquents. Dans certains cas, elle est même révélée par des tophus d'installation silencieuse siégeant aux articulations interphalangiennes distales arthrosiques et à la pulpe des doigts [178].

Gouttes par enzymopathie

MALADIE DE LESCH-NYHAN

Un défaut complet de l'activité de l'HGPRT est la cause de la goutte des enfants atteints de la maladie décrite par Lesch et Nyhan en 1964 [101]. Il s'agit d'une enzymopathie de transmission autosomique récessive. Son incidence est estimée à 1 pour 380 000. L'enzymopathie est due à l'altération d'un gène porté par le chromosome X. Le syndrome de Lesch-Nyhan s'observe presque exclusivement chez le garçon quoique quelques cas féminins aient été signalés. Les enfants ont un aspect clinique normal à la naissance. La maladie se manifeste vers l'âge de 3 mois par un syndrome neurologique complexe : atteinte motrice pyramidale et extrapyramidale, hypertonie, mouvements choréoathétosiques, retard mental parfois difficile à distinguer d'une difficulté de communication due à une dysarthrie sévère. La manifestation clinique la plus caractéristique est en fait la survenue d'épisodes d'automutilation [82, 139] ; les automutilations sont très particulières : les malades se mordent les lèvres jusqu'à y créer de vastes pertes de

substance, et les doigts jusqu'à l'amputation, de telle sorte que l'on est amené à leur faire porter des gants ou même de leur immobiliser les mains en permanence. Le retard psychomoteur est évident vers l'âge de 6 mois et les crises d'automutilation s'atténuent après l'âge de 10 à 12 ans.

Dès la naissance, l'hyperuricémie est considérable, en règle générale supérieure à 100 mg/L (600 µmol) [82]. Au début, quand les enfants n'étaient pas traités, l'hyperuricémie pouvait engendrer une goutte sévère avec crises fréquentes et tophus. L'hyperuricémie s'accompagne d'une hyperuricurie (39,6 ± 13,9 mg/kg/j) qui a pour conséquence une lithiase urique. Dans le syndrome de Lesch-Nyhan le rapport uricurie/créatininurie est de 3 ± 1, soit 10 fois sa valeur normale. Une insuffisance rénale chronique s'installait secondairement chez les enfants non encore traités par l'allopurinol.

L'hyperuricémie de la maladie de Lesch-Nyhan est due à une absence quasi complète de l'HGPRT, enzyme nécessaire à l'union de l'hypoxanthine et de la guanine avec le phosphoribosyl-pyrophosphate pour la constitution des nucléotides puriniques correspondants. Il en résulte une accumulation de l'hypoxanthine et de la guanine et leur transformation en xanthine puis en acide urique. À l'hyperuricoformation participe une importante augmentation de la purinosynthèse de novo. L'hyperpurinosynthèse provient peut-être en partie d'un déficit en nucléotides puriniques dont le taux règle l'activité de la première réaction irréversible de la purinosynthèse de novo, mais elle est probablement due à une disponibilité accrue de phosphorybosylpyrophosphate dont la concentration dans les globules rouges et les fibroblastes est supérieure à la normale [53, 160, 181].

Une anémie macrocytaire et mégaloblastique est parfois observée chez ces enfants [193]. Il peut exister aussi une anémie hémolytique et des anomalies morphologiques plaquettaires.

La physiopathologie du syndrome neurologique de la maladie de Lesch-Nyhan n'est pas élucidée. Des études suggèrent qu'un développement insuffisant des neurones dopaminergiques du système nigrostrié pourrait être impliqué dans la survenue de l'atteinte cérébrale. Normalement, il existe un équilibre entre les mécanismes suppresseurs et facilitateurs dopaminergiques du système moteur extrapyramidal. La destruction ou le dysfonctionnement de noyaux extrapyramidaux, noyau caudé et putamen en particulier, lié au déséquilibre dopaminergique ainsi déclenché, pourrait être responsable des mouvements involontaires. L'étude autopsique de tissus cérébraux de malades atteints de syndrome de Lesch-Nyhan montre que les concentrations de métabolites de la dopamine et l'activité des enzymes-clés sont basses chez ces enfants. Il n'existe aucun traitement spécifique de ces manifestations neurologiques. L'activité de l'HGPRT peut être dosée dans des lysats de globules rouges, dans les fibroblastes de la peau ou dans les bulbes pileux. Chez les sujets atteints de maladie de Lesch-Nyhan, les taux trouvés sont extrêmement faibles, compris entre 0,2 et 1,5 % [144].

DÉFICITS PARTIELS EN HYPOXANTHINE-GUANINE-PHOSPHORIBOSYLTRANSFÉRASE

Lorsque le déficit en HGPRT est partiel, il se signale par diverses manifestations cliniques [82]. Quoique les études initiales aient montré une faible corrélation entre le phénotype clinique et la quantité d'activité enzymatique, des méthodes modernes de mesure de l'activité de l'HGPRT indiquent une bonne corrélation [70, 144]. On a donc classé les phénotypes en trois groupes. D'une part les enfants ayant un déficit complet d'activité de l'HGPRT et atteints du syndrome neurologique décrit ci-dessus, considérés comme atteints de la maladie de Lesch-Nyhan classique ; d'autre part, les enfants ayant 1,5 à 8 % d'activité enzymatique résiduelle, une hyperproduction d'acide urique, des anomalies neurologiques mais sans troubles du comportement tels que les crises d'automutilation ; ces patients sont considérés comme atteints d'une variante atténuée de la maladie de Lesch-Nyhan. Enfin, certains patients ont une activité enzymatique résiduelle de plus de 8 % et aussi une hyperproduction d'acide urique, mais pas de syndrome neurologique. Ce sont ces patients que l'on classe dans le troisième groupe : les hyperuricémiques avec déficit d'HGPRT.

Phénotypes des déficits partiels

Dans la forme atténuée, les patients ont des manifestations cliniques de sévérité variable. Les manifestations les plus sévères sont similaires à celles des patients atteints de maladie de Lesch-Nyhan classique, tel qu'un syndrome pyramidal et extrapyramidal sévère qui les oblige souvent à rester confinés dans un fauteuil. À l'opposé, les cas les moins sévères n'ont pas de manifestations neurologiques évidentes, en dehors, pour plusieurs d'entre eux, d'une dysarthrie plus ou moins marquée. Bien que des manifestations neurologiques soient présentes très tôt dans l'enfance, le diagnostic de la maladie n'est généralement pas évoqué jusqu'à ce que l'hyperproduction d'acide urique soit identifiée. L'hyperproduction d'acide urique est en général moins sévère que dans la forme classique. Une anémie mégaloblastique, une atteinte rénale discrète et une dysfonction testiculaire ont aussi été rapportées.

Dans le troisième phénotype de cette enzymopathie figurent les patients atteints de goutte sévère, de lithiase rénale et d'insuffisance rénale. L'hyperuricémie par hyperproduction d'acide urique est quasi constante chez les adultes. Il est à noter que seulement 20 % de ces patients hyperuricémiques ont les caractéristiques de la goutte commune. Quelques patients de ce groupe ont tout de même quelques difficultés d'élocution qu'on ne décèle que par un examen soigneux. Ce déficit partiel en HGPRT est certainement une cause très rare de goutte, représentant moins de 3 % des cas.

En fait, il est probable que l'individualisation de ces trois groupes soit artificielle puisque dans une certaine mesure, il existe un continuum de manifestations neurologiques, comportementales et métaboliques associées au défaut d'activité de l'HGPRT. L'éponyme : « syndrome de Kelley-Seegmiller » a été parfois appliqué aux patients atteints d'un des défauts partiels d'HGPRT [89, 125].

Maladie de Lesch-Nyhan chez la femme [140, 192]

La maladie de Lesch-Nyhan résulte d'un défaut génétique de transmission récessive porté par le chromosome X de telle sorte que les femmes sont rarement affectées puisqu'il est nécessaire que le déficit soit exprimé sur les deux allèles pour produire un déficit enzymatique suffisamment sévère pour être symptomatique. Le premier cas féminin comprenant toutes les manifestations cliniques et biologiques de la maladie de Lesch-Nyhan a été rapporté. Le cas avait en fait une microdélétion du gène de l'HGPRT dérivé de la mère, une inactivation du chromosome X dérivé du père [140]. Quatre autres cas ont été rapportés et deux d'entre eux étaient dus à une mutation ponctuelle sur un allèle, et une diminution marquée de l'expression de l'ARN messager de l'autre allèle. Donc, la maladie de Lesch-Nyhan peut survenir chez la femme mais, compte tenu du mode de transmission, cette éventualité est particulièrement rare.

L'allopurinol à la dose de 10 mg/kg/j avec une dose maximale de 800 mg/j peut améliorer considérablement, voire guérir la goutte et la lithiase rénale des sujets atteints de la maladie de Lesch-Nyhan ou de déficit partiel en HGPRT.

ALTÉRATIONS MOLÉCULAIRES DANS LES DÉFICITS EN HYPOXANTHINE-GUANINE-PHOSPHORIBOSYLTRANSFÉRASE

Diverses altérations moléculaires de l'enzyme ont été identifiées quand le gène de structure de l'HGPRT a pu être connu. Il est situé à l'extrémité distale du bras long du chromosome X (Xq26-27). Il est constitué de 45 kb et comprend neuf exons. Il code pour une protéine monomérique de 217 acides aminés et a un poids moléculaire de 24,47 kDa. Le démembrement moléculaire des déficits en HGPRT s'est poursuivi en faisant appel à la *polymerase chain reaction* (PCR). En août 1999, 202 mutations étaient

identifiées [82]. Les modèles animaux de déficit en HGPRT ouvrent la possibilité de mise au point de thérapie génique. Il est cependant curieux d'observer que les souris mâles avec déficit complet en enzyme ont un phénotype normal sans aucune manifestation neurologique du syndrome de Lesch-Nyhan. Déjà, le transfert d'une molécule d'ADN complémentaire exprimant l'HGPRT dans des cellules déficientes a été réalisé en 1983 [132]. L'expression de l'ADN complémentaire humain dans les fibroblastes cultivés d'un malade atteint d'une maladie de Lesch-Nyhan a permis la correction du trouble métabolique in vitro. Une greffe de moelle de cellules infectées par un virus contenant l'ADN complémentaire humain codant pour l'enzyme a été pratiquée chez un malade de 22 ans. La greffe a pris mais l'état neurologique du malade ne s'est pas amélioré. Néanmoins, la maladie de Lesch-Nyhan continue de servir de modèle au développement de la thérapie génique [118].

L'absence d'activité de l'hypoxanthine-phosphoribosyltransférase dans les cellules amniotiques mises en cultures permet le dépistage prénatal de la maladie de Lesch-Nyhan.

GOUTTE PAR HYPERACTIVITÉ DE LA PHOSPHORIBOSYLPYROPHOSPHATE-SYNTHÉTASE

Le phosphoribosylpyrophosphate est un substrat intervenant dans la synthèse de tous les nucléotides et est un important régulateur de la purinosynthèse de novo. La synthèse du phosphoribosyl-pyrophosphate (PRS) par les cellules de mammifères est régulée d'une façon complexe.

Une hyperactivité de la PRS a été initialement décrite par Sperling et al chez des frères atteints précocement d'une lithiase urique, d'une goutte associée à une hyperuricémie et à une hyperuricosurie [182]. L'hyperproduction purinique attestée par l'uricoexcrétion urinaire de 2 400 mg d'acide urique par jour chez le propositus était associée à une synthèse accélérée du phosphoribosylpyrophosphate érythrocytaire. Dans les familles chez lesquelles une altération de la PRS a été décelée, on a observé soit un défaut de sa régulation allostérique, soit une hyperactivité catalytique résultant d'une accumulation de l'isoforme normale, soit la combinaison à la fois du défaut de régulation allostérique et de l'hyperactivité catalytique mais aussi une augmentation de l'affinité de la PRS pour le substrat ribose-5-phosphate. En fait l'hyperactivité catalytique est le mécanisme le plus important [15].

En commun avec la maladie de Lesch-Nyhan, l'hyperactivité de la PRS est transmise par le chromosome X et est exprimée selon deux phénotypes. Dans les familles avec le phénotype le plus sévère, les hommes atteints ont des manifestations dès l'enfance et des signes d'hyperproduction d'acide urique associés à des troubles du développement neurologique incluant fréquemment une surdité [15]. La goutte peut aussi se développer chez des femmes porteuses hétérozygotes, et parfois ces femmes sont atteintes elles aussi de surdité. L'hétérogénéité génétique suggérée par les diverses expressions phénotypiques a été confirmée : plusieurs mutations ponctuelles dans la région transcrite du gène PRPS1 fournissent la base génétique de l'altération du contrôle allostérique de l'activité de la PRS [160]. La RT-PCR des fibroblastes a permis par exemple d'identifier six substitutions d'une seule base dans l'ADN codant PRS-1, provenant de six patients de sexe masculin ayant une hyperactivité de PRS résistante à l'effet inhibiteur des nucléotides [16].

À l'opposé, la superactivité catalytique de la PRS reflète une dysrégulation de l'expression du gène PRPS1 de l'isoforme normale [17].

La goutte par hyperactivité de la PRS est certainement au moins aussi rare que celle par déficit partiel en HGPRT.

Gouttes secondaires

Les hyperuricémies secondaires ne constituent qu'une très petite proportion des hyperuricémies dépistées dans la population générale, au cours des enquêtes épidémiologiques. Elles représentent au plus 3 % des hyperuricémies [65], l'hyperuricémie des diurétiques n'étant pas prise en compte. Or, la fréquence de l'hyperuricémie induite par les diurétiques a augmenté pendant ces dernières années, et est à l'origine de la majorité des gouttes du sujet âgé [41]. L'hyperuricémie, si elle est durable, et surtout si elle est importante, peut avoir pour conséquence une goutte qui est alors dite secondaire. Chez l'homme, la proportion de ces gouttes secondaires reste très faible, certainement inférieure à 5 % ; chez la femme, qui est beaucoup moins exposée que l'homme à l'hyperuricémie idiopathique, la proportion de gouttes secondaires est nettement plus élevée.

GOUTTE SECONDAIRE À L'INSUFFISANCE RÉNALE

L'insuffisance rénale s'accompagne presque constamment d'hyperuricémie quand la créatininémie dépasse 270 µmol/L (25 mg/L). Cette hyperuricémie peut être très élevée, supérieure à 100 mg/L. Pour les créatininémies allant de 16 à 25 mg/L, l'hyperuricémie est inconstante [157]. L'élévation de l'uricémie dans l'insuffisance rénale provient d'une diminution de la clairance de l'acide urique par réduction néphronique. Cependant au cours de l'insuffisance rénale la clairance de l'acide urique s'abaisse moins que celle de la créatinine, la fraction éliminée de l'acide urique filtré qui est normalement de 7 % peut dépasser 40 % dans l'insuffisance rénale sévère. L'hyperuricémie de l'insuffisance rénale chronique peut aggraver la néphropathie primitive cause de l'insuffisance rénale, c'est pourquoi on peut proposer en pareil cas de prescrire l'allopurinol pour diminuer l'uricémie quand elle dépasse 90 mg/L. Certaines néphropathies sont particulièrement hyperuricémiantes, c'est le cas de la néphropathie de la toxémie gravidique et de la néphropathie saturnine.

Dans la toxémie gravidique [150], la clairance de l'acide urique est nettement plus diminuée que la filtration glomérulaire. On a attribué le défaut d'élimination tubulaire à l'hyperlactacidémie, ou à la réduction de la vascularisation tubulaire par suite d'une constriction des artères efférentes des glomérules (réduction plus marquée du flux sanguin rénal que de la filtration glomérulaire). L'uricémie est diminuée, basse, au cours de la grossesse normale ; son élévation fait craindre la toxémie gravidique. Ces hyperuricémies de la toxémie gravidique sont quelquefois très élevées mais de durée trop brève pour conduire à la goutte. Elles sont un facteur de mauvais pronostic pour le fœtus.

Dans la néphropathie saturnine, l'élévation de l'uricémie est particulièrement importante, l'uricoélimination urinaire étant fortement diminuée [177]. L'examen histologique rénal montre une néphropathie tubulo-interstitielle intéressant le tubule proximal avec fibrose interstitielle, atrophie tubulaire et fibrose adventitielle des petites artères. La goutte saturnine [156] est rare en France bien que cette dernière puisse encore être reconnue chez l'enfant après intoxication avec des peintures au plomb. En Australie, la moitié des adultes atteints depuis l'enfance d'une néphropathie due à l'ingestion de ces particules de peinture au plomb étaient goutteux [43]. La goutte saturnine a été aussi observée en Amérique du Nord chez des consommateurs de whisky de contrebande, préparé dans les années 1950, avec un matériel de distillation contenant du plomb [66].

En dehors de la néphropathie saturnine, les autres néphropathies engendrent rarement la goutte. Sur plus de 1 600 néphropathies avec insuffisance rénale, Richet et al [157] n'en ont dénombré que 17 (1 à 0,6 %). Cependant si on ne tient compte que des néphropathies de longue durée comme la polykystose rénale, on constate que la goutte y est plus fréquente [134] ; on ne l'observe qu'exceptionnellement chez les insuffisants rénaux chroniques traités par hémodialyse périodique, car la dialyse réalise une bonne épuration uratique. L'insuffisance rénale n'est que très rarement en cause dans les hyperuricémies dépistées dans la population générale ou au cours des enquêtes épidémiologiques. Sur 240 hyperuricémies recensées dans la population de Framingham, cinq au plus provenaient certainement d'une néphropathie [65]. Dans les populations de plus

de 10 000 hommes étudiées en France, aucune corrélation signification n'avait été trouvée entre l'uricémie et l'urée sanguine [219].

Il arrive que l'insuffisance rénale soit découverte lors du premier examen d'un goutteux. Il est alors souvent difficile et même impossible de savoir si elle est secondaire à la goutte ou si elle en est la cause. En faveur de la néphropathie secondaire à l'hyperuricémie, on peut retenir notamment des antécédents familiaux de goutte, l'ancienneté de la maladie, les antécédents de lithiase urique, mais surtout une uricurie supérieure à la normale. En faveur de la responsabilité de la néphropathie plaide le caractère très récent de l'affection puisque chez la quasi-totalité des sujets atteints de goutte commune, il n'y a pas de signe d'atteinte rénale au moment du premier accès goutteux. De surcroît, la découverte d'une atteinte rénale familiale touchant très précocement les deux sexes doit inciter à rechercher la responsabilité du rein dans la genèse de certaines hyperuricémies.

GOUTTE DES HÉMOPATHIES

Une hyperuricémie qui provoque parfois la goutte est présente au cours de nombreuses hémopathies. Elle peut être considérable, supérieure à 100 mg/L ; elle est due à une augmentation du métabolisme des acides nucléiques cellulaires, par production ou destruction excessive des cellules sanguines intéressées ; c'est par conséquent une hyperuricémie par hyperuricoformation. Les hémopathies habituellement de longue durée sont surtout en cause : la polyglobulie [36] et la myélosclérose, ou splénomégalie myéloïde [215]. Dans ces deux affections, la prévalence de la goutte semble être de 5 à 10 % et dans quelques cas c'est la goutte qui est la manifestation révélatrice de l'hémopathie.

GOUTTE DE LA GLYCOGÉNOSE HÉPATIQUE

Dans la glycogénose hépatique de type I par défaut de glucose-6-phosphatase, l'hyperuricémie est souvent très élevée, supérieure à 100 mg/L (600 µmol/L). Maladie génétiquement déterminée de transmission autosomique récessive, elle peut engendrer le plus souvent entre 10 et 20 ans une goutte souvent sévère avec des tophus et une insuffisance rénale secondaire [75, 79]. L'hyperuricémie est de mécanisme complexe. Elle provient en partie d'une diminution de l'uricoélimination tubulaire probablement du fait de l'hyperlactacidémie et de la cétonémie. L'hyperuricoformation peut aussi y participer, attestée par l'hyperuricurie [85]. En pratique, la glycogénose hépatique est presque toujours reconnue avant que la goutte n'apparaisse. À titre exceptionnel, elle n'a été diagnostiquée qu'après la goutte chez des adolescents et des adultes jeunes [172].

GOUTTE DES DIURÉTIQUES

On savait depuis longtemps que les diurétiques thiazidiques et le furosémide engendraient une élévation importante de l'uricémie [24].

L'élévation de l'uricémie sous diurétiques est due à une diminution de l'uricurie par réduction de l'uricoélimination tubulaire qui ne provient pas directement des diurétiques mais résulte de l'hypovolémie qu'ils créent. L'hypovolémie a pour effet une augmentation de la réabsorption tubulaire de l'acide urique et probablement une diminution de sa sécrétion tubulaire [203]. Le rôle de l'hypovolémie est confirmé par le fait que la diminution de l'uricurie et l'augmentation de l'uricémie ne se produisent pas si la déplétion liquidienne extracellulaire est empêchée par la perfusion d'une solution isotonique. Toutefois, l'action hyperuricémiante de certains diurétiques de l'anse provient non seulement de l'hypovolémie mais aussi de l'hyperlactacidémie qu'ils provoquent.

Les traitements diurétiques au long cours comme ceux que l'on prescrit au cours de l'hypertension artérielle peuvent engendrer la goutte au bout de quelques années chez les sujets qui avaient une uricémie normale auparavant [10]. Cette cause d'hyperuricémie et de goutte est particulièrement fréquente au cours de ces dernières années surtout chez les sujets âgés, notamment chez les femmes [80, 119, 171, 184, 209]. La goutte n'est souvent découverte qu'au stade des tophus et des arthropathies uratiques en particulier aux mains. Ces tophus se localisent en effet en des sites inhabituels : pulpe des doigts, nodosités d'Heberden, voire téguments à distance d'une articulation.

GOUTTE ET CICLOSPORINE A

La ciclosporine A, un polypeptide cyclique de 11 acides aminés, est un agent immunosuppresseur dont l'action s'exerce sur le lymphocyte T, et dont l'emploi a transformé les résultats des transplantations d'organes. Dès 1983, on constatait dans le groupe des transplantés rénaux traités par la ciclosporine une augmentation de l'uricémie supérieure à celle qui était relevée chez ceux qui étaient traités par azathioprine et glucocorticoïdes.

Cette hyperuricémie était proportionnelle à l'augmentation de la créatininémie. Sous ciclosporine, la prévalence de l'hyperuricémie est estimée à 84 % chez les transplantés rénaux et à 74 % chez les transplantés cardiaques alors qu'elle reste inférieure à 30 % sous azathioprine seule [110]. L'hyperuricémie induite par la ciclosporine est due à une réduction de la clairance de l'acide urique parallèle à celle de la créatinine. Le degré d'hyperuricémie n'est pas proportionnel à la concentration plasmatique de ciclosporine. Les diurétiques utilisés pour contrôler l'hypertension artérielle et la surcharge hydrosodée constituent, sans doute, un facteur d'aggravation. L'emploi des salicylés à faible dose, pour diminuer l'agrégation plaquettaire, est un facteur aggravant supplémentaire. Les altérations fonctionnelles et organiques, notamment tubulaires, du greffon rénal contribuent enfin à dégrader la fonction rénale et à majorer encore l'hyperuricémie. Des crises de goutte interviennent chez 4 à 18 % des transplantés cardiaques [25, 48, 107, 162] et chez 7 à 28 % des transplantés rénaux. [7]. Ces crises de goutte peuvent émailler l'évolution d'une goutte déjà connue avant la transplantation. Le plus souvent, elles surviennent inopinément chez les transplantés habituellement jeunes de l'un et l'autre sexe. Les crises peuvent être typiques, mais souvent l'inflammation articulaire est atténuée par la corticothérapie générale associée. Le diagnostic n'est parfois posé qu'au stade de goutte tophacée compliquée d'arthropathie uratique. Une forme particulièrement sévère d'arthropathie uratique du transplanté cardiaque a été décrite [83]. Elle est caractérisée par des destructions ostéoarticulaires d'apparition précoce, frappant plusieurs articulations en moins de 2 ans et associée à des tophus. L'uricémie est particulièrement élevée, entre 110 et 165 mg/L, et l'insuffisance rénale est constamment aggravée. La responsabilité de la ciclosporine et des diurétiques explique cette sévérité et cette rapidité d'évolution. Des surinfections des tophus, très inhabituelles, ont même été rapportées.

GOUTTE ET PYRAZINAMIDE

La pyrazinamide, antituberculeux utilisé dans les deux premiers mois du traitement, élève constamment l'uricémie jusqu'à des valeurs considérables supérieures à 120 mg/L (720 µmol/L). C'est plus exactement son métabolite, l'acide pyrazinoïque, qui exerce son effet sur le tubule rénal probablement à la fois sur la sécrétion et la réabsorption de l'acide urique. Des accès goutteux ont été observés chez quelques malades après quelques semaines de traitement [6]. L'allopurinol a pu être proposé à titre préventif mais son emploi n'apparaît pas logique, car la xanthine-oxydase transforme l'acide pyrazinoïque métabolite actif, en acide 5-hydroxypyrazinoïque inactif. Les uricosuriques peuvent être proposés si la fonction rénale est normale. L'hyperuricémie isolée ne nécessite pas de traitement en raison de la durée de prescription relativement brève de cet antituberculeux.

Traitement de la goutte

Le traitement de la goutte comprend le traitement de l'accès goutteux et le traitement hypo-uricémiant.

TRAITEMENT DE L'ACCÈS GOUTTEUX

Le goutteux doit être traité le plus tôt possible dès les premières heures et quelle que soit la médication utilisée, elle doit être prescrite à dose forte le premier jour, puis selon les résultats obtenus, diminuée les jours suivants.

Colchicine

La colchicine est particulièrement efficace contre l'inflammation microcristalline goutteuse. L'action spectaculaire de la colchicine provient de ce qu'elle entrave indirectement la phagocytose des cristaux d'urate de sodium par les polynucléaires en diminuant leur mobilité. La colchicine altère en effet les microtubules du cytosquelette des leucocytes. Cette action de la colchicine sur les microtubules est due à sa capacité à se lier à la tubuline. Elle se lie à une ou deux molécules de tubuline pour bloquer ensuite l'accumulation des autres molécules, qu'elles soient liées ou non à la colchicine. C'est par ce mécanisme que la colchicine est un poison du fuseau cellulaire lors de la mitose. La colchicine diminue aussi l'activité métabolique des polynucléaires au cours de la phagocytose [58, 159], leur pouvoir d'adhésion, la lyse de leurs lysosomes [121], leur chimiotactisme après phagocytose des cristaux [28, 148] et la production de nombreuses cytokines. Il est important de noter que la colchicine n'a aucune action sur le métabolisme de l'acide urique.

La colchicine est prescrite par voie orale et commercialisée en comprimés sécables dosés à 1 mg, et aussi en dragées contenant 1 mg de colchicine en combinaison avec 50 mg de méthyle-sulfate de tiémonium, 15 mg de phénobarbital et 12,5 mg de poudre d'opium (Colchimax®). La colchicine permet de guérir tous les accès chez plus de 90 % des goutteux si elle est administrée dès le premier jour, à condition de prescrire 1 mg toutes les heures ou toutes les 2 ou 3 heures, jusqu'à atteindre un total de 4 mg, le Codex français ne recommandant pas de dépasser cette dose le premier jour. Les jours suivants, la dose de colchicine est diminuée en fonction du résultat sur l'inflammation articulaire.

Le seul inconvénient notable de la colchicine est l'irritation intestinale qu'elle provoque, donnant très souvent de la diarrhée dont l'apparition 12 à 48 heures après le début du traitement coïncide avec l'amélioration de l'inflammation goutteuse. Il arrive que la diarrhée soit si intense qu'on ne peut atteindre ou maintenir la posologie nécessaire pour guérir l'accès goutteux. La sensibilité digestive de la colchicine est variable selon les sujets en raison de la grande variabilité de biodisponibilité du médicament [111]. La pharmacocinétique de la colchicine explique sa toxicité lorsqu'elle s'accumule chez les patients dont la fonction rénale est anormale [133]. Après prise orale, la colchicine est presque totalement absorbée et le pic de concentration plasmatique est atteint entre 30 et 120 minutes [190], elle s'accumule rapidement dans les leucocytes circulants, 10 % seulement de la colchicine étant excrétée dans les urines dans les 24 premières heures. La concentration plasmatique de la colchicine se stabilise dans les jours suivants.

Phénylbutazone

La phénylbutazone guérit presque toutes les crises de goutte en quelques jours. Sa prescription est désormais réservée exclusivement aux traitements courts de l'accès goutteux (moins de 7 jours), et éventuellement au traitement au long cours de la spondylarthrite ankylosante. La phénylbutazone se trouve dans le commerce en comprimés de 100 mg, et en suppositoires de 50 mg. Habituellement, 500 mg de phénylbutazone sont prescrits le premier jour ou les deux premiers jours, jusqu'à ce que l'inflammation goutteuse ait nettement diminué. Comme pour la colchicine, la posologie est progressivement diminuée jusqu'à guérison de l'accès. Les manifestations d'intolérance de la phénylbutazone, lorsqu'elle est administrée seulement pendant quelques jours, sont rares et bien connues. Il est indispensable de conseiller en même temps que la prescription du médicament un régime peu salé indiquant lisiblement sur l'ordonnance d'interrompre le traitement en cas de gastralgies, d'œdèmes, d'éruptions cutanées, et bien entendu d'hémorragies digestives. L'ulcère gastrique ou les antécédents d'ulcère, le traitement anticoagulant constituent des contre-indications formelles à la phénylbutazone. Cette médication doit être évitée chez le sujet âgé.

Autres anti-inflammatoires non stéroïdiens

L'indométacine, le kétoprofène ont aussi une bonne efficacité sur l'inflammation goutteuse microcristalline. Comme toujours, de fortes doses sont souvent nécessaires les premiers jours [200]. Les manifestations d'intolérance sont celles de la phénylbutazone, les contre-indications sont identiques.

Glucocorticoïdes

La prednisone, à raison de 20 à 30 mg au début, a une bonne action sur l'inflammation goutteuse ; toutefois, quand le médicament est interrompu, il n'est pas rare d'observer une reprise de l'accès qui peut conduire à une cortisonothérapie prolongée. En pratique, il est préférable de contre-indiquer les glucocorticoïdes dans le traitement de l'accès goutteux. Néanmoins les glucocorticoïdes injectables peuvent être utilisés en cas de contre-indication à la colchicine et aux anti-inflammatoires non stéroïdiens [205], car cette voie d'administration permet en effet d'éviter l'automédication.

TRAITEMENT HYPO-URICÉMIANT

Le traitement hypo-uricémiant comprend les uricosuriques et les inhibiteurs de l'uricosynthèse. La production de médicaments hypo-uricémiants efficaces a complètement transformé le pronostic de la goutte. On peut même assister à la diminution progressive des dépôts uratiques dans les gouttes anciennes insuffisamment traitées. Au bout de quelques années de traitement hypo-uricémiant, on assiste souvent à la diminution, voire à la disparition de certains tophus ou de certaines altérations ostéoarticulaires. Il est important de noter qu'au début du traitement hypo-uricémiant, les crises de goutte peuvent être plus fréquentes et même plus intenses qu'auparavant ; il est indispensable que les goutteux soient avertis de cet inconvénient temporaire du traitement hypo-uricémiant, sinon ils risquent de l'interrompre estimant à tort que la survenue de ces accès sévères est la preuve de l'inefficacité du traitement. Pour réduire le risque de survenue de ces accès induits par le traitement hypo-uricémiant, il est nécessaire d'y associer la colchicothérapie à dose minimale active, par exemple 1 mg le soir au coucher. Au bout de 3 à 6 mois, les crises ont tendance à s'espacer et deviennent de plus en plus rares, de telle sorte qu'après 1 an, parfois 2, la plupart des goutteux ne souffrent plus d'accès [214].

Objectif du traitement hypo-uricémiant

L'objectif du traitement est de maintenir l'uricémie à moins de 60 mg/L (360 µmol/L). La posologie du traitement hypo-uricémiant peut être adaptée en fonction du taux de l'uricémie, il peut par exemple être diminué si elle se maintient à moins de 50 mg/L (300 µmol/L). Le traitement hypo-uricémiant n'a qu'un effet suspensif : s'il est interrompu l'uricémie revient après un temps variable à son taux antérieur et les accès reprennent. Le traitement hypo-uricémiant doit donc être indéfini et non interrompu, ni en cas de crise ni en cas de maladies intercurrentes. Il est nécessaire d'expliquer clairement aux goutteux l'objectif du traitement hypo-uricémiant et ses servitudes, son efficacité étant fonction d'une observance rigoureuse. Il est préférable de débuter le traitement hypo-uricémiant à distance d'une crise. La dose quotidienne de la médication hypo-uricémiante est ajustée en fonction des résultats obtenus sur l'uricémie. En pratique, la posologie, faible au début, est augmentée progressivement, par exemple chaque semaine, jusqu'à obtenir une uricémie inférieure à 60 mg/L (360 µmol/L).

Médicaments hypo-uricémiants

Uricosuriques

Les uricosuriques, en augmentant l'uricurie, diminuent l'uricémie. Cette action sur l'uricurie n'est pas sans inconvénient : en augmentant l'uricurie ils exposent à la lithiase rénale. Il est donc

déconseillé de les utiliser chez les goutteux, qui même sans antécédent de lithiase rénale, ont une uricurie supérieure à 800 mg/j (4,8 mmol/j), sous régime alimentaire normal. Le traitement uricosurique doit associer des boissons abondantes, afin que soit assurée en permanence une diurèse supérieure à 2 L/j. L'eau de Vichy qui permet une alcalinisation relative des urines est conseillée dans la plupart des cas, en sachant cependant qu'elle peut être contre-indiquée, compte tenu de sa richesse en sodium. L'alcalinisation des urines permet en effet de diminuer la formation de l'urate monosodé en acide urique libre. Si la diurèse est abondante, le risque de lithiase urique induit par les uricosuriques est réduit mais n'est pas nul puisque des coliques néphrétiques surviennent chez 5 à 10 % des goutteux qui, jusque-là, n'en avaient jamais eu. Les dérivés du benzofurane sont les uricosuriques les plus puissants. La benziodarone, aujourd'hui retirée du commerce, a été le premier uricosurique réellement efficace. Il est remplacé par la benzbromarone dans laquelle les atomes d'iode sont remplacés par des atomes de brome. La benzbromarone a une puissante action uricosurique [78]. Elle est commercialisée sous forme de comprimés de 100 mg (Désuric®). À la posologie de 100 à 300 mg/j, la benzbromarone permet presque toujours de maintenir l'uricémie à moins de 60 mg/L (360 µmol/L).

Allopurinol

L'allopurinol est un analogue chimique de l'hypoxanthine. Il est à présent introduit dans le traitement de la goutte depuis plus de 40 ans [88] ; l'allopurinol est commercialisé sous deux appellations : Zyloric®, et son appellation générique, allopurinol (comprimés à 100, 200 et 300 mg). La posologie quotidienne recommandée est de 100 à 400 mg ; il arrive que l'on soit amené à prescrire une posologie supérieure, jusqu'à 600 mg/j. Elle doit être adaptée à la fonction rénale et à l'âge, selon les recommandations de la fiche Vidal®. L'absorption intestinale de l'allopurinol est rapide, et il se transforme en oxypurinol sous l'action de la xanthine-oxydase. L'allopurinol a une demi-vie de 2 à 3 heures, celle de l'oxypurinol est plus longue, environ 28 heures. L'élimination de l'allopurinol et de ses métabolites est rénale.

L'effet hypo-uricémiant de l'allopurinol se manifeste au bout de 24 à 48 heures. Après environ 2 semaines de prise quotidienne, l'effet hypo-uricémiant est maximal. De surcroît, il existe une relation dose-effet hypo-uricémiant de l'allopurinol. À la dose de 100 à 400 mg/j, il maintient l'uricémie à moins de 60 mg/L chez plus de 90 % des goutteux. Contrairement aux uricosuriques, l'allopurinol n'expose pas à la lithiase urique puisque l'abaissement de l'uricémie provient d'une diminution de l'uricoformation et donc d'une diminution de l'uricurie. De surcroît, l'action hypo-uricémiante de l'allopurinol se maintient en cas d'insuffisance rénale [102].

L'inhibition de l'uricoformation tient surtout à ce que l'allopurinol et son dérivé oxypurinol inhibent la xanthine-oxydase. Cette inhibition enzymatique conduit théoriquement à une élévation des taux plasmatiques d'hypoxanthine et de xanthine. Toutefois la clairance rénale de l'hypoxanthine et de la xanthine est élevée (80 % de la filtration glomérulaire), ce qui explique que leurs concentrations (3 à 10 mg/L) restent au-dessous de leur solubilité dans le plasma. Le traitement prolongé par l'allopurinol ne conduit donc pas à la formation de dépôts d'hypoxanthine ou de xanthine. La clairance rénale de la xanthine et de l'hypoxanthine étant élevée, leur débit urinaire, qui est normalement d'environ 10 mg/j, peut atteindre 50 à 150 mg/j chez les goutteux traités par l'allopurinol. Toutefois, le risque de lithiase urinaire xanthique est faible compte tenu de la solubilité urinaire de ces purines. Cependant, le risque n'est pas nul puisqu'une lithiase xanthique a été signalée dans le traitement d'un lymphosarcome [8].

L'action hypo-uricémiante de l'allopurinol ne provient pas seulement de l'inhibition de la xanthine-oxydase mais aussi de la diminution de la purinosynthèse qui a pu être démontrée sur des fibroblastes en culture [87]. Elle est probablement due à l'action inhibitrice des nucléotides d'allopurinol sur la première réaction de la purinosynthèse de novo. En faveur de cette hypothèse plaide le fait que l'allopurinol ne réduit pas la purinosynthèse de novo chez les enfants atteints de la maladie de Lesch-Nyhan. En effet, la formation des nucléotides d'allopurinol nécessite l'intervention de l'HGPRT dont l'activité est quasi nulle chez les enfants atteints de cette maladie.

La tolérance de l'allopurinol est bonne. Des manifestations d'intolérance sont signalées dans 5 à 10 % des cas mais le plus souvent ne contre-indiquent pas la poursuite du traitement. L'allopurinol peut provoquer des troubles digestifs : nausées, vomissements, diarrhée. Trois à 5 % des goutteux ont une intolérance cutanée à l'allopurinol, se signalant par une éruption prurigineuse érythématopapuleuse ou eczémateuse survenant habituellement quelques semaines après le début du traitement. En cas d'intolérance cutanée plus sévère, l'allopurinol devra être interrompu bien que des désensibilisations par voie orale ou veineuse aient été réalisées avec succès [196, 201, 202]. Exceptionnellement, les manifestations d'intolérance cutanée de l'allopurinol se signalent par un syndrome de Stevens-Johnson ou un syndrome de Lyell. Le syndrome de Lyell a été rapporté dans plus de 80 observations, 18 cas semblent dus à une réaction immunoallergique qui serait plus fréquente chez les insuffisants rénaux [68], et en cas d'administration de diurétiques thiazidiques ou de furosémide [113]. La mortalité élevée (environ 20 %) peut être réduite par l'arrêt le plus tôt possible de l'allopurinol. On recommande aussi de réduire notablement la dose d'allopurinol en cas d'insuffisance rénale (clairance de la créatinine inférieure à 25-30 mL/min). Quelques rares cas de leucopénie, de thrombopénie, d'agranulocytose, de neuropathie périphérique ont été signalés [29, 161], la résolution est toujours favorable dans un délai de quelques mois après l'arrêt du médicament. Il faut rappeler que l'association de l'allopurinol à l'azathioprine expose à une potentialisation des effets toxiques sur les lignées sanguines de la 6-mercaptopurine, métabolite actif de l'azathioprine dont le catabolisme par la xanthine-oxydase se trouve entravé.

■ *Choix de la médication hypo-uricémiante*

La benzbromarone peut être utilisée s'il n'y a pas d'antécédent de lithiase rénale, en l'absence d'insuffisance rénale sévère, et si l'uricurie dosée en régime alimentaire libre est inférieure à 800 mg/j (4,8 mmol/j). En pratique, la tendance de plus en plus générale est d'utiliser l'allopurinol de préférence aux uricosuriques.

Il était classique de prescrire le traitement hypo-uricémiant chez tous les goutteux. Il a semblé à certains plus raisonnable de ne le prescrire qu'après la deuxième, voire la troisième crise, surtout si les crises sont rapprochées [67]. Certains vont même jusqu'à s'abstenir de prescrire l'allopurinol aux goutteux qui n'ont que des crises très espacées surtout si leur uricémie ne dépasse pas 80 mg/L (480 µmol/L). Ces patients pourraient simplement bénéficier au moins au début du régime antigoutteux autrefois classique. En fait les mesures diététiques du régime antigoutteux sont recommandables à tous les sujets qu'ils soient goutteux ou non. Quel que soit le traitement hypo-uricémiant prescrit, il doit être poursuivi toute la vie. Il est fondamental d'en convaincre le malade en lui expliquant longuement et clairement tout l'intérêt du traitement hypo-uricémiant, et la différence qui existe entre l'effet de la colchicine et l'effet du traitement hypo-uricémiant. C'est souvent au prix de patientes explications qu'on arrive à convaincre le goutteux de poursuivre indéfiniment le traitement hypo-uricémiant.

■ *Autres thérapeutiques*

Au moment de l'accès goutteux : l'application de glace avec une protection cutanée pendant 20 minutes, 3 à 4 fois par jour sur l'articulation enflammée en association avec la prescription de la colchicine peut raccourcir significativement la durée de l'accès par rapport à la colchicine seule.

L'urate-oxydase (Uricozyme®) est l'enzyme qui, chez presque tous les mammifères, autres que l'homme et les singes supérieurs qui en sont dépourvus, transforme l'acide urique en allantoïne. En injection intramusculaire, une uricase d'origine fongique accomplit la même transformation chez l'homme et entraîne de ce fait une forte baisse

de l'uricémie. Elle est quelquefois utilisée dans le traitement préventif des néphropathies uratiques aiguës au cours des hémopathies malignes, traitées par cytolytiques. Elle peut être aussi utilisée dans le traitement de la goutte des transplantés [163]. En effet, le traitement de la goutte des transplantés est particulièrement délicat. Aucun anti-inflammatoire non stéroïdien ne peut être utilisé en cas d'accès goutteux chez les transplantés sous ciclosporine, en raison des risques d'insuffisance rénale aiguë et de complications cardiopulmonaires. La colchicine n'est employée qu'à dose réduite en fractionnant les prises et en surveillant l'hémogramme. Quant au traitement hypo-uricémiant, il peut en principe faire appel à l'allopurinol mais avec le risque de voir augmenter la toxicité hématologique de l'azathioprine [52, 107]. On peut donc préférer les uricosuriques lorsque la clairance de la créatinine est supérieure à 25 mL/min [221]. On peut aussi employer l'urate-oxydase [163, 164]. Compte tenu du risque de réaction allergique rapportée lors de son administration intraveineuse, la voie intramusculaire profonde est préférable. En effet, plusieurs manifestations allergiques, fièvre, urticaire, éosinophilie, œdème de Quincke, exceptionnellement des réactions anaphylactiques sévères, ont été observées avec l'urate-oxydase. La posologie habituellement utilisée est de 1 000 unités/j pendant une dizaine de jours.

Références

[1] Aaron SL, Miller JD, Percy JS. Tophaceous gout in the cervical spine. *J Rheumatol* 1984 ; 11 : 862-864

[2] Alarcon GS, Reveille JD. Gouty arthritis of the axial skeleton including the sacroiliac joints. *Arch Intern Med* 1987 ; 147 : 2018-2019

[3] Anderson CJ, Cannon GW, Andrew JM. Gouty tophus presenting as «pseudo-Baker's cyst». *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 1281-1282

[4] Andreoli SP, Clark JH, McGuire WA, Bergstein JM. Purine excretion during tumor lysis in children with acute lymphocytic leukaemia receiving allopurinol: relationship to acute renal failure. *J Pediatr* 1986 ; 109 : 292-298

[5] Arlet J, Ficat P, Martinez J. Syndrome du canal carpien par compression au cours d'une goutte tophacée grave. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1958 ; 25 : 581-584

[6] Auvergne B, Lioté F, Kuntz D. Pyrazinamide, hyperuricémie et arthrite goutteuse. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988 ; 55 : 797

[7] Baethge BA, Work J, Landreneau MD, McDonald JC. Tophaceous gout in patients with renal transplants treated with cyclosporine A. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 718-720

[8] Band PR, Silverberg DS, Henderson JF, Ulan RA, Wensel RH, Banerjee TK et al. Xanthine nephropathy in a patient with lymphosarcoma treated with allopurinol. *N Engl J Med* 1970 ; 283 : 354-357

[9] Barabe F, Gilbert C, Liao N, Bourgoin SG, Naccache PH. Crystal-induced neutrophil activation VI. Involvement of FcgammaRIIIB (CD16) and CD11b in response to inflammatory microcrystals. *FASEBJ* 1998 ; 12 : 209-220

[10] Bardin T, Kuntz D. Gouttes induites par les médicaments. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guérin C éd. Actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1988 : 347-351

[11] Bardin T, Varghese Cherian P, Schumacher HR. Immunoglobulins on the surface of monosodium urate crystals: an immunoelectron microscopic study. *J Rheumatol* 1984 ; 11 : 339-341

[12] Becker MA. Hyperuricemia and gout. In : Scriver CR, Beaudet AL, Sly S, Valle D eds. The metabolic and molecular bases of inherited disease. New York : McGraw-Hill, 2001 : 2513-2535

[13] Becker MA, Heidler SA, Bell GI, Seino S, Le Beau MM, Westbrook CA et al. Cloning of cDNAs for human phosphoribosylpyrophosphate synthetases 1 and 2 and X chromosome localization of PRPS1 and PRS2 genes. *Genomics* 1990 ; 8 : 555-561

[14] Becker MA, Heidler SA, Nosal JM, Switzer RL, Le Beau MM, Shapiro LJ et al. Human phosphoribosylpyrophosphate synthetase (PRS) 2. An independently active, X-chromosome-linked PRS isoform. *Adv Exp Med Biol* 1991 ; 309 : 129-132

[15] Becker MA, Puig JG, Mateos FA, Jimenez ML, Kim M, Simmonds HA. Inherited superactivity of phosphoribosylpyrophosphate synthetase. Association of uric acid overproduction and sensorineural deafness. *Am J Med* 1988 ; 85 : 383-390

[16] Becker MA, Smith PR, Taylor W, Mustafi R, Switzer RL. The genetic and functional basis of purine nucleotide feedback-resistant phosphoribosylpyrophosphate synthetase superactivity. *J Clin Invest* 1995 ; 96 : 2133-2141

[17] Becker MA, Taylor W, Smith PR, Ahmed M. Overexpression of the normal phosphoribosylpyrophosphate synthetase. *J Biol Chem* 1996 ; 271 : 19894-19899

[18] Benedek TG. Correlations of serum uric acid and lipid concentrations in normal, gouty and atherosclerotic men. *Ann Intern Med* 1967 ; 66 : 851-861

[19] Bernardeau C, Schiltz C, Champy R, Bucki B, Launay JM, Bardin T, Lioté F. Role for nitric oxide (NO) in monosodium urate crystal-induced acute inflammation in vivo. [abstract]. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : S609

[20] Blatt IM, Mikkelsen WN, Denning RM. Studies in sialolithiasis: uric acid-calculus of the parotid gland. *Ann Otolaryngol* 1958 ; 67 : 1022-1032

[21] Blumberg BS. Heredity of gout and hyperuricemia. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 627-634

[22] Boccia RV, Longo DL, Lieber ML, Jaffe ES, Fisher RI. Multiple recurences of acute tumor lysis syndrome in indolent non-Hodgkin's lymphoma. *Cancer* 1985 ; 56 : 2295-2297

[23] Bonamour G. L'iritis goutteuse : à propos de deux observations. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1953 ; 4 : 413-416

[24] Bryant JM, Yu TF, Berger L, Schwartz N, Torosdag S, Fletcher L et al. Hyperuricemia induced by administration of chlortalidone and other sulfonamide diuretics. *Am J Med* 1962 ; 33 : 408-420

[25] Burack DA, Griffith BP, Thompson ME, Kahl LE. Hyperuricemia and gout among heart transplant recipients receiving cyclosporine. *Am J Med* 1992 ; 92 : 141-146

[26] Calabrese G, Simmonds HA, Cameron JS, Davies PM. Precocious familial gout with reduced fractional urate clearance and normal purine enzymes. *Q J Med* 1990 ; 75 : 441-450

[27] Campion EW, Glynn RJ, De Labry LO. Asymptomatic hyperuricemia. Risk and consequences in the normative aging study. *Am J Med* 1987 ; 82 : 421-426

[28] Caner JE. Colchicine inhibition of chemotaxis. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 757-760

[29] Castot A, Falcy R, Garnier R, Bidault I, Cronnier A, Efthymio ML. Les neuropathies périphériques à l'allopurinol existent-elles ? *Thérapie* 1991 ; 46 : 391-392

[30] Cauwenberg H, Van Lefebvre P, Franchimont P. Les manifestations viscérales de la goutte. *J Belge Méd Phys Rhum* 1963 ; 18 : 16-24

[31] Chapman PT, Yarwood H, Harrison AA, Stocker CJ, Jamar F, Gundel RH et al. Endothelial activation in monosodium urate monohydrate crystal-induced inflammation: in vitro and in vivo studies on the roles of tumor necrosis factor alpha and interleukin-1. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 955-965

[32] Cohen LF, Balow JE, Poplack DG. Acute tumor lysis syndrome: a review of 37 patients with Burkitt's lymphoma. *Am J Med* 1980 ; 68 : 486-491

[33] Conger JD. Acute uric acid nephropathy. *Med Clin North Am* 1990 ; 70 : 859-871

[34] Coste F. Goutte : formes atypiques et éléments du diagnostic. *Sem Hôp Paris* 1953 ; 29 : 2379-2385

[35] Dean TE, Harrison NW, Bishop NL. CT scanning in the diagnosis and management of radiolucent urinary calculi. *Br J Urol* 1988 ; 62 : 405-408

[36] Denman AM, Szur L, Ansell BM. Hyperuricemia in polycythaemia vera. *Ann Rheum Dis* 1966 ; 25 : 340-344

[37] De Sèze S, Phankim-Koupernik M. Syndrome du canal carpien d'origine goutteuse (3 cas). *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1964 ; 31 : 9-12

[38] De Sèze S, Ryckewaert A. La goutte. Paris : Expansion Scientifique Française, 1960

[39] De Sèze S, Ryckewaert A. Maladies des os et des articulations. Paris : Flammarion, 1991

[40] Di Giovine FS, Malawista SE, Nuki G, Duff GW. Interleukin 1 (IL 1) as a mediator of crystal arthritis. Stimulation of T-cell and synovial fibroblast mitogenesis by urate crystal-induced IL 1. *J Immunol* 1987 ; 138 : 3213-3218

[41] Dieppe PA. Investigation and management of gout in the young and the elderly. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 263-266

[42] Duff IF, Mikkelsen WM, Dodge HJ, Himes DS. Comparison of uric acid levels in some oriental and Caucasian groups unselected as to gout or hyperuricemia. *Arthritis Rheum* 1968 ; 11 : 184-190

[43] Emmerson BT. The clinical differentiation of lead gout from primary gout. *Arthritis Rheum* 1968 ; 11 : 623-634

[44] Facchini F, Chen YD, Hollenbeck CB, Reaven GM. Relationship between resistance to insulin-mediated glucose uptake, urinary uric acid clearance, and plasma uric acid concentration. *JAMA* 1991 ; 266 : 3008-3011

[45] Faires JS, McCarty DJ. Acute arthritis in man and dog after intrasynovial injection of sodium urate crystals. *Lancet* 1962 ; 2 : 682-684

[46] Fam AG, Assaad D. Intradermal urate tophi. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1126-1131

[47] Fam AG, Stein JG, Rubenstein J. Gouty arthritis in nodal osteoarthritis. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 684-689

[48] Farge D, Lioté F, Guillemain R, Vulser C, Amrein C, Couetil JP et al. Hyperuricemia and gouty arthritis in heart transplant recipients. *Am J Med* 1990 ; 88 : 553

[49] Fava R, Olsen N, Keski-Oja J, Moses H, Pincus T. Active and latent forms of transforming growth factor beta activity in synovial effusions. *J Exp Med* 1989 ; 169 : 291-296

[50] Fenton P, Young S, Prutis K. Gout of the spine. Two case reports and a review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 767-771

[51] Fessel WJ. Renal outcomes in gout and hyperuricemia. *Am J Med* 1979 ; 67 : 74-82

[52] Figg WD. Cyclosporine-induced hyperuricemia and gout. *N Engl J Med* 1990 ; 322 : 334-336

[53] Fox IH, Kelley WN. Phosphoribosylpyrophosphate in man: biochemical and clinical significance. *Ann Intern Med* 1971 ; 74 : 424-433

[54] Garcin R, Godlewski S. Paralysie radiculaire supérieure du plexus brachial chez un goutteux : régression rapide après un traitement par le colchique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1959 ; 26 : 36-38

[55] Gaudry M, Roberge CJ, De Medicis R, Lussier A, Poubelle PE, Naccache PH. Crystal-induced neutrophil activation. III. Inflammatory microcrystals induce a distinct pattern of tyrosine phosphorylation in human neutrophils. *J Clin Invest* 1993 ; 91 : 1649-1655

[56] Gerster JC, Landry M, Dufresne L, Meuwly JY. Imaging of tophaceous gout: computed tomography provides specific images compared with magentic resonance imaging and ultrasonography. *Ann Rheum Dis* 2002 ; 61 : 524

[57] Getting SJ, Flower RJ, Parente L, De Medicis R, Lussier A, Woliztky BA et al. Molecular determinants of monosodium urate crystal-induced murine peritonitis: a role for endogenous mast cells and a distinct requirement for endothelial-derived selectins. *J Pharmacol Exp Ther* 1997 ; 283 : 123-130

[58] Goldfinger SE, Howell RR, Seegmiller JE. Suppression of metabolic accompaniments of phagocytosis by colchicine. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 1112-1122

[59] Gresser U, Gathof B, Zollner N. Uric acid levels in southern Germany in 1989. A comparison with studies from 1962, 1971, and 1984. *Klin Wochenschr* 1990 ; 68 : 1222-1228

[60] Guerne PA, Terkeltaub R, Zuraw B, Lotz M. Inflammatory microcrystals stimulate interleukin-6 production and secretion by human monocytes and synoviocytes. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 1443-1452

[61] Gutman AB. Renal excretion of uric acid in normal and gouty man. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 665-670

[62] Gutman AB, Yü TF. Uric acid nephrolithiasis. *Am J Med* 1968 ; 45 : 756-779

[63] Gutman AB, Yü TF, Berger L. Tubular secretion of urate in man. *J Clin Invest* 1962 ; 38 : 1778-1781

[64] Hadler N, Franck WA, Bress NM, Robinson DR. Acute polyarticular gout. *Am J Med* 1974 ; 56 : 715-719

[65] Hall AP, Berry PE, Dawber TR, McNamara PM. Epidemiology of gout and hyperuricemia. *Am J Med* 1967 ; 42 : 27-37

[66] Halla JT, Ball GV. Saturnine gout: a review of 42 patients. *Semin Arthritis Rheum* 1982 ; 11 : 307-314

[67] Ham AG. Should patients with interval gout be treated with urate lowering drugs? *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1621-1623

[68] Hande KR, Noone RM, Stone WJ. Severe allopurinol toxicity. Description and guidelines for prevention in patients with renal insufficiency. *Am J Med* 1984 ; 76 : 47-56

[69] Hayem G, Delahousse M, Meyer O, Palazzo E, Chazerain P, Kahn MF. Female premenopausal tophaceous gout induced by long-term diuretic abuse. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 2166-2167

[70] Hersh JH, Page T, Hand ME, Seegmiller JE, Nyhan WL, Weisskopf B. Clinical correlations in partial hypoxanthine guanine phosphoribosyltransferase deficiency. *Pediatr Neurol* 1986 ; 2 : 302-304

[71] Hochberg MC, Thomas J, Thomas DJ, Mead L, Levine DM, Klag MJ. Racial differences in the incidence of gout. The role of hypertension. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 628-632

[72] Holland NW, Jost D, Beutler A, Schumacher HR, Agudelo CA. Finger pad tophi in gout. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 690-692

[73] Hollingworth P, Scott JT, Burry HC. Nonarticular gout : hyperuricemia and tophus formation without gouty arthritis. *Arthritis Rheum* 1983 ; 26 : 98-101

[74] Howell DS. Preliminary observations on local pH in gouty tophi and synovial fluid. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 736-739

[75] Howell RR. Interrelationship of glycogen storage disease and gout. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 780-785

[76] Howell RR, Seegmiller JE. Uricolysis by human leukocytes. *Nature* 1962 ; 196 : 482-483

[77] Iwahana H, Oka J, Mizusawa N, Kudo E, Setsuko I, Yoshimoto K, Holmes EW et al. Molecular cloning of human aminophosphoribosyltransferase. *Biochem Biophys Res Commun* 1993 ; 190 : 192-200

[78] Jain AK, Ryan JR, McMahon FG, Noveck R. Effect of single oral doses of benzbromarone on serum and urinary uric acid. *Arthritis Rheum* 1974 ; 17 : 149-157

[79] Jakovcic S, Sorensen LB. Studies of uric acid metabolism in glycogen storage disease associated with gouty arthritis. *Arthritis Rheum* 1967 ; 10 : 129-134

[80] Jan Ter Borg E, Rasker JJ. Gout in the elderly: a separate entity? *Ann Rheum Dis* 1987 ; 46 : 72-76

[81] Jarasch ED, Burder G, Heid W. Significance of xanthineoxydase in capillary endothelial cells. *Acta Physiol Scand* 1986 ; 548 : 39-45

[82] Jinnah HA, Friedmann T. Lesch-Nyhan disease and its variants. In : Scriver CR, Beaudet AL, Sly S, Valle D eds. The metabolic and molecular bases of inherited disease. New York : McGraw-Hill, 2001 : 2537-2570

[83] Kahl LE, Thompson ME, Griffith BP. Gout in the heart transplant recipient: physiologic puzzle and therapeutic challenge. *Am J Med* 1989 ; 87 : 289-294

[84] Kamatani N, Moritani M, Yamanaka H, Takeuchi F, Hosoya T, Itakura M. Localization of a gene for familial juvenile hyperuricemic nephropathy causing underexcretion-type gout to 16p12 by genome-wide linkage analysis of a large family. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 925-929

[85] Kelley WN, Rosenbloom FM, Seegmiller JE, Howell RR. Excessive production of uric acid in type 1 glycogen storage disease. *J Pediatr* 1968 ; 72 : 488-496

[86] Kelley WN, Wortmann RL. Gout and hyperuricemia. In : Kelley WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge GB eds. Textbook of rheumatology. Philadelphia : WB Saunders, 1997 : 1313-1351

[87] Kelley WN, Wyngaarden JB. Effects of allopurinol and oxipurinol on purine synthesis in cultured human cells. *J Clin Invest* 1970 ; 49 : 602-609

[88] Kersley GD. Long-term use of allopurinol in the treatment of gout. *Ann Rheum Dis* 1958 ; 17 : 326-333

[89] Khattak FH, Morris IM, Harris K. Kelley-Seegmiller syndrome. A case report and review of the literature. *Br J Rheumatol* 1998 ; 37 : 580-581

[90] Klemp P, Stansfield SA, Castle B, Robertson MC. Gout is on the increase in New Zealand. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 22-26

[91] Kozin F, McCarty DJ. Molecular orientation of immunoglobulin G adsorbed to microcrystalline monosodium urate monohydrate. *J Lab Clin Med* 1980 ; 95 : 49-58

[92] Kramer HJ, Lu E, Gonick HC. Organic acid excretion patterns in gout. *Ann Rheum Dis* 1972 ; 31 : 137-144

[93] Kuntz D, Chretien JM, Ryckewaert A, Isidor C, Guize L, Richet G. Distribution et corrélations de l'uricémie dans deux populations françaises d'adultes : 13 585 hommes et 6 861 femmes. *Pathol Biol* 1978 ; 26 : 481-488

[94] Lagier R, Macgee W. Spondylodiscal erosions due to gout : anatomico-radiological study of a case. *Ann Rheum Dis* 1983 ; 42 : 350-353

[95] Lally EV, Ho G Jr, Kaplan SR. The clinical spectrum of gouty arthritis in women. *Arch Intern Med* 1986 ; 146 : 2221-2225

[96] Landis R, Haskard DO. Pathogenesis of crystal-induced inflammation. *Curr Rheumatol Rep* 2001 ; 3 : 36-41

[97] Lawry GV, Fan TP, Bluestone B. Polyarticular versus monoarticular gout. A prospective, comparative analysis of clinical features. *Medicine* 1988 ; 67 : 335-342

[98] Lee J, Sparrow D, Vokonas PS, Landsberg L, Weiss ST. Uric acid and coronary heart disease risk: evidence for a role of uric acid in the obesity-insulin resistance syndrome. *Am J Epidemiol* 1995 ; 142 : 288-294

[99] Lefkovitzs AM. Gouty involvement of the larynx. Report of a case and review of the literature. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 1019-1026

[100] Lerman RL, Danna AT, Boykoff TJ. Tophaceous deposition in the absence of known gout. *J Am Pediatr Med Assoc* 1991 ; 81 : 273-275

[101] Lesch M, Nyhan WL. A familial disorder of uric acid metabolism and central nervous system function. *Am J Med* 1964 ; 36 : 561-570

[102] Levin NW, Abrahams OL. Allopurinol in patients with impaired renal function. *Ann Rheum Dis* 1966 ; 25 : 681-687

[103] Lieber CS. Hyperuricemia induced by alcohol. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 786-791

[104] Lieber CS, Jones DP, Losowsky MS, Davidson CS. Interelations of uric acid and ethanol metabolism in man. *J Clin Invest* 1962 ; 41 : 1863-1870

[105] Lièvre JA. Le lumbago aigu goutteux. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1950 ; 17 : 557-561

[106] Lièvre JA, Leroux-Robert J, Bacri J. Une algie cervicobrachiale peu commune. *Presse Méd* 1961 ; 69 : 1525-1526

[107] Lin HY, Rocher LL, McQuillan MA, Schmaltz S, Patella TD, Fox ICH. Cyclosporine-induced hyperuricemia and gout. *N Engl J Med* 1989 ; 321 : 287-292

[108] Lioté F, Bardin T. La goutte en 1997. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guérin C éd. Actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1997 : 21-35

[109] Lioté F, Bardin T. Pourquoi la crise de goutte s'interrompt-elle spontanément ? In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guérin C éd. Actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995 : 260-268

[110] Lioté F, Bardin T, Kuntz D. Complications ostéoarticulaires. In : Carpentier J, Farge D éd. Transplantation d'organes. Paris : Flammarion, 1992 : 313-322

[111] Lioté F, Chappey O, Niel E, Luteyn F, Catta D, Scherrmann JM et al. Plasma colchicine concentrations in familial mediterranean fever and gout. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 (suppl) : S204

[112] Lioté F, Prudhommeaux F, Schiltz C, Champy R, Herbelin A, Ortiez-Bravo E et al. Inhibition and prevention of monosodium urate crystal-induced inflammation in vivo by transforming growth factor α-1 *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1192-1198

[113] Lioté F, Van Reeth C. Intolérance à l'allopurinol. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guérin C éd. Actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 328-337

[114] Liu R, Aupperle K, Terkeltaub R. Src family protein tyrosine kinase signaling mediates monosodium urate crystal-induced IL-8 expression by monocytic THP-1 cells. *J Leuk Biol* 2001 ; 70 : 961-968

[115] Liu R, O'Connell M, Johnson K, Pritzker K, Mackman N, Terkeltaub R. Extracellular signal-regulated kinase 1/extracellular signal-regulated kinase 2 mitogen-activated protein kinase signaling and activation of activator protein 1 and nuclear factor kappaB transcription factors play central roles in interleukin-8 expression stimulated by monosodium urate monohydrate and calcium pyrophosphate crystals in monocytic cells. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 1145-1155

[116] Loeb JN. The influence of temperature on the solubility of monosodium urate. *Arthritis Rheum* 1972 ; 15 : 189-192

[117] Loenen HM, Eshuis H, Löwik MR, Schouten EG, Hulshof KF, Odink J et al. Serum uric acid correlates in elderly men and women with special reference to body composition and dietary intake (Dutch nutrition surveillance system). *J Clin Epidemiol* 1990 ; 43 : 1287-1303

[118] Lowenstein PR, Southgate TD, Smith-Arica JR, Smith J, Castro MG. Gene therapy for inherited neurological disorders. Towards therapeutic intervention in the Lesch-Nyhan syndrome. *Prog Brain Res* 1998 ; 117 : 485-501

[119] Macfarlane D, Dieppe PA. Diuretic induced gout in elderly women. *Br J Rheumatol* 1985 ; 24 : 155-157

[120] Magid SK, Gray GE, Anand A. Spinal cord compression by tophi in a patient with chronic polyarthritis case report and literature review. *Arthritis Rheum* 1981 ; 24 : 1431-1434

[121] Malawista SE, Bodel PT. The dissociation by colchicine of phagocytosis from increased oxygen consumption inhuman leukocytes. *J Clin Invest* 1967 ; 46 : 786-796

[122] Malawista SE, Seegmiller JE, Hathaway BE, Sokoloff L. Sacro-iliac gout. *JAMA* 1965 ; 194 : 954-957

[123] Mantle B, Gross P, Lopez-Ben R, Alarcon GS. Hip pain as the presenting manifestation of acute gouty sacroiliitis. *J Clin Rheumatol* 2001 ; 7 : 112-114

[124] Martinez-Cordero E, Barreira-Mercado E, Katona G. Eye tophi deposition in gout. *J Rheumatol* 1986 ; 15 : 818-820

[125] Mateos EA, Puig JG. Purine metabolism in Lesch-Nyhan syndrome versus Kelley-Seegmiller syndrome. *J Inherit Metab Dis* 1994 ; 17 : 138-142

[126] Matsukawa A, Yoshimura T, Maeda T, Takahashi T, Ohkawara S, Yoshinaga M. Analysis of the cytokine network among tumor necrosis factor alpha, interleukin-1β, interleukin-8, and interleukin-1 receptor antagonist in monosodium urate crystal-induced rabbit arthritis. *Lab Invest* 1998 ; 78 : 559-569

[127] McCarty DJ, Hollander JL. Identification of urate crystals in gouty synovial fluid. *Ann Intern Med* 1961 ; 54 : 452-460

[128] McGill W. Gout and other crystal-associated arthropathies. *Baillière's Clin Rheumatol* 2000 ; 14 : 445-460

[129] Meyer LJ, Becker MA. Human erythrocyte phosphoribosylpyrophosphate synthetase. Dependence of activity on state of subunit association. *J Biol Chem* 1977 ; 252 : 3919-3925

[130] Meyer OL, Montegudo FS. Gout in females: analysis of 92 patients. *Clin Exp Rheumatol* 1985 ; 3 : 105-109

[131] Meyers OL, Montegudo FS. A comparison of gout in men and women: a 10-year experience. *S Afr Med J* 1986 ; 70 : 721-723

[132] Miller AD, Jolly DJ, Friedmann T, Verma IM. A transmissible retrovirus expressing human hypoxanthine phosphoribosyltransferase (HGPRT): gene transfer into cells obtained from humans deficient in HGPRT. *Proc Natl Acad Sci USA* 1983 ; 80 : 4709-4711

[133] Moreland LW, Ball GV. Colchicine and gout. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 782-786

[134] Newcombe DS. Gouty arthritis and polycystic kidney disease. *Ann Intern Med* 1973 ; 79 : 605

[135] Nosal JM, Switzer RL, Becker MA. Overexpression, purification, and characterization of recombinant human 5-phosphoribosyl-1-pyrophosphate synthetase isozymes I and II. *J Biol Chem* 1993 ; 268 : 10168-10175

[136] Nugent CA. Renal urate excretion in gout studied by feeding ribonucleic acid. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 671-685

[137] Nugent CA, McDiarmid WD, Tyler FH. Renal excretion of urate in patients with gout. *Arch Intern Med* 1964 ; 113 : 115-121

[138] Nugent CA, McDiarmid WD, Tyler FH. Renal excretion of uric acid in leukaemia and gout. *Arch Intern Med* 1962 ; 109 : 540-544

[139] Nyhan WL. Le syndrome de Lesch-Nyhan. In : Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker. Paris : Flammarion, 1973 : 59-70

[140] Ogasawara N, Stout JT, Goto H, Sonta SI, Matsumoto A, Caskey CT. Molecular analysis of a female Lesch-Nyhan patient. *J Clin Invest* 1989 ; 4 : 1024-1027

[141] O'Hara LJ, Levin M. Carpal tunnel syndrome and gout. *Arch Intern Med* 1967 ; 120 : 180-184

[142] Ortiz-Bravo E, Schumacher HR Jr. Components generated locally as well as serum alter the phlogistic effect of monosodium urate crystals in vivo. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1162-1166

[143] Ortiz-Bravo E, Sieck MS, Schumacher HR Jr. Changes in the proteins coating monosodium urate crystals during active and subsiding inflammation. Immunogold studies of synovial fluid from patients with gout and of fluid obtained using the rat subcutaneous air pouch model. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 1274-1285

[144] Page T, Nyhan WL. The spectrum of HPRT deficiency. An update. *Adv Exp Med Biol* 1989 ; 253A : 129-133

[145] Parhami N, Greenstein N, Juozevicious JL. Erosive osteoarthritis and gout in 36 joints. *J Rheumatol* 1986 ; 13 : 469-472

[146] Paufique L. Les manifestations oculaires de la goutte. *J Méd Lyon* 1965 ; 46 : 843-848

[147] Perl-Treves D, Addadi L. A structural approach to pathological crystallizations. Gout: the possible role of albumin in sodium urate crystallization. *Proc R Soc Lond B Biol Sci* 1988 ; 235 : 145-159

[148] Phelps P. Polymorphonuclear leucocyte mobility in vitro. II. Stimulatory effect of monosodium urate crystals and urate in solution; partial inhibition by colchicine and indomethacin. *Arthritis Rheum* 1969 ; 12 : 189-196

[149] Phelps P. Polymorphonuclear leucocyte mobility in vitro. IV. Colchicine inhibition of chemotactic activity formation after phagocytosis of urate crystals. *Arthritis Rheum* 1970 ; 13 : 1-10

[150] Pollak VE, Nettles JB, Kark RM. The nature of the renal lesions in preeclampsia and its relation to serum acid levels. *Clin Res* 1959 ; 7 : 279

[151] Praetorius E, Kirk JE. Hyperuricemia with evidence for tubular elimination of uric acid. *J Lab Clin Med* 1950 ; 35 : 865-868

[152] Puig JG, Michan AD, Jimenez ML, De Ayala CP, Mateos FA, Capitan CF et al. Female gout. Clinical spectrum and uric acid metabolism. *Arch Intern Med* 1991 ; 151 : 726-732

[153] Puig JG, Miranda ME, Mateos FA, Picazo ML, Jimenez ML, Calvin TS et al. Hereditary nephropathy associated with hyperuricemia and gout. *Arch Intern Med* 1993 ; 153 : 357-365

[154] Raddatz DA, Mahowald ML, Bilka PJ. Acute polyarticular gout. *Ann Rheum Dis* 1983 ; 42 : 112-117

[155] Reaven GM. Role of insulin resistance in human disease. *Diabetes* 1988 ; 37 : 1595-1607

[156] Richet G, Albahary C, Ardaillou R, Sultan C, Morel-Maroger A. Le rein du saturnisme chronique. *Rev Fr Etud Clin Biol* 1964 ; 9 : 188-196

[157] Richet G, Mignon F, Ardaillou R. Goutte secondaire des néphropathies chroniques. *Presse Méd* 1965 ; 73 : 633-638

[158] Roberge CJ, De Medicis R, Dayer JM, Rola-Pleszczynski M, Naccache PH. Crystal-induced neutrophil activation. V. Differential production of biologically active IL-1 and IL-1 receptor antagonist. *J Immunol* 1994 ; 152 : 5485-5494

[159] Roberge CJ, Gaudry M, De Medicis R, Lussier A, Poubelle PE, Naccache PH. Crystal-induced neutrophil activation. IV. Specific inhibition of tyrosine phosphorylation by colchicine. *J Clin Invest* 1993 ; 92 : 1722-1729

[160] Roessler BJ, Nosal JM, Smith PR, Heidler SA, Palella TD, Switzer RL et al. Human X-linked phosphoribosylpyrophosphate synthetase superactivity is associated with distinct point mutations in the PRPS1 gene. *J Biol Chem* 1993 ; 268 : 26476-26481

[161] Rosenbloom D, Gilbert R. Reversible flu-like syndrome, leukopenia and thrombocytopenia induced by allopurinol. *Drug Intell Clin Pharm* 1981 ; 15 : 286-287

[162] Rozenberg S, Frib L, Nguyen D, Cabrol A, Koeger AC, Bourgeois P. Gouty arthritis in heart transplant recipients. Transversal study of 365 patients. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 582

[163] Rozenberg S, Koeger AC, Bourgeois P. Urate-oxydase for gouty arthritis in cardiac transplant recipients. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 2171

[164] Rozenberg S, Roche B, Dorent R, Koeger AC, Borget C, Wrona N et al. Urate-oxidase for the treatment of tophaceous gout in heart transplant recipients. A report of three cases. *Rev Rhum [engl ed]* 1995 ; 62 : 392-394

[165] Ryckewaert A, Kahn MF, Freneaux B, De Sèze S. La goutte féminine. *Sem Hôp Paris* 1964 ; 40 : 1481-1487

[166] Ryckewaert A, Kuntz D, Lioté F. La goutte. Paris : Laboratoires Wellcome, 1992

[167] Sabharwal S, Gibson T. Cervical gout. *Br J Rheumatol* 1988 ; 27 : 413-414

[168] Salmon M, Scheel-Toellner D, Huissoon AP, Pilling D, Shamsadeen N, Hyde H et al. Inhibition of T cell apoptosis in the rheumatoid synovium. *J Clin Invest* 1997 ; 99 : 439-446

[169] Schiltz C, Lioté F, Prudhommeaux F, Meunier A, Champy R, Callebert J et al. Monosodium urate crystal-induced inflammation in vivo : quantitative histomorphometric analysis of cellular events. *Arthritis Rheum* 2002 ; 46 : 1643-1650

[170] Schreiner O, Wandel E, Himmelsbach F, Galle PR, Marker-Hermann E. Reduced secretion of proinflammatory cytokines of monosodium urate crystal-stimulated monocytes in chronic renal failure: an explanation for infrequent gout episodes in chronic renal failure patients? *Nephrol Dial Transplant* 2000 ; 15 : 644-649

[171] Scott JT, Higgens CS. Diuretic induced gout : a multifactorial condition. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 259-261

[172] Seegmiller JE, Alepa FP, Howell RR. The occurrence of glycogen storage disease with tophaceous gout. *Arthritis Rheum* 1962 ; 5 : 634-635

[173] Seegmiller JE, Grayzel AI, Howell RR, Plato C. The renal excretion of uric acid in gout. *J Clin Invest* 1962 ; 41 : 1094-1098

[174] Seegmiller JE, Howell RR, Malawista SE. Inflammatory reaction to sodium urate: its possible relationship to genesis of acute gouty arthritis. *JAMA* 1962 ; 180 : 469-475

[175] Sequeira W, Bouffard A, Salgia K, Skosey J. Quadriparesis in tophaceous gout. *Arthritis Rheum* 1981 ; 24 : 1428-1430

[176] Serre H, Simon L, Claustre J. À propos de l'atteinte des hanches au cours de la goutte. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1963 ; 30 : 741-746

[177] Shadick NA, Kim R, Weiss S, Liang MH, Sparrow D, Hu H. Effect of low level lead exposure on hyperuricemia and gout among middle aged and elderly men: the normative aging study. *J Rheumatol* 2000 ; 27 : 1708-1712

[178] Simkin PA, Campbell PM, Larson EB. Gout in Heberden's nodes. *Arthritis Rheum* 1983 ; 26 : 94-97

[179] Simmonds HA, Cameron JS, Potter CF, Warren D, Gibson T, Farebrother D. Renal failure in young subjects with familial gout. *Adv Exp Med Biol* 1980 ; 122A : 15-20

[180] Snaith ML, Scott JT. Uric acid clearance in patients with gout and normal subjects. *Ann Rheum Dis* 1971 ; 30 : 285-289

[181] Sorensen LB. Mechanism of excessive purine biosynthesis in hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase deficiency. *J Clin Invest* 1970 ; 49 : 968-978

[182] Sperling O, Eilam G, Persky-Brosch S, Vries A (de). Accelerated erythrocyte 5-phosphoribosyl-1-pyrophosphate synthesis. A familial abnormality associated with excessive uric acid production and gout. *Biochem Med* 1972 ; 6 : 310-316

[183] Takahashi S, Yamamoto T, Tsutsumi Z, Moriwaki Y, Yamakita J, Higashino K. Close correlation between visceral fat accumulation and uric acid metabolism in healthy men. *Metabolism* 1997 ; 46 : 1162-1165

[184] Takala J, Anttila S, Gref CG, Isomäki H. Diuretics and hyperuricemia in elderly. *Scand J Rheumatol* 1988 ; 17 : 155-160

[185] Terkeltaub R. Pathogenesis and treatment of crystal-induced inflammation. In : Koopman WJ ed. Arthritis and allied conditions. Baltimore : Williams and Wilkins, 2001 : 2329-2347

[186] Terkeltaub R, Baird S, Sears P, Santiago R, Boisvert W. The murine homolog of the interleukin-8 receptor CXCR-2 is essential for the occurrence of neutrophilic inflammation in the air pouch model of acute urate crystal-induced gouty synovitis. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 900-909

[187] Terkeltaub R, Curtiss LK, Tenner AJ, Ginsberg MH. Lipoproteins containing apoprotein B are a major regulator of neutrophil responses to monosodium urate crystals. *J Clin Invest* 1984 ; 73 : 1719-1730

[188] Terkeltaub R, Martin J, Curtiss LK, Ginsberg MH. Apolipoprotein B mediates the capacity of low density lipoprotein to suppress neutrophil stimulation by particulates. *J Biol Chem* 1986 ; 261 : 15662-15667

[189] Terkeltaub R, Zachariae C, Santoro D, Martin J, Peveri P, Matsushima K. Monocyte-derived neutrophil chemotactic factor/interleukin-8 is a potential mediator of crystal-induced inflammation. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 894-903

[190] Thomas G, Girre C, Scherrmann JM, Francheteau P, Steimer JL. Zero-order absorption and linear disposition of oral colchicines in healthy volunteers. *Eur J Clin Pharmacol* 1989 ; 37 : 79-84

[191] Thomson GR, Weiss JJ, Goldman RT. Familial occurrence of hyperuricemia, gout and medullary cystic disease. *Arch Intern Med* 1978 ; 138 : 1614-1618

[192] Van Bogaert P, Ceballos I, Desguerre I, Telvi L, Kamoun P, Ponsot G. Lesch-Nyhan syndrome in a girl. *J Inherited Metab Dis* 1992 ; 15 : 790-791

[193] Van der Zee SP, Schretlen ED, Monnens LA. Megaloblastic anemia in the Lesch-Nyhan syndrome. *Lancet* 1968 ; 1 : 1427-1432

[194] Vandenberg MK, Moxley G, Breitach SA, Roberts WN. Gout attack in chronic alcoholics occur at lower serum urate levels than in non alcoholics. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 700-704

[195] Varga J, Giampaolo C, Goldenberg DL. Tophaceous gout of the spine in a patient with no peripheral tophi : case report and review of the literature. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 1312-1315

[196] Vazquez-Mellado J, Guzman Vazquez S, Cazarinbarrientos J, Gomezrios V, Burgosvargas R. Desensitization to allopurinol after allopurinol hypersensitivity syndrome with renal involvement in gout. *J Clin Rheumatol* 2000 ; 6 : 266-268

[197] Vinstein AL, Cockerill EM. Involvement of the spine in gout. *Radiology* 1972 ; 103 : 311-312

[198] Vuorinen-Markkola H, Yki-Jarvinen H. Hyperuricemia and insulin resistance. *J Clin Endocrinol Metab* 1994 ; 78 : 25-29

[199] Wald SL, McLennan JE, Caroll RM, Segal H. Extradural spinal involvement by gout. Case report. *J Neurosurg* 1979 ; 50 : 236-239

[200] Wallace SL. Colchicine and new inflammatory drugs for the treatment of acute gout. *Arthritis Rheum* 1975 ; 18 : 847-851

[201] Walz-Leblanc BA, Reynolds WJ, MacFadden D. Allopurinol sensitivity in a patient with chronic tophaceous gout: success of intravenous desensitisation after failure of oral desensitisation. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1329-1331

[202] Webster E, Panush RS. Allopurinol hypersensitivity in a patient with severe chronic tophaceous gout. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 707-709

[203] Weinman EJ, Eknoyan G, Suki WN. The influence of the extracellular fluid volume on the tubular reabsorption of uric acid. *J Clin Invest* 1975 ; 55 : 283-291

[204] Weissmann G, Rita GA. Molecular basis of gouty inflammation. Interaction of monosodium urate crystals with lysosomes and liposomes. *Nature* 1972 ; 240 : 167-172

[205] Werlen D, Gabay C, Vischer TL. Les glucocorticoïdes dans le traitement des accès microcristallins : une alternative efficace aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 : 271-278

[206] Wernick R, Winkler C, Campbell S. Tophi as the initial manifestation of gout. Report of six cases and review of the literature. *Arch Intern Med* 1992 ; 152 : 873-876

[207] Wigley FM, Fine IT, Newcombe DS. The role of the human synovial fibroblast in monosodium urate crystal-induced synovitis. *J Rheumatol* 1983 ; 10 : 602-611

[208] Wissinger HA. Gouty arthritis of the hip joints. Report of an unusual case. *J Bone Joint Surg Am* 1963 ; 45 : 785-788

[209] Wordsworth BP, Mowat AG. Rapid development of gouty tophi after diuretic therapy. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 376-377

[210] Wyngaarden JB, Blair AE, Hilley L. On the mechanism of overproduction of uric acid in patients with primary gout. *J Clin Invest* 1958 ; 37 : 579-590

[211] Yagnik DR, Hillyer P, Marshall D, Smythe CD, Krausz T, Haskard DO et al. Noninflammatory phagocytosis of monosodium urate monohydrate crystals by mouse macrophages. Implications for the control of joint inflammation in gout. *Arthritis Rheum* 2000 ; 43 : 1779-1789

[212] Yokota N, Yamanaka H, Yamamoto Y, Fujimot S, Eto T, Tanaka K. Autosomal dominant transmission of gouty arthritis with renal disease in a large Japanese family. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 108-111

[213] Yood RA. Gout presenting with recurrent prepatellar bursitis before the onset of arthritis. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 1204-1205

[214] Yu TF. The efficacy of colchicine prophylaxis in articular gout. A reappraisal after 20 years. *Semin Arthritis Rheum* 1982 ; 12 : 256-264

[215] Yü TF. Secondary gout associated with myeloproliferative diseases. *Arthritis Rheum* 1965 ; 8 : 765-771

[216] Yü TF, Berger L. Renal function in gout : its association with hypertensive vascular disease and intrinsic renal disease. *Am J Med* 1982 ; 72 : 95-100

[217] Yü TF, Gutman AB. A study of the paradoxical effects of salicylate in low, intermediate and high dosages on the renal mechanism for excretion of urate in man. *J Clin Invest* 1959 ; 38 : 1298-1315

[218] Zalokar J, Lellouch J, Claude JR. Serum urate and gout in 4 663 young male workers. *Sem Hôp Paris* 1981 ; 57 : 664-670

[219] Zalokar J, Lellouch J, Claude JR, Kuntz D. Epidemiology of serum uric acid and gout in frenchmen. *J Chron Dis* 1974 ; 27 : 59-75

[220] Zalokar J, Lellouch J, Claude JR, Kuntz D. Serum uric acid in 23 923 men and gout in a subsample of 4 257 men in France. *J Chron Dis* 1972 ; 25 : 305-312

[221] Zurcher RM, Bock HA, Thiel G. Excellent uricosuric efficacy of benzbromarone in cyclosporin-A-treated renal transplant patients: a prospective study. *Nephrol Dial Transplant* 1994 ; 9 : 548-551

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-274-C-10 (2004)

Histiocytoses héréditaires et sporadiques

G. Chalès
P. Guggenbuhl
B. Cador-Rousseau
B. Grosbois

Résumé. – La maladie de Gaucher est une affection autosomique récessive due à un déficit en une enzyme lysosomale (bêtaglucocérébrosidase) et est caractérisée par des dépôts de glucosylcéramide dans les cellules hépatiques (hépatomégalie), spléniques (splénomégalie) et dans la moelle osseuse (destruction osseuse, anomalies hématologiques, manifestations articulaires), associés à des anomalies biochimiques (augmentation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, de la ferritine, des phosphatases acides tartrate-résistantes, de la chitotriosidase). Les atteintes neurologiques aiguës ou chroniques (types 2 et 3) comptent pour seulement 5 % des patients atteints de maladie de Gaucher et sont moins fréquentes que les formes non neurologiques (type 1). Le traitement par enzyme de remplacement est actuellement disponible. La maladie de Fabry est une affection métabolique héréditaire due à un déficit de l'α-galactosidase. Les signes et les symptômes sont le résultat de dépôts lipidiques dans de nombreuses cellules. La maladie commence habituellement dans l'enfance et l'adolescence par des crises douloureuses récidivantes, des angiokératomes et une dystrophie cornéenne, puis par une atteinte digestive, cardiaque, rénale et neurologique, qui survient généralement dans les quatrième et cinquième décennies. La maladie de Farber (ou lipogranulomatose) est une affection rare et progressive de l'enfance, autosomique récessive, s'accompagnant de voix rauque, d'articulations gonflées et douloureuses, de nodules sous-cutanés et d'insuffisance respiratoire. La maladie est due à un déficit en céramidase acide lysosomale, responsable d'une accumulation de céramide dans les reins, le foie, les poumons, les ganglions lymphatiques et la peau. Les maladies de Niemann-Pick sont aujourd'hui classées en deux catégories : celles dues à un déficit primitif en sphingomyélinase acide (type A et B) et celle due au déficit d'une protéine régulant le transport intracellulaire du cholestérol LDL (type C). Une infiltration de cellules spumeuses et une organomégalie sont les caractères communs à cet ensemble de pathologies, tandis qu'une atteinte neurologique sévère survient uniquement dans les types A et C, et non dans le type B. La maladie de Chester-Erdheim est une forme exceptionnelle de xanthogranulomatose qui entre dans le cadre des histiocytoses. Des manifestations cardiaques et pulmonaires dues à la libération de cholestérol à partir des cellules spumeuses, des xanthomes plans des paupières, une pyélonéphrite lipogranulomateuse chronique, une atteinte de la glande mammaire et des muscles ont été rapportées. Des douleurs osseuses modérées du squelette sont présentes. Les anomalies radiologiques sont caractéristiques. La réticulohistiocytose multicentrique est une maladie systémique rare d'étiologie inconnue, caractérisée par une polyarthrite symétrique destructrice et de multiples lésions cutanéomuqueuses ; elle peut s'intégrer dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique et s'associer à des maladies auto-immunes.

Mots-clés : Histiocytoses ; Maladie de Gaucher ; Maladie de Fabry ; Maladie de Farber ; Maladies de Niemann-Pick ; Maladie de Chester-Erdheim ; Réticulohistiocytose multicentrique

Introduction

Les histiocytoses sont un groupe hétérogène de pathologies définies par la présence anormale dans les tissus de cellules ayant des caractéristiques communes (cellules non cohésives, noyau réniforme, cytoplasme abondant, chromatine différenciée) et qui sont soit des macrophages tissulaires, soit des cellules dendritiques. La physiopathologie est assez polymorphe et variable selon la situation pathologique. Dans certains cas, les histiocytes sont des macrophages exerçant leur fonction normale de phagocytose de substances biologiques produites ou non éliminées au cours d'erreurs innées du métabolisme (maladie de Gaucher, maladie de Fabry, maladie de Farber, maladies de Niemann-Pick). Dans d'autres cas, la présence de ces cellules ne semble pas correspondre à une fonction donnée (histiocytoses primitives idiopathiques) comme dans la maladie d'Erdheim-Chester.

G. Chalès (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Adresse e-mail : gerard.chales@chu-rennes.fr
P. Guggenbuhl (Praticien hospitalier)
Service de rhumatologie, Hôpital Sud, 16, boulevard de Bulgarie, BP 90347, 35203 Rennes cedex 2, France.
B. Cador-Rousseau (Chef de clinique-assistant).
B. Grosbois (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Département de médecine interne, Hôpital Sud, 16, boulevard de Bulgarie, BP 90347, 35203 Rennes cedex 2, France.

Histiocytoses de surcharge héréditaires (dyslipidoses)

MALADIE DE GAUCHER

La maladie de Gaucher est la plus fréquente des affections héréditaires du métabolisme des glycolipides. Il s'agit d'une maladie génétique autosomique récessive due au déficit d'une enzyme lysosomale, la β-glucocérébrosidase (Fig. 1). Il s'ensuit une accumulation pathologique de glucosylcéramide principalement dans le foie, la rate et la moelle osseuse. Les manifestations cliniques

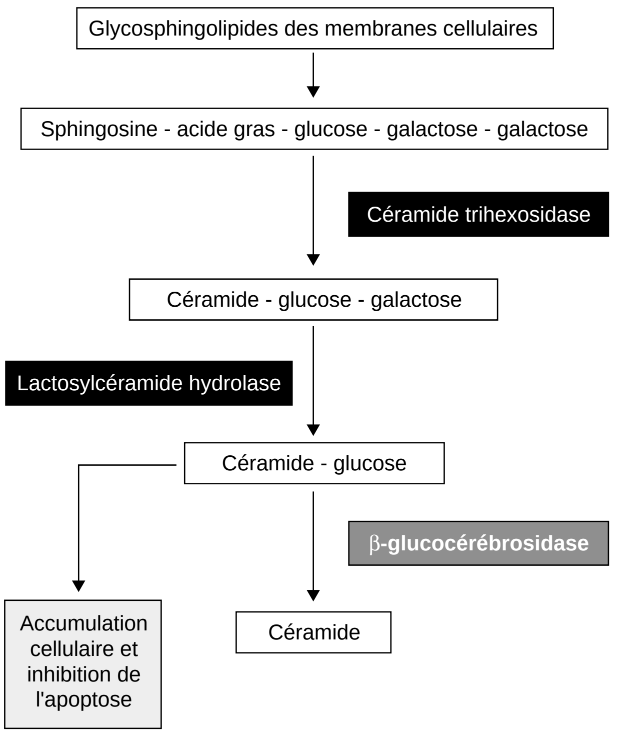

Figure 1 *Voie métabolique de la β-galactosidase.*

sont essentiellement hépatospléniques et osseuses ; les manifestations ostéoarticulaires sont fréquemment révélatrices et constituent les principales sources de morbidité et d'invalidité.

■ *Épidémiologie*

L'incidence de la maladie de Gaucher est difficile à évaluer car la présentation de la maladie est très hétérogène, comprenant tous les intermédiaires entre des formes totalement asymptomatiques et des formes très graves. Elle est comprise entre 1/30 000 et 1/50 000 dans la population générale, plus élevée chez les juifs ashkénazes puisqu'elle est évaluée à 1/850. [66] Le registre mondial de la maladie de Gaucher publié en 2000 regroupe 1 698 patients. [16]

■ *Pathogénie*

Le déficit d'activité de la β-glucocérébrosidase (Fig. 1), enzyme permettant d'hydrolyser le glucosylcéramide en céramide et glucose, conduit à une accumulation cellulaire de glucosylcéramide [47] qui provient de la dégradation de la membrane cellulaire des hématies et des leucocytes ; dans le système nerveux central, il provient de la dégradation des gangliosides membranaires ; il s'accumule dans les lysosomes des macrophages, leur conférant l'aspect particulier des cellules de Gaucher (Fig. 2). Dans de rares cas, il a été trouvé un déficit d'un cofacteur de la β-glucocérébrosidase, la saposine. [31] Les lésions osseuses et viscérales peuvent être dues [66] à des compressions vasculaires locales, une activation des macrophages par le biais d'une augmentation de production de cytokines, une synthèse accrue de catabolites toxiques du glucosylcéramide rendant compte de l'atteinte neurologique et une diminution de l'apoptose. [75]

■ *Génétique*

La maladie de Gaucher est une maladie génétique à transmission autosomique récessive. Le gène de la β-glucocérébrosidase est localisé en 1q21. Les cinq mutations les plus fréquentes sont N370S, 84GG, L444P, IVS2 et Rec (réarrangement entre le gène et le pseudogène).

Différents phénotypes

Le type 1 concerne la majorité des patients (94 %) adultes, le plus souvent juifs ashkhénases, avec une grande hétérogénéité dans l'expression clinique, allant de formes parfaitement

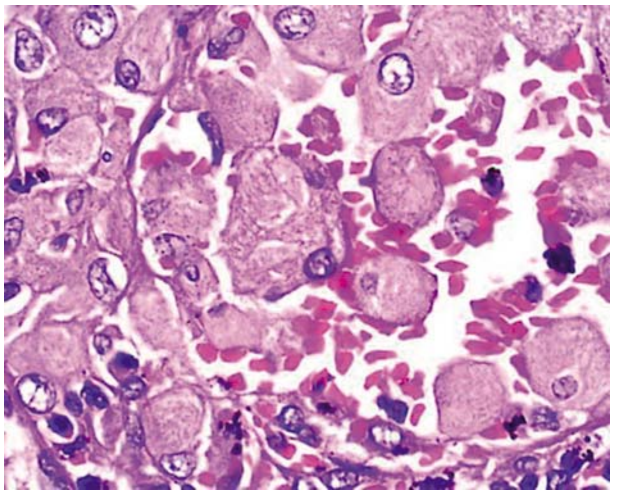

Figure 2 *Maladie de Gaucher. Cellules de Gaucher avec noyau nucléolé excentré et cytoplasme strié.*

asymptomatiques à des expressions viscérales graves, handicapantes, parfois mortelles, sans atteinte neurologique en dehors de syndromes parkinsoniens récemment décrits.

Le type 2 concerne moins de 1 % des patients. C'est la forme la plus sévère et la plus rare, débutant avant 6 mois, comportant une atteinte respiratoire, une hépatosplénomégalie et un syndrome neurologique sévère précoce (hypertonie axiale, trismus, strabisme, convulsions). Les traitements sont inefficaces et le décès survient généralement avant 2 ans.

Le type 3 concerne 5 % des patients, caractérisé par une atteinte neurologique d'apparition plus tardive, moins sévère que dans le type 2. Il est divisé en trois sous-types. [66]

Relations entre le phénotype et le génotype

Il existe une relation entre les principales mutations connues du gène de la β-glucocérébrosidase et l'expression phénotypique de la maladie. La présence d'un allèle N370S exclut une atteinte neurologique en dehors des syndromes parkinsoniens. À l'inverse, la présence de L444P/L444P et D409H/D409H est associée de façon très forte au développement d'une forme neurologique au cours de la vie. Les malades porteurs de L444P/L444P ont des degrés d'atteinte viscérale variables, mais ne développent jamais de calcifications valvulaires cardiaques, de cataracte ou d'hydrocéphalie associées au génotype D409H/D409H. La connaissance du génotype ne permet pas cependant de prédire avec certitude le phénotype (type 1, 2 ou 3). [66]

Les familles à risque doivent bénéficier d'un conseil génétique. Des possibilités de diagnostic anténatal existent à partir du dosage de la β-glucocérébrosidase à partir de cellules amniotiques, du tissu des villosités du chorion, ou de la recherche de mutations connues dans la famille ou à implication phénotypique forte. [29]

■ *Manifestations osseuses*

Les manifestions osseuses sont volontiers révélatrices de la maladie et une atteinte osseuse est présente dans 80 % des types 1 et 3, constituant la principale cause de morbidité et d'invalidité. [73] On observe des douleurs osseuses dans 60 % des cas et articulaires dans 60 %, des ostéonécroses dans 57 % et des infarctus osseux dans 40 %. [54]

Infiltration médullaire

Le tissu osseux est infiltré par les cellules de Gaucher qui entraînent une érosion endostale et un élargissement de la cavité médullaire ; les phénomènes ischémiques contribueraient également à l'ostéopénie trabéculaire. [7] L'infiltration médullaire se traduit par des douleurs rachidiennes et/ou articulaires, et par une hypertransparence radiologique à type d'images lytiques, hétérogènes avec des zones d'ostéosclérose, volontiers bilatérales. [60]

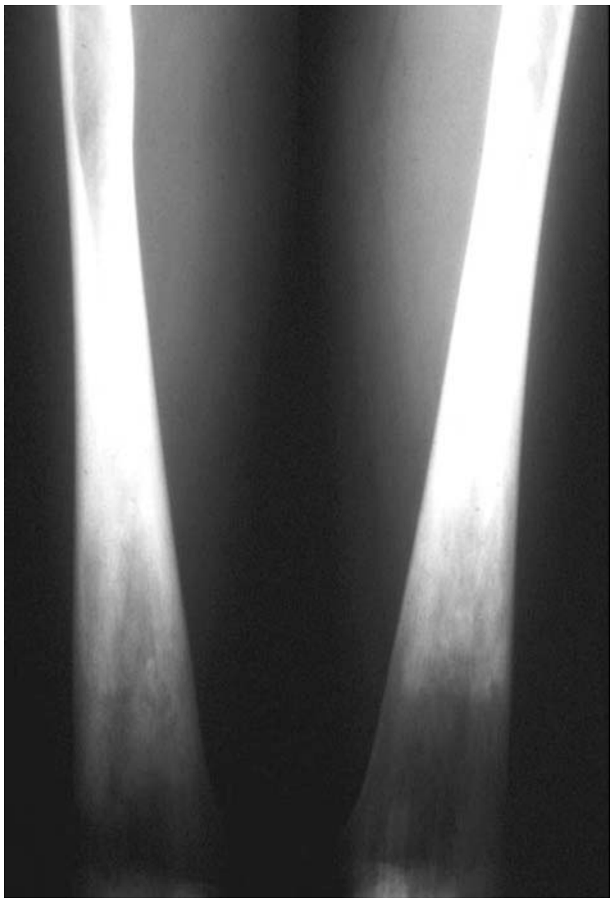

Figure 3 *Maladie de Gaucher. Radiographies de fémur de face : déformations en « flacon d'Erlenmeyer » de la partie distale fémorale.*

Déformations osseuses (remodelage osseux insuffisant)

La diminution de l'activité ostéoclastique entraîne une diminution du modelage et du remodelage des os jeunes aboutissant à des déformations de la partie distale du fémur ou proximale du tibia dite en « flacon d'Erlenmeyer » (Fig. 3), généralement de façon bilatérale et symétrique, avec une perte de la concavité de la région métaphysaire et un élargissement anormal de l'os à cet endroit. Ce signe n'est pas pathognomonique et peut s'observer dans la maladie de Pyle, la maladie de Niemann-Pick, la dysplasie craniométaphysaire et l'ostéopétrose. [60] Cette anomalie est asymptomatique, découverte de manière fortuite ou lors d'un bilan d'extension. [7] Il peut exister des déformations des corps vertébraux avec un affaissement des plateaux supérieurs et inférieurs, réalisant un aspect de « vertèbre en H » ; cette déformation peut se rencontrer dans certaines hémoglobinopathies. Il pourrait s'agir soit d'un défaut de croissance à la jonction chondro-osseuse par atteinte vasculaire, soit d'un défaut de réparation d'un tassement précoce au cours de la croissance. [54]

Ostéopénie et fractures

La diminution du nombre et de l'activité des ostéoprogéniteurs conduit à une diminution de la formation osseuse, et donc à une ostéopénie et à un risque accru de fractures. [55] La densité minérale osseuse de l'os trabéculaire et de l'os cortical est diminuée ; les marqueurs de résorption comme la pyridinoline et la désoxypyridoline urinaires sont augmentés, alors que les marqueurs de formation comme l'ostéocalcine ou les phosphatases alcalines osseuses restent dans des valeurs normales. [21]

Les fractures vertébrales sont fréquentes (de 11 à 58 % des cas), chez les adultes mais aussi chez les enfants, avec quelques cas de compression médullaire. [36, 54]

Les fractures des os longs sont plus rares. Il peut exister une érosion endostale bien visible sur certains os longs, notamment aux fémurs et aux tibias (Fig. 4).

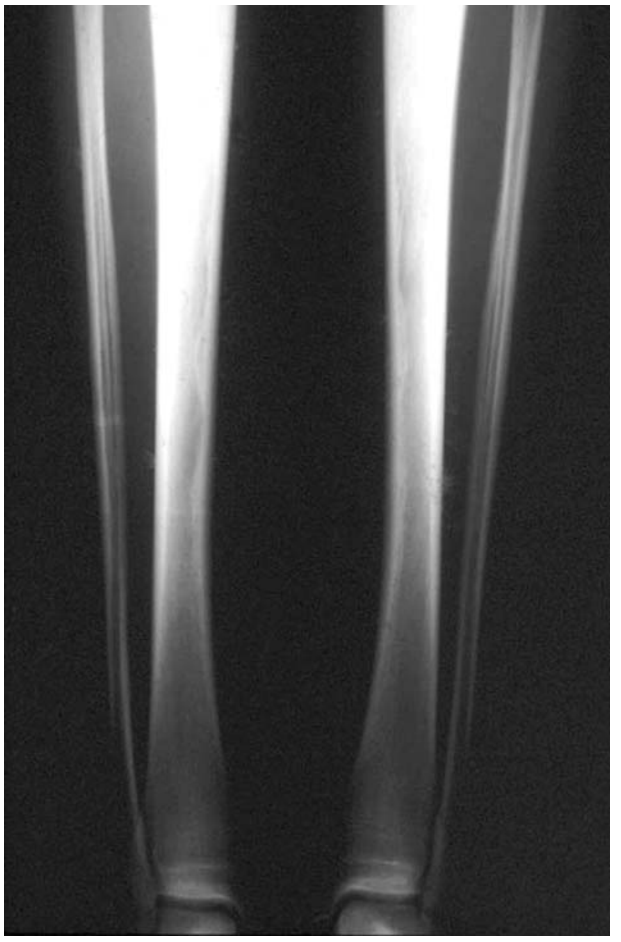

Figure 4 *Maladie de Gaucher. Radiographie des deux tibias de face : aspect de résorption endostale des tibias.*

Ostéonécroses et infarctus osseux

L'ostéonécrose constitue la lésion osseuse la plus classique de la maladie de Gaucher. Sa fréquence est de l'ordre de 50 % dans le type 1. Les lésions d'ostéonécrose aseptique dans la maladie de Gaucher sont volontiers multiples et touchent les têtes humérales (Fig. 5) et fémorales, les condyles fémoraux et les plateaux tibiaux. L'ostéonécrose médullaire se caractérise par des zones intramédullaires de densité élevée prédominant sur le bassin, et en particulier sur la sacro-iliaque. [66]

Les infarctus osseux se manifestent le plus souvent par une symptomatologie douloureuse importante, siégeant au bassin ou sur un os long, avec des signes inflammatoires locaux, une réaction fébrile faisant craindre une complication infectieuse et pouvant dans certains cas révéler la maladie. [60] Les symptômes peuvent durer de plusieurs jours à plusieurs semaines. Dans la corticale, l'infarctus osseux peut aboutir à une formation d'os nouveau intracortical donnant un aspect dit d'« os dans l'os ». [54]

La splénectomie serait un facteur de risque important d'ostéonécrose du fémur, du tibia et de l'humérus : 14/15 (93 %) versus 21/36 (58 %) dans une série de 51 patients atteints de maladie de Gaucher avec ou sans ostéonécrose. Le sexe masculin est un facteur de risque d'ostéonécrose humérale et du fémur distal. [61]

Infections ostéoarticulaires

Il est classiquement décrit une augmentation de la fréquence des ostéomyélites dans la maladie de Gaucher dont la symptomatologie initiale (cf. supra) n'est pas forcément facile à distinguer des « crises osseuses » ; en pratique, il semble qu'elles soient très rares et qu'elles aient été surévaluées en raison de l'allure très inflammatoire de ces « crises osseuses ». Elles sont favorisées par la pratique d'une ponction-biopsie osseuse à visée diagnostique, qui doit donc être évitée en raison de son risque iatrogène potentiel sur ce terrain. [20,

Figure 5 *Maladie de Gaucher. Radiographie de l'épaule gauche : ostéonécrose de la tête humérale.*

[66] De ce fait, il faut utiliser au maximum les prélèvements bactériens périphériques (hémocultures…), des scintigraphies répétées, la tomodensitométrie ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (cf. infra). Un germe atypique est souvent en cause et il faut en particulier rechercher des germes anaérobies. [20] Les arthrites septiques sont rares.

Atteintes rares

Des atteintes plus rares ont été décrites, à type de polyarthrite migratrice, d'atteintes des sacro-iliaques ou de la symphyse pubienne, de discopathies destructrices. [54]

Imagerie à visée osseuse

L'imagerie conventionnelle suffit souvent à évoquer le diagnostic. [60] Le problème vient de la possibilité d'aspects radiographiques similaires dans d'autres maladies, notamment dans les hémoglobinopathies et en particulier la drépanocytose.

La scintigraphie osseuse au ^{99m}Technétium permet une cartographie des différentes localisations osseuses de la maladie, notamment au début de la prise en charge. Il s'agit en général d'hyperfixations ou d'hypofixations à la phase toute initiale d'un infarctus osseux.

La tomodensitométrie peut avoir un intérêt pour préciser une atteinte articulaire ou un envahissement des parties molles en cas d'infection.

L'IRM permet de voir précocement les lésions d'infarctus osseux ou d'ostéonécrose, les lésions infectieuses et les parties molles, mais également une modification du signal médullaire témoignant de l'infiltration pathologique. On observe alors un signal de type « graisseux » avec un hypersignal en séquence T1 mais aussi T2. Une corrélation entre l'activité médullaire et l'activité de la maladie a été montrée. [30]

Atteintes non osseuses

Une splénomégalie est palpée dans 95 % des cas, parfois responsable de douleurs liées à un infarctus splénique pouvant se compliquer de surinfection et engager le pronostic vital. C'est l'hypersplénisme qui est au premier plan, avec une thrombopénie et parfois des saignements sévères. Ces anomalies se corrigent après splénectomie mais récidivent. En outre, la splénectomie favorise le développement de lésions d'autres organes ou l'aggravation de lésions préexistantes, notamment sur le plan osseux. [66]

Une hépatomégalie est retrouvée dans 80 % des cas, aggravée par la splénectomie, rarement compliquée d'une cirrhose avec hypertension portale.

L'asthénie est fréquente, retentissant sur la qualité de vie mesurée sur l'échelle SF36 qui se normalise sous traitement. [48]

L'atteinte pulmonaire peut avoir des causes extrinsèques comme une compression viscérale ou des fractures vertébrales et costales ; mais il existe des infiltrations spécifiques des capillaires et du parenchyme pouvant conduire à la fibrose et plus rarement à une hypertension artérielle pulmonaire. [1] La réponse au traitement enzymatique substitutif est variable.

Outre les manifestations neurologiques extrêmement sévères caractérisant les stades 2 et 3, des syndromes extrapyramidaux ont été décrits dans les formes de type 1, pouvant parfois précéder les manifestations de la maladie de Gaucher elle-même. [45]

Les atteintes cardiaques, digestives, rénales et oculaires sont exceptionnelles. [66]

Le risque d'hémopathie serait multiplié par 14,7 et de cancer solide par 3,6. [56]

Diagnostic [66]

Myélogramme ou biopsie ostéomédullaire

Ils permettent de mettre en évidence des cellules de Gaucher (Fig. 2), qui sont de grosses cellules macrophagiques dont le cytoplasme est plissé et qui contiennent des inclusions lysosomales constituées de glucosylcéramide. Il existe de la β-glucocérébrosidase dans ces inclusions, mais elle n'est pas fonctionnelle. Cependant, les cellules de Gaucher ne sont pas spécifiques de la maladie. En effet, on peut retrouver des cellules avec les mêmes caractéristiques cytologiques (« pseudo-Gaucher ») dans la leucémie myéloïde chronique, au cours du myélome ou d'autres hémopathies. Le myélogramme permet de caractériser le type de cytopénie.

Dosage de la β-glucocérébrosidase

Il permet de poser le diagnostic. Il est fait sur leucocytes circulants, sur culture de fibroblastes cutanés, mais également sur cellules amniotiques ou trophoblastiques dans le cadre d'un diagnostic prénatal. Les valeurs de l'activité enzymatique sont de 10 à 30 % des valeurs normales, parfois moins. Le taux n'est pas prédictif de la sévérité de la maladie.

Recherche de mutations

On peut rechercher les cinq mutations les plus fréquentes par *polymerase chain reaction*, dont on a vu qu'elles avaient des liens avec l'expression clinique de la maladie. L'absence d'une de ces cinq mutations ne doit pas faire écarter le diagnostic puisqu'on décompte environ 200 mutations différentes.

Marqueurs biologiques

Certains marqueurs biologiques sont le reflet de la thésaurismose. Il s'agit en premier lieu des cytopénies qui découlent de la splénomégalie et du syndrome d'hypersplénisme qu'elle entraîne. La plus habituelle est la thrombopénie, notamment chez les patients non splénectomisés. Le myélogramme, outre les cellules de Gaucher qu'il peut mettre en évidence, permet d'en préciser le mécanisme, soit central par infiltration médullaire, soit périphérique par destruction ou séquestration splénique. L'anémie est souvent au second plan. Les neutropénies sont parfois sévères. Il peut exister des troubles de la coagulation à type d'allongement du temps de céphaline activé, soit sans déficit en facteur de coagulation, dû à l'interférence des sphingolipides avec les protéines de la coagulation, soit lié à une diminution des facteurs de coagulation par consommation par les macrophages activés. Les accidents hémorragiques sont rares en dehors des thrombopénies sévères.

Il existe une augmentation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, une hypergammaglobulinémie polyclonale (mais aussi parfois des gammapathies monoclonales de signification inconnue et des myélomes), une hyperferritinémie avec un fer sérique et un coefficient de saturation de la transferrine normaux [40],

témoignant d'une activation de la fonction macrophagique. L'augmentation des phosphatases acides tartrate-résistantes (isoenzyme 5b) et de la chitotriosidase (jusqu'à 600 fois les valeurs normales) reflète l'atteinte lysosomale. Ces éléments sont de bons moyens de suivi de l'évolution de la maladie, notamment sous traitement. Ils ne sont pas spécifiques puisqu'ils sont élevés dans d'autres affections lysosomales comme la maladie de Niemann-Pick, la sarcoïdose ou la leishmaniose viscérale. Dans 6 % de la population générale, la chitotriosidase est indosable du fait d'une mutation du gène. [66]

La néoptérine, l'adénosine désaminase, la β-hexosaminidase sont également augmentées et il existe une bonne corrélation de toutes ces molécules, ainsi que de l'angiotensine convertase et de la chitotriosidase, avec le degré d'activation des monocytes/macrophages, mais pas entre les molécules, ce qui suggère qu'elles représentent un aspect différent de cette activation. [14]

Les lymphocytes T pourraient jouer un rôle régulateur de l'activité ostéoclastique. Chez les patients ayant une atteinte osseuse, il a été observé des taux de lymphocytes TCD8 plus bas, corrélés à des taux plus élevés de phosphatases acides tartrate-résistantes, reflétant l'activité accrue des ostéoclastes. [39]

L'augmentation du catabolisme du cholestérol (LDL et HDL) par les macrophages dans la maladie de Gaucher conduit à une diminution de la cholestérolémie. Même les porteurs sains ont des taux de cholestérol plus bas, ce qui suggère un lien génétique entre le locus du gène de la β-glucocérébrosidase et celui de l'hypo-α-lipoprotéinémie familiale qui donne des coronaropathies précoces et dont le gène n'a pas été identifié. [59]

■ *Traitement*

Traitement symptomatique

La douleur, et tout particulièrement la douleur osseuse, doit être prise en charge par des antalgiques de niveau I et II, voire des morphiniques. Une immobilisation peut être utile.

La splénectomie a perdu beaucoup de ses indications (complications hématologiques) depuis que le traitement substitutif est disponible ; elle est actuellement réservée aux échecs de la thérapie substitutive et aux situations d'urgence. [38]

Les traitements de l'appareil locomoteur et de son handicap, en dehors de la douleur, font appel aux arthroplasties, notamment en cas d'ostéonécrose. Il faut prendre garde aux infections postopératoires, souvent à germes atypiques, et entourer le geste d'une antibiothérapie parfois prolongée active contre les bactéries à Gram positif 7 jours après l'intervention chirurgicale. [20, 47]

La raréfaction osseuse peut bénéficier dans les cas sévères de traitements par bisphosphonates. Le pamidronate par voie intraveineuse a montré une efficacité, au moins sur la densité minérale osseuse. [17, 54]

Traitement substitutif

Il s'agit d'un changement considérable dans la prise en charge des malades et du premier traitement « étiologique » dans une thésaurismose.

En 1991, Barton et al. [5] produisent une enzyme partiellement déglycosylée, dévoilant des résidus mannose, capable de se fixer à des récepteurs macrophagiques spécifiques et permettant son internalisation dans la cellule vers les lysosomes [47] : c'est l'aglucérase (Cérédase®). À partir de 1996, l'enzyme est produite à partir de cellules CHO : c'est l'imiglucérase (Cérézyme®). Il existe moins de risque potentiel de transmission infectieuse avec la nouvelle molécule. La posologie utilisée est de 60 UI/kg/15 jours en perfusions de 2 à 3 heures. Il est possible de diminuer les doses par la suite en fonction de la réponse clinique et biologique à 45 UI/15 jours puis 30 UI/15 jours.

En France, l'autorisation du traitement est soumise à l'approbation d'un comité national d'évaluation (Comité d'étude du traitement de la maladie de Gaucher [CETG]). La raison en est le coût extrêmement élevé du médicament. En mai 2003, le prix d'un flacon de 400 UI était de 1771,26 , soit pour un patient de 70 kg un coût annuel de 446 352 (2 936 264 F) !

Le traitement [66] s'adresse aux patients ayant une forme symptomatique de maladie de Gaucher de type 1 et à l'ensemble des malades de type 3. Il n'y a pas d'indication pour le type 2 car le traitement n'a pas d'influence sur l'évolution de la maladie neurologique.

La tolérance est généralement bonne ; de 10 à 15 % des patients développent des anticorps, mais il y a peu de réactions anaphylactiques ou de résistance au traitement. [66] La grossesse reste une contre-indication.

Le traitement est efficace sur l'asthénie, les douleurs osseuses et abdominales, l'hépatosplénomégalie. Les atteintes radiologiques mettent beaucoup plus de temps à régresser, quand elles régressent. Les atteintes neurologiques et l'hypertension artérielle pulmonaire ne semblent pas répondre au traitement substitutif. Les cytopénies et les marqueurs diminuent sous traitement mais récidivent à l'arrêt. [6, 27] Il existe une amélioration de la qualité de vie. [48]

Thérapie génique

Il s'agit d'introduire le gène de la β-glucocérébrosidase dans des cellules souches hématopoïétiques que l'on va réinjecter au patient, mais les taux de β-glucocérébrosidase restent encore trop faibles pour obtenir un effet clinique. L'enjeu des recherches actuelles est de trouver des méthodes permettant de concentrer les cellules transfectées.

Autres voies thérapeutiques

Le traitement substitutif ne permet pas de résoudre tous les problèmes liés à la maladie [28], car il nécessite un traitement parentéral continu et n'est pas efficace sur certaines manifestations cliniques installées ou sur les formes neurologiques. De plus, son coût est exorbitant.

Les allogreffes médullaires ont donné de bons résultats ; mais le risque thérapeutique étant majeur, elles ne méritent d'être tentées que dans les formes neurologiques graves.

Un essai avec une molécule dénommée OGT 918 (N-butyl-déoxynojirimycine) ou miglustat a montré une efficacité modérée. [18] Cette molécule diminue les taux de substrat de la β-glucocérébrosidase. Elle a l'avantage d'une prise orale (100 mg trois fois par jour), mais a une efficacité moindre que le traitement substitutif et des effets secondaires fréquents (diarrhée, perte de poids, neuropathie périphérique). [52] Cependant, le miglustat (Zavesca®) a obtenu une autorisation de mise sur le marché européenne en novembre 2002. Son indication semble être réservée actuellement aux cas d'intolérance ou d'inefficacité du traitement substitutif.

MALADIE DE FABRY

La maladie de Fabry [23] est une sphingolipidose de transmission récessive liée au chromosome X, due à un déficit partiel ou complet de l'α-galactosidase, conduisant à l'accumulation de glycophospholipides dans les lysosomes des cellules endothéliales et musculaires lisses des vaisseaux, épithéliales de la cornée, des glomérules et tubules rénaux, dans les cardiomyocytes et les ganglions du système nerveux autonome. Ce déficit métabolique entraîne une neuropathie douloureuse, des angiokératomes, une cardiomyopathie [42], une encéphalopathie ischémique avec accidents vasculaires cérébraux [72] et une insuffisance rénale. [9]

■ *Formes cliniques*

Dans sa forme classique, la maladie atteint les hommes hémizygotes et débute dans l'enfance ou l'adolescence par des acroparesthésies et des angiokératomes suivis d'une atteinte oculaire, cardiorespiratoire, neurologique, digestive et rénale. [58] Les manifestations ostéoarticulaires comportent un gonflement

périarticulaire des genoux, des coudes et des petites articulations distales des doigts qui sont déformées et limitées en extension, une ostéonécrose de la tête fémorale et de l'astragale, une raréfaction osseuse thoracolombaire. [60] L'activité α-galactosidase A est effondrée.

La forme atypique ne comporte pratiquement que des troubles cardiaques d'apparition tardive (hypertrophie ventriculaire, arythmie, atteinte valvulaire), en raison d'une activité résiduelle (de 5 à 35 %) de l'α-galactosidase.

Chez les femmes hétérozygotes, conductrices de la maladie, la symptomatologie clinique commence plus tardivement et reste le plus souvent modérée ; une dystrophie cornéenne asymptomatique est présente dans 70 % des cas, des angiokératomes modérés dans 30 % et une neuropathie douloureuse dans moins de 10 %. Les atteintes viscérales sévères sont rares. [44] La détection de la mutation du gène GLA permet l'identification des conductrices. Le diagnostic prénatal repose sur le dosage de l'activité enzymatique sur villosités choriales ou cellules amniotiques.

Traitement

Le traitement comporte des mesures symptomatiques (douleurs), la dialyse et la transplantation pour les insuffisants rénaux terminaux. [50] Deux traitements substitutifs enzymatiques ont eu en 2001 une autorisation de mise sur le marché en Europe : l'agalsidase alpha (Replagal®) [64] et l'agalsidase bêta (Fabrazyme®). [19]

Maladie de Farber

La maladie de Farber (ou lipogranulomatose) est une affection rare et progressive de l'enfance, due à un déficit en céramidase acide lysosomale, responsable d'une accumulation intracellulaire de céramides dans les reins, le foie, les poumons, les ganglions lymphatiques et la peau.

Ce déficit entraîne un retard de croissance et se révèle au cours des premiers mois de la vie par des déformations articulaires douloureuses, des nodules périarticulaires et sous-cutanés multiples, une voix rauque et une insuffisance respiratoire. Les nodules augmentent en taille et en nombre au cours de l'évolution, le plus souvent sur les interphalangiennes des mains, des poignets, des coudes et des chevilles ; ils peuvent se développer dans la conjonctive, les oreilles, le nez, l'occiput et le rachis. [60] Le décès survient dans les premières années de la vie. Certaines formes sont d'apparition plus tardive.

L'histologie montre une infiltration des cartilages, des os et des tissus mous par des histiocytes et des macrophages contenant des corps de Farber dans leurs vacuoles, des cellules spumeuses au sein d'un granulome. [60]

MALADIES DE NIEMANN-PICK

Les maladies de Niemann-Pick sont aujourd'hui classées en deux catégories : celles dues au déficit primitif en sphingomyélinase acide (types A et B) et celle due au déficit d'une protéine (NPC1) régulant le transport intracellulaire du cholestérol-LDL (type C). Une infiltration de cellules spumeuses et une organomégalie sont les caractères communs à cet ensemble de pathologies héréditaires. Soulignons qu'une atteinte neurologique sévère survient uniquement dans les types A et C, et non dans le type B. [37] L'accumulation de lipides, et en particulier de sphingomyéline, peut être trouvée dans les cellules réticuloendothéliales et parenchymateuses de nombreux tissus, les gouttelettes lipidiques incluses dans le cytoplasme des macrophages prenant une couleur « bleu de mer » après coloration de May-Grünwald-Giemsa.

Manifestations cliniques

Les malades de type A ont un taux résiduel de sphingomyélinase de moins de 5 % ; l'affection débute tôt dans l'enfance et se traduit par une hépatomégalie et une atteinte neurologique conduisant au décès dans les 3 premières années de la vie.

Les malades de type B ont un taux résiduel de sphingomyélinase de 5 à 10 % ; il existe aussi une hépatosplénomégalie facilement repérable dans l'enfance, mais il n'y a pas d'atteinte neurologique, ce qui permet la survie à l'âge adulte. C'est la présence ou non d'une infiltration pulmonaire qui détermine le pronostic dans ces formes tardives.

Les malades de type C ont des manifestations cliniques plus hétérogènes, avec une hépatosplénomégalie variable mais des atteintes neurologiques sévères (hypotonie, ataxie, dystonie, retard mental) conduisant à un décès dans la première décennie pour la forme infantile, dans la deuxième décennie pour la forme juvénile. Le début à l'âge adulte est rare. [68]

Manifestations ostéoarticulaires [60]

Les cellules spumeuses s'accumulent dans la moelle osseuse et modifient les travées osseuses, de façon relativement fréquente dans le type B où la survie est prolongée. Dans les os longs, la corticale est amincie ; la taille et le nombre des travées de l'os spongieux sont diminués, entraînant une hypertransparence osseuse et un élargissement de la médullaire que l'on retrouve dans la maladie de Gaucher ; l'infiltration de la moelle osseuse des os longs peut être précisée par l'IRM. Les mêmes modifications peuvent toucher les os tubulaires des mains, dans les types B et C. Une déformation en coxa valga est fréquente dans les types A et C. Des fractures vertébrales ont été décrites dans le type B. [70] L'ossification de nombreux noyaux secondaires peut être retardée. Il n'y a pas cependant de lésions lytiques ni d'ostéonécrose comme dans la maladie de Gaucher. Le seul traitement spécifique est la greffe de moelle osseuse. La thérapie enzymatique substitutive n'est pas encore disponible.

Histiocytoses sporadiques

MALADIE DE CHESTER-ERDHEIM

La maladie de Chester-Erdheim fait partie du cadre nosologique des histiocytoses non langerhansiennes. Un cardiologue américain Chester et un anatomopathologiste viennois Erdheim ont les premiers décrit en 1930 une forme de granulomatose lipoïdique distincte des autres maladies histiocytaires. À ce jour, plus d'une centaine de cas ont été publiés, le plus souvent sous forme d'observations isolées. La plus importante revue de la littérature a été réalisée en 1996 par Veyssier-Bellot et al. [69] qui ont colligé 59 cas, dont sept personnels. La maladie a été observée à tout âge (de 7 à 84 ans) et sans prédominance selon le sexe.

Manifestations cliniques

Atteinte osseuse

Les douleurs osseuses sont présentes chez près de la moitié des patients et représentent le signe clinique le plus fréquent. Elles touchent préférentiellement les membres inférieurs, et particulièrement les genoux, les tibias et les chevilles. [69] Elles peuvent s'accompagner d'une augmentation de la chaleur locale, voire d'un gonflement et d'une rougeur. Parfois permanentes, elles peuvent aussi évoluer par poussées.

Les radiographies standard mettent en évidence une ostéosclérose bilatérale et symétrique des os longs, médullaire et corticale, touchant principalement les régions diaphysaires et métaphysaires. Les os longs le plus fréquemment atteints sont les fémurs, les tibias (Fig. 6, 7, 8), les péronés, les cubitus, les radius et les humérus. [25, 60] Plus rarement, des zones d'ostéolyse sont associées sur les os longs et parfois les os plats. [10] Le squelette axial est beaucoup plus rarement atteint.

La scintigraphie osseuse révèle une hyperfixation symétrique des os longs ; elle permet une évaluation de l'extension des lésions osseuses [60] et le suivi des lésions, en particulier après traitement.

Figure 6 *Maladie de Chester-Erdheim. Radiographie de tibia de profil : lésions métaphyso-diaphysaires faites de plages d'ostéolyse au sein d'une condensation hétérogène.*

L'IRM montre une diminution du signal dans les séquences pondérées en T1 correspondant au remplacement de la moelle osseuse par l'infiltration lipidique. Sur les séquences pondérées en T2, il existe des zones d'hyposignal ou d'hypersignal selon l'intensité de l'ostéosclérose (Fig. 8).

Atteintes extraosseuses

Elles sont rapportées dans près de la moitié des cas et sont très variées.

L'atteinte rétropéritonéale est le plus souvent asymptomatique. Plus rarement, elle est responsable d'une hydronéphrose et de douleurs abdominales. [65] La tomodensitométrie (Fig. 9) permet de mettre en évidence les dépôts xanthogranulomateux rétropéritonéaux. Les lésions peuvent toucher également les reins par envahissement périrénal.

L'exophtalmie est liée aux dépôts xanthogranulomateux rétro-orbitaires et fait courir le risque de cécité. Elle peut être révélatrice de la maladie. [62] Elle est le plus souvent bilatérale, symétrique et douloureuse. [69] Elle est bien mise en évidence par la tomodensitométrie et l'IRM qui montrent l'envahissement orbitaire avec atteinte des nerfs optiques et des muscles oculomoteurs.

Les manifestations endocriniennes sont dominées par le diabète insipide. [8] Plus rarement peuvent être observées une hyperprolactinémie et une insuffisance gonadotrope.

Les localisations cutanées se résument à des xanthomes plans touchant le plus souvent les paupières mais pouvant également atteindre le tronc. [69]

Les manifestations neurologiques sont protéiformes, présentes dans un tiers des cas, essentiellement à type de syndrome cérébelleux, plus rarement à type de compression médullaire. [3] L'IRM permet de confirmer les localisations cérébrales symptomatiques (Fig. 10), de dépister des localisations infracliniques et d'apprécier l'atteinte

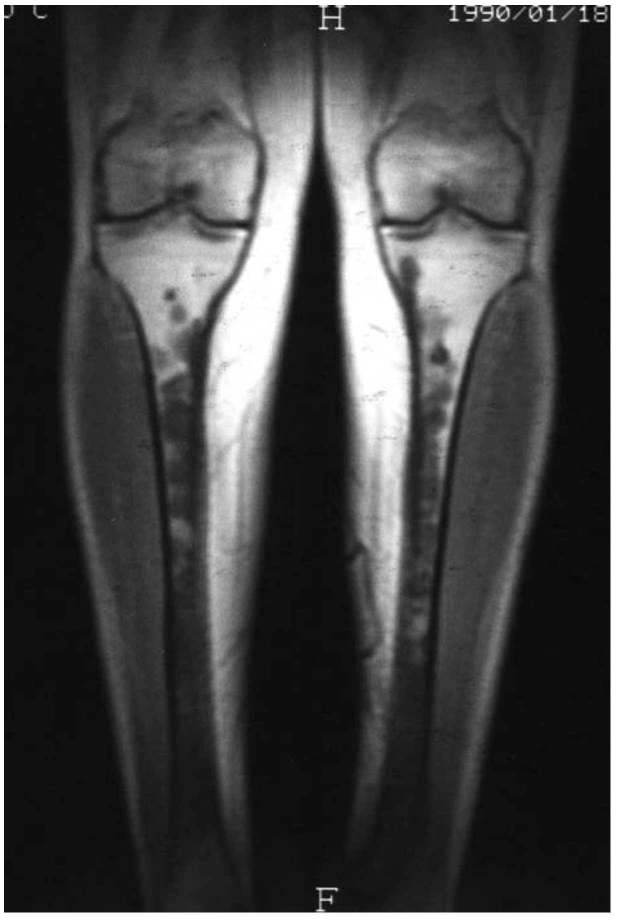

Figure 7 *Maladie de Chester-Erdheim (même patient que sur la Figure 5). Imagerie par résonance magnétique des tibias en pondération T1 : les lésions apparaissent en hyposignal.*

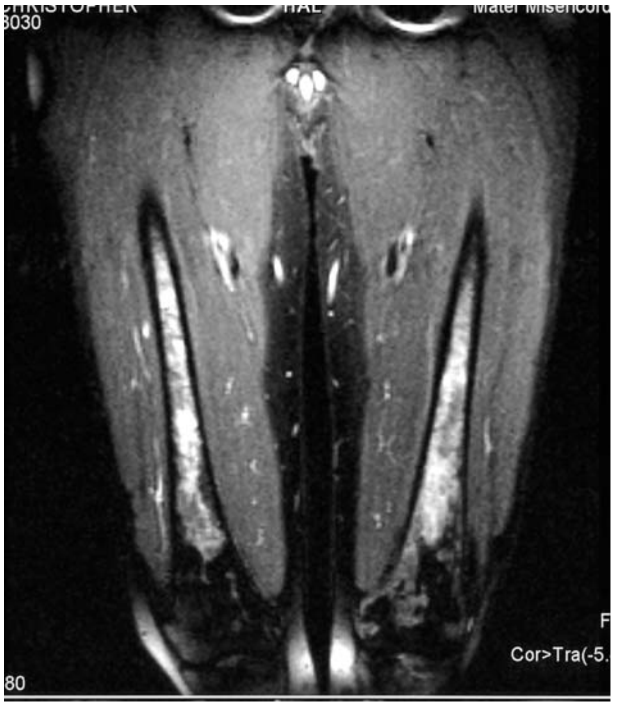

Figure 8 *Maladie de Chester-Erdheim (même patient que sur la Figure 5). Imagerie par résonance magnétique des tibias en pondération T2 : les lésions apparaissent en hypersignal et en hyposignal, selon l'intensité de l'ostéosclérose.*

épidurale. Elle montre des signaux hyperintenses sur les séquences en T2 avec rehaussement après injection de gadolinium. Des dépôts le long de la dure-mère, de la faux du cerveau ainsi que de la tente

Figure 9 *Maladie de Chester-Erdheim. Envahissement rénal droit sur la tomodensitométrie (coll. Pr Rousset, Médecine interne, CHU Lyon Sud).*

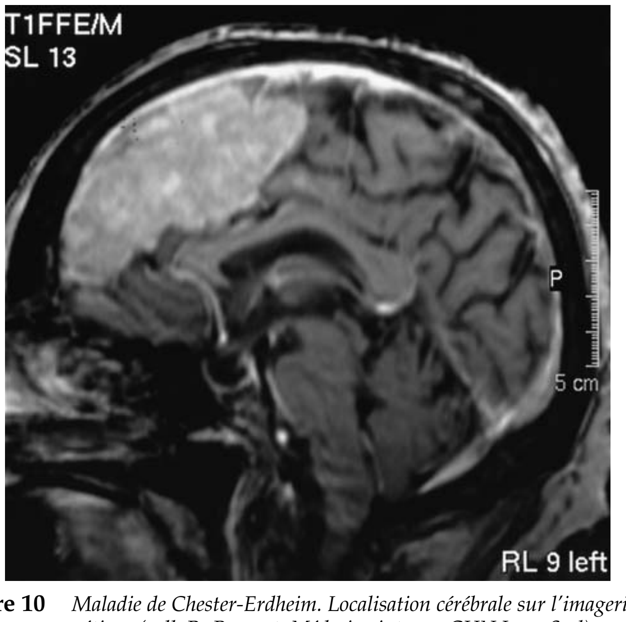

Figure 10 *Maladie de Chester-Erdheim. Localisation cérébrale sur l'imagerie par résonance magnétique (coll. Pr Rousset, Médecine interne, CHU Lyon Sud).*

du cervelet peuvent être ainsi détectés. Le liquide céphalorachidien est le plus souvent normal ; il existe parfois une hyperprotéinorachie.

Les manifestations pulmonaires sont de type bronchique, pulmonaire ou pleural. [35] La radiographie standard montre un aspect de pneumopathie interstitielle [46] prédominant aux sommets. Sur la tomodensitométrie, il existe des opacités réticulaires et centrolobulaires, et des zones avec aspect de verre dépoli. Un épaississement de la plèvre viscérale peut être associé.

La granulomatose lipidique peut toucher plus rarement le péricarde, les muscles et la glande mammaire.

Signes généraux

Ils sont présents dans 18 % des cas. [69] Ils sont le plus souvent associés aux formes avec atteinte extraosseuse et sont constitués par une altération de l'état général (asthénie, amaigrissement) et de la fièvre.

■ *Signes biologiques*

Il n'existe aucun signe biologique spécifique. Le syndrome inflammatoire est l'anomalie le plus fréquemment rencontrée. Le bilan lipidique est normal. Le bilan phosphocalcique est le plus souvent normal. Une augmentation des phosphatases alcalines a parfois été rapportée. [11, 57] Exceptionnellement, il peut exister une élévation de l'ostéocalcine. [57]

■ *Anatomie pathologique*

Les sites de biopsie le plus souvent utilisés sont l'os, les masses rétropéritonéales, les masses rétro-orbitaires et la peau. [69] L'examen histologique met en évidence une infiltration par des histiocytes spumeux riches en graisse associée à une fibrose. À côté de ces histiocytes, il existe des cellules géantes multinucléées de type cellules de Touton. En revanche, il n'y a pas d'infiltrat éosinophile. L'immunohistochimie montre que les histiocytes sont très fortement positifs avec le marquage CD 68. En revanche, ils sont le plus souvent négatifs avec les marquages CD 1a et S100. Ces deux caractéristiques permettent de différencier la maladie de Chester-Erdheim de l'histiocytose langerhansienne. De plus, l'examen en microscopie électronique ne retrouve jamais de granules de Bierbeck ni de corps X.

■ *Pathogénie*

La pathogénie de la maladie de Chester-Erdheim n'est à ce jour pas parfaitement élucidée. L'hypothèse d'une maladie métabolique responsable d'une anomalie de stockage des lipides est sous-tendue par l'étude biochimique des lésions [53] qui montre une prédominance d'esters de cholestérol. L'hypothèse d'une maladie néoplasique a été aussi soulevée devant la mise en évidence d'une prolifération clonale. La recherche d'une clonalité s'est avérée positive chez trois patients en étudiant après extraction de l'acide désoxyribonucléique le gène du récepteur androgène humain (Humara) en *polymerase chain reaction*. Cependant, cette recherche n'est pas constamment positive.

■ *Frontière nosologique*

L'association de la maladie de Chester-Erdheim à une histiocytose langerhansienne a été rapportée à plusieurs reprises. [10, 71] Cette association pourrait s'expliquer par deux hypothèses : soit l'intervention d'un stimulus commun induisant la prolifération indépendante des deux lignées cellulaires [57], soit une transformation d'une histiocytose langerhansienne en une maladie de Chester-Erdheim. Cette deuxième hypothèse est sous-tendue par l'apparition possible à la phase tardive de l'histiocytose langerhansienne d'un processus fibrosant et d'une accumulation de lipophages avec la disparition éventuelle du marquage par le CD1a.

■ *Pronostic*

Dans la série de 59 patients de Veyssier-Belot et al., [69] 22 décès ont été observés dans un délai allant de 3 mois à 10 ans. La sévérité du pronostic est réglée par l'existence de localisations extraosseuses. Ce sont les localisations neurologiques, pulmonaires, cardiaques et rénales qui sont les plus graves. Cependant, les formes initialement osseuses peuvent secondairement se compliquer de localisations viscérales.

■ *Traitement*

Le traitement n'est absolument pas codifié. En cas de localisations osseuses douloureuses résistant aux antalgiques usuels, la radiothérapie a été préconisée. [51] Dans les cas avec atteintes viscérales, la corticothérapie utilisée seule s'est avérée le plus souvent inefficace. [69] La chimiothérapie par vinblastine, doxorubicine [62], étoposide ou méthotrexate a été efficace dans un faible nombre de cas. Enfin, l'intérêt du traitement par interféron alpha a été décrit. [69]

RÉTICULOHISTIOCYTOSE MULTICENTRIQUE (RHM)

La RHM est une maladie systémique rare, d'étiologie inconnue, caractérisée par une atteinte cutanée et une polyarthrite destructrice. Elle est liée à une accumulation d'histiocytes et de cellules géantes dans la peau, dans les articulations et parfois dans l'os. Elle entre dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique dans un quart des cas. Elle peut être associée à la tuberculose ou à des pathologies

auto-immunes. Cette pathologie est décrite sous plusieurs vocables : réticulohistiocytose, dermatoarthrite lipoïdique, xanthomatose cutanée normolipidémique, histiocytose à cellules géantes. Mais la dénomination RHM est maintenant la plus utilisée.

La première description de RHM a été rapportée il y a plus de deux siècles, puis précisée en 1969 par Barrow et Holubar [4] avec une série de 33 cas. Plus de 200 cas ont été rapportés dans la littérature, le plus souvent sous forme de cas isolés. [12]

Épidémiologie

Cette affection est rare. Elle touche le plus souvent les femmes avec un sex-ratio de 2/3. Il n'a pas été retrouvé de prédisposition familiale. Elle peut survenir à tout âge (forme pédiatrique et sénile), et particulièrement entre 40 et 50 ans. [4, 12] L'incidence est faible mais probablement sous-estimée par la méconnaissance de cette pathologie et sa confusion avec d'autres polyarthrites.

Manifestations cliniques

Le début de la maladie est insidieux. Des signes généraux avec fièvre, amaigrissement, malaise sont décrits. La RHM débute par des douleurs articulaires dans près de la moitié des cas. Les signes cutanés inaugurent la maladie dans 18 % des cas et s'associent à la polyarthrite dans 21 % des cas. [63]

Manifestations articulaires

La rapidité d'évolution et la sévérité de la polyarthrite sont deux des caractéristiques de la RHM. C'est une polyarthrite destructrice, symétrique, avec atteinte préférentielle des articulations interphalangiennes distales. [12] L'aspect de « main en lorgnette » est caractéristique : mains aux doigts raccourcis, d'une consistance spongieuse.

La RHM peut toucher toutes les articulations, [4, 60] y compris la temporomandibulaire : articulations interphalangiennes (76 %), genoux (73 %), épaules (64 %), poignets (64 %), hanches (61 %), chevilles (58 %), pieds (58 %), coudes (58 %), vertèbres (55 %).

Des confusions avec la polyarthrite rhumatoïde sont fréquentes, surtout avant l'apparition de lésions cutanées évocatrices. Mais il existe cliniquement des différences entre ces deux arthropathies : atteinte des interphalangiennes distales, atteinte du cartilage et de l'os sous-articulaire avec des déformations plus importantes, évolution classiquement plus sévère et plus rapide dans le cas de RHM. [4, 60]

La RHM peut être aussi confondue avec le rhumatisme psoriasique du fait de l'atteinte des interphalangiennes distales ou avec une arthropathie goutteuse avec des « pseudotophus ». [32, 63]

Manifestations cutanéomuqueuses

Elles consistent en de multiples lésions papulonodulaires prurigineuses, de couleur rouge violacé ou chamois, siégeant sur l'ensemble du corps, et particulièrement sur la face (94 %) et les mains (91 %) (Fig. 11). L'atteinte digitale peut simuler un tableau de dermatomyosite. [33] L'évolution vers l'ulcération ou la nécrose est fréquente. Leur incidence diminue dans la direction céphalocaudale. [43] La distribution faciale de ces nodules est caractéristique. Le cuir chevelu, en particulier en région rétroauriculaire, est souvent atteint, avec de nombreuses lésions confluant pour former des petites tumeurs. À l'oreille, l'hélix est élargi, sensible et rouge. Le nez est déformé par des masses nodulaires. L'ensemble réalise un faciès léonin.

Parallèlement, les muqueuses sont atteintes, avec des caractéristiques physiques similaires : lèvres (30 %), muqueuse buccale (15 %), septum nasal (12 %), langue (9 %), gencives (6 %). Aucune atteinte génitale ou anale n'a été rapportée.

Les xanthélasmas sont présents dans un tiers des cas, sans association significative avec une hypercholestérolémie.

Autres manifestations

Les manifestations systémiques sont variées, avec une incidence difficile à apprécier en raison des formes asymptomatiques. Elles résultent de l'infiltration des tissus par des cellules géantes et des histiocytes. [74]

Figure 11 *Réticulohistiocytose multicentrique. Lésions papulonodulaires (coll. Pr J. Chevrant-Breton, Dermatologie, CHU Rennes).*

Le système musculaire peut être atteint, mimant dans certains cas des polymyosites. Classiquement, l'atteinte est fruste, avec des myalgies et une faiblesse musculaire modérée. Des observations de myopathies sévères et spécifiques ont été décrites, avec l'aspect de myopathie dégénérative multivacuolaire extensive à la biopsie. [22]

Les manifestations viscérales sont essentiellement cardiovasculaires (péricardite, endocardite), pulmonaires (fibrose pulmonaire), plus rarement digestives. Une forme purement cutanéoarticulaire peut évoluer avec le temps vers une forme systémique comme le montre l'observation de Ka et al. [34] où une cardiopathie est apparue 20 ans après les premiers symptômes.

Manifestations paracliniques

Aucun test biologique sérique spécifique n'a été mis en évidence. Les radiographies orientent le diagnostic, mais c'est la biopsie cutanée ou synoviale qui l'affirme.

Signes biologiques

Il existe un syndrome inflammatoire dans certains cas, avec une anémie, une augmentation de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive. Des observations avec des facteurs rhumatoïdes positifs ont été rapportées. [2] En cas d'atteinte musculaire, la créatinine phosphokinase peut être augmentée. Les dosages des triglycérides et du cholestérol ne sont pas modifiés de façon significative.

Le liquide synovial est d'aspect variable : mécanique, inflammatoire à prédominance de polynucléaires. [26]

Signes radiologiques

Les radiographies standards des articulations orientent vers le diagnostic de RHM, avec des signes différents des autres arthropathies [24, 60] :

– érosions à bords nets, d'abord marginales puis centrales, le plus souvent symétriques, affectant spécialement les interphalangiennes distales et les métatarsophalangiennes, accompagnées d'un épaississement des parties molles (nodules) ;

– ostéolyse ponctuée des épiphyses de 1 mm à 1 cm ;

– absence ou discrétion de la déminéralisation osseuse, de la réaction périostée et d'ostéophytes, même en présence de grandes destructions articulaires (résorption des phalanges) ;

– atteinte précoce et sévère de l'articulation atloïdoaxoïdienne ;

– érosions de la sacro-iliaque, sans condensation.

Anatomie pathologique

En microscopie optique, la mise en évidence de cellules mononucléées ou multinucléées réalisant des cellules géantes avec un cytoplasme éosinophile PAS positives est caractéristique : aspect finement granuleux, opaque, aspect *ground glass*. La forme et la taille de ces histiocytes sont irrégulières, avec un diamètre parfois de plus de 100 µm. Les noyaux de ces cellules géantes sont nombreux, plus de 20 généralement. Dans les cellules les plus jeunes, on trouve plutôt des infiltrats lymphocytaires et vasculaires denses. Le développement de l'infiltrat refoule le collagène qui fait l'objet d'une phagocytose. [4, 63]

La microscopie électronique révèle un grand nombre de granules denses près de l'appareil de Golgi, phosphatase alcaline positifs, et entourés d'un halo suggérant la présence de lysosomes. Aucun corps X ou granule de Bierbeck n'est retrouvé. Les vacuoles lipidiques au sein des histiocytes reflètent un processus dégénératif, plutôt qu'une surcharge. [26, 67]

Plusieurs immunomarquages sont positifs : CD4, CD45, CD68 (caractéristique de la lignée monocytes-macrophages), HLA-DR, lysosyme, α1 antitrypsine. Classiquement, les immunomarquages CD20, S100 et le facteur XIIIa sont négatifs. [12, 26] Pour chaque site (cutané, synovial, cardiaque…), cette description est valable.

Évolution. Pronostic

L'évolution est chronique avec des poussées entrecoupées de rémissions. Dans la plupart des cas, la RHM se stabilise avec ou sans traitement après quelques années d'évolution (8 ans en moyenne) avec des arthrites quiescentes et des lésions cutanéomuqueuses séquellaires. Récemment, Ka et al. [34] ont rapporté un cas évoluant depuis 20 ans, compliqué d'une cardiomyopathie.

Grâce à l'utilisation d'immunosuppresseurs, les formes mutilantes responsables de handicap majeur et de défigurations définitives sont rares, de l'ordre de 10 %.

Pathologies associées

Différentes pathologies sont associées à la RHM (Tableau 1). [26]

Tableau 1. – Réticulohistiocytose multicentrique : pathologies associées (d'après [26]).

Pathologie maligne	Carcinome pulmonaire, cervical, colorectal, broncho-pulmonaire, de l'ovaire, de l'estomac ou primitif inconnu Mésothéliome Mélanome Sarcome Hémopathies : leucémie, lymphome
Pathologies auto-immunes	Diabète insulinodépendant Hypothyroïdie Syndrome de Gougerot-Sjögren Cirrhose biliaire primitive Polymyosite Sclérodermie
Grossesse	
Tuberculose	

Dans 25 % des cas, elle s'intègre dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique en précédant de quelques mois l'apparition d'un cancer. La particularité des RHM dites paranéoplasiques est l'atteinte cutanée isolée dans 90 % des cas. En pratique, la recherche systématique d'une néoplasie et d'une tuberculose (5 % des cas) est indispensable. Son association est possible avec certaines connectivites, en particulier le syndrome de Gougerot-Sjögren (Tableau 1).

Traitement

La nécessité d'une prise en charge dès les premiers symptômes est actuellement admise. Cette attitude était initialement controversée car la RHM se stabilise spontanément en quelques années. [4]

Cependant, la rapidité de l'évolution, le risque de séquelles et de complications systémiques justifient un traitement agressif. Différentes molécules ont été proposées avec efficacité : hydroxychloroquine, méthotrexate, ciclosporine, cyclophosphamide… [13, 15, 41] Plus récemment, l'efficacité d'un traitement par anti-*tumor necrosis factor* a été montrée. [49]

Liang et Granston [41] ont proposé un schéma thérapeutique à partir d'une revue de 13 cas en association avec une corticothérapie : méthotrexate en première intention, cyclophosphamide ou chlorambucil en cas d'échec ou d'intolérance.

Par ailleurs, le traitement efficace de la pathologie sous-jacente permet la régression de la RHM.

Références

[1] Amir G, Ron N. Pulmonary pathology in Gaucher's disease. *Hum Pathol* 1999; 30: 666-670

[2] Amor B, Saporta L, Forest M, Saltiel H, Raulo P, Chouraki L et al. Réticulohistiocytose multicentrique : deux observations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1974; 41: 643-649

[3] Babu RP, Lansen TA, Chadburn A, Kasoff SS. Erdheim-Chester disease of the central nervous system. Report of two cases. *J Neurosurg* 1997; 86: 888-892

[4] Barrow MV, Holubar K. Multicentric reticulohistiocytosis: review of 33 patients. *Medicine* 1969; 48: 287-305

[5] Barton NW, Brady RO, Dambrosia JM, Di Bisceglie AM, Doppelt SH, Hill SC et al. Replacement therapy for inherited enzyme deficiency-macrophage-targeted glucocerebrosidase for Gaucher's disease. *N Engl J Med* 1991; 324: 1464-1470

[6] Belmatoug N, Billette de Villemeur T. Skeletal response to enzyme replacement therapy for type 1 Gaucher disease: a preliminary report of the French experience. *Semin Hematol* 1995; 32 suppl1: 33-38

[7] Belmatoug N, Duursma SA, Einhorn TA, Mankin H, Niederau C, Terk MR. Atteintes osseuses de la maladie de Gaucher : diagnostic, évaluation et traitement. Cergy Pontoise: Genzyme SA, 1996

[8] Boulanger E, Talaszka A, Le Monier de Sagazan H. Maladie de Chester-Erdheim. Une observation. *Presse Méd* 1992; 21: 1714-1716

[9] Branton MH, Schiffmann R, Sabnis SG, Murray GJ, Quirk JM, Altarescu G et al. Natural history of Fabry renal disease. *Medicine* 2002; 81: 122-138

[10] Brower AC, Worsham GF, Dudley AH. Erdheim-Chester disease: a distinct lipoidosis or part of the spectrum of histiocytosis. *Radiology* 1984; 151: 35-38

[11] Brown R, van den Berg R, Hurst NP, Allen PW. Erdheim-Chester disease associated with hydrocalycosis and arthropathy. *Arthritis Rheum* 1988; 31: 1215-1216

[12] Campbell DA, Edwards NL. Multicentric reticulohistiocytosis: systemic macrophage disorder. *Bailleres Clin Rheumatol* 1991; 5: 301-319

[13] Cash JM, Tyree J, Recht M. Severe multicentric reticulohistiocytosis: disease stabilization achieved with methotrexate and hydroxychloroquine. *J Rheumatol* 1997; 24: 2250-2253

[14] Casal JA, Lacerda L, Perez LF, Pinto RA, Miranda CS, Tutor JC. Relationships between serum markers of monocyte/macrophage activation in type 1 Gaucher's disease. *Clin chem Lab Med* 2002; 40: 52-55

[15] Chalom EC, Elenitsas R, Rosenstein ED, Kramer N. A case of multicentric reticulohistiocytosis in a 6-year-old child. *J Rheumatol* 1998; 25: 794-797

[16] Charrow J, Andersson HC, Kaplan P, Kolodny EH, Mistry P, Pastores G et al. The Gaucher registry: demographics and disease characteristics of 1 698 patients with Gaucher disease. *Arch Intern Med* 2000; 160: 2835-2843

[17] Ciana G, Cuttini M, Bembi B. Short-term effects of pamidronate in patients with Gaucher's disease and severe skeletal involvement. *N Engl J Med* 1997; 337: 712

[18] Heitner R, Elstein D, Aerts J, Weely S, Zimran A. Low-dose N-butyl-deoxynojirimycin (OGT 918) for type I Gaucher's disease. *Blood Cells Mol Dis* 2002; 28: 127-133

[19] Eng CM, Guffon N, Wilcox WR, Germain DP, Lee P, Waldek S et al. Safety and efficacy of recombinant human α-galactosidase. A replacement therapy in Fabry's disease. *N Engl J Med* 2001; 345: 9-16

[20] Finkelstein R, Nachum Z, Reissman P, Reiss ND, Besser M, Trajber I et al. Anaerobic osteomyelitis in patients with Gaucher's disease. *Clin Infect Dis* 1992; 15: 771-773

[21] Fiore CE, Barone R, Pennisi P, Pavone V, Riccobene S. Bone ultrasonometry, bone density, and turnover markers in type 1 Gaucher disease. *J Bone Miner Metab* 2002; 20: 34-38

[22] Gao IK, Goronzy JJ, Weyand CM. Ten-year follow-up of a patient with multicentric reticulohistiocytosis associated with myopathy. *Scand J Rheumatol* 1990; 19: 437-441

[23] Germain DP. La maladie de Fabry. Aspects cliniques et génétiques. Perspectives thérapeutiques. *Rev Méd Interne* 2000; 21: 1086-1103

[24] Gold RW, Bassett LW, Seeger LL. The others arthritides. Roentgenologic features of osteoarthritis, erosive osteoarthritis, ankylosing spondylitis, psoriatic arthritis, Reiter's disease, multicentric reticulohistiocytosis, and progressive systemic sclerosis. *Radiol Clin North Am* 1988; 26: 1195-1212

[25] Gomez C, Diard F, Chateil JF, Moinard M, Dousset V, Rivel J. Imagerie de la maladie d'Erdheim-Chester. *J Radiol* 1996; 77: 1213-1221

[26] Gorman JD, Danning C, Schumacher HR, Klippel JH, Davis JC. Multicentric reticulohistiocytosis: case report with immunohistochemical analysis and literature review. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 930-938

[27] Grabowski GA, Leslie N, Wenstrup R. Enzyme therapy for Gaucher disease: the first 5 years. *Blood Rev* 1998; 12: 115-133

[28] Grabowski GA. Gaucher's disease. Enzyme therapy is not enough. *Lancet* 2001; 358 suppl: S29

[29] Grabowski GA. Gaucher's disease: considerations in prenatal diagnosis. *Prenat Diagn* 2000; 20: 60-62

[30] Hermann G, Shapiro RS, Abdelwahab IF, Grabowski G. MR imaging in adults with Gaucher disease type I: evaluation of marrow involvement and disease activity. *Skeletal Radiol* 1993; 22: 247-251

[31] Horowitz M, Zimran A. Mutations causing Gaucher disease. *Hum Mutat* 1994; 3: 1-11

[32] Horvath JR, Hoffman GS. Multicentric reticulohistiocytosis: a mimic of gout and rheumatoid arthritis. *Cleve Clin J Med* 1999; 66: 166-172

[33] Hsiung SH, Chan EF, Elenitsas R, Kolasinski SL, Schumacher HR, Werth VP. Multicentric reticulohistiocytosis presenting with clinical features of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48 suppl: S11-S14

[34] Ka MM, Leye JM, Dangou JM, Ka EF, Diallo S, Mbengue M et al. Évolution sur 20 ans d'une réticulohistiocytose multicentrique. *Rev Méd Interne* 2002; 23: 779-783

[35] Kambouchner M, Colby TV, Domenge C, Battesti JP, Soler P, Tazi A. Erdheim-Chester disease with prominent pulmonary involvement associated with eosinophilic granuloma of mandibular bone. *Histopathology* 1997; 30: 353-358

[36] Katz K, Sabato S, Horev G, Cohen IJ, Yosipovitch Z. Spinal involvement in children and adolescents with Gaucher disease. *Spine* 1993; 18: 332-335

[37] Kolodny EH. Niemann-Pick disease. *Curr Opin Hematol* 2000; 7: 48-52

[38] Krasnewich D, Dietrich K, Bauer L, Ginns EI, Sidransky E, Hill S. Splenectomy in Gaucher disease: new management dilemnas. *Blood* 1998; 91: 3085-3087

[39] Lacerda L, Arosa FA, Lacerda R, Cabeda J, Porto G, Amaral O et al. T cell numbers relate to bone in Gaucher disease. *Blood Cells Mol Dis* 1999; 25: 130-138

[40] Lainé F, Guyader D, Turlin B, Moirand R, Deugnier Y, Brissot P. Hyperferritinémie et maladie de Gaucher. *Gastroentérol Clin Biol* 1996; 20: 512-513

[41] Liang GC, Granston AS. Complete remission of multicentric reticulohistiocytosis with combination therapy of steroid, cyclophosphamide and low-dose pulse methotrexate. *Arthritis Rheum* 1996; 39: 171-174

[42] Linhart A, Lubanda JC, Palecek T, Bultas J, Karetova D, Ledvinova J et al. Cardiac manifestations in Fabry disease. *J Inherit Metab Dis* 2001; 24 suppl2: 75-83

[43] Luz FB, Gaspar TA, Kalil-Gaspar N, Ramos-e-Silva M. Multicentric reticulohistiocytosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001; 15: 524-531

[44] MacDermot KD, Holmes A, Miners AH. Anderson-Fabry disease: clinical manifestations and impact of disease in a cohort of 60 obligate carrier females. *J Med Genet* 2001; 38: 769-807

[45] Machaczka M, Rucinska M, Skotnicki AB, Jurczak W. Parkinson's syndrome preceding clinical manifestations of Gaucher's disease. *Am J Hematol* 1999; 61: 216-219

[46] Madroszyk A, Wallaert B, Rémy M, Rémy J, Gosselin B, Caparros D et al. Pneumopathie interstitielle diffuse révélant une maladie d'Erdheim-Chester. *Rev Mal Respir* 1994; 11: 304-307

[47] Mankin HJ, Rosenthal DI, Xavier R. Gaucher disease. New approches to an ancient disease. *J Bone Joint Surg [Am]* 2001; 83: 748-762

[48] Masek BJ, Sims KB, Bove CM, Korson MS, Short P, Norman DK. Quality of life assessment in adults with type 1 Gaucher disease. *Qual Life Res* 1999; 8: 263-268

[49] Matejicka C, Morgan GJ, Schlegelmilch JG. Multicentric reticulohistiocytosis treated successfully with anti-tumor necrosis factor agent: comment on the article by Gorman et al. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 864-866

[50] Mignani R, Gerra D, Maldini L, Bignardi L, Casanova S, Cambi V et al. Long-term survival of patients with renal transplantation in Fabry's disease. *Contrib Nephrol* 2001; 136: 229-233

[51] Miller RL, Sheeler LR, Bauer TW, Bukowski RM. Erdheim-Chester disease: case report and review of the literature. *Am J Med* 1986; 80: 1230-1236

[52] Mistry PK. Treatment of Gaucher's disease with OGT 918. *Lancet* 2000; 356: 676-677

[53] Ono K, Oshiro M, Uemura K, Ota H, Matsushita Y, Ijima S et al. Erdheim-Chester disease: a case report with immunohistochemical and biochemical examination. *Hum Pathol* 1996; 27: 91-95

[54] Orcel P. Maladie de Gaucher. In: Kuntz D, ed. *Maladies métaboliques osseuses de l'adulte*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion, 1996; 413-426

[55] Pastores GM, Wallenstein S, Desnick RJ, Luckey MM. Bone density in type1 Gaucher disease. *J Bone Miner Res* 1996; 11: 1801-1807

[56] Perales M, Cervantes F, Cobo F, Montserrat E. Non-Hodgkin lymphoma associated with Gaucher's disease. *Leuk Lymphoma* 1998; 31: 609-612

[57] Pertuiset E, Laredo JD, Liote F, Wassef M, Jagueux M, Kuntz D. La maladie d'Erdheim-Chester : description d'un cas, revue de la littérature et discussion des rapports avec les histiocytes langerhansiens. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993; 60: 601-609

[58] Peters FP, Vermeulen A, Kho TL. Anderson-Fabry disease: α-galactosidase deficiency. *Lancet* 2001; 357: 138-140

[59] Pocovi M, Cenarro A, Civeira F, Torralba MA, Perez-Calvo JI, Mozas P et al. Beta-glucocerebrosidase gene locus as a link for Gaucher's disease and familial hypo-α-lipoproteinaemia. *Lancet* 1998; 351: 1919-1923

[60] Resnick D. Lipidoses, histiocytoses, and hyperlipoproteinemias. In: Resnick DPhiladelphia: WB Saunders, 2002; 2233-2290

[61] Rodrigue SW, Rosenthal DI, Barton NW, Zurakowski D, Mankin HJ. Risk factors for osteonecrosis in patients with type 1 Gaucher's disease. *Clin Orthop* 1999; 362: 201-207

[62] Rozenberg I, Wechsler J, Koenig F, Brun B, Larde D, Raulo Y et al. Maladie d'Erdheim-Chester. Forme multiviscérale révélée par une exophtalmie. *Rev Méd Interne* 1986; 7: 311-317

[63] Santilli D, Lo Monaco A, Cavazzini PL, Trotta F. Multicentric reticulohistiocytosis: a rare cause of erosive arthropathy of the distal interphalangeal finger joints. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 485-487

[64] Schiffmann R, Kopp JB, Austin HA, Sabnis S, Moore DF, Weibel T et al. Enzyme replacement therapy in Fabry disease: a randomized controlled trial. *JAMA* 2001; 285: 2743-2749

[65] Simpson FG, Robinson PJ, Hardy GJ, Losowsky MS. Erdheim-Chester disease associated with retroperitoneal xanthogranuloma. *Br J Radiol* 1979; 52: 232-235

[66] Stirnemann J, Caubel I, Kettaney A, Fain O, Belmatoug N. Aspects épidémiologiques, cliniques, biologiques et thérapeutiques de la maladie de Gaucher. *Presse Méd* 2003; 32: 503-511

[67] Tani M, Hori K, Nakanishi T, Iwasaki T, Ogawa Y, Jimbo T. Multicentric reticulohistiocytosis. Electronic microscopic and ultracytochemical studies. *Arch Dermatol* 1981; 117: 495-499

[68] Vanier MT, Pentchev P, Rodriguez-Lafrasse C, Rousson R. Niemann-Pick disease type C: an update. *J Inher Metab Dis* 1991; 14: 580-595

[69] Veyssier-Belot C, Cacoub P, Caparros-Lefebvre D, Wechsler J, Brun B, Remy M et al. Erdheim-Chester disease. Clinical and radiologic characteristics of 59 cases. *Medecine* 1996; 75: 157-169

[70] Volders P, van Hove J, Lories RJ, Vandekerckhove P, Matthijs G, De Vos R et al. Niemann-Pick disease type B: an unusual clinical presentation with multiple vertebral fractures. *Am J Med Genet* 2002; 109: 42-51

[71] Waite RJ, Doherty PW, Liepman M, Woda B. Langerhans cell histiocytosis with the radiographic findings of Erdheim-Chester disease. *AJR Am J Roentgenol* 1988; 150: 869-871

[72] Wendrich K, Whybra C, Ries M, Gal A, Beck M. Neurological manifestation of Fabry disease in females. *Contrib Nephrol* 2001; 136: 241-244

[73] Wenstrup RJ, Roca-Espiau M, Weinreb NJ, Bembi B. Skeletal aspects of Gaucher disease: a review. *Br J Radiol* 2002; 75 suppl1: A2-A12

[74] Yee KC, Bowker CM, Tan CY, Palmer RG. Cardiac and systemic complications in multicentric reticulohistiocytosis. *Clin Exp Dermatol* 1993; 18: 555-558

[75] Zhao H, Grabowski GA. Gaucher disease. Perspective on a prototype lysosomal disease. *Cell Mol Life Sci* 2002; 59: 694-707

Manifestations musculosquelettiques du diabète sucré

M.-A. Timsit

Le diabète sucré peut se compliquer de nombreuses manifestations musculosquelettiques non spécifiques, mais parfois révélatrices. Les syndromes d'enraidissement : cheiroarthropathie, ténosynovite des fléchisseurs, maladie de Dupuytren, syndrome du canal carpien, capsulite rétractile, sont liés à la glycation non enzymatique du collagène. L'ostéoarthropahie nerveuse (OAN) complique la polyneuropathie diabétique. Habituellement insidieuse, elle débute parfois sur un mode aigu souvent méconnu. L'OAN favorise les maux perforants plantaires et les surinfections. Des pyomyosites, des infarctus musculaires et des mononévrites ont été rapportées. La densité minérale osseuse, souvent normale dans le diabète de type 2, est parfois diminuée dans le diabète de type 1. Le traitement de ces manifestations est décevant. La prévention repose sur l'équilibration de la glycémie.

Mots clés : Cheiroarthropathie ; Ténosynovite des fléchisseurs ; Maladie de Dupuytren ; Syndrome du canal carpien ; Capsulite rétractile ; Ostéoarthropathie nerveuse ; Mal perforant plantaire ; Ostéomyélite ; Pyomyosite ; Infarctus musculaire ; Mononévrite ; Ostéoporose

Plan

Introduction

La maladie diabétique est en pleine expansion en raison du vieillissement de la population, de l'augmentation de la sédentarité et de l'obésité. Deux cents millions de patients sont diabétiques dans le monde. L'Organisation mondiale de la santé (OMS) en prévoit trois cents millions d'ici 25 ans. Les patients diabétiques présentent de nombreuses manifestations musculosquelettiques. Elles ne sont pas spécifiques du diabète. La plupart résultent de l'hyperglycémie chronique, quelques-unes d'une hyperglycémie aiguë. Toutes peuvent révéler un diabète encore méconnu.

Syndrome d'enraidissement

L'hyperglycémie chronique entraîne une glycation non enzymatique du collagène. Elle augmente sa résistance aux collagénases et diminue son renouvellement. Il s'accumule dans les tissus qu'il épaissit, diminuant en particulier la mobilité articulaire et l'élasticité tendineuse.

Main diabétique

La pathologie de la main des diabétiques est très fréquente, différentes lésions peuvent coexister.

Cheiroarthropathie

La main a une apparence cireuse et épaissie. Les doigts sont en léger flessum en raison de l'enraidissement des articulations métacarpophalangiennes (MCP) et interphalangiennes proximales (IPP). La limitation de mobilité des MCP et des IPP n'est pas douloureuse. Trois stades de restriction de la mobilité articulaire ont été décrits lors de la manœuvre de la prière, par Grgic [1].

Les patients n'ont pas de télangiectasie, de syndrome de Raynaud, ni d'infarctus pulpaire comme dans la sclérodermie. La cheiroarthropathie (CA) est corrélée à l'ancienneté du diabète, aussi sa prévalence varie-t-elle de 8,4 à 58 %. Elle est associée aux complications oculaires et neurologiques du diabète et à la présence d'une microalbuminurie. Elle précéderait de quelques années leur apparition. La rééducation et la physiothérapie sont proposées pour restaurer la mobilité

articulaire. Les injections de corticoïdes dans les gaines des tendons fléchisseurs, lorsque ceux-ci sont atteints, améliorent la mobilité des doigts (cf. infra).

Ténosynovite des fléchisseurs et doigt à ressaut

La ténosynovite des fléchisseurs (TSF) correspond à un conflit entre le tendon fléchisseur et généralement la première poulie de réflexion (A1) en regard de l'articulation MCP.

Elle se manifeste par un accrochage douloureux de la face palmaire des doigts et de la partie adjacente de la paume de la main. Un nodule douloureux perceptible à la palpation peut gêner l'extension complète du doigt. L'extension complète entraîne un ressaut douloureux. La TSF et le doigt à ressaut sont observés chez environ 10 % des patients diabétiques. Le traitement repose sur les infiltrations locales de corticoïdes, mais les récidives sont fréquentes. Le traitement chirurgical consiste à ouvrir la poulie A1 de préférence du côté radial, supprimant ainsi le conflit.

Maladie de Dupuytren

La maladie de Dupuytren (MD) se caractérise par une sclérose rétractile de l'aponévrose palmaire moyenne entraînant une flexion progressive et irréductible des derniers doigts. Elle est observée chez 46 % des patients diabétiques avec CA et chez 21 % des patients diabétiques sans CA. La fréquence de la MD est de 2 à 8 % dans la population générale. Comme la CA, la MD semble liée à l'ancienneté de la maladie diabétique. La MD des patients diabétiques serait plus diffuse et plus sévère. Le traitement repose sur l'aponévrotomie à l'aiguille ou chirurgicale. Les suites chirurgicales seraient plus compliquées et les récidives plus rapides.

Syndrome du canal carpien

Le syndrome du canal carpien (SCC) se traduit par des paresthésies douloureuses des 1er, 2^{e} et 3^{e} doigts de la main et du bord externe du 4^{e} doigt, réveillant le patient qui est soulagé par des mouvements du poignet.

Une hypœsthésie objective dans le même territoire et une amyotrophie de l'éminence thénar sur son versant externe peuvent être observées. La percussion de la face antérieure du poignet sur le trajet du nerf (signe de Tinel) ou l'hyperflexion du poignet (signe de Phalen), reproduisent les paresthésies. Il peut exister un déficit de l'opposition pouce-auriculaire (opposant du pouce-abducteur du pouce) et de l'abduction du pouce dans le plan perpendiculaire à la main. Dans 90 % des cas l'électromyogramme (EMG) différentie le SCC de la polyneuropathie diabétique. Il apprécie la sévérité de la compression. La fréquence du SCC est de 7 à 25 % chez le sujet diabétique et de 33 à 40 % en présence d'une CA de stade 3. Le SCC résulte de la compression du nerf médian dans le canal carpien (CC) par l'épaississement et la raideur des tissus conjonctifs.

Il est aggravé par l'obésité et une neuropathie du nerf médian. Le traitement des formes sévères est d'emblée chirurgical. Les formes modérées bénéficient d'un traitement conservateur. Les dysesthésies sont améliorées par les antidépresseurs tricycliques, les anticonvulsivants, les antalgiques, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les infiltrations de glucocorticoïdes. Il faut supprimer des microtraumatismes répétés associés.

Capsulite rétractile

La capsulite rétractile (CR) de l'épaule se traduit par une limitation de l'ensemble des mouvements actifs et passifs de l'articulation scapulohumérale, prédominant sur la rotation interne et l'antépulsion. Sa fréquence est de 10 % chez les patients diabétiques et de 2,5 % chez les patients non diabétiques. Plus rarement, les articulations coxofémorales ou des doigts sont intéressées. En début d'évolution, la limitation des mouvements passifs est modérée et la douleur prédomine. Une déminéralisation osseuse diffuse ou mouchetée apparaît après quelques mois d'hypomobilité. Les capsulites des patients diabétiques sont plus fréquemment bilatérales et récidivantes que celles des patients non diabétiques. La présence d'une CR est corrélée à l'ancienneté du diabète et aux lésions oculaires et rénales. Le traitement est long et difficile. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les injections de corticoïdes ont peu d'efficacité sur la mobilité, mais ont un effet antalgique.

Le traitement de référence est la rééducation douce et progressive. Elle permet un gain lent de mobilité. La physiothérapie associée a un effet antalgique. La distension capsulaire arthrographique sous anesthésie locale de l'épaule, a pour principe de rompre la capsule après injection locale de 30 à 40 ml de sérum physiologique réfrigéré. L'arthrographie montre à cette occasion une réduction de la capacité articulaire à moins de 10 cc. La supériorité de cette technique par rapport à la rééducation n'a pas été démontrée. La capsulotomie sous arthroscopie a été proposée.

Autres atteintes des tissus conjonctifs

Les manifestations peuvent être plus diffuses, diminution de la mobilité de la hanche et de la cheville, du coude, du poignet, des doigts. Ces différentes lésions peuvent coexister comme dans le syndrome épaule-main. Une atteinte de l'aponévrose plantaire ou une maladie de La Peyronie ont également été observées.

Infiltrations de corticoïdes et corticothérapie. Précautions

Les infiltrations de glucocorticoïdes sont de pratique courante. Cependant, leur effet n'est généralement que transitoire et elles ne sont pas sans risque. Elles peuvent décompenser transitoirement le diabète, en particulier non insulinodépendant. Elles sont à proscrire lorsque le diabète est mal équilibré avec des glycémies supérieures à 2 g/l (un diabète déséquilibré favorise les infections à pyogènes). Il faut solliciter l'avis du diabétologue. L'asepsie doit être rigoureuse. La corticothérapie élève considérablement la glycémie postprandiale, contrairement à la glycémie à jeun qui est le plus souvent normale. Chez les patients âgés diabétiques, la corticothérapie comporte un risque élevé de décompensation hyperosmolaire, en particulier lors d'un traitement diurétique associé.

■ Ostéoarthropathie nerveuse

L'ostéoarthropathie nerveuse (OAN) est rare. Décrite par Charcot, elle s'observe dans les diabètes évoluant depuis plus de 10 ans, mal équilibrés et compliqués de polyneuropathie diabétique (PND). En l'absence de critères diagnostiques validés, sa fréquence est diversement appréciée : de 0,1 à 7 % de tous les diabétiques, à 16,7 % de ceux atteints de PND. C'est la plus fréquente des OAN en Europe et elle semble en augmentation. Elle touche principalement le pied ou elle est bilatérale dans 30 % des cas. Rarement, elle atteint le genou, exceptionnellement le rachis et d'autres articulations : hanche, doigt, poignet [2].

Physiopathologie

L'OAN résulte d'une combinaison de lésions neurovégétatives, biomécaniques et vasculaires. L'indolence et les troubles proprioceptifs induisent des microtraumatismes répétés des surfaces ostéocartilagineuses avec destructions, fractures et déformations. L'amyotrophie des muscles du pied s'accompagne de déformations des orteils avec des zones d'hyperpression anormales. Ces phénomènes sont accentués par l'enraidissement des articulations et la perte d'élasticité des tendons stabilisateurs

du pied liés à la glycation non enzymatique du collagène. Ils sont aggravés par les troubles statiques préexistants, le surpoids et les traumatismes. L'atteinte nerveuse sympathique entraîne une hyperhémie par ouverture des shunts artérioveineux avec hyperrésorption osseuse. L'augmentation du débit sanguin activerait les ostéoclastes. L'atteinte artérielle protégerait au contraire du risque d'OAN.

Formes cliniques

Classiquement, l'OAN diabétique débute insidieusement, cependant, elle peut se révéler sur un mode plus aigu.

Ostéoarthropathie nerveuse à début aigu

En quelques jours, parfois à la suite d'un traumatisme, le pied devient rouge, chaud et œdématié. Une ostéolyse et des destructions ostéocartilagineuses irréversibles peuvent survenir très rapidement (Fig. 1). Il est donc important d'établir un diagnostic précoce. Les phénomènes lytiques se poursuivent tant que le pied reste inflammatoire. Du fait de la rareté de l'OAN, ce tableau clinique fait souvent évoquer d'autres diagnostics, en particulier une cellulite, une ostéomyélite, un accès de goutte, voire une algodystrophie. En l'absence de mal perforant et d'infection, un gros pied gonflé, chaud et non douloureux doit faire évoquer une OAN. La présence d'un mal perforant plantaire (MPP) impose, en revanche, d'éliminer une cellulite ou une ostéoarthrite infectieuse. Des investigations complémentaires biologiques, radiologiques, isotopiques, une tomodensitométrie (TDM) ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent être nécessaires. L'IRM semble actuellement l'examen à privilégier.

Ostéoarthropathie nerveuse d'évolution chronique

Habituellement, l'OAN diabétique se caractérise par son indolence, un début insidieux et évolue progressivement vers des déformations irréductibles aboutissant au pied cubique décrit par Charcot. Le pied est effondré, raccourci en longueur, élargi transversalement, la plante aplatie avec des hyperkératoses réactionnelles.

La marche est difficile malgré l'indolence. Les déformations s'accompagnent d'hyperkératoses réactionnelles sous les zones d'appui anormal à l'origine de MPP et de surinfection.

Explorations complémentaires

La vitesse de sédimentation (VS) et la protéine C réactive (CRP) peuvent être augmentées. Des classifications radiologiques des lésions ont été proposées par Sanders et Giurini [3, 4].

Cependant, au début de l'évolution, les radiographies ne permettent pas de différencier une OAN d'une cellulite ou d'une ostéite. La combinaison d'une scintigraphie aux polynucléaires marqués ^{111}In (Sc Pn ^{111}In) et d'une scintigraphie osseuse au technétium 99m (Sc osseuse ^{99m}Tc) a une sensibilité et une spécificité respectivement de 80 et 90 %. Cependant, dans le cas d'une OAN débutant sur un mode aigu, la Sc Pn ^{111}In peut donner un faux positif, en l'absence d'infection, en raison de la présence de Pn marqués sur des zones de fractures non visibles sur les radiographies. L'utilisation conjointe d'une Sc Pn ^{111}In et d'une Sc médullaire ^{99m} Tc-sulfur colloïde permet alors de faire la différence [5].

Les anticorps *antigranulocytes* monoclonaux murins marqués à l'iode 123 auraient une excellente sensibilité et spécificité. Ils sont d'utilisation plus facile et donnent des résultats comparables en 2 heures avec une meilleure définition spatiale. La TDM peut montrer des séquestres, des destructions corticales, des réactions périostées, des gaz intraosseux. Elle est moins performante que l'IRM pour l'analyse des tissus mous. L'IRM semble actuellement l'examen à privilégier pour différencier une OAN d'une OAN surinfectée ou d'une ostéite sans OAN [6].

Figure 1.
A. Ostéoarthropathie nerveuse (OAN) diabétique du pied, début d'évolution.
B. OAN diabétique du pied, évolution radiologique après 7 mois.
C. OAN diabétique du pied, évolution radiologique après 10 mois.

Complications

Les MPP et les surinfections peuvent conduire à une amputation de jambe. Elles altèrent le pronostic fonctionnel et la qualité de vie des patients.

Lésions biomécaniques

Favorisées par les déformations acquises et préexistantes et le surpoids, les hyperpressions plantaires sont le siège d'hyperkératose réactionnelle (durillons).

Elles peuvent évoluer vers un MPP (Fig. 2, 3) (Tableau 1) et des surinfections de pronostic très réservé. Les effractions cutanées provoquées par des traumatismes bénins : frottements d'une chaussure inadaptée, corps étranger... suivent parfois la même évolution.

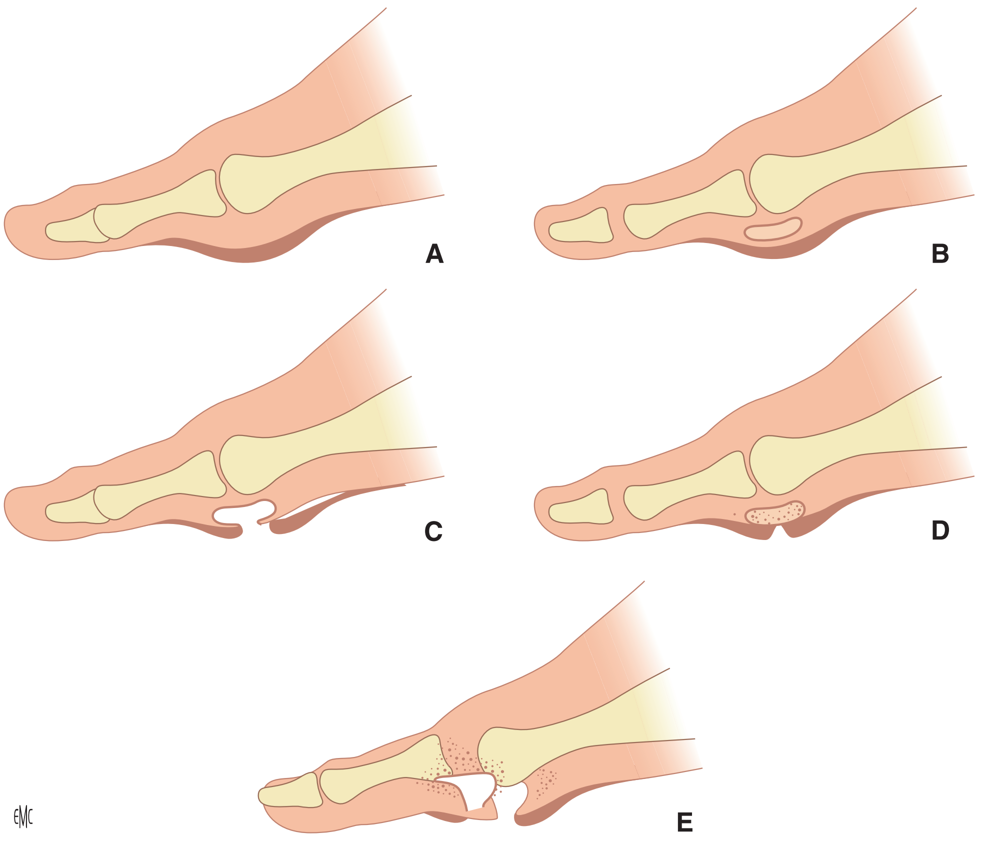

Figure 2. Constitution d'un mal perforant plantaire (A à E).

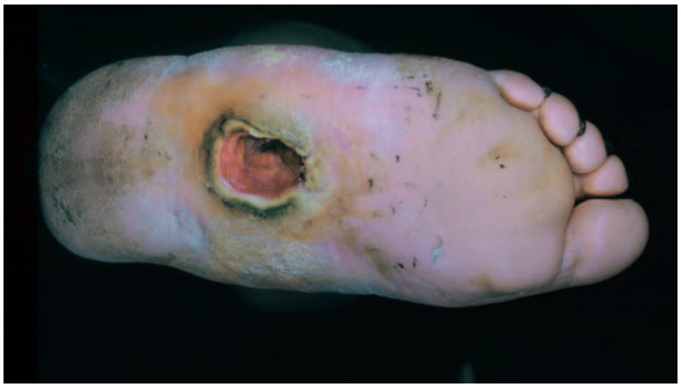

Figure 3. Mal perforant plantaire.

Tableau 1.
Constitution d'un mal perforant plantaire.

Stade 1	Le durillon n'est pas compliqué. Dépisté précocement, il nécessite un traitement pédicural et podologique par orthèse plantaire et/ou des orteils.
Stade 2	Une vésicule se constitue sous le durillon. Elle nécessite une décharge et des traitements locaux très prudents pour éviter l'effraction de la vésicule.
Stade 3	Effraction cutanée indolore de la vésicule à travers des zones de fissurations du durillon. Le mal perforant plantaire est constitué. C'est le point de départ d'infections. Parfois, une barrière fibrineuse peut protéger l'os et le processus torpide reste localisé au tissu sous-cutané.
Stade 4	Une ostéite ou ostéoarthrite se constitue par contiguïté avec parfois un phlegmon du pied.

Lésions infectieuses

Le diabète déséquilibré favorise les infections et les infections décompensent en retour le diabète. Les surinfections bactériennes du pied sont favorisées par les MPP, les mycoses unguéales et cutanées, la vasodilatation veineuse, les lésions ischémiques qu'elles aggravent à leur tour. Elles peuvent être aiguës : cellulite, ténosynovite, arthrite, ostéomyélite, ou chroniques. L'ostéomyélite chronique est souvent indolente, quiescente et doit être suspectée lors de l'exploration d'une plaie avec une pointe mousse stérile s'il existe un contact osseux. Les bactéries Gram^{+}, staphylocoques dorés plus souvent que streptocoques, prédominent dans les ulcérations superficielles. Une flore plurimicrobienne, bactéries Gram^{-} *Escherichia coli* et *Klebsiella* notamment, est observée dans les ulcérations profondes. Le diagnostic de surinfection et l'isolement d'un germe responsable sont difficiles. Ni l'examen clinique, ni l'imagerie – radiographies, examens isopotiques, scanner, IRM – ne permettent de différencier une OAN d'une ostéoarthrite infectieuse. La ponction-biopsie à l'aiguille est la technique la plus spécifique pour obtenir le germe, mais sa sensibilité est faible. Le point de ponction ne doit pas traverser le mal perforant et la biopsie ne doit pas aggraver les lésions ni conduire à une fistulisation.

Traitement

L'OAN à début aigu nécessite une mise en décharge absolue avec des cannes, des attelles ou une botte plâtrée, mais elle peut contribuer, en surchargeant l'autre membre, à décompenser une arthropathie controlatérale. De plus, les attelles en résine avec appui sous les plateaux tibiaux et les bottes plâtrées sont à l'origine de complications cutanées. Le fauteuil roulant apparaît plus adapté. La décharge complète est recommandée pendant 12 à 18 semaines. Le pamidronate intraveineux a une efficacité sur les symptômes. L'efficacité sur la stabilisation de l'atteinte structurale n'a pas encore été démontrée [7, 8].

Dans les formes d'évolution chronique, le port de chaussures orthopédiques et d'orthèses adaptées permet de restaurer un appui non vulnérant. Des arthrodèses sont parfois proposées au cas par cas. Il faut rechercher les fractures métatarsiennes associées.

L'auto-inspection des pieds, le meulage régulier et le graissage quotidien des hyperkératoses permettent de réduire les MPP. Le

traitement du MPP comporte un débridement et une mise en décharge. Des facteurs de croissance humains recombinants ont montré une activité sur la cicatrisation des ulcères diabétiques non vasculaires non infectés. Les affections sous-jacentes, ostéomyélites et artérites, doivent avoir été préalablement traitées. La vaccination antitétanique doit être à jour.

Le traitement des surinfections repose sur une antibiothérapie adaptée au germe, si celui-ci est isolé, sinon à large spectre, couvrant efficacement les anaérobies.

■ Atteinte musculaire

Pyomyosite

La pyomyosite est un abcès musculaire atteignant le plus souvent les muscles du tronc et des hanches. La phase invasive se traduit par des douleurs musculaires souvent isolées. La phase suppurative survient 10 jours à 3 semaines après avec des douleurs et une fièvre marquées. Localement, la peau en regard est normale ou présente un aspect de cellulite caractérisée par un œdème, une myosite crépitante. Il existe un syndrome biologique inflammatoire. Les enzymes musculaires sont normales ou augmentées. La ponction de la masse abcédée ou les hémocultures permettent d'isoler le germe, souvent un staphylocoque ou un streptocoque. Le scanner et surtout l'IRM permettent d'apprécier l'étendue des lésions et de guider un geste chirurgical. Le traitement repose sur l'antibiothérapie adaptée, associée au drainage de l'abcès.

Infarctus musculaire

Des infarctus musculaires touchant les membres inférieurs et se manifestant par des gonflements douloureux ont été rapportés. Ils sont secondaires à une occlusion artérielle et surviennent dans des diabètes sévères. L'IRM est très caractéristique avec un hypersignal en T2 du groupe musculaire ischémié. La biopsie montre une nécrose ischémique.

■ Mononévrite et multinévrite

Elles peuvent être inaugurales du diabète et le révéler. Elles sont beaucoup moins fréquentes que la polyneuropathie diabétique. Elles s'observent chez les adultes après 40 ans. L'atteinte est sensitive ou sensitivomotrice. L'hyperglycémie aiguë provoque une ischémie, par diffusion passive du glucose dans l'endothélium vasculaire. Une vascularite lymphocytaire est parfois en cause dans les diabètes auto-immuns. Toutes les branches du système nerveux périphérique peuvent être intéressées, y compris les nerfs crâniens. Quelques tableaux cliniques classiques sont rappelés.

Névralgie crurale

La douleur, souvent comparée à une brûlure, à recrudescence nocturne, est localisée à la face antérieure de cuisse et antéro-interne de jambe. Parfois, elle s'accompagne d'hypoesthésies, de dysesthésies, d'amyotrophie, d'un déficit moteur et d'abolition du réflexe rotulien. Ce tableau peut faire évoquer une atteinte multiple des racines lombaires. L'étude du liquide céphalorachidien montre fréquemment une hyperprotéinorachie. L'IRM lombaire permet d'écarter une origine tumorale ou mécanique surajoutée. Spontanément, les douleurs diminuent en quelques mois. Le déficit moteur et l'amyotrophie sont plus durables.

Syndrome d'amyotrophie proximale de Garland

Il comporte un déficit moteur asymétrique et une amyotrophie des quadriceps, une abolition des réflexes rotuliens. Les membres supérieurs ne sont que rarement atteints. Ce tableau s'apparente à une atteinte multiple des racines ou des troncs nerveux comme dans la cruralgie.

Atteinte des nerfs du tronc

L'atteinte des nerfs du tronc se traduit par des phénomènes douloureux intercostaux ou de la paroi thoracoabdominale avec des déficits transitoires. Cette atteinte diffère de la dégénérescence distale des nerfs intercostaux de la PND qui s'accompagne d'un déficit sensitif de la paroi antéromédiane du thorax.

Principes du traitement

Les douleurs sont parfois difficiles à soulager. Ces manifestations sont au début réversibles si un traitement adapté est instauré, soit insulinothérapie lorsqu'une ischémie est évoquée, soit après quelques semaines corticothérapie lorsqu'une vascularite lymphocytaire est en cause.

■ Maladie de Forestier et enthésopathie

Les études récentes ont montré que le diabète et l'intolérance au glucose ne jouaient pas un rôle déterminant dans le développement de la maladie de Forestier et des enthésopathies calcanéennes. En revanche, le poids, la taille et l'âge tous ensemble sont décisifs.

■ Densité minérale osseuse et diabète

L'insuline est une hormone anabolisante stimulant les ostéoblastes, la formation du collagène et le dépôt de calcium sur l'os. Elle agit directement ou par l'intermédiaire de l'IGF1. La leptine a un rôle régulateur sur les ostéoclastes.

Dans le diabète de type 1, la plupart des études montrent une ostéopénie modérée à l'avant-bras, une densité minérale osseuse (DMO) normale ou diminuée au rachis lombaire et au fémur. Les mécanismes physiopathologiques évoqués sont une diminution de l'ostéoformation liée à l'insulinopénie, la microangiopathie, des anomalies de régulation du métabolisme phosphocalcique, le statut nutritionnel et des facteurs génétiques. Quelques études montrent une diminution des marqueurs de la formation osseuse et une augmentation du risque fracturaire chez des femmes âgées.

Dans le diabète de type 2, la plupart des études montrent une augmentation de la DMO. Le risque fracturaire semble diminué, le surpoids ayant par ailleurs un effet protecteur.

Les facteurs de risque de fracture indépendant de la DMO sont l'existence d'une rétinopathie et d'une neuropathie. La densité minérale osseuse au membre inférieur des patients ayant une PND et une OAN est diminuée par comparaison à ceux ayant une PND sans OAN.

Les patientes traitées par rosiglitazone ont davantage de fractures des os du pied, des mains et des membres supérieurs que les patientes traitées par metformine ou glibenclamide.

■ Conclusion

La prise en charge des manifestations musculosquelettiques du diabète reste décevante. La prévention repose sur l'obtention du meilleur équilibre glycémique possible par l'exercice, le régime, les antidiabétiques oraux ou l'insulinothérapie.

Références

[1] Grgic A, Rosenbloom AL, Weber FT, Giordano B, Malone JL, Shuster JJ. Joint contracture, common manifestation of childhood diabetes mellitus. *J Pediatr* 1976;**88**:584-8.

[2] Rajbhandari SM, Jenkins RC, Davies C, Tesfaye S. Charcot neuroarthropathy in diabetes mellitus. *Diabetologia* 2002;**45**:1085-96.

[3] Sanders LJ, Frykberg RG. Diabetic neuropathic osteoarthropathy: The Charcot foot. In: Frykberg RG, editor. *The high risk foot in diabetes mellitus*. New York: Churchill Livingstone; 1991. p. 297-338.

[4] Giurini JM, Chrzan JS, Gibbons GW, Habershaw GM. Charcot's disease in diabetic patients. *Postgrad Med* 1991;**89**:163-9.

[5] Palestro CJ, Mehta HH, Patel M, Freeman SJ, Harrington WN, Tomas MB, et al. Marrow versus infection in the Charcot joint: indium-11 leucocyte and technetium-99m Sulfur colloid scintigraphy. *J Nucl Med* 1998;**39**:346-50.

[6] Morrison WB, Ledermann HP. Work-up of the diabetic foot. *Radiol Clin North Am* 2002;**40**:1171-92.

[7] Jude EB, Selby PL, Burgess J, Lilleystone P, Mawer EB, Page SR, et al. Bisphosphonates in the treatment of Charcot neuroarthropathy: a double-blind randomised controlled trial. *Diabetologia* 2001;**44**: 2032-7.

[8] Selby PL, Young MJ, Boulton AJ. Bisphosphonates: a new treatment for diabetic Charcot neuroarthropathy? *Diabet Med* 1994;**11**: 28-31.

Pour en savoir plus.

Fautrel B, Huber-Levernieux C, Timsit MA. Le pied diabétique. In: Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin T, Orcel P, editors. *L'actualité rhumatologique 2004*. Paris: Expansion Scientifique Française; 2004. p. 67-84.

Grimaldi A. *Traité de diabétologie*. Paris: Flammarion; 2005.

Haddad A, Timsit MA. In: *La main du diabétique. Journées d'enseignement organisées par l'URAM de l'hôpital Lariboisière*. 2000. p. 69-81.

Rozenberg S, Fautrel B, de Sauverzac C, Timsit MA. Complications ostéoarticulaires du diabète. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Endocrinologie, 10-366-N-20, 2002.

Timsit MA, Guillausseau PJ, Dryll A. Manifestations rhumatologiques du diabète. In: Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O, Bardin T, Guerin C, editors. *L'actualité rhumatologique 1997*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1997. p. 137-51.

M.-A. Timsit (docteur.timsit@wanadoo.fr).
Fédération de rhumatologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Timsit M.-A. Manifestations musculosquelettiques du diabète sucré. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-279-A-10, 2007.

14-278-A-10

Manifestations ostéoarticulaires de l'amylose

P. M'Bappé, G. Grateau

Plusieurs variétés d'amyloses intéressent l'appareil ostéoarticulaire. Les manifestations les plus variées concernent l'amylose immunoglobulinique (amylose AL). Elles sont importantes à connaître, car bien qu'elles n'engagent pas le pronostic vital, elles peuvent être révélatrices de cette maladie dont le diagnostic est souvent porté tardivement. Les dépôts intéressent les structures articulaires et périarticulaires. L'atteinte articulaire est polymorphe mais la forme la plus fréquente est la polyarthrite bilatérale symétrique, d'installation progressive, affectant préférentiellement les épaules, les poignets, les métacarpophalangiennes, les interphalangiennes proximales et les genoux, et pouvant ressembler à une polyarthrite rhumatoïde. Le syndrome du canal carpien est fréquent et souvent révélateur. Plus rarement l'amylose AL peut mimer une pseudopolyarthrite rhizomélique, voire une maladie de Horton. L'atteinte musculaire s'exprime par un déficit, associé plus souvent à une atrophie qu'à une pseudohypertrophie. L'infiltration de la moelle est fréquente dans l'amylose AL, sans symptôme particulier. Plus rarement, l'amylose s'exprime sous la forme d'une tumeur osseuse (amyloïdome) qui peut être isolée ou s'intégrer dans une forme multisystémique d'amylose AL. L'amylose à bêta-2-microglobuline ne survient que chez les malades traités par dialyse chronique. Elle s'exprime aussi par un syndrome du canal carpien, des arthropathies chroniques, et surtout par une spondylarthropathie destructrice. L'amylose de la transthyrétine, dans sa forme génétique comme dans sa forme sénile, est également une cause de syndrome du canal carpien. Des dépôts amyloïdes sont observés dans les structures articulaires au cours du vieillissement (ménisques, cartilages, disques intervertébraux, articulations). Leur nature et leur signification clinique sont imparfaitement connues.

Mots clés : Amylose ; Amylose AL ; Amylose ATTR ; Bêta-2-microglobuline ; Syndrome du canal carpien

Plan

Introduction

Les amyloses (*amyloidosis* en anglais) sont un ensemble de maladies caractérisées par la présence d'une lésion anatomopathologique spécifique (*amyloid* en anglais) (Tableau 1). Nous n'envisageons ici que les variétés d'amyloses qui comportent une atteinte ostéoarticulaire. Pour l'essentiel, il s'agit bien d'amyloses-maladies, pour lesquelles on peut attribuer aux dépôts amyloïdes un rôle physiopathologique direct dans les lésions ostéoarticulaires observées : arthropathie, syndrome canalaire, amyloïdome osseux [2, 3]. D'autres formes de dépôts, localisés, et dont la pathogénicité n'est pas établie, sont rapidement citées. En revanche, l'amylose AA (*amyloid associated*), qui peut compliquer les maladies inflammatoires chroniques, n'est pas abordée ici puisqu'elle n'affecte pas le système ostéoarticulaire. Rappelons que la polyarthrite rhumatoïde et la spondylarthrite ankylosante sont, dans les pays occidentaux, les premières causes d'amylose AA.

Manifestations ostéoarticulaires de l'amylose AL

Atteinte articulaire

L'amylose AL est plus fréquente que l'amylose AA, son incidence est de l'ordre de 5,1 à 12,8 cas par million d'habitants aux États-Unis [4]. Dans 80 à 90 % des cas d'amylose AL, un composant monoclonal sérique et/ou urinaire est identifiable par les techniques immunochimiques habituelles. Lorsque le composant possède tous les critères d'une immunoglobuline monoclonale bénigne, l'amylose est dite primitive. Ainsi plus de 80 % des amyloses AL sont primitives, 10 à 20 % sont associées

Tableau 1.
Nomenclature officielle et classification des amyloses [1].

Protéine amyloïde	Précurseur	Diffusion	Syndromes ou tissus atteints
AL	chaîne légère d'Ig (κ, λ)	G, L	(primitive) isolée ou associée au myélome
AH	chaîne lourde d'IgG (γ)	G, L	isolée
AA	apoSAA	G, L	(secondaire) infection, inflammation chronique, tumeur
ATTR	transthyrétine	G	héréditaire
		G	sénile
Aβ2M	β2-microglobuline	G	associée à l'insuffisance rénale chronique terminale
AApoAI	apolipoprotéine AI	G	héréditaire
		L	aortique
AApoAII	apolipoprotéine AII	G	héréditaire
AApoAIV	apolipoprotéine AIV	G	sénile
AGel	gelsoline	G	héréditaire
ALys	lysozyme	G	héréditaire
AFib	fibrinogène	G	héréditaire
ACys	cystatine C	L	hémorragie cérébrale héréditaire
Aβ	AβPP	L	maladie d'Alzheimer
APrPsc	PrP^{C}	L	encéphalopathies spongiformes
ACal	procalcitonine	L	cancer médullaire de la thyroïde
AANF	facteur atrial natriurétique	L	amylose auriculaire isolée
AIAPP	amyline	L	îlots de Langerhans du diabète de type 2, insulinome
AIns	insuline	L	iatrogénique
APro	prolactine	L	prolactinome, hypophyse sénile
ABri	BRI	L	démence héréditaire britannique
ADan	AdanPP	L	démence héréditaire danoise
AKer	kératoépithéline	L	dystrophies cornéennes grillagées
ALact	lactoferrine	L	dystrophie cornéenne sous-épithéliale
A?	séménogéline 1	L	vésicule séminale
AMed	lactadhérine	L	aorte sénile

G : amylose généralisée ; L : amylose localisée.

> **Points forts**
>
> Les manifestations ostéoarticulaires de l'amylose concernent essentiellement les amyloses AL, l'amylose de la transthyrétine (ATTR) et l'amylose à bêta-2-microglobuline.
> L'atteinte articulaire est polymorphe, pouvant notamment simuler une polyarthrite rhumatoïde séronégative, plus rarement une pseudopolyarthrite rhizomélique ou une maladie de Horton.
> Le syndrome du canal carpien est caractéristique de ces 3 variétés d'amyloses.
> La recherche de dépôts amyloïdes devrait être systématique sur les prélèvements obtenus lors d'une libération chirurgicale du canal carpien.

à un myélome, et 1 % à une maladie de Waldenström [5-8]. Le diagnostic d'arthropathie amyloïde impose donc la recherche d'une dyscrasie plasmocytaire.

La fréquence de l'atteinte articulaire varie selon les auteurs. Kyle et al. [9] ne mentionnent aucun cas parmi 229 patients atteints d'amylose AL. Villiaumey et al. décrivent deux cas certains et deux cas probables parmi 1953 cas de myélomes, soit 0,2 % [10]. Dans une étude rétrospective portant sur 311 cas de myélomes diagnostiqués entre 1978 et 1996, Fautrel et al. [5] recensent 11 cas d'arthropathie amyloïde prouvée histologiquement, soit 3,5 %. Krause et al. [11] rapportent 3 cas sur 467 patients atteints de myélome. Quant à Gertz et al. [6], ils estiment la fréquence des localisations articulaires de l'amylose AL entre 2 et 5 %.

Il s'agit donc d'une affection rhumatologique rare. Qu'elle soit révélatrice de l'amylose ou qu'elle apparaisse au cours de l'évolution d'une amylose connue, le diagnostic en est souvent difficile dans la mesure où les symptômes non seulement ne sont pas spécifiques, mais peuvent également simuler des affections rhumatologiques courantes.

Les troubles sont la conséquence de l'accumulation de substance amyloïde composée des produits de protéolyse des chaînes légères dans le tissu synovial, les différentes structures intra-articulaires, les zones tendineuses et péritendineuses, et dans les tissus de voisinage.

Présentation clinique

Arthropathie amyloïde [12]

Elle touche plus souvent l'homme (56,7 % des 64 cas colligés par Blanco et al. [13]) à un âge moyen de 60 ans (23 à 82 ans). Le diagnostic peut être concomitant de la dyscrasie plasmocytaire, ou posé quelques mois plus tard [5, 13, 14]. Le tableau clinique le plus fréquent (70 à 80 % des cas) est celui d'une polyarthrite bilatérale symétrique, d'installation progressive, simulant une polyarthrite rhumatoïde (PR). Elle est responsable d'une limitation douloureuse des mouvements articulaires affectant préférentiellement les épaules, les poignets, les métacarpophalangiennes, les interphalangiennes proximales et les genoux [5, 7-9, 13, 15]. S'y associe un gonflement, parfois d'aspect pseudotumoral, en particulier à la face dorsale des mains et des poignets. Bien visible aux épaules, il réalise dans un tiers des cas le signe de l'épaulette ou *shoulder pad* (nom donné aux protections portées à ce niveau par les footballeurs américains [16]), considéré par certains auteurs comme le signe pathognomonique de l'amylose AL [13, 17, 18]. La coexistence de nodules cutanés dans 50 % des cas vient encore renforcer la comparaison. Ils sont symétriques, de tailles et de nombres variables, fermes, non douloureux et non inflammatoires. Ils sont situés préférentiellement dans la région olécra-

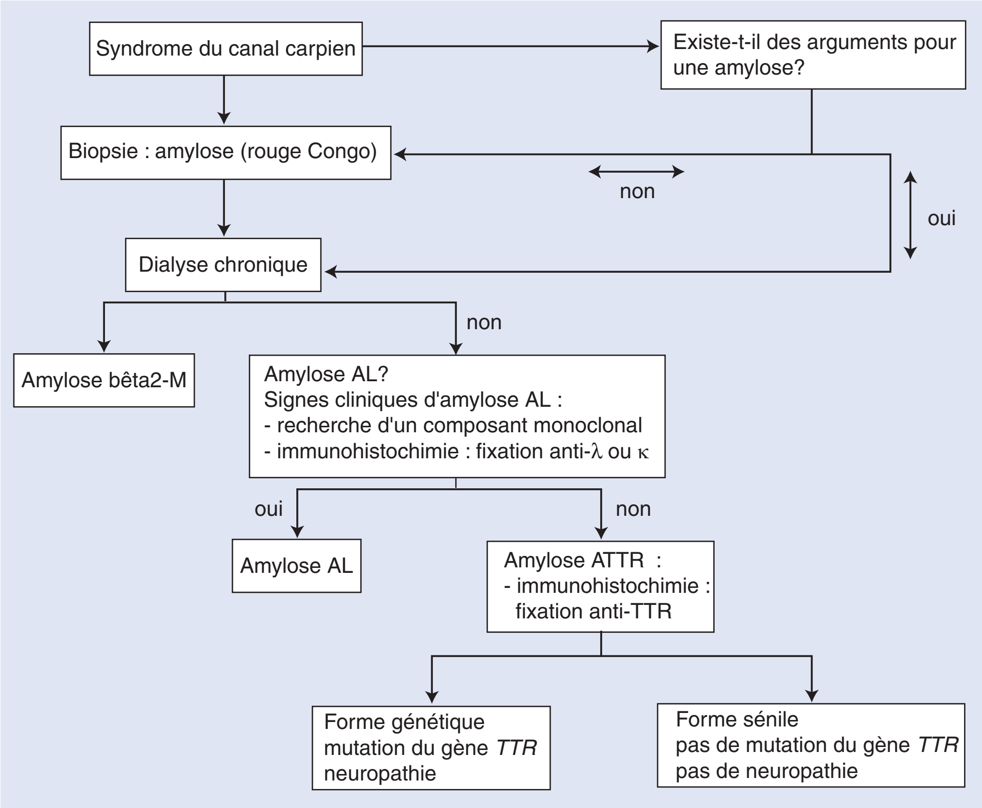

Figure 1. Arbre décisionnel. Le diagnostic d'amylose devrait être systématiquement évoqué en présence d'un syndrome du canal carpien. En pratique, c'est trop rarement que ce diagnostic est évoqué, sauf dans la situation particulière des malades traités par dialyse chronique. L'examen histologique comprenant la recherche de dépôts amyloïdes devrait être systématique lors d'une intervention chirurgicale pour syndrome du canal carpien. Trois grandes variétés d'amyloses multisystémiques sont une cause de syndrome du canal carpien : l'amylose immunoglobulinique (AL), l'amylose de la transthyrétine (ATTR) et l'amylose de la bêta-2-microglobuline (Aβ2M).

nienne, aux poignets et aux doigts, aux creux poplités et dans les régions inguinales [13, 16]. Ils sont constitués de dépôts amyloïdes.

Mais certains aspects séméiologiques doivent interpeller le clinicien. En effet, les douleurs sont le plus souvent mécaniques, et le dérouillage matinal bref ou absent. Le gonflement articulaire n'est pas inflammatoire et ne ressemble pas à une synovite, prenant plutôt l'aspect d'une infiltration des tissus périarticulaires. Enfin, les examens immunologiques (en particulier la sérologie rhumatoïde) sont négatifs, et le syndrome inflammatoire absent ou discret.

L'atteinte des tendons fléchisseurs des doigts peut être responsable d'une attitude en flexion particulièrement invalidante [8, 13, 16, 19]. Les formes oligoarticulaires ou monoarticulaires inaugurales sont plus rares, représentant environ 10 % des cas chacune dans les différentes séries [5, 7, 13].

Syndrome du canal carpien (SCC)

Les dépôts amyloïdes dans les gaines des tendons fléchisseurs des doigts au canal carpien sont responsables d'un syndrome canalaire typique. Il est extrêmement fréquent (de 24 % [5] à 65 % [13]), inaugural dans 5 % des cas, et concomitant des signes articulaires dans 25 % des cas (Fig. 1). Le caractère bilatéral est remarquable (97 % des cas). Il s'agit d'un symptôme précieux malgré son absence de spécificité. Resnick et al. [16] et Gertz et al. [6] insistent sur son caractère révélateur. Ainsi pour ces auteurs, en cas d'altération de l'état général, un SCC devrait être systématiquement recherché, au même titre que l'atteinte clinique d'autres organes dans l'hypothèse d'une amylose. En effet, dans leur série, le SCC est présent dans 25 % des cas et précède en moyenne de 2 ans le diagnostic [6]. De même, l'étude anatomopathologique par la coloration au rouge Congo devrait être systématique lors de toute neurolyse chirurgicale.

Liquide articulaire, prélèvement synovial

Le liquide articulaire est le plus souvent ponctionné à l'épaule ou au genou. D'aspect citrin ou parfois hémorragique, il contient en moyenne 1 700 cellules de type mononucléé par mm^3, et exceptionnellement des polynucléaires [13, 20]. L'immunoglobuline monoclonale ou les chaînes légères ont été retrouvées six fois dans sept observations où elles avaient été recherchées. La mise en évidence de la substance amyloïde par les colorations spécifiques du culot de centrifugation est positive dans 13 observations (sous forme libre ou au sein de fragments villositaires) [13, 21, 22]. Elle permet la confirmation diagnostique et doit être envisagée en cas de suspicion d'amylose. C'est en effet un geste simple, évitant le recours à d'autres prélèvements.

La confirmation histologique peut également être obtenue grâce à la biopsie synoviale des nodules ou des parties molles périarticulaires, voire du cartilage ou de l'os sous-chondral [16, 20, 23]. Si ces prélèvements ne sont pas contributifs, le recours à la biopsie des glandes salivaires accessoires (ou d'autres sites en fonction des signes cliniques associés) est nécessaire [13].

Imagerie

Radiographies standards [13, 16, 20]

Elles sont le plus souvent normales ou non spécifiques, à type de déminéralisation épiphysaire et d'épaississement des parties molles périarticulaires. L'interligne articulaire et l'os sous-chondral sont le plus souvent respectés. La conservation de l'interligne articulaire (voire son élargissement) est liée à l'envahissement intra-articulaire par la substance amyloïde. C'est un signe radiographique évocateur, et même spécifique pour certains auteurs [13, 18, 19]. Un aspect d'arthropathie érosive [13, 16, 24], rare, est caractérisé par des géodes et/ou des érosions sous-chondrales de taille variable, finement cernées d'ostéosclérose en regard des zones d'insertion ou de réflexion des membranes synoviales. Ces lésions correspondraient à des dépôts focaux d'amylose [19].

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Elle apporte des arguments très utiles. Elle objective l'épaississement synovial par les dépôts amyloïdes dont l'aspect en

T1 est en hyposignal diffus, rehaussé après injection de gadolinium, mais non ou discrètement rehaussé en T2 [5, 13, 25]. L'inflammation synoviale est rare, et discrète quand elle existe.

Scintigraphie

La scintigraphie aux diphosphonates marqués au technétium 99m [13] peut montrer une fixation sur les articulations atteintes, mais cet aspect ne présente aucune spécificité. En revanche, l'existence d'une fixation extrasquelettique de l'isotope, en particulier du cœur et de la moelle osseuse, doit faire évoquer le diagnostic et permet d'apprécier l'étendue des dépôts amyloïdes [26].

La scintigraphie au composant sérique amyloïde P (SAP) marqué à l'iode 123 a l'avantage de sa spécificité et permet de plus d'apprécier l'importance de la masse amyloïde et son évolution [27]. Son utilisation est actuellement abandonnée en France, en vertu de la loi sur les produits dérivés du sang dont fait partie le composant P.

Traitement

L'évolution des symptômes articulaires ne paraît pas liée à la maladie causale. Les douleurs sont parfois soulagées par les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou encore la prednisone à faible dose. En revanche, l'intérêt de la colchicine n'a pas été démontré [28].

Des gestes locaux (infiltrations, synovectomies arthroscopiques ou chirurgicales) sont proposés par certains auteurs [5, 20].

Le syndrome du canal carpien est en règle générale rebelle aux infiltrations cortisoniques et conduit à la cure chirurgicale [20].

Présentations cliniques trompeuses

Arthropathie amyloïde ressemblant à la polyarthrite rhumatoïde (PR) [21]

C'est en effet, comme nous l'avons vu, le diagnostic différentiel le plus difficile. En dehors des différences évoquées plus haut, citons encore la prédominance masculine, la mauvaise réponse aux corticoïdes per os ou en infiltration, les arguments biologiques (caractère du liquide articulaire, négativité de la sérologie rhumatoïde) et bien évidemment l'aspect radiographique. Cependant comme pour la PR, on peut observer une déminéralisation épiphysaire, un pincement articulaire et des lésions érosives ou géodiques. Mais l'existence de lésions lytiques bien circonscrites, entourées ou non de sclérose, et l'absence de pincement marqué de l'interligne articulaire sont évocateurs d'amylose. C'est dire l'importance des signes extra-articulaires et de la recherche systématique d'une macroglossie, d'une hépatomégalie ou d'une neuropathie périphérique. Dans la revue de Blanco et al., une erreur diagnostique est commise dans 38 % des cas (23 cas sur 60) et le diagnostic de PR est alors celui le plus souvent retenu (18 fois sur 23 diagnostics erronés) [13].

Enfin il faut signaler un cas d'arthropathie amyloïde primitive dont la présentation clinique est celle d'un RS3PE (*remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema*) associé à un SCC bilatéral [29]. Pour l'auteur, cette observation va dans le sens du caractère syndromique de cette acropolyarthrite œdémateuse et non d'une entité spécifique comme envisagé lors de sa première description par Mac Carthy [29].

Pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR) et maladie de Horton (MH)

L'existence de symptômes évocateurs d'une artérite temporale ou d'une PPR au cours de l'amylose AL est rapportée par plusieurs auteurs mais reste une éventualité rare. En effet, dans la série de Gertz et al. [30] comportant 227 cas, la claudication de la mâchoire est un symptôme retrouvé chez 22 patients, soit 10 % des cas. Les auteurs insistent sur le fait qu'une amylose a été considérée comme une authentique artérite gigantocellulaire dans plusieurs de ces cas.

Taillan cité in [28] rapporte un cas associant des douleurs de la ceinture scapulaire, des céphalées et des douleurs temporales. Chez le patient décrit par Hamidou cité in [28] on a retrouvé une claudication mandibulaire, des douleurs du cuir chevelu et une induration des artères temporales. Lafforgue cité in [28] décrit des symptômes typiques de PPR. Rao et al. [31] rapportent un cas associant des symptômes d'artérite de Horton (céphalées et troubles visuels) et de vascularite systémique [31]. Enfin Rodon et al. [28] décrivent un cas associant des scapulalgies inflammatoires précédant de 6 mois l'apparition de céphalées associées à une claudication mandibulaire. La biopsie de l'artère temporale révèle une amylose sans inflammation, dont le caractère systémique est confirmé par la biopsie rectale et gastrique. La paraprotéine retrouvée à cette occasion est une IgD sans argument pour un myélome associé [28]. Il est intéressant de noter dans tous ces cas que la biopsie de l'artère temporale a révélé la présence d'une amylose dans les parois artérielles et l'absence d'éléments inflammatoires. Salvarini cité in [28] rapporte 4 cas d'amylose AL remplissant les critères diagnostiques d'artérite gigantocellulaire et de PPR. La biopsie de l'artère temporale réalisée chez 3 patients révèle dans un cas l'amylose, et dans un second la coexistence d'une artérite gigantocellulaire et d'amylose. Le 3^{e} prélèvement est normal mais le diagnostic d'amylose AL a été porté sur la positivité d'un autre prélèvement.

Dans ces différents cas, il s'agit de patients âgés en moyenne de 70 ans et dont les symptômes sont révélateurs de l'amylose AL. La vitesse de sédimentation est en moyenne de 81 mm, une paraprotéine est retrouvée dans tous les cas. La distinction entre amylose AL et artérite gigantocellulaire est fondamentale, d'autant qu'elle a des implications thérapeutiques. En effet, si initialement la corticothérapie à forte dose paraît spectaculairement efficace sur les symptômes, son effet s'estompe rapidement. De plus, la tolérance hémodynamique est délicate dans ce contexte. L'efficacité des autres thérapeutiques (melphalan, colchicine) est limitée [28, 32]. Dans la série de Gertz et al., la médiane de survie lors de l'apparition des symptômes est de 42 mois [30].

> “ *Conduite à tenir*
>
> Certaines manifestations rhumatologiques doivent faire évoquer l'amylose et rechercher :
> - l'atteinte d'autres organes, l'analyse orientée du liquide articulaire ou la biopsie d'un nodule en cas de polyarthrite séronégative ;
> - une dysglobulinémie monoclonale en cas de SCC, au même titre que les causes habituelles, ainsi que la présence d'amylose par un examen anatomopathologique systématique avec coloration spécifique en cas de neurolyse chirurgicale ;
> - la présence de dépôts amyloïdes à la relecture de la biopsie de l'artère temporale en l'absence d'artérite typique et/ou de non-réponse au traitement cortisonique en cas de maladie de Horton.

Atteinte musculaire [31, 33]

L'atteinte musculaire au cours de l'amylose primitive est connue mais représente une manifestation rare. En effet, on retrouve dans la littérature quelques observations d'atteinte musculaire prédominante conduisant au diagnostic d'amylose [34]. D'autres auteurs la signalent associée à des manifestations cliniques rares (artérite temporale en particulier [31, 33]). Gertz et al. rapportent en 1996 douze cas d'atteinte musculaire révélatrice d'amylose. Il s'agit d'une étude rétrospective menée de 1960 à 1994 à la Mayo Clinic [34]. Dans tous les cas la faiblesse musculaire est au premier plan, associée deux fois à une importante asthénie. L'atteinte musculaire clinique prédomine aux ceintures, avec une impossibilité de lever le bras ou de monter les escaliers. Dans neuf cas le déficit est associé à une atrophie musculaire prononcée, dans trois cas seulement à une

pseudohypertrophie. Dans 4 autres cas, les auteurs décrivent une claudication d'un membre, attribuée au dépôt vasculaire progressif d'amylose conduisant à l'obstruction et à l'ischémie. La preuve histologique est apportée dans toutes les observations grâce à la biopsie musculaire. Dans la majorité des cas, l'atteinte n'est pas limitée aux muscles et l'on note l'existence d'une neuropathie (50 %), d'une cardiopathie (50 %), d'un syndrome néphrotique (25 %), et enfin d'une macroglossie (25 %). Le dosage des enzymes CPK n'est pas contributif (normal 10 fois, élevé 2 fois). L'électromyogramme montre dans 10 cas un tracé myogène et dans deux cas un aspect de neuropathie sans altération musculaire. Il est intéressant de noter que les 3 patients atteints de pseudohypertrophie montraient d'abondants dépôts d'amylose sur le prélèvement musculaire et une impressionnante macroglossie. De même, l'atteinte cardiaque concomitante est retrouvée 7 fois.

Metzler et al. rapportent l'aspect IRM d'une telle atteinte musculaire. Les anomalies musculaires sont discrètes et non spécifiques, comparées à ce que l'on observe au cours des autres étiologies de myosites. L'auteur insiste aussi sur l'aspect réticulé inhabituel de la graisse cutanée [35].

Le mécanisme responsable de la défaillance musculaire n'est pas connu. On évoque le rôle de l'ischémie, puis l'atrophie de la fibre musculaire par atteinte vasculaire, enfin l'accumulation de l'amylose dans le sarcolemme, interférant avec la conduction électrique de la fibre musculaire.

La fréquence de l'atteinte musculaire est probablement sous-estimée. Dans l'étude rétrospective de Gertz et al., l'un des critères d'inclusion était la positivité de la biopsie musculaire [34]. Cela explique que les présentations cliniques évidentes n'ont pas conduit à la biopsie musculaire et n'ont donc pas été prises en compte dans ce travail. C'est au cours de ces présentations atypiques que la mise en évidence d'une gammapathie monoclonale [36], d'une atteinte neurologique périphérique, cardiaque et/ou rénale prend toute sa valeur diagnostique.

Atteinte osseuse

Forme diffuse et atteinte localisée : le concept d'amyloïdome

L'atteinte osseuse au cours de l'amylose AL est rare. Elle est liée à l'infiltration de la moelle osseuse par des dépôts amyloïdes. Elle paraît relativement fréquente si l'on considère les données histologiques, et sa mise en évidence dans le tissu ostéomédullaire est souvent fortuite à l'occasion d'une biopsie faite dans la recherche d'une infiltration plasmocytaire, voire à l'autopsie. Ainsi une biopsie ostéomédullaire réalisée systématiquement chez 103 patients atteints d'une amylose AL objective dans 46 cas, soit plus d'un tiers des patients, une amylose médullaire [7]. Dans une série plus récente le même auteur rapporte la présence de fibrilles amyloïdes médullaires dans la moitié des cas [15].

En revanche les manifestations cliniques sont rares voire exceptionnelles [16, 24] et probablement sous-estimées. En effet, quelle que soit la présentation clinique, l'amylose osseuse est d'autant moins suspectée qu'il existe un myélome, toute lésion osseuse lytique dans ce contexte, a fortiori compliquée, y étant d'emblée rattachée.

L'amylose osseuse apparaît comme un continuum au sein duquel l'individualisation d'entités clinicoradiologiques, comme celles décrites dans la littérature, est délicate. Pour simplifier, on peut observer des lésions allant de la prolifération plasmocytaire prédominante (plasmocytome), associée à quelques dépôts d'amylose AL, jusqu'à une amylose localisée sans anomalie plasmocytaire tumorale (amyloïdome). Cette distinction plasmocytome/amyloïdome dépendrait de l'importance respective des dépôts d'amylose et de la prolifération plasmocytaire.

Pambuccian et al. proposent la théorie suivante [37]. Presque tous, si ce n'est tous les amyloïdomes osseux, et probablement ceux des tissus mous, sont des plasmocytomes (ou des lymphomes plasmocytoïdes) caractérisés par des dépôts d'amylose majeurs. Les plasmocytomes peuvent être solitaires ou s'intégrer dans le cadre d'un myélome, puisque :

- les amyloïdomes sont constitués de dépôts d'amylose AL ;
- le caractère monoclonal de l'infiltrat cellulaire lymphoplasmocytaire est fréquemment démontré ;
- les amyloïdomes et les plasmocytomes partagent des localisations osseuses similaires ;
- l'évolution respective de ces deux entités comporte le risque d'évolution vers un myélome multiple.

L'amyloïdome serait-il le produit d'une prolifération plasmocytaire qui aurait généré une grande quantité d'amylose et se serait ensuite autodétruite [38] ? L'absence fréquente d'amylose multisystémique dans les cas d'amyloïdome pourrait être expliquée par la sécrétion d'une immunoglobuline anormale et peu soluble, ayant tendance à précipiter localement. Ceci pourrait également expliquer la rareté de mise en évidence d'une immunoglobuline monoclonale circulante dans ces cas [37].

Atteinte des os longs et du crâne

L'amyloïdome est rare dans cette localisation. C'est une lésion lytique circonscrite, bordée ou non d'un liseré de condensation. Les sites préférentiels sont les os longs (extrémité supérieure du fémur et de l'humérus, radius) et les os plats (sternum, côtes, bassin, omoplate) avec parfois la présence de calcifications punctiformes. Le principal diagnostic différentiel est celui d'une tumeur maligne et tout particulièrement le chondrosarcome des os longs. Au crâne, différents sites peuvent être atteints (os frontal, temporal, pariétal, sphénoïde) avec des conséquences neurologiques fréquentes [37].

Pambuccian et al. en colligent 19 cas dans la littérature (6 lésions crâniennes, 13 des os longs). L'atteinte des os longs se révèle par une fracture pathologique, celle des os plats par une tuméfaction douloureuse. Les radiographies standards, l'hyperfixation à la scintigraphie osseuse au technétium, et l'IRM n'ont aucune spécificité. Le diagnostic est généralement obtenu grâce à la biopsie.

Des images d'infarctus osseux ou d'ostéonécrose aseptique épiphysaire - compliquée éventuellement d'effondrement épiphysaire - sont rapportées [16], elles sont la conséquence de l'occlusion des vaisseaux par l'amylose périvasculaire.

Atteinte vertébrale

C'est une localisation préférentielle. La déminéralisation généralisée du rachis n'est pas spécifique mais réalise parfois la seule manifestation de la maladie [16]. Il peut également s'agir ici aussi de lésions lytiques géodiques. Ces lésions peuvent l'une comme l'autre se compliquer de tassements vertébraux. Plusieurs travaux récents en précisent l'aspect IRM. On note un hyposignal net en T1, rehaussé par l'injection de gadolinium, et un signal variable hétérogène bas à intermédiaire en T2. Cet aspect, bien que non spécifique, peut être évocateur en particulier en cas de myélome. En effet, dans ce cas, les localisations vertébrales présentent classiquement un signal nettement élevé en T2 [24, 25, 39].

L'amyloïdome vertébral constitue une entité largement rapportée dans la littérature malgré sa rareté. Il affecte deux fois plus souvent l'homme que la femme, à un âge moyen de 57 ans (27 à 78 ans). Il s'agit le plus souvent d'une atteinte dorsale (environ 50 % des cas), vient ensuite l'étage cervical, puis lombaire et enfin sacré [40]. Dans tous les cas, la douleur est révélatrice et souvent associée à des troubles neurologiques de gravité variable. Ainsi dans deux tiers des cas où l'amyloïdome est dorsal, il existe une paraparésie, exceptionnellement une paraplégie. Dans les cas où l'atteinte est lombaire ou sacrée, on note des radiculalgies des membres inférieurs, exceptionnellement un syndrome de la queue de cheval. À l'étage cervical, l'atteinte neurologique est constante, de sévérité variable [41].

Dans les cas colligés par Pambuccian et al. les symptômes sont présents depuis 6 mois en moyenne, la taille moyenne de la tumeur est de 10 cm et l'aspect radiologique est celui d'une

lyse ou d'une destruction osseuse avec parfois des microcalcifications faisant évoquer un chondrosarcome [37]. Le traitement consiste en une excision chirurgicale sans traitement complémentaire. Une reconstruction avec stabilisation rachidienne peut être rendue nécessaire surtout à l'étage cervical et dorsal. Le pronostic est excellent en dehors des formes évoluant vers un myélome ou en cas d'amylose multisystémique. La récidive locale est exceptionnelle.

■ Manifestations ostéoarticulaires de l'amylose à bêta-2-microglobuline

Parmi les manifestations ostéoarticulaires des hémodialysés - ostéodystrophie rénale, hyperparathyroïdie secondaire [42] - l'arthropathie de l'amylose à bêta-2-microglobuline (Aβ2-M) constitue une entité clinique et radiographique distincte, reconnue dans les années 1980, et dont l'expression est clairement dépendante de la durée de l'hémodialyse et de l'âge des patients au commencement de l'épuration extrarénale [42]. Cette complication survient aussi au cours de la dialyse péritonéale. Plusieurs études mentionnent que presque tous les patients traités par hémodialyse depuis plus de 10 ans souffrent de complications articulaires qui interviennent majoritairement dans le pronostic fonctionnel [34, 42, 43]. Elles sont essentiellement liées au développement d'une amylose particulière faite de bêta-2-microglobuline. Pour des raisons incomplètement élucidées, l'incidence de cette grave complication de la dialyse chronique est en train de diminuer. Les autres complications ostéoarticulaires de l'hémodialyse chronique telles que les manifestations microcristallines ne sont pas traitées ici.

Syndromes canalaires [42-44]

Il s'agit avant tout du syndrome du canal carpien causé par la compression du nerf médian au poignet. Sa prévalence augmente avec la durée de l'hémodialyse, ainsi 60 % des patients en sont atteints après 10 ans de dialyse. Le SCC dans ce contexte se caractérise par sa prédominance masculine, sa bilatéralité et sa fréquente gravité, pouvant ainsi se compliquer d'un déficit moteur irréversible. Le traitement doit donc être efficace. Les infiltrations cortisoniques ne sont pas recommandées car leur effet est transitoire et elles exposent aux complications septiques encore davantage sur ce terrain. C'est la raison pour laquelle la libération chirurgicale est de règle.

La pathogénie de la souffrance du nerf médian est multifactorielle. Des facteurs vasculaires sont évoqués, comme la stase veineuse, l'œdème lié à la fistule, voire l'ischémie du nerf par effet de vol artériel. Mais ces arguments ne permettent pas d'expliquer le caractère bilatéral du trouble neurologique. En effet, la particularité majeure du SCC est d'être associé à des dépôts locaux d'amylose constituée de bêta-2-microglobuline, retrouvés dans 70 % des cas opérés.

La compression du nerf cubital au poignet ou au coude est plus rare.

Arthralgies chroniques

Les patients hémodialysés depuis de nombreuses années se plaignent souvent d'arthralgies bilatérales essentiellement des épaules, parfois caractérisées par une exacerbation lors des séances d'épuration. Elles sont souvent associées à l'existence de géodes sous-chondrales évocatrices d'une arthropathie amyloïde (cf. infra). Elles semblent plus fréquentes chez les patients atteints d'un SCC [43]. Dans quelques cas ces manifestations ont été associées à une intoxication aluminique, mais elles ne sont pas liées à l'hyperparathyroïdie secondaire ou à des dépôts calciques périarticulaires.

Arthropathies chroniques

Des érosions osseuses juxta-articulaires aux poignets, aux interphalangiennes, aux métacarpophalangiennes et aux épaules sont observées chez environ 30 % des patients hémodialysés. Elles sont généralement asymptomatiques et secondaires à l'hyperparathyroïdie et à des dépôts locaux de cristaux d'apatite [43].

En revanche, des géodes juxta-articulaires sont fréquentes chez les patients hémodialysés au long cours. Elles sont observées en règle générale aux hanches, aux os du carpe, aux trochiters, aux genoux et parfois aux articulations acromioclaviculaires. Plusieurs travaux ont montré qu'elles étaient constituées de dépôts d'amylose [16, 43, 44]. Dans l'expérience de Bardin et al., elles apparaissent 5 à 16 ans après le début de la dialyse, et sont retrouvées chez plus de 50 % des patients dialysés pendant plus de 10 ans [43]. Elles ont longtemps été confondues avec les géodes de l'hyperparathyroïdie secondaire mais ici le nombre et le volume des lésions sont sans rapport avec la gravité des autres signes d'hyperparathyroïdisme et elles ne régressent pas après parathyroïdectomie.

Arthropathie des membres [43, 44]

À la main, l'arthropathie trapézométacarpienne des dialysés chroniques est remarquable par sa précocité d'apparition et l'absence de réaction ostéophytique. Elle entraîne des douleurs intenses ainsi qu'une amyotrophie thénarienne qu'il ne faut pas confondre avec celle d'une souffrance du nerf médian. De même, l'atteinte des interphalangiennes se caractérise par une destruction ostéoarticulaire qui permet sa distinction de l'arthrose banale.

Les grosses articulations les plus souvent affectées sont les genoux, les hanches et les épaules. À ce niveau, il existe des géodes sous-chondrales dont le siège et la taille peuvent conduire à des fractures, en particulier au col fémoral. Ces géodes précèdent l'apparition, quelques mois plus tard, du pincement de l'interligne articulaire et de l'abrasion de l'os sous-chondral. La destruction est parfois rapide avec disparition complète de l'interligne en moins d'un an. On parle alors d'arthropathie destructrice rapide fort caractéristique dans ce contexte. Ici encore il n'y a pas d'ostéophytose. Une ostéocondensation tardive peut masquer ces anomalies.

L'atteinte du genou ou de la hanche est particulièrement invalidante et aboutit généralement à l'arthroplastie. Dans ces cas (ou à l'occasion de biopsies synoviales), l'examen histologique a montré de volumineux dépôts d'amylose Aβ2-M infiltrant la synoviale, la capsule et/ou l'os sous-chondral.

Arthropathie rachidienne

Elle consiste en des lésions discovertébrales graves observées chez des patients en hémodialyse depuis plus de 4 ans et auxquelles on a donné le nom de spondylarthropathie destructrice. Les dix premières observations ont été rapportées par Kuntz et al. en 1984 [45]. Les symptômes étaient des douleurs rachidiennes modérées chez huit patients, et des cervicalgies accompagnées d'une névralgie cervicobrachiale chez les deux autres. Pour les auteurs le diagnostic est fondé sur les trois signes radiographiques suivants :

- important affaissement de l'espace intervertébral ;
- érosions et géodes au sein des plateaux vertébraux adjacents ;
- absence d'ostéophytose marquée.

Le rachis cervical est le plus souvent touché par des lésions rapidement évolutives, en quelques mois, et souvent multiples. Une atteinte de l'arc postérieur ou un spondylolisthésis peuvent accompagner les remaniements discovertébraux. C'est dans ces formes que sont observés des signes neurologiques à type de compression radiculaire ou, exceptionnellement, médullaire.

L'aspect radiologique est proche de celui d'une spondylodiscite infectieuse ou d'une pseudodiscite de la chondrocalcinose articulaire. Le scanner et l'IRM sont d'une aide fondamentale dans ces cas, permettant en particulier d'écarter le diagnostic de discite infectieuse [43, 45].

Ces arthropathies des dialysés sont particulières puisque l'on ne trouve dans ces cas ni infection ni dépôt de pyrophosphate de calcium. En revanche, elles s'accompagnent de dépôts d'apatite [45] et d'amylose. Ainsi Sebert et al. [46] rapportent trois

cas d'atteinte neurologique conduisant à l'intervention chirurgicale. Des dépôts d'amylose Aβ2-M sont notés dans le disque et les ligaments paravertébraux.

La pathogénie des arthropathies destructrices des dialysés est sans doute multifactorielle. La responsabilité des dépôts locaux d'apatite est probable. La présence de volumineux dépôts amyloïdes chez les patients hémodialysés a été rapportée par de nombreux auteurs. Ils sont principalement rencontrés dans les structures ostéoarticulaires (capsule, ligaments, synoviale, cartilage, os sous-chondral et disque intervertébral). Il s'agit d'une amylose interstitielle parfois associée à des dépôts vasculaires. La bêta-2-microglobuline est le constituant principal des dépôts d'amylose des hémodialysés. Son rôle dans la survenue de l'amylose Aβ2-M semble être expliqué par la rétention de bêta-2-microglobuline au cours de l'insuffisance rénale chronique [44].

Manifestations ostéoarticulaires de l'amylose transthyrétine (ATTR)

Forme génétique

La principale manifestation de l'amylose héréditaire de la transthyrétine est une neuropathie périphérique essentiellement sensitive et végétative, puis motrice. Les autres atteintes viscérales majeures sont la cardiopathie, la néphropathie, l'atteinte du tube digestif et du corps vitré. Le SCC est aussi fréquent dans cette variété d'amylose, et là encore il peut révéler la maladie. Plus de 80 mutations ont été décrites dans le gène de la transthyrétine en association avec une amylose multisystémique et beaucoup d'entre elles sont associées entre autres à un SCC [47]. Exceptionnellement, une infiltration amyloïde du système ligamentaire périrachidien a été décrite, associée dans deux cas à une infiltration leptoméningée diffuse [48, 49].

Forme sénile

La transthyrétine « sauvage » peut aussi se déposer sous forme d'amylose au cours du vieillissement, en l'absence de toute mutation de la protéine. C'est une des variétés de l'amylose sénile au même titre que d'autres formes d'amylose vasculaire formée de dépôts d'apolipoprotéine A1. Les manifestations cliniques de l'amylose sénile de la transthyrétine restent incomplètement déterminées, en dehors de l'atteinte cardiaque qui en représente l'élément de gravité. Un travail récent suggère que le SCC est une des composantes de l'amylose ATTR sénile [50].

Dépôts amyloïdes articulaires et vieillissement

Des petits dépôts amyloïdes sont de plus en plus souvent décrits dans les articulations des sujets âgés : disques intervertébraux, ménisques, structures périarticulaires et articulaires (hanche, temporomaxillaire) en particulier [51]. La nature biochimique de ces dépôts n'est pas élucidée, elle pourrait être variable en fonction du site où ils sont observés. Certains dépôts sont marqués par des anticorps antitransthyrétine, d'autres non, ce qui suggère une nature biochimique originale. La signification physiopathologique de ces dépôts n'est pas déterminée, et leur rôle dans les altérations des structures concernées au cours du vieillissement mériterait d'être précisé.

Conclusion

L'amylose est de façon générale une grande simulatrice. Cela est également vrai pour l'ensemble des manifestations ostéoarticulaires de l'amylose AL, qui peuvent simuler une polyarthrite rhumatoïde, une pseudopolyarthrite rhizomélique, une maladie de Horton, un myélome, une tumeur osseuse secondaire. Un diagnostic plus précoce de l'amylose AL, prélude à un meilleur pronostic, nécessite d'évoquer plus souvent cette maladie, y compris en présence de manifestations ostéoarticulaires atypiques. Le diagnostic d'amylose devrait être évoqué devant tout syndrome du canal carpien.

Références

[1] Westermark P, Benson MD, Buxbaum JN, Cohen AS, Frangione B, Ikeda S, et al. Amyloid: toward terminology clarification. Report from the Nomenclature Committee of the International Society of Amyloidosis. *Amiloid* 2005;**12**:1-4.

[2] Belmatoug N, Sauvaget F, Biaggi A. Anatomoclinical conference at Pitie-Salpêtrière Hospital. Case 1.1992. Polyarthritis, carpal tunnel syndrome and pain during mastication in a 60 year-old clergyman. *Ann Med Interne (Paris)* 1992;**143**:38-42.

[3] Belmatoug N. À propos de 27 cas d'amyloses observés en rhumatologie. [thèse], Université Pierre et Marie Curie, Paris, 1986.

[4] Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The systemic amyloidoses. *N Engl J Med* 1997;**337**:898-909.

[5] Fautrel B, Fermand JP, Sibilia J, Nochy D, Rousselin B, Ravaud P. Amyloid arthropathy in the course of multiple myeloma. *J Rheumatol* 2002;**29**:1473-81.

[6] Gertz MA, Kyle RA. Primary systemic amyloidosis - a diagnostic primer. *Mayo Clin Proc* 1989;**64**:1505-19.

[7] Kyle RA, Baird ED. Amyloidosis: review of 236 cases. *Medicine* 1975; **54**:271-99.

[8] Lemaire V, Bardin T. Les amyloses articulaires. In: *L'actualité rhumatologique 1988*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1988. p. 30-6.

[9] Kyle RA, Geipp PR. Amyloidosis (AL). Clinical and laboratory features in 229 cases. *Mayo Clin Proc* 1983;**58**:665-83.

[10] Villiaumey J, Larget-Piet B, Pointud P. Articular complications of Kahler's disease. Results of a survey of 1953 cases of plasmocytic myelomas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1975;**42**:25-34.

[11] Krause E, Argiles A, Bataille R, Combe B, Morlock G, Mourad G, et al. Amylose synoviale révélatrice de myélome. Aspects cliniques, arthroscopiques et immunochimiques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988; **55**:689-92.

[12] Penrod BJ, Resnick CS. Amyloid arthropathy. *Arthritis Rheum* 1997; **40**:1903-5.

[13] Blanco P, Viallard JF, Bonotto B, Buy E, Pellegrin JL, Leng B. Les atteintes articulaires de l'amylose AL. *Ann Med Interne (Paris)* 1999; **150**:287-93.

[14] Hamza S, Landolsi F, Sahli H, Elleuch M, Cheour I, Meddeb N, et al. Light chain multiple myeloma revealed by an amyloid arthropathy. A report of two cases. *Rev Med Interne* 2004;**25**:390-4.

[15] Kyle RA, Gertz MA. Primary systemic amyloidosis: clinical and laboratory features in 474 cases. *Semin Hematol* 1995;**32**:45-59.

[16] Resnick D, Niwayama G. Amyloidosis. In: *Diagnosis of bone and joint disorders*. Philadelphia: WB Saunders; 1988. p. 2387-95.

[17] Hickling P, Wilkins M, Newman GR, Pritchard MH, Jessop J, Whittaker J, et al. A study of amyloid arthropathy in multiple myeloma. *Q J Med* 1981;**50**(200):417-33.

[18] Katz GA, Peter JB, Pearson CM, Adams WS. The shoulder - pad sign-a diagnostic feature of amyloid arthropathy. *N Engl J Med* 1973;**288**: 354-5.

[19] Bussiere JL, Missioux D, Champeyroux J, Prive L, Rampon S. Arthropathies amyloïdes. A propos d'un cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1976;**43**:655-61.

[20] Flipo RM, Deprez X, Fardellone P, Duquesnoy B, Delcambre B. Polyarthrite rhumatoïde et myélome multiple : à propos de vingt-deux observations, Résultats d'une enquête nationale multicentrique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993;**60**:269-73.

[21] Gordon DA, Pruzanski W, Ogryzlo MA, Little HA. Amyloid arthritis simulating rheumatoid disease in five patients with multiple myeloma. *Am J Med* 1973;**55**:142-54.

[22] Lakhanpal S, Li CY, Gertz MA, Kyle RA, Hunder GG. Synovial fluid analysis for diagnosis of amyloid arthropathy. *Arthrisis Rheum* 1987; **30**:419-23.

[23] Munoz-Gomez J, Sole M. Synovial fluid and amyloidosis. *Ann Rheum Dis* 1989;**48**:879.

[24] Morillon-Vie MA, Petit E, Galezowski N, Rebischung JL, Baviera E, Herreman G. Amylose ostéo-articulaire et dysglobulinémie : à propos de deux cas. *Rev Med Interne* 1997;**18**:979-83.

[25] Faure C, Venin B, Bousquet JC, Bochu M. Amylose osseuse primitive : aspects en IRM. *Radiologie* 1995;**76**:1025-7.

[26] Evans JC, Murphy M, Eyes B. Extensive soft tissue uptake of 99Tcm methylene diphosphonate in a patient with multiple myeloma. *Br J Radiol* 2000;**73**:1018-20.
[27] Hachulla E, Wechsler B, Deveaux M, Godeau P, Hatron PY, Devudler B, et al. Localised or systemic amyloidosis? Value and limitations of Iodine-123 labelled amyloid P component scintigraphy, role of biopsy of minor salivary glands. *Rev Med Interne* 1994;**15**:232-5.
[28] Rodon P, Friocourt P, Blanchet S, Levallois D. Temporal artery involvement revealing AL amyloidosis and Ig D monoclonal gammapathy. *J Rheumatol* 1996;**23**:189-90.
[29] Magy N, Michel F, Ange B, Toussirot E, Wendling D. Polyarthrite aiguë adénomateuse révélant une arthropathie amyloïde. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**:544-7.
[30] Gertz MA, Kyle RA, Griffing WL, Hunder GG. Jaw claudication in primary systemic amyloidosis. *Medicine* 1986;**65**:173-9.
[31] Rao JK, Allen NB. Primary systemic amyloidosis masquerading as giant cell arteritis. Case report and review of the literature. *Arthritis Rheum* 1993;**36**:422-5.
[32] Kyle RA, Gertz MA, Greipp PR, Witzig TE, Lust JA, Lacy MQ, et al. A trial of three regimens for primary amyloidosis: colchicine alone, melphalan and prednisone, and melphalan, prednisone and colchicine. *N Engl J Med* 1997;**336**:1202-7.
[33] Lafforgue P, Senbel E, Figarella-Granger D, Boucraut J, Horschowsky N, Pellisier JF. Systemic amyloidosis AL with temporal artery involvement revealing lymphoplasmatic malignancy in a man presenting as polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 1993;**52**:158-60.
[34] Gertz MA, Kyle RA. Myopathy in primary systemic amyloidosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;**60**:655-60.
[35] Metzler JP, Fleckenstein JL, White CL, Haller RG, Frenkel EP, Greenlee RG. MRI evaluation of amyloid myopathy. *Skeletal Radiol* 1992;**21**:463-5.
[36] Roux S, Kahn MF, Fermand JP. Manifestations articulaires des gammapathies monoclonales. *Ann Med Interne (Paris)* 1995;**146**:268-73.
[37] Pambuccian SE, Horyd ID, Calute T, Huvos AG. Amyloidoma of bone plasma cell/ plasmacytoid neoplasm. Report of three cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1997;**21**:179-86.
[38] Haridas A, Basu S, King A, Pollock J. Primary isolated amyloidoma of the lundor spine causing homological compromise: case report and literature review. *Neurosurgery* 2005;**57**:E196.
[39] Comesana L, Del Castillo M, Martin R, Rodriguez E, Guerra JL, Soler R. Musculo skeletal amyloid disease. MRI features. *Ann Radiol (Paris)* 1995;**38**:150-2.
[40] Bruninx G, Nubourgh Y, Cornut P, Fumiere E, Vanderkelen B, Delcour C. Isolated idiopathic amyloid tumor of the sacrum: an important differential diagnosis. *J Radiol* 2001;**82**:495-7.
[41] Porchet F, Sonntag VK, Vrodos N. Case report and review of the literature: cervical Amyloidoma of C2. *Spine* 1998;**23**:133-8.
[42] Gaucher A, Kessler M, Netter P. Complications ostéo-articulaires des hémodialysés. Encycl. Med. Chir. (Elsevier SAS, Paris), Appareil Locomoteur, 14-276-A-10, 1997 : 5p.
[43] Bardin T, Kuntz D. Nouvelles manifestations articulaires chez l'hémodialysé. In: *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1986. p. 314-22.
[44] Zingraff J, Druëke T. Amylose à la Bêta 2-microglobuline. In: Grateau G, Benson MD, Delpech M, editors. *Les amyloses*. Paris: Flammarion; 2000. p. 429-43.
[45] Kuntz D, Naveau B, Bardin T, Drueke T, Treves R, Dryll A. Destructive spondylarthropathy in hemodialyzed patients: a new syndrome. *Arthritis Rheum* 1984;**27**:369-75.
[46] Sebert JL, Fardellone P, Deramond H, Marie A, Lansaman J, Bardin T, et al. Spondylarthropathie destructrice avec depôts amyloïdes chez 3 patients en hémodialyse chronique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1986;**53**:459-65.
[47] Magy N, Liepnieks JJ, Gil H, Kantelip B, Dupond JL, Kluve-Beckerman B, et al. A transthyretin mutation (Tyr78Phe) associated with peripheral neuropathy, carpal tunnel syndrome and skin amyloidosis. *Amyloid* 2003;**10**:29-33.
[48] Harats N, Worth R, Benson MD. Spinal claudication in systemic amyloidosis. *J Rheumatol* 1989;**16**:1003-6.
[49] Kitajima M, Korogi Y, Yamura M, Ikushima I, Hayashida Y, Ando Y, et al. Familial amyloid polyneuropathy: hypertrophy of ligaments supporting the spinal cord. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004;**25**:1599-602.
[50] Ng B, Connors LH, Davidoff R, Skinner M, Falk RH. Senile systemic amyloidosis presenting with heart failure: a comparison with light chain-associated amyloidosis. *Arch Intern Med* 2005;**165**:1425-9.
[51] Wullbrand A, Saeger W, Missmahl HP, Voigt C, Linke RP. Amyloid in intervertebral discs of surgery and autopsy material. A new class of amyloid? *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1990;**416**:335-41.

P. M'Bappé.
Service de médecine interne, Centre de référence de l'amylose d'origine inflammatoire et de la fièvre méditerranéenne familiale, Hôpital Tenon, 4, rue de la Chine, 75970 Paris cedex 20, France.

G. Grateau (gilles.grateau@tnn.aphp.fr).
Service de médecine interne, Centre de référence de l'amylose d'origine inflammatoire et de la fièvre méditerranéenne familiale, Hôpital Tenon, 4, rue de la Chine, 75970 Paris cedex 20, France.
Université Paris 6 Pierre et Marie Curie-Jussieu, 4 place Jussieu, 75005 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : M'Bappé P., Grateau G. Manifestations ostéoarticulaires de l'amylose. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-278-A-10, 2007.

Mucopolysaccharidoses et oligosaccharidoses

G. Chalès
P. Guggenbuhl

Résumé. – *Les mucopolysaccharidoses (MPS) constituent un groupe d'affections métaboliques héréditaires dues à un déficit d'enzymes lysosomales spécifiques. Le déficit enzymatique interfère avec la fonction cellulaire en raison d'une accumulation intracellulaire de glycosaminoglycanes (GAG) partiellement dégradés qui sont aussi excrétés en excès dans les urines des patients atteints. La nature ubiquitaire des GAG dans le tissu conjonctif de l'organisme se traduit par un large spectre d'effets cliniques. Le type de GAG accumulé dépend du déficit enzymatique spécifique et la classification de ces affections est maintenant plutôt basée sur ces déficits que sur des données cliniques. Actuellement, les MPS sont classées de I à VII, et d'autres affections (oligosaccharidoses) sont identifiées (gangliosidose à GM1, mannosidose, fucosidose, aspartylglucosaminurie), dont les mucolipidoses (sialidose, maladie des cellules à inclusions, pseudopolydystrophie de Hurler), qui ont des caractères cliniques et radiographiques similaires. Certaines caractéristiques cliniques et radiographiques sont communes aux MPS et aux mucolipidoses ; les anomalies radiographiques sont regroupées sous le terme de dysostose multiple.*

Mots-clés : *Mucopolysaccharidoses ; Oligosaccharidoses ; Gangliosidose à GM1 ; Mannosidose ; Fucosidose ; Aspartylglucosaminurie ; Mucolipidoses ; Sialidose ; Maladie des cellules à inclusions ; Pseudopolydystrophie de Hurler ; Dysostose multiple*

Introduction

Le déficit des enzymes lysosomales entraîne une accumulation de substrats dans les lysosomes. Deux groupes de thésaurismoses lysosomales par désordres du métabolisme des glycoprotéines ont été définis : les mucopolysaccharidoses (MPS), dues à l'un des dix déficits enzymatiques différents qui entraînent l'accumulation de glycosaminoglycanes dans les lysosomes, et les oligosaccharidoses (OS) qui entraînent l'accumulation de chaînes glucidiques plus courtes. Les oligosaccharidoses réunissent d'une part les anomalies de dégradation des glycoprotéines dues à l'un des cinq déficits enzymatiques différents : β-galactosidase (galactosidose à GM1), α-D-mannosidase (mannosidose), α-L-fucosidase (fucosidose), α-neuraminidase (sialidose), aspartylglucosaminidase (aspartylglycosaminurie), et d'autre part les mucolipidoses (types II et III) qui résultent d'un déficit de l'enzyme N-acétylglucosaminyl-1-phosphotransférase, entraînant l'absence de synthèse d'un marqueur de reconnaissance normalement présent sur les enzymes destinées aux lysosomes. Il en résulte une absence de transport des enzymes lysosomales dans les lysosomes. Bien que le déficit touche une variété d'enzymes différente (Tableau 1), les manifestations cliniques, et en particulier radiologiques (dysostose multiple) sont similaires (Tableau 2). La localisation génétique et les gènes clonés des MPS et OS sont connus (Tableau 1).

Dysostose multiple

Les anomalies radiologiques communes aux MPS et aux OS sont regroupées sous le nom de dysostose multiple. [14, 29, 30]

G. Chalès (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Adresse e-mail : gerard.chales@chu-rennes.fr
P. Guggenbuhl (Praticien hospitalier)
Hôpital Sud, service de rhumatologie, 16, boulevard de Bulgarie, BP 90347, 35203 Rennes cedex 2, France.

Tableau 1. – Principales localisations et identifications des gènes et déficits enzymatiques des mucopolysaccharidoses et oligosaccharidoses

Mucopolysaccharidoses (MPS)		
MPS I	4p16.3	IDA (α-L-iduronidase)
MPS II	Xq27.3-q28	IDS (iduronate-2-sulfatase)
MPS IIIA	17q25.3	HSS (héparane sulfate sulfatase)
MPS IIIB	17q21.1	α-N-Ac-D-glucosaminidase
MPS IIIC	14	α-glucosaminide-N-Ac-transférase
MPS IIID	12q14	GNS (N-Ac-glucosamine-6-sulfatase)
MPS IVA	16q24.3	GALNS (galactose-6-sulfatase)
MPS IVB	3p21.33	GLBI (β-galactosidase)
MPS VI	5p11.13	ARSB (arylsulfatase B)
MPS VII	7q11.21q11.22	GUSB (β-glucuronidase)
Oligosaccharidoses		
Gangliosidose	3p21.33	GLBI (β-galactosidase)
α-Mannosidose	19p13.2	LA-MAN (mannosidase)
β-Mannosidose	4q22.25	Mannosyl-β 1-4 Ac-glucosamine
Fucosidose	1p34	FUCA (α-L-fucosidase)
Sialidose	6p.21	NEU (α-neuraminidase)
Galactosialidose	20q13.1	PPGB (β-galactosidase *protective protein*)
Aspartylglucosaminurie	4q32-4q33	AgA (Aspartylglucosaminidase)
Mucolipidose II, III	4-q21-4q23	N-Ac-glucosamine-1-phosphotransférase

Le crâne est habituellement augmenté de volume et dolichocéphale, avec fermeture prématurée de la suture sagittale et épaississement de la voûte crânienne. Les mastoïdes et les sinus paranasaux sont peu développés. Les condyles mandibulaires sont aplatis, avec malformation des dents. La selle turcique est allongée en forme de J avec hypertrophie des apophyses clinoïdes.

Le rachis est le siège d'une hypoplasie antérosupérieure des corps vertébraux de la charnière thoracolombaire avec formation d'une gibbosité [26] due à la présence de vertèbres en « éperon » (Fig. 1). Les corps vertébraux sont ovales, diminués de hauteur ou aplatis.

Tableau 2. – Caractéristiques des mucopolysaccharidoses et oligosaccharidoses

Maladie	Retard mental	Dysmorphie	Hépato-spléno-mégalie	Opacités cornéennes	Perte d'audition	Dysostose multiple
MPS IH	+	++	+	+	+	+++
MPS IS	-	+		+		±
MPS IH/S	±	+	+	+		++
MPS II sévère	+	+	+	-		++
MPS II modérée	-			-		+
MPS IIIA	+	+	+	±		±
MPS IV A	-	±		+	±	Dysplasie spondyloépi-physaire
MPS VI	-	±	+	+	+	+++
MPS VII	+	+	+			+ à +++
Gangliosidose (1)	+	+	+	TRC		+++
Gangliosidose (2)	+	-	-	-		±
Gangliosidose (3)	±					+
Mannosidose	+	+	+	±	+	+ à ++
Fucosidose	+	+	+			+
Sialidose 1		-		+, TRC		-
Sialidose 2	+	+	+	+, TRC		+ à ++
Galactosialidose	+	+	+	+, TRC	+	++
Mucolipidose II	+	+	+	+	-	+++
Mucolipidose III	+	+	-	±		+ à +++

MPS : mucopolysaccharidoses ; TRC : tache rouge cerise

Figure 1 *Mucopolysaccharidose (maladie de Scheie). Enfant. Radiographie du rachis lombaire : déformation en « éperon » de la 1re vertèbre lombaire (coll. Pr E. Le Gall et H. Bracq, Pédiatrie Chirurgie infantile, CHU Rennes).*

Le bassin est petit et rétréci ; la région acétabulaire supérieure est hypoplasique à l'origine d'un cotyle élargi avec un toit à l'obliquité accentuée ; la coxa valga est fréquente, et les têtes fémorales sont peu développées (Fig 2).

Les clavicules sont courtes et épaisses. Les côtes sont élargies, en forme de rame, effilées à leur insertion vertébrale.

Les modifications des os longs sont plus importantes aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, avec élargissement métaphysaire et diaphysaire, retard de l'ossification épiphysaire, et amincissement cortical ; les portions distales du radius et de l'ulna sont effilées.

Les métacarpiens (du 2e au 5e) ont une extrémité proximale effilée ; les phalanges proximales et intermédiaires sont courtes et trapues, les phalanges terminales hypoplasiques ; les os du carpe sont petits et déformés ; les métatarsiens et les os du tarse sont le siège des mêmes déformations mais moins importantes.

La découverte de ces anomalies doit conduire à un bilan clinique, génétique et biochimique.

Figure 2 *Mucopolysaccharidose (maladie de Scheie). Même enfant. Radiographie de bassin : tête fémorale de petite dimension, coxa valga, cotyle élargi, diaphyse trapue (coll. Pr E. Le Gall et H. Bracq, Pédiatrie Chirurgie infantile, CHU Rennes).*

Mucopolysaccharidoses (MPS)

GÉNÉRALITÉS

Les MPS sont des affections transmissibles dues à un déficit des enzymes lysosomiales nécessaires à la dégradation des glycosaminoglycanes (GAG), appelés mucopolysaccharides acides. Ces glycosaminoglycanes non ou partiellement dégradés sont stockés dans les lysosomes et/ou excrétés dans l'urine. Les MPS I à VII impliquent le déficit de 1 à 10 enzymes nécessaires à la dégradation du dermatane, héparane, kératane, ou chondroïtine sulfate, seul ou en association ; la MPS IX implique le hyaluronane sulfate. [34]

L'accumulation intracellulaire de glycosaminoglycanes altère la fonction cellulaire et certains tissus comme le tissu conjonctif (cartilage, os, appareil cardiovasculaire) et le système nerveux central : l'accumulation cérébrale de gangliosides serait liée à l'effet inhibiteur de certains GAG sur l'activité d'enzymes impliquées dans le catabolisme de ces sphingolipides, en particulier la neuraminidase. [44]

La transmission de ces affections héréditaires se fait de façon récessive autosomique, à l'exception de la maladie de Hunter liée au sexe. Ces affections sont chroniques et progressives, se traduisant par un large spectre clinique plus ou moins sévère pour un même déficit enzymatique (Tableau 2).

Les patients atteints de MPS se signalent de trois façons : par un syndrome dysmorphique (MPS I, MPS II, MPS VII), par une dégradation mentale (MPS III), par l'association d'une dysplasie osseuse sévère, d'un dysmorphisme modéré et d'une intelligence normale (MPS IV, MPS VI). [48]

La prise en charge de ces maladies, dont on comprend mieux les possibilités phénotypiques à l'intérieur de chaque sous-groupe en précisant le déficit enzymatique responsable et les mutations en cause, ne peut être que multidisciplinaire. Le diagnostic prénatal est possible.

MUCOPOLYSACCHARIDOSE DE TYPE I

Le déficit en α-L-iduronidase dont le gène a été localisé en 4p16.3 peut se manifester sous trois formes différentes selon les mutations : la maladie de Hurler et la maladie de Scheie représentant les deux extrêmes du spectre de la sévérité clinique, et la maladie de Hurler-Scheie le phénotype intermédiaire. Les trois phénotypes cliniques ne peuvent être distingués biochimiquement, se traduisant par une excrétion urinaire excessive de dermatane et d'héparane sulfate, une absence d'activité de l'α-L-iduronidase et une accumulation de GAG dans les fibroblastes en culture. Le déficit en α-L-iduronidase modifie le développement squelettique de trois façons : perturbation du remodelage osseux, déficits focaux d'ossification et modification avasculaire de la tête fémorale. [15] Le diagnostic anténatal repose sur la biopsie de trophoblaste avec dosage de l'activité enzymatique. Seule la greffe de moelle, réalisée précocement avant le développement d'une détérioration mentale, a donné quelques résultats.

Maladie de Hurler (MPS de type IH)

C'est la forme la plus sévère des MPS (1 : 100 000), conduisant au décès dans l'enfance. L'enfant apparaît normal à la naissance. Le diagnostic est habituellement fait entre 4 et 18 mois sur l'association de traits grossiers avec macroglossie, de déformations squelettiques, d'hépatomégalie accompagnée de hernies ombilicales et inguinales, d'infections récidivantes des oreilles, des voies aériennes supérieures et inférieures. [34]

L'attention peut être attirée par l'insuffisance du développement psychomoteur, la dysmorphie du visage (nez ensellé, narines larges, lèvres et oreilles épaisses, cheveux épais), une cyphose thoracolombaire, [41] des limitations articulaires avec une déformation des doigts en flexion irréductible. [29] L'évolution est lentement progressive, compliquée d'opacités cornéennes, de surdité, de syndrome du canal carpien, [20] d'hydrocéphalie, d'infections des voies respiratoires et de défaillance cardiaque pouvant conduire au décès dans la première décennie.

Les modifications radiologiques regroupent celles de la dysostose multiple sus-décrite. [14] L'examen hématologique montre la présence de cellules de Gasser (lymphocytes vacuolés).

Maladie de Scheie (MPS de type IS)

Cette forme modérée de la MPS I (1 : 500 000), symptomatique après l'âge de 5 ans, est caractérisée par une raideur articulaire distale avec déformations des mains en griffe et syndrome du canal carpien, une valvulopathie aortique, des opacités cornéennes et d'autres atteintes somatiques : glaucome, dégénérescence rétinienne, obstruction des voies aériennes supérieures, myélopathie cervicale, spondylolisthésis lombaire ; il existe une dysmorphie faciale limitée mais l'intelligence et la croissance sont normales. [34]

Les anomalies radiologiques sont plus discrètes (Fig. 1 et 2) que celles de la maladie de Hurler (aspect trapu des os longs et des os de la main, coxa valga, élargissement des côtes, kystes périarticulaires des mains, des poignets et des hanches). [29, 30]

Maladie de Hurler-Scheie (MPS IH/S)

Il s'agit d'un phénotype clinique intermédiaire entre les deux formes précédentes, résultant de la présence de mutations alléliques différentes au locus de la α-L-iduronidase, caractérisé par une atteinte somatique progressive, une dysostose multiple, un retentissement modéré sur le système nerveux et une évolution lente émaillée de complications parfois mortelles : [29] atteinte cardiaque, accidents respiratoires liés au rétrécissement trachéal, compression médullaire liée à l'épaississement de la dure-mère. [23]

MUCOPOLYSACCHARIDOSE DE TYPE II (MALADIE DE HUNTER)

La maladie de Hunter (0,6/100 000) est due à un déficit en iduronate-2-sulfatase et se différencie des MPS I par sa transmission récessive liée au sexe. Le gène a été localisé en Xq27.3-q28. Son spectre clinique est aussi étendu entre deux formes extrêmes : sévère et modérée.

La forme sévère, apparente entre 2 et 5 ans, ressemble à la maladie de Hurler, à l'exception des opacités cornéennes absentes et d'une atteinte squelettique moins marquée (pas de gibbosité). L'atteinte neurodégénérative progressive et l'atteinte cardiaque conduisent au décès dans la deuxième décennie.

La forme modérée ressemble à la maladie de Scheie (ou de Hurler-Scheie), avec une survie au-delà de la deuxième décennie, sans dégradation mentale significative, mais avec les mêmes complications évolutives, notamment cervicocéphaliques. [36] La maladie de Hunter est très rare chez la fille. La greffe de moelle semble peu efficace. [29]

MUCOPOLYSACCHARIDOSE DE TYPE III (MALADIE DE SANFILIPPO)

La maladie de Sanfilippo (1 : 200 000) recouvre une entité clinique démembrée en quatre variétés biochimiques selon l'enzyme déficiente :[29] héparane-sulfatase dans le type A (gène en 17q25.3), α-N-acétyl-D-glucosaminidase dans le type B (gène en 17q21.1), α-glucosaminide-N-acétyl-transférase dans le type C (gène en 14), N-acétyl-glucosamine-6-sulfate-sulfatase dans le type D (gène en 12q14). Ces quatre enzymes sont nécessaires à la dégradation de l'héparane sulfate. Les mutations sont très hétérogènes. [22, 49] Des variations phénotypiques existent mais de façon moins tranchée par comparaison aux autres MPS.

Cette maladie est caractérisée par une dégénérescence sévère du système nerveux central, responsable d'un retard psychomoteur, de troubles du comportement puis d'une détérioration mentale, contrastant avec une atteinte somatique modérée : [34] dysmorphie faciale discrète, raideur articulaire modérée, hépatomégalie ; la dysostose multiple est aussi modérée : [30] voûte du crâne épaissie avec selle turcique normale, corps vertébraux ovoïdes avec ostéophytose antérieure.

MUCOPOLYSACCHARIDOSE DE TYPE IV (MALADIE DE MORQUIO)

La maladie de Morquio, transmise selon un mode récessif autosomique, est due à un défaut de dégradation du kératane sulfate (substance du tissu conjonctif, particulièrement du cartilage, de la cornée, du disque intervertébral et du nucléus), mais peut être secondaire à deux déficits enzymatiques distincts : N-acétyl-galactosamine-6-sulfatase dans la MPS IVA (gène en 16q24.3), et β-galactosidase dans la MPS IVB (gène en 3p21.33) (cf. supra), chaque déficit entraînant un spectre étendu de manifestations cliniques. L'incidence est de 1 : 40 000 à 1 : 300 000.

Manifestations cliniques

Ces deux formes sont caractérisées par un nanisme prédominant sur le tronc, une dysplasie spondyloépiphysaire sévère distincte de celle des autres MPS, une hyperlaxité ligamentaire source de déformations articulaires douloureuses, de fines opacités cornéennes et une intelligence préservée. [34] Les premiers symptômes apparaissent entre 1 et 3 ans : déformation antéropostérieure du thorax, gibbosité, marche dandinante due à un genu valgum sévère

secondaire à une laxité ligamentaire, une raideur des hanches et des pieds plats. L'évolution de la maladie est caractérisée par un arrêt presque total de la croissance à partir de l'âge de 10 ans. [29]

La complication majeure est le développement d'anomalies neurologiques secondaires à une myélopathie cervicale par subluxation atloïdoaxoïdienne due à l'hypoplasie de l'odontoïde et à l'hyperlaxité ligamentaire, [10] dépistables par l'imagerie par résonance magnétique (IRM), [35, 48] nécessitant le plus souvent une stabilisation chirurgicale C1-C2. [32]

Manifestations radiologiques

Les anomalies squelettiques (ossification enchondrale incomplète) caractéristiques de la maladie de Morquio, évidentes vers 2 ou 3 ans, comprennent : nanisme prédominant sur le tronc, platyspondylie avec languette antérieure ou déformations ovales des vertèbres, cyphoscoliose thoracolombaire, hypoplasie de l'odontoïde constante, coxa valga, genu valgum, valgus du coude, déviation ulnaire du poignet, déformation proximale des métacarpiens et phalanges courtes, déformations épiphysaires évolutives des os tubulaires, épiphyses élargies et ostéoporose. [34] Les modifications du poignet, des métacarpiens, des hanches et l'hypoplasie antérieure des vertèbres permettent de différencier la maladie de Morquio des autres platyspondylies généralisées. [9, 29]

Manifestations extrasquelettiques

Les manifestations extrasquelettiques comportent une hypoacousie discrète, des anomalies dentaires, une valvulopathie aortique ou mitrale, une insuffisance respiratoire restrictive et une apnée du sommeil respectivement secondaires aux déformations thoraciques et cervicales.

Des formes modérées peuvent être confondues avec des coxopathies, type maladie de Legg-Perthes et Calvé. [24]

Le diagnostic prénatal est possible. Il existe une kératane sulfaturie et une légère augmentation de la fraction normale de chondroïtine-4 ou -6 sulfate. La prise en charge doit être multidisciplinaire. La greffe de moelle osseuse est inefficace.

MUCOPOLYSACCHARIDOSE DE TYPE VI (MALADIE DE MAROTEAUX ET LAMY)

La maladie de Maroteaux et Lamy est due à un déficit en N-acétyl-galactosamine-4-sulfatase (arylsulfatase B), conduisant à une excrétion urinaire presque exclusive de dermatane sulfate. Le gène est localisé en 5p11-p13. L'existence de nombreuses mutations [27] explique l'hétérogénéité clinique.

Le développement psychomoteur est normal et l'atteinte somatique, dans les formes sévères, est similaire à celle de la maladie de Hurler. La dysmorphie faciale est modérée. La croissance s'arrête vers l'âge de 6 ou 8 ans. Il existe des troubles statiques rachidiens et une protrusion sternale. La mobilité articulaire (genou, hanche et coude) peut être limitée et le syndrome du canal carpien est fréquent. Une hépatosplénomégalie, des opacités cornéennes et une surdité sont présentes. [29]

Les anomalies radiologiques entrent dans le cadre de la dysostose multiple et sont similaires à celles de la maladie de Hurler. Il existe une forme où le nanisme et les déformations squelettiques sont plus sévères. [29]

La survie jusqu'à l'âge adulte est possible, parfois obérée par la survenue de complications cardiaques, respiratoires ou médullaires [45] comme dans la MPS IS-IH. Ces complications peuvent être prévenues par la greffe médullaire qui ne modifie pas la croissance osseuse.

MUCOPOLYSACCHARIDOSE DE TYPE VII (MALADIE DE SLY)

La maladie de Sly est très rare : 35 cas décrits en 2001 ; [17] elle est due à un déficit en β-glucuronidase avec élimination excessive de chondroïtine sulfate. Le gène est localisé en 7q11.21-q11.22.

La présentation clinique varie de l'anasarque fœtoplacentaire aux formes modérées de l'adulte. Les jeunes enfants ont l'aspect de la maladie de Hurler, avec hépatomégalie accompagnée de hernies inguinales et ombilicales, retard mental, retard de croissance, anomalies radiologiques modérées (élargissement de la médullaire des os longs, côtes élargies, coxa valga, nécrose épiphysaire fémorale).

Des variantes avec dysplasie squelettique sévère ont été décrites. [11] Les anomalies squelettiques pourraient être dues à une altération de la morphologie et de la fonction des ostéoclastes, comme cela a été démontré dans un modèle murin. [33]

DIAGNOSTIC [34, 44]

Le diagnostic des MPS est avant tout clinique. La recherche de lymphocytes vacuolés dans le sang est un appoint diagnostique quand elle est positive. Des cellules de Buhot, de Gasser II peuvent être observées au myélogramme. Le dosage des GAG sur les urines de 24 heures est le test diagnostique préliminaire le plus utile, couplé à une électrophorèse des MPS urinaires. Le dosage de l'activité enzymatique (sur leucocytes ou fibroblastes cutanés en culture) est indispensable pour confirmer le diagnostic. Le pronostic est assuré par l'identification des mutations en cause. Le diagnostic anténatal peut être fait précocement par dosage enzymatique sur biopsie choriale.

TRAITEMENT [34, 44]

En l'absence de traitement spécifique, les patients atteints de MPS nécessitent une surveillance continue de leur état clinique, avec évaluation de l'audition, de la vision, et de la fonction articulaire pour améliorer la qualité de vie et diminuer le handicap d'une maladie systémique diffuse. L'allogreffe de moelle osseuse a été utilisée essentiellement dans la MPS I, [15] corrigeant les atteintes somatiques, sans effet sur les atteintes oculaires et squelettiques (nécessité d'interventions chirurgicales orthopédiques). Des essais cliniques avec l'α-l-iduronidase recombinante pour les patients atteints de MPS I sont prometteurs. La thérapie génique est encore au stade précoce de son développement.

Oligosaccharidoses

Il s'agit d'un désordre du métabolisme des glycoprotéines responsable d'une excrétion anormale de chaînes glucidiques courtes (5 à 6 sucres) entraînant un retentissement sur le squelette. Les oligosaccharidoses (glycoprotéinoses) constituent un groupe particulier de thésaurismose lysosomale, dans lesquelles le dénominateur commun est l'anomalie génétique du complexe lysosomal multienzymatique et d'exoglycosidases impliquées dans le catabolisme des glycoprotéines, ce qui entraîne une accumulation d'oligosaccharides non dégradés dans les tissus. Il y a un continuum de phénotypes cliniques, indiquant qu'il y a d'autres facteurs influençant le cours de la maladie (Tableau 2). Il est difficile de distinguer chacune des maladies sur les seuls critères cliniques. [31] Leur mode de transmission est autosomique récessif.

Β-GALACTOSIDOSES

C'est une maladie secondaire à un déficit de la β-galactosidase dont le gène a été localisé en 3p21.33. Ce déficit primaire affecte les patients atteints de gangliosidose à GM1 (maladie neurodégénérative avec atteinte viscérale) et de la maladie de Morquio de type B (maladie osseuse généralisée sans atteinte du système nerveux central), représentant les deux extrêmes du spectre des phénotypes cliniques résultant des mutations du gène de la β-galactosidase. [8, 40]

Gangliosidose à GM1

Elle se caractérise par un déficit marqué (0-5 % de la normale) de l'activité de la β-galactosidase. Trois types ont été décrits : forme précoce de Norman et Landing (type 1), forme juvénile de type 2, forme chronique de l'adulte. [8]

Le type 1 (infantile précoce 0-6 mois) associe une encéphalopathie et une dysostose généralisée ou localisée. Le décès survient le plus souvent avant l'âge de 3 ans (infections respiratoires). La maladie débute précocement par un retard psychomoteur, une dysmorphie faciale, une hépatosplénomégalie, et des taches rouge cerise au fond d'œil. [29] Les anomalies radiologiques sont précoces, constantes et proches de la maladie de Hurler. L'excrétion urinaire d'oligosaccharides galactose terminaux liés en bêta est élevée (× 30).

Le type 2 (infantile tardif 7 mois-3 ans) associe une encéphalopathie et une dysostose vertébrale localisée. Il y a une accumulation cérébrale de céroïde-lipofuscine en plus de ganglioside GM1. [40] Il n'y a pas de tache rouge cerise, pas de viscéromégalie, ni dysmorphie ; la dysplasie squelettique est inconstante.

Le type 3 (adulte 3-30 ans) associe une encéphalopathie localisée (système extrapyramidal) et une dysplasie vertébrale ; [40] les signes cliniques comportent une dysarthrie, une ataxie, une dystonie, des troubles de la vue, et une détérioration intellectuelle modérée. Radiologiquement, il existe une spondylodysplasie modérée, une hypoplasie acétabulaire, et un aplatissement des têtes fémorales. Au plan biologique, [40] on observe des lymphocytes vacuolés, une augmentation des phosphatases alcalines, et des cellules spumeuses ou ballonnées dans la moelle osseuse ; le dosage de l'activité enzymatique de la β-galactosidase confirme le diagnostic.

Maladie de Morquio type B

Le diagnostic est essentiellement clinique (cf. supra). La forme B est plus modérée dans ses signes cliniques et radiologiques (limitation des articulations qui sont gonflées et déformées, aplatissement des têtes fémorales et des vertèbres, platyspondylie, pincement des disques intervertébraux) avec une excrétion urinaire de kératane sulfate. [40]

MANNOSIDOSE

C'est la plus fréquente des oligosaccharidoses.

α-mannosidose

L'α-mannosidose est une maladie autosomique récessive due à un déficit de l'α-D-mannosidase (LA-MAN), dont le gène est situé en 19p13.2-q12. Il en résulte une accumulation intracellulaire et urinaire d'oligosaccharides contenant du mannose (en position α1-2, α1-3).

La maladie est découverte habituellement vers la 2e ou 3e année de la vie [5] devant l'apparition d'un retard mental, d'une atteinte de l'audition, d'une hépatosplénomégalie, d'une dysostose ressemblant au Hurler [29] et d'un déficit de l'immunité source d'infections respiratoires à répétition. L'hydrocéphalie peut se compliquer d'hypertension intracrânienne. [18] Quelques cas de polyarthropathie ont été rapportés, avec signes inflammatoires locaux, parfois destruction articulaire : rôle des traumatismes, des glycoprotéines, de l'infiltration synoviale par des oligosaccharides ? [12, 13] Le spectre clinique est étendu du type 1, forme sévère responsable d'un décès précoce avant 12 ans au type 2 compatible avec une survie prolongée chez l'adulte.

Le diagnostic est basé sur l'évaluation clinique, la détection d'oligosaccharides riches en mannose dans les urines et la mesure directe de l'activité enzymatique de l'exoglycosidase [39] dans de nombreux types cellulaires (leucocytes, fibroblastes). Le diagnostic prénatal est possible.

β-mannosidose

La β-mannosidose, dont le gène est situé en 4q22-25, est exceptionnelle, [31] résultant d'une accumulation lysosomale d'un disaccharide : le mannosyl-β 1-4 acétylglucosamine. Il est difficile de distinguer un profil clinique évocateur.

FUCOSIDOSE

C'est une maladie autosomique récessive due à un déficit de l'α-L fucosidase, enzyme hydrolysant le fucose des glycolipides et des glycoprotéines dont le gène est situé en 1p34, entraînant une accumulation de glycoconjugués fucosylés dans les tissus. [47]

La clinique associe un retard mental, un retard de croissance, une dysmorphie faciale similaire à celle de la maladie de Hurler, des infections respiratoires récidivantes, des télangiectasies ou angiokératomes (comme dans la maladie de Fabry), une cardio-hépato-(spléno)-mégalie et une dysostose multiple. [29] Le spectre clinique est étendu du type 1, forme sévère infantile avec hypotonie et décès avant 10 ans au type 2, forme modérée d'apparition progressive avec survie jusqu'à la 2e ou 3e décennie.

Les signes radiologiques associent une ostéoporose, un retard de l'âge osseux (identique à la MPS III) et une dysostose multiple avec en particulier un odontoïde court et une platyspondylie cervicale. [25, 29] À l'IRM, l'atteinte diffuse touchant la substance blanche, incluant les couches profondes traversant le thalamus, le nucleus lentiforme, l'hypothalamus, le corpus medullare ainsi que le faible signal du globus pallidus permettent le diagnostic différentiel avec les autres maladies neurométaboliques. [16]

Le diagnostic est basé sur la mise en évidence dans les urines d'oligosaccharides riches en fucose, la mesure de l'activité de l'α-fucosidase dans les leucocytes ou sur les villosités choriales (diagnostic prénatal).

SIALIDOSE ET GALACTOSIALIDOSE

La neuraminidase lysosomale est l'enzyme clef pour le catabolisme intralysosomal des glycoconjugués sialylés, déficitaire dans deux maladies neurodégénératives : la sialidose et la galactosialidose.

Sialidose primaire (mucolipidose de type I)

C'est une maladie autosomique récessive due à un déficit génétique de la sialidase lysosomale, appelée neuraminidase, [42] qui catalyse le catabolisme des sialoconjugués, [1] dont le gène est localisé en 6p21. La maladie est caractérisée par une accumulation tissulaire (sauf le tissu cérébral) et urinaire de dérivés sialylés d'oligosaccharides et de glycoprotéines comme dans la galactosialidose et la culture de fibroblastes cutanés est nécessaire pour distinguer les deux affections. [8] L'incidence est de 1 sur 4 millions de naissances.

La *sialidose primaire* (ou *cherry-red spot myoclonus syndrome* : épilepsie avec tache rouge cerise au fond d'œil) a d'abord été décrite sous le nom de lipomucopolysaccharidose. [19] Elle comporte deux variantes cliniques différant selon l'âge de début et le degré de sévérité.

La *sialidose de type I* (épilepsie myoclonique) se révèle à l'âge de 10 ans, parfois à l'âge adulte et ne comporte pas de dysmorphie ni de dysplasie osseuse ; elle est caractérisée par des taches maculaires bilatérales rouge cerise (*cherry-red-spot*), des opacités cornéennes, un nystagmus, une baisse de la vision progressive, une ataxie, et une épilepsie myoclonique.

La *sialidose de type 2* a un début infantile (0-12 mois) ou juvénile (2-20 ans) et comporte une dysmorphie faciale associée à une dysplasie du squelette et une dysostose multiple proche de la maladie de Hurler, un retard mental, une hépatosplénomégalie et un syndrome myoclonies/taches rouge cerise. Une forme sévère se manifeste précocement in utero, associée à un syndrome œdémateux ascitique ou une anasarque. L'âge de début et la sévérité des manifestations cliniques sont corrélés à la quantité d'activité résiduelle de la sialidase, traduisant l'existence d'une hétérogénéité génétique considérable. Des mutations ont été décrites sur le gène de la neuraminidase ou sialidase. [6] Trois mutations ont été découvertes [28] dans une région de la surface de la molécule de sialidase, entraînant une dégradation intralysosomale rapide de la protéine exprimée, suggérant une implication de cette région dans la liaison de la sialidase à la cathepsine A lysosomale et/ou à la β-galactosidase dans le complexe lysosomal multienzymatique [37] nécessaire pour l'expression de l'activité de la sialidase.

Sialidose secondaire (galactosialidose, syndrome de Goldberg)

La galactosialidose est une maladie autosomique récessive dans laquelle il y a une dépression de l'activité de la sialidase

(neuraminidase) et de la β-galactosidase, appelée aussi syndrome de Goldberg, gangliosidose GM1 de type 4. La galactosialidose correspond à des mutations du gène déterminant la synthèse de la protéine protectrice des activités enzymatiques (protéine protective cathepsine A), localisé sur le chromosome 20q13.1. [1] Il y a une accumulation tissulaire et urinaire de dérivés d'hydrate de carbone et de fragments de glycopeptides riches en acide sialique.

Les phénotypes cliniques sont hétérogènes : forme sévère infantile ou congénitale avec syndrome œdématoascitique et forme à début tardif lentement progressive de l'adulte. [8] Selon le début de la maladie, un ou plusieurs des signes suivants peuvent être présents ou absents. Les signes neurologiques associent retard mental, myoclonies et ataxie. Il existe des taches rouge cerise au fond d'œil, des opacités cornéennes, une hépato-spléno-mégalie, des hernies, des traits grossiers et une perte de l'audition.

Le squelette est dysplasique (os tubulaires courts et élargis, irrégularités métaphysaires, périostose, raréfaction osseuse, ailes iliaques évasées, hypoplasie des corps vertébraux). [30] Des cellules spumeuses apparaissent dans la moelle osseuse ; les cellules endothéliales et les lymphocytes sont vacuolés. Les symptômes cliniques de la forme infantile sévère sont les mêmes que dans la sialidose de type II. Le diagnostic prénatal est possible.

ASPARTYLGLUCOSAMINURIE

L'aspartylglucosaminurie, principalement observée en Finlande, est une thésaurismose lysosomale autosomique récessive due au déficit en aspartylglucosaminidase, ne permettant pas l'hydrolyse entre l'asparagine et la partie glucidique des glycoprotéines, entraînant l'accumulation intralysosomale de glycoasparagine et d'aspartylglucosamine trouvée en quantité anormale dans les urines. Le gène est localisé en 4q32 à 4q33. Dix-huit mutations sporadiques différentes ont été décrites. [38]

Les premiers signes apparaissent vers 2 ou 3 ans, sous la forme d'un retard mental d'évolution lentement progressive, d'instabilité psychomotrice avec hyperlaxité articulaire, d'infections récidivantes respiratoires (enfance) et cutanées (adulte). [3] Une polyarthrite chronique est fréquente (7 % chez la femme, 4 % chez l'homme), caractérisée par un début dans l'enfance, la présence de facteurs rhumatoïdes, une évolution destructrice et déformante. L'espérance de vie est habituellement inférieure à 45 ans. [2] Radiographiquement, il existe un épaississement de la voûte du crâne, une irrégularité des plateaux vertébraux avec cyphoscoliose, un élargissement de la médullaire des os longs avec amincissement de la corticale (fractures). [29] Le diagnostic prénatal est possible.

MUCOLIPIDOSES DE TYPES II ET III

■ *Généralités*

Elles sont secondaires à un déficit en N-acétylglucosamine-1-phosphotransférase à l'origine d'un déficit multiple en hydrolases acides lysosomales. [19] Il y a une sécrétion anormale d'hydrolases acides à l'extérieur des cellules mésenchymateuses au lieu d'être intégrées dans les lysosomes (les enzymes ne possèdent pas de marqueur de reconnaissance – le mannose 6 phosphate – permettant le transport et l'intégration aux lysosomes). Les produits accumulés sont de nature mixte, mucopolysaccharidique et glycolipidique. Les mucolipidoses II et III sont transmises selon le mode autosomique récessif. Le gène de l'activité phosphotransférase est localisé au bras long du chromosome 4 (4q21 à 4q23). Le diagnostic prénatal est possible. Leur expression clinique et leur gravité sont différentes. La mesure de l'activité hydrolase acide doit être faite à la fois dans le sérum (élevée) et dans les leucocytes (diminuée).

■ *Mucolipidose de type II (ML II) (maladie des cellules à inclusions : « I cell disease » de J. Leroy)*

Elle peut être découverte à la naissance devant un thorax étroit, aplati en tonneau, une dysmorphie faciale, des limitations articulaires parfois secondaires à des luxations et des infections respiratoires précoces. Plus tard, elle peut être reconnue devant un retard du développement psychomoteur. La dysmorphie faciale est similaire à celle de la mucopolysaccharidose de type I, avec quelques différences : crâne brachycéphale, distance excessive entre le nez et la lèvre supérieure, hypertrophie gingivale. La peau est épaisse et le foie hypertrophié. [29] Des hernies inguinales bilatérales sont fréquentes.

L'aspect radiologique diffère selon l'âge. À la naissance, la trame osseuse a un aspect malacique, la corticale est dédoublée, les métacarpiens ont un aspect en olive et il peut y avoir confusion avec l'hyperparathyroïdie congénitale. Plus tard, les os ont un aspect trapu et les déformations osseuses rappellent celles de la mucopolysaccharidose de type I. L'évolution de la maladie est grave, le décès survenant habituellement avant l'âge de 3 ans.

■ *Mucolipidose de types III (pseudopolydystrophie de Hurler) (ML III)*

Les formes cliniques (classique, modérée et sévère) ne sont pas corrélées à l'hétérogénéité génétique (ML III A, B et C), l'enzyme déficitaire comportant trois sous-unités sous la dépendance de deux gènes. [43]

Décrite en 1966 par Maroteaux et Lamy, la mucolipidose de type III est beaucoup moins sévère que la maladie de Hurler (MPS de type IH) et se rapproche de la maladie de Scheie (MPS de type IS) sans hépatosplénomégalie, sans opacités cornéennes ni mucopolysaccharidurie. Cette maladie, découverte vers l'âge de 2 ans, se traduit par une insuffisance staturale, une dysmorphie faciale modérée, une cyphoscoliose et une raideur articulaire peu douloureuse des mains (doigts en griffe) et des grosses articulations apparaissant lentement après l'âge de 3 ans, un retard mental d'apparition tardive, permettant une survie à l'âge adulte.

L'aspect radiologique est proche de la maladie de Morquio : [29] obliquité du toit du cotyle, coxa valga, hypoplasie de l'odontoïde et du bord antérieur des vertèbres lombaires. [7, 21] Les têtes fémorales sont aplaties, irrégulières, hétérogènes avec un aspect d'ostéonécrose aseptique à l'IRM. [46]

■ *Mucolipidose type IV*

C'est une thésaurismose lysosomale neurodégénérative caractérisée par un retard psychomoteur et des atteintes oculaires, sans viscéromégalie ni déformations squelettiques. Le gène est localisé sur le chromosome 19p13.2-13.3. [4]

Références

[1] Achyuthan KE, Achyuthan AM. Comparative enzymology, biochemistry and pathophysiology of human *exo-α*-sialidases (neuraminidases). *Comp Biochem Physiol B Biochem Mol Biol* 2001; 129: 29-64

[2] Arvio M, Laiho K, Kauppi M, Peippo M, Leino P, Kautiainen H et al. Carriers of the asparthylglucosaminuria genetic mutation and chronic arthritis. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 180-181

[3] Arvio P, Arvio M. Progressive nature of aspartylglucosaminuria. *Acta Paediatr* 2002; 91: 255-257

[4] Bach G. Mucolipidosis type IV. *Mol Genet Metab* 2001; 73: 197-203

[5] Berg T, Riise HM, Hansen GM, Malm D, Tranebjaerg L, Tollersrud OK et al. Spectrum of mutations in α-Mannosidosis. *Am J Hum Genet* 1999; 64: 77-88

[6] Bonten EJ, Arts WF, Beck M, Covanis A, Donati MA, Parini R et al. Novel mutations in lysosomal neuraminidase identify domains and determine clinical severity in sialidosis. *Hum Mol Genet* 2000; 9: 2715-2725

[7] Brik R, Mandel H, Aizin A, Goldscher D, Ziegler M, Bialik V et al. Mucolipidosis III presenting as a rheumatological disorder. *J Rheumatol* 1993; 20: 133-136

[8] Callahan JW. Molecular basis of GM1 gangliosidosis and Morquio disease, type B. Stucture-function studies of lysosomal β-galactosidase and the non-lysosomal β-galactosidase-like protein. *Biochem Biophys Acta* 1999; 1455: 85-103

[9] Coëslier A, Boute-Bénéjean O, Moerman A, Fron D, Manouvrier-Hanu S. Le syndrome de Dyggve-Melchior-Clausen: diagnostic différentiel de la mucopolysaccharidose de type IV ou maladie de Morquio. *Arch Pédiatr* 2001; 8: 838-842

[10] Crockard HA, Stevens JM. Craniovertebral junction anomalies in inherited disorders: part of the syndrome or caused by the disorder? *Eur J Pediatr* 1995; 154: 504-512

[11] De Kremer RD, Givogri I, Argarana CE, Hliba E, Conci R, Boldini CD et al. Mucopolysaccharidosis type VII (β-glucuronidase deficiency): a chronic variant with an oligosymptomatic severe skeletal dysplasia. *Am J Med Genet* 1992; 44: 145-152

[12] DeFriend DE, Brown AE, Hutton CW, Hughes PM. Mannosidosis: an unusual cause of a deforming arthropathy. *Skeletal Radiol* 2000; 29: 358-361

[13] Eckhoff DG, Garlock JS. Severe destructive polyarthropathy in association with a metabolic storage disease. *J Bone Joint Surg [Am]* 1992; 74: 1257-1261

[14] Eggli KD, Dorst JP. The mucopolysaccharidoses and related conditions. *Semin Roentgenol* 1986; 21: 275-294

[15] Field RE, Buchanan JA, Copplemans MG, Aichroth PM. Bone-marrow transplantation in Hurler's syndrome. *J Bone Joint Surg [Br]* 1994; 76: 975-981

[16] Galluzi P, Rufa A, Balestri P, Cerase A, Federico A. MR brain imaging of fucosidosis type I. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 777-780

[17] Gillett PM, Schreiber RA, Jevon GP, Israel DM, Warshawski T, Vallance H et al. Mucopolysaccharidosis type VII (Sly syndrome) presenting as neonatal cholestasis with hepatosplenomegaly. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 33: 216-220

[18] Grabb PA, Albright AL, Zitelli BJ. Multiple suture synostosis, macrocephaly, and intracranial hypertension in a child with α-D-mannosidase deficiency. *J Neurosurg* 1995; 82: 647-649

[19] Guffon N, Guibaud P. Oligosaccharidoses et glycoprotéinoses. *Encycl Méd Chir* 1997; 4p(Elsevier SAS, Paris), Pédiatrie, 4-059-V-30

[20] Haddad FS, Jones DH, Vellodi A, Kane N, Pitt MC. Carpal tunnel syndrome in the mucopolysaccharidoses and mucolipidoses. *J Bone Joint Surg [Br]* 1997; 79: 576-582

[21] Hetherington C, Harris NJ, Smith TW. Orthopaedic management in four cases of mucolipidosis type III. *J R Soc Med* 1999; 92: 244-246

[22] Jones MZ, Alroy J, Rutledge JC, Taylor JW, Alvord EC, Toone J et al. Human mucopolysaccharidosis IIID: clinical, biochemical, morphological and immunohistochemical characteristics. *J Neuropathol Exp Neurol* 1997; 56: 1158-1167

[23] Kachur E, Del Maestro R. Mucopolysaccharidoses and spinal cord compression: case report and review of the literature with implications of bone marrow transplantation. *Neurosurgery* 2000; 47: 223-229

[24] Kanazawa T, Yasunaga Y, Ikuta Y, Harada A, Kusaka O, Sukegawa K. Femoral head dysplasia in Morquio disease type A. *Acta Orthop Scand* 2001; 72: 18-21

[25] Lee FA, Donnell GN, Gwinn JL. Radiographics features of fucosidosis. *Pediatr Radiol* 1977; 5: 204-208

[26] Levin TL, Berdon WE, Lachman RS, Anyane-Yeboa K, Ruzal-Shapiro C, Roye DPJr. Lumbar gibbus in storage diseases and bone dysplasias. *Pediatr Radiol* 1997; 27: 289-294

[27] Litjens T, Hopwood JJ. Mucopolysaccharidosis type VI: structural and clinical implications of mutations in N-acethylgalactosamine-4-sulfatase. *Hum Mutat* 2001; 18: 282-295

[28] Lukong KE, Landry K, Elsliger MA, Chang Y, Lefrancois S, Morales CR et al. Mutations in sialidosis impair sialidase binding to the lysosomal multienzyme complex. *J Biol Chem* 2001; 276: 17286-17290

[29] Maroteaux P, Le Merrer M. Les maladies osseuses de l'enfant. Paris: Médecine-sciences Flammarion, 2002

[30] McAlister WH, Herman TE. Osteochondrodysplasias, dysostoses, chromosomal aberrations, mucopolysaccharidoses, and mucolipidoses. In: Resnick DPhiladelphia: WB Saunders, 2002; 4449-4533

[31] Michalski JC, Klein A. Glycoprotein lysosomal storage disorders: α- and β-mannosidosis, fucosidosis and α-N-acetylgalactosaminidase deficiency. *Biochem Biophys Acta* 1999; 1455: 69-84

[32] Mikles M, Stanton RP. A review of Morquio syndrome. *Am J Orthop* 1997; 26: 533-540

[33] Monroy MA, Ross FP, Teitelbaum SL, Sands MS. Abnormal osteoclast morphology and bone remodeling in a murine model of a lysosomal storage disease. *Bone* 2002; 30: 352-359

[34] Neufeld EF, Muenzer J. The mucopolysaccharidoses. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* New York: McGraw-Hill, 2001; 3421-3451

[35] Northover H, Cowie RA, Wraith JE. Mucopolysaccharidosis type IVA (Morquio syndrome): a clinical review. *J Inher Metab Dis* 1996; 19: 357-365

[36] Parsons VJ, Hughes DG, Wraith JE. Magnetic resonance imaging of the brain, neck and cervical spine in mild Hunter's syndrome (MPS type II). *Clin Radiol* 1996; 51: 719-723

[37] Pshezhetsky AV, Ashmarina M. Lysosomal multienzyme complex: biochemistry, genetics, and molecular pathophysiology. *Prog Nucl Acid Res Mol Biol* 2001; 69: 81-114

[38] Saarela J, Laine M, Oinonen C, von Schantz C, Jalanko A, Rouvinen J et al. Molecular pathogenesis of a disease: structural consequences of aspartylglucosaminuria mutations. *Hum Mol Genet* 2001; 10: 983-995

[39] Sun H, Wolfe JH. Recent progress in lysosomal α-Mannosidase and its deficiency. *Exp Mol Med* 2001; 33: 1-7

[40] Susuki Y, Oshima A, Nanba E. β-galactosidase deficiency: GM1 gangliosidosis and Morquio B disease. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* New York: McGraw-Hill, 2001; 3775-3802

[41] Tandon V, Williamson JB, Cowie RA, Wraith JE. Spinal problems in mucopolysaccharidosis I (Hurler syndrome). *J Bone Joint Surg [Br]* 1996; 78: 938-944

[42] Thomas GH. Disorders of glycoprotein degradation and structure. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited diseases.* New York: McGraw-Hill, 2001; 3507-3534

[43] Tylki-Szymanska A, Czartoryska B, Groener JE, Lugowska A. Clinical variability in mucolipidosis III (Pseudo-Hurler polydystrophy). *Am J Med Genet* 2002; 108: 214-218

[44] Vidailhet M. Mucopolysaccharidoses. *Encyl Méd Chir* 1996; 4p(Elsevier SAS, Paris), Pédiatrie, 4-059-V-20

[45] Vougioukas VI, Berlis A, Kopp MV, Korinthenberg R, Spreer J, van Velthoven V. Neurosurgical interventions in children with Maroteaux-Lamy syndrome. *Pediatr Neurosurg* 2001; 35: 35-38

[46] Wihlborg CE, Babyn PS, Clarke JT. MRI appearances of hip abnormalities in mucolipidosis type III. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 262-264

[47] Willems PJ, Gatti R, Darby JK, Romeo G, Durand P, Dumon JE, O'Brien JS. Fucosidosis revisited: a review of 77 patients. *Am J Med Genet* 1991; 38: 111-131

[48] Wraith JE. The mucopolysaccharidosis: a clinical review and guide to management. *Arch Dis Child* 1995; 72: 263-267

[49] Yogalingam G, Hopwood JJ. Molecular genetics of MPS type IIIA and IIIB: diagnostic, clinical, and biological implications. *Hum Mutat* 2001; 18: 264-281

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-262-A-10

Ochronose

D Kuntz

Résumé. – *L'alcaptonurie et l'ochronose résultent d'une enzymopathie caractérisée par l'absence de l'acide homogentisique-oxydase conduisant à l'accumulation dans les tissus d'acide homogentisique, produit intermédiaire du métabolisme de la tyrosine et de la phénylalanine.*

L'enzymopathie est de transmission autosomale récessive, le gène étant situé sur le bras long du chromosome 3.

Les arthropathies ochronotiques sont d'apparition tardive, vers 20-30 ans. Elles commencent au rachis lombaire puis tardivement s'étendent aux grosses articulations des membres où les lésions ne sont guère différentes de celles de l'arthrose. Au rachis, les calcifications discales étendues, maximales au rachis lombaire, les discopathies étagées avec au maximum fusion vertébrale sont cependant assez caractéristiques.

Le traitement des arthropathies n'est que palliatif.

Historique

En 1859, pour la première fois le diagnostic d'alcaptonurie a été évoqué par Boedeker [3] chez un patient dont les urines noircissaient lorsqu'on leur ajoutait de « l'alcalie ». C'est en raison de la propriété qu'avaient ces urines de fixer intensément l'oxygène en milieu alcalin que Boedeker créa le mot *Alkapton* auquel s'ajoutait quelque temps plus tard le terme d'*Alkaptonurie* (alcaptonurie en français). Boedeker ne put reconnaître la nature chimique de cette substance avide d'oxygène. Ce n'est que plus de 30 ans plus tard que Wolkow et Baumann [42] l'identifièrent et la nommèrent « acide homogentisique » en raison de sa structure chimique très voisine de celle de l'acide gentisique. Compte tenu de la structure aromatique de l'acide homogentisique, on pensa rapidement qu'il provenait du métabolisme d'autres composés aromatiques et en particulier des acides aminés tels que la tyrosine et la phénylalanine entrant dans la composition des protéines alimentaires, ce qui fut vérifié expérimentalement.

En 1909, Neubauer [26] proposa pour la première fois les maillons de la chaîne métabolique de la tyrosine qui, à quelques détails près, est demeurée inchangée jusqu'à nos jours.

En 1908, Garrod [10] pensa que l'alcaptonurie était due à l'absence ou au défaut d'activité d'une enzyme hépatique catalysant l'oxydation de l'acide homogentisique. C'est à partir de ces études qu'il créa le concept *errors inborn of metabolism* .

Parallèlement, en 1866, Virchow [41] observa chez un homme de 67 ans une pigmentation très particulière de certains tissus ayant, à l'œil, une couleur gris-bleu et au microscope une couleur ocre. C'est à partir de cette observation qu'il créa le terme d'ochronose, mais ce n'est que près de 40 ans plus tard qu'Albrecht [1] reconnut qu'alcaptonurie et ochronose résultaient d'une même cause.

En 1950, Suda et Takeda [39, 40] isolèrent une enzyme à partir d'une souche bactérienne (*Pseudomonas*) intervenant dans le métabolisme de la tyrosine, et l'appelèrent homogentisicase. Ils étudièrent simultanément les propriétés d'une enzyme voisine provenant de foie de lapin.

Daniel Kuntz : Professeur, hôpital Lariboisière, fédération de rhumatologie, centre Viggo Petersen, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Kuntz D. Ochronose. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-262-A-10, 1999, 4 p.

Étude clinique

Alcaptonurie [17]

Les urines des malades atteints d'alcaptonurie noircissent à l'air. En fait, beaucoup plus souvent, les malades n'ont noté aucune anomalie de coloration de leurs urines pendant l'enfance et l'adolescence, le diagnostic n'étant évoqué qu'en présence des arthropathies ochronotiques [27, 28], voire au cours d'une intervention devant la coloration gris-bleu du cartilage articulaire.

En effet, les malades alcaptonuriques, même s'ils ont des arthropathies ochronotiques, émettent des urines de couleur normale qui ne noircissent pas, même après plusieurs heures, si leur pH reste acide. Ce n'est que lorsqu'elles sont alcalines que le noircissement se produit en quelques minutes, de la surface à la profondeur.

Une méthode de dosage enzymatique spécifique permet le dosage quantitatif de l'acide homogentisique dans l'urine mais aussi dans le sérum et dans divers tissus [18, 33, 36]. Il existe aussi un dosage colorimétrique de l'acide homogentisique ainsi que par chromatographie liquide à haute pression (HPLC) [4, 22].

Ochronose

Les premières manifestations cliniques de l'ochronose sont tardives, vers 20 ou 30 ans. Il s'agit généralement de la pigmentation gris-bleu de la sclère ou du pavillon de l'oreille.

La pigmentation de la sclère siège habituellement à mi-chemin entre le bord de la cornée et l'angle interne ou externe de l'œil ; à l'oreille elle débute sur le pavillon et l'anthélix puis s'étend au tragus (fig 1). Le cérumen peut aussi prendre une coloration noirâtre. Dans le creux axillaire et dans les régions génitales, la peau peut prendre aussi une coloration brunâtre. Généralement, la pigmentation des tissus superficiels est discrète et reste parfois méconnue pendant plusieurs mois, voire plusieurs années.

La pigmentation des cartilages et fibrocartilages est souvent intense, de couleur noirâtre et très étendue [27, 29]. La pigmentation du cartilage articulaire débute dans les couches les plus profondes. Microscopiquement, les dépôts de pigments dans la synoviale et le cartilage articulaire sont intra- et extracellulaires [15] mais on peut aussi trouver des dépôts de pigments dans les disques intervertébraux, le cartilage trachéal, les cellules épithéliales tubulaires rénales, le pancréas, les parois des artères et artérioles. En microscopie électronique, le pigment est décelé à la surface des fibres collagènes [8, 15]. Dans la synoviale, on observe, surtout à sa partie superficielle, des fragments de cartilage pigmentés avec au maximum la

1 Pigmentation ochronotique du pavillon de l'oreille.

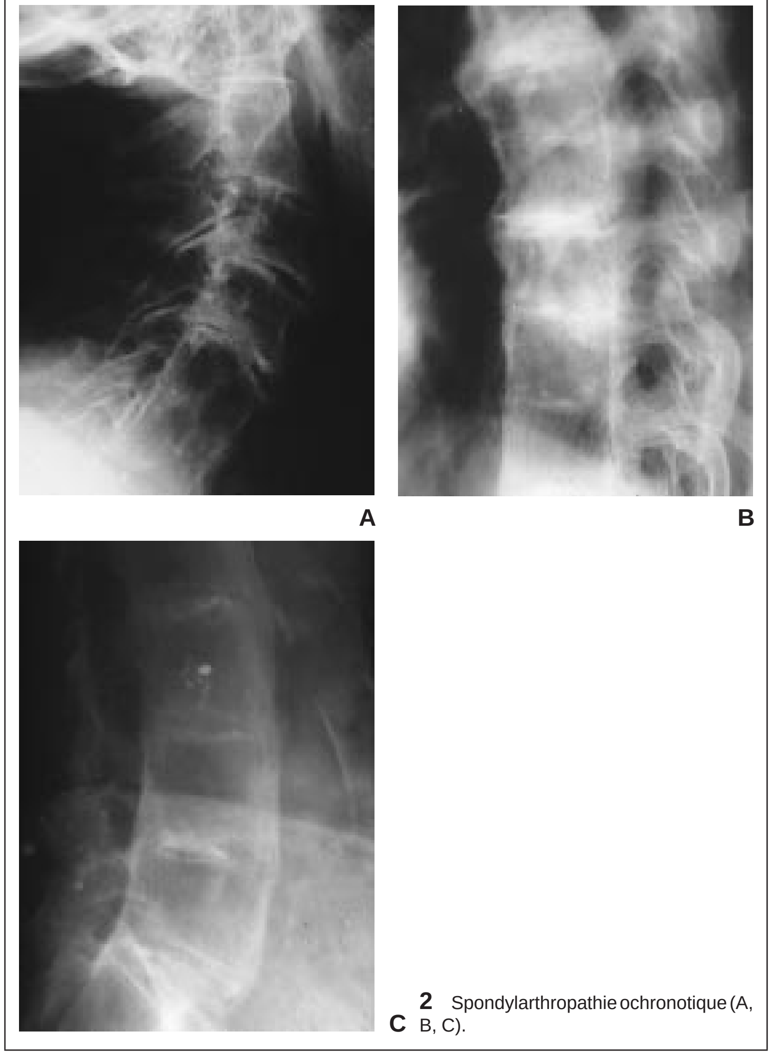

A B C

2 Spondylarthropathie ochronotique (A, B, C).

formation de nodules polypoïdes noirâtres résultant probablement d'une réaction à corps étrangers. Ces nodules sont dénommés corps ostéochondraux par R Schumacher [35]. Le pigment ochronotique est probablement un polymère de l'acide homogentisique mais sa constitution exacte n'est pas connue. Son mécanisme de formation est probablement identique à celui du noircissement de l'urine, c'est-à-dire oxydatif et non enzymatique [43].

Spondylarthropathie ochronotique

L'atteinte rachidienne se signale cliniquement par un enraidissement plus ou moins douloureux du rachis lombaire et à un moindre degré cervical. Au fil des années et plus tardivement, la lordose lombaire s'efface et souvent est remplacée par un certain degré de cyphose. La taille peut d'ailleurs diminuer de quelques centimètres. Radiologiquement, le signe le plus caractéristique (fig 2A) est la calcification des disques intervertébraux particulièrement étendue avec progressivement apparition d'un important affaissement discal avec parfois phénomène du vide discal et au maximum fusion vertébrale (fig 2B, C). Ce sont ces discopathies étendues et non des tassements vertébraux qui sont responsables de la diminution de la taille de ces patients. En revanche, l'ostéophytose est généralement modérée et les sacro-iliaques ne sont pas atteintes.

A B

3 Arthropathie ochronotique du genou (A, B).

Dans les formes évoluées, les altérations rachidiennes rappellent les déformations observées dans les formes sévères de spondylarthrite ankylosante.

Arthropathies ochronotiques

Les arthropathies ochronotiques sont généralement plus tardives que l'atteinte rachidienne [6, 14, 16]. Elles semblent plus sévères chez l'homme bien que le sex-ratio soit de 1. Les articulations le plus souvent atteintes sont les genoux, puis les épaules et les hanches. En revanche, les petites articulations ne sont presque jamais atteintes. Les arthropathies se signalent cliniquement par un enraidissement plus ou moins douloureux, avec assez souvent au genou, un flessum de quelques degrés, et parfois un épanchement synovial dont le compte cellulaire évoque une arthropathie mécanique (moins de 1 000 cellules/mm³). Il est à noter que le liquide synovial ne noircit pas après alcalinisation. Rarement, l'arthropathie ochronotique donne lieu à une inflammation aiguë pseudogoutteuse [34], et on a pu alors noter la présence de cristaux de pyrophosphate de calcium [23, 32].

Les signes radiologiques ne sont visibles que plus tardivement, quelques mois, voire quelques années après les premières manifestations cliniques. Ils n'ont aucun caractère spécifique et ressemblent trait pour trait aux lésions arthrosiques : amincissement de l'interligne articulaire, condensation osseuse sous-chondrale, ostéophytose (fig 3).

Parfois, le diagnostic d'arthropathie ochronotique est évoqué lors d'arthroscopies devant la pigmentation noirâtre du cartilage articulaire [20].

Autres manifestations ochronotiques

Un souffle systolique a été observé dans 15 à 20 % des cas, probablement en rapport avec des dépôts de pigment ochronotique. Les valvulopathies mitrales et/ou aortiques sont en effet dues partiellement à des dépôts de pigment [19]. Les dépôts de pigments siègent parfois dans la prostate et sont rendus responsables de dysurie pouvant entraîner une sanction chirurgicale.

La rupture du tendon d'Achille imprégné de pigment ochronotique a été signalée.

Physiopathologie de l'ochronose

Synthèse et dégradation de l'acide homogentisique

Chez les mammifères, la majeure partie de la phénylalanine et de la tyrosine alimentaire est oxydée en acide acétoacétique après une cascade de transformations enzymatiques (fig 4).

La transformation de l'acide homogentisique en acide maléylacétoacétique étant catabolisée par l'acide homogentisique-oxydase. Cette enzyme est largement répandue dans les tissus mais surtout dans le foie [39, 40]. L'activité de l'enzyme purifiée est à présent bien connue. Son activité s'exerce à un pH optimal de 7 environ. Elle nécessite la présence spécifique d'ions ferreux (les autres métaux divalents n'ont pas d'action) comme la plupart des autres oxygénases intervenant dans les réactions d'ouverture du noyau aromatique des acides aminés.

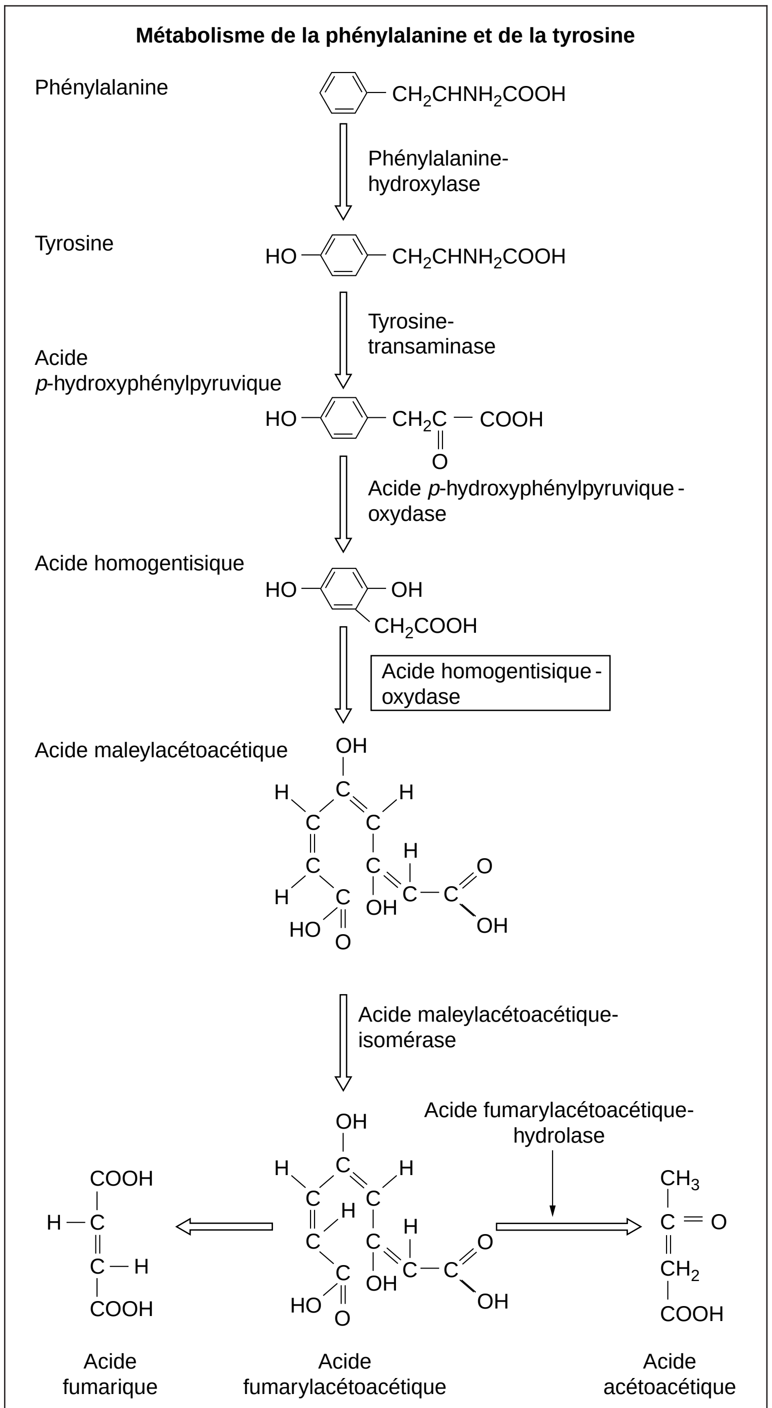

4 Métabolisme de l'acide homogentisique.

Physiopathologie des lésions articulaires

La physiopathologie des lésions articulaires est mal connue. L'acide homogentisique, ou plus exactement le pigment ochronotique, modifie probablement la structure du cartilage et provoque des lésions dégénératives proches de celles de l'arthrose [7, 27, 28]. L'une des plus caractéristiques est la perte de la striation des fibres de collagène suivie de leur gonflement et de leur rupture.

Angeles et al [2] ont montré que la croissance des chondrocytes de lapin et des chondrocytes humains en culture cellulaire monocouche était inhibée par l'acide homogentisique proportionnellement à sa concentration dans le milieu de culture.

L'injection d'acide homogentisique dans les genoux de lapin provoque des lésions cartilagineuses ressemblant d'assez près à celles de l'arthrose [25]. D'ailleurs l'acide homogentisique provoque une inhibition de la lysilhydroxylase, du moins chez l'embryon de poulet [13]. Or l'hydroxylysine produite par cette enzyme joue un rôle majeur dans le pontage des fibrilles du collagène de type II. C'est d'ailleurs en maintenant l'ion fer dans sa forme réduite que l'acide ascorbique augmente la transformation oxydative de l'acide homogentisique, et c'est pourquoi il a été un instant proposé dans le traitement de l'alcaptonurie, malheureusement sans succès [12, 21].

C'est par une analyse systématique de l'activité des enzymes intervenant successivement dans le métabolisme de la tyrosine que La Du et al [17] démontrèrent, il y a 40 ans, que seule l'activité de l'acide homogentisique-oxydase est absente dans l'alcaptonurie, alors que les autres enzymes ont une activité normale, et que l'absence d'activité est liée soit à un défaut spécifique de production de l'enzyme, soit à une altération de sa structure la rendant inactive.

Enfin, il est intéressant de noter que l'acide homogentisique est non seulement filtré par le glomérule mais aussi sécrété par les tubes puisque sa clairance est de 400 à 500 mL /min. Cette excrétion urinaire massive explique qu'il soit nécessaire d'attendre plusieurs années avant que les dépôts ochronotiques finissent par s'accumuler.

Génétique

Osler [30] découvrit pour la première fois chez deux frères alcaptonuriques une pigmentation de la sclère et des oreilles qu'il rattacha à une même anomalie métabolique.

Garrod [9] en 1902 décrivit, rappelons-le, le concept de maladie héréditaire à partir d'observations de familles d'alcaptonuriques. Il suggéra même que l'enzymopathie était de transmission autosomale récessive, notamment en raison de sa fréquence dans les familles issues de mariages consanguins. Ce mode de transmission a été confirmé depuis par plusieurs enquêtes [37]. La prévalence de l'alcaptonurie est estimée à 3-5 par million, et son apparition remonte au moins à 3 000 ans [38].

Récemment plusieurs équipes ont montré que la maladie est transmise par un seul gène localisé sur une région de 16 centimorgan sur le bras long du chromosome 3 [11, 24, 31].

Traitement

Il n'y a aucun traitement efficace des arthropathies ochronotiques. Comme dans les arthropathies dégénératives, on peut avoir recours avec succès aux arthroplasties [5].

Une thérapie génique visant à pallier le défaut d'homogentisicase permettra peut-être un jour de guérir cette erreur innée du métabolisme pour reprendre le fameux concept élaboré pour la première fois par Garrod.

Références ➤

Références

[1] Albrecht H. Über Ochronose. *Heilkd* 1902 ; 23 : 366

[2] Angeles AP, Badger R, Gruber HE, Seegmiller JE. Chondrocyte growth inhibition induced by homogentisic acid and its partial prevention with ascorbic acid. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 512-517

[3] Boedeker C. Ueber das Alcapton ; ein neuer Beitrag zur Frage : Welche Stoffe des Harns können Jupferreduction bewirken ?*Z Rat Med* 1859 ; 7 : 127-155

[4] Bory C, Boulieu R, Chantin C, Mathieu M. Diagnosis of alcaptonuria: rapid analysis of homogentisic acid by HPLC. *Clin Chim Acta* 1990 ; 189 : 7-11

[5] Carrier DA, Harris CM. Bilateral hip and bilateral knee arthroplasties in a patient with ochronotic arthropathy. *Orthop Rev* 1990 ; 19 : 1005-1009

[6] Cervenansky J, Sitaj S, Urbanek T. Alkaptonuria and ochronosis. *J Bone Joint Surg* 1959 ; 41A : 1169-1182

[7] Eberle P, Mohr W, Claes L. Biomechanische Untersuchungen zur Pathogenese der ochronotischen Arthropathie. *Z Rheumatol* 1984 ; 43 : 249-252

[8] Gaines JJ, Tom GD, Khankhaniam N. An ultrastructural and light microscopic study of the synovium in ochronic arthropathy. *Hum Pathol* 1987 ; 18 : 1160-1164

[9] Garrod AE. The incidence of alkaptonuria: a study in chemical individuality. *Lancet* 1902 ; 2 : 1616

[10] Garrod AE. The Croonian lectures on inborn errors of metabolism. Lecture II. Alkaptonuria. *Lancet* 1908 ; 2 : 73-79

[11] Janocha S, Wolz W, Srsen S, Srsnova K, Montagutelli X, Guénet JL et al. The human gene for alkaptonuria (AKU) maps to chromosome 3q2. *Genomics* 1994 ; 19 : 5-8

[12] Kamoun P, Coude M, Forest M, Montagutelli X, Guénet JL. Ascorbic acid and alcaptonuria. *Eur J Pediatr* 1992 ; 151 : 149

[13] Kirkpatrick CJ, Mohr W, Mutschler W. Experimental studies on the pathogenesis of ochronotic arthropathy. The effects of homogentisic acid on adult and fetal articular chondrocyte morphology, proliferative capacity and synthesis of proteoglycans in vitro. *Virchows Arch B Cell Pathol* 1984 ; 47 : 347-360

[14] Kurc D. L'ochronose et le rhumatisme alcaptonurique. [thèse], Paris, 1964

[15] Kutty MK, Iqbal QM, Teh EC, Lumpur K. Ochronotic arthropathy: an electron microscopical study with a view on pathogenesis. *Arch Pathol* 1974 ; 98 : 55-57

[16] La Du BN. Alcaptonuria and ochronotic arthritis. *Mol Biol Med* 1991 ; 8 : 31-38

[17] La Du BN. Alkaptonuria. In : Scriver SR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D eds. The metabolic and molecular bases of inherited disease. New York : McGraw-Hill, 1995 : 1371-1386

[18] La Du BN, O'Brien WM, Zannoni VG. Studies on ochronosis. 1. The distribution of homogentisic acid in guinea pigs. *Arthritis Rheum* 1962 ; 5 : 81-87

[19] Levine HD, Parisi AF, Holdsworth DE, Cohn LH. Aortic valve replacement for ochronosis of the aortic valve. *Chest* 1978 ; 74 : 466-467

[20] Lurie DP, Musil D. Knee arthropathy in ochronosis: diagnosis by arthroscopy with ultrastructural features. *J Rheumatol* 1984 ; 11 : 101-103

[21] Lustberg TJ, Schulman JD, Seegmiller JE. Metabolic fate of homogentisic acid-1-14C (HGA) in alcaptonuria and effectiveness of ascorbic acid in preventing experimental ochronosis. *Arthritis Rheum* 1969 ; 12 : 678-679

[22] Lustberg TJ, Schulman JD, Seegmiller JE. The preparation and identification of various adducts of oxidized homogentisic acid and the development of a new sensitive colorimetric assay for homogentisic acid. *Clin Chim Acta* 1971 ; 35 : 323-333

[23] McClure J, Smith PS, Gramp AA. Calcium pyrophosphate dihydrate (CPPD) deposition in ochronotic arthropathy. *J Clin Pathol* 1983 ; 36 : 894-902

[24] Montagutelli X, Lalouette A, Coudé M, Kamoun P, Forest M, Guénet JL. Aku, a mutation of the mouse homologous to human alkaptonuria, maps to chromosome 16. *Genomics* 1994 ; 19 : 9-11

[25] Moran TJ, Yunis EJ. Studies on ochronosis. 2. Effects of injection of homogentisic acid and ochronotic pigment in experimental animals. *Am J Pathol* 1962 ; 40 : 359

[26] Neubauer O. Uber den Abbau der Aminosaüren in gesunden und kranken Organismus. *Dtsch Arch Klin Med* 1909 ; 95 : 211

[27] O'Brien WM, Banfield WG, Sokoloff L. Studies on the pathogenesis of ochronotic arthropathy. *Arthritis Rheum* 1961 ; 4 : 137-152

[28] O'Brien WM, La Du BN, Bunim JJ. Biochemical, pathological and clinical aspects of alcaptonuria, ochronosis ans ochronotic arthropathy. *Am J Med* 1963 ; 34 : 813-838

[29] Oppenheimer BS, Kline BS. Ochronosis, with a study of an additional case. *Arch Intern Med* 1922 ; 29 : 732

[30] Osler W. Ochronosis: the pigmentation of cartilages, sclerotics, and skin in alkaptonuria. *Lancet* 1904 ; 1 : 10

[31] Pollak MR, Chou YH, Cerda JJ, Steinmann B, La Du BN, Seidmann JG et al. Homozygosity mapping of the gene for alkaptonuria to chromosome 3q2. *Nat Genet* 1993 ; 5 : 201-204

[32] Reginato AJ, Schumacher HR, Martinez VA. Ochronotic arthropathy with calcium pyrophosphate crystal deposition. *Arthritis Rheum* 1973 ; 16 : 705-714

[33] Roth M, Felgenhauer WR. Recherche de l'excrétion d'acide homogentisique urinaire chez des hétérozygotes pour l'alcaptonurie. *Enzymol Biol Clin* 1968 ; 9 : 53-58

[34] Rynes RJ, Sosman JL, Holdsworth DE. Pseudogout in ochronosis: report of a case. *Arthritis Rheum* 1975 ; 18 : 21-25

[35] Schumacher HR. Ochronosis, hemochronosis, and Wilson's disease. *Metabol Bone Joint Dis*1997 : 1913-1924

[36] Seegmiller JE, Zannoni VG, Laster L, La Du BN. An enzymatic spectrophotometric method for the determination of homogentisic acid in plasma and urine. *J Biol Chem* 1961 ; 236 : 774-777

[37] Srsen S, Cisarik F, Pasztor L, Harmecko L. Alkaptonuria in the Trenein district of Szechoslovakia. *Am J Med Genet* 1979 ; 2 : 159

[38] Stenn FF, Milgram JW, Lee SL, Weigand RJ, Veis A. Biochemical identification of homogentisic acid pigment in an ochronotic Egyptian mummy. *Science* 1977 ; 197 : 566-568

[39] Suda M, Takeda Y. Metabolism of tyrosine. I. Application of successive adaptation of bacteria for the analysis of the enzymatic breakdown of tyrosine. *J Biochem* 1950 ; 37 : 375-380

[40] Suda M, Takeda Y. Metabolism of tyrosine. II. Homogentisicase. *J Biochem* 1950 ; 37 : 381-387

[41] Virchow R. Ein Fall von allgemeiner Ochronose der Knorpel und knorpelahnlichen Theile. *Arch Pathol Anat* 1866 ; 37 : 212

[42] Wolkow M, Baumann E. Uber das Wesen der Alkaptonurie. *Z Physiol Chem* 1891 ; 15 : 228-285

[43] Zannoni VG, Lomtevas N, Goldfinger S. Oxidation of homogentisic acid to ochronotic pigment in connective tissue. *Biochim Biophys Acta* 1969 ; 177 : 94

Ostéodystrophie rénale

M.-H. Lafage-Proust

L'ostéodystrophie rénale (ODR) est une ostéopathie métabolique diffuse en rapport avec l'insuffisance rénale chronique, qui inclut diverses lésions histologiques. Elle comprend des troubles du remodelage (haut niveau de remodelage, lié à l'hyperparathyroïdie secondaire [HPT II], et bas niveau de remodelage avec l'ostéomalacie [OM] et l'ostéopathie adynamique, l'ostéopathie mixe combinant une OM et des lésions d'HPT II) et une perte osseuse. L'ODR se développe du fait des troubles métaboliques qui compliquent l'urémie chronique et impliquent l'hypocalcémie, la rétention de phosphate, la diminution de la synthèse rénale de calcitriol, l'acidose, l'inflammation chronique et les troubles de la nutrition auxquels s'ajoutent des complications iatrogènes. Les manifestations cliniques et biologiques telles que les douleurs osseuses et les fractures dont l'incidence est accrue dans l'insuffisance rénale chronique (IRC), ou l'hypercalcémie sont peu spécifiques d'un type histologique. Le diagnostic repose sur l'histologie avec étude histomorphométrique d'une biopsie osseuse de crête iliaque et, en l'absence de biopsie, sur les concentrations sériques de parathormone. L'utilisation des marqueurs biologiques du remodelage osseux tels que les phosphatases alcalines osseuses est proposée. Le traitement repose sur la chélation du phosphate alimentaire, la vitamine D (naturelle ou dérivés 1-α-hydroxylés), et les agonistes des récepteurs sensibles au calcium des glandes parathyroïdes, la parathyroïdectomie n'étant réservée qu'aux HPT II réfractaires.

Mots clés : Ostéodystrophie rénale ; Remodelage osseux ; Hyperparathyroïdie secondaire ; Fractures ; Insuffisance rénale chronique

Plan

Introduction

L'insuffisance rénale chronique (IRC) entraîne de façon précoce une rétention phosphorée et une balance calcique négative conduisant à une hyperparathyroïdie secondaire (HPT II), ce qui induit des lésions osseuses qui sont maintenant bien décrites. De plus, l'insuffisance rénale perturbe de nombreuses autres fonctions telles que la régulation du pH ou la nutrition et associe, à des degrés divers, des phénomènes inflammatoires qui, à leur tour, peuvent retentir de façon plus ou moins spécifique sur le squelette. Les lésions osseuses rencontrées lors de l'IRC résultent donc de l'accumulation des toxines urémiques au sens large, à laquelle s'ajoute une pathologie iatrogène. Leur physiopathologie déborde largement du simple cadre nosologique des troubles du métabolisme phosphocalcique dans lequel on les a trop longtemps cantonnées. Ces lésions sont responsables d'une symptomatologie osseuse variée qui n'est pas spécifique, comme des fractures ou des douleurs, et s'accompagnent d'une série de signes biologiques qui ne sont pas spécifiques non plus, comme l'hypercalcémie, d'où la nécessité d'utiliser des techniques permettant un diagnostic étiologique précis lorsque cela est nécessaire.

L'ostéodystrophie rénale (ODR) était le terme généralement utilisé pour décrire les différents symptômes osseux et anomalies phosphocalciques qui surviennent chez les insuffisants rénaux. Cependant, la conférence de consensus KDIGO (Kidney Disease Improving Global Outcomes), a proposé récemment d'utiliser le terme *chronic kidney disease-mineral and bone disorder* (CKD-MBD) [1] pour définir « la maladie systémique de l'insuffisant rénal touchant le métabolisme osseux et minéral », qui se caractérise par une ou plusieurs des manifestations suivantes : ostéodystrophie rénale, calcifications vasculaires, calcinose tumorale et anomalies des concentrations de parathormone (PTH), calcium, phosphore et vitamine D circulants » (Fig. 1). Ainsi, le terme d'ODR ne devrait être utilisé que pour décrire

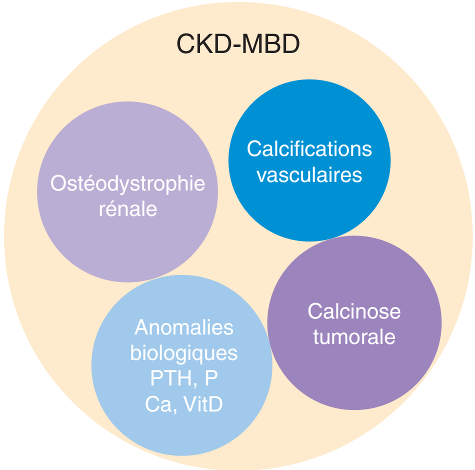

Figure 1. Représentation schématique du nouveau cadre nosologique des anomalies du tissu osseux et du métabolisme phosphocalcique chez l'insuffisant rénal chronique (d'après la conférence consensus KDIGO [Kidney Disease Improving Global Outcomes]). CKD-MBD : *chronic kidney disease-mineral and bone disorder* ; PTH : parathormone ; VitD : vitamine D ; P : phosphore ; Ca : calcium.

l'ensemble des altérations de l'histologie osseuse des patients urémiques, quantifiables par l'étude histomorphométrique d'une biopsie osseuse. Nous ne traiterons ici que des lésions osseuses de l'adulte à l'exclusion de celles survenant après une transplantation rénale.

■ Rappels sur le remodelage osseux

Le tissu osseux est un tissu en perpétuel renouvellement appelé « remodelage » (turnover osseux des Anglo-Saxons). Ce remodelage est assuré par les « unités de remodelage » (ou BMU pour *basic multicellular unit*) constituées par un groupe d'ostéoclastes qui résorbent la matrice minéralisée en formant des lacunes et par un groupe d'ostéoblastes qui synthétisent, au sein des lacunes, la matrice osseuse (ostéoïde) qui est ultérieurement minéralisée. L'activité d'un BMU conduit à la formation d'un « ostéon » (appelé aussi unité structurale osseuse ou BSU des Anglo-Saxons). Dans l'os cortical, ces ostéons s'organisent autour de cylindres, les canaux de Havers, plus ou moins ouverts suivant leur stade fonctionnel et, dans l'os trabéculaire, ils sont ouverts sur la moelle hématopoïétique. L'os est formé de millions d'unités structurales et l'on évalue que, chez l'adulte, un million d'unités sont actives en un temps donné. La natalité des BMU est plus importante dans l'os trabéculaire que dans l'os cortical. Ainsi, l'os trabéculaire se renouvelle, chez l'humain, cinq à huit fois plus vite que l'os cortical. Un BMU naît en un point et à un moment donné, il se déplace ensuite sur la surface osseuse sur une distance variable, puis, une fois l'os remplacé, il disparaît. Cette structure nécessite ainsi un apport constant de cellules précurseurs ostéoclastiques à l'avant et ostéoblastiques à l'arrière [2, 3].

Au sein des BMU se succèdent les étapes du remodelage (Fig. 2). La surface osseuse inactive est recouverte de cellules bordantes qui, dans une première phase, vont se rétracter afin de découvrir la matrice osseuse. Puis surviennent les précurseurs mononucléés des ostéoclastes. Cette phase d'*activation* est suivie d'une phase de *résorption* et, une fois que les cellules ostéoclastiques ont adhéré à la matrice osseuse, elles résorbent l'os ancien. La phase d'*inversion* correspond au remplacement des ostéoclastes par des cellules mononucléées qui lissent le fond de la lacune (appelée ligne cémentante). Cette étape précède le recrutement des ostéoblastes au sein de cette lacune qu'ils comblent en apposant une nouvelle matrice pendant la phase de *formation*. Cette matrice non minéralisée ou ostéoïde est progressivement minéralisée au cours du processus appelé « minéralisation primaire ». Enfin vient une phase de *quiescence* pendant laquelle les ostéoblastes survivants se transforment en cellules bordantes, métaboliquement peu actives, alors que

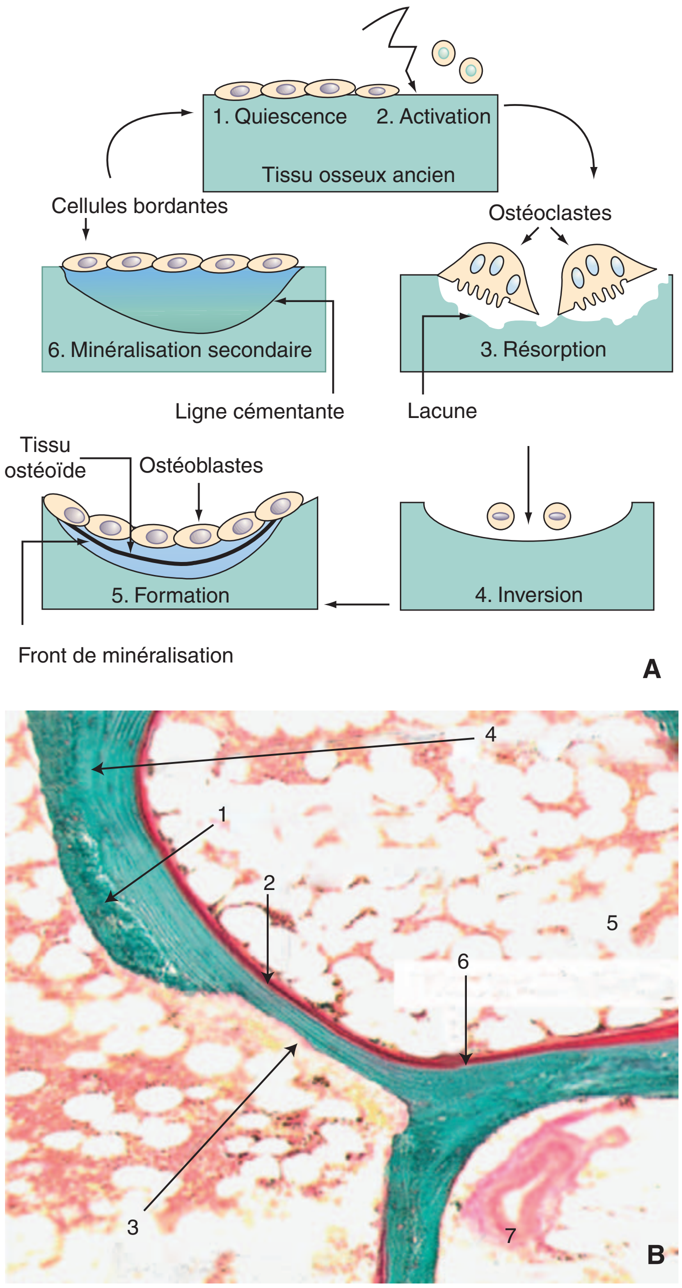

Figure 2. Le remodelage osseux.
A. Schéma des différentes phases du remodelage osseux.
B. Coupe histologique de tissu osseux trabéculaire humain crête iliaque. Deux *basic multicellular units* (BMU) en activité sont visualisés. L'un est coupé pendant la phase de formation et l'autre est sectionné pendant la phase de résorption (coloration trichrome de Goldner × 400). 1. Tissu osseux calcifié ; 2. tissu ostéoïde ; 3. lacune de résorption ; 4. ligne cémentante ; 5. moelle ; 6. front de minéralisation ; 7. vaisseau.

l'accumulation de minéral dans la matrice organique se fait très lentement et de façon cellule-indépendante au cours d'un processus appelé « minéralisation secondaire ». La durée de ce cycle de remodelage (de l'activation du BMU jusqu'à la fin de la minéralisation primaire) dure environ 6 à 9 mois chez l'adulte.

Les unités de remodelage ne sont pas synchrones, ce qui permet d'adapter la masse et l'architecture de l'os, sous l'action de facteurs systémiques (PTH, vitamine D) ou locaux (prostaglandines, cytokines, interleukines ou contraintes mécaniques). La plupart des facteurs qui contrôlent la résorption ostéoclastique modulent la synthèse de l'ostéoprotégérine (OPG) et/ou du *receptor activator of NFkB ligand* (RANKL). L'OPG et le RANKL appartiennent respectivement à la famille des récepteurs du *tumor necrosis factor* (TNF) et du TNF-α. Les précurseurs ostéoclastiques possèdent un récepteur appelé RANK (pour *receptor*

activator of NFkB) capable d'être activé par RANKL qui, lui, est exprimé, entre autres, par les précurseurs ostéoblastiques [4]. RANKL est une molécule membranaire qui peut être éventuellement clivée (comme le TNF-α) par des métalloprotéases et donc être dosée dans le sang. La liaison RANK/RANKL stimule à la fois l'ostéoclastogenèse et l'activité des ostéoclastes matures. L'OPG, agit, elle, comme un récepteur soluble capable de se lier à RANKL et de l'inhiber : elle peut ainsi supprimer l'ostéoclastogenèse par compétition avec RANKL [5].

■ Lésions osseuses au cours de l'insuffisance rénale chronique

Il est classique de parler de deux types de lésions osseuses à haut ou à bas niveau de turnover osseux :

- turnover osseux bas : ostéomalacie (OM) et ostéopathie adynamique (ABD, pour *adynamic bone disease*) ;
- turnover osseux élevé : hyperparathyroïdie secondaire pure (HPT II ou ostéite fibreuse des Anglo-Saxons) et ostéopathie mixte associant des lésions d'HPT II et d'OM.

La définition et le diagnostic sont histologiques.

Troubles du remodelage et de la minéralisation

Biopsie osseuse à visée histomorphométrique

Le remodelage osseux peut être mesuré de façon très précise grâce à l'histomorphométrie osseuse quantitative. Elle s'effectue sur une carotte osseuse réalisée sur la crête iliaque près de l'épine iliaque antérosupérieure avec un trocart de 8 mm de diamètre interne après anesthésie locale. Avant la biopsie, on a pris soin de donner au patient du chlorhydrate de tétracycline (25 mg/kg par jour). La tétracycline se dépose à la jonction entre tissu ostéoïde et tissu minéralisé appelée « front de minéralisation » et a la propriété d'émettre une fluorescence jaune-vert lorsqu'elle est observée en lumière ultraviolette (UV). Deux prises de tétracycline, réalisées à 15 jours d'intervalle, entraînent la présence de deux marquages fluorescents sur les travées, correspondant à la progression du front de minéralisation entre les deux prises de tétracycline. Ce marquage est indispensable pour le diagnostic précis du type d'ostéodystrophie rénale. Le prélèvement est ensuite fixé puis inclus dans une résine plastique sans décalcification préalable. Le bloc est enfin sectionné avec un couteau spécial et les coupes sont traitées pour des colorations permettant de différencier l'os minéralisé du tissu ostéoïde, de visualiser puis de quantifier, grâce à un analyseur semi-automatique d'image, l'activité des cellules osseuses. Les paramètres histomorphométriques que l'on mesure sont résumés dans le Tableau 1. Ils sont rapportés à des valeurs normales qui dépendent de l'âge et du sexe. Un effort d'harmonisation des paramètres et des normes utilisés est en cours.

Description des différentes lésions osseuses

Depuis la conférence de consensus de KDIGO, il a été proposé que seules les lésions histologiques soient décrites sans préjuger de leur étiologie en utilisant trois groupes de paramètres (Fig. 3A) :

- niveau de remodelage osseux (turnover des Anglo-Saxons) : il peut être normal, élevé ou bas, mesuré la plupart du temps par le BFR (*bone formation rate* ou taux de formation osseuse) ou par la fréquence d'activation (Ac.f, probabilité qu'un BMU soit activé en un endroit donné), associé à un paramètre de résorption (nombre d'ostéoclastes ou de surfaces ostéoclastiques) ;
- minéralisation, qui peut être normale ou diminuée, qui décrit l'état de la minéralisation primaire uniquement, mesuré par le MLT (*mineralisation lag time* ou délai de minéralisation), et les paramètres démontrant l'accumulation de tissu ostéoïde non minéralisé (volume et épaisseur ostéoïdes) ;
- masse osseuse, qui peut être normale, élevée ou basse, mesurée en histologie par le BV/TV (*bone volume/tissue volume* pour le compartiment trabéculaire et épaisseur et porosité des corticales pour le compartiment cortical). On peut rajouter à ces données des paramètres de microarchitecture osseuse, mais malheureusement, aucune norme n'est publiée concernant ces paramètres.

Tableau 1.
Paramètres histomorphométriques. Colonne de gauche : abréviations selon la nomenclature internationale, colonne du milieu : nomenclature française, colonne de droite : unités.

Paramètres de formation osseuse		
Statiques		
O.Th	Épaisseur moyenne des liserés ostéoïdes	µm
OS/BS	Surfaces ostéoïdes	%
Ob.S/BS	Surfaces ostéoblastiques	%
OV/BV	Volume ostéoïde	%
MW Th : *mean wall thickness*	Épaisseur moyenne du mur ostéonique	µm
Dynamiques		
MAR : *mineral apposition rate*	Vitesse de minéralisation	µm/j
MS/BS = 1/2 sLS/BS + dLS/BS	Surfaces minéralisantes	%
– sLS/BS	Simplement marquées	%
– dLS/BS	Doublement marquées	%
BFR/BS : *bone formation rate* = MAR × MS/BS	Taux de formation osseuse (*surface referent*)	$\mu m^3/\mu m^2/j$
Ac.f : *activation frequency*	Fréquence d'activation	/an
Aj.AR : *adjusted apposition rate* = MAR × (MS/OS)	Vitesse de minéralisation ajustée	%/µm/j
MLT : *mineralisation lag time* = O.Th/Aj.AR	Délai de minéralisation normalement < 28 jours	j
Paramètres de résorption osseuse		
ES/BS	Surfaces érodées (avec ou sans ostéoclastes)	%
Oc.S/BS	Surfaces ostéoclastiques	%
Oc.N/BPm (*osteoclast number/bone perimeter*)	Nombre d'ostéoclastes : – par mm de périmètre de travée ou	/mm
Oc.N/BAr (*osteoclast number/bone area*)	– par mm^2 de surface osseuse	$/mm^2$

Ainsi, comme il est illustré dans la Figure 3B, en combinant les trois groupes de paramètres, on retrouve les lésions anciennement décrites avec, en complément, des informations concernant la masse osseuse. Il est à noter que les données obtenues à partir de la biopsie d'un patient sont comparées à des données collectées chez des sujets normaux et que différentes normes publiées sont utilisées par les laboratoires. Il n'y a pas de normes pour ce qui concerne la porosité corticale.

Pour des raisons « pédagogiques », nous reprenons ici les différentes lésions classiquement décrites.

Hyperparathyroïdie secondaire

Lésions histologiques de l'hyperparathyroïdie secondaire de l'insuffisance rénale chronique (Fig. 4A)

On peut observer des lésions d'HPT II pure modérée qui comprennent une augmentation du nombre et de l'activité des ostéoclastes, associée à une augmentation de la formation osseuse caractérisée par une augmentation des surfaces et du volume ostéoïdes et du nombre d'ostéoblastes, des surfaces de minéralisation et de la vitesse de minéralisation. Ces deux derniers paramètres contribuent à l'augmentation du taux de formation osseuse. Une fibrose de la moelle péritrabéculaire peut être visible, notamment à proximité des foyers de résorption. Lorsque l'hyperparathyroïdie secondaire est sévère, on parle alors d'ostéite fibreuse, avec, dans ce cas, de nombreuses zones d'os tissé, liées à l'intensité de l'hyperremodelage osseux, correspondant à une perte du caractère lamellaire de la matrice

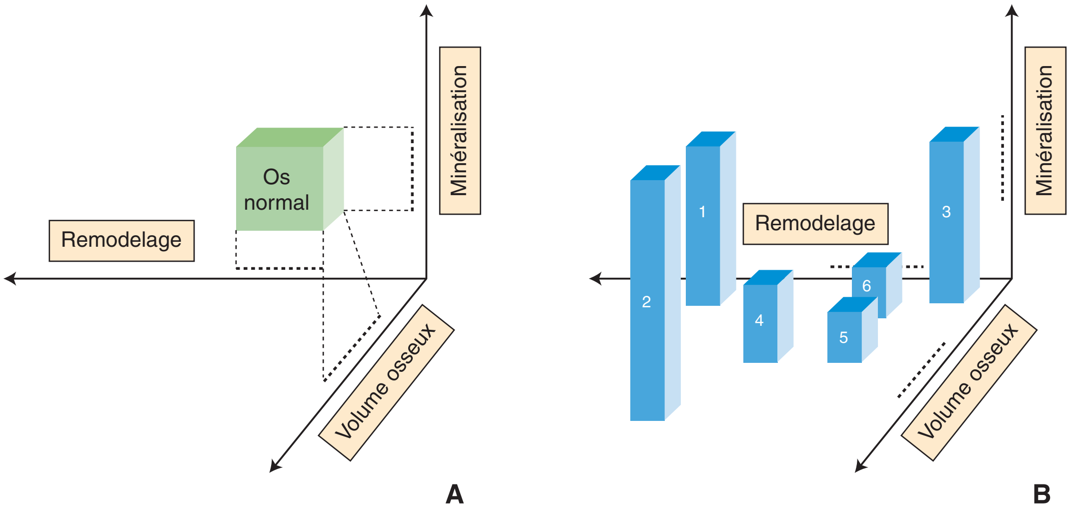

Figure 3. Classification des lésions histologiques osseuses (conférence consensus KDIGO [Kidney Disease Improving Global Outcomes]).
A. Trois classes de paramètres sont mesurées : remodelage (turnover osseux), minéralisation (marquage par la tétracycline), masse osseuse (*bone volume/tissue volume* [BV/TV] et épaisseur et porosité corticales). Les barres noires en pointillés représentent les fourchettes normales.
B. Exemples de combinaisons de paramètres histologiques. Les termes « classiques » des lésions sont en italique. 1. Remodelage élevé : (*hyperparathyroïdie secondaire [HPT II]*) + masse osseuse basse ; 2. remodelage élevé (*HPT II*) + masse osseuse élevée ; 3. remodelage bas, minéralisation normale (*ostéopathie adynamique*) + masse osseuse basse ; 4. remodelage élevé + minéralisation diminuée (*ostéopathie mixte*) + masse osseuse normale ; 5. remodelage normal + minéralisation diminuée (*ostéomalacie*) + masse osseuse normale ; 6. remodelage normal + minéralisation diminuée (*ostéomalacie*) + masse osseuse basse.

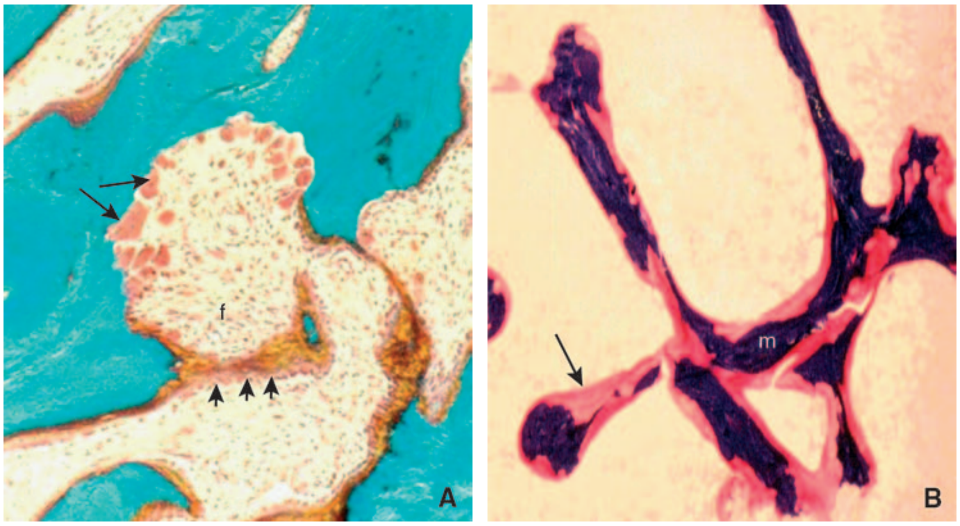

Figure 4. Lésions histologiques de l'ostéodystrophie rénale (ODR).
A. Hyperparathyroïdie secondaire. Flèches longues : ostéoclastes dans une lacune de résorption ; flèches courtes : ostéoblastes nombreux et actifs ; f : fibrose médullaire. Coloration trichrome de Goldner, × 100.
B. Ostéomalacie. Flèche longue : lisérés ostéoïdes larges (rose). m : tissu osseux minéralisé. Coloration solochrome cyanine R, × 100.

osseuse, et dont la compétence mécanique est médiocre. Il existe une « tunnellisation » de la matrice par les ostéoclastes, bien visible dans l'os cortical, et la résorption sous-périostée est accrue. Dans les formes très sévères, il existe une ostéocondensation trabéculaire, la texture osseuse est essentiellement tissée, colorée uniformément par la tétracycline en lumière UV. La fibrose médullaire est alors diffuse, elle est le fait de l'action directe sur les cellules stromales de la moelle de la parathormone qui stimule leur prolifération de façon très active et favorise leur différenciation en fibroblastes. Cette fibrose vient aggraver l'anémie de l'IRC par diminution de l'érythropoïèse médullaire [6, 7].

Physiopathologie (Fig. 5). Le développement de l'hyperparathyroïdie secondaire de l'IRC résulte de facteurs multiples incluant la rétention de phosphate, le déficit de synthèse de calcitriol, la diminution de l'expression dans les glandes parathyroïdes des récepteurs sensibles au calcium [8] et du récepteur de la vitamine D [9, 10]. L'hypocalcémie est en rapport avec la diminution de la réabsorption tubulaire rénale et de l'absorption intestinale du calcium, liée à la réduction de la production de calcitriol et à l'augmentation progressive de la concentration sérique en phosphate [11]. L'hypocalcémie chronique induit une augmentation de la synthèse de parathormone (PTH) qui, en retour, va stimuler l'excrétion urinaire du phosphate et augmenter la production de calcitriol. À mesure que l'insuffisance rénale s'aggrave, l'augmentation de la production de parathormone ne peut plus prévenir le développement de l'hyperphosphatémie et la diminution de production de calcitriol, ce qui réduit la freination de la synthèse de PTH. L'hyperphosphatémie diminue l'efficacité de la 1-alpha hydroxylase rénale [12] et stimule de façon indirecte, mais indépendamment de son action sur la 1-alpha-hydroxylase rénale [13], l'augmentation de synthèse de la PTH [14]. Il se développe une résistance de l'organisme à l'action hypercalcémiante de la PTH [15] qui semble elle-même conditionnée par le déficit en vitamine D [16] et l'hyperphosphatémie [17]. Cette résistance, illustrée par le fait qu'un niveau normal de turnover osseux n'est obtenu chez un patient sous dialyse que si la concentration sérique de l'iPTH se situe entre une fois et demie [18] et trois fois [19] la normale, est due en partie à la diminution de l'expression des récepteurs de la PTH dans l'os [20]. L'HPT II apparaît aux stades précoces de l'insuffisance rénale [21]. Malluche et al. ont montré que chez des patients sans traitement préventif, les surfaces ostéoclastiques augmentaient dès que la clairance de la créatinine était inférieure à 50 ml/min/1,73 m^2 et que la fibrose péritrabéculaire était observée à partir d'une clairance à 30 ml/min/1,73 m^2 [22]. De plus, récemment, il a été montré qu'au cours de l'insuffisance rénale, un ou plusieurs fragments C-terminaux de la parathormone (dont le fragment 7-84) sont majoritairement sécrétés et

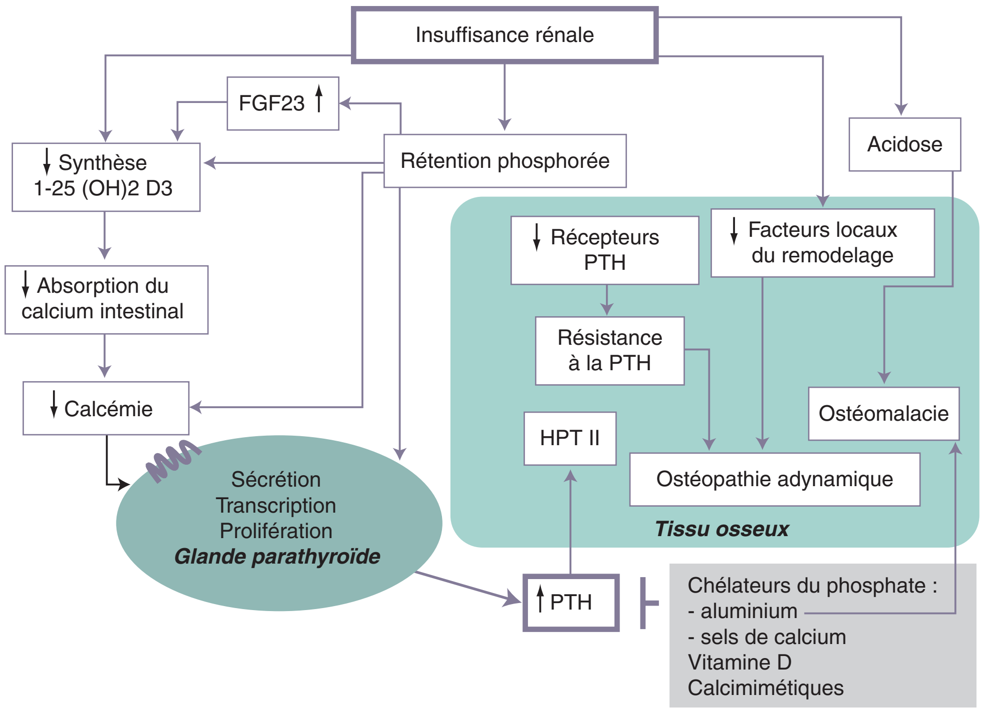

Figure 5. Schéma de la physiopathologie des troubles du remodelage et de la minéralisation au cours de l'insuffisance rénale chronique (voir texte). PTH : parathormone ; HPT II : hyperparathyroïdie secondaire ; FGF : *fibroblast growth factor*.

qu'ils auraient une action inhibitrice sur les récepteurs de la parathormone, contrairement au fragment N-terminal [23]. Enfin, plus récemment, le FGF23, une hormone circulante synthétisée par les ostéoblastes et responsable de l'augmentation de l'excrétion urinaire du phosphate, a été mise au jour. Dans l'insuffisance rénale, sa concentration sérique augmente à mesure que la filtration glomérulaire diminue et est corrélée positivement à la phosphatémie [24]. Le FGF23 joue un rôle complexe car il inhibe la 1-alpha-hydroxylase rénale et la synthèse de PTH. Une étude longitudinale chez des patients hémodialysés a montré que les concentrations initiales de FGF23 semblent mieux prédire le développement d'une hyperparathyroïdie secondaire [25], ainsi que la réponse au traitement par le calcitriol [26] que la concentration sérique de parathormone initiale. Ainsi, le dosage du FGF23 pourrait devenir, dans les années futures, un marqueur utile dans le suivi des patients IRC.

Ostéomalacie

Lésions histologiques de l'ostéomalacie (Fig. 3B). L'ostéomalacie est définie au plan histologique par une accumulation de tissu ostéoïde illustrée par l'augmentation du volume et des surfaces ostéoïdes (volume ostéoïde/volume osseux [OV/BV] et surface ostéoïde/surface osseuse [OS/BS]), liée à une altération du processus de minéralisation primaire qui se traduit par une diminution de la vitesse de minéralisation (MAR) et du taux de formation osseuse et par une augmentation du délai de minéralisation. L'ostéomalacie peut être isolée, ce qui reste actuellement la circonstance la plus rare. On peut en décrire plusieurs formes histologiques selon le degré d'accumulation de tissu ostéoïde et la sévérité de l'altération de la minéralisation (préostéomalacie, ostéomalacie atypique, focale, ou généralisée). Elle peut également être associée à une hyperrésorption ostéoclastique et à une fibrose dans le cadre de ce que l'on appelle *l'ostéopathie mixte*. Dans ce cas, le BFR n'est pas toujours effondré comme dans l'ostéomalacie pure, mais le MLT reste augmenté.

Étiologies. Une ostéomalacie peut avoir plusieurs origines [27]. L'intoxication à l'aluminium, décrite au début des années 1980 [28], était une cause majeure du fait de l'utilisation des chélateurs aluminiques du phosphate, mais ce n'est plus le cas aujourd'hui. La clairance de l'aluminium dépend de son excrétion urinaire et, de ce fait, l'aluminium peut ainsi s'accumuler dans le tissu osseux, les os, le cerveau, les glandes parathyroïdes et d'autres organes. L'intoxication à l'aluminium est alors suspectée grâce au dosage sérique de l'aluminium. Le diagnostic est histologique et fondé sur la détection de l'aluminium osseux par une coloration à l'Aluminon®. Le pourcentage de surfaces positives peut être mesuré afin d'apprécier la sévérité de l'intoxication.

Les hypovitaminoses D par manque d'apport alimentaire de vitamine D native ou par anhélie sont rares, mais peuvent s'observer chez des patients IRC et peuvent induire une ostéomalacie même si une vitaminothérapie par dérivés 1-alpha-hydroxylés est administrée [29]. L'acidose métabolique liée à l'IRC peut entraîner à elle seule une accumulation de tissu ostéoïde non minéralisé, surtout en prédialyse [30], et il a été montré que la correction de cette acidose pouvait normaliser la minéralisation [13]. Quelques rares cas d'hypophosphatémie responsable d'ostéomalacie ont été observés chez des sujets en prédialyse, en hémodialyse [31] et en dialyse péritonéale [32], parfois après parathyroïdectomie [33]. Des ostéomalacies ont été mises sur le compte d'intoxication fluorée observée chez des sujets en prédialyse buvant de l'eau de Vichy [34], l'insuffisance rénale favorisant la rétention du fluor. Enfin, les taux de strontium osseux ont été trouvés élevés chez les patients insuffisants rénaux qui présentaient une ostéomalacie [35]. Or, on sait que le strontium peut induire expérimentalement une ostéomalacie chez le rat urémique [36]. Il se pourrait donc que l'accumulation osseuse de strontium présent comme contaminant dans les bains de dialyse puisse être la cause de certaines ostéomalacies chez l'insuffisant rénal. Enfin il est possible que l'excès de fer soit potentiellement responsable d'ostéomalacie [37].

Ostéopathie adynamique

Lésions histologiques de l'ostéopathie dynamique. Cette dernière est caractérisée par des surfaces minéralisantes effondrées, une vitesse de minéralisation normale quand elle est mesurable ou basse, sans qu'il existe d'hyperostéoïdose, ce qui la différencie de l'ostéomalacie [38]. On ne note que peu ou pas d'ostéoblastes le long des travées osseuses et la résorption ostéoclastique est elle aussi diminuée ou absente dans la plupart des cas. Lorsque l'activité de résorption est normale ou augmentée, ce qui semble être le cas au début de la survenue de l'ABD, on est en présence d'un découplage où la résorption excède la formation, ce qui peut conduire à une perte osseuse.

Étiologies. L'intoxication à l'aluminium a été longtemps la cause principale de l'ABD, appelée alors « os aplastique » et

décrite dès 1985 [39]. Néanmoins, à l'heure actuelle, la généralisation de l'utilisation des chélateurs calciques non aluminiques non calciques du phosphate a conduit à une réduction substantielle de la prévalence des intoxications à l'aluminium. L'accumulation de fer dans les os de patients dialysés est connue depuis longtemps, et est d'autant plus fréquente que les patients ont été transfusés. Les patients ayant un contenu osseux en fer élevé ont un bas niveau de turnover osseux et une PTH plus basse que les patients dont le contenu osseux est moins important [40]. L'ABD non aluminique a été décrite en 1989, chez des patients qui n'avaient pas été exposés à l'aluminium [41]. Parmi les facteurs de risques d'ABD, on retrouve l'âge, le diabète, la dialyse péritonéale et la suppression excessive de la sécrétion de PTH par les sels de calcium [42], les dérivés 1-alpha-hydroxylés de la vitamine D [43, 44] et la restriction phosphorée sévère [45]. Cette suppression du turnover osseux est donc principalement en rapport avec une « hypoparathyroïdie fonctionnelle » développée chez ces insuffisants rénaux qui présentent une résistance osseuse à la PTH et dont les concentrations de PTH circulante active sont basses ou modérément élevées (Fig. 5). Néanmoins, il semblerait que la physiopathologie de cette ostéopathie soit plus complexe et que l'absence d'HPT II permette d'observer les manifestations d'une « ostéopathie urémique propre » liée aux modifications de synthèse des cytokines et à d'autres facteurs locaux contrôlant le remodelage osseux, induites par l'insuffisance rénale. De plus, l'ABD a été décrite chez des patients en prédialyse qui n'avaient eu aucun traitement préventif de l'HPT II. Parmi les facteurs participant à la réduction de la formation osseuse, on note la diminution de la BMP7 [46], du récepteur soluble antagoniste de l'interleukine 1 (IL-1) et l'excès de synthèse ou rétention d'OPG, d'IL-4 et IL-11, inhibiteurs du remodelage osseux, mais les liens de causalité sont loin d'être établis [47].

Pour autant, la morbidité réelle de cette ostéopathie n'est pas encore complètement connue [48]. La plupart des études fondent le diagnostic d'ABD sur des dosages de PTH basse ou normale et non sur l'histologie. Quelques rares travaux prospectifs publiés sous forme de résumé [49] ont suggéré que l'ostéopathie adynamique non aluminique pouvait être associée à une mortalité et à une incidence de fractures plus importantes. Néanmoins, les ajustements pour l'âge et les comorbidités comme le diabète n'ont pas été analysés [38]. L'ABD s'accompagne d'un risque accru d'hypercalcémie et de calcifications vasculaires [50] et pourrait favoriser une calciphylaxie (artériolopathie calcifiante nécrosante) [51]. L'hypothèse physiopathologique de base est que l'absence de remodelage osseux empêche le squelette de tamponner un excès de calcium circulant dû à la prise de vitamine D active et de sels de calcium [52].

Prévalence des différents types histologiques

Il y a 25 ans, plus de 80 % des lésions présentées par l'insuffisant rénal chronique relevaient de l'hyperparathyroïdie secondaire associée ou non à une ostéomalacie. Maintenant, la prévalence des différentes lésions histologiques de l'IRC s'est modifiée à la faveur des interventions thérapeutiques visant à lutter contre l'HPT II et des changements survenant chez les patients dialysés, comme l'accroissement du nombre de diabétiques et le vieillissement de la population [53]. La prévalence de l'HPT II est de l'ordre de 45 % à 80 % selon les séries, selon que l'on compte les HPT II pures seulement ou dans le cadre de l'ostéopathie mixte (turnover élevé) [54-57], qu'il existe une intoxication aluminique chez un pourcentage plus ou moins important des patients, ou selon les habitudes de traitement préventif de l'HPT II. La prévalence de l'ABD varie de 15 % à 50 % [42], l'ostéomalacie pure restant toujours la lésion la plus rarement rencontrée. Cette augmentation récente de la prévalence de l'ABD non aluminique, suivie d'une augmentation de l'incidence et de la gravité des calcifications vasculaires chez le patient sous dialyse, pose le problème d'un lien physiopathologique potentiel entre les deux événements [58].

Réduction de la masse osseuse ou « ostéoporose »

Généralités

D'après la conférence de consensus de 2001, l'ostéoporose est « une maladie du squelette définie comme une affection caractérisée par une réduction de la résistance osseuse prédisposant à un risque accru de fracture » [59]. Cette définition, plus large que celle de 1991, fait que de nombreuses maladies osseuses métaboliques sont maintenant incluses dans ce cadre nosologique, allongeant ainsi la liste des ostéoporoses dites « secondaires ». Cependant, la physiopathologie de la fragilité osseuse que l'on observe chez l'insuffisant rénal et qui conduit à une augmentation du risque de fracture est différente de celle de l'ostéoporose primitive ou postménopausique, même si les facteurs de perte osseuse liés à l'âge et à la privation estrogénique s'ajoutent à ceux de l'urémie chez les insuffisants rénaux.

La réduction du BV/TV, qui caractérise la « perte osseuse », est très rarement mentionnée dans les séries de biopsies osseuses chez les patients dialysés, montrant bien ainsi que l'ostéodystrophie rénale s'est réduite pendant longtemps à la description des troubles du remodelage osseux. Shober et al. [60] ont montré qu'il existait une réduction de l'ordre de 45 % du volume de tissu minéralisé chez 40 patients présentant soit une HPT II, soit une ostéomalacie histologique. Cette perte osseuse était essentiellement corticale dans le groupe HPT II où il existait une augmentation de 36 % du BV/TV trabéculaire. Une étude brésilienne récente a analysé la prévalence de l'ostéoporose définie comme un BV/TV trabéculaire inférieur à 17,4 % chez les hommes et inférieur à 14,7 % chez les femmes, dans une population de 98 patients. Quarante-six pour cent des patients étaient ostéoporotiques. Le BV/TV était corrélé à l'âge, à la durée d'aménorrhée et au rapport OPG/RANKL [61]. Dans la Figure 6 sont illustrées les anomalies majeures de la microarchitecture trabéculaire et corticale de patients dialysés présentant divers types d'ODR, observées sur des images de microtomodensitométrie 3D par rayonnement synchrotron de biopsies osseuses de crête iliaque.

Physiopathologie

La physiopathologie de la perte osseuse chez l'insuffisant rénal est complexe. D'une part, elle implique les troubles du remodelage liés aux anomalies de PTH circulante. Il est connu depuis fort longtemps que l'HPT II induit une perte osseuse chez les patients non urémiques. D'autre part, l'hypogonadisme, souvent précoce chez les femmes [62] et les hommes [63], vient s'ajouter. De plus, l'inflammation chronique (avec TNF-α et IL-6 circulants élevés), entretenue par les troubles de la nutrition [64] associés à l'augmentation de la concentration sérique des adipokines pouvant influencer la masse osseuse comme la leptine [65-67], la résistine ou l'adiponectine [68] sont autant de facteurs potentiels de perte osseuse chez l'urémique, et dont l'impact réel n'est pas encore connu. Enfin, les antécédents de transplantation rénale étant souvent retrouvés comme facteur de risque de diminution de la densité minérale osseuse (DMO) ou de fractures, il est donc vraisemblable que la corticothérapie et les traitements immunosuppresseurs en général jouent un rôle important.

■ Signes cliniques

Fractures

Il est maintenant clairement reconnu que l'insuffisance rénale chronique augmente le risque de fractures [69] bien que son coût ne soit pas entièrement évalué [70]. Les sites les plus fragiles sont les côtes, le poignet, les vertèbres et le col du fémur. Utilisant la base de données de l'United States Renal Data System portant sur plus de 300 000 patients dialysés, Alem et al. ont rapporté un risque accru de fracture du col du fémur (× 4,4) chez les hommes et les femmes dialysés par rapport à une population non dialysée, avec une incidence plus importante chez les

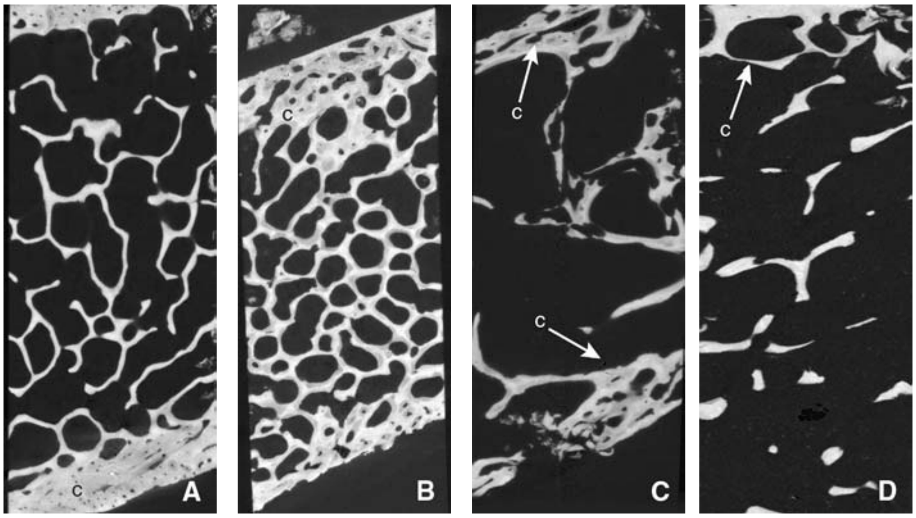

Figure 6. Coupes de biopsies osseuses de patients hémodialysés présentant diverses anomalies de la microarchitecture osseuse trabéculaire et corticale dans le cadre d'une ostéodystrophie rénale. Images obtenues par microtomographie par rayonnement synchrotron (European Synchrotron Radiation Facility [ESRF], Grenoble).
A. Architecture trabéculaire et corticale subnormales. c : corticale.
B. Ostéocondensation trabéculaire, augmentation de la porosité corticale.
C. Altération très importante de la microarchitecture osseuse trabéculaire et corticale, perforation des travées osseuses, amincissement cortical majeur.
D. Amincissement cortical et trabéculaire, déconnection des travées osseuses.

femmes (13,6 versus 7,4 pour 1 000 personnes/année chez les hommes). Bien entendu, le risque relatif de fractures était plus important dans les populations les plus jeunes [71]. Dans une autre population de 7 200 patients dialysés étudiée entre 1994 et 1999, l'incidence des fractures des os longs était de 17 pour 1 000 patients/année, le col du fémur représentant près de 60 % de ces fractures [72]. Dans cette étude, la mortalité postfracture est de 523/1 000 patients/année (comparée à 215 dans la population dialysée non fracturée). Les complications responsables de la mortalité étaient identiques à celles que l'on trouve dans la population générale non urémique (insuffisance cardiaque, septicémie, embolie pulmonaire). Dans l'étude transversale multicentrique DOPPS II, portant sur des populations de patients sous dialyse dans 12 pays différents, la prévalence de fractures du col pour 1 000 patients/année était de 10,3 et, pour toutes les fractures, de 30,4.

Les facteurs de risque de fracture du col du fémur sont, comme dans la population générale [73], l'âge, le sexe féminin, la dénutrition, illustrée par un indice de masse corporelle (IMC) bas (< 23 kg/m^2) ou une masse grasse faible, mesurée par densité du corps entier [74], le caractère caucasien et l'existence d'une maladie vasculaire périphérique [75]. Dans l'étude de Stehman-Breen et al. [75] qui porte sur 700 fractures, une PTH ou des phosphatases alcalines trop hautes ou trop basses (une seule mesure au début de l'étude), un diabète, la dialyse péritonéale ne sont pas des facteurs de risque après ajustement. En revanche, Coco et al., qui ont étudié 56 fractures de hanche au sein d'une population de 1 272 patients hémodialysés, ont retrouvé qu'une PTH basse était un facteur de risque [76]. Dans une autre étude [71], une PTH située dans le quatrième quintile (227-538 pg/ml) était protectrice par rapport aux autres quintiles. Ces discordances reflètent probablement l'hétérogénéité des populations de patients dialysés étudiées et des différences de méthodologie dans le recueil des données de PTH. Dans l'étude transversale multicentrique DOPPS II, l'ancienneté de la dialyse était un facteur de risque (odds ratio [OR] : 2,92 entre la première et la troisième année de dialyse et 3,74 après la troisième année de dialyse ; $p < 0{,}01$ et 0,001, respectivement). L'hypercalcémie (> 10,2 mg/dl) était significativement associée au risque de fracture (OR : 1, 82 ; $p < 0{,}002$), contrairement à la phosphatémie ou aux concentrations de parathormone sérique. Dans l'étude DOPPS II prospective, les risques d'hospitalisation pour une nouvelle fracture étaient significativement associés à une dénutrition (phosphatémie < 3,5 mg/ml, RR : 1,69 ; $p < 0{,}01$; albuminémie < 3,8 g/dl, RR : 3,2 pour les fractures du col, $p < 0{,}01$), des difficultés à marcher sans aide, un antécédent de transplantation rénale (RR : 1,89 et 2,6 pour toute fracture ou une fracture du col, respectivement, $p < 0{,}01$) et une prise de sédatifs. Peu d'études se sont intéressées aux fractures vertébrales. Le diabète est mentionné comme facteur de risque chez des femmes avec une prévalence deux fois plus élevée que chez des patientes sous dialyse non diabétiques [77]. Chez des hommes japonais, la prévalence est de 20 % avec, comme facteur de risque, une PTH dans le tertile inférieur [78].

Autres signes

L'ODR s'accompagne d'autres signes cliniques touchant l'appareil locomoteur qui rentrent maintenant dans le cadre de la CKD-MBD (cf. plus haut) et qui ne sont pas détaillés ici. Ces signes sont en rapport avec des calcifications extrasquelettiques à type de calcifications périarticulaires ou de calcinose tumorale qui sont en rapport avec un excès de calcium circulant pouvant être lié soit à une HPT II non contrôlée, soit à une ABD traitée par sels de calcium et/ou vitamine D. Les calcifications vasculaires dont la morbidité et la mortalité sont majeures chez le patient sous dialyse sont, quant à elles, une préoccupation croissante pour la communauté des néphrologues. Le lien physiopathologique entre lésions osseuses et vasculaires est complexe.

■ Moyens d'explorations du statut osseux

Radiographies

Les signes radiologiques sont longtemps restés les seuls utilisés pour l'évaluation de l'ostéodystrophie rénale [79]. L'HPT II induit des signes de résorption sous-périostée au bord radial des 2^e phalanges des 2^e et 3^e doigts et au niveau des houppes phalangiennes qui peuvent aller jusqu'à la disparition de la 3^e phalange. Il existe également une résorption sous-chondrale, intracorticale et endostéale responsable de l'aspect vermoulu de l'os avec irrégularité du bord interne des corticales. Au niveau des vertèbres, elle induit une ostéocondensation floue avec un renforcement sous-chondral donnant au rachis un aspect rayé caractéristique (*rugger jersey* des Anglo-Saxons). Les tumeurs brunes liées à l'HPT II sont exceptionnelles [80] plus souvent localisées à la mâchoire, sur le crâne ou les os longs. Les stries de Looser ne sont par forcément le fait d'une OM pure. Au final, si les radiographies restent l'examen de base indispensable

pour détecter l'origine de douleurs osseuses localisées (fissure, calcifications extraosseuses, etc.), leur place dans le diagnostic précis de l'ODR est secondaire en raison de leur faible sensibilité [81].

Indications de la biopsie osseuse

Les indications de la biopsie osseuse sont les suivantes :
- divergence dans les paramètres biologiques rendant l'interprétation finale impossible ;
- fracture ou douleurs osseuses inexpliquées ;
- calcifications vasculaires sévères progressives ;
- hypercalcémie inexpliquée ;
- suspicion d'intoxication à l'aluminium ;
- avant parathyroïdectomie, s'il y a eu une exposition à l'aluminium ou si les paramètres biochimiques ne sont pas cohérents avec une HPT II ou III ;
- si l'on envisage de mettre un patient sous bisphosphonates.

Ces indications sont à discuter de façon individuelle en fonction des données cliniques, des antécédents, du traitement en cours et surtout du bénéfice potentiel pour le patient après diagnostic précis de sa maladie osseuse.

Dosages biologiques

Calcémie et phosphatémie

L'usage de la calcémie corrigée est recommandé chez l'IRC ([40 – albuminémie g/l × 0,02)] + calcémie totale mmol/l. La calcémie peut être normale, basse ou augmentée. Une hypercalcémie peut être le fait d'une HPT II ou d'une ABD. Elle dépend également des apports calciques alimentaires et thérapeutiques, de la teneur en calcium des bains de dialyse, et du traitement par la vitamine D. Il est à noter que la calcémie ne reflète pas la balance calcique. La phosphatémie dépend des apports alimentaires en phosphates, directement liés aux apports protidiques, des traitements par chélateurs de phosphate ou vitamine D reçus par le patient et de l'existence d'une HPT II. Ces dosages sont surtout utilisés pour la surveillance des patients IRC du fait de la morbimortalité induite par un produit phosphocalcique élevé dans cette population, mais ne sont pas des éléments majeurs du diagnostic étiologique de l'ODR et de l'évaluation du statut osseux des patients.

Parathormone

Le diagnostic d'hyperparathyroïdie est fondé sur le dosage de la PTH sérique. Les recommandations des KDOQI (Kidney Disease Outcomes Quality Initiative) ont été données d'après les mesures réalisées avec le Kit Allegro®. Cependant, il existe actuellement plus de 15 kits différents sur le marché. Si l'on retrouve globalement une bonne corrélation entre les concentrations de PTH obtenues avec les différents kits, il existe une grande variabilité dans les valeurs obtenues [82]. Ces différents kits dosent ce que l'on appelle la PTH « intacte » et reconnaissent à la fois la PTH 1-84 active et un fragment 7-84 dont on suspecte un rôle inhibiteur de la PTH 1-84 [23, 83]. Un nouveau dosage mesurant la PTH dite « bio-intacte » (*whole PTH* pour les Anglo-Saxons) qui ne mesure que la PTH 1-84 est maintenant disponible [84]. Les valeurs de PTH bio-intacte sont à peu près inférieures d'un tiers à celles de la PTH intacte, mais la proportion de fragment 7-84 augmente avec la sévérité de l'hyperparathyroïdie [85]. L'utilisation du rapport PTH 1-84/PTH 7-84 a été proposée pour améliorer la prédiction des lésions osseuses histologiques [86], mais le bénéfice de cette mesure n'a pas été confirmé par d'autres équipes [87, 88]. On ne connaît pas encore les concentrations optimales de PTH bio-intacte associées à un remodelage osseux normal chez le dialysé, ce qui fait que ce dosage est encore peu utilisé en Europe et non recommandé par la dernière conférence de consensus KDIGO [89].

Marqueurs du remodelage osseux

Pendant le remodelage osseux, un certain nombre de protéines sont relarguées dans la circulation générale, dont le dosage permet l'évaluation de l'activité des cellules ostéoclastiques et ostéoblastiques. Elles sont résumées dans le Tableau 2.

Tableau 2.
Marqueurs biochimiques du remodelage osseux.

Formation	Résorption
Marqueurs non collagéniques	
Sérum :	Sérum :
Phosphatase alcaline osseuse (PAO)	Phosphatase acide tartrate résistante (TRAP5b)
Ostéocalcine (BGP)	
Marqueurs collagéniques	
Sérum :	Sérum :
Peptide N-terminal du procollagène de type I (PINP)	C-télopeptides du collagène de type I (CTX)
	Urine :
	Hydroxyproline (peu spécifique)
Peptide C-terminal du procollagène de type I (PICP)	Pyridinoline (Pyr)
	Déoxypyridinoline (Dpd)
	C-télopeptides du collagène de type I (CTX)
	N-télopeptides du collagène de type I (NTX)

Marqueurs de formation ostéoblastique

Marqueurs non collagéniques. L'*ostécalcine* est une protéine de 49 acides aminés (AA) synthétisée à la fin de la différenciation ostéoblastique au moment de la minéralisation. Elle est quasi spécifique du tissu osseux. Sa synthèse est sous la dépendance du calcitriol. Sa caractéristique est de posséder des résidus d'acide glutamique qui sont carboxylés de façon vitamine K-dépendante et qui lui confèrent une affinité particulière pour le minéral osseux. Elle est métabolisée par le foie et le rein et circule dans le sang sous forme intacte (36 %) ou sous forme de fragments (au moins quatre chez l'homme). Les concentrations sériques d'ostéocalcine varient en fonction du kit de dosage utilisé (selon que les anticorps ne reconnaissent que la molécule intacte ou les fragments). Les agents chélateurs du calcium comme l'éthylène-diamine-tétra-acétique (EDTA) peuvent modifier la conformation de la molécule et donc interférer avec le dosage. Enfin, le mode de conservation est très important : dans l'heure qui suit le prélèvement, une fraction importante de la molécule intacte est clivée en un fragment 1-43, ce qui diminue l'immunoréactivité lorsque l'on mesure la molécule intacte. Les résultats des études évaluant la corrélation entre la concentration d'ostéocalcine circulante et les paramètres de l'histologie osseuse sont variables. Certains auteurs ont trouvé qu'elle était bien corrélée au BFR, mais qu'elle ne permettait pas de distinguer les ostéomalacies chez les patients à bas niveau de turnover osseux [90] alors que d'autres n'ont retrouvé aucune corrélation significative [91]. Dans une étude récente, il a été cependant montré qu'un nouveau dosage de l'ostéocalcine intacte prédisait l'ostéopathie adynamique et l'HPT II, chez des patients ayant une parathormone intacte sérique entre 65 et 455 pg/ml, avec une sensibilité de 94,4 % et de 96,2 % et une spécificité de 84 % et 88,8 %, respectivement [92].

La *phosphatase alcaline osseuse* (PAO) est une enzyme membranaire ostéoblastique qui participe à la minéralisation. Les techniques de dosages actuelles permettent de différencier les phosphatases d'origine osseuse de celles d'origine intestinale, rénale et hépatique. La concentration de phosphatase alcaline osseuse sérique dépend de la fonction hépatique. Chez les patients insuffisants rénaux, elle est bien corrélée à la PTH intacte (R = 0,559) et aux paramètres histologiques de formation osseuse [90]. Elle semble plus sensible pour prédire les paramètres de formation osseuse que ne le sont la parathormone, l'ostéocalcine ou les phosphatases alcalines totales [93]. En effet, la valeur prédictive positive de la parathormone combinée à la phosphatase alcaline osseuse et de 96,7 % pour les maladies à haut turnover osseux et de 72,7 % pour les bas niveaux de remodelage. En revanche, quand la parathormone et la phosphatase alcaline totale sont utilisées, les valeurs prédictives positives sont alors de 96,3 % et de 57,2 %, respectivement. Une phosphatase alcaline osseuse sérique supérieure à 10 ng/ml [94]

ou à 20 ng/l [95] est un excellent prédicteur d'HPT II. Dans une autre étude utilisant l'histologie osseuse comme référence chez des patients en dialyse péritonéale, il a été montré qu'une phosphatase alcaline osseuse inférieure ou égale à 27 unités par litre était un bon indice d'ostéopathie adynamique avec une sensibilité et une spécificité de 78 % et 86 %, respectivement [96].

Marqueurs collagéniques. Le collagène de type I constitue l'élément majeur de la matrice organique osseuse, mais on le trouve également dans la peau, les tendons et les ligaments. Le collagène est d'abord synthétisé sous forme de procollagène qui, avant d'être sécrété, est excisé à sa partie N et C-terminale de deux propeptides le *P1CP* et le *P1NP* qui passent dans la circulation générale et sont métabolisés par le foie.

Il a été montré que le P1CP est significativement corrélé aux paramètres histologiques de formation osseuse chez les insuffisants rénaux. En prédialyse, le P1CP est inversement corrélé à la chute de la filtration glomérulaire [97] et positivement corrélé aux paramètres histologiques dynamiques de formation osseuse [98]. Le P1NP est corrélé aux marqueurs de formation et de résorption et sa concentration sérique ne semble pas influencée par une séance d'hémodialyse [99].

Marqueurs de la résorption osseuse

Marqueurs non collagéniques. Les ostéoclastes sécrètent des enzymes lysosomiales dont les phosphatase acide tartrate résistante (TRAP) pendant la phase de résorption osseuse ou après leur détachement de la surface osseuse. Comme pour les phosphatases alcalines, plusieurs isoenzymes originaires de différents tissus (l'os, la prostate, les plaquettes, la rate et les érythrocytes) sont trouvées dans le sérum. La TRAP5b est spécifique des ostéoclastes. Trop peu de travaux ont été consacrés à la valeur de ce marqueur dans le diagnostic de l'ODR.

Marqueurs de la dégradation collagénique. Les molécules de collagène s'accrochent fermement les unes aux autres par l'intermédiaire de pontages intermoléculaires. Ces molécules sont nommées pyridinoline (Pyr) et déoxypyridinoline (Dpd). Cette dernière est relativement spécifique du tissu osseux. Lors de la résorption ostéoclastique de la matrice osseuse, le collagène de type I est dégradé et des molécules de pontage sous forme libre (40 %), ou associées à des extrémités peptidiques (60 %) non hélicoïdales du collagène appelées télopeptides, sont libérées dans la circulation puis dans les urines où elles peuvent être dosées [100] : le C-télopeptide du collagène de type I (CTX), et le N-télopeptide du collagène de type I (NTX) [101]. Leur concentration sérique et urinaire dépend de la fonction rénale.

La Pyr et la Dpd ne sont pas réutilisées pour la synthèse collagénique et la concentration sérique ou urinaire est indépendante de l'alimentation [102]. Le beta-CTX peut être dosé par méthode Elisa (*enzyme linked immunoabsorbent assay*) dans les urines, mais aussi dans le sérum (CrossLaps®).

Au cours de l'insuffisance rénale, les produits de dégradation du collagène s'accumulent [96]. Les études cliniques chez les dialysés [103] et en prédialyse [104] montrent une corrélation étroite entre les concentrations plasmatiques Pyr et Dpd, et la parathormone intacte, la phosphatase alcaline osseuse et les paramètres histologiques de remodelage. Il a été montré, dans une population de patients dialysés, que le CTX sérique basal prédisait mieux que la parathormone la diminution de densité minérale osseuse au poignet à 2 ans [105].

Utilisation des marqueurs chez l'insuffisant rénal chronique

Il est à signaler que bon nombre de ces marqueurs suivent des variations circadiennes, il est donc préférable de réaliser les prélèvements toujours à la même heure et plutôt à 8 h le matin chez les sujets en prédialyse, les normes ayant été établies pour cette heure. Chez le sujet normal, les taux de marqueurs varient d'un jour à l'autre d'environ 10 % pour les marqueurs de formation et de plus de 20 % pour les marqueurs de résorption, d'où l'intérêt de dosages répétés pour minimiser cet effet. Une autre approche consiste à interpréter les variations d'un marqueur en connaissant « sa variation minimum significative ». Cette variation minimum est de 15 % pour la phosphatase alcaline osseuse et l'ostéocalcine, de 25 à 40 % pour la Pyr, la Dpd et le NTX. Néanmoins, toutes des données ont été validées en l'absence d'IRC.

Les données récentes de la littérature suggèrent que le dosage de la phosphatase alcaline osseuse permet de différencier les HPT II des ostéopathies adynamiques de façon plus sensible et plus spécifique que la PTH seule [106]. Néanmoins, il semble impossible pour le moment de prédire un trouble de la minéralisation avec les marqueurs surtout si celui-ci est associé à une HPT II dans le cadre d'une ostéopathie mixte. L'intérêt de diagnostiquer un tel trouble de la minéralisation chez le patient sous dialyse reste toutefois à démontrer. L'utilisation de combinaison de marqueurs pour améliorer leur valeur diagnostique est actuellement à l'étude. À l'échelon d'une population, un bon nombre d'études ont montré des corrélations entre des marqueurs biologiques du remodelage osseux et certains paramètres histologiques. Néanmoins, à l'échelon individuel, l'utilisation de tels marqueurs reste encore difficile. C'est pour cette raison que lors de la conférence de consensus KDIGO, l'utilisation des marqueurs lors du suivi systématique des patients dialysés n'a pas été recommandée.

Aluminium

Les recommandations sont de mesurer les concentrations d'aluminium sérique chez tous les patients une fois par an, et tous les 3 mois chez ceux qui reçoivent encore des traitements aluminiques. Elles doivent être inférieures à 20 µg/l. En général, cette concentration reflète une charge aluminique récente, mais pas nécessairement une toxicité. Néanmoins, chez les patients sous dialyse, des concentrations supérieures à 60 µg/l ont une sensibilité de 82 % et une spécificité de 86 % avec une valeur prédictive de 76 % pour diagnostiquer une ostéopathie aluminique. Un test à la déféroxamine doit être réalisé chez les patients ayant des concentrations plasmatiques d'aluminium entre 65 et 210 µg/l et qui ont des symptômes d'intoxication aluminique, ou ceux pour lesquels une chirurgie parathyroïdienne est envisagée.

Densitométrie osseuse

Difficultés d'interprétation de la densité minérale osseuse dans l'insuffisance rénale chronique

La densité minérale osseuse est mesurée par absorptiométrie à rayons X de double énergie (DEXA). Elle permet d'obtenir une projection de la répartition de la densité minérale osseuse globale moyenne, sans que l'on puisse différencier l'os cortical de l'os trabéculaire. Les sites osseux mesurés sont le col du fémur (trois zones : col, trochanter, ward), le rachis lombaire et le poignet (trois zones : ultradistal – UD, site essentiellement spongieux, proximal – 1/3 RAD, essentiellement cortical, médian – MID, site mixte). Au niveau du col du fémur et du poignet, il est possible, cependant, d'isoler des régions essentiellement corticales. Les résultats bruts sont donnés en grammes d'hydroxyapatite/cm^2 de surface osseuse, et sont rapportés sur des courbes de valeurs normales qui prennent en compte l'âge et le sexe. Les résultats sont alors exprimés en Z-score lorsque c'est une population de même âge qui est prise comme référence, ou en T-score lorsque c'est une population jeune en fin de croissance qui est la référence. Lorsqu'il n'y a pas de trouble de la minéralisation primaire et seulement des troubles modérés de la minéralisation secondaire, comme c'est le cas, par exemple, dans l'ostéoporose postménopausique, il est possible d'assimiler la masse osseuse à la DMO. Dans une population non urémique, pour chaque diminution de DMO du col fémoral d'une déviation standard, le risque de fracture de hanche est multiplié par 2,6 [107]. La définition de l'ostéoporose densitométrique est un T-score inférieur ou égal à – 2,5. Ces données ne sont pas connues chez l'insuffisant rénal et ce seuil diagnostique est donc difficilement utilisable. De plus, plusieurs éléments sont à prendre en compte lors de l'interprétation de résultats de DMO dans cette population. D'une part, les troubles de la minéralisation sont fréquents chez l'urémique, et l'on ne peut

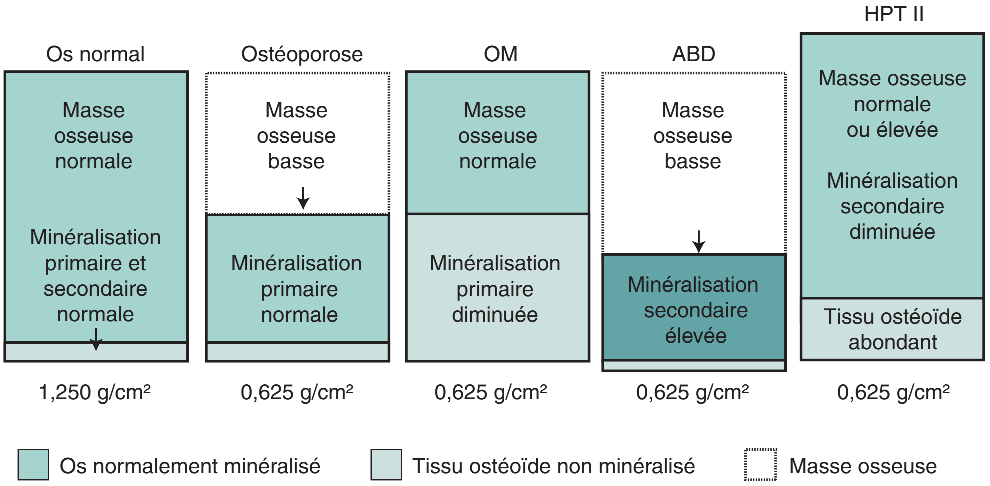

Figure 7. Difficultés d'interprétation des résultats de mesure de la densité minérale osseuse (DMO) par absorptiométrie à rayons X de double énergie (DEXA) chez l'insuffisant rénal. Les grands rectangles représentent la masse osseuse minéralisée et l'intensité de la teinte illustre le degré de minéralisation secondaire. Dans un os normal, à gauche, le chiffre de DMO est de 1,250 g/cm^2. Dans l'ostéoporose, c'est la quantité d'os minéralisé qui est diminuée (ici, de façon caricaturale : diminution de 50 % de la masse osseuse, ce qui correspond à un chiffre de DMO diminué de moitié par rapport à ce qui est mesuré sur un os normal, soit 0,625 g/cm^2). Dans une ostéomalacie, sans modification de la masse osseuse, si le contingent ostéoïde représente 50 % de la masse osseuse, le résultat de DMO sera aussi de 0,625 g/cm^2. Dans l'ostéopathie adynamique associée à une perte osseuse, le niveau de remodelage est bas et la minéralisation secondaire peut être augmentée par rapport à ce que l'on trouve dans un os normal, on peut donc obtenir un résultat de DMO identique aux deux cas précédents. Dans des lésions d'hyperparathyroïdie secondaire, le remodelage osseux est élevé, le contingent ostéoïde est augmenté, la masse osseuse peut être augmentée, mais la minéralisation secondaire est, elle, diminuée ; mais, au final, on peut obtenir un chiffre de 0,625 g/cm^2. OM : ostéomalacie ; ABD : *adynamic bone disease* (ostéopathie adynamique) ; HPT II : hyperparathyroïdie secondaire.

plus, alors, assimiler la masse osseuse à la DMO (Fig. 7). De fait, une diminution de DMO chez un patient sous dialyse ne signifie pas nécessairement une perte osseuse pure, mais peut résulter, à des degrés divers, de troubles de la minéralisation primaire et secondaire. De plus, il a été montré, lors d'essais cliniques de traitement de l'ostéoporose par la parathormone injectable, que la variation de la taille des os, liée à une apposition périostée, pouvait influencer de façon significative la mesure de la DMO [108]. Par ailleurs, l'insuffisance rénale affecte différemment les compartiments trabéculaire et cortical. Enfin, la mesure de la colonne lombaire est une projection antéropostérieure du rachis et inclut, de ce fait, dans les résultats, les calcifications aortiques, fréquentes chez l'insuffisant rénal. Il a été proposé que le site du poignet soit privilégié car il est moins biaisé chez l'IRC [109] et que le Z-score soit utilisé à la place du T-score dans l'interprétation des résultats [110]. Néanmoins, des travaux complémentaires sont nécessaires pour que des recommandations claires soient proposées. Enfin, des techniques d'imagerie 3D telles que la tomodensitométrie, la tomodensitométrie quantitative périphérique (pQCT) [111] ou la microtomodensitométrie (μCT) sont à l'étude pour pallier les inconvénients de la DEXA dans l'IRC.

Densité minérale osseuse et insuffisance rénale chronique

Du fait du manque de données étudiant le risque de fracture en fonction de la DMO dans des cohortes de patients sous dialyse suffisamment importantes, la conférence de consensus KDIGO n'a pas recommandé la pratique de cette mesure, à l'échelon individuel, dans le diagnostic ou le suivi de l'os des patients urémiques. Pour autant, si la densitométrie osseuse n'est pas assez sensible pour détecter efficacement les patients insuffisants rénaux à risque de fracture, une DMO basse, quelle qu'en soit l'origine, n'en reste pas moins un marqueur de fragilité osseuse, même si la maladie osseuse sous-jacente est très différente de l'ostéoporose commune [112]. Une méta-analyse récente, étudiant la relation entre DMO et fractures chez les dialysés, a sélectionné six études transversales portant sur un total de 683 sujets dont la durée de dialyses variait de 35 à 87 mois en moyenne. La DMO était significativement plus basse à tous les sites, sauf au col fémoral, chez les patients fracturés par rapport aux patients sans fractures [113].

Weisinger et al. ont montré, dans une population de femmes hémodialysées de moins de 50 ans, que la DMO lombaire était plus basse en cas d'aménorrhée et que, comme c'est le cas dans la population non urémique, les concentrations d'œstradiol sérique étaient positivement corrélées à la DMO rachidienne dans ce groupe [114].

En prédialyse, il a été montré par Rix et al., que la DMO diminuait à tous les sites en parallèle avec la fonction rénale. La diminution de DMO était plus importante chez les patients qui avaient la PTH la plus haute [96]. Dans une enquête portant sur près de 14 000 sujets, Hsu et al., en revanche, n'ont pas trouvé que l'insuffisance rénale modérée était un facteur de risque indépendant de diminution de la DMO [115].

■ Traitement

Traitement de l'hyperparathyroïdie secondaire

La surveillance et le traitement des troubles du métabolisme phosphocalcique sont encadrés par des recommandations de la National Kidney Foundation (K/DOQI) [116]. Le traitement a pour but la normalisation de la phosphatémie (1,10-1,78 mmol/l) et de la calcémie (2,10-2,37 mmol/l), afin d'éviter une augmentation du produit phosphocalcique (< 4,51 mmol^2/l^2) dont on sait qu'il est un facteur de risque indépendant de mortalité chez le patient sous dialyse [117]. Le traitement vise l'optimisation des concentrations de parathormone (150-300 pg/ml) afin de maintenir un remodelage osseux normal, sachant que, pour le moment, aucune mesure de marqueurs du remodelage n'est recommandée en pratique courante. Cet équilibre est difficile à atteindre, car on navigue toujours entre effet bénéfique et iatrogénicité parce que les fenêtres thérapeutiques sont souvent étroites. Néanmoins, la grande étude d'observation DOPPS [118] montre que très peu de patients satisfont les recommandations des K/DOQI.

Les possibilités thérapeutiques sont les suivantes :

- restriction du phosphate alimentaire en assurant une nutrition optimale ;
- optimisation de l'épuration extrarénale (efficacité de la dialyse, concentration en calcium des bains de dialyse ; plus le bain a une concentration en calcium élevée, plus le freinage de la PTH est efficace, mais plus la balance calcique se positive) ;
- traitements médicamenteux.

Traitements médicamenteux

On peut agir sur la rétention phosphorée en chélatant le phosphate alimentaire par des sels de calcium (carbonate ou acétate), ou des produits ne contenant pas de calcium : le sévélamer hydrochloride (Renagel®) [119] et le carbonate de lanthanum (Fosrenol®) [120] récemment introduits sur le marché. La présence d'une hypercalcémie doit faire arrêter la chélation du phosphate par les sels de calcium. On peut aussi inhiber l'absorption intestinale du phosphate par le nicotinamide [121], mais ce produit, bien qu'il soit efficace et peu onéreux, n'appartient pas encore officiellement à l'arsenal thérapeutique antiphosphate.

Afin de réduire directement la transcription du gène de la parathormone, on peut utiliser les dérivés 1-alpha-hydroxylés de la vitamine D : UN-ALFA®, ou calcitriol per os (Rocaltrol®) [122] ou intraveineuse. Ce dernier est efficace dans le traitement de l'HPT II chez le patient sous dialyse, mais il expose au risque d'hyperphosphatémie et d'hypercalcémie [123] et, associé aux sels de calcium, fait courir le risque de la survenue d'ABD (cf. supra). Ainsi, d'autres métabolites de la vitamine D, tels que le 22-oxacalcitriol [124], le paricalcitol [125] et le doxercalciférol [126] ont été développés, avec pour but une action moins hypercalcémiante que le calcitriol. Ils peuvent tous trois réduire efficacement la sécrétion de PTH induite par l'IRC. Aucun n'a l'autorisation de mise sur le marché (AMM) en France pour le moment car leur avantage par rapport au calcitriol n'est pas clairement démontré. L'optimisation des concentrations sériques de 25-OH vitamine D, par l'administration de vitamine D naturelle (ergo- ou cholécalciférol), est recommandée par les K/DOQI en prédialyse. Chez les patients sous dialyse, il est néanmoins montré qu'un déficit en 25-OH vitamine D aggrave les lésions d'ostéodystrophie rénale [127, 128].

Plus récemment, le cinacalcet (Mimpara®), un calcimimétique qui se lie aux récepteurs du calcium de la glande parathyroïde et qui freine la synthèse et la sécrétion de PTH, est proposé dans le traitement de l'HPT II [129]. Il est indiqué « dans le traitement de l'HPT II chez les patients adultes présentant une maladie rénale chronique, sous dialyse, après échec d'un traitement conventionnel bien conduit et chez qui la PTH sérique est supérieure à 300 pg/ml ». Une étude du suivi à long terme des 1 184 patients initialement inclus dans les études randomisées [130] montre une réduction du risque de parathyroïdectomie (RR = 0,07). Chez des patients traités au long cours, on peut observer une hypocalcémie à prévenir par la diminution de la posologie. Un arrêt du traitement par cinacalcet pour disparition de l'HPT II grave a pu être rapporté récemment chez quelques patients [131].

Traitement chirurgical

La parathyroïdectomie est indiquée chez des patients qui ont des concentrations de parathormone intacte supérieures à 800 pg/ml, associées à une hypercalcémie et/ou à une hyperphosphatémie, quand le traitement médical est inefficace. Il s'agit, au plan histologique, d'hyperplasie nodulaire ou diffuse. Il existe un risque important d'hypocalcémie majeure postopératoire (*hungry bone syndrome*). Il s'agit d'une parathyroïdectomie subtotale, le risque étant qu'elle soit excessive, laissant le patient en hypoparathyroïdie définitive. Afin d'éviter cette situation, une parathyroïdectomie totale, suivie de la réimplantation d'un fragment de tissu parathyroïdien dans un muscle est proposée [132]. Les taux de récidives de l'HPT II (jusqu'à un tiers des patients selon les séries) sont identiques entre les deux techniques. La diffusion de tissu parathyroïdien (parathyromatose) au médiastin et au cou est très rare. Après parathyroïdectomie, les marqueurs biologiques de formation augmentent rapidement après l'intervention puis diminuent, alors que les marqueurs de résorption diminuent rapidement dès l'intervention [133]. La DMO s'accroît de façon très rapide et significative de 15,6 % au rachis lombaire et de 6,4 % au poignet au cours de la première année après la chirurgie [134].

Traitement de l'ostéomalacie

Il est si possible étiologique et comprend la correction de l'acidose et la supplémentation en vitamine D. Les injections de desferrioxamine, agent chélateur de l'aluminium, sont indiquées en cas d'intoxication, comme c'est le cas pour l'ostéomalacie et l'ABD induites par l'aluminium [135].

Traitement de l'ostéopathie adynamique

Chez les patients présentant une ostéopathie adynamique histologique non aluminique, ou suspects d'ostéopathie adynamique (PTH < 100 pg/ml), on peut tenter de relancer le remodelage osseux en arrêtant le traitement par la vitamine D et/ou en réduisant la charge calcique par réduction des chélateurs calciques du phosphate alimentaire ou en diminuant la concentration en calcium dans les bains de dialyse [136]. On encourt alors un risque de voir réapparaître une HPT II.

Traitement de la perte osseuse et des fractures

Chez les patients dialysés

En théorie, toutes les molécules utilisées dans le traitement de l'ostéoporose commune sont contre-indiquées et aucune d'entre elles n'a été testée pour vérifier l'efficacité antifracturaire dans cette population. Les bisphosphonates font courir le risque d'ostéonécrose à la mâchoire [137] et pourraient potentiellement favoriser la survenue d'une ostéopathie adynamique ou d'une ostéomalacie. Torregosa et al., dans un résumé de congrès, rapportent le cas de 14 patients dialysés hypercalcémiques, ayant une PTH supérieure à 500 pg/ml et un T-score lombaire inférieur à – 1, traités par pamidronate intraveineux (60 mg tous les 2 mois pendant 1 an). La densité minérale osseuse augmente de 30 % en 1 an. On assiste, chez certains patients, à une augmentation de la parathormone sérique qui passe à plus de 1 400 pg/ml 3 mois après la mise en traitement, non contrôlable par le calcitriol pour trois patients [138].

Hernandez et al., dans une étude contre placebo, ont montré dans une population de femmes hémodialysées ménopausées qu'un traitement de 1 an par raloxifène [139] était capable d'augmenter la densité minérale osseuse rachidienne de façon significative, sans modification au col du fémur. Les patientes traitées voyaient baisser de façon significative (– 30 %) leur concentration sérique de CTX et de *low density lipoprotein cholestérol* (LDL-cholestérol). Un des effets secondaires potentiels à long terme du raloxifène pourrait être la thrombose de la fistule.

L'utilisation de la parathormone injectable intermittente serait « théoriquement » indiquée chez des patients fracturés après une parathyroïdectomie avec hypoparathyroïdie résiduelle, mais aucune étude n'a été réalisée à ce jour.

En prédialyse

Dans les stades 3 et 4 de l'insuffisance rénale, outre les règles diététiques, il est nécessaire de s'assurer que les concentrations de 25-OH vitamine D sont à la limite supérieure de la normale, grâce à une supplémentation, si besoin, par la vitamine D naturelle. Chez les patients qui ont des concentrations optimales de 25-OH vitamine D et chez qui la parathormone sérique reste élevée, on peut commencer un traitement par dérivés 1-α-hydroxylés de la vitamine D.

Pour ce qui concerne les patients fracturés, il a été montré, a posteriori, que l'utilisation du risédronate [140], de l'alendronate [141] était sans danger avec une efficacité antifracturaire comparable à celle observée chez des patients ostéoporotiques sans insuffisance rénale. Pour le tériparatide [142] il n'y a pas plus d'effets secondaires que dans une population non urémique.

■ Conclusion

L'ODR résulte de la combinaison de troubles du remodelage osseux qui font le lit d'anomalies du métabolisme phosphocalcique et d'une perte osseuse. Ces troubles conduisent à la

survenue de complications systémiques graves comme les calcifications vasculaires et des complications « locales » telles que les fractures, qui mettent en jeu le pronostic fonctionnel et vital des patients urémiques. On commence à peine à comprendre les relations physiopathologiques complexes existant entre ces différents modes d'expression clinique des désordres métaboliques de l'IRC. Certes, l'hyperparathyroïdie secondaire domine le tableau et les innovations thérapeutiques des dix dernières années ont contribué à améliorer son contrôle. Néanmoins, les autres déficits métaboliques engendrés par l'insuffisance rénale chronique induisent des anomalies diverses dont le retentissement sur l'os n'est sûrement pas négligeable, bien qu'il soit encore mal évalué. Le diagnostic des troubles du remodelage repose encore principalement sur la mesure des concentrations sériques de parathormone dont le dosage est en pleine réévaluation et qui ne reste qu'un marqueur subrogé du métabolisme osseux. La méthodologie de l'évaluation du statut osseux de l'urémique n'est pas encore bien établie et c'est sûrement à travers la combinaison de marqueurs biologiques du remodelage et le développement de techniques d'analyse du squelette plus performantes que la DMO qu'un diagnostic plus précis peut être fait en l'absence d'histologie. Dans ce sens, l'ODR devrait bénéficier des progrès réalisés dans le domaine de l'ostéoporose commune. Les futurs traitements de l'ostéodystrophie rénale naîtront d'une meilleure compréhension de sa physiopathologie, comme cela est le cas pour l'hyperparathyroïdie secondaire. Dans ce contexte, les recommandations des KDOQI sont difficiles à respecter et déjà obsolètes.

■ Références

[1] Moe S, Drueke T, Cunningham J, Goodman W, Martin K, Olgaard K, et al. Definition, evaluation, and classification of renal osteodystrophy: a position statement from Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO). *Kidney Int* 2006;**69**:1945-53.

[2] Parfitt AM. Osteonal and hemi-osteonal remodeling: the spatial and temporal framework for signal traffic in adult human bone. *J Cell Biochem* 1994;**55**:273-86.

[3] Parfitt AM. Targeted and nontargeted bone remodeling: relationship to basic multicellular unit origination and progression. *Bone* 2002;**30**:5-7.

[4] Lacey DL, Timms E, Tan HL, Kelley MJ, Dunstan CR, Burgess T, et al. Osteoprotegerin ligand is a cytokine that regulates osteoclast differentiation and activation. *Cell* 1998;**93**:165-76.

[5] Simonet WS, Lacey DL, Dunstan CR, Kelley M, Chang MS, Luthy R, et al. Osteoprotegerin: a novel secreted protein involved in the regulation of bone density. *Cell* 1997;**89**:309-19.

[6] Lin CL, Hung CC, Yang CT, Huang CC. Improved anemia and reduced erythropoietin need by medical or surgical intervention of secondary hyperparathyroidism in hemodialysis patients. *Ren Fail* 2004;**26**: 289-95.

[7] Malluche HH, Faugere MC. Renal bone disease in 1990: an unmet challenge for the nephrologist. *Kidney Int* 1990;**38**:193-211.

[8] Gogusev J, Duchambon P, Hory B, Giovannini M, Goureau Y, Sarfati E, et al. Depressed expression of calcium receptor in parathyroid gland tissue of patients with hyperparathyroidism. *Kidney Int* 1997;**51**: 328-36.

[9] Fukuda N, Tanaka H, Tominaga Y, Fukagawa M, Kurokawa K, Seino Y. Decreased 1,25-dihydroxyvitamin D3 receptor density is associated with a more severe form of parathyroid hyperplasia in chronic uremic patients. *J Clin Invest* 1993;**92**:1436-43.

[10] Dusso AS. Vitamin D receptor: mechanisms for vitamin D resistance in renal failure. *Kidney Int* 2003;**85**:S6-S9 [suppl].

[11] Adler AJ, Ferran N, Berlyne GM. Effect of inorganic phosphate on serum ionized calcium concentration in vitro: a reassessment of the "trade-off hypothesis". *Kidney Int* 1985;**28**:932-5.

[12] Portale AA, Booth BE, Halloran BP, Morris RC. Effect of dietary phosphorus on circulating concentrations of 1,25-dihydroxyvitamin D and immunoreactive parathyroid hormone in children with moderate renal insufficiency. *J Clin Invest* 1984;**73**:1580-9.

[13] Lafage MH, Combe C, Fournier A, Aparicio M. Ketodiet, physiological calcium intake and native vitamin D improve renal osteodystrophy. *Kidney Int* 1992;**42**:1217-25.

[14] Silver J, Levi R. Regulation of PTH synthesis and secretion relevant to the management of secondary hyperparathyroidism in chronic kidney disease. *Kidney Int* 2005;**95**:S8-S12 [suppl].

[15] Llach F, Massry SG, Singer FR, Kurokawa K, Kaye JH, Coburn JW. Skeletal resistance to endogenous parathyroid hormone in pateints with early renal failure. A possible cause for secondary hyperparathyroidism. *J Clin Endocrinol Metab* 1975;**41**:339-45.

[16] Massry SG, Stein R, Garty J, Arieff AI, Coburn JW, Norman AW, et al. Skeletal resistance to the calcemic action of parathyroid hormone in uremia: role of 1,25 (OH)2 D3. *Kidney Int* 1976;**9**:467-74.

[17] Rodriguez M, Felsenfeld AJ, Llach F. Calcemic response to parathyroid hormone in renal failure: role of calcitriol and the effect of parathyroidectomy. *Kidney Int* 1991;**40**:1063-8.

[18] Solal ME, Sebert JL, Boudailliez B, Marie A, Moriniere P, Gueris J, et al. Comparison of intact, midregion, and carboxy terminal assays of parathyroid hormone for the diagnosis of bone disease in hemodialyzed patients. *J Clin Endocrinol Metab* 1991;**73**:516-24.

[19] Quarles LD, Lobaugh B, Murphy G. Intact parathyroid hormone overestimates the presence and severity of parathyroid mediated osseous abnormalities in uremia. *J Clin Endocrinol Metab* 1992;**75**: 145-50.

[20] Picton ML, Moore PR, Mawer EB, Houghton D, Freemont AJ, Hutchison AJ, et al. Down-regulation of human osteoblast PTH/PTHrP receptor mRNA in end-stage renal failure. *Kidney Int* 2000;**58**:1440-9.

[21] Pitts TO, Piraino BH, Mitro R, Chen TC, Segre GV, Greenberg A, et al. Hyperparathyroidism and 1,25-dihydroxyvitamin D deficiency in mild, moderate, and severe renal failure. *J Clin Endocrinol Metab* 1988;**67**: 876-81.

[22] Malluche HH, Ritz E, Lange HP, Kutschera L, Hodgson M, Seiffert U, et al. Bone histology in incipient and advanced renal failure. *Kidney Int* 1976;**9**:355-62.

[23] Slatopolsky E, Finch J, Clay P, Martin D, Sicard G, Singer G, et al. A novel mechanism for skeletal resistance in uremia. *Kidney Int* 2000;**58**: 753-61.

[24] Shigematsu T, Kazama JJ, Yamashita T, Fukumoto S, Hosoya T, Gejyo F, et al. Possible involvement of circulating fibroblast growth factor 23 in the development of secondary hyperparathyroidism associated with renal insufficiency. *Am J Kidney Dis* 2004;**44**:250-6.

[25] Nakanishi S, Kazama JJ, Nii-Kono T, Omori K, Yamashita T, Fukumoto S, et al. Serum fibroblast growth factor-23 levels predict the future refractory hyperparathyroidism in dialysis patients. *Kidney Int* 2005;**67**:1171-8.

[26] Kazama JJ, Sato F, Omori K, Hama H, Yamamoto S, Maruyama H, et al. Pretreatment serum FGF-23 levels predict the efficacy of calcitriol therapy in dialysis patients. *Kidney Int* 2005;**67**:1120-5.

[27] Llach F, Felsenfeld AJ, Coleman MD, Keveney Jr. JJ, Pederson JA, Medlock TR. The natural course of dialysis osteomalacia. *Kidney Int* 1986;**18**:S74-S79 [suppl].

[28] Cournot-Witmer G, Zingraff J, Plachot JJ, Escaig F, Lefèvre R, Boumati P, et al. Aluminum localization in bone from hemodialyzed patients: relationship to matrix mineralization. *Kidney Int* 1981;**20**: 375-8.

[29] Hernandez JD, Wesseling K, Boechat MI, Gales B, Salusky IB. Osteomalacia in a hemodialysis patient receiving an active vitamin D sterol. *Nat Clin Pract Nephrol* 2007;**3**:227-32.

[30] Coen G, Mazzaferro S, Ballanti P, Sardella D, Chicca S, Manni M, et al. Renal bone disease in 76 patients with varying degrees of predialysis chronic renal failure: a cross-sectional study. *Nephrol Dial Transplant* 1996;**11**:813-9.

[31] Ahmed KY, Varghese Z, Wills MR, Meinhard E, Skinner RK, Baillod RA, et al. Persistent hypophosphataemia and osteomalacia in dialysis patients not on oral phosphate-binders: response to dihydrotachysterol therapy. *Lancet* 1976;**1**:439-42.

[32] Ghattaora R, Doyle S, Farrington K. Severe hypophosphataemia due to intraperitoneal nutrition in a CAPD patient. *Nephrol Dial Transplant* 1996;**11**:1365-6.

[33] Cruz DN, Perazella MA. Biochemical aberrations in a dialysis patient following parathyroidectomy. *Am J Kidney Dis* 1997;**29**:759-62.

[34] Boivin G, Chavassieux P, Chapuy MC, Baud CA, Meunier PJ. Profil histomorphométrique de la fluorose osseuse induite par l'ingestion prolongée d'eau de Vichy. *Pathol Biol* 1986;**34**:33-9.

[35] Couttenye MM, D'Haese PC, Verschoren WJ, Behets GJ, Schrooten I, De Broe ME. Low bone turnover in patients with renal failure. *Kidney Int* 1999;**73**:S70-S76 [suppl].

[36] Schrooten I, Cabrera W, Goodman WG, Dauwe S, Lamberts LV, Marynissen R, et al. Strontium causes osteomalacia in chronic renal failure rats. *Kidney Int* 1998;**54**:448-56.

[37] Phelps KR, Vigorita VJ, Bansal M, Einhorn TA. Histochemical demonstration of iron but not aluminum in a case of dialysis-associated osteomalacia. *Am J Med* 1988;**84**:775-80.

[38] Sherrard DJ, Hercz G, Pei Y, Segre G. The aplastic form of renal osteodystrophy. *Nephrol Dial Transplant* 1996;**11**(suppl3):29-31.

[39] Charhon SA, Chavassieux PM, Chapuy MC, Boivin GY, Meunier PJ. Low rate of bone formation with or without histologic appearance of osteomalacia in patients with aluminum intoxication. *J Lab Clin Med* 1985;**106**:123-31.

[40] McCarthy JT, Hodgson SF, Fairbanks VF, Moyer TP. Clinical and histologic features of iron-related bone disease in dialysis patients. *Am J Kidney Dis* 1991;**17**:551-61.

[41] Moriniere P, Cohen-Solal M, Belbrik S, Boudailliez B, Marie A, Westeel PF, et al. Disappearance of aluminic bone disease in a long term asymptomatic dialysis population restricting A1(OH)3 intake: emergence of an idiopathic adynamic bone disease not related to aluminum. *Nephron* 1989;**53**:93-101.

[42] Hercz G, Pei Y, Greenwood C, Manuel A, Saiphoo C, Goodman WG, et al. Aplastic osteodystrophy without aluminum: the role of ″suppressed″ parathyroid function. *Kidney Int* 1993;**44**:860-6.

[43] Goodman WG, Ramirez JA, Belin TR, Chon Y, Gales B, Segre GV, et al. Development of adynamic bone in patients with secondary hyperparathyroidism after intermittent calcitriol therapy. *Kidney Int* 1994;**46**:1160-6.

[44] Urena P, Prieur P, Patrover M. Calcitriol may directly supress bone turn over. *Nephron* 1997;**75**:116-7.

[45] Lafage-Proust MH, Combe C, Barthe N, Aparicio M. Bone mass and dynamic parathyroid function according to bone histology in nondialyzed uremic patients after long-term protein and phosphorus restriction. *J Clin Endocrinol Metab* 1999;**84**:512-9.

[46] Lund RJ, Davies MR, Brown AJ, Hruska KA. Successful treatment of an adynamic bone disorder with bone morphogenetic protein-7 in a renal ablation model. *J Am Soc Nephrol* 2004;**15**:359-69.

[47] Hruska KA, Steven L. Teitelbaum SL Renal osteodystrophy. *N Engl J Med* 1995;**333**:166-70.

[48] Fournier A, Morinière P, Cohen Solal ME, Boudailliez B, Achard JM, Marie A, et al. Adynamic bone disease in uremia: may it be idiopathic? Is it an actual disease? *Nephron* 1991;**58**:1-2.

[49] Hercz G, Sherrard DJ, Chan W, Pei Y. Aplastic osteodystrophy: follow-up after 5 years. *J Am Soc Nephrol* 1994;**5**:851 [abstract].

[50] London GM, Marty C, Marchais SJ, Guerin AP, Metivier F, de Vernejoul MC. Arterial calcifications and bone histomorphometry in end-stage renal disease. *J Am Soc Nephrol* 2004;**15**:1943-51.

[51] Mawad HW, Sawaya BP, Sarin R, Malluche HH. Calcific uremic arteriolopathy in association with low turnover uremic bone disease. 1. *Clin Nephrol* 1999;**52**:160-6.

[52] Kurz P, Monier-Faugere MC, Bognar B, Werner E, Roth P, Vlachojannis J, et al. Evidence for abnormal calcium homeostasis in patients with adynamic bone disease. *Kidney Int* 1994;**46**:855-61.

[53] Sherrard DJ, Hercz G, Pei Y, Maloney NA, Greenwood C, Manuel A, et al. The spectrum of bone disease in end-stage renal failure - An evolving disorder. *Kidney Int* 1993;**43**:436-44.

[54] Coen G, Ballanti P, Bonucci E, Calabria S, Costantini S, Ferrannini M, et al. Renal osteodystrophy in predialysis and hemodialysis patients: comparison of histologic patterns and diagnostic predictivity of intact PTH. *Nephron* 2002;**91**:103-11.

[55] Gerakis A, Hadjidakis D, Kokkinakis E, Apostolou T, Raptis S, Billis A. Correlation of bone mineral density with the histological findings of renal osteodystrophy in patients on hemodialysis. *J Nephrol* 2000;**13**: 437-43.

[56] Changsirikulchai S, Domrongkitchaiporn S, Sirikulchayanonta V, Ongphiphadhanakul B, Kunkitti N, Stitchantrakul W, et al. Renal osteodystrophy in Ramathibodi Hospital: histomorphometry and clinical correlation. *J Med Assoc Thai* 2000;**83**:1223-32.

[57] Duarte ME, Peixoto AL, Pacheco AS, Peixoto AV, Rodriguez RD, Lugon JR, et al. The spectrum of bone disease in 200 chronic hemodialysis patients: a correlation between clinical, biochemical and histological findings. *Sao Paulo Med J* 1998;**116**:1790-7.

[58] Rodriguez Garcia M, Naves Diaz M, Cannata Andia JB. Bone metabolism, vascular calcifications and mortality: associations beyond mere coincidence. *J Nephrol* 2005;**18**:458-63.

[59] NIH Consensus Development Panel on Osteoporosis. *JAMA* 2001;**285**: 785-95.

[60] Schober HC, Han ZH, Foldes AJ, Shih MS, Rao DS, Balena R, et al. Mineralized bone loss at different sites in dialysis patients: implications for prevention. *J Am Soc Nephrol* 1998;**9**:1225-33.

[61] Barreto FC, Barreto DV, Moyses RM, Neves CL, Jorgetti V, Draibe SA, et al. Osteoporosis in hemodialysis patients revisited by bone histomorphometry: a new insight into an old problem. *Kidney Int* 2006; **69**:1852-7.

[62] Weisinger JR, Bellorin-Font E. Postmenopausal osteoporosis in the dialysis patient. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 2003;**12**:381-6.

[63] Johansen KL. Testosterone metabolism and replacement therapy in patients with end-stage renal disease. *Semin Dial* 2004;**17**:202-8.

[64] Kalantar-Zadeh K, Stenvinkel P, Bross R, Khawar OS, Rammohan M, Colman S, et al. Kidney insufficiency and nutrient-based modulation of inflammation. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2005;**8**:388-96.

[65] Ghazali A, Grados F, Oprisiu R, Bunea D, Moriniere P, El Esper N, et al. Bone mineral density directly correlates with elevated serum leptin in haemodialysis patients. *Nephrol Dial Transplant* 2003;**18**:1882-90.

[66] Coen G, Ballanti P, Fischer MS, Balducci A, Calabria S, Colamarco L, et al. Serum leptin in dialysis renal osteodystrophy. *Am J Kidney Dis* 2003;**42**:1036-42.

[67] Malyszko J, Malyszko JS, Bondyra Z, Wolczynski S, Lebkowska U, Mysliwiec M. Bone mineral density and bone metabolism are not related to leptin in hemodialyzed and peritoneally dialyzed uremic patients. *Med Sci Monit* 2004;**10**(suppl3):115-9.

[68] Axelsson J, Heimburger O, Stenvinkel P. Adipose tissue and inflammation in chronic kidney disease. *Contrib Nephrol* 2006;**151**:165-74.

[69] Ball AM, Gillen DL, Sherrard D, Weiss NS, Emerson SS, Seliger SL, et al. Risk of hip fracture among dialysis and renal transplant recipients. *JAMA* 2002;**288**:3014-8.

[70] Schumock GT, Sprague SM. Clinical and economic burden of fractures in patients with renal osteodystrophy. *Clin Nephrol* 2007;**67**:201-8.

[71] Alem A, Sherrard D, Gillen DL, Weiss NS, Beresford SA, Heckbert SR, et al. Increased risk of hip fracture among patients with end-stage renal disease. *Kidney Int* 2000;**58**:396-9.

[72] Kaneko TM, Foley RN, Gilbertson DT, Collins AJ. Clinical epidemiology of long-bone fractures in patients receiving hemodialysis. *Clin Orthop Relat Res* 2007;**457**:188-93.

[73] Schulz E, Arfai K, Liu X, Sayre J, Gilsanz V. Aortic calcification and the risk of osteoporosis and fractures. *J Clin Endocrinol Metab* 2004;**89**: 4246-53.

[74] Ghosh AK. Bone mineral density in the distal radius and increased risk of fractures in haemodialysis. *Nephrol Dial Transplant* 2004;**19**: 1012-3.

[75] Stehman-Breen CO, Sherrard DJ, Alem AM, Gillen DL, Heckbert SR, Wong CS, et al. Risk factors for hip fracture among patients with end-stage renal disease. *Kidney Int* 2000;**58**:2200-5.

[76] Coco M, Rush H. Increased incidence of hip fractures in dialysis patients with low serum parathyroid hormone. *Am J Kidney Dis* 2000; **36**:1115-21.

[77] Inaba M, Okuno S, Kumeda Y, Yamakawa T, Ishimura E, Nishizawa Y. Increased incidence of vertebral fracture in older female hemodialyzed patients with type 2 diabetes mellitus. *Calcif Tissue Int* 2005;**76**: 256-60.

[78] Atsumi K, Kushida K, Yamazaki K, Shimizu S, Ohmura A, Inoue T. Risk factors for vertebral fractures in renal osteodystrophy. *Am J Kidney Dis* 1999;**33**:287-93.

[79] Tatler GL, Baillod RA, Varghese Z, Young WB, Farrow S, Wills MR, et al. Evolution of bone disease over 10 years in 135 patients with terminal renal failure. *BMJ* 1973;**4**:315-9.

[80] Franco M, Bendini JC, Albano L, Barrillon D, Cassuto E, Bracco J. Radiographic follow-up of a phalangeal brown tumor. *Joint Bone Spine* 2002;**69**:506-10.

[81] Hutchison AJ, Whitehouse RW, Boulton HF, Adams JE, Mawer EB, Freemont TJ, et al. Correlation of bone histology with parathyroid hormone, vitamin D3, and radiology in end-stage renal disease. *Kidney Int* 1993;**44**:1071-7.

[82] Souberbielle JC, Boutten A, Carlier MC, Chevenne D, Coumaros G, Lawson-Body E, et al. Inter-method variability in PTH measurement: implication for the care of CKD patients. *Kidney Int* 2006;**70**:345-50.

[83] Huan J, Olgaard K, Nielsen LB, Lewin E. Parathyroid hormone 7-84 induces hypocalcemia and inhibits the parathyroid hormone 1-84 secretory response to hypocalcemia in rats with intact parathyroid glands. *J Am Soc Nephrol* 2006;**17**:1923-30.

[84] Gao P, D'Amour P. Evolution of the parathyroid hormone (PTH) assay--importance of circulating PTH immunoheterogeneity and of its regulation. *Clin Lab (Zaragoza)* 2005;**51**:21-9.

[85] Chang JM, Lin SP, Kuo HT, Tsai JC, Tomino Y, Lai YH, et al. 7-84 parathyroid hormone fragments are proportionally increased with the severity of uremic hyperparathyroidism. *Clin Nephrol* 2005;**63**:351-5.

[86] Monier-Faugere MC, Geng Z, Mawad H, Friedler RM, Gao P, Cantor TL, et al. Improved assessment of bone turnover by the PTH-(1-84)/large C-PTH fragments ratio in ESRD patients. *Kidney Int* 2001; **60**:1460-8.

[87] Salusky IB, Goodman WG, Kuizon BD, Lavigne JR, Zahranik RJ, Gales B, et al. Similar predictive value of bone turnover using first- and second-generation immunometric PTH assays in pediatric patients treated with peritoneal dialysis. *Kidney Int* 2003;**63**:1801-8.

[88] Lehmann G, Stein G, Huller M, Schemer R, Ramakrishnan K, Goodman WG. Specific measurement of PTH (1-84) in various forms of renal osteodystrophy (ROD) as assessed by bone histomorphometry. *Kidney Int* 2005;**68**:1206-14.

[89] Moe S, Drueke T, Cunningham J, Goodman W, Martin K, Olgaard K, et al. Definition, evaluation, and classification of renal osteodystrophy: a position statement from Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO). *Kidney Int* 2006;**69**:1945-53.

[90] Charhon SA, Delmas PD, Malaval L, Chavassieux PM, Arlot M, Chapuy MC, et al. Serum bone Gla-protein in renal osteodystrophy: comparison with bone histomorphometry. *J Clin Endocrinol Metab* 1986;**63**:892-7.

[91] Coen G, Ballanti P, Bonucci E, Calabria S, Centorrino M, Fassino V, et al. Bone markers in the diagnosis of low turnover osteodystrophy in haemodialysis patients. *Nephrol Dial Transplant* 1998;**13**:2294-302.

[92] Morishita T, Nomura M, Hanaoka M, Saruta T, Matsuo T, Tsukamoto Y. A new assay method that detects only intact osteocalcin. Two-step non-invasive diagnosis to predict adynamic bone disease in haemodialysed patients. *Nephrol Dial Transplant* 2000;**15**:659-67.

[93] Urena P, De Vernejoul MC. Circulating biochemical markers of bone remodeling in uremic patients. *Kidney Int* 1999;**55**:2141-56.

[94] Fletcher S, Jones RG, Rayner HC, Harnden P, Hordon LD, Aaron JE, et al. Assessment of renal osteodystrophy in dialysis patients: use of bone alkaline phosphatase, bone mineral density and parathyroid ultrasound in comparison with bone histology. *Nephron* 1997;**75**: 412-9.

[95] Urena P, Hruby M, Ferreira A, Ang KS, de Vernejoul MC. Plasma total versus bone alkaline phosphatase as markers of bone turnover in hemodialysis patients. *J Am Soc Nephrol* 1996;**7**:506-12.

[96] Couttenye MM, D'Haese PC, Deng JT, Van Hoof VO, Verpooten GA, De Broe ME. High prevalence of adynamic bone disease diagnosed by biochemical markers in a wide sample of the European CAPD population. *Nephrol Dial Transplant* 1997;**12**:2144-50.

[97] Rix M, Andreassen H, Eskildsen P, Langdahl B, Olgaard K. Bone mineral density and biochemical markers of bone turnover in patients with predialysis chronic renal failure. *Kidney Int* 1999;**56**:1084-93.

[98] Coen G, Mazzaferro S, Ballanti P, Bonucci E, Bondatti F, Manni M, et al. Procollagen type I C-terminal extension peptide in predialysis chronic renal failure. *Am J Nephrol* 1992;**12**:246-51.

[99] Ueda M, Inaba M, Okuno S, Nagasue K, Kitatani K, Ishimura E, et al. Clinical usefulness of the serum N-terminal propeptide of type I collagen as a marker of bone formation in hemodialysis patients. *Am J Kidney Dis* 2002;**40**:802-9.

[100] Urena P, Ferreira A, Kung VT, Morieux C, Simon P, Ang KS, et al. Serum pyridinoline as a specific marker of collagen breakdown and bone metabolism in hemodialysis patients. *J Bone Miner Res* 1995;**10**: 932-9.

[101] Maeno Y, Inaba M, Okuno S, Yamakawa T, Ishimura E, Nishizawa Y. Serum concentrations of cross linked N-telopeptides of type I collagen: new marker for bone resorption in hemodialysis patients. *Clin Chem* 2005;**51**:2312-7.

[102] Hannon R, Blumsohn A, Naylor K, Eastell R. Response of biochemical markers of bone turnover to hormone replacement therapy: impact of biological variability. *J Bone Miner Res* 1998;**13**:1124-33.

[103] Gerakis A, Hutchison AJ, Apostolou T, Freemont AJ, Billis A. Biochemical markers for non-invasive diagnosis of hyperparathyroid bone disease and adynamic bone in patients on haemodialysis. *Nephrol Dial Transplant* 1996;**11**:2430-8.

[104] Bervoets AR, Spasovski GB, Behets GJ, Dams G, Polenakovic MH, Zafirovska K, et al. Useful biochemical markers for diagnosing renal osteodystrophy in predialysis end-stage renal failure patients. *Am J Kidney Dis* 2003;**41**:997-1007.

[105] Okuno S, Inaba M, Kitatani K, Ishimura E, Yamakawa T, Nishizawa Y. Serum levels of C-terminal telopeptide of type I collagen: a useful new marker of cortical bone loss in hemodialysis patients. *Osteoporos Int* 2005;**16**:501-9.

[106] Ureña P, Hruby M, Ferreira A, Ang KS, de Vernejoul MC. Plasma total versus bone alkaline phosphatase as markers of bone turnover in hemodialysis patients. *J Am Soc Nephrol* 1996;**7**:506-12.

[107] Marshall D, Johnell O, Wedel H. Meta-analysis of how well measures of bone mineral density predict occurrence of osteoporotic fractures. *BMJ* 1996;**312**:1254-9.

[108] Finkelstein JS, Hayes A, Hunzelman JL, Wyland JJ, Lee H, Neer RM. The effects of parathyroid hormone, alendronate, or both in men with osteoporosis. *N Engl J Med* 2003;**349**:1216-26.

[109] Yamaguchi T, Kanno E, Tsubota J, Shiomi T, Nakai M, Hattori S. Retrospective study on the usefulness of radius and lumbar bone density in the separation of hemodialysis patients with fractures from those without fractures. *Bone* 1996;**19**:549-55.

[110] Cunningham J, Sprague SM, Cannata-Andia J, Coco M, Cohen-Solal M, Fitzpatrick L, et al. Osteoporosis in chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 2004;**43**:566-71.

[111] Jamal SA, Gilbert J, Gordon C, Bauer DC. Cortical pQCT measures are associated with fractures in dialysis patients. *J Bone Miner Res* 2006; **21**:543-8.

[112] Gabay C, Ruedin P, Slosman D, Bonjour JP, Leski M, Rizzoli R. Bone mineral density in patients with end-stage renal failure. *Am J Nephrol* 1993;**13**:115-23.

[113] Jamal SA, Hayden JA, Beyene J. Low bone mineral density and fractures in long-term hemodialysis patients: a meta-analysis. *Am J Kidney Dis* 2007;**49**:674-81.

[114] Weisinger JR, Gonzalez L, Alvarez H, Hernandez E, Carlini RG, Capriles F, et al. Role of persistent amenorrhea in bone mineral metabolism of young hemodialyzed women. *Kidney Int* 2000;**58**: 331-5.

[115] Hsu CY, Cummings SR, McCulloch CE, Chertow GM. Bone mineral density is not diminished by mild to moderate chronic renal insufficiency. *Kidney Int* 2002;**61**:1814-20.

[116] National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for bone metabolism and disease in chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 2003;**42**(4suppl3):S1-S201.

[117] Block GA, Klassen PS, Lazarus JM, Ofsthun N, Lowrie EG, Chertow GM. Mineral metabolism, mortality, and morbidity in maintenance hemodialysis. *J Am Soc Nephrol* 2004;**15**:2208-18.

[118] Young EW, Akiba T, Albert JM, McCarthy JT, Kerr PG, Mendelssohn DC, et al. Magnitude and impact of abnormal mineral metabolism in hemodialysis patients in the Dialysis Outcomes and Practice Patterns Study (DOPPS). *Am J Kidney Dis* 2004;**44**:34-8.

[119] Slatopolsky EA, Burke SK, Dillon MA. RenaGel, a nonabsorbed calcium- and aluminum-free phosphate binder, lowers serum phosphorus and parathyroid hormone. The RenaGel Study Group. *Kidney Int* 1999;**55**:299-307.

[120] Joy MS, Finn WF, LAM-302 Study Group. Randomized, double-blind, placebo-controlled, dose-titration, phase III study assessing the efficacy and tolerability of lanthanum carbonate: a new phosphate binder for the treatment of hyperphosphatemia. *Am J Kidney Dis* 2003;**42**:96-107.

[121] Monge M, Shahapuni I, Oprisiu R, El Esper N, Moriniere P, Massy Z, et al. Reappraisal of 2003 NKF-K/DOQI guidelines for management of hyperparathyroidism in chronic kidney disease patients. *Nat Clin Pract Nephrol* 2006;**2**:326-36.

[122] Wu-Wong JR, Tian J, Goltzman D. Vitamin D analogs as therapeutic agents: a clinical study update. *Curr Opin Investig Drugs* 2004;**5**:320-6.

[123] Indridason OS, Quarles LD. Comparison of treatments for mild secondary hyperparathyroidism in hemodialysis patients. Durham Renal Osteodystrophy Study Group. *Kidney Int* 2000;**57**:282-92.

[124] Yasuda M, Akiba T, Nihei H. Multicenter clinical trial of 22-oxa-1,25-dihydroxyvitamin D3 for chronic dialysis patients. *Am J Kidney Dis* 2003;**41**(3suppl1):S108-S111.

[125] Sprague SM, Lerma E, McCormmick D, Abraham M, Batlle D. Suppression of parathyroid hormone secretion in hemodialysis patients: comparison of paricalcitol with calcitriol. *Am J Kidney Dis* 2001; **38**(5suppl5):S51-S56.

[126] Frazao JM, Elangovan L, Maung HM, Chesney RW, Acchiardo SR, Bower JD, et al. Intermittent doxercalciferol (1alpha-hydroxyvitamin D) therapy for secondary hyperparathyroidism. *Am J Kidney Dis* 2000; **36**:550-61.

[127] Ghazali A, Fardellone P, Pruna A, Atik A, Achard JM, Oprisiu R, et al. Is low plasma 25-(OH)vitamin D a major risk factor for hyperparathyroidism and Looser's zones independent of calcitriol? *Kidney Int* 1999;**55**:2169-77.

[128] Coen G, Mantella D, Manni M, Balducci A, Nofroni I, Sardella D, et al. 25-hydroxyvitamin D levels and bone histomorphometry in hemodialysis renal osteodystrophy. *Kidney Int* 2005;**68**:1840-8.

[129] Block GA, Martin KJ, de Francisco AL, Turner SA, Avram MM, Suranyi MG, et al. Cinacalcet for secondary hyperparathyroidism in patients receiving hemodialysis. *N Engl J Med* 2004;**350**:1516-25.

[130] Cunningham J, Danese M, Olson K, Klassen P, Chertow GM. Effects of the calcimimetic cinacalcet HCl on cardiovascular disease, fracture, and health-related quality of life in secondary hyperparathyroidism. *Kidney Int* 2005;**68**:1793-800.

[131] Jean G, Chazot C, Charra B. Six cases of successful cinacalcet cessation in haemodialysis patients treated for secondary hyperparathyroidism. *Nephrol Dial Transplant* 2007;**22**:2102-3.
[132] Gagne ER, Urena P, Leite-Silva S, Zingraff J, Chevalier A, Sarfati E, et al. Short- and long-term efficacy of total parathyroidectomy with immediate autografting compared with subtotal parathyroidectomy in hemodialysis patients. *J Am Soc Nephrol* 1992;**3**:1008-17.
[133] Yajima A, Tanaka K, Tominaga Y, Ogawa Y, Tanizawa T, Inou T, et al. Early changes of bone histology and circulating markers of bone turnover after parathyroidectomy in hemodialysis patients with severe hyperparathyroidism. *Clin Nephrol* 2001;**56**:27-34.
[134] Yano S, Sugimoto T, Tsukamoto T, Yamaguchi T, Hattori T, Sekita KI, et al. Effect of parathyroidectomy on bone mineral density in hemodialysis patients with secondary hyperparathyroidism: possible usefulness of preoperative determination of parathyroid hormone level for prediction of bone regain. *Horm Metab Res* 2003;**35**:259-64.
[135] Felsenfeld AJ, Rodriguez M, Coleman M, Ross D, Llach F. Desferrioxamine therapy in hemodialysis patients with aluminum-associated bone disease. *Kidney Int* 1989;**35**:1371-8.
[136] Haris A, Sherrard DJ, Hercz G. Reversal of adynamic bone disease by lowering of dialysate calcium. *Kidney Int* 2006;**70**:931-7.
[137] Papagni S, Mongelli N, Cozzolino M, Brancaccio D, Ciccolella F, Favia G. Avascular jaw osteonecrosis in a hemodialysis patient treated with bisphosphonates. *G Ital Nefrol* 2007;**24**:230-4.
[138] Torregrosa JV, Moreno A, Mas M, Ybarra J, Fuster D. Usefulness of pamidronate in severe secondary hyperparathyroidism in patients undergoing hemodialysis. *Kidney Int* 2003;**85**:S88-S90 [suppl].
[139] Hernandez E, Valera R, Alonzo E, Bajares-Lilue M, Carlini R, Capriles F, et al. Effects of raloxifene on bone metabolism and serum lipids in postmenopausal women on chronic hemodialysis. *Kidney Int* 2003;**63**:2269-74.
[140] Miller PD, Roux C, Boonen S, Barton IP, Dunlap LE, Burgio DE. Safety and efficacy of risedronate in patients with age-related reduced renal function as estimated by the Cockcroft and Gault method: a pooled analysis of nine clinical trials. *J Bone Miner Res* 2005;**20**:2105-15.
[141] Jamal SA, Bauer DC, Ensrud KE, Cauley JA, Hochberg M, Ishani A, et al. Alendronate treatment in women with normal to severely impaired renal function: an analysis of the fracture intervention trial. *J Bone Miner Res* 2007;**22**:503-8.
[142] Miller PD, Schwartz EN, Chen P, Misurski DA, Krege JH. Teriparatide in postmenopausal women with osteoporosis and mild or moderate renal impairment. *Osteoporos Int* 2007;**18**:59-68.

M.-H. Lafage-Proust (lafagemh@univ-st-etienne.fr).
Laboratoire de biologie du tissu osseux, CHU Saint-Étienne, Université Jean Monnet, INSERM 890, Faculté de médecine, 15, rue Ambroise-Paré, 42023 Saint-Étienne cedex 2, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Lafage-Proust M.-H. Ostéodystrophie rénale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-275-A-10, 2008.

Appareil locomoteur
[14-271-B-10]

Rhumatisme apatitique

Jean-Charles Gerster : Professeur associé de rhumatologie, médecin chef au service de rhumatologie Médecine physique et réhabilitation du Centre hospitalier universitaire vaudois, CH - 1011 Lausanne Suisse

Résumé

Cette arthropathie microcristalline est caractérisée par des dépôts d'hydroxyapatite en situation extra-articulaire, plus rarement en situation intra-articulaire. L'affection est fréquente, parfois totalement asymptomatique durant des années. Le diabète, l'insuffisance rénale chronique traitée par hémodialyse, sont des facteurs favorisants ; il y a également des prédispositions d'ordre génétique. La recherche des cristaux d'hydroxyapatite nécessite une coloration au rouge d'alizarine ou le recours à des techniques en microscopie électronique. La maladie peut prendre la forme d'une périarthrite dont la périarthrite calcifiante de l'épaule est l'aspect classique. Une maladie des calcifications tendineuses multiples est retenue lorsque des calcifications sont démontrables à trois sites périarticulaires au moins. La présence de cristaux d'hydroxyapatite à l'intérieur d'une articulation dans les formes arthropathiques est liée à une maladie arthrosique sous-jacente le plus souvent. L'atteinte de l'épaule est la plus commune (épaule de Milwaukee). Il n'y a pas de thérapie causale du rhumatisme apatitique mais des traitements symptomatiques par les anti-inflammatoires non stéroïdiens lors des crises ou par des injections locales de corticostéroïdes. Dans les cas d'arthropathie destructrice sévère, il faut recourir à la chirurgie prothétique.

Haut de page

GÉNÉRALITÉS

On définit, sous ce terme, certaines affections rhumatismales en rapport avec des dépôts d'hydroxyapatite (HA) principalement en situation périarticulaire, parfois en situation intra-articulaire. Les cristaux d'HA dont la formule chimique est $Ca_{10} (PO_4)_6 (OH)_2$ sont le constituant principal de l'os. L'HA fait partie des sels de phosphate basique, au même titre

que le phosphate de calcium dihydraté (brushite) ou le phosphate d'octacalcium. Ces deux derniers composants sont trouvés parfois en faible quantité mélangés à l'HA . En outre, l'anion phosphate peut être remplacé par le bicarbonate (jusqu'à 10 % du contenu des calcifications) [23]. Les apatites carbonatées sont susceptibles d'expliquer une certaine déficience en phosphore parfois constatée à l'analyse chimique pondérale de dépôts d'HA [27].

Il y a lieu de bien distinguer les calcifications d'HA arrondies, de structure amorphe, des ossifications péri-articulaires telles qu'elles peuvent se voir aux insertions tendineuses, notamment dans l'hyperostose vertébrale de Forestier ou dans les paraostéoarthropathies neurogènes.

Les dépôts d'HA se rencontrent dans des conditions pathologiques à trois localisations principales :

- les tissus sous-cutanés et les bourses périarticulaires, dans des maladies du collagène comme la sclérodermie et le syndrome CREST (syndrome de Thibierge-Weissenbach), le lupus érythémateux disséminé et la polymyosite [13] ainsi que dans la calcinose tumorale d'origine génétique [49] ;
- les insertions tendineuses et les zones péritendineuses (périarthrite calcifiante) ;
- les articulations elles-mêmes (capsules articulaires, liquide synovial en provenance d'articulations remaniées par des processus arthrosiques principalement) .

Haut de page

FRÉQUENCE, FACTEURS FAVORISANTS, PATHOGÉNIE

Calcifications périarticulaires

Les calcifications, souvent asymptomatiques, touchent l'épaule chez 3 % des sujets adultes environ [3]. Leur fréquence augmente en cas de diabète jusqu'à 25 % des sujets [35], au cours de l'insuffisance rénale chronique elle atteint 15 % [5] et chez les dialysés 50 % [21]. La fréquence des calcifications est accrue chez les patients atteints d'une hyperostose de Forestier [40] et chez les sujets âgés de sexe masculin. Des périarthropathies calcifiantes, souvent symptomatiques et prenant une allure pseudoseptique, ne sont pas rares chez de jeunes adultes de sexe féminin , laissant ouverte la possibilité d'une influence hormonale sur le développement des calcifications d'HA.

Des facteurs familiaux héréditaires sont parfois signalés et on a rapporté l'histoire de jumelles homozygotes qui ont souffert de douleurs inflammatoires pluriarticulaires en rapport avec des calcifications apatitiques apparues presque simultanément, à l'âge de 22 ans [10].

Les calcifications tendineuses multiples ont été décrites initialement par Welfling et al [58]. Le critère de diagnostic de cette entité repose sur la démonstration de calcifications à trois sites périarticulaires au moins, sur des antécédents de périarthrite aiguë ou subaiguë récidivante et guérissant sans séquelle et sur la mise en évidence de microcristaux d'HA dans les structures périarticulaires ou le liquide synovial [3]. Un caractère familial est suspecté et le typage HLA de malades atteints de calcifications tendineuses multiples révèle une fréquence plus élevée que les témoins de HLA A2 et BW 35 [4].

Les calcifications apatitiques généralisées peuvent être l'expression de troubles métaboliques, notamment ceux comportant un produit phosphocalcique (Ca × P) sanguin supérieur à 5,5 $mmol^2/L^2$. Des calcifications peuvent en résulter, notamment chez l'insuffisant rénal dialysé [21], dans le syndrome lait-alcalin, dans l'hypervitaminose D iatrogénique. Au cours des calcinoses tumorales idiopathiques ou familiales, on note une hyperphosphatémie ; l'anomalie semble porter sur l'hydroxydation du cholécalciférol [48].

Apatite en situation intra-articulaire

Des dépôts d'HA peuvent se voir dans le cartilage de lapins adultes [59]. Chez l'homme, des dépôts d'HA, non visibles radiologiquement, sont exceptionnellement mis en évidence dans les cartilages articulaires . La dénomination de chondrocalcinose apatitique n'est donc pas justifiée [39] et le terme de chondrocalcinose devrait être réservé à la maladie par dépôts de pyrophosphate de calcium. En revanche, les disques intervertébraux dans la région du nucleus pulposus et dans l'anneau fibreux du disque sont parfois le siège de dépôts d'HA .

Les cristaux d'HA, trouvés dans le liquide synovial ou dans la membrane synoviale, provenant généralement d'articulations sévèrement détruites, sont issus vraisemblablement de l'os sous-chondral mis à nu . Les cristaux peuvent alors subir une phagocytose [36]. Une libération de cristaux d'HA dans le milieu synovial peut se faire également à partir de dépôts périarticulaires d'HA susceptibles d'induire une arthrite aiguë résolutive [26] ou, ce qui est habituel, une destruction à bas bruit de l'articulation concernée. On explique alors l'arthropathie destructrice par le fait que la phagocytose des cristaux d'HA, par les monocytes et les polynucléaires, peut conduire à la libération répétée dans le milieu articulaire de médiateurs de l'inflammation comme les prostaglandines, les interleukines notamment l'IL6 et de collagénases . Ces phénomènes se déroulent en particulier à l'épaule .

Haut de page

MOYENS DE DIAGNOSTIC

Imagerie

Les calcifications visibles sont typiquement denses, arrondies, sans trabéculation ni corticale (ce qui les distingue d'ossifications). Elles siègent à l'insertion des tendons **(fig 1)**, sur la capsule articulaire ou les gaines tendineuses **(fig 2)**, dans les bourses séreuses **(fig 3)**. Lors d'un accès de périarthrite, la calcification devient moins dense radiologiquement, elle prend un aspect nuageux **(fig 4)** avant de disparaître complètement (liquéfaction du matériel calcique). Parfois, les calcifications siègent à distance de l'articulation ; elles peuvent se voir en situation paradiaphysaire le long de l'humérus ou du fémur et créer des érosions d'allure tumorale de la corticale à leur voisinage . On a décrit des localisations inhabituelles dans la région sous-occipitale et latéro-odontoïdienne faisant une image de dent couronnée [1] ; les calcifications du nucleus pulposus sont moins exceptionnelles **(fig 5)**.

En tomographie numérisée, les calcifications apatitiques sont à distinguer d'opacités cristallines d'une autre nature. Leur densité est d'environ 600 unités Hounsfield (UH), alors que la densité de dépôts d'urate de sodium se situe autour de 170 UH, ce qui permet une différenciation aisée entre les cristaux d'origine calcique et ceux d'origine uratique [28]. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut être d'une certaine utilité lorsque l'on veut démontrer une réaction inflammatoire en rapport avec une calcification [11]. L'IRM montre un hypersignal T2 entourant le foyer calcifié **(fig 6A, B)**.

Analyse des dépôts apatitiques

Par la technique de poudre de diffraction aux rayons X (*powder diffraction*, en littérature anglo-saxonne), on peut utiliser la méthode de Guinier qui nécessite moins de 2 mg de cristaux ; on obtient un film de diffraction typique de l'HA **(fig 7)** . La durée d'une analyse est de 12 heures environ. On peut également utiliser la spectroscopie à infrarouge qui nécessite elle aussi suffisamment de matériel (1 à 2 mg) . La durée de cette analyse est d'environ 10 secondes.

L'analyse cristallographique et chimique de dépôts apatitiques prélevés en phase aiguë (le dépôt est alors d'aspect liquidien) ou en phase chronique (le dépôt est alors de consistance solide) ne montre pas de différence en ce qui concerne la maille cristalline ou la proportion d'apatite carbonatée [23].

Analyse du liquide synovial

Les cristaux d'HA sont de dimension inframicroscopique (leur longueur atteint au maximum 0,3 µm et leur épaisseur 0,08 µm). De ce fait, ils sont invisibles en microscopie optique. Les cristaux peuvent se grouper en amas ; il est possible de faire une coloration portant sur le calcium par la technique au rouge d'alizarine . Cette technique est peu spécifique car des cristaux de pyrophosphate de calcium peuvent également se colorer. Seuls des résultats fortement positifs doivent être pris en compte. Les amas de cristaux d'HA ne sont pas biréfringents en microscopie photonique avec lumière polarisée compensée, contrairement aux cristaux d'urate de sodium et de pyrophosphate de calcium . En revanche, on peut en microscopie électronique à transmission, à partir d'échantillons de tissu ou de liquide synovial, obtenir une bonne définition des cristaux . En cas de réaction fortement positive à la coloration au rouge d'alizarine sur le liquide synovial, on peut obtenir confirmation du diagnostic par une étude en microscopie électronique à balayage en la couplant à une analyse chimique pondérale des structures observées. Le rapport des éléments phosphore/calcium pour l'HA est d'environ 0,45 , ce qui le distingue nettement du pyrophosphate de calcium où ce rapport est de 0,72 [27].

Haut de page

FORMES CLINIQUES

Périarthropathie apatitique

Le périarthrite calcifiante de l'épaule en est l'exemple typique. Le déclenchement d'une poussée douloureuse peut être spontané ou en rapport notamment avec un traumatisme local, un alitement pour une affection médicale ou chirurgicale. On observe parfois un état fébrile et une élévation de la vitesse de sédimentation. La calcification peut se liquéfier, migrer et se répandre dans la bourse sous-acromiodeltoïdienne amenant un tableau de bursite pseudoseptique suraiguë. Parfois, elle se déverse dans la cavité glénohumérale entraînant une arthrite d'allure septique [26]. Le liquide prélevé a un aspect puriforme, mais il est stérile à la culture. D'autres localisations concernent les mains où les phénomènes inflammatoires, qui font suite à des calcifications de la capsule articulaire ou des insertions tendineuses, sont à distinguer d'une arthrite septique. La radiographie des mains en incidence de trois quarts permet souvent de confirmer la calcification périarticulaire [44]. Des ténosynovites apatitiques des poignets sont exceptionnelles [50] et sont susceptibles d'entraîner un syndrome du canal carpien [44]. Aux hanches, des crises inflammatoire liées à une périarthrite (calcifications à l'insertion du tendon du moyen fessier ou sur la capsule) peuvent survenir. Les périarthrites calcifiantes du genou, des chevilles sont rares [3]. Les bourses de voisinage peuvent à l'occasion être l'objet de réactions inflammatoires par migration de cristaux d'HA, comme aux gros orteils chez la jeune femme où il en résulte une crise de pseudopodagre **(fig 8A, B)** .

Les calcifications discales, constituées dans la majorité des cas par des dépôts d'HA, amènent rarement des poussées douloureuses aiguës chez l'adulte avec élévation de la vitesse de sédimentation . Des calcifications autour de la pointe de l'apophyse odontoïde (syndrome de la dent couronnée) [1], volontiers présentes chez des femmes préménopausées, peuvent conduire sur un fond de cervicalgie chronique à des paroxysmes douloureux fébriles avec élévation des paramètres inflammatoires [1]. Les calcifications apatitiques sont, à ce niveau, le mieux démontrées par des tomographies de la charnière atlantoaxiale sur le plan frontal. D'autres localisations atypiques de dépôts d'HA peuvent amener une symptomatologie aiguë dans la région coccygienne ainsi qu'à proximité des os longs [12].

Arthropathie apatitique

La détection de cristaux d'HA dans le liquide synovial est très étroitement liée à la présence d'une maladie arthrosique sous-jacente. Les réactions fortement positives à la réaction du rouge d'alizarine s'observent principalement dans des arthroses avancées. Aux genoux, il y a généralement des atteintes radiologiques de deux ou trois compartiments [45]. à l'épaule, certains cas de destruction articulaire sévère sont liés à la présence d'HA dans l'articulation. Une arthropathie apatitique peut se compliquer rarement d'une infection [34]. Le liquide synovial prélevé a souvent un caractère hémorragique (on parle d'épaule hémorragique sénile) et contient des cristaux d'HA (on parle alors d'épaule de Milwaukee **(fig 9)** . Dans certains cas d'arthrose destructrice avancée (genoux ou épaules principalement) coexistent souvent dans un même liquide synovial des cristaux de pyrophosphate de calcium et d'HA réalisant alors ce qu'on dénomme une arthropathie microcristalline mixte [17]. La juxtaposition des deux types de cristaux (HA et pyrophosphate de calcium) a pu être démontrée sur le plan histologique dans un même site [37]. On a décrit en outre, sur des radiographies, des images confirmant la proximité des deux variétés de cristaux [29].

La mise en évidence de cristaux d'HA est exceptionnelle dans les cas d'arthrose débutante mais elle a pu être observée à un stade préérosif aux doigts [24]. En revanche, les cristaux d'HA joueraient un rôle majeur dans les poussées inflammatoires qui peuvent survenir dans l'arthrose érosive des doigts .

Des cristaux d'HA peuvent être observés dans les liquides synoviaux prélevés chez des patients avec une polyarthrite rhumatoïde sévère, une insuffisance rénale terminale en dialyse, une chondrocalcinose ou un CREST [52]. Leur rôle pathogène aggravant, pour l'articulation impliquée, ne peut être précisé actuellement.

Haut de page

TRAITEMENT

Dans les formes généralisées de rhumatismes apatitiques, la maladie causale (diabète, hypervitaminose D iatrogénique, insuffisance rénale) doit être traitée. Les paramètres phosphocalciques doivent être surveillés en essayant, chez les sujets insuffisants rénaux, d'abaisser la phosphorémie ; dans certains cas, un dialysat très pauvre en calcium doit être utilisé [21].

La parathyroïdectomie ne modifie pas en général les calcifications d'allure tumorale de l'insuffisant rénal dialysé **(fig 10)**. En revanche, plusieurs années après une greffe rénale, on peut observer une régression des calcinoses, qui atteignent parfois un volume considérable [21]. Dans les formes sévères et invalidantes, une exérèse chirurgicale peut s'avérer nécessaire. Lors d'une poussée de périarthrite calcifiante aiguë, des anti-inflammatoires non stéroïdiens par voie générale permettront d'interrompre les crises. On les associe volontiers, à l'épaule notamment, avec des injections locales de corticostéroïdes. La colchicine pourrait être utile dans la crise aiguë, mais il n'y a guère d'intérêt à l'utiliser [12]. Un traitement local par la glace, des compresses d'eau tiède salée ou des applications médicales d'ultrasons sont souvent favorables dans cette phase. La plupart du temps, les calcifications disparaissent après une crise inflammatoire sévère. Des calcifications asymptomatiques de l'épaule ne justifient aucun traitement. En revanche, pour les cas douloureux chroniques rebelles au traitement médical, on peut pratiquer une trituration à l'aiguille avec aspiration de la calcification (sous écran radiologique) ou une exérèse par chirurgie classique ou sous arthroscopie [9]. La majorité des patients sera soulagée définitivement ; toutefois, une petite proportion continuera après traitement chirurgical à garder un certain état douloureux lorsqu'on fait une évaluation après 12 semaines [43].

Paradoxalement, on a rapporté des cas où le développement de calcifications apatitiques faisait suite à des injections locales de corticostéroïdes, effectuées contre résistance généralement, soit dans les petites articulations des doigts [25], soit dans les disques

intervertébraux [14] ; le degré d'extension des calcifications peut être considérable.

En ce qui concerne les arthroses destructrices avec microcristaux synoviaux d'HA, leur traitement se confond avec celui de l'arthrose sévère : analgésiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens, kinésithérapie en décharge du poids du corps. Dans les cas avancés, une prothèse totale du genou, de la hanche ou de l'épaule sera souvent un recours thérapeutique qui permettra de rendre une certaine indépendance à des patients sévèrement handicapés.

Références

[1] Alcalay M, Ferrier N, Vandermarcq P, Le Goff P, Le Parc JP, Bontoux D. Syndrome de l'odontoïde couronné. à propos de 4 cas. In : Gaucher A, Netter P, Pourel J, Régent D eds. Actualités en physiologie et pharmacologie articulaires. Paris : Masson, 1991 : 99-106

[2] Ali SY, Wisby A Apatite crystal nodules in arthritic cartilage. *Eur J Rheumatol Inflam* 1978 ; 1 : 115-119

[3] Amor B, Cherot A, Delbarre F Le rhumatisme à hydroxyapatite (La maladie des calcifications tendineuses multiples). I. étude clinique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1977 ; 44 : 301-308

[4] Amor B, Kahan A, Cherot A, Delbarre F, Rabaud M, Aubouy G Le rhumatisme à hydroxyapatite (La maladie des calcifications tendineuses multiples). II. étude microscopique - Antigène HLA - Arthrite expérimentale - Pathogénie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1977 ; 44 : 309-316

[5] Andresen J, Nielsen HE Juxta-articular erosions and calcifications in patients with chronic renal failure. *Acta Radiol Diagn* 1981 ; 22 : 709-713

[6] Bardin T. Mécanismes de l'inflammation microcristalline. In : Gaucher A, Netter P, Pourel J, Régent D eds. Actualités en physiopathologie et pharmacologie articulaires. Paris : Masson, 1991 : 88-95

[7] Bardin T, Bucki B, Lansaman E, Bravo Ortiz, Ryckwaert A, Dryll A Coloration par le rouge alizarine des liquides articulaires. Confrontation des résultats avec ceux de la microscopie électronique et avec les données cliniques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987 ; 54 : 149-154

[8] Bonavita JA, Dalinka MK, Schumacher HR Hydroxyapatite deposition disease. *Radiology* 1980 ; 134 : 621-625

[9] Boyer T. Traitement arthroscopique des calcifications de l'épaule. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O et al eds. L'actualité rhumatologique 1993. Paris : Expansion scientifique française, 1993 : 311-318

[10] Cannon RB, Schmid FR Calcific periarthritis involving multiple sites in identical twins. *Arthritis Rheum* 1973 ; 16 : 393-396

[11] Chow HY, Recht MP, Schils J, Calabrese LH Acute calcific tendinitis of the hip. Case report with magnetic resonance imaging findings. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 974-977

[12] Claudepierre P, Rahmouni A, Bergamasco P, Montazel JL, Larget-Piet B, Chevalier X Misleading clinical aspects of hydroxyapatite deposits : a series of 15 cases. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 531-535

[13] Dalinka MK Soft tissue calcifications in systemic disease. *NY Acad Med* 1980 ; 56 : 539-563

[14] Debiais F, Bontoux D, Alcalay M, Vandermarcq P, Azais O, Denis A , et al. étude des calcifications apparues après injection intradiscale d'hexacétonide de triamcinolone dans les hernies discales lombaires. évaluation des résultats thérapeutiques à 3 ans. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991 ; 58 : 565-570

[15] Dieppe PA, Calvert P. The identification of crystals. In : Dieppe P. Calvert P eds. Crystals and joint disease. London : Chapman and Hall, 1983 : 273-277

[16] Dieppe PA, Crocker P, Huskisson EC, Willoughby DA Apatite deposition disease. A new anthropathy. *Lancet* 1976 ; 1 : 266-269

[17] Dieppe PA, Doherty M, MacFarlane DG, Hutton CW, Bradfield JW, Watt I Apatite associated destructive arthritis. *Br J Rheumatol* 1984 ; 23 : 84-91

[18] Etienne JC, Delaunay J, Gougeon J étude par diffraction de rayons X du matériel issu de deux calcifications tendineuses de l'épaule. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1977 ; 44 : 657-660

[19] Fam AG, Rubenstein J Hydroxyapatite pseudopodagra. A syndrome of young women. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 741-747

[20] Faure G, Bene MC. Maladies à dépôts d'apatites. In : Gaucher A, Netter P, Pourel I, Régent D eds. Actualités en physiopathologie et pharmacologie articulaires. Paris : Masson, 1991 : 95-99

[21] Franco M, Van Elslande L, Passeron C, Verdier JF, Barrillon D, Cassuto-Viguier E , et al. Calcifications pseudotumorales de l'insuffisant rénal dialysé. à propos de trois cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 63-66

[22] Fritz P, Bard H. Calcifications tendineuses atypiques. In : De Sèze S, Ryckwaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Guérin CL eds. L'actualité rhumatologique 1992 présentée au praticien. Paris : Expansion scientifique française. 1991 : 100-111

[23] Gaertner J, Simons B Analysis of calcific deposits in calcifying tendinitis. *Clin Orthop* 1990 ; 254 : 111-120

[24] Gerster JC Intraarticular apatite crystal deposition as a predictor of erosive osteoarthritis of the fingers. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 2164-2165

[25] Gerster JC, Fallet GH Periarticular hand hydroxyapatite deposition after corticosteroid injections. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 1156-1159

[26] Gerster JC, Fournier D Acute apatite arthritis of the shoulder in a young woman. *Clin Rheumatol* 1995 ; 14 : 95-99

[27] Gerster JC, Gautier A, Droz-Georget Y, Flach F, Ardizzoni F, Gross D , et al. Place de l'apatite dans les maladies rhumatismales. étude de 25 cas par microanalyse à rayons X en microscopie électronique à balayage. *Schweiz Med Wochenschr* 1986 ; 116 : 390-395

[28] Gerster JC, Landry M, Duvoisin B, Rappoport G Computed tomography of the knee joint as an indicator of intraarticular tophi in gout. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 1406-1409

[29] Gerster JC, Rappoport G, Ginalski JM Prevalence of periarticular calcifications in pyrophosphate arthropathy and their relation to nodal osteoarthrosis. *Ann Rheum Dis* 1984 ; 43 : 255-257

[30] Goupille P, Vedere V, Soutif D, Valat JP « Pseudo-goutte » à hydroxyapatite. à propos de deux observations. *Sem Hôp Paris* 1993 ; 69 : 379-381

[31] Halverson PB, Cheung HS, Mc Carty DJ, Garancis J, Mandel N «Milwaukee shoulder». Association of microspheroids containing hydroxyapatite crystals, active collagenase and neutral protease with rotator cuff defects. *Arthritis Rheum* 1981 ; 24 : 474-483

[32] Halverson PB, Mc Carty DJ, Cheung HS, Rayn LM Milwaukee shoulder syndrome : eleven additional cases with involvement of the knee in seven (basic calcium phosphate crystal deposition disease). *Semin Arthritis Rheum* 1984 ; 14 : 36-44

[33] Hamilton E, Pattrick M, Hornby J, Derrick G, Doherty M Synovial fluid calcium pyrophosphate dihydrate crystals and alizarin red positivity : analysis of 300 samples. *Br J Rheumatol* 1990 ; 29 : 101-104

[34] Jones A, Henderson MJ, Berman P, Doherty M Septic arthritis complicating apatite associated destructive arthropathy. *Ann Rheum Dis* 1990 ; 49 : 1005-1007

[35] Kaklamanis P, Rigas A, Giannatos J, Matsas S, Economou P Calcification of the shoulders and diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1975 ; 293 : 1266-1267

[36] Lagier R, Baud CA, Lacotte D, Gerster JC Osteoarthrosis and apatite synovitis. Pathological study of metacarpophalangeal joint. *Virchows Arch A Pathol Anat* 1989 ; 416 : 91-96

[37] Lagier R, Boivin G, Gerster JC Carpal tunnel syndrome associated with mixed calcium pyrophosphate dihydrate and apatite crystal deposition in tendon synovial sheath. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 1190-1195

[38] Lagier R, Gerster JC Disabling ossification of the patellar tendon. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 338-339

[39] Marcos JC, De Benyacar MA, Garcia-Morteo O, Arturi AS, Maldonado-Cocco JA, Morales VH , et al. Idiopathic familial chondrocalcinosis due to apatite crystal deposition. *Am J Med* 1981 ; 71 : 557-564

[40] Mathieu P, Beaume T, Conrozier T, Vignon E Fréquence de l'hyperostose vertébrale chez les malades souffrant d'une tendinite calcifiée de l'épaule. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990 ; 57 : 177-180

[41] McCarthy GM, Carrera GF, Ryan LM Acute calcific periarthritis of the finger joints : a syndrome of women. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1077-1080

[42] McCarty DJ, Gatter RA Recurrent acute inflammation associated with focal apatite crystal deposition. *Arthritis Rheum* 1966 ; 9 : 804-818

[43] McKendry RJ, Uhthoff HK, Sarkar K, Hyslop George Calcifying tendinitis of the shoulder : prognostic value of clinical, histological and radiological features in 57 surgically treated cases. *J Rheumatol* 1982 ; 9 : 75-80

[44] Moyer RA, Bush DC, Harrington TM Acute calcific tendinitis of the hand and wrist : a report of 12 cases and a review of the literature. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 198-202

[45] Pattrick M, Hamilton E, Wilson R, Austin S, Doherty M Association of radiographic changes of osteoarthritis, symptoms and synovial fluid particles in 300 knees. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 97-103

[46] Pinals RS, Short CL Calcific periarthritis involving multiple sites. *Arthritis Rheum* 1966 ; 9 : 566-574

[47] Posner AS, Blumenthal NC, Betts F. Formation and structure of chemically precipitated hydroxyapatites. In : Impurity elements in phosphate rock and phosphoric acid. Paris : Inst Mond Phosph, 1980 : 25-39

[48] Prince MJ, Schaefer PC, Goldsmith RS, Chausmer AB Hyperphosphatemic tumoral calcinosis : association with elevation of serum 1, 25-dihydroxycholecalciferol concentrations. *Ann Intern Med* 1982 ; 96 : 586-591

[49] Pursley TV, Prince MJ, Chausmer AB, Raimer SS Cutaneous manifestations of tumoral calcinosis. *Arch Dermatol* 1979 ; 115 : 1100-1102

[50] Raccaud O, Gerster JC Ténosynovites apatitiques des mains. *Schweiz Rundschau Med* 1991 ; 6 : 118-120

[51] Saez-Clavere L, Legros R, Arlet J, Bonel G étude cristallochimique de deux calcifications sous-deltoïdiennes. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1980 ; 47 : 383-392

[52] Schumacher HR, Cherian PV, Reginato AJ, Bardin T, Rothfuss S Intra-articular apatite crystal deposition. *Ann Rheum Dis* 1983 ; 42(suppl) : 54-58

[53] Schumacher HR, Miller JL, Ludovico C, Jessar RA Erosive arthritis associated with apatite crystal deposition. *Arthritis Rheum* 1981 ; 24 : 31-37

[54] Schumacher HR, Smolyo AP, Tse RL, Maurer K Arthritis associated with apatite crystals. *Ann Intern Med* 1977 ; 87 : 411-416

[55] Selby CL Acute calcific tendinitis of the hand : an infrequently recognized and frequently misdiagnosed form of periarthritis. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 337-340

[56] Uhthoff HK, Kiritis S, Maynard JA Calcific tendinitis : a new concept of its pathogenesis. *Clin Orthop* 1976 ; 118 : 164-168

[57] Vallee C, L'Huilllier F, Chevrot A, Gires F, Wybier M Calcifications discales de l'adulte symptomatiques : lombalgies, sciatalgies. *Sem Hôp Paris* 1989 ; 65 : 2221-2222

[58] Welfling J, Kahn MF, Desroy M, Paolaggi JB, De Seze S Les calcifications de l'épaule. - II. Maladie des calcifications tendineuses multiples. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1965 ; 32 : 325-334

[59] Yosipovitch ZH, Glimcher MJ Articular chondrocalcinosis, hydroxyapatite deposition disease, in adult mature rabbits. *J Bone Joint Surg* 1972 ; 54A : 841-853

Fig 1 :

Fig 1 :

Calcification du tendon du sus-épineux.

Fig 2 :

Fig 2 :

Volumineuse calcification dorsale du carpe (capsule, gaines tendineuses).

Fig 3 :

Fig 3 :

Calcification de la bourse olécrânienne et des tissus sous-cutanés (syndrome de Thibierge-Weissenbach).

Fig 4 :

Fig 4 :

Calcification en voie de résorption au voisinage d'une tête métacarpienne. Femme de 42 ans avec calcifications tendineuses multiples.

Fig 5 :

Fig 5 :

Calcifications discales pluriétagées.

Fig 6 :

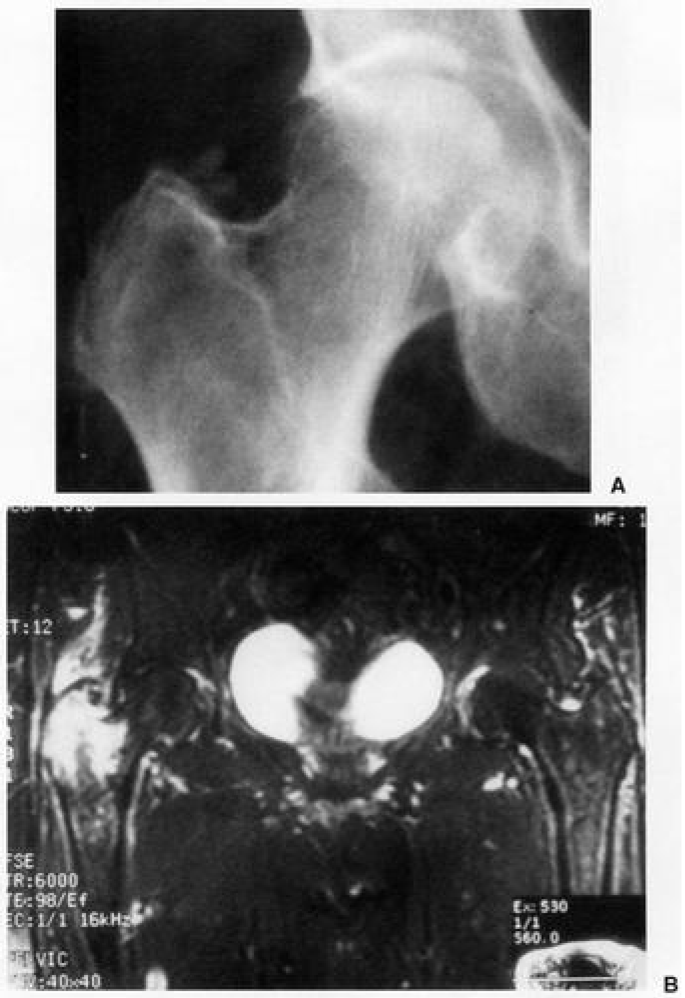

Fig 6 :

A. Périarthrite calcifiante de la hanche.

B. En imagerie par résonance magnétique (séquence pondérée T2), un hypersignal traduit une réaction inflammatoire de voisinage.

Fig 7 :

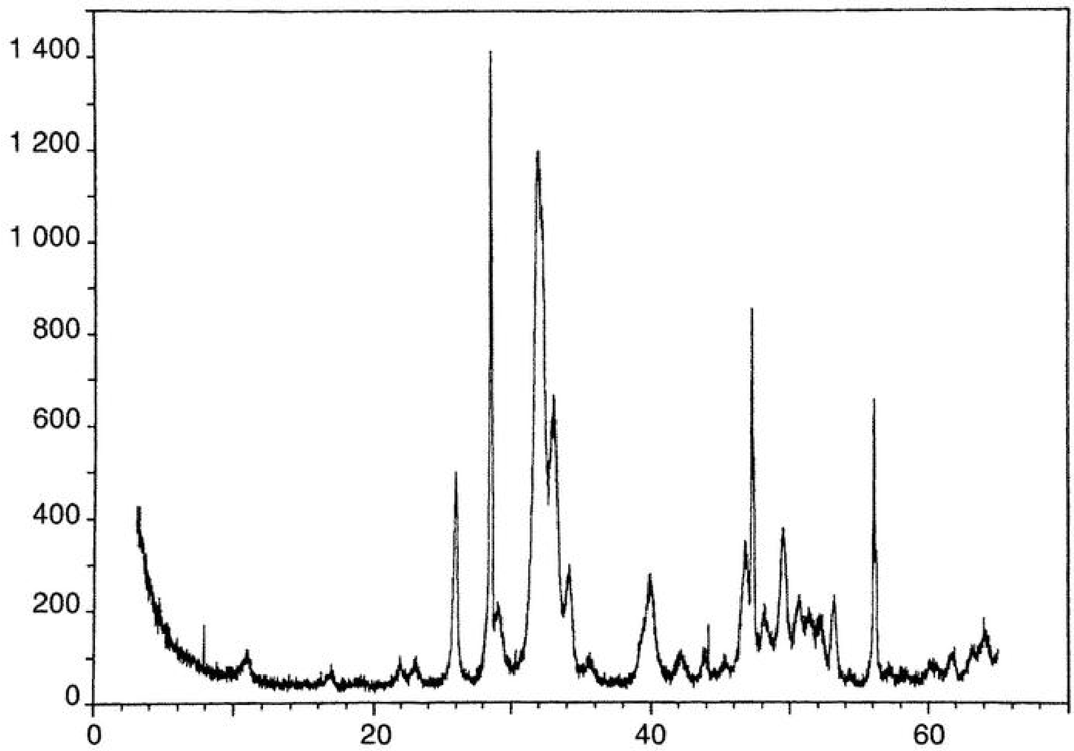

Fig 7 :

Poudre de diffraction aux rayons X d'un échantillon d'hydroxyapatite. Les positions et la morphologie des bandes d'absorption sont caractéristiques.

Fig 8 :

A

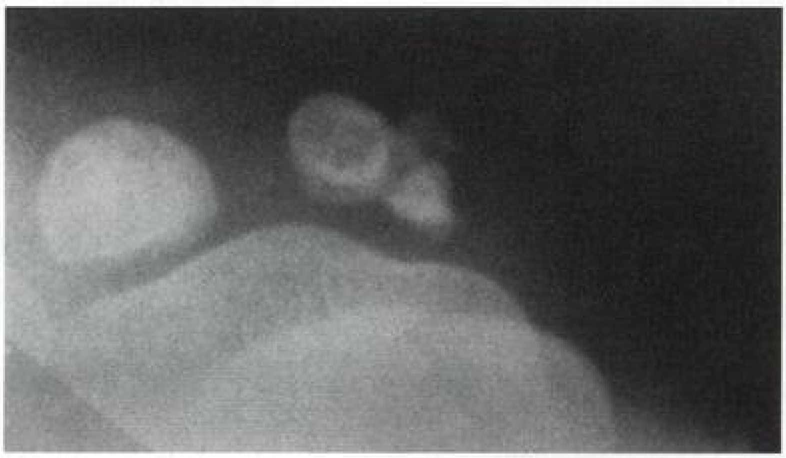

B

Fig 8 :

A. Crise inflammatoire d'un gros orteil d'allure goutteuse. Femme de 31 ans.

B. Radiographie du pied de cette patiente montrant une calcification apatitique au voisinage du sésamoïde médian.

Fig 9 :

Fig 9 :

Epaule de Milwaukee. Arthropathie destructrice sévère ; contact de la tête humérale et de l'acromion sur rupture étendue de la coiffe des rotateurs.

Fig 10 :

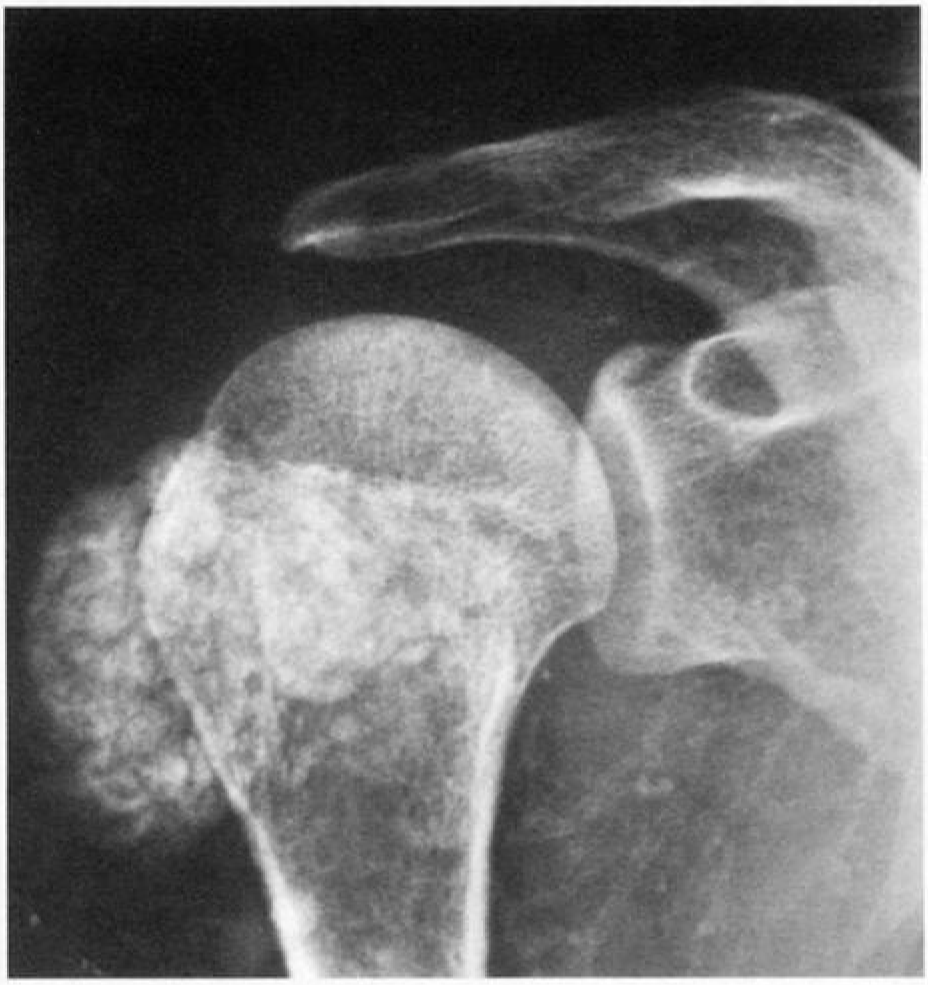

Fig 10 :

Volumineuses calcifications sous-deltoïdienne chez un insuffisant rénal chronique dialysé.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-286-A-10

Algodystrophie

C Masson
M Audran

Résumé. *– L'algodystrophie est un syndrome douloureux régional complexe caractérisé par des anomalies neurovasculaires, le plus souvent confiné à un membre, un segment de membre ou une zone encore plus limitée, par ordre de fréquence la région distale, après un événement initiateur. Son évolution naturelle est divisée en trois stades (inconstants) : aigu ou pseudo-inflammatoire, dystrophique, puis atrophique, avec un chevauchement possible entre ces stades. La douleur disproportionnée par rapport à l'événement initial est continue et accentuée avec l'essai d'utilisation des articulations affectées. La douleur spontanée, l'allodynie, l'hyperalgésie et/ou l'hyperpathie ne se limitent pas au territoire d'un seul nerf périphérique. L'œdème, les anomalies du flux vasculaire cutané, les anomalies sudoromotrices sont perceptibles cliniquement pour les atteintes distales ou mésoméliques. L'hyperperméabilité vasculaire transitoire dans la zone affectée est bien mise en évidence par les signes d'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la scintigraphie aux trois temps. Cette dernière, avec le méthylène-bisphosphonate marqué au technétium 99m, permet une évaluation des anomalies vasculaires et de l'activité des ostéoblastes. Certains patients, des adultes jeunes et surtout des adolescents de sexe féminin, peuvent ne pas avoir d'œdème, en particulier osseux, dans la zone affectée et la scintigraphie montre alors une hypofixation du radiotraceur par rapport au côté opposé. La déminéralisation locale retardée – quand elle est présente –, peut être mise en évidence par des radiographies, le scanner ou les techniques modernes de mesure directe du contenu minéral osseux. L'importance de la perte osseuse dans l'algodystrophie, en quelques semaines ou mois, est possiblement celle survenant en 10 ans d'évolution d'une ostéoporose commune. Une fracture initiale est indiscutablement un événement initiant fréquent de l'algodystrophie, mais les patients souffrant d'algodystrophie peuvent garder une déminéralisation prolongée et être ainsi à risque de développer une fracture. La causalgie, les fractures trabéculaires, l'ostéoporose régionale transitoire, la rétraction capsulaire, l'ostéonécrose aseptique sont discutées au diagnostic différentiel.*

Introduction

L'algodystrophie est un syndrome régional douloureux vasomoteur et trophique portant sur des structures sous-cutanées, articulaires, périarticulaires et osseuses, le plus souvent d'un segment de membre en règle après un traumatisme. Le traumatisme est modéré sur des zones riches en terminaisons nerveuses ou important : fractures incluant l'os cortical, d'emblée radiologiquement visibles, ou fractures corticales et surtout trabéculaires occultes les premières semaines en radiologie standard, principalement sur un membre inférieur après un traumatisme ou un effort prolongé plus important que d'habitude. *Quand la fracture survient spontanément ou après un effort modéré, c'est la fracture en elle-même qui représente le facteur traumatique local épiphysaire qui va déclencher l'algodystrophie.* À la lésion initiale douloureuse succède une réponse anormale, au moins dans sa prolongation, du système nerveux.

L'algodystrophie survient à tout âge, dans les deux sexes (avec une prédominance féminine). Les formes du sujet jeune (enfants, adolescents, adultes jeunes) sont de plus en plus fréquentes ou diagnostiquées. Aux membres supérieurs, les localisations à la main et au poignet, à l'épaule sont fréquentes, l'association de ces deux localisations (assez rare) étant appelée syndrome épaule-main. L'algodystrophie du coude est plus exceptionnelle, mais possible. Aux membres inférieurs, les atteintes du pied et de la cheville sont plus fréquentes que celles du genou et de la hanche. La richesse différente en terminaisons nerveuses des différents segments de membre imprime une expression variable à l'algodystrophie des membres selon ses sites distaux (mains-poignets, pieds-chevilles), mésoméliques (genoux, coudes) ou rhizoméliques (hanche, épaule).

L'algodystrophie évolue spontanément en trois phases résumées sur le tableau I. Le stade I comporte une hyperperméabilité locorégionale dans la zone affectée (phase dite aiguë ou chaude). Le second, qui peut inaugurer la maladie, est sclérodystrophique (phase froide). Durant cette phase, l'hyperperméabilité locorégionale initiale laisse place à l'installation progressive d'une fibrose régionale pouvant porter sur l'ensemble des tissus, peau, muscle, ligament, tendon, aponévrose, capsule articulaire, synoviale, tissu osseux, voisinage de neurorécepteurs, autres structures nerveuses et vaisseaux sanguins. Son aboutissant est le stade III, atrophique, source de séquelles.

Il n'y a pas de réponse de phase aiguë dans l'algodystrophie. Les patients n'ont pas de fièvre. Mais les signes locaux, dans l'aire affectée au stade I, suggèrent une inflammation vasculaire : gonflement, œdème marqué, augmentation de la température locale, rougeur. Des explorations isotopiques au stade I révèlent une augmentation de la perméabilité microvasculaire dans la zone algodystrophique, pour les protéines de haut poids moléculaires (immunoglobulines G [IgG]) marquées à l'indium 111 ainsi que pour les hématies. Le signe d'une hyperfixation plus étendue sur le segment de

Charles Masson : Rhumatologue des Hôpitaux.
Maurice Audran : Professeur des Universités, rhumatologue des Hôpitaux ;
Service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire, 4, rue Larrey, 49033 Angers cedex 01, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Masson C et Audran M. Algodystrophie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-286-A-10, 1999, 13 p.

Tableau I. – Les trois stades de l'algodystrophie.

Stade I : stade « aigu » d'hyperperméabilité locorégionale transitoire Il dure de quelques semaines à 3 mois, mais certains patients passent directement au stade II La douleur débute dans la région du site traumatisé, augmente volontiers à la mobilisation, à la pression, à la chaleur, aux émotions Des signes autonomiques sont nets : augmentation du flux sanguin, provoquant rougeur, hyperthermie locale, œdème, pousse accrue des phanères L'ostéoporose commence **Stade II : stade dystrophique** Il commence à la fin du stade I et dure plusieurs mois, parfois presque une année ou plus La douleur s'aggrave en extension, en intensité ; le froid, plutôt que le chaud, augmente la douleur Une hyperactivité sympathique apparente est présente : diminution du flux vasculaire avec cyanose, peau froide, troubles des phanères, hypersudation La fibrose commence L'ostéoporose devient marquée L'atrophie commence **Stade III : stade atrophique** Il commence à la fin du stade II et dure 2 ans ou plus après le début de la maladie La douleur peut rester importante pour ensuite s'atténuer Des dommages tissulaires potentiellement irréversibles surviennent : aux extrémités peau brillante, fine, pâle, tissu sous-cutané atrophique (aspect en *pencil-pointing*) Le gonflement a disparu. La raideur et la limitation des mouvements prédominent L'ostéoporose est présente de façon nette sur le segment de membre ou le membre

NB Les stades sont plus ou moins marqués, inconstants. Le stade II est le mode d'entrée dans la maladie pour certains patients.

Tableau II. – Situation terminologique historique. Liste partielle des termes appliqués.

A. Dystrophie sympathique réflexe* [23, 51, 85]	**B. Ostéoporose régionale transitoire***
Causalgie de Weir-Mitchell, 1864 Atrophie aiguë de l'os de Sudeck, 1900 Trophoneurose périphérique aiguë de Zur Verth, 1929 Angio- ou vasospasme traumatique de Morton et Scott, 1931, Lehman, 1934 Ostéoporose post-traumatique de Fontaine et Hermann, 1933 Dystrophie réflexe sympathique des extrémités de Takats, 1937 Causalgie mineure de Homans, 1940 Sclérodactylie postinfarctus de Johnson, 1943 Rhumatisme neurotrophique de Ravault, 1945 Syndrome épaule-main de Steinbrocker, 1947 Dystrophie réflexe neurovasculaire* de Steinbrocker, 1947 Dystrophie réflexe sympathique* d'Evans, 1947 Ostéoporose algique post-traumatique de Leriche Maladie de Sudeck-Leriche Algoneurodystrophie décalcifiante diffuse, sympathique réflexe Algodystrophie* Pseudodystrophie* Syndrome régional douloureux complexe de type I* (1995) [100]	Ostéoporose/déminéralisation/ ostéopénie transitoire Ostéolyse migratrice Ostéoporose régionale migratrice Ostéoporose régionale idiopathique Ostéoporose transitoire douloureuse Ostéoporose transitoire radiologique Ostéoporose idiopathique transitoire Ostéoporose régionale douloureuse Algodystrophie* Œdème médullaire osseux transitoire*

* Termes privilégiés pour le suivi actuel de la littérature.

membre en scintigraphie osseuse conventionnelle (*extended pattern*) est lié à l'hyperhémie régionale. Cette hyperperméabilité microvasculaire régionale, caractéristique du stade I, explique l'œdème des parties molles, assez ferme car riche en protéines, et l'œdème de structures plus profondes : osseuses (plasmostase osseuse) (fig 1), articulaires (épanchement articulaire, œdème de la membrane synoviale) et des structures périarticulaires. L'IRM est le moyen moderne de démontrer la présence de cet œdème dans les tissus superficiels et profonds algodystrophiques.

Les signes autonomiques (modifications du flux sanguin, hyperhidrose, œdème) traduisent ou évoquent un dérèglement localisé, intense et durable, du système nerveux végétatif. Tout se passe comme si des agressions, venues de la périphérie, déclenchaient des impulsions efférentes anormales, au moins par leur intensité et leur durée, responsables des perturbations vasomotrices par un arc réflexe avec, comme voie afférente, les nerfs sensitifs ou des structures proches ; comme centre, les formations végétatives de la moelle ; et comme voie efférente, les fibres sympathiques postganglionnaires ou d'autres fibres proches. Il n'y a pas une équivalence entre la douleur maintenue par le système sympathique (un mécanisme de douleur) et l'algodystrophie (qui n'est pas définie par un mécanisme de douleur) [35]. Si la participation du système nerveux périphérique est certaine – avec des mécanismes plus complexes qu'il n'apparaissait [6] –, la participation du système nerveux central est également indiscutable, ne serait-ce que par les pathologies touchant le système nerveux central et responsables d'algodystrophie (cf infra).

La difficulté nosologique, bien mise en évidence par la terminologie historique (tableau II) entre algodystrophie et, d'une part, l'ostéoporose régionale transitoire, migratrice, d'autre part la rétraction capsulaire, nous a conduit à analyser les données de la littérature en fonction de la terminologie

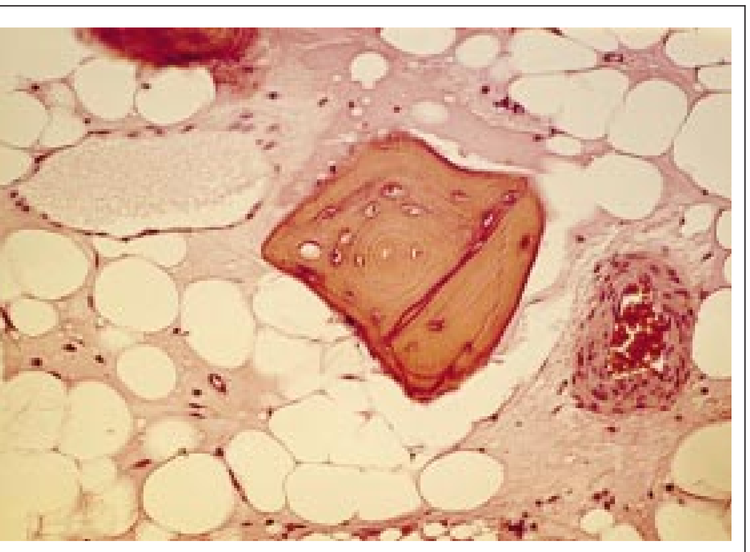

1 Plasmostase osseuse rosée aspécifique de Rutishauser (illustration réalisée par MF Baslé, LHEA Angers).

utilisée par les auteurs et à intégrer la discussion de l'ostéoporose régionale migratrice et de la rétraction capsulaire au diagnostic différentiel. Dans l'état actuel de nos connaissances, ce point de vue est arbitraire. Certains considèrent l'ostéoporose régionale transitoire, migratrice et la rétraction capsulaire comme deux formes cliniques particulières de l'algodystrophie.

Algodystrophie post-traumatique d'un segment de membre

Traumatisme responsable sur l'appareil locomoteur

Une fracture corticale et trabéculaire d'un membre se complique régionalement sur ce membre d'une algodystrophie avec une grande incidence. La fracture distale de l'avant-bras se complique volontiers d'une algodystrophie de la main et du poignet homolatéral. Ainsi 77 patients sur 274 (28,1 %) ont des signes d'algodystrophie 2 semaines après avoir enlevé leur contention [8], et même 24 patients sur 60 – soit 40 % –, ont des signes d'algodystrophie 9 semaines après la fracture [4]. Sur 60 patients vus consécutivement pour une fracture de la diaphyse tibiale, 18 – soit 30 % – développent une algodystrophie [94]. Des fractures occultes, corticales ou trabéculaires, quelles que soient leurs origines, leurs modes de survenue, quelles que soient leurs localisations aux membres, surtout inférieurs, peuvent se compliquer d'algodystrophie, en particulier si leur diagnostic n'a pas été porté précocement (patient non mis au repos). Une immobilisation prolongée, une kinésithérapie inadaptée, des luxations, des entorses sur un membre, un acte chirurgical (orthopédique, thoracique, vasculaire) sont source d'algodystrophie, de même qu'une contusion paraissant modérée sur un site riche en terminaisons nerveuses (main, poignet, dessus du pied, cheville, genou) [10].

Il n'y a pas de parallélisme entre la sévérité du traumatisme et la survenue d'une algodystrophie. Des patients ayant un traumatisme d'intensité égale dans deux localisations symétriques peuvent développer une algodystrophie d'un seul côté. Une hypothermie régionale paraît un mécanisme réactionnel assez fréquent après un traumatisme. Ainsi, chez 207 recrues militaires sur 1 000 étudiées pendant un entraînement assez intensif [20], elle survient, dans 8,6 % des cas, 24 à 48 heures après la lésion orthopédique (entorse, douleur de la cheville, fractures de fatigue) et elle est notée dix fois chez 32 recrues avec fractures de fatigue non compliquées d'une algodystrophie. Il y a vraisemblablement tout un continuum entre la réponse physiologique à un traumatisme et la constitution d'une algodystrophie [9].

Tableau clinique d'installation progressive ou rapide

Évoquent une algodystrophie post-traumatique sur le segment de membre lésé et à son voisinage :

– un œdème assez ferme (*brawny edema*), persistant au-delà du délai de guérison du traumatisme initial (souvent moins de 6 semaines, rarement plus de 12 semaines), rendant une contention douloureuse ;

– une douleur après un intervalle libre de quelques jours ou semaines, anormalement intense par rapport au degré du traumatisme initial, à la reprise de la fonction articulaire ou au repos (même la nuit), avec une impotence fonctionnelle parfois majeure ;

– la survenue de troubles vasomoteurs, d'une hyperhidrose, d'un enraidissement articulaire passif, actif.

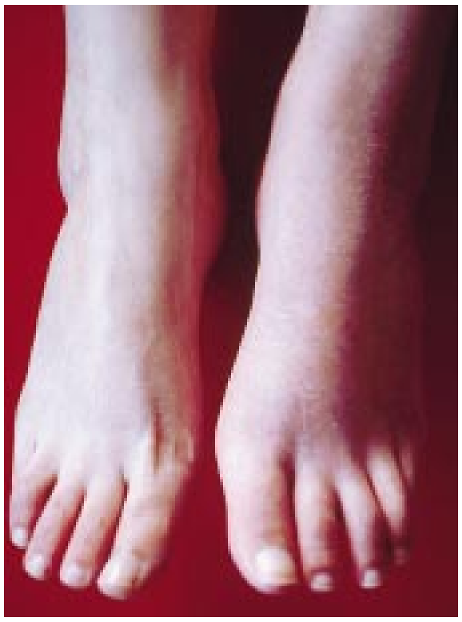

2 Algodystrophie du pied : signes vasomoteurs.

La douleur algodystrophique est ressentie dans la région affectée sous forme d'un élancement, de fourmillements, de picotements (paresthésies), d'une brûlure ou bien quelque chose d'aigu, ou souvent sans autre précision que : « C'est une douleur. » Elle est présente au repos, volontiers aussi la nuit, à la pression légère ou au simple toucher (hyperesthésie), dès l'essai de mise en fonction du membre affecté (boiterie, marche avec une ou deux cannes pour le membre inférieur). Parfois toute stimulation non douloureuse est ressentie comme une douleur (allodynie). Une stimulation douloureuse peut entraîner une douleur hors de proportion avec le stimulus douloureux (hyperalgésie). L'application de chaud (parfois de froid) majore la douleur (thermodynie) ou au contraire la soulage. Les moindres excitations sensitives ou affectives (émotions, stress) peuvent entraîner une douleur anormale par son intensité et son caractère angoissant ou encore, chez certains patients, le seuil douloureux dépassé, la douleur progresse en intensité plus vite et pour un degré plus élevé qu'attendu, de façon explosive, en étant encore perçue après arrêt du stimulus déclenchant (hyperpathie). La douleur globale est quantifiée sur une échelle visuelle analogique servant de référence.

Les troubles vasomoteurs dans le territoire douloureux sont nets à la main, au pied, à la cheville ou au genou (dans les régions articulaires superficielles) (fig 2) : peau rouge ou cyanotique, hyperthermie locale ou alternances rapides hyper-/hypothermies locales, œdème assez ferme des tissus mous périarticulaires, majoration à l'essai modéré d'activité du membre affecté ou en charge des signes vasomoteurs, épanchement articulaire paucicellulaire (moins de 1 000 à 2 000 cellules/mm^3), aseptique, sans cristaux (rarement ponctionné en pratique dans l'algodystrophie).

Progressivement s'installe *le stade II algodystrophique*, avec disparition de l'œdème et apparition de troubles de la trophicité tissulaire : peau froide, sèche, cyanotique – en particulier en position déclive –, ou pâle, atrophique, hypersudation, troubles des phanères, rétractions capsulaire, tendineuse, ligamentaire, réalisant à la main une peau d'allure sclérodermiforme, au pied un varus équin, au genou un flessum. La douleur, dans les meilleurs cas, s'atténue, mais elle peut rester encore vive, en particulier à la fonction articulaire.

Ce stade II est la modalité d'entrée dans la maladie dans un grand pourcentage de cas. Dans la série de 829 patients de Veldman et al, 156 sont examinés dès les 2 premiers mois, 22 % d'entre eux ont une forme d'emblée froide [107]. Une forme froide primaire est plus fréquente au membre inférieur que supérieur (154/275 : 56 %, versus 108/403 : 26,8 %). Sur 199 observations d'algodystrophie du pied, le stade II est présent d'emblée chez 25 % des patients, 10 % des patients ont des rétractions (tendon d'Achille, aponévrose plantaire, etc) [32].

On note si le patient se considérait avant l'installation de l'algodystrophie plutôt émotif, anxieux, dépressif ou hyperactif.

L'algodystrophie n'entraîne ni altération de l'état général, ni fièvre, ni adénopathies. La vitesse de sédimentation globulaire et la concentration de la protéine C réactive restent normales ou subnormales (sauf pathologie intriquée).

Imagerie [70, 72]

Scintigraphie osseuse aux trois temps

Le méthylène-bisphosphonate marqué au technétium 99m (^{99m}TcMBP), radiotraceur le plus utilisé, a une fixation osseuse importante sur les noyaux de phosphate de calcium amorphe, une élimination du produit non fixé rapide et une demi-vie de 6 heures. La courbe obtenue à la première minute suivant son injection intraveineuse reflète le réseau vasculaire par rapport au côté opposé : le premier segment a une pente ascendante élevée qui dure 13 à 17 secondes chez le sujet normal ; il traduit le passage du traceur dans les artères et les capillaires (flux sanguin). Ce temps angiographique précoce est suivi d'une cassure correspondant à une courte phase veineuse. Le second segment a une pente ascendante moins élevée ; les 45 premières secondes apprécient le pool vasculaire en donnant une indication sur le volume et le lit vasculaire, et probablement sur la diffusion débutante du traceur dans les espaces extravasculaires. La fixation attendue au temps précoce est accrue chez les patients en phase d'hyperperméabilité locorégionale. En phase scléroatrophique, la scintigraphie peut montrer une normo- ou une hypofixation. L'image statique vers la 5e-10e minute représente le temps tissulaire appelé « os précoce ». La fixation du traceur y est généralement accrue dans l'algodystrophie en phase chaude. L'hyperfixation tardive, entre la 3e et la 5e heure après l'injection, est le reflet de l'activité ostéoblastique osseuse, mais aussi du lit vasculaire et de ses débordements (fig 3).

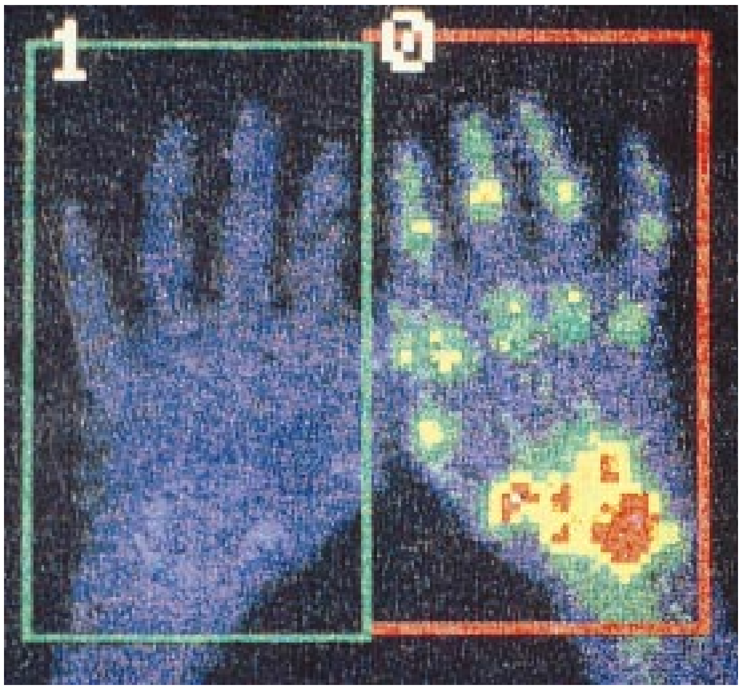

3 Scintigraphie osseuse main-poignet : hyperfixation tardive.

L'accroissement de la fixation osseuse est un paramètre scintigraphique précoce (troubles fonctionnels), sensible, habituel, durable, mais non spécifique. Des localisations régionales ou locales infracliniques, en particulier sur le même membre, sont parfois découvertes. La réalisation d'une scintigraphie osseuse n'est pas systématique devant toute suspicion d'algodystrophie. Elle est d'autant plus utile au stade initial, s'il existe un doute pour le diagnostic, à cause d'un site anatomique inhabituel, lors de discordance entre l'intensité des douleurs et la pauvreté des signes cliniques, après chirurgie, en cas de problèmes médicolégaux et en cours d'évolution si l'on craint une extension à un autre site localement, régionalement ou à distance, si l'on suspecte une fracture secondaire trabéculaire favorisée par l'ostéoporose locorégionale algodystrophique et en cas de problèmes médicolégaux.

Radiographies comparatives

Elles montrent une hypertransparence osseuse locale puis régionale, après un délai d'au moins 3 à 4 semaines, hétéro- ou homogène (fig 4). Quand la déminéralisation est homogène, la comparaison avec le côté sain fait comprendre l'importance de l'effacement des travées de l'os trabéculaire, réalisant l'atrophie osseuse de Sudeck. La déminéralisation hétérogène se traduit par une hypertransparence trabéculaire mouchetée micro- ou macropolygéodique. La déminéralisation prédominant dans la zone épiphysaire sous-chondrale fréquente, nette, souligne la corticale quand celle-ci est respectée ou fine (fig 4B). Cette déminéralisation peut s'étendre progressivement dans la profondeur de l'épiphyse ou à la lame osseuse sous-chondrale, rendant alors le contour épiphysaire transitoirement pratiquement invisible (fig 4C). L'os cortical est possiblement le siège d'une résorption sous-périostée, ou intracorticale superficielle ou endostéale. Les métaphyses dans la région algodystrophique, chez des enfants, des adolescents ou des adultes jeunes, sont volontiers le siège de bandes claires (extrémité inférieure du tibia ou du péroné, extrémité distale ou proximale des métatarsiens ou carpiens, extrémité inférieure du radius, métaphyse tibiale supérieure ou fémorale inférieure, selon l'aire affectée), six à sept fois plus souvent que chez

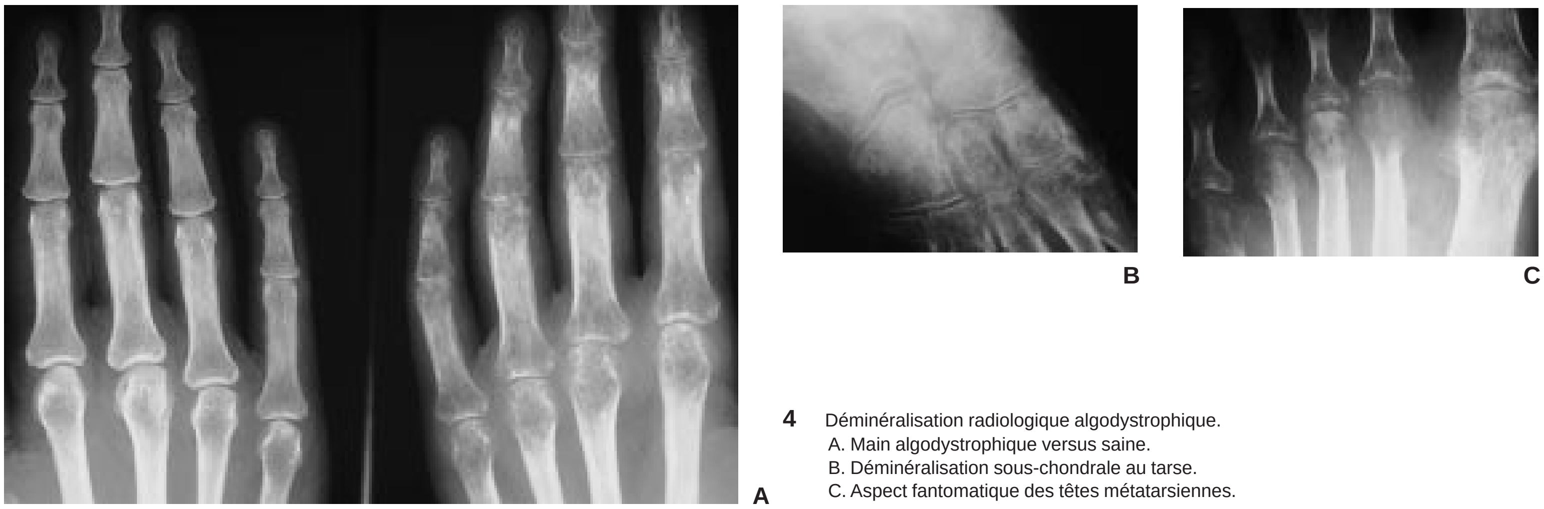

4 Déminéralisation radiologique algodystrophique.
A. Main algodystrophique versus saine.
B. Déminéralisation sous-chondrale au tarse.
C. Aspect fantomatique des têtes métatarsiennes.

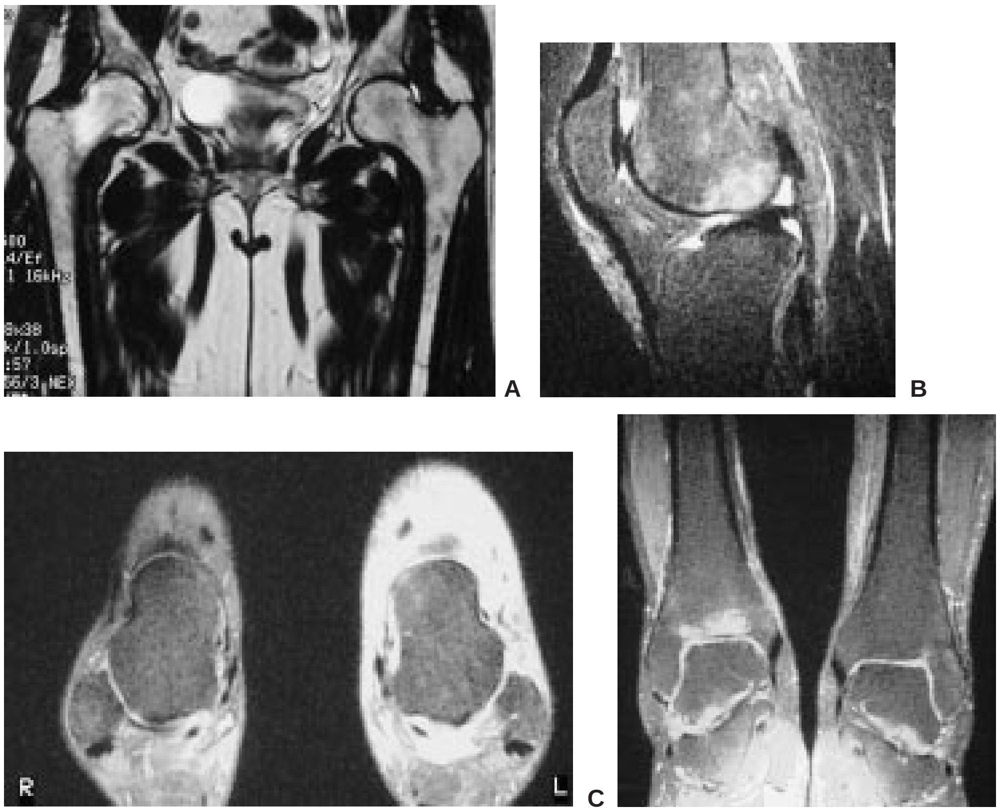

5 IRM d'algodystrophie.
A. Œdème en hypersignal T2 au col fémoral.
B. Séquence en annulation de graisse : zones condyliennes en hypersignal.
C. Œdème de l'arrière-pied isolé périarticulaire prenant le gadolinium.
D. Hypersignal d'une parcelle osseuse sous-chondrale tibiale.

les adultes [32]. Ces zones osseuses hypervascularisées déminéralisées se rencontrent dans d'autres pathologies (exemple la leucémie aiguë). L'interligne articulaire est, en règle générale, conservé. La présence d'une bande inhomogène de condensation épiphysaire ou métaphysaire évoque une fracture trabéculaire, cause ou complication de l'algodystrophie selon la chronologie. L'absence de déminéralisation radiologique n'est pas un argument contre une algodystrophie. Elle est constatée, par exemple, dans 28 % des atteintes algodystrophiques du pied [32]. L'ostéoporose locorégionale est d'autant plus marquée que la maladie a continué à évoluer. Des patients ont une déminéralisation homogène localisée puis régionale. Les sésamoïdes peuvent être englobés dans le processus de déminéralisation, ainsi au genou la fabella, ou au pied le sésamoïde de l'hallux (aspects de déminéralisation homogène, ou polymicrogéodique ou en « cible »). Le scanner, sur les coupes osseuses et parties molles, visualise remarquablement la déminéralisation locorégionale, son type homogène ou pommelé et l'épaississement de structures para-articulaires (capsules, tendons, ligaments, parties molles) en regard des atteintes osseuses [61].

Imagerie par résonance magnétique (hanche, genou, cheville, pied) (fig 5)

Elle objective, sur une même aire, l'œdème transitoire des tissus superficiels, périarticulaires, synoviaux, l'épanchement synovial transitoire (hypersignal en images pondérées T2), la plasmostase intramédullaire inconstante, transitoire, aspécifique dans l'aire osseuse affectée, incluant toujours une zone sous-chondrale épiphysaire et, dans sa globalité, sans limites précises (hyposignal en images pondérées T1, hypersignal d'intensité variable T2, rehaussement par le gadolinium), ultérieurement déminéralisée et correspondant à la zone ou à une partie de la zone d'hyperfixation scintigraphique [60, 61] (fig 5A). Elle permet, assez souvent pour le membre inférieur, de mettre en évidence des fractures trabéculaires (six fois chez 14 patients ayant une atteinte du pied [60]) correspondant à une zone de renforcement de l'hyperfixation scintigraphique. L'image de perte du signal sous-chondral, arciforme, immédiatement sous-chondrale, peut correspondre à une zone d'œdème intense, à une fracture sous-chondrale ou à la zone d'intense déminéralisation sous-chondrale retrouvée sur les clichés radiologiques (quand elle est fine, allongée, régulière, parallèle à la lame osseuse sous-chondrale et disparaissant après injection de gadolinium).

La séquence IRM, avec annulation du signal graisseux et avec ou sans injection de gadolinium, a un intérêt considérable dans l'algodystrophie. Elle est toujours positive dans le travail de Lechevalier et al [60] portant sur des algodystrophies au stade I (algodystrophies aiguës ou chaudes), alors que les séquences pondérées T1 et T2 peuvent être prises en défaut. L'œdème médullaire, dans cette séquence, peut paraître bigarré (fig 5B) [70]. En revanche, au stade d'algodystrophie froide d'emblée (ou secondairement), il n'y a pas (ou plus) d'œdème intramédullaire : l'IRM est normale. Les prises en compte du stade des patients au moment de l'IRM et de la technique d'acquisition des images expliquent les résultats en apparence décevants d'une étude IRM de l'algodystrophie des extrémités chez 25 patients, 17 ayant un diagnostic certain d'algodystrophie à la révision du diagnostic (huit localisations à la main, huit au pied, une au genou, seulement quatre stades I) : 16 faux négatifs, six vrais négatifs, un vrai positif, deux faux positifs : sensibilité 6 %, spécificité 75 % [48]. La présence d'un œdème algodystrophique des tissus mous périarticulaires n'implique pas la constance d'un œdème médullaire intraosseux (fig 5C).

Dans des formes chroniques séquellaires avec déminéralisation intense, l'IRM met parfois en évidence de petites plages épiphysaires en discret hypersignal T1 et T2, traduisant l'atténuation du signal normalement généré par la présence du réseau trabéculaire [70, 72].

Densitométrie

Elle quantifie la perte minérale osseuse dans l'aire osseuse algodystrophique ; plus marquée sur l'os trabéculaire que cortical, elle est équivalente chez certains patients, en quelques semaines ou mois, à celle apparaissant, en 10 ans d'évolution, d'une ostéoporose postménopausique. Les données de la littérature sont toutefois hétérogènes sur son intérêt pour le diagnostic, certains étant contre [14] et d'autres pour [3, 66]. La densité minérale osseuse (DMO, g/cm²) et le contenu minéral osseux (CMO, g) dans le membre algodystrophique par absorptiométrie biphotonique aux rayons X sont significativement plus bas sur l'aire affectée chez 12 patients ayant une algodystrophie post-traumatique évoluant depuis moins de 60 jours (diminution respectivement de 28,4 et 45,1 %), par comparaison aux valeurs du membre controlatéral et 18 sujets témoins [3]. Une perte de masse osseuse d'au moins 10 % est démontrée par absorptiométrie biphotonique au médiopied [50]. Chez 44 patients algodystrophiques issus d'une série de 250 patients suivis pour une fracture de Pouteau-Colles, la DMO et le CMO évalués par absorptiométrie aux quatrième et cinquième métacarpiens objectivent, par rapport aux valeurs de 33 sujets n'ayant pas développé d'algodystrophie, une perte osseuse, 7 semaines après la fracture, plus grande dans l'algodystrophie que chez les témoins en os cortical et trabéculaire. La diminution de la DMO corticale est de plus de 10 % et de l'os trabéculaire de plus de 25 % [7]. D'autres études [72] montrent aussi cette perte osseuse après fractures de Pouteau-Colles par absorptiométrie monophotonique : 18 % à 1 an au radius distal, 18 % à 1 an à la partie moyenne du radius et du cubitus, 36 % à 2,5 ans au radius distal. La perte osseuse chez les sujets algodystrophiques persiste à 6 mois et, chez les neuf patients étudiés, à 1 an tandis qu'elle n'est plus présente chez les témoins en 19 et 31 semaines, respectivement aux sites cortical et trabéculaire. Chez 39 malades (28 hommes, 11 femmes, âge moyen 37 ans) souffrant d'une algodystrophie depuis 8 mois en moyenne, le contenu minéral osseux du membre algodystrophique, par rapport au membre controlatéral, diminue de 8,8 %, la densité minérale osseuse de 9,6 %, la masse musculaire de 6,2 % avec une augmentation de la masse grasse de 6 % [58]. L'intérêt d'une évaluation par ultrasons de l'os périphérique algodystrophique est en cours d'étude.

Documents anatomopathologiques [56, 72]

Les données histologiques sont rares dans l'algodystrophie. Des biopsies ont été pratiquées à une époque où le diagnostic posait plus de problèmes, pour exclure une pathologie infectieuse ou tumorale. Il n'est pas éthique, désormais, de réaliser une biopsie si le diagnostic d'algodystrophie est posé. Des prélèvements sont toutefois possibles lors d'une intervention orthopédique (par exemple forage biopsique, correction d'un cal vicieux) ou au cours d'une autopsie.

La synoviale algodystrophique prélevée sur des métacarpophalangiennes, interphalangiennes proximales, poignets, hanches ou genoux [51, 72] a une prolifération de vaisseaux de petits calibres (capillaires, artérioles, parfois aspect pseudoangiomateux), un œdème, une prolifération cellulaire modérée de synoviocytes, un discret infiltrat périvasculaire de lymphocytes, une fibrose dans sa profondeur. Cette prolifération de vaisseaux capillaires dans un tissu conjonctif œdématié est retrouvée dans une biopsie du pli de l'ongle chez un adolescent de 17 ans victime d'un traumatisme fermé sur les troisième et quatrième doigts de la main, siège de manifestations inflammatoires transitoires, suivies par l'apparition d'une cyanose, d'une hyperhidrose et d'une ostéoporose mouchetée régionale [103].

Le cartilage articulaire, en règle générale préservé (la conservation de la hauteur de l'interligne articulaire est un signe important dans l'algodystrophie), est quelquefois fibreux, érodé ; à la jonction ostéochondrale existent parfois des zones de résorption sous-chondrale où des bourgeons médullaires pénètrent dans la couche profonde du cartilage [72]. Une ankylose fibreuse fait exceptionnellement place à une ankylose osseuse (médiotarse) [101].

Le muscle est souvent atrophique cliniquement, dans le segment de membre algodystrophique affecté ; en microscopie électronique, on observe une réduction de l'activité des enzymes mitochondriales, une vésiculation des mitochondries, une désintégration de myofibrilles, des dépôts anormaux de lipofuchsine, un gonflement des cellules endothéliales, un épaississement de la membrane basale avec, en spectroscopie à résonance magnétique nucléaire (RMN) au ^{32}P, un défaut du métabolisme des phosphates en haute énergie.

L'os algodystrophique médullaire comporte trois anomalies possibles. La première est la « plasmostase rosée » de Rutishauser, précoce, transitoire, correspondant à une accumulation d'hématies et à une exsudation plasmatique ; la seconde, des changements vasculaires sous forme de dilatation veineuse et capillaire, d'un épaississement de l'intima et de la média de certains vaisseaux ; et la troisième, une colonisation fibroblastique, plus tardive. La corticale algodystrophique dans 14 formes anciennes aux genoux [72] est « mitée », « trouée », rendue mince (11/14), irrégulière (13/14) par des lacunes de résorption périostées, endostéales ou intracorticales, avec un contenu fibreux ou fibrovasculaire, et quelques ostéoclastes dans trois cas. L'os trabéculaire plus largement étudié est le siège possible d'une dégénérescence focale d'ostéocytes, de perte de trabécules laissant des zones algodystrophiques de travées grêles, fines, espacées, pauvrement anastomosées, offrant de grandes lacunes [7]. Une augmentation de l'activité ostéoblastique est un trait dominant. Les ostéoclastes sont présents ici et là, à des intervalles irréguliers, parfois face à un os lamellaire « mort » ou un os irrégulier nouvellement formé ; ils paraissent peu nombreux, mais sur des biopsies surtout de hanche ou de genou, et l'idéal serait de pouvoir les quantifier dans des sites algodystrophiques distaux. La microscopie électronique objective certaines travées normalement calcifiées, côtoyant d'autres, déminéralisées : dans des zones d'os lamellaire, les cristaux d'hydroxyapatite forment des amas de taille variable, irrégulièrement dispersés sur les fibrilles de collagène et, par endroits, la minéralisation a totalement disparu laissant la matrice collagène lamellaire sans cristaux d'hydroxyapatite.

Au stade où le patient est en voie de guérison ou guéri, des travées régénérées et développées, selon les lignes de force du membre, sont microscopiquement épaissies, irrégulières (« os tissé »). Elles expliquent – jointes à la disparition de travées non portantes d'os spongieux – cette trame osseuse lâche, grossière, mais structurée selon les lignes de force (ce qui est différent de la maladie de Paget) qui, des années plus tard, traduit encore radiologiquement l'épisode d'algodystrophie.

Les anomalies décrites ici ne préjugent pas définitivement du mécanisme de perte osseuse algodystrophique. Des questions restent posées : le mécanisme de déminéralisation est-il le même dans les formes avec déminéralisation homogène et dans celles où la déminéralisation focalisée est plus dispersée ? Quelle est la validité de la loi de Leriche et Policard « l'hyperhémie entraîne une ostéoporose » ? La déminéralisation retardée de quelques mois est-elle liée à la non-utilisation ? Quel est le pourcentage de patients algodystrophiques sans déminéralisation ? Les interactions cellulaires interviennent aussi si le patient a une fragilité osseuse préexistante. Une meilleure reconnaissance du réseau vasculaire intraosseux serait particulièrement intéressante, de même que ses liens avec les sites déminéralisés.

Tests dysautonomiques, vasculaires, neurologiques [72]

La thermographie permet de cartographier objectivement les anomalies thermiques régionales, mais n'est pas spécifique. La mise en évidence, par la prise de température cutanée, d'une différence d'au moins 1 degré entre le site algodystrophique et le côté sain est fondamentale. Le test de la sueur offre une quantification de l'hypersudation [15]. La production de sueur spontanée (*resting sweat output*) est déterminée de la façon suivante. Une capsule est maintenue sur la peau avec un flux d'azote entrant et sortant à 100 mL/min. Les flux, entrant et sortant à travers un système d'évaporation de l'eau, permettent la comparaison des conductances de la chaleur. La différence entre les deux valeurs à 50 °C génère un voltage qui est linéairement fonction du contenu en eau de l'air. Les mesures se font en continu sur 5 minutes. La production de sueur provoquée par un réflexe d'axone (*sweating elicited by axon reflex*) est également étudiée. La stimulation d'une glande sudoripare par un agent cholinergique (l'acétylcholine) entraîne l'activation d'une glande sudoripare distante par un réflexe d'axone. Un courant de 2 mA est utilisé pour la pénétration de l'acétylcholine à travers la peau. Une augmentation de la production de sueur spontanée prédit le diagnostic d'algodystrophie avec une spécificité de 94 % dans un groupe de 396 patients algodystrophiques [15]. Cette spécificité est toutefois discutée [72].

Les flux microcirculatoires cutanés par laser-doppler sont variables selon les stades de l'algodystrophie. Chez 42 patients avec algodystrophie de la main, le flux sanguin dermique mesuré par laser-doppler en site distal par rapport au traumatisme est augmenté chez les patients ayant une sensation de chaleur dans la zone algodystrophique (état I), et diminué chez ceux ayant, d'un moment à l'autre, des sensations de froid ou chaud (état II) ou en phase froide (état III) [53, 54]. Quand la main est abaissée, patient au repos, en décubitus dorsal, 40 cm en dessous du manubrium sternal, la réduction attendue du flux sanguin, par un réflexe sympathique périphérique d'axone induisant une constriction artériolaire locale, est plus faible dans les trois états par rapport à celle obtenue chez les sujets contrôlés ; le flux sanguin est même augmenté à l'état I. Ces éléments sont interprétés en faveur d'une « dénervation ou hypoactivité sympathique » dans l'aire distale par rapport à la zone traumatisée. En revanche, la même équipe objective une activation sympathique aux trois états sur le membre en amont de la zone traumatisée [53, 54] et peut-être sur le membre controlatéral. La réponse réflexe sympathique s'exprimerait ainsi, selon ces auteurs, sur le membre algodystrophique, mais en amont du lieu du traumatisme initial.

Le flux sanguin dermique ne doit pas être considéré obligatoirement comme le reflet de celui, par exemple, du tissu osseux. Au stade I algodystrophique, il semble se produire, en intraosseux, un recrutement d'une partie des capillaires intercytaires en réserve (ils sont aplatis et non fonctionnels dans un os « normal » par activité du système sympathique, par l'intermédiaire de récepteurs alpha-adrénergiques). La perturbation du réflexe veinoartériolaire aux membres supérieurs et inférieurs nécessite des évaluations.

Explorations neurologiques

Beaucoup d'explorations neurologiques portant sur l'atteinte des nerfs de faible calibre et des terminaisons nerveuses impliqués dans l'algodystrophie sont du domaine de la recherche : évaluation de l'augmentation des conductions nerveuses orthodromiques des fibres A et C, évaluation des salves constantes d'activité, en réponse au toucher ou à la pression légère sur les nouvelles zones terminales nerveuses, degré de sensibilité aux substances libérées par les nerfs de la zone affectée, sensibilité à la pression et aux amines, en particulier sympathiques, des zones de régénérescence nerveuse. Des progrès voient le jour. Le peptide vasomoteur intestinal a été identifié sur les fibres nerveuses sympathiques innervant le périoste et l'os. Il a la capacité de stimuler la résorption osseuse. Les taux plasmatiques de norépinéphrine (noradrénaline) dans le sang veineux du membre algodystrophique, en aval du traumatisme, sont plus bas que ceux des sujets sans algodystrophie [85] avec, élément assez intéressant, une élévation au membre controlatéral. Le métabolite 3-4-dihydroxyphényléthylèneglycol de la norépinéphrine est également plus bas côté algodystrophique distal. La diminution du taux de norépinéphrine est d'autant plus forte que l'allodynie et l'hypersudation sont marquées. L'allodynie est plus importante si le taux de norépinéphrine augmente dans la peau. La dose effective de norépinéphrine, pour provoquer une vasoconstriction veineuse de 50 %, est plus faible pour l'algodystrophie, côté algodystrophique et côté opposé par rapport à des sujets normaux.

Anomalies au membre controlatéral

Kozin et al ont insisté sur la fréquence d'anomalies radiologiques, scintigraphiques, sur le côté controlatéral chez des patients algodystrophiques [51]. Ils attribuent les anomalies scintigraphiques retrouvées dans 22 % des cas avec le ^{99m}Tc-MBP à une augmentation du pool vasculaire sur le membre controlatéral. Des études plus récentes sur la microcirculation dermique montrent la possibilité d'une augmentation du flux sanguin cutané à l'extrémité du membre controlatéral non affecté et indiquent qu'un composant médullaire intervient dans les anomalies microcirculatoires initiales de l'algodystrophie, probablement par un mécanisme neurologique vasodilatateur antidromique à partir d'une excitation post-traumatique provenant du côté affecté cliniquement [54]. Chez 14 patients, nous avons retrouvé des troubles de la microcirculation dermique de façon constante, dans des cas d'algodystrophie sur des segments de membres distaux, du côté pathologique, mais aussi sur le membre controlatéral avec soit un hypodébit, soit, plus rarement, un hyperdébit [73].

Les tests de provocation thermique montrent aussi des anomalies au membre controlatéral. Au froid, la main non affectée, plongée 1 minute dans de l'eau à 15 °C, a un début de réchauffement anormalement long chez le sujet algodystrophique [40]. Rosen et al [93], chez des patients ayant une algodystrophie ancienne (durée moyenne 37 mois d'évolution), constatent, lors du test au froid sur le membre controlatéral : une diminution moyenne du flux sanguin dermique de 37,5 % chez des témoins (22-60 %) contre seulement 0 à 13 % chez les patients algodystrophiques, patient au repos, en décubitus dorsal, main à hauteur du manubrium sternal ; une moindre diminution de la perfusion dermique, main en dessous du niveau du cœur : 7 % chez les sujets algodystrophiques versus 42 % chez les contrôles. D'autres constatent aussi des anomalies du flux circulatoire dermique dans le membre non affecté, proches de celles du membre algodystrophique par rapport à des sujets témoins. Des anomalies du flux dermique lors du test à la chaleur (stimulation thermique locale à 43-44 °C simultanément sur le membre algodystrophique et celui sain pendant 20 minutes) sont retrouvées aussi au membre controlatéral. S'agit-il d'un phénomène acquis lors de l'installation de l'algodystrophie ou d'un signe de la « labilité neurovégétative» avancée dans l'algodystrophie ? Les anomalies au membre controlatéral restent le plus souvent infracliniques, sauf dans certaines observations (cf infra).

Formes cliniques

Formes étiologiques (tableau III)

L'algodystrophie chez la femme enceinte ou en post-partum touche préférentiellement, mais non exclusivement, la hanche [24] et a des liens avec l'ostéoporose de la grossesse [92]. Des fractures d'apparition spontanée aux membres inférieurs apparaissant au cours de maladies avec fragilité osseuse (maladie de Lobstein, ostéomalacies diverses, diabète phosphoré, hyperparathyroïdie, anorexie mentale) ont leur symptomatologie propre [12] et se compliquent parfois d'une algodystrophie. Les syndromes de Fanconi de l'adulte d'âge moyen (50 ans), d'origine acquise (toxique, médicamenteuse, dysglobulinémie, affection maligne, amylose, syndrome sec ou diverses affections rénales), se compliquent indirectement d'algodystrophies par l'intermédiaire de fractures trabéculaires des membres inférieurs [29]. Le diabète phosphoré suspecté devant l'hypophosphorémie (< 0,9 mmol/L) est confirmé par un taux de réabsorption du phosphore inférieur à 80 % et un taux de réabsorption maximal du phosphore (T_mPO_4/GFR) inférieur à 0,8. Laroche et al retrouvent, chez 37 malades algodystrophiques, quatre cas de diabète phosphoré chez les algodystrophiques versus un seul dans le groupe contrôle [59].

Une algodystrophie après chirurgie de revascularisation peut être liée à une abolition transitoire du réflexe veinoartériolaire. Une algodystrophie après une intervention chirurgicale fait discuter le rôle de la pathologie initiale justifiant la chirurgie et le traumatisme chirurgical. Au cours de pathologies articulaires inflammatoires ou infectieuses, le diagnostic d'algodystrophie est rare, possible, mais particulièrement difficile. Le diabète paraît plus fréquent dans une grande population algodystrophique par rapport à une population témoin, mais l'algodystrophie doit être dissociée de la cheiroarthropathie diabétique. Les troubles lipidiques ne paraissent pas retrouvés dans l'algodystrophie [31]. Le nombre de syndromes épaule-main, surtout gauche, survenant 2 à 8 semaines après un infarctus myocardique, a chuté par rapport à l'incidence de 10 à 20 % selon Froment en 1956, sous l'effet des traitements efficaces vasculaires et/ou du meilleur contrôle de la douleur. Douze à 21 % des patients hémiplégiques développent une algodystrophie de l'épaule, de la main, parfois du coude, 2 à 4 mois après l'installation de l'hémiplégie, différente de la contracture musculaire permanente neurologique. Deux à 5 % des patients avec une lésion sur un nerf périphérique développent une algodystrophie. Le phénobarbital (rhumatisme gardénalique des membres) peut occasionner des troubles algodystrophiques volontiers bilatéraux, pas toujours symétriques, davantage aux membres supérieurs. La prescription de ciclosporine chez des greffés rénaux ou cardiaques peut entraîner, quelques mois après la greffe, un syndrome douloureux osseux, articulaire, musculaire aux deux membres inférieurs de façon symétrique, avec des troubles vasomoteurs dans les zones affectées, une ostéoporose localisée, une hyperfixation scintigraphique se prolongeant après disparition des douleurs. La nature de ce syndrome de description française (Lucas et al, Bouteiller et al) est discutée [80]. L'impact iatrogène intraosseux de la ciclosporine se produit dans les conditions bien particulières des modifications brutales de l'état ostéodystrophique précédant la greffe (il n'y a pas de cas décrits après prescription de ciclosporine dans la polyarthrite rhumatoïde). Les anomalies épiphysaires IRM initiales transitoires évoquent des fractures trabéculaires [104]. La guérison survient en quelques mois, parfois presque une année.

Plusieurs facteurs peuvent être intriqués. Bien que certains patients paraissent indiscutablement avoir une personnalité fragile, une labilité neurovégétative, les études portant sur l'algodystrophie postfracturaire ne retrouvent pas, en règle générale, de détresse psychologique avant la survenue de l'algodystrophie post-traumatique [33]. L'absence de cause retrouvée dans certaines séries (jusque dans 30 % des cas) pose la question même de la définition de l'algodystrophie, qui inclut ou non la nécessité d'un facteur déclenchant. Chez 829 patients [107] (487 atteintes des membres supérieurs, 342 des membres inférieurs), une cause traumatique est retrouvée chez 545 patients (65 %), une intervention chirurgicale chez 155 (19 %) ; les autres causes sont un processus inflammatoire (2 %), un accident vasculaire cérébral, des injections intraveineuses... (4 %). Dans cette série, apparemment aucun facteur n'est présent chez 9,6 % des cas, alors qu'un facteur initiant faisait partie des critères d'inclusion [107].

Formes symptomatiques particulières

Algodystrophie froide d'emblée

C'est la forme la plus fréquente chez l'enfant, l'adolescent [36]. Elle est possible aussi chez l'adulte, surtout jeune. Une prédominance féminine est indiscutable. Sa présentation clinique prend une allure d'ischémie d'un membre, surtout au membre inférieur. Il n'y a pas, dans cette forme, d'hyperperméabilité localisée. Dans le segment de membre atteint, siège d'une douleur intense, existent une hypothermie, une érythrocyanose, une hyperhidrose. Les patients sont parfois adressés pour la suspicion d'une vascularite ou d'une ischémie artérielle aiguë. La scintigraphie osseuse objective une hypofixation aux temps précoces et tardifs (à différencier de la non-utilisation du membre). Les images IRM restent normales : il n'y a pas d'œdème intramédullaire ou des parties molles. La déminéralisation radiologique est retardée, parfois de plusieurs mois (rôle de la non-utilisation), ou absente jusque dans plus de 60 % des cas dans la série majeure d'atteinte algodystrophique du pied [32]. L'artériographie exceptionnellement pratiquée montre, dans un cas, un aspect grêle distal de l'arbre vasculaire du membre inférieur [28]. Tout se passe comme s'il y avait une hypoperfusion régionale globale dans les tissus profonds. Cette forme clinique est si

Tableau III. – Étiologies de l'algodystrophie [18, 87] (souvent intriquées).

Circonstances	Maladies ou lésions pathologiques	Données sémiologiques particulières
Physiologiques : femmes enceintes ou en post-partum Post-traumatiques : le traumatisme est un choc direct, une chute, un mouvement brusque d'amplitude maximale, une kinésithérapie inadaptée	Liens avec l'ostéoporose de la grossesse fractures favorisées par une fragilité osseuse antérieure, aggravée au cours de la grossesse, contraintes mécaniques liées à la grossesse Fractures trabéculaires, *bone bruise* *Fractures corticales et/ou trabéculaires* *Luxations* *Atteintes caspulaires ou ligamentaires* *Entorses, « pouce du garde-chasse » ou du « skieur »* [46] *Plaie* *Procédures d'immobilisation* *Lésions inconnues*	Atteinte de la hanche (90 cas [28]) ou plus rare d'autres sites du membre inférieur au 3e trimestre ou en post-partum immédiat Environ la moitié des algodystrophies La survenue et la sévérité de l'algodystrophie ne sont pas proportionnelles à la sévérité du traumatisme Le siège de l'algodystrophie est initialement la région du traumatisme et la zone de proximité
Post-traumatiques ou inapparentes	Maladies avec fragilité osseuse : maladie de Lobstein [99], ostéomalacies, anorexie mentale [18]. Chirurgie orthopédique Chirurgie du canal carpien 0 à 5 % Arthroscopie (1 cas sur 2 500) Thoracotomie (chirurgie cardiaque) Chirurgie de revascularisation [76]	Des fractures trabéculaires possiblement spontanées se compliquent d'une algodystrophie Rôle du traumatisme initial, ou de la chirurgie du genou ou d'autres articulations Abolition transitoire du réflexe veinoartériolaire
Néoplasiques [88]	Cancers pulmonaires et pleuraux Autres cancers Conséquences neurologiques locales ou situation paranéoplasique	Atteintes des membres supérieurs Liens avec la fasciite palmaire avec polyarthrite
Thromboses vasculaires	Infarctus myocardique Hémiplégie	Syndrome épaule-main (plutôt gauche, parfois bilatéral) 2 à 8 semaines après l'infarctus. Atteinte de l'épaule, de la main, parfois du coude, 2 à 4 mois après l'installation de l'hémiplégie. La contracture musculaire permanente peut donner le change pour une algodystrophie
Neurologiques	Tumeurs cérébrales Radiculalgies sciatiques, crurales, cervicobrachiales, neuropathies périphériques Zona avec névralgie, traumatisme médullaire ou cérébral...	
Infectieuses	Arthrites/ostéites septiques Pasteurellose d'inoculation Tuberculose pulmonaire ou osseuse Maladie de Lyme [44]	Diagnostic difficile Atteinte de la main
Rhumatismales	Tendinites (de l'épaule) Rhumatisme psoriasique post-traumatique [37] Pseudopolyarthrite rhizomélique, dermatopolymyosite Lupus érythémateux disséminé [83] Purpura thrombopénique [41]	Diagnostic difficile au début Arthrite isolée ou algodystrophie et arthrite ? Rétraction capsulaire (épaules) Une observation à formes multiples
Métaboliques	Diabète ?	Épaule(s) douloureuse(s) enraidie(s) diabétique(s) [2] proche(s) de la chéiropathie diabétique
Médicamenteuses Phénobarbital Ciclosporine	 Fractures trabéculaires sur un os au statut bouleversé en postgreffe	 Prédominance des troubles trophiques, assez souvent bilatéraux, pas toujours symétriques, volontiers aux membres supérieurs Membres inférieurs, évolution quelques mois à 1 an

différente de l'algodystrophie précédente à forme chaude que certains l'isolent du concept d'algodystrophie et utilisent, par exemple, le terme de pseudodystrophie.

Autres formes symptomatiques

Doury a décrit la claudication douloureuse intermittente algodystrophique, retrouvée chez 4 % des patients pour l'atteinte du pied [32]. La douleur est un signe obligatoire pour certains dans l'algodystrophie, d'autres admettent l'absence de douleur jusque dans 5 % des cas d'algodystrophie. Dans des observations, il y a manifestement une prédominance des signes liés à l'hyperperméabilité locale, alors que dans d'autres la douleur est plus à composante neurologique comme l'analyse une équipe japonaise [78]. Quelquefois, une absence de sensibilité au toucher contraste avec la présence d'une douleur sévère dans la même zone algodystrophique (« anaesthesia dolorosa »). Certains patients se plaignent de contracture musculaire, après essai d'efforts, de tremblements de l'extrémité affectée, de petits mouvements cloniques rythmiques des doigts, de signes d'incoordination musculaire. Un tremblement, une incoordination musculaire, des spasmes musculaires sévères ont été retrouvés respectivement dans 49, 54 et 25 % des 829 patients de Veldman et al [107]. Des rétractions plantaires ou palmaires peuvent survenir de façon rapide (symptômes proches respectivement de la maladie de Ledderhose et de la maladie de Dupuytren). La peau est, dans quelques cas, le siège d'ulcérations ou d'une éruption bulleuse [103].

Formes selon la localisation

Formes focales des membres

Lequesne et al [64] ont décrit des patients ayant une algodystrophie touchant un ou deux rayons de la main ou du pied (forme radiale d'algodystrophie) et d'autres patients ayant une atteinte osseuse douloureuse portant sur une partie d'un condyle ou de la tête fémorale (forme zonale d'algodystrophie). Chez ces patients, une déminéralisation devient nette au deuxième mois seulement, s'étend d'emblée sur une assez longue plage osseuse sous-chondrale avec, à la scintigraphie osseuse, une hyperfixation massive localisée ou panrégionale et, parfois, d'autres sites infraradiologiques. L'ostéoporose zonale ne reste partielle et trompeuse que durant les 2 ou 3 premiers mois ; elle devient ensuite panrégionale. Un certain nombre de ces patients nous paraissent développer une fracture trabéculaire ou une ostéonécrose compliquée secondairement d'une algodystrophie. Doury et al [25] ont décrit de leur côté, vers la même période, la survenue de zone déminéralisée très localisée (une parcelle osseuse) proche de l'articulation d'un membre inférieur avec douleur vive, hyperfixation homogène intense scintigraphique, régressant sans phase d'accentuation locorégionale de la déminéralisation dont la nature reste à préciser (cf infra) (fig 5D).

Formes en dehors des membres

Le concept d'algodystrophie est envisagé pour des localisations au rachis, au gril costal, au sternum [23]. Elles font discuter des pathologies plus fréquentes, en particulier des fractures trabéculaires, et peuvent s'intégrer dans une pathologie osseuse sous-jacente (cf infra).

Certains auteurs vont au-delà et décrivent des localisations algodystrophiques à des endroits divers de l'organisme. Ainsi la « dystrophie sympathique de la tête » ou de la face [18, 106]. Un patient après fracture du poignet et de l'arcade zygomatique dans un accident de voiture développa, dans les deux zones traumatisées, un syndrome douloureux. La douleur, dans la face et au crâne, fut accompagnée de changements vasomoteurs augmentant après exercice et par une hyperesthésie, une hyperpathie, une parésie, une hyperhidrose. En l'absence d'autres causes reconnues, le diagnostic de dystrophie sympathique de la tête fut retenu après 1 an d'évolution (celui au poignet après 3 semaines d'évolution). Cooper [18] retient l'hyperpathie, l'allodynie, la douleur à type de brûlure, avec des signes sudoromoteurs, vasomoteurs et des changements

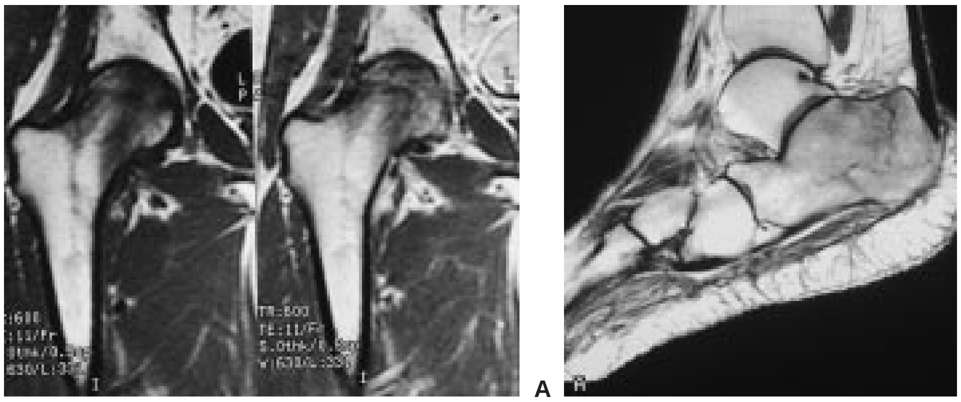

A B

6 Fractures trabéculaires récentes (IRM, T1), stries en hyposignal au sein de l'hyposignal de l'œdème médullaire (illustrations réalisées par C Masson).
A. Épiphyse fémorale.
B. Calcanéum.

trophiques après chirurgie maxillofaciale de cancer, blessure par balles, blessure au crâne ou procédures dentaires. Des cas isolés sont rapportés dans d'autres localisations. Une femme de 27 ans développa une douleur régionale, avec gonflement, hypothermie clinique et thermographique, pendant plus de 1 année, dans la région mammaire, lieu d'une chirurgie esthétique [84]. Des localisations périnéales sont citées, en dehors même de signes vésicosphinctériens signalés par certains au cours d'algodystrophie [13, 18].

Diagnostics différentiels

Diagnostics à versants neurologiques

La causalgie de Weir-Mitchell, ou syndrome douloureux régional complexe de type II [10, 100], survient après une lésion identifiable d'un tronc nerveux riche en fibres sympathiques (nerf médian, nerf sciatique, plexus brachial). La douleur sévère à type de brûlure, avec allodynie, hyperpathie, l'œdème et les autres troubles de la microcirculation, l'hypersudation, les conséquences trophiques restent cantonnés au métamère du nerf traumatisé ou bien s'étendent régionalement. Les soldats blessés examinés par Weir-Mitchell étaient obligés de porter une bouteille d'eau et une éponge pour humidifier avec du froid leur segment de membre blessé par balle dans l'espoir de calmer la brûlure ressentie.

L'ABC syndrome d'Ochoa (*angry backfiring C nociceptor syndrome*) [10] se traduit, chez des patients porteurs de lésions sciatiques importantes, d'une neuropathie diabétique ou d'une autre maladie neurologique, par une douleur régionale volontiers à type de brûlure, induite par des stimulations mécaniques et thermiques modérées sur la peau (hyperalgésie polymodale, allodynie). La diminution de la température cutanée s'accompagne, chez la plupart des patients, d'une diminution de la douleur spontanée et mécanique provoquée, et la chaleur aggrave les douleurs (moins souvent l'inverse ou les deux). Un stimulus influence le niveau de perception des autres stimulations. Une vasodilatation survient volontiers après application de chaleur sur la zone douloureuse. Les symptômes dépendant de l'augmentation de la température s'aggravent lors de blocs sympathiques. Selon Ochoa, il existerait une sensibilisation de nocicepteurs polymodaux.

Fractures trabéculaires

Leur symptomatologie douloureuse, le gonflement locorégional, l'absence initiale de signe radiologique rendent leur diagnostic difficile avec une algodystrophie débutante [12]. Elles se rencontrent au cours des insuffisances osseuses et surviennent alors parfois de façon spontanée, ou bien après des contraintes anormales et les circonstances de survenue sont alors évocatrices. La scintigraphie osseuse objective toujours une hyperfixation présente comme dans l'algodystrophie aux trois tremps. Elle a un rôle majeur dans le diagnostic topographique des fractures trabéculaires. L'IRM focalisée met en évidence les stries des zones de fractures trabéculaires au sein de l'œdème plus ou moins hémorragique médullaire. Ces stries sont en hyposignal en pondération T2 et après injection intraveineuse de gadolinium. Elles sont également en hyposignal T1, mais parfois masquées totalement ou partiellement alors par l'image également en hyposignal T1 de l'œdème de voisinage (fig 6). Ces stries – parcelles osseuses linéaires épiphysaires – sont différentes du liseré de démarcation d'une ostéonécrose aseptique qui, anatomiquement, isole complètement un secteur épiphysaire (fig 7).

Les sites de fractures trabéculaires sont nombreux aux membres inférieurs : calcanéum, astragale, épiphyse tibiale inférieure, cuboïde, scaphoïde, cunéiformes, métatarses (diaphyse, épiphyse [62]), épiphyses phalangiennes, plateau tibial interne, plateau tibial externe, condyle interne [55], condyle externe, grand trochanter, col du fémur, épiphyse fémorale supérieure ; au bassin : région supra-acétabulaire, sacrum partie droite ou gauche, ou global, aile iliaque. Aux membres supérieurs, une fracture trabéculaire isolée est exceptionnelle. Les fractures trabéculaires des membres inférieurs sont des

7 Liseré en hyposignal T1 isolant l'ostéonécrose aseptique épiphysaire fémorale (illustration réalisée par C Masson).

équivalents périphériques du tassement vertébral sans rupture corticale. Les conditions mécaniques font que les ruptures corticales sont, en règle générale, absentes dans les fractures trabéculaires des membres inférieurs, sauf quand se surajoute un traumatisme ou une activité inadaptée. À l'inverse, les conditions mécaniques incontrôlables s'exerçant sur les vertèbres liées au poids du patient, au tonus musculaire, à l'espace intersomatique, font qu'il existe souvent, dans la fracture vertébrale trabéculaire, un tassement avec rupture de la corticale des bords supérieur ou inférieur et/ou antérieur, tellement fréquent qu'il a donné son nom à cette forme de fracture. De même qu'il existe des patients ayant un seul tassement vertébral, ou plusieurs tassements vertébraux en quelques mois ou années, il est possible d'avoir, aux membres inférieurs, un seul épisode de fracture trabéculaire ou plusieurs épisodes en quelques mois ou années (« polyfracture trabéculaire périphérique »). Une fracture déclenche localement un foyer de résorption osseuse (les travées fracturées sont éliminées totalement ou en partie), suivie d'une phase de réparation. La phase de résorption se traduit par une déminéralisation localisée au bout de quelques semaines, la phase de régénération par une condensation trabéculaire en « serpentin » ou en bandes assez épaisses, à renflement visible radiologiquement sur le site de la fracture trabéculaire, 3 à 6 semaines après la survenue de la fracture trabéculaire. Cette dernière image correspond au cal trabéculaire témoin de l'évolution favorable de la fracture.

Liens entre fractures trabéculaires et algodystrophie

Les fractures trabéculaires des membres se compliquent spontanément souvent d'une algodystrophie, comme toute fracture [23, 27], surtout si le diagnostic de fracture trabéculaire (et donc la mise au repos précoce) n'a pas été effectué. L'os, nous l'avons vu, est ainsi souvent responsable d'algodystrophie (« os coupable »), une lésion à son niveau douloureuse provoquant l'algodystrophie [27]. Mais il peut subir aussi les conséquences trophiques de l'algodystrophie (« os victime »). L'algodystrophie, de par sa déminéralisation locorégionale nette, peut se compliquer d'une fracture plus souvent trabéculaire que corticale et trabéculaire, après un traumatisme important ou minime, ou de façon spontanée. La limitation d'activité du patient liée à la douleur en charge diminue mais n'annule pas ce risque. Lechevallier et al [62] rapportent 16 fractures des épiphyses métatarsiennes chez 11 patients induisant une algodystrophie (deux fois), s'y associant (deux fois) ou la simulant : douleurs aiguës localisées, arthropathie métatarsophalangienne d'allure inflammatoire, œdème diffus de l'avant-pied, évolution favorable après décharge d'appui de 1 mois. La prédominance des fractures trabéculaires vient de la sévérité plus grande de la diminution de la masse osseuse dans ce site par rapport à l'os cortical (respectivement 25-35 % ou plus, versus 10 %). Ces données posent la question de l'intérêt potentiel de la surveillance du contenu minéral osseux chez certains patients algodystrophiques puisqu'il conditionne, au moins en partie, le risque de fracture [72].

Ostéoporose régionale transitoire, migratrice, syndrome d'œdème médullaire transitoire [11, 57, 67, 69, 71]

L'ostéoporose régionale transitoire est au cœur de discussions souvent passionnées depuis une trentaine d'années. Elle pose la question de son existence, de ses liens avec l'algodystrophie de survenue spontanée, l'ostéonécrose aseptique à son stade précoce, les fractures trabéculaires, l'ostéoporose de la grossesse. Dans l'ostéoporose régionale transitoire, les patients – plus souvent des hommes que des femmes –, jeunes ou d'âge moyen, développent de façon rapide – et le plus souvent sans notion de traumatisme antérieur –, ou bien après une chute modérée ou un mouvement brusque d'amplitude maximale, un syndrome douloureux dans une aire osseuse (ou plusieurs) aux membres inférieurs (exceptionnellement aux membres supérieurs). Les aires préférentielles sont situées, par ordre décroissant, à la hanche (ostéoporose transitoire de la hanche), au genou, à la cheville et au pied. Le site affecté est une épiphyse, ou une partie ou une parcelle d'épiphyse, parfois une métaphyse ou une partie de diaphyse, en particulier celle du fémur ou du tibia [90].

La douleur est accentuée avec l'utilisation de l'articulation, à la limite des mouvements possibles, à la mise en charge. La boiterie marquée oblige le patient, en quelques jours ou semaines, à esquiver presque totalement l'appui sur le membre atteint et, pour le mettre en décharge, il s'appuie de toutes ses forces sur une ou deux cannes. Une amyotrophie régionale et précoce est fréquente. La douleur est rare ou modérée, en décubitus. Elle survient volontiers de façon spontanée ou après un traumatisme minime, s'aggrave en quelques semaines et devient maximale au deuxième et au troisième mois pour s'atténuer et disparaître ensuite, mais souvent en plusieurs mois. L'hyperfixation scintigraphique homogène ne manque jamais au stade initial et est précoce. Un épanchement synovial est retrouvé cliniquement ou sur une articulation profonde en échographie ; ainsi à la hanche [49]. Une ostéoporose radiologique homogène est visible au bout de quelques semaines. La vitesse de sédimentation est normale ou subnormale.

Le pronostic favorable est fonction de la survenue d'autres épisodes, la récurrence étant fréquente sur la même épiphyse controlatérale ou sur des sites autres du même membre ou du membre controlatéral : 41 % des patients dans une revue ont au moins un autre épisode [57]. Une extension locale sur le même os ou une aire proche est possible (récidive au même site : 8 % des cas). Souvent alors la douleur n'est pas cliniquement strictement au même endroit. Des cartographies scintigraphiques répétées montrent les localisations successives dans les différentes aires au pied et à la cheville (28 os ou osselets, sésamoïdes non inclus) mais aussi au genou (condyles et plateaux tibiaux internes et externes, rotule). Le scanner et l'IRM, dans des observations privilégiées, ont permis de visualiser la migration locale. La progression de la déminéralisation de type homogène s'est faite sur trois scanners successifs à la hanche à 1 mois d'intervalle d'abord aux deux tiers postérieurs de la tête fémorale, puis à l'ensemble de l'épiphyse fémorale supérieure [95]. Hauzeur et al [39] ont mis en évidence un signal anormal IRM, en premier dans l'aire antérieure, puis dans la zone postérieure, tandis que le signal redevenait normal dans l'aire antérieure atteinte. Cette même migration locale a été prouvée par scanners ou IRM répétés dans quelques cas au genou.

Plenk et al [87], dans leur série de 32 biopsies osseuses de hanche au cours du syndrome d'œdème médullaire transitoire de la hanche (ostéonécrose aseptique exclue) (28 hommes, trois femmes, âge 25-63 ans), insistent sur la plasmostase intramédullaire, la déminéralisation acellulaire, la non-diminution du volume trabéculaire osseux, l'augmentation du volume de l'os ostéoïde, avec activité ostéoblastique importante et formation d'un os nouveau dans des aires œdématiées. Les ostéoclastes présents ici et là, à intervalles irréguliers, parfois face à un os lamellaire « mort » ou un os irrégulier nouvellement formé, paraissent peu nombreux [30, 72].

Outre les problèmes nosologiques avec l'algodystrophie, le diagnostic différentiel, surtout au premier épisode, est parfois difficile avec une lésion tumorale bénigne ou maligne, une arthrite en particulier infectieuse (tuberculose), une ostéomyélite, une ostéonécrose aseptique, une fracture trabéculaire isolée.

L'importance et la durée de la déminéralisation locale avec un aspect homogène sont indiscutables, et inhabituelles dans une fracture non compliquée. L'hyperhémie régionale constatée en scintigraphie osseuse, les signes vasomoteurs qui peuvent apparaître secondairement, la déminéralisation secondairement plus régionale et préférentiellement mouchetée, parfois un enraidissement localisé pouvant aller jusqu'à une rétraction capsulaire, sont autant d'arguments laissant penser que l'ostéoporose régionale transitoire et l'algodystrophie sont proches car la lésion initiale osseuse douloureuse se complique, comme dans d'autres pathologies osseuses douloureuses, d'une dystrophie réactionnelle.

La différenciation ostéoporose régionale transitoire et ostéonécrose à un stade précoce (type I et II de Ficat) est difficile et certains pensent qu'il s'agit de la même maladie [87]. Les troubles circulatoires ischémiques avancés n'entraînent pas une ischémie osseuse d'amplitude identique à celle de l'ostéonécrose aseptique, où l'ischémie est définitive. Les travaux de Rutishauser ont montré qu'une ischémie chronique modérée ostéomédullaire entraîne les mêmes signes histologiques que ceux décrits plus hauts [87]. Des troubles lipidiques sanguins sont retrouvés dans des cas d'ostéoporose régionale transitoire migratrice [86] et doivent y être recherchés. L'IRM initiale apporte des indications diagnostiques et évolutives. Une plage tissulaire sous-chondrale en hyposignal T2 assez profonde ou étendue, ou encore (ce qui signifie le même signe) non rehaussée (c'est-à-dire non vascularisée) après injection intraveineuse de gadolinium, est en faveur d'une ostéonécrose aseptique épiphysaire irréversible. Un travail élégant le démontre ainsi au genou dans les atteintes « œdémateuses » osseuses du condyle interne : l'évolution vers une ostéonécrose aseptique ou une forme réversible est fonction de la présence d'une aire sous-chondrale en hyposignal T2 de plus de 4 mm d'épaisseur ou d'une longueur de plus de 14 mm, alors que la zone d'œdème médullaire est comparable [63].

Chez trois patients avec une ostéoporose transitoire de la hanche, la perte en DMO sur la hanche affectée est similaire, avec une perte moyenne aussi élevée que 36 % dans le triangle de Ward (aire non affectée par le poids du corps) [105]. Le retour à une même densité minérale osseuse (DMO) a demandé 25 à 31 mois dans une atteinte de la hanche, malgré la guérison clinique plus rapide. De nombreux cas sont rapportés chez les femmes enceintes ou en post-partum. La première grossesse, chez une patiente ayant une ostéoporose jusque-là inconnue, s'accompagne d'un risque de fracture de corps vertébraux, du sacrum ou d'os périphérique (hanche) avec une présentation clinique semblable à celle évoquée ici. Dans un cas exceptionnel, les DMO, évaluées juste avant la conception et après l'accouchement chez une patiente ayant développé une atteinte de la hanche, se sont révélées basses à la hanche et aux vertèbres avant la grossesse, avec une nette aggravation pendant le temps de la grossesse et les 4 semaines suivantes (13 % au col fémoral, 14 % au grand trochanter, et 3 % au rachis) [46].

La question des liens avec des fractures trabéculaires est rendue encore plus difficile par la possibilité de fractures secondaires sur os déminéralisé. Un homme de 62 ans développa une ostéoporose régionale migratrice avec huit épisodes à un ou deux sites, toujours aux membres inférieurs, sur une période de 8 ans, avec deux épisodes de fractures pendant la sixième et la septième année d'évolution [91]. Il est décédé d'une fracture du col du fémur quelques années plus tard. Moran rapporte un cas d'ostéoporose transitoire de la hanche compliqué d'une fracture corticale pendant la réalisation d'une biopsie chirurgicale [77].

La différenciation ostéoporose régionale transitoire/algodystrophie a des conséquences thérapeutiques. Une procédure chirurgicale peut aggraver une algodystrophie, mais ce n'est pas le cas dans l'ostéoporose régionale transitoire, que ce soit pour des interventions orthopédiques après fractures secondaires [34] ou bien quand on réalise un forage biopsique pour lutter contre l'hyperpression localisée intraosseuse épiphysaire fémorale, supérieure ou inférieure. Dans cette situation, les patients ne s'aggravent pas et, au contraire, paraissent rapidement soulagés après le forage biopsique [87]. Les corticoïdes sont en revanche inefficaces.

Raideurs d'origine capsulaire

Une algodystrophie d'une région d'un membre peut se compliquer, nous l'avons vu, d'un enraidissement articulaire, quelle que soit la localisation, par différents mécanismes. Certains patients, surtout des femmes en période périménopausique, parfois après un traumatisme minime, développent une atteinte préférentielle de la capsule articulaire réalisant une rétraction capsulaire ou capsulite rétractile primitive [82]. La localisation la plus fréquente est l'épaule, d'autres sont possibles (par exemple la hanche). À l'épaule, la rétraction capsulaire glénohumérale entraîne une limitation articulaire nette ; la rotation externe y est rarement supérieure à 30° ; la contenance articulaire est diminuée, ce que confirme l'éventuelle arthrographie glénohumérale. La bourse sous-acromiale peut être aussi le siège d'une rétraction prouvée par bursographie sous-acromiodeltoïdienne (perte de l'aspect dit en « béret basque »). L'IRM (en général non indiquée) peut objectiver l'épaississement et la prise de contraste capsulaire. La phase douloureuse de 3 à 6 mois est suivie de la phase de raideur qui, spontanément, dure 18 à 36 mois, avec un risque de séquelle sous forme d'une raideur modérée ou de douleurs plutôt mécaniques dans un quart des cas. Le diabétique peut développer une capsulite rétractile, souvent bilatérale, rapprochée de la chéiroarthropathie diabétique. Elle est de traitement souvent difficile mais peut guérir sans séquelles.

Devant une arthropathie

Une algodystrophie de la main en phase œdémateuse fait discuter une arthrite, une ténosynovite, une cellulite (existence d'un syndrome inflammatoire) et, en phase scléreuse, une cheiroarthropathie diabétique (diabète ancien et connu), une sclérodermie ou une fasciite palmaire avec arthrite (cancer de l'ovaire, autres cancers). L'atteinte est, dans les trois cas, en règle bilatérale avec signe de « la prière » [2, 43]. Une algodystrophie de la cheville ou du genou, ou localisée au pied avec aspect pseudo-inflammatoire, fait discuter une arthrite septique ou aseptique (rhumatisme inflammatoire, arthrite

microcristalline parfois) ; quand une atteinte ténosynoviale périmalléolaire est au premier plan, peut même se discuter un phlegmon des gaines. Une chondromatose synoviale ou une synovite pigmentée villonodulaire peut entraîner une ostéoporose locale [69].

Une impotence fonctionnelle douloureuse, depuis quelques jours ou semaines, avec boiterie et radiographies normales au pied, à la cheville, au genou ou à la hanche chez un sujet avec un état général conservé, sans fièvre, fait discuter outre une algodystrophie, une fracture de stress ou par insuffisance osseuse d'une zone portante épiphysaire ou métaphysaire, ou diaphysaire (qui peut se compliquer, nous l'avons vu, d'une algodystrophie) (signes focaux d'œdème/d'hémorragie péricorticaux échographiques précoces en parties molles, hyperfixation scintigraphique précoce, signes IRM), une ostéonécrose aseptique (circonstances évocatrices, hypofixation scintigraphique partielle épiphysaire entourée d'une hyperfixation, bande étroite arciforme IRM en hyposignal T1 réalisant l'interface entre la zone nécrotique qu'elle circonscrit et la zone saine), une enthésite (spondylarthropathie connue ou non, hyperfixation scintigraphique localisée, signes échographiques, signes IRM sur l'enthèse, avec œdème intramédullaire osseux en regard de l'enthèse, syndrome inflammatoire biologique), une tendinobursite. La présence sur les sites superficiels de signes d'instabilité vasomotrice, fréquents mais inconstants, oriente vers une algodystrophie. Intérêt du cliché radiologique standard 4 à 8 semaines après le début clinique : déminéralisation dans l'algodystrophie, méplat du contour de l'épiphyse si ostéonécrose ou fracture sous-chondrale, signe de « la coquille d'œuf » si ostéonécrose, bande de condensation si fracture trabéculaire correspondant au cal osseux.

Forme à expression douloureuse préférentielle

Dans les formes à expression douloureuse préférentielle (sans signes vasomoteurs superficiels), la mise en évidence à la scintigraphie osseuse d'une hyperfixation, ou plus rarement d'une hypofixation, va à l'encontre d'un pithiatisme, d'une hystérie ou d'une simulation. Eulry et al retrouvent, dans la localisation du pied, un patient sur 10 ayant un pied douloureux avec hyperesthésie sans autres anomalies cliniques [32], renforçant ainsi la réalité défendue par Homans, d'observations avec symptomatologie douloureuse ne semblant pas avoir une origine fondée, mais qui lui paraissait certaine et compréhensible à partir des cas plus sévères (d'où le terme de causalgie mineure). Un certain nombre de patientes ont toutefois une hystérie post-traumatique de Charcot avec persistance d'un segment de membre traumatisé douloureux ou inerte, ou comme ne faisant plus partie d'elle-même (pour une atteinte du pied, la patiente en parle avec le terme « il » : « il » me fait mal, « il » ne peut pas me porter...), alors qu'aucune lésion ostéoarticulaire ou nerveuse claire ne peut être incriminée.

Pièges selon l'imagerie

L'hyperfixation scintigraphique régionale d'une région d'un membre aux trois temps n'est pas spécifique de l'algodystrophie à forme chaude, mais sa confrontation avec les données cliniques et paracliniques permet en général de ne pas la confondre avec un ostéome ostéoïde, une maladie de Paget, une ostéonécrose aseptique. La différenciation hyperfixation algodystrophique focalisée et hyperfixation d'une fracture trabéculaire isolée est impossible, sauf si une hyperhémie régionale (souvent moins marquée) entoure la zone d'hyperfixation intense. L'hypofixation scintigraphique pourrait correspondre dans certains cas à une non-utilisation du membre (« pied de béquillage »).

L'œdème intramédullaire osseux visible en IRM accompagne d'autres conditions : toujours les fractures trabéculaires récentes [108], souvent les enthésites évolutives des spondylarthropathies et assez souvent des cas d'ostéonécrose aseptique dans la zone qui deviendra ostéonécrotique, ou plus souvent en dessous de la zone nécrotique visible en IRM ou en radiologie standard. Il se rencontre aussi en périphérie de l'ostéome ostéoïde, au cours de néoplasme infiltrant ou d'infections osseuses. Un œdème intramédullaire parcellaire (sur une parcelle d'os) ou partiel (sur un condyle, un plateau tibial, une zone épiphysaire, ou métaphysaire ou diaphysaire, ou encore un osselet du pied ou de la main) fait discuter selon le contexte une fracture occulte trabéculaire, une ostéonécrose ischémique localisée, ou encore un ostéome ostéoïde, une ostéite. La densitométrie quantifie la perte osseuse, mais n'a pas de valeur diagnostique pour l'œdème intramédullaire.

Algodystrophies factices, compensation [71]

Le gain est « externe », exemple compensation financière, syndrome du revenu paradoxal, simulation, ou « interne » syndrome de Munchausen [16], névrose de conversion [102]. Toutefois, certains patients ne guérissent jamais de leur algodystrophie. L'hyperperméabilité est transitoire, mais la fibrose peut être définitive et, quand elle colonise régionalement différentes structures anatomiques (peau, tissu sous-cutané, capsule, synoviale, tendons, muscles, os, structures nerveuses), les patients peuvent rester handicapés. L'allodynie, l'hyperpathie, la douleur spontanée – volontiers une sensation de brûlure –, expliquent l'appréhension compréhensible du malade à se faire examiner et est source d'interprétations fallacieuses. Dans la série de Veldman et al [107], 121 patients sur 829 restaient dans l'impossibilité d'effectuer des mouvements de leur membre algodystrophique. Une décompensation psychologique survient obligatoirement si la douleur persiste sur une longue période. Tous ces paramètres doivent être à l'esprit quand des issues médicolégales sont en cause.

Diagnostic positif

L'observation et le contexte clinique permettent, en règle générale, de faire le diagnostic d'une algodystrophie. Le choix des examens d'imagerie est fonction de la période de consultation et des doutes diagnostiques. Un patient se plaignant de douleurs avec des signes vasomoteurs nets à la main et aux doigts, un enraidissement des doigts en demi-flexion et une épaule homolatérale limitée et douloureuse, a un syndrome épaule-main algodystrophique clinique.

Différents critères sont proposés pour le diagnostic d'algodystrophie. Kozin et al [52] retiennent une algodystrophie définie quand existent une douleur et une sensibilité provoquées dans une extrémité distale d'un membre, des signes ou symptômes d'instabilité vasomotrice, un gonflement d'une extrémité – avec souvent une prédominance périarticulaire, souvent des modifications dystrophiques cutanées. Une telle définition restrictive exclut les formes proximales d'algodystrophie et ne peut pas être acceptée. La présence d'un facteur initiant identifiable est obligatoire pour certains [100] et non pour d'autres [23], pour retenir le diagnostic d'une algodystrophie (formes spontanées d'algodystrophie). Les critères de Doury sont souvent utilisés [23] mais ne permettent pas de différencier les patients ayant une algodystrophie et ceux ayant une fracture trabéculaire (éventuellement spontanée) et non compliquée d'algodystrophie de par la symptomatologie même rapportée. Les quatre critères suffisants et nécessaires de l'Association internationale pour l'étude de la douleur (1994) sont les suivants [35] :

- un événement initial délétère ou une cause d'immobilisation ;
- une douleur continue, une allodynie ou une hyperalgésie, avec une douleur disproportionnée par rapport à l'événement initiant ;
- la preuve, à une certaine période d'œdème, de modifications dans le flux sanguin ou d'une activité sudoromotrice anormale dans la région douloureuse (exemples : modification de la température cutanée, de la couleur de la peau, hyperhidrose) ;
- exclusion du diagnostic en présence d'une condition qui pourrait expliquer le degré de la douleur par elle-même.

Modes évolutifs

Guérison

La guérison est obtenue le plus souvent en quelques mois, ou 1 année – parfois plus –, sans séquelles. Les formes de la hanche et du genou évoluent souvent plus rapidement que celles de la main, de l'épaule, du pied et de la cheville où les évolutions à 2 ans ne sont pas rares. Chez 77 patients algodystrophiques sur 274 évalués après fracture de Pouteaux-Colles [9] et traités uniquement par rééducation, l'évolution a été la suivante :

- à 6 mois, douleurs et gonflement persistants : 20-30 % ;
- instabilité vasculaire et sensibilité à la pression : 50 % ;
- raideur : 80 % ;
- à 1 an, raideur : 50 % des cas.

Chez certains patients, l'algodystrophie passe progressivement au stade III atrophique, redoutable dans sa chronicité. Les patients gardent alors des séquelles dans la zone algodystrophique : raideur douloureuse, atrophie, ostéoporose, hyperpathie, allodynie, mobilisation ou démarche pseudoparalytique (sans paralysie vraie) difficile à dissocier d'une hystérie ou d'une simulation dans une situation éventuellement de bénéfices secondaires. Cette forme d'algodystrophie atrophique, fixée, avec une chronicité assez désespérante, se rencontre dans un grand nombre de cas dans les séries de patients venant consulter en centres tertiaires. Elle représente probablement moins de 10-15 % des cas. Sa réalité a rendu caduque l'adage « une algodystrophie guérit toujours ». La gravité de l'évolution a conduit, dans quelques observations anciennes et récentes, à pratiquer une arthrodèse ou une amputation, avec pour des malades persistance des douleurs [21]. Un patient algodystrophique encore douloureux au stade atrophique a une probabilité faible de guérir spontanément.

Algodystrophie récidivante plurifocale [26]

Des localisations cliniques successives sont décrites, locales, régionales, sur le même membre, au membre controlatéral, rarement aux quatre membres, en quelques mois ou années, cartographiées cliniquement, parfois scintigraphiquement (dans leur apparition, dans leur disparition), avec soit une guérison entre les différentes atteintes, soit une évolution d'un seul tenant [71].

Dans la série de Veldman et al de 829 patients algodystrophiques, 39 patients ont une algodystrophie touchant plus d'un membre (deux membres, 34 ; trois membres, quatre ; et les quatre membres, un patient [107]). Ces auteurs signalent une récidive dans le même membre après une période libre ou presque libre de symptômes chez 18 patients. Quelques autres observations de récidives sont signalées : une récidive d'algodystrophie de la hanche 17 ans après un premier épisode, dans le cas d'une algodystrophie itérative du membre inférieur droit (atteinte également au pied, à la cheville, au genou) [109] ; une algodystrophie multirécidivante chez une jeune femme ayant un lupus érythémateux disséminé (plus de 20 sites non donnés clairement mais aux quatre extrémités des membres, à différentes périodes, sans corrélation entre les sites de poussées d'arthrite et ceux de récidive de l'algodystrophie) [83] ; un cas avec quatre épisodes touchant trois membres sur une période de 4 ans, n'ayant pas répondu à la corticothérapie, mais aux blocs sympathiques ou une sympathectomie [96] ; un autre à trois extrémités en 4 ans sans facteur déclenchant (main, poignet et coude gauches, membres inférieurs sans séquelles) [5].

La question se pose dans ces formes de liens avec des fractures trabéculaires et la présence d'une maladie générale : dyslipidémie, hyperparathyroïdie, maladie maligne [88], ostéomalacie, en particulier diabète phosphoré.

Traitement [74]

Le traitement a pour but de lutter contre la douleur, les anomalies vasomotrices et de prévenir l'installation d'éventuelles rétractions capsulaires, synoviales, tendineuses, aponévrotiques, mais il n'y a pas de traitement actuellement définitif. L'algodystrophie n'est pas souvent la seule cause de douleurs et il faut tenir compte de la maladie sous-jacente, de la lésion initiale, des données psychologiques, de maladies chroniques associées comme le diabète, de problèmes médicolégaux.

Médicaments

Les antalgiques de niveau OMS I ou II ne remplissent pas leur fonction de *painkillers* dans l'algodystrophie. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont peu efficaces. Une corticothérapie (20 à 30 mg/j en équivalent prednisone), pendant 1 à 2 semaines, avec réduction ensuite et sevrage en moins de 1 mois, est proposée [52], y compris après une étude contre placebo [17], mais controversée. Les injections locales de corticoïdes retard non fluorés sont parfois utilisés, dans les formes de l'épaule (avec rétraction capsulaire) ou du genou. L'application locale de capsaïcine est plus efficace dans les douleurs neurologiques d'origine périphérique que dans l'algodystrophie [47]. L'efficacité de l'application locale de diméthylsulfoxyde (DMSO) est discutée. Beaucoup de médicaments ont été ou sont proposés : la Griséofulvine®, des bêtabloquants, des alphabloqueurs (phénoxybenzamine), mais aussi la nifédipine (antagoniste du calcium) ; souvent les études concernent un grand nombre de patients, mais malheureusement sans groupe contrôle [79].

La calcitonine, peptide faisant partie de la superfamille « *amylin, calcitonin gene-related peptide, calcitonine, adrénomédulline* » est souvent utilisée en France. Elle est essayée à raison d'une injection intramusculaire ou sous-cutanée une fois par jour, 10 à 15 jours de suite. Passé ce délai, une amélioration peut justifier sa poursuite, par exemple à raison d'une injection quotidienne encore 1 semaine puis trois fois par semaine, pendant encore et uniquement 1 mois. Il ne faut pas continuer des semaines et des mois la prescription de calcitonine chez un malade manifestement non amélioré par cette médication. Son mécanisme d'action (direct ou indirect) est discuté : antalgique, vasomoteur ou antiostéoclastique. L'injection de calcitonine est accompagnée assez souvent de flushs au visage, de céphalées, de nausées, et plus rarement de sensations vertigineuses, de vomissements. Sa tolérance paraît accrue lors d'une injection le soir et, pour certains, avec en même temps une injection d'une ampoule de métoclopramide. L'étude de Doury et al chez 28 patients ayant une algodystrophie des membres inférieurs a montré une diminution de la douleur chez 64 % des patients traités par 100 unités/j de calcitonine synthétique de saumon et chez 25 % des patients recevant le placebo ($p < 0,01$) (sans différence significative au 28e jour). La calcitonine par voie nasale à 400 unités/j n'est pas plus efficace que le placebo chez 40 patients ayant une algodystrophie après une fracture de Pouteau-Colles [8].

La prescription de tranquillisants, ou d'antidépresseurs, est à adapter selon les patients. La gabapentine a été proposée en étude ouverte [75]. *Les interférences état psychique-algodystrophie sont complexes, mais la douleur prolongée a, par définition, toujours un retentissement psychologique qu'il ne faut pas prendre pour la maladie initiale. Le malade, une fois la douleur disparue, retrouve une personnalité normale. Les patients continuant malheureusement à souffrir d'une algodystrophie sont réellement handicapés.* Une psychothérapie peut réaliser un soutien pour le patient algodystrophique qui continue à souffrir, d'autant que l'entourage proche – amis, collègues de travail, employeur – et parfois les médecins peuvent considérer à tort le patient algodystrophique comme une personne qui se plaint de façon exagérée. Dans un même ordre d'idée, des associations de malades se sont créées dans différents pays et il existe plusieurs sites internet d'informations et de dialogues sur l'algodystrophie.

Les bisphosphonates (pamidronate de sodium par voie intraveineuse) font l'objet de travaux, surtout ouverts. Sept malades sur 11 ayant une algodystrophie depuis plus de 6 mois ont une amélioration modérée (un patient), significative (trois patients) ou excellente (trois patients) après une perfusion 3 jours de suite de 30 mg/j de pamidronate jugée 1 et 3 mois après [68]. Quatorze malades sur 23 ayant une algodystrophie depuis plus de 6 mois sont améliorés 1,5 mois après une seule perfusion de 60 mg de pamidronate [59]. Les effets secondaires dans la série de Cortet et al [19] (26 patients, dose de pamidronate 1mg/kg/j sur 1, 2 ou 3 jours) comportent de la fièvre [6], une inflammation veineuse (2), une hypocalcémie transitoire [3], des nausées (1), une lymphopénie (1), une hypertension transitoire (1). L'étude contrôlée pamidronate versus placebo de Liens et al [65] ne montre pas d'efficacité. Une étude densitométrique longitudinale, chez 21 patients algodystrophiques traités par pamidronate, ne montre pas de différence avant et après le traitement (47 à 1 038 jours après, moyenne 367 jours) [14]. L'alendronate per os a fait l'objet d'une étude demandant confirmation [1]. La mise en évidence d'une cause de déminéralisation osseuse (ostéoporose féminine ou masculine par hypogonadisme, ostéomalacie, diabète phosphoré) conduit au traitement de celle-ci, adapté selon l'évolution de nos connaissances pour éviter des fractures trabéculaires ou corticales, sources de nouvelles localisations d'algodystrophie.

Les blocs régionaux intraveineux des membres supérieurs ou inférieurs avec la guanéthidine, la réserpine [81], ou d'autres produits (buflomédil, brétylium, kétansérine, dropéridol, atropine) font l'objet d'études ouvertes. Des résultats spectaculaires sont parfois rapportés [28]. La disparition (transitoire) de la douleur après injection intraveineuse de phentolamine (Régitine®) pourrait prédire l'efficacité des blocs sympathiques [89] mais cette notion est discutée [47]. La réserpine, alcaloïde extrait de Rawwolfia serpentina, entraîne une déplétion en catécholamines de 95-98 % au niveau de la fibre post-ganglionnaire contre 50 % pour la guanéthidine. Sa vie biologique de 386 heures dans le sang, 271 heures dans le plasma, sa demi-vie de distribution de 3 à 5 heures, sa liposolubilité expliquent un relargage différé et son utilisation possible, y compris pour des formes d'algodystrophie situées en amont du bloc (atteinte de l'épaule dans le syndrome épaule-main, atteinte de la hanche dans des formes complexes du membre inférieur). Le concept traitement régional pour une maladie régionale est intéressant, mais les produits utilisables doivent faire l'objet de travaux contrôlés, de même que les techniques analgésiantes épidurales (morphine, clonidine,...), qui ne sont pas sans risques.

La sympathectomie est assez rarement pratiquée, d'autant que le rôle du sympathique est controversé dans des formes d'algodystrophie [6], mais elle est proposée dans des études récentes, souvent sur des cas isolés [22, 42, 45]. Schwartzman et al ont fait réaliser, sur une période de 10 ans, 29 sympathectomies (L2-L4, 26 patients, tiers inférieur du ganglion stellaire jusque T3, trois patients). Ils constatent un meilleur résultat quand la sympathectomie a été pratiquée la première année d'évolution de l'algodystrophie [98].

C'est dire l'intérêt, chez les patients difficiles, d'une prise en charge multidisciplinaire et aussi des mesures non médicamenteuses et préventives.

Thérapeutiques physiques

Les thérapeutiques physiques comportent de nombreuses possibilités, toujours utiles dans la prise en charge d'un patient algodystrophique. Mise au repos en décharge ou hors contrainte du segment de membre atteint, marche avec pas simulé ou port de cannes anglaises, repos au lit, membre affecté surélevé, contention élastique si verticalisation pour les atteintes distales (main, pied), physiothérapie à visée circulatoire (bains écossais, à adapter selon la tolérance), hydrokinésithérapie antalgique et facilitatrice, massage de drainage de l'œdème, mobilisation kinésithérapique douce, active, assistée, analytique, luttant contre la raideur et restant en deçà des amplitudes provoquant ou exacerbant la douleur (règle de la non-douleur). Une rééducation hâtive ou douloureuse entretient une algodystrophie. Donner d'emblée quatre séances de rééducation par semaine pendant 6 semaines. L'hyperesthésie cutanée, l'allodynie limitent les possibilités d'une kinésithérapie active qu'elle interdit le plus souvent, le moindre effleurement étant insupporté.

Plus tardivement, étirements progressifs et répétés, postures adaptées, hydrokinésithérapie (piscine chauffée), orthèses statiques et dynamiques avec matériaux thermoformables luttant contre l'enraidissement ; neurostimulation transcutanée dans des formes rebelles permettant la mobilisation active, le port d'une orthèse, la rééducation de la sensibilité. La neurostimulation périphérique avec implantation d'électrode chirurgicale est proposée quand l'atteinte préférentielle siège au territoire d'un gros tronc nerveux dans des formes rebelles. Chez 32 patients algodystrophiques résistants testés, 30 ont été implantés avec, chez 19 d'entre eux, un bon résultat sur l'atténuation de la douleur spontanée et l'allodynie, mais sans modifications nettes pour la force musculaire et les troubles trophiques, et seulement 6 ont pu reprendre un travail [38]. La neurostimulation médullaire cordonale postérieure est discutée dans des formes rebelles.

Mesures préventives après un traumatisme [20, 97]

Surveillance régulière des patients sous contention, immobilisation aussi courte que possible, utilisation de matériaux nouveaux mieux supportés, rééducation douce, contrôle de l'initiation de la rééducation en testant la sensibilité douloureuse des sujets à la reprise d'une activité, éviter le cercle vicieux de la douleur provoquant, puis maintenant, une algodystrophie.

Les données cliniques sont suffisantes dans un grand nombre de cas pour retenir le diagnostic d'algodystrophie. La scintigraphie osseuse aux trois temps est démonstrative dès le début de l'algodystrophie. Selon les malades, l'hypofixation isotopique est aussi importante que l'hyperfixation ; il existe de plus en plus de cas rapportés avec hypofixation, en particulier chez le sujet jeune (enfant, adolescente). L'IRM est normale dans les formes avec hypofixation scintigraphique et dans les stades tardifs (quand l'œdème a disparu). Le cliché radiologique standard, 4 à 8 semaines après le début clinique, reste intéressant, en particulier pour les atteintes des membres inférieurs où le diagnostic se pose souvent avec les fractures trabéculaires isolées ou l'ostéonécrose aseptique. Le choix des examens d'imagerie est fonction de la période de consultation et des doutes diagnostiques. La prise en charge d'une algodystrophie ne se résume pas à la prise en charge d'une douleur. La personnalité du patient ne doit pas être mise en avant comme explication de la survenue d'une algodystrophie, sauf cas particuliers. Dans les formes à localisations multiples, il faut rechercher une fragilité osseuse sous-jacente ou une maladie générale (troubles métaboliques). En l'absence d'un traitement définitivement efficace de l'algodystrophie, tout médecin doit envisager d'emblée devant un traumatisme, une maladie ou un acte thérapeutique susceptible de se compliquer d'une algodystrophie, une prise en charge aussi précoce que possible et efficace de la douleur, pour mettre le patient dans les meilleures conditions de ne pas développer une telle complication.

Références

[1] Adami S, Fossaluzza V, Gatti D, Fracassi E, Braga V. Bisphosphonate therapy of reflex sympathetic dystrophy syndrome. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 201-204

[2] Arkkila PE, Kantola IM, Viikari JS, Ronnemaa T. Shoulder capsulitis in type I and II diabetic patients: association with diabetic complications and related diseases. *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 907-914

[3] Arriagada M, Arinoviche R. X-ray bone densitometry in the diagnosis and follow-up of reflex sympathetic dystrophy syndrome. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 498-500

[4] Atkins RM, Duckworth T, Kanis JA. Features of algodystrophy after Colles'fracture. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72B : 105-110

[5] Barrera P, Van Riel PL, De Jong AJL, Boerbooms AM, Van De Putte LB. Recurrent and migratory reflex sympathetic dystrophy syndrome. *Clin Rheumatol* 1992 ; 11 : 416-421

[6] Berthelot JM, Glemarec J, Guillot P, Maugars Y, Prost A. Algodystrophies-causalgies : nouveaux concepts nosologiques, physiopathologiques et pathogéniques. L'hypothèse d'un hyperfonctionnement de la voie efférente du sympathique était-elle une fausse piste ? *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 562-573

[7] Bickerstaff DR, Charlesworth D, Kanis JA. Changes in cortical and trabecular bone in algodystrophy. *Br J Rheum* 1993 ; 32 : 46-51

[8] Bickerstaff DR, Kanis JA. The use of nasal calcitonin in the treatment of post-traumatic algodystrophy. *Br J Rheumatol* 1991 ; 30 : 291-294

[9] Bickerstaff DR, Kanis JA. Algodystrophy: an under-recognized complication of minor trauma. *Br J Rheumatol* 1994 ; 33 : 240-248

[10] Bonica JJ. Causalgia and other reflex sympathetic dystrophies. In : Bonica JJ ed. The management of pain. Philadelphia : Lea and Febiger, 1990 : 220-243

[11] Brown M. Transient regional osteoporosis of the hip. *Br J Rheumatol* 1995 ; 34 : 296-297

[12] Cachin C, Rivier G, Gerster JC. Fracture de contrainte de l'extrémité distale du tibia simulant une arthropathie de la cheville. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993 ; 60 : 822-826

[13] Chancellor MB, Shenot PJ, Rivas DA, Mandel S, Schwartzman RJ. Urological symptomatology in patients with reflex sympathetic dystrophy. *J Urol* 1996 ; 155 : 634-637

[14] Chapurlat RD, Duboeuf FP, Liens D, Meunier PJ. Dual energy X-ray absorptiometry in patients with lower limb reflex sympathetic dystrophy syndrome. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 1557-1559

[15] Chelimsky TC, Low PA, Naessens JM, Wilson PR, Amadio PC, O'Brien PC. Value of autonomic testing in reflex sympathetic dystrophy. *Mayo Clin Proc* 1995 ; 70 : 1029-1040

[16] Chevalier X, Claudepierre P, Larget-Piet B, Lejonc JL. Münchausen's syndrome simulating reflex sympathetic dystrophy. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 1111-1112

[17] Christensen K, Jensen EM, Noer I. The reflex dystrophy syndrome response to treatment with systemic corticosteroids. *Acta Chir Scand* 1982 ; 148 : 653-655

[18] Cooper C. A review of the autonomic nervous system and exploration of diagnoses associated with reflex sympathetic dystrophy. *J Hand Ther* 1994 ; 7 : 245-250

[19] Cortet B, Flipo RM, Coquerelle P, Duquesnoy B, Delcambre B. Treatment of severe, recalcitrant reflex sympathetic dystrophy: assessment of efficacy and safety of the second generation bisphosphonate pamidronate. *Clin Rheumatol* 1997 ; 16: 51-56

[20] Di Benedetto M, Huston CW, Sharp SF, Jones B. Regional hypothermia in response to minor injury. *Am J Phys Med Rehabil* 1996 ; 75 : 270-277

[21] Dielissen PW, Claassen AT, Veldman PH, Goris RJ. Amputation for reflex sympathetic dystrophy. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77B : 270-273

[22] Dobritt DW, Gutowski P. Successful treatment of recurrent reflex sympathetic dystrophy with bilateral lumbar sympathectomies. *J Am Osteopath Assoc* 1997; 97 : 533-535

[23] Doury P. Algodystrophies. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-286-A-10, 1989 : 1-12

[24] Doury P. L'algodystrophie de la grossesse ou du post-partum. *Sem Hôp Paris* 1996 ; 72 : 117-124

[25] Doury P, Delahaye RP, Granier R, Pattin S, Metges PJ, Fabresse F. L'algodystrophie parcellaire. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1979 ; 46 : 37-44

[26] Doury P, Louyot P, Pattin S, Pourel J, Hannequin JR. L'algodystrophie récidivante plurifocale. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1973 ; 40 : 399-406

[27] Doury P, Pattin S, Eulry F, Leloire O, Aboulkrat P, Rolland Y. « Fractures de fatigue » du col fémoral suivies d'algodystrophie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987 ; 54 : 425-427

[28] Doury P, Pattin S, Eulry F, Vasseur PH, Clément R, Metges PJ et al. Algodystrophie sévère du pied simulant une artériopathie ischémique. Guérison spectaculaire par bloc sympathique régional à la guanéthidine. *Ann Med Interne* 1987 ; 138 : 45-48

[29] Dumolard A, Gaudin P, Juvin R, Asquier C, Phélip X. Algodystrophie extensive des membres inférieurs révélatrice d'une ostéomalacie par syndrome de Fanconi. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 601-602

[30] Dunstan CR, Evans RA, Somers NM. Bone death in transient regional osteoporosis. *Bone* 1992 ; 13 : 161-165

[31] Eulry F. Tests de laboratoire et anomalies métaboliques au cours de l'algodystrophie. *Sem Hôp Paris* 1994 ; 70 : 1010-1015

[32] Eulry F, Aczel F, Vicens JL, Flageat J, Pattin S, Doury P. L'algodystrophie du pied. *Sem Hôp Paris* 1989 ; 65 : 2290-2294

[33] Field J, Gardner FV. Psychological distress associated with algodystrophy. *J Hand Surg* 1997 ; 22B : 100-101

[34] Fingeroth RJ. Successful operative treatment of a displaced subcapital fracture of the hip in transient osteoporosis of pregnancy. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 127-131

[35] Galer BS. Reflex sympathetic dystrophy syndrome. *Lancet* 1994 ; 344 : 691

[36] Goldsmith DP, Vivino FB, Eichenfield AH, Athreya BH, Heyman S. Nuclear imaging and clinical features of childhood reflex neurovascular dystrophy: comparison with adults. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 480-485

[37] Goupille P, Valat JP. Post-traumatic reflex sympathetic dystrophy and psoriatic arthritis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2188-2189

[38] Hassenbusch SJ, Stanton-Hicks M, Schoppa D, Walsh JG, Covington EC. Long-term results of peripheral nerve stimulation for reflex sympathetic dystrophy. *J Neurosurg* 1996 ; 84 : 415-423

[39] Hauzeur JP, Hanquinet S, Gevenois PA, Appelboom T, Bentin J, Perlmutter N. Study of magnetic resonance imaging in transient osteoporosis of the hip. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 1211-1217

[40] Herrick A, El-Hadidy K, Marsh D, Jayson M. Abnormal thermoregulatory responses in patients with reflex sympathetic dystrophy syndrome. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1319-1324

[41] Hidaka T, Suzuki K, Hara M, Kawagoe M, Nakamura H. Spontaneous reflex sympathetic dystrophy (Sudeck's atrophy) syndrome associated with idiopathic thrombocytopenia. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 989-991

[42] Honjyo K, Hamasaki Y, Kita M, Harano K, Totoki T, Miyazaki S. An 11-year-old girl with reflex sympathetic dystrophy successfully treated by thoracoscopic sympathectomy. *Acta Paediatr* 1997 ; 86 : 903-905

[43] Houvenagel E. Le syndrome fasciite palmaire polyarthrite et cancer. *Synoviale* 1997 ; 62 : 41-44

[44] Huaux JP, Sonnet J, Bigaignon C, Nagant De Deuxchaisnes C. Arthrite de Lyme et algodystrophie sympathique réflexe. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988 ; 55 : 781-783

[45] Keller T, Golstein L, Chappell T. «Gamekeeper's thumb» variant, complicated by refex sympathetic dystrophy. *J Trauma* 1996 ; 40 : 660-662

[46] Khastgir G, Studd JW, King H, Abdaila H, Jones J, Carter G et al. Changes in bone density and biochemical markers of bone turnover in pregnancy-associated osteoporosis. *Br J Obstet Gynecol* 1996 ; 103 : 716-718

[47] Kingery WS. A critical review of controlled clinical trials for peripheral neuropathic pain and complex regional pain syndromes. *Pain* 1997 ; 73 : 123-139

[48] Koch E, Hofer HO, Sialer G, Marincek B, Von Schulthess GK. Failure of MR imaging to detect reflex sympathetic dystrophy of the extremities. *Am J Roentgenol* 1991 ; 156 : 113-115

[49] Koski JM, Mullykangas-Luosujarvi R. Transient osteoporosis of the hip with joint effusion detected by ultrasonography. *Clin Rheumatol* 1997 ; 16 : 404-408

[50] Kotzki PO, Herisson C, Kotzki N, Moens P, Fajon O, Marcelli C et al. L'absorptiométrie biphotonique du pied : méthodologie et applications à l'algodystrophie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990 ; 57 : 379-383

[51] Kozin F, Mc Carty DJ, Sims J, Genant H. The reflex sympathetic dystrophy syndrome. I. Clinical and histologic studies: evidence for bilaterality, response to corticosteroids and articular involvement. *Am J Med* 1976 ; 60 : 321-331

[52] Kozin F, Ryan LM, Carerra GF, Soin JS. The reflex sympathetic dystrophy syndrome [RSDS] III. Scintigraphic studies, further evidence for the therapeutic efficacy of systemic corticosteroids, and proposed diagnostic criteria. *Am J Med* 1981 ; 70 : 23-30

[53] Kurvers HA, Hofstra L, Jacobs MJ, Beuk RJ, Daemen MA, Van Den Wildenberg FA et al. Reflex sympathetic dystrophy: does sympathetic dysfunction originate from peripheral neuropathy ? *Surgery* 1996 ; 119 : 288-296

[54] Kurvers HA, Jacobs MJ, Beuk RJ, Van Den Wildenberg FA, Kitslaar PJ, Slaaf DW et al. The spinal component to skin blood flow abnormalities in reflex sympathetic dystrophy. *Arch Neurol* 1996 ; 53 : 58-65

[55] Lafforgue P, Daumen-Legré V, Clairet D, Daver L, Acquaviva PC. Les fractures par insuffisance osseuse du condyle fémoral interne. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1996 ; 63 : 287-294

[56] Lagier R. Algodystrophy, reflex sympathetic dystrophy. Bâle : Sandoz Medical Publications, 1994 : 1-76

[57] Lakhanpal S, Ginsburg WW, Luthra HS, Hunder GG. Transient regional osteoporosis. A study of 56 cases and review of the literature. *Ann Intern Med* 1987 ; 106 : 440-450

[58] Laroche M, Redon-Dumolard A, Mazières B, Bernard J. Étude de l'algodystrophie sympathique réflexe par absorptiométrie à rayons X. *Rev Rhum Mal Osyeoartic* 1997 ; 64 : 117-122

[59] Laroche M, Redon-Dumolard A, Moulinier L, Cantagrel A, Mazières B. Étude de l'excrétion phosphorée dans l'algodystrophie avant et après traitement par une perfusion unique de pamidronate. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 183-187

[60] Lechevalier D, Dubayle P, Crozes P, Magnin J, Gaillard JF, Boyer B et al. L'imagerie par résonance magnétique dans les formes chaudes et froides de l'algodystrophie du pied. *J Radiol* 1996 ; 77 : 411-417

[61] Lechevalier D, Eulry F, Crozes P, Pattin S. Les algodystrophies du genou migratrices in situ. Intérêt de l'imagerie moderne. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992 ; 59 : 29-33

[62] Lechevallier D, Fournier B, Leleu T, Crozes P, Magnin J, Eulry F. Les fractures de contrainte des têtes métatarsiennes. Une nouvelle étiologie des métatarsalgies. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 267-271

[63] Lecouvet FE, Vande Berg BC, Maldague BE, Lebon CJ, Jamart J, Saleh M et al. Early irreversible osteonecrosis versus transient lesions of the femoral condyles: prognostic value of subchondral bone and marrow changes on MR imaging. *Am J Roentgenol* 1998 ; 170 : 71-77

[64] Lequesne M, Kerboull M, Ben Sasson M, Perez C, Dreiser M, Forest A. L'algodystrophie décalcifiante partielle. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1979 : 111-121

[65] Liens D, Lavoignat D, Meunier PJ, Delmas PD. Bisphosphonates et algodystrophie sympathique réflexe. Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation. Paris : Masson, 1995 : 380-382

[66] Lovy MR, Goodman R. Dual energy X-ray absorptiometry in reflex sympathetic dystrophy. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 812-814

[67] Mailis A, Inman R, Pham D. Transient migratory osteoporosis: a variant of reflex sympathetic dystrophy ? Report of 3 cases and literature review. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 758-764

[68] Maillefert JF, Chatard C, Owen S, Peere T, Tavernier C, Tebib J. Treatment of refractory reflex sympathetic dystrophy with pamidronate. *Ann Rheum Dis* 1995 ; 54 : 687

[69] Major NM, Helms CA. Idiopathic transient osteoporosis of the hip. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1178-1179

[70] Malghem J, Vande Berg B, Maldague B. Algodystrophie. In : Laredo JF, Morvan G, Wybier M eds. Imagerie ostéoarticulaire. Paris : Médecine Sciences Flammarion, 1998 : 203-219

[71] Masson C, Audran M, Pascaretti C, Legrand E, Brégeon C, Renier JC. Different patterns of extension and recurrence in algodystrophy. *Acta Orthop Belg* 1998 ; 64 : 71-76

[72] Masson C, Audran M, Pascaretti C, Namour A, Saumet JL, Baslé MF et al. Further vascular, bone, and autosomic investigations in algodystrophy. *Acta Orthop Belg* 1998 ; 64 : 77-87

[73] Masson C, Legrand MS, Pascaretti CH, Legrand E, Saumet JL, Brégeon CH et al. Bilatéralité des anomalies de la microcirculation dermique au cours de l'algodystrophie d'un seul membre. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 861-862

[74] Masson C, Renier JC, Brégeon CH, Audran M. Le traitement des algodystrophies : situation actuelle, propositions pour de futurs protocoles. *Sem Hôp Paris* 1994 ; 70 : 1058-1064

[75] Mellick GA, Mellick LB. Reflex sympathetic dystrophy treated with gabapentin. *Arch Phys Med Rehabil* 1997 ; 78 : 98-105

[76] Michel CH, Casillas JM, Giraud JC, Taurand J. Algodystrophie du pied après chirurgie artérielle : évaluation microcirculatoire. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993 ; 60 : 536-547

[77] Moran MC. Iatrogenic femoral neck fracture in transient osteoporosis of the hip. A case report. *Clin Orthop* 1995 ; 316 : 207-210

[78] Moriwaki K, Yuge O, Tanaka H, Izumi H, Kaneko K. Neuropathic pain and prolonged regional inflammation as two distinct symptomatological components in complex regional pain syndrome with patchy osteoporosis - a pilot study. *Pain* 1997 ; 72 : 277-282

[79] Muizelaar JP, Kleyer M, Hertogs IA, Delange DC. Complex regional pain syndrome (reflex sympathetic dystrophy and causalgia): management with the calcium channel blocker nifedipine and/or the alpha-sympathetic blocker phenoxybenzamine in 59 patients. *Clin Neurol Neurosurg* 1997 ; 99 : 26-30

[80] Munoz-Gomez J, Collado A, Gratacos J, Campistol JM, Lomena F, Llena J et al. Reflex sympathetic dystrophy syndrome of the lower limbs in renal transplant patients treated with cyclosporin A. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 625-630

[81] Nedjar YC, Khefacha A. Sympathetic blocks for reflex sympathetic dystrophy. *Baillieres Clin Orthop* 1996 ; 1 : 361-370

[82] Noel E. Le traitement des tendinopathies calcifiantes et de la rétraction capsulaire de l'épaule. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997 ; 64 : 705-715

[83] Ostrov BE, Eichenfield AH, Goldsmith DP, Schumacher HR. Recurrent reflex sympathetic dystrophy as a manifestation of systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1174-1176

[84] Papay FA, Verghese A, Stanton-Hicks M, Zins J. Complex regional pain syndrome of the breast in a patient after breast reduction. *Ann Plast Surg* 1997 ; 39 : 347-352

[85] Pham Thao. Contribution à l'étude de la physiopathologie de l'algodystrophie. [thèse]. Marseille, 1997 : 1-120

[86] Pinals RS, Jabbs JM. Type-IV hyperlipoproteinaemia and transient osteoporosis. *Lancet* 1972 ; 2 : 929

[87] Plenk H Jr, Hofmann S, Eschberger J, Gstettner M, Kramer J, Schneider W et al. Histomorphology and bone morphometry of the bone marrow edema syndrome of the hip. *Clin Orthop* 1997 ; 334 : 73-84

[88] Prowse M, Higgs CM, Forrester-Wood C. Reflex sympathetic dystrophy associated with squamous cell carcinoma of the lung. *Ann Rheum Dis* 1989 ; 48: 339-341

[89] Raja SN, Treede RD, Davis KD, Campbell JN. Systemic alpha-adrenergic blockade with phentolamine: a diagnosis test for sympathetically maintained pain. *Anesthesiology* 1991 ; 74 : 691-698

[90] Reinus WR, Fischer KC, Ritter JH. Painful transient tibial edema. *Radiology* 1994 ; 192 : 195-199

[91] Renier JC, Baslé MF, Masson CH, Brégeon CH, Audran M. Algodystrophies itératives des membres inférieurs, migratrices sur les pieds, compliquées de deux fractures de fatigue. Étude histologique osseuse. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993 ; 60 : 469-473

[92] Rizzoli R, Bonjour JP. Pregnancy-associated osteoporosis. *Lancet* 1996 ; 347 : 1274-1276

[93] Rosen L, Ostergren J, Fagrell B, Stranden E. Skin microvascular circulation in the sympathetic dystrophies evaluated by videophotometric capillaroscopy and laser doppler fluxmetry. *Eur J Clin Invest* 1988 ; 18 : 305-308

[94] Sarangi PP, Ward AJ, Smith EJ, Staddon GE, Atkins RM. Algodystrophy and osteoporosis after tibial fractures. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75B : 450-452

[95] Schiano A, Lafforgue P, Acquaviva PC. Tomodensitométrie et IRM au cours de l'algodystrophie. *Sem Hôp Paris* 1994 ; 70 : 1016-1022

[96] Schiffenbauer J, Fagien M. Reflex sympathetic dystrophy involving multiple extremities. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 165-169

[97] Schuind F, Burny F. Can algodystrophy be prevented after hand surgery? *Hand Clin* 1997 ; 13 : 455-476

[98] Schwartzman RJ, Liu JE, Smullens SN, Hyslop T, Tahmoush AJ. Long-term outcome following sympathectomy for complex regional pain syndrome type 1 (RSD). *J Neurol Sci* 1997 ; 150 : 149-152

[99] Sibilia J, Javier RM, Kuntz JL, Kieffer D, Durckel J, Asch L. Algodystrophie de hanche à bascule au cours d'une maladie de Lobstein. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991 ; 58 : 640-642

[100] Stanton-Hicks M, Jänig W, Hassenbusch S, Haddox JD, Boas R, Wilson P. Reflex sympathetic dystrophy: changing concepts and taxonomy. *Pain* 1995 ; 63 : 127-133

[101] Stratton NJ, Sharpe KP, Thordarson DB. Spontaneaous fusion of the midfoot following reflex sympathetic dystrophy. A case report and review of the literature. *Am J Orthop* 1996 ; 25 : 497-499

[102] Swift DW, Walker SE. The clenched fist syndrome. A psychiatric syndrome mimicking reflex sympathetic dystrophy. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 57-60

[103] Tosti A, Baran R, Peluso AM, Fanti PA, Liguori R. Reflex sympathetic dystrophy with prominent involvement of the nail apparatus. *J Am Acad Dermatol* 1993 ; 29 : 865-868

[104] Vande Berg BC, Malghem J, Goffin EJ, Duprez TP, Maldague BE. Transient epiphyseal lesions in renal transplant recipients: presumed insufficiency stress fractures. *Radiology* 1994 ; 191 : 403-407

[105] Varenna M, Sinigaglia L, Binelli L, Beltrametti P, Gallazzi M. Transient osteoporosis of the hip: a densitometry study. *Clin Rheumatol* 1996 ; 15 : 169-173

[106] Veldman PH, Jacobs PB. Reflex sympathetic dystrophy of the head: case report and discussion of diagnostic criteria. *J Trauma* 1994 ; 36 : 119-121

[107] Veldman PH, Reynen HM, Arntz IE, Goris RJ. Signs and symptoms of reflex sympathetic dystrophy : prospective study of 829 patients. *Lancet* 1993 ; 342 : 1012-1016

[108] Yao L, Lee JK. Occult intraosseous fracture: detection with MR imaging. *Radiology* 1988 ; 167 : 749-751

[109] Zufferey P, Rivier G, Cachin C, Gerster JC. Algodystrophie récidivante de la hanche droite au cours d'une algoneurodystrophie itérative des membres inférieurs. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994 ; 61 : 144-145

Manifestations iatrogènes des traitements rhumatologiques et manifestations rhumatologiques des thérapeutiques

B. Bannwarth

Le rhumatologue est doublement confronté à la pathologie iatrogène. D'une part, ses thérapeutiques propres exposent à des complications, en partie évitables grâce à l'individualisation du traitement en fonction du terrain du patient et la mise en œuvre de mesures prophylactiques adaptées. D'autre part, les manifestations rhumatismales sont un mode d'expression privilégié des effets indésirables médicamenteux, qui vont des banales arthralgies aux connectivites et autres rhumatismes inflammatoires aigus ou chroniques, en passant par des affections abarticulaires et osseuses. En définitive, l'hypothèse iatrogène doit entrer de principe dans la discussion étiologique de tout symptôme ou syndrome ostéoarticulaire nouveau.

Mots clés : Rhumatologie ; Effets indésirables ; Pathologie iatrogène

Plan

Introduction

Le rhumatologue est doublement confronté à la pathologie iatrogène : à celle qu'induisent ses propres prescriptions s'ajoute celle qui s'exprime par des manifestations rhumatismales plus ou moins différenciées. L'une et l'autre ont connu une inflation galopante au cours des dernières décennies, allant de pair avec l'augmentation du nombre de spécialités disponibles et, par bonheur, une efficacité croissante de nos moyens thérapeutiques. Ce chapitre ne saurait donc être exhaustif quand bien même il aborde uniquement les effets indésirables d'origine médicamenteuse.

Manifestations iatrogènes des traitements rhumatologiques

Antalgiques

Les antalgiques désignent les médicaments symptomatiques des douleurs par excès de nociception [1]. L'Organisation mondiale de la santé les scinde en deux classes selon qu'ils agissent ou non par le biais des récepteurs opioïdes [1]. Depuis l'arrêt de la commercialisation du métamizole (noramidopyrine), le second groupe n'est plus guère représenté que par le paracétamol et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), la floctafénine étant d'un usage très limité en raison de ses complications immunoallergiques potentiellement sévères (choc anaphylactique) [2].

Paracétamol

Le paracétamol induit parfois des troubles dyspeptiques et il est exceptionnellement responsable d'un prurit, d'une urticaire ou d'une thrombopénie d'origine allergique [2]. Des travaux épidémiologiques suggèrent que son utilisation prolongée favorise le développement d'une hypertension artérielle et d'une insuffisance rénale chronique [3, 4]. Les hépatites cytolytiques sont rares aux posologies recommandées (≤ 4 g/j) et surviennent préférentiellement chez des sujets alcooliques ou dénutris [2]. Cette complication est plutôt la conséquence d'une intoxication aiguë : l'ingestion d'une dose supérieure à 10-15 g expose alors à l'hépatite fulminante, prévenue par l'administration précoce de N-acétylcystéine [2].

Le paracétamol étant susceptible de potentialiser l'activité des antivitamines K, il convient de vérifier l'*international normalized ratio* (INR) dans les jours suivant son instauration ou son arrêt et d'ajuster, au besoin, la dose de l'anticoagulant [5].

Anti-inflammatoires non stéroïdiens

Les AINS doivent leurs principaux effets indésirables, digestifs et rénovasculaires notamment, à leur mécanisme d'action, l'inhibition des isoenzymes, COX-1 et/ou COX-2, de la cyclooxygénase. Il s'ensuit que tous les AINS systémiques partagent les mêmes risques dont l'incidence dépend toutefois du terrain du malade, des médicaments associés et du type d'AINS, sa posologie et sa durée d'utilisation.

Manifestations digestives

Les troubles fonctionnels (gastralgies, nausées, dyspepsie) sont les plus fréquents, qui affectent au moins 10 à 20 % des

malades traités par un AINS classique ou un coxib. Ces symptômes sont la première cause d'arrêt des AINS bien qu'ils ne s'accompagnent d'aucune lésion muqueuse chez la majorité des patients [6].

Les ulcères gastroduodénaux symptomatiques, simples ou compliqués (hémorragie, perforation) sont bien plus rares. D'après les études de cohortes, considérées comme représentatives de la pratique clinique usuelle, leur risque relatif est de l'ordre de 2-3,5 sous AINS classiques [7]. Mais la probabilité de survenue de tels accidents varie sensiblement d'un individu à l'autre : le grand âge, des antécédents d'ulcère ou d'hémorragie gastro-intestinale, la prise conjointe d'un anticoagulant, d'un antiagrégant (aspirine, clopidogrel) ou d'un corticoïde constituent, avec une forte posologie de l'AINS et une durée de traitement supérieure à 12 semaines, les facteurs prédisposants les mieux établis [8, 9]. Aux posologies maximales autorisées, les coxibs provoquent deux fois moins d'ulcères symptomatiques que les AINS non sélectifs [8]. Mais les coxibs perdent cet avantage chez les sujets prenant de l'aspirine à visée antithrombotique [8]. Les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) et le misoprostol diminuent par ailleurs la gastrotoxicité des AINS conventionnels [6].

Les AINS peuvent en outre entraîner une œsophagite, des lésions intestinales, des hépatites (purement biologiques, le plus souvent), voire des pancréatites [8].

Effets rénovasculaires

Les principaux effets indésirables rénaux des AINS classiques et des coxibs sont d'installation précoce et dose-dépendants [8]. Ils consistent en :

- une insuffisance rénale aiguë, inaugurée par une oligurie, qui se rencontre électivement lorsqu'il existe au préalable une néphropathie ou une hypoperfusion rénale (déshydratation, sténose des artères rénales, insuffisance cardiaque, prise d'un diurétique, d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion ou d'un sartan...) ;
- une rétention hydrosodée, avec pour conséquences éventuelles, des œdèmes des membres inférieurs, la décompensation d'une insuffisance cardiaque congestive ou une augmentation de la pression artérielle, systolique surtout, qui, à long terme, contribuerait à la survenue d'accidents vasculaires cérébraux ou d'infarctus du myocarde [8]. On reconnaît aux coxibs un risque supplémentaire de développer des événements thrombotiques, risque qui découle de leur sélectivité pour COX-2, aboutissant au déséquilibre de la balance prostacycline/thromboxane A_2 [8]. Aussi ont-ils été contre-indiqués chez les patients souffrant d'une insuffisance circulatoire cérébrale, cardiaque ou périphérique [8].

Réactions cutanéomuqueuses

Il s'agit essentiellement de prurit, d'éruptions urticariennes ou autres, de stomatites, de rhinites, de bronchospasmes et, dans une bien moindre mesure, d'œdèmes de Quincke, de chocs anaphylactiques ou d'érythèmes polymorphes [8]. Ces manifestations procèdent :

- soit d'une allergie vraie ;
- soit d'une susceptibilité particulière aux AINS dont le syndrome de Widal réalise la forme la plus typique [8]. L'inhibition de COX-1 jouerait alors un rôle clé dont témoignent l'existence de réactions croisées entre AINS classiques sans parenté chimique et la moindre nocivité des coxibs chez ces patients [8].

Autres effets indésirables

On attribue aux AINS des complications neurologiques (sensorielles ou psychiques), hématologiques (cytopénies) et gynéco-obstétricales.

Opioïdes

La quasi-totalité des antalgiques opioïdes sont des agonistes μ - d'où la similitude de leur profil pharmacologique, y compris de leurs effets indésirables [2]. Ceux-ci sont dose-dépendants et, pour une posologie donnée, ils sont plus marqués chez les personnes âgées [2]. Aux doses équianalgésiques, les divers opioïdes induisent des effets indésirables grossièrement comparables en fréquence et en intensité [2]. Aussi ces manifestations secondaires sont-elles plus sévères et plus communes sous opioïdes forts (morphine, oxycodone, hydromorphone, ...) que sous opioïdes faibles (codéine, dextropropoxyphène, tramadol, ...) [2]. Il reste que l'on observe des variations individuelles de sensibilité à chacune de ces molécules [2]. Enfin, il importe de rappeler que, constipation et myosis mis à part, les effets indésirables opioïdergiques (Tableau 1) sont sujets à un phénomène de tolérance ou accoutumance [1, 2].

Tableau 1.
Principaux effets indésirables opioïdergiques.

Types d'effets indésirables	Manifestations
Digestifs	Nausées, vomissements
	Constipation [a]
Neuropsychiques	Sédation (somnolence)
	Vertiges, confusion, hallucinations, troubles cognitifs
	Anxiété, frayeurs, cauchemars
	Myoclonies, crise comitiale
Respiratoires	Dépression ventilatoire
	Inhibition de la toux
Cutanéomuqueux	Prurit, sueurs, xérostomie
Urinaires	Rétention d'urines

[a] Effet indésirable persistant (non sujet à l'accoutumance).

Concernant la crainte d'une dépendance psychique aux opiacés, elle n'est pas justifiée chez le cancéreux, mais elle mérite considération dans la douleur chronique non cancéreuse [1, 2]. Quant au syndrome de sevrage (dépendance physique), il est aisément prévenu par l'arrêt progressif du médicament [1, 2].

Glucocorticoïdes

La plupart des effets indésirables des glucocorticoïdes (Tableau 2) sont inhérents à leurs propriétés pharmacologiques [10]. Leur incidence et leur gravité dépendent de la posologie quotidienne et/ou de la durée du traitement, mais aussi de la susceptibilité individuelle et du terrain physiopathologique du malade. Ainsi, le risque d'ostéoporose cortisonique varie selon le capital osseux initial de sorte que les fractures s'observent préférentiellement chez les femmes ménopausées. La nature du dérivé intervient également. À cet égard, l'hypokaliémie est l'apanage des corticoïdes pourvus d'une activité minéralocorticoïdes (prednisone et prednisolone, surtout) tandis que la myopathie des ceintures s'observe plus volontiers avec les molécules fluorées (dexaméthasone, triamcinolone) [10].

On décrit en outre des effets indésirables propres, sinon spécifiques à certaines voies d'administration tels que les arthrites aiguës microcristallines, les douleurs thoraciques ou rachidiennes suraiguës (syndrome de Tachon), voire les arthrites septiques après infiltrations ou les thrombophlébites cérébrales après injection intrathécale [11, 12].

Médicaments de fond des rhumatismes inflammatoires

Les sels d'or, la D-pénicillamine et la tiopronine ainsi que la ciclosporine sont tombés en désuétude du fait de leur médiocre rapport efficacité/toxicité comparativement aux autres médicaments de fond.

Méthotrexate

Les effets indésirables sont la raison principale de l'interruption du traitement par le méthotrexate qui, pour autant, atteint un taux de maintien thérapeutique inégalé à long terme, supérieur à 50 % à 5 ans dans la plupart des études [13-15]. Le méthotrexate est par ailleurs l'unique médicament de fond classique qui réduise la mortalité des patients atteints de polyarthrite rhumatoïde [16].

Tableau 2.
Principaux effets indésirables des glucocorticoïdes.

Types d'effets indésirables	Manifestations
Métaboliques	Hypokaliémie, rétention hydrosodée [a]
	Intolérance au glucose, diabète
	Hyperlipidémie [b]
	Obésité faciotronculaire
Osseux	Ostéoporose
	Nécroses épiphysaires
	Retard de croissance
Cutanés	Acné, vergetures, hypertrichose, purpura vasculaire, atrophie cutanée
	Retard de cicatrisation des plaies
Oculaires	Cataracte, glaucome
Digestifs	Ulcère gastroduodénal [c]
	Perforation de diverticules coliques
	Pancréatite
Infectieux	Reviviscence d'une infection latente [d]
	Surinfection (germes opportunistes)[d]
Neuropsychiques	Insomnie, excitation, stimulation de l'appétit
	Troubles psychiatriques
Endocriniens	Aménorrhée
	Insuffisance surrénalienne

[a] Corticoïdes ayant un effet minéralocorticoïde.
[b] Contribue au développement de l'athérosclérose.
[c] Potentialisation de l'action ulcérogène des anti-inflammatoires non stéroïdiens.
[d] Surtout si posologie > 20 mg/j de prednisone ou équivalent.

Les complications les plus courantes sont représentées par les manifestations digestives (anorexie, nausées, vomissements, dyspepsie, diarrhée), cutanéomuqueuses (éruptions variées, alopécie, stomatodynies avec ou sans ulcérations buccales) et centrales (céphalées, vertiges, irritabilité, ...), ces dernières entrant généralement dans le cadre d'un syndrome postprise [13, 17].

L'effet immunodépresseur du médicament contribue au surcroît d'infections virales, bactériennes ou mycosiques relevé chez ces malades, de même qu'au développement de lymphomes, qui régressent parfois spontanément à l'arrêt du méthotrexate [13, 17].

Les rares pneumopathies d'hypersensibilité, typiquement révélées par la triade toux, dyspnée, fièvre, interdisent la poursuite du traitement ; elles doivent être distinguées d'une infection opportuniste, due à *Pneumocystis carinii* notamment. Les leucopénies et les thrombopénies sont relativement banales, dépistées par la surveillance de l'hémogramme. Il est toutefois des cytopénies isolées ou des pancytopénies d'installation inopinée, probablement liées à une réaction idiosyncrasique. Les atteintes hépatiques symptomatiques et les cirrhoses sont exceptionnelles (1/1 000 pour 5 ans de traitement), grâce aux contrôles biologiques réguliers conduisant à la suspension du médicament si les paramètres (dont les transaminases) sont perturbés de manière persistante.

Mentionnons aussi les efflorescences nodulaires, de siège volontiers inhabituel, les cas d'impuissance et de gynécomastie, les ostéopathies fragilisantes, controversées, et rappelons que le méthotrexate est tératogène.

L'intérêt d'une supplémentation folique reste discuté. S'il est admis que l'acide folique ou folinique, administré à distance de la prise de méthotrexate, en améliore la tolérance digestive et hépatique et prévient l'élévation de l'homocystéinémie, les opinions sont en revanche plus partagées sur le fait de savoir si cette association réduit ou non l'efficacité du méthotrexate [17, 18].

Antipaludiques

Chloloroquine et hydroxychloroquine sont peu efficaces, mais généralement bien tolérées.

Leurs effets indésirables sont dominés par des troubles digestifs (anorexie, nausées, gastralgies) et centraux (céphalées, vertiges, insomnie, irritabilité) qui peuvent céder malgré la continuation du traitement [19]. Ils sont parfois responsables de complications cutanéomuqueuses (prurit, rashes, taches ardoisées, aggravation d'un psoriasis) ou de leucopénies. Les rétinopathies symptomatiques sont devenues exceptionnelles grâce à la surveillance ophtalmologique régulière [19]. L'incidence des myopathies et neuromyopathies serait de l'ordre de 1 pour 100 patients-années.

Sulfasalazine

Les effets indésirables de la sulfasalazine conduisent à l'arrêt du médicament chez le quart des malades environ [20].

Il s'agit surtout de troubles digestifs (nausées, dyspepsie, anorexie) et, à un moindre degré, d'éruptions cutanées [20]. Leucopénies et macrocytose liée à une carence en folates sont les manifestations hématologiques les plus communes. Les pneumopathies d'hypersensibilité, les hépatites et les érythrodermies sont rares, mais potentiellement sévères. L'apparition d'anticorps antinucléaires est relativement courante, contrairement aux lupus induits [20].

Enfin, l'éventualité d'une oligo- ou d'une asthénospermie, réversible, doit être signalée aux patients de sexe masculin.

Léflunomide

Le léflunomide partage grossièrement le large éventail des effets indésirables du méthotrexate [21]. À l'instar de ce dernier, il provoque de fréquentes complications digestives (nausées, diarrhées, ...), cutanéomuqueuses (prurit, rashes, stomatite, alopécie), hématologiques (leucopénies) ou hépatiques (cytolyse asymptomatique), et il est tératogène. Tous deux ont été incriminés dans la survenue d'hépatites et de pneumopathies interstitielles sévères, voire fatales – qui sont exceptionnelles.

Hypertension artérielle et neuropathies périphériques sont en revanche l'apanage du léflunomide [21, 22].

Anti-"tumor necrosis factor" (TNF)

Les anti-TNF comportent les mêmes types de complications majeures, tout en présentant des différences quantitatives entre eux [23]. À cet égard, les infections sévères, notamment à germes opportunistes, et les réactivations de tuberculose sont principalement le fait de l'infliximab, voire de l'adalimumab, en particulier aux fortes posologies [23, 24]. Les cardiopathies congestives ou leur décompensation ont essentiellement été rapportées à l'infliximab [23]. Les névrites optiques, les syndromes extrapyramidaux et les affections démyélinisantes ont surtout été imputées à l'étanercept [21].

Bien que les anti-TNF suscitent la production d'autoanticorps, dont celle d'anticorps antiacide désoxyribonucléique (ADN) bicaténaire, chez plus de 10 % de patients souffrant de polyarthrite rhumatoïde, ils induisent rarement des maladies auto-immunes, y compris des lupus [23]. Le lien de causalité entre anti-TNF et vascularites systémiques n'est pas définitivement établi.

Des pancytopénies (aplasies médullaires) ont également été attribuées aux anti-TNF [23].

Mais la question toujours en suspens concerne le potentiel carcinogène des anti-TNF [23]. S'il est indéniable que l'incidence des lymphomes, non hodgkiniens pour la plupart, est multipliée par 2 à 6 dans les spondylarthrites et la polyarthrite rhumatoïde sous anti-TNF, on s'interroge néanmoins sur l'importance de la contribution des anti-TNF à ce risque [23]. D'après une récente méta-analyse d'essais cliniques réalisés dans la polyarthrite rhumatoïde, il faudrait traiter 154 sujets (intervalle de confiance à 95 % : 91-500) pendant 6-12 mois, par de l'adalimumab ou de l'infliximab, pour que se déclare un cancer supplémentaire [24].

Médicaments utilisés dans les ostéopathies

Depuis que la calcitonine a perdu son indication dans l'algodystrophie et qu'elle a été supplantée par les bisphosphonates dans la maladie de Paget et les hypercalcémies d'origine maligne, elle est peu employée en rhumatologie, d'autant qu'elle est mal tolérée (nausées, vomissements, diarrhées, bouffées vasomotrices).

Bisphosphonates

Les effets indésirables des bisphosphonates dépendent de leur structure chimique, leur posologie et leur voie d'administration [25].

La prise orale s'accompagne de fréquents symptômes digestifs (nausées, dyspepsie, gastralgie, diarrhées), habituellement bénins [25]. Pour éviter les œsophagites, il est recommandé d'avaler les comprimés avec un grand verre d'eau et en position debout. Les réactions aiguës d'allure peudogrippale s'observent quasi exclusivement avec les formes intraveineuses ou les fortes doses per os.

Les bisphosphonates sont occasionnellement responsables de douleurs osseuses ou d'arthromyalgies invalidantes, de manifestations psychiques, de troubles visuels et d'hypoacousie [25].

Des nécroses de la mâchoire, favorisées par des soins dentaires, ont été essentiellement décrites lors d'un traitement par pamidronate et zolédronate, pour une affection maligne surtout [26].

Des défauts de minéralisation de type ostéomalacique ont été notifiés avec l'étidronate utilisé dans la maladie de Paget, et des cas d'uvéite et d'épisclérite avec le pamidronate principalement [25].

Raloxifène

Le raloxifène est un modulateur sélectif des récepteurs œstrogéniques indiqué dans la prévention des fractures vertébrales secondaires à une ostéoporose postménopausique.

Les effets indésirables consistent en des bouffées de chaleur, qui tendent à s'estomper au fil du temps, des crampes, des nausées, des céphalées, des sueurs, des syndromes pseudogrippaux et des œdèmes [27]. Les thrombophlébites et les embolies pulmonaires en sont la complication majeure : le raloxifène en multiplie l'incidence de base par un facteur de 3-4 [27].

Tériparatide

Le tériparatide correspond à la séquence active (1-34) de la parathormone humaine, d'où l'éventuelle augmentation, en règle transitoire et modérée, de la calcémie après son injection [28]. Nausées, céphalées, vertiges et crampes en constituent les effets indésirables les plus communs [28].

Le risque carcinogène que faisaient craindre les travaux expérimentaux (ostéosarcomes chez le rat) n'a pas été confirmé en clinique.

Ranélate de strontium

Le ranélate de strontium est de commercialisation trop récente pour que son profil de tolérance soit connu. Dans les essais thérapeutiques, on a surtout relevé des nausées et des diarrhées, une diminution du taux de parathormone circulante associée à de discrètes perturbations de la calcémie et de la phosphorémie, ainsi que des élévations asymptomatiques d'enzymes musculaires [29]. Les événements thromboemboliques furent par ailleurs plus fréquents sous ranélate de strontium que dans les groupes placebo.

■ Manifestations rhumatologiques induites par les médicaments

Les manifestations ostéoarticulaires sont un mode d'expression privilégié des effets indésirables médicamenteux. Bien que souvent limitées à de simples arthralgies, elles peuvent en réalité simuler ou produire un grand nombre d'affections de sorte que l'hypothèse iatrogène doit entrer de principe dans le diagnostic étiologique de tout symptôme ou syndrome rhumatismal nouveau [30]. La reconnaissance précoce de ces complications permet généralement la rémission sinon la guérison après éviction de l'agent responsable tout en évitant des investigations inutiles.

Arthrites microcristallines

Hyperuricémie et goutte

Les diurétiques de l'anse (furosémide, bumétamide) et les thiazidiques sont les principaux pourvoyeurs d'hyperuricémies secondaires. Après quelques années, ils peuvent engendrer une goutte, notamment chez la femme âgée, avec pour singularité la constitution silencieuse de tophus et la rareté des accès aigus [30].

L'hyperuricémie chronique constatée chez 30 à 80 % des greffés cardiaques ou rénaux est plurifactorielle, l'insuffisance rénale, les diurétiques et la ciclosporine conjuguant leurs effets [30]. Au total, 5 à 30 % des transplantés font des crises de goutte, dont les premières surviennent habituellement au bout de 18-24 mois [30].

Un antituberculeux, le pyrazinamide qui a un fort potentiel hyperuricémiant, est capable d'induire une goutte en quelques semaines, contrairement à l'éthambutol ou à l'aspirine (≤ 2 g/j) qui majorent bien plus modestement l'uricémie.

Certains médicaments, dont des antiulcéreux (antihistaminiques H_2 et IPP), des vitamines (B_1 et B_{12}), des rétinoïdes pourraient provoquer des accès chez les goutteux [30]. Mais c'est surtout à l'instauration du traitement hypo-uricémiant qu'il faut craindre cette complication, d'où la nécessité d'introduire l'allopurinol à posologie progressive, à distance d'une crise, et sous couvert de colchicine [30].

Autres accès microcristallins

Les injections d'acide hyaluronique peuvent entraîner des douleurs articulaires et des synovites aiguës, parfois invalidantes, dont certaines correspondent à des pseudogouttes [31]. Les signes s'amendent en quelques jours, sans laisser de séquelle et sans forcément récidiver lors d'une administration ultérieure [31].

Pour mémoire, 1 à 4 % des infiltrations de corticoïdes retard sont suivies d'une arthrite aiguë microcristalline dans les 24 heures [31]. Au moindre doute, on pratique une ponction avec analyse cytobactériologique du liquide synovial pour écarter l'éventualité d'un sepsis [31].

Connectivites

Lupus induits

On considère que 5 % environ des lupus systémiques sont d'origine iatrogène [32].

Les lupus induits concernent autant l'homme que la femme et se traduisent généralement par de la fièvre, des arthralgies (90 % des cas), des myalgies (50 %), un épanchement pleural ou péricardique ou des éruptions maculopapulaires (30 %) [32]. Contrairement aux formes idiopathiques, les autres manifestations cutanéomuqueuses (rash malaire, lupus discoïde, alopécie, photosensibilité, ...), le syndrome de Raynaud, les atteintes rénales et neurologiques y sont en revanche exceptionnelles [32]. Biologiquement, on note une accélération de la vitesse de sédimentation, des cytopénies modérées, et la présence d'anticorps antinucléaires qui sont typiquement des anticorps antihistone. Les anticorps anti-ADN natif sont rares (< 5 %) et les anticorps anti-Sm absents.

Le diagnostic de lupus induit s'appuie aussi sur des arguments chronologiques : délai minimal de 1 mois entre le début du traitement et l'apparition des signes, et disparition des symptômes dans les jours ou semaines suivant l'arrêt du médicament, les autoanticorps pouvant persister pendant quelques mois [32].

Plus d'une centaine de médicaments ont été incriminés, mais le lien de causalité est avéré pour de rares principes actifs

Tableau 3.
Principaux médicaments et classes pharmacologiques (commercialisées en France) inducteurs de lupus.

Imputabilité avérée	Imputabilité probable	Imputabilité incertaine
chlorpromazine	anticonvulsivants	antagonistes calciques
isoniazide	antithyroïdiens	clobazam
méthyldopa	anti-TNF	clozapine
minocycline	β-bloquants	estrogènes
quinidine	D-pénicillamine	IEC
	fluorouracile	lithium
	interférons	pénicilline
	interleukine 2	sels d'or
	statines	sulfamides
		sulfasalazine

TNF : *tumor necrosis factor* ; IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

seulement (Tableau 3). Rappelons que l'apparition isolée d'anticorps antinucléaires n'est pas assimilable à un lupus induit et qu'elle n'interdit pas la poursuite de la molécule responsable [32].

Autres connectivites

Des observations de dermatomyosite ou de polymyosite ont été attribuées à la D-pénicillamine et la tiopronine, des antithyroïdiens de synthèse, des hypolipémiants, des antibiotiques (isoniazide, sulfamides, ...) [30, 31].

Des syndromes sclérodermiformes ont par ailleurs été imputés à des anticancéreux (bléomycine, docétaxel) et à l'usage prolongé d'anorexigènes et de dérivés de l'ergot de seigle [30, 31]. À l'inverse, les enquêtes épidémiologiques n'ont pas montré de relation entre la pose d'implants mammaires siliconés ou les injections de paraffine, de collagène ou de silicone à des fins esthétiques d'une part, et le développement ultérieur de maladies auto-immunes (connectivites indifférenciées, sclérodermies systémiques) d'autre part [31].

Rhumatismes inflammatoires

Établir la liste des médicaments ponctuellement mis en cause dans la survenue d'arthralgies ou d'arthrites inflammatoires relève de la gageure [31]. Parmi les classes pharmacologiques le plus souvent citées, on trouve l'allopurinol, des antithyroïdiens, des antibiotiques (fluoroquinolones, minocycline), des antiulcéreux (IPP, antihistaminiques H_2), des antidépresseurs et le bupropion, les anti-TNF, l'interféron-α, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les β– bloquants, des rétinoïdes [31]... Dans bien des cas, ces manifestations articulaires entraient dans le cadre de vascularites iatrogènes.

Des arthromyalgies et des arthrites transitoires sont également susceptibles d'émailler les suites de diverses vaccinations (bacille de Calmette et Guérin [BCG], hépatite B et rubéole surtout, mais aussi grippe, oreillons, rougeole, tétanos, typhoïde) [31]. On sait en outre que les instillations intravésicales de BCG et le vaccin de l'hépatite B peuvent déclencher une arthrite réactionnelle, notamment chez les sujets *human leukocyte antigen* (HLA)-B27, et que des polyarthrites chroniques ont été décrites après vaccination contre la rubéole [31].

Enfin, le vaccin contre l'hépatite B est un probable agent inducteur de polyarthrite rhumatoïde chez des patients génétiquement prédisposés (HLA-DR1 ou HLA-DR4) [31, 33].

Affections abarticulaires

Tendinopathies

La plupart des tendinopathies iatrogènes sont dues aux fluoroquinolones. Selon les sources, leur incidence globale est estimée à 0,02-1,5 cas pour 100 prescriptions ou 3,2 cas pour 1 000 patients-années, avec toutefois des différences entre les molécules, la péfloxacine paraissant la plus toxique [30, 31]. Ces tendinopathies affectent préférentiellement les hommes de plus de 60 ans, et sont favorisées par une corticothérapie concomitante ou une insuffisance rénale. La majorité intéresse les tendons d'Achille, mais d'autres localisations sont possibles, tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. D'installation volontiers précoce, en 1-2 semaines, voire dès le premier jour du traitement, elles imposent l'arrêt immédiat de l'antibiotique et la mise au repos du segment concerné. Ces précautions n'évitent pas toujours la rupture tendineuse, qui peut d'ailleurs être révélatrice [30, 31].

Les corticoïdes sont une cause classique de rupture tendineuse, principalement après infiltration. Mais un biais protopathique conduit sans doute à en surestimer le risque [31].

Les hypolipémiants, en particulier les statines, et l'usage d'anabolisants sont également responsables de tendinopathies [34].

Enthésiopathies

À l'instar de l'intoxication chronique par la vitamine A, les traitements prolongés par les rétinoïdes de synthèse, isotrétinoïne et acitrétine, peuvent induire des enthésiopathies ossifiantes, axiales et périphériques, simulant une maladie de Forestier [31]. Bien qu'il n'y ait pas de parallélisme radioclinique strict, les enthésiopathies sont généralement asymptomatiques au début avant d'entraîner des douleurs et un enraidissement plus ou moins gênant selon leur topographie [30]. À l'arrêt du rétinoïde, les douleurs s'estompent et les ossifications se stabilisent [30].

Capsulites rétractiles de l'épaule

Plusieurs médicaments ont été incriminés dans la survenue de capsulites rétractiles de l'épaule : les antiviraux inhibiteurs de protéase, les fluoroquinolones, l'isoniazide et des anticonvulsivants, les barbituriques notamment [31].

Pour l'isoniazide et les barbituriques, la capsulite rétractile se développe volontiers dans le cadre d'une algodystrophie du membre supérieur (syndrome épaule-main) [31].

Ostéopathies

Des douleurs osseuses « aspécifiques » ont été notifiées par des malades traités par des bisphosphonates et des facteurs de croissance de la lignée granulocytaire (G-CSF : *granulocyte-colony stimulating factor*) [31]. Par ailleurs, les greffés rénaux ou cardiaques sous ciclosporine ou tacrolimus ressentent parfois de violentes douleurs épiphysaires aux membres inférieurs dans les 6 mois suivant la transplantation d'organe [31]. Ce tableau d'évolution favorable est attribué à des impactions trabéculaires probablement induites par ces immunosuppresseurs [35]. Il existe de surcroît des affections osseuses iatrogènes bien différenciées.

Ostéoporose

La corticothérapie systémique prolongée en est la cause majeure [30]. Dès les faibles posologies (7,5 mg/j de prednisone ou équivalent), elle entraîne une perte osseuse dose-dépendante, à prédominance trabéculaire, associée à des altérations de la microarchitecture de l'os. Il s'ensuit que la fragilité du squelette est plus importante que ne laisserait prévoir la valeur de la densité minérale osseuse mesurée par absorptiométrie biphotonique. C'est au cours des 6-12 premiers mois du traitement que l'effet est le plus marqué. Outre la dose journalière et la durée d'exposition, d'autres facteurs interviennent dans la gravité de l'ostéoporose cortico-induite : la sensibilité individuelle au médicament, le capital osseux initial et la maladie sous-jacente, les affections inflammatoires contribuant par elles-mêmes à une déperdition osseuse. Finalement, une corticothérapie prolongée supérieure à 7,5 mg/j d'équivalent prednisone multiplierait le

risque de fracture vertébrale par 5 environ et celui de l'extrémité supérieure du fémur par 2 environ [30]. En pratique, des mesures préventives doivent être mises en œuvre dès que l'on envisage une administration de corticoïdes au long cours : posologie minimale utile, éviction des toxiques (tabac, alcool), supplémentation en calcium et vitamine D, coprescription d'un bisphosphonate [30, 31].

Des ostéoporoses ont aussi été imputées aux traitements prolongés par des anticoagulants (héparines standards plutôt qu'héparines de bas poids moléculaire) et à des hormones et antihormones employées dans certains cancers (antiandrogènes, analogues de la gonadolibérine, inhibiteurs de l'aromatase) [31].

Enfin, les antiépileptiques pourraient favoriser le développement d'une ostéoporose, indépendamment de leur éventuelle interférence avec le métabolisme de la vitamine D [36].

Ostéomalacie

Des ostéomalacies, purement biologiques généralement, ont été constatées lors de traitements prolongés par de la rifampicine ou d'anticomitiaux tels que la carbamazépine, le phénobarbital ou la phénytoïne, tous produits qui accélèrent le catabolisme de la vitamine D en stimulant le système du cytochrome P450 dans le foie [30, 31]. La colestyramine qui, en chélatant les sels biliaires dans la lumière intestinale, entrave l'absorption des substances liposolubles, peut également être à l'origine d'une carence en vitamine D.

L'ingestion chronique de grandes quantités d'antiacides contenant de l'hydroxyde d'aluminium est parfois responsable d'une ostéomalacie par déplétion phosphorée, qui se singularise par l'existence d'une hypercalciurie [30].

Rappelons que l'étidronate est pratiquement le seul bisphosphonate capable d'induire des troubles de la minéralisation osseuse de type ostéomalacique.

Ostéonécroses

La quasi-totalité des ostéonécroses iatrogènes relève des bisphosphonates (cf. supra) et des corticoïdes par voie générale [30, 31].

La posologie journalière de corticoïdes joue un rôle déterminant dans cette complication : les fortes posologies délivrées en cures courtes sont à cet égard plus nocives que les traitements au long cours à faible dose. Ces nécroses épiphysaires sont volontiers plurifocales, avec une très nette prédilection pour les têtes fémorales. Si l'imagerie par résonance magnétique est l'examen le plus sensible pour le diagnostic précoce, la scintigraphie osseuse a l'avantage de dépister les localisations asymptomatiques, relativement fréquentes [30].

■ Conclusion

Le rhumatologue doit connaître les complications de ses thérapeutiques propres afin de les prévenir au mieux par les mesures prophylactiques appropriées et éviter ainsi des effets indésirables « illégitimes ». Il doit en outre rechercher de principe une origine iatrogène devant tout symptôme ou syndrome ostéoarticulaire nouveau en consultant, au besoin, le dictionnaire Vidal® ou les banques de données bibliographiques sur internet.

■ Références

[1] World Health Organization. *Cancer pain relief: with a guide to opioid availability*. Geneva: WHO; 1996.

[2] Bannwarth B. Thérapeutiques antalgiques, médicamenteuses et non médicamenteuses. *Rev Prat* 2003;**53**:1819-26.

[3] Dedier J, Stampfer MJ, Hankinson SE, Willet WC, Speizer FE, Curhan GC. Non-narcotic analgesic use and the risk for hypertension in US women. *Hypertension* 2002;**40**:604-8.

[4] Curhan GC, Knight EL, Rosner B, Hankinson SE, Stampfer MJ. Lifetime non-narcotic analgesic use and decline in renal function in women. *Arch Intern Med* 2004;**164**:1519-24.

[5] Mahé I, Bertrand N, Drouet L, Simonneau G, Mazoyer E, Bal dit Sollier C, et al. Paracetamol: a haemorrhagic risk factor in patients on warfarin. *Br J Clin Pharmacol* 2004;**59**:371-4.

[6] Wolfe MM, Lichtenstein DR, Singh G. Gastrointestinal toxicity of nonsteroidal anti-inflammatory drugs. *N Engl J Med* 1999;**340**:1888-99.

[7] Ofman JJ, MacLean CH, Straus WL, Morton SC, Berger ML, Roth EA, et al. A meta-analysis of severe upper gastrointestinal complications of non-steroidal anti-inflammatory drugs. *J Rheumatol* 2002;**29**: 804-12.

[8] Bannwarth B. Traitements anti-inflammatoires. Place des AINS classiques et des coxibs. EMC-Med 2005;2:524–31.

[9] Richy F, Bruyère O, Ethgen O, Rabenda V, Bouvenot G, Audran M, et al. Time dependent risk of gastrointestinal complications induced by non-steroidal anti-inflammatory drug use: a consensus statement using a meta-analytic approach. *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:759-66.

[10] Boumpas DT, Wilder RL. Adverse effects of corticosteroid treatment. In: Koopman WJ, editor. *Arthritis and allied conditions*. New York: Lippincott-Williams and Wilkins; 2001. p. 457-78.

[11] Berthelot JM, Tortellier L, Guillot P, Prost A, Caumon JP, Glemarec J, et al. Syndrome de Tachon (douleurs dorso-lombaires et/ou thoraciques après infiltrations de corticostéroïdes). À propos de 318 cas français. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2005;**72**:74-7.

[12] Ergan M, Hansen von Bünau F, Courthéoux P, Viadier F, Prouzeau S, Marcelli C. Thrombose veineuse cérébrale après injection intrathécale de glucocorticoïdes. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997;**64**:595-8.

[13] Bannwarth B, Labat L, Moride Y, Schaeverbeke T. Methotrexate in rheumatoid arthritis. An update. *Drugs* 1994;**47**:25-50.

[14] Kinder AJ, Hassell AB, Brand J, Brownfield A, Grove M, Shadforth MC. The treatment of inflammatory arthritis with methotrexate in clinical practice: treatment duration and incidence of adverse drug reactions. *Rheumatology* 2005;**44**:61-6.

[15] Yazici Y, Sokka T, Kautianen H, Swearingen C, Kulman I, Pincus T. Long-term safety of methotrexate in routine clinical care: discontinuation is unusual and rarely the result of laboratory abnormalities. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:207-11.

[16] Choi HK, Hernan MA, Seeger JD, Robins JM, Wolfe F. Methotrexate and mortability in patients with rheumatoid arthritis: a prospective study. *Lancet* 2002;**359**:1173-7.

[17] Alarcon GS. Methotrexate use in rheumatoid arthritis. A clinician's perspective. *Immunopharmacology* 2000;**47**:259-71.

[18] Whittle SL, Hughes RA. Folate supplementation and methotrexate treatment in rheumatoid arthritis: a review. *Rheumatol* 2004;**43**: 267-71.

[19] Rynes RI. Antimalarial drugs in the treatment of rheumatological diseases. *Rheumatology* 1997;**36**:799-805.

[20] Plosker GL, Croom KF. Sulfasalazine. A review of its use in the management of rheumatoid arthritis. *Drugs* 2005;**65**:1825-49.

[21] Maddison P, Kiely P, Kirkham B, Lawson T, Moots R, Proudfoot D, et al. Leflunomide in rheumatoid arthritis: recommendations through a process of consensus. *Rheumatology* 2005;**44**:280-6.

[22] Bonnel RA, Graham DJ. Peripheral neuropathy in patients treated with leflunomide. *Clin Pharmacol Ther* 2004;**75**:580-5.

[23] Furst DE, Breedveld FC, Kalden JR, Smolen JS, Burmester GR, Bijlsma JW, et al. Updated consensus statement on biological agents, specifically tumour necrosis factor α (TNFα) blocking agents and interleukin-1 antagonists (IL-1ra), for the treatment of rheumatic diseases, 2005. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**(suppl4) iv12–iv14.

[24] Bongartz T, Sutton AJ, Sweeting MJ, Buchan I, Matteson EL, Montori V. Anti-TNF antibody therapy in rheumatoid arthritis and the risk of serious infections and malignancies: systematic review and meta-analysis of rare harmful effects in randomized controlled trials. *JAMA* 2006;**295**:2275-85.

[25] Adami S, Zamberlan M. Adverse effects of bisphophonates. A comparative review. *Drug Saf* 1996;**14**:158-70.

[26] Woo SB, Hellstein JW, Kalmar JR. Systematic review: bisphosphonates and osteonecrosis of the jaws. *Ann Intern Med* 2006; **144**:753-61.

[27] Cranney A, Adachi JD. Benefit-risk assessment of raloxifene in postmenopausal osteoporosis. *Drug Saf* 2005;**28**:721-30.

[28] Neer RM, Arnaud CD, Zanchetta JR, Prince R, Gaich GA, Reginster JY, et al. Effect of parathyroid hormone (1-34) on fractures and bone mineral density in postmenopausal women with osteoporosis. *N Engl J Med* 2001;**344**:1434-41.

[29] Meunier PJ, Roux C, Seeman E, Ortolani S, Badurski JE, Spector TD, et al. The effects of strontium ranelate on the risk of vertebral fracture in women with postmenopausal osteoporosis. *N Engl J Med* 2004;**350**: 459-68.

[30] Bannwarth B. Problèmes rhumatologiques iatrogènes. EMC-Med 2005;2:378–84.

[31] Bannwarth B. Drug-induced musculoskeletal disorders. *Drug Saf* 2007;30(in press).

[32] Sarzi-Puttini P, Atzeni F, Capsoni F, Lubrano E, Doria A. Drug-induced lupus erythematosus. *Autoimmunity* 2005;**38**:507-17.

[33] Sibilia J, Maillefert JF. Vaccination and rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:575-6.

[34] Hayem G. Tendinopathies induites par les médicaments. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**:406-10.

[35] Van de Berghe BC, Malghem J, Goffin EJ, Duprez TP, Maldague BE. Transient epiphyseal lesions in renal transplant recipients: presumed insufficiency stress fractures. *Radiology* 1994;**191**:403-7.

[36] Pack AM, Gidal B, Vasquez B. Bone disease associated with antiepileptic drugs. *Cleve Clin J Med* 2004;**71**(suppl2):S42-S48.

B. Bannwarth, Professeur des Universités, praticien hospitalier (bernard.bannwarth@u-bordeaux2.fr).
Service de rhumatologie, groupe hospitalier Pellegrin, Centre hospitalier universitaire de Bordeaux et Laboratoire de thérapeutique, Université Victor Segalen Bordeaux 2, 33076 Bordeaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bannwarth B. Manifestations iatrogènes des traitements rhumatologiques et manifestations rhumatologiques des thérapeutiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-292-A-10, 2007.

Manifestations musculaires, articulaires et osseuses de l'hémophilie

M. Alcalay, G. Durand

Les manifestations rhumatologiques des deux variétés A et B d'hémophilie intéressent les muscles, les articulations et les os, sièges d'hémorragies dont l'effet délétère est médié par plusieurs phénomènes : douleurs génératrices d'attitudes vicieuses susceptibles de fixation, amyotrophie de non-utilisation, propriétés phlogogènes et protéolytiques du sang extravasé, hyperpression intra-articulaire, apparition et autonomisation d'une synovite, érosions osseuses par hématome de voisinage également responsable potentiel de compression nerveuse et/ou artérielle, maturation hématogène excessive et asymétrique des cartilages de conjugaison, etc. La fréquence et la sévérité des manifestations hémorragiques sont corrélées à l'intensité du déficit en facteur antihémophilique en cause qui permet de distinguer trois formes de gravité différentes. Dans l'espoir et l'attente d'un traitement physiopathologique radical, la thérapie génique, le traitement repose le plus souvent sur la substitution par injection du facteur antihémophilique déficitaire qui peut se concevoir soit comme un traitement curatif administré le plus précocement possible au coup par coup, soit comme un traitement prophylactique temporaire ou prolongé, en fonction de la fréquence des hémorragies. Malgré les problèmes inhérents à leur utilisation, ces traitements ont transformé radicalement le visage et le pronostic de la maladie.

Mots clés : Hémophilie ; Muscles ; Articulations ; Os

Plan

Introduction

Généralités

Connue depuis l'Antiquité, mentionnée dans le Talmud de Babylone, l'hémophilie est un état hémorragipare lié au déficit plus ou moins complet en l'un des deux facteurs suivants de la coagulation : facteur VIII pour l'hémophilie A, facteur IX pour l'hémophilie B, quatre fois moins fréquente mais en tout point semblable à l'hémophilie A. Le déficit est congénital et récessif, porté par le chromosome X, ce qui explique que la maladie n'affecte pratiquement que les hommes. Son incidence globale est de 1 pour 10 000 naissances de garçons. Dans plus de 30 % des cas, on ne trouve pas d'antécédents familiaux soit par absence d'expression familiale antérieure, soit par mutation de novo. Il existe plus rarement une hémophilie acquise, liée à l'apparition d'un autoanticorps inhibiteur, isolément ou au cours de certaines maladies notamment auto-immunes ou néoplasiques.

Nous n'envisageons ici que l'hémophilie congénitale. La fréquence et la sévérité de ses manifestations cliniques est à quelques exceptions près fonction du taux du facteur déficitaire : un taux inférieur à 1 % définit l'hémophilie majeure (50 % des hémophiles), un taux compris entre 1 et 5 % l'hémophilie modérée (10 % des hémophiles) et un taux supérieur à 5 % l'hémophilie mineure (30 % des hémophiles) ; enfin, 10 à 20 % des hémophiles A (mais seulement 3 à 5 % des hémophiles B) voient apparaître au cours de l'évolution, suite à une perfusion de facteur de coagulation, un anticorps inhibiteur dirigé contre le facteur déficitaire, faisant de ces patients des hémophiles majeurs dont le traitement est rendu encore plus difficile.

Manifestations cliniques de l'hémophilie

Elles sont toutes liées au saignement qui atteint préférentiellement les muscles et les articulations mais peut aussi se produire dans les tissus sous-cutanés, les parties molles, les viscères, et engendrer hémorragies internes, hémorragies extériorisées (épistaxis, hémorragie digestive ou plus souvent urinaire), compression nerveuse, vasculaire (carotide) et viscérale (œil, voies respiratoires, etc.) parfois mortelles si elles ne sont pas rapidement traitées.

Traitements

Prévention de l'hémophilie

La connaissance très poussée des modalités de transmission génétique des facteurs VIII et IX permet de disposer en clinique des outils nécessaires :

- au diagnostic de l'état de conductrice qui affecte 50 % des sœurs d'hémophiles et 100 % des filles d'hémophiles et laisse prévoir que 50 % de leurs filles sont conductrices et 100 % de leurs fils sont hémophiles ;
- au diagnostic anténatal d'hémophilie chez les fœtus mâles.

Thérapie génique

La guérison de l'hémophilie avant même l'apparition des complications locomotrices serait la solution idéale. De nombreuses équipes étudient la possibilité d'un traitement par greffe génique. L'objectif est de procurer un taux sanguin de facteur VIII ou IX qui soit en permanence supérieur à 1 ou 2 %. Le gène du facteur VIII et celui du facteur IX sont connus et clonés. On dispose de modèles animaux hémophiles naturels ou transgéniques. De nombreuses cellules sont capables de produire ces facteurs après transfection et il n'y a pas de *feedback* négatif. Les vecteurs utilisés des gènes en cause sont des adénovirus associés à acide désoxyribonucléique (ADN) et des rétrovirus à acide ribonucléique (ARN) non immunogènes et non pathogènes. On peut également utiliser des vecteurs chimiques ou encore des techniques de transfert de molécules par choc électrique. Il n'en reste pas moins que la thérapie génique en est à ses balbutiements et à l'heure actuelle, il n'y a plus d'essai clinique en cours de thérapie génique de l'hémophilie chez l'homme. L'hémophilie B semble plus facilement accessible que l'hémophilie A car le gène du facteur IX est de petite taille [1].

Traitement de l'état hémorragipare

Il repose sur la correction du déficit par injection intraveineuse lente du facteur manquant à des doses fixées selon les accidents à traiter. Si les injections de facteur VIII doivent être répétées, elles le sont toutes les 8 heures, alors que la répétition des doses de facteur IX peut se faire selon des intervalles de 12 heures, compte tenu de la demi-vie respective de ces deux molécules. La nécessité d'un traitement aussi précoce que possible de chaque saignement rend hautement souhaitable l'apprentissage de la technique de perfusion par les parents de l'enfant hémophile, puis, lorsque celui-ci atteint l'adolescence, son initiation à la technique d'autoperfusion.

Deux cas particuliers sont représentés :

- par les hémophiles A modérés ou mineurs : il est possible, chez certains d'entre eux, d'augmenter le taux circulant de facteur VIII en administrant de la desmopressine en intraveineux (Minirin®) ou en spray nasal (Octim®) ;
- par les hémophiles porteurs d'un anticoagulant circulant qui neutralise les facteurs VIII ou IX injectés. Plusieurs solutions s'offrent alors [2] :
  - si le taux de l'anticoagulant est faible, on peut le saturer en augmentant la quantité de facteur VIII ou IX perfusé ;
  - s'il est élevé, on peut recourir au facteur VII activé (Novoseven®) [3] ou à un complexe prothrombique activé (Autoplex® ou Feiba®) ;
  - les techniques immunosuppressives peuvent être mises en route, aboutissant à la disparition de l'anticorps dans 30 à 77 % des cas selon les séries [4].

Autres traitements

Les injections de facteur de la coagulation, qu'elles soient curatives ou prophylactiques, ne résument pas le traitement de l'hémophilie qui fait également appel selon les cas à la rééducation et à la chirurgie.

Complications des traitements

Les hémophiles ont payé un lourd tribut au syndrome de l'immunodéficience humaine (sida) (50 % des hémophiles français ont été contaminés) lorsque les facteurs de coagulation étaient obtenus par extraction à partir de plasmas humains (dont la préparation exigeait le mélange [*poolage*] de nombreux dons du sang) jusqu'à ce que soient mises au point des stratégies d'éviction des donneurs contaminés et en 1985 des techniques efficaces d'inactivation virale par chauffage. À partir de 1985, seule l'hépatite C semblait être encore un risque sérieux (90 % des hémophiles étaient contaminés), jusqu'à la mise au point du sérodiagnostic et son application aux donneurs (1988) et des techniques d'inactivation virale, notamment par solvant-détergent (1987). Depuis cette époque, l'attention se focalise sur les agents transmissibles non conventionnels (ATNC), responsables d'une maladie proche de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (appelée nouveau variant) très redoutée du fait de sa gravité et de la petite taille des agents infectants. Aucun cas de cette pathologie n'a été observé chez un hémophile.

Ces périls graves et successifs ont motivé plusieurs grandes firmes pharmaceutiques à mettre au point des produits de coagulation aussi sûrs que possible :

- soit à partir de plasma humain nécessitant alors, outre une éviction rigoureuse des donneurs potentiellement infectés par le virus du sida, de l'hépatite, et du parvovirus B19, l'utilisation de nanofiltres ;
- soit par synthèse par génie génétique ; la possibilité récemment acquise de réaliser celle-ci sans apport d'albumine humaine constitue une garantie supplémentaire contre toute contamination virale ; il faut cependant signaler que les facteurs VIII ou IX obtenus par génie génétique seraient légèrement plus inducteurs d'anticorps inhibiteurs, dont l'apparition peut être considérée actuellement comme la principale complication du traitement.

■ Hématomes musculaires

Généralités

C'est par eux que nous commençons, car ils sont les grands méconnus de la littérature médicale. Moins fréquents que les hémarthroses [5] mais plus souvent qu'elles post-traumatiques, (dans 50 % des cas), ils se prêtent à plusieurs classifications.

Suivant l'accessibilité des muscles touchés, on oppose les hématomes superficiels (muscles des membres ou de la paroi abdominale) aux hématomes profonds (psoas iliaque).

Suivant le type de risque encouru, on oppose :

- les hématomes à risque vital :
  - par déperdition sanguine dans un muscle à grande gaine lâche (fessiers, psoas, cuisses, paroi abdominale) qui font courir un risque d'anémie aiguë notamment chez l'enfant ;
  - par obstruction ou compression des voies respiratoires et des axes vasculaires à destinée céphaliques : langue, plancher de la bouche, cou ;
- aux hématomes à haut risque fonctionnel :
  - dans les muscles à petite gaine serrée comme la loge antéroexterne de jambe (syndrome de loge), l'avant-bras et la main (syndrome de Volkmann) ;
  - de par leur localisation à l'orbite, au creux axillaire, au pli du coude, à l'aine, dans le psoas (nerf crural) ou à la jambe.

Complications

Certaines complications peuvent résulter d'une carence ou d'un aléa thérapeutique : rétraction musculotendineuse, infection, récidive in situ (en fait rare, à l'exception du psoas-iliaque), pseudotumeur, rarissime myosite ossifiante. Il existe un autre risque : celui des erreurs de diagnostic : un hématome du psoas peut simuler une hémarthrose de hanche ; plus grave serait de porter le diagnostic d'hématome du psoas ou de la paroi abdominale chez un hémophile souffrant d'une appendicite ou d'une hernie étranglée, ou de tout autre syndrome abdominal aigu. C'est dire l'importance que revêtent l'imagerie médicale et la surveillance de l'efficacité du traitement substitutif sur la douleur.

Figure 1. Hématome des muscles ischiojambiers de la cuisse droite. Imagerie par résonance magnétique (IRM), séquence T2. On voit l'infiltration interfasciculaire de l'épanchement sanglant.

Localisations

Les localisations les plus fréquentes sont par ordre décroissant [6] : le psoas-iliaque, les muscles des bras et de l'avant-bras, la jambe et la cuisse, et plus loin derrière le deltoïde, la fesse et la paroi abdominale.

Symptômes

Les symptômes d'hématome musculaire apparaissent successivement : sensation d'inconfort, douleur, qui devient de plus en plus violente, tuméfaction locale (indication de l'échographie ou du scanner), attitude vicieuse du membre, responsable éventuellement d'un flessum, d'un trouble de la marche ou d'une attitude scoliotique par bascule du bassin et d'ecchymoses.

Devenir du sang

Que devient le sang extravasé dans le tissu musculaire ? Il s'infiltre entre les faisceaux musculaires et s'interpose avec les tissus l'environnant, pouvant parfois se collecter (Fig. 1). Puis il va disparaître progressivement du fait de la chasse liée à la contraction musculaire, et de la phagocytose par les leucocytes, et il est remplacé par du tissu fibreux. Parfois cependant, il peut s'enkyster, avec le risque exceptionnel de formation d'une pseudotumeur.

Signes cliniques des principales localisations

À la paroi abdominale, la survenue d'une douleur localisée chez un hémophile fait discuter hématome superficiel relevant d'une vessie de glace ou hématome musculaire pariétal avec son risque anémique (il existe une tuméfaction fusiforme suivant la direction des fibres musculaires), ou encore douleur viscérale profonde : appendicite, sigmoïdite, lésion traumatique ? Le diagnostic repose sur l'échographie et le scanner et conduit, en cas d'hématome ou en cas de doute, à un traitement substitutif.

L'hématome du psoas-iliaque [7] survient spontanément. Au début, la douleur spontanée ou à la palpation siège à l'aine ou dans la fosse lombaire. Elle s'exacerbe à la contraction contrariée du psoas (flexion de hanche). Puis survient un flessum de hanche douloureux, qui risque de devenir rapidement irréductible, accompagné de signes de souffrance du nerf crural. On palpe parfois une tuméfaction sus-inguinale.

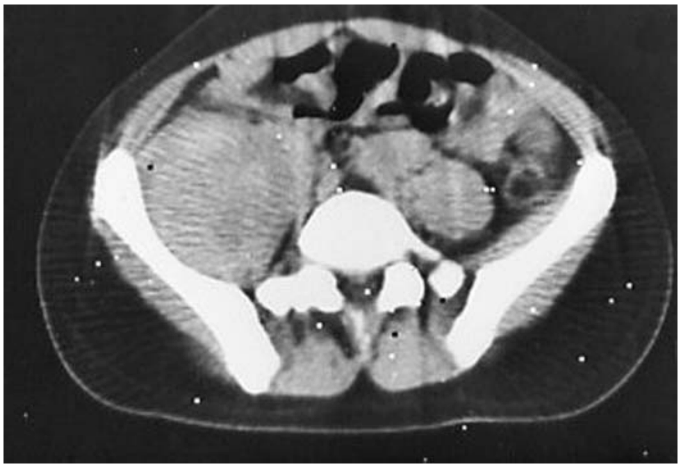

Figure 2. Hématome du muscle psoas-iliaque droit vu en tomodensitométrie.

Figure 3. Hématome des muscles de la cuisse droite. Vue clinique.

Les complications possibles sont :

- la paralysie crurale ou obturatrice ;
- la rechute dans les 6 semaines dans 14 % des cas ou récidive après 6 semaines dans 38 % des cas [5] ;
- la surinfection ;
- le flessum résiduel entraînant une obliquité pelvienne, une attitude scoliotique, une hyperlordose, génératrices de récidive ;
- une pseudotumeur (une sur 63 cas dans la série de Fernandez-Palazzi) [5].

Le diagnostic différentiel intéresse : hémarthrose de hanche, appendicite aiguë, sigmoïdite diverticulaire, colique néphrétique, hématome inguinocrural affectant le muscle couturier ou les adducteurs, le pectiné, le droit interne. Il repose sur l'imagerie (Fig. 2).

L'hématome de la fesse est souvent secondaire à une chute ou à un coup. Si la douleur ressentie spontanément à la marche ou à la palpation est bas située et augmentée par l'extension active du membre inférieur, elle désigne le grand fessier ; plus haut située et accrue par l'abduction, elle désigne le moyen fessier. L'évolution doit être suivie sur la numération globulaire, l'échographie ou le scanner. Les risques sont l'anémie aiguë, rarement la compression du nerf sciatique.

L'hématome de cuisse (Fig. 3) peut intéresser : en avant le quadriceps, muscle à gaine serrée ; en arrière, les ischiojambiers,

à gaine lâche. Le retentissement postural s'installe rapidement : flessum de hanche en cas d'hématome antérieur, flessum du genou en cas d'hématome postérieur, chaque localisation de flessum primitif retentissant en fait sur toutes les articulations du membre inférieur. La surveillance repose sur la mensuration centimétrique répétée et précise de la circonférence de cuisse, l'imagerie et la numération (surtout en cas d'hématome ischiojambier).

L'hématome du mollet entraîne rapidement un équin du pied (qui risque de se fixer), donc un flessum du genou et de la hanche.

L'hématome de la loge antéroexterne de jambe est rapidement sous tension entre aponévrose et tibia, responsable potentiel d'une souffrance du nerf tibial antérieur et d'une nécrose musculaire. Il se manifeste par une douleur vive, une tuméfaction luisante de la face externe de la jambe et un équin du pied devant faire envisager rapidement une aponévrotomie.

L'hématome de la loge antérieure de l'avant-bras survient parfois après une ponction veineuse au pli du coude. Il expose au risque de syndrome de Volkmann, rétraction ischémique des tendons fléchisseurs des doigts, que certains différencient de la rétraction fibreuse de ces mêmes tendons qui survient après infiltrations sanguines des gaines ; cette dernière, plus lente à survenir, s'accompagne souvent d'une atteinte de la musculature intrinsèque de la main. L'hématome de l'avant-bras peut également léser des nerfs (médian, radial, cubital) de l'avant-bras, ou encore être cause d'une exceptionnelle myosite ossifiante.

L'hématome de la paume de la main fait courir les mêmes risques.

Traitement

Nous ne pouvons ici détailler le traitement de chaque localisation. Nous donnons donc les principes thérapeutiques généraux, en signalant quelques particularités topographiques.

Le traitement substitutif, le plus précoce possible, éventuellement associé à l'application de glace quand la topographie le permet, constitue l'acte thérapeutique majeur. Il utilise des doses importantes de facteur antihémophilique, de 30 unités/kg pour la plupart des localisations à 40 unités/kg pour les zones dangereuses, répétées toutes les 8 à 12 heures suivant le type d'hémophilie pendant une durée non consensuelle et difficile à fixer d'emblée, fondée sur la surveillance clinique (douleurs, mensuration) et par imagerie de l'hématome. Il n'est pas rare de devoir traiter plusieurs jours, voire plusieurs semaines. Seuls les hématomes de petit volume non situés dans les zones dangereuses peuvent faire l'objet d'une abstention thérapeutique sous couvert de surveillance. La mise au repos, voire l'immobilisation par attelle, s'imposent à titre hémostatique, associées aux mesures antalgiques citées pour les hémarthroses, à la kinésithérapie et la physiothérapie.

La kinésithérapie faite dans l'heure qui suit chaque injection de facteur antihémophilique et la physiothérapie précoce ont pour but de prévenir les rétractions musculotendineuses et d'accélérer la résorption sanguine en chassant le sang par les contractions musculaires. Il ne faut pas hésiter à faire travailler les muscles hémorragiques, en respectant le seuil de tolérance douloureuse et sous couvert d'une injection préalable de facteur antihémophilique.

La remise en charge, en cas d'hématome du membre inférieur, ne doit être autorisée que lorsque toute attitude antalgique (flessum de hanche ou de genou ou équin du pied) a disparu ou a recouvré la valeur qu'elle avait avant l'hématome, sous peine de voir se reproduire le saignement et apparaître ou s'aggraver une arthropathie chronique de voisinage.

Nous donnons, à titre d'exemple, le protocole que nous suivons en cas d'hématome du psoas. Lorsque le patient est vu tôt, avant la constitution du flessum de hanche, on perfuse 30 unités/kg de facteur antihémophilique ; le patient reste alité, mais on peut déjà faire des étirements passifs du psoas sur le patient en décubitus ventral. Huit à 12 heures après, si la douleur s'est estompée et s'il n'y a toujours pas de flessum, après une nouvelle substitution de facteur antihémophilique, on autorise la reprise de la marche, d'abord en piscine ou avec l'aide de béquilles pour opérer une décharge partielle puis rapidement sans décharge. Si le patient est vu au stade de flessum, on commence par prescrire un alitement avec des sangles en les appliquant plus ou moins fermement en décubitus dorsal des membres inférieurs au lit et en faisant observer des périodes de décubitus ventral ; les jours suivants, on entreprend, sous deux substitutions quotidiennes, une rééducation douce jusqu'à diminution nette de la douleur ; la rééducation se fait de plus en plus énergique, à raison de deux séances par jour, dans l'heure qui suit chaque substitution. Lorsque le flessum disparaît, on autorise la remise en charge, tout en poursuivant la rééducation pour restaurer l'hyperextension physiologique de la hanche.

S'il existe des signes de souffrance du nerf crural, c'est l'indication d'une corticothérapie par voie générale et du maintien d'un taux sanguin minimum de 50 % du facteur antihémophilique manquant ; l'intervention d'évacuation de l'hématome est exceptionnellement indiquée [8], voire pour certains totalement contre-indiquée, compte tenu des risques infectieux [5].

Les principales variantes qu'impose à ce schéma la topographie du saignement sont les suivantes : en cas d'hématome des faces palmaires de l'avant-bras ou de la main, le risque de survenue de syndrome de Volkmann doit être prévenu par l'immobilisation de la main, doigts en extension sur une planchette. Un début de flessum des doigts doit être combattu par un système d'attelles digitales exerçant un moment de rappel en extension, voire en cas de persistance, par l'aponévrotomie palmaire. En cas d'hématome de la loge antéroexterne de la jambe, il faut avoir l'aponévrotomie large facile, si la prise des pressions de la loge objective une tendance à l'augmentation, ou s'il apparaît des signes de souffrance du nerf tibial antérieur (parésie des releveurs). Tout hématome de jambe doit faire prévenir l'équin irréversible du pied par une attelle et par la rééducation associée.

> **“ *À retenir***
>
> Au total, les indications de la chirurgie dans les hématomes musculaires sont rares :
> • compression vasculonerveuse dans une zone dangereuse ;
> • syndrome de loge débutant (avant-bras, jambe) ;
> • persistance d'un volumineux hématome de la racine du membre inférieur, menaçant d'évolution vers une pseudotumeur ;
> • rétraction tendineuse rebelle à la rééducation.
>
> Quel que soit le traitement, le délai et la qualité de la guérison exigent qu'il soit mis en route précocement, avant l'apparition des contractures.

■ Manifestations articulaires

Elles intéressent, par ordre de fréquence croissante : les genoux, les coudes, les chevilles, les hanches et les épaules [9]. Les autres articulations sont plus rarement touchées : poignets, mains, pieds. L'atteinte du rachis, des temporomandibulaires, des sacro-iliaques est exceptionnelle.

Les manifestations articulaires évoluent en deux phases : dans un premier temps, les hémarthroses surviennent sur des articulations saines ; dans un second temps, les articulations qui ont saigné sont le siège d'altérations : arthropathies chroniques.

Hémarthroses

Symptômes

Elles se signalent par une douleur très vive parfois précédée de picotements ou d'une gêne au mouvement, apparue spontanément notamment chez les hémophiles majeurs ou parfois après un traumatisme souvent minime, qui peut passer inaperçu. Les premières hémarthroses liées à la conjonction d'un microtraumatisme et du trouble de la coagulation apparaissent à l'âge de l'apprentissage de la marche vers 1 an, avant 2 ans dans 75 % des cas. Le plus souvent, elles ont été précédées d'hématomes sous-cutanés ou musculaires ou d'ecchymoses. L'articulation est tuméfiée, rouge et chaude, immobilisée en semi-flexion antalgique pour le genou, la hanche ou le coude, en équin pour la cheville. Quatre-vingts pour cent des hémophiles tout-venant, 100 % des hémophiles majeurs, font une ou plusieurs hémarthroses. La fréquence des hémarthroses chez un hémophile donné sans traitement prophylactique est d'autant plus grande que le déficit en facteur antihémophilique est plus profond.

Évolution

Sans traitement autre que le repos, l'hémarthrose régresserait en 8 à 10 jours et l'articulation redeviendrait fonctionnelle en 3 ou 4 semaines avec une légère perte d'amplitude. L'atteinte hémorragique d'une articulation la prédispose à des hémarthroses ultérieures de par l'inflammation locale et l'hypervascularisation synoviale qu'elle engendre. Plus la première hémarthrose apparaît tôt dans la vie, plus grande sera la fréquence des hémarthroses ultérieures en l'absence de traitement prophylactique [10] aboutissant tôt ou tard à la constitution de l'arthropathie chronique [11]. Un traitement précoce permet au contraire une récupération rapide et complète en 1 à 48 heures.

Traitement

Il repose sur l'injection du facteur antihémophilique manquant dans les plus brefs délais.

Pour une hémarthrose débutante (simple gêne ou diminution minime de la mobilité), on injecte 20 unités de facteur VIII par kilogramme de poids chez un hémophile A (ou on prescrit un traitement par Minirin® ou Octim® s'il est hémophile modéré ou mineur répondant) ; 30 unités de facteur IX par kilogramme de poids chez un hémophile B. Le traitement peut être conduit en ambulatoire car son efficacité est rapide et permet la reprise des activités ; toutefois, il est conseillé d'hospitaliser en cas d'hémarthrose de la hanche, compte tenu de la gravité éventuelle en cas de non-réponse au traitement.

En cas d'hémarthrose constituée, on donne 30 unités de facteur VIII par kilogramme de poids (voire 50 unités par kilogramme de poids s'il s'agit d'une hanche) chez un hémophile A ; et chez un hémophile B, 40 unités de facteur IX par kilogramme de poids (70 unités s'il s'agit de la hanche). Ce traitement est à renouveler 8 ou 12 heures après suivant le type d'hémophilie.

La durée du traitement substitutif est déterminée avec le médecin du centre de l'hémophilie qui est contacté. En outre, la mise en décharge s'impose pour les hémarthroses des membres inférieurs, ainsi que l'immobilisation de l'articulation par attelle, ou pour la hanche par traction ; nous sommes également partisans d'une ponction évacuatrice de la hanche pour conjurer tout risque d'ostéonécrose, surtout chez l'enfant. La ponction est également indiquée en cas d'hémarthrose très douloureuse et très volumineuse, dès la fin de l'injection de facteur antihémophilique, de même que les antalgiques (à l'exception de l'aspirine, des médicaments en contenant et si possible des anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS]), et l'usage d'une vessie de glace. L'immobilisation est maintenue jusqu'à disparition de la douleur et la réadaptation fonctionnelle prescrite après une hémarthrose volumineuse, ou récidivante. Nous avons vu au passage les problèmes posés par l'existence d'un anticoagulant circulant.

Arthropathies chroniques

Généralités

Elles sont parfois précédées d'un stade d'arthropathie subaiguë caractérisée par la persistance après une hémarthrose, d'un épanchement et d'un épaississement capsulosynovial palpable. L'individualisation de ce stade n'a guère d'intérêt dans la mesure où il n'est guère réversible et s'apparente donc à l'arthropathie chronique. L'arthropathie chronique fait suite à un nombre d'hémarthroses variable, d'autant plus faible, parfois seulement deux, que le traitement de chaque hémarthrose a été moins précoce. C'est dire que sa fréquence et le nombre d'arthropathies chroniques par patient tend à décroître avec l'utilisation précoce et systématique des produits de substitution et le recours éventuel aux traitements prophylactiques sur lesquels nous allons revenir. La pathogénie de l'arthropathie chronique, encore mal élucidée [12], fait intervenir l'action délétère sur le cartilage articulaire du sang et en particulier du fer qu'il contient, et des facteurs mécaniques (articulation portante, hyperpression, immobilisation), rendant compte des ressemblances avec les arthropathies dégénératives [13]. L'hypertrophie de la synoviale induite par les hémarthroses, bien mise en évidence par l'imagerie par résonance magnétique (IRM), confère un comportement destructeur autonome que l'on a pu comparer à celui de la polyarthrite rhumatoïde, responsable d'érosions et de kystes de l'os sous-chondral.

Clinique

Les arthropathies chroniques se manifestent par l'existence de tuméfactions tenant à la fois à l'hypertrophie des épiphyses et à l'épaississement capsulosynovial ainsi qu'à l'existence d'un épanchement. La mobilité passive est limitée, il existe souvent une attitude vicieuse, notamment en flessum ou en équin. Les hémarthroses se raréfient et deviennent parfois difficiles à distinguer des poussées de synovite qui affectent la jointure.

L'arthropathie chronique du genou est ainsi caractérisée par l'augmentation du volume articulaire, la limitation de la flexion-extension, la tendance au flessum obligeant à un flessum de hanche, mais également l'amyotrophie quadricipitale, et pour les formes prononcées, un fréquent genu valgum, associé à une rotation externe du squelette jambier et parfois à une subluxation externe et postérieure du tibia. La gravité fonctionnelle de cette arthropathie est parfois aggravée par les séquelles trophiques et motrices d'un hématome du psoas. L'évolution est émaillée non seulement de poussées de synovite, mais parfois également de blocages liés à l'incarcération de fragments cartilagineux libres ou de franges synoviales, ou à une arthropathie fémoropatellaire, le bord supérieur de la rotule s'incarcérant dans une géode fémorale ou butant sur un ostéophyte sous-chondral fémoral, en barre horizontale, plus rarement à une lésion méniscale.

L'arthropathie chronique du coude s'installe insidieusement sur cette articulation non portante : limitation de la flexion-extension, peu gênante au début, suivie d'une limitation de la pronosupination, de douleurs, d'une hypertrophie, voire d'une instabilité de la jointure, voire d'une paralysie cubitale.

L'arthropathie chronique de la cheville et du pied [14] se manifeste par des douleurs d'appui, une tuméfaction du cou-de-pied, parfois des poussées de synovites tibiotarsienne et sous-astragalienne, une limitation des mouvements de flexion-extension et d'inversion-éversion, une amyotrophie, des attitudes vicieuses :

- en équin, favorisées par des antécédents d'hématome du triceps ;
- en varus (après hématome du tibial postérieur) ;
- en cavus (après hématome de l'aponévrose plantaire, ou des fléchisseurs des orteils et de la chair carrée, ou d'hémarthrose médiotarsienne).

L'arthropathie chronique de la hanche est rare : douleurs d'appui, flessum, amyotrophie, limitation des mouvements, comparable à ce que l'on observe au cours d'une coxarthrose. On

Tableau 1.
Score de Gilbert.

Douleur (0 – 3)	0 : pas de douleur, pas de retentissement fonctionnel, pas d'utilisation d'analgésique en dehors des hémarthroses 1 : douleur faible, pas de retentissement fonctionnel, utilisation occasionnelle d'un analgésique 2 : douleur modérée, retentissement occasionnel sur les activités, utilisation intermittente d'analgésique 3 : douleur intense, retentissement sur les activités, utilisation fréquente d'analgésiques
Hémarthroses (0 – 3)	0 : aucune 1 : pas d'épanchement important et un à trois épanchements mineurs par an 2 : un à deux épanchements importants et quatre à six épanchements mineurs par an 3 : plus de deux épanchements importants et plus de six épanchements mineurs par an
Examen clinique (0 – 11)	Tuméfaction articulaire 0 : absente 1 : présente 2 : avec présence de synovite chronique Atrophie musculaire 0 : absente ou minime (< 1 cm) 1 : présente Déviation axiale *Au genou :* 0 : normal (valgus ≤ 7°) 1 : valgus entre 8 et 15° ou varus ≤ 5° 2 : valgus > 15 ° ou varus > 5° *À la cheville :* 0 : pas de déviation 1 : 1 valgus ≤ 10 ° ou varus ≤ 5° 2 : valgus > 10° ou varus > 5° *Au coude :* 0 : absent 1 : varus ou valgus ≤ 10 ° 2 : varus ou valgus > 10° Crépitation : 0 : absente 1 : présente Amplitude du mouvement : 0 : normale ou diminuée de moins de 10 % 1 : diminuée de 10 à 33 % Contracture fixée en flessum (hanche, genou) ou en équin (cheville) 0 : < 15° 2 : ≥ 15° Instabilité : 0 : absente 1 : présente, sans retentissement fonctionnel 2 : présente, avec retentissement fonctionnel et/ou nécessité de contention

se souvient que la survenue d'une hémarthrose de hanche chez l'enfant peut compromettre la vascularisation de la tête fémorale par l'artère du ligament rond et conduire à une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale qu'il faut rechercher devant toute arthropathie chronique de hanche chez l'hémophile.

L'arthropathie chronique de l'épaule est rare et sa clinique non spécifique (douleurs, limitation, amyotrophie).

Gilbert [15] a proposé, en 1993, un score orthopédique clinique (Tableau 1) qui, pour une articulation donnée, résulte de la somme des cotations attribuées respectivement à l'intensité de la douleur (0 à 3), au nombre et à l'importance des hémarthroses (0 à 3), à la tuméfaction (0 à 2), à l'atrophie musculaire (0 ou 1), à la déviation axiale (0 à 2), à la crépitation (0 ou 1), à la réduction d'amplitude de mouvement (0 ou 1), à la contracture fixée (0 ou 2) et à l'instabilité (0 à 2). Ainsi, un score nul correspond à une articulation normale ; un score de 17 est le reflet de lésions chroniques maximales.

Tableau 2.
Classification d'Arnold.

Stade 1 : simple tuméfaction des parties molles
Stade 2 : ostéopénie et élargissement épiphysaire : stade d'arthropathie subaiguë
Stade 3 : présence de kystes sous-chondraux ouverts dans l'articulation, densification de la synoviale. L'interligne articulaire est conservé
Stade 4 : majoration des lésions du stade 3 ; pincement de l'interligne articulaire
Stade 5 : désorganisation et dislocation de l'articulation ; pincement majeur de l'interligne articulaire ; modification radiologique

Imagerie [16]

Radiographies standards

Lors des hémarthroses aiguës, on peut noter une tuméfaction des parties molles périarticulaires, et aux genoux, en incidence axiale, une augmentation de la distance fémoropatellaire.

Lors des arthropathies chroniques, les signes radiologiques communs à toutes les localisations (hypertrophie des parties molles, ostéoporose à trame grossière, hypertrophie épiphysaire, altérations dégénératives et pseudoarthritiques) s'agencent différemment et se combinent aux signes plus spécifiques de localisation pour donner à chaque arthropathie sa physionomie particulière.

Arnold [17] a proposé, en 1977, une classification radiologique qui, pour une articulation donnée, comporte cinq stades possibles de gravité croissante et classe l'articulation considérée en tenant compte de la lésion radiologique la plus fortement cotée (Tableau 2).

Pettersson [18] a élaboré, en 1980, un score analytique qui a reçu l'aval de la Féfération mondiale de l'hémophilie (Tableau 3). Considérant également une articulation donnée, ce score résulte de la somme des cotations (0 ou 1 ; ou 0 à 2) attribuées aux lésions radiologiques élémentaires (ostéoporose, élargissement épiphysaire, irrégularités de la surface sous-chondrale, etc.). Un score nul correspond à une articulation radiologiquement normale, un score de 13 à l'arthropathie chronique la plus altérée qui soit.

Au genou, les clichés objectivent l'hypertrophie ostéoporotique des condyles et du tibia, des géodes sous-chondrales au sein d'une condensation d'abord sans pincement articulaire, puis la mise au carré des condyles et de la rotule, et l'augmentation de largeur et de profondeur de la gouttière intercondylienne en même temps que l'interligne se pince et que le tibia se subluxe en dehors, enfin la disparition de l'interligne articulaire entre des épiphyses éburnées et ostéophytiques alors que se creuse encore la gouttière intercondylienne (Fig. 4, 5). Le compartiment fémoropatellaire serait le plus précocement lésé avec hypertrophie de la rotule bien objectivée par les clichés de profil, mise au carré de son pôle inférieur, subluxation rotulienne externe et diminution de l'espace fémoropatellaire externe, prélude à l'arthrose fémoropatellaire. On peut noter précocement une hypertrophie du versant externe de la trochlée, fermant l'angle trochléen, et l'existence d'une crête osseuse horizontale à la jonction condylotrochléenne expliquant la captivité de la rotule au-dessus ou au-dessous d'elle lors des mouvements de flexion-extension. Signalons cependant la fréquente discordance entre la sévérité des lésions radiologiques et l'atteinte fonctionnelle. Le retentissement de l'arthropathie chronique du genou peut également affecter la croissance du

Tableau 3.
Score de Pettersson.

Ostéoporose	Absente	0
	Présente	1
Élargissement épiphysaire	Absent	0
	Présent	1
Irrégularité de la surface sous-chondrale	Absente	0
	Modérée	1
	Importante	2
Formation de kystes sous-chondraux	Absente	0
	Un kyste	1
	> Un kyste	2
Pincement de l'interligne	Absent	0
	< 50 %	1
	> 50 %	2
Érosions des berges articulaires	Absentes	0
	Présentes	1
Incongruence des surfaces articulaires	Absente	0
	Modérée	1
	Importante	2
Déformation, dislocation et/ou angulation	Absentes	0
	Modérées	1
	Importantes	2
Total maximum		**13 points**

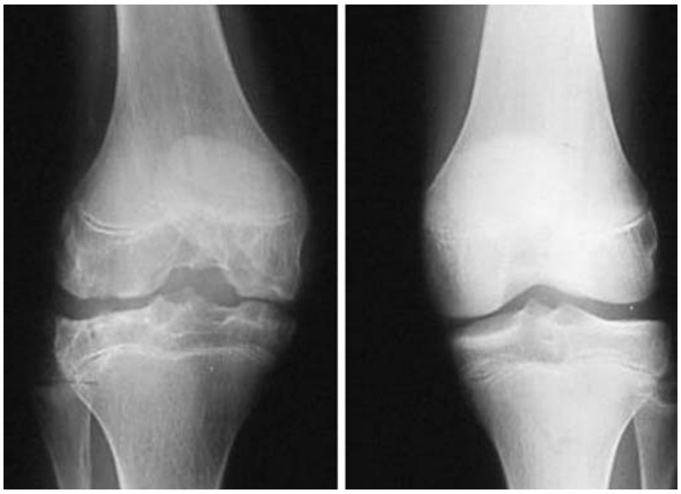

Figure 4. Arthropathie chronique du genou droit. Radiographie stade 4 d'Arnold.

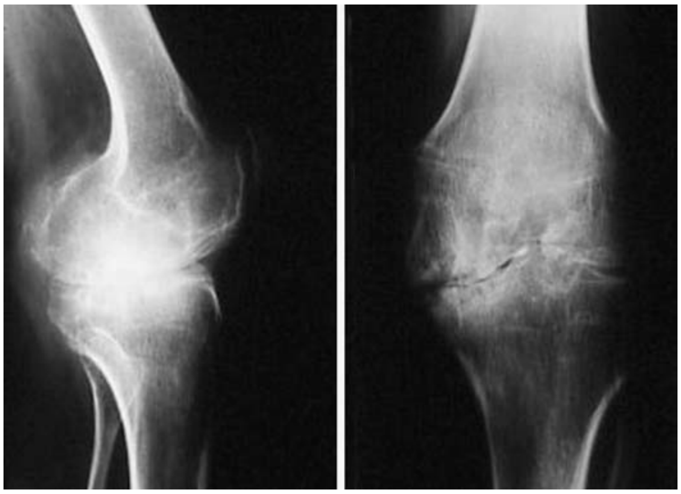

Figure 5. Arthropathie chronique du genou droit. Radiographie stade 5 d'Arnold.

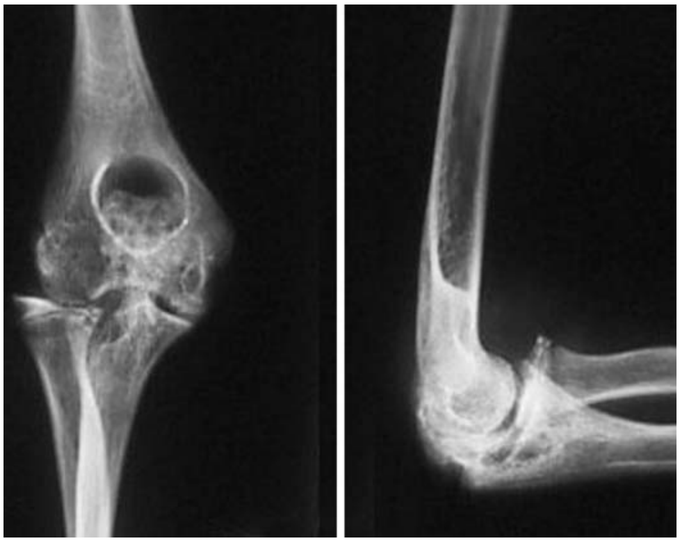

Figure 6. Arthropathie chronique du coude droit. Radiographie stade 5 d'Arnold.

Figure 7. Arthropathie chronique de la cheville gauche. Radiographie stade 5 d'Arnold.

membre, en générant une inégalité de longueur liée à deux composantes inverses : l'avance de l'ossification des noyaux épiphysaires qui hypertrophie le membre, puis la fusion prématurée des cartilages de conjugaison qui stoppe sa croissance. Rappelons qu'un flessum de genou retentit sur les articulations sus- et sous-jacentes et entraîne une hyperlordose rachidienne.

Au coude (Fig. 6), les modifications radiologiques évoluent en plusieurs phases. La première est une hypertrophie ostéoporotique des pièces osseuses, notamment de la tête radiale responsable de la limitation de la pronosupination, mais aussi de la palette humérale et de l'apophyse coronoïde du cubitus. Puis apparaît un pincement articulaire associé à des microgéodes sous-chondrales, à des ostéophytes plus tardifs et à une réaction périostée métaphysaire. La cavité sigmoïde s'élargit progressivement, l'humérus semblant s'enfoncer dans le cubitus ; la fossette olécranienne est érodée. Parfois apparaît un valgus du coude et une subluxation externe des os de l'avant-bras.

À la cheville (Fig. 7), on peut noter une ostéoporose grillagée sur laquelle se détachent des lignes d'arrêt de croissance. L'hypertrophie des extrémités osseuses apparaît rapidement ainsi que la diminution de hauteur du cartilage tibiotalien. Plus tard apparaissent des érosions de la malléole interne, une atrophie de la diaphyse péronière contrastant avec l'élargissement de la malléole externe au point d'attache des ligaments et l'élargissement du sinus du tarse sur le cliché du pied déroulé. Il est important de rechercher des ostéophytes tibiaux antérieurs qui butent en flexion sur l'astragale dont ils encochent le bord

Figure 8. Arthropathie chronique de la hanche droite. Radiographie stade 4 d'Arnold.

Figure 9. Arthropathie chronique des deux épaules. Radiographie stade 4 d'Arnold.

supérieur en limitant douloureusement la flexion, et des altérations dégénératives de la sous-astragalienne, toujours à prendre en compte quand on envisage d'intervenir chirurgicalement sur la cheville.

À la hanche (Fig. 8), les altérations radiologiques rappellent en tout point celles de la coxarthrose. Une ostéonécrose de la tête fémorale peut succéder à une hémarthrose de l'enfance et prendre l'aspect d'une maladie de Legg-Perthes-Calvé. Une coxa valga est fréquente, que certains imputent aux hémarthroses répétées des genoux.

À l'épaule enfin (Fig. 9), l'arthropathie chronique peut prendre la forme d'un aplatissement de la tête humérale, voire d'une véritable perte de substance de sa partie supérieure. Le score de Pettersson est étroitement corrélé avec le retentissement fonctionnel [19].

Échographie

Elle permet d'objectiver les épanchements et d'évaluer l'importance de l'hypertrophie synoviale. Elle objective également des érosions osseuses.

Tomodensitométrie

Elle analyse essentiellement le tissu osseux, appréciant notamment l'existence d'érosions des surfaces articulaires, de géodes intraosseuses, de raréfaction de la trame osseuse, de déformations hypertrophiques.

Figure 10. Imagerie par résonance magnétique de cheville (séquence T1) objectivant la synovite hémosidérinique, les géodes osseuses tibiales et taliennes et la chondrolyse.

Figure 11. Imagerie par résonance magnétique de cheville (séquence T1). Synovite presque pure, peu chargée en hémosidérine, kystes sous-chondraux du tibia et du talus associés à une chondrolyse et des érosions osseuses.

Imagerie par résonance magnétique

Elle se révèle beaucoup plus précise que toutes les autres techniques d'imagerie [16, 20-22] pour apprécier :

- l'hypertrophie synoviale qui apparaît en hyposignal T1 et T2 (Fig. 10) car chargée d'hémosidérine avec quelques zones hyperintenses en T2 du fait d'une composante liquidienne ou sanguine, ou du fait d'une synovite dépourvue d'hémosidérine ;
- les lacunes osseuses et les kystes sous-chondraux qui donnent un aspect hypo-T1 et hyper-T2 s'ils ne sont pas hémorragiques ou hyper-T1, hyper-T2 s'ils sont hémorragiques (Fig. 11) ;
- les lésions cartilagineuses si elles sont très avancées et les érosions osseuses ;
- les petits épanchements intra-articulaires.

Il faut connaître l'évolution du signal IRM des épanchements sanglants : en cas d'hémarthrose récente, le signal est semblable

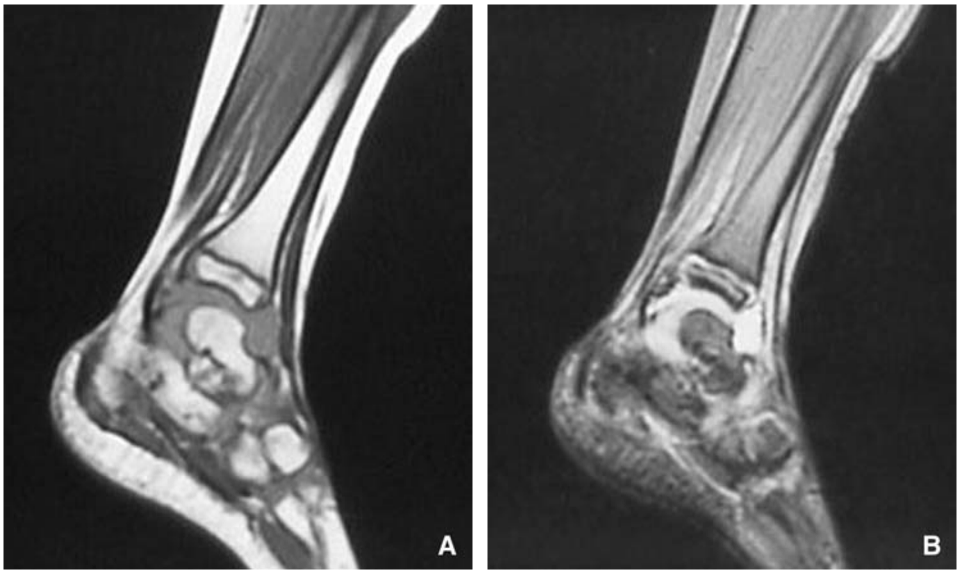

Figure 12.
A, B. Imagerie par résonance magnétique de cheville, séquences T1 et T2 au cours d'une hémarthrose récente tibiotalienne et sous-talienne : hyposignal T1, hypersignal T2.

Tableau 4.
Score de Denver (P) (progressive).

Articulation normale	0
Épanchement et/ou hémarthrose :	
Peu abondant	1
Moyennement abondant	2
Abondant	3
Hyperplasie synoviale ou dépôt d'hémosidérine :	
Peu important	4
Moyennement important	5
Important	6
Kyste ou érosion :	
Un kyste ou érosion	7
Plus d'un kyste ou érosion de toute la surface	8
Chondrolyse :	
< 50 %	9
≥ 50 %	10

à celui d'un épanchement hydarthrodial : hypo-T1, hyper-T2 (Fig. 12) ; en cas d'hémarthrose en voie de résorption, la formation de méthémoglobine donne un hypersignal aussi bien en T1 qu'en T2.

Rappelons la difficulté de la réalisation de l'IRM chez l'enfant. Celle-ci n'a pas empêché la réalisation de nombreux travaux : Nuss a proposé d'utiliser un score IRM d'arthropathie, dit « score de Denver », ou score P comme « progressif », dans lequel c'est la lésion la plus sévère qui détermine sa valeur [23] (Tableau 4). Puis, en 2004, Lundin et Pettersson ont proposé le score européen dit score A comme « additif », qui est plus analytique et plus sensible aux variations des différents composants [24] (Tableau 5).

Par la suite, plusieurs travaux ont comparé le score A et le score P et montré leur bonne corrélation réciproque (0,80 à 0,95), leur moins bonne corrélation à la clinique (0,32 et 0,39) et leur reproductibilité inter- et intraobservateur [25-27].

Tableau 5.
Score d'imagerie par résonance magnétique (IRM) européen (*additive, effusion, synovitis, hemosiderine* : A,e,s,h).

A – Kystes sous-chondraux :	
Sur un os	1
Sur plus d'un os	+ 1 (= 2)
Plus de trois kystes sur un os	+ 1 (= 3)
Plus de trois kystes sur plus d'un os	+ 1 (= 4)
Kyste de dimension maximale > 4 mm sur un os	+ 1 (= 5)
Kyste de dimension maximale > 4 mm sur plus d'un os	+ 1 (= 6)
Irrégularités ou érosions sous-chondrales :	
Sur un os	1
Sur plus d'un os	+ 1 (= 2)
Concernant plus de la demi-surface sur un os	+ 1 (= 3)
Concernant plus de la demi-surface sur plus d'un os	+ 1 (= 4)
Chondrolyse :	
Sur un os	1
Sur plus d'un os	+ 1 (= 2)
Totale sur un os	+ 1 (= 3)
Totale sur plus d'un os	+ 1 (= 4)
Étendue sur plus d'un tiers de la surface articulaire sur un os	+ 1 (= 5)
Étendue sur plus d'un tiers de la surface articulaire sur plus d'un os	+ 1 (= 6)
	Pour chacun (e, s, h)
e – Hémarthrose ou épanchement articulaire	Absent = 0
s – Synovite hypertrophique	Douteux = 1
h – Hémosidérine	Peu abondant = 2
	Moyennement abondant = 3
	Abondant = 4
Total maximum : 28 **A** = 16, **e** = 4, **s** = 4, **h** = 4	
Les lésions classées **A** sont irréversibles	
Les lésions **e**, **s** ou **h** sont réversibles	

Traitement des arthropathies chroniques

Prévention des arthropathies chroniques

Traitement aussi précoce que possible des hémarthroses par traitement substitutif de facteur antihémophilique.

Traitement prophylactique des hémarthroses. Il consiste en injections intraveineuses périodiques (toutes les 48 h ou 3 fois/semaine) du facteur antihémophilique. Le principe du traitement prophylactique est d'assurer en permanence un taux de facteur antihémophilique supérieur à 2 %, ce qui fait de l'hémophile majeur un hémophile modéré et supprime ou raréfie considérablement les hémarthroses [28]. On sait en effet que le traitement « à la demande » des hémarthroses ne prévient que très imparfaitement leurs séquelles locomotrices [29].

Nilsson a donc proposé, en 1976, en Suède, la pratique d'un traitement substitutif préventif par injections itératives de facteur antihémophilique (3 fois/semaine pour le facteur VIII, 2 fois/semaine pour le facteur IX) et a publié, en 1992, son expérience de 25 ans [30], très convaincante comme d'autres [31, 32], de la supériorité du traitement prophylactique sur le traitement à la demande.

Il existe deux modalités de prophylaxie.

- La prophylaxie primaire est entreprise en l'absence d'antécédent d'hémarthrose, ou dès la première hémarthrose [33]. Elle se poursuit sans arrêt durant toute l'enfance et l'adolescence et devrait même, selon certains, être administrée toute la vie. Elle permet une vie normale à des enfants autrefois promis à des absences scolaires, des hospitalisations répétées, des invalidités souvent importantes. Si le consensus existe quant à la nécessité de l'initier avant ou dès la première hémarthrose et quant au rythme des perfusions (toutes les 48 heures pour le facteur VIII, 2 fois/semaine pour le facteur IX), des interrogations persistent encore sur :
  - les doses [34] ;
  - l'accès veineux : central par Port-a-Cath®, exposant à hémorragie, infection et thrombose, ou périphérique par fistule artérioveineuse [35] ;
  - l'âge d'arrêt du traitement [36].

  Toutes ces questions sont en relation avec le coût très élevé de cette modalité thérapeutique [37].
- La prophylaxie secondaire est celle qui est initiée plus tard dans la vie d'un hémophile. Elle peut être continue, ou plus souvent intermittente, pour une durée de 6 semaines à 9 mois ; elle est alors indiquée lorsqu'il existe une articulation cible, où la répétition des hémarthroses risque d'opérer une détérioration rapide malgré le traitement à la demande ou si la fréquence des épisodes hémorragiques tous sites confondus est trop forte, par exemple supérieure à 6 par mois.

Dans l'heure qui suit la substitution, le taux de facteur antihémophilique obtenu est suffisamment élevé pour permettre une rééducation énergique. Mais seul un tiers des articulations tire un bénéfice réel de ce traitement, tant sur le plan de la fréquence des saignements que sur celui de l'hypertrophie synoviale [38]. On a signalé la possibilité (onéreuse) de traitements prophylactiques des hémophiles avec inhibiteur par du facteur VII activé [39].

Synoviorthèses. Elles constituent le traitement de choix des hémarthroses itératives et de la synovite hémophilique, qu'elles soient mises en œuvre d'emblée ou après échec du traitement prophylactique. Elles doivent être faites sous couverture de facteur antihémophilique. Plusieurs produits peuvent être utilisés : la rifampicine, dont l'usage est économique mais nécessite des injections itératives et douloureuses, est surtout utilisée dans les pays d'Amérique du Sud pour la cheville et le coude [40]. L'yttrium 90, bêtaémetteur, est l'isotope le plus employé pour le genou, à la dose de 5 mCi, la cheville et le coude à la dose de 3 mCi [41], mais serait responsable d'une diminution de mobilité [42]. Plus récemment, le phosphore 32 a été approuvé par la Food and Drug Administration (FDA) ; les doses sont de 0,5 à 1 mCi chez l'adulte suivant la taille de l'articulation, 0,25 à 0,5 mCi chez l'enfant. Les taux de succès (suppression des hémarthroses ou réduction de trois quarts de leur fréquence, diminution des douleurs, conservation de la mobilité) sont compris entre 75 et 95 % avec des reculs de 6 à 40 mois [41, 42]. La procédure peut être renouvelée au moins 2 autres fois en respectant un délai de 6 mois. Elle peut être appliquée à de jeunes enfants chez lesquels on observe les meilleurs résultats, sans dommage apparent pour les cartilages de conjugaison avec plusieurs années de recul [43, 44]. Les altérations chromosomiques observées dans les suites de l'injection sont transitoires et ne semblent pas être le témoin d'un risque cancérigène [45]. Cependant, le report récent de deux cas de leucose aiguë lymphoblastique doit rendre prudent [46]. Chez les hémophiles avec inhibiteur, les résultats des synoviorthèses radioactives sont moins brillants mais loin d'être inexistants [47]. Les synoviorthèses ne préviennent pas la dégradation d'articulations préalablement détériorées [48]. Enfin l'hexacétonide de triamcinolone peut également être employé avec succès : avec une dose de 20 mg, Heisel a obtenu 66 % d'excellents résultats se prolongeant pendant plus de 6 mois [49].

Synovectomies. Les synovectomies chirurgicales, sous couverture de facteur antihémophilique pendant 1 à 3 semaines, sont réalisées depuis 1969 [50]. Elles se sont avérées efficaces sur le contrôle des hémorragies. Elles restent d'excellentes interventions à la cheville, et en cas de dégâts importants, au coude, où elles permettent aussi, le cas échéant, le nettoyage de l'articulation, voire l'ablation de la tête radiale en cas d'arthropathie chronique [51, 52]. Elles seules permettent de cliver véritablement la synoviale de la capsule. Elles sont souvent suivies d'une diminution de l'amplitude articulaire, qu'elles soient effectuées au bistouri ou au laser [53] ; c'est pourquoi au genou et même à la cheville, la plupart des équipes leur préfère actuellement les synovectomies arthroscopiques, lorsque la taille de l'articulation, notamment chez l'enfant, permet l'introduction de l'arthroscope. Moins lourdes, moins coûteuses, celles-ci sont généralement couronnées de succès sur les hémarthroses récurrentes, dont la fréquence moyenne est réduite de plus de 80 % sous réserve d'un traitement prophylactique dans le mois qui suit l'intervention [54], elles permettent aussi de laver une articulation de ses caillots, d'opérer éventuellement une résection méniscale, une égalisation du cartilage, l'ablation de corps étrangers, le débridement d'une plica. Elles doivent être pratiquées avant que la diminution de hauteur du cartilage articulaire n'atteigne 50 %. Elles n'empêchent toutefois pas la progression des lésions d'arthropathie chronique, éventuellement déjà présentes [55, 56]. C'est pourquoi la tendance actuelle favorise les synoviorthèses précoces en ne recourant à la synovectomie qu'en cas d'échec de celles-ci.

Traitement curatif des arthropathies chroniques

L'arthropathie hémophilique chronique représente un état de non-retour, marqué nous l'avons dit par l'hypertrophie des épiphyses, la diminution de l'amplitude articulaire, les rétractions musculotendineuses, l'amyotrophie et la raréfaction des hémarthroses. Les traitements de cet état visent essentiellement à éviter ou retarder l'aggravation, réserve faite de la chirurgie, parfois capable de restaurer une capacité fonctionnelle proche de la normale.

Hygiène de vie. Elle vise à éliminer toutes les activités traumatisantes, en conservant les activités ludiques ou sportives autorisées, en s'aidant au besoin de traitement prophylactique ponctuel [57] et en aidant l'hémophile à accepter sa maladie et à lui adapter son mode de vie.

Physiothérapie et rééducation. Elles ont pour but d'atténuer les douleurs, de restaurer et d'entretenir l'amplitude articulaire, le mouvement et la fonction par des mobilisations articulaires douces, une correction des déséquilibres musculaires, les séances étant précédées d'une substitution qui permet de donner à la kinésithérapie la vigueur nécessaire sans faire courir le risque de saignement. Il ne faut négliger aucun moyen de réhabilitation : hydrothérapie en eau tiède, électrothérapie, y compris stimulations nerveuses transcutanées [58, 59].

Orthèses. Il existe pour chacune des articulations concernées un large éventail de bandages élastiques, d'orthèses temporaires ou définitives, de plâtres successifs, de systèmes articulaires à charnière ou à crémaillère luttant par exemple contre le valgus, le recurvatum ou le flessum du genou, l'instabilité articulaire, compensant les déficiences musculaires, l'inégalité de longueur des membres inférieurs [60, 61]. Ces dispositifs ont des succès très limités, même lorsqu'ils sont associés à une rééducation assidue, en particulier dans les flessum du coude ou du genou et les équins du pied [61] au prix de contraintes pénibles et prolongées, car les altérations épiphysaires font obstacle à la correction autant que les rétractions musculaires. Plus utiles sont les orthèses plantaires et les chaussures orthopédiques, corrigeant les troubles statiques du pied, les inégalités de longueur des membres inférieurs, tant qu'elles ne dépassent pas 3,5 cm, et

Figure 13. Agrafes de Blount visant à corriger un genu varum.

Figure 14. Agrafes de Blount visant à ralentir la croissance de la cuisse et de la jambe gauches.

soulageant les arthropathies douloureuses de la tibiotarsienne ou de la sous-astragalienne.

Injections intra-articulaires de corticoïdes. Peu utilisées en France, elles diffèrent dans leur principe des synoviorthèses à l'hexacétonide de triamcinolone. Pour certains [62], l'injection de dexaméthasone retard (à raison de trois cycles espacés de 6 mois comportant chacun trois injections espacées de 3 semaines) procurerait une réduction de la douleur et de l'hypertrophie synoviale, et une restauration partielle de la fonction chez la moitié des patients. Soixante-dix pour cent des patients traités par une injection intra-articulaire de 80 mg de méthylprednisone verraient leurs douleurs soulagées [63].

Injections intra-articulaires d'acide hyaluronique. Elles atténueraient la douleur et augmenteraient la capacité de marche et de montée d'escalier chez plus de la moitié des patients, résultat qui se maintient à 26 mois [64]. Elles pourraient être faites dans toutes les grosses articulations des membres et la qualité de leurs résultats conduit Fernandez-Palazzi à les substituer aux injections de corticostéroïdes [65].

Chirurgie. La mise à disposition des produits de substitution permet de l'envisager chez les hémophiles sans inhibiteur à condition d'opérer dans un centre doté d'un laboratoire d'hémostase spécialisé et d'un médecin coagulationniste compétent. L'acte chirurgical orthopédique nécessite la vérification préalable de l'absence d'anticoagulant, de la bonne récupération du facteur injecté, de l'obtention au début de l'intervention d'un taux de facteur antihémophilique proche de 100 % et du maintien d'un taux élevé de facteur antihémophilique dans les 3 semaines qui suivent, soit par des bolus, soit par des perfusions continues.

Au genou, il existe plusieurs situations chirurgicales. Les déviations axiales repérées avant la fin de la croissance peuvent être corrigées par la pose d'agrafes de Blount (Fig. 13, 14) ; il en est de même des inégalités de longueur des cuisses ou des jambes. Lorsque les cartilages de conjugaison ont disparu, un genu varum peut être traité par ostéotomie tibiale de valgisation réduisant l'intensité des douleurs et la fréquence des hémarthroses [66, 67] mais souvent grevé de complications, conduisant alors à la prothèse totale [68, 69]. Le flessum fixé est une situation irrécupérable par la rééducation, les orthèses, si sophistiquées soient-elles, les fixateurs externes [70] ou la chirurgie des parties molles (capsulotomie, ténotomie) [61, 71] du fait des déformations épiphysaires qui s'opposent à l'extension complète ; quant à l'ostéotomie supracondylienne, elle est souvent suivie de complications (hémorragie, paralysie du sciatique poplité externe [SPE]) et ne corrige pas la limitation articulaire, obligeant à marcher dans des conditions non physiologiques [69, 72]. L'arthroplastie totale du genou est donc la solution de choix dans de nombreux cas, même chez des patients jeunes, bien qu'une partie du bénéfice escompté soit souvent compromise par l'existence d'autres arthropathies [73-76]. Elle donne plus de 80 % de bons et très bons résultats, diminuant la douleur, augmentant la mobilité de 60 à 75 % et la fonction, permettant la correction des subluxations postérieure et externe du tibia, et de sa rotation externe. Mais elle peut être grevée de nombreuses complications : hémarthroses postopératoires, paralysie du SPE, blocage postopératoire obligeant à une manipulation sous anesthésie générale, infections, notamment chez 30 % des patients infectés par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH+) [77, 78] ayant moins de 200 CD4 par mm^3. Les kystes juxta-articulaires du tibia peuvent être traités par curetage et greffe.

À la cheville, quatre situations chirurgicales sont fréquemment rencontrées. Le valgus tibiotalien est parfois si prononcé que l'on propose une ostéotomie tibiale supramalléolaire de varisation, intervention qui soulage les symptômes, améliore la fonction et n'est pas suivie de complications [79]. La présence d'un ou de deux becs ostéophytiques tibiotaliens à la partie antérieure de l'articulation entrave la dorsiflexion. Ces becs peuvent être enlevés purement et simplement, l'intervention permettant aussi de faire un débridement, voire éventuellement un comblement des defects ostéochondraux [80]. L'altération de l'une ou l'autre des articulations de la cheville, en particulier l'affaissement du dôme astragalien, peut amener à programmer une arthrodèse chirurgicale ou arthroscopique [81] après avoir précisé avec soin les degrés respectifs d'atteintes de la tibiotalienne et de la talocalcanéenne. L'arthroplastie totale de cheville est une solution moins sécurisante, pratiquée par un petit nombre de chirurgiens. Enfin, l'équin fixé du pied, surtout lorsqu'il ne s'accompagne pas d'une inégalité de longueur des membres inférieurs, doit donner lieu à un allongement du tendon d'Achille, éventuellement associé à une capsulotomie postérieure tibiotalienne et sous-talienne [82]. En cas d'équin de l'avant-pied, avec surcharge des têtes métatarsiennes, on peut proposer une ostéotomie médiopodale. Plus rarement, l'atteinte de l'articulation talo-calcanéo-naviculaire peut conduire à une triple arthrodèse [83].

Au coude, la limitation de la pronosupination peut être combattue par la résection de la tête radiale que l'on accompagne d'une toilette de l'articulation. La limitation de la flexion-extension doit être prévenue par le traitement rigoureux des hémarthroses, avec pose d'une attelle postérieure pendant les quelques jours qui suivent. Il est rare qu'elle atteigne un degré insupportable, faisant envisager, selon les cas, une synovectomie, une arthrodèse, ou une prothèse totale malgré les risques hémorragique, infectieux ou thrombotique liés à ce geste [84, 85].

L'arthropathie chronique de la hanche n'est pas fréquente. Elle peut résulter d'une ostéonécrose aseptique de la tête

fémorale (survenue chez l'enfant dans les suites d'une hémarthrose), d'une synovite hémophilique chronique, le plus souvent, ou plus rarement d'une coxa valga que certains estiment favorisée par des hémarthroses fréquentes du genou ou encore d'une inégalité de longueur des membres inférieurs, découvrant la hanche du côté le plus long. Lorsque le statut fonctionnel est trop altéré, il faut considérer la possibilité d'implanter une prothèse totale, mais il faut savoir que les résultats sont inférieurs à ceux obtenus dans la coxarthrose, et que 40 % des prothèses posées chez les hémophiles doivent être révisées dans les années qui suivent [86]. Cependant, cette opération tient une grande place dans le traitement des patients douloureux et handicapés [87]. Certains patients ont une hanche ankylosée ou ont déjà traités par arthrodèse : la désarthrodèse par prothèse totale, opération difficile, peut avoir l'intérêt de soulager les lombes et les genoux et de corriger une inégalité de longueur des membres inférieurs.

À l'épaule enfin, le traitement des rares arthropathies chroniques est très ardu. La maîtrise des arthroplasties totales devrait permettre de rendre tout à fait exceptionnelles les indications de l'arthrodèse [88].

La chirurgie orthopédique, notamment la chirurgie prothétique, devrait pouvoir être indiquée plus fréquemment chez les hémophiles avec inhibiteur [89] maintenant que l'on dispose d'une expérience favorable du facteur VII activé ; la principale limitation étant le coût exorbitant d'un tel traitement [90].

Rééducation et physiothérapie sont de première importance après chirurgie orthopédique afin d'en obtenir le meilleur résultat possible, et doivent mettre à profit les 3 semaines postopératoires qui bénéficient impérativement de substitutions systématiques en facteur antihémophilique [91].

Pseudotumeurs

Elles sont rares, n'affectant que 1 % des hémophiles. Elles se développent à la suite d'un volumineux hématome musculaire, mal traité, qui s'encapsule, ou après formation d'un hématome sous-périosté. Leur tendance extensive aboutit à des destructions squelettiques importantes compromettant le pronostic fonctionnel, l'intégrité du membre et parfois le pronostic vital [92]. L'IRM montre un processus occupant de l'espace, contenant des caillots de sang, à divers stades d'évolution, entourés par une capsule fibreuse, de situation intramusculaire ou intraosseuse, ou sous-périostée ou dans la graisse sous-cutanée. Elle objective l'atteinte neurovasculaire et osseuse [93].

Les pseudotumeurs du tronc et de la partie proximale des membres apparaissent en règle à l'âge adulte, naissent dans les tissus mous, croissent lentement, érodent l'os (Fig. 15) et relèvent de la chirurgie ; les tumeurs distales des membres affectent plutôt les sujets jeunes, naissant dans l'os et croissant rapidement. Elles sont souvent accessibles à un traitement conservateur [92].

Figure 15. Empreinte d'une pseudotumeur de la cuisse droite érodant la métaphyse fémorale.

L'extirpation chirurgicale des pseudotumeurs proximales, rendue possible par les produits de substitution, doit être précédée d'un bilan aussi complet que possible d'imagerie médicale, précisant les connexions osseuses, viscérales, nerveuses et vasculaires. C'est une intervention majeure et complexe qui doit être confiée à une équipe chirurgicale multidisciplinaire et doit, chaque fois que cela est possible, réaliser une excision complète. Toutefois, quelques cas d'évolution favorable ont été rapportés, après aspiration et injection de fibrine [94] et après évacuation par endoscope et bourrage de greffons osseux [95]. On a proposé de faire précéder l'excision par une embolisation de l'artère nourricière [96], ou de la faire suivre par le remplissage de l'espace vide par l'hydroxyapatite [97]. Les pseudotumeurs de l'enfant, de croissance rapide, répondent le plus souvent très bien au traitement substitutif allié à l'immobilisation [92, 98]. La prévention des pseudotumeurs réside dans le traitement et la prévention des hématomes musculaires.

Conclusion

L'hémophilie, maladie congénitale autrefois souvent cause de complications fatales ou fonctionnellement débilitantes a vu

Points forts

- Le traitement prophylactique primaire des enfants hémophiles majeurs leur permet de mener une vie normale à l'exception de la pratique des sports violents.
- Seul un traitement substitutif très précoce des hématomes musculaires et des hémarthroses minimise les séquelles fonctionnelles.
- La ponction ou l'évacuation chirurgicale d'un hématome musculaire n'ont que d'exceptionnelles indications du fait des risques infectieux qu'elles comportent.
- La persistance d'une douleur abdominale après substitution de facteur antihémophilique oriente plus vers un problème viscéral que vers un accident hémorragique.
- Devant une suspicion d'hématome ou d'hémarthrose, mieux vaut une substitution précoce de facteur antihémophilique inutile qu'une attitude attentiste.
- Une hémarthrose de hanche chez l'enfant doit être ponctionnée pour éviter la survenue d'une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale.
- Dans l'heure qui suit une injection suffisamment dosée de facteur antihémophilique, un patient hémophile peut bénéficier sans risque particulier d'une séance de kinésithérapie.
- Après un hématome ou une hémarthrose d'un membre inférieur, il ne faut pas remettre en charge tant qu'on n'a pas obtenu la disparition des attitudes vicieuses ou le retour au statu quo ante.
- Tout hématome musculaire et toute hémarthrose d'un membre inférieur peuvent engendrer des attitudes vicieuses simultanées des trois articulations principales de ce membre.
- La chirurgie prothétique de l'hémophile est tout à fait possible mais ses résultats sont moins brillants que dans l'arthrose.
- La surveillance par l'imagerie médicale de la disparition d'un hématome musculaire de la racine d'un membre vise à dépister au plus tôt la survenue d'une pseudotumeur hémophilique.
- Le suivi médical d'un hémophile majeur ne peut être que pluridisciplinaire.

son pronostic transformé par la mise à disposition des facteurs de la coagulation manquants. La présence d'un inhibiteur peut elle-même être combattue ou contournée et la plupart des jeunes hémophiles des pays développés peuvent aujourd'hui mener une vie très proche de la normale. Mais les traitements sont extrêmement onéreux et sont en règle hors de portée des pays en voie de développement, appelant à une solidarité active des pays riches.

La maladie exige de l'enfant et de ses parents une attitude attentive visant à éviter les traumatismes sans bannir les activités physiques, à apprendre à diagnostiquer aussi précocement et aussi précisément que possible les manifestations de la maladie, et à traiter les hémorragies précocement et énergiquement (ce qui se réalise au mieux après apprentissage des techniques de perfusion et d'autoperfusion) et à prévenir et combattre avec obstination les séquelles trophiques ou neurovasculaires de la maladie.

La rareté de l'affection explique qu'elle soit mal connue de la plupart des médecins, rendant souhaitable pour tout médecin amené à suivre un hémophile qu'il acquière les connaissances nécessaires à ce suivi.

■ Références

[1] Manno CS, Pierce GF, Arruda VR, Glader B, Ragni M, Rasko JJ, et al. Successful transduction of liver in hemophilia by AAV-Factor IX and limitations imposed by the host immune response. *Nat Med* 2006;**12**:342-7.

[2] Young G. New approaches in the management of inhibitor patients. *Acta Haematol* 2006;**115**:172-9.

[3] Santagostino E, Mancuso ME, Rocino A, Mancuso G, Scaraggi F, Mannucci PM. A prospective randomized trial of high and standard dosages of recombinant factor VIIa for treatment of hemarthroses in hemophiliacs with inhibitors. *J Thromb Haemost* 2006;**4**:367-71.

[4] Rocino A, Santagostino E, Mancuso ME, Mannucci PM. High success rate of immune tolerance induction with recombinant factor VIII (F VIII) in high responders with intron 22 inversions in the F8 gene. *J Thromb Haemost* 2005;**3**(suppl1) [abstract OR206].

[5] Fernandez-Palazzi F, Hernandez SR, De Bosch NB, De Saez AR. Hematomas within the iliopsoas muscles in hemophilic patients: the Latin American experience. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**328**:19-24.

[6] Collet F, Fonlupt J. Les hématomes musculaires de l'hémophile. *Med Infant (Paris)* 1977;**84**:891-921.

[7] Balkan C, Kavakli K, Karapinar D. Iliopsoas haemorrhage in patients with haemophilia: results from one centre. *Haemophilia* 2005;**11**:463-7.

[8] Hofmann P, Rossler H, Brackmann HH. Orthopädische Probleme bei der Hämophiliz Pathophysiologie und Ergebnisseh operativer Massnahmen. Orthopedic problems in hemophilia. Pathophysiology and results of operations (author's transl). *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1977;**115**:342-55.

[9] Steven MM, Yogarajah S, Madhok R, Forbes CD, Sturrock RD. Haemophilic arthritis. *Q J Med* 1986;**58**:181-97.

[10] Van Dijk K, Fischer K, van der Bom JG, Grobbee DE, van den Berg HM. Variability in clinical phenotype of severe haemophilia: the role of the first joint bleed. *Haemophilia* 2005;**11**:438-43.

[11] Mulder K, Llinas A. The target joint. *Haemophilia* 2004;**10**(ssuppl4):152-6.

[12] Hoots WK. Pathogenesis of hemophilic arthropathy. *Semin Hematol* 2006;**43**(suppl1):S18-S22.

[13] Hooiveld MJ, Roosendaal G, Jacobs KM, Vianen ME, van den Berg HM, Bijlsma JW, et al. Initiation of degenerative joint damage by experimental bleeding combined with loading of the joint: a possible mechanism of hemophilic arthropathy. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2024-31.

[14] Zimbler S, McVerry B, Levine P. Hemophilic arthropathy of the foot and ankle. *Orthop Clin North Am* 1976;**7**:985-97.

[15] Gilbert MS. Prophylaxis: musculoskeletal evaluation. *Semin Hematol* 1993;**30**(3suppl2):3-6.

[16] Kilcoyne RF, Lundin B, Pettersson H. Evolution of the imaging tests in hemophilia with emphasis on radiography and magnetic resonance imaging. *Acta Radiol* 2006;**47**:287-96.

[17] Arnold WD, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:287-305.

[18] Pettersson H, Ahlberg A, Nilsson IM. A radiologic classification of hemophilic arthropathy. *Clin Orthop Relat Res* 1980;**149**:153-9.

[19] Cahlon O, Klepps S, Cleeman E, Flatow E, Gilbert M. A retrospective radiographic review of hemophilic shoulder arthropathy. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**423**:106-11.

[20] Dobon M, Lucia JF, Aguilar C, Mayayo E, Roca M, Solano V, et al. Value of magnetic resonance imaging for the diagnosis and follow-up of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2003;**9**:76-85.

[21] Ng WH, Chu WC, Shing MK, Lam WW, Chik KW, Li CK, et al. Role of imaging in management of hemophilic patients. *AJR Am J Roentgenol* 2005;**184**:1619-23.

[22] Pergantou H, Matsinos G, Papadopoulos A, Platokouki H, Aronis S. Comparative study of validity of clinical, X-ray and magnetic resonance imaging scores in evaluation and management of haemophilic arthropathy in children. *Haemophilia* 2006;**12**:241-7.

[23] Nuss R, Kilcoyne RF, Geraghty S, Shroyer AL, Rosky JW, Mawhinney S, et al. MRI findings in haemophilic joints treated with radiosynoviorthesis with development of an MRI scale of joint damage. *Haemophilia* 2000;**6**:162-9.

[24] Lundin B, Pettersson H, Ljung R. A new magnetic resonance imaging scoring method for assessment of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2004;**10**:383-9.

[25] Doria AS, Lundin B, Kilcoyne RF, Babyn PS, Miller S, Nuss R, et al. Reliability of progressive and additive MRI scoring systems for evaluation of haemophilic arthropathy in children: expert MRI Working Group of the International Prophylaxis Study Group. *Haemophilia* 2005;**11**:245-53.

[26] Lundin B, Ljung R, Pettersson H. MRI scores of ankle joints in children with haemophilia--comparison with clinical data. *Haemophilia* 2005;**11**:116-22.

[27] Doria AS, Babyn PS, Lundin B, Kilcoyne RF, Miller S, Rivard GE, et al. Reliability and construct validity of the compatible MRI scoring system for evaluation of haemophilic knees and ankles of haemophilic children. Expert MRI working group of the international prophylaxis study group. *Haemophilia* 2006;**12**:503-13.

[28] Chambost H, Ljung R, Pednet group. Changing of care of boys with haemophilia in Western European centres. *Haemophilia* 2005;**11**:92-9.

[29] Molho P, Rolland N, Lebrun T, Dirat G, Courpied JP, Croughs T, et al. Epidemiological survey of the orthopaedic status of severe haemophilia A and B patients in France. *Haemophilia* 2000;**6**:23-32.

[30] Nilsson IM, Berntorp E, Lofqvist T, Pettersson H. Twenty-five years' experience of prophylactic treatment in severe haemophilia A and B. *J Intern Med* 1992;**232**:25-32.

[31] Manco-Johnson MJ. Update on treatment regimens: prophylaxis versus on-demand therapy. *Semin Hematol* 2003;**40**(3suppl3):3-9.

[32] Khoriaty R, Taher A, Inati A, Lee C. A comparison between prophylaxis and on demand treatment for severe haemophilia. *Clin Lab Haematol* 2005;**27**:320-3.

[33] Anonymous. Haemophilia information exchange: medical and scientific advisory. Recommandation concerning prophylaxis. *Med Bull (Ann Arbor)* 1994;**193**:11.

[34] Ahnstrom J, Berntorp E, Lindvall K, Bjorkman S. A 6-year follow-up of dosing, coagulation factor levels and bleedings in relation to joint status in the prophylactic treatment of haemophilia. *Haemophilia* 2004;**10**:689-97.

[35] Blanchette VS, Manco-Johnson M, Santagostino E, Ljung R. Optimizing factor prophylaxis for the haemophilia population: where do we stand? *Haemophilia* 2004;**10**(suppl4):97-104.

[36] Van Dijk K, Fischer K, van der Bom JG, Scheibel E, Ingerslev J, van den Berg HM. Can long-term prophylaxis for severe haemophilia be stopped in adulthood? Results from Denmark and the Netherlands. *Br J Haematol* 2005;**130**:107-12.

[37] Blanchette P, Rivard G, Israels S, Robinson S, Ali K, Walker I, et al. A survey of factor prophylaxis in the Canadian haemophilia A population. *Haemophilia* 2004;**10**:679-83.

[38] Valentino LA. Secondary prophylaxis therapy: what are the benefits, limitations and unknowns. *Haemophilia* 2004;**10**:147-57.

[39] Young G, McDaniel M, Nugent DJ. Prophylactic recombinant factor VIIa in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* 2005;**11**: 203-7.

[40] Caviglia HA, Fernandez-Palazzi F, Galatro G, Perez-Bianco R. Chemical synoviorthesis with rifampicin in haemophilia. *Haemophilia* 2001;**7**(suppl2):26-30.

[41] Rodriguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V, Villar A, Quintana M, Lopez-Cabarcos C, Hernandez-Navarro F. Yttrium-90 synoviorthesis for chronic haemophilic synovitis: Madrid experience. *Haemophilia* 2001;**7**(suppl2):34-5.

[42] Heim M, Tiktinsky R, Amit Y, Martinowitz U. Yttrium synoviorthesis of the elbow joints in persons with haemophilia. *Haemophilia* 2004; **10**:590-2.

[43] Mathew P, Talbut DC, Frogameni A, Singer D, Chrissos M, Khuder S, et al. Isotopic synovectomy with P-32 in paediatric patients with haemophilia. *Haemophilia* 2000;**6**:547-55.

[44] Silva M, Luck Jr. JV, Siegel ME. 32P chromic phosphate radiosynovectomy for chronic haemophilic synovitis. *Haemophilia* 2001;**7**(suppl2):40-9.

[45] Fernandez-Palazzi F, Caviglia H. On the safety of synoviorthesis in haemophilia. *Haemophilia* 2001;**7**(suppl2):50-3.

[46] Dunn AL, Manco-Johnson M, Busch MT, Balark KL, Abshire TC. Leukemia and P32 radionuclide synovectomy for hemophilic arthropathy. *J Thromb Haemost* 2005;**3**:1541-2.

[47] Lofqvist T, Petersson C, Nilsson IM. Radioactive synoviorthesis in patients with hemophilia with factor inhibitor. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**343**:37-41.

[48] Nuss R, Kilcoyne RF, Rivard GE, Murphy J. Late clinical, plain X-ray and magnetic resonance imaging findings in haemophilic joints treated with radiosynoviorthesis. *Haemophilia* 2000;**6**:658-63.

[49] Heisel HA, Clohisy DR, Christie BA, Osip JM, Johnson UA, Page MJ. Intra articular steroid injection and joint immobilisation for chronic synovites in patients with bleeding disorders. XVIIth Congress of the International Society of thromboses and haemostasis. Washington DC 14-21 August 1999. *Thromb Haemost* 1999 [abstract n°2506].

[50] Storti E, Traldi A, Tosatti E, Davoli PG. Synovectomy, a new approach to haemophilic arthropathy. *Acta Haematol* 1969;**41**:193-205.

[51] Le Balc'h T. Chirurgie orthopédique chez l'hémophile. In: *Cahier d'enseignement le SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1989. p. 69-80.

[52] Plazanet F, du Boullay C, Defaux F, Dirat G, Ayache N, Azais I, et al. Open synovectomy for the prevention of recurrent hemarthrosis of the ankle in patients with hemophilia. A report of five cases with magnetic resonance imaging documentation. *Rev Rhum* 1997;**64**:166-71 [Engl Ed].

[53] Rodriguez-Merchan EC, Galindo E, Ladreda JM, Pardo JA. Surgical synovectomy in hemophilic arthropathy of the knee. *Int Orthop* 1994; **18**:38-44.

[54] Eichkoff HH, Wiedel JD. Arthroscopy in haemophilia. In: Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 18-26.

[55] Dunn AL, Busch MT, Wyly JB, Sullivan KM, Abshire TC. Arthroscopic synovectomy for hemophilic joint disease in a pediatric population. *J Pediatr Orthop* 2004;**24**:414-26.

[56] Yoon KH, Bae DK, Kim HS, Song SJ. Arthroscopic synovectomy in haemophilic arthropathy of the knee. *Int Orthop* 2005;**29**:296-300.

[57] Beeton K, Yee TT, Miller R. Sporting activities in children with haemophilia on prophylaxis. *Haemophilia* 2000:6 [abstract3].

[58] Buzzard BM. Physiotherapy management of haemophilia in children. In: Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 169-75.

[59] Beeton KS. Physiotherapy for adult patients with haemophilia. In: Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 177-86.

[60] Gilbert MS. Musculoskeletal complications of haemophilia: the joint. *Haemophilia* 2000;**6**(suppl1):34-7.

[61] Heisnen L, Heim M. Orthotic principles and practice, and shoe adaptation. In: Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 189-96.

[62] Fernandez-Palazzi F, Caviglia HA, Salazar JR, Lopez J, Aoun R. Intraarticular dexamethasone in advanced chronic synovitis in hemophilia. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**343**:25-9.

[63] Rodriguez-Merchan EL, Villar A, Quintana A, Gago J. Intraarticular corticosteroid therapy for haemophilic of the knee. In: Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 57-60.

[64] Wallny T, Brackmann HH, Semper H, Schumpe G, Effenberger W, Hess L, et al. Intra-articular hyaluronic acid in the treatment of haemophilic arthropathy of the knee. Clinical, radiological and sonographical assessment. *Haemophilia* 2000;**6**:566-70.

[65] Fernandez-Palazzi F, Viso R, Boadas A, Ruiz-Saez A, Caviglia H, De Bosch NB. Intra-articular hyaluronic acid in the treatment of haemophilic chronic arthropathy. *Haemophilia* 2002;**8**:375-81.

[66] Smith MA, Urquhart DR, Savidge GF. The surgical management of varus deformity in haemophilic arthropathy of the knee. *J Bone Joint Surg Br* 1981;**63**:261-5.

[67] Rodriguez Merchan EC, Galindo E. Proximal tibial valgus osteotomy for hemophilic arthropathy of the knee. *Orthop Rev* 1992;**21**:204-8.

[68] Luck JV. Surgical management of advanced haemophilic arthropathy. *Prog Clin Biol Res* 1990;**324**:241-56.

[69] Trieb K, Panotopoulos J, Hartl H, Brodner W, Pabinger I, Wanivenhaus A. Outcome of osteotomies for the treatment of haemophilic arthropathy of the knee. *Langenbecks Arch Surg* 2004; **389**:209-12.

[70] Lee V, Srivastava A, PalaniKumar C, Daniel AJ, Mathews V, Babu N, et al. External fixators in haemophilia. *Haemophilia* 2004;**10**:52-7.

[71] Rodriguez-Merchan EC, Blanco M, Lopez-Labarcos C. Articular contracture of the knee. In: Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 112-20.

[72] Caviglia HA, Perez-Bianco R, Galatro G, Duhalde C, Tezanos-Pinto M. Extensor supracondylar femoral osteotomy as treatment for flexed haemophilic knee. *Haemophilia* 1999;**5**(suppl1):28-32.

[73] Schick M, Stucki G, Rodriguez M, Meili EO, Huber E, Michel BA, et al. Haemophilic arthropathy: assessment of quality of life after total knee arthroplasty. *Clin Rheumatol* 1999;**18**:468-72.

[74] Sheth DS, Oldfield D, Ambrose C, Clyburn T. Total knee arthroplasty in hemophilic arthropathy. *J Arthroplasty* 2004;**19**:56-60.

[75] Bae DK, Yoon KH, Kim HS, Song SJ. Total knee arthroplasty in hemophilic arthropathy of the knee. *J Arthroplasty* 2005;**20**:664-8.

[76] Cohen I, Heim M, Martinowitz U, Chechick A. Orthopaedic outcome of total knee replacement in haemophilia A. *Haemophilia* 2000; **6**:104-9.

[77] Ragni MV, Crossett LS, Herndon JH. Postoperative infection following orthopaedic surgery in human immunodeficiency virus-infected hemophiliacs with CD4 counts < or = 200/mm^3. *J Arthroplasty* 1995; **10**:716-21.

[78] Powell DL, Whitener CJ, Dye CE, Ballard JO, Shaffer ML, Eyster ME. Knee and hip arthroplasty infection rates in persons with haemophilia: a 27 year single center experience during the HIV epidemic. *Haemophilia* 2005;**11**:233-9.

[79] Pearce MS, Smith MA, Savidge GF. Supramalleolar tibial osteotomy for haemophilic arthropathy of the ankle. *J Bone Joint Surg Br* 1994; **76**:947-50.

[80] Ribbans WJ, Phillips M, Stock D, Stibe E. Haemophilic ankle problems: orthopaedic solutions. *Haemophilia* 1995;**1**:91-6.

[81] de Waal Malefijt MC, van Kampen A. Arthroscopic ankle arthrodesis: a new technique. *Ned Tijdschr Geneeskd* 1992;**136**:2585-8.

[82] Wallny T, Brackmann H, Kraft C, Nicolay C, Pennekamp P. Achilles tendon lengthening for ankle equinus deformity in hemophiliacs: 23 patients followed for 1-24 years. *Acta Orthop* 2006;**77**:164-8.

[83] Panotopoulos J, Hanslik-Schnabel B, Wanivenhaus A, Trieb K. Outcome of surgical concepts in haemophilic arthropathy of the hindfoot. *Haemophilia* 2005;**11**:468-71.

[84] Kamineni S, Adams RA, O'Driscoll SW, Morrey BF. Hemophilic arthropathy of the elbow treated by total elbow replacement. A case series. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:584-9.

[85] Utukuri MM, Goddard NJ. Haemophilic arthropathy of the elbow. *Haemophilia* 2005;**11**:565-70.

[86] Crowe B, Soballe K, Ingerslev J, Hvid I. Total hip arthroplasty in congenital disorders (abstract) XXIV International Congress of the World Federation of Haemophilia. Montreal (Canada) 16-21 july 2000. *Haemophilia* 2000;**6**:377.

[87] Habermann B, Eberhardt C, Hovy L, Zichner L, Scharrer I, Kurth AA. Total hip replacement in patients with severe bleeding disorders: a 30 years single center experience. *Int Orthop* 2007;**31**:17-21.
[88] Dalzell R. Shoulder hemiarthroplasty to manage haemophilic arthropathy: two case studies. *Haemophilia* 2004;**10**:649-54.
[89] Rodriguez-Merchan EC, De la Corte H. Orthopaedic surgery in haemophilic patients with inhibitors: a review of the literature. In: Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA, editors. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 136-42.
[90] Solimeno LP, Perfetto OS, Pasta G, Santagostino E. Total joint replacement in patients with inhibitors. *Haemophilia* 2006;**12**(suppl3): 113-6.
[91] De Kleijn P, Blamey G, Zourikian N, Dalzell R, Lobet S. Physiotherapy following elective orthopaedic procedures. *Haemophilia* 2006; **12**(suppl3):108-12.
[92] Gilbert MS. The haemophilic pseudo tumor. In: Kasper CK, editor. *Recent advances in haemophilia care*. New York: Alan R Liss Inc; 1990. p. 257-62.
[93] Jaovisidha S, Ryu KN, Hodler J, Schweitzer ME, Sartoris DJ, Resnick D. Hemophilic pseudotumor: spectrum of MR findings. *Skeletal Radiol* 1997;**26**:468-74.
[94] Fernandez-Palazzi F, Rivas S, Rupeich M. Experience with fibrine seal in the management of haemophilic kysts and pseudotumors. Proceedings: management of musculoskeletal problems in haemophilia. Denver: CO; 1985.
[95] Caviglia HH. Haemophilic pseudotumor treated by bone graft. International symposium on musculoskeletal problems in haemophilia. Castelfranco: Veneto; 1993.
[96] Sevilla J, Alvarez MT, Hernandez D, Canales M, De Bustos JG, Magallon M, et al. Therapeutic embolization and surgical excision of haemophilic pseudotumour. *Haemophilia* 1999;**5**:360-3.
[97] Sagarra M, Lucas M, De La Torre E, Almagro D, Gonzalez R, Garcia T, et al. Successful surgical treatment of haemophilic pseudotumour, filling the defect with hydroxyapatite. *Haemophilia* 2000;**6**:55-6.
[98] Rodriguez-Merchan EC. The haemophilic pseudotumor. *Int Orthop* 1995;**19**:255-60.

M. Alcalay (michel.alcalay@yahoo.fr).
G. Durand.
Service de rhumatologie, Centre hospitalier universitaire de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86021 Poitiers cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Alcalay M., Durand G. Manifestations musculaires, articulaires et osseuses de l'hémophilie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-280-A-10, 2008.

Manifestations rhumatologiques paranéoplasiques en dehors de l'ostéoarthropathie hypertrophiante

C. Masson, B. Bouvard, M. Audran

Les syndromes paranéoplasiques rhumatologiques, comme tout syndrome paranéoplasique, comportent des signes ou symptômes reliés à une néoplasie (tumeur, cancer, hémopathie) occulte ou déjà reconnue, souvent maligne, mais non obligatoirement maligne. La relation chronologique entre le processus néoplasique et la symptomatologie est fondamentale. Les syndromes paranéoplasiques rhumatologiques ne sont pas expliqués par une compression par la tumeur ou un envahissement synovial ou périarticulaire osseux métastatique. Ils sont différents des situations rhumatologiques systémiques prénéoplasiques. Ils disparaissent quand le patient peut bénéficier d'un traitement radical de sa néoplasie. L'exemple rhumatologique le plus démonstratif est l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique de Pierre Marie envisagée dans un autre chapitre de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Ici les auteurs passent en revue les autres situations de syndromes paranéoplasiques rhumatologiques : le syndrome fasciite palmaire, polyarthrite et cancer (souvent mais non exclusivement de l'ovaire) ; les syndromes musculaires paranéoplasiques au cours de la dermatomyosite, de la polymyosite, du syndrome myasthénique de Lambert-Eaton et du syndrome de l'homme ou de la personne raide ; les rhumatismes inflammatoires : polyarthrite, pseudomaladie de Still, polyarthrite aiguë œdémateuse bénigne du sujet âgé (RS3PE), pseudopolyarthrite rhizomélique, dans leurs formes très rares paranéoplasiques ; les atteintes vasculaires : érythromélalgie, syndrome de Raynaud, nécrose digitale, vascularite, dans leurs expressions paranéoplasiques ; d'autres présentations cliniques rhumatismales systémiques possiblement paranéoplasiques, comme la polychondrite atrophiante, la réticulohistiocytose multicentrique, le syndrome « panniculite-arthrite » et l'arthropathie amyloïde ; les hypercalcémies paranéoplasiques, en particulier liées à la parathormone-related peptide *; l'ostéomalacie « oncogénique ». Des orientations cliniques et paracliniques sont apportées en fonction de ces différentes situations, notamment pour les pathologies tumorales ou hématologiques envisagées.*

Mots clés : Syndromes paranéoplasiques rhumatologiques ; Polyarthrite paranéoplasique ; Hypercalcémie humorale ; Ostéomalacie paranéoplasique

Plan

■ Introduction

Un syndrome paranéoplasique est défini par des signes ou symptômes reliés à une tumeur occulte ou déjà reconnue, sans rapport anatomique direct avec elle, non expliqués par des métastases et disparaissant dans les cas les plus typiques après traitement efficace de la tumeur. La tumeur en cause est plus souvent maligne que bénigne. La relation chronologique entre la tumeur et la symptomatologie à distance est fondamentale.

Un exemple démonstratif de syndrome paranéoplasique rhumatologique est l'ostéoarthropathie hypertrophiante de Pierre Marie (OAH). [1, 2] Chez un patient apparaissent, dans les

mois précédant la découverte d'un cancer volontiers bronchique, des douleurs osseuses dues à une périostose engainante diaphysaire symétrique, des douleurs articulaires touchant les genoux, les chevilles et aux extrémités un hippocratisme digital, une hypersudation, une augmentation de la chaleur locale, une érythrocyanose, des œdèmes. L'OAH démontre bien les liens entre un cancer et une affection à traduction rhumatologique. Elle fait l'objet, de par son importance, d'un chapitre de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale. L'OAH révèle bien aussi la complexité de la situation des syndromes paranéoplasiques. De tels syndromes se rencontrent par définition au cours d'un processus tumoral. Mais leur symptomatologie est possiblement induite par une cause non tumorale, ce qui est bien mis en évidence pour l'OAH.

Si l'OAH est l'exemple historique du syndrome paranéoplasique rhumatologique, beaucoup d'autres symptomatologies rhumatologiques peuvent être reliées à une tumeur. Nous les envisageons ici. Il s'agit en fait de situations diverses où le consultant en rhumatologie, sollicité pour des manifestations systémiques, articulaires ou osseuses, considère, après l'examen clinique initial du patient et l'analyse des premières données paracliniques, l'éventualité d'un syndrome paranéoplasique, donc d'une tumeur ou d'une hémopathie, et réoriente du même coup la stratégie des examens et la prise en charge thérapeutique.

Syndrome fasciite palmaire, polyarthrite et cancer

Ce syndrome comportant une fasciite palmaire et une polyarthrite a été décrit par Medsger et al. en 1982 chez des femmes souffrant d'un cancer de l'ovaire. [3] Il a fait l'objet depuis de nombreuses publications, souvent de cas isolés, qui ont confirmé sa réalité clinique et élargi les origines du cancer incriminé. [4-8]

La fasciite palmaire se traduit par des troubles vasomoteurs des mains avec un œdème palmaire, suivis par l'installation assez rapide d'une induration de l'aponévrose palmaire qui prend un aspect épaissi, nodulaire, entraînant une rétraction de l'ensemble des doigts. La bilatéralisation de la fasciite palmaire est la règle. Son extension aux pieds est présente dans un quart des cas, donnant un aspect de « pseudomaladie de Ledderhose ». L'étude histologique de la fasciite révèle une fibrose marquée du derme, associée à un infiltrat de cellules inflammatoires. Des dépôts d'immunoglobulines (Ig) G au sein du tissu interstitiel, d'IgM et de fractions C3 du complément dans la paroi des vaisseaux ont été décrits.

La polyarthrite touche les membres, surtout supérieurs, avec atteinte des interphalangiennes des doigts, des métacarpophalangiennes, des poignets, des coudes, et aux membres inférieurs, des genoux. Les épaules sont volontiers le siège d'une limitation passive et active de leur mobilité évoquant une rétraction capsulaire. La scintigraphie osseuse – intéressante également dans l'étude de l'extension du cancer – montre une hyperfixation des articulations douloureuses. Sur les radiographies des mains et poignets, difficiles à interpréter compte tenu de la rétraction, on peut trouver, après plusieurs semaines d'évolution, une déminéralisation osseuse sous-chondrale régionale, parfois d'aspect micro- ou macrogéodique, comme dans l'algodystrophie et l'ostéoporose d'immobilisation.

Le cancer de l'ovaire, incriminé initialement, reste la néoplasie la plus fréquemment responsable de ce syndrome, mais d'autres cancers peuvent être en cause, principalement des adénocarcinomes. L'aspect clinique de cette fasciite associée à une polyarthrite conduit à rechercher le cancer responsable, en adaptant sa recherche selon l'orientation clinique.

Le diagnostic initial peut faire hésiter avec le rhumatisme fibroblastique, dans sa forme rare où les nodules seraient absents ou bien avec une algodystrophie mais dans une forme atypique puisque d'emblée ou rapidement bilatérale, et de plus associée à une polyarthrite. La connaissance de cette entité rare mais certaine peut conduire à envisager ce diagnostic dès la seule évocation des symptômes.

Le pronostic vital était rapidement engagé dans les observations princeps de Medsger et al. [3] à cause de l'extension de la tumeur. La connaissance de ce syndrome devrait permettre une plus grande précocité du diagnostic et améliorer ainsi le pronostic. Après traitement efficace de la tumeur, l'ensemble de la symptomatologie peut disparaître. Toutefois la rétraction des doigts s'avère irréversible chez certains patients malgré les soins de kinésithérapie et de physiothérapie.

Syndromes musculaires

Dermatomyosite (DM) et polymyosite (PM) paranéoplasiques [9-12]

Plusieurs études retrouvent un lien entre la DM et dans une moindre mesure la PM et une pathologie maligne. La probabilité que la DM ou la PM soit paranéoplasique est d'autant plus forte que les patients sont âgés de plus de 40 ans et ont en particulier plus de 65 ans. Sauf exception, un cancer n'est pas associé aux formes de DM ou de PM de l'enfant ou l'adolescent.

Le cancer incriminé dans la DM ou PM est d'origine diverse. Dans les deux sexes, cancer bronchopulmonaire, gastro-intestinal (cancer de l'anus et du rectum), nasopharyngé, chez la femme, cancer ovarien, utérin ou mammaire et chez l'homme, cancer testiculaire ou prostatique. Plus rarement il s'agit d'un lymphome, d'une leucémie ou d'un mélanome.

La preuve de la pathologie maligne est apportée en règle générale dans l'année suivant le diagnostic de DM, parfois dans les 3 ans. Toutefois chez certains patients, le diagnostic de cancer précède de quelques mois celui de la DM ou bien les deux diagnostics, DM et cancer, sont portés simultanément. Dans la PM paranéoplasique, le cancer incriminé est plus souvent apparent qu'occulte. [2]

La traduction clinique de la DM paranéoplasique est proche de celle de la DM non paranéoplasique, à l'exception des lésions dermatologiques ulcéronécrotiques qui seraient plus fréquentes dans la forme paranéoplasique. Le syndrome cutané est souvent inaugural, l'atteinte musculaire retardée, mais d'aggravation rapide aboutissant à une impotence fonctionnelle sévère. Mais le risque d'un cancer existe aussi dans les formes décrites sous le nom de DM sans myosite ou DM amyopathique (sans atteinte musculaire). La présence des anticorps anti-Jo-1 ou anti-Mi-2 n'est pas discriminative d'une forme non paranéoplasique. [2]

Le pronostic d'une DM ou d'une PM est plus sévère en présence d'un cancer. La fréquence et la gravité de cette association, surtout au cours d'une DM, impliquent une enquête exhaustive comportant un examen clinique complet, incluant l'examen et les touchers pelviens pour la recherche dans les deux sexes d'un cancer du rectum ou de l'anus et chez la femme d'un cancer de l'ovaire, radiographie thoracique, échographie abdominale et pelvienne et chez la femme mammographie, dosage du CA-125 (pour l'ovaire), chez l'homme dosage du *prostate specific antigen* (PSA) et – si doute au toucher rectal – échographie prostatique. Les explorations digestives sont à discuter au cas par cas, de même que le scanner thoraco-abdomino-pelvien. Il faut se poser la question de l'éventuelle indication d'une exploration globale par *positron emission tomography-scan* (PET-scan) [13] au cours d'une DM chez un sujet de plus de 40 ans, compte tenu de son étiologie paranéoplasique fréquente, le traitement précoce du cancer étant important pour le pronostic.

La prise en charge thérapeutique de la DM et de la PM paranéoplasique est difficile. La corticothérapie et les traitements par le méthotrexate, l'azathioprine sont moins ou peu efficaces. Une régression de la DM ou de la PM est attendue avec le traitement radical du cancer mais de façon non obligatoire. Chez un certain nombre de patients, le cancer continue à évoluer malgré des traitements adaptés et la DM ou la PM nécessite la poursuite des traitements symptomatiques.

Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton [2]

Le syndrome myasthénique de Lambert-Eaton est souvent relié à un cancer. Une réduction du relargage d'acétylcholine au niveau de la transmission neuromusculaire par des anticorps dirigés contre des canaux calciques voltage-dépendants présynaptiques entraîne une fatigabilité excessive aux efforts, une hyporéflexie, une faiblesse musculaire pelvienne et à la racine des membres inférieurs. Des signes dysautonomiques sont fréquents. L'activité physique peut être responsable de myalgies ou de façon paradoxale d'une amélioration du déficit moteur, mais la fatigabilité réapparaît après la poursuite de l'effort. L'électromyogramme montre un bloc neuromusculaire présynaptique. Un cancer pulmonaire à petites cellules est découvert dans 60 % des cas, en général après 1 à 2 années d'évolution.

Syndrome de l'homme (ou de la personne) raide [14-16]

Cette affection est beaucoup plus rarement paranéoplasique qu'auto-immune. À la rigidité progressive diffuse, axiale et aux membres inférieurs se surajoutent des spasmes déclenchés par le contact ou une contraction volontaire. Ces spasmes sont dus à des contractions simultanées des muscles agonistes et antagonistes, ce que démontre l'examen électromyographique. L'incompréhension des signes et symptômes du syndrome de la personne raide conduit souvent ces patients en psychiatrie. La femme est plus souvent atteinte que l'homme.

Les affections malignes rapportées au cours du syndrome de la personne raide sont surtout le cancer du sein, et dans quelques cas le cancer du poumon à petites cellules, la maladie de Hodgkin, le thymome. Les anticorps *anti glutamic acid decarboxylase* ou GAD se rencontrent volontiers dans la forme auto-immune et très rarement dans la forme paranéoplasique. [16] Des autoanticorps antiamphiphysine ont été rapportés dans quelques observations et forment une voie de recherche nouvelle. L'amphiphysine est exprimée sous diverses isoformes à taux élevé dans le cerveau et les muscles squelettiques. Une rhabdomyolyse auto-immune associée aux formes avec anticorps antiamphiphysine a été signalée. [15]

■ Rhumatismes inflammatoires paranéoplasiques

Des oligo- ou polyarthralgies peuvent révéler un cancer au cours de l'OAH ou d'autres syndromes paranéoplasiques (vascularite, autres situations cf. infra). Mais des polyarthralgies peuvent révéler un cancer en s'intégrant dans un rhumatisme inflammatoire paranéoplasique avec des manifestations articulaires isolées. La présentation clinique peut évoquer une polyarthrite rhumatoïde, une spondylarthropathie, une maladie de Still de l'adulte, un rhumatisme inflammatoire du sujet âgé comme la polyarthrite aiguë œdémateuse bénigne du sujet âgé (RS3PE) ou la pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR).

Polyarthrite paranéoplasique isolée [17-20]

Cette situation est rare. L'argument le plus important pour relier une polyarthrite à un cancer est la relation temporelle entre la survenue de la polyarthrite et la découverte du cancer (en moyenne 10 mois). Certains éléments peuvent attirer l'attention sans avoir une valeur discriminative forte : un début de la polyarthrite tardif et rapide, le sexe masculin, une altération de l'état général avec fièvre, une atteinte oligo- ou polyarticulaire asymétrique épargnant les poignets et les articulations des mains, non déformante, un syndrome inflammatoire franc, l'absence de nodules rhumatoïdes et du facteur rhumatoïde, l'absence de chondrolyse et d'érosions avec le recul, et sur le plan thérapeutique la résistance fréquente des symptômes articulaires aux différents traitements, y compris la corticothérapie.

L'asymétrie de l'atteinte articulaire, sa prédominance aux membres inférieurs peuvent orienter vers une spondylarthropathie. La symétrie possible de la polyarthrite peut mimer une polyarthrite rhumatoïde, d'autant que des pseudonodules rhumatoïdes ont été décrits, [17] et le facteur rhumatoïde est parfois positif. De façon générale, beaucoup de ces éléments se rencontrent au cours d'un rhumatisme inflammatoire chez un sujet âgé.

La disparition de la polyarthrite après traitement efficace du cancer est la seule preuve déterminante de son caractère paranéoplasique. Mais l'exérèse chirurgicale complète de la tumeur n'est pas toujours possible, et le doute demeure pour un certain nombre d'observations et d'autant plus si le diagnostic de polyarthrite paranéoplasique a été posé chez un patient ayant déjà un cancer avec métastases non accessibles totalement au traitement. Le traitement reste alors symptomatique.

Les liens pathogéniques entre la polyarthrite et le cancer restent à préciser : conflit immunologique entre l'hôte et la tumeur, production de différentes cytokines ou autres facteurs, directement ou indirectement par la tumeur. Des polyarthralgies sont décrites sous inhibiteurs de l'aromatase.

« Pseudo- » maladie de Still paranéoplasique [21, 22]

La présence d'une hémopathie ou d'un cancer est par définition un critère d'exclusion pour retenir le diagnostic de maladie de Still de l'adulte. Toutefois quelques rares observations d'association cancer et symptomatologie évocatrice d'une maladie de Still sont décrites. Les cancers incriminés sont variés : cancer mammaire, cancer bronchopulmonaire, tumeur de la sphère oto-rhino-laryngologique. Les symptômes et signes systémiques comportent une fièvre hectique, une polyarthrite, un rash érythémateux fugace, parfois une splénomégalie, une atteinte des séreuses. Le syndrome inflammatoire et l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles sont présents.

Polyarthrite aiguë œdémateuse bénigne du sujet âgé et cancer [23]

Quelques rares observations de cancers solides associés à un RS3PE sont rapportées. Il s'agit volontiers d'adénocarcinomes, chez des hommes âgés de plus de 70 ans. Aux signes du RS3PE se surajoutent parfois une fièvre, souvent une altération de l'état général. Au bout de quelques mois, sous traitement, la persistance d'une altération de l'état général ou une corticodépendance doit – entre autres hypothèses – faire évoquer un cancer dont le diagnostic n'a pas encore été porté.

Pseudopolyarthrite rhizomélique et pathologies malignes [24-28]

La définition de la PPR est clinique et donc sujette à interprétation. Une PPR révélant un cancer solide est une situation exceptionnelle. Quelques très rares observations sont publiées, par exemple pour le cancer du rein. [24] Une étude contrôlée ne retrouve pas d'association entre les deux pathologies. [27] Des métastases osseuses révélatrices d'un cancer, de par leur territoire et leur diffusion, peuvent simuler une PPR. Il n'y a pas d'argument pour rechercher en première intention un cancer chez un patient chez qui l'on porte le diagnostic de PPR, en dehors de l'examen clinique complet. Au cas par cas, le clinicien peut – selon l'orientation initiale – discuter la réalisation d'autres examens, en fonction d'éventuelles comorbidités liées à l'âge et ayant un impact pour la prise en charge thérapeutique ou bien s'il y a une résistance apparente au traitement.

De façon un peu plus fréquente, un syndrome « PPR-*like* » (ou exceptionnellement une artérite temporale) a été rapporté au cours non pas tant de lymphomes non hodgkiniens mais surtout de syndromes myélodysplasiques. [28] Les patients sont fébriles, fatigués, et souffrent d'arthromyalgies parfois à prédominance rhizomélique. La prednisone ne peut être réduite au-dessous de 20 ou 25 mg/j. La myélodysplasie est suspectée si l'anémie persiste après plusieurs mois de traitement adapté,

associée à une thrombopénie ou une neutropénie, et a fortiori quand on retrouve au frottis sanguin périphérique des myéloblastes et/ou des sidéroblastes, conduisant à l'étude histologique et cytogénétique du myélogramme qui confirme le diagnostic.

■ Atteintes vasculaires paranéoplasiques [2]

Érythromélalgie paranéoplasique

L'érythromélalgie se traduit par des accès douloureux accompagnés de gonflement et de rougeur des téguments siégeant aux extrémités, surtout aux pieds. Les crises s'atténuent au froid et sous l'action de l'aspirine. La forme idiopathique d'érythromélalgie est la plus fréquente. Mais ses étiologies connues sont multiples. Et en dehors de cas associés à une maladie systémique, une érythromélalgie est possiblement liée à une polyglobulie de Vaquez ou une thrombocytémie essentielle, qu'elle peut faire découvrir au bout de plusieurs mois ou années.

Syndrome de Raynaud paranéoplasique

Des patients, en général d'âge supérieur à 50 ans, développent un syndrome de Raynaud souvent sévère en relation avec un cancer des poumons, du tractus digestif, de l'ovaire ou du sein, du pancréas, du rein ou bien une hémopathie (lymphome, leucémie, myélome). Le phénomène de Raynaud peut précéder de quelques mois la découverte de l'affection maligne.

Nécrose digitale paranéoplasique

Une nécrose digitale paranéoplasique peut révéler une tumeur maligne, en particulier bronchopulmonaire, digestive ou rénale. Le mécanisme en est une vascularite paranéoplasique, un spasme artériel (proche du phénomène de Raynaud), des microthromboses, ces dernières étant différentes de la classique phlébite de Trousseau révélatrice d'un cancer, en particulier gastrique, comme celui dont il a souffert lui-même.

Vascularite paranéoplasique [29-31]

La prévalence d'une affection maligne au cours d'une vascularite, surtout chez les sujets âgés, est évaluée à environ 4,5 %, avec environ deux tiers d'hémopathies, un tiers de tumeurs solides. Les hémopathies avec vascularite paranéoplasique rapportées comprennent la leucémie à tricholeucocytes, les leucémies lymphoïdes chroniques, le myélome, les lymphomes hodgkiniens et non hodgkiniens, les histiocytoses malignes, les syndromes myélodysplasiques. L'association « vascularite-tumeur solide », plus rare, se rencontre au cours de cancers bronchopulmonaires, digestifs (quels qu'ils soient), rénaux, vésicaux, prostatiques, mammaires, utérins. Les principales vascularites rencontrées sont la vascularite leucocytoclasique, la périartérite noueuse, la maladie de Wegener, la polyangéite microscopique (avec anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles), le purpura rhumatoïde. Dans une série de 60 cas de vascularites associées à un cancer, [31] les pourcentages de chacune de ces vascularites paranéoplasiques sont respectivement de 45 ; 36,7 ; 6,7 ; 5 et 5. Le caractère paranéoplasique de cas de maladie de Horton n'a été rapporté que de façon très exceptionnelle (sept cas dans une revue de littérature), [29] ce qui est plutôt en faveur d'une coïncidence fortuite.

La symptomatologie de la vascularite paranéoplasique est semblable à celle de la vascularite non paranéoplasique. Il n'y a pas de marqueurs spécifiques de tels cas de vascularite. L'importance de l'altération de l'état général peut orienter vers une affection maligne, mais les signes généraux sont fréquents au cours des vascularites. La vascularite est révélatrice ou bien survient simultanément ou encore dans le cours évolutif du cancer. Les intervalles extrêmes entre la vascularite et un cancer solide pour Hayem et al. [29] sont de 2 ans et 8 mois avant le cancer et 14 mois après le diagnostic de cancer. Dans le travail de Fain et al., [31] ce délai est en moyenne de 2,7 mois (extrême 0 et 12 mois) dans des cas de vascularite associée à une transformation leucémique d'une myélodysplasie.

Le caractère paranéoplasique de la vascularite reste incertain en l'absence d'un traitement radical de l'affection maligne, situation assez fréquente dans les cas rapportés. Une vascularite chronique ou récidivante restant inexpliquée conduit à rechercher une affection maligne. La survenue d'une vascularite chez un patient connu comme ayant un cancer jusque-là en rémission conduit à rechercher une récidive de ce cancer. Une telle étiologie est rare. Dans une revue exhaustive sur les vascularites avec présence d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles, cette association n'est pas citée. [32]

■ Autres présentations cliniques rhumatismales systémiques paranéoplasiques [2]

Une arthropathie prenant l'aspect du rhumatisme décrit par Jaccoud a été décrite au cours de cancers pulmonaires. Un syndrome ressemblant au lupus a été observé et rapporté au cours de lymphomes hodgkiniens, de myélodysplasie, de thymomes, de cancers bronchopulmonaires, mammaires et ovariens. Une étude semble montrer une prévalence plus grande d'anticorps antinucléaires chez des patients ayant un cancer que dans le groupe contrôle. [33] La polychondrite atrophiante dans quelques cas est associée à une leucémie, un lymphome, une myélodysplasie ou un carcinome.

La réticulohistiocytose multicentrique est assez souvent associée à un cancer, découvert alors dans trois quarts des cas après le diagnostic de réticulohistiocytose multicentrique. [34, 35]

Des changements cutanés ressemblant à une sclérodermie peuvent apparaître chez des patients ayant un cancer gastrique, mammaire ou pulmonaire, un mélanome métastasé, un myélome à forme avec ostéosclérose localisée ou encore au cours du POEMS syndrome. Ce dernier syndrome comporte, outre les signes cutanés, une polyneuropathie, une organomégalie, une endocrinopathie, une gammapathie monoclonale.

La fasciite avec éosinophilie et corticorésistance est possiblement associée à une hémopathie ou un cancer. [36] La chronicité d'un érythème noueux fait craindre son caractère paranéoplasique révélateur d'un lymphome, d'une leucémie ou d'un hépatocarcinome. [37]

Le syndrome « arthrite-panniculite » évoqué devant des arthrites inexpliquées, des nodules sous-cutanés douloureux fait rechercher une pathologie pancréatique, et en particulier un cancer du pancréas, un carcinome neuroendocrinien. [38, 39]

L'arthropathie amyloïde se rencontre essentiellement au cours du myélome multiple. Des dépôts de chaînes légères kappa ou lambda apparaissent dans la synoviale, particulièrement aux genoux, aux poignets et aux épaules avec à ce niveau un possible aspect pseudoathlétique très évocateur du diagnostic d'amylose.

Une goutte articulaire et rénale peut se développer chez des patients souffrant d'une leucémie, d'une polyglobulie de Vaquez, d'une thrombocytémie essentielle, d'un lymphome, d'un myélome, et plus rarement d'un carcinome, avant ou après la mise en route de la chimiothérapie. Cette dernière peut provoquer le syndrome de lyse tumorale, avec hyperuricémie et hyperuraturie massives, dépôts uratiques rénaux justifiant une prise en charge préventive.

■ Hypercalcémie paranéoplasique

Hypercalcémie paranéoplasique liée à la « parathormone-related-peptide » (PTHrP) [40, 41]

L'hypercalcémie paranéoplasique est liée dans la majorité des cas à une sécrétion de PTHrP. La PTHrP partage avec l'hormone parathyroïdienne (PTH) un même récepteur et donc certains

effets biologiques similaires. La PTHrP augmente la résorption osseuse, la réabsorption du calcium et la perte de phosphate au niveau des reins. Elle peut avoir une action ostéolytique locale en cas de métastases osseuses. Le mécanisme de l'expression du gène de la PTHrP n'est pas connu. Ce gène est exprimé de façon quasi ubiquitaire dans les tissus fœtaux, mais aussi dans de nombreux tissus normaux adultes. Au cours de l'hypercalcémie paranéoplasique liée à la PTHrP, l'immunoréactivité PTHrP (retrouvée dans le plasma) correspond à de nombreux peptides de taille différente.

La tumeur en cause est souvent évidente, révélée par l'examen clinique, la radiographie pulmonaire et d'autres examens, en particulier d'imagerie orientés selon l'examen clinique. Les affections malignes incriminées sont nombreuses : cancer bronchique, mammaire, cancer de la tête et du cou, cancers du rein, de la vessie, de l'ovaire, de la prostate, du pancréas, certaines leucémies, le myélome multiple, le mélanome malin.

L'hypercalcémie est découverte sur un dosage demandé parmi d'autres examens d'orientation chez un patient ayant une symptomatologie non évocatrice (découverte fortuite) ou bien devant des signes neurologiques, digestifs, rénaux (polyurie-polydipsie) d'autant plus marqués que l'hypercalcémie paranéoplasique est forte et d'installation rapide, ce qui est assez fréquent.

Le tableau biologique de sécrétion de PTHrP correspond à celui d'une hyperparathyroïdie primaire avec – outre l'hypercalcémie – une hypophosphatémie, une hypercalciurie. Mais – élément capital – le taux de la PTH 1-84 s'avère bas (contrairement aux cas par exemple d'association entre un cancer du sein et un adénome parathyroïdien). La 1-25 OH_2 vitamine D – si elle fait l'objet d'un dosage – est également basse. Une insuffisance rénale avec déshydratation est possible. L'élévation de la PTHrP plasmatique confirme le diagnostic.

L'hypercalcémie paranéoplasique justifie en urgence un traitement symptomatique non spécifique. Une étude expérimentale chez l'animal ouvre la voie à un traitement immunologique par anticorps anti-PTHrP. [42] Le pronostic de l'hypercalcémie paranéoplasique à moyen et long terme est fonction du diagnostic et du stade de l'affection maligne responsable.

Hypercalcémie paranéoplasique liée à d'autres facteurs humoraux [40]

Dans les lymphomes, une hypercalcémie ou plus souvent une hypercalciurie peut être due à une activité de 1-hydroxylation excessive de la vitamine D. Le taux plasmatique de 1-25 OH_2 vitamine D est souvent augmenté. Le taux de la PTH est bas. Il s'agit de la même situation qu'au cours de la sarcoïdose. La corticothérapie est efficace. Une sécrétion de PTH par une tumeur maligne non parathyroïdienne est extrêmement rare.

Ostéomalacie paranéoplasique [40]

Certaines tumeurs s'accompagnent de la sécrétion d'une ou plusieurs substances circulantes inhibant la réabsorption tubulaire des phosphates et empêchant la 1-hydroxylation de la vitamine D.

L'ostéomalacie est révélée en général par des douleurs osseuses, une faiblesse musculaire à prédominance rhizomélique, évoluant souvent depuis plusieurs années. Il existe biologiquement une hypophosphatémie, une calcémie normale, une élévation des phosphatases alcalines, une hyperphosphaturie. La PTH, la 25 OH vitamine D sont normales, la 1-25 OH_2 vitamine D basse. La biopsie osseuse – si elle est réalisée – montre l'ostéomalacie. La scintigraphie osseuse peut objectiver des zones d'hyperfixation qui, radiologiquement, peuvent correspondre à des stries de Looser-Milkman. Les aspects cliniques et scintigraphiques peuvent donner le change pour une algodystrophie. L'ostéomalacie paranéoplasique chronique avec multiples événements osseux peut se compliquer toutefois d'une algodystrophie, volontiers alors plurifocale.

La majorité des tumeurs responsables de l'ostéomalacie paranéoplasique oncogénique est bénigne. L'origine de la tumeur est vasculaire (par exemple un hémangiopéricytome), ou mésenchymateuse (fibrome, dermatofibrome, schwannome mais aussi ostéosarcome...). Quelques cas de cancers de la prostate sont rapportés. La recherche de la tumeur se fait selon l'orientation clinique, mais l'examen clinique, assez souvent, ne permet pas de dépister la tumeur en cause. La scintigraphie à l'octréotide [43] paraît intéressante pour prouver l'existence de la tumeur, la localiser, permettre son exérèse, et guérir le patient de cette ostéomalacie paranéoplasique.

Le *fibroblast growth factor* (FGF 23) est un facteur fortement incriminé dans cette ostéomalacie paranéoplasique. Il inhibe le transporteur Na/Pi des cellules tubulaires proximales en se fixant sur un récepteur FGF de type 3 activant la voie des *mitogen activated protein* (MAP) kinases. Ce facteur a été retrouvé élevé également dans des hypercalcémies tumorales. [44]

Si le traitement radical de la tumeur n'est pas possible, il faut corriger l'hypophosphatémie, et la carence en 1-25 OH_2 vitamine D. La place de l'octréotide au niveau thérapeutique est à préciser. [45]

Conclusion

Les syndromes paranéoplasiques sont différents des manifestations dues à une compression par la tumeur ou un envahissement synovial ou périarticulaire osseux métastatique. [46] Ils sont différents aussi des situations prénéoplasiques, par exemple comme le risque au cours d'une cryoglobulinémie mixte avec présence du virus de l'hépatite C de survenue lointaine d'un lymphome B ou d'un cancer. [47]

Les syndromes paranéoplasiques rhumatologiques sont à la fois divers, rares et à évoquer au cours de nombreuses situations rhumatologiques souvent communes, où l'origine néoplasique est l'exception. Il y a donc devant des signes ou symptômes non spécifiques un juste équilibre à trouver entre la limitation des explorations à l'examen clinique et des examens paracliniques de débrouillage et la recherche exhaustive d'une tumeur associée, qui peut aller jusqu'à la demande d'un PET-scan. Différents arguments orientent toutefois, nous l'avons vu, l'exercice du clinicien dans de telles situations.

Les syndromes rhumatologiques paranéoplasiques permettent de découvrir la tumeur responsable en adaptant la stratégie des explorations paracliniques. Si le traitement tumoral est définitivement efficace, les manifestations paranéoplasiques disparaissent alors et ne réapparaîtront pas, sauf si la tumeur récidive. Ce traitement tumoral n'est toutefois pas toujours suffisamment efficace, et un traitement symptomatique, éventuellement immunologique ou à visée osseuse, reste souvent nécessaire.

Références

[1] Morin F, Marcelli C. Ostéoarthropathie hypertrophiante. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil Locomoteur, 14-260-A-10, 2002: 8p.

[2] Fam AG. Paraneoplastic rheumatic syndromes. *Baillieres Clin Rheumatol* 2000;**14**:515-33.

[3] Medsger TA, Dixon JA, Garwood VF. Palmar fasciitis and polyarthritis associated with ovarian carcinoma. *Ann Intern Med* 1982;**96**:424-31.

[4] Grados F, Houvenagel E, Cayrolle G, Bellony R, Fardellone P, Sebert JL. Two new cancer locations accompanied with palmar fasciitis and polyarthritis. *Rev Rhum* 1998;**65**:212-4 [Engl Ed].

[5] Enomoto M, Takemura H, Suzuki M, Yuhara T, Akama T, Yamane K, et al. Palmar fasciitis and polyarthritis associated with gastric carcinoma: complete resolution after total gastrectomy. *Intern Med* 2000;**39**:754-7.

[6] Kase H, Aoki Y, Sugaya S, Takakuwa K, Tanaka K. Palmar fasciitis and polyarthritis associated with squamous cell carcinoma of the cervix. *Int J Gynecol Cancer* 2000;**10**:507-9.

[7] Roman S, Tebib J, Scoazec JY, Menard Y, Paliard P, Dumortier J. Fasciite palmaire et polyarthrite paranéoplasique associée à un carcinome hépatocellulaire. *Gastroenterol Clin Biol* 2001;**25**:203-4.

[8] Docquier C, Majois F, Mitine C. Palmar fasciitis and arthritis: association with endometrial adenocarcinoma. *Clin Rheumatol* 2002;**21**:63-5.

[9] Wakata N, Kurihara T, Saito E, Kinoshita M. Polymyositis and dermatomyositis associated with malignancy: a 30-year retrospective study. *Int J Dermatol* 2002;**41**:729-34.

[10] Danko K, Ponyi A, Constantin T, Borgulya G, Szegedi G. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Medicine* 2004;**83**:35-42.

[11] Langan SM, O'Brian S, Barnes L. Dermatomyositis associated with angiotropic lymphoma. *Clin Exp Dermatol* 2003;**28**:597-9.

[12] Wang CC, Chen MJ, Ho HC, Hong HS. Urticarial vasculitis and dermatomyositis in a patient with nasopharyngeal carcinoma. *Cutis* 2003;**72**:399-402.

[13] Berner U, Menzel C, Rinne D, Kriener S, Hamscho N, Dobert N, et al. Paraneoplastic syndromes: detection of malignant tumors using [(18)F] FDG-PET. *Q J Nucl Med* 2003;**47**:85-9.

[14] Murinson BB. Stiff-person syndrome. *Neurologist* 2004;**10**:131-7.

[15] Petzold GC, Marcucci M, Butler MH, Van Landeghem FK, Einhaupl KM, Solimena M, et al. Rhabdomyolysis and paraneoplastic stiff-man syndrome with amphiphysin auto-immunity. *Ann Neurol* 2004;**55**:286-90.

[16] Schiff D, Dalman J, Myers DJ. Anti-GAD antibody positive stiff-limb syndrome in multiple myeloma. *J Neurooncol* 2003;**65**:173-5.

[17] Acosta Madiedo JM, Murthy A, Cortese DA, Cohen MD. An unusual case of carcinoma polyarthritis with associated vasculitis. *Arthritis Rheum* 1997;**40**:779-82.

[18] Mok CC, Kwan YK. Rheumatoid-like polyarthritis as a presenting feature of metastatic carcinoma: a case presentation and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2003;**22**:353-4.

[19] Metyas SK, Lum CA, Raza AS, Vaysburd M, Forrester DM, Quismorio Jr. FP. Inflammatory arthritis secondary to metastatic gastric cancer. *J Rheumatol* 2003;**30**:2713-5.

[20] Wiese W, Alansari H, Tranchida P, Madrid FF. Paraneoplastic polyarthritis in an ovarian teratoma. *J Rheumatol* 2004;**31**:1854-7.

[21] Routier G, Flamencourt P, Watine O, Dansin E. Pseudomaladie de Still et néoplasie profonde. *Rev Med Interne* 1997;**18**:47-9.

[22] Neishi J, Tsukada Y, Machara T, Ueki K, Maezawa A, Nojima Y. Adult Still's disease as a paraneoplastic manifestation of breast cancer. *Scand J Rheumatol* 2000;**29**:328-30.

[23] Sibilia J, Friess S, Schaeverbeke T, Maloisel F, Bertin P, Goichot B, et al. Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema (RS3PE): a form of paraneoplastic polyarthritis? *J Rheumatol* 1999;**26**: 115-20.

[24] Niccoli L, Salvarini C, Baroncelli G, Padula A, Olivieri I, Cantini F. Renal carcinoma mimicking polymyalgia rheumatica. Clues for a correct diagnosis. *Scand J Rheumatol* 2002;**31**:103-6.

[25] Kane I, Menon S. Carcinoma of the prostate presenting as polymyalgia rheumatica. *Rheumatol* 2003;**42**:385-7.

[26] Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C, Salvarini C, Olivieri I, Hunder GC. The spectrum of conditions mimicking polymyalgia rheumatica in Northwestern Spain. *J Rheumatol* 2000;**27**:2179-84.

[27] Myklebust G, Wilsgaard T, Jacobsen BK, Gran JT. No increased frequency of malignant neoplasms in polymyalgia rheumatica and temporal arteritis. A prospective longitudinal study of 398 cases and matched populations controls. *J Rheumatol* 2002;**29**:2143-7.

[28] Espinoza G, Font J, Munoz-Rodriguez FJ, Cervera R, Ingelmo M. Myelodysplastic and myeloproliferative syndromes associated with giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: a coincidental coexistence or a causal relationship? *Clin Rheumatol* 2002;**21**:309-13.

[29] Hayem G, Gomez MJ, Grossin M, Meyer O, Kahn MF. Systemic vasculitis and epithelioma. A report of three cases with a literature review. *Rev Rhum* 1997;**64**:816-24 [Engl Ed].

[30] Hamidou MA, Boumalassa A, Larroche C, El Kouri D, Blétry O, Grolleau JY. Systemic medium-sized vessel vasculitis associated with chronic myelomonocytic leukemia. *Semin Arthritis Rheum* 2001;**31**: 119-26.

[31] Fain O, Paries J, Hamidou M, Cacoub P, Godeau B, Stirnemann J, et al. Vasculitides and cancers: 60 cases. *Arthritis Rheum* 2004;**50**(suppl): S436 [abstract].

[32] Seo P, Stone JH. The antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides. *Am J Med* 2004;**117**:39-50.

[33] Solans-Laque R, Perez-Bocanegra C, Salud-Salvia A, Fonollosa-Pla V, Rodrigo MJ, Armadans L, et al. Clinical significance of antinuclear antibodies in malignant diseases: association with rheumatic and connective tissue paraneoplastic syndromes. *Lupus* 2004;**13**:159-64.

[34] Luz FB, Gaspar TAP, Kalil-Gaspar N, Ramos-e-Silva M. Multicentric reticulohistiocytosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;**15**:524-31.

[35] Santilli D, Lo Monaco A, Cavazzini PL, Trotta F. Multicentric reticulohistiocytosis: a rare cause of erosive arthropathy of the distal interphalangeal finger joints. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:485-7.

[36] Eklund KK, Anttila P, Leirisalo-Repo M. Eosinophilic fasciitis, myositis, and arthritis as early manifestations of peripheral T-cell lymphoma. *Scand J Rheumatol* 2003;**32**:376-7.

[37] Glinkov S, Krasnaliev I, Atanassova M, Arnaudov P, Kirov K, Glinkova V. Hepatocellular carcinoma associated with paraneoplastic erythema nodosum and polyarthritis. *J Hepatol* 2003;**39**:656-7.

[38] Preiss JC, Faiss S, Loddenkemper C, Zeitz M, Duchmann R. Pancreatic panniculitis in an 88-year-old man with neuroendocrine carcinoma. *Digestion* 2002;**66**:193-6.

[39] Berkovic D, Hallermann C. Carcinoma of the pancreas with neuroendocrine differenciation and nodular panniculitis. *Onkologie* 2003;**26**:473-6.

[40] Raffin-Sanson ML, Le Marois E, de Keyser Y, Bertagna X. Syndromes paranéoplasiques endocriniens. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Endocrinologie, 10-036-A-10, 2003: 10p.

[41] Lortholary AH, Cadeau SD, Bertrand GM, Guérin-Meyer V, Gamelin EL, Audran M. Humoral hypercalcemia in patients with colorectal carcinoma: report of two cases and review of the literature. *Cancer* 1999;**86**:2217-21.

[42] Sato K, Onuma E, Yocum RC, Ogata E. Treatment of malignancy-associated hypercalcemia and cachexia with humanized anti-parathyroid hormone-related protein antibody. *Semin Oncol* 2003; **30**(5suppl16):167-73.

[43] Jan de Beur SM, Streeten EA, Civelek AL, McCarthy EF, Uribe L, Marx SJ, et al. Localisation of mesenchymal tumours by somatostatin receptor imaging. *Lancet* 2002;**359**:761-3.

[44] Singh RJ, Kumar R. Fibroblast growth factor 23 concentrations in humoral hypercalcemia of malignancy and hyperparathyroidy. *Mayo Clin Proc* 2003;**78**:826-9.

[45] Seufert J, Ebert K, Muller J, Hendrich C, Werner E, Schuuze N, et al. Octreotide therapy for tumor-induced osteomalacia. *N Engl J Med* 2001;**345**:1883-8.

[46] Younes M, Hayem G, Brissaud P, Grossin M, Kahn MF, Meyer O. Monoarthritis secondary to joint metastasis. Two case reports and literature review. *Joint Bone Spine* 2002;**69**:495-8.

[47] Ferri C, Sebastiani M, Giuggioli D, Cazzato M, Longombardo G, Antonelli A, et al. Mixed cryoglobulinemia: demographic, clinical, and serologic features and survival in 231 patients. *Semin Arthritis Rheum* 2004;**33**:355-74.

C. Masson, Praticien rhumatologue hospitalier (ChMasson@chu-angers.fr).
B. Bouvard, Interne.
M. Audran, Professeur, chef de service.
Service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire, 4, rue Larrey, 49933 Angers cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Masson C, Bouvard B, Audran M. Manifestations rhumatologiques paranéoplasiques en dehors de l'ostéoarthropathie hypertrophiante. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-295, 2005.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-285-A-10

Ostéoarthropathies nerveuses

JM Berthelot
MA Pistorius

Résumé. *– La nosologie des ostéoarthropathies nerveuses (OAN) se chevauche trop avec celle des acropathies ulcéromutilantes (AUM) et des fractures pathologiques pour qu'un système de critères diagnostiques ait pu s'imposer pour les distinguer entre elles ou des pathologies frontières que constituent certaines arthropathies dégénératives hypertrophiques, ou certaines arthropathies « nerveuses » sans neuropathies sous-jacentes identifiables. Le diabète reste la première cause d'OAN (du moins dans les pays riches) (de 0,15 à 3 % des diabétiques). En revanche, les neuropathies alcooliques non carentielles restent en Europe la première des étiologies des AUM. Si leur pathogénie combine des facteurs traumatiques et vasculaires, le rôle de facteurs trophiques pourrait être primordial. Il pourrait s'agir du relargage anormal par certaines fibres nerveuses pathologiques de facteurs de croissance ou cytokines régulant le turn-over osseux et/ou le débit sanguin local. Le traitement des OAN et des AUM reste difficile, car requérant une participation totale du patient, tant pour la prise en charge de l'affection neurologique causale, que pour le respect des très longues périodes de mise au repos des articles touchés. Le diagnostic différentiel reste dominé, du moins chez les diabétiques, par l'ostéomyélite septique, ce diagnostic ne pouvant parfois être infirmé que par la biopsie.*

Introduction

L'appellation de « *Charcot's arthropathy* » accordée par les auteurs anglo-saxons aux OAN rend hommage à la sagacité de Jean-Martin Charcot qui, le premier, les distingua des autres destructions ostéoarticulaires [13, 34]. Les OAN et les AUM résultent du dysfonctionnement de certaines fibres sensitives à l'origine de troubles proprioceptifs, d'une hypoalgésie et de troubles trophiques. L'appellation d'AUM est réservée aux atteintes des extrémités (pieds surtout), où les troubles trophiques des parties molles peuvent générer des ulcérations indolentes, indépendamment de l'existence d'une OAN distale. Le terme générique d'OAN désigne les remaniements majeurs des articulations (y compris les segments intervertébraux) résultant de ces neuropathies, d'apparition souvent brutale et d'évolution rapide avec télescopage habituel d'une phase de destruction (fractures de l'os sous-chondral, distensions ligamentaires, puis ostéolyse-chondrolyse), et d'une phase de construction (condensation osseuse et ostéophytose exubérante).

Le terme d'OAN type Charcot s'applique plus sélectivement aux OAN des grosses articulations des membres. En fait, les cadres nosologiques des fractures pathologiques, des AUM et des OAN se chevauchent trop pour qu'un système de critères diagnostiques ait pu s'imposer pour les distinguer entre elles [18] ou des pathologies frontières comme certaines arthropathies dégénératives hypertrophiques ou certaines arthropathies nerveuses sans neuropathies sous-jacentes identifiables [83]. Le diabète reste la première cause d'OAN (du moins dans les pays riches) : de 0,15 à 3 % des diabétiques seraient concernés par cette complication [30, 32, 75]. En témoigne le nombre de publications récentes sur ce thème. Il en résulte un chapitre spécifique. En revanche, les neuropathies alcooliques non carentielles restent, en Europe, la première des étiologies des AUM.

Jean-Marie Berthelot : Praticien hospitalier, service de rhumatologie.
Marc-Antoine Pistorius : Praticien hospitalier, service de médecine interne.
Centre hospitalier universitaire de Nantes, hôpital de l'Hôtel-Dieu, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 01, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Berthelot JM et Pistorius MA. Ostéoarthropathies nerveuses. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-285-A-10, 1999, 11 p.

Étiologies

Étiologies des ostéoarthropathies nerveuses des membres (type Charcot)

La prévalence des OAN n'a été estimée que pour les étiologies classiques : de 20 à 30 % dans les syringomyélies [19, 36, 49], de 5 à 10 % dans le tabès [36], de 1 à 3 % chez les diabétiques [18] (extrêmes de 0,08 à 29 % selon les recrutements [4]). La prévalence dans les lèpres n'est pas bien connue ; cette étiologie reste pourtant d'actualité dans beaucoup de pays [19]. Le diabète reste la première cause dans les pays riches [51].

Assez souvent (41 % d'une série récente de 115 OAN), aucune étiologie ne s'impose [19]. Il peut s'agir de la précession de la neuropathie par l'OAN, comme rapporté dans le diabète [33, 64], ou de l'aspécificité des signes neurologiques : ainsi, des neuropathies sensitives paranéoplasiques compliquées d'OAN peuvent précéder le cancer sous-jacent de plus de 5 ans [3]. Certains auteurs préfèrent alors l'appellation « *Charcot-like arthropathy* » [83]. Cette prudence est justifiée par leur similitude clinique avec certaines variétés d'arthroses, d'arthrites destructrices (sclérodermies, rhumatismes psoriasiques, certaines polyarthrites rhumatoïdes ou juvéniles, arthropathies microcristallines [15, 28]). La description d'une nouvelle cause d'OAN doit être réfléchie : la présence chez un même patient d'une arthropathie destructrice et d'une pathologie neurologique ne garantit pas le diagnostic d'OAN (comme récemment, à propos d'une compression médullaire cervicale dans un contexte de chondrocalcinose [15, 28]).

Une topographie originale des OAN peut, à elle seule, suggérer une étiologie : ainsi, l'atteinte des doigts est très évocatrice de syringomyélie (jusqu'à 80 % des cas) [49], même si l'épaule reste l'articulation la plus affectée. Toutefois, dans l'ensemble, la présentation clinique des OAN ne diffère que peu ou pas selon les causes de celle-ci (tableau I).

Étiologies des ostéoarthropathies nerveuses du rachis

Les localisations rachidiennes, décrites dès 1884 [2], partagent plusieurs étiologies avec les OAN des membres (tableau II). D'ailleurs, une OAN rachidienne complique 6 à 21 % des OAN des membres. Toutefois, les OAN du rachis peuvent exister isolément [61, 82], et des étiologies plus spécifiques de

Tableau I. – Étiologies des ostéoarthropathies nerveuses des membres.

Tabès [36] Lèpre [20] Syringomyélie [20, 36] Diabète [18, 81] Pathologies médullaires dysraphiques [30] Myéloméningocèles Malformations artérioveineuses [30] Pathologie postradique [20, 36, 60] Médullopathies carentielles [34] Myélites transverses [30] Tumeurs médullaires ou de la queue de cheval [30] Arachnoïdites sévères [30] Compression de la moelle cervicale ? [15, 28] Syndrome de Recklinghausen [72] Neuropathies amyloïdes - type AA : secondaires à un Waldenström - par mutation de la transthyrétine Neuropathies associées au syndrome de lipomatose multiple de Launois et Bensaude, à rapprocher de cas de lipomes de la queue de cheval Neuropathies sensitives familiales avec anhidrose Neuropathies sensitives paranéoplasiques [3] Pas de neuropathies identifiées [20] : dénomination de « *Charcot-like* » par certains auteurs [83]

Tableau II. – Étiologies des ostéoarthropathies nerveuses du rachis.

Tabès [2] Syringomyélie [36] Diabète [2, 65] Insensibilité congénitale à la douleur [65] Charcot-Marie-Tooth [2] Traumatismes médullaires avec paraplégie [82] Myélite aiguë [65] Tumeur médullaire ou méningée [65] Ischémie médullaire par athérosclérose [65]

cette localisation ont été rapportées, dont surtout des tumeurs médullaires : le diagnostic peut alors être difficile à la phase initiale, quand manquent les signes de reconstruction.

Étiologies des fractures pathologiques associées aux neuropathies [5]

Elles ont été décrites isolément dans au moins deux situations : les neuropathies sensitives héréditaires avec insensibilité congénitale à la douleur et anhidrose [45], et les neurofibromatoses [14]. On retrouve de telles fractures pathologiques en association avec des OAN dans la plupart des autres étiologies, et surtout le diabète (y compris juvénile, lors duquel leur diagnostic est retardé de 5 semaines en moyenne [16]).

Étiologies des acropathies ulcéromutilantes

Il s'agit aussi souvent d'étiologies communes aux OAN des membres ou du rachis (diabète, tabès, indifférence congénitale à la douleur, lèpre, syringomyélie), et rarement de médullopathies acquises. Certaines étiologies sont plus spécifiques des AUM (tableau III). Il s'agit soit de polyneuropathies périphériques acquises d'évolution lente (alcoolisme sans dénutrition [syndrome de Bureau et Barrière]), rarement amylose ou neuropathie carentielle (béribéri, alcool), soit de neuropathies héréditaires concernant essentiellement, voire exclusivement, les fibres sensitives (type I de Dyck autosomique dominant [maladie de Thévenard], type II de Dyck autosomique récessif, neuropathies héréditaires avec anhidrose [syndrome de Swanson], certaines neurolipidoses ou maladies lysosomiales [maladie de Fabry]), soit exceptionnellement de souffrances tronculaires ou radiculaires mécaniques (sciatiques par malformation des racines ou du sac dural ou arachnoïdite des spondylarthrites ankylosantes, syndrome du canal carpien très évolué, plaies des nerfs).

On peut insister sur l'absence habituelle de dénutrition dans le syndrome de Bureau et Barrière, qui semble directement le fait de l'alcoolisme, plus que d'une neuropathie carentielle [67], et sur la prééminence des pathologies touchant exclusivement les fibres sensitives. En effet, les neuropathies avec atteinte motrice prédominante (tel le syndrome de Charcot-Marie-Tooth) ne sont qu'exceptionnellement en cause.

Signes neurologiques à rechercher

Il s'agit avant tout de troubles sensitifs (sensibilités thermoalgique et proprioceptive), qui peuvent être discrets ou parcellaires : outre la sensibilité superficielle, on testera surtout la sensibilité arthrocinétique, la pallesthésie (diapason), la perception du chaud et du froid, et l'interruption ou non des arcs réflexes. Des anomalies de la réponse vasomotrice (raie vasomotrice) pourront aussi être recherchées en présence d'une AUM, et des signes de souffrance des voies longues lors de la suspicion d'une OAN du rachis (syndrome pyramidal ou cordonal postérieur). Exceptionnellement, la

Tableau III. – Étiologies des acropathies ulcéromutilantes.

A - Causes communes aux ostéoarthropathies nerveuses
Diabète Tabès Indifférence congénitale à la douleur Lèpre Syringomyélie Médullopathies acquises (hémangiome intramédullaire)
B - Neuropathies périphériques à forte composante d'analgésie
Polyneuropathies périphériques acquises d'évolution lente - Alcoolisme sans dénutrition (syndrome de Bureau et Barrière) - Diabète, lèpre - Rarement amylose ou neuropathie carentielle (béribéri, alcool) Plus rarement, neuropathies héréditaires concernant essentiellement, voire exclusivement, les fibres sensitives - Type I de Dyck, autosomique dominante (maladie de Thévenard) - Type II de Dyck, autosomique récessive - Neuropathies héréditaires avec anhidrose (syndrome de Swanson) - Insensibilité congénitale à la douleur - Maladies métaboliques - Neuropathies amyloïdes - Neurolipidoses ou maladies lysosomiales (maladie de Fabry) Exceptionnellement souffrances tronculaires ou radiculaires mécaniques - Sciatiques, syndrome du canal carpien très évolué - Malformations des racines ou du sac dural - Arachnoïdite des spondylarthrites ankylosantes - Plaies des nerfs

palpation de troncs nerveux hypertrophiques pourra faire évoquer une lèpre chez un sujet transplanté. Dans certains cas, l'examen neurologique peut rester normal, l'OAN révélant la neuropathie [19].

Diagnostic

Bien que ces entités de nosologies très proches se chevauchent et coexistent souvent chez un même patient, il est habituel de décrire séparément les OAN des membres (type Charcot), les OAN du rachis et les AUM.

Ostéoarthropathies nerveuses des membres (type Charcot)

Remarques générales

Le début est souvent brusque, par un craquement à la marche (fissure-fracture ostéochondrale ?). Puis vont se précipiter les signes cliniques et radiologiques en rapport avec les phénomènes de destruction et reconstruction spectaculaires et intriqués qui caractérisent les OAN. Ceux-ci peuvent ne durer que quelques jours à semaines (formes aiguës, surtout dans les variétés atrophiques des membres supérieurs [9], pouvant aboutir à la disparition d'une articulation en moins de 6 semaines [56]). Dans d'autres cas (notamment les formes hypertrophiques des membres inférieurs), l'évolution peut être d'emblée plus chronique [80].

L'OAN peut être bilatérale d'emblée (par exemple 9 % d'une série de 55 pieds diabétiques) [4], ou le devient, dans 75 % des cas, chez le diabétique. Toutefois, la sévérité des atteintes reste souvent très asymétrique, du moins dans le diabète (l'atteinte du pied controlatéral restant asymptomatique trois fois sur quatre [31] et n'étant souvent dépistée que sur la tomodensitométrie [TDM]).

Mise à part l'opposition sus-citée, formes atrophiques des membres supérieurs et hypertrophiques des membres inférieurs, la topographie des atteintes n'a qu'une influence modérée sur la présentation clinique, la description ci-dessous valant donc pour l'ensemble des OAN des membres.

Clinique

L'indolence relative ou absolue qui accompagne des signes cliniques « bruyants » est le signe le plus évocateur des OAN. Elle peut toutefois manquer, soit au début (avec parfois de vives douleurs), soit plus durablement (jusqu'à un quart des cas) [19]. Toutefois, même dans ces situations, on peut remarquer que la mobilisation (passive et active) ou la pression des articles sont moins douloureuses qu'attendu [4].

Le second signe évocateur est la constitution rapide de déformations souvent majeures. Celles-ci sont liées à la conjonction d'un œdème des parties molles (favorisé par l'hypervascularisation et les fissures-fractures osseuses), d'une hyperplasie synoviale (avec le plus souvent volumineux épanchement de celle-ci ou des bourses), de subluxations (qui peuvent être précoces), et/ou de déformations des structures osseuses (hypertrophie épiphysaire par remodelage, ostéophytose exubérante). L'œdème des parties molles est souvent dur, tendu, et surtout chaud : l'augmentation de la chaleur locale est d'au moins 2 °C par rapport au côté sain [92] et peut atteindre + 5 °C (± 1,4°) [4] à la phase active. Il s'agit d'un très bon signe d'évolutivité des OAN. On peut relever d'autres signes de dérégulation de la vasomotricité : veines dilatées,

1 Hanches tabétiques.
À droite : séquelle d'un épisode similaire 10 ans plus tôt.
À gauche : épisode en cours (j10 par rapport aux premiers signes cliniques : douleurs fulgurantes mais transitoires). Phase ostéolytique. On remarque la fracture du fond du cotyle, l'ostéolyse à bord net (comme « le beurre qui fond dans la poêle ») du bord supérieur de la tête fémorale gauche, un creusement de la zone du cotyle en regard.

2 Hanche tabétique gauche (même patient que pour la figure 1).
Cliché pris 14 jours plus tard (transition entre la phase de destruction et la phase de construction). On remarque la majoration de la fracture comminutive du fond du cotyle, l'apparition d'une nouvelle fracture (branche ischiopubienne gauche) chez un patient pourtant hospitalisé et au repos quasi strict, la disparition de la tête fémorale, la présence d'un nuage de calcifications (synoviale « poubelle ») en regard de l'articulation, une calcification du fond de la poche synoviale en dedans du fond du cotyle fracturé.

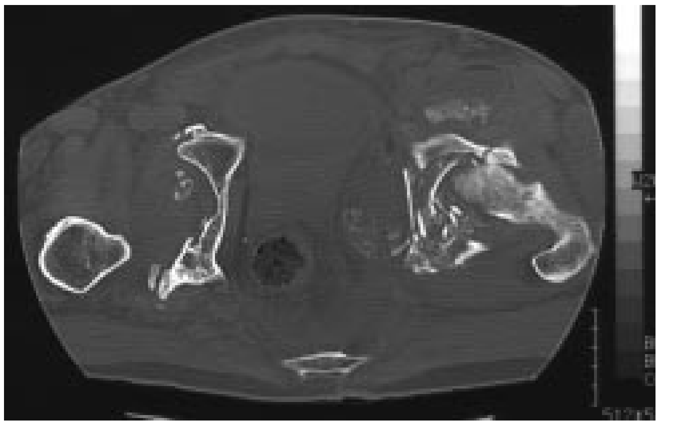

3 Hanche tabétique gauche (même patient que pour la figure 1) : tomodensitométrie.
Cet examen confirme le caractère comminutif de la fracture du cotyle, objective l'épanchement intra-articulaire avec présence en son sein de nombreux débris calciques et son extension à la fois dans le petit bassin et le creux inguinal (niveau liquide).

hyperpulsatilité artérielle. La peau est souvent pâle du fait de l'œdème, mais des saignements intra- ou périarticulaires peuvent être à l'origine d'aspects ecchymotiques. Bien qu'une hypersudation soit parfois notée, la fréquente moindre réponse parasympathique explique que la peau soit souvent plutôt sèche, voire crevassée. La synoviale et/ou les bourses attenantes sont épaissies. L'histologiste y révélerait la présence de débris osseux ou cartilagineux, de nombreux dépôts d'hémosidérine dans les macrophages, et une fibrose sous-intimale [85]. Une infiltration diffuse ou localisée de lymphocytes est possible, mais n'est que rarement marquée [49]. Les épanchements sont le plus souvent soit hémorragiques, soit mécaniques (moins de 650 cellules/mm^3, malgré des pourcentages de neutrophiles allant de 0 à 95 %), ou chyleux (gouttelettes lipidiques, peut-être liées à des saignements antérieurs) [49]. Des formules très inflammatoires sont rarement notées (au moins jusqu'à 60 000/mm^3 ou 60 x 10 ^{9}/L, avec ou sans présence en grand nombre de cristaux d'apatite [43, 49], ou de pyrophosphate de calcium [40]).

Le troisième signe pouvant suggérer le diagnostic d'OAN sur la seule clinique est une hyperlaxité inhabituelle (en flexion, extension, latéralité, tiroir ou torsion). Des subluxations peuvent même être le mode de présentation inaugural, notamment à l'arrière-pied [48], mais n'aboutissent que rarement à des ruptures capsulaires. À la phase d'état, on note des amplitudes articulaires conservées, voire supérieures à la normale, malgré des épanchements articulaires volumineux et/ou des destructions radiologiques. À une phase plus tardive, cette hyperlaxité contribue aux sensations de ressauts et de craquements (« sac de noix ») (10 %) [19], également dus à l'incarcération dans l'articulation de fragments osseux ou cartilagineux. L'hyperlaxité peut, à elle seule, induire une gêne fonctionnelle importante (« membres de pantin »). Les fractures pathologiques qui accompagnent les OAN peuvent libérer précocement des fragments osseux dans les parties molles : des complications sévères peuvent s'ensuivre, comme la constitution de faux anévrysmes des artères iliaques [6].

Imagerie (fig 1, 2, 3)

Elle contribue beaucoup au diagnostic. Elle enregistre en effet mieux que la clinique la succession de phénomènes de destruction (formes aiguës et atrophiques qui prédominent aux membres supérieurs [91]), puis de construction (formes hypertophiques et chroniques, surtout notées aux membres inférieurs). Elle date également mieux que la clinique leur progression très rapide.

Signes de destruction

Le premier indice peut être la présence d'une distension capsulaire ou ligamentaire [23, 31, 48]. Dans d'autres cas, il s'agit de discrètes avulsions corticales, seulement vues en TDM [31], ou de fractures pathologiques notées à la phase d'état dans 28 % des 115 cas d'une série récente, laquelle rapporte aussi une fragmentation de l'os épiphysaire dans 73 % des cas [19]. Apparaissent simultanément des signes d'ostéolyse, très évocateurs du diagnostic d'OAN par leur intrication à une reconstruction osseuse insolite par sa précocité et son siège [9, 10] : l'ostéolyse peut ainsi progresser dans une épiphyse osseuse qui se condense. Un autre signe est la présence fréquente d'un front d'ostéolyse, l'os semblant fondre comme « le beurre dans la poêle ». Elle peut induire une amputation en coin des épiphyses, très caractéristique, qui doit être recherchée avec attention, car pouvant se résumer à un *lipping* (aspect émoussé d'un coin osseux dessinant le profil d'une lèvre) [23]. Les fractures peuvent aussi intéresser les cartilages (aspect d'ostéochondrite dissécante), fragilisés par la fragmentation et la chondrolyse de l'os sous-chondral. La chondrolyse est donc souvent rapide, et parfois accélérée par une réaction synoviale (synovite « poubelle »), médiée par la présence dans la synoviale de débris calciques nuageux à extension déclive (épanchements souvent migrateurs) [52]. En revanche, malgré la destruction souvent totale du cartilage, l'interligne articulaire persiste souvent.

Signes de construction

Très rapidement, et alors que la chondrolyse continue à progresser, le même segment osseux peut se condenser (37 % des cas) [19]. Cette condensation est d'autant plus évocatrice d'OAN qu'elle garde des limites floues et intéresse des segments d'os situés en dehors des zones d'appui maximal, ou les zones de fragmentation osseuse. Une ostéophytose marquée (ces ostéophytes pouvant à leur tour se fracturer) contribue, avec les phénomènes de condensation, au remodelage et à l'hypertrophie des épiphyses notés aux membres inférieurs. L'imagerie peut encore mettre en évidence précocement la calcification des cartilages [80] ou des capsules [19], voire l'ossification des enthèses (ligaments et tendons) ou des capsules (5 % des cas) [19]. Une périostose peut être enregistrée (50 % des cas) [19]. L'ostéochondromatose secondaire à la destruction du cartilage ou de l'os sous-chondral est d'identification moins facile, masquée par les profonds remaniements de l'os et de la synoviale.

Diagnostics différentiels (ostéomyélites exclues)

Les algodystrophies, hypodermites, cellulites, phlébites [85], para-ostéoarthopathies et myosites ossifiantes peuvent poser problème dans les formes débutantes. Les autres causes d'arthropathies destructrices sont évoquées à la phase d'état : arthroses rapidement évolutives ou destructrices [71] ; arthroses sur ostéonécroses aseptiques ou ostéo-chondomatoses articulaires ; arthropathies métaboliques [40, 43] dont la goutte,

4 Radiographie du pied de profil à la phase tardive.
Séquelles d'épisodes antérieurs d'arthropathies nerveuses du Lisfranc chez un diabétique : disparition des cunéiformes, télescopage du tarse avec subluxation dorsale de la base des métatarsiens et ossifications exubérantes sur la face dorsale.

5 Radiographie de trois quarts à la phase évolutive.
Arthropathie nerveuse du Lisfranc chez un diabétique : mélange de destruction (cunéiformes, bases des métatarsiens) et de construction (condensation, hyperostose et ossifications anarchiques).

6 Atteintes des premiers et cinquièmes rayons.
Arthropathie nerveuse de l'avant-pied chez un diabétique : aspect sucé en « sucre d'orge » du cinquième métatarsien, ostéolyse en cupule de la base de P1 du gros orteil gauche et en « crayon » de la tête du premier métatarsien (forme atrophique d'ostéoarthropathie nerveuse).

la chondrocalcinose, et les arthropathies destructrices rapides de l'épaule [60] ; arthrites hémophiliques et hémarthroses post-traumatiques ; ostéoarthrites infectieuses à germes lents [49]. Plus rarement, des tumeurs à évolution rapide (tumeurs à composantes vasculaires, lymphomes, métastases) et/ou ostéogéniques devront être évoquées, ainsi que la possibilité d'ostéolyses pseudotumorales (postfracturaires ou de la maladie de Gorham) [53]. Certains diagnostics différentiels partagent peut-être des mécanismes physiopathologiques avec les OAN a minima (souffrance locale de certaines fibres nerveuses) : arthropathies destructrices des hypothyroïdiens [55], certaines arthrites destructrices des polyarthrites rhumatoïdes ou psoriasiques et des sclérodermies.

Pied diabétique

Description clinicoradiologique (fig 4, 5, 6)

Sa description distincte est justifiée par le fait que le diabète est l'étiologie d'OAN la plus fréquente [51], et que les OAN liées au diabète sont à l'origine des plus longues durées d'hospitalisation des diabétiques [32]. De 1 à 3 % des diabétiques développeraient cette complication, après 16 ans d'évolution du diabète en moyenne [4] (même si un diabète peut être révélé par une OAN) [37]. La survenue d'une OAN ne peut être prédite facilement : il n'existe pas de profil type des neuropathies diabétiques y conduisant [47] et l'examen neurologique des diabétiques avec et sans OAN ne diffère guère [92], même si les OAN semblent plus fréquentes lors des diabètes mal équilibrés [47]. En effet, si 60 % des diabétiques ont une atteinte neurologique infraclinique (dépistée par des examens électrophysiologiques), 15 % une neuropathie symptomatique, et moins de 3 % une neuropathie sévère, seuls 0,05 à 2,5 % des diabétiques développent une OAN [37].

Les spécificités des OAN des diabétiques sont :

– l'atteinte élective et presque exclusive du pied et de la cheville [53] et de certains sites du pied [32] ;

– la fréquence des fractures ;

Tableau IV. – Évolution des ostéoarthropathies nerveuses diabétiques [31].

Type 0	pas d'atteinte décelable
Type 1	changement discret à la face dorsale de la base des premiers aux troisièmes métatarsiens et des cunéiformes adjacents
Type 2	changement plus prononcé, gagnant la base des quatrièmes métatarsiens
Type 3	idem + atteinte de la partie distale de l'os naviculaire
Type 4	idem + base du cinquième métatarsien et cuboïde, avec atteinte moins marquée de l'arche externe (17 % des cas) que le contraire (83 %)
Type 5	atteinte de l'arrière-pied

– la difficulté du diagnostic différentiel d'avec une complication encore plus fréquente et grave, l'ostéomyélite infectieuse du pied, qui toucherait jusqu'à 15 % des diabétiques, favorisée par la conjonction des défauts de perfusion, mais aussi par la présence d'une neuropathie [51]. L'indolence liée à cette dernière peut contribuer à un retard du diagnostic.

Les OAN diabétiques touchent préférentiellement les articulations du tarse (60 %) [7, 29] : environ 50 % des cas pour le Lisfranc [4, 32] et 40 % pour le Chopart [4]. Viennent ensuite l'avant-pied (30 % environ) [29], la sous-talienne (20 % environ) [7] et la tibiotarsienne (10 % environ) [4, 7, 29]. L'atteinte du calcanéus postérieur est plus rare (2 [4] à 5 % [7] des cas). Dans 20 % des cas plusieurs sites sont concernés [4], l'atteinte se faisant presque toujours de proche en proche [31]. Une classification en six types a été proposée (tableau IV). La partie interne du pied (arche interne) est plus touchée (87 %) que la partie externe (13 %), que ce soit au Lisfranc, au Chopart ou aux métatarsiens [31, 72]. Des mécanismes de supination exagérés pourrait contribuer à ceci [31]. Les fractures y sont fréquentes : fracture-dislocation du Lisfranc dans 40 % des cas, et du calcanéus dans 10 à 20 % des cas [31]. Elles sont souvent notées précocement, et peuvent survenir indépendamment des autres lésions et/ou dans des formes modérées d'OAN [31]. L'ostéopénie ne pourrait jouer qu'un rôle mineur dans leur genèse, de telles fractures n'étant pas rares lors des diabètes juvéniles (calcanéus surtout, puis tibiotarsienne, tarse et métatarsiens) [16].

Diagnostic différentiel : ostéomyélites

La distinction des OAN d'avec les ostéomyélites infectieuses est un problème majeur. Ces dernières ont comme point de départ une ulcération locale plus souvent qu'une dissémination hématogène [53]. Ceci explique sans doute qu'elles débutent souvent aux métatarsiens (premier rayon surtout) [53], et sont favorisées par toutes les causes d'ulcération locale, dont les OAN (du fait des déformations induites par celles-ci) et les AUM. Ceci ne facilite pas le diagnostic différentiel. L'infection se propage entre les compartiments internes, médiaux et externes du pied (délimités par des fascias), via certaines zones de faiblesses de ceux-ci [72]. L'importance d'en faire précocement le diagnostic est illustrée par le fait que 80 % des amputations de pied aux États-Unis sont pratiquées chez des diabétiques, et le plus souvent du fait d'une ostéomyélite [72].

Il n'existe pas de signe radiologique fiable pour distinguer les ostéomyélites des OAN : tout au plus, la présence d'appositions périostées d'apparition

récente [53] ou le caractère flou de l'ostéolyse (contours mal limités) [80] seraient en faveur d'une ostéomyélite. La scintigraphie au technétium, bien que souvent précocement anormale, n'a pas une sensibilité de 100 % : les faux négatifs concernent surtout les portes d'entrée, en regard des ulcérations cutanées (têtes métatarsiennes, phalanges et calcanéus) [51]. Elle manque aussi de spécificité car une fixation aux pieds peut être notée chez les diabétiques indépendamment de toute infection, comme de toute OAN [53, 72], et il peut parfois ne s'agir que d'un signe prémonitoire de la survenue d'une AUM [67, 68]. La tomodensitométrie (TDM) ne permet pas de différencier les cellulites des autres types d'atteintes des parties molles (fibrose, granulome, œdème) [72]. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) ne différencie pas non plus les cellulites infectieuses et non infectieuses [51]. Elle détecte certes plus de 90 % des ostéomyélites (hyposignal T1 rehaussé par le gadolinium, et hypersignal T2), mais cet aspect n'est pas spécifique et peut se voir dans les OAN [51, 72], ainsi qu'après fracture ou chirurgie. Elle ne permet donc pas de faire l'économie d'une biopsie qui reste le test de référence, même si certains signes, comme la présence de gaz (hyposignal marqué en T1 et en T2 [51]) suggèrent fortement une ostéomyélite. L'IRM est jugée moins utile que la scintigraphie à l'indium 111 par la majorité des auteurs [72]. Cette dernière a une sensibilité équivalente à la scintigraphie au technétium (78 %), c'est-à-dire imparfaite [46]. Son second défaut est sa mauvaise résolution spatiale. Sa troisième limite est sa spécificité non absolue : trois sur 11 OAN sans ostéomyélite dans une étude [46]. Cette possibilité de faux positifs n'a pas été signalée dans deux travaux plus flatteurs [42, 73], mais est en accord avec une autre étude qui n'a pu dégager de différences avec cet examen entre les OAN récentes (fractures avec hématomes ou hyperémie responsables de la fixation) et les ostéomyélites septiques [74]. Elle n'est donc qu'un argument supplémentaire pour le diagnostic d'ostéomyélite qui doit reposer sur un faisceau d'arguments, la biopsie devant être réalisée au moindre doute.

Ostéoarthropathies nerveuses du rachis

Clinique

Elles touchent surtout le segment lombaire et la jonction dorsolombaire. Les atteintes cervicales [65] (dans les syringomyélies surtout) [36] ou sacrées [65] sont plus rares. Le rachis dorsal moyen et haut est en général préservé [61], peut-être du fait de la rigidité conférée par les côtes à ces segments. L'atteinte est parfois restreinte à un étage, mais concerne le plus souvent deux à trois étages [36, 65]. Les OAN du rachis peuvent se révéler par une cyphoscoliose progressive (notamment en cas de syringomyélie) [36], l'apparition d'une raideur ou au contraire d'une instabilité [65], ou des complications neurologiques qui peuvent aller jusqu'à la paraplégie. Parmi celles-ci, les compressions radiculaires [2] qui expliquent le contraste possible entre l'absence fréquente de contractures musculaires ou de douleurs provoquées à la palpation [36], et le caractère pourtant spontanément douloureux de l'atteinte (y compris la nuit) [2].

Imagerie (fig 7, 8, 9)

Comme pour les OAN des membres, on note au rachis le mélange de destruction et de formation (tant dans les corps vertébraux que les articulaires) qui caractérise les OAN [61]. De même, un pincement discal est souvent noté précocement, qui ne va pas jusqu'à l'ankylose [61]. À une phase de pincement discal associé à un aspect d'arthrose des facettes, succède une phase d'ostéolyse intriquée avec l'apparition d'une ostéosclérose. Puis le corps vertébral peut se fragmenter, et de volumineux ostéophytes apparaissent. L'atteinte des articulaires induit des subluxations postérieures et latérales et l'apparition d'une scoliose. Comme aux membres, on peut opposer des formes atrophiques (à type de pseudospondylodiscites), rares [61], mais qui peuvent se compliquer de véritables pseudarthroses (trois des cinq cas de Park [61]), et des formes hypertrophiques (plus fréquentes). De volumineuses proliférations périostées et des masses paravertébrales contenant des fragments calciques peuvent accompagner ces dernières, et un même matériel calcique peut parfois être identifié en TDM au sein du canal rachidien [61]. Les OAN du rachis ne se distinguent en fait des OAN des membres que par le caractère presque toujours lent de la progression des images [36].

Diagnostic différentiel

Celui-ci amène à discuter : les spondylodiscites torpides (brucelliennes, typhoïdiques, fongiques, à mycobactéries) et les autres granulomatoses rachidiennes ; les tumeurs (maladie de Gorham, métastases, etc) ; les tassements vertébraux d'évolution inhabituelle du fait d'une ostéomalacie [36] ou d'une ostéolyse pseudotumorale analogue à celles rencontrées au pubis ou aux clavicules ; les arthroses hypertrophiques et les hyperostoses, surtout quand ces dernières pontent un bloc pagétique en cours de constitution.

7 Rachis lombaire tabétique de face (même patient que pour la figure 1). Phase tardive : aspect d'ostéophytose caricaturale, avec densification marquée des corps vertébraux.

8 Rachis lombaire tabétique de profil (même patient que pour la figure 1). Ostéophytose antérieure anarchique pouvant en imposer pour une hyperostose vertébrale.

Acropathies ulcéromutilantes

Clinique

Leur diagnostic est facilité par l'analgésie qui contraste avec l'habituelle absence de déficit moteur, et le respect fréquent de la sensibilité proprioceptive. L'atteinte végétative (qui peut faussement orienter vers un mécanisme microvasculaire) paraît contingente.

Souvent associées à une OAN des extrémités, les AUM s'en singularisent par la conjonction d'un syndrome cutané neurotrophique qui associe des ulcères, une hypertrophie tégumentaire caractéristique, et d'autres troubles trophiques plus banals.

Les ulcères neurotrophiques se distinguent facilement des ulcères vasculaires. Ils sont en effet d'une part indolores, même lors des soins et d'autre part, ils surviennent toujours sur une hyperkératose, l'ulcère restant cerné d'une bordure hyperkératosique, laquelle ne se rencontre sinon que dans les conflits pied/chaussure chez des patients à l'hygiène précaire. Enfin, ils siègent électivement aux points d'appui physiologiques (et non sur les zones de

9 Tomodensitométrie (vertèbre S1) du rachis lombaire tabétique (+ vessie neurologique) (même patient que pour la figure 1).
Exubérance de l'ostéophytose et vessie neurologique.

10 Radiographie de profil de la cheville.
Arthropathie nerveuse de la tibiotarsienne droite (polynévrite sévère chez un patient alcoolique de 49 ans), évoluant par à-coups depuis 2 ans.
On remarque la subluxation postérieure spontanée (et indolente), favorisée par l'ostéolyse à bord net (comme le « beurre fondant dans la poêle ») du pilon tibial et (en miroir) du dôme de l'astragale, des signes de reconstruction à la face postérieure de l'épiphyse tibiale, des opacités nuageuses à la face antérieure de l'articulation tibiotarsienne (synoviale « poubelle »).

frottement latérales), à savoir sous la tête du premier métatarsien surtout, la tête du cinquième métatarsien, le talon. Ils apparaissent le plus souvent suite à une marche prolongée ou à une friction répétée : il se constitue d'abord un petit hématome sous-corné qui s'extériorise ensuite soit spontanément, soit à l'occasion de manipulations.

Cet ulcère complique une hypertrophie tégumentaire qui peut intéresser tout ou partie de l'avant-pied, et évolue indépendamment des ulcères, étant plus corrélée aux OAN. Cette hypertrophie, sans doute induite par une stase veinolymphatique, réalise une infiltration ferme, ne prenant pas le godet, qui peut conférer au pied un aspect convexe (pied d'éléphant).

Les autres troubles trophiques sont moins spécifiques : aspect lisse et luisant de la peau, ou à l'inverse état dyskératosique parfois icthyosiforme ; dermite ocre ; onychodystrophie avec hématomes sous-unguéaux ; troubles de la sudation (hyperhidrose plus que hypohidrose).

Bien que les ulcères du mal perforant plantaire puissent survenir indépendamment de lésions osseuses sous-jacentes et que leurs évolutions ne soient pas parallèles, le terme d'AUM choisi par Thévenard [84] témoigne de la fréquence avec laquelle ces AUM sont associées à des OAN du pied (voire de la main) qui possèdent quelques particularités : il s'agit le plus souvent d'atteintes très distales, surtout métatarsiennes et métatarsophalangiennes, les interphalangiennes pouvant même être concernées. Toutefois, une atteinte prédominante du tarse peut se voir, facilitant un effondrement de la voûte plantaire et la constitution d'ulcères dans de nouvelles zones d'appui. L'avant-pied se raccourcit donc souvent (avant-pied carré ou cubique) et les orteils peuvent se subluxer ou se recroqueviller en marteau.

Les mains peuvent être concernées par des AUM (ainsi dans les neuropathies sensitives héréditaires de type II ou I, les syringomyélies, et certains syndromes sévères du canal carpien). Les doigts prennent alors un aspect boudiné qui précède parfois des ulcères traumatiques (morsures, brûlures, etc). Des OAN peuvent aussi y être notées, avec parfois rétraction des doigts en « griffe ».

Imagerie (fig 10 à 17)

Des anomalies radiologiques peuvent précéder la survenue des AUM. Il peut ne s'agir que d'une ostéopénie (du premier rayon au tarse, voire au tibia), laquelle peut conduire à des fractures de l'avant-pied ou du tarse, mais l'atteinte la plus typique reste la mutilation des métatarsiens ou des phalanges : on note initialement un amincissement des diaphyses

11 Coupes tomographiques de cheville objectivant de surcroît de petites fractures de la partie postérieure du talus et la densification de l'os sous-chondral du tibia et du talus, contrastant avec les fronts d'ostéolyse à bords nets (même patient que la figure 7).

12 Coupes tomographiques de cheville, après enclouage centromédullaire.
Échec partiel de l'enclouage centromédullaire (fracture du matériel) chez un patient n'ayant pas respecté les règles de décharge et dont l'arrière-pied a continué à se détruire (ostéolyse calcanéenne) (même patient que la figure 7).

13 Dislocations des avant-pieds chez un patient présentant des acropathies ulcéromutilantes dans le contexte d'un syndrome de Bureau et Barrière. On remarque l'ostéolyse en « sucre d'orge » des métatarsiens favorisant la survenue de fractures de ceux-ci et la réaction pseudoarthrosique en regard des vestiges des premières articulations métatarsophalangiennes.
A. Radiographie de face.
B. Radiographie de trois quarts.

métatarsiennes, contrastant parfois avec une périostite constructive. L'aplatissement des épiphyses métatarsiennes, puis leur modification en cupules à concavité distale, précède leur résorption concentrique, réalisant un aspect en « sucre d'orge à demi sucé ». La progression de cette acro-ostéolyse vers le tarse peut aboutir à un télescopage de celui-ci, intriqué parfois aussi avec une prolifération périostée et la présence de cals.

Diagnostic différentiel

La présence d'une porte d'entrée cutanée doit surtout faire évoquer la possibilité d'une ostéoarthrite septique torpide, qui peut compliquer l'OAN ou l'AUM. En revanche, les lésions cutanées neurotrophiques ont une présentation séméiologique suffisamment spécifique pour éviter toute

14 Arthropathie nerveuse de l'épaule droite sur plexite radique ancienne.
Cliché initial : subluxation inférieure indolente (cliché aimablement fourni par le Docteur Dominique Huguet).

15 Mise en évidence d'un méplat au pôle inférieur de la tête humérale, traduisant une ostéolyse débutante (fonte osseuse) (même patiente que la figure 14).

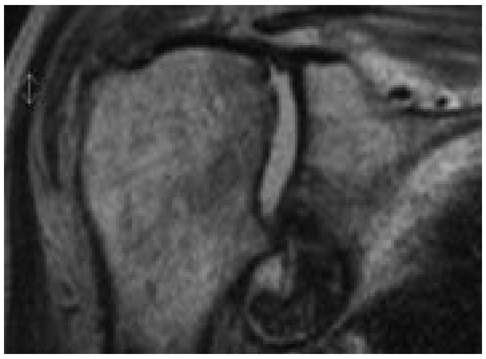

16 Imagerie par résonance magnétique en séquence T2 réalisée 2 mois plus tard, confirmant l'ostéolyse à bord net de la tête humérale et la réaction synoviale avec débris ostéo-articulaires au sein de celle-ci (même patiente que la figure 14).

confusion avec un ulcère vasculaire, exception faite du diabète au cours duquel la présence d'une microangiopathie peut imprimer un caractère vasculaire à l'ulcère neurotrophique. Le principal risque est en fait de mésestimer et de banaliser un ulcère neurotrophique débutant, confondu avec un durillon ou une phlyctène. Plus rarement, le bourgeonnement exubérant que l'on observe parfois au sein d'un ulcère neurotrophique traité peut prêter à confusion avec une lésion tumorale (épithélioma spinocellulaire ou mélanome achromique).

Traitement

Traitement des ostéoarthropathies nerveuses des membres

Généralités

Pour juger des indications thérapeutiques et de leur efficacité, l'évolutivité des lésions doit être appréciée surtout sur la radiographie et la thermométrie cutanée [4], très bien corrélées à l'évolutivité des OAN. Ces examens doivent être répétés (par exemple sur un rythme bimensuel [20]).

17 Radiographie 5 mois plus tard : aspect d'arthropathie destructrice de l'épaule avec « synoviale poubelle » (même patiente que la figure 14).

Tableau V. – Les quatre stades de Shibata [78].

Stade 0	gonflement, chaleur locale, instabilité clinique liée à l'hyperlaxité ligamentaire, sans signes radiologiques francs
Stade 1	fragmentation de l'os sous-chondral
Stade 2	phagocytose des petits débris et fusion osseuse des plus volumineux avec condensation
Stade 3	reconstruction : polissage des blocs ainsi reformés et revascularisation avec diminution de l'ostéosclérose

Le traitement doit impérativement commencer par l'éducation du patient [22] et l'obtention de son consentement éclairé, pour obtenir sa participation durable [20]. Il doit en effet comporter la prévention de tous les facteurs aggravants de la neuropathie, notamment le bon contrôle du diabète, l'arrêt de l'alcool et du tabac, la correction de troubles circulatoires et un éventuel amaigrissement [20]. Les pertes de substance cutanées doivent être traitées d'emblée (antibiotiques, plasties).

Traitement des ostéoarthropathies nerveuses diabétiques

Traitement médical

Tous les auteurs s'accordent pour privilégier le traitement conservateur le plus longtemps possible. Aux stades 0 et 1 de Shibata [20, 78] (tableau V), ce traitement doit comporter des attelles inamovibles en matériaux thermoformés plaçant le pied dans la position la plus physiologique [54] ; ces attelles doivent être changées au moins toutes les 3 semaines, et toutes les semaines en cas d'ulcérations [4]. Leur ablation n'est décidée que sur la régression des signes cliniques (dont le retour à une température cutanée normale) et sur la stabilité des signes radiologiques. La durée moyenne de ce traitement est de 15 à 20 semaines pour les atteintes unilatérales, et de 30 semaines en cas d'atteinte bilatérale [4]. Un relais doit ensuite être pris par des attelles de marche, puis par des chaussures orthopédiques aidant à passer le pas [48], à condition que la température cutanée ne diffère pas de un degré par rapport au côté sain [4]. Ceci est possible après un délai de 30 ± 15 semaines (6 mois), deux à cinq fois plus long que celui de l'immobilisation des fractures du tarse des sujets sains. En l'absence de signes cliniques controlatéraux, il n'est pas démontré qu'il faille bloquer aussi le pied en apparence sain [16]. Ce traitement orthétique, avec les autres mesures de prévention, reste le fondement du traitement médical. Une étude ouverte a tenté d'évaluer l'apport du pamidronate dans six cas d'OAN diabétiques, l'absence de groupe contrôle empêchant toute conclusion [75].

Traitement chirurgical

La chirurgie doit être réservée seulement aux échecs durables des traitements médicaux et orthétiques.

Ses buts peuvent être :

– d'éviter une amputation [20] ;

– de prévenir l'apparition d'ulcérations cutanées par hyperappui ou étirement [22] ;

– de corriger l'instabilité générée par une pseudarthrose ;

– de redonner au patient un appui plantigrade [22] ou une architecture moins à risque, en particulier par la correction d'un équin lié à une rétraction des gastrocnémiens [20].

En effet, si un équin sur pied normal est compensé par une pronation dans le médiopied [20], celle-ci manque dans la majorité des OAN diabétiques, et un

allongement du tendon d'Achille peut être nécessaire [4, 20]. La présence d'un varus ou d'un valgus marqué de l'arrière-pied peut aussi forcer la décision chirurgicale [59]. La chirurgie ne doit de toute manière être entreprise qu'après l'obtention d'une coalescence (stade 2 ou 3 de Shibata) ou, à l'inverse, d'une pseudarthrose certaine [4]. Elle ne doit être proposée qu'aux patients très compliants (très bon contrôle du diabète) et motivés [20]. Elle ne concernerait finalement que 25 % des patients [4], et ses ambitions doivent être adaptées à leurs âges et besoins (par exemple : simples exostosectomies chez les sujets âgés) [20].

Différentes interventions peuvent être proposées :

– exostosectomies ;

– arthrodèses pour pseudarthroses [21] ;

– corrections de déformations (qui requièrent aussi souvent une arthrodèse). Il convient à ce sujet de repérer le sommet de la déformation à corriger, en utilisant par exemple la classification de Sanders :

  – 1- avant-pied ;
  – 2- Lisfranc ;
  – 3- Chopart ;
  – 4- tibiotarsienne ;
  – 5- calcanéus ;

– pose de prothèses.

Les exostosectomies sont des gestes peu ambitieux et peu risqués (succès dans 80 % des cas pour Armstrong [4]). La cicatrisation des ulcères cutanés est obtenue dans 70 % des cas [22]. Leurs récidives sont malheureusement fréquentes (de 7 [4] à 100 % [22]).

Le recours à des greffes est fréquent : le but de la greffe ne doit pas être d'éviter un raccourcissement du pied, mais de restaurer un pied fonctionnel autorisant la marche bipodale en recréant une architecture normale [20]. On utilise en priorité du corticospongieux autologue, en réservant les allogreffes aux larges defects [20]. L'arthrodèse, avec ou sans greffe, peut être obtenue en 4 à 6 mois, mais doit suivre des règles strictes [21] : éviter de trop tirer sur une peau fragile ; pratiquer une ablation prudente des cartilages et soigneuse des fragments d'os sclérotiques ; réséquer complètement les capsules et synoviales ; affronter le plus régulièrement les surfaces à arthrodéser [21] ; fixer l'arthrodèse par des montages très solides faisant appel à un nombre suffisant de vis [22] ; imposer ensuite le port d'un plâtre pour 2 mois, relayé (pour le début de la reprise d'appui) par une orthèse en matériau thermoformable gardée 5 mois, puis par une orthèse en polypropylène à vie [59]. La lourdeur de cette séquence la fait réserver à des cas très particuliers [20]. Certains sites semblent donner de moins bons résultats [7, 8] : les arthrodèses de la tibiotarsienne ne seraient un succès que dans 30 à 40 % des cas (extrêmes de 10 à 73 % [78]), du fait entre autres de la fréquence des surinfections ou des ulcères cutanés. Leur fréquence pourrait toutefois diminuer par le recours à des fixateurs externes [59]. Pour les autres localisations, même les séries les plus optimistes (sauvetage du pied dans 27 cas sur 29 avec reprise de la marche sans canne à 42 mois dans 24 cas sur 29) déplorent deux tiers de complications, dont 30 % de pseudarthroses et 7 % d'instabilités définitives [59]. Il faut rappeler à cet égard que tous les succès radiologiques (obtention d'une fusion osseuse dans les trois quarts des cas pour Early [22]) ne sont pas forcément des succès cliniques, la reprise de la marche devant être le paramètre d'évaluation principal, et que le bon résultat obtenu sur un article peut être grevé par l'apparition d'une OAN sur une articulation adjacente [59].

La pose de prothèses semble devoir rester une exception. Certes, sur neuf cas d'arthropathies nerveuses des genoux touchant des sujets de 72 ans en moyenne, et revus entre 2 et 4 ans plus tard, 100 % de bons résultats ont été enregistrés dans un travail, les auteurs expliquant leur succès par l'apport de greffons osseux, l'ajustement de la prothèse à l'os résiduel, et le resanglage des ligaments [83]. En fait, il s'agissait dans cinq cas sur neuf de *Charcot-like*, c'est-à-dire d'OAN sans pathologie neurologique identifiée [83], et peu d'études sont aussi optimistes, la majorité des auteurs déconseillant de prendre le risque de ce type d'opération.

Traitement des ostéoarthropathies nerveuses du rachis

Comme pour les OAN des membres, le traitement médical (repos et corset) doit d'abord être tenté, même si les OAN du rachis sont le type d'OAN le plus amélioré par la chirurgie, qui y ferait en moyenne et tous cas confondus, jeu égal avec le traitement médical [36].

La chirurgie se discute surtout en présence de complications neurologiques et/ou de déformations importantes à type de cyphoscoliose. Elle doit comporter une arthrodèse avec greffe et instrumentation antérieure et/ou postérieure [2, 11]. Le geste doit par ailleurs être suivi d'une immobilisation stricte au lit d'au moins 1 mois, puis du port d'un corset-relais. Certaines interventions comme les laminectomies isolées sont déconseillées [65] car elles aggravent les déformations vertébrales et peuvent induire la dislocation du rachis [36]. Comme pour les OAN des membres, des complications peuvent ternir le résultat, qu'il s'agisse d'infections de voisinage (voies urinaires) ou de l'apparition d'autres OAN caudalement au site d'arthrodèse [2, 65].

Traitement des acropathies ulcéromutilantes

Il comporte aussi la prise en charge, chaque fois que possible, de la neuropathie sous-jacente (sevrage de boissons alcoolisées, équilibration du diabète, etc).

Les troubles trophiques doivent être traités comme un ulcère vasculaire, selon les phases évolutives habituelles (détersion puis bourgeonnement permettant la réépidermisation). Durant cette période, la mise en décharge du pied et son immobilisation par des attelles sont capitales et doivent rester parfaitement observées jusqu'à cicatrisation totale des troubles trophiques. Le décapage initial au bistouri de l'hyperkératose (à confier à des mains expertes) permet d'accélérer le processus d'épidermisation.

Le traitement orthopédique est encore plus important que dans les OAN : l'orthèse d'immobilisation de la cheville et du pied peut être un plâtre en bivalve ou un matériau thermoplastique (Néofract, Polysar) bloquant la cheville en léger équin tout en assurant l'immobilisation la plus complète de tous les rayons. Elle ne doit pas être traumatisante, notamment en regard des malléoles, de l'insertion du tendon d'Achille, de la styloïde du cinquième métatarsien et du cuboïde. Elle doit aussi respecter le retour veineux et permettre des soins locaux aisés et réguliers. Le Néofract a parfois l'inconvénient, compte tenu de son caractère occlusif, d'entraîner un phénomène de macération, entretenu par l'hypersudation. Un thermoplastique monovalve ou bivalve de type Polysar (plus aéré) est plus volontiers utilisé, le moulage remontant jusqu'au tiers supérieur de jambe pour fixer et orienter l'orthèse. Celle-ci est légère, ce qui diminue les risques de friction en regard des malléoles mais augmente sa fragilité. Ce dernier inconvénient n'est que très relatif, car la détérioration rapide qu'elle induit en cas de non-respect de la décharge totale est un bon moyen de juger de l'observance. Un jersey tubulaire de coton (ou un jersey élastique en cas de stase) sont interposés entre la peau et l'orthèse, laquelle doit être réadaptée en cas de fonte d'un œdème ou de la survenue d'une amyotrophie. Elle doit être portée 24 heures sur 24 pour permettre, avec le repos et les soins locaux, une cicatrisation complète, obtenue entre 4 et 6 semaines. La reprise de l'appui ne se fait qu'une fois la cicatrisation obtenue, et sous couvert du port d'une orthèse plantaire visant à décharger les zones à risques. La conception de cette dernière dépend des données de la clinique, mais aussi de la radiographie et de la scintigraphie, qui signalent les zones d'évolutivité maximales de l'AUM.

Les semelles sont volontiers thermoformées, et réalisées sur moulage à partir d'un positif corrigé. Cette technique permet en effet une décharge des zones à risque plus précise qu'avec la seule prise d'empreintes. La base de la semelle est en résine thermoformable, permettant ainsi un moulage fiable sur le positif. Le revêtement comprend un capitonnage d'amortissement tel que le podiane, et un revêtement en cuir qui doit être renouvelé assez souvent du fait du vieillissement précoce inhérent à l'hypersudation.

Des contrôles de l'orthèse sont indispensables pour éviter l'apparition de zones d'hyperpression ou de frottement contre la chaussure, liée à la détérioration des matériaux ou à la modification de la forme du pied (œdèmes, évolution de l'OAN). Il faut parfois y adjoindre d'autres traitements orthétiques : orthonyxie préventrice ou correctrice, module talonnier de réaxation, voire orthèse de décharge avec appui sous-rotulien et étrier distal. Ce dernier appareillage s'adresse aux lésions majeures du médiopied ou de l'arrière-pied, et n'autorise qu'une déambulation très limitée. Il nécessite une surveillance étroite des zones d'appui au genou, et son sevrage ne peut être entrepris qu'une fois la cicatrisation obtenue et l'OAN stabilisée.

Le choix du chaussage est important : pour la remise en appui, des chaussures provisoires à tige souple type sport, corolle, pantazorte (thermoformable), peuvent être utilisées. Après 6 mois de stabilisation des lésions, des chaussures du commerce de bonne qualité peuvent à nouveau être autorisées (type derby en cuir souple, avec lacets, bon maintien postérieur et large chambre antérieure). La chaussure sur mesure ou moulage (orthopédique) est réservée aux déformations majeures de l'avant-pied et du médiopied, empêchant tout chaussage de série.

Pathogénie

Pathogénie des ostéoarthropathies nerveuses

La complexité de la pathogénie des OAN est illustrée par les différentes théories qui ont été avancées (microtraumatiques, vasculaires, trophiques) et qui comportent toutes une part de vérité. La déficience de l'innervation (nociceptive et souvent aussi proprioceptive) induit un défaut de verrouillage des articulations (dénervation capsulaire avec hyperlaxité [48]) et facilite les microtraumatismes [3, 35]. L'hyperémie osseuse sous-chondrale facilite l'accélération catastrophique du remodelage osseux, même si un défaut aigu

de vascularisation peut être aussi responsable d'une ostéopénie rapide [10, 51]. Enfin, conjointement à d'indiscutables défauts des cellules du système nerveux (responsables de la très fréquente analgésie), certains excès de celui-ci (relargage anormal par les terminaisons axonales de neuromédiateurs modulant le métabolisme des tissus ostéoarticulaires) participent très vraisemblablement à la pathogénie des OAN. Plusieurs travaux récents ont apporté des arguments attribuant une part plus importante à ce dernier phénomène qu'aux facteurs mécaniques jusque-là considérés comme les plus déterminants.

Arguments contre le rôle exclusif d'un défaut d'innervation proprioceptif ou nociceptif

Le rôle prééminent de facteurs mécaniques a été suggéré par la constatation de débuts post-traumatiques chez 25 % des patients [4, 35], ou par la précession possible de la dislocation de l'article par une hyperlaxité articulaire majeure, qui peut, indépendamment de toute neuropathie, induire un tableau clinique proche à la talonaviculaire [48]. Toutefois, plusieurs arguments suggèrent que la perte de sensibilité des articulations n'est ni indispensable, ni suffisante à l'induction d'une OAN. Ainsi, certaines OAN ou fractures pathologiques [16] peuvent rester douloureuses (du moins lors de leur constitution), et d'autres peuvent évoluer malgré l'absence de troubles décelables de la proprioceptivité [41]. L'absence de différences frappantes à l'examen neurologique des diabétiques avec et sans OAN [92], renforce le doute d'une relation de causalité directe entre l'analgésie et la survenue des OAN. Alors que les neuropathies sont très fréquentes chez les diabétiques (60 % des patients ont une atteinte infraclinique, 15 % une neuropathie symptomatique, et moins de 3 % une neuropathie sévère), les OAN restent des éventualités rares (0,05 à 2,5 % des diabétiques) [37]. Surtout, le spectaculaire processus de destruction-construction qui caractérise les OAN peut faire suite à un traumatisme très minime [80]. Des fractures dans des sites tout à fait inhabituels peuvent survenir sans aucun traumatisme (28 % d'une série récente de 115 cas) [19], y compris chez des patients alités [23], et inaugurer les OAN [35]. De même, l'atteinte des épaules (articulations en décharge) peut, lors des syringomyélies, comporter très précocement des fractures de la glène ou du corps de l'omoplate [17, 19, 23]. L'aggravation rapide des signes sur une courte période (de 15 à 45 jours), et non par à-coups liés à la répétition des microtraumatismes [19] est un autre argument contre la seule responsabilité de la dénervation. Les OAN, une fois initiées, peuvent continuer à s'aggraver malgré l'immobilisation des articulations [19]. La plupart des tentatives de reproduction expérimentale d'OAN par dénervation n'ont pas atteint leur but, mais ont seulement abouti à des arthroses [80], et le plus souvent seulement si celles-ci avaient été préalablement initiées (par exemple par section du ligament croisé dans les modèles canins de O'Connor) [57, 58]. Ces auteurs ont tenté d'expliquer leur échec, soit par le caractère trop proximal de la section nerveuse (ablation du ganglion spinal), soit, à l'inverse, par le caractère trop distal ou partiel de la dénervation réalisée [58]. Une autre explication pourrait être que le concept de départ (dénervation avec analgésie comme condition nécessaire et suffisante) était erroné, et que les OAN résultent d'une innervation pathologique (y compris par excès), et non seulement d'une dénervation.

Rôle trophique de l'innervation sur les structures ostéoarticulaires

Plusieurs travaux ont apporté des arguments en faveur d'un relargage de facteurs de croissance ou neuromédiateurs à partir des terminaisons nerveuses, notamment aux épiphyses où ont été identifiés CGRP, VIP (*vasoactive intestinal peptide*), neuropeptide Y, dopamine, neurokinine A, substance P, et neuropeptide Y [38, 39, 44, 79].

Différentes fonctions leur ont été attribuées :

– réguler l'hématopoïèse [26, 44, 69], via la sécrétion de cytokines et l'activation des cellules stromales [12, 69] ;

– participer à l'activation en « mosaïque » des BMU (*bone morphogenic units*) [44, 77, 79] ;

– faciliter la néo-ostéogenèse.

De fait, la formation d'os est précédée ou accompagnée d'une neurogenèse [38, 50, 79], les cals de fractures étant innervés dès la première semaine (tant dans le périoste, le cal, que la moelle osseuse néoformée [38]), via le relargage par l'os de *nerve-growth-factor* et d'*insulin-like-growth-factor* (effet chémoattracteur), ou d'autres molécules comme la *neural-cell-adhesion-molecule* [38]. La stimulation électrique des troncs nerveux accélère de fait la croissance osseuse [38]. Réciproquement, des cals hypertrophiques et une fragilité osseuse ont été notés dans des modèles expérimentaux de dénervation des membres [38, 79].

Rôle possible des neuromédiateurs dans la pathogénie des ostéoarthropathies nerveuses

Les neuromédiateurs, synthétisés dans le noyau de l'axone, sont transportés en périphérie et stockés dans les varicosités terminales du nerf, à partir desquelles ils peuvent être relargués dans le tissu innervé [39], notamment après traumatisme [44]. Une libération très exagérée et brutale de neuromédiateurs pourrait être un mécanismes initiateur des OAN. Ces relargages pourraient résulter de la dégénérescence rapide de certains neurones. En effet, un excès de synthèse par les fibres sensitives de certains neuromédiateurs, comme la CGRP et la substance P, peut être une conséquence de la souffrance d'autres fibres, dont les fibres sympathiques [77].

Place des anomalies vasculaires accompagnant les ostéoarthropathies nerveuses

Celles-ci sont indéniables mais inconstantes, et malgré leurs précession apparente sur les OAN [23, 41, 68], pourraient n'en être qu'un épiphénomène (parfois aggravant). Il s'agit avant tout d'une augmentation du flux sanguin intraosseux [77], au moins aux membres inférieurs et chez le diabétique, comme apprécié par scintigraphie [24, 25, 68] ou en doppler [59]. On relève souvent un hyperdébit artériel en amont et une stase veineuse, à l'histologie [19] comme à la pléthysmographie occlusive [63]. Cette hypervascularisation est en accord avec les délais en général normaux de cicatrisation observés après chirurgie [59]. Elle rend aussi compte de la forte corrélation observée entre l'élévation de la température et tant le site que l'évolutivité des OAN [4]. Si l'atteinte du système nerveux autonome est constante dans l'étude de Young [92], la nature des fibres lésées reste débattue : une majorité semble se dégager pour incriminer entre autres une atteinte du parasympathique (responsable aussi de la possible sécheresse cutanée de ces « pieds chauds »), le sympathique étant plus tardivement et moins sévèrement atteint [1], voire indemne [62]. Une atteinte des petites fibres C, à l'origine d'un réflexe de vasodilatation (dit de Lewis) pathologique a aussi été défendue [62].

Rôle de l'ostéopénie

Des travaux anciens n'ont pas noté de différences lors de la mesure du poids des cendres des os des jambes des patients diabétiques avec et sans OAN. Des études plus récentes ont conclu à une moindre masse osseuse aux membres inférieurs chez les diabétiques (diminuée de 16 %) [76], ou chez des patients avec OAN [92]. Il n'existe cependant pas de travaux démontrant qu'une masse osseuse abaissée favorise l'induction d'une OAN [70], même si les phases initiales des OAN s'accompagnent d'une résorption osseuse très accélérée [30].

Rôle de la synoviale

Certaines arthropathies rapidement destructrices (notamment microcristallines) [71], peuvent simuler des OAN, cliniquement et radiologiquement, abstraction faite de l'indolence. Ces similitudes ont suggéré que la libération de microcristaux dans la synoviale jouent un rôle majeur dans la pathogénie des OAN. De fait, outre la présence fréquente de sang, des microcristaux d'apatite [43] ou de pyrophosphate de calcium [40] y ont été objectivés. Toutefois, leur présence reste inconstante [71] et n'a pu être identifiée avant le début des signes dans la très grande majorité des OAN. De même, si l'IRM met fréquemment en évidence chez les diabétiques de petits épanchements synoviaux dont la signification est mal connue, ceux-ci n'annoncent pas les OAN [72]. Dernier argument : des OAN ont été rapportées chez des patients déjà porteurs de prothèses du genou [91].

Pathogénie des acropathies ulcéromutilantes

Comme pour les OAN, la survenue des AUM pourrait résulter autant des troubles trophiques secondaires aux pathologies neurologiques ou à d'autres facteurs métaboliques comme le diabète, qu'à la conjonction de microtraumatismes, de troubles circulatoires, et d'une hygiène défectueuse.

La nature et les mécanismes de ces troubles trophiques restent mal connus : faillite de mécanismes neurogènes locaux réflexes [62, 89, 91], ou perte du rôle trophique de certains nerfs sensitifs, d'étude difficile [76]. Dans certaines étiologies comme le diabète, s'y ajoutent des anomalies métaboliques liées à celui-ci, comme une glycation anormale des collagènes [27]. De fait, le risque d'AUM et d'OAN est accru chez les diabétiques en cas de mauvais contrôle du diabète, alors qu'il n'est pas aggravé par l'hyperlipidémie et le tabagisme [76].

La présence d'une vasculopathie périphérique [81], surtout marquée en distalité, compterait pour 50 % des ulcérations [76]. Cette microangiopathie peut être méconnue du fait de l'ouverture des shunts de Suquet, à l'origine d'un tableau faussement rassurant de « pieds chauds » [76]. S'y associe souvent une plus grande fragilité capillaire (notamment dans les zones calleuses) [76]. Cette dysrégulation microcirculatoire distale reste toutefois inconstante (23 % des patients) [66] et ne peut résumer la physiopathologie des AUM et des OAN. Elle est plus corrélée à la sévérité de l'OAN sous-jacente [25, 89], et semble en être plutôt une conséquence qu'une cause [24].

L'hyperpression dynamique [76] paraît en revanche un paramètre indispensable (pas de troubles neurotrophiques au cours des neuropathies à forte composante motrice [35, 47] ou avant la marche [66], amélioration franche des AUM par la mise en décharge [66, 86]). Cette hyperpression dynamique peut concerner le pic de pression ou l'intégrale des pressions subies par le pied à la marche [76], et prédit la survenue des ulcérations [66, 87]. La présence de cals majore encore plus le risque [76].

Cette hyperpression résulte :

– d'un enraidissement articulaire [76], lié parfois à une rétraction des capsules de l'arrière-pied (diabète) [27] ;

– de l'atrophie des intrinsèques qui induit une griffe d'orteils et l'abaissement de la palette métatarsienne, avec bascule vers l'avant de la graisse sous-capitale qui ne protège plus la tête des microtraumatismes (ce phénomène multiplierait par sept le risque d'ulcérations plantaires à 4 ans) [76] ;

– de la présence de déformations [22, 53] : hallux valgus, présence d'une bunionnette, pieds creux ou plats, excès de longueur du second rayon [82] et autres exostoses acquises.

Références

[1] Ahmed ME, Delbridge L, Le Quesne LP. The role of autonomic neuropathy in diabetic foot ulceration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986 ; 49 : 1002-1006

[2] Anand N, Levine DB, Burke S, Bansal M. Neuropathic spinal arthropathy in a Charcot-Marie-Tooth disease. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 1235-1239

[3] Aoshima H, Kushida K, Okada M, Kageyama Y, Inoue T, Tomita H. Neuroplastic arthropathy caused by paraneoplastic sensory neuropathy. A case report. *Clin Orthop* 1997 ; 339 : 185-189

[4] Armstrong DG, Lavery LA. Monitoring healing of acute Charcot's arthropathy with infrared dermal thermometry. *J Rehabil Res Dev* 1997 ; 34 : 317-321

[5] Biehl WC, Morgan JM, Wagner FW, Gabriel R. Neuropathic calcaneal tuberosity avulsion fractures. *Clin Orthop* 1993 ; 296 : 8-13

[6] Boyton EL, Paley D, Gross AE, Silverstein E, Goldberg MR. False anevrysm in a Charcot hip. Report of a case. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 462-464

[7] Brodsky JW. Management of Charcot joints of the foot and ankle in diabetes. *Semin Arthropl* 1992 ; 3 : 58-62

[8] Brodsky JW, Rouse AM. Exostectomy for symptomatic bony prominences in diabetic Charcot feet. *Clin Orthop* 1993 ; 296 : 21-26

[9] Brower AC. The acute neuropathic joint. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 1571-1573

[10] Brower AC, Allman RM. Pathogenesis of the neurotrophic joint: neurotraumatic versus neurovascular. *Radiology* 1981 ; 139 : 349-354

[11] Brown MF, Hukkanen MV, McCarthy ID, Redfern DR, Batten JJ, Crock HV et al. Sensory and sympathetic innervation of the vertebral endplate in patients with degenerative disease. *J Bone Joint Surg Br* 1997 ; 79 : 147-153

[12] Cai Y, Xin X, Shim GJ, Mokuno Y, Uehara H, Yamada T et al. Pituitary adenylate cyclase activating polypeptide (PACAP) and vasoactive intestinal peptide (VIP) stimulate interleukin-6 production through the third subtype of PACAP/VIP receptor in rat bone-marrow-derived stromal cells. *Endocrinology* 1997 ; 138 : 2515-2520

[13] Charcot JM. On arthropathies of cerebral or spinal origin. The classic. *Clin Orthop* 1993 ; 296 : 4-7

[14] Cheng JC, Hung LK, Bundoc RC. Congenital pseudarthrosis of the ulna. *J Hand Surg Br* 1994 ; 19 : 238-243

[15] Clement GB, Grizzard K, Vasey FB, Germain BF, Espinoza LR. Neuropathic arthropathy (Charcot joints) due to cervical osteolysis: a complication of progressive systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1984 ; 11 : 545-548

[16] Clohisy DR, Thompson RC. Fractures associated with neuropathic arthropathy in adults who have juvenile-onset diabetes. *J Bone Joint Surg Am* 1988 ; 70 : 1192-1200

[17] Clouse ME, Gramm HF, Legg M et al. Diabetic osteopathy: clinical and roentgenographic observations in 90 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1974 ; 121 : 22-34

[18] Cofield RH, Morrison MJ, Beabout JW. Diabetic neuroarthropathy in the foot: patient characteristics and patterns of radiographic change. *Foot Ankle* 1983 ; 4 : 15-22

[19] De-Yong X, Lai-Bin C, Cheng L, A-Lai Z, Wei-Hua F. Neuroarthropathy. Clinico-radiologic analysis of 115 cases. *Chinese Med J* 1996 ; 105 : 860-865

[20] Deresh GM, Cohen M. Reconstruction of the diabetic Charcot foot incorporating bone grafts. *J Foot Ankle Surg* 1996 ; 35 : 474-488

[21] Drennan DB, Fahey JJ, Maylahn DJ. Important factors in achieving arthrodesis of the Charcot knee. *J Bone Joint Surg Am* 1971 ; 53 : 1180-1193

[22] Early JS, Hansen ST. Surgical reconstruction of the diabetic foot: a salvage approach for midfoot collapse. *Foot ankle Int* 1996 ; 17 : 325-330

[23] Edelman SV, Kosofsky EM, Paul RA, Kozak GP. Neuro-osteoarthropathy (Charcot's joint) in diabetes mellitus following revascularization surgery. Three cases reports and a review of the literature. *Arch Intern Med* 1987 ; 147 : 1504-1508

[24] Edmonds ME, Clarke MB, Newton S, Barret J, Watkins PJ. Increased uptake of bone radiopharmaceutical in diabetic neuropathy. *Q J Med* 1985 ; 57 : 843-855

[25] Edmonds ME, Roberts VC, Watkins PJ. Blood flow in the diabetic neuropathic foot. *Diabetologia* 1982 ; 22 : 9-15

[26] Felten DN, Felten SY, Carlson SL, Olschowka JA, Livnat S. Noaradrenergic and peptidergic innervation of lymphoid tissue. *J Immunol* 1985 ; 135 : 755

[27] Fernando DJ, Masson EA, Veves A, Boulton AJM. Relationship of limited joint mobility to abnormal foot pressures and diabetic foot ulceration. *Diabetes Care* 1991 ; 14 : 8-11

[28] Fidler WK, Dewar CL, Fenton PV. Cervical spine pseudogout with myelopathy and Charcot joints. Case report. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 1445-1448

[29] Frykberg RG, Kozak GP. Neuropathic arthrpathy in the diabetic foot. *Am Fam Physician* 1978 ; 17 : 105-113

[30] Gough A, Abraha H, Li F, Purewall TS, Foster AV, Watkins PJ et al. Measurement of markers of osteoclast and osteoblast activity in patients with acute and chronic diabetic Charcot neuroarthropathy. *Diabet Med* 1997 ; 14 : 527-531

[31] Griffith J, Davies AM, Close CF, Nattrass M. Organized chaos? Computed tomographic evaluation of the neuropathic diabetic foot. *Br J Radiol* 1995 ; 68 : 27-33

[32] Griffiths HJ. Diabetic osteopathy. *Orthopedics* 1985 ; 8 : 401-406

[33] Grimaldi A, Constantin F, Sachon C, Bosquet F, Verny C, Ziza JM. Les facteurs de risque du pied de Charcot diabétique. *Presse Méd ; 19 :* 19601054

[34] Gupta R. A short history of neuropathic arthropathy. *Clin Orthop* 1993 ; 296 : 43-49

[35] Harrison MJ, Faris IB. The neuropathic factor in the aetiology of diabetic foot ulcers. *J Neurol Sci* 1976 ; 28 : 217-223

[36] Harrison MJ, Sacher M, Rosenblum BR, Rothman AS. Spinal Charcot arthropathy. *Neurosurgery* 1991 ; 29 : 273-277

[37] Horowitz SH. Diabetic neuropathy. *Clin Orthop* 1993 ; 296 : 78-85

[38] Hukkanen M, Konttinen YT, Santavirta S, Nordsletten L, Madsen JE, Almaas R et al. Effect of sciatic nerve scetion on neurla ingrowth into the rat tibial fracture callus. *Clin Orthop* 1995 ; 311 : 247-257

[39] Imai S, Rauvala H, Konttinen YT, Tokunaga T, Maeda T, Hukuda S et al. Efferent targets of osseous CGRP-Immunoreactive nerve fiber before and after bone destruction in adjuvant arthritic rat: an ultramorphological study on their terminal-target relations. *J Bone Miner Res* 1997 ; 12 : 1018-1027

[40] Jacobelli S, McCarty DJ, Silcox DC, Mall JC. Calcium pyrophosphate dihydrate deposition in neuropathic joints. Four cases of polyarticular involvement. *Ann Intern Med* 1973 ; 79 : 340-347

[41] Katz I, Rabinowitz JG, Dziadiw R. Early changes in Charcot's joint. *AJR Am J Roentgenol* 1961 ; 86 : 965-974

[42] Keenan AM, Tindel NL, Alavi A. Diagnosis of pedal osteomyelitis in diabetic patients using current scintigraphic techniques. *Arch Intern Med* 1989 ; 149 : 2262-2266

[43] Klimaitis A, Carroll G, Owen E. Rapidly progressive destructive arthropathy of the shoulder: a view point on pathogenesis. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 1859-1862

[44] Konttinen Y, Imai S, Suda A. Neuropeptides and the puzzle of bone remodeling. *Acta Orthop Scand* 1996 ; 67 : 632-639

[45] Kretek C, Glüer S, Thermann H, Lewis DA, Scwitzer S, Tscherne H. Non-union of the ulna in a ten-month-old child who had type-IV hereditary sensory neuropathy. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 1232-1234

[46] Larcos G, Brown ML, Sutton R. Diagnosis of osteomyelitis of the foot in diabetic patients: value of 111In-leukocyte scintigraphy. *AJR Am J Roentgenol* 1991 ; 157 : 527-531

[47] LeQuesne PM, Fowler CJ, Parkhouse N. Peripheral neuropathy profile in various groups of diabetics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990 ; 53 : 558-563

[48] Lesko P, Maurer RC. Talonavicular dislocations and midfoot arthropathy in neuropathic diabetic feet. Natural course and principles of treatment. *Clin Orthop* 1989 ; 240 : 226-231

[49] Louthrenoo W, Ostrov BE, Park YS, Rothfuss S, Schumacher HR. Pseudoseptic arthritis: an unusual presentation of neuropathic arthropathy. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 717-721

[50] Madsen JE, Wang JS, Hukkanen M, Nordsletten L, Konttinen Y, Santavirta S et al. Sensory nerve ingrowth during bone graft incorporation in the rat. *Acta Orthop Scand* 1996 ; 67 : 217-220

[51] Marcus CD, Ladam-Marcus VJ, Leone J, Malgrange D, Bonnet-Gausserand FM, Menanteau BP. MR imaging of osteomyelitis and neuropathic osteoarthropathy in the feet of diabetics. *Radiographics* 1996 ; 16 : 1337-1348

[52] Markievitz AD, Devanny S, Brems JJ. Computed tomography scanning may be misleading in imaging of neuropathic joints. *Orthopedics* 1997 ; 20 : 268-269

[53] Milgram JW. Osteomyelitis in the foot and ankle associated with diabetes mellitus. *Clin Orthop* 1993 ; 296 : 50-57

[54] Myerson M, Papa J, Eaton K, Wilson K. The total contact cast for management of neuropathic plantar ulceration of the foot. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 261-269

[55] Neeck G, Riedel W, Schmidt KL. Neuropathy, myopathy and destructive arthropathy in primary hypothyroidism. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 1697-1700

[56] Norman A, Robbins H, Milgram JE. The acute neuropathic arthropathy-a rapide, severely disorganizing form of arthritis. *Radiology* 1968 ; 90 : 1159-1164

[57] O'Connor BL, Palmoski MJ, Brandt KD. Neurogenic acceleration of degenerative joint lesions. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 562-572

[58] O'Connor BL, Visco DM, Brandt KD, Myers SL, Kalasinski LA. Neurogenic acceleration of osteoarthritis. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 367-376

[59] Papa J, Myerson M, Girard P. Salvage, with arthrodesis, in intractable diabetic neuropathic arthropathy of the foot and ankle. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 1056-1066

[60] Parikh JR, Houpi JB, Fernandes BJ. Charcot's arthropathy of the shoulder following intraarticular corticosteroid injections. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 885-887

[61] Park YH, Taylor JA, Szollar SM, Resnick D. Imaging findings in spinal neuroarthropathy. *Spine* 1994 ; 19 : 1499-1504

[62] Parkhouse N, LeQuesne PM. Impaired neurogenic vascular response in patients with diabetes and neurogenic foot lesions. *N Engl J Med* 1988 ; 318 : 1306-1309

[63] Partsch H. Neuropathies of the ulcero-mutilating types: clinical aspects, classification, circulation, measurements. *Vasa* 1977 ; 6 (suppl) : 1-48

[64] Pedersen LM, Madsen OR, Bliddal H. Charcot arthropathy as an unusual manifestation of diabetes mellitus. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 854-855

[65] Piazza MR, Bassett GS, Bunnell WP. Neuropathic spinal arthropathy in congenital insensivity to pain. *Clin Orthop* 1988 ; 236 : 175-179

[66] Pistorius MA, Planchon B, Couverchel L, Eveno D. Respective contribution of mechanical and vascular factors to the pathogenesis of neuroarthropathy. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1994 ; 61 : 303-310

[67] Planchon B, Mussini JM, Tournemaine N, De Faucal P, Remi JF, Grolleau JY et al. Neuroacropathies de Bureau et Barrière. Études complémentaires et définition de l'état pré-acropathique. *Ann Dermatol Vénéréol* 1982 ; 109 : 249-253

[68] Planchon B, Mussini JM, Tournemaine N, De Faucal P, Remi JF, Grolleau JY et al. Apport de la scintigraphie osseuse au technétium pour l'individualisation d'un état pré-acropathique chez 16 patients atteints de polynévrite éthylique. *Rev Alcool* 1985 ; 30 : 297-305

[69] Rameshwar P, Gascon P. Induction of negative hematopoietic regulators by neurokinin-A in bone marrow stroma. *Blood* 1996 ; 88 : 98-106

[70] Rawesh A, Foster A, Barrett J, Buxton-Thomas M, Edmonds M. A fall in bone mineral density of the foot predicts the development of the Charcot foot [abstract]. *Diabet Med* 1994 ; 11 (suppl 1) : 26

[71] Rosenberg ZS, Shankman S, Steiner GC, Kastenbaum DK, Norman A, Lazansky MG. Rapid destructive osteoarthritis: clinical radiographic, and pathologic features. *Radiology* 1992 ; 182 : 213-216

[72] Sartoris DJ. Cross-sectional imaging of the diabetic foot. *J Foot Ankle Surg* 1994 ; 33 : 531-545

[73] Schauwecker DS, Park HM, Burt RW, Mock BH, Wellman HN. Combined bone scintigraphy and indium-111 leukocyte scans in neuropathic foot disease. *J Nucl Med* 1988 ; 29 : 1015-1021

[74] Seabold JE, Flickinger FW, Kao SC, Gleason TJ, Kahn D, Nepola JV et al. Indium-111-leukocyte/technetium-99m-MDP bone and magnetic resonance imaging: difficulty of diagnosing osteomyelitis in patients with neuropathic osteoarthropathy. *J Nucl Med* 1990 ; 31 : 549-556

[75] Selby PL, Young MJ, Boulton AJ. Bisphosphonates: a new treatment for diabetic Charcot neuroarthropathy ? *Diabet Med* 1994 ; 11 : 28-31

[76] Shaw JE, Boulton JM. The pathogenesis of diabetic foot problems. An overview. *Diabetes* 1997 ; 46 (suppl 2) : S58-S61

[77] Sherman BE, Chole RA. A mechanism for sympathectomy-induced bone resorption in the middle-ear. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995 ; 113 : 569-581

[78] Shibata T, Tada K, Hashizume K, Hashizume C. The results of arthrodesis of the ankle for leprotic neuroarthropathy. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 749-756

[79] Sisask G, Bjurholm A, Ahmed M, Kreicbergs A. The development of autonomic innervation in bone and joints of the rat. *J Autonom Nerv Syst* 1996 ; 59 : 27-33

[80] Slowman-Kovacs SD, Braunstein EM, Brandt KD. Rapidly progressive Charcot arthropathy following minor joint trauma in patients with diabetic neuropathy. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 412-417

[81] Smith DG, Barnes BC, Sands AK, Boyko EJ, Ahroni JH. Prevalence of radiographic foot abnormalities in patients with diabetes. *Foot Ankle Int* 1997 ; 18 : 342-346

[82] Sobel JW, Bohlman HH, Freehafer AA. Charcot's arthropathy of the spine following spinal cord injury. A report of five cases. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 771-776

[83] Soudry M, Binazzi R, Johanson NA, Bullough PG, Insall JN. Total knee arthroplasty in Charcot and Charcot-like joints. *Clin Orthop* 1986 ; 208 : 199-204

[84] Thévenard A. L'acropathie ulécro-mutilante. *Rev Neurol* 1942 ; 74 : 193-210

[85] Thompson JS, Kaufman RL, Beardmore TD. Pseudothrombophlebitis in neuropathic arthropathy. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 1606-1609

[86] Veves A, Masson EA, Fernando DJ, Boulton AJ. Use of experimental padded hosiery to reduce abnormal foot pressures in diabetic neuropathy. *Diabetes Care* 1989 ; 12 : 653-655

[87] Veves A, Murray HJ, Young MJ, Boulton AJ. The risk of foot ulceration in diabetic patients with high foot pressure: a prospective study. *Diabetologia* 1992 ; 35 : 660-663.

[88] Walmsley D, Wales JK, Wiles PG. Reduced hyperaemia following skin trauma: evidence for an impaired microvascular response to injury in the diabetic foot. *Diabetologia* 1989 ; 32 : 736-739

[89] Watkins PJ, Edmonds ME. Sympathetic nerve failure in diabetes. *Diabetologia* 1982 ; 25 : 73-77

[90] Westerman RA, Widdop RE, Hogan C, Zimmet P. Non invasive tests of neurovascular function: reduced responses in diabetes mellitus. *Neurosci Lett* 1987 ; 81 : 177-182

[91] Yasuda M, Inoue K, Ikawa T, Yukioka M, Schichikawa K. A giant thigh mass in a patient with total knee arthroplasty for Charcot joint. *Clin Orthop* 1995 ; 317 : 159-161

[92] Young MJ, Selby PL, Marshall A, Boulton AJM, Adams JE. Osteopenia, neurological dysfunction, and the development of Charcot neuroarthropathy. *Diabetes Care* 1995 ; 18 : 34-38

Arthrose du coude

P. Mansat

L'arthrose primitive du coude reste rare. Elle est le plus souvent secondaire à une hyperutilisation, des antécédents traumatiques, des lésions d'ostéochondrite disséquante, ou à une chondromatose synoviale. Longtemps asymptomatique, la présentation clinique peut être variable, se traduisant par une perte de mobilité plus ou moins douloureuse. Le bilan d'imagerie permet l'évaluation des lésions ostéocartilagineuses, et précise la position des ostéophytes et des corps étrangers. Si le traitement symptomatique est la règle dans les formes débutantes, en cas d'échec le traitement chirurgical conservateur a une place prépondérante. Il consiste en un nettoyage articulaire, avec exérèse des ostéophytes et libération de la capsule. Dans cette indication, l'arthroscopie présente un intérêt croissant malgré les risques inhérents à cette technique. En cas d'altération évoluée de l'interligne articulaire, le choix se fait entre l'arthrolyse avec arthroplastie et interposition tissulaire huméro-ulnaire, ou la mise en place d'une prothèse de coude.

Mots clés : Arthrose ; Coude ; Arthrolyse ; Arthroscopie ; Interposition ; Prothèse

Plan

■ Introduction

L'arthrose primitive du coude reste rare. L'arthrose du coude est le plus souvent secondaire à une hyperutilisation, des antécédents traumatiques, des lésions d'ostéochondrite disséquante, ou à une chondromatose synoviale. De présentation clinique variable, elle se traduit par une perte de mobilité plus ou moins douloureuse. Le bilan d'imagerie permet une évaluation précise des remaniements ostéocartilagineux. La prise en charge thérapeutique varie du traitement conservateur au traitement chirurgical, de l'arthrolyse arthroscopique, à l'arthrolyse avec arthroplastie huméro-ulnaire, ou à la mise en place d'une prothèse de coude. Le choix dépend de l'âge du patient, de son activité, de la sévérité de la symptomatologie clinique, et de l'importance des remaniements articulaires.

■ Physiopathologie

Le développement, l'entretien et la destruction du cartilage sont des mécanismes contrôlés par des facteurs mécaniques tout au long de la vie. La survenue d'une arthrose représente la faillite de ces systèmes d'autorégulation aboutissant à la disparition du cartilage. L'apparition et la progression de l'arthrose peuvent suivre plusieurs voies et peuvent être induites par plusieurs facteurs mécaniques :

- la diminution de la mise en charge d'une articulation, qui va stimuler la croissance de l'os sous-chondral en réduisant la pression des fluides locaux ;
- un traumatisme, qui va induire des microlésions du cartilage et qui va activer la croissance de l'os sous-chondral par l'apparition de contraintes locales en cisaillement ;
- des anomalies mécaniques qui vont augmenter l'usure des surfaces articulaires ;
- et d'autres facteurs d'origine mécanique [1].

Il semble que les traumatismes répétés aboutissent à l'altération de la matrice cartilagineuse qui affecte la fonction du chondrocyte [2]. Les facteurs de risque identifiés comprennent les facteurs qui augmentent la vulnérabilité d'une articulation (anomalie de l'axe anatomique, faiblesse musculaire, déficit de la proprioception, prédisposition génétique ou ethnique, âge avancé) et les causes entraînant une surcharge de l'articulation (obésité, certaines activités physiques) [3].

Le coude est considéré comme une articulation non portante. Cependant, même s'il semble difficile de définir précisément les pressions distribuées à travers l'articulation, de multiples modèles complexes ont été développés, dans le but de préciser cette distribution [4, 5]. La force résultante générée dans l'articulation huméro-ulnaire peut ainsi atteindre 1 fois le poids du corps pendant la réalisation d'activités quotidiennes [4]. Chadwick et Nicol [5] ont montré que lors de la réalisation d'effort de soulèvement, de mobilisation ou de prise d'un poids de 2 kg, cette résultante pouvait atteindre 2 fois le poids du corps. Si l'effort est répété et soutenu, cette résultante peut atteindre jusqu'à 3 fois le poids du corps [4]. Enfin des mises en charge dynamiques lors d'effort de lancer ou de soulèvement de poids élevé génèrent des forces de plus de 6 fois le poids du corps [6].

Les individus réalisant des activités de force ou qui utilisent un fauteuil roulant ou des béquilles vont induire des charges importantes sur leur coude de manière répétitive et régulière. Donc, même si les charges au coude ne peuvent être comparées aux charges du membre inférieur lors de la marche, la surface articulaire du coude est une fraction de celle de la hanche ou du genou. De plus, lorsque les forces résultantes sont projetées aux bords de l'articulation, en avant lors de l'extension du coude, la surface portante diminue encore et l'intensité des forces par cm^2 augmente [4].

L'arthrose primitive du coude semble débuter à la partie latérale de l'articulation, notamment au niveau de l'articulation radiohumérale. Goodfellow et Bullough [7] ont disséqué 28 cadavres entre 18 et 88 ans au moment de leur décès, et ont constaté que l'atteinte de cette articulation augmentait avec l'âge. Un defect postéromédial sur la tête radiale était constamment retrouvé et correspondait à une lésion en miroir à la partie postérieure de la crête séparant la trochlée du capitulum. L'atteinte dégénérative n'était pas retrouvée de manière similaire au niveau de l'articulation huméro-ulnaire. Le début latéral de l'arthrose a été confirmé par Murato [8] qui a retrouvé également une prédominance des lésions dégénératives sur ce compartiment. Il en concluait que l'arthrose progressait de latéral en médial, en raison de l'excès de contraintes à la partie centrale de l'articulation détruisant le cartilage dans la partie ulnaire de la tête radiale, et de la crête correspondante. Tsuge et Mizuseki [9] ont confirmé cette hypothèse en montrant que l'atteinte prédominait initialement sur l'articulation radiohumérale avant de s'étendre au compartiment huméro-ulnaire. Ces modifications ostéocartilagineuses s'accompagnent d'un épaississement de la capsule articulaire antérieure et postérieure comme l'ont montré Suvarna et al. [10].

■ Incidence - Épidémiologie

Des études paléontologiques évaluant l'incidence de l'arthrose dans la plus vieille population néolithique connue en Europe (7 700 ans) ont montré que le coude était l'articulation la moins intéressée par l'arthrose du membre supérieur [11]. Cependant, l'incidence représentait 20 % à 25 % des atteintes. Les lésions étaient essentiellement situées dans la cavité sigmoïde de l'ulna. Sur 119 squelettes examinés, seuls deux sujets présentaient une arthrose radio-ulnaire proximale, et deux autres une arthrose de la trochlée humérale. Un sujet présentait une arthrose du coude qui pouvait être secondaire avec une fracture du radius. Cette incidence a été confirmée dans une étude plus récente sur une population médiévale de 496 coudes avec un taux de 27 % d'arthrose du coude [12].

L'arthrose du coude n'a été reconnue dans la littérature anglo-saxonne qu'en 1955 lors d'une étude sur des mineurs britanniques [13]. Depuis, plusieurs rapports ont confirmé cette entité [7, 14, 15], mais la première description précise à la fois clinique et radiographique a été publiée au Japon dans les années 1970 de manière séparée par Minami [16] et Kashiwagi [17]. Rostock, sur une population de 744 mineurs, retrouvait une incidence de 32,8 % d'arthrose du coude [18]. À l'opposé, Hunter ne retrouvait qu'une faible incidence chez les travailleurs de force [19]. Plus tard, Lawrence [13] montrait que les mineurs utilisant les marteaux-piqueurs pneumatiques présentaient une incidence d'arthrose du coude plus importante que les autres travailleurs (31 % vs 16 %). Plus récemment enfin, Stanley [20] sur une population de 1 000 patients retrouvait une corrélation entre le type d'activité et l'incidence de l'arthrose du coude. Il semble donc que les activités de force soient un facteur déterminant dans la survenue de cette arthrose confirmant les études fondamentales de Carter et al. [1].

L'incidence de l'arthrose primitive du coude a été évaluée à 1 à 2 % des patients présentant une arthrose du coude [21]. Doherty et Preston ont rapporté une incidence de 7 % dans leur pratique de rhumatologie, avec une association fréquente avec d'autres localisations articulaires, avec dans 60 % des cas une atteinte de l'articulation métacarpophalangienne des 2^e et 3^e rayons de la main intitulée le « Missouri metacarpal syndrome » [22].

L'arthrose du coude survient principalement chez les hommes avec un sex-ratio de 4 pour 1 [16, 17, 23-25]. L'âge de survenue se situe autour de la cinquantaine [22], mais certains auteurs ont observé de surprenantes variations avec des extrêmes de 20 à 65 ans [24, 25]. Pour près de 60 % des patients, une activité prédisposante nécessitant une utilisation répétée du membre supérieur est mise en évidence. Stanley a rapporté que 10 % de 124 hommes qui réalisaient des activités manuelles en force présentaient une arthrose du coude et aucun n'avait moins de 40 ans [20]. Le côté dominant est intéressé dans 80 à 90 % des cas, avec une atteinte bilatérale variant de 25 à 60 % des cas [22, 25].

■ Étiologies

Les traumatismes, l'ostéochondrite disséquante, la chondromatose synoviale, et l'hypersollicitation du coude en extension-valgus ont été associés à la survenue d'une arthrose du coude [26-31].

Bien qu'il ne semble pas y avoir d'association directe entre un épisode de luxation du coude et la survenue ultérieure d'une arthrose, les luxations associant une fracture de la facette médiale de la coronoïde semblent plus arthrogènes [32]. En l'absence de mise en évidence de cette fracture et en l'absence de réduction, une arthrose peut se développer rapidement.

Les traumatismes de la tête radiale chez l'enfant, sans fracture, peuvent également aboutir à une ostéonécrose pouvant évoluer secondairement vers une arthrose [31]. Ces épisodes traumatiques peuvent avoir été oubliés à l'âge adulte, conduisant au diagnostic erroné d'arthrose primitive.

Les lésions d'ostéochondrite disséquante du capitulum ont un potentiel évolutif arthrogène. Deux études, l'une portant sur 53 patients suivis pendant 12 ans, l'autre sur 31 patients suivis pendant 23 ans, ont permis de connaître l'histoire naturelle de l'ostéochondrite disséquante du capitulum et ont montré que, dans 50 % des cas, les patients continuaient à avoir des symptômes lors des activités quotidiennes et que plus de 50 % présentaient des signes radiographiques d'arthrose [26, 30]. L'ostéochondrite disséquante a également été impliquée comme pouvant induire avec la croissance des luxations de la tête radiale à l'origine du développement d'une arthrose [33].

L'hypersollicitation du coude en extension-valgus est une cause reconnue d'arthrose chez le sportif de lancer. La répétition des contraintes en hyperextension va induire la formation d'ostéophytes à la partie postéromédiale de l'olécrane et à la partie médiale de la fossette olécranienne avec la formation de corps étrangers [27, 34].

■ Présentation clinique

La perte des derniers degrés d'extension est le symptôme le plus fréquent, conduisant le patient à consulter [17, 20, 35]. Cependant il n'est pas rare qu'une douleur modérée y soit associée. La raideur est le plus souvent le problème dominant [22]. La douleur survient principalement en fin d'extension chez quasiment tous les patients, et en fin de flexion dans la moitié des cas. Plus rarement, les symptômes sont présents tout au long de l'arc de mobilité. Des phénomènes de ressauts ou de blocages douloureux peuvent traduire la présence de corps étrangers libres dans l'articulation [17, 35-37].

L'arc de mobilité est classiquement déficitaire d'environ 30° en extension, pour une flexion atteignant 120°. L'arc de pronosupination n'est que rarement diminué [35, 38, 39].

Figure 1. Radiographies de face et de profil d'un coude arthrosique.

Une irritation du nerf ulnaire est notée chez 26 à 55 % des patients présentant une arthrose du coude [24, 35, 37, 39]. Cette atteinte doit être recherchée lors de l'examen initial car elle va influencer la décision thérapeutique, ainsi que la technique chirurgicale.

L'interrogatoire permet de déterminer l'étiologie de l'arthrose. Les patients les plus jeunes ont souvent un antécédent traumatique [20]. L'activité du patient doit être précisée car il n'est pas inhabituel qu'un travail de force soit à l'origine de cette arthrose.

L'intensité de la douleur et l'importance de la répercussion fonctionnelle sont variables en fonction des patients. L'ancienneté de la symptomatologie, la localisation de la douleur, les symptômes mécaniques, la présence d'une douleur au repos ou survenant la nuit, et le type de douleur sont des éléments importants de l'histoire clinique.

Un épanchement articulaire peut également exister. Celui-ci est mis en évidence à la palpation au niveau du point de ponction situé au milieu du triangle représenté par le condyle latéral, la tête radiale et la pointe de l'olécrane.

Lors de l'examen de la mobilité articulaire, il est important de noter si la douleur est présente uniquement aux extrêmes de mobilité ou si elle est présente tout au long de l'arc de mobilité. En effet, le conflit lié aux ostéophytes périphériques est à l'origine d'une douleur en extension ou flexion forcée, alors que des lésions chondrales sont responsables de douleur tout au long de l'arc de mobilité.

Un examen neurovasculaire complet doit faire partie de l'examen initial. Il doit rechercher des signes cliniques évocateurs d'une compression du nerf ulnaire au coude qui se traduit par des troubles sensitifs au niveau du 5^{e} doigt de la main, et un signe de Tinel positif à la percussion du nerf dans sa gouttière. Enfin, un antécédent chirurgical doit toujours poser la question d'une possible infection. En cas de doute, outre un bilan inflammatoire, une scintigraphie et une ponction articulaire avec examen microbiologique peuvent aider à faire le diagnostic.

Examens complémentaires

En raison de la faible fréquence de cette pathologie et de sa présentation peu caractéristique, des biopsies synoviales et des arthroscopies ont été réalisées à titre diagnostique [23, 40]. Cependant lorsque l'on est familiarisé avec cette pathologie, il est évident que ces examens n'apportent finalement que peu d'éléments diagnostiques supplémentaires [22, 25].

L'examen radiographique suffit généralement à faire le diagnostic. En effet, les images sont caractéristiques. Dalal et al. [41] ont montré que dans l'arthrose du coude, les ostéophytes sont présents dans plus de 85 % des cas, essentiellement de part et d'autre de l'olécrane (96 % des cas), en regard de la coronoïde (90 % des cas) et de la tête radiale (86 % des cas) ; un pincement de l'interligne huméroradial est observé dans 58 % des cas, et de l'interligne huméro-ulnaire dans 16 % des cas. Les modifications dégénératives sont donc souvent plus avancées sur le compartiment latéral [25, 35-37, 39]. De plus il existe fréquemment des ossifications et un comblement des fossettes olécranienne et coronoïdienne [16] (Fig. 1). La préservation des interlignes huméro-ulnaire et huméroradiale est communément observée même à un stade évolué d'arthrose. Un pincement articulaire important sans véritable ostéophyte doit plutôt faire évoquer un rhumatisme inflammatoire. Les corps étrangers intra-articulaires peuvent être difficiles à visualiser sur les radiographies standards et près de 30 % ne sont pas détectés, notamment au compartiment postérieur et dans l'articulation radio-ulnaire proximale [40, 42].

Des examens plus précis, comme l'arthrotomodensitométrie, permettent de mieux évaluer les ostéophytes, de localiser d'éventuels corps étrangers libérés dans l'articulation, et d'apprécier l'état du cartilage articulaire (Fig. 2). Pour Morrey [43], il existe des corps étrangers dans 50 % des cas, fréquence qui correspond également à l'atteinte de la tête radiale. Un défilé rétro-olécranien peut être utile en cas d'existence d'une atteinte du nerf ulnaire. Des examens plus sophistiqués telle l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ne sont pas utiles dans le diagnostic et le bilan de cette pathologie. Enfin, en cas de signe clinique évocateur d'une atteinte du nerf ulnaire, un bilan électromyographique permet de confirmer cette atteinte, préciser l'importance de la compression et de donner un pronostic de récupération.

Traitement

Non chirurgical

Le traitement symptomatique est la règle dans les formes débutantes, car l'arthrose du coude progresse lentement et est longtemps bien tolérée. Le repos, les anti-inflammatoires non stéroïdiens et la suppression des activités de force sont les éléments essentiels de ce traitement. La réalisation d'une infiltration intra-articulaire de corticostéroïdes peut soulager le

Figure 2. Bilan tomodensitométrique du coude arthrosique. Notez le développement périphérique des ostéophytes et le respect de l'interligne articulaire.

patient de manière transitoire. Cependant, ces infiltrations n'ont pas d'effet à long terme et possèdent toujours un risque de complication infectieuse. La viscosupplémentation ne semble pas avoir de place dans le traitement de l'arthrose post-traumatique du coude [44]. Un programme de rééducation spécifique n'est pas la règle pour le traitement conservateur de l'arthrose du coude [22, 45]. Cependant, le port d'orthèses posturales est efficace dans la raideur et l'arthrose post-traumatique du coude même si elles sont appliquées plusieurs mois après le traumatisme initial [46].

Chirurgical

Plusieurs options chirurgicales ont été proposées pour soulager les patients et améliorer leur fonction. Le choix dépend de la symptomatologie dominante, et des modifications radiographiques. Les patients présentant une limitation de l'arc de mobilité du coude, avec une douleur en fin d'arc de mobilité, et une préservation de l'interligne articulaire peuvent être traités avec succès par un débridement articulaire, exérèse des ostéophytes, et libération capsulaire [25, 35-37, 39, 47]. Les patients présentant une douleur tout au long de l'arc de mobilité associée à un pincement articulaire, et éventuellement une modification de l'architecture osseuse, nécessitent des techniques chirurgicales de resurfaçage comme les arthroplasties avec interposition ou les prothèses totales de coude [48-52].

Options non prothétiques

Débridement articulaire et arthroplastie huméro-ulnaire

Le débridement articulaire, la réalisation d'une capsulectomie et la résection d'ostéophytes, une intervention appelée arthroplastie huméro-ulnaire, sont indiqués lorsque la perte de mobilité est le symptôme prédominant. Le candidat idéal pour cette intervention est le sujet jeune et actif ou les patients présentant des symptômes mécaniques, des douleurs en fin d'arc de mobilité et une raideur modérée ayant résisté au traitement conservateur non chirurgical [35, 38, 39].

L'intervention d'Outerbridge, popularisée par Kashiwagi [17], était destinée à enlever les corps étrangers et les ostéophytes par l'intermédiaire d'une voie d'abord postérieure associée à une fenestration de la fossette olécranienne. Celle-ci permet l'accès au compartiment antérieur et aux ostéophytes coronoïdiens. L'utilisation d'une tréphine pour réaliser cette fenestration permet d'éliminer les débris générés par une fraise en réalisant une résection nette [25] (Fig. 3).

Cependant, les abords latéraux permettent un meilleur accès au compartiment antérieur pour la réalisation des gestes capsulaires et la résection des ostéophytes huméroradiaux [35, 47, 53] (Fig. 4). La technique de la colonne permet l'abord du compartiment postérieur en soulevant le triceps de la colonne latérale. Parfois, un deuxième abord peut être nécessaire pour libérer le côté médial de l'articulation [37, 39]. Enfin, pour certains auteurs, une simple incision postérieure permet, en réalisant deux larges lambeaux sous-cutanés latéral et médial, d'aborder les deux compartiments [25, 35, 36]. Le nerf ulnaire peut être ainsi, si nécessaire, libéré ou transposé en avant. Kamineni a montré la nécessité d'une résection économique du versant médial de l'olécrane dans l'arthrose du sportif de lancer car un excès de résection de l'ostéophyte postéromédial est source d'instabilité pour le coude [54].

Plusieurs études ont permis d'évaluer les résultats à moyen et long terme des arthroplasties huméro-ulnaires [35, 37-39, 55]. Wada et al. [39] ont rapporté 85 % de résultats satisfaisants sur 33 coudes suivis en moyenne 121 mois. Phillips dans une autre étude retrouvait également 85 % de résultats satisfaisants selon le score DASH (Disability Arm Shoulder Hand score) et le MEPS

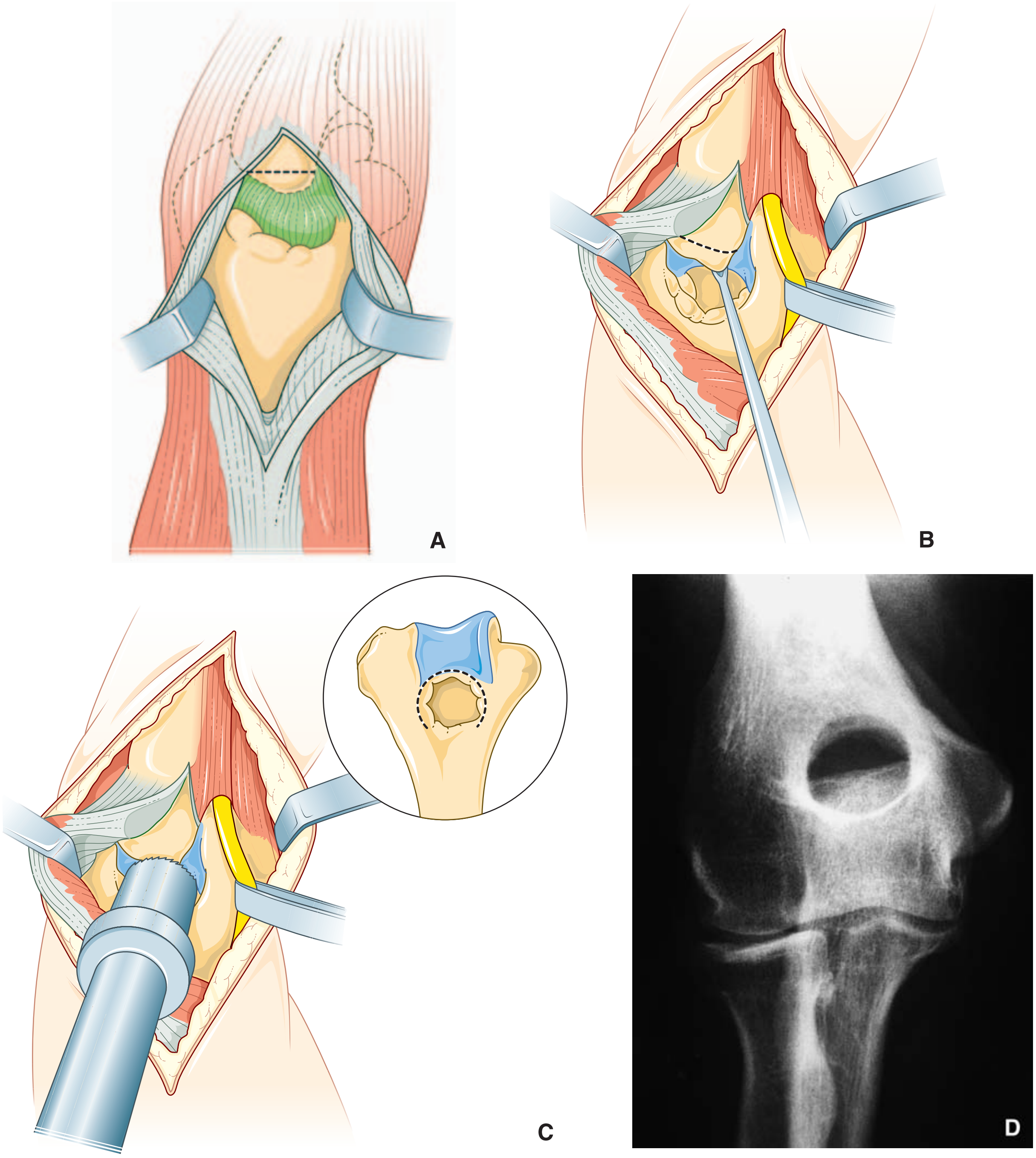

Figure 3. Arthroplastie huméro-ulnaire selon Outerbridge-Kashiwagi.
A. Voie d'abord postérieure transtricipitale.
B. Capsulectomie postérieure et résection des ostéophytes au niveau de la pointe de l'olécrane.
C. Fenestration de la fossette olécranienne à la tréphine.
D. Radiographie postopératoire. D'après, M. Mansat, *Chirurgie de l'épaule et du coude*, Collection « Techniques chirurgicales », Paris : Masson ; 2005, avec l'autorisation de l'éditeur.

(Mayo Elbow Performance Score) sur 20 coudes traités [55]. Antuna et al. ont retrouvé 34 résultats satisfaisants sur 46 à 18 mois de recul [35]. L'intervention permet habituellement la suppression des douleurs dans la plupart des cas [35, 38, 39]. Wada et al. ont noté que 76 % des patients qui effectuaient des travaux de force avant l'intervention ont pu reprendre leur activité [39]. Les gains en mobilité ont été variables et moins reproductibles avec une tendance à la récidive de la raideur et notamment la perte d'extension. Certains préconisent la réalisation d'une capsulectomie antérieure systématique lorsqu'il existe une perte d'extension supérieure à 20° ou lorsque la raideur est le symptôme prédominant.

Malgré ces succès cliniques, des signes radiographiques de récidive à type de comblement des fossettes, ont pu être notés dans 10 des 20 coudes opérés [55]. Il semble que ce taux de récidives augmente avec le recul [35, 39]. Cependant, il n'existe pas de véritable corrélation radioclinique, les signes radiographiques n'étant pas associés à une récidive de la raideur ou à l'apparition d'une douleur. Forster et al. [36] ont défini les facteurs prédictifs de l'intervention d'Outerbridge-Kashiwagi : l'intensité des douleurs préopératoires, l'existence d'une compression préopératoire du nerf ulnaire, une durée d'évolution inférieure à 2 ans sont des facteurs de bon pronostic. Le résultat final semble indépendant de l'étiologie (en particulier traumatique), et de l'amplitude articulaire préopératoire.

Les atteintes du nerf ulnaire en postopératoire ne sont pas rares [35, 38, 39]. Antuna et al. ont rapporté jusqu'à 28 % après la réalisation d'une arthroplastie huméro-ulnaire, six patients nécessitant une reprise chirurgicale pour neurolyse [35]. Ces auteurs recommandent la réalisation d'une neurolyse associée

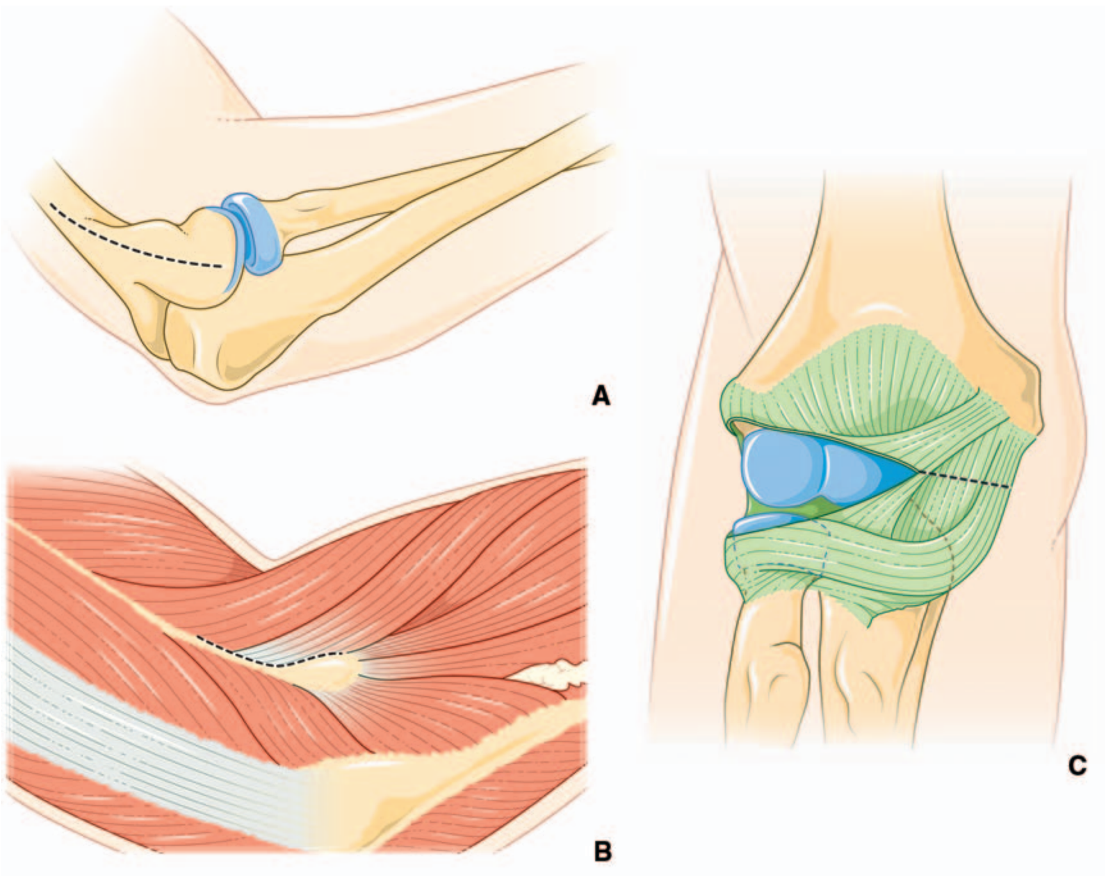

Figure 4. Arthrolyse par voie latérale le long de la colonne latérale.
A. Incision latérale.
B. Passage entre le brachioradial et l'extenseur radial du carpe en avant, et le triceps et l'anconé en arrière.
C. Capsulectomie antérieure. D'après, M. Mansat, *Chirurgie de l'épaule et du coude*, Collection « Techniques chirurgicales », Paris : Masson ; 2005, avec l'autorisation de l'éditeur.

ou non à une transposition lorsqu'il existe une symptomatologie préopératoire ou lorsque la flexion ne dépasse pas 100°, et lorsque l'on pense récupérer 30 à 40° dans ce secteur de mobilité. Une atteinte du nerf ulnaire a été constatée chez deux patients ayant bénéficié d'une manipulation du coude sous anesthésie pour un enraidissement ayant récidivé 8 semaines après la libération chirurgicale. Les manipulations sous anesthésie ne sont donc pas recommandées en cas de récidive de l'enraidissement si le patient n'a pas bénéficié au préalable d'une transposition antérieure du nerf ulnaire [35].

L'utilisation d'orthèses statiques ajustables est préconisée par certains [56]. Le concept est basé sur l'allongement postural de la capsule permettant le gain de la mobilité (Fig. 5).

Figure 5. Orthèse posturale statique autoajustable par le patient.

Arthroplastie ostéocapsulaire sous arthroscopie

L'arthroplastie ulnohumérale peut être réalisée sous arthroscopie dans le but de réduire la morbidité postopératoire des abords classiques extensifs [57-61]. Les indications sont identiques aux techniques classiques. Les gestes réalisés comprennent : la résection capsulaire, l'excision d'ostéophytes marginaux et le débridement intra-articulaire avec l'ablation de corps étrangers.

Les avantages des gestes sous arthroscopie sont la possibilité d'un bilan articulaire précis, des gestes de libération en préservant les parties molles périarticulaires. Les douleurs postopératoires semblent également diminuées, avec limitation de l'hémarthrose postopératoire, facilitant la mobilisation postopératoire.

Les études concernant les débridements arthroscopiques ont rapporté globalement de bons résultats, cependant les reculs restent faibles [57-61]. Une étude récente a comparé la technique d'arthroplastie huméro-ulnaire arthroscopique et conventionnelle [62]. Les auteurs ont rapporté de meilleurs résultats sur la douleur pour les gestes arthroscopiques, mais le gain d'amplitude en flexion semble meilleur pour les techniques conventionnelles. Cette constatation n'est pas surprenante puisque la résection de la capsule souvent épaissie et rétractée dans l'arthrose du coude est plus facilement contrôlée et réséquée par chirurgie ouverte que sous arthroscopie.

Kim et Shin ont revu leur expérience avec les techniques arthroscopiques chez 30 patients présentant une arthrose du coude [57]. Un débridement articulaire, une excision des ostéophytes et une libération de la capsule antérieure étaient effectués chez les 10 patients (33 %) qui présentaient un déficit

Figure 6.
A. Arthrose du coude généralisée avec pincement complet de l'interligne huméro-ulnaire chez une patiente de 65 ans.
B, C. Résultats radiographiques à 7 ans d'une prothèse totale de coude semi-contrainte.

d'extension supérieur à 30°. La douleur était diminuée chez 88 % des patients avec un gain de mobilité de 81° d'arc de mobilité préopératoire à 121° en postopératoire avec un recul de 42 mois. Il a été constaté que le gain de mobilité obtenu en peropératoire n'était obtenu qu'au bout de 1 an après l'intervention malgré l'utilisation d'une mobilisation passive continue en postopératoire. Savoie et al. ont constaté dans leur série une diminution de la douleur sur l'échelle analogique de 8,8 à 2,2 points et un gain en mobilité de 81° [61].

Cependant, il s'agit d'une intervention à risque et des complications neurologiques ont été rapportées [40, 63]. Le risque majeur concerne le nerf radial car il se situe à proximité de la voie d'abord antérolatérale et de la capsule articulaire antérieure au niveau de l'articulation huméroradiale. Le muscle brachial protège théoriquement le nerf médian même si des lésions ont été rapportées.

Arthrolyse extensive avec interposition tissulaire

Lorsque l'atteinte articulaire est majeure, avec destruction du cartilage, une simple libération avec débridement articulaire ne suffit plus. Chez les sujets jeunes, une interposition tissulaire peut être l'indication de choix, les prothèses de coude étant réservées aux patients les plus âgés. La technique consiste par une voie latérale extensive à réaliser un remodelage de la surface articulaire, une excision des différents ostéophytes, et un resurfaçage articulaire par une interposition tissulaire sur le versant huméral uniquement, ou sur les deux versants articulaires. Le tissu d'interposition peut être de la peau, du fascia lata, ou des allogreffres de tendon d'Achille [48, 50, 53]. Le système ligamentaire est réparé et le coude est protégé par un fixateur externe articulé pendant 45 jours. Cette technique permet le plus souvent d'obtenir un coude possédant une mobilité fonctionnelle peu douloureuse. Cependant, la complication principale est représentée par l'instabilité et le manque de force. Cette technique doit donc être confrontée aux autres options thérapeutiques avant d'être proposée au patient. Cheng [48] a revu 13 patients avec un recul de 63 mois ; l'indolence était obtenue dans 69 % des cas, avec 62 % de résultats satisfaisants. Huit complications étaient à déplorer dont quatre atteintes neurologiques. Le facteur pronostique déterminant était l'instabilité préopératoire. En effet, les coudes instables en préopératoire le restaient souvent en postopératoire.

Prothèses totales de coude

L'indication de prothèse totale de coude pour arthrose primitive est rare. En effet, l'arthrose atteint principalement les patients jeunes et actifs avec une demande importante. Ces patients ne sont pas les candidats idéaux pour la mise en place d'une prothèse en raison du problème de longévité des implants. Cependant, l'amélioration des dessins des implants a permis d'améliorer leur tenue à long terme. Classiquement les prothèses sont indiquées chez les patients de plus de 65 ans avec une activité faible et une douleur à la mobilisation du coude tout au long de l'arc de mobilité, lorsque les autres options thérapeutiques ne peuvent être réalisées (Fig. 6).

La plupart des études ont inclus dans leur série de prothèses quelques cas d'arthrose primitive, mais leur nombre reste faible (5 sur 725). Seules deux études [49, 51] rapportent un total de 14 coudes présentant une arthrose primitive, traités par prothèse totale (Fig. 6). Les complications constatées dans ces deux études étaient essentiellement d'ordre mécanique avec fracture de l'implant, ostéolyse et descellement de la prothèse, et instabilité du coude nécessitant une révision dans trois cas. Il faut donc être particulièrement prudent avant de proposer cette option thérapeutique. En présence d'une raideur importante, les implants de resurfaçage sont susceptibles d'être instables compte tenu de l'arthrolyse extensive nécessaire pour la récupération des amplitudes articulaires. La longévité des implants va donc dépendre du patient, de son activité et des problèmes techniques.

■ Indications

Le traitement d'une arthrose du coude dépend de l'âge du patient, de son degré d'activité et de l'importance des lésions articulaires. Lorsqu'il s'agit d'une arthrose périphérique, souvent

par hyperutilisation, avec des douleurs n'apparaissant que dans les positions extrêmes de flexion et d'extension, après échec d'un traitement conservateur, un nettoyage articulaire avec résection des ostéophytes, ablation de corps étrangers articulaires et capsulectomie antérieure et postérieure est le traitement de choix. En fonction de l'expérience du chirurgien, et de l'importance des remaniements osseux, les gestes peuvent être effectués sous arthroscopie ou par minivoie latérale. Lorsqu'il s'agit d'une arthrose globale, avec des douleurs tout au long de l'arc de mobilité, une interposition tissulaire est proposée chez le sujet jeune, alors qu'une prothèse de coude peut être discutée chez le sujet plus âgé.

■ Références

[1] Carter DR, Beaupré GS, Wong M, Smith RL, Andriacchi TP, Schurman DJ. The mechanobiology of articular cartilage development and degeneration. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**427**(suppl):S69-S77.

[2] McKinley TO, Rudert MJ, Koos DC, Tochigi Y, Baer TE, Brown TD. Pathomechanic determinants of posttraumatic arthritis. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**427**(suppl):S78-S88.

[3] Felson DT. Risk factors for osteoarthritis. Understanding joint vulnerability. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**427**(suppl):S16-S21.

[4] An KN, Morrey BF. Biomechanics of the elbow. In: Morrey BF, editor. *The elbow and its disorders*. Philadelphia: WB Saunders; 2000. p. 43-60.

[5] Chadwick EK, Nicol AC. Elbow and wrist joint contact forces during occupational pick and place activities. *J Biomech* 2000;**33**:591-600.

[6] Goldberg VM, Figgie 3rd HE, Inglis AE, Figgie MP. Total elbow arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:778-83.

[7] Goodfellow JW, Bullough PG. The pattern of ageing of the articular cartilage of the elbow joint. *J Bone Joint Surg Br* 1967;**49**:175-81.

[8] Murato H, Ikuta Y, Murakami T. Anatomic investigation of the elbow joint with specific reference to aging of the articular cartilage. *J Shoulder Elbow Surg* 1993;**2**:175-81.

[9] Tsuge K, Mizuseki T. Debridement arthroplasty for advanced primary osteoarthritis of the elbow. Results of a new technique used for 29 elbows. *J Bone Joint Surg Br* 1994;**76**:641-6.

[10] Suvarna SK, Stanley D. The histologic changes of the olecranon fossa membrane in primary osteoarthritis of the elbow. *J Shoulder Elbow Surg* 2004;**13**:555-7.

[11] Crubézy E, Goulet J, Bruzek J, Jelinek J, Rougé D, Ludes B. Épidémiologie de l'arthrose et des entésopathies dans une population européenne d'il y a 7700 ans. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**: 1217-25.

[12] Debono L, Mafart B, Jeusel E, Guipert G. L'arthrose du coude : une affection sous-estimée? Apport de la paléopathologie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2004;**71**:777-81.

[13] Lawrence JS. Rheumatism in coal miners. III. Occupational factors. *Br J Ind Med* 1955;**12**:249-61.

[14] Mintz G, Fraga A. Severe osteoarthritis of the elbow in foundry workers. *Arch Environ Health* 1973;**27**:78-80.

[15] Ortner DJ. Description and classification of degenerative bone changes in the distal joint surface of the humerus. *Am J Phys Anthrop* 1968; **28**:139.

[16] Minami NM. Roentgenological studies of osteoarthritis of the elbow joint. *Jpn Orthop Assoc* 1977;**51**:1223-36.

[17] Kashiwagi D. Intra-articular changes of the osteoarthritic elbow, especially about the fossa olecrani. *Jpn Orthop Assoc* 1978;**52**: 1367-82.

[18] Rostock P. Gelenkschaden durch arbeiten mit presluftwerkzeugen und andere schwere. *Roperliche Arbeit Medizinische Klinik* 1936;**11**:341-3.

[19] Hunter D, McLaughlin A, Perry K. Clinical effects of the use of pneumatic tools. *Br J Ind Med* 1945;**2**:10-6.

[20] Stanley D. Prevalence and etiology of symptomatic elbow osteoarthritis. *J Shoulder Elbow Surg* 1994;**3**:386-9.

[21] Huskisson EC, Dieppe PA, Tucker AK, Cannell LB. Another look at osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1979;**38**:423-8.

[22] Doherty M, Preston B. Primary osteoarthritis of the elbow. *Ann Rheum Dis* 1989;**48**:743-7.

[23] Doherty M, Watt I, Dieppe PA. Influence of primary generalized osteoarthritis on development of secondary osteoarthritis. *Lancet* 1983; **2**:8.

[24] Minami M, Kato S, Kashiwagi D. Outerbridge-Kashiwagi's method for arthroplasty of osteoarthritis of the elbow: 44 elbows followed for 8-16 years. *J Orthop Sci* 1996;**1**:11.

[25] Morrey BF. Primary arthritis of the elbow treated by ulno-humeral arthroplasty. *J Bone Joint Surg Br* 1992;**74**:409-13.

[26] Bauer M, Jonsson K, Josefsson PO, Linden B. Osteochondritis dissecans of the elbow. A long-term follow-up study. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**284**:156-60.

[27] Bennett JB, Green MS, Tullos HS. Surgical management of chronic medial elbow instability. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**278**:62-8.

[28] Mueller T, Barthel T, Cramer A, Werner A, Gohlke F. Primary synovial chondromatosis of the elbow. *J Shoulder Elbow Surg* 2000;**9**:319-22.

[29] Schmitt H, Hansmann HJ, Brocai DR, Loew M. Long-term changes of the throwing arm of former elite javelin throwers. *Int J Sports Med* 2001;**22**:275-9.

[30] Takahara M, Ogino T, Sasaki I, Kato H, Minami A, Kaneda K. Long-term outcome of osteochondritis dissecans of the humeral capitellum. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**363**:108-15.

[31] Young S, Letts M, Jarvis J. Avascular necrosis of the radial head in children. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:15-8.

[32] Sanchez-Sotelo J, O'Driscoll SW, Morrey BF. Medial oblique compression fracture of the coronoid process of the ulna. *J Shoulder Elbow Surg* 2005;**14**:60-4.

[33] Klekamp J, Green NE, Mencio GA. Osteochondritis dissecans as a cause of developmental dislocation of the radial head. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**338**:36-41.

[34] Wilson FD, Andrews JR, Blackburn TA, McCluskey G. Valgus extension overload in the pitching elbow. *Am J Sports Med* 1983;**11**:83-8.

[35] Antuna SA, Morrey BF, Adams RA, O'Driscoll SW. Ulnohumeral arthroplasty for primary degenerative arthritis of the elbow: long-term outcome and complications. *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**:2168-73.

[36] Forster MC, Clark DI, Lunn PG. Elbow osteoarthritis: prognostic indicators in ulnohumeral debridement – the Outerbridge-Kashiwagi procedure. *J Shoulder Elbow Surg* 2001;**10**:557-60.

[37] Oka Y. Debidement arthroplasty for osteoarthritis of the elbow: 50 patients followed mean 5 years. *Acta Orthop Scand* 2000;**71**:185-90.

[38] Oka Y, Ohta K, Saitoh I. Debridement arthroplasty for osteoarthritis of the elbow. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**351**:127-34.

[39] Wada T, Isogai S, Ishii S, Yamashita T. Debridement arthroplasty for primary osteoarthritis of the elbow. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**: 233-41.

[40] O'Driscoll SW, Morrey BF. Arthroscopy of the elbow. Diagnostic and therapeutic benefits and hazards. *J Bone Joint Surg Am* 1992;**74**:84-94.

[41] Dalal S, Bull M, Stanley D. Radiographic changes at the elbow in primary osteoarthritis: a comparison with normal aging of the elbow joint. *J Shoulder Elbow Surg* 2007;**16**:358-61.

[42] Ward WG, Belhobek GH, Anderson TE. Arthroscopic elbow findings: correlation with preoperative radiographic studies. *Arthroscopy* 1992; **8**:498-502.

[43] Morrey BF. Primary degenerative arthritis of the elbow: ulnohumeral arthroplasty. In: Morrey BF, editor. *The elbow and its disorders*. Philadelphia: WB Saunders; 2000. p. 799-808.

[44] Van Brakel RW, Eygendaal D. Intra-articular injection of hyaluronic acid is not effective for the treatment of post-traumatic osteoarthritis of the elbow. *Arthroscopy* 2006;**22**:1199-203.

[45] Gramstad GD, Galatz LM. Management of elbow osteoarthritis. *J Bone Joint Surg Am* 2006;**88**:421-30.

[46] Doorberg JN, Ring D, Jupiter JB. Static progressive splinting for posttraumatic elbow stiffness. *J Orthop Trauma* 2006;**20**:400-4.

[47] Mansat P, Morrey BF. The column procedure: a limited lateral approach for extrinsic contracture of the elbow. *J Bone Joint Surg Am* 1998;**80**: 1603-15.

[48] Cheng SL, Morrey BF. Treatment of the mobile, painful arthritic elbow by distraction interposition arthroplasty. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**: 233-8.

[49] Espag MP, Back DL, Clark DI, Lunn PG. Early results of the Souter-Strathclyde unlinked total elbow arthroplasty in patients with osteoarthritis. *J Bone Joint Surg Br* 2003;**85**:351-3.

[50] Hausman MR, Birnbaum PS. Interposition elbow arthroplasty. *Tech Hand Upper Extrem Surg* 2004;**8**:181-8.

[51] Kozak K, Adams RA, Morrey BF. Total elbow arthroplasty in primary degenerative osteoarthritis of the elbow. *J Arthroplasty* 1998;**13**: 837-42.

[52] Morrey BF. Post-traumatic contracture of the elbow. Operative treatment, including distraction arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:601-18.

[53] Mansat P. Techniques d'arthrolyse. In: Mansat M, editor. *Chirurgie de l'épaule et du coude*. Paris: Masson; 2006. p. 218-25.

[54] Kamineni S, ElAttrache NS, O'Driscoll SW, Ahmad CS, Hirohara H, Neale PG, et al. Medial collateral ligament strain with partial posteromedial olecranon resection. A biomechanical study. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:2424-30.

[55] Phillips NJ, Ali A, Stanley D. Treatment of primary degenerative arthritis of the elbow by ulnohumeral arthroplasty: a long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Br* 2003;**85**:347-50.

[56] Morrey BF. Splints and bracing at the elbow. In: Morrey BF, editor. *The elbow and its disorders*. Philadelphia: WB Saunders; 2000. p. 150-4.

[57] Kim SJ, Shin SJ. Arthroscopic treatment for limitation of motion of the elbow. *Clin Orthop Relat Res* 2000;**375**:140-8.

[58] O'Driscoll SW. Arthroscopic treatment for osteoarthritis of the elbow. *Orthop Clin North Am* 1995;**26**:691-706.

[59] Ogilvie-Harris DJ, Gordon R, MacKay M. Arthroscopic treatment for posterior impingement in degenerative arthritis of the elbow. *Arthroscopy* 1995;**11**:437-43.

[60] Redden JF, Stanley D. Arthroscopic fenestration of the olecranon fossa in the treatment of osteoarthritis of the elbow. *Arthroscopy* 1993;**9**:14-6.

[61] Savoie 3rd FH, Nunley PD, Field LD. Arthroscopic management of the arthritic elbow: indications, technique, and results. *J Shoulder Elbow Surg* 1999;**8**:214-9.

[62] Cohen AP, Redden JF, Stanley D. Treatment of osteoarthritis of the elbow: a comparison of open and arthroscopic debridement. *Arthroscopy* 2000;**16**:701-6.

[63] Kelly EW, Morrey BF, O'Driscoll SW. Complications of elbow arthroscopy. *J Bone Joint Surg Am* 2001;**83**:25-34.

P. Mansat (mansat.p@chu-toulouse.fr).
Service d'orthopédie-traumatologie, CHU-Purpan, place du Docteur-Baylac, 31059 Toulouse cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Mansat P. Arthrose du coude. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-361-A-10, 2007.

Appareil locomoteur
[14-304-L-10]

Atteintes des articulations sacro-iliaques (infectieuses et inflammatoires exceptées)

André Aeschlimann : privat-docent, médecin-chef
Rheuma- und Rehabilitationsklinik, CH5330 Zurzach Suisse
Marcel-Francis Kahn : Professeur
Service de rhumatologie, hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris France

Résumé

Alors que les atteintes inflammatoires des sacro-iliaques (de véritables articulations diarthrodiales avec une amplitude minime de rotation et de translation) on fait l'objet de nombreuses études, leurs pathologies non inflammatoires et non infectieuses ne sont pas toujours connues avec précision. Parmi ces affections de type mécanique, l'arthrose sacro-iliaque, l'hyperostose ankylosante, les douleurs sacro-iliaques durant la grossesse ainsi que l'interprétation d'un phénomène du vide ou d'une ostéose condensante iliaque sont importantes à connaître. Au travers des publications récentes, l'anatomie fonctionnelle des sacro-iliaques, la sémiologie clinique et radiologique ainsi que les traitements des différentes atteintes sont abordés.

Haut de page

INTRODUCTION

Alors que la pathologie inflammatoire des sacro-iliaques a fait l'objet de nombreuses études pour mieux connaître ses aspects cliniques, étiologiques et anatomiques [5], la pathologie des atteintes non inflammatoires et non infectieuses des articulations sacro-iliaques demande à être précisée [1].

De nombreuses questions méritent d'être posées. Quelles sont nos connaissances sur l'anatomie de cette articulation, en particulier son anatomie fonctionnelle ? Quel est le rôle

des mouvements physiologiques et pathologiques, en particulier durant la grossesse ? Peut-on rapporter des douleurs de type « mécanique » à une arthrose sacro-iliaque cliniquement parlante, à un surmenage mécanique, voire à des subluxations ?

L'imagerie radiologique classique, la tomodensitométrie (TDM), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et d'autres techniques plus sophistiquées permettent-elles de corréler un syndrome douloureux à une atteinte sacro-iliaque ? Comment interpréter un phénomène du vide intra-articulaire, une ostéose iliaque condensante ?

Enfin, quels traitements peut-on proposer devant une atteinte sacro-iliaque non inflammatoire et non infectieuse suspectée ?

Haut de page

ANATOMIE FONCTIONNELLE

Les premières études anatomiques bien documentées de l'articulation sacro-iliaque remontent au XIX^{e} siècle. Les sacro-iliaques ont une forme de condyles séparés par une surface en forme de selle. Considérées primitivement comme des amphiarthroses (donc fixes), les sacro-iliaques sont en fait de véritables articulations diarthrodiales, dont les surfaces, à courbure variable, peuvent se mobiliser de façon restreinte les unes par rapport aux autres. Les surfaces cartilagineuses de l'articulation sacro-iliaque, plus épaisses à la partie sacrée, sont doublées d'une membrane synoviale. Une capsule fibreuse complète se confond sur la face antérieure avec le ligament sacro-iliaque antérieur, et sur la face postérieure avec le puissant ligament sacro-iliaque postérieur. La partie supérieure de l'articulation est également ligamentaire, la moitié inférieure de l'espace séparant le sacrum de l'os iliaque représente l'articulation proprement dite. De nombreux vaisseaux provenant en particulier de l'artère fessière et de l'artère iliolombaire sont responsables de son irrigation. Les nerfs spinaux de L4 à S1 assurent de façon prédominante l'innervation de la sacro-iliaque, une contribution de L3 et S2 étant plus rare [31]. De plus, il faut rappeler l'importance de la branche descendante venue de D12 ou L1 dans l'innervation cutanée lombosacrée.

Haut de page

MOUVEMENTS DE L'ARTICULATION SACRO-ILIAQUE

Les mouvements de la sacro-iliaque ont fait l'objet de nombreuses études plus ou moins hautement sophistiquées. Différentes approches, anatomiques, cliniques, radiologiques ou spectrophotométriques ont été utilisées. Bien que contenues dans deux plans spécifiques, les articulations sacro-iliaques ne peuvent, contrairement aux autres articulations du corps, être assimilées à des formes géométriques simples et à des modèles mécaniques élémentaires . L'importance de la capsule fibreuse, celle des ligaments intra- et périarticulaires, ainsi que la complexité des surfaces articulaires qui s'engrènent les unes dans les autres, limitent la mobilité des articulations sacro-iliaques. L'amplitude et la direction des mouvements (incontestés lors de l'accouchement) restent controversées, même si les études les plus récentes concluent effectivement à la possibilité de minimes mouvements de nutation et de contre-nutation autour d'un axe transversal passant par le premier tubercule conjugué, associés à des mouvements de coulissement antéropostérieurs et verticaux.

L'axe de rotation varie en raison de la complexité de l'articulation. Il diffère considérablement d'un individu à l'autre selon le mouvement considéré. Des axes de mobilité oblique, situés au-dessous et en avant des articulations, variables d'un sujet à l'autre, ont été décrits à partir d'études radiologiques effectuées lors des manoeuvres

d'exploration clinique de la sacro-iliaque (flexion à 60° d'une hanche, hyperextension maximale à 15° de la hanche controlatérale) et plus récemment à partir d'études utilisant pour mesurer le degré des mouvements des implants métalliques. L'amplitude de ces déplacements, chez des sujets jeunes, est minime et peut être estimée de 2° à 6° (en cas d'hypermobilité) de rotation et de 2 mm de translation .

Haut de page

ETUDES CLINIQUES

En raison de sa localisation profonde et des nombreuses structures adjacentes, en particulier musculoligamentaires, l'articulation sacro-iliaque n'est pas directement accessible à l'examen clinique. Pendant de nombreuses années, la clinique d'une atteinte sacro-iliaque de type mécanique s'est basée sur l'expérience empirique sans pouvoir faire appel à une évaluation scientifique rigoureuse : « Le plus souvent asymptomatique, l'atteinte sacro-iliaque non inflammatoire peut engendrer une douleur de type mécanique, calmée par le repos, réveillée par la position assise prolongée ou le passage à la station debout et par la marche. à distance de la charnière lombosacrée, la douleur peut être sourde, intermittente, parfois invalidante. Elle se localise au niveau de l'articulation, c'est-à-dire de la fesse moyenne, pouvant irradier vers la face postérieure de la cuisse, rarement jusqu'au creux poplité, presque jamais jusqu'au mollet. Une irradiation antérieure vers le bas de la fosse iliaque et la région inguinocrurale profonde est possible. L'impotence fonctionnelle peut être variable, en fonction de l'intensité de la douleur. Une boiterie est possible, la marche en règle générale pas limitée, mais simplement gênée » [1].

Aujourd'hui, plus que jamais, ces notions cliniques empiriques doivent être évaluées à la lumière des importantes études prospectives parues récemment.

Une étude portant sur dix sujets volontaires asymptomatiques a démontré que l'infiltration intra-articulaire de liquide de contraste suivi de xylocaïne dans l'articulation sacro-iliaque droite induit une hypoesthésie maximale située approximativement 10 cm au-dessous et 3 cm en dehors de la crête iliaque postérosupérieure [18]. Utilisant la même technique sus-mentionnée, une bonne corrélation a été trouvée entre une atteinte suspectée de l'articulation et l'aire de la douleur indiquée ci-dessus chez des sujets symptomatiques [17].

La valeur diagnostique de l'anamnèse et de l'examen clinique dans l'évaluation de la douleur sacro-iliaque a retenu l'attention d'un groupe d'experts venus de différentes disciplines (rhumatologues, orthopédistes, praticiens de médecine manuelle, rééducateurs, etc.) dans une étude prospective contrôlée.

L'interrogatoire a porté sur le caractère de la douleur, en particulier en position debout, assise ou couchée, à la marche, ainsi que sur les facteurs associés tels que la provocation de la douleur en toussant, en éternuant, à la défécation ou une symptomatologie liée à l'activité physique. Parmi les nombreux examens cliniques cités dans la littérature, les auteurs ont retenus 12 tests fréquemment pratiqués de mise sous tension de l'articulation sacro-iliaque par cisaillement ou par compression, entre autres le test de Patrick (patient en décubitus dorsal, hanche en flexion/rotation externe/abduction ; mise sous tension de l'articulation sacro-iliaque en poussant sur la face interne du genou pour exagérer passivement le mouvement, de l'autre main on bloque l'épine iliaque controlatérale). Les résultats de l'anamnèse et de l'examen clinique ont été corrélés aux résultats obtenus par une infiltration diagnostique intra-articulaire, un bloc anesthésique/corticoïde. Dans cette étude, aucun signe d'interrogatoire et aucun test clinique évalué n'ont permis de démontrer chez les 85 sujets examinés une association permettant de diagnostiquer de façon statistiquement significative une atteinte sacro-iliaque [14].

Par ailleurs, aucun travail n'a pu démontrer la sensibilité et la spécificité de l'interrogatoire classique ou de l'examen clinique permettant de diagnostiquer avec certitude une dysfonction de l'articulation sacro-iliaque. De plus, une incidence importante de faux tests

positifs chez des sujets asymptomatiques a été soulignée [13].

Différencier les douleurs d'origine sacro-iliaque d'une atteinte de la charnière lombosacrée reste cliniquement difficile. Bien que l'interprétation de certains tests cliniques de palpation ou de mise sous tension par distraction, compression ou torsion soit pour certains auteurs (utilisant des techniques de statistiques sophistiquées) reproductible [21], leur sensibilité et leur spécificité restent à démontrer.

Des douleurs lombaires basses ne sont pas obligatoirement liées à des lésions sacro-iliaques, puisque Chisin et al [11] étudiant quatre cas de militaires surentraînés avec preuve scintigraphique de fissure de fatigue régionale sacro-iliaque n'ont pas observé de douleur irradiant vers la région lombaire ou de signes physiques à ce niveau.

D'autres travaux montrent toutefois que des lombalgies peuvent s'associer à une pathologie sacro-iliaque avec une relative fréquence allant jusqu'à 30 % . Elles pourraient être favorisées par une malformation lombopelvienne acquise, qui, dans le cadre d'un fonctionnement asymétrique et déséquilibré, aboutirait à une pathologie mixte. Durant la grossesse en particulier, une irradiation haute de douleur non inflammatoire sacro-iliaque est possible [16].

Haut de page

ARTHROSE SACRO-ILIAQUE

La prévalence et l'incidence de l'arthrose des sacro-iliaques n'ont jusqu'ici fait l'objet que de très peu d'études. Dans une population urbaine, Jajic et Jajic ont trouvé chez 186 sur 230 (78 %) sujets âgés de 20 à 75 ans étudiés des signes d'arthrose radiologique de cette articulation ; 40,9 % des sujets présentaient d'autres signes d'arthrose, en particulier de gonarthrose (57 %) et d'arthrose d'Heberden (25,8 %) [20].

Sashin fut le premier en 1930 à étudier anatomiquement l'évolution « naturelle » de la dégénérescence de cette articulation [28]. Les altérations dégénératives de l'articulation sacro-iliaque progressent avec les années, en particulier chez le sujet d'âge moyen et avancé. Débutant dans de nombreux cas vers la fin de la trentaine, prédominant à l'aile iliaque ou à l'aire fibrocartilagineuse de l'articulation, une arthrose marquée est retrouvée à la fin de la quarantaine chez tous les sujets étudiés par autopsie macroscopique et microscopique [8].

Cette arthrose est la traduction de la dégénérescence lente et progressive de l'articulation. Son espace articulaire présent pendant l'enfance est graduellement remplacé par des adhérences fibreuses à mesure du vieillissement. Dans les deux premières décades de la vie, le cartilage du sacrum semble trois fois plus épais que sur le flanc de l'aile iliaque. Les lésions dégénératives observées sur l'articulation sacro-iliaque associent, dans l'ordre de fréquence, la fibrillation, les irrégularités de surface, la formation de crevasses, la nécrose du cartilage, la formation d'ostéophytes et le remplacement fibro-ostéo-cartilagineux de l'espace articulaire [8].

L'ostéophytose para-articulaire est prédominante chez l'homme par rapport à la femme et semble plus fréquente chez les sujets de race noire. Stewart [32] attribue ce phénomène à la stabilité du bassin chez l'homme et l'incidence élevée chez les sujets de race noire au travail physique plus important qu'ils effectuent. Il est intéressant de noter que la localisation des ostéophytes n'est pas tout à fait identique chez l'homme et chez la femme, puisque chez l'homme ils sont localisés à la partie supérieure de l'articulation, alors que chez la femme on les retrouve avec prédilection à la partie antéro-inférieure. Bien que n'apparaissant en général pas avant l'âge de 40 ans, une surcharge de l'articulation sacro-iliaque, telle qu'elle peut être observée en médecine de sport, peut conduire chez le sujet jeune à la formation précoce de tels ostéophytes antérieurs.

La sémiologie radiologique de l'arthrose sacro-iliaque demande à être précisée. Ni les techniques classiques, ni le scanner ou l'IRM ne permettent en effet d'établir avec

certitude, devant un tableau algofonctionel, la responsabilité des images observées.

Il peut s'avérer difficile d'attribuer les symptômes douloureux de la région concernée à des anomalies dégénératives radiologiques, car beaucoup de sujets qui en présentent sont asymptomatiques. Il n'est toutefois pas exclu que des pathologies d'ordre mécanique favorisent l'apparition de ces lésions dégénératives et par là, qu'elles puissent devenir symptomatiques. De nombreuse pathologies ont été impliquées comme cause favorisant l'arthrose de l'articulation sacro-iliaque. Nous retiendrons en particulier l'inégalité des membres inférieurs, les anomalies posturales telle l'hyperlordose, l'obésité et si tant est qu'elles existent une hyper- voire une hypomobilité chronique de l'articulation. Les malformations congénitales sacrococcygiennes peuvent également toucher l'articulation sacro-iliaque et ainsi favoriser l'apparition de lésions dégénératives [2].

La traduction des lésions arthrosiques par la radiologie a été étudiée en particulier par Resnick et Resnick [26]. Ces lésions, touchant les deux versants de l'articulation, sont caractérisées par un rétrécissement et une perte de l'espace intra-articulaire, par l'apparition d'ostéophytes, d'ostéosclérose et par la formation de kystes de la zone sous-chondrale **(fig 1)**.

La formation d'ostéophytes para-articulaires parfois volumineux limite lors du veillissement les mouvements de l'articulation sacro-iliaque. Ces ostéophytes, localisés avec prédilection en antérosupérieur et antéro-inférieur, peuvent évoluer vers une ankylose périarticulaire qu'il faut savoir différencier de l'ankylose intra-articulaire rencontrée dans la spondylarthrite ankylosante.

Les ankyloses intra-articulaires semblent exceptionnelles dans l'arthrose de l'articulation sacro-iliaque. Elles n'ont été retrouvées dans la série étudiée par Resnick que chez des sujets atteints de spondylarthrite ankylosante [27].

Localisées spécialement aux extrémités antérosupérieures et antéro-inférieures de la partie doublée par la synoviale, la sclérose de l'os sous-chondral et l'ostéophytose donnent lieu à des zones de densifications focales pouvant simuler sur les clichés standards des métastases ostéoblastiques. Un phénomène de vide peut être associé [35]. On observe à l'occasion des foyers de calcification et d'ossification dans la zone interosseuse.

Les érosions de l'os sous-chondral, habituellement signes d'inflammation, sont peu fréquemment observées dans l'arthose de l'articulation sacro-iliaque et restent superficielles [26]. Il est parfois difficile d'interpréter radiologiquement ces modifications et de les distinguer d'une spondylarthropathie ankylosante, en particulier si celle-ci est débutante. Les signes d'appels radiologiques sont énumérés dans le **tableau I**.

En résumé, il peut être difficile de distinguer une atteinte sacro-iliaque inflammatoire et une atteinte sacro-iliaque dégénérative, d'autant plus que cette dernière peut être associée à une lésion inflammatoire et/ou infectieuse [4]. La chondrocalcinose radiologique pure, sans symptôme clinique, est un exemple de difficulté. Dans ces cas, l'apport de la scintigraphie osseuse, du scanner ou de l'IRM associés à la recherche de signes inflammatoires à l'interrogatoire, à l'examen clinique et complétés par des examens complémentaires de laboratoire permet dans la plupart des cas de poser un diagnostic précis.

Haut de page

PHÉNOMÈNE DU VIDE RADIOLOGIQUE SACRO-ILIAQUE

Longtemps caractérisé comme étant l'apanage de lésions dégénératives, le phénomène du vide radiologique sacro-iliaque a perdu beaucoup de son intérêt significatif depuis sa mise en évidence plus courante facilitée par l'examen TDM.

Défini par une clarté gazeuse en radiologie classique, ce phénomène est trouvé dans différentes circonstances [35]. Associé à une arthrose de l'articulation sacro-iliaque, sa

découverte est le plus souvent fortuite. Il peut coexister avec d'autres pathologies dont nous retiendrons en particulier la chondrocalcinose. Le phénomène du vide ne peut toutefois pas être retenu comme signe radiologique diagnostique de cette affection [30]. En d'autres circonstances, il a été décrit dans le cadre d'une pathologie associée à un remaniement de type inflammatoire (spondylarthropathie), au cours d'une sacro-iliite infectieuse hématogène à staphylocoque doré, enfin lors d'examens TDM des articulations sacro-iliaques normales chez l'homme jeune [35].

Haut de page

OSTÉOSE CONDENSANTE ILIAQUE

L'ostéose iliaque condensante est caractérisée par une condensation triangulaire de la berge iliaque sans altération de l'interligne articulaire et sans érosions **(fig 2)**. On l'a trouvée dans les études systématiques avec une incidence allant jusqu'à 2,5 %. Souvent unilatérale, parfois bilatérale, elle est rencontrée le plus souvent, mais pas toujours, chez des femmes jeunes multipares. Tenue pour asymptomatique et de découverte fortuite, il n'est pas certain qu'elle ne puisse être, dans certains cas, cliniquement parlante et réaliser une sacro-iliaque douloureuse d'origine mécanique tenace. Son diagnostic avec une sacro-iliite de spondylarthrite débutante n'est pas toujours aisé et nécessite des examens complémentaires. L'intérêt des examens TDM réside dans ses coupes transversales qui permettent de distinguer l'ostéose iliaque condensante des autres pathologies sacro-iliaques, en particulier inflammatoires et de l'arthrose sacro-iliaque [33]. Les critères proposés par le groupe européen d'étude des spondylarthropathies permettent également de différencier une sacro-iliite d'une ostéose condensante iliaque [25].

Haut de page

HYPEROSTOSE ANKYLOSANTE ET ARTICULATION SACRO-ILIAQUE

Dans la maladie de Forestier, l'intégrité des articulations sacro-iliaques est préservée, bien que l'on observe de temps à autre des ostéophytes para-articulaires parfois volumineux, touchant le plus souvent la partie antérieure, moins fréquemment la partie postérieure, de l'articulation **(fig 3)**. Elles sont toutefois peu fréquentes [9] et peu importantes et, de plus, sont le plus souvent associées aux modifications vertébrales et extraspinales typiques de l'hyperostose, ce qui permet en général de les différencier de l'arthrose simple.

La fréquence de la fusion intra-articulaire est estimée selon les études entre 0 et 4 %. En revanche, l'ankylose para-articulaire, secondaire à une ostéophytose, semble plus fréquente, puisqu'elle est retrouvée chez 11 sur 46 articulations (24 %) dans la série de Resnick [27]. Dans les stades avancés, une différenciation entre une spondylarthrite ankylosante et une hyperostose ankylosante peut être difficile. En effet, radiologiquement, les deux atteintes sont caracterisées par une diminution de l'espace intra-articulaire ainsi que par une ossification para-articulaire [37].

La sclérose peut ressembler à la sacro-iliite circonscrite ossifiante décrite initialement par Dihlmann et Schuler [12]. Histologiquement, cette entité est caractérisée par des réactions inflammatoires non spécifiques.

Haut de page

DOULEURS SACRO-ILIAQUES ET GROSSESSE

Les douleurs sacro-iliaques liées à la grossesse ont déjà retenu par le passé l'attention de nombreux auteurs, puisque Hippocrate, semble-t-il, a été le premier à les rapporter. Ambroise Paré, Vésale, Albinus de Leyden, Luschka et d'autres se sont intéressés à la notion de « dysfonction pelvienne ». Leurs recherches étaient marquées par le contexte socioculturel, philosophique ou religieux de leur époque.

Des études sur modèles animaux ont permis dès le XVIII^{e} siècle de démontrer les modifications pelviennes présentes durant la grossesse. Nous retiendrons en particulier les travaux de LeGallois qui décrivit en 1812 la « malléabilité » des ligaments péripelviens et l'élargissement de la symphyse d'un à deux doigts pour permettre le passage de la tête à la circonférence de 20 mm d'un foetus de cochon guinéen à travers le canal pelvien dont le diamètre n'est que de 11mm (cité dans [5]). La mobilité de l'articulation sacro-iliaque semble maximale chez la femme de 25 ans. La disjonction de la symphyse apparaît radiologiquement dans la première moitié de la grossesse. Elle s'accroît pendant le troisième trimestre de la grossesse, entraînant le ramollissement et le relâchement des ligaments péripelviens.

La mobilité de l'articulation sacro-iliaque atteint une fois à une fois et demie la normale en fin de grossesse [3]. Alors que la mobilité de l'articulation sacro-iliaque durant la grossesse semble acquise, son origine reste peu claire. L'hyperlaxité ligamentaire, plus prononcée chez la femme que chez l'homme de même âge, joue certainement un rôle primordial. Ce processus de relaxation semble être physiologique mais aussi le résultat d'une activité hormonale accrue. Plusieurs substances ont été incriminées, entre autres une hormone appelée « relaxine » et des substances dérivées du métabolisme stéroïdien. En faveur de cette thèse, il faut retenir le fait que les phénomènes d'hyperlaxité engendrés par la grossesse ne semblent pas être limités aux structures péripelviennes, puisqu'on les retrouve de façon systémique [10]. La relaxation ligamentaire régresse en 3 à 5 mois, voire plus, après l'accouchement.

Les douleurs lombaires et pelviennes sont fréquentes durant la grossesse, touchant environ la moitié des femmes . Leur origine semble être multifactorielle. Les modifications posturales engendrant une hyperlordose et la perte de la sangle abdominale sont des facteurs favorisant les douleurs lombaires basses et sacro-iliaques durant la grossesse. Une étude récente basée sur une analyse par questionnaire a retenu notamment, à l'origine des douleurs, l'hyperlaxité, les lésions ligamentaires, l'influence hormonale, la faiblesse musculaire et le poids de l'enfant [24].

Une étude prospective d'un collectif de 862 femmes enceintes a montré que les douleurs ont été en règle générale de courte durée. Toutefois, elles avaient un caractère sévère dans 9,1 % des cas (79 patientes), nécessitant un arrêt de travail. Les douleurs de la dysfonction sacro-iliaque ont persisté dans 65 % des cas de 0,5 à 12 mois après l'accouchement [6]. Elles peuvent faire évoquer une sacro-iliite infectieuse. Au cours des accouchements difficiles, des douleurs aiguës de l'articulation sacro-iliaque peuvent être observées.

La dysfonction de l'articulation sacro-iliaque est importante à connaître, car elle ne se traite pas de la même manière que les douleurs lombaires basses. La thérapie tient compte non seulement de la rééducation posturale générale, combattant l'hyperlordose, mais également d'un syndrome du muscle pyramidal éventuellement associé. Une prise en charge dans une « école du dos », en particulier des mesures d'hygiène posturale en début de grossesse, permettent de réduire de façon statistiquement significative ($p < 0{,}01$) l'apparition de telles douleurs durant la grossesse, douleurs dont la prévalence augmente avec l'âge et le nombre de grossesses [23]. Des mobilisation douces de l'articulation sacro-iliaque ainsi que le port d'une ceinture de contention de la sacro-iliaque pour stabiliser le bassin **(fig 4)** semblent être bénéfiques dans certains cas [3].

Références

[1] Aeschlimann A, Kahn MF. Pathologies mécaniques de l'articulation sacro-iliaque. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guérin C eds. L'actualité rhumatologique 1989 présentée au praticien. Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 : 109-117

[2] Aeschlimann A, Kahn MF. L'arthrose de l'articulation sacro-iliaque. In : Simon L, Herisson CH eds. Acquisitions rhumatologiques : pathologies de l'articulation sacro-iliaque. Paris : Masson, 1992 : 167-172

[3] Aeschlimann A, Kahn MF. Douleurs sacro-iliaques et grossesse. In : Simon L, Herisson CH eds. Acquisitions rhumatologiques : pathologies de l'articulation sacro-iliaque. Paris : Masson, 1992 : 259-262

[4] Aeschlimann A, Michel BA. Differentialdiagnose der Sacroiliacalgelenk-Affektionen. In : Das Sacroiliacalgelenk. Grundlagen, Diagnostik und Therapie. *Bücherei des Orthopäden, Band 66.* Berlin : Enke Verlag, 1997 : 62-71

[5] Bellamy N, Park W, Rooney PJ What do we know about the sacroiliac joint ?. *Semin Arthritis Rheum* 1983 ; 12 : 282-313

[6] Berg G, Hammar M, Möller-Nielsen J, Linden U, Thorblad J Low back pain during pregnancy. *Obstet Gynecol* 1988 ; 71 : 71-75

[7] Bernard TN, Kirkaldy-Willis WH Recognizing specific characteristics of non specific low back pain. *Clin Orthop* 1985 ; 217 : 266-280

[8] Bowen V, Cassidy JD Macroscopic and microscopic anatomy of the sacroiliac joint from embryonic life until the eighth decade. *Spine* 1981 ; 6 : 620-628

[9] Brigode M, François RJ, Dory MA Radiological study of the sacro-iliac joints in vertebral ankylosing hyperostosis. *Ann Rheum Dis* 1982 ; 41 : 225-229

[10] Calguneri M, Bird HA, Wright V Changes in joint laxity occuring during pregnancy. *Ann Rheum Dis* 1982 ; 41 : 126-128

[11] Chisin C, Milgrom C, Margulies J Unilateral sacroiliac overuse syndrome in military recruits. *Br Med J* 1984 ; 289 : 590-591

[12] Dihlman W, Schuler B Die primär ossifizierende nicht ankylosierende umschriebene Iliosakralarthritis. *Fortschr Geb Roentgen Nukl M* 1963 ; 98 : 134-140

[13] Dreyfuss P, Dreyer S, Griffin J, Hoffman J, Walsh N Positive sacroiliac screening tests in asymptomatic adults. *Spine* 1994 ; 19 : 1138-1143

[14] Dreyfuss P, Michaelsen M, Pauza K, Mc Larty J, Bogduk N The value of medical history and physical examination in diagnosing sacro-iliac joint pain. *Spine* 1996 ; 21 : 2594-2602

[15] Egund N, Olson TH, Schmid H, Selvik G Movements in the sacroiliac joints demonstrated with roentgen stereophotogrammetry. *Acta Radiol Diagn* 1978 ; 19 : 833-846

[16] Fast A, Weiss L, Ducommun EJ, Medina E, Butler JG Low back pain in pregnancy : abdominal muscles, sit-up performance, and back pain. *Spine* 1990 ; 15 : 28-30

[17] Fortin JD, Aprill CN, Pontheiux B, Pier J Sacroiliac joint : pain referral maps upon applying a new injection/arthrography technique. Part II : clinical evaluation. *Spine* 1994 ; 19 : 1483-1489

[18] Fortin JD, Dwyer A, West S, Pier J Sacroiliac joint : pain referral maps upon applying a new injection/arthrography technique. Part I : asymptomatic volunteers. *Spine* 1994 ; 19 : 1475-1482

[19] Jacob HA, Kissing R. Biomechanik und Beweglichkeit. In : Das Sacroiliacalgelenk. Grundlagen, Diagnostik und Therapie. Berlin : Enke Verlag, 1997 : 19-33

[20] Jajic I, Jajic Z The prevalence of osteoarthritis of the sacroiliac joints in an urban population. *Clin Rheumatol* 1987 ; 6 : 39-41

[21] Laslett M, Williams M The reliability of selected pain provocation tests for sacroiliac joint pathology. *Spine* 1994 ; 19 : 1243-1249

[22] Mantle MJ, Greenwood R, Currey HL Backache in pregnancy. *Rheumatol Rehabil* 1977 ; 16 : 95-101

[23] Mantle MJ, Holmes J, Currey HL Backache in pregnancy II : prophylactic influence of back care classes. *Rheumatol Rehabil* 1981 ; 20 : 227-232

[24] Mens JM, Vleeming A, Stoeckart R, Sta HJ, Snijders CJ Understanding peripartum pelvic pain. *Spine* 1996 ; 21 : 1363-1370

[25] Olivieri I, Gemignani DG, Camerinin E, Semeria R, Christou C, Giustarini S , et al. Differential diagnosis between osteitis condensans ilii and sacroiliitis. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 504-512

[26] Resnick CS, Resnick D Radiology of disorders of the sacroiliac joints. *JAMA* 1985 ; 253 : 2863-2866

[27] Resnick D, Niwayama G, Goergen TG Degenerative disease of the sacroiliac joint. *Invest Radiol* 1975 ; 10 : 608-621

[28] Sashin D A critical analysis of the anatomy and pathological changes of the sacroiliac joints. *J Bone Joint Surg* 1930 ; 12 : 891-910

[29] Schwarzer AV, Aprill CN, Bogduk N The sacroiliac joint in chronic low back pain. *Spine* 1995 ; 20 : 31-37

[30] Shorter AM, Burrows DA, Cockshott WP Is the vacuum sign in the sacroiliac joint a useful radiological sign of chondrocalcinosis ?. *Diagn Imag Clin M* 1984 ; 53 : 141-143

[31] Solonen KA The sacroiliac joint in the light of anatomical, roentgenological and clinical studies. *Acta Orthop Scand* 1957 : 1-127

[32] Stewart TD Pathologic changes in aging sacroiliac joints. A study of dissecting-room skeletons. *Clin Orthop* 1984 ; 183 : 188-196

[33] Voisin V, Colin D, Baron D, Le Goff P. Intérêt du scanner dans l'ostéose iliaque condensante. In : Simon L, Herisson CH eds. Acquisitions rhumatologiques : pathologies de l'articulation sacro-iliaque. Paris : Masson, 1992 : 187-194

[34] Weisl H The articular surfaces of the sacro-iliac joint and their relation to the movements of the sacrum. *Acta Anat* 1954 ; 22 : 1-14

[35] Wendling D, De Bandt M, Guidet M, Kahn MF. Le phénomène du vide radiologique sacro-iliaque. In : Simon L, Herisson CH eds. Acquisitions rhumatologiques : pathologies de l'articulation sacro-iliaque. Paris : Masson, 1992 : 52-57

[36] Wilder DG, Pope MH, Frymoyer JW The functional topography of the sacro-iliac joint. *Spine* 1980 ; 5 : 575-579

[37] Yagan R, Kahn MA Confusion in roentgenographic differential diagnosis of ankylosing hyperostosis (Forestier's disease) and ankylosing spondylitis. State of the Art Reviews. *Spine* 1990 ; 4 : 561-565

Fig 1 :

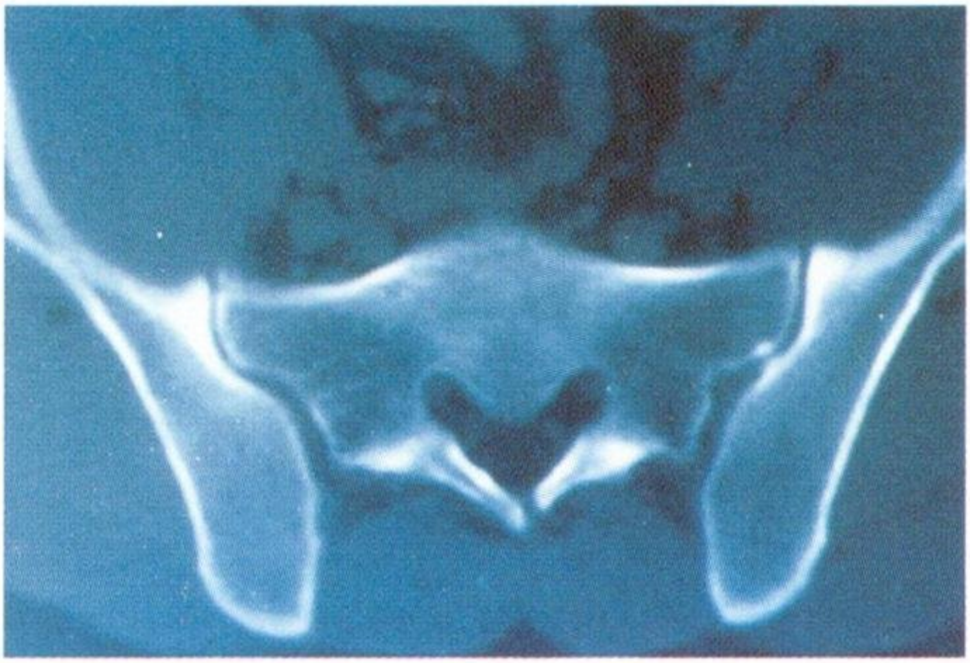

Fig 1 :

Scanner des sacro-iliaques : pincement articulaire, image condensante.

Fig 2 :

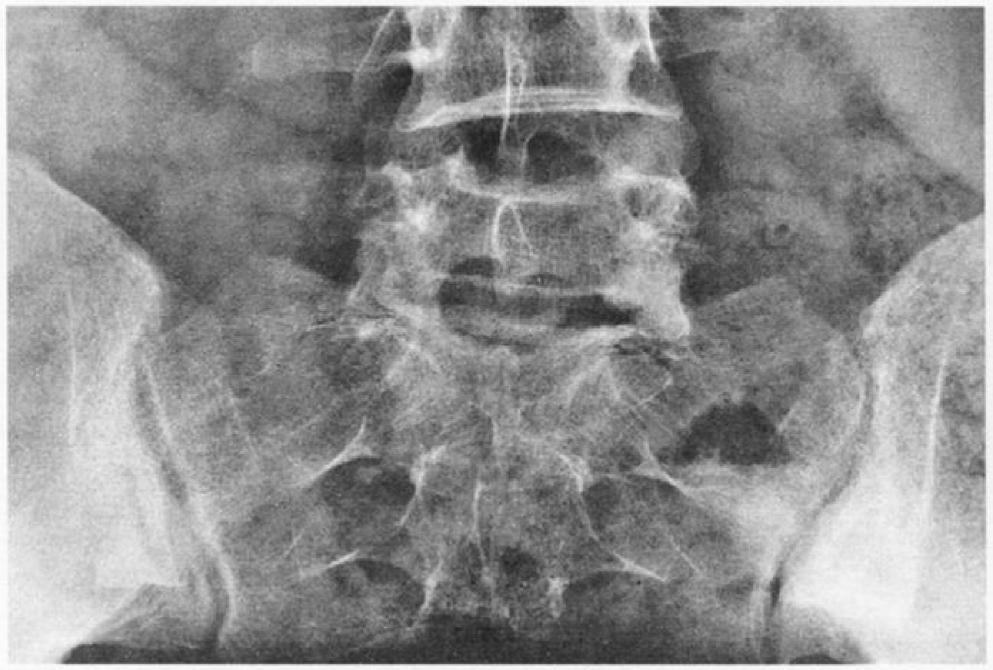

Fig 2 :

Ostéose iliaque condensante.

Fig 3 :

Fig 3 :

Maladie de Forestier et Rotès-Quérol. Noter l'hyperostose du pied de la sacro-iliaque et de la hanche.

Fig 4 :

Fig 4 :

Ceinture de contention.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. – Signes radiologiques caract�ristiques retrouv�s dans l'arthrose
et la spondylarhrite ankylosante (SpA) d�butante (d'apr�s [26]).

	Arthrose	SpA
Age	Sujets �g�s	Jeunes
Ankylose	Para-articulaire	Intra-articulaire

Scl�rose	Peu s�v�re, focale	Peut �tre importante
Erosions	Absentes	Peuvent �tre importantes
Ossification des ligaments	Rare	Fr�quente

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-305-A-10

Coccygodynies communes

JY Maigne
L Doursounian

Résumé. – *La coccygodynie est une douleur localisée au coccyx et déclenchée ou majorée par la station assise ou le relever d'un siège. La pratique de radiographies fonctionnelles (debout puis assis dans la position douloureuse) a permis son démembrement en quatre entités : luxations, coccyx hypermobiles, épines coccygiennes, coccyx sans anomalie radiologique. Plus que la présence ou non d'un traumatisme, c'est l'indice de masse corporelle qui est l'élément déterminant le type de lésion, en raison de ses conséquences sur la mobilité du bassin lors du passage de debout à assis. Le traitement comporte les infiltrations intradiscales ou de l'apex, les manipulations et massages des releveurs et la chirurgie. Ses indications sont fonction de la lésion observée. Malgré ce protocole précis, environ 20 % des cas de coccygodynie ne reçoivent pas d'explication satisfaisante et restent difficiles à prendre en charge.*

Mots-clés : *coccyx, coccygodynie, radiographies fonctionnelles, luxation, hypermobilité, instabilité, manipulation, coccygectomie.*

Introduction

La coccygodynie est une douleur localisée au coccyx et déclenchée ou majorée par la station assise ou le relever d'un siège. Elle a longtemps été considérée comme une douleur de somatisation. Cependant, sa topographie très localisée, sa survenue possible après un traumatisme local ou un accouchement plaidaient contre cette hypothèse [2]. Son traitement était considéré comme difficile, dans la mesure où aucune lésion causale ne pouvait être mise en évidence.

Les radiographies fonctionnelles du coccyx dont nous avons décrit la technique en 1992 ont permis une meilleure compréhension de cette affection et de ses causes [6]. La coccygodynie a pu être démembrée en différentes entités pathologiques. Les mécanismes qui préludent à leur survenue ont été éclaircis. Nous avons pu découvrir que d'une façon générale, le coccyx se déplaçait lors du passage en station assise, soit en flexion, soit en extension. La direction du mouvement dépend avant tout de l'indice de masse corporelle, qui influe sur la façon de s'asseoir. Une exagération pathologique de ce mouvement sous l'effet d'un traumatisme unique ou de microtraumatismes répétés (s'asseoir…) mène à la douleur et caractérise les deux premiers groupes lésionnels : les luxations postérieures et les hypermobilités en flexion. Une anomalie constitutionnelle de l'apex coccygien (l'épine coccygienne) constitue le troisième groupe. Enfin, les coccyx à mobilité normale forment le quatrième groupe, où la mise en évidence de la cause de la douleur est beaucoup plus délicate. Le traitement dépend bien sûr de cette classification car il doit être adapté à la cause.

Jean-Yves Maigne : Praticien hospitalier, service de médecine physique, Hôtel-Dieu de Paris, 75181 Paris cedex 04, France.
Levon Doursounian : Professeur, service de chirurgie orthopédique, hôpital européen Georges-Pompidou, 75015 Paris, France.

Examen clinique du coccyx douloureux

INTERROGATOIRE

Affirmer le diagnostic

Le diagnostic de coccygodynie ne peut être affirmé que si les deux symptômes suivants sont présents :

– la douleur doit être localisée au coccyx. On demande au patient de se retourner et de la montrer avec le doigt, afin de s'assurer de ce point ;

– renforcement caractéristique de la douleur en position assise ou lors du relever du siège.

Mise en évidence d'un traumatisme causal (chute sur les fesses, accouchement)

Il fait évoquer une instabilité (luxation ou hypermobilité) du coccyx à condition que le traumatisme ait eu lieu moins de 1 mois avant le début de la coccygodynie [5]. Un traumatisme plus ancien (plus de 3 mois) n'a pas d'influence significative sur le mécanisme de la douleur. Entre 1 et 3 mois, l'influence est à la limite du significatif, et donc discutable. Ce critère est important dans un contexte médico-légal. Appliqué avec rigueur, il fait apparaître que 33 % des coccygodynies sont réellement d'origine traumatique, c'est-à-dire qu'il existe un lien direct entre le traumatisme et la coccygodynie.

Douleur au relever

Certains patients ressentent, en se levant d'un siège, une douleur coccygienne en éclair, plus intense que la douleur habituelle [1, 9]. Son intensité est telle qu'ils doivent se lever avec précaution, en prenant appui sur leurs bras pour l'éviter. Cette « douleur au relever » est caractéristique de la présence d'une lésion radiologique, quelle qu'elle soit (luxation surtout, mais elle se rencontre dans les hypermobilités et les épines) [9].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Maigne JY et Doursounian L. Coccygodynies communes. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-305-A-10, 2003, 6 p.

Tableau I. – Questionnaire personnel.

« Veuillez entourer d'un cercle le chiffre correspondant à la proposition qui se rapproche le plus de votre cas. »	
1. Quand je suis assis(e) :	
Je n'ai pas mal	0
Je suis modérément gêné(e)	1
Je ne peux m'asseoir que dans certaines positions	2
Je ne peux pratiquement pas m'asseoir	3
2. En me relevant d'un siège :	
Je ne ressens rien de plus	0
Me lever d'un siège me fait mal	1
J'ai justement une douleur atroce en me relevant	2
3. Debout sur place ou en marchant :	
Je n'ai pas mal	0
J'ai mal	1
4. Dans les transports (voiture, train, autobus) :	
Je ne suis pas gêné(e)	0
J'ai une gêne modérée	1
J'ai une gêne importante	2
5. La nuit :	
Je n'ai pas mal la nuit	0
Je sens parfois la douleur la nuit	1
La douleur me réveille régulièrement	1
Total sur 10 :	☐

Présence d'une surcharge pondérale

C'est un facteur de risque de coccygodynie (× 3,5). Elle est surtout en faveur d'une luxation, l'obésité modifiant la dynamique pelvienne lors du passage de debout à assis. Le sujet obèse ne fait pas « rouler » son bassin lorsqu'il s'assoit, il se laisse presque « tomber » sur le siège. Par suite, son coccyx aborde le siège dans une position proche de la verticale et est exposé à l'augmentation de la pression intrapelvienne qui le repousse en arrière. Inversement, un sujet maigre avec coccygodynie a plus de chance de souffrir d'une épine ou d'une hypermobilité [5].

Facteurs de gravité

Doivent être recherchés : ancienneté de l'évolution (en sachant que les coccygodynies ayant débuté pendant l'enfance et persistant à l'âge adulte sont en général liées à des malformations du coccyx du type épine), contexte d'accident du travail, tendance dépressive marquée et, plus simplement, retentissement dans la vie de tous les jours.

C'est la conduite automobile que les patients appréhendent le plus. Nous utilisons en routine deux types de questionnaires. L'un, personnel, sur 10 points *(tableau I)*, est plus fiable que la classique échelle visuelle analogique (car la douleur coccygienne peut être très brève, lors du passage assis/debout par exemple, ou bien les patients peuvent s'asseoir d'une façon telle qu'ils évitent d'avoir mal ; ils éprouvent donc des difficultés à la quantifier) ; l'autre reprend les items du questionnaire de Dallas (prévu pour les lombalgies) qui peuvent s'appliquer au coccyx.

PALPATION

On cherche une fossette cutanée, voire un sinus pilonidal, en regard de la partie distale du coccyx, dont la présence témoigne d'une épine coccygienne. La palpation concerne la (ou les) zone(s) charnière(s) (sacro- ou intercoccygienne) et l'apex en cherchant à reproduire la douleur spontanée. Une douleur élective sur une zone charnière est en faveur d'une douleur provenant d'un segment mobile coccygien, mais souvent, c'est l'ensemble du coccyx qui est douloureux. En revanche, une douleur localisée à la pression de l'apex coccygien, jointe à la palpation d'un spicule douloureux, traduit sûrement la présence d'une épine. Dans d'autres cas, la pointe seule est douloureuse, mais on ne palpe pas d'épine. Il s'agit souvent de coccyx rigides (cf infra). Enfin, le toucher rectal (TR) apprécie la mobilité coccygienne et le caractère douloureux éventuel de la flexion puis de l'extension. Les muscles releveurs sont souvent sensibles, et, curieusement, de façon en général unilatérale. Le coccyx masculin, plus éloigné de l'anus, est plus difficile, voire impossible à palper, à moins d'une forte traction de l'anus vers l'arrière, très douloureuse. Nous le déconseillons chez l'homme. Notre expérience est que les renseignements fournis par le TR sont de toute façon peu utiles dans un contexte clinique standard.

Exploration radiologique fonctionnelle

TECHNIQUE

Du fait que les coccygodynies sont douloureuses en position assise, la pratique d'un cliché assis de profil comparé au cliché debout est indispensable dès lors que la coccygodynie est chronique (plus de 2 mois d'ancienneté) [7]. Un traumatisme violent, une douleur forte peuvent justifier des délais plus courts.

Le cliché debout de profil est pris en premier. Puis le patient est assis sur un tabouret, les pieds sur un repose-pied, et il doit chercher sa douleur habituelle. Si besoin, il peut se pencher légèrement en arrière pour la sentir. Si la douleur spontanée ne peut être provoquée au-delà d'un délai raisonnable de quelques minutes, le cliché assis devient moins interprétable, car pris dans une situation d'indolence.

ANGLE DE MOBILITÉ

Les deux clichés sont superposés sur un spot, cliché assis dessus, en faisant coïncider les contours sacrés *(fig 1)*. On peut ainsi tracer l'angle de mobilité du coccyx, dont le sommet est situé au centre du premier disque mobile. Il s'agit, dans les deux tiers des cas d'un mouvement vers l'avant (donc de flexion). Sa valeur normale est de 0° à 25°, plus faible chez l'homme que chez la femme. Une valeur supérieure à 30° chez la femme (25° chez l'homme) est anormale. Dans un tiers des cas, le coccyx se déplace vers l'arrière (donc en extension), mouvement qui ne dépasse guère 15° et qui n'est qu'exceptionnellement augmenté. L'angle de mobilité est l'angle le plus important [9]. Sa mesure doit être systématique. Il n'en est pas de même des autres angles, dont l'intérêt est seulement biomécanique.

INCIDENCE

C'est l'angle que forme le coccyx par rapport au siège lorsqu'il arrive à son contact. Malheureusement, aucun des deux clichés ne montre le coccyx dans cette situation passagère. Le problème est résolu en superposant les deux films et en faisant coïncider les deux sacrum. On peut alors dessiner sur le cliché assis le coccyx du cliché debout. L'angle que forme ce coccyx « virtuel » avec l'horizontale est l'incidence. Il détermine la direction dans laquelle se déplace le coccyx. Lorsque l'incidence est faible (coccyx qui tend à être plus ou moins parallèle au siège), la pression directe du siège le fait se déplacer en flexion. Lorsque l'incidence est élevée (plus de 45°), le coccyx a une situation frontale et la pression directe du siège est sans effet sur lui. En revanche, il est sensible à l'augmentation de la pression intrapelvienne qui le fait se déplacer en extension [9].

ROTATION PELVIENNE SAGITTALE

Pour superposer les deux sacrum (assis sur debout), il est nécessaire de faire pivoter le film assis d'un certain nombre de degrés, qui expriment la valeur de la rotation du bassin lors du passage de debout à assis. Chez un sujet maigre, cet angle est supérieur à 40°. Chez l'obèse, il est inférieur à 30°. Rotation pelvienne et incidence sont intimement liées et sous la dépendance de l'indice de masse corporelle. Un sujet obèse fait moins pivoter son bassin en s'asseyant, contrairement au sujet maigre. Dès lors, la position du coccyx par rapport au siège diffère chez les uns et les autres [5]. D'autre part, un coccyx plus saillant en arrière devient plus exposé aux traumatismes qu'un coccyx protégé à l'intérieur du pelvis [3].

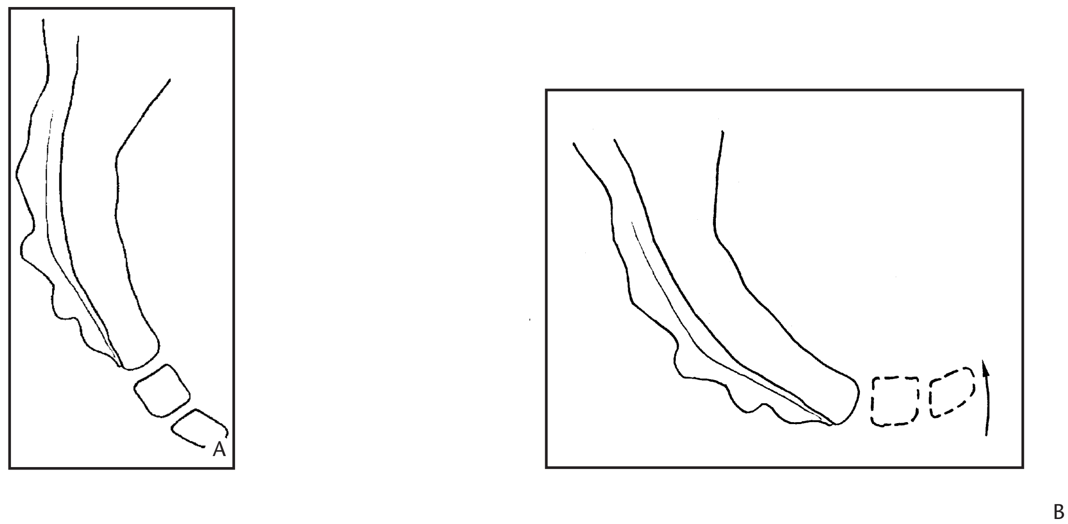

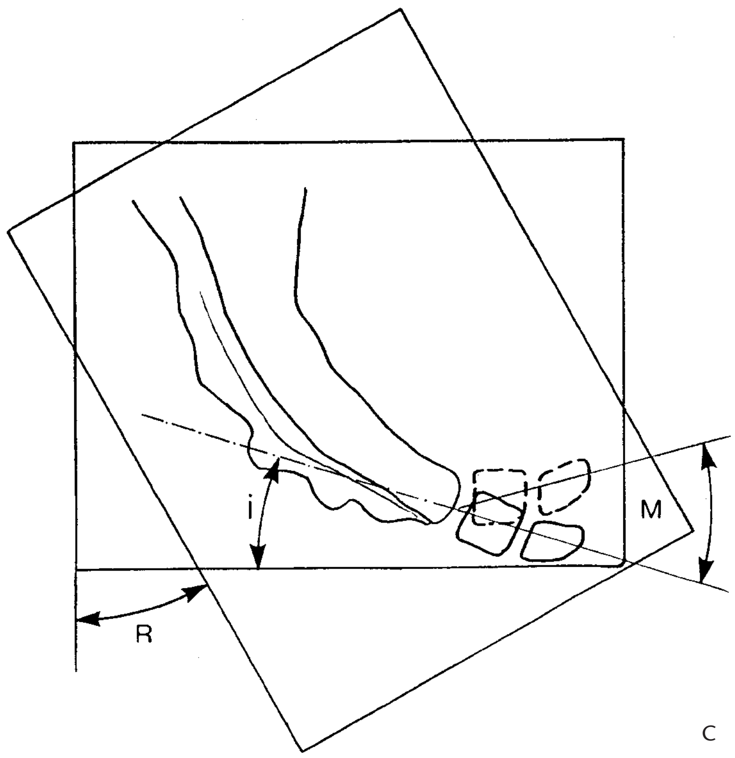

1 *Mesure des différents angles coccygiens.*
A. Radiographie standard en position debout.
B. Radiographie fonctionnelle en position assise douloureuse montrant une flexion normale du coccyx (en ligne pointillée).
C. Superposition des deux radiographies (en faisant correspondre les contours des deux sacrums), obtenue en faisant pivoter le film en position assise d'un angle qui représente la rotation pelvienne sagittale (angle R). La mobilité coccygienne est indiquée par l'angle M (angle de mobilité). L'angle I est l'incidence, angle avec lequel le coccyx aborde la surface du siège (avec l'autorisation de la revue Spine, 2000, Lippincott Williams & Wilkins).

Lésions observées

LUXATION POSTÉRIEURE DU COCCYX

■ Description

Il s'agit presque toujours d'une luxation ne survenant qu'en position assise et se réduisant spontanément lorsque le patient quitte cette position *(fig 2)*. La luxation survient sur un coccyx plutôt rectiligne, à faible rotation pelvienne et incidence élevée. Elle est exceptionnellement permanente. Elle représente 20 % des coccygodynies.

■ Causes traumatiques

La luxation est la lésion post-traumatique par excellence. La faible rotation pelvienne et l'incidence élevée se traduisent par un coccyx ressorti vers l'arrière lors de la chute, donc particulièrement exposé aux blessures.

■ Causes non traumatiques

La luxation survient plus souvent en cas de surcharge pondérale, non que les obèses se fassent plus mal en tombant, mais en raison

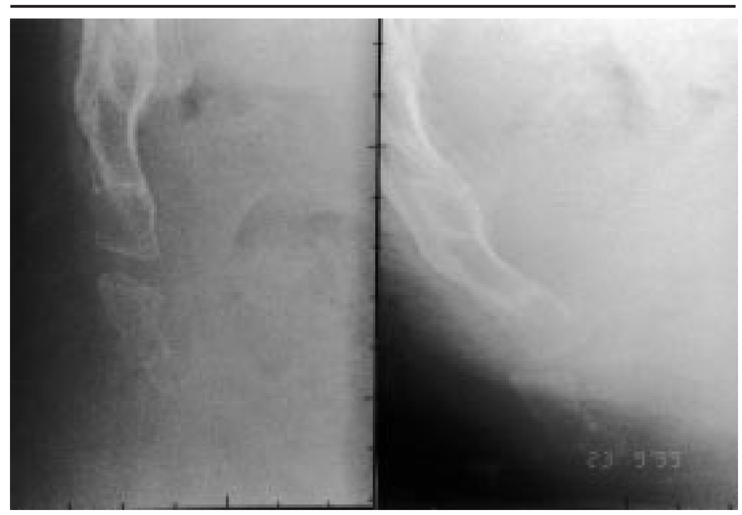

2 *Luxation coccygienne. À gauche, le cliché debout est normal. À droite, en station assise douloureuse, on note un déplacement vers l'arrière du coccyx correspondant à une luxation.*

3 *Hypermobilité. À gauche cliché en position debout, non douloureuse : le coccyx est normal. À droite, en station assise douloureuse, l'extrémité distale du coccyx se fléchit d'un angle d'environ 35°. On note le rapprochement des deux plateaux vertébraux qui viennent au contact l'un de l'autre et qui peuvent aussi constituer une source de douleur (flèche). On compare l'aspect de ce coccyx avec celui de la figure 2 : il s'agit ici d'un coccyx plus arrondi, avec un angle d'incidence beaucoup plus faible, plus caractéristique du coccyx hypermobile.*

de leur façon spécifique de s'asseoir, comme le montre la faible rotation pelvienne sagittale (moyenne < 30°), ce qui signifie qu'ils ont tendance à se laisser tomber sur le siège.

HYPERMOBILITÉ

Description

Elle est caractérisée par une trop forte flexion du coccyx en position assise, supérieure à 30° (*fig 3*). Il s'y associe souvent une impaction ou un déboîtement du coin antérieur des deux vertèbres adjacentes à l'articulation hypermobile en station assise. Typiquement, l'hypermobilité survient chez des patients dont la rotation pelvienne sagittale est élevée et chez qui le coccyx (en général plutôt courbe) se présente plutôt horizontalement face au siège, ce qui se traduit par une incidence inférieure à 35°. Il n'existe presque pas d'hypermobilité en extension. L'hypermobilité n'existe pratiquement que chez la femme. Elle représente 25 % des coccygodynies.

Causes

L'hypermobilité survient surtout chez le sujet normal ou maigre, ici aussi en raison de sa façon de s'asseoir, avec une rotation pelvienne importante qui pousse le coccyx à se présenter parallèlement au siège et à subir des contraintes de flexion. C'est, plus rarement que les luxations, une lésion post-traumatique. Enfin, elle peut être associée à une hyperlaxité ligamentaire diffuse. On rapproche de l'hypermobilité la luxation antérieure (5 % des cas), qui en partage les caractéristiques biomécaniques.

5 *Épine coccygienne (flèches). On note l'aspect difficilement visible de cette épine sur les radiographies.*

ÉPINES COCCYGIENNES

L'épine est un pic osseux palpable sous la peau, à la pointe du coccyx [5]. Cette épine agresse la sous-peau en station assise et crée une inflammation (bursite). Elle est en cause dans 15 % des coccygodynies. Une anomalie cutanée est présente en regard dans près de 80 % des cas : fossette cutanée plus ou moins marquée, ou, plus rarement, sinus pilonidal franc (*fig 4*). Ceci signifie simplement que sinus et épine sont des lésions en miroir, d'origine congénitale, comme s'il y avait eu un accolement des deux feuillets embryonnaires, qui auraient eu du mal à se séparer l'un de l'autre. Les clichés dynamiques montrent le plus souvent un coccyx non mobile, qui pourrait accroître le caractère pathogène de ces épines (le coccyx ne pouvant se dégager de la peau qui est écrasée sur son extrémité, du fait de son manque de flexion). L'épine elle-même est souvent difficile à voir (*fig 5*). Une reconstruction 3D est possible grâce au scanner (*fig 6*). Les coccygodynies liées à une épine coccygienne ne sont pas d'origine traumatique : il s'agit d'une lésion purement inflammatoire. Le début en est d'ailleurs très souvent spontané. Lorsqu'il y a un sinus pilonidal franc, il est essentiel de s'assurer de l'absence d'écoulement purulent.

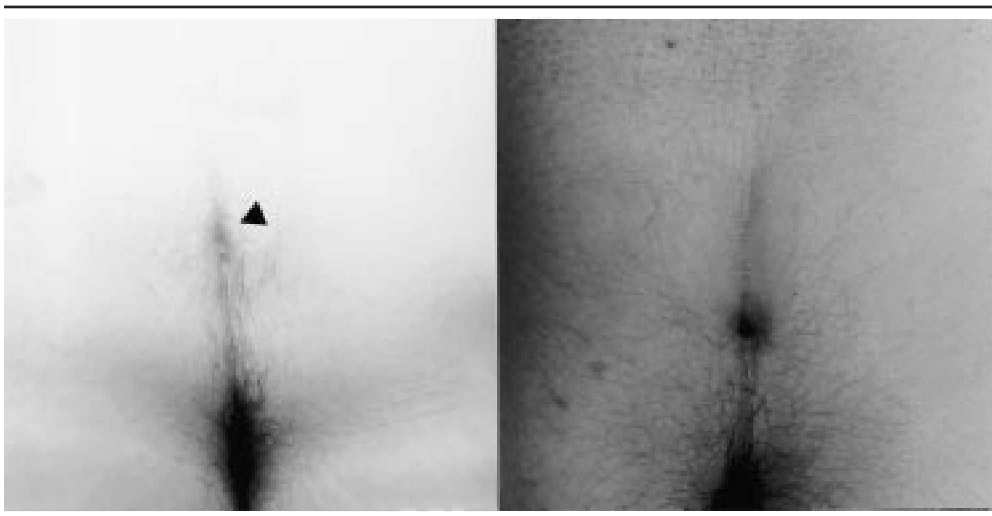

4 *Anomalies cutanées traduisant la présence d'une épine. À gauche : minime fossette cutanée. À droite : sinus pilonidal franc. On vérifie toujours l'absence d'écoulement purulent en pressant les parois du sinus.*

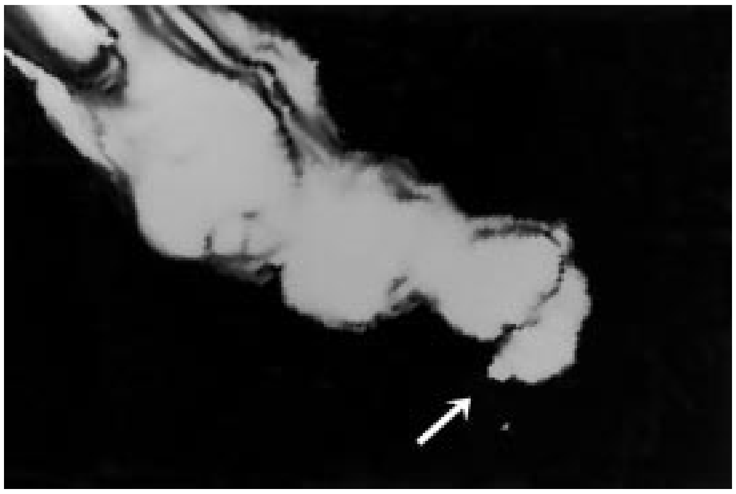

6 *Reconstitution tridimensionnelle d'une épine coccygienne (flèche).*

ABSENCE DE LÉSION OBSERVABLE

Dans un tiers des cas, on n'observe aucune lésion radiologique. Il faut tout d'abord se poser la question suivante : « la douleur était-elle présente lors de la prise du cliché assis ? »

■ *Douleur absente*

Si la douleur était absente, deux cas sont possibles. Il peut exister une ébauche de lésion telle une flexion « limite » (par exemple 20 à 25°) ou un discret déplacement postérieur du coccyx (ébauche de luxation), et l'on peut penser que le déplacement se majore avec la prolongation de la station assise, a fortiori si le siège est inconfortable, et qu'il est plus marqué quand la douleur est là. Certains patients ne ressentent ainsi leur douleur qu'au bout de 1, voire 2 heures de station assise, et sur un siège spécifique.

■ *Douleur présente*

Si la douleur était présente et qu'il n'y a aucune anomalie de mobilité, aucune conclusion n'est possible sur l'organicité ou la non-organicité de la douleur. Certains de ces cas répondent bien à l'infiltration intradiscale, ce qui tend à prouver la présence d'une arthropathie. Mais l'infiltration peut n'avoir aucune action et l'étiologie de ces derniers cas reste inconnue. S'agit-il d'une douleur lombaire projetée ? D'une douleur prenant sa source dans les muscles releveurs, ou à l'insertion d'un muscle grand fessier ? D'une douleur purement « neurogène » ? D'une douleur à composante psychologique (ce qui paraît peu probable vu son caractère localisé et rythmé par la station assise) ? Ces cas sont discutés dans les paragraphes suivants.

Douleurs lombaires et coccygodynies

DOULEUR LOMBAIRE PROJETÉE

Une affection discale peut être à l'origine de projections douloureuses vers le coccyx. La douleur coccygienne est alors plus affectée par les mouvements lombaires que par la station assise elle-même (déclenchement par l'antéflexion lombaire ou la toux par exemple). Elle est apparue en même temps ou après la lombalgie, jamais avant.

PERTE DE MOBILITÉ LOMBOPELVIENNE

Un deuxième mécanisme est possible, que nous avons décrit. C'est la perte de mobilité sagittale lombopelvienne, fréquente chez le lombalgique chronique, qui augmente le risque de coccygodynie. Les lombalgiques ont une rotation pelvienne sagittale diminuée, ce qui empêche le coccyx de se placer à l'abri vers l'avant du pelvis, comme il le faisait auparavant, lors du passage en station assise. Il devient exposé et vulnérable. La pathologie lombaire sévère a donc sur la dynamique coccygienne les mêmes conséquences que l'obésité. Cette situation est particulièrement nette (voire expérimentale) lorsqu'une coccygodynie survient dans les suites d'une arthrodèse lombaire, intervention qui augmente le risque de coccygodynie d'un facteur 50.

Autres causes de douleurs coccygiennes

DOULEURS MUSCULAIRES OU LIGAMENTAIRES

La palpation soigneuse des bords latéraux de l'extrémité inférieure du sacrum et de la première pièce coccygienne peut révéler une douleur localisée, unilatérale, qui pourrait correspondre à une douleur d'insertion de quelques fibres du muscle grand fessier ou du ligament sacrotubéreux. C'est du moins la seule anomalie constatée à l'examen clinique, et nous traitons ces patients avec une infiltration loco dolenti, au contact osseux, avec des succès variables.

AUTRES CAUSES

Dans d'autres cas, l'on trouve des points douloureux de topographie variable, sur le coccyx. Un tableau clinique mérite d'être individualisé en raison de sa relative fréquence et du caractère invariable de sa présentation. C'est celui de la douleur localisée à l'apex, reproduite par la pression de l'apex et de lui seul, et survenant sur un coccyx rigide, en l'absence de toute épine visible. L'image en résonance magnétique (IRM) du coccyx (coupes sagittales indispensables, séquences en saturation de graisse), outre qu'elle confirme l'absence d'épine, peut parfois mettre en évidence une zone d'inflammation à l'apex, mais ceci est rare. L'ablation chirurgicale de certains de ces coccyx a également pu révéler la présence d'un petit glomus coccygien, que nous retrouvons beaucoup moins souvent sur les coccyx mobiles, mais aucune conclusion ne peut encore être tirée. Le traitement par une infiltration de la pointe est logique.

Traitement des coccygodynies

TRAITEMENT CONSERVATEUR

Il consiste d'abord en une injection intradiscale sous contrôle radioscopique *(fig 7)*. Les résultats à 3 mois sont bons ou excellents dans 60 à 70 % des cas [11] mais peuvent se dégrader au delà. En cas

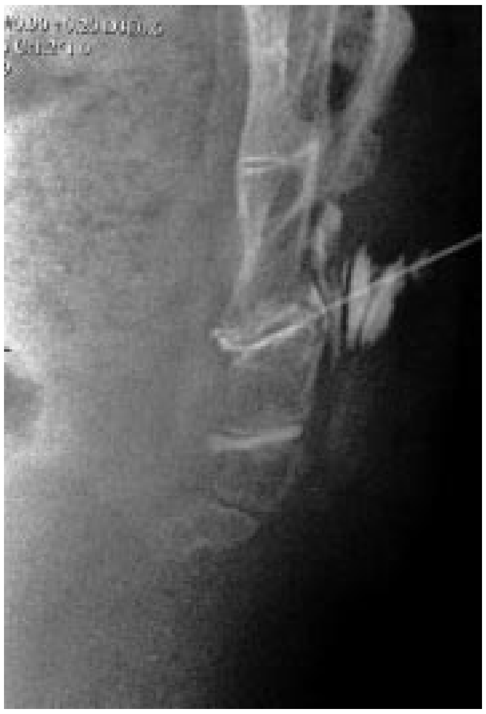

7 *Discographie du coccyx à deux niveaux.*

de rechute, il est logique de proposer une deuxième injection. Si elle est plus longtemps efficace que la première, le traitement par infiltrations a de bonnes chance de guérir le patient. Dans le cas contraire (moins bon résultat la deuxième fois), il vaut mieux renoncer aux infiltrations. Les épines requièrent une injection loco dolenti, à l'apex. Dans ce dernier cas, une réaction douloureuse qui peut durer plusieurs jours est fréquemment notée.

TRAITEMENTS MANUELS

Ils sont surtout indiqués en cas de coccyx à mobilité normale (30 % de bons résultats), ce qui est en faveur de la présence d'une composante musculaire prédominante. Ils n'ont aucun effet en cas d'épine. Les résultats sont intermédiaires en cas d'instabilité, en fonction de la gravité de la lésion [4]. Ils consistent en étirements plus ou moins marqués des releveurs et en leur massage selon la technique de Thiele [10].

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Il consiste à réséquer le coccyx ou la portion instable du coccyx. L'intervention est réalisée sous anesthésie générale par une petite incision dans le pli interfessier. La face postérieure du coccyx est exposée et la dissection se fait au contact de l'os. Malgré les précautions d'asepsie per- et postopératoire ainsi qu'une antibioprophylaxie de 48 heures, l'infection complique 10 % des interventions. C'est la seule complication que nous déplorons sur une centaine d'interventions et elle n'a pas eu de conséquence sur le résultat final.

La coccygectomie s'adresse exclusivement aux instabilités invalidantes. Elle apporte de bons et excellents résultats dans près de 90 % des cas [8]. L'amélioration apparaît au deuxième ou troisième mois et peut se prolonger 6 à 10 mois avant la guérison définitive. Ce long délai et les quelques échecs de la chirurgie sont parfois attribuables à des douleurs de déafférentation (syndrome du membre fantôme). Dans d'autres cas, ils témoignent de la complexité du symptôme « douleur », qui n'est parfois pas réductible à une lésion articulaire.

AUTRES

Les tricycliques sont parfois utiles en cas de coccygodynie idiopathique ou d'échec chirurgical.

La bouée peut rendre service en cas de douleur rebelle, ou, de façon « préventive » lors des longs trajets en voiture, toujours mal supportés. Elle s'achète en pharmacie.

Références

[1] Albrektsson B. Sacral rhizotomy in cases of ano-coccygeal pain. *Acta Orthop Scand* 1981 ; 52 : 187-190

[2] Howorth B. The painful coccyx. *Clin Orthop* 1959 ; 14 : 145-150

[3] Kim NH, Suk KS. Clinical and radiological differences between traumatic and idiopathic coccygodynia. *Yonsei MedJ* 1999 ; 40 : 215-220

[4] Maigne JY, Chatellier G. Comparison of three manual coccydynia treatments. *Spine* 2001 ; 26 : E479-E784

[5] Maigne JY, Doursounian L, Chatellier G. Causes and mechanisms of common coccydynia: role of body mass index and coccygeal trauma. *Spine* 2000 ; 25 : 3072-3079

[6] Maigne JY, Guedj S, Fautrel B. Coccygodynies : Intérêt des radiographies dynamiques de profil en position assise. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992 ; 59 : 728-731

[7] Maigne JY, Guedj S, Vergès C. Idiopathic coccygodynia. Lateral roentgenograms in the sitting position and coccygeal discography. *Spine* 1994 ; 19 : 930-934

[8] Maigne JY, Lagauche D, Doursounian L. Instability of the coccyx in coccydynia. *J Bone Joint Surg Br* 2000 ; 82 : 1038-1041

[9] Maigne JY, Tamalet B. Standardized radiologic protocol for the study of common coccygodynia and characteristics of the lesions observed in the sitting position. *Spine* 1996 ; 21 : 2588-2593

[10] Thiele GH. Coccydynia and pain in the superior gluteal region. *JAMA* 1937 ; 109 : 1271-1275

[11] Wray C, Easom S, Hoskinson J. Coccydynia. Aetiology and treatment. *J Bone Joint Surg Br* 1991 ; 73 : 335-338

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-308-A-10

Coxopathies chroniques de l'adulte : diagnostic et traitement

M Lequesne

Résumé. – *On trouve ici décrites, non seulement les coxopathies proprement dites : coxarthrose, coxites… mais aussi les ostéopathies fémorocapitales et cotyloïdiennes qui s'expriment souvent comme une coxopathie chronique. Un rappel sémiologique résume l'interrogatoire, les gestes d'examen physique et les choix possibles d'imagerie. Outre la description des formes typiques de chaque affection, les principales difficultés diagnostiques sont abordées avec, d'une part les formes atypiques : elles ne manquent pas, même en matière de coxarthrose, d'autre part avec les coxopathies auxquelles on risque de ne pas penser du fait de leur rareté. Le classique « diagnostic étiologique » est aujourd'hui mieux traité sous l'angle des facteurs de risque ; dans cette optique, l'esprit ne s'attache pas a priori à une seule cause, mais est ouvert aux pathologies multifactorielles. Ces facteurs de risque sont souvent importants pour les choix thérapeutiques. Le traitement est abordé pour chaque affection spécifiquement.*

Le diagnostic différentiel des coxopathies chroniques comporte les exclusions périarticulaires classiques mais aussi deux conditions souvent méconnues : la pseudocoxopathie d'origine lombaire d'une part, d'origine artérielle d'autre part.

Mots-clés : *hanche, arthrose, nécrose, synovite, géodes de la tête fémorale, coxopathies chroniques.*

Introduction

Convenons d'appeler coxopathies chroniques les atteintes de hanche qui durent plus de 6 mois et qui touchent un ou plusieurs des trois tissus constitutifs de l'articulation *(tableau I)* : le cartilage ; la synoviale et/ou la capsule ; l'os épiphysaire si son atteinte crée des signes articulaires. Sortent de ce cadre :

– les coxopathies et pseudocoxopathies aiguës et subaiguës qui n'évoluent que pendant quelques mois : coxites à germes banals ; algodystrophie de la hanche ; fractures de contrainte du cadre obturateur, du col ou de la tête du fémur, voire du toit du cotyle, métastase osseuse. Il faut cependant avoir ces diagnostics à l'esprit puisque, devant une hanche douloureuse depuis quelques semaines, on ignore s'il va s'agir d'une évolution assez courte ou chronique ;

– les atteintes chroniques non articulaires : bursites, tendinites, périarthrite à rechutes, paraostéoarthropathies, douleurs de hanches d'origine lombaire ou artérielle. Elles sont envisagées au dernier paragraphe en tant que diagnostic différentiel.

Tableau I. – Principales variétés de coxopathies chroniques (sommaire) et leur fréquence.

	Fréquence
« Les deux grandes »	
Coxarthrose	+++++
Nécrose de la tête fémorale	+++
Synoviopathies et capsulite	
Coxites infectieuses lentes : tuberculeuse, brucellienne	devenues rares
Monoarthrites (coxites) inflammatoires	très rares
(Ostéo-) chondromatose synoviale	rare
Synovite villonodulaire hémopigmentée	très rare
Rétraction capsulaire (« capsulite rétractile »)	très rare
Arthropathies métaboliques	
Chondrocalcinose articulaire	+
Hémochromatose	rare
Ochronose	très rare
Maladie de Wilson	très rare
Ostéopathies épiphysaires à expression articulaire	
Géodes « isolées » non arthrosiques de la tête fémorale	rares
Ostéome ostéoïde	rare
Coxopathie pagétique	+
Hanche radique	rare
Divers	
Lésions du bourrelet cotyloïdien	assez rares
Hanche hyperostosique	assez rare
Coxopathies diverses non révélatrices	rares
Diagnostic différentiel	
- Bursites et tendinites (« périarthrite »)	+++
- Paraostéoarthropathie neurogène	rare
- Douleur de « hanche » d'origine lombaire	+
- Douleur de « hanche » par artérite proximale	rare

Étapes de l'examen et choix d'imagerie [23, 41, 45]

L'interrogatoire est essentiel. Outre les antécédents, le terrain, les habitudes alimentaires, il faut s'enquérir du début de la douleur : date, cause déclenchante éventuelle, rapidité ou lenteur d'installation, et faire préciser si elle a été intermittente au début et/ou depuis quand elle est quotidienne. Sa topographie doit être

Michel Lequesne : Professeur au collège de médecine, médecin consultant rhumatologue de l'hôpital Léopold-Bellan. Cabinet : 33, rue Guilleminot 75014 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Lequesne M. Coxopathies chroniques de l'adulte : diagnostic et traitement. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-308-A-10, 2000, 21 p.

Tableau II. – Choix d'imagerie et autres examens selon l'hypothèse diagnostique (radiographie initiale : base indispensable).

Hypothèse	Radiographie	TDM	Arthrographie + arthroscanner	IRM	Autres
Arthrose constituée	Bassin de face	0	0	0	
Arthrose débutante	Faux profil droit et gauche	+	0	0	
Arthrose infraradiographique	-	+	+++	0	
Nécrose fémorocapitale	Profil de Cochin			+++	Gamma GT, lipides
Coxite lente	+	+		+++	Ponction, bactériologie, VS, B27
Chondromatose synoviale	+/-	0	+++	+/-	Capacité articulaire en mL
Capsulite rétractile	-	0	+++	0	Capacité articulaire
Synovite villonodulaire	+	+ 3D	+	++	Arthroscopie, biopsie
Arthropathies métaboliques	+	0	0	0	Contexte, ponction : cristaux
Géode ou lacune épiphysaire	+	+ 3D	0	++	
Lésion du bourrelet	-	0	+++	++	Arthroscopie
Ostéome ostéoïde	+/-	+++	0	0	Scintigraphie

TDM : tomodensitométrie ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; gamma GT : gammaglutamyl transpeptidase ; VS : vitesse de sédimentation.

désignée du doigt par le patient en position debout (cf « coxarthrose »). La douleur « mécanique » est, grosso modo, proportionnelle aux dépenses locomotrices, ou survenant pour telle posture, tel mouvement. Elle est calmée par le repos et le « dérouillage » matinal ne dépasse pas quelques minutes à 1 demi-heure. Ce dernier dure de 1 à plusieurs heures dans les atteintes inflammatoires, qui créent souvent aussi une résurgence algique nocturne durable ; toutefois, la simple stase veineuse ou l'hydarthrose au sein de lésions non inflammatoires peut réaliser un horaire douloureux analogue. Enfin, le recueil de l'indice algofonctionnel [62] ou du WOMAC [5] (*Western Ontario and Mc Master universities osteoarthritis index*) permet d'évaluer le degré de la gêne quotidienne, qui est l'un des éléments du choix thérapeutique.

L'examen physique comporte la recherche d'une attitude vicieuse irréductible, d'une perte de l'arrière-pas au cours de la marche et d'une limitation des mouvements qui est notée avec ou sans douleur, dans les sept directions habituelles : flexion, flexion croisée, rotations externe et interne, abduction, adduction et extension. Avant de faire passer en décubitus ventral, on fait exécuter la manœuvre du salut coxal, qui a pour but la reproduction de la douleur et se fait en trois temps dits « maintenu, résisté et cranté » : le patient est prié de maintenir le membre inférieur tendu à 30° au-dessus du plan du lit pendant 10 à 15 secondes, puis de résister ainsi à la pression de la main de l'examinateur sur la face antérieure de la cuisse, puis de céder par petits crans « comme une roue dentée ». On n'omet pas la mesure de l'amyotrophie de cuisse éventuelle et la palpation de l'aine et de la région trochantérienne. Si l'on palpe une tuméfaction inguinale ou si l'on soupçonne un épanchement intra-articulaire, l'échographie est électivement indiquée ; c'est un examen non irradiant, peu coûteux, encore insuffisamment utilisé.

Dans tous les cas, la radiographie est indispensable comme premier examen, et l'on voit trop souvent la tomodensitométrie (TDM) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) prescrites en première intention, alors qu'elles sont coûteuses et peu ou pas contributives dans la coxarthrose, laquelle représente 80 ou 90 % des cas…. Le cliché du bassin de face debout (faible coût, irradiation modeste) est le minimum incontournable. S'il ne suffit pas, il faut demander un profil différent suivant l'orientation diagnostique [23] : pour la coxarthrose incipiens, ou postérieure, invisible de face, le faux profil est indispensable [60], toujours comparatif, bilatéral, le pincement débutant se jugeant par rapport au côté sain. Si l'on soupçonne une nécrose fémorocapitale, c'est le profil urétral ou le profil de Cochin [23] qui est indiqué, puis l'IRM, décisive en la matière ; le tableau II indique le choix des examens complémentaires en fonction de l'hypothèse la plus plausible.

Diagnostic positif, étiologie et traitement

LES « DEUX GRANDES »

L'arthrose et la nécrose fémorocapitale sont regroupées ici du fait de leurs fréquences, certes différentes (environ une nécrose pour sept à dix arthroses), mais très supérieures à celles des autres coxopathies chroniques.

■ Coxarthrose

La fréquence de la coxarthrose dans la population occidentale est de l'ordre de 3 à 6 % chez les sujets de plus de 55 ans. Elle est au moins deux fois plus rare que la gonarthrose. La coxarthrose est un peu plus fréquente chez la femme que chez l'homme. L'âge moyen au début des douleurs est de 61 ans dans la coxarthrose primitive, et de 51 ans dans les formes secondaires [40]. Elle est bilatérale dans près de 45 à 50 % des cas, au moins après quelques années d'évolution.

Diagnostic de la forme typique

La facilité de ce diagnostic est une notion classique qui reste vraie. Cependant, on connaît mieux aujourd'hui certaines formes débutantes infraradiographiques ou atypiques et certains pièges qui sont décrits plus loin.

- *Signes fonctionnels*

C'est essentiellement la douleur qui amène à consulter, parfois la boiterie, rarement l'enraidissement. La douleur débute progressivement. Elle est très souvent intermittente pendant des mois ou des années, puis quotidienne. Cependant, un début brusque ou rapide sur quelques jours, évoquant une coxopathie aiguë ou subaiguë, est retrouvé dans quelques cas (environ 5 à 7 %). La localisation de la douleur risque d'être ambiguë ou trompeuse si elle n'est indiquée que verbalement : il faut toujours demander au patient debout d'en désigner du doigt le siège et les irradiations. Elle est habituellement inguinale et/ou postéroexterne, rétrotrochantérienne, mais rarement située en pleine fesse. Elle irradie à la cuisse (face antérieure ou externe, rarement interne ou postérieure) jusqu'au genou et même à la face antérieure ou externe de la jambe. Elle peut se limiter au seul genou (5 à 10 % des cas), d'où la règle classique : « toute douleur du genou sans atteinte décelable de ce dernier doit faire examiner la hanche ». La douleur revêt un rythme mécanique, selon l'activité ou tel mouvement, telle posture ; à ce titre, elle peut survenir brièvement la nuit, ou encore

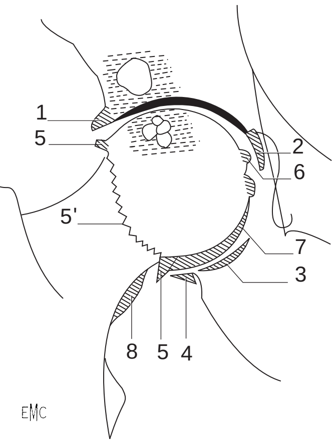

1 *Les quatre signes radiographiques de la coxarthrose.*
– Ostéophytose. Cotyle : 1. avant-toit ; 2. double-fond ; 3. corne bordante ; 4. seuil. Tête et col du fémur : 5. ostéophytose marginale céphalique, qui est la coupe optique de la collerette péricapitale (5') ; 6. ostéophytose périfovéale ; 7. ostéophytose d'enfouissement du cartilage inféro-interne ; 8. hamac ostéophytique sous-cervical.
– Pincement de l'interligne (ici supéroexterne).
– Ostéocondensation.
– Géodes.

en position assise prolongée (20 % des cas [41, 64]). Une douleur nocturne durable est possible dans la coxarthrose assez évoluée (stase vasculaire).

- *Signes physiques*

Il faut examiner le patient en position debout, en marche, en décubitus dorsal puis ventral. L'attitude irréductible dite vicieuse de la cuisse sur le bassin n'apparaît généralement qu'après quelques années d'évolution et se fait le plus souvent en flexum et rotation externe, rarement en abduction ou adduction légère (ces dernières pouvant créer un apparent raccourcissement du membre inférieur). La perte de l'extension ou de la légère hyperextension normale (5° à 10°) et plus encore le flexum entravent le pas postérieur ou arrière-pas. La boiterie peut aussi être créée par la douleur à l'appui. En décubitus, les trois mouvements passifs le plus précocement limités sont la flexion croisée (qui rapproche le genou du mamelon du côté opposé), la rotation interne et l'extension (recherchée en décubitus ventral). La douleur en fin de course est habituelle, mais non constante. La manœuvre du salut coxal est positive, au moins dans l'un de ses trois modes : maintenu, résisté et « cranté » (cf supra) lorsqu'elle reproduit la douleur connue du patient. L'amyotrophie de la cuisse se révèle après quelques mois ou années.

- *Radiographie*

Le cliché du bassin en position debout révèle souvent une légère bascule due à une inégalité de longueur des membres inférieurs. Elle n'est pathogène qu'au-delà de 2,5 à 3 cm de décalage. Le diagnostic de coxarthrose est généralement facile parce qu'en règle la douleur est en retard sur les lésions ; celles-ci sont de quatre types, se combinant en proportions très variables (un, deux, ou même trois d'entre elles pouvant manquer) : l'ostéophytose, le pincement de l'interligne, l'ostéocondensation, les géodes *(fig 1)*. Théoriquement, la lésion du cartilage est première en date et il devrait en être de même de sa traduction radiographique, le pincement de l'interligne. En fait, celui-ci est souvent soit discret, à évaluer au 1/2 mm, par comparaison avec le côté opposé s'il est sain, soit antérosupérieur ou postérieur (faux profil seul probant), soit même réellement absent, de sorte que la réaction osseuse en marge de la chondropathie, c'est-à-dire l'ostéophytose, apparaît plus nette et beaucoup plus précoce. C'est ce qui a été bien intégré dans les critères de l'American College of Rheumatology (ACR) pour la classification de la coxarthrose [1] *(tableau III)*. Cependant, ces critères sont critiquables parce qu'ils ne comprennent que les pincements visibles de face et parce que les formes atypiques, souvent, n'y satisfont pas. Les différents types d'ostéophytes visibles de face sont schématisés sur la figure 1. Un seul, en principe, suffit au diagnostic ; cependant, l'avant-toit et la corne bordante sont souvent incertains. De plus, il semble pouvoir exister, surtout chez les sujets âgés, un ou plusieurs ostéophytes modestes, sans pincement de l'interligne, indolores, stables au fil du temps, qui sont interprétés, soit comme un signe de sénescence [38], soit comme un processus arthrosique ayant tourné court.

Tableau III. – Critères de l'American College of Rheumatology pour la coxarthrose [1].

Douleur de hanche et au moins deux des trois paramètres suivants :
- ostéophytes fémoraux ou cotyloïdiens
- vitesse de sédimentation < 20 mm/1 h
- pincement de l'interligne (supérieur, axial ou interne)
Sensibilité : 89 % ; spécificité : 91 %

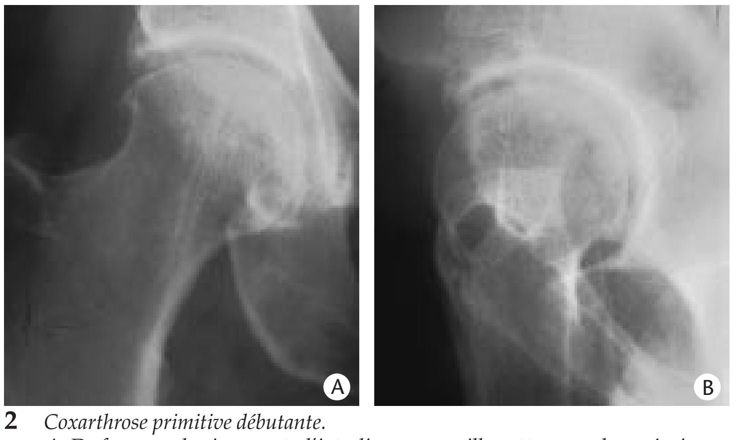

2 *Coxarthrose primitive débutante.*
A. De face, pas de pincement : l'interligne a une silhouette normale, en épaisseur croissante de dedans en dehors. L'ostéophytose est modeste… on peut douter du diagnostic.
B. Faux profil : l'interligne est pathologique car isoépais du fait du pincement antérosupérieur et du diastasis postéro-inférieur déterminé par la migration antérieure débutante de la tête fémorale (comparer avec la figure 3). L'ostéophytose postéro-inférieure de la marge céphalique et du cotyle (corne postérieure) est nette.

Le pincement de l'interligne est, de face, supéroexterne, supérieur global ou supéro-interne. Il est abusif de parler de pincement interne, comme dans les critères de l'ACR : l'interface contour interne de la tête fémorale-arrière-fond du cotyle (celui-ci dépourvu de cartilage) ne constitue pas un interligne. Sur le faux profil, le pincement est antérosupérieur (plus précoce) ou postérieur [60]. Ce faux profil est utile même dans la coxarthrose avérée de face pour préciser le degré de migration antérieure de la tête fémorale, très fréquent, et surtout pour saisir avant le stade douloureux une coxarthrose débutante controlatérale (cf infra), qui pourrait modifier le pronostic et le traitement.

L'ostéocondensation et les éventuelles géodes (inconstantes : 30 à 50 % des cas) se forment dans la zone d'hyperpression osseuse, de part et d'autre du pincement de l'interligne.

Diagnostic des formes débutantes et atypiques

- *Coxarthrose débutante* [64, 84]

Pour assurer le diagnostic, il est plus confortable de constater, associé à une ostéophytose non toujours probante, un pincement de l'interligne ; or, ce dernier est douteux ou absent sur le cliché de face dans près d'un tiers des cas au début : 22 cas sur 58 dans une étude récente [60]. Sur ces 22 cas, le faux profil révélait le pincement 16 fois, soit dans trois cas sur quatre. Il est le plus souvent antérosupérieur *(fig 2)*, plus rarement postérieur (cf infra). Il ne manquait que dans 10 % des cas (six fois sur 58) si l'on combinait face et faux profil. Pour interpréter correctement le pincement de l'interligne, il faut toujours comparer avec le côté sain *(fig 3)*. Si cette référence manque (coxarthrose ou prothèse totale controlatérale), il est utile de retenir que l'interligne normal forme habituellement un segment de croissant :

– de face, son épaisseur croît généralement peu ou prou de dedans en dehors *(fig 2A)* ; toutefois, cela n'est pas constant : il est des interlignes supérieurs à limites osseuses curvilignes parallèles ;

– sur le faux profil, son dessin en segment de croissant est plus net et habituel : il s'épaissit régulièrement de sa partie postérieure à sa

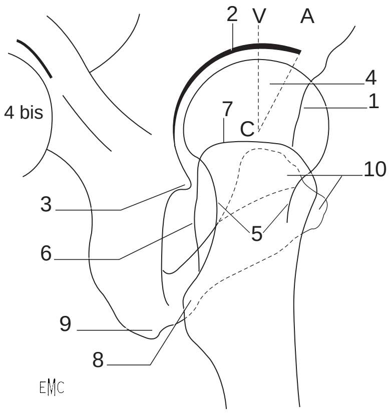

3 *Schéma du faux profil normal. L'interligne s'épaissit d'arrière en avant. Le toit antérieur (A) couvre la tête selon un angle de 25° au moins. Les repères principaux sont : 1. bord antéro-interne du cotyle ; 2. toit ; 3. corne postérieure ; 4. tête fémorale ; 5. col du fémur ; 6. bord postérieur du grand trochanter ; 7. bord supérieur du grand trochanter ; 8. petit trochanter ; 9. ischion ; 10. angle pubien. La distance entre les deux silhouettes céphaliques 4 et 4 bis doit être au plus égale au diamètre de la tête cible (tête-table radiologique).*

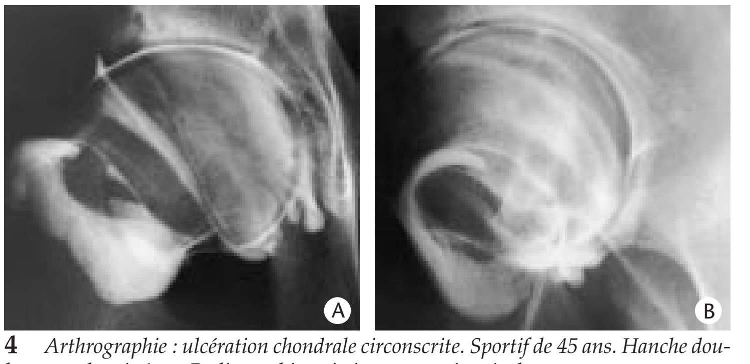

4 *Arthrographie : ulcération chondrale circonscrite. Sportif de 45 ans. Hanche douloureuse depuis 1 an. Radiographie : ni pincement, ni ostéophytose.*
A. L'arthrographie de face est normale.
B. Seul le faux profil montre l'ulcération cartilagineuse cotyloïdienne antérosupérieure dans laquelle se niche une flaque de liquide de contraste. Le restant du cartilage garde son épaisseur normale, d'où l'absence de pincement sur le cliché simple.

partie antérosupérieure *(fig 3)*. Les rares exceptions concernent la protrusion acétabulaire non arthrosée, dans laquelle l'espace interosseux peut être à peu près équivalent d'une extrémité à l'autre. Ce cas mis à part, un interligne isoépais en faux profil est généralement déjà pathologique *(fig 2B)*, signifiant un début de pincement antérosupérieur ou supérieur. Ceci est particulièrement net en cas de dysplasie ou de cotyle limite, car l'hyperpression qui en résulte, et qui se concentre en haut et en avant sous le toit cotyloïdien insuffisant, induit en ce site, pendant la croissance, une surépaisseur de cartilage hyalin qui renforce la silhouette en segment de croissant. Le pincement de la coxarthrose secondaire ultérieure commence par annuler cette surépaisseur.

Quant à l'ostéophytose, dans la coxarthrose incipiens, elle fait défaut dans la même proportion (10 % [86]) que le pincement de l'interligne tel que défini ci-dessus. Dans la majorité des cas, l'ostéophytose est présente au début et nous l'avons ainsi dénombrée : périfovéale (58 %) ; double-fond, au moins ébauché (52 %) ; marginale péricapitale supéroexterne (43 %) et inféro-interne (31 %) ; corne bordante (33 %) [86]. L'avant-toit était présent dans un tiers des cas, mais souvent douteux du fait que la saillie externe du cotyle est normalement très variable, parfois pseudo-ostéophytique. L'ostéophytose est donc fréquente mais non constante ; en particulier, elle manque souvent dans la coxarthrose destructrice rapide (CDR). Elle n'est pas non plus spécifique : chez 100 sujets témoins de plus de 65 ans, nous avons trouvé 11 % d'ostéophytose stable restant isolée avec 5 à 10 ans de recul [38]. Souvent péricapitale ou périfovéale, modérée, elle semble manifester soit la sénescence, soit une ébauche d'arthrose ayant tourné court (?).

Dans les cas douteux, l'ostéocondensation et/ou les géodes peuvent-elles venir au secours du diagnostic de coxarthrose débutante ? Oui. Elles doivent être évaluées dans les zones de charge sous-chondrales. Isolées, elles sont parfois le premier signe de la coxarthrose. Elles sont en règle mieux vues sur les coupes TDM.

- *Coxarthrose infraradiographique* [84]

Dans quelques rares cas, la hanche est douloureuse, le terrain ou les facteurs de risque sont ceux de l'arthrose, mais les signes radiographiques manquent ou sont si pauvres que le doute persiste, même après complément (indispensable) par le faux profil dûment comparatif. Nous en avons observé plusieurs exemples, notamment chez les sportifs de haut niveau. L'examen essentiel est alors l'arthrographie couplée à l'arthroscanner. Les deux temps sont aussi importants l'un que l'autre :

– arthrographie avec incidences coronales et de faux profil, ce dernier étant parfois seul probant, à la recherche d'une chondrose : amincissement du cartilage supérieur ou ulcération chondrale circonscrite *(fig 4)* que la substance de contraste pénètre d'autant mieux que l'on a mobilisé la hanche et fait marcher le patient avant de prendre les derniers clichés en position debout ;

– puis, après le délai le plus court possible, arthroscanner avec reconstructions dans différents plans. Malgré les progrès techniques (acquisition spiralée ou hélicoïdale), les images reconstruites demeurent encore assez souvent inférieures à de bonnes vues arthrographiques. Il arrive que ces deux examens couplés révèlent une autre lésion, soit associée à la chondrose attendue, soit isolée : fissure, rupture ou désinsertion du bourrelet cotyloïdien (cf infra), qui n'est pas rare dans la dysplasie, ou pénétration du contraste dans une géode sous-chondrale méconnue. Si l'on soupçonne une arthrose infraradiographique et si la douleur de hanche est peu marquée ou intermittente, on peut choisir d'éviter l'arthroscanner et de se contenter d'un suivi par radiographies échelonnées.

- *Coxarthrose destructrice rapide*

S'il est une forme débutante à reconnaître le plus tôt possible, c'est bien la CDR, pour laquelle Amor a proposé la mise en décharge précoce [2]. Elle touche des sujets de 45 à 80 ans (moyenne 65 ans) et prédomine chez la femme : 70-80 %. La douleur est généralement disproportionnée (par exemple, cotée entre 50 et 80 sur l'échelle visuelle de 100 mm) par rapport à une mobilité passive encore peu limitée, ce qui étonne, et à une image de coxarthrose quelquefois encore absente ou douteuse, le plus souvent présente mais peu ou moyennement évoluée : pincement de l'ordre d'un quart à trois quarts de l'interligne supérieur, supéroexterne ou supéro-interne, ostéophytose pauvre ou absente *(fig 5A)*. Cette poussée algique peut survenir au cours de la coxarthrose commune (coxarthrose secondairement destructrice rapide). Elle est beaucoup plus fréquente comme modalité évolutive d'emblée, et doit faire soulever en priorité l'hypothèse de CDR ; dès lors, il faut demander une vitesse de sédimentation pour éliminer la coxite (elle est cependant accélérée au-dessus de 20 mm dans 20 à 30 % des CDR [82]), et surtout un nouveau cliché de face et faux profil 2 à 3 mois plus tard. La CDR, qui représente environ 5 % des cas de coxarthrose, regroupe aujourd'hui la forme rapide : pincement de 2 mm/an et davantage [63], et la forme demi-rapide : pincement de 1 à 2 mm/an. Sur le cliché à 3 mois du précédent, il faut demander une mesure minutieuse de l'interligne au site le plus pincé pour déceler, grâce à une loupe intérieurement gravée au 1/10 mm, une dégradation de 1/4 à 1/2 mm, constituant le minimum de chondrolyse rapide attendue pour un trimestre. Elle est souvent beaucoup plus importante *(fig 5B)*. Dès lors, on peut faire une ponction si l'échographie montre un épanchement et prescrire avec conviction la privation d'appui grâce à deux cannes anglaises. La recherche de la chondrocalcinose articulaire (CCA) s'impose devant une CDR. Elle est en cause dans près d'un tiers des cas pour Menkès et al [74, 75]. On recherche le liseré opaque caractéristique sur la hanche controlatérale, le pubis *(fig 6)*, et surtout les genoux (en général, les premiers atteints) et le poignet, ainsi que les microcristaux calciques dans le liquide synovial ponctionné. Sur cinq liquides de CDR, nous avons trouvé dans quatre cas des cristaux banals d'hydroxyapatite, associés une fois à des cristaux de pyrophosphate de calcium, et un seul prélèvement sans cristaux. Dans cette même étude [63], nous

5 *Coxarthrose destructrice rapide multifactorielle. Cette femme de 45 ans avait une douleur croissante depuis 4 mois, cotée 70 sur l'échelle visuelle de 100 mm et un indice algofonctionnel à 8,5 points.*

A. En avril, arthrose douteuse : ostéophytose absente ou minime, pincement supéroexterne probable : 3,5 mm (segment de croissant inversé, plus large du côté interne).

B. En octobre, l'interligne est réduit à 1,6 mm, soit une dégradation annuelle de 3,8 mm. Ostéophytose modérée. Facteurs de risque : dysplasie (cotyle insuffisant, VCE 16°), tennis de compétition pendant 12 ans et facteur génétique : père et mère coxarthrosiques (cf texte).

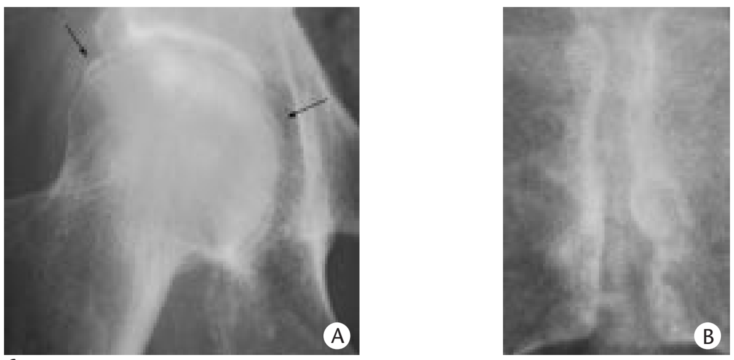

6 *Chondrocalcinose articulaire. En cas de coxarthrose destructrice rapide, le liseré calcique disparaît vite de la hanche atteinte, mais peut s'observer à la hanche controlatérale (A) (flèches), au pubis (B) ou le plus souvent aux genoux*

avions trouvé d'autres facteurs favorisants de CDR dans les trois quarts des cas : surmenage locomoteur (50 %) et excès pondéral associé ou isolé (25 %).

L'évolution de la CDR comporte une ostéolyse rapide qui suit la chondrolyse et ovalise la tête fémorale et/ou rehausse le toit du cotyle [47]. On a accusé l'indométacine de favoriser cette évolution [57]. Le pronostic de la CDR est mauvais. Certes, nous avons personnellement observé des CDR qui tournaient court, devenant des formes communes après quelques mois à 1 an, sans traitement particulier. Dans l'ensemble, plus le pincement de l'interligne est rapide, plus grandes sont les chances d'aggravation obligeant à une prothèse totale dans les 3 ans qui suivent, ce qu'a bien montré l'étude prospective de Dougados et al sur 428 coxarthroses [17] et

Tableau IV. – Coxarthrose à douleur disproportionnée eu égard au cliché de face.

S'enquérir de	Par
Pincement antérosupérieur ou postérieur	Faux profil droit et gauche comparatif
Épanchement sous pression ou bursite du psoas	Échographie de préférence à IRM (coût)
Coxarthrose destructrice rapide	Clichés à 2-3 mois Mesure fine du pincement
Ulcération ou amincissement localisé (radiographie subnormale)	Arthrographie couplée à l'arthroscanner
Hyperpathie	Terrain somatisant

IRM : imagerie par résonance magnétique.

dont la figure 7 rend compte. Les résultats des prothèses totales de hanche (PTH) pour CDR semblent très proches de ceux obtenus dans la coxarthrose commune. À l'examen anatomique, les lésions sont celles de l'arthrose, avec une synoviale hyperplasique, macrophagique, très vascularisée [47].

Un cas particulier est celui de la nécrose fémorocapitale avec chondrolyse rapide [39] presque contemporaine, de très mauvais pronostic fonctionnel. Enfin, notons qu'il existe, outre la CDR, d'autres causes de douleur de hanche disproportionnée ; elles font l'objet du tableau IV.

- *Coxarthrose postérieure* [64, 84]

Elle compte pour 7 à 10 % des coxarthroses, prédomine chez la femme et peut débuter dès 35-50 ans. Elle est soit primitive, soit secondaire à une protrusion acétabulaire franche ou fruste (coxa profunda) ou à une rétroversion du col fémoral. Elle est volontiers plus enraidissante que la forme commune et entraîne souvent un flexum prononcé *(fig 8A)*. Sur le cliché de face, le pincement est soit absent, soit supéro-interne et l'ostéophytose paraît prédominante. Il existe parfois un élargissement de l'interligne supéroexterne. En fait, ce sont là des images tardives. Dans la série princeps, l'image de face était subnormale, non probante ou même normale dans plus de la moitié des cas [65]. Or, le faux profil révèle dès le début le trait majeur : le pincement de l'interligne postéro-inférieur ou postérieur et/ou l'ostéophytose de la corne postérieure. Il permet aussi de soupçonner une rétroversion du col *(fig 8A, B)* qui induit l'hyperpression et l'arthrose postérieure, et qui doit être mesurée par TDM.

L'évolution de la coxarthrose postérieure est, dans un tiers des cas, émaillée de douleurs fulgurantes plus ou moins espacées avec parfois sensation de blocage (cf infra). Mais le « fond douloureux » est en règle moins marqué que dans les coxarthroses à pincement supérieur, et l'évolution y est souvent plus lente, longtemps ou parfois définitivement non chirurgicale.

- *Coxarthroses à douleurs atypiques* [64]

Outre la douleur disproportionnée *(tableau IV)*, il convient de retenir :

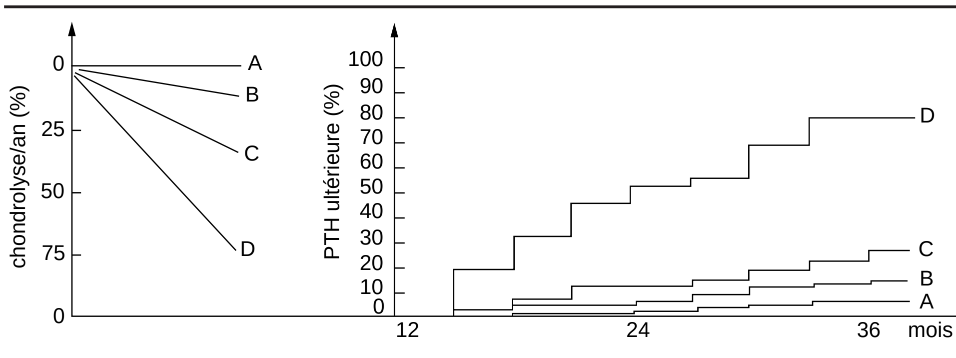

7 *Chondrolyse rapide, handicap sévère et prothèse totale de hanche (PTH) en perspective. Sur 428 coxarthroses en étude prospective, on a mesuré la dégradation de l'interligne durant la première année en % par rapport à l'interligne au départ et l'on a divisé en groupes A, B, C et D suivant la proportion de chondrolyse par an (en ordonnées, diagramme de gauche). À droite, en ordonnées, la proportion des patients ayant dû subir une PTH dans les 2 ans qui ont suivi. Les plus véloces en chondrolyse sont le plus vite et le plus massivement opérés.*
A : interligne stable (n = 210) ; B : chondrolyse ≤ 25 %/an (n = 133) ; C : chondrolyse entre 25 et 50 % /an (n = 45) ; D : chondrolyse > 50 %/an (n = 40). D'après [17]*, avec l'aimable autorisation des auteurs.*

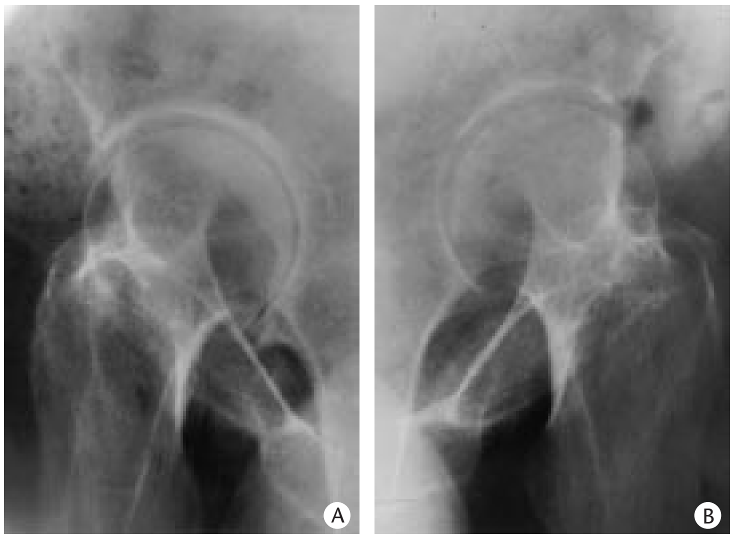

8 *Coxarthrose postérieure. Faux profil. Le cliché de face ne montrait qu'une collerette péricapitale. Le pincement postéro-inférieur (A) est évident par rapport au côté sain (B). La rétroversion bilatérale se lit à l'obliquité anormale du col fémoral en haut et en arrière. À droite, de plus, attitude en flexum irréductible fixé par l'ostéophytose postéro-inférieure.*

– les douleurs posturales insolites. La douleur en position assise à court terme oblige certains patients à terminer leur repas debout. Chez d'autres, c'est l'adduction qui est intolérable, ou une autre position plus complexe ;

– les douleurs fulgurantes. Les patients parlent souvent de blocage ou de « paralysie ». De fait, la douleur fulgurante, brusque, brève (habituellement quelques secondes à moins de 1 min) déclenche une sidération musculaire par réflexe proprioceptif. Tantôt fréquente, tantôt espacée, elle survient généralement au cours de la marche rapide ou d'un faux-pas, ou encore en se relevant de la position assise, ou debout lors d'une rotation du tronc. Elle est parfois inopinée. Les douleurs fulgurantes n'ont pas d'explications biomécaniques précises. Elles sont parfois limitées dans le temps, disparaissant après quelques mois ou années.

Les blocages vrais sont très rares. Ils sont quasi indolores, résultant peut-être d'un réflexe proprioceptif hyperprécoce d'évitement de la douleur fulgurante, car les causes déclenchantes sont analogues. Le patient se « débloque » généralement au prix de quelques mouvements précautionneux.

Tableau V. – Coxarthrose : facteurs de risque (les pourcentages sont ceux trouvés dans l'enquête systématique de 1973 [40]***).***

Radiographie		**Interrogatoire**	
Subluxation congénitale	9 %	Traumatisme	5 %
Dysplasie congénitale	20 %	Sport de compétition	2 %
Caput varum (coxa retrorsa)	15 %	Hérédité (cas familiaux)	*
Protrusion acétabulaire	5 %	**Examen**	
Coxa plana	1 %	Trouble statodynamique majeur	1 %
		Enquête négative	
Autres dysmorphies et séquelles de coxite, de nécrose	6 %	Coxarthrose primitive	36%

* : l'héritabilité compterait pour 60 % [67] et peut s'ajouter à la plupart des autres facteurs de risque.

Diagnostic étiologique Facteurs de risque [26, 40, 53, 78]

Depuis les années 1980, on parle de facteurs de risque plutôt que de « causes », la coxarthrose étant souvent multifactorielle. Les facteurs nouvellement acquis ou mieux connus sont le surmenage locomoteur (divers sports de compétition, travaux en charge sur les membres inférieurs) et l'héritabilité. Les facteurs de risque doivent être recherchés systématiquement devant toute coxarthrose ; ils sont la base du diagnostic étiologique, mais peuvent aussi aider au diagnostic positif dans les formes atypiques ou douteuses et orienter fondamentalement la décision thérapeutique. Presque tous sont lisibles sur la radiographie, quelques-uns ressortissent à l'interrogatoire et un seul à l'examen *(tableau V)*.

- *Dysplasie et subluxation congénitales*

Elles restent la cause majoritaire : près de 30 % des cas. C'est la seule qui peut faire l'objet d'un traitement d'arrêt de l'arthrose : butée et/ou ostéotomie (fémorale et/ou cotyloïdienne), si certaines conditions sont remplies : arthrose peu ou moyennement évoluée, mais déjà douloureuse, âge inférieur à 45-50 ans, bilan précis des vices architecturaux corrigibles [44]. Les formes modérées de dysplasie sont difficiles à affirmer sans coxométrie. Nous avons construit et fait éditer un nouvel instrument, le fémorocoxomètre(1) qui s'applique aussi bien aux clichés réduits (numérisés) que classiques et permet la mesure de tous les paramètres de la dysplasie *(fig 9)* [46].

La subluxation congénitale est séparée de la dysplasie par une limite convenue : le cintre cervico-obturateur est disjoint dans l'une, conservé dans l'autre. Ces malformations sont composées en proportions très variables :

(1) : édité et distribué par Transfert International, 15, rue du Louvre, 75001 Paris, tel : 01 44 88 20 44.

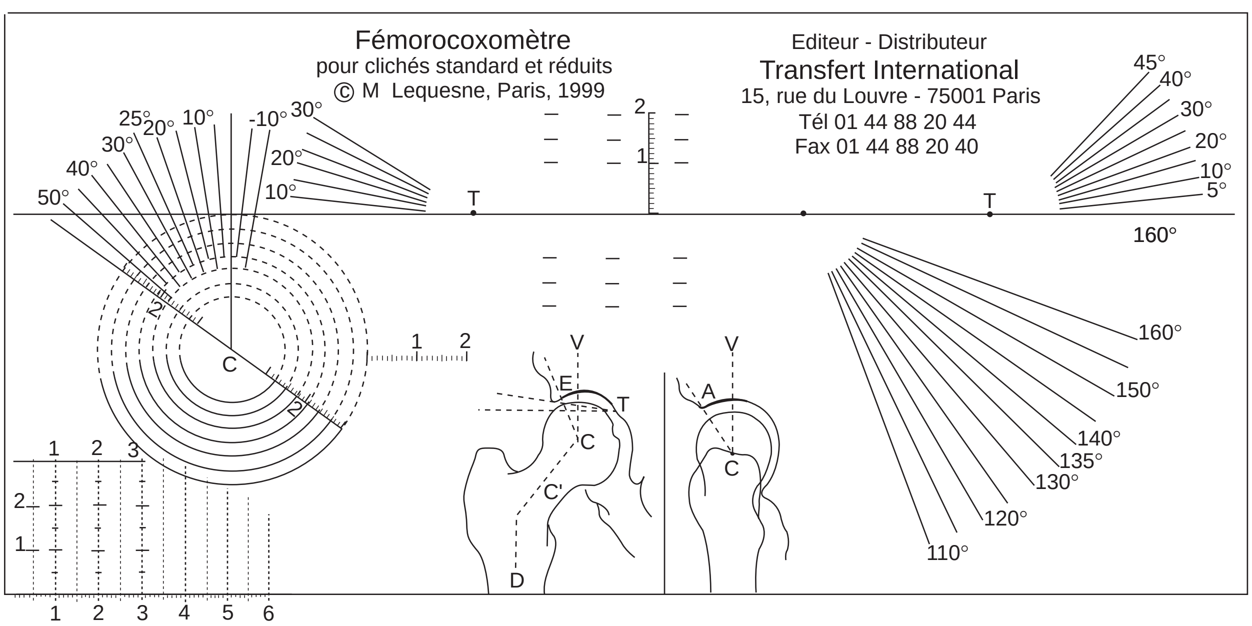

9 *Fémorocoxomètre (M Lequesne, 1999)* [46] *pour la mesure des angles et paramètres de la dysplasie (cf texte).*

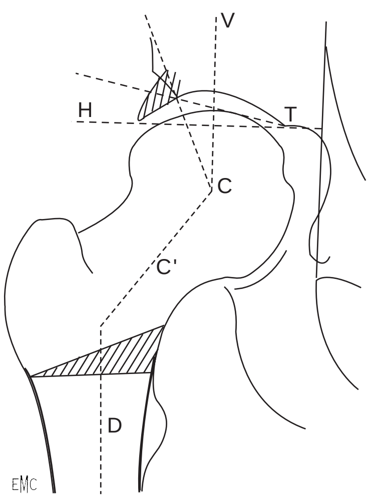

10 *Angles « frontière » entre hanche normale, hanche limite et dysplasique : HTE : 12° ; VCE : 20° ; CC'D : 140°. En strié : la butée corrigeant l'insuffisance cotyloïdienne éventuelle et le coin fémoral de soustraction interne permettant l'ostéotomie de varisation corrigeant la coxa valga éventuelle.*

11 *Frontière dysplasie-hanche « limite » : exemple de dysplasie modérée (hanche droite) dont le diagnostic est assuré par la fémorocoxométrie : insuffisance cotyloïdienne limite avec obliquité du toit HTE = 13°, malcouverture de la tête par le toit VCE = 20°; mais aussi coxa valga limite : CC'D = 140°. Aucune autre cause de coxarthrose. Celle-ci est commencée : pincement de l'interligne, ostéocondensation tectale dessinant le cône d'hyperpression. Notez l'absence d'ostéophytose. La hanche gauche est normale. La bascule du bassin vers la gauche ajoute une certaine dose d'insuffisance cotyloïdienne fonctionnelle en découvrant davantage la tête fémorale.*

– d'une insuffisance cotyloïdienne : toit trop court, trop oblique en haut et en dehors, couvrant insuffisamment la tête en dehors (angle VCE) *(fig 5)* et en avant (angle VCA) *(fig 3)* (cf fig 12) ;

– d'une malfaçon fémorale : angle col-diaphyse CC'D trop obtus (coxa valga) *(fig 10, 11)* et parfois antéversion exagérée du col fémoral.

Le tableau VI et les figures 10 et 11 rappellent les limites entre hanche normale, hanche limite et dysplasie franche. Cette dernière est le plus souvent arthrogène.

Les travaux anciens sont cohérents entre eux concernant le rôle de la dysplasie : elle est la cause de l'arthrose dans 24 %, 25 %, 30 % et 20 % des cas en Europe [53] et jusqu'à 30 ou 40 % aux États-Unis [26]. Trente-deux hanches dysplasiques suivies par Cooperman [12] pendant 22 ans deviennent arthrosiques dans 22 cas, mais après un délai très variable, sans corrélation « effet-dose de malformation ». Certains épidémiologistes ont nié ou minimisé le rôle de la dysplasie, mais sur des clichés d'urographie ou du bassin [44] sans dépister la coxa valga ni explorer le plan antéropostérieur. Or, le faux profil révèle souvent, d'une part une malcouverture de la tête par le toit plus marquée en avant qu'en dehors *(fig 12)* et/ou une hyperantéversion du col (à mesurer par coupes TDM appropriées), et d'autre part un pincement débutant antérosupérieur *(fig 2B)*, tous éléments non visibles de face [60]. Le faux profil est donc indispensable. Rappelons enfin que, même sur le seul cliché du bassin de face, notre série-témoin de 250 sujets sans coxarthrose de

***Tableau VI. – Angles fondamentaux de l'architecture de la hanche (fémorocoxométrie)* [46].**

		Hanche : Normale	Limite	Dysplasique
Face				
Angle de couverture de la tête	VCE	> 25°	20 à 25°	< 20°
Angle d'obliquité du toit	HTE	< 10°	10 à 12°	> 12°
Angle céphalo-cervico-diaphysaire	CC'D	< 135°	135 à 140°	> 140°
Faux profil				
Angle couverture antérieure	VCA	> 25°	20 à 25°	< 20°
Axiale (TDM)				
Angle d'antéversion du col		7 à 15°	15 à 25°	> 25°

TDM : tomodensitométrie.

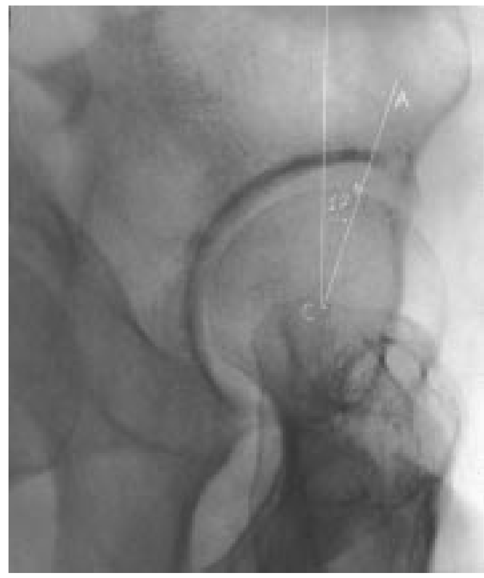

12 *Faux profil de dysplasie. Insuffisance antérieure du toit du cotyle : angle VCA 17°. L'hyperpression a induit une surépaisseur de l'interligne antérosupérieur. La coxarthrose n'est pas commencée. C'est le stade où la butée antérieure autant qu'externe a toutes ses chances d'efficacité. Mais elle n'est indiquée que si la hanche est douloureuse.*

***Tableau VII. – Fréquence de la subluxation et de la dysplasie chez 200 coxarthrosiques consécutifs (tous âges) et 250 témoins de 65 à 85 ans* [40].**

	Coxarthrosiques	Témoins
Subluxation	9 %	0 %
Dysplasie	20 %	1 %
Hanche limite	4,5 %	2 %

Dysplasie et hanche limite sont définies et chiffrées au tableau VI.

65 à 85 ans [40] atteste bien la responsabilité de la dysplasie chez les arthrosiques, où elle est significativement plus fréquente *(tableau VII)*.

• *Caput varum (ex-coxa vara des adolescents ou coxa retrorsa)*

Il est en règle modéré, sans antécédent douloureux dans l'adolescence, et doit donc être recherché systématiquement avant de tenir la coxarthrose pour primitive, et au besoin mesuré au fémorocoxomètre *(fig 13)*. Il est fréquent chez les anciens sportifs ou les travailleurs de force actifs pendant l'adolescence. Un caput varum modéré (*tilt deformity*) est retrouvé chez les coxarthrosiques dans 40 % des cas par Murray [78], 39 % par Harris [26], 15 % par nous-mêmes [40].

• *Protrusion acétabulaire congénitale*

Elle comporte une forme franche, mesurable au débord AF-II (≥ 3 mm chez l'homme, 6 mm chez la femme) *(fig 14)* et une forme fruste, la coxa profonda (débord AF-II plus restreint), de responsabilité douteuse. Fruste ou franche, elle comporte souvent

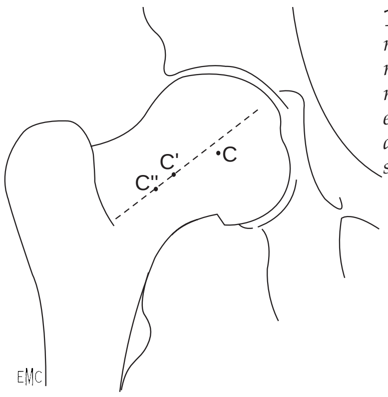

13 *Caput varum. Séquelle de glissement épiphysaire modéré. La saillie supéroexterne de la tête fémorale est quasi annulée ; en revanche, elle déborde en bas et en dedans. Le centre C de la tête est audessous de l'axe du col C' C", ce qui mesure le degré de céphalolisthésis.*

14 *Protrusion acétabulaire avec coxarthrose secondaire. La ligne ilioischiatique II qui coupe l'arrière-fond AF du cotyle sert de repère ; le débord AF-II est de 6 mm (protrusion au-delà de 3 mm chez l'homme, 6 mm chez la femme). Le toit est hypercouvrant, le col en légère coxa vara.*

15 *Coxa plana. Séquelle d'une « ostéochondrite » de Legg-Perthes-Calvé de l'enfance. Tête ovale sur col court caractéristique. Le cotyle oblique, insuffisant, s'est modelé ainsi secondairement sur la tête ovale au cours de la croissance.*

une rétroversion du col fémoral *(fig 5)*. La coxarthrose est le plus souvent postérieure (et supéro-interne de face). Elle peut être précoce et très gênante chez la femme jeune [66].

• *Dysmorphies acquises*

Parmi les dysmorphies acquises, citons la coxa plana *(fig 15)* facile à reconnaître (tête ovale sur col court) et les séquelles de coxite ou de coxopathie hémophilique, dysmorphies très irrégulières.

• *Traumatisme ancien*

Le traumatisme ancien, dont il faut s'enquérir, est bien mémorisé s'il s'est agi d'une fracture ou d'une luxation, moins bien en cas de simple contusion. Celle-ci, choc direct trochantérien ou grand écart accidentel, peut engendrer une coxarthrose à douleur différée des années plus tard. Les conditions médicolégales d'imputabilité doivent être précisées. Les arthroses survenant après luxation, associée ou non à une fracture du cotyle, ne posent généralement pas de problèmes médicolégaux. Pour la contusion simple, les strictes conditions résumées dans le tableau VIII semblent avoir été acceptées depuis 15 ans par les experts et les tribunaux dans la plupart des cas. Chacune des conditions du tableau VIII peut, en fait, se trouver en défaut, mais à des degrés variés, et poser divers problèmes sans faire conclure nécessairement à un rejet pur et

Tableau VIII. – Conditions d'imputabilité d'une coxarthrose à une contusion [49]**.**

1 Contusion directe (choc contre le grand trochanter) ou indirecte (choc du genou contre le tableau de bord, ou choc équivalent transmis par la diaphyse) ou mouvement forcé brutal (type grand écart) ou choc direct violent contre la région inguinale.
2 Douleur immédiate ou peu différée (repos), passagère.
3 Coxarthrose évoluant du côté contus.
4 Cohérence chronologique entre l'époque du traumatisme et le développement de l'image de coxarthrose.
5 Sujet indemne de coxopathie préalable.

simple. Parmi les cinq conditions proposées, seule la réalité du traumatisme et les conditions 3 et 4 sont exigibles sans réserve. La condition 2 peu manquer et, concernant les conditions 1 et 5, on peut, si les autres conditions sont remplies, se contenter d'une haute probabilité [49].

• *Sports de compétition*

Certains sports de compétition, et même d'amateur, pratiqués dès l'adolescence à un bon niveau pendant de nombreuses années, est une cause indiscutable de coxarthrose. Une revue générale récente l'atteste [52]. Par rapport à une population témoin non ou peu sportive, le risque relatif (RR) estimé est, en moyenne, dans les sports exposant au risque, le suivant : football, rugby, judo, handball, tennis, basket-ball : 1,5 (amateurs), 2 à 2,5 (joueurs moyens), et 3 à 5 (élite). Exemple : 14 % de coxarthroses chez les footballeurs d'élite contre 4 % chez les moyens (et 2,8 % chez les témoins appariés en âge). La course de longue distance touche peu les amateurs, mais les marathoniens professionnels s'exposent à un risque accru d'arthrose. Ces grandes enquêtes portent sur des sujets de plus de 50 ans, mais la coxarthrose juvénile n'est pas rare : nous en avons observé plus de 25 cas en 10 ans chez des sportifs de 20 à 36 ans, de bon niveau mais non toujours professionnels. La coxarthrose est plus précoce et plus fréquente s'il existe une dysplasie méconnue, ce qui est fréquent chez les danseurs(euses). Le RR va jusqu'à 4 et même 8 si un travail de force s'ajoute au sport.

• *Travail à fort impact*

Un travail à fort impact sur la hanche accroît à lui seul le RR : 2 à 8 chez les fermiers, 5 à 7 chez les danseurs professionnels et, en général, 1,5 (femmes) à 3 (hommes) quand les travaux debout comportent charges, escaliers, sauts [88, 89]. Une autre étude trouve également un RR de 2,5 chez les hommes exposés à un dur travail [53]. Une méta-analyse sur 17 travaux valables ne confirme pas comme certaine la liaison travail-coxarthrose chez les fermiers [53].

• *Facteur génétique*

Il ressort bien de deux études anglaises récentes. Dans la parenté au premier degré de 1 402 coxarthrosiques opérés, le RR était, pour les pincements moyens et sévères, respectivement de 2 à 4 pour les femmes, de 5 à 10 pour les hommes [35]. Chez 1 222 jumeaux (167 monozygotes, 449 dizygotes), d'âge moyen 53 ± 7,5 ans, la concordance de coxarthrose était trois fois plus forte chez les monozygotes. Ceci correspondrait à une héritabilité de l'ordre de 60 % [67]. Un facteur racial a aussi été étudié avec des résultats disparates suivant les continents.

• *Trouble statodynamique majeur*

Il est retrouvé dans 1 à 2 % des coxarthroses. L'inégalité de longueur des membres inférieurs semble devoir excéder 3 à 4 cm pendant plus de 30 ans pour être arthrogène. Il peut s'agir aussi d'une ankylose de l'un des genoux ou de la hanche controlatérale ou d'un autre trouble : l'étude de 44 vétérans américains amputés (guerre de 1941-1945) a montré 61 % de coxarthroses du côté amputé et 25 % controlatérales, versus environ 10 % « attendues » dans la population générale. Le risque est trois fois plus grand (RR = 3) si

l'amputation a été faite au-dessus du genou [30]. Ceci montre bien l'importance du facteur microtraumatique par perte des fonctions de mobilité et d'amortissement (prothèse) du membre inférieur homolatéral.

• *Excès pondéral*

L'excès pondéral, qui est un facteur favorisant majeur de la gonarthrose, semble moins intervenir dans la coxarthrose. Cependant, l'excès pondéral vers 40 ans est associé à un risque accru de coxarthrose : RR = 2,3 à 2,9 [88].

• *Coxarthroses multifactorielles*

Il ne faut pas se contenter de la première « cause » décelée, s'il en est une : les onze items du tableau V doivent constituer une liste de vérification systématique. Trouver deux ou trois facteurs de risque associés peut modifier la stratégie thérapeutique : par exemple, dans le cas de la figure 5, on aurait naguère prescrit une chirurgie corrigeant la dysplasie. C'eût été là traiter une seule cause avec de grandes chances d'échec à court terme, les deux autres facteurs ici présents, sport de compétition et hérédité, prenant à coup sûr une part importante dans l'évolution. Même raisonnement en cas d'antécédent de travail de force, de traumatisme de la hanche, ou d'une autre cause associée.

Traitement [14]

• *Stratégie générale*

Il n'y a guère qu'une seule grande cause de coxarthrose corrigible : c'est la dysplasie ou la subluxation congénitale, mais au prix d'une chirurgie assez lourde qu'il ne faut conseiller qu'avant 45 ans et compte tenu d'autres conditions favorables (cf infra). Dans les autres formes secondaires ou dans les formes évoluées et dans la coxarthrose primitive, la stratégie est : traitement conservateur médical et physique tant qu'il donne un résultat acceptable, puis PTH lorsque la gêne douloureuse correspond à un handicap important, jugé par l'indice algofonctionnel et l'autoévaluation du patient [16, 53].

• *Chirurgie correctrice précoce*

– *Buts, moyens et résultats* [14, 44]

– La butée ostéoplastique vise à améliorer la couverture de la tête fémorale par un double greffon osseux corticospongieux, prélevé sur la crête iliaque et placé à force dans un rail creusé à la partie externe et antérieure du cotyle *(fig 16)*. La capsule interposée se transforme progressivement en fibrocartilage. Les suites sont simples, permettant une reprise complète de l'appui vers le troisième mois et une reprise progressive de l'activité sans boiterie résiduelle après 3 mois ou plus tôt s'il s'agit d'une butée armée. La butée doit être bien constituée : trop petite ou trop haute, elle est inefficace ; trop massive, elle peut enraidir. Bien indiquée et bien réalisée, la butée donne le plus souvent une rémission clinique d'une douzaine d'années. Dans une étude récente [76], la probabilité du maintien du bon résultat est de 80 % à 10 ans, 60 % à 15 ans et de 40 % à 21 ans. Une arthrose préopératoire, même moyenne, fait chuter ces résultats.

– L'ostéotomie du bassin de Chiari vise à assurer une meilleure couverture de la tête fémorale et à médialiser la hanche ; il s'agit d'une ostéotomie de l'os iliaque, transversale, sus-cotyloïdienne, extra-articulaire, légèrement ascendante en haut et en dedans, suivie d'une translation interne du fragment inférieur rendue possible grâce à la souplesse relative de la symphyse pubienne *(fig 17)*. Elle consolide en 2 mois environ. La boiterie postopératoire dure généralement de 4 à 9 mois. Les bons résultats sont en moyenne de 70 % chez les sujets jeunes (< 45 ans) avec des écarts de 55 à 90 % [14]. Cette ostéotomie remplace avantageusement la butée lorsque le toit dysplasique est trop oblique pour implanter une butée de façon satisfaisante. Cependant, il s'agit d'une intervention plus difficile que la butée, extrêmement « opérateur-dépendante » et source de plus de complications. Cela est encore plus vrai de :

16 *Butée ostéoplastique. On devine le greffon antérieur qui se superpose à la tête fémorale (astérisques).*

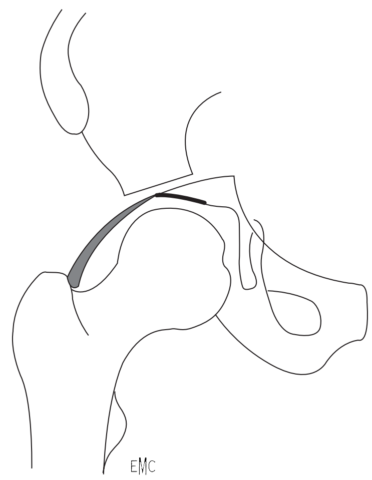

17 *Ostéotomie du bassin de Chiari : section sus-tectale et médialisation de la hanche.*

– l'ostéotomie de Ganz relativement récente, plus complexe (triple section péricotyloïdienne), qui permettrait de basculer mieux le cotyle en dehors et en avant ;

– l'ostéotomie de varisation de Pauwels est destinée à corriger la coxa valga en soustrayant un coin osseux interne *(fig 10)*. Elle doit ramener l'angle cervicodiaphysaire aux environs de 125°. Elle s'adresse à des arthroses qui peuvent être assez évoluées, dont le pincement de l'interligne est de 50 à 80 % par exemple, à la condition sine qua non que la congruence articulaire soit conservée ou améliorée lors de l'épreuve radiographique de reposition en abduction à 20 et 30° *(fig 18)*. C'est un préalable indispensable. Les suites opératoires comportent au moins 3 mois de privation d'appui et 3 à 6 mois de rééducation. Le moyen fessier est détendu, donc affaibli par la varisation qui rehausse le grand trochanter, ce qui détermine une boiterie. La récupération de la marche normale n'est souvent obtenue qu'au bout de 12 à 18 mois. Cette intervention assure l'indolence dans les trois quarts des cas au prix d'un raccourcissement de 1 à 2 cm. Après 10 ans de recul, les résultats sont bons dans 76 % des cas et moyens dans 12,5 %. On passe à près de 90 % de succès si l'on se préoccupe de corriger les malfaçons dans le plan sagittal (cf infra).

– L'ostéotomie intertrochantérienne de dérotation vise à corriger l'hyperantéversion du col fémoral mesurée par TDM. Elle s'exécute à partir du même foyer d'ostéotomie que la varisation.

– *Indications de la chirurgie correctrice* [14, 44]

Il faut retenir deux principes : corriger le vice architectural le plus tôt possible avant l'arthrose avérée, mais ne pas opérer une hanche

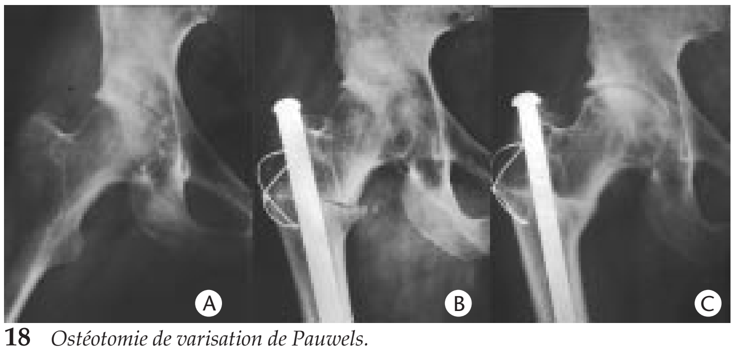

18 *Ostéotomie de varisation de Pauwels.*
A. La coxarthrose est évoluée mais l'épreuve de reposition en abduction est favorable : bonne congruence tête-cotyle.
B. Trois mois après varisation.
C. Deux ans plus tard, résultat clinique et radiographique remarquables, récupération d'un néo-interligne.

indolore. Sont candidates les dysplasies à douleur quotidienne ou à douleur intermittente répétée occupant 30 à 50 % des jours de l'année par exemple, ou gênant telle activité importante. Quant aux malformations indolores, elles sont surveillées par l'examen clinique annuel et radiographique tous les 2 ans. L'âge est un élément essentiel de la décision : la chirurgie correctrice est licite avant 45 ans, discutable entre 45 et 55 ans et laisse place à la PTH au-delà de 55 ans. En effet, à 45 ans, le taux d'échec à 10 ans de recul est de 35 % pour l'ostéotomie de varisation et de plus de 50 % pour l'ostéotomie de Chiari et de Ganz [44]. L'indication de butée ou d'ostéotomie fémorale peut être soutenue, même parfois entre 45 et 50 ans, au prorata des arguments suivants dûment évalués :

– la dysplasie est douloureuse (cf supra) ;

– l'arthrose est absente ou peu évoluée (par exemple, pincement de 25 à 50 %) ;

– l'arthrose n'est pas multifactorielle, mais semble due à la seule dysplasie ;

– la correction nécessaire n'est pas trop complexe comme le serait, par exemple, l'association d'un Chiari ou d'un Ganz à une varisation ;

– le/la patient(e), dûment informé(e), accepte les suites et la rééducation assez longues.

Quant au type d'intervention indiqué, il dépend de l'inventaire de la déformation : l'insuffisance cotyloïdienne « pure » implique la butée ; cependant, si le toit du cotyle est trop oblique ou si l'arthrose paraît un peu avancée pour une butée, l'ostéotomie de Chiari est indiquée. De même dans les hanches assez excentrées. La coxa valga pure ou prédominante conduit à l'ostéotomie de varisation si l'épreuve de reposition en abduction montre une congruence particulière favorable *(fig 18A)*. S'il y a à la fois insuffisance cotyloïdienne franche et coxa valga, il faut corriger les deux vices par, d'une part une butée, d'autre part une ostéotomie varisante. Enfin, il faut se préoccuper du plan sagittal ou dit « de profil » : corriger l'insuffisance cotyloïdienne antérieure par une butée en avant et l'excès d'antéversion du col par une dérotation hausse les bons résultats à près de 90 % contre 70 % seulement si l'on ne se préoccupe que du plan coronal comme l'ont montré A Lemoine et al [cités in [44]].

• *Traitement médical*

Une prise en charge multifactorielle est nécessaire, qui permet généralement une amélioration de la douleur et une diminution du handicap.

– *Éducation des patients et action psychothérapique*

C'est un point important du traitement. La « prise en charge » et le suivi ont une efficacité certaine, qui va jusqu'à rendre moins algiques les arthrosiques à qui l'on a fait téléphoner tous les mois par un auxiliaire médical (J. René et al, cités in [14]).

– *Économie articulaire*

Elle est très importante et comporte les mesures suivantes :

– le repos relatif : il faut réduire la marche, abréger le piétinement et surtout éviter le port de charges lourdes. Une activité soutenue et prolongée peut être source de douleurs importantes. Le patient doit apprendre à trouver un juste équilibre, faisant alterner périodes d'activité et de repos, sans « forcer » sa hanche : « peu, mais souvent » comme le suggère Dieppe [14] ;

– le port d'une paire de talonnettes élastiques réduit le choc de l'impact du talon au sol qui se transmet à la hanche ;

– la prévention du flexum vicieux progressif consiste en repos en décubitus ventral 1 demi-heure par jour, la cuisse en extension complète, voire en hyperextension ;

– le port d'une canne, tenue en principe du côté sain, réduit la charge d'au moins 20 à 30 % sur la hanche malade. C'est probablement le meilleur traitement de fond ;

– la réduction pondérale : chaque kilogramme perdu soustrait 2 à 3 kg à la hanche lors de l'appui à chaque pas ;

– les sports : ils doivent être interdits, à l'exception de la natation et de la bicyclette. On peut tolérer le golf et la marche raisonnable dans les coxarthroses peu évolutives.

– *Traitement médicamenteux*

Les thérapeutiques pharmacologiques actuelles sont purement symptomatiques, d'action rapide : antalgiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), ou retardée : antiarthrosiques symptomatiques d'action lente (AASAL). Il n'existe pas actuellement de traitement structuromodulateur (terme remplaçant « chondroprotecteur ») freinant notablement l'arthrose.

– *Antalgiques*

– Le paracétamol est le produit de choix à utiliser en première intention. C'est l'antalgique le plus sûr. Il est souvent utilisé à doses insuffisantes : 3 à 4 g/j sont généralement nécessaires. L'insuffisance hépatique et l'hypersensibilité au produit sont les seules contre-indications. L'association du paracétamol au dextropropoxyphène (Di-Antalvic®, Propofan®) ou à la codéine permet un certain gain d'efficacité, mais au prix d'assez fréquents effets secondaires, notamment chez les sujets âgés : nausées, constipation, rétention urinaire, somnolence, voire confusion mentale.

– La floctafénine (Idarac®) paraît aussi efficace que le paracétamol à la dose de 2 comprimés le matin, 1 au milieu du jour et 1 le soir [54]. Comme le paracétamol, elle peut être prise hors repas. Elle expose au risque de réactions allergiques parfois sévères.

– Le tramadol est un antalgique paramorphinique qui peut être tenté à la dose de 50 à 200 mg/24 h. Les effets secondaires sont fréquents : nausées et même vomissements, somnolence, vertiges, céphalées, constipation. Ils semblent moindres avec la forme à libération prolongée.

– *Anti-inflammatoires non stéroïdiens*

Les AINS sont un traitement de choix de la douleur arthrosique de la hanche et du genou, mais leur tolérance pose problème en termes d'effets secondaires systémiques, notamment gastro-intestinaux. Les intolérances bénignes (épigastralgies, nausées, abdominalgies, troubles du transit) surviennent dans 10 à 40 % des cas, avec obligation d'arrêt du traitement dans 5 à 10 % des cas au moins. Il a été dit que les antalgiques étaient aussi efficaces que les AINS [7], ce qui est largement inexact dès que la douleur atteint un certain seuil. La dose d'AINS doit être adaptée au minimum nécessaire et peut varier selon l'activité. L'association d'un antalgique peut permettre de la réduire. En revanche, il ne faut pas associer un AINS et l'aspirine, sauf aux petites doses antiagrégantes. Les formes « retard » et les oxicams à prise uniquotidienne donnent lieu à une meilleure observance, mais ne sont pas recommandables chez les sujets âgés. L'arrivée des AINS

anti COX-2 spécifiques et, d'ores et déjà, l'association de misoprostol (Cytotec®) et mieux encore d'oméprazole (Mopral®, Zoltum®) aux AINS classiques diminue beaucoup l'occurrence des gastralgies, gastrites, ulcères gastroduodénaux et même probablement de leurs complications graves, naguère responsables de 20 à 30 % des hospitalisations et décès pour ulcères peptiques à plus de 65 ans : hémorragie (ne pas associer AINS et anticoagulants), perforation, qui peuvent survenir sans prodromes. Rappelons l'absence de corrélation entre symptômes et lésions en la matière. Cette protection gastrique doit être systématique chez les sujets de plus de 65 ans et chez les anciens ulcéreux ou gastritiques avérés. Les complications rénales possibles : insuffisance aiguë ou subaiguë, contre-indiquent les AINS chez ceux dont la créatininémie est élevée. Quant à la nocivité sur la vie cartilagineuse (accélération du pincement), elle n'est très probable que concernant l'indométacine [57].

– *Antiarthrosiques symptomatiques d'action lente (AASAL)*
Classe relativement récente, les AASAL [42], actuellement sans vertu structuroprotectrice enregistrée, ont en commun un effet modéré et différé (8 semaines environ) sur la douleur et une rémanence (persistance de l'effet) de quelques semaines. Trois sur quatre (l'exception est le sulfate de glucosamine) ont leur autorisation de mise sur le marché (AMM) en France. Ce sont le sulfate de chondroïtine (Structum® 1,5 g/j, Chondrosulf® 1,2 g/j), les insaponifiables d'avocat et de soja (Piasclédine®, une gélule par jour) et la diacerhéine (Art 50®, 100 mg/ j). Ils sont bien tolérés, à l'exception de la diacerhéine qui entraîne souvent, soit des selles molles ou une diarrhée (40 % des cas), obligeant à cesser le traitement dans 12 % des cas, soit des abdominalgies (32 %). Les chances de succès sont d'environ 45 % (versus 25 % sous placebo) [51]. Au cours du troisième mois d'AASAL, il faut donc impérativement savoir si le patient a pu diminuer ou supprimer l'AINS associé. Dans le cas contraire, l'AASAL devient sûrement inutile.

– *Infiltrations intra-articulaires de corticoïdes*
Elles peuvent être faites exceptionnellement en cas de poussée douloureuse rebelle, et uniquement en milieu spécialisé sous écran.

– *Rééducation fonctionnelle*
Sa place est bien définie : elle n'a pas d'action antalgique, mais lutte valablement contre l'enraidissement, le flexum progressif, ainsi que l'amyotrophie.

• *Chirurgie palliative tardive : PTH*

Dans l'ensemble, sauf exception dont la CDR, les traitements médical et physique permettent une fonction acceptable pendant 5 à 10 ans. La PTH est indiquée, en principe au-delà de 55 ans, dans les coxarthroses résistantes au traitement conservateur. La clé de la décision n'est pas l'aspect radiographique, mais l'état clinique [16, 53] : degré de la douleur (échelle visuelle analogique) et surtout score de l'indice algofonctionnel des coxopathies (IAFC) [62] *(tableau IX)*. La PTH est justifiée lorsque le score dépasse dix à 12 points sous traitement médical valable *(tableau X)*. On peut toutefois y consentir à partir de huit points si l'autoévaluation du patient *(tableau XI)* implique, avec raisons valables, un handicap plus marqué que ne l'indiquait le score de l'IAFC. L'importance de la raideur, de l'attitude vicieuse, de l'amyotrophie surveillées régulièrement compte aussi.

La PTH cimentée du type Charnley-Kerboull (tête en métal, cotyle en polyéthylène) donne, chez les sujets de plus de 55-60 ans, 95 % de bons résultats à 10-15 ans de recul et 85-90 % à 20 ans [14]. La longévité de la PTH est un peu moins bonne chez les sujets jeunes, plus actifs (35-55 ans), pour lesquels la prothèse à tête et cotyle en céramique (coefficient d'usure presque nul) paraît spécialement indiquée [80]. Ses résultats sont bons dans les mêmes proportions, mais le recul n'est que de 10 ans [29].

La PTH demande 10 à 15 jours d'hospitalisation. La rééducation est le plus souvent inutile. La reprise de l'appui est progressive (cannes anglaises) mais précoce, sauf dans les PTH à tige fémorale non cimentée où l'appui complet est différé de 2 à 6 semaines. La reprise de l'activité habituelle se fait après 2 à 3 mois.

Tableau IX. – Indice algofonctionnel des coxopathies [53, 62]*.*

Ne prendre en compte que la douleur, la gêne ou la difficulté relative à la hanche en cause

	Points	(entourer)
I Douleur ou gêne (absente = 0)		
A La nuit, au lit		
- non		0
- seulement en remuant ou selon la posture	1	
- même immobile : pas de bonne position	2	
B Lors du dérouillage matinal		
- moins de 1 minute		0
- pendant 1 à 15 minutes	1	
- pendant plus de 15 minutes	2	
C Lors de la station debout ou du piétinement pendant 1/2 heure		
- non		0
- oui	1	
D Lors de la marche (négliger 1 ou 2 minutes de dérouillage initial)		
- non		0
- seulement après une certaine distance	1	
- très rapidement et de façon croissante	2	
E Lors de la station assise prolongée : 2 heures sans se relever		
- non		0
- oui	1	
II Périmètre de marche maximal (en acceptant douleur ou gêne)		
aucune limitation		0
limité mais supérieur à 1 km	1	
environ 1 km (environ 15 minutes)	2	
500 à 1 000 m (environ 8 à 15 minutes)	3	
300 à 500 m	4	
100 à 300 m	5	
moins de 100 m	6	
Une canne ou une canne-béquille nécessaire	1	
Deux cannes ou deux cannes-béquilles nécessaires	2	
III Difficultés dans la vie quotidienne pour* :		
- atteindre le pied par devant pour enfiler la chaussette 0 à 2	–.–	
- ramasser un objet à terre 0 à 2	–.–	
- monter et descendre un étage 0 à 2	–.–	
- entrer et sortir d'une voiture ou d'un fauteuil profond 0 à 2	–.–	
SCORE TOTAL :	–.–	

* cotation : pas de difficulté = 0 ; difficulté petite = 0,5 ; moyenne = 1 ; importante = 1,5 ; impossible = 2.

Tableau X. – Signification du score de l'indice algofonctionnel [53, 62]*.*

Score	Degré de gêne
≥ 14 points	extrême
11, 12, 13 points	très important
8, 9, 10 points	important
5, 6, 7 points	moyen
1 à 4 points	modeste

Nécrose de la tête fémorale (NTF) [32, 71]

C'est la plus fréquente et la plus sévère des nécroses épiphysaires. L'IRM en a facilité le diagnostic au point de faire découvrir de nombreuses formes silencieuses. La NTF touche surtout l'homme de 40 à 60 ans. Elle est souvent bilatérale (mais volontiers asymétrique), d'emblée ou secondairement. La douleur de hanche n'a pas de spécificité ; la limitation de mobilité est habituellement modeste, voire absente au début.

Tableau XI. – *Autoévaluation du handicap (carton à remettre au patient)* [53].

Compte tenu de votre gêne et de ce qui vous est nécessaire dans votre vie de travail, de loisirs, de famille, votre handicap vous paraît-il (cochez une ligne ou un entre-deux lignes) :

☐ Extrême
☐
☐ Très important
☐
☐ Important
☐
☐ Moyen
☐
☐ Modeste
☐
☐ Minime
☐
☐ Nul

19 *Nécrose de la tête fémorale. Le profil urétral montre à la fois la perte de sphéricité de la tête par décroché antéro-supérieur et la « coquille d'œuf », lame d'os dense sous-chondral séparée de la tête fémorale par une lame de gaz, signe qui n'est habituellement bien visible que sur le profil urétral ou celui de Cochin.*

Tableau XII. – *Classification des nécroses de la tête fémorale d'Arlet et Ficat* [73] *selon l'aspect radiographique.*

Stade 1 :	radiographie normale
Stade II a :	hétérogénéité mal définie de la tête fémorale
Stade II b :	densification arciforme évocatrice, contour de la tête fémorale encore intact
Stade III :	perte de la sphéricité de la tête fémorale (décroché, enfoncement, ovalisation, de face et/ou de profil) sans pincement de l'interligne
Stade IV :	arthrose secondaire (pincement, ostéophytose)

Diagnostic positif

Il repose sur l'imagerie. La radiographie peut suffire s'il existe déjà sur la face ou le profil urétral un décroché ou une ovalisation attestant un enfoncement d'une partie du contour de la tête fémorale. Le signe de la « coquille d'œuf » avec ou sans enfoncement est également pathognomonique et mieux vu en profil urétral ou de Cochin *(fig 19)* ou de face en incidence oblique ascendante ou sous traction. Avant ces stades [73] *(tableau XII)*, les images radiographiques ne sont que peu ou pas probantes et l'IRM est indispensable, qui permet aujourd'hui d'éviter la scintigraphie (hyperfixation de la tête fémorale, souvent massive mais non spécifique, sauf rare image en « cocarde ») et la TDM (fracture-enfoncement sous-chondrale en coupes axiales). L'IRM sert au diagnostic (sensibilité 80 à 100 %, spécificité d'au moins 90 %) et au pronostic. Les figures 20 et 21 résument les quatre principaux traits de l'image. Ce sont :

– le foyer de nécrose, de signal normal au début, et qui peut devenir hétérogène tardivement, voire entièrement obscurci, se confondant alors avec le liseré ;

– ce liseré est le signe essentiel ; il correspond au tissu conjonctivovasculaire qui délimite le foyer nécrotique ; c'est une ligne en hyposignal en T1 et en T2, qui a souvent une forme circinée, irrégulière, mais qui, éléments cruciaux, est grossièrement concave vers le haut et dont les extrémités se raccordent sans faille au contour de la tête fémorale. Dans la moitié des cas, à cette ligne est accolé un doublon, un liseré en hypersignal de même contour ;

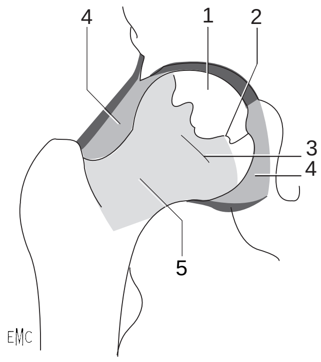

20 *Éléments de l'image de nécrose de la tête fémorale (d'après* [32]*) : 1. Zone nécrosée ou séquestre à signal normal ou diminué ; 2. liseré, signal diminué en T1 (avec parfois son doublon augmenté en T2) ; 3. ex-cartilage de conjugaison (fine ligne en hyposignal) ; 4. épanchement intra-articulaire (liquide, signal T1 diminué, T2 augmenté) ; 5. zone sous-lésionnelle d'œdème intraosseux d'étendue variable (signal T1 diminué, T2 augmenté).*

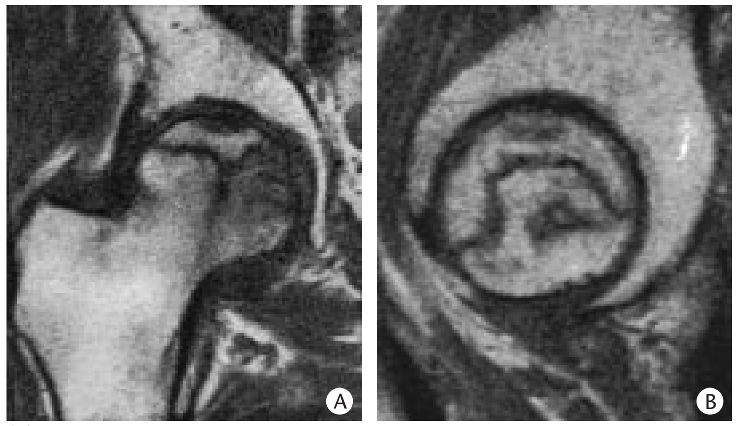

21 *Imagerie par résonance magnétique en pondération T1.*
A. Coupe coronale. Le signal du séquestre est obscurci à l'apex (saponification de la graisse). Le liseré est bien raccordé au contour de la tête fémorale. Le signal du séquestre est normal, sauf à l'apex. Sous le liseré, œdème osseux diffus, surtout supéro-interne. En dedans et en dessous de la tête, épanchement en hyposignal (voir les correspondances sur la figure 20).
B. Coupe sagittale : le liseré circiné circonscrit une zone de nécrose supérieure bien plus étendue qu'en A.

– l'épanchement articulaire, fréquent, se marque en hyposignal en T1 et surtout est net en hypersignal en T2 ;

– l'œdème intraosseux, inconstant, estompe le signal de la graisse, diminué en T1. Cette image magnétique se forme en 3 à 6 mois, comme l'attestent les cas post-traumatiques ou postcorticothérapiques.

Il existe une forme d'emblée sévère de NTF ; c'est celle qui s'accompagne d'une chondrolyse rapide dès son début [39]. Cependant, l'image de nécrose, radiographique ou magnétique, est la première en date, mais parfois encore modeste, d'où la difficulté du diagnostic. Il s'agit habituellement de sujets âgés, ce qui laisse supposer un cartilage fragile (« préarthrosique » ?).

Diagnostic différentiel

Le plus délicat est la fracture de contrainte de la tête fémorale due à l'insuffisance osseuse. Elle survient presque toujours chez des sujets âgés, ostéoporotiques, cependant parfois méconnus comme tels. Le liseré est parallèle au contour de la tête fémorale mais ne lui est pas raccordé (liseré ouvert) et est séparé de lui par un croissant en hypersignal en T2 ou sous contraste. Mais il est des nécroses atypiques qui dessinent un croissant sous-chondral sans liseré de démarcation (10 % des cas), demeurant en hyposignal en T1, T2 et T1 après gadolinium, cependant d'épaisseur supérieure ou égale à 6 mm, et ainsi distinguables de la fracture de stress [68]. L'algodystrophie de la hanche ne comporte pas de liseré (sauf parfois celui, sous-chondral, d'une fracture de contrainte surajoutée), mais seulement un œdème médullaire, en règle très marqué, de la tête fémorale et du col, plus ou moins étendu. Ni la fracture de contrainte, ni l'algodystrophie ne passent à la chronicité.

Tableau XIII. – *Conditions d'imputabilité d'une nécrose de la tête fémorale à une contusion de la hanche (révision de 1998 [33]).*

- Contusion violente certaine (tableau VIII)
- Douleur immédiate ou différée
- Pas de nécrose de la tête fémorale antérieure au traumatisme
- Pas d'autre cause certaine associée
- Image radiographique apparaissant dans les 2 ans ou image magnétique (plus précoce) cohérentes chronologiquement avec la date de l'accident

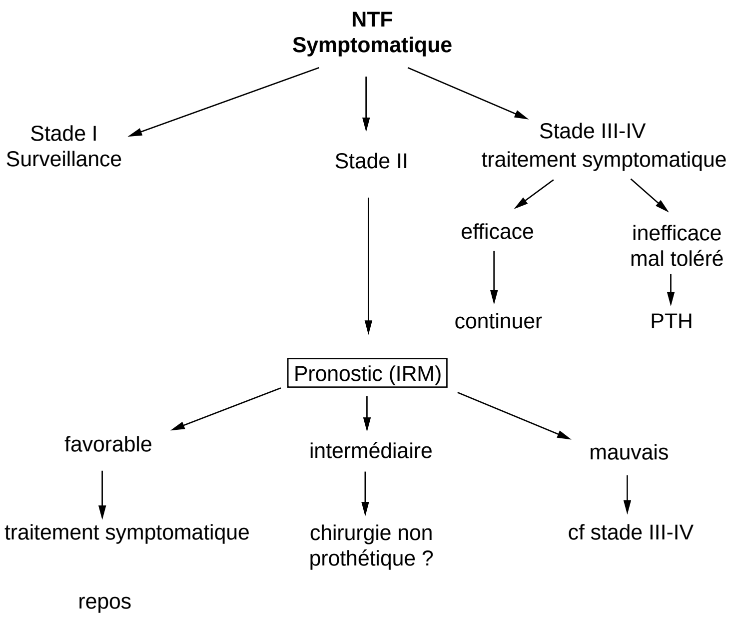

22 *Arbre décisionnel thérapeutique proposé par Lafforgue [32] (avec l'aimable autorisation de l'auteur).*
NTF : nécrose de la tête fémorale ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; PTH : prothèse totale de hanche.

Diagnostic étiologique [32]

• *Causes certaines*

Ce sont le traumatisme : fracture, luxation ou simple contusion avec, pour cette dernière, les critères d'imputabilité de 1973 révisés en 1998 [33] *(tableau XIII)*, le barotraumatisme et la drépanocytose homozygote [27].

• *Facteurs de risque*

Les facteurs de risque, dont le mécanisme étiopathogénique est moins clair, peuvent suggérer le diagnostic dès la première consultation. Ce sont avant tout l'alcoolisme et la corticothérapie, surtout à doses élevées ou irrégulières (5 à 35 % des NTF), cependant non nocive en bolus ni à doses modérées pour polyarthrite ; l'hypertriglycéridémie (le bilan lipidique est toujours indispensable), rarement la grossesse, quelquefois la maladie de Gaucher. Un facteur de risque nouvellement acquis est l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) (plus de 30 cas publiés). Les NTF idiopathiques se chiffrent à environ 30 %.

Stratégie thérapeutique selon le stade et le pronostic *(fig 22)*

L'étape péjorative à prévoir est le passage des stades I ou II au stade III : la survenue du collapsus céphalique est plus fréquente chez les cortisonés et les alcooliques (85 et 88 % d'occurrence) que dans la forme idiopathique (60 % [73]). Elle correspond le plus souvent à une aggravation et à une impotence douloureuse chronique. Elle survient dans un délai très variable. Le paramètre majeur du pronostic est l'étendue de la nécrose estimée ou, mieux, calculée sur les coupes IRM, de préférence en combinant deux plans de coupe. Le pronostic est favorable si la nécrose n'occupe que 20 à 25 % de la surface magnétique de la tête fémorale et moins de 50 % de la surface portante. Au-delà, il est intermédiaire ou mauvais au prorata de l'aire nécrosée [32, 71]. Le traitement médical est purement symptomatique et comporte le repos et/ou la mise en décharge, qui soulage souvent mais ne change pas l'évolution lésionnelle, et les médications indiquées dans la coxarthrose. La décision de PTH obligée, très fréquente, se prend, même chez les sujets de moins de 50 ans, sur les mêmes éléments que dans une coxarthrose (cf supra), c'est-à-dire chez ceux qui sont rebelles au traitement médical pendant plus de 6-12 mois avec un indice algofonctionnel dont le score dépasse 10 ± 2 points. Dans les situations intermédiaires, des interventions non prothétiques ont été proposées [34] : forage, à vrai dire bien peu salvateur, sauf peut-être si l'on y ajoute l'implant d'un greffon pédiculé ou de cellules mésenchymateuses de la moelle osseuse ou de *bone morphogenic protein* (études en cours). L'ostéotomie de varisation-flexion n'est valable que si le recentrage met hors de pression la majorité de l'aire nécrosée. De même pour l'ostéotomie rotatoire de Sugioka, difficile à réaliser et à fixer, réservée à des NTF :

– idiopathiques ou sans facteur de risque pérenne ;
– n'atteignant pas le centre de la tête fémorale ;
– chez des sujets de moins de 40 ans.

Elle a pu donner à certains jusqu'à 80 % de succès pendant 10 ans au moins [34]. D'ambition plus modeste est le resurfaçage partiel couvrant la zone nécrosée qui a donné à Siguier et al deux tiers de bons résultats, mais avec 4 ans de recul seulement [87].

23 *Image de coxite. Elle peut être infectieuse ou inflammatoire. Notez la lyse du tiers interne du toit et l'ovalisation érosive de la tête fémorale.*

SYNOVIOPATHIES ET CAPSULITE

Les affections qui suivent ont en commun l'atteinte première de l'enveloppe articulaire : la synoviale, la capsule. Cependant, leurs aspects sont variés.

■ *Coxites infectieuses lentes* [18]

Qu'une coxite à germes banals soit lente, d'allure chronique, est rare mais possible. Toutefois, le modèle à cet égard est la coxite tuberculeuse ; elle est devenue rare, touche surtout l'immigré ou l'immunodéprimé, avec ou sans signes généraux [19]. La vitesse de sédimentation est inconstamment accélérée ; l'image radiographique comporte un pincement de l'interligne supérieur ou supéro-interne, un flou des contours, une ostéoporose des extrémités osseuses, une lyse osseuse sous-chondrale qui ulcère, érode ou efface telle partie du contour articulaire et/ou ovalise la tête fémorale par érosion *(fig 23)*. L'IRM fait ressortir par son signal franc en T2 l'épanchement et l'épaississement inflammatoire de la synoviale ; cet épaississement donne un signal, modeste, « intermédiaire » en T1, mais qui se rehausse après contraste (gadolinium), ce que ne fait pas celui de l'épanchement, stable. Au moindre soupçon, la ponction s'impose. Le nombre de cellules, la proportion de polynucléaires est variable. Le bacille de Koch se décèle beaucoup plus souvent en culture (75 % des cas) qu'en direct (20 %). Parfois, une biopsie de la synoviale est nécessaire : réponse en quelques jours, au lieu de 3 à 4 mois pour la culture. Enfin, peuvent aider au diagnostic : l'intradermoréaction positive et la présence d'autres localisations dans 20 à 30 % des cas (scintigraphie).

La coxite brucellienne subaiguë ou chronique est rare, reconnue par le contexte, la contamination et surtout le sérodiagnostic [3].

Tableau XIV. – Nosologie de vingt coxites inflammatoires [48].

- Spondylarthropathies, sept cas dont :	
- spondylarthrite (SpA)	1
- psoriasis	1
- entérocolopathie	1
- SpA fruste, probable	4
- Rhumatoïde	1
- Inclassables	12

Tableau XV. – Devenir d'extension de vingt coxites inflammatoires [48].

- Demeurent des monoarthrites	7
- Deviennent bilatérales*	4
- Deviennent des oligoarthrites*	8
- Deviennent une polyarthrite*	1

* : après un délai de 6 mois à 8 ans.

Enfin, il est des infections à germes banals sur coxopathie préexistante (coxarthrose, NTF, arthropathie hémophilique), surtout chez le diabétique ou l'immunodéprimé. Une aggravation plus ou moins rapide, le contexte fébrile ou la vitesse de sédimentation accélérée ainsi que l'image destructrice doivent faire faire la ponction au moindre doute.

Les principes généraux du traitement sont l'antibiothérapie spécifique selon l'antibiogramme et, localement, le drainage (ponctions répétées, arthroscopie-lavage ou arthrotomie) si la pression articulaire persiste.

Coxite inflammatoire [11, 48]

Dans le contexte d'une polyarthrite, oligoarthrite ou spondylarthropathie connue, le diagnostic est facile. Mais il est des monoarthrites inflammatoires de la hanche inaugurales de l'une de ces affections ou longuement inclassables. Elles sont rares et de diagnostic difficile ; l'image radiographique *(fig 23)* et magnétique est voisine de celle ci-dessus décrite, avec notamment l'épanchement à distinguer de la synovite plus ou moins épaisse par leur différence de prise de contraste en T1 gadolinium. La vitesse de sédimentation, la *C reactive protein* (CRP) ne sont pas toujours anormales. La ponction ramène un liquide stérile (y compris en culture) de formule habituellement inflammatoire : plus de 2 000 cellules, plus de 50 % de polynucléaires. Dans notre série de 20 cas (12 femmes, huit hommes, âge moyen 33 ans au début) observés avec un recul de 10 ans [48], la majorité est restée inclassable, un tiers appartenait à une spondylarthropathie sûre ou probable *(tableau XIV)*. Leur extension, indépendante de leur nosologie, est très variable, imprévisible *(tableau XV)*.

Le traitement général est variable suivant la nosologie (traitement de fond) et la douleur (AINS). Le traitement local est essentiel : injection intra-articulaire d'hexacétonide de triamcinolone et, dès que possible, synoviorthèse osmique ou isotopique [43] et parfois, plus ou moins tardivement, PTH.

(Ostéo-)chondromatose synoviale de la hanche (CSH) [61]

Pourquoi la parenthèse dans ce titre ? Parce qu'à la hanche, les chondromes produits par la synoviale [79] ne s'ossifient pas, ne se calcifient pas et demeurent radiotransparents dans 50 % des cas. Moins fréquente que celle du genou, la CSH touche l'homme deux à trois fois plus que la femme, entre 20 et 50 ans (extrêmes : 10 à 80 ans). La douleur est habituelle, souvent intermittente. Il y a même des formes indolores. Les sensations de blocage sont très rares. La gamme des enraidissements est très large : de nul à très important.

Radiographie

Lorsque les chondromes sont calcifiés ou ossifiés, le diagnostic est facile : ponctuations fines ou opacités plus grosses, rondes ou

24 *Ostéochondromatose synoviale. Forme floride évidente avec nombreux chondromes ossifiés.*

25 *Chondromatose synoviale. Arthrographie. Les chondromes étaient radiotranparents. Seule l'arthrographie les révèle sous forme de lacunes dans le contraste. Notez plusieurs chondromes dans l'arrière-fond du cotyle.*

polyédriques, se projetant dans l'aire articulaire et jouxtant le col fémoral sur la face ou le profil *(fig 24)*. Le diagnostic est difficile lorsque les calcifications sont peu nombreuses, méconnues ou absentes (près de 50 % des cas). On peut parfois remarquer un signe indirect : érosion du col, méga-interligne (très évocateurs) ou ostéoporose régionale.

Arthrographie, mesure de la capacité articulaire et arthroscanner

Ce sont les examens couplés indispensables dans toutes les formes douteuses ou atypiques. Il faut demander des clichés en cours de remplissage (souvent les plus probants) et la mesure de la capacité articulaire, très réduite dans les formes rétractiles qui vont nécessiter une capsulotomie laissée béante. Les corps étrangers radiotransparents forment au sein du liquide de contraste des lacunes arrondies, ovalaires ou polyédriques *(fig 25)*. L'arthroscanner permet de localiser tous les chondromes, y compris ceux de l'arrière-fond, et constitue la « carte routière » pour le chirurgien.

Autres imageries

Elles sont inutiles si l'on a pensé à la CSH, qui implique l'arthrographie. Elles sont d'ailleurs peu contributives : la scintigraphie est normale ou à peine hyperfixante ; la TDM peut montrer des opacités infraradiographiques méconnues ou des érosions marginales ; l'IRM ne dessine les chondromes que s'ils sont assez volumineux, restant en hyposignal en T1 au sein d'une synoviale assez vascularisée pour prendre le contraste. Un épanchement trop abondant les masque.

Arthroscopie

Dorfmann et al ont proposé une technique simplifiée sans traction [15] qui permet la vision des lésions macroscopiques et la biopsie ciblée.

Formes atypiques et diagnostic différentiel

Dans la *forme avec calcifications*, il faut exclure les très rares synovialosarcomes et l'hémangiome synovial [79].

Dans la *forme à chondromes radiotransparents*, il faut éliminer les hanches douloureuses à radiographie normale ou subnormale [77], symptomatiques depuis plus de 6 mois, délai qui met hors de cause

26 *Méga-interligne (8 mm), corollaire d'une chondromatose synoviale.*

l'algodystrophie et les fractures de contrainte. On peut évoquer la coxarthrose infraradiographique ou celle qui n'apparaît que sur le faux profil (cf supra), ou une lésion du bourrelet, rarement isolée (arthrose associée, cf infra) ou enfin la capsulite rétractile, qui peut durer 1 ou 2 ans. Ces hypothèses ne sont pas de graves erreurs car elles impliquent toutes une arthrographie en première intention, ce qui rectifie le diagnostic. Il n'en va pas de même de l'ostéome ostéoïde (cf infra).

La *forme décalcifiante* se traduit par une hypertransparence de la tête fémorale plus que du cotyle, sans flou des contours, ce qui, ajouté à la chronicité, exclut l'algodystrophie. Elle est souvent accompagnée d'une rétraction capsulaire.

La *forme rétractile*, décrite en 1981 [50], reste sous-estimée. Elle représente un tiers de nos cas. Elle se traduit par un flexum ou une abduction irréductibles et une limitation importante de la mobilité. L'arthrographie est impossible dans les rétractions massives, rares. Dans les cas habituels, la capacité articulaire est réduite, entre 4 et 10 mL, au lieu des 12-15 mL normaux. La mesure en est toujours indispensable car l'image arthrographique elle-même n'atteste que rarement la rétraction. Les chondromes de l'arrière-fond du cotyle semblent particulièrement fréquents dans cette forme.

La *forme avec méga-interligne* représente près d'un tiers de nos cas [61]. L'épaisseur de l'interligne est majorée de 20 à 100 % par rapport au côté sain, globalement, de face *(fig 26)* comme de faux profil. Cette image n'a pas beaucoup d'autres causes [56]. Elle doit faire évoquer la CSH.

La *forme érosive pseudokystique* se traduit par des ulcérations de tel contour du col ou de la tête fémorale dues à la compression extrinsèque des chondromes, qui fait discuter la synovite villonodulaire.

La *forme pseudotumorale* donne souvent une masse inguinale palpable. Elle est généralement parsemée de calcifications.

Traitement

Il semble que la synoviale ne soit productrice de chondromes que pendant quelques années. En conséquence, l'ablation chirurgicale soigneuse des chondromes n'est que rarement suivie de récidive. Retirer tous les chondromes de l'arrière-fond, au prix d'une subluxation peropératoire de la hanche, sans danger, est indispensable sous peine d'échec clinique ou de récidive de la rétraction capsulaire. Celle-ci, dans les formes rétractiles avérées, doit faire pratiquer une large résection capsulaire partielle laissée béante. Malgré ce complément, nous avons vu des rechutes de rétraction avec fibrose postopératoire obligeant à la PTH.

Les progrès de l'arthroscopie durant la dernière décennie du XX^{e} siècle permettent aujourd'hui de tenter l'exérèse des chondromes par cette voie. Dans leur publication de 1993, Dorfmann et al faisaient état de 40 % de succès [15, 61] ; avec le recul, ils pensent actuellement qu'il est de l'ordre du tiers. L'arthroscopiste peut, en effet, sur table chirurgicale et sous traction, aller maintenant jusqu'à l'arrière-fond pour en extraire les chondromes ; il retire à la pince les chondromes assez volumineux et peut réaliser si nécessaire une synovectomie partielle (seulement antérieure) au *shaver* si les chondromes intrasynoviaux enchâssés en ce site le nécessitent [15].

27 *Synovite villonodulaire hémopigmentée. Lacunes ubiquitaires du col, de la tête fémorale et du cotyle, fond et toit. Les lacunes de la chondromatose synoviale érosive sont beaucoup plus localisées (col fémoral).*

▪ *Synovite villonodulaire hémopigmentée (SVNH)*

Affection très rare à la hanche (58 cas exploitables en archives dans toute la France [21, 79]), elle se traduit typiquement par de multiples lacunes vues de face (ou des ulcérations vues de profil) de la tête fémorale et du col ainsi que du cotyle *(fig 27)*. Elles résultent de la compression extrinsèque de l'os par les nodules, qui n'ont pas de marge d'expansion comme au genou, la capsule de la hanche étant épaisse et résistante. Ces lacunes sont ubiquitaires *(fig 27)* et non situées dans l'aire d'hyperpression comme dans la coxarthrose. Le pincement de l'interligne est fréquent, l'ostéophytose rare et tardive. L'arthrographie et l'arthroscanner mettent en évidence des contours synoviaux très irréguliers, moins bien cernés que les lacunes des chondromes de la CSH. La capacité articulaire est souvent augmentée. L'IRM est cruciale : synoviale irrégulière, épaissie, hétérogène, prenant le contraste lequel va souligner les petites plages restant en hyposignal en T1, T2 et T1 gadolinium et qui sont les dépôts d'hémosidérine caractéristiques.

Le traitement aboutit le plus souvent à la PTH, parfois après tentative de synoviorthèse, dont le succès durable est rare. Les plus audacieux utilisent l'yttrium (avant ou parfois après la synovectomie chirurgicale pour la compléter). Les plus prudents s'abstiennent car aucune étude n'a évalué le résultat. Quant à la synovectomie, elle peut être tentée en première intention s'il n'y a pas de pincement de l'interligne ni de cavitations osseuses multiples. La synovectomie expose à la nécrose si on lèse le pédicule artériel supéroexterne.

▪ *Rétraction capsulaire (« capsulite rétractile »)* [50]

Fréquente à l'épaule, elle est très rare à la hanche où elle a été décrite en 1963 par Caroit et al cités in [50]. Elle évolue vers la rémission spontanée en 6 à 24 mois, parfois beaucoup plus, ou avec des récidives, chez les diabétiques, terrain favorisant. La limitation de la mobilité passive est constante mais de degré variable. Le cliché simple est normal. La mesure de la capacité articulaire est indispensable (5 à 10 mL au lieu de 12-15 mL) car la silhouette de l'arthrogramme lui-même n'est probante que dans les rétractions majeures ; le traitement est l'injection intra-articulaire de corticoïdes radioguidée, qu'on peut répéter plusieurs fois, suivie de rééducation comme à l'épaule. Il ne faut pas oublier qu'une rétraction capsulaire peut être secondaire à une CSH peu apparente ou à un ostéochondrome de l'arrière-fond, voire, dans de rares cas, à un ostéome ostéoïde intra-articulaire du col ou du fond du cotyle.

ARTHROPATHIES MÉTABOLIQUES

Concept proposé par Hubault [28], elles résultent d'un trouble métabolique local : l'accumulation de pyrophosphate de calcium dans l'articulation, qui est fondamental au cours de la CCA, mais semble exister aussi, quoique inconstamment, dans divers autres désordres métaboliques, qui jouent peut-être sur l'articulation par d'autres chaînons et qui sont l'hémochromatose, l'ochronose et la maladie de Wilson.

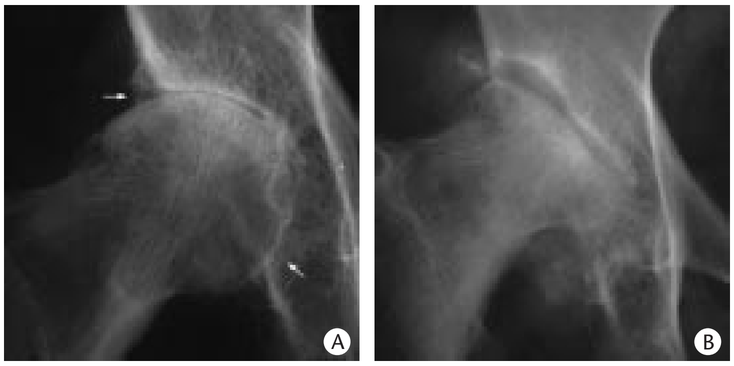

28 *Coxopathie de la chondrocalcinose articulaire : forme destructrice.*
A. En mai 1978, chondrolyse supérieure globale, ostéophytose. La chondrocalcinose articulaire se voit encore (flèches).
B. En octobre 1998, ostéolyse majeure : profonde ulcération curviligne ayant rehaussé les deux tiers externes du toit. ; tête fémorale aux trois quarts décapitée. Débris calciques mal limités et étendus dans l'aire articulaire au-dessus et au-dessous du moignon céphalique.

Coxopathie de la chondrocalcinose articulaire

Elle peut être chronique et différer peu d'une coxarthrose primitive commune. Cependant, dans au moins les deux tiers des cas, elle est beaucoup plus destructrice comme l'ont montré Menkès et al [74, 75] : chondrolyse plus ou moins rapide, avec pincement supéroexterne ou supérieur global *(fig 28A)* ou parfois très étendu, circonférentiel comme dans une coxite *(fig 28A)* ; érosions osseuses créant, soit une ovalisation de la tête fémorale, soit une protrusion acétabulaire, soit un rehaussement du cotyle, avec souvent des géodes au sein d'une condensation plus ou moins étendue dans les zones de pression *(fig 28B)*. L'ensemble évoque volontiers une coxite ou d'autres coxopathies *(fig 29)*. Cette destruction chondro-osseuse peut être relativement lente, étalée sur 2 ou 3 ans, mais elle est le plus souvent rapide ou demi-rapide *(fig 28A, B)* comme dans une CDR. Devant un tel tableau, la recherche de la CCA doit être systématique. Comme le liseré calcique caractéristique *(fig 6)* disparaît vite dans la chondrolyse de la hanche atteinte, il faut le rechercher à la hanche controlatérale, au pubis et surtout aux genoux, aux poignets. On peut aussi faire une ponction à la recherche de cristaux de pyrophosphate de calcium caractéristiques. La coxopathie destructrice de la CCA est beaucoup plus fréquente chez les femmes (70-80 %) et après 60 ans (moyenne 70 ans) [74]. Elle est, ou plutôt devient assez souvent bilatérale. Elle n'est pas toujours destructrice d'emblée. Elle peut être lente, commune pendant des années et être destructrice secondairement. Dans cette phase, la vitesse de sédimentation est souvent modérément accélérée. Le liquide de ponction comporte une formule tantôt mécanique, tantôt inflammatoire. L'arthropathie destructrice est quelquefois révélatrice de la CCA. Le plus souvent, celle-ci est connue du fait d'autres arthropathies ou de crises aiguës de pseudogoutte calcique en d'autres sites articulaires. Ces crises très douloureuses, parfois fébriles, avec vitesse de sédimentation élevée, peuvent émailler l'évolution de toute arthropathie de la CCA, mais elles demeurent rares à la hanche. La CCA peut être secondaire à une entité à rechercher : hyperparathyroïdie, hémochromatose, ochronose.

Il n'y a pas de traitement spécifique. On utilise les antalgiques, les AINS, l'économie articulaire en évitant les infiltrations, la rééducation. En fait, c'est souvent la PTH qui est indiquée, au reste sans réticence à l'âge habituel de ces patient(e)s.

Coxopathie de l'hémochromatose [28, 37]

Elle complique cette maladie de surcharge ferrique générale dans 26 à 40 % des cas. L'aspect radiographique est tantôt celui d'un liseré de CCA, tantôt celui d'un semis de « crasse calcique » d'étendue et d'épaisseur variables dans l'interligne, stigmates calciques qui disparaissent au cours de la destruction. Ils sont faits de cristaux de pyrophosphate de calcium. L'os sous-chondral offre souvent un aspect particulier : la plaque sous-chondrale et l'os voisin sous-jacent sont épaissis, occupés par une condensation parsemée de très

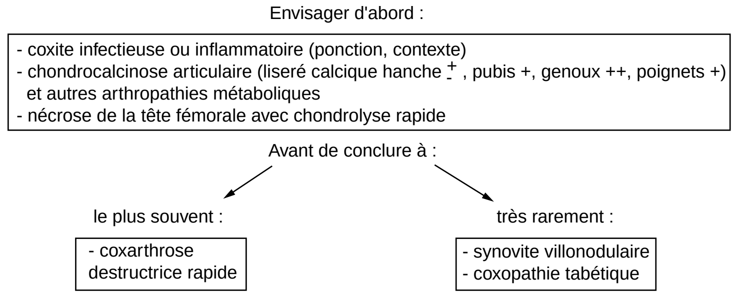

29 *Diagnostic des coxopathies destructrices (arbre décisionnel).*

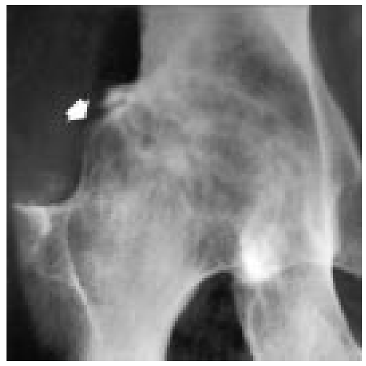

30 *Coxopathie de l'hémochromatose. Le pincement circonférentiel complet, pseudocoxitique, et les petites géodes multiples au sein d'une condensation sous-chondrale irrégulière, débordant la zone de pression, sont évocatrices d'une coxopathie métabolique. Calcification encore visible du cartilage supéroexterne de la tête fémorale (tête de flèche).*

petites géodes mal cernées et dispersées *(fig 30)*. La séquence radiologique est, comme dans la CCA, de vélocité variable, avec chondrolyse suivie d'ostéolyse remodelante et ostéophytose modérée. L'atteinte d'autres articulations est fréquente, notamment les métacarpophalangiennes des index et des médius, ce qui est très évocateur en l'absence d'arthrose et de polyarthrite. Le diagnostic repose sur le contexte : pigmentation cutanée, hépatomégalie, diabète fréquent, élévation du fer sérique avec saturation de la transferrine à plus de 60-70 %.

Le traitement spécifique de l'hémochromatose, les saignées régulièrement répétées, n'ont malheureusement pas d'influence sur le cours des arthropathies constituées.

Coxopathie de l'ochronose

Elle ressemble radiologiquement à une coxite, avec son pincement global de l'interligne et son ostéophytose relativement peu développée [8, 37]. Elle survient généralement après 50 ans. Le diagnostic repose sur le contexte : l'ochronose [31] est un déficit génétique en homogentisicase, d'où une surcharge en acide homogentisique qui colore en brun-noir les urines laissées à l'air libre (alcaptonurie), et qui ponctue de dépôts brunâtres les sclérotiques, les paupières, les oreilles. Les disques sont calcifiés en « tranches napolitaines », très caractéristiques. Les genoux, les épaules sont aussi volontiers atteints. La CCA y est souvent discrète, tardive, inconstante.

Coxopathie de la maladie de Wilson [28]

Il s'agit d'une surcharge hépatique en cuivre par insuffisance de céruloplasmine, transporteuse de ce métal. Elle peut déterminer, en associations variables, une cirrhose, une hémolyse, une encéphalopathie avec épilepsie, hypertonie, tremblements, troubles psychiques. Les arthropathies, de fréquence variable (15 à 50 %) et notamment la coxopathie, exhibent une image analogue à celle décrite ci-dessus. La CCA y est très inconstante. Le diagnostic repose sur le contexte, en général déjà connu, et sur le dosage du cuivre sérique diminué, urinaire augmenté et de la céruloplasmine diminuée. Le traitement spécifique, chélation du cuivre en excès par la D-pénicillamine, est assez efficace sur les signes neurologiques mais non sur les arthropathies constituées.

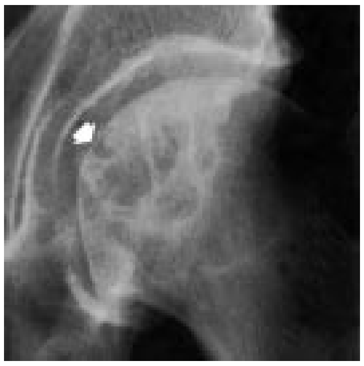

31 *Géodes isolées de la tête fémorale. Elles se sont développées lentement au-dessous d'un petit noyau d'ostéochondrite disséquante, ici vu de face dans sa niche (tête de flèche). Il était mieux visible de profil et surtout en tomographie et tomodensitométrie 3D.*

OSTÉOPATHIES ÉPIPHYSAIRES À EXPRESSION ARTICULAIRE

■ *Géodes « isolées » non arthrosiques de la tête fémorale (GITF)* [58]

Décrites en 1985 sur 23 cas [59], ces géodes sont, soit isolées, soit prédominantes et longtemps sans coxarthrose secondaire ; elles relèvent d'une dystrophie, d'une nécrose débutante ou avérée ou d'une hyperpression.

Géodes céphaliques des dystrophies (ostéochondrite disséquante) et des dysmorphies

Ces géodes céphaliques se comportent cliniquement comme une coxopathie chronique modérée, à douleur intermittente, avec peu ou pas de limitation de mobilité. Elles touchent électivement les hommes jeunes, de 20 à 50 ans (moyenne 34 ans). Ces géodes sont souvent multiples, siégeant en pleine tête fémorale ou dans sa moitié supérieure, cernées d'une fine bordure ou entourées d'une ostéocondensation ; elles ont tendance à s'étendre vers le centre de la tête fémorale et la jonction tête-col au fil des années et n'évoluent que rarement et tardivement vers la coxarthrose. Ces GITF apparaissent comme une réaction structurée à une agression sus-jacente qui est, dans la majorité des cas, une ancienne nécrose épiphysaire de l'adolescence ou de l'enfance ayant laissé, soit une ostéochondrite disséquante (neuf cas) *(fig 31)*, soit une coxa plana (sept cas), ou assez souvent les deux associées *(fig 32)*. Le séquestre, souvent petit, n'est que rarement discernable sur le cliché de face. Il faut le rechercher sur le profil urétral ou de Cochin ou sur des incidences obliques ou des tomographies, voire une TDM. Dans sept des neuf cas avec petit séquestre, la tête fémorale est dysmorphique : tête ovale sur col court, séquelle de nécrose du noyau épiphysaire du type Legg-Perthes-Calvé survenue un peu tardivement et ayant précisément laissé, outre la coxa plana, un petit séquestre d'ostéochondrite. Mais la tête ovale sur col court peut aussi appartenir à une dysplasie polyépiphysaire, retrouvée six fois dans cette série. Dans ce cas, la dysmorphie est généralement bilatérale et peut s'accompagner d'altérations de la forme des autres épiphyses qu'il faut rechercher aux genoux, aux épaules, aux poignets. Dans les cas inquiétants (menace d'effondrement d'une géode) ou très gênants, dans notre expérience avec A Lemoine, l'évidement-bourrage des géodes a pu être fait avec succès chez quelques sujets jeunes, par assimilation avec ce que l'on savait de ce même traitement dans les géodes isolées du cotyle (cf infra).

Géodes céphaliques sous-nécrotiques

En de rares cas (trois sur 23 de notre série), une géode se forme sous un foyer de nécrose débutante non encore individualisée sur le cliché simple. L'IRM fait le point : image de nécrose, sous laquelle la géode paraît, soit liquidienne (T2), soit fibreuse. Les géodes sont quelquefois majoritaires sous un séquestre de nécrose radiographiquement constitué qui, peu volumineux, risque d'être méconnu.

Géodes d'hyperpression

Ce sont, en somme, des géodes « préarthrosiques ». Nous en avons observé quatre cas. Les géodes occupent l'apex de la tête fémorale dans la zone d'hyperpression d'une dysplasie ou d'une subluxation congénitale, avant tout signe d'arthrose établie. L'IRM confirme la nature liquidienne et non nécrotique de l'image. Dans ces cas, c'est la correction de la malformation par ostéotomie et/ou butée qui est indiquée, et fait habituellement disparaître la lacune.

Le tableau XVI résume la stratégie diagnostique pour ces GITF dont la figure 32 regroupe les causes.

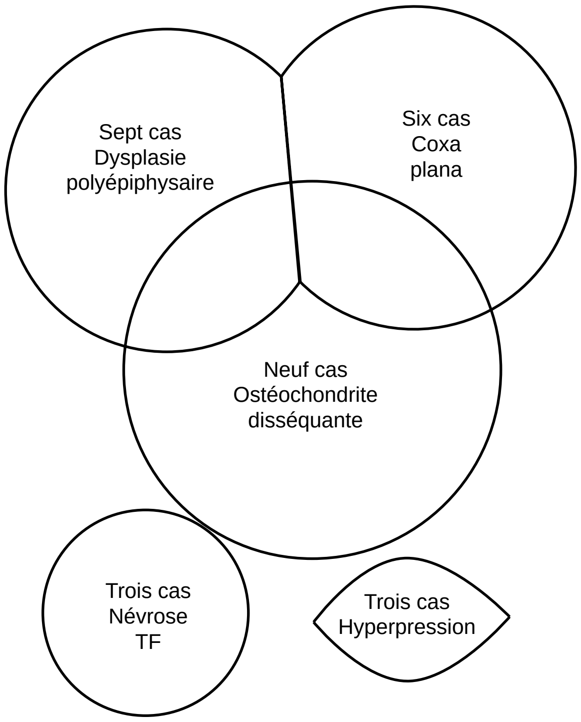

32 *Les causes des géodes isolées de la tête fémorale (TF)* [58] *s'intriquent parfois (association de coxa plana ou de dysplasie polyépiphysaire à une ostéochondrite disséquante).*

Tableau XVI. – Que faire devant une géode isolée ou prédominante de la tête fémorale ? [58, 59].

- Un cliché de faux profil comparatif pour s'assurer de l'absence de pincement de l'interligne avec géode en regard (arthrose débutante sans pincement de face)
- Un cliché de profil urétral ou un profil médical (de Cochin) pour déceler un séquestre d'ostéochondrite disséquante
- Éventuellement des tomographies, ou une tomodensitométrie avec reconstruction, dans le même but
- L'IRM permet de séparer les aires géodiques des aires nécrotiques
- Les recherches étionosologiques sont celles de la figure 30

Diagnostic différentiel : autres lacunes fémorocapitales

Rappelons les géodes, rarement purement céphaliques, de la synovite villonodulaire, celles, plutôt cervicales, de la CSH (cf supra). Quant aux géodes tumorales céphaliques ou cervicocéphaliques, qui sont essentiellement le chondroblastome, la tumeur à cellules géantes et le chondrosarcome à cellules claires [36], elles ne s'expriment généralement pas comme une coxopathie.

■ *Géodes « isolées » du cotyle*

Décrites avant celles de la tête fémorale dans les années 1960 par Eggers et al cités in [37], elles n'ont pas fait l'objet d'études récentes. Les géodes vraiment isolées du cotyle sont rares : trois cas sur 738 coxopathies selon un dénombrement de 1965 [37]. S'il existe un pincement, même modeste, de l'interligne (faux profil indispensable : le pincement est souvent uniquement antérosupérieur et invisible de face) ou une ébauche d'ostéophytose, il s'agit d'une géode arthrosique, fût-elle prédominante. Si la fémorocoxométrie révèle une dysplasie, la géode du cotyle dans la

zone d'hyperpression n'est pas insolite : géode « préarthrosique ». Elle n'est pas impossible comme premier signe d'arthrose « primitive », quoique exceptionnelle en l'absence de malformation. La géode vraiment isolée peut aussi être un *ganglial cyst*, dit à tort kyste « synovial », lacune apparemment idiopathique remplie de liquide gélatineux ou de tissu fibreux métaplasique. Le traitement est l'évidement-bourrage (os spongieux), qui a donné un succès quasi constant (en l'absence de pincement) à Eggers et al [37].

Le diagnostic différentiel doit envisager systématiquement la métastase, qui n'est pas finement cerclée et bien limitée comme le « ganglion » intraosseux ou la géode préarthrosique, le chondrome, l'ostéite, la synovite villonodulaire.

Ostéome ostéoïde de la région de la hanche [6, 85]

C'est une localisation fréquente : 30 % des cas, touchant surtout le col du fémur, plus rarement le cotyle, notamment son fond. Quelques particularités peuvent rendre le diagnostic difficile *(tableau XVII)*. Cliniquement, c'est une douleur de « hanche » avec une importante irradiation descendante, pseudocrurale, qui peut être prédominante. La recrudescence nocturne de la douleur, son apaisement par l'aspirine, classiques, sont inconstants mais très suggestifs lorsqu'ils existent. Cependant, les AINS sont plus efficaces. À l'examen, limitation et douleur provoquée sont inconstants. L'image radiographique est souvent méconnue si l'on n'a pas pensé à l'ostéome ostéoïde car elle est souvent petite, peu densifiante au col et près de la tête fémorale et mal visible au fond du cotyle ; l'image du nidus lui-même est rarement bien individualisée. La scintigraphie est le premier examen essentiel qui localise l'ostéome ostéoïde. Elle est positive (hyperfixation en foyer précis limité) dans 90 % de cas ; elle doit être faite sous plusieurs incidences. Elle mène à une TDM bien ciblée et en coupes fines qui mettent en évidence l'image caractéristique de nidus hypodense ou en « cocarde » (calcifications intralésionnelles) au sein d'une densification d'étendue variable *(fig 33A, B)*. L'IRM n'est pas appropriée au diagnostic d'ostéome ostéoïde. Le traitement est l'exérèse, naguère chirurgicale, aujourd'hui plus souvent faite par forage grâce à un trocart scanoguidé ou par électrocoagulation au laser. Certains ostéomes ostéoïdes entrent en involution en quelques années et deviennent inactifs et indolores ; dans certains cas, on peut parier sur cette involution. En attendant, des doses modérées d'AINS permettent de passer le cap des années douloureuses.

Coxopathie pagétique

Le diagnostic en est facile, la dystrophie pagétique étant évidente au cotyle et/ou à la tête fémorale. La coxopathie secondaire ressemble à une coxarthrose, avec pincement supérieur ou supéro-interne et ostéophytose discrète ou modérée. Cette complication est inconstante. Lorsque le Paget atteint le « rivage » articulaire, cotyle ou tête fémorale, il n'induit la coxopathie qu'une fois sur deux, après un délai très variable. Une fois constituée, cette coxopathie reste indolore dans 50 % des cas [55]. Les particularités évolutives sont la fréquence de la protrusion acétabulaire et/ou de la coxa vara, qui sont le fruit du remodelage osseux rapide pagétique, et qui peuvent précéder ou suivre la coxopathie. En cas de nécessité, une PTH peut être implantée, malgré le Paget, avec des précautions particulières.

Hanche radique [8, 69]

Elle résulte d'une nécrose osseuse due aux rayons ionisants qui altèrent la tête fémorale et même parfois le cotyle. Douleur et enraidissement s'installent. L'image est tantôt une NTF étendue, tantôt une fracture sous-capitale lente, à enclouer, ailleurs une nécrose du cotyle avec protrusion secondaire ou fracture du toit et parfois chondrolyse aggravant l'état. Le diagnostic repose sur l'anamnèse : 1 à 6 ans auparavant, radiothérapie ou curiethérapie pour tumeur régionale. L'implant d'une PTH dans l'os radique pose des problèmes très ardus.

Tableau XVII. – Les quatre sources d'erreur du diagnostic d'ostéome ostéoïde de la région de la hanche.

Source d'erreur	Difficultés
- Douleur très descendante (cuisse, tibia)	simule une cruralgie L3 ou L4, une maladie diaphysaire ou du genou
- Douleur nocturne calmée par l'aspirine	traits inconstants
- Image radiographique souvent méconnue car :	- dans le spongieux : discrète ou nulle
	- dans la corticale : mal individualisée si petite - parfois visible seulement sur le profil du col
- Scintigraphie	négative dans 10 % des cas
TDM	l'a-t-on prescrite bien ciblée ? si oui, excellente
IRM	non adéquate, parfois image trompeuse

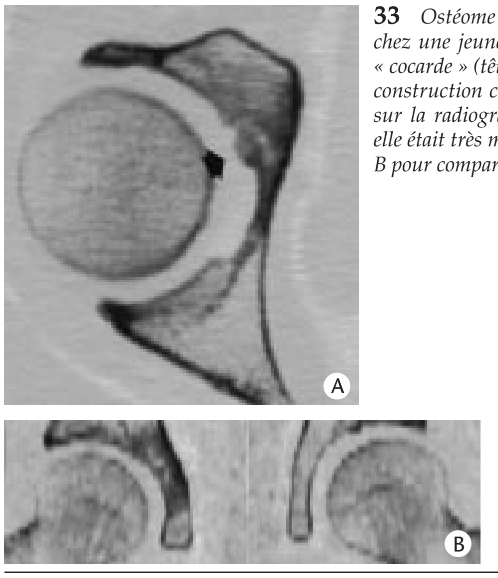

33 *Ostéome ostéoïde du fond du cotyle chez une jeune fille de 22 ans. Image en « cocarde » (tête de flèche [A]). En 3D, reconstruction coronale, densification (qui, sur la radiographie, passa inaperçue car elle était très modeste). Hanche gauche en B pour comparaison.*

ENTITÉS DIVERSES D'AUTONOMIE DISCUTÉE

Lésion du bourrelet

Les lésions du labrum sont, pour les uns, surtout antérieures ou antérosupérieures [20], pour d'autres, majoritairement postérieures ou postérosupérieures [9]. Elles consistent en fissure ou désinsertion et parfois invagination du labrum dans la partie adjacente de l'interface tête fémorale-cotyle. On admet aujourd'hui qu'elles peuvent être le substratum d'une coxopathie subaiguë ou chronique, avec, le plus souvent, arthrose contiguë ou même sans arthrose associée, du moins au début ; cependant, 13 % des malades sans arthrose contemporaine, de la série de Chiron et al [9], ont présenté une arthrose globale en moyenne 4 ans après la rupture du bourrelet. Quant à l'arthrose associée d'emblée, très fréquente, elle n'est décelable radiographiquement que dans 25 % des cas [9], mais elle est visible beaucoup plus souvent sur l'arthroscanner ou, parfois, seulement lors de l'arthroscopie [10, 15] : lésion du cartilage dans 33 % [20] à 37 % [15] des cas.

La lésion du bourrelet est-elle le primum movens ? Est-elle responsable *(tableau XVIII)* ? Peut-être dans certains cas [9], mais cela reste très discuté [10]. L'exemple typique est la dysplasie congénitale (14 % des 103 cas de Chiron et al [9]) où chondropathie supéroexterne et lésions du labrum forment un ensemble non dissociable chronologiquement et d'ailleurs logique mécaniquement ; la moitié des 103 patients de Chiron avait plus de 50 ans et presque tous avaient une douleur rebelle depuis plus de 6 mois. Le ressaut, le blocage sont rares ; le claquement, douloureux ou indolore, audible ou palpable, souvent connu du sujet lui-même, est plus fréquent [20] et très évocateur. Il se produit lors des déflexions suivantes : passage

Tableau XVIII. – Bourrelet responsable ? Causes d'erreur.

- de nombreuses variantes anatomiques créent des images pseudolésionnelles
- les vraies lésions du labrum sont banales dans la dysplasie
- de même, détérioration, fissure ou désinsertion du labrum augmentent avec l'âge et peuvent être indolores par elles-mêmes, ainsi que :
- le *kyste du bourrelet*, attestant généralement une lésion ancienne asymptomatique

Douleur chronique + lésion du bourrelet ? Cherchons autre chose : chondropathie, arthrose constituée ou dysplasie, avant d'accuser le seul bourrelet

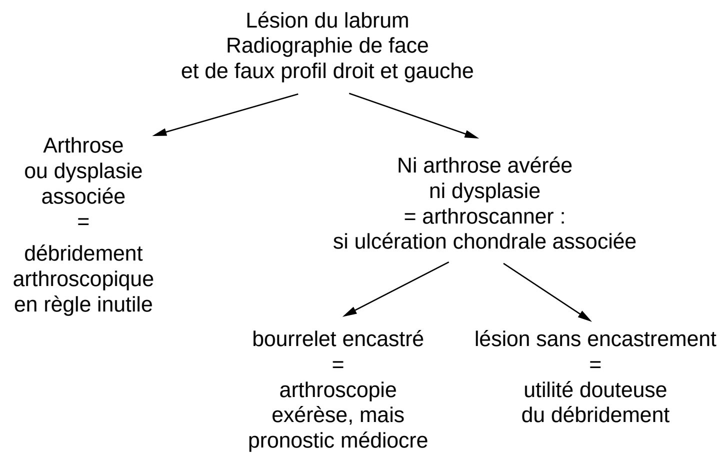

34 *Lésions du bourrelet : arbre de décision.*

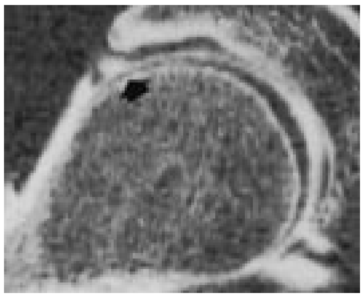

35 *Déchirure du bourrelet pénétré par le contraste (tête de flèche) (tomodensitométrie, reconstruction en 3D coronale).*

36 *Coxarthrose sur terrain hyperostosique. L'arthrose se marque par le pincement et les géodes supéroexternes ; l'hyperostose par l'énorme ostéophytose para-articulaire du cotyle. Notez l'enthésophyte du petit trochanter.*

de la flexion-rotation externe-abduction vers l'extension-rotation interne-adduction dans les lésions antérosupérieures ; il est obtenu à partir des postures inverses : flexion-rotation interne-adduction vers l'extension-rotation externe-abduction dans les lésions postérosupérieures ou postérieures [20].

À l'examen, on peut sensibiliser ce signe en ajoutant à ces déflexions en passif une pression vers la hanche dans l'axe du fémur. Mais cette manœuvre « spécifique » n'est qu'inconstamment positive [9]. C'est souvent le contexte qui oriente les suspicions : antécédent de pratique sportive à un haut niveau, luxation traumatique de la hanche ou contusion certaine *(tableau VIII)* ou dysplasie congénitale. La figure 34 résume la conduite à tenir. L 'imagerie probante est fournie par l'arthroscanner, avec des incidences particulières adaptées à la topographie habituelle des lésions antéro- ou postérosupérieures [13]. Mobiliser la hanche et faire marcher le patient avant les derniers clichés permettent souvent de visualiser la fissure *(fig 35)* et la chondropathie, l'ulcération chondrale voisine qui est ainsi pénétrée par le liquide de contraste, ce qui atteste l'arthrose débutante associée. C'est l'un des avantages de l'arthroscanner sur l'IRM, qui commence cependant à être plus performante avec des techniques spéciales et des antennes de surface restreintes [13], mais sans bonne fiabilité concernant la chondropathie. L'examen essentiel final est l'arthroscopie sur table orthopédique [10, 15] permettant la distraction articulaire, la visualisation des cartilages supérieurs et la résection du segment de bourrelet lésé et/ou invaginé, ou instable, hypermobile, ce dernier type semblant le plus nocif. Dans la série de 103 cas de Chiron, les résultats durables sont de 58 %. Les trois quarts des patients déjà arthrosiques et des patients dysplasiques ont continué à souffrir et la moitié d'entre eux ont dû subir une arthroplastie de hanche.

■ *Hanche hyperostosique* [72]

On décrit sous ce nom les atteintes de la hanche au cours de l'hyperostose dite vertébrale ou, mieux, maladie de Forestier [4]. L'ambiguïté est la suivante : pour l'école de Toulouse [72], toutes les coxopathies chroniques sur hyperostose méritent ce nom, sauf les coxarthroses manifestement secondaires ; en d'autres termes, l'hyperostose serait un facteur de risque de coxarthrose. Pour d'autres, il faut distinguer l'hyperostose de la hanche, faite d'ostéophytes cotyloïdiens supérieurs et surtout inférieurs qui sont para-articulaires plus qu'articulaires, sans pincement ni coxopathie, hanche un peu enraidie mais indolore [25] et la coxarthrose sur hyperostose, qui a des traits particuliers du fait du terrain : ostéophytose très engainante *(fig 36)*,mais qui n'est pas causée par la maladie de Forestier. C'est notre position. Le diagnostic repose sur les calcifications ligamentaires et les enthésophytes qui hérissent les contours du pelvis et sur l'image vertébrale de coulées osseuses. Reconnaître l'hyperostose chez un coxarthrosique (les hommes sont majoritaires) est capital à l'heure de la PTH, car les ossifications périprothétiques postopératoires enraidissantes sont très fréquentes sur ce terrain. Or, elles sont prévenues avec succès par 10 jours d'AINS postopératoires, notamment l'indométacine.

■ *Coxopathies chroniques diverses*

Nous ne pouvons que citer ici celles dont le diagnostic est évident parce que la cause en est connue avant qu'elles ne surviennent. Ainsi en est-il de la coxopathie de l'hémophilie [24], de celle des hémodialysés, qui ressortit à la surcharge amyloïde (bêta-2 microglobuline), parfois à la CCA et à la nécrose associée et qui peut être fort destructrice [22], et enfin de celle des transplantés [83].

Diagnostic différentiel

Il est des douleurs chroniques de la région de la hanche qui ne correspondent pas à une coxopathie. Elles méritent ici une brève description.

AFFECTIONS PÉRIARTICULAIRES

Certaines « périarthrites » à type de bursite paratrochantérienne ou du psoas ou encore de tendinite du moyen fessier peuvent évoluer sur le mode chronique ou aisément récidivant après rémission transitoire par l'infiltration locale de corticoïde. Le diagnostic est clinique : seule la rotation externe de la hanche est limitée et douloureuse ; la radiographie est normale ; l'échographie ou l'IRM peuvent mettre en évidence les bursites.

La paraostéoarthropathie neurogène consiste en calcifications des fascias intermyotendineux péricoxofémoraux dans les semaines qui

suivent une paraplégie par traumatisme médullaire ou, plus rarement, une myélopathie, une encéphalopathie, un tétanos, des brûlures étendues. Les calcifications hétérotopiques croissent pendant quelques mois, accentuant d'autant l'enraidissement de la hanche. Le diagnostic repose sur l'image radiographique, l'hyperfixation scintigraphique, l'augmentation de la vitesse de sédimentation et de la phosphatasémie alcaline [37].

DOULEURS DE « HANCHE » D'ORIGINE LOMBAIRE [45]

Certaines névralgies crurales L4 ou surtout L3 et même certaines sciatiques tronquées, réduites à une douleur proximale, peuvent n'affecter qu'un territoire limité comme l'aine, et surtout la région trochantérienne, la racine de la cuisse ou la cuisse jusqu'au genou. Elles sont chroniques, affectent généralement un sujet de plus de 60 ans et résultent d'une sténose du canal lombaire plus ou moins constitutionnelle mais accentuée par une arthrose postérieure ou une saillie discale ou disco-ostéophytique. Les paresthésies ne sont pas constantes. Le diagnostic repose sur l'interrogatoire : douleur tantôt banale, tantôt bien particulière à rythme de claudication intermittente, qui oblige à interrompre la marche après x mètres, et sur l'image de sténose canalaire et/ou de hernie discale en TDM ou IRM. Lorsque le patient a de plus une coxopathie (arthrose, NTF), association qui n'est pas exceptionnelle, il faut, pour faire la part des responsabilités, recourir au test anesthésique de la hanche décrit par Revel [81].

DOULEURS DE « HANCHE » D'ORIGINE ARTÉRIELLE

Elles sont plus rares et peuvent tromper longtemps ceux qui ne les ont jamais rencontrées. Elles affectent, soit la fesse, soit la région externe de la hanche, ou la cuisse. Elles surviennent rapidement après 100, 200, 300 mètres de marche ou davantage, et obligent à stopper. Le diagnostic repose sur les signes négatifs : il n'y a ni paresthésies, ni signes neurologiques, ni limitation douloureuse des mouvements de la hanche, sauf périarthrite satellite, fréquente, qui sensibilise la rotation externe, seule douloureuse à l'examen ; et sur la recherche de l'artérite responsable : aortique, surtout iliaque, hypogastrique et parfois fessière, que l'échodoppler et surtout l'artériographie mettent en évidence. Le diabète, le tabagisme anciens semblent les terrains favorisants.

Insistons sur un point d'interrogatoire : dans les coxopathies chroniques, la douleur à la marche survient progressivement ; elle oblige le sujet à ralentir avant de renoncer. Dans les douleurs pseudocoxopathiques d'origine radiculaire tronquée aussi bien que dans celles d'origine artéritique, la douleur survient brusquement ou très rapidement après un certain périmètre de marche et oblige à stopper presque sur place, à s'asseoir ou à rester debout immobile, trait qu'il faut penser à recueillir. La rémission survient en quelques minutes et la douleur réapparaît lors du parcours suivant.

D'autres pièges sémiologiques existent en matière de pathologie de la hanche, notamment les psychalgies, qui sortent du cadre de ce chapitre et sont traitées ailleurs [45, 70].

Références

[1] Altman R, Alarcon G, Appelrough D, Bloch D, Borenstein D, Brandt K. ACR criteria for the classification and reporting of osteoarthritis of the hip. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 505-514

[2] Amor B. Le diagnostic précoce de l'arthrose des hanches et des genoux. *Rev Prat* 1989 ; 39 : 559-563

[3] Arcos-LaHuerta B, Ramuz M, Combe B. Manifestations ostéoarticulaires de la brucellose. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-182-A-10 1996 : 1-8

[4] Beauregard CG, Gagné M. Maladie de Forestier. In : Larédo JD, Morvan G, Wybier M éd. Imagerie ostéoarticulaire. Paris : Flammarion Médecine-sciences, 1998 : 308-311

[5] Bellamy N, Buchanan WW, Goldsmith H, Campbell J, Stitt LW. Validation study of WOMAC: a health status instrument for measuring clinically important patient relevant outcomes to antirheumatic drug therapy in patients with osteoarthritis of the hip or knee. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 1833-1840

[6] Bonnevialle P. Ostéome ostéoïde, ostéoblastome. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-030-L-10, 2000 : 1-6

[7] Bradley J, Brandt K, Katz B, Kalinsinski LA, Ryan SI. Comparison of an antiinflammatory dose of ibuprofen, an analgesic dose of ibuprofen, and acetaminophen in the treatment of patients with osteoarthritis of the knee. *N Engl J Med* 1991 ; 325 : 87-91

[8] Chicheportiche V, Lequesne M. Pathologie médicale de la hanche. In : Larédo JD, Morvan G, Wybier M éd. Imagerie ostéoarticulaire. Paris : Flammarion Médecine-sciences, 1998 : 1047-1072

[9] Chiron P, Giordano G, Zographos S, Tricoire JL, Puget J. La rupture du bourrelet de la hanche peut-elle être jugée coupable d'une arthrose de hanche ? In : Lequesne M, Nordin JY, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 183-191

[10] Christel P, Boyer T, Dorfmann H, Thelen P, Folinais D. Le bourrelet de hanche revisité. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1998 ; 65 : 279SP-285SP

[11] Combe B. Coxites des rhumatismes inflammatoires et monoarthrites non infectieuses de la hanche. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1998 ; 65 : 236SP-240SP

[12] Cooperman DR, Wallenstein R, Stulberg SD. Acetabular dysplasia in the adult. *Clin Orthop* 1983 ; 175 : 79-85

[13] Cotten A, Chastanet P, Demondion X. Imagerie du labrum acétabulaire. In : Lequesne M, Nordin JY, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 175-182

[14] Dégieux P, Lequesne M. Coxarthrose. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Thérapeutique, 25-187-B-30, 1997 : 1-9

[15] Dorfmann H, Boyer T. Arthroscopy of the hip: 12 years of experience. *J Arthrosc Relat Surg* 1999 ; 15 : 67-72

[16] Dougados M. Le suivi de la coxarthrose. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1998 ; 65 : 265SP-271SP

[17] Dougados M, Gueguen A, Nguyen M, Berdah L, Lequesne M, Mazières B, Vignon E. Requirement for total hip replacement: an outcome measure of hip osteoarthritis ? *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 855-861

[18] Dubost JJ, Sauvezie B. Coxites infectieuses de l'adulte. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1998 ; 65 : : 227SP-235SP

[19] Eschard JP, Léone J, Etienne JC. Tuberculose osseuse et articulaire des membres. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-185-A-10, 1993 : 1-6

[20] Fitzgerald RH. Acetabular labrum tears. Diagnosis and treatment. *Clin Orthop* 1995 ; 311 : 60-68

[21] Flipo RM, Desvigne-Noulet MC, Cotten A, Fontaine C, Duquesnoy B, Lequesne M et al. La synovite villonodulaire pigmentée de la hanche. Résultats d'une enquête nationale (à propos de 58 observations). *Rev RhumMal Ostéoartic* 1994 ; 61 : 85-95

[22] Gaucher A, Kessler M, Netter P. Complications ostéoarticulaires des hémodialysés. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-276-A-10, 1998 : 1-6

[23] Godefroy D, Morvan G, Dropé JL, Dupont AM, Chevrot A. Techniques d'imagerie de la hanche. In : Lequesne M, Nordin JY, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 35-58

[24] Guyot-Drouot MH, Duquesnoy B. Arthropathie hémophilique. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-280-A-10, 1996 : 1-6

[25] Haller J, Resnick D, Miller CW, Schils JP, Bielecki D. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: diagnostic significance of radiographic abnormalities of the pelvis. *Radiology* 1989 ; 172 : 835-839

[26] Harris WH. Etiology of osteoarthritis of the hip. *Clin Orthop* 1986 ; 213 : 20-33

[27] Hernigou P. Ostéonécroses des épiphyses de l'adulte. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-028-A-10, 1995 : 1-12

[28] Hubault A. Arthropathies métaboliques. Données récentes sur la maladie de Wilson et l'ochronose. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Lemaire V éd. Actualité rhumatologique 1975. Paris : Expansion scientifique française, 1976 : 11-24

[29] Jenny JY, Boeri C, Tavan A, Schlemmer B. Résultats en fonction du couple de frottement. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 111-112

[30] Kulkarni J, Adams JE, Thomas E, Silman AJ. Increased risk of hip osteoarthritis in long-term survivors following lower limb amputation for trauma. [abstract]. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 (suppl 1) : 49

[31] Kuntz D. Ochronose. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-262-A-10, 1999 : 1-4

[32] Lafforgue P. Nécrose non traumatique de la tête fémorale. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1999 ; 66 : 19SP-24SP

[33] Lamotte J, Dégieux P, Lequesne M. Ostéonécrose fémorocapitale et coxarthrose post-traumatiques. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1998 ; 65 : 254SP-260SP

[34] Langlais F, Fourastier J, Aitali JY, Lambotte JC. Chirurgie non prothétique dans l'ostéonécrose de la hanche. In : Lequesne M, Nordin Y, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 467-472

[35] Lanyon P, Doherty S, Muir K, Doherty M. Strong genetic predisposition to hip osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 (suppl 9) : S351

[36] Larédo JD, Bossard PH, Vuillemin Bodaghi V, Parker C, Champsour P. Diagnostic d'une lacune de la tête fémorale. In : Lequesne M, Nordin Y, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 227-240

[37] Lequesne M. Les maladies de la hanche de l'adulte. Bâle : Geigy, 1967 : 170 p

[38] Lequesne M. Hanche sénescente et hanche arthrosique. *J Belge Rhum Med Phys* 1970 ; 25 : 97-109

[39] Lequesne M. La nécrose de la tête fémorale avec chondrolyse rapide. *Acta Orthop Belg* 1972 ; 38 : 516-525

[40] Lequesne M. La coxarthrose : critères de diagnostic; étiologie sur 200 cas. Rôle de la dysplasie congénitale. In : Peyron JG éd. Epidemiology of osteoarthritis. Rueil-Malmaison : Geigy, 1981 : 198-210

[41] Lequesne M. La hanche douloureuse. *EULAR Bull* 1985 ; 3 : 84-904 : 136-141

[42] Lequesne M. Les antiarthrosiques d'action lente : un nouveau concept thérapeutique ? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1994 ; 61 : 75-79

[43] Lequesne M. Traitement de la coxite de la polyarthrite rhumatoïde. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1997 ; 64 ; 275SP-276SP

[44] Lequesne M. La dysplasie congénitale de la hanche de l'adulte et sa chirurgie correctrice. Que reste-t-il de ses beaux jours ? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1999 ; 66 : 5-9

[45] Lequesne M. Pathologie de la hanche. Deux mots d'introduction et dix remarques sémiologiques. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1999 ; 66 : 5SP-6SP

[46] Lequesne M. Fémorocoxomètre pour la mesure des anomalies architecturales de la hanche (dysplasie, dysmorphies diverses) sur clichés classiques ou réduits de l'adulte. *Rev RhumMal Ostéoartic* 1999 ; 66 : 153-160

[47] Lequesne M, Amouroux J. La coxarthrose destructrice rapide. *Presse Méd* 1970 ; 78 : 1435-1440

[48] Lequesne M, Azéma B. La coxite inflammatoire isolée. Critères. Évolution d'après 20 cas suivis 3 à 20 ans. *Rev RhumMal Ostéoartic* 1972 ; 39 : 809-814

[49] Lequesne M, Azorin M, Lamotte J. La coxarthrose posttraumatique. Conditions médico- légales d'imputabilité à une fracture, une luxation ou une contusion. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 814-821

[50] Lequesne M, Becker J, Bard M, Witvoet J. Capsular constriction of the hip: arthrographic and clinical considerations. *Skeletal Radiol* 1981 ; 6 : 1-10

[51] Lequesne M, Berdah L, Gerentes I. Efficacité et tolérance de la diacérhéine dans le traitement de la gonarthrose et de la coxarthrose. *Rev Prat* 1998 ; 48 (suppl) : 31-34

[52] Lequesne M, Dang N, Lane NE. Sport practice and osteoarthritis of the limbs. *Osteoarthritis Cartil* 1997 ; 5 : 75-86

[53] Lequesne M, Dégieux P, Samson M. La coxarthrose. Facteurs de risque, suivi et pronostic. In : Lequesne M, Nordin Y, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 161-174

[54] Lequesne M, Fannius J, Reginster JY, Verdickt W, Vincent Du Laurier M. Essai comparatif de deux antalgiques, la floctafénine et le paracétamol au cours de l'arthrose des membres inférieurs. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1997 ; 64 : 349-355

[55] Lequesne M, Forest M, Perez C, Narboni C, De Sèze S. Les coxopathies pagétiques. Étude radio-clinique et anatomopathologique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1975 ; 42 : 545-550

[56] Lequesne M, Guibellini L. Thikening of the joint space in hip synoviopathies: causes and follow-up in 9 adults. [abstract]. *Osteoarthritis Cartil*1994 ; 2 : 42

[57] Lequesne M, Lamotte J. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens aggravent-ils la coxarthrose ? In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Guérin CL éd. Actualité rhumatologique1990. Paris : Expansion scientifique française, 1991 : 311-319

[58] Lequesne M, Lamotte J. Les géodes non arthrosiques de la tête fémorale de l'adulte. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1999 ; 66 : 60SP-64SP

[59] Lequesne M, Lamotte J, Castaing N. Les géodes non arthrosiques de la tête fémorale. Géodes isolées et prédominantes. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1985 ; 52 : 237-245

[60] Lequesne M, Larédo JD. The faux profil (oblique view) of the hip in standing position. Contribution to the evaluation of osteoarthritis of the adult hip. *Ann Rhum Dis* 1998 ; 57 : 676-681

[61] Lequesne M, Mathieu PH, Winkler P. Chondromatose synoviale de la hanche. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1999 ; 66 : 41SP-47SP

[62] Lequesne M, Mery C, Samson M, Gerard P. Indices of severity for osteoarthritis of the hip and knee. Validation. Value in comparison with other assessment tests. *Scand J Rheumatol[suppl]* 1987 ; 65 : 85-89

[63] Lequesne M, Ray G. La coxarthrose destructrice rapide idiopathique. Étude étiologique prospective de 27 cas. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 115-119

[64] Lequesne M, Samson M. Coxarthrose à présentation clinique atypique. Coxarthrose postérieure. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1998 ; 65 : 241SP-247SP

[65] Lequesne M, Verdelhan DesMolles V. La coxarthrose postérieure. In : De Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Glimet T éd. L'actualité rhumatologique1980. Paris : Expansion scientifique française, 1980 : 93-99

[66] Lequesne M, Winkler P, Mathieu P. Coxopathie dégénérative et protrusion acétabulaire. In : Kahn MF, Kuntz D, Meyer O, Bardin TH, Orsel PH éd. L'actualité rhumatologique 2000, Paris : Expansion scientifique française, 2000 (à paraître)

[67] MacGregor AJ, Antoniades L, Matson M, Spector T. The genetic contribution to radiographic hip osteoarthritis: a population based twin study. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 (suppl 9) : S358

[68] Maldague B, Van De Berg B, Lecouvet F, Malghem J. Imagerie de l'ostéonécrose de la tête fémorale et diagnostic différentiel. In : Lequesne M, Nordin Y, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 435-540

[69] Manigand G, Dumont D. Os et radiothérapie. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-029-A-15, 1987 : 1-4

[70] Maréchal MC. Psychosomatique en rhumatologie. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-914-A-10, 1998 : 1-8

[71] Mazières B. Actualités de l'ostéonécrose de la tête fémorale. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 : 761-772

[72] Mazières B. La hanche hyperostosique. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1998 ; 65 : 286SP-290SP

[73] Mazières B, Constantin A, Medneuse CH, Laroche M, Cantagrel A. Peut-on prédire l'évolution de l'ostéonécrose de la tête fémorale ? In : Lequesne M, Nordin Y, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 457-465

[74] Menkès CJ, Chouraki L. Chondrocalcinose articulaire. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-271-A-10, 1993 : 1-10

[75] Menkès CJ, Decraemer W, Postel M, Forest M. Chondrocalcinosis and rapid destruction of the hip. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 130-13

[76] Migaud H, Spiers A, Gougeon F, Pierchon F, Fontaine C, Duquennoy A. Devenir des butées de hanche chez l'adulte après un recul minimal de 15 ans. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 716-723

[77] Morvan G, Lequesne M. Hanches douloureuses à radiographie normale ou subnormale. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1999 ; 66 : 7SP-12SP

[78] Murray RO. The aetiology of primary osteoarthritis of the hip. *Br J Radiol*1965 ; 38 : 810-824

[79] Palazzo E, Chazerain P, Grossin M. Tumeurs et dystrophies de la synoviale. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-140-A 10, 1996 : 1-8

[80] Pidhorz L, Sedel L. Les prothèses totales de hanche avant 50 ans. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 75-120

[81] Revel M, Chevrot A. Test anesthésique de la hanche. Technique, indications, résultats. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1999 ; 66 : 65SP-67SP

[82] Richard S, Conrozier T, Vignon E. Coxarthrose destructrice rapide. *Rev Rhum [suppl pédagogique]*1998 ; 65 : 248SP-253SP

[83] Rozenberg S, Koeger AC, Bourgeois P. Manifestations ostéoarticulaires des transplantés. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-277-A-10, 1997 : 1-4

[84] Samson M, Lequesne M, Vallée C. Diagnostic radiologique d'une coxarthrose débutante ou atypique. In : Lequesne M, Nordin Y, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 65-74

[85] Sans N, Galy-Fourcade D, Railhac N, Assoun J, Chiavassa H, Jarlaud T et al. Ostéomes ostéoïdes de la région de la hanche. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1999 ; 66 : 56SP-59SP

[86] Sèze (de) S, Lequesne M. La coxarthrose au début : étude radiographique d'après 70 cas. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1958 ; 23 : 201-217

[87] Siguier T, Siguier M, Brumpt B, Judet T. Implant de resurfaçage partiel dans le traitement de l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale. In : Lequesne M, Nordin Y, Chevrot A, Bard H, Larédo JD éd. Imagerie de la hanche. Montpellier : Sauramps Médical, 1999 : 427-434

[88] Vingard E, Alfredsson L, Malchau H. Life-style factors and hip arthrosis. *Acta Orthop Scand* 1997 ; 68 : 216-220

[89] Vingard E, Alfredsson L, Malchau H. Osteoarthritis of the hip in women and its relation to physical load at work and in the home. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 293-298

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-322-A-10 – 4-006-A-60

Diagnostic d'une douleur de hanche chez l'enfant

S Abuamara
J Lechevallier
JN Dacher

Résumé. – La survenue d'une douleur de la hanche chez l'enfant est un motif quotidien de consultation. La multiplicité des diagnostics possibles nécessite une recherche étiologique soigneuse. L'examen clinique affirme l'atteinte de la hanche ou des structures avoisinantes. Les examens complémentaires demandés en fonction des signes cliniques et de la structure qu'on souhaite explorer (articulation, os, muscles…) sont interprétés en fonction de l'âge de l'enfant. La douleur peut être due à une affection locale ou au contraire la manifestation d'une pathologie générale qu'elle peut révéler. De nombreuses affections sont spécifiques de certaines tranches d'âge. Une même pathologie peut avoir des traductions différentes selon l'âge de l'enfant.

Introduction

La douleur de hanche est un symptôme très courant de consultation orthopédique ou pédiatrique. La multiplicité des diagnostics possibles ouvre un large champ d'investigations qui, pour ne pas être réalisées de façon exhaustive ou systématique, doivent être demandées en fonction de quelques informations préliminaires. En effet, les questions que l'on se pose en priorité sont : s'agit-il d'une pathologie traumatique, inflammatoire ou infectieuse, tumorale ou trophique ? Pour s'orienter au mieux, le clinicien doit analyser, en fonction de l'âge de l'enfant, les circonstances précises d'installation du tableau clinique, la rapidité de l'évolution, ses conséquences fonctionnelles…

De façon un peu artificielle mais traditionnelle, nous évoquerons donc, dans un premier chapitre, les différentes étapes de la démarche diagnostique, avant de détailler les étiologies possibles et les grandes lignes de leur traitement.

Démarche diagnostique

La douleur de la hanche peut revêtir des aspects variables chez l'enfant. Elle peut être projetée ou exprimée de façon imprécise, voire longtemps négligée, ou rapportée à tort à un banal traumatisme fréquent chez le jeune enfant. Plusieurs tableaux cliniques peuvent être rencontrés. La première étape de la démarche diagnostique est d'affirmer la localisation de la douleur à la hanche. Cette affirmation passe par un interrogatoire précis et un examen clinique minutieux dont les modalités sont différentes si l'enfant marche ou s'il ne marche pas (refus de marche ou marche non acquise).

Saad Abuamara : Chef de clinique associé, clinique chirurgicale infantile (professeur P Mitrofanoff).
Joël Lechevallier : Professeur des Universités, praticien hospitalier, clinique chirurgicale infantile (professeur P Mitrofanoff).
Jean-Nicolas Dacher : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de radiopédiatrie (professeur P Le Dosseur).
Hôpital d'enfants, centre hospitalier universitaire de Rouen, boulevard Gambetta, 76031 Rouen cedex, France.

Interrogatoire

Avant l'âge de la marche, l'interrogatoire s'efforce de trouver des signes qui évoquent la douleur de la hanche : cris et pleurs au changement des couches ou à la mobilisation des membres inférieurs.

Après l'âge de la marche, les signes essentiels rapportés par les parents sont la boiterie ou le refus de la marche.

L'interrogatoire recherche le mode d'installation de ces signes, leur ancienneté, leur évolution, leur caractère permanent ou intermittent et les signes accompagnateurs. Chez l'enfant en âge de s'exprimer, l'interrogatoire précise en outre l'intensité de la douleur, son caractère diurne ou nocturne, l'existence d'un phénomène de dérouillage matinal et le rapport de cette douleur avec l'effort ou les activités sportives.

Il est fréquent que la douleur soit rapportée à tort à un traumatisme si banal et quotidien chez un enfant normalement actif. Il est donc indispensable de faire préciser si l'intensité et la topographie de la douleur paraît en rapport avec celle du traumatisme, et de savoir si certains signes ne préexistaient pas à celui-ci.

Examen clinique

La conduite de l'examen dépend de l'âge de l'enfant et des symptômes qu'il présente. Dans tous les cas, cet examen clinique nécessite une coopération de l'enfant. L'examinateur doit être patient et surtout suivre une démarche méthodique.

Quand l'enfant est capable de marcher, l'analyse de la boiterie est un temps essentiel, parfois difficile chez le petit enfant. La boiterie d'esquive est le signe le plus fréquent. La marche se fait à petits pas en raison d'une diminution de la phase d'appui monopodal sur le membre inférieur douloureux. Il est intéressant d'observer la ligne des épaules au cours de la marche. Une bascule de celle-ci à chaque pas traduit le transfert du centre de gravité sur la hanche pathologique pour réduire la charge (boiterie de Trendelenburg inversée). Il faut garder à l'esprit qu'une boiterie ne témoigne pas obligatoirement d'une douleur de la hanche.

L'examen se fait en décubitus dorsal et ventral. Une attitude vicieuse du membre inférieur est notée, généralement le membre inférieur se met en rotation externe et en adduction, voire en flessum.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Abuamara S, Lechevallier J et Dacher JN. Diagnostic d'une douleur de hanche chez l'enfant. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-322-A-10, Pédiatrie, 4-006-A-60, 2000, 11 p.

L'étude des amplitudes articulaires est faite de manière comparative avec le côté sain par lequel l'examen débute. Cette étude est réalisée de façon active et passive. Active, en demandant à l'enfant d'effectuer des mouvements de la hanche spontanément et contre résistance, ce qui permet de démasquer des points douloureux. Passive, en cherchant une diminution des amplitudes articulaires. Dans la majorité des cas, la rotation interne et l'abduction sont les deux premières amplitudes affectées.

On recherche des points douloureux osseux en palpant les reliefs du bassin et de l'extrémité supérieure du fémur, ainsi que les épineuses lombaires et les masses paravertébrales, sans oublier les masses musculaires et les trajets tendineux de l'ensemble du membre inférieur. La recherche d'une douleur provoquée des articulations sacro-iliaques se fait par la manœuvre d'écartement des ailes iliaques ou par la mise en extension du membre inférieur du côté atteint, membre inférieur controlatéral en flexion maximale (signe de Gaenslen).

L'examen recherche aussi une éventuelle amyotrophie du quadriceps. Celle-ci apporte une preuve objective de l'organicité et de l'ancienneté de l'atteinte.

Si l'état algique de l'enfant le permet, un *testing* des muscles périarticulaires est réalisé. Bien sûr, la température est notée. L'examen général à la recherche d'un point douloureux abdominal ou au niveau des fosses lombaires, et la recherche d'adénopathies conclut cette étape.

L'examen clinique permet d'affirmer l'atteinte de la hanche et de préciser la nature de la structure affectée (muscles, os, articulation...). Dans un nombre non négligeable de cas, le diagnostic est évident après l'examen clinique.

Schématiquement, la douleur de la hanche peut être la manifestation locale d'une pathologie générale ou la traduction d'une affection localisée au niveau de la hanche ou de son voisinage.

Explorations paracliniques

Aucun examen paraclinique n'est systématique devant une douleur de la hanche chez l'enfant. Le bilan est fonction des données de l'examen clinique et de la structure qu'on désire étudier. Ce bilan obéit à une stratégie qui découle d'une part de la connaissance précise et de l'intérêt de chaque examen et, d'autre part, de ses limites.

IMAGERIE

Radiographie standard

C'est le premier examen à demander, il est indispensable et obligatoire avant toute autre imagerie. Les incidences radiologiques demandées en fonction de la clinique, comprennent au minimum une radiographie du bassin de face et une incidence de profil de la hanche douloureuse. Le profil « urétéral » [12] est préférable, il permet de mieux visualiser la totalité de l'épiphyse fémorale ainsi que le cartilage de conjugaison sous-capital. Il est surtout de réalisation plus facile chez un enfant qui présente une limitation de l'abduction. L'interprétation des clichés radiologiques suit une démarche analytique et comparative pour étudier [12] :

– l'interligne articulaire qui peut être diminué en cas de chondrolyse ;

– les signes indirects de l'épanchement qui sont discrets :

  – excentration de la tête fémorale : l'augmentation de l'espace entre le versant externe du U cotyloïdien et le bec métaphysaire interne est parfois visible chez le jeune enfant ;

  – un refoulement des fascias graisseux périarticulaires témoignant d'une distension capsulaire.
  C'est l'échographie qui visualise au mieux cet épanchement ;

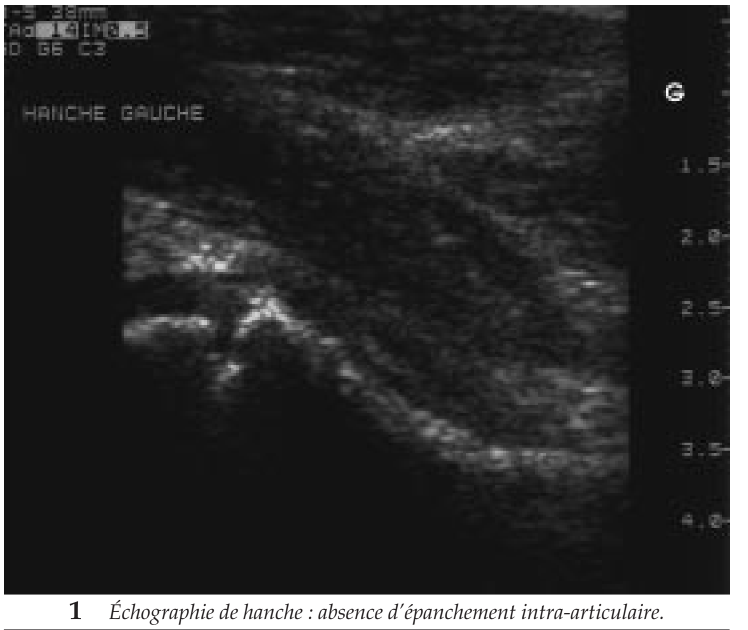

1 *Échographie de hanche : absence d'épanchement intra-articulaire.*

– les structures osseuses :

  – on doit analyser successivement la tête fémorale, le cotyle, les trochanters, l'aile iliaque et les branches ilio- et ischiopubienne à la recherche :

    – d'une modification des rapports de ces éléments entre eux ;

    – d'une zone de déminéralisation ou d'ostéolyse ;

    – d'un remodelage des contours ;

– le cartilage de conjugaison sous-capital à la recherche d'un élargissement ou d'un aspect feuilleté.

Toutes les structures sont analysées en gardant à l'esprit les variantes de la normale et les modifications de l'image radiologique avec la croissance [16]. Le bilan radiologique est complété en fonction de l'examen clinique par des clichés centrés sur une structure osseuse ou bien pour mieux la dégager (trois quarts alaire, trois quarts obturateur, agrandissement).

Échographie

C'est l'examen de choix pour rechercher un épanchement intra-articulaire qu'elle dépiste facilement, sans pouvoir toujours préciser ni l'importance ni la nature [24]. Si l'échogénicité du liquide intra-articulaire oriente parfois vers une arthrite septique, celle-ci peut avoir le même aspect échographique qu'une synovite aiguë transitoire *(fig 1, 2)*. L'échographie permet aussi l'étude des parties molles de l'extrémité supérieure du fémur à la recherche d'une collection sous-périostée ou intramusculaire. C'est un examen fiable, simple, peu coûteux et surtout reproductible, permettant la surveillance d'un épanchement articulaire. La limite de l'échographie est de manquer une lésion osseuse associée à l'épanchement [24], d'où la règle impérative de ne jamais substituer l'échographie à la radiographie simple.

Scintigraphie osseuse (au technétium marqué)

C'est un examen essentiel dans l'exploration d'une hanche douloureuse, cette exploration permet de dépister les modifications de la vascularisation de l'os et de la synoviale, qu'elles soient d'origine inflammatoire, ischémique ou tumorale [1]. Elle doit porter idéalement sur la hanche douloureuse mais comporter aussi un cliché corps entier. Elle est indiquée dans deux situations :

– si la radiographie et l'échographie de hanche sont normales. Elle permet alors de mettre en évidence une pathologie de hanche tumorale, infectieuse ou ischémique, au stade précoce. Elle permet parfois d'attirer l'attention à distance de la hanche sur la zone pathologique (bassin, rachis) et de réorienter le bilan radiologique ;

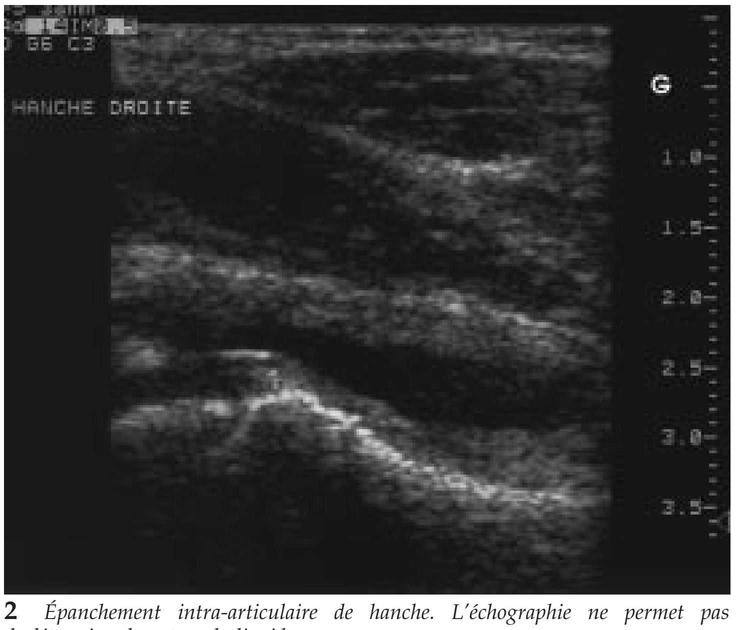

2 *Épanchement intra-articulaire de hanche. L'échographie ne permet pas de déterminer la nature du liquide.*

– si la radiographie et l'échographie ont mis en évidence une lésion précise, elle est utile pour préciser son caractère inflammatoire ou ischémique. Elle permet aussi la recherche d'une localisation secondaire, infectieuse ou tumorale.

Tomodensitométrie (TDM)

L'acquisition n'est qu'axiale, mais des reconstructions 2D et 3D sont possibles. Elle est de réalisation facile chez l'enfant. Elle présente trois intérêts principaux :

– l'analyse de la corticale osseuse ;

– préciser une lésion visible à la scintigraphie ;

– la recherche d'un corps étranger intra-articulaire, elle est alors précédée par une arthrographie de hanche (arthroscanner).

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Elle permet d'obtenir des coupes dans tous les plans : axial, frontal et sagittal. Elle nécessite la coopération de l'enfant pendant plusieurs minutes. Elle doit parfois être réalisée sous prémédication ou anesthésie générale pour obtenir l'immobilité du petit enfant. C'est l'examen de choix pour étudier :

– les parties molles à la recherche de tumeur ou d'inflammation ;

– la moelle osseuse dans laquelle on dépiste précocement un œdème ;

– la synoviale, grâce à l'injection de gadolinium. Elle permet de diagnostiquer un épaississement ou une tumeur de la synoviale ;

– les composantes cartilagineuses de la hanche.

Elle est aussi sensible que l'échographie pour rechercher un épanchement, mais sans pouvoir préciser sa nature ; en revanche, l'os compact est moins bien analysé par l'IRM que par la TDM.

EXAMENS BIOLOGIQUES

La prescription d'un bilan biologique n'est pas systématique devant une hanche douloureuse chez l'enfant. Il est demandé en fonction des données de l'examen clinique et de la pathologie suspectée. Les plus utiles sont la numération formule sanguine, la vitesse de sédimentation (VS) et le dosage de la CRP (*C-reactive-protein*). L'existence d'un syndrome inflammatoire biologique a une grande valeur d'orientation diagnostique, mais sa normalité ne permet pas d'éliminer une étiologie infectieuse ou inflammatoire. Le bilan biologique est donc interprété en fonction de l'examen clinique et radiologique, et éventuellement répété en fonction de l'évolution clinique et des résultats des explorations.

PONCTION ARTICULAIRE

Il s'agit d'un acte chirurgical. Elle garde une place non négligeable dans la démarche diagnostique devant une hanche douloureuse chez l'enfant. Elle est indiquée devant un épanchement articulaire dont les bilans radiologiques et biologiques ne peuvent déterminer l'origine. Son but est alors :

– *diagnostique* en précisant l'aspect macroscopique du liquide (clair, citrin, hémorragique ou purulent) et permettant des prélèvements pour l'examen direct, la cytologie et la culture sur milieu spécial ;

– *thérapeutique* : si l'épanchement est de grande abondance (tamponnade), elle permet son évacuation et une sédation rapide des douleurs. Si le liquide est louche ou purulent, elle permet son évacuation et la réalisation d'un lavage articulaire.

Résultats de la démarche diagnostique : étiologies

L'anamnèse, l'examen clinique et les explorations paracliniques permettent, dans la grande majorité des cas, de retrouver l'origine de la douleur. Cependant, il faut garder à l'esprit trois notions essentielles :

– certains diagnostics sont urgents et le pronostic dépend de la précocité du traitement ;

– une même pathologie peut avoir des traductions différentes selon l'âge de l'enfant (les pathologies infectieuses) ;

– la douleur de la hanche n'est parfois que la manifestation d'une affection générale (drépanocytose, pathologies rhumatismales).

Schématiquement, de nombreuses et fréquentes affections sont spécifiques de certaines tranches d'âge. En revanche, les atteintes infectieuse, tumorales, hématologiques et rhumatismales n'ont pas d'âge de prédilection.

ÉTIOLOGIES N'AYANT PAS DE TRANCHE D'ÂGE DE PRÉDILECTION

Étiologies infectieuses

Secondaires à une dissémination hématogène, les infections de la hanche ou des structures ostéoarticulaires avoisinantes constituent une urgence diagnostique et thérapeutique. La localisation la plus fréquente est bien entendu l'articulation de la hanche, mais l'infection peut aussi porter sur l'extrémité supérieure du fémur (col, grand trochanter) ou le bassin (cotyle, aile iliaque, branches ilio- et ischiopubienne).

Ostéoarthrite de la hanche [6, 7, 30]

C'est la pathologie typique dont les signes cliniques et l'évolution sont variables en fonction de l'âge de l'enfant, on individualise ainsi les formes du nouveau-né et du nourrisson et les formes du grand enfant.

- *Ostéoarthrite de la hanche du nouveau-né et du nourrisson*

La gravité de l'ostéoarthrite dans cette tranche d'âge tient au risque de retard diagnostique lié aux particularités du tableau clinique et à l'importance du potentiel de croissance de cette zone (30 % de la longueur du fémur). Le processus infectieux est à l'origine d'une altération rapide des structures de croissance de la hanche d'où l'urgence diagnostique et thérapeutique.

Terrain

Habituellement, c'est le nourrisson hospitalisé pour un autre motif, et en particulier le prématuré, qui est particulièrement exposé. Les multiples voies d'abord et les prélèvements quotidiens constituent, malgré les mesures d'hygiène, les portes d'entrées les plus fréquemment retrouvées. On admet que la porte d'entrée par ordre de fréquence est cutanée, ORL (oto-rhino-laryngologique), digestive et maternelle.

Manifestations cliniques

Elle sont particulièrement trompeuses, le tableau clinique n'est jamais typique. Le syndrome infectieux n'est pas toujours présent. Parfois, c'est une autre infection qui détient le devant de la scène. Les signes cliniques qui doivent attirer l'attention sont :

– la limitation douloureuse de la mobilité de la hanche, qui se traduit par des pleurs de l'enfant lors des changements de couches. C'est un signe fidèle qui doit faire porter, et jusqu'à preuve du contraire, le diagnostic d'ostéoarthrite de la hanche. L'ensemble de l'équipe soignante doit connaître ce signe et sa signification ;

– l'aspect pseudoparalytique du membre qui prend parfois l'allure d'une simple diminution de la gesticulation, qui peut être attribué à une origine neurologique chez un nourrisson ayant présenté une souffrance périnatale. La mobilisation élective des différentes articulations permet de localiser l'articulation atteinte ;

– la position anormale et permanente du membre inférieur ;

– il est déjà trop tard quand on observe une augmentation de la chaleur locale, un œdème de la racine du membre ou des signes généraux : teint grisâtre, apathie, comportement geignard, cassure de la courbe de poids, etc.

Explorations complémentaires

Les examens biologiques montrent une augmentation du taux des leucocytes et des plaquettes. La vitesse de sédimentation et la CRP, plus sensible, sont augmentées. L'association de ces perturbations, du bilan biologique aux signes cliniques, a une grande valeur diagnostique.

Cependant, la normalité des paramètres biologiques n'exclut en aucun cas le diagnostic d'ostéoarthrite de la hanche.

L'imagerie de la hanche à cet âge est basée sur la radiographie standard et sur l'échographie. La radiographie recherche un œdème des parties molles, en comparaison avec le côté opposé, c'est un signe très précoce et qui a une grande valeur diagnostique. L'existence d'une excentration de la hanche, due au début à l'œdème périarticulaire, doit faire porter le diagnostic. Celle-ci évolue vers la luxation de la hanche qui est un facteur de mauvais pronostic. À un stade plus avancé, on assiste à l'apparition de signes osseux à type d'apposition périostée et de géodes. L'échographie de la hanche est, à cet âge, l'examen-clé car elle permet de faire le diagnostic de l'épanchement intra-articulaire et d'en surveiller l'évolution sous traitement. Elle recherche une collection sous-périostée du col du fémur et permet d'explorer les parties molles périarticulaires.

Le risque de complications, voire de séquelles, est d'autant plus important que le délai de mise en route du traitement est retardé d'où le principe de l'urgence du traitement, sans attendre la certitude du diagnostic que seule la bactériologie peut fournir.

• *Ostéoarthrite de hanche de l'enfant et de l'adolescent*

La croissance et le développement de la hanche modifie de façon significative le tableau clinique et l'évolution de l'arthrite de la hanche chez l'enfant. Les motifs de consultation sont variables. Le plus souvent, il s'agit d'une forme fruste avec douleur modérée de la hanche s'accompagnant d'une boiterie d'esquive. Ce mode de début est d'autant plus trompeur que le tableau infectieux est bâtard. Dans d'autres cas, c'est une douleur violente avec impotence fonctionnelle complète sur fond de signes de septicémie qui inaugure le tableau clinique.

Les signes cliniques sont dominés par la douleur qui siège au pli de l'aine, dans la région trochantérienne, ou irradie vers le genou, pouvant alors égarer le diagnostic. La limitation douloureuse des amplitudes articulaires à la mobilisation passive de la hanche complète le tableau clinique. L'examen clinique systématique recherche des points osseux douloureux au niveau du bassin et de l'extrémité supérieure du fémur.

Le bilan sanguin retrouve une augmentation du taux des leucocytes. La vitesse de sédimentation et la CRP sont augmentées dans plus de 85 % des cas. Le dosage des orosomucoïdes a une plus grande spécificité tant pour le diagnostic que pour la surveillance du traitement.

La radiographie du bassin est quasiment normale au stade de début, elle n'est parlante que tardivement. Elle montre alors une densification des parties molles et un bombement de la capsule articulaire, mieux visibles sur des clichés en faible kilovoltage. Les signes osseux n'apparaissent qu'après 2 à 3 semaines d'évolution. La normalité du bilan radiologique standard ne permet donc pas d'éliminer le diagnostic d'une arthrite ou ostéoarthrite de la hanche.

L'échographie a ici tout son intérêt, elle permet de confirmer l'épanchement intra-articulaire et surtout de rechercher un abcès sous-périosté tant à la face antérieure que postérieure du col fémoral.

La scintigraphie osseuse : examen capital à cet âge, permet au temps précoce de mettre en évidence une hyperfixation témoignant d'une atteinte osseuse associée. Les clichés au collimateur Pin-Hole® des têtes fémorales recherchent un trou scintigraphique de mauvais pronostic. La scintigraphie connaît des faux négatifs dans le cas de troubles circulatoires locaux majeurs.

L'IRM est d'un apport considérable pour le diagnostic précoce. Les modifications du signal métaphysaire et épiphysaire permettent d'affirmer les éventuels troubles circulatoires. Quand elle est possible en urgence, sa réalisation limite les indications des autres examens complémentaires.

Le diagnostic d'une ostéoarthrite doit amener à une décision thérapeutique rapide. La décision de pratiquer une ponction articulaire et de démarrer une antibiothérapie est souvent prise sur les données de l'examen clinique. Le bilan biologique, la radiographie et l'échographie sont des éléments d'aide à la décision. En aucun cas, l'attente des résultats des examens plus sophistiqués ne doit remettre en cause l'urgence du traitement.

Autres infections ostéoarticulaires responsables d'une douleur de la hanche

Les ostéomyélites du pubis, de l'ischion et du cotyle donnent au stade de début un tableau comparable. L'examen clinique, qui recherche des points osseux douloureux, et la scintigraphie osseuse permettent de préciser le diagnostic.

• *Arthrite sacro-iliaque*

Elle est caractérisée par une sémiologie clinique trompeuse, peut se manifester par une perturbation de la marche allant de la simple boiterie à l'impotence fonctionnelle totale. C'est l'examen clinique (manœuvre d'écartement et de rapprochement des ailes iliaques, la pression sur le rebord postérieur de l'aile iliaque en arrière et la mise en extension du membre inférieur du côté atteint) qui permet d'attirer l'attention sur cette articulation.

• *Ostéomyélite du grand trochanter*

De localisation rare et de diagnostic difficile, la douleur siège à la face externe et antérieure de la hanche dont la mobilisation passive et douce reste cependant possible. Si la radiographie est normale, c'est la scintigraphie osseuse qui donne le diagnostic *(fig 3)*.

■ *Étiologies tumorales*

Tumeurs bénignes

Toutes les tumeurs osseuses bénignes peuvent se rencontrer au niveau de la hanche de l'enfant. Nous citons les plus fréquemment observées.

• *Kyste osseux essentiel* [3, 25]

Il s'agit d'une dystrophie kystique d'origine inconnue, plus fréquente chez le garçon, se développant sur le versant métaphysaire d'un cartilage de croissance. L'atteinte de l'extrémité supérieure du fémur représente 33 % des localisations. L'âge moyen de découverte est de 10 ans. Les circonstances de découverte sont, dans la moitié des cas, la survenue d'une fracture complète ou d'une simple fissure du kyste qui provoque des douleurs intenses associées à une impotence fonctionnelle totale ou partielle. Dans l'autre moitié des

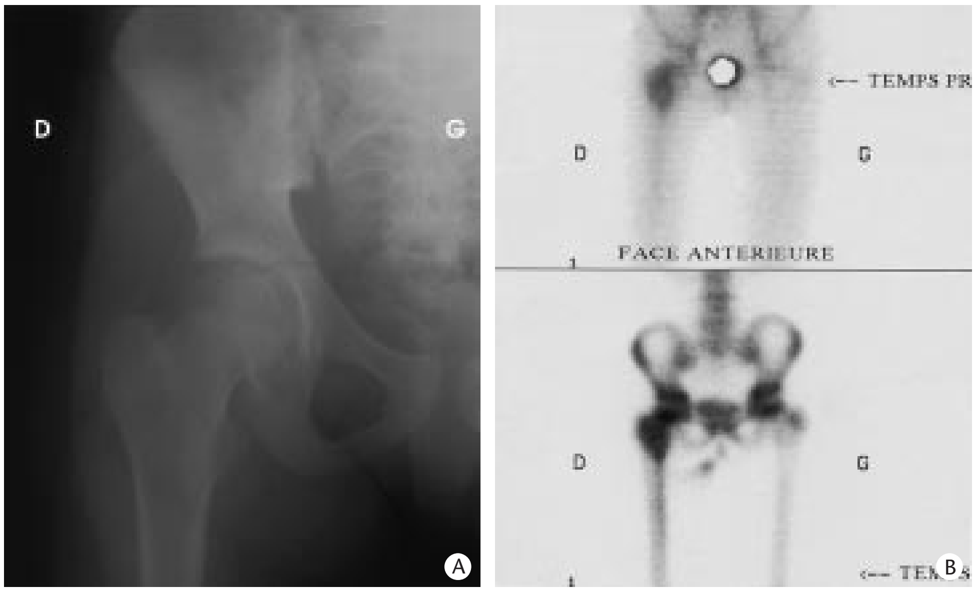

3 *Boiterie douloureuse du membre inférieur droit évoluant depuis 2 jours, l'examen trouve une fièvre à 39 °C, une douleur à la palpation du grand trochanter, la mobilisation douce de la hanche est possible.*
A. Radiographie de face de la hanche droite : normale.
B. Scintigraphie osseuse : hyperfixation de l'extrémité supérieure du fémur. C'est une ostéomyélite de la métaphyse fémorale supérieure confirmée bactériologiquement.

cas, c'est une douleur récidivante de la hanche qui attire l'attention ou bien la découverte est fortuite lors d'un bilan radiologique (abdomen sans préparation). L'examen clinique est généralement pauvre et la radiographie standard suffit à évoquer le diagnostic. L'image est caractéristique : lacune osseuse métaphysaire ou métaphysodiaphysaire à contour net, régulière, amincissant les corticales sans les détruire avec condensation sur le pôle diaphysaire réalisant la classique image du « fond de coquetier » *(fig 4)*. La scintigraphie osseuse au technétium n'est positive que si le kyste a subi une agression mécanique induisant une réaction du périoste. La TDM et l'IRM permettent d'aider le diagnostic dans les situations où il subsiste des doutes sur les radiographies standards.

- *Ostéome ostéoïde* [22, 26]

Cette tumeur bénigne est plus fréquente après 10 ans, mais peut se voir à tout âge. La symptomatologie clinique typique est bien connue (douleur à prédominance nocturne, d'intensité croissante et calmée de façon élective par les salicylés). Mais le tableau peut être atypique : les douleurs peuvent manquer ou être au contraire permanentes, voire incomplètement calmées par la prise des salicylés. L'examen clinique est généralement pauvre, limité à un enraidissement de la hanche. Le diagnostic est suspecté sur la radiographie standard qui montre idéalement une image en « cocarde » avec lacune centrale entourée par une condensation osseuse. Le plus souvent, c'est un épaississement anormal de la corticale qui est observé. La scintigraphie est l'examen essentiel, elle montre une hyperfixation, le diagnostic topographique est fourni par le scanner. Le traitement est chirurgical.

- *Autres tumeurs bénignes*

D'autres tumeurs osseuses et cartilagineuses moins fréquentes peuvent se rencontrer à la hanche, on ne fait que citer : le kyste anévrismal, l'ostéoblastome, le chondrome, le fibrome chondromyxoïde, l'ostéochondrome et la dysplasie fibreuse *(fig 5)*.

Tumeurs malignes

Les lésions tumorales malignes de la hanche de l'enfant sont dominées par les sarcomes osseux primitifs. Les localisations secondaires des pathologies hématopoïétiques ou des ganglioneuromes sont plus rares *(fig 6)*. L'étiologie la plus fréquente est l'ostéosarcome, dont la localisation préférentielle est métaphysodiaphysaire à l'extrémité supérieure du fémur. Le sarcome d'Ewing occupe la deuxième place, le plus souvent localisé à l'aile iliaque. Les signes d'appel sont polymorphes, mais dominés par la douleur qui peut prendre tous les aspects. Elle est associée dans la majorité des cas à une boiterie, voire à une impotence

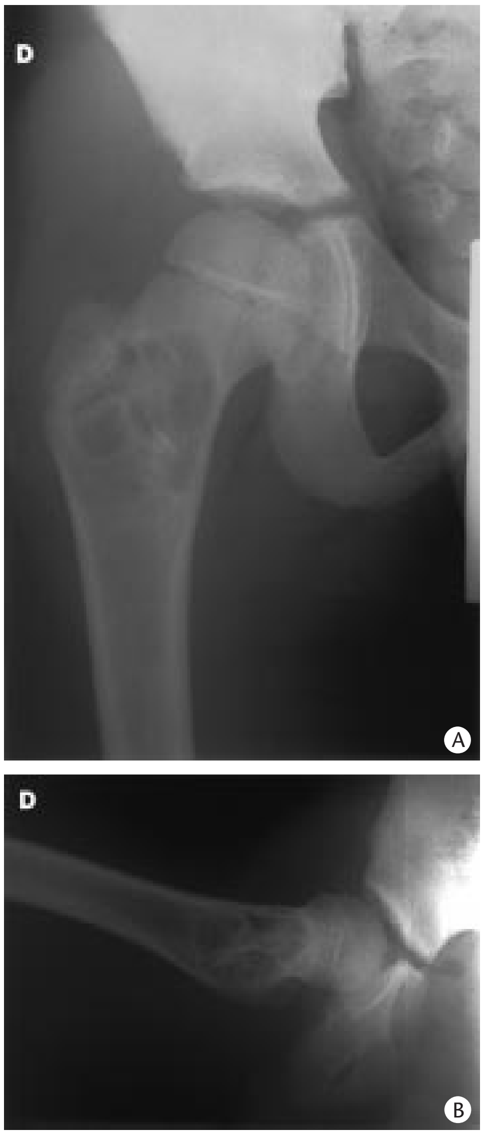

4 *Kyste osseux essentiel de l'extrémité supérieur du fémur révélé par des douleurs récidivante de la hanche.*
A. Radiographie de face.
B. Radiographie de profil.

fonctionnelle totale. Tardivement, c'est une tumeur des parties molles qui attire l'attention. Les incidences radiologiques sont demandées en fonction de la zone suspecte, la scintigraphie osseuse est toujours indiquée pour étudier la lésion et pour rechercher d'éventuelles métastases. Le bilan est complété par le scanner et

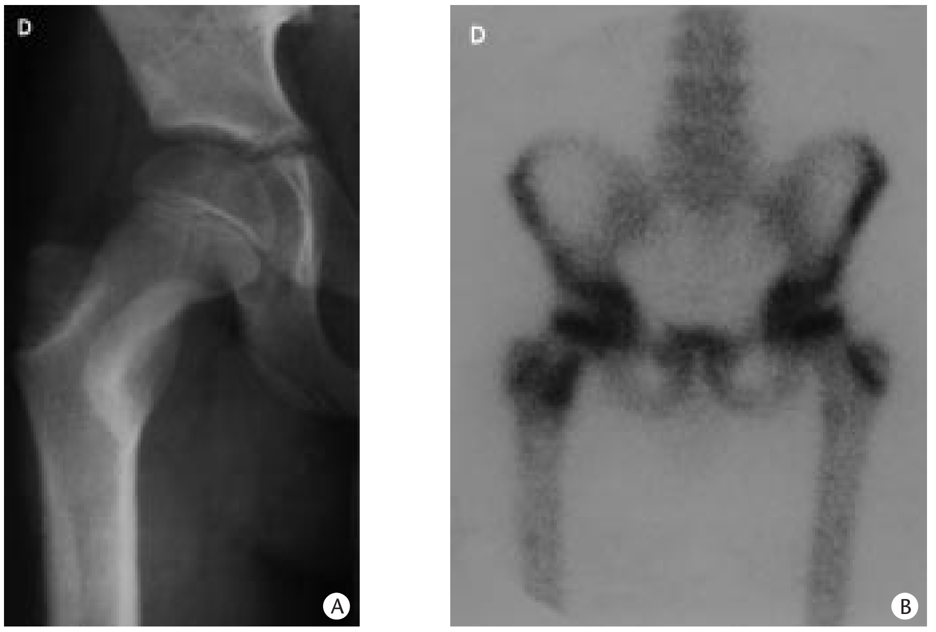

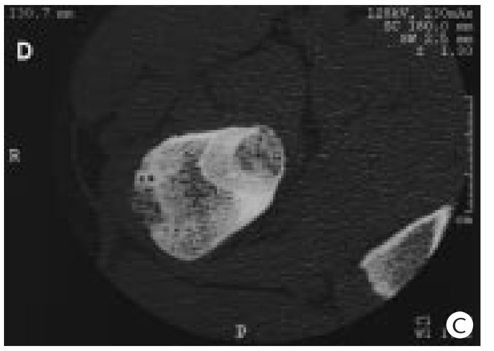

5 *Enfant âgé de 12 ans, boiterie du membre inférieur droit depuis 1 mois. Diagnostic : dysplasie fibreuse (dossier professeur Devred, Marseille).*

A. Radiographie de hanche de face : lésion condensante du bord inférieur du col fémoral à contours réguliers, sans réaction périostée.

B. Scintigraphie osseuse : hyperfixation localisée.

C. Tomodensitométrie non injectée : lésion condensante en « bande » au sein du col fémoral.

6 *Fille de 2 ans et demi, boiterie du membre inférieur droit sans fièvre, l'examen retrouve une douleur à la mobilisation de la hanche droite sans limitation des amplitudes articulaires. Il s'agit d'une métastase osseuse d'un neuroblastome.*

A. Radiographie du bassin de face : image lytique du col fémoral droit.

B. Imagerie par résonance magnétique en pondération T1 après injection de gadolinium : prise de contraste annulaire en projection du col fémoral.

C. Scanner abdominal injecté : lésion tumorale prévertébrale et rétrocave.

l'IRM. La biopsie osseuse chirurgicale est indiquée devant toute lésion suspecte en gardant à l'esprit les impératifs d'une éventuelle chirurgie de résection.

■ *Atteintes de la hanche en rapport avec les maladies hématologiques*

Drépanocytose [5, 20]

Les manifestations ostéoarticulaires au cours de la drépanocytose se rencontrent, dans 80 % des cas, avec une nette dominance des atteintes épiphysaires et notamment de l'épiphyse fémorale supérieure. Les localisations au niveau de la hanche se présentent sous différents tableaux cliniques :

– douleur aiguë, intense, localisée à la hanche, associée à une impotence fonctionnelle. Ces signes inaugurent le tableau clinique dans un tiers des cas. L'examen clinique d'un enfant au contexte ethnique particulier (Afrique) recherche une limitation douloureuse des amplitudes articulaires, des points osseux douloureux, mais surtout l'existence d'autres signes qui orientent vers la drépanocytose (fièvre, douleurs abdominales, anémie…). Un tel tableau clinique pose le problème du diagnostic entre un infarctus osseux, une ostéomyélite ou une arthrite. La numération, formule sanguine et l'électrophorèse des protéines, complétées par la

7 *Garçon de 2 ans, boiterie du membre inférieur droit.*
A. Radiographie de bassin de face : lésion bilatérale des cols fémoraux à type d'ostéolyse et à contours réguliers, sans réaction périostée.
B. La tomodensitométrie montre une lacune à contenu tissulaire sans rupture de la corticale. La biopsie confirme le diagnostic de granulome éosinophile.

scintigraphie osseuse ou par une IRM, peuvent orienter le diagnostic. Dans de nombreux cas, les examens complémentaires ne permettent pas la distinction entre infarctus osseux et infection ostéoarticulaire ;

– la douleur de la hanche peut évoluer sur un mode chronique, associée à une boiterie et une limitation des mobilités articulaires. L'examen radiologique recherche les signes d'une ostéonécrose de l'épiphyse fémorale supérieure qui peut être bilatérale. Les lésions osseuses évoquant la drépanocytose sont : un élargissement de la cavité médullaire avec amincissement de la corticale et une ostéoporose avec aspect réticulé de l'os spongieux. Le bilan doit être complété par la recherche d'autres foyers de nécrose ischémique, surtout au rachis et à l'extrémité supérieure de l'humérus.

Parfois, l'atteinte de la hanche n'est découverte qu'au stade des séquelles.

Granulome éosinophile [2, 28]

Les localisations habituelles à la hanche sont l'extrémité supérieure du fémur (*fig 7)*, la région supracotyloïdienne et l'aile iliaque. Le signe d'appel est la douleur d'intensité progressivement croissante ne répondant pas aux antalgiques, pouvant entraîner une boiterie ou une impotence fonctionnelle. L'examen clinique trouve une limitation douloureuse des amplitudes articulaires de la hanche et, dans les localisations iliaque et fémorale, une douleur à la palpation des reliefs osseux.

L'image radiologique caractéristique est une zone ostéolytique géographique d'une taille allant de quelques millimètres à plusieurs centimètres, parfois entourée d'une réaction périostée. Dans l'aile iliaque, les lacunes peuvent être multiples et la réaction corticopériostée est absente ou très discrète. En revanche, un syndrome de masse dans les parties molles est possible. La scintigraphie au technétium marqué permet de retrouver d'autres localisations, mais l'absence d'hyperfixation n'est pas un argument contre le diagnostic. Les clichés du crâne et du rachis sont systématiques. L'IRM tend à prendre une place prépondérante en permettant une bonne analyse des lésions et de leur retentissement sur les parties molles avoisinantes. Mais c'est le scanner qui montre au mieux les atteintes pelviennes, il est indiqué devant une lésion de l'aile iliaque ou de l'acétabulum. La certitude diagnostique repose toujours sur la biopsie osseuse.

Autres atteintes hématologiques

• *Leucémies*

Elles comportent parfois des douleurs diffuses, mal systématisées, dues à la prolifération massive du tissu hématopoïétique dans la médullaire. Les radiographies peuvent montrer des lésions osseuses non spécifiques à type de bandes claires métaphysaires, d'ostéoporose ou des zones d'ostéolyse. Ces images doivent faire pratiquer un myélogramme qui affirmera le diagnostic [27].

• *Hémophilie*

Les hémarthroses de la hanche sont rares. Les signes d'appel sont une douleur vive associée à une impotence fonctionnelle totale. L'échographie permet d'aider le diagnostic ou de trouver un hématome du psoas ou des adducteurs, plus fréquent, et qui peuvent se manifester selon le même tableau clinique.

■ *Arthrite chronique juvénile*

C'est le rhumatisme inflammatoire le plus fréquent chez l'enfant. On individualise trois formes [29] selon le mode d'entrée dans la maladie :

– *la forme systémique* où les signes extra-articulaires sont au premier plan (fièvre, éruption, adénosplénomégalie). L'atteinte de la hanche est habituelle dans cette forme ;

– *la forme oligo- ou monoarticulaire* : l'atteinte intéresse au maximum quatre articulations, la hanche est exceptionnellement atteinte ;

– *la forme polyarticulaire* est l'apanage du grand enfant : l'atteinte de la hanche y est fréquente et détient le pronostic de la marche.

Le problème diagnostique se pose surtout devant les atteintes inaugurales de la hanche. Les signes cliniques sont variables en fonction de l'âge, de la sévérité et de l'ancienneté de la maladie. L'examen clinique retrouve une limitation des amplitudes articulaires et une amyotrophie témoignant de l'organicité de l'atteinte de la hanche. La radiographie peut être normale au début de la maladie ou bien montrer une déminéralisation globale de l'articulation, son intérêt est surtout d'éliminer d'autres atteintes osseuses. L'échographie confirme l'épanchement intra-articulaire sans pour autant préciser sa nature. Le bilan biologique montre un syndrome inflammatoire plus ou moins marqué. Le diagnostic d'arthrite rhumatismale n'est retenu qu'après avoir éliminé une arthrite septique. La ponction articulaire trouve ici toute sa place. Elle permet l'analyse macroscopique du liquide articulaire et la réalisation de prélèvements pour l'examen direct et l'étude cytologique. Il est prudent, devant un tableau douteux, de débuter une antibiothérapie par voie intraveineuse qui est poursuivie jusqu'à la récupération des résultats de l'examen du liquide articulaire. Une fois le diagnostic d'arthrite rhumatismale retenu, un bilan biologique complémentaire plus spécifique doit être demandé : recherche et titrage du facteur antinucléaire, recherche de l'antigène HLA (*human leukocyte antigen*) B 27 et examen ophtalmologique à la lampe à fente à la recherche d'une uvéite antérieure.

ÉTIOLOGIES EN FONCTION DE L'ÂGE *(fig 8)*

Synovite aiguë transitoire [7, 13, 21]

C'est la cause la plus fréquente de boiterie entre 3 et 6 ans. C'est une boiterie aiguë, observée habituellement le matin au réveil et associée à une douleur plus ou moins intense. L'interrogatoire révèle fréquemment une infection des voies aériennes supérieures dans les 2 semaines qui précèdent l'installation des symptômes ou bien la notion d'une marche prolongée. L'examen clinique trouve une limitation douloureuse de la rotation interne et de l'abduction de la hanche. La température ne dépasse jamais 37,5 °C et le reste de l'examen est normal. La radiographie de bassin de face et la hanche douloureuse de profil permettent d'éliminer une lésion osseuse et de montrer les signes indirects de l'épanchement intra-articulaire, au besoin confirmé et mesuré par l'échographie. La vitesse de sédimentation est inférieure à 20 mm à la première heure, les taux de globules blancs et de CRP sont normaux. Les prélèvements bactériologiques périphériques sont inutiles.

La synovite aiguë transitoire est un diagnostic d'élimination, de sorte qu'il est habituel de contrôler les patients quelques mois plus tard (radiographie) pour s'assurer de l'absence de signes d'ostéonécrose. Dans certains cas, le tableau clinique est incomplet

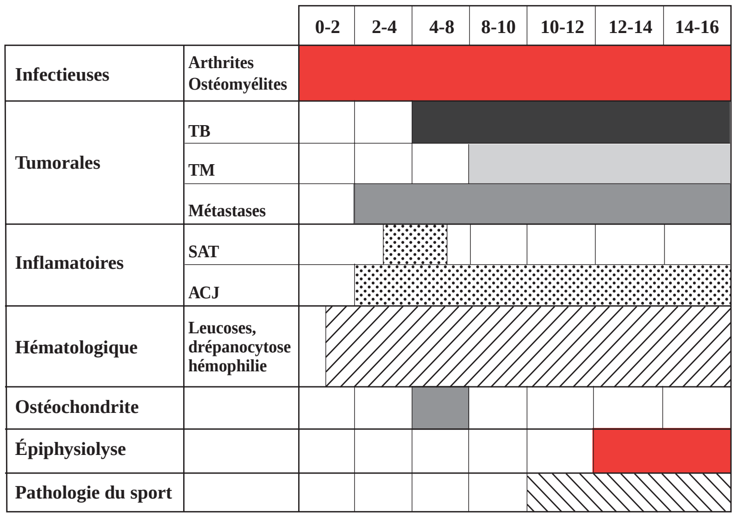

8 *Principales étiologies des douleurs de hanche en fonction de l'âge. ACJ : arthrite chronique juvénile ; TB : tumeurs bénignes ; TM : tumeurs malignes ; SAT : synovite aiguë transitoire.*

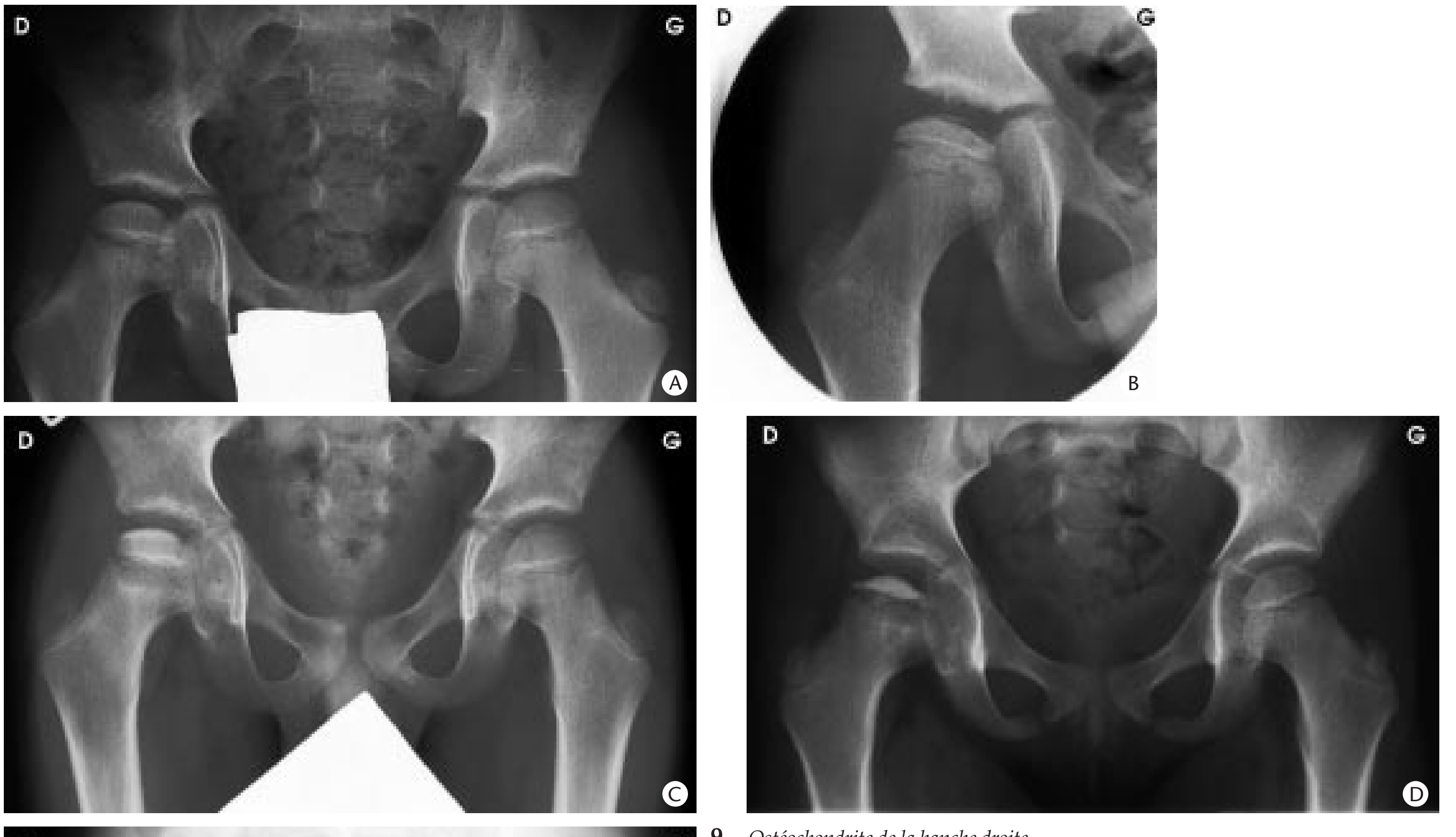

9 *Ostéochondrite de la hanche droite.*
A. Stade de début : diminution de la hauteur du noyau épiphysaire.
B. Stade de début : image en « coup d'ongle ».
C. Début du stade de condensation.
D. Condensation et aplatissement du noyau épiphysaire.
E. Stade de fragmentation.

10 *Garçon de 13 ans, boiterie du membre inférieur gauche avec douleur de la face antérieure de la cuisse en fin de journée et après les activités sportives.*
A. Radiographie de bassin de face : peut paraître normale, le cartilage de conjugaison sous-capital gauche est élargi.
B. Incidence de profil : c'est elle qui met en évidence le glissement postérieur de l'épiphyse fémorale gauche.

ou faussé par la prise d'antibiotique, tout doit être mis en œuvre, y compris la ponction articulaire, pour éliminer en priorité une arthrite septique de la hanche. La persistance ou la récidive de la boiterie et de l'épanchement articulaire remet en cause le diagnostic et est l'indication d'un complément de bilan.

■ *Maladie de Legg-Perthes-Calvé ou ostéochondrite primitive de hanche* [8, 10, 14, 15]

C'est la nécrose ischémique de l'épiphyse fémorale supérieure survenant au cours de la période de croissance. Elle touche habituellement le garçon (80 % des cas) âgé de 4 à 8 ans. La boiterie est d'installation insidieuse, augmentant à l'effort et en fin de journée. Elle a la particularité d'être intermittente et inconstamment douloureuse, de sorte que le diagnostic peut être retardé de quelques semaines à plusieurs mois. Une limitation des amplitudes articulaires (surtout la rotation interne et l'abduction) est habituelle. La douleur est inconstante à la mobilisation. L'amyotrophie du quadriceps témoigne de l'organicité et de l'ancienneté de l'atteinte de la hanche. La radiographie montre des signes variables en fonction du stade évolutif de la maladie.

Au début, les signes radiologiques sont discrets, il faudra rechercher :

– une diminution de la hauteur ou un aplatissement du noyau épiphysaire qui entraîne un aspect de pseudoélargissement de l'interligne articulaire *(fig 9A)* ;

– une image en « coup d'ongle » sous-chondrale *(fig 9B)*.

L'existence de ces signes radiologiques est suffisante pour porter le diagnostic, les autres explorations (scintigraphie osseuse, IRM) ne seront demandées qu'en cas de doute sur la réalité des images radiologiques et devant la persistance des signes cliniques.

Le diagnostic n'est parfois fait qu'après plusieurs mois d'évolution, la radiographie devient alors plus parlante. L'évolution obéit à un véritable cycle radiologique qui traduit les stades évolutifs de la maladie. On distingue ainsi :

– *la phase de condensation* : elle correspond à la densification du noyau épiphysaire, presque toujours associé à un certain degré d'aplatissement global *(fig 9C, 9D)* ;

– *la phase de fragmentation* : elle est caractérisée par la coexistence au sein du noyau épiphysaire d'os dense, d'os normal et de tissu cartilagineux sous forme de zones claires *(fig 9E)* ;

– *la phase de reconstruction ou de réparation* : elle débute lorsque toutes les zones denses de l'épiphyse ont disparu et lorsque réapparaît l'ossification du noyau épiphysaire ;

– *la phase de remodelage* : elle dure jusqu'à la fin de la croissance.

■ *Épiphysiolyse fémorale supérieure (EFS)* [4, 17, 19, 23]

C'est une maladie du cartilage de croissance, responsable du glissement de l'épiphyse fémorale supérieure sur la métaphyse. Elle se manifeste sous deux formes complètement différentes.

EFS chronique

C'est la première cause de boiterie chez le grand enfant et l'adolescent. L'âge moyen de survenue est de 12 ans chez la fille et de 13 ans chez le garçon. Dans plus de la moitié des cas, les patients présentent une surcharge pondérale. La boiterie est permanente, mécanique et d'évolution progressive, avec tendance à la rotation externe du membre inférieur au cours de la marche. Elle s'exagère après les efforts et les activités sportives. La douleur est inguinale le plus souvent, mais peut être projetée et siéger au genou. Elle prend alors un aspect trompeur, d'où la nécessité de rechercher une limitation des rotations internes des hanches chez tout adolescent ou grand enfant qui présente des douleurs de genou. La rotation interne de la hanche est toujours diminuée, avec augmentation de la rotation externe. La flexion de la hanche s'accompagne d'une rotation externe automatique, la tentative d'obtenir une rotation interne déclenche une douleur inguinale vive. L'abduction de la hanche peut être réduite. Une raideur de la hanche fait évoquer une coxite laminaire, signe de mauvais pronostic, et témoigne d'une évolution déjà longue. Deux incidences radiologiques sont nécessaires et suffisantes pour le diagnostic : bassin de face et les deux hanches de profil.

Au stade de début, et du fait que le glissement est d'abord postérieur, la radiographie de bassin de face peut paraître normale. Celle-ci met en évidence les signes directs de la maladie du cartilage de croissance (aspect élargi, feuilleté et mal dessiné) ou les signes indirects du glissement (diminution de la hauteur de l'épiphyse fémorale supérieure). C'est le cliché de profil qui met en évidence le signe direct du glissement (bascule postérieure de l'épiphyse fémorale supérieure) *(fig 10)*.

À un stade plus évolué, la bascule épiphysaire est non seulement postérieure, comme au début, mais aussi interne. Elle devient alors évidente sur les clichés de face. La classique ligne de Klein, tangente

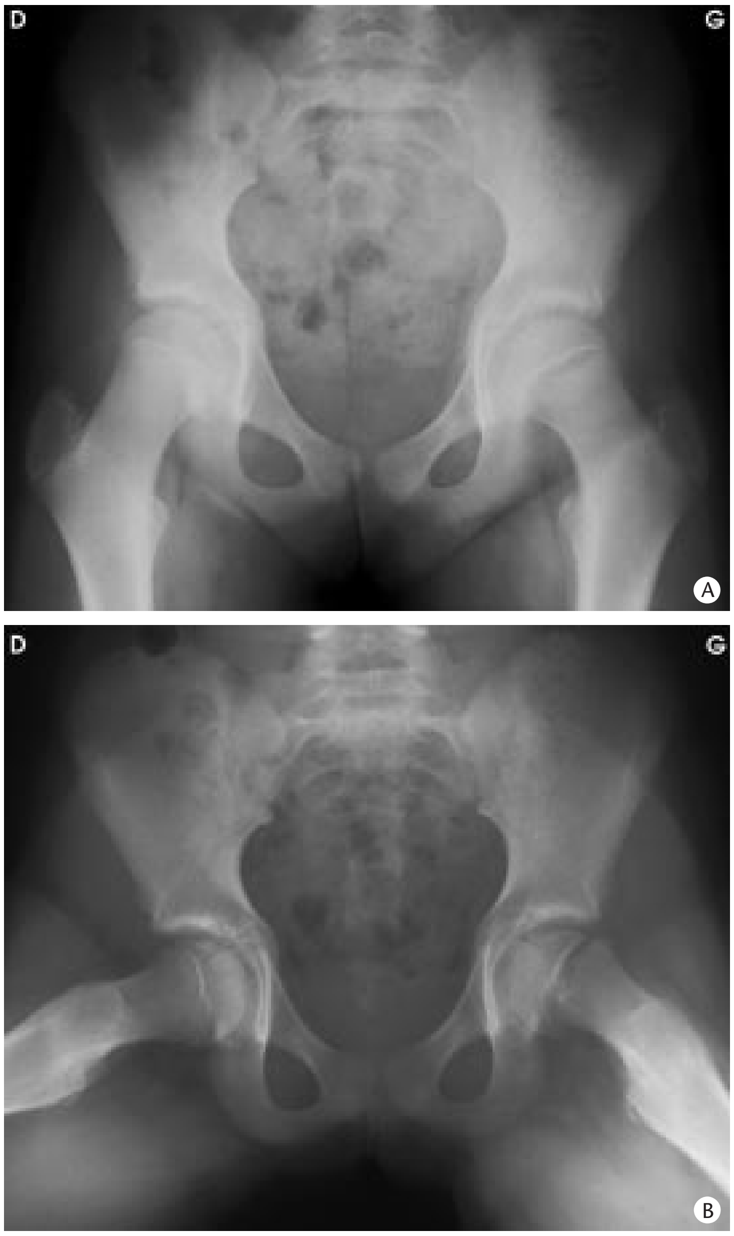

11 *Fille de 12 ans, douleur du genou gauche avec boiterie en fin de journée. L'examen clinique trouve une limitation douloureuse de la rotation interne de la hanche gauche.*

A. Signe caractéristique de l'atteinte du cartilage de conjugaison qui est élargi, la hauteur de l'épiphyse fémorale est diminuée.

B. L'incidence de profil de la hanche gauche confirme le glissement de la tête fémorale.

au bord supérieur du col fémoral, ne croise plus le pôle supérieur de l'épiphyse. Elle lui devient tangentielle *(fig 11)*.

EFS aiguë

C'est une urgence thérapeutique. Les circonstances du diagnostic sont complètement différentes et c'est en urgence que l'on est amené à voir un adolescent qui présente une impotence fonctionnelle complète et hyperalgique du membre inférieur évoquant une fracture. Deux éléments caractérisent le tableau clinique : le traumatisme causal est minime, voire inexistant. Presque constamment, une douleur de hanche et une boiterie ont été négligées depuis plusieurs semaines ou mois. Le membre inférieur est en adduction et rotation externe. Toute mobilisation de la hanche est extrêmement douloureuse. La radiographie de bassin de face est suffisante pour porter le diagnostic, il n'est le plus souvent pas possible, ni souhaitable, d'obtenir un cliché de profil chez un malade réveillé, en raison de la douleur que provoque la mobilisation de la hanche *(fig 12)*. Le bilan radiologique est complété sous anesthésie générale à la recherche des signes de remodelage ou d'apposition périostée traduisant l'ancienneté de l'évolution préalable à l'épisode aigu et l'existence de signes d'épiphysiolyse à la hanche controlatérale.

12 *Fille de 12 ans qui présente depuis 2 mois une boiterie du membre inférieur droit, associée à une douleur du genou droit. Admise aux urgences pour une impotence fonctionnelle totale très douloureuse du membre inférieur droit, toute mobilisation de la hanche est impossible. La radiographie de la hanche met en évidence une épiphysiolyse fémorale supérieure aiguë. C'est une urgence thérapeutique.*

13 *Garçon de 15 ans qui présente, au cours d'un match de foot, une douleur vive de la hanche droite avec impotence fonctionnelle totale. L'examen trouve une douleur à la face interne de la cuisse. La radiographie de bassin de face met en évidence un arrachement du petit trochanter droit.*

■ *Pathologies du sport* [9, 11]

Spécifiques du grand enfant et de l'adolescent, elles se manifestent sous deux formes traduisant des lésions différentes.

Lésions aiguës

Ce sont des arrachements apophysaires provoqués par la mise en tension violente d'une structure musculaire. La symptomatologie est typique : la survenue d'une douleur vive à la suite d'une contraction musculaire violente imposant l'arrêt immédiat de l'activité sportive. L'examen clinique retrouve un point douloureux exquis correspondant à l'insertion arrachée du tendon, la contraction contrariée du muscle correspondant provoque une douleur violente. La radiographie montre l'image de l'arrachement apophysaire, et on a souvent recours à des incidences obliques ou localisées pour mieux visualiser la lésion.

Ces traumatismes concernent :

– les *épines iliaques* qui sont la localisation la plus fréquente : la lésion de l'épine iliaque antérosupérieure (couturier) chez les sprinters, et l'épine iliaque antéro-inférieure (droit antérieur) chez le footballeur qui rate son « shoot » ;

– le *petit trochanter* s'arrache sous l'action du psoas chez les gymnastes, les danseurs et les footballeurs *(fig 13)* ;

– l'*ischion* (ischiojambiers) plus rarement se trouve arraché chez les sportifs qui pratiquent la course de haie ;

– L'*aile iliaque* et le *grand trochanter* sont des localisations exceptionnelles.

Lésions chroniques

Les traumatismes et microtraumatismes répétés entraînent des lésions d'arrachement ou de fragmentation à l'insertion apophysaire des tendons. Le diagnostic est évoqué devant une douleur mécanique de la hanche qui se majore à l'effort sportif et cède au repos. Les amplitudes articulaires sont normales, la palpation retrouve un point douloureux précis à l'insertion tendineuse, mais c'est la douleur provoquée par la contraction musculaire contrariée qui permet d'affirmer le diagnostic.

Les radiographies montrent une hypertrophie parfois pseudotumorale ou bien une irrégularité de l'apophyse atteinte. Ces images doivent être interprétées en fonction de l'examen clinique. En effet, les variantes de la normale sont très fréquentes [16]. La scintigraphie osseuse est indiquée en cas de doute diagnostique, elle montre une hyperfixation localisée.

Conclusion

Symptôme fréquent de la consultation orthopédique ou pédiatrique, la douleur de la hanche chez l'enfant se manifeste sous différents tableaux cliniques. L'examen clinique et les explorations paracliniques permettent, dans la majorité des cas, de retrouver l'origine de la douleur. La recherche diagnostique se fait dans l'objectif d'éliminer en premier les affections urgentes.

Références

[1] Bérard J, Chauvot P. Scintigraphie osseuse. In : Lascombes P éd. La hanche de l'enfant : imagerie. Paris : Expansion scientifique française, 1988 : 42-49

[2] Bollini G, Schneiner C, Panuel M, Jouve JL, Muracciole P, Labriet C et al. Histiocytoses. In : Lascombes P, Lefort G éd. Les tumeurs osseuses bénignes de l'enfant. Montpellier : Sauramps Médical, 1996 : 113-131

[3] Bracq H, Chapuis M. Dystrophies osseuses et dysplasies fibreuses de la hanche. In : Filipe G, Damsin JP éd. Chirurgie et orthopédie de la hanche de l'enfant. Montpellier : Sauramps Médical, 1991 : 221-228

[4] Busch MT, Morrissy RT. Slipped capital femoral epiphysis. *Orthop Clin North Am* 1987 ; 18 : 637-647

[5] Carayon A, Doury P, Pattin S, Zimmer C. Les manifestations ostéoarticulaires des drépanocytoses. *Ann Méd Interne* 1971 ; 122 : 419-426

[6] Carlioz H, Seringe R, Hautefort P, Bonnet JC. Les ostéoarthrites du nouveau-né. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 (suppl 2) : 49-51

[7] Choban S, Kilian JT. Evaluation of acute gait abnormalities in preschool children. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 74-78

[8] Daoud A. Le bilan clinique. In : Diméglio A, Hérisson CH, Simon L éd. La maladie de Legg-Perthes-Calvé. Paris : Masson, 1999 : 43-46

[9] Favre C. Pathologie du sportif. In : Lascombes P éd. La hanche de l'enfant : imagerie. Paris : Expansion scientifique française, 1988 : 159-165

[10] Ferran JL. Imagerie. In : Diméglio A, Hérisson CH, Simon L éd. La maladie de Legg-Perthes-Calvé. Paris : Masson, 1999 : 46-67

[11] Gaubert J, Borsolato J. Traumatologie sportive et ludique de l'enfant. Paris : Masson, 1990 : 32-64

[12] Gerber R, Hoeffel JC, Bretagne MC, Marchal AL. Étude radiologique de la hanche normale. In : Lascombes P éd. La hanche de l'enfant : imagerie. Paris : Expansion scientifique française, 1988 : 3-15

[13] Haueisen DC, Weiner DS, Weiner SD. The characterization of "transient synovitis of the hip" in children. *J Pediatr Orthop* 1986 ; 6 : 11-17

[14] Herring JA. Management of Perthes'disease. *J Pediatr Orthop* 1996 ; 16 : 1-2

[15] Herring JA. Legg-Perthes disease. AAOS. Monograph series, AAOS. Rsemont, IL 1996

[16] Keats TE. Atlas of normal roentgen variants that may simulate disease. St Louis : Mosby year book, 1992 : 489-507

[17] Lechevallier J, Dalla Serra M. Épiphysiolyse fémorale supérieure. In : Filipe G, Damsin JP éd. Chirurgie et orthopédie de la hanche de l'enfant. Montpellier : Sauramps Médical, 1991 : 261-266

[18] Lechevallier J, Guyard MF, Imbert M, Abuamara S. Arthrites septiques de l'enfant. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-178-A-10, 1997 : 1-10

[19] Loder RT. The demographics of slipped capital femoral epiphysis. An international multicenter study. *Clin Orthop* 1996 ; 322 : 8-27

[20] Macht SH, Roman PW. The radiologic changes in sickelecell anemia. *Radiology* 1948 ; 51 : 697-707

[21] Mallet JF, Rigault P, Padovani JP, Touzet PH. La synovite aiguë transitoire de hanche de l'enfant et son avenir à long terme. *Rev Chir Orthop* 1981 ; 67 : 791-803

[22] Onimus M. Les tumeurs bénignes osseuses et cartilagineuses de la hanche. In : Filipe G, Damsin JP éd. Chirurgie et orthopédie de la hanche de l'enfant. Montpellier : Sauramps Médical, 1991 : 209-220

[23] Penneçot JF. Épiphysiolyse fémorale supérieure. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-321-A-10, 1996 : 1-6

[24] Pourcelot D, Pourcelot L, Bonnard C, Teot L, Deschamps F, Pries P et al. Échographie. In : Lascombes P éd. La hanche de l'enfant : imagerie. Paris : Expansion scientifique française, 1988 : 33-41

[25] Rigault P, Alain JL, Padovani JP, Plumerault J. Les kystes de l'extrémité supérieure du fémur chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 221-232

[26] Rigault P, Mouterde P, Padovani JP, Jaubert F, Guyonvarc'h G. Ostéome otéoïde chez l'enfant. À propos de 29 cas. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 627-646

[27] Rogalsky RJ, Black GB, Reed MH. Orthopedic manifestations of leukaemia in children. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 494-501

[28] Sartoris DJ, Parker BR. Histiocytosis X: rate and pattern of resolution of osseous lesions. *Radiology* 1987 ; 152 : 679-684

[29] Touzet PH, Prieur AM, Chaumien JP. L'atteinte de la hanche dans les rhumatismes inflammatoires chroniques de l'enfant. In : Filipe G, Damsin JP éd. Chirurgie et orthopédie de la hanche de l'enfant. Montpellier : Sauramps Médical, 1991 : 373-383

[30] Wilson NIL, Di Paola M. Acute septic arthritis in infancy and childhood; 10 years'experience. *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 584-587

Diagnostic et conduite à tenir devant une prothèse de genou douloureuse

JY Nordin
C Court

Résumé. – *Le pourcentage actuel d'excellents et de bons résultats des arthroplasties totales du genou est proche de 90 % et les courbes de survie prothétique avoisinent à 10 ans 95%, et à 15 ans près de 90 %.*

La douleur reste cependant une cause d'échec ; les principales causes en sont l'infection souvent larvée, le descellement ou la mobilisation des implants, l'instabilité du genou et la raideur, dont les raisons sont multiples.

L'appareil extenseur est également souvent responsable de douleurs, qu'il s'agisse de défaut de centrage de la rotule, de subluxation, de fracture parfois favorisée par une nécrose rotulienne ou de descellement de l'implant rotulien.

L'étiologie de la douleur peut parfois être évidente, orientant d'emblée sur le genou, mais il est également des cas où, avant de rechercher des étiologies plus rares de douleurs du genou, il convient d'éliminer des douleurs projetées au genou sans rapport avec la prothèse, qui doivent être évoquées et recherchées par un examen complet du patient.

Dans ces cas seulement, il faut rechercher, après avoir éliminé une infection, des causes intra-articulaires ou para-articulaires au genou en s'aidant des examens clinique, bactériologique, radiographique, scintigraphique, anatomopathologique et en sachant recourir à l'arthroscopie du genou qui peut constituer à la fois un geste diagnostique et thérapeutique.

Il paraît actuellement non recommandable de réopérer un genou douloureux après prothèse sans avoir établi au préalable un diagnostic précis du fait du risque important de non-amélioration par cette nouvelle intervention.

Mots-clés : *prothèse totale du genou, descellement, instabilité, éléments du diagnostic, arthroscopie.*

Introduction

Les résultats des prothèses de genou s'améliorent depuis une vingtaine d'années, se rapprochant ainsi de ceux obtenus avec les prothèses de hanche. En 1994, Callahan et al [11], dans une méta-analyse de 130 séries regroupant 9 879 prothèses, relevaient à 4,1 ans de recul des taux de 89,3 % de bons et excellents résultats et de 3,8 % de réinterventions. Actuellement, les courbes de survie prothétique montrent près de 95 % de prothèses en place à 10 ans de recul et plus, avec de bons et très bons résultats cliniques et radiologiques, amenant certains chirurgiens à considérer l'arthroplastie du genou comme l'une des interventions les plus fiables en chirurgie orthopédique [32].

L'amélioration des résultats des prothèses totales de genou s'explique par une diminution du taux d'infection, compris actuellement entre 1 et 2 %, avec des extrêmes de 0,5 % dans certaines séries et de 4,4 % pour la polyarthrite rhumatoïde [7], par une meilleure conception des implants (dessin des prothèses, épaisseur et stérilisation du polyéthylène...) et par une technique opératoire plus précise, diminuant la malposition des implants dans les trois plans de l'espace et les défauts d'équilibrage ligamentaire.

Jacques Yves Nordin : Professeur des Universités, chirurgie orthopédique et traumatologique.
C Court : Praticien hospitalier, chirurgien des hôpitaux de Paris.
Hôpital de Bicêtre, secteur Paul Broca, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France.

Pour les prothèses unicompartimentales fémorotibiales ou fémoropatellaires, cette amélioration est également liée à une meilleure connaissance de leurs indications opératoires et de leurs impératifs biomécaniques et techniques.

La présence de douleurs après prothèse de genou, le plus souvent associée à d'autres manifestations cliniques (infection, raideur ou instabilité), est la principale cause d'échec, amenant en fonction de leur intensité à discuter une réintervention. Cette douleur a habituellement une signification différente selon qu'elle existe depuis l'implantation ou qu'elle survient après un intervalle de temps plus ou moins long.

Quel que soit le type de prothèse de genou (prothèse unicompartimentale fémorotibiale, fémoropatellaire, tricompartimentale de contrainte plus ou moins importante pouvant aller jusqu'à la prothèse charnière, ou prothèse de reprise), l'indication d'une réintervention doit impérativement s'appuyer sur la connaissance précise de la cause de la douleur. Cette indication s'appuie sur les données d'un interrogatoire et d'un examen clinique rigoureux, des examens biologiques, de l'examen bactériologique du liquide de ponction articulaire [15] parfois répété, des examens radiologiques complets et scintigraphiques. Une arthroscopie diagnostique, avec notamment des biopsies synoviales à visée bactériologique et anatomopathologique, qui s'avère aussi souvent thérapeutique peut être proposée [9]. Plusieurs publications soulignent en effet la fréquence des mauvais résultats des reprises de prothèse totale de genou en l'absence de cause précise expliquant la douleur préopératoire.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Nordin JY et Court C. Diagnostic et conduite à tenir devant une prothèse de genou douloureuse. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-326-B-10, 2002, 8 p.

1 *Mobilisation par enfoncement antérieur d'une embase tibiale métallique de prothèse postérostabilisée.*

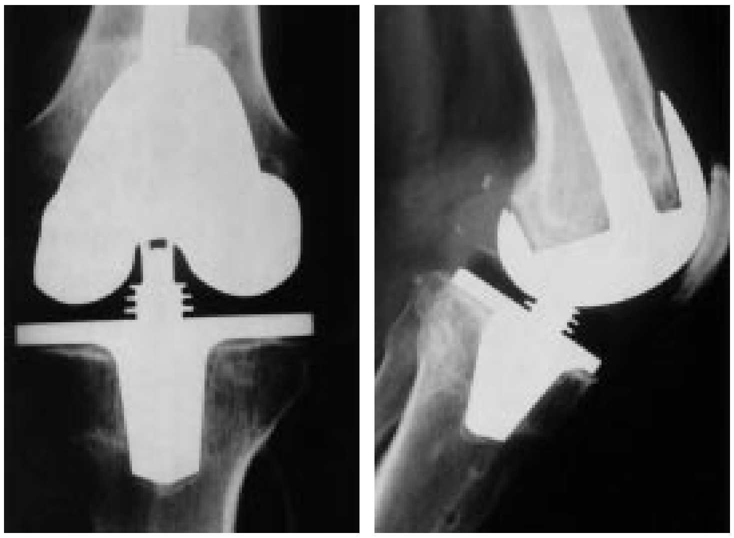

2 *Douleurs du genou à 5 ans après implantation d'une prothèse postérostabilisée. Descellement radiologique tibial et probablement fémoral, opacification du cul-de-sac postérieur.*

Étiologie de la douleur du genou prothésé

Ces causes peuvent être classées en causes articulaires ou extra-articulaires, parfois associées.

CAUSES ARTICULAIRES

L'infection d'apparition précoce, intermédaire (de 2 à 24 mois) ou tardive, et alors souvent hématogène, est la cause fréquente de douleurs [31]. Elle se manifeste parfois par un aspect inflammatoire du genou avec épaississement synovial, un trouble de cicatrisation ou un écoulement avec fistule, souvent par un enraidissement et des douleurs. Elle peut être difficile à mettre en évidence avant le stade de descellement mais doit toujours être recherchée.

Le descellement, ou la non-réhabitation des implants pour les prothèses sans ciment, est souvent difficile à affirmer en l'absence de mobilisation des implants *(fig 1)* ou de liserés périprothétiques évolutifs supérieurs à 2 mm et étendus *(fig 2)*. Les défauts d'alignement du membre inférieur dans le plan frontal, notamment en varus, favoriseraient cette complication.

L'instabilité du genou est le plus souvent frontale, par mauvais équilibrage ligamentaire ou mise en place d'un insert tibial d'épaisseur insuffisante *(fig 3)*. Elle est habituellement la conséquence d'une libération ligamentaire étendue, du plan interne sur un genu varum ou plus souvent du plan externe sur un genu valgum marqué ; elle est souvent plus nette en flexion, pouvant favoriser la survenue de luxation intraprothétique entre l'insert tibial et le composant fémoral. Plus rarement, une instabilité postérieure peut survenir *(fig 4)*, par rupture secondaire d'un ligament croisé postérieur et sur un genou rhumatoïde [24], dans les prothèses à conservation du ligament croisé postérieur ou également dans les prothèses postérostabilisées. L'instabilité peut être médiolatérale,

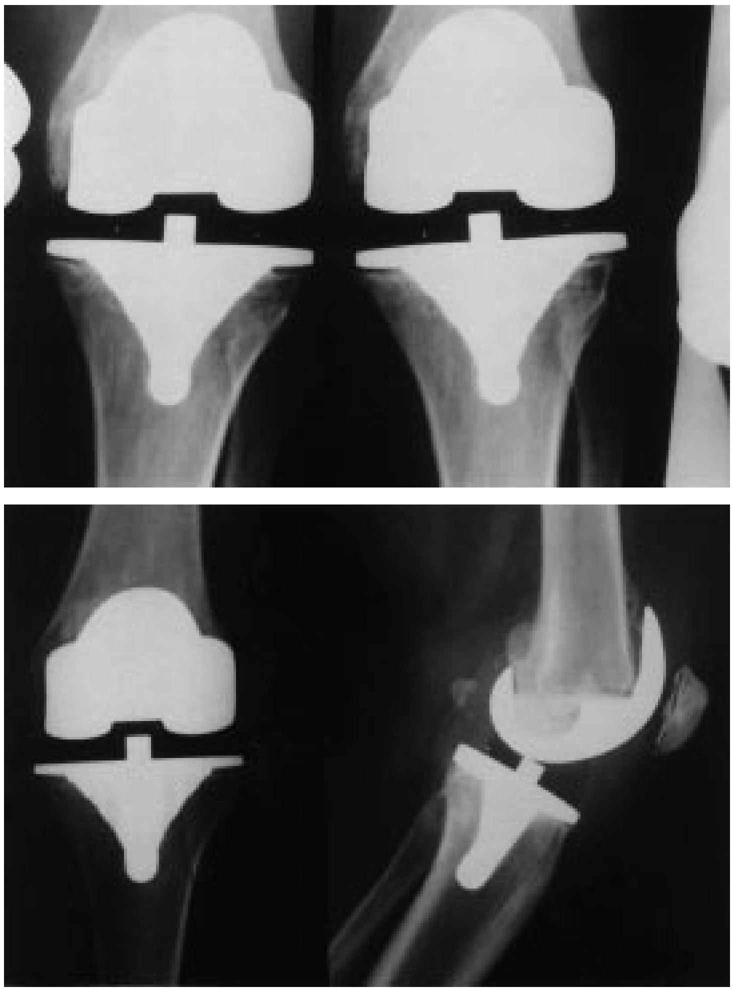

3 *Genou instable et douloureux. Clichés en extension en varus et valgus forcés. Descellement fémoral.*

4 *Prothèse sans ciment, douleurs et importante instabilité antéropostérieure.*

5 *Patiente de 85 ans, prothèse totale de genou avec conservation du ligament croisé postérieur ; destruction de la partie postérieure de l'insert tibial avec pénétration de l'implant fémoral et translation antérieure anormale du tibia.*

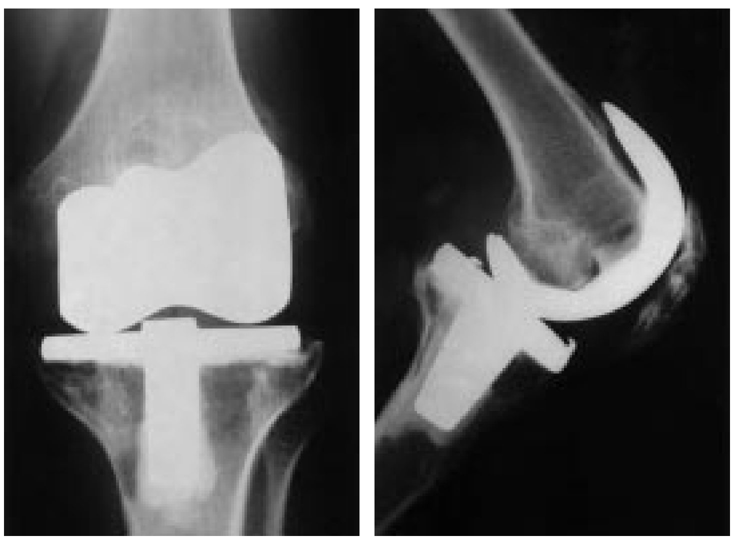

6 *Descellement fémoral, tibial et rotulien d'une prothèse à 14 ans (hémophile), liseré clair, os ciment et géodes par granulomes à polyéthylène sous l'embase métallique tibiale.*

postérieure ou globale pour les implants conservant ou non le ligament croisé postérieur ; elle peut s'observer uniquement en flexion.

L'usure du polyéthylène de l'insert tibial *(fig 5)* et la libération de particules sont favorisées par l'instabilité du genou et le descellement des implants. Les particules induisent la formation des granulomes *(fig 6)* à polyéthylène, créant les réactions synoviales inflammatoires et l'ostéolyse.

Des débris métalliques liés au contact anormal entre deux parties métalliques des implants du fait d'une usure anormale du polyéthylène ou au relargage de particules du revêtement réhabitable de prothèses sans ciment, et parfois même à la rupture de l'implant (*metal back* tibial ou rotulien), entraînent une métallose des parties molles intra-articulaires.

L'absence de mise en place, quasi systématique pour certains opérateurs, d'une prothèse rotulienne pour minimiser le risque de complication secondaire inhérent à ce resurfaçage (épaississement ou amincissement de la rotule prothésée, nécrose ou fracture de fatigue de la rotule en fait souvent asymptomatique *(fig 7)*, descellement ou métallose pour les rotules *metal back*) peut induire un syndrome douloureux fémoropatellaire. Ces douleurs sont alors liées à une subluxation de la rotule, à une incongruence entre la

7 *Fracture du pôle supérieur de la rotule asymptomatique.*

forme de la trochlée prothétique et la surface articulaire de la rotule ou à des lésions chondrales mal évaluées *(fig 8)*.

La raideur du genou, parfois douloureuse, peut être favorisée par des coupes osseuses insuffisantes, un surdimensionnement de l'implant fémoral, un resurfaçage mal adapté de la rotule ou une ossification sus-trochléenne. Cette raideur est parfois la conséquence d'une fibrose intrasynoviale.

Le développement d'amas fibreux synoviaux dans la région infrapatellaire, favorisé par la forme du carter des implants fémoraux de prothèses postérostabilisées, peut également entraîner un conflit douloureux (*patellar clunk syndrome* [26]).

Les malpositions des pièces prothétiques fémorale et tibiale uniquement en rotation, mises en évidence au scanner, et sans anomalie de coupe osseuse de la rotule, en épaisseur ou direction, favorisent la survenue de douleurs de siège antérieur, comme l'ont souligné récemment Barrack et al [6], indépendamment de toute anomalie de la course fémoropatellaire (bascule rotulienne, subluxation ou luxation) rapportée à la même cause par Berger et al [8].

Un syndrome algodystrophique du membre inférieur ne réunissant pas l'ensemble des signes cliniques habituels doit toujours être évoqué devant des douleurs mal systématisées du genou apparaissant quelques semaines après l'intervention ou un enraidissement progressif du genou.

Des causes articulaires plus rares de douleur peuvent être retrouvées : hémarthrose récidivante [29] ; corps étrangers intra-articulaires d'origine osseuse, prothétique [23] ou particule de ciment ; conflit entre condyle prothétique et ostéophyte fémoral [14] ou, pour le condyle externe, avec le poplité [1, 3] ou la fabella [22] ; pseudoménisque intra-articulaire [33].

CAUSES EXTRA-ARTICULAIRES

Elles sont parfois favorisées par des causes articulaires comme une laxité du genou ou une malposition des implants créant un défaut d'axe dans le plan frontal ou un mauvais centrage de la rotule dans la gorge trochléenne.

Parmi ces causes extra-articulaires, citons les ruptures ou plus souvent les avulsions de l'appareil extenseur, et habituellement du tendon rotulien sur la tubérosité tibiale antérieure dont l'insertion a été fragilisée par la luxation peropératoire de la rotule, et les tendinites rotuliennes, parfois induites par un conflit avec la partie antérieure de l'insert tibial en cas de rotule basse. Des douleurs à l'extrémité de tiges centromédullaires *(fig 9)*, visant à une meilleure stabilisation des implants après certaines prothèses de reprises, peuvent exister [5]. Mentionnons également la bursite de la patte-d'oie, les névromes sur la voie d'abord [13] et les ossifications périarticulaires [2].

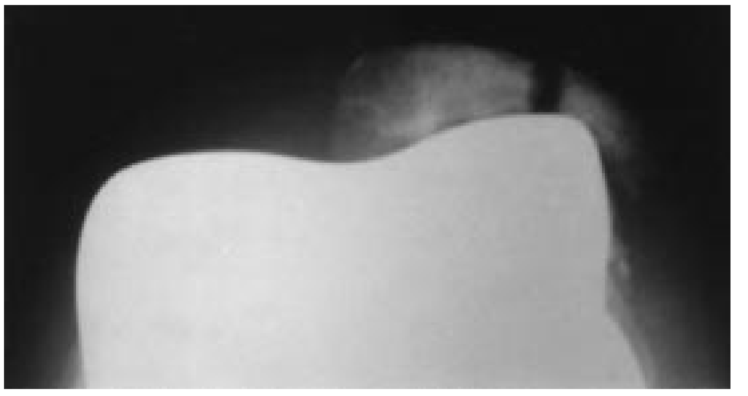

8 *Syndrome douloureux fémoropatellaire sur une prothèse sans resurfaçage rotulien avec subluxation et fracture externe de la rotule. Excision du fragment. Mise en place d'un médaillon rotulien et section de l'aileron externe. Très bon résultat à 15 ans.*

PROTHÈSES UNICOMPARTIMENTALES FÉMOROTIBIALES OU FÉMOROPATELLAIRES

La douleur a la plupart du temps les mêmes origines que celles précédemment énoncées. Elle peut être également liée à la méconnaissance d'une chondrocalcinose ou d'une polyarthrite rhumatoïde, ou à la dégradation dans le temps des surfaces articulaires non prothésées. Il convient en effet de rappeler pour les prothèses unicompartimentales fémorotibiales le caractère très péjoratif de l'absence de ligament croisé antérieur et d'une hypercorrection de la déformation dans le plan frontal au moment de l'intervention, accélérant l'usure cartilagineuse du compartiment fémorotibial opposé à l'implant. Pour les prothèses fémoropatellaires, la douleur peut être la conséquence de phénomènes de ressaut ou d'engagement.

Éléments du diagnostic de la douleur liée à la prothèse

Le diagnostic repose sur des éléments cliniques, biologiques, bactériologiques, radiologiques, scintigraphiques et éventuellement arthroscopiques.

ÉLÉMENTS CLINIQUES

Un interrogatoire complet et rigoureux est indispensable pour connaître la date d'apparition de la douleur par rapport à l'acte opératoire, ses caractères identiques ou différents de la douleur préopératoire, ses circonstances de survenue, son intensité, son type et son siège. La douleur peut être uniquement de type mécanique et apparaître à l'appui, majorée à la marche, et s'accompagner d'une boiterie en faveur du diagnostic de descellement si elle est apparue après un intervalle libre. Elle peut survenir seulement à la montée et/ou à la descente des escaliers, évoquant alors une douleur fémoropatellaire. Survenant lors du passage de la flexion à l'extension active du genou, la douleur est très évocatrice d'un *clunk syndrome*, d'autant qu'elle s'accompagne d'une sensation de crépitations et d'un crissement douloureux pararotuliens à la palpation. La douleur peut faire suite à un accident d'instabilité ou à une sensation de blocage évoquant un corps étranger intra-articulaire. Elle peut siéger à la face antérieure, sur les faces latérales du genou, au creux poplité ou être décrite par le patient comme circonférentielle ou profonde intra-articulaire. Elle se situe parfois sur une cicatrice, s'accompagnant d'une sensation hyperesthésique faisant suspecter l'existence d'un névrome [13].

L'examen clinique apprécie la mobilité active et passive du genou, ainsi qu'un éventuel déficit d'extension active contrastant avec une extension passive complète, faisant suspecter une rupture de l'appareil extenseur ; il recherche une désaxation du membre inférieur, des signes inflammatoires locaux, une augmentation de chaleur locale, une hypersudation, un épanchement intra-articulaire, un épaississement ou une tuméfaction de la synoviale. Cet examen peut retrouver une laxité dans le plan frontal, en extension et/ou seulement en flexion, et dans le plan sagittal, ou une douleur provoquée dont le siège peut aider au diagnostic, cette douleur étant souvent rotulienne et associée à une instabilité.

Cet examen du genou doit toujours se terminer par un examen clinique complet.

9 *Douleurs par descellement tibial avec géode à granulome à polyéthylène. Reprise par prothèse postérostabilisée avec tiges centromédullaires. Douleurs minimes avec réaction osseuse condensante au contact des tiges à 3 ans.*

ÉLÉMENTS BIOLOGIQUES, BACTÉRIOLOGIQUES (PONCTIONS ARTICULAIRES) ET ANATOMOPATHOLOGIQUES

Tout doit être mis en œuvre, comme le souligne Ritter [31], pour éliminer l'infection, souvent larvée, qui reste la cause de douleur la plus fréquente et la plus crainte, en particulier lorsqu'une réintervention est envisagée. Barrack et al [4, 7] observent que la vitesse de sédimentation est peu contributive, puisque supérieure à 30 mm à la première heure elle n'a qu'une sensibilité de 80 % et une spécificité de 62,5 % ; en revanche, la protéine C réactive est plus fiable, avec des valeurs prédictives positive de 0,79 % et négative de 0,97 %, ainsi que la ponction articulaire avec mise en culture du liquide intra-articulaire, avec des valeurs prédictives positive de 0,88 % et négative de 0,94 %. Pour rendre cette ponction plus efficiente, il est pour certains nécessaire de la répéter avant toute reprise chirurgicale et pour Laskin [24] indispensable de la réaliser sans anesthésie locale, certains conservateurs associés à la xylocaïne étant bactéricides. La lecture des prélèvements ensemencés avec enrichissement doit être suffisament retardée pour ne pas méconnaître certaines infections dont le germe pousse tardivement. Des ponctions-biopsies de la synoviale sous arthroscopie peuvent être réalisées pour recherche de germes et, en anatomo-pathologie, recherche de leucocytes altérés. Du fait que la négativité de tous ces examens n'élimine pas formellement l'infection, Mariani et al [27] ont proposé la recherche de traces d'acide désoxyribonucléique ou d'acide ribonucléique bactérien par *polymerase chain reaction*.

ÉLÉMENTS RADIOLOGIQUES

Ils comportent les données de l'examen radiologique standard et de la gonométrie en charge, des examens dynamiques et, plus récemment, de la fluoroscopie.

Les clichés standards en charge permettent d'apprécier la taille et le positionnement des implants dans les plans frontal et sagittal, et particulièrement celui de la rotule par rapport à l'interligne prothétique (rotule basse), et de mettre en évidence de face un éventuel bâillement articulaire témoignant d'un mauvais équilibrage ligamentaire. Ils permettent dans le temps, sous réserve de clichés parfaitement perpendiculaires à l'interligne, de rechercher une diminution de la hauteur de l'insert en polyéthylène, de quantifier son usure, et d'analyser la présence et l'évolution d'éventuels liserés périprothétiques précurseurs d'un descellement. Ce descellement est parfois évident en cas de mobilisation des implants, souvent mieux mis en évidence dans les mouvements forcés (varus, valgus ou hyperflexion). Ces liserés, souvent mieux appréciés au tibia, sont plus difficiles à mettre en évidence pour les prothèses sans ciment pour lesquelles on recherche des signes indirects de mobilisation de l'implant, comme l'existence d'une chambre de mobilisation autour des vis de fixation du plateau tibial. Ces clichés mettent exceptionnellement en évidence une dégradation des implants, un désencliquetage de l'insert ou une luxation intraprothétique. Les incidences fémoropatellaires peuvent montrer une bascule rotulienne, une subluxation, presque toujours externe, avec possibilité de contact entre la partie osseuse externe de la facette latérale de la rotule et la trochlée métallique non toujours symptomatiques ou une exceptionnelle luxation ; elles peuvent mettre en évidence un liseré périprothétique, un descellement *(fig 10)* ou une fracture de fatigue de la rotule parfois associée à une nécrose souvent asymptomatique. Des appositions périostées associées à un liseré net sont très en faveur du diagnostic d'infection prothétique.

La gonométrie permet de mesurer l'axe global du membre inférieur et d'apprécier le positionnement des implants fémoral et tibial dans le plan frontal.

Les clichés dynamiques peuvent montrer une mobilisation des pièces, permettent de mieux analyser l'instabilité fémorotibiale dans

10 *Descellement rotulien asymptomatique.*

le plan frontal et de rechercher pour les prothèses conservant le ligament croisé postérieur un mouvement de tiroir postérieur rendant compte de son inefficacité.

Le scanner revêt un intérêt certain, souligné par Berger et al [8], pour rechercher les défauts de positionnement des pièces fémorale et tibiale par rapport à l'axe biépicondylien et à la tubérosité tibiale antérieure, générateurs de douleurs du compartiment antérieur du genou, même en l'absence de défaut de centrage de la rotule.

La fluoroscopie, technique réalisant des clichés guidés sous scopie, a permis à Fehring et McAvoy [18] de mettre en évidence chez 14 patients sur 20 un descellement prothétique aseptique, non visible sur des examens radiologiques conventionnels d'excellente qualité, ce descellement étant confirmé lors de la réintervention et toujours suivi d'une nette amélioration du score du genou après la reprise.

ÉLÉMENTS SCINTIGRAPHIQUES

La scintigraphie au technetium 99 est un examen d'intérêt discutable pour envisager une reprise, d'autant que l'hyperfixation, en particulier tibiale, peut persister plusieurs années après l'implantation selon Hoffman et al [20] ; à l'opposé, Smith et al [35], selon une étude de 75 patients ayant une prothèse de genou devenue douloureuse en moyenne 3 ans après son implantation, lui trouvent un intérêt en raison de sensitivité, spécificité, valeur prédictive positive et négative, en cas de scintigramme normal ou anormal sans équivoque, respectivement de 92,3, 75,9, 64,9 et 95 %. Elle peut cependant aider à faire le diagnostic d'algodystrophie postopératoire. La scintigraphie aux leucocytes marqués, couplée à la scintigraphie au technetium, plus fiable que celles à l'indium ou au gallium dans la recherche d'une infection, peut présenter un intérêt en cas de négativité des ponctions articulaires ; Palestro et al [30] ont cependant prouvé la possibilité de faux positifs et de faux négatifs.

ÉLÉMENTS ARTHROSCOPIQUES

L'arthroscopie constitue un acte peu invasif qui peut être proposé comme aide au diagnostic devant une prothèse du genou douloureuse lorsque tous les autres éléments d'investigation sont restés négatifs. Elle peut constituer un acte à la fois diagnostique et thérapeutique [12, 34].

L'arthroscopie permet la découverte de formations synoviales iatrogènes (bandes ou amas fibreux) au contact des implants, susceptibles d'induire une pathologie douloureuse par création de conflit. L'exemple le plus caractéristique est constitué par le nodule infrapatellaire conflictuel avec le carter de l'implant fémoral postérostabilisé (*clunk syndrome*). L'arthroscopie peut également révéler une synovite réactionnelle aux débris d'usure (polyéthylène) et/ou à la métallose parfois très importante.

Elle met également en évidence les conflits fémoropatellaires et les anomalies de course rotulienne ; en cas de non-resurfaçage de la rotule, elle peut montrer l'importance de lésions cartilagineuses ou osseuses insoupçonnées de la face profonde de la rotule au contact d'une trochlée prothétique dont la forme peut être inadaptée car non congruente. Elle peut montrer l'existence d'un conflit condylien prothétique externe avec le tendon du muscle poplité, ou la présence de corps étrangers intra-articulaires radiotransparents ou de particules de ciment ayant échappé à la lecture des clichés standards.

Elle permet de localiser et d'apprécier l'importance de l'usure du polyéthylène et de son état de surface, et dans certains cas de diagnostiquer une rupture du plot médian de l'insert tibial d'une prothèse postérostabilisée [23], un désassemblage d'un insert tibial ou rotulien de son embase *metal back* ou de faire la preuve d'un descellement prothétique. L'arthroscopie permet également de porter le diagnostic d'infection, grâce aux prélèvements synoviaux pour examens bactériologiques et anatomopathologiques à la recherche de leucocytes altérés.

Diagnostic d'une prothèse douloureuse

LIÉE À LA PROTHÈSE

Le plus souvent, la prothèse paraît directement en cause et il faut identifier la cause de la douleur. Cette recherche s'oriente de façon différente selon la date de survenue de cette douleur par rapport à celle de l'implantation prothétique, exception faite de la recherche de l'infection qui doit rester, quel que soit l'intervalle de temps entre ces deux événements, la préoccupation majeure.

Devant une douleur persistant depuis l'intervention ou apparue dans ses suites proches, la raideur ou une rupture de l'appareil extenseur sont évidentes ; il faut rechercher en premier lieu l'infection, un problème fémoropatellaire, un syndrome algodystrophique (*fig 11*), puis un conflit entre les implants et les parties molles (synoviale, poplité), ou exceptionnellement un ostéophyte, des corps étrangers intra-articulaires, des ossifications douloureuses et l'existence d'un névrome. La non-fixation d'un implant sans ciment et une instabilité peuvent également entraîner des douleurs.

Devant une douleur apparue après une période totalement asymptomatique de près de 1 an ou plus, en dehors de l'infection il convient de rechercher en premier lieu une mobilisation des implants et une dégradation anormale du matériel implanté avec usure anormale du polyéthylène, une rupture de matériel ou une métallose pouvant entraîner synovite et ostéolyse, favorisés par une malposition ou une instabilité.

Quelle que soit la date d'apparition de la douleur d'une prothèse de genou, les différents éléments de diagnostic précédemment énoncés doivent être recherchés ou mis en œuvre en soulignant que l'intérêt des scintigraphies est contesté et que la fluoroscopie mérite d'être développée dans les cas où les données cliniques et les examens radiologiques ne révèlent aucune anomalie.

Sur une série de 102 révisions effectuées après une période totalement asymptomatique d'au moins 1 an, Lonner et al [25] retrouvent sur le plan clinique, en fréquence décroissante, la douleur (84 %), un gonflement articulaire (76 %), une déformation progressive (19 %), l'instabilité (17 %), l'enraidissement (17 %), les claquements (7 %), les accrochages (4 %) et un dysfonctionnement rotulien (4 %) ; sur le plan radiologique, ils notent un descellement (80 %), une usure du polyéthylène (43 %), une rupture de composant (3 %), une usure métallique (3 %), une luxation ou subluxation rotulienne (4 %) et une ostéolyse (4 %). À l'intervention, ils constatent l'usure du polyéthylène (72 %), une ostéolyse (22 %), une métallose (9 %), une rupture de composant (6 %), une subluxation rotulienne (4 %) et une infection (6 %).

Bonnin et al [10], sur 69 reprises de prothèse totale de genou, infection exclue, mentionnent 30 descellements dont 11 faisant suite à une

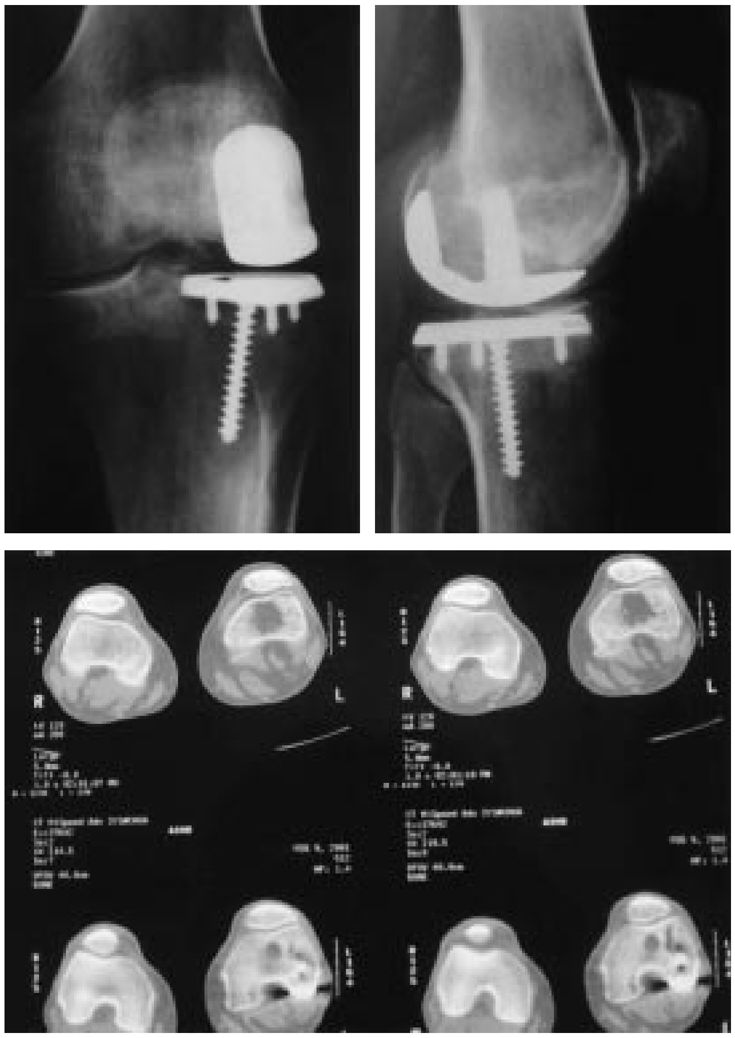

11 *Syndrome algodystrophique après implantation d'une prothèse unicompartimentale externe non cimentée. Douleurs du genou et mobilité réduite 0/80 à 8 ans. Scanner mettant en évidence des altérations persistantes de la trame osseuse.*

malposition, 14 laxités, 11 raideurs douloureuses, six échecs rotuliens et huit cas de douleurs isolées sans autre anomalie au bilan.

Dans le symposium de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique (SOFCOT) [36] de l'année 2000 consacré aux reprises de prothèses de genou, sous la direction de Burdin et Huten, sur 490 cas on retrouve comme étiologies de la reprise le descellement fémorotibial et l'ostéolyse (34,9 %), les complications de l'appareil extenseur (18,9 %), la raideur (9,7 %) et la laxité (13,3 %), et plus rarement une défaillance mécanique (6,9 %), des douleurs inexpliquées (6,5 %), une fracture (4,3 %) ou une pathologie synoviale (*clunk syndrome*, 2,7 %.).

NON LIÉE À LA PROTHÈSE

Il existe à l'opposé des cas où la douleur ne peut être rattachée de façon évidente à la prothèse du genou implantée ; il convient alors, avant de rechercher une cause articulaire rare de douleur du genou, éventuellement par des examens scintigraphiques ou une arthroscopie, de refaire un examen clinique complet. Une attention particulière doit être portée au membre inférieur homolatéral à la recherche d'une coxarthrose sus-jacente méconnue dont la douleur se manifeste uniquement par sa projection au genou ou d'une prothèse totale de hanche souvent associée devenue douloureuse par descellement. L'examen vasculaire et neurologique doit être soigneux, étudiant les pouls périphériques à la recherche d'une claudication vasculaire et recherchant des signes neurologiques orientant vers une hernie discale intracanalaire L3-L4, foraminale L4-L5 ou un canal lombaire étroit. Au terme de cet examen, la situation est parfois claire, la douleur étant rapportée de façon indiscutable à une autre cause que la prothèse du genou. Mais il est de nombreux cas où la prothèse peut être incriminée au même titre que d'autres éléments pathologiques associés chez un patient souvent âgé, posant alors des problèmes thérapeutiques d'autant plus difficiles Une arthrographie de la hanche prothésée ou une infiltration de la hanche arthrosique, un doppler artériel et un scanner ou un examen en imagerie par résonance magnétique lombaire peuvent être nécessaires. Sur le plan général, le diagnostic de neuropathie diabétique doit être évoqué. Un bilan psychiatrique est parfois indispensable avant de recourir à une éventuelle arthroscopie susceptible de mettre en évidence une des rares causes de douleur sur prothèse de genou.

Conduite à tenir

PRINCIPES

La conduite à tenir devant la persistance ou l'apparition secondaire de douleurs sur un genou prothésé est fonction de l'étiologie mais trois principes doivent être impérativement respectés.

– Ne pas réopérer une prothèse avec des douleurs inexpliquées. Mont et al [28], sur une série de 27 patients présentant une douleur importante de cause inconnue et réopérés, différencient deux groupes : le premier de 15 genoux ayant une mobilité de moins de 80° d'arc de mobilité qui obtiennent un bon ou excellent résultat dans 60 % des cas et le deuxième de 12 genoux uniquement douloureux pour lesquels ce pourcentage de résultats satisfaisants n'est que de 17 %. Dans la série du symposium de la SOFCOT déjà mentionnée, Bonnin rapporte des résultats dans l'ensemble mauvais. Dans sept réinterventions sans changement de prothèse, la douleur a persisté ou a été aggravée cinq fois, amenant à trois nouvelles reprises. Elle a été améliorée une fois et a disparu une fois. Dans les 25 changements de prothèse, la douleur a persisté ou a été aggravée 11 fois, avec reprise itérative trois fois ; elle a été améliorée 11 fois et a disparu seulement trois fois.

– Ne pas considérer que toute anomalie radiologique, tels un défaut d'alignement, la taille inadaptée d'un implant, une bascule, une fracture ou le contact de la partie externe de la rotule avec la trochlée métallique, est sûrement la cause des douleurs [31].

– Toujours penser à la possibilité d'une infection larvée.

APPLICATIONS

Ces principes étant acquis, toute étiologie accessible à un traitement chirurgical doit faire discuter le principe d'une réintervention dont il existe deux modalités : la première, relativement peu traumatisante, est l'arthroscopie qui, dans des mains expérimentées, permet assez souvent de pouvoir traiter efficacement certaines lésions et la seconde consiste en une nouvelle intervention à « ciel ouvert » plus lourde pour le patient.

Certaines causes de douleurs sont accessibles à un traitement arthroscopique : arthrolyse pour raideur [9] ; résection de brides ou amas fibreux synoviaux ; synovectomie [27] pour synovite proliférative génératrice d'épanchement récidivant ; libération partielle d'un ligament croisé postérieur trop tendu ; section d'un tendon poplité en conflit avec le condyle externe ; ablation de corps étranger intra-articulaire ou d'implant rotulien descellé et libre dans l'articulation ; résection de l'aileron rotulien externe pour une bascule ou subluxation rotulienne... Cette arthroscopie permet également de faire ou de confirmer un diagnostic préalablement suspecté concernant en particulier une usure localisée du polyéthylène, une rupture du matériel radiotransparent... et ainsi, en retrouvant une étiologie à la douleur jusque-là inexpliquée, de justifier la réintervention mais cette exploration a une valeur limitée [37].

Ces mêmes causes peuvent être également traitées par un nouvel abord chirurgical à « ciel ouvert ». Ce type d'abord devient impératif

lorsque l'usure de l'insert en polyéthylène nécessite son seul changement [17, 21], sous réserve de l'absence de descellement des implants et lorsque l'ostéolyse par granulome reste modérée, ce qui justifie une surveillance régulière de tous les patients porteurs d'une prothèse totale de genou pour ne pas laisser passer ce stade d'une intervention simple. Une ostéolyse importante avec descellement entraîne la reprise par prothèse plus ou moins contrainte, éventuellement avec tiges centromédullaires permettant une meilleure répartition des contraintes, et un comblement des zones lytiques par greffe osseuse, cale(s) métallique(s) ou plus rarement par du ciment acrylique lorsque la perte de substance reste modérée. Une ostéolyse modérée sans descellement peut être traitée par curetage des zones lytiques et comblement par greffons osseux, en association le plus souvent à un changement de l'insert tibial usé [16]. Une instabilité du genou prothésé peut être traitée parfois par la mise en place d'un insert tibial de plus grande épaisseur ou un changement de prothèse. Des douleurs antérieures du genou ou une instabilité rotulienne par malposition des implants peuvent également justifier une reposition des implants. L'infection de la prothèse [19], en dehors d'une infection hématogène vue dans les tout premiers jours, susceptible d'être traitée par lavages articulaires sous arthroscopie et antibiothérapie adaptée, nécessite habituellement l'ablation des implants et des tissus intra-articulaires infectés et la mise en place d'une entretoise, articulée ou non, de ciment aux antibiotiques, suivie quelque mois plus tard de la mise en place d'une nouvelle prothèse après normalisation des tests inflammatoires. L'ablation des tissus infectés et des implants, et leur remplacement dans le même temps opératoire, ne s'envisage que dans de rares cas en raison d'un plus faible pourcentage de résultats favorables.

Conclusion

Les causes de la douleur après arthroplastie totale du genou sont multiples, souvent articulaires et parfois associées à des causes extra-articulaires. Leur diagnostic nécessite la mise en œuvre de nombreux examens clinique et paracliniques pouvant aller jusqu'à la réalisation d'une arthroscopie diagnostique qui s'avère parfois également thérapeuthique. La possibilité d'une infection larvée doit toujours être présente à l'esprit. La réintervention, en l'absence de cause reconnue à l'existence de la douleur, a trop peu de chances d'être efficace pour être raisonnablement proposée.

Remerciements. – au Groupe pour l'étude et l'utilisation des prothèses articulaires (GUEPAR), centre Saint-Honoré, 91, rue du Faubourg-Saint-Honoré, 75008 Paris, et au Pr Pidhorz pour certaines illustrations.

Références

[1] Allardyce TJ, Scuderi GR, Insall JN. Arthroscopic treatment of popliteus tendon dysfunction following total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 1997 ; 12 : 353-355

[2] Austin KS, Siliski JM. Symptomatic heterotopic ossification following total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 1995 ; 10 : 695-698

[3] Barnes CL, Scott RD. Popliteus tendon dysfunction following total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 1995 ; 10 : 543-545

[4] Barrack RL, Jennings RW, Wolfe MW, Bertota J. The value of preoperative aspiration before total knee revision. *Clin Orthop* 1997 ; 345 : 8-16

[5] Barrack RL, Robabeck C, Burt M, Sawhney J. Pain at the end of the stem after revision total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1999 ; 367 : 216-225

[6] Barrack RL, Schrader T, Bertot AJ, Wokfe MW, Myers L. Component rotation and anterior knee pain after total knee arthroplasty (in process citation) *Clin Orthop* 2001 ; 392 : 46-55

[7] Barrack RL, Wolfe MW. Diagnosis of the infected total knee replacement. In : Engh GA, Rorabeck CH eds. Revision total knee arthroplasty. Baltimore : Williams and Wilkins, 1997 : 355-370

[8] Berger RA, Crossett LS, Jacobs JJ, Rubash HE. Malrotation causing patello-femoral complications. *Clin Orthop* 1998 ; 356 : 144-153

[9] Bocell JR, Thorpe CD, Tullos HS. Arthroscopic treatment of symptomatic total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1991 ; 271 : 125-134

[10] Bonnin M, Deschamps G, Neyret P, Chambat P. Les changements de prothèses totales du genou non infectées. Analyse des résultats : à propos d'une série continue de 69 cas. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 694-706

[11] Callahan CM, Drake BG, Heck D. Patient outcomes following tricompartimental total knee replacement. A meta-analysis. *JAMA* 1994 ; 271 : 1349-1357

[12] Campbell ED Jr. Arthroscopy in total knee replacements. *Arthroscopy* 1987 ; 3 : 31-35

[13] Dellon AL, Mont MA, Krackow KA, Hungerford DS. Partial denervation for persistent neuroma pain after total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1995 ; 316 : 145-150

[14] Dennis DA, Channer M. Retained distal femoral osteophyte. An infrequent cause of postoperative pain following total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 1992 ; 7 : 193-195

[15] Duff GP, Lachiewicz PF, Kelley SS. Aspiration of the knee joint before revision arthroplasty. *Clin Orthop* 1996 ; 331 : 132-139

[16] Engh GA. Tibial osteolysis in cementless total knee arthroplasty. A review of 25 cases treated with and without tibial component revision. *Clin Orthop* 1994 ; 309 : 33-43

[17] Engh GA, Koralewicz MR, Pereles TR. Clinical results of modular polyethylene insert exchange with retention of total knee arthroplasty components. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 516-523

[18] Fehring TK, McAvoy G. Fluoroscopic evaluation of the painful total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1996 ; 331 : 226-333

[19] Hanssen AD. Management of the infected total knee arthroplasty. In : Engh GA, Rorabeck CH eds. Revision total knee arthroplasty. Baltimore : Williams and Wilkins, 1997 : 371-393

[20] Hoffman AA, Wyatt RW, Daniel AV, Armstrong L, Alazraki N, Taylor A. Bone scans after TKA in asymptomatic patients. *Clin Orthop* 1988 ; 251 : 183-188

[21] Knight JL, Gorai PA, Atwater RD, Grothaus L. Tibial polyethylene failure after primary porous-doated anatomic total knee arthroplasty. Aids to diagnosis and revision. *J Arthroplasty* 1995 ; 10 : 748-757

[22] Koeter S, Bell CS, Jackson RW. Fabellar pain after total knee arthroplasty. *Am J Knee Surg* 1999 ; 12 : 172-174

[23] Kruger T, Reichel H, Decker T, Hein W. Arthroscopy after dysfunctional total knee arthroplasty: two cases with peg fracture of the polyethylene insert. *Arthroscopy* 2000 ; 16 : E21

[24] Laskin RS. The patient with a painful total knee arthroplasty. In : Lotke PA, Garino JP eds. Revision total knee arthroplasty. Philadelphia : Lippincott- Raven, 1999 : 91-106

[25] Lonner JH, Siliski JM, Scott RD. Prodromes of failure in total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 1999 ; 14 : 488-492

[26] Lucas TS, Deluca PF, Nazarian DG, Bartolozzi AR, Booth R Jr. Arthroscopic treatment of patellar clunk. *Clin Orthop* 1999 ; 367 : 226-229

[27] Mariani BD, Martin DS, Levine MJ, Booth RE, Tuan RS. Polymerase chain reaction detection of bacterial infection in total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1996, 331 : 11-22

[28] Mont MA, Serna FK, Krackow KA, Hungerford DS. Exploration of radiographically normal total knee replacement for unexplained pain. *Clin Orthop* 1996 ; 331 : 216-220

[29] Oishi CS, Elliott ML, Colwell CW Jr. Recurrent hemarthrosis following a total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 1995 ; 10 (suppl) : S56-S58

[30] Palestro CJ, Swyer AJ, Kim CK, Goldsmith SJ. Infected knee prosthesis diagnosis with In-111 leukocyte Tc99m sulfur colloid and Tc-99m MDP imaging. *Radiology* 1991 ; 179 : 645-648

[31] Ritter MA. Post-operative pain after total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 1997 ; 12 : 337-339

[32] Ritter MA, Berend ME, Meding JB, Keating E, Faris P, Crites BM. Long-term follow-up of anatomic graduated components posterior cruciate-retaining total knee replacement. *Clin Orthop* 2001 ; 388 : 51-57

[33] Scher DM, Paumier J, Di Cesare PE. Pseudomeniscus following total knee arthroplasty as a cause of persistent knee pain. *J Arthroplasty* 1997 ; 12 : 114-118

[34] Scranton PE. Management of knee pain and stiffness after total knee arthroplasty. *J Arthroplasty* 2001 ; 16 : 428-435

[35] Smith SL, Wastic ML, Forster I. Radionuclide bone scintigraphy in the detection of significant complications after total knee joint replacement. *Clin Radiol* 2001 ; 56 : 221-224

[36] SOFCOT. Symposium réunion annuelle, novembre 2000. Les reprises de prothèses totales du genou. *Rev Chir Orthop* 2001 ; 87 (suppl 5) : IS143-IS198

[37] Van Mourik JB, Verhaar JA, Heijboer RP, Van Kampen A. Limited value of arthroscopic evaluation and treatment of painful knee prostheses: a retrospective study of 27 cases. *Arthroscopy* 1998 ; 14 : 877-879

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **14-316-A-10**

Diagnostic et conduite à tenir devant une prothèse totale de hanche douloureuse

J Witvoët

Résumé. – *La douleur étant l'indication principale d'une prothèse totale de hanche (PTH), elle doit disparaître après la mise en place de celle-ci. C'est bien ce qui se passe dans plus de 95 % des cas. Les douleurs persistantes après une PTH posent de difficiles problèmes diagnostique et thérapeutique. Si les descellements aseptiques sont la cause principale de ces douleurs (plus de 90 %), d'autres causes sont possibles : descellement septique, réaction osseuse périprothétique, irritation des parties molles autour de la prothèse, douleurs rachidiennes, etc.*

Dans l'immense majorité des cas, l'examen clinique, et surtout l'imagerie (radiographies standards, scanner, imagerie par résonance magnétique) permettent de trouver la cause de ces douleurs et de mettre en œuvre le traitement approprié. Une surveillance clinique et radiologique régulière des PTH s'impose pour déceler le plus rapidement possible la principale complication actuelle, le descellement aseptique, avant qu'il n'entraîne des dégâts osseux importants.

Mots-clés : *prothèse totale de hanche.*

Généralités

Le bénéfice principal d'une prothèse totale de hanche (PTH) est la disparition quasi complète des douleurs, qu'elles soient d'origine mécanique ou inflammatoire. La douleur est en effet la première raison de cette intervention chirurgicale et son amélioration ou sa disparition le principal espoir du patient. La preuve en est la place importante de la douleur dans les différentes échelles de cotation des résultats d'une PTH.

Le chirurgien, le médecin, le rééducateur doivent s'inquiéter quand une hanche opérée d'une PTH reste ou redevient douloureuse. Il ne faut pas, malgré tout, attribuer à la prothèse toutes les douleurs dont se plaint le patient.

Nous étudierons successivement l'évolution et les causes des douleurs après une PTH, ainsi que la conduite à tenir quand elle reste ou redevient douloureuse.

Évolution de la douleur après mise en place d'une prothèse totale de hanche

Après la période douloureuse postopératoire, qui peut durer plusieurs semaines, la douleur diminue progressivement. Dans mon expérience, certains patients voient leur douleur disparaître en 15 jours à 3 semaines et retrouvent une activité quasi normale très rapidement. D'autres, les plus nombreux, ont une certaine gêne fonctionnelle qui dure plus longtemps, souvent autour de 3 mois, obligeant les opérés à conserver une canne. Il s'agit très souvent d'une douleur au démarrage (douleur de dérouillage) ou d'une douleur à la marche prolongée. Cette gêne persistante peut être mise sur le compte de la cicatrisation des parties molles, mais aussi sur une adaptation de l'os au matériel étranger que constitue la prothèse. En effet, la mise en place d'une prothèse nécessite le creusement du cotyle et la préparation du fémur qui mettent un certain temps à cicatriser.

Jacques Witvoët : *Professeur de chirurgie orthopédique et traumatologique, consultant dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique de l'hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France.*

Dans plus de 95 % des cas, la douleur a disparu plus ou moins complètement au bout de 3-4 mois, permettant au patient de reprendre une activité quasi normale pour son âge, en dehors d'une certaine fatigabilité à l'effort.

Qu'en est-il des 5 % restants ? Un certain nombre de patients a une évolution plus lente sans que l'on puisse en déceler la cause exacte. Mais à la longue, parfois en 6 mois, 1 an, tout rentre dans l'ordre. Malheureusement, environ 1 à 2 % des patients voient leur douleur persister, ce qui en général traduit une complication précoce.

En général, l'amélioration apportée par la PTH persiste pendant de nombreuses années. Dans quelques cas, la douleur réapparaît, soit progressivement, soit brutalement, ce qui traduit habituellement une complication secondaire.

Étiologie d'une douleur après prothèse totale de hanche

MOYENS DIAGNOSTIQUES [1]

L'essentiel des renseignements concernant les douleurs après PTH est obtenu par l'interrogatoire et l'examen clinique. Ce sont eux qui orientent les examens complémentaires nécessaires au diagnostic étiologique.

Interrogatoire [2]

Il permet de préciser l'importance de la douleur, son rythme, sa localisation, les circonstances déclenchantes, l'efficacité des indications, etc.

Les douleurs peuvent être sourdes, permanentes, ou au contraire aiguës, transitoires. L'utilisation d'une échelle validée d'appréciation de la douleur (EVA [échelle visuelle analogique], EVS [échelle visuelle spécialisée]) est importante pour apprécier la gêne fonctionnelle, mais aussi pour en suivre l'évolution.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Witvoët J. Diagnostic et conduite à tenir devant une prothèse totale de hanche douloureuse. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-316-A-10, 2001, 7 p.

Il est très important de faire préciser le siège de la douleur. Il est habituel de dire qu'une douleur localisée à l'aine est en rapport avec la pièce cotyloïdienne de la prothèse, qu'une douleur de cuisse est en rapport avec la pièce fémorale. Mais il existe de nombreuses autres localisations : face externe de la cuisse, région sacro-iliaque, région des adducteurs, région lombaire haute et basse, sans parler des douleurs projetées au genou, voire même au pied.

L'interrogatoire permet de différencier les douleurs inflammatoires qui sont souvent sourdes, permanentes, existant aussi bien au repos qu'à la marche, voire même la nuit, et les douleurs mécaniques qui n'apparaissent que lorsque le patient utilise sa prothèse. Il permet aussi de préciser s'il s'agit d'une douleur bien localisée, survenant toujours au même endroit, ou bien de douleurs plus diffuses, variables dans leur intensité et leur localisation.

Examen clinique [2]

Il est aussi très important. Il comprend :

– *la palpation de la cicatrice et de la zone cutanée environnante*. La cicatrice peut être inflammatoire, douloureuse, voire, mais rarement, chéloïde. La voie d'abord antérieure est souvent plus douloureuse que les voies d'abord externe ou postérieure. La voie d'abord antérieure peut entraîner des méralgies paresthésiques par atteinte d'une branche du fémorocutané ;

– on palpe ensuite les *différents groupes musculaires de la hanche :* la région fessière latérale et postérieure, l'insertion des muscles fessiers sur le grand trochanter ou sur la crête iliaque, la région des adducteurs, la face antérieure et latérale de la cuisse, mais aussi la région lombaire, à la recherche de points douloureux précis, d'une contracture ;

– la *mobilité de la hanche* doit être examinée pour rechercher une limitation de l'amplitude articulaire, une douleur provoquée lors de certains mouvements, en particulier les mouvements d'adduction et de rotations. Cependant, il ne faut pas trop compter sur la douleur provoquée lors de la mobilisation de la hanche pour rapporter avec certitude la douleur à la prothèse ;

– l'*existence ou non de douleurs lors de l'appui monopodal* peut orienter vers une cause mécanique plutôt ;

– on recherche aussi l'*existence d'une douleur par la percussion* du talon, genou étendu. Si cette manœuvre réveille des douleurs, en particulier inguinales, elles peuvent traduire une mobilisation du cotyle ;

– enfin, un *examen neurologique* de tout le membre est nécessaire, à la recherche d'un déficit sensitif, moteur ou réflexe.

Examens complémentaires

L'interrogatoire et l'examen clinique orientent la demande d'examens complémentaires. Dans tous les cas, une radiographie de face et de profil de la hanche opérée, prenant toute la tige fémorale, est indispensable et souvent suffisante pour condamner ou innocenter la prothèse.

Il faut savoir que la lecture des radiographies numériques est plus difficile que celle des radiographies analogiques (image de bord, agrandissement différent, etc). Pour une bonne interprétation des signes radiologiques, il est le plus souvent indispensable de comparer des radiographies successives.

Les autres examens complémentaires : scintigraphie, imagerie plus complexe (scanner, arthroscanner, etc), électromyographie, examens biologiques, ne sont demandés que si la radiographie standard ne permet pas de retrouver la cause de la douleur.

DIFFÉRENTES ÉTIOLOGIES DE LA DOULEUR

Il existe cinq grandes causes de douleurs après la mise en place d'une PTH :

– les douleurs en rapport avec la voie d'abord ;

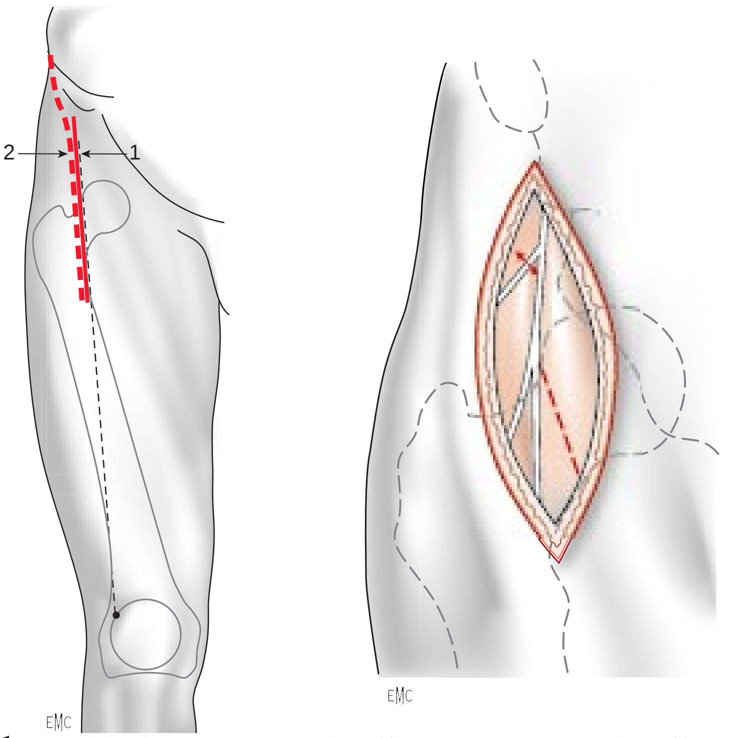

1 *Voie d'abord antérieure menaçant le nerf fémorocutané. 1. Direction du nerf fémorocutané ; 2. incision cutanée.*

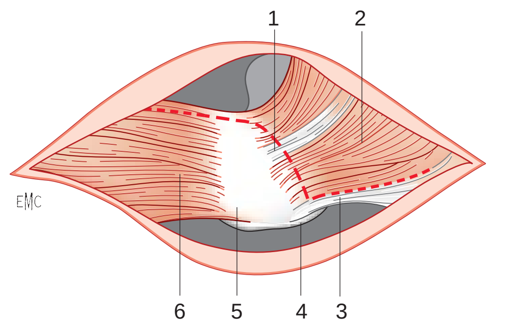

2 *Voie d'abord transfessière (type Hardinge). 1. Court tendon du chef antérieur du moyen fessier ; 2. moyen fessier ; 3. long tendon du chef postérieur du moyen fessier ; 4. sommet du grand trochanter ; 5. crête du vaste ; 6. vaste externe.*

– les douleurs dues à la prothèse elle-même ;

– les douleurs dues aux structures musculotendineuses périarticulaires ;

– les douleurs projetées du rachis lombaire ;

– les douleurs « neuropathiques ».

Douleurs en rapport avec la voie d'abord

Les voies d'abord de la hanche peuvent être :

– *antérieures pures (fig 1)*, passant entre le couturier et le tenseur du fascia lata. Elles exposent à une lésion du nerf ou d'une branche du nerf fémorocutané pouvant entraîner une méralgie paresthésique. L'atteinte du nerf crural est tout à fait exceptionnelle ;

– *externes (fig 2)*, passant dans les muscles fessiers ou par trochantérotomie. Elles exposent à des douleurs trochantériennes qui peuvent être en rapport avec une pseudarthrose du grand trochanter (après trochantérotomie) ou une bursite autour des fils qui fixent la trochantérotomie. On peut aussi voir des douleurs à l'insertion des fessiers sur le grand trochanter lors des voies d'abord transfessières. Ces douleurs ont toujours une localisation très précise, avec des douleurs provoquées à la palpation du grand trochanter, surtout lors des mouvements de rotations de la hanche ;

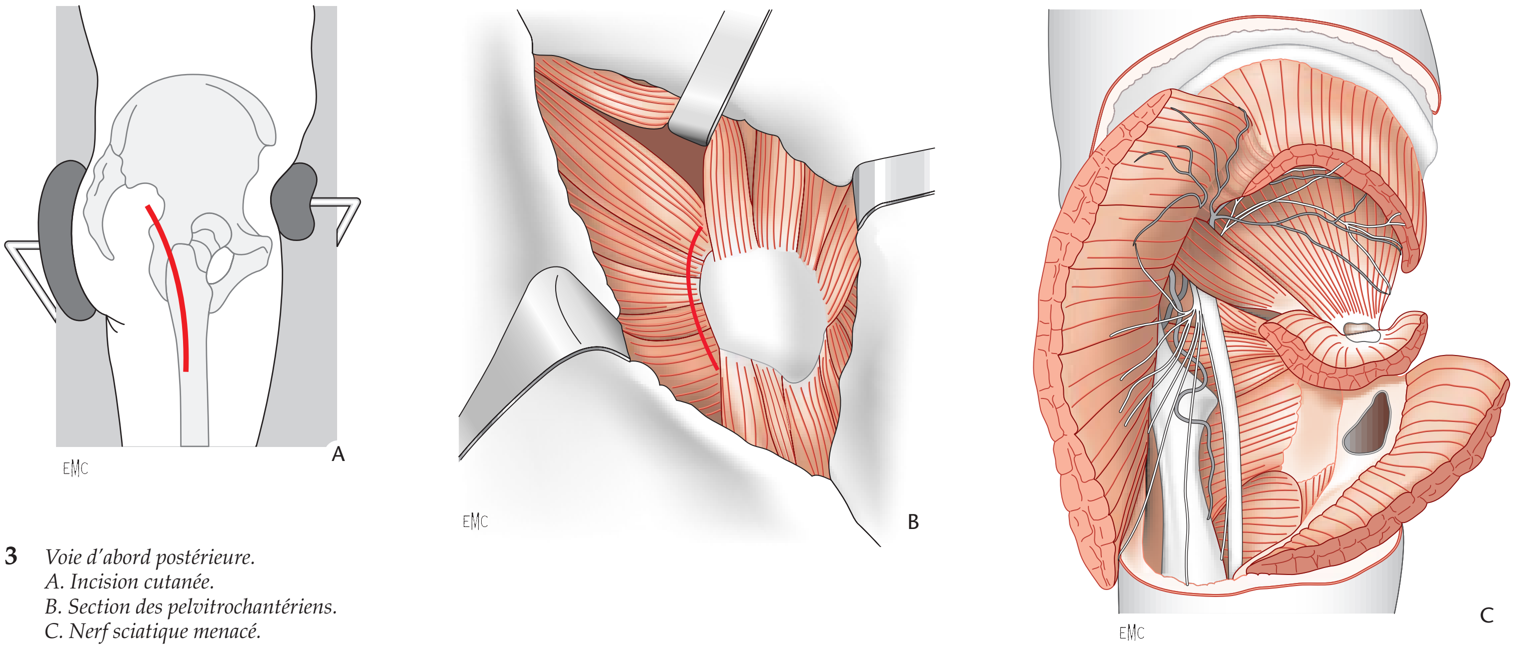

3 *Voie d'abord postérieure.*
A. Incision cutanée.
B. Section des pelvitrochantériens.
C. Nerf sciatique menacé.

– *postérieures ou postéroexternes (fig 3)*, passant en arrière de l'éventail fessier. Elles peuvent également entraîner des douleurs de la face externe du grand trochanter, comme les voies d'abord externes, mais un peu moins fréquemment. Surtout, elles peuvent entraîner des lésions du nerf grand sciatique et plus rarement petit sciatique.

Quelle que soit la voie d'abord, il faut rapprocher des douleurs cicatricielles les douleurs entraînées par les ossifications périarticulaires. L'étiologie de ces ossifications est un peu mystérieuse, mais elles sont plus fréquentes sur certains terrains (homme, coxarthrose hyperostosante, maladie de Forestier). Elles peuvent être limitées ou étendues (la classification la plus employée est celle de Brooker)[(1)]. Elles se traduisent par des douleurs mal localisées autour de la hanche, plutôt inflammatoires que mécaniques. Elles sont en général bien calmées par les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Ces douleurs apparaissent rapidement après l'intervention et peuvent persister plusieurs mois, parfois 1 à 2 ans. Le plus souvent, elles finissent par disparaître et ne nécessitent qu'exceptionnellement l'ablation des calcifications.

Il est rare, sauf dans le stade 4, qu'elles limitent la mobilité de la hanche. Les ossifications sont visibles sur les radiographies standards : au début sous forme d'une opacité plus ou moins diffuse dans les muscles fessiers, puis elles deviennent plus nettes, plus localisées. La scintigraphie au technétium montre une hyperfixation périarticulaire.

Un traitement préventif doit être envisagé devant un terrain prédisposant. Les AINS et la radiothérapie sont efficaces. En revanche, une fois les calcifications apparues, leur traitement est assez aléatoire. Rares sont les chirurgiens qui soumettent tous leurs patients à un traitement préventif systématique, en particulier par les AINS, car ceux-ci ne sont pas dénués de tout risque dans la période postopératoire immédiate.

Il est très rare que l'ablation des calcifications soit nécessaire. Quoi qu'il en soit, il ne faut réintervenir que lorsqu'il n'y a plus d'hyperfixation à la scintigraphie, c'est-à-dire pas avant 6 mois à 1 an. Le risque de récidive est de l'ordre de 30 %.

Douleurs dues à la prothèse elle-même

Si elles ne sont pas les plus fréquentes, ce sont celles auxquelles le chirurgien, le médecin et le patient doivent penser en premier. Elles peuvent traduire une infection, un descellement aseptique, ou plus rarement actuellement une réaction anormale de l'os à la prothèse.

Infection d'une prothèse totale de hanche [5]

Elle peut être de trois types : postopératoire aiguë, secondaire et tardive.

- *Infection aiguë postopératoire*

Le tableau de l'infection aiguë postopératoire est celui d'un phlegmon des parties molles périarticulaires. Comme toute infection, elle se traduit par des signes généraux infectieux graves, et localement par une rougeur, un œdème de la zone opérée et des douleurs à toute tentative de mobilisation de la hanche. Les signes biologiques (leucocytes, vitesse de sédimentation, *C reactive protein* [CRP]) sont tous en faveur de l'infection.

Ce tableau apparaît dans les suites opératoires précoces, c'est-à-dire au cours de l'hospitalisation. Il est rare qu'il survienne une fois le patient sorti du service de chirurgie.

Quoi qu'il en soit, il ne faut surtout pas mettre le patient sous antibiothérapie, à moins que le germe causal ait été détecté. La seule attitude logique est de ponctionner cette hanche. Si le germe est identifié, une antibiothérapie adaptée est mise en œuvre. Si elle est efficace sur les signes généraux et locaux, on peut espérer obtenir la guérison sans réintervention. Si elle est inefficace ou si le germe n'a pas été détecté, il est indispensable de réopérer rapidement pour nettoyer toute la région périprothétique, faire de multiples prélèvements, et mettre le patient sous une antibiothérapie appropriée. C'est la seule façon de pouvoir guérir l'infection en conservant la prothèse qui n'est pas encore descellée.

Ces infections aiguës postopératoires sont actuellement exceptionnelles (inférieures à 0,2 %) grâce aux précautions d'asepsie pré-, per- et postopératoire.

- *Infection secondaire*

Le tableau de l'infection secondaire est tout à fait différent. Il n'y a pas de signes généraux ni locaux évidents. Certes, la température postopératoire reste élevée, autour de 38 °C, au lieu de revenir rapidement à 37 °C, la cicatrice reste un peu inflammatoire plus longtemps que normalement. Mais le signe qui doit attirer l'attention est la persistance de la douleur. Le patient s'est toujours plaint d'une douleur sourde, plus souvent au repos, la nuit, qu'à la marche. Cette gêne, plus qu'une véritable douleur, est souvent mise sur le compte de « suites opératoires prolongées ». Cependant, la douleur, au lieu

(1) Classification de Brooker :
stade 1 : îlots osseux disséminés ;
stade 2 : îlots osseux occupant moins de la moitié de la distance grand trochanter-aile iliaque ;
stade 3 : îlots osseux occupant plus de la moitié de la distance grand trochanter-aile iliaque ;
stade 4 : ponts osseux grand trochanter-aile iliaque.

de diminuer persiste, voire même augmente d'intensité, obligeant le patient à reprendre une canne, à utiliser en permanence des antidouleurs. L'examen clinique n'apporte souvent aucun argument en faveur d'un sepsis chronique. La cicatrice est peu douloureuse, la mobilité de la hanche rarement douloureuse. Il ne faut pas compter sur une hyperthermie, sur une hyperleucocytose à polynucléaires pour faire le diagnostic. Ce sont les examens complémentaires qui vont orienter le diagnostic : la vitesse de sédimentation, et surtout la CRP, restent au-dessus de la normale au bout de 3 à 6 mois. Les radiographies standards peuvent montrer une réaction périostée anormale autour de la tige fémorale ou autour des fils de fixation d'une éventuelle trochantérotomie. La scintigraphie au technétium et surtout aux leucocytes marqués montre toujours une hyperfixation globale.

Tous ces arguments doivent faire penser à une infection chronique qui aboutira tôt au tard à une mobilisation de la prothèse en cas de prothèse fixée sans ciment, ou à un descellement d'une prothèse cimentée.

Seule la ponction de la hanche, au besoin sous écran de brillance, permet d'affirmer l'infection chronique, dans la mesure où un germe est retrouvé. Il est cependant des cas où la ponction revient blanche et où seuls les prélèvements faits au cours de la reprise chirurgicale permettent d'affirmer qu'il s'agit bien d'une infection à bas bruit de la prothèse.

Ces infections chroniques sont heureusement assez rares actuellement, de l'ordre de 0,5 à 1,5 % suivant les statistiques.

Il est impossible d'étudier en détail les possibilités thérapeutiques des descellements septiques dans cet article. On peut espérer la guérison de l'infection, avec mise en place d'une nouvelle prothèse dans environ 85 à 90 % des cas, si un traitement approprié est mis en œuvre.

- *Infections tardives*

Elles revêtent rarement le tableau d'une infection chronique. Il s'agit en fait d'une méconnaissance d'une infection précoce qui a évolué à très bas bruit pendant plusieurs années du fait d'un germe peu agressif. Elles se réveillent à l'occasion d'une déficience générale du sujet. Certains ont pu incriminer une greffe bactérienne sur une prothèse descellée mécaniquement, mais cela reste à prouver.

En revanche, on retrouve dans la littérature quelques cas d'infection aiguë tardive secondaire à une infection locale, tels un cor au pied, une pneumonie, une cholécystite, une infection urinaire, etc. Alors que la prothèse allait parfaitement bien, le tableau d'une infection aiguë, identique à celui décrit lors d'une infection aiguë précoce, se précise rapidement. La conduite à tenir est identique à celle que nous avons décrite lors des infections aiguës précoces.

Descellement aseptique d'une prothèse totale de hanche

C'est actuellement la cause la plus fréquente de douleurs après implantation d'une PTH. Les suites opératoires ont été simples et le patient a retrouvé plus ou moins rapidement une autonomie complète. Tout a été bien pendant plusieurs années. Progressivement, sans aucune raison apparente, une certaine gêne fonctionnelle est réapparue, avec des douleurs au dérouillage, au lever d'un siège, à la marche prolongée. La douleur s'aggrave progressivement, obligeant le patient à limiter ses activités, parfois même à reprendre une canne. Il s'agit toujours d'une douleur sourde, typiquement mécanique, sans aucune douleur au repos, ce qui malheureusement n'alerte ni le patient, ni le médecin qui suit le patient. Le siège de la douleur est variable, inguinal, crural, ou autre, mais en général toujours au même endroit. L'examen clinique est bien souvent négatif. Les mouvements de la hanche ne sont pas douloureux.

L'évolution de cette douleur est le plus souvent linéaire mais, dans certains cas, elle peut être cyclique avec des périodes presque indolores (comme si la prothèse se recalait). C'est encore une cause de retard du diagnostic.

L'examen radiologique standard fait en général le diagnostic, en montrant une décoaption entre la prothèse et l'os, entre le ciment et

4 *A. Radiographie postopératoire d'une prothèse métal-polyéthylène. B. Radiographie à 10 ans : descellement bipolaire (cotyle + fémur).*

la prothèse, et/ou une migration de la prothèse, en comparant les radiographies successives. Le diagnostic est en général plus facile quand il s'agit d'une prothèse cimentée et que le ciment est radio-opaque *(fig 4)*. En cas de descellement ciment-os, il existe un liseré clair, que ce soit au cotyle et/ou au fémur. Le liseré est au début localisé à certaines zones autour des pièces prothétiques, puis il s'étend et devient plus large. Finalement, les pièces se désolidarisent complètement du support osseux. Autour de la tige fémorale (exceptionnellement au cotyle), en cas de descellement ciment-prothèse, le liseré clair commence en général à la partie supéroexterne de la jonction ciment-prothèse et se propage ensuite à toute la surface ciment-prothèse. Il s'y associe souvent une varisation de la prothèse. Le diagnostic est plus difficile en cas de prothèse fixée sans ciment. Le liseré entre la prothèse et l'os est plus difficile à voir ; parfois il est inexistant. Là encore, c'est la comparaison des radiographies successives qui met en évidence la migration de la prothèse.

Il faut éliminer un descellement septique (signes cliniques, signes biologiques, etc) avant d'affirmer que le descellement est vraiment aseptique. Il faut parfois recourir à la ponction de hanche. Il arrive même que seule la reprise chirurgicale permette de trancher entre descellement septique ou aseptique.

Il est toujours nécessaire de faire de nombreux prélèvements peropératoires, à la recherche d'un germe éventuel, même si tout est en faveur d'un descellement aseptique.

Ces descellements aseptiques peuvent avoir trois causes : mécaniques, biologiques ou mixtes.

Aujourd'hui, les causes purement mécaniques sont assez rares : mauvaise fixation primaire de la prothèse scellée ou non, choc violent (qui peut même provoquer une fracture de l'os autour de la prothèse).

Les causes biologiques sont de loin les plus fréquentes. Il s'agit d'une résorption osseuse progressive autour de la prothèse, secondaire à la réaction aux particules d'usure de celle-ci. Ces particules d'usure proviennent de la prothèse elle-même (métal, polyéthylène, etc), mais aussi du ciment acrylique ou de certains composants du ciment. Ces particules d'usure entraînent une réaction inflammatoire, avec libération d'enzymes protéolytiques qui favorisent l'action des ostéoclastes, détruisant l'os autour de la prothèse. Les particules d'usure les plus agressives sont les particules de polyéthylène dans les prothèses utilisant un cotyle en polyéthylène *(fig 5)*. Cette usure est d'autant plus importante qu'il s'agit de sujets jeunes actifs, soumettant leur prothèse à une utilisation intensive. Il existe actuellement d'autres couples de frottement, comme le couple alumine-alumine, ou le nouveau couple

5 *Ostéolyse péricotyloïdienne majeure à gauche par usure du polyéthylène.*

6 *Ostéolyse autour d'une tige fémorale par usure du métal.*

métal-métal, qui libèrent beaucoup moins de particules d'usure. Ces deux couples ont chacun leurs complications propres : les fractures de tête en alumine, actuellement extrêmement rares (0,02 %) pour le couple alumine-alumine et la toxicité potentielle des ions-métal libérés dans le sang pour le couple métal-métal. Cette ostéolyse périprothétique peut revêtir deux aspects radiologiques : celui d'un liseré clair entre prothèse-os ou os-ciment, qui s'étend progressivement tout autour de la prothèse, ou celui d'une ostéolyse localisée sous forme de géodes plus ou moins volumineuses, qui peuvent aboutir à des destructions osseuses massives avant que la prothèse ne soit descellée *(fig 6)*. Malheureusement, ces ostéolyses localisées sont souvent indolores ou peu douloureuses, le patient ne consultant que lorsque la prothèse bouge et devient douloureuse. Ce risque impose une surveillance clinique et radiologique de toutes les prothèses, même quand elles sont indolores. Le rythme de cette surveillance est discuté, tous les 3 ans ou plus suivant les chirurgiens.

Douleurs réactionnelles à la prothèse totale de hanche

Elles se voient presque uniquement dans les prothèses sans ciment, et parmi celles-ci surtout au fémur. Ce sont les tiges fémorales à fixation distale (en queue de tige) qui entraînent ces douleurs, par

7 *Épaississement cortical douloureux autour d'une tige fémorale non cimentée.*

augmentation des contraintes mécaniques de l'os à ce niveau. Il se produit un épaississement des corticales fémorales qui durent entre 3 mois et 2 ans *(fig 7)*. Ces douleurs siègent au tiers moyen de la cuisse. Elles sont souvent permanentes, calmées par les AINS. La scintigraphie au technétium montre une hyperfixation localisée en bout de tige fémorale. Ces douleurs existaient dans 7 à 8 % des tiges fémorales sans ciment. Elles sont beaucoup plus rares avec la nouvelle génération de tiges sans ciment dont la fixation est plus métaphysaire que diaphysaire. Il peut exister des épaississements corticaux en « fuseau » autour des tiges fémorales cimentées. En général, elles ne sont pas douloureuses.
Les douleurs réactionnelles du cotyle sont tout à fait exceptionnelles. Elles ont été signalées avec des cotyles rigides en métal ou en céramique d'alumine. Elles siègent théoriquement à la région sacro-iliaque ou à l'aine. Comme les douleurs de tiges, elles disparaissent progressivement. La scintigraphie montre une hyperfixation localisée autour du cotyle. Ces douleurs, que l'on pourrait appeler « fémoralgies », sont à différencier des cruralgies d'origine rachidienne.

Douleurs d'origine tendinomusculaire périprothétiques

Elles peuvent atteindre tous les groupes musculaires entourant la prothèse : les adducteurs, l'éventail fessier, les ischiojambiers, les rotateurs externes, en particulier le pyramidal. Elles sont dues à des contractures qui peuvent précéder la prothèse et réapparaître après l'opération. Elles peuvent aussi êtres dues à la récupération musculaire chez les patients ayant attendu longtemps avant de se faire opérer, qui marchaient souvent avec une canne. La disparition des douleurs permet une utilisation plus importante de tous les muscles périarticulaires, surtout les groupes rétractés par une attitude vicieuse préopératoire (le plus souvent en adduction-rotation externe). Ces douleurs sont souvent provoquées ou entretenues par un excès de rééducation postopératoire ou par abandon trop rapide de la canne.

Elles se traduisent par des points douloureux, localisés soit aux insertions, soit en pleine masse musculaire, et sont réveillées par les manœuvres qui mettent en tension les muscles douloureux : abduction ou adduction contrariées, manœuvre de Beatty(2) pour rechercher un syndrome du pyramidal [4].

Le traitement consiste avant tout à arrêter la rééducation, à prescrire des massages « transverses profonds » des zones douloureuses, des élongations passives (étirements, *stretching*).

(2) Manœuvre de Beatty : le patient est couché sur le côté sain, le membre opéré reposant sur la table, fléchi à 90° en rotation interne et adduction : l'abduction active associée à la rotation externe réveille les douleurs.

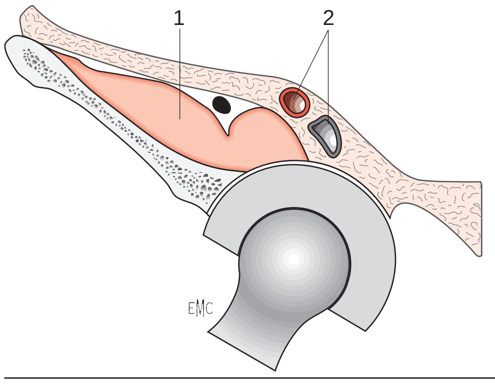

8 *Coupe transversale de la hanche montrant les rapports entre le psoas-iliaque et la partie antérieure du cotyle. 1. Muscle psoas-iliaque ; 2. vaisseaux iliaques.*

Le diagnostic de douleurs d'origine musculaire ne doit être posé qu'avec beaucoup de circonspection. Il ne doit être retenu qu'après avoir éliminé formellement un descellement septique ou aseptique. Il est plus facile pour le chirurgien opérateur de dire au patient qu'il s'agit de douleurs musculaires que de lui avouer que sa prothèse bouge et doit être réopérée.

À part, il faut décrire le syndrome du psoas.

Le tendon du psoas passe devant le cotyle, au niveau de l'éminence iliopectinée et peut être irrité par toute saillie à la partie antéro-inférieure du cotyle prothétique, que ce soit un spicule de ciment ou une partie de la pièce prothétique qui déborde la paroi antérieure du cotyle *(fig 8)*.

La douleur est tout à fait caractéristique : elle n'apparaît que lors des mouvements actifs de flexion de la hanche, par exemple à la montée et descente des escaliers, au passage de la position assise à la position debout. À l'examen, la flexion-rotation externe active réveille la douleur, exacerbée par la pression simultanée du creux inguinal en dehors des vaisseaux cruraux.

Le diagnostic n'est pas facile à affirmer. Les radiographies de profil du cotyle, et surtout un scanner peuvent mettre en évidence la saillie anormale sur laquelle frotte le tendon du psoas.

Douleurs après prothèse totale de hanche d'origine rachidienne [3, 6, 7]

L'âge auquel une arthrose primitive de la hanche impose la mise en place d'une PTH est aussi celui auquel existent des signes de souffrance de la colonne dorsolombaire. S'il est en général facile de différencier une véritable sciatique par compression radiculaire (avec sa topographie précise et les signes cliniques caractéristiques) d'une douleur provenant de la hanche, il peut être difficile de faire la différence entre une douleur due à la prothèse et une douleur projetée due à une compression des branches antérieures ou postérieures des racines L1-L2-L3. En effet, ces branches innervent une partie de la fesse, de la région sacro-iliaque, la région du grand trochanter, les téguments de la région inguinale, et par ses branches terminales antérieures (nerf grand et petit abdominogénitaux, fémorocutané et crural), s'étendent même à la région sacrée, aux organes génitaux, à la cuisse (faces antérieure et externe) *(fig 9)*.

Ces douleurs sont souvent à type de brûlures, plutôt superficielles que profondes. La palpation de la zone douloureuse réveille les douleurs. Lorsqu'il n'y a pas de raison de rapporter ces douleurs à la hanche, un examen attentif de la colonne dorsolombaire, en particulier de la région lombaire haute, est nécessaire : points douloureux paravertébraux ou épineux, contractures des muscles paravertébraux, etc. Une radiographie de toute la colonne dorsolombaire debout est indispensable, retrouvant pincement discal, arthrose interapophysaire postérieure.

Les infiltrations vertébrales, au besoin sous écran de brillance, peuvent constituer un test thérapeutique, tout en sachant qu'elles ne calment pas toujours les douleurs d'origine rachidienne.

Outre ces douleurs projetées, il peut s'associer à une PTH un syndrome du « canal lombaire étroit », avec sa claudication intermittente caractéristique. Parfois, les signes ne sont pas aussi

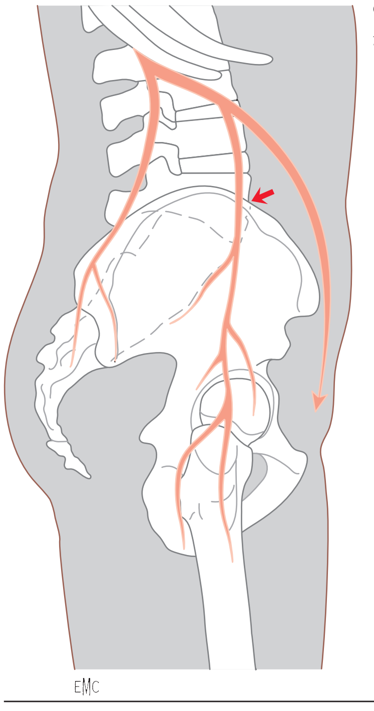

9 *Territoire cutané des branches collatérales du plexus lombaire.*

typiques, ce syndrome se traduisant par des douleurs lombaires basses en ceinture, associées à des douleurs à la face postérieure des deux cuisses. Ce qui doit attirer l'attention de l'examinateur, c'est la bilatéralité des symptômes, même s'ils prédominent souvent du côté de la PTH. La mesure du canal lombaire au scanner fait le diagnostic et guide le traitement qui peut amener à décomprimer les racines lombosacrées. Il faut savoir que les symptômes du canal lombaire étroit peuvent n'apparaître qu'après la mise en place de la prothèse, camouflés qu'ils étaient par la limitation du périmètre de marche due à la coxarthrose.

Douleurs « neuropathiques »

L'algodystrophie de la hanche existe et M Lequesne en a parfaitement décrit la symptomatologie. Elle est beaucoup moins fréquente qu'au genou et aux extrémités, mais elle existe. Les douleurs diffuses internes, permanentes aussi bien au repos qu'à la marche, à la mobilisation de la hanche, apparaissent en général 15 jours à 3 semaines après l'intervention. Le diagnostic en est difficile car l'examen clinique n'est pas d'un grand secours, en dehors du fait que tous les mouvements de la hanche sont douloureux et qu'il existe parfois une hyperesthésie cutanée. Il ne faut pas compter sur l'augmentation de la chaleur locale, l'articulation étant trop profonde. Quant aux signes radiologiques (décalcification diffuse, aspect pommelé), ils sont peu évidents et difficiles à distinguer des remaniements dus à la prothèse. Le traitement, à base de repos, de calmants, d'antidépresseurs et de calcitonine sert en même temps de test diagnostique.

Signalons les douleurs accompagnant les atteintes nerveuses, complications exceptionnelles de la mise en place d'une PTH : section ou surtout étirement du sciatique, du fémorocutané ou du crural. Outre leur caractère intense, on retrouve le plus souvent des signes déficitaires sensitifs, moteurs ou réflexes dans les territoires dépendant du nerf lésé. En dehors d'une section nerveuse qui justifierait un acte chirurgical (suture, greffe), seul un traitement antalgique est indiqué. Heureusement, la grande majorité récupère en laissant parfois des dysesthésies assez gênantes.

Existe-t-il des douleurs inexpliquées ?

Dans environ 1 % des cas, il est impossible de retrouver une origine aux douleurs alléguées par le patient. Que faut-il en penser ? Est-ce une erreur de diagnostic, et la douleur qui a motivé l'intervention avait-elle une autre origine que l'articulation elle-même ? C'est tout

à fait possible. Cependant, un examen attentif permet en général de retrouver les causes de ces douleurs ne provenant pas de la PTH.

Quand il existe un doute sur l'origine de la douleur, il faut faire une infiltration de produit anesthésique dans la hanche, sous écran de brillance. Elle permet de départager les douleurs d'origine prothétique qui disparaissent temporairement, des autres qui ne sont pas influencées par l'infiltration. On retrouve dans toutes les statistiques publiées un très faible pourcentage (0,2 à 0,5 %) de douleurs inexpliquées après PTH. Aussi ne faut-il jamais se presser de réintervenir. Il faut approfondir le « profil psychologique » de ces patients et les confier aux centres de traitement de la douleur.

Conclusion

La douleur constitue l'indication majeure d'une PTH. Quand elle provient bien d'une pathologie articulaire, elle disparaît complètement dans plus de 80 % des cas et le patient dit bien d'ailleurs « qu'il a oublié » sa hanche. Dans 15 % des cas, il peut persister une gêne fonctionnelle légère, mais le patient reste tout à fait satisfait de son opération. Il reste malheureusement environ 5 % de patients qui ne sont pas satisfaits. Il faut bien distinguer deux catégories : ceux qui ont toujours eu mal après l'intervention, même si la douleur est moins importante ou qu'elle a changé de type, et ceux qui ont eu un bon résultat pendant plus ou moins longtemps et qui voient réapparaître leur symptomatologie douloureuse. La première catégorie correspond aux échecs précoces d'une PTH (infection, mauvaise technique opératoire, complications vasculaires, nerveuses, ossifications…) et aux douleurs qui ne proviennent pas de la PTH. La seconde catégorie correspond le plus souvent à une mobilisation de la prothèse, quelle qu'en soit la cause. Ceci impose une surveillance clinique et surtout radiologique de toutes les PTH pour déceler ces complications à moyen et long termes, avant que les destructions osseuses périprothétiques rendent hypothétique la remise en place d'une nouvelle prothèse.

Références

[1] Bourreau F, Doubrere JF, Lene M. Les méthodes d'évaluation de la douleur en clinique. In : La douleur chronique. Paris : Masson, 1985 : 37-42

[2] Dambreville A, Rolland Jacob G, Doubrere et al. Douleurs et prothèses totales de hanche. *Ann Orthop Ouest* 1998 ; 30 : 27-39

[3] De La Caffinière JY, Rocalle J. Canal lombaire étroit arthrosique et PTH. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 323-331

[4] Kouvalchouk JF, Bonnet JM, De Mondenard JP. Le syndrome du pyramidal. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 647-657

[5] Lortat Jacob A. Prothèses totales de hanche infectées. In : Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française, 1998

[6] Maigne R. Le syndrome de la charnière dorso-lombaire. *Sem Hôp Paris* 1981 ; 57 : 547-554

[7] Saillant G. Canal lombaire étroit. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 (suppl 1) : 76

Diagnostic et traitement d'un genou douloureux

V Legré
T Boyer

Résumé. – Le diagnostic d'un genou douloureux, orienté par l'interrogatoire, repose sur un examen clinique détaillé et minutieux, comportant des manœuvres spécifiques, complété par des radiographies standards. Ce bilan permet de déterminer la majorité des pathologies mécaniques articulaires et abarticulaires du genou. Les plus fréquentes sont la gonarthrose après 50 ans et la pathologie rotulienne chez le sujet jeune. La distinction entre un genou inflammatoire et mécanique est une étape initiale capitale du diagnostic, aidée par la biologie, et surtout la ponction articulaire. En présence d'une monoarthrite du genou, l'origine infectieuse doit être éliminée en priorité, avant d'envisager une origine rhumatismale ou microcristalline. Devant un genou douloureux mécanique à radiographie normale, c'est l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui est la plus performante pour identifier précocement la lésion en cause.

Les différentes pathologies du genou sont traitées selon leur origine cartilagineuse, synoviale, osseuse et méniscoligamentaire. Le traitement d'un genou douloureux est volontiers local, et l'arthroscopie en a transformé les possibilités et les résultats.

Mots-clés : genou, gonarthrose, monoarthrite

Introduction

Un genou douloureux peut refléter la plupart des pathologies rhumatologiques. Les orientations diagnostiques sont principalement fonction du caractère mécanique ou inflammatoire de la douleur, de la topographie douloureuse, et de l'âge du sujet.

Le bilan diagnostique est basé sur un interrogatoire et un examen clinique détaillés et rigoureux, complété par des radiographies standards, permettant d'individualiser la majorité des affections mécaniques du genou. L'IRM est d'un apport précieux pour préciser les cas difficiles. Les pathologies du genou seront traitées selon leur origine cartilagineuse, synoviale, osseuse, ou méniscale. Ce travail ne s'attarde pas sur les fractures traumatiques du genou, qui sont traitées dans un autre chapitre.

Moyens diagnostiques

DÉMARCHE CLINIQUE

Elle repose sur un examen clinique rigoureux du genou, effectué de manière systématique, et orienté par l'interrogatoire. On note l'âge, le poids, les sports pratiqués et le niveau sportif, les antécédents en particulier sur le genou atteint, et les antécédents familiaux.

Virginie Legré : Praticien hospitalier en rhumatologie.
Service de rhumatologie du Professeur Lafforgue, CHU Conception, 147, boulevard Baille, 13005 Marseille, France.
Thierry Boyer : Rhumatologue.
Service de rhumatologie du Professeur Meyer, CHU Bichat-Claude Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

■ Interrogatoire

Caractéristiques de la douleur

La date de début, le mode d'installation brutal ou progressif, le caractère permanent ou intermittent de la douleur, son uni- ou bilatéralité, une éventuelle cause déclenchante, sa topographie, orientent le diagnostic lésionnel.

L'horaire mécanique ou inflammatoire de la douleur est essentiel à connaître pour orienter le diagnostic :

– une gonalgie mécanique survient à la mobilisation et/ou à la mise en charge du genou, est calmée par le repos, ne provoque pas de douleurs nocturnes (sauf en cas de changement de position), et ne s'accompagne pas de dérouillage matinal prolongé ;

– une douleur inflammatoire est permanente, ou bien avec une recrudescence nocturne et matinale, non calmée par le repos, avec un dérouillage matinal prolongé (plus de 30-45 minutes).

Mécanisme de survenue

- *Traumatisme direct ou indirect*

Une chute en avant peut provoquer une fracture osseuse ou chondrale, un hygroma.

Un choc appuyé latéral peut entraîner une entorse des ligaments latéraux. Un mécanisme en valgus-flexion-rotation externe peut être responsable selon le degré lésionnel d'une lésion du ligament latéral interne (LLI) puis du ménisque interne, puis du pivot central. Ce même mécanisme peut être à l'origine d'une luxation de rotule.

Un mécanisme en varus-flexion-rotation interne est fréquemment à l'origine d'une lésion isolée du ligament croisé antérieur (LCA).

Une torsion excessive est responsable de lésions des ménisques et/ou du pivot central.

Un choc frontal, type accident de moto, est retrouvé dans les lésions du ligament croisé postérieur (LCP).

Toute référence à cet article doit porter la mention : Legré V et Boyer T. Diagnostic et traitement d'un genou douloureux. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-325-A-10, 2003, 24 p.

Tableau I. – Diagnostic lésionnel selon la localisation de la douleur du genou.

Topographie des douleurs provoquées à la pression		Lésion
Antérieure	au-dessus de la rotule médiane, périrotulienne sous la rotule	tendinite quadricipitale chondropathie rotulienne, hygroma tendinopathie rotulienne TTA : Osgood-Schlatter chez l'adolescent
Interne	sur l'interligne au-dessus de l'interligne sous l'interligne	lésion méniscale interne, arthrose FTI entorse LLI, fracture de contrainte condyle ONA fracture de contrainte plateau tibial interne tendinite patte d'oie (rarement)
Externe	sur l'interligne au-dessus de l'interligne	lésion méniscale externe syndrome de la bandelette iliotibiale (fascia lata)
Postérieure		rotule (douleur projetée) kyste poplité

TTA : tubérosité tibiale antérieure ; FTI : fémorotibial interne ; LLI : ligament latéral interne ; ONA : ostéonécrose aseptique.

Un shoot dans le vide ou contré ainsi qu'une contracture brutale du quadriceps (évitement d'une chute arrière à ski) peuvent à eux seuls entraîner une lésion du LCA.

- *Microtraumatismes*

Le relevé d'une position accroupie chez un patient de plus de 40 ans peut expliquer une rupture du segment postérieur du ménisque interne.

Une douleur fémoropatellaire peut être déclenchée par une descente de pente en montagne, la position à genoux prolongée (carrelage). Le syndrome de la bandelette de Maissiat (fascia lata) est pratiquement toujours provoqué par une course à pied prolongée. Les tendinites rotuliennes sont l'apanage des sports de saut.

- *Absence de traumatisme*

La survenue d'une douleur du genou en dehors de tout traumatisme doit faire évoquer une poussée arthrosique, une méniscopathie, un rhumatisme inflammatoire, une maladie osseuse ou synoviale. Un début brutal doit faire penser à une fracture de contrainte, à une nécrose, à une rupture méniscale sur ménisque dégénératif.

Siège de la douleur spontanée

Douleur localisée : le caractère localisé de la douleur évoque une lésion précise. La reproduction de la douleur à la pression de ces zones oriente le diagnostic *(tableau I)*.

Douleur diffuse : penser à une douleur projetée : hanche, cruralgie (rechercher une douleur de cuisse ou aine), un rhumatisme inflammatoire, une algodystrophie, une chondropathie.

Signes d'accompagnement

- *Épanchement articulaire*

Il est évident devant un genou gonflé, suspecté si le genou est empâté. Des antécédents de gonflement du genou sont recherchés.

- *Instabilité*

Des épisodes répétés de dérobement en torsion sont très fréquemment la traduction d'une rupture ancienne du LCA. Des dérobements en descente (« pseudodérobements » ou « lâchage du genou » par sidération antalgique du quadriceps) correspondent le plus souvent à une pathologie rotulienne.

- *Blocages*

Un blocage vrai (genou en flexion avec impossibilité d'extension, déblocage par certaines manœuvres) signe de façon presque constante une anse de seau méniscale. Il peut être douloureux ou non. Dans de très rares cas, il peut s'agir de la mobilisation d'un corps étranger intra-articulaire, d'un clapet cartilagineux, d'une tumeur synoviale pédiculée.

Un pseudoblocage (impossibilité douloureuse de fléchir le genou) peut fréquemment se rencontrer dans les pathologies fémoropatellaires et les plicae.

- *Douleurs brèves et brutales*

Ces douleurs surviennent à la marche dans l'axe ou lors des mouvements de torsion ; elles apparaissent brutalement, sans prévenir (en « éclair », en « coup de poignard »), « bloquant » le patient sur place (il ne s'agit pas d'un vrai blocage, mais d'un pseudoblocage lié à la douleur), durant quelques secondes puis disparaissant. Ces symptômes évoquent un fragment instable et mobile, accessible à l'arthroscopie : languette méniscale, corps étranger intra-articulaire, clapet cartilagineux, voire synovite villonodulaire localisée ou moignon de LCA. Les douleurs brèves et brutales peuvent entraîner un dérobement d'esquive et réflexe du genou, mais la douleur précède alors le dérobement.

Examen clinique

Debout

L'analyse de la morphologie des membres inférieurs recherche un varus, un valgus, un flessum, un recurvatum, un trouble de torsion tibiale, un strabisme rotulien. On note un éventuel trouble veineux des membres inférieurs.

Marche

On recherche une boiterie. Certaines instabilités postéro-internes entraînent une torsion caricaturale du genou étudié par l'arrière.

Couché

- *Inspection*

Elle cherche une amyotrophie, un flessum, un gonflement du genou. Un recul de la tubérosité tibiale antérieure (TTA) en flexion signe une lésion du LCP. Une TTA trop externe par rapport à l'axe du tendon quadricipital à 30° de flexion (signe de la baïonnette) est un facteur de risque d'hyperpression rotulienne externe.

Les amplitudes articulaires sont évaluées (valeurs normales : flexion 140°, extension 0 à 5°, valgus physiologique 3°).

- *Palpation*

Elle recherche :

– un épanchement articulaire, par le classique choc rotulien, et le signe du flot (ou signe du « ballottement ») pour les épanchements plus minimes (refoulement par la main de l'examinateur du liquide du cul-de-sac vers les rampes et perception du flot liquidien par la deuxième main). Il faut reconnaître le rare épanchement « suspendu » pouvant exister en cas de plica supérieure complète et expliquant une éventuelle ponction « blanche ». Il faut rechercher un kyste poplité qui est l'équivalent postérieur d'un épanchement articulaire.

Tableau II. – Causes des hémarthroses.

Traumatisme avec ou sans fracture
Hémophilie et autres troubles de coagulation
Traitement anticoagulant
Syndrome myéloprolifératif
Synovite villonodulaire
Hémangiome synovial
Autres tumeurs synoviales
Chondrocalcinose
Arthrose sévère

Une hydarthrose peut se rencontrer dans presque toutes les lésions articulaires. Sa présence permet d'exclure une pathologie extra-articulaire ou projetée. Au moindre doute, une ponction articulaire par voie latérorotulienne externe, avec analyse du liquide synovial, oriente le diagnostic vers une étiologie mécanique ou inflammatoire.

Un épanchement post-traumatique immédiat (hémarthrose) correspond dans 90 % des cas à une rupture du LCA, et dans les autres cas à une luxation de rotule, à une désinsertion méniscale ou à une fracture ostéochondrale. Les autres causes d'hémarthroses sont plus rares *(tableau II)*.

La palpation recherche également :

– les points douloureux à la pression, dont le siège oriente fortement le diagnostic *(tableau I)* ;

– une tuméfaction :

 – postérieure : kyste poplité,

 – sur un interligne : kyste méniscal secondaire à une lésion méniscale (surtout externe), fragment méniscal luxé en sous-cutané.

Un cas particulier est le corps étranger palpable et mobile (phénomène de la souris articulaire), ou une exceptionnelle tumeur synoviale palpable (forme nodulaire des synovites villonodulaires [SVN], hémangiome synovial).

• *Manœuvres spécifiques*

Rotuliennes :

– palpé rotulien des facettes : après avoir subluxé la rotule en dedans et en dehors. Ce signe est très peu spécifique ;

– examen de la dynamique rotulienne dans les premiers degrés de flexion ;

– signe de Smillie : instabilité provoquée par la poussée manuelle de la rotule vers l'extérieur par l'examinateur, tandis qu'il effectue une flexion progressive, provoquant une sensation d'appréhension désagréable ;

– signe du rabot : sensation de craquement perçue par l'examinateur qui mobilise la rotule sur la trochlée (chondropathie) ;

– craquements fémoropatellaires à l'extension active du genou (la main de l'examinateur est posée sur la rotule) : chondropathie fissuraire et arthrose fémoropatellaire [3]. Ce signe est souvent plus net en charge, au cours de l'accroupissement.

Méniscales :

– signe de Oudard : douleur à la pression de l'interligne fémorotibial antéro-interne lors de l'extension active du genou ;

– *grinding test* : patient en décubitus ventral, genou fléchi à 90° : compression par appui sur le pied ; recherche d'une douleur dans les mouvements de torsion externe de la jambe (pour le ménisque interne) et interne (pour le ménisque externe) ;

– signe de MacMurray : douleur aiguë (cri méniscal interne) lors de l'extension passive depuis 120° de flexion, le pied étant maintenu en rotation externe et l'avancée du ménisque étant empêchée par l'appui par un doigt sur la partie antérieure de l'interligne fémorotibial interne ;

– manœuvre de Cabot (cri méniscal externe) : genou fléchi en position de tailleur, pouce dans l'interligne fémorotibial externe puis extension de la jambe en maintenant le pied en rotation interne.

Ligamentaires : recherche de laxités :

– latérale en varus (lésion du LLE), en valgus (lésion du LLI), en flexion à 30° et en extension par comparaison au côté sain ;

– antérieure à 30° de flexion. Le signe de Lachman, pathognomonique d'une lésion du LCA, consiste à maintenir d'une main l'extrémité inférieure du fémur pendant que l'autre tente de déplacer vers l'avant l'extrémité supérieure du tibia. Un arrêt retardé « dur » signe une distension ou une rupture partielle du LCA. Un arrêt « mou » signe sa rupture complète ;

– antérieure à 90° de flexion (tiroir) témoin d'une lésion du LCA associée à une lésion des coques postérieures. Un tiroir aggravé en rotation externe signe une atteinte du point d'angle postéro-interne. À l'inverse, une aggravation en rotation interne signe une lésion du point d'angle postéroexterne ;

– postérieure (lésion du LCP) : le meilleur signe est le recul du rebord antérieur du plateau tibial interne par rapport au condyle à la palpation, genou fléchi à 90°. La recherche d'un tiroir postérieur complète l'examen ;

– le ressaut rotatoire interne reproduit la sensation d'instabilité du patient. Il consiste à subluxer le plateau tibial externe sous le fémur. Il peut être recherché à partir de la flexion ou de l'extension. Il réalise un ressaut particulier plus ou moins spectaculaire. Le *jerk test* se fait depuis la flexion, pied en rotation interne pendant que l'autre main imprime un valgus et étend progressivement le genou. Le signe de Lemaire réalise le même test en partant de l'extension, la subluxation antérieure du plateau tibial externe se réduisant brutalement en créant le ressaut.

En urgence, l'examen est possible sur le terrain avant la constitution d'une hémarthrose.

Il est parfois impossible quelques heures après, en raison de la douleur, du gonflement et de l'appréhension du sportif.

Évaluation fonctionnelle

Dans les pathologies chroniques, une évaluation fonctionnelle est utile pour le suivi et pour certaines décisions thérapeutiques. On utilise habituellement l'échelle visuelle analogique (EVA) de la douleur en 100 mm, l'indice algofonctionnel de Lequesne et/ou le score du WOMAC. Dans ces scores, les principaux paramètres évaluant l'impotence fonctionnelle liée au genou sont le périmètre de marche, la difficulté à la montée et à la descente des escaliers, la gêne lors des gestes de la vie quotidienne (mettre ses chaussettes, chaussures, accroupissement).

Exclure une douleur extra-articulaire

Douleur projetée

Lorsqu'il n'existe pas, à l'examen, de signe évident d'atteinte articulaire du genou (épanchement, mobilisation limitée, point douloureux), il faut en priorité éliminer les gonalgies projetées :

– atteinte de la hanche : une douleur d'origine coxofémorale se manifeste classiquement par une douleur inguinale irradiant à la face antérieure de la cuisse et au genou. Parfois, la douleur prédomine ou ne touche que le genou. L'examen clinique de la hanche, surtout en rotation interne (dans le plan du lit et en flexion-adduction en maintenant le genou fixé), rétablit le diagnostic et est complété par une radiographie ;

– cruralgie : la douleur, typiquement radiculaire (racine L3 ou L4), peut prédominer au genou. Il faut rechercher une lombalgie, un signe de Léri (douleur à l'extension de la cuisse sur le bassin, genou fléchi à 90°, le patient étant en décubitus ventral), des signes neurologiques (abolition d'un réflexe rotulien, paresthésies, hypoesthésie du territoire atteint, amyotrophie du quadriceps, déficit musculaire du quadriceps ou du psoas).

Pathologie abarticulaire

- *Tendinites*

Rencontrées surtout en milieu sportif, leur diagnostic est clinique. Il s'agit d'une douleur localisée au tendon atteint, reproduite à la pression sur l'insertion tendineuse et à la mise en tension contrariée. Les radiographies, facultatives, sont normales ou montrent rarement une calcification d'hydroxyapatite. En cas de doute, l'échographie précise la lésion en montrant un épaississement du tendon, un aspect hétérogène, et parfois des nodules. Des signes de rupture sont recherchés. Le recours à une IRM est le plus souvent inutile.

Le traitement consiste en une mise au repos du genou, l'application locale de glace et d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), parfois une infiltration (à éviter sur l'appareil extenseur), des étirements et une physiothérapie.

Les principales localisations sont :

– appareil extenseur :

 – tendinite rotulienne : c'est le plus souvent une ténopériostite de la pointe de la rotule se manifestant par une douleur sous-rotulienne exacerbée lors de la montée ou la descente des escaliers et la flexion en charge du genou ;

 – maladie d'Osgood-Schlatter : cette épiphysite de croissance est liée à un retard d'ossification de la TTA. Elle se manifeste chez l'adolescent par une douleur de la région de la TTA, souvent accompagnée d'une tuméfaction. Les radiographies montrent des modifications de l'insertion osseuse du tendon (décollement, arrachement, fragmentation, isolement d'un noyau osseux). Le traitement, difficile, dépend de la forme clinique et peut aller jusqu'à une immobilisation plâtrée. Cependant, l'évolution est habituellement favorable en fin de croissance ;

 – tendinite quadricipitale : rare, elle se manifeste par une douleur sus-rotulienne. Il faut se méfier, chez le sujet âgé, d'une rupture à bas bruit. Les radiographies montrent parfois une ossification sus-rotulienne, et l'échographie affirme le diagnostic ;

– tendinite de la patte d'oie : diagnostic rare, elle correspond à une tendinite d'insertion des ischiojambiers. La douleur est réveillée par la palpation de la face interne du tibia en dessous de l'interligne fémorotibial interne. Il existe parfois une tuméfaction en rapport avec une bursite. La flexion contrariée du genou déclenche la douleur. En cas d'échec du traitement médical habituel des tendinites, une infiltration locale est souvent efficace. Il faut préciser qu'une telle zone douloureuse à la pression existe aussi dans la gonarthrose et la fracture de fatigue du plateau tibial interne, pour lesquelles le diagnostic de tendinite de la patte d'oie ne doit pas être porté par excès ;

– syndrome de la bandelette iliotibiale de Maissiat : apanage du coureur de fond, il s'agit d'un conflit entre le fascia lata et le condyle externe (mécanisme de l'essuie-glace dans les mouvements de flexion-extension répétés). Le genu varum est un facteur favorisant. La douleur survient progressivement après un temps de course souvent long et oblige le coureur à s'arrêter. L'examen montre un point douloureux nettement au-dessus de l'interligne externe. La douleur est reproduite par la pression de la bandelette iliotibiale en réalisant une extension passive du genou de 90° à 0° (test de Noble). Le traitement fait appel au repos, à la confection d'orthèses plantaires avec coin externe valgisant, aux infiltrations locales, et très rarement à la chirurgie.

- *Hygroma du genou*

Il s'agit d'une bursite prérotulienne, le plus souvent secondaire à des microtraumatismes répétés (travail à genou du carreleur) ou à un traumatisme direct. Une infection doit être éliminée. L'hygroma du genou se présente comme une tuméfaction molle, souvent peu douloureuse, située à la face antérieure du genou *(fig 1)*. L'examen clinique ne montre pas d'épanchement articulaire et la mobilisation du genou est normale. Le traitement comporte des topiques locaux, des ponctions évacuatrices avec infiltration cortisonique en l'absence d'épanchement sanglant, en prenant garde au risque de surinfection propre à cette pathologie. Les cas rebelles justifient un traitement chirurgical. La bursectomie arthroscopique est un apport récent.

1 *Hygroma du genou.*

Tableau III. – Diagnostic d'une gonalgie mécanique ou inflammatoire.

	Genou mécanique	Genou inflammatoire
Clinique	douleur à l'utilisation calmée par le repos pas de réveil nocturne pas ou peu de dérouillage matinal	douleur nocturne et matinale non calmée par le repos signes inflammatoires locaux dérouillage matinal prolongé
Liquide articulaire (numération, formule)	< 20 000 élément/mm^3 (et généralement > 50 % PN) ou hémarthrose	> 2 000 éléments/mm^3 (et généralement > 50 % PN)
Biologie	normale	syndrome inflammatoire (inconstant)

Genou mécanique ou inflammatoire

La clinique permet le plus souvent de différencier un genou mécanique d'un genou inflammatoire. En cas de doute, la confirmation est obtenue par les examens biologiques (élévation de la vitesse de sédimentation [VS] et de la protéine C réactive [CRP]), et surtout par l'analyse du liquide synovial comportant une numération et une formule cellulaire *(tableau III)*.

Les principales orientations diagnostiques sont résumées dans la figure 2. Il faut signaler certaines pathologies d'allure pseudo-inflammatoire, telles que l'algodystrophie ou l'ostéome ostéoïde, présentant un aspect clinique pseudo-inflammatoire qui contraste avec une biologie normale et un liquide synovial mécanique en cas d'épanchement.

EXAMENS PARACLINIQUES

Radiographies

Longtemps normales dans la plupart des pathologies, elles sont cependant indispensables, sauf en cas de pathologie abarticulaire. L'ordonnance type est la suivante :

– radiographies comparatives des genoux :

 – face en charge ;

 – face en « schuss » (flexion 30°) ;

 – profil ;

 – défilés fémoropatellaires 45° ;

 – bassin de face.

La mesure de l'épaisseur de l'interligne articulaire (utilisation d'une simple règle millimétrée) se justifie dans les atteintes du cartilage

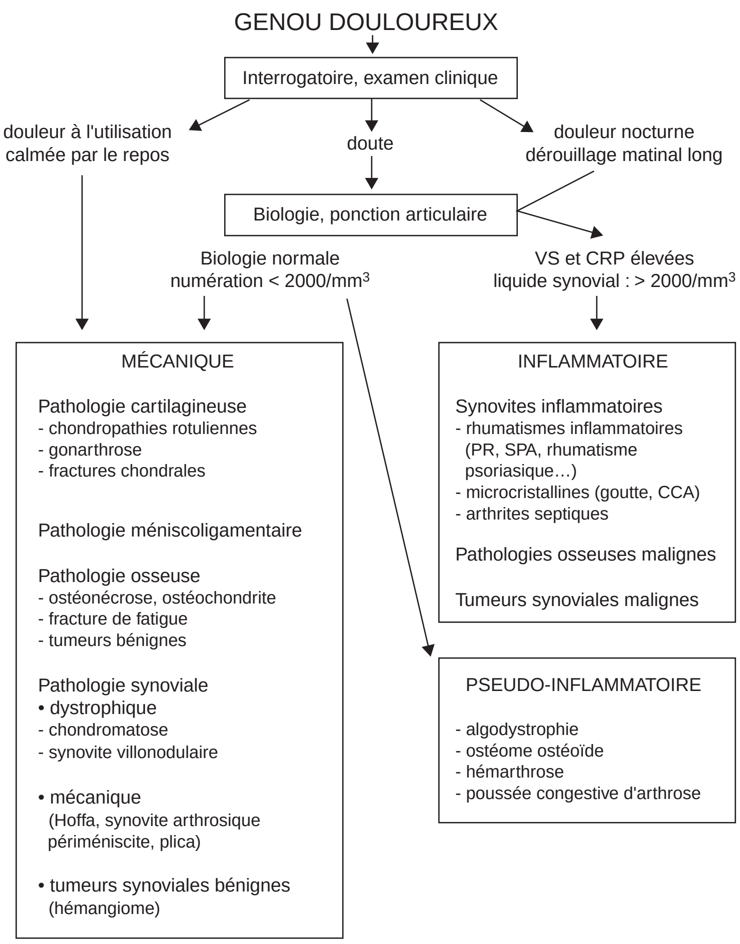

2 *Orientations diagnostiques devant un genou mécanique ou inflammatoire. VS : vitesse de sédimentation ; CRP : protéine C réactive ; PR : polyarthrite rhumatoïde ; SPA : spondylarthrite ankylosante ; CCA : chondrocalcinose articulaire.*

Tableau IV. – Analyse du liquide synovial du genou.

Analyse du liquide synovial	Renseignements cliniques attendus
tube 1 : cytologie + numération et formule	liquide mécanique ou inflammatoire
recherche de cristaux	goutte ou chondrocalcinose
tube 2 : bactériologie	suspicion d'arthrite septique
tube 3 : recherche de BK	suspicion de tuberculose

Tableau V. – Bilan biologique d'un genou inflammatoire.

Bilan biologique initial	Indication
NFS, VS, CRP	bilan de base
Uricémie	si terrain ou antécédents goutteux
Calcémie, phosphorémie, PAL	si suspicion de CCA ou d'affection osseuse
Latex-Waaler-Rose	si suspicion de rhumatisme inflammatoire
AcAN, typage HLA B27...	

NFS : numération formule sanguine ; VS : vitesse de sédimentation ; CRP : protéine C réactive ; PAL : phosphatases alcalines leucocytaires ; AcAN : anticorps antinucléaires ; CCA : chondrocalcinose articulaire

(arthroses) et nécessite de bonnes conditions techniques : genou de face (épines tibiales au centre de l'échancrure intercondylienne), avec rayon enfilant le plateau tibial. Le cliché en « schuss » permet une détection plus précoce de la gonarthrose (pincement fémorotibial postérieur).

Pour explorer les pathologies rotuliennes, les incidences axiales (défilés fémoropatellaires) et le profil strict (condyles superposés) permettent d'apprécier la présence de dysplasies ou d'instabilités objectives. Une gonalgie projetée, provenant d'une pathologie de hanche est recherchée par la radiographie du bassin.

Les téléradiographies (clichés grands axes des membres inférieurs) permettent un calcul des déviations axiales en varus ou en valgus, et ne sont justifiées qu'en préopératoire ou pour aider au pronostic.

Ponction articulaire

Une ponction doit être effectuée devant tout épanchement articulaire initial (d'autant qu'elle a un effet antalgique immédiat), avec de strictes conditions d'asepsie, et en l'absence d'hypocoagulation (exception pour les suspicions d'arthrite septique qui constituent une urgence).

En pratique, un à trois tubes sont envoyés au laboratoire de bactériologie de cytologie ou d'anatomopathologie selon le contexte, avec un libellé adapté *(tableau IV)*.

L'analyse du liquide articulaire permet de diagnostiquer :

– une hémarthrose ;

– un épanchement mécanique (liquide transparent et visqueux, numération < 2000 éléments/mm^3 avec moins de 50 % de polynucléaires) ;

– un épanchement inflammatoire (liquide fluide et trouble, numération > 2000 éléments/mm^3 avec plus de 50 % de polynucléaires sauf dans les arthrites lymphocytaires). La recherche de facteurs immunologiques dans le liquide articulaire offre peu d'intérêt ;

– une arthrite microcristalline (cristaux d'urate de sodium dans la goutte, cristaux de pyrophosphate de calcium dans la chondrocalcinose articulaire [CCA]) : cette analyse nécessite un laboratoire spécialisé possédant un microscope à polarisation ;

– et surtout une arthrite septique (identification d'un germe, aspect purulent, numération élevée avec polynucléaires altérés).

Biologie

Un bilan sanguin est prescrit en cas de gonalgie de type inflammatoire ou en cas de doute. Il comprend toujours un bilan inflammatoire ; les autres examens sont orientés selon le contexte clinique et les antécédents *(tableau V)*.

Tableau VI. – Affections diagnostiquées par la biopsie synoviale.

Arthrite septique
Tuberculose, brucellose
Sarcoïdose
SVN, chondromatose
Tumeurs synoviales

Scintigraphie osseuse

Bien que non spécifique, l'avantage de cet examen est sa sensibilité pour détecter toute affection osseuse infraradiologique. Supplantée par l'IRM, la scintigraphie garde un intérêt pour le bilan d'ostéopathies à localisations multiples (ostéonécrose aseptique [ONA], métastases osseuses, maladie de Paget,...) ou en cas d'impossibilité d'obtenir une IRM.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

C'est le meilleur examen pour explorer toutes les structures anatomiques du genou (os, ménisques, ligaments), à l'exception du cartilage, dont l'analyse magnétique n'est pas encore suffisamment fiable. Cependant, son prix et son accessibilité en limitent les indications aux genoux douloureux mal cadrés par le bilan initial, et au bilan anatomique préopératoire. Les séquences T1, T2, T2 fat sat ou en écho de gradient sont habituellement suffisantes. Lorsque l'on suspecte une pathologie synoviale tumorale ou pseudotumorale (SVN [synovite villanodulaire] en particulier), une séquence T1 après injection de gadolinium est utile pour différencier le tissu synovial de l'épanchement articulaire. L'interprétation des lésions méniscales doit être prudente, surtout après 50 ans, où l'on observe très fréquemment des hypersignaux méniscaux sans signification clinique.

Scanner et arthroscanner

Le scanner possède peu d'indications dans la pathologie du genou : bilan préopératoire d'une instabilité rotulienne, exploration d'une tumeur osseuse (ostéome ostéoïde en particulier).

L'arthroscanner, en revanche, est particulièrement utile pour l'exploration des chondropathies fémoropatellaires, et fémorotibiales infraradiologiques, des chondromatoses synoviales non ossifiées, et pour le diagnostic de lésion méniscale instable en l'absence d'IRM ou sur ménisque dégénératif.

Échographie

Cet examen simple et peu coûteux a pour indications principales la pathologie abarticulaire, et l'exploration d'un kyste poplité.

Arthroscopie

Elle possède un rôle thérapeutique essentiel, en dehors de la gonarthrose, dans la pathologie non osseuse du genou (méniscectomie, ablation de corps étrangers, synovectomie...), avec une morbidité très faible par rapport à la chirurgie conventionnelle. Son intérêt diagnostique est très limité, actuellement, par les performances de l'IRM et de l'arthroscanner avec coupes de reconstruction. Il se réduit surtout aux pathologies synoviales, l'arthroscopie permettant en particulier des biopsies synoviales dirigées (SVN, arthrites septiques).

Biopsie synoviale

Rarement indiquée, elle peut être réalisée à l'aveugle au trocart, ou mieux, de façon dirigée sous arthroscopie, ce qui en améliore le rendement.

Les meilleures indications de la biopsie synoviale du genou sont les suspicions de certaines affections synoviales *(tableau VI)*. Elle permet la confirmation anatomopathologique du diagnostic, et assure une identification du germe plus performante que dans le liquide synovial au cours des arthrites infectieuses.

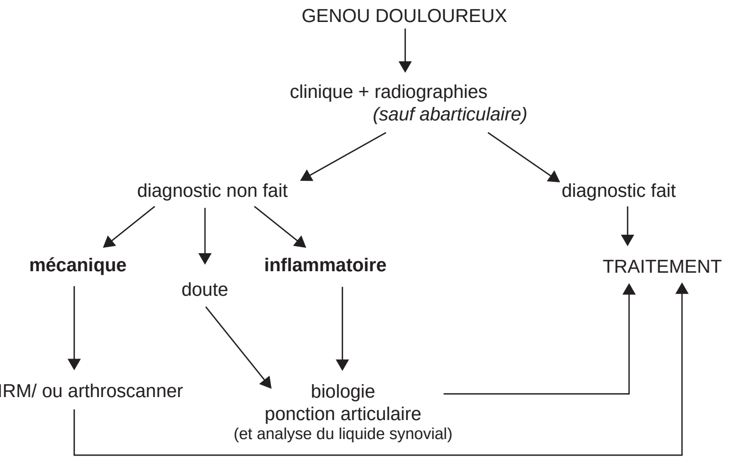

3 *Démarche diagnostique et thérapeutique devant un genou douloureux. IRM : imagerie par résonance magnétique.*

Tableau VII. – Diagnostic anatomique d'un genou douloureux mécanique.

Syndrome fémorotibial (chondropathie, arthrose ONA, fracture de contrainte sous-chondrale)	douleur latérale interne (FTI) ou externe (FTE) douleur à la mise en charge (marche, montée escaliers) douleur à la pression de l'interligne FTI ou FTE genu varum ou valgum = facteur prédisposant
Syndrome rotulien (chondropathie, hyperpression, arthrose, plica)	douleur antérieure (ou poplitée) douleur à la descente des escaliers douleur à la position assise prolongée (signe du cinéma) douleur à la pression des facettes rotuliennes ou en hyperflexion signe du rabot signe de Smillie
Syndrome méniscal	douleur latérale interne (MI) ou latérale externe (ME) douleur à la marche, en rotation, à l'accroupissement douleur à la pression de l'interligne FTI (MI) ou FTE (ME) épisodes de blocages en extension +/- flessum manœuvres méniscales (*grinding test*, cri méniscal, MacMurray)
Syndrome ligamentaire (LCA)	douleur globale hémarthrose dérobements tests de laxité (Lachman, ressaut rotatoire)

ONA : ostéonécrose aseptique ; FTI : fémorotibial interne ; FTE : fémorotibial externe ; MI : ménisque interne ; ME : ménisque externe

La démarche clinique et paraclinique devant un genou douloureux est résumée dans la figure 3.

ORIENTATIONS DIAGNOSTIQUES

Diagnostic clinique anatomique

Un interrogatoire soigneux et un bon examen clinique orientent souvent rapidement le diagnostic d'un genou mécanique *(tableau VII)*.

Diagnostics selon l'âge

En pathologie non traumatique, certains diagnostics sont évoqués préférentiellement selon l'âge du patient *(tableau VIII)*, bien que cette distinction reste schématique.

Diagnostics « minute »

Certains diagnostics sont habituellement posés immédiatement après l'examen clinique *(tableau IX)*. Les examens paracliniques n'ont d'intérêt que pour la stratégie thérapeutique.

Tableau VIII. – Étiologies d'un genou douloureux selon l'âge.

Enfant, adolescent	Adulte < 50 ans	Sujet « âgé »
instabilité rotulienne	tendinopathies	gonarthrose
ostéochondrie Osgood-Schlatter	chondropathies	lésions méniscales dégénératives
hémangiome synovial	rhumatismes inflammatoires (PR, rhumatisme psoriasique, SPA, ...)	goutte, chondrocalcinose
ostéome ostéoïde	synovite villonodulaire	ONA
ménisque discoïde	chondromatose synoviale	fracture de fatigue

PR : polyarthrite rhumatoïde ; SPA : spondylarthrite ankylosante ; ONA : ostéonécrose aseptique

Tableau IX. – Diagnostics « minute » d'un genou douloureux.

Diagnostics « minute »	Éléments du diagnostic
Rupture méniscale en anse de seau	douleur fémorotibiale brutale au relever d'un accroupissement blocage du genou en flexion réduction par manœuvre
Kyste méniscal externe	tuméfaction antéroexterne
Rupture du LCA	douleur + gonflement rapide après une torsion ou un choc dérobements, Lachman, ressaut rotatoire
Rupture du quadriceps	douleur sus-rotulienne impossibilité de contraction
Hygroma prérotulien	tuméfaction en avant de la rotule après un choc ou des frottements pas d'épanchement articulaire
Maladie d'Osgood-Schlatter	douleur sous-rotulienne chez un adolescent tuméfaction sur la tubérosité tibiale antérieure
Kyste poplité (rechercher la cause)	douleur ou gêne poplitée tuméfaction poplitée palpable
Bandelette iliotibiale	douleur fémorotibiale externe lors de la course à pied test de Noble

LCA : ligament croisé antérieur

Pathologies

PATHOLOGIES DU CARTILAGE

Chondropathies

Elles sont très fréquentes et peuvent toucher un ou plusieurs compartiments du genou.

Ces chondropathies ont fait l'objet de plusieurs classifications anatomopathologiques ou arthroscopiques *(tableau X)*.

Beguin et Locker ont perfectionné la classification initiale d'Outerbridge en introduisant la notion de profondeur des fissures. Le score de la Société française d'Arthroscopie, utilisé en recherche, intègre les deux classifications en tenant compte à la fois de la profondeur des lésions et de leur surface [16].

Les chondropathies peuvent être idiopathiques, traumatiques ou microtraumatiques, ou encore apparaître sur une dysplasie.

Elles sont d'une extrême fréquence chez le sujet âgé, mais peuvent également survenir très précocement, chez le sujet jeune présentant des antécédents traumatiques ou une dysplasie. Fait majeur, il n'existe aucune corrélation anatomoclinique, et la découverte d'une chondropathie devant un genou douloureux ne doit pas faire conclure à sa responsabilité.

La douleur est mécanique, localisée au compartiment atteint *(tableau VII)*, et déclenchée par la pression ou la mise en charge de la zone atteinte. Elle s'accompagne parfois d'un épanchement articulaire mécanique.

Le diagnostic de chondropathie fissuraire du genou est établi par l'arthroscanner du genou, et parfois par l'IRM. Un œdème osseux sous-chondral en IRM, peut parfois expliquer une partie des douleurs. Dans les atteintes superficielles difficiles à mettre en évidence, l'arthroscopie permet la visualisation directe des lésions cartilagineuses (quatre stades précédemment décrits). Cependant, l'arthroscopie est indiquée seulement en cas de symptomatologie d'obstacle mécanique (clapet cartilagineux), et à titre thérapeutique.

Tableau X. – Classifications anatomiques des chondropathies.

Classification d'Outerbridge [43]	Beguin et Locker [4]
Stade I : ramollissement (chondromalacie)	I : chondromalacie
Stade II : fissurations sur une surface de moins de 1/2 pouce	II : fissures superficielles
Stade III : fissurations sur plus de 1/2 pouce	III : fissures profondes
Stade IV : ulcération	IV : os sous-chondral à nu

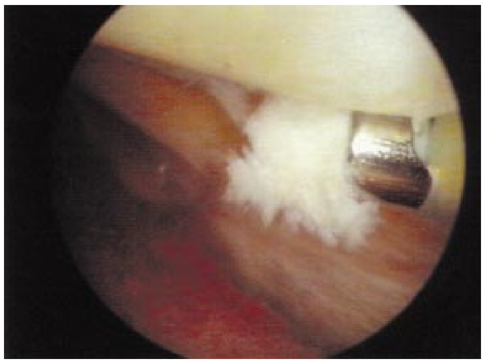

4 *Arthroscopie : clapet cartilagineux rotulien.*

Un cas particulier mérite d'être décrit : le clapet cartilagineux, en particulier rotulien. Cette chondropathie assimilée à un stade III est une véritable fracture chondrale, et survient à la suite de traumatismes ou microtraumatismes. Le clapet se manifeste par une douleur vive lors de certains mouvements, avec souvent une sensation d'accrochage et parfois des blocages brefs. Un épanchement articulaire est souvent présent. L'arthroscanner du genou dépiste la lésion, qui est confirmée et traitée par arthroscopie *(fig 4)*.

Le lien entre chondropathie et arthrose est difficile à établir. La chondropathie est bien la manifestation initiale de la dégradation articulaire arthrosique, et une chondropathie de stade IV est assimilée à une arthrose lorsqu'elle est étendue. Cependant, l'évolution inéluctable d'une chondropathie (en particulier rotulienne) vers l'arthrose, n'est pas démontrée. De même, le lien entre chondropathie et syndrome rotulien est loin d'être démontré.

Le traitement des chondropathies vise à diminuer l'hyperpression de la zone atteinte, et s'apparente à celui de la gonarthrose.

Pathologie fémoropatellaire

Extrêmement fréquente, l'atteinte rotulienne possède une nosologie complexe résumée dans le tableau XI.

Syndrome rotulien douloureux

Il représente une entité extrêmement fréquente, en particulier chez les sujets jeunes. Le tableau clinique se limite à une douleur antérieure mal définie, autour de la rotule, mais parfois irradiée vers l'un des interlignes fémorotibiaux. La douleur est accentuée par la descente des escaliers, la station assise prolongée (signe du cinéma : douleur calmée par l'extension). Elle peut s'accompagner de pseudoblocages ; ceux-ci se différencient en tout point des blocages vrais : ils sont fugaces, empêchent la flexion et non l'extension, et ne nécessitent pas de manœuvres de déblocage, puisqu'il n'existe pas d'obstacle mécanique. Un épanchement articulaire de type mécanique peut survenir. Les examens complémentaires sont normaux. En particulier, les radiographies ne montrent habituellement pas de signe de dysplasie rotulienne ou trochléenne.

Le traitement de ces douleurs antérieures du genou est difficile. Il fait appel à l'arrêt des activités sportives et à la rééducation

Tableau XI. – Genou rotulien douloureux et/ou instable.

Syndrome rotulien douloureux	Instabilité rotulienne potentielle	Instabilité rotulienne objective	Arthrose fémoropatellaire
Douleur antérieure	Douleur inconstante Instabilité subjective	Luxation rotulienne Hémarthrose	Douleur Signe du rabot
Pas de luxation	Pas de luxation	Au moins une luxation	Pas de luxation
Radiographies normales	Anomalies radiologiques constantes : dysplasie ou instabilité fémoropatellaire (dysplasie trochléorotulienne, rotule haute, bascule rotulienne, TA-GT augmentée)		Anomalies radio : - signes d'arthrose - signes d'instabilité (si secondaire)
Chondropathie possible	Chondropathie traumatique		Chondropathie évoluée

essentiellement dirigée vers l'étirement musculaire du droit antérieur et des ischiojambiers. Le renforcement du vaste interne, longtemps prôné par assimilation à la dysplasie fémoropatellaire, n'a pas d'indication logique dans ce syndrome douloureux [17]. Les antalgiques, les AINS et la physiothérapie antalgique sont utilisés ponctuellement lors des phases douloureuses. Il n'y a aucune indication chirurgicale dans cette pathologie.

Instabilités rotuliennes

Il s'agit d'un symptôme traduisant un mauvais engagement de la rotule dans la trochlée fémorale au cours de la flexion du genou, entraînant une luxation externe de la rotule. Les instabilités rotuliennes ont été parfaitement classées par l'École lyonnaise [12], qui différencie :

– l'instabilité rotulienne objective qui comporte toujours au moins un épisode de luxation ;

– l'instabilité rotulienne potentielle au cours de laquelle aucun épisode de luxation vraie n'est survenu.

Les signes cliniques apparaissent souvent à l'adolescence, chez la fille dans 75 % des cas, et affectent les deux genoux dans 40 % des cas. On peut observer des épisodes de luxation de rotule (avec hémarthrose habituelle) ou une instabilité subjective avec sensation de rotule qui lâche. L'examen clinique recherche une rotule hyperlaxe.

Les radiographies montrent dans les deux types d'instabilité, les mêmes anomalies mais à des degrés différents :

– la dysplasie de la trochlée (aplatie) est le facteur principal. Elle s'analyse sur les incidences axiales (mesure de l'angle trochléen), et surtout sur le profil strict du genou qui montre une insuffisance de profondeur de la gorge trochléenne, et parfois un signe du croisement *(fig 5)* ;

– les malpositions rotuliennes (bascule externe de la rotule et subluxation rotulienne externe) sont recherchées sur les vues axiales *(fig 6)*, et l'accentuation de la distance TA-GT sur le scanner sont d'autres facteurs importants. Une bascule et une subluxation rotulienne externe peuvent être associées ;

– une rotule haute (patella alta) est recherchée sur le cliché de profil par divers index. Le plus simple paraît être l'index de Caton [9] *(fig 7)*.

La radiographie en incidence axiale peut montrer un arrachement de l'insertion osseuse de l'aileron interne signant au moins un épisode de luxation rotulienne. Le cliché de profil à 15° de flexion fournit de nombreuses informations sur la position de la rotule à un degré de flexion qui n'est pas analysable en incidence axiale. Il permet d'apprécier la profondeur et la hauteur de la gorge trochléenne, facteur essentiel d'instabilité.

L'arthromètre, créé par Lequesne [32], permet de mesurer les paramètres des dysmorphies fémoropatellaires sans tracer de lignes sur les clichés.

Le traitement des instabilités rotuliennes fait appel au renforcement et aux étirements du quadriceps, aux exercices proprioceptifs, au port d'une genouillère rotulienne, et au repos sportif éventuel. La répétition des épisodes de luxation ou de subluxation est une indication à la chirurgie correctrice des facteurs d'instabilité. La technique dépend de l'analyse précise de ces facteurs (plastie des parties molles, transposition de la TTA, rarement plastie trochléenne,...).

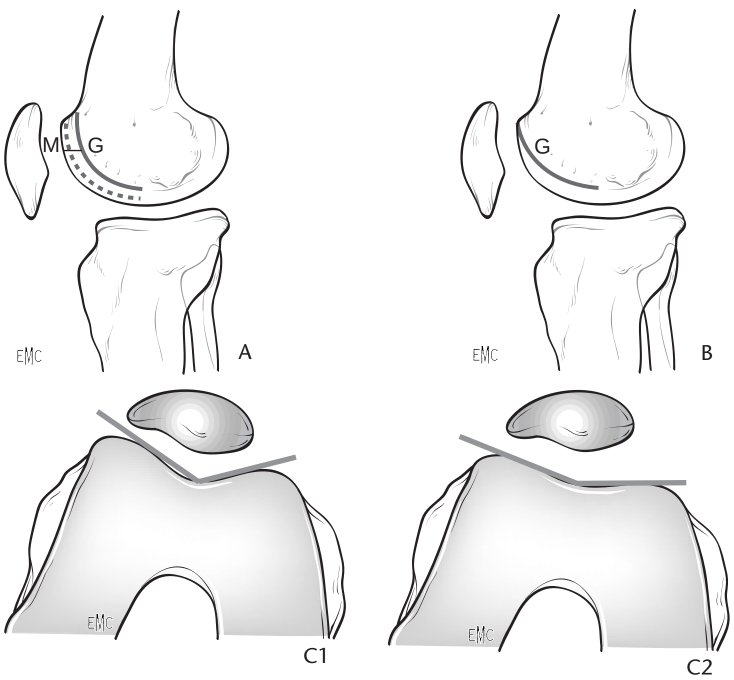

5 *Dysplasies de la trochlée (insuffisance trochléenne).*
A. Radiographie de profil strict (bords de la trochlée et bords postérieurs des condyles superposés). Normalement, la gorge trochléenne (ligne G) est régulièrement en arrière des bords de la trochlée. Si elle s'en rapproche (ligne pointillée), elle signe une insuffisance de profondeur de la trochlée. La mesure peut se faire suivant la distance MG (de la marge à la gorge trochléenne), à une distance de 1 cm sous la limite supérieure de la trochlée. Normalement MG = 6 mm. Insuffisance trochléenne MG < 5 mm.
B. Signe du croisement. À un stade de plus, la ligne G peut croiser le bord de la trochlée (la gorge de la trochlée ne remonte pas assez haut).
C. Vue axiale genou fléchi à 30° mesure de l'angle trochléen LGM.
(L : bord latéral de la trochlée, M : bord médial trochléen, G : gorge de la trochlée).
C1 : Angle trochléen normal : LGM : 125° - 143°
C2 : Insuffisance trochléenne : LGM > 145°

Gonarthrose

Définitions

La gonarthrose, cause essentielle des douleurs du genou après 40 ans, est une maladie globale de l'articulation, caractérisée par une usure du cartilage, associée à une ostéophytose, un remaniement de l'os sous-chondral et une inflammation minime de la membrane synoviale.

Les définitions officielles sont utilisées en recherche, mais ne sont pas satisfaisantes en pratique clinique.

La définition radiologique, la plus utilisée, est basée sur les altérations anatomiques sous forme de pincement articulaire (conséquence de la dégradation articulaire ou chondrolyse) et d'ostéophytose [26].

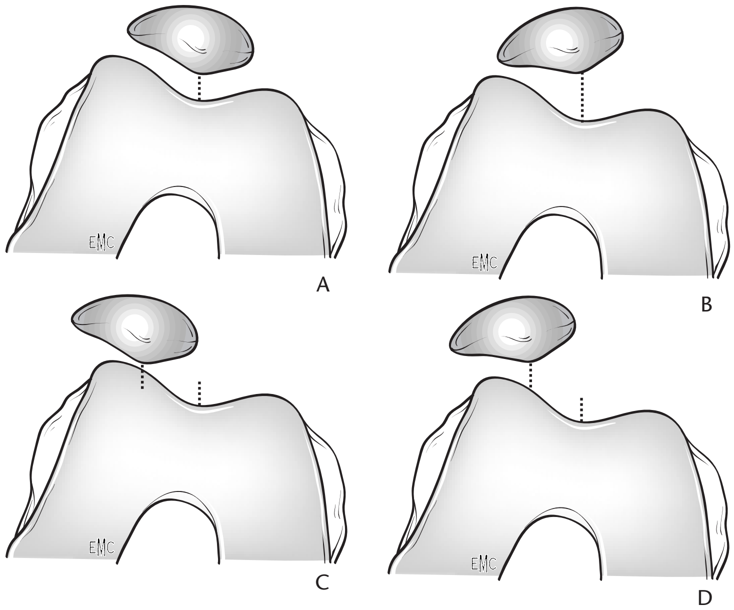

6 *Malpositions rotuliennes*
Vue axiale à 30° de flexion (A) : analyse de la bascule externe de la rotule (B) et de la subluxation externe de la rotule (C), mesurée par l'écart entre les lignes à l'aplomb de la crête rotulienne et de la gorge de la trochlée. Ces malpositions peuvent être associées (D).
A. Normale.
B. Bascule externe de la rotule.
C. Subluxation externe.
D. Bascule externe + subluxation.

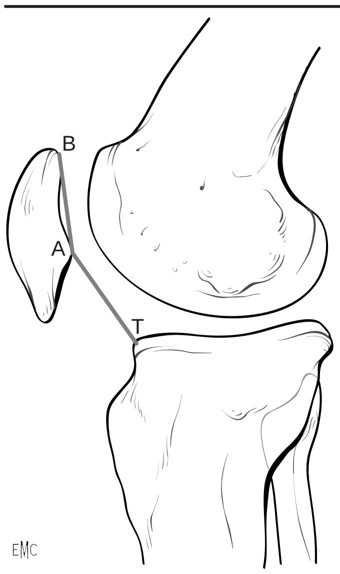

7 *Hauteur de la rotule*
Radiographie de profil du genou à 30° flexion : index de Caton.
A-B : étendue de la surface articulaire de la rotule ; T : angle antérosupérieur du tibia.
Index de Caton : A-B / A-T
Normalement : A-B / A-T = 1 (+ /- 0,2)
Patella alta : A-B / A-T > 1, 2

Les critères cliniques et radiologiques de l'ACR [1] sont : une douleur du genou avec au moins un des critères suivants : âge supérieur à 50 ans, raideur matinale de moins de 30 minutes, crépitements et présence d'ostéophytes à la radiographie. Cette définition est utilisée pour unifier le classement des cas en recherche clinique, car elle permet l'élimination de la plupart des autres causes, en particulier inflammatoires. Mais elle ne prend pas en compte le pincement articulaire.

En pratique, le diagnostic de gonarthrose est facile lorsqu'il existe des signes radiographiques. Or, ces signes reflètent une atteinte cartilagineuse déjà évoluée.

Le diagnostic est beaucoup plus difficile devant des radiographies normales. Ce sont l'arthroscanner, l'arthroscopie, et plus récemment l'IRM, qui pourraient dépister des lésions cartilagineuses débutantes (ou évoluées mais circonscrites), indétectables par les radiographies standards. Mais pour des raisons en particulier économiques, ces examens ne sont pas utilisables pour le dépistage précoce de l'arthrose.

Tableau XII. – Facteurs de risque de la gonarthrose.

Facteurs généraux :
- vieillissement
- sexe féminin (après 50 ans)
- facteur héréditaire (susceptibilité génétique)
- insuffisance œstrogénique (?)
Facteurs biomécaniques :
- surcharge pondérale
- troubles statiques du membre inférieur
- déviations axiales en genu varum ++ et valgum (?)
- dysplasies rotuliennes et trochléennes
Traumatismes du genou :
- méniscectomies++, lésions méniscales (?)
- rupture du LCA
- fractures articulaires
- microtraumatismes et surutilisation (sport, professions à risque)
- faiblesse du quadriceps
- arthrites inflammatoires ou microcristallines (chondrocalcinose)

LCA : ligament croisé antérieur
* La prise de traitement hormonal substitutif après la ménopause réduirait le risque de gonarthrose [19]. Ces notions sont toutefois actuellement remises en cause.
** Le risque arthrogène d'une méniscectomie, même partielle, est important. Le devenir des lésions méniscales instables négligées n'est pas connu, mais pourrait être délétère pour le cartilage adjacent [6].
*** On sait que la fréquence des cristaux calciques augmente avec l'importance de la dégradation cartilagineuse et que l'arthrose est plus fréquente et plus sévère en présence de cristaux. Doherty [13] avance l'hypothèse d'un cercle vicieux, l'arthrose favorisant la formation de cristaux qui, eux-mêmes, seraient arthrogènes.

Épidémiologie et formes topographiques de la gonarthrose

La prévalence de la gonarthrose est corrélée à l'âge, avec une fréquence supérieure chez la femme.

La prévalence de la gonarthrose avec signes cliniques est de 10 % des femmes âgés de 55 à 64 ans, de 15 % entre 64 et 75 ans, et dépasse 30 % au-delà de 85 ans [35]. La prévalence de la gonarthrose radiologique est encore plus fréquente, dépassant 20 % après 65 ans [19].

La gonarthrose affecte un ou plusieurs compartiments, le plus souvent fémoropatellaire, fémorotibial interne, et plus rarement fémorotibial externe. Elle touche deux compartiments (fémorotibial interne et fémoropatellaire) dans 15 à 20 % des cas. Elle est bilatérale dans deux tiers des cas.

Facteurs de risque de la gonarthrose

Le développement d'une gonarthrose peut être favorisé par des facteurs biomécaniques locaux responsables d'hyperpression et de lésions du cartilage, et par des facteurs généraux de susceptibilité générale à l'arthrose. Ils sont résumés dans le tableau XII.

Tableau clinique

Avant tout, il est important de rappeler que la découverte radiologique d'une gonarthrose est banale, et ne s'accompagne pas toujours de symptômes. La douleur est le symptôme principal mais son intensité n'est pas corrélée à la sévérité radiologique de l'arthrose. Il s'agit d'une gonalgie d'horaire mécanique, localisée au compartiment atteint, habituellement progressive dans l'arthrose fémorotibiale interne, la douleur siège sur l'interligne interne, et survient à la marche ou la station debout prolongée, dans l'arthrose fémoropatellaire, la douleur est antérieure, parfois poplitée, et se déclenche lors de la descente de pentes ou d'escaliers, et à la station assise prolongée. La gonalgie peut prendre un caractère discrètement inflammatoire, avec réveils nocturnes et dérouillage matinal, au cours des poussées dites « congestives » de l'arthrose, qui sont une réaction à une phase de chondrolyse.

La douleur s'accompagne d'une boiterie et d'une impotence fonctionnelle variables. La flexion est souvent limitée par la douleur, et un flessum du genou peut s'observer dans certaines arthroses plus ou moins évoluées.

Un épanchement articulaire peut émailler l'évolution de l'arthrose. Il signe une poussée congestive. Il s'agit d'un liquide synovial

8 *Radiographie du genou de face en charge : gonarthrose fémorotibiale interne.*

9 *Arthroscopie : gonarthrose avec lésion méniscale dégénérative de type IV.*

mécanique, dont la numération est inférieure à 2 000 éléments par mm^3, avec moins de 50 % de polynucléaires. Des cristaux (pyrophosphates et autres cristaux calciques) peuvent être présents en dehors d'une crise de pseudogoutte mais ne sont pas constamment détectés dans les ponctions. En microscopie électronique, des cristaux calciques sont trouvés dans 60 à 70 % des liquides d'arthrose évoluée sans chondrocalcinose radiologique [22].

Signes radiologiques

Rappelons l'utilité des radiographies comparatives des genoux : debout en charge de face en extension, debout en charge en position de « schuss » en postéroantérieur, de profil strict (condyles superposés), incidence axiale à 30°.

Dans l'arthrose, s'associent à un degré variable *(fig 8)* :

- un pincement articulaire :
  - fémorotibial interne ou externe sur les clichés de face (surtout en schuss),
  - fémoropatellaire sur les incidences axiales ;
- des ostéophytes en zone articulaire non portante ;
- une condensation osseuse dans les formes évoluées ;
- des géodes osseuses sous-chondrales.

Le degré de sévérité de la gonarthrose est défini à la fois par l'importance du pincement articulaire et la présence d'ostéophytes (stades de Kellgren et Lawrence) [26].

Grades de Kellgren et Lawrence :

- 0 : normal
- 1 : ostéophyte de signification douteuse
- 2 : ostéophyte net sans modification de l'interligne articulaire
- 3 : ostéophyte net et modification de l'interligne articulaire
- 4 : pincement sévère de l'interligne et sclérose de l'os sous-chondral.

La recherche de troubles statiques ou de dysplasie est étudiée :

- sur les clichés en profil strict et les incidences axiales pour l'articulation fémoropatellaire ;
- sur les téléradiographies des membres inférieurs (gonométrie) pour mesurer la déviation frontale en varus ou en valgus dans l'arthrose fémorotibiale en préopératoire. Une incidence complémentaire de face en appui monopodal peut compléter le bilan préopératoire.

IRM

Elle n'est pas d'indication habituelle dans la gonarthrose, en dehors des syndromes douloureux aigus, ou rebelles, pour lesquels d'autres pathologies sont recherchées (ONA, fracture, rupture méniscale,...). Des anomalies de signal de l'os sous-chondral peuvent être constatées au cours de l'arthrose [14] :

- un « œdème osseux» peut apparaître au sein d'un condyle, dans un plateau tibial ou encore sur une facette rotulienne. La présence d'un œdème étendu est fortement corrélée à la douleur [18] ;
- une fissure de contrainte se traduit typiquement par une fine strie qui reste en hyposignal en T1 et T2, située dans la profondeur de l'épiphyse ;
- une nécrose épiphysaire de contrainte plus souvent condylienne que tibiale, se traduit par un cerne arciforme en hyposignal T1 convexe vers l'interligne et situé en zone portante maximale. Un œdème d'importance variable entoure la lésion. L'évolution se fait vers une disparition de l'œdème ; une dissection avec aspect en « coquille d'œuf » ou séquestre est possible de même qu'un collapsus de l'os sous-chondral (dépression concave avec halo de condensation). Cette lésion serait plus proche d'une pathologie microfracturaire que d'une ischémie [34] ;
- des géodes peuvent faire tardivement leur apparition dans l'os sous-chondral. Circonscrites, leur contenu est souvent liquidien (hyposignal T1, hypersignal T2).

Arthroscopie

Elle ne trouve sa place dans l'exploration ou le traitement de la gonarthrose que dans certains cas particuliers. Néanmoins, elle démasque et explique un certain nombre de dérangements articulaires responsables de poussées douloureuses dans l'arthrose [6].

- *Synovite*

Une synovite est observée de façon habituelle dans les poussées congestives de gonarthrose, de type mécanique irritative, villositaire « poubelle », ou microcristalline.

- *Ménisques*

L'arthroscopie montre les différentes lésions méniscales qui peuvent émailler l'évolution d'une gonarthrose et transformer sa symptomatologie.

La lésion méniscale dégénérative de type IV [5, 14] est rare au cours de la gonarthrose évoluée. Elle touche plus souvent l'homme actif. Véritable « fracture de fatigue » du ménisque interne, son siège et sa forme sont caractéristiques : fissure oblique de la jonction entre segment moyen et postérieur *(fig 9)*. Elle survient spontanément ou au cours d'un effort banal (accroupissement surtout), et entraîne des douleurs sur l'interligne interne. Elle s'accompagne volontiers d'un épanchement minime.

Le rabotage méniscal est plus fréquent : le ménisque est raboté ou déchiré par une lésion cartilagineuse lors du passage au cours du

Tableau XIII. – Les trois types de poussées douloureuses dans la gonarthrose : mécanismes et aspects cliniques.

Synoviale (poussée congestive)	**Méniscale**	**osseuse**
synovite de résorption ou d'irritation par voie enzymatique	LMD IV périméniscite	œdème osseux fissure de contrainte ostéonécrose
douleurs inflammatoires globales épanchement	douleur vive en torsion épanchement possible point douloureux précis à la pression	douleur++ à l'appui pas d'épanchement pression osseuse douloureuse

LMD : lésion méniscale dégénérative

mouvement. Cette lésion du ménisque est un élément secondaire mais peut jouer un rôle dans la douleur. L'arthroscopie explique les douleurs par la sollicitation mécanique excessive du mur méniscal périphérique, zone innervée et vascularisée du ménisque. Elle permet de comprendre ce qu'est une « périméniscite », en montrant la synovite mécanique paraméniscale localisée due à l'irritation de la paroi par une languette méniscale instable ou par une ulcération cartilagineuse condylienne en regard.

- *Cartilage*

L'arthroscopie permet un examen détaillé des lésions du cartilage. Elle montre des lésions débutantes et ouvre le débat de la frontière entre chondropathie et arthrose.

Elle explique pourquoi des radiographies normales avec interligne conservé n'excluent pas une lésion cartilagineuse majeure (ulcération) ; en effet, si la lésion est à l'emporte-pièce et que ses bords ont une épaisseur conservée, elle peut n'entraîner aucun pincement radiographique, l'ulcération restant « suspendue » en pont au-dessus de ses bords.

Elle montre que les lésions du cartilages sont variables : amincissement régulier, effritement rugueux avec microfragments instables, lambeaux décollés, ces deux dernières formes correspondant probablement aux chondrolyses « rapides ».

L'arthroscopie montre qu'une languette méniscale négligée peut parfois se comporter comme un agent agressif pour le cartilage et créer à elle seule une lésion de voisinage. Mais ceci ne justifie en rien une méniscectomie abusive, susceptible d'être arthrogène, et même de provoquer une chondrolyse rapide, en supprimant le rôle amortisseur du ménisque. Rappelons que les méniscectomies ne sont indiquées dans l'arthrose que pour les lésions méniscales franches, instables et symptomatiques.

L'arthroscopie peut montrer des dépôts calciques qui n'apparaissent parfois ni sur la radiographie, ni sur des prélèvement liquidiens.

- *Os sous-chondral*

Il est visible lorsqu'il est à nu, exposé dans une zone de cartilage ulcérée. L'examen endoscopique éclaire d'un jour nouveau les lésions osseuses en montrant la dureté de l'os sous-chondral : dans certaines arthroses, l'os sous-chondral est extrêmement dur, comparable à de l'ivoire et on comprend facilement qu'un contact « ivoire-ivoire » soit très bien toléré ; dans d'autres arthroses, l'os est très friable, granité, et le contact entre deux surfaces osseuses dénuées de cartilage entraîne un rabotage qui libère des fragments osseux micro- ou macroscopiques.

Biologie

Elle est normale au cours de l'arthrose. Le bilan inflammatoire est négatif (la VS et la CRP sont normales).

Évolution de la gonarthrose

La gonarthrose peut être indolore et ne se traduire que par des signes radiologiques.

Lorsqu'elle est symptomatique, elle évolue habituellement par poussées dont l'origine n'est pas univoque : les douleurs ne peuvent trouver leur origine que dans les structures innervées. Au genou, les seules structures articulaires pourvues de récepteurs de la douleur sont la synoviale, la capsule articulaire, la partie périphérique du ménisque et l'os sous-chondral. Le cartilage lui-même, est dépourvu de récepteurs et ne peut donc pas être directement en cause dans la genèse de la douleur.

À partir de ces constatations, il a été proposé [6] de distinguer trois types de poussées douloureuses dans la gonarthrose, dont les tableaux cliniques sont différents *(tableau XIII)*. Ces poussées peuvent bien entendu être intriquées, mais l'une d'entre elles est généralement au premier plan.

- *Poussée synoviale (ou poussée congestive)*

La synovite est induite par la résorption de fragments de cartilage macroscopiques, microscopiques, voire enzymatiques, ou par la résorption de particules osseuses en cas d'ostéolyse sous-chondrale. Elle se traduit par des douleurs plus inflammatoires, et par un épanchement qui indique une synovite. Il a été montré que le degré de synovite était corrélé à une dégradation arthrosique accélérée [3].

- *Poussée méniscale*

Une lésion méniscale peut émailler l'évolution d'une gonarthrose et la rendre douloureuse alors qu'elle était parfaitement ou correctement tolérée (atteinte de la zone périphérique innervée ou périméniscite par traction d'un fragment méniscal instable). Une rupture méniscale peut survenir sans traumatisme sur un ménisque dégénératif et indépendamment du degré d'arthrose. La douleur interne intermittente souvent liée aux mouvements de torsion est habituelle dans les lésions méniscales internes dégénératives. Les blocages sont exceptionnels en raison du type de lésion du ménisque (lésion transversale ou oblique qui ne peut pas entraîner de blocage vrai comme une lésion longitudinale à type d'anse de seau).

- *Poussée osseuse : ostéopathie sous-chondrale*

L'os sous-chondral peut être le siège d'œdème, de fractures et de nécroses de contrainte, sources de douleurs. Une douleur intense à l'appui, en l'absence d'épanchement important, et surtout une douleur vive à la pression osseuse à distance de l'interligne, sont évocatrices des ostéopathies sous-chondrales. Ces atteintes peuvent être décelées par une hyperfixation scintigraphique intense localisée, et confirmées par l'IRM [14]. Ces examens ne sont toutefois pas réalisables en pratique courante dans l'arthrose.

Une forme évolutive de la gonarthrose, rare mais grave sur le plan fonctionnel, est à connaître : la chondrolyse rapide (ou gonarthrose destructrice rapide). Il s'agit d'une dégradation accélérée du cartilage, marquée par une douleur d'intensité croissante d'horaire inflammatoire, avec un épanchement articulaire important comportant parfois de gros fragments cartilagineux à la ponction. Elle est caractérisée par un pincement articulaire rapide sur des radiographies successives (plus de 2 mm en moins de 6 mois). Il s'agit d'une urgence thérapeutique (décharge du membre : deux cannes anglaises avec appui partiel pendant 3 à 4 mois, lavage articulaire avec corticoïdes), car le compartiment atteint peut se dégrader rapidement, et nécessiter une arthroplastie à court terme. Un certain nombre de ces chondrolyses rapides sont déclenchées par des méniscectomies arthroscopiques au cours de la gonarthrose.

Prise en charge thérapeutique de la gonarthrose

Recommandations récentes de l'EULAR [44] (Jordan KM et al. EULAR recommandations: an evidence based Medicine approach to knee osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 2003 ; 62 (suppl I) : 72).

Ces recommandations ont été établies selon un niveau de preuve de 1A à 4 calculé après analyse des publications selon le principe de l'« Evidence based Medicine » ; 1A est le niveau de preuve maximal.

R1. La prise en charge optimale de la gonarthrose repose sur la combinaison de thérapeutiques pharmacologiques et non pharmacologiques (1B).

R2. Le traitement de la gonarthrose doit être personnalisé en fonction :

– de facteurs de risque locaux (obésité, contraintes mécaniques, activité physique) ;

– de facteurs de risque généraux (âge, comorbidité, traitements concomitants) ;

– de l'intensité de la douleur et du niveau de handicap ;

– de signes locaux d'inflammation (épanchement) ;

– du siège et du degré des lésions structurales.

R3. Les traitements non pharmacologiques de la gonarthrose doivent comprendre l'éducation du patient (1A), des exercices (1B), l'utilisation d'aides techniques (cannes, semelles) et la réduction d'une surcharge pondérale.

R4. Le paracétamol est l'antalgique de première intention, à poursuivre au long cours si l'efficacité est suffisante (1B).

R5. Les topiques locaux (AINS, capsaïcine) sont efficaces et bien tolérés (1B).

R6. Les AINS par voie générale ou locale doivent être utilisés en cas d'échec du paracétamol. En cas d'augmentation du risque digestif, le choix peut se faire soit vers un coxib, soit vers un AINS classique avec protecteur gastrique (1B).

R7. Les opiacés, seuls ou associés au paracétamol, sont une alternative utile au cas où les AINS (dont les coxibs) sont contre-indiqués, inefficaces, et/ou mal tolérés (1B).

R8. Les antiarthrosiques symptomatiques d'action lente dits AAAL (glucosamine sulfate [1A], chondroïtine sulfate [1A], insaponifiables d'avocat et de soja [1B], diacérhéine [1B] et acide hyaluronique [1B]) ont un effet symptomatique et pourraient être structuromodulateurs (« chondroprotecteur »).

R9. L'infiltration intra-articulaire d'un corticoïde retard est indiquée en cas de poussée de la gonarthrose (1B), surtout si elle s'accompagne d'un épanchement.

R10. La mise en place d'une prothèse doit être envisagée chez les patients avec arthrose radiologique prouvée, en cas de douleurs rebelles associées à un handicap important.

- *Règles de vie*

Elles visent à réduire la surcharge du compartiment usé : amaigrissement, semelles amortissantes et correctrices, port d'une canne, périodes de repos quotidien. De même, il est nécessaire d'éviter le port de charges lourdes, les talons hauts, la marche et la station debout prolongées. Un exercice physique régulier vise à maintenir la tonicité du quadriceps.

- *Rééducation*

Elle effectue un renforcement du quadriceps, facteur important de stabilisation des lésions, et lutte contre le développement d'un flessum.

- *Médicaments*

Les antalgiques représentent le traitement de première intention, avec le paracétamol, et en cas d'échec, les antalgiques de niveau supérieur.

Les AINS sont utilisés si les douleurs résistent aux antalgiques, ou d'emblée en cas de poussée congestive arthrosique. Les anti-COX2 (coxibs) sont à privilégier sur ce terrain souvent âgé.

Les antiarthrosiques symptomatiques d'action lente sont prescrits au long cours pour diminuer les poussées douloureuses, et peut-être ralentir la dégradation cartilagineuse (diacérhéine, insaponifiables d'avocat et de de soja, chondroïtine sulfate,...).

- *Gestes thérapeutiques locaux*

Ils méritent d'être détaillés, car certains sont d'un apport récent.

– Infiltrations cortisoniques : bien qu'utilisées depuis toujours, elles ont été récemment remises en question quant à leur efficacité (études contre placebo : efficacité supérieure du corticoïde pendant 1 à 4 semaines seulement !). Nous insistons sur la difficulté technique souvent méconnue d'être réellement intra-articulaire [7, 25]. Pour le genou, la meilleure voie est supéropatellaire externe, et les plus mauvaises voies d'infiltration sont antéroexterne et antéro-interne car elles comportent un risque important d'injection dans le paquet adipeux de Hoffa. L'indication logique d'une infiltration cortisonique reste la poussée douloureuse dite inflammatoire d'une articulation, qui comporte habituellement une hydarthrose facilitant le geste.

– Les synoviorthèses peuvent être réalisées avec divers produits, et sont proposées dans certaines arthroses avec épanchement réfractaire :

  – hexacétonide de triamcinolone (Hexatrione® : corticoïde fluoré puissant utilisé en première intention (on peut aussi le classer dans les infiltrations),

  – radio-isotopes (Yttrium 90 pour le genou, associé aux corticoïdes retard type Hexatrione®. Elles nécessitent une brève hospitalisation et une immobilisation stricte.

– L'utilisation de l'acide osmique pose un problème, car il s'agit d'un réactif de laboratoire sans autorisation de mise sur le marché (AMM) chez l'homme.

– La viscosupplémentation réalisée par les injections intra-articulaires d'acide hyaluronique possède actuellement une place reconnue dans le traitement de la gonarthrose [37, 39], mais encore discutée par certains [33]. L'acide hyaluronique, présent normalement dans l'articulation dont il assure certaines propriétés viscoélastiques et structurales, voit sa concentration et son poids moléculaire diminuer au cours de l'arthrose. La viscosupplémentation, qui consiste en injections hebdomadaires intra-articulaires d'acide hyaluronique (1 à 5 injections selon le produit, de poids moléculaire variable), a dans certains cas une efficacité sur la douleur et la gêne fonctionnelle dans la gonarthrose, dès la troisième semaine de traitement, et pouvant se prolonger jusqu'à 12 mois dans certaines études. L'effet chondroprotecteur n'est pas prouvé. La viscosupplémentation est indiquée dans la gonarthrose en cas d'échec du traitement médical classique, et en l'absence de poussée congestive (douleurs nocturnes, épanchement).

L'efficacité semble d'autant plus probable que l'arthrose est modérée, et peu hydarthrodiale. Cependant, le taux de bons résultats durables dépasse de peu 50 à 60 % des patients traités. Une méta-analyse récente conclut que l'effet est modeste par comparaison au placebo [33]. La tolérance est habituellement bonne, avec un taux faible (2 à 6 %) de réactions douloureuses ou inflammatoires locales qui ne semble pas grever l'efficacité du traitement. Rarement, des réactions inflammatoires pseudoseptiques précoces peuvent survenir, et le malade doit en être averti. La technique d'injection, strictement intra-articulaire, joue probablement un rôle important dans la tolérance et l'efficacité. Elle se fait par voie latéropatellaire externe sur un genou sans épanchement ou ponctionné.

– Le lavage articulaire, récemment développé, est un traitement d'appoint précieux de la gonarthrose. Réalisé sous anesthésie locale, à l'aide d'un ou deux trocarts placés par voie supéropatellaire externe et parfois interne, il consiste à irriguer l'articulation avec du sérum physiologique. Ceci permet d'évacuer les métalloprotéases, les cytokines, les débris cartilagineux, les éventuels cristaux de pyrophosphate de calcium ou d'hydroxyapatite, toutes ces substances contribuant à l'inflammation synoviale, source de douleurs. Au terme d'une importante étude randomisée

multicentrique [45], il apparaît que l'efficacité du lavage sur la douleur est supérieure à celle du placebo, et supérieure aux corticoïdes à long terme (effet persistant du lavage à 6 mois alors que l'effet du corticoïde disparaît après 1 mois). Le lavage articulaire et l'infiltration cortisonique ont un effet additif. Ainsi, le lavage est-il habituellement couplé à une infiltration de corticoïdes. La meilleure indication est représentée par la gonarthrose fémorotibiale avec épanchement résistant aux infiltrations cortisoniques et sans indication d'arthroscopie (pas d'obstacle mécanique méniscal ou cartilagineux), ainsi que la chondrolyse rapide (pincement radiologique rapide) qui doit être traitée en urgence.

• *Chirurgie de la gonarthrose*

L'arthroscopie

Une méniscectomie partielle (la plus économique possible) est indiquée uniquement en cas de lésion méniscale franche instable et symptomatique (présence de douleurs brèves et brutales en « éclair » évoquant une languette instable), résistant au traitement médical.

Le débridement articulaire dans la gonarthrose associe au lavage un certain nombre de gestes réalisés selon les lésions constatées (régularisation méniscale, synovectomie partielle, résection d'ostéophytes agressifs, section d'aileron rotulien...). La supériorité de ce « nettoyage » par rapport au simple lavage [41, 42], voire au placebo [41] n'est pas démontrée dans les gonarthroses en général. Le débridement arthroscopique pourrait se révéler efficace dans certaines indications privilégiées (gonarthroses avec douleurs brèves et brutales), mais cela reste à évaluer.

L'ostéotomie

Une ostéotomie de réaxation du membre inférieur est utile en cas d'atteinte arthrosique isolée d'un compartiment fémorotibial, chez un sujet peu âgé, présentant une déviation axiale du membre inférieur. Habituellement, il s'agit d'une ostéotomie tibiale de valgisation chez un sujet actif de moins de 60 ans, présentant une gonarthrose fémorotibiale interne isolée sur genu varum, sans autre atteinte cartilagineuse, et résistante au traitement médical.

La prothèse de genou (arthroplastie)

Elle est indiquée en cas d'arthrose évoluée, responsable d'une gêne fonctionnelle importante malgré le traitement médical adapté. Le choix entre une prothèse unicompartimentale et une protèse totale de genou dépend en particulier du caractère localisé ou pluricompartimental de la gonarthrose.

Indications thérapeutiques

Les recommandations officielles pour le traitement de la gonarthrose ne tiennent pas compte du mécanisme douloureux mais seulement de la sévérité des symptômes et de la présence d'un épanchement.

Ainsi, en première situation, on recommande l'association de moyens non médicamenteux (R3) et de médicaments (paracétamol [R4], AINS topiques [R5]). En cas d'échec, on peut recourir aux AINS généraux (ou coxibs) (R6), puis aux opioïdes (R7). L'infiltration est indiquée en cas de poussée (épanchement) (R9). En dernier lieu, la prothèse est envisagée si le handicap est important (R10). La place des AAAL (R8) n'est pas précisée, mais il est logique de les utiliser en dehors des poussées, lorsque les signes sont chroniques.

Dans la gonarthrose, il semble logique d'adapter le traitement à la lésion qui semble la principale responsable des douleurs : synovite, lésion méniscale dégénérative ou ostéopathie sous-chondrale.

La poussée synoviale peut bénéficier des AINS, des infiltrations, des lavages articulaires en cas de synoviale « poubelle ». Une mise en décharge (3-4 mois selon Amor), un lavage articulaire suivi d'une injection de corticoïde sont indiqués en urgence en cas de chondrolyse rapide. Ce traitement pourrait être relayé par des injections intra-articulaires d'acide hyaluronique. En cas d'échec, le recours à une chirurgie précoce doit être envisagé.

La poussée méniscale avec lésion franche instable peut être traitée par une résection arthroscopique de la partie lésée du ménisque après échec d'un traitement médical comportant notamment des infiltrations cortisoniques périméniscales. Mais rappelons encore que dans la gonarthrose, les lésions méniscales dégénératives sont le plus souvent stables, peu symptomatiques, ne justifiant absolument pas une méniscectomie qui risquerait de décompenser l'arthrose.

La poussée osseuse (œdème, fissure, ONA) peut être contrôlée par une mise en décharge (repos, cannes anglaises, orthèses plantaires amortissantes) ; en cas d'échec, le recours à la chirurgie de réaxation ou de remplacement doit rapidement se discuter en fonction de l'âge et du morphotype.

Tableau XIV. – Bilan biologique d'une arthrite du genou.

Systématiquement	NFS, VS, CRP, électrophorèse des protéines
Rhumatisme évoluant depuis plus de 3 mois	Latex-Waaler-Rose, anticorps antikératine, antinucléaires calcémie, phosphorémie, protidémie, créatininémie, transaminases, gamma-GT Selon le terrain : uricémie (homme mûr, alcool, diurétiques) sérologies hépatite B, C, VIH (terrain, anomalie hépatique) sérologie parvovirus B19 (sujet jeune, syndrome grippal) HLA B27 (sujet jeune, atteinte axiale)

NFS : numération formule sanguine ; VS : vitesse de sédimentation ; CRP : protéine C réactive ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine

PATHOLOGIE SYNOVIALE

Une atteinte synoviale est suspectée devant un gros genou avec gonalgie globale. Un tableau clinique et biologique inflammatoire est en faveur d'une arthrite septique, microcristalline ou rhumatismale, alors qu'un tableau mécanique avec biologie non inflammatoire oriente vers une synovite villonodulaire ou une ostéochondromatose.

Synovites inflammatoires

Une arthrite du genou est suspectée cliniquement devant une gonalgie diffuse, spontanée, d'horaire inflammatoire avec réveils nocturnes et dérouillage matinal. Le début est aigu, subaigu ou progressif. Il s'y associe souvent un épanchement articulaire, et des signes locaux inflammatoires (genou chaud, gonflé et rouge). Un début aigu avec fièvre est en faveur d'une arthrite septique (à éliminer en premier lieu) ou microcristalline. Le bilan d'une arthrite du genou comporte :

– un interrogatoire soigneux qui doit rechercher d'autres signes articulaires et des signes extra-articulaires ;

– un bilan biologique de dépistage *(tableau XIV)*.

Certaines recherches infectieuses sont effectuées devant une suspicion de spondylarthropathie : la sérologie *Chlamydia trachomatis* et la PCR *Chlamydia* (urines ou frottis cervical) ont un intérêt seulement en cas d'infection génito-urinaire récente. La coproculture n'est demandée qu'en cas de diarrhée.

– Une ponction articulaire est systématique devant tout épanchement : la numération et la cytologie montrent un liquide synovial inflammatoire (> 2000 éléments/mm^3), une recherche de microcristaux de pyrophosphate de calcium ou d'urate est effectuée en microscopie optique avec polarisation, et une analyse bactériologique élimine une arthrite septique ;

– des radiographies :

  – des genoux de face et de profil, souvent normales au début, recherchent une chondrocalcinose après 50 ans. À un stade évolué, l'arthrite du genou se traduit par un pincement articulaire bicompartimental, avec condensation osseuse sous-chondrale, géodes ou érosions osseuses. Ceci contraste avec l'absence d'ostéophytes initiaux. Une dégradation arthrosique ultérieure de l'articulation peut survenir ;

  – du thorax de face ;

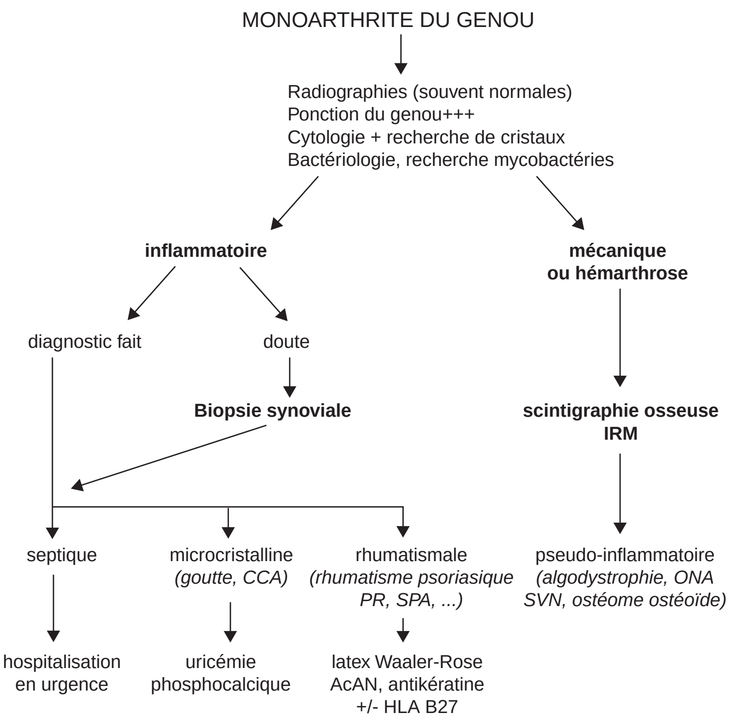

10 *Diagnostic d'une monoarthrite du genou.*
IRM : imagerie par résonance magnétique ; CCA : chondrocalcinose articulaire ; PR : polyarthrite rhumatoïde ; SPA : spondylarthrite ankylosante ; ONA : ostéonécrose aseptique ; SVN : synovite villonodulaire ; AcAN : anticorps antinucléaires.

Tableau XV. – Nosologie des arthrites rhumatismales du genou.

Spondylarthropathies (spondylarthrite ankylosante, arthrite réactive, rhumatisme psoriasique, entérocolopathie inflammatoire, SAPHO)
Monoarthrite rhumatoïde
Maladie de Behçet, lupus
Sarcoïdose, arthrites virales (hépatite virale, parvovirus, sida, rubéole)

– du bassin de face et des sacro-iliaques en cas de suspicion de spondylarthropathie, complétées par un scanner sacro-iliaque en cas de doute ;

– la biopsie synoviale ne possède un intérêt que dans de rares pathologies *(tableau VI)*. En pathologie inflammatoire, l'histologie ne montre habituellement que des aspects de synovite non spécifiques qui n'apportent aucune aide au diagnostic étiologique de l'arthrite du genou. Le développement de techniques particulières d'analyse de la membrane synoviale telles que les anticorps monoclonaux [27], et l'analyse vasculaire sous arthroscopie [46] pourrait à l'avenir aider à classer certains rhumatismes inflammatoires. La biopsie est surtout utile en cas de suspicion d'arthrite septique du genou ne faisant pas sa preuve, en confirmant le diagnostic (ulcération des franges synoviales), et en améliorant les chances de détection du germe par rapport à l'analyse du liquide synovial. La biopsie permet de plus d'éliminer les pathologies synoviales dystrophiques (synovite villonodulaire, chondromatose synoviale).

Au terme de ce bilan, l'étiologie rhumatismale peut être identifiée, mais dans plus de la moitié des cas, la monoarthrite reste inclassable [31]. Le suivi évolutif permet parfois un diagnostic rétrospectif. La séropositivité (facteur rhumatoïde) d'emblée est de mauvais pronostic.

La conduite à tenir devant une monoarthrite du genou est résumée dans la figure 10.

Rhumatismes inflammatoires

Une monoarthrite du genou généralement non fébrile peut inaugurer un rhumatisme inflammatoire *(tableau XV)*. Le rhumatisme psoriasique, la maladie rhumatoïde ou une spondylarthropathie sont les variantes nosologiques les plus fréquentes à évoquer chez un sujet jeune.

Tableau XVI. – Arguments diagnostiques des rhumatismes inflammatoires.

Spondylarthropathies (spondylarthrite ankylosante, rhumatisme psoriasique, arthrite réactive, Crohn, rectocolite hémorragique, SAPHO)	Homme jeune douleurs rachidiennes inflammatoires douleurs fessières à bascule, talalgies oligoarthrite asymétriques membres inférieurs arthrite IPD, doigt ou orteil en saucisse uvéite, infection génitale, diarrhée, psoriasis efficacité des AINS antécédent personnel ou familial : spondylarthrite, psoriasis, uvéite, entérocolopathie inflammatoire syndrome inflammatoire modéré HLA B27 sacro-iliite ou enthésite radiologique
Polyarthrite rhumatoïde	Femme, âge moyen polyarthrite associée bilatérale symétrique, prédominant aux mains, canal carpien nodules rhumatoïdes syndrome inflammatoire plus important facteurs rhumatoïdes ou antifilagrine érosions des mains et/ou des orteils (radiologiques ou IRM)

IPD : interphalangienne distale ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; IRM : imagerie par résonance magnétique

Les éléments d'orientation du diagnostic des principales variantes nosologiques (polyarthrite rhumatoïde, spondylarthropathies) sont résumés dans le tableau XVI, et en leur absence, l'évolution vers une polyarthrite ou l'apparition de signes extra-articulaires permet parfois un diagnostic rétrospectif. Mais le plus souvent, la monoarthrite reste inclassable, même lorsqu'elle évolue vers une oligoarthrite (séronégative).

Le traitement d'une monoarthrite rhumatismale fait appel aux AINS, et en cas d'échec, il faut envisager rapidement un traitement local, sans attendre la dégradation articulaire.

Les infiltrations cortisoniques sont envisagées en première intention, en utilisant l'hexacétonide de triamcinolone (Hexatrione®) à la dose de 40 à 80 mg, suivies systématiquement d'un repos au lit strict de 24 heures (qui accroît la durée et l'efficacité de ce traitement) [10]. En cas d'échec de l'Hexatrione®, marqué par la persistance ou la récidive d'un épanchement moins de 6 mois après l'injection, une synoviorthèse isotopique (Yttrium 90 associé à un corticoïde) est indiquée. Elle est contre-indiquée chez l'enfant, la femme enceinte, et nécessite une contraception efficace pendant les 6 mois qui suivent l'injection, chez le sujet en âge de procréer. L'injection d'acide osmique est efficace, mais connaît des difficultés d'approvisionnement et de conditionnement, le produit n'étant pas adapté à l'utilisation clinique. La synovectomie arthroscopique peut être envisagée en dernier recours. Les suites opératoires sont très améliorées par rapport à la synovectomie à ciel ouvert. Une synoviorthèse complémentaire peut être réalisée à distance de la synovectomie. En cas de dégradation radiologique malgré les traitements locaux, doit se discuter un traitement de fond (Salazopyrine®, méthotrexate,...).

Arthrites microcristallines

Une arthrite aiguë pseudoseptique du genou peut résulter de la précipitation articulaire de cristaux dans la goutte et la CCA. Il faut en urgence éliminer une arthrite infectieuse, en analysant le liquide articulaire, qui est souvent puriforme dans ces arthrites cristallines. Le diagnostic repose sur la mise en évidence des cristaux intra-articulaires.

- *Goutte*

Une arthrite du genou peut rarement inaugurer une goutte. Il faut penser à rechercher un antécédent d'arthrite du gros orteil devant un genou inflammatoire de l'homme mûr, et à doser l'uricémie. Une hyperuricémie (homme : uricémie > 420 mmol/L [70 mg/L], femme : uricémie > 360 mmol/L [60 mg/L]) par trouble du métabolisme des

Tableau XVII. – Éléments du diagnostic d'arthrite goutteuse du genou.

- Homme d'âge moyen avec surpoids
- Antécédent d'arthrite aiguë de l'articulation métatarsophalangienne, présence de tophus, antécédents de lithiase rénale ou d'insuffisance rénale
- Début brutal
- Gros genou inflammatoire, avec douleurs intenses, lancinantes, insomniantes
- Facteurs déclenchants (traumatisme articulaires, efforts, excès alimentaires, alcoolisme, infarctus du myocarde, traitements par diurétiques, médicaments hypo-uricémiants sans couverture par colchicine)
- Ponction évacuatrice urgente : plus de 10 000 éléments/mm^3, à prédominance de polynucléaires non altérés, avec nombreux cristaux d'urate de sodium intra- et extracellulaires, en forme d'aiguille, fortement biréfringents en lumière polarisée. Cet argument permet d'affirmer le diagnostic de crise de goutte
- Évolution régressive en moins de 1 semaine
- Test thérapeutique à la colchicine : moins net pour le genou que pour l'accès goutteux du pied
- Hyperuricémie supérieure à 420 mmol/L sur des dosages effectués 3 jours consécutifs
(Attention, l'uricémie est normale dans 1/3 des cas lors de la crise, et devra être recontrôlée à distance)
- Forte élévation de la VS, de la CRP, avec hyperleucocytose

VS : vitesse de sédimentation ; CRP : protéine C réactive

purines est à l'origine des dépôts articulaires de microcristaux d'acide urique. Cependant, la mise en évidence d'une hyperuricémie n'est pas synonyme du diagnostic de goutte. Une hyperuricémie existe dans 2,5 à 5 % de la population générale, et seulement 10 % des patients ayant une hyperuricémie évoluent vers une goutte. Inversement, l'uricémie peut être normale au moment d'une crise de goutte. La clef du diagnostic est la mise en évidence des cristaux d'urate de sodium dans la ponction articulaire.

Les arguments du diagnostic d'arthrite goutteuse du genou sont résumés dans le tableau XVII.

L'évolution se fait vers une récidive plus ou moins fréquente des crises, atteignant préférentiellement les membres inférieurs. En l'absence de traitement, on note une fréquence accrue des crises, et des dépôts de cristaux d'urate de sodium dans les tissus mous sous-cutanés (tophus), et tardivement dans les articulations.

L'arthropathie chronique goutteuse du genou, rare, se manifeste par des douleurs chroniques de type mécanique avec des aspects radiologiques tardifs mais évocateurs : géodes ou lacunes osseuses, pincement de l'interligne articulaire, ostéophytose exubérante.

Le traitement de la crise associe, après la ponction évacuatrice du genou qui soulage rapidement le patient, la mise au repos et le glaçage de l'articulation, des antalgiques, la colchicine 3 à 4 mg à j1, 2 mg/j à j2 et j3, puis 1 mg/j pendant 1 mois.

Les AINS sont efficaces dans la crise de goutte, en particulier l'indométacine (Indocid®) 100 à 150 mg/j, mais souvent mal tolérés. Une infiltration cortisonique est parfois utile, en particulier en cas de monoarthrite goutteuse du genou répondant mal à la colchicine ou aux AINS.

Le traitement hypo-uricémiant a pour but de réduire l'hyperuricémie en dessous d'un taux de 360 mmol/L (60 mg/L), ce taux permettant d'éviter les récidives. Les médicaments hypo-uricémiants sont débutés à distance de la crise, et sous couvert de colchicine pendant au moins les 3 premiers mois, sinon le risque de crises répétées à court terme est élevé. Ils ne doivent pas être interrompus s'ils étaient déjà utilisés. Ce sont les inhibiteurs de l'uricosynthèse, tels que l'allopurinol, et les uricoéliminateurs tels que la benzbromarone.

Le régime hypo-uricémiant est un bon adjuvant (restriction calorique en cas d'obésité, suppression de l'alcool, éviction des aliments riches en purines).

Une diurèse alcaline est indiquée dans les cas d'hyperuraturie, pour prévenir les crises de lithiase urinaire (eaux de Vichy Célestins 1 à 2 litres par jour).

• *Chondrocalcinose articulaire*

Une arthrite aiguë du genou du sujet âgé (chez la femme surtout), doit faire évoquer une crise de pseudogoutte, par libération de cristaux de pyrophosphate de calcium dihydraté (PPCD) dans les articulations où ils se sont formés. C'est la cause la plus fréquente d'arthrite du genou chez le sujet âgé. La chondrocalcinose en est l'expression radiologique.

11 *Radiographie : chondrocalcinose articulaire du genou.*

Tableau XVIII. – Éléments du diagnostic d'une chondrocalcinose articulaire.

- Femme âgée
- Déclenchement de la crise après un traumatisme (intervention chirurgicale, maladie...)
- Début brutal
- Antécédent d'arthrite aiguë régressive d'un genou ou d'un poignet
- Mise en évidence des calcifications radiologiques typiques : liseré radio-opaque, linéaire, à 1-2 mm de distance de l'os sous-chondral, ou dans les ménisques
- Autres signes évocateurs :
  - empreinte fémorale sus-trochléenne sur la radiographie de profil du genou
  - rotule en subluxation externe avec un aspect crénelé
  - poignet : calcification du ligament triangulaire du carpe, arthropathie de la scaphotrapézienne
  - bassin : calcification verticale de la symphyse pubienne
- Ponction articulaire : liquide synovial inflammatoire, plus de 5 000 éléments/mm^3, à prédominance de polynucléaires non altérés, mise en évidence des cristaux de pyrophosphate de calcium, intra- et extracellulaires

Clinique : la crise de pseudogoutte

Le début de l'arthrite est très brutal, et le tableau clinique intense, avec parfois un syndrome pseudo-infectieux (fièvre, frissons, polynucléose, VS très élevée). Elle ne doit pas faire méconnaître une arthrite infectieuse, parfois associée, qui est systématiquement recherchée. La crise est parfois déclenchée par un traumatisme, une intervention chirurgicale, ou une infection. L'épanchement articulaire est souvent important. Le diagnostic est fait par la mise en évidence de cristaux de PPCD dans le liquide synovial lors de la ponction articulaire, par examen en biréfringence sans colorant ; il faut avoir éliminé une infection par une étude bactériologique du liquide synovial.

Imagerie

Les radiographies standards du genou sont l'examen le plus performant pour dépister une chondrocalcinose (plus de 90 % des cas), en montrant les dépôts calciques de PPCD qui moulent les ménisques et parfois les cartilages *(fig 11)*. Il faut toutefois se rappeler qu'une CCA radiologique est présente chez 10 à 15 % des sujets entre 65 et 75 ans, et plus de 30 % de la population au-delà de 85 ans, sans aucune traduction clinique. La responsabilité de la CCA dans le tableau clinique devra être interprétée avec soin. Par ailleurs, le liseré de chondrocalcinose peut être absent, en cas d'incrustation calcique insuffisante, ou lorsque le liseré est lysé par la destruction cartilagineuse. Le bilan radiologique de dépistage de la CCA est le suivant : genoux face, profil, incidences axiales 45°, poignets face, bassin, épaules.

Le scanner apporte peu d'arguments supplémentaires. L'IRM est peu performante dans le diagnostic de la chondrocalcinose.

Les arguments pour une chondrocalcinose sont exposés dans le tableau XVIII.

Tableau XIX. – Classement des chondrocalcinoses et bilan.

Nosologie		Bilan étiologique
Idiopathiques	Sénescence	
Maladie métabolique	Hyperparathyroïdie	calcémie↗ phosphorémie↘ phosphatase alcalines, PTH↗
	Hémochromatose	sidérémie↗, capacité totale de fixation de la sidérophiline↘ ferritinémie↗
	Hypomagnésémie (syndrome de Gitelman)	magnésémie↘ kaliémie↘ phosphatases alcalines↘
Post-traumatique Post-chirurgicale		antécédent traumatique chirurgie du genou méniscectomie
CCA familiale	enquête familiale	

PTH : parathormone ; CCA : chondrocalcinose articulaire

L'arthropathie chronique du genou liée aux dépôts de PPCD peut faire suite aux crises répétées de pseudogoutte, ou surtout représenter isolément la forme la plus fréquente de chondrocalcinose (plus de 50 % des cas). L'atteinte articulaire est chronique, avec des douleurs de type mécanique, parfois un épanchement articulaire de formule mécanique où l'on peut trouver des quantités faibles de cristaux de PPCD extracellulaires (à la différence des crises de pseudogoutte). Les radiographies montrent le liseré calcique de CCA, et des signes radiologiques d'arthrose (pincement, géodes, ostéophytes, condensation). Quand le pincement radiologique arthrosique est évolué, le liseré calcique n'est plus visible, et il faut rechercher ce liseré sur l'articulation opposée ou sur d'autres articulations.

Ces localisations arthrosiques inhabituelles (scaphotrapézienne, poignets, chevilles, métacarpophalangiennes) alertent vers une CCA, ainsi que la présence de nombreuses géodes sous-chondrales qui évoquent une maladie métabolique. L'évolution de cette forme pseudoarthrosique de la chondrocalcinose semble plus sévère que l'arthrose classique.

Une arthropathie destructrice rapide du genou est très évocatrice du diagnostic de CCA. Elle est souvent très douloureuse, et peut s'associer à une atteinte des épaules, de la hanche ou des poignets. Elle se caractérise par une destruction radiologique rapide de l'articulation (clichés successifs) et la présence assez fréquente de macrogéodes. Les liserés de chondrocalcinose sont parfois invisibles, puisque éliminés par la destruction du cartilage. Le diagnostic de CCA est fait rétrospectivement sur des radios antérieures de l'articulation détruite.

Lorsqu'il existe un épanchement, il s'agit le plus souvent d'une hémarthrose. En cas d'hydarthrose, des cristaux de PPCD peuvent être recherchés.

Le syndrome inflammatoire biologique est modéré, à la différence de la crise de pseudogoutte.

Nosologie des chondrocalcinoses

La CCA est le plus souvent idiopathique. Il existe des formes familiales diffuses (mutation génique sur le bras court du chromosome 5) et parfois des formes secondaires qu'il faut savoir rechercher, surtout chez le sujet jeune *(tableau XIX)*.

Traitement

Le traitement de l'accès aigu de pseudogoutte fait appel à la colchicine suivant le même schéma que la goutte, mais qui est moins efficace. Les AINS sont utilisés, avec une préférence pour les anti-COX2, ou bien les AINS classiques associés à un protecteur gastrique dans cette population âgée. Les infiltrations cortisoniques du genou sont d'une efficacité remarquable. La prévention des crises, si elles sont rapprochées, est basée sur la colchicine 1 mg/j au long cours, bien qu'elle n'ait pas prouvé son action préventive, ou la prise d'un AINS continu à faible dose. L'hydroxychloroquine (Plaquenil®), voire le méthotrexate, sont parfois utilisés dans les formes polyarticulaires rebelles. Dans les arthropathies chroniques, le traitement est similaire à celui de la gonarthrose, avec semble-t-il un intérêt particulier des traitements locaux : lavage articulaire + Hexatrione®, ou synoviorthèse isotopique (Yttrium 90 + Hexatrione®), en cas d'épanchement chronique ou d'hémarthrose. Une prothèse articulaire est souvent nécessaire dans les formes destructrices rapides. En cas de chondrocalcinose secondaire, le traitement de la cause est associé : ablation d'un adénome parathyroïdien, saignées dans les hémochromatoses, magnésium dans le syndrome de Gitelman.

Tableau XX. – Éléments du diagnostic d'une monoarthrite infectieuse à germe pyogène ou tuberculeux.

Monoarthrite septique à pyogènes	Monoarthrite tuberculeuse
Terrain diabétique, alcoolique, immunodéprimé	immunodéprimé, précarité sociale Vaccin BCG non fait ou lointain
Porte d'entrée (plaie, infiltration, infection urinaire ou digestive)	pneumopathie
Tableau clinique bruyant Fièvre, frissons, sueurs Arthrite hyperalgique	tableau torpide sueurs, amaigrissement arthrite modérée
Biologie très inflammatoire + hyperleucocytose	VS, CRP peu élevées leucopénie, IDR tuberculine+++
Liquide synovial : > 20 000 éléments PN Germe identifié : liquide synovial, hémocultures (staphylocoque doré++, streptocoques B, Gram-)	> 2 000 éléments PN ou lymphocytes culture BK sur milieu spécifique PCR *Mycobacterium tuberculosis*
Biopsie synoviale : ulcération couche bordante Recherche du germe	granulomes + caséum identification BK

VS : vitesse de sédimentation ; CRP : protéine C réactive ; IDR : intradermoréaction ; PN : polynucléaires neutrophiles ; PCR : polymerase chain reaction

Arthrites infectieuses

Véritable urgence rhumatologique, l'arthrite septique du genou expose à des séquelles articulaires graves, si elle n'est pas traitée à temps. Elle doit être suspectée de principe devant un tableau de gros genou inflammatoire fébrile. La biologie recherche des signes en faveur d'une infection (forte élévation de la VS, de la CRP, hyperleucocytose). Ces anomalies sont toutefois inconstantes, surtout en début d'évolution. Parfois le tableau est torpide, en cas de germe atypique (mycobactérie, streptocoque...), de terrain immunodéprimé, ou de contexte postopératoire.

Une ponction articulaire doit être réalisée en urgence, avant toute antibiothérapie. Le liquide synovial est typiquement trouble ou puriforme, contenant plus de 20 000 éléments par mm^3, à prédominance de polynucléaires neutrophiles (PN) altérés. Une numération atteignant 100 000 PN/mm^3 signe pratiquement l'origine infectieuse de l'arthrite. La recherche du germe est effectuée dans le liquide synovial, et dans les hémocultures et les prélèvements des portes d'entrée possibles sont systématiquement réalisés. On effectue un examen direct ainsi que des cultures sur milieux standards et parfois spéciaux selon le contexte (mycobactérie, gonocoque, brucellose). En cas de négativité (un tiers des cas), une biopsie synoviale sera rapidement effectuée, au trocart ou sous arthroscopie, associée à un lavage articulaire, et suivie par des hémocultures, ceci avant l'instauration de toute antibiothérapie. L'examen anatomopathologique permet de confirmer le caractère septique de l'arthrite, en montrant une ulcération de la couche synoviale bordante. L'isolement d'un germe au sein d'un fragment synovial biopsique est nettement plus performant que dans le liquide synovial.

Les arguments pour un germe pyogène et pour une mycobactérie sont exposés dans le tableau XX.

Le bilan complémentaire comporte la recherche d'un foyer infectieux (cutané, ORL, pulmonaire, urinaire, endocardite, septicémie...), d'une porte d'entrée (chirurgie prothétique ou arthroscopique,

infiltration, traumatisme). Le diagnostic de tuberculose fait appel à l'intradermoréaction (IDR) à la tuberculine et surtout à la biopsie synoviale (granulomatose avec follicules gigantocellulaires et caséum) avec cultures sur milieux spécifiques.

Les radiographies sont normales au début, mais en l'absence de traitement, apparaît rapidement un pincement articulaire et un aspect flou puis grignoté des surfaces articulaires.

Un traitement antibiotique est instauré sans délai, dès que tous les prélèvements sont effectués. Si le germe a pu être identifié, on utilise une association d'antibiotiques adaptée à l'antibiogramme, possédant une bonne diffusion ostéoarticulaire avec une administration parentérale initiale, puis orale prolongée pendant au moins 3 mois. Si le germe n'a pu être isolé, il faut démarrer après la biopsie synoviale une antibiothérapie à large spectre, active sur le staphylocoque.

Parallèlement, une immobilisation du genou au lit (gouttière antalgique au début) avec anticoagulation, glaçage du genou soulagent le patient.

Tant qu'existe un épanchement articulaire, des ponctions, ou mieux, des lavages articulaires répétés sont réalisés. Si le tableau inflammatoire local et général persiste au terme de 72 heures d'antibiothérapie et d'évacuations articulaires, une toilette articulaire arthroscopique est indiquée, permettant d'éliminer les débris synoviaux infectés non accessibles au traitement. Dans les formes évoluées, un nettoyage chirurgical peut être nécessaire.

La mobilisation précoce du genou en décharge, ainsi que l'entretien musculaire luttent contre la raideur et l'amyotrophie, et stimulent le métabolisme cartilagineux.

Pathologies synoviales dystrophiques

Chondromatose synoviale

Dans sa forme primitive, rare, il s'agit d'une prolifération synoviale produisant des corps cartilagineux (chondromes) qui peuvent s'ossifier (ostéochondromes), et qui sont libérés dans la cavité articulaire ou bien qui restent attachés à la synoviale, sous forme sessile ou pédiculée. Le genou en est la localisation la plus fréquente. L'atteinte est en règle unilatérale.

Cliniquement, il s'agit d'un adulte jeune, présentant des signes évocateurs tels que des blocages ou des pseudoblocages liés aux « billes » cartilagineuses qui se comportent comme des corps étrangers articulaires. Les douleurs sont inconstantes et mécaniques, ainsi que les épanchements qui sont habituellement non sanglants. Les signes évoluent initialement par crises brèves. Les radiographies standards permettent facilement d'établir le diagnostic *(fig 12)* lorsque les chondromes sont ossifiés (ostéochondromatose), mais elles sont souvent normales au début. Un pseudoélargissement de l'interligne ou des érosions osseuses peuvent constituer des signes indirects. L'arthrographie, et surtout l'arthroscanner, permet de visualiser les chondromes en négatif, de les dénombrer et de les localiser. L'IRM n'est pas contributive. L'arthroscopie donne un diagnostic immédiat et permet le traitement.

L'évolution se fait par poussées. La production synoviale de chondromes s'épuise spontanément, le plus souvent en quelques années. L'évolution anatomique se fait selon les trois stades de Milgram [40] :

– stade I : chondromes intrasynoviaux (enchâssés dans la synoviale), sessiles ou pédiculés ;

– stade II : chondromes intrasynoviaux et chondromes libres ;

– stade III : chondromes libres, synoviale inactive.

Dans les deux premiers stades, la synoviale est encore productive, et il existe un risque de récidive après traitement.

L'ostéochondromatose secondaire est de loin la forme la plus fréquente (gonarthrose dans 90 % des cas). Elle est provoquée par la libération de fragments cartilagineux qui peuvent s'ossifier et grossir. Elle peut être bilatérale. La synoviale peut être inflammatoire autour des ostéochondromes, mais n'est pas métaplasique. Elle n'est pas la source de la maladie.

12 *Radiographie : ostéochondromatose synoviale.*

Le traitement de la chondromatose est basé sur l'arthroscopie qui permet l'évacuation des chondromes, et une synovectomie si la synoviale est encore active dans les formes primitives (stades 1 et 2). Une synoviorthèse à l'Hexatrione® ou à l'acide osmique (+ Hexatrione®) peut se discuter pour limiter les récidives, dans les formes primitives débutantes, ou en complément d'une synovectomie arthroscopique. Elle n'a pas fait la preuve de son efficacité. L'ablation chirurgicale des chondromes est indiquée lorsqu'ils sont très volumineux, inaccessibles à l'arthroscopie, et s'ils occasionnent une gêne mécanique.

Synovite villonodulaire

Cette prolifération synoviale bénigne pseudotumorale rare survient chez le sujet jeune et affecte préférentiellement le genou. Le diagnostic doit être évoqué devant une gonalgie unilatérale mécanique, un gonflement chronique du genou, des épanchements récidivants. Les SVN localisées peuvent se manifester par des blocages douloureux, ou par une tuméfaction palpable. La ponction du genou ramène typiquement une hémarthrose, qui est très évocatrice du diagnostic de SVN chez un sujet jeune sans notion de traumatisme ou d'hémophilie.

Les radiographies standards sont longtemps normales. À un stade avancé, le caractère destructeur de la SVN se traduit par des érosions osseuses ou des macrogéodes bien limitées, et un pincement articulaire lié aux hémarthroses répétées.

L'arthrographie ou l'arthroscanner montre une prolifération villeuse et/ou nodulaire de la synoviale, toutefois non spécifique.

L'IRM avec injection intraveineuse de gadolinium permet une bonne approche diagnostique, un bilan d'extension de la synovite et le dépistage de lésions osseuses infraradiologiques [20] :

– masses de synoviale hyperplasique et hypervascularisée en hyposignal T1, rehaussées après injection de gadolinium, en hypersignal en T2 ;

– zones d'hyposignal T1 et T2 au sein des nodules synoviaux, non rehaussés par le gadolinium, correspondant à des dépôts d'hémosidérine. Cet aspect est très évocateur de SVN.

L'arthroscopie est l'examen clef qui montre un aspect souvent caractéristique, permet la confirmation histologique, et précise l'étendue :

– la SVN localisée prend la forme d'un nodule typiquement ocre, sessile ou plus souvent pédiculé, de consistance ferme, avec un piqueté hémorragique ;

– dans les formes diffuses, il existe une prolifération synoviale villeuse majeure en massue, de couleur ocre ou brune, avec parfois un piqueté hémorragique caractéristique.

La biopsie synoviale dirigée sous arthroscopie permet un diagnostic histologique : hyperplasie villeuse et nodulaire de la synoviale, infiltrat cellulaire comportant des macrophages, des cellules géantes multinucléées, avec présence de dépôts de fer (hémosidérine).

L'évolution spontanée se fait vers la destruction ostéoarticulaire progressive du genou. Les formes localisées guérissent après exérèse, alors que les formes diffuses récidivent habituellement.

Le traitement fait appel à la synovectomie si possible arthroscopique et aux synoviorthèses, en particulier isotopiques [47]. Les SVN localisées guérissent habituellement après ablation arthroscopique isolée du nodule. Dans les formes diffuses, le traitement repose sur la synovectomie arthroscopique, chirurgicale, ou mixte. Elle est au mieux complétée (3 mois plus tard) par une synoviorthèse isotopique pour limiter les risques importants de récidive.

Tumeurs synoviales

Hémangiome synovial

L'hémangiome synovial est une tumeur vasculaire bénigne rare, affectant habituellement l'enfant ou le sujet jeune, et le plus souvent localisée au genou. Le diagnostic doit être suspecté devant l'existence d'hémarthroses à répétition, d'une tuméfaction localisée du genou (plus d'un tiers des cas), d'un angiome cutané homolatéral ou de varices localisées. La douleur semble liée à la distension créée par l'hémarthrose. L'angiographie peut apporter un diagnostic de présomption en découvrant une anomalie vasculaire à type de malformation artérioveineuse. L'IRM montre des images peu spécifiques de tumeur synoviale : masse en hyposignal T1, en hypersignal T2. Il faut rechercher, au sein de la tumeur, une image serpigineuse en hyposignal assez caractéristique, liée à des septa fibrograisseux. Actuellement, l'arthroscopie est considérée comme le gold standard pour visualiser les hémangiomes synoviaux du genou. Elle offre la possibilité de faire un diagnostic macroscopique immédiat de la tumeur vasculaire, et grâce à la biopsie dirigée de la lésion, d'effectuer un diagnostic histologique de certitude.

Une excision chirurgicale ou arthroscopique est le traitement de référence. Dans les formes nodulaires localisées intra-articulaires, l'exérèse arthroscopique est le traitement de choix. Dans les hémangiomes de type intermédiaire ou diffus, cette exérèse est habituellement chirurgicale, associée si possible à une embolisation.

Tumeurs synoviales malignes

Elles sont heureusement rares et peuvent occasionner une hémarthrose.

Le sarcome synovial est généralement adjacent à l'articulation, la bourse ou la gaine tendineuse. Il est rarement localisé initialement à l'intérieur de la cavité articulaire. Il survient chez l'adulte jeune et se manifeste par une tuméfaction douloureuse périarticulaire. Les petites calcifications radiologiques devraient alerter. Le scanner montre une masse hétérogène des tissus mous. L'IRM montre une tumeur en hypersignal T2 et il existe un rehaussement de signal après injection de gadolinium, en rapport avec l'hypervascularisation. Un effet de masse important est évocateur. La confirmation du diagnostic de sarcome est histologique. Le traitement est chirurgical, avec une exérèse large s'accompagnant parfois d'une amputation. Le risque de métastases fait discuter une chimiothérapie complémentaire.

Le chondrosarcome est exceptionnel. La transformation maligne d'une ostéochondromatose synoviale est exceptionnelle et reste débattue.

Pathologie synoviale mécanique

Synovites réactionnelles de la gonarthrose

Rencontrées dans les poussées congestives d'arthrose, elles provoquent des douleurs de type inflammatoire du genou, un gonflement articulaire avec un épanchement mécanique.

L'arthroscopie permet d'en préciser le type :

13 *Arthroscopie : plica synoviale interne.*

– synovite mécanique simple. Elle peut être localisée (liée à une irritation par contact avec des ostéophytes, des ulcérations cartilagineuses, une lésion méniscale [périméniscite]) ou diffuse d'origine enzymatique ;

– synovite « poubelle » en rapport avec la résorption de particules cartilagineuses issues de la chondrolyse ;

– synovite microcristalline (chondrocalcinose associée).

Périméniscites [30]

Il s'agit d'une inflammation localisée de la synoviale périméniscale, en rapport le plus souvent avec une lésion méniscale ayant créé une traction sur l'attache synoviale du ménisque. Une infiltration cortisonique périméniscale est souvent efficace. Une méniscectomie partielle arthroscopique est nécessaire en cas de lésion méniscale instable.

Plicae synoviales

Il s'agit d'accolement de feuillets synoviaux d'origine embryonnaire qui forment des replis de la synoviale. Le repli inférieur qui double grossièrement le trajet du ligament croisé antéroexterne ne s'accompagne d'aucune pathologie connue. Le repli supérieur s'il est complet peut isoler le cul-de-sac sous-quadricipital de la cavité articulaire ; une pathologie du cul-de-sac peut alors réaliser un épanchement « suspendu ».

La plica médiopatellaire ou repli synovial interne a été une découverte de l'arthroscopie. De très nombreux travaux lui ont été consacrés [15]. En arthroscopie, elle est présente chez 25 % des patients.

Un repli large peut entrer en conflit avec la rotule et/ou la trochlée, devenir fibreux et pathologique. Cette éventualité est cependant peu fréquente. Les signes cliniques sont des douleurs antéro-internes, des pseudoblocages, une hydarthrose. Le tableau réalisé est tantôt proche d'un syndrome fémoropatellaire, tantôt pseudoméniscal. Les radiographies sont normales ; l'arthrographie ou l'arthroscanner peut mettre en évidence le repli, en apprécier la taille et détecter parfois des lésions chondrales dans la zone de conflit.

En fait, seule l'arthroscopie *(fig 13)* peut réellement apprécier le caractère pathologique de la plica interne en obéissant à des critères stricts : repli large, inflammatoire ou fibreux, venant franchement au contact des surfaces articulaires sur lesquelles sont apparues éventuellement des lésions chondrales, absence d'autre lésion articulaire expliquant la symptomatologie. La biopsie du repli confirme son caractère pathologique. Le traitement est la résection arthroscopique du repli. Seuls les replis franchement pathologiques doivent être traités et en aucun cas la seule présence d'un repli synovial interne ne justifie sa résection.

Maladie de Hoffa

Il s'agit de l'inflammation du paquet adipeux sous-rotulien, le plus souvent d'origine traumatique ou microtraumatique (sports en extension). Elle se manifeste par une douleur et une tuméfaction sous-rotuliennes, le long du tendon rotulien. La douleur est déclenchée par la montée et descente des escaliers. Le signe de Hoffa

Tableau XXI. – Distinction entre ostéonécroses primitives et secondaires.

ONA primitives	ONA secondaires
Femme après 60 ans Genu varum Obésité Ostéoporose	Homme ou femme, à tout âge Corticothérapie Plongée, alcool, triglycérides Maladie de Gaucher, drépanocytose, VIH
Condyle interne	Condyles, métaphyses hanches, épaules, genou opposé
Radiographie typique	Radiographie typique + opacités hétérogènes métaphysoépiphysaires

ONA : ostéonécrose aseptique : VIH : virus de l'immunodéficience humaine

évoque le diagnostic : la pression interne sur le tendon rotulien, genou à 90° avec une extension progressive du genou provoque une vive douleur en fin d'extension. L'échographie évoque le diagnostic, qui peut être confirmé par IRM. Le traitement fait appel à une infiltration locale et éventuellement à une résection arthroscopique.

Kyste poplité

Le kyste poplité représente le plus souvent l'équivalent postérieur d'un épanchement articulaire pouvant se rencontrer au cours de nombreuses pathologies articulaires du genou, les plus fréquentes étant la gonarthrose et la polyarthrite rhumatoïde (kyste de Baker). Le kyste est formé par la fuite postérieure d'un épanchement articulaire à travers une communication avec la bourse séreuse du tendon du demi-membraneux et du jumeau interne. Cette communication agit comme un clapet empêchant le retour du liquide synovial vers la cavité articulaire.

Rarement, le kyste se développe à partir d'une pathologie synoviale à début postérieur, qu'il peut révéler (synovite villonodulaire). Un kyste synovial primitif se rencontre plus volontiers chez l'enfant.

Souvent bien toléré, le kyste poplité est asymptomatique ou provoque une gêne postérieure, surtout lors de l'hyperflexion du genou, avec une douleur poplitée pouvant irradier dans le mollet. La tuméfaction poplitée est parfois perçue par le malade. Elle se recherche sur le genou en extension. Un tableau bruyant peut être provoqué par une rupture du kyste donnant un tableau de pseudophlébite. Le diagnostic est redressé par l'anamnèse (début brutal) et par un échodoppler du mollet en urgence.

L'échographie du creux poplité permet une confirmation du kyste lorsqu'il est de petite taille, échappant à l'examen clinique. Le diagnostic étiologique est orienté par le contexte. L'IRM n'est indiquée qu'à visée étiologique dans certains cas.

Le traitement du kyste poplité est en fait celui de la cause de l'hydarthrose (régularisation d'une lésion méniscale, traitement d'une poussée congestive d'arthrose avec parfois ponction-infiltration cortisonique articulaire, synoviorthèse en cas de monoarthrite rhumatismale...). En cas de kyste poplité persistant et gênant, une ponction directe du kyste (échoguidée ou non) avec une aiguille de gros calibre permet son évacuation et sera complétée par une infiltration cortisonique intrakystique. Les récidives sont fréquentes. L'exérèse chirurgicale du kyste est rarement indiquée.

PATHOLOGIE OSSEUSE

Ostéonécrose aseptique

Il faut distinguer les ONA primitives et les ONA secondaires auparavant confondues, mais qui ont des caractéristiques très différentes *(tableau XXI)*.

L'ONA primitive du genou est le plus souvent condylienne, affectant le condyle interne dans la quasi-totalité des cas. L'atteinte du plateau tibial interne est extrêmement rare.

L'ONA se manifeste typiquement comme une gonalgie mécanique avec cependant des réveils nocturnes fréquents en début d'évolution. La douleur est localisée en regard du condyle fémoral interne, et s'aggrave rapidement. La pression du condyle interne (genou fléchi à 120°) réveille de vives douleurs. Un épanchement articulaire peut survenir, dont la nature est mécanique. La biologie ne montre pas de syndrome inflammatoire.

14 *Radiographie : ostéonécrose primitive du condyle interne.*

Le diagnostic est fait grâce à l'imagerie. Les radiographies standards sont longtemps normales, et ce n'est qu'après 2-3 mois qu'apparaît l'image typique d'ostéonécrose condylienne *(fig 14)* : clarté sous-chondrale entourée d'un liseré d'ostéocondensation. Un aplatissement du condyle, lié à un effondrement de la zone nécrotique peut s'observer en fin d'évolution. À l'origine des ONA « dites primitives » du condyle interne, l'hypothèse d'une fracture de contrainte est actuellement admise, favorisée par des facteurs d'hyperpression ou de fragilisation osseuse [34]. Les facteurs de risque sont un âge élevé et un morphotype en genu varum. Il faut rapprocher de ce cadre, les ONA post-méniscectomies, décrites dans les suites de méniscectomie interne chez des sujets âgés. La reprise précoce de l'activité en charge pourrait jouer un rôle fragilisant sur l'os et favoriser cette complication [24].

Dans les ONA secondaires, s'observent classiquement des opacités hétérogènes en volute de fumée dans les régions métaphysoépiphysaires du genou. L'atteinte métaphysaire est rarement symptomatique, alors que l'atteinte condylienne est source de douleur en cas d'évolution défavorable. L'atteinte est souvent bilatérale et les condyles interne ou externe sont touchés indifféremment.

Dans les deux types d'ONA, l'IRM est l'examen le plus fiable pour un dépistage précoce, lorsque les radiographies sont normales ou ne montrent que des signes banals pour l'âge (gonarthrose, chondrocalcinose). Elle montre une zone en hyposignal T1 et hypersignal T2, correspondant au foyer nécrosé, parfois cerné par un liseré en hyposignal T1 et T2 (bande de fibrose périlésionnelle). Un œdème condylien sous forme d'hyposignal T1 et hypersignal T2 diffus accompagne ces images en début d'évolution. Si une IRM n'est pas obtenue, la scintigraphie osseuse permet de suspecter précocement le diagnostic, en montrant une hyperfixation condylienne intense et plus ou moins localisée du condyle, mais qui n'est cependant pas spécifique, et ne permet pas la distinction avec une algodystrophie ou une fracture de contrainte. La scintigraphie permet par ailleurs de dépister d'autres foyers nécrotiques dans les ONA secondaires. La répétition des radiographies permet un diagnostic plus tardif.

L'évolution, variable, dépend surtout de l'étendue de la nécrose, sa localisation en zone portante, l'importance de la désaxation frontale, l'étiologie et la précocité de la mise en décharge du membre inférieur.

La guérison clinique peut survenir rapidement en cas de nécrose respectant la zone portante, ou de petite taille qui aura été rapidement traitée par béquillage.

Dans le cas contraire, l'évolution se fait habituellement vers un affaissement du contour condylien, avec la constitution d'une arthrose secondaire sévère générant des douleurs chroniques.

Le traitement consiste en la mise en décharge précoce du membre inférieur pendant plus de 4 semaines, associée à la prescription d'antalgiques, voire d'anti-inflammatoires. À un stade tardif, le traitement est celui d'une gonarthrose, avec si possible une ostéotomie de valgisation chez le sujet jeune, pour décharger le compartiment atteint. Mais souvent, le recours à une prothèse articulaire est nécessaire, lorsque la déformation condylienne est importante et la gêne fonctionnelle majeure.

Ostéochondrite

Cette nécrose osseuse sous-chondrale, d'origine probablement ischémique (comme certaines ONA), concerne surtout l'adolescent. L'ostéochondrite affecte préférentiellement le genou, au niveau du condyle. Des atteintes rotuliennes ont été décrites. L'affection est bilatérale dans 20 % des cas.

Évolution

L'évolution est différente selon que l'ostéochondrite survient avant ou après la fermeture de la plaque de croissance [23] :

– avant 12 ans, lorsque les cartilages de conjugaison ne sont pas soudés, le pronostic est habituellement favorable. Le séquestre (situé en zone condylienne postérieure non portante) se stabilise dans sa niche, si le cartilage est indemne, et reste asymptomatique ;

– chez l'adolescent à cartilage fémoral soudé, l'ostéochondrite évolue volontiers vers une dissection du séquestre osseux (ostéochondrite disséquante). En l'absence de traitement, le séquestre tend à se détacher par rupture du cartilage recouvrant la zone nécrosée, et libère un gros fragment ostéocartilagineux dans la cavité articulaire, se comportant comme un corps étranger intra-articulaire. Ce type d'ostéochondrite est fréquemment arthrogène.

Clinique et imagerie

Cliniquement, l'adolescent se plaint de gonalgies intermittentes, avec épisodes d'épanchement articulaire, et parfois de blocages articulaires évocateurs. La pression condylienne peut déclencher des douleurs, et le corps étranger est parfois palpable dans le cul-de-sac sous-quadricipital ou les rampes condyliennes.

Le diagnostic est radiologique, avec l'image typique de séquestre osseux dense ovalaire, au sein d'une niche condylienne, ou libre dans l'articulation.

L'IRM et l'arthroscanner confirment la lésion, et surtout apprécient l'état du cartilage adjacent et la stabilité du fragment, pour déterminer la stratégie thérapeutique.

Traitement

Il dépend du stade évolutif de l'ostéochondrite, de sa localisation en zone portante ou non, et de l'âge de l'enfant [8] :

– avant la fermeture des cartilages de conjugaison, lorsque le séquestre est en place avec un cartilage indemne, une simple surveillance avec repos sportif est suffisante. Si la gêne persiste, et que le séquestre est en zone portante, une fixation arthroscopique ou des perforations transchondrales sont discutées ;

– chez l'adolescent plus âgé ou l'adulte, une refixation est proposée rapidement pour limiter l'évolution arthrosique ;

– lorsque le séquestre est libre, son ablation arthroscopique donne de bons résultats à court terme. Si la lésion est en zone portante, le risque d'arthrose justifie de discuter une greffe ostéochondrale.

Algodystrophie

L'algodystrophie du genou est évoquée devant l'association d'un tableau clinique initial d'allure inflammatoire, contrastant avec une biologie non inflammatoire et un liquide articulaire de type mécanique. Elle touche l'adulte, parfois spontanément, mais le plus souvent après un traumatisme même mineur (surmenage, faux mouvement).

La gonalgie est d'apparition rapide, avec une phase chaude initiale comportant une douleur très intense, globale, permanente diurne et nocturne, très invalidante, pouvant empêcher la mobilisation du genou et la marche. Il peut exister des signes vasomoteurs locaux, mais pas de signes généraux associés. Le genou est augmenté de volume, chaud et hypersensible à l'examen. Un épanchement articulaire (parfois difficile à objectiver sur un genou empâté) peut survenir. La ponction articulaire ramène un liquide mécanique, paucicellulaire (< 1500 éléments/mm^3 et moins de 50 % de polynucléaires). Parfois, la phase chaude initiale est très discrète et le tableau est d'emblée mécanique.

Après un intervalle variable de quelques semaines à quelques mois, succède la phase froide qui se manifeste par des douleurs mécaniques, un genou normal ou froid à l'examen, un enraidissement articulaire et l'absence d'épanchement articulaire.

La biologie reste normale, sans aucun syndrome inflammatoire, tout au long de l'évolution.

Les radiographies standards (comparatives au côté sain) sont longtemps normales. Après 1 à 2 mois d'évolution, apparaît l'image classique d'« ostéoporose régionale » à type de déminéralisation hétérogène d'aspect flou, pommelé ou moucheté. Fait important, l'interligne articulaire est respecté.

Lorsque les radiographies restent normales et en cas de doute diagnostique, il faut recourir à la scintigraphie osseuse et parfois à l'IRM, qui objectivent l'hypervascularisation régionale.

La scintigraphie osseuse montre précocement une hyperfixation intense du genou, évocatrice lorsqu'elle intéresse de façon diffuse le genou, ou, si est elle est plurifocale, avec atteinte concomitante de la hanche ou du pied homolatéraux. Il existe des formes partielles limitées à un condyle fémoral en particulier, parfois migratrices sur le compartiment opposé [29]. La scintigraphie peut être non spécifique en cas d'atteinte focalisée, ou même montrer une hypofixation (enfant, formes froides). Le recours à l'IRM est utile pour trancher avec une autre lésion osseuse telle que l'ONA ou une fracture de contrainte.

L'IRM montre un œdème médullaire hétérogène, plus ou moins étendu, sous la forme d'une plage diffuse en hyposignal T1 et hypersignal T2. Il s'y associe un gonflement des parties molles et parfois un épanchement articulaire. Elle découvre parfois une cause sous-jacente de l'algodystrophie (fissure de contrainte, lésion méniscale).

L'algodystrophie évolue vers la guérison en 6 à 18 mois, le plus souvent sans séquelles. Parfois peut persister une raideur séquellaire avec douleurs mécaniques chroniques.

Le traitement est aléatoire et son efficacité est difficile à apprécier dans la littérature compte tenu de l'évolution spontanément résolutive de l'affection. Il vise à enrayer la douleur et éviter l'enraidissement du genou.

En phase chaude initiale, les antalgiques, la mise au repos du membre inférieur par béquillage, associés à une rééducation douce en piscine respectant la non-douleur sont de mise. La calcitonine est prescrite précocement malgré le caractère inconstant de son efficacité, et non validé par des études contrôlées satisfaisantes. Des doses élevées (50 à 100 U) sont prescrites selon un schéma habituel comportant une injection intramusculaire ou sous-cutanée par jour pendant 15 jours, puis trois fois par semaine pendant 2 à 3 semaines. La mauvaise tolérance de la calcitonine en limite souvent l'observance.

Une infiltration cortisonique est parfois efficace sur la composante inflammatoire de la douleur. Dans les cas résistant à ces traitements classiques, on peut utiliser d'autres thérapeutiques toutefois empiriques : les perfusions de biphosphonates tels que le pamidronate [11] ont fait l'objet d'études prometteuses, mais non randomisées. Les bêtabloquants ont une efficacité très inconstante. Les blocs régionaux intraveineux au buflomédil (Fonzylane®)

peuvent être utiles (à raison de trois blocs à quelques jours d'intervalle), s'ils sont réalisés précocement, dès l'échec de la calcitonine. Les blocs à la guanéthidine sont difficilement réalisables en France (arrêt de commercialisation du produit).

En phase froide, le traitement repose sur les antalgiques et surtout sur la rééducation progressive et douce, avec mobilisation passive, étirements, hydrothérapie et physiothérapie, pour lutter contre les troubles vasomoteurs et l'enraidissement.

Fractures de contrainte

Habituellement non détectables sur les radiographies, et guérissant rapidement à la condition d'une mise en décharge, les fractures de contrainte du genou ont été longtemps assimilées à tort à des « tendinites de la patte d'oie » ou confondues avec les ONA et les algodystrophies, avant d'être bien individualisées par l'IRM. L'atteinte du plateau tibial interne est la plus fréquente, suivie par le condyle fémoral interne [28], puis par le compartiment fémorotibial externe.

On distingue deux types de fractures de contrainte : la fracture de fatigue qui survient sur un os non fragilisé, à l'occasion d'un effort inhabituel (notamment sportif chez un sujet jeune) ou de microtraumatismes (genu varum, surpoids), et la fracture par insuffisance osseuse qui survient sur un os ostéoporotique, de façon spontanée ou pour un traumatisme mineur, chez des sujets plus âgés.

Le diagnostic doit être évoqué devant une douleur mécanique du genou bien localisée, après un surmenage articulaire ou spontanément en présence d'une ostéoporose connue.

Le tableau typique est celui d'une fissure du plateau tibial interne. La gonalgie, localisée au compartiment interne, est déclenchée par l'appui du membre inférieur. La gêne fonctionnelle devient rapidement importante et la marche difficile. L'examen clinique montre une douleur intense à la pression et à la percussion osseuse en regard de la partie antérieure du plateau tibial interne, sous l'interligne fémorotibial interne. Ceci contraste avec une mobilisation quasi normale du genou. Il existe parfois un épanchement articulaire, de type mécanique. Un aspect discrètement inflammatoire des parties molles en regard peut s'observer.

Les radiographies sont normales au début et le restent habituellement tout au long de l'évolution. Parfois, apparaît après quelques semaines une bande d'ostéocondensation horizontale au sein du plateau tibial, qui signe le diagnostic. Cette image correspond à la formation du cal osseux fracturaire, et peut disparaître ultérieurement.

La biologie ne montre aucun syndrome inflammatoire. Un bilan phosphocalcique, complété par une ostéodensitométrie, recherche des signes en faveur d'une ostéopathie fragilisante (ostéoporose, ostéomalacie, hyperparathyroïdie).

Le diagnostic précoce de la fracture fait appel à la scintigraphie osseuse et à l'IRM. La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation intense du plateau tibial, le plus souvent diffuse non spécifique, mais parfois linéaire horizontale évocatrice du diagnostic. L'IRM est plus performante, montrant le trait de fracture sous la forme d'un hyposignal T1 et T2 linéaire horizontal, souvent entouré d'œdème en hyposignal T1 et hypersignal T2, et parfois accompagné d'un épanchement articulaire *(fig 15)*.

Dans les cas de fracture de contrainte du condyle interne, la distinction avec une ONA peut être difficile, lorsque le trait fracturaire est curviligne, aux limites de l'os sous-chondral [37]. Ailleurs, la distinction avec une algodystrophie peut être délicate, dans les formes avec œdème diffus susceptible de masquer le trait de fracture. Le recours à un scanner peut s'avérer intéressant pour déceler le trait de fracture et fixer le diagnostic.

L'évolution des fractures de contrainte se fait habituellement vers une guérison rapide et sans séquelles avec la mise en décharge du membre inférieur par un béquillage de quelques semaines et des antalgiques. Dans les cas où la douleur reste intense, la calcitonine est communément utilisée, par analogie aux tassements vertébraux, bien qu'elle n'ait pas été validée pour les fractures périphériques.

15 *IRM : fracture de contrainte du condyle interne.*

L'évolution peut être défavorable en l'absence de mise en décharge, avec constitution d'une ONA, s'accompagnant souvent d'un effondrement de l'os sous-chondral. Dans ces formes, le recours à une chirurgie prothétique est rapidement nécessaire.

Tumeurs osseuses

Le genou est une localisation fréquente des tumeurs osseuses et l'imagerie reste l'élément majeur du diagnostic (radiographies standards, TDM). L'IRM est surtout utile pour apprécier le caractère invasif et l'extension de la tumeur.

Les tumeurs osseuses bénignes du genou responsables de douleurs sont dominées par l'ostéome ostéoïde, auquel il faut savoir penser chez un sujet jeune, devant un genou douloureux la nuit, calmé par la prise d'aspirine, avec parfois un épanchement articulaire mécanique. La scintigraphie osseuse permet un bon dépistage si la radiographie standard paraît normale. Le scanner évoque le diagnostic, qui est confirmé par la biopsie-exérèse. Au genou, il faut rappeler le caractère délabrant d'une exérèse tumorale chirurgicale, et savoir proposer une ponction-biopsie-exérèse au trocart de l'ostéome, guidée par tomodensitométrie.

Toutes les autres tumeurs, bénignes ou malignes, peuvent se rencontrer au genou, et sont explorées par tomodensitométrie.

PATHOLOGIE MÉNISCALE

Les lésions méniscales sont très fréquentes. Il convient de différencier les lésions traumatiques, sur ménisque sain, apanage des patients jeunes et habituellement sportifs et les lésions qui surviennent en dehors de tout traumatisme notable traduisant la rupture d'un ménisque dégénératif et fragilisé. En marge de ces deux catégories, il faut mentionner les lésions sur ménisque congénitalement anormal (ménisque discoïde en particulier).

Lésions méniscales traumatiques

Elles entrent dans le cadre des « entorses du genou ». Une lésion isolée d'un ligament latéral correspond à une entorse bénigne. À un stade de plus, une lésion méniscale peut être associée. L'association à une lésion du pivot central (LCA en particulier) signe une entorse grave. Un diagnostic lésionnel précis est indispensable car il va guider toute une stratégie thérapeutique qui n'est pas abordée ici [49]. Une lésion méniscale peut également être la conséquence d'une instabilité chronique du genou non traitée. La lésion du pivot central autorise en effet un mouvement antéropostérieur et rotatoire excessif très dommageable pour le ménisque.

Lésions méniscales internes

Elles sont verticales pour la plupart des auteurs. Dans la classification de Trillat [49], elles débutent au segment postérieur (stade I). Elles peuvent être transfixiantes ou n'atteindre qu'une partie de l'épaisseur méniscale *(fig 16)*. Elles peuvent s'étendre vers l'avant, le segment antérieur n'étant jamais atteint isolément. Une lésion étendue réalise une anse de seau (stade II). Cette anse peut se luxer, voire s'incarcérer dans l'échancrure (stade III), elle peut se rompre en son centre ou à l'une de ses extrémités. Une lésion peu étendue mais rompue réalise une languette.

16 *Arthroscopie : lésion méniscale interne traumatique.*

La lésion verticale peut siéger en zone périphérique (zone rouge - rouge d'Arnoczky [2]) ; il s'agit alors d'une désinsertion méniscale. Elle peut siéger dans la zone encore vascularisée du ménisque (zone rouge-blanc) ou dans la partie non vascularisée (zone blanc-blanc). Le traitement doit être économique [21] : abstention, méniscectomie arthroscopique économe, et plus rarement, si cela est possible, suture méniscale. Les indications varient selon le type de rupture méniscale, son siège en zone vascularisée ou non, les lésions associées (LCA ++, cartilage), l'âge et la motivation du sujet.

Lésions méniscales externes

On peut les classer en lésions verticales (les plus fréquentes), obliques, radiales ou transversales, et en clivages horizontaux.

Les lésions méniscales traumatiques peuvent être isolées mais elles sont plus souvent associées à des lésions ligamentaires. Un kyste méniscal externe peut accompagner les lésions transversales ou horizontales.

Le ménisque discoïde est une malformation congénitale rare du ménisque externe, parfois symptomatique (claquement et ressaut dans l'interligne externe lors de l'extension).

■ *Lésions méniscales dégénératives* [5, 14]

Elles surviennent en dehors de tout traumatisme, sur un tissu méniscal dégénéré et sont inconstamment associées à une arthrose. On reconnaît des lésions horizontales, des lésions radiales et des lésions complexes. Les lésions radiales sont très particulières dans leur siège (jonction segment moyen-segment postérieur), leur forme (radiales légèrement obliques), leurs circonstances de survenue.

Classification anatomique (fig 17A).

– Type I : méniscose. Altération du ménisque sans solution de continuité : il est aplati, terne, mais sans aucune rupture ni aucune instabilité.

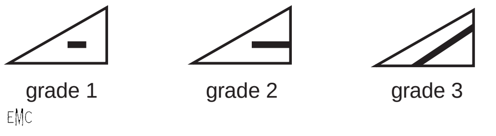

18 *Classification IRM des lésions méniscales.*

– Type II : il est caractérisé par la présence de dépôts calciques sur sa surface et en son sein (méniscocalcinose).

– Type III : le ménisque présente un clivage horizontal en feuillet de livre.

– Type IV : dans la forme la plus caractéristique (type IVa), c'est une fissure radiale légèrement oblique, partant du bord axial, à l'union tiers moyen-tiers postérieur et se dirigeant vers le mur périphérique *(fig 17B)*.

On en rapproche le type IVb où la fissure se poursuit par un trait de refend assez proche du bord axial, libérant une languette mobile à la palpation *(fig 17C)*.

– Type V : lésion complexe qui échappe à toute description. Il ne se rencontre que très rarement en dehors de l'arthrose.

La classification IRM est intéressante car elle met en évidence la dégénérescence méniscale avant toute fissure et permet de mieux comprendre le concept de lésion méniscale dégénérative. On distingue *(fig 18)* :

– grade 1 : hypersignal intraméniscal de forme globulaire n'atteignant pas les bords du ménisque ;

– grade 2 : hypersignal intraméniscal linéaire ne touchant pas les limites du ménisque ;

– grade 3 : hypersignal atteignant les bords du ménisque de forme linéaire (3a) ou globulaire (3b). Seul le grade 3 correspond à la fissure ouverte.

■ *Rupture atraumatique sur ménisque interne dégénératif*

Clinique

Cette forme clinique mérite d'être détaillée du fait de sa fréquence et des conséquences thérapeutiques. Il s'agit d'un homme dans deux cas sur trois (alors que la gonarthrose est plus fréquente chez la femme), rarement obèse, d'âge moyen 56 ans, ayant une profession exposée ou pratiquant une activité sportive.

La douleur peut survenir assez rapidement après un surmenage articulaire. Une circonstance fréquente est le maintien d'une position accroupie prolongée. Son siège est interne, de type mécanique, mais

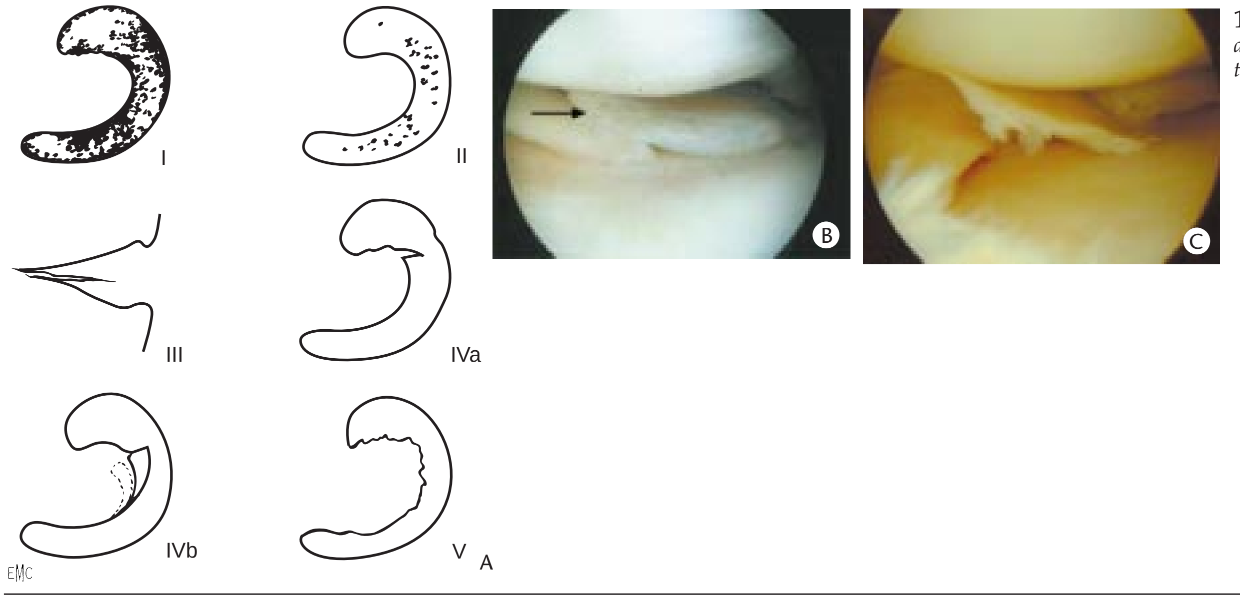

17 *Classification anatomique des lésions méniscales dégénératives.*

A. Exemple de lésion méniscale dégénérative type IVa.

B. Exemple de languette méniscale dégénérative type IVb.

peut survenir la nuit lors des changements de position. Il n'existe pas de blocage mais parfois des sensations d'accrochage ou de pseudoblocage.

À l'examen l'épanchement est inconstant ; il existe un point douloureux sur l'interligne interne qui serait plus postérieur que dans la gonarthrose.

Imagerie

Les radiographies sont normales ou montrent un minime pincement de l'interligne interne sur le « schuss ».

L'arthrographie doit comporter de nombreuses coupes postérieures ; en effet, le caractère radial de la lésion rend possible sa méconnaissance si les coupes passent en avant et en arrière de la fente méniscale.

L'IRM montre également bien la lésion ; elle a l'avantage dans cette tranche d'âge d'éliminer une éventuelle nécrose du condyle interne.

L'arthroscopie, réalisée uniquement lorsqu'on envisage une méniscectomie, confirme la lésion méniscale *(fig 17B, C)*.

Traitement

Le traitement médical (comprenant les infiltrations en particulier périméniscales) mérite d'être tenté, mais c'est certainement dans la lésion méniscale dégénérative de type IV que les résultats sont les moins bons.

Dans ces cas, la méniscectomie interne partielle supprimant la partie lésée et instable du ménisque donne de bons résultats cliniques avec un recul minimum de 6 ans [14].

Le risque arthrogène d'une méniscectomie, même partielle, est important. Il faut donc limiter l'indication de méniscectomie aux lésions instables de type IV et ne pas hésiter à laisser en place les autres lésions méniscales dégénératives, car le ménisque reste fonctionnel.

PATHOLOGIE LIGAMENTAIRE

Les entorses du genou surviennent dans un contexte post-traumatique, avec le plus souvent un mécanisme de torsion ou de latéralité. L'interrogatoire et l'examen clinique soigneux (détaillés dans le premier chapitre) permettent le plus souvent un diagnostic lésionnel précis.

L'atteinte concerne les ligaments périphériques (LLI le plus souvent), le pivot central (LCA essentiellement, LCP plus rarement), les formations capsuloligamentaires et tendineuses postéroexternes (PAPE : point d'angle postéroexterne), ou parfois postéro-internes (PAPI). Fréquemment, une entorse du genou combine plusieurs lésions méniscoligamentaires (triades ou pentades lésionnelles).

L'entorse du LLI est la plus fréquente des entorses bénignes du genou.

Elle est provoquée par un mouvement de valgus forcé. Il peut s'agir d'une simple élongation, d'une rupture d'un ou deux faisceaux du LLI. La douleur siège sur le compartiment interne, provoquée par la mise en flexion-valgus du genou. À l'examen clinique, la douleur est habituellement retrouvée sur l'insertion haute du LLI, nettement au-dessus de l'interligne. Il n'y a pas d'épanchement articulaire initialement (possible hydarthrose retardée). Une laxité latérale interne en flexion-valgus-rotation externe peut être recherchée, signant une rupture des deux faisceaux du LLI. En l'absence de rupture associée du LCA, il n'y a pas de laxité antéropostérieure, de laxité latérale interne en extension, ni de ressaut rotatoire. Un flessum antalgique ne doit pas être confondu avec un blocage par lésion méniscale. Les radiographies sont normales. À un stade tardif, une calcification paracondylienne interne en regard de l'insertion haute du LLI peut apparaître (syndrome de Pellegrini-Stieda). L'échographie confirme le diagnostic d'atteinte du LLI en cas de doute.

Le traitement est habituellement médical (repos sportif, AINS, glaçage, attelle, physiothérapie, rééducation précoce). Les indications chirurgicales sont très rares (ruptures basses).

Une infiltration cortisonique n'est indiquée qu'en cas de douleur persistante en rapport avec un syndrome de Pellegrini-Stieda ou un syndrome de Palmer (rétraction cicatricielle du LLI).

L'entorse du LCA est la plus fréquente des entorses graves du genou.

Elle est provoquée par un mouvement de torsion du genou fléchi (en rotation interne ou externe) (sports de pivot), ou par un shoot dans le vide. Un gonflement immédiat du genou est évocateur du diagnostic (hémarthrose à la ponction). Une instabilité fonctionnelle du genou est recherchée. La laxité du LCA est objectivée à l'examen immédiat, avec un test de Lachman positif (arrêt mou), et l'existence d'un ressaut rotatoire interne. La radiographie recherche un rare arrachement de l'épine tibiale.

Le traitement initial est fonctionnel. Une immobilisation immédiate par attelle du genou permet la cicatrisation des lésions périphériques souvent associées. Le glaçage du genou, les AINS, la physiothérapie sont utilisés à titre antalgique. Il n'y a en principe pas d'indication chirurgicale en urgence d'une rupture du LCA, sauf en cas d'arrachement de l'épine tibiale qui pourra être réinsérée. Un bilan lésionnel du genou est effectué après 3 semaines de repos, faisant éventuellement appel à l'IRM. Une arthroscopie est indiquée en cas de lésion méniscale instable ou de corps étranger ostéochondral. Une rééducation précoce vise à stabiliser le genou, dans tous les cas. Le choix entre un traitement fonctionnel et une ligamentoplastie (chirurgicale ou sous arthroscopie) est délicat, et les techniques sont nombreuses et discutées. Les indications thérapeutiques dépendent de nombreux facteurs (âge, sport pratiqué et niveau sportif, instabilité chronique, motivation, associations lésionnelles...).

Références

[1] Altman R, Asch E, Bloch D, Bole G, Borenstein D, Brandt K et al. Development of criteria for the classification and reporting of osteoarthritis. Classification of osteoarthritis of the knee. Diagnostic and therapeutic criteria committee of the American Rheumatism association. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 1039-1049

[2] Arnoczky SP, Warren RF. The microvasculature of the meniscus, and its response to injury. *Am J Sports Med* 1983 ; 11 : 131-137

[3] Ayral X, Ravaud P, Bonvarlet JP, Simonnet J, Nguyen M, Sauvage E et al. Arthroscopic evaluation of post-traumatic patello-femoral chondropathy. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 1140-1147

[4] Beguin J, Locker B. Chondropathie rotulienne. In : 2e journée d'arthroscopie du genou. Lyon, 1983 : 89-90

[5] Boyer T, Bonvarlet JP, Dorfmann H. Arthroscopie et lésions méniscales dégénératives. *J Méd Lyon* 1983 ; 21-23

[6] Boyer T, Daumen-Legré V. La douleur dans la gonarthrose. Apport de l'arthroscopie et de l'imagerie par résonance magnétique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2000 ; 67 : 869-956

[7] Boyer T, Hamadmad S. Les infiltrations intraarticulaires sont-elles toujours intra-articulaires ? *Rhumatologie* 1998 ; 4-5 : 127-130

[8] Cahill BC. Osteochondritis dissecans of the knee: treatment of juvenile and adult forms. *J Am Acad Orthop Surg* 1995 ; 3 : 237-247

[9] Caton J, Deschamps G. Étude critique des différentes méthodes de mesure de la hauteur de la rotule, et mise au point d'une technique originale. In : Bard H, Drapé JL, Goutallier D, Laredo JD éd. Le genou traumatique et dégénératif, GETROA opus XXIV. Montpellier : Sauramps Médical, 1997 : 209-214

[10] Chakravarty K, Pharoah PD, Scott DG. A randomized controlled study of post-injection rest following intra-articular steroid therapy for knee synovitis. *Br J Rheumatol* 1994 ; 33 : 464-468

[11] Cortet B, Flipo RM, Coquerelle P, Duquesnoy B, Delcambre B. Treatment of severe recalcitrant reflex sympathetic dystrophy; assessment of efficacy and safety of second generation biphosphonate pamidronate. *Clin Rheumatol* 1997 ; 16 : 51-56

[12] Dejour H. Instabilités de la rotule. *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-328-A-10, 1996 : 1-8

[13] Doherty M, Dieppe PA. Crystal related arthropathy. In : Klippel JH, Dieppe PA, Ferri FF eds. Primary care rheumatology. London : CV Mosby, 1999 : 131-136

[14] Dorfmann H, Juan LH, Bonvarlet JP, Boyer T. Arthroscopy of degenerative lesions of the internal meniscus. *Rev Rhum* 1987 ; 54 : 303-310

[15] Dorfmann H, Orengo P, Amarenco G. Pathologie des replis synoviaux du genou. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1982 ; 49 : 67-73

[16] Dougados M, Ayral X, Listrat V, Gueguen A, Bahuaud J, Beaufils P et al. The SFA system for assessing articular cartilage lesions at arthroscopy of the knee. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 69-77

[17] Dupont JY. Le genou douloureux rotulien. *Rev Prat* 1998 ; 48 : 1781-1786

[18] Felson DT, Chaisson CE, Hill CL, Totterman SM, Gale ME, Skinner KM et al. The association of bone marrow lesions with pain in knee osteoarthritis. *Ann Intern Med* 2001 ; 134 : 541-549

[19] Felson DT, Zhang Y. An update on the epidemiology of knee and hip osteoarthritis with a view to prevention. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 1343-1355

[20] Flipo RM, Delcambre B. La synovite villo-nodulaire pigmentée, affection tumorale ou métabolique ? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 861-864

[21] Frank A. La lésion méniscale instable interne sur genou stable en 1992. *Ann Soc Fr Arthrosc* 1992 ; 2 : 34-41

[22] Gibillisco PA, Schumacher HR, Hollander JL, Soper KA. Synovial fluid crystals in osteoarthritis. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 513-515

[23] Goutallier D, Sterkers Y, Hernigou P. Devenir de l'ostéochondrite disséquante du genou. In : de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guerin C éd. L'actualité rhumatologique présentée au praticien. Paris : Expansion Scientifique Française, 1985 : 317-321

[24] Johnson TC, Evans JA, Gilley JA, Delee JC. Osteonecrosis of the knee after arthroscopic surgery for meniscal tears and chondral lesions. *Arthroscopy* 2000 ; 16 : 254-261

[25] Jones A, Regan M, Ledingham J, Pattrick M, Manhure A, Doherty M. Importance of placement of intraarticular steroid injections. *Br Med J* 1993 ; 307 : 1329-1330

[26] Kellgren JH, Lawrence JS. Radiologic assessment of osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1957 ; 16 : 494-502

[27] Kraan MC, Haringman JJ, Post NJ, Versendaal I, Breedfeld FC, Tax DP. Immunohistogical analysis of synovial tissue for differential diagnosis in early arthritis. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 1481-1484

[28] Lafforgue P, Daumen-Legré V, Clairet D, Daver L, Acquaviva PC. Les fractures par insuffisance osseuse du condyle fémoral interne. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 : 287-294

[29] Lechevalier D, Eulry F, Crozez P, Pattin S. Les algodystrophies du genou migratrices in situ : intérêt de l'imagerie moderne. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992 ; 59 : 29-33

[30] Lequesne M, Bensasson M, Kemmer C, Amouroux J. Méniscose et paraméniscalgie : traitement par l'infiltration paraméniscale. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1972 ; 46 : 453-458

[31] Lequesne M, Jaffres R, Cassan P, Best C, de Seze S. The course of monoarthritis of unknown origin. Study of 47 cases followed-up more than 3 years. *Rev Rhum* 1972 ; 39 : 749-755

[32] Lequesne M, Morvan G. Description des possibilités d'un arthromètre pour radiographies standard et réduites appliqué à la mesure des angles et segments de la hanche, du genou, du pied et des interlignes articulaires. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002 ; 69 : 506-517

[33] Lo GH, Lavalley MP, McAlindon TE, Felson DT. Is intraarticular (IA) Hyaluronic Acid (HA) efficacious in treating knee osteoarthritis (OA)? A meta-analysis. *Arthritis Rheum* 2002 ; 46 (suppl 9) : S576

[34] Lotke PA, Ecker ML. Osteonecrosis of the knee. *J Bone Joint Surg [Am]* 1988 ; 70 : 470-473

[35] McAlindon TE, Snow S, Cooper C, Dieppe PA. Radiographic patterns of osteoarthritis of the knee joint in the community, the importance of the patello-femoral joint. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 844-849

[36] McAlindon TE, Watt I, McCrae F, Goddard P, Dieppe PA. Magnetic resonance imaging in osteoarthritis of the knee: correlation with radiographic and scintigraphic findings. *Ann Rheum Dis* 1991 ; 50 : 14-19

[37] Maheu E. Hyaluronan in knee osteoarthritis: a review of the clinical trials with Hyalgan. *Eur J Rheumatol* 1995 ; 15 : 17-24

[38] Maldague B, Vandeberg B, Lecouvet F, Malghem J. Ostéonécrose, algodystrophie et fractures de contrainte de la tête fémorale : similitudes et différences. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 (suppl 5bis) : 133S-142S

[39] Marshall KW. Intra-articular hyaluronan therapy. *Curr Opin Rheumatol* 2000 ; 12 : 468-474

[40] Milgram JW. Synovial osteochondromatosis. A histological study of thirty cases. *J bone Joint Surg [Am]* 1977 ; 59 : 792-801

[41] Moseley JB, O'Malley K, Petersen NJ. A controlled trial of arthroscopic surgery for osteoarthritis of the knee. *N Engl J Med* 2002 ; 347 : 81-88

[42] Ogilvie-Harris DJ, Fitsialos DP. Arthroscopic management of the degenerative knee. *Arthroscopy* 1991 ; 7 : 151-157

[43] Outerbridge RE. The etiology of chondromalacia patellae. *J Bone Joint Surg [Br]* 1961 ; 43 : 752-757

[44] Pendleton A, Arden N, Dougados M, Doherty M, Bannwarth B, Bijlsma JW et al. EULAR recommendations for the management of knee osteoarthritis: report of a task force of the standing committee for international clinical study including therapeutic trials (ESCC-SIT). *Ann Rheum Dis* 2000 ; 59 : 936-944

[45] Ravaud P, Moulinier L, Giraudeau B, Ayral X, Guerin C, Noël E et al. Effects of joint lavage and steroid injection in patients with osteoarthritis of the knee. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 475-482

[46] Reece RJ, Kanete JD, Parsons WJ, Emery P, Veale DJ. Distinct vascular pattern of early synovitis in psoriatic reactive, and rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 1481-1484

[47] Rochwerger A, Groulier P, Curvale G, Franceschi JP, Dufour M. Synovite villo-nodulaire pigmentée du genou. Résultats des traitements à propos de 22 cas. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 600-606

[48] Slemender C, Heilman DK, Brandt KD, Katz BP, Mazzuca SA. Reduced quadriceps strength relative to body weight: a risk factor for knee osteoarthritis in women? *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 1951-1959

[49] Trillat A. Lésions traumatiques du ménisque interne du genou : classification anatomique et diagnostic clinique. *Rev Chir Orthop* 1962 ; 48 : 551-560

Épiphysiolyse fémorale supérieure

T. Odent, S. Pannier, C. Glorion

L'épiphysiolyse fémorale supérieure (EFS) correspond à un glissement de l'épiphyse fémorale supérieure par rapport au col fémoral. La zone de croissance est le siège de ce glissement dont le déplacement se produit le plus souvent en arrière et en dedans sous l'effet du poids du corps. Cette affection survient le plus fréquemment lors de la puberté. Certains facteurs de risques épidémiologiques et métaboliques ont été retrouvés, avec principalement le surpoids. Il faut insister sur le retard fréquent du diagnostic dans les formes chroniques. L'évolution spontanée est dominée par la majoration du glissement et le risque de survenue d'un glissement « aigu » qui donnent des complications précoces (coxite, ostéonécrose etc.) et à long terme (arthrose secondaire). Le traitement vise à stopper la progression du glissement pour éviter les complications dont la fréquence augmente avec l'importance du déplacement. Actuellement, la classification clinique et radiologique tenant compte de la stabilité de l'épiphyse est la plus utilisée pour guider les indications thérapeutiques et semble la mieux corrélée au pronostic. Dans les formes peu déplacées et stables, la fixation en place par une vis canulée est la méthode de choix et donne de bons résultats chez la majorité des patients. Dans les formes instables ou à grand déplacement, qui posent le plus de problèmes, la place de la réduction par manœuvres orthopédiques ou chirurgicales, ainsi que le délai d'intervention restent des sujets controversés. Un diagnostic précoce reste le meilleur facteur pronostique dans cette affection.

Mots clés : Épiphysiolyse fémorale supérieure ; Nécrose avasculaire de la tête fémorale ; Chondrolyse ; Chirurgie de la hanche

Plan

Introduction

L'épiphysiolyse fémorale supérieure (EFS) appelée « *slipped capital femoral epiphysis* » par les Anglo-Saxons correspond à un glissement de l'épiphyse fémorale supérieure par rapport au col fémoral. La zone de croissance est le siège de ce glissement dont le déplacement se produit le plus souvent en arrière et en dedans sous l'effet du poids du corps. Ces deux terminologies ne définissent pas en fait la réalité anatomique : il n'y a pas de destruction de l'épiphyse, sauf en cas de nécrose associée et c'est l'extrémité supérieure de la métaphyse fémorale qui migre en haut et en dehors, la partie céphalique épiphysaire restant attachée au fond du cotyle par le ligament rond (Fig. 1). Cette affection survient lors de la poussée de croissance rapide pubertaire et touche le grand enfant et l'adolescent. Dans la majorité des cas, la cause est inconnue. Certains facteurs de risques épidémiologiques et métaboliques ont été retrouvés, avec principalement le surpoids.

Le glissement de l'épiphyse peut se faire selon un mode aigu, chronique ou aigu survenant sur une forme chronique. Il faut insister sur le retard fréquent du diagnostic dans les formes chroniques. L'évolution spontanée est dominée par la majoration du glissement, la survenue d'un glissement « aigu » qui sont associées à des complications précoces (coxite, ostéonécrose etc.) et à long terme (arthrose secondaire). Le traitement vise à stopper la progression du glissement et éviter les complications (glissement aigu secondaire, nécrose, chondrolyse) dont la fréquence augmente avec l'importance du déplacement. La classification tenant compte de la stabilité de l'épiphyse est actuellement la plus utilisée en pratique clinique. Elle permet de

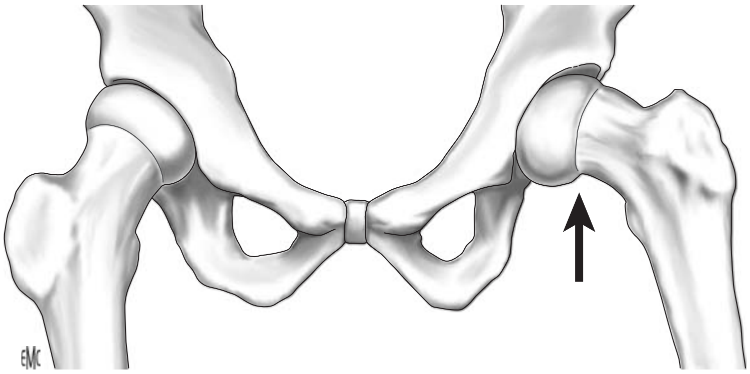

Figure 1. L'épiphysiolyse fémorale supérieure (EFS) correspond à un glissement de l'épiphyse fémorale supérieure par rapport au col fémoral. La zone de croissance est le siège de ce glissement dont le déplacement se produit le plus souvent en arrière et en dedans sous l'effet du poids du corps.

guider les indications thérapeutiques et semble la mieux corrélée au pronostic. Dans les formes peu déplacées et stables, le traitement vise à stopper la progression du glissement par une fixation en place. Dans les formes instables ou à grand déplacement, qui posent le plus de problèmes, la place de la réduction par manœuvres orthopédiques ou chirurgicales, ainsi que le délai d'intervention restent des sujets controversés.

> *Point important*
>
> L'EFS est à évoquer systématiquement devant toute boiterie, douleur chronique du membre inférieur chez l'adolescent.

■ Physiopathologie

La cause de survenue d'une épiphysiolyse reste inconnue. Différentes théories ont été proposées en fonction de constatations cliniques, radiologiques et histologiques pour tenter d'expliquer le glissement épiphysaire.

Les théories mécaniques reposent sur des constatations cliniques et radiologiques. La majorité des enfants sont obèses, ce qui augmente les contraintes sur la physe, vulnérable en période de croissance rapide en période pubertaire. L'obésité est associée à une rétroversion fémorale qui augmente les contraintes sur la physe. [1] Une verticalisation de la métaphyse fémorale supérieure a également été retrouvée ainsi qu'une augmentation de la profondeur du cotyle. [2, 3] L'association de ces différents facteurs tend à augmenter les contraintes sur l'épiphyse fémorale supérieure et en ferait des facteurs favorisant le glissement. Ces constatations ont peu d'intérêt lors du diagnostic mais elles peuvent aider pour poser l'indication d'un vissage controlatéral.

Certains facteurs biochimiques et hormonaux ont également été retrouvés. L'EFS survient lors de la puberté et de ses changements hormonaux. [4] Un retard d'âge osseux a parfois été mis en évidence. Bien que l'âge chronologique moyen lors du diagnostic soit variable, il semble que la maladie ait une « fenêtre de tir » plus étroite si l'on se réfère à l'âge osseux. La fréquence de l'EFS est également accrue lors de certains troubles endocriniens tels que l'hypothyroïdie, les traitements substitutifs par l'hormone de croissance (GH) et l'hypogonadisme. L'association avec l'antigène HLA-DR4 a été retrouvée chez des patients ayant une arthrite juvénile idiopathique qui ont développé une EFS. [5] L'effet des hormones gonadotrophiques peut également expliquer la fréquence accrue de l'EFS chez le garçon, la testostérone diminuant la résistance de la physe. Les œstrogènes réduisent l'épaisseur et augmentent la résistance de la physe. C'est probablement pour cette raison que la survenue d'une EFS est extrêmement rare après les règles chez la fille. [6]

■ Anatomie pathologique

La zone hypertrophique du cartilage métaphysaire est élargie par rapport aux autres zones et on retrouve une désorganisation des cellules chondrocytaires en colonne. Des anomalies du collagène et des protéoglycanes ont été mises en évidence dans la matrice extracellulaire des zones prolifératives et hypertrophiques. On retrouve également une augmentation de la concentration des protéoglycanes et des glycoprotéines dans la matrice extracellulaire de la zone proliférative [7-9].

■ Épidémiologie - Facteurs de risque

La prévalence de l'épiphysiolyse est variable suivant les populations mais reste faible avec une fréquence estimée à environ 2/100 000 (de 0,2/100 000 au Japon jusqu'à 10/100 000 dans le nord des États-Unis d'Amérique). [10, 11] Compte tenu de la rareté de cette affection, cette pathologie est rencontrée 1 à 2 fois dans l'exercice professionnel d'un médecin traitant ou d'un radiologue. Il faut donc militer pour l'éducation de la recherche de cette affection et sa prise en charge en milieu spécialisé. En cas de forme chronique, le délai diagnostique moyen est de 5 mois !

L'âge moyen de diagnostic est de 13 ans et 6 mois chez le garçon et de 12 ans chez la fille. [12] La plupart des séries rapportent une fréquence plus élevée chez le garçon (60 %), mais cette tendance est en diminution. La majorité des enfants ont un surpoids qui est supérieur au 95^{e} percentile dans plus de 50 % des cas. Plus l'obésité est importante, plus l'épiphysiolyse survient précocement : l'âge moyen du diagnostic chez les enfants dont le poids est supérieur au 95^{e} percentile est de 12,4 ans, pour 14,3 ans chez les enfants dont le poids est au-dessous du 10^{e} percentile.

Il y a une variation saisonnière avec une augmentation de l'incidence en été et en automne au nord du 40^{e} parallèle.

Le côté gauche est atteint dans 60 % des cas.

Même s'il est peu probable que l'EFS ait une origine génétique, le risque d'atteinte chez un second membre d'une famille est de 7,1 % et 14,5 % des patients atteints par l'EFS ont eu un parent proche atteint. [13]

L'atteinte controlatérale varie selon les séries. Une prévalence de 18 à 50 % est rapportée. L'atteinte controlatérale est plus fréquemment retrouvée lors des atteintes précoces ou lors d'anomalies métaboliques associées. [14] Elle est retrouvée dans 50 % des cas lors du diagnostic initial. Lorsque l'EFS controlatérale est absente initialement, elle survient dans la majorité des cas (82 %) dans les 18 mois suivants.

■ Aspects cliniques

Jusqu'à ces dernières années, les épiphysiolyses étaient classées selon le temps écoulé après l'apparition des premiers symptômes : épiphysiolyse chronique lorsque les symptômes évoluaient depuis plus de 3 semaines et épiphysiolyse aiguë lorsque les symptômes évoluaient depuis moins de 3 semaines. Cette classification basée principalement sur l'interrogatoire de l'enfant et/ou des parents ne correspond pas à la réalité de l'affection et aux possibilités d'évolution aux pronostics différents. Elle n'intègre également pas l'évolution des formes

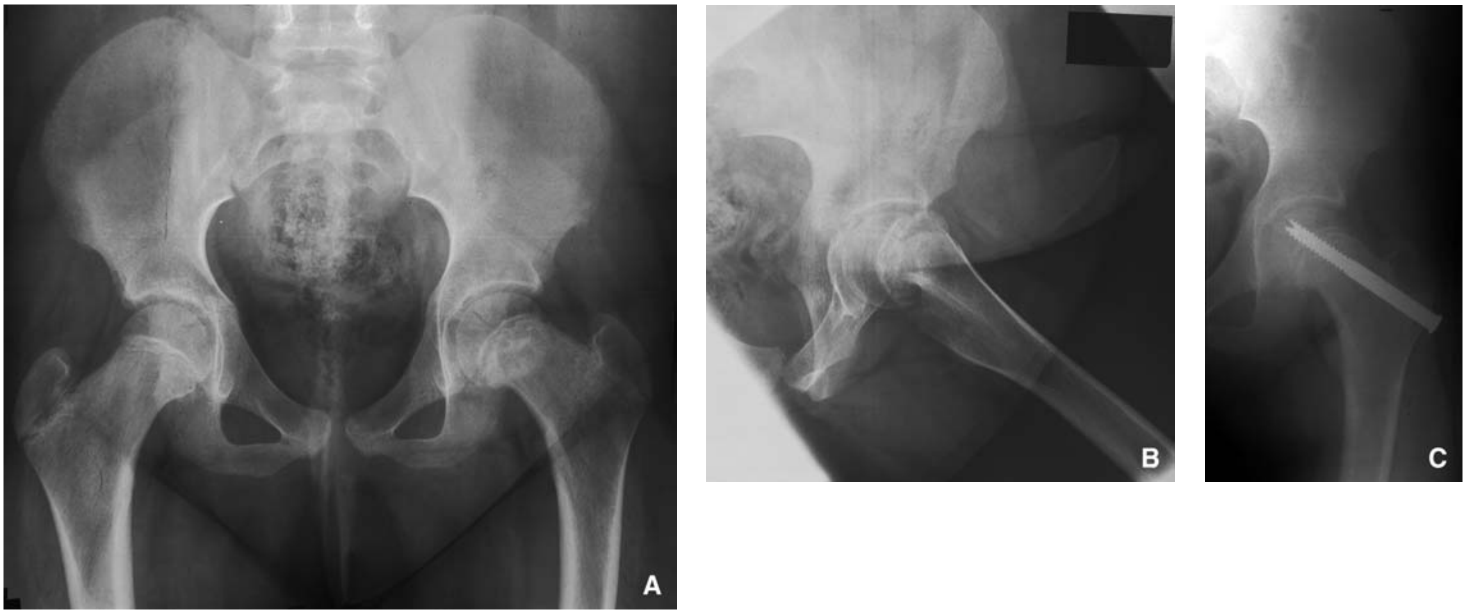

Figure 2. Radiographies de face d'une épiphysiolyse fémorale supérieure du fémur gauche à faible déplacement : asymétrie de la portion polaire de la tête fémorale par rapport à la ligne de Klein (tangente au bord supérieur du col fémoral) témoignant du glissement épiphysaire.
A. Dans la zone métaphysaire, on observe une condensation due à la superposition de l'épiphyse sur la partie supérieure du col fémoral. La zone métaphysaire est également élargie.
B. La radiographie de profil permet de quantifier le déplacement : stade I.
C. Traitement par vissage in situ. Plus le déplacement est important, plus la vis doit avoir un point d'entrée antérieur sur le col fémoral pour être perpendiculaire à l'épiphyse.

aiguës sur fond chronique. Elle garde cependant l'avantage de bien décrire les différentes formes rencontrées en pratique clinique.

Épiphysiolyse fémorale supérieure chronique

Cette forme clinique représente la majorité des patients (85 %). Le tableau est caractéristique et aisément reconnaissable lorsque le diagnostic est évoqué. Il s'agit d'un enfant obèse qui se plaint de douleurs de l'aine, de la face externe de cuisse, voire du genou depuis plusieurs mois. Ces douleurs ont le plus souvent été étiquetées comme une « tendinite ». Les douleurs de hanche « projetées » au genou peuvent être les seuls symptômes rapportés et sont un piège classique. L'examen des hanches doit donc être effectué systématiquement devant toute « gonalgie » isolée chez l'enfant.

> **“ Point important**
>
> La symptomatologie peut être trompeuse (douleurs projetées) mais des radiographies simples du bassin redressent le diagnostic

Ces douleurs sont de type mécanique, avec parfois des périodes de rémission ou d'exacerbation. L'examen clinique retrouve une boiterie d'esquive avec une diminution variable des secteurs de mobilité de la hanche en rotation, abduction et flexion suivant l'importance du glissement épiphysaire. La limitation de la rotation interne et l'augmentation de la rotation externe sont les premiers signes à l'examen clinique. Une amyotrophie de la cuisse peut être associée en cas d'évolution prolongée. Dans les formes sévères, le membre est raccourci avec une attitude spontanée en rotation externe. On retrouve également une rotation externe « automatique » lors de la flexion de hanche. Une raideur importante lors de l'examen initial doit faire évoquer une coxite laminaire ou une nécrose.

Les radiographies de la hanche de face et de profil mettent en évidence le glissement de l'épiphyse sur la métaphyse proximale du fémur (Fig. 2). Lorsque le glissement est de faible importance, il est plus facilement décelable sur la radiographie de profil. Cette incidence est indispensable dès que le diagnostic d'EFS est évoqué. Il faut demander un profil urétral. Sur le cliché de face, les signes suivants sont utilisés pour faire le diagnostic même lors des stades précoces. Il faut rechercher une asymétrie de la portion polaire supérieure de la tête fémorale par rapport à la ligne de Klein [15] (tangente au bord supérieur du col fémoral).

On peut également observer un élargissement avec un aspect feuilleté du cartilage de croissance ainsi qu'une condensation métaphysaire due à la superposition de la tête sur la partie supérieure du col (signe « blanc » ou du double contour de Steel [16]). Une ostéopénie de l'hémibassin et du fémur secondaire à la limitation de l'activité peut être associée. Le cliché de profil est très utile dans les formes débutantes avec un déplacement faible. Il permet d'apprécier l'importance du déplacement et d'affirmer le caractère chronique. Dans les formes chroniques évoluées, on retrouve des signes métaphysaires de remodelage avec des appositions périostées dans la partie inférieure et postérieure de la jonction épiphysométaphysaire. Il faut également rechercher les signes de complications (coxite, nécrose) et une atteinte controlatérale asymptomatique.

> **“ Point important**
>
> Établir une analyse rigoureuse des radiographies (ligne de Klein et cliché de profil) pour le diagnostic des formes débutantes peu déplacées.

Épiphysiolyse fémorale supérieure aiguë

Cette forme est très différente dans sa présentation clinique. Il s'agit d'un enfant qui se présente avec une impotence

Figure 3. Épiphysiolyse fémorale supérieure instable. Aspect de décollement épiphysaire traumatique sur la radiographie de face. La radiographie montre également des signes de chronicité avec un remodelage du col fémoral. Traitement par vissage après réduction incomplète pour minimiser les risques de lésion du pédicule vasculaire postéroexterne.

fonctionnelle totale du membre inférieur, survenue brutalement, comme s'il s'était fracturé l'extrémité supérieure du fémur mais sans notion de traumatisme important. Le membre inférieur est raccourci, extrêmement douloureux à la mobilisation, en flexion et en rotation externe.

La radiographie confirme le diagnostic (Fig. 3). Le plus souvent, seul le cliché de face peut être pratiqué en raison des douleurs. Il existe une solution de continuité entre le col et l'épiphyse comme s'il s'agissait d'un décollement épiphysaire traumatique. Le plus souvent, le col fémoral est ascensionné, en adduction et en rotation externe par rapport à l'épiphyse.

Épiphysiolyse fémorale supérieure aiguë sur fond chronique

La majorité des formes aiguës surviennent en fait sur un fond d'EFS chronique. On retrouve dans deux tiers des cas à l'interrogatoire des douleurs de hanche qui ont été négligées dans les 3 mois précédant le glissement aigu. Dans ce cas, l'étude des radiographies peut retrouver des signes de glissement chronique avec un remodelage du col fémoral.

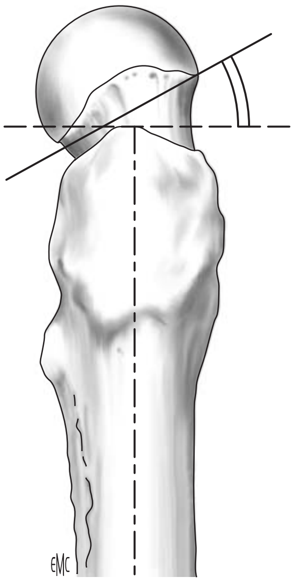

Figure 4. Méthode de mesure du déplacement sur le profil : angle entre l'axe du col et l'axe de l'épiphyse fémorale supérieure (défini par une droite joignant les 2 points extrêmes de la base de l'épiphyse). Le stade I correspond à un angle < 30°, le stade II à un angle compris entre 30° et 60°, et le stade III à un angle > 60°.

Examens complémentaires

La scintigraphie osseuse et l'IRM peuvent permettre de connaître la vascularisation de la tête fémorale. Ces examens ne sont pas réalisés à titre systématique. On peut leur reprocher le retard à la fixation chirurgicale et le risque de mobilisation supplémentaire, avec le risque de traumatisme du pédicule vasculaire céphalique qu'ils entraînent. L'absence de fixation en regard de la tête fémorale est retrouvée essentiellement dans les formes instables. Dans ce cas, le risque de nécrose est de 80 à 100 %. [17] L'IRM peut montrer des signes de chondrolyse avant l'apparition des signes radiographiques. Cet examen est en cours d'évaluation pour l'appréciation de la vitalité de la tête fémorale et pour le risque d'atteinte controlatérale. Des stades de préglissement ont été décrits récemment à l'IRM. [18] D'autres examens peuvent être utiles : le scanner peut aider lors d'un doute sur une effraction articulaire après fixation chirurgicale et permet d'apprécier l'état du cartilage de croissance dans les formes chroniques.

> *Point important*
>
> Un diagnostic précoce reste le meilleur facteur pronostique de cette affection.

Classifications

Déplacement

Deux classifications sont utilisées pour quantifier le déplacement. La plus communément admise (Fig. 4) consiste à mesurer l'angle entre l'axe du col et l'axe de l'épiphyse fémorale supérieure (défini par une droite joignant les deux points extrêmes de la base de l'épiphyse). Le stade I correspond à un angle < 30°, le stade II à un angle compris entre 30° et 60°, et le stade III à un angle > 60°. [19] Une seconde classification apprécie l'importance du déplacement de l'épiphyse par rapport au col fémoral. Le stade I correspond à un déplacement qui découvre moins d'un tiers de la largeur du col fémoral, le stade II à une découverture entre un tiers et la moitié et le stade III à une découverture supérieure à la moitié du col. [20] Moins le déplacement est important, plus le pronostic est bon : les EFS de grade I et II ont un pronostic excellent à long terme lors du traitement par fixation en place alors que les grades III sont associés à une dégradation fonctionnelle précoce.

Épiphysiolyse stable ou instable

En 1993, Loder [21] a introduit une classification basée sur la notion de stabilité de l'épiphyse, définie sur des notions cliniques. Il semble établi maintenant que le caractère stable ou instable de l'EFS soit le plus déterminant pour apprécier le pronostic, notamment le risque de nécrose avasculaire de la tête fémorale. Un glissement instable se caractérise par l'impossibilité de marcher, même avec des cannes, quelle que soit l'ancienneté des symptômes. Un glissement est stable quand la marche et l'appui sont possibles avec ou sans cannes. Au niveau de l'imagerie, [22] la stabilité dépend de l'existence d'un épanchement intra-articulaire (signe d'EFS instable) et du remodelage du col fémoral (signe d'EFS stable). Si l'échographie retrouve un épanchement intra-articulaire sans remodelage de l'extrémité supérieure du fémur, l'EFS est considérée instable. S'il existe un remodelage du col fémoral sans épanchement intra-articulaire, l'EFS est considérée comme stable. Cette classification est maintenant la plus utilisée en pratique clinique pour son intérêt pronostique : la fréquence de survenue d'une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale (ONF) est fortement corrélée à la stabilité de l'épiphyse. Les EFS instables ont un risque d'ONF important qui peut aller jusqu'à 50 % dans certaines séries alors qu'en cas d'EFS stable, le risque de nécrose est pratiquement nul.

■ Traitement

Il est important de connaître l'évolution naturelle de cette affection pour guider au mieux le traitement. Plusieurs auteurs ont rapporté le devenir à long terme d'EFS non traitées. Bien qu'elles soient hétérogènes, les séries rapportées permettent de dégager des renseignements importants. Les deux risques rencontrés lors de l'évolution naturelle des EFS sont : la majoration du glissement avec le risque de glissement aigu [23] et la dégénérescence arthrosique à l'âge adulte.

Le risque de majoration du déplacement est difficile à estimer. Carney et al. [24] ont rapporté 36 observations d'EFS chroniques non traitées. Ils ont observé une aggravation progressive du déplacement dans six cas avec cinq déplacements sévères. Onze patients ont fait un glissement aigu surajouté avec un déplacement sévère et ont été fixés secondairement. Ce risque de majoration du glissement avec la persistance du cartilage de croissance a également été retrouvé par Ordeberg. [25] Le glissement se poursuit donc avec une fréquence élevée jusqu'à ce que le cartilage de croissance cervicocéphalique fusionne.

Dans la majorité des études sur la coxarthrose, la proportion d'EFS est estimée à 5 %. Dans la majorité des cas, l'évolution arthrosique à long terme est corrélée avec l'importance du déplacement résiduel. Oram [26] a rapporté les résultats de 22 EFS non traitées, dont 11 ont un recul supérieur à 15 ans. Les formes avec un déplacement modéré gardent une bonne fonction. Les déplacements faibles ont des signes de dégénérescence arthrosique dans deux tiers des cas. Tous les déplacements modérés et importants présentent des signes radiographiques de dégénérescence arthrosique. Dans une étude plus récente portant sur l'évolution spontanée de 35 EFS, ils ont rapporté une majoration du déplacement dans six cas qui est devenu sévère dans cinq cas et un glissement aigu dans 11 cas. Carney et al. [27] ont rapporté 31 observations d'EFS chroniques non traitées chez 28 patients. Le recul moyen était de 41 ans avec un âge moyen des patients de 54 ans. Deux aggravations du déplacement aboutissant à un déplacement majeur, une chondrolyse dans un déplacement modéré et une nécrose dans une forme sévère sont rapportés.

Le traitement est chirurgical et il va avoir comme but de stopper la progression du glissement en évitant les complications, en ayant intégré que la complication la plus redoutable sur le plan fonctionnel, l'ostéonécrose de la tête fémorale, survient exceptionnellement sans intervention thérapeutique. Les premières techniques de fixation et de stabilisation de l'épiphyse étaient associées à un important taux de complications dû à la mauvaise position ou la pénétration intra-articulaire du matériel d'ostéosynthèse. Ces mauvais positionnements étaient responsables de majoration du déplacement, de chondrolyse et de nécroses épiphysaires dont la fréquence pouvait aller jusqu'à 20 % dans certaines séries. L'utilisation de la fluoroscopie peropératoire et de vis canulées a permis d'améliorer et de simplifier la fixation épiphysaire en réduisant les complications.

Formes stables

Dans les formes modérément déplacées, la fixation en place avec une ou plusieurs vis ou broches est la méthode de référence. Cette fixation demande une technique chirurgicale précise. Plus l'épiphyse est déplacée, plus la fréquence de pénétration intra-articulaire du matériel est importante compte tenu des zones d'ombre radiographiques, du risque de sortie des broches à la face postérieure du col fémoral et de lésions de l'artère circonflexe postérieure. Le contrôle radioscopique peropératoire et l'utilisation de vis canulées diminuent beaucoup ces risques. Pour préserver la vascularisation céphalique, il faut également éviter de placer le matériel dans le cadran postérosupérieur de la tête fémorale. La supériorité d'une fixation par plusieurs vis ou broches n'a pas été démontrée et augmente tous ces risques. Il faut en pratique mettre une vis venant se fixer en plein milieu de l'épiphyse, zone neutre sur le plan vasculaire. La fixation par broche était initialement recommandée chez les patients très jeunes en raison du risque d'épiphysiodèse avec le vissage. Ces épiphysiodèses n'ont pas été observées avec le recul. De plus, on peut être même amené à renfoncer la vis en raison de la diminution de la prise épiphysaire avec la croissance chez les jeunes patients. L'appui est en général différé jusqu'au 45^{e} jour. Des majorations du glissement, de l'ordre d'une dizaine de degrés, ont été rapportées après vissage d'EFS chronique lorsque la prise épiphysaire était inférieure à 5 tours de vis. [28] Les résultats rapportés par cette technique sont très bons dans la majorité des cas. On observe un remodelage progressif de l'extrémité supérieure du fémur, bien qu'il ne soit pas aussi complet qu'on se l'imaginait initialement, [29] qui se traduit cliniquement par la récupération de la rotation interne.

En cas de formes très déplacées, les avis divergent sur la méthode de fixation et la nécessité de restaurer l'anatomie de l'extrémité supérieure du fémur. La technique de Becketth et Howorth réalise une épiphysiodèse en place avec des greffons corticaux autologues mis en place après abord chirurgical de la face antérieure du col fémoral. [30] Cette technique permet d'éviter les saillies intra-articulaires du matériel et de placer correctement le greffon au centre de la tête fémorale dans les formes très déplacées. La fixation obtenue est cependant moins bonne qu'avec du matériel. Rao et al. [31] rapportent 42 % de progression du déplacement dans une série de 64 EFS chez 43 patients. Le taux de nécrose rapporté est faible avec cette technique. De multiples techniques d'ostéotomie du col ou de la métaphyse ont été décrites, par voie antérieure ou par trochantérotomie (intervention de Dunn [32]). Ceci augure de leur complexité et de la précarité de leurs résultats. Elles sont réalisables lorsque le cartilage supérieur du fémur est encore présent. Ces interventions sont les plus séduisantes anatomiquement pour corriger la rétroversion du col fémoral, mais ont-elles fait preuve de leur fiabilité ? Les bons résultats rapportés avec la technique originale de Dunn ont été tempérés par des séries plus récentes. Velasco [33] rapporte un taux de nécrose de 12 % et 11 % de chondrolyse chez 65 patients. Avec un recul moyen de 20 ans, 21 % ont un mauvais résultat. Le taux de nécrose est de 15 % dans la série de De Rosa. [34] Les ostéotomies de la base du col ont un taux plus faible de nécrose (5 %) mais leurs possibilités de correction sont moins importantes. Compte tenu du taux important de nécrose et de complications, même dans les équipes entraînées, leurs indications sont limitées aux formes les plus sévères. Les ostéotomies intertrochantériennes associées à un vissage en place n'ont pas apporté de résultats très encourageants.

Formes instables

Ponseti [8] a rapporté le devenir d'EFS aiguës non traitées. Après la période algique initiale, la reprise de l'appui se fait en

quelques semaines. La hanche reste douloureuse avec une attitude vicieuse en rotation externe. La dégénérescence arthrosique survient rapidement en quelques mois avec un enraidissement en flessum, adduction et rotation externe.

Les techniques chirurgicales mises à la disposition du chirurgien sont les mêmes que dans les formes stables. Cependant, leurs indications sont plus discutées et il n'y a pas d'attitude formelle concernant l'indication du traitement chirurgical. Deux questions ont été largement débattues dans la genèse des complications vasculaires : le délai d'intervention et l'importance de la réduction. Ces questions sont toujours sujettes à controverse.

Certains prêchent pour restaurer au plus vite la vascularisation épiphysaire dont les vaisseaux seraient écrasés par le déplacement épiphysaire. Peterson [35] a rapporté dans une revue de 91 patients avec un recul de 44 mois un taux de 7 % de nécrose lorsque la réduction et la fixation étaient réalisées dans les 24 premières heures pour 20 % après 24 heures. Pour d'autres, les lésions vasculaires surviennent lors du glissement aigu et certaines études ont retrouvé un taux de nécrose plus important associé à des fixations précoces. Il semble que la douceur apportée aux manœuvres de réduction soit plus importante que la précocité de la stabilisation. Une stabilisation d'attente par une traction douce dans le plan du lit ne semble pas modifier le taux de nécrose.

En cas de décision de fixation chirurgicale, il ne faut surtout pas chercher à réduire anatomiquement l'épiphyse par manœuvre forcée, d'autant plus que le patient est sous anesthésie générale, pour ne pas étirer ou arracher les pédicules vasculaires postérieurs. Herman [36] a rapporté dans une série de neuf EFS instables trois nécroses sur cinq réductions complètes et aucune nécrose en cas de réduction partielle. Une réduction douce, sans chercher la réduction complète, rendant la fixation possible par une vis, semble actuellement la méthode la plus sûre et recommandée en cas d'EFS instable. En cas de forme instable, l'appui n'est pas autorisé avant le 90^{e} jour postopératoire et il est recommandé de faire une scintigraphie afin de vérifier la vitalité de la tête avant la remise en appui.

Traitement des séquelles

Les déformations résiduelles de l'extrémité supérieure du fémur, lorsqu'elles sont sévères, peuvent être corrigées à distance par des ostéotomies de réorientation pour réduire en théorie le risque de dégénérescence arthrosique. Différentes ostéotomies du col fémoral ou de la région intertrochantérienne ont été décrites en sachant que, plus les ostéotomies siègent dans la partie proximale, plus elles peuvent corriger les déformations avec cependant un risque accru de nécrose de la tête fémorale. Fish [37] et Dunn [38] ont décrit des ostéotomies de réorientation métaphysaires en conservant la vascularisation de l'épiphyse. Leur taux de nécrose reste cependant important et peut aller jusqu'à 35 % dans certaines séries. Elles restent réservées à des formes très déplacées. Elles n'ont pas montré leur supériorité dans la prévention de l'évolution arthrosique à long terme.

La correction des anomalies peut être réalisée à distance avec des ostéotomies situées à la base du col ou dans la région intertrochantérienne, même si elles sont théoriquement moins satisfaisantes anatomiquement. Leur taux de nécrose est faible. Des chondrolyses secondaires ont été rapportées. Elles peuvent être réalisées initialement ou à distance d'un vissage « in situ ». La tendance actuelle est de réaliser un vissage « in situ » de première intention, d'observer le remodelage de l'extrémité supérieure du fémur avec le temps et de réaliser les ostéotomies pour corriger les attitudes vicieuses résiduelles.

Évolution à long terme des EFS

En dehors des formes compliquées (nécrose, coxite laminaire), le devenir à long terme des épiphysiolyses est globalement bon. Lors des faibles déplacements (stade I), on observe dans les mois qui suivent le traitement une amélioration progressive des amplitudes articulaires. Cette amélioration est vraisemblablement en rapport avec la disparition des phénomènes douloureux avec la fixation de l'épiphyse. Le déficit de rotation externe récupère progressivement mais incomplètement. En cas de déplacement plus important, on observe un remodelage de l'extrémité supérieure du fémur qui est souvent incomplet.

Le risque d'évolution vers l'arthrose a été étudié par plusieurs auteurs. [39] Les meilleurs résultats sont obtenus dans les formes peu déplacées et fixées en place. Wilson, [40] qui a revu 300 hanches traitées avec un recul important, retrouve plus de 80 % de bons résultats cliniques et radiologiques. Même si une dégénérescence arthrosique apparaît sur les radiographies quasiment constamment en cas de grand déplacement, la tolérance clinique est bonne et un pourcentage faible (inférieur à 5 %) de patients nécessite un remplacement prothétique de la hanche à long terme. Le devenir des patients ayant eu des ostéotomies de réorientation intra- ou extra-articulaire est plus préoccupant, avec un nombre important de patients qui évoluent vers une dégénérescence arthrosique sévère nécessitant un remplacement prothétique de la hanche. Cependant, ces interventions sont réservées initialement aux formes les plus sévères.

Indications du vissage controlatéral

Le vissage controlatéral préventif n'est pas indiqué de façon systématique en raison des complications de la chirurgie, même la moins invasive possible. Statistiquement, l'EFS controlatérale survient dans les 18 mois avec une fréquence de 20 à 50 % selon les séries. Le risque est pratiquement nul chez la fille réglée. Compte tenu des facteurs de risque, il est réalisé de façon systématique dans les cas suivants : formes très précoces ou associées à une anomalie métabolique (hypothyroïdie, déficit en GH), patient indiscipliné ou surveillance impossible. La fixation se fait par une vis mise en percutané dans le centre de l'épiphyse.

■ Complications

Les complications rencontrées après une EFS sont dominées par l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale et la coxite laminaire ou chondrolyse. Leur taux augmente avec la sévérité du déplacement et le caractère stable ou instable de l'EFS. Elles entraînent à plus ou moins long terme une dégradation fonctionnelle de la hanche. Le traitement chirurgical, surtout s'il est mal indiqué ou incorrectement réalisé peut également être responsable de ces complications. Le risque majeur, et le plus influencé par le traitement chirurgical est la survenue d'une nécrose de la tête fémorale. La chondrolyse reste une complication « mystérieuse » dont l'origine est inconnue.

Ostéonécrose de la tête fémorale

Il est important de rappeler la vascularisation de l'épiphyse fémorale supérieure afin de comprendre le mécanisme des complications vasculaires. La connaissance de l'anatomie permet d'expliquer la survenue d'un bon nombre de complications, notamment postchirurgicales et de connaître les points techniques indispensables à la prise en charge chirurgicale des patients. L'anatomie vasculaire de l'extrémité supérieure du fémur est particulière, de type terminal. Le cartilage de croissance cervicocéphalique est une barrière infranchissable et il n'y a pas, chez l'enfant, de continuité vasculaire entre le col et la tête fémorale.

L'épiphyse fémorale supérieure a une vascularisation totalement indépendante de la vascularisation cervicale (Fig. 5). Elle se fait par trois contingents vasculaires :

- les vaisseaux du ligament rond n'assurent qu'une faible partie de la vascularisation de la tête fémorale à l'adolescence et irriguent une part minime de la tête à proximité de l'insertion céphalique du ligament ;
- les vaisseaux d'origine inférieure pénètrent dans la tête à son pôle inférieur et n'assurent qu'un petit tiers de la vascularisation céphalique ;
- les vaisseaux d'origine externe pénètrent la tête par son pôle postérosupérieur et vont s'anastomoser aux vaisseaux du ligament rond à la jonction des tiers interne et médian de la

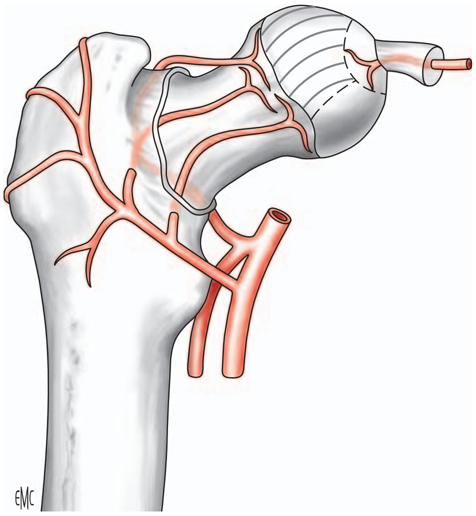

Figure 5. Schéma représentant la vascularisation de la tête fémorale. La zone en appui (zone hachurée) est majoritairement vascularisée par les vaisseaux du pédicule postérosupérieur.

tête fémorale. Les deux tiers externes de la tête fémorale sont vascularisés uniquement par des vaisseaux provenant du contingent postérosupérieur. Une lésion du pédicule vasculaire postérieur aboutit donc à une ischémie puis à une nécrose des deux externes de la tête fémorale, qui correspond à la zone en appui.

La nécrose est la conséquence d'une interruption vasculaire portant sur le contingent postérosupérieur des vaisseaux de la tête fémorale. Cette interruption peut se faire dans différentes circonstances. Elle peut initialement se produire lors d'un déplacement aigu important ou lors d'un faux mouvement lors du déplacement du malade. Ceci reste cependant exceptionnel lorsque l'on regarde la fréquence de survenue lors d'EFS non traitées. Le traitement chirurgical est de loin le plus grand facteur de nécrose. [41] Ces nécroses sont souvent dues à des erreurs techniques : manœuvres de réduction intempestive dans les formes instables en cherchant une réduction trop parfaite du déplacement ou en ne prenant pas en compte la composante chronique d'un déplacement aigu, traumatisme direct par le matériel (vis ou broche) lorsqu'elle se situe dans le cadran postérosupérieur de la tête ou fausse route à la face postérieure du col, voire lors de l'installation sur la table orthopédique du patient endormi. Les nécroses sont également le risque chirurgical majeur des ostéotomies de réorientation siégeant dans le col et/ou la région métaphysaire.

La nécrose aboutit très rapidement à une déformation de la tête due à l'enfoncement de la zone osseuse nécrotique postéroexterne. Elle se traduit par des douleurs de la hanche et un enraidissement articulaire. Le seul traitement de la nécrose peut passer par une période de décharge prolongée au cours de laquelle la technique de l'évidement-bourrage peut trouver sa place à condition que l'épiphyse n'ait pas trop perdu sa sphéricité et que le patient ait encore un certain potentiel de remodelage. Si la tête fémorale nécrosée est trop déformée et si la hanche est raide et douloureuse il faut se résoudre au remplacement de la hanche par une arthroplastie.

Chondrolyse ou coxite laminaire

La coxite laminaire a été décrite par Waldenström en 1930 comme une complication possiblement rencontrée après une EFS. L'EFS est la cause la plus fréquente de coxite laminaire, mais le même tableau clinique et radiologique a été observé chez des enfants et des adolescents au décours de traumatisme ou d'immobilisation prolongée, voire de façon idiopathique. L'étiologie de la chondrolyse est inconnue. La prévalence des chondrolyses après EFS est de 5 à 7 %. [42] On retrouve une légère prédominance féminine dans la répartition (60 %).

Un certain nombre de facteurs de risque semble favoriser la survenue d'une chondrolyse.

Figure 6. Aspect radiographique d'une coxite laminaire de la hanche gauche chez un patient ayant une protrusion acétabulaire bilatérale.

L'importance du glissement pour Dagher : [43] la fréquence de survenue est de 30 % dans les formes très déplacées et de seulement 5 % dans les formes peu déplacées. Les formes dont le diagnostic a été fait tardivement sont également plus souvent compliquées de chondrolyse. Le mode de traitement de l'épiphyse fémorale supérieure intervient également. Certaines situations semblent favoriser la survenue d'une chondrolyse : la saillie intra-articulaire du matériel d'ostéosynthèse dans l'articulation, [44] qui peut parfois être difficile à mettre en évidence compte tenu du déplacement, et les ostéotomies de réorientation intra-articulaire ou de la région trochantérienne. La fréquence de la chondrolyse a été réduite avec l'utilisation d'une fixation avec une seule vis au lieu de plusieurs broches ou vis, ceci principalement par la diminution du risque de saillie intra-articulaire du matériel. La pénétration peropératoire d'une broche lors de la mise en place d'une vis n'augmente pas le taux de chondrolyse.

La chondrolyse se traduit essentiellement par une raideur de la hanche associée à une attitude vicieuse. La douleur ne vient pas au premier plan chez la majorité des patients. La limitation articulaire touche principalement l'extension, la rotation interne et l'adduction. En association, il existe une importante contracture musculaire qui peut être mise en évidence en pratique par le gain d'amplitude obtenu lors d'un examen sous anesthésie générale. Le diagnostic est confirmé par la radiographie (Fig. 6). Les anomalies caractéristiques de la chondrolyse sont au nombre de quatre :

- un aspect globalement déminéralisé de l'articulation touchant la tête fémorale et le cotyle ;
- un pincement circonférentiel de l'interligne avec une diminution globale de l'interligne de plus de 50 % ou, chez les patients qui ont une atteinte bilatérale, un interligne articulaire d'épaisseur inférieure à 3 mm ;
- une disparition de la ligne osseuse sous-chondrale tant sur le versant cotyloïdien que fémoral ;
- une soudure du cartilage de conjugaison.

Les deux derniers éléments peuvent être absents. Il n'y a pas de signe biologique pour le diagnostic, mais un bilan est nécessaire pour vérifier l'absence de syndrome inflammatoire en cas d'atteinte septique postopératoire ou de pathologie inflammatoire de la hanche qui peuvent associer chondrolyse et épiphysiolyse.

L'évolution de la chondrolyse est imprévisible. Deux facteurs cliniques sont de mauvais pronostic : l'apparition d'une attitude vicieuse et la douleur. L'apparition à distance de phénomènes douloureux témoigne de lésions arthrosiques débutantes. Dans la série de Lance, [45] la récupération se fait très progressivement à partir du 6^{e} ou du 8^{e} mois pour atteindre son maximum vers le 16^{e} mois. Près de 20 % des hanches restent enraidies en position fonctionnelle, 50 % sont enraidies en attitude vicieuse et 31 % récupèrent progressivement une mobilité. L'amélioration clinique est associée à une réparation radiologique avec une disparition de la déminéralisation épiphysaire, une récupération d'un interligne articulaire régulier et de hauteur normale

avec parfois même un élargissement par rapport au côté sain réalisant un « trop bel interligne ». L'apparition d'une protrusion acétabulaire est très fréquente en association à des ostéophytes.

Le traitement est long, difficile pour le patient et peu gratifiant pour le chirurgien ; ils doivent s'armer avant tout de patience. Différents traitements ont été proposés et tentés :

- le traitement antalgique associé aux anti-inflammatoires non stéroïdiens ;
- la mise en décharge à l'aide de deux cannes anglaises ;
- la traction-suspension prolongée ;
- des ténotomies des muscles rétractés associées à une arthrolyse.

Les résultats de ces différents traitements sont aléatoires. Ils ne modifient que peu ou pas l'évolution naturelle de la chondrolyse. La mise en décharge après réduction par traction progressive des attitudes vicieuses semble la méthode la moins invasive et donner d'aussi bons résultats que des interventions complexes de ténotomies, d'arthrolyse, voire d'ostéotomies qui sont associées à des complications importantes et qui rendront ultérieurement plus complexe un remplacement prothétique de la hanche.

Conclusion

Le devenir d'une épiphysiolyse est bon lorsque le déplacement est modéré et qu'il le reste. Le traitement par vissage en place reste la méthode de référence à réaliser rapidement afin de stopper la progression du glissement. Lorsque le déplacement de l'épiphysiolyse est moyen ou modéré, la congruence articulaire est maintenue entre la tête fémorale et le cotyle, le taux d'ostéonécrose et de chondrolyse est faible et le pronostic à long terme bon.

L'ostéosynthèse en place donne les meilleurs résultats en termes de fonction et de risque de complication. Les ostéotomies sont à réserver aux formes très complexes, plutôt à distance en espérant que le remodelage améliore la situation clinique et radiologique.

Il est donc fondamental de faire un diagnostic précoce. Le diagnostic d'épiphysiolyse doit être évoqué de première intention chez un préadolescent ou un adolescent qui boite ou qui se plaint de douleurs de hanche. Ce diagnostic repose essentiellement sur la radiographie du bassin de face et des deux hanches de profil.

> **“ *Point important***
>
> Le traitement au stade précoce (vissage en place) est simple, peu invasif et garantit la meilleure fonction à long terme.

Références

[1] Galbraith RT, Gelberman RH, Hajek PC, Baker LA, Sartoris DJ, Rab GT, et al. Obesity and decreased femoral anteversion in adolescence. *J Orthop Res* 1987;**5**:523-8.

[2] Pritchett JW, Perdue KD. Mechanical factors in slipped capital epiphysis. *J Pediatr Orthop* 1988;**8**:385-8.

[3] Kitadai HK, Milani C, Nery CA, Filho JL. Wiberg's center-edge angle in patients with slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:97-105.

[4] Morscher E. Strength and morphology of growth cartilage under hormonal influence of puberty; animal experiments and clinical study on the etiology of local growth disorders during puberty. *Reconstr Surg Traumatol* 1968;**10**:3-104.

[5] Unsal E, Gulay Z, Gunal I. The association of HLA-DR 4 antigen with juvenile chronic arthritis and slipped capital epiphysis. *Arch Orthop Trauma Surg* 2001;**121**:571-3.

[6] Harris WR. The endocrine basis for slipping of the upper femoral epiphysis: an experimental study. *J Bone Joint Surg Br* 1950;**32**:5-11.

[7] Agamanolis DP, Weiner DS, Lloyd JK. Slipped capital femoral epiphysis; a pathological study. I. A light microscopic and histochemical study of 21 cases. *J Pediatr Orthop* 1985;**5**:40-6.

[8] Ponseti IV, McClintock R. The pathology of slipping of the upper femoral. *J Bone Joint Surg Am* 1956;**38**:71-83.

[9] Agamanolis DP, Weiner DS, Lloyd JK. Slipped capital femoral epiphysis: a pathological study. II: an ultrastructural study of 23 cases. *J Pediatr Orthop* 1985;**5**:47-58.

[10] Ninomiyas S, Nagasaka Y, Tagawa H. Slipped capital femoral epiphysis. A study of 68 cases in the eastern half area of Japan. *Clin Orthop* 1976;**119**:172-6.

[11] Kelsey JL, Keggi KJ, Southwick WO. The incidence and distribution of slipped capital femoral epiphysis in Connecticut and southwestern United States. *J Bone Joint Surg Am* 1970;**52**:1203-16.

[12] Loder RT. The demographics of slipped capital femoral epiphysis. An international multicenter study. *Clin Orthop* 1996;**322**:8-27.

[13] Rennie AM. The inheritance of slipped upper femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Br* 1982;**64**:180-4.

[14] Jerre R, Billing L, Hansson G, Wallin J. The controlateral hip in patients primarily treated for unilateral slipped upper femoral epiphysis: long-term follow-up of 61 hips. *J Bone Joint Surg Br* 1994;**76**:563-7.

[15] Klein A, Joplin RJ, Reidy JA, Hanelin J. Slipped capital femoral epiphysis: early diagnosis and treatment facilitated by "normal" roentgenograms. *J Bone Joint Surg Am* 1952;**34**:233-9.

[16] Steel HH. The metaphyseal blanch sign of slipped capital femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:920-2.

[17] Rhoad RC, Davidson RS, Heyman S, Dormans JP, Drummond DS. Pretreatment bone scan in SCFE: a predictor of ischemia and avascular necrosis. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:164-8.

[18] Lalaji A, Umans H, Schneider R. MRI features of confirmed "pre-slip" capital femoral epiphysis: a report of two cases. *Skeletal Radiol* 2002;**31**:362-5.

[19] Jacobs B. Diagnosis and natural history of slipped femoral capital epiphysis. *Instr Course Lect* 1972;**21**:167-73.

[20] Southwick WO. Osteotomy throught the lesser trochanter for slipped capital femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 1967;**49**:807-35.

[21] Loder R, Richards BS, Shapiro PS, Reznick LR, Aronso DD. Acute slipped capital femoral epiphysis: The importance of physeal stability. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**:1134-40.

[22] Kallio PE, Paterson DC, Foster BK, Lequesne BW. Classification in slipped capital femoral epiphysis: sonographic assessment of stability and remodelling. *Clin Orthop* 1993;**294**:196-203.

[23] Fahey JJ, O'Brien ET. Acute slipped capital femoral epiphysis: review of the literature and report of ten cases. *J Bone Joint Surg Am* 1965;**47**:1105-27.

[24] Carney BT, Weinstein SL, Noble J. Long-term follow-up of slipped capital femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 1991;**73**:667-74.

[25] Ordeberg G, Hansson LI, Sandström S. Slipped capital femoral epiphysis in Southern Sweden. Long-term result with no treatment or symptomatic primary treatment. *Clin Orthop* 1984;**191**:95-104.

[26] Oram V. Epiphysiolysis of the head of the femur: a follow-up examination with special reference to end results and the social prognosis. *Acta Orthop Scand* 1953;**23**:100-20.

[27] Carney BT, Weinstein SL. Natural history of untreated chronic slipped capital femoral epiphysis. *Clin Orthop* 1996;**322**:43-7.

[28] Carney BT, Birnbaum P, Minter C. Slip progression after single screw fixation for stable slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop* 2003;**23**:580-4.

[29] O'Brien ET, Fahey JJ. Remodelling of the femoral neck after in situ pinning for slipped capital femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:62-8.

[30] Ferguson AB, Howorth MB. Slipping of the upper femoral epiphysis. *JAMA* 1931;**97**:1867-72.

[31] Rao SB, Crawford AH, Burger RR, Roy DR. Open bone peg epiphysiodesis for slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**:37-48.

[32] Dunn D. The treatment of adolescent slipping of the upper femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Br* 1964;**46**:621-9.

[33] Velasco R, Schai PA, Exner GU. Slipped capital femoral epiphysis: a long-term follow-up study after open reduction of the femoral head combined with subcapital wedge resection. *J Pediatr Orthop B* 1998; **7**:43-52.
[34] De Rosa GP, Mullins RC, Klin Jr. TF. Cuneiform osteotomy of the femoral neck in severe slipped capital femoral epiphysis. *Clin Orthop* 1996;**322**:48-60.
[35] Peterson MD, Weiner DS, Green NE, Terry CL. Acute slipped capital femoral epiphysis: the value and safety of urgent manipulative reduction. *J Pediatr Orthop* 1997;**17**:648-54.
[36] Herman MJ, Dormans JP, Davidson RS, Drummond DS, Gregg JR. Screw fixation of grade III slipped capital epiphysis. *Clin Orthop* 1996; **322**:77-85.
[37] Fish J. Cuneiform osteotomy of the femoral neck in the treatment of slipped capital femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**: 1153-68.
[38] Dunn DM, Angel JC. Replacement of the femoral head by open operation in severe adolescent slipping of the upper femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Br* 1978;**60**:394-403.
[39] Loder RT, Aronson DD, Dobbs MB, Weinstein SL. Slipped capital femoral epiphysis: an instructional course lecture. *J Bone Joint Surg Am* 2000;**82**:1170-88.
[40] Wilson PD, Jacobs B, Schecter L. Slipped capital epiphysis: an end-result study. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**:1141-7.
[41] Tokmakova KP, Stantan RP, Mason DE. Factors influencing the development of osteonecrosis in patients treated for slipped capital femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:798-801.
[42] Ingram AJ, Clarke MS, Clark CS, Marshall WR. Chondrolysis complicating slipped capital femoral epiphysis. *Clin Orthop* 1982;**165**: 99-109.
[43] Dagher F, Morel G, Cartier P. La coxite laminaire. *Rev Chir Orthop* 1976;**62**:805-25.
[44] Jofe MH, Lehman W, Ehrlich MG. Chondrolysis following slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop B* 2004;**13**:29-31.
[45] Lance D, Carlioz A, Seringe R, Postel M, Lacombe MJ, Abelanet R. La chondrolyse ou coxite laminaire juvénile après épiphysiolyse fémorale supérieure. Étude clinique et thérapeutique à propos de 41 observations. *Rev Chir Orthop* 1981;**67**:437-50.

T. Odent, Praticien hospitalo-universitaire.
S. Pannier, Chef de clinique-assistant.
C. Glorion, Professeur des Universités, praticien hospitalier (christophe.glorion@nck.ap-hop-paris.fr).
Service d'orthopédie et traumatologie pédiatriques, hôpital des Enfants-Malades, Université Paris V René Descartes, 149, rue de Sèvres 75015 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Odent T., Pannier S., Glorion C. Épiphysiolyse fémorale supérieure. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-321-A-21, 2006.

Genu recurvatum

C Bussière
T Aït Si Selmi
P Neyret

Résumé. – Le genu recurvatum est défini par l'hyperextension du genou. Cet état est le plus souvent bilatéral, symétrique, d'origine constitutionnelle et asymptomatique. Il existe par ailleurs des étiologies moins fréquentes, mais avec un retentissement fonctionnel que sont les recurvatum osseux et/ou ligamentaire.

L'analyse radioclinique exacte de cette déformation permet de lui attribuer une cause déterminée et ainsi un traitement adapté.

Les modalités thérapeutiques sont en effet complexes et variées, spécifiques à chaque type d'étiologie.

Mots-clés : genu recurvatum, ostéotomie tibiale antérieure, laxité postéroexterne.

Introduction

Le genu recurvatum correspond le plus souvent à un état physiologique traduisant un morphotype ou « myotype » fréquent dans la population de référence. Il participe même au bon verrouillage du genou dans la vie quotidienne et peut être indispensable dans la pratique de certains sports comme le sprint. On s'accorde à dire que cette attitude en recurvatum symétrique est importante à respecter.

À l'opposé, s'il devient symptomatique, excessif (au-delà de 20°) ou asymétrique par exemple, il est indispensable alors de le prendre en charge pour le corriger.

Définition

Le genu recurvatum est défini par le degré d'hyperextension du genou obtenu au-delà de l'alignement fémorotibial sagittal égal à 180° ou zéro de référence. Un angle fémorotibial retrouvé à 190° correspond à un recurvatum global égal à 10°.

Le genu recurvatum, bilatéral et symétrique, est banal, présent chez de nombreux sujets et généralement asymptomatique. Il s'agit du recurvatum constitutionnel habituellement inférieur à 15°. Dans une population de référence de 100 sujets, Lecuire [17] retrouve des hyperextensions de genou comprises entre 0 et 5° dans 11 % des cas, 5 à 10° dans 21 % des cas et 10 à 15° dans 8 % des cas. De découverte fortuite ou esthétique, il ne nécessite aucune prise en charge particulière [17]. Toutefois, au-delà de 15° ou en cas d'apparition d'une symptomatologie, une intervention chirurgicale peut s'avérer nécessaire.

Nous distinguons, outre le recurvatum constitutionnel, les genu recurvatum d'origine osseuse et/ou ligamentaire. L'étude radioclinique cherche à mesurer le genu recurvatum global, d'en évaluer la part osseuse (fémorale ou tibiale), puis d'en déduire la part ligamentaire en cas de recurvatum mixte.

Christophe Bussière : Interne des Hospices civils de Lyon.
Tarik Aït Si Selmi : Praticien hospitalier.
Philippe Neyret : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Clinique chirurgicale orthopédique, centre Livet, hôpital de la Croix-Rousse, 8, rue de Margnolles, 69300 Caluire, France.

Examen clinique

Il est toujours réalisé de manière symétrique. Un genu recurvatum observé de manière asymétrique est a priori considéré comme pathologique, d'où l'importance de cet examen bilatéral et comparatif.

MESURE DU GENU RECURVATUM

Recherche d'une asymétrie :

– par l'examen du sujet couché sur le ventre, fémurs à plat sur le bord de la table d'examen, jambes étendues dans le vide. L'examinateur observe la hauteur des talons et note une différence en cas de genu recurvatum asymétrique ;

– l'autre test consiste à poser les pieds du sujet sur le ventre de l'examinateur, positionné en haut de table, et d'apprécier une asymétrie dans l'hyperextension, signature d'un genu varum asymétrique. Cette dernière méthode a notre préférence.

ÉTUDE DE LA MARCHE

Le patient utilise t-il son recurvatum en appui monopodal lors du déroulé du pas ?

Cette notion est fondamentale dans la prise en charge du genu recurvatum d'origine poliomyélitique. En effet, il faut savoir respecter cette attitude, seule garante du verrouillage du genou dans ce type d'atteinte musculaire. Lorsque le recurvatum s'aggrave, lors du passage du pas, on parle de « bascule en recurvatum lors de l'appui monopodal ».

EXAMEN GÉNÉRAL DES DEUX MEMBRES INFÉRIEURS

L'examen recherche une déformation frontale associée [20], en varus ou en valgus, aggravée ou non lors du passage de l'extension à l'hyperextension. Le recurvatum-rotation interne tibiale peut aggraver un varus tibial.

On observe généralement la longueur des deux membres à la recherche d'une inégalité : vraie en cas d'épiphysiodèse, fausse en cas de recurvatum majeur où le membre semblant raccourci retrouve sa longueur normale en extension zéro.

L'inspection se poursuit par l'observation du profil du genou. Cet examen permet de retrouver un avalement asymétrique de la tubérosité tibiale antérieure (TTA), séquelle d'épiphysiodèse.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bussière C, Aït Si Selmi T et Neyret P. Genu recurvatum. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-327-A-10, 2001, 8 p.

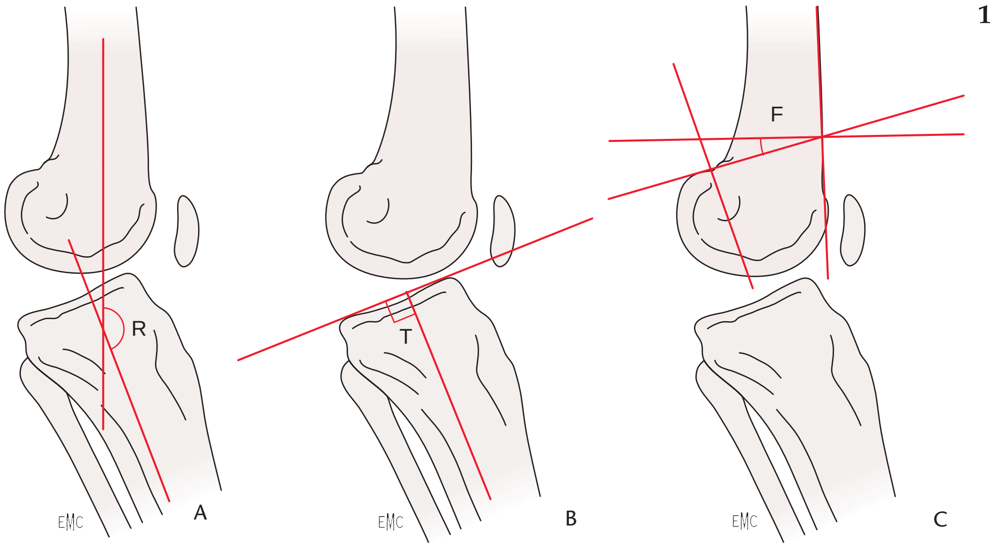

1 *A. Angle de genu recurvatum global (R) formé par les deux axes anatomiques, tibial et fémoral.*
B. Angle de pente tibiale (T) calculé par l'angle formé par l'axe anatomique tibial et la tangente au plateau tibial interne.
C. Angle épiphysaire fémoral (F) mesuré par l'angle formé par les droites perpendiculaires à la corticale fémorale antérieure et tangente à la ligne de Blumenssat. À comparer au côté controlatéral.

Puis les laxités sont recherchées, antérieure, postérieure ou frontale, ainsi que des signes méniscaux traduisant un très probable mécanisme traumatique. La rotation tibiale externe est mesurée.

On apprécie également l'état des formations postéroexternes par le test du recurvatum-rotation externe de Hughston. Le patient étant étendu, l'opérateur, debout en bout de table, saisit les pieds par les gros orteils et soulève ainsi les deux membres inférieurs. L'existence d'un recurvatum asymétrique dans cette position où le tibia est en rotation externe implique la lésion des formations ligamentaires postéroexternes.

L'examen clinique recherche encore une hyperlaxité des autres articulations (recurvatum du coude, hyperextension du pouce, laxité glénohumérale) ou, au contraire, une raideur musculaire, notamment du quadriceps et des ischiojambiers. La raideur du quadriceps est appréciée sujet à plat ventre, donc hanche en extension sur la table, en mesurant la distance talon-fesse lors de la flexion maximale du genou. Les ischiojambiers sont analysés par la distance talon-fesse, hanche à 90° de flexion et extension maximale de genou.

À l'issue de cet examen clinique complet, le recurvatum est mieux analysé dans sa globalité. Toutefois, il ne suffit pas et il doit être suivi d'examens complémentaires.

2 *Radiographie préopératoire. Programmation. Mesures des angles. Calcul du recurvatum global : 25°.*
Angle épiphysaire fémoral : 28°. Pente tibiale : + 4°.

Bilan radiographique

Son but est de quantifier le genu recurvatum global des deux genoux, de calculer la part osseuse dans le fémur et/ou le tibia, et de déduire, dans certains cas, la part ligamentaire.

RADIOGRAPHIES

L'examen radiographique comporte :

– une goniométrie des deux membres inférieurs en appui bipodal, qui nous renseigne sur les éventuelles déformations frontales et les inégalités de longueur ;

– un grand cliché de profil, membre inférieur en hyperextension, permet de calculer le recurvatum global et ses composants osseux, fémoral ou tibial *(fig 1, 2)*.

Le recurvatum fémoral est apprécié par la mesure de l'angle épiphysaire fémoral comparé au côté opposé pour les déformations distales. Un cal vicieux en recurvatum est recherché également en zone métaphysodiaphysaire. Ce recurvatum est mesuré par l'angle défini par les deux droites tangentes à la corticale antérieure du fémur de part et d'autre de la déformation osseuse. Nous préférons, d'autant plus que la déformation est distale, la mesure comparée des deux genoux de l'angle formé par la tangente à la corticale antérieure et la ligne de Blumensaat, qui permet de quantifier le recurvatum d'origine fémorale.

Le recurvatum tibial est analysé simplement par la mesure de la pente tibiale, orientée normalement vers l'arrière et le bas, égale à 10° ± 3°. Il faut également rechercher une déformation tibiale diaphysaire secondaire à un traumatisme à l'origine d'un tibia recurvatum.

La mesure de la pente tibiale peut être réalisée de plusieurs manières [6] prenant comme axe tibial la crête tibiale antérieure, la corticale postérieure ou l'axe fibulaire. Pour notre part, nous mesurons l'axe comme le suggéraient Dejour et Bonnin [11]. L'axe de référence tibial correspond à la bissectrice des deux droites distantes de 10 cm entre corticales antérieure et postérieure, sous la TTA *(fig 1)* :

– un cliché de profil du genou à 30° de flexion pour calculer la hauteur rotulienne par l'index de Caton-Deschamps ;

– un cliché de face en appui monopodal pour retrouver une éventuelle décoaptation fémorotibiale externe.

De plus, il peut exister une translation tibiale postérieure ; en relation directe soit avec une rupture du ligament croisé postérieur (LCP), soit due à l'inversion de la pente tibiale.

Le grand cliché de profil est réalisé pour les deux membres inférieurs afin de comparer les angles et les structures osseuses, à la recherche de cals vicieux, de séquelles de fracture ou d'épiphysiodèse.

TOMODENSITOMÉTRIE

Cet examen est nécessaire lors de cals vicieux, notamment fémoraux, à la recherche de troubles de torsion. Les mesures comparatives d'antétorsion fémorale, des calculs de la distance entra la tubérosité tibiale antérieure et le fond de la gorge trochléenne (TA-GT) et de la torsion tibiale, nous permettent une meilleure analyse des déformations autour du genou dans leur globalité afin de traiter d'autres anomalies si besoin dans le même temps opératoire.

À l'issue de cet examen radioclinique complet, l'étiologie du recurvatum est appréciée et analysée afin d'adapter au mieux sa prise en charge thérapeutique.

Étiologies. Mécanismes physiopathologiques

GENU RECURVATUM CONSTITUTIONNEL

Sa fréquence est importante puisqu'il est retrouvé dans 40 % de la population [10]. Il est compris entre 5 et 15°, en moyenne égal à 10°.

Il s'explique en général par une hyperlaxité constitutionnelle ligamentaire. Physiologiquement, le compartiment fémorotibial externe est plus mobile que l'interne. Le bâillement externe existant en flexion chez tout sujet normal apparaît également en extension chez le sujet hyperlaxe. Par ailleurs, la distension des formations postérieures permet le verrouillage du genou non plus en position d'extension 0° mais en recurvatum. Ces notions aboutissent à une hyper-rotation tibiale externe, avec translation postérieure du plateau tibial latéral.

Plus rarement, il s'associe à une hypoplasie du condyle fémoral latéral et donc à un genu valgum.

Le genu recurvatum constitutionnel est généralement asymptomatique, peut être inesthétique, motif de certaines consultations. Toutefois, H Dejour retrouvait une certaine sensibilité de ces genoux aux ruptures du ligament croisé antérieur (LCA) et aux luxations de la rotule, surtout au-delà de 20° de recurvatum.

Il s'associe, dans un bon nombre de cas, aux instabilités rotuliennes dont il est un des facteurs favorisants. En effet, l'hyperextension nécessaire au verrouillage du genou entraîne une pseudopatella alta. Cette attitude rotulienne peut générer certains problèmes lors de la flexion, avec difficultés lors de l'engagement fémoropatellaire, voire instabilité rotulienne.

GENU RECURVATUM CONGÉNITAL

Bien souvent bilatéral et symétrique, il n'est parfois que le témoin d'une hyperlaxité à la naissance, régressant au fil des ans à l'aide d'appareillages correcteurs maintenant une légère flexion. Toutefois, plusieurs étiologies peuvent être incriminées. Les anomalies graves du système neuromusculaire sont à écarter, les arthrogryposes congénitales multiples, les chondrodystrophies [27].

GENU RECURVATUM D'ORIGINE OSSEUSE

Il s'agit de différencier les recurvatum fémoraux et tibiaux, leur part extra-articulaire et leur part articulaire.

■ *Genu recurvatum extra-articulaire*

En cas de genu recurvatum extra-articulaire, les étiologies sont nombreuses. Il s'agit fréquemment d'atteinte du cartilage de croissance de l'enfant.

Ce mécanisme crée une épiphysiodèse antérieure aboutissant à un défaut d'orientation de la pente tibiale [16]. L'inspection évoque le diagnostic lorsqu'elle retrouve une atrophie de la TTA, une saillie anormale asymétrique du condyle fémoral sur le segment jambier, un avalement postérieur du plateau tibial ou translation tibiale postérieure (il ne faut pas confondre cet aspect clinique avec un tableau de rupture du LCP).

Il en existe plusieurs causes :

– traumatismes par choc direct sur la TTA, décollement épiphysaire ou fracture diaphysaire irradiée en métaphyse [19, 24] ;

– atteintes iatrogènes, nombreuses [12] chez l'enfant :

  – traumatismes lors d'agrafages pour correction d'inégalité de longueur des membres, ou correction d'un défaut d'axe frontal ;

  – traitement orthopédique par plâtre ;

  – transposition de la TTA pour traitement chirurgical d'une instabilité rotulienne ;

  – radiothérapie ou curetage pour tumeur osseuse de l'extrémité supérieure tibiale ;

  – prise de greffon osseux tibial malencontreuse ;

  – mise en place d'une traction transtibiale [1] ;

– ostéomyélite et autre processus infectieux ;

– séquelles de maladie d'Osgood-Schlatter [15, 23] évoluant pour son propre compte ou traitée chirurgicalement (lors de la perforation par exemple) ;

– maladie d'Ehlers-Danlos [26].

Par ailleurs, nous pouvons retrouver radiologiquement un cal vicieux métaphysodiaphysaire, séquelle d'une fracture fémorale ou tibiale. Le recurvatum est alors volontiers associé à d'autres déformations, frontales ou rotationnelles, à rechercher afin d'adapter le traitement.

■ *Genu recurvatum articulaire*

– *Au tibia :* fractures articulaires avec impaction-enfoncement antérieure des plateaux tibiaux. Il s'agit généralement d'une entorse grave avec atteinte du pivot central lors d'une hyperextension avec fracture du plateau par hyperpression tibiale antérieure.

– *Au fémur :* il s'agit essentiellement des séquelles de fractures, rarement d'une hypoplasie du condyle latéral où, dans ce cas, s'associent alors genu recurvatum et genu valgum.

GENU RECURVATUM LIGAMENTAIRE

Il en existe schématiquement deux types : la distension progressive et la rupture traumatique dans le cadre d'une entorse grave complexe.

■ *Distension capsuloligamentaire postérieure*

Elle peut survenir en cas d'hyperlaxité constitutionnelle ou bien s'associer à une attitude osseuse tendant vers le recurvatum.

L'atteinte des coques condyliennes postérieures, du point d'angle postéro-interne (PAPI), du point d'angle postéroexterne (PAPE), peut entraîner un recurvatum ligamentaire de près de 25°. Au-delà, il s'y associe habituellement une rupture du LCP.

On décrit alors deux cas de figures :

– le recurvatum direct qui correspond à l'atteinte bilatérale des compartiments postérieur, interne et externe, c'est l'atteinte majeure ; il y a bâillement postérieur franc ;

– l'atteinte d'un seul des compartiments qui impose un mécanisme rotationnel tibial associé au recurvatum.

L'examen clinique permet alors de distinguer, surtout en chronique, une rupture isolée du LCP ou la présence de lésions postéroexternes ou postéro-internes associées.

■ *Recurvatum ligamentaire traumatique*

Rupture du LCP associée à des lésions postéroexternes

Aux signes de rupture du LCP s'associent :

– un tiroir postérieur exagéré en rotation externe ;

– un tiroir postérieur à 20° de flexion ;

– une rotation externe asymétrique à 30° de flexion ;

– une laxité externe asymétrique en varus forcé, proche de l'extension, et parfois un ligament latéral externe (LLE) non palpable ;

– un recurvatum test de Hughston positif : l'examinateur saisit le patient par les deux gros orteils en laissant reposer les genoux passivement dans le vide. Le genou concerné présente un recurvatum passif associé à un varus-rotation externe.

L'examen à la marche peut retrouver une décoaptation en varus-recurvatum lors de l'appui monopodal.

Rupture du LCP associée à des lésions postéro-internes

Aux signes de rupture du LCP s'associent :

– un tiroir postérieur excessif en rotation interne ;

– une laxité interne en valgus en extension asymétrique.

Pentades postérieures

H Dejour et P Neyret [10] décrivent les ruptures bicroisées (LCA + LCP) associées à des lésions capsulaires postérieures lors de traumatismes appuyés en hyperextension où s'associent des lésions ligamentaires complexes et une fracture-tassement tibiale antérieure à l'origine d'un recurvatum mixte (osseux et ligamentaire).

Pentades externes

Elles sont définies par une rupture du pivot central (LCA + LCP), c'est-à-dire bicroisée, associée à une lésion du PAPE, et notamment du poplité dans ce tableau avec recurvatum.

Triades antéroexternes rétroligamentaires

Elles sont caractérisées par une rupture du LCA et du PAPE. La rupture isolée du LCA n'entraîne pas de recurvatum asymétrique.

■ *Diagnostic différentiel : rupture isolée du LCP*

Les signes cardinaux sont :

– un tiroir postérieur à 90° de flexion exagéré par rapport au côté sain ; ce tiroir postérieur n'est pas exagéré en rotation externe ; il est diminué en rotation interne ; il est inconstant en aigu ;

– l'avalement de la tubérosité tibiale antérieure à 90° de flexion ; il est inconstant en aigu ;

– un test de Trillat-Lachman de type arrêt dur retardé ;

– le *reverse pivot shift* qui est peu spécifique et a peu d'intérêt ;

– l'absence de laxité interne ou externe ;

– l'absence de rupture du LCA (absence de ressaut).

En cas de doute, l'imagerie par résonance magnétique confirme l'atteinte du LCP.

Le bilan radiographique doit être adapté à cet examen clinique. Il comporte, en plus des clichés standards de face et de profil du genou, des clichés spécifiques :

– étude de la translation tibiale postérieure (LCP) :

– clichés comparatifs en tiroir postérieur à 90° de flexion (ce tiroir peut être réalisé par le manipulateur radiographique ou à l'aide d'un appareil type Telos) ;

– clichés de Puddu-Chambat : il s'agit d'une vue axiale à 70° de flexion visualisant la TTA ;

– étude de la translation tibiale antérieure (LCA) : clichés comparatifs en tiroir antérieur passif à 20° de flexion (Telos) ;

– en cas de suspicion d'atteinte périphérique : clichés en valgus varus forcé comparatifs à la recherche d'un bâillement de l'interligne, voire en hyperextension (extension maximale) comparative.

Il faut aussi, devant une translation tibiale postérieure asymétrique sur le cliché en appui monopodal de profil, savoir penser à une inversion de la pente tibiale responsable de cette translation postérieure. Le LCP peut être intact.

GENU RECURVATUM D'ORIGINE MIXTE

Il s'agit d'une déformation associant une distension capsuloligamentaire postérieure et un recurvatum osseux.

L'atteinte poliomyélitique en est la cause la plus classique [13, 22, 27]. La paralysie initiale du quadriceps est à l'origine d'une attitude en recurvatum à la marche, indispensable au verrouillage du genou, ce qui tend à augmenter les pressions à la partie antérieure des plateaux tibiaux par l'excès de déroulement des condyles fémoraux. Il s'ensuit une atteinte du cartilage de croissance tibiale, une diminution de la pente tibiale, et donc un recurvatum osseux. Parallèlement, la distension capsuloligamentaire postérieure s'aggrave, d'où l'augmentation du genu recurvatum.

Les traumatismes associant entorse grave et fracture-tassement tibiale antérieure sont également à l'origine de recurvatum mixtes.

On peut citer enfin le recurvatum secondaire aux coxopathies de l'enfance. Dans ce cas, la déformation du genou fait suite à l'attitude vicieuse développée liée à la pathologie de la hanche sus-jacente et s'inscrit dans ce que nos prédécesseurs appelaient le « genou complexe ».

Complications. Évolution

Nous avons vu que la plupart des genu recurvatum constitutionnels restent asymptomatiques. Dans certains cas, l'attitude en recurvatum conditionne l'apparition d'une symptomatologie à type de douleurs et parfois de syndrome rotulien avec subluxation. Seuls quelques cas peuvent évoluer vers une pathologie rotulienne, source de douleurs, de subluxations rotuliennes, voire même d'instabilité rotulienne objective.

Le type de déformation en recurvatum varus rotation externe asymétrique est facteur d'arthrose fémorotibiale interne à terme.

Méthodes thérapeutiques

La prise en charge d'un genu recurvatum nécessite l'étude radioclinique complète de l'anomalie et des déformations associées éventuelles.

MÉTHODES CONSERVATRICES

Il s'agit essentiellement de l'utilisation d'appareillages et d'attelles qui limitent l'extension et empêchent la position en recurvatum. Leur port quotidien est cependant contraignant. La rééducation vise par ailleurs au renforcement des muscles fléchisseurs du genou, sans renforcer le quadriceps qui aurait tendance à aggraver le recurvatum. Le port de talonnettes, et notamment de talons hauts, est recommandé par Noyes. Dans le cas de recurvatum constitutionnel, bon nombre de patientes se trouvent améliorées par ces méthodes simples.

MÉTHODES CHIRURGICALES OSSEUSES

■ *Ostéotomie fémorale correctrice basse*

De réalisation difficile, elle vise à corriger le défaut d'axe sagittal, mais aussi bien souvent les anomalies annexes en rotation ou de valgus.

Le scanner est souvent indispensable pour la programmation préopératoire. Nous proposons une ostéotomie de soustraction postérieure. Le geste est réalisé par voie d'abord externe. La fixation est réalisée à l'aide d'une lame-plaque 90°. Nous respectons

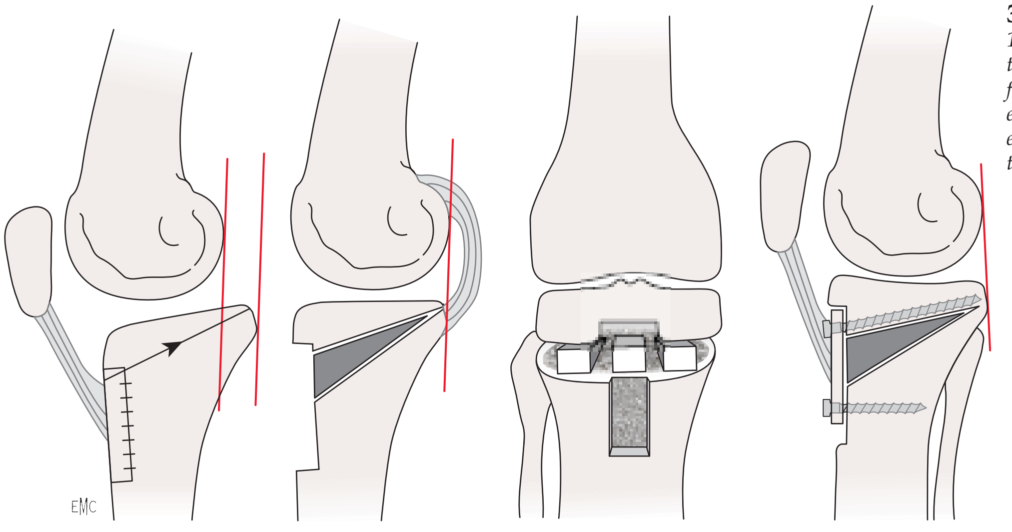

3 *Technique de l'ostéotomie (schéma selon Lecuire, thèse 1976). De gauche à droite, on note la translation tibiale postérieure. L'ouverture est maintenue par trois ou quatre greffons iliaques triangulaires corticospongieux. La baguette est ensuite fixée en « pont » en avant du foyer d'ostéotomie. Il est indispensable de contrôler la hauteur de la rotule. La translation du tibia est corrigée.*

généralement une charnière antérieure afin d'assurer une bonne solidité. Il nous semble préférable de choisir cette solution plutôt que l'ouverture antérieure qui pose le problème de mise en tension du système extenseur qui s'oppose à la correction du recurvatum.

Chez l'enfant, avait été décrite et proposée une technique d'ostéotomie fémorale en « chevron », associée à une immobilisation plâtrée sans moyen d'ostéosynthèse ajoutée.

L'ostéotomie fémorale reste de pratique exceptionnelle, hormis chez l'enfant ou lors de cal vicieux fémoral supracondylien.

Ostéotomie tibiale haute

Elle répond au besoin de correction d'une pente tibiale inversée [2, 3, 5, 6, 8, 25]. La méthode que nous utilisons actuellement dans notre service est la technique de H Dejour, dérivée de la méthode originale de Lexter [18] et Brett [7]. Il s'agit d'une ostéotomie d'ouverture antérieure sus-tubérositaire [9]. L'incision cutanée est antéro-interne, le long du bord interne du tendon rotulien. Après décollement sous-cutané et repérage du tendon, nous préparons une baguette tibiale de 6 à 8 cm de long emportant de l'os corticospongieux afin de relever la TTA. Les broches-guides sont alors positionnées sous contrôle ampli, dirigées d'avant en arrière, de bas en haut, situées à 4 cm de l'interligne antérieur et à 6 mm environ de l'interligne postérieur, dans la zone d'insertion des fibres du LCP, au-dessus de l'insertion tibiale des coques postérieures, ce qui permet de conserver une charnière postérieure.

L'ostéotomie est réalisée à la scie oscillante, sur broches, au-dessus de l'articulation péronéotibiale supérieure *(fig 3)*. Il est inutile de réaliser une ostéotomie du péroné. L'ouverture de l'ostéotomie tibiale est réalisée à l'aide de l'empilement de lames de Lambotte introduites successivement dans l'os, l'une sur l'autre, afin d'obtenir le bon degré de correction souhaité par la programmation. Nous considérons que 1 mm d'ostéotomie d'ouverture permet d'obtenir une correction de 2° environ. Lors de la programmation, le calcul du nombre de degrés de correction à apporter doit prendre en compte l'anomalie osseuse mesurée, mais également l'anomalie clinique et les données de l'ensemble de l'examen. Un recurvatum osseux de 20° peut n'avoir qu'une faible traduction clinique mesurée alors à 10° et ne nécessite évidemment pas une correction de 20°, au risque d'observer un flessum, très mal vécu.

Le foyer d'ostéotomie est alors greffé à l'aide de greffons osseux iliaques corticospongieux. Le moyen de fixation est l'agrafe de Blount. Nous en disposons habituellement deux, à cheval sur le trait d'ostéotomie, de part et d'autre de la TTA. La TTA est refixée à l'aide de deux vis AO 4,5 mm en prenant soin de ne pas modifier la hauteur rotulienne. Il faut donc remonter la baguette osseuse de la hauteur de l'ouverture tibiale antérieure.

L'ostéotomie respecte une charnière tibiale postérieure, et ceci même en cas de nécessité de correction dans le plan frontal. En effet, l'ouverture tibiale antérieure peut être associée à un certain degré de correction dans ce plan, sachant que de toute manière il ne faut pas tenter de tout corriger mais privilégier, dans ce cas, la correction du recurvatum *(fig 3)*.

Dans certains cas, en fonction des données du scanner et des mesures de la TAGT, une légère médialisation de la TTA peut être proposée.

Les suites opératoires contre-indiquent l'appui pendant 2 mois. Une rééducation par mobilisation activopassive douce et progressive jusqu'à 90° de flexion pendant 45 jours est élargie par la suite. Une attelle de posture est maintenue durant 2 mois à 5° de flessum (type Zimmer ou résine bivalvée).

Autres gestes osseux

En cas de recurvatum par épiphysiodèse, nous pouvons être amenés à proposer de rares désépiphysiodèses afin de tenter d'obtenir une correction de la pente tibiale.

Certains cals fémoraux ou tibiaux extra-articulaires nécessitent des ostéotomies correctrices localisées.

GESTES LIGAMENTAIRES

Ces gestes chirurgicaux tendent à lutter contre la distension capsuloligamentaire postérieure ou à retendre le plan ligamentaire afin d'éviter le recurvatum.

Capsulorraphie postérieure interne et externe

Isolée, elle n'atteint pas le but escompté. On la réalise par double voie rétroligamentaire. Il s'agit de retendre la capsule postérieure ou coques condyliennes à son insertion fémorale.

Il existe plusieurs techniques *(fig 4)*. Les deux principales sont les suivantes :

– la première vise à désinsérer la capsule à l'os pour la réinsérer une fois retendue à un niveau plus proximal ; le moyen de fixation peut être un tunnel transosseux ou un agrafage ;

– la seconde est une retension par suture de la capsule sur elle-même en « paletot ».

La capsulorraphie est soumise à une distension secondaire ou, inversement, à l'apparition d'un flessum par tension excessive.

Le maintien d'un flessum de quelques degrés, lors de la rééducation, pendant la phase de cicatrisation (45 à 60 jours) est recommandé.

Réfection du point d'angle postéroexterne

Il est constitué des muscles et du tendon poplité du ligament arqué, de la coque condylienne externe et du ligament fabellopéronier, ainsi que du ligament fibulopoplité (PFL des Anglo-Saxons). On y associe le LLE.

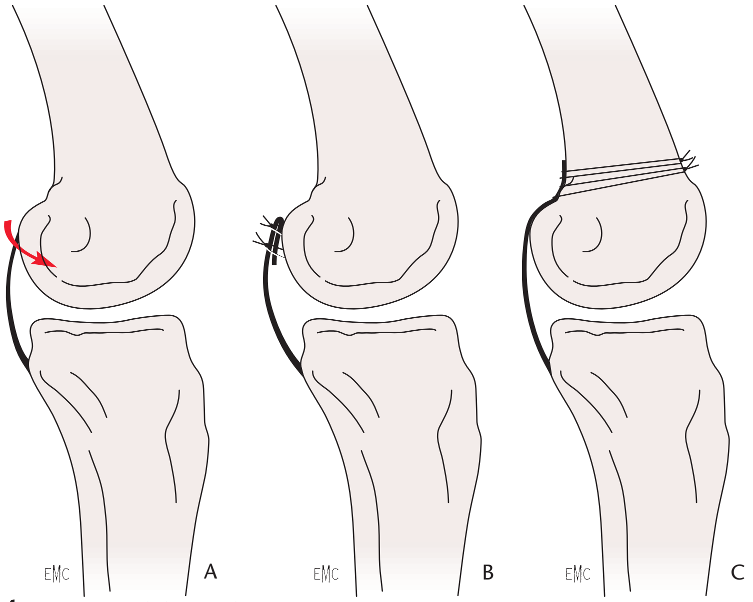

4 *A. Section de la capsule postérieure.*
B. Capsulorraphie de chevauchement des berges capsulaires.
C. Capsulorraphie par retension capsulaire transosseuse.

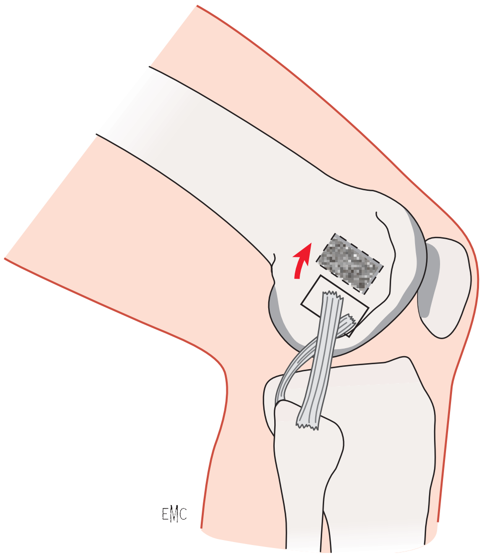

5 *Plastie de Trillat. Profil latéral. Le complexe poplité-ligament latéral externe est transposé en bloc en haut et en avant.*

Nous distinguons deux cas de figures :

– *en aigu*, nous pouvons réinsérer une avulsion condylienne du poplité ou du LLE, à condition que les ligaments soient en continuité, ou affronter et suturer les lésions accessibles ; en l'absence d'avulsion osseuse, les gestes ligamentaires en urgence sont parfois difficiles, voire iatrogènes ;

– *en chronique*, nous avons recours le plus souvent à une plastie externe. Le plus important est d'assurer la reconstruction du LCP (± LCA selon les cas) au geste externe. Il est possible, lorsque les ligaments sont en continuité, de retendre le complexe LLE-poplité, comme l'ont préconisé Hughston, Trillat ou Noyes [21], en détachant une pastille osseuse condylienne emportant leur insertion conjointe qui est réinsérée en haut et en avant *(fig 5)*.

Nous préférons, pour notre part, reconstruire le LLE, voire le tendon poplité, au moyen d'un greffon de type os-tendon rotulien-os ou os-tendon quadricipital. Très rarement, les deux éléments, LLE et tendon du poplité, sont reconstruits dans le même temps opératoire (plastie du « grand poplité » selon Bousquet [4]) *(fig 6)*.

Ces techniques nécessitent un prélèvement controlatéral ou le recours à une allogreffe. On peut encore utiliser les muscles de la

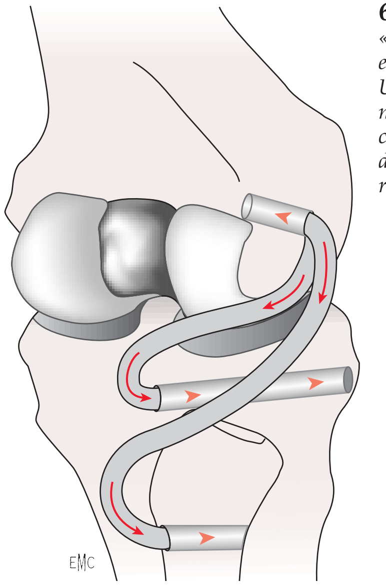

6 *Plastie du grand poplité ou plastie en « Y ». La branche commune du transplant est fixée dans le condyle fémoral latéral. Une branche de l'« Y » passe dans le tunnel tibial (et reconstitue le tendon quadricipital du poplité), l'autre branche passe dans la fibula (et renforce le ligament latéral externe).*

patte-d'oie [14]. Le ligament fibulopoplité peut être reconstruit au moyen d'une partie du tendon du biceps (« petit poplité » de Bousquet).

Les lésions internes ou postéro-internes sont plus rares et ne nécessitent généralement pas de geste complémentaire.

La réfection isolée du PAPE donne également, comme la capsulorraphie, de mauvais résultats. Il est impératif d'y associer un geste osseux de type ostéotomie tibiale de valgisation (OTV) en cas de genu varum, même modéré, afin de protéger les gestes ligamentaires. Il s'agit habituellement d'une addition interne plus précise devant conduire à une discrète hypercorrection.

■ *Technique dite « de la boîte de sardines »*

Nous voudrions rapporter la technique opératoire de l'intervention dite « de la boîte de sardine » pour correction des recurvatum ligamentaires décrite par Philippe Piriou et Thierry Judet (in [16]) et dont voici les principaux aspects techniques.

Principe

Il consiste en une remise en tension des coques condyliennes sans toucher à leur continuité (comme le ferait une section suivie d'une suture en « paletot ») et en modifiant le moins possible leur point d'insertion osseuse. Il fait appel aux processus de consolidation osseuse et non à ceux de cicatrisation ligamentaire.

Technique

Elle comporte un double abord postérolatéral médial et latéral de 5 à 6 cm de long, centré sur la partie haute des condyles fémoraux. Une dissection capsulaire extra-articulaire isole la partie haute des coques. Une arthrotomie longitudinale à la jonction coque-point d'angle permet de bien individualiser l'insertion de la coque au-dessus des condyles. Une baguette d'insertion osseuse de chacune des coques est découpée à la scie oscillante fine ou à l'ostéotome. Ces deux baguettes ont une forme parallélépipédique. Leur longueur représente toute la longueur d'insertion de la coque au-dessus du condyle. Leur section est carrée, de 9 à 14 mm de côté, en fonction de l'importance du flessum à corriger. Les deux baguettes sont mobilisées et totalement séparées de leur logette de prélèvement. Elles restent solidaires des coques (dont elles portent toute l'insertion haute). Il est alors facile de les faire pivoter de 90° autour de leur grand axe (« ouverture en boîte de sardines »), ce qui provoque un raccourcissement théorique des coques équivalant à la taille du carré de résection de la baguette. Chaque baguette est réenclavée dans sa logette : la stabilité spontanée est complétée par une agrafe ou une vis. Deux points résorbables ferment les arthrotomies longitudinales.

Suites

Une genouillère, autorisant éventuellement le flessum, interdit l'extension au-delà de – 20° pendant les 5 premières semaines.

Indications

Ce sont les recurvatum ligamentaires à l'exclusion des recurvatum d'origine osseux.

Il peut s'agir :

– soit de recurvatum pur constitutionnel au-delà de 20-25° et spontanément invalidant ;

– soit de recurvatum associé à des instabilités par lésion traumatique, en particulier du LCA.

Cette technique non encore publiée a été appliquée depuis 1996 à une dizaine de genoux.

Indications

Elles dépendent essentiellement de l'étiologie et du terrain.

EN CAS DE GENU RECURVATUM CONSTITUTIONNEL

Ce type de recurvatum est généralement inférieur à 20°. Nous proposons de surveiller cette déformation en prescrivant parfois des attelles du genou de posture et un renforcement musculaire en kinésithérapie. Rappelons l'intérêt des talonnettes ou des talons hauts.

EN CAS DE GENU RECURVATUM D'ORIGINE OSSEUSE

En fonction de la gêne ressentie et du degré de déformation (au-delà de 15 à 20°), une correction chirurgicale est proposée.

Nous avons vu qu'un recurvatum fémoral est traité par ostéotomie correctrice de fermeture postérieure souvent associée à un autre type de correction, de dérotation ou fréquemment de varisation.

EN CAS DE DÉFORMATION TIBIALE

– *Chez l'enfant*, rares sont les indications de désépiphysiodèse pour séquelles d'épiphysiodèse traumatiques ou iatrogènes. Bien souvent, le recurvatum se corrige ; sinon, il faut attendre la maturation osseuse afin de réaliser un geste à l'âge adulte. Des appareillages antirecurvatum ou attelles de genou simples font patienter. Bien que mal supportées, ces orthèses permettent d'éviter l'aggravation des lésions.

– *Chez l'adulte*, l'ostéotomie tibiale antérieure est l'intervention la mieux codifiée *(fig 7, 8)*. On y associe parfois un effet de valgisation en cas de varus rotation externe.

EN CAS DE RECURVATUM LIGAMENTAIRE

Les gestes ligamentaires isolés répétés difficiles ont de mauvais résultats. Il faut toujours y associer une reconstruction du LCP et/ou du LCA. Ainsi, lors d'un déséquilibre frontal, une OTV est systématiquement réalisée pour protéger les sutures et améliorer le score fonctionnel. Sinon, en cas de pente tibiale insuffisante, nous corrigeons ce déséquilibre sagittal par une ostéotomie de flexion tibiale (ouverture antérieure).

EN CAS DE RECURVATUM MIXTE ET NOTAMMENT DANS LE CADRE DE LA POLIOMYÉLITE

L'ostéotomie d'ouverture tibiale antérieure est associée à une retension capsuloligamentaire postérieure. En cas de poliomyélite, la prise en charge est globale, n'ignorant pas les éventuels équin ou inégalité de longueur associés.

7 *Radiographie préopératoire. Pente tibiale : – 6°.*

8 *Radiographie postopératoire (ostéotomie d'ouverture tibiale antérieure). Pente tibiale : + 6°. Relèvement tubérosité tibiale antérieure (TTA). Fixation de la greffe osseuse par deux agrafes de Blount. Repositionnement de la TTA par deux vis.*

Conclusion

La prise en charge du genu recurvatum nécessite une analyse radioclinique complète afin d'en déterminer la part osseuse, ligamentaire ou mixte, son étiologie, son évolutivité, les éventuelles compensations, l'utilité lors de la marche et le retentissement global sur le membre inférieur.

L'attitude thérapeutique tient compte par ailleurs, comme toujours, de l'âge du patient, de la notion de maturité osseuse chez l'enfant et du terrain.

L'indication chirurgicale s'impose généralement au-delà de 20° de déformation en cas de genu recurvatum bilatéral. En deçà, elle prend en compte la symptomatologie, la gêne fonctionnelle, et surtout le caractère asymétrique de la déformation.

La part osseuse est bien corrigée par les diverses ostéotomies correctrices proposées. La part ligamentaire reste difficile à traiter de manière isolée par des gestes de suture et de retension capsuloligamentaire. Il faut bien souvent y associer d'autres gestes osseux. Des plasties plus complexes, associées à la reconstruction du LCP, font partie de l'arsenal thérapeutique.

Références

[1] Bjerkreim I, Benum P. Genu recurvatum: a late complication of tibial wire traction in fractures of the femur in children. *Acta Orthop Scand* 1975 ; 46 : 1012-1019

[2] Blaimont P. Conception mathématique du traitement de l'arthrose du genou en varus. Sa réalisation par l'ostéotomie curviplane. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifiques Française, 1976

[3] Bohn CS. The treatment of traumatic genu recurvatum by corrective, subarticular osteotomy on the tibia and by bone transplantation. *Acta Orthop Scand* 1956 ; 25 : 310-317

[4] Bousquet G, Le Beguec P, Girardin P. Les laxités chroniques du genou. Paris : Medsi / Mc Graw-Hill, 1991

[5] Bowen JR, Morley DC, McInerny V, McEwen GD. Treatment of genu recurvatum by proximal tibial closing-wedge/anterior displacement osteotomy. *Clin Orthop* 1983 ; 179 : 194-199

[6] Brazier J, Migaud H, Duquennoy A. Évaluation des méthodes de mesures radiographiques de la pente tibiale. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 195-200

[7] Brett AL. Operative correction of genu recurvatum. *J Bone Joint Surg* 1935 ; 17 : 984-989

[8] Chapchal G. Osteotomy of the head of the tibia in treatment of genu recurvatum and insufficiency of lateral knee ligament. *Ned Tydschr Geneeskd* 1972 ; 116 : 1370-1372

[9] Dejour D, Bonin N, Locatelli E. Tibial antirecurvatum osteotomies. *Oper Tech Sports Med* 2000 ; 8 : 67-70

[10] Dejour H. Le genu recurvatum. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifiques Française, 1982 : 150-159

[11] Dejour H, Bonnin M. Tibial translation after anterior cruciate ligament rupture. Two radiologicals tests compared. *J Bone Joint Surg Br* 1994 ; 76 : 745-749

[12] Fielding JW, Liebler WA, Tambakis A. The effect of a tibial tubercle transplant in children on the growth of the upper tibial epiphysis. *J Bone Joint Surg* 1960 ; 42 : 1426-1434

[13] Irwin CE. Genu recurvatum following poliomyelitis: controlled method of operative correction. *JAMA* 1942 ; 120 : 277-279

[14] Jaeger HH. Laxités chroniques externe et postéro-externe. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°59. Paris : Expansion Scientifiques Française, 1996 : 113-126

[15] Jeffreys TE. Genu recurvatum after Osgood-Schlatter's disease. *J Bone Joint Surg* 1965 ; 47 : 298-299

[16] Judet J, Judet H. Genu recurvatum par lésion du cartilage de conjugaison supérieur du tibia. Communication à la 49e réunion annuelle de la SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 296-300

[17] Lecuire F, Lerat JL, Bousquet G, Dejour H, Trillat A. Le genu recurvatum et son traitement par ostéotomie tibiale. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 95-103

[18] Lexer E. Die gesamte Wiederherstellungs Chirurgie. Leipzig : Bart JA, 1931 : 551-553

[19] Morton KS, Starr DE. Closure of the anterior portion of the upper tibial epiphysis as a complication of tibial shaft fracture. *J Bone Joint Surg* 1964 ; 46 : 570-574

[20] Neyret P, Zuppi G, Aït SI, Selmi T. Tibial deflexion osteotomy. *Oper Tech Sports Med* 2000 ; 8 : 61-66

[21] Noyes FR, Barber-Westin SD. Surgical restoration to treat chronic deficiency of the postero-lateral complex and cruciate ligaments of the knee joint. *Am J Sport Med* 1996 ; 24 : 415-426

[22] Rainault JJ. Le recurvatum grave du genou poliomyélitique. *Rev Chir Orthop* 1962 ; 48 : 561-577

[23] Raymond T, Morrissy RT, Stuart L. Knee disorders Osgood-Schlatter's disease. In : Lovell and Winter's pediatric orthopaedics. Philadelphia : WB Saunders, 1972 : vol II : 1063-106

[24] Seybold HA, Knappmann J. Genu recurvatum après traumatisme de la tubérosité tibiale. *Z Orthop* 1973 ; 111 : 314-320

[25] Storen G. Genu recurvatum: treatment of wedge osteotomy of tibia with use of compression. *Acta Chir Scand* 1957 ; 114 : 41-45

[26] Tachdjian NO. Ehlers-Danlos's syndrome. Congenital and miscellaneous deformities. In : Lovell and Winter's pediatric orthopaedics. Philadelphia : WB Saunders, 1972 : vol I : 250-252

[27] Tachdjian NO. Genu recurvatum and affections of the brain and spinal cord. In : Lovell and Winter's pediatric orthopaedics. Philadelphia : WB Saunders, 1972 : vol II : 971-974

Instabilité patellaire

F. Gougeon, S. Guilbert

L'instabilité patellaire est une pathologie multifactorielle, dont les étiologies sont dominées par la dysplasie de la trochlée et de la zone sus-trochléenne, et la patella alta. Le but de l'article est de proposer une analyse complète des anomalies régionales à l'origine de l'instabilité patellaire. L'instabilité patellaire est objective lorsque existent de réels accidents d'instabilité patellaire, potentielle en cas de dysplasie sans luxation. L'interrogatoire du patient apprécie la fréquence des accidents, l'examen clinique note l'existence d'anomalies du morphotype. La luxation patellaire est toujours latérale, elle s'accompagne d'une hémarthrose abondante. Aucun traitement ne doit être réalisé en urgence, hormis la kinésithérapie qui doit être commencée dès que possible. Le bilan radiologique, en particulier le cliché de profil fémoral strict qui permet de diagnostiquer et de stadifier la dysplasie est le seul bilan initial nécessaire au diagnostic. L'arthro-tomodensitométrie (TDM) est l'examen préopératoire pertinent, permettant le bilan de l'ensemble des structures anatomiques impliquées (trochlée, sus-trochlée, cartilage articulaire), hormis la longueur du tendon patellaire, et la préparation d'un plan thérapeutique. En cas de dysplasie sévère (type D) le traitement de l'instabilité patellaire doit être anatomique par une trochléoplastie associée à un repositionnement de la tubérosité tibiale antérieure (TTA), et une plastie d'Insall. Les dysplasies mineures peuvent bénéficier d'un simple repositionnement tubérositaire. L'indication doit être retenue d'emblée pour les dysplasies sévères, après échec d'un traitement non opératoire dans les dysplasies bénignes. Il faut également prendre en compte l'âge du patient, son psychisme et réaliser une information aussi précise que possible. En appliquant ce schéma de traitement, les résultats sur l'instabilité sont bons avec un recul de 10 ans.

Mots clés : Genou ; Instabilité patellaire ; Dysplasie trochléenne ; Arthro-tomodensitométrie du genou ; Trochléoplastie

Plan

■ Introduction

L'objet de cet article est l'analyse des différents types de luxations ou de subluxations patellaires à l'exclusion de toutes les autres causes d'instabilité articulaire du genou d'une part, et des syndromes douloureux antérieurs sans instabilité patellaire d'autre part. L'instabilité patellaire pathologique est forcément multifactorielle, les causes trochléennes, les anomalies du tendon patellaire, les anomalies de torsion des membres inférieurs, les anomalies musculaires étant diversement associées. La réputation de complexité, ou les résultats parfois déconcertants obtenus par les interventions classiques relèvent le plus souvent d'analyse initiale incomplète de la pathologie dans les trois plans de l'espace.

Certaines causes d'instabilité patellaire sont parfaitement répertoriées : le rôle de la patella alta, cause parfois prédominante et parfois catalyseur d'anomalies osseuses dans la genèse de l'instabilité est connu de longue date [1]. Mais la brièveté de l'appareil extenseur peut également être à l'origine d'instabilités invétérées de la patella. Henri Dejour [2], en réalisant le premier démembrement des anomalies osseuses de la trochlée fémorale, puis David Dejour [3], en proposant une nouvelle classification des dysplasies de la trochlée fémorale, ont fait progresser notre compréhension des anomalies osseuses dans le plan frontal. Il n'y a pas, en revanche, d'arguments formels pour prouver qu'une situation « trop » externe de la tubérosité tibiale antérieure (TTA) puisse être isolément responsable d'une instabilité objective de la patella. Il en va de même des anomalies de torsion du squelette jambier, du genu valgum, ou de l'hypertorsion tibiale externe [4].

En fait, seule l'analyse systématique des facteurs osseux dans les trois plans de l'espace, puis des facteurs ligamentaires et musculaires également dans les trois plans de l'espace permet de cerner précisément l'étiologie et, par là même, de proposer un traitement étiologique adapté aux conditions pathologiques de chaque patient. L'apport des imageries en coupe permettant une étude en trois dimensions (imagerie par résonance magnétique nucléaire [IRMN], tomodensitométrie [TDM]) est essentiel à cette démarche diagnostique. L'étude des lésions du cartilage articulaire fournit également un indicateur de la gravité de la situation anatomique, même s'il n'existe pas un parallélisme étroit entre l'intensité des douleurs et les dégâts du cartilage patellaire.

La dernière et la plus importante des difficultés est de passer des anomalies anatomiques et des techniques thérapeutiques existantes à l'indication adaptée à chaque patient. Les critères objectifs ici font presque complètement défaut et c'est le contact avec le patient, l'étude de son psychisme et, le cas échéant, de celui des parents, l'expérience, beaucoup d'humilité et de modestie, une information aussi rigoureuse que possible, une surveillance de l'évolution qui sont les principaux arguments du choix thérapeutique. Aucune indication chirurgicale ne doit être systématique, mais une réflexion adaptée à chaque patient est toujours nécessaire.

■ Instabilité chronique de la patella

Étiopathogénie

Instabilité patellaire objective

Elle est constatée de façon irréfutable lorsqu'existent des clichés radiologiques montrant la patella luxée à la face latérale du genou. La notion d'une luxation persistant quelques minutes au moins, avec remise en place de l'articulation par le pompier, par une attelle, voire par le patient lui-même a pratiquement la même valeur sémiologique. En fonction de la fréquence des accidents d'instabilité de la patella, il est habituel de distinguer luxations récidivantes, luxation habituelle, la patella sortant de la trochlée à chaque mouvement de flexion, et luxation permanente, la patella restant luxée en permanence à la face latérale du condyle latéral.

Plus difficile est le diagnostic de l'instabilité patellaire qui ne se manifeste que par des accidents de subluxations, qu'il est difficile de différencier de simples accrochages d'engagement. En l'absence d'au moins un accident d'instabilité dûment authentifié, ce diagnostic ne doit être accepté qu'avec la plus grande prudence. L'ensemble de ces accidents constitue l'instabilité patellaire objective (IPO).

Instabilité patellaire potentielle

Telle que définie par Henri Dejour [2], elle est liée à la présence d'anomalies radiologiques susceptibles de favoriser ou de créer une luxation de la patella, mais sans qu'aucun accident ne se soit produit.

Causes de l'instabilité objective

L'instabilité objective de la patella relève de trois groupes de causes, diversement associées :

- les anomalies osseuses qui sont dominées par la dysplasie de la trochlée fémorale, les anomalies de torsion des membres inférieurs [5] ;
- les anomalies des parties molles, dominées par l'excès de longueur du tendon patellaire, ou les anomalies respectives du couple trochlée fémorale/tendon patellaire mettant la patella au-dessus de la trochlée fémorale en extension complète [6], mais aussi la dysplasie du vaste médial qui ne présente pas de fibres obliques ;
- les événements traumatiques qui peuvent initier la pathologie et créer une instabilité post-traumatique par fracture de la berge latérale de la trochlée, ou simplement être à l'origine d'un déséquilibre patellaire par lésion du rétinaculum patellaire médial.

Le bilan étiologique, élément central de la prise en charge doit donc explorer de façon systématique ces trois groupes de causes. Ce bilan comprend des investigations cliniques, des investigations musculaires, des investigations d'imagerie.

Bilan clinique

L'interrogatoire doit évaluer la fréquence des récidives, l'importance et l'évolution des mécanismes de survenue, les traitements antérieurement appliqués et leur caractère parfois aggravant pour la pathologie. Le retentissement de cette pathologie dans la vie courante est apprécié dans notre pratique par une fiche de cotation spécifique (Tableau 1).

L'examen clinique permet de noter :

- des éléments d'orientation : l'existence d'une appréhension lors de la manœuvre de tentative de luxation de la patella (signe de Smilie, très évocateur lorsqu'il existe, mais inconstant) ;
- des éléments pronostiques : rabot vertical et/ou horizontal, témoignant de lésions de chondrite patellaire, douleurs à la palpation des facettes patellaires ;
- des éléments associés : situation trop latérale de la tubérosité tibiale antérieure ne se corrigeant pas à 30° de flexion, absence des fibres inférieures du muscle vaste médial. Les troubles de torsion des membres inférieurs doivent être analysés avec précision, en particulier en cas de luxations habituelles ou permanentes ;
- des éléments de diagnostic différentiel : laxité antérieure par lésion du ligament croisé antérieur (LCA) qui peut être à l'origine de véritables accidents d'instabilité patellaire surajoutée, dont le traitement relève uniquement de la stabilisation ligamentaire du genou.

Il faut également, dans cet examen, distinguer les luxations qui surviennent au début du mouvement de flexion, les plus habituelles, de celles qui surviennent plus tardivement évoquant une brièveté quadricipitale, et/ou une fracture du rebord externe de la trochlée. L'existence de rétractions musculaires (ou de brièveté anatomique congénitale ou acquise) du quadriceps en décubitus ventral doit également être notée [7].

Bilan musculaire

La recherche d'éléments objectifs en faveur d'une dysplasie du vaste médial chez les IPO est décevante. Ferreira l'a recherché en IRM [8]. Nous avons [9], comme lui, retrouvé des variations d'obliquité des fibres distales du vaste médial surtout liées au sexe, expliquant peut-être une part de la prédominance féminine de la pathologie. Aucun des facteurs musculaires étudié ne permet de séparer clairement les patients en fonction du cadre nosologique. La dysplasie musculaire anatomique n'est pas à elle seule responsable de l'instabilité de la patella. *Le facteur prépondérant reste l'anomalie osseuse.*

En l'absence d'un versant latéral de la trochlée fémorale normal (dysplasie sévère avec éperon sus-trochléen) la contraction quadricipitale isocinétique, comme la contraction isométrique provoque une bascule ou une subluxation latérale de la patella, qui empêche une contraction efficace (et rend illusoire une amélioration fonctionnelle par la rééducation).

Tableau 1.
Fiche lilloise d'évaluation fémoropatellaire sur 100 points.

Nom :	Date de l'examen :		
Prénom :	Genou :		
	Points		Points
Instabilité		**Escaliers**	
Genou stable, pas de dérobement	30	Aucune difficulté	8
Instabilité subjective : dérobement occasionnel lors du sport	25	Deux étages possibles et indolores	6
Instabilité subjective : dérobement occasionnel dans vie courante	15	Deux étages possibles et douloureux	4
Instabilité subjective : dérobement fréquent dans la vie courante	8	Moins de 2 étages	2
Instabilité objective : au moins une luxation documentée	5	Impossibles	0
Instabilité objective : plus de deux luxations	0		
Douleur		**Marche rapide/Course**	
Nulle	15	Aucune difficulté	4
Légère, occasionnelle	12	Possible mais non pratiquée	3
Modérée, mécanique	10	Limitée	2
Importante mécanique	5	Impossible	0
Constante, sévère	0		
Marche		**Position à genoux**	
Normale, illimitée	8	Aucune difficulté	5
Normale en terrain plat, douleurs terrain accidenté	6	Gêne légère	4
Limitée, périmètre de marche > 1 500 m	4	Limitée, gêne modérée	3
Limitée, périmètre de marche < 1 500 m	2	Limitée, gêne importante	2
Très difficile	0	Impossible	0
Gonflements		**Accroupissement**	
Jamais	5	Aucune difficulté	5
Après efforts importants	4	Gêne légère	4
Après activités quotidiennes	2	Limité mais indolore	3
Tous les matins	1	Limité et douloureux	2
Constants	0	Impossible	0
Prise d'antalgiques		**Blocages**	
Non	3	Jamais	5
Oui, régulièrement	0	Accrochages sans blocages	4
Travail et sport		Blocages occasionnels	3
Aucune gêne	7	Blocages fréquents	0
Gêne minime ou occasionnelle	6	**Vie quotidienne**	
Gêne modérée, métier dur ou sport exigeant	4	Aucune gêne	5
Gêne modérée, métier actif ou sport loisir	3	Gêne minime ou occasionnelle	4
Gêne modérée, métier sédentaire ou sport occasionnel	2	Gêne modérée ou fréquente	2
Handicap professionnel, pas de sport possible	0	Genou invalidant	0
	Total :	**/100 points**	

Instabilité patellaire aiguë

Diagnostic

Parfois de diagnostic aisé lorsque la réduction est pratiquée par le chirurgien ou décrite par un professionnel (médecin, infirmier, pompier), l'instabilité aiguë donne lieu à de nombreuses erreurs diagnostiques, en particulier si la patella est réduite au moment du premier examen. La chute est constante. Après l'apprentissage de la première luxation, le patient est le plus souvent capable de réduire la luxation. Les douleurs résiduelles sont habituellement des douleurs de la face médiale du genou correspondant aux constantes lésions du rétinaculum patellaire médial. Maximales au tubercule condylien postérieur, ces douleurs en imposent souvent pour une lésion de l'insertion haute du ligament collatéral médial [10, 11]. L'existence d'un épanchement intra-articulaire contribue à ces erreurs. En fait, plusieurs éléments doivent orienter vers une origine fémoropatellaire :

- le terrain : femme jeune, pas d'antécédents traumatiques, bilatéralité fréquente de la pathologie, antécédents familiaux ;
- l'importance de l'épanchement, sa vitesse de constitution qui oriente vers la patella lorsqu'il distend de façon importante les culs-de-sac de l'articulation, sa nature sanglante ;
- la localisation des douleurs, en bande verticale pour les entorses ligamentaires internes, en bande horizontale pour une instabilité patellaire, peut contribuer à orienter le diagnostic ;
- en fait, les meilleurs arguments sont radiologiques. L'incidence fémoropatellaire peut montrer une fracture du bord latéral de la patella, un aspect de bascule ou de subluxation patellaire. Les clichés de face et de profil peuvent objectiver un corps étranger ostéocartilagineux, une fracture ostéochondrale libérée au moment de la luxation ou surtout de sa réduction, parfois un aspect de calcification de l'insertion patellaire du rétinacum patellaire médial, très évocateur d'accidents antérieurs. Une IRM, à ce stade, peut mettre en évidence une lésion des stabilisateurs médiaux de la patella [12]. Un des risques diagnostiques à ce stade est de méconnaître un fragment chondral pur, détaché de la patella, qui peut ultérieurement être à l'origine d'un flexum ou d'accidents de blocages.

Figure 1. La classification en quatre stades de Dejour des dysplasies de la trochlée fémorale. Noter les stades B et D (dysplasies luxantes) avec éperon sus-trochléen.

Conduite à tenir

Certains auteurs anglo-saxons proposent, en période aiguë, une réparation du rétinaculum patellaire médial [13]. Nous n'avons pas l'expérience de cette procédure. La conduite à tenir est pour nous la suivante :

- compléter le bilan clinique et radiologique ;
- en cas de fragment ostéochondral mobile dans l'articulation, faire l'ablation du fragment sous arthroscopie ;
- ne pas immobiliser par plâtre les accidents d'instabilité patellaire, cette procédure étant trop souvent à l'origine de complications (au minimum amyotrophie constante, facteur d'aggravation de l'instabilité, au maximum raideur et/ou algodystrophie) ;
- mettre en place une simple attelle baleinée, à titre antalgique, et commencer la rééducation immédiatement, de façon quotidienne. Les missions du kinésithérapeute sont de prévenir l'amyotrophie par la stimulation musculaire électrique ou volontaire, de récupérer l'amplitude articulaire, puis de restaurer autant que possible la confiance dans le genou par le travail proprioceptif ;
- à distance de l'accident aigu, effectuer un bilan complet y compris une étude arthroscanographique, permettant, par des reconstructions 2D et 3D, de juger des défauts de morphologie trochléenne, et par les clichés injectés de rechercher des corps étrangers radiotransparents (fracture chondrale) mais aussi de juger de l'état du cartilage patellaire.

Investigations radiographiques

Radiographie standard

Le bilan radiographique standard est fondamental. Aucun autre examen n'est nécessaire en première intention. Le cliché de profil fémoral à 10° de flexion, en superposant exactement la partie postérieure et distale des condyles fémoraux, permet de rechercher une dysplasie de la trochlée, définie par Henri Dejour, par le signe du croisement de la ligne du fond de trochlée avec la ligne de la berge latérale de la trochlée sur un bilan radiographique de profil [14]. Ce cliché permet également l'analyse de la bascule rotulienne. Cependant, une analyse correcte de la trochlée sur une radiographie standard nécessite une technique de réalisation du cliché rigoureuse et de minimes erreurs de rotation peuvent induire des erreurs de diagnostic. La réalisation sur une table télécommandée avec contrôle télévisé est essentielle [15].

La *nouvelle classification des dysplasies* de la trochlée fémorale en quatre stades de David Dejour [3], est fondée sur la description de deux signes complémentaires, le signe du double contour et l'éperon sus-trochléen. Ainsi sont définies des dysplasies de la trochlée dites « simples » (stade A et B) et des dysplasies dites « complexes » (stades C et D) (Fig. 1).

Nous avons montré la fiabilité intra- et interobservateurs du diagnostic de ces signes [16]. Néanmoins, l'ensemble de l'analyse de David Dejour repose sur la corrélation de la radiographie de profil et d'une coupe TDM réalisée au niveau où la forme de l'échancrure intercondylienne affecte celle d'une arche « romane », toujours distale par rapport à l'engagement patellaire.

Ce cliché de profil doit également être complété par :

- un cliché de profil strict à 30° de flexion du genou, pour mesurer la hauteur patellaire selon Caton [17], afin de rechercher une patella alta vrai facteur favorisant l'instabilité patellaire ;
- un cliché de profil en extension maximale et contraction quadricipitale, qui permet d'analyser le rapport entre le bord supérieur de la trochlée et la patella (création en cas de trochlée courte vers le haut ou de genu recurvatum d'une pseudopatella alta, qui peut être un facteur associé d'instabilité patellaire) ;

- un cliché en incidence fémoropatellaire à 30° de flexion, permettant de rechercher une calcification séquellaire du rétinaculum patellaire médial, signe pathognomonique d'un antécédent de luxation patellaire, mais aussi de rechercher une bascule patellaire. L'intérêt de cette incidence est dans cette pathologie secondaire du fait de la difficulté d'obtenir un cliché proche de l'engagement patellaire, c'est-à-dire dans les 30 premiers degrés de flexion.

Imagerie par résonance magnétique nucléaire

Analyse de la zone de jonction

Notre expérience de l'imagerie volumique a débuté avec l'IRM lors d'une étude conduite sur 112 cas [9] de 1998 à 2000. Elle nous a permis de comprendre le rôle fondamental de la zone d'engagement fémoropatellaire. En effet, l'instabilité fémoropatellaire est, en l'absence d'un quadriceps court, une pathologie de l'engagement, survenant dans les 20 premiers degrés de flexion. Ce sont donc les anomalies de la partie haute de la trochlée, mais également de la sus-trochlée fémorale qui vont être déterminantes dans la survenue des douleurs et de l'instabilité. *L'analyse de la zone d'engagement* à la jonction de la trochlée et de la sus-trochlée est pour nous essentielle pour comprendre la pathologie et discuter de la nécessité d'un traitement étiologique. Les protocoles d'analyses en imagerie dans la pathologie fémoropatellaire doivent associer une analyse de celle-ci.

Résultats

L'IRM morphologique en imagerie volumique nous a permis de définir un cadre d'analyse et de nouveaux concepts de classification des anomalies morphologiques :

- le cadre d'analyse : nous avons défini un protocole d'analyse reproductible avec deux coupes proximales axiales complémentaires et une analyse sagittale associant la mesure de la saillie à une analyse de la forme et de la largeur de la partie agressive de la zone d'engagement ;
- le concept de classification : les anomalies de la trochlée fémorales peuvent être analysées dans deux plans principaux, axial et sagittal, grâce à l'imagerie en coupe. Cela nous a conduits à décrire une dysplasie axiale et des anomalies sagittales, qui peuvent être isolées ou associées.

L'analyse du cartilage articulaire reste, en revanche, en l'absence d'injection de produit de contraste en IRM, décevante. À l'avenir, la possibilité d'injection de gadolinium intra-articulaire et l'amélioration des antennes patellaires rendront l'IRM plus compétitive.

Analyse arthroscanographique en 2D et tomodensitométrie en reconstruction 3D

L'examen tomodensitométrique (TDM) est actuellement l'examen de choix dans l'analyse de la pathologie fémoropatellaire. Il permet les mesures classiques comme la mesure de la TA-GT [18] ou l'analyse des anomalies de torsion des membres inférieurs. Il permet surtout l'analyse de l'ensemble des anomalies trochléennes, qu'elles soient osseuses ou cartilagineuses, dans les deux plans de l'espace, axial et sagittal.

La TDM permet enfin des reconstructions 3D, utiles au clinicien et au chirurgien. Nous utilisons un *protocole standardisé* (Fig. 2) d'analyse arthroscanographique, permettant une étude globale des anomalies pour chaque patient. L'étude dans le plan axial utilise trois coupes étagées permettant une analyse de la trochlée et de la *sus-trochlée.* Dans le plan sagittal, le protocole analyse la zone de jonction entre la sus-trochlée et la trochlée fémorale.

Tomodensitométrie en 2D dans le plan axial (série avec injection, orientation des coupes perpendiculaires à la corticale antérieure du fémur)

Nous utilisons un protocole définissant trois coupes caractéristiques pour l'analyse de la dysplasie axiale de la trochlée, mais aussi de la sus-trochlée (Fig. 3). La coupe la plus distale est la coupe dite à « l'arche romane ». Nous utilisons deux coupes plus proximales, qui ont l'intérêt d'analyser la zone d'engagement de la trochlée dans son ensemble.

La coupe dite « trochlée proximale » est la première coupe axiale où le cartilage du versant latéral de la trochlée est visible. Cette coupe correspond à l'analyse de la zone d'engagement patellaire dans la trochlée cartilagineuse. La coupe dite « sus-trochléenne » est située 6 mm proximalement à la précédente. Cette coupe permet l'analyse de la sus-trochlée, zone articulaire non recouverte de cartilage qui guide la patella vers l'engagement trochléen.

Dysplasie axiale « luxante » : facteur majeur de risque d'instabilité patellaire

Elle correspond aux anomalies majeures de la trochlée fémorale dans le plan axial et est associée au risque maximal d'instabilité patellaire (Fig. 4). Le signe du croisement retrouvé en radiographie standard traduit une zone où la trochlée est plate. En TDM, les mesures d'angles d'obliquité du versant latéral de la trochlée par rapport au plan bicondylien postérieur sont, en cas de signe du croisement, diminuées. Les valeurs le sont d'autant plus que les coupes étudiées sont plus proximales, c'est-à-dire pour les deux coupes « sus-trochlée » et « trochlée proximale ». Elles sont également significativement plus pathologiques dans les dysplasies avec éperon sus-trochléen par rapport aux dysplasies sans éperon sus-trochléen. Les dysplasies de type B ou D, c'est-à-dire avec éperon sus-trochléen ont une zone d'engagement *éversée,* c'est-à-dire ouverte vers l'extérieur. En TDM, l'aspect correspond à des valeurs de mesure négatives sur la coupe « sus-trochlée » et parfois « trochlée proximale » (Fig. 4). L'extension distale de l'anomalie, marquée par des valeurs négatives, au niveau de la coupe « trochlée proximale » et parfois jusqu'à la coupe de l'arche « romane », traduit une extension distale de la dysplasie axiale, plus fréquemment retrouvée lorsqu'il existe un signe du double contour.

L'éversion de la zone d'engagement est un facteur majeur de luxation patellaire puisqu'il est retrouvé dans notre expérience dans 90 % des instabilités patellaires objectives. Cet aspect est spécifique, *il caractérise les dysplasies axiales dites « luxantes »*.

La zone d'engagement de la trochlée, orientée vers l'extérieur, ne guide pas la patella vers le rail trochléen de manière correcte. Le risque de luxation de la patella est alors majeur. Il peut encore être augmenté s'il existe un facteur associé, en particulier une patella alta. Le recurvatum ou l'hypertorsion tibiale ont la même valeur de risque surajouté dans ce contexte.

Diagnostic différentiel des dysplasies axiales « luxantes » : les dysplasies axiales non « luxantes » (Fig. 5)

En l'absence d'éperon sus-trochléen, l'aspect d'éversion n'est pas retrouvé sur le bilan scanographique. Les valeurs d'obliquité du versant latéral de la trochlée et de la sus-trochlée sont diminuées, mais ne sont pas négatives. Dans ces formes, le risque d'instabilité est rare, de 15 % dans notre expérience. Ces éléments définissent pour nous les dysplasies axiales « non luxantes ». Le risque d'instabilité rare chez ces patients est lié à un facteur associé, comme une hyperlaxité ligamentaire ou une patella alta.

Tomodensitométrie en 2D dans le plan sagittal (série avec injection de produit de contraste)

Elle permet une analyse de la *zone de jonction* entre la sus-trochlée et la trochlée fémorale. L'objectif est la recherche d'une

Figure 2. Protocole tomodensitométrique (TDM) standard.

éventuelle anomalie sagittale associée à la dysplasie axiale « luxante » et d'évaluer l'agressivité potentielle de la zone d'engagement pour la patella et son revêtement cartilagineux. Différents paramètres sont à prendre en compte pour évaluer l'anomalie sagittale :

- la *mesure de la saillie* du fond de la trochlée fémorale en millimètres par rapport à la corticale antérieure du fémur. Plus la valeur est importante, plus l'anomalie sagittale associée sera agressive vis-à-vis du cartilage patellaire. Au-delà de 3 mm, le risque de lésions cartilagineuses patellaires est augmenté dans notre expérience. Dans les dysplasies axiales « luxantes », elle est de 4 mm en moyenne. La mesure brute de celle-ci n'est cependant pas suffisante pour l'évaluation de l'agressivité de la zone d'engagement ;
- *l'analyse de la forme de la zone d'engagement,* c'est-à-dire des modalités de jonction entre la sus-trochlée et la trochlée fémorale. Nous l'étudions selon une classification en quatre stades (Fig. 6). Les formes les plus agressives étant les formes « carrées » et « obliques ». Lorsqu'il existe une dysplasie luxante, les formes carrées et obliques sont retrouvées dans 80 % des cas. L'évaluation de l'agressivité potentielle de la zone d'engagement est modulée par l'étude de *la largeur de la partie agressive,* déduite du nombre de coupes où elle est visible. Ainsi, une zone d'engagement « carrée » ou « oblique » visible sur deux ou dix coupes successives, c'est-à-dire sur 2 ou 18 mm en coupes de 2 mm jointes, n'a pas le même potentiel d'agressivité. La pondération par l'importance de la *saillie* est également nécessaire. Dans les dysplasies axiales « luxantes », la largeur de la zone agressive est en moyenne de 9 mm. Au-delà de 10 mm, ce qui correspond à six coupes de 2 mm et plus, les lésions cartilagineuses patellaires sont retrouvées de manière plus fréquente ;

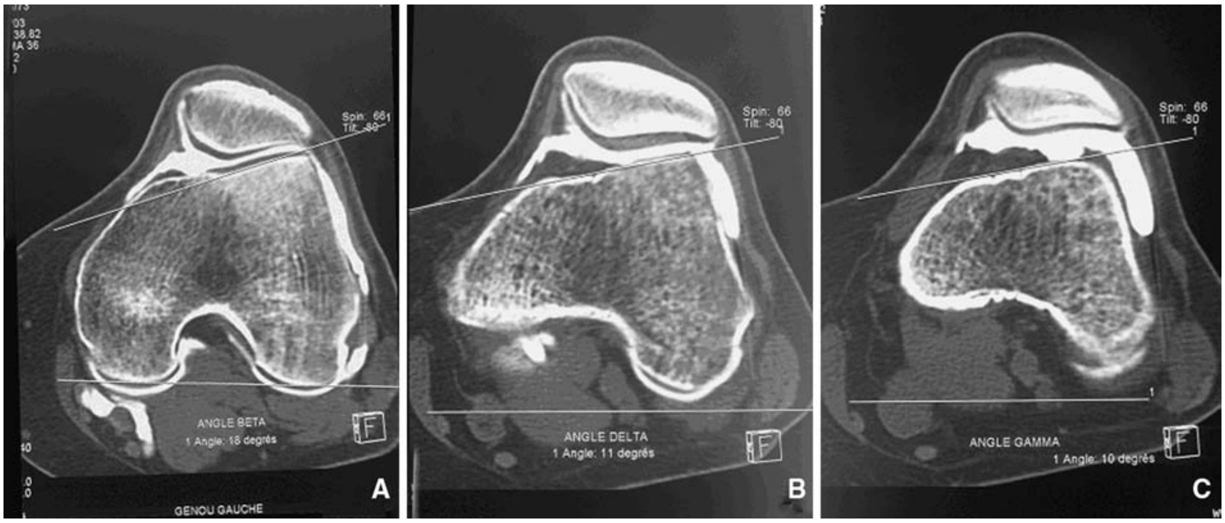

Figure 3. Les trois coupes scanographiques axiales.
A. Coupe passant au niveau où l'échancrure a une forme d'arche « romane ».
B. Coupe « trochlée proximale », première coupe axiale où le cartilage du versant latéral de la trochlée est visible.
C. Coupe « sus-trochléenne », 6 mm proximalement à la précédente. Les trois coupes axiales permettent une analyse de la dysplasie trochléenne axiale dans son ensemble.

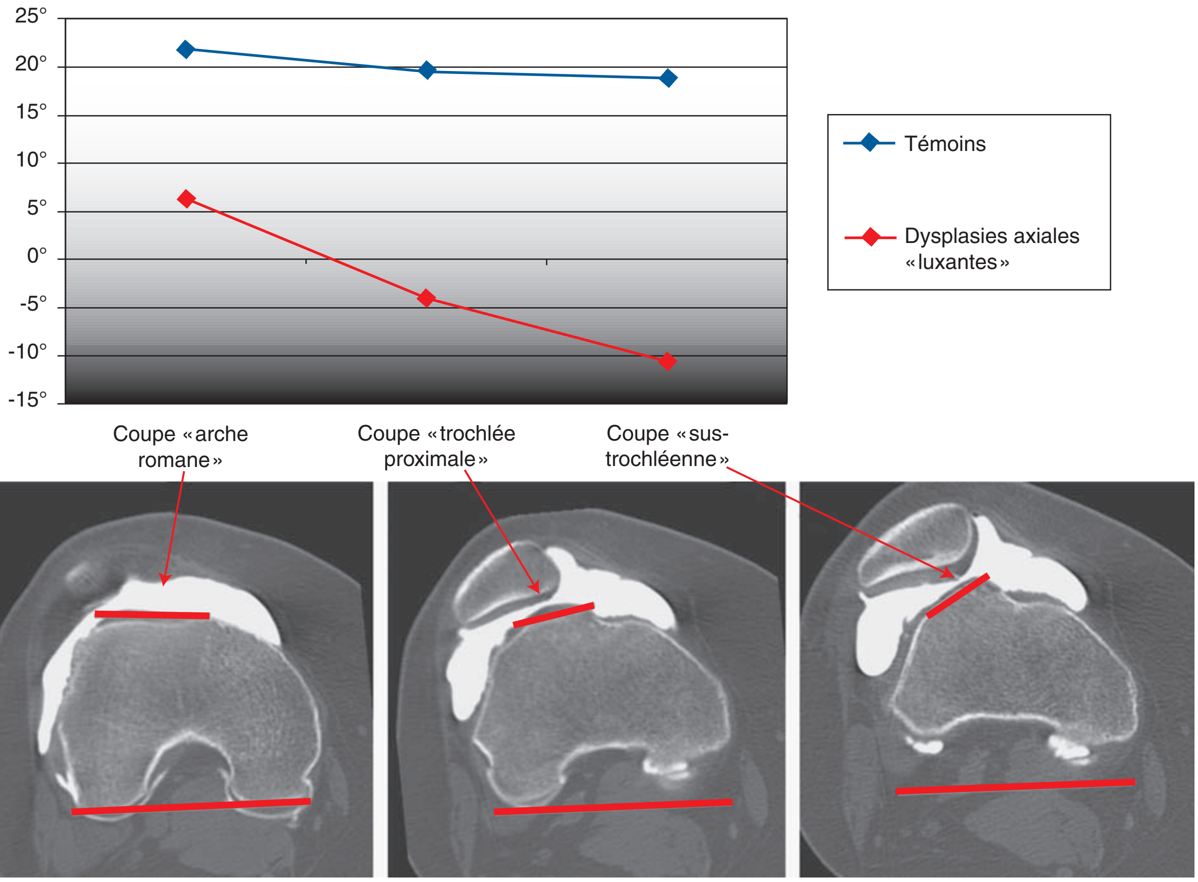

Figure 4. Dysplasies axiales « luxantes » : graphique de comparaison des valeurs moyennes de mesures d'angle d'obliquité du versant latéral de la trochlée et de la sus-trochlée aux trois coupes scanographiques pour les dysplasies axiales « luxantes » (en rouge) par rapport aux témoins (en bleu). Les valeurs les plus anormales, c'est-à-dire négatives, sont retrouvées au niveau de la zone d'engagement de la trochlée. L'aspect est spécifique sous forme d'une éversion de celle-ci. Il est associé au risque majeur d'instabilité patellaire.

- les *lésions cartilagineuses patellaires* sont fréquentes en cas de dysplasies axiales « luxantes », puisque retrouvées dans plus de 80 % des cas, au sein d'une population de sujets jeunes. Elles sont retrouvées également dans 70 % des cas en cas de dysplasies axiales « non luxantes » dans notre expérience. Le rôle de l'anomalie sagittale est prépondérant sur la survenue des lésions cartilagineuses patellaires et, à long terme, le pronostic est dominé par le risque d'évolution arthrosique.

Reconstruction tomodensitométrique 3D (série sans injection, avec effet 3D)

Dans le plan axial, l'anomalie de la zone d'engagement à la jonction entre la sus-trochlée et la trochlée est visible sous forme d'une éversion de la berge externe de celle-ci, qui est alors tournée vers l'extérieur. La compréhension du caractère

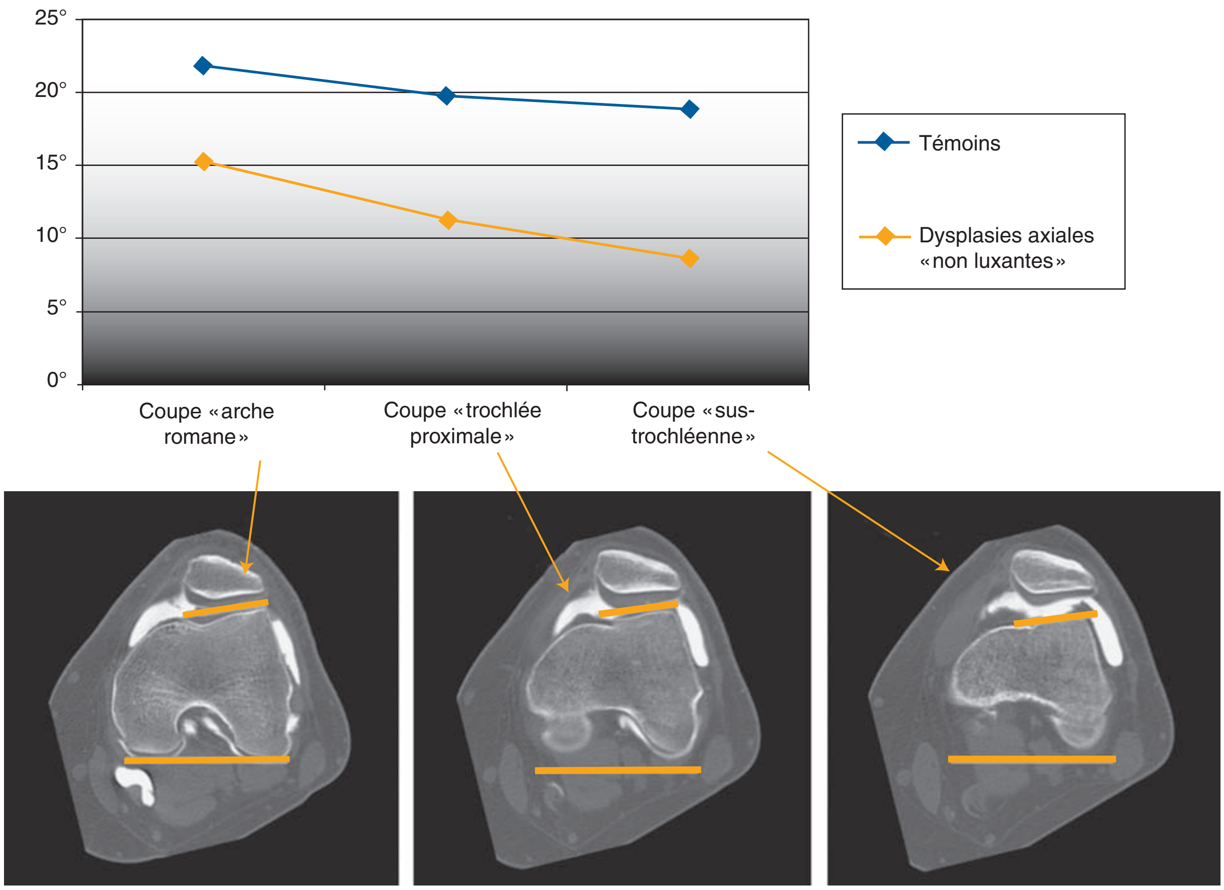

Figure 5. Dysplasies axiales « non luxantes ».

Figure 6. Classification en quatre stades de la forme de la zone de jonction entre la sus-trochlée fémorale et la trochlée fémorale au niveau de la coupe sagittale passant par le fond de la trochlée.
A. forme plate ;
B. forme ronde ;
C. forme oblique ;
D. forme carrée. Les formes carrées et obliques sont les plus agressives pour l'engagement patellaire.

Figure 7. Scanner en reconstruction 3D, vue dans l'axe du fémur, « mimant » l'engagement de la patella, chez un sujet normal en A et chez une patiente présentant une dysplasie axiale « luxante » en C. La dysplasie axiale « luxante » est visible avec l'aspect éversé de la zone d'engagement à la jonction entre la sus-trochlée et la partie proximale de la trochlée fémorale (trait rouge, la mesure est réalisée par rapport à la ligne bicondylienne postérieure). Les anomalies sagittales associées sont retrouvées avec un comblement de la sus-trochlée et un aspect en « marche d'escalier » de la zone d'engagement agressive dans ce cas (flèche). En B et en D, chez les mêmes sujets, mais de face, noter l'hypoplasie de la berge médiale de la trochlée, visible sous forme d'une brièveté de celle-ci avec un aspect en pan coupé.

« luxant » de cette anomalie bénéficie de la vue 3D, en particulier avec une vision du proximal vers le distal dans l'axe du fémur (Fig. 7). L'anomalie sagittale, éventuellement associée à la dysplasie axiale, se manifeste sur la vue en 3D par la visualisation directe de l'aspect en « marche d'escalier » de la zone de jonction entre la sus-trochlée et la trochlée fémorale. La localisation de cette « marche d'escalier » est centrée sur le fond de la trochlée fémorale dans un cas sur deux, centrée et médiale dans les autres cas. La zone agressive est donc toujours en regard de la ligne de fond de trochlée et/ou en regard de la berge médiale de la trochlée. Celle-ci sur les vues antérieures 3D a, dans 75 % des cas, un aspect de pan coupé, traduisant l'hypoplasie du versant médial de la trochlée prédominant à sa partie supéromédiale. Cet aspect est plus souvent retrouvé en cas de signe du double contour. L'aspect de comblement de la sus-trochlée est fréquemment retrouvé dans ce cas.

En conclusion

Le bilan d'imagerie permet de différencier les deux types de dysplasies axiales de la trochlée, les dysplasies axiales « luxantes », associées à un risque majoré d'instabilité et les dysplasies axiales « non luxantes » où le risque est plus d'une évolution arthrogène que d'une instabilité, du moins en dehors d'un facteur favorisant associé. Ces dysplasies axiales peuvent être associées à une anomalie sagittale qui peut être responsable d'une agressivité pour le cartilage. L'arthroscanner, selon un protocole d'analyse des anomalies dans les trois plans de l'espace, est actuellement l'examen de deuxième intention le plus pertinent.

■ Méthodes de traitement de l'instabilité fémoropatellaire

Le concept chirurgical général est de traiter toutes les anomalies dans le même temps, en considérant que, dans notre analyse, la cause majeure est l'anomalie anatomique de la face antérieure du fémur, les causes associées étant, par ordre d'importance, la longueur du tendon rotulien, la rupture du rétinaculum patellaire médial, l'augmentation de l'angle Q.

Les méthodes chirurgicales utilisables sont :

- le traitement de la cause majeure qu'est la dysplasie par trochléoplastie ;
- le traitement des anomalies de longueur du tendon rotulien par l'abaissement de la tubérosité tibiale antérieure qui peut être isolée ou associée à la trochléoplastie ;
- la remise en tension des éléments musculoligamentaires médiaux par plastie d'insall qui permet de réaliser un abaissement de latéralisation de l'extrémité inférieure du vaste médial (reconstruction du contingent inférieur de fibres obliques du vaste médial) et une remise en tension du rétinaculum patellaire médial. Ces techniques ne doivent jamais être utilisées isolément et sont un complément au geste de trochléoplastie ;
- les ostéotomies de dérotation qui sont utilisées essentiellement dans le cadre des luxations habituelles ou permanentes. Il peut s'agir soit d'une double dérotation fémorale et tibiale

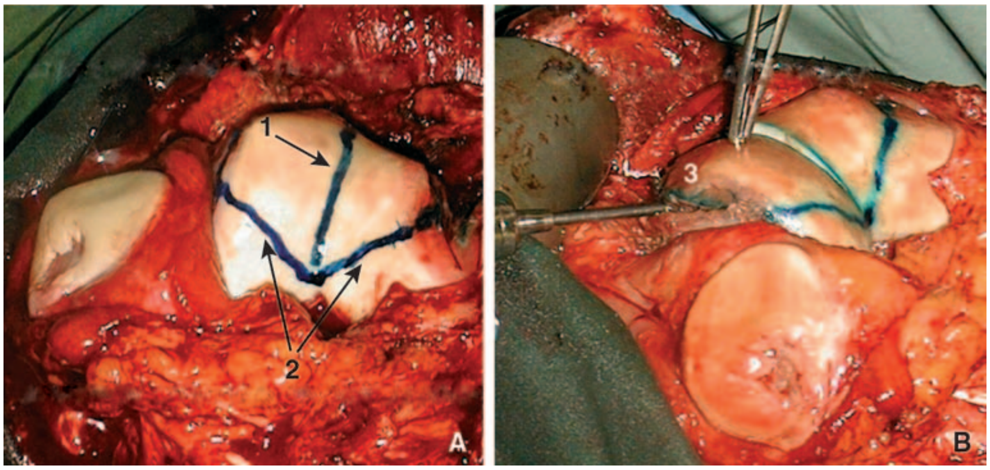

Figure 8.
A. Dessin de la néotrochlée. 1. Ligne de fond de trochlée ; 2. jonction condylotrochléenne.
B. Creusement à la fraise de l'os sous-chondral. 3. Creusement à la fraise.

dans les cas les plus graves, soit d'une simple détorsion tibiale qui peut alors être associée, si nécessaire, à une trochléoplastie ;
- la grande arthrolyse de Judet permettant « d'allonger » le quadriceps est habituellement réservée aux luxations permanentes.

Trochléoplastie

La place de la trochléoplastie est encore discutée selon les auteurs [19, 20]. La correction de l'anomalie anatomique de la trochlée fémorale se fait pour nous par la réalisation d'une trochléoplastie, intervention de remodelage sous-chondral de la trochlée fémorale. Dans les cas d'instabilité, nous pratiquons une trochléoplastie de creusement-fermeture, visant à la fois à réorienter la facette trochléenne externe et à diminuer ou à réduire la saillie du fond de la trochlée fémorale et de son versant interne (Fig. 8). Si la dysplasie de la trochlée s'associe à une anomalie de la région sus-trochléenne, nous pratiquons un creusement de cette zone avant la trochléoplastie.

Nous associons de façon pratiquement constante une mobilisation de la TTA pour aligner aussi parfaitement que possible l'appareil extenseur sur le fond de la néotrochlée, avec bien sûr un abaissement de la TTA si cela est nécessaire pour normaliser l'index de Caton, et une retente selon Insall des éléments internes.

Transposition de la tubérosité tibiale antérieure

Isolément, elle n'a pas pour nous de place dans le traitement de l'instabilité rotulienne, en particulier si la trochlée présente une dysplasie axiale « luxante » et surtout une saillie importante. Si elle est associée à une trochléoplastie, les calculs préopératoires sont inopérants puisque le fond de la trochlée va être modifié. En revanche une dysplasie mineure sans saillie majeure ou anomalie de la zone transitionnelle relève en cas de nécessité, d'une transposition/abaissement tubérositaire isolée, en particulier en cas de patella alta. Le calcul de la transposition peut, dans ce cas, utiliser les abaques de Goutallier [21].

Ligamentoplastie du rétinaculum patellaire médial

La réparation du rétinaculum patellaire médial semble prendre une importance croissante en utilisant le plus souvent les muscles ischiojambiers [22, 23]. Ces techniques peuvent être discutées en cas de dysplasie mineure et en l'absence d'anomalie de la hauteur rotulienne. Nous n'en avons pas l'expérience, leur recul est faible, et ces techniques doivent faire la preuve de leur efficacité dans le temps.

■ Indications

L'indication chirurgicale repose sur :
- l'analyse du terrain ;
- l'analyse des facteurs anatomiques ;
- le consentement du patient.

Analyse du terrain

Trois éléments sont importants : l'âge, la gravité de l'instabilité, et les motivations.

Âge

En dehors de situations d'instabilité exceptionnelles, il ne faut pas opérer d'adolescents. La difficulté d'analyser la trochlée fémorale avant fusion complète du cartilage de croissance de l'extrémité inférieure du fémur, la gravité de l'intervention, les douleurs périopératoires, la difficulté de la rééducation font que l'indication du geste complet ne doit pas être retenue avant 17 ou 18 ans. Une bonne compréhension des buts et des moyens de l'intervention est nécessaire et elle ne peut s'obtenir que chez l'adulte. Plus tard, à l'âge de l'arthrose, la trochléoplastie est possible. Elle est essentiellement indiquée dans les arthroses modérées avec persistance d'une instabilité sévère, surtout en cas d'échec d'une intervention antérieure devant une dysplasie sévère chez des patients de 40 à 45 ans.

Gravité de l'instabilité

Les luxations permanentes et habituelles si elles sont vues de façon précoce justifient une prise en charge chirurgicale. La brièveté quadricipitale joue ici un rôle essentiel et une arthrolyse de Judet peut être associée à la trochléoplastie. Une ostéotomie de double dérotation peut également être nécessaire, elle est le plus souvent réalisée dans un temps chirurgical préalable. Pour la forme habituelle des luxations récidivantes, l'indication dépend de l'âge de début des luxations et de leur fréquence. Si la première luxation est survenue tardivement (après 20 ans), et si la fréquence des luxations est inférieure à 1 par an, le traitement chirurgical peut le plus souvent être évité. Cette situation correspond habituellement à des formes mineures de dysplasie. L'éducation des patients, les préventions des situations à risque (rotation externe, réception de saut, contraction quadricipitale brutale, éviction sportive...), éventuellement la kinésithérapie en cures discontinues sont le plus souvent suffisantes. En revanche, l'instabilité fréquente associée à une appréhension permanente même en dehors des situations à risque constitue une indication opératoire.

Analyse de la situation anatomique

Dans le cadre de l'instabilité, l'indication chirurgicale ne s'adresse qu'aux instabilités objectives de la patella. Les éléments utiles pour poser l'indication sont l'évaluation de la gravité de la dysplasie, de l'agressivité de son bord supérieur de la trochlée fémorale, de l'importance de la saillie et de l'état du cartilage articulaire de la patella.

Gravité de la dysplasie

Les dysplasies axiales luxantes relèvent, dès la première luxation, d'une indication de trochléoplastie. En effet, la

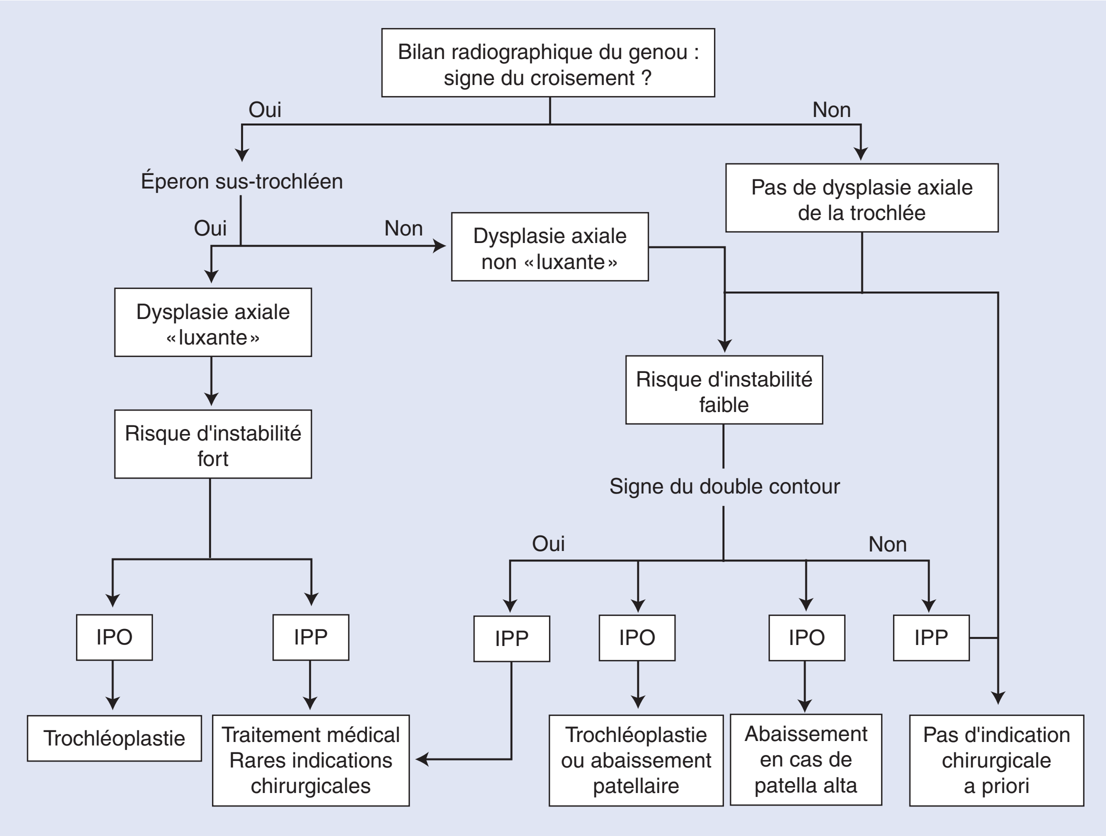

Figure 9. Arbre décisionnel. IPO : instabilité patellaire objective ; IPP : instabilité patellaire potentielle.

première luxation, par la rupture du rétinaculum patellaire médial, génère une aggravation de l'instabilité et expose les dysplasies sévères (anomalie de la sus-trochlée, angle d'obliquité du versant latéral de la trochlée négatif, bord supérieur de la trochlée agressif) à une récidive quasi inéluctable de la luxation. Les dysplasies non luxantes aggravées par une patella alta relèvent d'une tentative de traitement non chirurgical : adaptation de l'activité, prévention des situations à risque (y compris le sport), kinésithérapie. C'est seulement après une tentative de traitement non chirurgical en cas de récidive de l'instabilité qu'une intervention peut être proposée. En cas de dysplasie axiale non luxante avec une anomalie sagittale agressive, le risque est plus à l'arthrose qu'à l'instabilité. Si celle-ci existe, le plus souvent du fait de l'association à un facteur favorisant (patella alta...), une trochléoplastie peut être proposée à la fois pour tenter de préserver l'évolution du risque arthrosique et pour stabiliser la patella. Les instabilités par patella alta associées ou non à une dysplasie mineure (angle d'obliquité du versant latéral de la trochlée positif, bord supérieur de la trochlée peu agressif) relèvent de la normalisation de la hauteur rotulienne.

État du cartilage articulaire

L'état du cartilage articulaire, apprécié par l'arthro-TDM est également un guide important. L'existence précoce de profondes lésions chondrales de la patella incite à un geste rapide de trochléoplastie avec réduction de la saillie du bord supérieur. En revanche, une forme douloureuse et peu instable sans lésions chondrales décelables doit rendre le praticien réservé quant à l'indication.

Anomalies jonctionnelles du bord supérieur de la trochlée fémorale

Elles constituent le plus récent et le moins bien exploré des arguments de l'indication. Nous pensons actuellement que l'existence d'anomalies jonctionnelles sévères (saillie importante ≥ 3 mm, jonction carrée sur plus de 10 mm), constitue un élément incitant à l'indication chirurgicale. C'est seulement la surveillance prolongée au-delà de 15 ou 20 ans de la cohorte initiale de patients qui permettra d'affirmer le bien-fondé de cette position.

Consentement éclairé du patient

Il est essentiel dans cette chirurgie fonctionnelle. Les buts et les méthodes doivent être clairement expliqués.

Aucune indication ne doit être posée avec pour seule indication le désir de reprise d'une pratique sportive, en l'absence de gêne dans la vie courante. Les effets du traitement ne nous paraissent pas suffisamment prouvés dans ce cadre. Les effets de la chirurgie sur la douleur sont d'autant plus longs à obtenir et d'autant moins complets que la patella présente des lésions chondrales plus évoluées. La rééducation est longue et douloureuse si le genou est douloureux avant l'intervention. L'accord du patient doit être obtenu sur tous ces points, de même que sur la longueur de la cicatrice. En revanche, hormis des cas particuliers (affection neurologique, nouveau traumatisme vrai), la stabilisation de la patella a été obtenue dans tous les cas opérés, sans récidive avec un recul actuel supérieur à 10 ans dans notre expérience.

Conclusion (Fig. 9)

Il n'est pas possible d'appréhender les multiples formes cliniques de l'instabilité patellaire sans analyser les facteurs osseux, les facteurs musculaires et tendineux, les facteurs personnels et psychologiques qui différencient chaque patient. Dans la grande majorité des cas, la dysplasie de la trochlée fémorale est l'élément central.

L'indication opératoire doit prendre en compte la situation anatomique, la gravité de l'instabilité, l'âge du patient (entre 17 et 45 ans) et son avis après une information aussi complète que possible. L'intervention, si elle est décidée, doit corriger autant que possible l'ensemble des déformations au lieu où elles se situent. Elle doit être adaptée à la situation anatomique. Son élément principal est, dans la grande majorité des cas, la trochléoplastie. Le respect de l'ensemble de cette démarche permet d'obtenir des résultats réguliers dont la pérennité au moins au recul de 10 ans semble assurée.

“ Points essentiels

Étiologie osseuse prédominante de l'instabilité patellaire : dysplasie de trochlée.
Histoire naturelle :
- risque chondral ;
- récidive instabilité.

Bilan diagnostique : cliché radiologique de profil fémoral strict.
Gravité radiographique de la dysplasie :
- éperon sus-trochléen ;
- saillie bord supérieur de la trochlée.

Examen tomodensitométrique :
- éversion de la sus-trochlée ;
- saillie supérieure à 3 mm ;
- zone d'engagement agressive.

Traitement de la dysplasie :
- trochléoplastie ;
- transposition TTA ;
- plastie Insall.

■ Références

[1] Ficat P, Hungerford DS. *Disorders of the patello-femoral joint*. Paris: Masson; 1977.
[2] Dejour H, Walch G, Neyret P, Adeleine P. Dysplasie de la trochlée fémorale. *Rev Chir Orthop* 1990;**76**:45-54.
[3] Tavernier T, Dejour D. Knee imaging: what is the best modality. *J Radiol* 2001;**82**:387-405 (407–8).
[4] Fithian DC, Nomura E, Arendt E. Anatomy of patellar dislocation. *Oper Tech Sport Med* 2001;**9**:112-21.
[5] Cameron JC, Saha S. External tibial torsion: an underrecognized cause of recurrent patellar dislocation. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**328**: 177-84.
[6] Malghem J, Vande Berg B, Lebon C, Maldague B. Pathologie du genou. In: Morvan G, Laredo JD, Wybier M, editors. *Imagerie ostéo-articulaire*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1998. p. 1092-182.
[7] Trillat A, Dejour H, Couette A. Diagnosis and treatment of recurrent dislocation of the patella. *Rev Chir Orthop* 1964;**50**:813-24.
[8] Ferreira A. La dysplasie du quadriceps dans l'instabilité patellaire. Étude IRM de 31 cas. [thèse médecine], Lyon, 1993.
[9] Guilbert S. Étude comparative des anomalies morphologiques rencontrées dans la pathologie fémoro-patellaire en IRM en séquence volumique : à propos de 112 cas. [thèse médecine], Lille, 2000.
[10] Kirsch MD, Fitzgerald SW, Friedman H, Rogers LF. Transient lateral patellar dislocation. *AJR Am J Roentgenol* 1993;**161**:109-13.
[11] Lance E, Deutsch AL, Mink JH. Prior lateral patellar dislocation: MR imaging findings. *Radiology* 1993;**189**:905-7.
[12] Elias DA, White LM, Fithian DC. Acute patellar dislocation at MR Imaging: injury patterns of medial patellar soft tissue restraints and osteochondral injuries of the infero medial patella. *Radiology* 2002; **225**:736-43.
[13] Nomura E, Horiuchi Y, Kihara M. Medial patellofemoral ligament restraint in lateral patellar translation and reconstruction. *Knee* 2000; **7**:121-7.
[14] Dejour H, Walch G, Nove-Josserand L, Guier C. Factors of patellar instability: an anatomic radiographic study. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 1994;**2**:19-26.
[15] Koeter S, Bongers EM, de Rooij J, van Kampen A. Minimal rotation aberrations cause radiographic misdiagnosis of trochlear dysplasia. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2006;**14**:713-7.
[16] Remy F, Chantelot C, Fontaine C, Demondion X, Migaud H, Gougeon F. Inter and intra observer reproducibility in radiographic diagnosis and classification of femoral trochlear dysplasia. *Surg Radiol Anat* 1998;**20**:285-9.
[17] Caton J. Méthode de mesure de la hauteur de la rotule. *Acta Orthop Belg* 1989;**55**:385-6.
[18] Bernageau J, Goutallier D. La mesure de la distance T.A-G.T. Le scanner ostéo-articulaire. In: *Le genou*. Paris: Vigot; 1991. p. 132-44.
[19] Fithian DC, Paxton FW, Cohen AB. Indications in the treatment of patellar instability. *J Knee Surg* 2004;**17**:47-56.
[20] Schottle PB, Fucentese SF, Pfirrmann C, Bereiter H, Romero J. Trochleoplasty for patellar instability due to trochlear dysplasia: a minimum 2 years clinical and radiological follow up of 19 knees. *Acta Orthop* 2005;**76**:693-8.
[21] Goutallier D, Bemageau J, Lecudonnec B. Mesure de l'écart tubérosité tibiale antérieure gorge de la trochlée (TA-GT). Technique - résultats - intérêts. *Rev Chir Orthop* 1978;**64**:423-8.
[22] Nomura E, Inoue M. Hybrid medial patellofemoral ligament reconstruction using the semitendinous tendon for recurrent patellar dislocation: minimum 3 years' follow-up. *Arthroscopy* 2006;**22**: 787-93.
[23] Fernandez E, Sala D, Castejon M. Reconstruction of the medial patellofemoral ligament for patellar instability using a semitendinosus autograft. *Acta Orthop Belg* 2005;**71**:303-8.

Pour en savoir plus

Arnbjörson A, Egund N, Rydling O, Stockerup R, Ryd L. The natural history of recurrent dislocation of the patella. Long-term results of conservative and operative treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1992;**74**:140-2.
Beals RK, Buehler K. Treatment of patellofemoral instability in childhood with creation of a femoral sulcus. *J Pediatr Orthop* 1997;**17**:516-9.
Burks RT, Desio ST, Bachus KN, Tyson L, Springer K. Biomechanical evaluation of lateral patellar dislocations. *Am J Knee Surg* 1998;**11**: 24-31.
Carney JR, Mologne TS, Muldoon M, Cox JS. Long-term evaluation of the Roux-Elmslie-Trillat procedure for patellar instability. A 26-year follow up. *Am J Sports Med* 2005;**33**:1220-3.
Caton J, Mironneau A, Walch G, Levigne C, Michel CR. La rotule haute idiopathique de l'adolescent. À propos de 61 cas opérés. *Rev Chir Orthop* 1990;**76**:253-60.
Elliott CC, Diduch DR. Biomechanics of patellar instability. *Oper Tech Sport Med* 2001;**9**:112-21.
Fithian DC, Paxton EB, Stone ML, Silva PS, Davis DK, Elias DA, et al. Epidemiology and natural history of acute patellar dislocation. *Am J Sports Med* 2004;**32**:1114-21.
Galland O, Walch G, Dejour H, Carret JP. An anatomical and radiological study of the femoropatellar articulation. *Surg Radiol Anat* 1990;**12**: 119-25.
Insall NJ, Bullough PG, Burstein AH. Proximal tube realignement of the patella for chondromalacia patellae. *Clin Orthop Relat Res* 1979;**144**: 63-9.
Koskinen SK, Kujala UM. Patellofemoral relationships and distal insertion of the vastus medialis muscle: a magnetic resonance imaging study in nonsymptomatic subjects and in patients with patellar dislocation. *Arthroscopy* 1992;**8**:465-8.
Lecoutre B, Lapra C, Neyret P. Analyse IRM de la longueur du tendon rotulien. In: *10es journées lyonnaises de chirurgie du genou*. Montpellier: Sauramps Médical; 2002. p. 45-8.
Maenappaa H, Lehto MU. Patellofemoral osteoarthritis after patellar dislocation. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**339**:156-62.
Maenpaa H, Lehto MU. Patellar dislocation: the long-term results of nonoperative management in 100 patients. *Am J Sports Med* 1997;**25**: 213-7.
Maldague B, Malghem J. Apport du cliché de profil du genou dans le dépistage des instabilités rotuliennes. Rapport préliminaire SOFCOT réunion annuelle 1984. *Rev Chir Orthop* 1984;**70**(suppl2): 1971-85.
Nakagawa K, Wada Y, Minamide M, Tsuchiya A, Moriya H. Deterioration of long-term clinical results after the Elmslie-Trillat procedure for dislocation of the patella. *J Bone Joint Surg Br* 2002;**84**:861-4.
Nomura E, Inoue M, Osada N. Augmented repair of avulsion-tear type medial patellofemoral ligament injury in acute patellar dislocation. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2005;**13**:346-51.
Nove-josserand L, Dejour D. Quadriceps dysplasia and patellar tilt in objective patellar instability. *Rev Chir Orthop* 1995;**81**:497-504.
Reynaud P, Dejour D. Incarcération patellaire par impaction dans une fracture enfoncement du condyle latéral. À propos d'un cas. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:752-5.
Sandfridsson J, Arnbjornsson A, Friden T, Ryd L, Svahn G. Femoro-tibial rotation and the Q-angle related to the dislocating patella. *Acta Radiol* 2001;**42**:218-24.

Senavongse W, Farahmand F, Jones J, Andersen H, Bull AM, Amis AA. Quantitative measurement of patellofemoral joint stability: force-displacement behaviour of human patella in vitro. *J Orthop Res* 2003;**21**:780-6.

Servien E, Ait Si Selmi T, Neyret P. Étude de la pointe de la rotule dans l'IRO. *Rev Chir Orthop* 2003;**89**:605-12.

Tecklenburg K, Dejour D, Hoser C, Fink C. Bony and cartilaginous anatomy of the patello-femoral joint. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2006;**14**:235-40.

Willems S, Litt R, Albassir A, Debry R. Étude comparative d'une série de genoux normaux et d'une série de genoux a rotule instable. *Acta Orthop Belg* 1989;**55**:339-45.

F. Gougeon, Chef de service (fgougeon@nordgenou.com).
Nord Genou, 126 rue de la Louvière 59000 Lille, France.

S. Guilbert, Praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital de la Source, centre hospitalier régional d'Orléans, 14, avenue de l'Hôpital, 45100 Orléans, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Gougeon F., Guilbert S. Instabilité patellaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-328-A-10, 2007.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-354-A-10

Lésions du bourrelet glénoïdien dans les épaules stables

D Nérisson
JF Kempf
F Bonnomet

Résumé. *– Des lésions intéressant le bourrelet glénoïdien sont souvent constatées lors d'explorations arthroscopiques de l'articulation glénohumérale. Dans environ 10 % des cas, elles semblent isolées, non associées à une instabilité récidivante (antérieure ou postérieure) ou à une tendinopathie de la coiffe des rotateurs. Elles semblent alors être la seule cause expliquant la symptomatologie douloureuse exprimée par le patient.*

Il faut cependant distinguer les divers aspects anatomiques (variantes de la normale, vieillissement) des lésions franchement pathologiques.

Les différentes lésions labrales ont été classées en fonction de leur topographie. Elles sont caractérisées anatomiquement par des effilochages, des languettes ou de franches désinsertions.

Le traitement est toujours arthroscopique. Il n'est indiqué qu'en cas de lésions labrales avérées et consiste en une résection plus ou moins complète des zones pathologiques ou par la réinsertion, au rebord glénoïdien, d'un bourrelet détaché. Les variantes anatomiques doivent être formellement individualisées car elles ne doivent pas être traitées.

Le pronostic est fonction du type lésionnel (lésions antérosupérieures ou postérieures [SLAP]).

Introduction

Le recours croissant à l'arthroscopie dans le traitement des dérangements internes de l'épaule a permis de constater la relative fréquence de ces lésions labrales et ce d'autant plus que les patients opérés sont âgés. Le plus souvent, une ou des lésions d'importance variable du bourrelet sont retrouvées associées à une lésion de Bankart ou à une pathologie de la coiffe des rotateurs. C'est alors le traitement de l'instabilité antérieure chronique ou de la tendinopathie qui prime. Mais parfois l'atteinte labrale paraît isolée ou associée à des lésions d'apparence mineure telles qu'une lésion du ligament glénohuméral moyen, une chondrite, une synovite localisée, etc. C'est précisément là que se pose la question de la pathogénie de ces lésions du bourrelet glénoïdien et surtout de leur traitement adapté. Quel est leur déterminisme ? Quelle est leur place aux côtés des deux grandes entités pathologiques que sont les instabilités glénohumérales et les tendinopathies de la coiffe ? Quelle importance attribuer aux lésions associées « mineures » ? Quel traitement proposer ? Quel est leur pronostic ?

Rappel anatomique

Morphologie générale

Fibrocartilage de l'articulation glénohumérale, le bourrelet glénoïdien est anatomiquement à mi-chemin entre le ménisque fémorotibial qui est totalement libre sur sa face tibiale et le bourrelet cotyloïdien qui est le plus souvent adhérent à sa face acétabulaire. En effet, depuis que Rouvière [31] en a fait la description, on sait que le bourrelet glénoïdien est large, volumineux et adhérent à la glène en zone inférieure et postérieure, et qu'il devient de plus en plus réduit et libre de la glène au fur et à mesure que l'on se rapproche de la région supérieure. En région antérieure, il sera à nouveau d'autant plus adhérent que l'on se rapproche du pôle inférieur de la glène. Cette description anatomique a été confirmée par des études ultrastructurales [8, 22], mais aussi par les auteurs des plus grandes séries arthroscopiques tels Andrews [2], Johnson [18] ou Snyder [33].

Région antérosupérieure

Elle est cependant le siège d'une variabilité anatomique extrême. La description la plus pertinente de ces variantes de la normalité revient à William et Snyder [39] qui ont rencontré de véritables dysplasies intéressant l'ensemble bourrelet-ligament glénohuméral moyen (LGHM) dans 27 % de leurs 200 dossiers de « vidéoarthroscopies ». Vingt-sept fois (13,5 %), ils retrouvaient une franche désinsertion glénoïdienne du bourrelet antérosupérieur. Vingt-quatre fois (12 %), le bourrelet était désinséré avec un LGHM étroit ou *cord-like* (fig 1). Dans trois cas (1,5 %), le bourrelet était absent et un LGHM *cord-like* était en continuité directe avec la base du tendon du biceps (*Buford's complex*) (fig 2).

Circonstances diagnostiques

Interrogatoire et examen clinique

Données anamnestiques. Ces lésions sont rencontrées chez des patients dont l'âge moyen se situe dans la troisième décennie, de sexe masculin dans trois quarts des cas, pratiquant en général un sport de « lancer » (base-ball, handball, volley, tennis, etc) ou comportant un armé contré (sports de combat, gymnastique, rameurs, etc). Il existe le plus souvent un traumatisme initial dont le mécanisme peut être des plus variables. Le membre dominant est le plus souvent atteint. La douleur est plutôt antérieure, mal systématisée, mécanique, survenant surtout à l'armé du bras ou, plus généralement, lors des mouvements de circumduction. Elle peut devenir nocturne dans 20 % des cas.

Daniel Nérisson : Attaché des Hôpitaux.
Jean-François Kempf : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
François Bonnomet : Praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique du centre hospitalier régional universitaire de Strasbourg-Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Nérisson D, Kempf JF et Bonnomet F. Lésions du bourrelet glénoïdien dans les épaules stables. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-354-A-10, 1999, 5 p.

1 Dysplasie labroligamentaire physiologique de type I de William et Snyder : foramen sublabral important et ligament glénohuméral moyen *cord-like* s'insérant sur le labrum antérieur (illustration Daniel Nérisson).

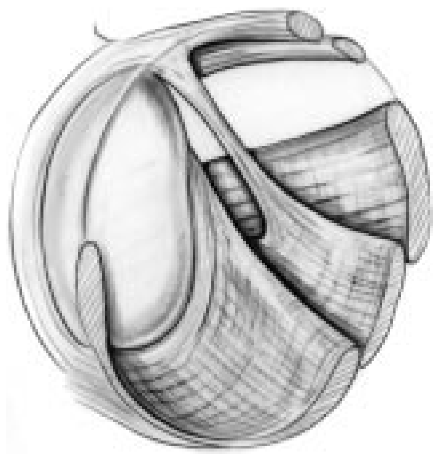

2 Dysplasie labroligamentaire physiologique de type II de William et Snyder : agénésie du labrum antérosupérieur et ligament glénohuméral moyen *cord-lik* s'insérant de plein pied sur le tendon de la longue portion du biceps (*Buford's complex*) (illustration Daniel Nérisson).

Elle s'associe une fois sur deux à un dérangement interne de l'épaule (ressaut, claquements, accrochages...). La limitation de la mobilité paraît exceptionnelle.

De nombreux auteurs s'accordent pour affirmer que l'examen clinique est particulièrement pauvre. La douleur provoquée par la palpation de la gouttière bicipitale [27] apparaît tout à fait inconstante en cas de lésion labrobicipitale (SLAP). La douleur provoquée à l'armé du bras n'a rien de spécifique pas plus que le *klunck test* décrit par Andrews [3], sorte de manœuvre de Cabot ou de McMurray de l'épaule qui cherche à « piéger » une éventuelle lésion labrale. Le test du *palm up* consiste en une élévation antérieure contrariée du bras, coude en extension-supination ; il est positif s'il enregistre douleur et perte de force, et signe une lésion du tendon du long biceps. Le test de Yergason [30] est positif quand la supination contrariée de l'avant-bras réveille une douleur dans la gouttière bicipitale. Pour Snyder [34], il s'agit de tests fiables dans la détection des lésions SLAP. D'autres tests ont été décrits [11]. Cependant, dans notre expérience, aucun d'entre eux ne nous a paru fiable.

Imagerie

Elle ne prend sa place qu'après un examen clinique approfondi des deux épaules.

Bilan radiographique standard

Il ne montre aucune lésion spécifique, tout au plus peut-on constater la présence d'une discrète avulsion du tubercule glénoïdien supérieur décrite par Iannotti [16] et correspondant à une désinsertion du bourrelet supérieur au sein d'une lésion SLAP. Ce bilan permet cependant de rechercher des stigmates d'instabilité antérieure tels qu'une encoche de Malgaigne ou un éculement antéro-inférieur de la glène.

Arthrographie opaque et arthroscanner

Ils paraissent en revanche très fiables pour individualiser les anomalies du bourrelet glénoïdien. Ils doivent toujours comporter des coupes en rotations interne, neutre et externe afin de bien dégager successivement le bourrelet antérieur puis postérieur. Les différents aspects du bourrelet ont bien été décrits par Soulez [35]. En particulier la présence d'une insinuation de produit de contraste entre bourrelet et glène signe sa désinsertion (pathologique ou non). Une telle image visible en région supérieure signe pour Nelson [23], assez spécifiquement, une désinsertion du complexe labrobicipital (lésions SLAP 2), mais reste parfois bien difficile à voir pour un praticien peu rompu

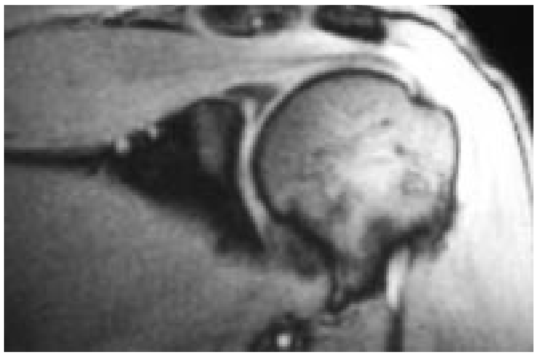

3 Imagerie par résonance magnétique. Hyposignal liquidien entre le rebord supérieur de la glène et le bourrelet glénoïdien : SLAP 2 (illustration Daniel Nérisson).

à l'imagerie de l'épaule. Des reconstructions numériques dans les plans sagittaux et frontaux augmentent considérablement la valeur de l'examen.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Elle est pour Nelson [23] d'une fiabilité supérieure à l'arthroscanner pour l'analyse des structures ligamentaires, du tendon du long biceps, du cartilage et de la coiffe. Cette supériorité est en revanche loin d'être évidente pour l'étude du bourrelet. Pour Iannotti et Zlatkin [17], la spécificité et la sensibilité de l'IRM dans le diagnostic des lésions du bourrelet sont respectivement de 93 et 88 %. Mais sa sensibilité est seulement de 70 % pour Greenan [14] ou Garneau [13], et de 35 % pour Field et Savoie [11] ou Pagnani [28] ! Les divers aspects pathologiques du bourrelet glénoïdien et les différents types de lésions SLAP ont été remarquablement bien décrits par Cartland [7] (fig 3).

En définitive, il semblerait que l'imagerie avec produit de contraste puisse fournir avec une fiabilité sérieuse un diagnostic positif de lésions labrales ou labroglénoïdiennes, mais l'individualisation des différents types de lésions SLAP paraît difficile, tout comme l'existence de lésions ligamentaires. Enfin, la lecture de ces clichés reste affaire de spécialistes.

Arthroscopie diagnostique

C'est en effet dans l'immense majorité des cas dans le cadre d'arthroscopies diagnostiques réalisées chez les patients souffrant de dérangements douloureux de leur épaule que les différents auteurs ont été amenés à constater rétrospectivement la présence de lésions du bourrelet glénoïdien. Dans la majorité des études, il s'agissait de patients ne présentant ni instabilité antérieure ou postérieure cliniquement évidente, ni conflit sous-acromial. Ainsi, sur 325 arthroscopies de l'épaule pratiquées dans le service d'orthopédie-traumatologie du centre hospitalier universitaire de Strasbourg-Hautepierre de janvier 1992 à septembre 1994, nous avions 38 cas (12 %) de lésion du bourrelet glénoïdien sans atteinte du ligament glénohuméral inférieur (LGHI) ou sans tendinopathie évidente de la coiffe des rotateurs [24].

Anatomie arthroscopique, pathogénie des lésions et traitement

Lésions du bourrelet glénoïdien

L'incidence des lésions du bourrelet serait de 29 % pour Maffet et Garstman [21]. Le problème est de pouvoir affirmer que ce sont elles qui sont réellement responsables de la symptomatologie alléguée par le patient. Leur pathogénicité décroît considérablement avec l'âge puisque 85 % des patients de plus de 50 ans présentent des anomalies labrales tout à fait asymptomatiques [19].

En revanche chez les plus jeunes, il devient difficile de contester leur rôle dans la genèse de certains dysfonctionnements sérieux de l'épaule. Un traumatisme initial net est fréquemment retrouvé, mais on admet qu'une épaule hyperutilisée chez un sportif effectuant des mouvements de lancer puisse présenter des lésions labrales par processus de microtraumatismes répétés et ce d'autant plus, selon Altchek [1], qu'il existe une hyperlaxité associée.

Lésions du complexe bicipitolabral supérieur ou SLAP

Elles représentent de 30 à 60 % de toutes les lésions labrales selon les séries. La description des quatre premiers types revient à Snyder [33]. Maffet et Garstman [21] ont étendu la classification en décrivant les types 5, 6 et 7, et ont étudié la ventilation des différentes lésions (tableau I).

SLAP 1 (fig 4). Pour beaucoup d'auteurs, dont Maffet [21], ces effrangements labraux supérieurs sans désinsertion sont sans signification pathologique, leur fréquence a été vraisemblablement sous-estimée dans les premières études et

Tableau I. – Révision de 712 vidéoarthroscopies par Maffet et Garstman [21].

Type	SLAP 2	SLAP 3	SLAP 4	SLAP 5	SLAP 6	SLAP 7
n = 84	47 (55 %)	3 (3,5 %)	3 (3,5 %)	14 (17 %)	6 (7 %)	11 (14 %)

Sur 206 anomalies labrales, ils retrouvaient 122 SLAP 1. Répartition des 84 SLAP restantes.

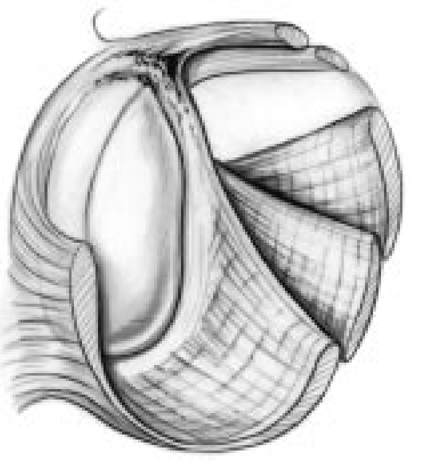

4 SLAP 1 : altération structurale du complexe labrobicipital de type effilochage ou déchirures, mais sans désinsertion glénoïdienne (illustration Daniel Nérisson).

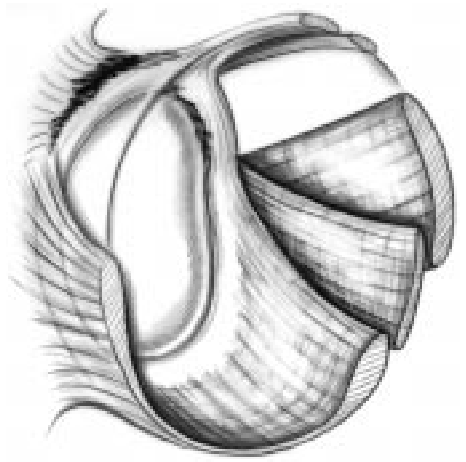

5 SLAP 2 : définition. Désinsertion glénoïdienne de l'ensemble du complexe labrobicipital (illustration Daniel Nérisson).

la frontière entre le physiologique (vieillissement) et le pathologique est particulièrement floue. Pour nous [24], elles représentaient 24 % de l'ensemble des lésions labrales. Un peu à l'image des lésions méniscodégénératives du genou, la régularisation des effrangements n'apporte rien.

SLAP 2 (fig 5, 6). Il s'agit de l'avulsion du bourrelet et du tendon de la longue portion du biceps (TLPB) de leur insertion glénoïdienne. Ce sont les plus fréquentes (environ 50 % des SLAP). Le diagnostic arthroscopique est formel pour Resch [30] quand il existe une solution de continuité entre le rebord glénoïdien supérieur et l'ensemble labrobicipital, souvent visible dans le plan frontal d'une coupe IRM ou arthroscanner (fig 3). Il faut prendre garde à l'existence de bourrelets supérieurs particulièrement mobiles et non pathologiques chez les sportifs du lancer. Dans de tels cas, pour Pagnani [28], le diagnostic de SLAP 2 repose avant tout sur la présence d'une altération du versant glénoïdien du bourrelet (hémorragies, effilochages). Les régularisations, résections et avivements du rebord glénoïdien ne donnent pas de bons résultats et il semblerait que seules les réinsertions par implants ou sutures permettent d'espérer une cicatrisation de cet arrachement labral et de bons résultats. Ces techniques utilisant des agrafes métalliques [40], des implants résorbables [28, 30], ou des sutures [11, 15, 34], nécessitent toutes une voie instrumentale antérosupérieure. Pour notre part, nous avons traité douze patients présentant une telle lésion. Seuls deux d'entre eux eurent des résultats satisfaisants grâce à une réinsertion labrale par implants de type Fastak® Arthrex, selon la technique prônée par Habermeyer [15]. L'immobilisation complémentaire était de 6 semaines, coude au corps.

SLAP 3 (fig 7). Il s'agit d'une désinsertion labrale supérieure en « anse de seau » sans désinsertion du TLPB. Elles sont rares. Le traitement doit comporter la résection de l'« anse de seau » luxée et les résultats semblent bons.

SLAP 4 (fig 8). Il s'agit d'une désinsertion labrale supérieure en « anse de seau » avec désinsertion et dissection du TLPB. Elles sont rares (5 à 10 % des SLAP) et le plus souvent associées à une lésion de Bankart dans le cadre de l'instabilité antérieure chronique [6, 21, 28, 32]. Le traitement comporte soit la résection de l'« anse de seau » et de la zone désinsérée du biceps ce qui ne donne guère de bons résultats sauf en cas de clivage de petite taille (< 30 % du

6 SLAP 2 : diagnostic. Épaule droite, vue postérieure. Désinsertion du bourrelet postérieur et du tendon de la longue portion du biceps.

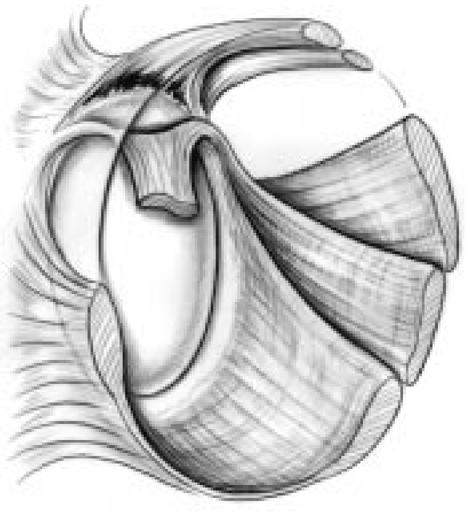

7 SLAP 3 : désinsertion partielle du tendon du long biceps et désinsertion glénoïdienne du labrum supérieur avec clivage labrobicipital transversal (illustration Daniel Nérisson).

8 SLAP 4 : désinsertion partielle du tendon du long biceps et désinsertion glénoïdienne du labrum supérieur avec clivage labrobicipital longitudinal (illustration Daniel Nérisson).

corps du TLPB), soit une réparation par suture de cette « anse de seau » et du biceps telle qu'elle est décrite par Burkhart [6], Snyder [32] ou Savoie [11]. Ces auteurs semblent obtenir de bons résultats sur ces cas de clivage labrobicipital en zone vascularisée, en réinsérant systématiquement la désinsertion LGHI associée le cas échéant.

Autres SLAP [21]

– *SLAP 5*. Il s'agit simplement de l'association SLAP 2 et lésion de Bankart (désinsertion du labrum supérieur, du LGHM et du LGHI). Elles sont toujours rencontrées dans un contexte d'instabilité antérieure chronique et sortent par conséquent du cadre strict de cet exposé.

– *SLAP 6*. Il s'agit d'une volumineuse languette labrale supérieure sans désinsertion bicipitale. Son intérêt est purement nosologique.

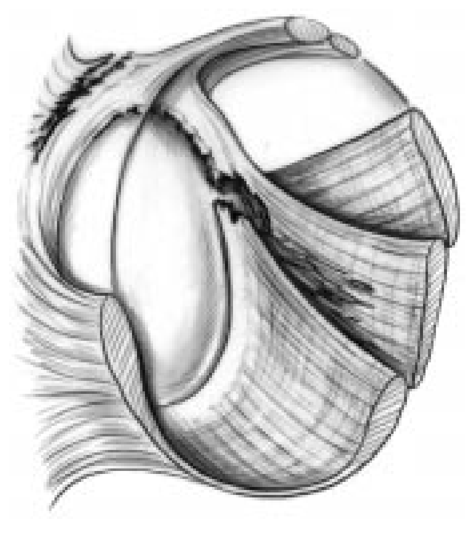

9 SLAP 7 : désinsertion glénoïdienne du complexe labrobicipital (SLAP 2) emportant le labrum antérosupérieur et le ligament glénohuméral moyen, mais sans le ligament glénohuméral inférieur (illustration Daniel Nérisson).

10 Lésion d'Andrews. Lésions pathologiques du labrum antérosupérieur sous la forme de languettes, de désinsertions, voire d'effilochages chez des patients jeunes dont le restant du pourtour labral ne présente aucun signe dégénératif (illustration Daniel Nérisson).

– *SLAP 7* (fig 9). Il s'agit d'une désinsertion labrale supérieure s'étendant en antérieur, intéressant le LGHM mais épargnant le LGHI. Leur fréquence est faible. Cette association « SLAP 2 + LGHM » requiert une réinsertion des bourrelets supérieur et antérieur.

Lésions n'appartenant pas aux SLAP

Lésions antérosupérieures ou lésions d'Andrews [3] (fig 10)

Il s'agit de la première lésion labrale reconnue comme étant relativement caractéristique de l'épaule douloureuse du lanceur. On admet qu'elle peut survenir après un traumatisme initial (armé contré) ou à la suite de microtraumatismes répétés [18]. Elle est strictement limitée à la région antérosupérieure et ne s'étend pas en arrière de l'insertion du TLPB, ce qui la distingue anatomiquement d'une lésion SLAP. Morphologiquement, il peut s'agir d'effilochage, de languette et/ou de désinsertion. Cependant, ces désinsertions sont fréquemment observées chez des lanceurs ne souffrant pas de leur épaule et leur caractère pathologique ne peut être retenu que si le bourrelet comporte une altération de sa structure et, bien entendu, que s'il existe une plainte fonctionnelle. Étant donné la grande fréquence de désinsertion non pathologique du labrum en cette zone, nous n'avions retenu comme pathologique que les franches luxations, les languettes s'interposant dans l'interligne et les importantes destructions du bourrelet interrompant plus ou moins complètement sa continuité. Les résultats satisfaisants ont plutôt été obtenus en cas de résection de languette et de résection segmentaire totale de désinsertion [24].

Lésions antéro-inférieures

Associées à une lésion du LGHI, elles entrent dans le cadre d'une lésion typique d'instabilité antérieure chronique. Exceptionnellement, elles peuvent se voir aux côtés d'un LGHI parfaitement intact. Neviaser [25] les a rencontrées, associées à une chondrite de la glène antéro-inférieure, chez cinq patients, constituant ce qu'il a nommé une lésion GLAD (*glenoid labral anterior disruption*). Le traitement repose sur la résection partielle.

Lésions postérieures

Elles sont moins fréquentes que les lésions supérieures et antérosupérieures (10 à 25 % de toutes les lésions du bourrelet).

En zone postéro-inférieure, elles se trouvent généralement associées à une chondrite locale de la glène. De telles lésions avaient été décrites la première fois par Bennett [5] en 1941, puis par Lombardo [20] qui signalait l'existence d'ossifications postéro-inférieures para-articulaires. En 1978, Barnes [4] et al ont rapporté un « syndrome capsulaire postérieur » associé à l'ossification de Bennett, qui était caractérisé par une déchirure de la bande postérieure du LGHI. L'avènement de l'exploration arthroscopique couplée à l'arthroscanner ou à l'IRM a permis de confirmer l'existence de ce type de lésions, en particulier chez les sportifs « lanceurs » [10]. Pour Fronek [12], ces lésions sont en rapport avec des subluxations postérieures récidivantes occultes. Le traitement repose sur la résection partielle des lésions labrales sans chercher à faire l'exérèse des ossifications. Pour Ferrari [10], les résultats sont toujours excellents, mais cet optimisme n'est pas partagé par Tomlinson [37]. Nous avons identifié quatre lésions de ce type, dont le traitement par résection segmentaire partielle a été un succès dans tous les cas.

Un effrangement du labrum postérosupérieur est par ailleurs classiquement associé à une rupture de la face profonde du supraspinatus en cas de conflit glénoïdien postérosupérieur décrit par Walch [38].

Lésions associées

Fréquemment (50 % de nos cas), les lésions labrales précédemment décrites se trouvent être associées avec une ou plusieurs altérations des structures de voisinage, compliquant encore davantage le démembrement des lésions de l'articulation glénohumérale.

Intervalle des rotateurs

Il correspond à cette zone antérosupérieure comprise entre le supraspinatus en arrière et le subscapularis en avant comprenant le long biceps jusqu'à son entrée dans la gouttière, le ligament glénohuméral supérieur (LGHS) et la capsule. Il peut être le siège de déchirures ou d'inflammations [26].

Ligament glénohuméral moyen

L'association entre lésions labrales et désinsertion du LGHM est un fait anciennement connu mais de description récente. Nous avons retrouvé cette association sept fois sur 38 (18 %) dans notre expérience [24].

Maffet, Garstman et al [21] ont décrit l'association lésionnelle SLAP 2 + avulsion du LGHM (appelée SLAP 7) dont le traitement par simple régularisation n'a pas été évalué par ces auteurs. Il est par ailleurs indispensable d'avoir à l'esprit qu'il s'agit là d'une lésion dont l'allure est proche de celle d'un *Buford's complex* (fig 2) non pathologique et qu'il ne faut surtout pas fixer.

Ligament glénohuméral inférieur
Instabilité antérieure et hyperlaxité

Les relations entre les lésions labrales et l'instabilité antérieure chronique sont difficiles à cerner. Le problème est rendu d'autant plus ardu que les auteurs anglo-saxons continuent, pour la plupart, à confondre instabilité et hyperlaxité.

La découverte arthroscopique d'une lésion du LGHI (désinsertion ou rupture) aux côtés de n'importe quelle lésion labrale signe une instabilité antérieure chronique et nécessite avant tout un traitement stabilisateur [6, 11, 28, 34, 36]. Pour ces auteurs, il s'agirait essentiellement de SLAP 2 ou 4 survenant secondairement à l'instabilité. Cependant, Altchek [1], Payne [29] et Cordasco [9] affirment qu'une authentique instabilité antérieure chronique avec désinsertion du LGHI peut apparaître en cas de non-réinsertion de lésions SLAP 2 ou 4. Il est par conséquent difficile de savoir si c'est l'instabilité antérieure chronique qui entraîne des lésions labrobicipitales ou si c'est une incompétence du complexe labrobicipital qui « surcharge » le LGHI augmentant le risque de voir survenir une instabilité antérieure. Les deux concepts sont sans doute vrais.

Concernant l'hyperlaxité, elle est, pour la majorité des auteurs, plus fréquente dans une population de patients présentant des lésions labrales que dans une population témoin indemne.

Ruptures partielles profondes de la coiffe des rotateurs

Il s'agit exclusivement de déchirures de la face endoarticulaire du supraspinatus (rencontrées dans 20 à 50 % des séries, huit cas sur 38 pour nous). Elles sont classiquement situées dans la moitié postérieure du supraspinatus selon Andrews [2, 3] et Johnson [18], et peuvent quelquefois entrer dans le cadre d'un conflit glénoïdien postérosupérieur décrit par Walch [38], où le tendon du supraspinatus est piégé entre le rebord glénoïdien et la tête humérale lors de la position de l'armé du bras. Elles peuvent être également vues en région plus antérieure, correspondant alors à une lésion de l'intervalle des rotateurs.

Il est à l'heure actuelle admis que les lésions labrales peuvent engendrer une symptomatologie douloureuse invalidante de l'épaule.

Elles sont rencontrées chez des patients jeunes et sportifs sollicitant fréquemment leur membre supérieur. Le bourrelet glénoïdien semble contribuer à la stabilité de l'articulation glénohumérale, ce qui incite à penser que tout geste thérapeutique doit viser à conserver le plus possible son anatomie. Cependant, de nombreux points sont encore obscurs, notamment celui des facteurs influençant le résultat des résections ou des stabilisations des lésions du bourrelet.

Malgré tout, au terme de l'analyse de cette revue de la littérature et à la suite de l'étude de nos propres cas, quelques principes semblent pouvoir être énoncés.

Il semble bien exister une entité pathologique labrale distincte du groupe des instabilités glénohumérales chroniques et de celui des tendinopathies rompues ou non de la coiffe.

Dans bien des cas, il est difficile de préciser la frontière entre le normal et le pathologique tant la variabilité anatomique de la région labrale antérosupérieure est grande.

De cette difficulté diagnostique provient vraisemblablement la nette surestimation de la fréquence de la pathologie labrale dans toutes les études répertoriées.

La confirmation diagnostique, le bilan des associations lésionnelles et le traitement ne peuvent être faits que par arthroscopie.

Le traitement des désinsertions importantes (SLAP 2, SLAP 4, certaines lésions d'Andrews, LGHM) doit consister en une réinsertion par suture avec ancrage osseux de préférence.

Enfin, les lésions labrales postérieures et les ruptures partielles profondes du supraspinatus par conflit glénoïdien postérosupérieur sont accessibles à un traitement simple et sont de bon pronostic.

Références

[1] Altchek DW, Warren RF, Wickiewicz TL, Ortiz G. Arthroscopic labral debridement: a three-year follow-up study. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 702-708

[2] Andrews JR, Angelo RL. Shoulder arthroscopy for the throwing athlete. In : Paulos LE, Tibone JE eds. Operative techniques in shoulder surgery. Gaithersburg : Aspen publishers, 1991 ; chap 12 : 79

[3] Andrews JR, Carson WG, McLeod WD. Glenoid labrum tears related to the long head of the biceps. *Am J Sports Med* 1985 ; 13 : 337-341

[4] Barnes DA, Tullos HS. An analysis of 100 symptomatic base-ball players. *Am J Sports Med* 1978 ; 6 : 62

[5] Bennett GE. Shoulder and elbow lesions of the professional base-ball pitchers. *JAMA* 1941 ; 117 : 510

[6] Burkhart SS, Fox DL. Case report: arthroscopic repair of a type IV SLAP lesion. The red-on-white lesion as a component of anterior instability. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 488-492

[7] Cartland JP, Crues JV, Stauffer A, Nottage W, Ryu RK. MR Imaging in the evaluation of SLAP injuries of the shoulder: findings in 10 patients. *Am J Roentgenol* 1992 ; 159 : 787-792

[8] Cooper DE, Arnoczky SP, O'Brien SJ, Warren RF, DiCarlo E, Allen AA. Anatomy, histology and vascularity of the glenoid labrum: an anatomical study. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 46-52

[9] Cordasco FA, Steinman S, Flatow EL, Bigliani LU. Arthroscopic treatment of glenoid labral tears. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 425

[10] Ferrari JD, Ferrari DA, Coumas J, Pappas AM. Posterior ossification of the shoulder: the Bennett lesion. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 171-175

[11] Field LD, Savoie FH. Arthroscopic suture repair of superior labral detachment lesions of the shoulder. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 783

[12] Fronek J, Warren RF, Bowen MK. Posterior subluxation of the glenohumeral joint. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71 : 205-209

[13] Garneau RA, Renfrew DL, Moore TE. Glenoid labrum: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1991 ; 179 : 519-522

[14] Greenan TJ, Zlatkin MB, Dalinka MK, Esterhai JL. Posttraumatic changes in the posterior glenoid and labrum in a handball player. *Am J Sports Med* 1993 ; 21 : 153-156

[15] Habermeyer P, Brunner U, Wiedemann E. Over the top suture technique for arthroscopic repair of SLAP lesions of the shoulder. [abstract]. *J Shoulder Surg* 1992 ; 2 (n° 1 part 2) : S18

[16] Iannotti JP, Wang ED. Avulsion fracture of the supraglenoid tubercle: a variation of the SLAP lesion. *J Shoulder Elbow Surg* 1992 ; 1 : 26

[17] Iannotti JP, Zlatkin MB, Esterhai JL, Kressel HY, Dalinka, Spindler KP. Magnetic resonance imaging of the shoulder. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 17-29

[18] Johnson LL. Diagnostic and surgical arthroscopy of the shoulder. St Louis : Mosby-Year Book, 1993

[19] Kohn D. The clinical relevance of glenoid labrum lesions. *Arthroscopy* 1987 ; 3 : 223-228

[20] Lombardo SJ, Jobe FW, Kerlan RK et al. Posterior shoulder lesions in throwing athletes. *Am J Sports Med* 1977 ; 5 : 106-110

[21] Maffet MW, Garstmann GM, Moseley B. Superior labrum-biceps tendon complex lesions of the shoulder. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 93-98

[22] Moseley HF, Overgaard B. The anterior capsular mechanism in reccurrent anterior dislocation of theshoulder: morphological and physical studies with special reference to the glenoid labrum and glenohumeral ligaments. *J Bone Joint Surg* 1962 ; 44A : 913-927

[23] Nelson MC, Leather GP, Nirschl RP, Pettrone FA, Freedman MT. Evaluation of the painful shoulder. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 707-716

[24] Nérisson D, Kempf JF, Bonnomet F, Gastaud F. Les lésions du bourrelet glénoïdien dans les épaules stables, à propos d'une étude de 38 cas. In : Beauphils PH, Kelberine F, Francesci JP eds. Congrès national de la Société française d'arthroscopie, Marseille1995. Annales de la Société française d'arthoscopie. Aubenas : Sauremps Medical, 1996 : 161-174

[25] Neviaser TJ. The GLAD lesion: another cause of anterior shoulder pain. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 22-23

[26] Nobuhara K, Ikeda H. Rotator interval lesion. *Clin Orthop* 1987 ; 223 : 44-46

[27] O'Donoghue DH. Subluxing biceps tendon in the athlete. *Clin Orthop* 1982 ; 164 : 26

[28] Pagnani MJ, Speer KP, Altchek DW, Warren RF, Dines DM. Arthroscopic fixation of superior labral lesions using a biodegradable implant: a preliminary report. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 194-198

[29] Payne LZ, Jokl P. The results of arthroscopic debridement of glenoid labral tears based on tear location. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 560

[30] Resch H, Golser K, Thoeni H, Sperner G. Arthroscopic repair superior glenoid labral detachment (the SLAP lesion). *J Shoulder Elbow Surg* 1993 ; 2 : 147

[31] Rouvière H. Anatomie humaine, descriptive, topographique et fonctionnelle. In : Tome 3 : Membres et système nerveux central. Paris : Masson, 1977

[32] Snyder SJ. Review of case report: arthroscopic repair of a type IV SLAP lesion - the red-on-white lesion as acomponent of anterior instability. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 494-497

[33] Snyder SJ, Karzel RP, Del Pizzo W, Ferkel RD, Friedman MJ. SLAP lesions of the shoulder. *Arthroscopy* 1990 ; 6 : 274-279

[34] Snyder SJ, Rames RD, Wolbert E. Labral lesions. In : McGinty JB ed. Operative arthroscopy. New York : Raven Press, 1991 ; chap 37 : 491-499

[35] Soulez G, Vallee CH, Chevrot A, Wybier M. Étude du bourrelet glénoïdien en arthroscanner opaque : aspects normaux et pathologiques. *Rev Im Med* 1991 ; 3 : 389-396

[36] Terry GC, Friedman SJ, Uhl TL. Arthroscopically treated tears of the glenoid labrum. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 504-512

[37] Tomlinson RJ, Glousman RE. Arthroscopic debridement of glenoid labral tears in athletes. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 42-51

[38] Walch G, Liotard JP, Boileau P, Noel E. Le conflit glénoïdien postéro-supérieur : un autre conflit de l'épaule. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 571-574

[39] Williams MM, Snyder SJ. A sublabral foramen must not be confused with a Bankart lesion. *Arthroscopy* 1994 ; 10 : 241-247

[40] Yoneda M, Hirooka A, Saito S, Yamamoto T, Ochi T, Shino K. Arthroscopic stapling for detached superior glenoid labrum. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73B : 746-750

Lésions du labrum acétabulaire

A. Nogier, T. Boyer, H. Dorfmann

Structure articulaire, le labrum acétabulaire participe à un système hydraulique non totalement élucidé d'économie des contraintes coxofémorales. En pathologie, il est particulièrement exposé dans deux situations : lors d'une luxation postérieure traumatique de hanche (son interposition au moment de la réduction doit être détectée, et traitée) ; chez les patients présentant une insuffisance de couverture acétabulaire (la désinsertion à la base d'un labrum hypertrophique peut être traitée, à condition qu'un geste osseux de couverture soit associé). En dehors de ces cas, il existe des lésions dites « primitives », dont la physiopathologie et le traitement sont actuellement discutés. Leur mécanisme pourrait être microtraumatique, et impliquer le mouvement extrême de la hanche, dans le cadre d'anomalies anatomiques favorisant un conflit fémoroacétabulaire. Ces lésions concernent préférentiellement le quadrant antérosupérieur du labrum. Elles sont mises en évidence, au mieux, par un arthroscanner ou par une arthro-imagerie par résonance magnétique, à condition d'avoir des coupes perpendiculaires au labrum. L'arthroscopie de hanche garde également, dans cette pathologie, un rôle diagnostique. Le traitement de ces lésions repose essentiellement sur l'arthroscopie et des gestes d'excision. Rarement isolées, les lésions labrales ont un pronostic étroitement lié aux lésions cartilagineuses qui s'y associent.

Mots clés : Hanche ; Arthroscopie ; Arthrose ; Labrum ; Sport

Plan

■ Introduction

Une certaine obscurité entoure le labrum acétabulaire. Un chiffre l'illustre : depuis 30 ans, cette structure anatomique articulaire n'a fait l'objet que d'une centaine de travaux, tandis que dans le même temps, le labrum glénoïdien en suscitait presque mille. Élément profond et peu accessible à l'examen clinique, structure fibreuse radiotransparente, le labrum acétabulaire a été relativement négligé en pathologie, bien que son rôle dans le fonctionnement de la hanche normale soit reconnu, les biomécaniciens faisant de cet élément original la pièce majeure d'un système hydraulique d'économie des contraintes coxofémorales. [6]

Historiquement, les premières lésions labrales décrites ont été les lésions de passage lors des luxations postérieures de hanche : il s'agissait de lésions traumatiques franches. [15] Plus tard, Altenberg puis Harris ont observé des lésions labrales dégénératives sur des hanches arthrosiques, et ont alors émis l'hypothèse controversée selon laquelle les lésions labrales seraient une cause de coxarthrose. [1, 33] Il a fallu encore quelques années et la diffusion de l'arthroscopie de hanche pour que soient décrites les lésions labrales isolées, en dehors de tout contexte traumatique ou dégénératif. [7, 9, 16, 17, 20]

Il reste qu'à ce jour, la lumière est loin d'être faite sur ces lésions. Leur épidémiologie, tout d'abord, reste largement méconnue. [41] Récemment, McCarthy étudiait 54 acétabulums de spécimens anatomiques âgés de 48 à 102 ans, et retrouvait 113 lésions du labrum, soit plus de deux lésions par acétabulum, tandis que 7 % seulement des acétabulums avaient un labrum intact. [55] Le mécanisme de ces lésions, lui aussi, n'est pas formellement affirmé : s'agirait-il d'une anomalie du mouvement extrême de la hanche rentrant dans le cadre des pathologies microtraumatiques ? Leur histoire naturelle est également toujours floue, et particulièrement leur intrication avec la coxarthrose. Existe-t-il, comme au genou, une pathologie labrale dégénérative autonome ? Une lésion labrale peut-elle être une cause de dégradation articulaire ? Quant à leur traitement, on ne peut que constater qu'il est actuellement balbutiant et controversé. [47] La résection isolée des lésions sous arthroscopie est un geste peu risqué, mais est-il efficace ? À

l'opposé, est-il raisonnable de proposer un geste plus ambitieux de chirurgie ouverte avec parfois luxation de la hanche ou ostéotomie du bassin, comme le proposent certaines équipes à des sujets jeunes présentant des lésions labrales associées à des anomalies radiologiques mineures et mal définies ? [63, 80]

Après avoir rappelé les propriétés du labrum normal, nous traitons des lésions labrales de l'adulte : nous distinguons les lésions rencontrées lors de circonstances particulières (au cours de la dysplasie cotyloïdienne, après une luxation traumatique de la hanche, au cours de la coxarthrose) et nous discutons des lésions dites « primitives ». À part, nous évoquons les particularités du labrum de l'enfant.

■ Labrum normal

Anatomie et histologie

La morphologie du labrum est bien décrite par Rouvière : [73] « Le labrum cotyloïdien est un fibrocartilage enroulé sur le pourtour de la cavité cotyloïde. Il a la forme d'un prisme triangulaire incurvé en forme d'anneau. On lui connaît :

- une face adhérente ou base, par laquelle il s'insère au sourcil cotyloïdien ;
- une face interne, concave, lisse, articulaire, en continuité avec la surface articulaire de la cavité cotyloïde, dont elle épouse la courbure ;
- une face externe convexe qui donne insertion à la capsule articulaire.

Le labrum cotyloïdien comble les échancrures iliopubiennes et ilio-ischiatiques, mais il passe comme un pont au-dessus de l'échancrure ischiopubienne et la transforme en un orifice ischiopubien. On donne le nom de ligament transverse de l'acétabulum à cette partie du labrum cotyloïdien qui s'étend d'une extrémité à l'autre de l'échancrure ischiopubienne. Le ligament transverse est renforcé par des faisceaux qui vont, soit directement, soit obliquement en s'entrecroisant, d'une extrémité à l'autre de l'échancrure ischiopubienne. »

Le labrum délimite ainsi deux compartiments articulaires distincts : la hanche périphérique et la hanche profonde (Fig. 1). [18, 40]

La hauteur du labrum cotyloïdien est plus grande en haut et en arrière qu'en bas et en avant ; elle varie, selon les anatomistes, de 6 à 10 mm. [67]

Il existe un sillon de profondeur variable entre la face articulaire du labrum et le cartilage cotyloïdien. La solidarité entre ces deux structures est renforcée chez le sujet jeune par une bande fibreuse spécifique qui disparaît avec l'âge. [83, 85]

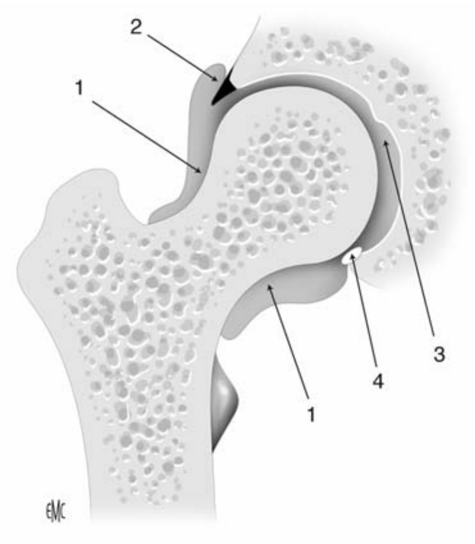

Figure 1. Le labrum acétabulaire (2) et le ligament transverse (4) séparent la hanche en deux secteurs : la hanche périphérique (1) et la hanche profonde (3).

Poirier et Testud décrivent également bien ce sillon, dont la connaissance permet d'éviter les erreurs d'interprétation de l'imagerie.

Microscopiquement, les fibres collagènes qui forment la structure du labrum sont disposées parallèlement les unes par rapport aux autres, dans une direction qui est circonférentielle. [53, 79]

Vascularisation

Le labrum est une structure vascularisée, régulièrement dense en vaisseaux. Il ne comporte donc manifestement pas de zone de faiblesse à ce niveau.

Les artères obturatrice, glutéale supérieure et glutéale inférieure sont à l'origine de cette vascularisation. Certaines de leurs branches (0,3 à 0,5 mm de diamètre), situées à la face externe de l'acétabulum, alimentent un riche réseau anastomotique circonférentiel situé dans le cul-de-sac capsulolabral et à la face externe du labrum. Les vaisseaux de ce réseau (0,1 à 0,3 mm de diamètre) sont à l'origine d'artères pénétrant dans le labrum jusqu'à 0,5 mm de profondeur.

En revanche, aucun vaisseau ne franchit la jonction entre l'acétabulum osseux et le fibrocartilage. [54]

Innervation

L'innervation du labrum est riche et complexe, et semble ne pas varier selon l'âge.

Il s'agit principalement de fibres non myélinisées, circulant entre des fibres de collagène clairsemées et présentant des renflements occasionnels. Les propriétés de ces fibres libres sont sensitives : elles transmettent la douleur, le tact et la température.

Des corpuscules sensitifs sont également présents : les corpuscules de Vater-Pacini et de Golgi-Mazzoni sont spécialisés dans la baroréception, ceux de Ruffini transmettent le tact profond et la température, les corpuscules articulaires de Krause sont également des thermorécepteurs.

Les terminaisons nerveuses seraient plus nombreuses au quadrant antérosupérieur. [42]

Physiologie, biomécanique

Joint d'étanchéité

Le labrum forme, avec le ligament transverse, un joint circulaire autour de la tête fémorale, à l'origine d'un système hydraulique original fondamental dans la physiologie de la coxofémorale. [74] La réalité de ce système de joint étanche peut être constatée dans plusieurs situations :

- en pratique clinique, lorsqu'on souhaite réaliser une arthroscopie de la hanche profonde, une traction forte sur le membre ne suffit pas à décoapter la coxofémorale. Il faut préalablement lever l'effet ventouse du labrum en faisant pénétrer de l'air ou du sérum dans l'interligne, ce qui rend alors aisée la décoaptation ;
- la même constatation est faite par le chirurgien qui luxe la hanche opératoirement. Il doit vaincre pour cela une résistance liée à cet effet ventouse, avant que la hanche ne cède avec un bruit caractéristique d'aspiration ;
- sur spécimen anatomique hémipelvectomisé, Takechi et Ito ont mesuré une différence de pression articulaire à l'intérieur et à l'extérieur du labrum cotyloïdien. La pression dans le compartiment périphérique était de 2,56 kgw, alors qu'elle était de 5,11 kgw dans la coxofémorale profonde. [82]

Il semble ainsi que la hanche fonctionne comme un système hydraulique. Expérimentalement, le labrum peut enfermer une couche de fluide dans l'interligne articulaire pendant plusieurs minutes et lors de la mise en charge, les échanges liquidiens reproduisent l'effet d'un amortisseur.

Après ablation simulée du labrum, les contraintes liées aux contacts solide - solide doublent, avec une augmentation des forces de friction du couple, et une moins bonne répartition des contraintes sur l'ensemble de la tête fémorale. [26]

Lors de la phase de pendulaire du pas, lorsque les muscles sont relâchés et la capsule détendue, la pression négative dans la hanche profonde empêche la décoaptation articulaire. Le labrum est ainsi stabilisateur. [82]

Ferguson a également confirmé, grâce à une modélisation par éléments finis, que le labrum oppose une résistance notable au flux liquide exprimé du cartilage, et qu'il participe ainsi à maintenir la hanche dans une mécanique à très faible friction. [27]

Ainsi, il n'est pas étonnant que les expérimentations négligeant cet aspect de mécanique des fluides arrivent à des conclusions surprenantes. Au terme d'une étude biomécanique sur des hanches déboîtées et réemboîtées, Konrath avait conclu que l'ablation du labrum n'augmentait pas les contraintes articulaires. [44]

Centreur

Chiron considère que le labrum a une fonction supplémentaire de centreur. Pendant la phase motrice du pas, hanche en extension, lorsque la capsule se vrille et se resserre autour du labrum, la tête serait ainsi stabilisée et recentrée. [9, 10]

Rôle du labrum dans la croissance de la hanche

Kim a réalisé une expérimentation sur des chiens, montrant qu'une simple éversion du labrum à l'âge de la croissance provoquait une dysplasie cotyloïdienne et une arthrose précoce. [43] Remarquons cependant que la déambulation des quadrupèdes est très éloignée de celle de l'homme.

Rôle du labrum dans la hanche dysplasique

Si, sur une articulation normale, la fonction du labrum ne semble pas être de « couvrir » la hanche, lorsque le cotyle est dysplasique, une hypertrophie compensatrice du labrum apparaît, traduisant les sollicitations excessives qu'il subit. Dans ce cas, il est probable que le labrum assume directement une part des contraintes articulaires, de façon pathologique.

■ Lésions labrales de l'adulte

Physiopathologie

Deux situations sont particulières : la lésion labrale sur cotyle dysplasique, et la lésion traumatique franche. En dehors de ces cas, la physiopathologie des lésions labrales dites « primitives » reste mal expliquée, la principale hypothèse étant celle des microtraumatismes. Par ailleurs, on ne peut actuellement pas affirmer qu'une pathologie dégénérative du labrum existe individuellement, sans microtraumatisme ni arthrose associés, bien que la question puisse être posée.

Lésions sur dysplasie

Dans une hanche dysplasique avec insuffisance de couverture acétabulaire, les contraintes sur le labrum sont anormalement élevées, à tel point que l'on peut considérer que les lésions du labrum font partie de l'histoire naturelle de la dysplasie. Ces contraintes n'étant pas physiologiques, l'anatomie du labrum est elle-même modifiée, avec une hypertrophie compensatrice tout à fait caractéristique. La lésion labrale (désinsertion périphérique) peut être interprétée comme la conséquence, soit d'une hyperpression statique, soit d'une instabilité dynamique.

Lésions traumatiques

Une lésion du labrum est parfois secondaire à un traumatisme individualisable. [2] Il s'agit typiquement d'un mouvement excessif brutal et forcé, comme une hyperabduction, un grand écart ou un coup de pied non retenu. Lors du mouvement fautif, le col fémoral vient brutalement en butée contre le rebord du cotyle, créant de fortes contraintes sur le sourcil acétabulaire et sur le labrum, ce qui peut entraîner une désinsertion franche de celui-ci à sa base.

Un cas particulier de lésion traumatique du labrum est la désinsertion rencontrée dans la luxation postérieure traumatique de la hanche. Dans ce cas, l'extrusion de la tête fémorale vient arracher le labrum à son insertion.

Il n'est actuellement pas démontré qu'une instabilité de l'articulation coxofémorale existe en dehors de la luxation traumatique. Si une telle instabilité existait, elle pourrait créer des lésions labrales, comme cela se produit à l'épaule. [70]

Lésions « primitives »

Souvent, une lésion du labrum existe sur une hanche couverte qui n'a pas subi de traumatisme évident.

Dans ce cas, si un traumatisme passé inaperçu ou un mouvement forcé peut toujours être évoqué, le mécanisme en cause pourrait également être une anomalie du mouvement extrême de la hanche. Lors des mouvements de grande amplitude, le labrum pourrait subir des pics de contraintes, sollicitations localisées non physiologiques rentrant dans le cadre de l'hypothèse du conflit fémoroacétabulaire. Un tel mécanisme physiopathologique, actuellement non élucidé, serait également invoqué pour expliquer les lésions articulaires fémorales et acétabulaires fréquemment associées aux lésions du labrum. [47, 84]

Épidémiologie

Une lésion du labrum peut se rencontrer à tout âge, y compris chez le grand enfant. Certaines particularités sont alors à prendre en compte. En moyenne, les séries font apparaître un âge de 32 ans au moment du diagnostic. [5, 16, 19, 20, 25, 28, 34, 55, 75] Les extrêmes retrouvés dans la littérature sont 11 et 75 ans. Les lésions se rencontrent plus souvent chez la femme (dix hommes pour 13 femmes). L'association avec la dysplasie de hanche est classique. [5, 16, 20, 28, 34] En revanche, la fréquence de l'association d'une lésion du labrum avec les traumatismes de la hanche reste méconnue, le diagnostic étant très rarement évoqué lors de l'accident. [5, 55] De même, la fréquence des lésions labrales chez des sujets ne se plaignant pas de la hanche (lésions asymptomatiques), n'est pas quantifiée (Tableau 1).

Diagnostic clinique

Mécanisme

Lorsqu'une lésion du labrum est suspectée, l'interrogatoire recherche un traumatisme de hanche, typiquement un mouvement ample incontrôlé, comme un grand écart forcé, mais encore une torsion, voire un traumatisme direct. Dans deux tiers des cas cependant, aucun traumatisme n'est retrouvé.

Une pratique sportive, même peu intense, est évocatrice s'il s'agit d'un sport avec mouvements amples comme la danse, les arts martiaux, les sports de combat de pieds. Ces sports sollicitent particulièrement les éléments périphériques du cotyle et notamment le labrum.

Les antécédents de pathologie de la hanche seront notés (épiphysiolyse, ostéochondrite, fracture…).

Signes fonctionnels

Les douleurs provoquées par une lésion du labrum sont typiquement des douleurs mécaniques inguinales, mais parfois également trochantériennes, voire fessières. Une irradiation crurale est possible. La gêne est très variable, pouvant être majeure, à l'origine d'une impotence fonctionnelle totale, ou bien très modérée, chronique. Certains mouvements ou certaines positions aggravent les douleurs du patient, et provoquent parfois des symptômes mécaniques tels que des craquements ou des pseudoblocages de la hanche. Un épisode de boiterie ou des dérobements ne sont pas rares, quant au vrai blocage de la hanche, il est moins fréquent, mais évoque fortement le diagnostic d' « anse de seau » du labrum.

Des douleurs à la position assise dans un fauteuil bas, contrastant avec une marche à peu près normale, sont décrites par certains auteurs. [52]

Signes physiques

L'examen de la hanche est pauvre. La douleur provoquée en flexion-adduction-rotation interne est le signe le plus sensible de lésion du labrum. Pour certains auteurs, dans cette position,

Tableau 1.
Épidémiologie des lésions labrales.

	Nombre de lésions opérées	Âge au moment de la lésion	Sex-ratio H / F	Nombre de dysplasies
Dorrel (1986)	$n = 12$	32 ans (13-47)	0/12	12/12
Fitzgerald (1995)	$n = 56$	34 ans (18-75)	25/30	3/56
Hase et Ueo (1999)	$n = 10$	28 ans (13-67)	3/7	1/10
Farjo et Glick (1999)	$n = 28$	41 ans (14-70)	15/13	/
Santori et Villar (2000)	$n = 76$	36 ans (8-70)	25/33	/
Kempf (2000)	$n = 12$	39 ans (25-61)	2/10	3/12
McCarthy (2003)	$n = 241$	37 ans (14-72)	109/132	/

la face antérieure du col fémoral viendrait en contact avec le sourcil acétabulaire antérieur, ce qui réveillerait la douleur due à une lésion du labrum antérieur. [28, 52] Fitzgerald décrit également le geste inverse, qui consiste à porter la face postérieure du col en contact avec le bord postérieur du cotyle grâce à une extension-abduction-rotation externe, une douleur évoquant alors une lésion (inhabituelle) du labrum postérieur. [28]

Néanmoins, ce signe n'ayant aucune spécificité, on peut considérer, avec Newberg, que le diagnostic clinique d'une lésion labrale est « insaisissable ». [60]

Évaluation de la hanche

Les scores classiques de hanches utilisés pour évaluer les coxarthroses sont assez mal adaptés à la symptomatologie d'un patient souvent jeune, parfois sportif, dont la demande fonctionnelle n'est pas celle d'un candidat à la prothèse. [57] Récemment, Christensen a proposé un score d'interrogatoire adapté aux hanches non arthrosiques. [12]

Diagnostic radiologique

Lorsqu'on évoque le diagnostic de lésion du labrum, les examens complémentaires doivent permettre :
- de mettre en évidence la lésion sur l'imagerie intra-articulaire (arthroscanner ou arthro-imagerie par résonance magnétique [IRM]) ;
- de détecter une anomalie prédisposant à la lésion.

Mise en évidence de la lésion labrale

On garde en mémoire les points suivants :
- l'imagerie avec injection de produit de contraste peut être mise à profit pour effectuer un test anesthésique qui confirme le diagnostic de pathologie articulaire ;
- une erreur communément commise est de prendre à tort pour une désinsertion du labrum un petit sillon incomplet à la jonction entre le labrum et le cartilage. Rappelons que ce sillon est physiologique et se démasque avec l'âge ;
- le scanner et l'IRM sans injection de produit de contraste contribuent peu au diagnostic positif de lésion du labrum, sauf lorsqu'un épanchement articulaire est présent ;
- l'intérêt d'un arthroscanner ou d'une arthro-IRM est réduit si l'on n'a pas obtenu du radiologue des reconstructions fines et perpendiculaires au plan du cotyle, ce qui n'est pas chose facile compte tenu de son orientation. Les simples coupes horizontales sont en effet tangentes au labrum supérieur, dont elles montrent donc mal les éventuelles lésions, pourtant fréquentes.

Arthrographie

La simple arthrographie peut diagnostiquer des lésions du labrum, avec une sensibilité difficile à évaluer, entre 0 % et 90 % selon les auteurs. Chevrot définit la lésion labrale comme une image linéaire barrant le labrum, retrouvée sur plusieurs incidences. Il distingue les petites ulcérations, les images d'addition linéaire et enfin la solution de continuité réalisant une « anse de seau » (Fig. 2).

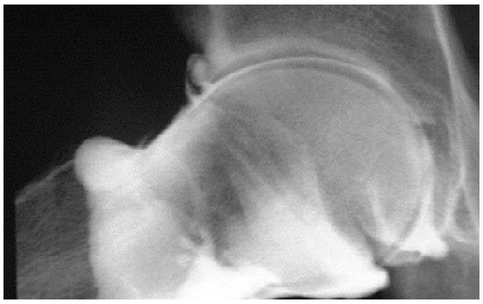

Figure 2. Arthrographie de la hanche mettant en évidence une lésion labrale (fissure communiquant avec un kyste).

Si ce seul examen est possible, quelques notions permettent d'en augmenter l'efficacité :
- les fissures du labrum supérieur sont les plus faciles à mettre en évidence ; elles sont bien vues sur une incidence de face, sous forme d'une image linéaire de produit de contraste barrant le labrum ; [5, 8]
- en dehors du cliché de face, il ne faut pas commettre l'erreur de multiplier les incidences en variant les rotations de hanches. Le labrum étant solidaire du sourcil acétabulaire, le rayon doit tourner autour de cette structure anatomique, et être tangent à la portion de labrum dont on veut diagnostiquer une éventuelle lésion. Cette technique radiographique, mobilisant le bassin lui-même, a été décrite par Richardi, qui a défini des incidences adaptées dont les plus efficientes sont les incidences « axiales II » et « axiales IV », correspondant aux quadrants antérosupérieur et postérosupérieur. [71, 72]

Enfin, Chevrot a souligné que les hypertrophies du labrum sur cotyle dysplasique étaient bien visualisées en arthrographie, la taille habituelle du labrum normal variant, selon lui, de 7 à 12 mm. [8]

Arthroscanner

Sur une coupe horizontale d'arthroscanner, on individualise bien les portions antérieure et postérieure du labrum, surtout à leur partie basse, tandis que sa portion supérieure est mal visualisée. Des reconstructions adaptées sont donc indispensables ; elles nécessitent des coupes très fines et permettent d'atteindre des performances satisfaisantes, avec une sensibilité et une spécificité probablement supérieures à 80 % (Fig. 3).

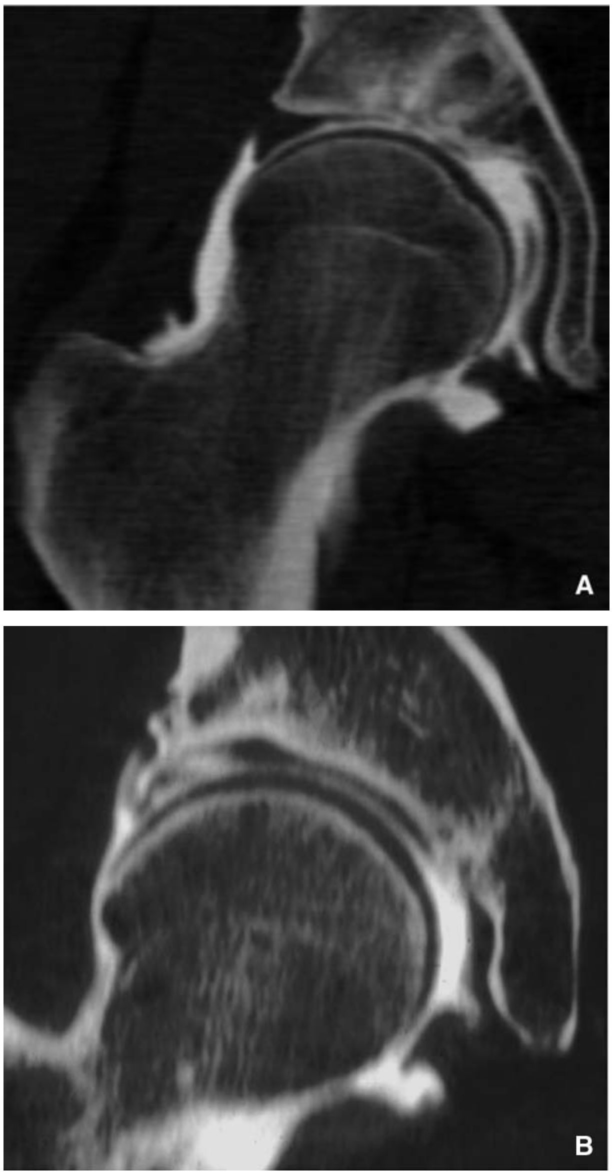

Figure 3. Arthroscanner.
A. Normal.
B. Rupture et lésions du cartilage.

Arthro-IRM

La simple IRM contribue peu au diagnostic des lésions du labrum, seule l'arthro-IRM est à pratiquer. [13, 14, 30, 32, 36, 64-66, 87]

Distension capsulaire. L'inefficacité de l'IRM simple est principalement due à l'absence de distension de la capsule. L'injection intra-articulaire de gadolinium crée une distension capsulaire, indispensable à l'évaluation du labrum. Il faut donc injecter une quantité importante de produit de contraste, de 10 à 25 ml, dans les limites de la tolérance du patient. Avant l'injection, la position de l'aiguille peut être contrôlée par fluoroscopie, avec si nécessaire l'injection en premier d'un produit radio-opaque.

Plans de coupe. La visualisation d'une lésion labrale nécessite que le plan de coupe soit perpendiculaire au labrum. L'imagerie doit donc intégrer des coupes dans les trois plans de l'espace, les lésions étant souvent visualisées avec certitude sur un seul plan de coupe. Les incidences obliques sagittales, qui consistent à reconstruire les images selon des plans incluant l'axe du bord supérieur du col fémoral, sont idéales pour visualiser l'ensemble du labrum. [37, 39, 52, 68]

Séquences T2, et T1 fat sat. Les lésions éventuelles sont bien vues sur les séquences T1 avec suppression du signal de la graisse (T1 fat sat). Le gadolinium y apparaît intensément brillant ; le signal des tissus mous avoisinants est atténué. Des séquences T2 sont néanmoins indispensables pour ne pas passer à côté de collections liquidiennes extracapsulaires (bourses non communicantes), et pour diagnostiquer un œdème osseux, musculaire, ou des parties molles, non visible en T1. Toutes les séquences doivent être réalisées avec une antenne de surface, une hanche après l'autre si besoin est.

Aspect normal et variations. Le labrum normal est triangulaire à la coupe, plus mince dans la portion antéro-inférieure de l'articulation, et plus épais dans sa portion postérosupérieure. [46, 49] Dans sa portion inférieure, il se confond avec le ligament transverse de l'acétabulum. Le récessus capsulolabral forme l'image d'une dépression normale, la capsule de la hanche n'étant pas accolée à la face exoarticulaire du labrum. Il est plus profond au quadrant supérieur, là où la capsule s'insère à plusieurs millimètres du labrum, et moins profond aux quadrants antérieur et postérieur où la capsule s'insère proche du labrum. Le labrum normal émet un signal homogène de très faible intensité, proche du noir. La bourse du psoas peut être remplie de façon physiologique par le produit de contraste intra-articulaire.

Quelques pièges sont à connaître :

- une petite fente basale est souvent présente à la face endoarticulaire du labrum, à sa jonction avec l'os sous-chondral. Cette fente est normale lorsqu'elle n'intéresse pas toute la profondeur du labrum ; elle ne doit pas être confondue avec une désinsertion ;
- des variations morphologiques incluant un labrum hypoplasique peuvent également être rencontrées, sans qu'on en sache la valeur pathologique.

Signes de lésion. Les signes IRM de lésion du labrum sont énoncés dans le Tableau 2 : on distingue les signes de labrum dégénératif, des signes de lésion franche (Fig. 4). On s'attache également à rechercher des kystes au niveau du labrum ou de l'os sous-chondral, ainsi que des lésions cartilagineuses.

Classification des lésions. Czerny a proposé une classification IRM des lésions labrales (Fig. 5). [13, 14]

Performances de l'arthro-IRM. L'IRM sans injection de gadolinium est un examen médiocre pour cette indication, tandis que l'arthro-IRM représente probablement l'examen de choix, permettant de diagnostiquer à la fois les fentes, mais aussi les anomalies de signal intralabrales. Selon le type de lésion, les performances ne sont pas les mêmes : en particulier, la spécificité de l'examen semble moins bonne pour les lésions dégénératives. Enfin, la méthode de référence étant l'exploration arthroscopique ou chirurgicale, il faut remettre en cause cette référence, qui a pu et qui peut encore passer à côté du diagnostic. En pratique, on peut estimer qu'avec une technique rigoureuse, la sensibilité comme la spécificité de l'arthro-IRM approche les 90 % (Tableau 3).

Tableau 2.
Aspects normal et pathologique du labrum à l'arthro-imagerie par résonance magnétique (IRM) selon Petersilge.

Bourrelet dégénératif	Bourrelet déchiré	Aspect normal
Élargissement du bourrelet	Bourrelet émoussé	Labrum triangulaire à la coupe
Signal intralabral d'intensité intermédiaire	Bourrelet absent	Plus mince dans sa portion antéro-inférieure
Marges irrégulières	Bourrelet déplacé	Plus épais dans sa portion postérosupérieure
	Contraste intralabral [a]	Confondu dans sa portion inférieure avec le ligament transverse
	Contraste linéaire à la jonction bourrelet – sourcil cotyloïdien	Sillon labrocapsulaire plus profond au quadrant supérieur

[a] Chez l'enfant, ce signal peut être physiologique.

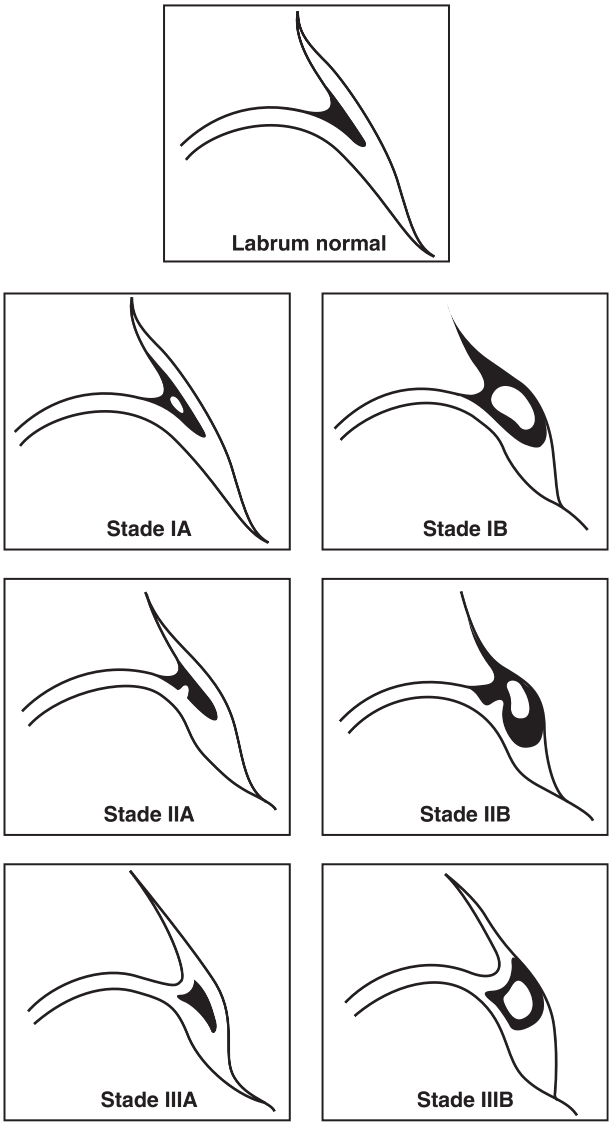

Figure 4. Classification arthro-imagerie par résonance magnétique des lésions labrales proposée par Czerny en 1996. Selon Czerny, les stades A correspondent à des lésions traumatiques, et les stades B à des lésions sur hanche dysplasique.

À part ... Nishii a proposé une technique hybride d'IRM de la hanche : il réalise l'examen sous traction, après avoir injecté du gadolinium intraveineux, afin d'augmenter les contrastes tissulaires de la hanche. Il obtient, avec cette technique, des résultats intéressants, sans ponction articulaire. [61]

Recherche d'anomalies associées ou causales

Dysplasie cotyloïdienne

En cas de lésion labrale, une coxométrie doit être réalisée. [35, 56]

Fracture associée

Des radiographies simples, voire un scanner, permettent d'éliminer une fracture articulaire parfois difficile à mettre en évidence lorsqu'un contexte traumatique est associé. [23, 24]

Autres signes

Certains auteurs recherchent des anomalies morphologiques mineures dont la présence est pour eux en faveur d'une lésion labrale par conflit fémoroacétabulaire antérieur. Ces signes sont nombreux et mal objectivés à ce jour. Citons le signe du croisement, les têtes fémorales phalliques, et les séquelles d'épiphysiolyse. [48, 58, 86]

Les lésions cartilagineuses sont à évaluer impérativement, en même temps que la lésion labrale.

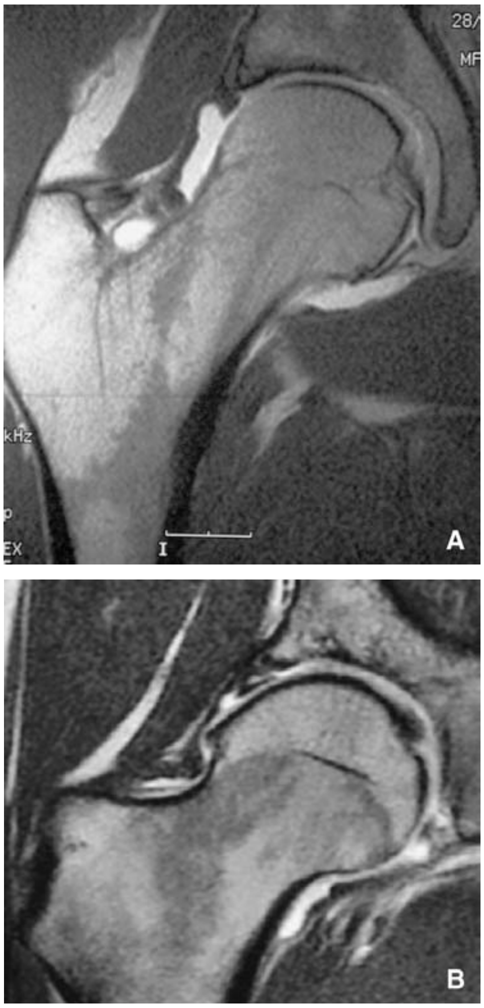

Figure 5. Arthro-imagerie par résonance magnétique de la hanche droite, séquence T2, coupes frontales.
A. Hanche normale.
B. Lésion du labrum dans son secteur supérieur.

Diagnostic arthroscopique

Lésion fraîche

La lésion fraîche diagnostiquée au décours immédiat d'un traumatisme (luxation postérieure mise à part) est très rare, les séries soulignant, au contraire, l'importance du délai habituel entre le traumatisme mis en cause et l'évocation du diagnostic, souvent de l'ordre d'une année. De fait, il n'existe actuellement aucun consensus concernant la prise en charge d'un traumatisme aigu de la hanche, d'autant plus que pousser l'investigation est alors synonyme d'examen invasif. [22] Imagerie intra-articulaire ou arthroscopie, il faut inévitablement pénétrer l'articulation pour éliminer une lésion du labrum de façon formelle. Si le dérangement intra-articulaire semble important, malgré une radiographie normale, l'arthroscopie est alors certainement le moyen diagnostique le plus fiable, avec un taux de complications proche de zéro. Si l'imagerie intra-articulaire a été préférée et qu'elle est normale, on peut la répéter en l'absence de récupération rapide, en tenant ainsi compte du manque actuel de sensibilité de l'examen. [51] Parfois, lorsque le traumatisme a entraîné un épanchement articulaire, une simple IRM sans injection de produit de contraste peut mettre en évidence la lésion labrale fraîche.

Lésion chronique

Les auteurs semblent s'accorder pour reconnaître la place de l'arthroscopie de hanche dans le diagnostic des lésions du labrum. Baber et Villar ont une série importante de 154 arthroscopies sans diagnostic préopératoire, démembrées comme

Tableau 3.
Performances de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour le diagnostic des lésions labrales.

	Sensibilité	Spécificité	Remarques
Czerny (1996)	30 % ($n = 22$)	36 % ($n = 22$)	IRM simple
Farjo et Glick (1999)	24 % ($n = 21$)	/	IRM simple
Hase et Ueo (1999)	0 % ($n = 7$)	/	IRM simple
Santori et Villar (2000)	18 % ($n = 39$)	/	IRM simple
Nishii (1996)	82 % ($n = 26$)	100 % ($n = 26$)	- IRM + gadolinium intraveineux - Traction
Petersilge (1996)	100 % ($n = 10$)	100 % ($n = 10$)	- Arthro-IRM
Czerny (1999)	91 % ($n = 46$)	71 % ($n = 46$)	- Arthro-IRM
Leunig et Ganz (1997)	90 % ($n = 23$)	85 % ($n = 23$)	- Arthro-IRM
Plötz [a] (2000)	60 % ($n = 20$)	100 % ($n = 20$)	- Arthro-IRM - Cadavres - Reconstructions radiales

[a] La faible sensibilité obtenue par Plötz est expliquée par la population qu'il étudie : des sujets anatomiques présentant a priori des lésions modérées, dégénératives.

Tableau 4.
Types de lésions labrales retrouvés à l'arthroscopie. Il n'existe actuellement pas de consensus international concernant la classification des lésions labrales.

	Santori et Villar (2000) $n = 58$	Farjo et Glick (1999) $n = 28$	Bonnomet (2000) $n = 12$	Hase et Ueo (1999) $n = 10$	Dorfmann et Boyer (2001) $n = 40$
Languette	53 %	42 %.	50 %	/	35 %
Fibrillations	26 %	18 %	33 %	20 %	25 %
Fissure longitudinale périphérique	19 %	11 %	/	80 %	30 %
Bourrelet instable	2 %	/	/	/	/
« Anse de seau » [a]	/	18 %	17 %	/	10 %
Clivage horizontal [a]	/	11%	/	/	/

[a] Ajout de Farjo et Glick.

suit grâce à l'intervention : 17 labrums, 48 arthroses, 26 defects ostéochondraux, dix synovites, sept lésions du ligament rond, six chondromalacies, cinq corps étrangers, cinq divers, 30 restant sans diagnostic. [3]

Anatomopathologie

Morphologie des lésions

Le labrum étant formé de fibres collagènes circulaires, la lésion principale est toujours longitudinale, jamais radiaire. La belle lésion radiaire nette observée lors d'une arthroscopie est en règle iatrogène.

Lage et Villar proposent, en 1996, la première classification opératoire des lésions du labrum. [45] Il s'agit d'une classification intégrant le seul aspect du labrum, sans tenir compte des éventuelles lésions associées.

La languette est une fissure longitudinale dont l'une des extrémités a fini par céder, formant un petit lambeau pédiculé, à la face articulaire du labrum ou à son bord libre.

Les lésions fibrillaires sont comme de multiples microlanguettes formées à la face articulaire du labrum, donnant un aspect chevelu au bord libre du labrum. En arthroscopie, ces fibrillations sont bien visibles, flottant dans le liquide d'irrigation, alors qu'elles ne sont pas vues en chirurgie ouverte.

Les lésions longitudinales périphériques sont des lésions de désinsertion du labrum à sa base. Elles intéressent la face endoarticulaire du labrum, et peuvent s'étendre sur toute son épaisseur.

Le labrum instable n'est pas une lésion morphologique, mais est individualisé par Lage et Villar comme un gros labrum se subluxant sous la traction du crochet (Tableau 4).

La lésion en « anse de seau » n'est pas décrite par Lage et Villar, mais par tous les autres auteurs. Il s'agit d'une fissure large et profonde qui mobilise une anse pouvant se bloquer dans l'interligne coxofémoral.

La lésion du labrum survenant sur une hanche dysplasique est toujours une grande désinsertion à la base, éventuellement mobilisée en « anse de seau ». Le labrum est toujours hypertrophié, hypermobile et parfois kystique.

Des calcifications du labrum sont parfois observées en dehors d'un contexte d'arthrose productive. Elles doivent être différenciées de la rare chondrocalcinose du labrum, diagnostiquée à la radiographie devant une image nodulaire arrondie intralabrale.

Enfin, Chiron décrit des lésions de rupture du labrum avec invagination de son bord libre entre la tête et l'acétabulum (Fig. 6 à 11). [10]

Localisation des lésions

Les lésions labrales ne sont pas réparties régulièrement sur l'ensemble des quadrants, mais semblent au contraire intéresser majoritairement un large quadrant antérosupérieur. Seules les études des auteurs japonais mettent en évidence une prépondérance des lésions postérieures. Une raison invoquée est l'habitude qu'ont certains peuples de s'asseoir en tailleur, hanche en grande rotation externe et abduction. [34]

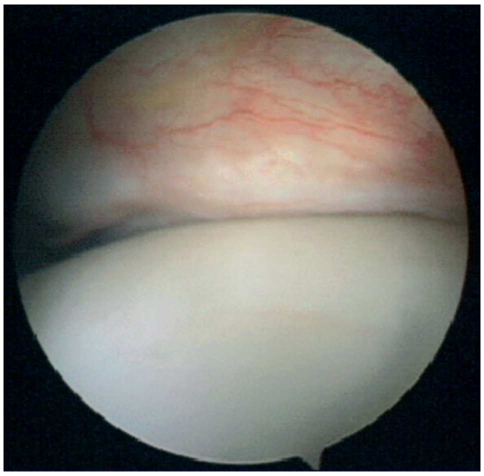

Figure 6. Image normale de la hanche périphérique (arthroscopie sans traction). La face externe du labrum et le repli capsulolabral sont visibles.

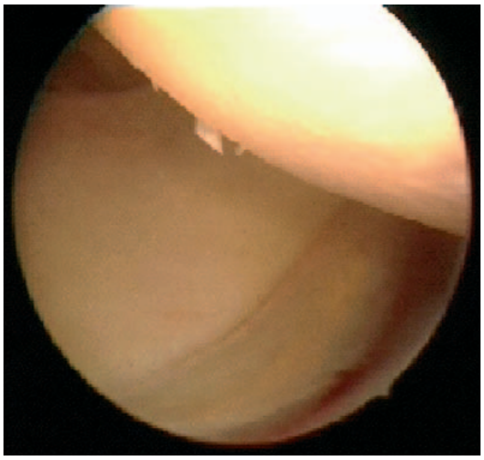

Figure 7. Image normale de la hanche profonde (arthroscopie avec traction). L'acétabulum et la face endoarticulaire du labrum sont visibles, ainsi que le sillon à leur jonction.

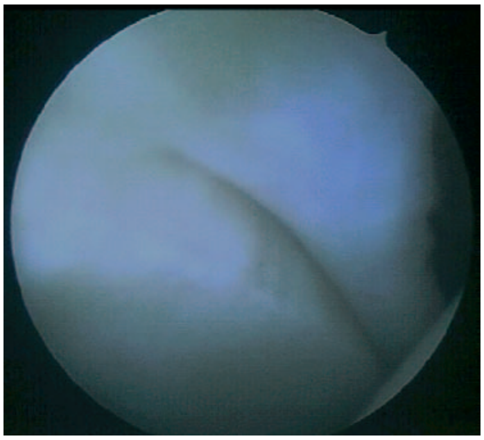

Figure 8. Image de désinsertion du labrum à sa base, pouvant correspondre à un sillon physiologique par disparition de la membrane de Tanabe. La palpation au crochet permet habituellement de trancher.

Pour tous les auteurs, les lésions intéressent les secteurs portants de l'acétabulum, et ne concernent donc pas les extrémités inférieures du labrum.

Le chirurgien doit cependant garder à l'esprit qu'il est très difficile de localiser dans un repère objectif une lésion labrale observée arthroscopiquement. En arthroscopie, il semble qu'une lésion soit toujours plus antérieure qu'on ne le pense. Dans la littérature, les localisations annoncées sont donc à interpréter avec mesure.

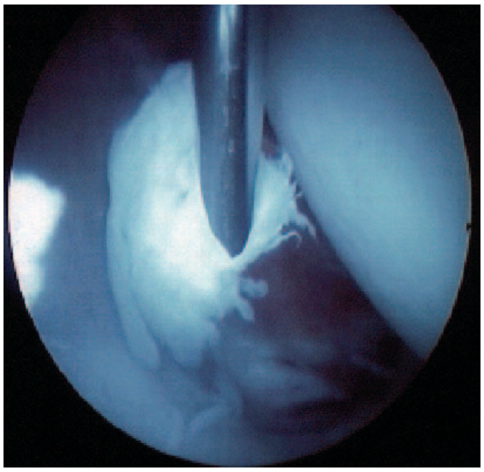

Figure 9. Languette du labrum.

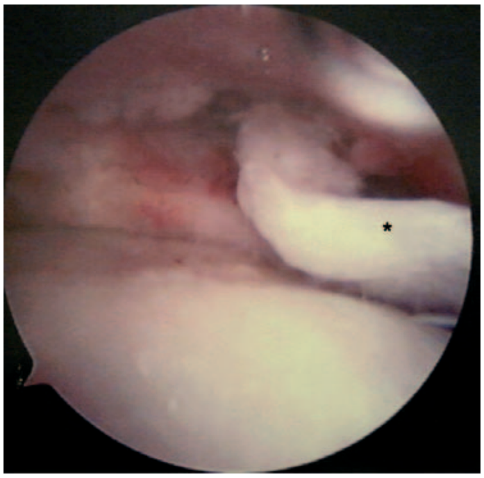

Figure 10. « Anse de seau » du labrum.

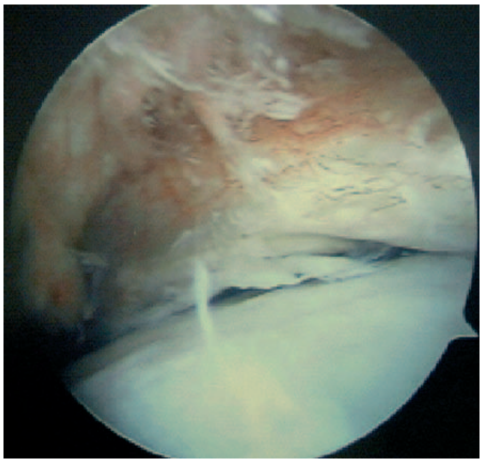

Figure 11. Aspect dégénératif du labrum avec microlanguettes.

Enfin, rappelons que les lésions traumatiques secondaires aux luxations postérieures de hanche, évoquées au début de cet article, ont un mécanisme particulier, et une localisation postérieure (Tableau 5).

Formes cliniques

Lésion labrale sur luxation postérieure traumatique

Parmi les différentes circonstances qui peuvent amener le clinicien à évoquer une lésion labrale, il faut mettre à part le cas très particulier de la luxation postérieure traumatique de

Tableau 5.
Localisation arthroscopique des lésions labrales.

	Localisation des lésions		
	Postérieure	Supérieure	Antérieure
Fitzgerald (1995)	8 %		92 %
Hase et Ueo (1999)	50 %	30 %	20 %
Farjo et Glick (1999)	25 %	14 %	61 %
Kempf (2000)	0 %		100 %
Santori et Villar (2000)	27 %	5 %	68 %
Dorfmann et Boyer (2001)	0 %		100 %
McCarthy (2003)	11 %	3 %	86 %

hanche. La lésion du labrum postérieur en est une lésion de passage bien décrite : le piège à connaître est son interposition dans l'interligne lors de la réduction. Dameron rapporte le cas d'une telle interposition, le patient ayant été en définitive opéré par voie postérieure, avec réinsertion du labrum. Le suivi à long terme n'est pas relaté, mais l'auteur insiste sur les signes qui doivent alerter l'opérateur réduisant la luxation : un interligne anormalement large après réduction, l'absence de « cloc » caractéristique lors du geste de réduction, enfin une instabilité persistante. [14]

Lieberman rapporte le cas d'une instabilité postérieure de hanche chez une femme ayant présenté une luxation traumatique avec arrachement du labrum et fracture du mur postérieur sur 10 % de sa largeur. Il traite cette instabilité par une réinsertion du labrum et butée postérieure. [50]

En cas de luxation réduite par manœuvres externes, s'il n'existe pas de signe d'interposition du labrum, il ne semble pas que l'exploration de celui-ci soit nécessaire.

Dans le cas inverse ou si une réduction chirurgicale est pratiquée, on ne peut que recommander d'être conservateur, et préférer la réinsertion du labrum à sa résection.

Lésion labrale sur cotyle dysplasique

Chevrot avait souligné l'association entre dysplasie cotyloïdienne et lésion du labrum. Il avait également noté que les lésions labrales y étaient particulièrement profondes. [8]

Dans cette population, on note également des épaississements inhabituels du labrum, et des dégénérescences kystiques.

Lésion labrale et coxarthrose

Leur intrication est discutée plus loin.

Diagnostic différentiel

Hanche douloureuse mécanique du sujet jeune et sportif

Les fractures de fatigue sont à ne pas méconnaître, chez le sportif. [4] Des arrachements du ligament rond en « battant de cloche » ainsi que des fractures ostéochondrales ont également été décrits après traumatisme de la hanche. [70] La pubalgie du sportif peut également faire méconnaître une lésion labrale.

Diagnostic différentiel des claquements de hanche

Une lésion du labrum peut causer des claquements, craquements ou pseudoblocages, mais d'autres diagnostics plus courants sont généralement responsables, tel le syndrome de l'iliopsoas claquant sur l'éminence iliopectinée, qui est bruyant mais rarement douloureux. [21]

Les corps étrangers intra-articulaires pourraient également être en cause, ainsi qu'une synovite massive.

Syndrome du repli pectinéofovéal

Le repli pectinéofovéal est une plicae intra-articulaire connue des anatomistes, située au bord inférieur du col fémoral au contact du tendon iliopsoas extra-articulaire. En flexion, un conflit de ce repli avec le tendon iliopsoas a été décrit, responsable d'une synovite. [11] Les auteurs traitent ce syndrome par section arthroscopique du repli.

Franges synoviales piégées

Dans les poussées congestives d'arthrose, il a été observé dans la hanche des villosités particulièrement hypertrophiques qui encombrent la cavité articulaire. Elles donnent à l'arthrographie des images lacunaires qui peuvent en imposer pour une chondromatose synoviale. Ces franges, en se piégeant lors des mouvements de la hanche, pourraient provoquer des douleurs et des sensations de blocage. [11]

L'intrication entre les lésions labrales et la coxarthrose est évoquée plus loin, au chapitre des lésions associées et des indications.

Autres diagnostics

Ils sont, en règle, plus théoriques que pratiques. Citons les tumeurs osseuses, l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, l'algodystrophie et les pathologies rhumatismales chroniques.

Lésions cartilagineuses associées

L'association fréquente des lésions labrales et des lésions cartilagineuses est retrouvée par Chevrot sur de simples arthrographies, et par les différentes études chirurgicales ou arthroscopiques réalisées depuis. [8, 16, 20, 28, 55, 75]

La fréquence de cette association est variable d'une étude à l'autre, mais il semble, en fait, qu'il soit rare de retrouver une lésion labrale totalement isolée, sans lésion cartilagineuse minime associée.

Ces lésions cartilagineuses associées aux lésions labrales peuvent intéresser les deux versants articulaires, l'atteinte du cartilage acétabulaire étant adjacente à la lésion labrale.

McCarthy a proposé une classification des lésions cartilagineuses associées aux lésions labrales (Tableau 6). [55]

Le mécanisme de cette association est actuellement discuté. Une lésion du labrum est-elle susceptible en elle-même d'entraîner une coxarthrose ? C'est ce que suggérait Harris en 1979, après avoir observé, chez huit patients présentant une coxarthrose idiopathique, un labrum cotyloïdien intra-articulaire, interposé entre la tête fémorale et l'acétabulum. Selon lui, cette interposition coupable serait une anomalie congénitale. [33] À l'appui de cette thèse, l'expérimentation de Kim, consistant à retourner le labrum cotyloïdien chez l'animal, a montré que l'évolution vers l'arthrose était la règle. [43] Dans le même sens, Chiron fait de la lésion du labrum une cause d'arthrose selon la séquence suivante : rupture du labrum, hématome, corps étranger cartilagineux, arthrose localisée. Lorsqu'une languette est présente, il note systématiquement une atteinte cartilagineuse bipolaire, tandis que lorsqu'il s'agit d'une désinsertion à la base, l'atteinte semble se contenir au cotyle. Cette hypothèse ne donne pour autant pas la cause de la lésion labrale initiale, chez des patients qui n'ont pas toujours subi de traumatisme franc, et n'explique pas la prédominance des lésions au quadrant antérosupérieur.

L'hypothèse du conflit fémoroacétabulaire, expliquant conjointement la lésion labrale et la dégradation de l'articulation, est supportée par plusieurs constatations. Le conflit fémoroacétabulaire antérieur est décrit comme une anomalie du mouvement extrême de la hanche, et concerne souvent le sujet sportif. Chevrot avait noté que la pratique sportive était fréquente chez les patients présentant une lésion labrale. [8] Sur les arthrographies réalisées, il notait que les lésions du labrum et les lésions cartilagineuses communiquaient fréquemment, et avait évoqué alors leur communauté de nature. Fitzgerald note également que lorsqu'il existe une lésion cartilagineuse fémorale associée (33 % des cas), celle-ci vient habituellement en contact avec la lésion labrale lors du mouvement de flexion-adduction. [28] Dans une large série d'arthroscopies, McCarthy décompte 193 hanches présentant une lésion articulaire franche, et parmi ces patients, seuls 7 % n'avaient pas de lésion du labrum associée. Cela confirmerait la vulnérabilité du labrum,

Tableau 6.
Classification arthroscopique des lésions chondrales associées aux lésions labrales, selon McCarthy.

		Nombre de lésions	Proportion de bons et très bons résultats
Stade 0	Contusion du labrum avec synovite adjacente	1	
Stade 1	Discrète fissure du bord libre du labrum, sans lésion des cartilages de la hanche	10	91 %
Stade 2	Fissure du bourrelet, avec atteinte du cartilage de la tête fémorale en regard, sans lésion du cartilage acétabulaire	11	82 %
Stade 3A	Lésion du bourrelet avec lésion en regard du cartilage acétabulaire, avec ou sans lésion fémorale cartilagineuse : - defect cartilagineux cotyloïdien inférieur à 1 cm^2	21	71 %
Stade 3B	Idem : - defect supérieur à 1 cm^2	10	40 %
Stade 4	Lésion extensive du bourrelet associée à une arthrose diffuse de la hanche	9	20 %

élément anatomique le plus périphérique du cotyle, exposé au premier plan lors des microtraumatismes du mouvement extrême de la hanche. Enfin, les séries de conflits fémoroacétabulaires opérés ont confirmé la présence quasi systématique de lésions labrales, associées à des remaniements articulaires focaux.

Traitement et indications

Les indications du traitement sont actuellement discutées.

Méthode

Traitement conservateur

Le traitement fonctionnel a été proposé par certains auteurs, mais comme le traitement orthopédique, il est difficile à évaluer objectivement, la lésion n'étant alors à aucun moment confirmée de visu.

Traitement chirurgical

Voies d'abord. Le traitement arthroscopique d'une lésion du labrum est possible. Il consiste à exciser la languette, l' « anse de seau », les fibrillations ou la portion fissurée du labrum. Il est parfois possible d'accéder à la lésion par une simple arthroscopie périphérique, sans traction, mais c'est souvent l'arthroscopie profonde avec traction qui permet d'effectuer le geste de résection. Différents outils sont utilisés : pinces emporte-pièce, outils rotatifs, bistouri électrique, laser, radiofréquences (Fig. 12).

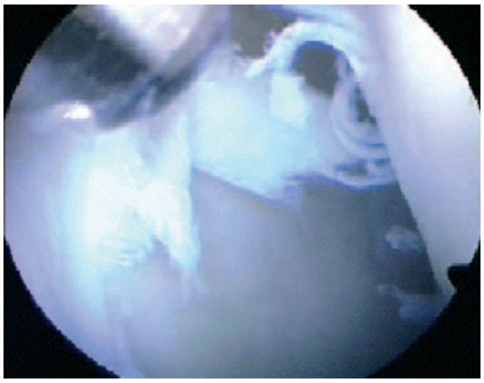

Figure 12. Résection arthroscopique d'une languette à l'aide d'un instrument motorisé.

Aborder chirurgicalement le labrum peut se faire selon deux modalités différentes : soit un petit abord localisé, généralement antérieur, soit une grande voie d'exploration de la hanche comprenant une luxation de la coxofémorale. [29]

Enfin, il est possible de traiter une lésion labrale au cours d'un geste de chirurgie conservatrice d'une hanche découverte, particulièrement lors de certaines ostéotomies du bassin.

Gestes. Les gestes de résection de lésions sont les plus simples ; néanmoins, il est possible de réinsérer une désinsertion du labrum à sa base, à l'aide de points transosseux ou d'ancres. [76] Seuls les gestes de résection sont réalisables sous arthroscopie.

Des gestes cartilagineux sont également possibles (perforations, greffes ostéochondrales en mosaïque).

Enfin, des gestes visant à supprimer un éventuel conflit fémoroacétabulaire antérieur sont associés par certains auteurs au traitement de la lésion labrale (arthroplastie modelante, voire ostéotomie de réorientation du cotyle). [63, 80]

Indications

Lésion labrale « primitive »

Traitement conservateur. Ikeda est le seul à avoir soutenu que le traitement fonctionnel était efficace. [38] Les autres auteurs ayant traité des lésions labrales par la simple mise au repos de la hanche ont constaté que ce traitement échouait dans plus de 90 % des cas. [28, 34] En pratique, chez des patients ayant généralement erré pour obtenir un diagnostic, il semble délicat de ne pas proposer une intervention à visée curative lorsqu'une lésion du labrum a été mise en cause.

Traitement chirurgical. La grande majorité des auteurs traitent opératoirement les lésions labrales isolées, généralement par arthroscopie.

Quel geste effectuer ? La plupart du temps, la question de conserver ou non le labrum ne se pose pas : les petites languettes et les fissures bénéficient d'une excision localisée, contenue à la zone pathologique. Seule la constatation d'une désinsertion du labrum à sa base pose la question de sa réinsertion éventuelle.

Ferguson a souligné les effets iatrogènes possibles des gestes d'excision du labrum. À partir d'un modèle par éléments finis, il a mis en évidence l'augmentation importante des contraintes articulaires après ablation du labrum, pouvant conduire à une arthrose accélérée de la hanche. Il plaide pour une réparation des lésions, afin de restaurer si possible la biomécanique articulaire. [27] Cette réparation n'est probablement pas réaliste si l' « anse de seau » est vieillie et dégénérative.

Lésion labrale sur hanche dysplasique

Le traitement de la lésion labrale est, dans ce cas, le traitement de la dysplasie. Traiter seulement la lésion labrale expose à l'échec.

Suffit-il d'augmenter la couverture du cotyle pour faire disparaître la lésion labrale et ses symptômes ? Il semble que les gestes de couverture ou de réorientation du bassin donnent de meilleurs résultats si la lésion labrale est traitée. [62]

Une exploration systématique du labrum est-elle nécessaire lorsqu'un geste de couverture est réalisé ? Lors d'un geste de butée cotyloïdienne, on doit classiquement rester extra-articulaire, et ceux qui pratiquent ce geste négligent habituellement le labrum. À l'inverse, lors d'un geste de réorientation par ostéotomie périacétabulaire, il est aisé de réaliser une capsulotomie afin d'aller explorer le labrum antérieur et supérieur. Cette exploration est d'autant plus bénéfique qu'elle permet, en

outre, d'explorer le cartilage articulaire et de déceler un conflit fémoroacétabulaire antérieur par correction excessive de la découverture.

Quel geste faut-il alors effectuer, sur un labrum désinséré à sa base ? Dorrel publiait, en 1986, 12 cas de lésions du labrum sur dysplasie, le labrum étant systématiquement réséqué chirurgicalement, en même temps qu'une ostéotomie de bassin était réalisée. [20] Les résultats de ces gestes n'étant pas mentionnés dans l'article, on peut conseiller, avec d'autres auteurs, la conservation de ces lésions facilement accessibles à une réinsertion transosseuse.

Lésion labrale sur coxarthrose

L'arthrose de hanche est habituellement associée à des lésions labrales.

Une hanche arthrosique bénéficie exceptionnellement d'un geste isolé sur le labrum. Pour cela, il faut qu'apparaisse dans l'histoire de cette arthrose une symptomatologie aiguë, mécanique, évocatrice, contrastant avec la symptomatologie dégénérative habituelle. Un corps étranger ou une lésion instable du labrum peuvent alors être mis en cause. L'ensemble des études corrélant inversement le résultat des lésions labrales opérées à l'état du cartilage de la hanche, un tel geste conservateur ne peut prétendre infléchir le cours évolutif de la coxarthrose.

Lésion labrale et conflit fémoroacétabulaire

La place du syndrome de Ganz dans la pathologie du labrum est à ce jour discutée.

Lorsqu'un ensemble de signes radiocliniques cohérents convergent vers le diagnostic de conflit fémoroacétabulaire, certains auteurs proposent une arthroplastie modelante de l'extrémité supérieure du fémur. [62, 79] Lorsqu'une rétroversion du cotyle semble responsable du conflit, Ganz réalise une plastie de la paroi antérieure, voire une ostéotomie de réorientation du bassin. Par leur lourdeur, ces gestes n'ont rien à voir avec la simple résection arthroscopique d'une lésion isolée du labrum. S'ils permettent une exploration complète de la hanche et des gestes variés, leur réalisation sous-entend une évaluation propre à toute chirurgie naissante.

En pratique

McCarthy résume ainsi les éléments nécessaires à une indication d'arthroscopie de hanche : symptôme mécanique douloureux (blocage, craquement, ressaut), localisation de la douleur à l'aine, échec de 6 mois de traitement médical, douleur en flexion-adduction-rotation interne (ou douleur à la flexion de hanche contre pesanteur), imagerie intra-articulaire montrant une lésion labrale ou un corps étranger articulaire sans autre anomalie. [55]

Rappelons que le test anesthésique est également un moyen efficace d'affirmer la nature articulaire de douleurs « de hanche ».

Pronostic

Pêle-mêle, les séries de lésions labrales opérées affichent des résultats plutôt médiocres. Farjo et Glick obtiennent 54 % de mauvais résultats. [25] À 3 ans et demi de recul, un tiers des 58 patients de Villar n'est pas satisfait de l'opération.

En fait, ces résultats sont fortement influencés par l'état du cartilage au moment du geste. Farjo et Glick obtiennent 71 % de bons résultats si le cartilage est normal. Fitzgerald obtient 89 % de guérison ou amélioration substantielle, 50 % des patients reprenant toutes leurs activités sportives. [28] Bonnomet confirme que tous les patients sont améliorés en postopératoire, et que les patients avec une lésion isolée sans arthrose ni dysplasie conservent un très bon résultat à 4 ans. [5]

McCarthy a bien montré cette corrélation entre les résultats et l'état du cartilage :

- stade 0 : un cas ; un bon résultat (100 %) ;
- stade 1 : dix cas ; neuf bons résultats (90 %) ;
- stade 2 : 11 cas ; neuf bons résultats (82 %) ;
- stade 3A : 21 cas ; 15 bons résultats (70 %) ;
- stade 3B : dix cas ; quatre bons résultats (40 %) ;
- stade 4 : neuf cas ; deux bons résultats (20 %).

Il définit un groupe de hanches susceptibles d'évoluer vers l'arthrose : les cotyles dysplasiques, les fissures évoluant depuis plus de 5 ans, et les atteintes de toute l'épaisseur du cartilage.

■ Lésions labrales de l'enfant

Suzuki a observé une lésion labrale chez un enfant de 13 ans. [81] Ikeda a également rapporté une telle lésion chez un enfant du même âge. [38] Pour autant, ces lésions sont rares. [77]

L'anatomie et l'imagerie du labrum de l'enfant présentent des particularités : à l'IRM et avant l'âge de 11 ans, il existe un hypersignal au sein du labrum, soit insulaire, soit linéaire. Cet aspect prédomine au niveau du quadrant antérosupérieur. Après l'âge de 12 ans, cet hypersignal tend à disparaître. Également, chez le petit enfant, la taille du labrum est proportionnellement plus grosse, si on la compare à la tête fémorale. [31]

Price rapporte le cas de trois enfants ayant présenté une hanche incongruente dans les suites d'un traumatisme. [69] Le diagnostic a été méconnu les trois fois. Deux fois le traumatisme était de faible énergie. Les patients racontaient une histoire de subluxation ou de luxation transitoire. Après échec d'un traitement conservateur, le geste a consisté à réaliser une arthrotomie et à désincarcérer le labrum interposé, afin d'obtenir une réduction concentrique. Price insiste sur l'importance d'une analyse attentive de l'interligne coxofémoral après un traumatisme, à la recherche d'une asymétrie. Si c'est le cas, il conseille la réalisation d'un scanner ou d'une IRM. Il préconise alors l'intervention chirurgicale, même si le diagnostic est retardé.

Enfin, Nelson rapporte un cas d'« anse de seau » postérieure du labrum chez un garçon de 11 ans, suite à un traumatisme au football. Une arthrotomie a été réalisée par voie postérieure, chez cet enfant, et l'anse a été réséquée. [59, 78]

■ Conclusion

Le labrum acétabulaire est une structure originale, n'ayant pas son équivalent en mécanique, ni son remplaçant en implantologie de hanche. Il n'est pas inutile pour autant, et permet un fonctionnement économique de la hanche, diminuant les contraintes probablement grâce à un système hydraulique actuellement non élucidé. En pathologie de la hanche, on ne peut réduire le labrum à un élément accessoire. Sa prise en compte est fondamentale lors du traitement d'une luxation traumatique de la hanche : une interposition après réduction doit être décelée et traitée sans attendre, par un abord de l'articulation, en étant conservateur si possible. La lésion labrale fait également partie de l'histoire naturelle de la dysplasie cotyloïdienne. Le traitement de la lésion est alors celui de l'insuffisance de couverture, mais lors du geste chirurgical, certains auteurs abordent l'articulation et n'hésitent pas à réparer les désinsertions à la base d'un labrum rendu hypertrophique par l'excès chronique de contraintes. L'intrication de la lésion labrale avec la pathologie dégénérative de la hanche suffisamment couverte reste moins bien clarifiée. La vraie lésion labrale isolée est relativement rare, car très généralement associée à de précoces dégâts cartilagineux acétabulaires puis fémoraux. Comment expliquer alors cette association ? La lésion labrale est-elle à l'origine d'une dégradation articulaire focale puis générale ? Faut-il intégrer la lésion labrale dans un syndrome plus global de dysfonctionnement mécanique de la hanche, accentué lors des mouvements amples, de type conflit fémoroacétabulaire antérieur ? Pour que des anomalies morphologiques puissent être impliquées dans la physiopathologie des lésions labrales, il faut qu'elles soient définies selon des critères radiologiques objectifs. C'est redire l'importance de l'évaluation de la mécanique articulaire, et du bilan radiologique osseux, lors de la prise en charge d'une lésion labrale.

Références

[1] Altenberg AR. Acetabular labrum tears: a cause of hip pain and degenerative arthritis. *South Med J* 1977;**70**:174-5.
[2] Anderson K, Strickland SM, Warren R. Hip and groin injuries in athlete. *Am J Sports Med* 2001;**29**:521-33.
[3] Baber YF, Robinson AH, Villar N. Is diagnostic arthroscopy of the hip worthwhile? *J Bone Joint Surg Br* 1999;**81**:600-3.
[4] Bettin D, Pankalla T, Bohm H, Fuchs S. Hip pain related to femoral neck stress fracture in a 12-year-old boy performing intensive soccer playing activities: a case report. *Int J Sports Med* 2003;**24**:593-6.
[5] Bonnomet F, Levebvre Y, Clavert P, Gicquel P, Marcillou P, Katzner M, et al. Traitement arthroscopique des lésions du labrum acétabulaire : à propos de 12 patients avec un recul moyen de 4 ans. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2000;**86**:787-93.
[6] Byers PD, Contemponi CA, Farkas TA. A postmortem study of the hip joint. *Ann Rheum Dis* 1970;**29**:15-31.
[7] Byrd JW. Labral lesions: an elusive source of hip pain. Case reports and literature review. *Arthroscopy* 1996;**12**:603-12.
[8] Chevrot A, Adamsbaum C, Gailly G, Vallee C, Gires F, Wybier M, et al. The labrum acetabular. Apropos of 121 arthrographies of the hip in adults. *J Radiol* 1988;**69**:711-20.
[9] Chiron P. Le syndrome du bourrelet de la hanche. *Ann SFA* 1992;**2**: 93-6.
[10] Chiron P. Technique et indications de l'arthroscopie de hanche. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°78. Conférences d'enseignement*. Paris: Expansion Scientifique Française; 2001. p. 33-50.
[11] Christel P, Boyer T, Dorfmann H, Thelen P, Folinais D. Le bourrelet de hanche revisité. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1998;**65**:279-85.
[12] Christensen C, Althausen PL, Mittleman MA, Lee JA, McCarthy JC. The nonarthritic hip score: reliable and validated. *Clin Orthop* 2003; **406**:75-83.
[13] Czerny C, Hofman S, Neuhold A, Tschauner C, Engel A, Recht MP, et al. Lesions of the acetabular labrum: accurancy of MR arthrography in detection and staging. *Radiology* 1996;**200**:225-30.
[14] Czerny C, Hofmann S, Urban M, Tschauner C, Neuhold A, Pretterklieber M, et al. MR arthrography of the adult acetabular capsular-labral complex: correlation with surgery and anatomy. *AJR Am J Roentgenol* 1999;**173**:345-9.
[15] Dameron T. Bucket handle tear of acetabular labrum accompanying posterior dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1959;**41**:131-4.
[16] Demarais Y, Dorfmann H, Lequesne M. Le bourrelet cotyloïdien : ses lésions et leur traduction clinique. *Actual Rhumatol* 1989;**4**:95-100.
[17] Dorfmann H, Boyer TH. Arthroscopie de hanche. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988;**55**:33-6.
[18] Dorfmann H, Boyer T, Henry P, De Bie B. A simple approach of hip arthroscopy. *Arthroscopy* 1988;**4**:141.
[19] Dorfmann H, Arssi M. Pathologie du bourrelet de la hanche. *Rhumatologie* 2001(2):31-3.
[20] Dorrell J, Catterall A. The torn acetabular labrum. *J Bone Joint Surg Br* 1986;**68**:400-3.
[21] Dvorak M, Duncan CP, Day B. Arthroscopic anatomy of the hip. *Arthroscopy* 1990;**6**:264-73.
[22] Edwards D, Lomas D, Villar RN. Diagnosis of the painful hip by magnetic resonance imaging and arthroscopy. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:374-6.
[23] Eijer H, Myers SR, Ganz R. Anterior femoroacetabular impingement after femoral neck fractures. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:475-81.
[24] Eijer H, Leunig M, Mahomed MN, Ganz R. Cross-table lateral radiographs for screening of the anterior femoral head-neck offset in patient with femoro-acetabular impingement. *Hip Int* 2001;**11**:37-41.
[25] Farjo L, Glick JM, Sampson TG. Hip arthroscopy for acetabular labral tears. *Arthroscopy* 1999;**15**:132-7.
[26] Ferguson S, Bryant JT, Ito K. An investigation of the function of the acetabular labrum using a poroelastic finite element model. *J Bone Joint Surg Br* 1999;**81**(suppl1):69.
[27] Ferguson S, Bryant JT, Ganz R, Ito K. The influence of the acetabular labrum on hip joint cartilage consolidation: a poroelastic finite element model. *J Biomech* 2000;**33**:953-60.
[28] Fitzgerald RJ. Acetabular labrum tears: diagnosis and treatment. *Clin Orthop* 1995;**311**:60-8.
[29] Ganz R, Gill TJ, Gautier E, Ganz K, Krügel N, Berlemann U. Surgical dislocation of the adult hip. A technique with full access to the femoral head and acetabulum without the risk of avascular necrosis. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:1119-24.
[30] Ghebontni L, Roger B, El-khoury J, Brasseur JL, Grenier PA. MR arthrography of the hip: normal intra-articular structures and common disorders. *Eur Radiol* 2000;**10**:83-8.
[31] Hachiya Y, Kubo T, Horii M, Hirasawa Y, Muramatsu K, Morita C, et al. Characteristic features of the acetabular labrum in healthy children. *J Pediatr Orthop B* 2001;**10**:169-72.
[32] Haims A, Katz LD, Busconi B. MR arthrography of the hip. *Radiol Clin North Am* 1998;**36**:691-702.
[33] Harris W, Bourne RB, Indong OH. Intra-articular acetabular labrum: a possible etiological factor in certain cases of osteoarthritis of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1979;**61**:510-4.
[34] Hase T, Ueo T. Acetabular labral tear: arthroscopic diagnosis and treatment. *Arthroscopy* 1999;**15**:138-41.
[35] Hickman JM, Peters CL. Hip pain in the young adult: diagnosis and treatment of disorders of the acetabular labrum and acetabular dysplasia. *Am J Orthop* 2001;**30**:459-67.
[36] Hodler J, Yu JS, Goodwin D, Haghighi P, Trudell D, Resnick D. MR arthrography of the hip: improving imaging of the acetabular labrum with histologic correlation in cadavers. *AJR Am J Roentgenol* 1995; **165**:887-91.
[37] Horii M, Kubo T, Hirasawa Y. Radial MRI of the hip with moderate osteoarthritis. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:364-8.
[38] Ikeda T, Awaya G, Suzuki S, Okada Y, Tada H. Torn acetabular labrum in young patients. Arthroscopic diagnosis and management. *J Bone Joint Surg Br* 1988;**70**:13-6.
[39] Ito K, Minka MA, Leunig M, Werlen S, Ganz R. Femoroacetabular impingement and the cam effect. A MRI-based quantitative anatomical study of the femoral head-neck offset. *J Bone Joint Surg Br* 2002;**83**: 171-6.
[40] Keene G, Villar RN. Arthroscopic anatomy of the hip: an in vivo study. *Arthroscopy* 1994;**10**:392-9.
[41] Kelsey J. The epidemiology of diseases of the hip: a review of the literature. *Int J Epidemiol* 1977;**6**:269-80.
[42] Kim Y, Azuma H. The nerve endings of the acetabular labrum. *Clin Orthop* 1995;**320**:176-81.
[43] Kim Y. Acetabular dysplasia and osteoarthritis developped by an eversion of the acetabular labrum. *Clin Orthop* 1987;**215**:289-95.
[44] Konrath G, Hamel AJ, Olson SA, Bay B, Sharkey NA. The role of the acetabular labrum and the transverse acetabular ligament in load transmission in the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1998;**80**:1781-8.
[45] Lage L, Patel JV, Villar RN. The acetabular labral tear: an arthroscopic classification. *Arthroscopy* 1996;**12**:269-72.
[46] Lecouvet F, Van De Berg BC, Malghem J, Lebon CJ, Moysan P, Jamart J, et al. MR imaging of the acetabular labrum: variations in 200 asymptomatic hips. *Radiology* 1996;**167**:1025-8.
[47] Leunig M, Beck M, Woo A, Dora C, Kerboull M, Ganz R. Acetabular rim degeneration: a constant finding in the aged hip. *Clin Orthop* 2003; **413**:201-7.
[48] Leunig M, Casillas MM, Hamlet M, Hersche O, Notzli H, Slongo T, et al. Slipped capital femoral epiphysis: early mechanical damage to the acetabular cartilage by a prominent femoral metaphysis. *Acta Orthop Scand* 2000;**71**:370-5.
[49] Leunig M, Werlen S, Ungersböck A, Ito K, Ganz R. Evaluation of the acetabular labrum by MR arthrography. Erratum p 693. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:230-4.
[50] Lieberman J, Altchek DW, Salvati EA. Recurrent dislocation of a hip with a labral lesion: treatment with a modified Bankart-type repair. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**:1524-7.
[51] Locker B, Chiron P, Dorfmann H, Kelberine F. L'arthroscopie de hanche. Compte-rendu de la Conférence d'enseignement de la SFA. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1993;**79**:327-9.
[52] MacDonald S, Klaue K, Ganz R. The acetabular rim syndrome. *Semin Arthroplasty* 1997;**8**:82-7.
[53] Matles AL. A microscopic study of the newborn fibrocartilagenous acetabular labrum. *Clin Orthop* 1967;**54**:197-206.
[54] McCarthy J, Noble PC, Schuck M, Wright J, Lee J. The role of labral lesions to development of early degenerative hip disease. *Clin Orthop* 2001;**393**:25-37.
[55] McCarthy J, Noble PC, Alusio FV, Schuck M, Wright J, Lee J. Anatomy, pathologic features, and treatment of acetabular labral tears. *Clin Orthop* 2003;**406**:38-47.
[56] McCarthy J, Mason JB, Wardell SR. Hip arthroscopy for acetabular dysplasia: a pipe dream? *Orthopedics* 1998;**21**:977-99.
[57] Merle d'Aubigné R. Cotation chiffrée de la fonction de la hanche. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1970;**56**:481-6.
[58] Myers SR, Eijer H, Ganz R. Anterior femoroacetabular impingement after periacetabular osteotomy. *Clin Orthop* 1999;**363**:93-9.
[59] Nelson M, Lauerman WC, Brower AC, Wells JR. Avulsion of the acetabular labrum with intraarticular displacement. *Orthopedics* 1990; **13**:889-91.

[60] Newberg A, Newman JS. Imaging the painful hip. *Clin Orthop* 2003; **406**:19-28.
[61] Nishii T, Nakanishi K, Sugano N, Naito H, Tamura S, Ochi T. Acetabular labral tears: contrast-enhanced MR imaging under continuous leg traction. *Skeletal Radiol* 1996;**25**:349-56.
[62] Nishina T, Saito S, Ohzono K, Shimizu N, Hosoya T, Ono K. Chiari pelvic osteotomy for osteoarthritis. The influence of the torn and detached acetabular labrum. *J Bone Joint Surg Br* 1990;**72**:765-9.
[63] Nogier A. *Les conflits antérieurs de hanche : résultats à court terme de 59 cas opérés par arthroplastie conservatrice.* Université Paris 7. 2003 85p.
[64] Palmer W. MR arthrography of the hip. *Semin Musculoskel Radiol* 1998;**2**:349-61.
[65] Petersilge C, Haque MA, Petersilge WJ, Lewin JS, Lieberman JM, Buly R. Acetabular labral tears: evaluation with MR arthrography. *Radiology* 1996;**200**:231-5.
[66] Petersilge C. MR arthrography for the evaluation of the acetabular labrum. *Skeletal Radiol* 2001;**30**:423-30.
[67] Plotz GM, Brossmann J, Schunke M, Heller M, Kurz B, Hassenplug J. Magnetic resonance arthrography of the acetabular labrum. Macroscopic and histological correlation in 20 cadavers. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:426-32.
[68] Plotz GM, Brossmann J, Von Knoch M, Muhle C, Heller M, Hassenpflug J. Magnetic resonance arthrography of the acetabular labrum: value of radial reconstructions. *Arch Orthop Trauma Surg* 2001;**121**:450-7.
[69] Price CT, Pyevich MT, Knapp DR, Phillips JH, Hawker JJ. Traumatic hip dislocation with spontaneous incomplete reduction: a diagnostic trap. *J Orthop Trauma* 2002;**16**:730-5.
[70] Rao J, Zhou YX, Villar RN. Injury to the ligamentum teres. Mechanism, findings, and results of treatment. *Clin Sports Med* 2001;**20**:791-9.
[71] Richardi G, Chiron PH, Assoun J, Railhac JJ. Lésions du bourrelet cotyloïdien : apports et limites de l'arthrographie de hanche. *Rev Im Med* 1993;**5**:S311.
[72] Richardi G, Chiron PH, Assoun J, Railhac JJ. Arthrographic diagnosis of torn acetabular labrum: importance of tangential study. *Radiology* 1993;**189**:309.
[73] Rouvière H, Delmas A. *Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle*. Paris: Masson; 1997.
[74] Rushfeldt P, Mann RW, Harris WH. Improved techniques for measuring in vitro the geometry and pressure distribution in the human acetabulum. *J Biomech* 1981;**14**:315-23.
[75] Santori N, Villar RN. Arthroscopic findings in the initial stages of hip osteoarthritis. *Orthopedics* 1999;**22**:405-9.
[76] Santori N, Villar RN. Acetabular labral tears: result of arthroscopic partial limbectomy. *Arthroscopy* 2000;**16**:11-5.
[77] Schindler A, Lechevallier JJ, Rao NS, Bowen JR. Diagnostic and therapeutic arthroscopy of the hip in children and adolescents: evaluation of results. *J Pediatr Orthop* 1995;**15**:317-21.
[78] Shea K, Kalamchi A, Thompson GH. Acetabular epiphysis-labrum entrapment following traumatic anterior dislocation of the hip in children. *J Pediatr Orthop* 1986;**6**:215-9.
[79] Shibutani N. Three-dimensional architecture of the acetabular labrum-a scanning electron microscopic study. *J Jpn Orthop Assoc* 1988;**62**: 321-9.
[80] Siebenrock KA, Schoeniger R, Ganz R. Anterior femoro-acetabular impingement due to acetabular retroversion. Treatment with periacetabular osteotomy. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:278-86.
[81] Suzuki S, Awaya G, Okada Y, Maekawa M, Ikeda T, Tada H. Arthroscopic diagnosis of ruptured acetabular labrum. *Acta Orthop Scand* 1986;**57**:513-5.
[82] Takechi H, Nagashima H, Ito S. Intra-articular pressure of the hip joint outside and inside the labrum. *J Jpn Orthop Assoc* 1982;**56**:529-36.
[83] Tanabe H. Aging process of the acetabular labrum: an electron microscopic study. *Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi* 1991;**65**:18-25.
[84] Wagner S, Hofstetter W, Chiquet M, Mainil-Varlet P, Stauffer E, Ganz R, et al. Early osteoarthritic changes of human femoral head cartilage subsequent to femoro-acetabular impingement. *Osteoarthritis Cartilage* 2003;**11**:508-18.
[85] Walker JM. Histological study of the fetal development of the human acetabulum and labrum: significance in congenital hip disease. *Yale J Biol Med* 1981;**54**:255-63.
[86] Wedge J, Wasylenko MJ, Stuard HC. Minor anatomic abnormality of the hip joint persisting from childhood and their possible relashionship to idiopathic osteoarthritis. *Clin Orthop* 1991;**264**:122-8.
[87] Werlen S, Procellini B, Ungersböck A. Magnetic resonance imaging of the hip joint. *Semin Arthroplasty* 1997;**8**:20-6.

A. Nogier, Chef de clinique à la faculté, assistant (alexis.nogier@wanadoo.fr).
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France.

T. Boyer, rhumatologue.
IAL Nollet, 23, rue Brochant, 75017 Paris, France.

H. Dorfmann, ancien chef de service de rhumatologie.
Hôpital R. Ballanger, 93602 Aulnay-sous-Bois, France.

Appareil locomoteur
[14-301-A-10]

Membre inférieur paralytique

Pierre Lebarbier : Chirurgien orthopédiste, pédiatre, médecin-chef du centre Paul-Dottin
Attaché des hôpitaux de Toulouse, centre Paul-Dottin (ASEI), 26, avenue Tolosane, 31520 Ramonville Saint-Agne France

Résumé

L'atteinte paralytique des membres inférieurs a des conséquences sur l'équilibre musculaire et la croissance ostéoarticulaire au point de compromettre quelquefois les possibilités de verticalisation et de déambulation. L'examen neuro-orthopédique permet de faire le bilan des troubles segmentaires qui doivent être intégrés dans l'analyse globale des membres inférieurs et du sujet à examiner. Trois étiologies principales, la poliomyélite, la myéloméningocèle et l'infirmité motrice d'origine cérébrale, résument bien l'ensemble des problèmes posés. Trois grands moyens thérapeutiques, rééducation, appareillage et chirurgie, se conjuguent de façon complémentaire pour corriger les déformations et améliorer la fonction.

Haut de page

INTRODUCTION

L'analyse des troubles orthopédiques du membre inférieur paralytique est complexe car il faut tenir compte :

- de la nature de la paralysie périphérique ou centrale et de sa traduction sur l'effecteur musculaire ;
- des désordres segmentaires, limitation de mobilité articulaire ou troubles de croissance observés à chaque articulation ;
- du retentissement sus- et sous-jacent en étudiant le membre inférieur dans sa globalité ;
- de l'incidence fonctionnelle sur la déambulation en analysant :
  - le membre controlatéral sain ou paralytique ;

- le bassin et le tronc car ils participent de façon importante à la statique et à l'équilibre général.

Le traitement du membre inférieur paralytique présente des points communs, quelle que soit l'étiologie :

- le traitement préventif ; la vaccination et le diagnostic anténatal ont fait diminuer l'incidence de certaines étiologies ;
- le traitement curatif :
  - fait appel à trois méthodes complémentaires, rééducation, appareillage et chirurgie ;
  - doit toujours avoir un but fonctionnel visant à améliorer la fonction mais, avant tout, à ne pas la détériorer.

Plutôt qu'une étude globale du membre inférieur, nous avons souhaité présenter dans un chapitre de généralités les points communs du bilan neuro-orthopédique et du traitement pour n'envisager ensuite que les trois principales étiologies qui résument bien les problèmes posés :

- la poliomyélite, c'est assez simple parce que cette paralysie motrice pure est logique, tant en ce qui concerne le bilan que la prévision du traitement ;
- le spina bifida, c'est beaucoup moins simple que l'on pouvait le croire car le niveau lésionnel n'est jamais pur ;
- l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC), c'est assez complexe du fait de l'origine centrale de la paralysie.

Nous nous intéresserons plus particulièrement à l'enfant, en sachant que les problèmes orthopédiques de l'adulte jeune sont les mêmes que ceux observés en fin de croissance.

Haut de page

GÉNÉRALITÉS

L'existence d'une atteinte paralytique d'un ou des deux membres inférieurs impose un bilan neuro-orthopédique précis, l'appréciation du retentissement fonctionnel et une prise en charge thérapeutique spécialisée.

Reconnaître l'atteinte du membre inférieur par un bilan neuro-orthopédique précis

Le diagnostic est souvent évident.

Le bilan neurologique recherche les signes de paralysie périphérique ou centrale, flasque ou spastique, l'existence de troubles sensitifs ou vasomoteurs. Il faut essayer de préciser un niveau lésionnel et des signes d'automatisme médullaire sous-jacent.

Le bilan orthopédique examine les muscles et les articulations. Le *testing* musculaire est effectué au niveau de tous les muscles quand c'est possible, ou par groupes synergiques, faute de mieux. Il faut apprécier la différence entre une rétraction musculotendineuse, une brièveté du corps musculaire et une contraction due à la spasticité [22]. Le bilan articulaire est à la fois statique, articulation par articulation, et dynamique en tenant compte des articulations sus- et sous-jacentes en une étude globale de tout le membre inférieur et en analysant les déformations dans les trois plans de l'espace.

Les examens complémentaires, et en particulier l'électromyographie, sont quelquefois très utiles pour préciser la valeur des muscles et la nature de leur activité au cours du mouvement. Les laboratoires d'analyse de la marche apportent un complément indispensable à la compréhension dynamique des problèmes posés, une trace objective à mettre au dossier pour permettre de suivre l'évolution et un élément utile pour orienter les

choix thérapeutiques .

Le diagnostic n'est pas toujours facile si le motif de consultation est purement orthopédique. Les signes neurologiques ne sont pas au premier plan (séquelles de paralysie flasque, dysraphisme méconnu ou IMOC a minima). Mais il faut savoir les rechercher de principe devant toute déformation orthopédique ou troubles de la marche de l'enfant, surtout s'ils sont apparus au cours de la croissance et semblent évolutifs.

Apprécier la tolérance fonctionnelle

Le bilan segmentaire, s'il est un préalable indispensable, ne peut être dissocié du membre inférieur dans son ensemble, du membre inférieur controlatéral et du sujet en général [17].

Verticalisation

Elle ne dépend pas uniquement de la valeur de la paralysie du membre inférieur. Elle peut être compromise par la bilatéralité de l'atteinte ou l'hypotonie du tronc dans certaines étiologies.

Possibilités de marche [43]

Elles doivent être analysées avec, si possible, une évaluation du pronostic de déambulation dès le plus jeune âge. C'est en tenant compte de ces données que le programme thérapeutique est adapté aux possibilités fonctionnelles [18].

Signes fonctionnels et risques évolutifs

Ils doivent être connus et prévenus par une prise en charge appropriée.

Les douleurs peuvent apparaître secondairement dans les formes spastiques en raison de contraintes importantes exercées sur les articulations.

Une instabilité peut être retrouvée initialement du fait des paralysies ou secondairement en raison de l'aggravation du déficit musculaire.

Une fragilité osseuse est quasi constante quelle que soit l'étiologie, surtout si la forme est grave et en l'absence de verticalisation. Elle est responsable de fractures dont certaines peuvent prendre un caractère particulier en fonction de l'étiologie.

Risque majeur à la hanche

C'est la luxation. Le déséquilibre musculaire induit des troubles de croissance évolutifs au niveau de la tête fémorale et du cotyle qu'il faut corriger par des gestes tendineux ou osseux. Si la hanche spastique luxée risque de devenir douloureuse, la luxation par paralysie flasque est souvent mieux tolérée. Quelle que soit l'étiologie, l'atteinte unilatérale entraîne une obliquité du bassin préjudiciable à l'équilibre du tronc.

Un bon quadriceps est un « passeport » pour une marche autonome mais la paralysie de ce muscle ne signifie pas pour autant l'absence de déambulation.

Le pied, effecteur terminal de la marche, est souvent rendu responsable de l'impossibilité de déambulation. Il faut se souvenir pourtant que l'on ne marche

pas *grâce à* ses pieds mais *sur* ses pieds, grâce à son équilibre global et à son schéma moteur.

Traitement

Il comprend trois volets complémentaires : la rééducation, l'appareillage et la chirurgie.

Rééducation

Elle fait appel aux techniques classiques, mais doit aussi intégrer les données de la neurologie et les principes du développement neuromoteur de l'enfant. C'est particulièrement le cas dans l'IMOC.

Appareillage du membre inférieur

Il a deux fonctions : suppléer l'insuffisance musculaire et posturer les segments de membre pour guider la croissance musculaire et tenter de prévenir les troubles de croissance ostéoarticulaires.

Chirurgie

Elle doit respecter un certain nombre de principes [26].

Il n'y a pas d'urgence opératoire. On peut se donner quelques mois pour confirmer ou infirmer une impression initiale.

Chirurgie d'expérience et non expérimentale, c'est une bonne connaissance des étiologies et de la neuro-orthopédie qui doit guider la réflexion thérapeutique.

Chirurgie fonctionnelle et non morphologique, on ne doit pas corriger une déformation pour ce qu'elle est mais en raison des perturbations fonctionnelles qu'elle engendre si on pense pouvoir améliorer la fonction.

La chirurgie peut être utile si les objectifs ont été clairement définis et les techniques parfaitement réalisées. Les moyens chirurgicaux sont les mêmes quelle que soit la cause : chirurgie musculotendineuse (ténotomies, allongements, transferts ou ténodèses) ou chirurgie ostéoarticulaire (ostéotomie de réorientation ou arthrodèse).

Haut de page

MEMBRE INFÉRIEUR POLIOMYÉLITIQUE

Généralités

La poliomyélite antérieure aiguë ou maladie de Heine-Medin a pratiquement disparu dans les pays industrialisés en raison de l'effort de vaccination mais reste très agressive dans les pays en voie de développement et particulièrement en

Afrique.

Cette paralysie motrice pure par lésion virale des cornes antérieures de la moelle touche préférentiellement le membre inférieur (83,90 %), surtout dans la distalité, avec selon Boteri [2] une atteinte prédominant au jambier antérieur (80,19 %) puis, par ordre décroissant, le quadriceps (61,16 %), les péroniers (59,33 %), l'extenseur commun des orteils (55,33 %), le grand fessier, le triceps, le moyen fessier et le psoas.

Conséquences de la paralysie [9]

Aux muscles, on observe un déséquilibre entre muscles paralysés flasques et muscles sains dont les contractures évoluent progressivement vers des rétractions fibreuses majorées par la posture.

Les capsules articulaires sont rétractées ou au contraire distendues par les déformations squelettiques.

Les troubles de croissance ostéoarticulaires sont quasi constants et d'autant plus que l'atteinte est étendue : coxa valga, genu valgum, genu recurvatum, inégalité de longueur des membres inférieurs aux dépens du membre atteint avec diminution du diamètre de l'os et fragilité osseuse.

Les troubles trophiques, hypothermie, cyanose et amyotrophies font partie des séquelles.

Hanche poliomyélitique

La paralysie initiale induit des déformations dans les trois plans de l'espace dont le risque évolutif majeur est la luxation de hanche.

Hanche paralysée

L'atteinte la plus invalidante est la paralysie du moyen fessier qui se traduit cliniquement par une boiterie (signe de Trendelenburg) et un risque d'instabilité coxofémorale majoré par la coxa valga qui s'installe progressivement. Le flexum de hanche, par rétraction des muscles des épines iliaques antérosupérieure et inférieure (tenseur du fascia lata, couturier et droit antérieur), vient augmenter le risque, surtout s'il s'y associe une rétraction en adduction. La rétraction en abduction protège la hanche atteinte mais entraîne une bascule du bassin et un risque de découverture de la hanche controlatérale.

Hanche luxée

La luxation complète est rare, sauf dans les formes entraînant un déficit important. Elle est la conséquence de la paralysie des fessiers, de la coxa valga et de l'obliquité du bassin due aux rétractions asymétriques. Du fait de la paralysie flasque, l'évolution ne se fait pas vers l'arthrose précoce comme chez le sujet spastique.

On peut aussi observer des hanches luxables, l'instabilité apparaissant quand le sujet est assis, jambes croisées, le membre inférieur atteint en adduction, le conflit entre la tête et le cotyle pouvant progressivement entraîner des douleurs et justifier un geste chirurgical de stabilisation (fig 1).

Traitement de la hanche poliomyélitique

Il doit être préventif si le malade est vu à la phase de début en évitant les attitudes vicieuses par un bon positionnement des membres inférieurs.

Il est curatif si la déformation est fixée.

Il faut rééquilibrer par une chirurgie musculotendineuse (ténotomies, allongements) afin de retrouver le meilleur équilibre du bassin dans sa globalité.

Il faut réduire par une ostéotomie fémorale de réorientation (varisation avec ou sans dérotation) associée éventuellement à une capsulorraphie.

Il faut stabiliser par une ostéotomie du bassin (triple ostéotomie pelvienne, Chiari ou butée). Le transfert du psoas selon Mustard [32] ou Sharrard [53] peut être utile comme facteur supplémentaire de coaptation, mais il ne permet pas toujours de retrouver une abduction active et efficace.

Genou poliomyélitique

C'est la paralysie du quadriceps qui domine le tableau clinique. Les paralysies et les rétractions vont se conjuguer pour entraîner des déformations en flexum, recurvatum, valgum et torsion tibiale externe [34].

Genu flexum

Il est très fréquent.

Onimus le retrouve dans la moitié des cas, dans une série de 600 enfants africains présentant des séquelles de poliomyélite [35]. La rétraction des ischiojambiers internes et externes, et quelquefois des jumeaux, s'oppose à la paralysie du quadriceps. Mais le genu flexum peut aussi être la compensation d'un flexum de hanche ou d'un équin du pied. Au début, le genu flexum est tendineux mais il peut devenir progressivement osseux en raison des troubles de croissance qu'il engendre.

Sa correction est variable. Au-dessous de 30°, on peut le réduire orthopédiquement par des postures successives. Au-dessus de 30°, il peut nécessiter une libération des ischiojambiers : ténotomie du demi-tendineux et du droit interne, allongement intramusculaire du demi-membraneux et du biceps par aponévrotomie. Si le flexum est osseux, on peut, en fin de croissance, réaliser une ostéotomie sus-condylienne de déflexion permettant la remise en place de l'appareillage ou, au contraire, la suppression de celui-ci si la correction chirurgicale a créé un léger genu recurvatum de stabilisation.

Genu recurvatum

Il est la conséquence d'un quadriceps actif et d'une paralysie des ischiojambiers ou, au contraire, d'un quadriceps paralysé et d'un pied équin fixé. Il est le plus souvent capsuloligamentaire mais peut devenir osseux par déformation de l'extrémité supérieure du tibia.

Le genu recurvatum peut être utile s'il permet une stabilisation en faisant passer l'axe mécanique du genou en avant de l'articulation fémorotibiale. Mais il peut être invalidant s'il devient important par aggravation progressive de la distension capsulaire (fig 2).

Si la correction d'une déformation tibiale est toujours possible en fin de croissance par ostéotomie d'ouverture ou de fermeture, le traitement chirurgical

par action au niveau des parties molles est beaucoup plus aléatoire. Le port d'une orthèse stabilisatrice est souvent nécessaire.

Genu valgum et torsion tibiale externe

Ils s'observent isolément ou en association après une rétraction du fascia lata. Ces déformations n'empêchent pas la marche mais peuvent être aggravées par celle-ci au cours de la croissance. Elles ne justifient pas de traitement chirurgical de principe, sauf quand elles gênent la mise en place de l'appareillage. Elles peuvent être prévenues par une section du fascia lata dès que la déformation s'amorce, ou être traitées par une ostéotomie en fin de croissance si la gêne fonctionnelle est importante.

Stabilisation des genoux

Elle reste l'objectif principal pour la verticalisation et pour la marche.

Le transfert des ischiojambiers sur la rotule peut suppléer (en partie seulement) la force du quadriceps déficient, à condition de transférer à la fois le biceps et le demi-tendineux pour plus de force et un meilleur équilibre (prévention du risque de décentrage rotulien). Le résultat est meilleur si le quadriceps n'est pas totalement paralysé et si les fessiers et le triceps apportent un complément de stabilisation efficace.

Les ostéotomies de déflexion en fin de croissance peuvent être stabilisatrices à condition que la déformation reste modérée.

La stabilisation par arthrodèse doit être interdite car elle est beaucoup plus invalidante sur le plan fonctionnel qu'un appareillage bloqué en extension pour la marche et déverrouillé en position assise.

Pied poliomyélitique

Les déformations du pied poliomyélitique sont facilement analysables et les moyens thérapeutiques permettent souvent d'obtenir un pied stabilisé et plantigrade, mais pas toujours rééquilibré activement. C'est la topographie de l'atteinte qui détermine la déformation que l'on peut classer en pied creux interne, pied équin, pied varus équin, pied plat valgus, pied talus, pied creux et pied ballant.

Pied creux interne

Le pied creux interne par paralysie isolée du jambier antérieur est assez fréquent. Le long péronier latéral abaisse le premier métatarsien, créant un hyperappui à ce niveau et une griffe du gros orteil. Le transfert de l'extenseur du gros orteil sur le col du premier métatarsien est un moyen efficace de rééquilibration. S'il existe une griffe de tous les orteils, on peut réaliser un transfert de l'extenseur commun sur le col des métatarsiens, la difficulté de cette technique ne résidant pas dans le transfert lui-même, mais dans le réglage de celui-ci.

Pied équin pur

souvent l'équin digitigrade bien toléré compense l'inégalité de longueur sus-jacente. L'allongement du tendon d'Achille, s'il devient nécessaire, doit être dosé pour ne pas affaiblir le muscle puissant qu'est le triceps sur lequel repose en grande partie la déambulation. à noter qu'un équin suspendu peut être utile pour favoriser un genu recurvatum de stabilisation.

Pied varus équin

Il est la conséquence d'une paralysie du jambier antérieur, de l'extenseur commun, des péroniers et de l'extenseur du gros orteil, avec une prédominance du jambier postérieur. Le traitement orthopédique, suffisant au début, peut être complété par un transfert du jambier postérieur en avant du pied, après passage à travers la membrane interosseuse.

Pied plat valgus

Il est lié à la paralysie des muscles jambiers antérieur et postérieur. Le pied est écrasé, avec chute de l'astragale en dedans par excès de la divergence astragalocalcanéenne et abduction de l'avant-pied (fig 3). Si la tolérance est satisfaisante, on peut se contenter d'un maintien orthopédique par une chaussure associée éventuellement à un appareil court, jambe-pied. Si, au contraire, la divergence astragalocalcanéenne augmente, entraîne une chute et un hyperappui de l'astragale à chaque pas, la reposition du pied devient nécessaire. La réanimation tendineuse est souvent inefficace et c'est un geste osseux qu'il faut réaliser. Avant la fin de la croissance, entre 5 et 10 ans, c'est l'intervention du cavalier (vissage astragalocalcanéen), associée à celle de Grice [16], qui est pratiquée. En fin de croissance, après 12 ou 13 ans, c'est la double arthrodèse qui est l'intervention de choix, en sachant qu'une intervention trop tardive sur un pied très déformé ne permet pas toujours de retrouver une anatomie satisfaisante, d'où la nécessité d'un maintien orthopédique ou d'une correction précoces.

Pied talus

Résultant d'une paralysie du triceps, avec conservation des muscles plantaires et releveurs dorsaux du pied, il entraîne une verticalisation très importante du calcanéum. Les transferts tendineux sur le tendon d'Achille sont inefficaces et il faut leur préférer l'abstention si la tolérance est bonne ou la double arthrodèse avec réorientation du calcanéum si la gêne est importante.

Pied creux

Il ne présente pas de particularité et doit être traité comme le pied creux idiopathique. Quand il y a un équin de l'avant-pied, on peut réaliser l'artifice de Lambrinudi [30] dans la double arthrodèse.

Pied ballant

Il est très souvent appareillé et, de ce fait, compatible avec une marche autonome. L'indication d'une triple arthrodèse d'emblée doit être rare car le blocage de l'articulation tibioastragalienne n'est pas sans retentissement sus-jacent. Elle peut être justifiée en cas d'instabilité majeure si l'arthrodèse permet de supprimer l'appareillage.

Inégalités de longueur des membres inférieurs

Elles sont constantes dans les atteintes unilatérales et leur importance est variable. En dessous de 3 cm, elles peuvent être respectées et ce d'autant plus qu'elles sont quelquefois compensées par un équin suspendu. Si elles sont trop importantes, elles peuvent justifier un allongement de membre qui, certes, ne permet pas de supprimer l'appareillage, mais diminue de façon conséquente la taille de la chaussure compensée. Quelle que soit la technique d'allongement, la prudence est nécessaire et il faut savoir récuser l'indication si l'instabilité de la hanche et celle du genou sont trop grandes (fig 4).

La poliomyélite, paralysie motrice pure, a des conséquences logiques sur l'appareil locomoteur. Un examen clinique, basé sur un *testing* précis permet d'analyser les déformations et de prévoir leur évolution.

Haut de page

MEMBRE INFÉRIEUR DU SPINA BIFIDA

L'atteinte précoce du névraxe entraîne une malformation pouvant toucher les vertèbres, les méninges et la moelle épinière. Au-dessous du niveau lésionnel, il y a une absence d'innervation. Au-dessus de la lésion, il y a, en principe, une moelle normale. En fait, tout n'est pas aussi systématisé qu'on pourrait le croire car :

- **la lésion n'est jamais totalement horizontale et symétrique ;**
- **la moelle sus-jacente peut être touchée et des malformations associées existent, en particulier au niveau de la charnière craniocervicale (syndrome d'Arnold-Chiari, hydrocéphalie) ;**
- **la paralysie peut être complète ou incomplète, flasque ou spastique, conséquence d'un automatisme médullaire sous-jacent.**

Généralités

Il existe trois lésions anatomiques de gravité croissante.

Le spina bifida occulta, petit défaut de fermeture de l'arc postérieur vertébral est, par définition, sans traduction clinique. Il est souvent découvert fortuitement à l'occasion d'un examen radiologique pratiqué pour une raison autre. Dans de très rares cas, on peut discuter son rôle dans la genèse de petits problèmes moteurs (pieds varus ou pieds creux) ou de problèmes sphinctériens. C'est pourquoi on lui préfère quelquefois le terme de dysraphisme fermé, bien décrit par Bollini [1], qui est en réalité un cadre nosologique plus large regroupant plusieurs atteintes congénitales, associant à des degrés variables des signes cutanés, des scolioses congénitales, des signes viscéraux et des signes neuro-orthopédiques.

La méningocèle est elle aussi, a priori, exempte de complications neurologiques bien que cela soit plus discutable.

La myéloméningocèle se caractérise par la protrusion du tissu médullaire, et des méninges par la béance cutanée. Les signes déficitaires sous-jacents, moteurs, sensitifs et vasomoteurs sont en rapport avec le niveau et l'étendue de la lésion.

Niveau lésionnel

détermination n'est pas toujours très simple car la lésion est souvent irrégulière en « mosaïque ». Il faut faire, dès la naissance, un premier bilan moteur et sensitif soigneux et le refaire régulièrement pour confirmer et affiner le bilan initial. Les *testings* musculaires répétés doivent faire la part de l'atteinte déficitaire et des muscles qui restent totalement ou partiellement fonctionnels. L'électromyographie complète les données de l'examen clinique et peut renseigner sur le pronostic.

Une bonne connaissance du tableau métamérique moteur est un préalable indispensable à toute évaluation des membres inférieurs chez le spina bifida [54] (fig 5). En résumé, et de façon schématique :

L1-L2-L3 : flexion et adduction de hanche ;
L3-L4 : extension de cuisse ;
L4-L5-S1 : flexion dorsale du pied ;
L5-S1 : extension et abduction de cuisse, flexion de la jambe ;
S1-S2 : flexion plantaire du pied.

Pronostic de marche

Il dépend surtout de la valeur du quadriceps (L2-L3-L4), clé de la verticalisation. Au-dessus de L3, le quadriceps est paralysé et la marche autonome non appareillée est inenvisageable.

Au-dessous de L5, la marche autonome est théoriquement possible mais quelquefois difficile en raison de la faiblesse des fessiers.

Entre L4 et L5, stade intermédiaire, l'aggravation est encore plus nette puisque le quadriceps s'affaiblit en luttant contre le flexum du genou, conséquence de l'absence de grand fessier et de triceps. Lors du cap difficile de la puberté, du fait de la fatigabilité musculaire et de l'obésité fréquente, l'utilisation d'aides de marche devient souvent indispensable (fig 6).

Au total, on peut définir trois catégories fonctionnelles :

les spina bifida qui ne marchent pas, de niveau lésionnel haut ; ils vivent au fauteuil roulant mais sont capables de passer du fauteuil au lit ;
les spina bifida déambulants d'intérieur (de niveau lombaire), capables de faire quelques pas avec ou sans appareillage, mais qui vivent souvent au fauteuil roulant ;
ceux qui marchent avec une assez bonne autonomie (de niveau sacré) mais qui utilisent malgré tout les cannes et le fauteuil roulant pour les grands déplacements ; seuls les niveaux sacrés bas ont une vie assez autonome.

Déformations orthopédiques [29]

Elles dépendent du niveau lésionnel et des conséquences de la paralysie sur l'appareil locomoteur :

déséquilibres musculaires aggravés par la fatigabilité et les rétractions ;
troubles de croissance ostéoarticulaires.

Aux hanches

Niveau lésionnel

Il est déterminant.

Les spina thoraciques (jusqu'en D12) provoquent une paralysie complète des membres inférieurs qui sont déformés en « grenouille » avec flexion, abduction, rotation externe de hanche, petit flexum des genoux et équin des pieds en raison de l'automatisme médullaire sous-jacent ou d'un défaut de *nursing* dans les premiers mois de la vie. La luxation de hanche est exceptionnelle.

Au niveau L1-L2, les hanches sont en flexion et adduction. Les genoux sont en extension complète (en raison de la paralysie des ischiojambiers) ou sont le siège d'un grand flexum postural d'installation progressive. La hanche est déformée mais non luxée. Le traitement postural et la chirurgie doivent tenter d'enrayer une évolution vers la luxation.

Le niveau L3-L4 correspond à la déformation en adduction par persistance des adducteurs et paralysie des moyens fessiers. Le risque de luxation est grand, d'autant plus que le volant d'abduction est limité.

Au niveau L4, la hanche est très souvent luxée en raison du déséquilibre entre adducteurs et abducteurs, et entre fléchisseurs et extenseurs de hanche.

Au-dessous de L4, il n'y a pas, logiquement, de problème de hanche.

En dehors du niveau lésionnel, l'asymétrie du bassin et les désordres sus- et sous-jacents (rachis, genoux et pieds) peuvent engendrer des détériorations progressives de l'anatomie coxofémorale.

Traitement

Il a pour but d'éviter que les déformations ne se produisent ou de les corriger quand elles sont installées. Il faut corriger les déformations par la rééducation, les postures et la chirurgie musculotendineuse : ténotomies et allongements musculaires. Il faut recentrer les hanches luxées par des ostéotomies de varisation et des ténotomies et les stabiliser par une ostéotomie du bassin (innominée chez l'enfant jeune ou Chiari en fin de croissance), éventuellement associée à un transfert du psoas selon la technique de Mustard [32] ou de Sharrard [53]. Comme dans la poliomyélite, le transfert n'est pas toujours un abducteur efficace mais est un élément stabilisateur non négligeable [39] (fig 7).

Une chirurgie en un temps, associant réduction chirurgicale, varisation, ostéotomie du bassin et transfert, est préférable aux gestes successifs et répétés qui peuvent favoriser une redoutable complication qu'est la raideur de hanche (fig 8).

Les indications sont dictées par la nécessité de verticalisation, par le désir d'éviter les asymétries du bassin génératrices d'escarres. La lourdeur du traitement est en rapport avec les possibilités fonctionnelles, c'est-à-dire la valeur du quadriceps.

Aux genoux [38]

C'est surtout dans le plan sagittal (flexum d'importance variable ou hyperextension) que les déformations apparaissent et le quadriceps est, là encore, un élément important du pronostic orthopédique. Si sa valeur est suffisante, il permet une marche autonome et un bon verrouillage à chaque pas et il n'y a pas, ou peu, de déformation. Si au contraire le quadriceps est faible ou limite, il ne peut s'opposer à l'activité automatique des ischiojambiers, au poids du corps lors de la verticalisation ou à la pérénisation d'une attitude chez un enfant qui vit au fauteuil roulant.

Le traitement du flexum dépend de son importance, la prévention restant la meilleure thérapeutique. S'il est modéré, il peut être corrigé par la rééducation et les moyens orthopédiques, attelles de posture ou de verticalisation. S'il est plus important, il peut nécessiter une correction chirurgicale, ténotomie des

ischiojambiers et des jumeaux, capsulotomie postérieure avec, pour certains , section du croisé postérieur. L'appareillage postopératoire est indispensable pour maintenir le résultat obtenu. En fin de croissance, une ostéotomie fémorale supracondylienne d'extension peut être utile pour permettre un réalignement du membre inférieur, autorisant la mise en place de l'appareillage et une déambulation dans de meilleures conditions.

Le genu recurvatum n'est jamais considérable, mais on peut observer une extension irréductible des deux genoux, très gênante pour la position assise et l'installation dans une voiture par exemple. La sanction chirurgicale est de règle, par allongement du tendon quadricipital ou mobilisation du quadriceps selon la technique de Judet . La difficulté est, là aussi, de conserver le résultat acquis en mobilisant régulièrement les genoux et en alternant les postures en flexion et en extension.

D'autres problèmes orthopédiques peuvent être observés :

- un valgus souvent associé à une rotation externe du tibia ; si cette déformation gêne la mise en place de l'appareillage, elle peut justifier une correction chirurgicale ;
- un aspect de pseudoarthropathie par microtraumatismes épiphysaires et des troubles de croissance par dystrophie du cartilage de conjugaison.

L'appareillage des membres inférieurs pose des problèmes particuliers au spina bifida :

- le grand appareil avec ceinture pelvienne est quelquefois mal supporté par des adolescents incontinents urinaires ;
- l'appareil cruropédieux peut entraîner des escarres importantes par hyperappui ischiatique.

Pour ces raisons, il est fréquent que les appareils, utilisés par l'enfant pour la verticalisation et la déambulation avec cannes, soient abandonnés par l'adolescent qui préfère le fauteuil roulant par facilité.

Aux pieds

Il n'y a pas toujours de corrélation entre l'activité motrice spontanée et le type de déformation des pieds chez le spina [56]. Certaines sont visibles dès la naissance et sont peu réductibles, dues à la paralysie et à la malposition intra-utérine. D'autres apparaissent progressivement du fait du déséquilibre entre muscles paralysés et muscles spastiques. La classification habituelle individualise des pieds équins, varus équins, convexes, talus et creux.

Il faut corriger ces pieds pour les rendre plantigrades pour la marche ou, au mieux, la verticalisation :

- si les déformations ne sont pas très importantes et assez souples, on doit tenter de les réduire orthopédiquement par des manipulations douces et des attelles ;
- le traitement chirurgical est indiqué dès que les raideurs empêchent le traitement conservateur d'être efficace :
  - chez l'enfant jeune la chirurgie musculotendineuse est souvent suffisante, résections tendineuses, allongements ou transferts (qui ont rarement un rôle actif mais plutôt un effet de ténodèse) ; elle doit être associée à des capsulotomies et à des libérations des parties molles ; quand la déformation est corrigée, il faut conserver le résultat et l'appareillage nocturne joue ici un rôle important ; à la marche, un appareillage mollet-plante, type Perlstein ou en matériau thermoformable, est parfois nécessaire pour suppléer l'insuffisance musculaire distale et l'instabilité ;
  - en fin de croissance, pour ceux qui conservent une marche autonome, la double arthrodèse reste l'intervention de choix pour corriger et stabiliser définitivement et utilement le pied.

Troubles rotationnels

Déjà évoqués en association avec le genu valgum, les troubles de rotation sont fréquents. Ils peuvent toucher le fémur ou le tibia et peuvent être la conséquence de rétractions tendinomusculaires ou de déformations osseuses, antétorsion fémorale ou torsion tibiale externe excessive. La gêne pour la mise en place d'un appareillage et pour la déambulation peuvent justifier des ostéotomies de dérotation .

Problèmes cutanés

Les troubles majeurs de la sensibilité favorisent la survenue d'escarres d'apparition insidieuse, rapide et pouvant atteindre une taille importante. L'hyperappui par un appareil de marche, une attelle de posture ou une immobilisation postopératoire, la station assise prolongée sur un bassin oblique sont responsables de ces lésions, de traitement toujours long et difficile. C'est dire la nécessité d'une prévention en évitant les déformations asymétriques et les immobilisations inutiles d'autant que celles-ci favorisent la déminéralisation.

Fractures

L'ostéoporose et la fragilité osseuse favorisent les fractures. Le diagnostic est facile si elles surviennent dans un contexte traumatique évident, mais il peut être plus difficile lors d'une découverte tardive, après un traumatisme passé inaperçu devant un tableau pouvant évoquer une ostéomyélite ou une tumeur osseuse [23].

Chez le spina, on observe fréquemment, et particulièrement au niveau de la cheville, des lésions dystrophiques du cartilage de croissance et de la métaphyse. La cause de ces lésions n'est pas toujours évidente et le traitement difficile. L'immobilisation plâtrée prolongée ne résout pas le problème, au contraire. La remise en charge progressive, sous protection de l'appareillage, est sans doute la meilleure conduite à tenir. Mais la pseudonormalisation des images radiologiques est longue et inquiète souvent le thérapeute.

En conclusion

Les conséquences orthopédiques de la myéloméningocèle ne sont pas toujours faciles à prévoir car le niveau lésionnel n'est jamais pur et l'asymétrie est quasi constante. La valeur du quadriceps reste l'élément le plus important pour la verticalisation et la marche, même si sa valeur fonctionnelle peut s'amenuiser avec le temps en raison de la faiblesse des compensations sus- et sous-jacentes.

Haut de page

MEMBRE INFÉRIEUR DE L'INFIRME MOTEUR D'ORIGINE CÉRÉBRALE

Généralités

associés à une altération plus ou moins importante de l'intelligence et, éventuellement, à une comitialité.

La forme neurologique conditionne beaucoup l'existence de troubles orthopédiques. Si l'athétose n'entraîne pas ou peu de déformations ostéoarticulaires, il n'en n'est pas de même dans les formes spastiques qui sont les seules que nous retiendrons.

La forme topographique, en rapport avec le degré de gravité fonctionnelle, pose des problèmes orthopédiques différents selon qu'il s'agisse d'un hémiplégique, d'un diplégique marchant ou d'un quadriplégique grabataire. C'est sous ces différentes formes que les troubles seront étudiés.

La physiopathologie des déformations est sous la double dépendance de la lésion cérébrale et de la croissance osseuse. La spasticité entraîne progressivement des troubles de croissance des muscles, qui deviennent courts [22], et des déformations ostéoarticulaires [46].

Le traitement associe toujours les trois mêmes méthodes :

- la rééducation doit débuter précocement et être spécialisée, tenant compte à la fois du schéma moteur de l'enfant et de la croissance musculaire et osseuse ;
- l'appareillage a trois buts, verticaliser, limiter les déformations et améliorer la fonction ;
- la chirurgie suit les principes généraux énoncés précédemment mais doit surtout être réalisée par une équipe spécialisée.

Hémiplégique

Le membre inférieur de l'hémiplégique IMOC pose trois problèmes : une déformation du pied, un trouble de rotation et une inégalité de longueur du membre inférieur (fig 9).

Pied

C'est l'équin qui domine et la déformation peut passer par trois stades successifs : équin dynamique, équin fixé et équin associé à des déformations ostéoarticulaires.

Au stade dynamique, l'équin se manifeste à la marche, surtout si elle est rapide, et il disparaît à l'arrêt, l'appui redevient plantigrade. La flexion dorsale de la cheville est normale, il n'y a pas de triceps court. La tolérance fonctionnelle est bonne et n'empêche pas la déambulation. Le traitement est conservateur, la rééducation et les attelles de posture nocturnes ou les appareils de Perlstein peuvent limiter le trouble de croissance du muscle [63]. Des plâtres de marche ont pour certains un effet correcteur. D'autres proposent d'agir sur les nerfs du triceps (neuroclasie, neurotomie ou neurectomie) pour diminuer la spasticité [28]. Le résultat postopératoire est quelquefois d'efficacité transitoire mais il peut permettre de franchir un cap fonctionnel ou de retarder le passage au stade ultérieur.

L'équin fixé survient après le stade dynamique, quand la croissance du squelette jambier provoque une insuffisance de longueur du triceps [64]. L'absence d'appui du talon ne disparaît pas à l'arrêt et la flexion plantaire ne peut être corrigée passivement. C'est la manoeuvre de Silfverskiold qui permet de faire la différence entre la brièveté sélective des jumeaux et l'atteinte globale du triceps. La correction chirurgicale n'est pas obligatoire mais, si elle devient nécessaire, c'est la technique adaptée à la déformation qui est choisie : « aponévrotomie » des jumeaux ou allongement du tendon d'Achille [55]. Faire un « allongement » des jumeaux permet de ne pas prendre de risque de talus et autorise la réalisation d'un allongement du tendon d'Achille en fin de croissance si, la même cause

créant les mêmes effets, la déformation récidive .

Des déformations ostéoarticulaires peuvent apparaître quand le déséquilibre entre fléchisseurs et extenseurs, inverseur et éverseur, entraîne progressivement une malposition de l'arrière-pied. Chez l'hémiplégique, la déformation associée à l'équin est le plus souvent un varus.

Le pied varus équin est la conséquence d'une hyperactivité du jambier postérieur ou du jambier antérieur, ou d'une insuffisance des péroniers. Ces trois facteurs peuvent être associés et il n'est pas toujours aisé d'en faire la part respective. L'analyse de la marche, avec étude électromyographique des muscles, permet sûrement de mieux comprendre la pathogénie de la déformation et de mieux préciser les indications chirurgicales : transfert ou hémitransfert du jambier antérieur, ou transfert en avant du jambier postérieur [58].

Le retentissement sur le membre inférieur du pied hémiplégique n'est pas très important. La compensation sus-jacente par un flexum du genou ou de la hanche est souvent modérée. Au contraire, le genu recurvatum compensant un équin fixé est plus rare mais plus préoccupant, au point de justifier une correction chirurgicale de l'équin.

Rotation interne du membre inférieur atteint

Elle est d'importance variable mais toujours moindre que chez le diplégique. Quand elle existe, elle a tendance à favoriser et à péréniser la déformation en varus du pied équin.

Inégalité de longueur aux dépens du membre atteint

Elle n'est jamais supérieure à 3 cm. Elle n'entraîne pas toujours une bascule du bassin avec sa valeur absolue car elle est souvent compensée par l'équin du pied. C'est dire que sa correction n'est pas mathématique mais en rapport avec les possibilités fonctionnelles du membre inférieur court lors du passage du pas.

Au total, chez l'hémiplégique, c'est le pied équin ou varus équin qui domine l'atteinte du membre inférieur. Il faut retenir que :

- l'équin n'empêche pas la marche ;
- sa correction chirurgicale n'est pas une absolue nécessité ou une urgence ;
- ses relations avec l'inégalité de longueur doivent être analysées avant de décider d'un traitement adapté.

Diplégique marchant

Généralités

Les problèmes orthopédiques du diplégique marchant (syndrome de Little) sont sans doute les plus difficiles à analyser et à traiter (fig 10). L'IMOC atteint de maladie de Little se présente, dans sa forme la plus habituelle, avec une flexion-adduction des hanches, un flexum des genoux et une déformation variable des pieds (équin valgus ou talus), associés à une rotation interne des deux membres inférieurs. Ce qui fait la différence avec le diplégique qui marche assez bien malgré tout et le grabataire qui ne marchera jamais quels que soient les espoirs initiaux et la thérapeutique adoptée, c'est l'équilibre global lors de la déambulation. Dans les formes mineures, la fonction des membres inférieurs ne semble pas compromise à long terme. Dans les formes de gravité plus importante, au contraire, l'avenir de la marche peut être remis en cause lors du cap difficile de la puberté.

C'est en effet chez le diplégique marchant que la notion de membres inférieurs dans leur globalité est la plus évidente. Les déformations segmentaires des hanches, des genoux et des pieds ne peuvent être analysées de façon isolée car, si elles ont une réalité anatomopathologique propre, celle-ci est souvent modifiée par ce qui se passe au-dessus ou au-dessous. La rotation interne, tout à fait typique du schème de Little, vient encore compliquer l'analyse clinique dans les plans sagittal et frontal. L'équilibre global précaire, lors de la phase portante du pas, et surtout lors de l'appui unipodal, ne doit pas être compromis par une thérapeutique inappropriée.

Si le genou ne résume pas à lui seul les problèmes posés, il a une place importante dans la marche du diplégique du fait de sa situation intermédiaire dans le membre inférieur. Lacert a bien décrit la marche en triple flexion chez le diplégique en précisant les différents types de genoux fléchis qu'il faut différencier d'un genu flexum fixé . Le genou fléchi primitif peut être la conséquence d'une hyperactivité des ischiojambiers ou d'une insuffisance du quadriceps. Le genou fléchi peut être secondaire à une flexion de hanche (insuffisance du grand fessier, hyperactivité ou brièveté du droit antérieur ou antétorsion fémorale) ou à une déformation du pied (en équin ou en talus).

L'analyse des troubles ne se conçoit que globalement mais, pour des raisons didactiques, nous envisagerons malgré tout l'étude de façon segmentaire.

Aux hanches

L'adduction-flexion-rotation interne est une attitude très fréquente qu'il faut prévenir et corriger par la rééducation pour conserver une bonne position assise, des possibilités de verticalisation et plus tard de déambulation. Un traitement chirurgical est quelquefois nécessaire pour améliorer les performances fonctionnelles immédiates et, à plus long terme, protéger l'avenir de la hanche. C'est l'examen sous anesthésie générale qui permet de préciser les données de l'examen clinique et de choisir entre le traitement de la spasticité (neuroclasie, neurotomie ou neurectomie de la branche antérieure du nerf obturateur) et la chirurgie musculotendineuse (allongement ou transfert des adducteurs).

Les troubles de croissance ostéoarticulaires sont moins fréquents que chez le tétraplégique mais sont malgré tout à dépister et ce d'autant plus que la diplégie est sévère et la marche précaire :

- la coxa valga et antetorsa est quasi constante et, si la marche en rotation interne protège le centrage coxofémoral, elle peut être préoccupante sur le plan fonctionnel au point de justifier une ténotomie des droits internes et/ou une dérotation fémorale ;
- la subluxation est plus rare que chez les grabataires et le diplégique marchant arrive souvent en fin de croissance avec des coxa valga centrées, sous des cotyles satisfaisants ; mais il faut rester prudent car, à la fin de la croissance (souvent plus tardive qu'habituellement), on peut découvrir une petite excentration fémorale avec une encoche céphalique externe qui peuvent justifier une ostéotomie de varisation, associée éventuellement à une ostéotomie du bassin ou à une tectoplastie [51].

Aux genoux

Signes fonctionnels :

- si le genou fléchi primitif est modéré parce qu'il est compensé par de bons extenseurs de hanche et fléchisseurs de cheville, il est compatible avec une marche autonome ;
- si le genou fléchi n'est plus compensé et s'il s'aggrave, il entraîne des troubles fonctionnels : problèmes rotuliens ou perte progressive de la déambulation ; la marche en flexion permanente peut entraîner des douleurs de rotule ou des fractures ; mais c'est très souvent l'augmentation du flexum et la perte progressive de l'autonomie qui amènent à consulter.

L'examen clinique doit permettre de différencier une hyperactivité spastique et une brièveté des ischiojambiers. Il doit permettre aussi de faire la part entre un quadriceps faible et un quadriceps dont la spasticité est masquée. Il faut pour cela analyser l'extension active et passive du genou, la différence entre les deux représentant l'angle mort traduisant l'hyperallongement du tendon rotulien et l'insuffisance du quadriceps. Il faut aussi comparer l'extension passive à la valeur d'un genou normal pour en déduire la brièveté du corps musculaire des ischiojambiers [27].

La rééducation et les attelles de posture peuvent éviter l'aggravation dans les formes modérées. Mais, dans les formes très spastiques, et particulièrement lors des poussées de croissance, le flexum du genou augmente au point de faire discuter une indication chirurgicale.

La chirurgie d'allongement des ischiojambiers doit correspondre à des gestes dosés « à la carte » [25], en fonction du degré de flexum, de l'âge du malade et des possibilités fonctionnelles de celui-ci. La transposition des ischiojambiers sur les coques condyliennes décrite par Eggers [11] ne doit plus être utilisée car elle est génératrice de genu recurvatum importants. La nature des gestes chirurgicaux est variable en fonction du « dosage » : ténotomies, transferts, allongements, par dédoublement ou par aponévrotomie, des ischiojambiers internes ou externe, ou les deux selon la nécessité.

La remise en tension de l'appareil extenseur peut être justifiée s'il existe un hyperallongement du tendon rotulien et une patella alta. La technique consiste à pratiquer une ténotomie-résection du droit antérieur au niveau de l'épine iliaque antéro-inférieure et une plicature du tendon rotulien, ou un transfert distal de la tubérosité tibiale antérieure .

Aux pieds [24]

On peut retrouver de façon bilatérale les mêmes déformations que celles observées chez l'hémiplégique. Mais ce qui caractérise le plus le pied du diplégique, c'est l'équin et le valgus du talon avec allongement du bord interne du pied en raison de la chute de l'astragale en dedans. Cet aspect de pied convexe, avec abduction de l'avant-pied et souvent hallux valgus [19], est la conséquence de deux forces opposées : le poids du corps au niveau de l'avant-pied et la traction excessive du triceps responsable de l'équin de l'arrière-pied.

Le traitement est très longtemps orthopédique, coque talonnière dans une chaussure orthopédique ou thérapeutique maintenant bien le tarse postérieur. Il est souhaitable de conserver au maximum la mobilité de l'articulation sous-astragalienne très utile pour l'équilibre dans le schème de Little [20]. Quand la verticalisation de l'astragale est trop importante au point d'entraîner des douleurs et de compromettre les possibilités de déambulation, on peut envisager une sanction chirurgicale, l'arthrodèse restant la solution la plus stable. Avant la fin de croissance, l'intervention du cavalier associée à celle de Grice semble la meilleure thérapeutique. En fin de croissance, la double arthrodèse permet de retrouver un pied stable et plantigrade .

Tétraplégique grabataire

Chez le tétraplégique spastique grabataire, les problèmes posés sont d'importance décroissante depuis la racine jusqu'à la distalité. C'est surtout aux hanches, que l'on ne peut dissocier du bassin et du tronc, que les complications orthopédiques dominent (fig 11).

Hanches

L'atteinte est souvent unilatérale en raison de l'asymétrie observée au bassin et aux membres inférieurs. Ce bassin oblique est presque toujours de cause mixte, majoré par la scoliose neurologique sus-jacente [10]. C'est le déséquilibre dans les trois plans de l'espace qui induit la déformation qui s'aggrave progressivement. La prédominance des muscles adducteurs, fléchisseurs et rotateurs internes majore la coxa valga et antetorsa et favorise la perte des rapports coxofémoraux normaux. Le cotyle se déforme progressivement en « miroir » et l'évolution naturelle se fait vers la détérioration douloureuse de l'articulation qui ne manque pas de survenir, très tôt, à l'adolescence ou chez l'adulte jeune (fig 12). Il faut tout faire pour éviter cette évolution en tentant de conserver les hanches en place, même chez un sujet qui ne marche pas.

Le traitement est pratiquement toujours chirurgical [31].

La rééducation, les postures et la verticalisation, préalables indispensables, ne suffisent pas souvent à enrayer l'évolution défavorable.

Le but du traitement chirurgical est alors d'obtenir, en fin de croissance, des hanches centrées et stables :

- au début, la chirurgie neurologique (neurectomie de la branche antérieure de l'obturateur) ou musculotendineuse (allongement des adducteurs) sont des moyens pour stopper la migration de la tête fémorale ;
- si l'excentration devient trop importante (indice de Reimers [48] supérieur à 30 %), l'indication d'une ostéotomie de varisation et/ou de dérotation est souvent nécessaire ; il faut souvent associer un traitement de la dysplasie cotyloïdienne par une ostéotomie du bassin [36], ostéotomie innominée ou de Dega [7] chez l'enfant jeune, Chiari [37] ou butée en fin de croissance ; la triple ostéotomie pelvienne a peu d'indications chez l'IMOC car elle risque de trop découvrir en arrière [50].

Au total, sans tomber dans l'excès chirurgical, il faut savoir opérer à temps, avant que les déformations fémorales ou cotyloïdiennes ne soient trop importantes, pour éviter :

- les douleurs articulaires à long terme ;
- la majoration du déséquilibre rachidien très souvent associé.

Genoux

Le flexum des genoux est très fréquent en raison de la prédominance des ischiojambiers. Cette déformation n'est pas gênante tant que le sujet est au fauteuil roulant mais, en position couchée, la flexion fixée des deux genoux entraîne un positionnement des membres en « coup de vent » vers la droite ou vers la gauche. Cette attitude majore l'asymétrie du bassin et provoque, à plus ou moins long terme, une subluxation, puis une luxation de hanche du côté opposé à la déviation. Il faut donc essayer d'éviter l'apparition de ce flexum des genoux par la rééducation et les moyens orthopédiques d'abord, puis par l'allongement des ischiojambiers si nécessaire, pour ne pas avoir à pratiquer ultérieurement une chirurgie plus lourde de la hanche.

Outre cet aspect préventif, le bon alignement des membres inférieurs reste utile chez le grabataire s'il existe des possibilités d'appui des pieds lors des transferts.

Pieds

Les pieds sont souvent déformés dans cette forme grave de l'IMOC, mais leur non-utilisation incite à l'abstention chirurgicale. Le but essentiel du traitement est de contrôler orthopédiquement les déformations pendant la croissance pour éviter qu'elles ne gênent la verticalisation et les appuis transferts.

Haut de page

CONCLUSION

Il existe d'autres causes de paralysie des membres inférieurs (paraplégies traumatiques, amyotrophie spinale infantile, paralysie isolée du sciatique poplité externe...) qui n'ont pu être évoquées ici. Mais les trois principales étiologies que sont la poliomyélite (paralysie motrice pure), la myéloméningocèle (paraplégie motrice et sensitive), et l'IMOC (paralysie d'origine centrale) résument bien l'ensemble des problèmes posés :

- ***le diagnostic clinique doit prendre en compte à la fois les données de l'examen clinique et de la neurologie ;***
- ***l'analyse segmentaire ne peut se suffire à elle-même mais doit être impérativement intégrée dans l'étude globale du membre inférieur et celle du sujet examiné ;***
- ***le traitement ne doit avoir que des objectifs fonctionnels, la prudence chirurgicale étant de règle pour éviter des complications iatrogènes aux conséquences dramatiques (fig 13).***

Références

[1] Bollini G. Dysraphisme spinal fermé. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT. n° 34.* Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 : 11-34

[2] Botteri G. Les paralysies du membre inférieur. In : Mezzari A ed. La poliomyélite. Diagnostic et traitement des séquelles. Paris : Maloine, 1965 : 451-456

[3] Cahuzac M, Olle R, Touchard A, Cahuzac JP Les fractures de fatigue chez l'infirme moteur d'origine cérébrale. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 : 87-90

[4] Caroll N. Le conditionnement orthopédique du spina bifida. In : Dimeglio A, Auriach A, Simon L eds. L'enfant paralysé. Paris : Masson, 1985 : 58-64

[5] Cavardin TH, Pichencourt M, Lacert P Genoux fléchis et flexum du genou chez l'infirme moteur cérébral. à propos de 8 observations. *Ann Med Phys* 1983 ; 25 : 749-756

[6] Chandler FM Retablishment of normal leverage of the patella in knee flexion deformity in spastic paralysis. *Surg Gynecol Obstet* 1933 ; 57 : 523-527

[7] Dega V Osteotomia trans-iliakalna w leczeniu wrodzonej dysplasia biodra. *Chir Narz Ruchu Orthop Polska* 1974 ; 39 : 601-613

[8] Dias LS, Jasty MJ, Collins P Rotational deformities of the lower limbs in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg* 1984 ; 66A : 215-223

[9] Drennan JC. Poliomyelitis. In : Lowell W, Winter RB eds. Pediatrics orthopedics. Philadelphia : JB Lippincott, 1986 : 283-317

[10] Dubousset J. Scolioses paralytiques et bassin oblique. In : Dimeglio A, Auriach A, Simon L eds. L'enfant paralysé. Paris : Masson, 1985 : 90-97

[11] Eggers GWN, Evans Burke Surgery in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45A : 1275-1304

[12] Etnyre B, Chambers CS, Scarborough NH, Cain TE Preoperative and post-operative assessment of surgical intervention for equinus gait in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 24-31

[13] Fraser RK, Menelaus MB The management of tibial torsion in patients with spina bifida. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75B : 495-497

[14] Gage JR. Gait analysis In : CP in clinics in developmental medecine. London : McKeith Press Ed, 1991 : n°121

[15] Gage JR The role of gait analysis in the treatment of cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1994 ; 14 : 701-702

[16] Grice DS An extra-articular arthrodesis of the sub-astragalar joint for correction of paralytic feet in children. *J Bone Joint Surg* 1952 ; 34A : 927-940

[17] Guillaumat M. Le genou neurologique. Présentation des problèmes In : Mallet JF, Lechevallier J eds. Chirurgie et orthopédie du genou de l'enfant. *Monographie du GEOP.* Montpellier : Sauramps Medical, 1993 : 139-150

[18] Guillaumat M. Le genou neurologique et la marche. In : Mallet JF, Lechevallier J eds. Chirurgie et orthopédie du genou de l'enfant. *Monographie du GEOP.* Montpellier : Sauramps Medical, 1993 : 151-163

[19] Holstein A Hallux valgus : an aquired deformity of the foot in cerebral palsy. *Foot Ankle* 1980 ; 1 : 33-38

[20] Hyon-Jomier M, Lachenal B, Bont B Soutien postural et schème de Little. *Motric Cereb* 1982 ; 3 : 108-123

[21] Judet R, Judet J, Lagrange J Une technique de libération de l'appareil extenseur dans les raideurs du genou. *Mem Acad Chir* 1956 ; 82 : 944-947

[22] Lebarbier P. La croissance du muscle. In : Lebarbier P, Cahuzac JP eds. L'infirmité motrice d'origine cérébrale. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°36.* Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 : 9-17

[23] Lebarbier P Fractures pathologiques en cas de pathologie neurologique ou neuro-musculaire. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 (suppl 1) : 201-204

[24] Lebarbier P. Le pied de l'infirme moteur d'origine cérébrale. Problèmes diagnostiques et principes thérapeutiques. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°55.* Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 159-168

[25] Lebarbier P, Cahuzac JP. L'opération d'Eggers modifiée. In : Dimeglio A ed. Le genou tumoral, le genou neurologique. Paris : Masson, 1989 : 270-273

[26] Lebarbier P, Cahuzac JP, Clement JL, Sales de Gauzy J. Stratégies et techniques chirurgicales chez l'IMOC. In : Rogez JM, Laumonier P eds. Stratégies et techniques chirurgicales en orthopédie pédiatrique. Montpellier : Sauramps Medical, 1992 : 493-504

[27] Lebarbier P, Clement JL, Sales de Gauzy J, Cahuzac JP. Le genou du spastique. In : Mallet JF, Lechevallier J eds. Chirurgie et orthopédie du genou de l'enfant. *Monographie du GEOP.* Montpellier : Sauramps Medical, 1993 : 187-194

[28] Lebarbier P, Saves MJ, Cahuzac JP, Clément JL Résultats des neurectomies des jumeaux dans le traitement du pied spastique de l'IMOC. *Ann Readapt Med Phys* 1989 ; 32 : 365-374

[29] Menelaus MB. The orthopaedic management of spina bifida cystica. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1980

[30] Mezzari A. La poliomyélite. Diagnostic et traitement des séquelles. Paris : Maloine,. 1965

[31] Mubarak SJ, Valencia FG, Wenger DR One stage correction of the spastic dislocated hip. Use of periacetabular acetabuloplasty to improve coverage. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 1347-1357

[32] Mustard WT Iliopsoas transfer for weakness of the hip abductors. A preliminary report. *J Bone Joint Surg* 1952 ; 34A : 647-650

[33] Normand X, Dubousset J Remise en tension de l'appareil extenseur du genou dans la démarche en triple flexion de l'enfant infirme moteur cérébral. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 : 301-310

[34] Onimus M. Le genou poliomyélitique. In : Mallet JF, Lechevallier J eds. Chirurgie et orthopédie du genou de l'enfant. *Monographie du GEOP.* Montpellier : Sauramps Medical, 1993 : 165-173

[35] Onimus M, Mandaba JL Les possibilités de verticalisation et de la marche chez l'enfant dans les séquelles de poliomyélite en milieu africain. *Int Orthop* 1992 ; 16 : 196-201

[36] Onimus M, Manzone P, Cahuzac JP, Laurrin JM, Lebarbier P Le traitement chirurgical des luxations et subluxations de hanche chez l'IMC par ostéotomie fémorale et pelvienne. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 : 74-81

[37] Osterkampf J, Caillouette JT, Hoffer MM Chiari osteotomy in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1988 ; 8 : 274-277

[38] Parsch K. Le genou du spina bifida. In : Dimeglio A, Simon L, Hérisson CH eds. Le genou de l'enfant et de l'adolescent. Paris : Masson, 1987 : 224-229

[39] Parsch K, Rossak K, Goessens H La luxation de hanche chez les myéloméningocèles mérite-t-elle un traitement particulier ? A propos de 30 transplantations du psoas selon la technique de Sharrad. *Rev Chir Orthop* 1970 ; 56 : 683-696

[40] Penneçot GF, Guingand O, Pouliquen JC, Rigault P Genoux fléchis et genu flexum de l'infirme moteur cérébral. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 468

[41] Perry J, Antonelli D, Ford W Analysis of the knee joint forces during flexed knee stance. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57A : 961-967

[42] Perry J, Hoffer M Pre-operative and post-operative dynamic electromyography as an aid in a planing tendon transfers in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1977 ; 59A : 531-537

[43] Plas F, Viel E, Blanc Y. La marche humaine. Paris : Masson, 1983

[44] Pouliquen JC, Lacert P. étude synthétique, les objectifs et les programmes thérapeutiques. In : Lebarbier P, Cahuzac JP eds. L'infirmité motrice d'origine cérébrale. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°36.* Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 : 127-137

[45] Pouliquen JC, Lacert P, Durand Y, Verneret C, Picard A, Parmain C Le genu flexum spastique. Résultats du traitement chirurgical. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 430-437

[46] Pous JG, Cahuzac JP. Physiopathologie des déformations orthopédiques chez l'IMOC. In : Lebarbier P, Cahuzac JP eds. L'infirmité motrice d'origine cérébrale. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°36.* Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 : 19-21

[47] Rattey TE, Leahey L, Hyndman J, Brown DC, Gross M Recurrence after Achilles tendon lenghtening in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 184-187

[48] Reimers J The stability of the hip in children. A radiological study of the results of the muscle

surgery in cerebral palsy. *Acta Orthop Scand [suppl]* 1980 ; 184 : 1-100

[49] Rosenthal RK The use of orthotics in foot and ankle problems in cerebral palsy. *Foot Ankle* 1984 ; 4 : 195-200

[50] Sales de Gauzy J. Indications des ostéotomies pelviennes chez l'enfant. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT.* Paris : Expansion Scientifique Française, 1997 : 71-90

[51] Seringe R, Carlioz H. La hanche de l'IMOC. In : Lebarbier P, Cahuzac JP eds. L'infirmité motrice d'origine cérébrale. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°36.* Paris : Expansion Scientifique Française, 1989 : 49-58

[52] Seringe R, Daher Y, Queneau P. Le genou du spina. In : Dimeglio A, Auriach A, Simon L eds. L'enfant paralysé. Paris : Masson, 1985 : 70-73

[53] Sharrard WJ Posterior iliopsoas transplantation in the treatment of paralytic dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg* 1964 ; 46B : 426-444

[54] Sharrard WJ The segmental innervation of the lower limb muscles in man. *Ann R Coll Surg Engl* 1964 ; 35 : 106-122

[55] Sharrard WJ, Bernstein S Equinus deformity in cerebral palsy. A comparison between elongation of tendon calcaneus and gastrocnemius recession. *J Bone Joint Surg* 1972 ; 54B : 272-276

[56] Sharrard WJ, Grosfield I The management of deformity and paralysis of the foot in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg* 1968 ; 50B : 456

[57] Tachdjian MO. Poliomyelitis in pediatric orthopedics. Philadelphia : WB Saunders, 1972 : 944-1036

[58] Taussig G, Auffaure P, Pilliard D La chirurgie tendineuse du pied varus équin de l'enfant et de l'adolescent infirme moteur d'origine cérébrale. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 128-136

[59] Taussig G, Pilliard D L'opération de Grice chez l'enfant infirme moteur d'origine cérébrale. Résultats à long terme. *Motric Cereb* 1983 ; 4 : 101-116

[60] Taussig G, Pilliard D La double arthrodèse de l'infirme moteur d'origine cérébrale. *Ann Méd Phys* 1985 ; 28 : 295-309

[61] Tenuta J, Sheton YA, Miller F Long-term follow-up of triple arthrodesis in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 713-716

[62] Trucelli D, Lespargot A, Tardieu G Variation of the long-term results of elongation of tendo-Achilles in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61B : 466-469

[63] Zeller R, Castanedo A, Seringe R Résultats du traitement conservateur dans le pied équin spastique. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 (suppl II) : 169

[64] Ziv I, Blackburn N, Rang M, Koreska J Muscle growth in normal and spastic mice. *Dev Med Child Neurol* 1984 ; 26 : 94-99

Fig 1 :

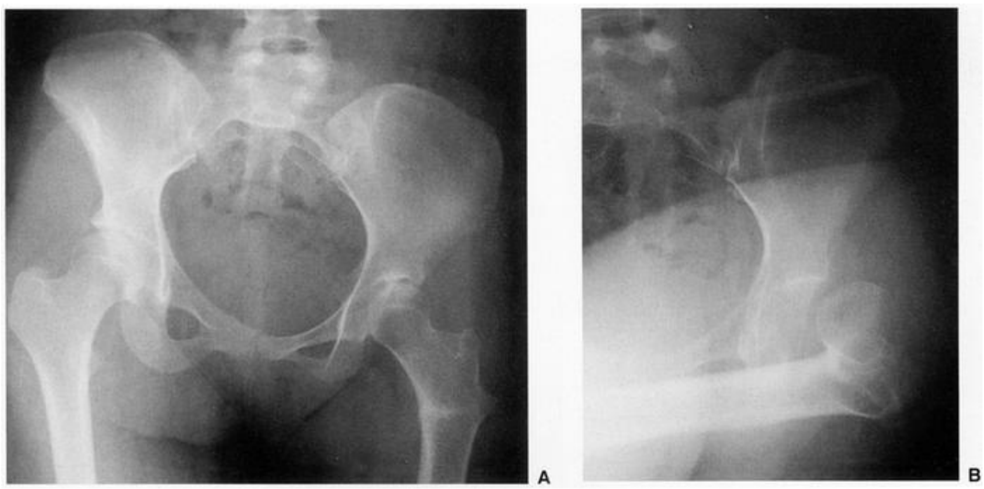

Fig 1 :

Une hanche poliomyélitique peut paraître centrée (A) et se luxer en flexion-adduction (B).

Fig 2 :

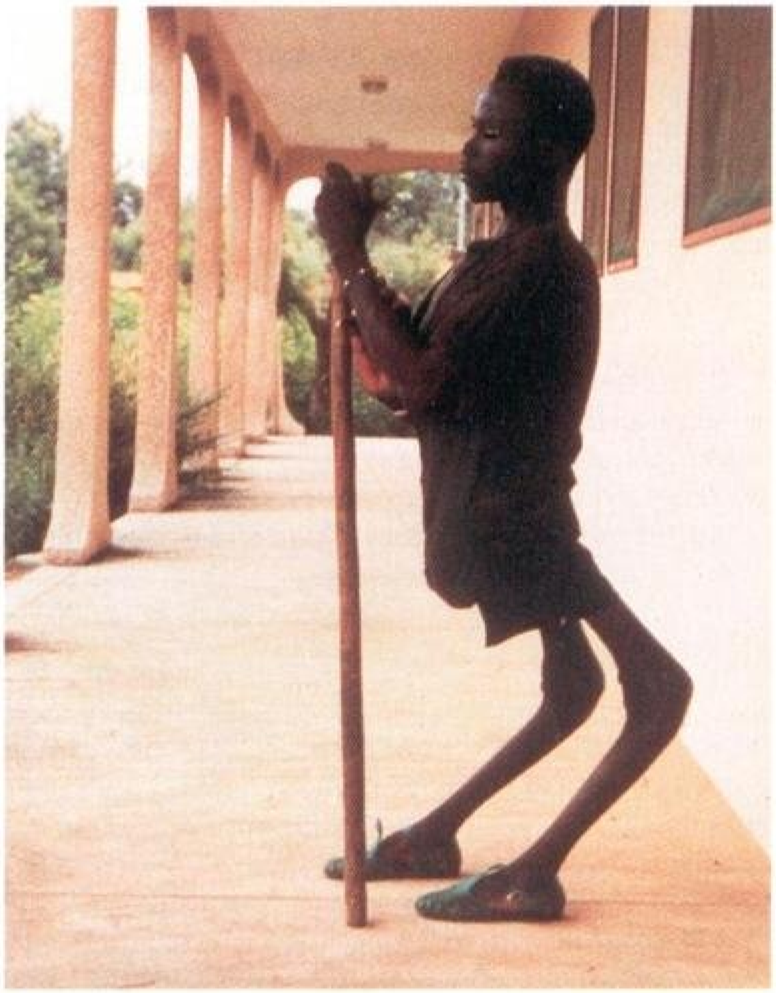

Fig 2 :

Un genu recurvatum important peut devenir invalidant.

Fig 3 :

Fig 3 :

Pied plat valgus poliomyélitique.

Fig 4 :

Fig 4 :

L'allongement peut devenir nécessaire si la différence de longueur des membres est importante.

Fig 5 :

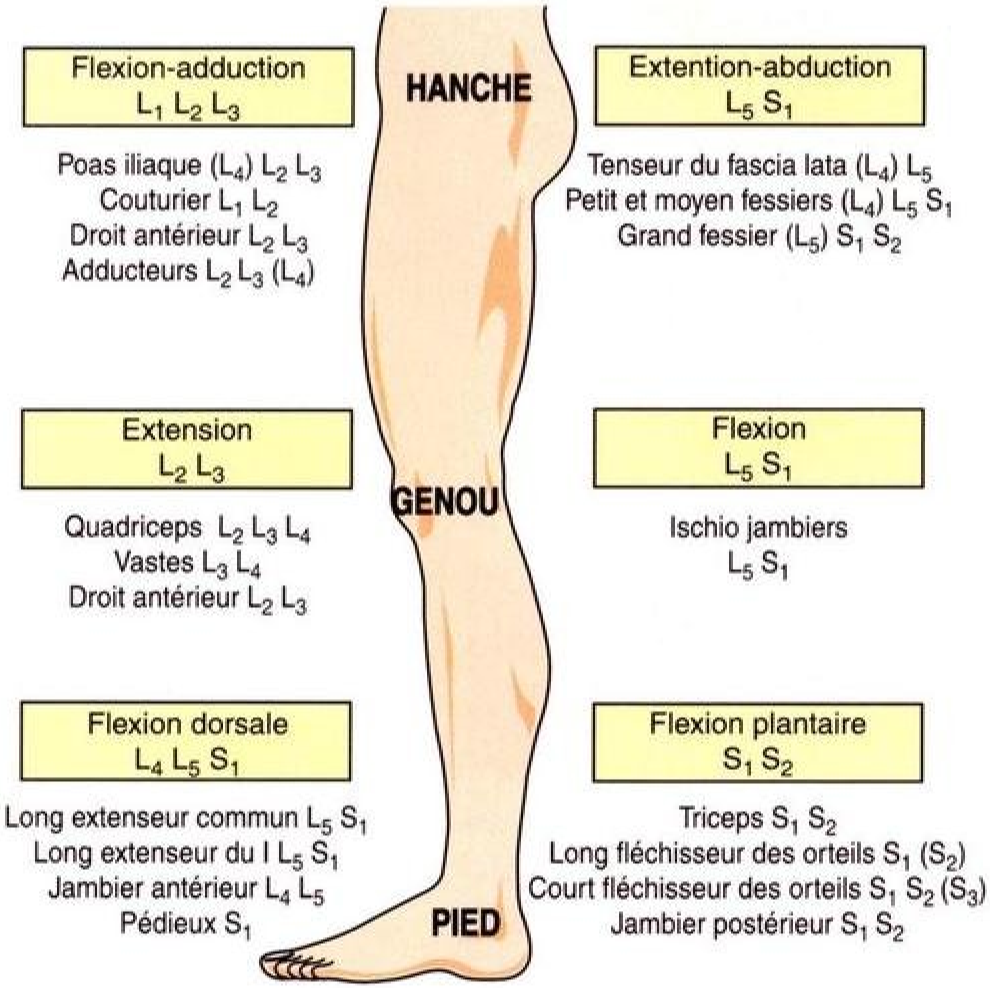

Fig 5 :

Tableau métamérique du membre inférieur (selon Sharrard).

Fig 6 :

Fig 6 :

Quand le quadriceps faiblit, les aides de marche deviennent utiles.

Fig 7 :

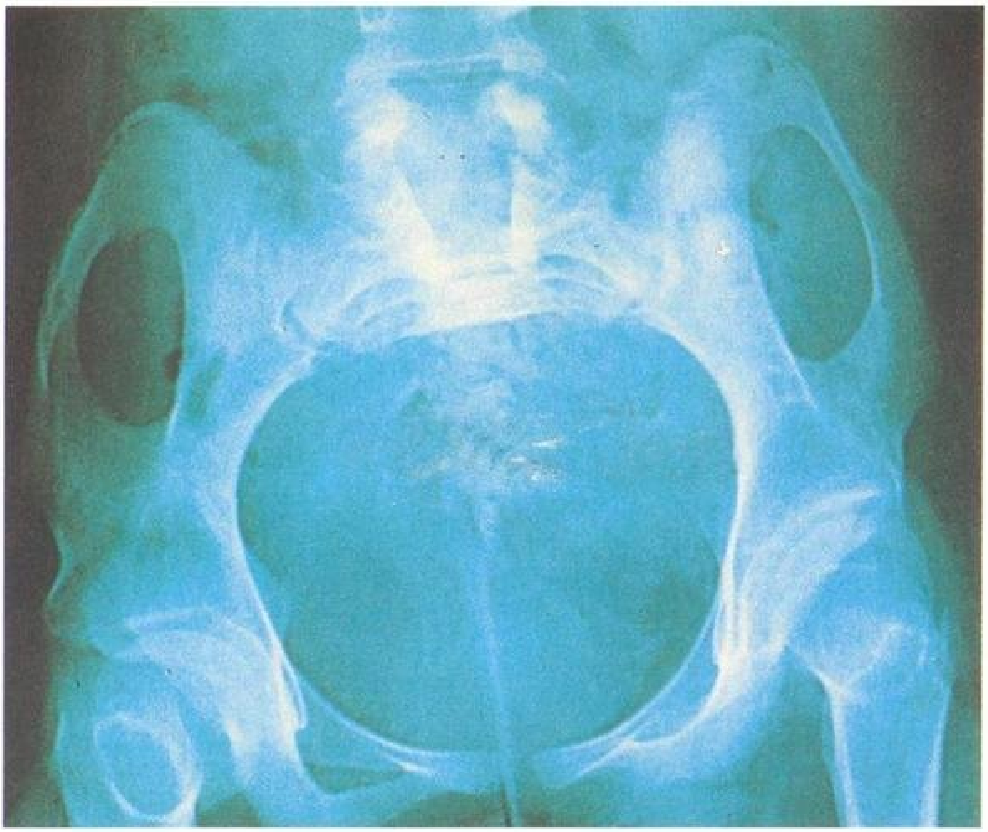

Fig 7 :

Le transfert du psoas joue un rôle stabilisateur pour la hanche.

Fig 8 :

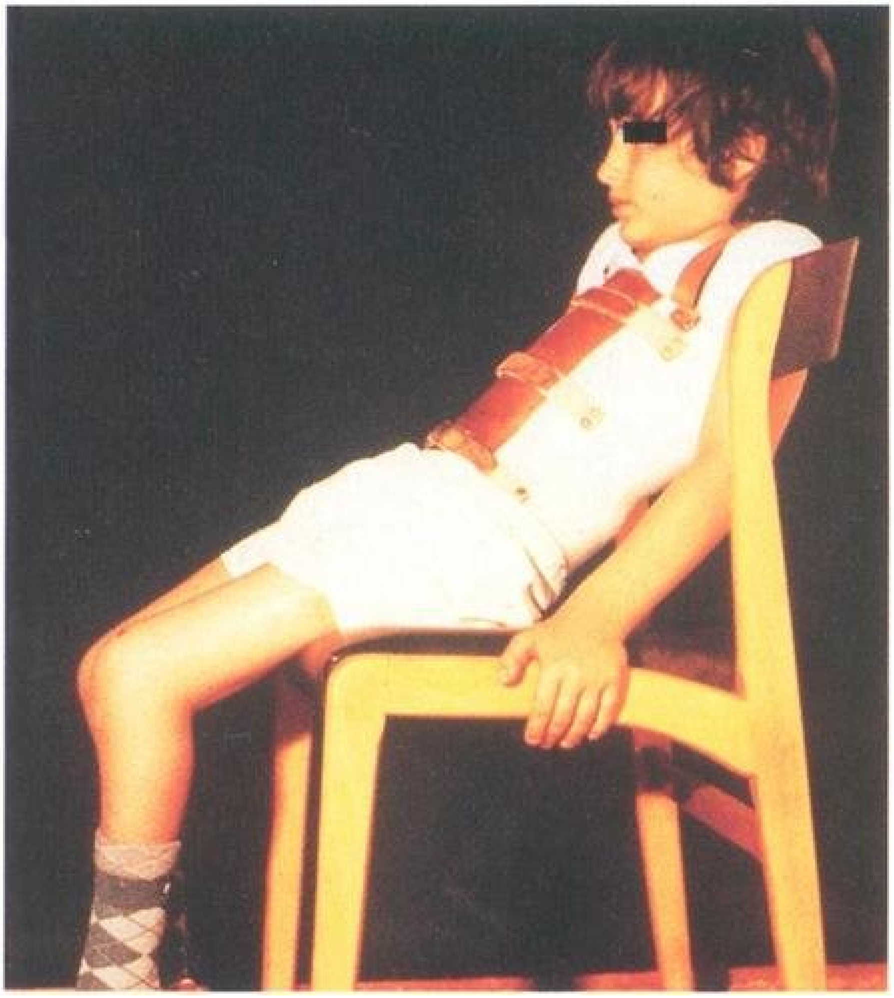

Fig 8 :

La raideur de hanche est redoutable sur le plan fonctionnel.

Fig 9 :

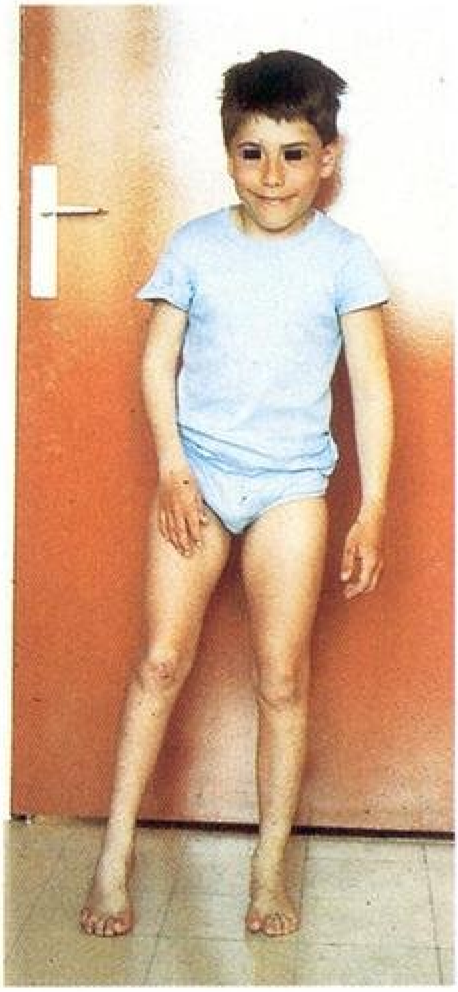

Fig 9 :

Hémiplégie cérébrale infantile droite.

Fig 10 :

Fig 10 :

L'équilibre du diplégique rend difficile l'analyse clinique et incite à la prudence chirurgicale.

Fig 11 :

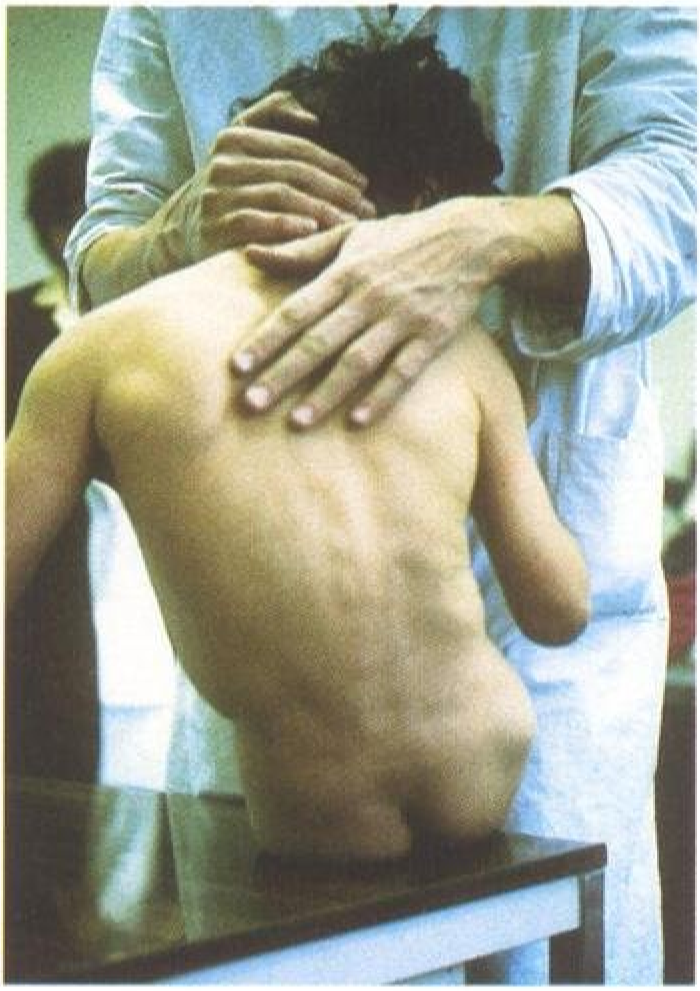

Fig 11 :

La luxation de la hanche spastique et le bassin oblique de cause mixte entraînent des troubles d'appui en position assise.

Fig 12 :

Fig 12 :

La hanche luxée spastique devient douloureuse chez l'adulte jeune.

Fig 13 :

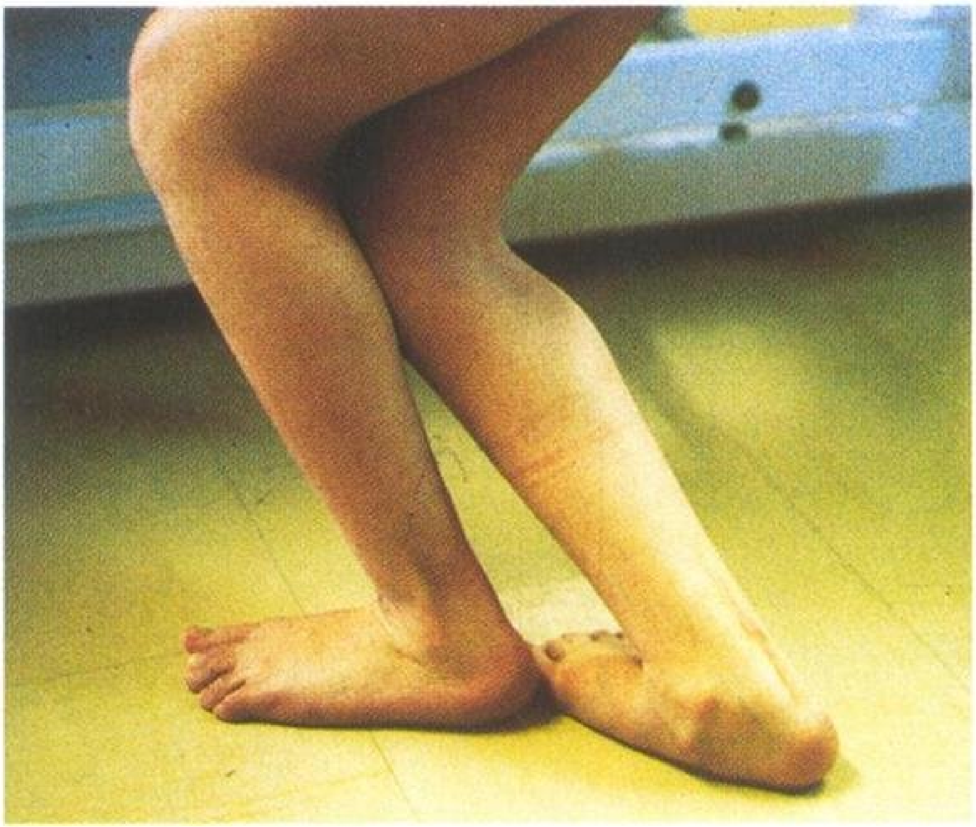

Fig 13 :

Un simple allongement du tendon d'Achille peut créer un pied talus qui interdit de façon définitive la marche.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-320-A-10

Ostéochondrite primitive de hanche

J Sales De Gauzy
P Darodes
J Cahuzac

Résumé. *– L'ostéochondrite primitive de hanche (OPH) ou maladie de Legg-Perthes-Calvé est une nécrose ischémique de l'épiphyse fémorale supérieure. Elle survient préférentiellement chez le garçon, entre 4 et 8 ans. L'origine de la nécrose est inconnue. Des facteurs génétique, d'environnement, de terrain, mécanique et des troubles de l'hémostase ont été incriminés sans pouvoir être démontrés.*

L'évolution de l'OPH doit être séparée en deux grandes périodes.

La période de croissance. Elle correspond aux phases radiographiques classiques de densification, fragmentation et reconstruction, auxquelles il faut ajouter la phase de remodelage qui se poursuit jusqu'à la fin de la croissance. Cette période est caractérisée, sur le plan histologique, par des phénomènes de détersion des zones nécrosées, associés à une réparation osseuse. Au plan macroscopique, il existe une coxa magna qui est maximale au stade de fragmentation. La reconstruction osseuse aboutit à une tête de sphéricité normale ou, au contraire, à une tête fémorale irrégulière ou aplatie (coxa plana). Parallèlement, le cotyle se modifie et peut s'adapter aux déformations de la tête fémorale.

La période adulte est celle du retentissement clinique des déformations de la tête fémorale. L'arthrose est fréquente dans les têtes fémorales irrégulières, elle est cependant très longtemps bien supportée s'il existe une bonne congruence entre la tête fémorale et le cotyle. En revanche, en cas d'incongruence, l'arthrose est précoce et mal tolérée. Les progrès les plus marquants de ces dernières années se sont fait sur l'imagerie. La radiographie reste l'examen de base, la classification de Herring, plus simple et surtout plus reproductible que la classification de Catterall, est de plus en plus utilisée. La scintigraphie a un intérêt diagnostique, mais également pronostique grâce à l'utilisation de collimateurs pinhole *permettant de différencier deux types de revascularisation (par recanalisation ou par néovascularisation). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) présente un intérêt diagnostique mais surtout pronostique en permettant d'analyser la forme et la couverture de la tête fémorale cartilagineuse et en détectant des lésions du cartilage de croissance. L'arthrographie reste un examen très utilisé pour l'analyse de la congruence tête-cotyle ; elle permet surtout une analyse dynamique de la hanche. Ces procédés d'imagerie ont permis d'améliorer les critères pronostiques de la maladie. La raideur de hanche, l'âge de l'enfant, l'étendue de la nécrose, l'aspect du pilier externe, les anomalies du cartilage de croissance et l'excentration de la tête fémorale sont les facteurs pronostiques déterminants.*

Les traitements se sont modifiés. Beaucoup de cas ne nécessitent qu'une simple surveillance. Quand un traitement est nécessaire, la traction visant à redonner une hanche souple est un élément primordial. En revanche, les traitements orthopédiques au long cours semblent donner de moins bons résultats que le traitement chirurgical par ostéotomie fémorale ou ostéotomie pelvienne.

Introduction

L'OPH ou maladie de Legg-Perthes-Calvé (LPC) est une nécrose avasculaire de l'épiphyse fémorale supérieure.

Elle fut décrite en 1910, presque simultanément par Legg à Boston, Perthes en Allemagne et Calvé en France, comme une affection non tuberculeuse de la hanche. À cette époque, Waldenström la décrivit également, mais il l'attribua à une atteinte tuberculeuse.

En 1921, Phemister démontra qu'il s'agissait d'une nécrose osseuse.

En 1922, Waldenström décrivit l'évolution radiographique de l'OPH en ses différents stades caractéristiques de condensation, fragmentation et reconstruction.

Jérôme Sales De Gauzy : Praticien hospitalier, chirurgien des hôpitaux de Toulouse.
Philippe Darodes : Praticien hospitalier, chirurgien des hôpitaux de Toulouse.
Jean-Philippe Cahuzac : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Unité d'orthopédie pédiatrique, hôpital des Enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne 31026 Toulouse cedex 3, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Sales De Gauzy J, Darodes P et Cahuzac J. Ostéochondrite primitive de hanche. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-320-A-10, 1999, 13 p.

Épidémiologie - Étiologie

L'OPH fait suite à plusieurs épisodes ischémiques de la tête fémorale, responsables d'infarctus itératifs. Mais la cause de ces épisodes ischémiques reste encore inconnue. Les données épidémiologiques anciennes ou récentes sont bien souvent contradictoires et ne permettent pas de dégager d'étiologie précise.

– La fréquence est difficile à estimer. L'incidence serait de 1 pour 1 000 à 1 pour 3 000.

– Sexe : le garçon est beaucoup plus fréquemment atteint que la fille (quatre garçons pour une fille).

– Côté : dans 88 % des cas, l'atteinte est unilatérale. Les côtés droit et gauche sont atteints avec la même fréquence.

– Âge : l'âge moyen de survenue se situe entre 4 et 8 ans (60 à 80 % des cas).

– Facteur racial : l'incidence de l'OPH varie selon la race. Elle est plus fréquente chez les Japonais, les Esquimaux et en Europe centrale. Elle est beaucoup plus rare chez les Noirs (rapport de 1 à 20). La découverte d'une OPH chez le Noir doit faire rechercher une hémoglobinopathie.

– Facteur génétique : les cas de jumeaux homozygotes présentant tous les deux une OPH sont très rares. Il existerait cependant un terrain familial prédisposant, témoignant d'une hérédité multifactorielle, avec un risque d'atteinte dans la fratrie ou la descendance de 2,6 %.

– Facteurs d'environnement et socioéconomiques : une augmentation de fréquence a été signalée dans les milieux socioéconomiques défavorisés, ainsi qu'en fonction de l'habitat (population urbaine en Angleterre ; population rurale en Inde).

– Facteur de terrain : l'OPH se développerait sur un terrain prédisposé (chondropathie latente ?). Dans les OPH unilatérales, on retrouve des anomalies radiologiques (irrégularités, aplatissement) de la hanche controlatérale dans 50 % des cas, alors que de telles anomalies ne sont notées que dans 6 à 10 % des cas dans les groupes témoins. Des anomalies de la hanche controlatérale ont également été retrouvées par des études histologiques et échographiques. D'autre part, le risque d'atteinte serait augmenté chez les enfants ayant un rang élevé dans la fratrie (troisième et au-delà) ou des parents âgés.

– Maturation osseuse : le retard d'âge osseux est fréquent chez les enfants présentant une OPH. Il est en moyenne de 1 à 2 ans. Il est plus important chez le garçon que chez la fille. Il est plus marqué au poignet qu'au bassin. Le retard d'âge osseux évolue parallèlement à l'âge civil. Mais parfois, l'âge osseux peut marquer un arrêt qui peut durer jusqu'à 3 ans (*skeletal standstill*). Le retard d'âge osseux peut également se retrouver dans la fratrie.

– Facteur anthropométrique : la taille des enfants est diminuée par rapport à une population témoin. Cependant, elle peut être considérée comme normale si l'on prend en compte l'âge osseux. Pendant la croissance, un rattrapage de la taille est possible. L'enfant termine sa croissance sans séquelle staturale. Ces données ont été récemment mises en cause par Eckerwall et al dans une étude longitudinale réalisée chez 110 enfants [6]. Pour ces auteurs, la diminution de taille existe dès la naissance et ne se compense jamais. En fin de croissance, les garçons se situent à 0,7 déviation standard (DS) et les filles à 0,4 DS. Pour Lahdes-Vasama et al, des troubles de croissance différents peuvent s'observer, avec une accélération de la vitesse de croissance ou, au contraire, une diminution avant la maladie [17]. Enfin, une asymétrie de croissance peut également se retrouver. Elle prédomine aux extrémités, avec notamment une diminution de taille (millimétrique) au niveau des pieds.

– Hormones de croissance : des modifications du taux de facteurs de croissance ont été notées (*insulin-like grouth factor* [IGF-I, IGFBP-3]), mais là encore, les résultats sont discordants.

– Anomalies associées : l'association à d'autres ostéochondrites serait plus fréquente (un quart des cas), de même que la présence de malformations congénitales, notamment de l'appareil génito-urinaire.

– Facteur vasculaire : il a fait l'objet de nombreuses recherches. Certains travaux ont mis en évidence une occlusion artérielle, notamment de l'artère circonflexe postérieure. Une hypertension veineuse gênant le drainage veineux a également été évoquée. Mais l'origine exacte du trouble vasculaire reste inconnue. Les travaux les plus récents s'orientent vers de possibles troubles de l'hémostase. Glueck et al font état de troubles de la coagulation dans 75 % des cas. Ils ont observé essentiellement une résistance à la protéine C activée (responsable de la thrombophilie) [8]. Ils ont retrouvé également des troubles de l'hémostase chez les parents des premier ou deuxième degrés. Mais ces résultats n'ont pas été confirmés par d'autres équipes. Pour Kealy et Cosgrove, l'hypofibrinolyse (par diminution de la lipoprotéine-α, ou du temps d'activation partiel de la thromboplastine) serait plus fréquente que la thrombophilie chez les enfants présentant une OPH [14].

– Facteur mécanique : la prédominance masculine, la turbulence des enfants présentant une OPH et les antécédents d'activité excessive avant le début de la maladie, peuvent faire évoquer le rôle de microtraumatismes.

Anatomie pathologique

Modifications histologiques

Phases évolutives histologiques

Jonsater a réalisé des biopsies à différentes périodes de l'OPH [12]. Il a observé une évolution histologique en trois stades :
– le stade initial correspond au stade de nécrose avasculaire. La nécrose peut être plus ou moins étendue. Dès ce stade initial, il y a des phénomènes de revascularisation, associés à des phénomènes de nécrose itérative ;
– le stade intermédiaire se caractérise par un effort de réparation avec prolifération de tissu conjonctif richement vascularisé. On note des foyers de résorption osseuse puis l'apparition d'os nouveau et immature, enfin, une reprise de l'ossification enchondrale ;
– le stade tardif correspond à la réparation par du tissu osseux spongieux normal.

Désordres architecturaux

Catterall et al ont fait une étude histologique sur six têtes fémorales provenant de nécropsies et également sur cinq biopsies réalisées in vivo [3]. Ils ont montré que les lésions observées dépendaient de l'étendue de la nécrose, du stade de la maladie, et également de la localisation de la biopsie dans la tête fémorale. On note ainsi dans la partie supérieure de l'épiphyse un aspect fragmenté des travées, avec plusieurs lignes condensées faisant suspecter une répétition d'épisodes d'infarctus et de tentatives de revascularisation. Dans la zone jouxtant le cartilage de croissance, on peut noter une apposition d'os nouveau correspondant au phénomène de substitution osseuse progressive (*creeping substitution*).

L'os nécrosé est séparé de l'os nouveau par une interface de tissu fibrovasculaire contenant des ostéoclastes et des chondroblastes.

La partie superficielle du cartilage de croissance continue à se nourrir par la synoviale. Elle continue donc à se développer. En revanche, la partie profonde reste dépendante des vaisseaux épiphysaires et peut être affectée par le processus ischémique.

Enfin, il peut exister une désorganisation de la plaque de croissance caractérisée par des zones de cartilage dystrophique s'enfonçant dans la métaphyse. Cette désorganisation de la plaque de croissance est un élément de mauvais pronostic et est source de coxa vara et de mauvais remodelage.

Modifications histochimiques

Les propriétés histochimiques de la tête fémorale au cours de l'OPH sont différentes de celles d'un cartilage ou d'un fibrocartilage normal, avec des modifications des protéoglycanes, des glycoprotéines et du collagène.

Modifications macroscopiques

Coxa magna (fig 1)

L'augmentation de volume de la tête fémorale est constante dans l'OPH. Elle est bien visualisée sur les examens arthrographiques et IRM. Elle se fait sur la partie cartilagineuse de la tête fémorale (augmentation de la masse cartilagineuse et du cartilage articulaire). L'origine de la coxa magna n'est pas déterminée. Il pourrait s'agir d'une réponse à l'infarctus osseux ou d'un désordre de croissance plus général. L'évolution de la coxa magna a été étudiée en IRM [4] (fig 2). Elle débute tôt, elle est déjà présente au stade radiographique de densification. Elle augmente et atteint son maximum au stade de fragmentation. Puis, la coxa magna diminue au stade de reconstruction, sans cependant revenir à la normale. La tête fémorale reste augmentée de volume à la fin du stade de reconstruction.

Coxa plana

Au cours de l'OPH, jusqu'au stade de reconstruction, la tête fémorale présente une plasticité biologique, elle devient fragile et peut se déformer. L'importance de la déformation dépend de l'étendue de la nécrose et des rapports tête-cotyle. À la période de reconstruction, cela peut aboutir à une tête sphérique non déformée ou à une tête déformée allant de la perte de sphéricité jusqu'à l'aplatissement complet (coxa plana).

Adaptation du cotyle

L'OPH est une maladie en théorie isolée de la tête fémorale. Mais le cotyle présente des modifications secondaires à l'atteinte de la tête fémorale. Elles apparaissent tôt et évoluent parallèlement aux modifications de forme et de volume de la tête fémorale. L'adaptation du cotyle est surtout représentée par une augmentation de son volume, caractérisée par une augmentation de l'angle d'ouverture et une augmentation de longueur du toit du cotyle [1, 23].

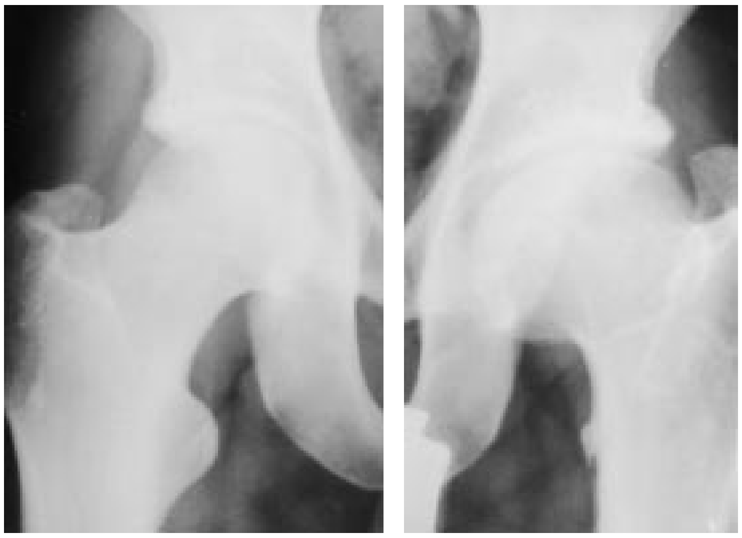

1 Aspect de coxa magna en fin de croissance (hanche gauche).

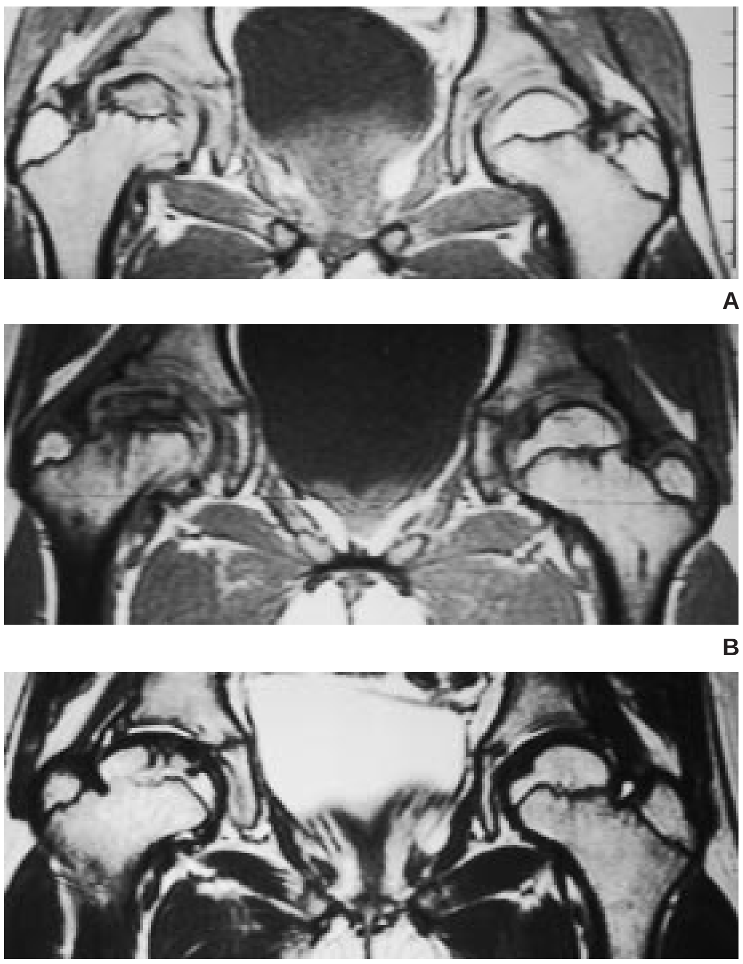

A

B

C

2 Évolution de la coxa magna en fonction du stade (hanche droite).
A. Stade de nécrose. La coxa magna est présente mais modérée.
B. Stade de fragmentation. La coxa magna atteint son maximum.
C. Stade de reconstruction. La coxa magna diminue, cependant le volume de la tête fémorale reste augmenté par rapport au côté controlatéral.

Cette adaptation est cependant limitée et semble liée à la conservation d'un bon pilier externe [4]. Elle est insuffisante dans les cas graves, pour éviter l'excentration puis la déformation de la tête fémorale.

Troubles de croissance

Le cartilage de croissance peut être atteint au cours de l'OPH et présenter des ponts d'épiphysiodèse localisés entraînant une coxa vara et une déformation de la tête fémorale (fig 3). L'atteinte du cartilage de croissance est un facteur de mauvais pronostic.

Histoire naturelle

Schématiquement, on peut séparer l'OPH en deux grandes périodes :

3 Aspect de coxa vara résiduelle.

– la période de croissance est celle des remaniements de la tête fémorale et de l'adaptation entre la tête fémorale et le cotyle ;

– l'âge adulte est la période des conséquences cliniques de cette maladie de l'enfance.

Période de croissance

Elle comporte plusieurs phases.

Phase préradiographique

Elle dure en moyenne 3 mois et correspond à l'agression initiale responsable de l'ischémie. C'est la vraie phase de nécrose osseuse.

Phase radiographique classique

Sa durée est variable, de 3 à 5 ans. En fonction de l'évolution radiographique, on distingue les stades de densification (appelé à tort stade de nécrose), de fragmentation et de reconstruction.

Cette période est caractérisée par des nécroses itératives, des efforts de réparation avec des foyers de résorption des zones nécrosées et le remplacement par un os dense, enfin, tardivement par la réapparition d'un tissu osseux spongieux normal. À la fin de cette période, la tête fémorale peut présenter une morphologie normale avec simplement une augmentation de volume (coxa magna) ou au contraire la tête fémorale peut être irrégulière ou aplatie (coxa plana).

Phase de remodelage (ou phase séquellaire)

Elle débute dès la fin du stade de reconstruction et s'étend jusqu'à la fin de la croissance. Elle est caractérisée par un remodelage de la tête fémorale et une « adaptation tête-cotyle ». Cette phase fait partie intégrante du cycle de la maladie, puisque la morphologie définitive de la tête fémorale n'est acquise qu'en fin de croissance. Les têtes fémorales déformées évoluent le plus souvent vers une amélioration, mais parfois aussi vers une dégradation.

Période adulte

La connaissance des résultats à très long terme de la maladie de LPC est indispensable afin d'orienter les indications thérapeutiques.

Critères d'évaluation

De multiples critères ont été proposés pour classer les hanches en fin de croissance et évaluer leur pronostic à l'âge adulte. Deux classifications méritent d'être retenues du fait de leur simplicité et de leur utilisation fréquente :

– la méthode de Mose évalue la sphéricité de la tête fémorale à l'aide de cercles concentriques séparés de 2 mm (cercles de Mose). On distingue trois types de têtes fémorales : normale, quand elle s'inscrit dans le même cercle ; régulière, quand elle s'inscrit entre deux cercles ; irrégulière au-delà ;

– la classification de Stulberg est basée sur la sphéricité de la tête fémorale et la congruence tête-cotyle. Stulberg distingue cinq groupes : groupe 1, la hanche est normale ; groupe 2, il existe une coxa magna, mais la tête fémorale reste sphérique ; groupe 3, la tête fémorale est irrégulière mais congruente ; groupe 4, la tête fémorale est aplatie, mais reste congruente ; groupe 5 : la tête fémorale est irrégulière et incongruente.

Résultats

La plupart des études dites à long terme font état de résultats avec 20 ou 30 ans de recul, c'est-à-dire à une période où d'éventuels signes cliniques d'arthrose peuvent ne pas s'être encore manifestés. De rares études seulement font état

des résultats avec au moins 40 ans de recul [18, 20, 29]. Des multiples études réalisées à l'âge adulte, de grandes lignes se dégagent :

– la tolérance clinique est souvent très bonne. Cinquante pour cent des patients récupèrent de leurs symptômes précoces et ont peu de handicap dans leur vie, 50 % peuvent présenter des douleurs vers 40 ou 50 ans, mais seuls les patients les plus atteints développeront un handicap précoce et permanent ;

– à court terme, c'est-à-dire au début de la vie adulte, le résultat est bon, en général, sur le plan clinique, quel que soit l'aspect radiographique (excepté quelques cas d'épiphyses très déformées entraînant un effet « came » ou des cas d'ostéochondrite dissécante). À moyen terme, l'incidence de l'arthrose clinique est souvent modérée. À partir de 60 ans, la situation clinique se dégrade, l'arthrose est quasiment constante pour les têtes fémorales irrégulières. Dans la série de Mose [20], à 65 ans, 100 % des têtes irrégulières sont arthrosiques ;

– il n'y a pas de parallélisme entre les signes radiographiques d'arthrose et les manifestations cliniques. Pour Lecuire, cela peut s'expliquer par deux éléments [18] : d'une part, il s'agit d'une arthrose par incongruence articulaire, c'est-à-dire sans hyperpression ; d'autre part, il s'agit en général d'une arthrose polaire interne, au moins au début, dont le pronostic est meilleur que les arthroses polaires supérieures ;

– c'est surtout la relation tête-cotyle (congruence ou incongruence) qui est le facteur essentiel dans la genèse de l'arthrose. Dans la série de Stulberg [29], les groupes 1 et 2 ne présentent pas d'arthrose. Les groupes 3 et 4 présentent une arthrose légère à modérée vers 40-50 ans. Le groupe 5 présente une arthrose avec handicap dès 30-40 ans. Ainsi, la tête fémorale peut être irrégulière, mais si elle siège dans un cotyle qui s'est adapté, l'arthrose n'apparaît que tardivement et reste longtemps bien tolérée. C'est le concept de l'incongruence-congruence défini par Lloyd-Roberts.

Examen clinique

L'OPH peut survenir entre l'âge de 2 et 12 ans avec un pic de fréquence entre 4 et 8 ans. Les signes cliniques sont très discrets. Les signes d'appel sont une boiterie d'apparition spontanée et une douleur au pli de l'aine. Plus rarement, il s'agit d'une douleur rapportée au genou. Ces symptômes sont d'allure mécanique, rythmés par le repos et la fatigue. Parfois, il n'y a aucun signe d'appel clinique, ni boiterie, ni douleur. Ce qui explique que le diagnostic d'OPH peut être retardé. Dans 75 % des cas, l'OPH est diagnostiquée aux stades de nécrose ou de fragmentation, dans 18 % des cas, au stade de reconstruction et dans 7 % des cas, en fin de croissance. L'examen clinique doit rechercher une limitation articulaire, elle est le plus souvent modérée et surtout présente dans les secteurs d'abduction et de rotation interne. La raideur articulaire est un élément majeur de mauvais pronostic. Elle peut être due à une contracture musculaire ou à la déformation de la tête fémorale. Parfois, on pourra retrouver une amyotrophie témoignant de l'ancienneté des troubles. Le reste de l'examen général est normal.

Imagerie

Radiographie

L'analyse radiographique doit se faire sur une radiographie du bassin de face et une radiographie de chaque hanche de profil.

Cycle radiographique (fig 4)

Au stade initial de la maladie, la radiographie est normale. Les premiers signes radiographiques sont discrets (fig 5) :

– arrêt de croissance du noyau épiphysaire ;

– aplatissement minime supéroexterne du noyau fémoral ;

– image en « coup d'ongle » (fig 6). Elle représente une ligne claire sous-corticale. Cette image est surtout visible de profil et correspond à la fracture sous-chondrale ;

– hétérogénéité du noyau épiphysaire ;

– bande claire métaphysaire ;

– élargissement de l'interligne articulaire.

Le stade de condensation (appelé à tort stade de nécrose) est caractérisé par une densification du noyau épiphysaire. Elle peut s'associer à une augmentation de l'interligne, un aplatissement épiphysaire ou une image en « coup d'ongle », témoin d'une fracture sous-chondrale.

Le stade de fragmentation est caractérisé par une fragmentation du noyau osseux. Il peut exister des remaniements de la métaphyse et de la plaque conjugale. Sur les radiographies, on observe des images associant os dense, os normal, et image claire. L'étendue des lésions est variable, elle peut être totale ou partielle.

Le stade de reconstruction s'étend de l'apparition des premiers signes de réossification, jusqu'à la reprise d'une texture normale de toute l'épiphyse. La réossification débute par la périphérie de l'épiphyse. Elle commence dans le secteur antéroexterne et se termine dans la zone antérieure.

Le stade de remodelage correspond à la phase d'adaptation entre la tête déformée et le cotyle.

Le stade des séquelles se juge en fin de croissance et permet d'apprécier la morphologie de la tête fémorale et les risques d'arthrose ultérieurs.

Classifications radiographiques

Elles ont pour but de déterminer la gravité de l'atteinte afin d'établir un pronostic permettant de guider les indications thérapeutiques. Trois classifications radiographiques sont actuellement utilisées.

Classification de Catterall [2]

Elle s'apprécie au stade de fragmentation. Catterall distingue quatre groupes en fonction de l'étendue de la nécrose et cinq signes de tête à risque.

• Groupes de Catterall (fig 7, 8)

– groupe I : il s'agit d'une lésion minime, localisée à la partie antérieure de la tête fémorale. Il n'y a pas de séquestre osseux ;

– groupe II : l'atteinte s'étend sur un peu plus de la moitié de la tête fémorale. De face, le séquestre a une allure ovalaire, entouré de part et d'autre part et par des fragments osseux vivants. Ces fragments osseux maintiennent la hauteur épiphysaire. De profil, le séquestre est séparé de la zone saine postérieure par une image claire dessinant un V caractéristique ;

– groupe III : il correspond à une atteinte de la majeure partie de l'épiphyse fémorale, seule une petite partie postérieure est respectée. De face, on note un aspect de tête dans la tête, le séquestre siège au niveau de la partie centrale. Il est collabé et entouré en dehors et en dedans de petits fragments osseux d'aspect radiographique normal. De profil, seule une petite partie postérieure de la tête est respectée. La séparation entre zone pathologique et zone saine est imprécise. Les signes métaphysaires sont pratiquement constants. Quand ils sont étendus, ils sont souvent associés à un élargissement du col fémoral ;

– groupe IV : il correspond à une atteinte totale du noyau épiphysaire. Sur la radiographie de face, le collapsus entraîne une image linéaire dense. L'aplatissement sévère de la tête fémorale se traduit par une diminution précoce de la distance entre cartilage de croissance et toit du cotyle. Les signes métaphysaires sont constants et étendus.

• Signes de tête à risque (fig 9)

Ils complètent la classification de Catterall. Ce sont :

– le signe de Gage. Il correspond à une image claire épiphysaire externe. Elle serait le témoin d'une atteinte étendue intéressant le mur latéral externe ;

– les calcifications externes. Elles sont situées à la partie externe du noyau épiphysaire près de la plaque conjugale ;

– la subluxation. Elle correspond à l'aplatissement de la tête fémorale et à un élargissement de l'interligne interne et un débord latéral de la tête ;

– les réactions métaphysaires. Elles sont la conséquence d'une atteinte du cartilage de croissance. On note une ostéoporose diffuse réalisant une image en « bande » sur toute la largeur de la métaphyse. Il existe parfois une image géodique située sur le versant métaphysaire du cartilage conjugal ;

– l'horizontalisation de la plaque conjugale. Elle est due à une limitation de mobilité articulaire et à la déformation de la tête fémorale responsable d'un effet « came ».

La classification de Catterall a été très utilisée pour établir le pronostic et guider les indications thérapeutiques. Cependant, sa reproductibilité est médiocre et il existe une grande variabilité interobservateur et intraobservateur, notamment pour différencier les groupes II et III. Elle continue néanmoins à être très utilisée et reste la classification de référence pour l'étude des résultats thérapeutiques.

Classification de Salter et Thompson [27]

Elle tient compte de l'étendue de la fracture sous-chondrale. Pour Salter et Thompson, il y a une correspondance entre l'étendue de la fracture sous-chondrale et l'étendue de la résorption ultérieure du noyau fémoral. Ils distinguent deux groupes :

– le groupe A : la fracture sous-chondrale est inférieure à la moitié de la tête fémorale ;

– le groupe B : la fracture sous-chondrale s'étend à plus de la moitié de la tête fémorale.

Cette classification permet un pronostic précoce, dès le stade de début de la maladie.

Mais on peut la critiquer dans la mesure où la fracture sous-chondrale est rarement visible. En effet, elle n'apparaîtrait que dans 30 % des cas. Par ailleurs, il existe souvent des difficultés de classement avec des étendues limites aux alentours de 50 % de la tête fémorale.

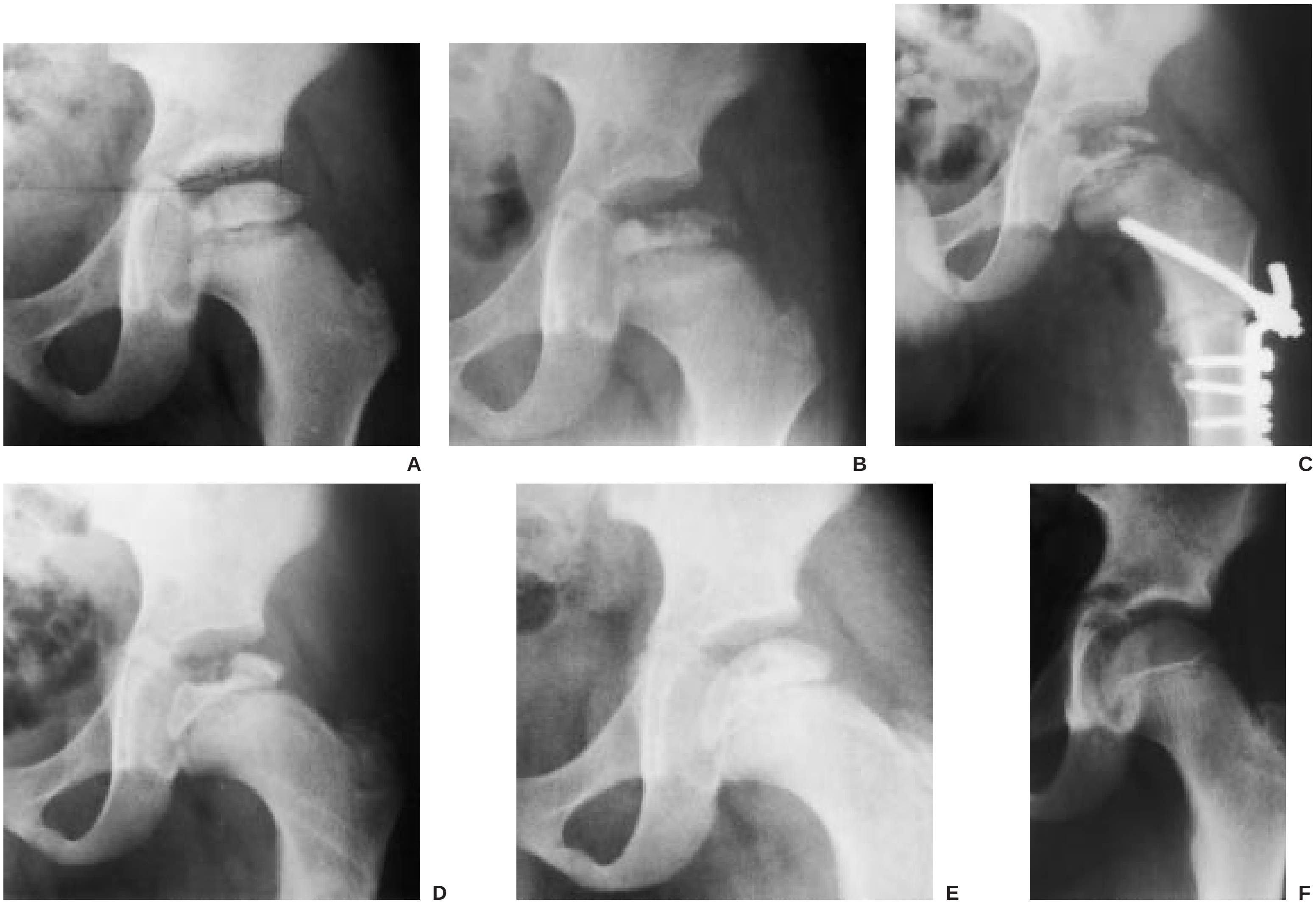

4 Cycle radiographique de l'ostéochondrite primitive de hanche.
A. Première radiographie.
B. j + 5 mois.
C. j + 10 mois.
D. j + 15 mois.
E. j + 26 mois.
F. j + 62 mois.

5 L'ostéochondrite primitive de hanche droite au stade de début. La radiographie montre une diminution de taille du noyau épiphysaire, une augmentation de l'interligne et un aplatissement.

Classification de Herring (pilier latéral) (fig 7, 10) [10]

Elle tient compte de la hauteur du pilier latéral de la tête fémorale. Elle nécessite une radiographie de face du bassin avec la hanche en rotation neutre car la présence d'une rotation externe peut être facteur d'erreur. Herring et al distinguent trois groupes :

– groupe A : le pilier latéral est respecté. Il n'y a pas de diminution de hauteur ;

– groupe B : le pilier latéral est atteint. Il diminue de hauteur, mais il conserve cependant une hauteur de plus de 50 % ;

– groupe C : le pilier latéral diminue de plus de 50 % de sa hauteur.

6 Aspect de fracture sous-chondrale.

Dans la série de Herring, les groupes A cicatrisent en 37 mois, avec 100 % de bon pronostic. Les groupes B cicatrisent en 50 mois, avec 79 % de bon pronostic. Les groupes C cicatrisent en 67 mois, avec 29 % de bon pronostic.

Bien que se rapprochant de la classification de Catterall, la classification de Herring a l'avantage d'être plus simple et d'avoir une correspondance interobservateur meilleure (environ 78 %). Actuellement, la classification de Herring est la plus utilisée pour guider les indications thérapeutiques.

Il existe d'autres classifications radiographiques, mais nous ne les détaillerons pas car, soit elles ne sont pas utilisées, soit elles sont trop complexes ou n'apportent pas d'argument réellement pronostique. Citons l'extrusion épiphysaire correspondant à l'indice de Green, la classification des formes partielles de Herring, la classification de Hiroashi.

Scintigraphie

Elle est réalisée à partir des diphosphonates marqués au technétium 99 m.

Grâce à l'utilisation de collimateur de type *pinhole*, elle a pris une place importante dans l'OPH, tant sur le plan diagnostique que pronostique.

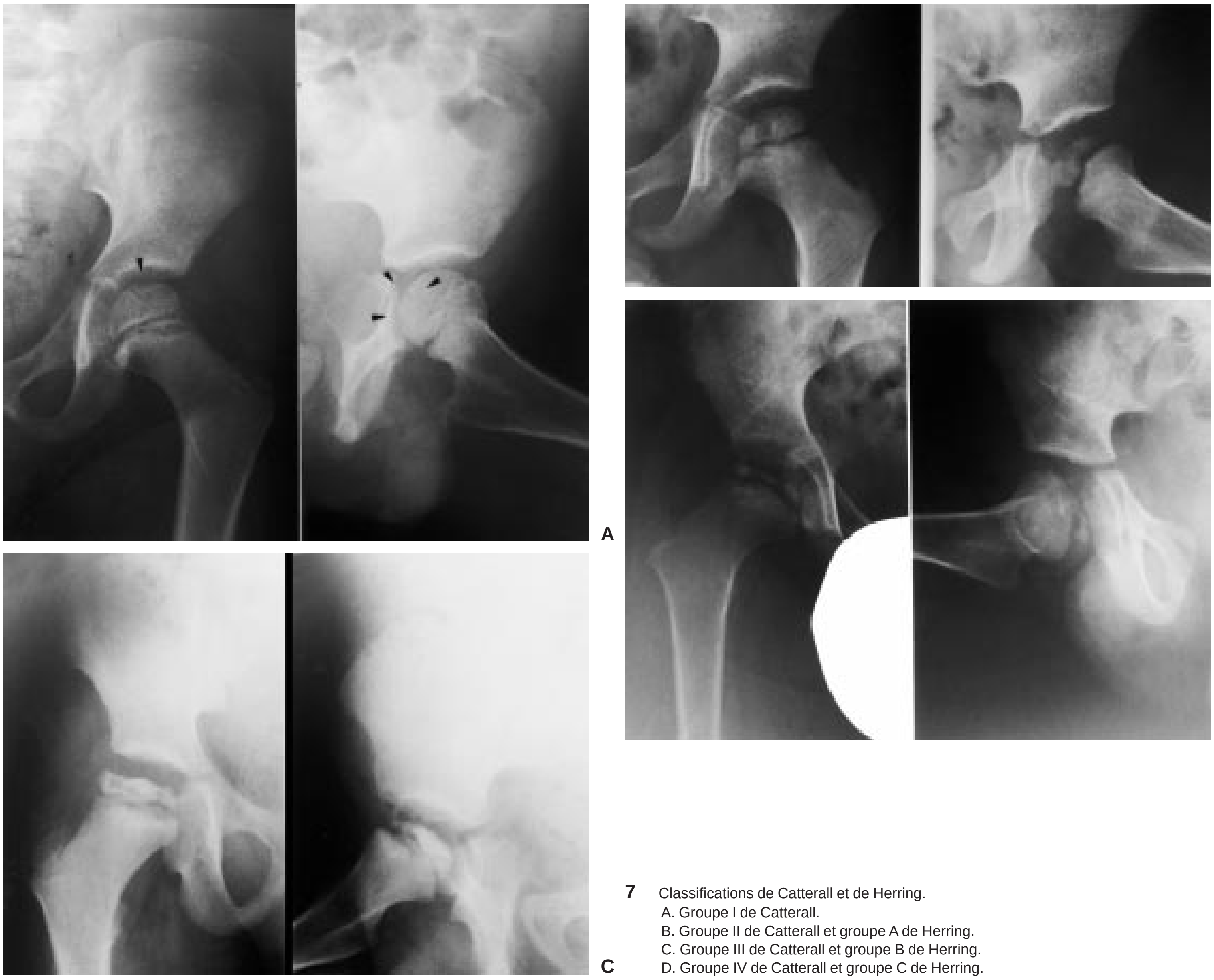

7 Classifications de Catterall et de Herring.
A. Groupe I de Catterall.
B. Groupe II de Catterall et groupe A de Herring.
C. Groupe III de Catterall et groupe B de Herring.
D. Groupe IV de Catterall et groupe C de Herring.

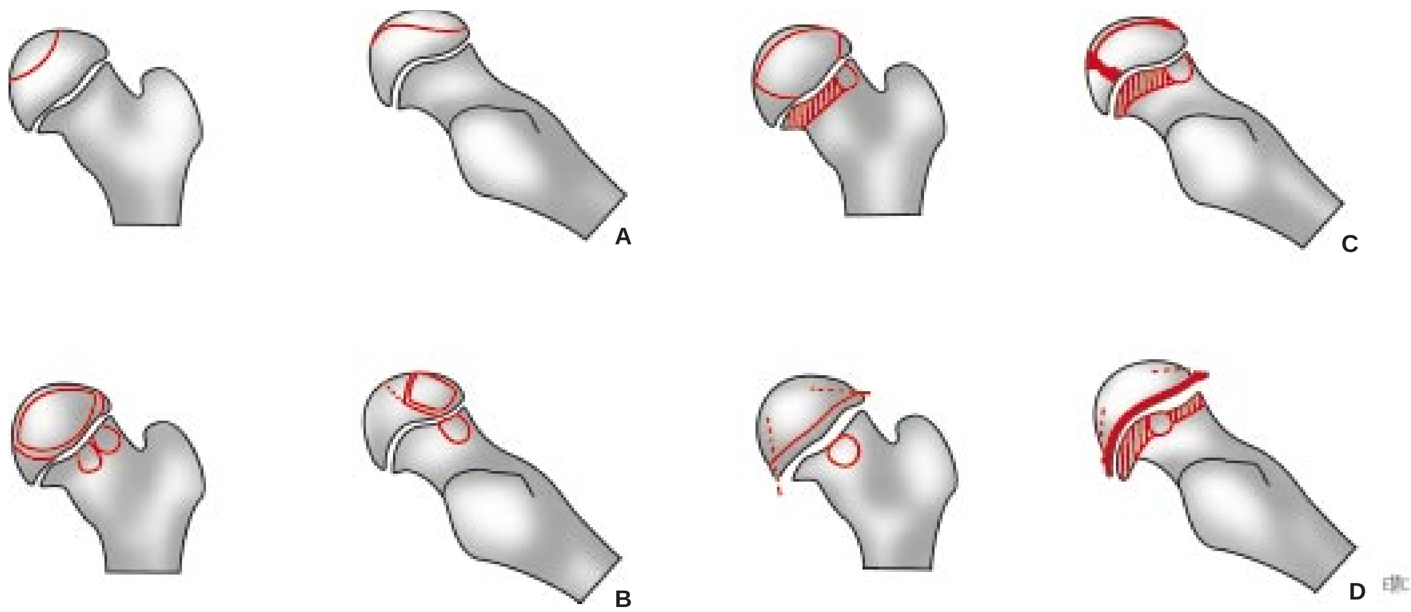

8 Classification de Catterall.
A. Groupe I.
B. Groupe II.
C. Groupe III.
D. Groupe IV.

Intérêt diagnostique (fig 11)
La scintigraphie permet une orientation diagnostique précoce. La présence d'une normofixation ou d'une hyperfixation permet d'éliminer le diagnostique d'OPH débutante. La présence d'un trou de fixation n'a cependant qu'une valeur de présomption et doit être confirmée par l'évolution radiographique. Pour Kohler, dans 50 % des cas, le trou scintigraphique évoluerait spontanément vers la résolution. Ce faux positif correspondrait à la première agression ischémique de l'épiphyse, le plus souvent résolutive et

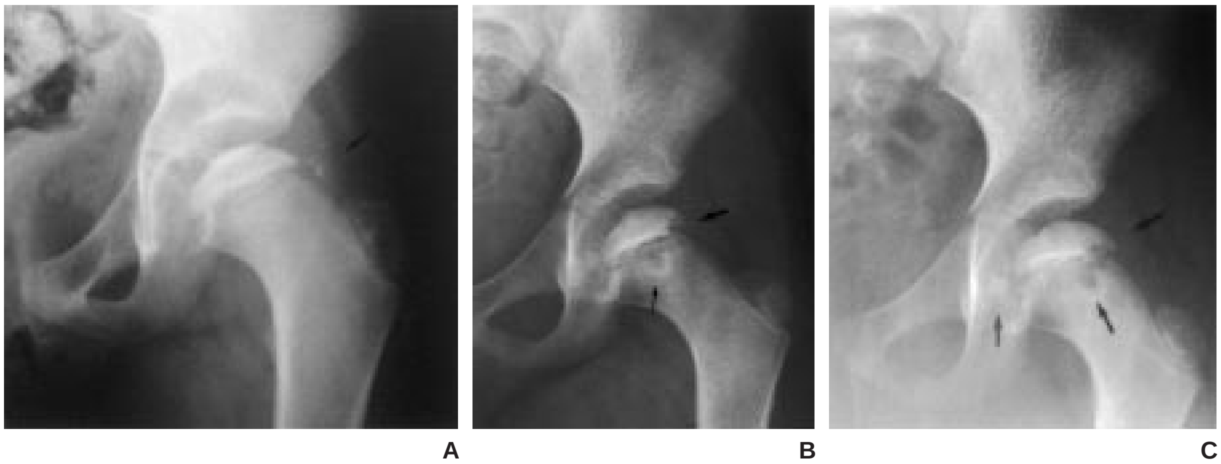

9 Signes de tête à risque.
A. Calcifications externes.
B. Signe de Gage et géode métaphysaire.
C. Excentration et réaction métaphysaire.

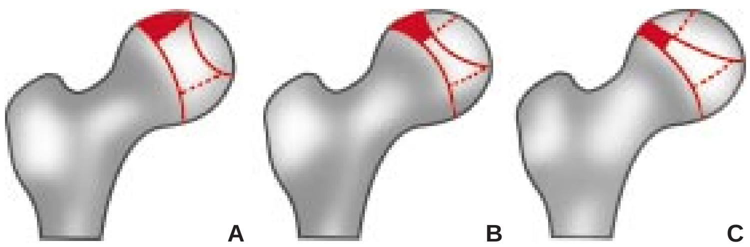

10 Classification de Herring.
A. Groupe A.
B. Groupe B.
C. Groupe C.

11 Enfant présentant une droite débutante. La scintigraphie de hanche montre un trou de fixation.

pouvant s'extérioriser sous une forme dite abortive d'OPH [15]. Actuellement, avec l'utilisation d'un collimateur de type *pinhole*, la scintigraphie présente vis-à-vis de l'OPH une sensibilité de 0,98 et une spécificité de 0,95.

Intérêt pronostique : classification scintigraphique

L'évolution scintigraphique au cours de l'OPH a été étudiée par Tsao et al [31]. Ils ont retrouvé deux types de revascularisation.

Le premier type est une revascularisation par recanalisation des vaisseaux existants du réseau circonflexe postérieur. Elle survient dès les minutes ou les jours qui suivent l'oblitération vasculaire. Le pronostic est bon. La scintigraphie se normalise en 10 mois.

Le deuxième type est une revascularisation par une néovascularisation développée à partir du réseau vascularisant le col fémoral.

À partir de ces deux processus de revascularisation, Tsao et al ont établi une classification en trois groupes :

– le groupe A : il correspond au processus de recanalisation. On distingue quatre stades, en fonction de la période évolutive : le stade IA correspond au trou scintigraphique, période où la radiographie est normale ; le stade IIA correspond à un processus d'hyperactivité dans la région latérale et postérieure (zone du pilier externe) en rapport avec le processus de recanalisation par les vaisseaux préexistants ; le stade IIIA correspond à une extension antérieure et interne de l'hyperactivité ; le stade IVA correspond au stade de revascularisation complète ;

– le groupe B : il correspond au processus de néovascularisation. Le stade IB est une phase d'hypoactivité de longue durée, au cours de laquelle il y a des anomalies radiographiques ; on note au stade IIB une hyperactivité sur la plaque de croissance qui correspond à la néovascularisation. En revanche, le pilier externe est absent ; au stade IIIB sur la scintigraphie l'épiphyse prend un aspect de champignon ; le stade IVB correspond à la revascularisation complète, la tête fémorale est irrégulière ;

– le groupe C : il correspond à un stade de régression, avec passage du stade IIA au groupe B, avec disparition de la fixation sur le pilier externe.

Tsao et al ont montré qu'il existait une bonne corrélation entre ces évolutions scintigraphiques et les évolutions radiographiques. Dans une étude comparant radiographie et scintigraphie, ils ont noté qu'aucun patient du groupe A n'a développé de signe de tête à risque, alors que dans les groupes B et C, des signes de tête à risque étaient présents dans 18 cas sur 20 et 7 cas sur 7. Cette classification semble donc présenter un intérêt pronostique. Le groupe A est à rapprocher des formes abortives et peut faire évoquer un épisode de premier infarctus. Le groupe B correspond à une guérison plus lente, la néovascularisation étant responsable du phénomène de *creeping substitution* (substitution osseuse progressive). Le groupe C est à rapprocher des infarctus itératifs, et montre qu'il existe une période à risque de 4 à 6 mois à partir du trou scintigraphique. Enfin, on peut faire un parallèle avec la classification radiographique de Herring, le groupe A scintigraphique correspondant aux groupes A et B de Herring, le groupe C scintigraphique correspondant au groupe C de Herring.

Échographie

Elle présente surtout un intérêt diagnostique. En effet, du fait de son innocuité et sa facilité de réalisation, l'échographie est souvent utilisée au stade de début de la maladie avant l'apparition des signes radiographiques. Au stade initial de l'OPH, l'échographie permet de visualiser une augmentation de l'interligne articulaire. L'analyse fine permet de faire la part entre synovite aiguë transitoire et OPH [7, 22]. Dans la synovite aiguë, on note un épanchement liquidien et la hanche controlatérale est normale, alors que dans l'OPH, il existe plutôt un épaississement de la synoviale qui peut également être retrouvé sur la hanche controlatérale. À l'avenir, l'échographie pourrait avoir un intérêt dans la surveillance. En effet, la topographie antérolatérale de la nécrose permet aux ultrasons de visualiser la déformation. Naumann [21] et Terjesen [30] ont montré une bonne corrélation entre les images échographiques et les images radiographiques, pour l'appréciation des irrégularités et de la couverture de la tête fémorale.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM semble un examen très prometteur dans l'OPH, cependant son évaluation est en cours et sa place précise dans l'OPH n'est pas encore réellement déterminée.

Intérêt diagnostique (fig 12)

L'IRM permet un diagnostic aussi précoce que la scintigraphie, avant l'apparition des signes radiographiques. Mais il faut souligner la possibilité de faux négatifs car la moelle graisseuse ischémiée peut conserver un hypersignal T1 de graisse normale. Cependant, la visualisation de la fracture sous-chondrale (hyposignal T1 et T2) et les techniques de soustraction de graisse et d'injection de gadolinium permettent actuellement à l'IRM d'approcher les performances diagnostiques de la scintigraphie.

Stades évolutifs de l'OPH

Les modifications de signal dues aux zones de nécrose, de régénérations et à la présence de fibrocartilage permettent de suivre l'évolution de la maladie. Différents stades évolutifs ont ainsi été déterminés [5] :

– stade de début ;
– stade intermédiaire précoce ;
– stade de reconstruction précoce ;
– stade de reconstruction.

Intérêt pronostique

Étendue de la nécrose : au début de la maladie, la valeur prédictive de l'IRM est moyenne. Il faut attendre au moins 3 à 6 mois avant de pouvoir réellement déterminer par l'IRM l'étendue de la zone de nécrose [16].

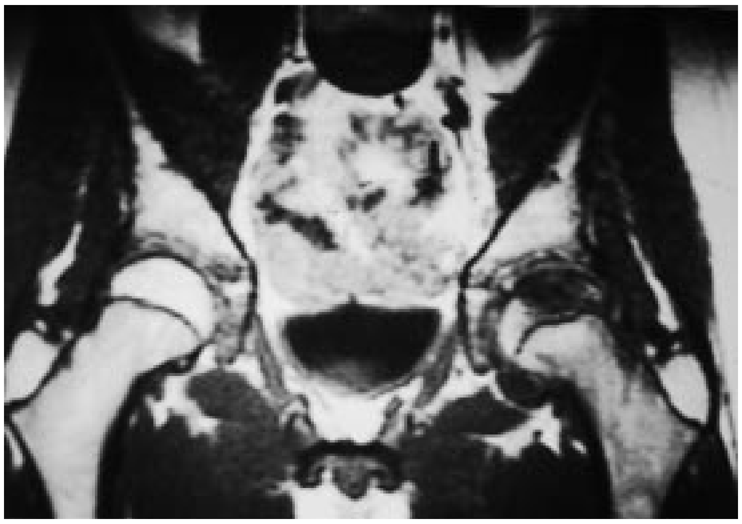

12 Intérêt de l'imagerie par résonance magnétique dans le diagnostic précoce d'ostéochondrite primitive de hanche. Chez cet enfant qui présentait une boiterie spontanée, le bilan radiographique était normal. L'IRM a permis de faire le diagnostic en montrant des anomalies du signal de la tête fémorale.

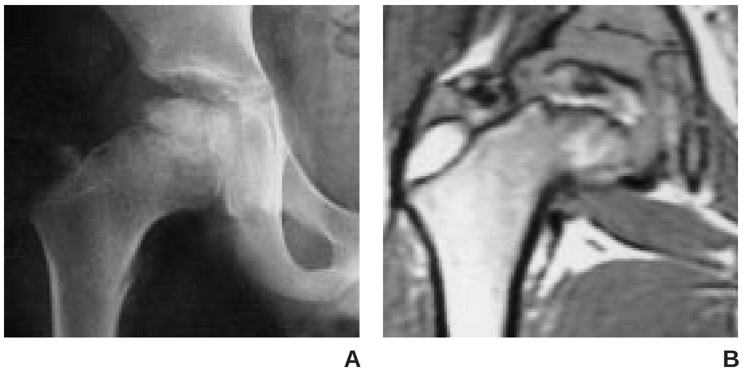

13 Intérêt de l'imagerie par résonance magnétique dans le dépistage précoce de l'excentration. Enfant de 7 ans présentant une ostéochondrite primitive de hanche droite à la fin du stade de condensation.
A. Aspect radiographique.
B. Aspect IRM montrant une excentration externe.

Anomalies de la plaque de croissance : Jaramillo [11] a retrouvé dans 63 % des cas des lésions de la plaque de croissance, avec des ponts d'épiphysiodèse localisés. Ces lésions sont de mauvais pronostic et ont une forte valeur prédictive sur les troubles de croissance ultérieurs (anomalie de taille et de forme de la tête fémorale).

Analyse morphologique de la hanche (fig 13)

L'IRM permet de prendre en compte les éléments cartilagineux. Elle donne les mêmes renseignements statiques que l'arthrographie. En revanche, elle ne permet pas d'étude dynamique. L'analyse comparée de radiographies et d'IRM a permis de démontrer que l'IRM était plus sensible et surtout plus précoce pour le diagnostic d'excentration et d'aplatissement de la tête fémorale. En IRM, la tête fémorale peut être considérée comme excentrée ou découverte, si l'index tête-cotyle est inférieur à 77 % (rapport entre la largeur de la tête fémorale couverte par le cotyle et la largeur de la tête fémorale) [26].

Arthrographie

Elle permet une excellente évaluation de la morphologie de l'épiphyse fémorale (coxa magna, aplatissement) ainsi que de la congruence articulaire (rapports tête-cotyle).

Elle permet surtout une étude dynamique de la hanche, par l'analyse directe sous scopie ou par la réalisation de clichés multiples : face en position neutre, position de recentrage (abduction et rotation interne), profil (fig 14, 15). Sa réalisation sous anesthésie générale est préférable, car cela permet de libérer les contractures musculaires, rendant l'examen plus précis en particulier pour évaluer la possibilité de recentrage.

L'arthrographie trouve son indication pendant la phase à risque de la maladie. Elle n'a plus d'intérêt au stade de reconstruction ou au stade séquellaire. L'arthrographie est indispensable en préopératoire afin d'évaluer les possibilités de recentrage et la meilleure position de la tête fémorale.

Laredo a établit une classification radiographique qui a été modifiée par Shigeno en tenant compte du profil [28]. Elle comporte cinq groupes :

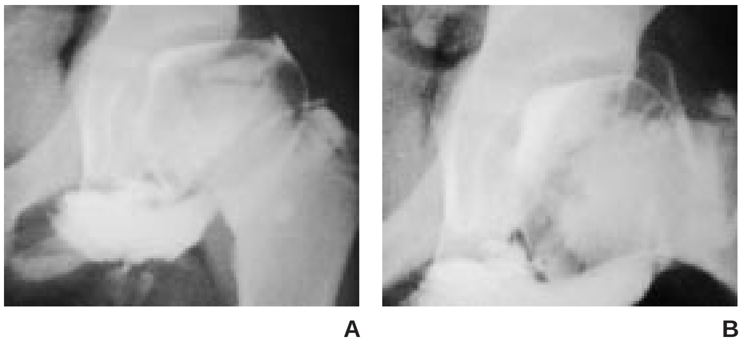

14 Arthrographie.
A. De face en position neutre, on retrouve une excentration et un aplatissement de la tête fémorale.
B. En abduction, on note un bon recentrage de la tête fémorale. Il existe une flaque de produit de contraste dans le fond du cotyle qui correspond à la portion aplatie de la tête fémorale.

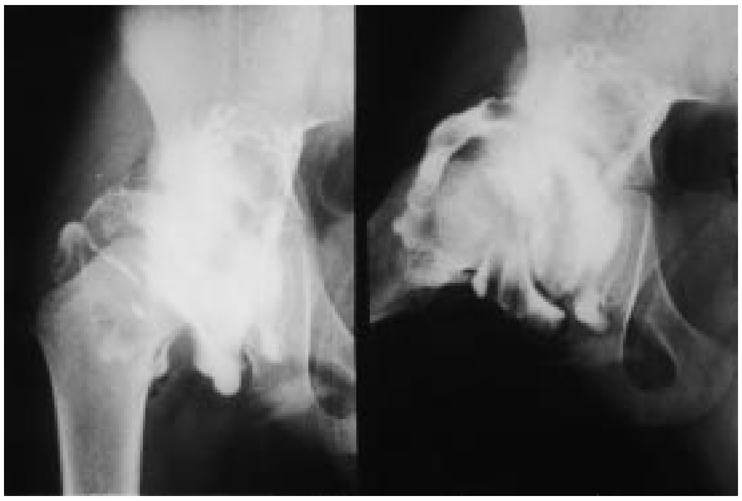

15 Aspect arthrographique d'une hanche très déformée. Le cliché en abduction montre une absence de recentrage et un effet « came ».

– groupe 1 : la tête fémorale est normale (sphéricité conservée, absence d'excentration) ;
– groupe 2 : la tête fémorale a augmenté de volume, mais la sphéricité est conservée. Il existe une surélévation du labrum, mais la couverture est normale et le cotyle est adapté ;
– groupe 3 : il existe une macroépiphyse fémorale ovoïde et une excentration latérale. Le cotyle n'est pas adapté. Cependant, l'atteinte d'un seul diamètre de la tête fémorale permet un recentrage en abduction et en rotation interne ;
– groupe 4 : il existe un aplatissement supéroexterne avec incongruence tête-cotyle. Il y a une perte de sphéricité définitive de la tête fémorale avec excentration latérale non réductible en abduction ;
– groupe 5 : il existe une déformation en « selle » avec flaque de produit de contraste et effet « came ».

Kaelin a également déterminé une classification tenant compte de la congruence, des possibilités de recentrage, et surtout de la stabilité de la hanche sur des clichés réalisés en traction et en compression [13]. Il en déduit des hanches stables, de bon pronostic, et des hanches instables de mauvais pronostic.

Formes cliniques

Formes selon l'âge

La croissance restante est déterminante pour le potentiel de remodelage de la tête fémorale. Il faut souligner que si l'âge de début de l'OPH est un élément important du pronostic, ce n'est pas le seul. Avant 5 ans, le pronostic est meilleur. Cependant, le jeune âge n'implique pas forcément un bon pronostic, les formes sévères pouvant donner de mauvais résultats. Pour les formes tardives, après 12 ans, le résultat est souvent mauvais, mais des cas de bons résultats ont été signalés. Après 12 ans, deux facteurs jouent un rôle dans le pronostic : d'une part, le délai entre l'apparition de la maladie et la fermeture du cartilage de croissance, d'autre part, le pourcentage de croissance résiduelle (calculé selon la méthode d'Oxford). S'il reste plus de 30 % de croissance résiduelle, le pronostic est meilleur.

16 Ostéochondrite dissécante chez un patient de 25 ans ayant présenté une ostéochondrite primitive de hanche à l'âge de 8 ans. La radiographie a été demandée en raison de douleurs mécaniques.

Formes abortives

Elles correspondent à des irrégularités de l'épiphyse qui seraient la traduction d'une OPH a minima correspondant à de tout petits îlots de nécrose. Elles sont le plus souvent de découverte fortuite et évoluent vers la guérison en 6 mois à 3 ans.

Formes bilatérales

Elles se retrouvent dans 12 % des cas et ont la même fréquence chez les deux sexes. Elles débutent souvent tôt (34 % des cas avant 5 ans). Elles évoluent en général à des stades différents, ce qui a pour inconvénient d'allonger la durée du traitement. Les formes bilatérales aux mêmes stades évolutifs sont plus rares et doivent faire rechercher une chondrodystrophie.

Formes récidivantes

Elles sont exceptionnelles ; seuls quelques cas ont été décrits.

Formes de la fille

Elles surviennent un peu plus tôt. Pour certains, leur pronostic serait plus sévère que chez le garçon, pour d'autres, il serait identique.

Ostéochondrite dissécante (fig 16)

Elle survient pendant la phase évolutive de la maladie. Sa fréquence est estimée entre 2 et 10 %. Elle est plus fréquente chez l'enfant âgé. On la retrouve surtout après l'âge de 7 ans. Son diagnostic peut être fait à ce stade, mais le plus souvent, il existe une longue latence clinique associée à des signes radiographiques discrets, camouflés par les aspects de réparation. La tolérance clinique peut être excellente. L'indication opératoire ne sera posée que devant un corps étranger libre intra-articulaire, responsable d'une symptomatologie fonctionnelle.

Diagnostic différentiel

Maladie de Meyer (dysplasia epiphysealis capitis femoris)

Dans la maladie de Meyer, l'atteinte survient très tôt. Elle est souvent caractérisée par un retard d'apparition du noyau fémoral. L'atteinte bilatérale est fréquente (40 à 50 % des cas).

L'épiphyse prend un aspect radiographique granuleux d'allure muriforme. L'évolution radiographique ne se fait pas, comme dans l'OPH, selon les stades de nécrose, fragmentation, reconstruction, mais toujours vers une amélioration constante. Le retour à la normale se fait en 2 à 3 ans, avec une morphologie de la hanche toujours excellente en fin d'évolution. La relation entre maladie de Meyer et OPH n'est pas bien établie. Il pourrait s'agir de l'expression d'une même maladie survenant à des âges différents, la maladie de Meyer survenant sur une maquette cartilagineuse, donc sans nécrose osseuse.

Synovite aiguë transitoire (rhume de hanche)

Elle est secondaire à une infection aiguë des voies aériennes supérieures d'origine virale. Elle survient en général de façon épidémique et saisonnière. C'est le principal diagnostic différentiel de l'OPH débutante, avant l'apparition des signes radiographiques. En effet, le tableau clinique est identique. La synovite aiguë survient au même âge que l'OPH et atteint le plus souvent le garçon. Il faut souligner cependant que, dans la synovite aiguë transitoire, le mode d'installation est souvent plus brutal. L'examen est caractérisé par une boiterie douloureuse et une limitation articulaire, notamment en abduction et rotation interne. En revanche, il n'existe pas d'amyotrophie. Le bilan radiographique est normal. L'échographie montre un épanchement articulaire sans épaississement synovial. La scintigraphie n'est jamais indiquée en urgence. Elle n'est réalisée que devant une évolution traînante. Elle peut être normo- ou hyperfixante permettant d'éliminer une OPH. Parfois, on peut retrouver une hypofixation, cependant, il n'y a jamais de vrai trou de fixation. L'évolution de la synovite aiguë est bénigne, avec guérison de la symptomatologie en quelques jours. Certains ont vu dans la synovite aiguë une possible cause d'OPH par ischémie due à la tamponnade articulaire. Cette hypothèse ne semble pas confirmée. Les formes de passage décrites dans la littérature semblent plutôt dues à une méconnaissance du diagnostic initial. En reprenant les constatations scintigraphiques, on note qu'il existe en fait deux entités différentes : la synovite aiguë véritable d'une part, et l'épisode ischémique limité d'autre part, susceptible d'être résolutif (forme abortive), ou évoluant au contraire vers une OPH véritable [15].

Ostéonécroses secondaires

Qu'elles soient secondaires à une épiphysite après réduction d'une luxation congénitale de hanche, post-traumatique (luxation traumatique de hanche, fracture du col du fémur), au cours d'hémopathie (hémophilie, maladie de Gaucher, drépanocytose), après transplantation rénale, leur évolution est plus rapide, sans passage par une forme prolongée de fragmentation et de reconstruction.

Ostéochondrodysplasies

Elles doivent être évoquées devant une atteinte bilatérale de stade évolutif identique, une notion d'atteinte familiale, la présence de signes dysmorphiques. Le diagnostic peut s'orienter vers une dysplasie spondyloépiphysaire, une dysplasie polyépiphysaire, un syndrome trichorhinophalangien. Certaines formes d'OPH sont cependant difficiles à classer et seraient peut-être des formes de passage avec une véritable chondrodysplasie.

Autres diagnostics différentiels

Citons, du fait de leur rareté ou de leur orientation diagnostique plus évidente :
- l'hypothyroïdie ;
- la tuberculose (coxalgie) ;
- les arthrites et ostéoarthrites septiques dans leurs phases aiguë ou séquellaire ;
- l'arthrite chronique juvénile ;
- les tumeurs.

Traitement

But du traitement

Il est uniquement morphologique. L'objectif est de diriger la reconstruction de la tête fémorale afin d'éviter ou de limiter les déformations de la tête fémorale qui seront responsables d'une arthrose.

On ne peut agir que sur la forme de la tête fémorale. La diminution de la hauteur épiphysaire, la coxa magna, la coxa vara ne peuvent pas être évitées.

Principes du traitement

Le traitement repose sur trois grands principes :
- préserver la mobilité articulaire ;
- décharger la hanche en période de risque, afin d'éviter un effondrement et une perte de sphéricité de la tête fémorale ;
- recentrer la hanche. C'est le principe de *containment*. Il est basé sur le fait que la préservation du centrage et d'un bon emboîtement tête-cotyle entraîne une meilleure répartition des pressions et une action modelante du cotyle permettant de guider la reconstruction de la tête fémorale. Le *containment* peut être assuré par des méthodes orthopédiques ou chirurgicales.

Méthodes

Méthodes orthopédiques

La traction continue : elle était utilisée autrefois au long cours, les enfants étant placés dans des centres pendant des mois, voire des années. Actuellement, elle est surtout utilisée pour assouplir la hanche et redonner une

17 Orthèse de décharge, type Chicago.

mobilité correcte. Elle peut être parfois employée en discontinu (traction nocturne), comme méthode d'appoint d'un traitement orthopédique. La traction est effectuée sur les deux membres inférieurs, les hanches sont placées en abduction à 20° et en légère flexion. Une traction de 2 à 3 kg à chaque membre est suffisante.

Les plâtres : ils ne sont plus guère utilisés. Le plâtre pelvipédieux ne permet pas de conserver la mobilité articulaire. Le plâtre de Ducroquet (plâtre en A, à hanches libres) permet de conserver la mobilité articulaire et donne une petite autonomie à l'enfant (possibilité de s'asseoir et de déambuler). Cependant, le maintien d'une abduction symétrique est difficile.

Le fauteuil roulant : il permet de décharger la hanche, l'appui se faisant sur les ischions. Il est préférable de l'associer à un appareil positionnant les hanches en abduction. Cela permet d'avoir un meilleur centrage de la hanche et d'éviter que l'enfant ne se lève de façon intempestive.

Les orthèses (fig 17) : certaines maintiennent le membre en décharge. L'orthèse de Chicago ne prend que le membre atteint, elle le maintient en décharge et en légère abduction. L'orthèse de Toronto prend les deux membres et les maintient en décharge et en abduction ; on peut lui reprocher son encombrement important. Certaines agissent surtout sur le recentrage, sans action de décharge sur la hanche. C'est notamment le cas de l'orthèse d'Atlanta ou orthèse Scottish Rite Hospital (SRH). Elle comporte deux prises bicrurales maintenant les hanches avec une abduction de 45°. En fait l'abduction de 45° est difficile à obtenir et, souvent, elle n'est que d'une trentaine de degrés. L'orthèse d'Atlanta présente quelques avantages par rapport aux orthèses de décharge. Elle est moins encombrante et elle permet à l'enfant de marcher et d'avoir quelques activités avec notamment la possibilité de courir.

Traitement chirurgical

Il peut être réalisé à partir du stade de fragmentation. En effet, au stade de condensation, le pronostic n'est pas parfaitement établi et la coxa magna peut encore s'aggraver, exposant alors à une récidive de l'excentration.

L'arthrographie préopératoire est un préalable indispensable à la réalisation d'un traitement chirurgical. Elle permet d'apprécier la congruence de l'articulation et les possibilités de recentrage. En fonction des possibilités de recentrage, plusieurs types d'intervention peuvent se discuter [26] :

– si la hanche se recentre (fig 18) : le traitement de choix sera alors une ostéotomie fémorale de varisation ou une ostéotomie pelvienne de réorientation (type Salter ou triple ostéotomie). Ces techniques donnent des résultats identiques tant sur le plan clinique que sur la sphéricité de la tête fémorale. Cependant, les ostéotomies pelviennes semblent présenter quelques avantages par rapport à l'ostéotomie de varisation. Elles permettent une couverture de la tête fémorale plus importante, garantissant un meilleur remodelage qui se poursuivra après la phase de reconstruction. L'ostéotomie de varisation entraîne un raccourcissement du membre (dans 60 % des cas supérieur à 15 mm) et aggrave la varisation due aux troubles du cartilage de croissance. De plus, elle est responsable d'une ascension du grand trochanter qui sera difficile à traiter. Si une ostéotomie de varisation est décidée, elle doit être modérée d'une vingtaine de degrés en moyenne. Parfois, quand un recentrage important est nécessaire, une ostéotomie fémorale et une ostéotomie pelvienne peuvent être proposées conjointement. Dans le choix de l'ostéotomie pelvienne, la triple ostéotomie permettant une bascule plus importante et moins d'hyperpression sur la tête fémorale paraît plus appropriée que l'ostéotomie de Salter ;

– si la hanche ne se recentre pas (fig 19) : l'intervention vise alors à couvrir la tête fémorale afin d'améliorer son remodelage. On peut proposer une ostéotomie d'agrandissement de type Chiari ou une butée en « copeaux » ;

– dans les cas très évolués, avec effet « came » et incongruence majeure, des interventions dites de « sauvetage » ont été proposées. On peut discuter une ostéotomie de valgisation permettant de redonner une certaine amplitude articulaire, associée à une butée améliorant le remodelage (fig 20). La cheilectomie visant à supprimer la bosse externe de la tête fémorale expose à une raideur et est pratiquement abandonnée. La distraction par fixateur externe a été proposée dans les cas extrêmes pour regagner une mobilité de hanche.

Résultats et critique des différents traitements

Les résultats des traitements sont très difficiles à évaluer dans la littérature. En effet, les critères d'évaluation sont bien souvent différents et surtout, les séries et les critères de sélection sont très disparates [9].

Avant de proposer un traitement, il faudra tenir compte de plusieurs notions fondamentales :

– 60 % des cas aboutissent à un bon résultat sans traitement (fig 21) ;

– parmi les éléments du pronostic, la raideur de la hanche est un élément majeur. Il faut étudier systématiquement à chaque examen clinique les amplitudes articulaires. Il faut toujours s'évertuer à garder une hanche souple ;

– le traitement orthopédique est souvent long ; il dure plusieurs mois, voire des années. Il est contraignant et difficile à mener chez un enfant asymptomatique qui aura souvent tendance à « tricher » avec son orthèse. De plus, il peut entraîner des répercussions psychologiques sur l'enfant et sa famille ;

– l'enquête multicentrique réalisée par la POSNA (Pediatric Orthopaedic Society of North America) semble condamner le traitement par orthèses et montre que la chirurgie est susceptible d'améliorer les résultats ;

– le traitement chirurgical permet une reprise plus rapide, sinon des activités sportives, du moins d'une vie sociale normale. Cependant, il faut attendre 3 à 4 mois avant de retrouver une mobilité de hanche correcte ;

– le traitement chirurgical doit être proposé tôt, avant que la tête fémorale ne présente des déformations importantes. Il assure un recentrage qui persiste après la phase de reconstruction. Mais il représente une agression initiale importante et comporte les risques (même s'ils sont minimes) d'une intervention chirurgicale ;

– l'âge de début de l'OPH reste un facteur déterminant. Avant 5 ans, l'évolution est très souvent favorable. Les traitements orthopédiques ou chirurgicaux donnent de bons résultats (fig 22). Cependant, le jeune âge n'est pas systématiquement un gage de bon pronostic, et de mauvais résultats peuvent s'observer même quand l'OPH a débuté avant l'âge de 5 ans. Après 5 ans, les résultats se dégradent et les nécroses étendues nécessitent un traitement ;

– enfin, il faut souligner que l'âge en fin de reconstruction est également un élément pronostique car il détermine la croissance résiduelle et donc le potentiel de remodelage. Mais bien sûr, il ne peut pas intervenir dans le choix thérapeutique initial.

Indications thérapeutiques

Dans l'OPH, il ne peut pas y avoir d'attitude univoque. L'indication doit prendre en compte les facteurs pronostiques de la maladie. L'âge, la raideur, les classifications radiographiques (Catterall, Herring, Salter et Thompson) et pour certains, l'évolution scintigraphique et IRM.

Début de la maladie

On peut schématiquement distinguer deux formes d'OPH :

– les formes de bon pronostic. Elles regroupent les formes partielles et les formes de l'enfant avant 4 ans. L'abstention thérapeutique et la simple surveillance sont de mise ;

– les formes de pronostic incertain. Elles regroupent les nécroses étendues après l'âge de 4 ou 5 ans et toutes les nécroses (hormis les nécroses partielles) après 6 ans. Avant tout, il faut regagner la mobilité en instaurant un traitement par traction. Ce traitement sera suivi d'une période de surveillance, au cours de laquelle on pourra proposer, en fonction de l'âge et de l'impression de gravité de la maladie, un traitement allant de la simple limitation des activités physiques jusqu'à la traction continue, en passant par le fauteuil roulant ou les orthèses. Ce traitement d'attente permet d'arriver jusqu'au stade de fragmentation.

Stade de fragmentation

On peut juger réellement de la gravité de la maladie et déterminer la poursuite du traitement.

– Si le pronostic paraît bon (hanche souple, bon pilier externe, pas de signes de tête à risque, bonne revascularisation scintigraphique, absence d'excentration IRM), il est licite de relâcher le traitement et de proposer

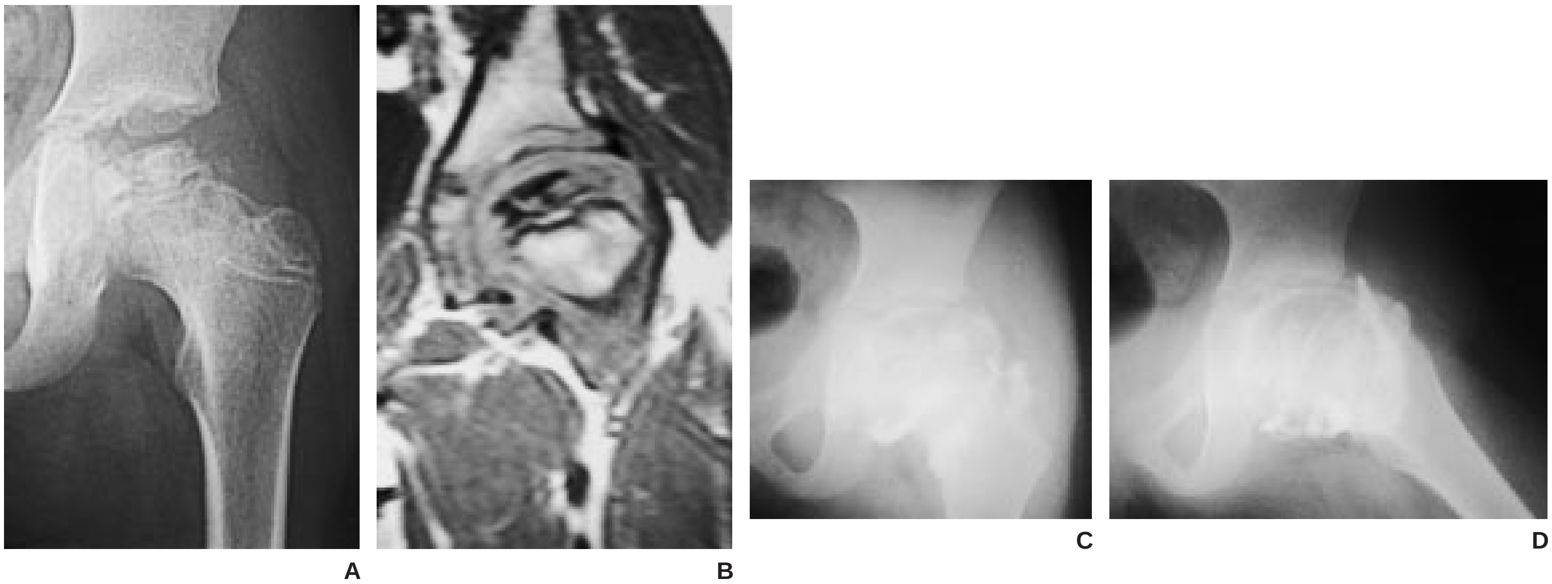

18 Exemple de triple ostéotomie pelvienne chez une fille présentant une ostéochondrite primitive de hanche de groupe III de Catterall.
A. Aspect radiographique préopératoire.
B. Imagerie par résonance magnétique préopératoire montrant une excentration et un début d'aplatissement de la tête fémorale.
C. L'arthrographie en position neutre confirme le débord externe.
D. La hanche se recentre bien en abduction.
E. Aspect à 45 jours postopératoires.
F. Aspect à 1 an postopératoire.

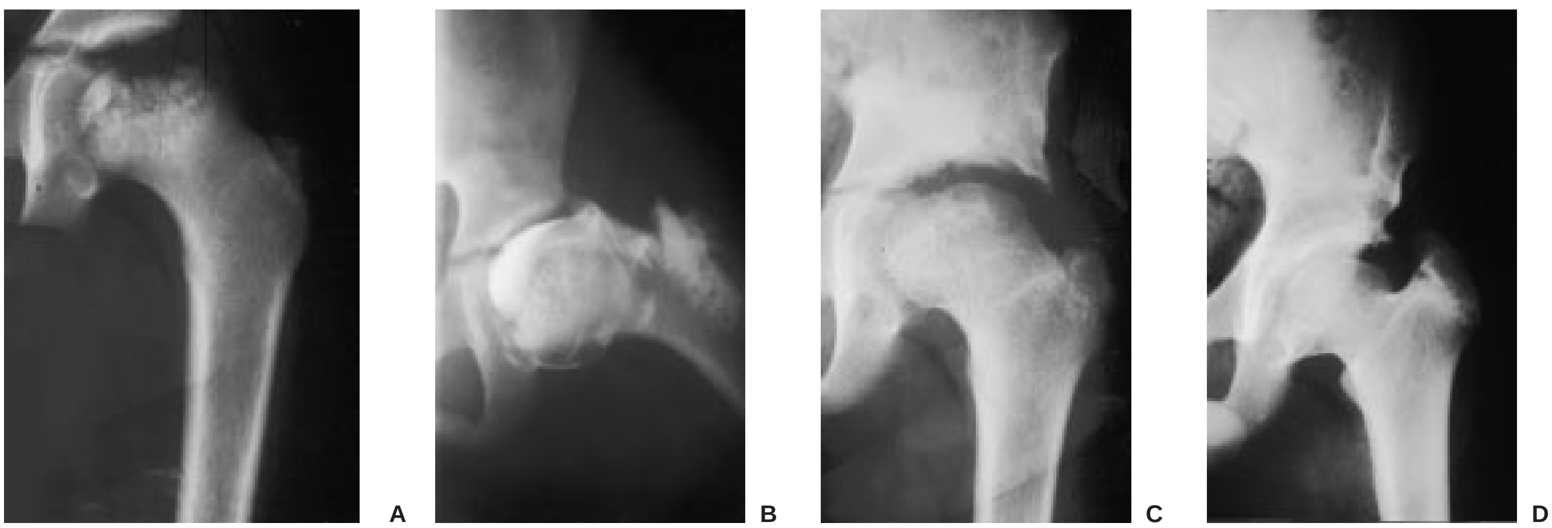

19 Ostéotomie de Chiari chez un garçon de 9 ans.
A. Aspect radiographique préopératoire.
B. L'arthrographie préopératoire montre que la hanche ne se recentre pas en abduction.
C. Aspect 15 mois après la réalisation de l'ostéotomie de Chiari.
D. Aspect en fin de croissance.

uniquement une limitation des activités physiques ; bien sûr, tout en instaurant une surveillance clinique, radiographique et parfois IRM régulière tous les 2 à 3 mois jusqu'au stade de reconstruction.

– Si le pronostic est mauvais, avec une excentration et une diminution du pilier externe, le traitement devra être poursuivi. On pourra proposer un traitement orthopédique. Cependant, le traitement chirurgical présente actuellement la préférence de la plupart des équipes et semble donner de meilleurs résultats.

Stades de reconstruction et de remodelage

Un traitement chirurgical se discute devant une tête fémorale aplatie et excentrée et une hanche incongruente. Mais avant de décider un geste chirurgical, il faut toujours tenir compte des possibilités de remodelage spontané de la tête fémorale et de l'adaptation tête-cotyle qui peut s'améliorer jusqu'à la fin de la croissance.

À l'aube de l'an 2000, l'OPH est encore une maladie mystérieuse. Son étiologie reste inconnue et la littérature foisonne d'articles contradictoires. Les données récentes sur les troubles de l'hémostase sont très controversées.

Bien que le pronostic reste souvent tardif et dans bien des cas imprécis, les travaux de ces 10 dernières années ont mis en avant certains points qui ont permis d'améliorer la prise en charge et certainement le pronostic à long terme de cette pathologie :

– la raideur de hanche est un élément majeur du pronostic ;

– l'analyse radiographique s'est simplifiée. La classification de Herring, plus reproductible, prend le pas sur la classification de Catterall. Cette dernière reste cependant très utilisée pour l'appréciation des résultats ;

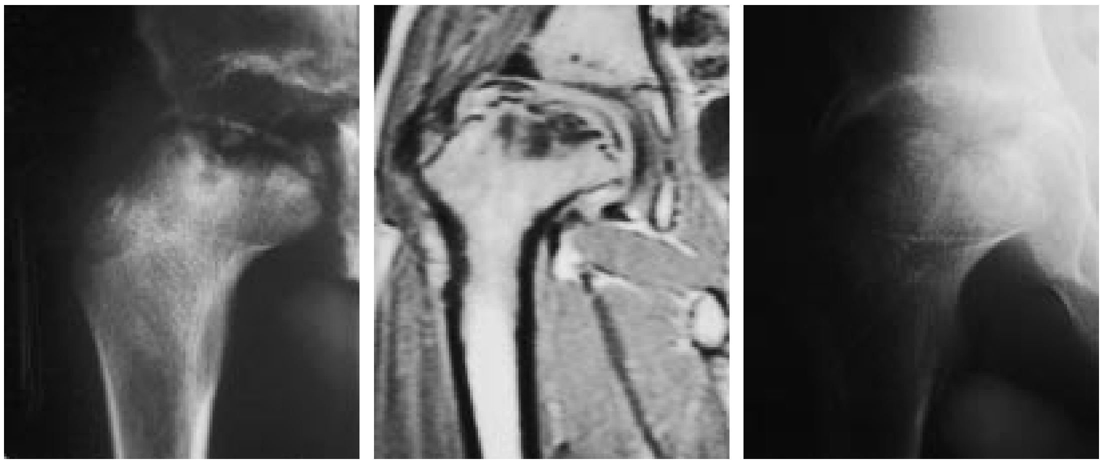

A B C

20 Intervention de sauvetage sur une tête fémorale très déformée. Cliniquement, la hanche est raide et douloureuse.
A. Aspect radiographique.
B. Aspect Imagerie par résonance magnétique.
C. Dix-huit mois après la réalisation d'une ostéotomie de valgisation associée à une butée, on note un remodelage de la tête fémorale et une amélioration de la congruence tête-cotyle. Cliniquement, la hanche s'est assouplie et est devenue indolore.

A B

21 Exemple d'abstention thérapeutique.
A. Enfant de 2 ans présentant une ostéochondrite primitive de hanche droite. Aucun traitement n'est effectué.
B. À l'âge de 11 ans, la hanche a un aspect radiographique normal.

A

B

C

22 Garçon de 5 ans et demi, traité par orthèse de Chicago.
A. Aspect en début de traitement.
B. Aspect à l'arrêt du traitement.
C. Bon résultat à l'âge de 17 ans.

– la radiographie n'est plus seule. La scintigraphie et l'IRM prennent une part de plus en plus importante dans l'OPH ;

– les indications du traitement orthopédique diminuent au profit du traitement chirurgical, qui est plus court et semble donner de meilleurs résultats.

Pour en savoir plus

Dimeglio A, Hérisson CH, Simon L. La maladie de Legg-Perthes-Calvé. Paris : Masson, 1999

Kohler R, Seringe R. L'ostéochondrite primitive de hanche. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°16. Paris : Expansion scientifique française, 1981

Références

[1] Cahuzac JP, Sales De Gauzy J, Vidal H, Gaubert J. The acetabular opening angle in Perthes' disease. Radiographic study of 62 unilateral cases. *Acta Orthop Scand* 1992 ; 63 : 278-281

[2] Catterall A. The natural history of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br* 1971 ; 53 : 37-53

[3] Catterall A, Pringle J, Byers PD et al. A review of the morphology of Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br* 1982 ; 64 : 269-275

[4] Dequae P, Sales De Gauzy J, Baunin C, Darodes P, Cahuzac JP. Évolution de la coxa magna au cours de l'ostéochondrite primitive de hanche. 55è congrès de chirurgie pédiatrique. Paris, 24-25 septembre1998

[5] Ducou-Le Pointe H, Haddad S, Silberman B, Filipe G, Monroe M, Montagne JP. Legg-Perthes-Calvé disease: staging by MRI using gadolinium. *Pediatr Radiol* 1994 ; 24 : 88-91

[6] Eckerwall G, Wingstrand H, Hägglund G, Karlberg J. Growth in 110 children with Legg-Calvé-Perthes' disease: a longitudinal infancy childhood puberty growth model study. *J Pediatr Orthop B* 1996 ; 5 : 181-184

[7] Futami T, Kasahara Y, Suzuki S, Ushikubo S, Tsuchiya T. Ultrasonography in transient synovitis and early Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br* 1991 ; 73 : 635-639

[8] Glueck CJ, Crawford A, Roy D, Freiberg R, Glueck H, Stroop D. Association of antithrombotic factor deficiencies and hypofibrinolysis with Legg-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 3-13

[9] Herring JA. The treatment of Legg-Perthes-Calvé disease. A critical review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 448-458

[10] Herring JA, Neustadt JB, Williams JJ, Early JS, Browne RH. The lateral pillar classification of Legg-Perthes-Calvé disease. *J Pediatr Orthop* 1992 ; 12 : 143-150

[11] Jaramillo D, Kasser JR, Villegas-Medina OL, Gaary E, Zurakowski D. Cartilaginous abnormalities and growth disturbances in Legg-Calvé-Perthes disease: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1995 ; 197 : 767-773

[12] Jonsäter S. Coxa plana. A histopathologic and arthrographic study. *Acta Orthop Scand* 1953 ; 12 (suppl)

[13] Kaelin A. Arthrographie. In : La maladie de Legg-Perthes-Calvé. Paris : Masson, 1999 : 71-83

[14] Kealy D, Cosgrove A. Coagulation defects and Perthes disease. 18th meeting of the european pediatric orthopaedic society. Goteborg, 14-17 April1999

[15] Kohler R, Michel CR, Chauvot P, Lahneche B, Pios R. La scintigraphie osseuse dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 : 114-119

[16] Lahdes-Vasama T, Lamminen A, Merikanto J, Marttinen E. The value of MRI in early Perthes' disease: an MRI study with a 2-year follow-up. *Pediatr Radiol* 1997 ; 27 : 517-522

[17] Lahdes-Vasama T, Sipilä IS, Lamminranta S, Pihko SH, Merikanto EO, Marttinen EJ. Psychosocial development and premorbid skeletal growth in Legg-Calvé-Perthes disease: a study of nineteen patients. *J Pediatr Orthop B* 1997 ; 6 : 133-137

[18] Lecuire F. Évolution à long terme de l'ostéochondrite primitive de hanche. In : La maladie de Legg-Perthes-Calvé. Paris : Masson, 1999 : 36-41

[19] Loder RT, Farley FA, Herring JA, Schork MA, Shyr Y. Bone age determination in children with Legg-Calvé-Perthes disease: a comparison of two methods. *J Pediatr Orthop* 1995 ; 15 : 90-94

[20] Mose K, Hjorth Ulfedt M, Christensen ER, Jensen A. Legg-Calvé-Perthes disease: the late occurrence of coxarthrosis. *Acta Orthop Scand* 1977 ; 169 : 1-39

[21] Naumann T, Kollmannsberger A, Fischer M, Puhl W. Ultrasonographic evaluation of Legg-Calvé-Perthes disease based on sonoanatomic criteria and the application of new measuring techniques. *Eur J Radiol* 1992 ; 15 : 101-106

[22] Robben SG, Meradji M, Diepstraten AF, Hop WC. US of the painful hip in childhood: diagnostic value of cartilage thickening and muscle atrophy in the detection of Perthes disease. *Radiology* 1998 ; 208 : 35-42

[23] Sales De Gauzy J. Ostéochondrite primitive de hanche. Résultats d'une série thérapeutique. Étude des modifications radiographiques du cotyle. [thèse]. Toulouse, 1989

[24] Sales De Gauzy J. Indication des ostéotomies pelviennes chez l'enfant. In : Conférences d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française, 1997 ; 62 : 71-90

[25] Sales De Gauzy J, Glasson JM, Baunin C, Galy C, Mouret G, Kany J et al. Intérêt de la radiographie standard, de l'arthrographie et de l'IRM dans l'ostéochondrite primitive de hanche au stade de fragmentation. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 (suppl 2) : 167

[26] Sales De Gauzy J, Kerdiles N, Baunin C, Kany J, Darodes P, Cahuzac JP. Imaging evaluation of subluxation in Legg-Calvé-Perthes disease: magnetic resonance imaging compared with the plain radiograph. *J Pediatr Orthop B* 1997 ; 6 : 235-238

[27] Salter RB, Thompson G. Legg-Calvé-Perthes disease. The pronostic significance of the subchondral fracture and a two-group classification of the femoral head involvment. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 479-489

[28] Shigeno Y, Evans GA. Quantitative correlation between the initial and final femoral head deformity in Perthes' disease. *J Pediatr Orthop B* 1996 ; 5 : 48-54

[29] Stulberg SD, Cooperman DR, Wallenstein R. The natural history of Legg-Calvé-Perthes disease. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 1095-1108

[30] Terjsen T. Ultrasonography in the primary evaluation of patients with Perthes' disease. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 437-443

[31] Tsao AK, Dias LS, Conway JJ, Straka P. The prognostic value and significance of serial bone scintigraphy in Legg-Calvé-Perthes' disease. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 17 : 230-239

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-346-A-10

Pathologie acromioclaviculaire chronique

N Prevot
P Hardy

Résumé. *– L'articulation acromioclaviculaire fait partie du complexe sterno-acromio-claviculaire. Sa mobilité est faible. Elle transmet les contraintes musculaires appliquées au membre supérieur et amortit les contraintes entre l'épaule et le tronc. Sa stabilité est assurée par des moyens d'union propre (ligament acromioclaviculaire) et des ligaments extrinsèques, coracoclaviculaires postérieur et antérieur.*

Les pathologies chroniques acromioclaviculaires se traduisent le plus souvent par des douleurs siégeant à un point précis sous-cutané, en particulier lors des derniers degrés d'élévation antérieure active du bras.

Le principal diagnostic différentiel est le conflit sous-acromial ou conflit antérosupérieur.

La radiographie standard comportant des incidences spécifiques à l'articulation acromioclaviculaire (incidence de la sieste) suffit le plus souvent à explorer cette pathologie chronique de l'articulation acromioclaviculaire. Les pathologies les plus fréquentes sont l'ostéolyse claviculaire distale d'origine microtraumatique, l'atteinte acromioclaviculaire de la polyarthrite rhumatoïde, l'arthrose acromioclaviculaire essentielle, l'atteinte acromioclaviculaire de l'hémodialysé chronique et enfin les séquelles de luxation acromioclaviculaire.

Le traitement est, dans la plupart des cas, conservateur, reposant dans un premier temps sur la mise au repos de l'articulation et des anti-inflammatoires non stéroïdiens par voie générale. Dans un deuxième temps, on peut proposer des infiltrations de corticoïdes intra-articulaires qui doivent être réalisées sous contrôle radioscopique.

En cas d'échec de ces traitements médicaux, le traitement chirurgical est proposé : il repose sur la résection de l'articulation acromioclaviculaire et en particulier de l'extrémité distale de la clavicule. Cette intervention peut être réalisée sous contrôle endoscopique, ce qui permet de limiter les risques de déstabilisation secondaire de l'articulation acromioclaviculaire.

Les résultats du traitement chirurgical sont le plus souvent très bons.

Introduction

L'articulation acromioclaviculaire (acromioclavicularis) fait partie du complexe sterno-acromio-claviculaire, véritable bras de levier à faible mobilité auquel est suspendu l'élément articulé principal : le membre supérieur. Cette articulation doit répondre à un compromis entre mobilité et stabilité, transmission des contraintes musculaires appliquées au membre supérieur et amortissement entre l'épaule et le tronc.

Anatomie descriptive

Cette articulation appartient au groupe des diarthroses, à faible degré de mobilité [4]. Sa stabilité est assurée par un système capsuloligamentaire propre et un système ligamentaire extrinsèque. La vascularisation artérielle de cette articulation provient, pour ses parties supérieure et antérieure, de l'artère cervicale transverse superficielle, branche de l'artère sous-clavière. Les parties inférieure et postérieure appartiennent au territoire de vascularisation de la branche acromiale de l'artère acromiothoracique, branche de l'artère axillaire (il faut noter la faible vascularisation directe d'origine osseuse de l'extrémité distale de la clavicule).

Nicolas Prevot : Chef de clinique-assistant.
Philippe Hardy : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux.
Hôpital Ambroise-Paré, 9, avenue Charles-De-Gaulle, CHU Paris-Ouest 92100 Boulogne, France.

L'innervation de cette articulation provient de la branche acromiale du plexus cervical superficiel (filet provenant des racines C3 et C4), d'un rameau du nerf suprascapulaire en arrière et d'un rameau du nerf grand pectoral en avant.

SURFACES ARTICULAIRES ET FIBROCARTILAGE

Cette articulation oppose deux facettes elliptiques : l'une claviculaire, l'autre acromiale, dont la surface est habituellement aplatie. La facette articulaire claviculaire est taillée en biseau aux dépens de la face inférieure de l'extrémité distale de la clavicule (de forme elliptique, son grand axe est horizontal d'arrière en avant, et de dehors en dedans). La facette acromiale est portée par la partie interne du bord supérieur de l'acromion (également elliptique, son grand axe est aussi horizontal d'arrière en avant et de dehors en dedans). La surface articulaire de la clavicule s'appuie sur celle de l'acromion. Les deux surfaces articulaires sont revêtues d'une couche de fibrocartilage plus épais sur la facette acromiale, souvent irrégulière, voire rugueuse, ne possédant qu'exceptionnellement l'aspect d'un véritable cartilage articulaire lisse et luisant.

Le fibrocartilage interarticulaire ou ménisque interarticulaire fibrocartilagineux ou fibreux (discus articularis) peut améliorer la congruence entre les deux surfaces articulaires. Il s'agit d'une lamelle prismatique triangulaire, plus ou moins développée, le plus souvent dans sa partie supérieure. Lorsqu'il est présent, ce ménisque peut être complété par un repli semblable inférieur, moins développé *(fig 1)*.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Prevot N et Hardy P. Pathologie acromioclaviculaire chronique. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-346-A-10, 2000, 6 p.

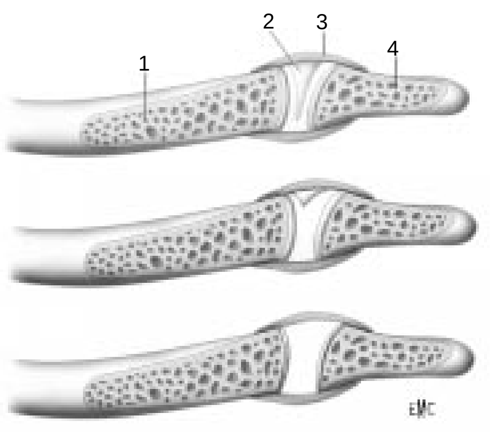

1 *Différents types de fibrocartilage interarticulaire ou ménisque interarticulaire. Le fibrocartilage est situé le plus souvent dans la partie supérieure. Il n'est complet que dans 8 à 10 % des cas. 1. Clavicule ; 2. fibrocartilage interarticulaire ; 3. ligament acromioclaviculaire ; 4. acromion.*

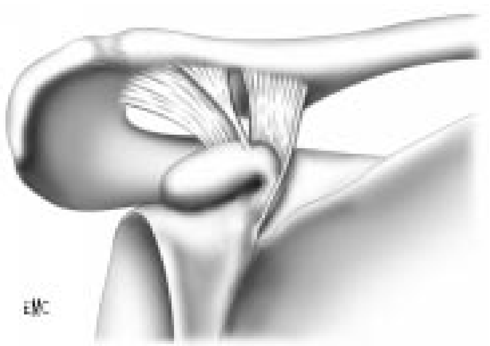

2 *Les deux principaux éléments ligamentaires de stabilisation sont le ligament coracoclaviculaire postérieur ou ligament conoïde et le ligament coracoclaviculaire antérieur ou trapézoïde.*

Dans certains cas très exceptionnels, une soudure des deux lames peut créer un véritable ménisque séparant deux cavités articulaires, avec ou sans communication en son centre (De Palma [3] ne retrouve que 8,6 % de ces ménisques complets).

STABILITÉ

Moyens d'union

Les surfaces articulaires sont maintenues en contact par une capsule articulaire et un ligament acromioclaviculaire (acromioclaviculare). Cette capsule constitue un manchon fibreux, plus épais à sa face supérieure, renforcée par le ligament acromioclaviculaire qui s'insère au pourtour des deux surfaces articulaires.

Ce ligament acromioclaviculaire est constitué de faisceaux parallèles, épais et résistants, tendus de la face supérieure de l'acromion à la face supérieure de la clavicule distale. Il est renforcé à sa face supérieure par des fibres d'insertion des muscles trapèze (trapezieus) et deltoïde (deltoideus). La face inférieure de l'articulation présente une capsule mince et un ligament acromioclaviculaire inférieur vestigial.

La synoviale tapisse la face profonde de la capsule et se réfléchit au pourtour des surfaces articulaires. Elle est souvent plus développée sur sa partie inférieure et moins distincte dans sa partie supérieure.

Ligaments extrinsèques

Les deux principaux éléments ligamentaires sont le ligament coracoclaviculaire postérieur ou conoïde, et coracoclaviculaire antérieur ou trapézoïde *(fig 2)*.

Le ligament conoïde (conoideum) s'insère à la face médiale de la base de la coracoïde ; à ce niveau, les fibres conoïdes peuvent se mêler à celles du ligament coracoïdien au-dessus de l'échancrure. Le ligament conoïde est presque vertical, triangulaire à sommet inférieur, et se termine à la face inférieure de la clavicule distale (tubercule conoïde). Son bord latéral est libre et vertical, sa face antérieure légèrement concave et sa face postérieure légèrement convexe.

Le ligament trapézoïde (trapezoideum) s'insère en avant du ligament conoïde sur la moitié et le tiers postérieur du segment horizontal de l'apophyse coracoïde. Il se termine sur le segment antérieur de l'apophyse coracoïde, à la face inférieure de l'extrémité externe de la clavicule. Il constitue une lame fibreuse quadrilatère, oblique de haut en bas et de dehors en dedans. Il est donc plus oblique, plus long, plus large et plus résistant que le ligament conoïde. L'épaisseur du ligament trapézoïde est de l'ordre de 4 à 5 mm. À sa partie inférieure, il est parfois possible de distinguer deux feuillets séparés parmi du tissu celluleux.

Ces deux ligaments sont souvent difficiles à dissocier dans leur partie supérieure.

Le ligament coracoclaviculaire antérieur (coracoclaviculare medial) constitue un troisième plan ligamentaire réunissant la portion horizontale de l'apophyse coracoïde à la face inférieure du tiers moyen de la clavicule. Ce plan apparaît en réalité comme un épaississement de l'aponévrose clavipectorale et ne semble pas contribuer aux structures de stabilisation coracoclaviculaire.

MOUVEMENTS ÉLÉMENTAIRES, AMPLITUDES, MUSCLES MOTEURS

L'articulation acromioclaviculaire est une arthrodie orientée en avant, en dedans et en haut. La clavicule et la scapula se déplacent toujours simultanément et l'obliquité du plan articulaire permet de considérer la clavicule comme posée sur l'acromion. Les mouvements qui résultent de cette disposition anatomique sont des mouvements de glissement de la facette acromiale sous la facette claviculaire et de roulement d'avant en arrière et d'arrière en avant. La conception de ces mouvements élémentaires permet de décrire des mouvements de la scapula par rapport à la clavicule (clavicula) autour des trois axes (un axe vertical, un axe antéropostérieur ou sagittal et un axe frontal). Le mouvement de rotation autour de l'axe vertical en avant correspond au croisement des bras (amplitude de 10 à 15°) et en arrière à l'effacement de l'épaule (amplitude de 10 à 15°).

Les mouvements autour de l'axe sagittal antéropostérieur permettent un déplacement de la pointe de la scapula en dehors (amplitude de 20°). Les mouvements par rapport à l'axe frontal correspondent au grand axe claviculaire traversant l'acromion ; ils permettent la bascule de la scapula, le rapprochement ou l'éloignement de la pointe de la scapula par rapport à la paroi thoracique (amplitude inférieure à 30°).

Deux couples de muscles antagonistes agissent sur l'articulation acromioclaviculaire par leur effet de mobilisation et de stabilisation de la scapula. Il s'agit du couple muscle grand dentelé (serratus)-rhomboïdes (rhomboideus minor et major) et du couple angulaire de la scapula (levator scapulae)-faisceau inférieur du trapèze (trapezius).

Les amplitudes de mobilité de l'articulation acromioclaviculaire sont extrêmement faibles. L'action de ces couples musculaires mobilise en fait la clavicule dans son ensemble et l'articulation sternoclaviculaire.

Diagnostic clinique

L'interrogatoire recherche les pratiques sportives ou les mouvements répétés sollicitant cette articulation (arthropathie microtraumatique), les antécédents de traumatismes sur la partie distale de la clavicule ou de luxations acromioclaviculaires, les antécédents de pathologie rhumatismale (polyarthrite rhumatoïde) et des antécédents de pathologie rénale (atteinte acromioclaviculaire de l'hémodialysé chronique).

La douleur est le signe prédominant. Celle-ci intéresse la partie antérieure de l'épaule pouvant irradier vers le trapèze en haut, vers la face postérieure du moignon de l'épaule et la face latérale du bras, plus rarement vers la nuque. L'articulation acromioclaviculaire est sous-cutanée. Le patient montre parfois un point précis douloureux en regard de l'articulation acromioclaviculaire.

Un examen clinique bilatéral et comparatif doit être effectué en dehors de toute période de « crise douloureuse articulaire ».

L'inspection recherche une amyotrophie pouvant majorer une tuméfaction acromioclaviculaire, une attitude antalgique spontanée. On note parfois une petite tuméfaction de l'acromioclaviculaire qui peut être une séquelle traumatique (cal vicieux ou saillie de la clavicule distale), un bec ostéophytique supérieur d'arthrose, un épanchement intra-articulaire, une synovite ou un kyste synovial. La palpation de l'acromioclaviculaire est souvent douloureuse à sa partie supérieure. L'adduction forcée membre supérieur à l'horizontale déclenche une douleur antérieure évoquant fortement une pathologie acromioclaviculaire. La disparition de la douleur après injection intra-articulaire de produit anesthésiant oriente le diagnostic On recherche un arc douloureux dans les derniers degrés de l'élévation antérieure active. L'injection intra-articulaire d'anesthésiques locaux est un geste techniquement difficile, au mieux réalisé sous contrôle scopique couplé à une arthrographie. La palpation, douloureuse ou non, d'une tuméfaction dont on apprécie le type osseux, liquidien ou synovial, la recherche comparative d'une laxité antéropostérieure ou dans le plan frontal ou global complètent l'examen physique.

L'articulation sterno-costo-claviculaire est palpée de façon systématique. L'étude des mouvements passifs de l'épaule ne retrouve pas de limitation d'amplitude, mais ceux-ci peuvent déclencher une douleur acromioclaviculaire. L'examen est complété par la palpation de l'articulation sternoclaviculaire.

Diagnostic différentiel

Un conflit sous-acromial est éliminé par l'examen clinique, les examens complémentaires et les tests spécifiques, notamment l'injection de produit anesthésiant au niveau de la bourse sous-acromiale (test de Neer).

Le conflit antéro-interne doit être éliminé ainsi que les douleurs rachidiennes irradiant vers l'épaule, notamment les cervicalgies C5-C6.

Un acromion bipartita peut devenir douloureux après un simple traumatisme direct et doit être éliminé.

Examens complémentaires

Le bilan doit être comparatif au moindre doute. Il comporte une incidence de face du cintre acromioclaviculaire, un profil de coiffe, une face avec rayon ascendant centrée sur l'acromioclaviculaire et une face avec le membre en abduction, rotation externe (RE2) ou incidence « de la sieste » *(fig 3)*. Cette dernière incidence permet l'analyse de la structure osseuse de l'extrémité distale de la clavicule. Dans la majorité des cas, la radiographie statique suffit. Un cliché de face dynamique (traction inférieure sur le membre supérieur) peut être nécessaire dans l'étude de la laxité acromioclaviculaire.

L'arthrographie, la tomodensitométrie ou l'imagerie par résonance magnétique sont rarement nécessaires, car les radiographies standards suffisent dans la plupart des cas.

3 *L'incidence en abduction — rotation externe ou incidence « de la sieste » — permet d'analyser la structure osseuse de l'extrémité distale de la clavicule.*

Pathologie chronique acromioclaviculaire

OSTÉOLYSE CLAVICULAIRE DISTALE MICROTRAUMATIQUE

Cette pathologie encore appelée ostéolyse atraumatique ou arthropathie microtraumatique [12] peut aussi se rencontrer après un traumatisme vrai. Il s'agit de la même pathologie vue à des temps évolutifs différents. Elle a été décrite initialement par Dupas [5] en 1936, puis par de nombreux auteurs (Madsen en 1963 [7], Cahill en 1982 [2]). Cette étiologie fréquente de douleur d'épaule du sportif est souvent ignorée. L'articulation acromioclaviculaire est particulièrement sollicitée lors des mouvements du membre supérieur de grande amplitude, à grande vitesse et répétés. Certains gestes sont particulièrement nocifs : ceux qui portent le bras en adduction et mettent l'acromioclaviculaire en compression (fin de smatch, début de revers) et ceux qui portent le bras en rétropulsion et mettent l'acromioclaviculaire en étirement (smatch, attaque en coup droit). Les sports les plus concernés sont le tennis, le volley, le handball, le squash, le tennis de table. L'ostéolyse est dans ce cas unilatérale sur le bras dominant. Elle peut être bilatérale lors d'efforts de soulèvement répétés (haltérophilie).

L'ostéolyse claviculaire distale peut être secondaire à un traumatisme unique (entorse acromioclaviculaire). L'accident initial est parfois difficile à retrouver ; il s'agit le plus souvent d'efforts brusques et violents du membre supérieur ayant pu léser un élément de l'articulation acromioclaviculaire. La prédominance est masculine, entre 20 et 40 ans. Le bilan radiographique standard permet de retrouver une ostéoporose claviculaire et un amincissement sous-chondral donnant un aspect de sucre d'orge. Ces signes radiographiques siègent exclusivement sur le versant claviculaire de l'articulation. L'interligne articulaire est conservé. Il n'y a pas de construction ostéophytique *(fig 4)*. La scintigraphie au technétium, si elle est réalisée, retrouve une hyperfixation claviculaire.

Le traitement repose sur le repos sportif impératif et la suppression de tous les mouvements de soulèvement et d'armer du bras. Le traitement conservateur comprend un traitement médical par anti-inflammatoires non stéroïdiens par voie générale. Les infiltrations intra-articulaires de corticoïdes sont souvent très efficaces à tous les stades de l'affection. Leur réalisation est au mieux contrôlée en scopie. Les signes radiographiques ne régressent pas. Le traitement chirurgical est rarement nécessaire, il repose sur la résection de l'extrémité distale de la clavicule à ciel ouvert [8] ou sous contrôle endoscopique *(fig 5 à 8)*. Il donne d'excellents résultats fonctionnels. Le traitement endoscopique permet de respecter les éléments capsuloligamentaires supérieurs. Les suites postopératoires sont plus simples, permettant une chirurgie ambulatoire. Les résultats fonctionnels à moyen terme sont comparables à ceux du traitement à ciel ouvert.

ATTEINTE ACROMIOCLAVICULAIRE DE LA POLYARTHRITE RHUMATOÏDE

En 1943, Oppenheimer [9] a décrit dans la polyarthrite rhumatoïde, lors d'épanchements intra-articulaires, l'existence d'un pincement ou d'un élargissement de l'interligne articulaire. Alpert et Meyers en

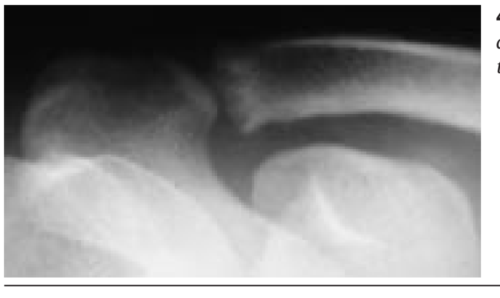

4 *Aspect radiographique d'ostéolyse claviculaire distale.*

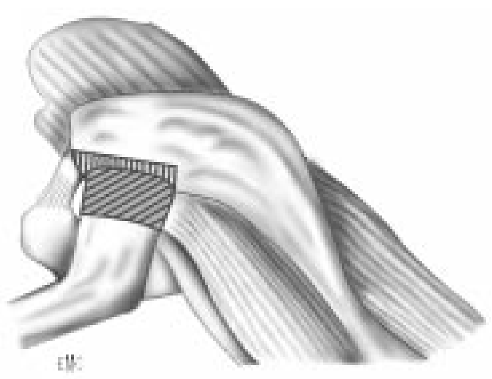

5 *Principe de la résection de l'articulation acromioclaviculaire. La résection porte essentiellement sur l'extrémité distale de la clavicule.*

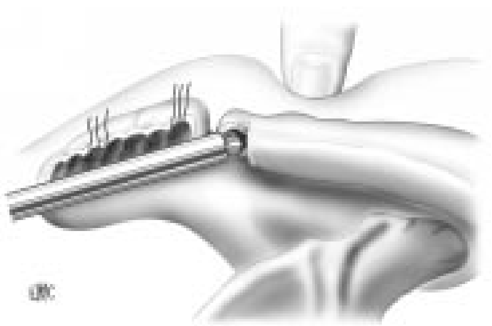

6 *La résection de l'extrémité distale de la clavicule peut être réalisée sous contrôle endoscopique, associée ou non à une acromioplastie.*

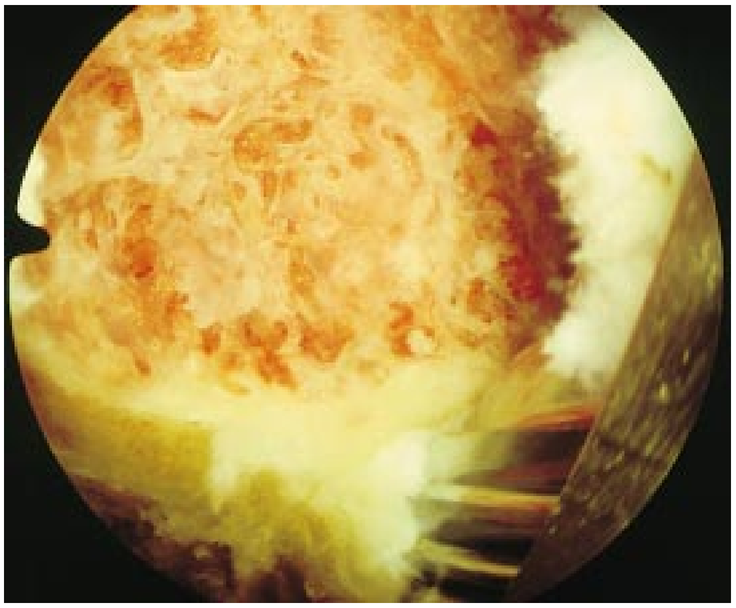

7 *Vue endoscopique de l'extrémité distale de la clavicule et de la fraise permettant sa résection.*

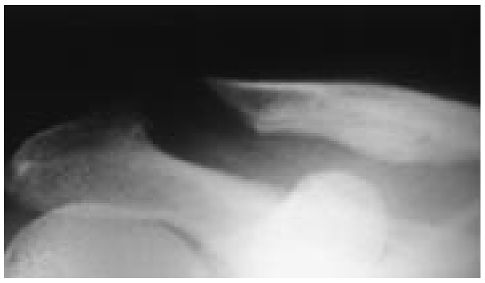

8 *Aspect postopératoire après résection endoscopique de l'extrémité distale de la clavicule. Il n'y a pas de déstabilisation de la clavicule.*

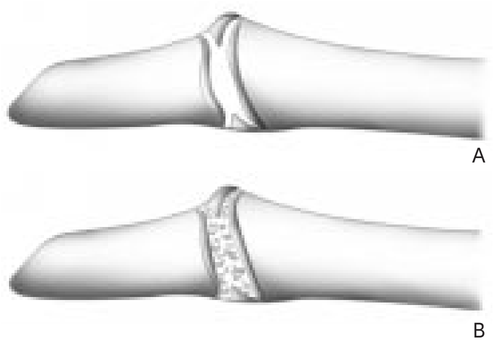

9 *Classification de Larsen.*
A. Stade 0.
B. Stade I.

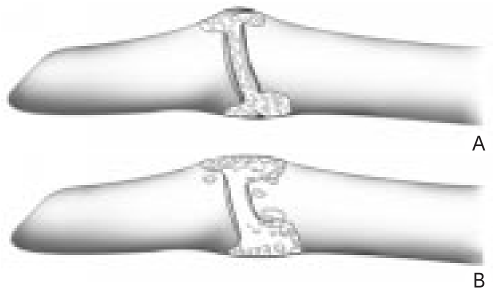

10 *Classification de Larsen.*
A. Stade II.
B. Stade III.

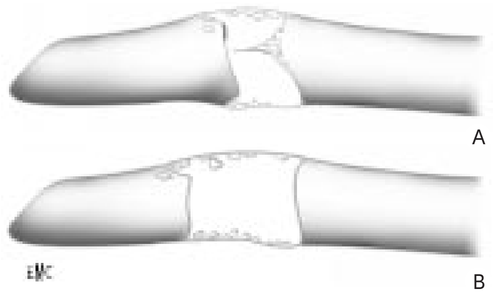

11 *Classification de Larsen.*
A. Stade IV.
B. Stade V.

1961 [1] décrivaient une ostéolyse claviculaire distale caractéristique. En 1976, Resnick et Niwayama [11] localisaient cette lyse à la face inférieure de la clavicule en regard du processus coracoïde. La partie inférieure de l'articulation est celle où la synoviale est la plus épaisse. Petersson en 1986 [10] en fait une analyse clinique et radiographique précise. Chez 49 patients, essentiellement des femmes d'un âge moyen de 61 ans, présentant des douleurs d'une ou des deux épaules, il retrouvait, chez 31 d'entre elles (63 %), une atteinte acromioclaviculaire avec 29 douleurs acromioclaviculaires recensées. Ces atteintes représentaient 30 % des atteintes cliniques de l'épaule et 85 % des atteintes radiographiques. Les radiographies montraient donc une érosion avec un aspect fuselé de l'extrémité claviculaire. La classification radiographique retenue était celle de Larsen *(fig 9 à 11)* :

– stade 0 : absence de lésion articulaire et existence d'un épanchement ;

– stade I : amincissement des surfaces cartilagineuses ;

– stade II : érosion acromioclaviculaire débutante ;

– stade III : érosion avec géodes acromioclaviculaires ;

– stade IV : aspect fantomatique de la clavicule distale ;

– stade V : disparition complète de la clavicule distale.

Le traitement est celui de la polyarthrite rhumatoïde avec cependant la discussion d'une résection de l'extrémité distale de la clavicule si les douleurs sont rebelles (14 patients pour Petersson [10]).

ARTHROSE ACROMIOCLAVICULAIRE

Worcester en 1968 [14] avait retenu 56 arthroses acromioclaviculaires éliminant les causes traumatiques, ne retenant ainsi que les arthroses primitives. Il y avait 35 femmes pour 21 hommes. L'âge moyen était de 53 ans. Les atteintes intéressaient le côté dominant comme le côté non dominant. L'atteinte était souvent bilatérale, parfois concomitante. Dans les antécédents, des efforts de soulèvement répétés avaient été retrouvés. La douleur intéressait l'épaule dans sa

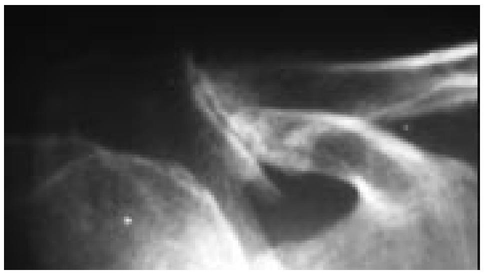

12 *Aspect typique d'arthrose acromioclaviculaire en incidence de la sieste.*

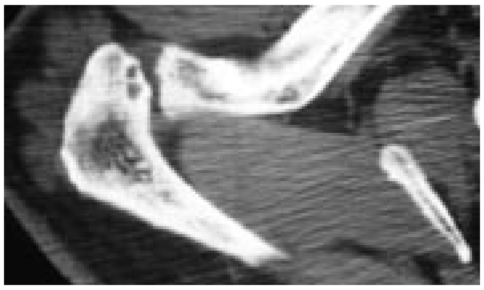

13 *Arthrose acromioclaviculaire. Aspect tomodensitométrique mettant bien en évidence les géodes sur le versant acromial de l'articulation acromioclaviculaire.*

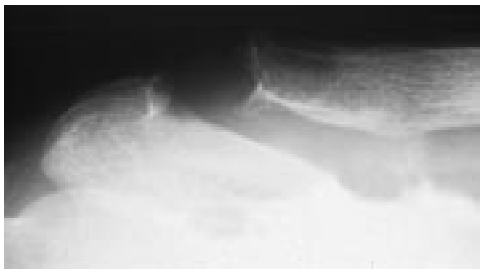

14 *Arthropathie acromioclaviculaire de l'hémodialysé chronique, avec une disparition complète de l'extrémité distale de la clavicule.*

globalité et parfois l'acromioclaviculaire. Ces douleurs étaient souvent aggravées par les mouvements d'élévation et d'armer du bras. Les douleurs présentaient parfois des irradiations probablement dues à l'irritation de la bourse sous-acromiale ou à la formation d'ostéophytes acromioclaviculaires pouvant eux-mêmes irriter la bourse sous-acromiale. Cette affection est fréquemment asymptomatique et de découverte radiographique fortuite.

Le diagnostic différentiel de conflit sous-acromial est à éliminer. La mobilité passive reste normale et il manque parfois une limitation de la mobilité active due à la douleur. L'amplitude de cette mobilité permet cependant d'éliminer les raideurs articulaires scapulohumérales qui peuvent être en revanche observées dans l'arthrose acromioclaviculaire [14].

Les radiographies centrées sur l'acromioclaviculaire montrent les signes classiques d'atteinte des deux versants de l'arthrose avec le pincement articulaire, les géodes sous-chondrales, la condensation et l'ostéophytose *(fig 12, 13)*. Le traitement conservateur comporte le repos, la prescription d'anti-inflammatoires non stéroïdiens et d'injections intra-articulaires. Le traitement chirurgical repose sur la résection claviculaire distale. Il donne d'excellents résultats dans cette indication.

ATTEINTE ACROMIOCLAVICULAIRE DE L'HÉMODIALYSE CHRONIQUE

Cette atteinte correspond à 26 % des atteintes ostéoarticulaires de cette pathologie. Les douleurs scapulaires deviennent invalidantes avec un gonflement local. Cette atteinte est parfois isolée, ailleurs elle est associée à une atteinte sternoclaviculaire et peut évoluer jusqu'à une destruction globale de l'épaule. L'étiologie de cette arthropathie peut être un hyperparathyroïdisme secondaire, une amylose à bêta-2-microglobuline et/ou une intoxication aluminique *(fig 14)*.

Le traitement médical consiste en l'administration de corticostéroïdes à faible dose. Le traitement chirurgical associe

15 *Séquelle esthétique des disjonctions acromioclaviculaires.*

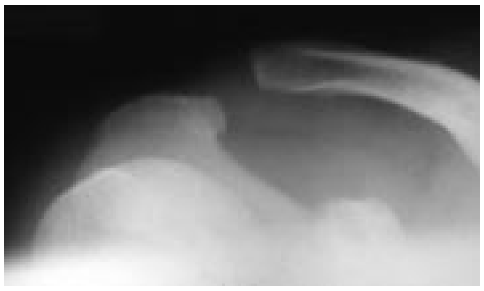

16 *Laxité chronique acromioclaviculaire.*

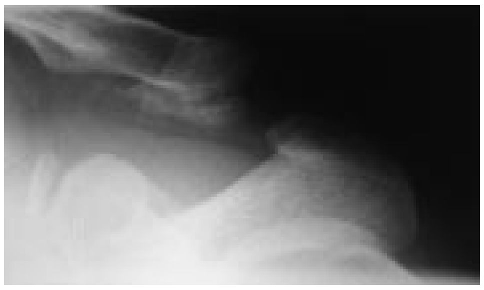

17 *Calcifications séquellaires des ligaments coracoclaviculaires, après disjonction acromioclaviculaire.*

résection acromioclaviculaire et bursectomie, le plus souvent sous contrôle endoscopique. Le traitement chirurgical, comme le traitement médical, donne des résultats inconstants.

SÉQUELLES DES LUXATIONS ACROMIOCLAVICULAIRES

Les séquelles radiographiques statiques et dynamiques sont fréquentes. Cliniquement, elles se limitent à une saillie de l'extrémité distale de la clavicule dont le préjudice est plus esthétique que fonctionnel *(fig 15)*. La laxité articulaire est fréquente, mais rarement gênante *(fig 16)*. Elle peut être mise en évidence par des radiographies dynamiques, mais uniquement dans le cadre d'un bilan préopératoire. Les calcifications acromiocoracoïdiennes sont fréquentes, elles n'ont aucun retentissement fonctionnel *(fig 17)*. Les luxations anciennes acromioclaviculaires sont rarement invalidantes sauf chez certains sportifs (judo, cyclisme). Elles se manifestent par des douleurs acromioclaviculaires. L'évolution peut se faire vers l'arthrose secondaire. Le traitement consiste le plus souvent en une résection de l'extrémité distale de la clavicule associée à une intervention de stabilisation du moignon claviculaire. La stabilisation isolée de la clavicule est source de douleurs secondaires acromioclaviculaires et doit être évitée.

Conclusion

La pathologie acromioclaviculaire chronique est une pathologie fréquente dont les étiologies sont multiples. La radiographie standard est suffisante au diagnostic. Le traitement est dans un premier temps conservateur, pouvant aller jusqu'à l'injection locale de corticoïde. Le traitement chirurgical est la résection de l'extrémité distale de la clavicule. Celle-ci peut être réalisée à ciel ouvert, permettant ainsi un

contrôle complet de l'articulation, mais pouvant conduire à une déstabilisation de cette dernière et à une diminution de la force musculaire. La résection claviculaire distale sous contrôle endoscopique permet de respecter les structures ligamentaires, de réaliser un bilan glénohuméral et sous-acromial et d'associer une acromioplastie si elle est nécessaire.

Références

[1] Alpert M, Meyer M. Osteolysis of the acromial end of the clavicles in rheumatoid arthritis. *Am J Rheumatol* 1961 ; 86 : 251

[2] Cahill BR. Osteolysis of distal part of the clavicle in the male athletes. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 1053-1058

[3] De Palma AJ. Degenerative changes in the sternoclavicular and acromioclavicular joints in various decades. Springfield : CC Thomas, 1957

[4] Duparc F. Anatomie descriptive et fonctionnelle du complexe acromioclaviculaire. In : Les disjonctions acromioclaviculaires, groupe d'étude de l'épaule et du coude. Montpellier : Sauramps Médical, 1994 : 11-26

[5] Dupas J, Badelon P, Dayde G. Aspect radiologique d'une ostéolyse essentielle progressive de la main gauche. *J Radiol* 1936 ; 20 : 383-387

[6] Gurd FB. Treatment of complete dislocations of the outer end of the clavicle *Ann Surg* 1941 ; 113 : 1094

[7] Madsen B. Osteolysis of the acromial end of the clavicle following trauma. *Br J Radiol* 1963 ; 36 : 822-828

[8] Mumford EB. Acromioclavicular dislocation: a new operative treatment. *J Bone Joint Surg* 1941 ; 23 : 799

[9] Oppenheimer A. Arthritis of the acromioclavicular joint. *J Bone Joint Surg* 1943 ; 25 : 867

[10] Petersson CJ. The acromioclavicular joint in rheumatoid arthritis. *Clin Orthop* 1987 ; 223 : 86-93

[11] Resnick D, Niwayama G. Resorption of the undersurface of the distal clavicle in rheumatoid arthritis. *Radiology* 1976 ; 120 : 75

[12] Saillant G, Courroy JB, Morin O, RoyCamille R. L'arthropathie acromioclaviculaire In : L'épaule. Paris : Springer-Verlag, 1993 : 630-634

[13] Weaver JK, Dunn HK. Treatment of acromioclavicular injuries, especially complete acomioclavicular separation. *J Bone Joint Surg Am* 1972 ; 54 : 1187-1194

[14] Worcester JN, Green DP. Osteoarthritis of the acromioclavicular joint. *Clin Orthop* 1968 ; 58 : 69-73

Pathologie de l'articulation sternoclaviculaire

D Wendling

Résumé. – *L'articulation sternoclaviculaire peut être intéressée par les différents processus pathologiques de l'appareil locomoteur. La pathologie articulaire est dominée par l'arthrose d'une part, et par les atteintes infectieuses et inflammatoires (spondylarthropathies en particulier) d'autre part. Les pathologies osseuses sont représentées majoritairement par les hyperostoses dont le syndrome synovite, acné, pustulose, hyperostose, ostéite (SAPHO).*

Mots-clés : *articulation sternoclaviculaire, arthrose, arthrites, hyperostoses.*

Introduction

L'articulation sternoclaviculaire peut être intéressée par les différents processus pathologiques de l'appareil locomoteur. Souvent peu décrite dans les traités classiques, cette région, comme l'ensemble de la paroi thoracique antérieure, a retrouvé ses lettres de noblesse à l'occasion de descriptions relativement récentes de nouvelles entités. Il peut s'agir de pathologies articulaires, mais également de problèmes osseux de voisinage.

L'examen clinique de cette articulation facilement accessible, et l'examen général, associé à des techniques d'imagerie, permettent habituellement d'orienter la démarche diagnostique.

Rappels anatomiques

L'articulation sternoclaviculaire est une diarthrose. Ses surfaces articulaires sont recouvertes chez l'adulte d'un fibrocartilage. Il existe un disque de fibrocartilage intra-articulaire séparant le plus souvent la cavité articulaire en deux parties. L'articulation est entourée d'une synoviale et d'une capsule. Elle est stabilisée par le ligament costoclaviculaire, partant de la partie haute du premier cartilage costal, dirigé obliquement en haut et en dehors, et se fixant à la face inférieure de la portion médiale de la clavicule.

Sémiologie de l'articulation sternoclaviculaire

SIGNES FONCTIONNELS

Comme pour l'ensemble des pathologies ostéoarticulaires, la douleur est le signe fonctionnel commun aux différentes étiologies de la pathologie de l'articulation sternoclaviculaire. La douleur siège dans la région sternoclaviculaire, mais elle peut être l'objet d'irradiations vers l'épaule, vers le cou ou vers le sternum, pouvant égarer le diagnostic. La douleur peut être majorée par les mouvements mobilisant l'articulation sternoclaviculaire et, en particulier, par la mobilisation de l'épaule, lors des mouvements d'antépulsion et d'abduction du bras.

SIGNES PHYSIQUES

L'inspection retrouve habituellement facilement des modifications locales à type de tuméfaction, d'hypertrophie, de saillie de l'extrémité interne de la clavicule. De même, les signes inflammatoires locaux cutanés (érythème) sont rapidement reconnus. La palpation peut retrouver le caractère rénitent d'un épanchement intra-articulaire ou d'une synovite.

L'interrogatoire, à la recherche d'antécédents pathologiques (notion de rhumatisme inflammatoire chronique, d'entérocolopathie, de dermatose, de porte d'entrée septique éventuelle) du côté dominant, d'habitudes professionnelles, ainsi que l'examen somatique général (syndrome infectieux, psoriasis cutané ou pustulose palmoplantaire, site d'injection intraveineuse de toxicomanie, arthrose digitale…) représentent des éléments d'orientation importants de la démarche diagnostique.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils sont représentés essentiellement par l'imagerie : l'articulation sternoclaviculaire est visualisée, mais avec difficulté, sur le cliché thoracique de face ; elle peut permettre la mise en évidence d'une asymétrie de la région. Les aspects sont précisés actuellement au mieux par la tomodensitométrie, éventuellement associée à des reconstructions tridimensionnelles *(fig 1)*. Elle a totalement supplanté la tomographie classique. La scintigraphie osseuse objective des foyers d'hyperfixation mais n'est pas spécifique. Elle peut avoir le mérite d'attirer l'attention sur cette topographie dans le cadre de pathologies diffuses. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet d'orienter vers la nature inflammatoire d'une lésion.

Des examens paracliniques biologiques sont surtout utiles pour la recherche d'un syndrome inflammatoire ou d'un syndrome infectieux, complétés par les hémocultures en cas de suspicion d'infection.

Les gestes locaux à type de ponction à l'aiguille devant une tuméfaction locale sont utiles à la recherche d'un agent infectieux et

Daniel Wendling : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service, service de rhumatologie, CHU Jean Minjoz, 3, boulevard Fleming, 25030 Besançon, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Wendling D. Pathologie de l'articulation sternoclaviculaire. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-345-A-10, 2002, 4 p.

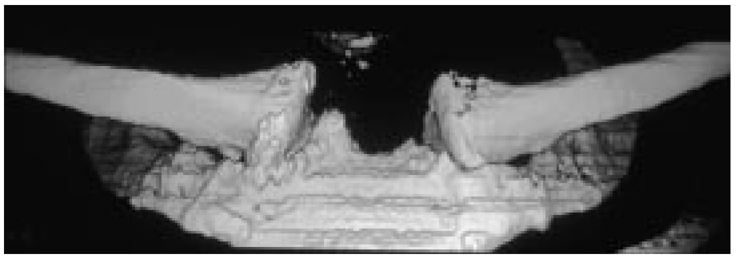

1 *Tomodensitométrie tridimensionnelle. Arthrose sternoclaviculaire droite.*

parfois à visée cytologique. La biopsie locale reste indiquée dans les cas difficiles ne faisant pas leurs preuves et suspects d'infection ou de nature tumorale.

Diagnostic étiologique

Les grandes pathologies de l'appareil locomoteur peuvent intéresser l'articulation sternoclaviculaire. La fréquence relative des différentes pathologies est cependant difficile à appréhender car on ne dispose pas de grandes séries et le type de recrutement médical, chirurgical ou d'imagerie introduit un biais dans les publications. Dans une étude de Ficat et Arlet [8] en 1958, sur 15 malades consultant pour une articulation sternoclaviculaire douloureuse, les auteurs trouvaient une tuberculose, une staphylococcie, une polyarthrite rhumatoïde, six arthroses et deux cas indéterminés. Inversement, les mêmes auteurs recherchant une anomalie sternoclaviculaire (hypertrophie de l'extrémité claviculaire ou de l'ensemble de l'articulation, sensibilité à la pression, craquement aux mouvements, limitation douloureuse des mouvements) sur un groupe de 200 rhumatisants ont trouvé des anomalies dix fois sur 29 polyarthrites, zéro fois sur 12 spondylarthrites, 21 fois sur 25 polyarthroses et 51 fois sur 134 pathologies diverses.

LÉSIONS DYSTROPHIQUES

Il s'agit de l'ostéochondrose de l'extrémité sternale de la clavicule ou maladie de Friedrich [7]. Comme les autres ostéochondroses, elle intéresse les sujets jeunes de moins de 25 ans. Elle s'exprime par un empâtement ou une tuméfaction, le plus souvent unilatéraux, de l'articulation sternoclaviculaire avec des douleurs d'horaire mécanique déclenchées par la mobilisation de l'épaule. Ailleurs, chez une femme jeune, c'est la disgrâce esthétique qui amène à consulter.

L'examen clinique trouve une tuméfaction sternoclaviculaire avec parfois une subluxation claviculaire.

La biologie est normale. Les modifications de l'imagerie varient selon le stade évolutif et intéressent l'extrémité claviculaire interne. L'interligne et le sternum sont respectés. Les aspects les plus classiques sont la fragmentation du noyau, l'ossification avec irrégularité de l'épiphyse claviculaire, avec parfois disparition du noyau sternal d'ossification de la clavicule et une déformation en concavité de la surface claviculaire en « fourche ». L'évolution est le plus souvent favorable ; l'évolution secondaire vers une arthrose précoce est possible [7, 14].

ARTHROSE

L'articulation sternoclaviculaire est la localisation la plus fréquente de l'arthrose sur la paroi thoracique antérieure.

Une étude histologique, effectuée en 1934 et portant sur 200 autopsies, avait révélé qu'après 50 ans, les articulations sternoclaviculaires présentaient toujours des altérations dégénératives [17]. L'expression clinique en est, en revanche, moins fréquente. En effet, Ficat et Arlet, sur 25 cas de polyarthrose, trouvent des anomalies radiologiques dans 21 cas, mais l'articulation est spontanément douloureuse dans quatre cas seulement [8].

C'est donc le plus souvent une déformation à type de saillie de l'extrémité claviculaire interne qui va attirer l'attention. La pathologie siège le plus souvent à droite, chez la femme de plus de 50 ans, et est volontiers associée à une tendinopathie de la coiffe des rotateurs. Cette saillie est liée à une subluxation antéro-interne de l'extrémité interne de la clavicule, avec possibilité de réduction de cette saillie en décubitus dorsal et surtout lors de la rétropulsion de l'épaule.

L'évolution est plus souvent latente, elle peut être marquée par la possibilité de poussées douloureuses peu inflammatoires et habituellement spontanément régressives.

Cette atteinte est fréquemment associée à d'autres localisations d'arthrose (arthrose rachidienne, nodosités d'Heberden).

Radiologiquement, les remaniements sont volontiers discrets, avec possibilité d'une ostéophytose, d'une altération de la structure osseuse avec possibilité de condensation. Sur les clichés de face, la subluxation interne est à l'origine d'un aspect d'élargissement en virgule de l'interligne articulaire [17, 18].

L'évolution est bénigne. Il convient de rassurer les patients. Le recours à un traitement antalgique ou anti-inflammatoire non stéroïdien par voie générale est rare, de même que l'indication d'infiltration locale dans des formes rebelles qui sont peu fréquentes.

PATHOLOGIES INFECTIEUSES

L'atteinte sternoclaviculaire représente près de 9 % de l'ensemble des arthrites septiques dans certaines séries [11, 19].

La présence de cathéter central, les affections débilitantes, la toxicomanie par voie intraveineuse, les altérations préexistantes de l'articulation comme une arthrose sont autant de facteurs de risque reconnus.

Cliniquement, l'arthrite septique sternoclaviculaire débute de façon insidieuse sous forme d'une gêne thoracique antérieure. Les signes inflammatoires locaux sont possibles, mais souvent tardifs.

Biologiquement, on retrouve un syndrome inflammatoire, mais l'hyperleucocytose est fréquemment absente. Le diagnostic microbiologique est effectué à partir des hémocultures, de la ponction articulaire, voire de la biopsie.

Le germe en cause est fréquemment le staphylocoque doré chez les sujets sans facteur de risque ou lors des étiologies iatrogènes. Les autres souches en cause sont diverses : streptocoques, *Pseudomonas aeruginosa* (l'articulation sternoclaviculaire représentant le site de 25 % des arthrites à ce germe) [19], en particulier chez les toxicomanes, *Salmonella, Brucella* (0,8 % des brucelloses touchent l'articulation sternoclaviculaire). Divers germes ont été rapportés de façon ponctuelle : gonocoque, *Bacteroides*, *Haemophilus*, *Escherichia coli*. La tuberculose sternoclaviculaire est rare, représentant 0,5 % de l'ensemble des tuberculoses ostéoarticulaires et 1 à 2 % des arthrites tuberculeuses périphériques [2]. L'étiologie candidosique a également été signalée dans cette région chez les immunodéprimés et les toxicomanes par voie intraveineuse.

L'imagerie complémentaire est ici nécessaire et utile à un diagnostic plus précoce. En particulier, la tomodensitométrie permet de visualiser les remaniements de l'articulation et surtout l'extension dans les parties molles à l'origine d'un abcès rétrosternal ou médiastinal, qui représente un élément de gravité ou encore, l'évolution d'un abcès sous-cutané [1] *(fig 2)*.

Le traitement repose sur l'antibiothérapie adaptée et suffisamment prolongée. L'efficacité de cette dernière et la précocité du diagnostic grâce aux moyens actuels d'imagerie permettent de réduire le recours éventuel à un drainage chirurgical.

PATHOLOGIES INFLAMMATOIRES

Spondylarthropathies

Ce sont surtout les spondylarthropathies qui s'accompagnent d'une atteinte de l'articulation sternoclaviculaire, parfois dans le cadre d'une atteinte plus diffuse de la paroi thoracique antérieure.

2 *Tomodensitométrie. Arthrite septique sterno-costo-claviculaire droite à staphylocoque évoluée. Extension dans les parties molles antérieures et rétrosternales.*

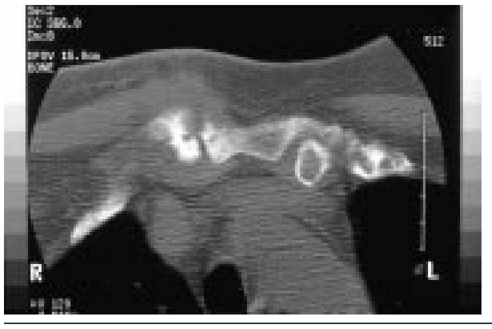

3 *Tomodensitométrie. Arthrite sternoclaviculaire droite : érosion, condensation, subluxation antérieure dans le cadre d'une spondylarthrite ankylosante.*

Dans la spondylarthrite ankylosante, l'atteinte des articulations sterno-costo-claviculaires est retrouvée dans 18 % de 76 spondylarthrites par Jurik [12] par une étude radiologique et dans 20 % de 50 patients par Fournié [9] dans une étude clinique et d'imagerie, avec une ancienneté moyenne de 12 ans de la maladie et une bonne concordance entre la douleur spontanée et la présence de lésions d'imagerie du plastron sterno-costo-claviculaire *(fig 3)*.

Ces lésions sont bien dépistées par la scintigraphie et leur nature inflammatoire est confirmée par l'IRM avec prise de gadolinium [9] et, en radiologie ou scanographie, par des aspects de condensation, d'érosions, la possibilité d'hyperostose ou d'ossification ligamentaire costoclaviculaire notamment.

Dans le cadre des autres spondylarthropathies, des atteintes identiques ont été observées avec une fréquence superposable dans le rhumatisme psoriasique [9].

L'atteinte de l'articulation sternoclaviculaire est mentionnée dans la maladie de Behçet [19].

Autres rhumatismes inflammatoires

Ils sont moins fréquemment concernés. Dans la polyarthrite rhumatoïde, l'atteinte de l'articulation sternoclaviculaire est estimée à 7 % des cas [5] avec parfois développement d'un kyste synovial aux dépens de l'articulation. Dans la pseudopolyarthrite rhizomélique, une atteinte érosive sternoclaviculaire a été observée chez 11 patients sur 25 [15] et chez aucun des 16 patients témoins en tomographie.

Arthrites microcristallines

Des calcifications du disque intra-articulaire ont été décrites dans les cas de chondrocalcinose (neuf sur 27 patients dans une étude) [19], sans accès aigu de pseudogoutte cependant.

La goutte atteint rarement l'articulation sternoclaviculaire. Il a cependant été rapporté des cas de tophus dans cette région.

Monoarthrites isolées

La monoarthrite sternoclaviculaire idiopathique a été rapportée à l'occasion de plusieurs séries de la littérature à la fin des années 1950. Elle touche habituellement la femme jeune, est unilatérale, s'accompagne de douleurs et de gonflements inflammatoires. L'atteinte régresse en 1 an. Les radiographies sont habituellement normales ou mettent en évidence secondairement une déminéralisation modérée. Les explorations locales ont ramené un liquide inflammatoire, des aspects de synovite non spécifiques. Ce tableau devrait être revu avec les modalités d'exploration et les conceptions nosologiques actuelles [18, 19].

Manifestations articulaires diverses

De rares cas d'arthropathie sternoclaviculaire ont été observés après dissection cervicale pour curage ganglionnaire [19]. Une saillie claviculaire, en rapport avec une subluxation dans certains cas, est l'élément clinique prédominant. Une évolution vers des remaniements érosifs a pu être observée. Un mécanisme proche d'une arthropathie nerveuse a été évoqué.

Des observations ponctuelles font état d'une atteinte tumorale de l'articulation sternoclaviculaire. Il s'agit, dans certains cas, d'un retentissement articulaire ou d'une extension à partir de lésions osseuses. Des cas d'ostéome ostéoïde, de chondrome, de chondrosarcome, de myélome, de synovialosarcome et de lésions métastatiques ont été signalés [19].

SYNDROME SYNOVITE, ACNÉ, PUSTULOSE, HYPEROSTOSE, OSTÉITE (SAPHO)

Ce syndrome, individualisé sous l'impulsion de M F Kahn, occupe une place originale dans la pathologie de l'articulation sternoclaviculaire, cette zone pouvant être intéressée à la fois par un processus articulaire (synovite) ou par une atteinte osseuse de voisinage, claviculaire et/ou sternale (hyperostose ou ostéite). L'atteinte osseuse est évoquée plus loin.

Dans la série princeps [4], l'arthrite sternoclaviculaire et/ou manubriosternale est observée huit fois sur 13 observations associées à une acné ou à une hydrosadénite suppurée, soit 61 % des cas et cette localisation est présente dans près de la moitié des cas d'atteinte thoracique antérieure associée à la pustulose palmoplantaire et dans environ un tiers des cas de manifestations ostéoarticulaires associées à cette dermatose. Dans la revue de la littérature de Saghafi [16] regroupant 253 cas d'hyperostose sterno-costo-claviculaire dans la littérature anglo-saxonne, dont plus de la moitié avaient une pustulose palmoplantaire, l'atteinte de l'articulation sternoclaviculaire est retrouvée dans 44 % des cas. Cette atteinte est bien dépistée par l'hyperfixation scintigraphique qui l'accompagne et, radiologiquement, des modifications osseuses de voisinage, en particulier sur l'extrémité claviculaire, sont fréquentes (érosion, condensation, périostose, hyperostose). Les biopsies réalisées sur ce site ramènent habituellement une synovite chronique ou subaiguë modifié. Edlund, sur 15 biopsies d'articulation sternoclaviculaire, a trouvé la présence de *Propionibacterium acnes* dans sept cas [6].

PATHOLOGIES OSSEUSES

Hyperostoses

L'hyperostose sterno-costo-claviculaire a été décrite en 1975 par Kohler. Cette entité était décrite initialement comme localisée à la paroi thoracique, sans atteinte axiale ou articulaire périphérique, ni manifestation générale. L'atteinte est volontiers bilatérale, à l'origine de douleurs évoluant sur un rythme inflammatoire. Cette évolution s'étend sur des décennies par poussées entrecoupées de rémissions avec extension progressive de l'hyperostose.

Radiologiquement, l'os est hypertrophié avec des localisations aux clavicules, au sternum et aux côtes adjacentes, avec une évolution centrifuge. Une érosion de l'articulation sternoclaviculaire et une ossification du ligament costoclaviculaire sont possibles *(fig 4)*. Ces lésions sont régulièrement le siège d'une franche hyperfixation scintigraphique.

Un syndrome inflammatoire biologique accompagne les poussées. Il n'y a pas de marqueurs biologiques spécifiques. La complication sous forme de thrombose veineuse sous-clavière a été rapportée.

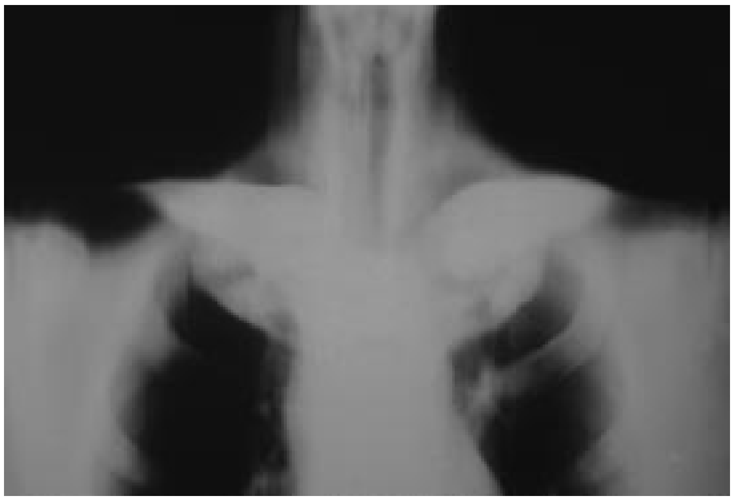

4 *Radiographie de face (tomographie). Hyperostose sterno-costo-claviculaire.*

Ce cadre s'est progressivement enrichi d'autres descriptions : l'ostéite récurrente multifocale de l'enfant avec la coexistence de lésions diaphysaires et de signes généraux, mais aussi des atteintes plus diffuses avec manifestations axiales et sacro-iliaques, et l'association reconnue à certaines maladies cutanées telles les acnés sévères (fulminans ou conglobata), ou encore l'hydrosadénite suppurée, le psoriasis pustuleux palmoplantaire et particulièrement les pustuloses palmoplantaires. Ces différents éléments ont motivé le regroupement de nombreux tableaux sous l'acronyme SAPHO. L'atteinte cutanée peut précéder ou évoluer parallèlement aux manifestations ostéoarticulaires, mais parfois n'apparaît que plusieurs années après le début des signes radiologiques.

La possibilité d'atteinte rachidienne, de remaniements des sacro-iliaques, la présence du groupe *human leukocyte antigen* (HLA) B27 dans plus de 40 % des cas présentant une atteinte de la paroi thoracique antérieure peuvent suggérer le rapprochement de ces entités du cadre des spondylarthropathies.

Ostéose condensante de la clavicule

Il s'agit d'une affection rare décrite par Brower en 1974, le plus souvent unilatérale, touchant plus fréquemment la femme. Elle se présente sous forme d'une tuméfaction douloureuse de l'articulation sternoclaviculaire avec, radiologiquement, une condensation de l'extrémité interne de la clavicule et parfois une ostéophytose inférieure. À l'origine d'une hyperfixation scintigraphique, elle se caractérise histologiquement par un épaississement des travées osseuses et de l'os cortical, sans infiltrat inflammatoire. Ce remaniement est peut-être en rapport avec des sollicitations mécaniques [3].

Autres remaniements osseux

Une résorption osseuse sous-périostée de la partie inférieure de l'extrémité interne de la clavicule peut s'observer dans certains tableaux d'hyperparathyroïdisme et aboutir à un aspect d'érosion et de pseudoélargissement de l'articulation sternoclaviculaire. La maladie de Paget peut rarement toucher la partie interne de la clavicule et retentir sur l'interligne. Les pathologies tumorales osseuses à extension articulaire ont déjà été évoquées précédemment. Les ostéonécroses sont rares sur la paroi thoracique antérieure, en particulier chez l'adulte. Des étiologies postradiques ont été signalées, de même qu'un cas de nécrose sterno-costo-claviculaire après revascularisation coronarienne par l'artère mammaire interne [10]. La maladie de Friedrich (cf supra) est, pour certains, liée à une nécrose aseptique de l'extrémité interne de la clavicule [14].

Conclusion

La pathologie de l'articulation sternoclaviculaire est riche et variée. La démarche diagnostique nécessite une analyse précise des éléments anamnestiques, cliniques et d'imagerie.

Références

[1] Asnis DS, Dhaliwal GS. Bilateral sternoclavicular joint septic arthritis presenting as cutaneous abscesses. *Clin Infect Dis* 1994 ; 19 : 964-966

[2] Bezza A, Niamane R, Benbouazza K, El Maghraoui A, Lazrak N, Kettani M et al. La tuberculose sterno-claviculaire. À propos de 2 cas. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 916-919

[3] Brower AC, Sweet DE, Keats TE. Condensing osteitis of the clavicle: a new entity. *AJR Am J Roentgenol* 1974 ; 121 : 17-21

[4] Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beraneck L, Kaplan G, Prost A. Le syndrome acné-pustulose-hyperostose-ostéite (SAPHO). Résultats d'une enquête nationale. 85 observations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987 ; 54 : 187-196

[5] Dura PA, Daniel TM, Frierson HF, Brunner CM. Chest wall mass in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 910-912

[6] Edlund E, Johnsson U, Lidgren L, Pettersson H, Sturfelt G, Svensson B et al. Palmoplantar pustulosis and sternocosto-clavicular arthro-osteitis. *Ann Rheum Dis* 1988 ; 47 : 809-815

[7] Fery A. La maladie de Friedrich ou ostéochondrose de l'extrémité sternale de la clavicule. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988 ; 55 : 141-143

[8] Ficat P, Arlet J. Les maladies de l'articulation sterno-claviculaire. *Rev Chir Orthop* 1960 ; 46 : 328-341

[9] Fournié B, Boutes A, Dromer C, Sixon L, Le Guennec P, Granel J et al. Étude prospective de l'atteinte du plastron sterno-costo-claviculaire dans la spondylarthrite ankylosante et dans le rhumatisme psoriasique. *Rev Rhum [engl ed]* 1997 ; 64 : 23-26

[10] Gaucher A, Weryha G, Bannwarth B, Péré P. Ostéonécrose aseptique sterno-costo-claviculaire après revascularisation coronarienne par l'artère mammaire interne. *Presse Méd* 1985 ; 14 : 1384-1385

[11] Gauthier T, Gerster JC, Chamot AM. Les arthrites septiques sterno-claviculaires. *Rev Méd Suisse Romande* 1995 ; 115 : 137-141

[12] Jurik AG. Seronegative anterior chest wall syndromes: a study of the findings and course at radiology. *Acta Radiol [suppl]* 1992 ; 381 : 1-42

[13] Kaplan G, Coutard J, Vinceneux PH, Kahn MF. Arthrites érosives sterno-claviculaires et manubrio-sternales au cours du rhumatisme de l'acné conglobata. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1983 ; 50 : 817-819

[14] Levy M, Goldberg I, Fischel RE, Frisch E, Maor P. Friedrich's disease. Aseptic necrosis of the sternal and of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1981 ; 63 : 539-541

[15] Paice EW, Wright FW, Hill AG. Sternoclavicular erosions in polymyalgia rheumatica. *Ann Rheum Dis* 1983 ; 42 : 379-383

[16] Saghafi M, Henderson MJ, Buchanan WW. Sternocosto-clavicular hyperostosis. *Semin Arthritis Rheum* 1993 ; 22 : 215-223

[17] Seze (de) S, Djian A, Khalaf S. L'arthrose sterno-claviculaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1959 ; 26 : 123-136

[18] Seze (de) S, Hubault A, Thibault R. Quelques aspects de la pathologie sterno-claviculaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1965 ; 32 : 566-573

[19] Yood RA, Goldenberg DL. Sternoclavicular joint arthritis. *Arthritis Rheum* 1980 ; 23 : 232-239

Pathologie de la coiffe des rotateurs

L. Nové-Josserand, A. Godenèche, É. Noël, J.-P. Liotard, G. Walch

La pathologie de la coiffe des rotateurs est très fréquente et représente la première cause de consultation pour épaule douloureuse. On distingue les tendinopathies non rompues calcifiantes ou non et les tendinopathies rompues, partielles ou transfixiantes, pouvant évoluer jusqu'à l'arthrose excentrée. L'examen clinique recherche les amplitudes articulaires de façon passive puis active puis teste chaque composant de la coiffe des rotateurs de façon analytique. Le bilan radiographique de première intention associe radiographie standard et échographie. Il permet le diagnostic positif des tendinopathies calcifiantes et des ruptures larges avec un espace sous-acromial inférieur à 7 mm. Le bilan radiographique de deuxième intention (arthroscanner, imagerie par résonance magnétique [IRM], arthro-IRM) précise le diagnostic, qu'il s'agisse d'une tendinopathie non rompue ou rompue. Le bilan permet d'apprécier la taille de la rupture tendineuse, la rétraction tendineuse et l'existence d'une dégénérescence musculaire, facteurs pronostiques pour la décision thérapeutique. Le traitement des tendinopathies non calcifiantes et calcifiantes est principalement médical. Le traitement des ruptures de la coiffe des rotateurs est le plus souvent médical en première intention. Le traitement chirurgical consiste en une réinsertion tendineuse lorsque la rupture est réparable. Dans le cas contraire, une chirurgie palliative, purement symptomatique, sous arthroscopie ou transfert tendineux, est proposée. La raideur capsulaire est la première complication à redouter après une chirurgie de la coiffe des rotateurs ; elle peut aussi préexister et doit alors être dépistée en préopératoire.

Mots clés : Épaule ; Coiffe des rotateurs ; Tendinopathie ; Calcification ; Rupture partielle ; Rupture transfixiante

Plan

Anatomie

La coiffe des rotateurs est composée des tendons supraspinatus, infraspinatus, teres minor, subscapularis auxquels on associe de principe la longue portion du biceps brachial (Fig. 1). L'intervalle des rotateurs est constitué par le ligament coracohuméral et le ligament glénohuméral supérieur. Il réunit le supraspinatus au subscapularis en pontant le long biceps [1]. La poulie de réflexion, constituée par les insertions humérales

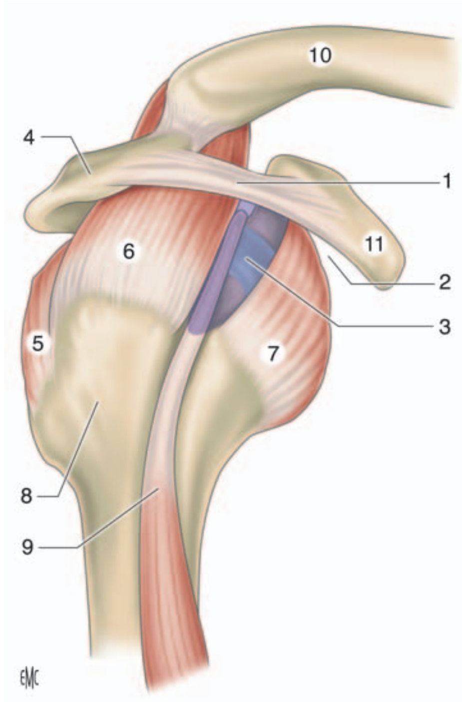

Figure 1. Schéma représentant la coiffe des rotateurs. 1. Ligament acromiocoracoïdien ; 2. espace sous-coracoïdien ; 3. intervalle des rotateurs ; 4. acromion ; 5. tendon infraspinatus ; 6. tendon supraspinatus ; 7. tendon subscapularis ; 8. tête humérale ; 9. tendon caput longum biceps brachii ; 10. clavicule ; 11. apophyse coracoïde.

communes des ligaments coracohuméral et glénohuméral supérieur, associée au tendon subscapularis, joue un rôle capital dans la stabilité du long biceps.

La voûte acromiocoracoïdienne, composée de l'acromion, du ligament acromiocoracoïdien et de l'apophyse coracoïde, surplombe la coiffe des rotateurs avec laquelle elle développe des rapports étroits par le biais de la bourse séreuse sous-acromiodeltoïdienne, véritable espace de glissement nécessaire au bon fonctionnement articulaire.

L'acromion, indépendamment de sa forme, peut être augmenté d'un enthésophyte dégénératif se développant dans le ligament acromiocoracoïdien et contribuant à former un bec acromial « agressif » pour la coiffe des rotateurs.

Biomécanique

Le complexe articulaire de l'épaule est composé de cinq articulations réparties en deux groupes. Le premier groupe comprend l'articulation glénohumérale et l'espace sous-acromial, articulation au sens physiologique et non pas au sens anatomique, et liée mécaniquement à la précédente. Le deuxième groupe comprend l'espace de glissement scapulohuméral, articulation physiologique, associée et liée mécaniquement aux articulations sternoclaviculaire et acromioclaviculaire. L'articulation glénohumérale, énarthrose non emboîtée, permet des mouvements dans les trois plans de l'espace mais nécessite la liberté et le bon fonctionnement des cinq articulations citées. La notion de rythme scapulohuméral caractérise la bascule harmonieuse de l'omoplate indispensable lors des mouvements de l'épaule. Le rôle de la coiffe des rotateurs est décomposé en trois actions particulières.

Action de centrage permanent de l'humérus vis-à-vis de la glène

La différence des rayons de courbure de la tête humérale et de la glène génère l'existence de plusieurs centres de rotation de l'articulation glénohumérale. En conséquence, les mouvements de la tête humérale sur la glène se décomposent en rotation, roulement et translation. Ce phénomène se traduit par des forces en compression (prédominantes entre 60° et 90°) qui stabilisent l'articulation et des forces de cisaillement (prédominantes entre 0° et 60° puis entre 90° et 120°) qui déstabilisent l'articulation. Le rôle de la coiffe est d'assurer le centrage de la tête face à la glène assurant ainsi l'équilibre entre les forces de compression et de cisaillement. Le principe est identique pour les rotations en sachant que les forces en rotation interne sont supérieures aux forces en rotation externe. Plus récemment, Burkhart [2] a développé le concept biomécanique du « pont suspendu ». Selon ce principe, l'épaule garde une fonction satisfaisante malgré une rupture de coiffe à condition que l'équilibre soit conservé entre la coiffe antérieure (subscapularis) et postérieure (infraspinatus, teres minor).

Action motrice de l'articulation glénohumérale

Le muscle supraspinatus est classiquement abducteur et abaisseur par compression de la tête humérale sur la glène à 30° d'élévation. Au-delà, il ne peut plus initialiser le mouvement seul. Les études récentes [3] montrent que son action est limitée voire négligeable en dehors d'un effet cumulatif de compression de la tête humérale sur la glène. C'est le deltoïde qui assure l'essentiel de l'élévation et de l'abduction en association avec les muscles subscapularis, infraspinatus et teres minor recentrant la tête sur la glène. Le muscle subscapularis est rotateur interne pur et abaisseur de la tête humérale quand l'abduction ou l'élévation antérieure sont initialisées. La rotation interne est également assurée par le faisceau antérieur du deltoïde, le grand pectoral, le grand dorsal et le grand rond. Le muscle infraspinatus est rotateur externe et abaisseur de la tête humérale quand l'abduction ou l'élévation antérieure sont initialisées. Le muscle teres minor est rotateur externe pur notamment à partir de 30° de rotation externe. Le muscle biceps brachii a un rôle moteur accessoire au niveau de l'épaule participant essentiellement à l'abduction et à la flexion. Son effet dépresseur de la tête humérale reste discuté. Les actions synergiques et antagonistes de ces muscles, coordination musculaire nécessaire pour aboutir à la fonction, rendent parfois difficile l'analyse de l'action isolée d'un seul muscle. La notion de « balance musculaire » prend toute sa signification compte tenu que le centre de rotation dépend de la position de l'épaule et de l'humérus en particulier, modifiant ainsi vecteur d'application et action du muscle, par le biais des insertions humérales.

Action stabilisatrice de l'articulation glénohumérale

L'action stabilisatrice de la coiffe des rotateurs se décompose en trois effets différents : un effet direct par compression glénohumérale lors de la contraction musculaire, un effet indirect passif lors de l'étirement du muscle et un effet passif direct par l'effet barrière du muscle contracté. Le tendon du long biceps aurait un effet, discuté, sur la stabilité de l'articulation glénohumérale par coaptation et compression de la tête humérale sur la glène.

Histologie

Anatomie microscopique du tendon

Le tendon est composé d'un ensemble de faisceaux tendineux, eux-mêmes constitués de fibres tendineuses composées de collagène type I résistant à la traction. Entre ces fibres existent des ténocytes, épars et peu nombreux dans un tissu conjonctif lâche composé essentiellement de collagène type III. Cet endotendon conjonctif abrite la vascularisation qui est plus développée à la partie superficielle du tendon. À la face profonde du tendon supraspinatus, la capsule est adhérente microscopiquement. Superficiellement, le tendon est recouvert du feuillet viscéral de la bourse séreuse sous-acromiale, tissu conjonctif lâche très vascularisé. Avec le vieillissement naturel, la cellularité et la vascularisation du tendon diminuent. Sous

l'action de facteurs mécaniques surajoutés, l'apport en oxygène diminue et participe à la métaplasie des ténocytes en cellules rondes de type chondrocyte. Ce phénomène prédomine à la face profonde du tendon. Les fibres tendineuses perdent leur ondulation et l'ensemble du tendon devient plus homogène et hyalinisé [4, 5].

Anatomie microscopique de l'enthèse

L'insertion osseuse du tendon, appelée enthèse, est composée de quatre zones distinctes. La première zone correspond au tendon lui-même. La deuxième zone est composée de fibrocartilage non calcifié où les ténocytes diminuent au profit des chondrocytes. La matrice intercellulaire, devenant plus homogène, contient du collagène type II, peu de collagène III et beaucoup moins de collagène I que le tendon lui-même. Cette zone est séparée de la suivante par la « ligne bleue ». La zone de fibrocartilage calcifié est située directement sur l'os qui constitue la dernière zone par ailleurs avasculaire. Ces zones ne sont pas linéaires et décrivent des digitations intriquées. Lors du vieillissement naturel, les quatre zones deviennent irrégulières ou disparaissent [5]. La ligne bleue est localement interrompue laissant place à des foyers de nécrose et des dépôts calciques constituant des zones potentielles de « prérupture ». De façon globale, il existe également une baisse de la cellularité et de la vascularisation avec l'âge.

Possibilité de réparation tendineuse

Devant une rupture tendineuse, il existe un potentiel de réparation théorique qui n'est cependant pas observé spontanément en clinique [6]. D'autres facteurs contrarient cet effort de cicatrisation spontanée : perte de contact des berges de la rupture, appauvrissement de la vascularisation, facteurs mécaniques défavorables (conflit), etc. Après réparation chirurgicale, la possibilité de cicatrisation dépend de l'apport vasculaire en provenance notamment de la bourse sous-acromiale [7]. La réparation tendineuse fait intervenir l'élaboration de collagène type III mal orienté dans l'espace et peu résistant qui se transforme progressivement en collagène type I résistant à la traction [8]. À la fin du processus, les quatre zones de l'enthèse sont reconstituées. Ce fait souligne la nécessité d'immobiliser l'épaule après réparation tendineuse chirurgicale pour protéger le collagène type III des sollicitations mécaniques néfastes à sa transformation en collagène type I.

■ Classification des lésions de la coiffe des rotateurs

L'ensemble de la pathologie de la coiffe des rotateurs peut être classé en cinq chapitres :

- les tendinopathies non rompues calcifiantes de la coiffe ;
- les tendinopathies non rompues non calcifiantes de la coiffe ;
- les tendinopathies rompues de la coiffe, rupture partielle ;
- les tendinopathies rompues de la coiffe, rupture transfixiante ;
- l'arthrose secondaire à la rupture de la coiffe des rotateurs ou omarthrose excentrée.

Tendinopathies non rompues calcifiantes de la coiffe des rotateurs

Épidémiologie

Les tendinopathies calcifiantes de la coiffe des rotateurs représentent 7 % des épaules douloureuses avec une prédominance féminine et chez les sédentaires. Très rares avant 30 ans et exceptionnelles après 70 ans, elles représentent 20 % des épaules douloureuses entre 31 et 40 ans [9]. Elles sont bilatérales et symptomatiques dans 15 à 25 % des cas, mais bilatérales et asymptomatiques dans près de 50 % des cas. Elles siègent dans 75 % des cas dans le supraspinatus, plus rarement à l'infraspinatus (20 %) ou le subscapularis (5 %). Elles sont multiples dans 15 % des cas. Elles sont parfois plurifocales concernant la hanche, voire d'autres articulations. La classification proposée par la Société française d'arthroscopie [10] décrit quatre types : le type A, calcification homogène à contours nets (20 %) ; le type B, calcification hétérogène polylobée ou fragmentée à contours nets (65 %) ; le type C, calcification hétérogène sans contour net, infiltrant le tendon, qui peut être une forme évolutive des types A et B (15 %), et le type D qui est une enthésopathie calcifiante.

Pathogénie

La pathogénie de ces calcifications constituées d'apatite carbonatée reste méconnue. La théorie dégénérative initiale a été contredite par la théorie dystrophique de Uhthoff et Sarkar [11], qui décrivent un cycle évolutif en quatre phases. La première, précalcifiante avasculaire, serait due à une hypoxie localisée correspondant à la formation de foyers de métaplasie fibrocartilagineuse dans le tendon. La seconde est calcifiante, les cristaux calciques remplacent progressivement les zones de fibrocartilage. Après une période de stabilisation ou d'inactivité débute la troisième phase de résorption, la plus symptomatique, suivie de la dernière phase de cicatrisation avec réparation complète du tendon, laquelle peut être contemporaine de la précédente. Cette théorie n'explique pas toutes les formes de tendinopathies calcifiantes dont certaines relèvent d'un processus métabolique (ostéodystrophie rénale, intoxication par la vitamine D).

Évolution naturelle

Peu d'études ont analysé l'évolution naturelle des calcifications. La résorption spontanée, dont l'incidence varie de 5,4 % à 3 ans à 29,8 % à 46,1 mois [12], s'accompagne volontiers d'une crise hyperalgique aboutissant le plus souvent à la disparition de la calcification et à la guérison. La résorption peut se faire à l'intérieur de l'os générant des érosions osseuses humérales d'aspect inflammatoire en regard du site initial de la calcification. Les tendinopathies postcalcifiantes se traduisent par la persistance de symptômes douloureux alors que la calcification initiale a disparu sur les radiographies. La radiographie standard peut montrer une tendinopathie calcifiante infiltrant le tendon dans son épaisseur (type C) ou rester normale. Les ruptures de coiffe sont rarement associées à une calcification survenant volontiers chez des sujets multi-infiltrés et plus âgés.

Tendinopathies non rompues non calcifiantes de la coiffe des rotateurs

Les tendinopathies non rompues non calcifiantes représentent un diagnostic par défaut devant l'absence de calcification ou de rupture tendineuse. Ce diagnostic a bénéficié de l'apport de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) avec l'analyse qualitative du tendon. L'observation d'aspects déstructurés du tendon, d'hypersignaux intratendineux évoquant des phénomènes inflammatoires, associés ou non à une variation de volume du tendon, renforce l'impression de pathologie tendineuse propre.

Cette nouvelle sémiologie IRM, associée au contexte clinique d'épaule douloureuse, permet de différencier ces tableaux du conflit sous-acromial pur. En effet, le conflit sous-acromial se caractérise par un épanchement localisé de la bourse sous-acromiale avec un tendon soit normal, soit présentant une rupture partielle superficielle. L'évolution spontanée n'est pas connue : résorption, cicatrisation ou évolution vers la rupture ?

Tendinopathies rompues de la coiffe des rotateurs

Épidémiologie

D'après les études cadavériques, l'incidence des lésions partielles est évaluée entre 15 % et 35 % et augmente avec l'âge. Pour Yamanaka [5], les lésions partielles sont 2 fois plus fréquentes que les lésions transfixiantes (14,5 % contre 7,9 %). Les

lésions interstitielles (isolées et associées à une lésion partielle bursale ou articulaire) sont les plus fréquentes (7,9 %) devant les lésions partielles profondes (4 %) et les lésions partielles superficielles (2,6 %). Les ruptures partielles concernent essentiellement mais non exclusivement le tendon supraspinatus. Les études cadavériques rapportent entre 6 et 19 % de ruptures transfixiantes [13, 14]. L'incidence augmente régulièrement avec l'âge [13]. Peu fréquentes avant 50 ans, elles concernent 70 % des épaules à 80 ans [13]. Les ruptures transfixiantes concernent préférentiellement le tendon supraspinatus à son insertion. Les études cliniques permettent difficilement d'apprécier l'incidence des ruptures de coiffe. Les études radiologiques confirment l'augmentation de l'incidence des ruptures de coiffe avec l'âge et mettent en évidence leur caractère asymptomatique. L'incidence des ruptures asymptomatiques, dépistées à l'échographie, passe de 13 % avant 50 ans à 80 % après 80 ans [15]. Toujours sur des épaules asymptomatiques, l'IRM ne met en évidence aucune rupture transfixiante avant 40 ans alors qu'une rupture partielle est observée dans 4 % des cas ; ces pourcentages passant respectivement à 54 % et 28 % au-delà de 60 ans [16]. Enfin, les ruptures massives asymptomatiques concernent 30 % de la population après 90 ans [17].

Pathogénie des ruptures de la coiffe des rotateurs

Les ruptures de la coiffe des rotateurs, partielles ou transfixiantes, peuvent survenir dans un contexte dégénératif, traumatique ou microtraumatique.

Contexte dégénératif

Deux théories, mécanique extrinsèque et intrinsèque, s'opposent pour expliquer les lésions dégénératives de la coiffe.

Mécanique extrinsèque. La théorie mécanique extrinsèque a été développée par Neer en 1983 [18]. Lors de l'élévation du bras, sous l'action puissante du deltoïde, le tendon supraspinatus rentre en contact avec la partie antérieure de l'acromion. Ce contact est physiologique si l'ensemble des tendons de la coiffe remplit son rôle de recentrage de la tête sur la glène. La répétition de ce contact, l'apparition d'un facteur extérieur agressif modifiant les rapports anatomiques (enthésophyte), la modification de l'épaisseur du tendon (tendinopathie), ou le déséquilibre de la coiffe n'assurant plus son rôle de centrage sont autant d'événements susceptibles d'être à l'origine d'un conflit mécanique avec l'acromion. Neer [18] décrit trois stades évolutifs allant du simple conflit réversible à la tendinopathie non rompue mais irréversible puis à la rupture transfixiante, expliquant ainsi 95 % des ruptures de coiffe. La responsabilité directe de l'acromion a été soulignée et serait plus fréquente chez les personnes âgées faisant évoquer une évolution dégénérative plutôt qu'une morphologie constitutionnelle [19]. De récentes études ont confirmé la relation certaine entre les ruptures partielles superficielles du supraspinatus et la forme de l'acromion [20]. Cependant, cette théorie a des limites. Elle ne permet pas d'expliquer l'origine des lésions partielles profondes du tendon supraspinatus, les lésions isolées du tendon subscapularis, les extensions postérieures de type dissection lamellaire.

Intrinsèque. La théorie intrinsèque a été proposée initialement par Codman [21] puis confortée par les études anatomopathologiques. Le principe repose sur l'altération première du tendon à l'origine de la lésion. Cette théorie est sous-tendue par l'existence d'une zone critique mal vascularisée à la partie distale du tendon supraspinatus [22], zone de prédilection des lésions. Le phénomène de vieillissement naturel du tendon, différent en fonction des couches du tendon et prédominant à sa face profonde, peut expliquer la survenue des lésions partielles profondes du sujet d'âge mûr ainsi que des lésions partielles de type dissection lamellaire [23]. De plus, des modifications biologiques du tendon [24] ainsi que le possible rôle nocif des cytokines marqueurs de l'inflammation [25] pourraient également faciliter la rupture. Ces données expliquent logiquement la faible incidence des lésions de la coiffe chez le sujet jeune et son augmentation croissante avec l'âge.

En fait il est probable que ces deux théories soient complémentaires, voire intriquées. La lésion intrinsèque initiale du tendon affecte sa fonction générant un déséquilibre fonctionnel accentuant les contraintes entre la coiffe et l'acromion. Il se produit alors un conflit secondaire qui va aggraver les lésions tendineuses. Les causes de la rupture sont probablement multifactorielles faisant intervenir la structure même du tendon face aux sollicitations mécaniques répétées, le vieillissement naturel fragilisant encore sa résistance mécanique. Il faut alors rajouter le conflit sous-acromial conséquence directe de l'architecture de l'épaule ou de sa modification et enfin un éventuel traumatisme.

Contexte traumatique

Plus le sujet avance en âge, plus le traumatisme pour générer une rupture de la coiffe est modéré. Une simple chute de sa hauteur chez le sujet d'âge mûr, un simple faux mouvement chez la personne âgée... Il s'agit alors d'une aggravation traumatique d'une lésion dégénérative préexistante. En revanche, chez le sujet jeune avec coiffe saine, la lésion est la conséquence d'un traumatisme appuyé avec énergie cinétique importante (chute d'un lieu élevé, accident de la circulation, accident violent de sport, etc.). Le caractère spécifique du traumatisme peut avoir une valeur indicative sur la lésion tendineuse : traumatisme bras arraché en arrière pour le subscapularis, bras tendu pour le biceps.

Contexte microtraumatique

La lésion tendineuse est la conséquence de la répétition à très grande échelle d'une situation stressante voire traumatisante pour le tendon. La répétition d'un geste spécifique provoquant un contact entre le tendon et une structure osseuse explique la notion de conflit mécanique direct. Cette situation peut s'observer dans un contexte professionnel manuel ou dans un contexte sportif. Le conflit glénoïdien postérosupérieur décrit par Walch [26] correspond à un conflit interne entre le versant articulaire des tendons de la coiffe et le rebord postérosupérieur de la glène lorsque le bras est en position de l'armé. Cette hypersollicitation est observée chez le sportif de haut niveau dont la pratique est de plus en plus intense et de plus en plus précoce.

Évolution naturelle des ruptures de la coiffe des rotateurs

Les ruptures de la coiffe des rotateurs, partielles ou transfixiantes, ne cicatrisent pas spontanément jusqu'à preuve du contraire. L'évolution se fait vers l'extension progressive, accélérée éventuellement par un traumatisme surajouté. Cependant cette évolution n'apparaît pas régulière ou univoque. Certaines lésions se développent rapidement alors que d'autres se stabilisent. Le mode et le sens de l'extension lésionnelle ne sont pas prévisibles.

Évolution naturelle des ruptures partielles de la coiffe des rotateurs

On distingue les ruptures partielles profondes, siégeant à la face articulaire du tendon ; les ruptures partielles superficielles siégeant sur la face bursale du tendon et les ruptures interstitielles siégeant dans l'épaisseur même du tendon [27].

Il semble acquis que l'évolution spontanée vers la cicatrisation ne soit pas la règle quel que soit le type de rupture partielle. Les résultats des séries cliniques soulignent même le potentiel évolutif des lésions partielles vers l'aggravation. Le traitement conservateur [28], l'acromioplastie isolée [29] ne peuvent s'opposer à la détérioration du résultat clinique dans le temps ainsi qu'à l'extension de la lésion tendineuse. Le débridement tendineux sous arthroscopie ne permet pas d'obtenir la cicatrisation tendineuse [30]. D'un point de vue mécanique, les tractions exercées sur un tendon présentant une rupture partielle seraient responsables de l'extension lésionnelle jusqu'à la rupture transfixiante [31]. Seules les lésions partielles significatives évolueraient spontanément vers la rupture transfixiante à long terme [32]. Certaines lésions ont une évolution lente ou se stabilisent. C'est probablement ici qu'interviennent les facteurs anatomiques associés de même que les facteurs environnementaux. L'histoire naturelle des lésions interstitielles isolées n'est pas connue. Aucun argument ne permet de penser

qu'elles évoluent spontanément vers la rupture transfixiante. De même, la relation entre tendinopathie non rompue et rupture partielle reste imprécise.

Évolution naturelle des ruptures transfixiantes de la coiffe des rotateurs

Les ruptures transfixiantes de la coiffe ne cicatrisent pas spontanément. Les bons résultats du traitement conservateur se détériorent avec le temps d'autant plus que le recul est long [33, 34]. L'évolution naturelle se fait vers l'extension lésionnelle mais à ce jour, aucune étude ne permet d'apprécier le mode évolutif des ruptures de la coiffe. Yamaguchi montre que 50 % des ruptures transfixiantes deviennent symptomatiques dans un délai de 3 ans [35]. On peut penser que le niveau d'activité fonctionnelle joue un rôle de même qu'un traumatisme banal. Par ailleurs, l'évolution lente et très progressive d'une rupture chronique explique la bonne adaptation fonctionnelle de l'épaule même face à une lésion étendue. L'épaule est capable de développer des mécanismes compensateurs permettant de maintenir une fonction articulaire satisfaisante : l'hypertrophie musculaire compensatrice de voisinage (petit rond), l'arthrose sous-acromiale favorable en sont des exemples. La rupture transfixiante survient le plus souvent dans le tendon supraspinatus et s'étend à l'arrière vers le tendon infraspinatus sous forme d'une dissection lamellaire puis d'une rupture transfixiante [36]. L'extension peut être antérieure en direction du biceps et du tendon subscapularis.

Les travaux récents [37, 38] montrent que la rétraction tendineuse s'accompagne d'une profonde modification de la structure musculaire. Ainsi atrophie et infiltration graisseuse du muscle semblent irréversibles [39], la réparation chirurgicale d'un tendon rompu permettant au mieux de stabiliser la dégénérescence musculaire [40]. C'est l'association de la dégénérescence musculaire et de la rétraction tendineuse qui permet d'apprécier l'ancienneté de la lésion et son caractère évolutif.

La diminution de l'espace sous-acromial inférieur strictement à 6 mm sur la radiographie standard de face en rotation neutre, témoignant d'une excentration frontale et d'une rupture étendue, marque une étape évolutive. La rupture isolée du tendon supraspinatus n'est pas suffisante pour provoquer une ascension de l'humérus. Il est nécessaire que la rupture concerne au moins les deux tendons supra- et infraspinatus [41]. Plus que la lésion tendineuse, c'est la dégénérescence musculaire de l'infraspinatus qui est l'élément déterminant de l'ascension humérale. Une observation similaire est réalisée dans le plan horizontal pour l'espace coracohuméral. La diminution voire la disparition de cet espace associée à une subluxation statique antérieure de la tête humérale est la conséquence d'une lésion tendineuse concernant le subscapularis, non pas de façon isolée, mais associée avec le supraspinatus et l'infraspinatus... [41]. Hamada et al. [42] ont décrit les stades évolutifs des ruptures de la coiffe des rotateurs sur le plan radiographique. Le stade 1 est une épaule normale. Le stade 2 est caractérisé par l'excentration frontale de l'humérus avec diminution de l'espace sous-acromial (Fig. 2). Le stade 3 est le premier stade d'arthrose localisée au compartiment acromiohuméral. Au contact de l'acromion, l'extrémité supérieure de la tête humérale s'arrondit (fémoralisation) provoquant par adaptation un remodelé de l'acromion en regard (acétabulisation) générant ainsi une néoarticulation. Volontiers bien supporté sur le plan fonctionnel tant que le compartiment glénohuméral est intact, ce stade est le témoin des capacités d'adaptation de l'épaule [17]. Le pincement articulaire glénohuméral traduit l'extension de l'arthrose au compartiment glénohuméral, d'abord localisée à la partie haute de l'interligne glénohuméral (stade 4) puis généralisé (stade 5). À ce stade, la tolérance fonctionnelle est mauvaise sur le plan des douleurs et de la mobilité.

La *cuff tear arthropathy* décrite par Neer [43] représente une forme évolutive particulière de ruptures de la coiffe des rotateurs. À l'évolution dégénérative s'ajoute une arthropathie destructrice associant une composante de chondrolyse et de nécrose osseuse en particulier à l'humérus. Sur le plan clinique, il existe une impotence fonctionnelle douloureuse conséquence d'un épanchement important associé à des hémarthroses évoluant par poussées. Peu fréquente (environ 5 % des ruptures de coiffe), on ne connaît pas les facteurs déclenchants de la *cuff tear arthropathy*.

Figure 2. Radiographie de face de l'épaule : ascension de la tête humérale et diminution de l'espace sous-acromial inférieur à 7 mm. Le pincement sous-acromial témoigne de la présence d'une rupture étendue et ancienne de la coiffe des rotateurs. Il n'y a pas d'arthrose sous-acromiale.

L'évolution des ruptures de la coiffe des rotateurs n'est pas linéaire. On peut penser que, selon l'atteinte tendineuse antérieure, antérosupérieure, postérosupérieure, l'évolution est différente en fonction du contexte fonctionnel, de la survenue d'événements traumatiques. À chaque rupture de coiffe sa propre évolution.

> **Points forts**
>
> - La fréquence des ruptures de la coiffe des rotateurs, partielles ou transfixiantes, augmente avec l'âge. Les tendinopathies calcifiantes sont plus fréquentes entre 20 et 40 ans.
> - Le contexte dégénératif prédomine devant le contexte traumatique puis le contexte microtraumatique.
> - Il n'existe pas de capacité de cicatrisation spontanée d'une rupture de la coiffe des rotateurs.

Examen clinique

L'examen clinique est réalisé de façon comparative chez un patient torse nu et est systématique quelle que soit la pathologie de la coiffe.

Interrogatoire

L'interrogatoire précise l'état civil, la latéralisation du patient, les conditions d'exercice professionnel, les habitudes sportives et de loisirs du patient. Il précise l'existence de traumatisme ancien ou récent et recherche des activités sollicitant les membres supérieurs en force ou de façon répétée au-dessus du plan de l'omoplate. L'interrogatoire caractérise la douleur liée à la coiffe des rotateurs irradiant classiquement dans le bras au V deltoïdien. Le début peut être brutal, traumatique ou non, ou progressif [44]. L'horaire de la douleur est de type mécanique avec une composante nocturne caractéristique. Il est classique de dire que le patient « paye » la nuit l'activité de la journée.

Inspection

L'inspection recherche une amyotrophie des fosses supra- et infraépineuse [44] témoin d'une rupture ancienne. L'augmentation de volume de l'épaule traduit l'existence d'un volumineux épanchement. La rupture du long biceps se traduit par la « boule » à la partie antérieure du bras.

Palpation

La palpation aide à mettre en évidence une amyotrophie modérée de la fosse supraépineuse. L'intérêt de la palpation des insertions et des trajets tendineux est controversé. La recherche de points douloureux acromioclaviculaire et sternoclaviculaire complète l'examen clinique.

Analyse des amplitudes articulaires passives et actives

L'examen des amplitudes passives précède l'examen des amplitudes actives. Toujours symétrique et comparatif, il est réalisé en décubitus dorsal sauf pour la rotation interne. L'élévation antérieure dans le plan de l'omoplate est mesurée en degré de même que l'élévation latérale (abduction).

La rotation externe est recherchée coude fléchi à 90°, coude au corps (RE1) ou à 90° d'abduction (RE2).

La rotation interne est recherchée sur un patient assis ; elle est cotée en fonction du niveau vertébral atteint par la main ou le pouce du patient.

Pour chaque secteur de mobilité, toute asymétrie, limitation ou augmentation, est notée quelle que soit son importance. L'examen des amplitudes articulaires actives est réalisé en position assise ou debout dans les mêmes secteurs que les amplitudes passives.

Au terme de cette étape de l'examen clinique, on peut définir trois tableaux caractéristiques.

- L'épaule est souple et douloureuse : les amplitudes articulaires passives et actives sont complètes et symétriques. C'est la poursuite de l'examen clinique qui permet de préciser le diagnostic et d'orienter le bilan paraclinique.
- Il existe un déficit de mobilité active alors que la mobilité passive est complète (en l'absence de problème neurologique périphérique). Le déficit de mobilité active concerne soit l'élévation antérieure (épaule pseudoparalytique), soit la rotation externe.
- Il existe une limitation des amplitudes passives et actives, concernant soit tous les secteurs de mobilité, soit certains secteurs. La raideur articulaire ne permet pas la poursuite de l'examen clinique, en particulier le testing tendineux de la coiffe. Si la radiographie est normale, le diagnostic de raideur capsulaire est évoqué (capsulite rétractile, algodystrophie...).

Examen analytique des tendons de la coiffe des rotateurs

Le testing de la coiffe permet une analyse précise de chaque entité muscle-tendon. La faiblesse en contraction contre résistance est en faveur d'une rupture tendineuse alors qu'une douleur évoque une souffrance tendineuse.

Examen du supraspinatus

Le tendon supraspinatus est exploré par la manœuvre de Jobe [45].

Ce test, très sensible, présente une spécificité relativement faible. C'est dans cette même position que la force de l'épaule est mesurée grâce à un dynamomètre.

Examen de l'infraspinatus

L'analyse du tendon infraspinatus est réalisée par le testing de la force en rotation externe (RE1).

Deux autres manœuvres caractérisent les ruptures de l'infraspinatus avec une faible sensibilité mais une haute spécificité : le rappel automatique et le signe du portillon [46].

Examen du petit rond

Ce tendon est testé sélectivement en position RE2 selon la manœuvre de Patte [46].

Le signe du clairon traduit l'existence d'un déficit de rotation externe active secondaire à la rupture des tendons infraspinatus et petit rond [46].

Examen du subscapularis

L'augmentation de la rotation externe passive s'observe dans les ruptures larges du subscapularis. Le Lift Off Test et la manœuvre du Belly Press Test [47], plus sensible pour les lésions de petites tailles, explorent le tendon subscapularis.

Examen de la longue portion du biceps brachial

Outre l'inspection et la palpation pouvant orienter vers une rupture, le Palm-up Test présente une sensibilité et surtout une spécificité faibles.

Manœuvre de conflit sous-acromiocoracoïdien

L'arc douloureux se caractérise par une douleur associée à une sensation d'accrochage déclenchée spécifiquement entre 60° et 120° d'élévation active latérale ou antérieure lors de la montée ou de la descente du bras. L'arc douloureux n'est pas spécifique du conflit acromial et peut s'observer également lorsqu'une rupture partielle superficielle voire transfixiante du supraspinatus s'engage sous l'acromion ou lorsqu'une lésion du biceps gène la coulisse du tendon dans sa gouttière. Les manœuvres mettant en évidence le conflit sous-acromial sont positives lorsqu'elles provoquent une douleur à la mise en rotation interne contrariée de l'épaule (manœuvre de Neer) [18] et variantes (Hawkins, Yocum).

Au terme de l'examen clinique, l'état de la coiffe est évalué de façon analytique tendon par tendon. Le diagnostic de rupture est certain devant un déficit actif avec amyotrophie ou un testing tendineux déficitaire. Le diagnostic peut hésiter entre rupture et tendinopathie lorsque le testing est douloureux mais non déficitaire. Enfin il paraît logique de rechercher les signes de conflit uniquement en cas de testing non déficitaire.

> “ *Points forts*
>
> • Le premier temps de l'examen clinique recherche une limitation des amplitudes articulaires : passive, témoin d'une raideur articulaire, active, témoin d'un déficit actif.
> • Le testing de la coiffe explore les composants de la coiffe des rotateurs de façon analytique.
> • La recherche des signes de conflits se fait après le testing tendineux éliminant une rupture tendineuse.
> • L'examen clinique cherche à éliminer une névralgie cervicobrachiale.

■ Examen paraclinique

Imagerie de première intention

Les examens de première intention permettent d'orienter le diagnostic d'une épaule douloureuse (calcification tendineuse, rupture tendineuse) en éliminant une pathologie osseuse ou articulaire.

Radiographie standard

Le bilan radiographique standard comprend au minimum trois clichés de face en rotation neutre, interne et externe, associés à un cliché de profil d'omoplate dit « de Lamy ».

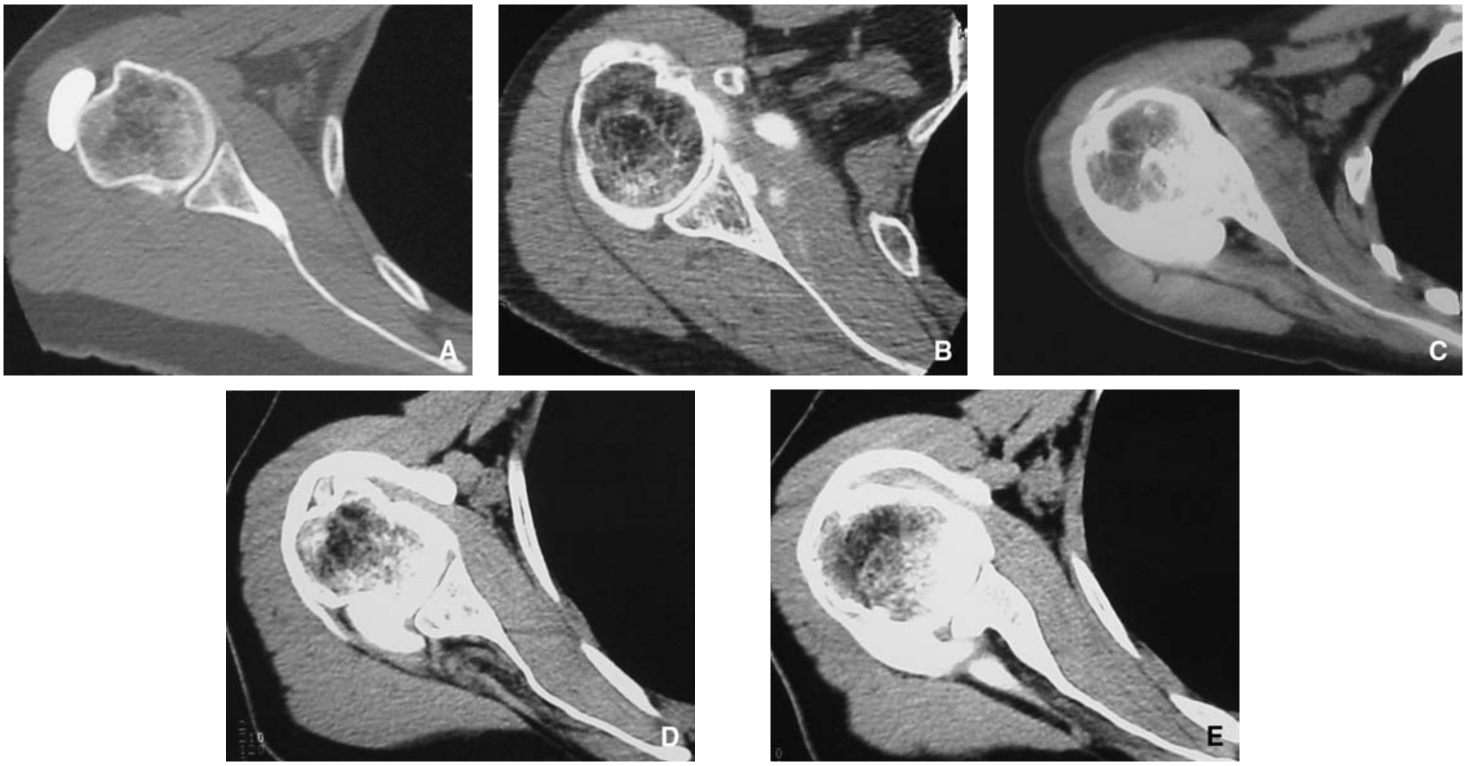

Figure 3. Classification de la dégénérescence musculaire de l'infraspinatus selon Goutallier et Bernageau.
A. Le stade 0 montre un muscle tout à fait normal.
B. Le stade 1 montre qu'il existe quelques îlots disséminés non significatifs de graisse à l'intérieur du corps musculaire.
C. Le stade 2 montre l'existence de travées graisseuses significatives. Il y a plus de muscle que de graisse. Il existe une amyotrophie contemporaine.
D. Dans le stade 3, il y a autant de graisse que de muscle.
E. Le stade 4 montre une prédominance de l'infiltrat graisseux alors que le muscle a presque totalement disparu.

Clichés de face

Le cliché de face en rotation neutre en double obliquité est un cliché standardisé réalisé sous contrôle fluoroscopique. Il permet le diagnostic positif de tendinopathie calcifiante. Le nombre, la forme et la localisation sont précisés en fonction des différentes rotations permettant de typer la calcification en vue du traitement. La radiographie de face met en évidence les signes indirects de tendinopathie dégénérative d'insertion (enthésopathie) : condensation, érosion ou géode du trochiter ou du trochin. Des signes équivalents observés en miroir sur l'arche acromiale (condensation, ostéophytose ou enthésopathie acromiale) sont évocateurs de conflit, de tendinopathie ou de rupture tendineuse. Ostéophytoses acromioclaviculaire inférieure et glénohumérale inférieure sont fréquemment observées en cas de rupture tendineuse chronique [48]. La réduction de l'espace acromiohuméral inférieur ou égale à 7 mm témoigne d'une rupture transfixiante ancienne d'au moins deux tendons (supraspinatus et infraspinatus) avec une très bonne spécificité [41].

Clichés de profil

En pathologie de la coiffe, le cliché le plus demandé est le profil d'omoplate dit « de Lamy modifié ». Il permet l'analyse morphologique de l'acromion qui est plat, courbe ou crochu selon la classification de Bigliani et al. [49].

Échographie

L'échographie est un examen non invasif, facilement accessible qui permet d'explorer la coiffe des rotateurs de façon directe en complément du bilan radiographique standard. Sa réalisation actuellement bien codifiée est optimisée par l'expérience de l'opérateur. L'échographie met en évidence l'existence d'épanchement glénohuméral ou bursal. L'échographie explore les tendons supraspinatus, infraspinatus et subscapularis dans leur portion distale. De même le biceps est bien visualisé (morphologie, position par rapport à la gouttière bicipitale). La sémiologie échographique s'est précisée pour aboutir à une fiabilité proche de l'IRM pour le diagnostic de rupture transfixiante [50]. Les limites de l'échographie résident dans l'évaluation de la taille de la lésion (souvent sous-estimée) et dans l'absence d'appréciation de la trophicité musculaire. L'échographie présente un intérêt dans le bilan initial des épaules traumatisées récentes avec radiographies normales et dans le suivi d'une épaule opérée. Bilan de première intention, l'échographie est insuffisante pour poser une indication opératoire.

Imagerie de seconde intention

L'imagerie de seconde intention est demandée lorsque le diagnostic n'est pas assuré avec certitude par le bilan de première intention ou lorsqu'une intervention chirurgicale est envisagée (bilan préopératoire).

Arthrotomodensitométrie

L'arthroscanner opaque, réalisé en acquisition hélicoïdale en fenêtre osseuse et parties molles, permet des reconstructions dans les plans frontal et coronal. C'est la référence pour la mise en évidence des ruptures transfixiantes avec opacification de la bourse sous-acromiale et des ruptures partielles profondes [51]. Le tendon du long biceps est bien visualisé permettant l'analyse de sa morphologie et de sa position. L'arthroscanner est l'examen de choix pour visualiser les lésions du tendon subscapularis.

L'étendue de la rupture tendineuse est appréciée dans le plan sagittal (nombre de tendons concernés) et dans le plan frontal en fonction de la rétraction tendineuse [52] : à l'aplomb du trochiter ou trochin (stade 1), à l'aplomb du sommet de la tête humérale (stade 2), à l'aplomb de la glène (stade 3).

Les coupes en fenêtre musculaire permettent l'analyse de la trophicité et de la dégénérescence graisseuse des muscles de la coiffe des rotateurs [39]. L'infiltration graisseuse est quantifiée en cinq stades [39] (Fig. 3). Le stade 0 est caractérisé par l'absence de graisse dans le muscle et le stade 1 par quelques dépôts graisseux. Dans le stade 2, il y a moins de graisse que de muscle. Dans le stade 3, il y a autant de graisse que de muscle alors que dans le stade 4, il y a plus de graisse que de muscle. Le scanner

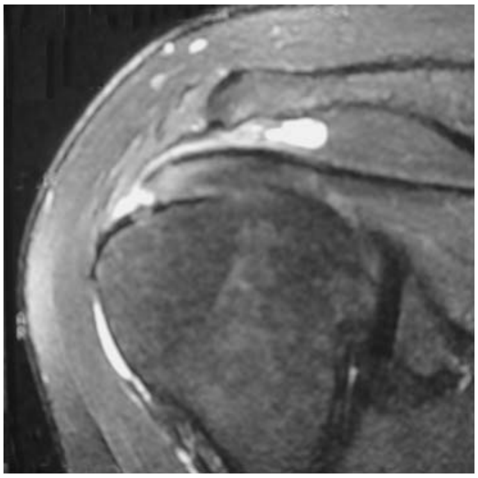

Figure 4. Imagerie par résonance magnétique (IRM), coupe frontale. Rupture partielle superficielle du tendon supraspinatus. La rupture concerne la quasi-totalité de l'épaisseur du tendon supraspinatus. Il s'agit d'un stade 3 de la classification de Ellman. À noter l'épanchement bursal contemporain.

permet enfin l'analyse de la congruence articulaire dans le plan horizontal (subluxation humérale antérieure statique).

L'arthroscanner peut être couplé avec l'injection de corticoïde permettant d'obtenir un effet thérapeutique. Les limites de l'arthroscanner sont liées à l'impossibilité d'explorer le compartiment sous-acromial ainsi que la structure même du tendon.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM permet l'exploration de la coiffe des rotateurs dans les trois plans de l'espace : coronal oblique, axial transverse ou horizontal et sagittal oblique. Les bases sémiologiques des atteintes tendineuses de la coiffe des rotateurs sont aujourd'hui bien codifiées. La pondération T1 permet une analyse anatomique. Les séquences avec saturation de graisse sensibilisent les différences entre lésion et tissu sain [53]. L'IRM permet de mettre en évidence un épanchement de la bourse sous-acromiale et les ruptures partielles de la face superficielle de la coiffe (Fig. 4). L'IRM rend possible l'analyse qualitative du tendon avec la mise en évidence d'anomalies de signal intratendineux en l'absence de rupture. L'aspect déstructuré du tendon parfois augmenté de volume, l'existence d'un hypersignal tissulaire, voire liquidien, orientent vers le diagnostic de tendinopathie propre.

La sémiologie IRM ne permet pas aujourd'hui de trancher entre rupture intratendineuse et tendinopathie inflammatoire. L'amyotrophie, corrélée avec l'étendue de la rupture tendineuse, est quantifiée sur les coupes coronales passant par le « Y » de l'omoplate [54].

L'analyse de la dégénérescence musculaire en séquence T1 est fiable mais reste validée sur la base d'une étude tomodensitométrique [55].

L'intérêt de l'IRM, outre son innocuité, réside dans l'exploration globale de l'épaule. Ainsi le diagnostic d'arthropathie acromioclaviculaire peut également être évoqué dans le cadre d'un diagnostic associé ou différentiel. Les limites de l'IRM sont liées à une performance inférieure pour le diagnostic des lésions de petite taille en particulier antérieures (biceps, subscapularis). L'IRM reste un examen opérateur-dépendant par le choix des séquences, le diagnostic par excès restant fréquent.

Arthro-imagerie par résonance magnétique

Pour optimiser les performances de l'IRM notamment dans les ruptures de petites tailles et les ruptures partielles de la face profonde, l'injection glénohumérale de gadolinium a été proposée. L'arthro-IRM cumule les avantages de l'arthroscanner et de l'IRM permettant une exploration très complète de l'ensemble de l'épaule [56]. Cependant, elle garde les mêmes inconvénients que l'IRM par le choix des séquences réalisées.

Aucune étude ne permettant de distinguer les performances respectives de l'arthroscanner, de l'IRM et de l'arthro-IRM, le choix est orienté par l'examen clinique ainsi que par les disponibilités techniques et l'expérience des praticiens (Fig. 5).

■ Formes cliniques

Tendinopathies non rompues calcifiantes

L'expression clinique des tendinopathies calcifiantes est très variable : elles peuvent être asymptomatiques, se manifester par des douleurs mécaniques ou inflammatoires ou encore par des crises hyperalgiques contemporaines de la résorption de la calcification. La crise hyperalgique, synonyme de guérison spontanée, est parfois inaugurale et révélatrice de la calcification. Le début des douleurs est aigu sans facteur déclenchant évident et l'impotence fonctionnelle est totale. Ce tableau évolue le plus souvent favorablement en quelques semaines. L'examen clinique recherche une limitation des amplitudes passives, simple conséquence des phénomènes douloureux ou caractérisant une raideur capsulaire venant fréquemment compliquer la tendinopathie calcifiante. Les tests de conflits sont positifs ; le testing de la coiffe est douloureux et non déficitaire. Les radiographies confirment le diagnostic et guident la thérapeutique, en définissant le type de la calcification. S'il existe une crise hyperalgique ou une accentuation des douleurs, la répétition des clichés permet de vérifier si la calcification est dans une phase de résorption.

Tendinopathies non rompues non calcifiantes

Il s'agit d'un tableau clinique d'épaule douloureuse sans grande particularité. Le contexte étiologique est variable concernant des populations d'âges différents. Le début est volontiers progressif mais peut être aïgu traumatique ou non. L'examen clinique retrouve une épaule souple avec des tests de conflit positifs et un testing tendineux douloureux non déficitaire. Ce diagnostic est le plus souvent posé par défaut devant une épaule douloureuse après avoir éliminé les autres causes (ruptures, calcifications, dysfonctionnement cervicodorsal). Aujourd'hui, l'IRM permet de poser le diagnostic de tendinopathie (tendinite inflammatoire, tendinopathie dégénérative, lésion intratendineuse) dont le traitement reste mal codifié.

Ruptures partielles

Classiquement le tableau clinique est celui d'une épaule douloureuse non déficitaire. Les lésions superficielles donnent des tableaux particulièrement aigus en dehors de tout traumatisme chez des patients jeunes et actifs. Il existe un arc douloureux avec accrochage acromial entre 60° et 120° d'élévation antérieure. Les lésions profondes concernent plutôt l'adulte d'âge mûr et se mettent en place de façon progressive. Les lésions partielles profondes peuvent également s'observer dans un contexte étiologique particulier (sportifs d'armé [26]). La recherche de test de conflit est positive mais oriente peu le diagnostic. Le testing de coiffe, douloureux, n'est pas déficitaire sauf cas particulier. Selon Ellman, les lésions partielles sont classées en trois stades, en fonction de la sévérité de la lésion en rapport avec l'épaisseur du tendon, quelle que soit sa localisation [57]. Le stade 1 correspond à une rupture tendineuse de moins de 3 mm de profondeur. Le stade 2 correspond à une lésion de 3 à 6 mm de profondeur, soit moins de la moitié de l'épaisseur du tendon concerné. Le stade 3 correspond à une lésion de plus de 6 mm de profondeur, soit plus de la moitié de l'épaisseur du tendon concerné.

Ruptures transfixiantes

Les lésions transfixiantes de la coiffe concernent le plus souvent le tendon supraspinatus.

Le début, en moyenne vers 50 ans, est souvent progressif, soulignant le caractère dégénératif prédominant de cette

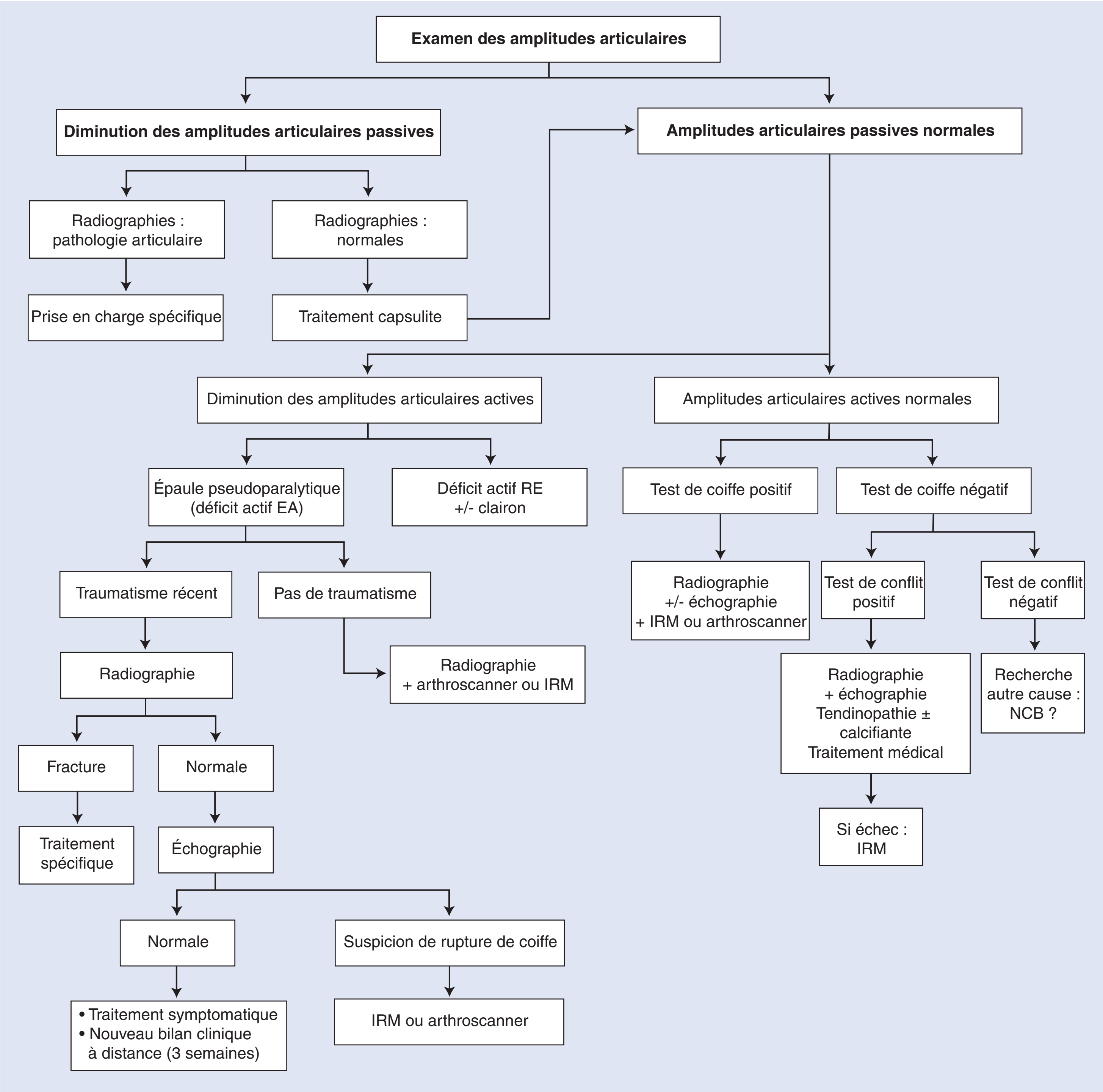

Figure 5. Arbre décisionnel. Stratégie diagnostique devant une suspicion de rupture de la coiffe des rotateurs. IRM : imagerie par résonance magnétique ; RE : rotation externe ; NCB : névralgie cervicobrachiale ; EA : élévation active.

pathologie. Le tableau clinique est celui d'une épaule douloureuse associée à un manque de force ou une fatigabilité dont la tolérance est variable en fonction de l'activité du patient. Le test de Jobe est douloureux et déficitaire sauf dans certains cas de petite rupture bien compensée. Le manque de force, parfois au premier plan, est lié au nombre de tendons lésés et à la dégénérescence musculaire. Le testing de coiffe est déficitaire en fonction des tendons concernés. Les capacités d'adaptation fonctionnelle sont importantes en particulier dans les formes chroniques lorsque le début est progressif en dehors de tout traumatisme inter-récurrents [2].

Lésions postérosupérieures

Les ruptures postérosupérieures concernant les tendons supraspinatus et infraspinatus, voire le teres minor, peuvent aboutir au déficit de la rotation externe active, handicap sévère dans la vie quotidienne. Le signe du clairon et le rappel automatique sont positifs [46].

Lésions isolées du subscapularis

Décrites initialement par Gerber [47], les lésions isolées du subscapularis sont partielles concernant la partie supérieure du tendon ou complètes respectant ou non l'insertion musculaire inférieure.

Un traumatisme avec bras arraché en arrière doit faire évoquer l'atteinte du subscapularis. Sur le plan clinique, Belly Press Test et/ou Lift Off Test sont positif en fonction de la taille de la lésion. Les lésions partielles supérieures se présentent plutôt comme une épaule douloureuse non déficitaire [1].

L'augmentation de la rotation externe passive coude au corps ne s'observe que dans les grandes ruptures du subscapularis.

Lésions isolées de l'infraspinatus

Elles restent très rares. Une forme particulière est décrite sous forme d'une lésion localisée à la jonction myotendineuse associée à un œdème puis une dégénérescence graisseuse du muscle infraspinatus [58].

Pathologie de la longue portion du biceps

La pathologie du tendon du long biceps est rarement primitive et isolée. La rupture du biceps survient à l'entrée de la gouttière après un traumatisme parfois banal. Le plus souvent associée à une rupture de la coiffe qu'elle révèle parfois, elle amène volontiers une amélioration des douleurs. Cliniquement, il existe une boule à la partie antérieure du bras. Il n'existe pas ou peu de séquelles secondaires : crampes dans la boule, perte de force modérée lors de la flexion active du coude, éventuel problème esthétique. Les tendinites « vraies » du biceps en place sont rares et difficiles à mettre en évidence. Le biceps en « sablier », presque toujours associé à une rupture de coiffe, a été décrit par Boileau [59]. Il s'agit d'une hypertrophie de la portion intra-articulaire du long biceps qui compromet le mécanisme de glissement dans sa gouttière responsable d'une limitation douloureuse de l'élévation antérieure active et passive. Les subluxations et luxations se définissent par une perte de contact partielle ou totale du tendon avec la gouttière bicipitale. Le tendon du biceps s'aplatit et s'élargit au contact répété du trochin. Les luxations du long biceps sont décrites selon trois modalités : les luxations dans l'épaisseur du subscapularis laissant un plan profond capsulotendineux inséré sur le trochin ; les luxations intra-articulaires désinsérant la totalité du subscapularis et les rares luxations en avant du subscapularis qui est respecté [60]. Subluxation et luxation du biceps accentuent la symptomatologie douloureuse d'une rupture tendineuse de la coiffe. La douleur est permanente, irradiant dans le corps musculaire du biceps jusqu'au coude. La luxation intra-articulaire du biceps est un facteur de mauvais pronostic responsable d'un tableau d'épaule pseudoparalytique persistant.

Ruptures de coiffe avec excentration (instabilités statiques)

Sur le plan clinique, douleur et manque de force s'associent de façon variable jusqu'à l'épaule pseudoparalytique complète et douloureuse. L'épaule peut néanmoins garder une fonction articulaire normale et indolore en dehors d'un manque de force significatif. Cet équilibre fonctionnel fragile peut se décompenser au moindre traumatisme. Excentrations frontale et horizontale témoignent d'une rupture tendineuse large avec dégénérescence musculaire avancée (stades 2 à 4 de Goutallier et Bernageau). Il s'agit d'un tournant évolutif de la rupture car les possibilités de recentrage de la tête humérale sont illusoires. Dans les cas extrêmes, il s'agit d'une véritable luxation supérieure et antérieure avec une tête humérale palpable sous la peau lors des tentatives d'élévation antérieure.

Lésion de la coiffe des rotateurs et omarthrose

Alors que l'omarthrose centrée se caractérise par une coiffe intacte, une rupture massive de la coiffe des rotateurs peut évoluer vers des lésions dégénératives d'arthrose secondaire : l'omarthrose excentrée. L'apparition d'un pincement glénohuméral définit véritablement l'arthrose glénohumérale secondaire et se traduit sur le plan clinique par un enraidissement douloureux. La radiographie simple permet de faire le diagnostic. La *cuff tear arthropathy*, entité différente de l'arthrose excentrée, peut compliquer une rupture massive de la coiffe quel que soit le stade évolutif chez des patients âgés [43].

Pathologie de la coiffe des rotateurs et sport

La pratique du sport peut générer des lésions de la coiffe selon deux mécanismes distincts : lésion traumatique pure et lésion chronique par hyperutilisation. Compte tenu du fait que la pratique du sport concerne des populations de plus en plus âgées, l'origine dégénérative prédomine, aggravée ou décompensée par un traumatisme mineur ou la répétition d'un geste sportif.

Ruptures traumatiques

Chez le sujet jeune, il s'agit toujours de traumatisme violent alors qu'après 50 ans, le traumatisme est plus souvent banal. Les ruptures, partielles ou transfixiantes, sont de plus en plus fréquentes en pratique sportive et ne doivent pas être négligées initialement afin d'éviter des situations dramatiques chez des patients jeunes. Si certaines situations sont évocatrices, il faut se méfier de tout traumatisme direct par chute sur le moignon de l'épaule (rugby, judo).

Hyperutilisation

La répétition du geste lors de la pratique intensive de sports de lancer ou d'armé peut être à l'origine de tendinopathie ou de rupture partielle de la coiffe des rotateurs. Le conflit glénoïdien postérosupérieur [26] caractérise ce concept qui se définit comme un conflit intra-articulaire par opposition au conflit sous-acromial de Neer [18]. Il se développe entre le versant articulaire profond des tendons de la coiffe et le bord postérosupérieur de la glène lorsque le bras est en abduction-rotation externe, c'est-à-dire en position de l'armé.

Alors que ce contact est physiologique, c'est la répétition de ce geste à très grande fréquence sur une longue durée qui provoque la lésion. Ce phénomène est fréquent compte tenu d'une pratique de plus en plus intense débutant de plus en plus précocement. Dans ce contexte, la rupture partielle de la face profonde constitue un signe de gravité du conflit. Sur le plan clinique, la douleur est d'abord déclenchée par le geste sportif spécifique. La fatigabilité, la permanence de la douleur et surtout le réveil nocturne doivent faire redouter l'évolution vers la lésion tendineuse. L'examen clinique met en évidence un testing de coiffe douloureux non déficitaire et reproduit la douleur à la réalisation du geste sportif. Le diagnostic est porté lors de l'arthroscopie en reproduisant le conflit en position d'armé.

Rupture de la coiffe des rotateurs et instabilité glénohumérale

La survenue d'une rupture du subscapularis lors d'une luxation glénohumérale antérieure est rare mais classique. La « triade malheureuse » qui associe luxation, rupture de la coiffe et atteinte du plexus brachial est de traitement difficile et de pronostic réservé. Lorsque l'instabilité glénohumérale antérieure débute au-delà de 40 ans, elle est associée dans plus de 50 % des cas à une rupture de la coiffe [61]. Il est possible d'observer des lésions tendineuses partielles profondes, rarement symptomatiques, en regard de l'encoche humérale postérieure. Pour ces raisons, il est important et nécessaire de toujours réaliser un testing tendineux lors de l'examen clinique d'une instabilité antérieure, même chez un sujet jeune. À l'opposé, l'apparition d'une instabilité glénohumérale antérieure sur une épaule présentant déjà une rupture étendue de la coiffe peut poser de réels problèmes de prise en charge, en particulier chez des personnes âgées.

Tendinopathie de la coiffe et raideur

Toute lésion de la coiffe des rotateurs, calcifiante ou non, rompue ou non, peut se compliquer d'un enraidissement

articulaire. L'enraidissement peut être la conséquence de l'économie fonctionnelle engendrée par la douleur. Plus souvent, c'est une raideur capsulaire correspondant à un mécanisme d'algodystrophie a minima ou à une véritable capsulite rétractile, parfois réactionnelle dans le cadre d'une « épaule douloureuse et forcée ». Cette raideur intervient de façon autonome dans l'expression clinique douloureuse et nécessite une prise en charge spécifique avant le traitement de la pathologie de la coiffe sous-jacente. Elle contre-indique de principe toute thérapeutique agressive, en particulier chirurgicale. La raideur capsulaire est la première complication à redouter après une chirurgie de la coiffe des rotateurs, voire en cas de rééducation inadaptée. Pour cette raison, il est recommandé de dépister toute raideur articulaire même modérée avant la prise en charge chirurgicale d'une rupture de la coiffe.

Tendinopathie de la coiffe des rotateurs, accident du travail ou maladie professionnelle

Tendinopathie et rupture de la coiffe des rotateurs peuvent s'inscrire dans le cadre d'un accident du travail ou d'une maladie professionnelle inscrite au tableau n° 57 du régime général de l'Assurance maladie. Les professions responsables concernent réglementairement « les travaux comportant habituellement des mouvements répétés forcés de l'épaule ». Dans ce contexte médicolégal, il est nécessaire de prendre en compte le problème professionnel car quelle que soit l'évolution, les séquelles probables à type de manque de force et de douleurs à l'effort peuvent limiter, voire empêcher la reprise professionnelle. Les professions de maçon, de plâtrier peintre ainsi que tous les métiers manuels de force sont exposés. L'accident de travail est un facteur péjoratif en termes de résultat du traitement.

■ Traitements

Moyens thérapeutiques

Traitements médicaux

Traitements médicamenteux

Le traitement symptomatique, associant antalgiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens, voire corticothérapie orale, est adapté au tableau clinique.

Mise au repos et adaptation fonctionnelle

L'économie articulaire avec adaptation de l'activité quotidienne et mise au repos articulaire est capitale. En règle générale, l'utilisation des bras au-dessus de l'horizontal ainsi que les mouvements répétés, même de faibles amplitudes, sont à proscrire.

Rééducation

La rééducation a plusieurs objectifs en fonction du tableau clinique [62]. Devant une épaule enraidie ou en période postopératoire, la récupération des amplitudes articulaires est l'objectif prioritaire. Cette récupération est facilitée par un travail doux, passif et non douloureux. La balnéothérapie a un effet décontractant grâce à l'eau chaude (35 °C) et facilite l'ensemble des mouvements grâce à la poussée d'Archimède. L'autorééducation quotidienne, selon un protocole simple d'autoétirements, favorise la récupération des amplitudes articulaires. Il faut se méfier de l'effet nociceptif de la douleur, source d'enraidissement, lors d'une rééducation forcée. La rééducation peut avoir un objectif précis en fonction de la pathologie présentée (travail en décoaptation, rodage articulaire). Dans un deuxième temps, en particulier chez le sportif, une rééducation proprioceptive et spécifique précède la récupération du geste sportif.

Infiltrations

Les infiltrations de dérivés cortisoniques ont fait la preuve de leur intérêt dans le traitement des épaules douloureuses [63]. Leur efficacité est renforcée par la réalisation sous contrôle scopique, voire échographique [64]. Conflit sous-acromial, épanchement bursal, rupture partielle superficielle, tendinopathie calcifiante sont des indications d'infiltrations guidées de l'espace sous-acromial. Pathologie du biceps, rupture partielle profonde, voire transfixiante, arthrose au début sont des indications d'infiltrations guidées glénohumérales.

Ondes de choc extracorporelles

Les ondes de choc extracorporelles sont proposées pour le traitement des tendinopathies. Le principe d'action repose sur la stimulation des processus de réparation tendineuse par le biais de l'angiogenèse ou la fragmentation des calcifications [65]. Les contre-indications sont rares : troubles de coagulation, plaie locale, stimulateur cardiaque et grossesse.

Ponction-lavage-aspiration (PLA)

La PLA consiste à évacuer la calcification par l'injection de sérum sous pression dans la calcification préalablement repérée sous scopie. Une importante quantité de matériel calcique retiré au cours de la ponction est un facteur de bon pronostic. Un consensus a été établi sur la nécessité d'éviter toute trituration nuisible au tendon. Une injection de corticoïdes est réalisée en fin de procédure dans l'espace sous-acromial [66]. La raideur articulaire est une contre-indication relative à la PLA.

Les ultrasons et la radiothérapie anti-inflammatoire sont d'intérêt discuté.

Traitements chirurgicaux

Chirurgie réparatrice

Le principe de la chirurgie réparatrice permet de traiter la lésion de façon étiologique afin de retrouver un état anatomique antérieur.

Exérèse de calcification sous arthroscopie. Elle est proposée compte tenu de la simplicité des suites [67] et des résultats similaires à ceux de la chirurgie à ciel ouvert. L'exérèse arthroscopique est indiquée après échec du traitement médical et contre-indiquée en présence d'une épaule raide. Les bons résultats, 70 à 95 % de patients guéris ou très améliorés, ne doivent pas faire oublier le risque de survenue d'une capsulite rétractile, principale complication postopératoire [9]. L'acromioplastie n'apporte rien au résultat sauf pour les calcifications hétérogènes de type C qui se rapprochent des tendinopathies dégénératives.

Acromioplastie. Initialement proposée par Neer comme traitement spécifique du conflit sous-acromial [68], elle est actuellement réalisée sous arthroscopie [69]. Geste de décompression, l'acromioplastie trouve ses indications dans le traitement du conflit sous-acromial ou des tendinopathies de la coiffe (rompue ou non). Elle peut être associée à la résection du centimètre externe de la clavicule lorsqu'il existe une arthrose acromioclaviculaire symptomatique.

Réparation tendineuse. Rapportée initialement par Codman, codifiée par McLaughlin, la réinsertion tendineuse, associée le plus souvent à une acromioplastie, bénéficie aujourd'hui des progrès de l'arthroscopie en simplifiant les suites postopératoires. Les résultats sont similaires à ceux de la chirurgie à ciel ouvert en termes de cicatrisation tendineuse [70].

Les facteurs conditionnant la qualité de la cicatrisation tendineuse sont l'âge, l'état général du patient, un éventuel tabagisme [71], le mode de début, la taille de la rupture et surtout une dégénérescence musculaire de stade 2 ou plus [72]. Une rééducation agressive peut être source de rupture itérative. Les séquelles à type de manque de force et fatigabilité sont observées lorsqu'il existe une dégénérescence musculaire.

Chirurgie palliative

La chirurgie palliative s'applique lorsque les possibilités de réparation sont dépassées.

Débridement arthroscopique. Le débridement tendineux sous arthroscopie est un geste purement symptomatique visant à retrouver l'indolence [73]. Il s'adresse aux ruptures massives non réparables douloureuses après échec du traitement médical. Walch [74] souligne l'intérêt de la ténotomie du long biceps chez des patients âgés. L'association d'une acromioplastie est discutée [75].

Plasties et transferts tendineux. Les transferts tendineux s'adressent aux ruptures non réparables responsables d'un déficit fonctionnel actif. L'intérêt de l'avancement tendinomusculaire (supra et/ou infraspinatus) et du lambeau deltoïdien reste discuté. Le transfert du grand dorsal a été proposé face aux ruptures postérosupérieures pour récupérer la rotation externe active déficitaire.

Gerber [76] souligne la nécessité de la présence d'un subscapularis fonctionnel et rapporte des résultats encourageants mais inconstants. Les lambeaux du trapèze supérieur et du grand pectoral ont été proposés en cas de rupture non réparable isolée du subscapularis.

Prothèse totale inversée. La prothèse totale inversée est le traitement de choix de l'arthrose excentrée avec rupture massive de la coiffe des rotateurs transformant le pronostic des *cuff tear arthropathies* [77].

Réservée actuellement aux patients âgés de plus 70 ans, elle permet une récupération fonctionnelle autorisant une vie quotidienne active.

Indications

Tendinopathies non rompues calcifiantes

La prise en charge thérapeutique ne se discute que si l'épaule est symptomatique et s'il existe une concordance radioclinique. Le traitement de première intention est toujours médical et suffit dans plus de 90 % des cas. L'exérèse arthroscopique de la calcification est classiquement proposée après échec d'un traitement médical bien conduit, sous réserve que l'épaule soit souple. Le caractère hyperalgique aigu de la migration de la calcification nécessite la mise au repos complet et un traitement symptomatique soutenu. La rééducation n'est pas indiquée en phase hyperalgique. La récupération spontanée est la règle progressivement en 3 à 6 semaines. Il est prudent de vérifier si la disparition de la calcification est totale ou partielle par des clichés radiographiques à distance de la crise. La prise en charge d'une calcification de type A ou B utilise les différentes thérapeutiques de manière graduelle en commençant par les traitements symptomatiques puis les traitements dits étiologiques : ondes de choc et PLA. Les résultats du traitement symptomatique sont évalués à 50 % de très bons et bons résultats subjectifs à 46 mois [12, 62]. Aucun traitement médicamenteux n'a statistiquement démontré sa capacité à dissoudre les calcifications. Le taux de succès de la PLA est de 60 à 70 % à condition qu'elle soit réalisée par un praticien rodé s'appuyant sur une technique consensuelle et reproductible. Les premiers résultats des ondes de choc extracorporelles sont encourageants avec un taux de disparition et/ou de diminution des calcifications variant de 15 et 60 % [78]. À 2 ans de recul, les ondes de choc n'ont pas montré de supériorité par rapport à l'exérèse chirurgicale [79]. La tendinopathie calcifiante de type C doit être considérée comme une tendinopathie dégénérative sur le plan thérapeutique. Onde de choc extracorporelle et PLA ne sont pas indiqués dans cette forme. En cas d'échec du traitement médical, la recherche d'une rupture de coiffe par IRM est justifiée avant de proposer une acromioplastie associée ou non à un peignage tendineux.

Tendinopathies non rompues non calcifiantes

La première étape du traitement est toujours médicale avec infiltrations radioguidées. La littérature confirme le bien-fondé de l'acromioplastie dans cette indication [32]. L'association d'un peignage tendineux peut être discutée en fonction de l'aspect IRM.

Tendinopathies rompues : ruptures partielles

Le traitement initial est médical avec infiltrations radioguidées sous-acromiales ou glénohumérales suivant la localisation de la lésion. Le traitement chirurgical est discuté en fonction de la lésion et du contexte. Devant une lésion modérée de stade I, l'acromioplastie est proposée après échec du traitement médical. Devant une lésion de stade II, débridement tendineux ou réparation tendineuse peuvent être proposés soit d'emblée en cas de lésion traumatique ou en fonction du niveau sportif, soit après échec du traitement conservateur en fonction du contexte. Pour les lésions significatives de stade III, en particulier si la lésion est traumatique, la solution chirurgicale est logique d'emblée en fonction du contexte. L'acromioplastie isolée est insuffisante et la réparation tendineuse sous arthroscopie se justifie permettant d'observer les meilleurs résultats tant sur la douleur que sur la récupération de la force [32]. Le jeune âge, la nature traumatique, le niveau sportif et la localisation bursale de la lésion sont autant de facteurs orientant vers le traitement chirurgical. La localisation articulaire en particulier chez un adulte d'âge mûr, la notion d'accident du travail sont au contraire des arguments peu chirurgicaux. Dans le cadre d'une pathologie par hyperutilisation comme le conflit glénoïdien postérieur chez un sportif d'armé, la réparation tendineuse est insuffisante si le conflit persiste... La prise en charge de ce conflit doit faire partie du traitement aboutissant parfois à l'arrêt du geste sportif incriminé. Le traitement des lésions purement intratendineuses reste discuté (Fig. 6).

Tendinopathies rompues : ruptures transfixiantes

Les critères de choix des indications du traitement des ruptures transfixiantes dans la coiffe des rotateurs sont multiples. Ils sont issus de l'interrogatoire (âge, état général, tabagisme, activité sportive, activité professionnelle, motivation), de l'examen clinique (raideur articulaire, déficit de mobilité active) et du bilan paraclinique (taille de la lésion et surtout dégénérescence musculaire). Si la lésion est réparable et le contexte favorable, l'indication de réparation est proposée afin de retrouver l'indolence et une fonction articulaire proche de la normale. La récupération de la force dépend de la taille de la rupture et du retentissement musculaire initial. Si la lésion est réparable et le contexte défavorable, le traitement est médical puis chirurgical palliatif sous arthroscopie. Le traitement médical de première intention reste systématique chez les patients les plus âgés. La notion d'activité professionnelle doit orienter la décision vers la réparation tendineuse. Si la lésion n'est pas réparable, le traitement médical est toujours proposé en première intention. En cas d'échec, un débridement tendineux et/ou une acromioplastie sont proposés suivis de l'adaptation de la gestuelle quotidienne et des efforts. L'existence d'un déficit spécifique de la mobilité active peut faire proposer un transfert tendineux si le contexte est favorable. Enfin, la prothèse totale inversée est réservée aux ruptures massives de la coiffe des rotateurs qui présentent une dégradation articulaire soit arthrosique, soit aiguë dans le cadre d'une *cuff tear arthropathy* (Fig. 7).

> **“ Points forts**
>
> • Le traitement des tendinopathies calcifiantes est essentiellement médical.
> • Le traitement des tendinopathies non rompues non calcifiantes est mal codifié, médical jusqu'à preuve du contraire.
> • Le traitement des ruptures tendineuses est médical ou chirurgical ; il est fonction du patient et de son contexte, de l'examen clinique (raideur, déficit actif) et de l'aspect tendineux et musculaire.

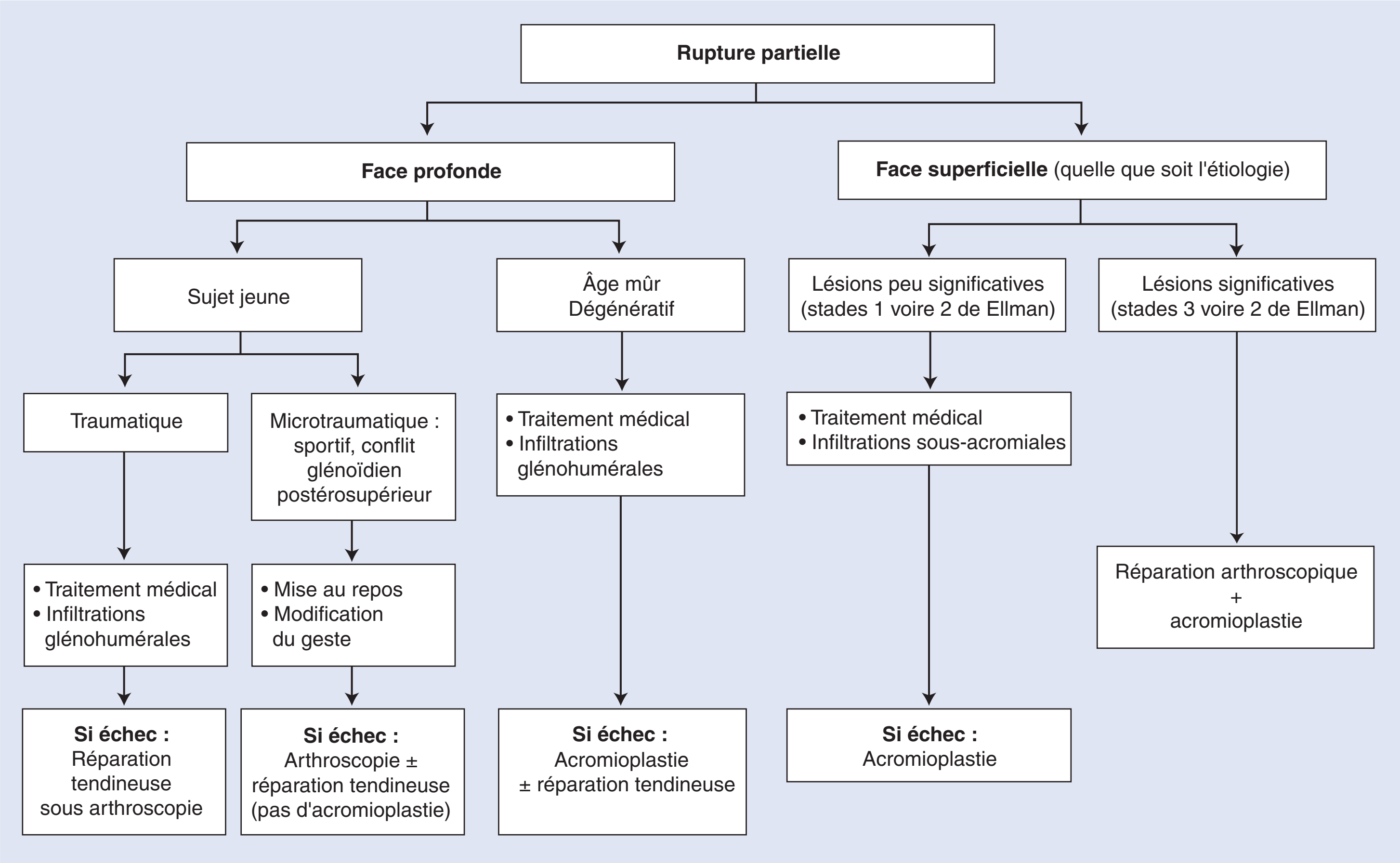

Figure 6. Arbre décisionnel. Stratégie thérapeutique devant une rupture partielle de la coiffe des rotateurs avec épaule souple.

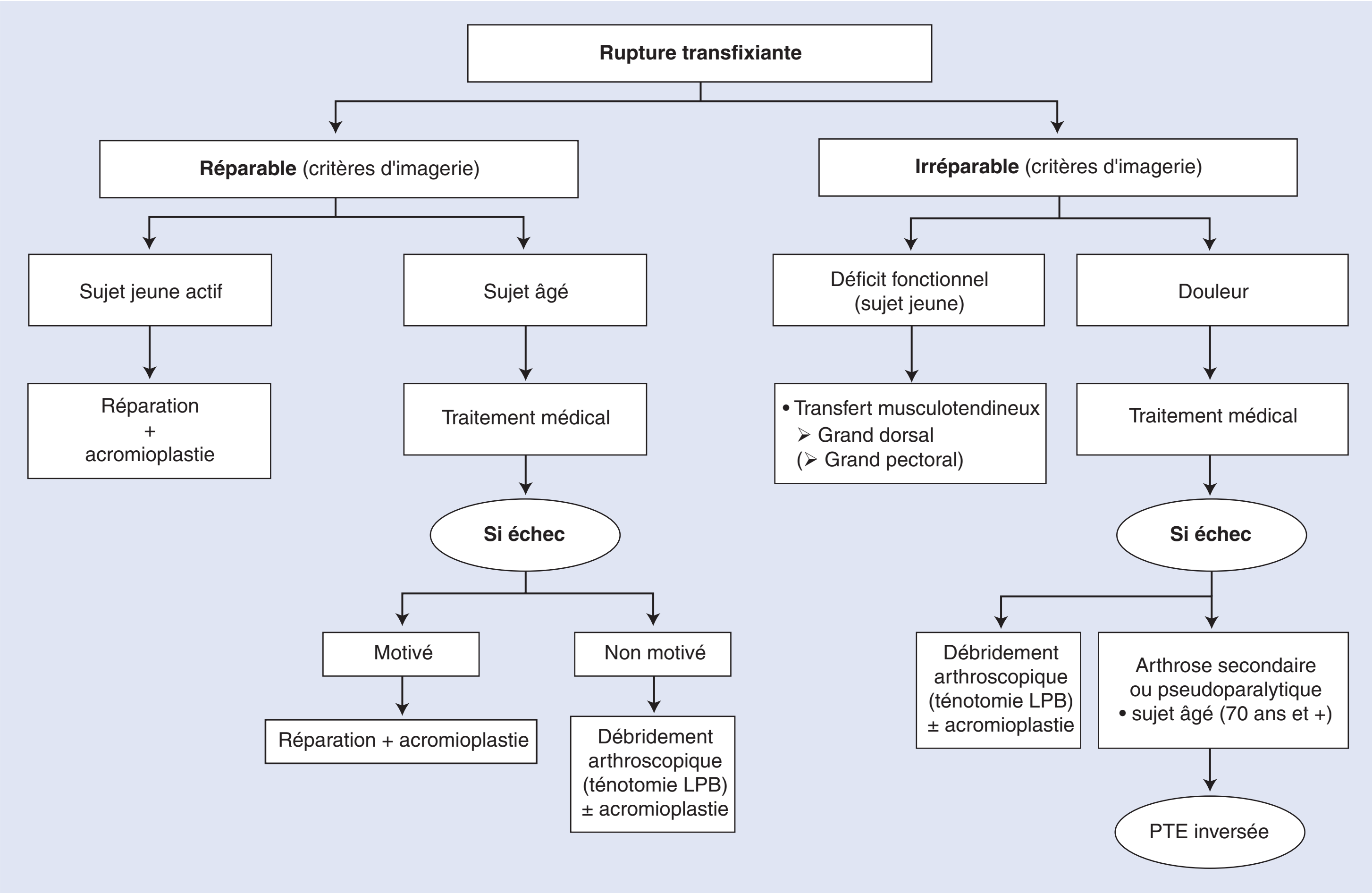

Figure 7. Arbre décisionnel. Stratégie thérapeutique devant une rupture transfixiante de la coiffe des rotateurs avec épaule souple. PTE : prothèse totale de l'épaule ; LPB : longue portion du biceps.

Références

[1] Walch G, Nové-Josserand L, Levigne C, Renaud E. Tears of the supraspinatus tendon associated with "hidden" lesions of the rotator interval. *J Shoulder Elbow Surg* 1994;**3**:353-60.

[2] Burkhart SS, Nottage WM, Ogilvie-Harris DJ, Kohn HS, Pachelli A. Partial repair of irreparable rotator cuff tears. *Arthroscopy* 1994;**10**: 363-7.

[3] Wuelker N, Schmotzer H, Thren K, Korell M. Translation of the glenohumeral joint with simulated active elevation. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**309**:193-7.

[4] Uhthoff HK, Ishii H. Histology of the cuff and pathogenesis of degenerative tendinopathies. In: Gazielly D, Gleyze P, Thomas T, editors. *The cuff*. Paris: Elsevier; 1997. p. 19-22.

[5] Yamanaka K, Fukuda H, Hamada K, Nakajima T. Histology of the supraspinatus tendon with reference to rotator cuff tear. In: Gazielly D, Gleyze P, Thomas T, editors. *The cuff*. Paris: Elsevier; 1997. p. 15-8.

[6] Hamada K, Okawara Y, Fryer JN, Tomonaga A, Fukuda H. Localization of mRNA of procollagen alpha 1 type I in torn supraspinatus tendons. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**304**:18-21.

[7] Uhthoff HK, Sarkar K. Surgical repair of rotator cuff ruptures. *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:399-401.

[8] Kumagai J, Uhthoff HK, Sarkar K. Collagen type III in rotator cuff tears: an immunohistological study. *J Shoulder Elbow Surg* 1992;**1**: 187-92.

[9] Noël E. Le traitement des tendinopathies calcifiantes et de la rétraction capsulaire de l'épaule. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1997;**64**:705-15.

[10] Molé D, Kempf JF, Gleyze P, Rio B, Bonnomet F, Walch G. Résultats du traitement arthroscopique des tendinopathies non rompues de la coiffe des rotateurs. 2° partie des calcifications de la coiffe des rotateurs. Société Française d'Arthroscopie. *Rev Chir Orthop* 1993;**79**:532-41.

[11] Uhthoff HK, Sarkar K. Calcifying tendinitis. *The Shoulder* 1990;**2**:774-90.

[12] Noël E, Brantus JF, Nové-Josserand L, Liotard JP, Walch G. Les calcifications de la coiffe des rotateurs. Évolution naturelle. In: Simon L, Pelissier J, Hérisson C, editors. *Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation*. Paris: Masson; 1995. p. 118-27.

[13] Olsson L. Degenerative changes of the shoulder joint and their connection with shoulder pain. A morphological and clinical investigation with special attention to the cuff and biceps tendon. *Acta Chir Scand* 1953;**181**:1-25 [suppl].

[14] Ozaki J, Fujimoto S, Nakagawa Y, Masuhara K, Tamai S. Tears of the rotator cuff of the shoulder associated with pathological changes in the acromion. A study in cadavera. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:1224-30.

[15] Tempelhof S, Rupp S, Seil R. Age-related prevalence of rotator cuff tears in asymptomatic shoulders. *J Shoulder Elbow Surg* 1999;**8**:296-9.

[16] Sher JS, Uribe JW, Posada A, Murphy BJ, Zlatkin MB. Abnormal findings on magnetic resonance images of asymptomatic shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:10-5.

[17] Nové-Josserand L, Walch G, Adeleine P, Courpron P. Étude du vieillissement naturel de l'épaule. Étude clinique et radiographique d'une population de personnes âgées. *Rev Chir Orthop* 2005;**91**:508-14.

[18] Neer CS. Impingement lesions. *Clin Orthop Relat Res* 1983;**173**:70-7.

[19] Wang JC, Shapiro MS. Changes in acromial morphology with age. *J Shoulder Elbow Surg* 1997;**6**:55-9.

[20] Ko JY, Huang CC, Chen WJ, Chen CE, Chen SH, Wang CJ. Pathogenesis of partial tear of the rotator cuff: a clinical and pathologic study. *J Shoulder Elbow Surg* 2006;**15**:271-8.

[21] Codman EA. Rupture of the supraspinatus tendon. In: *The shoulder*. Boston: Thomas Todd Publishing Company; 1934. p. 123-77.

[22] Rathbun JB, Macnab I. The microvascular pattern of the rotator cuff. *J Bone Joint Surg Br* 1970;**52**:540-53.

[23] Nakajima T, Rokuuma N, Hamada K, Tomatsu T, Fukuda H. Histologic and biomechanical characteristics of the supraspinatus tendon: reference to rotator cuff tearing. *J Shoulder Elbow Surg* 1994;**3**:79-87.

[24] Riley GP, Harrall RL, Constant CR, Chard MD, Cawston TE, Hazleman BL. Tendon degeneration and chronic shoulder pain: changes in the collagen composition of the human rotator cuff tendons in rotator cuff tendonitis. *Ann Rheum Dis* 1994;**53**:359-66.

[25] Voloshin I, Gelinas J, Maloney MD, O'Keefe RJ, Bigliani LU, Blaine TA. Proinflammatory cytokines and metalloproteases are expressed in the subacromial bursa in patients with rotator cuff disease. *Arthroscopy* 2005;**21**:1076.

[26] Walch G, Boileau P, Noel E, Donell ST. Impingement of the deep surface of the supraspinatus tendon on the postero-superior glenoid rim: an arthroscopic study. *J Shoulder Elbow Surg* 1992;**1**:238-45.

[27] Fukuda H, Hamada K, Yamanada N, Tomonaga A, Goto M. Pathology and pathogenesis of partial-thickness cuff tears. In: Gazielly D, Gleyze P, Thomas T, editors. *The cuff*. Paris: Elsevier; 1997. p. 234-7.

[28] Itoi EJ, Tabata S. Conservative treatment of the rotator cuff tears. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**275**:165-73.

[29] Hyvönen P, Lohi S, Jalovara P. Open acromioplasty does not prevent the progression of an impingement syndrome to tear. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:813-6.

[30] Budoff JE, Nirschl RP, Guidi EJ. Debridement of partial-thickness tears of the rotator cuff without acromioplasty. Long-term follow-up and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1998;**80**:733-48.

[31] Sano H, Wakabayashi I, Itoi E. Stress distribution in the supraspinatus tendon with partial-thickness tears: an analysis using two-dimensional finite element model. *J Shoulder Elbow Surg* 2006;**15**:100-5.

[32] Nové-Josserand L, Labrique JF, et la Société Française d'Arthroscopie. Traitement arthroscopique des lésions non transfixiantes de la coiffe des rotateurs. *Rev Chir Orthop* 2004;**90**(suppl8):3S35-3S48.

[33] Bokor DJ, Hawkins RJ, Huckell GH, Angelo RL, Schickendantz MS. Results of nonoperative management of full-thickness tears of the rotator cuff. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**294**:103-10.

[34] Noel E. Évolution à moyen et long terme des ruptures transfixiantes de la coiffe des rotateurs. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996;**63**:88SP-96SP.

[35] Yamaguchi K, Tetro AM, Blam O, Evanoff BA, Teefey SA, Middleton WD. Natural history of asymptomatic rotator cuff tears: a longitudinal analysis of asymptomatic tears detected sonographically. *J Shoulder Elbow Surg* 2001;**10**:199-203.

[36] Sonnabend DH, Yu Y, Howlett CR, Harper GD, Walsh WR. Laminated tears of the human rotator cuff: a histologic and immunochemical study. *J Shoulder Elbow Surg* 2001;**10**:109-15.

[37] Gerber C, Meyer DC, Schneeberger AG, Hoppeler H, von Rechenberg B. Effect of tendon release and delayed repair on the structure of the muscles of the rotator cuff: an experimental study in sheep. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:1973-82.

[38] Safran O, Derwin KA, Powell K, Iannotti JP. Changes in rotator cuff muscle volume, fat content, and passive mechanics after chronic detachment in a canine model. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:2662-70.

[39] Goutallier D, Postel JM, Bernageau J, Lavau L, Voisin MC. Fatty muscle degeneration in cuff ruptures. Pre- and postoperative evaluation by CT scan. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**304**:78-83.

[40] Goutallier D, Postel JM, Gleyze P, Leguilloux P, Van Driessche S. Influence of cuff muscle fatty degeneration on anatomic and functional outcomes after simple suture of full-thickness tears. *J Shoulder Elbow Surg* 2003;**12**:550-4.

[41] Nové-Josserand L, Edwards TB, O'Connor DP, Walch G. The acromiohumeral and coracohumeral intervals are abnormal in rotator cuff tears with muscular fatty degeneration. *Clin Orthop Relat Res* 2005;**433**:90-6.

[42] Hamada K, Fukuda H, Mikasa M, Kobayashi Y. Roentgenographic findings in massive rotator cuff tears. A long-term evolution. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**254**:92-6.

[43] Neer CS, Craig EV, Fukuda H. Cuff-tear arthropathy. *J Bone Joint Surg Am* 1983;**65**:1232-44.

[44] Schaeverbecke T, Leroux JL. L'examen de l'épaule dégénérative. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996;**63**(suppl):15SP-21SP.

[45] Jobe FW, Jobe C. Painful athletic injuries of the shoulder. *Clin Orthop Relat Res* 1983;**173**:117-24.

[46] Walch G, Boulahia A, Calderone S, Robinson AH. The "dropping" and "hornblower"s' signs in evaluation of rotator-cuff tears. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:624-8.

[47] Gerber C, Hersche O, Farron A. Isolated rupture of the subscapularis tendon. *J Bone Joint Surg Am* 1996;**78**:1015-23.

[48] Pearsall A, Bonsell S, Heitman RJ, Helms C, Osbahr D, Speer K. Radiographic findings associated with symptomatic rotator cuff tears. *J Shoulder Elbow Surg* 2003;**12**:122-7.

[49] Bigliani LU, Morrison DS, April EW. The morphology of the acromion and its relationship to rotator cuff tears. *Orthop Trans* 1986;**10**:228.

[50] Teefey SA, Rubin DA, Middleton WD, Hildebolt CF, Leibold RA, Yamaguchi K. Detection and quantification of rotator cuff tears. Comparison of ultrasonographic, magnetic resonance imaging, and arthroscopic findings in seventy-one consecutive cases. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:708-16.

[51] Blum A, Boyer B, Regent D, Simon JM, Claudon M, Mole D. Direct coronal view of the shoulder with arthrographic CT. *Radiology* 1993; **188**:677-81.

[52] Bernageau J. Roentgenographic assessment of the rotator cuff. *Clin Orthop* 1990;**254**:87-91.

[53] Kijowski R, Farber JM, Medina J, Morrison W, Ying J, Buckwalter K. Comparison of fat-suppressed T2-Weighted fast spin echo sequence and modified STIR sequence in the evaluation of the rotator cuff tendon. *Am J Roentgenol* 2005;**185**:371-8.
[54] Schaefer O, Winterer J, Lohrmann C, Laubenberger J, Reichelt A, Langer M. Magnetic resonance imaging for supraspinatus muscle atrophy after cuff repair. *Clin Orthop Relat Res* 2002;**403**:93-9.
[55] Fuchs B, Weishaupt D, Zanetti M, Hodler J, Gerber C. Fatty degeneration of the muscles of the rotator cuff: assessment by computed tomography versus magnetic resonance imaging. *J Shoulder Elbow Surg* 1999;**8**:599-605.
[56] Toyoda H, Ito Y, Tomo H, Nakao Y, Koike T, Takaoka K. Evaluation of rotator cuff tears with magnetic resonance arthrography. *Clin Orthop Relat Res* 2005;**439**:109-15.
[57] Ellman H. Diagnosis and treatment of incomplete rotator cuff tears. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**254**:64-74.
[58] Tavernier T, Walch G, Barthelemy R, Nove-Josserand L, Liotard JP. Isolated lesion of the infraspinatus at the myotendinous junction: a new lesion. *J Radiol* 2006;**87**:1875-82.
[59] Boileau P, Ahrens PM, Hatzidakis AM. Entrapment of the long head of the biceps tendon: the hourglass biceps-- a cause of pain and locking of the shoulder. *J Shoulder Elbow Surg* 2004;**13**:249-57.
[60] Walch G, Nové-Josserand L, Boileau P, Levigne C. Subluxations and dislocations of the tendon of the long head of the biceps. *J Shoulder Elbow Surg* 1998;**7**:100-8.
[61] Walch G, Dejour H, Trillat A. Recurrent anterior luxation of teh shoulder occuring after the age of 40. *Rev Chir Orthop* 1987;**73**:609-16.
[62] Green S, Buchbinder R, Hetrick S. Physiotherapy interventions for shoulder pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2003(2):CD004258.
[63] Arroll B, Goodyear-Smith F. Corticosteroid injections for painful shoulder: a meta-analysis. *Br J Gen Pract* 2005;**55**:224-8.
[64] Naredo E, Cabero F, Beneyto P, Cruz A, Mondejar B, Uson J, et al. A randomized comparative study of short-term response to blind injection versus sonographic-guided injection of local corticosteroids in patients with painful shoulder. *J Rheumatol* 2004;**31**:308-14.
[65] Loew M, Daecke W, Kusnierczak D, Rahmanzadeh M, Ewerbeck V. Shock-wave therapy is effective for chronic calcifying tendinitis of the shoulder. *J Bone Joint Surg Br* 1999;**81**:63-7.
[66] Pfister J, Gerber H. Chronic calcifying tendinitis of the shoulder, therapy by percutaneous needle aspiration and lavage: a prospective open study of 62 shoulders. *Clin Rheumatol* 1997;**6**:69-74.
[67] Rubenthaler F, Ludwig J, Wiese M, Wittenberg RH. Prospective randomized surgical treatments for calcifying tendinopathy. *Clin Orthop Relat Res* 2003;**410**:278-84.
[68] Neer CS. Anterior acromioplasty for the chronic impingement syndrome in the shoulder. *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**:41-50.
[69] Ellman H, Kay SP. Arthroscopic subacromial decompression for chronic impingement. Two to five year results. *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:395-8.
[70] Boileau P, Brassart N, Watkinson DJ, Carles M, Hatzidakis AM, Krishnan SG. Arthroscopic repair of full-thickness tears of the supraspinatus: does the tendon really heal? *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:1229-40.
[71] Harryman DT, Hettrich CM, Smith KL, Campbell B, Sidles JA, Matsen FA. A prospective multipractice investigation of patients with full-thickness rotator cuff tears: the importance of comorbidities, practice, and other covariables on self-assessed shoulder function and health status. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:690-6.
[72] Fuchs B, Gilbart MK, Hodler J, Gerber C. Clinical and structural results of open repair of an isolated one-tendon tear of the rotator cuff. *J Bone Joint Surg Am* 2006;**88**:309-16.
[73] Rockwood CA, Williams GR, Burkhead WZ. Debridement of degenerative, irreparable lesions of the rotator cuff. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:857-66.
[74] Walch G, Edwards TB, Boulahia A, Nove-Josserand L, Neyton L, Szabo I. Arthroscopy tenotomy of the long head of the biceps in the treatment of rotator cuff tears: clinical and radiographic results of 307 cases. *J Shoulder Elbow Surg* 2005;**14**:238-46.
[75] Gartsman GM. Massive, irreparable tears of the rotator cuff. Results of operative debridement and subacromial decompression. *J Bone Joint Surg Am* 1997;**79**:715-21.
[76] Gerber C, Maquieira G, Espinosa N. Latissimus dorsi transfer for the treatment of irreparable rotator cuff tears. *J Bone Joint Surg Am* 2006;**88**:113-20.
[77] Frankle M, Siegal S, Pupello D, Saleem A, Mighell M, Vasey M. The Reverse Shoulder Protesthesis for glenohumeral arthritis associated with severe rotator cuff deficiency. A minimum 2 years follow-up study of sixty patients. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87** 1967–705.
[78] Gerdesmeyer L, Wagenpfeil S, Haake M, Maier M, Loew M, Wörtler K, et al. Extracorporeal shock wave therapy for the treatment of chronic calcifying tendonitis of the rotator cuff: a randomized controlled trial. *JAMA* 2003;**290**:2573-80.
[79] Rompe JD, Zoellner J, Nafe B. Shock wave therapy versus conventional surgery in the treatment of calcifying tendinitis of the shoulder. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**387**:72-82.

Pour en savoir plus

Andrews JR, Carson WG, McLeod WD. Glenoid labrum tears related to the long head of the biceps. *Am J Sports Med* 1985;**13**:337-41.
Apoil A, Monet JL, Collin M, Pupin P, Gasc JP, Jouffroy FK, et al. La voûte acromio-coracoïdienne. *Rev Chir Orthop* 1988;**74**:269-72.
Augereau B, Apoil A. Réparation par lambeau deltoïdien des grandes pertes de substance de la coiffe des rotateurs de l'épaule. *Rev Chir Orthop* 1988;**74**:298-301.
Augereau B, Bensaida M, Vandenbusshe E, Mutschler C, Dart T. Plastie par lambeau de deltoïde des ruptures transfixiantes associées des supraspinatus et infraspinatus non réparables par simple suture avec long biceps conservable. *Rev Chir Orthop* 2004;**90**:155-8.
Beltran J, Gray LA, Bools JC, Zuelzer W, Weis LD, Unverferth LJ. Rotator cuff lesions of the shoulder: evaluation by direct sagittal CT arthrography. *Radiology* 1986;**160**:161-5.
Binkert CA, Zanetti M, Gerber C, Hodler J. MR arthrography of the glenohumeral joint: two concentrations of gadoteridol versus Ringer solution as the intraarticular contrast material. *Radiology* 2001;**220**:219-24.
Bongers P. The cost of shoulder pain at work. Variation in work tasks and good job opportunities are essential for prevention. *BMJ* 2001;**322**:64-5.
Bonnel F. L'épaule : articulation à centrage dynamique rotatoire tridimensionnel. In: *Cahiers Enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1988. p. 1-1.
Bosworth BM. Calcium deposits in the shoulder and subacromial bursitis: a survey of 12 122 shoulders. *JAMA* 1941;**116**:2477-82.
Boyer TH, Vitale C. Les manoeuvres cliniques d'exploration de l'épaule. *Acta Rhumatol* 1996;**9**:249-60.
Burkhead WZ. The biceps tendon. In: Rockwood CHA, Matsen III FA, editors. *The shoulder*. Philadelphia: WB Saunders; 1990. p. 791-836.
Caroit M, Rouaud JP, Texier T, Gaudouen Y, Delcambre B, Deloose F. Le devenir des ruptures et perforations complètes de la coiffe de rotateurs non opérées. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989;**56**:815-21.
Cedoz JP, Noël E, Marc JF, Nafe B, Heine J. Injection de Tracemate® dans la bourse sous-acromio-deltoïdienne. Intérêt dans les tendinopathies calcifiantes de la coiffe des rotateurs. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995;**62**:740.
Chard MD, Hazleman R. Shoulder disorders in the elderly (a hospital study). *Ann Rheum Dis* 1987;**46**:684-7.
Charrin JE, Noel ER. Shock wave therapy under ultrasonographic guidance in rotator cuff calcific tendinitis. *J Bone Spine* 2001;**68**:241-4.
Codman EA, Akerson IB. The pathology associated with rupture of the supraspinatus tendon. *Ann Surg* 1931;**93**:348-59.
Cohen DB, Kawamura S, Ehteshami JR, Rodeo SA. Indomethacin and celecoxib impair rotator cuff tendon-to-bone healing. *Am J Sports Med* 2006;**34**:362-9.
Cordasco FA, Backer M, Craig EV, Klein D, Warren RF. The partial-thickness rotator cuff tear: is acromioplasty without repair sufficient? *Am J Sports Med* 2002;**30**:257-60.
Cotton RE, Rideout DF. Tears of the humeral rotator cuff. A radiological and pathological necropsy survey. *J Bone Joint Surg Br* 1964;**46**:314-28.
Cotty P, Proust F, Bertrand P, Fouquet B, Rosset P, Alison D, et al. Rupture de la coiffe des rotateurs. Quantification des signes indirects en radiologie standard et manœuvre de Leclercq. *J Radiol* 1988;**69**:633-8.
Daluga DJ, Dobozi W. The influence of distal clavicle resection and rotator cuff repair on the effectiveness of anterior acromioplasty. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**247**:117-23.
De Sèze S, Ryckewaert A, Welfling J, Hubault A, Renier JC, Caroit M, et al. Étude sur l'épaule douloureuse (périarthrite scapulo-humérale). III. Étude anatomique de l'épaule sénile. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1961;**28**:85-93.
Dhuly RG, Lauler DP, Thorn GW. Pharmacology and chemistry of adrenal glucocorticosteroids. *Med Clin North Am* 1973;**57**:1155-65.

Dromer C. Épidémiologie des lésions de la coiffe des rotateurs. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996;**63**(suppl):7SP-9SP.

Ebenbichler GR, Erdogmus CB, Resch KL, Funovics MA, Kainberger F, Barisani G, et al. Ultrasound therapy for calcific tendinitis of the shoulder. *N Engl J Med* 1999;**340**:1533-8.

Edwards TB, Walch G, Sirveaux F, Mole D, Nove-Josserand L, Boulahia A, et al. Repair of tears of the subscapularis. *J Bone Joint Surg Am* 2005; **87**:725-30.

Eustace JA, Brophy DP, Gibney RP, Bresnihan B, FitzGerald O. Comparison of the accuracy of steroid placement with clinical outcome in patients with shoulder symptoms. *Ann Rheum Dis* 1997;**56**:59-63.

Farin PU. Consistency of rotator - cuff calcifications. Observations on plain radiography, sonography, computed tomography and at needle treatment. *Invest Radiol* 1996;**31**:300-4.

Feeney MS, O'Dowd J, Kay EW, Colville J. Glenohumeral articular changes in rotator cuff disease. *J Shoulder Elbow Surg* 2003;**12**:20-3.

Ferrari FS, Governi S, Burresi F, Vigni F, Stefani P. Supraspinatus tendon tears: comparison of US and MR arthrography with surgical correlation. *Eur Radiol* 2002;**12**:1211-7.

Flurin PH, Landreau P, Gregory T, Boileau P, Brassart N, Courage O, et al. Arthroscopic repair of full-thickness cuff tears: a multicentric retrospective study of 576 cases with anatomical assessment. *Rev Chir Orthop* 2005;**91**(suppl8):4S32-4S42.

Fukuda H, Mikasa M, Ogawa K, Yamanaka K, Hamada K. The partial thickness tears of rotator cuff. *Orthop Trans* 1983;**7**:137.

Fukuda H, Hamada K, Yamanaka K. Pathology and pathogenesis of bursal side rotator cuff tears viewed from en bloc histologic sections. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**254**:75-80.

Fukuda H. The management of partial-thickness tears of the rotator cuff. *J Bone Joint Surg Br* 2003;**85**:3-11.

Fukuda H, Hamada K, Nakajima T. Pathology and pathogenesis of the intratendinous tearing of the rotator cuff viewed from en bloc histologic sections. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**304**:60-7.

Gartsman GM, Milne JC. Articular surface partial-thickness rotator cuff tears. *J Shoulder Elbow Surg* 1995;**4**:409-15.

Gerber C, Krushell RJ. Isolated tears of the subscapularis muscle. Clinical features in sixteen cases. *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:389-94.

Gerber C, Sebesta A. Impingement of the deep surface of the subscapularis tendon and the reflection pulley on the antero-superior glenoid rim: a preliminary report. *J Shoulder Elbow Surg* 2000;**9**:483-90.

Gilcreest EL. Dislocation and elongation of the head of the biceps brachii. An analysis of 6 cases. *Ann Surg* 1936;**104**:118-38.

Glousman R, Jobe F, Tibone J, Moynes D, Antonelli D, Perry J. Dynamic electromyographic analysis of the throwing shoulder with glenohumeral instability. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:220-6.

Goupille P, Anger C, Cotty P, Fouquet B, Soutif D, Valat JP. Valeur des radiographies standards pour le diagnostic de rupture de la coiffe des rotateurs de l'épaule. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993;**60**:440-4.

Goutallier D, Lavau L, Postel JM. The trapezius flap in non reinsertable tears of the subscapularis. In: Vastamaki V, Talovamra P, editors. *Surgery of the shoulder*. Paris: BV Elsevier Science; 1995. p. 75-83.

Goutallier D, Postel JM, Lavau L, Bernageau J. Impact of fatty degeneration of the supraspinatus and infraspinatus muscles on the prognosis of surgical repair of the rotator cuff. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:668-76.

Haake M, Deike B, Thon A, Schmitt J. Value of exact focusing of extracorporeal shock waves (ESWT) in therapy of tendinitis calcarea. A prospective randomized study. *Biomed Tech (Berl)* 2001;**46**:69-74.

Habermeyer P, Kaiser E, Knappe M, Kreusser T, Wiedemann E. Functional anatomy and biomechanics of the long biceps tendon. *Unfallchirurg* 1987;**90**:319-29.

Hawkins RJ, Kennedy JC. Impingement syndrome in athletes. *Am J Sport Med* 1980;**8**:151-8.

Hertel R, Ballmer FT, Lambert SM, Gerber C. Lag signs in the diagnosis of rotator cuff rupture. *J Shoulder Elbow Surg* 1996;**5**:307-13.

Hitchcock HH, Bechtol CO. Painful shoulder. Observations on the role of the tendon of the long head of the biceps brachii in its causation. *J Bone Joint Surg Am* 1948;**30**:263-73.

Hoffmeyer PJ. Shoulder arthrography for determination of size of rotator cuff tear. *J Shoulder Elbow Surg* 1992;**1**:98-105.

Hughes M, Neer II CS. Glenohumeral joint replacement and postoperative rehabilitation. *Phys Ther* 1975;**55**:850-8.

Hurt G, Baker CL. Calcific tendinitis of the shoulder. *Orthop Clin North Am* 2003;**34**:567-75.

Ide J, Maeda S, Takagi K. A comparison of arthroscopic and open rotator cuff repair. *Arthroscopy* 2005;**21**:1090-8.

Inman VT. Saunders JB de CM, Abbott LC. Observations on the function of the shoulder joint. *J Bone Joint Surg Am* 1944;**26**:1-30.

Itoi E, Tabata S. Incomplete rotator cuff tears: results of operative treatment. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**284**:128-35.

Itoi E, Kuechle DK, Newman SR, Morrey BF, An KN. Stabilising function of the biceps in stable and unstable shoulders. *J Bone Joint Surg Br* 1993; **75**:546-50.

Jacobson JA, Lancaster S, Prasad A, van Holsbeeck MT, Craig JG, Kolowich P. Full-thickness and partial-thickness supraspinatus tendon tears: value of US signs in diagnosis. *Radiology* 2004;**230**:234-42.

Kartus J, Kartus C, Rostgard-Christensen L, Sernet N, Read J, Perko M. Long-term clinical and ultrasound evaluation after arthroscopic acromioplasty in patients with partial rotator cuff tears. *Arthroscopy* 2006;**22**:44-9.

Kempf JF, Gleyze P, Bonnomet F, Walch G, Mole D, Frank A, et al. A multicenter study of 210 rotator cuff tears treated by arthroscopic acromioplasty. *Arthroscopy* 1999;**15**:56-66.

Kim TK, Rauh PB, McFarland EG. Partial tears of the subscapularis tendon found during arthroscopic procedures on the shoulder: a statistical analysis of sixty cases. *Am J Sports Med* 2003;**31**:744-50.

Konno N, Itoi E, Kido T, Sano A, Urayama M, Sato K. Glenoid osteophyte and rotator cuff tears: an anatomic study. *J Shoulder Elbow Surg* 2002; **11**:72-9.

Kumar VP, Satku K, Balasubramaniam P. The role of the long head of biceps brachii in the stabilization of the head of the humerus. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**244**:172-5.

Le Huec JC, Liquois F, Schaeverbecke T, Zipoli B, Chauveaux D, Le Rebeller A. Résultats d'une série de lambeaux deltoïdiens pour rupture massive de la coiffe des rotateurs avec 3,5 ans de recul moyen. *Rev Chir Orthop* 1996;**82**:22-8.

Lee SB, Nakajima T, Luo ZP, Zobitz ME, Chang YW, An KN. The bursal and articular side of the supraspinatus tendon have a different compressive stiffness. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2000;**15**:241-7.

Liotard JP, Expert JM, Mercanton G, Padey A. Rééducation de l'épaule. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Kinésithérapie-Rééducation fonctionnelle, 26-210-A-10, 1995 : 23p.

Liotard JP, Cochard P, Walch G. Critical analysis of the supraspinatus outlet view: rationale for a standard scapular y-view. *J Shoulder Elbow Surg* 1998;**7**:134-9.

Lippmann RK. Frozen shoulder, periarthritis, bicipital tenosynovitis. *Arch Surg* 1943;**47**:283-96.

Loerh JF, Uhthoff HK. The microvascular patter of the supraspinatus tendon. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**254**:35-8.

Loew M, Jurgowski W. Initial experience with extracorporeal shockwave lithotripsy (ESWL) in treatment of tendinosis calcarea of the shoulder. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1993;**131**:470-3.

Loew M, Jurgowski W, Mau HC, Thomsen M. Treatment of calcifying tendinitis of rotator cuff by extra corporeal shock waves: a preliminary report. *J Shoulder Elbow Surg* 1995;**4**:101-6.

Maier M, Stabler A, Lienemann A, Kohler S, Feitenhansl A, Durr HR, et al. Shockwave application in calcifying tendinitis of the shoulder, prediction of outcome by imaging. *Arch Orthop Trauma Surg* 2000; **120**:493-8.

Mallon WJ, Misamore G, Snead DS, Denton P. The impact of preoperative habits on the results of rotator cuff repair. *J Shoulder Elbow Surg* 2004; **13**:129-32.

McLaughlin HL. Lesions of the musculotendinous cuff of the shoulder. The exposure and the treatment of tears with retraction. *J Bone Joint Surg Am* 1944;**26**:31-51.

Milgrom C, Schaffler M, Gilbert S, Van Holsbeeck M. Rotator cuff changes in asymptomatic adults. The effect of age, hand dominance and gender. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:296-8.

Molé D, Kempf JF, Gleyze P, Rio B, Bonnomet F, Walch G. Résultats du traitement arthroscopique des tendinopathies non rompues de la coiffe des rotateurs. 2^{e} partie : Les calcifications de la coiffe des rotateurs. *Rev Chir Orthop* 1993;**79**:532-41.

Neer CS. On the disadvantages of radical acromionectomy. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:416-9.

Noel E, Walch G, Bochu M. Jobe's maneuver. À propos de 227 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989;**56**:803-4.

Normandin C, Ortiz Bravo E. Ponctions de calcification de l'épaule. *Concours Med* 1987;**109**:2559-64.

Ollagnier E, Bruyère G, Gazielly DF. Medical treatment of calcifying tendinitis of the rotator cuff. Results of a series of 47 cases of calcifying tendinitis. In: Gazielly DF, Geyze P, Thomas T, editors. *The cuff*. Paris: Elsevier; 1997. p. 147-51.

Parlier-Cuau C, Champsaur P, Nizard R, Wybier M, Bacque MC, Laredo JD. Percutaneous treatment of painful shoulder. *Radiol Clin North Am* 1998;**36**:589-96.

Patte D, Debeyre J. Essai comparatif de deux séries de ruptures de coiffe opérées et non opérées. *Rev Chir Orthop* 1988;**74**:327-8.
Peters J, Luboldt W, Schwarz W, Jacobi V, Herzog C, Vogl TJ. Extracorporeal shock wave therapy in calcific tendinitis of the shoulder. *Skeletal Radiol* 2004;**33**:712-8.
Petersson CJ. Degeneration of the gleno-humeral joint. An anatomical study. *Acta Orthop Scand* 1983;**54**:277-83.
Post M, Benca P. Primary tendinitis of the long head of the biceps. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**246**:117-24.
Postel JM, Goutallier D, Baldoncini J. Traitement des ruptures associées des supra-épineux et infra-épineux par suture après avancement tendino-musculaire. *Rev Chir Orthop* 2004;**90**:162-6.
Rodosky MW, Harner CD, Fu FH. The role of the long head of the biceps muscle and superior labrum in anterior stability of the shoulder. *Am J Sports Med* 1994;**22**:121-30.
Rompe JD, Rumler F, Hopf C, Nafe B, Heine J. Extracorporeal shock wave therapy for calcifying tendinitis of the shoulder. *Clin Orthop Relat Res* 1995;**321**:196-201.
Roye RP, Grana WA, Yates CK. Arthroscopic subacromial decompression: two to seven year follow-up. *Arthroscopy* 1995;**11**:301-6.
Schmitt T, Bouvet R, Carsalade C. Effets des rayonnements ionisants sur les systèmes ostéo-articulaires et musculaires. Les conséquences pratiques en radiothérapie. *J Réadapt Méd* 1982;**2**:49-53.
Sèze S. Épaule pseudo-paralysée, épaule douloureuse, épaule bloquée. Le démembrement anatomo-clinique de la périarthrite de l'épaule. *Presse Med* 1964;**72**:1795-8.
Sintzoff S. Valeur diagnostique des radiographies simples dans la pathologie de l'épaule (calcifications, tendinopathie, rupture de la coiffe, capsulite rétractile, instabilité, arthrose) ? : incidences nécessaires et suffisantes, coût, irradiation. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1997;**64**(2bis):3S-10S.
Sirveaux F, Gosselin O, Roche O, Turell P, Mole D. Post operative results after arthroscopic treatment of rotator cuff calcifying tendonitis with or without associated glenohumeral exploration. *Rev Chir Orthop* 2005; **91**:295-9.
Snyder SJ, Pachelli AF, Del Pizzo W, Friedman MJ, Ferkel RD, Pattee G. Partial thickness rotator cuff tears: results of arthroscopic treatment. *Arthroscopy* 1991;**7**:1-7.
Tavernier T, Walch G, Noël E, Lapra C, Bochu M. IRM de la coiffe des rotateurs. Évaluation d'une nouvelle classification sémiologique. *J Radiol* 1995;**76**:251-7.
Teefey SA, Middleton WD, Payne WT, Yamaguchi K. Detection and measurement of rotator cuff tears with ultrasonography: analysis of diagnostic error. *Am J Roentgenol* 2005;**184**:1768-73.
Thomazeau H, Boukobza E, Morcet N, Chaperon J, Langlais F. Prediction of rotator cuff repair results by magnetic resonance imaging. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**344**:275-83.
Warner JP, McMahon PJ. The role of the long head of the biceps brachii in superior stability of the gleno-humeral joint. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:366-72.
Walch G. L'examen programmé de l'épaule douloureuse chronique. In: *Journée lyonnaise de l'épaule*. Lyon: Clinique de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique; 1993. p. 169-89.
Weber SC. Arthroscopic debridement and acromioplasty versus mini-open repair in the treatment of significant partial-thickness rotator cuff tears. *Arthroscopy* 1999;**15**:126-31.
Werner CM, Steinmann PA, Gilbart M, Gerber C. Treatment of painful pseudoparesis due to irreparable rotator cuff dysfunction with the Delta III reverse-ball-and-socket total shoulder prosthesis. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:1476-86.
Wright SA, Cofield RH. Management of partial-thickness rotator cuff tears. *J Shoulder Elbow Surg* 1996;**5**:458-66.
Yocum LA. Assessing the shoulder. History, physical examination, differential diagnosis, and special tests used. *Clin Sports Med* 1983;**2**: 281-9.
Zlatkin MB, Lannotti JP, Roberts MC, Esterhai JL, Dalinka MK, Kressel HY, et al. Rotator cuff tears: diagnostic performance of MR imaging. *Radiology* 1989;**172**:223-9.

L. Nové-Josserand (lnovejosserandpro@wanadoo.fr).
A. Godenèche.
É. Noël.
J.-P. Liotard.
G. Walch.
Centre orthopédique Santy, 24, avenue Paul-Santy, 69008 Lyon, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Nové-Josserand L., Godenèche A., Noël É., Liotard J.-P., Walch G. Pathologie de la coiffe des rotateurs. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-350-A-10, 2008.

Appareil locomoteur
[14-323-A-10]

Pubalgie

Pascal Christel : Professeur des Universités, praticien hospitalier
Clinique Nollet, 21, rue Brochant, 75017 Paris France
Patrick Djian : Ancien chef de clinique-assistant
Attaché, service de chirurgie orthopédique, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris France
Patrick Middleton : Médecin directeur
Centre européen de rééducation du sportif, Capbreton France

Résumé

Le diagnostic de pubalgie chez le sportif est un diagnostic essentiellement clinique qui ne doit être retenu qu'après élimination des autres pathologies locorégionales de la région symphysaire. La radiographie standard reste la base de l'imagerie, éventuellement complétée en préopératoire par une imagerie par résonance magnétique explorant les tendons péripubiens. Le traitement est d'abord préventif et médical, avec une kinésithérapie bien codifiée. La plupart des formes basses, sous-pubiennes, répondent bien au traitement conservateur, tandis que les formes pariétoabdominales relèvent plus souvent de la chirurgie de rééquilibrage symphysaire. Il est essentiel de porter un diagnostic précocement avant que la symptomatologie ne devienne mixte, sus- et sous-pubienne où il devient alors difficile de faire la part respective des adducteurs et de la paroi abdominale.

Haut de page

INTRODUCTION

La pubalgie est un syndrome douloureux de la région inguinale et pubienne. C'est un terme équivoque qui correspond à plusieurs types de lésions, osseuses symphysaires, tendineuses et/ou musculaires [4] qui peuvent intéresser les muscles adducteurs [8], les muscles larges et les grands droits de l'abdomen [45] ou l'orifice inguinal [32].

La symptomatologie douloureuse, toujours provoquée ou révélée par la pratique sportive, a inspiré de nombreuses classifications cliniques et radiologiques .

Il est important de distinguer les atteintes des insertions tendineuses régionales de la véritable pubalgie encore dénommée « maladie pubienne ». En effet, dans le cas d'une tendinite le traitement médical, associant repos, anti-inflammatoires, infiltrations, physiothérapie et kinésithérapie, doit permettre le plus souvent la guérison ; le traitement chirurgical, dans ce cas, n'a que peu d'indications . En revanche, la vraie pubalgie guérit moins souvent avec le traitement médical, bien que celui-ci doive toujours être tenté. Les méthodes chirurgicales trouvent ici plus d'indications. Cependant, cette distinction n'est pas toujours facile, car une tendinite peut évoluer vers une véritable pubalgie.

La pathogénie de cette affection est loin d'être claire. On retrouve à l'origine de ce syndrome, soit un traumatisme aigu et précis entraînant d'emblée des lésions, soit des microtraumatismes répétés, qui entretiennent une lésion chronique. Dans ce dernier cas, le caractère répétitif est primordial [6].

Le traitement de la pubalgie est avant tout essentiellement préventif et médical [52]. Cependant, pour beaucoup d'auteurs, la pubalgie apparaît actuellement comme un déséquilibre mécanique musculaire entre d'une part les adducteurs puissants et hypertoniques et d'autre part les muscles larges de l'abdomen, trop faibles . Aussi, les méthodes chirurgicales décrites pour le traitement des pubalgies sont nombreuses ; certaines agissent sur les muscles adducteurs , d'autres sur les muscles larges de l'abdomen , d'autres enfin combinent les deux méthodes précédentes .

Haut de page

HISTORIQUE

La pubalgie est une pathologie de connaissance récente atteignant les sportifs et particulièrement les footballeurs.

Les premières descriptions de la littérature médicale remontent à 1932. C'est Spinelli [55] qui fut le premier à décrire « la pubalgie de l'escrimeur ». Pour expliquer ce syndrome, il évoquait les sollicitations du pied arrière en abduction et rotation externe. Vallario [58] décrivit un syndrome dit « des adducteurs » et préconisa déjà des mesures de prévention. William [59] citant Carnevale en 1954 employait le terme d' « inguinopubalgie ». La Cava [42] dès 1956 distinguait l'enthésite des adducteurs de la pubalgie.

De nombreux travaux suivirent : Bankov [6] en 1958 décrit le complexe ARS, adductors, rectus abdominis, symphysis ; Bagneres et Renzulli [5] parlent d'apophysose pubienne ; Luschnitz [43] propose une classification radiologique en quatre stades, puis Durey et Rodineau [20], en 1976, proposent une classification radiologique de l'arthropathie pubienne ; Cochrane [17] décrit l'ostéite pubienne chez les athlètes. Andrivet [2] en 1972 décrit la périsymphysite pubienne. Guillet et Genety [31], en 1973, proposent de clarifier les syndromes cliniques en séparant l'arthropathie pubienne de la maladie d'insertion des adducteurs. Rochcongar [50], puis Carne [14] soulignent l'influence de l'antéversion du bassin sur le niveau de sollicitation mécanique excessif de la symphyse pubienne.

Enfin, Nesovic, chirurgien de l'ancienne république de Yougoslavie, au début des années 1980, fut un des premiers à insister sur le déséquilibre musculaire existant entre les muscles adducteurs puissants et hypertoniques du joueur de football et la faiblesse de la paroi abdominale. Il proposa alors une intervention de « rééquilibrage » symphysaire qui reste encore très utilisée actuellement.

Haut de page

RAPPELS ANATOMIQUES DE LA RÉGION INGUINOPUBIENNE

L'articulation symphysaire, amphiarthrose qui unit les deux facettes articulaires pubiennes, est constituée d'un fibrocartilage interarticulaire appelé ligament interosseux. En périphérie, les surfaces articulaires sont maintenues en contact par un manchon fibreux renforcé par un puissant système ligamentaire.

Le pubis est un carrefour musculaire solidarisant les muscles du tronc et des cuisses.

Les groupes musculaires concernés sont au nombre de deux.

Le groupe musculaire interne de la cuisse comprend l'obturateur externe (musculus [m] obturatorius externus), la portion d'origine des muscles droits internes (m gracilis), le pectiné (m pectineus) et les adducteurs. Ces derniers, qui jouent un rôle important dans le cadre des pubalgies, comprennent trois muscles : le muscle grand adducteur (m adductor magnus), le plus large et le plus profond des trois adducteurs, le muscle petit adducteur (m adductor brevis) et le muscle moyen adducteur (m adductor longus).

Le groupe des muscles de la paroi antérolatérale de l'abdomen comprend deux muscles paramédians (grand droit, m rectus abdominis, et pyramidal, m pyramidalis) et trois muscles antérolatéraux (transverse, m transversus abdominus, petit oblique, m obliquus internus abdominis, et grand oblique de l'abdomen, m obliquus externus abdominis).

Les piliers externes et internes du grand oblique ménagent un espace triangulaire à base inférieure, le canal inguinal, qui livre passage au cordon spermatique chez l'homme et au ligament rond chez la femme.

L'innervation sensitive de la région antérieure pubienne est assurée par le plexus lombaire (plexus lombalis), tandis que l'innervation sensitive de la région postérieure pubienne est mal précisée. Selon Mascellani [46], cette région dépend des rameaux collatéraux du nerf honteux interne issu du plexus honteux.

Haut de page

PATHOGÉNIE

L'origine de cette maladie est à mettre sur le compte d'un déséquilibre musculaire entre adducteurs et muscles de la paroi antérolatérale de l'abdomen, muscles obliques essentiellement . Elle touche principalement les joueurs de football. En règle générale, les femmes sont épargnées [34]. L'hypertonie des adducteurs s'explique par leur utilisation constante lors de la course avec ballon, lors de la passe latérale du shoot de l'intérieur ou pour stabiliser la ceinture pelvienne lors de l'appui monopodal nécessaire à la frappe de balle.

Un entraînement avec excès de gestes nocifs, telle la frappe de balle de l'intérieur, des étirements pré- et post-effort insuffisants, une musculation insuffisante de la sangle abdominale provoquent un déséquilibre et une surcharge pubienne. Par exemple, le *tackle* provoque un écartement des membres inférieurs appuyé avec bascule arrière simultanée du tronc mettant en tension brutale les grands droits.

Il est habituel de retrouver certains facteurs favorisants tels que le morphotype bréviligne, les atteintes enraidissantes des hanches ou du rachis aboutissant à un accroissement des tractions symphysaires. Rochcongar insiste sur l'importance de la lordose et de l'antéversion du bassin qui entraînent une augmentation des contraintes sur le pubis.

Haut de page

EXAMEN CLINIQUE

Typiquement, le tableau clinique de la pubalgie est constitué de douleurs de la région pubienne survenant à l'effort, d'abord en fin de match puis pour des efforts minimes, de plus en plus précocement, diffusant du pubis vers l'abdomen, la face antéro-interne des cuisses, les testicules, le périnée, imposant progressivement l'arrêt du sport. Le début des douleurs est le plus souvent progressif, évocateur d'une pathologie microtraumatique. Parfois le début est brutal et survient lors d'un mouvement d'abduction forcé ou lors d'un shoot. La localisation des douleurs peut être uni- ou bilatérale ; elles surviennent volontiers chez le footballeur au cours de la course avec changement de direction ou lors de la frappe de balle. Elles finissent par perturber les actes de la vie courante tels que monter des escaliers, se retourner dans son lit, marcher en terrain irrégulier, ou lors des rapports sexuels.

L'inspection retrouve souvent un déséquilibre entre la musculature des muscles abdominaux et celle des muscles adducteurs, plus importante. Une différence de longueur des membres inférieurs doit être recherchée. Le morphotype bréviligne de ces patients montre une attitude rachidienne très fréquente en hyperlordose avec augmentation de l'antéversion du bassin, des muscles adducteurs hypertoniques, musclés et courts. Elle permet de noter l'existence d'un signe de Malgaigne ; celui-ci est recherché chez un patient en décubitus dorsal en lui demandant de « gonfler le ventre ». Il est dit positif quand il existe une voussure au-dessus des arcades crurales traduisant une détente des muscles de la paroi antérolatérale de l'abdomen. Il peut être uni ou bilatéral. La recherche de ce signe en postopératoire est importante, puisque sa disparition, lorsqu'elle existe, l'est de façon concomitante à la sédation des douleurs.

L'examen recherche :

- une douleur à la palpation du pubis, un craquement symphysaire lors de la mobilisation des ailes iliaques ou de la symphyse pubienne, une mobilité anormale de celle-ci, une douleur à l'abduction forcée et/ou à l'adduction contrariée ;
- une douleur sur les adducteurs à l'insertion de leurs tendons ou à la jonction tendinomusculaire que l'on peut aussi déclencher par la contraction isométrique ou par l'étirement en abduction passive de hanche ;
- une douleur sur la paroi abdominale à l'insertion distale des muscles grands droits et/ou une éventuelle déhiscence des muscles larges ; cette douleur peut être provoquée par la flexion résistée du tronc ou l'élévation des deux membres inférieurs ; la palpation de l'orifice externe du canal inguinal permet de noter sa largeur, son indolence, la présence d'une hernie ou, à la toux, d'une « pointe » de hernie.

Sur le rachis, la mobilité est appréciée par l'indice de Schober et la distance mains-sol. L'examen de la charnière dorsolombaire ainsi que la courbure sagittale du rachis lombaire doit être pratiqué afin de différencier la véritable pubalgie d'un syndrome de Maigne [44] qui se base sur un déséquilibre de la colonne vertébrale qui travaille, chez le footballeur, en hyperlordose. Il se produirait à la charnière dorsolombaire un conflit entre les articulaires postérieures et les nerfs grand et petit abdominogénitaux, responsables de l'innervation sensitive de la région inguinale.

Enfin, la mobilité ainsi que la présence d'une douleur à la mobilisation de l'articulation coxofémorale doivent être évaluées.

Haut de page

BILAN D'IMAGERIE

Le bilan radiologique standard comporte, dans tous les cas, une radiographie de bassin de face couché, une incidence de face centrée sur la symphyse pubienne en appui monopodal

symphysaire. Celle-ci est affirmée s'il existe un décalage vertical de plus de 4 mm des branches horizontales du pubis. En fait, cette instabilité est très rare : deux cas sur 293 pour Brunet [10], 16 cas sur 193 (8 %) pour Harris et Murray [35], Les instabilités de la symphyse pubienne ne surviendraient qu'en cas d'atteinte concomitante de l'articulation sacro-iliaque.

Des tomographies de face ont souvent été pratiquées autrefois. Elles n'apportent en fait aucun renseignement supplémentaire par rapport aux clichés standards, de même que la tomodensitométrie.

Les lésions de l'ostéoarthropathie pubienne ont été bien décrites par Luschnitz et al [43] et classées en quatre stades évolutifs : un stade avec de grandes encoches marginales de la symphyse, un stade intermédiaire avec ses franges sclérosées des bords symphysaires, un stade de guérison où les structures osseuses se densifient ; enfin, les auteurs décrivent un stade de myosite ossifiante des trous obturateurs. Durey et Rodineau [20], pour leur part, ont classé ces images en fonction du stade évolutif de la maladie. Lors de la phase aiguë, stade d'ostéolyse, il est possible de rencontrer des images de double contraste symphysaire, des érosions marginales à large créneau, des images d'amputation des angles supérieurs ou inférieurs de la symphyse, une instabilité de la symphyse, un élargissement de la fente symphysaire **(fig 1)**.

À la phase de guérison clinique, stade de reconstruction, ils ont observé un comblement des lacunes et des géodes, un amenuisement des irrégularités marginales, un rétrécissement de la fente symphysaire, une sclérose plus ou moins étendue des berges **(fig 2)** et parfois des ossifications dans l'aire du trou obturateur du côté le plus souvent atteint.

Brunet [10] dans sa thèse propose une classification en quatre stades proche des deux précédentes rappelant celle des fractures avec les différents stades d'ostéolyse, d'ostéogenèse et de réorganisation osseuse. En plusieurs années, la symphyse pubienne retrouve son aspect radiologique habituel. La sclérose des berges, un ostéophyte angulaire supérieur ou inférieur sont alors les seules séquelles de cette ostéoarthropathie dynamique.

Ces altérations radiologiques peuvent faire évoquer certaines autres maladies : l'arthropathie du post-partum chez la femme (football féminin), une ostéite, après infection urinaire ou complication septique d'une infiltration de corticoïdes, voire une infection à distance (plaie de jambe infectée). En cas de doutes, une numération-formule sanguine, une vitesse de sédimentation, le dosage de la protéine C réactive permettent de rechercher une éventuelle atteinte infectieuse ou inflammatoire. D'autres affections peuvent aussi être évoquées : la tuberculose (amputation d'un angle symphysaire), l'hémochromatose, la sarcoïdose, l'hyperparathyroïdie, et enfin la pelvispondylite rhumatismale.

On a donné une grande importance dans les années 1980 à cette évolution radiologique. En fait, il n'existe pas de parallélisme entre l'atteinte radiologique et l'état clinique des patients (cf infra). Certaines arthropathies pubiennes très évoluées sur le plan radiographique sont totalement asymptomatiques tandis que des pubalgies sévères peuvent s'accompagner d'un aspect radiologique normal.

Harris et Murray [35] ont fait une étude comparative, sur une population jeune (17-18 ans) et en bonne santé, entre des sujets sportifs ayant des signes cliniques de pubalgie et une population témoin. Ils ont montré, sur la population témoin, qu'il existe 45 % d'anomalies radiologiques sans signe clinique. Ces résultats sont corrélés de manière significative au niveau sportif ; ainsi 53 % des atteintes radiologiques sont retrouvées chez des athlètes de haut niveau, alors que 9 % d'atteintes seulement sont retrouvées chez les patients sédentaires.

La herniographie peut être utile en cas de pubalgies d'origine incertaine. Il s'agit d'un examen surtout utilisé dans le diagnostic des hernies chez le nouveau-né mais son utilisation chez l'adulte se révèle fort intéressante. Cet examen consiste à injecter un produit de contraste iodé dans la cavité péritonéale qui va ensuite mouler les culs-de-sac inguinaux **(fig 3)**. L'utilisation de la herniographie a permis par exemple à Ekberg [21] de retrouver 45 % de hernies inguinales non palpables chez des sportifs masculins présentant des pubalgies, sans faux positif ni faux négatif. Ces résultats ont ensuite été confirmés par d'autres auteurs .

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de mettre en évidence l'atteinte des parties molles péripubiennes : atteintes des grands droits, tendinopathie d'insertion des muscles larges de l'abdomen sur la symphyse pubienne, ou des adducteurs, voire une atteinte musculaire. L'IRM peut aussi montrer un oedème intraspongieux des branches du pubis traduisant une réaction inflammatoire intraosseuse locale **(fig 4)**.

La scintigraphie au technétium 99m peut être utilisée afin d'apprécier l'évolutivité des lésions symphysaires retrouvées sur la radiographie standard. Lorsque les lésions sont évolutives, une hyperfixation est visible . Cet examen aurait alors une valeur pronostique en se négativant lors de la guérison clinique. Cependant, pour Gaucher et al [27], cet examen n'a aucune spécificité, tous les processus pathologiques pouvant aboutir à des images d'hyperfixation.

Haut de page

FORMES CLINIQUES

Brunet [10], dans sa thèse, propose de distinguer d'une part la « maladie des adducteurs », d'autre part l'ostéoarthropathie pubienne microtraumatique et enfin la pathologie pariétale abdominale. En réalité, cette distinction repose sur l'étude de la clinique mais il existe des formes trompeuses dès que la maladie est à un stade évolué.

Il existe des formes longues pouvant évoluer sur 2 ans, voire davantage ; des formes sans altérations radiologiques de la symphyse comportant les mêmes symptômes cliniques très sensibles aux anti-inflammatoires ; des formes avec prolifération d'ossifications périsymphysaires rencontrées surtout chez des joueurs de football, infiltrés de nombreuses fois et poursuivant leur activité sportive.

Enfin, signalons les formes avec signes neurologiques associés tels qu'une hypoesthésie du territoire du nerf obturateur.

Haut de page

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Le diagnostic de pubalgie est un diagnostic d'élimination. Il faut éliminer une hernie inguinale ou crurale, une adénopathie, des douleurs de coxarthrose débutante, une douleur d'origine viscérale (urologique ou digestive). Les lombalgies ainsi que les radiculalgies doivent être recherchées pour éliminer un conflit radiculaire de la charnière dorsolombaire [44].

Les lésions radiologiques évoluées ne doivent pas faire oublier une possible atteinte inflammatoire ou infectieuse de l'articulation symphysaire [48]. La liste des diagnostics différentiels est résumée dans le **tableau I**.

Nous insisterons sur les atteintes des insertions tendineuses de la région pubo-abdomino-crurale qui peuvent être éventuellement associées à la « maladie pubienne ».

> *L'atteinte du corps musculaire des adducteurs* : tous les types de lésions peuvent s'observer, de la simple contracture à la rupture musculaire plus ou moins complète. L'échographie et l'IRM permettent de faire le diagnostic des ruptures musculaires. L'indication chirurgicale d'emblée se discute dans les larges ruptures car celles-ci laissent souvent des séquelles cicatricielles douloureuses nécessitant une chirurgie secondaire pour aller extirper un noyau fibreux plus ou moins calcifié. En revanche, les désinsertions tendineuses se traduisant par une rétraction du corps musculaire en boule

vers le bas, bien qu'impressionnantes, sont souvent bien supportées. On peut assimiler à ces désinsertions les ruptures musculaires proximales des adducteurs siégeant à la jonction musculotendineuse, véritables désinsertions musculoaponévrotiques où une chirurgie secondaire est souvent nécessaire pour aller exciser le tissu cicatriciel douloureux.

La tendinite ou « maladie » des adducteurs : il s'agit d'une ténopériostite se traduisant par des douleurs siégeant à l'aine pouvant irradier vers la face antéro-interne de la cuisse, provoquée par les gestes sportifs mettant en jeu les adducteurs : passe latérale, shoot de l'intérieur, *tackle* etc. L'examen clinique déclenche les douleurs par la mise en tension contrariée des adducteurs et par la palpation de la partie interne de la branche ischiopubienne après avoir mis la cuisse en abduction. Le repos complet, associé à la rééducation, les massages transverses profonds, les anti-inflammatoires, la physiothérapie peuvent être insuffisants. Après avoir éliminé les autres diagnostics régionaux, certains préconisent de recourir à une ou deux infiltrations locales de corticoïdes. Les formes rebelles peuvent évoluer vers le tableau de la pubalgie chronique avec symptomatologie mixte, sus- et sous-pubienne.
Il existe des formes avec calcifications de l'insertion proximale, visibles sur les radiographies, mais qui sont généralement bien supportées.
Dans les formes pures et résistantes au traitement médical, la chirurgie devient alors indiquée. Il faut, comme le fait Lemaire, cité par Durey et Boeda [19], désinsérer tout ce qui est tendineux et aponévrotique (tendon du moyen adducteur, lame aponévrotique du droit interne et parfois celle du petit adducteur) et sectionner le nerf du moyen adducteur, situé à la face profonde du muscle pour éviter les contractures douloureuses du moignon musculaire. Certains préconisent l'adjonction de perforations « décompressives » de la branche ischiopubienne.

La tendinite des grands droits : elle se manifeste par des douleurs unilatérales, abdominales irradiant parfois à la racine interne de la cuisse, exacerbées par la toux. Les douleurs sont provoquées par la contraction résistée des abdominaux et l'abduction résistée des cuisses. Le point douloureux est situé en pleine zone pileuse, déclenché par la palpation de la région sus-pubienne, sur la branche symphysaire iliopubienne. Le repos sportif, les infiltrations sont généralement suffisants pour faire disparaître la symptomatologie douloureuse

Haut de page

THÉRAPEUTIQUE

Traitement médical et rééducation

Bases

Le traitement médical et la rééducation dépendent des données de l'examen clinique qui déterminent la forme de pubalgie, mais aussi du bilan recherchant les facteurs associés qui peuvent être en cause dans la symptomatologie douloureuse :

- hyperlordose, spondylolyse ; les tensions pubiennes augmentent avec la lordose lombaire ;
- antéversion du bassin favorisée par la prédominance des adducteurs sur la sangle abdominale ;
- rétraction musculaire : psoas, droit antérieur, adducteurs, pelvitrochantériens, ischiojambiers ; la pubalgie survient surtout chez des joueurs de football raides, utilisant le *tackle* avec excès ;
- insuffisance de la sangle abdominale, fragilité de l'anneau inguinal constitutionnelle ou acquise ;
- perturbations statiques ou dynamiques des membres inférieurs : dysplasie de hanche, inégalité de longueur des membres inférieurs ; elles retentissent sur la symphyse pubienne en augmentant les contraintes en cisaillement.

Le traitement conservateur mis en place est d'autant plus efficace qu'il est instauré

précocement, c'est-à-dire quand la douleur ne gêne pas la pratique sportive, douleur après effort ou cédant à l'échauffement, et qu'il ne s'agit pas d'une forme haute, pariétoabdominale.

Protocoles

Les protocoles de rééducation se décomposent en trois phases.

Phase I : traitement des phénomènes douloureux

Le repos sportif prolongé de 1 à 3 mois est indispensable. L'utilisation d'anti-inflammatoires per os, non stéroïdiens dans les formes sous-pubiennes, voire stéroïdiens dans les formes sus-pubiennes, est nécessaire. Bien que discutée, une infiltration de corticoïdes peut également être proposée à l'insertion des adducteurs mais aussi, pour certains, dans la symphyse pubienne. Il ne s'agit pas d'une infiltration intra-articulaire mais plutôt d'un criblage de la symphyse qui associe les effets de la corticothérapie et de la perforation ostéopériostée. L'absence de véritable concordance radioclinique entre la symptomatologie douloureuse et l'existence des remaniements radiologiques de la symphyse pubienne doit cependant faire discuter ce geste.

Certaines techniques de rééducation ont un effet adjuvant intéressant :

- les massages transverses profonds ou les massages punctiformes de l'insertion des adducteurs ou des grands droits ;
- la cryothérapie, les ultrasons, l'électrothérapie.

Cette phase n'est pas une fin en soi. Elle autorise la réalisation du véritable traitement de rééducation.

Phase II : traitement des facteurs prédisposants, ou rééducation proprement dite

Le programme est adapté au patient. Une correction des troubles morphostatiques est discutée : semelles, talonnettes. En fonction du bilan réalisé, différents exercices sont préconisés :

- des exercices d'étirements progressifs et prolongés du psoas, du droit antérieur, des pelvitrochantériens, des ischiojambiers et surtout des adducteurs **(fig 5)** ;
- un renforcement des spinaux et des muscles faibles de la sangle abdominale : obliques **(fig 6)**, transverses ;
- l'acquisition des notions de verrouillage et de prophylaxie rachidienne ;
- un travail spécifique des adducteurs, la tendinite des adducteurs étant souvent la porte d'entrée de la maladie pubienne.

Le travail de la sangle abdominale peut être source de réveil de la douleur. Il faut éviter la participation des adducteurs. Cela nécessite la collaboration du kinésithérapeute qui bloque manuellement les genoux du patient en flexion-adduction de hanche.

Ce sont les obliques et les transverses qui sont travaillés. La progression s'établit de la course interne vers la course externe et du travail concentrique vers le travail excentrique. Ce travail doit être indolore.

Le travail excentrique peut être source de lésions s'il est mal réalisé. Il faut suivre le protocole proposé par Stanish et al [56]. Ce travail permet au complexe musculotendineux d'améliorer sa résistance à l'étirement et de supporter des contraintes de plus en plus importantes. Il s'agit d'un travail qui se réalise à vitesse et résistance progressivement croissantes [24]. Il débute quand l'étirement passif est indolore. Le même protocole de renforcement musculaire excentrique est proposé pour les adducteurs.

Dès qu'il devient possible de travailler les abdominaux, un programme d'entretien

cardiorespiratoire à l'effort est proposé. La pratique de la bicyclette, de l'aquajogging avec *wet-vest* permet au sportif de limiter la perte de ses capacités physiologiques.

Phase III : reprogrammation neuromusculaire

Cette phase débute quand la contraction des adducteurs est indolore. La course est autorisée. Un travail de contrôle du bassin sur plan stable puis instable est entrepris. Ce travail fait suite ou peut remplacer le travail excentrique des obliques et des adducteurs.

Travail sur plan stable : le patient est assis par terre ou sur une chaise ; on réalise un travail de dissociation membre inférieur-tronc puis des exercices d'équilibre du corps **(fig 7)**.

Travail sur plan instable **(fig 8)** : on retrouve la classique progression des exercices de proprioception qui vont toujours d'une situation d'équilibre satisfaisant vers des situations d'instabilité de plus en plus importantes.

Les exercices d'étirements et de renforcements musculaires sont poursuivis à cette phase. La reprise du sport n'est possible qu'après avoir reprogrammé la gestuelle sportive : travail du shoot et du *tackle* chez le footballeur.

Traitement préventif

La fréquence de la pubalgie chez le footballeur de haut niveau rend obligatoire la réalisation d'un travail de prévention. Ce travail nécessite la collaboration du monde sportif.

Il nécessite un suivi médical régulier à la recherche des signes précurseurs de la pubalgie : contractures des adducteurs qui imposent une diminution de la charge de travail. Il demande le développement des règles hygiénodiététiques connues de tous les médecins de terrain : hydratation, alimentation, hygiène buccodentaire...

Il doit être adapté au sportif qui doit réaliser en début de saison un bilan orthopédique complet. La prévention associe un travail de la sangle abdominale, des étirements des adducteurs, une lutte contre les troubles morphostatiques quand cela est possible. Ce travail doit être réalisé sur le terrain. Si la femme semble protégée vis-à-vis de cette pathologie, d'autres sportifs peuvent bénéficier de ce travail de prévention. Les escrimeurs, les joueurs de rugby, les cavaliers, les coureurs et les pratiquants d'arts martiaux souffrent dans des proportions moindres de pubalgie.

Traitement chirurgical

La majorité des pubalgies basses guérissent sous traitement médical et rééducation, et tous les auteurs s'accordent à penser que le traitement médical de première intention doit être tenté pendant 3 à 4 mois. Pour Rochcongar et al [52], la chirurgie n'est indiquée que chez 15 % des patients. Cependant, les formes pariétoabdominales sont moins favorables et la chirurgie devient indiquée dans les formes rebelles.

Variantes d'intervention

Il existe trois grandes variantes d'intervention ayant pour but de corriger le déséquilibre symphysaire :

soit par une détente des muscles adducteurs, ceux-ci étant considérés comme trop forts : ténotomie des adducteurs avec trépanation du pubis très utilisée par les auteurs espagnols, ou désinsertion du muscle pyramidal de l'abdomen le mettant en continuité avec le moyen adducteur ;

soit par une stabilisation du pubis, par mise en tension des muscles larges de

l'abdomen ;

soit par fermeture du canal inguinal, en abaissant le tendon conjoint au pubis, ou en retournant et abaissant l'aponévrose du grand droit et du petit oblique sur le pubis.

La plus célèbre des interventions stabilisatrices est celle pratiquée par Nesovic, basée sur le principe de l'insuffisance des muscles obliques et du canal inguinal. Elle cherche à lutter contre l'instabilité pubienne en s'opposant à l'action dominante des adducteurs. Il s'agit d'un Bassini modifié avec abaissement sur le pubis et l'arcade crurale du tendon conjoint, de l'aponévrose du grand droit au pubis. Cette intervention doit être menée, pour l'auteur, symétriquement des deux côtés, même si les douleurs sont unilatérales, pour assurer l'équilibre de la symphyse.

L'intervention de Nesovic isolée est une intervention qui permet la guérison de 70 à 75 % des patients atteints de pubalgie rebelle au traitement médical ; 15 % des douleurs restent cependant non améliorées par cette seule intervention. Ceci peut être expliqué par l'existence d'une tendinite des adducteurs associée à la douleur pubienne ou prédominante. Dans ces cas, seule l'IRM est capable de discriminer ces lésions. En cas de lésions associées des adducteurs, l'utilisation d'une technique mixte combinant rééquilibrage et détente musculaire améliore significativement la qualité des résultats, permettant d'obtenir plus de 90 % de bons et excellents résultats [15]. De même l'utilisation systématique de la herniographie dans les formes pariétoabdominales, détectant les pointes de hernie, permet leur traitement chirurgical avec un pourcentage de succès supérieur à 90 % [54].

Rééducation postopératoire

La plupart des chirurgiens s'accordent pour ne débuter la rééducation qu'après 3 à 4 semaines de repos postopératoire.

La rééducation est mise en route de manière prudente elle associe :

- un travail d'assouplissement des cicatrices : massages, ultrasons ;
- un renforcement sélectif progressif des obliques et des transverses ;
- des étirements des adducteurs et des ischiojambiers.

La reprise du footing est autorisée entre la septième et la neuvième semaine si le test d'adduction contrariée est négatif. Une reprogrammation neuromusculaire et un travail des gestes techniques précèdent la reprise du sport qui n'est autorisée, en général, qu'au cours du troisième mois postopératoire.

Gilmore [29] propose un programme de reprise sportive plus précoce. Après une restauration chirurgicale de l'anatomie normale, des exercices de marche sont préconisés pendant les dix premiers jours. Le jogging est autorisé en milieu de deuxième semaine. Le travail de renforcement des abdominaux et d'étirement des adducteurs commence en troisième semaine. Le travail de sprint est autorisé en fin de premier mois. L'entraînement est repris dans le courant de la cinquième semaine.

C'est la clinique qui doit guider le thérapeute. Une bonne souplesse des adducteurs, une récupération satisfaisante de la sangle abdominale, un test de contraction résistée des adducteurs négatif permettent la reprise progressive de la pratique sportive.

Si le travail d'étirement des adducteurs est précoce, le délai de cicatrisation de la paroi abdominale, la persistance de douleur à la partie basse de l'abdomen retardent, le plus souvent, la réalisation du travail des obliques et des transverses.

Haut de page

CONCLUSION

Le diagnostic de pubalgie est un diagnostic essentiellement clinique qui ne doit être retenu qu'après élimination des autres pathologies locorégionales de la région symphysaire. La radiographie standard reste la base de l'imagerie. L'IRM explorant les tendons péripubiens peut éventuellement compléter ce bilan dans une stratégie préopératoire. Le traitement est d'abord préventif et médical, avec une kinésithérapie bien codifiée. La plupart des formes basses, sous-pubiennes répondent bien au traitement conservateur, tandis que les formes pariétoabdominales relèvent plus souvent de la chirurgie de rééquilibrage symphysaire. Il est essentiel de porter un diagnostic précoce avant que la symptomatologie ne devienne mixte, sus- et sous-pubienne, où il devient alors difficile de faire la part respective des adducteurs et de la paroi abdominale.

Références

[1] Akermark C, Johansson C Tenotomy of the adductor longus in the treatment of chronic groin pain in athletes. *Am J Sports M* 1992 ; 20 : 640-643

[2] Andrivet R Une conception nouvelle de la maladie des adducteurs et ses conséquences thérapeutiques. *Med Sport* 1972 ; 46 : 26-30

[3] Arezki N, Zerguini A, Zerdani Mekhaldi, Massen R, Bouras R La maladie pubienne chez le sportif. Priorité au traitement médical. *J Traumatol Sport* 1991 ; 8 : 91-97

[4] Ashby EC Chronic obscure groin pain is commonly caused by enthesopathy : «tennis elbow» of the groin. *Br J Surg* 1994 ; 81 : 1632-1634

[5] Bangneres H, Renzulli A Les tendinites des adducteurs chez le footballeur. *Cinesiologie* 1965 ; 14 : 35-39

[6] Bankov M. Les microtraumas chez le footballeur. Complexe « ARS ». In : La médecine sportive. Travaux du XII^{e} Congrès International Jubilaire. Moscou, 1960 : 502-504

[7] Benezis C Syndromes de surmenage spondylo-inguino-pubien. *Med Hyg* 1993 ; 51 : 1880-1882

[8] Boeda AG. La pubalgie. In : La pubalgie et sa prévention. Monographie de la Fédération Française de Football. Paris, 1982 : 4-6

[9] Boeda AG, Pesque F, Hillmeyer JC à propos de la maladie des adducteurs. *Med Sport* 1973 ; 47 : 9-12

[10] Brunet B. La pubalgie, un syndrome « fourre tout ». Plaidoyer pour une plus grande rigueur diagnostique et thérapeutique [Thèse]. Lyon, 1983

[11] Brunet B, Brunet-Guedj E, Genety J, Comtet JJ à propos du traitement des pubalgies. *J Traumatol Sport* 1984 ; 1 : 51-55

[12] Brunet B, Imbert JC, Brunet-Guedj, E. Les pubalgies : étiopathogénie, diagnostic et traitement médical, In : Muscles, tendons et sport. Paris : Masson, 1985 : 249-254

[13] Caffey J, Ross SE The ischio-pubic synchrosis in healthy children : some normal roentgenologic findings. *Am J Roentgenol* 1956 ; 76 : 488-494

[14] Carne P Contraintes pubiennes et degré d'antéversion du bassin. *J Traumatol Sport* 1991 ; 8 : 104-108

[15] Christel P, Djian P, Roger B, Witvoet J, Demarais Y Apport de l'IRM dans la stratégie du traitement chirurgical des pubalgies. *J Traumatol Sport* 1996 ; 13 : 95-102

[16] Christel P, Djian P, Witvoet J La pubalgie. *Rev Prat* 1993 ; 43 : 729-732

[17] Cochrane GM Osteitis pubis in athletes. *Br J Sports M* 1971 ; 5 : 233-235

[18] Durand JP. La pubalgie des footballeurs [Thèse]. Caen, 1983

[19] Durey A, Boeda A. Pathologie abdomino-crurale. In : Médecine du Football. Paris : Masson, 1982 : 105-114

[20] Durey A, Rodineau J Les lésions pubiennes des sportifs. *Ann Med Phys* 1976 ; 19 : 282-291

[21] Ekberg O Inguinal herniography in adults : technique, normal anatomy, and diagnostic criteria for hernias. *Radiology* 1981 ; 138 : 31-36

[22] Ekberg O, Persson NH, Abrahamson PA, Westlin NE, Lilja B Longstanding groin pain in athletes. A multidisciplinary approach. *Sports M* 1988 ; 6 : 56-61

[23] Estwanik JJ, Sloane B, Rosenbert MA Groin pain and other possible causes of groin pain. *Phys Sports M* 1990 ; 18 : 59-65

[24] Fyfe I, Stanish WC The use of eccentring training and stretching in the treatment and prevention of tendon injuries. *Clin Sports M* 1992 ; 11 : 601-624

[25] Galibert A, Rouillon O La pubalgie : « La station debout oblige ». Proposition de protocole de prise en charge en rééducation. *Sport M* 1992 ; 38 : 6-9

[26] Galmiche P, Boyer F Arthropathies symphysaires et ostéopathies pubiennes. *Rhumatologie* 1968 ; 20 : 289-300

[27] Gaucher A, Naoun A, Colomb JN , et al. Valeur diagnostique de la scintigraphie osseuse en rhumatologie. *Med Hyg* 1978 ; 36 : 1192-1197

[28] Ghebontni L, Roger B, Christel P, Rodineau J, Grenier PH Pubalgie du sportif : intérêt de l'IRM dans le démembrement des lésions. *J Traumatol Sport* 1996 ; 13 : 86-93

[29] Gilmore OJ. L'aine de Gilmore. Dix années d'expérience en rupture inguinale. Sports Medicine. Chichester : Media-Medica, Newbourne House, 1995 : 4-8

[30] Guillen-Garcia P, Concejero-Lopez U Ostéopathie dynamique du pubis. *Sport M* 1995 ; 77 : 12-14

[31] Guillet R, Genety J, Brunet-Guedj E. Abrégé de médecine du sport. Paris : Masson, 1980

[32] Hackney RG The sports hernia : a cause of chronic groin pain. *Br J Sports M* 1993 ; 27 : 58-62

[33] Hanson PG, Angevine M, Juhl JM Osteitis pubis in sports activities. *Phys Sports M* 1978 ; 6 : 111-114

[34] Harris NH Lesions of the symphysis pubis in women. *Br Med J* 1974 ; 4 : 209-211

[35] Harris NH, Murray RO Lesions of the symphysis pubis in athletes. *Br Med J* 1974 ; 4 : 211-214

[36] Imbert JC. Les pubalgies : Le point de vue du chirurgien. In : Muscles, tendons et sport. Paris : Masson, 1985 : 255-259

[37] Jaeger JH La pubalgie du sportif : Le traitement chirurgical. *J Traumatol Sport* 1984 ; 1 : 56-59

[38] Jenoure P La pubalgie chez le footballeur. *Sport M* 1982 ; 21 : 26-27

[39] Jenoure P, Segesser B, Luthi U, Gremion G Les pubalgies. Pains of the groin area. *Cinesiologie* 1994 ; 154 : 57-61

[40] Karlsson J, Swärd L, Kälebo P, Thomée R Chronic groin injuries in athletes. Recommendations for treatment and rehabilitation. *Sports M* 1994 ; 17 : 141-148

[41] Koch RA, Jackson DW Pubic symphysitis in runners. A report of two cases. *Am J Sports M* 1981 ; 9 : 62-63

[42] La Cava G L'enthésite ou maladie des insertions. *Presse M* 1959 ; 67 : 9

[43] Luschnitz E, Riedeberger J, Bauchspieb B Das röntgenologische Bild der Osteonecrosis pubica posttraumatica. *Fortschr Röntgenstr* 1967 ; 107 : 113-118

[44] Maigne R Le syndrome de la charnière dorsolombaire. Lombalgie basse, douleurs pseudo-viscérales, pseudo-douleurs de hanche, pseudo-tendinite des adducteurs. *Sem Hop Paris* 1981 ; 57 : 545-554

[45] Martens MA, Hansen L, Mulier JC Adductor tendinitis and musculus rectus abdominis tendinopathy. *Am J Sports M* 1987 ; 15 : 353-356

[46] Mascellani A La patologia della sincondrosi della sinfisi pubica. *Med del Sport* 1973 ; 26 : 126-136

[47] Nakashima A, Oguishi T, Satoh Y. The usefulness of herniography in diagnosis of inguinal hernias in athletes. Poster Exhibit. Annual meeting of the AAOS, Atlanta, 1996

[48] Regent D, Faure G, Netter P , et al. Exploration radiologique de la symphyse pubienne de l'adulte. *Concours M* 1977 ; 99 : 3781-3797

[49] Renström P Tendon and muscle injuries in the groin area. *Clin Sports M* 1992 ; 11 : 815-831

[50] Rochcongar P, Rolland D, Menou P, Lebourg M, Levasseur G, Chagneau F , et al. Influence de l'antéversion du bassin sur les contraintes de la symphyse pubienne. *Med Sport* 1981 ; 55 : 42-44

[51] Rochcongar P, Le Floch Y L'arthopathie pubienne. *Med Sport* 1977 ; 51 : 4-6

[52] Rochcongar P, Le Gall F, Jan J La pubalgie du sportif : mise au point à propos d'une étude rétrospective de 214 patients. *Sci Sports* 1996 ; 11 : 135-139

[53] Rochcongar P, Le Jeune JJ, Herry JY, Moisan A Pathologie pubo-abdominale du pubis. Intérêt de la scintigraphie osseuse au méthylène diphosphonate marqué au technétium 99 m. *Nouv Presse M* 1980 ; 9 : 2084

[54] Smedberg SG, Broome AE, Gullmo A, Roos H Herniography in athletes with groin pain. *Am J Surg* 1985 ; 149 : 378-382

[55] Spinelli A Una nuova malattia sportiva : la pubalgia degli schermitori. *Orthop Trauma App Mot* 1932 ; 4 : 111

[56] Stanish WD, Rubinovich RM, Curum S Eccentric exercise in chronic tendinitis. *Clin Orthop* 1986 ; 208 : 65-68

[57] Taylor DC, Meyers WC, Moylan JA, Lohnes J, Basett FH, Garrett WE Abdominal musculature abnormalities as a cause of groin pain in athletes. Inguinal hernias and pubalgia. *Am J Sports M* 1991 ; 19 : 239-242

[58] Vallario D, Grasso S, Zanchnini M Patologia della regione pubica in relazione allo sport. Considerazioni e normi preventive. *Med del Sport* 1976 ; 29 : 275-280

[59] William JGP Limitation of the hip joint movement as a factor in traumatic osteitis pubis. *Br J Sports M* 1978 ; 12 : 129-133

[60] Zimmermann H, Jesel M Pubalgies : étiopathogénie. *Sport M* 1983 ; 24 : 5-7

[61] Zuinen C, Vanderlinden C, Gilson M, Collart E Le syndrome spondylo-pubien. *J Traumatol Sport* 1990 ; 7 : 18-24

Fig 1 :

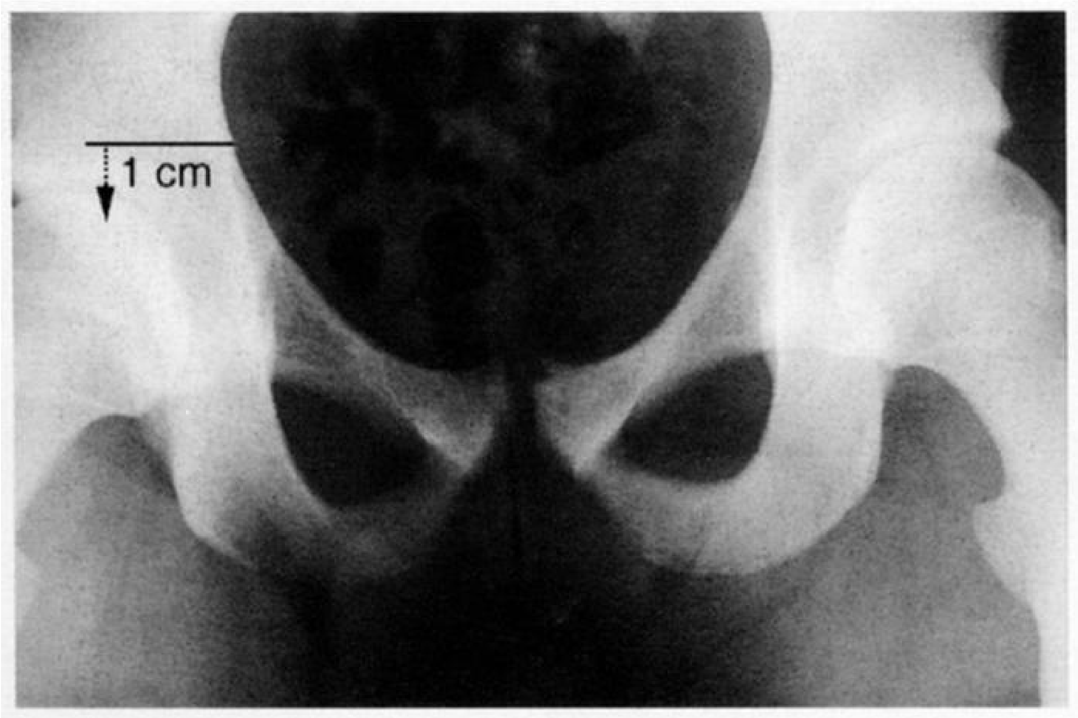

Fig 1 :

Atteinte pubienne de stade 2 selon la classification de Durey et Rodineau.

Fig 2 :

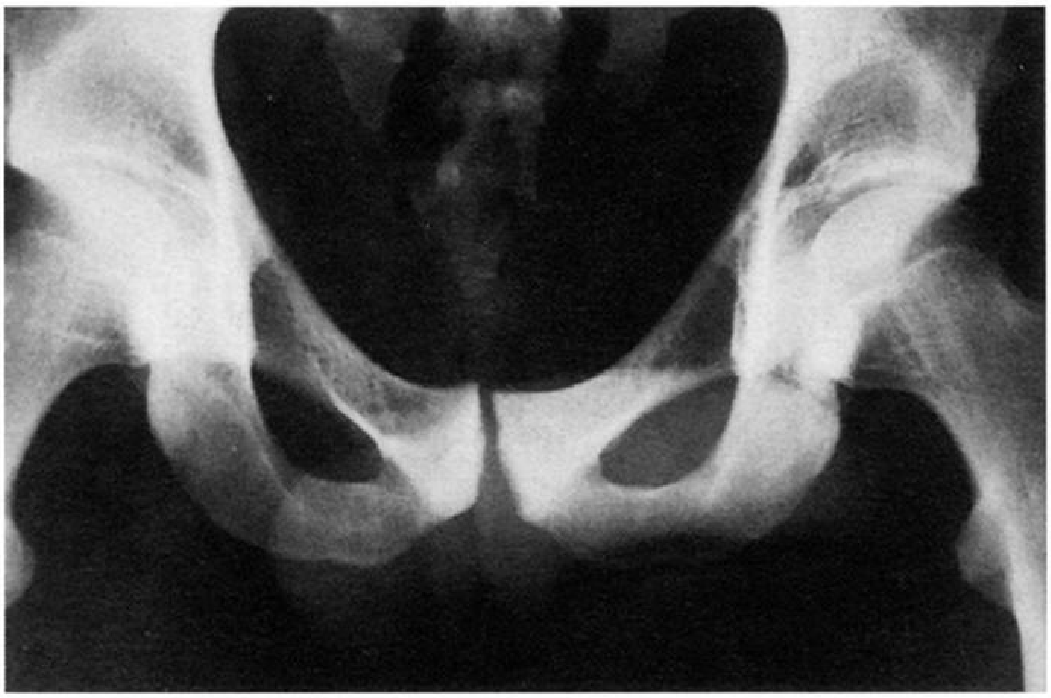

Fig 2 :

Atteinte pubienne de stade 4 selon la classification de Durey et Rodineau.

Fig 3 :

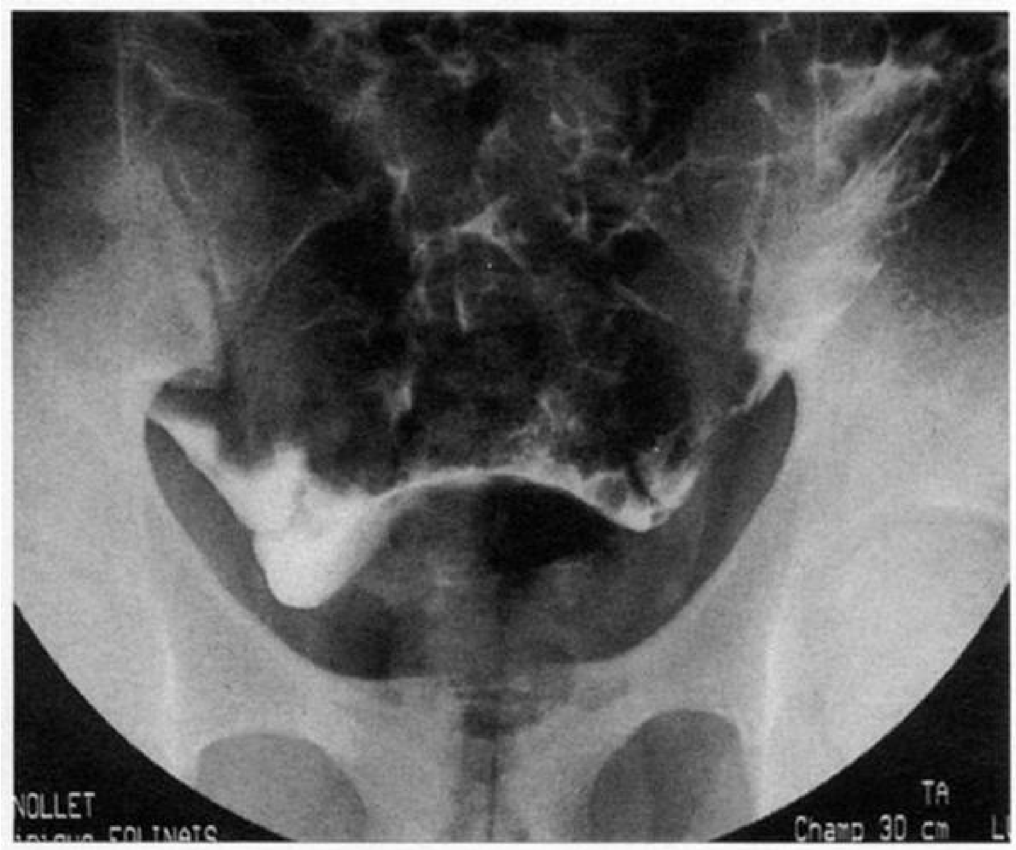

Fig 3 :

Herniographie avec « pointe » de hernie à droite.

Fig 4 :

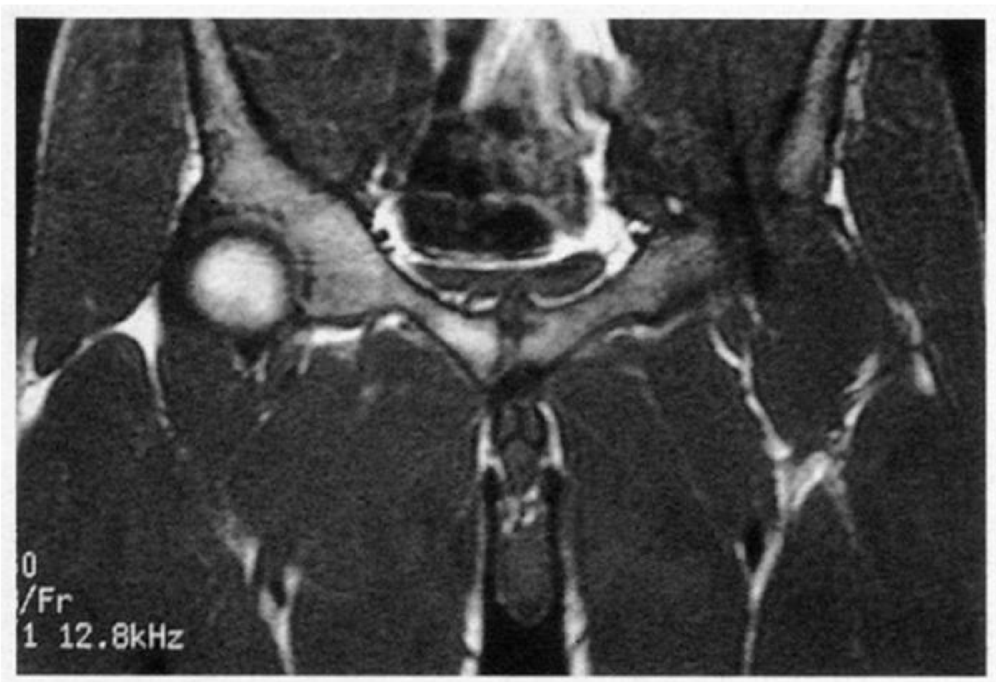

Fig 4 :

Imagerie par résonance magnétique, T2, hypersignal de la branche pubienne droite.

Fig 5 :

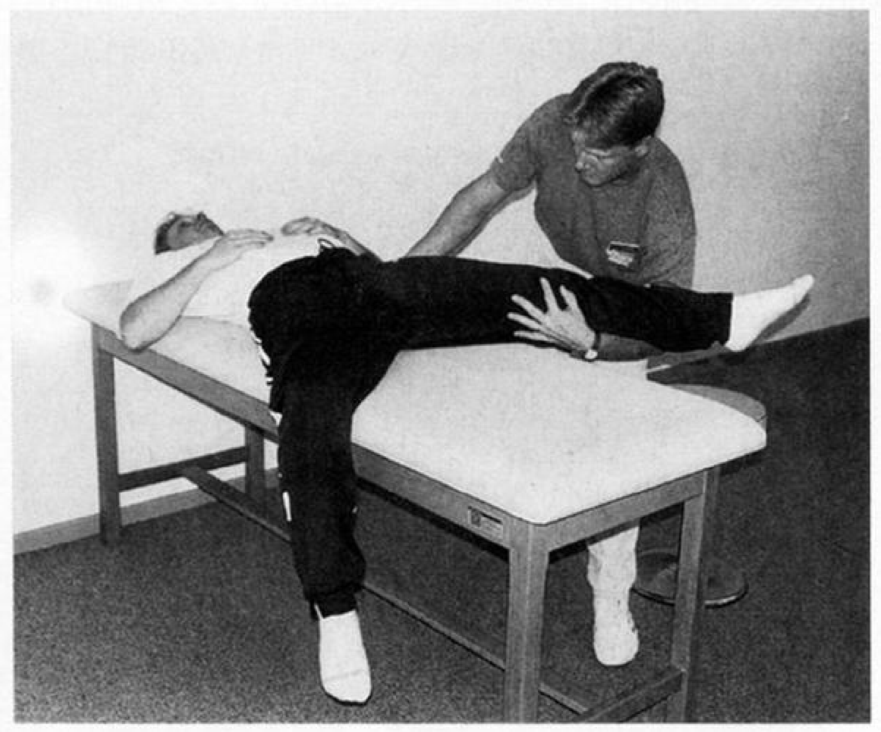

Fig 5 :

Etirement passif des adducteurs.

Fig 6 :

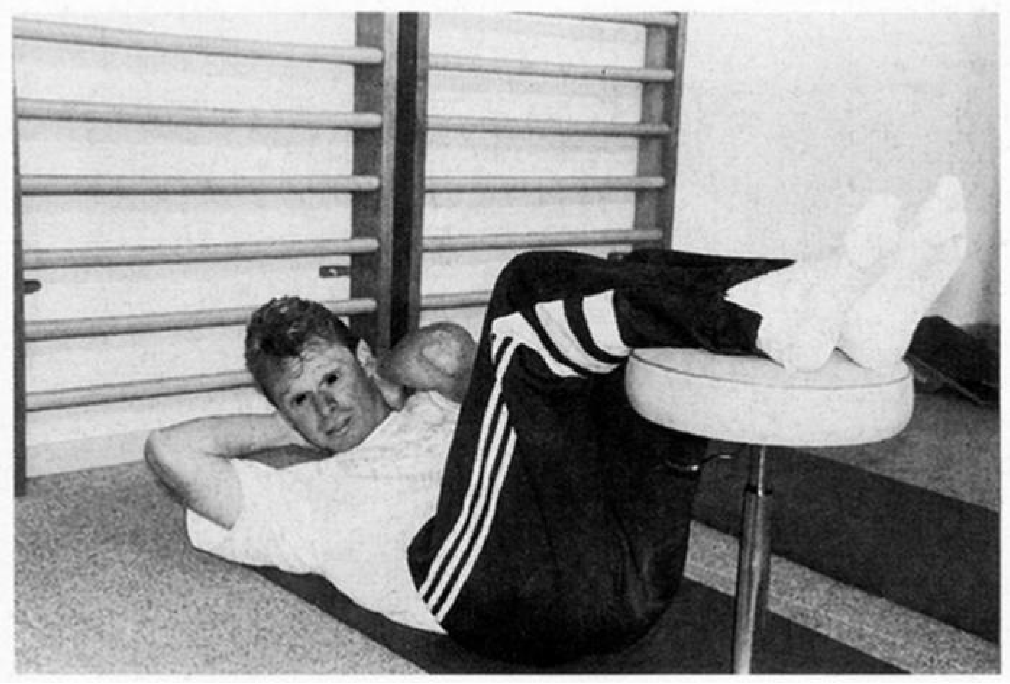

Fig 6 :

Travail des obliques sans aide du kinésithérapeute.

Fig 7 :

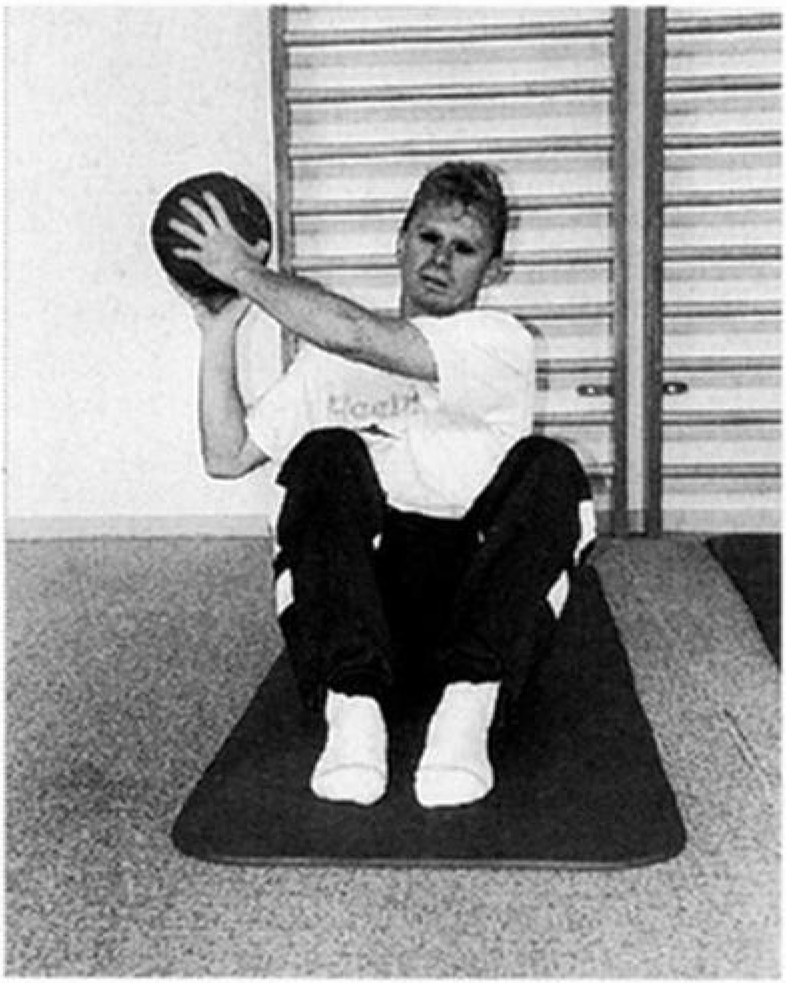

Fig 7 :

Travail de dissociation des ceintures sur plan stable.

Fig 8 :

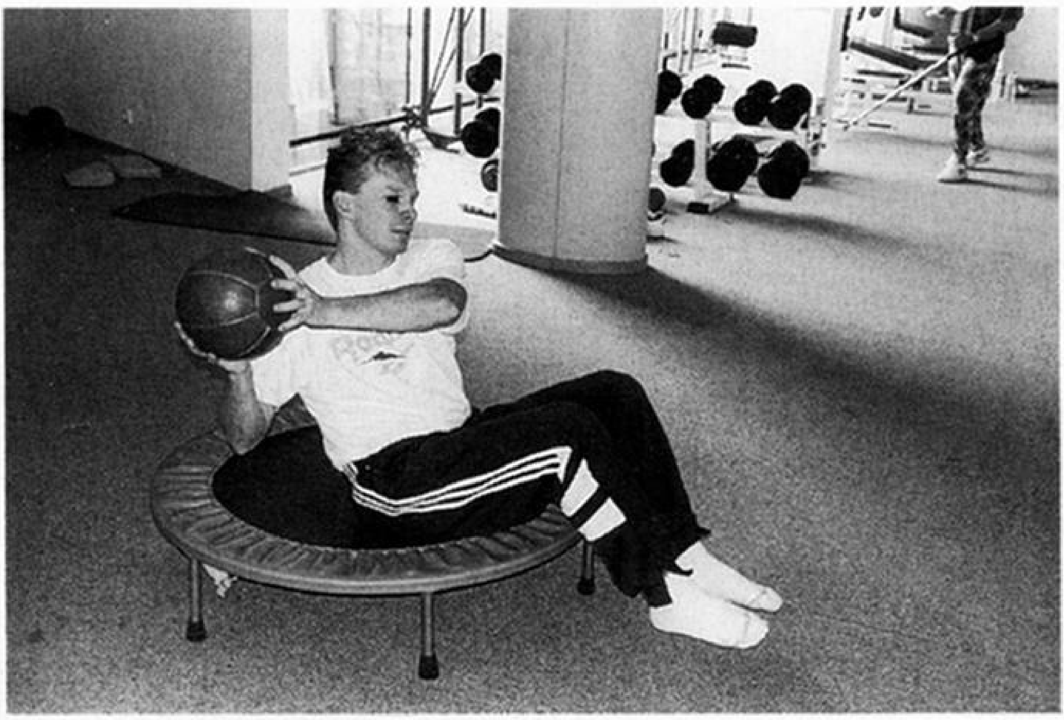

Fig 8 :

Travail proprioceptif sur plan instable.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. – Etiologies des douleurs inguinopubiennes
chez le sportif[23, 49].

- Atteintes musculotendineuses
    - Tendinopathie d'insertion du muscle adducteur
    - Tendinopathie d'insertion du muscle droit ant�rieur
    - Tendinopathie d'insertion du muscle grand droit de l'abdomen
    - Tendinopathie d'insertion du muscle iliopsoas
    - Elargissement de l'orifice inguinal

- Autres �tiologies ou diagnostics diff�rentiels
    - Fractures de fatigue
        - cadre obturateur
        - col du f�mur
    - Atteintes de hanche
        - arthrose
        - ost�ochondrite
        - bourrelet
    - Bursites
        - surtout bourse iliopectin�e ant�rieure
    - Hanches � ressaut
    - Hernies inguinales, crurales
    - Inflammation intra-abdominale
        - infection urinaire
        - infection prostatique
        - infection gyn�cologique
    - Tumeurs
        - ost�osarcome
        - chondrosarcome

- schwannome malin
- Arthropathie symphysaire
  - rhumatisme inflammatoire
  - ost�ite
  - ost�omy�lite
- Lomboradiculalgie

Raideur de l'épaule

Philippe Beaufils : Ancien interne des hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique-assistant
Service d'orthopédie-traumatologie, centre hospitalier de Versailles, 78150 Le Chesnay France
Henri Dorfmann : Ancien interne des hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique-assistant
Service de rhumatologie, centre hospitalier Robert Ballanger, 93602 Le Chesnay France
Thierry Boyer : Attaché d'arthroscopie
Chargé d'enseignement clinique à la faculté de Paris VII, clinique Nollet, 75017 Paris France

Résumé

La raideur de l'épaule se définit comme une limitation invincible de la mobilité passive. Elle doit être différenciée de la limitation purement antalgique de la mobilité qui disparaît sous anesthésie.

La raideur de l'épaule est la conséquence de multiples causes : rétraction capsulaire (« capsulite rétractile »), cicatrice vicieuse capsulaire post-traumatique ou chirurgicale, phénomènes extracapsulaires qui touchent la bourse sous-acromiale, les muscles ou tendons (par exemple pathologie de la longue portion du biceps).

La prise en charge dépend à l'évidence de l'étiologie et l'examen clinique est une étape fondamentale.

Le traitement médical s'impose toujours, reposant sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens, les infiltrations, la rééducation... Il est en règle suffisant. En cas d'échec un traitement agressif peut être envisagé (distension hydraulique, mobilisation sous anesthésie, arthrolyse chirurgicale sous contrôle arthroscopique ou à ciel ouvert). Le type de ce traitement et le moment où il doit être proposé dépendent de l'étiologie : par exemple rare et tardif dans les capsulites rétractiles, plus précoce dans les raideurs post-traumatiques ou chirurgicales. Les résultats en sont satisfaisants. L'arthrolyse arthroscopique constitue une nouvelle voie thérapeutique qui présente de nombreux avantages.

Haut de page

INTRODUCTION

La notion de raideur de l'épaule apparaît souvent floue dans la littérature. La confusion provient en partie du choix de dénominations souvent inapproprié, aggravé par la recherche d'un mécanisme unique. Il nous semble qu'il faille retenir une définition purement clinique : « limitation invincible de la mobilité passive de l'épaule quel que soit le degré de limitation ». Elle correspond à un enraidissement organique. En l'absence de douleur, affirmer la raideur est aisé. Devant une épaule douloureuse, la limitation de mobilité peut être plus difficile à analyser : raideur vraie organique ou limitation par contracture antalgique qui constitue un diagnostic différentiel parfois difficile. Nous consacrons cette étude aux raideurs organiques. Les facteurs en sont nombreux : glénohuméral, sous-acromial, et ou périarticulaire.

Haut de page

HISTORIQUE

Duplay (1872) [14] a été l'un des premiers à penser que la cause de certaines épaules enraidies n'appartenait pas à la glénohumérale mais au tissu périarticulaire. Codman (1934) [12] attribua cet enraidissement à la bourse sous-acromiale, De Palma (1952) [13] et Lipman (1943) [24] évoquent le rôle d'une tendinite du biceps. Neviaser (1945) [30] rend la capsule responsable de cette raideur et définit le concept d'*adhesive capsulitis* (terme consacré par la littérature).

Depuis le démembrement de la périarthrite scapulohumérale, « l'épaule gelée » est bien individualisée. En revanche, la dénomination diverse dans la littérature ne recouvre pas toujours des tableaux parfaitement identiques : épaule enraidie, capsulite rétractile, *frozen shoulder*, épaule douloureuse mixte...

Ces termes entretiennent une confusion sémantique et étiopathogénique. La cause de la raideur qui dépend de l'étiologie n'est pas toujours parfaitement connue :

- rétraction capsulaire ?
- adhérence ou plutôt coalescence capsulaire [29]?
- cicatrice capsulaire consécutive à un traumatisme ou un acte chirurgical ?
- phénomènes extracapsulaires dans la bourse sous-acromiale, les tendons ou les muscles ?..

Haut de page

EXAMEN CLINIQUE

Une raideur de l'épaule se définit comme une limitation de la mobilité passive par rapport au côté sain. Les mobilités passives examinées sont :

- la flexion ;
- l'élévation dans le plan de l'omoplate ;
- l'abduction ;
- la rotation externe coude fléchi à 90° dans trois positions : coude au corps, en flexion à 90° et en abduction ;
- la rotation interne en notant le niveau atteint par la main portée en arrière dans le dos.

Les critères cliniques de la capsulite rétractile n'apparaissent pas clairement à la lecture de la littérature; les différents auteurs fixent des degrés divers de limitation de l'abduction

(90° à 135°), de la flexion, et des rotations pour porter le diagnostic.

Cyriax puis Troisier ont beaucoup mieux montré la particularité de la raideur articulaire dans la capsulite en décrivant le schéma capsulaire : selon ces auteurs, la limitation articulaire due à la rétraction de la capsule (quelle qu'en soit la cause) est particulière : toutes les amplitudes sont touchées ; l'élévation antérieure et la rotation externe sont plus limitées que l'abduction et la rotation interne (ce qui est pris en compte est le nombre de degrés perdus par rapport au côté sain).

Enfin, il existe, pour l'examinateur, en fin de mouvement une sensation particulière de butée infranchissable.

Haut de page

ETIOLOGIES

Capsulite rétractile

Description

La capsulite rétractile représente la principale cause de l'épaule enraidie vue en milieu rhumatologique. Ce vocable consacré par l'usage est critiquable et le terme d'épaule bloquée par rétraction capsulaire (EBRC) proposé par Allieu [2] paraît mieux choisi. L'évolution se fait classiquement en trois phases :

- une première phase douloureuse d'installation progressive qui peut durer quelques jours à quelques semaines, douleur scapulaire pouvant plus ou moins irradier au membre supérieur, d'abord lors des mouvements puis souvent permanente y compris nocturne ;
- une seconde phase où s'installe progressivement une limitation des mouvements, phase d'enraidissement proprement dite, tandis qu'en règle générale, les douleurs diminuent ;
- une troisième phase, où l'enraidissement est en règle indolore et diminue progressivement évoluant vers la récupération en 6 à 18 mois.

Des évolutions plus prolongées sur plusieurs années sont possibles. Cette évolution considérée comme toujours favorable peut cependant laisser des limitations définitives de la mobilité, prédominant sur la rotation externe dans 39 à 76 % des cas . La récidive est exceptionnelle .

Anatomie pathologique

L'étude anatomopathologique montre une hypervascularisation de la synoviale [26] et surtout un épaississement fibreux de la capsule comportant de larges plages de faisceaux conjonctifs et hyalinisés [45]. Il s'agit surtout d'une augmentation de la vascularité, il n'y a pas en règle d'infiltrat inflammatoire . D'autres auteurs ont parfois retrouvé une inflammation chronique de la synoviale .

Physiopathologie

La « *capsulite rétractile* » *est le plus souvent idiopathique*. Elle touche surtout la

portant sur le rôle du système nerveux végétatif . Le terme anglo-saxon d`*adhesive capsulitis* introduit une, confusion supplémentaire laissant envisager qu'il s'agit d'adhérence intra-articulaire comme le montre bien le schéma de l'article de Neviaser . Mais ceci s'oppose à l'esprit de l'article où ce terme d`*adhesive capsulitis* sous-entend une rétraction de la capsule qui en somme « adhère » (applique) la capsule à la tête humérale. C'est bien cette rétraction capsulaire qui est évoquée par le terme « capsulite rétractile » ou mieux EBRC. Récemment Ozaki et al [35] ont fait de la rétraction de l'intervalle des rotateurs, et en particulier du ligament coracohuméral, la lésion principale de la rétraction capsulaire. Bunker et Anthony considèrent qu'il existe une prolifération fibroblastique voisine des aspects histologiques et immunocytochimiques rencontrés dans la maladie de Dupuytren. Pour ces auteurs, l'association clinique EBRC et maladie de Dupuytren est d'ailleurs fréquente. Lequesne [22] avait déjà rapporté cette association à propos de 12 observations d'algodystrophie et de diabète comportant de fait des associations capsulite et maladie de Dupuytren. Pour Baslund [13] au contraire, l'épaule gelée est toujours idiopathique d'origine spontanée par définition, il en exclut la bursite sous acromiale, la migration calcique aiguë, la tendinite du sus-épineux ou du biceps. Il distingue la capsulite de l'algodystrophie et les formes post-traumatiques sont, elles, exclues.

La majorité des auteurs considère certaines capsulites comme secondaires ou associées à d'autres pathologies. Il est fréquent de retrouver devant une capsulite avérée, la notion de traumatisme direct ou indirect majeur mais surtout mineur. Parmi les causes de capsulites secondaires, on cite l'infarctus du myocarde, la tuberculose, le cancer bronchopulmonaire, les infections bronchiques chroniques. Plus discuté est le rôle des pathologies thyroïdiennes, de la grossesse [6]. Le rôle du terrain est reconnu bien que le mécanisme en reste tout aussi inconnu : diabète [21], troubles psychiques. Quant aux raideurs postchirurgicales, il ne s'agit pas toujours d'EBRC, tant s'en faut (cf infra). Sur le plan pratique, l'association d'une capsulite et d'une rupture de coiffe doit être reconnue.
Devant l'association tendinopathie et capsulite, ou calcifications et capsulite, qui ne paraissent pas relever de la seule coïncidence, la capsulite semble pouvoir compliquer l'évolution de ces deux affections. La nécessaire distinction qui s'impose pour mieux comprendre et traiter chacunes des affections est loin d'être toujours faite et aboutit à la *frozen shoulder*, « fourre-tout » comme le dit Neviaser [31], terme que Bunker [9] souhaiterait voir remplacer.
La capsulite après trituration d'une calcification peut relever d'une complication de la calcification elle-même (cf supra) ou compliquer « l'agression » par le geste rejoignant alors les capsulites post-traumatiques. à côté de ce tableau, principal et bien individualisé, existent d'autres causes de raideur de l'épaule.

Autres raideurs

Pathologie de la longue portion du biceps

L'enraidissement de l'épaule peut être lié à une pathologie de la longue portion du biceps par ténosynovite .

Plus récemment, l'arthroscopie a permis de montrer la possibilité d'enraidissement mécanique par incarcération du fragment rompu de la longue portion du biceps entre tête et glène [7].

La luxation de la longue portion du biceps est volontiers associée à une rupture de coiffe. à distance de l'épisode aigu [37], il peut exister une légère limitation de l'abduction et de la rotation externe. En l'absence de découverte de circonstances déclenchantes, l'examen clinique peut parfois évoquer cette atteinte. En fait, elle est plus aisément confirmée par l'échographie ou l'arthroscanner.

La raideur en flexion est décrite par Thomas et al [48] comme une forme clinique particulière. Cliniquement, elle se présente comme une limitation qui associe dans tous les cas une limitation de la flexion inférieure ou égale à 120° avec une sensation de butée élastique à la mobilisation passive et une limitation douloureuse de la rotation interne alors que la rotation externe est conservée. Ce tableau pourrait relever d'une atteinte de la longue portion du biceps à sa partie proximale ou d'une atteinte limitée du ligament coracohuméral antérieur. Il pourrait s'agir d'une forme limitée de capsulite rétractile, hypothèse évoquée en raison de la participation de ce ligament dans la pathogénie de la capsulite. Mais cette hypothèse n'est pas retenue par les auteurs. Pour ces derniers, la prise en charge précoce et spécifique en kinésithérapie permettrait une récupération plus rapide. En cas d'échec, une simple mobilisation sous anesthésie générale permettrait la récupération.

Raideur par adhérence de la bourse sous-acromio-deltoïdienne

Initialement incriminée par Duplay [14] et par Codman [12] ainsi que dans une observation de De Sèze et al [47], elle reste l'exception mais demeure possible. Une autre cause d'adhérence dans cet espace a été récemment décrite par Boyer [7] : il s'agit de l'adhérence d'un fragment de coiffe rompu au plafond de la bourse constituant une véritable bande fibreuse de retenue des mouvements.

Causes diverses

Enfin un certain nombre d'autres causes seront facilement reconnues habituellement par la radiographie. Il s'agit en règle de perturbations mécaniques plus ou moins évidentes telles que des séquelles d'arthrite de l'épaule, arthrose de la glénohumérale, séquelles de fracture de la grosse tubérosité, épaule de Milwaukee, ostéochondromatose, hémarthrose ou tout autre épanchement intra-articulaire sous tension, arthrite septique...

Etiologies « chirurgicales »

Le terme de raideur dite secondaire chirurgicale s'applique :

- d'une part aux raideurs consécutives à un traumatisme appuyé :
  - luxation de l'épaule quelle que soit sa direction ;
  - fracture de la tête humérale ;
  - plus rarement fracture de la glène de l'omoplate, habituellement peu enraidissante ;
  - fracture luxation de l'extrémité supérieure de l'humérus ;
- d'autre part aux raideurs consécutives à un acte chirurgical dans la région de l'épaule :
  - chirurgie de stabilisation de l'épaule ;
  - chirurgie de la coiffe ;
  - prothèse d'épaule...

Ces raideurs ont une origine physiopathologique commune : la limitation du jeu capsulaire par processus cicatriciel vicieux, ce qui les différencie fondamentalement de l'EBRC. à cette cicatrice capsulaire peut s'associer à des degrés divers une rétraction des tissus périarticulaires, tendineux en particulier, des butoirs osseux (fracture du trochiter par exemple).

Cependant la distinction entre raideur secondaire chirurgicale et EBRC n'est pas toujours aussi tranchée. D'authentiques EBRC peuvent survenir après un traumatisme ou un acte chirurgical. La raideur chirurgicale a comme fondement un processus cicatriciel vicieux : elle nécessite donc un arrachement ou une section capsulaire et ne peut survenir qu'après un traumatisme violent ou une chirurgie ouvrant l'articulation glénohumérale.

La survenue d'une raideur dans les suites d'un traumatisme minime (contusion de l'épaule, fracture non déplacée du trochiter par exemple) ou après chirurgie extra-articulaire doit faire suspecter une ERBC secondaire (cf supra).

Il faut mettre à part la luxation glénohumérale postérieure. Elle reste un piège diagnostique souvent méconnu lors de l'accident initial [49]. Elle aboutit dès la 3^{e} semaine à une luxation invétérée. La perte de mobilité passive dans les suites d'un traumatisme évoque « l'épaule gelée » ; pourtant certains signes cliniques devraient donner l'éveil : avant tout l'attitude fixée en rotation interne, parfois les circonstances déclenchantes (électrocution, crise d'épilepsie, traumatisme en rotation interne). Si elle est suspectée, la radiographie de profil (alors que l'incidence de profil de glène de Bernageau n'est pas réalisable) doit permettre le diagnostic. Il sera confirmé, si besoin, par le scanner par ailleurs souvent nécessaire pour la décision thérapeutique.

Haut de page

DIAGNOSTIC

La principale difficulté diagnostique devant un enraidissement de l'épaule est de faire la part entre les enraidissements organiques et les enraidissements fonctionnels, liés à la douleur et aux contractures musculaires qui parasitent l'examen clinique.

En pratique, chez un patient sans antécédent chirurgical à l'épaule, cette difficulté revient à différencier les capsulites (enraidissements organiques qui restent inchangés sous anesthésie) et certains conflits sous-acromiaux qui s'accompagnent d'un pseudo-enraidissement (enraidissements fonctionnels qui disparaissent immédiatement sous anesthésie).

Le diagnostic entre ces deux types d'enraidissement est capital, car les modalités thérapeutiques qui en découlent sont radicalement différentes. L'examen clinique, les tests anesthésiques, l'imagerie, et même parfois l'arthroscopie permettent habituellement de bien cerner l'étiologie de l'enraidissement grâce à l'arbre décisionnel suivant :

- un schéma capsulaire typique ne laisse pas de place au doute et permet de poser le diagnostic de capsulite ;
- en cas de schéma atypique, une infiltration sous-acromiale (test de Neer) permet de poser le diagnostic de conflit en cas de disparition (ou de forte amélioration) de l'enraidissement ;
- en cas de doute persistant, une arthrographie est réalisée. Des signes typiques (cavité réduite, reflux, effacement des récessus, absence de perforation de la coiffe) permettent de poser le diagnostic de capsulite isolée ;
- si un doute persiste encore, il convient de réaliser un test sous anesthésie (si possible locorégionale par bloc interscalénique) ; la persistance de l'enraidissement signe la capsulite ;
- dans les rares cas où persisterait encore un doute, une arthroscopie peut être proposée : l'aspect de la cavité articulaire atteinte de capsulite est pathognomonique : la synoviale est pseudohémangiomateuse ; il existe des nappes rougeâtres sur le tendon du long biceps et un piqueté hémorragique en particulier sur la paroi antérieure ; par ailleurs la bourse est normale dans la capsulite et remaniée dans le conflit.

Au terme de ce cheminement diagnostique, il peut exceptionnellement rester quelques cas incertains où l'enraidissement est organique, mais où l'aspect de la capsule articulaire n'est pas caractéristique.

Il n'est pas impossible que certaines limitations ne correspondent pas à une capsulite mais bien aux adhérences de la bourse sous-acromiale.

Ces adhérences ont été observées par Duplay [14] qui en a fait (à tort) la cause essentielle des enraidissements articulaires, puis par Welfling et de Sèze [45] dans des cas de séquelles de luxation avec enraidissement de l'épaule. Depuis l'avènement de l'arthroscopie, nous connaissons l'importance du remaniement de la bourse dans les conflits rebelles, mais nous ignorons si ces remaniements peuvent limiter mécaniquement (en dehors de la douleur) le mouvement passif de l'épaule.

L'association éventuelle conflit sous-acromial et capsulite est un sujet débattu : la phase « prodromique » de la capsulite ne correspond-elle pas à une pathologie de la coiffe qui, par la douleur qu'elle provoque ou les traitements locaux qu'elle suscite serait responsable d'une capsulite secondaire ? Inversement la prétendue tendinopathie de coiffe traitée de façon inefficace pendant plusieurs mois n'est-elle pas la phase prodromique d'une capsulite primitive ? Dans cette hypothèse, si une acromioplastie est prescrite, sa réalisation va précipiter la raideur et pour Neviaser [31] la constatation au cours de l'arthroscopie de signes de capsulite dans la glénohumérale contre-indique la réalisation de cette acromioplastie.

Haut de page

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le diagnostic clinique de raideur de l'épaule posé, une radiographie standard est cependant nécessaire pour éliminer une cause évidente. La découverte d'une calcification ne résout pas à elle seule la discussion de l'origine de cette raideur (arbre décisionnel). Si la radio standard est normale, la scintigraphie surtout étudiée dans le cadre des EBRC n'est pas utile au diagnostic. Lorsqu'elle a été réalisée, elle peut montrer une hyperfixation diffuse plus volontiers dans des capsulites secondaires. Pour Meier [27], une hyperfixation est observée au cours de la capsulite idiopathique, il s'agit d'une hyperfixation localisée à trois zones : au bord antéro-interne de la tête humérale, l'apophyse coracoïde et l'articulation acromioclaviculaire.

L'arthrographie n'est indiquée qu'en cas de doute diagnostique concernant une EBRC. Dans sa forme typique, on remarque la faible capacité de l'articulation inférieure à 10 mL pour une capacité normale de 20 à 30 mL, une augmentation rapide de la pression lors de l'injection qui se traduit par un reflux en jet, enfin la disparition du récessus inférieur et la disparition de la gaine du long biceps. Pour Nobuhara et al [32] la bourse du sous-scapulaire disparaît également, ce qui n'est pas notre expérience ; un retour lymphatique précoce est noté (témoignant probablement de l'hyperémie capsulaire). Bien qu'inutile pour surveiller l'évolution, lorsqu'elle est réalisée lors de la récupération des amplitudes, on note une réapparition du récessus inférieur [46].

Haut de page

INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Traitement médical

Il s'adresse essentiellement à l'EBRC. à la phase initiale, on recommande les antalgiques, le repos. Les anti-inflammatoires sont souvent peu efficaces. La calcitonine, prescrite par assimilation avec le syndrome épaule-main (algodystrophie), paraît inefficace hormis les cas où existent des signes vasomoteurs distaux. Bien que contestée, la thérapeutique la plus efficace paraît l'infiltration intra-articulaire de corticoïdes . Une fois la douleur calmée, là encore les avis divergent, pour certains la rééducation n'est qu'occupationnelle en attendant une amélioration spontanée, pour d'autres la rééducation permet une meilleure récupération du mouvement, et surtout un meilleur confort du malade même si la durée globale d'évolution n'est guère raccourcie par l'ensemble de ce traitement médical.

Rééducation

Après avoir calmé les douleurs, et quelle que soit l'étiologie, la rééducation est toujours entreprise selon les principes exposés par Liotard [23].

Traitements agressifs

Méthodes

Distension articulaire, manipulation sous anesthésie, arthrolyse sous contrôle arthroscopique ou par arthrotomie constituent les quatre modalités thérapeutiques agressives possibles.

Distension articulaire

Réalisée au cours d'une arthrographie, elle consiste à injecter sous pression en intra-articulaire glénohuméral, le produit de contraste, pour obtenir une rupture capsulaire et améliorer ainsi la mobilité. La rupture capsulaire est contrôlée radiologiquement et s'accompagne d'un remplissage de la bourse du sous-scapulaire. L'injection est habituellement complétée par une injection d'anesthésiques locaux et corticoïdes . Elle peut être associée à une manipulation .

Nobuhara [32] relève un taux de succès de 14 % parmi 3 368 arthrographies pour épaule raide et douloureuse d'étiologies diverses (5 % par distension associée, 9 % par distension combinée à une manipulation). Les résultats seraient meilleurs dans les « périarthrites » que dans les raideurs post-traumatiques. Ils seraient également meilleurs en l'absence de rupture de coiffe [28].

Tous les auteurs notent une amélioration des phénomènes douloureux.

Manipulation

Effectuée sous anesthésie générale ou plus souvent locorégionale, elle consiste en une mobilisation de l'épaule visant à faire céder les adhérences ou rétractions . Elle est éventuellement complétée par une arthroscopie qui permet un lavage articulaire et un contrôle articulaire . Une injection intra-articulaire d'anesthésique local et de corticoïde est effectuée en fin d'intervention.

La manipulation serait efficace sur la mobilité dans l'EBRC, mais sans raccourcir le temps total d'évolution de la maladie

Ce geste, surtout dans les raideurs sévères, n'est pas dénué de risque, et peut aboutir à des dégâts cartilagineux et même à une fracture de la tête humérale sur un os volontiers porotique, ou à une rupture du sous-scapulaire.

Arthrolyse

Elle consiste à sectionner la capsule articulaire par arthroscopie ou par arthrotomie. S'agissant habituellement d'une limitation de l'abduction et de la rotation externe, la section intéresse la capsule antérieure et inférieure

L'arthrolyse arthroscopique est effectuée en utilisant les voies d'abord habituelles de l'arthroscopie opératoire de l'épaule, sous anesthésie générale ou plexique. Elle débute par une exploration qui permet le bilan complet de l'articulation (c'est un des avantages de l'arthroscopie [50]).
La section est effectuée aux ciseaux d'arthroscopie, à l'électrocoagulation ou au laser [4], au ras de la glène. Ogilvie-Harris [33] y associe éventuellement une section du tendon sous-scapulaire pour améliorer la rotation externe. Pollock [35] et Ozaki [33] prônent la section du ligament coracohuméral au niveau de l'intervalle des rotateurs au pied de la coracoïde. Harryman propose une section circonférentielle de la capsule [17].
L'intervention se termine par une manipulation sous anesthésie, habituellement très facile.
La rééducation est entreprise immédiatement sur attelle motorisée, aidée au départ par une analgésie plexique continue.
L'arthrolyse arthroscopique est une intervention sûre. Nous n'avons pas observé de complications peropératoires. Elle est efficace sur la mobilité. Elle permet d'obtenir une bonne mobilité sans avoir à forcer par une manipulation forte sur les structures intra-articulaires.
Cette technique est encore récente et peu de résultats ont été publiés mais les auteurs s'accordent à souligner le gain important sur la mobilité obtenu par cette technique . Dans notre série [4], le gain moyen sur l'abduction a été de 72° et sur la rotation externe de 34°, permettant d'aboutir à des mobilités finales de 147° en abduction et 38° en rotation externe. Le résultat fonctionnel global (incluant mobilité, douleur, aptitude aux gestes de la vie courante) est satisfaisant dans 69 à 88 % des cas selon les séries .

L'arthrolyse à ciel ouvert consiste à sectionner les tissus rétractés par voie chirurgicale classique. C'est une intervention plus lourde dont la morbidité n'est pas négligeable (risque de déstabilisation de l'épaule, difficulté de rééducation)

Avantages et inconvénients respectifs de ces méthodes

Comparant distension, manipulation et abstention thérapeutique effectuée au délai moyen de 7,6 mois après le début d'une capsulite rétractile, Hsu [19] a montré dans une étude prospective que les résultats étaient meilleurs à 3 mois de recul avec la manipulation, en ce qui concerne la mobilité et la douleur. En revanche la force était meilleure après distension.

Ogilvie-Harris [33], comparant manipulation et arthrolyse arthroscopique effectuée au délai minimal de 1 an après *frozen shoulder*, ne trouve pas de différence en ce qui concerne la récupération de la mobilité (recul : 2 à 5 ans). En revanche, les patients traités par arthrolyse arthroscopique avaient un meilleur résultat fonctionnel, en particulier sur la douleur résiduelle.

Quant à la comparaison arthrolyse arthroscopique, arthrolyse à ciel ouvert, l'avantage est à l'évidence à l'arthroscopie pour autant que les éléments rétractés soient essentiellement intra-articulaires. L'absence de complications peropératoires, la faible morbidité postopératoire, la relative facilité de la rééducation, l'absence de déstabilisation secondaire sont des éléments majeurs en faveur de l'arthroscopie.

Indications thérapeutiques

Il faut d'emblée souligner que l'utilisation de gestes agressifs dans les raideurs de l'épaule doit rester rare, pour ne pas dire exceptionnelle. Le traitement médical, la rééducation sont les traitements de base habituels de ce type de pathologie permettant d'obtenir l'assouplissement de l'épaule dans la très grande majorité des cas [16].

La décision d'un traitement agressif dépend d'une part de la cause de la raideur (d'où l'importance d'un bilan étiologique précis) et d'autre part du délai écoulé depuis le début des troubles.

Capsulite rétractile primitive - EBRC

L'indication d'un traitement agressif est ici très rare : la capsulite est une pathologie avant tout médicale dont l'évolution spontanée, même si elle est longue, est habituellement favorable en 12 à 24 mois.

La distension capsulaire donne de bons résultats lorsqu'elle est accompagnée de manoeuvres externes ; encore faut-il qu'elle soit précoce, ce qui va à l'encontre de la réflexion précédente.

La manipulation isolée permet de libérer la raideur mais Hazleman [18] ne retrouve pas de différence significative à terme avec l'abstention. De même Lundberg [26] et Murnaghan [29] pensent que la manipulation a une action sur la durée de la raideur mais sans raccourcir le temps global d'évolution de la maladie.

Les indications de l'arthrolyse arthroscopique sont les mêmes que celle de la manipulation dans ce contexte étiologique, mais l'arthrolyse arthroscopique a le mérite d'un geste plus doux , et d'un bilan complet de l'articulation. Elle a donc notre préférence. Il n'est pas évident que le geste arthroscopique accélère le processus de guérison. Dans notre série [4], les patients ont été pris en charge au délai moyen de 13 mois après le début de l'affection et ont subjectivement obtenu un résultat stable à 7 mois postopératoire. Le délai total a donc été de 20 mois, ce qui correspond à l'évolution naturelle de la maladie. L'arthrolyse agit à court terme sur le facteur mobilité, mais non sur la gêne fonctionnelle globale qui disparaît avec la guérison spontanée de la maladie.

Il n'y a donc pas d'indication précoce à ce geste. L'arthrolyse précoce, après 6 semaines d'évolution, proposée par Segmüller [42], nous paraît une indication excessive. Nous la réservons aux raideurs très importantes au sortir de la période douloureuse. Un délai de 6 mois paraît être un minimum au-dessous duquel il ne faut pas descendre. Ce n'est pas une intervention antalgique : le but est d'améliorer la mobilité pour aider les gestes d'hygiène et faciliter la vie quotidienne.

Raideur et pathologie de la coiffe

Toute raideur dans ce contexte de pathologie avérée de la coiffe doit avant tout faire l'objet d'un traitement médical et d'une rééducation visant à assouplir l'épaule. Une chirurgie de la coiffe (acromioplastie ou réparation) conduirait dans ce contexte à aggraver la raideur.

Dans les rares cas où, malgré la rééducation longtemps et bien conduite, il persiste une raideur objective (confirmée par l'examen sous anesthésie), l'arthroscopie permet de faire le bilan exact de l'articulation, de faire le diagnostic différentiel avec une capsulite isolée rétractile et de proposer un traitement adapté : une bursectomie en cas de symphyse bursale, un débridement d'une large rupture, une résection d'un moignon de la longue portion du biceps rompue associés à une arthrolyse glénohumérale si les gestes précédents ne permettent pas d'obtenir une mobilité satisfaisante (l'association à une rétraction capsulaire étant possible).

La manipulation n'a pas sa place dans ce type de pathologie.

Raideur secondaire chirurgicale

S'agissant d'une fibrose cicatricielle, la distension et la manipulation n'ont aucune place dans ce cadre étiologique.

Contrairement à Pollock [36], qui propose dans ce cas une arthrolyse à ciel ouvert, nous pensons comme Burkhart [11] que l'arthrolyse arthroscopique est réalisable lorsque la raideur est due à une fibrose cicatricielle antérieure et inférieure. Elle permet d'obtenir un gain intéressant sur la mobilité équivalent à celui obtenu avec l'EBRC.

Mais il faut souligner que le résultat fonctionnel global reste inférieur à celui de l'EBRC, en raison de la persistance de douleurs et d'une diminution de la force musculaire. Douleur et diminution de la force ne sont pas le fait de l'arthrolyse mais des conditions étiologiques.

L'alternative est l'arthrolyse à ciel ouvert. La diminution de la morbidité, la facilitation de la rééducation plaident en faveur de l'arthroscopie. Elle peut être proposée précocement dès cicatrisation du tissu capsulaire (environ 6 mois).

L'arthrolyse à ciel ouvert ne devrait être proposée qu'en cas de rétraction importante des tissus périarticulaires (muscles et tendons en particulier), inaccessibles à l'arthrolyse arthroscopique.

Haut de page

CONCLUSION

La raideur de l'épaule n'est pas une maladie mais un signe d'examen. Ce signe recouvre de nombreux états pathologiques, dominés par, la capsulite rétractile (EBRC), les raideurs d'épaule dans le cadre d'une pathologie de la coiffe des rotateurs, et les raideurs secondaires chirurgicales.

Un diagnostic précis fondé sur un arbre décisionnel adapté est donc indispensable pour

établir une stratégie thérapeutique.

La première étape consiste à éliminer une limitation fonctionnelle de la mobilité liée à la douleur. Il ne s'agit pas d'une raideur à proprement parler : le traitement de la douleur, la rééducation douce permettent habituellement de lever cette limitation antalgique avant d'envisager le traitement étiologique. Tout traitement agressif de la limitation de mobilité (manipulation, chirurgie) est ici absolument contre-indiqué.

Lorsque la raideur vraie (limitation passive de la mobilité) est affirmée, il faut en établir le diagnostic étiologique par une démarche réfléchie. La capsulite rétractile a habituellement une évolution certes longue mais spontanément favorable. Le traitement médical et la patience s'imposent.

La distension sous arthrographie semble avoir un rôle au moins antalgique mais ses résultats demandent à être confirmés. La manipulation, ou mieux l'arthrolyse arthroscopique ne doivent être proposés que dans les rares cas où, passé la période douloureuse, il persiste une raideur très importante gênant les gestes usuels (un délai minimal de 6 mois d'évolution est requis).

Une raideur vraie de l'épaule peut être associée à une pathologie de la coiffe. Le diagnostic différentiel avec une limitation antalgique n'est pas toujours aisé et peut conduire jusqu'à un testing sous anesthésie. Lorsque la raideur est avérée seulement et après échec de la rééducation, le traitement par arthrolyse arthroscopique peut être proposé, le geste étant adapté à la pathologie initiale (symphyse bursale, lambeau bicipital incarcéré ou luxé, rétraction associée de la capsule glénohumérale).

Enfin les raideurs post-traumatiques ou postchirurgicales relèvent de l'arthrolyse arthroscopique, plutôt qu'à ciel ouvert. La manipulation n'a pas sa place dans ce contexte. L'indication peut être proposée précocement (6 mois). Les résultats sur la mobilité sont bons même s'il persiste fréquemment des douleurs ou une diminution de la force liées à la gravité du traumatisme initial.

Références

[1] Acquaviva P, Schiano A, Harnden P, Cros D, Serratrice G Les algodystrophies : terrain et facteurs pathogéniques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1982 ; 49 : 761-766

[2] Allieu Y, Caillens JP Raideurs de l'épaule. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur, 14-350-P10* Paris Elsevier: 1984; 6 p **[interref]**

[3] Baslund B, Thomsen BS, Jensen EM Frozen shoulder : current concepts. *Scand J Rheumatol* 1990 ; 19 : 321-325

[4] Beaufils P, Prevot N, Boyer T la société française d'arthroscopie Arthrolyse arthroscopique pour raideur de l'épaule. à propos de 26 cas. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 608-614

[5] Binder A, Bulgen DY, Hazlleman BL, Roberts S Frozen shoulder : a long-term prospective study. *Ann Rheum Dis* 1984 ; 43 : 361-364

[6] Bonnefoy-Crudaz M, Mazieres B, Fauchier C, Lamy Y, Valentin L, Roux H Algodystrophie et grossesse. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1982 ; 49 : 771-774

[7] Boyer T, Dorfmann H, Berquet R La capsulite rétractile de l'épaule et son traitement. *Actual Rhumatol* 1995 ; 4 : 88-98

[8] Bradley JP Arthroscopic treatment for frozen capsulitis. *Op Tech Orthop* 1991 ; 1 : 248-252

[9] Bunker TD Time for a new name for frozen shoulder. *Br Med J* 1985 ; 290 : 1233-1234

[10] Bunker TD, Anthony PP The pathology of frozen shoulder. A Dupuytren-like disease. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77B : 677-683

[11] Burkhart SS Arthroscopic subscapularis tenolysis ; a technique for treating refractory gleno-humeral stiffness following open reduction and internal fixation of a displaced three-part proximal humeral fracture. *Arthroscopy* 1996 ; 12 : 87-91

[12] Codman EA. The shoulder. Boston : Todd, 1934 : 216-224

[13] De palma AF Loss of scapulo-humeral notion (frozen shoulder). *Ann Surg* 1952 ; 135 : 193-204

[14] Duplay S De la périarthrite scapulo-humérale et des raideurs de l'épaule qu'en sont la conséquence. *Arch Gen M* 1872 ; 20- : 513-525

[15] Ekelund AL, Rydell N Combination treatment for adhesive capsulitis of the shoulder. *Clin Orthop* 1992 ; 282 : 105-109

[16] Gazielly DF. Verney Carron J. How can shoulder stiffness be prevented ? In : Gazielly DF, Gleyze P, Thomas T eds. The cuff. Paris : Elsevier, 1996 : 121-123

[17] Harryman DT, Matsen FA, Sidles JA Arthroscopie management of refractory shoulder stiffness. *Arthroscopy* 1997 ; 13 : 133-147

[18] Hazleman BL The painful stiff shoulder. *Rheum Phys M* 1972 ; 11 : 413-421

[19] Hsu S, Chan K Arthroscopic distension in the management of frozen shoulder. *Int Orthop* 1991 ; 15 : 79-83

[20] Jacobs LG, Barton MA, Wallace WA, Ferrousis J, Dunn NA, Bossingham D Intra-articular distension and steroïds in the managementof capsulitis of the shoulder. *Br Med J* 1991 ; 302 : 1498-1501

[21] Lequesne M Algodystrophie et diabète sucré. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1970 ; 37 : 237-244

[22] Lequesne M, Auquier L étiologie et pathogénie de la rétraction capsulaire de l'épaule. Rôle du système nerveux végétatif. *Rev Prat* 1968 ; 18 : 189-196

[23] Liotard JP, Expert JM, Mercanton G, Padey A Rééducation de l'épaule. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Kinésithérapie-Rééducation fonctionnelle, 26-210-A10* Paris Elsevier: 1995; 23 p **[interref]**

[24] Lippman RK Frozen shoulder bicipital tenosynovitis. *Arch Surg* 1943 ; 47 : 283-296

[25] Lloyds-Roberts GC, French PR Periarthritis of the shoulder. *Br Med J* 1959 ; 20 : 1569-1571

[26] Lundberg BJ The frozen shoulder. *Acta Orthop Scand* 1969 ; 119 (suppl) : 1-59

[27] Meier JL, Waldburger M, Lamberti A, Gobelet C épaule gelée : algoneurodystrophie particulière de l'épaule ?. *Med Hyg* 1987 ; 45 : 954-960

[28] Mulcahy KA, Baxter AD, Oni OO, Finlay D The value of shoulder distension arthrography with intraarticular injection of steroid and local anaesthetic : a follow-up study. *Br J Radiol* 1994 ; 67 : 263-266

[29] Murnaghan JP. Adhesive capsulitis of the shoulder, In : Surgery of the shoulder. Philadelphia : BC Becker, 1984 : 154 p

[30] Neviaser JS Adhesive capsulitis of the shoulder. *J Bone Joint Surg* 1945 ; 27 : 211-222

[31] Neviaser RJ, Neviaser TJ Frozen shoulder. Diagnosis and management. *Clin Orthop* 1987 ; 233 : 25-29

[32] Nobuhara K, Supapo AR, Hino T Effect of joint distention in shoulder disease. *Clin Orthop* 1994 ; 304 : 25-29

[33] Ogilvie-Harris DJ, Biggs D, Fitsialos , MacKay M The resistant frozen shoulder. Manipulation versus arthroscopic release. *Clin Orthop* 1995 ; 319 : 238-248

[34] Ozaki J. Frozen shoulder : operative management and pathogenesis. In :Surgery of the shoulder. Amsterdam : Elsevier, 1995 : 275 p

[35] Ozaki J, Nakagawa Y, Sakurai G, Tamai S Recalcitrant chronic adhesive capsulitis of the shoulder. Role of contracture of the coraco-humeral ligament and rotator interval in pathogenesis and treatment. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71A : 1511-1515

[36] Pollock RG, Duralde XA, Flatow EL, Bigliani LU The use of arthroscopy in the treatment of resistant frozen shoulder. *Clin Orthop* 1994 ; 304 : 30-36

[37] Railhac JJ, Poey C, Maquin P, Fajadet P, Moulinier L. Luxation traumatique du tendon du long biceps. Encycl Med Chir (Paris, France), Instantanés Médicaux 1991 : 2 : 43-46

[38] Reeves B The natural history of the frozen shoulder. *Scand J Rheumatol* 1975 ; 4 : 193-196

[39] Rizk TE, Gavant ML, Pinals RS Treatment of adhesive capsulitis (frozen shoulder) with arthrographic capsular distension and rupture. *Arch Phys Med Rehab* 1994 ; 75 : 803-807

[40] Rowe CR, Leffert RD. Idiopathic chronic adhesive capsulitis (frozen shoulder), In : The Shoulder. New York : Churchill Livingstone, 1988 : 155 p

[41] Sany J, Caillens JP, Rousseau JR évolution lointaine de la rétraction capsulaire de l'épaule. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1982 ; 49 : 815-819

[42] Segmueller HE, Taylor DE, Hogan CS, Saies AD, Hayes MG Arthroscopic treatment of adhesive capsulitis. *J Shoulder Elbow Surg* 1995 ; 4 : 403-408

[43] de Sèze S, Debeyre J Le substratum anatomique des périarthrites de l'épaule. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1952 ; 19 : 119-124

[44] de Sèze S, Debeyre J, Caroit M Périarthrite ankylosante de l'épaule et bursite adhésive sous-deltoïdienne de Dulay. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1962 ; 29 : 153-157

[45] de Sèze S, Ryckewaert A, Renier JC, Hubault A, Welfing J, Caroit M , et al. étude sur l'épaule douloureuse (périarthrite scapulo-humérale). Les lésions anatomiques de l'épaule bloquée. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1960 ; 27 : 232-238

[46] de Sèze S, Ryckewaert A, Renier JC, Hubault A, Welfing J, Caroit M , et al. L'arthrographie de l'épaule bloquée. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1961 ; 28 : 279-285

[47] Shaffer B, Tibone JE, Kerlan RK Frozen shoulder. A longterm follow-up. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74A : 738-746

[48] Thomas T, Gazielly D, Bruyere G, Alexandre C Réflexions sur une forme clinique particulière : l'épaule enraidie en flexion. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 261-266

[49] Thomas T, Noel E, Bouvier M Pitfall of stiff shoulder : inveterated posterior dislocation. *Clin Rheumatol* 1995 ; 14 : 467-470

[50] Uitvlugt G, Detrisac DA, Johnson LL, Austin MD, Johnson C Arthroscopic observation before and after manipulation of frozen shoulder. *Arthroscopy* 1993 ; 9 : 181-185

[51] Vastamaki M. Long term outcome of the manipulated spontaneous frozen shoulder. In : Surgery of the shoulder. Amsterdam : Elsevier, 1995 : 265 p

[52] Waldburger M, Meier JL, Gobelet C épaule gelée : étiologie, pathogénie, traitement. *Med Hyg* 1993 ; 51 : 718-721

[53] Warner J, Allen A, Marks P, Wong P Arthroscopic release for refractory adhesive capsulitis of the shoulder. *J Bone Joint Surg* 1996 ; 78A : 1807-1816

[54] Weber M, Prim J, Bugglin R, Michel BA, Gerber H Longterm follow-up of patients with frozen shoulder after mobilization under anesthesia, with special reference to the rotator cuff. *Clin Rheumatol* 1995 ; 14 : 686-691

[55] Wiley AM Arthroscopic appearance of frozen shoulder. *Arthroscopy* 1991 ; 7 : 138-143

Cet article ne contient pas d'images.

Ressauts de hanche

JF Kouvalchouk

Résumé. – *Les ressauts de hanche ne sont que des phénomènes cliniques qui se manifestent sous forme de claquements lors de la mobilisation active de la hanche. Ils sont dus au passage brutal d'un tendon ou d'une formation aponévrotique sur un relief osseux. Les ressauts les plus fréquents sont le ressaut latéral dû à la bandelette iliotibiale sur le trochanter major et le ressaut antérieur dont la cause la plus habituelle, mais non la seule, est le passage du psoas sur l'éminence iliopectinée. Dans la majorité des cas, le ressaut ne présente pas d'autre désagrément pour le patient que la sensation du claquement lui-même. Rarement, mais de façon incontestable, il peut être source de douleurs. Tout le problème est donc de pouvoir établir la relation entre ressaut et douleurs en éliminant toute autre cause de la symptomatologie qui ne ferait alors du ressaut qu'un épiphénomène sans responsabilité réelle. À ce titre, examen clinique rigoureux et examens complémentaires adaptés sont indispensables. Il ne faut pas méconnaître non plus une éventuelle participation psychologique, fréquente dans ce type de phénomène. Le traitement ne doit donc être entrepris qu'en toute certitude. Il est d'abord « médical » par infiltrations locales de corticoïdes et exercices d'étirement, et, en cas d'échec, éventuellement, chirurgical pour allongement de la structure responsable.*

Mots-clés : *ressaut, hanche, bandelette iliotibiale, psoas, ressauts de hanche.*

Introduction

Les ressauts de hanche, nommés aussi coxa saltans ou « *snapping hip* », ne sont que de simples manifestations cliniques ressenties par le patient comme des phénomènes de claquement ou d'accrochage de sa hanche. Ils sont fréquents mais très loin d'être toujours symptomatiques et responsables de douleurs. C'est dire que leur constatation ne doit pas conduire à un diagnostic de facilité et que leur prise en charge thérapeutique ne peut s'envisager qu'après avoir formellement éliminé toute autre cause de la symptomatologie douloureuse présentée. Cependant, authentiquement, ils peuvent être à l'origine d'une gêne fonctionnelle, notamment chez le sportif, et, à ce titre, ils doivent être connus pour être traités sans attendre les délais souvent constatés dans toutes les séries de la littérature.

Ressaut latéral et ressauts antérieurs sont les plus fréquents. Ils présentent des points communs qui sont d'abord envisagés.

Généralités

DÉFINITION

Par définition, ce sont des phénomènes extra-articulaires, dus au passage d'une structure aponévrotique ou tendineuse au-dessus d'un relief osseux. Ils ne se produisent que lors de mouvements actifs car ils nécessitent la présence du tonus musculaire sans lequel la tension est insuffisante pour que le ressaut existe. C'est la raison pour laquelle ils ne sont pratiquement jamais retrouvés lors de la mobilisation passive.

***Jean-Francois Kouvalchouk** : Ancien chef du service de chirurgie orthopédique et traumatologie du sport, hôpital Foch, 40, rue Worth, 92150 Suresnes, France.*

Ils n'ont donc rien à voir avec une pathologie intra-articulaire, ni avec un « déboîtement » de la hanche, bien que ce terme soit souvent employé par le patient, surtout pour le ressaut latéral.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif de ressaut ne se pose jamais. Le patient le connaît bien, souvent de longue date, et le reproduit volontairement à la demande. Il n'entraîne, le plus souvent, par lui-même, aucun autre désagrément qu'une sensation de claquement. Cependant, et c'est là tout le problème, il peut devenir douloureux de façon parfaitement authentique à force de se répéter, surtout chez le sportif mais pas seulement, probablement par réaction inflammatoire des bourses séreuses entourant la structure responsable du ressaut.

S'il n'y a donc pas de difficulté à constater le ressaut, et si d'autres causes de claquement ou d'accrochage sont faciles à éliminer tant elles n'ont pas les mêmes caractéristiques, encore faut-il pouvoir lui attribuer la responsabilité des douleurs alléguées par le patient. À ce titre, deux éléments doivent d'emblée être soulignés. En premier lieu, tout doit être fait pour éliminer toute autre cause de la symptomatologie. En second lieu, il convient d'avoir toujours présente à l'esprit une éventuelle participation psychologique, notamment chez l'adolescente ou dans le cadre des suites d'un accident du travail, dans la mesure où le ressaut ne peut être contesté et peut être à l'origine de revendications, avec auto-entretien et relevant même parfois d'un véritable tic.

C'est dire l'importance d'un examen clinique rigoureux, complété d'examens complémentaires, non pas dans le dessein d'authentifier le ressaut, pour cela la clinique suffit, mais dans celui d'éliminer une pathologie véritablement responsable.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Kouvalchouk JF. Ressauts de hanche. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-320-C-10, 2003, 8 p.

TRAITEMENT

Il faut donc être très prudent avant d'accepter la responsabilité du ressaut et d'instituer un traitement qui, dans certains cas, serait non seulement inutile mais risquerait de plus d'entrer dans le jeu du patient. Les indications thérapeutiques doivent être mûrement réfléchies, qu'elles soient « médicales » ou, a fortiori chirurgicales.

Les méthodes « médicales » reposent sur les anti-inflammatoires par voie locale et sur les exercices kinésithérapiques d'étirement de la structure responsable pour en diminuer la tension. Les méthodes chirurgicales ont pour but d'en obtenir la détente.

Ressaut latéral

HISTORIQUE

C'est lors de la séance du 27 juillet 1859 de la Société des chirurgiens de Paris que Perrin fit la première communication sous le titre : « Luxation traumatique suivie de luxation volontaire du fémur droit ». Mais, dans la discussion qui suivit, Morel-Lavallée réfuta cette pathogénie en disant que « le mouvement et le bruit qui se produisent sont dus à l'action d'un muscle qui glisse et tressaille sur le grand trochanter » [30]. Ferraton [12] en 1905 a repris la description et donné le nom de « hanche à ressort », avec comme sous-titre de sa publication « Ressaut fessier trochantérien ». Enfin, Rocher [34] en 1911 a publié une étude fort précise qui débute ainsi : « le hasard a voulu que nous-mêmes soyons porteurs de cette particularité fonctionnelle bizarre qu'on nomme hanche à ressaut … ». Depuis, de façon quelque peu surprenante, eu égard à la fréquence de cette manifestation, ou peut-être, au contraire, en raison de son apparente banalité, peu d'études lui ont été consacrées et les quelques publications plus récentes se sont surtout attachées à présenter diverses techniques chirurgicales.

ÉPIDÉMIOLOGIE

La fréquence est difficile à chiffrer, faute d'études systématiques. Elle est cependant certainement significative, compte tenu des observations que chacun peut faire dans son expérience personnelle. Le seul chiffre que l'on puisse retenir est celui présenté par Weyer [41] qui estime la fréquence à 2,5 % d'après les constatations faites sur les examens de 200 sportifs n'ayant aucune symptomatologie de hanche.

Ils sont plus fréquents chez la jeune femme, dans une proportion de 3 pour 1. L'âge moyen d'apparition de la symptomatologie se situe durant la 3^{e} décennie.

ANATOMOPATHOLOGIE

Le ressaut est dû au passage brutal de la bandelette iliotibiale (ou bandelette de Maissiat) sur le relief formé par le trochanter major.

La bandelette iliotibiale est une épaisse lame aponévrotique qui s'étend de la crête iliaque à l'extrémité supérieure de la face latérale du tibia, sur le tubercule de Gerdy. Elle recouvre le gluteus medius, puis passe sur la face latérale du trochanter major dont elle est séparée par une bourse séreuse, avant de se confondre plus bas avec le fascia lata. À sa partie supérieure, elle reçoit, le long de son bord postérieur, les fibres superficielles du gluteus maximus et, le long de son bord antérieur, l'insertion inférieure du tenseur du fascia lata dont le rôle est d'empêcher « la luxation de la bandelette en arrière du grand trochanter, quand celle-ci est fortement tendue sur cette saillie osseuse, comme cela existe dans la station hanchée » (Rouvière).

La bandelette iliotibiale, en arrière du trochanter en extension, « saute » brutalement lors de la flexion active de la hanche, surtout si celle-ci s'accompagne d'une adduction qui en augmente la tension et inversement.

Les constatations peropératoires montrent qu'il existe toujours un fort épaississement de sa partie postérieure au niveau du trochanter. Mais, à notre avis, ce fait est probablement plus l'effet de la répétition des ressauts que leur cause.

On peut expliquer la symptomatologie douloureuse, lorsqu'elle existe, par des remaniements inflammatoires de la bourse séreuse qui sépare la face profonde de la bandelette du relief osseux.

ÉTIOPATHOGÉNIE

De nombreuses tentatives d'explication ont été rapportées dans la littérature sans qu'aucune d'entre elles n'offre de certitude ni n'explique clairement l'apparition du symptôme chez l'adulte, si ce n'est dans le cadre de causes dites « acquises ». Les autres explications sont d'ordre statique ou anatomique.

Causes « acquises »

On peut regrouper ici les suites d'un traumatisme direct de la face latérale de la hanche susceptible d'avoir entraîné hématome, fibrose ou bursite, ou encore les suites d'une fracture trochantérienne ou d'une ostéotomie fémorale [41]. Il a aussi été évoqué un déficit neurologique déséquilibrant la balance musculaire.

Il est à noter que Satku et al [36] ont signalé l'apparition d'un ressaut dans les suites du prélèvement d'une bandelette de fascia lata pour ligamentoplastie du genou, accusant une fermeture trop serrée du fascia après le prélèvement.

Causes statiques

Il a pu être incriminé une différence de longueur des membres inférieurs, des anomalies de la statique rachidienne ou pelvienne ou encore des anomalies d'axe des membres inférieurs ou des pieds.

Causes anatomiques

Elles paraissent plus intéressantes, qu'il s'agisse de causes musculaires ou squelettiques :

– les causes musculaires. Il pourrait exister une insertion anormalement étendue du gluteus maximus sur le bord postérieur de la bandelette iliotibiale, à l'origine d'une dysharmonie dans la balance musculaire. Pour Moreira [27], cette explication serait à mettre en rapport avec le fait que le ressaut disparaît lors de la mobilisation passive ou sous anesthésie ;

– les causes squelettiques. Pour Jacobs et Young, cités par Larsen et Johansen [23], à propos d'une étude réalisée sur des danseurs, il existerait une étroitesse bi-iliaque chez ceux qui présentent un ressaut latéral par rapport à ceux qui en sont indemnes. Pour leur part, Larsen et Johansen [23] ont montré qu'il existait une coxa vara à 128° en moyenne chez les sujets présentant un ressaut, contre 134° en moyenne pour un groupe témoin. Dans les deux cas, il en résulterait une saillie relative anormale du trochanter.

Mais, là encore, comment expliquer l'apparition du ressaut chez l'adulte ?

SIGNES CLINIQUES

Signes fonctionnels

Ils se résument au ressaut décrit et reproduit par le patient. Parfois s'y ajoutent des douleurs, soit brutales lors du ressaut, soit d'allure chronique et alors plutôt à type de gêne. Elles peuvent s'accompagner d'une irradiation à la face latérale de la cuisse.

Les circonstances d'apparition sont variables et peuvent schématiquement se résumer ainsi : dans 25 % des cas, la symptomatologie existe depuis l'enfance, dans 25 % des cas, elle est apparue dans les suites d'un traumatisme et dans 50 % des cas, elle est apparue progressivement et entre alors dans le cadre d'un syndrome d'hyper-utilisation, notamment chez le sportif. Il est à noter que parfois, le ressaut a précédé l'apparition de la symptomatologie douloureuse pendant plusieurs années.

Signes physiques

Le ressaut est visible et palpable lors des mouvements actifs de la hanche pendant la marche et, surtout, en station debout, en passant

d'une position neutre à une station hanchée (« position de la statue grecque »). Le patient sait parfaitement le reproduire. On le retrouve également en décubitus en flexion et adduction actives de la cuisse.

En revanche, en passif, on ne le provoque pratiquement jamais, même en flexion et adduction, que ce soit en décubitus dorsal [41] ou latéral opposé [6]. Il faut rappeler en effet que la présence du tonus musculaire est indispensable pour la production du ressaut, mettant en tension la bandelette sur le relief trochantérien.

La douleur provoquée à la palpation locale évoque l'existence d'une bursopathie associée [2].

Mais l'examen ne saurait s'arrêter à la constatation du ressaut. L'abduction contrariée de la hanche doit être testée : elle peut orienter vers une tendinopathie du gluteus medius. De même, une étude rigoureuse de la coxofémorale et du rachis est parfaitement indispensable à la recherche d'une pathologie qui, bien plus que le ressaut, expliquerait la symptomatologie douloureuse, le ressaut n'étant alors qu'un épiphénomène.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils ne sont nullement nécessaires au diagnostic.

L'examen radiographique de la région trochantérienne par des incidences centrées est indispensable à la recherche d'une éventuelle anomalie locale. Les radiographies de la coxofémorale le sont aussi pour éliminer une coxopathie quelle que soit sa nature. Il en est de même de radiographies du rachis, surtout si des irradiations des douleurs vers la cuisse existent.

L'échographie peut avoir son utilité pour rechercher une bursopathie.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Ils ne se posent jamais, tant le ressaut latéral est évident et possède ses caractéristiques propres.

Les luxations récidivantes de la hanche sont rares, qu'elles surviennent dans le cadre d'une hyperlaxité chez l'enfant [3, 19], en post-traumatique [33] ou sans antécédent [31]. Dans tous les cas, l'attitude vicieuse est si caractéristique que le doute ne peut exister. Il en est de même pour les luxations récidivantes après arthroplastie de hanche. Dans ce cadre, les subluxations récidivantes pourraient poser plus de difficultés par la description que peut en faire le patient, mais, outre qu'il ne peut la reproduire à volonté, l'aspect cosmétique de la région trochantérienne, si particulière lors du ressaut, interdit la confusion.

Le seul et vrai problème est d'attribuer au ressaut la responsabilité d'une symptomatologie douloureuse lorsqu'elle existe. À ce titre doivent être éliminées toutes les causes de douleurs locales (trochantérites inflammatoires ou infectieuses ou tendinopathie authentique du gluteus medius [3, 21], dont il a été même signalé des ruptures partielles [4]), régionales (toutes les coxopathies) ou à distance. À ce propos, il faut insister sur les pathologies rachidiennes, qu'il s'agisse de localisations lombaires, discales ou ligamentaires, ou encore d'un syndrome de Maigne dont on connaît l'irradiation douloureuse vers la région trochantérienne. On n'omet donc pas d'examiner la charnière thoracolombaire et de rechercher des douleurs provoquées au point de crête et des cellulalgies par le pincer-rouler.

C'est donc uniquement dans ce but que prennent leur place les examens complémentaires.

TRAITEMENT

Indications

Dans la très grande majorité des cas, le ressaut latéral ne relève d'aucun traitement. Même dans les cas où n'existe aucune pathologie susceptible d'expliquer la gêne fonctionnelle alléguée, il faut rester très prudent et toujours tenir compte d'un éventuel contexte psychologique, conflictuel ou revendicateur. Cependant, après avoir tout éliminé, force est de constater que le ressaut peut parfois, effectivement, être responsable et, dans ce cas, le traitement s'impose.

Méthodes

Traitement « médical »

Il doit toujours être institué dans un premier temps. Il repose sur deux éléments :

– calmer la symptomatologie douloureuse. À ce titre sont particulièrement efficaces les infiltrations locales de corticoïdes et les massages transverses profonds. La physiothérapie peut être un élément adjuvant intéressant ;

– supprimer le ressaut par des exercices d'étirements posturaux du fascia lata réalisés par le kinésithérapeute et répétés par le patient en des séances régulières et longtemps poursuivies. Dans bien des cas, ce traitement conservateur est suffisant, avec, par exemple, 90 % de succès pour Brooker [7].

Traitement chirurgical

Il ne peut être envisagé qu'en dernier recours et dès lors qu'il n'existe aucune arrière-pensée sur la responsabilité du ressaut. De nombreuses techniques ont été proposées, mais elles se résument à deux orientations :

– la fixation de la bandelette iliotibiale sur le trochanter. Mais, cette technique semble devoir être rejetée du fait de nombreux échecs, chiffrés jusqu'à 50 % [8] ;

– l'allongement de la bandelette iliotibiale. C'est la technique la plus employée. Bien que le ressaut disparaisse sous anesthésie, empêchant tout contrôle peropératoire, l'anesthésie générale peut être utilisée car, contrairement à ce qui sera dit pour les ressauts antérieurs, le ressaut latéral ne répond qu'au seul passage brutal de la bandelette sur le trochanter. Cependant, si l'on désire avoir la certitude de la disparition du ressaut en peropératoire par la mobilisation active de la hanche, une anesthésie péridurale sensitive peut être employée selon la technique qui sera définie à propos des ressauts antérieurs. L'abord se fait directement sur le trochanter et la bourse séreuse est excisée. La détente de la bandelette peut se faire soit par résection ovalaire large (Zoltan [42]), soit par une section en croix (Brooker [7]), soit par une section oblique (Brückl [8]), soit encore par une plastie en Z (Dederich [9], Brignall [6]).

Cependant, ces techniques laissent un pourcentage d'échecs non négligeable par reproduction du ressaut ou persistance de douleurs [6].

C'est la raison pour laquelle nous préférons associer les deux gestes, comme l'a proposé également Von Rompe [35] : section en croix de la bandelette au niveau du trochanter, en prenant bien soin d'aller suffisamment loin en arrière pour sectionner l'épaississement postérieur, ce qui est certainement l'élément le plus important, puis fixation des bords de la croix sur le trochanter *(fig 1)*. La mobilisation de la hanche est d'emblée permise ainsi que l'appui, soulagé au début. La reprise des activités peut être autorisée à partir de la 6e semaine. Nous n'avons ainsi jamais observé de récidives, ni de séquelles fonctionnelles. À noter, cependant, que selon une technique qui semble comparable, Fery et Sommelet [13] ont signalé 60 % de douleurs résiduelles d'importance variable, ce que, pour notre part, nous n'avons jamais constaté.

Ressauts antérieurs

HISTORIQUE

La description en est beaucoup plus récente. Elle est due à Nunziata et Blumenfeld en 1951 [28] qui d'emblée précisèrent qu'il s'agissait du ressaut du tendon du psoas sur l'éminence iliopectinée et en proposèrent la technique chirurgicale, à propos de deux patients opérés sur leurs trois observations.

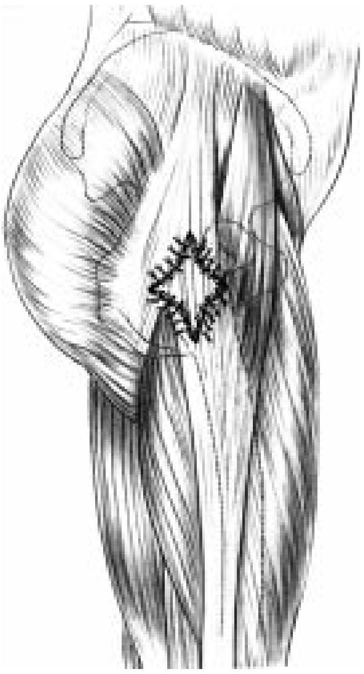

1 *Ressaut latéral. Traitement chirurgical : section en croix de la bandelette iliotibiale et fixation.(Autorisation de reproduction de Masson Éditeur, Rev Chir Orthop 1998 ; 84 : 67-74).*

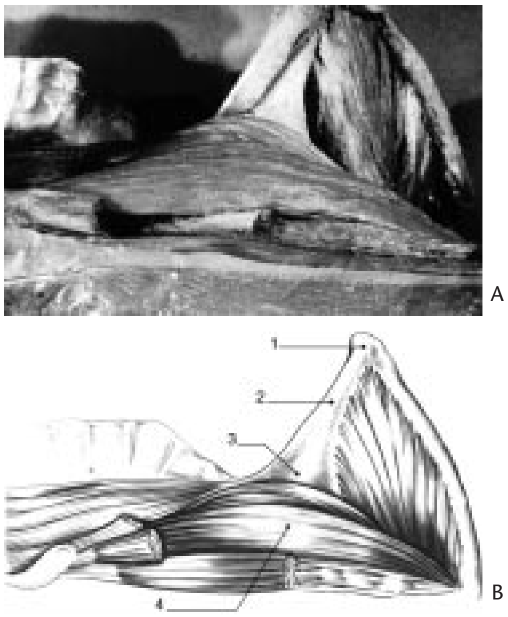

2 *Ressaut antérieur. (Autorisation de reproduction de Masson Éditeur, Rev Chir Orthop 1998 ; 84 : 67-74).*
A. Vue anatomique latérale : franchissement par le psoas du rebord antérieur du bassin.
B. Schéma correspondant. 1 : Symphyse pubienne ; 2 : rebord antérieur du bassin ; 3 : éminence ilio-pectinée, 4 : psoas.

Depuis, contrairement à ce qui a été dit pour le ressaut latéral, de nombreux travaux ont été publiés concernant l'anatomopathologie, avec la description d'autres causes du ressaut, la précision des diagnostics différentiels et la proposition de diverses techniques chirurgicales.

ÉPIDÉMIOLOGIE

On ne dispose d'aucune statistique permettant d'en établir la fréquence. Tout au plus peut-on dire que ces ressauts antérieurs sont loin d'être rares, mais leur fréquence est certainement inférieure à celle du ressaut latéral.

Dans la littérature, il apparaît qu'ils sont plus souvent observés chez la femme et la symptomatologie commence habituellement vers la 3e décennie. Cependant, Dobbs et al [10] ont récemment publié une série chez l'adolescent.

De façon incontestable, la pratique sportive est un élément déterminant, à la fois pour le déclenchement du ressaut et des douleurs qui, parfois, l'accompagnent. Il peut s'agir de la répétition de mouvements forcés d'extension ou d'un seul mouvement d'extension de la cuisse très ample et très brutal dans des activités comme la danse classique, la gymnastique ou les sports de combat tels que le judo ou le karaté, par exemple.

ANATOMOPATHOLOGIE

La cause retenue par tous comme la plus fréquente est le ressaut de la lame aponévrotique postérieure du psoas sur l'éminence iliopectinée.

Le tendon du psoas naît haut dans l'épaisseur du corps musculaire et commence à apparaître sur son bord antérolatéral à la racine de la cuisse. Il devient postérieur et pénètre dans la cuisse « en passant entre la partie externe de l'arcade crurale et la gouttière que présente le bord antérieur de l'os coxal depuis l'épine iliaque antérosupérieure jusqu'à l'éminence iliopectinée. Il descend ensuite en avant de l'articulation coxofémorale et s'attache au sommet du petit trochanter » (Rouvière).

Nos propres études cadavériques [22], celles de Lyons et Peterson [25] ou de Schaberg et al [37] ont bien montré l'origine du ressaut. Il s'explique par la tension du tendon, sa direction et sa réflexion sur le bord antérieur du bassin. En effet, on voit très bien, sur une vue anatomique latérale *(fig 2)*, le véritable chevalet que représente pour le psoas le bord antérieur du bassin. Le corps musculaire monte depuis la profondeur des apophyses transverses lombaires, avant de replonger vers le trochanter minor en se réfléchissant sur le bord antérieur du bassin qui représente une authentique poulie de réflexion. On comprend très bien ainsi que c'est lors de l'extension active de la cuisse que se produit le ressaut au moment où l'augmentation de la tension du muscle sur ce chevalet provoque son déplacement brutal au-dessus de l'éminence iliopectinée qui se traduit par un claquement audible *(fig 3)*.

Parfois, mais parfois seulement, il s'accompagne d'une douleur, due vraisemblablement à une réaction inflammatoire de la bourse séreuse qui sépare la lame aponévrotique postérieure du relief osseux.

Depuis la description initiale, d'autres causes de ressaut antérieur ont été évoquées : ressaut du psoas sur la tête fémorale, ressaut dû aux ligaments iliofémoraux sur la tête fémorale (Howse [16]), dont nous avons une observation personnelle. Pour Schaberg et al [37] il peut exister un ressaut du tendon du psoas au niveau de son insertion sur le trochanter minor. Enfin, il a aussi été décrit un ressaut du rectus femoris sur l'épine iliaque antérosupérieure.

On ne saurait omettre une cause qui survient dans un contexte très particulier : le conflit qui peut exister entre le psoas et la cupule d'une prothèse totale de hanche dont la première étude française est l'œuvre de Lequesne et al [24]. Depuis, des études statistiques ont montré que ce conflit représentait 4,3 % des arthroplasties douloureuses [5]. Il est à l'origine d'une lésion tendineuse authentique du psoas et d'une bursopathie réactionnelle. Mais, il est beaucoup plus souvent cause de douleurs que de ressaut et, dans cette mesure, sa description a davantage sa place dans le chapitre « Tendinopathies de hanche » [21].

ÉTIOPATHOGÉNIE

Aucune explication d'ordre anatomique qui puisse expliquer l'origine du ressaut n'a pu être mise en évidence. Il est à noter toutefois qu'un facteur traumatique initial est souvent retrouvé sous la forme d'un mouvement particulièrement ample et violent. Chez un de nos patients existaient ainsi des remaniements locaux avec adhérences et fibrose, témoignant bien de séquelles traumatiques [22].

SIGNES CLINIQUES

Signes fonctionnels

Tout se résume le plus souvent à un claquement sourd et profond au pli de l'aine lors des mouvements actifs de la hanche, en passant

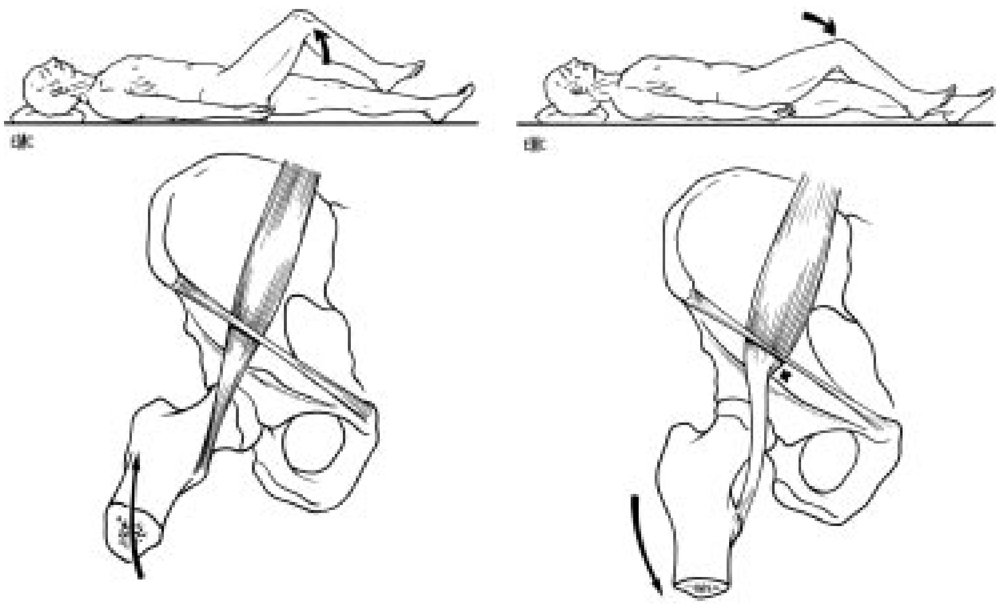

3 *Ressaut antérieur. Ressaut du psoas sur l'éminence iliopectinée lors des mouvements actifs d'extension de la hanche. (Autorisation de reproduction de Masson Éditeur, Rev Chir Orthop 1998 ; 84 : 67-74).*

de la flexion vers l'extension, dans un secteur proche de l'extension complète. Il se reproduit à chaque mouvement. Il est parfaitement audible, en revanche, il n'est pas visible. Il peut être présent par « crises », séparées d'intervalles libres. Dans la plupart des cas, il n'existe pas d'autre désagrément pour le patient que la seule perception du ressaut.

Ce n'est que rarement qu'il s'accompagne de douleurs, soit lors du ressaut lui-même, soit, plus souvent, sous forme d'une gêne douloureuse profonde d'allure plus chronique, liée à la répétition du geste responsable. Ce fait explique la proportion élevée de patients sportifs relevée dans la plupart des séries. Il existe parfois des irradiations douloureuses vers la face médiale de la cuisse. La caractéristique de cette douleur, lorsqu'elle existe, est de se produire sur les mouvements d'hyperextension de la hanche, obligeant, par exemple, le patient à limiter son pas postérieur, ou sur les mouvements actifs de flexion de la cuisse que l'on réalise pour monter un escalier ou se hisser dans une voiture. Ces circonstances de la douleur sont très évocatrices d'une pathologie liée au psoas.

Il est à noter que dans les cas où le début de la symptomatologie a été progressif, c'est souvent la douleur qui a précédé l'apparition du ressaut.

Signes physiques

Bien que la palpation perçoive le ressaut en profondeur, il n'est pas palpable au vrai sens du terme. Sa caractéristique principale est d'être retrouvé toujours exactement dans le même secteur d'extension. Pour Gruen et al [14], la pression profonde du pli de l'aine en réduit l'intensité en interdisant le déplacement du tendon, ce qui permettrait d'affirmer la nature extra-articulaire du ressaut.

Habituellement, le ressaut n'est pas retrouvé en passif, du fait de la suppression du tonus musculaire. Cependant, pour Dobbs et al [10], on peut parvenir à le provoquer en passant de la flexion-abduction-rotation externe à l'extension-adduction.

Même lorqu'il y a une bursopathie associée, son développement n'est jamais tel qu'elle soit palpable, comme ce peut être pour d'autres étiologies de bursopathie.

Mais, de la même façon que pour le ressaut latéral, tout le problème est d'affirmer que le ressaut antérieur est bien le responsable de la symptomatologie douloureuse et de la gêne fonctionnelle dont se plaint le patient. Les tests spécifiques du psoas, par la mise en tension et surtout par la contraction résistée, ont une très grosse valeur d'orientation s'ils sont positifs. Parfois, la simple élévation de la jambe contre pesanteur en décubitus dorsal reproduit la douleur qui s'exacerbe si l'on oppose une résistance manuelle. De même, ce test peut être effectué sur le patient assis en bord de table, en lui demandant d'élever son genou.

De toute façon et dans tous les cas, un examen complet s'impose à la recherche de toute cause pouvant être responsable de douleurs inguinales.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils sont donc nécessaires à un triple titre :

– authentifier le ressaut. Seule une étude dynamique peut objectiver le déplacement du tendon. Pour cela peuvent être utilisées soit une arthrographie de la hanche, d'autant qu'il existe parfois une communication anatomique entre la cavité articulaire et la bourse séreuse (Staple [38] et Lyons et Peterson [25]), soit une bursographie (Schaberg et al [37]).

En fait, actuellement et, pour cet objectif, une échographie dynamique remplace très avantageusement ces explorations invasives. De plus, très récemment, NJ Bureau et E Cardinal (« Échographie des ressauts tendineux », in : Tendons et enthèses, GETROA, opus XXX, Ed Sauramps, pp 333-345) ont décrit une image typique qui apparaît sur l'écran en coupe transversale en imagerie harmonique : le ressaut tendineux est à l'origine d'un artefact *(streak artifact)* qui survient au moment même du ressaut sous la forme d'une bande hyperéchogène striée et d'orientation verticale ;

– affirmer la responsabilité du ressaut dans la symptomatologie douloureuse. C'est, de loin, beaucoup plus difficile et, en pratique, rarement possible. Cependant, cette responsabilité peut être retenue dans deux cas : si la douleur ressentie par le patient se reproduit très précisément au moment du ressaut enregistré par l'échographie ou si cette échographie montre des remaniements locaux. Pelsser et al [29] ont proposé certains critères : des signes de tendinopathie du psoas dont le tendon est épaissi et destructuré et une déformation du tendon lors du ressaut alors qu'à l'état normal celui-ci glisse sans à-coup sur le mur osseux. Pour notre part, dans une de nos observations, l'échographie a objectivé fibrose et adhérences entourant le tendon *(fig 4)* ;

– éliminer les autres pathologies pouvant être responsables de douleurs inguinales. À ce titre, radiographies standards, arthrographie, scanner, arthroscanner, imagerie par résonance magnétique (IRM) ou arthro-IRM, voire arthroscopie, ont leur place. Leurs indications respectives sont envisagées pour les diagnostics différentiels.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Ils sont très nombreux, tant sont fréquentes les causes de douleurs inguinales. Ils doivent tous être évoqués avant de pouvoir conclure à la responsabilité du ressaut (« *formidable diagnostic challenge* » [10]).

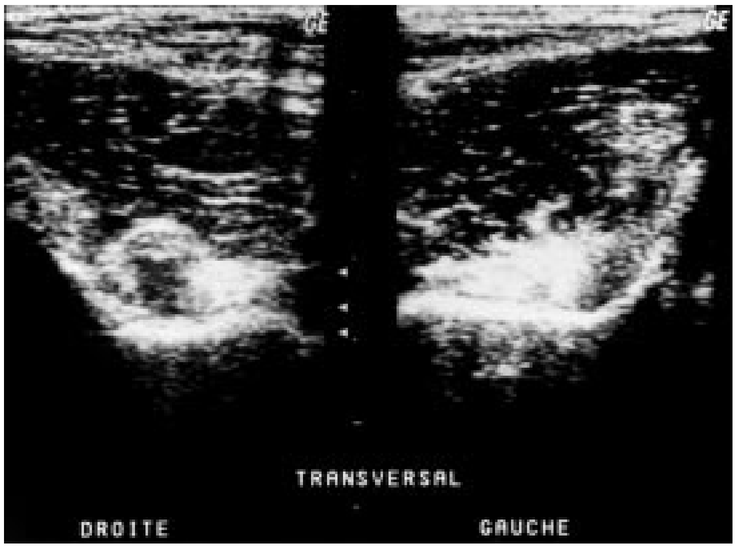

4 *Échographie objectivant, du côté gauche, fibrose et adhérences entourant le tendon du psoas. (Autorisation de reproduction de Masson Éditeur, Rev Chir Orthop 1998 ; 84 : 67-74).*

Pathologies extra-articulaires

Elles représentent une proportion très élevée de douleurs inguinales, notamment chez le sportif, et leur existence fait alors du ressaut un simple épiphénomène. On retrouve là tous les diagnostics évoqués à propos des tendinobursopathies du psoas traitées dans un autre chapitre de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale [21] : les pathologies tendinomusculaires de l'aine (adducteurs, psoas à la jonction myotendineuse), les lésions pariétales abdominales basses entendues globalement sous le terme de « pubalgie », les hernies inguinales ou crurales, les fractures de fatigue de la branche iliopubienne, certains syndromes neurologiques canalaires, responsables de neuropathies de la région puboabdominale ou encore des pathologies viscérales, liste déjà longue mais non exhaustive.

Pathologies intra-articulaires

Encore faut-il faire la différence selon qu'elles s'accompagnent ou non de phénomènes de ressauts ou de claquements.

Symptomatologie douloureuse pure

De la même façon que pour les pathologies extra-articulaires, le ressaut n'est alors qu'un épiphénomène sans responsabilité directe. Il faut citer ici toutes les lésions dégénératives de la hanche, allant de la coxarthrose incipiens à la coxarthrose avérée, sans oublier les dysplasies devenant douloureuses chez l'adulte jeune ou les nécroses avasculaires de la tête fémorale, d'autant que, toutes, peuvent s'accompagner d'une bursopathie par communication de la cavité articulaire avec la bourse séreuse, fréquente dès lors qu'existe une pathologie articulaire susceptible de provoquer un épanchement, à la manière de ce que l'on observe au genou avec la bourse poplitée.

On peut aussi rappeler le conflit avec la cupule d'une prothèse de hanche dans les suites douloureuses d'une arthroplastie totale responsable d'une bursopathie et de lésions tendineuses. Le scanner est ici l'examen de référence.

Symptomatologie faite de douleurs et de ressauts

Ce sont, à l'évidence, les diagnostics différentiels les plus difficiles.

– Les corps étrangers articulaires. Qu'il s'agisse d'une chondromatose ou de corps étrangers post-traumatiques, douleurs, claquements, ressauts, sensation de blocage sont présents. Cependant, ces phénomènes mécaniques n'ont jamais le caractère parfaitement stéréotypé du ressaut du psoas : ils sont variables dans le temps et dans le secteur où ils se produisent. Radiographies standards, et imagerie avec opacification de la cavité articulaire permettent le diagnostic.

– Les subluxations récidivantes après prothèse totale de hanche. La description clinique et les circonstances de survenue ne sauraient tromper.

– Il a été décrit des blocages par des franges synoviales hypertrophiques qui peuvent se trouver « piégées ». Le diagnostic ne peut se faire que par des examens de contraste, et, parfois, seulement par arthroscopie à la fois diagnostique et thérapeutique par résection des franges. Helenon et al [15] en ont publié une forme particulière par sa localisation supracervicale authentifiée par l'arthrographie qui montrait une lacune falciforme le long du bord supérieur du col fémoral, retrouvée lors de l'intervention et dont la résection a été suivie de guérison.

– La pathologie du labrum (ou bourrelet cotyloïdien) représente certainement le problème le plus difficile tant la symptomatologie peut être trompeuse sur tous les plans. Sur le plan anatomopathologique, il peut s'agir de fissuration, de désinsertion, de rupture avec anse de seau, voire de lésion dégénérative et de kyste, exactement tel qu'on peut l'observer pour une lésion méniscale. Le début peut être brutal, dans les suites d'un traumatisme indirect violent, ou progressif et prenant une allure chronique. Leur connaissance n'est pas récente. D'abord décrites dans le cadre de dysplasie de hanche [11], elles ont prouvé leur existence dans des publications ultérieures en traumatologie ou micro-traumatologie [17, 20, 26]. Grâce à l'imagerie moderne, leur fréquence en est maintenant mieux appréciée. Les signes fonctionnels sont identiques à ceux du ressaut, avec un claquement audible et palpable lors des mouvements de la hanche et parfois aussi stéréotypé que celui du ressaut du psoas. Les douleurs sont de siège inguinal. En revanche, la mobilisation passive de la hanche permet parfois de les retrouver et de préciser le siège de la lésion [1] : antérieur, par des mouvements passant de la flexion–abduction–rotation externe à l'extension–rotation interne, ou postérieur en flexion–rotation interne et compression. L'IRM et surtout l'arthro-IRM en permettent le diagnostic dans 90 % des cas [1]. Le traitement peut être médical par mise en décharge et infiltration locale de corticoïdes. En cas d'échec, un traitement par arthroscopie s'impose pour résection de la lésion, voire pour suture ou réinsertion, sauf s'il s'agit d'une dysplasie, auquel cas c'est à elle que le traitement doit s'adresser.

TRAITEMENT

Indications

Il faut répéter ce qui a été dit pour le ressaut latéral : le traitement « médical » et, a fortiori chirurgical ne doit s'envisager qu'avec la certitude absolue de la responsabilité du ressaut dans la symptomatologie du patient et après avoir éliminé toute participation d'ordre psychologique.

Méthodes

Traitement « médical »

Là encore, il est logique de toujours le tenter dans un premier temps. Il repose sur :

– la kinésithérapie. Ce sont avant tout des exercices d'étirement du psoas par le kinésithérapeute et auto-étirements, par séries régulièrement répétées et longtemps poursuivies. Jacobson et Allen [18], notamment, insistent sur leur efficacité après 6 ou 8 semaines d'exercices. Certains [14] y associent un travail de renforcement musculaire, concentrique pour les rotateurs et excentrique pour les fléchisseurs et extenseurs. Des massages transverses profonds ont aussi été proposés [14], mais la profondeur du psoas en rend l'efficacité bien douteuse ;

– les traitements anti-inflammatoires. Non pas tant par voie générale que par voie locale, dans la bourse séreuse sous contrôle scopique après opacification. Vaccaro et al [40] présentent huit résultats favorables sur 12 patients, mais avec des résultats provisoires, de 2 semaines à 2 ans.

Globalement, dans la série de Gruen et al [14], sur 30 patients ainsi traités, 19 soit 63 % ont été suffisamment satisfaits du résultat pour ne pas souhaiter de traitement ultérieur, mais pour Dobbs et al [10] seulement six sur 15.

Traitement chirurgical

Il est inutile de répéter les strictes conditions qui doivent le justifier auxquelles il convient d'ajouter l'échec du traitement conservateur poursuivi au moins 3 mois.

Pour tous les auteurs, le but est l'allongement du psoas pour en diminuer la tension.

Deux considérations, fondées sur nos études cadavériques et notre expérience, nous ont conduit à proposer une technique personnelle [22] :

– le psoas peut ne pas être la cause du ressaut, même si cette étiologie est de loin la plus fréquente. D'autres possibilités existent : le ressaut du psoas ou des ligaments iliofémoraux sur la tête fémorale, le tendon du psoas sur le trochanter minor, le tendon du rectus femoris sur l'épine iliaque. Clinique et imagerie ne permettent pas forcément d'en apporter la preuve en préopératoire. Il est donc nécessaire que la voie d'abord choisie autorise l'exploration de ces différentes structures si besoin est ;

– pour se produire, le ressaut nécessite la présence du tonus musculaire. C'est dire qu'il disparaît sous anesthésie générale. Dans la mesure où sa cause exacte n'est pas toujours définie en préopératoire, il est indispensable d'avoir un contrôle peropératoire par la mobilisation active de la hanche. C'est pourquoi nous pensons qu'il faut pratiquer l'intervention sous anesthésie péridurale sensitive.

- *Technique personnelle*

– Anesthésie péridurale sensitive.

La technique est difficile et requiert une bonne expérience, grâce à laquelle son efficacité est maintenant constante. Par une ponction en L2–L3 sont injectés en intrathécal : clonidine (30 à 50 µg) et Sufentanil® (10 à 15 µg) et en péridurale : ropivacaïne (Naropéine®) 8 à 12 mL à la concentration de 2 mg/mL. Un cathéter est mis en place au cas où le geste chirurgical se prolongerait (docteur G Kuhlman, service d'anesthésie, hôpital Foch). Ainsi, l'analgésie permet le geste opératoire et le bloc moteur est suffisamment limité pour autoriser une mobilisation active réelle de la hanche.

– Voie d'abord antérieure.

La voie d'abord est antérieure, type Hueter, partant de l'épine iliaque antérieure sur une longueur de 8 à 10 cm. Après avoir séparé sartorius et tenseur du fascia lata en prenant garde au nerf fémoro-cutané, le rectus femoris apparaît. Il faut alors passer le long de son bord médial pour aborder le psoas. Si l'on fléchit la hanche pour détendre le muscle, sa face postérieure est exposée après effondrement de la bourse séreuse profonde et l'aponévrose postérieure parfaitement visible. Il faut alors sectionner au bistouri électrique cette lame aponévrotique *en respectant totalement la continuité des fibres musculaires.* Les deux lèvres aponévrotiques s'écartent. On demande au patient une flexion de la hanche pour vérifier la disparition du ressaut. Si tel n'est pas le cas, on vérifie d'abord que la section aponévrotique a été suffisante en s'aidant de la palpation et, si le ressaut persiste, il faut poursuivre l'exploration vers le bas : d'abord au niveau des ligaments iliofémoraux, avec capsulotomie antérieure (dans une de nos observations, c'est le geste qui a permis la disparition du ressaut), puis au niveau du trochanter minor, ou vers le haut, jusqu'aux insertions du rectus femoris, du sartorius et du tenseur du fascia lata. Les suites immédiates consistent en un repos strict avec application de glace et anti-inflammatoires pour éviter le risque d'ossifications ectopiques. Parallèlement, des exercices d'étirement sont prescrits. Le lever est autorisé au bout de quelques jours et les activités progressivement reprises. À partir de la 3e semaine environ, des exercices de renforcement musculaire sont débutés. Depuis notre précédente publication [22], notre série actuelle comporte 15 ressauts ainsi opérés chez 13 patients, avec un recul de 1 à 13 ans. Trois fois, il persiste un ressaut discret, indolore et irrégulier (mais ces trois cas remontent au tout début de notre expérience), les douleurs ont disparu dans tous les cas, le sport repris au niveau antérieur pour ceux qui le pratiquaient et aucun déficit de force n'a été constatée aux tests cliniques.

- *Autres techniques dans la littérature*

Si le but est le même, elles diffèrent de la nôtre sur les deux points :

– l'anesthésie générale est utilisée, mais, pour Dobbs et al [10], sans agents paralysants ;

– les voies d'abord :

  – pour Jacobson et Allen [18], elle est inguinale pure, parallèle au pli de l'aine Elle a certainement un avantage cosmétique, mais ne permet pas une exploration aussi complète. Sur 20 hanches opérées, six conservent des ressauts, mais moins fréquents et moins douloureux. Trois patients accusent une faiblesse subjective de force ;

  – pour Gruen et al [14], elle est ilio-inguinale. Elle a également un avantage cosmétique, mais, outre le fait que sa technique est plus délabrante, elle n'autorise pas non plus une exploration complète. Sur 11 patients opérés (12 hanches), ils obtiennent la disparition du ressaut dans tous les cas, et deux patients gardent des douleurs. Mesurée cliniquement, la force du psoas est normale ;

  – pour Taylor et Clarke [39], la voie d'abord se limite à une incision au niveau de l'insertion distale du psoas avec section du tendon près de son insertion. Cette technique nous paraît critiquable, car la détente s'effectuant à distance du lieu du ressaut, elle risque d'être insuffisante du fait des adhérences possibles entre psoas et face antérieure de la capsule articulaire. De plus, la section totale du tendon risque de diminuer la force du muscle, ce qui n'est pas le cas lorsque l'on sectionne seulement la lame aponévrotique postérieure en respectant la continuité des fibres musculaires. Enfin, les autres causes possibles du ressaut ne peuvent être traitées par cette voie. Sur 16 hanches opérées, ils déplorent un échec complet et cinq fois, le ressaut a seulement diminué.

Ressaut postérieur

À notre connaissance, la première description en revient à Rask [32]. Depuis, quelques cas ont été rapportés de façon éparse dans la littérature.

Il se traduit par un ressaut perçu dans la fesse, lors de mouvements d'hyperflexion de la hanche, genou en extension et s'accompagne de douleurs postérieures irradiant à la face postérieure de la cuisse.

Il est dû à la subluxation du tendon de la longue portion du biceps crural sur la tubérosité ischiatique.

Les mêmes précautions diagnostiques s'imposent pour en établir la responsabilité dans la symptomatologie du patient. Toutes les causes de douleurs fessières sont à éliminer : tendinopathie des ischiojambiers, bursopathie, syndrome du pyramidal, hamstring syndrome, pathologie rachidienne, etc. [21]

Le traitement repose sur les mêmes principes, qu'il soit conservateur ou chirurgical par ténotomie.

Références ➤

Références

[1] Anderson K, Strickland SM, Warren R. Hip and groin injuries in athletes. *Am J Sports Med* 2001 ; 29 : 521-533

[2] Bard H. Pathologie périarticulaire de la hanche. *Rev Prat* 2002 ; 52 : 627-630

[3] Beaty JH, Sloan M. Recurrent voluntary anterior dislocation of the hip: case report and review of the literature. *J Pediatr* 1989 ; 9 : 331-334

[4] Berthelot JM, Potaux F, Alliaume C, Prost A, Maugars Y. Rupture de coiffe de la hanche. À propos d'un cas de rupture du moyen fessier révélée par une tendinite rebelle. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2001 ; 68 : 654-657

[5] Bricteux S, Béguin L, Fessy MH. Le conflit ilio-psoas : prothèse dans les arthroplasties de hanche douloureuses. *Rev Chir Orthop* 2001 ; 87 : 820-825

[6] Brignall CG, Stainsby GD. The snapping hip. Treatment by Z-plasty. *J Bone Joint SurgBr* 1991 ; 73 : 253-254

[7] Brooker AF. The surgical approach to refractory trochanteric bursitis. *John Hopkins Med J*1979 ; 145 : 98-100

[8] Bruckl R, Rosemayer B, Schmidt JM, Froschl M. Zur operativen Behandlung der schnappenden Hüfte. *Z Orthop*1984 ; 122 : 308-313

[9] Dederich R. Die schnappende Hüfte Erweiterung des tractus iliotibialis durch Z-Plastik. *Z Orthop* 1983 ; 121 : 168-170

[10] Dobbs MB, Gordon JE, Luhmann SJ, Szymanski DA, Schoenecker PL. Surgical correction of the snapping iliopsoas tendon in adolescents. *J Bone Joint Surg Am* 2002 ; 84 : 420-424

[11] Dorrel JH, Catteral A. The torn acetabular labrum. *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 400-403

[12] Ferraton . Hanche à ressort. Ressaut fessier trochantérien. *Rev Orthop* 1905 ; 6 : 45-51

[13] Fery A, Sommelet J. La hanche à ressaut : résultats tardifs de 23 cas opérés. *Int Orthop* 1988 ; 12 : 277-282

[14] Gruen GS, Scioscia TN, Lowenstein JE. The surgical treatment of internal snapping hip. *Am J Sports Med* 2002 ; 30 : 607-613

[15] Hélénon C, Bergevin H, Aubert JD, Lebreton C, Hélénon O. Le repli synovial supra-cervical de la hanche. *J Radiol*1986 ; 67 : 737-740

[16] Howse AJ. Orthopaedists and ballet. *Clin Orthop* 1972 ; 89 : 52-63

[17] Ikeda T, Awaya G, Suzuki S, Okada Y, Tada H. Torn acetabular labrum in young patients. Arthroscopic diagnosis and management. *J Bone Joint Surg Br* 1988 ; 70 : 13-16

[18] Jacobson T, Allen WC. Surgical correction of the snapping iliopsoas tendon. *Am J Sports Med* 1990 ; 18 : 470-474

[19] Keret D, Reis ND. Voluntary habitual dislocation of the hip joint in a child. *J Pediate Orthop* 1986 ; 6 : 222-223

[20] Klaue K, Durnin CW, Ganz R. The acetabular rim syndrome. *J Bone Joint Surg Br* 1991 ; 73 : 423-429

[21] Kouvalchouk JF. Tendinopathies de hanche. *Encycl Méd Chir*(Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), 14-320 C-15, Appareil locomoteur, 2003 : 1-8

[22] Kouvalchouk JF, Guyot J, Boisaubert B, Watin-Augouard L, Paszkowski A. Les ressauts antérieurs de hanche liés au psoas iliaque. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 67-74

[23] Larsen E, Johansen J. Snapping hip. *Acta Orthop Scand* 1986 ; 57 : 168-170

[24] Lequesne M, Dang N, Montagne P, Lemoine A, Witvoet J. Le conflit psoas - prothèse totale de hanche. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1991 ; 58 : 559-564

[25] Lyons JC, Peterson LF. The snapping iliopsoas tendon. *Mayo Clin Proc*1984 ; 59 : 327-329

[26] Matsui M, Ohzono K, Saito S. Painful cystic degeneration of the limbus in the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1988 ; 70 : 448-451

[27] Moreira FE. Anca a scatto (snapping hip). *J Bone Joint Surg Am* 1940 ; 22 : 506

[28] Nunziata A, Blumenfeld I. Cadera a resorte. A proposito de una variedad. *Prensa Med Argent*1951 ; 38 : 1997-2001

[29] Pelsser V, Cardinal E, Hobden R, Aubinand B, Lafortune M. Extra articular snapping hip. Sonographic findings. *AJR Am J Roentgenol* 2001 ; 176 : 67-73

[30] Perrin M. Luxation traumatique suivie de luxation volontaire du fémur droit. *Bull Soc Chir Paris* 1859 ; 12-21, 29-32

[31] Provenzano MP, Holmes PF, Tullos HS. Atraumatic recurrent dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 938-940

[32] Rask MR. "Snapping bottom": subluxation of the tendon of the long head of the biceps femoris muscle. *Muscle Nerve*1980 ; 3 : 250-251

[33] Rasleigh-Belcher HJ, Cannon SR. Recurrent dislocation of the hip with a "Bankart-type" lesion. *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 398-399

[34] Rocher HL. La hanche à ressort. *Gaz Hôp*1911 ; 84 : 445-448, 493-501

[35] Rompe G. Kriterien der traumatischen Verursachung der schnappenden Hüfte. *Z Orthop* 1971 ; 108 : 594-598

[36] Satku K, Chia J, Kumar VP. Snapping hip. An unusual cause. *J Bone Joint Surg Br* 1990 ; 72 : 150-151

[37] Schaberg JE, Harper MC, Allen WC. The snapping hip syndrome. *Am J Sports Med* 1984 ; 12 : 361-365

[38] Staple TW. Arthrographic demonstration of iliopsoas bursa extension of the hip joint. *Radiology* 1972 ; 102 : 515-516

[39] Taylor GR, Clarke NM. Surgical release of the "snapping iliopsoas tendon". *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 881-883

[40] Vaccaro JP, Sauser DD, Beals RK. Iliopsoas bursa imaging: efficacy in depicting abnormal iliopsoas tendon motion in patients with internal snapping hip syndrome. *Radiology* 1995 ; 197 : 853-856

[41] Weyer R, Tönnis D. Eire Untersuchungsmethod zum Nachweis der schnappenden Hüfte. *Z Orthop* 1980 ; 118 : 895-896

[42] Zoltan DJ, Clancy WG Jr, Keene JS. A new operative approach to snapping hip and refractory trochanteric bursitis in athletes. *Am J Sports Med* 1986 ; 14 : 201-204

Appareil locomoteur
[14-347-A-10]

Syndrome de Parsonage et Turner

Georges Serratrice : Professeur de clinique des maladies du système nerveux et de l'appareil locomoteur
Clinique des maladies du système nerveux et de l'appareil locomoteur, centre hospitalier universitaire de La Timone, 13005 Marseille France
Virginie Daumen-Legré : Chef de clinique, assistant de rhumatologie
Jacques Serratrice : Interne des Hôpitaux

Résumé

Le syndrome de Parsonage et Turner (SPT) est un chapitre traditionnel de pathologie locomotrice. Cependant, si sa sémiologie est évidente et bien connue dans les cas typiques, de nombreuses interrogations persistent actuellement, concernant aussi bien le diagnostic de diverses formes frontières ou atypiques que la localisation exacte des lésions, leur origine probablement immunologique, la place des formes familiales.

Les nombreuses appellations appliquées au SPT illustrent ces incertitudes, qu'il s'agisse de névrite brachiale paralytique, de névrite scapulaire aiguë, de plexopathie brachiale idiopathique, de névralgie paralytique cervicobrachiale, de radiculite brachiale aiguë, de plexopathie brachiale aiguë. Le terme, purement sémiologique, de névralgie amyotrophiante (NA) de l'épaule est sans doute le plus justifié.

La NA est connue de longue date et, dès 1873, Berger [4] colligeait, dans sa thèse de Breslau, 40 cas de la littérature. Par la suite l'attention se focalisa sur les paralysies sérothérapiques du plexus brachial jusqu'à la Seconde Guerre mondiale pendant laquelle la fréquence des NA en milieu militaire fut signalée par Turner en 1944 [28] et par Parsonage et Turner en 1948 [16]. Ultérieurement le concept toujours mal défini de NA fut illustré par de nombreuses observations cliniques [27] et par des études électrophysiologiques, sans que les bases anatomiques du syndrome fussent établies. L'incidence serait de 1,64 pour 100 000 habitants [2]. Des épidémies ont été parfois signalées.

Haut de page

PRINCIPALES EXPRESSIONS CLINIQUES

La forme caractéristique, NA spontanément curable, sporadique, se sépare des formes familiales. Elle comporte parfois des atypies.

Névralgie amyotrophiante spontanément curable

Cette forme sporadique, typique, est le noyau syndromique du SPT.

Circonstances de survenue

La NA débute à tout âge, de 3 mois à 75 ans, avec cependant une prédominance chez l'adulte entre 25 et 50 ans. L'homme est atteint 2 fois plus souvent que la femme. Dans la moitié des cas aucun facteur apparent n'est décelé. Dans l'autre moitié des cas un épisode traumatique ou infectieux **(tableau I)** précède le début, de 3 semaines à 1 mois.

Phase de douleur initiale

Essentielle au diagnostic, elle est à déterminer avec précision par l'interrogatoire. Une douleur scapulaire aiguë est apparue brutalement, souvent la nuit ou au réveil, localisée à la région de l'épaule qu'elle immobilise, surtout sus- et rétroscapulaire, irradiant souvent au bras, parfois à l'avant-bras, dans la région cervicale. Elle est parfois bilatérale alors que la NA reste unilatérale. La douleur est intense, diurne et principalement nocturne à l'origine d'une insomnie, profonde, lancinante. Elle subit parfois des recrudescences notamment lors des mouvements du membre supérieur. En revanche, elle n'est exagéré ni par la toux ni par l'éternuement ni par les mouvements de la tête. Elle est réfractaire aux antalgiques. Elle est plus souvent localisée à droite.

Cette phase algique dure moins de 1 semaine dans la moitié des cas. Sinon elle persiste pendant 2 à 3 semaines. Après le délai elle cède très rapidement puis disparaît, ou tout au moins s'atténue considérablement.

Phase d'amyotrophie

Sans transition dans les cas les plus typiques, mais parfois avec une courte période de chevauchement, la douleur fait place à une paralysie et à une amyotrophie d'un ou de plusieurs muscles de l'épaule, qui se constituent souvent en moins de 15 jours, parfois en 3 semaines ou plus. La paralysie, flasque, est de type périphérique avec une amyotrophie d'installation rapide dont la distribution est élective, les muscles les plus souvent concernés étant le grand dentelé, le deltoïde, les sus- et sous-épineux, également le biceps et le triceps. D'autres muscles sont plus rarement atteints, en particulier le trapèze, le rhomboïde, le sous-scapulaire, le grand pectoral, le sterno-cléido-mastoïdien. L'amyotrophie est souvent massive et le décollement de l'omoplate, parfois décelé par un proche, est dans certains cas révélateur. Les fasciculations sont rares. Une hypo- ou une aréflexie, dans la topographie correspondant à la paralysie, sont fréquentes. Le signe « flexion-abduction » de Waxman n'est que l'expression d'une attitude antalgique. Le coude se place en flexion, le bras en adduction et rotation interne, ce qui prévient la douleur mécanique due à la compression du plexus brachial par la tête humérale, secondaire à la paralysie.

Les troubles sensitifs ne sont présents que dans un tiers à deux tiers des cas : hypoesthésie au tact et à la piqûre dans le territoire du nerf circonflexe, plus rarement hypoesthésie de topographie radiculaire ou tronculaire, dans le territoire médian ou radial.

Guérison

Elle survient spontanément dans un délai de l'ordre de 6 mois, sans séquelles souvent, mais parfois incomplète laissant dans environ 10 à 20 % persister le déficit d'un muscle, principalement le grand dentelé. La récupération est totale après 1 an dans 30 % des cas, après 2 ans dans 75 % des cas, après 3 ans dans près de 90 % des cas [25].

Au total une telle séquence douleur, paralysie et amyotrophie, régression spontanée est suffisamment évocatrice pour suffire à un diagnostic exact dans les formes caractéristiques.

Formes atypiques

Formes symptomatiques

La forme indolente, n'est diagnostiquée que rétrospectivement. La douleur est absente pendant toute l'évolution. L'amyotrophie se développe insidieusement. La dénervation est présente. La guérison se produit en quelques mois.

Des formes avec acroparesthésies orientent parfois à tort vers une cervicobrachialite.

Formes topographiques

Les formes bilatérales sont fréquentes, de l'ordre d'un quart des cas. Elles sont bilatérales soit d'emblée, soit après un délai de quelques jours. L'atteinte est souvent asymétrique. L'évolution est souvent traînante.

Des atteintes tronculaires sont parfois associées à la NA de l'épaule. Dans certains cas elles sont isolées. Leur assimilation au SPT est alors justifiée en raison de la succession évolutive de phases de douleur, de paralysie et de guérison.

La paralysie isolée du nerf interosseux antérieur est la plus fréquente. Le nerf interosseux antérieur, né du nerf médian, descend en avant de la membrane interosseuse entre le long fléchisseur du pouce et les deux chefs externes du long fléchisseur commun des doigts qu'il innerve ainsi que le muscle carré pronateur. Ainsi ce nerf commande la flexion des deux dernières phalanges des trois premiers doigts ; autrement dit, il est à l'origine du mouvement de pince entre le pouce et l'index. Le test de la « pince » ou « circle test » de Sunderland objective sa souffrance : alors que normalement lors de la manoeuvre d'opposition du pouce et de l'index, la dernière phalange du pouce et celle de l'index se fléchissent, ici au contraire un contact se fait entre les pulpes de ces deux doigts qui se joignent véritablement et viennent au contact. C'est le signe du « bec de canard ». La faiblesse du carré pronateur diminue la force de pronation lorsque le coude est fléchi. La paralysie est précédée par une phase de douleur dans l'avant-bras, analogue à celle de la NA. La guérison se produit en quelques mois ou plus tardivement.

La paralysie du nerf interosseux postérieur est plus exceptionnelle [21] tandis que des atteintes tronculaires du membre supérieur, radial surtout, cubital, médian ou même nerf de l'angulaire de l'omoplate accompagnent parfois un SPT.

Un paralysie phrénique est fréquente dans certaines séries allant à 6 % des cas [27]. Rarement bilatérale, elle se situe parfois du côté opposé à la NA.

Les formes avec atteinte des nerfs crâniens sont exceptionnelles qu'il s'agisse du XI externe, d'une paralysie récurrentielle ou d'une paralysie des quatre derniers nerfs crâniens [17].

Certaines plexopathies lombosacrées évoluant en trois phases, douloureuse, paralytique, régressive sont parfois rapprochées du SPT [21].

Formes évolutives

Ajoutées aux cas de guérison incomplète, se situent les formes à bascule et surtout les formes récidivantes de l'ordre de 1 à 5 % des cas. Ces formes récidivantes doivent faire rechercher un facteur familial.

Formes familiales de syndrome de Parsonage et Turner

Les formes familiales du SPT ont une individualité particulière et sont assez fréquentes. Elles répondent à des caractères communs. L'âge de survenue se situe essentiellement entre la seconde et la troisième décennie. Toutefois il n'est pas rare d'observer des cas de début précoce, en particulier dans la première décennie. Une prépondérance masculine apparaît dans certaines familles.

Le début est en général marqué par des douleurs qui sont souvent très aiguës et violentes, et aggravées par le moindre mouvement. Ces douleurs correspondent aux douleurs habituelles du SPT à la fois par leur intensité, par leur topographie scapulaire, par leur recrudescence nocturne et leur régression en quelques jours ou quelques semaines.

Après que la douleur a cédé, la faiblesse musculaire s'installe. Elle est habituellement constituée dans un délai de 1 mois et accompagnée d'amyotrophie. Les muscles atrophiés sont surtout les muscles proximaux innervés par le tronc supérieur du plexus brachial. Mais souvent les lésions sont disséminées.

L'évolution se fait sur des semaines et des mois. L'amyotrophie s'accompagne parfois de fasciculations. Une lente amélioration apparaît en 1 ou 2 ans. Cette longueur d'évolution différencie les formes familiales du SPT sporadique qui est habituellement plus rapide dans sa régression. De même les rechutes et récidives sont fréquentes. Il n'est pas rare qu'une atteinte des membres inférieurs dans le territoire du plexus lombosacré constitue de véritables plexopathies lombosacrées. Des atteintes bilatérales sont également signalées. Parfois les nerfs crâniens sont atteints en particulier le pneumogastrique. Il existe alors des troubles de la déglutition et de la phonation. On connaît également des cas de paralysie faciale, de syndrome de Claude Bernard-Horner, de surdité unilatérale brutale.

L'élément le plus caractéristique des formes familiales de NA est la présence de dysmorphies [13]. Il s'agit selon les cas d'épicanthus [32], de bec-de-lièvre, de syndactylie [11]. L'anomalie la plus spécifique est un hypotélorisme. Cette anomalie a fait comparer ces patients à certains portraits de Modigliani.

Des facteurs étiologiques particuliers sont parfois mis en évidence. Il s'agit de facteurs infectieux, vaccinaux [23]. La circonstance la plus fréquemment signalée est la grossesse. Dans ce cas la NA est rare dans le troisième trimestre. Le plus souvent, c'est après l'accouchement, quelques heures ou quelques jours après, que s'installe l'épisode de douleur scapulaire suivi rapidement de paralysie. L'accouchement lui-même s'est habituellement déroulé dans des conditions normales. Ce facteur gravidique est pris en compte dans l'interprétation pathogénique, qu'il s'agisse de facteurs mécaniques ayant pu entraîner une ischémie, de facteurs endocriniens complexes faisant intervenir la sécrétion des glandes surrénales, ou encore de facteurs immunologiques mettant en cause des antigènes venus du foetus.

Tous les cas publiés répondent à une transmission de type autosomique dominant. L'étude du groupage HLA [23] n'a pas apporté de résultats significatifs.

L'examen clinique, pendant les épisodes ou entre les épisodes, reste négatif et ne montre en particulier aucun signe de neuropathie périphérique diffuse. Cette négativité a une grande importance diagnostique dans la séparation avec d'autres atteintes scapulaires familiales.

Le liquide céphalorachidien est normal, de même que les examens biologiques courants.

L'électromyogramme lors des épisodes aigus a, dans certains cas, localisé les lésions au plexus brachial en montrant un retard ou une interruption de la conduction après stimulation au point d'Erb [1]. Les vitesses de conduction motrice et sensitive des nerfs des membres sont le plus souvent normales dans les territoires cliniquement indemnes et en

période intercritique.

Les études anatomiques sont très rares. Une biopsie fasciculaire du plexus brachial est considérée comme normale dans un cas [32]. Dans un cas de biopsie du nerf saphène interne [1] est signalée une diminution de densité des fibres myélinisées et des lésions modérées des axones. Enfin une étude nécropsique ne met en évidence que des altérations non spécifiques de la moelle, des racines et des plexus [1].

Au total des différences opposent SPT familial et sporadique **(tableau II)**. Ce sont, au cours de la forme familiale, l'âge de début parfois plus précoce notamment dans l'enfance, la prédominance de facteurs étiologiques spécialement gravidiques, la lenteur de récupération, la fréquence des récidives et surtout la coexistence de dysmorphies, principalement d'hypotélorisme.

Haut de page

EXPLORATIONS COMPLÉMENTAIRES

Electrophysiologie

L'examen électrophysiologique est sans aucun doute celui qui apporte le plus d'éléments pour le diagnostic et aussi dans l'appréciation du siège des lésions. Cependant, les résultats sont souvent peu homogènes et parfois contradictoires.

Electromyogramme

Les tracés comportent des fibrillations au repos, témoignant d'une atteinte neurogène sévère. A l'effort les tracés confirment une dénervation avec sommation temporelle. Des potentiels raréfiés de grande amplitude sont en faveur d'une lésion axonale et de dégénérescence wallérienne. Ces altérations siègent dans les muscles atteints, mais aussi à distance et même du côté cliniquement sain dans 50 % des cas [10]. En revanche, dans les muscles paravertébraux le tracé est normal, ce qui est un argument de différenciation avec les atteintes radiculaires [10].

Stimulation électrophysiologique

Un contraste manifeste existe entre les vitesses de conduction nerveuses motrices dans l'ensemble normales et les vitesses sensitives plus souvent affectées [10].

Les vitesses de conduction motrices des nerfs médian et cubital sont habituellement normales après stimulation au point d'Erb. Cependant, en cas d'atteinte du tronc inférieur du plexus brachial, l'amplitude des réponses motrices du médian et du cubital est diminuée. De même leur vitesse de conduction est légèrement réduite. En cas d'atteinte du tronc supérieur, les latences sont modérément ou nettement prolongées dans les muscles trapèze, deltoïde, sus- et sous-épineux, ce qui serait en faveur d'une mononeuropathie multiple. Il est toutefois malaisé de savoir si la prolongation de la latence est le fait de la perte de fibres de grand calibre ou de la régénération ou d'une démyélinisation segmentaire. Il est en effet possible qu'à une phase précoce, des lésions de démyélinisation coexistent avec les altérations axonales. Enfin après stimulation au point d'Erb, la vitesse de conduction motrice et l'amplitude des potentiels sont modérément réduites dans le nerf musculocutané.

Les potentiels sensitifs ont en revanche une amplitude diminuée, chez un tiers des patients environ, dans les régions distales [10]. Cette absence de réponse sensitive contraste avec des vitesses de conduction sensitives à peu près normales et avec une latence distale

normale, et serait en faveur d'une atteinte distale au ganglion postérieur et de lésions initiales de démyélinisation.

Enfin la latence de l'onde F est augmentée, malgré la normalité des vitesses de conduction nerveuse.

Autres examens

Ils n'ont d'intérêt que par leur négativité.

Les radiographies de l'épaule sont normales ainsi que les examens neuroradiologiques cervicaux, parfois entrepris dans des cas de diagnostic difficile.

Le liquide céphalorachidien est normal. Parfois une protéinorachie modérément élevée et une pléiocytose [29] coexistent.

La recherche d'anticorps antimyéliniques a surtout un intérêt pathogénique.

Haut de page

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Diagnostic de la névralgie amyotrophiante

Si le diagnostic de NA s'impose dans les cas les plus typiques, il est des formes au cours desquelles l'intrication entre douleur, paralysie et amyotrophie est à l'origine d'hésitation.

Paralysies, amyotrophies et douleurs du membre supérieur

Une névralgie cervicobrachiale paralysante diffère de par le parallélisme chronologique étroit entre douleur et paralysie, la topographie plus rarement proximale de l'amyotrophie, la recrudescence de la douleur à la toux, la distribution de l'aréflexie et des troubles sensitifs. Mais ces critères ne sont pas constants et les examens neuroradiologiques sont parfois nécessaires pour conclure, notamment en cas d'atteinte radiculaire C5-C6. Cependant, dans l'ensemble la sémiologie est globalement plus sensitive qu'au cours des névralgies cervicobrachiales et lorsqu'une amyotrophie apparaît, elle est de survenue très progressive.

La pseudo-paralysie par rupture de la coiffe des rotateurs n'entraîne qu'une amyotrophie modérée. Un point douloureux se situe électivement à la pression du sus-épineux. L'abduction du membre supérieur entraîne un accrochage douloureux.

La coexistence non exceptionnelle de douleurs mécaniques et d'aplasie du grand pectoral au cours du syndrome de Poland fait parfois errer le diagnostic si les malformations digitales homolatérales sont méconnues.

Les formes douloureuses de sclérose latérale amyotrophique à début unilatéral sont rares mais parfois d'interprétation difficile.

Compression des troncs nerveux

En fait le diagnostic se pose plus souvent avec la compression isolée des troncs nerveux de la région scapulaire.

La compression du nerf du grand dentelé est parfois traumatique ou postanesthésique. Habituellement elle est consécutive à des exercices forcés ou au port de sacs à dos provoquant une bursite serrato-scapulaire. D'autres fois il s'agit d'une neuropathie idiopathique s'exprimant par une douleur profonde accompagnant un décollement de l'omoplate.

Le nerf sus-scapulaire lorsqu'il est pris au piège dans l'échancrure sus-scapulaire traduit sa souffrance par une douleur locale, exacerbée par la pression, et par une atrophie des muscles sus- et sous-épineux. Le test des bras croisés augmente la douleur. L'électromyographie confirme le diagnostic en montrant une dénervation dans les deux muscles sus- et sous-scapulaires.

La compression, traumatique ou posturale, du nerf circonflexe entraîne une atrophie deltoïdienne avec hypoesthésie locale, de diagnostic en général évident.

Paralysies sériques

Les paralysies vaccinales et surtout sériques du plexus brachial proches de la NA idiopathique sont connues de longue date. L'antitoxine tétanique administrée à titre préventif est le plus souvent en cause bien que d'autres variétés de sérothérapie soient susceptibles d'entraîner ce type d'atteinte. Les douleurs surviennent 3 à 10 jours après l'injection de sérum.

La paralysie porte sur une ou deux épaules. Elle est d'installation rapide et maximale en quelques jours. Elle atteint surtout les muscles deltoïde, sus- et sous-épineux, grand dentelé. Dans 50 % des cas elle s'étend à d'autres muscles du membre supérieur, en particulier les muscles brachiaux, biceps, triceps, également aux muscles innervés par le nerf interosseux postérieur. Dans l'ensemble la paralysie est plus proximale que distale. Elle est donc précédée par des douleurs importantes localisées à l'épaule, irradiant parfois à la nuque et au bras. Les douleurs de l'épaule sont parfois masquées dans un tableau général d'arthralgies dues à la maladie sérique. L'atrophie s'installe rapidement en quelques jours. Elle est plus marquée du côté droit. Les troubles sensitifs sont en général modérés. Ils prédominent dans le territoire du nerf circonflexe et s'étendent rarement dans la région de l'avant-bras, selon une topographie plutôt radiale. Des fasciculations sont parfois présentes ainsi qu'une diminution des réflexes. L'électromyogramme met en évidence une dénervation. Dans un tiers des cas l'atteinte est bilatérale et alors en général asymétrique. Des formes dissociées sont fréquentes. Il n'y a pas de relation avec le côté où l'injection a été pratiquée. Quant aux neuropathies vaccinales elles apparaissent plutôt après la 2^{e} ou la 3^{e} injection de vaccin antityphoïdique, antivariolique, antitétanique ou parfois antigrippal.

Diagnostic des formes familiales du syndrome de Parsonage et Turner

Le diagnostic de ces formes familiales doit impérativement être fait avec celui d'une variété assez proche cliniquement : l'hérédopathie tomaculaire du plexus brachial qui s'inscrit dans le cadre des neuropathies héréditaires avec hypersensibilité à la pression. Ces formes diffèrent sensiblement des NA familiales bien qu'elles répondent toujours à une transmission de type autosomique dominant. Elles sont liées à une anomalie du chromosome 17 comportant une délétion de 1,5 mégabase avec sans doute une anomalie de la protéine myélinique PMP 22.

Les atteintes du plexus brachial ne sont, au contraire des précédentes, que l'expression localisée d'une atteinte plus diffuse. Elles sont habituellement en relation avec une anomalie des gaines de myéline dite « tomaculaire » (du latin « tomaculum », petite saucisse) ou encore « allantoïdienne » (du grec « allantoeidês » qui a la même signification). Tous les cas de neuropathie tomaculaire ne comportent pas une atteinte du plexus brachial. Leur expression la plus fréquente se fait sous forme d'une atteinte sensitivomotrice des troncs nerveux des membres, régressive et récidivante.

La sémiologie des neuropathies tomaculaires du plexus brachial est bien établie. Le début se fait souvent le matin au réveil, souvent favorisé par une posture anormale ou par un facteur professionnel. L'atteinte est habituellement strictement indolore. Elle s'accompagne au maximum de paresthésies. L'amyotrophie de l'épaule témoigne le plus souvent d'une atteinte plexique, de topographie haute C5-C6 ou encore de topographie globale. La régression se fait de façon plus ou moins complète en quelques semaines ou quelques mois.

Le diagnostic repose surtout sur l'interrogatoire du patient qui apporte trois notions primordiales :

- les caractères de l'épisode qui amène à consulter, donc fait d'une paralysie des muscles de l'épaule, peu douloureuse, apparue souvent après une mauvaise position professionnelle ou pendant la nuit accompagnée au maximum de paresthésies mais très rarement de douleurs ;
- la notion d'épisodes antérieurs ayant porté tantôt sur le plexus brachial tantôt sur les troncs nerveux des membres : principalement nerfs cubital, radial ou médian au membre supérieur, nerfs sciatique poplité externe et plus rarement crural ou fémorocutané au membre inférieur ;
- la connaissance d'un facteur familial répondant à une transmission de type autosomique dominant. Des épisodes analogues sont signalés habituellement chez plusieurs membres de la famille. Leur siège est variable et ne porte pas obligatoirement sur le plexus brachial, souvent limité à une atteinte des troncs nerveux des membres. Les hommes sont plus souvent atteints que les femmes, ce qui s'explique peut-être par un facteur professionnel. Il s'agit habituellement d'adultes jeunes, la révélation se faisant le plus souvent dans la seconde ou la troisième décennie.

Le diagnostic s'appuie d'abord sur l'électromyographie. Le tracé comporte dans les muscles paralysés une activité spontanée à type de potentiels de fibrillation ou de potentiels lents positifs, ce qui témoigne de lésions de dégénérescence axonale. Comme en cas de NA, ces tracés de dénervation existent dans les muscles atteints mais ils s'étendent souvent aux territoires indemnes, en particulier aux muscles distaux des membres. L'étude des vitesses de conduction nerveuse met en évidence des diminutions des vitesses tronculaires motrices et sensitives et un allongement des latences distales motrices. L'amplitude des réponses motrices et des potentiels sensitifs est diminuée. Ces altérations sont présentes de façon diffuse sur l'ensemble des nerfs examinés et attestent donc d'une neuropathie généralisée infraclinique. Les diminutions sont plus marquées dans les zones des défilés qui sont le siège habituel des compressions, gouttière humérale pour le nerf radial, canal carpien pour le nerf médian, coude pour le nerf cubital, col du péroné pour le nerf sciatique poplité externe. Enfin, une augmentation de la latence des ondes F est habituelle et témoigne de la diffusion du processus.

L'examen déterminant est la biopsie nerveuse qui montre, outre une diminution modérée de la densité des fibres myéliniques de grand calibre et des aspects de remyélinisation, l'image anatomique caractéristique. Celle-ci est un épaississement monstrueux focalisé de certains segments de la gaine de myéline. Cet épaississement prend sur les préparations longitudinales (« teasing ») l'aspect de saucisses, d'où le terme de tomacule [15]. Ces anomalies correspondent à des renflements de la gaine de myéline localisés dans l'internode. Ces renflements ont un diamètre de 40 µm environ. Leur longueur est de 50 à 250 µm. Chaque renflement contient environ 500 lamelles de myéline. L'axone est le siège d'une constriction dans la région de l'épaississement.

Ainsi, malgré une transmission identique de type autosomique dominant, la séparation est nette entre ces formes et les formes familiales de SPT **(tableau III)**.

Haut de page

PATHOGÉNIE

Bien qu'il soit connu de longue date le SPT conserve de nombreux mystères quant à son mécanisme et à son origine. Le siège même des lésions n'a jamais été déterminé avec certitude.

Siège des lésions

Un des caractères le plus déroutant de la NA est le fait qu'un ou plusieurs muscles sont souvent épargnés dans le territoire d'innervation d'une racine, du plexus brachial ou d'un tronc nerveux. Cette notion, ajoutée à l'hétérogénéité des résultats électrophysiologiques et à l'absence de contrôle anatomique, rend difficile l'appréciation du siège des lésions. Les quelques cas biopsiés n'autorisent à aucune conclusion, qu'il s'agisse de dénervation présente sur la biopsie musculaire ou de dégénérescence axonale sur la biopsie nerveuse [27].

Une origine médullaire parfois invoquée en raison des fasciculations et de la prédominance des troubles moteurs est infirmée par l'électrophysiologie.

Un point de départ radiculaire notamment C5-C6 ne rend pas compte de la fréquente distribution en mosaïque de l'amyotrophie. De même la normalité du tracé électromyographique dans les muscles paravertébraux n'est pas en faveur de cette topographie.

Une atteinte du plexus brachial est une hypothèse plus solide, basée sur la systématisation de l'amyotrophie et sur les constatations électrophysiologiques indiquant des réponses anormales après stimulations au point d'Erb contrastant avec des vitesses de conduction normales. Une réserve tient cependant au fait que le nerf du muscle grand dentelé est directement constitué à partir des racines C5-C6-C7, ce qui déborde manifestement le plexus brachial [8]. De même l'atteinte dissociée des muscles sus- et sous-scapulaire innervés par le même nerf est en faveur d'une lésion très distale. Les formes avec atteinte des nerfs crâniens ou du nerf phrénique sont un argument de moindre poids indiquant simplement une extension lésionnelle à distance. Malgré ces critiques le terme de neuropathie du plexus brachial est communément utilisé [27].

Une lésion périphérique portant sur les troncs nerveux ou leurs branches est également très probable dans un certain nombre de cas. Elle est d'abord indiscutable dans des formes très localisées, aux nerfs du grand dentelé, radial, circonflexe, sus-scapulaire et encore plus aux nerfs interosseux antérieur ou postérieur. De tels cas sont logiquement classés comme mononévrites ou mononeuropathies multiples. Une telle atteinte distale est compatible avec la coexistence d'une douleur focale et d'un signe de Tinel, et avec la dénervation électrique associée à une prolongation de latences distales, encore que cette formule ne soit pas absolue puisqu'elle s'observe également en cas de lésion focale axonale plus proximale [8]. Une réserve tient également à la différenciation très haute et très proximale des troncs nerveux qui se fait déjà dans le plexus brachial. Ainsi les faisceaux d'origine du nerf interosseux antérieur sont déjà individualisés dans les racines médianes et latérales du nerf médian. Dès lors une paralysie sélective de ce nerf pourrait logiquement avoir son point de départ dans le plexus brachial [18].

Facteurs étiologiques

Dans la moitié des cas environ aucun facteur étiologique n'est présent.

Des facteurs non spécifiques marquent, dans les autres cas, le début de la maladie, en général quelques semaines avant la phase douloureuse. Il s'agit surtout de facteurs traumatiques ou infectieux très divers **(tableau I)**.

Certaines circonstances apparaissent plus spécifiques, par exemple l' « amyotrophie névralgique asthmatique » [6] caractérisée par une NA peu douloureuse survenant quelques jours après une crise d'asthme sévère. Des cas de NA surviennent également au cours de maladies systémiques : périartérite noueuse, maladie de Horton, sarcoïdose, lupus érythémateux disséminé. Enfin la NA de la maladie d'Ehlers-Danlos est peut-être favorisée par un facteur mécanique lié à l'hyperlaxité [14].

Au cours des formes familiales une prédisposition à une moindre résistance est également invoquée, au froid, à l'exercice, aux infections et surtout à la grossesse et à la puerpéralité.

Etudes immunologiques

Peu pratiquées, les explorations immunologiques courantes sont en général négatives.

En revanche, l'étude par l'immunofixation des anticorps antimyéline périphérique fixant le complément, de même que l'analyse de produits solubles d'activation terminale du complément (SC5 b-9) par la méthode ELISA, ont montré l'augmentation des titres en phase aiguë, suivie d'un retour à la normale, plusieurs mois après, en phase de récupération. SC5 b-9 est un marqueur de l'activation terminale du complément et cette constatation est en faveur d'un processus dysimmun [30].

Hypothèse dysimmune

Sans que celle-ci soit définitivement prouvée, quelques arguments plaident en faveur d'un mécanisme immunoallergique. Cliniquement le début brusque et l'évolution spontanément régressive évoquent un processus inflammatoire proche de celui des polyradiculonévrites aiguës de type Guillain-Barré [29]. La précession bien qu'inconstante d'un épisode infectieux non spécifique est compatible avec une hypersensibilité retardée. L'élévation puis la normalisation des titres d'anticorps antimyéline témoigne également d'un processus dysimmun [30].

On tend dès lors à considérer le SPT comme une atteinte nerveuse immunoallergique rendant compte d'une sorte de continuum [21] entre des NA typiques régressives localisées au plexus brachial, des formes régressives, des formes récidivantes ou à bascule, des formes familiales mais de nature vraisemblablement dysimmune, des formes topographiquement extensives à l'extrémité du membre supérieur, des formes limitées à des troncs nerveux distaux, et même des NA lombosacrées. Ces variantes s'inscriraient dans un contexte symptomatique et évolutif assez analogue au spectre clinique du syndrome de Guillain-Barré [29].

Haut de page

TRAITEMENT

Le caractère spontanément curable du SPT justifie l'abstention thérapeutique.

Des antalgiques sont parfois utiles en période douloureuse initiale. La corticothérapie parfois utilisée au début n'a jamais fait ses preuves. Les échanges plasmatiques ont été suggérés [30] mais non encore utilisés. Une rééducation des muscles de l'épaule est conseillée en période de récupération.

Le SPT, qui pourrait paraître a priori bien connu et définitivement classé, reste encore à l'heure actuelle assez mal élucidé. Si les formes typiques de NA sont de diagnostic évident, de nombreux cas revêtent une sémiologie trompeuse ou atypique. Parmi les formes familiales de plexopathie brachiale, les explorations électrophysiologiques, biopsiques et maintenant génétiques permettent de séparer les cas proches du SPT et ceux en relation avec une hypersensibilité à la pression. Le siège des lésions est toujours hypothétique, qu'elles portent sur le plexus brachial ou sur divers troncs nerveux périphériques. L'origine dysimmune est soupçonnée mais n'est toujours pas prouvée.

Bibliographie

[1] ARTS WF, BUSCH HF, Van den BRAND HJ, JENNEKENS FG, FRANTS RR, STEFANKO SZ Hereditary neuralgic amyotrophy. Clinical, genetic, electrophysiological and histopathological studies. *J Neurol Sci* 1983 ; 62 : 261-279

[2] BEGHI E, KURLAND LT, MULDER DW, NICOLOSI A Brachial plexus neuropathy in the population of Rochester, Minnesota, 1970-1981. *Ann Neurol* 1985 ; 18 : 320-323

[3] BEHSE F, BUCHTHAL F, CARLENS F , et al. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies : electrophysiological and histopathological aspects. *Brain* 1972 ; 95 : 777-794

[4] BERGER O. Die Lähmung des Nervus thoracalis longus [Thèse]. Breslau. 1873

[5] BOSCH EP, CHUI HC, MARTIN MA, CANCILLA PA Brachial plexus involvement in familial pressure sensitive neuropathy : electrophysiological and morphological findings. *Ann Neurol* 1980 ; 8 : 620-624

[6] DANTA G Electrophysiological study of amyotrophy associated with acute asthma (asthmatic amyotrophy). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1975 ; 38 : 1016-1021

[7] DUNN HG, DAUBE JR, GOMEZ MR Heredo-familial brachial plexus neuropathy (hereditary neuralgic amyotrophy with brachial predilection) in childhood. *Dev Med Child Neurol* 1978 ; 20 : 28-46

[8] ENGLAND JD, SUMNER AJ Neuralgic amyotrophy : an increasingly diverse entity. *Muscle Nerve* 1987 ; 10 : 60-68

[9] ERIKSON A Hereditary syndrome consisting in recurrent attacks ressembling brachial plexus neuritis, special facial features, and cleft palate. *Acta Paediatr Scand* 1974 ; 63 : 885-888

[10] FLAGGMAN PD, KELLY JJ Brachial plexus neuropathy. An electrophysiologic evaluation. *Arch Neurol* 1980 ; 37 : 160-164

[11] GEIGER LR, MACALL EL, PENN AS, TICKER SH Familial neuralgic amyotrophy. *Brain* 1974 ; 97 : 87-102

[12] GUILLOZET N, MERCER RD Hereditary recurrent brachial neuropathy. *Am J Dis Child* 1973 ; 125 : 884-887

[13] JACOB JC, ANDERMANN F, ROBB JP Heredo-familial neuritis with brachial predilection. *Neurology* 1961 ; 11 : 1025-1033

[14] KAYED K, KASS B Acute multiple brachial neuropathy and Ehlers-Danlos syndrome. *Neurology* 1979 ; 29 : 1620-1621

[15] MADRID R, BRADLEY WG The pathology of neuropathies with focal thickening of the myelin sheat (tomaculous neuropathy). *J Neurol Sci* 1975 ; 25 : 415-448

[16] PARSONAGE MJ, TURNER AJ Neuralgic amyotrophy, the shoulder girdle syndrome. *Lancet* 1948 ; 2 : 973-978

[17] PIERRE PA, LATERRE CE, Van den BERGH PY Neuralgic amyotrophy with involvement of cranial nerves IX, X, XI, XII. *Muscle Nerve* 1990 ; 13 : 704-707

[18] RENNELS GD, OCHOA J Neuralgic amyotrophy manifesting as anterior interosseous nerve palsy. *Muscle Nerve* 1980 ; 3 : 160-164

[19] ROGER J, PELLICOT A, CHABERT O Forme familiale et récidivante de la paralysie amyotrophique de la ceinture scapulaire. *Rev Neurol* 1965 ; 112 : 557-559

[20] SCHOTT GD A chronic and painless form of idiopathic brachial plexus neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1983 ; 46 : 555-557

[21] SERRATRICE G, BAUDOIN D, POUGET J, BLIN O, GUIEU R Formes typiques et atypiques de névralgies amyotrophiantes de l'épaule : 86 cas. *Rev Neurol* 1992 ; 148 : 47-50

[22] SERRATRICE G, PELLISSIER JF Plexopathies brachiales d'origine tomaculaire. *Rev Neurol* 1987 ; 143 : 841-843

[23] SERRATRICE G, POUGET J, PELLISSIER JF Des formes familiales du syndrome de Parsonage et Turner aux hérédopathies tomaculaires du plexus brachial. *Rev Rhum* 1985 ; 52 : 625-629

[24] SMITH BH, RAMAKRISHNA T, SCHLAGENHAUFF RE Familial brachial neuropathy. *Neurology* 1971 ; 21 : 941-945

[25] SUBRAMONY SH Neuralgic amyotrophy (acute brachial neuropathy). *Muscle Nerve* 1988 ; 11 : 39-44

[26] TAYLOR RA Heredofamilial mononeuritis multiplex with brachial predilection. *Brain* 1960 ; 83 : 113-137

[27] TSAIRIS P, DYCK PJ, MULDER DW Natural history of brachial plexus neuropathy : report on 99 patients. *Arch Neurol* 1972 ; 27 : 109-117

[28] TURNER JW Acute brachial radiculitis. *Br Med J* 1944 ; 2 : 592-594

[29] VIGHETTO A, GRAND C, CONFAVREUX CH, AIMARD G Le syndrome de Parsonage et Turner et ses frontières (29 cas). *Rev Neurol* 1988 ; 144 : 494-498

[30] VRIESENDORP FJ, DMYTRENCO GS, DIETRICH T, KOSKI CL Antiperipheral nerve myelin antibodies and terminal activation products of complement in serum of patients with acute brachial plexus neuropathy. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 1301-1303

[31] WAROT P, PETIT H, NUYTS JP, MEIGNIE S Névrites amyotrophiantes brachiales familiales. *Rev Neurol* 1973 ; 128 : 281-288

[32] WINDENBANK AJ. Inherited recurrent focal neuropathies. In : Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH, Bunge R eds. Peripheral neuropathy. WB Saunders. Philadelphia. 1984 ; pp 1656-1679

Cet article ne contient pas d'images.

Tableaux

Tableau I. – � Facteurs non spécifiques incriminés dans les névralgies amyotrophiantes.

– Facteurs mécaniques
– Exercices inhabituels
– Sac à dos, fusil
– Fatigue, froid, humidité
– Grossesse
– Interventions chirurgicales
– Ponction lombaire
– Facteurs infectieux
– Grippe, infection des voies respiratoires, pneumonie
– Oreillons, mononucléose infectieuse, zona
– Coxsackie, cytomégalovirus, diphtérie
– Yersiniose, hépatite
– Typhus, paludisme, dysenterie, toxoplasmose
– Mycoses, leptospirose
– Borréliose
– Facteurs toxiques
– Héroïne, isoniazide, cytarabine
– Produits de contraste

Tableau II. – El�ments de diff�renciation entre formes sporadiques et familiales du
syndrome de Parsonage et Turner.

	N�vralgie amyotrophiante sporadique	Formes familiales de syndrome de Parsonage et Turner
Age	Adulte jeune	Enfance, adulte jeune
Facteurs	Absents ou non	Grossesse, post-partum

�tiologiques	sp�cifiques	
Dysmorphies	Absentes	Fr�quentes (hypot�lorisme)
R�cup�ration	Rapide	Plus lente
R�cidives	Exceptionnelles	Fr�quentes

Tableau III. – El�ments de diff�renciation entre syndrome de Parsonage et Turner et
h�r�dopathies tomaculaires du plexus brachial.

	Syndrome de Parsonage et Turner familial	H�r�dopathies tomaculaires du plexus brachial
H�r�dit�	Autosomique dominante	Autosomique dominante
G�n�tique	?	D�l�tion, chromosome 17, anomalies PMP 22
Facteurs �tiologiques	Grossesse	Facteur postural
Douleur	Violente	Absente
Dysmorphies	Pr�sentes (hypot�lorisme)	Absentes
Atteintes nerveuses � distance	Plexus lombaire Nerfs cr�niens	Troncs nerveux des membres
Vitesses de conduction nerveuse	Normales	Diminu�es (surtout dans les d�fil�s)
Biopsie nerveuse	Normale	� Tomacules �
Pathog�nie	Dysimmune ?	M�canique

Tendinopathies de hanche

JF Kouvalchouk

Résumé. – La richesse de l'environnement de la hanche en tendons périarticulaires et bourses séreuses justifie d'en isoler la présentation en la limitant aux pathologies microtraumatiques, apanage non exclusif de la traumatologie sportive.

Le risque est d'en porter le diagnostic trop facilement, ce qui conduit à insister non seulement sur leurs descriptions mais aussi sur les diagnostics différentiels.

Beaucoup de leurs caractéristiques sont communes et sont envisagées dans un premier paragraphe, avant d'aborder les éléments spécifiques des principales localisations : ischiojambiers, adducteurs, iliopsoas et région trochantérienne. Dans tous les cas, l'examen clinique est le temps essentiel, guidant la demande d'explorations complémentaires.

Sauf pour l'iliopsoas, le traitement chirurgical est d'indication rare et n'est préconisé qu'après échec avéré du traitement conservateur.

Mots-clés : tendinopathies, hanche, ischiojambiers, adducteurs, iliopsoas, moyen glutéal.

Introduction

La région de la hanche est une entité anatomique vague, mais la richesse de son environnement musculotendineux justifie de l'isoler des études globales présentées ailleurs dans l'ouvrage (rhumatismes abarticulaires [19], maladies de l'enthèse [20], traumatologie et microtraumatologie des tendons [7]). Encore faut-il limiter strictement le cadre de cette « pathologie périarticulaire de la hanche » [4]. Ainsi, cet article est exclusivement consacré aux tendinopathies chroniques et à leurs localisations les plus habituelles : ischiojambiers, adducteurs, iliopsoas et moyen glutéal. Mais il ne saurait être question seulement de les décrire, sans rappeler d'emblée que leur diagnostic doit reposer sur des éléments de certitude et non pas être un diagnostic de facilité « fourre-tout », en négligeant toutes les autres causes de douleurs de la région, qu'elles soient extra- ou intra-articulaires. C'est dire que la part du diagnostic différentiel a autant d'importance dans ce texte qu'elle doit en avoir lors de l'examen du patient.

En revanche, sortent de ce cadre les pathologies abdominales basses et symphysaires, entendues communément sous le terme de pubalgie, qui forment une entité à part. De la même façon, ne sont pas envisagées ici les lésions tendineuses aiguës traumatiques pures (arrachement ou désinsertion), ni leurs séquelles, non plus que les séquelles des arrachements apophysaires, ou toutes les tendinopathies des maladies inflammatoires qui posent de tout autres problèmes, notamment sur le plan thérapeutique, mais qui, toutes, doivent faire l'objet du diagnostic différentiel.

À l'inverse, et bien qu'elles soient traitées ailleurs [3], les bursites sont incluses car elles sont indissociables pour certaines des localisations des tendinopathies.

Jean-Francois Kouvalchouk : Ancien chef du service de chirurgie orthopédique et traumatologie du sport, hôpital Foch (Suresnes), 28, rue Gabriel Péri, 92110 Clichy, France.

Pour éviter le risque d'être trop répétitif et dans la mesure où toutes ces tendinopathies ont des caractères communs, ceux-ci sont d'abord envisagés, avant d'aborder tour à tour chacune des principales localisations dans ce qu'elle a de spécifique.

Éléments communs

ÉPIDÉMIOLOGIE

Globalement, sur l'ensemble de la population, les tendinopathies de hanche sont rares, et viennent, par ordre de fréquence, bien après les tendinopathies de l'épaule, du coude, du poignet, du genou ou de la cheville. Ce fait souligne l'importance de n'en pas porter le diagnostic trop facilement.

Il est, cependant des facteurs incontestablement favorisants. La pratique sportive intensive est l'un d'eux par l'hyperutilisation et les microtraumatismes qu'elle peut entraîner. Encore faut-il distinguer le sport en cause. Par exemple, selon Van Mechelen, cité par Poux [21], les tendinopathies de hanche ne font pas partie des 10 motifs de consultation les plus fréquents chez le coureur à pied, alors qu'à l'inverse il est bien rare qu'un footballeur professionnel ne présente pas de lésion des adducteurs au cours de sa carrière.

De la même façon, dans les coxopathies ou après une arthroplastie de hanche, les douleurs liées à l'iliopsoas ne sont pas exceptionnelles.

Ce ne sont là que quelques exemples, mais c'est dire à quel point le contexte du patient doit être pris en compte dans la démarche diagnostique.

ANATOMOPATHOLOGIE ET ÉTIOPATHOGÉNIE

L'anatomopathologie des lésions tendineuses est bien étudiée ailleurs dans l'ouvrage, aux chapitres suscités, et seuls sont repris quelques éléments.

Au niveau des tendons de la hanche, on peut distinguer deux formes : les lésions de la partie proximale du corps du tendon et les lésions de l'enthèse.

Lésions de la partie proximale du corps du tendon

Elles sont rares. Le cas le plus typique est celui de l'iliopsoas. Le tendon est plaqué à la face antérieure de la coxofémorale, dont il est séparé par la capsule et une bourse séreuse. Le tendon lui-même peut se trouver agressé par un matériel métallique après arthroplastie et présenter des lésions intrinsèques.

Lésions de l'enthèse

Deux formes sont à distinguer :

– la dégénérescence chondroïde avec la formation d'ossifications, bien visibles sur les radiographies. Souvent asymptomatiques, elles peuvent devenir douloureuses avec présence d'une bursite. La localisation presque exclusive est à l'insertion sur le grand trochanter du moyen glutéal, plus rare à celle de l'iliopsoas sur le petit trochanter. Elle entre dans le cadre de la diminution des propriétés physiques du tendon, et notamment de son élasticité, liée aux phénomènes physiologiques de « vieillissement » ;

– les désinsertions microtraumatiques. Elles sont l'apanage des adducteurs et des ischiojambiers. Il se forme, dans les fibres désinsérées soit un nodule cicatriciel, soit, plus souvent, un pseudokyste, responsables de douleurs chroniques variables dans leur intensité et leur horaire. Ces lésions ne se voient pratiquement que dans le cadre de la traumatologie sportive, liées aux contraintes en traction excessives et répétées, et dues à la raideur et aux rétractions de la chaîne musculotendineuse.

SIGNES FONCTIONNELS

Ils sont dominés par la douleur, souvent de façon exclusive. Celle-ci revêt les types désormais classiques, selon son horaire, de la classification de Blazina [6] : douleur en début d'effort et cédant après l'échauffement (stade I), douleur en début et réapparaissant en fin d'effort (stade II), douleur permanente tout au long de l'effort (stade III), parfois si intense qu'elle interdit toute activité. Sa localisation peut être trompeuse par ses irradiations.

Plus rarement, une tuméfaction locale attire l'attention. C'est le cas de la bursite iliopectinée à développement inguinal.

Enfin, l'irritation d'une branche nerveuse proche de la lésion tendineuse peut être la source de douleurs de type neurologique. C'est le cas par exemple des ischiojambiers avec l'existence d'une sciatalgie tronquée.

SIGNES PHYSIQUES

Le diagnostic de tendinopathie repose sur des signes de certitude sans lesquels il ne peut être porté. Pour avoir toute sa valeur, l'examen doit être effectué à distance d'un épisode aigu et les signes retrouvés aux examens successifs, sans variation.

Trois signes sont nécessaires et suffisants :

– la douleur locale à la palpation (difficile à interpréter pour l'iliopsoas, trop profond) ;

– la douleur provoquée par la mise en tension de la structure musculotendineuse, et d'autant plus que le degré d'étirement augmente ;

– la douleur provoquée par la contraction isométrique, plus importante en course externe et également plus forte en excentrique qu'en concentrique.

Mais, en aucun cas, l'examen ne saurait se terminer sans une étude complète, tant il faut être certain de ne pas se laisser abuser par un diagnostic trop rapide. À ce titre, outre un interrogatoire serré sur les antécédents, l'examen de l'articulation coxofémorale est indispensable, de même que celui de la paroi abdominale, des orifices herniaires, de la symphyse pubienne, mais aussi du rachis. Enfin, un examen général est éventuellement guidé par une notion de contexte.

Les diagnostics différentiels sont, en effet, nombreux dans le cadre d'une douleur de la région inguinale et nous y reviendrons, notamment pour certaines localisations.

C'est au même titre que s'inscrivent les examens complémentaires.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils ont un double but : étayer le diagnostic de tendinopathie et éliminer les diagnostics différentiels.

Étayer le diagnostic

Les radiographies standards, éventuellement complétées de clichés à rayons mous. Elles sont normales dans les tendinopathies du corps du tendon, mais montrent des modifications de l'insertion tendineuse, sous forme d'ossifications, dans les lésions de l'enthèse de type dégénérescence chondroïde, ou d'aspect flou avec des microgéodes dans les lésions de type arrachements microtraumatiques. Elles sont également utiles si elles mettent en évidence l'opacité floue d'une bursite calcifiante. Par ailleurs, elles sont indispensables après une arthroplastie douloureuse.

La scintigraphie a peu d'indication pour le diagnostic, si ce n'est dans les enthésopathies, mais ses renseignements ne sont guère supérieurs à ceux apportés par les radiographies.

L'échographie peut être très utile, grâce aux appareils récents, pour la recherche d'une bursite, mais n'a qu'un intérêt moindre dans le cadre d'une tendinopathie de la hanche, sauf pour certaines localisations.

La tomodensitométrie (TDM) n'a d'indication que pour l'étude des enthèses. Elle a, en revanche, un intérêt tout particulier pour la recherche d'un conflit iliopsoas-cupule après prothèse de hanche.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix grâce à ses plans de coupe en coronal et en axial et en utilisant les séquences en T1, T2, T1 IV et en suppression de graisse (*fat sat*), permettant l'étude complète du tendon et de ses insertions à la recherche de phénomènes œdémateux ou inflammatoires, de petites lésions kystiques ou encore de bursite [23].

Éliminer les diagnostics différentiels

En fonction de l'examen clinique et de l'évocation d'autres diagnostics possibles, toute la panoplie des examens complémentaires peut être utile, en insistant particulièrement sur l'étude des hanches et du rachis, sans oublier les examens biologiques, si l'on évoque une pathologie inflammatoire ou métabolique.

Le problème, en effet, est de ne pas aller trop vite à ce diagnostic de « tendinite », souvent faussement porté par facilité et méconnaissance.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Toutes les pathologies locales, régionales, voire même à distance pouvant être la cause de douleurs de la région de la hanche doivent être considérées avant d'être éliminées. Il peut s'agir de lésions intra- ou extra-articulaires, et l'orientation de la démarche est évidemment fonction de la localisation de la symptomatologie douloureuse, encore que diverses irradiations puissent être trompeuses, et sur les données de la clinique.

D'une façon très schématique, il faudrait presque dire que le diagnostic de tendinopathie ne devrait être retenu qu'après avoir éliminé toute autre cause.

Pathologies extra-articulaires

Elles sont fort nombreuses et doivent être citées :

– les pathologies rachidiennes, allant du dérangement intervertébral mineur aux lésions discales responsables de cruralgie ou de sciatalgie, en passant par les douleurs ligamentaires à irradiations postérieures, sans oublier les atteintes de la sacro-iliaque ;

– les fractures de fatigue du bassin, à toujours évoquer dans un contexte sportif, et dont on sait qu'elles ne sont visibles au début que par scintigraphie ou IRM ;

– les hernies inguinales ou surtout crurales ;

– la pubalgie qui, dans sa forme basse, a des frontières très floues avec les tendinopathies des adducteurs ;

– les syndromes neurologiques canalaires par compression des nerfs ilio-inguinal, spermatique externe, ou obturateur, tous responsables de neuropathies de la région pubo-inguinale. La compression du nerf sciatique au passage du canal sous-pyramidal est responsable, quant à elle, de douleurs fessières, irradiant vers la cuisse, avec une symptomatologie qui peut être proche de ce que l'on observe dans les tendinopathies des ischiojambiers. L'électromyogramme trouve ici son intérêt ;

– les ressauts de hanche, latéral ou antérieur, ont une place à part puisqu'ils peuvent être aussi bien diagnostic différentiel que responsable de bursite ou tendinopathie. Ils sont brièvement évoqués à propos des localisations à l'iliopsoas ou au moyen glutéal puisqu'ils sont traités ailleurs [14] ;

– on peut enfin citer les rares claudications artérielles de hanche.

Pathologies intra-articulaires

Ce sont :

– les coxopathies de tout type, de la coxarthrose incipiens à la coxarthrose avérée, en passant par les nécroses céphaliques ;

– les pathologies synoviales (chondromatose) ;

– les pathologies du labrum (désinsertion, fissuration ou kyste) ;

– enfin, il ne faut pas méconnaître une pathologie inflammatoire dont une tendinopathie de hanche peut être révélatrice. À ce titre, la scintigraphie trouve une excellente indication si l'on suspecte une spondylarthropathie.

Toutes ces pathologies peuvent être responsables de douleurs inguinales ou crurales. C'est dire la place que peuvent prendre ici les examens complémentaires.

TRAITEMENT

Traitement médical

Il repose toujours sur les mêmes éléments.

Repos

La diminution des activités nocives est la première obligation. L'activité physique doit être limitée au maximum, étant entendu que l'interdiction absolue est illusoire et ne pourrait être obtenue que par l'alitement strict, puisque le simple fait de marcher sollicite toutes les structures autour de la hanche. En revanche, les gestes spécifiques responsables de la tendinopathie doivent être proscrits.

Chez le sportif de compétition, il est nécessaire d'entretenir la capacité cardiorespiratoire par des activités n'intéressant pas le muscle en cause ; selon les cas, cette activité peut être, par exemple, la natation, le cyclisme ou le travail musculaire des autres groupes.

Anti-inflammatoires

Par voie générale : les anti-inflammatoires non stéroïdiens, avec les précautions habituelles. Exceptionnellement, une courte cure initiale de corticoïdes peut s'avérer utile.

Par voie locale : les infiltrations de corticoïdes. Pour les structures profondes, elles ont tout intérêt à être réalisées sous contrôle scopique ou sous scanner. Elles sont habituellement très efficaces, mais, en aucun cas, ne sauraient être permissives. Elles doivent être intégrées dans un programme thérapeutique complet afin d'éviter une récidive précoce et inéluctable. La mésothérapie peut être utilisée pour les localisations superficielles, mais son efficacité reste discutée.

Massages transverses profonds

Ils ne peuvent être utilisés que pour les structures superficielles, adducteurs, ischiojambiers ou moyen glutéal. D'une technique très précise, ils nécessitent environ 10 séances pour être efficaces, chacune durant quinze minutes.

Traitements physiques

Leur efficacité est controversée, qu'il s'agisse d'ionisations, d'ultrasons ou de laser, Ils ne peuvent être de toute façon que des adjuvants aux autres moyens thérapeutiques. Le traitement par ondes de choc radiales commence à être utilisé dans les enthésopathies. Enfin, la lithotritie peut trouver son indication dans les bursites calcifiantes du moyen glutéal.

Kinésithérapie

Elle a surtout sa place dans les tendinopathies d'insertion, dues, comme il a déjà été dit, à la raideur de la chaîne musculotendineuse. Les étirements (*stretching*) en sont le temps principal, selon les techniques d'étirement postural après contraction statique. Lorsque l'indolence aux tests isométriques est obtenue par les autres moyens thérapeutiques, un travail progressif en excentrique est débuté selon le protocole que Stanish [25] a mis au point pour les tendinopathies patellaires. Ce travail doit être effectué avec prudence, puisque c'est celui qui soumet le tendon au maximum de contraintes. Le programme s'effectue par paliers successifs, chaque étape ne devant être franchie que lorsque la précédente est réalisée sans douleur.

Traitement chirurgical

Indications

Elles sont rares et doivent reposer sur :

– la certitude du diagnostic de tendinopathie microtraumatique ;

– l'échec avéré du traitement conservateur bien conduit, bien respecté et après un délai de 3 mois, au moins ;

– l'existence de lésions anatomiques prouvées par l'imagerie et accessibles à un geste chirurgical ;

– le contexte du patient, tant il est évident que l'on ne considère pas l'indication chirurgicale de la même façon chez le sportif de compétition et chez le sujet moins actif ou plus âgé.

Techniques

Elles sont différentes selon les types de tendinopathie et leur localisation. Elles seront donc schématiquement présentées pour chacune d'elles.

Reprise du sport et prévention

Il faut insister sur deux points.

– la reprise des activités physiques ne peut être autorisée que sur les données de l'examen clinique, avec absence de douleurs aux tests spécifiques, et non pas sur l'imagerie toujours difficile à interpréter, surtout après traitement chirurgical. Dans tous les cas, elle doit se faire de façon très progressive ;

– chez le sportif, le véritable traitement est préventif par le respect de périodes de repos suffisantes entre les compétitions, d'un entraînement bien conduit, d'un échauffement indispensable avant l'effort et des exercices d'étirement avant et après entraînement ou compétition.

Principales localisations

TENDINOPATHIES DES ISCHIOJAMBIERS

Épidémiologie

Quelle que soit la forme anatomopathologique, les tendinopathies des ischiojambiers s'observent essentiellement dans les activités

sportives imposant des contraintes en traction sur leurs insertions. C'est dire que les activités telles que la danse, la gymnastique, le football (tacle), l'athlétisme (course de haies) ou le patinage artistique sont particulièrement exposées.

Anatomopathologie

Les ischiojambiers s'insèrent par un tendon commun sur la tubérosité ischiatique. Il se compose de deux couches : superficielle, le biceps crural et le semi-tendineux, et profonde, le semi-membraneux. La particularité anatomique à souligner est le rapport étroit de la partie proximale du tendon avec le nerf grand sciatique.

Il faut distinguer deux types de tendinopathies, mais qui répondent tous deux à la même étiopathogénie : les contraintes en traction. Elles peuvent être maximales et répétitives ou survenir sur un incident unique, mal contrôlé, hanche en flexion et genou en extension, ce qui s'explique par le caractère biarticulaire des ischiojambiers :

– *la première forme* est une tendinopathie d'insertion, comparable à ce que l'on observe pour les épicondyliens, avec lésion de l'enthèse et parfois microdésinsertion de quelques fibres ;

– *la seconde forme* est une tendinopathie proximale avec atteinte du tendon lui-même sous la forme de lésions fibreuses intrinsèques. Puranen et Orava [22] en ont fait une entité spécifique, sous le nom d'« *hamstring syndrome* ».

Il faut rappeler que la désinsertion totale ou subtotale du tendon commun, accident traumatique majeur, est exclue de ce travail. Symptomatologie et traitement sont totalement différents [16].

Clinique

Signes fonctionnels

Dans les deux formes, ils sont dominés par des douleurs fessières sur tous les mouvements de mise en tension des ischiojambiers, avec la particularité de survenir également en position assise, qui devient difficilement supportable au point d'obliger le patient à modifier sa position, voire à se lever.

Dans la forme de tendinopathie proximale, il s'y ajoute une irradiation sciatique tronquée, à la face postérieure de la cuisse.

Signes physiques

L'examen retrouve les trois signes spécifiques de tendinopathie. La mise en tension peut s'effectuer en posant le pied sur un tabouret, genou en extension, et en demandant au patient de fléchir son tronc [22].

Dans les formes proximales, il n'existe pas de signes neurologiques déficitaires et ce n'est qu'exceptionnellement que l'on provoque un signe de Lasègue.

Examens complémentaires

Dans les tendinopathies d'insertion, radiographies standards, scanner ou IRM montrent les lésions habituelles au niveau de l'enthèse [23].

Dans les tendinopathies proximales, seule l'IRM peut apporter des arguments en montrant parfois des lésions tendineuses intrinsèques. En revanche, l'électromyogramme est toujours normal.

Diagnostics différentiels

Outre toutes les causes rachidiennes ou venant de la sacro-iliaque, il faut insister sur :

– *la bursopathie ischiatique*. La bourse de glissement qui sépare ilion et grand glutéal peut devenir symptomatique après traumatisme direct ou station assise très prolongée sur un siège dur. La douleur persiste au repos et existe même la nuit. L'examen retrouve surtout une vive douleur à la palpation locale et l'IRM permet le diagnostic. Il a été décrit des formes calcifiantes [3, 4] ;

– *le syndrome du pyramidal* [15]. Il s'agit d'un syndrome canalaire, par compression du nerf sciatique au passage du canal sous-pyramidal compris entre les muscles pyramidal et jumeau supérieur, et se traduisant par des douleurs de la fesse avec une irradiation sciatique à la face postérieure de la cuisse. Il est dû, soit à une hypertrophie du muscle pyramidal (course à pied de fond, triathlon), soit à une lésion intrinsèque de ce muscle (séquelle d'un traumatisme direct), soit encore à des anomalies anatomiques de division et de passage du nerf. Le diagnostic clinique repose sur des manœuvres spécifiques visant à comprimer le nerf, et reproduisant la douleur par la mise en tension du muscle (manœuvres de Pace et Neagle) ou sa contraction résistée (manœuvres de Freiberg ou de Beatty). Le seul examen contributif est l'électromyogramme, qui montre un ralentissement de la vitesse de conduction dans le territoire du nerf sciatique inférieur qui accompagne le tronc du sciatique dans le canal, alors que le nerf fessier supérieur, qui innerve les muscles moyen et petit glutéal et qui quitte le tronc du nerf avant le passage du canal, est normal. Malheureusement, ces signes électriques sont inconstants, si bien que le diagnostic est parfois difficile et ne doit être admis que sur un faisceau d'arguments cohérents, et après avoir éliminé toute autre cause de sciatalgie.

Traitement

Le traitement conservateur représente l'essentiel et repose sur les éléments déjà décrits. L'infiltration locale de corticoïdes, sous repérage par scanner en raison de la proximité du nerf sciatique, est habituellement très efficace. Les ondes de choc radiales ont été récemment proposées dans le cadre des enthésopathies avec, semble-t-il, des résultats encourageants [11], bien que la proximité du nerf sciatique puisse apparaître pour certains comme une contre-indication.

Seul, l'échec peut justifier la chirurgie. Dans les tendinopathies d'insertion, la désinsertion du tendon au ras de l'os est le geste efficace. Dans les tendinopathies proximales, l'ablation des lésions cicatricielles ou la section des cordes fibreuses sont réalisées dans le même temps que la neurolyse du nerf sciatique [22].

TENDINOPATHIES DES ADDUCTEURS

Épidémiologie

Elles sont l'apanage exclusif du sportif et s'observent avant tout chez le footballeur. Le shoot, notamment, par le mouvement de flexion-adduction-rotation externe de hanche qu'il implique, sollicite spécialement les adducteurs, et la répétition du geste est responsable d'une pathologie d'hyperutilisation [10].

D'autres activités sportives sont en cause, équitation par exemple, mais aussi danse et gymnastique, du fait des étirements répétitifs imposés par les mouvements en abduction extrême.

Anatomopathologie

Les lésions sont localisées à l'insertion pubienne des muscles adducteurs et, notamment, à celle du grand adducteur, dont le tendon est cylindrique et de faible surface.

Il s'agit soit d'une lésion proche de l'enthèse, par désinsertion microtraumatique de quelques fibres avec apparition d'un microkyste, soit de l'enthèse elle-même, sous forme d'une ténopériostite d'insertion avec ses remaniements osseux.

Clinique

Signes fonctionnels

Ils ne présentent pas de particularités spécifiques par rapport à ceux de toute tendinopathie. Ici, les irradiations se font vers la partie supérieure de la face médiale de la cuisse et parfois vers le périnée.

Signes physiques

La palpation doit s'effectuer hanche fléchie en légère abduction, et retrouve un point précis sur l'insertion tendineuse. La douleur à la mise en tension se recherche hanche en abduction et flexion. La

contraction isométrique est plus sensible en course externe (hanches en abduction) qu'en course interne (cuisses jointes) [10].

Examens complémentaires

Ils font appel aux techniques habituelles. Tout au plus, faut-il insister sur :

– les radiographies standards, car elles montrent souvent chez le footballeur des remaniements au niveau de l'insertion des adducteurs sans aucune traduction clinique. Les images typiques sont un aspect flou du bord inférieur de la branche ischiopubienne, avec parfois microgéodes ou petites ossifications. Exceptionnellement, il existe une véritable lyse osseuse ;

– l'IRM, qui objective les lésions tendineuses elles-mêmes sous la forme d'un petit kyste, témoin de la désinsertion microtraumatique de quelques fibres.

Diagnostics différentiels

Parmi tous les autres déjà évoqués, il faut insister ici sur :

– les hernies, inguinales ou crurales ;

– la pathologie pariétale abdominale, avec notamment les tendinopathies basses du muscle grand droit de l'abdomen ;

– la pubalgie, que l'on admet, chez le sportif, être due à un déséquilibre entre la puissance des adducteurs et la faiblesse relative des muscles abdominaux, entraînant des contraintes anormales sur la symphyse pubienne. Encore faut-il démembrer ce syndrome sous le nom duquel se mêlent des affections différentes. Son étude exigerait des développements qu'il serait trop long d'aborder dans cet article ;

– les arthropathies pubiennes, de quelque nature qu'elles soient ;

– les fractures de fatigue de la région pubienne ;

– les tumeurs osseuses, pelviennes ou fémorales hautes ;

– les neuropathies de la région pubo-inguinale ;

– les pathologies viscérales.

Au total, beaucoup de diagnostics sont ici à évoquer, et à éliminer par un examen clinique particulièrement rigoureux et complété par les examens complémentaires adaptés.

Traitement

Traitement médical

Il fait appel aux techniques déjà décrites, en insistant ici sur le repos sportif, les infiltrations de corticoïdes, les étirements et le travail en excentrique.

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical est d'indication rare. Comme pour les épicondylalgies rebelles, il consiste en la désinsertion de l'ensemble des muscles adducteurs au ras de l'os ou à quelques millimètres de l'insertion. Il faut y associer l'exploration de la partie proximale des tendons par la palpation pour exciser d'éventuelles lésions cicatricielles, et parfois inciser longitudinalement le grand adducteur pour réaliser l'ablation d'un microkyste, séquelle de la désinsertion de quelques fibres. Il faut noter que la désinsertion des adducteurs ainsi pratiquée n'entraîne pas de conséquences susceptibles d'interdire la reprise du sport au niveau antérieur [1].

TENDINOPATHIES ET BURSOPATHIES DE L'ILIOPSOAS

Elles ne peuvent être dissociées, du fait de leur fréquente coexistence. La grande particularité de cette localisation est qu'elle est presque toujours secondaire à une autre pathologie.

Épidémiologie

Les tendinopathies microtraumatiques de l'iliopsoas, en effet, sont rares même en traumatologie sportive, qu'il s'agisse de tendinopathies d'insertion ou de tendinopathies proximales. À ce titre, elles ne présentent pas de particularités et il n'est pas utile de s'y étendre.

En revanche, des lésions très spécifiques existent dans le corps du tendon et de l'aponévrose qui lui donne naissance à la face postérieure du muscle, et dans la bourse séreuse qui les sépare du plan profond : branche iliopubienne et face antérieure de la coxofémorale. Deux formes étiologiques sont à distinguer :

– le ressaut antérieur de hanche, lié au passage du tendon de part et d'autre de l'éminence iliopectinée. Il fait l'objet d'un autre chapitre de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale [14] ;

– les coxopathies et surtout les conflits avec la cupule d'une prothèse totale de hanche authentifiés et bien étudiés, notamment par Lequesne [18]. C'est cette forme qui est envisagée ici.

Anatomopathologie

Le tendon du psoas est séparé de la coxofémorale par la très volumineuse bourse séreuse iliopectinée. À l'état normal, sa communication avec la cavité articulaire est rare.

Les bursopathies se développent du fait de la création d'une communication entre l'articulation et la bourse séreuse au travers d'un hiatus capsulaire lorsqu'il existe un épanchement articulaire, à la manière de ce qui se passe pour la bourse poplitée du genou. Elle peut atteindre un volume très important avec apparition d'une tuméfaction visible dans le creux inguinal.

Les lésions tendineuses intrinsèques sont presque toujours la conséquence d'un conflit avec la cupule d'une arthroplastie de hanche ou un matériel métallique placé au niveau du cotyle. Elles se présentent sous l'aspect d'un tendon aplati, élimé, parfois délaminé.

Clinique

Signes fonctionnels

Le développement de la bourse séreuse est parfois visible avec une volumineuse tuméfaction inguinale. Cell-ci peut être responsable d'un flessum de hanche et, exceptionnellement, d'un syndrome de compression vasculaire ou nerveux.

Bursopathie et tendinopathie ont, par ailleurs, les mêmes expressions fonctionnelles, sous la forme de douleurs qui ont des caractères très évocateurs. À la marche, le patient esquive le pas postérieur, mais, surtout, elles deviennent très invalidantes à la montée des escaliers ou lorsque le patient veut hisser son membre inférieur sur le plan du lit ou pour monter en voiture.

Ces troubles sont d'autant plus évocateurs qu'ils surviennent dans le cadre d'une coxopathie ou dans les suites d'une arthroplastie de hanche douloureuses d'emblée ou après un intervalle libre de quelques semaines.

Signes physiques

L'examen clinique a deux objectifs successifs.

- *Diagnostic positif de la tendinobursopathie*

La *bursopathie* est parfois palpable sous la forme d'une masse inguinale allongée en dehors des vaisseaux fémoraux, sensible à la pression.

Par ailleurs les tests habituels de *tendinopathie* reproduisent la douleur. La contraction résistée se recherche de deux façons :

– en demandant au patient en décubitus dorsal d'élever son membre inférieur tendu. La douleur déjà présente spontanément est exacerbée contre résistance manuelle ;

– en position assise, en bord de table, genou fléchi, en lui demandant de lever son genou, là encore contre résistance.

- *Diagnostic étiologique*

L'examen rigoureux de la coxofémorale s'impose, à la recherche d'une limitation des amplitudes articulaires et de douleurs

provoquées dans certains secteurs qui permettraient d'évoquer une coxopathie de quelque origine qu'elle soit ou, dans les suites d'une arthroplastie, un éventuel conflit antérieur.

Mais, dans un but de diagnostic différentiel, la recherche de signes de descellement ou de sepsis d'une prothèse de hanche, l'examen du rachis et un examen général sont toujours indispensables.

Examens complémentaires

De la même façon, ils sont nécessaires à un double titre : les diagnostics positif et étiologique.

Diagnostic positif

Il repose sur échographie, bursographie ou IRM. La bursopathie est ainsi facilement mise en évidence. En revanche, les lésions tendineuses intrinsèques ne peuvent être visibles dans les suites d'une prothèse de hanche.

Diagnostic étiologique

Il se pose dans deux circonstances différentes :

– en l'absence de tout antécédent chirurgical. C'est la recherche d'une coxopathie par les radiographies standards, voire le scanner ou l'IRM ;

– après arthroplastie de hanche. Le scanner est ici l'examen de référence, permettant l'étude précise de la cupule céphalique quant à son positionnement, son volume, son débord antérieur éventuel. On peut ainsi mettre en évidence un conflit antérieur responsable de la tendinobursopathie. Ailleurs, il peut s'agir d'un matériel d'ostéosynthèse cotyloïdien agressif.

L'infiltration locale d'anesthésique est un test diagnostique intéressant. Elle doit être réalisée sous contrôle scanographique. Sa positivité permet d'affirmer la responsabilité de la tendinobursopathie dans la symptomatologie douloureuse.

Diagnostics différentiels

Ils sont très nombreux, mais nous n'insisterons pas sur toutes les pathologies inguinales, pariétales abdominales basses ou viscérales déjà évoquées, de même que sur les fractures de fatigue ou les pathologies rachidiennes.

En revanche, il faut ici éliminer d'autres diagnostics, de manière très spécifique :

– les pathologies du labrum : fissuration, anse de seau ou kyste. Elles sont responsables de douleurs antérieures, parfois associées à des claquements ou sensations de dérangements articulaires. Arthroscanner, IRM ou arthro-IRM en apportent la preuve ;

– les coxopathies de toute origine. Radiographies complétées éventuellement par scanner, arthroscanner ou IRM font le diagnostic.

Il est une forme de conflit antérieur très particulier, responsable de douleurs inguinales. Il a été décrit par Ganz sous le nom d'*impingement* antérieur dans les suites d'une ostéotomie péri-acétabulaire et son étude complétée récemment [12]. Mais il existe aussi une forme de dysplasie qui se caractérise par une anomalie anatomique sous la forme d'une « bosse » antérieure, à la jonction tête-col, créant en flexion une zone d'hyperpression sur le cartilage de la paroi antérieure du cotyle avec lésion secondaire du labrum et production d'ostéophytes [17]. L'examen reproduit les douleurs en flexion forcée. Parmi les examens complémentaires, c'est l'arthro-IRM qui est le plus contributif, les radiographies standards ou le scanner étant très souvent d'interprétation difficile. Le traitement ne fait pas l'objet d'un consensus. Certains [17] proposent l'ablation chirurgicale de cette anomalie anatomique.

Les lésions de l'iliopsoas à la jonction myotendineuse [8] sont rares et succèdent en règle à une violente contraction excentrique lors d'un geste sportif. L'accident initial est bruyant avec hématome local, mais en quelques jours, les signes s'amendent et le tableau passe à la chronicité, avec formation d'une cicatrice fibreuse. L'examen retrouve les signes spécifiques de lésion musculotendineuse. Échographie et IRM permettent le diagnostic. Le traitement par infiltration locale de corticoïdes est habituellement efficace.

Dans les suites d'une arthroplastie de hanche, les premiers diagnostics à éliminer sont le descellement et le sepsis. Radiographies, arthrographie, examens biologiques et ponction de hanche sont les principaux éléments du diagnostic.

Le ressaut antérieur de hanche peut être douloureux en l'absence de tendinobursopathie évidente. Il est traité dans un autre article [14].

Traitement

Le traitement de la tendinobursopathie elle-même peut être tenté par une infiltration locale de corticoïdes radioguidée. Mais elle est en règle inefficace ou ne donne que des résultats transitoires.

Le vrai traitement doit être celui de la cause. Les problèmes les plus difficiles se posent lorsqu'il est prouvé que c'est bien la cupule d'une prothèse totale qui est responsable du conflit et des lésions anatomiques. Le traitement ne peut être que chirurgical, soit par ténotomie de l'iliopsoas [2], soit par révision de l'arthroplastie et changement de la cupule [9].

TENDINOBURSOPATHIES TROCHANTÉRIENNES

Ce terme semble plus approprié que celui de tendinopathie du moyen glutéal. Il est en effet très difficile d'isoler des formes anatomiques précises, du fait de leur intrication, à tel point que les auteurs anglo-saxons parlent de « *greater trochanteric pain syndrome* » et que certains même assimilent ces lésions à celles de la coiffe des rotateurs de l'épaule (*rotator cuff tears of the hip* [13]).

Épidémiologie

Elles ne sont pas rares et loin d'être l'apanage de sportifs. Au contraire, il est généralement admis qu'elles touchent dans 90 % des cas une population féminine entre 40 et 65 ans [4]. Dans leur genèse, de nombreux facteurs sont invoqués, au premier rang desquels se trouve l'obésité, mais aussi une inégalité de longueur des membres inférieurs ou une anomalie de la statique du bassin ou du rachis.

Le ressaut latéral de hanche, lié au conflit entre le tractus iliotibial et le relief du grand trochanter est également une cause possible, par lésion inflammatoire de la bourse séreuse du moyen glutéal. Ce problème est traité dans un autre article [14].

Anatomopathologie

Au niveau du grand trochanter, il existe deux bourses séreuses : l'une, superficielle, sous le grand glutéal, l'autre, profonde, sous le moyen glutéal. Elles sont donc situées de part et d'autre de l'insertion trochantérienne du tendon du moyen glutéal.

L'association d'une lésion de ces différentes structures est très fréquente sous forme d'une bursopathie affectant l'une ou l'autre de ces bourses séreuses, ou les deux, et d'une enthésopathie dégénérative du moyen glutéal. Seule, l'imagerie moderne permet parfois de les distinguer, ce qui est rarement possible sur la simple clinique. Cependant, cette distinction ne présente pas vraiment un intérêt réel pour la conduite thérapeutique.

Il faut souligner la possibilité, peu fréquente, de formes calcifiantes mais qui peuvent provoquer une crise douloureuse hyperalgique.

Enfin, il peut exister, exceptionnellement semble-t-il, d'authentiques ruptures symptomatiques du moyen glutéal, tout à fait assimilables à ce que l'on observe au supraépineux [5]. Encore faut-il préciser que ces ruptures sont le plus souvent totalement asymptomatiques et rencontrées chez 10 % au moins des sujets de plus de 60 ans, selon certaines données peropératoires dans les fractures de l'extrémité supérieure du fémur [5].

Clinique

Signes fonctionnels

Le début brutal est très rare et ne se voit en pratique que dans les formes de bursopathie calcifiante. Le plus souvent, c'est un tableau d'allure chronique, fait de douleurs péritrochantériennes. Parfois, il

existe une irradiation descendante à la face latérale de la cuisse. Ces douleurs se caractérisent par une exacerbation en décubitus homolatéral, au passage de la position assise à la station debout ou encore à la montée des escaliers. Il est à noter que la station debout prolongée est souvent plus pénible que la marche [4].

Signes physiques

La palpation retrouve une douleur dans la région trochontérienne. Théoriquement, le siège de la douleur provoquée permet de distinguer la structure pathologique : à la face externe du trochanter, elle oriente vers une bursopathie de la bourse superficielle, au bord postérieur, vers celle de la bourse profonde et au bord supérieur vers une tendinopathie du moyen glutéal. En fait, cette distinction est très difficile, notamment pour ce qui concerne bursopathie profonde et tendinopathie du moyen glutéal, d'autant que la palpation précise est impossible chez la patiente obèse.

En revanche, la mise en tension par l'adduction et la contraction résistée en abduction apportent les renseignements habituels.

De même que pour les autres localisations, un examen complet est indispensable, notamment de la coxofémorale et du rachis.

Examens complémentaires

Les radiographies standards doivent être centrées sur le grand trochanter, toujours mal visible sur les clichés du bassin de face, et utiliser des constantes permettant l'étude des parties molles. Elles peuvent mettre en évidence des signes d'enthésopathies du moyen glutéal, parfois mieux visibles sur des incidences tangentielles. Une image floue péritrochantérienne évoque une bursopathie calcifiante. En revanche, des radiographies du bassin de face sont indispensables pour l'étude des hanches.

L'échographie montre facilement les bursopathies. L'IRM est le seul examen qui puisse mettre en évidence une tendinopathie du moyen glutéal, mais elle est rarement nécessaire et ne doit intervenir qu'en seconde intention.

Le test diagnostique par infiltration locale d'anesthésique est parfois utile dans les cas douteux où se pose un diagnostic différentiel.

Diagnostics différentiels

Toutes les pathologies de la coxofémorale sont à éliminer, mais il faut savoir qu'elles peuvent être à l'origine de tendinobursopathies trochantériennes. Il serait très fâcheux de s'en tenir à ce dernier diagnostic, au risque de méconnaître une coxopathie.

Les pathologies rachidiennes constituent un piège diagnostique. Les irradiations de la douleur d'une tendinobursopathie peuvent simuler une radiculalgie d'origine lombaire, et l'on n'omet pas non plus d'évoquer un syndrome de Maigne dont l'irradiation trochantérienne est un signe fréquent. Outre un examen clinique orienté (palpation de la charnière dorsolombaire, cellulalgie, douleur au pincer-rouler, point de crête), l'infiltration-test de la charnière dorsolombaire peut être un geste de grand intérêt.

Les trochantérites infectieuses, et notamment tuberculeuses, pour rares qu'elles soient, doivent aussi être éliminées.

Traitement

Il est quasi exclusivement médical par suppression des facteurs favorisants et infiltrations locales de corticoïdes, habituellement particulièrement efficaces. La lithotritie peut avoir un intérêt dans les formes calcifiantes rebelles.

Le traitement chirurgical est d'indication exceptionnelle, et n'a de place que dans des cas particulièrement récidivants ou rebelles. Il consiste en l'excision des bourses séreuses sous arthroscopie ou à ciel ouvert avec, pour Slawski et Howard [24], ouverture longitudinale du tractus iliotibial. La suture d'une rupture authentique et symptomatique du moyen glutéal a été citée [5].

AUTRES LOCALISATIONS

Elles sont beaucoup plus rares, mais tous les tendons périarticulaires peuvent être le siège de tendinopathies.

On peut ainsi citer :

– à la face antérieure, en regard de l'épine iliaque antérosupérieure, les tendons du droit antérieur, du couturier ou du tenseur du fascia lata ;

– à la face postérieure, les pelvitrochantériens.

Elles n'offrent rien de réellement particulier, dans la mesure où les signes fonctionnels sont toujours dominés par la douleur, où les signes physiques doivent retrouver les signes spécifiques à la palpation, la mise en tension et les contractions résistées des structures en cause, et où l'imagerie repose sur les mêmes éléments.

Le traitement reprend les moyens précédemment évoqués, en précisant, une fois encore, que le traitement chirurgical n'a que des indications très rares.

Références

[1] Akermark C, Johansson C. Tenotomy of the adductor longus tendon in the treatment of chronic groin pain in athletes. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 640-643

[2] Ala Eddine T, Remy F, Chantelot C, Giraud F, Migaud H, Duquennoy A. Douleur inguinale isolée après prothèse totale de hanche et souffrance de l'ilio-psoas. *Rev Chir Orthop* 2001 ; 87 : 815-819

[3] Bard H. Bursites et bursopathies. *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-160-A-10, 1993 : 1-6

[4] Bard H. Pathologie périarticulaire de la hanche. *Rev Prat* 2002 ; 52 : 627-631

[5] Berthelot JM, Potaux F, Alliaume C, Prost A, Maugars Y. Rupture de coiffe de la hanche. À propos d'un cas de rupture du moyen fessier révélée par une tendinite rebelle. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2001 ; 68 : 654-657

[6] Blazina ME, Kerlan RK, Jobe FW, Carter VC, Carlson GJ. Jumper's knee. *Orthop Clin North Am* 1973 ; 4 : 665-678

[7] Bonnel F, Canovas F, Dusserre F. Traumatologie et micro-traumatologie des tendons. *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-152-A-10, 1998 : 1-7

[8] Bouvard M, Lanusse P, Lippa A, Ospital JL, Duraffour H. Lésions de la jonction myo-tendineuse du psoas-iliaque. In : Actualités sur les tendinopathies et les bursopathies des membres inférieurs. Paris : Masson, 2001 : 233-239

[9] Bricteux S, Beguin L, Fessy MH. Le conflit ilio-psoas – prothèse dans les arthroplasties de hanche douloureuses. *Rev Chir Orthop* 2001 ; 87 : 820-825

[10] Courroy JB, Combelles F. La tendinopathie des adducteurs de hanche. In : Actualités sur les tendinopathies et les bursopathies des membres inférieurs. Paris : Masson, 2001 : 37-45

[11] De Labareyre H, Saillant G. Évaluation de l'efficacité des traitements par ondes de choc radiales sur les tendinopathies du membre inférieur chez le sportif. *Spécial Méd Sport Serv Prat* 2000 ; 28 : 34-40

[12] Ito K, Minka MA, Leunig M, Werlen S, Ganz R. Femoro acetabular impingement and the cam-effect. *J Bone Joint Surg Br* 2001 ; 83 : 171-176

[13] Kagan A. Rotator cuff tears of the hip. *Clin Orthop* 1999 ; 368 : 135-140

[14] Kouvalchouk JF. Les ressauts de hanche. *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-320-C-10, 2003 : 1-8

[15] Kouvalchouk JF, Bonnet JM, De Mondenard JP. Le syndrome du pyramidal. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 647-657

[16] Kouvalchouk JF, Durey A, Berthier P, Viel E. La désinsertion haute du tendon commun des ischio jambiers. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 (suppl II) : 99-102

[17] Laude F. Conflit antérieur de hanche : physiopathologie, imagerie et implications thérapeutiques. In : Panorama en traumatologie du sport. Paris : Masson, 2002 : 75-86

[18] Lequesne M, Dang N, Montagne P, Lemoine A, Witvoet J. Le conflit psoas prothèse totale de hanche. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1991 ; 58 : 559-564

[19] Nakache-Leichter S, Dumont-Fischer D, Guedes C, Boissier MC. Rhumatismes abarticulaires (épaule exclue). *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-145-A-10, 2000 : 1-10

[20] Péré P, Jan C, Gillet P. Maladies de l'enthèse. *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-151-E-10, 1996 : 1-6

[21] Poux D. Technopathies du jogging. Novartis rhumatologie, 1998

[22] Puranen J, Orava S. The hamstring syndrome. A new diagnosis of gluteal sciatic pain. *Am J Sports Med* 1988 ; 16 : 517-521

[23] Roger B. La tendinopathie proximale et la désinsertion complète du tendon des muscles ischio-jambiers. In : Actualités sur les tendinopathies et les bursopathies des membres inférieurs. Paris : Masson, 2001 : 55-62

[24] Slawski DP, Howard RF. Surgical management of refractory trochanteric bursitis. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 86-89

[25] Stanish WD, Rubinovich RM, Curwin S. Eccentric exercise in chronic tendonitis. *Clin Orthop* 1986 ; 208 : 65-68

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 14-315-A-10

Traitement chirurgical de la coxarthrose

JP Courpied
L Vastel

Résumé. *– Le traitement chirurgical de la coxarthrose a beaucoup évolué au cours des dernières années grâce au développement de l'arthroplastie totale par prothèse.*

De nombreuses interventions conservatrices ont cependant toujours leur place pour améliorer l'architecture d'une hanche dysplasique encore peu altérée chez un patient jeune.

On peut résumer les indications de la façon suivante : une coxarthrose débutante avec anomalie architecturale peut bénéficier d'une ostéotomie du bassin, du fémur, voire des deux associés. Une coxarthrose débutante primitive doit être traitée médicalement. Les coxarthroses évoluées doivent être traitées par arthroplastie totale. Les coxarthroses moyennement évoluées avec retentissement fonctionnel déjà notable constituent la zone de discussion thérapeutique. La fiabilité des arthroplasties totales fait de plus en plus souvent pencher la balance de leur côté dans ce type de situation.

Introduction

L'accroissement constant ces 20 dernières années de la fiabilité des implants prothétiques, et l'expérience plus grande des résultats à long terme de l'arthroplastie totale comme de la chirurgie de reprise ont peu à peu imposé la prothèse totale de hanche comme unique traitement chirurgical de la coxarthrose primitive.

Désormais, les questions dans cette étiologie précise sont plutôt quand intervenir et avec quel implant, questions dont les réponses sont mieux éclairées par les études publiées ces dernières années.

La coxarthrose secondaire à un vice architectural de la hanche intéresse des patients notablement plus jeunes que la coxarthrose primitive. Du fait des risques d'une chirurgie prothétique itérative, en particulier pour le capital osseux, de l'exigence des patients quant à leurs aptitudes fonctionnelles, les indications chirurgicales conservatrices gardent en ce cas une place dans les orientations thérapeutiques du chirurgien.

Au fil des années, ont cependant été exclues les interventions peu fiables qui n'ont pas résisté à l'épreuve du temps puis, du fait du développement de l'arthroplastie totale par prothèse, lié à la qualité de la restauration fonctionnelle obtenue et à sa fiabilité rassurante, les indications des traitements conservateurs se sont progressivement circonscrites aux cas où leur efficacité est établie sur le long terme.

Nous allons décrire les différentes interventions en exposant leurs principes, les résultats dans leurs conditions optimales de réalisation et leurs complications éventuelles. Nous détaillerons ensuite les critères qui guident le choix de l'indication chirurgicale et qui dépendent de l'étiologie, du contexte clinique et du stade évolutif de l'arthrose.

Jean-Pierre Courpied : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Laurent Vastel : Praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique A, Hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Courpied JP et Vastel L. Traitement chirurgical de la coxarthrose. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-315-A-10, 1999, 8 p.

Différentes interventions

La coxarthrose est, à terme, la convergence malheureuse de la plupart des maladies de la hanche. Même lorsqu'elle est considérée comme primitive, elle est liée à de nombreux facteurs, qui ne sont pas tous connus. Lorsqu'elle est liée à une dysplasie fémorale et/ou cotyloïdienne (qui peut dans certains cas ne pas entraîner de conséquences sur l'articulation), l'évolution arthrosique débute en règle dans la troisième décennie par l'apparition de douleurs, sans signes radiologiques. Dix années plus tard, des signes osseux sont visibles (triangle de condensation, géodes), mais l'interligne est encore respecté. Après 40 ans, un pincement supéroexterne apparaît, puis dans un délai variable, l'altération de l'interligne devient globale.

La chirurgie, si elle est impuissante contre la dégénérescence cartilagineuse, peut agir sur les facteurs vasculaires et les facteurs mécaniques entrant en jeu dans l'évolution arthrosique.

Selon le but recherché, on peut distinguer trois grands types d'interventions :

– les opérations conservatrices qui cherchent à stabiliser voire à faire régresser le processus dégénératif ; elles modifient pour cela l'environnement mécanique et vasculaire de la hanche (cela suppose une certaine capacité de cicatrisation et de réparation) ;

– les arthroplasties, qui remplacent tout ou partie de l'articulation par des éléments synthétiques ;

– pour mémoire enfin l'arthrodèse qui, supprimant l'articulation, supprime la coxarthrose.

Interventions conservatrices

Principes

Le principe général commun à toutes ces interventions est l'amélioration des conditions mécaniques de fonctionnement de l'articulation. Elles visent en effet à réduire les pressions (contraintes par unité de surface) supportées par les surfaces articulaires en corrigeant les anomalies morphologiques de la hanche. La baisse des contraintes mécaniques permet ainsi de freiner l'évolution arthrosique et de « protéger » le cartilage articulaire. Elles peuvent concerner le versant fémoral comme le versant cotyloïdien de la hanche. Leurs modes d'action pour obtenir une réduction des contraintes articulaires peuvent être de plusieurs types, éventuellement associés.

– L'augmentation des surfaces articulaires en charge : elle correspond à une réduction des contraintes par unité de surface, et peut être obtenue par l'agrandissement du cotyle (butée ostéoplastique, ostéotomie de Chiari) ou

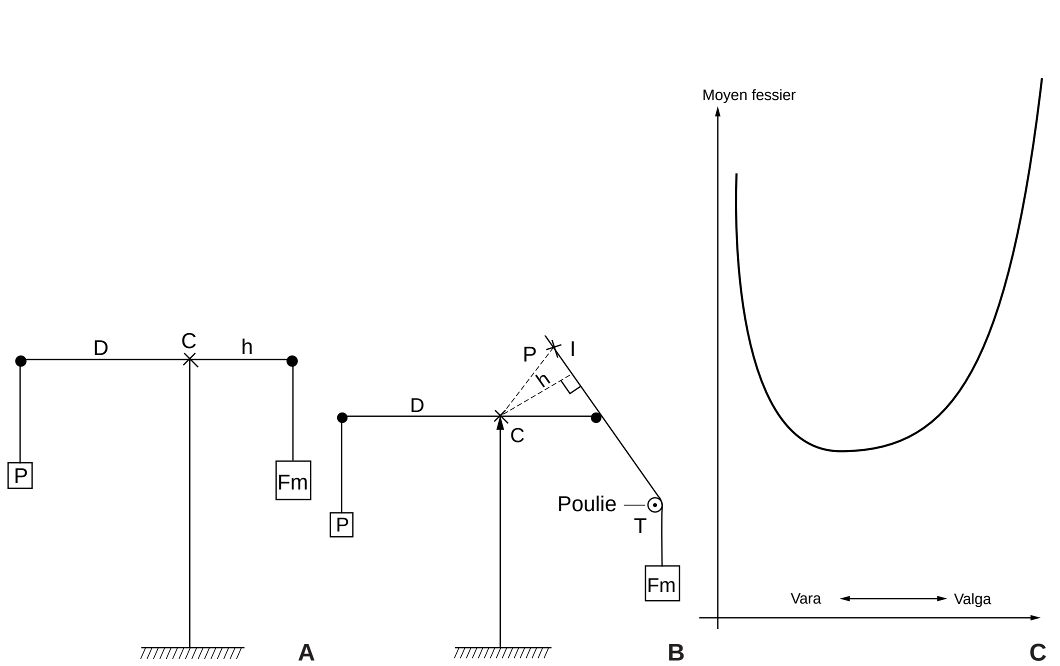

1 Biomécanique sommaire de la hanche.

A. Schéma classique de la balance de Pauwels : P est le poids du corps (diminué du membre en charge), C est le centre de la tête, Fm est la force développée par le muscle moyen fessier. Selon ce schéma :

$$Fm \times h = P \times D$$

B. En fait, cette relation est inexacte [7] car la direction de l'effort du moyen fessier n'est pas verticale et un schéma « moins inexact » de la relation de Pauwels est le suivant : I est le point d'insertion du moyen fessier sur l'aile iliaque, T le point d'application de Fm au sommet du grand trochanter, l la distance entre le centre de la tête et le point d'insertion proximal du moyen fessier, h la distance entre le centre de la tête et la direction de Fm, la relation de Pauwels peut alors s'écrire :

$$P \times D = Fm \times h = Fm \times l\sin TIC$$

C. L'étude de la force produite par le moyen fessier, et nécessaire au maintien horizontal du bassin lors du passage du pas, peut être réalisée à partir de cette relation. On voit qu'elle est dépendante de l'orientation du col fémoral, susceptible de faire varier les hauteurs relatives de T et C. On peut alors étudier la courbe de tension du moyen fessier en fonction de l'orientation dans le plan frontal du col fémoral. La courbe passe par un minimum qui correspond, à peu de chose près, à une morphologie normale. On voit également dans cette zone, une modification de l'orientation du col, en vara comme en valga, s'accompagnera d'un accroissement de l'effort du moyen fessier et par suite des pressions articulaires.

2 Butée ostéoplastique de hanche.

en améliorant la congruence d'une tête subluxée ou déformée par la réorientation relative de la tête fémorale et du cotyle (ostéotomies fémorales, ostéotomie de Ganz). Il est à noter, contrairement à ce qui est souvent dit, que l'amélioration de la « couverture » d'une tête fémorale centrée sur les radiographies ne s'accompagne pas d'une augmentation des surfaces articulaires en contact, compte tenu de la découverture inférieure équivalente de la tête. Elle permet cependant une mise en charge d'une zone saine de la tête, dans de meilleures conditions.

– La médialisation de la hanche : elle permet une réduction des contraintes sur la hanche, conformément au classique modèle de la balance de Pauwels [16]. Cette médialisation est typiquement réalisée par l'ostéotomie de Chiari.

– La réduction de tension du moyen fessier lors de l'appui unipodal : la tension de celui-ci, nécessaire au maintien horizontal du bassin lors du passage du pas, dépend en effet de l'angle iliotrochantérien [7], dont la variation peut être assimilée approximativement à la variation d'inclinaison du col fémoral (fig 1). Ce dernier mode d'action est sans doute le plus important dans le cadre des ostéotomies fémorales.

À côté des facteurs mécaniques, citons également les facteurs vasculaires qui contribuent à l'efficacité des traitements conservateurs. Il sont représentés par l'accroissement de la vascularisation artérielle, lié aux phénomènes de cicatrisation, qui suit toute intervention sur la hanche, et par l'augmentation du drainage veineux secondaire aux sections osseuses. Ces modifications vasculaires participent peut-être à la diminution rapide de certaines douleurs et créent des conditions favorables à la cicatrisation, au moins temporaire, des lésions existantes.

Interventions les plus courantes

Butée ostéoplastique de hanche (fig 2)

Il s'agit d' une intervention déjà ancienne. Décrite en 1894, elle fut réalisée en France pour la première fois en 1925. Son but est d'agrandir la surface articulaire en charge en prolongeant latéralement et en avant un cotyle insuffisant par une autogreffe osseuse. La voie d'abord est une voie de Smith-Petersen, permettant dans le même abord le prélèvement du greffon et la réalisation de la butée. Son principal danger est la lésion du nerf fémorocutané, lors de l'ouverture de l'aponévrose qui recouvre le droit antérieur. La réalisation doit en être rigoureuse : la butée doit être positionnée au sein d'une tranchée creusée au ras du sourcil cotyloïdien, la concavité du greffon iliaque s'adaptant à la convexité de la tête découverte, améliorant ainsi la couverture antérieure et externe de celle-ci. S'il est préférable de ne pas amincir la capsule articulaire, il faut se méfier toutefois d'une capsule très épaisse amenant à positionner trop haut la butée, car celle-ci est alors inefficace et se lyse progressivement.

Certains auteurs proposent de fixer la butée à l'aide d'une ostéosynthèse par plaque. L'encastrement de la butée dans la tranchée osseuse réalisée nous a toujours semblé suffisant, mais il faut veiller à ne pas réaliser une butée trop étendue, susceptible de limiter les mouvements de la hanche, ou de migrer par un conflit en abduction ou en flexion.

Chez un adulte jeune souffrant d'une insuffisance cotyloïdienne et indemne d'arthrose radiologiquement visible, c'est une opération aux suites simples ne nécessitant pas plus de 8 jours d'hospitalisation avec une reprise complète de l'appui après 1 mois et la disparition de toute boiterie vers les quatrième-sixième mois. Aucune rééducation n'est nécessaire en dehors d'une mobilisation active et douce du genou et de la hanche entre le huitième et le 60e jour. Les complications sont exceptionnelles ; les névralgies du nerf fémorocutané doivent être évitées par une voie d'abord précise et une dissection minutieuse. C'est uniquement une opération antalgique [5] et il ne faut pas en attendre une amélioration de la mobilité articulaire, ni une amélioration de la marche s'il existait une instabilité mécanique préalable. L'action antalgique est assez constante, mais la butée ne paraît pas capable d'empêcher de façon régulière la dégradation arthrosique. Elle est inefficace en cas d'altération arthrosique déjà constituée de l'interligne. Sa durée d'efficacité, au mieux de ses indications, est en moyenne de 10 à 15 ans [9, 11, 14, 23]. Une fois sur deux, elle permet un résultat fonctionnel satisfaisant pendant plus de 20 ans [15].

Ostéotomies du bassin

Les plus utilisées dans la dysplasie de la hanche chez l'adulte sont l'ostéotomie sus-cotyloïdienne de Chiari et les ostéotomies péricotyloïdiennes de Ganz et de Wagner [8].

- Ostéotomie de Chiari [2, 3] (fig 3)

Elle consiste en un agrandissement de la cavité articulaire par la réalisation d'une ostéotomie pelvienne supracotyloïdienne. La voie d'abord peut être soit une voie de Smith-Petersen, soit un abord externe avec trochantérotomie. Le trait d'ostéotomie doit être ascendant de dehors en dedans, débutant en avant et en dehors au ras de la capsule articulaire qui ne doit pas être ouverte, et se poursuivant de façon curviligne pour se terminer au niveau de la grande

A

B C

3 Ostéotomie de Chiari sur séquelles d'ostéochondrite de hanche.
A. Radiographie préopératoire.
B. Résultat postopératoire.
C. Résultat à 4 ans, stabilisation de l'arthrose préopératoire, hanche indolore.

échancrure sciatique. Une fois l'ostéotomie réalisée, la médialisation de la hanche (d'environ 20 mm) est obtenue par abduction et poussée dans l'axe du col du fémur, permettant d'agrandir le cotyle avec interposition de la capsule sous « l'auvent » créé par le débord externe du segment proximal de l'ostéotomie. Certains auteurs complètent le geste, une fois le déplacement obtenu, par une ostéosynthèse utilisant une ou deux vis [6]. Pour notre part, le simple engrènement des surfaces de l'ostéotomie a toujours été suffisant, associé au tonus musculaire, pour assurer la stabilité de la correction.

L'intervention de Chiari permet donc de réduire les pressions articulaires par l'accroissement des surfaces en contact d'une part, et par la médialisation de la hanche d'autre part, réduisant l'effort du moyen fessier nécessaire au maintien horizontal du bassin lors du passage du pas.

Les complications sont rares, la pseudarthrose exceptionnelle, et on note seulement un enraidissement modéré de la hanche dans certains cas. La reprise de l'appui est généralement possible 2 mois après l'intervention, période pendant laquelle l'abduction et la flexion doivent être prudentes. L'exclusion professionnelle est de l'ordre de 3 à 6 mois selon la pénibilité de l'activité. Une instabilité de la hanche avant l'intervention n'est pas corrigée par celle-ci, si elle est réalisée par une voie de Smith-Petersen, l'opération ne modifiant alors pas les conditions de fonctionnement du moyen fessier. En revanche, dans ces cas, la réalisation d'une voie externe permet l'abaissement du grand trochanter en fin d'intervention, donc une remise en tension du moyen fessier et la restauration ultérieure de la stabilité de la hanche.

Les éléments favorables de choix de cette intervention sont l'existence d'une dysplasie cotyloïdienne marquée, d'une arthrose minime, et le jeune âge du patient [6, 10]. La subluxation de la tête n'est pas une contre-indication à sa réalisation, et une ostéotomie fémorale de varisation peut y être associée, à condition toutefois que la congruence de l'articulation soit bonne après réalisation du geste chirurgical. Une tête très aplatie, ou un défaut de congruence important (tête « carrée ») sont des éléments péjoratifs quant à la qualité du résultat.

Enfin, il faut noter qu'une réalisation technique satisfaisante est un élément majeur du pronostic, comme le soulignent la plupart des auteurs, le risque étant de laisser subsister une marche d'escalier au niveau du cotyle, rendant l'intervention inefficace et même nocive.

Ces impératifs pris en compte, l'ostéotomie de Chiari semble toutefois donner des résultats moins performants que l'association varisation + butée, mais qui restent bons ou très bons dans 70 % des cas à 10 ans. Dans une proportion non négligeable de cas (74 % des cas pour Duquennoy [6]), on observe une régression de l'arthrose préopératoire et une régularisation de l'interligne, mais qui peut parfois n'être que transitoire [11].

- Ostéotomies péricotyloïdiennes de réorientation (fig 4)

Les ostéotomies de réorientation du cotyle ont été décrites depuis de nombreuses années chez l'enfant ou l'adolescent. De nombreuses variantes ont été proposées modifiant essentiellement le siège de l'ostéotomie du cadre obturateur. L'ostéotomie de Salter [18] n'en comprend pas, mais il n'est possible de réaliser cette technique que chez le jeune enfant, alors que la symphyse pubienne et les parties molles sont suffisamment souples pour se déformer sans section. À partir de 10 ans, il devient nécessaire de sectionner le pubis et l'ischion pour permettre la réorientation du cotyle. Sutherland [21] propose alors une section parasymphysaire, Steel [20] sectionne l'ischion au niveau de la tubérosité, tandis que le pubis est sectionné au ras du cotyle. L'ostéotomie de Le Cœur [13] se situe entre ces deux options. Carlioz [1] sectionne pubis et ischion au ras du cotyle. Ganz [8], chez l'adulte, propose une intervention de même type, avec triple ostéotomie péricotyloïdienne, permettant le repositionnement du cotyle sur la tête fémorale, accroissant les surfaces articulaires en charge, et dans certains cas s'accompagnant d'une légère médialisation de la hanche.

La voie d'abord utilisée est une voie de Smith-Petersen classique. Une ostéosynthèse permet de fixer la correction obtenue. La durée de décharge est d'environ 10 semaines, pendant lesquelles la hanche est cependant mobilisée pour entretenir les mobilités.

Les indications de l'ostéotomie de Ganz correspondent à des patients présentant un vice architectural caractérisé par l'insuffisance de couverture cotyloïdienne, sans arthrose évoluée. L'insuffisance cotyloïdienne, en particulier antérieure, peut être responsable de lésions du bourrelet, mises en évidence cliniquement au début de leur évolution par la flexion-adduction douloureuse de la hanche, sans arthrose radiologique. La hanche doit être congruente, mais une subluxation plus antérieure qu'externe, disparaissant en flexion, peut être corrigée par cette technique. Une ostéotomie fémorale peut y être associée. Les auteurs rapportent de bons résultats mais soulignent les difficultés techniques de l'intervention qui la réservent à des mains entraînées.

Ostéotomies fémorales

Le fait que les indications du traitement conservateur de la coxarthrose se soient peu à peu circonscrites aux corrections des anomalies architecturales de la hanche ont peu à peu fait disparaître les ostéotomies de translation interne et rendu exceptionnelles les ostéotomies de valgisation.

Les ostéotomies de translation interne avaient pour but une réduction du bras de levier externe de la balance de Pauwels, par la médialisation de la diaphyse fémorale, réduisant ainsi la tension du moyen fessier lors du passage du pas et par conséquent les pressions articulaires. Elles étaient d'efficacité inconstante et partielle, rendant de surcroît délicate la réalisation ultérieure d'une arthroplastie totale. Elles ont été abandonnées.

Les ostéotomies de valgisation [12] ont pour but d'améliorer la congruence articulaire, en plaçant éventuellement en charge un secteur non dégradé de l'interface articulaire, ou en plaçant en charge la zone ostéophytique interne de la tête fémorale. En pratique, cette situation ne correspond qu'exceptionnellement aux malformations congénitales rencontrées, et sont aujourd'hui d'indications exceptionnelles, correspondant à de rares cas de séquelles d'ostéochondrite ou de nécrose circonscrites de la tête fémorale.

Les ostéotomies de varisation (fig 5) gardent pour leur part une place dans le traitement de la coxarthrose secondaire à un vice architectural. L'horizontalisation du col fémoral obtenue par cette technique peut avoir plusieurs conséquences positives.

Dans le cas d'une tête fémorale centrée, la varisation ne modifie pas l'importance des surfaces articulaires en charge mais modifie l'homologie des points en contact, pouvant ainsi ramener une hauteur plus homogène de cartilage sain au niveau de l'interligne [7].

Dans le cas d'une tête fémorale excentrée, se recentrant bien lors de l'abduction, la varisation va entraîner une réelle augmentation des surfaces en contact, diminuant les pressions unitaires.

Dans le même ordre d'idées, la rotation de la tête fémorale peut améliorer la congruence d'une tête partiellement déformée.

Enfin, la varisation va réduire la tension du moyen fessier lors du passage du pas, réduisant de fait les pressions intra-articulaires. Toutefois, la courbe de tension du moyen fessier (fig 6) nous indique que cet effet n'existera que si la hanche est suffisamment « valga » avant l'intervention.

4 Dysplasie fémorale et cotyloïdienne bilatérale.
A. État radiographique préopératoire.
B. Clichés de recentrage en abduction.
C. Résultat à 10 ans d'une ostéotomie de varisation fémorale.

5 Ostéotomie péricotyloïdienne de réorientation (Ganz).
A. Radiographie préopératoire.
B. Radiographie à 1 an.

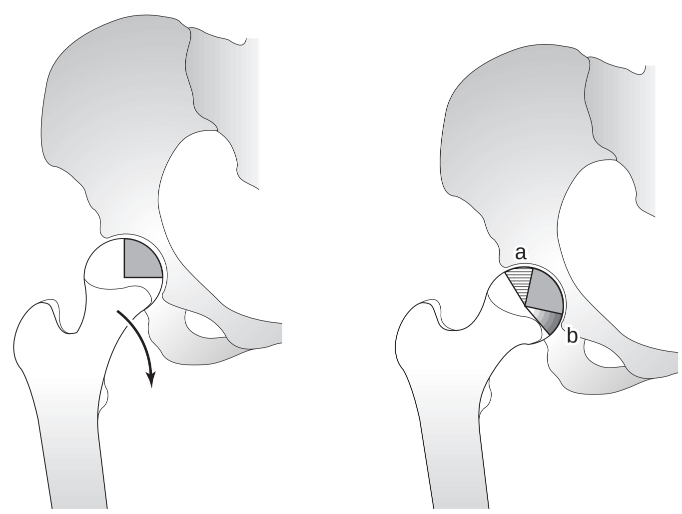

6 Couverture d'une tête fémorale centrée.
La varisation, si elle amène un quartier supéroexterne de tête fémorale jusque-là découvert sous l'auvent cotyloïdien (a), découvre une portion équivalente inféro-interne, la surface de contact n'est ainsi pas accrue, tout au plus l'homologie des points en contact est-elle modifiée (b).
Elle ne pourrait l'être que s'il existait une excentration se réduisant lors de la varisation, ou si l'on agrandit le cotyle.
Ces différents éléments sont forcément réducteurs, d'autant par exemple qu'il existe une incongruence physiologique du cotyle liée aux mobilités des cornes cotyloïdiennes, mais ils restent des «éléments de raisonnement simples et rarement pris en défaut lors de la chirurgie conservatrice, permettant une approche rationnelle et cohérente des différentes déformations rencontrées...

Les indications idéales découlent de ces considérations et cette intervention peut être associée à une butée cotyloïdienne.

Le symposium de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique (SOFCOT) de 1978 [22] constatait l'importance de la congruence postopératoire, 75 % des hanches congruentes voyant leur interligne s'améliorer après l'intervention ; 86 % des hanches peu arthrosiques opérées chez des sujets de 20 à 30 ans gardaient un bon résultat à 10 ans.

La voie d'abord est une voie externe classique. Après réalisation de l'ostéotomie, la varisation est obtenue par le positionnement du clou-plaque décalé et par le choix de son angle. La durée de décharge est d'environ 2 mois, parfois 3. La réduction de la course du moyen fessier le rend moins efficace de nombreux mois, entraînant une instabilité et donc une boiterie qui persiste habituellement de 8 mois à 1 an. L'exclusion professionnelle à prévoir est habituellement de l'ordre de 6 à 8 mois, sauf travail sédentaire adapté. Au mieux de ses indications, elle permet de retarder la progression arthrosique de façon très significative, plus de 10 ans en règle, et parfois jusqu'à 20 ans.

7 Bon résultat clinique et radiologique d'une prothèse totale de la hanche avec 24 ans de recul.

Mais son efficacité s'épuise avec la progression de l'arthrose. Kerboull [11] rapporte 95 % de bons résultats à 10 ans en l'absence d'arthrose constituée, 60 % en cas d'arthrose débutante, seulement 30 % à 7 ans en cas d'arthrose plus évoluée.

En association avec une butée cotyloïdienne, ses résultats sont encore plus probants, restant efficace sur des hanches modérément arthrosiques avec 90 % de bons résultats à 10 ans, et dans certains cas permettant une régression radiologique de l'arthrose.

Remplacements prothétiques

Les arthroplasties totales sont des opérations de reconstruction articulaire. Après l'abandon des arthroplasties d'interposition par cupule simple (introduites en 1954 par Smith-Petersen), puis celui des cupules doubles avec un versant cotyloïdien mobile ou scellé, et enfin de la prothèse fémorale simple, il ne persiste, dans le traitement de la coxarthrose, que l'arthroplastie totale, qui implique la résection préalable de la tête et du col. Il s'agit du remplacement de la hanche arthrosique par deux pièces prothétiques parfaitement adaptées l'une à l'autre et solidement fixées, l'une au bassin, l'autre au fémur. La première est une cupule proche de l'hémisphère et la seconde une sphère se prolongeant par une tige qui recrée le bras de levier externe de la hanche (fig 7).

Principes mécaniques

Depuis leur apparition en 1963, les prothèses totales de la hanche ont considérablement évolué, dans des directions souvent très différentes mais toujours dans le but d'améliorer l'une ou l'autre de deux qualités fondamentales : la fixation des implants à l'os du receveur et l'usure minimale du couple de frottement.

Actuellement, avec l'expérience des grandes séries et des durées d'observation de 15 à 25 ans [19, 24] se dégagent les éléments suivants :

– le couple le plus fiable est métal/polyéthylène ou céramique/polyéthylène ; des couples céramique/céramique sont intéressants pour leur moindre usure et leur excellente biocompatibilité, mais la perte d'élasticité du composant cotyloïdien rend leur fixation à l'os plus aléatoire ;

– la dimension de la tête prothétique a évolué vers une diminution de son diamètre pour avoir un couple de friction le plus bas possible (principe de la *low friction arthroplasty* préconisé par Charnley dès 1964) ; les diamètres actuels sont de 26 ou 22,2 mm, sauf dans le cas des couples céramique/céramique où la structure même du matériau impose des diamètres plus importants pour éviter la survenue de fracture en leur sein ;

– la fixation des pièces prothétiques nécessite une adaptation la meilleure possible entre le composant et la cavité osseuse réceptrice ; cela nécessite la disposition d'une gamme étendue de pièces de tailles différentes.

La fixation proprement dite de l'implant à l'os receveur peut être obtenue de deux façons :

– l'utilisation de résine acrylique (ciment) permet une adaptation précise de forme entre la tige prothétique et la cavité médullaire fémorale qui la reçoit ; cette fixation est durable et l'altération possible à long terme des propriétés mécaniques du ciment n'a jamais été mise en évidence comme facteur limitant de la survie des prothèses ; le ciment permet de surcroît une répartition des contraintes plus harmonieuse entre l'implant et l'os, et permet une ablation des pièces prothétiques relativement aisée lors d'une éventuelle reprise ultérieure ; à l'inverse, il résiste mal au granulome développé en réaction aux débris d'usure des pièces prothétiques, qui, s'insinuant entre le ciment et l'os, aboutit à terme au descellement des implants ;

– l'autre option, dite sans ciment, recherche par la repousse osseuse une fixation qui peut être mécanique au niveau de la surface métallique irrégulière de l'implant ou biologique grâce à des revêtements à base de dérivés calciques (hydroxyapatite) ; cette fixation résiste peut-être mieux au granulome lié aux débris d'usure, mais rend souvent plus complexe une reprise ultérieure, du fait de la fixation intime de l'implant et de l'os environnant.

Réalisation

L'opération nécessite une préparation soigneuse du patient. Il faut éradiquer tout foyer infectieux, traiter un éventuel adénome prostatique ou une lithiase vésiculaire, stabiliser un état cardiologique déficient en s'assurant qu'il permet l'opération, prévoir la nécessité de transfusions et en organiser les modalités (autotransfusion, récupération peropératoire..).

L'hospitalisation dure de 8 à 10 jours. La marche est reprise le troisième ou quatrième jour en soulageant l'appui pour 4 à 5 semaines, ce qui est nécessaire en cas d'abord externe avec section du grand trochanter et de toute façon préférable pour une reprise harmonieuse de la marche pour des voies d'abord ne comprenant pas de section osseuse. La récupération de l'amplitude articulaire se fait le plus souvent spontanément. En cas de hanche très raide avant l'opération, une rééducation consistant essentiellement en une mobilisation passive est nécessaire pendant 3 à 4 semaines.

Trois traitements médicamenteux entourent habituellement l'intervention :

– une antibiothérapie prophylactique par voie veineuse pendant 48 heures ;

– un traitement anticoagulant prolongé 4 à 5 semaines ;

– la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens pendant 5 à 8 jours, qui, à côté d'une action antalgique, prévient efficacement le développement des ossifications périarticulaires.

La reprise éventuelle de travail s'effectue 2 à 3 mois après l'opération.

Résultats

Les résultats fonctionnels des arthroplasties totales sont en règle excellents avec cependant des complications possible à court ou à long terme.

– L'infection est devenue exceptionnelle dans son expression précoce, c'est-à-dire dans les jours suivant l'opération. Elle demeure avec un taux inférieur à 1 % dans son expression tardive, suivant une contamination opératoire ou une contamination hématogène à partir d'un foyer dentaire ou urinaire. C'est de toute façon un échec grave nécessitant toujours une réintervention pour nettoyage et élimination des tissus infectés et, dans le cas des infections tardives, un changement des pièces prothétiques (fig 8).

– Les luxations : leur fréquence est aussi de l'ordre de 1 %. Elles sont le plus souvent secondaires à une malposition des implants ou à des altérations musculaires créées par la chirurgie. Ceci montre l'importance de la voie d'abord lors de l'intervention : elle doit être le plus atraumatique possible et donner une vision suffisante de l'articulation pour permettre un positionnement précis des implants. La récidive de luxations peut conduire à une reprise chirurgicale.

– Les descellements : on désigne sous ce terme la perte de la fixité des implants par rapport à l'os, facteur de douleurs importantes et d'échec fonctionnel. Soit ils sont d'origine mécanique, la cause pouvant être une réalisation défectueuse de l'arthroplastie ou une prothèse de conception imparfaite, soit ils sont d'origine biologique, secondaires à la réaction

8 Infection tardive d'une prothèse totale de hanche. Descellement fémoral avec géode évocatrice.

9 Usure majeure du composant cotyloïdien.

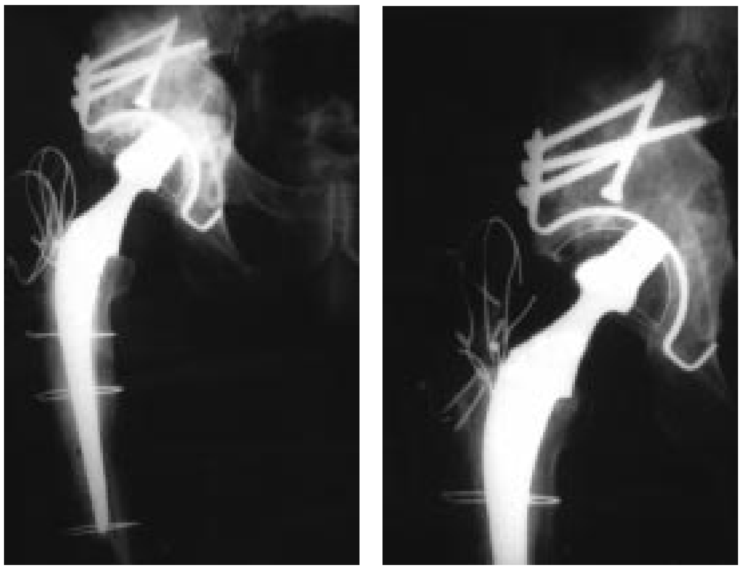

10 Résultat d'une reprise d'arthroplastie totale avec volet fémoral et reconstruction cotyloïdienne par plaque en croix et allogreffe de tête fémorale.
A. Résultat à 1 mois.
B. Bon résultat à 9 ans malgré une pseudarthrose trochantérienne. Noter la bonne ostéo-intégration de l'allogreffe.

tissulaire locale aux débris d'usure, métalliques ou plastiques, qui entraîne également une ostéolyse locale. La survenue d'un descellement s'accompagne de ce fait habituellement d'une dégradation plus ou moins rapide du capital osseux de la hanche.

– L'usure (fig 9) est la complication majeure à long terme puisqu'elle est l'élément qui met habituellement un terme à la vie de la prothèse totale de la hanche. Les particules de plastique ou de métal sont à l'origine d'un granulome migrant progressivement le long des implants et créant une ostéolyse qui descelle la prothèse tout en affaiblissant la structure osseuse. La réaction à l'usure dépend de nombreux paramètres : matière et taille des particules (qui dépendent du couple de frottement utilisé et du diamètre de la sphère prothétique), type de prothèse, activité du patient et certainement de facteurs individuels encore mal connus. Dans de bonnes conditions de choix d'implant et de réalisation technique, la durée de vie actuelle d'une prothèse est de 15 à 25 ans.

Surveillance d'une arthroplastie totale

Les différents éléments qui viennent d'être cités (usure, descellement, infection tardive) imposent une surveillance régulière, et ce d'autant plus que leur survenue peut être insidieuse, avec un retentissement important sur le capital osseux, tandis que la hanche est asymptomatique. La surveillance d'une arthroplastie totale de hanche, clinique et radiologique, tous les ans ou tous les 2 ans est donc indispensable.

La surveillance clinique étudie la mobilité articulaire et la qualité de la marche, recherche des douleurs ou des phénomènes d'instabilité.

On étudie sur la radiographie :

– la qualité de la fixation des implants : les interfaces os/ciment ou os/prothèse doivent être virtuels ; l'existence d'un espace radiologique (liseré) est une anomalie qui est inquiétante si elle est évolutive c'est-à-dire si le liseré s'élargit au fil du temps ; il faut aussi rechercher une éventuelle modification de position des pièces prothétiques : enfoncement ou bascule de la tige fémorale dans la diaphyse, ascension, verticalisation ou migration centrale de la cupule cotyloïdienne ;

– les modifications des implants : la rupture est devenue rare mais reste possible en cas de fixation imparfaite et partielle ; l'étude de l'usure consiste à apprécier l'enfoncement de la boule prothétique dans le cotyle, par exemple en mesurant l'écart entre les centres respectifs des deux pièces qui sont initialement confondus ;

– les modifications de l'os receveur : il peut s'agir de simples réactions mécaniques aux contraintes subies par l'os, condensation ou épaississement cortical sans gravité, mais il faut surtout rechercher une ostéolyse à la périphérie des implants, sous forme de géodes plus ou moins localisées traduisant une réaction à corps étranger, liée aux débris de polyéthylène, de métal, ou de ciment ; particulières sont les réactions d'origine infectieuse associant à des degrés divers des appositions périostées, des géodes endocorticales, une lyse corticale et une déminéralisation régionale.

Arthroplasties itératives

Si la durée de vie du patient excède celle de la prothèse, une reprise chirurgicale pour remplacement des pièces prothétiques est alors inéluctable. L'indication d'une arthroplastie itérative doit être discutée lors de la surveillance régulière avant que l'altération osseuse ne soit trop importante.

La reprise chirurgicale doit, après ablation de la prothèse, éliminer tout granulome évolutif et reconstituer si nécessaire le support osseux déficient pour réimplanter une nouvelle prothèse dans des conditions mécaniques satisfaisantes, c'est-à-dire en restaurant le centre de rotation de l'articulation et le bras de levier externe de la hanche. L'existence de gammes étendues de prothèses et l'utilisation des allogreffes et substituts osseux permettent de faire face aux situations rencontrées en ce qui concerne la reconstitution du capital osseux et le choix des implants (fig 10). Plus limitées sont les possibilités de récupération musculaire après des abords itératifs transmusculaires. C'est dire l'importance d'une chirurgie prothétique bien réglée et atraumatique pour préserver au maximum ce capital musculaire, particulièrement lorsque l'espérance de vie de l'opéré est supérieure à celle des implants actuels. Dans de bonnes conditions, le résultat d'une arthroplastie itérative est très proche de celui d'une arthroplastie de première intention, mais il est certain que la répétition des interventions conduit à une dégradation de la fonction de la hanche artificielle, et accroît le risque de complications, infectieuses en particulier.

Indications opératoires

Principes généraux

L'indication du geste chirurgical et le choix de celui-ci doivent se fonder sur la personnalité du patient, les caractéristiques de sa maladie et les possibilités des différentes interventions.

Patient

Il se caractérise par son âge physiologique, ses aptitudes physiques (en particulier en cas de pathologie associée), ses impératifs professionnels et sociaux, ses capacités intellectuelles et sa personnalité psychique. L'atteinte éventuelle d'autres articulations (hanche controlatérale, genoux, rachis) va contribuer à l'évaluation de ses espérances fonctionnelles après l'intervention.

Caractéristiques de la maladie

Le retentissement fonctionnel de l'arthrose est un critère décisif pour décider de la réalisation ou non d'un geste chirurgical : douleur, limitation variable des amplitudes articulaires, instabilité.

Dans le cas d'une coxarthrose, le choix du geste à réaliser va dépendre de son caractère primitif ou secondaire : existence d'une malformation congénitale, déformation acquise ou architecture normale, existence d'une pathologie arthrogène sous-jacente. Il faut également prendre en compte son allure évolutive : arthrose encore absente, débutante ou évoluée, arthrose s'aggravant lentement ou rapidement destructrice.

Il est utile de rappeler ici la classification du stade évolutif de l'arthrose, proposée par De Mourgues et Patte, modifiée par Courpied [4] :

– stade 0 : pas d'arthrose ;

– stade 1 : interligne normal, mais présence de signes indirects d'arthrose, tels que géodes et/ ou condensation et/ou ostéophytes ;

– stade 2 : interligne diminué de moins de la moitié de sa hauteur normale, avec ou sans signes indirects ;

– stade 3 : interligne diminué de plus de la moitié de sa hauteur normale avec ou sans signes indirects.

Il est encore nécessaire de noter l'aspect morphologique de l'atteinte articulaire : usure cartilagineuse localisée ou étendue, interligne encore large, régulièrement ou irrégulièrement pincé, attitude vicieuse. Cette analyse nécessite un bilan radiographique complet de la hanche : bassin de face, faux profil de Lequesne sont en règle suffisants lorsqu'il n'existe pas de vice architectural patent. En cas de dysplasie, un profil chirurgical du fémur, voire une mesure d'antéversion fémorale sont utiles. Un pangonogramme est également utile lorsqu'on suspecte une différence de longueur ou un défaut d'axe du membre ne siégeant pas dans la hanche. Des clichés en adduction ou en abduction complètent ce bilan, dont la réalisation par le radiologue doit être rigoureuse, lorsque est envisagé une ostéotomie de réorientation.

Possibilités des différentes interventions

Elles ont été décrites précédemment et s'apprécient en connaissant leurs limites afin de ne pas en attendre plus que ce qu'elles peuvent apporter.

La discussion de l'indication doit se faire avec le patient. Il est indispensable de lui expliquer le but de l'opération proposée, ses avantages et ses inconvénients (en particulier ses limites) et ce qu'il peut en attendre comme amélioration fonctionnelle.

Indications

Au terme de ce bilan, les indications peuvent être schématisées de la façon suivante.

Hanches de morphologie normale

En l'absence d'anomalie morphologique évidente et si le diagnostic le plus fréquent à partir de la sixième décennie est celui de coxarthrose primitive, le constat d'une hanche douloureuse et d'un début d'arthrose chez un patient jeune doit faire éliminer une pathologie arthrogène éventuellement accessible au traitement chirurgical : synovite villonodulaire, ostéochondromatose (arthroscanner). Une synovectomie peut alors retarder très longtemps la dégradation arthrosique.

Lorsqu'il s'agit d'une coxarthrose primitive, le seul traitement chirurgical sera à terme la réalisation d'une arthroplastie totale. La question est alors de déterminer quand la réaliser, en se rappelant qu'il n'y a pas de parallélisme anatomoclinique entre l'arthrose radiologique et la gêne fonctionnelle. Cette première notion impose de n'opérer que lorsque la gêne fonctionnelle objective (douleur, périmètre de marche, raideur, boiterie) est réelle et mal vécue par le patient.

Toutefois, les coxarthroses sclérogéodiques banales pour lesquelles la destruction articulaire est homogène, ou les coxarthroses protrusives à interligne régulier peuvent évoluer par poussées douloureuses entre lesquelles la fonction peut être tout à fait conservée, parfois pendant plusieurs années, avec l'appui d'un traitement médical et kinésithérapique bien conduit. Il y a lieu de tenir compte de cette possibilité avant de programmer l'intervention, particulièrement chez des patients de moins de 60 ans.

À l'inverse, les coxarthroses dont la congruence est médiocre (pincement supéroexterne, pincement antérieur ou postérieur parfois non détecté sur l'incidence radiographique de face ou mieux sur le faux profil) seront moins sujettes à une éventuelle rémission et amèneront devant un tableau douloureux à programmer plus rapidement l'intervention.

Dans tous les cas, l'évolution parfois capricieuse de la douleur engendrée par la coxarthrose doit faire prendre en compte l'évolution de la maladie sur les dernières années et les derniers mois avant de prendre une décision opératoire. C'est souvent l'aggravation régulière, sans période de rémission même partielle, qui entraîne la décision.

À part, la survenue d'une aggravation radiologique rapide intéressant le cotyle et la tête fémorale, sans construction ostéophytique, associée souvent à une fracture parcellaire du toit, sur quelques mois, doit faire évoquer le diagnostic de coxarthrose destructrice rapide (ou secondairement destructrice rapide). Elle est en règle associée à des douleurs vives, devenant nocturnes, à la perception de craquements douloureux, tandis que la mobilité est paradoxalement bien conservée et que la mobilisation de la hanche réveille les douleurs.

Ce diagnostic impose une intervention rapide, avant que la destruction osseuse ne devienne majeure.

Le relativement jeune âge du patient (en particulier pour les coxarthroses faisant suite à un traumatisme de la hanche) doit orienter le chirurgien vers des prothèses éprouvées, ayant fait la preuve d'une longévité importante, de préférence à des implants ne disposant pas d'un recul suffisant, sur des séries d'effectifs suffisants [17]. La voie d'abord doit impérativement respecter au mieux la musculature périarticulaire, dans la perspective d'une chirurgie itérative probable (trochantérotomie).

Hanches de morphologie anormale

La découverte fortuite d'une dysplasie même sévère, mais encore totalement asymptomatique, doit conduire éventuellement à une surveillance régulière, mais en aucun cas à une chirurgie « préventive », bon nombre de dysplasies n'entraînant aucune conséquence même à long terme. Il est de plus raisonnable de n'opérer que des hanches douloureuses depuis au minimum 6 mois à 1 an.

En cas de coxarthrose débutante, la hanche est douloureuse avec des modifications radiologiques très discrètes. À ce stade, l'évolution arthrosique peut être longtemps différée chez les sujets jeunes si l'on restaure une articulation à pression unitaire basse, grâce aux différents gestes déjà décrits. L'efficacité d'une intervention conservatrice est d'autant plus prolongée qu'elle a été réalisée chez un patient jeune. Réalisée tardivement (vers la cinquantaine), elle peut être très peu durable et son indication est alors discutable.

Les indications des différentes interventions se recoupent dans certains cas, on peut toutefois schématiser les indications opératoires de la façon suivante :

– dysplasie cotyloïdienne isolée avec défaut de couverture antérieur et externe (HTE > 25-30°, VCA < 10°), hanche centrée et congruence conservée : butée ostéoplastique ;

– même anomalie avec coxa valga associée : ostéotomie de varisation + butée ostéoplastique, réalisable en cas de subluxation modérée externe se recentrant sur les clichés en abduction ; dans tous les cas la congruence de l'articulation sur les clichés de recentrage en abduction doit être bonne ; en cas de subluxation antérieure associée se recentrant en flexion, possibilité de flexion dans l'ostéotomie fémorale ou réalisation d'une ostéotomie péricotyloïdienne ;

– dysplasie cotyloïdienne importante avec cotyle très fuyant, découvert plus en dehors qu'en avant, subluxation externe se recentrant imparfaitement en abduction, incongruence créée par la varisation : l'ostéotomie de Chiari peut dans certains cas être proposée, en particulier lorsque la tête est aplatie et latéralisée ; de plus celle-ci tolère mieux, pour certains auteurs, une arthrose déjà constituée mais encore modérée ; elle peut être associée à une ostéotomie de varisation en cas de coxa valga majeure ;

– lorsqu'il s'agit d'une malformation acquise, liée à une coxa vara ou à des séquelles d'épiphysiolyse, une ostéotomie de valgisation peut permettre la mise en charge d'un secteur plus important de la tête fémorale ou d'un ostéophyte interne, apprécié sur des clichés de la hanche en adduction ;

– dans le cas particulier des séquelles d'ostéochondrite, le type de la déformation est utile à connaître [4], correspondant à des évolutions spontanées sensiblement différentes :

  – le type I (aplatissement modéré du pôle supérieur de la tête, élargissement frontal et sagittal minime, col de longueur normale en valga, cotyle très dysplasique vertical) évolue vers une arthrose précoce et une subluxation secondaire rapide, correspondant à des pressions unitaires très élevées ;

  – le type II (col court, varisé, tête élargie dans le plan sagittal, cotyle beaucoup plus couvrant), bien que correspondant à des déformations nettement plus importantes, connaît une évolution beaucoup plus favorable à long terme, surtout gênante par la raideur ;

  – le type III (tête fémorale élargie dans tous les plans, développement céphalique interne en « bec » sur l'incidence de face, col court en valgus, cotyle peu couvrant) reste plus imprévisible quant à son évolution arthrosique, aboutissant cependant dans la moitié des cas à une arthrose très précoce (30 ans) mais pouvant être tolérée jusqu'à la cinquantaine.

Le traitement chirurgical dépend donc ici du type des séquelles constatées. Dans les séquelles de type I, l'ostéotomie fémorale, avec ou sans butée associée, réalisée suffisamment tôt avant l'apparition de l'arthrose, donne jusqu'à 60 % de bons résultats, pendant environ 20 ans. Lorsque le col est court avec un développement antéropostérieur important et un cotyle dysplasique (type II), il ne semble pas y avoir de bonne intervention conservatrice à proposer. La meilleure solution semble être l'abstention en attendant le remplacement prothétique. En cas de séquelles de type III, l'intervention de Chiari semble être la meilleure solution pour obtenir un résultat fonctionnel durable.

Enfin, lorsqu'il existe une arthrose constituée (stade 2 avec incongruence et stade 3), la plupart des interventions conservatrices actuelles sont vouées à un échec probable. La prudence est alors la règle, et le plus souvent la sagesse est d'éviter au patient un geste chirurgical au résultat aléatoire, qui, comme toute chirurgie, n'est pas sans risque, et dont le coût socioprofessionnel est lourd. Le traitement médical et la rééducation permettront de maintenir le statu quo fonctionnel le plus longtemps possible avant de réaliser une arthroplastie totale.

•
• •

En conclusion, il ne faut jamais perdre de vue que les interventions conservatrices sont des interventions lourdes, entraînant souvent de longs mois d'exclusion professionnelle. Cette notion impose de les proposer à des patients ayant parfaitement compris les impératifs d'une telle chirurgie, et dans des cas où les espoirs d'un résultat satisfaisant et durable sont importants. En pratique, et compte tenu de la longévité actuelle des arthroplasties, ce seront le plus souvent des patients jeunes, ayant moins de 35 ans, sans arthrose évoluée, et dont l'anomalie architecturale est accessible à un geste de correction restaurant une pression unitaire basse sans zone d'incongruence.

Références

[1] Carlioz H, Khouri N, Hulin P. Ostéotomie triple juxta-cotyloïdienne. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 497-501

[2] Chiari K. L'ostéotomie du bassin pour coxarthrose débutante sur hanche dysplasique et sa combinaison avec les ostéotomies fémorales. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 64 : 598-601

[3] Chiari K, Endler M, Hackel H. Indications et résultats de l'ostéotomie du bassin selon Chiari dans les arthroses avancées. *Acta Orthop Belg* 1978 ; 44 : 176-187

[4] Courpied JP, Ricard O. Les séquelles d'ostéochondrite post réductionnelles de la hanche et leur traitement chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 467-477

[5] Courtois B, Le Saout J, Lefevre J et al. La butée dans la dysplasie douloureuse de hanche de l'adulte. *Int Orthop* 1987 ; 11 : 5-11

[6] Duquennoy A, Migaud H, Gougeon F, Fontaine C, Guire CH. Ostéotomie de Chiari chez l'adulte. À propos de 70 cas. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 365-376

[7] Frain PH. Moyen fessier et appui unipodal. Variations géométriques sur le thème des ostéotomies fémorales et pelviennes. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 64 : 445-458

[8] Ganz R, Klaue K, Vinh TS, Mast JW. A new periacetabular osteotomy for the treatment of hip dysplasia. *Clin Orthop* 1988 ; 232 : 26-36

[9] Judet J. Résultats des butées cotyloïdiennes ayant 10 ans ou plus de recul. *Rev Chir Orthop* 1976 : 62 : 511-577

[10] Kempf I, Persoons D. L'ostéotomie de Chiari dans le traitement de la coxarthrose de l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 : 101-109

[11] Kerboull M. Les bases de l'indication thérapeutique dans les dysplasies de hanche. *Acta Orthop Belg* 1990 ; 56 : 408-412

[12] Langlais F, Roure JL, Maquet P. L'ostéotomie de valgisation dans les coxarthroses évoluées. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 64 : 607-623

[13] Lecœur P. Correction des défauts d'orientation de l'articulation coxo-fémorale par ostéotomie de l'isthme iliaque. *Rev Chir Orthop* 1965 ; 51 : 211

[14] Love BR, Stevens PM, Williams PF. A long-term review of shelf-arthroplasty. *J Bone Joint Surg Br* 1980 ; 62 : 321-325

[15] Migaud H, Spiers A, Gougeon F, Duquennoy A. Devenir des butées de hanche chez l'adulte après un recul minimal de 15 ans. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 716-723

[16] Pauwels F. Biomechanics of the normal hip and diseased hip. Berlin : Springer Verlag, 1973

[17] Pidhorz L, Sedel L. Les prothèses totales de hanche avant 50 ans. Symposium de la 72e réunion annuelle de la SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 (suppl I) : 75-120

[18] Salter RB. Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. *J Bone Joint Surg Br* 1961 ; 43 : 518-529

[19] Schulte KR, Callaghan JJ, Kelley SS, Johnston RC. The outcome of Charnley total hip arthroplasty with cement after a minimum twenty-year follow-up. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 961-975

[20] Steel HH. Triple osteotomy of the innominate bone. *J Bone Joint Surg Am* 1973 ; 65 : 343-351

[21] Sutherland DH, Greenfield R. Double innominate osteotomy. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 1082-1090

[22] Symposium de la 52e SOFCOT. Résultats après au moins dix ans des ostéotomies d'orientation du col du fémur dans les coxarthroses secondaires peu évoluées chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 64 : 525-605

[23] White RE, Sherman FC. The hip-shelf procedure. A long-term evaluation. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 928-932

[24] Wrobleski BM, Siney PD. Charnley low friction arthroplasty of the hip, long-term results. *Clin Orthop* 1993 ; 292 : 191-201

Appareil locomoteur
[14-326-A-10]

Traitement chirurgical des gonarthroses

Hervé Olivier : Chef du service d'orthopédie et de traumatologie
Christophe Guire : Assistant du service d'orthopédie et de traumatologie
Hôpital Saint-Michel, 33, rue Olivier-de-Serres, 75730 Paris cedex 15 France

Résumé

La gonarthrose est dans la majorité des cas secondaire à un défaut mécanique. Le traitement chirurgical des gonarthroses va donc avoir pour but de corriger ces défauts mécaniques, permettant ainsi d'enrayer l'évolution, voire de la faire régresser, et de soulager ainsi la symptomatologie fonctionnelle. Dans les formes évoluées et chez les sujets âgés, le traitement chirurgical va faire appel aux arthroplasties prothétiques, qui connaissent actuellement un développement important, du fait d'une meilleure connaissance mécanique et technique.

Nous avons distingué, de façon arbitraire et dans un but didactique, l'arthrose fémorotibiale de l'arthrose fémoropatellaire, en fait bien souvent intriquées. La correction de l'atteinte fémorotibiale prime sur celle de la fémoropatellaire et la rend parfois inutile. Dans un premier temps, nous rappellerons brièvement les différents éléments cliniques et paracliniques qui vont guider les orientations thérapeutiques. Puis nous décrirons les différentes interventions chirurgicales en essayant de préciser pour chacune leurs buts, les avantages et inconvénients, les problèmes techniques, les résultats que l'on peut en attendre, les complications et les indications, en tenant compte des différents paramètres cliniques, radiologiques et opératoires.

Haut de page

BILAN PRÉOPÉRATOIRE

Le bilan préopératoire va comporter des éléments cliniques et paracliniques, qui ne seront ici qu'énumérés pour être introduits secondairement dans la discussion des indications de

chaque intervention chirurgicale.

Eléments cliniques

L'interrogatoire va préciser l'âge, le degré d'activité, l'ancienneté et la progression des troubles fonctionnels, l'importance des douleurs et leur caractère mécanique ou inflammatoire, le périmètre de marche en terrain plat ou en terrain inégal, la manière de monter et de descendre les escaliers, l'utilisation éventuelle de cannes à la marche. Il va préciser également les antécédents locaux (traumatisme, infiltration, intervention chirurgicale, infection) et les antécédents généraux en particulier infectieux, thromboemboliques ou neurologiques.

L'examen clinique va apprécier l'axe global du membre inférieur dans les trois plans, l'existence de cicatrices cutanées et leur localisation, une éventuelle attitude vicieuse fixée en flessum, la mobilité du genou en flexion et extension avec recherche d'un recurvatum, un épanchement intra-articulaire que l'on pourra ponctionner pour étudier la nature du liquide articulaire, le siège de la douleur provoquée, la laxité frontale et antéropostérieure, la réductibilité de la déformation, ces deux éléments permettant d'apprécier la rétraction des ligaments de la concavité de la déformation et la distension des ligaments de la convexité, enfin, l'état musculaire périarticulaire et l'état des articulations adjacentes.

Eléments radiologiques

Des radiographies de face, de profil et en incidence fémoropatellaire à 30°, 60° et 90° de flexion du genou seront systématiques.

Pour étudier l'articulation fémorotibiale seront nécessaires des incidences de face en charge en extension et en position dite « schuss », à 30° de flexion, enfilant l'interligne articulaire, précisant un pincement et une éventuelle subluxation frontale, des incidences de profil en charge en extension, précisant une éventuelle subluxation sagittale, la localisation d'un pincement articulaire, central, antérieur ou postérieur, la pente tibiale postérieure, ainsi que la hauteur de la rotule par rapport à l'interligne articulaire. Des radiographies dynamiques en valgus et varus forcés permettent d'apprécier l'état du compartiment opposé à la déviation et l'état ligamentaire périphérique. Des radiographies dynamiques en tiroir antérieur et postérieur en légère flexion du genou peuvent être utiles dans les arthroses secondaires aux laxités chroniques. Un pangonogramme de face en charge permet de mesurer l'axe mécanique du membre inférieur dans le plan frontal et l'orientation de l'interligne articulaire par rapport à l'axe anatomique du fémur et du tibia, préjugeant du caractère primitif ou secondaire de l'arthrose latéralisée. Il faut savoir qu'un trouble de torsion osseuse ou qu'un flessum fixé viennent modifier de façon notable la projection radiologique de l'angle fémorotibial. Ce pangonogramme permet également de mesurer l'écart varisant intrinsèque, extrinsèque et global du membre inférieur . Une éventuelle arthrographie du genou montrerait l'importance de l'atteinte méniscale, l'importance de l'atteinte cartilagineuse et sa localisation. Elle est surtout utile dans certaines étiologies particulières, comme l'ostéochondromatose synoviale ou pour rechercher un corps étranger intra-articulaire. Le scanner peut être utile pour préciser la torsion tibiale et fémorale, dont l'anomalie pourrait expliquer certaines arthroses latéralisées sans grande déviation frontale. Cela ne débouche pas pour le moment sur des interventions chirurgicales corrigeant ces anomalies de torsion osseuse. L'imagerie par résonance magnétique, enfin, permet de préciser une éventuelle nécrose osseuse associée à l'arthrose et l'état des ligaments croisés, en particulier du ligament croisé antérieur, difficile à apprécier cliniquement dans une arthrose évoluée et dont l'absence interdirait pour certains une arthroplastie unicompartimentale.

Pour étudier l'articulation fémoropatellaire il faudra des incidences axiales avec contraction du quadriceps ou en rotation externe du tibia pour extérioriser une éventuelle instabilité. L'examen tomodensitométrique précisera la congruence fémoropatellaire dans les premiers degrés de flexion du genou, mesurera la distance entre tubérosité tibiale antérieure et gorge de la trochlée fémorale (TA-GT) ainsi que la torsion osseuse fémorale et tibiale.

Eléments arthroscopiques

L'arthroscopie du genou n'a aucune indication devant une arthrose visible radiologiquement, au moins sur le plan diagnostique. Elle est utile pour certains pour effectuer une biopsie synoviale orientée à la recherche d'une chondrocalcinose articulaire ou pour préciser l'état du ligament croisé antérieur. En revanche, dans les arthroses peu évoluées radiologiquement, alors qu'il existe des troubles fonctionnels importants de nature mécanique, elle peut découvrir et préciser l'importance et la localisation des lésions cartilagineuses et devenir alors un élément important des indications thérapeutiques.

Haut de page

TRAITEMENT DE L'ARTHROSE FÉMOROTIBIALE

Nous étudierons successivement les différents traitements possibles sous arthroscopie, les ostéotomies fémorales ou tibiales et les arthroplasties prothétiques.

Traitements arthroscopiques

L'arthroscopie permet dans les arthroses peu évoluées de pratiquer un lavage articulaire, une ablation de corps étrangers libres ou pédiculés, de régulariser un ménisque, voire de faire des perforations de type Pridie [40]. Plusieurs séries font état de résultats satisfaisants, mais en général transitoires. Ainsi, pour Patel et coll. [39] il y a 80 % de bons et très bons résultats avec un recul moyen de 40 mois et pour Bert et Maschka, 66 % à 5 ans [6]. Cette technique semble donc adaptée à des arthroses modérées, surtout s'il existe une discordance entre l'importance des douleurs et un aspect radiologique peu altéré (Dandy [12]), si la déviation angulaire est inférieure à 15°, en l'absence de laxité du genou (Gibson et coll. [22], Salisbury et coll. [47]).

Dans les arthroses plus évoluées, l'arthroscopie peut être associée à l'ostéotomie de réaxation, soit dans le même temps opératoire, soit de façon séparée. Elle remplace l'arthrotomie chirurgicale dont la rééducation est un peu plus difficile. En pratique, cette arthroscopie est rarement utile et réservée aux échecs mécaniques des ostéotomies.

Ostéotomies

Elles ont pour but de corriger le défaut d'axe dans le plan frontal et de diminuer ainsi les contraintes excessives sur un compartiment fémorotibial. Elles doivent corriger le défaut anatomique, situé en général sur le tibia dans le genu varum et sur le fémur dans le genu valgum.

Les ostéotomies tibiales de valgisation ont des modalités techniques diverses, ouverture interne avec greffon osseux interposé **(fig. 1)**, fermeture externe avec résection d'un coin osseux, curviligne ou cylindrique. Le mode d'ostéosynthèse peut être : des agrafes de Blount, une lame-plaque monobloc ou un fixateur externe. S'il existe des divergences sur les modalités techniques, il y a un consensus sur l'axe mécanique final souhaité, entre 3 et 5° de valgus. L'insuffisance de correction est plus fréquente et plus nocive que l'hypercorrection. Cette hypercorrection doit rester modérée, sinon elle risque d'entraîner une détérioration du compartiment externe. L'hypocorrection peut être reprise par une ostéotomie tibiale itérative.

Les ostéotomies fémorales sont réalisées par résection d'un coin fémoral interne et en général fixées par une lame-plaque monobloc interne ou externe. Particulière est l'ostéotomie unicondylienne de Debeyre qui a pour but de corriger l'axe mécanique et de diminuer la laxité liée à l'usure osseuse. Il s'agit d'une ostéotomie articulaire avec le risque de réduction de la mobilité du genou. L'axe final souhaité est entre 0 et 3° de valgus.

Quoi qu'il en soit, fémorale ou tibiale, l'ostéotomie doit aboutir à un interligne articulaire

horizontal à l'appui ou avoir une obliquité inférieure à 10°. L'ostéotomie est située en région métaphysaire, permettant une meilleure consolidation. Il s'agit en général d'une intervention extra-articulaire, dont la rééducation est simple avec récupération rapide de la mobilité préopératoire. Ces ostéotomies ne permettent pas de corriger un éventuel flessum préopératoire important, ni d'améliorer une limitation de la flexion.

Les résultats fonctionnels précoces sont excellents avec régression des douleurs et récupération d'un périmètre de marche peu limité. Les résultats se dégradent avec le recul **(tableau I)** : de 87 % de bons résultats à 2 ans de recul pour Berman et coll [5], ils tombent à 69 % à 6 ans pour Levigne et Bonnin [31] et à 45 % à 13 ans de recul pour Goutallier et coll. [25]. Ils sont d'autant meilleurs que le sujet est plus jeune, que l'arthrose est peu évoluée avec un pincement articulaire entre 50 et 100 % sans éculement osseux, que la déviation angulaire est modérée et surtout que la correction obtenue est satisfaisante. Il n'y a pas de corrélation entre bon résultat et réapparition d'un interligne articulaire radiologique ou régénération cartilagineuse [37]. A long terme les résultats fonctionnels sont statistiquement moins bons dans le genu varum acquis que dans le genu varum constitutionnel avec dysplasie tibiale.

Les complications sont représentées essentiellement par les phlébites (17 % pour Levigne et Bonnin [31]), les pertes de correction et les nonconsolidations. Dans les ostéotomies tibiales de fermeture externe il faut signaler la possibilité de parésie du nerf sciatique poplité externe (4 %) et de syndrome compartimental par fermeture de l'aponévrose jambière lors de la mise en place ou lors de l'ablation de la lame-plaque tibiale. Les complications infectieuses sont rares.

A long terme, sur le plan mécanique, il existe au fil des ans une perte de correction en varus par prédominance des contraintes varisantes sur le genou. Ceci peut expliquer les détériorations tardives d'une ostéotomie correctement exécutée initialement et autoriser une ostéotomie itérative. Les détériorations du compartiment controlatéral à la déviation initiale se voient surtout dans les hypercorrections exagérées, par exemple plus de 8° de valgus après correction d'un genu varum ou plus de 1° de varus dans les corrections d'un genu valgum.

Les indications d'une ostéotomie devant une gonarthrose fémorotibiale interne sont représentées idéalement pour Segal [50] par un malade jeune, une arthrose de stade 1 ou 2 d'Ahlback, un varus constitutionnel sans laxité frontale, un compartiment externe normal et une fémoropatellaire centrée peu ou pas symptomatique. Pour Rand, l'ostéotomie sera préférée à l'arthroplastie chez les sujets de moins de 70 ans, d'autant plus qu'ils ont un poids élevé et une activité importante, avec une flexion du genou supérieure à 90° et un flessum fixé inférieur à 15°, sans subluxation frontale et avec un éculement osseux absent ou discret. L'ostéotomie reste possible après 70 ans, surtout si les sujets ont une activité importante. Statistiquement les résultats à long terme sont moins bons en cas d'éculement osseux important et dans les absences de varus constitutionnels. L'ostéotomie restera néanmoins indiquée dans ces cas chez des sujets de moins de 60 ans.

Dans les gonarthroses fémorotibiales externes les indications d'ostéotomie, en général fémorale, seront plus restrictives, d'autant plus s'il existe un recurvatum associé, et au-delà de 60 ans on préférera souvent une arthroplastie.

Trois facteurs méritent d'être discutés : la laxité dans le plan frontal, l'arthrose fémoropatellaire et la chondrocalcinose articulaire :

- la laxité située dans la concavité de la déformation est en général liée à l'usure ostéocartilagineuse et n'a pas d'incidence sur l'indication et la réalisation de l'ostéotomie. La laxité de la convexité, en particulier des formations capsuloligamentaires externes dans les genu varum importants avec décoaptation du compartiment externe sur les radiographie en charge, va venir majorer l'importance de la déviation angulaire sur le pangonogramme en charge. Il faut donc pour Vielpau (symposium dirigé par Segal [50]), dans ces cas, accepter une hypocorrection osseuse en restant proche du plancher de la fourchette optimale (3° de valgus) ;
- l'arthrose fémoropatellaire est le plus souvent compatible avec un bon résultat de l'ostéotomie corrigeant le défaut mécanique frontal et ne nécessite pas de geste chirurgical associé. L'étude des résultats ne montre pas de différence [35] dans les séries d'ostéotomies associées ou non à un avancement de la tubérosité tibiale antérieure par exemple ;
- quant à la chondrocalcinose elle joue un rôle péjoratif pour certains et contre-indiquerait une ostéotomie. Cela reste à prouver en l'absence de recherche

systématique sur le plan histologique d'une telle atteinte, et doit seulement entrer en ligne de compte dans les cas limites d'indication d'ostéotomie.

Même s'il ne s'agit pas toujours d'une intervention définitive, l'ostéotomie conserve de larges indications [15] dans le traitement de la gonarthrose, à condition d'obtenir un axe mécanique frontal bien défini et de ne pas aggraver la pente tibiale postérieure dans les ostéotomies tibiales. Elle peut être itérative dans certains cas d'hypocorrection immédiate ou secondaire. Les reprises éventuelles par prothèse totale ne semblent pas grever les résultats de ces dernières. Néanmoins la réalisation technique sera plus difficile lorsque l'ostéotomie aura créé un vice anatomique important, comme dans les ostéotomies tibiales de varisation pour gonarthrose sur genu valgum.

Arthroplasties

Même si les premières tentatives d'arthroplastie prothétique du genou datent de 1890 avec Gluck, l'essor de cette chirurgie commence vers 1970. Il est classique de distinguer les prothèses contraintes, où toute la stabilité du genou est confiée à la prothèse, les prothèses semi-contraintes où une partie seulement de la stabilité est d'origine prothétique (la stabilité antéropostérieure essentiellement) et les prothèses non contraintes où la stabilité reste entièrement sous la dépendance des ligaments du genou.

En fait, nous étudierons successivement trois groupes de prothèses, les prothèses dites à charnière, entièrement contraintes, les prothèses unicompartimentales, non contraintes, et les prothèses tricompartimentales, qui peuvent être semi-contraintes ou non contraintes.

Prothèses à charnière

Utilisées surtout entre 1960 et 1975, ce furent la prothèse de Walldius, non scellée, la prothèse de Shiers, scellée, puis la prothèse GUEPAR, qui a essayé de réunir les avantages respectifs des modèles précédents. Le scellement de ces prothèses à longue tige centromédullaire a entraîné un nombre important de complications générales, probablement par le biais d'une embolie graisseuse, avec décès peropératoire ou postopératoire précoce (4,5 % pour Nordin et coll. [36]). Cela a été probablement l'argument essentiel pour les abandonner.

Par ailleurs les contraintes, du fait de la charnière entre les pièces fémorale et tibiale, étaient reportées sur le scellement. Les complications rotuliennes étaient en outre fréquentes (10 % pour Nordin et coll. [36]) et le taux d'infection nettement plus élevé (8,3 %) qu'avec des prothèses moins volumineuses. L'usure de l'axe de la charnière était à l'origine de réactions de métallose. D'autres prothèses de la même famille, comme la prothèse GSB [51] ou la prothèse St Georges, ont réduit ce risque en supprimant l'effet charnière en flexion du genou. Enfin, l'importance de la résection osseuse rend difficile l'arthrodèse en cas d'échec, en particulier septique. Pour beaucoup, elles ne gardent plus actuellement que de rares indications, lorsque les formations ligamentaires sont non fonctionnelles, ce qui est exceptionnel.

Prothèses unicompartimentales

L'arthroplastie par prothèse unicompartimentale est une arthroplastie non contrainte où la stabilité du genou est assurée par les formations capsuloligamentaires. Leur but est de remplacer les surfaces articulaires fémorale et tibiale, internes ou externes **(fig. 2)**, certains les utilisant même pour les atteintes bicompartimentales.

Sur le plan technique, la coupe tibiale doit être perpendiculaire à l'axe anatomique ou en léger varus de 3° en cas de prothèse interne, et reconstituer la pente tibiale postérieure de profil de 5 à 10°. L'arthroplastie ne doit pas chercher à obtenir une hypercorrection de la déviation angulaire frontale et doit donc maintenir un léger varus ou un léger valgus. Le plateau tibial prothétique doit avoir un appui cortical périphérique et être d'une épaisseur d'au moins 8 mm. La prothèse fémorale est en général en addition par rapport au condyle fémoral osseux, reconstituant ainsi l'épaisseur du cartilage condylien. Des condyles plus

épais sont parfois nécessaires sur le condyle fémoral externe, souvent dysplasique dans le genu valgum. En flexion du genou, le patin fémoral ne doit pas entrer en conflit avec la rotule. Les deux pièces prothétiques d'essai doivent avoir une stabilité propre avant le scellement. En cas de flessum, il faut exciser l'ostéophytose de l'échancrure condylienne fémorale et de la surface préspinale tibiale. Il n'est pas nécessaire en général de désinsérer les coques condyliennes.

Sur le plan des résultats, on note une récupération de la mobilité en flexion d'environ 120°, une indolence et un genou stable. Les bons et très bons résultats varient selon les séries entre 58 % et 98 % **(tableau II)**. Les premières expériences ont été grevées de complications liées à une épaisseur insuffisante du polyéthylène tibial. L'épaisseur minimale est de 7,5 mm actuellement avec une embase métallique. Cette dernière permet d'améliorer la répartition des forces et de diminuer le fluage du polyéthylène.

Les complications propres à cette arthroplastie sont représentées surtout par la détérioration du compartiment fémorotibial controlatéral, souvent liée à une hypercorrection. Les complications septiques paraissent moins fréquentes que pour les autres arthroplasties.

Les arthroplasties unicompartimentales viennent en compétition avec les ostéotomies dans le traitement des gonarthroses latéralisées. Pour Rand [44], elles sont indiquées chez les sujets de plus de 70 ans, pesant moins de 90 kg, sédentaires, même lorsque la mobilité du genou en flexion est inférieure à 90° ou lorsque le flessum est supérieur à 15°, avec une déformation angulaire inférieure à 20°, sans subluxation, avec éventuellement un éculement osseux tibial et sans antécédents septiques. Les rhumatismes inflammatoires sont des contre-indications absolues, alors que la chondrocalcinose est une contre-indication discutée, de même que l'obésité. L'absence de ligament croisé antérieur est pour la majorité des auteurs une contre-indication mais certains, comme Cartier et coll. [9], tolèrent une telle absence au prix de quelques modifications techniques. L'atteinte du compartiment fémoropatellaire n'est pas une contre-indication si elle reste cliniquement asymptomatique. Si elle est symptomatique la majorité des auteurs préfèrent alors une prothèse tricompartimentale plutôt qu'une prothèse fémoropatellaire associée à la prothèse unicompartimentale. La distension des formations capsuloligamentaires de la convexité est une contre-indication à une arthroplastie unicompartimentale.

Au total, les contre-indications absolues à une prothèse totale unicompartimentale sont l'arthrose fémorotibiale globale ou les rhumatismes inflammatoires, l'atteinte clinique fémoropatellaire franche, une désaxation frontale supérieure à 20°, l'absence des 2 ligaments croisés, la distension des formations capsuloligamentaires de la convexité. Ailleurs, il s'agit d'un choix encore très controversé où certains préféreront l'ostéotomie de réaxation et d'autres la prothèse totale tricompartimentale.

Prothèses tricompartimentales

Les prothèses tricompartimentales ont pour but de remplacer les surfaces articulaires fémorotibiales et fémoropatellaires. La plupart sont des prothèses semi-contraintes, certaines sont non contraintes.

Ce remplacement prothétique doit aboutir à un genou mobile, stable et bien axé **(fig. 3)**.

Choix techniques

Les chirurgiens sont confrontés à plusieurs choix techniques.

> *Conservation des ligaments croisés ou du ligament croisé postérieur* : les prothèses les plus utilisées dans les années 1970 furent des prothèses sacrifiant l'ensemble du pivot central (Total Condylar d'Insall-Burstein [28], prothèse de Freeman-Swanson [27]). La stabilité antéropostérieure du genou est assurée par un butoir central dans les prothèses dites postérostabilisées ou par une forme en cuvette antéropostérieure du plateau tibial. Malgré des résultats satisfaisants à long terme, en particulier de la prothèse Total Condylar d'Insall, l'évolution s'est faite dans les années 1980 vers des prothèses conservant le ligament croisé postérieur. Cette conservation a pour but d'améliorer la cinétique de la prothèse,

d'améliorer la montée et la descente des escaliers, d'améliorer la mobilité en flexion. L'expérience montre que le ligament croisé postérieur est pratiquement toujours présent même dans les arthroses évoluées. Il est parfois cependant rétracté en particulier dans les flessums fixés des genoux rhumatoïdes par exemple.
La réalisation technique est plus difficile pour obtenir une tension équivalente des ligaments latéraux et du ligament croisé postérieur. Les résultats fonctionnels et radiologiques sont en fait assez semblables à 5 ans de recul . Certains, comme Cloutier, ont essayé de conserver les 2 ligaments croisés. Ceci rend encore plus difficile la réalisation technique et s'adresse à des genoux porteurs d'une arthrose peu évoluée pour que le ligament croisé antérieur soit encore présent.
Fixation par ciment ou non : la fixation des prothèses totales du genou peut être assurée par du ciment acrylique, par une repousse osseuse dans du métal à surface réhabitable ou par contact étroit entre prothèse et surface osseuse. Les inconvénients du ciment seraient une mauvaise transmission des contraintes en torsion, une nécrose osseuse liée à l'exothermie lors de la polymérisation, des lésions osseuses plus importantes en cas de descellement. Dans les prothèses réhabitables par l'os, il semble que cette réhabitation soit réelle, rendant très difficile dans certains cas l'extraction de la prothèse. Le ciment diminue la migration de la prothèse tibiale dans la première année (Ryd) mais le taux de mobilisation ne semble pas affecté à long terme par l'utilisation ou non de ciment. Enfin, le scellement diminue l'importance des pertes sanguines. En fait, la réussite à long terme dépend plus de la qualité du geste opératoire, de la bonne stabilité immédiate des implants et de la qualité de l'os receveur .
Embase métallique pour les implants en polyéthylène tibial ou rotulien : l'utilisation d'une embase métallique semble améliorer la répartition des pressions sur l'os, diminuer le risque de contraintes localisées et diminuer le risque de fluage du polyéthylène [1].
Abandonnées actuellement pour les prothèses rotuliennes car source de complications supplémentaires, en particulier fractures de l'embase, elles sont couramment utilisées pour l'implant tibial. Ces embases ont le plus souvent une courte quille de fixation centrale. La fixation centromédullaire longue a comme inconvénient le risque de dérivation des contraintes vers la diaphyse et de déminéralisation métaphysaire par non-sollicitation (« stress-shielding »).
Prothèse rotulienne : on assiste actuellement à une remise en question de l'implant rotulien. Plusieurs études ont comparé les deux genoux d'un même patient, avec prothèse rotulienne d'un côté, sans prothèse rotulienne de l'autre. Il ne semble pas y avoir de différence nette sur le plan fonctionnel entre les deux côtés. En l'absence d'implantation d'une prothèse rotulienne, la rotule est alors simplement débarrassée des ostéophytes ou spongialisée par résection de sa face articulaire.

Finalement, sur le plan technique, il est important d'obtenir immédiatement un genou stable, axé en léger valgus de 3 à 5°, avec un interligne articulaire horizontal à l'appui en position anatomique, en particulier par rapport à la rotule et aux insertions ligamentaires, avec une mobilité postopératoire de 0 à 120° et une course rotulienne stable.

En cas de perte de substance osseuse importante on ne peut pas toujours faire une résection à la limite de l'éculement osseux et il faudra alors combler l'espace entre l'os et la prothèse par des greffons osseux, du ciment ou des cales métalliques.

Les suites opératoires sont dominées par la rééducation aussi précoce que possible dans la limite de la douleur et nécessitant une coopération importante du patient. Si la rééducation passive sur des attelles motorisées est de plus en plus employée, la rééducation active est encore plus importante en particulier pour récupérer une stabilité active du genou.

Résultats

Quels résultats peut-on attendre d'une prothèse tricompartimentale du genou et quelles en sont les complications ? Les résultats sont difficiles à comparer d'une série à l'autre, les critères d'appréciation étant différents. Globalement, ils sont bons ou très bons dans 85 % des cas **(tableau III)**. La douleur est le paramètre le plus amélioré, 85 à 95 % des patients n'ayant plus aucune douleur ou une douleur discrète. La marche dépend beaucoup de l'atteinte polyarticulaire associée et de la motivation des patients. La mobilité postopératoire dépend beaucoup de la mobilité préopératoire. Elle s'améliore rapidement dans les 2 premiers mois, mais cette amélioration peut se poursuivre jusqu'à un an. Dans la majorité des cas elle atteint 90° en flexion, ce qui est un minimum pour une activité

quotidienne satisfaisante, en particulier pour monter et descendre les escaliers. Elle peut aller dans un grand nombre de cas jusqu'à 120, voire 130°. L'amélioration du flessum préopératoire éventuel est constante. Quant à la stabilité, elle est sous la dépendance essentielle de la technique opératoire, par le rétablissement de l'équilibre de la tension ligamentaire.

L'analyse radiologique d'une prothèse du genou va comporter l'étude de l'axe fémorotibial obtenu, qui doit être entre 0 et 5° de valgus, ce qui n'est obtenu selon les séries que dans 30 à 90 % des cas. L'incidence fémoropatellaire va juger de la congruence entre rotule et fémur. La persistance d'une subluxation externe va entraîner une usure anormale de la prothèse rotulienne. A distance, l'analyse radiologique va étudier la fixation des prothèses, l'existence d'un liseré localisé ou global, son évolutivité et la modification éventuelle du positionnement initial.

Complications

Les complications peuvent être celles de toute prothèse du genou. D'autres sont spécifiques.

Les complications communes peuvent être générales ou locales. *Les complications générales* : le décès est exceptionnel et semble le plus souvent en rapport avec une embolie pulmonaire massive. Les complications thromboemboliques sont les plus fréquentes, bien que parfois totalement asymptomatiques. Leur fréquence peut atteindre 40 % dans certaines séries et dépend bien sûr du caractère systématique de leur recherche et de la fiabilité de ce dépistage. L'examen par échodoppler semble actuellement fiable dans des mains expérimentées et pouvant remplacer la phlébographie qui reste l'examen de référence. Les thromboses atteignent le plus souvent les veines surales, les veines jumelles ou les veines poplitées. Leur traitement précoce permet de minimiser les séquelles fonctionnelles ultérieures. L'atteinte de la veine fémorale ou de la veine cave va entraîner un risque plus important de migration pulmonaire, qui reste rare (2 %). La prévention la plus efficace actuellement est représentée par l'utilisation des héparines à bas poids moléculaire. Les pertes sanguines sont de l'ordre de 600 ml, survenant surtout en postopératoire dans les premières heures. Ceci justifie les tentatives actuelles de récupération du sang à partir des drains. Ce sang peut être transfusé sans risque pendant les 4 premières heures postopératoires. *Les complications locales* : les hématomes importants nécessitant une reprise chirurgicale sont rares. Les nécroses cutanées surviennent souvent sur des genoux multiopérés avec de nombreuses cicatrices. Il faudra savoir reprendre une cicatrice antérieure, éviter les incisions multiples et rapprochées, éviter les décollements cutanés. En cas de nécrose constituée il faut savoir ne pas attendre l'exposition de la prothèse, exciser la nécrose et assurer la couverture par un lambeau local. Hématomes et nécroses cutanées sont la source d'infections postopératoires. L'origine d'une éventuelle infection est également peropératoire ou hématogène à partir d'un foyer urinaire, digestif, dentaire ou cutané. La fréquence de ces infections peut être chiffrée à 5 %. Leur traitement nécessitera en général l'ablation de la prothèse, un traitement antibiotique adapté et la remise en place d'une prothèse dans le même temps ou dans un second temps, espacé de plusieurs semaines. Les contre-indications d'une remise en place d'une prothèse sont un terrain général déficient, un germe multirésistant, un état cutané précaire. En cas d'échec, le seul recours est l'arthrodèse du genou dont la consolidation sera d'autant plus difficile que l'état osseux sera médiocre. Les paralysies du sciatique poplité externe peuvent se voir surtout en cas de valgus important ou de flessum fixé . Il faudra savoir faire une libération du nerf dans de tels cas lors de la mise en place de l'arthroplastie. La majorité de ces paralysies régressent en 3 mois environ.
Les complications spécifiques sont d'origine rotulienne ou liées au descellement de la prothèse.
Les complications rotuliennes sont représentées par des douleurs, une instabilité ou une fracture . Les douleurs rotuliennes peuvent être dues à une anomalie de positionnement de la rotule, rotule basse ou rotule subluxée en dehors, entraînant un conflit avec le bouclier trochléen, ou à une insuffisance de résection rotulienne, créant une hyperpression fémoropatellaire. Elles sont donc le plus souvent en rapport avec la technique chirurgicale.
Les instabilités rotuliennes sont liées à une erreur de rotation dans l'implantation des prothèses fémorale et tibiale, à certains dessins prothétiques ou à une insuffisance de tension des parties molles en flexion du genou, à l'origine d'une

hyperlaxité rotatoire du genou. Les fractures de la rotule semblent favorisées par l'abord chirurgical extensif, la section de l'aileron rotulien externe, la résection du ligament adipeux, une résection osseuse fragilisante lors de la mise en place de l'implant [49]. Cette fracture de la rotule est parfois de découverte fortuite, sans conséquence fonctionnelle. Ailleurs, elle va être à l'origine d'un descellement de la prothèse rotulienne et nécessiter une reprise chirurgicale avec le plus souvent ablation de cette dernière et ostéosynthèse de la rotule. Les complications rotuliennes représentent actuellement la pierre d'achoppement des prothèses du genou. On peut en rapprocher les ruptures de l'appareil extenseur, tendon quadricipital ou ligament rotulien, qui sont rares et en rapport avec une saillie exagérée du bouclier trochléen d'une prothèse fémorale implantée en flessum ou du plateau tibial positionné trop en avant.
Les descellements prothétiques peuvent être dus à un défaut de positionnement initial et tous les auteurs insistent sur le rôle néfaste d'un varus résiduel. L'autre facteur de descellement à long terme est l'ostéolyse en rapport avec la réaction macrophagique aux débris de polyéthylène.
Ces ostéolyses biologiques semblent moins fréquentes qu'à la hanche. Il y a peu de séries publiées de résultats à long terme des reprises de prothèses tricompartimentales du genou.
Il paraît de moins en moins nécessaire de reprendre ces descellements par une prothèse charnière. Les reprises font en général appel à des prothèses à tige centromédullaire de fixation, en conservant le caractère semi-contraint de la prothèse, et à une reconstitution du stock osseux par greffons ou par ciment lorsque la perte de substance osseuse est modérée.

Finalement, on ne saurait trop insister sur l'origine technique de beaucoup de complications. Ces complications surviennent volontiers dans les premières années postopératoires. Le taux de survie **(tableau IV)** des prothèses totales tricompartimentales reste très élevé, de l'ordre de 90 % à 15 ans de recul pour les séries les plus anciennes.

Les indications des prothèses totales tricompartimentales du genou restent controversées, selon la confiance que l'on accorde aux autres interventions possibles dans les atteintes dégénératives du genou. Elles sont indiscutables devant un rhumatisme inflammatoire du genou, une gonarthrose atteignant les compartiments fémorotibiaux et fémoropatellaire, et en général dans tous les cas où l'ostéotomie de réaxation est sûrement dépassée. Elles entrent en compétition avec une ostéotomie chez les sujets de plus de 70 ans, devant une arthrose unicompartimentale surtout lorsqu'il existe un éculement osseux (stades 3 et 4 d'Ahlback), en cas de chondrocalcinose articulaire ou d'atteinte fémoropatellaire importante.

Autres traitements

Les autogreffes ostéochondrales ont été proposées dans les ostéonécroses du condyle fémoral interne. Elles ne semblent pas éviter l'évolution vers l'arthrose. Quant aux allogreffes elles restent encore du domaine expérimental.

Les arthrodèses du genou sont devenues d'indication exceptionnelle. Elles peuvent être indiquées de première intention sur une arthrose séquellaire d'une ostéoarthrite, surtout chez un sujet jeune ou en cas de germe multirésistant de diabète ou de terrain général altéré. Ailleurs, l'indication vient d'un échec, en général septique, d'une arthroplastie, surtout si l'état cutané est précaire. Ces arthrodèses sur échec d'arthroplastie septique sont souvent difficiles à obtenir du fait des pertes de substance osseuse ou d'une nécrose osseuse associée. L'utilisation de fixateurs externes stables et d'allogreffes spongieuses dans la perte de substance permet d'améliorer le taux de consolidation. La gêne fonctionnelle reste importante d'autant plus qu'il s'agit souvent de sujets en mauvais état général avec une atteinte polyarticulaire.

Haut de page

TRAITEMENT DE L'ARTHROSE FÉMOROPATELLAIRE

Le traitement chirurgical de l'arthrose fémoropatellaire reste très controversé. De nombreuses techniques ont été décrites mais aucune n'assure un résultat fiable et durable. L'arthrose fémoropatellaire entraîne en général une atteinte prédominante sur l'interligne externe avec une subluxation externe de la rotule. Il est rare que l'arthrose soit centrée avec un pincement global. Le traitement chirurgical va faire appel à la réaxation de l'appareil extenseur, à l'avancement de la tubérosité tibiale antérieure, aux arthroplasties non prothétiques ou prothétiques, à la patellectomie.

Réaxation de l'appareil extenseur

Le but est de diminuer les contraintes fémoropatellaires externes et d'essayer de recentrer la rotule par rapport à la trochlée fémorale.

La simple section de l'aileron rotulien externe est en général insuffisante et il faut y associer une transposition interne de la tubérosité tibiale antérieure. On n'y associe pas en général de suture de l'aileron rotulien interne, par opposition aux instabilités rotuliennes sans arthrose, de peur de créer une hyperpression interne sur un cartilage déjà pathologique. La transposition interne de la tubérosité tibiale antérieure doit conserver une distance TA-GT positive, supérieure à 5 mm. Une résection des ostéophytes périrotuliens et péritrochléens est associée. Les perforations de Pridie sur la trochlée et sur la rotule, ayant pour but de favoriser la formation d'un fibrocartilage, ont été très utilisées sans que la preuve soit faite de la réalité de la formation de ce fibrocartilage. Les gestes de trochléoplastie, afin de recreuser une trochlée fémorale dysplasique, sont contre-indiqués devant une arthrose constituée.

Les résultats sont satisfaisants avec régression des douleurs, mais très souvent persistance d'une gêne dans les escaliers ou en terrain accidenté. La mobilité préopératoire est conservée. Radiologiquement, il persiste le plus souvent un pincement fémoropatellaire externe. Il y a rarement réapparition d'un interligne fémoropatellaire externe.

Il n'y a pas de série à long terme permettant de juger cette intervention. L'intrication à une atteinte évolutive ultérieure fémorotibiale rend difficile cette appréciation.

Le réalignement de l'appareil extenseur conserve des indications devant une arthrose fémoropatellaire externe isolée, invalidante, après échec des traitements médicaux prolongés.

Avancement de la tubérosité tibiale antérieure

Cette opération, décrite par Maquet [32], a pour but de diminuer les pressions fémoropatellaires en avançant la tubérosité tibiale d'environ 2 cm par le moyen d'un greffon osseux iliaque.

Les complications sont surtout d'ordre cutané (12 sur 53 cas pour Radin [42]) avec parfois nécrose cutanée antérieure et d'ordre esthétique du fait de la saillie exagérée de la tubérosité tibiale, rendant en outre très difficile la position à genoux. Par ailleurs, des études expérimentales ont démontré que cette intervention avait comme conséquence de déplacer la zone d'appui entre rotule et trochlée fémorale et de peu diminuer les contraintes. En outre, cet avancement a comme conséquence mécanique de diminuer la force d'extension du quadriceps.

Cette technique conserve actuellement peu d'indications du fait de ses résultats inconstants sur la douleur [3]. Elle a été associée à une ostéotomie tibiale dans les gonarthroses fémorotibiales et fémoropatellaires [41].

Cette association ne semble pas améliorer les résultats des ostéotomies isolées.

Pour l'opération de Maquet, comme pour la réaxation de l'appareil extenseur, les suites opératoires sont parfois grevées d'une algoneurodystrophie qui aggrave alors la symptomatologie préopératoire.

Arthroplasties non prothétiques

Elles sont représentées par les arthroplasties vraies ou les spongialisations de la rotule.

Les arthroplasties vraies, utilisant la peau conservée ou le fascia lata comme matériau d'interposition, sont de moins en moins utilisées. Elles sont associées à une réaxation de l'appareil extenseur dans les subluxations. Il est alors difficile de connaître la part qui revient dans le résultat à chaque technique. Il ne semble pas que la patelloplastie apporte de meilleurs résultats que la réaxation isolée de l'appareil extenseur. Les causes d'échec sont liées au risque d'enraidissement ou de la limitation de la flexion, à un syndrome algodystrophique.

La spongialisation consiste en une résection de la face articulaire de la rotule d'environ 50 % de son épaisseur [46] afin de créer une surface rotulienne spongieuse capable de se remodeler face à la trochlée fémorale. Elle sera associée à une réaxation de l'appareil extenseur en cas de subluxation. Elle conserve de rares indications : devant une arthrose post-traumatique, centrée, avec un cal vicieux articulaire de la rotule. Comme l'opération de Maquet, elle diminue la force d'extension du quadriceps par diminution de l'effet chevalet de la rotule sur le fémur.

Patellectomie

Elle a été longtemps utilisée comme seul traitement des arthroses fémoropatellaires. Elle supprime de façon radicale le conflit douloureux entre rotule et trochlée.

Sur le plan technique, elle peut être effectuée transversalement avec suture raccourcissante de l'appareil extenseur, ce qui permet de diminuer la perte de force d'extension du quadriceps. Elle expose aux ruptures secondaires et à une limitation modérée de la flexion du genou. Elle peut être également effectuée longitudinalement (de La Caffinière [16]) avec suture des ailerons rotuliens interne et externe à la face antérieure du genou. Les ruptures sont alors rares et la rééducation postopératoire plus facile. Les séries publiées par Castaing [11] et Debeyre [13] font état de bons résultats dans 60 à 75 % des cas.

Cette technique est de plus en plus abandonnée car elle semble diminuer les résultats fonctionnels d'une arthroplastie totale du genou ultérieure [4]. Elle ne conserverait comme indication que les arthroses fémoropatellaires évoluées et invalidantes des sujets âgés chez qui une arthroplastie totale serait récusée, pour des raisons septiques en particulier.

Arthroplasties prothétiques fémoropatellaires

Elles ont pour but de remplacer les surfaces articulaires trochléenne et rotulienne devant une arthrose fémoropatellaire isolée. Elles peuvent être associées à un réalignement de l'appareil extenseur **(fig. 4)**.

Sur le plan technique, la résection osseuse rotulienne doit être suffisante pour ne pas augmenter les contraintes fémoropatellaires et économique pour ne pas fragiliser la rotule.

Les complications spécifiques sont en effet représentées par les fractures de la rotule à l'origine d'un descellement et par la fréquence des accrochages rotuliens (4 à 25 % selon les séries) en début ou en fin de flexion, à l'origine d'une usure du polyéthylène **(tableau V)**.

Les résultats fonctionnels sont inconstants, la douleur n'étant pas toujours soulagée ou l'étant partiellement, la montée et la descente des escaliers sont améliorées avec diminution de l'impression d'instabilité. La récupération de la mobilité est en général

satisfaisante. L'imperfection des résultats doit limiter ses indications en l'absence d'atteinte fémorotibiale. En cas d'arthrose post-traumatique, les résultats semblent encore moins bons.

Certains, comme Cartier et Sanouiller [10], associent une telle arthroplastie à une prothèse unicompartimentale devant une arthrose associée fémorotibiale et fémoropatellaire.

La majorité des auteurs préfèrent dans de tels cas mettre en place une prothèse tricompartimentale. On peut également proposer une prothèse tricompartimentale devant une atteinte fémoropatellaire isolée et invalidante chez les sujets âgés plutôt qu'une prothèse fémoropatellaire car les résultats en paraissent plus fiables. Par ailleurs, en cas d'échec d'une prothèse fémoropatellaire, la simple patellectomie secondaire pose des problèmes fonctionnels du fait du creusement de la trochlée fémorale.

Haut de page

CONCLUSION

Le traitement chirurgical des gonarthroses va faire appel essentiellement aux ostéotomies de réaxation fémorotibiale ou fémoropatellaire ou aux arthroplasties prothétiques localisées ou globales. Les indications vont dépendre de trois paramètres principaux : l'âge des patients, l'étendue de l'arthrose à un ou plusieurs des trois compartiments articulaires du genou et l'expérience de chaque chirurgien. Plus le sujet sera jeune et l'atteinte arthrosique localisée, plus le chirurgien s'orientera vers des techniques de réalignement. Plus le sujet sera âgé et l'atteinte arthrosique diffuse, plus les solutions prothétiques seront préférées. L'expérience de chaque chirurgien jouera un rôle important dans tous les cas à la frontière de plusieurs interventions.

Bibliographie

[1] APEL DM, TOZZI JM, DORR LD Clinical comparison of allpolyethylene and metal-backed tibial components in total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1991 ; 273 : 243-253

[2] ASP JPL, RAND JA Peroneal nerve palsy after total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1990 ; 261 : 233-238

[3] BANDI W Résultats de l'avancement de la tubérosité antérieure du tibia. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 275-278

[4] BAYNE O, CAMERON HU Total knee arthroplasty following patellectomy. *Clin Orthop* 1984 ; 186 : 112-115

[5] BERMAN AT, BOSACCO SJ, KIRSHNER S, AVOLIO A Factors influencing long term results in high tibial osteotomy. *Clin Orthop* 1991 ; 272 : 192-199

[6] BERT JM, MASCHKA K The arthroscopic treatment of unicompartmental gonarthrosis : a five year follow-up study of abrasion arthroplasty plus arthroscopic debridement and arthroscopic debridement alone. *Arthroscopy* 1989 ; 5 : 25-32

[7] BLAZINA ME, FOX JM, DEL PIZZO W, BROUKHIM B, IVEY FM Patellofemoral replacement. *Clin Orthop* 1979 ; 144 : 98-102

[8] CAMERON HU, FEDORKOW DM The patella in total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1982 ; 165 : 197-199

[9] CARTIER P, CHEAIB S, VANVOOREN P Le remplacement prothétique unicompartimental du genou. A propos de 159 cas. Recul maximum de 10 ans. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73(suppl II) : 130-134

[10] CARTIER P, SANOUILLER JL Le remplacement prothétique fémoro-patellaire. A propos de 75 cas. Recul de 2 à 12 ans. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75(suppl I) : 140

[11] CASTAING J, CASTELLANI L, PLISSON JL, DELPLACE J Patellectomie totale ; technique et résultats. *Rev Chir Orthop* 1969 ; 55 : 259-278

[12] DANDY DJ Arthroscopic debridement of the knee for osteoarthritis [Editorial]. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73 B : 877-879

[13] DEBEYRE J, LEVERGNIEUX J, PATTE D 92 gonarthroses traitées par patellectomie dont quelques unes depuis 10 ans. *Presse Med* 1962 ; 70 : 2775-2778

[14] DEBURGE A, GENET JP. Problèmes rotuliens des prothèses totales du genou. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 49-59

[15] DEJOUR H. Indications thérapeutiques dans l'arthrose fémorotibiale. In : 7es Journées

lyonnaises de chirurgie du genou. Les gonarthroses. Lyon. 1991 ; pp 404-413

[16] De LA CAFFINIERE JY, AUCOUTURIER P Patellectomie avec conservation de la continuité de l'appareil extenseur dans l'arthrose fémoro-patellaire. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 : 231-234

[17] DENNIS DA, CLAYTON ML, O'DONNELL S , et al. Posterior cruciate condylar total knee arthroplasty : average 11 year follow-up evaluation. *Clin Orthop* 1992 ; 281 : 168-177

[18] DESCAMPS L, JARSAILLON B, SCHUTER P, VERGNAT C Synthèse angulaire dans l'ostéotomie tibiale haute de valgisation pour arthrose. A propos d'une série de 544 cas. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 231-236

[19] DESCHAMPS G. Résultats éloignés des prothèses unicompartimentales (A propos d'une série de 59 prothèses Lotus avec un recul supérieur ou égal à 10 ans). In : 7es Journées lyonnaises de chirurgie du genou. Les gonarthroses. Lyon. 1991 ; pp 373-384

[20] DORR LD, OCHSNER JL, GRONLEY J, PERRY J Functional comparison of posterior cruciate-retained versus cruciatesacrified total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1988 ; 236 : 36-43

[21] FRANçOIS P, ROSSET P, BURDIN P Prothèses semi-contraintes du genou. Résultats à plus de 5 ans d'une série continue de 116 cas. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78(suppl I) : 167

[22] GIBSON JNA, WHITE MD, CHAPMAN VM, STRACHAN RK Arthroscopic lavage and debridement for osteoarthritis of the knee. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74 B (4) : 534-537

[23] GILL GS, MILLS DM Long term follow-up evaluation of 1 000 consecutive cemented total knee arthroplasties. *Clin Orthop* 1991 ; 273 : 66-77

[24] GOUTALLIER D, CLOUTIER JM et HERNIGOU P. La prothèse Hermès. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 111-117

[25] GOUTALLIER D, HERNIGOU P, MEDEVIELLE D et coll Devenir à plus de 10 ans de 93 ostéotomies tibiales effectuées pour gonarthrose interne sur genu varum. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 101-113

[26] HODGE WA, CHANDLER HP Unicompartmental knee replacement : a comparison of constrained and unconstrained designs. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74 A (6) : 877-884

[27] HUTEN D, DUPARC J. Prothèse tri-compartimentale Mark II de Freeman et Samuelson. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 69-83

[28] HUTEN D, DUPARC J. Prothèse tri-compartimentale Mark II de Freeman et Samuelson. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 69-83

[29] KNUTSON K, LINDSTRAND A, LIDGREN L Survival of knee arthroplasties : a nation wide multicentre investigation of 8 000 cases. *J Bone Joint Surg* 1986 ; 68 B (5) : 795-804

[30] LARSON KR, CRACCHIOLO A, DOREY FJ, FINERMAN GAM Total knee arthroplasty in patients after patellectomy. *Clin Orthop* 1991 ; 264 : 243-255

[31] LEVIGNE C et BONNIN M. Ostéotomie tibiale de valgisation pour arthrose fémorotibiale interne. Résultats d'un échantillon de 217 ostéotomies. In : 7es Journées lyonnaises de chirurgie du genou. Les gonarthroses. Lyon. 1991 ; 142-169

[32] MAQUET P Traitement chirurgical de l'arthrose patellofémorale. *Acta Orthop Belg* 1982 ; 48 : 194-203

[33] MARMOR L Unicompartmental arthroplasty of the knee with a minimum ten year follow-up period. *Clin Orthop* 1988 ; 228 : 171-178

[34] MAUDHUIT B. La prothèse PCA. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 117-129

[35] NGUYEN C, RUDAN J, SIMURDA MA, COOKE TDV High tibial osteotomy compared with high tibial and Maquet procedures in medial and patellofemoral compartment osteoarthritis. *Clin Orthop* 1989 ; 245 : 179-188

[36] NORDIN JY, PARENT H, groupe GUEPAR. La prothèse Guepar II scellée. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 171-185

[37] ODENBRING S, EGUND N, LINDSTRAND A , et al. Cartilage regeneration after proximal tibial osteotomy for medial gonarthrosis : an arthroscopic, roentgenographic and histologic study. *Clin Orthop* 1992 ; 277 : 210-217

[38] OLIVIER H. Prothèses totales du genou. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35

[39] PATEL DV, AICROTH PM, MOYES ST Arthroscopic debridement for degenerative arthritis of the knee ; the operative technique and preliminary results. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73 B(suppl I) : 62

[40] PRIDIE KM A method of resurfacing osteoarthritic knee joint. *J Bone Joint Surg* 1959 ; 41 B (3) : 618-619

[41] PUTNAM MD, MEARS DC, FU FH Combined Maquet and proximal tibial valgus osteotomy. *Clin Orthop* 1985 ; 197 : 217-224

[42] RADIN EL The Maquet procedure : anterior displacement of the tibial tubercle : indications, contrindications and precautions. *Clin Orthop* 1986 ; 213 : 241-249

[43] RAND JA Cement or cementless fixation in total knee arthroplasty. *Clin Orthop* 1991 ; 273 : 52-63

[44] RAND JA, ILSTRUP DM Survivorship analysis of total knee arthroplasty. Cumulative rates survival of 9 200 total knee arthroplasties. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73 A (3) : 397-410

[45] RUDAN JF, SIMURDA MA High tibial osteotomy : a prospective clinical and roentgenographic

review. *Clin Orthop* 1990 ; 255 : 251-257

[46] SAILLANT G, ROY-CAMILLE R Spongialisation de la rotule. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 (4) : 279-283

[47] SALISBURY RB, NOTTAGE WM, GARDNER V The effect of alignment on results in arthroscopic debridement of the degenerative knee. *Clin Orthop* 1985 ; 198 : 268-272

[48] SCOTT RD, COBB AG, MACQUEARY FG, THORNHILL TS Unicompartmental knee arthroplasty : 8 to 12 year follow-up evaluation with survivorship analysis. *Clin Orthop* 1991 ; 271 : 96-101

[49] SCOTT RD, TUROFF N, EWALD FC Stress fracture of the patella following duopatellar total knee arthroplasty with patellar resurfacing. *Clin Orthop* 1982 ; 170 : 147-151

[50] SEGAL P Les échecs des ostéotomies tibiales de valgisation pour gonarthrose et leurs reprises. Symposium SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78(suppl I) : 85-128

[51] STERKERS Y, GOUTALLIER D. Prothèse GSB. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 189-193

[52] STERN SH, INSALL JN Posterior stabilized prosthesis. Results after follow-up of nine to twelve years. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74 A (7) : 980-987

[53] THOMINE JM. Les ostéotomies dans la gonarthrose fémorotibiale latéralisée. Théorie et pratique. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 34 : 99-113

[54] THOMINE JM, BOUDJEMAA A, GIGON Y, BIGA N Les écarts varisants dans la gonarthrose. Fondement théorique et essai pratique. *Rev Chir Orthop* 1981 ; 67 : 319-327

[55] WITVOET J, AUBRIOT JH, groupe GUEPAR. Prothèse fémoropatellaire. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 193-201

[56] WITVOET J, DEBURGE A, LE BALCH T, group GUEPAR. La prothèse Lotus. Cahiers d'Enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française. Paris. 1989 ; 35 : 149-159

[57] WRIGHT J, EWALD FC, WALKER PS , et al. Total knee arthroplasty with the kinematic prosthesis. Results after five to nine years. A follow-up note. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72 A (7) : 1003-1010

Fig 1 :

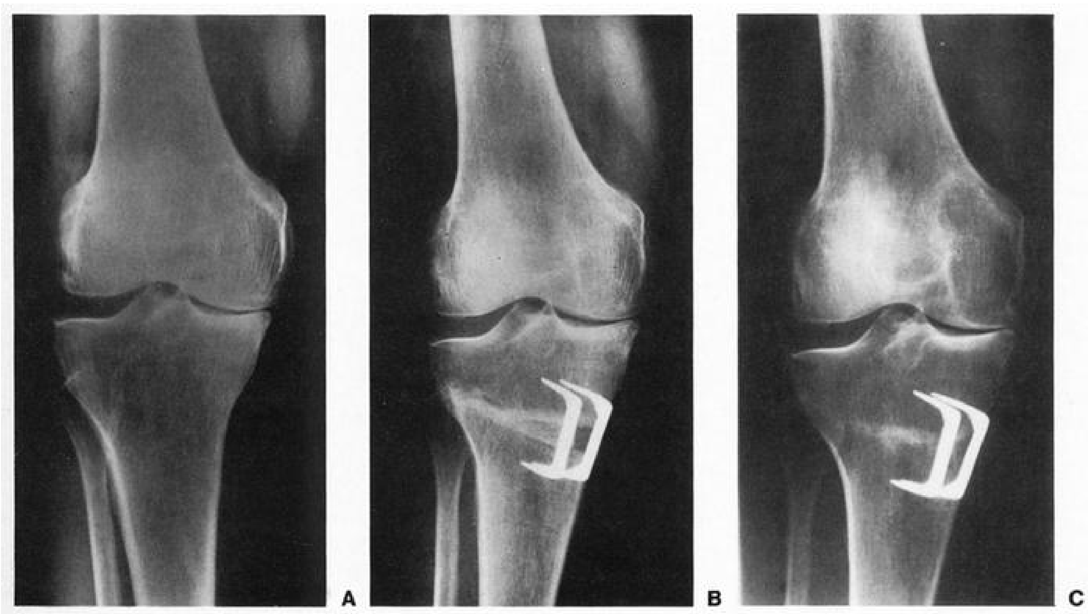

Fig 1 :

A. Gonarthrose sur genu varum. B. Ostéotomie tibiale de valgisation. C. Résultat à 9 ans de recul.

Fig 2 :

Fig 2 :

A, B. Gonarthrose sur genu valgum avec arthrose fémoropatellaire. C. Prothèse totale unicompartimentale externe type Lotus. D, E. Résultat à 7 ans de recul.

Fig 3 :

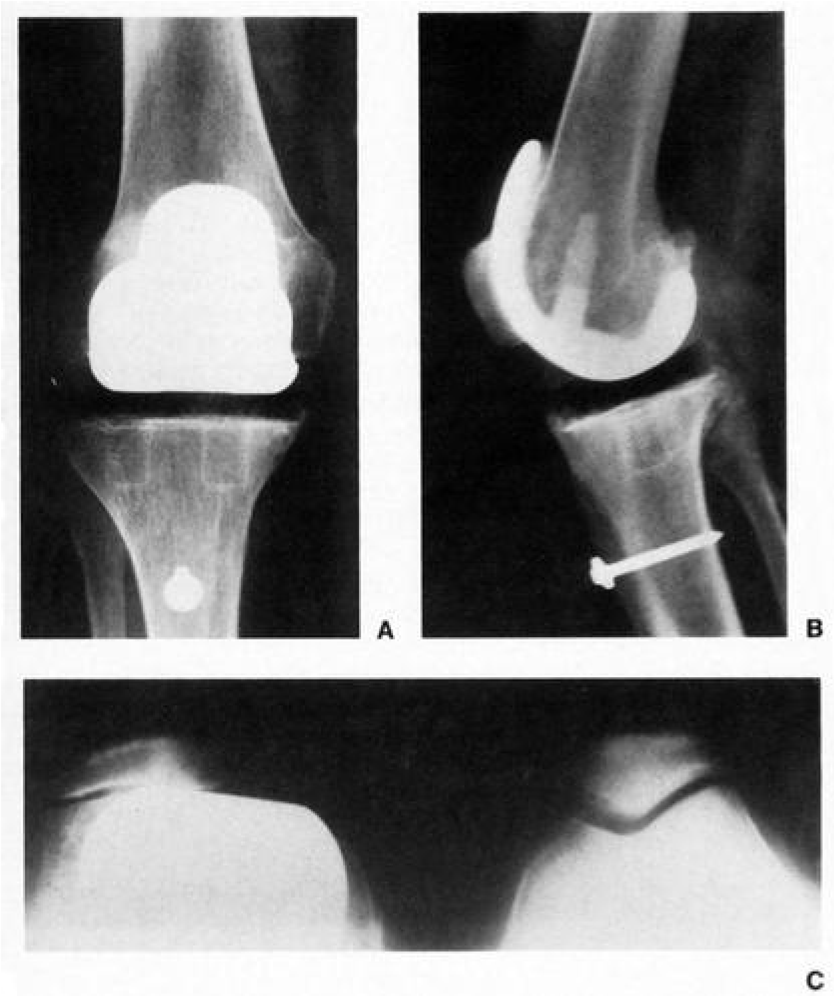

Fig 3 :

A, B, C. Prothèse totale du genou type Freeman ICLS. Recul à 10 ans.

Fig 4 :

Fig 4 :

A, B. Arthrose fémoropatellaire avec luxation externe de la rotule. Echec d'une réaxation isolée.
C, D, E. Prothèse totale fémoropatellaire.

Tableaux

Tableau I. - R�sultats fonctionnels des ost�otomies tibiales pour gonarthrose f�morotibiale interne.

Auteurs	Nombre	Recul	TB-B R�sultats
Levigne [31]	217	1-21 ans	69 % � 6 ans
			54 % � 11 ans
Descamps [18]	444	1-8 ans	86 %
Berman [5]	34	8,5 ans	87 % � 2 ans
			57 % � 15 ans
Rudan [45]	79	5,8 ans	80 %
Goutallier [25]	93	10-13 ans	45 % � 13 ans

TB-B : tr�s bons - bons.

Tableau II. - R�sultats de proth�ses totales unicompartimentales du genou � plus de 5 ans.

Auteurs	Proth�se	Nombre	Recul	TB-B R�sultats	Infection
Larson[30]	St George	66	5-11 ans	77,4 %	1
Witvoet, GUEPAR[56]	Lotus	47	5-10 ans	74 %	0
Cartier[9]	Modulaire	157	2-10 ans	91 %	2
Deschamps[19]	Lotus	59	sup�rieur � 10 ans	58 %	NP
Scott[48]	NP	64	8-12 ans	92 %	NP
Hodge[26]	Marmor	50	2-12 ans	70 %	2
	PCA	37	2-12 ans	98 %	
Marmor[33]	Marmor	60	sup�rieur � 10 ans	70 %	NP

NP : non pr�cis� ; TB-B : tr�s bons - bons.

Tableau III. - R�sultats de s�ries de proth�ses totales tricompartimentales du genou � plus de 5 ans de recul.

Auteurs	Proth�se	Nombre	Recul	TB-B R�sultats Score HSS
Goutallier, Cloutier[24]	Herm�s	99	6-9 ans	82 %
Wright, Ewald, Walker[57]	Kinematic	192	5-9 ans	95 %
Fran�ois, Rosset, Burdin[21]	RMC	89	7 ans	74, 1 %
Dennis et coll.[17]	Total Condylar	42	10-13 ans	92,8 %

Stern, Insall[52]	Total Condylar	194	9-12 ans	87 %

Tableau IV. – Survie des proth�ses totales tricompartimentales du genou.

Auteurs	Nombre	R�sultats
Knutson[29]	1 744	90 % � 6 ans
Rand[44]	8 069	92 % � 5 ans
		81 % � 10 ans
Gill[23]	850	94 % � 13 ans

Tableau V. – R�sultats des proth�ses totales f�moropatellaires.

Auteurs	Nombre	Recul	TB-B R�sultats	Complications rotuliennes
Witvoet, GUEPAR[55]	49	1-10 ans	83 %	12,5 % – d�faut engagement
Blazina[7]	87	NP	75 %	NP
Cartier[10]	75	2-12 ans	92 %	4 % – d�faut engagement

NP : non pr�cis� ; TB-B : tr�s bons - bons.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **14-703** (2004)

Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses

L. Leflot
H. Ducou Le Pointe
M. Lenoir
S. Ariche-Maman
J.-P. Montagne

Résumé. – L'évaluation des tumeurs osseuses en imagerie peut faire appel à toutes les méthodes de radiodiagnostic. La radiographie simple reste incontournable. Elle évalue la dynamique évolutive de la lésion et permet d'envisager un ou plusieurs diagnostics grâce notamment à des critères morphologiques et topographiques. La tomodensitométrie est utilisée pour sa résolution spatiale en explorant des régions difficilement accessibles en radiographie, et est également intéressante pour l'étude de la corticale osseuse et de la matrice tumorale. Les principaux atouts de l'imagerie par résonance magnétique sont sa résolution en contraste et ses nombreux plans de coupe possibles, utiles pour l'extension locorégionale d'une tumeur. La scintigraphie est surtout employée pour savoir si une lésion est unique ou si elle s'intègre dans une pathologie polyostotique. Échographie, angiographie, radiologie interventionnelle ont des indications très précises. Selon les caractéristiques radiographiques d'une lésion, différentes attitudes sont préconisées allant de l'absence de toute investigation complémentaire lorsque la bénignité est évidente, au bilan d'extension locorégional et général, avant biopsie, en cas de suspicion de malignité.

Mots-clés : Tumeur osseuse ; Tomodensitométrie ; Imagerie par résonance magnétique ; Scintigraphie ; Échographie ; Angiographie

Introduction

Être confronté à une tumeur osseuse est un problème rencontré en pratique quotidienne dans un cabinet de radiologie ou un service hospitalier d'imagerie médicale.

Les radiographies simples sont, dans un grand nombre de cas, la première et la dernière étape du diagnostic, permettant, soit de rassurer définitivement le patient, soit d'envisager d'emblée une prise en charge thérapeutique. Cependant, elles peuvent nécessiter d'être complétées par d'autres examens d'imagerie afin de mieux caractériser la lésion ou d'évaluer son extension et d'envisager un traitement adéquat, éventuellement après une biopsie. [1]

Cet article général propose une démarche dans l'analyse des données fournies par les différentes techniques d'imagerie actuellement à notre disposition. Nous présentons également dans le dernier chapitre un arbre décisionnel à appliquer lors de la découverte d'une tumeur osseuse, qu'elle soit bénigne ou maligne.

Données générales

CONTEXTE CLINIQUE

Est-il nécessaire de le rappeler ? Le contexte clinique est indispensable pour toute demande d'examen radiologique quel qu'il soit. Il est particulièrement important pour analyser une lésion osseuse. En effet, l'interrogatoire et l'examen physique, avant même l'interprétation d'un cliché simple, d'un scanner ou d'une imagerie par résonance magnétique (IRM), permettent d'envisager quelques hypothèses.

En première place se situe l'âge du patient. Chaque décennie est exposée de façon préférentielle à un ou plusieurs types de lésion. Les métastases de neuroblastome se rencontrent dans les premières années de vie. Ostéosarcome et sarcome d'Ewing atteignent généralement des patients entre 10 et 20 ans, de même que le chondroblastome, le fibrome chondromyxoïde ou le fibrome osseux non ossifiant. Tumeur à cellules géantes et sarcome parostéal se développent durant les troisième et quatrième décennies. Entre 40 et 70 ans, les tumeurs sont surtout des fibrosarcomes, des chondrosarcomes ou des chordomes. Au-delà de 40 ans, des lésions destructives multiples sont en principe des métastases ou des localisations myélomateuses. [2]

Les antécédents situent le contexte dans lequel sont faites les explorations (antécédents carcinologiques notamment).

Les raisons motivant la réalisation d'un examen d'imagerie sont également importantes. Une lésion lytique de découverte fortuite a en effet plus de chances d'être de nature bénigne que si elle est découverte à l'occasion de phénomènes douloureux. L'examen clinique recherche une déformation, un œdème localisé, une douleur provoquée, la palpation d'une masse tissulaire sous-cutanée. Dans certaines circonstances tel qu'un sarcome d'Ewing par exemple, le patient peut avoir de la fièvre et un état général altéré.

EXAMENS PARACLINIQUES

Hémogramme, vitesse de sédimentation, dosage de la protéine C réactive, des phosphatases alcalines sériques, sont des examens de laboratoire habituellement faits en cas de lésion osseuse, surtout lorsqu'une origine maligne est suspectée. Bien qu'aspécifiques, ils peuvent orienter le diagnostic.

L. Leflot (Chef de clinique-assistant)
H. Ducou Le Pointe (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Adresse e-mail : hubert.ducou-le-pointe@trs.ap-hop-paris.fr
M. Lenoir (Ancienne chef de clinique-assistante)
S. Ariche-Maman (Chef de clinique-assistante)
J.-P. Montagne (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Service de radiologie, Hôpital d'Enfants Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France.

Imagerie

RADIOGRAPHIES SIMPLES [2–8]

Généralités

Première étape obligatoire de l'évaluation d'une tumeur osseuse, elle permet d'emblée de proposer une gamme diagnostique et d'écarter un certain nombre d'étiologies, grâce à une analyse systématique et dorénavant bien codifiée. Les investigations peuvent s'arrêter à ce stade, la lésion étant suffisamment caractéristique pour ne pas nécessiter d'autres explorations (par exemple, fibrome non ossifiant, kyste osseux solitaire).

La radiographie simple est indispensable lorsque l'on fait une imagerie en coupes, leur confrontation étant importante pour le diagnostic final. Elle permet de plus d'éviter certains pièges (un ostéosarcome avec extension dans les tissus mous peut être confondu avec un hématome calcifié en échographie, s'il n'y pas eu de radiographies faites auparavant).

Les radiographies doivent comporter au moins deux incidences orthogonales, en prenant les articulations sus- et sous-jacentes lorsqu'elles explorent un os tubulaire long. Nous pouvons nous aider d'incidences obliques, voire tangentielles, dans le but de préciser les caractéristiques de la lésion examinée.

La radiographie numérisée, aujourd'hui présente dans la majeure partie des services d'imagerie médicale, facilite l'analyse des lésions, en modifiant le spectre de l'image afin d'étudier les tissus mous ou en utilisant un zoom pour mieux étudier la structure de l'os.

Ainsi, nous pouvons faire une analyse systématique des différentes radiographies. Il faut avant tout évaluer la vitesse de croissance de la lésion représentée par les phénomènes d'ostéolyse et de condensation osseuse, la réaction de l'os adjacent, le type de réaction périostée. La nature est ensuite envisagée en précisant la localisation, le site, la position, la matrice, la taille de la tumeur et son éventuelle extension dans les tissus mous.

Évolutivité de la tumeur

Vitesse de croissance

Destruction osseuse. La lésion osseuse, lorsqu'elle se développe au sein de l'os qui l'accueille, le remplace. Il se produit une ostéolyse représentée par un defect osseux hyperclair. [2, 5] D'autres mécanismes tels que la stimulation ostéoclastique, l'altération de la physiologie osseuse et l'hyperhémie locale, interviennent aussi dans la lyse osseuse. Trois grands types d'ostéolyses, décrits par Lodwick, sont actuellement utilisés par la majorité des radiologues.

– Le type I ou ostéolyse « géographique » est une ostéolyse avec des berges plus ou moins bien limitées, plus ou moins condensées. Des contours lésionnels bien définis évoquent une lésion bénigne (enchondrome, chondroblastome, kyste osseux essentiel). Cependant, certaines lésions malignes peu évolutives ou des lésions non tumorales comme un abcès peuvent se présenter sur ce mode (Fig. 1). Une lésion lytique « géographique sans sclérose périphérique » est en général d'évolutivité intermédiaire (c'est le cas de la tumeur à cellules géantes, du granulome éosinophile). Enfin, des contours mal limités sont très suspects de malignité.

– Le type II ou ostéolyse mitée. Sa traduction radiographique est liée à l'association de nombreuses petites lacunes concentriques et irrégulières au sein de la médullaire ou de la corticale osseuse. Cette lyse osseuse, souvent large et mal limitée, représente une lésion agressive évoluant rapidement, fortement suspecte de malignité (Fig. 2, 3), bénigne parfois (histiocytose langerhansienne), infectieuse (ostéomyélite).

– Le type III de Lodwick ou ostéolyse ponctuée. Ce sont de multiples petits trous ou bandes claires, atteignant la corticale. Ce mode de présentation est en faveur d'un envahissement complet de l'os et la traduction d'une lésion très agressive.

Figure 1 *Fille de 15 ans. Radiographie du bassin de face faite après une radiographie d'abdomen pour constipation identifiant fortuitement une tumeur sur la métaphyse proximale du fémur droit, ostéolytique de type géographique, à bordure nette et condensée, en position centrale : les critères de faible évolutivité, la localisation et la situation sont compatibles avec un kyste osseux essentiel.*

Figure 2 *Fille de 13 ans. Radiographie de jambe de trois quarts : lésion ostéolytique de type mité de la fibula gauche, diaphysométaphysaire, évoquant une tumeur agressive. Diagnostic de sarcome d'Ewing.*

Il est important de signaler que les types II et III sont souvent difficiles à différencier mais qu'ils font suspecter une tumeur maligne.

Condensation osseuse. La pièce osseuse « accueillant » une lésion tumorale se défend grâce à différents phénomènes dus à la stimulation de la formation de tissu osseux à partir de la marge de la lésion, afin de limiter son extension. Une condensation homogène est plutôt en faveur d'une origine bénigne (ostéome). Lorsqu'elle est hétérogène, la malignité est fortement suspectée (la condensation périphérique hétérogène est typique de l'ostéosarcome) (Fig. 4).

Aspect mixte. Il s'agit de l'association d'une ostéolyse et d'une condensation pouvant se rencontrer à la fois dans les lésions bénignes et malignes.

Figure 3 *Fille de 14 ans. Radiographie de jambe gauche de face : ostéolyse de type II avec atteinte des tissus mous et triangle de Codman, localisée à la partie proximale de la fibula : sarcome d'Ewing.*

Figure 4 *Homme de 20 ans. Radiographie du genou droit de face : lésion condensante hétérogène avec atteinte épiphysaire et métaphysaire proximale du tibia : ostéosarcome.*

Réaction de l'os hôte vis-à-vis de la tumeur

Les limites de la tumeur donnent également des indications sur son évolutivité. Une plage d'ostéolyse géographique à bord net et condensé a généralement une croissance lente (type IA) (Fig. 1). Son évolutivité est un peu plus rapide lorsque sa marge est nette mais

Figure 5 *Garçon de 11 ans. Radiographie du crâne de face : ostéolyse géographique frontale avec une bordure nette mais non condensée en faveur d'une agressivité intermédiaire. L'aspect, la localisation et l'âge du patient évoquent une histiocytose langerhansienne.*

non scléreuse (type IB, tumeur à cellules géantes ou histiocytose langerhansienne par exemple) (Fig. 5). Une bordure mal limitée d'ostéolyse mitée ou ponctuée traduit une lésion plus agressive (type IC).

Réaction périostée (Fig. 6) [3–5, 9]

C'est le signe d'une atteinte du périoste liée à différents phénomènes (expansion de la tumeur, vascularisation tumorale, réponse inflammatoire, complications). Elle se manifeste de différentes façons :

– pleine, unilamellaire, mince : en rapport avec un processus lentement évolutif (granulome éosinophile) ;

– pleine, homogène, hyperostéosante : également lentement évolutive (ostéome ostéoïde) ;

– expansion corticale : aspect classique de corticale soufflée, en rapport avec une croissance lente. Le raccordement à la corticale de l'os hôte se fait avec une structure dense triangulaire appelée « contrefort » (*buttress*) (Fig. 7, 8) ;

– lamellaire : aspect classique en « bulbe d'oignon » (plusieurs couches dans le sens longitudinal, parallèles au périoste) compatible avec une lésion d'évolution rapide mais pas nécessairement néoplasique (Fig. 9) ;

– spiculations : elles évoquent une lésion agressive et se présentent en « poils de brosse », en « rayons de soleil », « en velours » (Fig. 10), irrégulières ou complexes.

Triangle de Codman ou éperon périosté (Fig. 6)

Il est en rapport avec une lésion agressive. Il a un aspect lamellaire et la corticale à son contact est détruite (Fig. 3, 11).

Autres critères d'évolutivité

L'asymétrie de longueur d'un membre ou une déformation des structures osseuses adjacentes (cas d'un ostéochondrome tibial créant une empreinte sur la fibula) représentent une croissance tumorale lente.

L'envahissement des tissus mous marque une lésion agressive avec parfois des fragments osseux en son sein. La taille de la lésion est également importante (une lésion supérieure à 6 cm est généralement très suspecte de malignité).

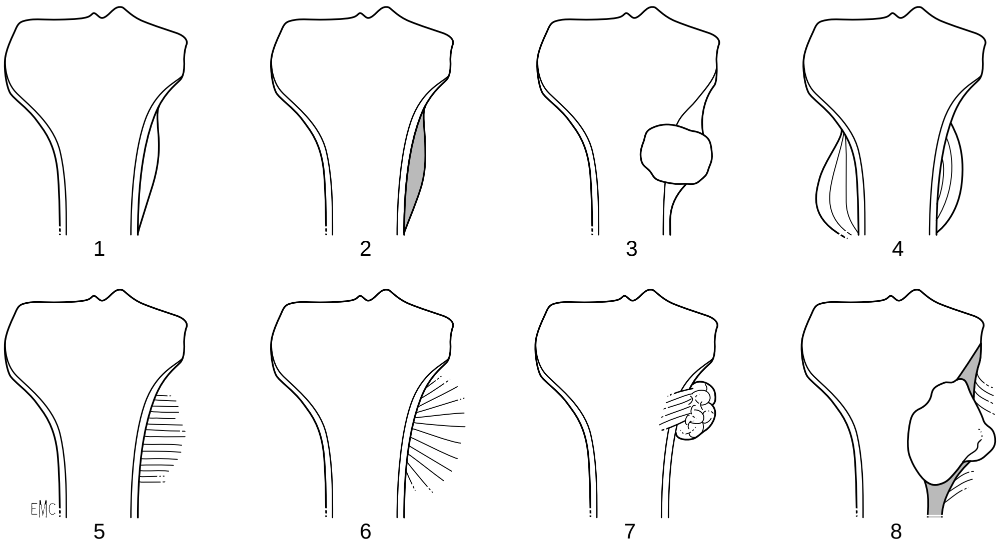

Figure 6 *Réactions périostées. 1. Unilamellaire ; 2. pleine ; 3. expansion corticale avec contrefort ; 4. plurilamellaire (« bulbe d'oignon ») ; 5. spiculaire (« poils de brosse ») ; 6. spiculaire (« rayon de soleil ») ; 7. spiculaire (« velours ») ; 8. Triangle de Codman.* [13, 25]

Figure 7 *Garçon de 3 ans. Radiographie de jambe gauche de trois quarts : lésion tibiale géographique, diaphysaire avec minéralisation en verre dépoli, associée à une expansion corticale. Noter la présence d'un trait de fracture (circonstance révélatrice de la lésion) et une déformation de l'os en faveur d'une évolution lente : diagnostic de dysplasie fibreuse.*

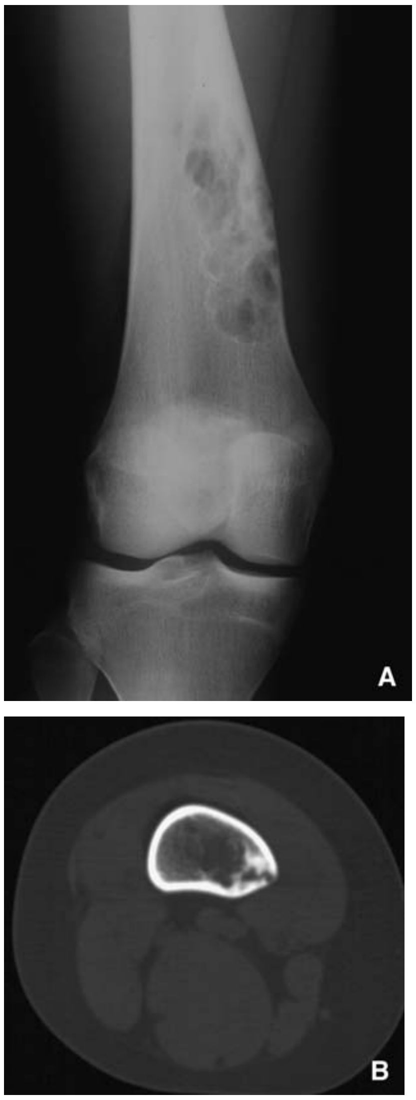

Figure 8 *A. Fille de 15 ans. Radiographie du fémur de face. Ostéolyse de type géographique à bord net, diaphysométaphysaire distale, excentrée, avec expansion corticale : fibrome osseux non ossifiant. B. Exploration scanographique dans le plan axial sans injection de produit de contraste (tomodensitométrie faite en raison de douleurs post-traumatiques, à la recherche d'une fracture). Le scanner analyse bien la corticale et met en évidence un defect osseux.*

■ *Nature de la lésion*

Matrice tumorale

Elle est osseuse, cartilagineuse ou fibreuse et peut se calcifier. L'aspect de ces calcifications est un bon indicateur de l'origine de la lésion. Ainsi, les calcifications d'une matrice osseuse sont pleines, d'aspect cotonneux, ou « ivoire ». Dans une tumeur cartilagineuse, elles sont punctiformes, floconneuses, en couronne ou arciformes (Fig. 12). Une minéralisation en « verre dépoli » est évocatrice d'une origine fibreuse (Fig. 7).

Localisation

La plupart des lésions tumorales primitives atteignent des os longs tubulaires, avec prédominance autour du genou et à la partie

Figure 9 *Radiographie du fémur droit de profil : ostéolyse mitée, diaphysaire, associée à des appositions périostées plurilamellaires : ostéosarcome.*

Figure 11 *Fille de 12 ans. A. Radiographie de l'humérus droit de face : tumeur ostéolytique (ostéolyse mitée au centre, ponctuée en périphérie) diaphysométaphysaire, avec triangle de Codman : ostéosarcome. B. Imagerie par résonance magnétique en séquence T1 dans le plan coronal sans injection intraveineuse de gadolinium : meilleure évaluation de la taille de la lésion, diaphysométaphysaire, et de l'atteinte des tissus mous. Détection d'une skip metastase en hyposignal, sous le pôle inférieur de la tumeur (flèche).*

proximale de l'humérus. Bien sûr, certaines lésions ont d'autres sites de prédilection. C'est le cas des doigts pour l'enchondrome, du pelvis et des côtes pour le chondrosarcome.

Certaines tumeurs ont la particularité de changer de localisation privilégiée selon l'âge de découverte. Le sarcome d'Ewing et le lymphome primitif des os touchent les os longs avant l'âge de 20 ans, en général, et plutôt les os plats chez les sujets plus âgés.

D'autres lésions se développent presque exclusivement sur un seul os. L'adamantinome par exemple ne concerne que le tibia. [2, 10]

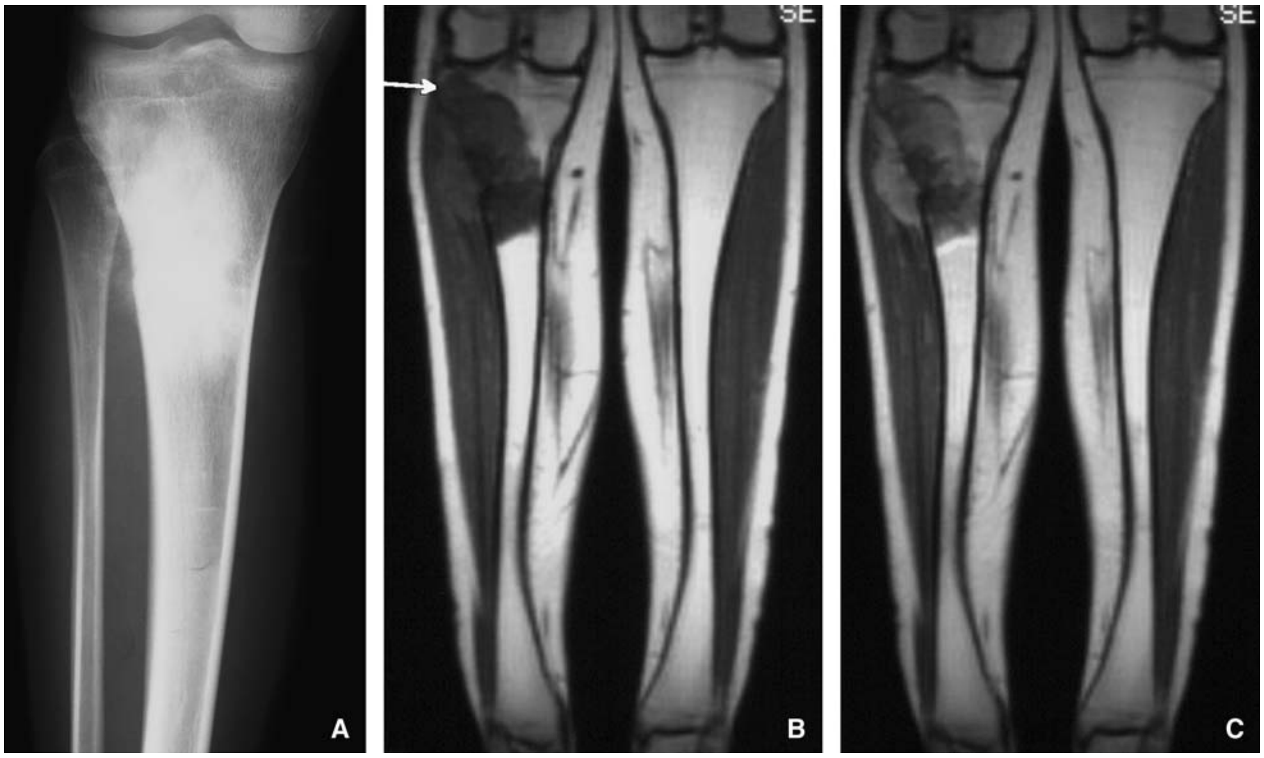

Figure 10 *Fille de 17 ans. A. Radiographie de jambe droite de face : lésion ostéocondensante hétérogène, diaphysométaphysaire associée à des appositions périostées en « velours » discontinues, fortement suspecte de malignité : ostéosarcome tibial. B. Imagerie par résonance magnétique (IRM) en coupe frontale, séquence en pondération T1 sans (B) et avec (C) injection intraveineuse de gadolinium : confirmation de l'atteinte des tissus mous (lésion en hyposignal rehaussée de façon hétérogène après injection). Ces figures montrent également l'intérêt de l'IRM pour préciser l'atteinte épiphysaire (flèche).*

Figure 12 *Fille de 9 ans. A. Radiographie de jambe gauche en incidence oblique : lésion du tibia, diaphysaire, centrale, contenant des calcifications arciformes, avec trait de fracture. B. Le scanner en coupe axiale confirme la nature cartilagineuse de la matrice tumorale : chondrome.*

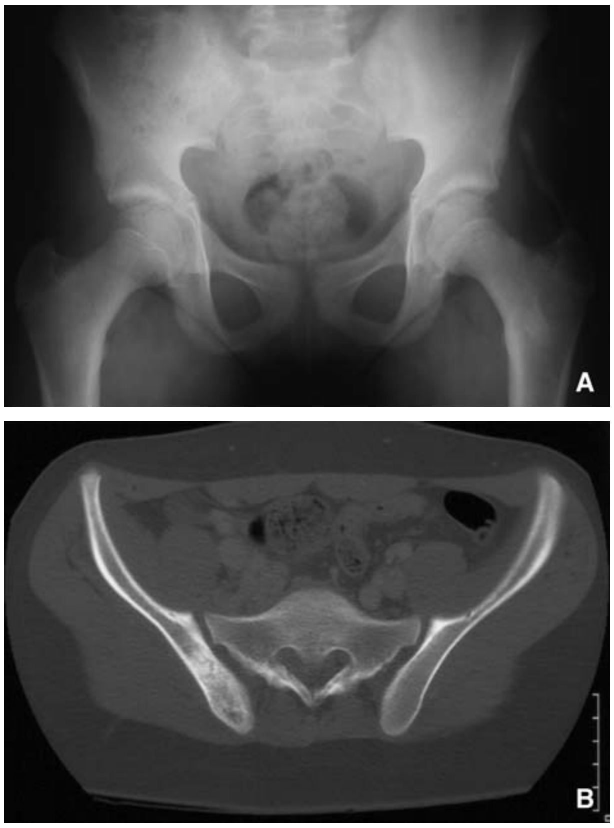

Figure 13 *A. Fille de 10 ans. Radiographie du bassin de face : condensation de la berge iliaque de la sacro-iliaque droite. B. Tomodensitométrie en coupe axiale sans injection de produit de contraste : lésion mixte (condensation et ostéolyse). Diagnostic de sarcome d'Ewing.*

Site d'origine de la lésion sur l'os hôte

Des hypothèses diagnostiques peuvent être proposées selon que la lésion est métaphysaire (ostéoblastome, ostéosarcome, ostéochondrome, enchondrome, chondrosarcome), métaphysodiaphysaire (ostéoblastome, fibrome chrondromyxoïde, fibrome non ossifiant, kyste osseux essentiel), diaphysaire (dysplasie fibreuse, adamantinome, fibrosarcome, histiocytome malin, sarcome d'Ewing, lymphome), épiphysaire (chondroblastome) métaphysoépiphysaire (tumeur à cellules géantes). [11]

L'atteinte du rachis, lorsqu'elle siège sur un corps vertébral, est liée à une lésion agressive (métastase, myélome, lymphome, ostéosarcome, sarcome d'Ewing, chondrosarcome), à l'exception de l'hémangiome, du granulome éosinophile (avec l'aspect de vertebra plana) et de la dysplasie fibreuse. L'arc postérieur est le plus souvent concerné par des tumeurs bénignes (ostéome ostéoïde, ostéoblastome, kyste osseux anévrismal, fibrome chondromyxoïde, exostose). [2, 3]

Position

Selon la position sur l'os (centrale, excentrée, périostée), une tumeur osseuse entre dans des gammes diagnostiques différentes.

Une position centrale est prise par un kyste osseux essentiel, une lésion de dysplasie fibreuse, un enchondrome. Le kyste anévrismal et l'ostéochondrome sont généralement excentrés. Le chondrome peut être à point de départ périosté.

TOMODENSITOMÉTRIE (TDM) [7, 12, 13]

Mettre actuellement en compétition la TDM et l'IRM serait une erreur. En effet, ces deux méthodes d'imagerie peuvent être complémentaires ou être utilisées isolément en fonction des indications.

Son intérêt principal réside dans la possibilité d'explorer des zones difficilement accessibles en radiographie standard telles que le pelvis (Fig. 13), le sacrum, le rachis ou la base du crâne. [14, 15] Les lésions de la base du crâne ou du massif facial bénéficient, grâce à des acquisitions volumiques avec reconstructions multiplanaires, d'une évaluation complète. La dysplasie fibreuse faciale est une indication fréquente de cet examen (Fig. 14). [16, 17]

La TDM, grâce à sa résolution spatiale, sa résolution en contraste et sa capacité, en particulier sur les machines de dernière génération, à fournir des reconstructions multiplanaires de haute qualité, garde un intérêt majeur dans l'exploration des tumeurs osseuses.

Elle apporte des renseignements importants dans l'analyse fine des structures osseuses, en complément des radiographies simples.

La corticale osseuse est la structure la mieux étudiée (Fig. 8). Elle permet d'affirmer l'existence d'un simple amincissement ou d'une destruction (dans le but de différencier un kyste osseux anévrismal d'une tumeur à cellules géantes, par exemple). [7] L'exploration d'un fibrome non ossifiant en scanner donne des renseignements sur l'amincissement cortical, l'extension en profondeur ou le risque de fracture.

Dans le cas d'un ostéochondrome, il met en évidence la continuité de la corticale de l'os avec celle de la lésion (Fig. 15). [18]

Le scanner permet de préciser les caractéristiques d'appositions périostées (continues ou non), élément utile dans le diagnostic ou la surveillance de certaines lésions.

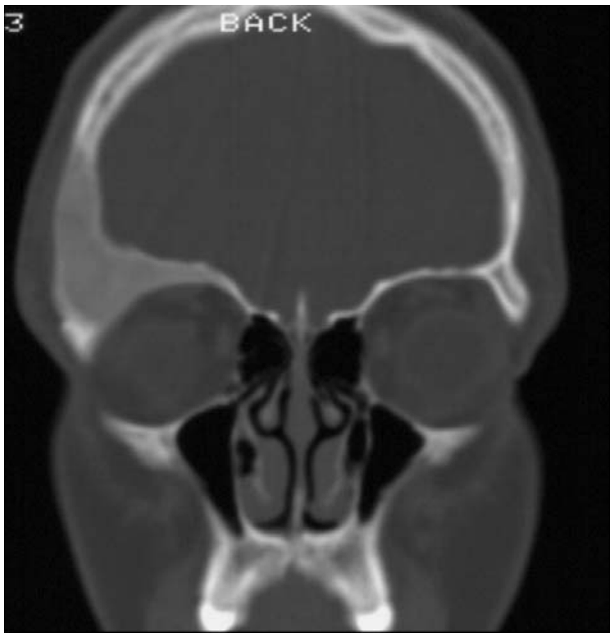

Figure 14 *Fille de 14 ans. Tomodensitométrie du crâne pour bilan d'extension d'une dysplasie fibreuse orbitaire droite. Coupe coronale sans injection de produit de contraste : lésion extensive, ostéocondensante, localisée sur la paroi supéroexterne de l'orbite droite.*

En dehors de la corticale osseuse, la TDM est l'examen clé pour évaluer la matrice tumorale d'une lésion, en particulier à la recherche de calcifications. L'une des indications habituelles est la famille des tumeurs cartilagineuses telles que l'enchondrome, le chondroblastome ou le chondrosarcome (Fig. 12, 16). Ainsi, des calcifications identifiées en scanner vues inconstamment sur les radiographies confortent le diagnostic. [19–21]

Mais l'indication « historique » du scanner est l'ostéome ostéoïde (Fig. 17). L'examen est généralement demandé devant une symptomatologie typique (douleurs inflammatoires cédant aux salicylés), avec une sclérose corticale sur les radiographies simples ou une quasi-normalité de celles-ci, éventuellement orientée par une hyperfixation localisée à la scintigraphie. Les signes TDM typiques sont représentés par le nidus, zone d'ostéolyse ronde, de petite taille, parfois centrée par une petite calcification, et associée à une sclérose corticale périphérique. [22]

D'autres lésions peuvent avoir un aspect typique en TDM comme l'hémangiome vertébral présenté par des travées de spiculations hyperdenses longitudinales séparées par des espaces graisseux hypodenses (*polka dot* pour les Anglo-Saxons). [23]

La TDM est également une méthode d'imagerie intéressante de la paroi thoracique où elle apporte des renseignements complémentaires aux radiographies simples et permet souvent d'orienter le diagnostic efficacement en caractérisant la lésion. Par exemple, la dysplasie fibreuse, lésion costale bénigne la plus fréquente chez l'adulte, se manifeste par une ostéolyse avec une corticale amincie et soufflée, sans atteinte des tissus mous. [16, 24–26] Dans le cas d'un sarcome d'Ewing costal (Fig. 18), une lésion lytique non expansive avec un important contingent tissulaire dans les tissus mous est identifiée. [27] Le scanner permet donc de faire le bilan d'extension local d'une ostéolyse à la recherche d'une composante tissulaire ou d'un épanchement pleural. Il est en outre moins sensible que l'IRM aux mouvements respiratoires, avantage renforcé par les détecteurs multiples qui, en une apnée de 10 à 20 secondes, offrent une étude volumique en coupes fines de l'ensemble de la cage thoracique avec la possibilité d'exécuter des post-traitements (MPR, 2D, 3D) utiles pour le chirurgien. [28]

La bonne résolution en contraste du scanner est utilisée dans l'exploration de certaines tumeurs kystiques telles que le kyste osseux anévrismal (Fig. 19) afin de mettre en évidence une différence de densité au sein de la lésion (niveau liquide-liquide), certes évocatrice du diagnostic mais restant non spécifique (le diagnostic différentiel étant notamment l'ostéosarcome télangiectasique). [29]

De même, l'étude des tissus mous est de bonne qualité, nécessitant toutefois deux acquisitions, l'une en contraste spontané, l'autre après injection intraveineuse d'une substance iodée. Un double fenêtrage est alors indispensable.

Une étude de 1997 [30] portant sur un nombre significatif de patients tend à démontrer une précision identique du scanner et de l'IRM pour le bilan d'extension local des tumeurs osseuses malignes. Cependant, la fiabilité du scanner dans l'évaluation des tumeurs malignes est controversée. On lui préfère classiquement l'IRM pour explorer l'extension intraosseuse de la lésion et l'envahissement des structures adjacentes (parties molles, éléments vasculonerveux, articulations).

Les machines de dernière génération restent très prometteuses pour l'exploration des tumeurs osseuses. Ainsi, l'angioscanner va vraisemblablement connaître un regain d'intérêt dans l'évaluation d'un envahissement vasculaire par une tumeur à composante tissulaire expansive.

D'autres utilisations sont à l'étude. Dans un article récent, [31] le scanner à détecteurs multiples a été évalué dans l'étude du rachis

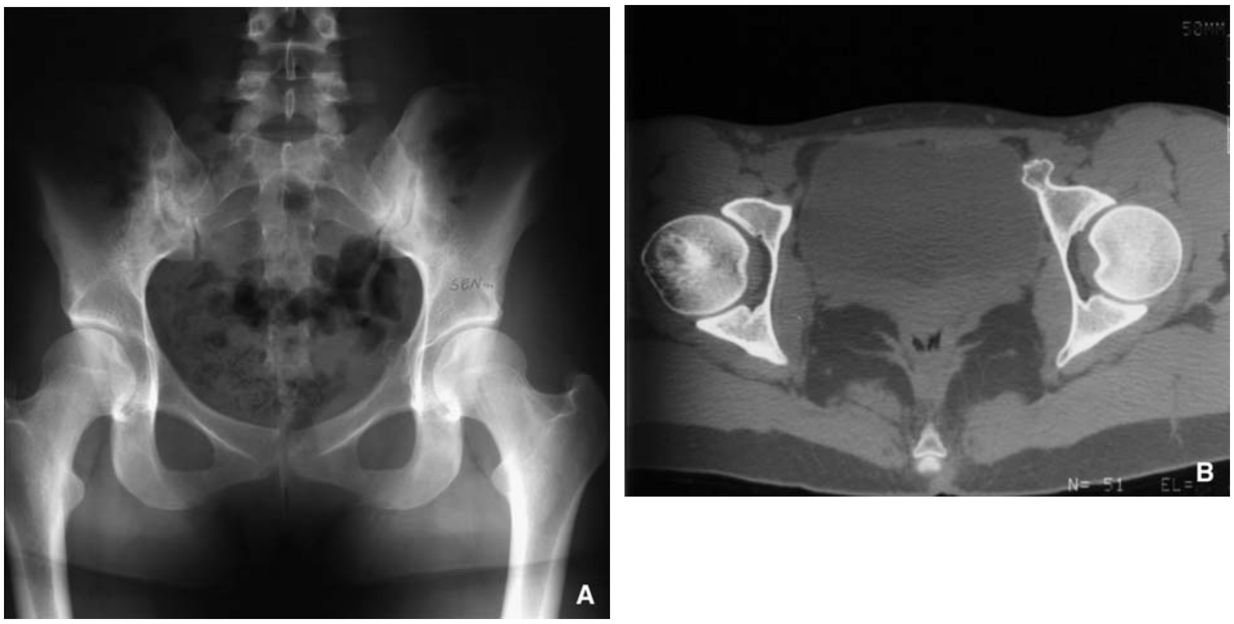

Figure 15 *A. Radiographie du bassin de face : lésion développée sur la branche iliopubienne gauche, à proximité du cartilage en Y. B. Tomodensitométrie en coupe axiale sans injection de produit de contraste : continuité de la corticale de la tumeur avec celle de l'os hôte : diagnostic d'ostéochondrome pédiculé.*

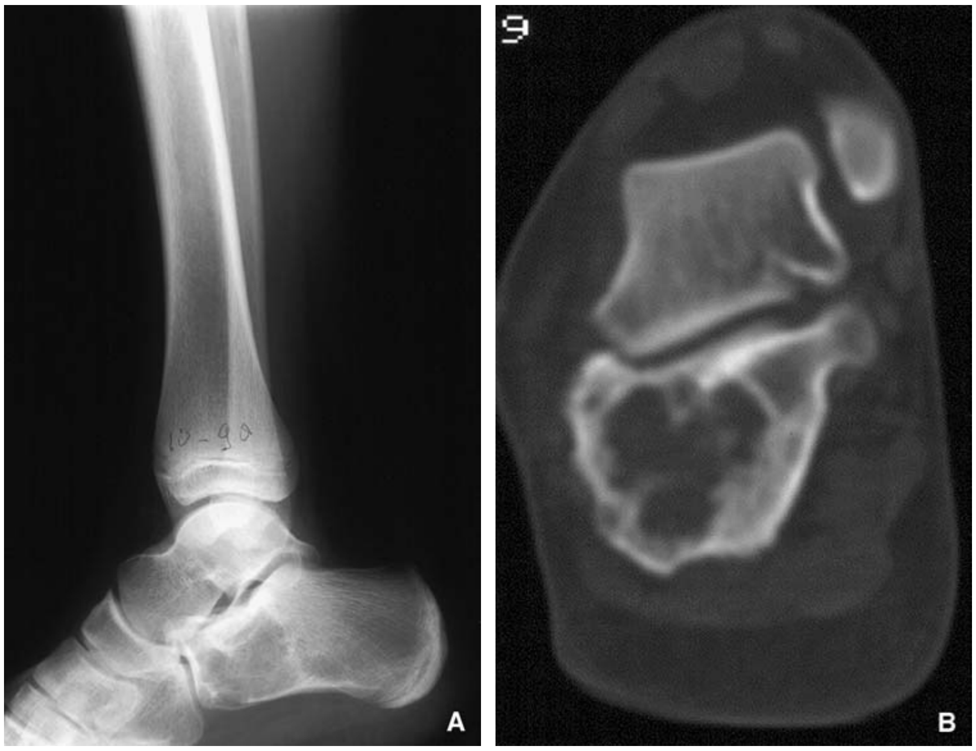

Figure 16 *Fille de 14 ans. A. Radiographie de l'arrière-pied droit de profil montrant une lésion ostéolytique polycyclique bien circonscrite du calcanéus. B. Tomodensitométrie du pied. Coupe frontale, sans injection de produit de contraste : lésion ostéolytique bien limitée, soufflant la corticale avec une matrice calcifiée (calcifications floconneuses) évoquant un chondroblastome (calcanéus : troisième localisation la plus fréquente de cette tumeur bénigne). L'intérêt du scanner dans ce cas est d'identifier la matrice cartilagineuse calcifiée et de préciser les contours de la lésion.*

chez des patients atteints de myélomes multiples, à la recherche de localisations vertébrales. Il permet une bonne détection des lésions évolutives quand il est couplé à l'IRM.

Enfin, la TDM thoracique constitue le *gold standard* de l'exploration du parenchyme pulmonaire à la recherche de localisations secondaires de tumeurs malignes dès le diagnostic et au cours de la surveillance, pendant et à distance du traitement (Fig. 20).

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE [32–34]

L'IRM occupe actuellement une place essentielle dans l'extension locale des tumeurs osseuses en raison notamment du contraste tissulaire entre les différentes structures (moelle osseuse, corticale, muscle, graisse, structures vasculonerveuses) et de la possibilité de faire une étude multiplanaire.

Deux points essentiels doivent être présents à l'esprit lorsque l'on envisage de faire une IRM d'une tumeur osseuse :

– toute lésion rapidement évolutive pour laquelle une étude histologique est envisagée doit bénéficier d'une IRM avant la biopsie ; [35]

– les radiographies simples sont indispensables pour l'analyse d'une tumeur osseuse en IRM, ce qui permet d'éviter de nombreux pièges.

L'utilisation d'antennes à large champ pour les membres et d'antennes spécifiques (tête, rachis, antenne superficielle) est adaptée à chaque examen (par exemple, pour un membre, l'étude utilise une antenne à large champ et peut être complétée par quelques séquences localisées sur la tumeur avec une antenne superficielle).

La pièce osseuse atteinte est étudiée dans son ensemble, en englobant les articulations sus- et sous-jacentes lorsqu'il s'agit d'un membre. L'examen initial d'une lésion agressive doit en outre intéresser l'ensemble du membre, ce qui permet de commander une éventuelle prothèse.

Les séquences indispensables sont les séquences pondérées en T1 (écho de spin et écho de spin turbo, écho de gradient) qui étudient la moelle osseuse, la séquence d'inversion-récupération (STIR) qui est un moyen d'identifier les plages d'œdème, et le T2 (écho de spin turbo notamment) dont le contraste offre une étude discriminante des différents tissus. Les séquences en T2, plus particulièrement en écho de gradient, sont utiles pour rechercher une composante cartilagineuse intralésionnelle apparaissant en hypersignal. [36] Les méthodes de suppression de graisse peuvent accompagner une exploration en pondération T2 ou T1 après injection de chélates de gadolinium, pour augmenter le contraste.

L'administration de gadolinium n'est pas systématique et est au centre de nombreux débats. [37–40]

L'IRM est aussi, comme le scanner, une méthode d'exploration des structures telles que le pelvis, le sacrum, [14] le rachis, la paroi thoracique [25, 26] difficilement analysables sur les clichés standards, et recherche ainsi une atteinte des structures adjacentes.

L'utilisation de l'IRM dans les lésions bénignes est rarement nécessaire. Un fibrome osseux non ossifiant n'a généralement besoin que d'une étude en radiographie parfois complétée par un scanner. Enchondrome, ostéome ostéoïde, ostéoblastome bénéficient plutôt d'une étude scanographique pour confirmer le diagnostic. Des critères tels que l'intensité du signal de la lésion, son homogénéité, sa taille, son extension, l'intégrité des structures adjacentes peuvent être en faveur d'une nature bénigne mais sont aspécifiques. [41] Certaines tumeurs cartilagineuses sont en revanche de bonnes indications de l'IRM. Par exemple, elle permet de préciser, comme le scanner, la base d'implantation (sessile ou pédiculée) d'un ostéochondrome mais surtout de déterminer l'épaisseur de sa coiffe cartilagineuse qui doit être inférieure à 2 cm en fin de croissance (Fig. 21). [42]

Les lésions à contenu liquidien sont également bien explorées en IRM. On peut ainsi confirmer la présence de niveaux liquide-liquide (Fig. 22) au sein d'une lésion lytique, en faveur d'un kyste osseux anévrismal (signe qui peut toutefois se rencontrer dans certaines lésions malignes comme l'ostéosarcome télangiectasique).

C'est aussi un examen utile lorsque la transformation maligne d'une tumeur bénigne est suspectée. Des modifications morphologiques sont identifiées : la coiffe cartilagineuse d'un ostéochondrome remplacée par une masse nodulaire est fortement suspecte de dégénérescence. [42]

Certains auteurs ont également étudié les caractéristiques de ces lésions cartilagineuses sur les séquences avec injection de gadolinium, et notamment la cinétique du rehaussement sur une étude dynamique. [43] Ils concluent qu'un rehaussement précoce et de croissance exponentielle lors d'une acquisition dynamique est un bon indicateur de malignité alors qu'une absence de rehaussement précoce ou retardé semble exclure l'hypothèse de la dégénérescence d'une lésion initialement bénigne. Il faut cependant rester prudent

Figure 17 *Fille de 15 ans. A. Radiographie de jambe gauche de face : condensation et épaississement de la corticale médiale dans la région métaphysaire de la fibula. Petite lésion ostéolytique centrale. B. Scintigraphie : hyperfixation à la partie distale de la fibula gauche. C, D. Tomodensitométrie de la jambe gauche en coupe axiale et en reconstruction coronale : aspect caractéristique d'ostéome ostéoïde devant la sclérose corticale, le nidus hypodense et la calcification centrale.*

face à ces subtilités dans la prise de contraste d'une lésion, comme le montre une autre série portant sur le chondroblastome et le chondrosarcome à cellules claires dans laquelle le produit de contraste n'améliore pas la distinction entre ces deux lésions. [44]

L'IRM est aujourd'hui indispensable dans l'évaluation des tumeurs malignes de l'os. [35, 45] Son rôle est essentiel depuis l'avènement des chimiothérapies néoadjuvantes et adjuvantes associées à une chirurgie permettant la conservation du membre atteint avec une résection en bloc de la tumeur et la mise en place de prothèse ou de greffon osseux. L'examen doit alors être fait précocement, avant la biopsie et le début de la chimiothérapie, événements qui vont modifier l'aspect tumoral. [40] Ceci s'explique d'une part par le fait que l'IRM va guider la biopsie chirurgicale en précisant le site où la concentration de tissu tumoral viable est maximale. L'injection de gadolinium permet de distinguer les contingents tissulaires (rehaussés) des contingents kystiques ou avasculaires (non rehaussés) (Fig. 10). [41, 46]

D'autre part, les différentes séquences permettent au chirurgien de prévoir la voie d'abord de la biopsie chirurgicale (trajet biopsique qui doit être réséqué lors de la chirurgie curative).

Outre la confirmation du diagnostic de lésion évolutive et agressive, l'IRM évalue avec précision les mensurations de la tumeur et son extension intramédullaire (Fig. 11). Ce bilan d'extension nécessite des séquences pondérées en T1, en particulier dans l'axe longitudinal pour les os longs, l'hyposignal lésionnel étant différent de l'hypersignal habituel de la moelle osseuse. [34] La pondération

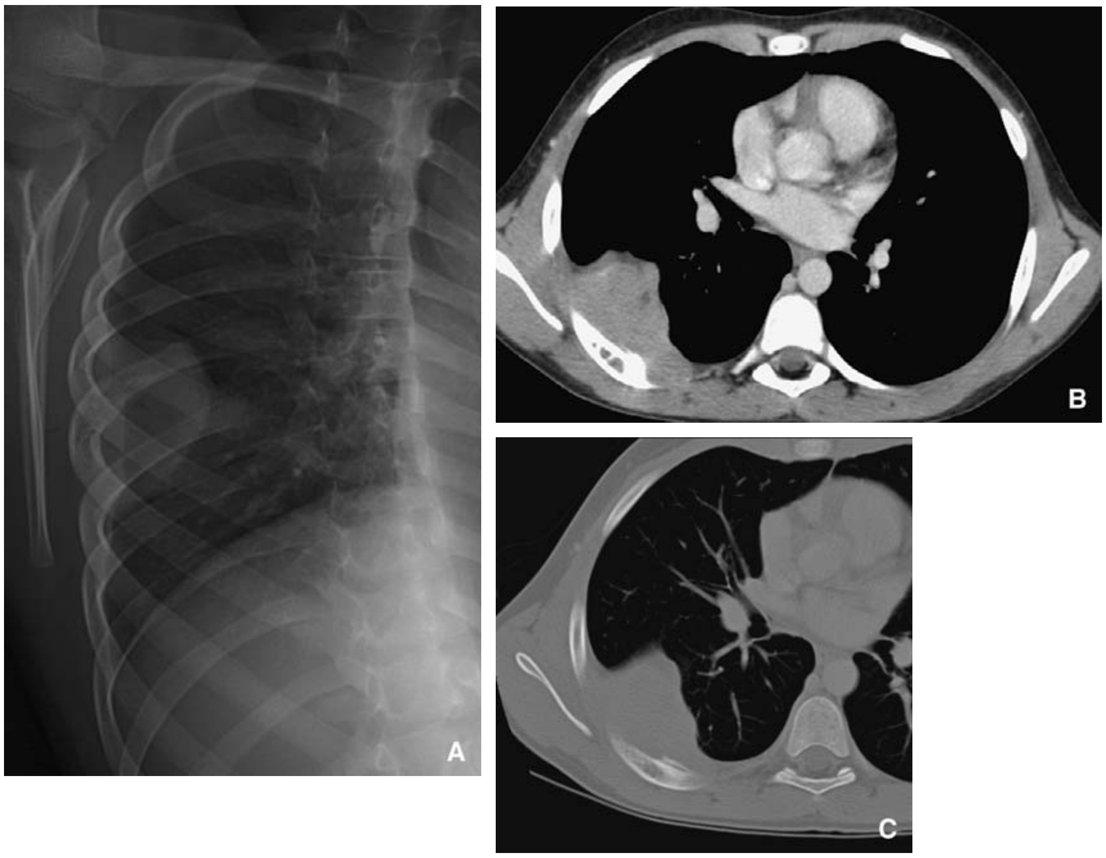

Figure 18 *Garçon de 11 ans. A. Radiographie du gril costal droit identifiant une ostéolyse mitée de la 6e côte droite, avec réaction périostée, associée à une atteinte des tissus mous. B, C. Tomodensitométrie thoracique en coupe axiale avec injection de produit de contraste montrant l'importance de la masse des tissus mous contrastant avec une atteinte osseuse limitée. Ces éléments, associés à l'âge du patient, sont très évocateurs d'un sarcome d'Ewing costal : diagnostic confirmé en anatomopathologie.*

T1 semble plus précise que le STIR pour les extensions intramédullaires. [40] Les séquences longitudinales en T1 servent aussi à détecter des métastases à distance de la lésion mère sur la même pièce osseuse (*skip metastase*) (Fig. 11). Le STIR est également utile pour rechercher ces lésions secondaires.

Les séquences en T2, en particulier dans le plan axial, fournissent des renseignements sur une atteinte intra- ou extracompartimentaire. [15, 32, 34] Il s'agit en effet de savoir si la tumeur se limite à une localisation strictement intramédullaire ou si elle envahit la corticale (qui apparaît alors en hypersignal, à la place du vide de signal habituel en T2), si elle décolle le périoste, s'il existe une masse extraosseuse dans les tissus mous et si l'articulation adjacente est atteinte (Fig. 23, 24).

En cas de suspicion d'atteinte articulaire, une étude complémentaire avec injection de gadolinium est indispensable pour affirmer la présence d'une synovite. [34, 46]

Les rapports entre la tumeur et les structures vasculaires sont évalués précisément en IRM sans avoir recours à l'artériographie conventionnelle. Des séquences en angiographie par résonance magnétique (ARM) s'avèrent parfois indispensables afin de bien identifier le vaisseau atteint.

Nous évoquions précédemment le mode de prise en charge thérapeutique chirurgicale des tumeurs osseuses, notamment des membres, dont le but est de conserver le membre atteint. L'indication chirurgicale dépend de l'extension au cartilage de conjugaison chez l'enfant et à l'épiphyse. L'IRM est sensible pour la détection d'un envahissement épiphysaire mais n'est pas suffisamment spécifique (Fig. 10). De nombreuses études ont abordé cette question en explorant notamment le pouvoir discriminant des séquences avec injection de gadolinium, qu'elles soient statiques ou dynamiques. [37–40] Il semblerait que les séquences dynamiques fassent la distinction entre prise de contraste « tumorale » (précoce) et « œdémateuse réactionnelle » (tardive). Mais le recours aux chélates de gadolinium dans l'exploration d'une tumeur osseuse reste controversé, que ce soit pour différencier tumeur et œdème ou tumeurs de grades différents. [44, 47]

Enfin, comme nous l'évoquions antérieurement, l'IRM initiale sert de référence pour la surveillance de la chimiothérapie, d'autres examens ayant lieu en cours de traitement afin d'évaluer la réponse thérapeutique et l'éventuelle diminution du volume tumoral, indispensables pour le chirurgien et l'oncologue. [15, 35, 48]

Pour terminer, il faut mentionner quelques études qui se sont intéressées [49, 50] à l'IRM « corps entier » dans la détection de métastases osseuses chez les patients atteints d'une lésion cancéreuse primitive (osseuse ou autre). Même si l'IRM est plus sensible que la scintigraphie, elle l'est moins que le *positon emission tomography* (PET). L'association IRM corps entier-scintigraphie est, selon les auteurs, une bonne alternative pour une surveillance fiable. Mais l'IRM seule reste un examen de surveillance efficace pour le suivi à long terme des tumeurs osseuses après traitement, à la recherche de récidives locales. Elle peut aussi différencier, à distance d'une radiothérapie, une ostéite radique simple d'un ostéosarcome sur os irradié. [51]

SCINTIGRAPHIE

Les tumeurs osseuses restent une des indications préférentielles de la scintigraphie.

Le traceur habituellement utilisé est un diphosphonate marqué au technétium 99 qui se fixe sur l'os à la phase précoce en raison d'une vascularisation importante, puis sur les zones d'ostéogenèse à la phase tardive (zones où sont formés les cristaux calciques). [20]

L'atout principal de cet examen est de savoir si une lésion osseuse est unique ou si elle s'intègre dans une pathologie multifocale (métastases osseuses, lymphome, histiocytose langerhansienne).

Ses autres avantages, outre sa disponibilité, sont :

– la possibilité de détecter des lésions quiescentes ou actives ;

– la capacité à identifier des lésions non vues sur les radiographies simples (un ostéome ostéoïde rachidien par exemple) ;

– la recherche de *skip metastases* (bien que l'IRM semble supérieure dans ce domaine) ;

– la réponse d'une tumeur à une chimiothérapie néoadjuvante.

La scintigraphie osseuse est sensible mais n'est pas spécifique en ce qui concerne l'exploration des tumeurs. Elle permet de rechercher

Figure 19 *Fille de 12 ans. A. Radiographie du rachis dorsolombaire de face : ostéolyse des pédicules de la 10e vertèbre dorsale. B, C. TDM dorsale en coupe axiale avec injection de produit de contraste : atteinte de l'arc postérieur avec extension sur le corps vertébral, réduisant le calibre du canal rachidien. Nature partiellement liquidienne de la tumeur. Diagnostic de kyste osseux anévrismal.*

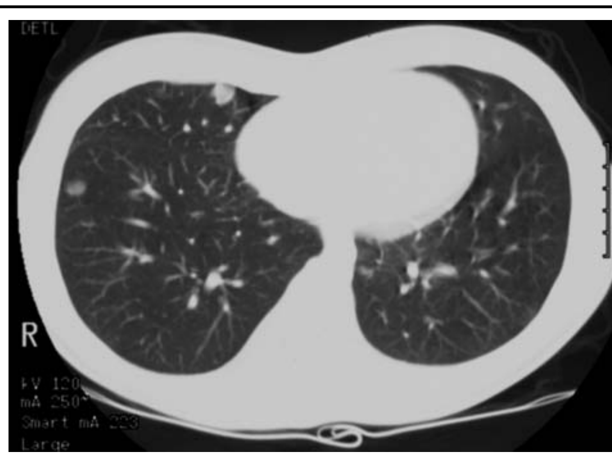

Figure 20 *Fille de 18 ans porteuse d'un sarcome d'Ewing costal. Tomodensitométrie thoracique en coupe axiale avec injection intraveineuse de produit de contraste, mettant en évidence plusieurs nodules au sein du parenchyme pulmonaire : métastases.*

d'autres localisations dans des maladies potentiellement polyostotiques comme l'enchondromatose multiple ou la dysplasie fibreuse. [16, 21] Elle peut redresser un diagnostic en cas de fixation multiple chez un patient porteur d'une lésion solitaire sur des radiographies simples.

Son apport est limité dans le diagnostic de nombreuses lésions au premier rang desquelles se situent les lésions bénignes qui se traduisent en règle générale par une hyperfixation. Elle peut cependant être très utile dans la détection de lésions non vues sur les radiographies simples, dans le cas d'un ostéome ostéoïde comme nous l'évoquions antérieurement (Fig. 17). [52]

Son aspect peut être assez évocateur (fixation en couronne) en cas de kyste osseux solitaire ou de kyste osseux anévrismal, bien que ces lésions soient généralement diagnostiquées sur les radiographies.

Elle doit être utilisée avec prudence dans l'histiocytose langerhansienne [10] où la fixation est variable d'une localisation à une autre chez un même patient ; une lésion active est mieux vue en scintigraphie qu'en radiologie conventionnelle, ce qui est l'inverse en cas de lésion ancienne.

La scintigraphie osseuse trouve, en revanche, tout son intérêt dans la recherche de métastases d'une pathologie tumorale connue et notamment lorsque les lésions sont suspectées cliniquement mais ne sont pas vues sur les radiographies standards. [53] Néanmoins, il faut se méfier de certaines tumeurs (leucémies, neuroblastomes) qui n'ont pas toujours d'hyperfixation avec le technétium 99, marqueur du métabolisme osseux, ces pathologies atteignant initialement la moelle osseuse. Ces lésions vont se traduire généralement en IRM par un hyposignal diffus de la moelle osseuse en pondération T1.

Figure 21 *A. Garçon de 9 ans. Radiographie de jambe droite de trois quarts : lésion excentrée, en position métaphysaire, avec une corticale en continuité avec celle de l'os, en faveur d'un ostéochondrome sessile. B. Imagerie par résonance magnétique de la jambe droite en séquence T2 écho de gradient, dans le plan coronal : hypersignal de la coiffe cartilagineuse (flèche), caractéristique de l'ostéochondrome. C. Même séquence dans le plan axial.*

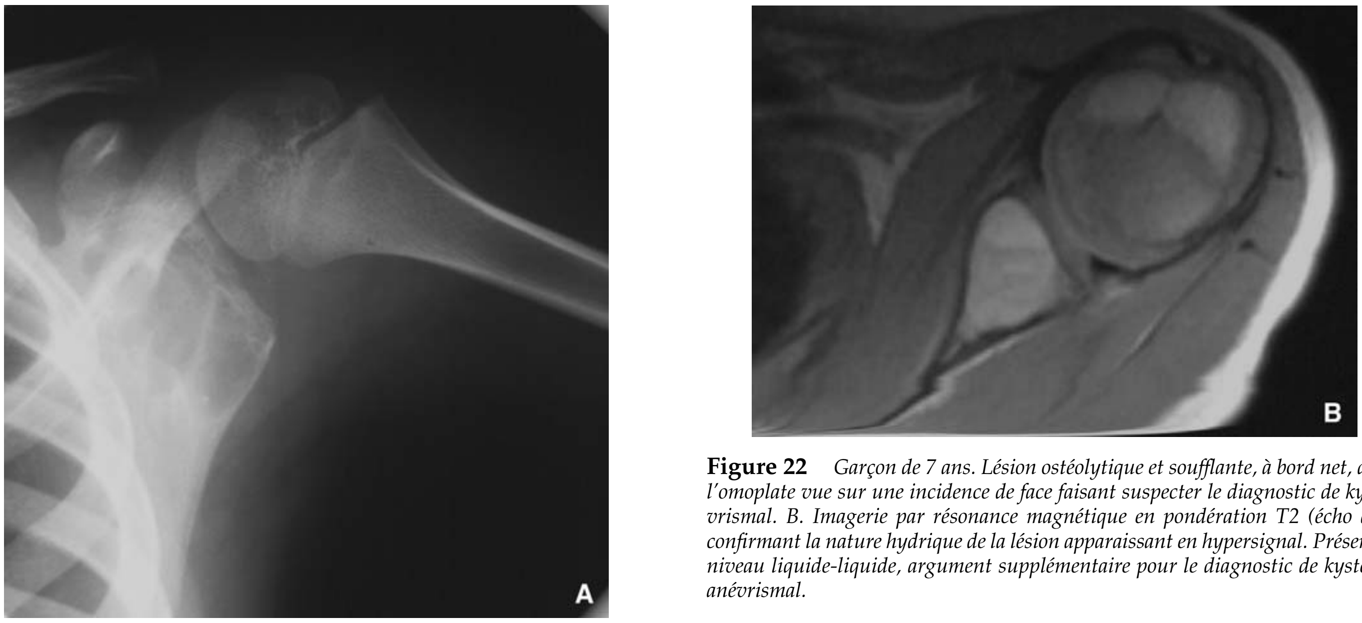

Figure 22 *Garçon de 7 ans. Lésion ostéolytique et soufflante, à bord net, du col de l'omoplate vue sur une incidence de face faisant suspecter le diagnostic de kyste anévrismal. B. Imagerie par résonance magnétique en pondération T2 (écho de spin) confirmant la nature hydrique de la lésion apparaissant en hypersignal. Présence d'un niveau liquide-liquide, argument supplémentaire pour le diagnostic de kyste osseux anévrismal.*

Le recours au *single photon emission tomography* (SPECT) peut, en cas de localisation difficile comme le rachis, préciser la situation exacte de la lésion grâce aux acquisitions tomographiques. [54, 55]

La surveillance scintigraphique de certaines tumeurs nécessite de connaître quelques particularités. En effet, des anomalies osseuses peuvent apparaître sans être obligatoirement d'origine métastatique. Des zones de contraintes en cas d'allogreffe après résection chirurgicale, des fractures sur allogreffes, vont engendrer une augmentation de concentration du traceur. Les effets de la radiothérapie ou de la chimiothérapie peuvent aussi entraîner des modifications de la réponse scintigraphique, mais sont aussi parfois à l'origine de lésions tumorales secondaires (ostéochondrome,

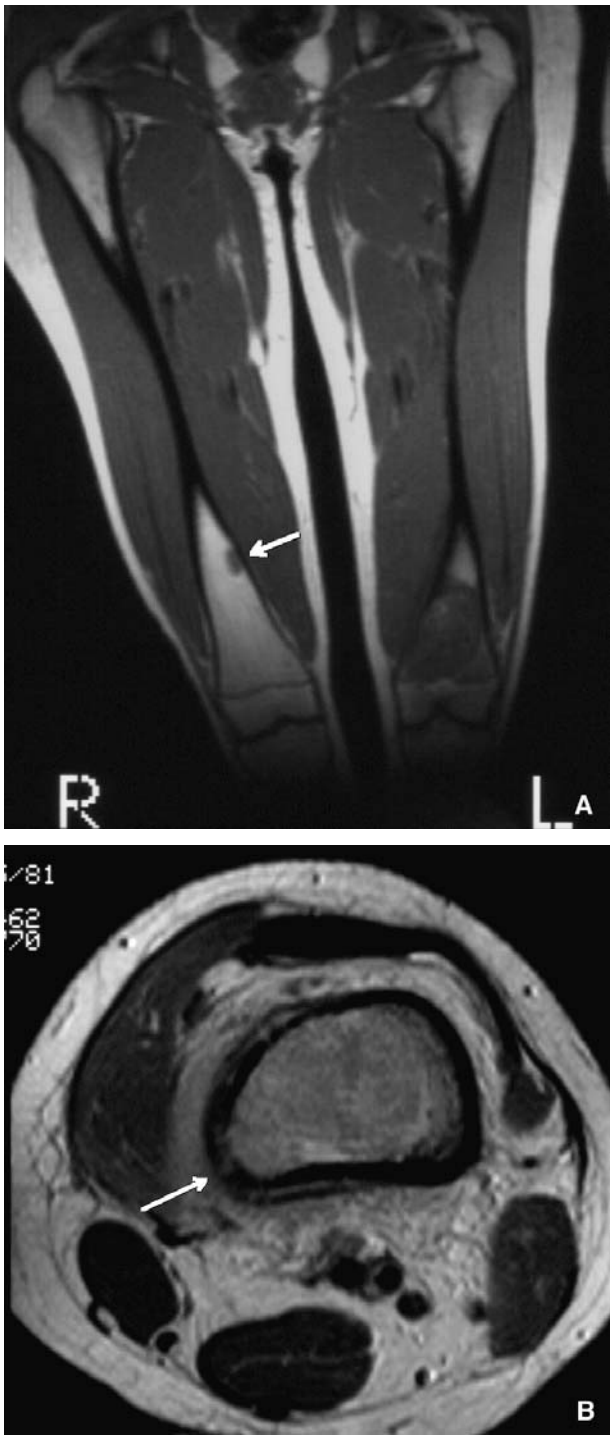

Figure 23 *Fille de 15 ans. Imagerie par résonance magnétique du fémur gauche pour suspicion d'ostéosarcome. A. Séquence en T1 dans le plan frontal : lésion métaphysaire distale en hyposignal. Noter une image en hyposignal T1 sur le fémur droit évoquant une probable métastase osseuse controlatérale (flèche). B. Séquence pondérée en T2 dans le plan axial : bonne différenciation des structures anatomiques sur cette séquence (graisse, muscle, vaisseaux, os). Noter l'atteinte corticale représentée par des petites plages en hypersignal remplaçant le vide de signal habituel (flèche).*

ostéosarcome). [53] Certaines chimiothérapies comme le méthotrexate provoquent parfois des ostéopathies modifiant le résultat de la scintigraphie osseuse.

D'autres traceurs (thallium 201, technétium 99 méthoxy-isobutyl-isonitrile [MIBI]) sont à l'étude pour l'exploration du squelette dans l'évaluation de la réponse d'une tumeur à la chimiothérapie néoadjuvante. [53, 56]

La scintigraphie au méta-iodo-benzylguanidine (MIBG) fait le bilan d'extension du neuroblastome à la recherche notamment d'éventuelles localisations osseuses secondaires.

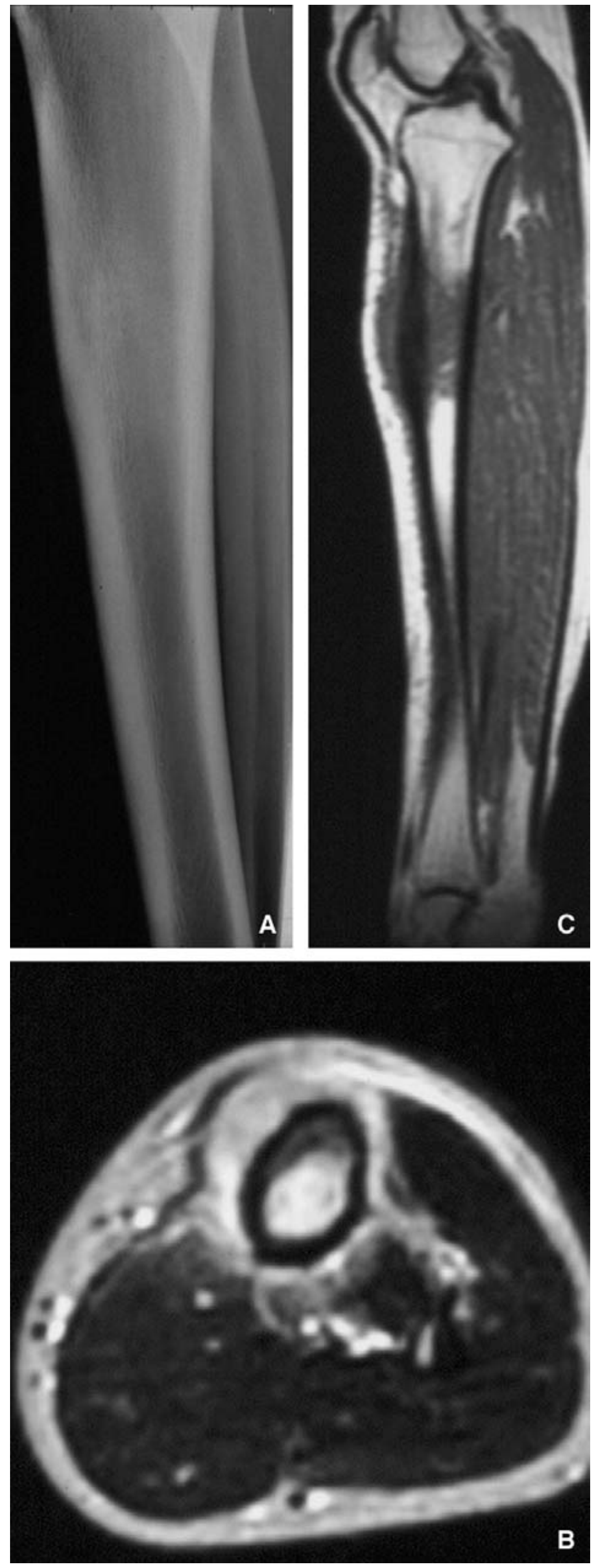

Figure 24 *Fille de 15 ans. A. Radiographie du tibia gauche en incidence oblique : lésion condensante, diaphysaire, centromédullaire : sarcome d'Ewing. B. Imagerie par résonance magnétique (IRM) en pondération T2 dans le plan axial : atteinte de la corticale et des tissus mous confirmant le caractère agressif de la tumeur. C. IRM en pondération T1 dans le plan sagittal : l'étendue de la tumeur et son extension dans les tissus mous sont mieux appréciées que sur les radiographies simples.*

La scintigraphie osseuse, dans certaines conditions (ostéosarcome, neuroblastome), peut détecter des localisations secondaires extraosseuses (en particulier des métastases pulmonaires ostéogéniques).

Nous clôturons ce chapitre avec le PET qui, par le biais du traceur 18F-désoxyglucose, détecte les tumeurs osseuses, celles-ci présentant une augmentation du métabolisme du glucose. Il pourrait permettre une différenciation entre lésions bénignes et malignes, surtout s'il est confronté aux résultats du scanner et/ou de l'IRM. Des études significatives sont toutefois nécessaires pour évaluer son efficacité. En effet, sa principale limite est un taux élevé de faux positifs. [54]

ANGIOGRAPHIE

Elle n'est utilisée que dans des cas particuliers :

– embolisation artérielle sélective d'une tumeur ; [15]

– évaluation avant une chirurgie complexe, notamment vertébrale, à la recherche de l'artère d'Adamkiewicz ;

– en cas d'atteinte vasculaire par une lésion très étendue (cette indication étant supplantée par l'ARM, voire l'angioscanner) ;

– avant d'utiliser un greffon fibulaire vascularisé.

D'un point de vue morphologique, l'angiographie n'est plus utilisée à l'heure actuelle pour faire le diagnostic d'une tumeur osseuse.

ÉCHOGRAPHIE

Son rôle est extrêmement réduit en pathologie tumorale osseuse. Elle permet éventuellement d'explorer la composante tissulaire d'une structure osseuse et notamment de juger de sa nature kystique. Dans ce cas, elle doit être obligatoirement confrontée aux radiographies. Elle peut également être intéressante pour évaluer l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse d'une exostose.

Son emploi pour guider une biopsie percutanée a été suggéré dans une étude récente. [57]

RADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE

L'imagerie ne se limite pas au diagnostic. Elle est également un moyen de pratiquer une biopsie afin d'obtenir un prélèvement en vue d'une étude histologique.

Le scanner est la méthode de choix pour le repérage d'une lésion et le contrôle de la procédure interventionnelle. Il est ainsi utilisé depuis le milieu des années 1970. Une étude américaine a récemment recensé les patients qui avaient bénéficié de ce type de geste. [58] Elle conclut à une fiabilité de cette technique concernant des tumeurs musculosquelettiques avec des indications privilégiées (meilleurs résultats lorsque la lésion siège dans le pelvis, efficacité plus importante dans le diagnostic des tumeurs malignes).

L'échographie peut éventuellement être employée dans ce but. [57]

Actuellement, l'utilisation de l'IRM de bas champ représente un outil intéressant pour guider un prélèvement, [59] certaines lésions étant mieux identifiées avec cette imagerie.

La radioscopie est aussi utile pour effectuer des biopsies (notamment en cas de lésion d'un corps vertébral), des vertébroplasties.

Outre la possibilité de faire des prélèvements, l'imagerie permet de réaliser des procédures à visée thérapeutique. Un ostéome ostéoïde peut être traité de façon percutanée sous contrôle scanographique. [52]

L'angiographie est parfois utilisée, grâce à un cathétérisme sélectif, pour instiller un agent antimitotique au cœur même d'une lésion évolutive.

Récemment ont été décrites des techniques thérapeutiques de l'hémangiome vertébral (par injection directe d'éthanol). [60]

Conduite à tenir devant une tumeur osseuse

Après avoir passé en revue les méthodes d'exploration des tumeurs osseuses, leur apport dans la démarche diagnostique, leurs avantages et leurs inconvénients, il nous reste à établir un schéma d'étude de ces lésions.

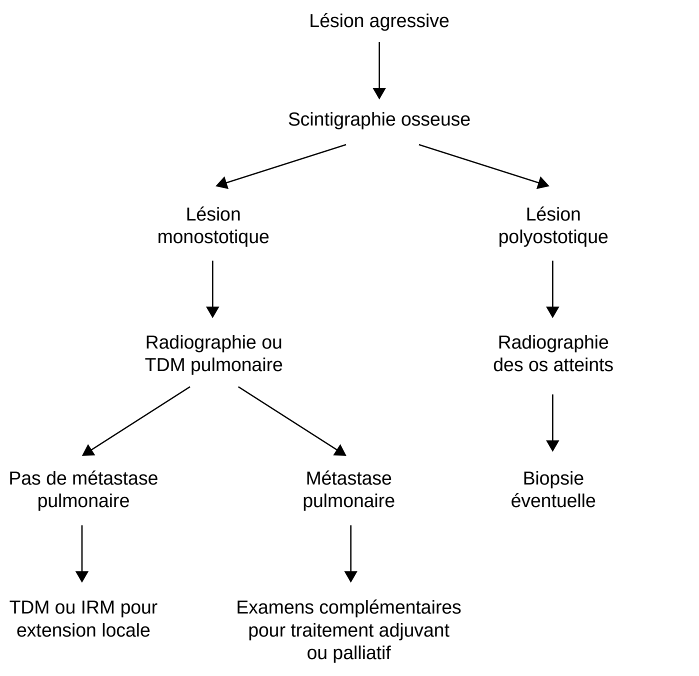

Figure 25 *Conduite à tenir devant une lésion agressive sur des radiographies simples (d'après C. Fauré).[5] TDM : tomodensitométrie ; IRM : imagerie par résonance magnétique.*

Les objectifs du radiologue sont :

– détecter la tumeur ;

– proposer un diagnostic le plus précis possible ;

– aider à la planification du traitement ;

– évaluer l'efficacité du traitement.

Trois points importants doivent être également présents à l'esprit : [9]

– ne pas traiter de façon exagérée une lésion bénigne ;

– ne pas sous-estimer une lésion maligne ;

– ne pas avoir une approche biopsique inadéquate.

La détection est basée sur l'histoire clinique, l'examen physique et les clichés standards (on peut y ajouter la scintigraphie, dans des cas particuliers comme la recherche de métastases).

Le diagnostic positif et le diagnostic différentiel se font grâce aux radiographies standards, à la scintigraphie et parfois au scanner, voire à l'IRM.

L'évaluation et la planification du traitement font appel à la scintigraphie, au scanner et à l'IRM, de même que pour la surveillance au cours et à distance du traitement.

On peut ainsi utiliser la conduite à tenir préconisée par plusieurs auteurs qui est la suivante. [5, 7]

– Lorsque la lésion est bénigne de façon évidente, sur des radiographies, il n'est pas nécessaire de pousser les investigations.

– Une lésion asymptomatique de découverte fortuite mais dont le diagnostic n'est pas certain, avec cependant un aspect non agressif, ne nécessite qu'une surveillance clinicoradiologique.

– Certaines lésions d'évolution lente sont suffisamment évidentes pour être traitées d'emblée ou après un scanner et/ou une IRM afin de mieux les localiser (exemple : ostéome ostéoïde).

– Si une lésion symptomatique a des signes à la fois d'évolution lente et agressive, ou si elle évoque d'emblée une nature maligne, elle doit suivre un algorithme (Fig. 25).

Conclusion

Les éléments développés dans ce chapitre peuvent être appliqués de façon systématique pour le diagnostic d'une tumeur osseuse. Toutefois, ils nécessitent une bonne connaissance globale de la pathologie tumorale osseuse, bénigne et maligne, notamment en ce qui concerne le diagnostic différentiel. En effet, l'imagerie conserve certaines limites, en particulier la radiographie standard où une lésion d'apparence bénigne peut s'avérer plus agressive.

L'approche d'une tumeur osseuse doit également être multidisciplinaire (radiologues, chirurgiens, oncologues, anatomopathologistes) pour envisager l'attitude pratique la plus adaptée, la biopsie restant la clé du diagnostic définitif.

Références

[1] Luedtke LM, Flynn JM, Ganley TJ, Hosalkar HS, Pill SG, Dormans JP. The orthopedists'perspectiveBone tumors, scoliosis, and trauma. *Radiol Clin North Am* 2001; 39: 803-821

[2] Priolo F, Cerase A. The current role of radiography in the assessment of skeletal tumors and tumor-like lesions. *Eur J Radiol* 1998; 27 suppl: S77-S85

[3] Diard F, Moinard M, Chateil F. Approche diagnostique des tumeurs osseuses sur les radiographies standards. In: Railhac JJ, Bonnevialle P, Clairotte M, et aleds. *Imagerie des tumeurs osseuses.* Montpellier: Sauramps Médical, 2000; 23-39

[4] Dorfman HD, Czerniak B.In: *Bone tumor.* St Louis: CV Mosby, 1998; 1-24

[5] Fauré C. Tumeurs osseuses: analyse sémiologique radiologique et techniques d'exploration en imagerie. In: Maroteaux P, Merrer M, Leeds. *Les maladies osseuses de l'enfant.* Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2002; 557-571

[6] Greenfield GB, Arrington JA.In: *Imaging of bone tumors: a multimodality approach.* Philadelphia: JB Lippincott, 1995; 1-20

[7] Manaster BJ, Ensign MF. The role of imaging in musculoskeletal tumors. *Semin Ultrasound CT MR* 1989; 10: 498-517

[8] Vanel D. Analyse radiologique d'une tumeur osseuse. *Radiol J CEPUR* 1989; 9: 15-20

[9] Greenspan A, Remagen W.In: *Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of bone and joints.* Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998; 1-24

[10] Conway WF, Hayes CW. Miscellaneous lesions of bone. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 339-358

[11] Manaster BJ, Doyle AJ. Giant cell tumors of bone. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 299-323

[12] Magid D. Two-dimensional and three-dimensional computed tomographic imaging in musculoskeletal tumors. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 425-447

[13] Railhac JJ. Tomodensitométrie des tumeurs de l'appareil locomoteur. In: Railhac JJ, Bonnevialle P, Clairotte M, et aleds. *Imagerie des tumeurs osseuses.* Montpellier: Sauramps médical, 2000; 53-61

[14] Dunne Eggli K, Quiogue T, Moser RP. Ewing's sarcoma. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 325-337

[15] Murphy WA. Imaging bone tumors in the 1990s. *Cancer* 1991; 67: 1169-1176

[16] Hudson TM, Stiles RG, Monson DK. Fibrous lesions of bone. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 279-297

[17] Kumar R, Madewell JE, Lindell MM, Swischuk LE. Fibrous lesions of bones. *Radiographics* 1990; 10: 237-256

[18] Karasick D, Schweitzer ME, Eschelman DJ. Symptomatic osteochondromas: imaging features. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168: 1507-1512

[19] Brien EW, Mirra JM, Kerr R. Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology, and clinical biology. I. The intramedullary cartilage tumors. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 325-353

[20] Geirnaerdt MJ, Hogendoorn PC, Bloem JL, Taminiau AH, Van Der Woude HJ. Cartilaginous tumors fast contrast-enhanced MR imaging. *Radiology* 2000; 214: 539-546

[21] Giudici MA, Moser RP, Kransdorf MJ. Cartilaginous bone tumors. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 237-259

[22] Klein MH, Shankman S. Osteoid osteoma: radiologic and pathologic correlation. *Skeletal Radiol* 1992; 21: 23-31

[23] Wenger DE, Wold LE. Benign vascular lesions of bone: radiologic and pathologic features. *Skeletal Radiol* 2000; 29: 63-74

[24] Faro SH, Mahboubi S, Ortega W. CT diagnosis of rib anomalies, tumors, and infection in children. *Clin Imaging* 1993; 17: 1-7

[25] Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics* 2002; 22: 621-637

[26] Jeung MY, Gangi A, Gasser B, Vasilescu C, Massard G, Wihlm JM et al. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics* 1999; 19: 617-637

[27] Disler DG, Miklic D. Imaging findings in tumors of the sacrum. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173: 1699-1706

[28] Wyttenbach R, Vock P, Tschäppeler H. Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors. *Eur Radiol* 1998; 8: 1040-1046

[29] Sundaram M, Totty WG, Kyriakos M, McDonald DJ, Merkel K. Imaging findings in pseudocystic osteosarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 176: 783-788

[30] Panicek DM, Gatsonis C, Rosenthal DI, Seeger LL, Huvos AG, Moore SG et al. CT and MR imaging in the local staging of primary malignant musculoskeletal neoplasms: report of the radiology diagnostic oncology group. *Radiology* 1997; 202: 237-246

[31] Mahnken AH, Wildberger JE, Gehbauer G, Schmitz-Rode T, Blaum M, Fabry U et al. Multidetector CT of the spine in multiple myeloma: comparison with MR imaging and radiography. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 178: 1429-1436

[32] Leung JC, Dalinka MK. Magnetic resonance imaging in primary bone tumors. *Semin Roentgenol* 2000; 35: 297-305

[33] Miller SL, Hoffer FA. Malignant and benign bone tumors. *Radiol Clin North Am* 2001; 39: 673-699

[34] Van Der Woude HG, Bloem JL, Pope TL. Magnetic resonance imaging of the musculoskeletal system. Part 9. Primary tumors. *Clin Orthop* 1998; 347: 272-286

[35] Brisse H, Couanet D, Michon J, Glorion C, Neuenschwander S. Place de l'imagerie au cours du traitement des tumeurs malignes localisées des os longs chez l'enfant : évaluation en cours de chimiothérapie néoadjuvante et préopératoire. Réunion annuelle de la Société française d'imagerie pédiatrique, Saint-Malo, 2002.

[36] Masciocchi C, Sparvoli L, Barile A. Diagnostic imaging of malignant cartilage tumors. *Eur J Radiol* 1998; 27 suppl: S86-S90

[37] Hoffer FA, Nikanorov AY, Reddick WE, Bodner SM, Xiong X, Jones-Wallace D et al. Accuracy of MR imaging for detecting epiphyseal extension of osteosarcoma. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 289-298

[38] Iwasawa T, Tanaka Y, Aida N, Okuzumi S, Nishihira H, Nishimura G. Microscopic intraosseous extension of osteosarcoma: assessment on dynamic contrast-enhanced MRI. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 214-221

[39] Miller SL, Hoffer FA, Reddick WE, Wu S, Glass JO, Gronemeyer SA et al. Tumor volume or dynamic contrast-enhanced MRI for prediction of clinical outcome of Ewing sarcoma family of tumors. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 518-523

[40] Onikul E, Fletcher BD, Parham DM, Chen G. Accuracy of MR imaging for estimating intraosseous extent of osteosarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 1996; 167: 1211-1215

[41] Sundaram M, Mc Leod RA. MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 155: 817-824

[42] Brien EW, Mirra JM, Luck JVJr. Benign and malignant cartilage tumors of bone and joint: their anatomic and theoretical basis with an emphasis on radiology, pathology, and clinical biology. II. Juxtacortical cartilage tumors. *Skeletal Radiol* 1999; 28: 1-20

[43] Campanacci M, Mercuri M, Gasbarrini A, Campanacci L. The value of imaging in the diagnosis and treatment of bone tumors. *Eur J Radiol* 1998; 27 suppl: S116-S122

[44] Kaim AH, Hügli R, Bonél HM, Jundt G. Chondroblastoma and clear cell chondrosarcoma: radiological and MRI characteristics with histopathological correlation. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 88-95

[45] Fletcher BD. Imaging pediatric bone sarcomasDiagnosis and treatment-related issues. *Radiol Clin North Am* 1997; 35: 1477-1494

[46] May DA, Good RB, Smith DK, Parsons TW. MR imaging of muculoskeletal tumors and tumor mimickers with intravenous gadolinium: experience with 242 patients. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 2-15

[47] Geirnaerdt MJ, Bloem JL, Hogendoorn PC, Eulderink F, Taminiau AH. Cartilaginous tumors: correlation of gadolinium-enhancement MR imaging and histopathological findings. *Radiology* 1993; 186: 813-817

[48] Van Der Woude HJ, Bloem JL, Verstraete KL, Taminiau AM, Nooy MA, Hogendoorn PC. Osteosarcoma and Ewing's sarcoma after neoadjuvant chemotherapy: value of dynamic MR imaging in detecting viable tumor before surgery. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165: 593-598

[49] Daldrup-Link HE, Franzius C, Link TM, Laukamp D, Sciuk J, Jürgens H et al. Whole-body MR imaging for detection of bone metastases in children and young adults: comparison with skeletal scintigraphy and FDG PET. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 177: 229-236

[50] Lauenstein TC, Freudenberg LS, Goehde SC, Ruehm SG, Goyen M, Bosk S et al. Whole-body MRI using a rolling table platform for the detection of bone metastases. *Eur Radiol* 2002; 12: 2091-2099

[51] Logan PM, Mitchell MJ, Munk PL. Imaging of variant osteosarcomas with an emphasis on CT and MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 171: 1531-1537

[52] Bloem JL, Kroon HM. Osseous lesions. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 261-278

[53] Connolly LP, Drubach LA, Treves ST. Applications of nuclear medicine in pediatric oncology. *Clin Nucl Med* 2002; 27: 117-125

[54] Focacci C, Lattanzi R, Iadeluca ML, Campioni P. Nuclear medicine in primary bone tumors. *Eur J Radiol* 1998; 27 suppl: S123-S131

[55] Love C, Din AS, Tomas MB, Kalapparambath TP, Palestro CJ. Radionuclide bone imaging: an illustrative review. *Radiographics* 2003; 23: 341-358

[56] Kaste SC, Billips C, Tan M, Meyer WH, Parham DM, Rao BN et al. Thallium bone imaging as an indicator of response and outcome in non metastatic primary extremity osteosarcoma. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 251-256

[57] Gil-Sanchez S, Marco-Domenech SF, Irurzun-Lopez J, Fernandez-Garcia P, de la Iglesia-Cardena P, Ambit-Capdevila S. Ultrasound-guided skeletal biopsies. *Skeletal Radiol* 2001; 30: 615-619

[58] Hau MA, Kim JI, Kattapuram S, Hornicek FJ, Rosenberg AE, Gebhardt MC et al. Accuracy of CT-guided biopsies in 359 patients with musculoskeletal lesions. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 349-353

[59] Parkkola RK, Mattila KT, Heikkilä JT, Ekfors TO, Kallajoki MA, Komu ME et al. Dynamic contrast-enhanced MR imaging and MR-guided bone biopsy on a 0,23 T open imager. *Skeletal Radiol* 2001; 30: 620-624

[60] Doppman JL, Oldfield EH, Heiss JD. Symptomatic vertebral hemangiomas: treatment by means of direct intralesional injection of ethanol. *Radiology* 2000; 214: 341-348

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-701

Traitement chirurgical des tumeurs des os

P Vichard
E Gagneux

Résumé. – *Le traitement chirurgical des tumeurs osseuses s'inscrit dans une stratégie de prise en charge pluridisciplinaire. Si le traitement des tumeurs bénignes fait appel essentiellement aux curetages-comblements ou aux résections marginales, celui des tumeurs malignes est actuellement dominé par la chirurgie conservatrice. Les multiples procédés de reconstruction existants permettent d'améliorer le pronostic fonctionnel des sacrifices tissulaires importants imposés par ces résections carcinologiques. Les résections articulaires gardent leurs indications pour les articulations périphériques, tout en profitant des techniques de reconstruction. Les amputations restent indiquées en cas d'évolution majeure de la tumeur, imposant des sacrifices tels que l'avenir fonctionnel du membre se trouve gravement compromis.*

Mots-clés : *tumeur osseuse, traitement, curetage, résection, reconstruction, greffe, amputation.*

Introduction

La prise en charge actuelle des tumeurs osseuses ne se conçoit que dans un cadre pluridisciplinaire dont le traitement chirurgical n'est qu'un aspect. Cela suppose la définition d'une stratégie thérapeutique, possible grâce au bilan lésionnel et d'extension réalisé en préopératoire. Outre les protocoles de chimiothérapie ou de radiothérapie, cette stratégie doit inclure un premier geste chirurgical, fondamental pour le diagnostic lésionnel exact, et déterminant pour les possibilités chirurgicales ultérieures : la biopsie tumorale. Elle doit prendre aussi en compte la possibilité de thérapeutiques adjuvantes telles qu'embolisation préopératoire ou radiothérapie peropératoire. C'est le développement de ces coopérations ajouté aux progrès des techniques qui ont permis l'essor de la chirurgie conservatrice des membres qui domine actuellement les indications thérapeutiques.

Définitions

PRINCIPES DE ENNEKING

Les principes du traitement chirurgical des tumeurs reposent à l'heure actuelle essentiellement sur la classification de Enneking [26] qui utilise les notions de compartiment et de capsule. Un compartiment est limité par des structures anatomiques constitutionnelles et non néoformées : corticales, aponévroses, parois de loges, capsules articulaires, cartilages de croissance, fascia... Une tumeur est dite « intracompartimentale » lorsqu'elle reste enclose entièrement dans son site d'origine sans en franchir les limites. Elle est dite « extracompartimentale » quand elle a franchi les limites de son compartiment d'origine, ou qu'elle se développe dans une région sans limite individualisable telle que la région axillaire ou le creux poplité. La capsule, au contraire, n'est qu'une production réactionnelle qui entoure la tumeur. Elle est produite plus par les tissus de voisinage que par la tumeur. Elle est d'autant plus nette, intacte et épaisse que la tumeur est peu évolutive. Elle peut être soulevée, perforée, voire détruite, dans les cas les plus agressifs.

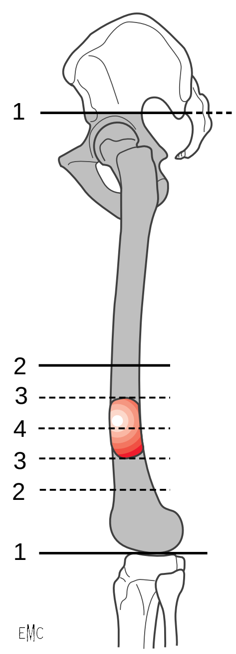

1 *Types de résection selon Enneking. 1. Radicale ; 2. large ; 3. marginale ; 4. intralésionnelle (d'après Tomeno).*

Enneking déduit de ces deux notions différents types de résection selon l'endroit où passe le bistouri *(fig 1)* :

– *chirurgie intralésionnelle* (intracapsulaire) : c'est le curetage ;

– *chirurgie marginale* : la dissection se fait au ras du tissu lésionnel, sans pénétrer dans la lésion ; c'est une excision simple ou une exérèse limitée ;

Philippe Vichard : Professeur des Universités, service de chirurgie orthopédique traumatologique et plastique, hôpital Jean Minjoz, boulevard Fleming, 25030 Besançon cedex, France.
Emmanuel Gagneux : Praticien hospitalier, service orthopédie I (professeur Maury), hôpital Lapeyronie, 191, avenue du Doyen-Giraud, 34295 Montpellier cedex 5, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Vichard P et Gagneux E. Traitement chirurgical des tumeurs des os. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-701, 2001, 14 p.

– *chirurgie large* : on passe au large en tissu sain, mais en restant dans le compartiment où s'est développée la tumeur ;

– *chirurgie radicale* : l'exérèse concerne le compartiment tumoral dans son entier, sans y pénétrer ; il peut s'agir, par exemple, d'une fémorectomie totale pour un ostéosarcome de la métaphyse inférieure, ou d'une amputation de cuisse pour une tumeur du tibia étendue aux parties molles adjacentes.

CURETAGE

Il s'agit d'une chirurgie intralésionnelle. On pénètre délibérément dans la tumeur que l'on évide de l'intérieur. Le risque est bien sûr de réaliser une exérèse incomplète. Ce geste est donc réservé à certaines tumeurs bénignes.

RÉSECTION

Elle consiste à pratiquer l'exérèse en bloc de la tumeur sans y pénétrer. On distingue différents types de résection en fonction de la distance existant entre le bistouri et la lésion.

Résection marginale

La tumeur est vue. On passe au ras de sa périphérie, le long de la capsule que l'on ne franchit jamais.

Résection large

On passe à distance de la tumeur, en laissant une épaisseur plus ou moins grande de tissus apparemment sains. Ni la tumeur, ni sa capsule ne sont vues à aucun moment. Cette résection reste une résection intracompartimentale.

Résection radicale

Il s'agit d'une résection extracompartimentale, où l'on passe encore plus à distance de la tumeur, en dehors du compartiment concerné par la lésion. Ce type de résection peut imposer des sacrifices extrêmement lourds. Par exemple, pour un ostéosarcome métaphysaire fémoral inférieur, envahissant en avant le quadriceps, il faudrait enlever le fémur en entier, ainsi que toute la loge antérieure de cuisse en passant en dehors des aponévroses (compartiments osseux et musculaires). Ce geste, très souvent excessif, doit être réservé à certaines indications exceptionnelles, pour des tumeurs de haute malignité histologique et d'extension locale importante. Le plus souvent, les résections larges suffisent, même dans des formes « à mauvais pronostic histologique » [76].

Résections contaminées et par morcellement

Il s'agit en fait d'échecs d'excisions. Du fait de difficultés locales, le chirurgien peut, à un certain moment, pénétrer de façon accidentelle dans la tumeur (résection contaminée) ou être obligé de la fragmenter pour pouvoir l'extirper (résection par morcellement). L'intervention est alors dite « non carcinologique » avec un risque de récidive nettement accru. Dans certains cas, ces résections incomplètes peuvent être délibérées (résections palliatives).

AMPUTATION

L'amputation ou la désarticulation consiste à sacrifier le membre. Elle ne doit pas être opposée à la résection, car tout comme elle, elle peut être radicale, large, marginale ou même contaminée. Elle n'apporte pas, en elle-même, plus de sécurité carcinologique. Ses indications découlent en fait des contre-indications des résections : monstrueux envahissement des parties molles ; interventions multiples, infection, séquelles de radiothérapie.

Curetage-comblement

Le curetage-comblement est un geste exigeant sur le plan technique, extrêmement minutieux et ne doit pas être réalisé à la légère. Cette intervention qui est le prototype de la chirurgie intralésionnelle s'adresse essentiellement aux tumeurs bénignes. L'objectif en est l'ablation de toutes les cellules tumorales par exérèse endolésionnelle. Elle comporte deux temps, un premier temps de curetage visant à l'exérèse des cellules tumorales et un deuxième temps de comblement de la cavité ainsi créée. Dans certaines lésions, une embolisation artérielle préalable peut être indiquée pour diminuer le saignement peropératoire.

CURETAGE

L'utilisation d'un garrot pneumatique, quand elle est possible, est recommandée ; un champ exsangue facilitant considérablement le geste opératoire [14].

La zone tumorale osseuse est exposée assez largement. Le curetage nécessite une trépanation corticale suffisante, de plusieurs centimètres carrés, pour permettre un accès large à la masse tumorale, en évitant les « effets de surplomb » sur les bords [14]. Un volet est découpé à la scie oscillante ou au ciseau frappé selon le grand axe de la lésion. Il faut prendre garde à éviter les refends. Le capot osseux n'est en règle pas conservé.

L'exérèse du tissu tumoral se fait à la curette, en utilisant des tailles de plus en plus petites pour pouvoir explorer le moindre recoin de la cavité. Les cloisons sont effondrées et les parois avivées au ciseau ou à la fraise. L'ensemble du matériel tumoral est envoyé en anatomie pathologique pour analyse. Il faut prendre garde à respecter les cartilages articulaires ou de croissance s'ils sont adjacents, et à bien protéger les tissus environnants pour éviter leur contamination par des débris de tumeur.

La cavité est ensuite lavée au sérum physiologique, le liquide étant récupéré par un aspirateur pour ne pas contaminer l'ensemble de la plaie. L'utilisation d'un « jet pulsé » est souvent commode. Dans certains cas, on peut être amené à réaliser une « cautérisation » pour éliminer les éventuelles cellules tumorales restantes. Différents procédés ont été proposés : cautérisation chimique avec du sérum hypertonique ou de l'eau distillée, formolisation ou phénolisation, ou cautérisation thermique à l'azote liquide [48, 51] ou au bistouri électrique.

COMBLEMENT

Les objectifs du comblement sont essentiellement le renforcement de la solidité osseuse, mais aussi le fait d'éviter des espaces résiduels vides, facteurs favorisants des récidives. Le comblement doit donc, en fait, réaliser un véritable « plombage » de la cavité, le matériau de remplissage devant s'insinuer dans la moindre anfractuosité. Différents produits peuvent être utilisés, principalement de l'os spongieux autogène ou allogène, plus rarement du ciment chirurgical. Il peut être nécessaire, dans certains cas, d'y associer une ostéosynthèse pour renforcer un os fragilisé.

Comblement par autogreffe spongieuse

Il s'adresse principalement à des cavités de petite taille. Pour des cavités plus importantes ou à proximité d'articulations portantes, il peut être nécessaire d'y associer des baguettes d'os cortical prélevées sur la face interne du tibia ou sur la diaphyse péronière. Ces baguettes disposées en étai jouent le rôle de pilotis. Une ostéosynthèse complémentaire peut aussi permettre de renforcer le montage.

La greffe doit être tassée et impactée au marteau et au chasse-greffon. Les meilleurs sites de prélèvement sont les crêtes iliaques. On peut, pour de petites quantités, utiliser les épiphyses fémorale distale ou tibiale proximale.

Comblement par allogreffe

On utilise des allogreffes essentiellement en cas de manque d'os autologue, soit du fait de prélèvements antérieurs, soit du fait de la taille de la cavité à combler. Si la résistance mécanique précoce est meilleure, la consolidation est plus longue qu'avec une autogreffe,

2 *Patient de 54 ans. Métastases fémorale gauche et pulmonaire d'une tumeur de Grawitz.*
A. Radiographie et image par résonance magnétique (IRM) préopératoires.
B. Curetage, comblement par du ciment, ostéosynthèse par plaque.

et bien que minimes, les risques de maladie transmissible ne sont pas totalement écartés. Le meilleur matériau est la tête fémorale de banque cryoconservée ou autoclavée dont on utilise un gros fragment introduit en force dans la cavité, associé à de petits fragments morcelés, associés de préférence à de l'autogreffe, tassés tout autour.

Comblement par du ciment chirurgical

Le ciment présente l'avantage d'une grande résistance mécanique, immédiate et définitive. Il aurait aussi une certaine activité antitumorale du fait de l'élévation thermique pendant sa polymérisation [57]. Mais il n'établit jamais de liaison intime avec l'os et son utilisation implique la persistance d'une solidité corticale satisfaisante. Il doit donc être réservé en cas de capital osseux insuffisant ou de récidive. On peut l'utiliser aussi pour le traitement de métastases osseuses quand l'espérance de vie est réduite et qu'une chirurgie de résection apparaît trop lourde *(fig 2)*. Dans certaines tumeurs infectées, on peut utiliser du ciment aux antibiotiques.

Comblement par des biomatériaux

Dans les tumeurs bénignes, des biomatériaux, dont on espère la réhabilitation, éventuellement mélangés à des greffons autologues, sont utilisés par certaines équipes chirurgicales. Mais le recul reste encore insuffisant pour juger cette technique [13].

Renforcement par une ostéosynthèse

Dans certains cas où le curetage entraîne une fragilisation importante de l'os, en emportant plus du tiers de la périphérie corticale sur une diaphyse, ou en laissant une cavité très étendue en zone épiphysaire, il peut être nécessaire de réaliser une ostéosynthèse pour éviter une fracture secondaire. Toutes les techniques d'ostéosynthèse peuvent être envisagées, du moment que la solidité du montage puisse permettre une reprise précoce de la mobilité *(fig 3)*.

3 *A. Principes du curetage, comblement par ciment et ostéosynthèse. 1. Appui trochantérien ; 2. appui diaphysaire ; 3. plombage acrylique ; 4. appui épiphysaire (d'après Duparc et Decoulx).*
B. Patiente de 54 ans. Fracture pathologique sur métastase de l'extrémité distale de l'humérus droit.
C. Curetage, comblement par du ciment, ostéosynthèse par plaque.

SUITES OPÉRATOIRES

La surveillance radioclinique est impérative pour surveiller la consolidation osseuse et surtout l'absence de récidive. Celle-ci peut se traduire par la réapparition de douleurs et d'une augmentation de la chaleur locale, mais est souvent asymptomatique. Son expression radiologique est souvent difficile à mettre en évidence. La réapparition d'images géodiques et d'une lyse des greffons doit y faire penser. Il peut être utile de réaliser en postopératoire immédiat un examen scanographique, qui sert ensuite de référence pour les examens de contrôle futurs. La réapparition d'une nouvelle hyperfixation scintigraphique est aussi un élément en faveur de la récidive. En cas de doute, une nouvelle biopsie s'impose.

Résection

PRINCIPES

Le principe de la résection est de procéder à l'exérèse complète de la tumeur, en bloc, en passant plus ou moins à distance de la capsule ou en dehors du compartiment comme décrit par Enneking [25].

■ *Stratégie opératoire, objectifs*

La stratégie, face à une tumeur osseuse, se détermine dès avant la biopsie. Le choix d'une voie d'abord en est dépendant, et il importe de ne pas alourdir le pronostic par une biopsie techniquement insuffisante. On a ensuite le temps de se préparer au geste d'excision, au vu de l'histologie. Souvent une première phase de traitement par chimiothérapie permet la réalisation d'une prothèse sur mesure ou la recherche d'une allogreffe massive. La qualité du bilan d'extension est primordiale [56], plus particulièrement le scanner pour l'extension osseuse et dans les parties molles, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pour les rapports vasculaires et la recherche de *skip metastases*, la scintigraphie pour d'autres localisations osseuses, et éventuellement l'artériographie pour préciser une vascularisation et/ou un envahissement vasculaire ainsi que l'état du réseau d'aval. Bien entendu, la recherche de métastases est indispensable.

L'objectif de la chirurgie conservatrice dans les tumeurs malignes est avant tout la conservation d'une fonction. Il vaut mieux une amputation bien appareillée qu'un membre raide, paralysé et insensible. Le but du bilan préopératoire est donc de s'attacher à déterminer l'étendue des sacrifices nécessaires et les éventuels gestes de reconstruction à envisager (ostéoarticulaires bien sûr, mais aussi d'éventuels pontages vasculaires ou de transferts musculaires).

■ *Abord*

L'abord doit permettre non seulement le contrôle de la tumeur en entier, mais aussi le contrôle éventuel des structures nobles à conserver, et la reconstruction. Il doit aussi inclure la cicatrice de biopsie qu'il faut exciser en monobloc jusqu'au plan choisi pour la résection. Plusieurs incisions peuvent être nécessaires, et il faut veiller à conserver entre elles suffisamment de tissu pour éviter des nécroses cutanées.

■ *Exérèse*

La résection de la tumeur se fait en monobloc, de préférence au bistouri électrique dans les muscles ; il est souvent commode de réaliser rapidement les sections osseuses au-dessus et en dessous de la tumeur : cela donne un certain degré de liberté pour « faire tourner sur elle-même » la pièce opératoire afin d'en aborder la face profonde. La distance par rapport à la capsule varie selon le type de résection choisi, mais aussi, en cas de résection large, selon la nature des tissus dans lesquels on passe. La qualité du tissu apparaît plus importante que son épaisseur. Une aponévrose d'enveloppe musculaire ou une capsule articulaire valent mieux qu'une épaisseur plus importante de tissu adipeux [10].

Il faut absolument éviter (dans la mesure du possible) de venir au contact ou de pénétrer dans la tumeur, ce qui péjore considérablement le pronostic. Si cela arrive ou que les marges apparaissent limites, il vaut mieux procéder à une recoupe que refermer sur un doute [22]. Dans ces cas, l'analyse histologique extemporanée est précieuse.

La pièce est envoyée en totalité au laboratoire, orientée par un ou plusieurs fils de repérage pour permettre à l'anatomopathologiste d'indiquer la topographie d'une éventuelle coupe trop limite ou insuffisante.

RECONSTRUCTION OSSEUSE

Elle fait appel à différentes techniques qui peuvent éventuellement être combinées entre elles (une prothèse massive peut être manchonnée par une allogreffe). Il importe que la qualité de cette reconstruction autorise au moins une mobilisation immédiate, qui seule permet d'obtenir un bon résultat fonctionnel à terme.

■ *Allogreffe*

Compte tenu des pertes de substances osseuses engendrées par les grandes résections, où les autogreffes s'avèrent souvent insuffisantes, l'utilisation des allogreffes massives s'est considérablement développée. Si les séries les plus anciennes de Merle d'Aubigné, Ottolenghi, Parrish ou Volkov [55, 60, 62, 86] confirment la possibilité pour ces allogreffes de fusionner avec l'os receveur, il demeure cependant un taux de complications élevé [3, 45] : non-consolidations, fractures, résorptions inexpliquées ou complications infectieuses. Il faut garder à l'esprit que seule une partie superficielle du greffon est réellement réhabitée, et que la couche profonde déshabitée se comporte comme de l'os sec [23]. Des phénomènes immunitaires seraient aussi probablement en cause et pourraient expliquer un certain nombre de résorptions [28, 31, 42, 58, 74], mais n'ont jamais été prouvés en clinique. La responsabilité des transfusions sanguines comme facteur favorisant d'immunisation a aussi été envisagée [75]. Certains travaux suggèrent que le respect des groupes *human leucocyte antigen* (HLA) favoriserait une meilleure incorporation de ces greffes [73].

Différents types d'allogreffes existent, en fonction de leur mode de conservation et de leur nature (os, cartilage, insertions tendineuses).

Utilisation des allogreffes massives

Il faut planifier l'intervention, à l'aide de radiographies du patient et du greffon osseux, dont on a soin de repérer le facteur d'agrandissement. L'adéquation en taille du greffon et du site receveur doit être vérifiée. Différentes combinaisons doivent être envisagées, une résection proximale de fémur pouvant très bien être remplacée par une extrémité distale fémorale que l'on a recoupée et adaptée, de même un fémur droit pouvant très bien remplacer un segment de fémur gauche. Ce qui importe, c'est le diamètre du canal médullaire, surtout si l'on envisage d'armer le greffon par un clou ou une prothèse.

En salle d'opération, le greffon a besoin d'être retaillé et façonné. Il est plus commode de travailler sur un greffon décongelé depuis 2 ou 3 heures. Outre les instruments habituels de la chirurgie orthopédique, des appareils tels que râpes, étaux, fraises d'alésage, sont souvent indispensables. Il faut être très attentif au respect des règles d'asepsie lors de ces manipulations.

Les possibilités de montage sont variables, mais il faut obtenir impérativement une fixation solide et rigide de la greffe, compte tenu des délais longs de consolidation et de réhabitation. Aux montages de type plaque, lame-plaque ou clou-plaque, on préfère, à chaque fois que possible, les montages par clou centromédullaire qui offrent de meilleures garanties de solidité et permettent une reprise plus précoce de l'appui *(fig 4, 5)*.

Les jonctions entre la greffe et l'os receveur peuvent être entourées de greffons autologues spongieux ou corticospongieux dans l'espoir de favoriser la consolidation. Différentes découpes peuvent être utilisées pour améliorer la congruence entre les deux extrémités (coupe plane, en « chevron », oblique). Une autre possibilité, peut-être plus satisfaisante quant à la stabilité et à la fusion, consiste à encastrer le greffon dans l'os hôte, notamment en zone métaphysoépiphysaire.

4 *Patient de 44 ans, sarcome juxtacortical du tiers supérieur du tibia droit.*
A. Radiographie et scanner préopératoires.
B. Reconstruction par allogreffe fixée par lame-plaque.
C. Radiographie à 2 ans.

• *Greffes intercalaires*

On les utilise dans le cadre de résections diaphysaires ou d'arthrodèses, l'allogreffe étant interposée entre deux segments osseux du patient. Le montage par clou centromédullaire, au besoin verrouillé, apparaît le meilleur, mais suppose une longueur osseuse suffisante de part et d'autre du greffon [79]. On utilise de préférence des clous pleins dont la résistance mécanique permet de tenir jusqu'à la consolidation de l'allogreffe, en général vers le huitième mois [33, 68] *(fig 6)*.

• *Greffes terminales*

Elles entrent dans le cadre des reconstructions épiphysaires ou métaphysoépiphysaires plus ou moins étendues à la diaphyse. On peut utiliser, soit des allogreffes avec conservation de cartilage, soit plus fréquemment des allogreffes manchonnant une prothèse *(fig 7)*. Dans ces cas, il est recommandé de cimenter la prothèse dans le greffon [2] et d'utiliser des prothèses massives à haute résistance mécanique [33]. À la hanche, il semble que le manchonnage des prothèses par une allogreffe joue un rôle protecteur à long terme et soit préférable à l'utilisation de prothèses massives de reconstruction isolées [3]. Au genou, en revanche, le manchonnage par allogreffe semble inutile, voire nocif.

• *Cas particuliers*

Pour les reconstructions des pertes de substance du bassin, on peut utiliser des allogreffes massives, combinées à une arthroplastie de hanche. Ce procédé semble donner de meilleurs résultats à long terme que l'utilisation de prothèses massives seules [66], mais il n'est pas exempt de complications.

Différents types d'allogreffe

• *Allogreffes cryoconservées*

La cryoconservation est la méthode la plus utilisée. Elle offre l'avantage de ne pas entraîner de modification des propriétés mécaniques du greffon, mais n'offre aucune garantie en matière de stérilisation. Les possibilités de contamination sont nombreuses, lors du prélèvement, du conditionnement, du stockage, du déconditionnement et de la mise en place, sans parler des maladies virales ou à prion.

Les prélèvements peuvent être effectués sur donneur vivant ou en coma dépassé.

Sur donneur vivant (cas des têtes fémorales de banque), le prélèvement est réalisé dans les conditions d'asepsie de la chirurgie orthopédique réglée, avec la possibilité d'un suivi à distance du devenir sérologique du patient. Les conditions sont donc idéales, comme en témoigne l'utilisation courante de ce type d'allogreffe.

Les greffes massives sont en revanche prélevées sur donneur en coma dépassé dans des conditions techniques souvent moins satisfaisantes, pratiquement toujours à la fin d'un prélèvement multiorgane. Plus de 30 % de ces greffons sont éliminés d'emblée du fait d'une contamination [80]. D'autre part, aucun contrôle

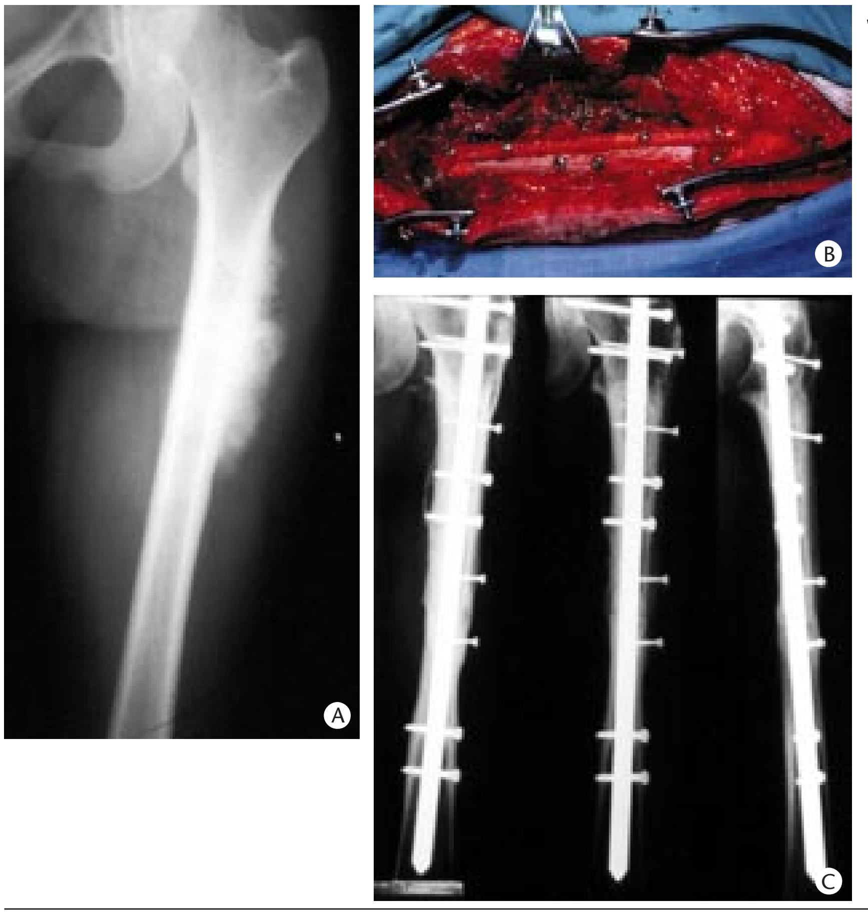

5 *Patiente de 18 ans, ostéosarcome juxtacortical du fémur gauche.*
A. Radiographie préopératoire.
B. Reconstruction par allogreffe intercalaire et clou de Colchero.
C. Radiographie à 12 ans.

6 *Patiente de 25 ans.*
A. Ostéosarcome chondroblastique du tiers distal du fémur gauche.
B. Reconstruction par allogreffe massive, péroné autologue, clou de Colchero et plaque vissée. Radiographie à 1 an.

sérologique à distance n'est possible, ce qui laisse planer un doute quant à la transmission éventuelle de pathologies telles que l'hépatite, le syndrome de l'immunodéficience acquise (sida), ou la maladie de Creutzfeldt-Jakob. On conçoit donc la nécessité de la réglementation contraignante mise en place par le législateur et appliquée par l'Établissement français des greffes. Mais ceci, associé à des refus fréquents de la part des familles des donneurs, contribue à une pénurie chronique d'allogreffes massives. Ces greffons doivent donc être utilisés avec parcimonie et uniquement à bon escient.

• *Allogreffes lyophilisées*

Elles n'offrent pas plus de garantie quant à la stérilité que les greffes cryoconservées, et de plus ont une résistance mécanique diminuée [80]. Leur utilisation ne semble intéressante que pour des greffes de petite taille [19].

• *Allogreffes irradiées*

Cette technique limite le risque de transmission des maladies infectieuses, mais augmente un peu le risque de complications

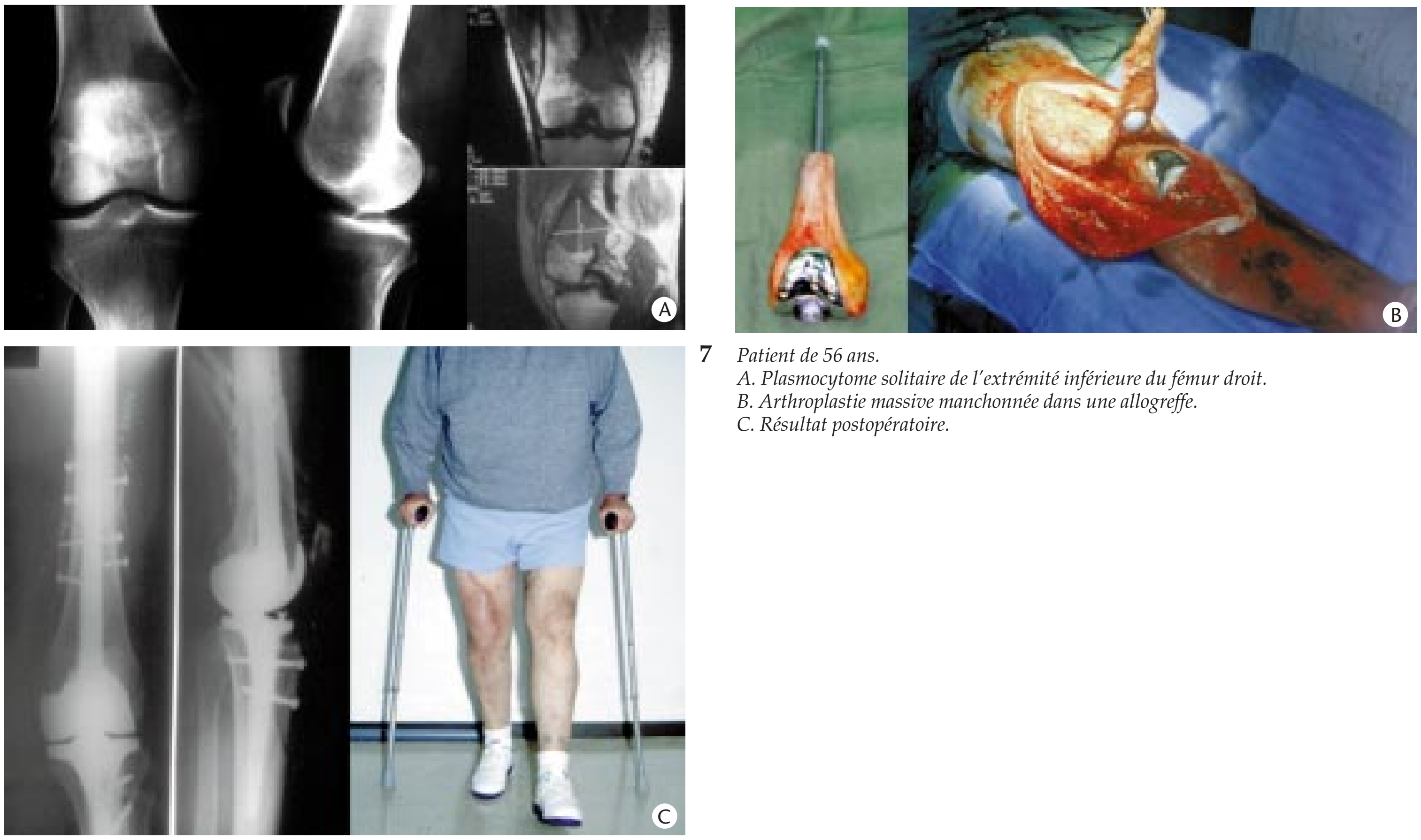

7 *Patient de 56 ans.*
A. Plasmocytome solitaire de l'extrémité inférieure du fémur droit.
B. Arthroplastie massive manchonnée dans une allogreffe.
C. Résultat postopératoire.

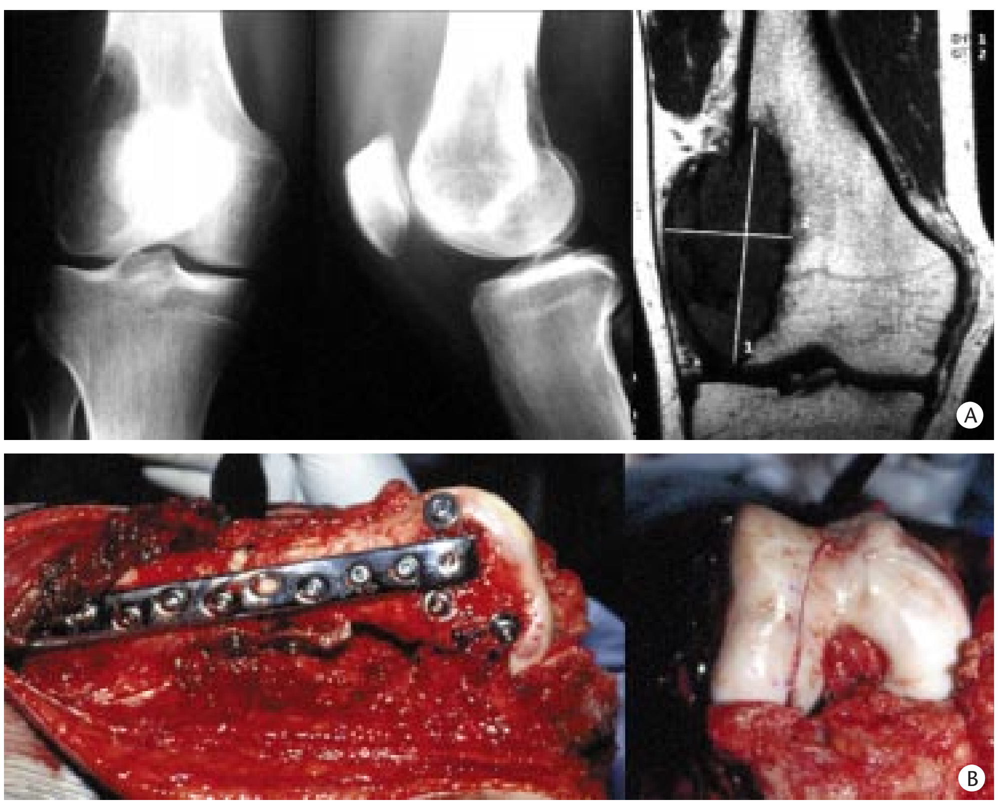

8 *Patient de 37 ans.*
A. Tumeur à myéloplaxes de l'extrémité inférieure du fémur droit.
B. Reconstruction par allogreffe avec conservation de cartilage.

mécaniques [44, 46]. L'irradiation est le plus souvent associée à la cryoconservation, ce qui permet de diminuer de façon notable le taux de complications infectieuses (de 15 à 7 % selon Loty [47]).

Actuellement, la tendance est à l'utilisation d'allogreffes cryoconservées plutôt que d'allogreffes irradiées, compte tenu notamment de leur meilleure résistance mécanique.

• *Allogreffes avec conservation de cartilage*

Dans certains cas, chez des patients jeunes ou pour des pertes de substance articulaires partielles, il peut être intéressant, plutôt que de réaliser une arthroplastie, d'utiliser une allogreffe avec conservation de cartilage *(fig 8)*. Il s'agit d'allogreffes cryoconservées, sans irradiation, avec un agent cryoprotecteur comme le

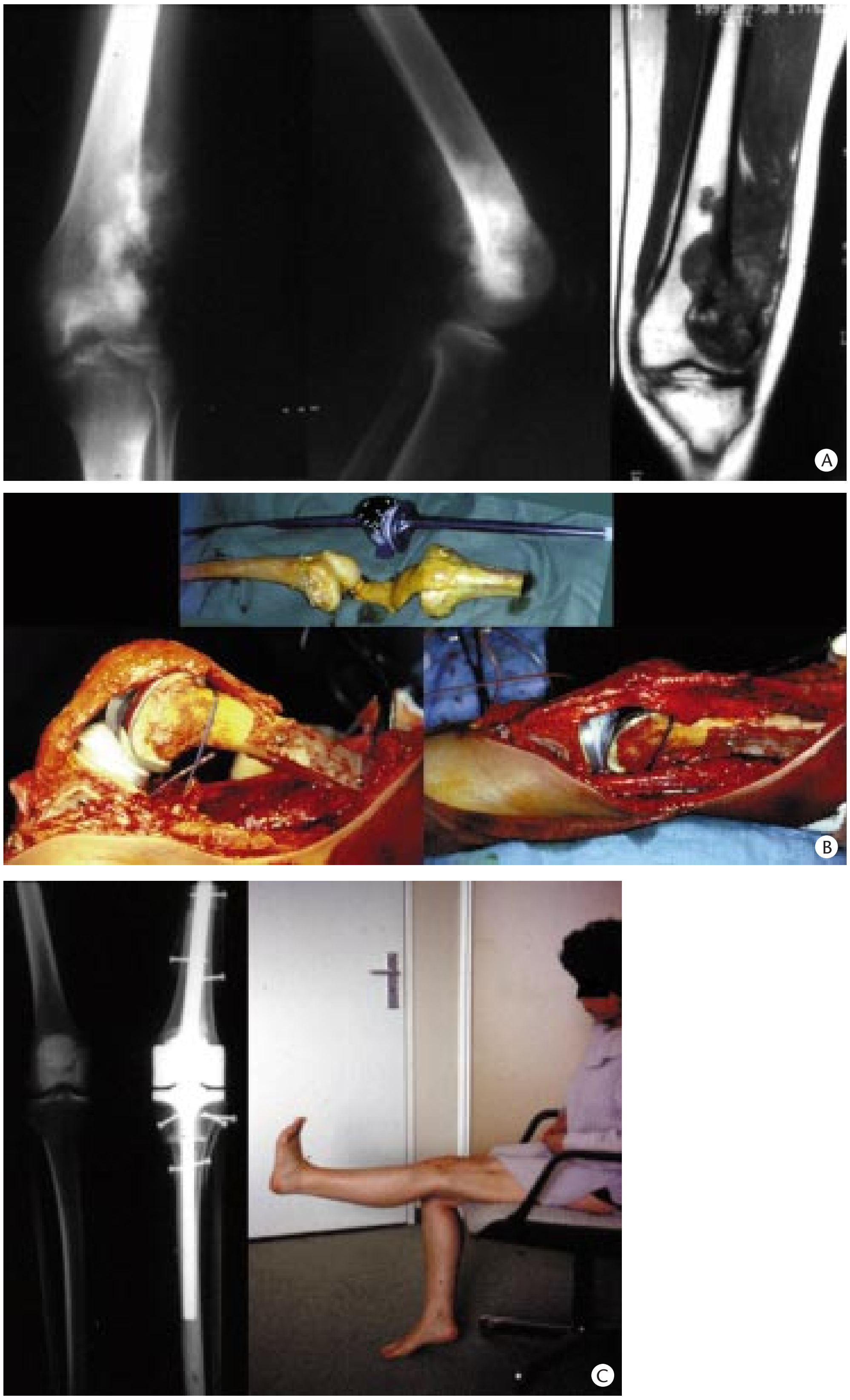

9 *Patiente de 19 ans.*
A. Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur gauche.
B. Prothèse Link + allogreffe avec conservation de l'appareil extenseur.
C. Résultat à 4 ans.

diméthylsulfoxyde (DMSO) à 10 %. Bien que l'efficacité de ce procédé soit discutée [1, 8], Poitout (à propos de huit greffes de ce type, avec un recul de 3 à 7 ans) et Bell (à propos de 16 greffes avec un recul moyen de 9 ans) font état de bons résultats sur le plan articulaire [5, 64, 65]. En revanche, Mankin observe une évolution arthrosique à 6 ans de recul, imposant une arthroplastie dans 16 % des cas [49]. Cette technique a aussi été utilisée pour le membre supérieur avec de bons résultats [38].

Ce procédé de conservation peut être appliqué aux tendons et ligaments qui permettent d'assurer la stabilité et la mobilité articulaire de ces greffes massives (*fig 9*). La fixation apparaît satisfaisante et ne semble pas entraîner de phénomènes de rejet [64].

Réimplantation de la pièce de résection

Dans certains cas, soit parce que l'on ne dispose pas de greffon massif, soit pour des raisons socioculturelles, la pièce osseuse de résection peut être réimplantée après avoir été débarrassée de toute cellule vivante. Le procédé le plus utilisé est l'autoclavage de la pièce, au préalable débarrassée de tous les tissus mous et du cartilage qui l'accompagne. Cette méthode semble garantir une

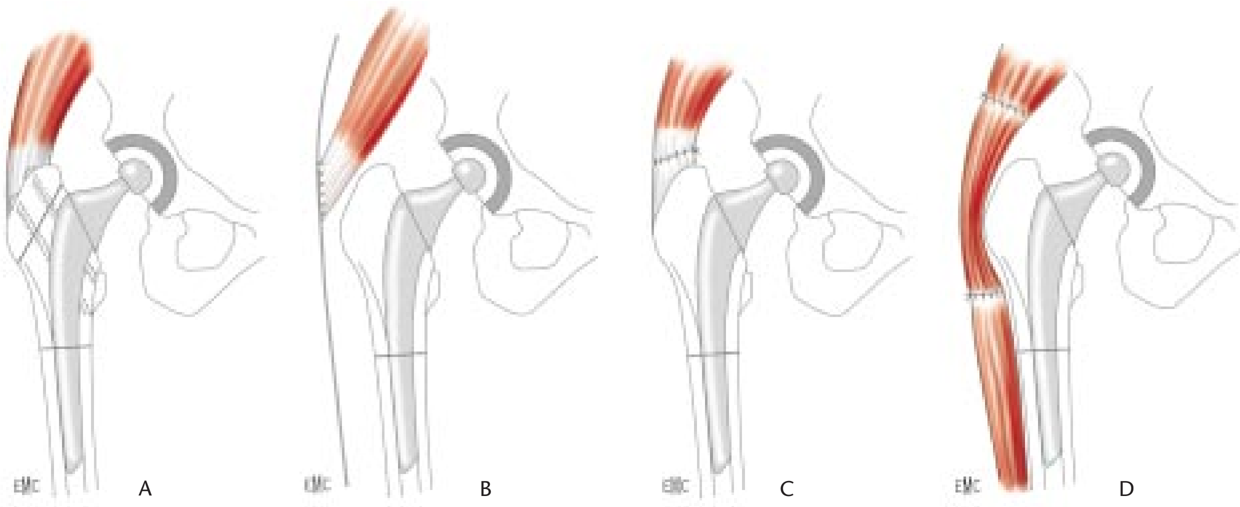

10 *Procédés de fixation des abducteurs de la hanche après résection massive.*
A. Fixation d'un médaillon trochantérien sur l'allogreffe.
B. Suture du tendon du moyen fessier au fascia lata.
C. Suture du tendon du moyen fessier sur le tendon conservé de l'allogreffe.
D. Interposition du biceps femoris entre fessiers et vaste externe.

stérilisation complète de la pièce [13], et les différentes séries ne rapportent pas de taux de récidive ou de complications plus élevé qu'avec les autres techniques [6, 32, 72]. Une autre voie de recherche, qui reste à valider, est l'exposition de la pièce de résection aux micro-ondes [27].

■ *Arthroplastie massive*

La chirurgie prothétique est plus facilement employée pour le membre inférieur, où la conservation des mobilités articulaires est nécessaire pour la déambulation, que pour le membre supérieur où les arthrodèses sont souvent bien tolérées. La chirurgie prothétique est couramment utilisée pour les grosses articulations, telles que la hanche ou le genou, plus rarement pour l'épaule. Les indications sont plus discutables pour les autres articulations telles que la cheville, le coude ou le poignet.

Arthroplastie de la hanche

Elle fait appel à des prothèses massives utilisées seules ou manchonnées par une allogreffe. En fonction de l'étendue de la résection, on utilise soit les prothèses de reconstruction existant sur le marché, soit des prothèses sur mesure.

Il faut être particulièrement attentif au respect des règles d'asepsie, les complications infectieuses étant particulièrement fréquentes dans ce type de chirurgie [2, 3, 45, 49, 91].

Les luxations représentent la deuxième complication principale de ces interventions. Elles sont liées directement à l'importance de la résection des parties molles. Langlais recommande l'utilisation de têtes de gros diamètre (32 mm), et surtout insiste sur le positionnement du cotyle qui doit être très horizontal et peu antéversé, et de l'implant fémoral dont l'antéversion ne doit pas dépasser 10° [41]. Anract préconise, en cas de sacrifice musculaire important, une période de traction postopératoire de 15 jours, suivie d'une immobilisation par un hémibermuda plâtré pendant 6 semaines [3], mais personnellement nous préférons une mobilisation immédiate sur arthromoteur pour préserver le résultat fonctionnel. Les luxations apparaissent plus fréquentes avec les prothèses massives qu'avec les prothèses composites, probablement du fait des réinsertions musculaires sur l'allogreffe [2, 49, 91].

Le résultat fonctionnel est dépendant des résections musculaires, mais semble meilleur pour les prothèses manchonnées par une allogreffe qui permettent une meilleure fixation musculaire [3, 91]. La réinsertion des abducteurs doit faire l'objet de soins particuliers. La meilleure solution semble la conservation d'un médaillon trochantérien assurant une continuité digastrique entre les fessiers et le vaste externe. Cette technique n'est possible que pour des tumeurs de petite taille et/ou éloignées du grand trochanter. D'autres techniques peuvent être utilisées : réinsertion du grand trochanter directement sur la prothèse ou sur l'allogreffe, suture du tendon du moyen fessier sur le tenseur du fascia lata, suture du tendon du moyen fessier sur le tendon conservé de l'allogreffe, interposition du biceps femoris [3] *(fig 10)*.

La longévité de ces arthroplasties est inférieure à celle des arthroplasties conventionnelles avec des taux de survie entre 60 et 75 % à 10 ans [3, 20, 82, 91]. Aucune différence statistique n'a pu être établie entre les prothèses massives et les reconstructions composites quant à leur survie [91]. Anract [3] retrouve cependant un taux d'échec précoce plus important pour les reconstructions composites, et un taux d'échec à moyen et long termes plus élevé pour les prothèses massives. Il ne confirme pas les résultats de Langlais concernant les arthroplasties massives qui semblaient encourageants à moyen terme [40].

Arthroplastie du genou

Elle impose l'utilisation de prothèses à charnière pour compenser le sacrifice des structures ligamentaires latérales et du pivot central. Leur mise en place suppose la conservation d'un appareil extenseur du genou fonctionnel, qu'il faut parfois reconstruire à l'aide d'artifices.

Comme pour la hanche, cette chirurgie obéit aux règles de la chirurgie prothétique, avec utilisation de prothèses sur mesure ou de modèles existant sur le marché. Il faut, en préopératoire, déterminer avec une grande exactitude les dimensions de l'implant en fonction du niveau de résection. Il s'agit toujours d'implants à longue tige d'ancrage, scellés dans les diaphyses fémorale et tibiale. Si la reconstitution d'un axe normal dans le plan frontal est pratiquement automatique, il faut être particulièrement attentif au positionnement en rotation. Au fémur, le seul repère disponible est la ligne âpre. Au tibia, on se base sur la tubérosité tibiale, si elle peut être conservée, et sur la position du pied. Il faut régler très soigneusement la hauteur rotulienne et veiller à obtenir un excellent centrage, si nécessaire en soulevant la tubérosité tibiale. Dans certains cas de résection tibiale, il est possible de conserver la trochlée fémorale, évitant ainsi la mise en place d'un médaillon rotulien [52] *(fig 11)*.

Il faut parfois faire appel à des artifices pour réinsérer l'appareil extenseur. Il faut proscrire une fixation directe sur la prothèse qui est vouée au lâchage à court terme. Le tendon rotulien peut être suturé sur l'extrémité supérieure du péroné que l'on a transféré en avant du tibia après ostéotomie [83], ou au tendon rotulien conservé d'une allogreffe manchonnant la prothèse. Dubousset transpose le jumeau interne en avant de la prothèse pour y amarrer le tendon rotulien [21]. Les tendons de la patte-d'oie ou les aponévroses de jambe peuvent aussi servir de point d'ancrage [63].

La fermeture cutanée peut s'avérer difficile. Il faut savoir éviter les sutures sous tension qui exposent à un risque de désunion ou de nécrose cutanée, avec exposition de l'implant. Dans ces cas, on doit avoir recours sans hésitation à différents procédés de couverture, principalement par transposition des muscles jumeaux, ischiojambiers externes ou de la patte-d'oie.

Le nombre de complications reste élevé [11, 52, 83]. Pour Kawai, ce taux dépend essentiellement de l'importance de la résection osseuse, avec

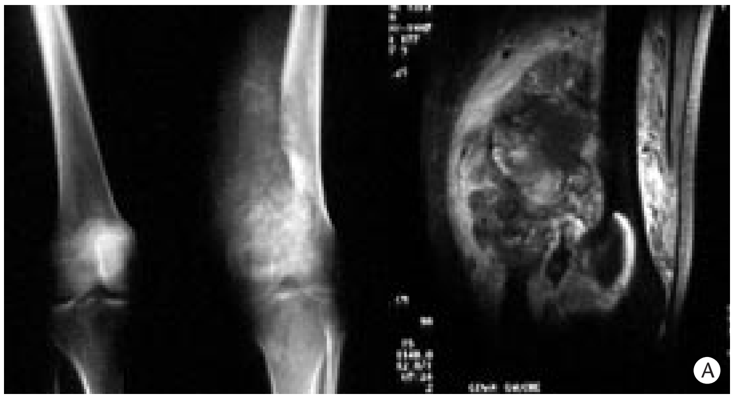

11 *Patiente de 24 ans.*
A. Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur gauche avec extension articulaire.
B. Reconstruction par prothèse massive sur mesure Link + allogreffe de l'extrémité supérieure du tibia.
C. Résultat postopératoire.

une différence significative à partir de 40 % de la longueur de la diaphyse [37]. Pour les prothèses à charnière, le taux de survie à 10 ans varie, selon les séries, de 60 à 80 % [7, 52]. Les prothèses utilisant des charnières « rotatoires » (GSB, Link, Rotating Hinge) n'ont pas fait l'objet de publications avec un recul équivalent et ne peuvent être évaluées.

La raideur articulaire est fréquente (19 % de la série de Mascard [52]), aggravée par la radiothérapie postopératoire qui est responsable d'une sclérose progressive. L'importance de l'excision musculaire semble aussi jouer un rôle [83].

Autres articulations

Au membre supérieur, la reconstruction par arthroplastie est moins utilisée, les résultats fonctionnels après prothèse étant souvent médiocres du fait des sacrifices musculaires. Pour l'articulation scapulohumérale, Cherubino retrouve un lien direct entre la fonction résiduelle et le degré de conservation des muscles de la coiffe des rotateurs [12]. O'Connor obtient de meilleurs résultats avec des allogreffes ostéocartilagineuses qu'avec des prothèses, même en cas de conservation des muscles de la coiffe. Dans les autres cas, il préconise l'arthrodèse scapulohumérale [59] avec interposition de greffons (allogreffe, baguette tibiale autogène et surtout péroné vascularisé) ; ces arthrodèses sont difficiles à réaliser mais donnent d'excellents résultats fonctionnels.

Lee propose de reconstruire la cheville et l'extrémité distale du tibia par des implants sur mesure. Il annonce de bons résultats à 5 ans [43], mais cette démarche reste à valider.

Prothèses de croissance

Chez l'enfant, les grandes résections posent le problème de la croissance quand elles emportent la plaque conjugale, cas le plus fréquent, puisque la majorité des tumeurs siègent en zone métaphysoépiphysaire. Il n'est pas rare d'observer, après la puberté, des inégalités de longueur de l'ordre de 10 cm. Pour permettre une croissance du membre malade, des prothèses dites « de croissance » ont été développées [18, 70, 71]. Leur inconvénient majeur est la nécessité de multiples réopérations au cours de la croissance pour obtenir l'allongement de ces implants, ce qui augmente considérablement le taux de complications. Des implants possédant une motorisation interne, pouvant être allongés sans abord chirurgical, commencent actuellement à être mis au point [4].

Ostéogenèse en distraction

Les essais de reconstruction de la perte de substance osseuse par ostéogenèse en distraction, selon les principes décrits par Ilizarov, présentent des résultats variables. Ils sont parfois grevés par un taux élevé de complications, une mauvaise qualité du régénérat, et des résultats fonctionnels médiocres [61]. D'autres séries présentent des résultats plus encourageants mais avec un taux de complications toujours très élevé [81].

Transferts osseux vascularisés

Les techniques microchirurgicales sont aussi utilisées pour les reconstructions des pertes de substance engendrées par les résections osseuses. Le transfert le plus utilisé est le péroné, moins fréquemment l'aile iliaque. Les techniques sont celles de tout transfert microchirurgical. Les indications prédominent au membre supérieur avec un taux de complications plus ou moins élevé selon les séries [90].

Des transferts de péroné libre ont aussi été appliqués au membre inférieur et au rachis [30, 39, 89]. Les complications à type de fracture sont nombreuses, l'adaptation du greffon aux contraintes biomécaniques demandant un certain temps. Une solution séduisante est l'association d'un péroné vascularisé à une allogreffe, le péroné étant soit posé à côté de l'allogreffe, soit encastré dans cette dernière.

Des essais de transfert de plaque de croissance vascularisée ont été réalisés avec un certain succès, mais cette technique n'est pas encore banalisée [36].

RECONSTRUCTION DES PARTIES MOLLES

Le succès de la chirurgie conservatrice dépend bien sûr de l'absence de récidive de la tumeur, mais aussi de la fonction résiduelle du membre. Or il existe une relation directe entre l'importance des résections des parties molles (muscles, tendons) et la qualité du

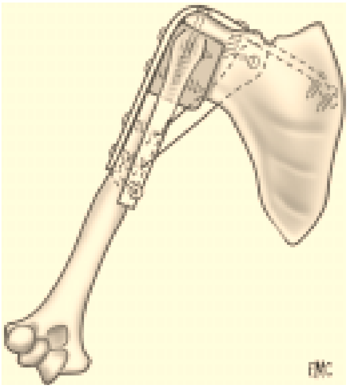

12 *Principe de la résection arthrodèse de l'épaule selon Enneking (d'après Gerber).*

résultat. C'est pourquoi il ne faut pas hésiter à réaliser des transferts musculaires pour réanimer des fonctions compromises ou des pontages vasculaires si un tronc artériel ou veineux principal a dû être sacrifié [34, 69].

Ces lambeaux musculaires ou musculocutanés peuvent aussi jouer un rôle important de couverture en cas de perte de substance cutanée. Apportant leur propre vascularisation, ils permettent d'améliorer le trophisme des tissus restants, surtout en cas de radiothérapie adjuvante [16, 35, 54].

RÉSECTIONS ARTICULAIRES

Dans certains cas, l'importance des résections des parties molles n'autorise pas la mise en place d'une prothèse où, en particulier pour les articulations distales, il n'existe pas actuellement de solution prothétique satisfaisante. La résection simple ou résection-arthrodèse apparaît alors comme la seule solution.

Résections de l'épaule

Pratiquées pour des tumeurs n'ayant pas envahi les creux axillaires et respectant les éléments vasculonerveux, les grandes résections de l'épaule permettent d'obtenir des résultats meilleurs que ceux des désarticulations [29], grâce à la conservation de l'extrémité distale du membre dont la fonction apparaît relativement conservée [17].

Les possibilités de reconstruction dépendent de l'étendue des résections musculaires et osseuses. La conservation du deltoïde permet l'arthroplastie si la résection est limitée à l'extrémité supérieure de l'humérus. Si la résection est plus importante ou concerne le massif glénoïdien, l'arthrodèse telle que décrite par Enneking donne les meilleurs résultats fonctionnels *(fig 12)*, mais s'avère difficile techniquement, impose une immobilisation prolongée sur plusieurs mois avec un risque important de non-consolidation. Certains préfèrent rétablir la longueur de l'humérus avec une prothèse humérale passive utilisée comme *spacer*, manchonnée avec les parties musculaires périarticulaires restantes [29, 85]. Les grandes résections scapulohumérales font appel à la technique de Tikkor-Linberg, où le moignon restant de l'humérus est fixé à la deuxième côte ou à la clavicule par des fils non résorbables *(fig 13)*. Il est souvent possible de mettre en place une prothèse dans l'humérus à titre de *spacer*, fixée par des fils à la clavicule ou à la deuxième côte [50].

Résection-arthrodèse du genou

La résection-arthrodèse du genou, décrite par Juvara en 1921, est le plus ancien procédé de résection-reconstruction des tumeurs de l'extrémité inférieure du fémur ou supérieure du tibia. Bien que ses indications se soient considérablement raréfiées par rapport aux arthroplasties, il demeure un procédé sûr et garde encore certaines indications. Le principe de cette technique, améliorée par Merle d'Aubigné [55, 84], est de ponter la perte de substance osseuse par un greffon prélevé sur l'os adjacent, translaté ou retourné. On y associe une greffe osseuse massive et une fixation par un grand clou fémorotibial *(fig 14)*. La rotule est vissée sur les greffons. Certaines

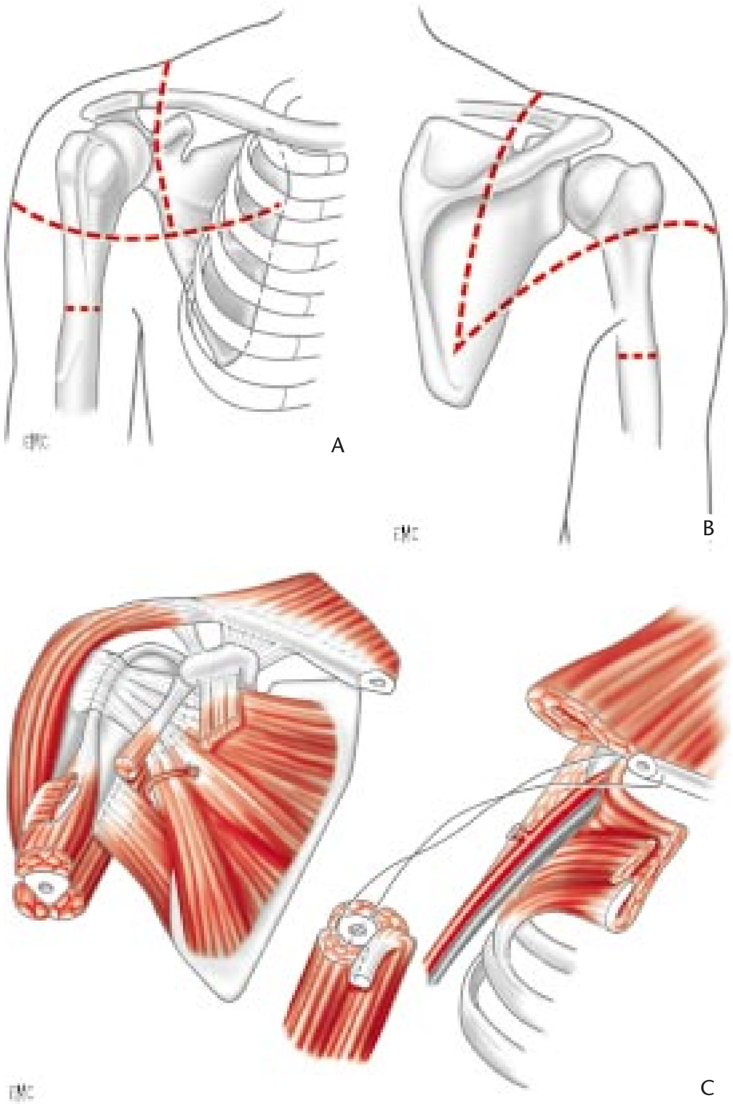

13 *Principe de la résection de Tikkor-Linberg (A, B, C) (d'après Gerber).*

variantes on été décrites : utilisation du péroné vascularisé (transfert microchirurgical) [24, 67], utilisation d'une allogreffe intercalée [87], coupes osseuses obliques pour améliorer le contact entre les différentes pièces osseuses [9].

Bien que grevée d'un taux élevé de complications, cette technique offre l'intérêt d'excellents résultats fonctionnels à très long terme [84, 88].

Résections du bassin

Il s'agit d'une chirurgie extrêmement lourde, nécessitant une équipe chirurgicale et anesthésique entraînée, et d'importants moyens de réanimation et de suivi. Le patient doit lui aussi être capable de supporter ce geste tant physiquement que psychologiquement (il s'agit parfois d'une véritable mutilation fonctionnelle). Les abords sont larges et doivent permettre un contrôle endo- et exopelvien. Des gestes sur les viscères ou les pédicules vasculaires ne sont pas rares [77].

Les procédés de reconstruction varient selon la zone concernée, suivant la classification topographique de Enneking qui divise le bassin en trois zones : I (aile iliaque), II (cotyle), III (cadre obturateur).

En zone I, si la distance résiduelle entre le sacrum et le toit du cotyle est faible (2 ou 3 cm), la résection isolée peut suffire. Si la distance est plus importante, la reconstruction fait appel à des greffes (auto- ou allogreffe) doublées d'une ostéosynthèse.

En zone II, la reconstruction est pratiquement toujours nécessaire. On peut faire appel à des allogreffes massives dans lesquelles on

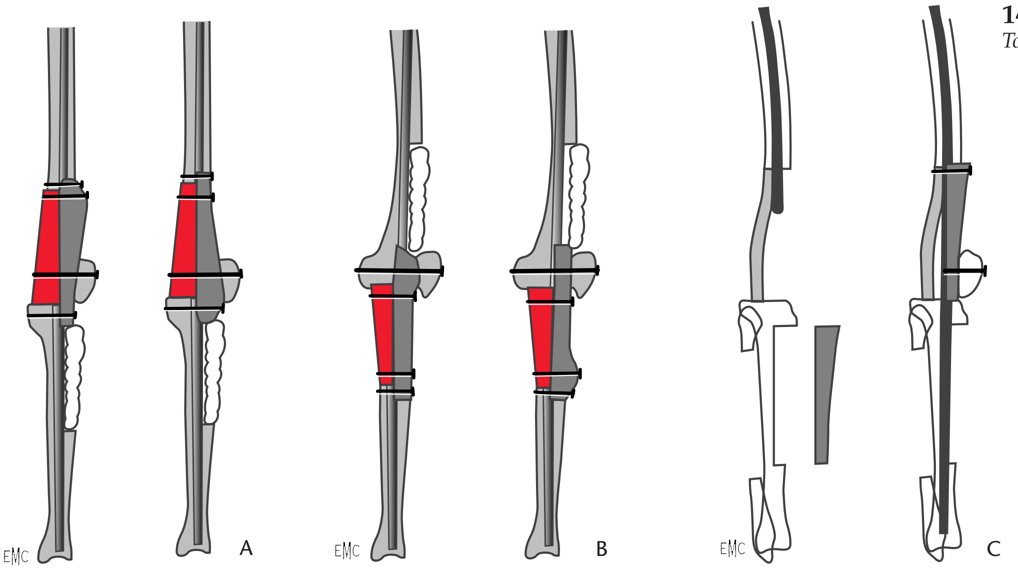

14 *Principes de la résection arthrodèse du genou (d'après Tomeno).*
A. Résection distale du fémur.
B. Résection proximale du tibia.
C. Modification de Enneking.

implante une prothèse [66], ou à des prothèses métalliques massives existant dans le commerce, mais la durée de ce type de reconstruction (par allogreffe ou prothèse massive) reste incertaine. Dans d'autres cas, le fémur peut être stabilisé sous le restant d'aile iliaque par arthrodèse ou simple ankylose, ou par une « Saddle » prothèse. On peut encore réaliser une arthrodèse fémoro-obturatrice. Si la perte de substance n'est pas trop importante, l'artifice de Puget, qui consiste à retourner la tête et le col fémoral pour rétablir la continuité de l'anneau pelvien, peut être tenté.

En zone III, aucune reconstruction n'est nécessaire.

■ *Résections articulaires distales*

Membre supérieur

Les résections articulaires y entrent en compétition avec les amputations. Elles sont préférées si la main sous-jacente conserve une certaine capacité fonctionnelle. La résection peut être simple (cas d'une tête radiale) ou suivie d'une reconstruction, le plus souvent par arthrodèse. Des arthroplasties par prothèse ou allogreffe peuvent être envisagées au coude ou au poignet, mais posent le problème de leur tolérance à long terme. Au niveau de la main, la reconstruction de la première colonne est privilégiée.

Membre inférieur

Les résections distales de la cheville et de l'arrière-pied doivent permettre, après reconstruction, la reprise de l'appui. On privilégie donc la longueur et la solidité, parfois au détriment de la mobilité. Les indications des arthrodèses sont donc larges. Pour l'avant-pied, une reconstruction est tentée en fonction de la qualité des parties molles restantes [15] mais l'amputation s'impose en fait bien souvent.

Amputations

Si les indications des amputations ont considérablement régressé avec les progrès de la chirurgie conservatrice, elles restent indiquées devant des tumeurs à extension locale très importante ou avec envahissement des pédicules neurovasculaires. Il faut aussi savoir amputer dans certains cas où une résection large entraînerait des séquelles telles que le résultat fonctionnel du membre restant serait désastreux.

Sans entrer dans les détails techniques, il faut garder à l'esprit certains principes [53].

AU MEMBRE INFÉRIEUR

Les résultats fonctionnels sont d'autant meilleurs que l'amputation est distale.

La conservation du genou transforme le pronostic fonctionnel, permettant au patient appareillé de marcher normalement. En revanche, l'amputé au-dessus du genou voit ses possibilités fonctionnelles diminuer dramatiquement.

L'amputation en cuisse donne des résultats fonctionnels d'autant meilleurs que le moignon est long. Un moignon inférieur à 10 cm est difficilement compatible avec un appareillage simple.

Les désarticulations de hanche et interilioabdominales entraînent une perte fonctionnelle maximale, à la marche, ainsi que pour s'asseoir ou se lever.

AU MEMBRE SUPÉRIEUR

Il faut amputer le plus bas possible. La perte du coude entraîne un préjudice important. Les prothèses du membre supérieur sont médiocres, tant sur le plan esthétique que sur le plan fonctionnel.

PROBLÈMES POSÉS PAR LES AMPUTATIONS

■ *Prise en charge du patient*

L'amputation est dramatique pour le patient, drame qui le poursuit et est vécu en tant que tel toute sa vie durant. L'annonce de ce geste doit être faite progressivement, avec ménagement, par le chirurgien lui-même, qui doit obtenir le consentement du patient. Il ne faut en revanche surtout pas chercher à minimiser la gravité de la perte fonctionnelle résultant de l'amputation pour la faire mieux accepter, au risque de perdre la confiance du malade. Cette annonce doit donc être faite plusieurs jours à l'avance et il faut, si possible, mettre le futur amputé en rapport avec d'autres malades ayant été dans la même situation [53].

■ *Prévention des douleurs du membre fantôme*

Elle est très importante pour la bonne évolution du malade et la qualité du résultat final [54, 77]. La prévention des douleurs repose tout d'abord sur des précautions opératoires : éviter les tractions sur les troncs nerveux, ne pas coaguler les artères des nerfs, infiltrer les nerfs avec un anesthésique local avant de les sectionner, et les couper assez haut pour éviter la formation de névromes douloureux en zone d'appui distal du moignon.

En postopératoire, outre les traitements antalgiques usuels, la prescription systématique d'un traitement thymoanaleptique et tranquillisant permet d'éviter la survenue de ces phénomènes douloureux.

Conclusion

Si les progrès des techniques chirurgicales et le développement des coopérations pluridisciplinaires permettent actuellement la conservation des membres dans une très large proportion des indications, il faut garder à l'esprit que, plus que la conservation à tout prix d'une extrémité, il s'agit de conserver ou de restaurer une fonction. C'est à ce moment que survient encore la discussion concernant l'amputation.

Remerciements : les auteurs remercient le Professeur Philippe Maury qui leur a laissé libre accès à son iconographie personnelle, laquelle illustre abondamment cet article.

Références

[1] Aho AJ, Ekfors T, Dean PB, Aro HT, Ahonen A, Nikkanen V. Incorporation and clinical results of large allografts of the extremities and pelvis. *Clin Orthop* 1994 ; 307 : 200-213

[2] Allan DG, Lavoie GJ, McDonald S, Oakeshott R, Gross AE. Proximal femoral allografts in revision hip arthroplasty. *J Bone Joint Surg (Br)* 1991 ; 73 : 235-240

[3] Anract P, Coste J, Vastel L, Jeanrot C, Mascard E, Tomeno B. Prothèse massive et prothèse manchonnée d'une allogreffe pour la reconstruction de l'extrémité supérieure du fémur. *Rev Chir Orthop Répar Appar Mot* 2000 ; 86 : 278-288

[4] Baumgart R, Betz A, Schweiberer L. A fully implantable motorized intramedullary nail for limb lengthening and bone transport. *Clin Orthop* 1997 ; 343 : 135-143

[5] Bell RS, Davis A, Allan DG, Langer F, Czitrom AA, Gross AE. Fresh osteochondral allografts for advanced giant cell tumors at the knee. *J Arthroplasty* 1994 ; 9 : 603-609

[6] Böhm P, Springfeld R, Springer H. Re-implantation of autoclaved bone segments in musculoskeletal tumor surgery. Clinical experience in 9 patients followed for 1.1-8.4 years and review of the literature. *Arch Orthop Trauma Surg* 1998 ; 118 ; 57-65

[7] Bradish CF, Kemp HB, Scales JT, Wilson JN. Distal femoral replacement by custom-made prostheses. Clinical follow-up and survivorship analysis. *J Bone Joint Surg (Br)* 1987 ; 69 : 276-284

[8] Caldroa P, Donati P, Capanna R, DiLiddo M, Benassi MS, Campanacci DA et al. A histomorphologic study of explants of massive allografts: preliminary results. *Chir Organi Mov* 1995 ; 80 : 191-205

[9] Campanacci M, Costa S. Total resection of the distal femur or proximal tibia for bone tumors. *J Bone Joint Surg (Br)* 1979 ; 61 : 455-463

[10] Campanacci M, Ruggieri P. Tumeurs osseuses : introduction, classification, diagnostic et principes thérapeutiques. *Encycl Méd Chir* (Éditions Médicales et Scientifiques Elsevier SAS Paris, tous droits réservés), Appareil Locomoteur, 14-030-A-10, 1992 : 1-12

[11] Capanna R, Morris HG, Campanacci D, Del Ben M, Campanacci M. Modular uncemented prosthetic reconstruction after resection of tumours of the distal femur. *J Bone Joint Surg* [Br], 1994 ; 76 : 178-186

[12] Cherubino P, Riccardi C, Zatti G, Pazzaglia UE. Isoelastic shoulder prostheses. Considerations on use and results. *Ital J Orthop Traumatol* 1988 ; 14 : 435-441

[13] Chiron P. Le point sur les allogreffes et les substituts osseux (Table ronde du GESTO 1997). *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 ; (1 Suppl) ; 35-63

[14] Courpied JP. Curetage-comblement. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 791-798

[15] Courpied JP. Résections distales. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 909-918

[16] Cunha-Gomes D, Manglani HH, Bhathena H, Badhwar R, Kavarana NM. Gastrocnemius muscle transfer in limb-sparing surgery for bone tumors around the knee. *Acta Chir Plast* 1999 ; 41 : 3-6

[17] Damron TA, Rock MG, O'Connor MI, Johnson M, An KN, Pritchard DJ et al. Functional laboratory assessment after oncologic shoulder joint resections. *Clin Orthop* 1998 ; 348 : 124-134

[18] Delepine G, Delepine N, Desbois JC, Goutallier D. Expanding prostheses in conservative surgery for lower limb sarcoma. *Int Orthop* 1998 ; 22 : 27-31

[19] Delloye C, Allington N, Munting E, Vincent A. L'os de banque lyophilisé. Technique et résultats après trois années d'utilisation. *Acta Orthop Belg* 1987 ; 53 : 2-11

[20] Dobbs HS, Scales JT, Wilson JN, Kemp HB, Burrows HJ, Sneath RS. Endoprosthetic replacement of the proximal femur and acetabulum. A survival analysis. *J Bone Joint Surg* [Br] 1981 ; 63 (2) : 219-224

[21] Dubousset J, Missenard G, Genin J. Traitement chirurgical conservateur des sarcomes ostéogéniques des membres. Techniques et résultats fonctionnels. *Rev Chir Orthop Rép Appar Mot* 1985 ; 71 : 435-450

[22] Enneking WF, Maale GE. The effect of inadvertent tumor contamination of wounds during the surgical resection of musculoskeletal neoplasms. *Cancer* 1988 ; 62 (7) : 1251-1256

[23] Enneking WF, Mindell ER. Observations on massive retrieved human allografts. *J Bone Joint Surg* [Am] 1991 ; 73 : 1123-1142

[24] Enneking WF, Shirley PD. Resection-arthrodesis for malignant and potentially malignant lesions about the knee using an intramedullary rod and local bone graft. *J Bone Joint Surg* [Am] 1977 ; 59 : 223-236

[25] Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop* 1980 ; 153 : 106-120

[26] Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop* 1986 ; 204 : 9-24

[27] Fan Q, Ma B, Guo A, Li Y, Ye J, Zhou Y. Surgical treatment of bone tumors in conjunction with microwave-induced hyperthermia and adjuvant immunotherapy. A preliminary report. *Chin Med J* (Engl) 1996 ; 109 : 425-431

[28] Friedlaender GE, Strong DM, Tomford WW, Mankin HJ. Long-term follow-up of patients with osteochondral allografts. A correlation between immunologic responses and clinical outcome. *Orthop Clin North Am* 1999 ; 30 : 583-588

[29] Gerber C, Languepin A. Les résections de l'épaule. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 873-885

[30] Germain MA, Dubousset J, Mascard E, Missenard G, Kalifa C. Reconstruction des os longs des membres, chez l'enfant, par transplant libre vascularisé du péroné après résection pour sarcome. *Bull Acad Natl Med* 1996 ; 180 : 1125-1141

[31] Gotfried Y, Yaremchuk MJ, Randolf MA, Weiland AJ. Histological characteristics of acute rejection in vascularized allografts of bone. *J Bone Joint Surg* [Am] 1987 ; 69 : 410-425

[32] Harrington KD, Johnston JO, Kaufer HN, Luck JV Jr, Moore TM. Limb salvage and prosthetic joint reconstruction for low-grade and selected high-grade sarcomas of bone after wide resection and replacement by autoclaved autogeneic grafts. *Clin Orthop* 1986 ; 211 : 180-214

[33] Hernigou P. Évolution des allogreffes massives. In : Symposium sur les banques d'os. 62e réunion annuelle de la SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 131-134

[34] Ihara K, Shigetomi M, Kawai S, Doi K, Yamamoto M. Functioning muscle transplantation after wide excision of sarcomas in the extremity. *Clin Orthop* 1999 ; 358 : 140-148

[35] Ikeda K, Tsuchiya H, Shimozaki E, Tomita K. Use of latissimus dorsi flap for reconstruction with prostheses after tumor resection. *Microsurgery* 1994 ; 15 : 73-76

[36] Innocenti M, Ceruso M, Manfrini M, Angeloni R, Lauri G, Capanna R et al. Free vascularized growth-plate transfer after bone tumor resection in children. *J Reconstr Microsurgery* 1998 ; 14 : 137-143

[37] Kawai A, Lin PP, Boland PJ, Athanasian EA, Healey JH. Relationship between magnitude of resection, complication, and prosthetic survival after prosthetic knee reconstructions for distal femoral tumors. *J Surg Oncol* 1999 ; 70 : 109-115

[38] Kocher MS, Gebhardt MC, Mankin HJ. Reconstruction of the distal aspect of the radius with use of an osteoarticular allograft after excision of a skeletal tumor. *J Bone Joint Surg* [Am] 1998 ; 80 : 407-419

[39] Kumta SM, Leung PC, Yip K, Hung LK, Panozzo A, Kew J. Vascularized bone grafts in the treatment of juxta-articular giant-cell tumors of the bone. *J Reconstr Microsurgery* 1998 ; 14 : 185-190

[40] Langlais F, Aubriot JH, Postel M, Tomeno B, Vielpau C. Prothèse de reconstruction de l'extrémité supérieure du fémur. Résultats à moyen terme de 20 résections pour tumeurs. Orientations actuelles. *Rev Chir Orthop Répar Appar Mot* 1986 ; 72 : 415-425

[41] Langlais F, Languepin A. Prothèses de reconstruction de hanches pour tumeurs. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 851-862

[42] Lee MY, Finn HA, Lazda VA, Thistlethwaite JR Jr, Simon MA. Bone allografts are immunogenic and may preclude subsequent organ transplants. *Clin Orthop* 1997 ; 340 : 215-219

[43] Lee SH, Kim HS, Park YB, Rhie TY, Lee HK. Prosthetic reconstruction for tumours of the distal tibia and fibula. *J Bone Joint Surg* [Br] 1999 ; 81 : 803-7

[44] Lietman SA, Tomford WW, Gebhardt MC, Springfield DS, Mankin HJ. Complications of irradiated allografts in orthopaedic tumor surgery. *Clin Orthop* 2000 ; 375 : 214-217

[45] Lord CF, Gebhardt MC, Tomford WW, Mankin HJ. Infection in bone allografts. Incidence, nature and treatment. *J Bone Joint Surg* [Am] 1988 ; 70 : 369-376

[46] Loty B. Irradiation des allogreffes osseuses. In : Symposium sur les banques d'os. 62e réunion annuelle de la SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 116-117

[47] Loty B. Allogreffes osseuses massives. Complications et analyse de la série. In : Symposium sur les banques d'os. 62e réunion annuelle de la SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 137-140

[48] Malawer MM, Bickels J, Meller I, Buch RG, Henshaw RM, Kollender Y. Cryosurgery in the treatment of giant cell tumor. A long-term follow-up study. *Clin Orthop* 1999 ; 359 : 176-188

[49] Mankin HJ, Gebhardt MC, Jennings LC, Springfield DS, Tomford WW. Long-term results of allograft replacement in the management of bone tumors. *Clin Orthop* 1996 ; 324 : 86-97

[50] Marcove RC, Lewis MM, Huvos AG. En bloc upper humeral interscapulo-thoracic resection. The Tikkor-Linberg procedure. *Clin Orthop* 1977 ; 124 : 219-228

[51] Marcove RC, Lyden JP, Huvos AG, Bullough PB. Giant cell tumors treated by cryosurgery. *J Bone J Surg* [Am] 1973 ; 55 : 1633-1644

[52] Mascard E, Anract P, Touchene A, Pouillard P, Tomeno B. Complications des prothèses à charnière GUEPAR après résection du genou pour tumeur. *Rev Chir Orthop Répar Appar Mot* 1998 ; 84 : 628-637

[53] Maurer P. Les amputations dans les tumeurs malignes des membres. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 799-812

[54] Meller I, Ariche A, Sagi A. The role of the gastrocnemius muscle flap in limb-sparing surgery for bone sarcomas of the distal femur: a proposed classification of muscle transfers. *Plast Reconstr Surg* 1997 ; 99 : 751-756

[55] Merle D'Aubigné R, Meary R, Thomine JM. La résection dans le traitement des tumeurs des os. *Rev Chir Orthop* 1966 ; 52 : 305-324

[56] Meyer MS, Spanier SS, Moser M, Scarborough MT. Evaluating marrow margins for resection of osteosarcoma. A modern approach. *Clin Orthop* 1999 ; 363 : 170-175

[57] Nelson CG, Krishnan EC, Neff JR. Consideration of physical parameters to predict thermal necrosis in acrylic cement implants at the site of giant cell tumors of bone. *Med Phys* 1986 ; 13 : 462-468

[58] Nordstrom DC, Santavirta S, Aho A, Heikkila J, Teppo AM, Konttinen YT. Immune responses to osteoarticular allografts of the knee-cytokine studies. *Arch Orthop Trauma Surg* 1999 ; 119 : 195-198

[59] O'Connor MI, Sim FH, Chao EY. Limb salvage for neoplasms of the shoulder girdle. Intermediate reconstructive and functional results. *J Bone Joint Surg* [Am] 1996 ; 78 : 1872-1888

[60] Ottolenghi CE. Massive osteo and osteo-articular bone grafts. Technic and results of 62 cases. *Clin Orthop* 1972 ; 87 : 156-164

[61] Ozaki T, Nakatsuka Y, Kunisada T, Kawai A, Dan'ura T, Naito N et al. High complication rate of reconstruction using Ilizarov bone transport method in patients with bone sarcomas. *Arch Orthop Trauma Surg* 1998 ; 118 : 136-139

[62] Parrish FF. Allograft replacement of all or part of the end of a long bone following excision of a tumor. *J Bone Joint Surg* [Am] 1973 ; 55 : 1-22

[63] Petschnig R, Baron R, Kotz R, Ritschl P, Engel A. Muscle function after endoprosthetic replacement of the proximal tibia. Different techniques for extensor reconstruction in 17 tumor patients. *Acta Orthop Scand* 1995 ; 66 : 266-270

[64] Poitout D. Allogreffes massives. Problèmes articulaires. In : Symposium sur les banques d'os. 62e réunion annuelle de la SOFCOT. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 134-136

[65] Poitout D, Tropiano P, Bernat M, Martin G. Diagnostic et traitement des sarcomes ostéogéniques ; techniques de reconstruction. L'avenir. *Chirurgie* 1994 ; 120 : 204-215

[66] Poitout DG, Tropiano P. Reconstruction du cotyle après chirurgie itérative de la hanche (à propos de 38 cas). *Bull Acad Natl Med* 1996 ; 24 : 515-528

[67] Rasmussen MR, Bishop AT, Wood MB. Arthrodesis of the knee with a vascularized fibular rotatory graft. *J Bone Joint Surg* [Am] 1995 ; 77 : 751-759

[68] Salai M, Rahamimov N, Pritch M, Rotstein Z, Horoszowski H. Massive bone allografts in the treatment of pathologic fractures due to bone metastases. *J Surg Oncol* 1997 ; 66 : 93-96

[69] Sarfati PO, Bonnichon P, Pariente D, Tomeno B, Chapuis Y. Monobloc resection of the upper extremity of the leg for bone tumor with distal vascular reconstruction. *Ann Vasc Surg* 1991 ; 5 : 556-558

[70] Schiller C, Windhager R, Fellinger EJ, Salzer-Kuntschik M, Kaider A, Kotz R. Extendable tumour endoprostheses for the leg in children. *J Bone Surg* [Br] 1995 ; 77 : 608-614

[71] Schindler OS, Cannon SR, Briggs TW, Blunn GW, Grimer RJ, Walker PS. Use of extendable total femoral replacements in children with malignant bone tumors. *Clin Orthop* 1998 ; 357 : 157-170

[72] Smith XS, Struhl S. Replantation of an autoclaved autogenous segment of bone for treatment of chondrosarcoma. Long-term follow-up. *J Bone Joint Surg* [Am] 1988 ; 70 : 70-75

[73] Stevenson S, Li XQ, Davy DT, Klein L, Goldberg VM. Critical biological determinants of incorporation of non-vascularized cortical bone grafts. Quantification of a complex process and structure. *J Bone Joint Surg* [Am] 1997 ; 79 : 1-16

[74] Strong DM, Friedlaender GE, Tomford WW, Springfield DS, Shives TC, Burchardt H et al. Immunologic responses in human recipients of osseous and osteochondral allografts. A correlation between immunology responses and clinical outcome. *Clin Orthop* 1996 ; 326 : 107-114

[75] Tan MH, Mankin HJ. Blood transfusion and bone allografts. Effect on infection and outcome. *Clin Orthop* 1997 ; (340) : 207-214

[76] Tomeno B. Résection : introduction, généralités, terminologie. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 787-789

[77] Tomeno B. Les résections-reconstructions pour tumeurs du bassin. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 897-908

[78] Tomeno B, Anract P, Ouaknine M. Psychological management, prevention and treatment of phantom pain after amputations for tumours. *Int Orthop* 1998 ; 22 (3) : 205-208

[79] Tomeno B, Gerber C. Les résections-reconstructions diaphysaires des grands os des membres en pathologie tumorale. À propos de 23 cas. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 (2) : 131-136

[80] Tomford WW, Doppelt SH, Mankin HJ, Friedlaender GE. 1983 bone bank procedures. *Clin Orthop* 1983 ; 174 : 15-21

[81] Tsuchiya H, Tomita K, Minematsu K, Mori Y, Asada N, Kitano S. Limb salvage using distraction osteogenesis. A classification of the technique. *J Bone Joint Surg* [Br] 1997 ; 79 : 403-411

[82] Unwin PS, Cobb JP, Walker PS. Distal femoral arthroplasty using custom-made prostheses. The first 218 cases. *J Arthroplasty* 1993 ; 8 (3) ; 259-268

[83] Vielpeau C, Tomeno B. Prothèses massives de reconstruction du genou. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 863-872

[84] Vinh TS, Tomeno B. Résection-arthrodèse du genou : techniques, indications et résultats fonctionnels. In : Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Shering-Plough, 1994 : 841-850

[85] Voggenreiter G, Assenmacher S, Schmit-Neuerburg KP. Tikkor-Linberg procedure for bone and soft tissue tumors of the shoulder girdle. *Arch Surg* 1999 ; 134 (3) : 252-257

[86] Volkov M. Allotransplantation of joints. *J Bone Joint Surg* [Br] 1970 : 52 (1) : 49-53

[87] Weiner SD, Scarborough M, van der Griend RA. Resection arthrodesis of the knee with an intercalary allograft. *J Bone Joint Surg* [Am] 1996 ; 78 : 185-192

[88] Wolf RE, Scarborough MT, Enneking WF. Long-term follow-up of patients with autogenous resection arthrodesis of the knee. *Clin Orthop* 1999 ; 358 : 36-40

[89] Wuisman PI, Jiya TU, van Dijk M, Sugihara S, van Royen BJ, Winters HA. Free vascularized bone graft in spinal surgery: indications and outcome in eight cases. *Eur Spine J* 1999 ; 8 (4) : 296-303

[90] Yajima H, Tamai S, Ono H, Kizaki K, Yamauchi T. Free vascularized fibula grafts in surgery of the upper limb. *J Reconstr Microsurg* 1999 ; 15 (7) : 515-521

[91] Zehr RJ, Enneking WF, Scarborough MT. Allograft-prosthesis composite versus megaprosthesis in proximal femoral reconstruction. *Clin Orthop* 1996 ; 322 : 207-223

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-702

Traitements non chirurgicaux des tumeurs des os : chimiothérapie et radiothérapie

C Alapetite
JY Blay

Résumé. – *La chimiothérapie et la radiothérapie (RT) sont, en plus de la chirurgie, les armes essentielles du traitement multidisciplinaire des ostéosarcomes, des sarcomes d'Ewing et des autres tumeurs osseuses.*

Plusieurs études randomisées ont démontré que l'administration d'une chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante améliorait de manière significative la survie globale, ainsi que la survie sans progression des patients porteurs d'ostéosarcomes. Quatre médicaments sont actifs pour le traitement des sarcomes ostéogéniques : le méthotrexate à hautes doses, la doxorubicine, l'ifosfamide, le cisplatine. La séquence thérapeutique habituellement retenue est une chimiothérapie néoadjuvante, suivie du geste chirurgical locorégional et d'une chimiothérapie postopératoire adaptée en fonction de la qualité de la réponse histologique à la chimiothérapie préopératoire sur la pièce d'exérèse de la tumeur d'origine. Ce paramètre pronostique essentiel est exprimé généralement en pourcentage de cellules vivaces résiduelles au sein de la tumeur primitive.

La planification de la RT, selon les modalités conformationnelles 3D, requiert une étroite collaboration entre radiothérapeutes, radiologues et physiciens pour la définition du volume tumoral et une dosimétrie prenant en compte le potentiel du plateau technique, la maladie tumorale macroscopique et/ou infraclinique, la tolérance des tissus sains exposés et le terrain propre à chaque patient. Souvent indiquée après chimiothérapie et chirurgie, son but est de réduire le risque de récidive locale et de contribuer au contrôle de la maladie générale. Les tumeurs osseuses malignes représentent un groupe de radiosensibilité hétérogène. Ceci conditionne l'indication, la dose requise et le risque de complications. La décision de la stratégie thérapeutique est pluridisciplinaire, associant anatomopathologistes, chimiothérapeutes, chirurgiens et radiothérapeutes. La RT joue un rôle prépondérant pour les tumeurs de la base du crâne, du rachis et du sacrum, peu accessibles à une chirurgie carcinologique, et pour lesquelles des techniques complexes (protonthérapie, neutronthérapie) peuvent être envisagées. En situation palliative, la RT peut obtenir une bonne sédation des douleurs. Pour les tumeurs bénignes, une RT n'est discutée que dans les formes agressives, récidivantes, et en l'absence de possibilité d'une résection chirurgicale satisfaisante.

Mots-clés : *chimiothérapie, néoadjuvant, adjuvant, réponse histologique, radiothérapie, tumeurs osseuses malignes, tumeurs osseuses bénignes, ostéosarcome, sarcome d'Ewing.*

Introduction

La chimiothérapie représente le grand progrès des 20 dernières années en matière de traitement des tumeurs malignes des os. Elle a permis de multiplier par trois ou quatre le pourcentage des guérisons de la plupart de ces affections.

La radiothérapie (RT) est une discipline en pleine évolution qui a largement bénéficié des développements techniques des 10 dernières années. Ses outils et sa procédure de mise en œuvre requièrent une étroite collaboration entre radiothérapeutes, physiciens et manipulatrices, seule garant du maintien de la précision de distribution de la dose au volume tumoral et de la protection des organes critiques environnants.

Mais les tumeurs osseuses représentent un groupe hétérogène en termes de radio- ou de chimiosensibilité. Ceci souligne la nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire réunissant les anatomopathologistes, les radiologues, les chirurgiens, les oncologues médicaux ou pédiatriques et les radiothérapeutes.

Claire Alapetite : Médecin radiothérapeute, département de radiothérapie oncologique, institut Curie, 26, rue d'Ulm, 75005 Paris, France.
Jean-Yves Blay : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service d'oncologie médicale, hôpital Edouard Herriot, place d'Arsonval, 69003 Lyon, France.

Chimiothérapie des tumeurs osseuses

OBJECTIFS DE LA CHIMIOTHÉRAPIE

La chimiothérapie cytotoxique administrée par voie générale est destinée à détruire la tumeur en place mais également la maladie métastatique infraclinique. La majorité des tumeurs osseuses malignes sont diagnostiquées en phase localisée. Les objectifs de l'administration d'une chimiothérapie en phase localisée de la maladie vont alors être multiples en permettant :

– un traitement précoce de la maladie micrométastatique, qui peut être ultérieurement responsable de la rechute et du décès du patient ;

– une réduction de la taille de la tumeur facilitant le geste du chirurgien ;

– une chirurgie de conservation du membre, adéquate sur le plan carcinologique lorsque celle-ci n'est pas réalisable initialement ;

Toute référence à cet article doit porter la mention : Alapetite C et Blay JY. Traitements non chirurgicaux des tumeurs des os : chimiothérapie et radiothérapie. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-702, 2001, 7 p.

– une réduction de la taille d'une tumeur localement avancée initialement inextirpable, autorisant un geste chirurgical selon les standards de traitements carcinologiques ;

– de différer le traitement chirurgical pour la fabrication d'une prothèse adaptée au patient.

Le plus souvent, lorsqu'un traitement par chimiothérapie néoadjuvante est instauré, c'est dans le but de répondre à ces différents objectifs [34].

Lorsque la tumeur est métastatique, en revanche, la chimiothérapie est considérée le plus souvent comme un traitement strictement palliatif, bien que 10 à 20 % des patients puissent bénéficier dans cette situation de rémissions complètes prolongées. De fait, les tumeurs osseuses malignes métastatiques peuvent bénéficier de stratégies curatives intégrant la chimiothérapie, la chirurgie et la RT, et parfois des procédures de chimiothérapies à hautes doses suivies de greffe de cellules souches du sang périphérique. En situation localisée ou métastatique, la chimiothérapie s'intègre donc dans une stratégie multidisciplinaire de prise en charge des tumeurs osseuses, en association avec la chirurgie et la RT.

Le but de ce chapitre est de revoir les différentes catégories de médicaments utilisés dans le traitement des tumeurs osseuses les plus fréquentes, les mécanismes biologiques de résistance à ces différents traitements, et enfin, les différentes circonstances dans lesquelles ils peuvent être administrés pour les traitements de ces affections.

ÉVALUATION DE L'EFFICACITÉ DE LA CHIMIOTHÉRAPIE

Dans les différentes publications de la littérature, l'évaluation de l'activité antitumorale des agents cytotoxiques dans les ostéosarcomes ou les autres tumeurs osseuses malignes utilise trois types de critères :

– des critères de réponse objective morphologique, avec une évaluation du taux de réponse selon les pratiques habituelles [35] ;

– des critères de survie sans rechute, sans progression ou de survie globale, dans les études de chimiothérapie adjuvante ou néoadjuvante, en général dans des études randomisées avec un bras témoin ou après comparaison avec des séries historiques [1, 3, 7, 14] ;

– des critères de réponse histologique, sur la tumeur primitive, chez les patients ayant reçu une chimiothérapie néoadjuvante. Cette réponse histologique est exprimée le plus souvent en termes de pourcentage de cellules résiduelles viables dans le volume tumoral initial, selon une classification initialement décrite par Huvos et al [20, 25] ; elle permet de définir la notion de « bons répondeurs/ mauvais répondeurs ». La plupart des équipes distingue quatre groupes de tumeurs en fonction du pourcentage de cellules résiduelles dans la tumeur primitive après chimiothérapie néoadjuvante :

  – les patients présentant 0 % de cellules tumorales viables, et ceux en ayant de 1 à 5 %, sont considérés comme bons répondeurs ;

  – ceux qui en ont entre 5 et 50 %, et ceux qui en ont plus de 50 % sont les mauvais répondeurs.

On parle généralement pour ces quatre groupes de réponse histologique de grades 4, 3, 2 et 1 respectivement. Les valeurs-seuils utilisées pour identifier les grades varient selon les équipes et les publications, de 5 % à 10 % par exemple pour distinguer les grades 3 et les grades 2. Cependant, la valeur pronostique de ce pourcentage pour la survie sans rechute et pour la survie globale est retrouvée dans la très grande majorité des études cliniques rapportées dans la littérature, et pour la plupart, ce grade constitue le facteur pronostique essentiel pour la survie sans rechute et la survie globale dans les analyses multivariées [25].

La valeur pronostique du pourcentage de cellules vivaces après chimiothérapie adjuvante est retrouvée dans d'autres tumeurs osseuses, notamment les sarcomes d'Ewing [28], les fibrohistiocytomes malins (MFH) et les fibrosarcomes osseux [7, 29]. La valeur pronostique de ce grade, dans ces autres tumeurs, a cependant été moins documentée dans ces affections que dans l'ostéosarcome.

MÉDICAMENTS CYTOTOXIQUES ACTIFS : MODES D'ACTION, EFFETS SECONDAIRES, TAUX DE RÉPONSE

Activité antitumorale des cytotoxiques

Elle varie selon les tumeurs osseuses. Les sarcomes ostéogéniques de haut grade constituent le modèle tumoral dans lequel les règles de l'utilisation de la chimiothérapie des tumeurs malignes osseuses localisées ont été établies. Quatre médicaments cytotoxiques principaux sont efficaces pour le traitement de cette affection : le méthotrexate administré à hautes doses, la doxorubicine, le cisplatine, et l'ifosfamide [36]. Les autres agents cytotoxiques sont peu ou pas actifs dans l'ostéosarcome ou dans les sarcomes osseux dont l'histologie est celle de sarcomes des tissus mous, tels que les MFH osseux, les fibrosarcomes ou les léiomyosarcomes osseux. Plusieurs autres médicaments sont actifs dans les sarcomes d'Ewing, notamment le cyclophosphamide, l'actinomycine D, la vincristine, le melphalan et le VP16 [30]. En revanche, les chondrosarcomes demeurent une affection réputée chimiorésistante et pour laquelle, de fait, les taux de réponse à la chimiothérapie rapportés dans la littérature demeurent très faibles dans des séries de patients de petite taille, et le plus souvent rétrospectives.

Nous décrivons ici les quatre médicaments les plus utilisés dans le traitement des sarcomes osseux.

Méthotrexate

C'est un agent cytotoxique antimétabolite qui agit en inhibant une enzyme-clé de la synthèse de la thymidine, la dihydrofolate réductase. Ce médicament a été administré de manière très variable dans le traitement des ostéosarcomes, avec des posologies qui vont varier d'un facteur 1 à 500. Une corrélation entre la dose administrée et l'efficacité antitumorale du méthotrexate a ainsi pu être démontrée, dans des essais de phase II successifs ou dans des études randomisées pour le traitement du sarcome ostéogénique [3, 19]. Les taux de réponse de 0 à 80 % ont été rapportés en fonction de la dose administrée et de la dose intensité [19]. Ce médicament est en revanche peu utilisé dans le traitement des autres sarcomes osseux, notamment le sarcome d'Ewing. Les posologies qui ont été évaluées dans les traitements des ostéosarcomes localement avancés ou métastatiques varient de 100 à 18 000 mg/m². Après l'injection de méthotrexate à doses élevées (supérieures à 100 mg/m²), il est nécessaire d'administrer, dès la 24e heure après l'administration, l'antidote de ce médicament qui est l'acide folinique, tout en surveillant la vitesse de décroissance de la concentration sérique de méthotrexate dans les 72 heures suivant l'administration du médicament, et parfois même au-delà en cas d'insuffisance rénale [34]. Pour le traitement des sarcomes ostéogéniques, le méthotrexate est administré à des doses de 8 à 12 g/m², à un rythme hebdomadaire, le plus souvent dans des protocoles complexes en alternance avec les trois autres médicaments actifs dans cette affection [34]. Le méthotrexate à hautes doses est toujours administré avec une hyperhydratation en partie alcaline, en particulier avec du sérum bicarbonaté à 1,4 %.

Les principaux effets secondaires immédiats ou précoces de ce médicament sont la toxicité hématologique, muqueuse, rénale et neurologique centrale. Les deux premiers types d'effets secondaires toxiques sont prévenus par l'administration d'acide folinique, quoi qu'ils puissent être observés avec la répétition des cycles de méthotrexate. La toxicité hématologique porte notamment sur la lignée neutrophile et plaquettaire. Les atteintes toxiques cutanées et hépatiques sont également rares si les précautions d'administration, en particulier l'hyperdiurèse alcaline, et la surveillance de l'élimination du médicament avec adaptation éventuelle de la dose et de la durée d'administration de l'acide folinique sont respectées. La toxicité rénale résulte de la précipitation du méthotrexate dans les tubules rénaux. Cette complication est prévenue par

l'hyperdiurèse alcaline et le maintien d'un pH urinaire alcalin. Une toxicité neurologique centrale peut s'observer après méthotrexate à hautes doses, avec des symptômes variés, notamment des troubles des fonctions supérieures : crises comitiales, déficit moteur, coma. L'incidence de ces deux types de toxicité paraît plus importante chez le sujet adulte (de plus de 20 ans) que chez les enfants. Cette constatation a conduit certaines équipes à ne plus administrer ce médicament dans les protocoles de chimiothérapie de première ligne destinés aux patients adultes [9].

Le méthotrexate à hautes doses, administré de manière hebdomadaire ou toutes les 3 semaines, a donné un taux de réponse de 42 % à 80 % dans l'ostéosarcome dans des études anciennes [19, 34]. Une étude randomisée comparant une dose de méthotrexate intermédiaire à une haute dose en néoadjuvant a montré que les taux de bonne réponse histologique et de survie sans récidive étaient significativement supérieurs chez les patients traités par méthotrexate à hautes doses [3].

Doxorubicine

C'est un agent cytotoxique considéré initialement comme un intercalant, qui agit également en inhibant des enzymes impliquées dans le désenroulement de l'acide désoxyribonucléique (ADN), les topo-isomérases de type II. Ce médicament est en général administré toutes les 3 semaines ou, selon des schémas d'administration séquentiels, intercalés avec d'autres médicaments [8]. La posologie de la doxorubicine dans un schéma d'administration toutes les 3 semaines varie le plus souvent de 60-à 90 mg/m^2 dans les principales études [3, 8, 14, 21].

Les principaux effets secondaires immédiats ou précoces de ce médicament sont la toxicité hématologique, notamment sur la lignée neutrophile, l'alopécie et la toxicité muqueuse. Cette toxicité est dépendante de la dose et du schéma d'administration : l'administration en bolus est associée à une toxicité hématologique plus importante, tandis que l'administration en perfusion continue augmente le risque de toxicité muqueuse. Les toxicités les plus préoccupantes avec ces traitements demeurent cependant les toxicités tardives, notamment la toxicité cardiaque cumulative, et les tumeurs secondaires, notamment les leucémies. Il existe deux types de toxicité cardiaque de ces médicaments : une toxicité immédiate, sous la forme de troubles du rythme régressifs, non cumulative, et une toxicité retardée, cumulative, sur la fibre myocardique qui expose les longs survivants d'affections néoplasiques traités par doxorubicine à un risque d'insuffisance cardiaque grave pouvant requérir une chirurgie de greffe cardiaque [34]. Cette toxicité sur la fibre musculaire cardiaque est détectable sur le plan histologique dès que le patient a reçu une dose cumulée de 300 mg/m^2. Sa prévalence augmente très rapidement au-delà de 450 mg/m^2, ce qui conduit parfois à interrompre ce traitement chez les patients avec une espérance de vie prolongée. Cette toxicité myocardique survient plus souvent chez l'enfant, avec un mode d'administration en bolus, tandis que l'administration en perfusion continue sur 48 heures et plus, ou fractionnée (hebdomadaire), semble réduire l'incidence de cette complication. L'administration de dexrazoxane avant la perfusion de doxorubicine réduit l'incidence de survenue de cette complication, mais ce médicament ne dispose pas d'une autorisation de mise sur le marché (AMM) pour le traitement dès la première exposition à l'anthracycline. En outre, l'impact de ce protecteur sur le devenir des patients (taux de réponse, survie) n'a jamais été évalué par rapport à un groupe contrôle dans cette affection. Bien que la doxorubicine soit un médicament majeur dans le traitement de la plupart des sarcomes, avec un bénéfice prouvé sur la survie des patients, notamment dans les ostéosarcomes et les sarcomes d'Ewing, la constatation de toxicités graves et potentiellement létales chez de longs survivants de ces affections a conduit plusieurs groupes coopératifs à envisager une modification des schémas d'utilisation de ce médicament dans ces affections néoplasiques curables.

La doxorubicine a donné un taux de réponse de 26 % dans l'ostéosarcome avancé en monothérapie et une corrélation entre la dose administrée et la réponse au traitement [9] a été bien documentée dans cette affection. Dans le sarcome d'Ewing, la doxorubicine a donné un taux de réponse de 41 % en monothérapie [30]. Dans l'ostéosarcome, une étude randomisée comparant en néoadjuvant une association de méthotrexate à hautes doses avec bléomycine, actinomycine D et cyclophosphamide, à une association de méthotrexate à hautes doses avec doxorubicine et cisplatine, a montré que les taux de bonne réponse histologique et de survie sans récidive étaient significativement supérieurs chez les patients traités par doxorubicine et cisplatine [37]. Dans les sarcomes d'Ewing, l'addition de doxorubicine au protocole VAC (vincristine, actinomycine D, cyclophosphamide) a également été associée à une augmentation significative de la survie dans une étude randomisée [27]. La doxorubicine est ainsi un agent cytotoxique majeur pour le traitement des tumeurs osseuses malignes

Cisplatine

C'est un agent cytotoxique alkylant qui agit en induisant la formation de « ponts inter- et intrabrins » dans les chaînes d'ADN. Ce médicament est généralement administré sur un mode séquentiel, avec une dose par cure de 80 à 120 mg/m^2. Les principaux effets secondaires de ce médicament sont la toxicité hématologique, notamment sur la lignée érythrocytaire, la toxicité néphrologique notamment sur le tubule proximal, une toxicité neurologique périphérique et auditive. Cette toxicité impose l'administration d'une hyperhydratation saline pendant l'administration du cisplatine, et doit conduire à renoncer aux médicaments néphrotoxiques [9].

Le cisplatine a donné un taux de réponse de 33 % dans l'ostéosarcome avancé en monothérapie [5]. Il paraît moins efficace, au moins en monothérapie, dans le sarcome d'Ewing, avec un taux de réponse de 7 % [30]. L'amélioration de la survie chez les patients traités pour un ostéosarcome par un protocole contenant du cisplatine a été établie dans plusieurs études dont celle mentionnée (cf supra) pour la doxorubicine [37]. Une deuxième étude a randomisé l'administration de cisplatine ou de méthotrexate à hautes doses chez 30 patients en situation néoadjuvante : les patients traités par cisplatine ont présenté un taux de réponse histologique supérieur au groupe des patients recevant du méthotrexate [18].

Ifosfamide et cyclophosphamide

L'ifosfamide est un agent cytotoxique alkylant qui agit en induisant la formation de ponts interbrins en se fixant sur le N7 des guanines. Ce médicament est généralement administré sur un mode séquentiel, avec une dose quotidienne de 1,8 à 4 g/m^2, et des doses totales par cure de 6 à 12 g/m^2 par cure toutes les 3 à 4 semaines [9].

Les principaux effets secondaires de ce médicament sont la toxicité hématologique, notamment sur la lignée neutrophile et plaquettaire, l'alopécie, la toxicité neurologique, la toxicité néphrologique avec une atteinte tubulaire proximale et la toxicité vésicale, liées à l'élimination urinaire de métabolites toxiques pour l'urothélium, notamment l'acroléine. Cette dernière toxicité impose l'administration conjointe de mesna et d'une hyperhydratation alcaline. La toxicité de l'ifosfamide est dépendante de la dose et possiblement du schéma d'administration : l'administration en bolus serait associée à une toxicité hématologique plus importante [9]. L'impact du mode d'administration en bolus ou en perfusion continue sur l'efficacité antitumorale du traitement, en revanche, n'est pas connu.

Le cyclophosphamide a également été utilisé dans les programmes de chimiothérapie adjuvante, et de phase II pour les ostéosarcomes. Le taux de réponse en monothérapie est cependant faible et l'efficacité du protocole BCD, associant actinomycine D et bléomycine au cyclophosphamide, dans cette affection, est discutée [26].

L'ifosfamide a donné un taux de réponse de 33 % dans l'ostéosarcome avancé en monothérapie [24]. Il n'y a pas d'étude démontrant une amélioration du taux de réponse objective, histologique ou de la survie avec l'administration d'ifosfamide en

situation néoadjuvante et/ou adjuvante dans l'ostéosarcome [34]. Une étude est en cours pour répondre à cette question au sein de la société française d'oncologie pédiatrique (SFOP). Cependant, au vu des taux de réponse élevés rapportés dans plusieurs études de phase II, plusieurs protocoles de chimiothérapie adjuvante et néoadjuvante incorporent désormais l'ifosfamide, en association avec les autres principaux agents cytotoxiques, dans l'ostéosarcome. Dans les sarcomes d'Ewing, l'ifosfamide a donné un taux de réponse de 32 % en monothérapie mais de 94 % en combinaison avec l'étoposide [30]. Une corrélation entre la dose administrée et l'efficacité antitumorale est largement documentée avec l'ifosfamide dans les sarcomes.

Autres médicaments

Les autres médicaments cytotoxiques étudiés dans la littérature donnent des taux de réponse inférieurs à 15 % dans les études sur des ostéosarcomes en phase avancée, notamment le DTIC (dacarbazine), la mitomycine C, le melphalan, les taxanes. Le VP16 est cependant fréquemment associé à l'ifosfamide, en raison d'effet cytotoxique synergique rapporté in vitro, et probablement in vivo [30]. La combinaison bléomycine-actinomycine D-cyclophosphamide a été largement utilisée autrefois en situation adjuvante ou néoadjuvante, bien que son efficacité soit contestée. L'interféron alpha et l'interleukine 2 sont dépourvus d'efficacité dans cette affection.

Dans les sarcomes d'Ewing, plusieurs autres médicaments ont une efficacité antitumorale établie : c'est le cas de l'actinomycine D, de l'étoposide, de la vincristine, du BCNU, qui donnent des taux de réponse voisins de 30 %.

Les nouvelles classes d'agents cytotoxiques telles que les taxanes (docétaxel, paclitaxel), les analogues de la camptothécine (irinotécan, topotécan) ont une activité modeste dans les sarcomes osseux, après échec des traitements conventionnels. Les nouveaux antimétabolites (gemcitabine, capecitabine), la vinorelbine n'ont pas été testés. L'ecteinascidine (ET-743) a donné dans une étude de phase II des réponses sur des maladies réfractaires aux agents cytotoxiques conventionnels ; son évaluation se poursuit.

Chimiothérapies à hautes doses avec greffe de cellules-souches hématopoïétiques

La constatation d'un effet dose pour les principaux agents cytotoxiques actifs dans ces affections, notamment le méthotrexate, la doxorubicine et l'ifosfamide, a conduit plusieurs groupes à étudier l'impact d'une augmentation de dose majeure de la chimiothérapie suivie d'une réinjection de cellules-souches hématopoïétiques, sous forme de greffon médullaire ou de cellules souches du sang périphérique. L'ifosfamide, l'étoposide, le cisplatine et le carboplatine ont été utilisés le plus souvent dans ces protocoles. Plus récemment, des combinaisons d'autres agents alkylants, en particulier busulfan et melphalan [17], ou le thiotépa [22], ont été évalués dans les sarcomes osseux avancés ou métastatiques, le plus souvent chez des patients à haut risque de rechute ou en rechute. Des survies prolongées ont été observées chez certains des patients traités avec ces protocoles.

Ces traitements demeurent toutefois expérimentaux et doivent être réservés à des équipes entraînées. Le protocole busulfan-melphalan est actuellement à l'étude dans le traitement des sarcomes d'Ewing à haut risque de rechute et/ou métastatiques.

MÉCANISMES BIOLOGIQUES DE LA RÉSISTANCE AUX CYTOTOXIQUES

Les mécanismes de résistance aux agents cytotoxiques employés pour le traitement des tumeurs osseuses sont multiples. Ils ont essentiellement été documentés in vitro. Ils peuvent faire intervenir [9] :

– une diminution de l'entrée du médicament dans la cellule tumorale ;

– une augmentation de l'expulsion du médicament hors de la cellule. Ceci a été documenté avec la glycoprotéine P dont la surexpression dans les lignées tumorales résistantes conduit à l'expulsion de la doxorubicine, mais aussi de l'actinomycine D et de la vincristine hors de la cellule. Une corrélation entre l'expression de la glycoprotéine P et la résistance aux traitements cytotoxiques in vivo chez des patients porteurs d'un ostéosarcome a été rapportée [4] ;

– une modification du métabolisme du médicament à l'intérieur de la cellule. Ceci a été documenté pour le méthotrexate, avec une diminution du processus de polyglutamylation intracellulaire conduisant à une expulsion du médicament hors de la cellule ;

– une inactivation du médicament dans la cellule. Ceci a été décrit pour l'ifosfamide et le cyclophosphamide avec une inactivation du composé cytotoxique par l'aldéhyde déshydrogénase, ou une conjugaison au gluthation par une gluthation S transférase ;

– une mutation ou une amplification de la cible moléculaire du médicament. Ceci a été particulièrement bien documenté pour le méthotrexate ou une amplification du gène *DHFR* a été établie pour des lignées résistantes. Dans d'autres lignées, la molécule DHFR est mutée et rendue ainsi insensible au blocage par le méthotrexate.

La plupart de ces altérations fonctionnelles ont été décrites in vitro. Leur pertinence in vivo chez le patient reste à établir formellement.

Récemment, il a été rapporté que les altérations de la protéine p53 sont corrélées à la réponse au traitement et à la survie dans une série de patients traités pour sarcome d'Ewing [1]. L'implication de p53 dans l'induction de l'apoptose induite par les cytotoxiques fait de ce gène un candidat logique pour rendre compte de mécanismes de résistance dans certaines tumeurs. Bien que ces travaux méritent confirmation, les altérations génétiques intrinsèques aux tumeurs pourraient rendre compte de phénomènes de résistance rencontrés in vivo.

CHIMIOTHÉRAPIE ADJUVANTE, NÉOADJUVANTE ET EN PHASE MÉTASTATIQUE

Chimiothérapie adjuvante

Le pronostic vital des ostéosarcomes avant l'arrivée des chimiothérapies adjuvantes était catastrophique, avec une médiane de survie sans progression de 6 mois et moins de 20 % de survivants à 2 ans. L'administration d'une RT locale ou pulmonaire prophylactique s'est avérée inefficace pour réduire le risque de rechute métastatique. Au cours des années 1970, les résultats de plusieurs études de phase II d'administration de chimiothérapie adjuvante ou néoadjuvante encadrant le geste locorégional ont suggéré que l'administration d'une chimiothérapie pourrait réduire le risque de survenue de métastases. Cette hypothèse a été testée dans trois études randomisées comparant une chimiothérapie adjuvante à une absence de traitement postopératoire [12, 14, 21].

La première étude n'a pas mis en évidence de différence de survie entre les deux bras, mais portait sur un nombre de patients réduit et administrait un traitement adjuvant insuffisant comprenant uniquement du méthotrexate à doses intermédiaires [14]. Dans les deux autres études, qui utilisaient des polychimiothérapies adjuvantes comportant notamment de la doxorubicine, une amélioration significative de la survie sans rechute et de la survie globale à 2 ans a été rapportée pour le groupe traité par chimiothérapie. L'administration de chimiothérapie adjuvante est donc désormais considérée comme un standard de traitement dans cette affection. Le protocole optimal de chimiothérapie reste cependant encore débattu.

Chimiothérapie néoadjuvante

L'administration d'une chimiothérapie néoadjuvante, avant le geste opératoire radical, offre plusieurs intérêts théoriques. Elle permet : un traitement précoce de la maladie métastatique infraclinique ; un geste chirurgical différé avec fabrication d'une prothèse « à façon » pour le patient ; l'obtention d'un critère pronostique essentiel, la réponse histologique au traitement préopératoire. De fait, plusieurs

études prospectives non contrôlées suggéraient un avantage de survie avec l'administration d'une chimiothérapie néoadjuvante [25]. Une seule étude randomisée du Pediatric Oncology Group (POG) a cependant posé la question de l'intérêt de cette approche par rapport à une chimiothérapie adjuvante, en comparant un traitement par chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante dans une série de patients pédiatriques traités pour un ostéosarcome. Cette étude, présentée jusqu'à présent uniquement sous forme de résumé (ASCO 1997), ne met pas en évidence de différence entre les deux stratégies, mais le nombre de patients est réduit et sa puissance est donc faible. La plupart des protocoles actuels utilisent une chimiothérapie néoadjuvante et adjuvante, encadrant le geste opératoire.

Chimiothérapie en phase métastatique

Chez les patients présentant une maladie métastatique d'emblée ou en rechute, les protocoles de chimiothérapie utilisés sont les mêmes que ceux administrés en situation adjuvante ou néoadjuvante. Le taux de réponse reste modeste dans ces affections et les réponses complètes exceptionnelles. Bien que la chimiothérapie soit palliative, le plus souvent, dans cette situation, l'objectif doit rester d'obtenir une rémission complète en utilisant des stratégies thérapeutiques combinées à la chimiothérapie, la chirurgie de la tumeur primitive mais parfois aussi des métastases, et parfois la RT, notamment pour les sarcomes d'Ewing.

CONCLUSION

L'administration de chimiothérapie permet de réduire le risque de rechute métastatique et d'améliorer la survie dans les ostéosarcomes, les sarcomes d'Ewing, et probablement dans les autres sarcomes osseux hors chondrosarcomes. Les principaux médicaments actifs sont le méthotrexate, l'ifosfamide, la doxorubicine et le cisplatine pour l'ostéosarcome. Dans la plupart des protocoles actuels, la chimiothérapie encadre le geste chirurgical et est donc administrée de façon néoadjuvante et adjuvante. Désormais, la chimiothérapie s'intègre dans une stratégie multidisciplinaire du traitement des tumeurs osseuses chimiosensibles, notamment les ostéosarcomes, les sarcomes d'Ewing et les MFH osseux.

Généralités sur les traitements radiothérapiques

MODALITÉS DE LA RADIOTHÉRAPIE

Aspects techniques

Les développements technologiques survenus au cours des 10 dernières années ont permis d'améliorer les étapes successives nécessaires à la mise en traitement des patients. L'adaptation de la distribution de la dose à la forme exacte du volume cible a été baptisée « RT conformationnelle ». Son but est d'optimiser le gradient de dose entre le volume tumoral – cible du traitement – d'une part, et les tissus sains environnants d'autre part, afin d'améliorer le contrôle local de la maladie, tout en réduisant le risque de séquelles [31].

Cette procédure est basée sur une reconstruction tridimensionnelle (3D) du volume tumoral (et du volume à risque d'envahissement), ainsi que des organes critiques à protéger. Elle requiert la réalisation d'une imagerie dans la position du traitement, un scanner en général, permettant l'acquisition des données anatomiques. La définition du volume tumoral doit prendre en compte les évaluations tant initiales que postchimiothérapiques et postopératoires, obtenues par tomodensitométrie (TDM) et par imagerie par résonance magnétique (IRM). Ces informations sont prises en compte au mieux par les techniques de fusion d'images.

La dosimétrie assistée par ordinateur, menée conjointement par le physicien et le radiothérapeute, va permettre un choix optimisé de l'incidence des faisceaux, de la nature et de l'énergie du rayonnement (photons de haute énergie, électrons, voire protons), de la conformation latérale des faisceaux (par des caches individualisés ou des collimateurs multilames) et de l'homogénéisation de la dose en profondeur (compensateurs, filtres). Elle permet de quantifier la dose reçue aux différents volumes relevés, sous forme d'histogrammes dose-volume.

Si les possibilités sont limitées dans le cas de tumeurs des os longs où la technique fait le plus souvent appel à deux faisceaux opposés, antéropostérieurs ou obliques, dans le cas des tumeurs de la base du crâne, du squelette axial ou des os de la face, cette procédure permet la réalisation de techniques complexes multifaisceaux permettant de délivrer au volume tumoral la dose nécessaire tout en assurant une protection optimale des organes critiques (voies optiques, névraxe, cœur, poumon, vessie). Les avantages balistiques des faisceaux de protons peuvent, dans certaines de ces localisations tumorales situées au voisinage d'organes critiques, permettre une amélioration notable de l'index thérapeutique. Dans le cas de tumeurs mal oxygénées, l'intérêt de la neutronthérapie peut être discuté.

La RT conformationnelle est associée à un contrôle de qualité permettant de maintenir un haut niveau de précision tout au long du traitement. Une position confortable maintenue par un système de contention et des explications détaillées et renouvelées au patient sont indispensables à une bonne reproductibilité lors de chaque séance.

Toutes les études qui l'ont évalué sont convergentes : la qualité de la RT est un facteur pronostique du contrôle local de la maladie.

Prescription

Volume

Le volume-cible comprend généralement l'extension tumorale initiale à l'os et aux parties molles, avec une marge de 3 à 5 cm, et la voie d'abord chirurgicale. En cas de risque d'extension à la médullaire osseuse (tumeurs d'Ewing, lymphomes), il est classiquement recommandé d'englober la totalité de la pièce osseuse, en protégeant si possible l'épiphyse fertile opposée à la tumeur pour préserver le potentiel résiduel de croissance. Cependant, les protocoles actuels tendent à réduire les volumes irradiés. Une telle attitude est en cours d'évaluation et n'est permise que du fait des progrès de l'imagerie et d'un contrôle de qualité assurant le respect des marges nécessaires. Au-delà de 45 Gy, des réductions successives du volume cible, prenant en compte la réponse à la chimiothérapie, sont réalisées.

Dose

La dose délivrée dans le volume initial, englobant la maladie infraclinique, varie de 40 Gy pour les lymphomes à 45 Gy pour les tumeurs d'Ewing et 50 Gy pour les ostéosarcomes et des chondrosarcomes. Après réduction du volume, la zone d'envahissement tumoral macroscopique doit recevoir une dose totale permettant la stérilisation de la tumeur. Cette dose dépend de la nature histologique de la tumeur. De l'ordre de 50 Gy pour les lymphomes osseux, et de 55-60 Gy pour les tumeurs d'Ewing et les tumeurs neuroectodermiques périphériques, elle peut atteindre 65-75 Gy dans le cas des ostéosarcomes et des chondrosarcomes relativement plus radiorésistants.

Cette attitude est modulée selon les indications : RT exclusive, post- ou préopératoire. Elle tient compte en particulier de la qualité de l'exérèse, et de la réponse histologique à la chimiothérapie première. La présence d'organes critiques peut amener à réduire les doses.

Fractionnement et étalement dans le temps

Le fractionnement conventionnel est de cinq fractions par semaines de 1,8 à 2 Gy par séance.

Des protocoles bifractionnés (deux séances par jour espacées d'au moins 6 heures) sont à l'étude, soit dans le but d'accélérer le

traitement (fractions de 1,6 Gy) [11], soit dans le but d'améliorer la préservation des tissus sains, sensibles à la taille des fractions (fractions de 1,2 Gy) [6]. Le bénéfice de ces fractionnements atypiques n'est pas démontré à l'heure actuelle.

COMPLICATIONS

Elles dépendent de la dose totale, de la dose par fraction, de l'importance du volume irradié, des organes critiques inclus dans ce volume et de l'association à une chimiothérapie. Elles dépendent également de facteurs individuels, au premier rang desquels l'âge du patient.

Réactions immédiates des tissus sains

Les réactions qui surviennent en cours de traitement sont le plus souvent modérées et transitoires, à type d'érythème, d'épithélite sèche, de mucite et d'accélération du transit intestinal. Dans quelques cas, elles peuvent être plus sévères (épithélite exsudative, dysphagie majeure) et nécessiter exceptionnellement une interruption de la RT. Les techniques d'éloignement des anses grêles peuvent être utiles en cas d'irradiation du bassin. Une chimiothérapie concomitante accentue ces réactions. Certaines drogues, en particulier la doxorubicine et la bléomycine, ne doivent pas être associées à la RT.

Séquelles tardives

Le retentissement sur la taille est d'autant plus important que le potentiel résiduel de croissance osseuse est plus élevé et dépend de la dose, du volume et du site de l'irradiation. Le risque de scoliose, de cyphoses ou de lordoses évolutives peut être limité par des règles strictes de prescription. Les cartilages de croissance et les vertèbres incluses dans le champ doivent impérativement recevoir une dose homogène [13].

Le risque de fracture secondaire dépend de l'importance de la lyse osseuse. Il faut éviter les biopsies larges dans ces zones ostéolytiques dont la consolidation est difficile. Les séquelles à type de fibrose, d'atrophie des muscles et des tissus mous, de rétraction et de réduction de la mobilité peuvent être réduites par la kinésithérapie, et il faut éviter d'irradier une articulation dans sa totalité. Lors d'irradiations des extrémités, une bande de tissu doit obligatoirement être protégée pour préserver le retour lymphatique [15].

Chez la fille, en cas d'irradiation du bassin, une transposition des ovaires doit être discutée.

Induction de tumeurs secondaires

L'amélioration des taux de survie s'est associée à la mise en évidence d'un risque de sarcomes osseux secondaires, principalement des ostéosarcomes, d'autant plus élevé que l'irradiation a eu lieu à un jeune âge et que la dose est plus élevée. Lors d'une analyse récente portant sur 674 cas de tumeurs d'Ewing, le risque de sarcome survenant en territoire irradié a été estimé à 3-6 % à 15 ans [10].

INDICATIONS

Tumeurs osseuses malignes

L'indication de la RT doit être portée après discussion pluridisciplinaire impliquant les chirurgiens, les oncologues médicaux ou pédiatriques et les radiothérapeutes. La RT est particulièrement utile dans le cas de tumeurs du squelette axial, des os de la face et de la base du crâne en combinaison avec une chirurgie limitée lorsque celle-ci est réalisable. Dans le cas de tumeurs des extrémités, la RT joue un rôle important dans le contrôle local des tumeurs d'Ewing et des tumeurs neuroectodermiques périphériques le plus souvent en association avec la chirurgie [32]. L'abstention de RT n'est discutée pour ces tumeurs radiosensibles que dans les cas de bon pronostic (petite tumeur ayant bien répondu à la chimiothérapie première). La RT n'est généralement pas indiquée de première intention dans le cas des ostéosarcomes et des fibrosarcomes osseux (bien qu'elle ait dans ce cas une certaine efficacité) ; dans les chondrosarcomes, elle n'a que des indications rares, ces tumeurs étant plutôt radiorésistantes. Elle est réservée, pour ces tumeurs relativement radiorésistantes, aux formes dont l'exérèse carcinologique n'est pas réalisable, en cas de refus de l'intervention, ou encore à titre palliatif [2].

Tumeurs osseuses bénignes

Les tumeurs bénignes sont le plus souvent traitées par chirurgie seule. La RT n'est envisagée que dans les formes agressives, récidivantes, lorsqu'une une résection satisfaisante n'est pas possible. Le rapport risque/bénéfice doit alors soigneusement être pesé, d'autant plus que le sujet est plus jeune et les conséquences d'une abstention, en fonction de l'histoire naturelle de la maladie, doivent être au préalable examinées. Son indication a été retenue en particulier dans les formes récidivantes de tumeurs à cellules géantes, localisées au névraxe [23].

Références

[1] Abudu A, Mangham DC, Reynolds GM, Pynsent PB, Tillman RM, Carter SR et al. Overexpression of p53 protein in primary Ewing's sarcoma of bone: relationship to tumour stage, response and prognosis. *Br J Cancer* 1999 ; 79 : 1185-1189

[2] Alapetite C, Cosset JM. Radiotherapy for bone tumors. In : Forest M, Tomeno B, Vanel C eds. Orthopaedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998 : 769-775

[3] Bacci G, Picci P, Ruggieri P, Mercuri M, Avella M, Capanna R et al. Primary chemotherapy and delayed surgery (neoadjuvant chemotherapy) for osteosarcoma of the extremities. The Istituto Rizzoli Experience in 127 patients treated preoperatively with intravenous methotrexate (high versus moderate doses) and intraarterial cisplatin. *Cancer* 1990 ; 65 : 2539-2553

[4] Baldini N, Scotlandi K, Barbanti-Brodano G, Manara MC, Maurici D, Bacci G et al. Expression of P-glycoprotein in high-grade osteosarcomas in relation to clinical outcome. *N Engl J Med* 1995 ; 333 : 1380-1385

[5] Baum ES, Gaynon P, Greenberg L, Krivitt W, Hammond D. Phase II study of cisplatin in childhood osteosarcoma. *Cancer Treat Rep* 1979 ; 63 : 1621-1627

[6] Bolek TW, Marcus RB, Mendenhall NP, Scarborough MT, Graham-Pole J. Local control and functinal results after twice-daily radiotherapy for Ewing's sarcoma of the extremities. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996 ; 35 : 687-692

[7] Bramwell VH, Steward WP, Nooij M, Whelan J, Craft AW, Grimer RJ et al. Neoadjuvant chemotherapy with doxorubicin and cisplatin in malignant fibrous histiocytoma of bone: a European Osteosarcoma Intergroup study. *J Clin Oncol* 1999 ; 17 : 3260-3269

[8] Cortés EP, Holland JF, Wang JJ, Sinks LF. Doxorubicin in disseminated osteosarcoma. *JAMA* 1972 ; 221 : 1132-1138

[9] Cvitkovic E, Droz JP, Armand JP, Khoury S. Handbook of chemotherapy in clinical oncology. Scientific Communication International, 1993 : 221-345

[10] Dunst J, Ahrens S, Paulussen M, Rübe C, Winkelman W, Zoubek A et al. Second malignancies after treatment for Ewing's sarcoma: a report of the CESS-studies. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998 ; 42 : 379-384

[11] Dunst J, Jürgens H, Sauer R, Pape H, Paulussen M, Winkelman W et al. Radiation therapy in Ewing's sarcoma: an update of the CESS 86 trial. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995 ; 32 : 919-930

[12] Edmonson JH, Green SJ, Ivins JC, Gilchrist GS, Cregan ET, Pritchard DJ et al. Methotrexate as adjuvant treatment for primary osteosarcoma. *N Engl J Med* 1980 ; 309 : 642-643

[13] Eifel PJ, Donaldson SS, Thomas PR. Response of growing bone to irradiation: a proposed late effects scoring system. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995 ; 31 : 1301-1307

[14] Eilber F, Giuliano A, Eckardt J, Patterson K, Moseley S, Goodnight J. Adjuvant chemotherapy for osteosarcoma: a randomized prospective trial. *J Clin Oncol* 1987 ; 5 : 21-26

[15] Gillette EL, Mahler PA, Powers BE, Gillette SM, Vujaskovic Z. Late radiation injury to muscle and peripheral nerves. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995 ; 31 : 1309-1318

[16] Glasser DB, Lane JM, Huvos AG, Marcove RC, Rosen G. Survival, prognosis, and therapeutic response in osteogenic sarcoma. The Memorial Hospital experience. *Cancer* 1992 ; 69 : 698-708

[17] Hartmann O, Oberlin O, Beaujean F, Brugieres L, Valteau D, Vassal G et al. Role of high-dose chemotherapy followed by bone marrow autograft in the treatment of metastatic Ewing's sarcoma in children. *Bull Cancer* 1990 ; 77 : 181-187

[18] Jaffe N, Robertson R, Ayala A, Wallace S, Chuang V, Anzai T et al. Comparison of intra-arterial cis-diamminedichloroplatinum II with high-dose methotrexate and citrovorum factor rescue in the treatment of primary osteosarcoma. *J Clin Oncol* 1985 ; 3 : 1101-1104

[19] Jaffe N, Frei E, Traggis D, Watts H. Weekly high dose methotrexate citrovorum factor in osteogenic sarcoma. Presurgical treatment of primarty tumor and overt pulmonary metastases. *Cancer* 1977 ; 39 : 45-50

[20] Juergens H, Kosloff C, Nirenberg A, Mehta BM, Huvos AG, Rosen G. Prognostic factors in the response of primary osteogenic sarcoma to preoperative chemotherapy (high-dose methotrexate with citrovorum factor). *Natl Cancer Inst Monogr* 1981 ; 56 : 221-226

[21] Link MP, Goorin AM, Miser AW, Green AA, Pratt CB, Belasco JB et al. The effect of adjuvant chemotherapy on relapse-free survival in patients with osteosarcoma of the extremity. *N Engl J Med* 1986 ; 314 : 1600-1606

[22] Lucidarme N, Valteau-Couanet D, Oberlin O, Couanet D, Kalifa C, Beaujean F et al. Phase II study of high-dose thiotepa and hematopoietic stem cell transplantation in children with solid tumors. *Bone Marrow Transplant* 1998 ; 22 : 535-540

[23] Malone S, O'Sullivan B, Catton C, Bell R, Fornasier V, Davis A. Long-term follow-up of efficacy and safety of megavoltage radiotherapy in high-risk giant cell tumors of bone. *Int J Rad Oncol Biol Phys* 1995 ; 33 : 689-694

[24] Marti C, Kroner T, Remagen W, Berchtold W, Cserhati M, Varini M. High-dose ifosfamide in advanced osteosarcoma. *Cancer Treat Rep* 1985 ; 69 : 115-117

[25] Meyers PA, Heller G, Healey J, Huvos A, Lane J, Marcove R et al. Chemotherapy for nonmetastatic osteogenic sarcoma: the Memorial Sloan-Kettering experience. *J Clin Oncol* 1992 ; 10 : 5-15

[26] Mosende C, Guttierez M, Caparros B, Rosen G. Combination chemotherapy with bleomycin, cyclophosphamide and dactinomycin for the treatment of osteogenic sarcoma. *Cancer* 1977 ; 40 : 2779-2786

[27] Nesbit ME Jr, Gehan EA, Burgert EO Jr, Vietti TJ, Cangir A, Tefft M et al. Multimodal therapy for the management of primary, nonmetastatic Ewing's sarcoma of bone: a long-term follow-up of the first intergroup study. *J Clin Oncol* 1990 ; 8 : 1664-1674

[28] Oberlin O, Patte C, Demeocq F, Lacombe MJ, Brunat-Mentigny M, Demaille MC et al. The response to initial chemotherapy as a prognostic factor in localized Ewing's sarcoma. *Eur J Cancer Clin Oncol* 1985 ; 21 : 463-467

[29] Picci P, Bacci G, Ferrari S, Mercuri M. Neoadjuvant chemotherapy in malignant fibrous histiocytoma of bone and in osteosarcoma located in the extremities: analogies and differences between the two tumors. *Ann Oncol* 1997 ; 8 : 1107-1115

[30] Pizzo PA, Horowitz ME, Poplacj DG, Hays DM, Kun LE. Solid tumors of childhood. In : De Vita V, Helman S, Rosenberg SA eds. Cancer: principles of oncology. Philadelphia : JB Lippincott, 1993 : 1738-1791

[31] Rosenwald JC, Gaboriaud G, Ponvert D. La radiothérapie conformationnelle : principes et classification. *Cancer/Radiothér* 1999 ; 3 : 367-377

[32] Sailer SL. The role of radiation therapy in localized Ewing's sarcoma. *Semin Oncol* 1997 ; 7 : 225-235

[33] Serra M, Maurici D, Scotlandi K, Barbanti-Brodano G, Manara MC, Benini S et al. Relationship between P-glycoprotein expression and p53 status in high-grade osteosarcoma. *Int J Oncol* 1999 ; 14 : 301-307

[34] Standard-Options-Recommandations. Vol 1. Sarcome des tissus mous et ostéosarcomes. Paris : Arnette Blackwell, 1995

[35] Therasse P, Arbuck SG, Eisenhauer EA, Wanders J, Kaplan RS, Rubinstein L et al. New guidelines to evaluate the response to treatment in solid tumors. *J Natl Cancer Inst* 2000 ; 92 : 205-216

[36] Van Oosterom AT, Taminiau AH. Present trends on osteosarcoma and adult soft tissue sarcomas. *Ann Oncol* 1992 ; 3 (suppl 2) : S1-S2

[37] Winkler K, Beron G, Kotz R, Salzer-Kuntschik M, Beck J, Beck W et al. Neoadjuvant chemotherapy for osteogenic sarcoma: results of a cooperative German/Austrian study. *J Clin Oncol* 1984 ; 2 : 617-624

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-700

Tumeurs des os. Généralités diagnostiques (biopsie et anatomie pathologique)

J Dubousset
M Forest
B Tomeno

Résumé. – La biopsie est l'étape fondamentale dans la démarche diagnostique des tumeurs osseuses. D'elle dépend toute la suite, et une biopsie « mal faite » peut être lourde de conséquences. Les règles fondamentales de ce geste sont détaillées avant d'aborder les considérations anatomopathologiques.
Une classification des tumeurs osseuses, fondée sur des notions d'histologie, de différenciation, d'histogenèse ou d'immunohistochimie, est proposée, modification de la version officielle de l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Un tel canevas permet une approche plus pratique et plus actuelle des différentes entités tumorales et pseudotumorales osseuses.
Les notions d'histogenèse et de différenciation sont discutées, ainsi que l'instabilité morphologique des sarcomes.
Nombre de termes sont explicités. Enfin, quelques acquisitions récentes de cytogénétique et de biologie moléculaire sont confrontées à l'approche histologique classique de cette classification.

Mots-clés : tumeurs osseuses, lésions pseudotumorales osseuses, classification, terminologie, biopsie.

Introduction

Ce chapitre de généralités comprend deux parties : la première concerne la démarche diagnostique et la biopsie, la seconde est consacrée à la classification, la nomenclature, et l'anatomie pathologique des tumeurs primitives des os, bénignes et malignes.

Il ne serait en effet pas très sérieux d'entreprendre le traitement d'une tumeur donnée (même pour une simple biopsie) sans une vue d'ensemble de ces maladies.

Il difficile de le croire, mais de nos jours encore, et dans nos contrées médicalisées, et plusieurs fois par an, les équipes spécialisées récupèrent des patients dont le diagnostic, et donc souvent le traitement, s'est fourvoyé dans des directions incorrectes. De ce fait, ces patients voient leurs chances de guérison et/ou leurs chances d'éviter l'amputation considérablement diminuées, voire irrémédiablement compromises.

S'occuper de patients tumoraux (tout spécialement bien sûr de ceux atteints de maladies malignes) est un métier. Il faut soit l'apprendre correctement, soit y renoncer.

Ces patients relèvent d'équipes spécialisées multidisciplinaires. Ces équipes ne sont pas à l'abri du risque de mal faire, mais le tableau I, inspiré d'un article de Mankin [11], montre bien le terrible danger qui guette les patients de ceux qui veulent se comporter en autodidactes. Il compare les erreurs et leurs conséquences selon que la prise en charge de départ a été faite dans un centre spécialisé ou ailleurs.

Jean Dubousset : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de chirurgie orthopédique infantile, groupe hospitalier Saint-Vincent-de-Paul-La-Roche-Guyon, 82, avenue Denfert-Rochereau, 75674 Paris cedex 14, France.
Michel Forest : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service d'anatomie pathologique.
Bernard Tomeno : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service de chirurgie orthopédique. Groupe hospitalier Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint- Jacques, 75674 Paris cedex 14, France.

Les conclusions ne sont pas difficiles à formuler :

– ou bien le médecin a une bonne expérience du sujet et a accès à un réseau multidiscilinaire (chirurgie, imagerie, anatomie pathologique, radiothérapie, chimiothérapie) ;

– ou bien il confie le patient à une équipe spécialisée, et ceci avant même de le biopsier.

La sévérité de ces propos mérite toutefois d'être atténuée en ce qui concerne les tumeurs bénignes (celles qui le sont de façon formelle, celles qui sont connues pour n'avoir aucun risque de dégénérescence). Elles peuvent être traitées en dehors des centres spécialisés, quitte à y avoir demandé préalablement avis ou conseil.

Diagnostic et biopsie

Voilà deux démarches intimement liées, capables du meilleur comme du pire. Du meilleur car bien exécutées, elles peuvent guérir définitivement le malade, et du pire car mal effectuées, elles peuvent le condamner totalement.

Il n'est pas inutile de rappeler que le diagnostic d'une tumeur osseuse n'est pas l'affaire d'un seul examen, n'est pas l'affaire d'une seule « fleur », fût-elle magnifique, mais bien d'un « bouquet » d'arguments. C'est une synthèse de l'interrogatoire, de l'examen clinique, de l'imagerie, des examens de laboratoire et enfin, de l'anatomopathologie. Chacune de ces étapes conduisant au diagnostic peut en effet être erronée et doit être contrôlée, confortée ou réfutée par l'étape suivante [12, 14].

Il est bien connu que si l'on peut parfois affirmer un diagnostic sur le simple aspect radiologique, comme pour une exostose, comme pour un hémangiome vertébral par exemple, le plus souvent la radiologie ne renseigne pas sur l'histologie. Et même l'histologie, l'examen anatomopathologique, ne doit pas être considéré, ni comme « parole d'Évangile », ni comme un verset du Coran, car un diagnostic histologique erroné de chondrosarcome peut parfaitement être redressé par l'interrogatoire du malade [6].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dubousset J, Forest M et Tomeno B. Tumeurs des os. Généralités diagnostiques (biopsie et anatomie pathologique). Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-700, 2001, 8 p.

Tableau I.

597 tumeurs malignes 362 tumeurs des os 235 tumeurs des tissus mous	597 cas au total	315 cas en centres spécialisés	282 cas en centres non spécialisés
Erreurs diagnostiques	106 (17,8 %)	39 (12,3 %)	77 (27,4 %)
Biopsies non concluantes ou de technique discutable	165 (27,7 %)	24 (7,6 %)	141 (50,2 %)
Complications locales postbiopsiques	95 (15,9 %)	13 (4,1 %)	82 (29,1 %)
Conséquences péjoratives sur les traitements	115 (19,3 %)	13 (4,1 %)	102 (36,3 %)
Retentissement aggravant le pronostic	60 (10,1 %)	11 (3,5 %)	49 (17,4 %)
Préjudice conduisant à l'amputation	18 (3 %)	6 (1,9 %)	12 (4,3 %)

Risques de la biopsie selon qu'elle est ou non effectuée dans un centre spécialisé en matière de tumeurs.

DÉMARCHES DIAGNOSTIQUES AVANT LA BIOPSIE

Interrogatoire

Il retrouve les circonstances de découverte, les modalités du début de l'affection, la date d'apparition de la tumeur, la gêne qu'elle entraînait. On retrouve souvent un traumatisme comme cause déclenchante. Nous connaissons tous des cas de sarcome ostéogène diagnostiqués histologiquement comme tels mais correspondant seulement à un cal de fracture, diagnostic pourtant facile à redresser par l'interrogatoire. Il en est de même des appositions périostées inquiétantes diaphysométaphysaires du tibia ou du métatarsien, correspondant en fait à une fracture de fatigue (là encore, c'est l'interrogatoire qui fait le diagnostic).

Examen clinique

Il est tout aussi fondamental, renseignant sur l'œdème, le gonflement, la localisation (métaphysaire, diaphysaire, articulaire), la douleur, la chaleur, l'existence d'une fièvre, son évolution, l'atteinte de l'état général.

Imagerie

Sous toutes ses formes, elle permet parfois d'affirmer, ou du moins d'approcher le diagnostic. Mais il faut se souvenir que même l'imagerie la plus moderne n'apporte pas le diagnostic histologique.

Données radiologiques

Les données radiologiques standards de face et de profil, parfois de trois quarts, permettent d'évoquer des arguments de bénignité ou de malignité. L'ostéolyse massive à contours flous, corticale rompue, faible ostéogenèse périphérique, éperon de Codman, indiquent la malignité. Au contraire, l'ostéolyse à contours bien dessinés, bien cernés périphériquement avec forte ostéogenèse réactionnelle constructive péritumorale fait plutôt penser à une lésion bénigne, mais rien n'est pathognomonique et toutes les formes de passage existent entre les deux entités.

Tel aspect à la fois lytique et condensant d'une extrémité supérieure du fémur chez un enfant ne doit pas faire oublier de faire pratiquer un examen du squelette complet, à la recherche d'une lacune crânienne faisant soupçonner une histiocytose langheransienne, dont la preuve histologique est plus facilement apportée par la biopsie de la lacune crânienne qui a l'avantage de ne pas laisser de cicatrice visible. Ailleurs, c'est devant le soupçon d'une ostéose parathyroïdienne que le squelette complet prouve les localisations multiples.

Il est parfois des examens radiologiques qui, ayant un aspect tellement caractéristique, vont aider au diagnostic histologique parfois difficile tel que le sarcome juxtacortical ou le chondrosarcome périosté, ou la myosite ossifiante post-traumatique [12].

Ceci pour bien montrer que l'examen radiologique, au moins standard, bien effectué, doit toujours être l'accompagnateur du prélèvement biopsique. Il va en potentialiser les effets et rendre le travail de l'anatomopathologiste plus cohérent.

Imagerie par résonance magnétique (IRM) [15]

Avec ses deux variantes T1 et T2, c'est l'examen aujourd'hui quasiment obligatoire pour toute tumeur osseuse suspecte de malignité. L'IRM permet non seulement d'examiner la région tumorale elle-même, mais aussi ses relations avec les secteurs environnants (vasculonerveux, articulaires, musculaires). Pour l'os lui-même, elle permet de cerner les relations de la tumeur avec les cartilages de croissance, le canal médullaire (en particulier son envahissement et l'existence ou non de *skip*-métastases, à condition bien sûr que l'examen intéresse, comme cela doit être, la totalité de l'os). Elle permet une étude locale qui va guider au mieux la biopsie et elle doit donc si possible toujours être effectuée avant celle-ci. Elle aide beaucoup aussi les chirurgiens et thérapeutes en donnant la situation spatiale de la lésion par rapport aux repères anatomiques. Elle permet de faire des mesures exactes des zones à réséquer, en particulier leur longueur.

Pour les localisations des os plats, rachidiennes par exemple, l'IRM est obligatoire pour avoir une idée précise de l'envahissement et de l'extension à la fois intracanalaire et périrachidienne, pelvienne par exemple, pour l'extension juxta- et péricotyloïdienne, juxta- et périviscérale.

Sous l'influence du traitement chimiothérapique préopératoire, elle permet enfin de juger de la diminution du volume tumoral ou de son extension, tout ceci sans préjuger bien évidemment de l'efficacité oncologique du traitement. Il faut se rappeler que l'IRM n'est pas un marqueur de la cellule tumorale, mais ne mesure que les variations de teneur en eau des tissus explorés.

Tomodensitométrie (TDM)

La TDM, qui a précédé historiquement l'IRM, garde encore son intérêt, localement surtout, pour permettre des reconstructions tridimensionnelles des lésions tumorales, en particulier dans leur localisation pelvienne, qui sont fort utiles lorsque l'exérèse et la reconstruction sont envisagées. Enfin, dans quelques indications d'arthroscanner, elle peut supplanter en définition l'IRM pour certaines chondromatoses synoviales par exemple.

Sur le plan général, la TDM est largement utile pour détecter l'extension pulmonaire des tumeurs malignes et son emploi doit être quasi systématique pour la localisation et le diagnostic des métastases pulmonaires, dès le moindre soupçon sur la radiographie pulmonaire standard, effectuée elle aussi systématiquement dans la surveillance.

Scintigraphie osseuse

Elle possède toujours un intérêt, d'une part pour explorer le squelette tout entier de l'individu à la recherche d'extensions multiples comme dans la recherche des métastases osseuses des sarcomes ostéogènes ou des neuroblastomes, des sarcomes neuroectodermiques par exemple, des localisations multiples d'histiocytose langheransienne (encore que, pour ces dernières, la scintigraphie ne fixe pas toujours). Elle permettrait aussi de vérifier l'indice d'activité de certaines lésions réputées bénignes (chondromes, exostoses, myosite ossifiante). En fait, elle ne mesure

que les réactions d'ostéogenèse ; elle n'est pas spécifique, et bien qu'utilisée parfois pour essayer d'apprécier l'efficacité de la chimiothérapie, elle n'est pas encore une fois un marqueur de la cellule maligne. Les confrontations « scintigraphie/anatomo-pathologie » n'ont pas apporté de facteur pronostique décisif sur le plan oncologique [9].

Artériographie

Elle n'est plus utilisée que par quelques équipes devant les progrès de la résonance magnétique nucléaire, voire l'angio-IRM. Personnellement, nous l'utilisons toujours avec deux incidences, de face et de profil. Elle renseigne précisément sur les relations tumeurs-vaisseaux sanguins, faisant préparer parfois une éventuelle résection artérioveineuse et un pontage lors des exérèses où les vaisseaux sont refoulés et écrasés de manière trop importante, plutôt que de faire des exérèses risquant d'être contaminées, comme cela est particulièrement fréquent au trépied poplité (artères tibiale postérieure, tibiale antérieure, péronière), dans les localisations péronières supérieures évoluées, par exemple.

Elle permet donc de se préparer mentalement à la chirurgie d'exérèse de la manière la plus utile pour le malade.

Enfin, dans les cas où un shunt précoce artérioveineux est constaté, elle permet de soupçonner des emboles tumoraux veineux, présages d'un résultat lointain oncologiquement péjoratif puisque démontrant l'atteinte intraveineuse, donc le début potentiel d'une diffusion à distance.

Examens paracliniques de laboratoire

L'altération de la numération formule sanguine permet parfois de faire soupçonner le diagnostic de leucose qui est confirmé par une ponction de moelle. Souvent, il ne montre que des signes inflammatoires banals (accélération de la vitesse de sédimentation [VS] ou de la *C reactive protein* [CRP] parfois considérablement augmentée), éléments en faveur d'un sarcome d'Ewing ou d'un lymphome. Parfois, l'augmentation considérable des phosphatases alcalines sériques conforte un diagnostic supposé de sarcome ostéogène, alors qu'un taux élevé de lacticodéshydrogénase oriente plutôt vers celui d'un sarcome d'Ewing, mais en réalité ces perturbations sont insuffisantes pour affirmer biologiquement le diagnostic. Dans certains cas, en revanche, la détection de protéines monoclonales affirme le plasmocytome et les augmentations considérables des catécholamines affirment aussi les métastases osseuses d'un neuroblastome. Ailleurs, les anomalies phosphocalciques mènent au diagnostic d'ostéose parathyroïdienne.

INDICATIONS DE LA BIOPSIE

La conclusion de ces démarches diagnostiques cliniques, paracliniques et radiologiques, permet parfois un diagnostic pathologique très probable, précise la localisation tridimensionnelle de la lésion et amène à la stratégie thérapeutique.

Devant des arguments suffisants pour un diagnostic probable de bénignité

– La décision peut être une abstention complète avec simple surveillance si le diagnostic est certain et s'il n'y a pas de risques de fragilité osseuse. C'est le cas par exemple de certaines lacunes corticales métaphysaires bénignes ou fibromes non ossifiants.

– La décision peut être d'intervenir d'emblée, sans biopsie préalable :

  – c'est le cas d'un kyste essentiel où la ponction montre un liquide clair et où le traitement local est laissé à l'habitude du chirurgien. Bien sûr, si celui-ci ouvre la lésion chirurgicalement, il en profite pour conserver un fragment à visée biopsique diagnostique ;

  – c'est aussi le cas d'une lésion du col talien, ou une lésion de la jonction « lame-épineuse » ou d'une lésion hyperfixiante à la scintigraphie du col fémoral, tous cas où le diagnostic radiologique clinique est certain d'être un ostéome ostéoïde qui, réséqué en bloc par diverses méthodes, a son produit d'exérèse envoyé en totalité au laboratoire d'anatomopathologie, accompagné des documents radiographiques pour confirmation histologique du diagnostic : c'est l'exérèse-biopsie ;

  – il en est de même, par exemple, devant une exostose ostéogénique dont on fait l'exérèse et dont la totalité de la pièce est envoyée à l'anatomopathologie avec la radiographie correspondante pour confirmation du diagnostic. On pourrait prolonger la liste [22].

Devant des arguments suffisants pour un diagnostic de malignité très probable

La biopsie est indispensable pour typer exactement la tumeur, savoir quelle est sa nature exacte, ce qui permet de voir si elle est sensible à une chimiothérapie. Bref, la biopsie est l'étape obligatoire avant toute décision de stratégie thérapeutique d'une tumeur supposée maligne.

Arguments cliniques et radiologiques

S'ils sont tels que l'on demeure dans le doute entre la bénignité et la malignité, c'est l'indication formelle de la « biopsie d'abord » pour étayer le diagnostic supposé sur des arguments anatomo-pathologiques.

Faire trop de biopsies est moins dangereux que de ne pas en faire assez. Dans le doute, « biopsie d'abord » doit être un leitmotiv, et il n'est que de constater le nombre de catastrophes humaines avec décès des malades qui sont dues à ce manquement fondamental pour en être définitivement convaincus (sarcomes d'Ewing considérés et traités comme ostéomyélites, sarcomes télangiectasiques considérés comme kystes osseux anévrismaux et traités comme tels, vertebra plana considérée comme granulome éosinophile et en fait Ewing, etc).

J'avais il y a une dizaine d'années, rapporté dans un congrès de chirurgie orthopédique 16 cas de telles erreurs : sur les 16 malades, il ne subsiste actuellement qu'un seul survivant. Malheureusement, malgré ces enseignements, de telles erreurs, qu'il faut plutôt appeler fautes, persistent et il serait souhaitable qu'elles disparaissent.

BIOPSIE POUR TUMEURS OSSEUSES

Notions fondamentales souvent oubliées

C'est un acte chirurgical de première importance qui doit être exécuté et réussi du premier coup car tout le programme thérapeutique en dépend. « Les biopsies blanches font les séries noires » ai-je l'habitude de dire à mes internes.

L'anatomopathologiste ne peut interpréter que ce qu'il voit. N'oublions pas que sa réponse ne doit pas être considérée comme « parole d'Évangile ». Il faut donc que nous mettions notre collègue anatomopathologiste dans les meilleures conditions possibles pour rendre son interprétation la plus exacte, d'où l'impérieuse nécessité :

– de la qualité du prélèvement adressé au laboratoire accompagné d'un résumé de l'histoire clinique, de la radiographie originale la plus parlante, du schéma de la zone de prélèvement ;

– d'un contact direct entre chirurgien et pathologiste chaque fois que possible.

C'est pour cela que souvent, sinon toujours, après entente avec l'anatomopathologiste, il est préférable d'envoyer le prélèvement orienté dans du liquide de culture type RPMI qui a l'avantage de ne pas détruire les cellules (comme cela se produit avec le formol à 10 % ou le Bouin). Ainsi, le pathologiste peut étudier les tissus encore vivants, il peut réaliser de la cytogénétique s'il le souhaite, étudier les marqueurs immunohistochimiques, garder un fragment en congélation, faire des étalements sur lame. Parfois, il peut réclamer qu'un fragment soit directement inclus dans la glutaraldéhyde pour microscopie électronique, etc.

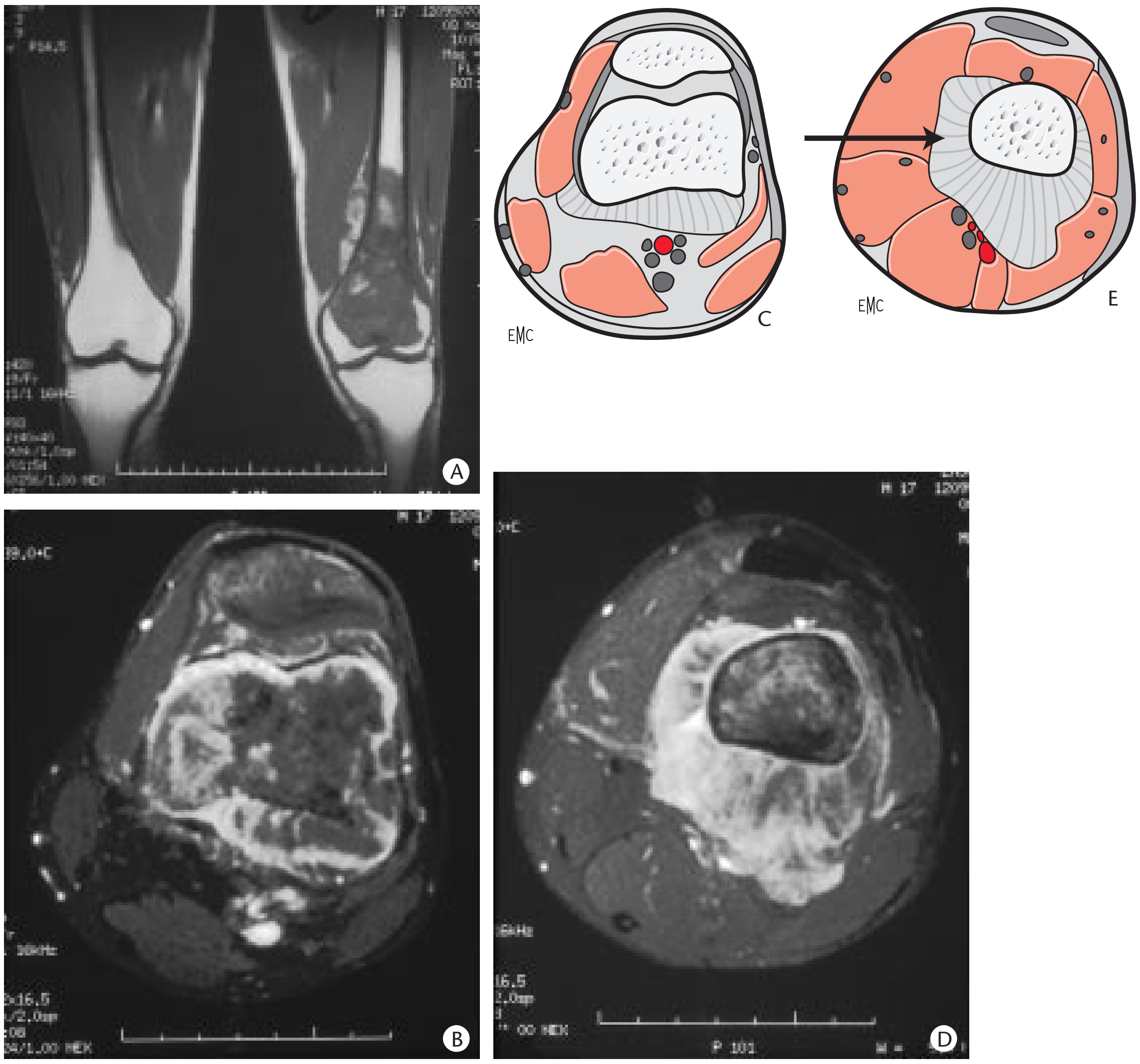

1 *Ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur*

A. Imagerie par résonance magnétique (IRM). Vue de face.
B, C. Coupe transversale n° 20 et son schéma.
D, E. Coupe transversale n° 15 et son schéma, avec le trajet choisi pour la biopsie.
Le trajet biopsique est au mieux choisi sur la confrontation des coupes coronales et transversales de l'IRM. Exemple pour l'extrémité inférieure du fémur : la voie externe pourrait être utilisée, mais a l'inconvénient d'ouvrir le fascia lata et de risquer de contaminer tout l'espace de glissement entre vaste externe et fascia lata ; la voie interne est préférable, transmusculaire (vaste interne), pas trop haute pour ne pas avoir à réséquer ensuite trop de muscle, pas trop basse ni trop antérieure pour ne pas risquer de pénétrer dans le cul-de-sac synovial.
Sur l'exemple choisi, noter que la lésion était diaphyso-métaphyso-épiphysaire et que pour l'exérèse finale, c'est une résection extra-articulaire du genou qui a été choisie du fait de l'envahissement articulaire primitif par la tumeur elle-même.

La rigueur intellectuelle est aussi fondamentale. Il ne faut pas disperser les prélèvements d'un même malade dans plusieurs laboratoires : c'est une faute grave pour le diagnostic, car la tumeur peut ne pas être homogène. Tel fragment peut contenir des tissus sains, un autre des tissus nécrosés ininterprétables. Au contraire, il faut donner tout au même laboratoire qui ensuite se charge de faire circuler les lames et les blocs si le diagnostic est trop difficile à établir.

■ *Technique de la biopsie pour tumeur osseuse*

Biopsie à l'aiguille fine

Elle ne donne que des prélèvements pour la cytologie, n'est réalisable que lorsque la tumeur est « molle », peut permettre un frottis-étalement sans possibilité diagnostique de certitude. Son intérêt réside dans la confirmation d'une récidive locale lorsqu'elle montre des cellules malignes. Elle permet aussi dans certains cas de faire la cytogénétique.

Biopsie au trocart

Il existe plusieurs modèles (Mazabraud, Laredo, etc). Elle est utile partout, mais principalement au rachis. Elle réclame un opérateur entraîné à ce niveau en s'aidant de la TDM pour guider correctement. Quoi qu'il en soit, il faut être sûr de son prélèvement, avoir une « carotte » suffisante pour l'interprétation et ne pas donner que du sang coagulé. Il faut enfin que le laboratoire d'anatomopathologie soit suffisamment entraîné aux petits prélèvements de 2 ou 3 mm de diamètre. Cela réduit bien sûr le traumatisme chirurgical, la dissémination tumorale, les risques d'infection, etc. Il n'empêche que là encore, le trajet doit être excisé avec la lésion lors de l'exérèse en bloc, d'où l'intérêt d'un repérage indélébile et de ne pas tâtonner lors de la ponction pour atteindre la lésion en réalisant de multiples trajets [18].

Biopsie à ciel ouvert

C'est finalement la plus fréquemment utilisée, surtout lorsque les anatomopathologistes la réclament pour obtenir une quantité de tissu tumoral bien interprétable. Encore faut-il savoir que c'est la tumeur vivante et non nécrosée qu'il faut leur donner, que souvent le « mou » est beaucoup plus utile que le « dur » et qu'il ne faut pas risquer une fragilisation osseuse avec possibilité de fracture pour, à tout prix, prélever un morceau d'os, alors que la tumeur des parties molles bien vivante permet un diagnostic meilleur et plus rapide à obtenir, car ne réclamant que peu ou pas de décalcification technique.

Avant de pratiquer l'incision, il faut toujours penser au chirurgien qui risque de passer après vous pour réaliser la résection tumorale. Dans l'idéal, les deux gestes doivent être réalisés par le même opérateur. Il faut donc placer le trajet biopsique bien dans l'axe de la cicatrice qui servira à l'exérèse car ce trajet doit être emporté en monobloc avec la pièce de résection. Il faut donc choisir une incision rectiligne dans l'axe du membre, avec accès le plus direct possible à la tumeur en « transmusculaire » et en évitant bien sûr les axes vasculonerveux, d'où l'intérêt de l'IRM avec coupes transversales effectuées avant la biopsie *(fig 1)*. Chaque fois que possible, il faut utiliser un garrot sans bande d'Esmarch pour bien prélever de la tumeur vivante et pas de la nécrose. Par exemple, pour une tumeur de l'os iliaque, plutôt que de passer directement droit devant avec risque de pénétrer dans l'espace sous-péritonéal, il est beaucoup plus sage de passer en sous-périosté, sous le muscle iliaque, par une

incision sur la crête iliaque pour rejoindre la face supérieure ou interne du cotyle, en sachant que lors de l'exérèse, d'une part le trajet biopsique est facilement excisé dans le trajet de l'incision ilio-inguinale, et que d'autre part, le muscle iliaque et le périoste collant sur l'os iliaque ont fait une barrière à la dissémination tumorale.

Il faut prendre un petit cube de tumeur, plutôt latéralement qu'au centre de la tumeur où la nécrose est souvent plus grande.

Il ne faut jamais oublier de faire aussi un prélèvement bactériologique. Il faut éviter d'écraser le fragment avec une pince, il faut le prendre délicatement et le porter dans le flacon avec la curette.

C'est la responsabilité de l'anatomopathologiste de faire le *dispatching* du prélèvement dans les divers milieux qu'il souhaite, c'est celle du chirurgien préleveur de lui donner du tissu vivant non abîmé, non desséché par un intempestif séjour prolongé à l'air libre (si le laboratoire est proche de la salle d'opération, il faut envoyer sans délai le prélèvement « à l'état frais » sans liquide de fixation). Le transport au laboratoire doit être le plus bref possible, d'où l'« entente préalable » directe entre chirurgien et pathologiste. Ceci est fondamental.

La fermeture est aussi étanche que possible, parfois en scellant la cavité biopsique par un petit bloc de ciment, de manière à éviter la dissémination tumorale et l'hématome : le drainage placé de manière à ce que son trajet n'intéresse pas de nouvelles structures pouvant être conservées (trajets vasculonerveux, cavités articulaires, etc) et puisse facilement être excisé avec la pièce d'exérèse en bloc.

Bien sûr, en fonction de la localisation de la tumeur, il est quelques cas particuliers :

– lorsque la lésion est profonde, intraosseuse, il faut bien sûr trépaner l'os après un excellent repérage radioclinique peropératoire. Là, il faut éviter de fragiliser l'os en évitant tous les angles vifs corticaux ;

– au rachis, la tactique est encore différente selon la probabilité diagnostique, la localisation et l'extension tumorales. Pour une localisation corporéale accessible à la ponction-biopsie au trocart avec TDM, c'est l'indication de choix faite par le radiologue ou le chirurgien lui-même (les deux acteurs étant dans l'idéal présents), évitant une thoracotomie ou une lombotomie beaucoup plus délabrante et invasive oncologiquement. Noter que la thoracoscopie n'est pas une bonne indication pour biopsier une tumeur risquant d'être maligne, car l'ensemencement de toute la cavité pleurale est inévitable. De même, si la ponction corporéale au trocart n'est pas possible, il faut penser à la voie transpédiculaire, parfois percutanée, guidée par TDM pour aborder de manière peu délabrante le corps vertébral (parfois réalisée à ciel ouvert, mais alors beaucoup plus invasive oncologiquement puisque obligeant à disséquer et écarter les masses musculaires) ;

– pour une localisation sur l'arc postérieur, s'il s'agit d'une lésion présumée bénigne très localisée comme un ostéome ostéoïde, c'est l'exérèse en bloc qui est effectuée d'emblée, avec ou sans reconstruction immédiate, le contrôle biopsique étant effectué secondairement ;

– s'il s'agit d'une lésion étendue, la ponction-biopsie au trocart ou à ciel ouvert est la meilleure façon de procéder.

Il faut se rappeler enfin que pour toute biopsie, quel que soit le niveau, si la lésion est présumée très hémorragique, il faut être prêt (en particulier dans les localisations où l'hémostase préalable par garrot ne peut être utilisée [tronc ou racine des membres]) à fermer en « catastrophe », seule la compression directe créée par la fermeture musculaire étant capable d'arrêter l'hémorragie, et donc pour cela avoir prêts avant d'inciser sur la table, aiguille et fil.

Enfin, lorsqu'il s'agit d'une lésion telle un sarcome d'Ewing ou une lésion supposée neuroectodermique ou qui risque de présenter un envahissement ou une extension généralisée à la moelle osseuse, des prélèvements systématiques de moelle osseuse sont effectués par ponction de divers sites (crêtes iliaques, sternum, métaphyse), ainsi que deux carottes d'os spongieux de la crête iliaque, de telle sorte qu'une analyse précise de la moelle osseuse puisse être effectuée.

Biopsie extemporanée

Elle est très utilisée dans certaines équipes. Elle a beaucoup moins d'indications pour les tumeurs osseuses que pour les tissus mous. Elle permet le plus souvent, malgré la qualité des techniques actuelles (cryostats modernes, microtomes), de ne donner qu'une orientation diagnostique et non d'affirmer un diagnostic histologique précis. Elle permet de dire si le prélèvement est représentatif, de bonne qualité, tissu vivant mais sans plus, et nos anatomopathologistes osseux ne signent leur compte rendu qu'après la technique conventionnelle [3].

Enfin, un sujet controversé : il n'a jamais été prouvé que la biopsie d'une tumeur maligne augmente le risque de dissémination. Les métastases infracliniques existaient avant la biopsie.

CONCLUSION

Le diagnostic d'une tumeur osseuse réclame plusieurs étapes successives dont chacune peut être une source d'erreur. Si une étape manque, si on ne rassemble pas tous les différents renseignements pour les confronter les uns aux autres, on risque d'entrer dans du « flou » qui est préjudiciable pour le malade et pour l'équipe soignante. C'est le dialogue permanent entre les différents acteurs qui permet d'aboutir au diagnostic le plus proche possible de la vérité. Enfin, il faut se rappeler que malgré les progrès considérables effectués, le marqueur biologique de la cellule maligne n'existe toujours pas, et ce manque justifie toute la rigueur technique et intellectuelle nécessaire à l'établissement d'un diagnostic le plus précis possible, mais qui reste toujours à la merci de l'erreur humaine qu'il faut tendre à amener à zéro.

Nomenclature, classification, anatomopathologie

INTRODUCTION

Aborder des problèmes de terminologie aboutissant à une classification revêt un caractère quelque peu austère pour le clinicien, mais il s'agit avant tout d'élaborer et d'utiliser un langage commun et reproductible dans le contexte pluridisciplinaire d'une telle pathologie. Le support officiel d'une telle classification est représenté par la monographie de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), réflexion d'un groupe international de pathologistes, et dont la dernière version date de 1993 [17, 19]. Fondé sur des critères histologiques de différenciation et parfois sur des notions plus récentes d'immunohistochimie, son canevas reflète en grande partie les travaux anciens de Lichtenstein et de Jaffé.

Une telle référence n'est cependant pas exempte de critiques : imprécisions de certaines rubriques, entités actuellement discutables, omissions de certaines formes topographiques ou évolutives, parfois absence de corrélation terminologique avec les recrutements des grandes institutions.

La classification proposée dans le tableau II en est une version modifiée, permettant une approche plus pratique et plus actuelle des entités tumorales et pseudotumorales.

Quelques affections sont le propre de la pathologie pédiatrique, mais le plus souvent les différences avec la pathologie de l'adulte ne reflètent que des notions de fréquence [1, 21]. Par ailleurs, la sélection des lésions pseudotumorales est obligatoirement arbitraire et variable d'une source de référence à une autre.

Deux concepts régissent la plupart des classifications de tumeurs : l'histogenèse et la différenciation. L'histogenèse se réfère aux cellules ou au tissu dont serait issu un clone tumoral ; seules quelques entités tumorales osseuses ont un support histogénétique présumé. La différenciation représente le degré de similitude plus ou moins achevé avec un tissu normal de l'organisme, sous la dépendance du groupe de gènes que la cellule tumorale est susceptible de transcrire [7]. Elle peut être cellulaire et/ou se traduire par une

Tableau II. – Classification anatomopathologique des lésions tumorales et pseudotumorales des os.

	Entités principales	Formes cliniques et synonymies
	Tumeurs ostéoformatrices	
Bénignes	Ostéome	Formes corticale et spongieuse, parostéale et intramédullaire
	Îlot condensant bénin (énostose)	
	Ostéome ostéoïde	Formes corticale, médullaire, sous-périostée, multicentrique
	Ostéoblastome	Formes médullaire, périostée, multicentrique, ostéoblastome agressif (?)
Malignes	Ostéosarcomes	Formes ostéoblastiques, chondroblastiques, fibroblastiques, mixtes Ostéosarcomes à petites cellules Ostéosarcomes « HFM-*like* », « ostéoblastome-*like* », « chondroblastome-*like* » Ostéosarcome télangiectasique Ostéosarcome intramédullaire très différencié Ostéosarcomes de surface de type parostéal (ou juxtacortical) Ostéosarcomes de haute malignité Ostéosarcomatose Ostéosarcomes secondaires
	Tumeurs cartilagineuses	
Bénignes	Ostéochondrome	Exostose ostéogénique, forme solitaire et forme multiple (maladie exostosante)
	Chondrome	Forme solitaire endomédullaire (enchondrome) ou périostée (juxtacorticale) Formes multiples, enchondromatose (maladie d'Ollier) et syndrome de Maffucci
	Chondroblastome	
	Fibrome chondromyxoïde	
Malignes	Chondrosarcome	Chondrosarcome central (endomédullaire), chondrosarcome périphérique (périosté) Chondrosarcome myxoïde Chondrosarcome *bordeline* Chondrosarcome mésenchymateux Chondrosarcome à cellules claires Chondrosarcome dédifférencié Chondrosarcome secondaire
	Tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires	
Bénignes	Histiocytofibrome bénin	
	Fibrome desmoïde	Fibrome envahissant, fibromatose congénitale, myofibromatose infantile
Malignes	Fibrosarcome	Forme médullaire, périostée, secondaire
	Histiocytofibrome malin	Primitif, secondaire, multicentrique
	Tumeurs adipeuses	
Bénignes	Lipome	Forme médullaire, périostée ou parostéale, lipomatose
Malignes	Liposarcome	
	Tumeurs vasculaires	
Bénignes	Hémangiome	Forme médullaire, périostée, corticale (hémangiomes de surface) Forme épithélioïde ou histiocytoïde Angiomatose (angiomatose kystique)
	Lymphangiome, lymphangiomatose	
	Ostéolyse essentielle	Maladie de Gorham
	Tumeur glomique (glomangiome)	
D'évolution incertaine	Hémangiopéricytome	
	Hémangioendothéliome	Hémangioendothéliome épithélioïde
Malignes	Hémangiopéricytome malin	
	Angiosarcome	Hémangiosarcome, sarcome hémangioendothélial, hémangioendothéliome malin Angiosarcome épithélioïde

Tableau II. – (suite) Classification anatomopathologique des lésions tumorales et pseudotumorales des os.

	Entités principales	Formes cliniques et synonymies
	Tumeurs musculaires	
Bénignes	Léiomyome	
Malignes	Léiomyosarcome Rhabdomyosarcome	
	Tumeurs nerveuses	
Bénignes	Schwannome (neurinome) Neurofibrome (neurofibromatose) Ganglioneuromes	
Malignes	Schwannome malin	
	Tumeurs myxoïdes et xanthomateuses	
	Fibromyxome ou myxome Xanthome	
	Tumeurs hamartomateuses et pluritissulaires	
	Hamartome mésenchymateux du gril costal	
	Mésenchymome fibrocartilagineux (?)	
	Mésenchymome malin	Ostéoliposarcome, ostéorhabdomyosarcome
	Tumeurs issues de vestiges embryonnaires	
	Adamantinome	
	Chordome	Chordome chondroïde Chordome dédifférencié Parachordome
	Tumeurs issues de cellules conjonctives médullaires	
	Tumeurs à cellules géantes	
	Tumeurs neuroectodermiques primitives	
	Tumeur neuroectodermique primitive (PNET)	Neuroépithéliome
	Sarcome d'Ewing	
	Tumeurs hématopoïétiques	
	Lymphome malin non hodgkinien Localisation osseuse d'une maladie de Hodgkin Mastocytose systémique	
	Myélome	Maladie de Kahler (forme multiple) et plasmocytome (forme solitaire)

matrice produite par la tumeur. Une telle différenciation pour les sarcomes est variable dans le temps, sous la dépendance vraisemblable de l'instabilité génétique et du microenvironnement tissulaire. Ainsi, la notion de dédifférenciation de plus en plus usitée pour les sarcomes de bas grade répond à une progression tumorale où d'autres types histologiques apparaissent par mutations génétiques des cellules-souches [13].

Une telle instabilité a des conséquences majeures pour le traitement et le pronostic, et doit être en filigrane dans toute classification. À titre d'exemple, un chondrosarcome n'est pas obligatoirement issu du cartilage de voisinage et peut présenter, dans ses récidives ou ses métastases, un profil histologique d'ostéosarcome.

COMMENTAIRES

Nous complétons le tableau proposé par quelques commentaires ayant trait, pour certaines rubriques, à des termes discutables, à des termes à expliciter, ou à des entités dont la fréquence ne justifie pas l'inclusion dans une classification générale.

Parmi les tumeurs bénignes ostéoformatrices, il convient de discuter des ostéoblastomes dits agressifs (ostéoblastomes malins). Une telle

Tableau II. – (suite) Classification anatomopathologique des lésions tumorales et pseudotumorales des os.

Lésions pseudotumorales		
	Kyste solitaire (uniloculaire, essentiel)	
	Kyste anévrysmal	
	Kyste sous-chondral juxta-articulaire	Ganglion ou *ganglia cyst* des Anglo-Saxons
	Kyste épidermique	
	Lacune corticale métaphysaire	Fibrome non ossifiant
	Histiocytose X	Granulomatose à cellules de Langerhans, granulome éosinophile
	Histiocytose sinusale avec lymphadénopathie	maladie de Rosai et Dorfman
	Maladie d'Erdheim-Chester	Granulomatose lipoidique, xanthogranulomatose, lipogranulomatose
	Tumeurs brunes de l'hyperparathyroïdisme	
	Réaction à cellules géantes	Granulome réparateur à cellules géantes
	Ostéomyélite, tuberculose et échinococcose	
	Dysplasie fibreuse et ostéofibrodysplasie corticale	
	Maladie de Paget	
	Ostéopœcilie et mélorhéostose	
	Lipodystrophie membranaire	
	Infarctus osseux	
	Cal osseux et réactions périostées	Périostite floride réactionnelle
	Prolifération ostéochondromateuse bizarre parostéale ou lésion de Nora	
	Exostose subunguéale ou exostose de Dupuytren	
	Myosite ossifiante	

entité, individualisée il y a une vingtaine d'années, se marquerait par l'importance de l'ostéolyse et une cytologie particulière (ostéoblastes épithélioïdes) [5], sans activité mitotique ni potentiel métastatique. Or, différents recrutements récents permettent de préciser qu'il n'existe aucun critère histologique à visée pronostique. De très rares ostéoblastomes subissent une transformation maligne, d'autres sont des sarcomes radio-induits ou des erreurs diagnostiques.

L*e terme le plus simple, ostéosarcome, est le plus adéquat pour une tumeur maligne ostéoformatrice complexe*, celui de sarcome ostéogénique est erroné, celui de sarcome ostéogène n'a eu que peu d'audience. L'ostéosarcome est défini par l'identification d'ostéoblastes sarcomateux et la production d'os tumoral. Peuvent s'y associer des plages cartilagineuses ou fibroblastiques parfois prédominantes, d'où la distinction de formes ostéoblastiques, chondroblastiques, fibroblastiques, proposée par Dahlin et largement adoptée [4]. Le terme de sarcome squelettogène, imprécis, doit être abandonné.

Parmi les formes cytologiques et histologiques inhabituelles d'un tel type de sarcome, il convient de mentionner les rares formes pourvues de cellules claires, riches en cellules géantes ou présentant focalement une différenciation musculaire, voire même épithéliale.

Le terme d'ostéosarcome de surface est de plus en plus adopté comme générique recouvrant les ostéosarcomes parostéaux ou juxtacorticaux développés à la surface du périoste, les ostéosarcomes périostés issus des couches profondes du périoste et les ostéosarcomes de haute malignité, les plus rares, homologues des ostéosarcomes habituels [8]. Les ostéosarcomes intracorticaux constituent la forme topographique la plus rare, mais leur existence mérite d'être rappelée car l'imagerie est parfois trompeuse.

Le concept d'ostéosarcomatose recouvre l'apparition synchrone ou métasynchrone de plusieurs sites tumoraux. Pour nombre d'auteurs, il s'agirait d'une diffusion métastatique issue d'une tumeur osseuse dominante.

Si l'on envisage les tumeurs bénignes cartilagineuses, le terme d'*enchondroma protuberans* désigne un enchondrome de développement excentrique, simulant une exostose, celui de « *calcifying enchondroma* » des lésions s'étendant sur une grande étendue du canal médullaire, nécrotiques, calcifiées et bénignes.

Il n'est guère raisonnable, comme le mentionne la classification de l'OMS, de mettre en exergue le terme de chondroblastome malin. Quelques tumeurs sont localement très agressives ; d'autres, inhabituelles, se grèvent d'« implants pulmonaires » ou cutanés ; certaines représentent des sarcomes radio-induits. La transformation maligne de novo est rarissime.

De même, le terme de chondroblastome malin est parfois employé comme synonyme d'une forme particulière de chondrosarcome, le chondrosarcome à cellules claires. En dépit de similitudes topographiques et cytologiques focales, ces deux entités sont distinctes.

Le qualificatif de myxoïde appliqué aux chondrosarcomes mérite d'être explicité, car il est souvent appliqué à tort à d'autres formes de sarcomes (exceptionnels sarcomes chordoïdes de structure histologique différente mais voisins des chondrosarcomes myxoïdes des tissus mous). Il représente des chondrocytes stellaires épars dans une mucosubstance abondante et il est assimilé à un grade II. Les chondrosarcomes dits *borderline* se traduisent aux os longs par des érosions corticales, mais la cytologie reste quiescente [23].

Le terme d'histiocytofibrome bénin répond à une tumeur dont la structure histologique est celle d'un fibrome non ossifiant, mais les données cliniques (âge, douleurs), ainsi que la topographie, sont différentes. Quant aux fibromes non ossifiants, en dépit de l'ostéolyse souvent importante et du caractère multicentrique de certains cas, ils sont envisagés pour beaucoup comme des processus réactionnels.

Aux fibromes desmoïdes peuvent être rattachées les fibromatoses congénitales et les myofibromatoses infantiles, ainsi que leurs formes solitaires. Le terme anglo-saxon impropre de *desmoïde périosté* ne répond pas à une tumeur, mais au syndrome des irrégularités corticales.

Si l'on excepte les hémangiomes et les angiosarcomes avérés, les tumeurs vasculaires engendrent des corrélations difficiles entre l'histologie, l'ostéolyse, le caractère multicentrique et le potentiel métastatique éventuel. Il est admis que le terme d'*hémangioendothéliome* répond à des tumeurs d'évolutivité incertaine. Il en est de même des hémangiopéricytomes. Le qualificatif d'épithélioïde ou d'histiocytoïde s'applique à une cytologie particulière propre à certains hémangiomes, hémangioendothéliomes et angiosarcomes, et source de difficultés diagnostiques. Ces dernières sont accrues par une terminologie inhabituelle parfois employée (tumeur angioglomoïde, angioblastome myxoïde, angioblastomatose myxoïde).

Le cadre des tumeurs nerveuses, grâce notamment aux techniques immunohistochimiques, évolue : identification de tumeurs inhabituelles en localisation osseuse (schwannomes mélanotiques, schwannomes malins, ganglioneuromes, épendymomes myxopapillaires au sacrum).

Le terme de mésenchymome fibrocartilagineux proposé par les pathologistes de la Mayo Clinic et de l'institut Rizzoli ne répond à aucun cadre nosologique précis, comme le discute Mirra, mais à plusieurs entités tels des fibrosarcomes de faible malignité, des tumeurs desmoïdes ou des dysplasies fibreuses disséquant le cartilage épiphysaire qui prolifère.

L'histogenèse des adamantinomes répond très vraisemblablement à une inclusion épithéliale vestigiale. Le terme est purement descriptif et n'a aucun rapport avec les améloblastomes mandibulaires ou maxillaires. Il est utile de mentionner que certaines tumeurs, par leur cytologie, peuvent simuler des sarcomes d'Ewing. Les adamantinomes différenciés ou « juvéniles » comprennent une ostéogenèse satellite similaire à une ostéofibrodysplasie. Ces aspects sont interprétés pour certains comme une involution tumorale, mais cette notion est des plus discutées.

Les chordomes sont issus de vestiges ectopiques de la notochorde (ecchordose physaliphore). Certaines tumeurs, surtout à la base du crâne, présentent des secteurs chondroïdes (chordomes chondroïdes) et engendrent des difficultés diagnostiques avec des chondrosarcomes avérés. Des tumeurs très rares des tissus mous répondent au terme de parachordomes ; elles sont tout aussi exceptionnelles en localisation osseuse et présentent un profil ultrastructural et immunohistochimique particulier.

Le terme générique de tumeur à cellules géantes, si familier, est pourtant tout à fait impropre. Cette entité anatomoclinique est issue de la prolifération de cellules conjonctives mononucléées ayant la capacité inhabituelle de recruter et d'établir des liens fonctionnels avec des cellules géantes qui sont réactionnelles, sans capacité de prolifération et avec le profil immunohistochimique d'ostéoclastes. Les termes d'ostéoclastome ou de tumeur à myéloplaxes sont à proscrire.

Une forme particulière de substance ostéoïde ressemblant à du cément est fréquente dans le fond des *kystes essentiels* ou *solitaires*. Elle peut être prédominante chez l'adolescent ou l'adulte, apparaissant à l'imagerie comme une lésion pleine calcifiée. Le terme de cémentome a été proposé pour ces formes particulières ; il n'est pas justifié. On mentionne aussi le terme plus récent et plus approprié de « kyste solitaire calcifiant ».

Le terme de kyste anévrismal est impropre, car ce n'est pas un kyste au sens strict du terme, ni un anévrisme. Pour un tel processus réactionnel, engendré vraisemblablement par des perturbations de la microcirculation osseuse, le terme de kyste hématique osseux multiloculaire a été proposé, sans grand succès. Les formes dites « solides » sont des lésions non kystiques mais dont l'histologie reproduit les différentes composantes des septa (tissu fibreux ou fibrohistiocytaire floride riche en cellules géantes réactionnelles).

Au terme habituel de granulome éosinophile, il est actuellement proposé d'utiliser celui de granulomatose ou d'histiocytose à cellules de Langerhans reflétant beaucoup mieux les multiples notions histoenzymologiques et immunohistochimiques qui aboutissent au concept d'une prolifération de cellules langerhansiennes issues du système des cellules dendritiques hématopoïétiques [10].

Qui aura assez d'audience pour modifier le terme de dysplasie fibreuse, pourtant partiellement inadéquat ? Les altérations génétiques d'une telle affection ont été récemment précisées et leur importance est fondamentale pour la compréhension d'une telle affection qui concerne avant tout des altérations des cellules souches de la lignée ostéoblastique [20]. Certains termes intéressent des variantes morphologiques. Le nom de *fibrous dysplasia protuberans* signifie des lésions de développement excentrique, simulant même une lésion osseuse de surface. Celui de *liposclerosing myxofibrous tumors* est appliqué à des lésions de la métaphyse fémorale proximale où les remaniements secondaires sont très complexes. La composante cartilagineuse parfois prédominante et issue du cartilage épiphysaire est décrite sous les termes de dysplasie fibrocartilagineuse ou de fibrochondrodysplasie. Enfin, l'ostéogenèse de la dysplasie fibreuse peut revêtir l'aspect de sphérules calcifiées et les noms proposés sont multiples et parfois déroutants. Pour toutes ces raisons, il appartient au pathologiste de proposer le simple terme de dysplasie fibreuse.

L'ostéofibrodysplasie ou dysplasie ostéofibreuse du tibia et du péroné, terme proposé par Campanacci, remplace l'ancienne entité de fibrome ossifiant des os longs. En dépit de quelques différences cliniques, topographiques, radiologiques et histologiques, il apparaît que cette lésion doit être considérée comme une variante corticale d'une dysplasie fibreuse et le terme d'ostéofibrodysplasie corticale mérite d'être retenu [16].

CONCLUSION

Au terme de ces quelques remarques, il convient de s'interroger sur la validité d'une telle classification fondée avant tout sur des techniques ancillaires cytologiques et histologiques. En dépit de données souvent fondamentales issues de l'immunohistochimie, de la cytogénétique et de la biologie moléculaire, aucune de ces approches ne permet à court terme de proposer une classification différente. Quelques publications récentes engendrent en outre une certaine perplexité, tels des adamantinomes indubitables au plan histologique, ultrastructural et immunohistochimique, et assimilés à des sarcomes d'Ewing au plan de la cytogénétique et de la biologie moléculaire [2].

Références

[1] Adler CP, Kozlowski K. Primary bone tumors and tumorous conditions in children. London : Springer-Verlag, 1993

[2] Bridge JA, Fidler ME, Neff JR, Degenhardt J, Wang M, Walker C et al. Adamantinoma-like Ewing's sarcoma: genomic confirmation, phenotypic drift. *Am J Surg Pathol* 1999 ; 23 : 159-165

[3] Contesso G, Zafrani B, Mazabraud A, Lacombe MJ, Zemoura L, Genin J et al. Place de l'anatomo-pathologiste dans le traitement des sarcomes ostéogènes. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 301-306

[4] Dahlin DC, Unni KK. Osteosarcoma of bone and its important recognizable varieties. *Am J Surg Pathol* 1977 ; 1 : 61-72

[5] Dorfman HD, Weiss SW. Bordeline osteoblastic tumors. Problems in the differential diagnosis of aggressive osteoblastoma and low grade osteosarcoma. *Semin Diagn Pathol* 1984 ; 1 : 215-2l

[6] Dubousset J. Diagnostic des tumeurs osseuses. In : La biopsie. Montpellier : Sauramps médical, 1996 : 243-257

[7] Gould VE. Histogenesis and differentiation: a reevaluation of these concepts as criteria for the classification of tumors. *Hum Pathol* 1986 : 17 : 212-215

[8] Kenan S, Abdelwahab IF, Klein MJ, Hermann G, Lewis MM. Lesions of juxtacortical origin surface lesions of bone. *Skeletal Radiol* 1993 ; 22 : 337-357

[9] Knop J, Delling G, Heise U, Winkler K. Scintigraphic evaluation of tumor regression during pre operative chemotherapy for osteosarcoma. Correlation of ^{99m}Tc methylene diphosphonate parametric imaging with surgical histopathology. *Skeletal Radiol* 1990 ; 19 : 165-172

[10] Lieberman PH, Jones CR, Steinman RM, Erlandson RA, Smith J, Gee T et al. Langerhans cell eosinophilic granulomatosis. *Am J Surg Pathol* 1996 ; 20 : 519-552

[11] Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA. The hazards of the biopsy, revisited. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 656-663

[12] Mazabraud A. Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris : Springer-Verlag, 1994

[13] Meis JM. « Dedifferentiation » in bone and soft tissue tumors. A histological indicator of tumor progression. *Pathol Annu* 1991 ; 261. : 37-62

[14] Mirra JM, Picci P, Gold RH. Bone tumors: clinical radiologic and pathologic correlation. Philadelphia : Lea and Febiger, 1989

[15] Pettersson H, Hamlin DJ, Mancuso A, Scott KN. Magnetic resonance imaging in musculoskeletal system. *Acta Radiol Diagn* 1985 ; 26 : 225-234

[16] Sakamoto A, Oda Y, Iwamoto Y, Tsuneyoshi M. A comparative study of fibrous dysplasia and osteofibrous dysplasia with regards to expressions of c-fos and c-jun products and bone matrix proteins. *Hum Pathol* 1999 ; 30 : 1418-1426

[17] Schajowicz F. Histological typing of bone tumors. World Health Organization international histological classification of tumors. Berlin : Springer-Verlag, 1993

[18] Schajowicz F, Derqui JC. Puncture biopsy in lesion of the locomotor system: review and results of 4 050 cases including 941 vertebral punctures. *Cancer* 1968 ; 21 : 531-548

[19] Schajowicz F, Sissons HA, Sobin LH. The World Health Organization's histologic classification of bone tumors. *Cancer* 1995 ; 75 : 1208-1214

[20] Singer FR. Commentary fibrous dysplasia of bone. The bone lesion unmasked. *Am J Pathol* 1997 ; 151 : 1511-1515

[21] Spjut HJ, Ayala AG. Skeletal tumors in children and adolescents. *Hum Pathol* 1983 ; 14 : 628-642

[22] Thomine JM. La biopsie osseuse. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1985 : 197-214

[23] Tsuchiya H, Ueda Y, Morishita H, Nonomura A, Kawashima A, Fellinger EJ et al. Borderline chondrosarcoma of long and flat bones. *J Cancer Res Clin Oncol* 1993 ; 119 : 363-368

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-712

Ostéome ostéoïde, ostéoblastome

P Bonnevialle
JJ Railhac

Résumé. – L'ostéome ostéoïde et l'ostéoblastome sont des tumeurs bénignes à histogenèse osseuse. Le plus souvent douloureuses, elles répondent à un traitement exclusivement opératoire. Le diagnostic est essentiellement radiologique, tomodensitométrique et scintigraphique. L'image typique associe une ostéocondensation, parfois majeure, entourant le nidus. L'ostéome ostéoïde bénéficie des progrès de la radiologie interventionnelle (résection percutanée, destruction thermique par laser sous contrôle tomodensitométrique) et/ou de techniques sophistiquées de repérage peropératoire (fixation isotopique, lumière polarisée). Les différences épidémiologiques, histologiques et radiologiques entre les deux tumeurs sont décrites.

Mots-clés : tumeurs osseuses bénignes, ostéome ostéoïde, ostéoblastome, résection percutanée, radiologie interventionnelle.

Introduction

Parmi les tumeurs à histogenèse osseuse, l'ostéome ostéoïde et l'ostéoblastome forment deux entités voisines, strictement bénignes, de traitement exclusivement chirurgical. Pour l'une et pour l'autre, la résection complète est la garantie de l'absence de récidive. La difficulté du geste opératoire vient de leur localisation parfois profonde, endo-osseuse, voire périlleuse par ses rapports anatomiques, et constamment de leur petite taille. L'actualité de leur prise en charge est représentée par les progrès du diagnostic scintigraphique et surtout tomodensitométrique et la mise au point de techniques mini-invasives de résection.

Ostéome ostéoïde

C'est la plus fréquente des tumeurs bénignes à histogenèse osseuse. De petite dimension, l'ostéome ostéoïde se caractérise par une structure spécifique, le nidus, constituée de tissu ostéoïde et entourée d'une ostéocondensation réactionnelle. La terminologie française correspond exactement à celle proposée par Jaffé qui fut le premier à décrire cette lésion (*osteoid osteoma*).

L'exérèse complète du seul nidus est la condition nécessaire et suffisante à la guérison. Mais l'ostéome ostéoïde désespère souvent le chirurgien par ses localisations anatomiques profondes et sa taille millimétrique, au sein d'une ostéosclérose réactionnelle parfois démesurée, aboutissant au paradoxe d'un geste chirurgical invasif pour une tumeur strictement bénigne mais quasi invisible pendant l'intervention.

***Paul Bonnevialle** : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service d'orthopédie-traumatologie (professeur M Mansat).*
***Jean-Jacques Railhac** : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef du service, central de radiologie et d'imagerie médicale ; centre hospitalier universitaire Toulouse Purpan, place Baylac, 31052 Toulouse cedex, France.*

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'ostéome ostéoïde est relativement fréquent : 2 à 3 % de l'ensemble des tumeurs osseuses et 10 à 20 % des tumeurs bénignes. Ceci le place au troisième rang des tumeurs osseuses bénignes, avec le chondrome, mais derrière le fibrome non ossifiant et l'exostose [9]. La prédominance masculine (2 à 3 pour 1) est soulignée dans toutes les séries, de même sa survenue de la seconde enfance à l'âge adulte : un patient sur deux porteur d'un ostéome ostéoïde a moins de 20 ans [8, 9, 10].

Sa répartition sur le squelette fait apparaître une très forte prédominance des os longs des membres (75 %), loin devant les os de la main et du pied (15 %) et du rachis (10 %). Ainsi, dans la série de l'institut Rizzoli [9], près de 40 % des ostéomes ostéoïdes siègent au fémur et 20 % au tibia. Certaines localisations sont caractéristiques (col fémoral, col du talus, arc postérieur vertébral lombaire et/ou cervical), d'autres exceptionnelles (épiphyses, os membranaires). Sur les os longs, l'ostéome ostéoïde est préférentiellement corticodiaphysaire ou métaphysaire. En fait, toute localisation semble possible, souvent décrite de manière anecdotique.

ANATOMOPATHOLOGIE

Les caractéristiques anatomopathologiques de l'ostéome ostéoïde sont définies dans le titre même de l'article princeps de Jaffé : « ... *a benign osteoblastic tumor composed of osteoid and a typical bone* » [12].

■ *Macroscopie*

L'entité tumorale comporte deux tissus :

– le nidus, qui est la tumeur proprement dite ;

– une ostéogenèse réactionnelle périphérique d'importance variable.

Le nidus est arrondi ou ovalaire, ne dépassant pas 10 mm de diamètre, d'aspect rouge brunâtre par son hypervascularisation lorsqu'il est récent, ou jaune sombre en raison d'une calcification liée à une maturité plus avancée. Ses limites sont nettes vis-à-vis du tissu osseux qui l'entoure, parfois marquées par quelques

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bonnevialle P et Railhac JJ. Ostéome ostéoïde, ostéoblastome. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-712, 2001, 7 p.

millimètres de tissu fibreux. L'ostéogenèse autour du nidus peut être quasi inexistante dans les localisations intra-articulaires ou sous-périostées, discrète dans les formes épiphysaires, nette dans les formes épiphysométaphysaires ou endomédullaires, voire très importante dans les situations corticales. Lorsqu'il est de siège para- ou intra-articulaire, le nidus est souvent associé à une synovite dite « folliculaire » avec hypertrophie des franges synoviales, hypervascularisation, présence d'îlots lymphoïdes et lymphoplasmocytaires.

■ *Données microscopiques*

Le nidus est composé d'un conjonctif hypervascularisé, de cellules géantes, d'ostéoblastes et de substance ostéoïde. Ce sont les ostéoblastes qui élaborent les travées ostéoïdes et les ostéoclastes qui les résorbent, aboutissant à une calcification de situation variable, parfois centrale avec une couronne périphérique. Cet aspect donne une image radiologique dite en « cocarde » quasi pathognomonique. Ces deux contingents cellulaires sont, en étude ultrastructurale, identiques à ceux d'un cal osseux. L'importance quantitative de la calcification du nidus n'est pas en rapport avec son évolution clinique : l'ostéome ostéoïde semble le plus souvent croître puis se stabiliser parfois pendant de nombreuses années. L'ostéogenèse réactionnelle est de type lamellaire classique. Au sein du nidus lui-même et de son hypervascularisation, de nombreuses fibres nerveuses non myélinisées ont été mises en évidence.

Pour le pathologiste, l'ostéome ostéoïde pose trois problèmes diagnostiques de difficulté variable. Certaines lésions, au profil radioclinique proche, sont relativement simples à éliminer : ostéomyélite sclérosante d'un abcès de Brodie, îlot cortical condensant, ostéosarcome intracortical. Le diagnostic entre ostéome ostéoïde et ostéoblastome est un peu plus délicat du fait des similitudes histologiques, mais en fait sans grande conséquence thérapeutique puisque ces deux tumeurs bénignes répondent aux mêmes règles d'exérèse chirurgicale. La structure histologique, l'architecture et surtout la taille sont les arguments du diagnostic différentiel : l'ostéoblastome est supérieur à 10 mm (20 mm pour certains) et tend à l'expansion, voire à l'agressivité locale. Mais le problème diagnostique de loin le plus délicat reste la découverte et l'identification même de l'ostéome ostéoïde au sein du tissu osseux excisé par le chirurgien pour l'analyse histologique. Le pathologiste doit être prévenu de l'éventualité de ce diagnostic pour qu'il effectue des coupes très fines (2 à 3 mm) et l'examen de chacun des éléments macroscopiques osseux qui lui sont confiés. En effet, la petite taille du nidus peut expliquer qu'il ne soit pas découvert au sein de l'ostéogenèse réactionnelle. Enfin, du fait même du geste opératoire, le nidus peut avoir été fragmenté, et il n'est plus possible d'affirmer le caractère complet de son exérèse.

ÉTUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

L'ostéome ostéoïde est une des rares tumeurs spontanément douloureuses selon une intensité totalement disproportionnée par rapport à leur taille.

■ *Symptômes cliniques*

La douleur est le signe constant et quasi unique de la plupart des ostéomes ostéoïdes. Elle est caractéristique lorsqu'elle est focalisée, continue mais à prédominance nocturne, calmée par l'aspirine. Elle serait liée à un taux élevé de prostaglandines au sein du nidus, qui induirait une réaction inflammatoire [18]. Or, l'aspirine est un inhibiteur connu de la synthèse des prostaglandines. Mais la douleur ne rassemble pas toujours ces caractéristiques et en particulier la sensibilité aux salicylés. Les ostéomes ostéoïdes articulaires évoluent dans un tableau d'arthropathie inflammatoire. Les localisations proches des plaques épiphysaires génèrent chez l'enfant des troubles de croissance [8]. Les ostéomes ostéoïdes rachidiens réalisent le tableau d'une scoliose raide et douloureuse ou d'un torticolis algique.

1 *Ostéome ostéoïde diaphysaire fémoral. Épaississement cortical postérieur entourant une zone lacunaire non calcifiée.*

L'examen clinique est en général négatif en dehors de très rares déformations digitales d'ostéome ostéoïde cortical phalangien ou d'un renflement fusiforme douloureux à la pression, lié à la sclérose réactionnelle.

■ *Imagerie médicale*

L'hypervascularisation et l'ostéogenèse directe et réactionnelle sont à l'origine de la sémiologie de l'imagerie médicale de l'ostéome ostéoïde.

Radiographie conventionnelle

Étape incontournable du diagnostic de toute tumeur osseuse, la radiographie conventionnelle de l'ostéome ostéoïde apporte des renseignements de valeur variable en fonction de la localisation et de l'importance de l'ossification réactionnelle au nidus.

Les clichés standards affirment le diagnostic d'ostéome ostéoïde dans les localisations diaphysaires ou métaphysaires, lorsqu'il existe une petite image claire entourée d'un halo de condensation *(fig 1)*. Le centre de l'image claire est parfois calcifié, ce qui réalise un aspect dit en « cocarde ». Est aussi typique l'image d'addition arrondie d'un ostéome ostéoïde sous-périosté, surtout dans sa localisation au col du talus ou au col fémoral *(fig 2)*. Mais l'importance de la réaction péritumorale peut totalement masquer le nidus : la radiographie conventionnelle ne révèle qu'un épaississement fusiforme cortical diaphysaire ou une plage d'ostéosclérose métaphysaire. Les coupes tomographiques peuvent déceler le nidus au sein de cette ostéogenèse mais cet examen est actuellement totalement supplanté par le scanner.

Tomodensitométrie (TDM)

Grâce à des coupes axiales transverses, le scanner est devenu l'élément fondamental du diagnostic *(fig 3, 4, 5)* lorsque les radiographies conventionnelles sont peu contributives : le nidus apparaît suivant la même sémiologie (lacune arrondie cerclée entourant un foyer de calcification) mais parfaitement identifiable au sein de l'ostéosclérose réactionnelle ou dans un site anatomique osseux difficilement explorable (rachis, bassin...). La faible taille du nidus est responsable des faux négatifs de la TDM lorsque les coupes, trop espacées, ne traversent pas la tumeur. Ainsi est-il important d'avertir le radiologue de cette éventualité, pour que soient réalisées des coupes jointives et fines (de 1 à 2 mm d'épaisseur) facilitées par les séquences d'acquisition hélicoïdale sur

2 *A. Aspect typique d'un ostéome ostéoïde périosté du col talien.*
B. Aspect au scanner.

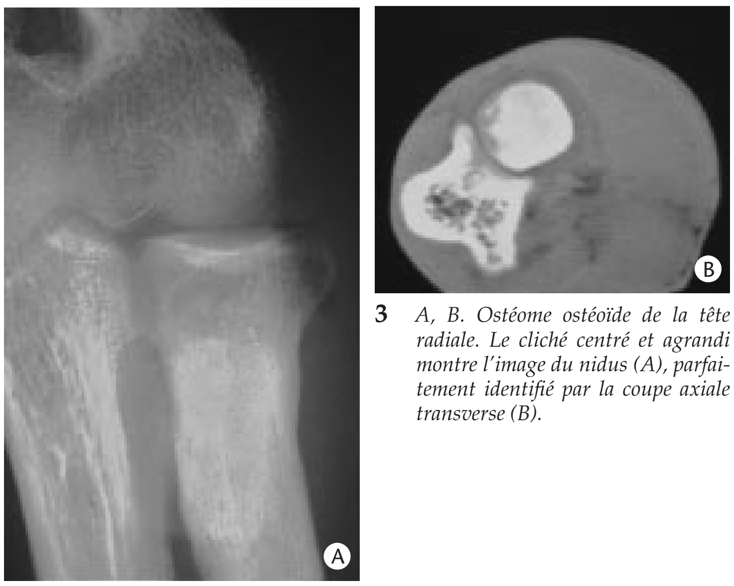

3 *A, B. Ostéome ostéoïde de la tête radiale. Le cliché centré et agrandi montre l'image du nidus (A), parfaitement identifié par la coupe axiale transverse (B).*

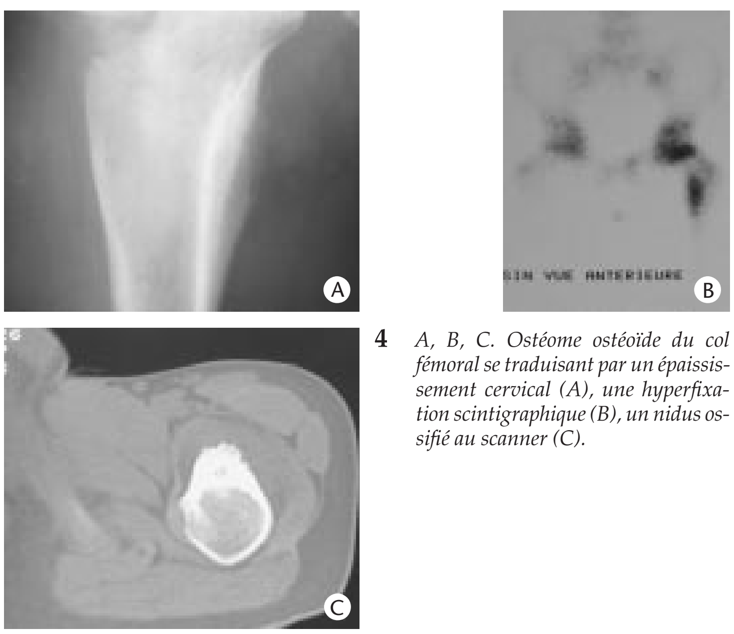

4 *A, B, C. Ostéome ostéoïde du col fémoral se traduisant par un épaississement cervical (A), une hyperfixation scintigraphique (B), un nidus ossifié au scanner (C).*

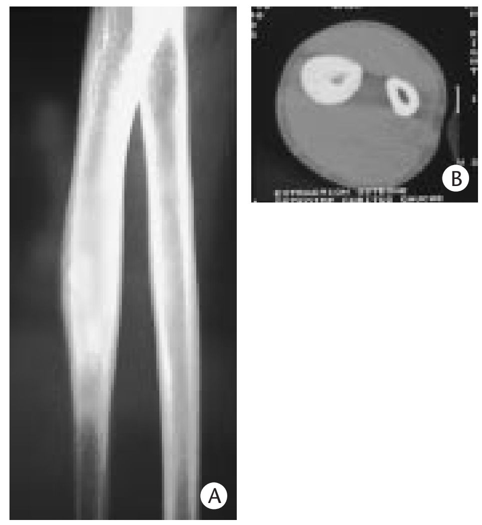

5 *A, B. Ostéome ostéoïde de l'ulna n'apparaissant pas en radiographie conventionnelle, masqué par l'intense ostéosclérose (A). Seules les coupes jointives en tomodensitométrie le mettent en évidence (B).*

la zone la plus suspecte définie par les symptômes cliniques, les anomalies radiologiques, ou la fixation scintigraphique *(fig 5)*. Le scanner aboutit à une quasi-certitude diagnostique dans les cas où les images et la sémiologie douloureuse sont typiques. Il permet une mesure de taille et une localisation topographique endo-osseuse d'une extrême précision, indispensable à tout acte opératoire.

Scintigraphie osseuse

Le nidus hypervascularisé capte intensément les traceurs radioactifs isotopiques, et de manière plus nette que l'ostéogenèse périphérique, donnant un spot très net d'hyperfixation et parfois une image en double halo équivalente au nidus radiologique. La scintigraphie au technétium n'est pas spécifique mais particulièrement sensible : les ostéomes ostéoïdes non fixants semblent exceptionnels. Elle complète donc l'imagerie radiologique qu'elle oriente sélectivement et permet d'authentifier l'organicité d'une douleur osseuse qui ne fait pas sa preuve.

Résonance magnétique nucléaire (IRM)

L'IRM montre le nidus et les modifications réactionnelles œdémateuses des parties molles et de la moelle osseuse [15]. En IRM, l'ostéome ostéoïde se présente comme une image lacunaire bien limitée, le plus souvent en hyposignal ou en signal intermédiaire sur toutes les séquences d'acquisition, ceci en fonction du degré de vascularisation du stroma fibrovasculaire en T2 ou après injection de gadolinium. La réaction œdémateuse qui intéresse l'os spongieux ou les parties molles extraosseuses, souvent plus étendue que l'ostéosclérose réactionnelle, se traduit par une plage d'hyposignal en T1 et d'hypersignal en T2 ou en T1 après injection intraveineuse de gadolinium (effet renforcé par les séquences effaçant la graisse) [32, 36]. L'IRM, mal adaptée à la mise en évidence de la matrice calcique et trop influencée par les réactions œdémateuses endo-osseuses et des parties molles, apparaît nettement moins performante que la TDM dans le diagnostic de l'ostéome ostéoïde [2, 20]. En revanche, elle montre parfaitement en T2 les épanchements intra-articulaires réactionnels.

Au total, on peut schématiser la démarche diagnostique comme suit :

– la clinique et la radiographie conventionnelle sont typiques ; la TDM peut éventuellement confirmer le diagnostic et complète le bilan préopératoire ;

– la clinique fait évoquer le diagnostic d'ostéome ostéoïde mais les clichés standards ne sont pas contributifs : la TDM orientée est ici fondamentale ; elle retrouve et affirme le nidus ;

– la clinique n'a rien d'évocateur ; les clichés conventionnels sont peu typiques ; la TDM est négative (probablement par défaut technique) ; il faut systématiquement évoquer ce diagnostic et pratiquer une scintigraphie ; la découverte du spot d'hyperfixation permet de cibler les coupes TDM ; sa négativité élimine pratiquement le diagnostic d'ostéome ostéoïde ; dans cet arbre décisionnel, l'artériographie (montrant un petit *blush* au niveau du nidus) a une place des plus restreinte, et l'IRM, par sa sensibilité, devrait voir sa place se renforcer dans les années à venir.

TRAITEMENT

Principes

La résection du seul nidus est nécessaire et suffisante à la guérison, mais sa simple destruction mécanique ou physicochimique est aussi possible [13, 35]. La prise d'aspirine au long cours a été proposée dans l'attente de la disparition « spontanée » de l'ostéome ostéoïde, ce qui marque l'arrêt de ce traitement médical uniquement symptomatique [21].

La problématique du traitement chirurgical de l'ostéome ostéoïde vient de ses caractéristiques histologiques : petite taille de la seule zone pathologique, situation anatomique, difficulté de localisation en cours d'intervention.

Méthodes de repérage peropératoire

Le repérage peropératoire précis du nidus est de difficulté variable et fonction de l'importance de la réaction périphérique et de sa situation anatomique. L'ostéome ostéoïde sous-périosté ou cortical périphérique est identifiable « à vue » ou par repérage radiologique peropératoire. Mais dans la majorité des cas, il est enfoui et inaccessible visuellement au sein de l'ostéosclérose. Son repérage précis fait appel à plusieurs méthodes modernes.

– Le scanner permet, au minimum, de sélectionner la coupe axiale transverse dans laquelle se situe le centre du nidus et, grâce au repérage lumineux, d'obtenir un marquage cutané horizontal. Mais d'intérêt plus important est la transfixion percutanée du nidus par une broche sous contrôle TDM précédant le transfert en salle d'opération du patient endormi [31, 34]. La broche est enfoncée par tâtonnements successifs, contrôlés par scanner, au centre du nidus puis coupée au ras de la peau. Il ne reste plus qu'à réséquer de manière conventionnelle un volume osseux de quelques millimètres entourant la pointe de la broche *(fig 6)*.

– L'injection préopératoire de tétracycline marquée rend le nidus fluorescent [4] sous réserve de port de lunettes spéciales. Thomazeau [33] a confirmé la pertinence de ce repérage peropératoire du site tumoral lui-même ou des fragments du nidus.

– La forte captation de marqueur isotopique par le nidus est à la base du repérage peropératoire par un compteur radioactif [14, 27]. La mise au point de sonde miniaturisée, stérilisable et d'une précision de l'ordre de 2 à 3 mm, rend la méthode fiable et reproductible [3, 16].

Méthodes d'exérèse et de reconstruction

Méthode conventionnelle

La résection du nidus peut se faire de manière conventionnelle : le nidus et les quelques millimètres d'os réactionnel qui l'entourent sont emportés au moyen d'un ciseau à frapper ou à la scie oscillante. La nécessité de combler la perte de substance dépend du volume d'os réséqué et de la fragilisation qui s'ensuit, elle-même liée à la situation anatomique (bord inférieur du col fémoral, corticale diaphysaire...). Il en est de même pour une éventuelle ostéosynthèse de soutien *(fig 7)*. Les résections osseuses de petite taille ne nécessitent pas de geste de reconstruction et se comblent par ostéogenèse spontanée.

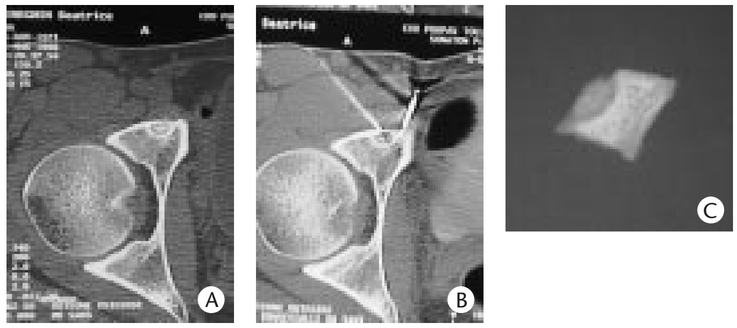

6 *A, B, C. Ostéome ostéoïde du bord antérieur du cotyle. La planification tomodensitométrique préopératoire montre des rapports vasculaires étroits avec la tumeur (A). Celle-ci est simplement délimitée par deux broches sous contrôle tomodensitométrique (B). Transfert en salle d'opération et résection conventionnelle : pièce de résection (C).*

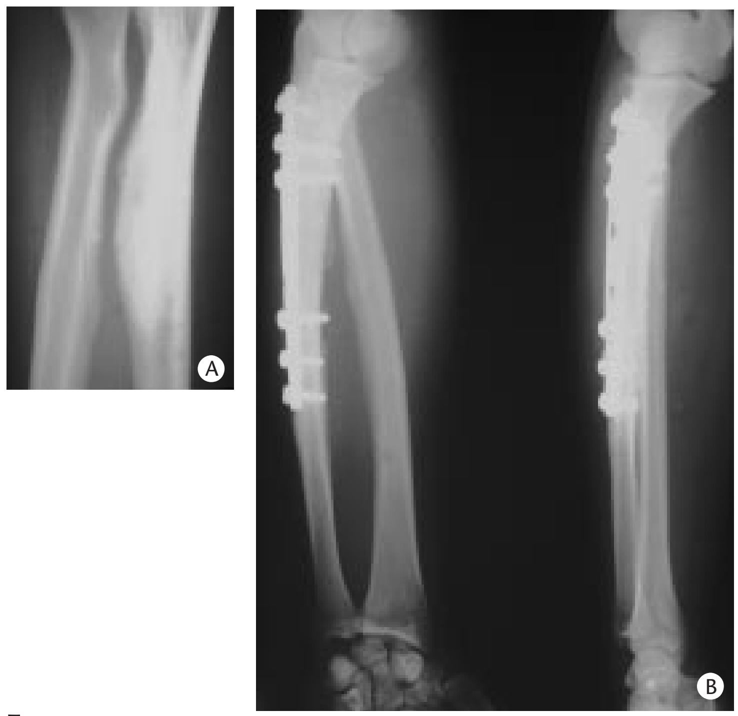

7 *A, B. Exemple de chirurgie conventionnelle de résection pour un ostéome ostéoïde diaphysaire ulnaire (A). Ostéosynthèse et autogreffe : cette chirurgie apparaît disproportionnée par rapport à la taille et la bénignité de la tumeur (B).*

Techniques modernes

Deux techniques modernes (la résection-forage percutanée et la photocoagulation au laser) sont des exemples de radiologie interventionnelle et d'étroite collaboration médicochirurgicale dans le domaine des tumeurs osseuses. Ces deux méthodes se font sous contrôle TDM, patient endormi et opéré en salle de scanner.

– Kohler [22] a parfaitement décrit la méthode de résection percutanée du nidus nécessitant une instrumentation spécifique mais relativement simple. D'autres ont validé cette technique tout en soulignant ses limites [7, 11, 17, 25, 34, 35]. Le repérage TDM de l'ostéome ostéoïde est le premier temps de l'intervention, suivi du radioguidage TDM d'une broche centrée dans le nidus. Une fraise crantée emporte la tumeur et les quelques millimètres d'os qui l'entourent. Le contrôle TDM immédiat permet d'affirmer le caractère complet de la résection [1]. La perte de substance est comblée par ostéogenèse spontanée. L'examen histologique confirme le diagnostic *(fig 8)*.

– La photocoagulation interstitielle au laser, détruisant par chauffage la tumeur dans un volume millimétrique autour de

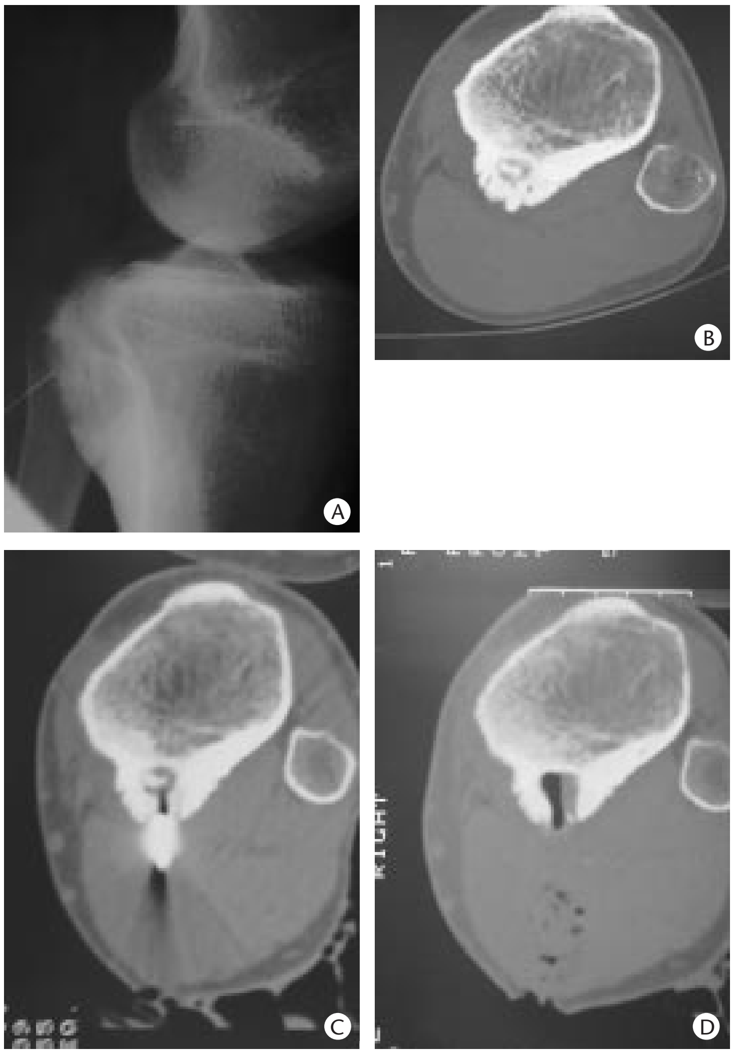

8 *A, B, C, D. Exemple de résection percutanée, selon Kohler, d'un ostéome ostéoïde de la métaphyse tibiale postérieure, déjà opéré par chirurgie conventionnelle (A). Le nidus est typique en tomodensitométrie (B). Coupe peropératoire avec fraise motorisée centrée par la broche elle-même plantée au centre du nidus (C). Contrôle postrésection (D).*

l'extrémité de la fibre optique, a été appliquée avec succès au traitement des ostéomes ostéoïdes [13]. Ce geste s'effectue sous contrôle TDM qui permet la mesure des différentes dimensions du nidus pour déduire l'énergie nécessaire à sa destruction et le centrage précis de la pointe de la fibre. La photocoagulation dure de 3 à 7 minutes, sous neuroleptanalgésie et en ambulatoire. La source thermique doit être à une distance minimale de 5 mm des structures neurovasculaires. Certes, il n'est pas obtenu de matériel histologique mais l'efficacité clinique est prometteuse [13, 28, 30].

ÉVOLUTION

L'exérèse complète du nidus prouvée par l'examen anatomopathologique affirme la guérison. La réapparition ou la persistance des symptômes se voit après une exérèse incomplète : une récidive apparaît à partir de tissu ostéoïde non emporté par l'acte opératoire. Des observations troublantes de récidive après exérèse totale ont cependant été rapportées [24, 26]. Dès les premières heures postopératoires, la quasi-disparition des douleurs ou leur nette atténuation est en faveur d'une exérèse totale. La démarche diagnostique devant une éventuelle récidive (ou persistance) d'un ostéome ostéoïde est particulièrement délicate car l'acte opératoire a grandement modifié la situation locale. Sous réserve de l'absence de matériel d'ostéosynthèse, la TDM est encore l'examen-clé, à la recherche d'un nidus « oublié » dans la zone remaniée.

Ostéoblastome

Ostéome ostéoïde et ostéoblastome ont de nombreuses similitudes anatomopathologiques et radiocliniques. L'ostéoblastome se trouve désigné sous des termes qui augmentent la confusion ; Dalhin avait décrit la lésion sous le terme d' « ostéome ostéoïde géant », puis Liechtenstein a proposé le terme de *benign osteoblastoma*. Les terminologies française et anglo-saxonne sont quasi identiques. La distinction entre ostéome ostéoïde et ostéoblastome vient de caractéristiques épidémiologiques, radiocliniques, évolutives et surtout histologiques. La taille de la tumeur fait porter le diagnostic d'ostéome ostéoïde lorsqu'elle est inférieure à 2 cm de diamètre, d'ostéoblastome lorsqu'elle est supérieure à 3 cm et de forme dite « intermédiaire » entre ces deux chiffres.

ÉPIDÉMIOLOGIE, LOCALISATIONS

L'ostéoblastome est une lésion très rare : moins de 1 % de l'ensemble des tumeurs osseuses bénignes. Il prédomine nettement chez l'homme de 10 à 30 ans.

Sa prédilection pour le rachis (40 % des cas) est caractéristique, suivie des localisations au bassin, aux os longs des membres et aux os du pied. Il peut être cortical, endomédullaire ou périosté. À la colonne vertébrale, il siège tant au corps vertébral que sur l'arc postérieur, et dans les quatre régions anatomiques rachidiennes, sacrum compris [5, 9, 29].

ANATOMOPATHOLOGIE

L'ostéoblastome est une tumeur bénigne ostéoformatrice, circonscrite, expansive, mais sans réaction ostéogénique périphérique. Cette dernière caractéristique et sa taille allant de 3 à 10 cm le différencient de l'ostéome ostéoïde alors que l'hypervascularisation, la richesse en ostéoblastes, la formation de tissu ostéoïde en font des tumeurs histologiquement voisines [12].

Macroscopiquement, l'ostéoblastome est une lésion de consistance molle et granuleuse par son contenu ostéoïde. Rouge brunâtre et hémorragique, elle est bien limitée par une mince ostéogenèse corticale ou périostée.

L'aspect histologique montre un tissu conjonctif lâche hypervascularisé, des ostéoblastes à l'origine d'un tissu ostéoïde néoformé, des ostéoclastes et des cellules géantes. L'ostéogenèse intralésionnelle forme des îlots ou intéresse l'ensemble de la tumeur.

Pour le pathologiste, l'ostéoblastome pose plusieurs problèmes diagnostiques. Le premier, déjà évoqué, est celui de ses rapports avec l'ostéome ostéoïde : malgré une grande similitude radioclinique et surtout histologique, ces deux entités ont une répartition sur le squelette et des aspects évolutifs différents. Ici, comme pour toute biopsie tumorale osseuse, il est capital de confier au pathologiste un minimum de renseignements cliniques et d'imagerie médicale qui sont autant d'arguments pour distinguer les deux lésions. Le deuxième problème diagnostique se pose avec les lésions bénignes suivantes :

– le kyste anévrismal, d'autant qu'un authentique ostéoblastome peut être pseudoanévrismal ;

– la tumeur à cellules géantes ;

– la maladie de Paget localisée ;

– enfin et surtout, l'ostéosarcome différencié qui est le diagnostic différentiel histologique le plus délicat, d'autant que des formes dites « agressives » d'ostéoblastome avec évolution rapide et/ou récidivantes ont été rapportées [29] ; ces formes histologiques d'ostéoblastome, non métastasiantes, se caractérisent par une plus grande richesse en cellules géantes et surtout en ostéoblastes, eux-mêmes plus volumineux mais sans anomalie mitotique ; il existe des rapports troublants et des formes de passage entre ostéoblastome agressif et ostéosarcome différencié, qui ajoutés à la rareté des cas publiés, font proposer un cadre d'attente.

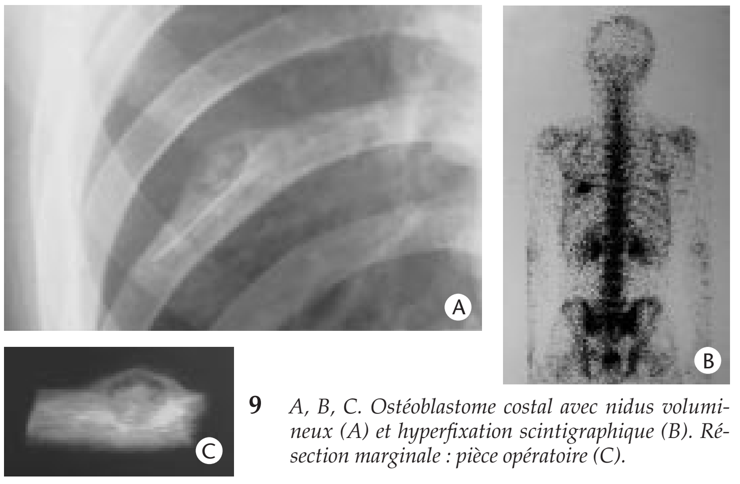

9 *A, B, C. Ostéoblastome costal avec nidus volumineux (A) et hyperfixation scintigraphique (B). Résection marginale : pièce opératoire (C).*

ÉTUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

Symptômes cliniques

L'ostéoblastome est source de douleur chez neuf patients sur dix, comportant inconstamment une recrudescence nocturne et une sensibilité à l'aspirine. Une tuméfaction osseuse palpable est possible dans les localisations superficielles. Au rachis, l'ostéoblastome peut être responsable d'une scoliose douloureuse et même de troubles neurologiques par compression médullaire ou radiculaire.

Imagerie médicale

Radiographie conventionnelle

En radiographie conventionnelle, l'ostéoblastome associe une ostéolyse fusiforme de plusieurs centimètres pouvant rompre la corticale, associée à une ostéocondensation périlésionnelle modérée [19, 23]. Lorsque le centre de l'ostéolyse est calcifié avec un halo périphérique, l'aspect est caractéristique *(fig 9)*. Au rachis, l'ostéoblastome apparaît bien limité, partiellement ou totalement calcifié, et expansif *(fig 10)*.

Tomodensitométrie

Le scanner précise la sémiologie précédente, explore avec rigueur des zones mal accessibles aux radiographies standards et évalue les rapports de la tumeur. En particulier, les calcifications intratumorales et le liseré osseux périlésionnel sont nettement mis en évidence : îlots osseux disséminés ou confluents d'opacité variable. Le scanner évalue l'agressivité tumorale radiologique sur les limites de l'ostéosclérose périlésionnelle.

10 *A, B, C. Ostéoblastome du corps de L2 se traduisant par une image de condensation sur les clichés conventionnels (A). Le nidus hyperfixant à la scintigraphie (B) a un aspect évocateur en tomodensitométrie (C).*

Scintigraphie

L'ostéoblastome fixe intensément le traceur radioactif. La scintigraphie apporte un argument diagnostique de faible valeur car on connaît son manque de spécificité en matière de tumeur osseuse. Cependant, sa sensibilité est particulièrement utile pour orienter les autres techniques d'exploration de l'imagerie médicale.

Imagerie par résonance magnétique

En IRM, l'ostéoblastome apparaît en iso- ou hyposignal en séquence pondérée T1 et en hypersignal ou isosignal en séquence pondérée T2 [19]. Le rehaussement lésionnel et périlésionnel après injection de gadolinium surestime l'étendue de la lésion. L'existence d'une bande de sclérose périphérique en hyposignal sur les séquences T1 et T2 est évocatrice de l'ostéoblastome. L'IRM n'a toutefois pas l'intérêt diagnostique de la TDM. En cas d'ostéoblastome rachidien, l'IRM explore avec précision les rapports entre tumeur et structure myéloradiculaire *(fig 11)*.

L'artériographie a quelques indications dans l'évaluation préopératoire de l'ostéoblastome, en particulier rachidien ; elle permet, en outre, l'embolisation en cas d'intense vascularisation.

TRAITEMENT

L'ostéoblastome répond au mieux à une exérèse marginale ; mais certaines localisations ne permettent qu'une chirurgie

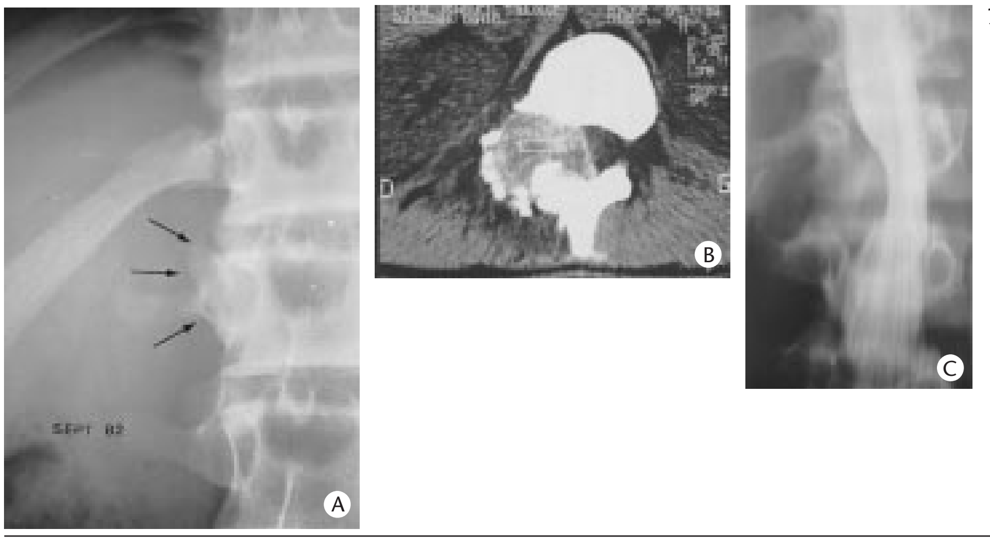

11 *A, B, C. Ostéoblastome volumineux développé au pédicule et au corps vertébral de L1 (A), avec envahissement endocanalaire (B) et compression médullaire en myélographie (C).*

intralésionnelle par curetage. En effet, au rachis, les rapports anatomiques et le risque de déstabilisation mécanique ne permettent qu'un curetage en utilisant une fraise motorisée, avec comblement éventuel par greffe, voire utilisation d'une ostéosynthèse de soutien. Le repérage isotopique peropératoire est une aide appréciable.

ÉVOLUTION

L'ostéoblastome est une tumeur bénigne qui guérit en principe après exérèse complète. Des formes agressives, expansives, récidivantes ont été décrites et même des transformations ostéosarcomateuses. En fait, pour ces dernières, tout porte à croire qu'il s'agit d'ostéosarcomes primitifs de faible grade, non reconnus initialement.

Au total, le diagnostic d'ostéoblastome repose sur l'hyperfixation scintigraphique, l'aspect radiologique et surtout TDM. La localisation rachidienne augmente fortement la probabilité prébiopsique. Dans les autres localisations se discutent le diagnostic de kyste anévrismal, ou celui d'ostéosarcome. Dans les localisations non rachidiennes et d'abord chirurgical a priori simple, lorsque le doute diagnostique existe, et pour une tumeur de taille importante, la biopsie première s'impose avant l'acte opératoire définitif. Au rachis, ces deux gestes sont confondus en s'aidant d'un examen extemporané.

Références

[1] Assoun J, Railhac JJ, Bonnevialle P, Poey C, Sales De Gauzy J, Baunin C et al. Osteoid osteoma: percutaneous resection with CT guidance. *Radiology* 1993 ; 188 : 541-547

[2] Assoun J, Richardi J, Railhac JJ. Osteoid osteoma: MR imaging versus CT. *Radiology* 1994 ; 191 : 217-223

[3] Augereau B, Wiolan D. Le repérage isotopique peropératoire des ostéomes ostéoïdes et autres lésions hyperfixantes à la scintigraphie. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 764-770

[4] Ayala AG, Murray JA, Erling MA, Raymond AK. Osteoid osteoma: intra operative tetracycline-fluorescence demonstration of the nidus. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 747-751

[5] Bessou P, Lefournier V, Ramoul A, Vasdev A, Boubagra K, Crouzet G. L'ostéoblastome bénin vertébral : à propos de 6 observations. *J Neuroradiol* 1998 ; 25 : 21-31

[6] Bettelli G, Capanna R, Van Horn JR, Ruggieri P, Biaginir R, Campanacci M. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the pelvis. *Clin Orthop* 1989 ; 247 : 261-272

[7] Bonnevialle P, Assoun J, Chicoisne MP, Clement JL, Cahuzac JP, Railhac JJ et al. Intérêts de la technique de résection percutanée sous scanner des ostéomes ostéoïdes selon R Kohler. *Maîtrise Orthop* 1993 ; 23 : 1-12

[8] Bouyala JM. L'ostéome ostéoïde chez l'enfant. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française, 1988 ; n° 31 :75-92

[9] Campanacci M. Tumori delle ossa et delle parti molle. Bologne : A Gagi, 1981

[10] Capanna R, Borianis S, Mabit CH, Donati D, Savini R. L'ostéome ostéoïde de localisation rachidienne. Expérience de l'institut Rizzoli. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 545-550

[11] Donahue C, Ahmad A, Mnaymneh W, Pevsner NH. Osteoid osteoma: computed tomography guided percutaneous excision. *Clin Orthop* 1999 ; 386 : 197-205

[12] Forest M. Osteoid osteoma and osteoblastoma. In : Orthopedic surgical pathology. London : Churchill Livingstone, 1988 : 79-102

[13] Gangi A, Dietermann JL, Clavert JM, Dodelin A, Mortazavi R, Durcke L et al. Traitement des ostéomes ostéoïdes par photocoagulation au laser. À propos de 28 cas. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 676-684

[14] Gille P, Nachin P, Laurain JM, Aubert D. Repérage isotopique peropératoire dans la chirurgie de l'ostéome ostéoïde. À propos de deux observations. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 : 123-126

[15] Glass RB, Poznanski AK, Fischer MR, Shkolnik A, Dias L. MR imaging of osteoid osteoma. *J Comput Assist Tomogr* 1986 ; 10 : 1065-1067

[16] Gouin F, Curtet C, Huguet D, Malchior C, Passutti N, Bainvel JV. Radiodétection peropératoire des lésions osseuses hyperfixiantes. *Ann Ortho Ouest* 1997 ; 29 : 170-174

[17] Graham HK, Laverick MD, Cosgrove AP, Crone MD. Minimally invasive surgery for osteoid osteoma of the proximal femur. *J Bone Joint Surg Br* 1993 ; 75 : 115-118

[18] Greco F, Tamburrelli F, Giabattoni G. Prostaglandins in osteoid osteoma. *Int Orthop* 1991 ; 15 : 35-37

[19] Greenspan A. Benign bone-forming lesions: osteoma, osteoid osteoma and osteoblastoma. Clinical, imaging, pathologic, and differential considerations. *Skeletal Radiol* 1993 ; 22 : 485-500

[20] Hayes CW, Conway WF, Sundaram M. Misleading agressive MR imaging apparence of some benign lesions. *Radiographics* 1992 ; 12 : 1119-1134

[21] Kneisl JS, Simon MA. Medical management compared with operative treatment for osteoid osteoma. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 179-185

[22] Kohler R, Rubini J, Postec F, Canterino I, Archimbaud F. Traitement de l'ostéome ostéoïde par forage-résection percutané sous contrôle tomodensitométrique. À propos de 27 cas. *Rev Chir Orthop* 1995 ; 81 : 317-325

[23] Kroon H, Schurmans J. Osteoblastoma: clinical and radiologic findings in 98 new cases. *Radiology* 1990 ; 175 : 783-790

[24] Muller PY, Carlioz H. Récidive ou persistance d'un ostéome ostéoïde : une observation. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 69-74

[25] Muscolo DL, Velan O, Acero GP, Ayersa MA, Calabrese ME, Araujo ES. Osteoid osteoma of the hip. Percutaneous resection guided by computed tomography. *Clin Orthop* 1995 ; 310 : 170-175

[26] Regan MW, Galey JP, Oakeshott RD. Recurrent osteoid osteoma. Case report with a ten-year asymptomatic interval. *Clin Orthop* 1990 ; 253 : 221-224

[27] Rinsky LA, Gorris M, Bleck EE, Halpern, Hirschman R. Intra operative skeletal scintigraphy for localization of osteoid osteoma in the spine. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 143-144

[28] Rosenthal DI, Springfield DS, Gebhart MC, Rosenberg AE, Mankin HJ. Osteoid osteoma. Percutaneous radio-frequency ablation. *Radiology* 1995 ; 197 : 451-454

[29] Ruggieri P, MacLeod R, Unni K, Sim F. Mayo clinic tumor rounds osteoblastoma. *Orthopedics* 1996 ; 19 : 621-624

[30] Sherk HH. The use of lasers in orthopedics procedure. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 768-776

[31] Steinberg GG, Coumas JM, Brenn T. Preoperative localization of osteoid osteoma: a new technique that uses CT. *AJR Am J Roentgenol* 1990 ; 155 : 883-885

[32] Sundaram N, McLeod RA. MR imaging of tumor and tumor like lesions of bone and soft tissue. *AJR Am J Roentgenol* 1990 ; 155 : 817-824

[33] Thomazeau H, Langlais F, Goldschild M, Lancien G. Apport de la fluorescence du nidus dans le traitement chirurgical de l'ostéome ostéoïde. À propos de 17 cas. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 737-742

[34] Voto SJ, Cook AJ, Arrington G, Weiner DS, Ewing JW. Treatment of osteoid osteoma by computed tomography guided excision in a pediatric patient. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 510-513

[35] Ward WG, Eckard JJ, Shayestehfar S, Mirra J, Grogan T, Oppenheim W. Osteoid osteoma. Diagnosis and management with low morbidity. *Clin Orthop* 1993 ; 291 : 229-235

[36] Woods ER, Martel W, Sandel SH, Crabe JP. Reactive soft-tissue mass associated with osteoid osteoma. Correlation of MR imaging features with pathologic findings. *Radiology* 1993 ; 186 : 221-222

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-704

Ostéosarcome de forme commune

JM Guinebretière
A Le Cesne
C Le Péchoux
G Missenard
S Bonvalot
P Terrier
D Vanel

Résumé. – Myélome exclu, l'ostéosarcome est la tumeur osseuse primitive la plus fréquente. Cette tumeur maligne est caractérisée par la formation directe d'os ou de substance ostéoïde par les cellules tumorales et recouvre une grande variété de lésions de présentation clinique et radiographique, d'aspect microscopique et de comportement très différents. Trois groupes sont distingués, les ostéosarcomes développés à la surface de l'os, ceux de siège intracortical et les ostéosarcomes intramédullaires ou centraux, les plus fréquents. Parmi ces derniers, différentes variantes de haute malignité sont individualisées : la forme dite « commune », l'ostéosarcome télangiectasique et la variante à petites cellules. Découvert à l'occasion de douleurs ou d'une tuméfaction, il touche surtout le garçon avec un pic de fréquence entre 10 et 20 ans. Sa localisation élective est la métaphyse des os longs, le genou pour plus de la moitié des cas. Radiographiquement, la tumeur occupe la cavité médullaire, érode et détruit la corticale et envahit les tissus mous, son extension étant au mieux appréciée par l'imagerie par résonance magnétique. Sur les clichés standards, elle associe généralement des secteurs lytiques et sclérosants traduisant son polymorphisme. Celui-ci est aussi histologique, les plages ostéoformatrices, indispensables au diagnostic, étant parfois minoritaires. Cette hétérogénéité tumorale impose, pour porter le diagnostic, une biopsie chirurgicale dont le choix de la voie d'abord est déterminante pour la résection ultérieure.

La survie a été complètement modifiée grâce à la polychimiothérapie, qui repose sur des cures alternées combinant différents produits dont les principaux sont le méthotrexate à hautes doses ajustées selon le taux sanguin, l'ifosfamide, la doxorubicine et le cisplatine. La réduction tumorale qu'elle induit rend possible la préservation du membre aux moyens de techniques de chirurgie conservatrice parfois complexes, tout en assurant une résection carcinologiquement satisfaisante. L'analyse de la pièce de résection doit confirmer l'exérèse complète de la tumeur et évaluer la réponse à la chimiothérapie par le décompte des cellules tumorales viables, facteur pronostique important qui permet d'ajuster la chimiothérapie adjuvante. La radiothérapie est parfois discutée lors d'exérèse limite ou incomplète. Cette prise en charge permet aujourd'hui d'obtenir des taux de survie de près de 70 % à 5 ans, tout en préservant la fonction du membre atteint et la qualité de vie. Les espoirs reposent aujourd'hui en la recherche de facteurs de chimiosensibilité qui permettraient, au stade initial, une sélection « à la carte » des drogues et, pour les tumeurs localement avancées, la perfusion isolée de membre qui améliorerait la réponse locale et autoriserait une conservation du membre.

Mots-clés : *ostéosarcome, tumeur osseuse maligne, tumeurs osseuses, sarcome ostéogène.*

Introduction

DÉFINITION

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) définit l'ostéosarcome comme une « tumeur maligne caractérisée par l'élaboration d'os ou de substance ostéoïde par les cellules tumorales » [50].

Microscopiquement, cette tumeur mêle différents composants, cartilagineux, fusiforme, ostéoblastique et anaplasique, dont l'importance respective varie d'un patient à l'autre et d'un secteur à l'autre de la tumeur. Selon la définition, une production d'os, même minime, suffit pour parler d'ostéosarcome. Celle-ci permet aussi d'écarter les tumeurs avec production d'os réactionnel par le stroma.

L'ostéosarcome comporte une grande variété de lésions distinctes par leur présentation clinique et radiographique, leur aspect microscopique et leur évolution. Trois groupes sont identifiés selon leur localisation, les ostéosarcomes de surface, ceux de siège intracortical et les ostéosarcomes intramédullaires ou centraux qui sont les plus fréquents *(tableau I)*. Les ostéosarcomes intracorticaux sont extrêmement rares et seules des observations isolées sont rapportées. Les ostéosarcomes développés à la surface de l'os sont généralement de bon pronostic, associant les formes périostées, d'aspect cartilagineux, les formes paraostéales ou juxtacorticales, très ostéoformatrices, et ceux de forme commune, plus agressifs. Les ostéosarcomes centraux regroupent différentes variantes histologiques qui, à l'exception de la forme dite « bien différenciée intramédullaire », sont toutes de haute malignité. Il s'agit de

Jean-Marc Guinebretière : Pathologiste.
Axel Le Cesne : Oncologue.
Cécile Le Péchoux : Radiothérapeute.
Gilles Missenard : Chirurgien.
Sylvie Bonvalot : Chirurgien.
Philippe Terrier : Pathologiste.
Daniel Vanel : Radiologue.
Comité 100 (comité des tumeurs des os et tissus mous), institut Gustave-Roussy, département d'anatomie pathologique, 39, rue Camille-Desmoulins, 94805 Villejuif, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Guinebretière JM, Le Cesne A, Le Péchoux C, Missenard G, Bonvalot S, Terrier P et Vanel D. Ostéosarcome de forme commune. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-704, 2001, 13 p.

Tableau I. – Principales variétés d'ostéosarcomes définies selon leur localisation et leur forme microscopique.

Central	Intracortical	Surface
Conventionnel - *ostéoblastique* - *chondroblastique* - *fibroblastique*		*Périosté*
Télangiectasique		*Juxtacortical (paraostal)*
Cellules géantes		*Conventionnel (haut grade)*
Petites cellules rondes		
Bien différencié		

l'ostéosarcome télangiectasique, caractérisé par des lacs sanguins, l'ostéosarcome à petites cellules rondes identiques à celles du sarcome d'Ewing et la forme commune scindée, selon le contingent prédominant, en variantes ostéoblastique, chondroblastique ou fibroblastique.

TERMINOLOGIE

Peu de termes ont été utilisés dans le passé : sarcome squelettogène, sarcome ostéogène qui a été le plus usité et progressivement remplacé, dans la nomenclature internationale, par celui d'ostéosarcome.

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'ostéosarcome est une tumeur rare, puisque le nombre d'ostéosarcomes découverts par année en France est estimé entre 150 et 200 [38]. Pour comparaison, l'incidence évaluée en Suède, dont le registre des tumeurs est un des mieux tenus, serait de 4,6 cas par million d'habitants [55]. Malgré ce faible chiffre et si l'on excepte le myélome, l'ostéosarcome est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente. Il représente, dans les grandes séries [12, 26, 41, 51, 58], environ 20 % des tumeurs malignes et près du double des cas de sarcomes d'Ewing et de chondrosarcomes. L'incidence serait plus faible dans les populations asiatiques et latinoaméricaines.

Il survient entre 10 et 20 ans et touche entre une fois et demie et deux fois plus fréquemment les garçons que les filles. Il est rare avant 10 ans, exceptionnel avant 5 ans, quelques cas d'ostéosarcomes congénitaux ont même été décrits. Très rare aussi après 60 ans où il survient généralement sur terrain prédisposé, l'incidence dans cette tranche d'âge augmenterait pour certains [26].

ÉTIOLOGIE

Elle est à ce jour inconnue. Si de nombreuses théories ont été émises à partir de constatations expérimentales ou chez l'animal, comme une origine virale, traumatique, chimique etc, aucune n'a reçu de confirmation chez l'homme.

Plusieurs constatations :

– les sujets de grande taille développeraient des ostéosarcomes avec une plus grande fréquence, ce qui est à rapprocher des observations chez les chiens dont certaines races (saint-Bernard, danois) présenteraient plus d'ostéosarcomes ;

– différentes conditions peuvent être associées à l'ostéosarcome, considérées comme des facteurs favorisants ; ces ostéosarcomes, appelés secondaires, surviennent plus tardivement et à des localisations moins habituelles ;

– après irradiation, l'augmentation de son incidence est constamment retrouvée, qu'elle soit militaire, accidentelle, professionnelle ou thérapeutique ; lorsqu'elle est localisée, la tumeur naît généralement en bordure du champ d'irradiation ;

– l'ostéosarcome se développe aussi à partir de tumeurs préexistantes, dysplasie fibreuse, tumeur à cellules géantes, ou bien de maladie osseuse sous-jacente, ostéogenèse imparfaite, mélorhéostose et surtout la maladie de Paget ; il fait suite, plus rarement, à un infarctus ou une ostéomyélite.

Très rarement, l'ostéosarcome peut être familial. Il survient dans un tableau de tumeurs multiples de différentes variétés histologiques et correspond à la présence d'un gène de prédisposition aux tumeurs. On peut : citer le syndrome de Li-Fraumeni qui correspond à l'anomalie innée de l'un des allèles du gène p53, l'enfant développant de multiples tumeurs aussi bien sarcomateuses (os et tissus mous) que carcinomateuses ; également le rétinoblastome bilatéral, maladie caractérisée par des tumeurs oculaires bilatérales et où les ostéosarcomes s'observent 100 fois plus fréquemment que dans la population normale.

Les anomalies cytogénétiques observées dans la tumeur sont caractérisées par leur extrême fréquence et leur grande complexité. Il n'existe pas de lésion spécifique reconnue comme pour le sarcome d'Ewing, mais une fréquente atteinte des locus des gènes p53 et du rétinoblastome [21].

Localisation

L'ostéosarcome peut toucher tous les os mais manifeste une prédilection pour la métaphyse des os longs. Moins de 10 % surviennent à la diaphyse et les localisations épiphysaires sont encore plus rares.

Il se localise surtout au genou : extrémité inférieure du fémur (40 %) et extrémité supérieure du tibia (15 %), puis à l'extrémité supérieure du fémur et de l'humérus (14 %), sites correspondant aux segments osseux dont la croissance est la plus importante de l'organisme. Les os plats et les os courts sont plus rarement touchés. Le crâne et la face sont atteints dans moins 10 % des cas, préférentiellement à la voûte et la base du crâne, ainsi que la mandibule. Ils surviennent à un âge plus avancé et leur forme histologique est plus volontiers chondroblastique. Localisé au pelvis pour 10 % des cas, il est de grande taille, de variété chondroblastique, et envahit fréquemment les troncs vasculaires. Il survient secondairement à une irradiation ou une maladie de Paget. Le rachis représente entre 1 et 3 % des localisations, souvent secondaires. Il prédomine à la partie inférieure du rachis, naissant du corps vertébral et s'étend rapidement vers le canal médullaire.

Pour tous les os du squelette, même pour les sésamoïdes, des cas d'ostéosarcomes ont été rapportés.

Étude clinique

La principale manifestation clinique est la douleur au site tumoral, irradiant vers les articulations de voisinage. Elle débute insidieusement, puis croît, devenant intermittente puis continue, non calmée par le repos ou les antalgiques ordinaires. Elle est très fréquemment attribuée par le patient à un traumatisme mineur survenant dans les jours précédant la consultation. Une masse palpable apparaît plus tardivement, sensible à la palpation, pouvant gêner la mobilité de l'articulation selon sa taille. À un stade plus tardif, des signes inflammatoires cutanés et une stase veineuse sont visibles. Les fractures pathologiques sont rares, touchant les plus volumineuses lésions. Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et la consultation médicale est plus court que celui du sarcome d'Ewing, en moyenne de 6 semaines, mais le diagnostic n'est porté initialement que dans un tiers des cas [63].

L'augmentation du taux sérique des phosphatases alcalines est fréquente, conséquence de l'activité ostéoblastique de la tumeur. Elle n'est pas toujours corrélée au taux mesuré dans la tumeur. Plus caractéristique serait le retour à la normale après exérèse. La persistance traduirait la présence de métastases ou une excision incomplète [51].

Étude radiologique

L'imagerie a évolué rapidement. À la radiologie conventionnelle, première étape qui reste indispensable, et à la scintigraphie osseuse se sont ajoutés le scanner et l'imagerie par résonance magnétique

(IRM). L'imagerie sert au diagnostic, au bilan local d'extension, au bilan à distance, à l'appréciation de l'efficacité de la chimiothérapie néoadjuvante, à la détection des récidives.

DIAGNOSTIC

La première étape est toujours la radiologie conventionnelle [33, 35]. S'en passer et aller directement au scanner ou à l'IRM devant des douleurs ou une masse peut conduire à des erreurs grossières. L'association de paramètres diagnostiques non radiologiques (comme l'âge, la localisation, la taille, la partie de l'os atteinte...) et radiologiques permet une probabilité diagnostique et guide l'attitude pratique. L'examen repose sur des clichés orthogonaux de tout l'os douloureux, complétés au besoin par des clichés localisés améliorant la résolution spatiale et donc l'étude des petits détails, des incidences obliques pour détecter des anomalies limitées du cortex ou des calcifications des parties molles.

La radiographie révèle le plus souvent des signes de tumeur très agressive *(fig 1A, 2A)*. La tumeur peut être rarement lytique pure, faisant disparaître les travées osseuses *(fig 3A)*, condensante pure, ossifiée ou contenant des calcifications de type cartilagineux (arciformes à centre clair). Une biopsie dans une région de ce type peut amener un diagnostic de chondrosarcome, soulignant l'intérêt d'une confrontation multidisciplinaire. Le plus souvent elle est mixte, associant condensation et lyse. La limite de la tumeur avec l'os normal donne une image de sa rapidité d'évolution. Celle des ostéosarcomes est le plus souvent de type perméatif, faite de multiples petites lésions lytiques (type 3) [33], la transition entre l'os normal et pathologique ne pouvant être déterminée précisément.

Les réactions du périoste à la progression tumorale sont très fréquentes, et là encore traduisent une tumeur agressive. Les spicules périostés perpendiculaires, souvent divergents (en « coucher de soleil »), sont fréquents et les appositions parallèles sont souvent rompues en leur centre par la rapide progression tumorale (éperon de Codman). L'envahissement des parties molles, quasi constant, n'est évident que si la tumeur est calcifiée, sinon mieux précisé en scanner ou IRM.

Au total, l'aspect de lésion agressive, souvent très évocateur du diagnostic, doit conduire à compléter l'examen par d'autres techniques d'imagerie, si possible avant la biopsie, qui fausse le bilan d'extension.

Le scanner est demandé s'il existe des problèmes diagnostiques [46] ou si l'IRM n'est pas disponible pour le bilan d'extension. Il est particulièrement efficace dans l'étude des os courts et plats, rares sièges d'ostéosarcome. Dans ces localisations difficiles à étudier sur les clichés conventionnels, le scanner est une précieuse aide diagnostique, révélant des lésions lytiques ou condensantes, une atteinte limitée du cortex, des appositions périostées et la lésion des parties molles. Mais parfois, même pour les os longs, il peut améliorer l'analyse de la lésion. Ainsi, de petites calcifications, de minimes appositions périostées perpendiculaires, un envahissement des parties molles, une atteinte de part et d'autre d'un cortex paraissant encore intact (et traduisant ainsi la rapidité de progression tumorale) [9], peuvent augmenter la suspicion de malignité. Une bonne technique utilise des coupes d'épaisseur adaptée (fines pour les os longs) et les possibilités de traitement d'image (agrandissements, fenêtrages différents pour l'os et les parties molles, inversion d'image pour analyser l'os dense, mesures de densité). L'injection de produit de contraste n'est pas utile quand l'IRM est également réalisée, la visualisation des parties molles étant supérieure en IRM. Celle-ci ne permet pas une bonne analyse des calcifications et donc sa valeur diagnostique est très limitée. Les mesures des temps de relaxation et les études dynamiques après injection n'ont qu'une valeur diagnostique très limitée [44, 59]. En revanche, le contraste très supérieur et le choix du plan de coupe sans déplacer le patient rendent l'IRM très supérieure dans le bilan d'extension [7] (malgré les nouvelles possibilités du scanner avec reconstructions 3D).

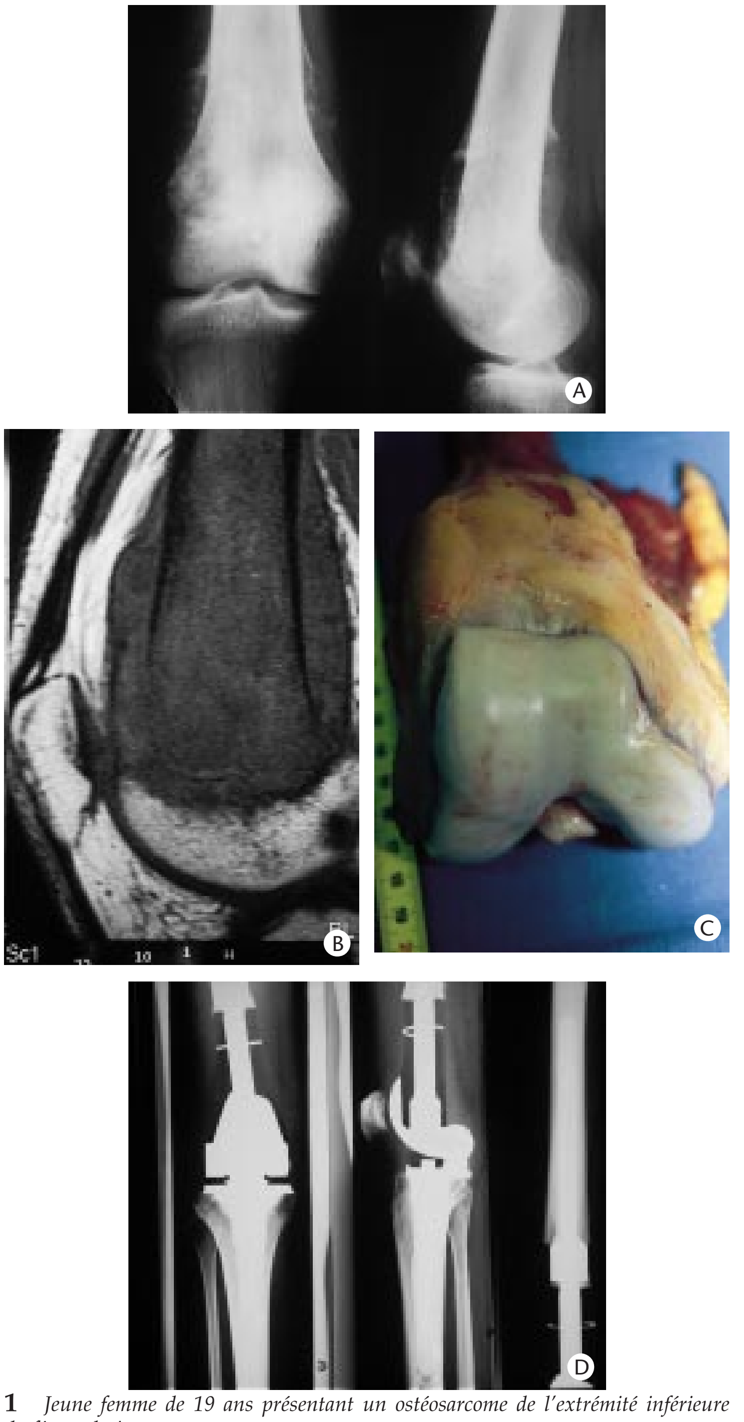

1 *Jeune femme de 19 ans présentant un ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur droit.*
A. Noter, sur les radiographies standards, les difficultés diagnostiques, la tumeur, homogène et peu dense, pouvant passer inaperçue en cas de cliché centré sur l'interligne ou si on néglige le décollement périosté, mieux vu sur le profil.
B. L'aspect en imagerie par résonance magnétique est, lui, typique, la lésion mal limitée rompant la corticale de part et d'autre, mais pose la question d'un éventuel envahissement intra-articulaire, en regard de la rotule.
C. En fait, la tumeur est bien intra-articulaire car descendant dans le cul-de-sac sous-quadricipital, mais reste sous-synoviale comme le montre l'examen de la pièce d'exérèse.
D. Après résection transarticulaire (en ouvrant l'articulation), la reconstruction par prothèse massive à charnière donne, à 3 mois après l'intervention, un résultat fonctionnel identique à celui d'une arthroplastie totale de genou classique.

FORMES PARTICULIÈRES

■ *Ostéosarcome de haut grade de surface*

Cette tumeur rare est un ostéosarcome conventionnel, dont elle partage les aspects en imagerie, les problèmes thérapeutiques et le pronostic, mais se développe sur le versant externe de la corticale osseuse. Elle est le plus souvent ossifiée, parfois très dense [43].

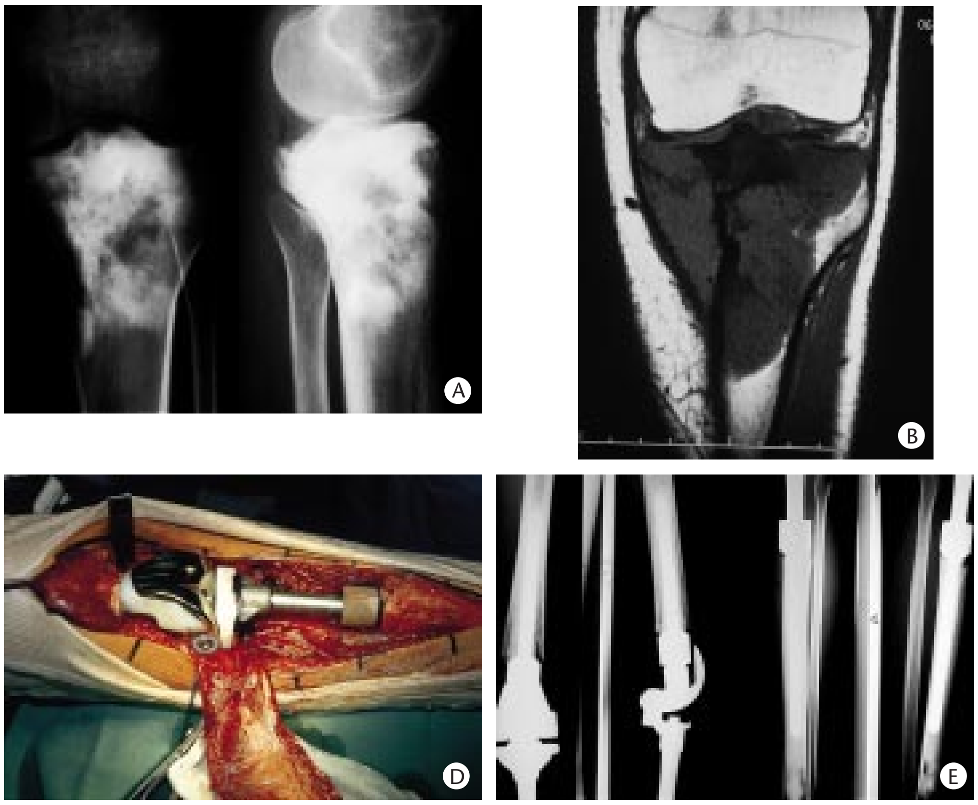

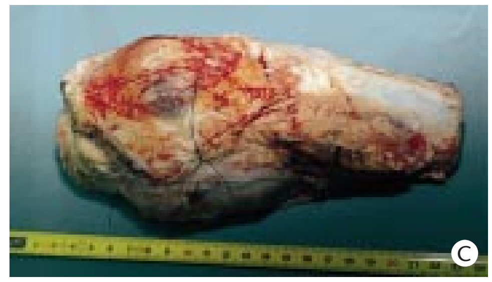

2 *Jeune garçon de 16 ans présentant un ostéosarcome très condensant avec probable fracture du plateau tibial interne.*
A. L'aspect radiographique est typique, lésion hétérogène mêlant des zones lytiques mais surtout condensantes, occupant toute la cavité médullaire, détruisant le cortex à sa partie interne.
B. L'examen en imagerie par résonance magnétique confirme l'envahissement intra-articulaire au niveau des ligaments croisés et de la rampe méniscale interne.
C. Cela conduit à une résection extra-articulaire du genou emportant en monobloc (sans ouvrir l'articulation) l'extrémité inférieure du fémur, la rotule et l'extrémité supérieure du tibia.
D. La reconstruction par prothèse massive est associée à un lambeau de jumeau interne pour restituer la continuité de l'appareil extenseur et assurer du même coup la couverture de la prothèse.
E. Un an après, le résultat fonctionnel reste modeste, l'extension active contre pesanteur est à - 15°, la flexion ne dépasse pas 70°. Le genou est stable et indolore. Il s'agit d'une indication limite de reconstruction par prothèse. On aurait pu discuter une arthrodèse massive type Juvara ou un retournement de pied si le patient avait été plus jeune.

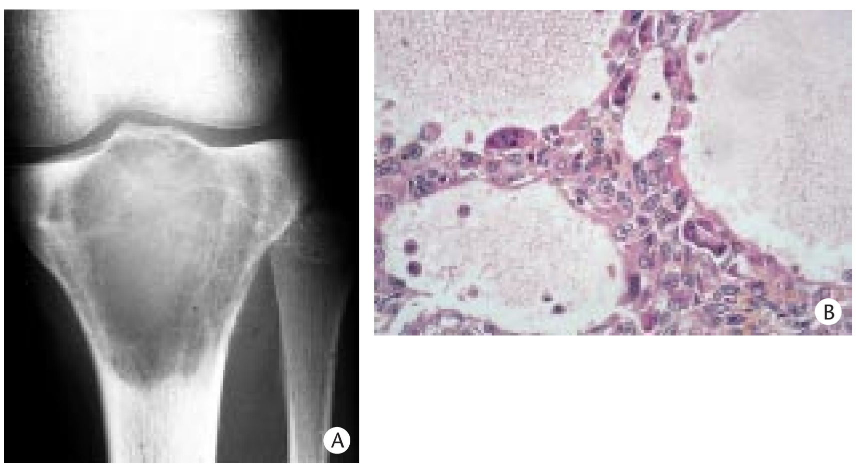

3 *Patiente de 21 ans consultant pour des douleurs du genou.*
A. La radiographie met en évidence une lésion purement lytique de l'extrémité supérieure du tibia, avec quelques cloisons. Elle occupe toute la cavité médullaire, sans déformation de la corticale, mais qui est érodée à sa partie externe et sans doute fracturée au niveau du plateau tibial interne.
B. L'aspect histologique correspond à un ostéosarcome télangiectasique. La prolifération borde directement de larges cavités remplies de sang. Les cellules tumorales aux noyaux volumineux et hyperchromatiques s'associent à des cellules géantes multinucléées et produisent une substance ostéoïde grêle. Coloration hémalun-éosine-safran (HES), grossissement × 400.

■ *Ostéosarcome télangiectasique*

La tumeur est purement lytique *(fig 3A)*. Des lacs sanguins sont parfois visibles en scanner et surtout en IRM. Des nodules solides et une paroi épaisse et irrégulière doivent faire suspecter le diagnostic [61].

APPRÉCIATION DE L'EFFICACITÉ DE LA CHIMIOTHÉRAPIE NÉOADJUVANTE

Il serait utile de prévoir l'efficacité de la chimiothérapie préopératoire avant la chirurgie et l'étude histologique, pour adapter plus tôt le traitement. Sur les clichés standards et le scanner, une diminution de la masse tumorale, une meilleure limitation et plus d'ossification indiquent une bonne efficacité du traitement. Les exceptions sont néanmoins trop nombreuses pour permettre un usage pratique. L'IRM permet une visualisation plus précise : sans injection, la persistance ou l'aggravation de l'œdème péritumoral sur les séquences à pondération T2 indiquent un mauvais répondeur [24]. Surtout, les séquences après injection et acquisition rapide et répétée permettent de localiser directement le tissu tumoral dans l'image : la prise de contraste précoce (dans les 2 premières minutes) visualise directement le tissu tumoral viable, l'inflammation ayant un rehaussement plus tardif. Différentes techniques (analyse factorielle des structures dynamiques, soustraction, imagerie de premier passage) peuvent être réalisées, avec des résultats proches [14, 62]. Elles sont maintenant souvent disponibles en routine sur la console de la machine et fonctionnent très rapidement. Il est possible de superposer la localisation du tissu tumoral viable à l'image anatomique. Malheureusement, si cette information est fiable, elle ne le devient que juste avant la chirurgie (on ne peut donc pas prévoir l'efficacité du traitement après seulement une cure de chimiothérapie et modifier le traitement en conséquence).

DÉTECTION DES RÉCIDIVES

Localement, la surveillance après pose d'une prothèse est assurée au mieux en IRM si le patient a une prothèse non paramagnétique en titane, ce qui n'est pas toujours le cas. Sa place est relative pour

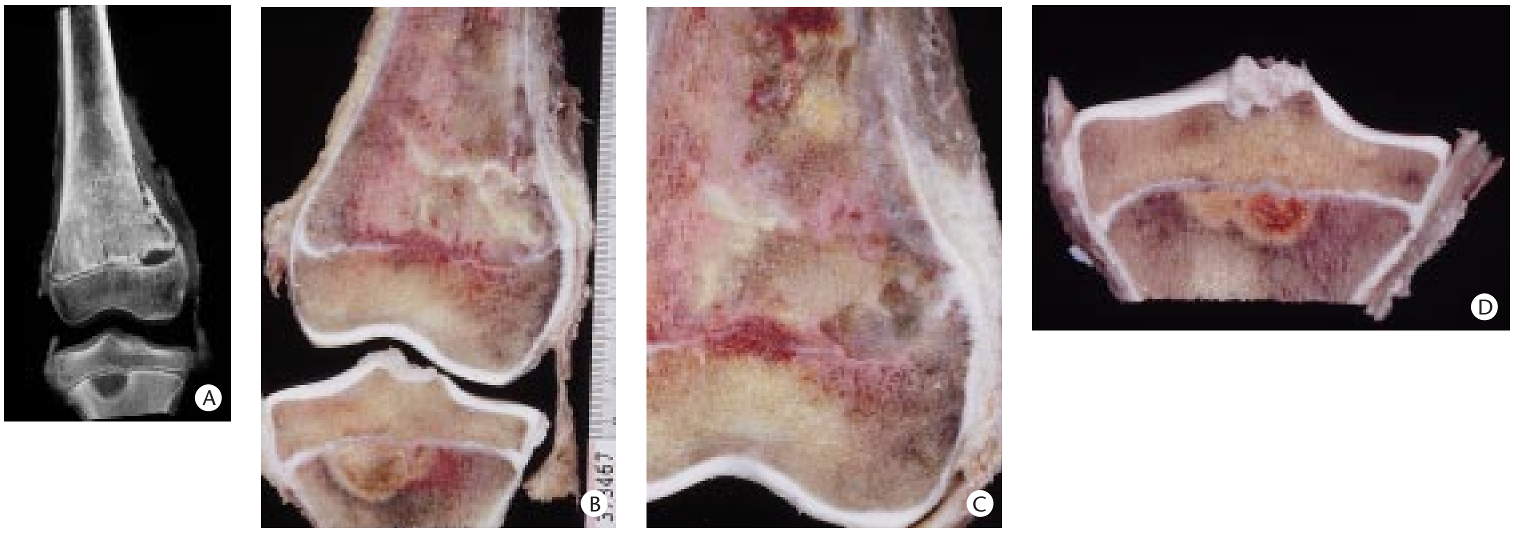

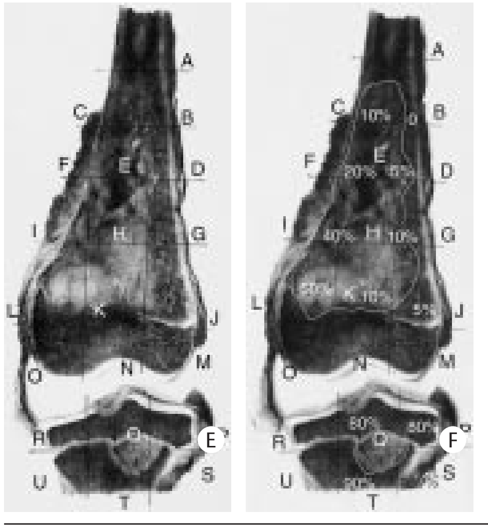

4 *Résection après chimiothérapie.*
A. La pièce osseuse est toujours radiographiée afin de localiser la tumeur pour pouvoir la couper selon son plus grand axe. La tumeur occupe toute la métaphyse inférieure du fémur, associant des secteurs lytiques et condensants, arrivant au contact du cartilage de conjugaison qui est érodé, détruisant en partie la corticale. À noter la présence d'une « skip-metastase » siégeant à la partie inférieure du cartilage de conjugaison du tibia.
B. Une tranche de section de l'ensemble de la pièce est sélectionnée, fixée, décalcifiée, radiographiée et prélevée en totalité.
C. Détail de la tumeur : elle est hétérogène, alternant des plages blanchâtres ou bleutées, des zones nécrotiques jaunâtres et des secteurs hémorragiques ; elle franchit le cartilage de conjugaison en un point.
D. La « skip-metastase » tibiale apparaît jaunâtre et bilobée, appendue au cartilage de croissance. Elle s'accompagne d'une seconde lésion de plus petite taille, millimétrique, située sous le cartilage articulaire du plateau tibial externe.
E. La tranche de section est décalquée ou photocopiée, ce qui permet de préciser, lors des prélèvements, leur localisation exacte.
F. Lors de l'examen microscopique, le pathologiste précise, pour chacun des prélèvements, la présence ou non de la tumeur et le pourcentage de cellules résiduelles qui est retranscrit sur le schéma. Peuvent ainsi être calculées la somme de tous les taux et surtout la moyenne qui seule sert au choix du type de chimiothérapie adjuvante.

les ostéosarcomes des membres où elle est surtout clinique. La surveillance thoracique est assurée par clichés standards et scanners.

Bilan d'extension

BILAN LOCAL D'EXTENSION

Il repose sur l'IRM. Celle-ci comporte des plans orthogonaux, adaptés à la région, avec antenne de surface si possible, améliorant la résolution spatiale, des séquences à pondérations variées (T1 pour analyser la moelle osseuse, T2 ou séquence d'inversion-récupération [STIR] pour les parties molles). L'injection de produit de contraste n'est pas systématique dans le bilan initial. L'IRM permet de bien délimiter la tumeur :

– dans la moelle osseuse diaphysaire, permettant de choisir le niveau de la résection ; les *skip-metastases* (séparées de la tumeur principale par du tissu normal) sont très rares ; elles atteignent le plus souvent le même os, mais parfois un autre proche *(fig 4A)* ;

– vers le cartilage de croissance, qui est très bien vu ; son franchissement est parfaitement analysé ; l'analyse de l'extension dans l'os spongieux métaphysaire et éventuellement épiphysaire est facile, alors qu'elle est très peu performante en scanner ;

– l'atteinte des parties molles, de la peau, est facilement évaluée ;

– l'analyse des vaisseaux (rarement envahis et seulement refoulés d'ordinaire) peut être aussi réalisée en IRM ; il est possible de réaliser une artériographie-IRM aussi performante qu'un examen conventionnel, sans ou avec une injection intraveineuse de peu de contraste [36] ; l'unique indication de l'artériographie conventionnelle reste l'injection intra-artérielle de chimiothérapie.

La principale limite de l'examen est l'impossibilité de préciser si une tumeur qui va jusqu'au cartilage articulaire envahit l'articulation *(fig 1B)* [52]. Bien sûr les atteintes massives ne posent pas de problèmes *(fig 2B)*. Cette limite, parfois très gênante, est reconnue par toutes les équipes, et les signes indirects (épanchement articulaire) ne sont pas plus fiables. L'œdème péritumoral peut parfois poser des problèmes, faisant surévaluer la tumeur, surtout sur les images pondérées T2 et STIR [5]. Dans les cas difficiles, le contrôle après chimiothérapie permet le plus souvent de répondre.

BILAN D'EXTENSION À DISTANCE

Il repose sur le cliché de thorax et le scanner pour les métastases pulmonaires, la scintigraphie pour les plus rares métastases osseuses. Le scanner pulmonaire fait partie du bilan systématique, même si sa sensibilité et sa spécificité sont médiocres [60] (non-détection des petits nodules, très nombreux faux positifs). La chirurgie étant la meilleure, et probablement la seule chance de guérison des patients métastatiques au poumon, le scanner reste l'examen de référence, en attendant une méthode plus performante.

Anatomie pathologique

BIOPSIE

L'aspect microscopique est dominé par l'hétérogénéité tumorale et par les fréquents remaniements présents. Le diagnostic est entièrement conditionné par le site de la biopsie chirurgicale et le volume des fragments et nécessite impérativement la transmission au laboratoire des informations cliniques et radiographiques (cliché

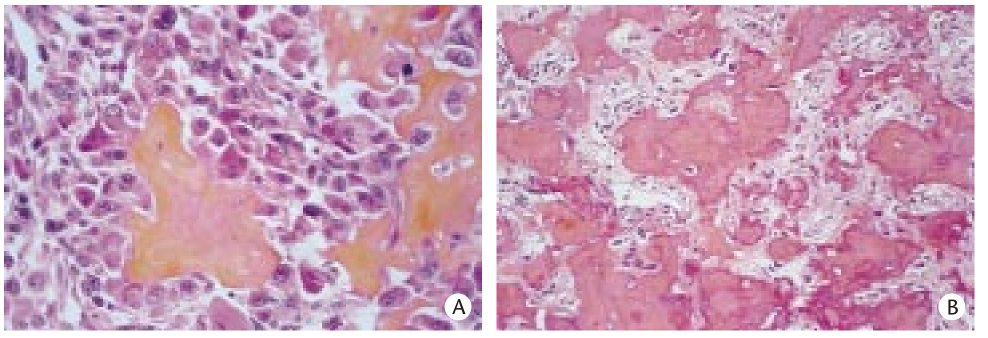

5 *Aspects histologiques.*
A. Aspect typique d'un ostéosarcome, constitué d'ostéoblastes tumoraux aux anomalies cytonucléaires marquées, aux mitoses nombreuses, élaborant une substance ostéoïde formant deux épaisses travées qu'elles entourent. Coloration hémalun-éosine-safran (HES), grossissement × 400.
B. Dans d'autres secteurs de la même tumeur, l'aspect diffère, associant de nombreuses travées osseuses de taille et de forme variables, anastomosées, bordées par des ostéoblastes peu nombreux et réguliers. Malgré la disposition anarchique de l'ostéoformation, le diagnostic ne peut être porté dans ces zones. Coloration HES, grossissement × 200.

standard) et du compte rendu opératoire. En leur absence, le pathologiste n'est pas tenu d'effectuer un diagnostic formel [38].

La démarche diagnostique du pathologiste est d'abord d'affirmer la malignité de la tumeur, de reconnaître l'ostéoformation par les cellules tumorales et enfin de préciser la forme histologique.

Affirmer la malignité de la tumeur

Plus facile que pour les autres formes d'ostéosarcomes, elle associe généralement une cellularité très importante et des anomalies cytologiques, polymorphisme, inversion du rapport nucléocytoplasmique, mitoses abondantes et fréquemment anormales, qui sont caractéristiques *(fig 5A)*. Lorsque la lésion est mieux différenciée, les anomalies cytonucléaires peuvent être minimes, voire absentes, et ce n'est que l'examen attentif à la recherche de mitoses anormales et la corrélation aux données cliniques et radiographiques qui permettent d'établir le diagnostic.

Reconnaître l'ostéoformation par les cellules tumorales

L'ostéoformation est facilement reconnaissable, sous forme d'os non lamellaire constituant des travées de taille et d'épaisseur variables, d'agencement anarchique et directement bordé par les ostéoblastes tumoraux *(fig 5A)*. Parfois très abondante, la substance ostéoïde peut réaliser des structures plus régulières, organoïdes, se moulant autour des lamelles osseuses normales préexistantes *(fig 5B)*. Sa répartition varie selon le site, plus abondante au centre de la tumeur, dans le fût diaphysaire, plus faible en périphérie où elle est associée à l'ostéogenèse réactionnelle du périoste et de la corticale. L'ostéoformation peut être parfois minime, disposée en petits îlots ou en fin réseau entourant chaque cellule, difficile à distinguer de fibres de collagène, même par examen en lumière polarisée. À la différence d'autres types tumoraux, il n'existe aucun immunomarquage spécifique de l'origine ostéoblastique des cellules ni de la nature ostéoïde de la substance élaborée. Le diagnostic repose uniquement sur l'aspect morphologique et dépend du caractère représentatif de la biopsie.

Classer la lésion

En plus de la forme anatomopathologique (cf infra), il est généralement demandé au pathologiste de typer la lésion selon l'une des différentes classifications pronostiques existantes. La plus répandue est le *grading* de Broders qui comporte quatre degrés différents (I à IV) [38]. Son intérêt apparaît restreint car la majorité des ostéosarcomes sont à classer comme grade IV ou III, sa reproductibilité n'a jamais été établie et semble limitée et sa valeur pronostique, comme pour les autres classifications, n'est pas significative [39].

DIFFÉRENTES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES ET LEUR SIGNIFICATION ÉVENTUELLE

Forme commune

De loin la plus fréquente, elle a été classée par Dahlin [58] selon le contingent prédominant. La variante ostéoblastique représente environ 50 % des cas, les variantes chondroblastique et fibroblastique 25 % chacune. Cette classification, conçue initialement à des fins pronostiques, s'est progressivement généralisée, mais sa fiabilité apparaît imparfaite, limitée par l'hétérogénéité tumorale et par la représentativité partielle du matériel biopsique dont le volume représente souvent moins de 1 % de la masse tumorale [13].

Télangiectasique

Sa fréquence varie selon les séries entre 2 et 10 %, différences liées aux critères anatomoradiologiques retenus. Lésion purement lytique et expansive sur la radiographie, à l'origine de fréquentes fractures pathologiques, son aspect lors de la biopsie et en macroscopie est celui d'une lésion multilobée à contenu hémorragique. Microscopiquement, les cavités hémorragiques sont séparées par des cloisons fibreuses d'épaisseur variable mêlant des cellules géantes multinucléées, sidérophages, de l'ostéoïde en travées grêles et la population tumorale souvent polymorphe et atypique *(fig 3B)*. Huvos a intégré à cette forme les ostéosarcomes avec une importante nécrose hémorragique. Considérée par Dahlin comme la forme d'ostéosarcome la plus agressive, son pronostic est aujourd'hui proche de celui des formes standards [27].

À petites cellules rondes

D'aspect radiographique hétérogène, la centaine de cas décrits concerne des jeunes patients entre 10 et 25 ans [42]. La tumeur est constituée de petites cellules tumorales aux noyaux arrondis, au cytoplasme peu abondant et aux limites imprécises, similaire au sarcome d'Ewing. L'ostéoïde élaboré par les cellules est en quantité très variable selon les cas, accompagné rarement par des plages cartilagineuses. Le pronostic est péjoratif et certaines équipes les traitent selon les protocoles des sarcomes d'Ewing.

Ostéosarcomatose

Elle correspond à la survenue de plusieurs ostéosarcomes de siège différent, soit de façon simultanée (synchrone), soit différée dans le temps (asynchrone). Cette entité très particulière s'observe à la fois chez l'adulte et l'enfant. Il s'agit d'ostéosarcomes intramédullaires développés dans des os longs, de répartition souvent symétrique et de même taille. Le pronostic est extrêmement péjoratif, avec une moyenne de survie de quelques mois.

PIÈCE DE RÉSECTION

Son étude permet d'apprécier la taille et l'extension de la tumeur, de juger de la qualité de l'exérèse chirurgicale, d'évaluer la réponse à la chimiothérapie et de rechercher une lésion préexistante. Elle nécessite que le pathologiste dispose de la biopsie initiale pour pouvoir comparer les aspects histologiques avant et après traitement.

Sa prise en charge est bien codifiée [13]. Avant ouverture de la tumeur, le pathologiste effectue les prélèvements des limites de résection et des masses appendues à la pièce osseuse, muscles, ligaments, capsule articulaire, revêtement cutané etc. La pièce est radiographiée pour juger de la localisation de la tumeur *(fig 4A)*, puis coupée à la scie selon le plus grand axe de la tumeur en tranches de quelques millimètres d'épaisseur *(fig 4B)*.

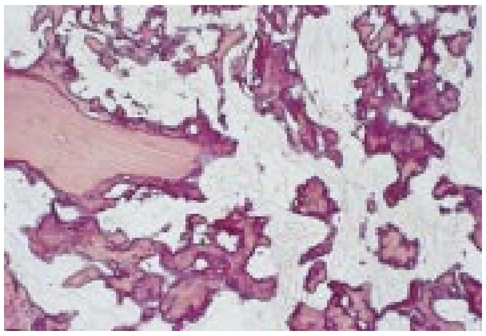

6 *Résection après chimiothérapie d'induction. Pour ce bon répondeur, les cellules tumorales ont disparu, remplacées par un tissu fibreux hyalin et des travées osseuses de disposition irrégulière. Une travée osseuse normale résiduelle, en partie résorbée, persiste (en haut et à gauche). Coloration hémalun-éosine-safran (HES), grossissement × 200.*

La tumeur, toujours hétérogène, associe des zones blanchâtres, charnues ou dures lorsqu'elles sont ossifiées ou calcifiées, des plages bleutées cartilagineuses et des secteurs encéphaloïdes *(fig 4C)*. Les remaniements sont nombreux et étendus, hémorragiques, kystiques et nécrotiques, modifiant l'aspect, qu'ils soient spontanés ou induits par le traitement ou par une fracture pathologique.

La taille de la tumeur est évaluée sur les tranches de section, en précisant ses deux plus grandes dimensions ainsi que les distances qui la séparent des berges.

La tumeur occupe généralement toute la cavité médullaire, déforme la pièce osseuse, rompt très rapidement la corticale et envahit les tissus mous adjacents. Sa délimitation est souvent excellente après chimiothérapie. Elle bute sur le cartilage de croissance qui constitue une barrière anatomique efficace à l'avancée tumorale et à son extension dans l'épiphyse. De même, l'envahissement intra-articulaire est très rare grâce à la résistance encore plus grande du cartilage articulaire *(fig 1C)*. Il s'effectue en général par le contingent extraosseux ou aux points de faiblesse, jonction os-cartilage et insertions capsuloligamentaires.

La recherche de *skip-metastases* est systématique. Elle correspond à une dissémination osseuse intramédullaire à distance de la tumeur. Définie par Enneking comme un foyer tumoral isolé de l'ostéosarcome situé dans le même segment osseux mais sans connexion avec la tumeur principale ou bien dans la pièce osseuse opposée (transarticulaire) [19], sa fréquence est très variable suivant les études et les techniques employées mais serait faible, de l'ordre de 5 % *(fig 4D)*.

Microscopiquement, la tumeur après chimiothérapie d'induction est parfois strictement inchangée, mais comporte le plus souvent d'importantes altérations à la fois cellulaires et architecturales. Elle peut être entièrement stérilisée ou seulement par zone, remplacée par un tissu œdémateux riche en vaisseaux ou par d'épaisses travées osseuses déshabitées et disposées en réseau plus ou moins régulier *(fig 6)*. Les cellules tumorales viables sont volumineuses, aux noyaux irréguliers, monstrueux, parfois multiples, aux cytoplasmes vacuolisés. Elles peuvent être isolées dans un tissu hyalin dense ou disposées en « plages ». L'ostéoformation est beaucoup plus importante après chimiothérapie. Son origine est discutée, maturation directement induite par la chimiothérapie, réaction cellulaire passive à une agression. Les plages résiduelles viables prédominent en des secteurs anatomiques précis, appelés « sites sanctuaires ». Elles sont situées au contact du périoste, du cartilage articulaire, du cartilage de croissance, le long des vaisseaux et dans l'extension extraosseuse de la tumeur.

Pour apprécier la viabilité après chimiothérapie, le pathologiste sélectionne une tranche entière de section de la tumeur *(fig 4B)* qui est radiographiée, fixée, décalcifiée et incluse en totalité avec réalisation de prélèvements en grille, chacun étant identifié et noté sur un schéma *(fig 4E)* qui accompagne le compte rendu. Le pathologiste apprécie microscopiquement pour chaque bloc le pourcentage de cellules résiduelles qui est retranscrit sur le schéma puis, après addition des résultats des différents blocs, calcule la moyenne *(fig 4F)*. Ce protocole établi par Huvos [26] n'est fiable que si le pathologiste dispose de la biopsie avant tout traitement pour juger des modifications survenues. Le chiffre du pourcentage de cellules résiduelles sert à établir le grade de Rosen *(tableau II)*, facteur pronostique important et surtout permettant le choix de la chimiothérapie adjuvante [48]. Bien que sa reproductibilité soit régulièrement critiquée, les valeurs obtenues dans les différentes études publiées sont très similaires et sa valeur pronostique pratiquement constante. Cette valeur pronostique est obtenue au prix d'un nombre considérable de prélèvements pour le laboratoire qui nécessite un temps de technique et de lecture important.

Tableau II. – Classification pronostique de Rosen et Huvos selon le degré de réponse à la chimiothérapie.

Grade	Pourcentage de cellules tumorales viables
I	≥ 95 %
IIa	50 à 94 %
IIb	6 à 49 %
III	1 à 5 %
IV	0

Certaines équipes ont fixé le seuil séparant le grade II b du grade III à 10 %.

Diagnostic différentiel

RADIOLOGIQUE

Il se pose surtout avec les autres lésions osseuses agressives, formes initiales d'ostéomyélite (ce qui souligne l'intérêt d'un prélèvement bactériologique systématique lors de la biopsie), rarement granulome à cellules de Langerhans (posant plus de problèmes avec le sarcome d'Ewing), autres tumeurs malignes primitives (Ewing de localisation plus volontiers centrale, souvent fébrile, fibrosarcome, fibrohistiocytome malin, lymphome). Le sarcome télangiectasique peut simuler un kyste osseux anévrismal devant les lacs sanguins. Des parois épaisses et des nodules pleins en scanner ou IRM doivent attirer l'attention.

ANATOMOPATHOLOGIQUE

En raison de la diversité des aspects histologiques de l'ostéosarcome, le diagnostic différentiel comporte un large éventail de lésions, bien que la forme de haut grade soulève moins de difficultés diagnostiques que les formes bien différenciées. Malgré tout, la corrélation avec les images radiographiques et les informations cliniques est toujours indispensable, base essentielle du diagnostic en pathologie osseuse et, en son absence, le pathologiste peut ne pas porter de diagnostic de certitude.

■ *Variante ostéoblastique*

Bien que la malignité soit souvent patente, deux affections peuvent simuler parfaitement l'ostéosarcome ostéoblastique et doivent donc être systématiquement écartées avant de porter ce diagnostic : ce sont le cal fracturaire et l'ostéoblastome.

Cal fracturaire

À un stade précoce, la réaction induite par la fracture est constituée de plages denses d'ostéoblastes immatures avec de nombreuses mitoses, élaborant une substance ostéoïde grêle à disposition anarchique, l'ensemble mimant exactement un ostéosarcome. En l'absence de notion de traumatisme ou d'évolution rapide de la lésion, le pathologiste peut effectuer à tort un diagnostic de malignité sur les seuls critères morphologiques. Ceci explique la nécessité absolue pour le pathologiste de disposer des données cliniques, d'une radiographie de la lésion et du compte rendu opératoire pour limiter le risque de faux positifs auquel tout

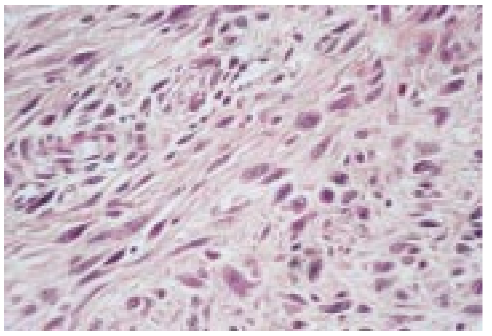

7 *Ostéosarcome de variante fusiforme. Coloration hémalun-éosine-safran (HES), grossissement × 400. Les cellules sont toutes fusiformes, aux noyaux allongés, aux cytoplasmes éosinophiles. Elles se disposent en faisceaux sans la moindre ostéoformation reconnaissable dans ce champ.*

pathologiste a été ou est un jour confronté. À un stade plus tardif, le diagnostic histologique aussi bien que radiologique devient plus facile, la lésion apparaît moins cellulaire et perd sa disposition anarchique pour s'organiser dans l'espace. En cas de doute diagnostique, un délai d'observation d'une dizaine de jours sans aucun traitement permet d'apprécier l'évolution spontanée de la lésion. C'est un vrai problème qui se pose de façon aiguë chez un adolescent dans les suites d'arrachements apophysaires (épine iliaque antéro-inférieure, tubérosité ischiatique). Le diagnostic est tout aussi difficile dans certaines pathologies d'insertion chez l'enfant sportif (tendons du grand fessier, du grand adducteur sur le fémur, tendon rotulien sur la tubérosité tibiale) pouvant simuler cliniquement, radiologiquement et microscopiquement un ostéosarcome.

Ostéoblastome

Développé entre 20 et 30 ans, il peut être de grande taille et agressif, soufflant ou détruisant en partie la pièce osseuse. Microscopiquement, la distinction est aussi difficile car l'ossification est irrégulièrement répartie et la lésion est cellulaire avec parfois quelques atypies cytonucléaires. Mais le polymorphisme cellulaire est moins marqué que celui de l'ostéosarcome, la nécrose est absente et les mitoses rares, sans image anormale. Il faut rappeler que certains ostéosarcomes comportent peu ou pas d'anomalies cytonucléaires, ce qui rend la confrontation radiohistoclinique essentielle.

■ *Variante chondroblastique*

Le problème diagnostique se pose avec le chondrosarcome, soit parce que la biopsie n'a pas intéressé les secteurs ossifiés soit parce qu'ils sont très peu abondants (os plats) ou difficiles à reconnaître. L'âge, la localisation et l'aspect radiographique en complément de l'histologie permettent le diagnostic.

■ *Variante fibroblastique*

Le problème est identique pour la composante fusiforme *(fig 7)*, si ce n'est qu'elle peut être prise pour un fibrosarcome, un histiocytofibrosarcome et un léiomyosarcome, plus rarement un carcinome sarcomatoïde. L'immunohistochimie apporte une aide indirecte en montrant que la tumeur ne comporte aucune de ces différenciations, épithéliale, musculaire etc.

■ *Ostéosarcome télangiectasique*

En microscopie, il s'agit, comme en radiologie, de le différencier du kyste osseux anévrismal. La présence d'anomalies cytonucléaires permet de trancher en faveur de l'ostéosarcome bien qu'elles soient parfois peu abondantes et nécessitent un examen de l'intégralité des fragments *(fig 3B)*.

■ *Variante à petites cellules rondes*

Elle pose le problème de sa distinction avec le sarcome d'Ewing, les autres tumeurs comme un lymphome, le carcinome à petites cellules ou le neuroblastome étant facilement écartées par l'étude immunohistochimique. La rareté des cas décrits ne facilite pas la recherche de facteurs discriminants. La cytologie est identique dans les deux affections et l'expression immunohistochimique du mic2 peut même s'observer dans l'ostéosarcome. C'est dans ce cas que la cytogénétique et la biologie moléculaire se révèlent utiles au diagnostic.

■ *Formes de surface*

Pour ces formes, le danger est de méconnaître le contingent de haut grade qui conditionne le traitement chimiothérapique par rapport aux formes périostée et juxtacorticale dont le traitement est surtout chirurgical.

■ *Ostéosarcomatose*

Cette circonstance rare doit faire éliminer une dissémination osseuse d'une seule tumeur qui est généralement plus volumineuse et, chez l'adulte, des métastases d'un carcinome induisant une forte production osseuse réactionnelle.

Évolution et pronostic

ÉVOLUTION

L'évolution spontanée s'effectue d'abord localement, la tumeur devenant volumineuse, envahissant les tissus mous, l'articulation, comprimant les axes vasculonerveux, se compliquant de fractures pathologiques, ce qui rend progressivement le membre non fonctionnel.

La dissémination métastatique survient aussi rapidement. Lorsque l'amputation était le seul traitement de l'ostéosarcome, environ 80 % des enfants développaient des métastases viscérales dans l'année qui suivait la chirurgie. La voie hématogène constitue le principal mode de dissémination, avec une prédilection pour les poumons, parfois d'autres pièces osseuses ou la plèvre. Les métastases ganglionnaires sont inhabituelles, observées entre 1 et 10 % selon les séries.

Depuis la chimiothérapie dont l'avènement a transformé le pronostic, les disséminations métastatiques ne s'observent que dans 20 à 30 % des cas, toujours pulmonaires mais aussi osseuses, de survenue toutefois plus tardive et en nombre plus réduit qu'en l'absence de traitement.

PRONOSTIC

Il doit être considéré sur le plan local, puis général.

Les rechutes locales surviennent avec une même fréquence après amputation ou traitement conservateur, entre 2 et 5 %. Elles sont liées avant tout à la qualité d'exérèse et sont le prélude à une dissémination générale. L'évolution est alors extrêmement rapide [2].

Le pronostic général est régi par deux paramètres essentiels :

– la réponse à la chimiothérapie établie sur la pièce de résection (cf infra) ;

– la présence initiale ou la survenue de métastases ; leur découverte fait passer le pronostic d'environ 70 % à seulement 30 % [1] ; de cette catégorie au pronostic sombre, le délai de survenue des métastases et leur nombre viennent en moduler l'évolution, plus sévère si la dissémination est précoce et multiple, meilleure si elle survient après plusieurs années de surveillance et limitée à quelques nodules ; la réponse à la chimiothérapie apparaît souvent identique à celle de la tumeur principale lorsqu'elles sont concomitantes.

D'autres facteurs comme la taille (> 10 cm) et le volume tumoral (> 150 cm^3), le respect ou non du cartilage de croissance chez les enfants, le siège, le caractère bien ou non différencié de l'ostéosarcome, la présence d'une nécrose spontanée, l'augmentation des phosphatases alcalines et des lacticodéshydrogénases (LDH) sériques sont fréquemment retrouvés, mais leur valeur pronostique s'avère largement inférieure à celle des deux premiers paramètres.

De nouveaux paramètres biologiques, comme la p53, la *multidrug resistance* (MDR), le gène du rétinoblastome etc, font l'objet de nombreuses études et suscitent d'importants espoirs.

Orientation thérapeutique

INTRODUCTION

Comme toute la démarche diagnostique, le traitement actuel de l'ostéosarcome est multidisciplinaire. Cela impose une prise en charge par une équipe spécialisée et rodée au traitement de ce type de tumeur, et apte à prendre en charge les éventuelles complications [22].

La combinaison chimiothérapie d'induction, chirurgie et chimiothérapie adjuvante a transformé le pronostic de cette lésion auparavant gravissime [45]. La radiothérapie n'est que rarement utilisée du fait de la radiorésistance de ce type de tumeur.

TRAITEMENT ADJUVANT

Formes localisées des membres

Le rôle de la chimiothérapie en complément du geste chirurgical pour le traitement des ostéosarcomes localisés des membres a été bien établi. Deux études randomisées comparant un groupe de patients traités sans chimiothérapie et un groupe de patients traités avec chimiothérapie adjuvante ont mis en évidence une différence de survie en faveur du groupe de patients traités par chimiothérapie [18, 32].

Même s'il n'existe pas de preuves formelles de l'avantage d'effectuer une chimiothérapie première par rapport à une chimiothérapie adjuvante sur la survie globale [53], la diminution significative du taux d'amputation et l'importance de la valeur pronostique de la réponse histologique expliquent l'intérêt de cette séquence thérapeutique désormais standardisée : chimiothérapie d'induction suivie du geste chirurgical et d'une chimiothérapie adjuvante dont la nature dépend du pourcentage moyen de cellules viables sur la pièce opératoire. On considère qu'un patient est bon répondeur s'il persiste moins de 5 % de cellules viables (grade IV, aucune cellule viable ; grade III, moins de 5 % de cellules viables ou quelques cellules disséminées sur toute la tranche de section) selon la classification histopronostique universellement reconnue établie par Huvos en 1977 [28].

Si la chirurgie après chimiothérapie demeure indispensable [25], le protocole optimal (produits et durée) de la chimiothérapie des ostéosarcomes reste à déterminer. Quatre antimitotiques sont actifs (plus de 20 % de réponse en monothérapie) dans cette maladie : le méthotrexate à hautes doses (MTX), la doxorubicine (adriamycine [A]), le cisplatine (CDDP [P]) et l'ifosfamide (I) [15]. Les protocoles de chimiothérapie les plus utilisés depuis le début des années 1970 (T7, T10, T12, SFOP [Société française d'oncologie pédiatrique], COSS) comportent tous du MTX à hautes doses associé à de l'acide folinique qui demeure encore, à l'aube du troisième millénaire, la drogue de référence dans les ostéosarcomes localisés, tout au moins dans la population pédiatrique.

Plusieurs enseignements découlent des études pionnières contenant du MTX : le MTX ne doit plus être utilisé seul, mais en association avec l'un ou plusieurs autres produits précités, notamment la doxorubicine [40, 49, 64] ; l'administration de certaines drogues par voie intra-artérielle, notamment le cisplatine, n'augmente pas le taux de réponse histologique par rapport à la voie veineuse [3, 65] ; les fortes doses de MTX doivent être privilégiées au détriment des doses modérées moins efficaces [3, 40] ; le métabolisme, et donc la toxicité, du MTX à hautes doses varie considérablement de l'enfant à l'adulte. Si le MTX doit être administré à la dose d'au moins 12 g/m^2 chez l'enfant, il ne faut pas dépasser la dose de 8 g/m^2 chez l'adulte. La méthotrexatémie serait un facteur pronostique important sur la réponse et la survie dans certaines études [23, 34]. Enfin, la chimiothérapie postopératoire des patients présentant une mauvaise réponse histologique doit être différente de celle utilisée lors de la chimiothérapie d'induction.

Il est remarquable de constater la corrélation linéaire entre la réponse histologique et la survie globale dans toutes les études comportant un nombre conséquent de patients et méthodologiquement bien menées. Les facteurs pronostiques initiaux comme la taille tumorale, le sous-type histologique, l'âge du patient, la localisation tumorale, le taux initial des LDH ou des phosphatases alcalines sont éclipsés par le paramètre « réponse histologique » lors de l'analyse fine de la pièce opératoire. Il est relativement aisé de rapporter le pourcentage de bons répondeurs à un taux de survie à 5 ans pour l'ensemble des patients inclus dans une étude donnée. Ainsi, un taux de bons répondeurs de 30, 40 et 50 % se traduit à 5 ans par une survie globale d'environ 50, 60 et 70 % [3, 8, 10, 20, 23, 30, 40, 47, 49, 54, 64].

La tolérance médiocre du MTX chez les patients âgés de plus de 18 ans nécessitant fréquemment l'interruption prématurée de la chimiothérapie d'induction, la longueur et la lourdeur logistique (administration hebdomadaire, surveillance rigoureuse et hospitalisations répétées) des schémas thérapeutiques comportant du MTX sont à l'origine de protocoles thérapeutiques dépourvus de ce produit [6, 30, 31]. Récemment, il a été rapporté dans une large étude multicentrique de l'European Osteosarcoma Intergroup (EOI) rassemblant plus de 400 patients, que le protocole associant la doxorubicine et le cisplatine (AP) donnait des résultats équivalents à une chimiothérapie dérivée du T10 dans les ostéosarcomes opérables, en termes de réponse histologique, survie sans récidive et survie globale [54]. Bien que l'on connaisse la discordance entre les résultats rapportés des phases II monocentriques et des études de phase III multicentriques, le taux de bons répondeurs (30 %) observés dans le bras thérapeutique contenant du MTX est très éloigné de celui, 50 à 70 %, observé dans les études pilotes [3, 30, 40]. Dans une pathologie curatrice qu'est l'ostéosarcome localisé, il est aujourd'hui difficile d'accepter un bras thérapeutique de référence (AP) qui ne « guérit » qu'un patient sur deux à 5 ans.

Des approches thérapeutiques similaires sont cependant poursuivies chez l'adulte jeune avec des protocoles intensifiés toujours sans MTX. Une étude de phase II a ainsi été menée à l'Institut Gustave Roussy (IGR) de 1992 à 1998. La chimiothérapie d'induction associait doxorubicine-ifosfamide-cisplatine (API) à j1 et j28 et doxorubicine-ifosfamide (AI) à j15 et j43. Chaque cure de chimiothérapie (API et AI) était systématiquement suivie de G-CSF afin d'instaurer un intervalle de 15 jours entre chaque cure et de maintenir ainsi une dose-intensité optimale de chaque drogue. Cette chimiothérapie d'induction se caractérisait par un court délai entre la première cure et l'exérèse chirurgicale (60 jours) et par l'incorporation précoce de l'ifosfamide. Les patients bons répondeurs recevaient deux cures d'API en situation adjuvante toutes les trois semaines et les mauvais répondeurs trois cures de chimiothérapie associant étoposide et ifosfamide à fortes doses toutes les 4 semaines [31].

Vingt-six patients ont été inclus dans cette étude prospective. La toxicité de ce protocole était exclusivement hématologique avec des épisodes de neutropénie fébrile observés chez 30 % des patients. Aucun patient n'a progressé cliniquement en préopératoire. Le taux de bonne réponse histologique a été de 50 % avec seulement 15 % de très mauvais répondeurs (plus de 50 % de cellules tumorales résiduelles). Avec un recul médian de 44 mois, aucun des patients bons répondeurs n'a rechuté contre cinq dans le groupe de patients mauvais répondeurs. Le taux de survie sans récidive à 3 ans est de 74 % et le taux de survie de 90 %.

Ces résultats se comparent favorablement aux deux protocoles précédents proposés chez l'adulte jeune dans cette même situation tumorale à l'IGR avant 1992, le T10 modifié et l'association doxorubicine/cisplatine (AP), aussi bien en termes de réponse histologique qu'en termes de survie sans récidive et de survie globale à 3 ans. L'analyse statistique de ce groupe homogène de 64 patients montre que les bons résultats obtenus avec le protocole API-AI ne sont pas exclusivement dus à l'augmentation du nombre de patients bons répondeurs mais également à la diminution du nombre de patients très mauvais répondeurs et à l'amélioration de

la survie sans récidive des patients mauvais répondeurs, grâce notamment à l'incorporation de l'ifosfamide à fortes doses en postopératoire.

Une étude comparative de ces patients adultes pris en charge à l'IGR dans le département de médecine et des jeunes enfants et adolescents pris en charge dans le département de pédiatrie de cette même institution montre que les résultats de l'API-AI (réponse histologique, survie sans récidive et survie globale) sont strictement comparables à ceux observés dans les différentes études prospectives successives menées par la SFOP et contenant toutes du MTX à fortes doses (résultats non encore publiés).

Ces résultats couplés aux données récentes de la littérature [10, 23] suggèrent que l'introduction de l'ifosfamide dans la chimiothérapie des ostéosarcomes induit un gain en termes de survie globale et de survie sans récidive, et que l'absence du MTX n'est pas délétère pour les patients atteints de cette affection. Un des objectifs de la future étude coordonnée par la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer est de valider ce concept.

Formes métastatiques pulmonaires

Lorsqu'elles surviennent d'emblée, leur traitement est identique à celui des formes localisées en matière de chimiothérapie et de chirurgie de la tumeur. Après celle-ci, on propose l'exérèse chirurgicale des lésions pulmonaires dans la mesure où elle est techniquement réalisable, seule façon d'obtenir des rémissions à long terme dans ces formes au pronostic sombre.

Pour les métastases qui surviennent durant le suivi, le pronostic est directement en rapport avec la date d'apparition et le nombre des lésions existantes. Selon ces paramètres, le traitement est orienté de préférence vers la chirurgie plus que la chimiothérapie.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

L'orientation actuelle du traitement chirurgical des formes localisées est résolument conservatrice ; cependant, il faut savoir rester réaliste et hiérarchiser les priorités du traitement : d'abord sauver la vie, ensuite sauver le membre et ce faisant lui conserver une fonction acceptable [17]. Cette chirurgie complexe ne se conçoit qu'intégrée dans une stratégie pluridisciplinaire. En effet, seul un suivi attentif depuis la « simple biopsie » jusqu'à l'acte chirurgical, le plus souvent au décours de la chimiothérapie néoadjuvante, permet de décider quelle est la meilleure tactique chirurgicale. C'est dire si la collaboration entre les différents membres de l'équipe oncologique est fondamentale, le chirurgien ne devant pas être considéré comme un « sous-traitant » intervenant de façon ponctuelle.

Bilan local

Il doit, si possible, être réalisé avant la biopsie pour éviter que l'imagerie ne soit perturbée par l'œdème postopératoire ou un malencontreux hématome. Deux examens sont indispensables au chirurgien : les radiographies standards avec mensurations et l'IRM. Les radiographies permettent d'apprécier la taille, la forme et le volume du segment osseux ou ostéoarticulaire concerné et sont utilisées pour planifier la reconstruction orthopédique lors d'un traitement conservateur. Cet examen permet seul d'évaluer la solidité osseuse pour prévenir une fracture pathologique par une contention adaptée. Il permet aussi d'apprécier la consolidation sous traitement médical et orthopédique après cette éventuelle fracture. L'IRM est l'examen essentiel du bilan d'extension ; elle permet de savoir si le traitement conservateur est possible et quelles sont les limites de la résection. La discussion avec le radiologue est fondamentale (cf supra). L'IRM est très performante sur l'extension osseuse et les parties molles mais reste erratique sur l'envahissement intra-articulaire. Dans ce cas, les résultats souvent contradictoires peuvent inciter à pécher par excès ou par défaut avec les conséquences fonctionnelles et oncologiques que cela entraîne. Il faut absolument se souvenir que très souvent le diagnostic est clinique, d'où l'intérêt d'avoir vu le malade vierge de tout traitement, puis au décours de la chimiothérapie néoadjuvante.

Méthodes

Suppression du membre

Les amputations ou désarticulations pratiquées pour sarcome ostéogène n'ont rien de particulier. Leur niveau est déterminé avec autant de rigueur que pour un traitement conservateur, en se méfiant toujours de l'envahissement des parties molles. La section osseuse s'accompagne d'un prélèvement de moelle au niveau du fût diaphysaire restant, pour s'assurer histologiquement que la section est faite en territoire sain.

Un cas particulier doit être signalé à l'extrémité supérieure du fémur : c'est le risque d'envahissement de l'articulation coxofémorale, celle-ci devant alors être enlevée en bloc. En fonction de cet envahissement, on peut être obligé de pratiquer une désarticulation inter-ilio-abdominale atypique avec section osseuse transiliaque et transobturatrice, la conservation de l'aile iliaque rendant les appareillages plus faciles que pour une inter-ilio-abdominale vraie.

Conservation partielle du membre avec retournement

Pour certaines tumeurs du fémur inférieur avec résection en bloc du genou, la jambe restante est retournée de 180° et fixée au fémur diaphysaire restant, plaçant donc la cheville en situation de genou. L'appareillage est ensuite celui d'une amputation haute de jambe, avec un genou relativement mobile, ce qui donne de meilleurs résultats fonctionnels que l'appareillage d'une amputation à mi-cuisse. Cependant, il faut noter que cette intervention, bien acceptée en pays anglo-saxon, l'est nettement moins en pays latin à cause de l'esthétique « non naturelle » qu'acquiert le membre inférieur.

C'est pourtant une très bonne solution chez le jeune enfant. Les calculs d'inégalité de croissance permettent d'ajuster la longueur pour que les « deux genoux » soient au même niveau en fin de croissance.

Pour certaines tumeurs de l'extrémité supérieure du fémur, une technique analogue peut être utilisée en fixant le fémur inférieur restant au bassin avec une rotation de 180°, le genou redonnant la flexion et l'extension de la hanche et la cheville faisant office de genou (cf supra).

Traitement conservateur

C'est l'orientation actuelle du traitement local de l'ostéosarcome. Les résections dans de bonnes conditions de sécurité n'ont été rendues possibles que grâce au traitement médical pré- et postopératoire.

L'exérèse monobloc, pour être parfaitement carcinologique, doit enlever l'os et les tissus mous pathologiques, en étant aussi radicale qu'une amputation.

Le bilan d'extension locorégional, souvent complété par une artériographie, a permis de cerner les limites de la tumeur et de décider quel type de résection entreprendre.

En pratique, soit la lésion a des limites d'extension évidentes et on peut, si cela est utile pour conserver une épiphyse ou un cartilage de croissance, tenter une résection limitée mais bien sûr suffisante sur le plan carcinologique, soit les limites restent plus floues, malgré l'apport de l'imagerie (IRM et artériographie) et dans ce cas une résection large s'impose.

L'ostéosarcome est une tumeur relativement « franche », à l'inverse d'autres sarcomes osseux type Ewing ou même chondrosarcome. Avec l'expérience, il est maintenant exceptionnel de passer en zone tumorale. Encore faut-il se méfier de certains pièges :

– l'extension dans les parties molles doit bien sûr avoir été recherchée, le contrôle des parties molles étant réalisé au mieux en peropératoire par le palper qui apprécie l'envahissement, le doigt étant irremplaçable ; il ne faut pas, par exemple, tenter de conserver une épiphyse sur laquelle s'insèrent des ligaments ou une capsule pathologiques ;

– l'envahissement articulaire : celui-ci est relativement rare, la capsule et le cartilage articulaire, contrairement au cartilage de

croissance, semblant une bonne protection contre l'extension tumorale ; en cas de contamination articulaire ou même en cas de doute, l'articulation doit être enlevée avec ses deux versants en monobloc, capsule fermée *(fig 2C)* ; cette tactique, relativement simple à l'épaule, s'avère très sophistiquée au genou et à la hanche ; malheureusement, aucun examen n'est actuellement parfaitement fiable pour détecter cet état de fait (cf supra) ;

– les *skip-metastases* : il faut s'en méfier dans les tumeurs de gros volume initial à formes ostéocondensantes (2 à 3 % des cas) ; elles peuvent soit sauter l'articulation (atteinte du fémur dans une lésion du tibia supérieur), soit toucher l'os pathologique, mais à distance de la tumeur primitive (lésion du col fémoral sur une tumeur du fémur inférieur) *(fig 4B)* ; leur dépistage repose sur la scintigraphie osseuse et surtout sur l'IRM.

Reconstruction

Elle est variable selon l'importance de la résection et son siège diaphysaire ou articulaire. Le principe essentiel est de faire une reconstruction simple, permettant une récupération fonctionnelle rapide et surtout évitant de retarder la reprise de la chimiothérapie. Dans certains cas limites, il faut savoir faire une reconstruction « provisoire » et remettre à après la fin du traitement une reconstruction plus sophistiquée mais aussi plus risquée. Schématiquement, l'attitude actuelle est relativement uniforme :

– en cas de résection diaphysaire, le comblement de la perte de substance osseuse se fait soit par greffe autologue vascularisée ou non, soit par allogreffe ; l'orientation récente étant l'association des deux, permettant un comblement biologique (allogreffe) renforcé par une structure vivante (autogreffe), la séquence opératoire pouvant, en fonction de l'état local, être réalisée en un ou deux temps ;

– en cas de résection articulaire, la préférence va aux prothèses massives ; l'amélioration des modèles actuels les rend plus fiables et pratiques *(fig 1D, 2D)* ; à l'épaule et à la hanche, on utilise volontiers des prothèses composites (manchonnées par une allogreffe) qui améliorent la fonction et la stabilité articulaires ; en revanche, au genou, l'adjonction d'allogreffe après résection de l'extrémité inférieure du fémur, péjore le résultat fonctionnel et, après résection de l'extrémité supérieure du tibia, augmente le risque septique.

À part, se pose le problème du cas où, malgré toutes les précautions, on pense avoir ouvert la tumeur. C'est bien sûr le plus mauvais moment pour décider de remettre en cause le traitement conservateur, bien que le patient ait toujours été prévenu, avant l'intervention, du risque d'amputation. Il faut, dans ce cas, terminer l'intervention et attendre le résultat histologique de la pièce avant de prendre une nouvelle orientation thérapeutique concernant le traitement local. Cela dit, si on avait prévu une reconstruction limitée, on peut la réaliser. En cas de reconstruction sophistiquée ou extensive (longue queue intramédullaire, clou verrouillé, transplant vascularisé...) risquant d'aggraver un éventuel ensemencement, on peut discuter de se limiter à une reconstruction provisoire, quitte à remettre la reconstruction définitive à la fin du traitement adjuvant et avant une éventuelle radiothérapie si celle-ci était décidée.

■ *Indications*

En pratique, s'il s'agit d'une localisation à un membre, les indications et contre-indications sont posées en fonction du traitement conservateur proposé en priorité.

Certaines contre-indications à une conservation du membre peuvent apparaître comme d'emblée absolues :

– les tumeurs énormes envahissant les paquets vasculonerveux, dont la résection carcinologique entraînerait un membre paralytique, source de troubles trophiques et sensitifs ;

– les infections persistantes de la biopsie où une résection ferait courir le risque de suites compliquées, retardant la chimiothérapie et amenant finalement à une amputation secondaire ;

– les problèmes cutanés au-dessus des ressources plastiques possibles, interdisant une couverture correcte de la reconstruction ;

– enfin, certains malades vus après une intervention extensive, suite à une erreur diagnostique ou une biopsie irréfléchie ; dans ces cas où il existe un ensemencement des loges musculaires, voire des paquets vasculonerveux, une chirurgie conservatrice n'est plus réalisable en toute sécurité car les limites tumorales deviennent impossibles à cerner.

D'autres contre-indications sont relatives :

– les tumeurs irradiées à des doses supérieures à 30 Gy ont pu parfois être réséquées, mais les complications postopératoires sont plus fréquentes et les résultats fonctionnels toujours médiocres ;

– les tumeurs compliquées de fracture ne sont pas une contre-indication absolue ; il faut que le déplacement reste modéré et que l'exérèse puisse emporter non seulement tout le foyer de fracture, mais aussi l'hématome périphérique plus ou moins organisé, obligeant à un sacrifice de parties molles important ;

– l'enfance pose des problèmes difficiles en matière de chirurgie conservatrice ; il ne faut pas raisonner en fonction de l'âge mais en fonction de la perte de croissance prévisible ; schématiquement, au-dessous de 3 cm, aucun artifice de reconstruction n'est utile, l'égalisation des membres inférieurs est réalisée par épiphysiodèse controlatérale ; entre 3 et 6 cm, on peut, comme c'est le cas au niveau du genou, préserver la croissance du segment ostéoarticulaire conservé en face de la résection, en utilisant un implant spécial provisoire ; celui-ci est uniquement scellé dans l'épiphyse, préservant la croissance du cartilage de conjugaison que la queue prothétique traverse ; on est ainsi ramené au cas précédent ; à l'extrémité supérieure du fémur et de l'humérus, le problème est plus simple en utilisant des prothèses céphaliques pures ; au-delà de 6 à 8 cm, la reconstruction impose un artifice visant à diminuer la perte de croissance tout en essayant de mettre les deux genoux à même niveau en fin de croissance ; dans ce contexte, trois interventions entrent en concurrence : l'amputation, la rotation-plastie selon Borgraeve, la prothèse de croissance :

  – l'amputation règle tous les problèmes ; malgré son caractère mutilant, elle apporte néanmoins une certaine sérénité au patient et à sa famille, contents d'avoir résolu les difficultés présentes et à venir ;

  – le retournement de pied permet de régler l'importance du raccourcissement de façon à ce que les « deux genoux » soient au même niveau en fin de croissance ; il a contre lui son esthétique « chimérique » malgré la pérennité et la qualité de ses résultats fonctionnels ;

  – la prothèse de croissance (quels que soient les modèles) n'a encore fait preuve de sa fiabilité, raison pour laquelle les déboires mécaniques restent importants ; il faut bien insister auprès des familles concernées sur l'avenir incertain de cette technique et du résultat final, tant sur la fonction que sur la conservation du membre.

Le choix respectif entre les trois méthodes et dans le cas particulier est une affaire d'expérience et de contexte [17]. Il faut sûrement passer un long moment avec le patient et ses parents pour définir le choix tactique, aidé par des documents iconographiques (photographies ou vidéo) et des témoignages de patients ayant bénéficié du traitement proposé.

■ *Localisations particulières*

Crâne et face

Elles sont très rares ; mais souvent la résection locale ne peut être effectuée réellement en bloc et une irradiation complémentaire peut être nécessaire, voire utilisée systématiquement.

Bassin et sacrum

Malgré la possibilité de faire, à ce niveau, des exérèses carcinologiquement satisfaisantes, le pronostic de ces localisations dans le cadre de l'ostéosarcome de haut grade reste sombre, du fait

de l'important volume tumoral et de l'envahissement des plexus veineux sacrés et hypogastriques. Seule une réponse optimale à la chimiothérapie peut améliorer le contrôle local et général de cette localisation.

Omoplate

Il s'agit d'une localisation rare mais avec souvent un volume tumoral important ; l'extension à la paroi thoracique est tout à fait exceptionnelle en dehors des formes radio-induites. La difficulté pour cet os d'avoir une imagerie correcte de l'envahissement endomédullaire impose le plus souvent de faire une scapulectomie totale avec une reconstruction suspendant l'humérus restant à la clavicule et un résultat fonctionnel médiocre en découle, avec cependant un membre supérieur fonctionnel au coude et à la main.

Localisations vertébrales

Les ostéosarcomes de forme commune y sont relativement rares et il s'agit le plus souvent de formes différenciées ou radio-induites et donc faiblement sensibles à la chimiothérapie adjuvante. Ce facteur, associé à la localisation où il est très difficile de faire une chirurgie large et parfaitement carcinologique, explique le mauvais pronostic et les difficultés à obtenir un contrôle local correct. Cependant, la vertébrectomie totale après confirmation histologique reste le meilleur moyen de donner une chance de guérison à ce type de patient.

Localisations à la paroi thoracique

Les localisations costales sont moins fréquentes que dans le cadre du sarcome d'Ewing. Cependant, elles posent un problème majeur de prise en charge propre à la chirurgie thoracique. En effet, dans les sarcomes costaux de haut grade, il est impératif d'opérer ces patients après une histologie préalable et en évitant de faire des pariétectomies localisées, l'intervention chirurgicale devant absolument enlever la totalité de la côte malade ainsi que les espaces intercostaux sus- et sous-jacents en incluant les côtes adjacentes. Pour l'articulation costovertébrale, dans les formes à localisation postérieure, il est impératif de faire une résection extra-articulaire emmenant la transverse et une partie du corps vertébral. En cas d'envahissement de la gouttière pariétovertébrale, ce type de localisation oblige parfois, pour obtenir des marges d'exérèse suffisantes, à réaliser d'emblée une hémivertébrectomie correspondant aux articulations costovertébrales concernées, associée à la pariétectomie thoracique.

RADIOTHÉRAPIE

Contrairement à la chirurgie et à la chimiothérapie, la radiothérapie (RTE) a peu de place dans la prise en charge thérapeutique des ostéosarcomes du fait de l'histoire naturelle de cette tumeur et de sa relative radiorésistance. Les rechutes locales après chimiothérapie néoadjuvante et chirurgie sont en effet rares dans les ostéosarcomes des membres (moins de 10 %) et ne justifient donc pas d'un traitement local complémentaire [2]. Avant l'introduction de la chimiothérapie dans les années 1970, la RTE faisait partie du traitement local afin d'éviter l'amputation chez des patients qui de toute façon mouraient le plus souvent d'une diffusion métastatique pulmonaire à court terme. À cause des particularités radiobiologiques de l'ostéosarcome, les doses d'irradiation nécessaires étaient élevées et pouvaient entraîner des complications trophiques à long terme chez les quelques survivants. Les indications de RTE sont donc actuellement peu nombreuses.

■ *Ostéosarcome des os de la face (maxillaire et mandibule)*

La RTE externe et/ou la curiethérapie interstitielle pré- ou postopératoire permettent d'améliorer la survie à long terme de ces patients qui meurent pour la plupart d'évolution locale [16, 56].

■ *Ostéosarcomes inopérables (bassin, rachis) ou rechutes locales*

La RTE peut être proposée en cas de rechute locale isolée. En ce qui concerne les ostéosarcomes inopérables, il s'agit le plus souvent de traitements palliatifs, avec un bénéfice observé chez 40 à 50 % des patients [4]. En raison de la radiorésistance de ces lésions, d'autres techniques de radiothérapie ont pu être évaluées dans des groupes souvent limités de patients, certaines utilisant des neutrons, des ions lourds ou encore la radiothérapie peropératoire ou la radiothérapie conventionnelle avec des radiosensibilisants (bromodéoxyuridine, l'iododéoxyuridine ou chimiothérapie concomitante) avec des résultats intéressants mais pouvant entraîner des séquelles trophiques parfois importantes. [37, 57]. La protonthérapie peut être indiquée pour certaines localisations [29].

Afin de diminuer le risque de rechute métastatique pulmonaire, une irradiation des deux poumons à des doses variant entre 15 et 20 Gy a pu être proposée avec des résultats encourageants. Un essai randomisé à trois bras a donc comparé une chimiothérapie adjuvante à une radiothérapie pulmonaire prophylactique, ou à l'association des deux. Il n'y avait pas de différence entre les différents bras. Néanmoins, si la chimiothérapie fait actuellement partie du traitement standard des ostéosarcomes, la RT prophylactique pulmonaire ne peut être préconisée en dehors d'essais [11].

Conclusion

Bien que l'ostéosarcome soit la tumeur maligne primitive osseuse la plus fréquente, myélome exclu, la grande diversité aussi bien clinique, radiologique, histologique qui le caractérise fait de chaque patient un cas particulier. Son pronostic a été radicalement amélioré grâce à l'introduction de la polychimiothérapie. Sa prise en charge, parfaitement codifiée, comporte une biopsie chirurgicale à visée diagnostique, une chimiothérapie d'induction, une exérèse chirurgicale suivie d'une chimiothérapie adjuvante et parfois une radiothérapie. Le traitement veille à la conservation de la fonction du membre atteint tout en assurant une exérèse carcinologique satisfaisante. Plus que la qualité propre de chaque discipline médicale impliquée dans sa prise en charge, c'est leur parfaite symbiose qui régit la qualité du résultat. L'ostéosarcome constitue ainsi un modèle de tumeur pour la prise en charge multidisciplinaire.

Références

[1] Bacci G, Briccoli A, Ferrari S, Saeter G, Donati D, Longhi A et al. Neoadjuvant chemotherapy for osteosarcoma of the extremities with synchronous lung metastases: treatment with cisplatin, adriamycin and high dose of methotrexate and ifosfamide. *Oncol Rep* 2000 ; 7 : 339-346

[2] Bacci G, Ferrari S, Mercuri M, Bertoni F, Picci P, Manfrini M et al. Predictive factors for local recurrence in osteosarcoma: 540 patients with extremity tumors followed for minimum 2.5 years after neoadjuvant chemotherapy. *Acta Orthop Scand* 1998 ; 69 : 230-236

[3] Bacci G, Picci P, Ruggieri P, Mercuri M, Avella M, Capanna R et al. Primary chemotherapy and delayed surgery (neoadjuvant chemotherapy) for osteosarcoma of the extremities. The Istituto Rizzoli Experience in 127 patients treated preoperatively with intravenous methotrexate (high versus moderate doses) and intraarterial cisplatin. *Cancer* 1990 ; 65 : 2539-2553

[4] Beck JC, Wara WM, Bovill EG Jr, Phillips TL. The role of radiation therapy in the treatment of osteosarcoma. *Radiology* 1976 ; 120 : 163-165

[5] Beltran J, Simon DC, Katz W, Weis LD. Increased MR signal intensity in skeletal muscle adjacent to malignant tumors: pathologic correlation and clinical relevance. *Radiology* 1987 ; 162 : 251-255

[6] Blay JY, Thyss A, Demaille MC. OSAD93. A multicentric pilot study of high dose ifosfamide and CDDP in patients > 16 year old with non metastatic osteosarcoma. [abstract]. *Proc Int Soc Pediatr Oncol* n°110 : 1996 ; 92

[7] Bohndorf K, Reiser M, Lochner B, Feaux DL, Steinbrich W. Magnetic resonance imaging of primary tumours and tumour-like lesions of bone. *Skeletal Radiol* 1986 ; 15 : 511-517

[8] Bramwell VH, Burgers M, Sneath R, Souhami R, Van Oosterom AT, Voute PA et al. A comparison of two short intensive adjuvant chemotherapy regimens in operable osteosarcoma of limbs in children and young adults: the first study of the European Osteosarcoma Intergroup. *J Clin Oncol* 1992 ; 10 : 1579-1591

[9] Brown KT, Kattapuram SV, Rosenthal DI. Computed tomography analysis of bone tumors: patterns of cortical destruction and soft tissue extension. *Skeletal Radiol* 1986 ; 15 : 448-451

[10] Bruland OS, Pihl A. On the current management of osteosarcoma. A critical evaluation and a proposal for a modified treatment strategy. *Eur J Cancer* 1997 ; 33 : 1725-1731

[11] Burgers JM, Van Glabbeke M, Busson A, Cohen P, Mazabraud AR, Abbatucci JS et al. Osteosarcoma of the limbs. Report of the EORTC-SIOP 03 trial 20781 investigating the value of adjuvant treatment with chemotherapy and/or prophylactic lung irradiation. *Cancer* 1988 ; 61 : 1024-1031

[12] Campanacci M. Bone and soft tissue tumors (2nd ed). Wien : Springer-Verlag, 1999 : 455-481

[13] Contesso G, Zafrani B, Mazabraud A, Lacombe MJ, Zemoura L, Genin J et al. Place de l'anatomopathologiste dans le traitement des sarcomes ostéogènes. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 301-306

[14] De Baere T, Vanel D, Shapeero LG, Charpentier A, Terrier P, Di Paola M. Osteosarcoma after chemotherapy: evaluation with contrast material-enhanced subtraction MR imaging. *Radiology* 1992 ; 185 : 587-592

[15] De Vita VT, Malawer MM, Link MP, Donaldson SS. Sarcomas of bone. In : De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA eds. Cancer: principles and practice of oncology. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1990 ; 1418-1468

[16] Defries HO, Perlin E, Leibel SA. Treatment of osteogenic sarcoma of the mandible. *Arch Otolaryngol* 1979 ; 105 : 358-359

[17] Dubousset J, Missenard G, Kalifa C. Management of osteogenic sarcoma in children and adolescents. *Clin Orthop* 1991 ; 270 : 52-59

[18] Eilber F, Giuliano A, Eckardt J, Patterson K, Moseley S, Goodnight J. Adjuvant chemotherapy for osteosarcoma: a randomized prospective trial. *J Clin Oncol* 1987 ; 5 : 21-26

[19] Enneking WF, Kagan A. "Skip" metastases in osteosarcoma. *Cancer* 1975 ; 36 : 2192-2205

[20] Ferrari S, Longhi A, Saeter G. High dose ifosfamide with high dose methotrexate, doxorubicin and cisplatin for the treatment of patients with non-metastatic osteosarcoma of the extremity: results of a Rizzoli/SSG pilot study. [abstract]. *Proc Am Soc Clin Oncol* 2000 ; 19 : 2213

[21] Feugeas O, Guriec N, Babin-Boilletot A, Marcellin L, Simon P, Babin S et al. Loss of heterozygosity of the RB gene is a poor prognostic factor in patients with osteosarcoma. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 : 467-472

[22] Forest M. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1997 : 103-136

[23] Graf N, Winkler K, Betlemovic M, Fuchs N, Bode U. Methotrexate pharmacokinetics and prognosis in osteosarcoma. *J Clin Oncol* 1994 ; 12 : 1443-1451

[24] Holscher HC, Bloem JL, Vanel D, Hermans J, Nooy MA, Taminiau AH et al. Osteosarcoma: chemotherapy-induced changes at MR imaging. *Radiology* 1992 ; 182 : 839-844

[25] Hudson M, Jaffe MR, Jaffe N, Ayala A, Raymond AK, Carrasco H et al. Pediatric osteosarcoma: therapeutic strategies, results, and prognostic factors derived from a 10-year experience. *J Clin Oncol* 1990 ; 8 : 1988-1997

[26] Huvos A. Osteogenic sarcoma (2nd ed). Philadelphia : WB Saunders, 1991 : 85-156

[27] Huvos AG, Rosen G, Bretsky SS, Butler A. Telangiectatic osteogenic sarcoma: a clinicopathologic study of 124 patients. *Cancer* 1982 ; 49 : 1679-1689

[28] Huvos AG, Rosen G, Marcove RC. Primary osteogenic sarcoma: pathologic aspects in 20 patients after treatment with chemotherapy, en bloc resection, and prosthetic bone replacement. *Arch Pathol Lab Med* 1977 ; 101 : 14-18

[29] Isacsson U, Hagberg H, Johansson KA, Montelius A, Jung B, Glimelius B. Potential advantages of protons over conventional radiation beams for paraspinal tumours. *Radiother Oncol* 1997 ; 45 : 63-70

[30] Kalifa C, Mlika N, Dubousset J, Contesso G, Vanel D, Lumbroso J. Expérience du protocole T10 dans le service de pédiatrie de l'institut Gustave-Roussy. *Bull Cancer* 1988 ; 75 : 207-211

[31] Le Cesne A, Delord JP, Le Deley MC. Localized osteosarcomas in adults: the experience of the Institut Gustave-Roussy. [abstract]. *Proc Am Soc Clin Oncol* 1998 ; 17 : 1963

[32] Link MP, Goorin AM, Miser AW, Green AA, Pratt CB, Belasco JB et al. The effect of adjuvant chemotherapy on relapse-free survival in patients with osteosarcoma of the extremity. *N Engl J Med* 1986 ; 314 : 1600-1606

[33] Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C, Virtama P, Smeltzer FM, Dittrich F. Estimating rate of growth in bone lesions: observer performance and error. *Radiology* 1980 ; 134 : 585-590

[34] Longhi A, Ferrari S, Mercuri M. Predictive factors of histologic response to primary chemotherapy in osteosarcoma of the extremities: study of 272 patients preoperatively treated with high dose of methotrexate, doxorubicin and cisplatin. [abstract]. *Proc Am Soc Clin Oncol* 1998 ; 17 : 1962

[35] Madewell JE, Ragsdale BD, Sweet DE. Radiologic and pathologic analysis of solitary bone lesions. Part I: internal margins. *Radiol Clin North Am* 1981 ; 19 : 715-748

[36] Manaster BJ, Coleman DA, Bell DA. Pre- and postoperative imaging of vascularized fibular grafts. *Radiology* 1990 ; 176 : 161-166

[37] Martinez A, Goffinet DR, Donaldson SS, Bagshaw MA, Kaplan HS. Intra-arterial infusion of radiosensitizer (BUdR) combined with hypofractionated irradiation and chemotherapy for primary treatment of osteogenic sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1985 ; 11 : 123-128

[38] Mazabraud A. Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris : Springer-Verlag, 1994 : 109-150, 219-228

[39] Mazabraud A, Perdereau B, Contesso G. Reflections on the classification validation of the most common forms of osteosarcomas by functional isotopic methods. *Bull Cancer* 1992 ; 79 : 759-765

[40] Meyers PA, Heller G, Healey J, Huvos A, Lane J, Marcove R et al. Chemotherapy for nonmetastatic osteogenic sarcoma: the Memorial Sloan-Kettering experience. *J Clin Oncol* 1992 ; 10 : 5-15

[41] Mirra JM. Bone tumors (2nd ed). Philadelphia : Lea and Febiger, 1989 : 248-389

[42] Nakajima H, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Small cell osteosarcoma of bone. Review of 72 cases. *Cancer* 1997 ; 79 : 2095-2106

[43] Okada K, Unni KK, Swee RG, Sim FH. High grade surface osteosarcoma: a clinicopathologic study of 46 cases. *Cancer* 1999 ; 85 : 1044-1054

[44] Pettersson H, Slone RM, Spanier S, Gillespy T 3rd, Fitzsimmons JR, Scott KN. Musculoskeletal tumors: T1 and T2 relaxation times. *Radiology* 1988 ; 167 : 783-785

[45] Philip T, Blay JY, Brunat-Mentigny M, Carrie C, Chauvot P, Farsi F, Fervers B et al. Standards, options, recommandations (SOR) pour le diagnostic, le traitement et la surveillance de l'ostéosarcome. *Bull Cancer* 2000 ; 86 : 159-176

[46] Regent D, Tamisier JN, Fery A, Bernard C, Delagoutte JP, Pourel J et al. Intérêt du traitement de l'information dans l'exploration scanographique des lésions focales bénignes de l'os. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1986 ; 53 : 77-82

[47] Rosen G, Caparros B, Huvos AG, Kosloff C, Nirenberg A, Cacavio A et al. Preoperative chemotherapy for osteogenic sarcoma: selection of postoperative adjuvant chemotherapy based on the response of the primary tumor to preoperative chemotherapy. *Cancer* 1982 ; 49 : 1221-1230

[48] Rosen G, Marcove RC, Caparros B, Nirenberg A, Kosloff C, Huvos AG. Primary osteogenic sarcoma: the rationale for preoperative chemotherapy and delayed surgery. *Cancer* 1979 ; 43 : 2163-2177

[49] Saeter G, Alvegard TA, Elomaa I, Stenwig AE, Holmstrom T, Solheim OP. Treatment of osteosarcoma of the extremities with the T-10 protocol, with emphasis on the effects of preoperative chemotherapy with single-agent high-dose methotrexate: a scandinavian sarcoma group study. *J Clin Oncol* 1991 ; 9 : 1766-1775

[50] Schajowicz F. Histological typing of bone tumours (2nd ed). Berlin : Springer-Verlag, 1993 : 10-13

[51] Schajowicz F. Tumors and tumorlike lesion of bone (2nd ed). Berlin : Springer-Verlag, 1994 : 71-140

[52] Schima W, Amann G, Stiglbauer R, Windhager R, Kramer J, Nicolakis M et al. Preoperative staging of osteosarcoma: efficacy of MR imaging in detecting joint involvement. *AJR Am J Roentgenol* 1994 ; 163 : 1171-1175

[53] Schwartzengruber DJ, Goorin AM, Gebhardt MC. Presurgical chemotherapy vs immediate surgery and adjuvant chemotherapy for non-metastatic osteosarcoma, surgical results of POG8651. [abstract]. *Proc Connect Tissue Oncol Soc* n°101999 ;

[54] Souhami RL, Craft AW, Van der Eijken JW, Nooij M, Spooner D, Bramwell VH et al. Randomised trial of two regimens of chemotherapy in operable osteosarcoma: a study of the European Osteosarcoma Intergroup. *Lancet* 1997 ; 350 : 911-917

[55] Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor pathology (2nd series, Fasc. 5). Washington : AFIP, 1971 : 141-166

[56] Suit HD. Role of therapeutic radiology in cancer of bone. *Cancer* 1975 ; 35 : 930-935

[57] Uhl V, Castro JR, Knopf K, Phillips TL, Collier JM, Petti PL et al . Preliminary results in heavy charged particle irradiation of bone sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1992 ; 24 : 755-759

[58] Unni K. Dahlin's bone tumors (5th ed). Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 143-183

[59] Van der Woude HJ, Verstraete KL, Hogendoorn PC, Taminiau AH, Hermans J, Bloem JL. Musculoskeletal tumors: does fast dynamic contrast-enhanced subtraction MR imaging contribute to the characterization? *Radiology* 1998 ; 208 : 821-828

[60] Vanel D, Henry-Amar M, Lumbroso J, Lemalet E, Couanet D, Piekarski JD et al. Pulmonary evaluation of patients with osteosarcoma: roles of standard radiography, tomography, CT, scintigraphy, and tomoscintigraphy. *AJR Am J Roentgenol* 1984 ; 143 : 519-523

[61] Vanel D, Tcheng S, Contesso G, Zafrani B, Kalifa C, Dubousset J et al. The radiological appearances of telangiectatic osteosarcoma. A study of 14 cases. *Skeletal Radiol* 1987 ; 16 : 196-200

[62] Vanel D, Verstraete KL, Shapeero LG. Primary tumors of the musculoskeletal system. *Radiol Clin North Am* 1997 ; 35 : 213-237

[63] Widhe B, Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 667-674

[64] Winkler K, Beron G, Delling G, Heise U, Kabisch H, Purfurst C et al. Neoadjuvant chemotherapy of osteosarcoma: results of a randomized cooperative trial (COSS-82) with salvage chemotherapy based on histological tumor response. *J Clin Oncol* 1988 ; 6 : 329-337

[65] Winkler K, Bielack S, Delling G, Salzer-Kuntschik M, Kotz R, Greenshaw C et al. Effect of intraarterial versus intravenous cisplatin in addition to systemic doxorubicin, high-dose methotrexate, and ifosfamide on histologic tumor response in osteosarcoma (study COSS-86). *Cancer* 1990 ; 66 : 1703-1710

14-708

Ostéosarcomes de basse malignité

A. Babinet, B. Tomeno, M. Forest

Les ostéosarcomes de basse malignité sont caractérisés par leur meilleur pronostic. Ils regroupent deux formes anatomocliniques différentes qui ont été individualisées parmi les ostéosarcomes : le sarcome parostéal qui se développe à la surface de l'os et l'ostéosarcome intramédullaire bien différencié qui, lui, se développe dans la médullaire osseuse et dont l'extension dans les parties molles est exceptionnelle. Ces deux tumeurs ont des caractères histologiques proches, avec des secteurs de tissus osseux néoplasiques très différenciés (grade I ou II). Parfois, un contingent tumoral dédifférencié assombrissant le pronostic est associé. Elles ont une présentation clinique et radiologique différente, mais elles sont caractérisées par une symptomatologie pauvre, une évolution lente et des images radiologiques risquant de faire évoquer à tort une tumeur bénigne. La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique sont nécessaires au bilan d'extension locorégionale. Leur traitement repose sur une résection chirurgicale large et la qualité d'exérèse constitue l'élément pronostique le plus important. La chimiothérapie n'a pas d'intérêt dans ces ostéosarcomes très différenciés. Elle ne trouve son indication que dans les formes dédifférenciées.

Mots clés : Ostéosarcome ; Bas grade ; Sarcome parostéal ; Ostéosarcome juxtacortical ; Ostéosarcome intramédullaire bien différencié

Plan

Introduction

Les ostéosarcomes de basse malignité se distinguent des sarcomes ostéogènes conventionnels par leur évolution lente, leur histologie faite d'un tissu osseux néoplasique très différencié et par leur meilleur pronostic. Deux formes anatomocliniques différentes ont été individualisées :

- le sarcome parostéal (SP), qui est un ostéosarcome se développant à la surface de l'os [1] ;
- l'ostéosarcome intramédullaire bien différencié (OIBD), qui lui se développe dans la médullaire osseuse et dont l'extension dans les parties molles est exceptionnelle [2].

Ces deux tumeurs ont des caractères histologiques proches, associant des secteurs de tissus osseux néoplasiques très différenciés (grade I ou II) et parfois un contingent tumoral dédifférencié assombrissant le pronostic.

Si la chimiothérapie est un des moyens thérapeutiques indispensables des ostéosarcomes conventionnels, elle n'a, dans les ostéosarcomes de basse malignité, qu'un intérêt discuté et semble de plus en plus réservée à certaines formes anatomopathologiques particulières. La résection large est l'élément pronostique le plus important de ce type de tumeurs.

Leurs présentations cliniques et radiologiques étant différentes, nous les étudions séparément.

Sarcome parostéal

Définition

Il s'agit d'un ostéosarcome particulier, prenant son origine à la surface de l'os. Son caractère histologique fondamental est d'être bien différencié, de grade I ou II, bien qu'il existe parfois un contingent dédifférencié, assombrissant alors le pronostic. L'envahissement médullaire est rare, moins de 30 % des cas.

Terminologie

- Synonymie : ostéosarcome juxtacortical mais ce terme est parfois utilisé pour désigner tous les ostéosarcomes de surface, SP ossifiant.
- Terminologie anglo-saxonne : *parosteal sarcoma, juxtacortical osteosarcoma.*

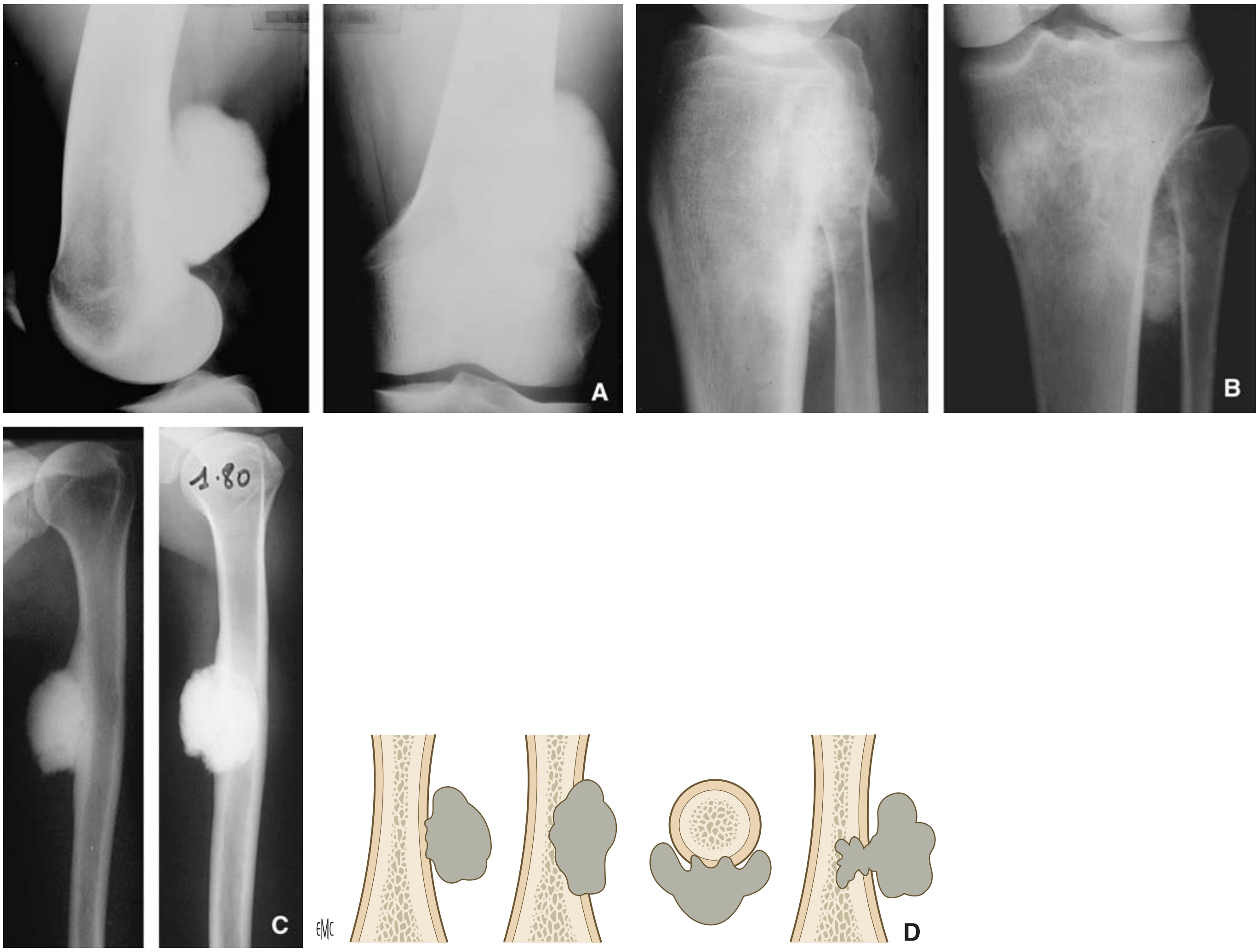

Figure 1.
A. Aspect radiographique d'un sarcome parostéal (SP) typique de l'extrémité inférieure du fémur.
B. SP du tibia proximal typique se projetant dans l'espace intertibiopéronier.
C. SP diaphysaire de l'humérus.
D. Schéma du développement du SP à la surface de la corticale, s'enroulant autour de la métaphyse.

Épidémiologie

Le SP représente moins de 5 % des tumeurs primitives osseuses. L'âge moyen de survenue est de 28 ans, avec un sex-ratio voisin de 1. Le SP est une tumeur de l'adulte jeune, ce qui le différencie de l'ostéosarcome conventionnel qui touche plutôt l'adolescent.

Localisations

Sur le squelette, les trois sièges habituels sont : le fémur distal (54 %), le tibia proximal (11 %) et l'humérus proximal (11 %). Plus rarement, certaines localisations aux extrémités (métacarpiens, tarse antérieur) ou aux os plats ont été décrites.

Sur une pièce osseuse : sur 226 cas colligés dans la littérature [1], 91 % des SP avaient une localisation métaphysaire. Il s'agissait d'une atteinte métaphysaire pure dans 64 % des cas, d'une atteinte métaphysodiaphysaire dans 15 % des cas, et dans 8 % des cas d'une atteinte métaphysoépiphysaire.

Environ la moitié des SP occupe entre le quart et la moitié de la circonférence osseuse. À l'extrémité inférieure du fémur ou l'extrémité supérieure du tibia, il est presque toujours postéroexterne. À l'extrémité supérieure du tibia, il se projette dans l'espace intertibiopéronier.

Étude clinique

La symptomatologie est pauvre et l'évolution lente. Les circonstances de découverte sont le plus souvent la perception d'une masse juxta-articulaire. Cette masse est solidaire de l'os, plutôt gênante que douloureuse. Elle est responsable d'une limitation des mobilités articulaires dans un tiers des cas. Il n'y a habituellement pas de signes de compressions nerveuses ou vasculaires, de même qu'il n'y a pas d'adénopathies locorégionales.

L'état général est longtemps conservé et le délai entre l'apparition des premiers symptômes et la première consultation est long. Ce délai est :
- de moins de 1 an dans 44 % des cas ;
- de 1 à 5 ans dans 30 % des cas ;
- de plus de 5 ans dans 26 % des cas.

Étude radiologique

Radiologie conventionnelle

L'aspect radiologique est souvent très évocateur. Il s'agit d'une image très dense, développée sur la surface de la corticale osseuse, homogène, à contours polycycliques ou arciformes réguliers. Il n'y a pas les signes inquiétants habituels des tumeurs malignes : pas de « feu d'herbes », pas de réactions périostées, pas de triangle de Codman, pas de zones gommées ou floues (Fig. 1). Cet aspect pseudorassurant explique les délais souvent longs du diagnostic et fait porter à tort des diagnostics de soit-disant hématome calcifié.

Il existe parfois des zones d'ostéolyses périphériques ou profondes. Les zones d'ostéolyses centrales, quand elles existent, doivent faire craindre un contingent tumoral dédifférencié [3].

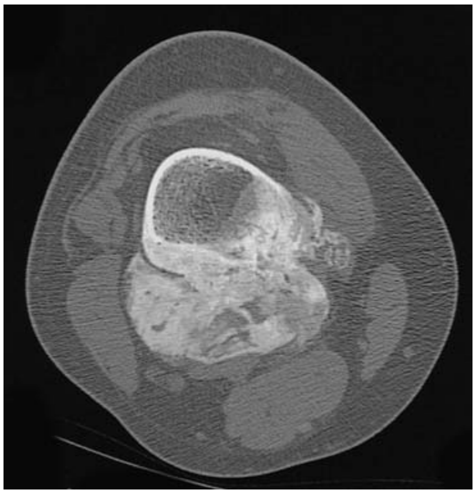

Figure 2. Aspect tomodensitométrique d'un sarcome parostéal de l'extrémité inférieure du fémur. Il existe un envahissement médullaire. Le sillon entre tumeur et corticale est bien visible.

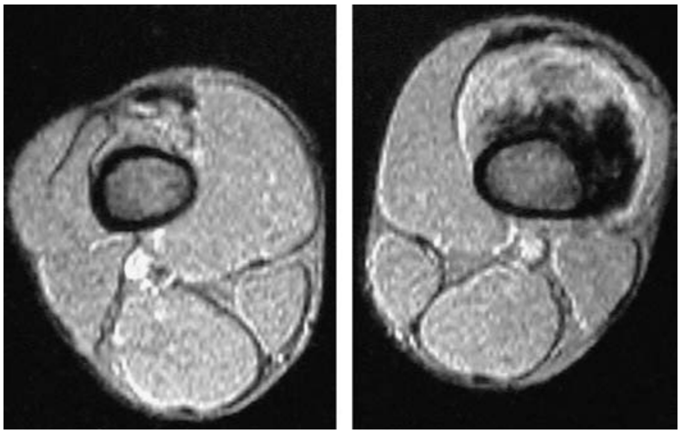

Figure 3. Aspect en imagerie par résonance magnétique d'un sarcome parostéal circonférentiel. Le développement antérieur est important et inhabituel (cf. radiographie standard, Figure 6B). Le signal intramédullaire semble en revanche normal.

Le SP s'implante sur une métaphyse et se développe à la surface de l'os, pouvant au maximum l'entourer (Fig. 1D). Il existe un sillon hypodense entre la corticale osseuse normale et la tumeur, assez évocateur. Ce sillon est particulièrement visible en tomodensitométrie (TDM). Son siège postéroexterne au fémur distal ou au tibia proximal est très évocateur.

Tomodensitométrie

Cet examen est indispensable et particulièrement intéressant dans cette tumeur très dense. Il retrouve les caractéristiques de la radiologie conventionnelle, permet de visualiser le sillon clair entre tumeur et corticale, précise la base d'implantation corticale de la tumeur, détecte éventuellement une effraction corticale et un envahissement du spongieux médullaire, présent dans 28 % des cas (Fig. 2) [4, 5].

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

C'est l'examen de choix pour visualiser l'envahissement médullaire, la composante tumorale non minéralisée présente dans un tiers des cas, et les rapports de la tumeur avec les vaisseaux et les nerfs (Fig. 3) [6].

Bilan d'extension

Outre la radiologie conventionnelle, la TDM et l'IRM précisent l'extension locorégionale. L'artériographie est utile si les vaisseaux sont englobés par la tumeur.

L'essaimage métastatique est hématogène et se fait aux poumons, aux viscères et au squelette. La radiographie de thorax et le scanner thoracique sont nécessaires au bilan d'extension tumorale.

Figure 4. Aspect macroscopique en coupe d'un sarcome parostéal.

Anatomie-pathologie

Biopsie

Elle doit être entreprise après analyse iconographique précise. La courte voie d'abord doit s'inscrire dans la future voie d'abord de résection. La biopsie doit concerner des secteurs tumoraux ossifiés pour confirmer la nature ostéogène du sarcome, mais il faut également s'astreindre à prendre du matériel risquant de contenir un contingent tumoral plus actif ou dédifférencié, se situant plutôt dans une zone tumorale non minéralisée, soit dans les parties molles, soit dans une zone d'ostéolyse profonde au sein de la tumeur [3].

Données macroscopiques

La tumeur réalise un volumineux massif ossifié implanté par une base sessile ou exceptionnellement pédiculée sur une corticale osseuse parfois épaissie (Fig. 4). L'analyse macroscopique en coupes montre une hétérogénéité fréquente, avec une alternance de plages chondroïdes et fibreuses. La densité tumorale prédomine à la base d'implantation [1, 4]. Le liseré radiologique entre corticale et tumeur correspond à une lame fibreuse composée de structures périostées. Cette lame fibreuse s'efface au cours d'évolutions prolongées et peut se reconstituer en cas de récidive.

Le SP a des contours bien définis. Il refoule les structures de voisinage. Dans certaines formes évoluées, il peut englober les pédicules vasculonerveux. Il peut exister des îlots tumoraux satellites, à petite distance de la masse tumorale principale. Ces îlots sont surtout décelables au cours des récidives.

Données histologiques

Le SP est avant tout une tumeur ostéogène bien différenciée, si bien qu'il est parfois difficile de le distinguer de l'os normal. Plus que pour toute autre tumeur, il est impensable de demander un diagnostic histologique sans fournir à l'anatomopathologiste un document radiographique.

Un contingent cellulaire fusiforme se disperse au sein d'un tissu conjonctif tumoral dense, parfois hyalinisé. La cellularité est réduite, il existe peu d'atypies cytonucléaires. L'activité mitotique est faible. Une composante cartilagineuse est fréquente dans plus de 50 % des cas ; elle se distribue sous forme

d'îlots épars ou sous forme d'une coiffe périphérique discontinue. Certains secteurs peuvent prendre des aspects fibrosarcomateux, qui sont aussi de faible cellularité. En périphérie de la tumeur, zone d'accroissement tumoral, les territoires sont plus cellulaires, avec une activité mitotique plus intense.

Dans 16 % des cas, peuvent coexister avec ces secteurs bien différenciés des contingents cellulaires dédifférenciés de haut grade de malignité. Il peut s'agir d'ostéosarcomes de haut grade (fibroblastiques, ostéoblastiques ou chondroblastiques), d'histiocytofibromes malins ou de fibrosarcomes.

Différents systèmes de classification histologique ont été proposés, se basant sur la cellularité, l'activité mitotique, le degré de dédifférenciation tumorale, la composante osseuse et cartilagineuse [1, 4].

Diagnostic différentiel

Radiologique

Bien que très évocatrices du diagnostic, il faut différencier ces images d'addition juxtacorticale :

- d'autres tumeurs malignes :
  - ostéosarcome conventionnel avec envahissement des parties molles ;
  - ostéosarcome périosté ;
  - chondrosarcome juxtacortical ;
- de certaines tumeurs bénignes :
  - exostose ostéogénique, surtout sessile, mais les travées osseuses régulières se poursuivent à plein canal dans l'os adjacent et la structure osseuse est normale et régulière ;
  - certains chondromes périostés, mais leur aspect est plus grenu et de siège plutôt métaphysodiaphysaire ;
- de certaines lésions non tumorales :
  - myosite ossifiante, mais c'est une lésion très dense à limites moins nettes ;
  - ossification post-traumatique : l'image est moins dense et il existe un contexte traumatique ;
  - mélorhéostose : l'image est caractéristique, avec une hyperostose périostée en « coulure de bougie » et parfois une hyperostose endostée oblitérant partiellement ou complètement le canal médullaire (Fig. 5).

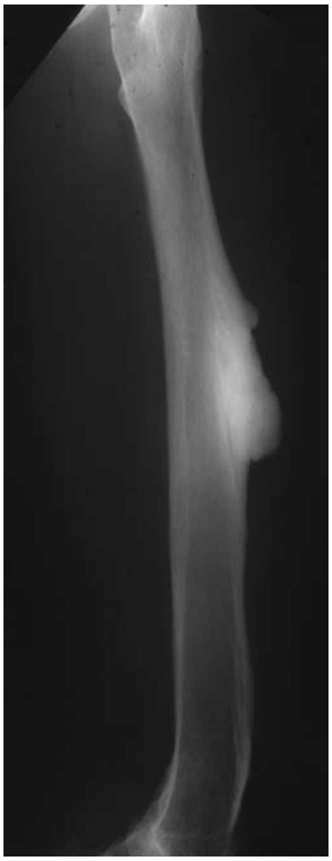

Figure 5. Radiographie d'une localisation fémorale d'une mélorhéostose : aspect en « coulure de bougie ». Ici, la réaction endostée n'est pas majeure.

Histologique

Le principal diagnostic différentiel du SP est l'OIBD, mais celui-ci est presque toujours intramédullaire sans envahissement des parties molles.

Évolution et pronostic

L'évolution locale est lente, ce qui explique le délai important entre les premiers symptômes et le diagnostic. Cette caractéristique évolutive en fait une tumeur de meilleur pronostic que l'ostéosarcome conventionnel. Le SP est de bon pronostic et ne récidive pratiquement jamais si le traitement initial a été bien conduit [7]. Il a été montré que le risque de récidive locale est étroitement lié à la qualité de la résection chirurgicale (à 5 ans, ce risque est de 41 % après résection marginale ou contaminée et de 0 % après résection large). D'autres facteurs, comme le grade histologique, l'existence d'un contingent dédifférencié, l'envahissement intramédullaire ou le taux de mitose, ne semblent pas augmenter ce risque [1].

Le risque de voir apparaître des métastases est en revanche plus important s'il existe un contingent tumoral dédifférencié [3]. Au total, le taux de survie est de 91 % à 5 ans et de 80 % à 10 ans.

Orientation thérapeutique

Résection chirurgicale

Elle doit être large, emportant le trajet de biopsie, et c'est l'étape clé du traitement du SP.

- L'excision large, emportant seulement la base d'implantation tumorale et sans interruption de la continuité osseuse, est réservée aux formes limitées sans envahissement médullaire.
- L'exérèse monobloc, emportant tumeur, trajet de biopsie, segment osseux porteur de la lésion, s'adresse aux tumeurs volumineuses, à celles ayant un envahissement intramédullaire et à celles de malignité histologique élevée. Elle peut nécessiter parfois la résection d'un pédicule vasculaire et un pontage.
- Le sacrifice du membre n'est réservé qu'aux formes monstrueuses et à certaines récidives, quand les possibilités de revascularisation distale ne sont pas réalisables ou quand l'exérèse nécessite un sacrifice nerveux important [1].

La reconstruction va de la simple ostéosynthèse de protection, associée ou non à un apport osseux, à la prothèse massive ou la résection-arthrodèse de type Juvara en cas de sacrifice articulaire (Fig. 6).

La tendance est d'être le plus conservateur possible sur l'épiphyse articulaire et de reconstruire au besoin avec des greffons vascularisés.

Chimiothérapie

Elle n'a pas d'indication dans la forme typique bien différenciée [8]. Si la biopsie révèle un secteur dédifférencié de haute malignité, le patient a la séquence habituelle du traitement des ostéosarcomes conventionnels : chimiothérapie néoadjuvante-chirurgie-chimiothérapie adjuvante. Si un secteur dédifférencié est isolé seulement sur la pièce de résection, le patient a une chimiothérapie adjuvante.

■ Ostéosarcome intramédullaire bien différencié

Définition

C'est un ostéosarcome particulier, individualisé au sein du groupe des ostéosarcomes depuis 1977, et caractérisé par sa localisation intramédullaire et un envahissement des parties molles absent ou limité, son aspect histologique bien différencié, son bon pronostic après traitement exclusivement chirurgical [9].

Figure 6.
A. Exérèse large sans interruption de la continuité osseuse d'un sarcome parostéal (SP) postéroexterne du fémur, reconstruit par allogreffe et ostéosynthèse.
B. Exérèse massive d'un SP circonférentiel du fémur, reconstruit par prothèse Guépar.

Terminologie anglo-saxonne : *low-grad intramedullary osteosarcoma, intraosseous well-differentiated osteosarcoma*.

Épidémiologie

L'OIBD est une tumeur rare, représentant 2 % des ostéosarcomes. L'âge moyen de survenue est de 28 ans, avec un sex-ratio voisin de 1. L'OIBD est donc une tumeur de l'adulte jeune, ce qui le différencie de l'ostéosarcome conventionnel qui touche plutôt l'adolescent [10, 11].

Localisations

Sur le squelette : dans l'ensemble, la répartition sur le squelette est celle de l'ostéosarcome conventionnel. L'OIBD touche avant tout les os longs, « près du genou », avec 50 % de localisations sur le fémur distal, 12 % sur le tibia proximal, 5 % sur le fémur proximal et quelques cas épars sur l'ensemble du squelette. On retrouve 15 % de localisations aux os plats [9, 10].

Sur une pièce osseuse : l'OIBD a une origine métaphysaire dans deux tiers des cas. Le tiers restant est soit métaphyso-diaphysaire, soit diaphysaire. L'extension tumorale se fait vers

Figure 7. Aspect radiologique d'un ostéosarcome intramédullaire bien différencié de l'extrémité proximale du tibia avec envahissement modéré des parties molles.

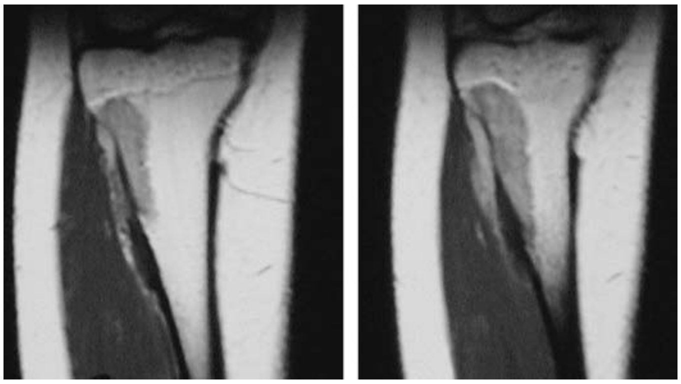

Figure 8. Imagerie par résonance magnétique d'un ostéosarcome intramédullaire bien différencié de l'extrémité proximale du tibia (même patient que pour la Figure 7).

l'épiphyse, si le cartilage de croissance est fermé [6]. Quatre-vingt-six pour cent des OIBD proviennent de la cavité médullaire et 10 % de la corticale [11].

Étude clinique

Les symptômes sont non spécifiques, à type de gêne ou de douleur ; rarement, une masse lentement évolutive a été perçue par le patient. Les circonstances de découverte peuvent être aussi une radiographie systématique, faite à l'occasion d'un traumatisme par exemple. La durée des symptômes avant le diagnostic peut être longue (jusqu'à 5 ans).

Étude radiologique

Radiologie conventionnelle

L'OIBD a un développement principalement intramédullaire et son aspect radiographique le plus fréquent associe densification et ostéolyse. Certains auteurs pensent que la tumeur est initialement ostéolytique et qu'elle s'ossifie secondairement (Fig. 7). L'aspect radiographique de l'OIBD évoque souvent une lésion bénigne, notamment une dysplasie fibreuse, et il faut rechercher des critères radiologiques suggérant la malignité [9, 12] :
- aspect mal limité ;
- aspect ostéocondensant « nuageux » ;
- rupture corticale.

La mise en évidence de ces critères est facilitée par la TDM et l'IRM. Des réactions périostées ont été décrites sous forme de spicules linéaires parallèles ou radiaires par rapport à un point. Les trabéculations sont fréquentes. Parfois un éperon de Codman est visible, fort suggestif de malignité.

Tomodensitométrie

Elle retrouve les aspects radiographiques conventionnels. Elle est particulièrement intéressante pour la recherche d'une rupture corticale.

Imagerie par résonance magnétique

Elle montre le même signal que celui observé dans l'ostéosarcome classique (hyposignal en T1, rehaussement du signal en T2). Elle visualise bien l'envahissement des parties molles et la rupture corticale (Fig. 8).

Bilan d'extension

La radiologie conventionnelle, la TDM et l'IRM précisent l'extension locorégionale. La radiographie de thorax et le scanner thoracique sont nécessaires au bilan d'extension tumorale.

Figure 9. Aspect macroscopique d'un ostéosarcome intramédullaire bien différencié du fémur.

Anatomie-pathologie

Biopsie

Elle est indispensable et doit être guidée par un bilan d'extension locorégionale complet, et la voie d'abord doit s'inscrire dans une future voie d'abord de résection. Elle doit recueillir assez de matériel osseux pour prouver la nature ostéogène de la tumeur et du matériel non calcifié en pleine zone d'ostéolyse.

Aspect macroscopique

L'OIBD est une tumeur généralement bien limitée, faite d'alternance de tissu blanchâtre et grumeleux, avec des zones très scléreuses. La corticale est érodée dans sa portion endomédullaire. Des trabéculations sont parfois visibles (Fig. 9).

Aspect microscopique

L'aspect histologique se rapproche de celui du SP. Le tissu tumoral est fait de faisceaux de cellules fusiformes au sein d'un

Figure 10. Résection large d'un ostéosarcome intramédullaire bien différencié, distale du tibia reconstruit par allogreffe et greffe intertibiopéronière.

tissu conjonctif dense. La cellularité est faible et les anomalies cytologiques sont discrètes. La production osseuse est parfois massive, rendant difficile l'identification de la tumeur. Elle est parfois faible, avec seulement quelques foyers osseux métaplasiques pouvant mimer les caractères de la dysplasie fibreuse [13, 14]. Dans certains cas, des secteurs tumoraux limités dédifférenciés ont été décrits au sein des OIBD.

Diagnostic différentiel

Radiologique

Il s'agit de faire le diagnostic différentiel d'une image intramédullaire principalement ostéolytique avec des secteurs de densification et dont le caractère semble peu agressif. Cet aspect peut simuler une lésion bénigne, en particulier la dysplasie fibreuse, mais trois critères souvent présents suggèrent la malignité et doivent être recherchés : aspect ostéocondensant « nuageux » ; aspect mal limité ; existence d'une rupture corticale (cf. supra).

Anatomopathologique

L'aspect histologique de l'OIBD évoque un SP, mais si l'anatomopathologiste a eu connaissance des documents iconographiques, il peut redresser le diagnostic. En revanche, dans les secteurs où la production osseuse n'est pas bien visible, le risque est d'évoquer une dysplasie fibreuse [2, 9, 11, 14].

Évolution et pronostic

L'évolution de l'OIBD est lente ; en témoigne le délai long entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic. La grande caractéristique évolutive est la récidive après traitement incomplet (résection marginale ou surtout curetage) quand le diagnostic initial est erroné. La transformation de l'OIBD en ostéosarcome de haut grade est de 15 % en cas de récidive. En revanche, quand le traitement initial a été bien conduit (résection large), le risque de récidive est de 7 %. L'OIBD a donc un meilleur pronostic que l'ostéosarcome conventionnel. Le risque d'apparition de métastases est largement corrélé à la transformation de ces tumeurs en ostéosarcomes de haut grade.

Orientation thérapeutique

Chirurgie

C'est l'étape clé du traitement de ces tumeurs. La résection chirurgicale doit être large, emportant le trajet de biopsie, tumeur et segment osseux porteur de la lésion. La reconstruction dépend de l'extension épiphysaire de la tumeur. Si l'épiphyse est atteinte, il faut la sacrifier et reconstruire par une prothèse massive. Si la tumeur est métaphysaire ou métaphysodiaphysaire, l'articulation peut être conservée si les marges de sécurité sont respectées. La reconstruction peut faire appel aux allogreffes massives ou autogreffes vascularisées ou à l'association des deux (Fig. 10) [9, 11, 13].

Chimiothérapie

Elle semble inutile dans la majorité des cas, mais peut se discuter dans le cas où la tumeur comporte des secteurs limités de dédifférenciation [5, 9].

Radiothérapie

Elle n'a pas d'indication dans ces formes très différenciées d'ostéosarcome.

■ Conclusion

Les ostéosarcomes de basse malignité sont des tumeurs rares dont on distingue deux variétés anatomocliniques différentes, le SP et l'OIBD. Celles-ci sont caractérisées par leur évolution lente

et leur meilleur pronostic au sein des ostéosarcomes. Leur traitement est presque exclusivement chirurgical, reposant sur une résection large. La chimiothérapie est réservée aux formes où un contingent dédifférencié a été isolé au sein de la tumeur.

■ Références

[1] Okada K, Frassica FJ, Sim FH, Beabout JW, Bond JR, Unni KK. Parosteal osteosarcoma: a clinicopathological study. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:366-78.

[2] Unni KK, Dahlin DC, McLeod RA, Pritchard DJ. Intraosseous well-differentiated osteosarcoma. *Cancer* 1977;**40**:1337-47.

[3] Bertoni F, Bacchini P, Staals EL, Davidovitz P. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma: the experience of the Rizzoli Institute. *Cancer* 2005;**103**:2373-82.

[4] Forest M, Tomeno B, Vavel D. Osteosarcoma: variants. In: *Diagnosis of tumors and pseudotumoral lesions of bones and joints*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1998. p. 156-66.

[5] Hudson TM, Springfield DS, Benjamin M, Bertoni F, Present DA. Computed tomography of parosteal osteosarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 1985;**144**:961-5.

[6] Jelinek JS, Murphey MD, Kransdorf MJ, Shmookler BM, Malawer MM, Hur RC. Parosteal osteosarcoma: value of MR imaging and CT in the prediction of histologic grade. *Radiology* 1996;**201**: 837-42.

[7] Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J, Tanizawa T, Shigemitsu T, Izawa N, et al. Oncologic outcome of parosteal osteosarcoma. *Int J Clin Oncol* 2006;**11**:120-6.

[8] Sheth DS, Yasko AW, Raymond AK, Ayala AG, Carrasco CH, Benjamin RS, et al. Conventional and dedifferentiated parosteal osteosarcoma. Diagnosis, treatment, and outcome. *Cancer* 1996;**78**: 2136-45.

[9] Katabi M, Anract P, Forest M, Tomeno B. Low grade intramedullary osteosarcoma. Apropos of 8 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1996;**82**:208-15.

[10] Choong PF, Pritchard DJ, Rock MG, Sim FH, McLeod RA, Unni KK. Low grade central osteogenic sarcoma. A long-term follow-up of 20 patients. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**322**:198-206.

[11] Kurt AM, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ. Low-grade intraosseous osteosarcoma. *Cancer* 1990;**65**:1418-28.

[12] Ellis JH, Siegel LS, Martel W, Weatherbee L, Dorfman H. Radiologic features of well-differenciated osteosarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 1988;**151**:739-42.

[13] Bertoni F, Bacchini P, Fabbri N, Mercuri M, Picci P, Ruggieri P, et al. Osteosarcoma. Low-grade intraosseous-type osteosarcoma, histologically resembling parosteal osteosarcoma, fibrous dysplasia, and desmoplastic fibroma. *Cancer* 1993;**71**:338-45.

[14] Steiner GC, Forest M, Vacher-Lavenu MC. Ultrastructure of low-grade intraosseous osteosarcoma of bone: a comparative study with fibrous dysplasia and parosteal osteosarcoma. *Ultrastruct Pathol* 2006;**30**:293-9.

A. Babinet, Praticien hospitalier, chirurgien des Hôpitaux (antoine.babinet@cch.aphp.fr).
B. Tomeno, Professeur des Universités, praticien hospitalier, ancien chef de service.
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, Hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

M. Forest, Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.
Service d'anatomopathologie, Hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Babinet A., Tomeno B., Forest M. Ostéosarcomes de basse malignité. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-708, 2008.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-728

Chondroblastome

G Filipe
P Mary

Résumé. – *Le chondroblastome est une tumeur osseuse bénigne cartilagineuse qui se rencontre chez le sujet jeune entre 10 et 20 ans, plutôt dans le sexe masculin. Il siège en zone épiphysaire ou épiphysiométaphysaire, le plus souvent sur l'extrémité supérieure de l'humérus, du fémur et du tibia.*

Sur la radiographie standard, il réalise une zone d'ostéolyse ronde ou ovalaire bien limitée qui peut s'étendre jusqu'à l'articulation voisine. Le traitement, toujours chirurgical, consiste habituellement en un curetage-comblement. Il existe un risque de récidive locale important.

La transformation « maligne » correspond probablement à une tumeur maligne méconnue ou à un sarcome radio-induit. La survenue de métastases pulmonaires histologiquement bénignes est exceptionnelle.

Mots-clés : *tumeur osseuse bénigne, chondroblastome, tumeur cartilagineuse.*

Introduction

DÉFINITION

Le chondroblastome est une tumeur osseuse bénigne cartilagineuse constituée de cellules chondroblastiques avec présence de substance chondroïde. On y rencontre en outre des cellules géantes de type ostéoclastique, des foyers de calcification et dans 10 à 20 % des aspects histologiques de kyste anévrismal.

TERMINOLOGIE

La première description revient à Kolodny en 1927 [13] qui en faisait simplement une tumeur cartilagineuse contenant des cellules géantes. Ewing, en 1928 [5], parlait de tumeur à cellules géantes calcifiante et Codman, en 1931, de tumeur épiphysaire chondromateuse à cellules géantes. L'appellation de « chondroblastome bénin », due à Jaffé et Lichtenstein en 1942 [12], est également retenue par la nomenclature de l'Union de lutte contre le cancer depuis 1965 afin de bien le distinguer de la tumeur à cellules géantes et du chondrosarcome. Dans la classification internationale de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) (1972), cette tumeur est aussi dénommée « chondroblastome bénin épiphysaire ».

ÉPIDÉMIOLOGIE. FRÉQUENCE. ÂGE. SEXE

Le chondroblastome est rare puisqu'il ne représente que 0,5 à 1 % des tumeurs osseuses primitives biopsiées et 9 % des tumeurs osseuses bénignes [4]. Il a une préférence pour le sexe masculin (2 à 3/1), en général entre l'âge de 10 et 20 ans. Il s'agit donc d'une tumeur de sujet jeune, exceptionnelle dans la première enfance et après l'âge de 30 ans [19].

Georges Filipe : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Pierre Mary : Ancien chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris.
Service d'orthopédie et de chirurgie réparatrice de l'enfant, hôpital Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75571 Paris, France.

Localisations

Le chondroblastome siège typiquement sur une épiphyse ou sur une apophyse toujours à proximité d'une physe fertile. Il peut s'étendre ensuite à la métaphyse en traversant le cartilage de croissance pour devenir épiphysométaphysaire. Il est exceptionnel que son siège soit purement métaphysaire ou métaphysodiaphysaire.

Il siège dans 80 % des cas à l'extrémité d'un os long avec une prédilection pour l'épaule, le genou et la hanche [3, 25]. Les localisations les plus fréquentes sont : l'extrémité supérieure de l'humérus (21 %), l'extrémité supérieure du fémur (15 %), l'extrémité inférieure du fémur (16 %), l'extrémité supérieure du tibia (20 %) [2, 27]. La tumeur se situe sur l'épiphyse mais peut aussi se rencontrer sur le trochiter et le grand trochanter. Le chondroblastome peut se développer plus rarement sur d'autres segments squelettiques : calcanéus, talus, extrémité supérieure du péroné, colonne vertébrale, côtes ou crâne. Sur le bassin, il peut siéger près du cartilage en « Y » ou sur l'omoplate près de la cavité glénoïde. Une observation avec une atteinte multifocale bénigne a été signalée dans la littérature [23].

Étude clinique

Les signes révélateurs du chondroblastome sont souvent discrets et non spécifiques. Les douleurs sont banales, parfois signalées à l'occasion d'un traumatisme sportif. Une tuméfaction peut être perçue dans les localisations superficielles comme l'épaule ou le genou. La boiterie peut être le seul signe d'appel pour une localisation sur un membre inférieur. La survenue d'une fracture pathologique est une éventualité tout à fait exceptionnelle. Plus fréquents sont les symptômes qui témoignent d'une irritation articulaire comme une diminution de la mobilité ou l'apparition d'une hydarthrose. Il arrive aussi que la tumeur soit découverte de façon fortuite à l'occasion d'une radiographie. L'examen clinique est par ailleurs normal et il n'est retrouvé aucune anomalie biologique.

1 *Localisation purement épiphysaire d'un chondroblastome de l'extrémité supérieure du fémur (A). Vue sur le scanner (B).*

2 *Atteinte épiphysiométaphysaire sur l'extrémité supérieure du tibia (A, B) avec effraction articulaire visible sur l'imagerie par résonance magnétique (C).*

Étude radiologique

L'étude radiologique standard est souvent suffisante pour évoquer le chondroblastome [17].

Il réalise une zone d'ostéolyse de forme arrondie ou ovalaire bien limitée par une bordure de sclérose qui témoigne de son évolution lente *(fig 1)*. Elle est excentrée par rapport à l'épiphyse, proche d'une corticale ou de l'articulation, et comporte de petites ponctuations calcifiées dans la moitié des cas. Le cartilage de croissance est souvent visible et peut être traversé par la lésion *(fig 2)*. Le chondroblastome est habituellement de petite taille, entre 1 et 6 cm de diamètre, mais il arrive, surtout en cas de récidive, que la tumeur ait une extension supérieure, qu'elle puisse souffler l'os et même envahir l'articulation voisine. L'image radiologique peut être moins typique lorsque les contours sont mal limités avec des cloisons de refend et une réaction périostée [28].

La scintigraphie osseuse, si elle est demandée, montrerait une plage très légèrement hyperfixante. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) [6] peut être utile pour apprécier les relations de la tumeur avec le cartilage de croissance, l'articulation et les tissus mous *(fig 2)*.

Anatomie pathologique

Même si l'image radiologique, du fait du siège épiphysaire de la lésion, est souvent évocatrice chez l'enfant, la biopsie est indispensable pour affirmer le diagnostic de chondroblastome et ceci encore plus chez l'adulte où le risque de confusion avec un chondrosarcome à cellules claires est important. Cette biopsie peut constituer également pour des lésions de petite taille, lorsque l'exérèse est totale, le seul traitement. Dans les autres cas, elle est un préalable obligatoire à tout traitement plus invasif.

ASPECT MACROSCOPIQUE

La tumeur est de consistance ferme, granuleuse, de coloration rosée ou grisâtre. On y distingue des zones blanchâtres ou crayeuses correspondant à des plages cartilagineuses ou à une imprégnation calcaire et des zones hémorragiques qui évoquent un kyste anévrismal. La lésion est proche du cartilage de croissance mais elle peut aussi décoller le cartilage articulaire ou même envahir la cavité articulaire.

ASPECT MICROSCOPIQUE

La tumeur est caractérisée par la présence de chondroblastes et de cellules géantes, et par la production de substance chondroïde. Les cellules chondroblastiques sont polygonales, à bordure nette, munies d'un seul noyau rond ou ovale qui occupe la moitié de la cellule. Le cytoplasme est granulaire, riche en glycogène et comporte des figures de mitoses normales. Entre les cellules, la substance fondamentale est pauvre, les fibrilles collagènes sont rares. Il existe par-ci par-là des foyers de différenciation chondroïde avec des zones de calcification et des zones de nécrose. Ces dernières sont parfois remaniées par un tissu conjonctif hyalin et un tissu chondroïde. On trouve au sein de ces zones de remaniement un grand nombre de cellules géantes multinucléées isolées ou regroupées en amas. Parfois, il existe en périphérie de la lésion des cavités hémorragiques semblables à un kyste anévrismal. Il existe enfin de possibles associations et des formes de transition entre le fibrome chondromyxoïde et le chondroblastome, du fait de leur parenté histologique.

Sur le plan de l'histogenèse, la cellule chondroblastique peut être rapprochée d'une cellule cartilagineuse adulte et non d'un chondroblaste tumoral. Elle réalise en effet un aspect de cartilage normal. Ce fait évoque non pas une transformation de la cellule cartilagineuse mais plutôt une perturbation du processus d'ossification enchondrale [15].

Diagnostic différentiel

Les images radiologiques sont souvent évocatrices mais doivent faire discuter d'autres diagnostics que le chondroblastome.

– L'abcès chronique de l'os de siège métaphysaire est entouré d'une épaisse zone de nécrose, il peut contenir des séquestres, mais l'infection peut diffuser au travers du cartilage de croissance et se développer dans l'épiphyse.

– Le kyste anévrismal, le kyste osseux essentiel ne se discutent pas chez l'enfant car il s'agit de lésions métaphysaires ou diaphysaires de plus grande taille.

3 *Chondrosarcome à cellules claires de la tête fémorale, principal diagnostic différentiel du chondroblastome, du moins chez l'adulte (le chondrosarcome à cellules claires ne se voit pas chez l'enfant).*

– Le chondrome sous-périosté réalise une encoche corticale et ne siège pas dans l'épiphyse, même s'il est proche du cartilage de croissance.

– La synovite villonodulaire peut réaliser, comme d'autres affections synoviales, des images kystiques à la périphérie de l'épiphyse, mais les érosions sont uniquement corticales.

– La tumeur à cellules géantes est exceptionnelle chez l'enfant mais elle doit être évoquée chez l'adulte. Le contour en est moins net, la taille plus importante et il n'existe pas de calcification intratumorale.

– Le chondrosarcome à cellules claires peut être trompeur chez l'adulte *(fig 3)* et la biopsie est ici toujours nécessaire.

L'examen histologique peut faire discuter certains aspects frontières avec le kyste anévrismal et le fibrome chondromyxoïde. La tumeur à cellules géantes est facilement éliminée par les caractères des chondroblastes et l'absence de substance chondroïde. Le chondrosarcome est reconnu du fait des anomalies nucléaires et des mitoses atypiques, mais des difficultés existent avec le chondrosarcome à cellules claires et le chondrosarcome mésenchymateux qui doivent faire recourir aux tests d'immunomarquage par la protéine S-100 [20].

Le diagnostic de chondroblastome peut donc parfois poser de réelles difficultés, obligeant à une confrontation des données cliniques et paracliniques, voire à recourir à une nouvelle biopsie.

Évolution et pronostic

L'évolution du chondroblastome est habituellement lente. Les modifications radiologiques sont souvent minimes à plusieurs mois d'intervalle et il est possible que la lésion ne soit reconnue qu'après de nombreuses années. À l'inverse, l'évolution peut être beaucoup plus rapide dans certains cas avec un envahissement et une déformation de la totalité de l'épiphyse. La guérison est obtenue dans la majorité des observations après un traitement chirurgical correct.

Au cours de l'évolution, il existe deux risques : l'un, assez fréquent, est une récidive locale après traitement ; l'autre, rarissime et discutée, est la transformation maligne.

RÉCIDIVE

Le taux de récidive est variable selon les auteurs : 5,7 % pour Schajowicz [24], 15 % pour Meary [18] et jusqu'à 38 % pour Huvos [11]. La récidive s'effectue dans l'os adjacent à la tumeur initiale *(fig 4)*, dans les parties molles et, plus rarement, dans l'articulation. Ce risque serait plutôt rencontré dans les formes avec une composante anévrismale importante. En revanche, il ne semble être en relation ni avec l'âge du patient ni avec le siège de la tumeur, ni même avec le traitement pour certains auteurs. L'atteinte du cartilage de conjugaison a pu, dans certains cas, conduire à un trouble de croissance du segment osseux et à une brièveté du membre. Il existe des formes agressives pouvant s'étendre à un os de voisinage, par exemple du talus vers le calcanéus ou d'une vertèbre cervicale à la vertèbre sus- ou sous-jacente [8, 21].

RISQUE DE TRANSFORMATION MALIGNE

Il est très controversé, concerne certains cas avec dégénérescence locale d'une part [14, 26] et la survenue de métastases pulmonaires à distance d'autre part. Il semble maintenant établi que ces soi-disant chondroblastomes « malins » correspondent en réalité à un chondrosarcome non différencié ou à un chondrosarcome à cellules claires confondu au départ avec un chondroblastome. Pour d'autres observations, il s'agirait d'une transformation sarcomateuse après une radiothérapie sur une lésion bénigne [29]. L'apparition de métastases pulmonaires au cours d'un chondroblastome a été signalée dans plusieurs cas. L'ablation de la lésion pulmonaire, toujours histologiquement bénigne, a conduit à la guérison.

Traitement

Il s'agit toujours d'un traitement chirurgical de type curetage-comblement.

Il doit comporter un curetage soigneux de la cavité avec l'ablation de la couche osseuse qui correspond à la paroi de la tumeur. Il est souhaitable, pour certains auteurs, de réaliser en complément un lavage par le phénol ou l'alcool, une cautérisation thermique ou par cryothérapie, ou même le comblement par du ciment acrylique [16].

4 *Chondroblastome de l'extrémité supérieure de l'humérus (A). Récidive épiphysiométaphysaire après curetage avec respect de la plaque de croissance (B). Guérison après curetage-comblement complet (C).*

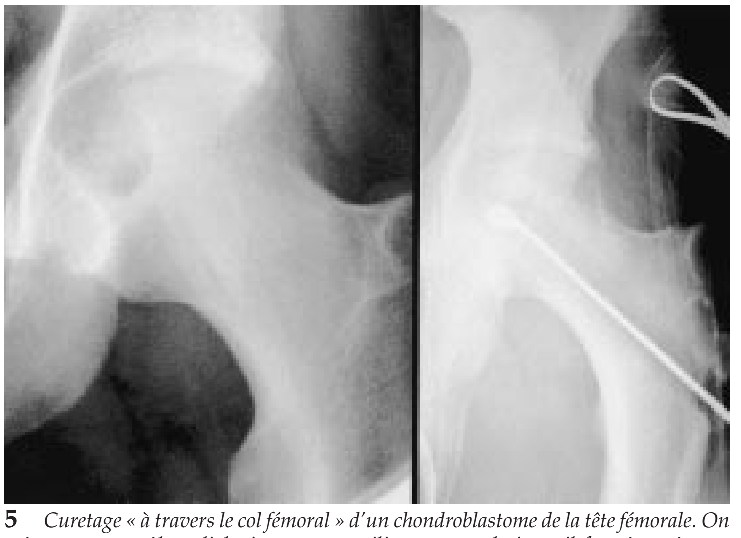

5 *Curetage « à travers le col fémoral » d'un chondroblastome de la tête fémorale. On opère sous contrôle radiologique ; pour utiliser cette technique, il faut être sûr que la tumeur n'est pas ouverte dans l'articulation car lors du temps de comblement par greffons, ceux-ci pourraient être poussés par mégarde dans l'interligne.*

Ce dernier doit être évité chez l'enfant. Il est préférable de réaliser le comblement par une autogreffe corticospongieuse *(fig 4)*.

Le curetage-comblement par voie arthroscopique a été proposé pour certaines localisations comme le condyle fémoral. Pour les lésions siégeant sur la tête fémorale, l'abord peut s'effectuer soit par arthrotomie classique, soit au travers du col à l'aide d'une tréphine et de longues curettes sous contrôle scopique *(fig 5)*.

La résection segmentaire est possible dans certaines localisations (côte, arc vertébral postérieur, péroné). Elle est surtout envisagée en cas de lésion très étendue ou en cas de récidive *(fig 6)*, mais il est alors nécessaire de prévoir une reconstruction osseuse ou ostéoarticulaire.

La radiothérapie a pu être proposée pour des lésions d'accès difficile mais elle est à déconseiller. Elle est formellement contre-indiquée chez l'enfant en raison des risques d'altération des zones de croissance, de la survenue d'un sarcome radio-induit, d'autant que la radiosensibilité du chondroblastome semble incertaine. Une bonne expérience du traitement des tumeurs osseuses permet aujourd'hui de réaliser une exérèse chirurgicale satisfaisante de ces tumeurs bénignes dans toutes les localisations.

Conclusion

Le chondroblastome est une tumeur cartilagineuse épiphysaire bénigne qui peut s'étendre vers la métaphyse à travers le cartilage de conjugaison ou plus exceptionnellement vers l'articulation. Elle survient surtout au cours de la deuxième décennie de vie. Elle siège préférentiellement sur l'extrémité supérieure de l'humérus, du fémur et du tibia. La radiologie standard est souvent suffisante pour envisager le diagnostic que l'on doit toujours confirmer par biopsie. Cette biopsie est obligatoire car l'image peut être confondue avec une tumeur à cellules géantes ou avec un chondrosarcome chez l'adulte. Le traitement est chirurgical. Il consiste en un curetage complet suivi d'un comblement par des greffons osseux. Il existe une possibilité de récidive locale bénigne. La transformation maligne correspond probablement à une tumeur initialement maligne ou à un sarcome radio-induit non reconnu dans certaines formes difficiles. La survenue de métastases pulmonaires histologiquement bénignes est exceptionnelle au cours du chondroblastome.

6 *Chondroblastome de la base du cinquième métacarpien (A). Extension après un curetage-comblement (B). Résection diaphysaire avec reconstruction par un greffon iliaque (C). Guérison avec restauration d'une fonction normale (D).*

Références

[1] Codman EA. Epiphyseal chondromatous giant-cell tumors of the upper end of the humerus. *Surg Gynecol Obstet* 1931 ; 52 : 543

[2] Corsat J, Tomeno B, Forest H, Vinh TS. Chondroblastomes bénins : une revue de 30 cas. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 179-187

[3] Dahlin DC, Ivins JC. Benign chondroblastoma. A study of 125 cases. *Cancer* 1972 ; 30 : 104-413

[4] Dahlin DC, Unni KK. Bone tumors. General aspects and data on 8542 cases. Springfield : CC Thomas, 1986

[5] Ewing J. Neoplastic diseases. A treatise on tumors. Philadelphia : WB Saunders, 1928 : 293-334

[6] Fobben ES, Dalinka MK, Schiebler ML, Burk DL, Fallon MD, Schmidt RG et al. The magnetic resonance imaging appearance at 1.5 tesla of cartilaginous tumors involving the epiphysis. *Skeletal Radiol* 1987 ; 16 : 647-651

[7] Green P, Whittaker RP. Benign chondroblastoma: case report with pulmonary metastasis. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 418-420

[8] Howe JW, Baumgard S, Yochum TR, Sladich MA. Case report 449: chondroblastoma involving C5 and C6. *Skeletal Radiol* 1988 ; 17 : 52-55

[9] Hull MT, Gonzalez-Crussi F, Derosa GP, Graul RS. Aggressive chondroblastoma; report of a case with multiple bone and soft tissue involvement. *Clin Orthop* 1977 ; 126 : 261-265

[10] Huvos AG, Highinbotham NL, Marcove RC, O'Leary P. Aggressive chondroblastoma: review of the literature on aggressive behaviour and metastases with a report of one new case. *Clin Orthop* 1977 ; 126 : 266-272

[11] Huvos AG, Marcove RC. Chondroblastoma of bone. Critical review. *Clin Orthop* 1973 ; 95 : 300-312

[12] Jaffé HL, Lichtenstein L. Benign chondroblastoma of bone: reinterpretation of socalled calcifying of chondromatous giant-cell tumor. *Am Pathol* 1942 ; 18 : 969-991

[13] Kolodny A. Bone sarcoma: the primary malignant tumors of bone and the giant-cell tumor. *Surg Gynecol Obstret* 1927 ; 44 (suppl 1) : 1-214

[14] Kyriakos M, Land VJ, Penning HL, Parker SG. Metastatic chondroblastoma. Report of a fatal case with a review of the literature on atypical, aggressive and malignant chondroblastoma. *Cancer* 1985 ; 55 : 1770-1789

[15] Lecomte-Houcke M. Chondroblastome : anatomie pathologique. In : Tomeno B éd. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Levallois-Perret : Schering-Plough, 1994

[16] Malawer MM, Dunham W. Cryosurgery and acrylic cementation as surgical adjuncts in the treatment of aggressive (benign) bone tumors? *Clin Orthop* 1991 ; 262 : 42-57

[17] McLeod RA, Beabout JW. The roentgenographic features of chondroblastoma. *AJR Am J Roentgenol* 1973 ; 118 : 464-471

[18] Meary R, Abelanet R, Forest M, Le Charpentier Y, Tomeno B, Languepin A et al. Les chondroblastomes bénins des os. Étude anatomo-clinique et ultrastructurale à propos de 11 observations. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 717-734

[19] Mirra JM. Bone tumors. Diagnosis and treatment. Philadelphia : JB Lippincott, 1980 : 219-234

[20] Monda L, Wick MR. S-100 protein immunostaining of the differential diagnosis of chondroblastoma. *Hum Pathol* 1985 ; 16 : 287-293

[21] Ohno T, Kadoya H, Park P, Yamanashi M, Wakayama K, Ihtsubo K et al. Case report 382: benign chondroblastoma of talus invading calcaneous. *Skeletal Radiol* 1986 ; 15 : 478-483

[22] Riddell RJ, Lonis CJ, Bromberger NA. Pulmonary metastases from chondroblastoma of the tibia. *J Bone Joint Surg Br* 1973 ; 55 : 205-226

[23] Roberts PF, Taylor JG. Multifocal benign chondroblastoma: report of a case. *Hum Pathol* 1980 ; 11 : 296-298

[24] Schajowicz F, Gallardo H. Epiphyseal chondroblastoma of bone. A clinico-pathological study of sixty-nine cases. *J Bone Joint Surg Br* 1970 ; 52 : 205-226

[25] Schuppers HA, Van der Eijken JW. Chondroblastoma during the growing age. *J Pediatr Orthop B* 1998 ; 7 : 293-297

[26] Sirsat MV, Doctor UM. Benign chondroblastoma if bone. Report of a case of malignant transformation. *J Bone Joint Surg Br* 1970 ; 52 : 741-745

[27] Springfield DS, Capanna R, Gherlinzoni F, Picci P, Campanacci M. Chondroblastoma. A review of seventy cases. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 748-755

[28] Vinh TS. Chondroblastome bénin. In : Tomeno B éd. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Levallois-Perret : Schering-Plough, 1991

[29] Wirman JA, Crissman JD, Aron BF. Metastatic chondroblastoma. Report of an unusual case treated with radiotherapy. *Cancer* 1979 ; 44 : 87-93

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-720

Chondromes

F Gouin
G Venet
A Moreau

Résumé. – *Les chondromes sont des tumeurs bénignes osseuses fréquentes, en particulier à la main. Ce sont des lésions d'origine cartilagineuse correspondant à une prolifération de cartilage hyalin mature dans les régions métaphysaires des os à ossification enchondrale. Différentes formes anatomocliniques peuvent être rencontrées : formes solitaires intramédullaires (enchondrome), formes périostées et formes multiples (chondromatose incluant la maladie d'Ollier et le syndrome de Maffucci). Leur diagnostic est basé sur l'analyse de critères cliniques, épidémiologiques, iconographiques et anatomopathologiques. Sur le plan thérapeutique, l'abstention est licite pour les formes asymptomatiques et/ou distales. Dans les autres cas, ils sont accessibles à un traitement conservateur de type curetage-comblement. Le pronostic des chondromes est basé essentiellement sur la possibilité d'une transformation sarcomateuse et il faut insister sur la difficulté du diagnostic différentiel entre chondrome et chondrosarcome de bas grade qui repose sur une analyse pluridisciplinaire des dossiers.*

Mots-clés : *chondrome, enchondrome, chondrome périosté, chondromatose, maladie d'Ollier, transformation sarcomateuse.*

Introduction

Un chondrome est une tumeur bénigne caractérisée par la formation de cartilage mature sans signe histologique de chondrosarcome tels qu'une cellularité élevée, un pléiomorphisme cellulaire ou de grandes cellules à deux noyaux ou en mitoses.

Diverses formes anatomiques peuvent être rencontrées et sont détaillées :

– la forme centrale endomédullaire : l'enchondrome ou chondrome solitaire ;

– la forme périphérique : le chondrome juxtacortical ou périosté ;

– les formes multiples : enchondromatose, maladie d'Ollier ou dyschondroplasie, le syndrome de Maffucci.

Les critères du diagnostic différentiel entre chondrome et chondrosarcome de bas grade sont analysés de façon à améliorer la prise en charge de ces tumeurs cartilagineuses.

Chondrome solitaire ou enchondrome

Un enchondrome correspond à une prolifération intramédullaire de cartilage hyalin mature dans les régions métaphysodiaphysaires des os à ossification enchondrale. Il s'agit donc d'un hamartome développé aux dépens des cellules cartilagineuses germinales, qui se détache du cartilage de croissance. Certains évoquent [3] parfois une formation à partir du processus de réparation chondrale du cal osseux.

François Gouin : Praticien hospitalier, pôle ostéoarticulaire.
Guillaume Venet : Chef de clinique-assistant, pôle ostéoarticulaire.
Anne Moreau : Maître de conférence, praticien hospitalier, service d'anatomie pathologique.
Centre hospitalier universitaire Hôtel-Dieu, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 1, France.

Sa croissance est lente et s'arrête au début de l'âge adulte. Les formes calcifiées correspondraient à des tumeurs éteintes nécrotiques.

ÉPIDÉMIOLOGIE. LOCALISATION SUR LE SQUELETTE

Le chondrome solitaire est une tumeur fréquente, représentant près de 3 % de toutes les tumeurs osseuses [2] et entre 12 et 24 % des tumeurs bénignes osseuses [2, 24]. Néanmoins, leur fréquence réelle reste difficile à évaluer compte tenu de leur caractère asymptomatique.

Il n'est pas retrouvé de prédominance sexuelle.

L'âge de découverte est variable, entre 10 et 39 ans dans 61 % des cas pour Dalhin [2] ; après la seconde décennie dans 76 % des cas pour Schajowicz [24] avec une moyenne d'âge de 32 ans.

Il sont retrouvés dans les os à ossification enchondrale.

Il s'agit de la tumeur bénigne osseuse la plus fréquente à la main (*fig 1*), qui correspond à sa localisation préférentielle. En effet, les chondromes des os tubulaires de la main représentent de 42 à 65 % de tous les chondromes [1, 3]. Par ordre décroissant, ils sont présents dans la phalange proximale, le métacarpien, la phalange intermédiaire et la phalange distale [1], avec une préférence pour le bord ulnaire de la main [31]. Ils sont classiquement proches des cartilages fertiles (phalange proximale, métacarpien distal) [1] avec une extension tumorale possible à toute la diaphyse. Une disposition symétrique est retrouvée aux os tubulaires du pied. En revanche, ils sont plus rares aux os du carpe ou du tarse. La bénignité des lésions de la main et du pied est la règle.

Les os longs représentent la seconde localisation préférentielle des chondromes (près de 50 % de tous les chondromes selon Dalhin [2]) avec par ordre décroissant l'humérus (zone proximale), le fémur (zone distale), le tibia (zone proximale), la fibula, le radius. La migration de la métaphyse à la diaphyse est possible durant la croissance. L'extension vers l'épiphyse est rare mais possible, avec

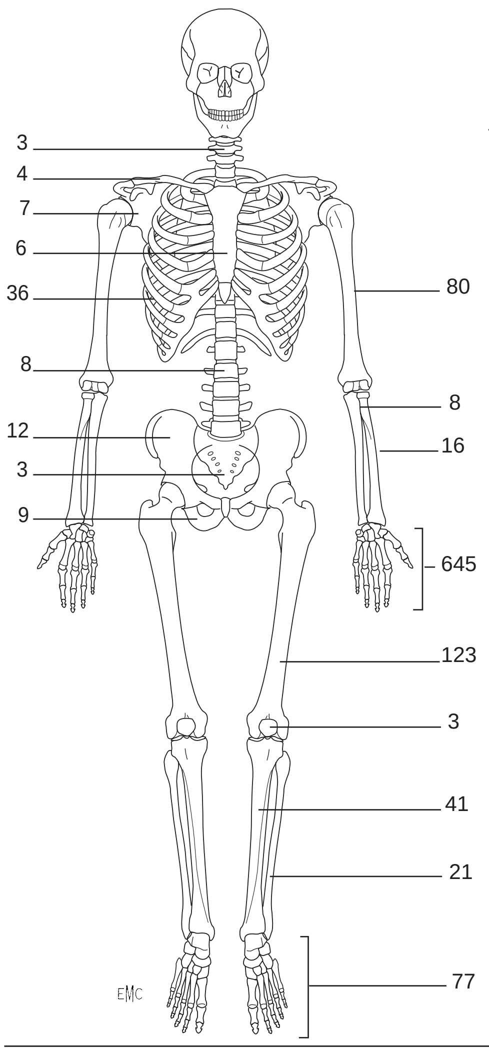

1 *Localisation squelettique de 1 102 enchodromes solitaires (séries cumulées de Campanacci* [1]*, Schajowicz* [24] *et Dalhin* [2]*).*

2 *Chondrome d'une première phalange. Lacune arrondie, métaphysodiaphysaire, aux contours nets.*

3 *Chondrome de doigt, métaphysodiaphysaire étendu. Contours nets, avec érosions endostées et aspect soufflé de la corticale sans réaction périostée.*

4 *Chondrome métaphysoépiphysaire révélé par fracture.*

disparition du cartilage de conjugaison (un seul cas d'extension épiphysaire dans la série de la Mayo Clinic [2]).

Les os plats du tronc et des ceintures, ainsi que les vertèbres, les os de la base du crâne, sont des localisations exceptionnelles qui doivent faire poser la question du diagnostic anatomopathologique compte tenu de la fréquence des chondrosarcomes à ce niveau.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Cette tumeur avasculaire de croissance lente et de faible taille n'est qu'exceptionnellement symptomatique, d'où le nombre important de découvertes fortuites sur un bilan radiographique réalisé pour une pathologie intercurrente.

Un œdème, une tuméfaction, peuvent être rencontrés, en particulier à la main.

Une douleur peut être présente, soit spontanée et dans ce cas elle est peu intense et doit faire rechercher une transformation sarcomateuse, en particulier aux os longs ou plats, soit en rapport avec une fracture pathologique. La fracture pathologique est un mode fréquent de révélation des chondromes puisqu'elle est estimée inaugurale dans près d'un tiers des chondromes de la main et 10 % des chondromes des os longs [31].

DIAGNOSTIC PARACLINIQUE. IMAGERIE DES CHONDROMES

Le diagnostic iconographique des chondromes est presque exclusivement basé sur le bilan radiographique standard. Les autres moyens d'imagerie (tomodensitométrie [TDM], imagerie par résonance magnétique [IRM], scintigraphie) servent surtout à une analyse fine et en cas de suspicion de transformation sarcomateuse.

■ *Bilan radiographique standard*

Le chondrome solitaire se présente comme une lésion radiotransparente homogène, métaphysaire ou métaphysodiaphysaire (rarement épiphysaire), de faible dimension (classiquement < 5 cm) *(fig 2)*. Cette localisation métaphysodiaphysaire est un très bon signe d'orientation diagnostique. Il s'agit d'une tumeur intramédullaire, arrondie ou ovoïde, à contours nets, volontiers polycycliques ou lobulés, cernée d'un fin liseré d'ostéosclérose. Il existe fréquemment des érosions sur la face endostée, pouvant aller jusqu'à un aspect soufflé de la corticale, en particulier à la main *(fig 3)*. La corticale reste néanmoins intacte en dehors des fractures pathologiques *(fig 4)*. Il n'existe habituellement pas de réaction périostée.

Classiquement, une augmentation progressive du diamètre tumoral durant l'enfance est observée, puis un arrêt à la fin de la croissance osseuse physiologique, le diamètre tumoral restant peu important (< 5 cm).

Chez l'adulte ou le sujet âgé, des microgranulations radio-opaques correspondant à des calcifications intratumorales peuvent être notées, pouvant évoluer vers une radio-opacité intense et diffuse de type floculaire ou « pop corn » *(fig 5A, 6A)*. Il s'agit d'un chondrome calcifié lié à la nécrose tumorale.

5 *Chondrome solitaire de l'extrémité supérieure de l'humérus, chez une patiente de 64 ans, révélé par des douleurs.*
A. Calcifications centrales et en « grains », caractéristiques de tumeurs cartilagineuses.
B, C. Fixation scintigraphique (B) et prise de gadolinium septale en imagerie par résonance magnétique (C) qui incitent, compte tenu de l'âge, à une biopsie avant traitement, qui a confirmé la bénignité.
D. Curetage et comblement par céramiques phosphocalciques.

Bilan tomodensitométrique

L'examen TDM permet une analyse plus fine de la lésion et semble surtout intéressant dans certaines localisations se prêtant mal à l'analyse radiographique.

Il permet par ailleurs une évaluation des plages cartilagineuses non calcifiées, remplaçant la densité graisseuse médullaire normale et pouvant correspondre à des zones d'activité tumorale résiduelle dans les formes calcifiées.

Bilan scintigraphique

La scintigraphie osseuse au technétium 99^{m} (^{99m}Tc) est un examen peu spécifique. Une hyperfixation homogène et modérée est fréquemment retrouvée, volontiers de façon périphérique dans les formes de l'enfance et de l'adolescence. Cette hyperfixation peut persister à l'âge adulte *(fig 5B)*. Une majoration de l'hyperfixation, comparativement à un examen antérieur, doit faire suspecter une transformation sarcomateuse. Nous recommandons, malgré l'absence de spécificité, la pratique d'une scintigraphie osseuse devant la découverte de tout enchondrome, comme examen de référence et pour rechercher d'éventuelles autres localisations.

6 *Chondrome et chondrosarcome du fémur chez une femme de 68 ans.*
A. La partie basse de la diaphyse correspond à un enchondrome bénin, sans modifications de la corticale, avec présence de calcifications en « pop-corn » (flèche).
B. Partie diaphysaire haute dégénérée en chondrosarcome : c'est l'effraction corticale avec des calcifications extraosseuses visibles surtout sur le profil et confirmée à l'imagerie par résonance magnétique qui doit faire évoquer le diagnostic confirmé par des biopsies étagées.

Bilan en résonance magnétique nucléaire

L'IRM permet de retrouver une lésion bien circonscrite, marquée par un hyposignal homogène en T1, un hypersignal en T2 (les calcifications, lorsqu'elles existent, apparaissent alors en hyposignal) [22].

En cas d'IRM avec injection préalable de gadolinium, un rehaussement périphérique du contraste peut être observé dans 75 % des chondromes, plus rarement dans les cloisons *(fig 5C, 6B)*. En revanche, il n'existe pas d'hypersignal médullaire périlésionnel. Une prise de contraste précoce, diffuse et massive doit faire suspecter une dégénérescence sarcomateuse.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les problèmes de diagnostic différentiel sont purement radiologiques.

Pour les chondromes de la main, plusieurs diagnostics différentiels sont envisageables : une tumeur à cellules géantes, un granulome à cellules géantes, une dysplasie fibreuse, un envahissement osseux d'une synovite villonodulaire, une métastase osseuse, un ostéoblastome et, spécifiquement pour les lésions de la phalange distale, un kyste épidermoïde ou une tumeur glomique sous-unguéale. Cette discussion est purement théorique dans l'immense majorité des cas, l'aspect radiographique étant suffisamment caractéristique pour poser le diagnostic.

En ce qui concerne les chondromes non calcifiés des os longs, il est possible d'évoquer une tumeur à cellules géantes, un chondroblastome, un kyste fibreux, voire une dysplasie fibreuse. Pour les formes calcifiées, seul un infarctus osseux peut poser un problème de diagnostic différentiel, d'ordinaire levé par l'IRM, qui montre alors un hyposignal périphérique en T1 et T2 souvent serpigineux.

ANATOMOPATHOLOGIE

Macroscopie

Les enchondromes sont rarement adressés en pièces entières et intactes, mais le plus souvent sous forme de produits de curetage [16, 29].

Un chondrome est constitué de façon caractéristique par des îlots de cartilage hyalin bleuâtre et semi-translucide, organisés en « lobules » de taille et de forme variables, parfois confluents [2, 24]. Le diamètre des lobules peut varier de quelques millimètres à 1 cm ou plus. Certaines tumeurs peuvent être très molles et d'aspect myxoïde [2, 24]. Ces tumeurs peuvent présenter des foyers de calcifications jaunâtres disséminés dans la tumeur, et certaines lésions apparaissent largement calcifiées et ossifiées [2, 17, 24].

La périphérie des enchondromes peut être indistincte en raison de la pénétration des lobules de la tumeur cartilagineuse dans les espaces médullaires adjacents [2, 24]. La corticale est souvent amincie et discrètement refoulée par la tumeur, surtout dans les chondromes des doigts [24, 29]. Aux os longs, la corticale peut être légèrement épaissie mais toujours intacte. Sa destruction partielle est habituellement un signe de malignité [24]. Les signes macroscopiques devant faire suspecter la malignité sont :

– la grande taille de la tumeur cartilagineuse (plusieurs centimètres de grand axe) ;

– la lyse partielle ou totale de la corticale, surtout si elle s'associe à une extension tumorale extraosseuse [2, 17, 24].

Microscopie

Les caractéristiques histologiques et cytologiques des chondrocytes sont d'une importance fondamentale pour le diagnostic du type de tumeur cartilagineuse [24]. Tous les fragments adressés doivent être étudiés, car l'aspect histologique (cellularité, aspect des cellules) peut varier considérablement d'un territoire à l'autre. Les prélèvements biopsiques de petite taille n'ont donc qu'une valeur limitée dans le diagnostic des tumeurs cartilagineuses. L'analyse histologique des chondrocytes doit de plus être faite dans des territoires viables, non remaniés et non nécrosés [11, 24, 29].

Cependant, le diagnostic histologique différentiel entre une tumeur cartilagineuse bénigne ou maligne reste souvent difficile. La confrontation avec les informations cliniques et radiographiques est donc capitale pour l'interprétation de ces lésions [2, 11, 17, 24].

Les chondrocytes sont des cellules de petite taille, monomorphes, pourvues de petits noyaux ronds et réguliers, parfois picnotiques, habituellement uniques, et sont semblables aux chondrocytes observés dans un cartilage non tumoral. Leur cytoplasme peut être vacuolisé ou le plus souvent rétracté ; les mitoses sont rares ou absentes [5, 11, 17]. Ces chondrocytes siègent dans des lacunes, avec habituellement un chondrocyte par logette, ou plusieurs cellules par logette en cas d'activité proliférative chez un enfant ou un adolescent *(fig 7)* [11]. Ces lacunes sont séparées par une substance de fond chondrohyaline plus ou moins abondante formant des lobules de taille petite à moyenne *(fig 8)*. Ces lobules, habituellement distincts les uns des autres, sont le plus souvent séparés par des plages résiduelles d'os et de moelle adipeuse, qui ne présentent pas de signes d'infiltration ou de compression [2, 17, 24].

Les lobules cartilagineux sont partiellement ou complètement entourés par des travées osseuses immatures ou matures lamellaires d'épaisseur variable, en accord avec la croissance très lente de l'enchondrome *(fig 9)* [5, 11, 16, 17]. Les travées osseuses résiduelles sont habituellement résorbées ou remodelées dans les zones de croissance chondromateuse et ne gardent pas leur configuration normale. L'absence de travées lamellaires métaplasiques autour des lobules n'élimine cependant pas le diagnostic d'enchondrome, surtout sur des prélèvements fragmentés [17, 18].

De fins dépôts calciques granuleux ou de larges territoires calcifiés, voire des plages de nécrose, peuvent être identifiés au sein de territoires dégénératifs [2, 5, 24]. En cas de calcification massive, le tissu cartilagineux présente des plages bleutées colorées de façon variable, réalisant un aspect en « mosaïque » ou en « puzzle », très évocateur du diagnostic d'enchondrome [17]. Le cartilage hyalin de certains

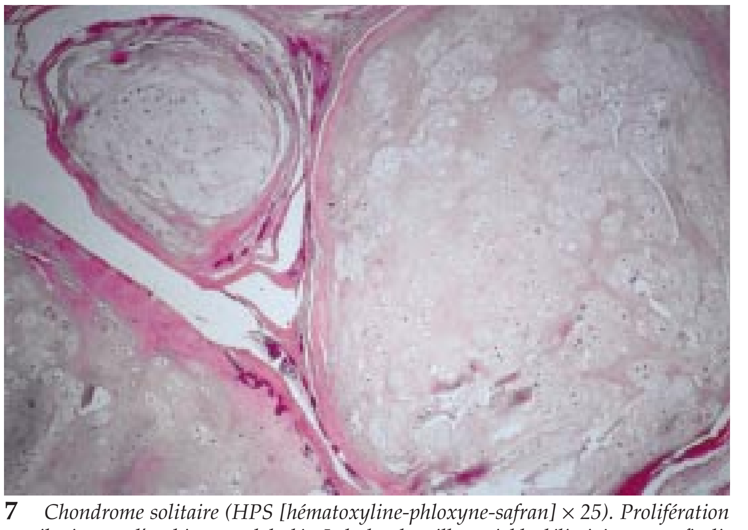

7 *Chondrome solitaire (HPS [hématoxyline-phloxyne-safran] × 25). Prolifération cartilagineuse d'architecture lobulée. Lobules de taille variable délimités par un fin liseré ostéoïde. Substance de fond chondroïde contenant un nombre modéré de chondrocytes sans atypies nucléaires.*

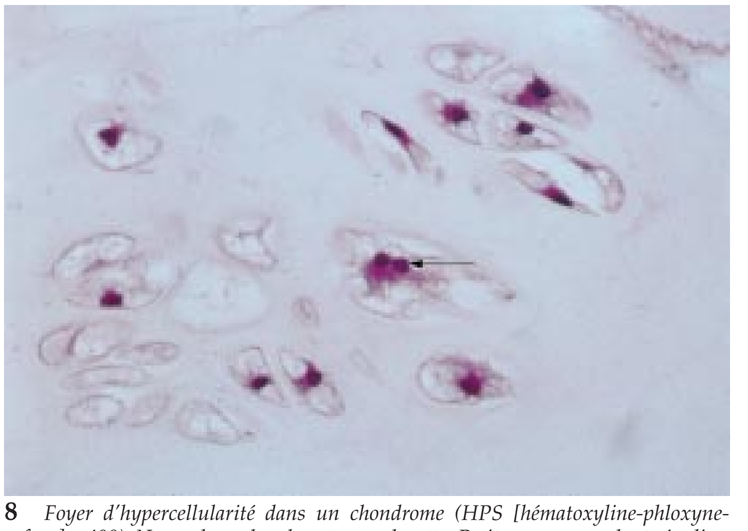

8 *Foyer d'hypercellularité dans un chondrome (HPS [hématoxyline-phloxyne-safran] × 400). Un ou deux chondrocytes par logette. Petits noyaux ronds et réguliers sans atypie. Chondrocyte binucléé (flèche).*

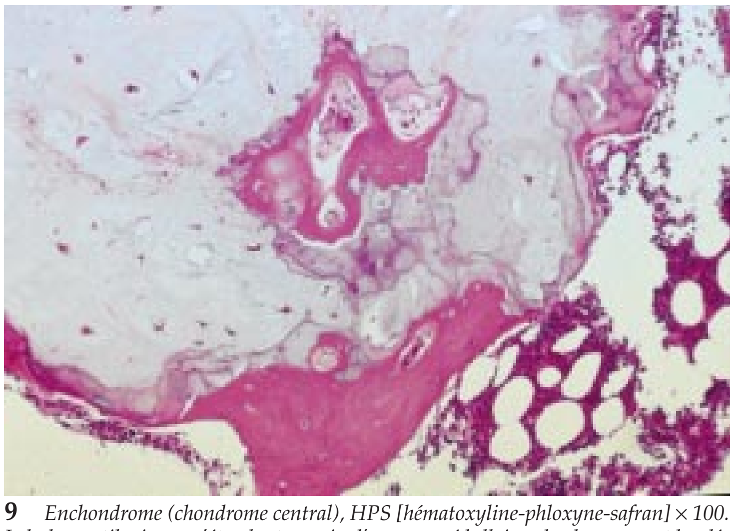

9 *Enchondrome (chondrome central), HPS [hématoxyline-phloxyne-safran] × 100. Lobules cartilagineux s'étendant au sein d'espaces médullaires, le plus souvent bordés de travées osseuses immatures métaplasiques. Cellularité faible.*

chondromes peut contenir des foyers d'ossification enchondrale [2, 5, 17]. La présence de larges territoires de remaniements myxoïdes au sein de certains enchondromes ne constitue pas un signe de malignité [11, 24].

Le degré de cellularité peut varier considérablement en fonction de la topographie de la tumeur et de l'âge du patient, mais aussi au sein de la même tumeur [2, 11, 17, 24].

Les enchondromes des os longs des mains et pieds présentent souvent une hypercellularité avec un pléiomorphisme cellulaire, des chondrocytes de forme et de taille irrégulières, parfois ballonnisés et dégénératifs, souvent binucléés. Ces signes histologiques ne traduisent pas la nature maligne de ces lésions dans cette localisation [2, 16, 24].

En revanche, la présence, au sein de territoires hypercellulaires non dégénératifs, de chondrocytes multinucléés et/ou présentant des atypies nucléaires avec une augmentation de la taille du noyau, un hyperchromatisme, sont inhabituels dans un chondrome des os longs, du pelvis et de l'épaule et doivent faire suspecter la malignité [2, 24].

En immunohistochimie, la protéine S100 est un marqueur des cellules cartilagineuses au sein du cartilage normal et du cartilage tumoral. L'expression de la protéine S100 est forte dans les cellules chondrocytaires bien différenciées et matures des enchondromes, alors que le marqueur de prolifération, *proliferating cell nuclear antigen* (PCNA), est faiblement exprimé dans ces cellules. L'étude immunohistochimique n'est en pratique pas utile au diagnostic.

Les chondromes calcifiés se caractérisent, quant à eux, par un cartilage mature avec des chondrocytes petits et typiques, souvent nécrosés au sein d'une substance chondrohyaline abondante, largement calcifiée, voire ossifiée et présentant souvent une pénétration vasculaire [5, 24]. Leur distinction d'avec un infarctus osseux est aisé d'un point de vue histopathologique [24, 29].

PRINCIPE DE TRAITEMENT

La prise en charge thérapeutique en cas de découverte d'un enchondrome dépend prioritairement de la localisation de la lésion et de son caractère symptomatique ou non.

Aux extrémités, et en particulier à la main, l'abstention thérapeutique est la règle en l'absence de symptomatologie. Dans le cas contraire (douleur, déformation inesthétique ou fracture pathologique), un traitement chirurgical s'impose. La réalisation d'une biopsie préalable n'est pas indispensable compte tenu du caractère bénin habituel et de l'aspect radiographique des chondromes des extrémités. Néanmoins, l'examen anatomopathologique du produit de curetage reste obligatoire. Ce traitement consiste en une excision intralésionnelle, ou plutôt un curetage de la lésion, classiquement à ciel ouvert mais décrit récemment par méthode endoscopique [27].

Le comblement de la cavité résiduelle est assuré par une autogreffe spongieuse ou par des substituts osseux *(fig 5D)* [30].

Une ostéosynthèse doit parfois y être associée, soit de façon préventive en cas de fragilisation, soit de nécessité en cas de fracture pathologique. Le taux de récidive à partir de la périphérie de la lésion initiale est faible et dépend de la qualité du traitement des parois du chondrome lors du curetage primaire. Pour diminuer ce taux, certains proposent différents traitements adjuvants tels que le fraisage motorisé, l'instillation de phénol, la cryostérilisation à l'azote liquide [25] ou l'utilisation du laser CO_2 [10], sans que ces différents traitements n'apportent la preuve de leur supériorité par rapport au curetage simple sur le taux de récidive. La récidive reste accessible à un traitement conservateur, mais certains [3, 30] préconisent dans ce cas une biopsie préalable. Nous préconisons, en cas de récidive, un bilan préopératoire complet (clinique, radiographique, IRM et scintigraphique) une biopsie n'est pratiquée qu'en cas d'élément suspect.

Aux os longs, l'abstention thérapeutique est licite pour les chondromes calcifiés et les chondromes asymptomatiques [1], sous couvert d'une surveillance plus soutenue compte tenu du risque majoré de transformation sarcomateuse. Pour les lésions symptomatiques ou présentant des atypies radiographiques, nous préconisons leur traitement chirurgical. Une biopsie préalable, à l'exception des cas où il n'existe aucune fixation pathologique à la scintigraphie et aucune prise de contraste après injection de gadolinium à l'IRM, est réalisée avec multiplication des zones de prélèvements, en particulier en dehors des zones de nécrose et de calcification. Le curetage-comblement est alors le traitement de choix, plus ou moins associé à une ostéosynthèse préventive ou de nécessité. En cas de récidive (dont le taux est difficile à estimer), le traitement chirurgical doit rester conservateur à type de curetage-comblement ; ces récidives sont rares et une nouvelle biopsie doit être facilement réalisée pour confirmer l'absence de processus sarcomateux.

Pour les localisations axiales, un bilan iconographique complet est nécessaire avant le traitement, complété par une biopsie chirurgicale, compte tenu de la plus grande fréquence des lésions chondrosarcomateuses. Le traitement repose également sur le curetage-comblement.

Dans tous les cas de figures et ce quelle que soit la localisation de la lésion, le traitement des chondromes doit rester résolument conservateur sans sacrifice fonctionnel et correspond donc à une exérèse intralésionnelle à type de curetage-comblement.

Chondrome périosté ou juxtacortical

Le chondrome périosté, forme périphérique peu fréquente des chondromes, correspond à une prolifération de cartilage hyalin mature entre le tissu périosté et la corticale osseuse, à partir du tissu conjonctif parostéal, expliquant sa plus grande fréquence aux insertions tendineuses ou ligamentaires. Il évolue en érodant la corticale adjacente sans la franchir et en entraînant une réaction ostéogène du périoste qui enveloppe la lésion. Certains [5, 31] en font une forme de transition entre les chondromes et les exostoses ostéogéniques.

ÉPIDÉMIOLOGIE. LOCALISATION SUR LE SQUELETTE

Les chondromes périostés sont moins fréquents que les enchondromes. Ils sont évalués entre 15 et 20 % de tous les chondromes selon les séries [2, 31]. Comme pour les enchondromes, il n'existe pas de prédominance sexuelle. L'âge de découverte de telles lésions est variable, allant de l'enfance à 50 ans, avec près de 50 % de lésions découvertes entre 20 et 40 ans [24].

Tous les os peuvent être touchés, avec néanmoins une prédilection pour les os longs (70 %) contre seulement 25 % à la main et au pied [23]. Une localisation préférentielle semble se détacher : la métaphyse proximale de l'humérus proche de l'insertion du deltoïde. La localisation métaphysaire est classique.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Ils sont, comme les formes centrales, fréquemment asymptomatiques. Leur découverte est donc le plus souvent fortuite, sur un examen radiographique réalisé pour une autre pathologie.

Parfois, et pour les os superficiels, il est possible de palper une tuméfaction dure. Une symptomatologie douloureuse est rare, de même que les fractures pathologiques.

DIAGNOSTIC PARACLINIQUE. IMAGERIE

Comme pour les enchondromes, le bilan radiographique est l'élément important du diagnostic paraclinique, mais l'analyse fine de l'extension dans les parties molles et la potentialité d'une transformation sarcomateuse sont confiées au scanner, à l'IRM et à la scintigraphie.

■ *Bilan radiographique standard*

Le chondrome périosté se présente sous la forme d'une empreinte corticale en « demi-lune » ou en « saucière », parfois polycyclique.

10 *Chondrome périosté d'une phalange. On note l'opacité des parties molles, correspondant au développement extraosseux de ce chondrome, et l'ostéosclérose qui entoure le chondrome et le sépare des travées osseuses métaphysaires.*

On retrouve une ostéosclérose corticale périphérique *(fig 10)*, véritable paroi qui sépare le chondrome du spongieux métaphysaire, qui correspond au « signe de la cloison » pour Vinh [31], permettant le diagnostic différentiel avec une exostose ostéogénique. Il n'existe pas de pénétration corticale. Le chondrome correspond à une masse radiotransparente s'étendant dans les parties molles, de 2 à 3 cm de diamètre. Parfois, on note une réaction périostée à la périphérie de la lésion, avec un aspect de triangle s'élevant de la corticale et embrassant la base de la tumeur, aspect dénommé « triangle de Codman » par les auteurs anglo-saxons [3].

La présence de calcifications intralésionnelles semble moins fréquente que dans la forme endomédullaire. Néanmoins, on peut noter des microgranulations radio-opaques, de type microcalcifications, pouvant aller jusqu'à une calcification complète de la lésion *(fig 11A)*.

Bilan tomodensitométrique

Un examen TDM, bien que non indispensable, permet une meilleure analyse de l'extension du chondrome périosté dans les parties molles, ainsi qu'une quantification de la profondeur du cratère cortical permettant de juger de la fragilisation de l'os concerné *(fig 11B)*.

Bilan scintigraphique

La scintigraphie osseuse au ^{99m}Tc met en évidence une hyperfixation périphérique de la lésion associée à un trou de fixation central.

Bilan en imagerie par résonance magnétique

L'IRM des chondromes périostés présente les mêmes caractéristiques que celle d'un enchondrome (hyposignal homogène en T1, hypersignal en T2). Elle permet une analyse fine de la lésion dans les parties molles *(fig 11C)*.

ANATOMOPATHOLOGIE

Macroscopie

Les chondromes sous-périostés sont des tumeurs bien délimitées, excentrées, se développant sous le périoste en produisant une lacune bien délimitée dans l'os cortical sous-jacent. Leurs limites internes sont soulignées par une fine bande d'ostéosclérose [2, 24]. La cavité médullaire de l'os est rarement atteinte [29].

Ils présentent un aspect cartilagineux lobulé avec quelques petits foyers de calcifications ponctuées irrégulières, et parfois des plages d'ossification enchondrale naissant de l'os cortical sous-jacent [24].

Les chondromes sous-périostés de l'humérus peuvent mesurer jusqu'à 5 cm de grand axe [2].

Microscopie

L'aspect histologique est celui d'une tumeur cartilagineuse lobulée en croissance active, avec des foyers périphériques d'hypercellularité et de pléiomorphisme cellulaire *(fig 12)* [11]. Le cartilage peut être soit hyalin, soit d'aspect mucoïde [16]. Il peut exister des foyers de calcification et d'ossification. Ces lésions sont plus cellulaires que les enchondromes et présentent plus fréquemment des chondrocytes binucléés et pléiomorphes. Elles peuvent donc être difficiles à distinguer d'un chondrosarcome sous-périosté. La confrontation avec les données cliniques et radiographiques est donc essentielle pour le diagnostic [2, 11, 16, 24, 29].

PRINCIPE DE TRAITEMENT

L'abstention thérapeutique, sous couvert d'une surveillance régulière, est légitime en cas de chondromes périostés asymptomatiques, de faible diamètre et de taille stable [1].

Dans les autres cas, ou de principe pour certains [3, 24, 31], compte tenu de la difficulté du diagnostic différentiel entre un chondrome périosté ou un chondrosarcome périosté de bas grade, il faut en faire l'exérèse après la réalisation d'une biopsie indispensable et dans les règles de la chirurgie carcinologique. L'excision intralésionnelle par curetage est licite, compte tenu du caractère bénin de cette lésion, mais avec un taux substantiel de récidive. Néanmoins, la plupart

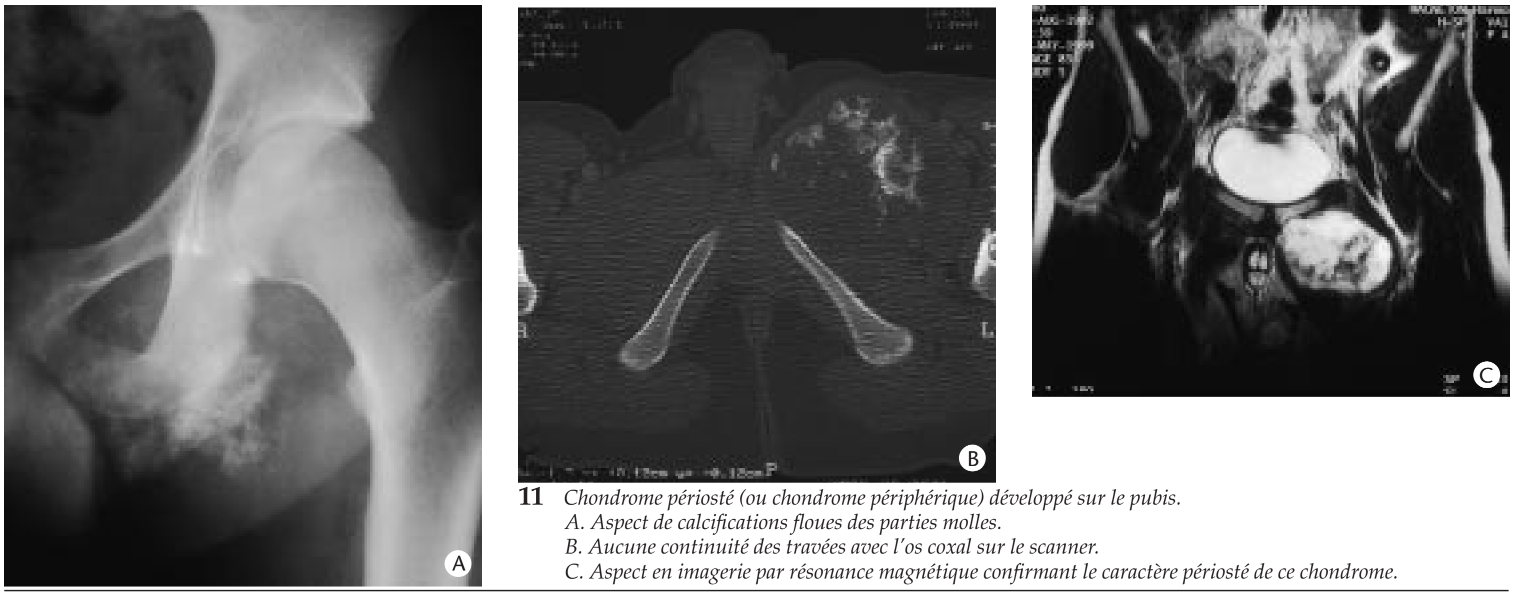

11 *Chondrome périosté (ou chondrome périphérique) développé sur le pubis.*
A. Aspect de calcifications floues des parties molles.
B. Aucune continuité des travées avec l'os coxal sur le scanner.
C. Aspect en imagerie par résonance magnétique confirmant le caractère périosté de ce chondrome.

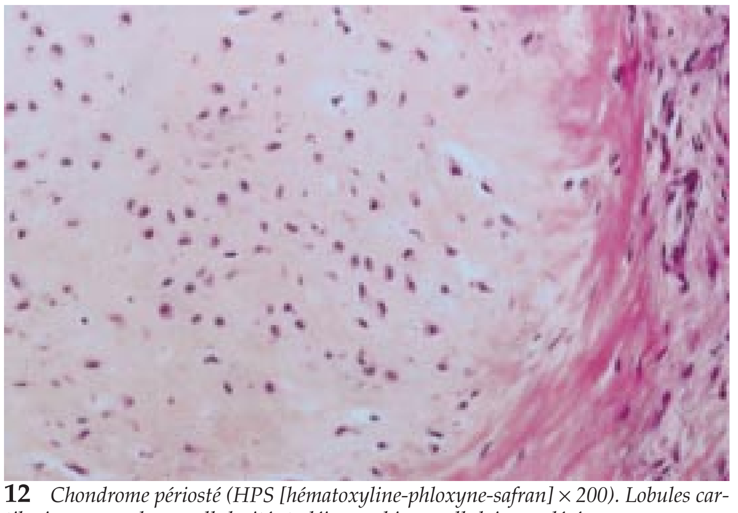

12 *Chondrome périosté (HPS [hématoxyline-phloxyne-safran] × 200). Lobules cartilagineux avec hypercellularité et pléiomorphisme cellulaire modérés.*

des auteurs [1, 3, 24] préconisent une excision extralésionnelle marginale incluant la corticale, permettant une exérèse monobloc en réduisant considérablement le taux de récidive.

Dans certaines localisations (ulna, fibula, côtes...), une résection osseuse segmentaire sans conséquences fonctionnelles peut être effectuée [24].

Comme dans les enchondromes, aucun traitement adjuvant tel que radiothérapie ou chimiothérapie, n'est nécessaire.

Enchondromatoses. Formes multiples de chondromes

Les enchondromatoses sont caractérisées par la multiplicité des chondromes, bien que leur nombre et leurs localisations soient éminemment variables, par une symptomatologie précoce et constante à type de déformation et de raccourcissement, et par un risque de transformation sarcomateuse majoré par rapport aux formes uniques.

DÉFINITION. TERMINOLOGIE

Les maladies des chondromes multiples correspondent à une dysplasie osseuse par altération de l'ossification enchondrale, avec prolifération hétérotopique de chondroblastes à partir soit du cartilage métaphysaire fertile, soit de la couche profonde du périoste.

Cette affection ne présente aucun caractère hérédofamilial.

De nombreuses terminologies recouvrent des entités variées : maladies des chondromes multiples, enchondromatose, chondromatose disséminée, dyschondroplasie, maladie d'Ollier regroupent généralement la même entité. Il faut cependant préciser que la maladie d'Ollier était initialement réservée aux formes extensives et hémiméliques [20].

Le syndrome de Maffucci, décrit en 1881, correspond à une enchondromatose associée à des lésions vasculaires de type hémangiome capillaire ou caverneux, phlébectasie (sous-cutanée ou viscérale), phlébolithe et parfois des lymphangiomes. Les localisations des chondromes et des angiomes ne coïncident pas. Une sous-forme a été décrite, le syndrome de Maffucci-Kaast, correspondant au syndrome de Maffucci classique associé à des anomalies pigmentaires.

Des formes plus rares ont été rapportées, que nous ne faisons que citer : enchondromatose épiphysométaphysaire, toujours associée à de graves inégalités de longueur [7], métachondromatose [15], enchondromatoses associées avec des lésions vertébrales [6]. Spanger et al [28] classent ces enchondromatoses en six types distincts. La progression tumorale des lésions s'arrête en fin de croissance comme dans les chondromes solitaires mais, dans un nombre important de cas, celle-ci se poursuit durant l'âge adulte, pouvant aboutir à des lésions de taille volumineuse.

ÉPIDÉMIOLOGIE. LOCALISATION

Les enchondromatoses sont dix fois moins fréquentes que les formes solitaires, avec une discrète prédominance masculine [1].

L'âge de découverte est précoce, le plus souvent pendant l'enfance, compte tenu de la grande fréquence d'une symptomatologie, mais classiquement durant les 3 premières décennies.

La diffusion des lésions ainsi que leur nombre sont très variables. Les localisations sont volontiers asymétriques, non systématisées, parfois monoméliques, fréquemment sous forme hémisomatiques (50 % des cas selon les auteurs).

La localisation osseuse est toujours métaphysaire, avec une extension diaphysaire fréquente compte tenu de la grande taille des lésions. Les extensions épiphysaires surviennent secondairement, après la fermeture du cartilage de croissance [14].

La répartition des os atteints correspond à celle des chondromes solitaires avec une atteinte préférentielle des os tubulaires de la main et du pied. Viennent ensuite le fémur, la jambe, l'humérus, l'avant-bras, le bassin. Les os du squelette axial sont également touchés ainsi que le massif craniofacial. Le coude, les os d'ossification membraneuse [31], les os du carpe et du tarse [1] semblent épargnés par la maladie.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

La présence de symptômes est constante et leur apparition est d'autant plus précoce que l'enchondromatose est sévère et diffuse.

Aux mains, on constate des déformations en « balle » ou en « saucisses » des doigts, avec déviation et raccourcissement pouvant conduire, en fin d'évolution, à des déformations monstrueuses. Les fractures pathologiques sont néanmoins peu fréquentes.

Aux os longs, les symptômes correspondent à des déformations, des déviations et des raccourcissements par trouble de croissance osseuse. Plus précisément, à l'avant-bras, il est fréquent de constater une crosse latérale du radius, une main bote ulnaire, une luxation de la tête radiale en rapport avec un radius court [4]. Aux membres inférieurs, un genu valgum important est fréquent, parfois associé à un raccourcissement d'un membre, pouvant conduire à une inégalité de longueur de plus de 10 cm à l'âge adulte.

DIAGNOSTIC PARACLINIQUE. IMAGERIE

Le diagnostic positif est basé sur le bilan radiographique standard. Les autres examens (scintigraphie osseuse, IRM) ne servent qu'à préjuger d'une éventuelle transformation sarcomateuse des lésions. Les radiographies permettent d'objectiver aussi bien les formes centrales que périostées. Les formes périostées ne présentent aucune différence dans les descriptions, hormis une taille volontiers plus importante.

Concernant les formes endomédullaires *(fig 13A, B)*, on observe des zones radiotransparentes métaphysaires de formes et de tailles variables, avec extension diaphysaire selon un arrangement longitudinal en « stalactites » ou en « colonnes ». Ces zones radiotransparentes sont cerclées par un fin liseré d'ostéosclérose. Entre les « coulées » tumorales, des zones d'ossification en « M » ou en « W » peuvent être observées. Avec le temps, les zones radiotransparentes fusionnent pour ne donner qu'une grande lésion. La corticale osseuse est volontiers soufflée, voire effacée, avec parfois issue de cartilage dans les parties molles. Des calcifications intralésionnelles de tailles variables sont possibles. De plus, les radiographies standards objectivent aisément les déformations et les raccourcissements des os atteints.

Le bilan iconographique fait poser le diagnostic différentiel des autres lésions multifocales, en particulier de la dysplasie fibreuse.

13 *Maladie d'Ollier.*
A. Localisation humérale étendue avec des images lacunaires diaphysaires hautes, des calcifications et des encoches endostées diaphysaires.
B. Localisations multiples à la main et au poignet.

ANATOMOPATHOLOGIE

Les lésions macroscopiques et microscopiques observées dans ces diverses entités sont similaires à celles des enchondromes solitaires [2, 11, 17, 18, 29].

Ils se caractérisent par la présence de multiples îlots de cartilages séparés par des plages de moelle adipeuse et des travées d'os lamellaire. Ces lobules cartilagineux peuvent être de petite taille et bien séparés les uns des autres ou devenir massifs et confluents. La plupart de ces lobules sont partiellement ou complètement circonscrits par des travées osseuses métaplasiques matures lamellaires, ou plus rarement immatures [18]. La majorité des cas se caractérisent par une cellularité beaucoup plus marquée, parfois alarmante par rapport aux chondromes solitaires. Les chondrocytes sont pourvus de noyaux plus larges et plus fréquemment binucléés, et peuvent simuler un chondrosarcome bien différencié [2, 11, 17, 18, 29]. Cependant, les cellules cartilagineuses situées en périphérie des lobules ne s'insinuent pas entre les adipocytes [17].

Ces deux maladies se caractérisent de plus par la présence d'îlots de cartilage « dysplasique » (plus cellulaires qu'un cartilage normal), retrouvés dans le périoste, le cartilage articulaire, les plateaux épiphysaires… Les dépôts intrapériostés extensifs de cartilage dysplasique réalisent des lésions chondromateuses parostéales pouvant être responsables d'érosions corticales. Les nodules de grande taille peuvent s'étendre dans les tissus mous. La calcification et l'ossification secondaire de ces lésions peuvent faire diagnostiquer à tort des lésions d'ostéochondromatose [18].

Par ailleurs, le syndrome de Maffucci se distingue de la maladie d'Ollier par la présence d'hémangiomes dans les tissus mous et les viscères, le plus souvent associés à des phlébolithes, correspondant à des thrombi fibrineux calcifiés obstruant les vaisseaux angiomateux [18].

Le risque de transformation maligne en chondrosarcome est plus élevé comparativement aux autres lésions bénignes cartilagineuses, bien que l'incidence réelle soit difficile à déterminer précisément [2, 11, 24, 29]. La transformation maligne ne peut être affirmée d'un point de vue histologique que s'il existe des arguments suffisants : signes d'anaplasie évidents, infiltration de la moelle ou des parties molles [17]. Quelques cas de chondrosarcome dédifférencié, de plus mauvais pronostic, ont été rapportés [18].

PRINCIPE DE TRAITEMENT

La prise en charge thérapeutique des enchondromatoses se présente sous deux formes : la prise en charge des chondromes et celle des déviations et raccourcissements engendrés par la maladie.

Traitement des chondromes

La prise en charge des chondromes ne diffère pas de celle des lésions solitaires. Elle se limite aux chondromes symptomatiques et gênants et n'est pas prophylactique. Il faut insister sur l'importance de la surveillance de ces formes multiples, compte tenu de la plus grande fréquence des transformations sarcomateuses. À ce sujet, aucun consensus n'existe. Nous recommandons, malgré son absence de spécificité, la réalisation d'une scintigraphie osseuse au diagnostic, qui sert d'examen de référence pour l'avenir, ainsi qu'un bilan radiographique des lésions en particulier axiales. Toute modification clinique nécessite de nouvelles explorations iconographiques avant d'envisager une prise en charge thérapeutique.

Correction des déformations

Concernant les problèmes orthopédiques de la maladie, les désaxations et déformations du membre supérieur sont globalement bien tolérées et ne nécessitent que rarement une prise en charge chirurgicale (ostéotomies des déformations les plus sévères). Aux membres inférieurs, les désaxations sont souvent mal tolérées et nécessitent plus fréquemment le recours à des ostéotomies de réaxation.

Les inégalités de longueur des membres inférieurs sont présentes dans près de 70 % des cas [21, 31] et sont en rapport avec des troubles de croissance des cartilages fertiles fémoraux et tibiaux ; elles posent le problème de la prévision du retard de croissance. Les tables classiques sont souvent prises en défaut. Il existe une relation entre le retard de croissance d'un segment osseux et la gravité de l'atteinte du cartilage fertile correspondant. Cette gravité peut être appréciée par un rapport n tel que [21] :

n = largeur des géodes / largeur de la métaphyse

Ce rapport est constant tout au long de la croissance de l'individu. On le cote de G1 à G4 et on l'exprime comme suit :

- G1 quand $n \leq 1/4$;
- G2 quand $1/4 < n \leq 1/2$;
- G3 quand $1/2 < n \leq 3/4$;
- G4 quand $3/4 < n \leq 1$ (géode occupant toute la largeur métaphysaire).

On exprime le raccourcissement de l'os du côté atteint en pourcentage par rapport à la longueur normale de l'os (c'est-à-dire à celle du côté opposé s'il est sain ou à celle de la valeur théorique moyenne des tables de croissance en cas d'atteinte bilatérale). Ce pourcentage augmente régulièrement au cours de la croissance.

En tenant compte des diagrammes de croissance, en connaissant la gravité de l'atteinte du cartilage fertile (G1 à G4), on peut calculer le pourcentage de raccourcissement du côté atteint. Les G4 donnent en règle des inégalités monstrueuses en fin de croissance (20 à 30 cm) de correction chirurgicale difficile (ou même parfois impossible, obligeant alors au port d'orthèse).

En moyenne, pour les localisations au genou, on a les données suivantes :

- G4 = raccourcissement de 30 % au fémur et de 37 % au tibia ;
- G3 = raccourcissement de 18 % au fémur et de 20 % au tibia ;
- G2 = raccourcissement de 17 % au fémur et de 14 % au tibia ;
- G1 = raccourcissement de 13 % au fémur et de 12 % au tibia.

L'importance du retard de croissance est directement en relation avec la gravité de l'atteinte du cartilage fertile qui peut être coté en cinq stades de gravité (G0 à G4), appréciés selon le rapport entre la largeur de la lésion et celle de la métaphyse. Les techniques de correction des inégalités de longueur restent classiques avec épiphysiodèse ou raccourcissement du côté long, allongement du côté court.

Pronostic : transformation sarcomateuse

Le pronostic des chondromes, quel qu'en soit le type clinique, en dehors des problèmes orthopédiques posés par les fractures pathologiques ou les formes multiples et des problèmes de récidives éventuelles après traitement, est uniquement lié au risque de transformation sarcomateuse de la lésion.

Concernant les formes solitaires, la démonstration de cette transformation est difficile et aucune estimation statistique ne peut être donnée. En revanche, dans les formes multiples, compte tenu du suivi clinique plus rigoureux, la transformation sarcomateuse des lésions est estimée entre 20 et 50 %. Classiquement, une transformation maligne en chondrosarcome est observée. Dans le cadre du syndrome de Maffucci, le risque semble encore plus élevé, certains l'estimant proche de 100 % [26], et concerne les lésions osseuses, mais aussi les lésions vasculaires. Des tumeurs malignes non mésenchymateuses ont également été rapportées dans la maladie d'Ollier et le syndrome de Maffucci [26]. Des transformations malignes plurifocales ne sont pas exceptionnelles [2, 23].

La différenciation entre un chondrome et un chondrosarcome de bas grade, problème fréquent et difficile, est donc l'enjeu conditionnant la prise en charge diagnostique et thérapeutique. Les résultats de l'examen anatomopathologique, compte tenu de la difficulté de distinguer ces deux formes sur le plan histologique, doit être orienté par de multiples arguments épidémiologiques, cliniques et paracliniques. L'examen de l'acide désoxyribonucléique intracellulaire, permettant d'exprimer l'activité cellulaire, pourrait permettre d'affiner les résultats anatomopathologiques [13].

Quelques arguments peuvent permettre d'orienter le diagnostic et de modifier la prise en charge thérapeutique :

– sur le plan épidémiologique, en dehors du risque majoré de sarcome dans les enchondromatoses, il semble qu'un chondrosarcome soit découvert à un âge plus avancé qu'un chondrome (50 contre 39 ans dans la série de Murphey [19]) ; la transformation sarcomateuse est néanmoins plus précoce dans les enchondromatoses (36 ans en moyenne pour Schaison [23]) ;

– sur le plan clinique, l'apparition ou la modification d'une symptomatologie doit faire évoquer la malignité et en particulier l'apparition de douleurs [23] (bien que la douleur puisse être notée dans des chondromes) et l'augmentation du volume tumoral ;

– sur le plan de la localisation, les chondromes des os tubulaires des mains et des pieds sont et restent bénins dans la quasi-totalité des cas ; les localisations aux os plats du squelette axial doivent faire évoquer un sarcome jusqu'à preuve du contraire et être prises en charge en tant que telles ; aux os longs, la différenciation est plus difficile, les chondrosarcomes seraient plus fréquents à la métaphyse proximale du genou comparativement aux chondromes plus fréquents aux métaphyses supérieures de l'humérus et du tibia, ainsi qu'à celles inférieures de la jambe ;

– la taille tumorale est un argument important ; toutes les lésions de taille croissante ou de taille supérieure à 5 cm [8] doivent faire évoquer la malignité ;

– sur le plan radiographique, quelques images peuvent orienter le diagnostic de sarcome de bas grade, bien que parfaitement non spécifiques ; il est possible de noter des limites floues même partiellement, des contours multilobés, en présence de calcifications en « pop corn » et d'encoches de la face endostale de la corticale [8] ; la présence d'un épaississement cortical par apposition périostée de type compact serait un autre argument de malignité [19], de même que l'extension tumorale à l'épiphyse ;

– la TDM donne les mêmes renseignements que la radiographie standard et permet par ailleurs d'évaluer l'étendue des plages cartilagineuses non calcifiées, remplaçant la densité graisseuse médullaire normale, plage cartilagineuse qui pourrait être le témoin d'une activité tumorale résiduelle ;

– l'IRM potentialisée par l'injection de gadolinium permet de retrouver une prise de contraste de type périphérique dans la majorité des chondromes ; une prise de contraste sur les cloisons serait en faveur d'un chondrosarcome ; de même, la prise de contraste semble apparaître plus rapidement dans les lésions malignes que dans les lésions bénignes [9] ; par ailleurs, un hypersignal médullaire périlésionnel serait un bon argument en faveur de la malignité ;

– pour finir, l'examen scintigraphique semble retrouver une fixation plus intense dans les chondrosarcomes et souvent plus hétérogènes ; Murphey [19] propose de comparer la fixation tumorale à celle des épines iliaques, en retrouvant une fixation plus faible dans les chondromes et plus forte dans les chondrosarcomes ; Kobayashi [12] propose quant à lui la réalisation d'une scintigraphie au DMSA (acide dimercaptosuccinique), arguant d'une forte fixation pour les lésions malignes, à l'opposé d'une fixation faible, voire nulle pour les chondromes.

Tous ces arguments pris isolément n'ont bien entendu aucune valeur et c'est bien sûr la somme de ces éléments, adjointe à l'examen anatomopathologique du produit de biopsie réalisée dans les règles, qui permet un diagnostic histologique et par là une prise en charge thérapeutique adaptée.

Conclusion

Tumeurs bénignes osseuses très fréquentes, en particulier à la main, les chondromes sont le résultat d'une prolifération de cartilage hyalin mature. Diverses variétés anatomiques sont décrites : les formes solitaires (endomédullaires ou périostées) et les formes multiples (dyschondroplasies d'Ollier, syndrome de Maffucci). Leur prise en charge est basée sur l'analyse précise et couplée des critères cliniques, épidémiologiques, iconographiques et anatomopathologiques. Sur le plan thérapeutique, ces lésions sont accessibles la plupart du temps à un traitement conservateur de type curetage-comblement. La problématique de ces pathologies correspond à l'éventualité d'une transformation sarcomateuse et à la grande difficulté de diagnostic différentiel entre un chondrome et un chondrosarcome de bas grade qui repose sur une analyse multidisciplinaire.

Références ➤

Références

[1] Campanacci M. Solitary chondroma. Periosteal chondroma. Multiple chondromas. In : Bone and soft tissue tumors. Wien : Springer-Verlag, 1990 : 213-240

[2] Dalhin DC, Unni KK. Chondroma. In : Bone tumors - General aspects and date on 8 542 cases. Springfield : CC Thomas, 1986 : 33-51

[3] Enneking WF. Enchondroma. Periosteal chondroma. In : Musculoskeletal tumors surgery. Vol 2. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1983 : 878-892, -913-919

[4] Finidori G, Rigault P, Padovani JP. Anomalies de croissance du squelette antibrachial dans la maladie exostosante et dans la maladie d'Ollier. *Chir Pédiatr* 1979 ; 20 ; 143-148

[5] Forest M. Chondroma. In : Forest M, Tomeno B, Vanel D eds. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998 : 191-206

[6] Freisinger P, Finidori C, Maroteaux P. Dysspondylochondromatosis. *Am J Med Genet* 1993 ; 45 : 460-464

[7] Gabos PG, Bowen RJ. Epiphyseal-metaphyseal enchondromatosis. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 782-792

[8] Geirnaerdt MJ, Hermans J, Bloem JL, Kroon HM, Pope TL, Taminiau AH et al. Usefulness of radiography in differentiating enchondroma from central grade 1 chondrosarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 1997 ; 169 : 1097-1104

[9] Geirnaerdt MJ, Hogendoorn PC, Bloem JL, Taminiau AH, Van Der Woude HJ. Cartilaginous tumors: fast contrast enhanced MR imaging. *Radiology* 2000 ; 214 : 539-546

[10] Giles DW, Miller SJ, Rayan GM. Adjunctive treatment of enchondromas with CO_2 laser. *Lasers Surg Med* 1999 ; 24 : 187-193

[11] Huvos AG. Solitary and multiple chondromas. In : Bone tumors: diagnosis, treatment and prognosis. Philadelphia : WB Saunders, 1991 : 253-294

[12] Kobayashi H, Kotoura Y, Hosono M, Sakahara H, Hosono M, Yao ZS et al. Diagnostic value of Tc-99m (V) DMSA for chondrogenic tumors with positive Tc-99m HMDP uptake on bone scintigraphy. *Clin Nucl Med* 1995 ; 20 : 361-364

[13] Kusuzaki K, Murata H, Takeshita H, Hirata M, Hashiguchi S, Nakamura S et al. Usefulness of cytofluorometric DNA ploidy analysis in distinguishing benign cartilaginous tumors from chondrosarcomas. *Mod Pathol* 1999 ; 12 : 863-872

[14] Mainzer F, Minagi H, Steinbach HL. The variable manifestations of multiple enchondromatosis. *Radiology* 1971 ; 99 : 377-388

[15] Maroteaux P. Metachondromatosis. *Z Kinderheilkd* 1971 ; 109 : 246-261

[16] Mazabraud A. Chondromes. In : Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris : Springer-Verlag, 1994 : 3-16

[17] Mirra JM. The chondroma, solitary and multiple. In : Bone tumors: diagnosis and treatment. Philadelphia : JB Lippincott, 1980 : 164-211

[18] Mirra JM. Intramedullary cartilage and chondroid producing tumors. In : Bone tumors: clinical, radiologic, and pathologic correlations. Philadelphia : Lea and Febiger, 1989 : 439-690

[19] Murphey MD, Flemming DJ, Boyea SR, Bojescul JA, Sweet DE, Temple HT. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: differentiating features. *Radiographics* 1998 ; 18 : 1213-1237

[20] Ollier M. Sur une nouvelle affection : la chondrodysplasie. *Rev Chir* 1900 ; 21 : 396-398

[21] Peyrou P. Problèmes orthopédiques des tumeurs cartilagineuses multiples : à propos de 55 observations. [Thèse], Cochin-Paris, 1975

[22] Resnick D. Cartilage forming tumors. In : Bone and joint imaging. Philadelphia : WB Saunders, 1996 : 1007-1012, 1144-1145

[23] Schaison F, Anract P, Coste F, DePinieux G, Forest M, Tomeno B. Chondrosarcomes secondaires à des maladies cartilagineuses multiples. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 834-845

[24] Schajowicz F. Cartilage-forming tumors. In : Tumors and tumor-like lesions of bone. Pathology, radiology and treatment. Berlin : Springer-Verlag, 1994 : 141-159

[25] Schreuder HW, Pruszczynski M, Veth RP, Lennens JA. Treatment of benign and low grade malignant intramedullar chondroïd tumors with curettage and cryosurgery. *Eur J Surg Oncol* 1998 ; 24 : 120-126

[26] Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA, Wrogle RR, Millar EA, Bonfiglio M. The malignant potentiel of enchondromatosis. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 269-274

[27] Sekiya I, Matsui N, Otsuka T, Kobayashi M, Tsuchiya D. The treatment of enchondromas in the hand by endoscopic curettage without bone grafting. *J Hand Surg Br* 1997 ; 22 : 230-234

[28] Spanger J, Kemperdieck H, Bakowski H, Opitz JM. Two pedicular types of enchondromatosis. *Pediatr Radiol* 1978 ; 7 : 215-219

[29] Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. Tumors of cartilaginous origin. In : Firminger HI ed. Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor pathology (fascicle 5). Washington : Armed forces institute of pathology, 1983 : 33-116

[30] Uchida A, Araki N, Shinto Y, Yoshikawa H, Kurisaki E, Ono K. The use of calcium hydroxyapatite ceramic in bone tumor surgery. *J Bone Joint Surg Br* 1990 ; 72 : 298-302

[31] Vinh TS. Chondromes solitaires et multiples. In : Tomeno BForest M éd. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Paris : Schering-Plough, 1991 : 177-188

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-716

Chondrosarcomes intraosseux

P Anract
G de Pinieux
B Tomeno

Résumé. – Le chondrosarcome habituel est une tumeur fréquente parmi les tumeurs osseuses malignes primitives (un tiers des tumeurs osseuses malignes primitives) ; il arrive en deuxième position après l'ostéosarcome. Il survient chez l'adulte après la quarantaine, son évolution est lente et fréquemment peu symptomatique. Les localisations les plus fréquentes sont le pelvis et le fémur proximal, et l'on distingue des formes centrales et périphériques. Le traitement repose sur une exérèse chirurgicale large et les facteurs pronostiques sont essentiellement le grade et la qualité de l'exérèse. Aucun traitement adjuvant n'a fait la preuve de son efficacité.

Les formes particulières que sont les chondrosarcomes secondaires, périostés, mésenchymateux, à cellules claires, dédifférenciés et myxoïdes, doivent être connues. En effet, leur traitement est parfois différent (chimiothérapie pour les chondrosarcomes dédifférenciés et mésenchymateux) et leur pronostic variable (excellent pour les chondrosarcomes à cellules claires et désastreux pour les chondrosarcomes dédifférenciés).

Mots-clés : sarcome osseux, chondrosarcome, chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie.

Introduction

Le titre « Chondrosarcomes » au pluriel est volontaire. En effet, il existe plusieurs formes cliniques et histologiques de chondrosarcomes. Nous décrivons d'abord la forme habituelle, puis les formes particulières que sont les chondrosarcomes secondaires, les chondrosarcomes à cellules claires, les chondrosarcomes mésenchymateux, les chondrosarcomes périostés, les chondrosarcomes dédifférenciés et les chondrosarcomes myxoïdes.

Forme habituelle des chondrosarcomes

DÉFINITION

Ce sont Lichtenstein et Jaffe qui, en 1943, ont défini le chondrosarcome [33]. Il s'agit d'un sarcome dont les cellules tumorales sont associées à une matrice cartilagineuse. Cette composante cartilagineuse peut s'associer à un contingent fibroblastique ; en revanche, la formation d'os ne peut être qu'une ossification réactionnelle provoquée par un mécanisme d'ossification endochondrale (il ne doit pas y avoir de formation d'os tumoral). La localisation dans l'os peut être centrale (endomédullaire) ou périphérique (à la surface de la corticale).

ÉPIDÉMIOLOGIE

Le chondrosarcome est la tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente après l'ostéosarcome. Il représente de 11 à 22 % des tumeurs osseuses malignes primitives selon Dahlin [14]. D'après Dahlin et Campanacci, il existe une discrète prédominance masculine [11, 14].

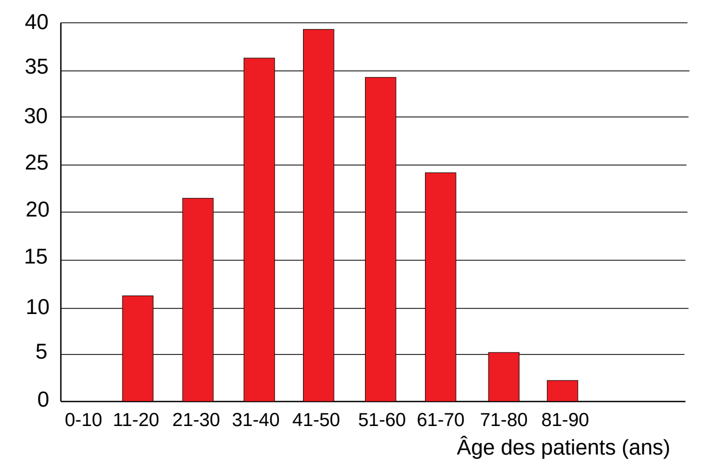

1 *Répartition, en fonction de l'âge, des 180 patients traités pour un chondrosarcome dans les services de chirurgie orthopédique de l'hôpital Cochin (Paris).*

L'âge de survenue de ces tumeurs se situe principalement entre 40 et 70 ans [31, 51]. Selon Dahlin et Campanacci, 4 % seulement des patients ont moins de 20 ans et 40 à 47 % ont plus de 40 ans [11, 14] *(fig 1)*. La découverte d'un chondrosarcome avant l'âge de 20 ans doit faire évoquer le diagnostic d'ostéosarcome chondroblastique [19]. Environ 10 % des chondrosarcomes surviennent sur des lésions osseuses préexistantes [14, 19, 51].

CLINIQUE ET BIOLOGIE

La symptomatologie est souvent discrète, avec une installation insidieuse traduisant la croissance très lente de ces tumeurs. La durée moyenne d'évolution des symptômes est de 1 à 2 ans ; elle est plus courte pour les localisations des membres que pour les localisations pelviennes [17, 48]. Les symptômes révélateurs sont, le plus souvent, une douleur ou la découverte d'une tuméfaction par le patient. Les fractures pathologiques sont rares (3 %) ; il s'agit alors le plus souvent de tumeurs de haut grade histologique [31].

Philippe Anract : Praticien hospitalo-universitaire.
Bernard Tomeno : Professeur des Universités.
Service de chirurgie orthopédique B.
Gonzagues de Pinieux : Maître de conférences des Universités, service d'anatomie pathologique.
Université Paris V, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Anract P, de Pinieux G et Tomeno B. Chondrosarcomes intraosseux. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-716, 2001, 12 p.

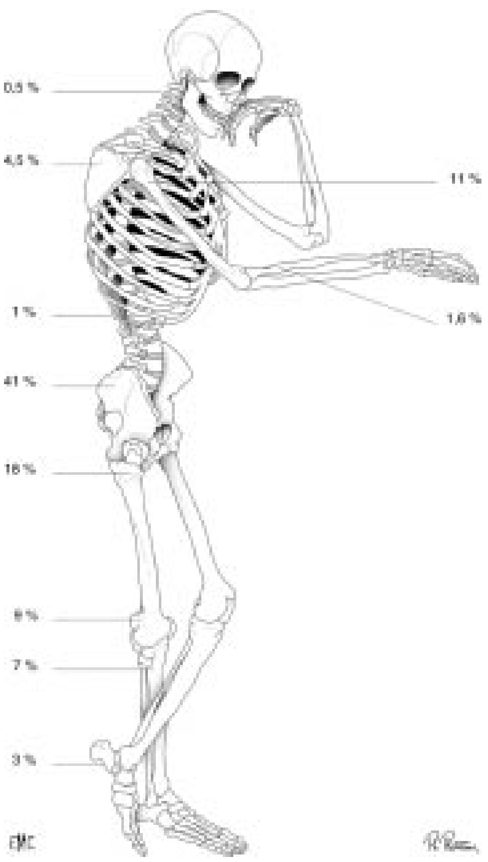

2 *Localisation des 180 chondrosarcomes pris en charge dans les services de chirurgie orthopédique de l'hôpital Cochin (Paris).*

Le bilan biologique est habituellement normal, sans syndrome inflammatoire. Marcove et Francis ont mis en évidence une intolérance aux hydrates de carbone lors d'hyperglycémies provoquées chez 80 % des patients atteints de chondrosarcome [36].

LOCALISATION *(fig 2)*

Si tout le squelette peut être atteint, les sites le plus fréquemment concernés sont le pelvis *(fig 3)* (de 24 à 38 %) et le fémur proximal (de 16 à 27 %) [11, 31, 51, 52] *(fig 4)*. Les autres sites concernés sont les côtes (8 %), l'humérus proximal (9 %), le fémur distal (6 %) *(fig 5)*, la scapula et le tibia proximal [31, 51].

Les localisations rachidiennes restent rares (1 à 7 %) [31, 51].

Les chondrosarcomes des os de la main et des pieds représentent moins de 3 % de toutes les localisations [10, 13, 14, 35, 43, 49]. Ils surviennent habituellement sur un chondrome isolé ou entrant dans le cadre d'une maladie d'Ollier [22].

Les chondrosarcomes centraux sont localisés préférentiellement dans l'humérus *(fig 6)* et le fémur, et les chondrosarcomes périphériques sur les os plats (bassin, scapula, côtes) [19].

IMAGERIE

Radiographies standards

Le diagnostic est souvent fortement suspecté sur les clichés standards. Il est possible de distinguer les formes centrales *(fig 6)* et les formes périphériques *(fig 7)*.

Pour les formes centrales, la lésion est habituellement métaphysaire et s'étend davantage vers la diaphyse que vers l'épiphyse. Il s'agit de zones ostéolytiques, étendues et bien délimitées. La corticale est habituellement érodée selon une résorption endostée. Cette corticale amincie peut être rompue et une réaction périostée n'est pas exceptionnelle. Un aspect soufflé de la corticale peut également être visualisé. Les limites des tumeurs de haut grade sont moins nettes, avec une lyse corticale plus étendue. Dans plus de deux tiers des cas, des calcifications sont visibles dans la matrice tumorale. Les calcifications floconneuses, en « pop-corn » sont les plus typiques *(fig 6)* [39].

Pour les formes périphériques, la tumeur se développe initialement à la surface de l'os et envahit les parties molles avoisinantes. La

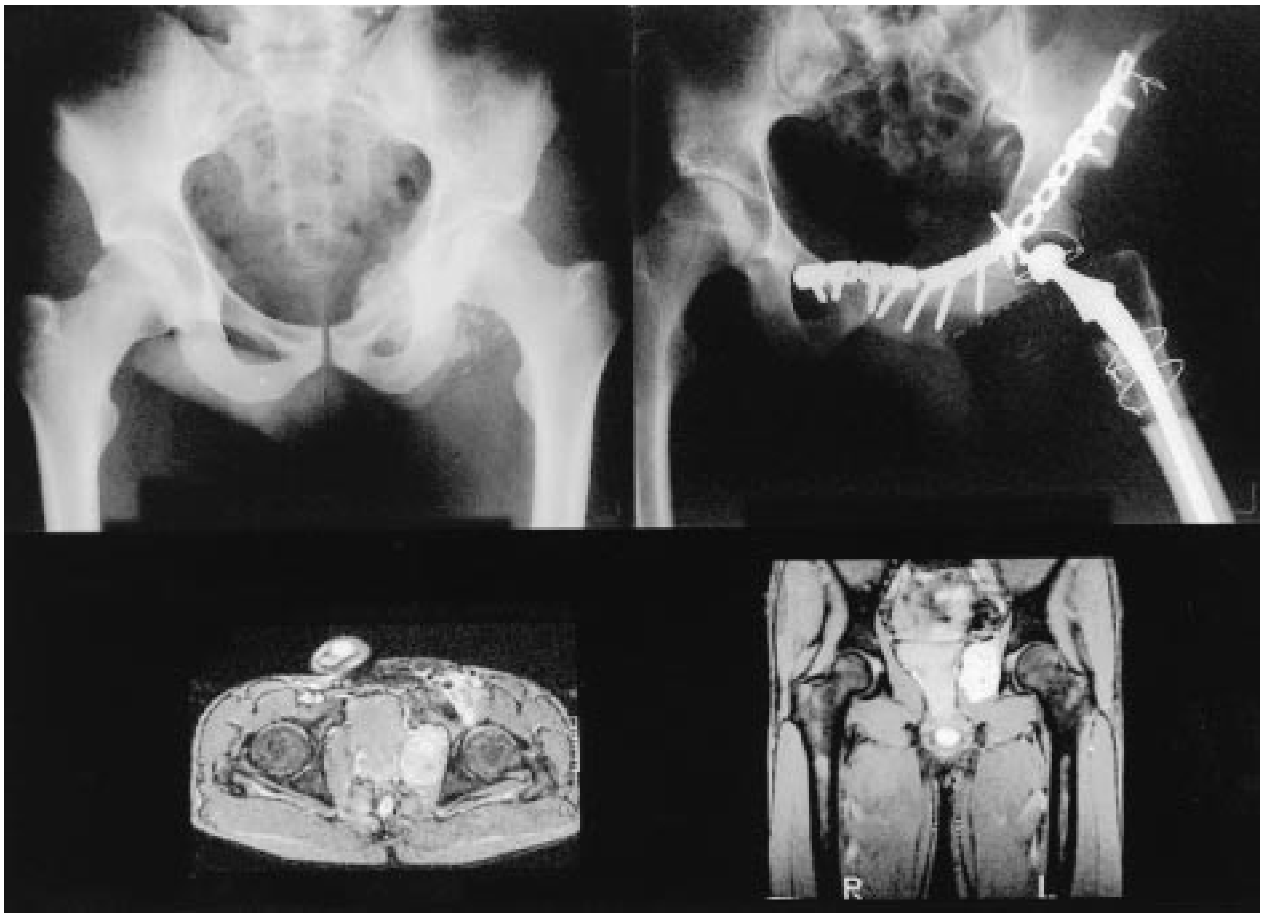

3 *Chondrosarcome de grade II de la région cotyloïdienne chez un patient âgé de 20 ans. Résection de la région cotyloïdienne et du cadre obturateur et reconstruction par une autogreffe (tête fémorale et massif trochantérien du patient) et prothèse totale de hanche (selon la technique décrite par Puget).*

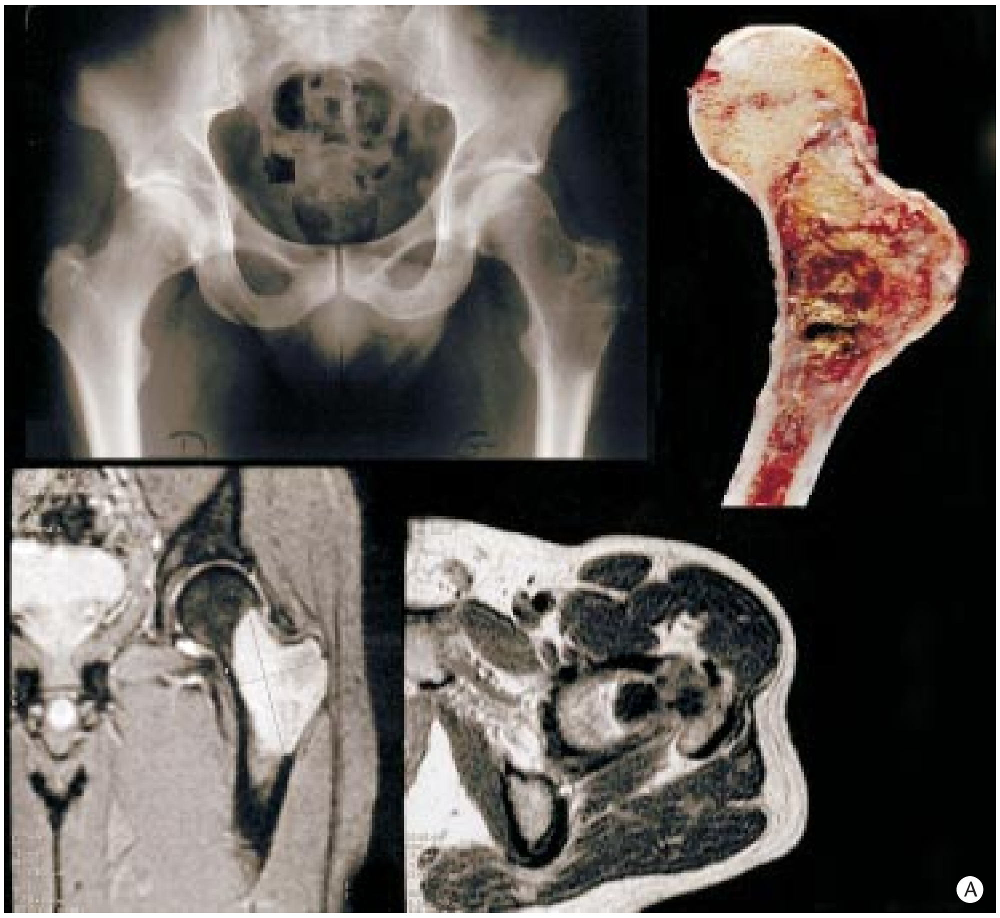

4 *Chondrosarcome habituel, associé à une composante de chondrosarcome à cellules claires, envahissant le fémur proximal chez un patient de 35 ans. L'imagerie par résonance magnétique permet de préciser l'extension osseuse de la tumeur et de confirmer l'absence d'envahissement articulaire (A). Résection de l'extrémité supérieure du fémur et reconstruction par une prothèse fémorale longue tige entourée d'une allogreffe (B).*

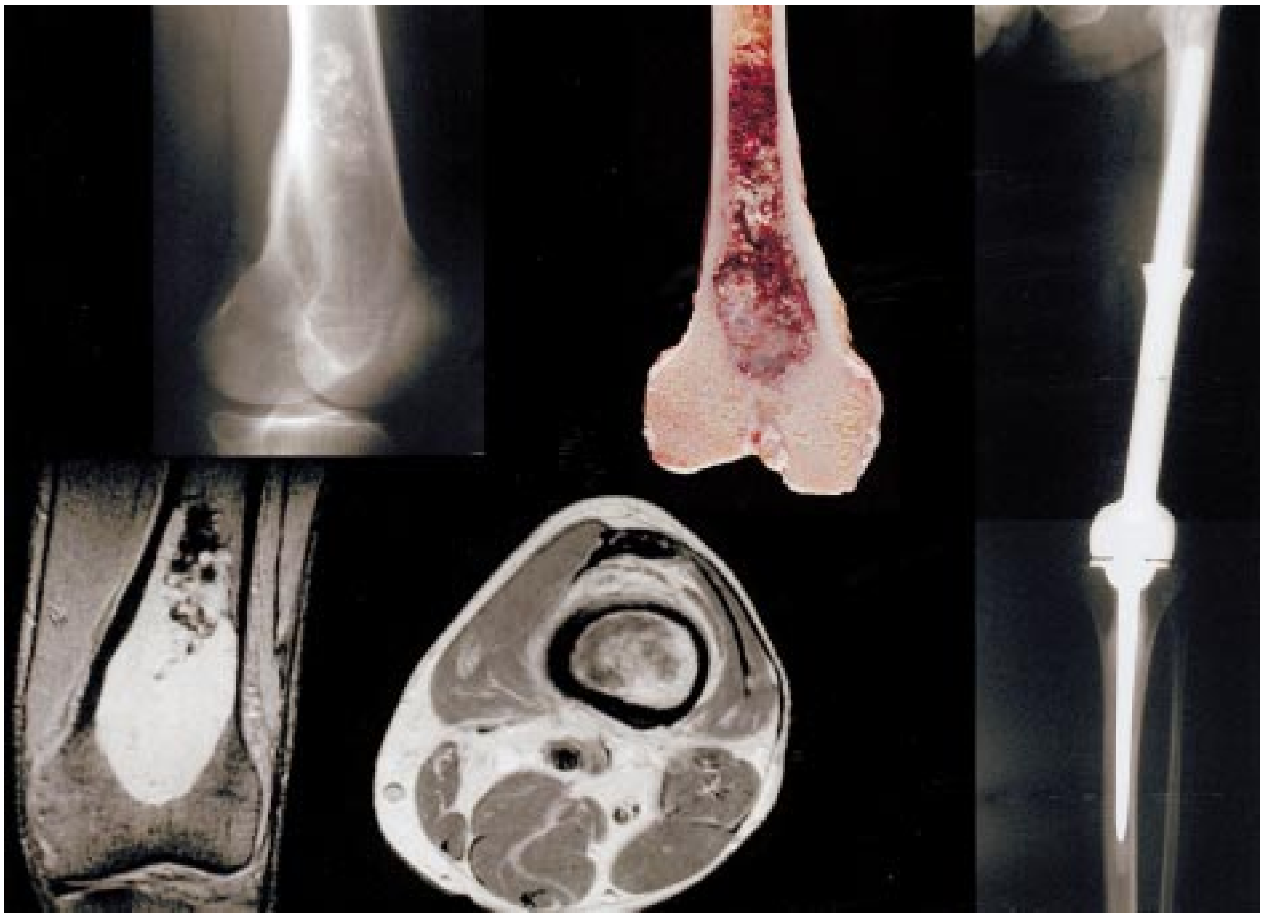

5 *Chondrosarcome de degré II du fémur distal chez un patient de 59 ans. L'aspect radiologique ne permet pas de faire la différence entre un chondrome ou un chondrosarcome. L'imagerie par résonance magnétique montre une volumineuse tumeur avec un amincissement, mais sans rupture, des corticales.*
Seule la biopsie a permis de faire le diagnostic. Résection du fémur distal suivie d'une reconstruction par prothèse massive à charnière du genou (type GUEPAR).

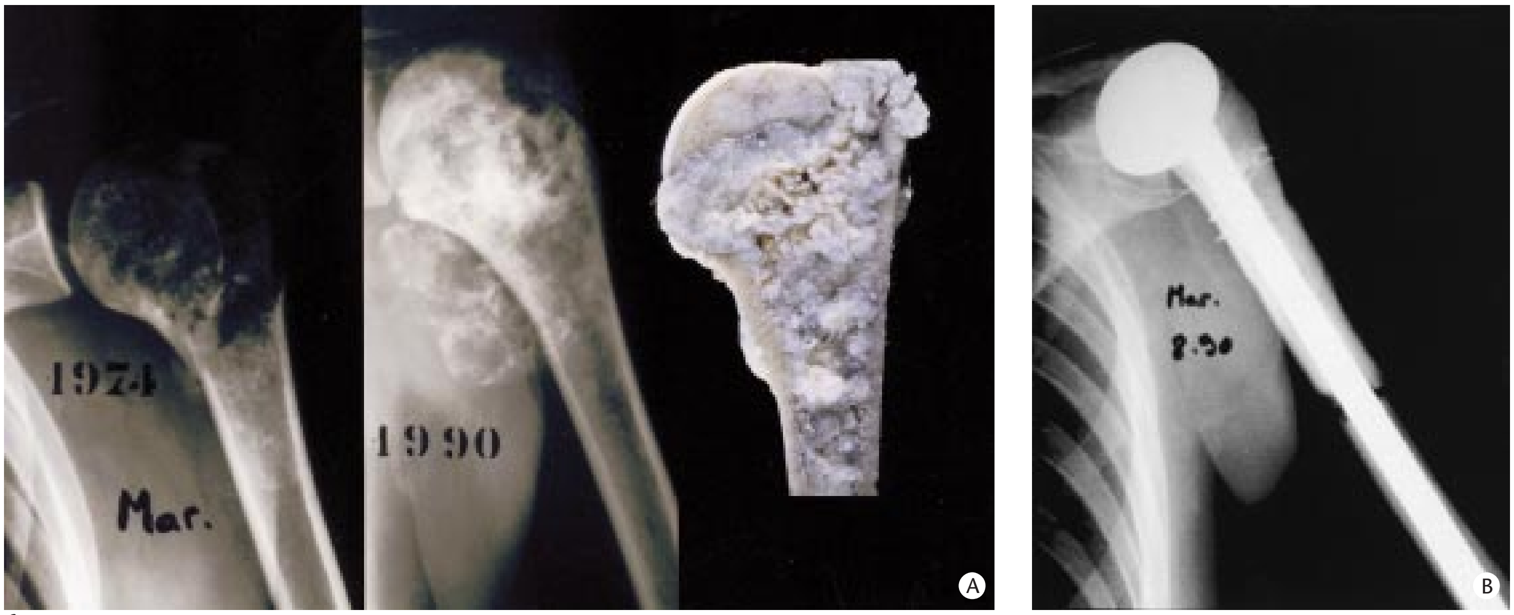

6 *Fracture pathologique sur un chondrome de l'humérus proximal en 1974. Transformation maligne de ce chondrome diagnostiquée 16 ans plus tard (A). Résection de l'humérus proximal suivie d'une reconstruction composite par prothèse entourée d'une allogreffe massive (B).*

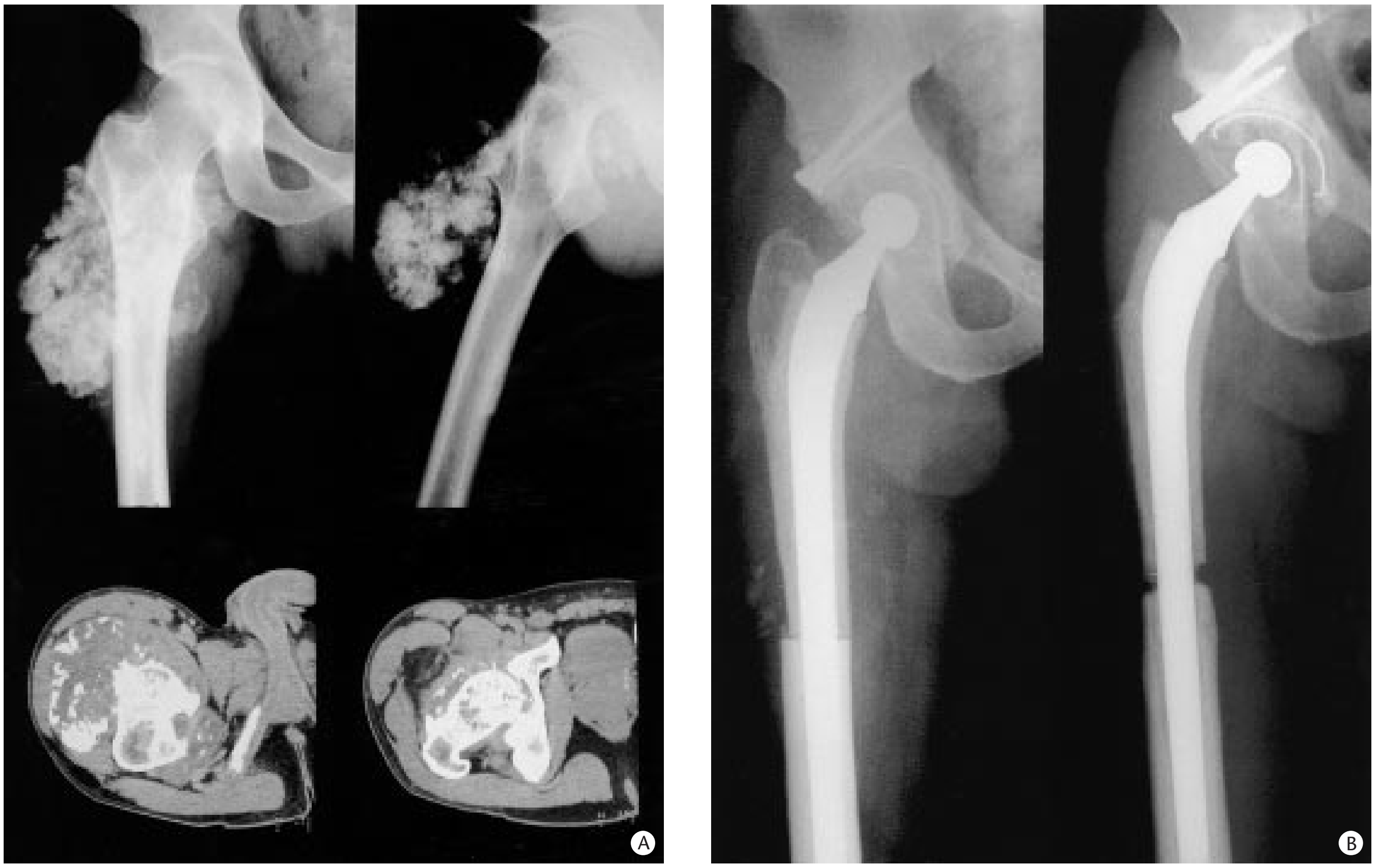

7 *Chondrosarcome périosté du fémur proximal chez un patient de 45 ans. La tomodensitométrie met en évidence une suspicion d'envahissement articulaire qui s'est avéré être une chondromatose synoviale (A). Résection de l'extrémité supérieure du fémur avec arthrectomie monobloc de la hanche et reconstruction par une prothèse totale de hanche entourée d'une allogreffe. La radiographie de droite montre, à 2 ans, une résorption importante de l'allogreffe (B).*

corticale en regard est fréquemment érodée sans réaction périostée. La tumeur peut être radiotransparente ; de petites calcifications sont cependant visualisées dans la majorité des cas. Certaines formes sont massivement calcifiées et l'aspect est alors quasi pathognomonique *(fig 7)* [34].

Tomodensitométrie (TDM)

La TDM permet d'apprécier plus finement la résorption et l'éventuelle rupture de la corticale. Les calcifications intramatricielles sont aussi parfaitement visualisées avec cet examen *(fig 7)*.

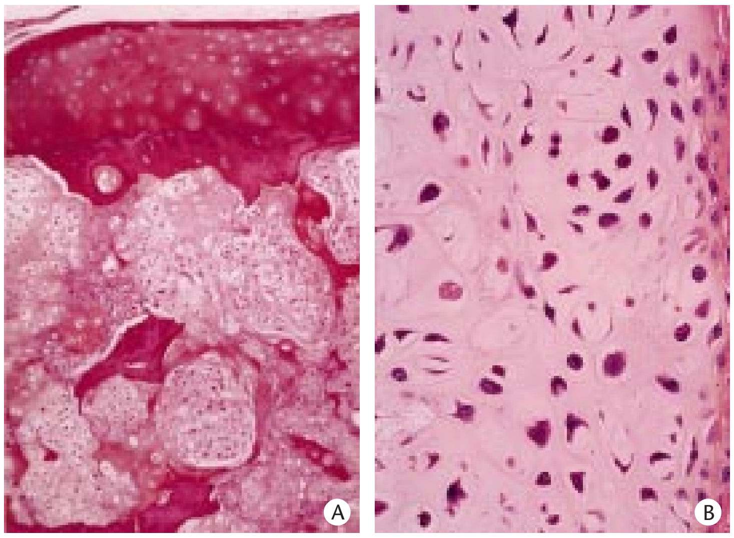

8 *A. Faible grossissement : chondrosarcome constitué de lobules cartilagineux infiltrant les espaces médullaires et englobant de l'os spongieux résiduel.*
B. Fort grossissement : les chondrocytes tumoraux ont un noyau volumineux, à chromatine densifiée, avec des aspects de binucléation.

9 *Aspect radiologique assez semblable de deux tumeurs cartilagineuses.*
A. Chondrosarcome de degré II.
B. Chondrome.

Résonance magnétique nucléaire

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a surtout un intérêt pour les tumeurs radiotransparentes et dans le bilan d'extension locorégionale.

Ces tumeurs sont en hypersignal en T2 et de signal intermédiaire en T1 ; lorsqu'elles sont bien différenciées, il est possible de visualiser les lobules cartilagineux *(fig 4)* [53].

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Macroscopie

Les chondrosarcomes sont habituellement des tumeurs de grande taille, lobulées, aux contours souvent mal définis. Les lobules tumoraux sont blanc nacré, gris-bleu, parfois myxoïdes *(fig 6)*. Des foyers jaunâtres de xanthélasmalisation ou d'ossification endochondrale, d'importance variée, sont souvent observés. La lésion peut être remaniée par de la nécrobiose, ou des foyers de kystisation *(fig 4)*.

La corticale adjacente peut, soit être le siège d'une « perméation » tumorale, soit être amenuisée, refoulée progressivement dans les lésions de croissance lente, soit encore comporter des zones d'ostéosclérose réactionnelle résultant du comblement des canaux de Havers par le chondrosarcome. Les espaces médullaires sont infiltrés, mais des fragments d'os spongieux peuvent parfois persister entre les coulées tumorales. L'extension dans les parties molles est fréquente. Dans les formes centromédullaires, les réactions périostées sont rares.

Histologie

Les chondrosarcomes sont constitués de lobules tumoraux de taille et de forme irrégulières, délimités par des septa conjonctifs, et non par du tissu ostéomédullaire comme c'est le cas dans les enchondromes. Des fragments d'os spongieux résiduel, englobés par la prolifération, persistent parfois au sein de ces lobules, témoignant de la « perméation » du tissu ostéomédullaire par la tumeur. Cette « perméation » du spongieux ne doit pas être confondue avec les foyers d'ostéogenèse réactionnelle intratumoraux *(fig 8)*.

Au sein des lobules, la cellularité est souvent importante, prédominant en périphérie. Les chondroblastes tumoraux ont un noyau volumineux, à chromatine densifiée. Les aspects de binucléation sont fréquents. Une activité mitotique peut parfois être individualisée, essentiellement dans les tumeurs de haut grade. La matrice tumorale peut être chondroïde ou myxoïde. L'existence de zones myxoïdes au sein d'une tumeur cartilagineuse est un critère orientant vers la malignité. Des plages de remaniements nécrotiques peuvent être présentes, mais sont aussi observées dans les chondromes.

Ces caractéristiques histologiques et cytologiques sont utilisées pour établir le grade des chondrosarcomes comme l'ont proposé O'Neal et Ackerman [42]. Les chondrosarcomes de grade I, de faible malignité, sont les plus difficiles à différencier des chondromes. Leur cellularité est plus importante que celle d'un chondrome. Les cellules cartilagineuses sont peu atypiques avec un noyau densifié. L'importance de la cellularité tumorale et des atypies cytonucléaires augmente dans les grades II (malignité intermédiaire) et III (haute malignité).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Un des problèmes les plus difficiles à résoudre en pratique courante est de faire la différence entre un chondrome et un chondrosarcome devant une lésion osseuse d'allure cartilagineuse, notamment dans les localisations centrales des os longs *(fig 9)*.

Murphey et al [39] proposent des critères radiologiques, IRM et scintigraphiques afin de tenter d'établir la différence entre ces lésions :

– une érosion de plus des deux tiers de la corticale, a fortiori une rupture corticale, ou un envahissement des parties molles, une réaction périostée sont des signes en faveur d'un diagnostic de chondrosarcome ;

– une fixation scintigraphique de la lésion, plus importante que la fixation de la crête iliaque, constitue aussi un élément permettant de suspecter la présence d'un chondrosarcome.

Cependant, aucun diagnostic de certitude ne peut être établi et la biopsie reste indispensable en cas de doute.

L'autre diagnostic différentiel courant est l'infarctus osseux ; cependant l'IRM permet actuellement d'éliminer ce diagnostic.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Récidive locale

Le taux de récidive locale varie selon les séries : il est de 6 % pour Pritchard et al [44], de 11 % pour Evans et al [17], de 24 % pour Lee et al [31], de 27 % dans notre série [51], de 28 % pour Campanacci [11], et de 33 % pour Marcove et al [37].

Tableau I. – Taux de survie des patients traités pour un chondrosarcome. Séries de la littérature et série du service.

Référence	Survie à	
	5 ans	10 ans
Campanacci	67 %	50 %
Evans	77 %	67 %
Pritchard	79 %	66 %
Lee	87 %	-
Notre service	66 %	63 %

Tableau II. – Taux de survie, en fonction du grade histologique, des patients traités pour un chondrosarcome. Séries de la littérature et série du service.

Référence	Survie à 10 ans		
	Grade I	Grade II	Grade III
Campanacci	87 %	41 %	27 %
Evans	83 %	64 %	69 %
Pritchard	77 %	59 %	36 %
Lee	94 %	80 %	30 %
Notre service	83 %	66 %	5 %

Le contrôle local de la tumeur dépend de la qualité de la résection [31, 51] ; lorsque la chirurgie est extratumorale, et a fortiori large, le risque de récidive est divisé par trois [31, 51].

D'après Lee et al, le risque de récidive locale est plus élevé pour les tumeurs de haut grade (15 % versus 30 %) [31].

Toujours d'après Lee et al, la survenue d'une récidive locale est un événement péjoratif en ce qui concerne la survenue de métastases (49 % de métastases en cas de récidive locale versus 16 % en l'absence de récidive locale) et pour la survie [31].

Survie

La survie globale varie, selon les séries, de 60 à 70 % à 5 ans et de 50 à 60 % à 10 ans *(tableau I)* [11, 15, 31, 51].

Le pronostic dépend de plusieurs facteurs :

– le grade histologique : la survie à 10 ans varie de 71 à 87 % pour les grades I, de 41 à 66 % pour les grades II, et de 5 à 69 % pour les grades III *(tableau II)* [31, 51] ;

– la survenue d'une récidive locale ;

– la localisation : pour Ucla et al [51] et Lee et al [31], la localisation pelvienne est un facteur péjoratif ;

– le volume tumoral qui, lorsqu'il est supérieur à 100 mL, constitue un facteur péjoratif [31, 51] ;

– l'aneuploïdie de la tumeur lors de l'étude en cytométrie de flux [31] constitue également un facteur aggravant ;

– l'âge avancé semble constituer un facteur pronostique péjoratif d'après Lee et al [31].

Métastases

Elles surviennent chez 10 à 22 % des patients [31, 51]. Elles sont essentiellement pulmonaires ; les localisations osseuses, cérébrales et ganglionnaires sont beaucoup plus rares. Des localisations hépatiques, rénales, cardiaques et cérébrales ont aussi été rapportées [18, 19, 51].

La fréquence des métastases dépend du grade histologique du chondrosarcome : de 3 à 4 % pour les bas grades et de 20 à 33 % pour les hauts grades d'après Ucla et al [51] et Lee et al [31, 51].

Le volume tumoral intervient aussi dans le risque de survenue de lésions secondaires ; le taux de métastases était de 45 % lorsque le volume tumoral dépassait 100 mL, contre 24 % pour des volumes inférieurs à 100 mL dans l'étude de Lee et al [31].

Il apparaît par ailleurs que les chondrosarcomes centraux se compliquent plus fréquemment de métastases que les formes périphériques [11, 31].

Formes particulières des chondrosarcomes

CHONDROSARCOME SECONDAIRE

Il faut retenir que 10 % des chondrosarcomes surviennent sur des lésions et tumeurs bénignes préexistantes [11, 14, 51]. Ces dernières sont essentiellement les exostoses ostéogéniques et les chondromes.

Chondrosarcomes secondaires à des chondromes *(fig 6)*

Le risque de transformation maligne d'un chondrome isolé est mal connu mais probablement inférieur à 5 %. Il est certainement plus faible pour les localisations aux extrémités. En revanche, selon Schwartz et al [47], ce risque est de l'ordre de 25 % dans la maladie des chondromes multiples (maladie d'Ollier) et sans doute encore plus élevé (100 % d'après ce même auteur) dans le syndrome de Maffucci.

Les éléments qui doivent faire suspecter la transformation maligne d'un chondrome sont la survenue d'une douleur, la localisation axiale, l'augmentation de volume sur des radiographies successives et la rupture corticale. En cas de doute, une biopsie est indispensable car aucun examen d'imagerie ne permet d'affirmer le diagnostic.

Chondrosarcomes secondaires à des exostoses ostéogéniques *(fig 10)*

Le risque de transformation maligne est très faible pour une exostose solitaire, probablement nul pour les localisations distales et non négligeable pour les localisations sur les ceintures et le rachis. Dans la maladie des exostoses multiples, le risque varie, selon les séries, de 11 à 15 % [11, 45]. Les chondrosarcomes survenant sur des exostoses sont périphériques et habituellement de grade I ; le risque métastasique est donc moins élevé que pour les chondrosarcomes centraux [11].

Les éléments qui font suspecter la transformation maligne d'une exostose ostéogénique sont la survenue d'une douleur, la localisation axiale, une augmentation de volume de l'exostose après la croissance, une coiffe cartilagineuse de plus de 1 cm d'épaisseur, des calcifications dans cette coiffe cartilagineuse et des images d'ostéolyse.

Autres chondrosarcomes secondaires

Quelques cas de chondrosarcomes développés sur une dysplasie fibreuse [23], sur un fibrome chondromyxoïde, sur un chondrome périosté, sur un kyste osseux, sur une ostéopœcilie et sur un chondroblastome ont également été rapportés [48]. Blanco et al rapportent, quant à eux, un chondrosarcome survenu chez un patient atteint d'un syndrome de McCune-Albrigth [8]. Une dizaine de chondrosarcomes survenus sur des chondromatoses synoviales articulaires ont été décrits [2, 26]. Des chondrosarcomes radio-induits ont aussi été décrits [4, 24]. Des cas de chondrosarcomes survenus chez des patients atteints d'une maladie de Paget ont fait l'objet de publications [19].

CHONDROSARCOME PÉRIOSTÉ

Ces chondrosarcomes de surface représentent 1 à 2 % de tous les chondrosarcomes et ils ont été décrits pour la première fois en 1955 par Lichtenstein [32].

Clinique

La moyenne d'âge est plus basse que pour les chondrosarcomes (environ 40 ans). La symptomatologie clinique n'a rien de spécifique.

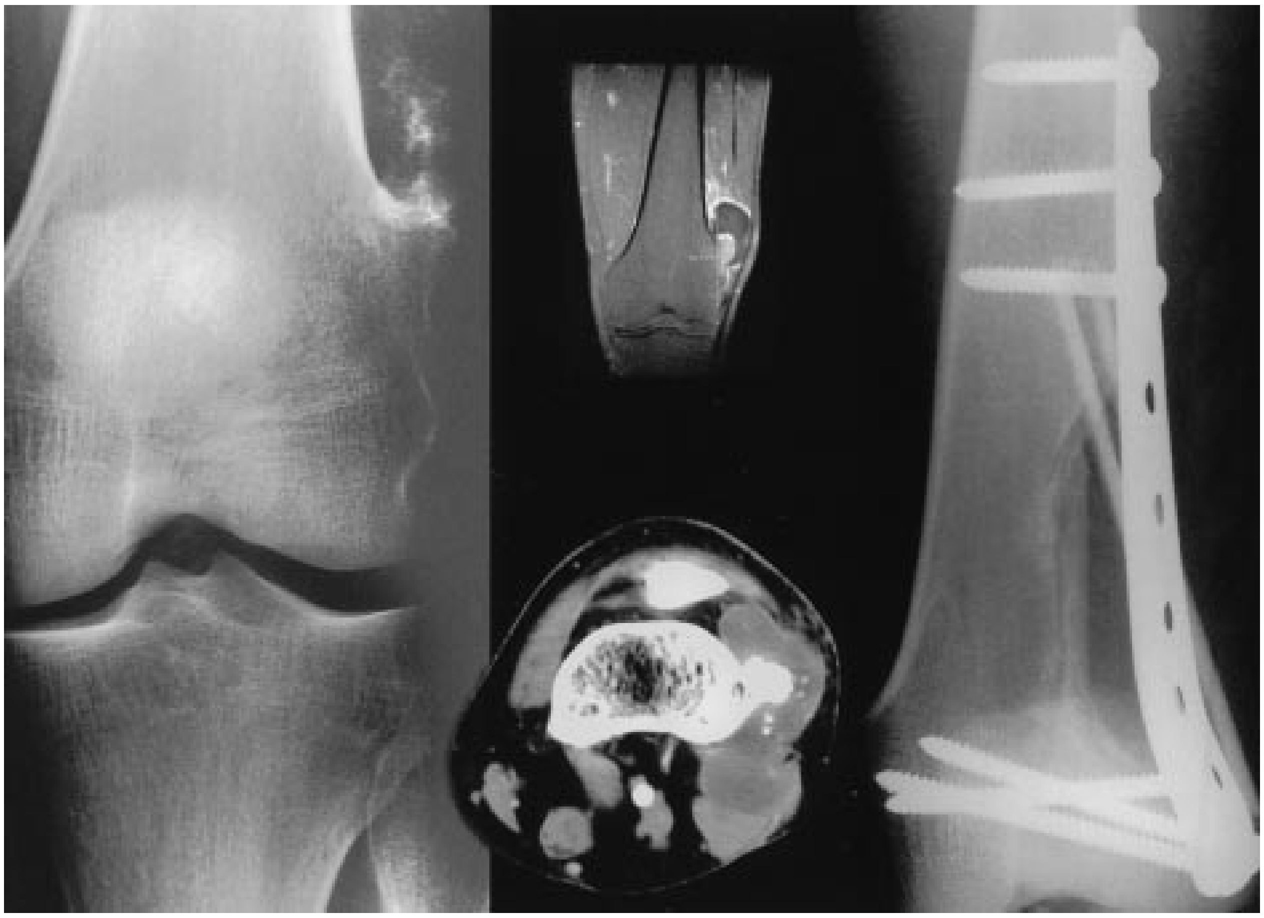

10 *Diagnostic évident de transformation maligne d'une exostose ostéogénique en chondrosarcome. Résection de la partie médiale du fémur distal sans biopsie préalable. Reconstruction à l'aide de baguettes tibiales autogènes et d'une plaque vissée.*

■ Localisation

Ces chondrosarcomes peuvent toucher le fémur, plus particulièrement la métaphyse inférieure et postérieure, et l'humérus proximal. Les os plats, les métatarsiens et les os de la main peuvent aussi être atteints [41].

■ Imagerie

Ces lésions sont habituellement métaphysaires, posées sur la corticale qu'elles peuvent éroder.

Les calcifications intramatricielles sont inconstantes ; quand elles ont un aspect en « pop-corn », elles sont très évocatrices du diagnostic (*fig 7*) [6, 32].

■ Anatomie pathologique

Macroscopiquement, le chondrosarcome périosté se présente comme une volumineuse masse tumorale cartilagineuse, de plus de 11 cm en moyenne.

Histologiquement, les chondrosarcomes périostés ne présentent pas de caractère distinctif par rapport à un chondrosarcome centromédullaire. Il s'agit d'un chondrosarcome habituellement bien différencié, de grade I ou II.

■ Évolution

La survenue de métastases est extrêmement rare pour ces tumeurs de bas grade et d'apparition très tardive [6, 32]. Le risque de récidive locale est très faible lorsque les marges de résection sont saines.

■ Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec les ostéosarcomes juxtacorticaux qui peuvent avoir un aspect radiologique similaire. L'anatomie pathologique permet de faire la différence uniquement après analyse de l'ensemble de la pièce comme l'a montré Schajowicz [46].

De toute façon, ces deux lésions relèvent du même traitement.

CHONDROSARCOME MÉSENCHYMATEUX

■ Clinique

Il s'agit d'une tumeur associant une composante cellulaire indifférenciée de haut grade et une composante cartilagineuse bien différenciée ; ces deux composantes n'ont pas de limite nette. Elle représente 2 % de tous les chondrosarcomes. L'âge de survenue est aussi beaucoup plus jeune que pour les chondrosarcomes habituels (âge moyen : 26 ans). Les symptômes n'ont, là non plus, rien de spécifique, hormis l'évolution qui est beaucoup plus rapide que pour les chondrosarcomes habituels.

■ Biologie

Ces examens sont habituellement normaux, cependant un cas d'ostéomalacie due à un syndrome paranéoplasique a été rapporté [56].

■ Localisation

Les os le plus fréquemment touchés sont le fémur, les os de la face, le bassin, les côtes et les vertèbres [29, 55].

■ Imagerie

L'aspect radiologique de cette tumeur est très particulier, ostéolytique prédominant, aux limites imprécises avec une ostéolyse corticale et une extension dans les parties molles très fréquente (*fig 11*). Cet aspect « mité » est assez semblable à celui retrouvé dans les lymphomes osseux primitifs. Les calcifications intramatricielles sont rares.

La localisation sur les os longs peut être diaphysaire, métaphysaire ou épiphysaire [40].

■ Anatomie pathologique

Le chondrosarcome mésenchymateux se caractérise par son bimorphisme. Il associe des secteurs chondrosarcomateux de bas

11 *Aspect radiologique typique d'un chondrosarcome mésenchymateux du fémur proximal : aspect d'ostéolyse vermoulue avec ruptures corticales. Résection et reconstruction par prothèse massive.*

grade à un contingent de petites cellules rondes indifférenciées. La vascularisation est classiquement de type hémangiopéricytaire. La composante chondrosarcomateuse est d'importance variable et peut être limitée à quelques îlots ou bien présenter jusqu'à 50 % de la masse tumorale.

Pour assurer le diagnostic de chondrosarcome mésenchymateux, il est important que les prélèvements biopsiques puissent être dirigés à la fois sur les zones radiographiquement lytiques (correspondant à la composante cellulaire indifférenciée) et calcifiées (correspondant au contingent chondrosarcomateux) de la tumeur *(fig 8)*.

Évolution

Les métastases sont assez fréquentes et surviennent essentiellement dans le poumon, les os, les tissus mous et les ganglions lymphatiques.

La survie à 10 ans est de 30 % selon Nakashima et al [40].

Diagnostic différentiel

Il se pose surtout avec le sarcome d'Ewing et l'ostéosarcome à petites cellules.

CHONDROSARCOME À CELLULES CLAIRES

Il s'agit d'une variété de chondrosarcomes caractérisée par son histologie spécifique, son siège épiphysaire et son bon pronostic. Ces chondrosarcomes représentent 2 à 6 % de tous les chondrosarcomes [20, 30, 52].

Clinique

L'âge de survenue est, là aussi, plus jeune que pour les chondrosarcomes habituels (âge moyen : 34 ans). Il existe une prédominance masculine [7, 30].

La symptomatologie n'a rien de spécifique hormis une fréquence inhabituelle de fractures pathologiques (25 %) [30].

Localisation

Ces tumeurs touchent les épiphyses des os longs et, en premier lieu, l'épiphyse proximale du fémur suivie de l'humérus et du tibia proximal. D'autres sites ont aussi été décrits : vertèbres, côtes, scapula [7, 30].

Imagerie

Cette lésion est ostéolytique, finement cerclée, aux contours arrondis ou lobulés. Des calcifications intramatricielles sont retrouvées dans 30 à 50 % des cas [30]. La particularité de cette tumeur réside surtout dans sa localisation épiphysaire qui est inhabituelle pour un chondrosarcome. L'extension se fait vers la métaphyse, parfois la diaphyse. Les ruptures corticales et extensions intra-articulaires sont rares *(fig 12)* [7, 16, 30].

Anatomie pathologique

Histologiquement, le chondrosarcome à cellules claires se caractérise par des cellules tumorales au cytoplasme abondant, clarifié, disposées en « cordons » ou en « lobules » délimités par de fins septa conjonctivovasculaires.

Dans ce type de chondrosarcome, la matrice cartilagineuse est très peu abondante. Des travées ostéoïdes réactionnelles, parfois nombreuses, bordées d'ostéoblastes et d'ostéoclastes, sont en revanche le plus souvent présentes. Des secteurs chondrosarcomateux conventionnels, habituellement de grade II, sont associés dans près de 50 % des cas de chondrosarcome à cellules claires *(fig 4)*.

Évolution et pronostic

Ce chondrosarcome est de bon pronostic, avec des survies qui varient de 85 à 95 % selon les séries [7, 30, 52]. Le risque de survenue de métastases est faible : moins de 10 % dans notre série [30], 15 % pour Bjornsson et al [7]. Ces métastases peuvent parfois survenir tardivement comme l'ont montré Bagley et al [5] qui rapportent un cas de métastase 23 ans après le traitement initial. Les métastases touchent alors le poumon, le cerveau et les os [7].

De rares cas de dédifférenciation ont été décrits, le pronostic est alors très sombre [20, 30].

Diagnostic différentiel

Radiologiquement, il se pose avec les autres tumeurs de localisation épiphysaire : tumeurs à cellules géantes et chondroblastome.

CHONDROSARCOME DÉDIFFÉRENCIÉ

Le terme de « chondrosarcome dédifférencié » a été introduit pour la première fois en 1971 par Dahlin et Beabout [15] ; il s'agit d'un chondrosarcome de bas grade associé à une tumeur de haut grade de malignité et de nature histologique différente ; la limite entre ces deux composantes est parfaitement nette. Cette dédifférenciation peut être retrouvée, soit initialement, soit lors d'une récidive locale d'un chondrosarcome de bas grade déjà opéré. Ces tumeurs représentent 10 à 17 % des chondrosarcomes et elles sont caractérisées par leur histologie et leur pronostic sombre [3, 15].

Clinique

L'âge moyen est identique aux chondrosarcomes habituels [21], avec cependant un pic de fréquence dans la deuxième décennie et le sex-ratio est de 1 dans notre série [3]. La symptomatologie clinique n'a rien de spécifique, mais l'évolution est beaucoup plus rapide que pour les chondrosarcomes habituels [3, 15].

Localisation

Il s'agit de celles retrouvées dans les chondrosarcomes, avec une prédominance pour le membre inférieur près de la hanche [3, 15].

Imagerie

L'aspect typique est celui d'un chondrosarcome associé à des zones ostéolytiques sans calcifications intramatricielles. Cependant, certaines formes sont essentiellement ostéolytiques et d'autres ont un aspect de chondrosarcome tout à fait banal (28 % des cas selon Frassica et al [21]) *(fig 13)*.

La présence d'une fracture pathologique, qui est tout à fait inhabituelle pour un chondrosarcome, doit attirer l'attention ; ces fractures surviennent dans 13 à 25 % des cas [3, 15, 21].

12 *Chondrosarcome à cellules claires de l'épiphyse fémorale proximale. Aspect radiologique, tomodensitométrique et imagerie par résonance magnétique montrant l'ostéolyse épiphysaire sans envahissement articulaire. Après une biopsie à la tréphine permettant de faire le diagnostic, le patient a bénéficié d'une résection de la tête et du col du fémur suivie d'une reconstruction par une prothèse totale de hanche habituelle.*

13 *Chondrosarcome dédifférencié du fémur proximal. La zone d'ostéolyse radiologique correspond au secteur dédifférencié (ostéosarcome de haut grade) et les plages de chondrosarcome de bas grade sont visibles dans le col et la diaphyse fémoraux.*

■ *Anatomie pathologique*

Histologiquement, on observe, à côté d'un chondrosarcome habituellement de bas grade, un contingent sarcomateux non cartilagineux de haut grade. Ce dernier prend le plus souvent l'aspect d'un histiocytofibrome malin, mais peut aussi correspondre à un ostéosarcome ou à un sarcome d'origine musculaire. Ce phénomène correspondrait plus à une progression qu'à une dédifférenciation tumorale.

■ *Évolution*

La survie chez ces patients est assez médiocre puisque le taux de survie à 5 ans varie de 0 à 15 % selon les séries [3, 12, 15, 31]. La survenue

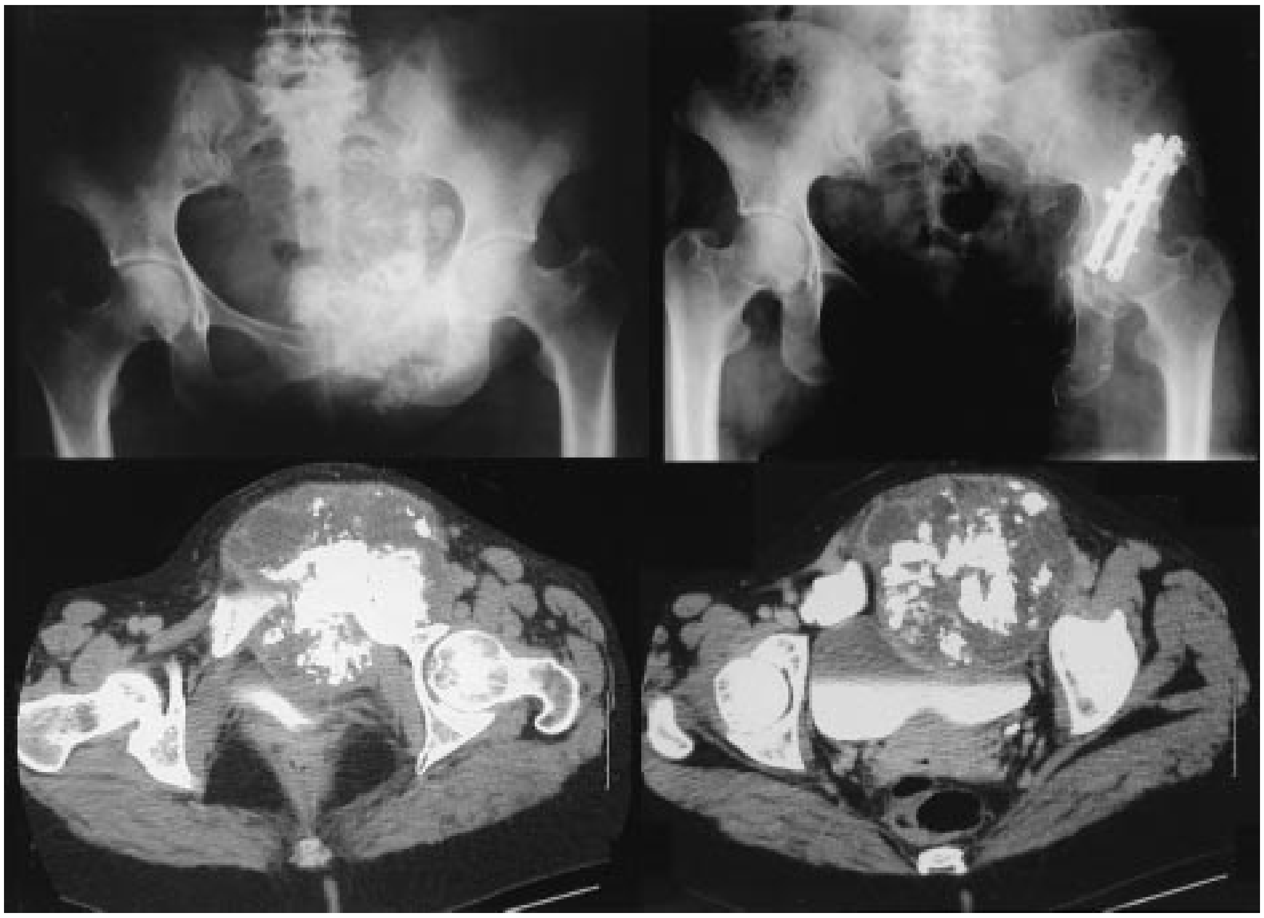

14 *Chondrosarcome de grade II localisé sur la branche iliopubienne chez une patiente de 43 ans. Résection de la branche iliopubienne et de la paroi antérieure du cotyle suivie d'une reconstruction par greffon iliaque ostéosynthésé par plaque vissée.*

de métastases est très fréquente. Dans notre série, 90 % de nos patients ont présenté des métastases responsables de leur décès. Ces métastases sont habituellement pulmonaires ; des localisations viscérales et osseuses ont aussi été rapportées [3]. Lorsque la composante dédifférenciée est un ostéosarcome, le pronostic est plus péjoratif d'après Frassica et al [21]. Dans notre expérience récente, la chimiothérapie semble augmenter la survie des patients.

Diagnostic différentiel

Il se pose avec des chondrosarcomes de haut grade ou anaplasiques et les ostéosarcomes chondroblastiques.

CHONDROSARCOME MYXOÏDE

Ces chondrosarcomes sont habituellement localisés dans les tissus mous ; les localisations osseuses sont extrêmement rares. Le pronostic de ces tumeurs semble plus péjoratif que pour les chondrosarcomes habituels [27].

Le traitement impose une résection large. Le rôle de la chimiothérapie et de la radiothérapie n'est pas connu dans le traitement de ces tumeurs [27].

Traitement des chondrosarcomes

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Il s'adresse à toutes les formes de chondrosarcome ; il représente le traitement exclusif des chondrosarcomes habituels et des chondrosarcomes de bas grade, et reste essentiel dans le traitement des chondrosarcomes dédifférenciés et mésenchymateux, en association avec des traitements adjuvants.

Biopsie

Elle doit rester un préalable indispensable avant traitement définitif d'un chondrosarcome. Cette biopsie est de préférence chirurgicale. En effet, le diagnostic histologique des tumeurs cartilagineuses est parfois extrêmement difficile et nécessite une grande quantité de tissu tumoral, conservant si possible l'architecture tissulaire, ce que ne permet pas une biopsie à l'aiguille [9, 28]. Le trajet de biopsie est choisi afin qu'il puisse y avoir excision en monobloc avec la tumeur lors de la résection [1]. En effet, dans notre expérience, les rares cas de récidive sur cicatrice de biopsie sont survenus sur des chondrosarcomes.

Des exceptions à la biopsie, avant le traitement définitif, peuvent être envisagées : lorsque le diagnostic de chondrosarcome ne fait aucun doute radiologiquement et devant une exostose dont la transformation maligne est évidente. La résection chirurgicale large peut alors être réalisée d'emblée. Cette décision suppose une parfaite connaissance de la pathologie tumorale osseuse *(fig 10)*.

Résection

Le seul traitement efficace reste la résection chirurgicale large. Ce traitement répond aux règles habituelles de la chirurgie carcinologique : il implique d'abord de réaliser un bilan d'imagerie complet afin de préciser l'extension intraosseuse et extraosseuse de la tumeur, en localisant des repères anatomiques fiables qui peuvent être retrouvés pendant l'intervention, afin de réaliser des mesures correctes des hauteurs de coupes osseuses. En pratique, les radiographies standards et l'IRM sont les examens les plus utiles [50].

La résection doit être extratumorale et, quand cela est possible, large. Les résections aux membres ne posent habituellement pas de problème ; en revanche, pour les localisations pelviennes, il s'agit d'une chirurgie beaucoup plus délicate *(fig 3, 14)*. Les résections vertébrales sont très souvent carcinologiquement non satisfaisantes ; heureusement, il s'agit d'une localisation très rare pour ce type de tumeur.

La résection est de plus en plus souvent conservatrice ; elle impose donc une reconstruction. Cette dernière fait appel aux techniques d'ostéosynthèse, aux prothèses massives, aux auto- et allogreffes osseuses [50] *(fig 3, 4, 5, 6, 10, 12, 14, 15, 16)*.

15 *Chondrosarcome diaphysaire tibial de degré II. Traitement par résection segmentaire diaphysaire suivie d'une reconstruction par une auto- et une allogreffe associées à une ostéosynthèse par lame-plaque.*

16 *Chondrosarcome dédifférencié de l'extrémité supérieure de l'humérus. Traitement par chimiothérapie et résection. La reconstruction a fait appel à une prothèse inversée et une allogreffe fraîche congelée ; les tendons conservés de la coiffe de l'allogreffe ont été réinsérés sur les tendons du receveur.*

■ *Amputation*

Les indications d'amputation sont le fait de volumineuses tumeurs envahissant les vaisseaux et les nerfs, d'infection sur une biopsie, ou bien de récidive après des interventions parfois multiples, ou bien encore sur terrain radique [50]. Lorsqu'une chirurgie conservatrice est possible, l'amputation ne présente aucun intérêt en termes de contrôle local et de survie [48].

■ *Traitement des récidives*

Les récidives locales sont traitées de la même façon, par une chirurgie large ; cependant, chez les patients déjà opérés, les résections conservatrices sont souvent plus difficiles et les indications d'amputation plus larges.

■ *Traitement des métastases pulmonaires*

Elles ne sont sensibles ni à la chimiothérapie, ni aux rayons. Lorsqu'elles sont peu nombreuses et localisées, il est possible d'envisager une exérèse chirurgicale.

CHIMIOTHÉRAPIE

Elle n'a aucune efficacité sur les chondrosarcomes habituels et les

formes particulières de bas grade (cellules claires et périostées). Cela est probablement dû à la diffusion médiocre de ces produits dans la matrice cartilagineuse. Par ailleurs, des travaux expérimentaux de Wyman et al [54] suggèrent que les cellules de chondrosarcome expriment le gène *multidrug-resistance-1* (*Mdr-1*). Ces traitements n'ont donc aucune indication dans les chondrosarcomes habituels, en revanche pour les chondrosarcomes dédifférenciés et les mésenchymateux [40], ils semblent avoir un effet qui reste cependant à préciser sur des séries plus importantes. Un travail récent de Mitchell et al [38], concernant le traitement des chondrosarcomes dédifférenciés, montre que la chimiothérapie procure des réponses histologiques et semble améliorer la survie sans que leurs résultats soient statistiquement significatifs. Dans notre expérience, trois patients traités par chimiothérapie ont eu une nécrose tumorale totale et leur survie est actuellement supérieure à celle de nos patients traités par chirurgie seule. Il paraît donc légitime de traiter les patients atteints d'un chondrosarcome dédifférencié ou mésenchymateux selon un protocole de polychimiothérapie néoadjuvante type ostéosarcome.

RADIOTHÉRAPIE

Le chondrosarcome est considéré comme une tumeur radiorésistante [11, 48]. Seuls Harwood et al [25] rapportent une réponse clinique après irradiation de chondrosarcomes. Dans notre expérience, la radiothérapie ne présente pas d'intérêt pour le traitement de ces tumeurs.

Références

[1] Anract P. Orthopedic surgical pathology: diagnosis of tumors and pseudotumoral lesions of bone and joint. In : Forest M, Tomeno B, Vanel D eds. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998 : 27-32

[2] Anract P, Katabi M, Forest M, Benoit J, Witwoët J, Tomeno B. Chondromatose synoviale et chondrosarcome. Étude des rapports entre les deux affections. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 216-224

[3] Anract P, Tomeno B, Forest M. Chondrosarcomes dédifférenciés. Étude de treize cas cliniques et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 669-680

[4] Aprin H, Calandara J, Mir R, Lee JY. Radiation-induced chondrosarcoma of the clavicle complicating Hodgkin's disease. *Clin Orthop* 1986 ; 209 : 189-193

[5] Bagley L, Kneeland HB, Dalinka MK, Bullough P, Brooks J. Unusual behavior of clear cell chondrosarcoma. *Skeletal Radiol* 1993 ; 22 : 279-282

[6] Bertoni F, Boriani S, Laus M, Campanacci M. Periosteal chondrosarcoma and periosteal osteosarcoma. Two distinct entities. *J Bone Joint Surg Br* 1982 ; 64 : 370-376

[7] Bjornsson J, Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW. Clear-cell chondrosarcoma of bone. Observations in 47 cases. *Am J Surg Pathol* 1984 ; 8 : 223-230

[8] Blanco P, Schaeverbeke T, Baillet L, Lequen L, Bannwarth B, Dehais J. Chondrosarcoma in patient with McCune-Albrigth syndrome. Report of a case. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999 ; 66 : 177-179

[9] Bommer KK, Ramzy I, Mody D. Fine-needle aspiration biopsy in the diagnosis and management of bone lesions: a study of 450 cases. *Cancer* 1997 ; 81 : 148-156

[10] Bovée JV, Van Der Heul RO, Taminiau AH, Hogendoorn PC. Chondrosarcoma of the phalanx: a locally aggressive lesion with minimal metastatic potential: a report of 35 cases and a review of the literature [see comments]. *Cancer* 1999 ; 86 : 1724-1732

[11] Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. New York : Springer-Verlag, 1986 : 267-304

[12] Capana R, Bertoni F, Betteli G, Picca P, Bacchini P, Present D et al. Dedifferentiated chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg Am* 1988 ; 70 : 60-69

[13] Cawte TG, Steiner GC, Beltran J, Dorfman HD. Chondrosarcoma of the short tubular bones of the hands and feet. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 625-632

[14] Dahlin DC. Bone tumors: general aspect and data on 6 221 cases. Springfield : CC Thomas, 1978 : 190-225

[15] Dahlin DC, Beabout JW. Dedifferentiation of low-grade chondrosarcoma. *Cancer* 1971 ; 28 : 461-468

[16] Duparc J, Badelon O, Bocquet L, Grossin M, Feldmann G. Un cas inhabituel de chondrosarcome à cellules claires avec des localisations tumorales intra-synoviales. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 : 127-131

[17] Evans HL, Ayala AG, Romsdhal MM. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. Clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer* 1977 ; 40 : 818-831

[18] Fichaux O, De Muret A, Dessenne X, Rosset P, Pacouret G, Pagot O et al. Cardiac metastasis of chondrosarcoma: a case report. *Ann Cardiol Angéiol* 1998 ; 47 : 165-168

[19] Forest M. Orthopedic surgical pathology: diagnosis of tumors and pseudotumoral lesions of bone and joint. In : Forest M, Tomeno B, Vanel D eds. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998 : 233-291

[20] Forest M, Le Charpentier Y, Postel M, Tomeno B, Roux JP, Mazabraud A et al. Une nouvelle variété de chondrosarcomes : les sarcomes dits « chondroblastiques » ou chondrosarcomes « à cellules claires ». Étude anatomo-clinique et ultrastructurale de cinq observations. *Arch Anat Cytol Pathol* 1978 ; 26 : 5-11

[21] Frassica FJ, Unni KK, Beabout JW, Sim FH. Dedifferentiated chondrosarcoma. A report of the clinico-pathological features and treatment of seventy-eigth cases. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 1197-1205

[22] Gaulke R, Preisser P. ["Secondary" chondrosarcoma of the hand. Case report and review of the literature]. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 1997 ; 29 : 251-255

[23] Halawa M, Aziz AA. Chondrosarcoma in fibrous dysplasia of the pelvis. A case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg Br* 1984 ; 66 : 760-764

[24] Hartfield PM, Schulz MD. Post-irradiation sarcoma. Including 5 cases after X-ray therapy of breast carcinoma. *Radiology* 1970 ; 96 : 593-602

[25] Harwood AR, Krajbich JI, Fournassier VL. Radiotherapy of chondrosarcoma of bone. *Cancer* 1980 ; 45 : 2769-2777

[26] Hermann G, Klein MJ, Abdelwahab IF, Kenan S. Synovial chondrosarcoma arising in synovial chondromatosis of the right hip. *Skeletal Radiol* 1997 ; 26 : 366-369

[27] Kilpatrick SE, Inwards CY, Fletcher CD, Smith MA, Gitelis S. Myxoid chondrosarcoma (chordoid sarcoma) of bone: a report of two cases and review of the literature. *Cancer* 1997 ; 79 : 1903-1910

[28] Koscick RL, Petersilge CA, Makley JT, Abdul Karim FW. CT-guided fine needle aspiration and needle core biopsy of skeletal lesions. Complementary diagnostic techniques. *Acta Cytol* 1998 ; 42 : 697-702

[29] Kruse R, Simon RG, Stanton R, Grissom LE, Conard K. Mesenchymal chondrosarcoma of the cervical spine in a child [published erratum appears in *Am J Orthop* 1997 ; 26 : 334]. *Am J Orthop* 1997 ; 26 : 279-282

[30] Laporte C, Anract P, Tomeno B, Forest M. Chondrosarcomes à cellules claires. Étude de treize cas cliniques et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 691-699

[31] Lee FY, Mankin HJ, Fondren G, Gebhardt MC, Springfield DS, Rosenberg AE et al. Chondrosarcoma of bone. An assessment of outcome. *J Bone Joint Surg Am* 1999 ; 81 : 326-338

[32] Lichtenstein L. Tumors of periosteal origin. *Cancer* 1955 ; 8 : 1060-1069

[33] Lichtenstein L, Jaffe HL. Chondrosarcoma of bone. *Am J Pathol* 1943 ; 19 : 553-589

[34] Lodwick GS. The radiologist's role in the management of chondrosarcoma. *Radiology* 1984 ; 150 : 275

[35] Mankin HJ. Chondrosarcomas of digits: are they really malignant? [editorial, comment]. *Cancer* 1999 ; 86 : 1635-1637

[36] Marcove RC, Francis KC. Chondrosarcoma and alterated cabohydrate metabolism. *N Engl J Med* 1963 ; 268 : 1399-1340

[37] Marcove RC, Mike V, Hutter RV, Huvos AG, Shoji H, Miller TR et al. Chondrosarcoma of thre pelvis and upper end of the femur. *J Bone Joint Surg Am* 1972 ; 54 : 561-572

[38] Mitchell AD, Ayoub K, Mangham DC, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM. Experience in the treatment of dedifferentiated chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg Br* 2000 ; 82 : 55-61

[39] Murphey MD, Flemming DJ, Boyea RS. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: differentiating features. *Arch AFIP* 1998 : 1213-1236

[40] Nakashima Y, Unni KK, Shives TC, Swee RG, Dahlin DC. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue: a review of 111 cases. *Cancer* 1986 ; 57 : 2444-2453

[41] Nojima T, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ. Periosteal chondroma and periosteal chondrosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1985 ; 9 : 666-677

[42] O'Neal LW, Ackerman LV. Chondrosarcoma of bone. *Cancer* 1952 ; 5 : 551-577

[43] Ogose A, Unni KK, Swee RG, May GK, Rowland CM, Sim FH. Chondrosarcoma of small bones of the hands and feet. *Cancer* 1997 ; 80 : 50-59

[44] Pritchard DJ, Lunke RJ, Taylor WF, Dahlin DC, Medley BF. Chondrosarcoma: a clinicopathologic and statistic analysis. *Cancer* 1980 ; 45 : 149-157

[45] Schaison F, Anract P, Coste F, de Pinieux G, Forest M, Tomeno B. Chondrosarcoma secondary to multiple cartilage diseases. Study of 29 clinical cases and review of the literature. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 834-845

[46] Schajowicz F. Diagnostic difficulties in skeletal pathology. *Clin Orthop* 1989 ; 240 : 281-310

[47] Schwartz HJ, Zimmerman NB, Simon MA, Wroble RR, Bonfiglio M. The malignant potential of enchondromatosis. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 269-274

[48] Springfield DS, Gebhardt MC, McGuire MH. Chondrosarcoma: a review. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 141-149

[49] Terek RM, Healey JH, Garin-Chesa P, Mak S, Huvos A, Albino AP. p53 mutations in chondrosarcoma. *Diagn Mol Pathol* 1998 ; 7 : 51-56

[50] Tomeno B. Orthopedic surgical pathology: diagnosis of tumors and pseudotumoral lesions of bone and joint. In : Forest M, Tomeno B, Vanel D eds. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998 : 717-728

[51] Ucla E, Tomeno B, Forest M. Facteurs du pronostic tumoral dans les chondrosarcomes de l'appareil locomoteur. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 301-311

[52] Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW, Sim FH. Chondrosarcoma: clear-cell variant. A report of sixteen cases. *J Bone Joint Surg Am* 1976 ; 58 : 676-683

[53] Varma DG, Ayala AG, Carrasco CH, Guo SQ, Kumar R, Edeiken J. Chondrosarcoma: MR imaging with pathologic correlation. *Radiographics* 1992 ; 12 : 687-704

[54] Wyman JJ, Hornstein AM, Meitner PA, Mak S, Verdier P, Block JA et al. Multidrug resistance-1 and p-glycoprotein in human chondrosarcoma cell lines: expression correlates with decreased intracellular doxorubicin and in vitro chemoresistance. *J Orthop Res* 1999 ; 17 : 935-940

[55] Zakkak TB, Flynn TR, Boguslaw B, Adamo AK. Mesenchymal chondrosarcoma of the mandible: case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1998 ; 56 : 84-91

[56] Zura RD, Minasi JS, Kahler DM. Tumor-induced osteomalacia and symptomatic looser zones secondary to mesenchymal chondrosarcoma. *J Surg Oncol* 1999 ; 71 : 58-62

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-724

Exostoses solitaires, maladie exostosante et autres exostoses

F Gouin
G Venet
A Moreau

Résumé. – *Le terme d'exostose regroupe l'ensemble des formations osseuses développées à la surface de l'os. Des lésions d'origine, d'évolution et d'histogenèse différentes, sont abordées sous cette terminologie. Les ostéochondromes, sont les plus fréquentes des exostoses. Ce sont des hamartomes plus que de vraies tumeurs, qui grossissent pendant la croissance du squelette. Elles sont constituées d'un os trabéculaire en continuité avec l'os porteur et recouvert d'une coiffe cartilagineuse. Leur pronostic est dominé par leurs complications, comme les syndromes compressifs et rarement la dégénérescence sarcomateuse. La maladie exostosante est familiale autosomique dominante, caractérisée par le nombre important d'exostoses, leur risque de dégénérescence important et les troubles de la croissance associés. La dysplasie épiphysaire hémimélique est très proche des ostéochondromes sur le plan anatomopathologique, leur localisation étant en revanche limitée aux épiphyses des os longs et au talus, le plus souvent de façon unilatérale sur une épiphyse. Il ne semble pas exister de risque de dégénérescence sarcomateuse. Enfin, les exostoses sous-unguéales et les proliférations ostéochondrales parostéales (ou maladie de Nora) sont d'origine discutée, tumorale ou traumatique, volontiers localisées aux pieds et aux mains, parfois aux os longs. Elles sont toujours bénignes.*

Mots-clés : *exostose, maladie exostosante, dysplasie épiphysaire hémimélique, lésion de Nora, exostose sous-unguéale.*

Introduction

Les exostoses sont des formations osseuses développées à la surface des os et recouvertes d'une coiffe cartilagineuse. Bien que communément traitées au chapitre des tumeurs osseuses, ce sont en fait des anomalies congénitales ou hamartomes. Les deux formes cliniques les plus fréquentes sont les exostoses solitaires et la maladie exostosante. D'autres formes cliniques, plus rares, différant de cette définition par leur histogenèse, sont cependant traitées dans cet article : la dysplasie épiphysaire hémimélique (DEH), l'exostose sous-unguéale et la *bizarre parosteal osteochondromatous proliferation*.

Exostoses solitaires

INTRODUCTION

L'exostose solitaire est un hamartome qui se développe pendant la croissance par ossification enchondrale et est recouvert d'une coiffe cartilagineuse. Pour cette raison, cette tumeur bénigne appartient à la famille des tumeurs à histogenèse cartilagineuse et représente 90 % de toutes les formes d'exostoses. Les termes d'ostéochondrome, d'exostose ostéocartilagineuse ou d'exostose ostéogénique, recouvrent la même entité nosologique.

François Gouin : Praticien hospitalier, pôle ostéoarticulaire.
Guillaume Venet : Chef de clinique-assistant, pôle ostéoarticulaire.
Anne Moreau : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier, service d'anatomie pathologique.
Centre hospitalier universitaire de Nantes, Hôtel-Dieu, 1, place Alexis-Ricordeau, 44 093 Nantes cedex 1, France.

Épidémiologie

L'exostose est la plus fréquente des tumeurs bénignes après les fibromes non ossifiants et les lacunes métaphysaires. Elles représentent, pour Dahlin et Unni, 40 % des tumeurs bénignes et 10 % de l'ensemble des tumeurs osseuses primitives [5]. Elles sont diagnostiquées de façon préférentielle chez l'homme, avec un sex-ratio hommes/femmes de 1,5/1 [1].

La majorité des exostoses sont diagnostiquées avant 20 ans (70 %), et le plus souvent pendant la deuxième décade. L'âge de découverte a une signification importante. Ces lésions étant rarement symptomatiques dans la petite enfance du fait d'une taille limitée, elles sont souvent révélées au moment où leur taille est maximale, c'est-à-dire à la puberté, sans aucune signification péjorative. Leur croissance s'arrêtant avec celle de l'os qui les porte, leur découverte à l'âge adulte à l'occasion d'une augmentation de volume est toujours suspecte de dégénérescence sarcomateuse.

Physiopathologie

Dès 1891, les rapports entre la plaque épiphysaire et l'exostose solitaire étaient évoqués par Wirchow [43], qui soulevait l'hypothèse d'une bascule à 90° d'un fragment de cartilage de croissance. Cette hypothèse est appuyée par les travaux expérimentaux de D'Ambrosia et Ferguson [4], qui créent d'authentiques exostoses en transposant chez le lapin des fragments de plaque épiphysaire en zone sous-périostée et métaphysaire. Ce développement serait favorisé par une brèche dans la virole périchondrale.

L'irradiation externe chez l'enfant peut également créer d'authentiques exostoses sur un os à ossification enchondrale [18, 27]. Dans les cas rapportés, les enfants ont été irradiés dans la petite enfance (en moyenne à 5 ans), avec une dose totale de 10 à 60 Gy,

Toute référence à cet article doit porter la mention : Gouin F, Venet G et Moreau A. Exostoses solitaires, maladie exostosante et autres exostoses. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-724, 2001, 9 p.

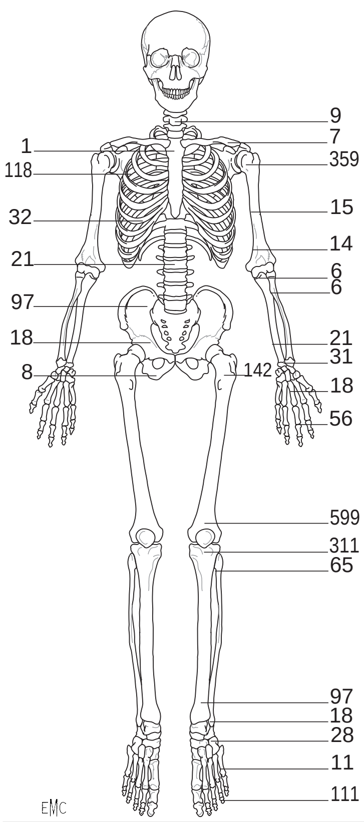

1 *Répartition selon la localisation sur le squelette (sur les 2 219 cas des séries de Dahlin, Campanacci et Schajowicz).*

l'exostose se développant dans le champ d'irradiation en moyenne 7 ans après celle-ci. La désorganisation du cartilage de croissance par l'irradiation semble à l'origine de l'isolement de fragments cartilagineux, points de départ des exostoses. Une ostéomyélite [40] et un traumatisme [24] ont également été rapportés comme étant à l'origine d'une exostose.

Dans tous les cas, les rapports des exostoses, ou ostéochondromes, avec la plaque épiphysaire de croissance, expliquent leur évolution avec la croissance.

LOCALISATION

La localisation des exostoses rend compte de leur pathogénie *(fig 1)*. On ne les rencontre que sur les os à croissance enchondrale, et elles ne sont donc pas présentes sur les os se développant par croissance membranaire (face, voûte crânienne). Pour Campanacci [1], elles sont également absentes des os du carpe et du tarse (à l'exception du calcanéus).

On les retrouve préférentiellement sur le versant métaphysaire des cartilages de croissance fertiles (autour du genou, loin du coude), mais aussi sur les os plats (os coxal, scapula) et les os du squelette axial (vertèbres, côtes). La découverte à l'âge adulte d'une exostose en zone diaphysaire rend compte de la migration de la lésion pendant la croissance *(fig 2)*.

CLINIQUE

La découverte fortuite d'exostoses sur des bilans radiographiques confirme qu'un grand nombre d'exostoses solitaires sont asymptomatiques. Il s'agit le plus souvent d'exostoses de petite taille, de localisation volontiers axiale.

Les formes symptomatiques se révèlent le plus souvent avant 20 ans. Les deux symptômes les plus fréquents sont l'augmentation de volume et la douleur, qui peuvent traduire des phénomènes très variables. L'augmentation de volume est surtout le fait des exostoses superficielles, palpables. Le retentissement cosmétique ou l'inquiétude générée par cette tuméfaction motivent la consultation. Si cette augmentation de volume est l'histoire naturelle de l'exostose solitaire avant 20 ans, elle est toujours suspecte de dégénérescence à l'âge adulte.

2 *Exostose sessile de l'extrémité inférieure du tibia.*
A. Aspect à l'âge de 4 ans, limité à une simple voussure métaphysaire.
B. Dix-huit ans plus tard, exostose avec une large implantation dont les travées d'os spongieux sont en continuité avec la cavité médullaire du tibia. On note la migration au cours de la croissance qui en fait une lésion diaphysaire basse à l'âge adulte.
C. En imagerie par résonance magnétique en pondération T1, continuité du signal entre la cavité médullaire et l'exostose, avec hyposignal de la très fine coiffe.
D. En saturation de graisse après injection de gadolinium, prise de contraste périphérique traduisant non pas une évolution sarcomateuse mais une inflammation par une bursite périphérique de cette lésion très superficielle.

La douleur peut être due à différentes causes et a alors une expression variable. Elle peut être en rapport avec une fracture de la base du pédicule de l'exostose, à l'occasion d'un traumatisme qui peut être minime. Une bursite inflammatoire peut également s'exprimer par une douleur parfois associée à une augmentation de volume des tissus mous autour de l'exostose : les bursites par frottement sur la face profonde du quadriceps ou sur les tendons des muscles de la patte-d'oie sont fréquentes pour les localisations autour du genou.

Selon sa localisation et son volume, une exostose peut être à l'origine de complications plus rares et anecdotiques : compression vasculaire du creux poplité, pouvant aller jusqu'à la rupture de faux anévrismes ; compression d'un tronc nerveux (nerf fibulaire commun pour les localisations supérieures de la fibula) ; compression médullaire pour une localisation vertébrale. Les localisations sur la face profonde de la scapula sont à l'origine d'accrochages douloureux sur le gril costal lors de la mobilisation du membre supérieur. Enfin, certaines exostoses de grand volume peuvent limiter les amplitudes articulaires.

Dans tous les cas, la palpation de l'exostose retrouve une lésion dure, fixée sur le plan osseux où elle prend naissance, indolore, en dehors d'une bursite inflammatoire ou d'une fracture de son pédicule.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Radiographie

La radiographie est l'examen clef du diagnostic des exostoses solitaires. Elle permet le diagnostic de certitude dans la majorité des

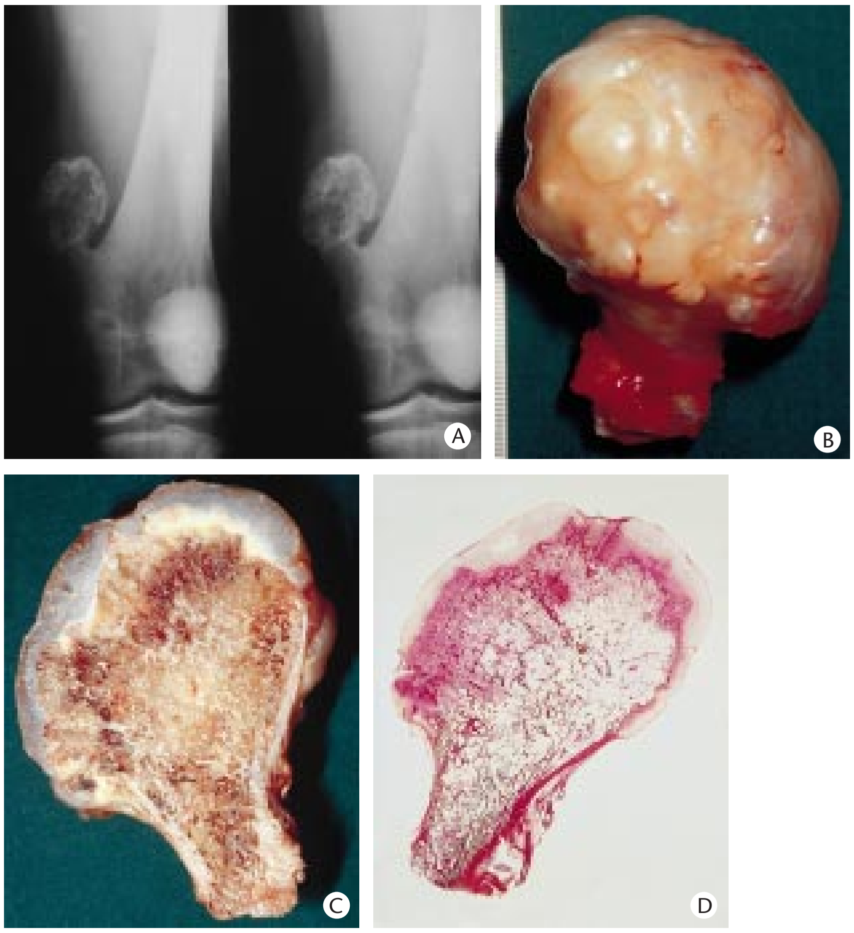

3 *Exostose solitaire typique de l'extrémité inférieure de fémur, pédiculée, dirigée vers le haut, fuyant l'articulation (A). Les travées sont en continuité avec l'os métaphysaire. La coiffe cartilagineuse, invisible sur la radiographie, recouvre la totalité de l'exostose (B). Le centre de l'exostose est constitué d'os spongieux entouré d'os cortical (C, D).*

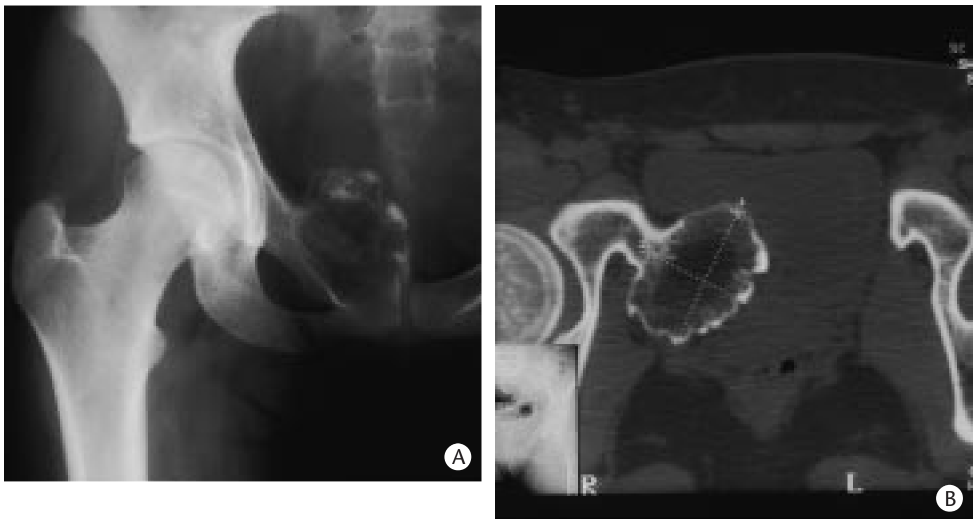

4 *Exostose développée au niveau de la branche iliopubienne, révélée par des douleurs modérées à la mobilisation de la hanche. Aspect polylobé, aux limites régulières, avec une coiffe cartilagineuse fine au scanner. Cet examen confirme bien la continuité des travées osseuses avec l'os porteur, caractéristique des exostoses ostéogéniques.*

cas, même en l'absence de confirmation anatomopathologique. L'aspect typique est celui d'une image d'addition, siégeant en zone métaphysaire des os longs ou aux ceintures ou sur le squelette axial. Les rapports entre la longueur et la largeur sont variables, mais il est classique de distinguer les formes pédiculées *(fig 3)* dont l'implantation est étroite sur l'os, des formes sessiles *(fig 2)*, largement implantées sur la métaphyse et la diaphyse. Les formes pédiculées sont toujours inclinées vers la diaphyse, comme attirées par les forces de traction musculaires, « fuyant » l'articulation. La base d'implantation sur l'os, qu'elle soit sessile ou pédiculée, montre une continuité entre les travées de l'os spongieux métaphysaire et le centre de l'exostose *(fig 2, 3)*. Cependant, cet élément manque souvent sur les radiographies simples, donnant l'impression d'une implantation sur la corticale. Les rayons de la radiographie doivent en effet enfiler de façon parfaitement tangentielle la base d'implantation pour mettre en évidence cette continuité.

Les travées osseuses à l'intérieur de l'exostose sont souvent irrégulières dans leur épaisseur et leur densité.

La périphérie de l'exostose est polylobée ou sphérique *(fig 4)*, bien dessinée. L'image vue sur les radiographies est celle de la partie ossifiée de l'exostose, la coiffe cartilagineuse étant radiotransparente. Il n'est cependant par rare que celle-ci, comme toutes les tumeurs cartilagineuses, soit le siège de fines calcifications.

Dans la petite enfance, l'exostose apparaît comme une simple élévation, une irrégularité de la corticale en zone métaphysaire *(fig 2)*.

■ *Scanner*

Il confirme les caractéristiques de la radiographie, en particulier la continuité des travées osseuses avec l'os adjacent. Il permet également de préciser les rapports de l'exostose avec les éléments

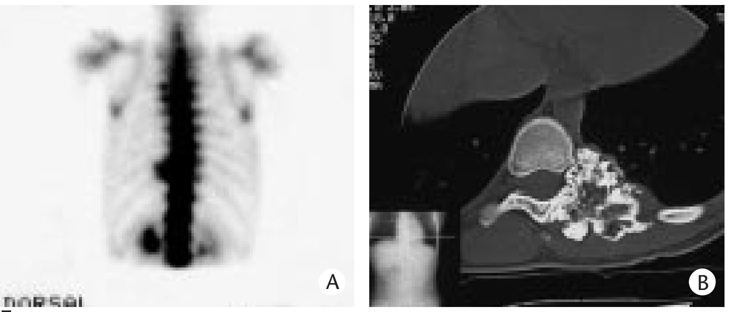

5 *Volumineuse exostose de T11 chez une jeune fille de 16 ans. Fixation scintigraphique sans valeur à cet âge. Cette lésion ne présentait pas de signes suspects à l'imagerie par résonance magnétique et au scanner, mais cette localisation nous incite à réséquer ces exostoses de principe. L'examen anatomopathologique a confirmé la bénignité de la lésion réséquée en monobloc, sans biopsie préalable compte tenu de l'âge et du bilan iconographique.*

anatomiques environnants, mais est supplanté sur ce point par l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Enfin, l'épaisseur de la cape cartilagineuse visible sur le scanner a été évoquée comme un élément discriminant entre une exostose bénigne et son éventuelle évolution vers la dégénérescence sarcomateuse. Hudson et al [15], sur la base d'une étude comparative entre les mesures de l'épaisseur de la coiffe cartilagineuse sur images scanographiques et sur les pièces de résection, concluent que le scanner n'est pas performant pour mesurer cette épaisseur. De plus, même si les formes dégénérées ont une coiffe plus épaisse (moyenne 5,9 cm, allant de 1,5 à 12 cm) que les exostoses simples (moyenne 0,9 cm, allant de 0,1 à 2, 5 cm), cette caractéristique ne permet pas de trancher de façon fiable en dehors des extrêmes. Le scanner a donc peu d'intérêt dans le bilan d'une exostose solitaire.

Imagerie par résonance magnétique nucléaire

Elle n'est pas utile dans les exostoses communes. La corticale et les travées osseuses au centre de l'exostose ont le même signal que l'os adjacent sur toutes les séquences, et la coiffe cartilagineuse présente un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2. Il n'y a pas de prise de gadolinium, en dehors des ostéochondromes chez l'enfant avant la fin de croissance et en cas de complications fracturaires ou de bursite inflammatoire *(fig 2C, D)*.

Scintigraphie osseuse au diphosphonate marqué au technétium 99 métastable (^{99m}Tc)

Elle doit être interprétée avec prudence *(fig 5)*. Sur un squelette immature, les exostoses solitaires fixent toujours, traduisant la croissance enchondrale au sein de la lésion [17]. Ces lésions deviennent scintigraphiquement quiescentes à la fin de la croissance. Cet examen chez l'enfant ou l'adolescent n'a donc pour intérêt que de rechercher d'autres exostoses pour les intégrer dans le cadre d'une maladie des exostoses multiples. La présence d'une fixation scintigraphique sur une exostose solitaire de l'adulte est un signe péjoratif, mais pas pathognomonique, de dégénérescence sarcomateuse. En effet, pour Lange et al [17], cette fixation traduit une activité scintigraphique d'ostéogenèse enchondrale et non de prolifération cartilagineuse. Une fracture du pied de l'exostose, une bursite inflammatoire peuvent alors être à l'origine de cette activité. À l'inverse, une exostose quiescente scintigraphiquement n'exclut pas une évolution sarcomateuse [14]. Devant la découverte d'une exostose, nous pratiquons, au même titre que la palpation systématique des métaphyses, une scintigraphie osseuse, comme référence, et pour s'assurer qu'elle ne s'intègre pas dans le cadre d'une maladie exostosante.

ANATOMOPATHOLOGIE

Macroscopie

Les caractères macroscopiques confirment l'aspect radiographique [5]. La taille des tumeurs varie considérablement, de 1 à plus de 10 cm de grand axe en général [5, 10, 16, 25, 34]. Leurs formes peuvent revêtir différents aspects, avec une surface lisse et régulière, ou au contraire tomentueuse, en « chou-fleur » ou en « corail » [5, 10, 16, 25, 34, 37]. La base d'implantation sur l'os peut être très large et courte (forme sessile) ou constituée d'un pédicule osseux de longueur variable (forme pédiculée) [5, 39].

À la coupe, elle est constituée *(fig 3C, D)* :

– d'une coiffe cartilagineuse bleuâtre translucide mesurant habituellement 2 à 3 mm d'épaisseur, mais pouvant atteindre jusqu'à 3 cm dans les exostoses bénignes à croissance active de l'adolescence [5, 10, 16, 34, 37, 39]. Plus le patient est jeune et plus la coiffe est épaisse, régulière et lisse. Elle peut occasionnellement être irrégulière, fragmentée et bosselée [16]. Cette coiffe peut couvrir toute la surface d'une exostose sessile ou être restreinte à quelques îlots cartilagineux au sommet d'une exostose pédiculée [5, 16, 39]. Elle peut être très fine, voire absente, dans les exostoses de l'adulte, laissant alors apparaître un os éburné [5, 10, 34, 37] ;

– d'un corps d'os spongieux central en continuité avec le canal médullaire de l'os sur lequel elle s'implante [5, 10, 16, 21]. Il comporte fréquemment des îlots de cartilage crayeux [5, 10, 16] ;

– d'un os cortical et de sa couverture périostée en continuité avec l'os sous-jacent, limitant l'os spongieux.

Si la coiffe est fine et régulière et l'os spongieux d'apparence normale, la tumeur est toujours bénigne. Une coiffe cartilagineuse épaisse (supérieure à 1 cm) ne signe pas la transformation maligne de la lésion [34].

Une bourse séreuse se développe fréquemment à la base de l'exostose, au point de frottement avec les tissus musculaires et tendineux [5, 12, 16, 39]. Ce sac comporte un liquide mucineux, avec des grains fibrinoïdes libres ou attachés à la bordure pseudosynoviale, parfois associés à un ou plusieurs corps cartilagineux calcifiés [5, 16, 34, 37]. Il peut être le siège de remaniements hémorragiques ou inflammatoires [5, 34]. La survenue d'une bursite peut simuler cliniquement une transformation maligne, du fait d'une augmentation de volume global de la tumeur [12].

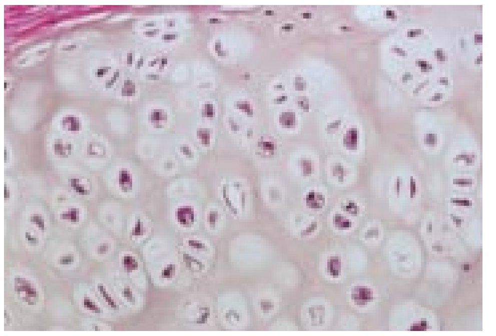

6 *Exostose chez un sujet jeune : coiffe cartilagineuse hyperplasique (HPS × 200). Hypercellularité modérée. Un à deux chondrocytes par logette, rares éléments binucléés, absence d'atypies nucléaires.*

Microscopie

L'aspect microscopique confirme l'aspect macroscopique.

Le périchondre, qui recouvre l'exostose, se poursuit avec le périoste de l'os adjacent. Il est paucicellulaire, avec des cellules de type fibrocytaire et de nombreuses fibres de collagène [5, 21, 34].

Le cartilage tumoral est constitué d'une substance hyaline fondamentale, peu chromophile, comportant de nombreuses cavités renfermant des chondrocytes à petit noyau ovoïde dépourvu d'atypies.

Durant la phase de croissance active, on peut cependant observer des chondrocytes binucléés, voire multinucléés *(fig 6)*. Ces chondrocytes se regroupent en îlots disposés en colonnes verticales parallèles, rappelant l'aspect du cartilage articulaire épiphysaire normal *(fig 7)* [5, 10, 16, 21, 34, 37]. Ce cartilage en croissance repose directement sur une zone médullaire hypervasculaire, sans interposition de plaque osseuse sous-chondrale [21].

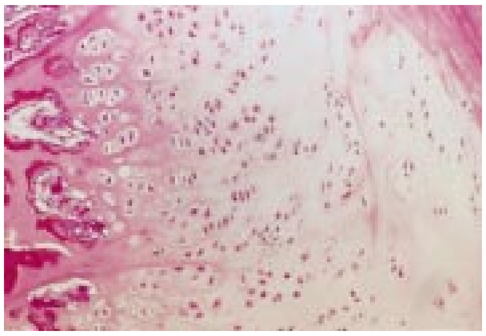

7 *Exostose d'un doigt (HPS × 100). Hypercellularité très modérée de la coiffe cartilagineuse, sans atypie cytonucléaire. Chondrocytes disposés en « colonnes » à la base de la coiffe cartilagineuse, rappelant l'aspect de cartilage épiphysaire normal.*

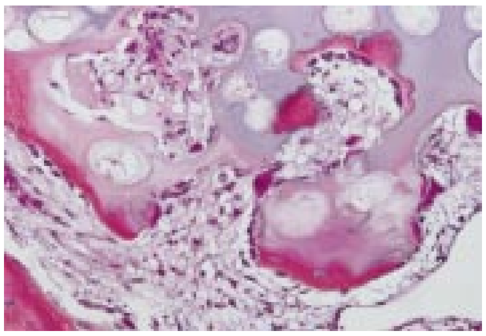

8 *Ossification enchondrale à la base de la coiffe cartilagineuse d'une exostose (HPS × 200).*

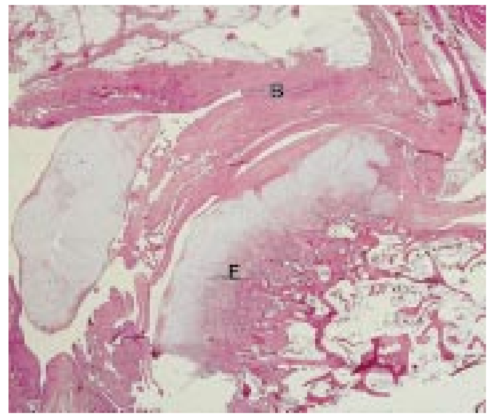

9 *Bursite développée autour d'une volumineuse exostose (HPAS, vue générale). E : partie supérieure de l'exostose avec la coiffe cartilagineuse ; B : bourse contenant une calcification.*

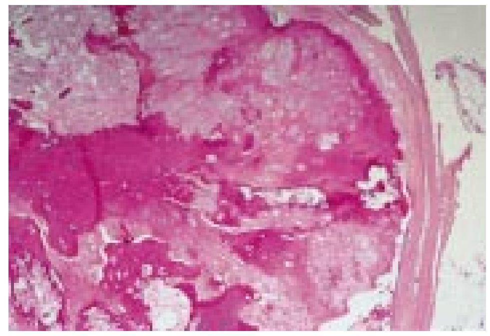

10 *Infarctus étendu de la coiffe cartilagineuse d'une exosotose (HPS × 25). Aspect fantomatique du tissu cartilagineux avec foyers de calcifications secondaires.*

Dans les ostéochondromes plus évolués, le cartilage est comparable à celui d'un cartilage articulaire mature, dont la partie profonde calcifiée repose sur une plaque osseuse d'os lamellaire mature [21]. La périphérie de cette coiffe cartilagineuse, à sa jonction avec le périoste et le tissu osseux, est parfois le siège d'une certaine activité cellulaire [21]. La coiffe cartilagineuse involue, voire disparaît, après la fin de la croissance de l'exostose [5, 16, 34]. Il peut cependant persister des foyers cartilagineux microscopiques *(fig 8)* [16].

Le tissu osseux pénètre ce cartilage, de la base vers la périphérie, par ossification enchondrale. Cet os est le plus souvent lamellaire, parfois de type cortical. L'activité ostéoblastique peut être considérable dans les exostoses en croissance [21]. Les travées d'os spongieux délimitent des espaces médullaires comblés par une moelle adipeuse ou hématopoïétique, de même type que celle de l'os porteur [5, 21, 34, 39]. Des îlots de cartilage sont souvent inclus dans les travées spongieuses du corps de l'exostose, à distance de la coiffe, correspondant à des portions de coiffe cartilagineuse non remplacées par les phénomènes d'ossification enchondrale. Ces îlots présentent parfois un aspect dégénératif, avec des calcifications irrégulières ou un aspect nécrotique [5, 10, 16, 21, 25, 34, 37].

La bourse séreuse observée à la base de certains ostéochondromes présente une bordure ressemblant à de la synoviale et un transsudat de type synovial. Elle peut être le siège de remaniements inflammatoires *(fig 9)* [10, 21, 37].

La coiffe cartilagineuse peut, dans de rares cas, être le siège d'infarctus massif, avec un aspect totalement fantomatique et nécrotique des chondrocytes, sans atteinte ischémique de l'os *(fig 10)*. Cet infarctus simule cliniquement une dégénérescence chondrosarcomateuse, du fait de l'apparition de douleurs, d'un épaississement de la coiffe cartilagineuse et d'une augmentation de volume de la tuméfaction. [25].

Immunohistochimie

La protéine S100 est un marqueur des cellules cartilagineuses au sein du cartilage normal et du cartilage. L'expression de la protéine S100 est forte dans les cellules chondrocytaires bien différenciées des ostéochondromes [3]. L'étude immunohistochimique n'est cependant d'aucun intérêt diagnostique.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Une exostose solitaire pose en règle peu de problèmes diagnostiques, en dehors d'une éventuelle dégénérescence sarcomateuse qui est abordée au paragraphe sur l'évolution.

Une exostose sessile peut radiographiquement être discutée avec un chondrome juxtaosseux : un examen radiographique approfondi, en multipliant les incidences, doit pouvoir les différencier. Un chondrome est accolé à la face externe de la corticale, à la différence de l'exostose qui est en continuité avec la cavité médullaire, le chondrome pouvant parfois amincir et grignoter la corticale ou marquer sa présence d'une empreinte concave à la face externe de la corticale. Le chondrosarcome juxtacortical peut être également discuté. Outre l'absence de continuité des travées osseuses, on retrouve au sein de la lésion des calcifications radiaires et parfois des images périostées de triangle de Codman.

Le scanner est le meilleur examen possible pour bien visualiser la communication « à plein canal » entre le spongieux de l'exostose et celui de la métaphyse porteuse de l'exostose. Ce signe permet d'éliminer les autres formations juxtaosseuses que nous venons d'évoquer.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Dégénérescence sarcomateuse

Sa fréquence est difficile à évaluer du fait du grand nombre de porteurs d'exostoses solitaires méconnues. Elle est cependant évaluée autour de 1 % des exostoses reconnues, toutes localisations confondues [5, 34]. L'évolution se fait le plus souvent vers un chondrosarcome, rarement vers un ostéosarcome [34]. Le terme de chondrosarcome périphérique est souvent employé dans cette situation, mais entretient une ambiguïté inutile, les exostoses « centrales » développées sur les ceintures (scapulaire ou pelvienne) ou sur le squelette axial (vertèbres et tronc) étant les plus sujettes à la dégénérescence sarcomateuse. Le terme de chondrosarcome secondaire semble alors plus approprié.

L'âge moyen de la découverte de ces formes secondaires est dans la quatrième décennie [11]. Elle semble exceptionnelle chez l'enfant, mais deux cas ont été rapportés [2, 6]. L'apparition chez l'adulte d'une

douleur sur une exostose ou d'une augmentation de volume de l'exostose sont les plus fréquents des signes révélateurs, mais sont inconstants, et 6 patients sur 75 (exostoses solitaires et maladie exostosante confondues) étaient totalement asymptomatiques pour Garrison et al [11]. Pour Schaison et al [33], l'augmentation de volume est présente dans 16 cas sur 17, et la douleur dans 6 cas sur 17.

L'aspect radiographique est celui d'une exostose typique et bénigne dans près de 10 % des cas. Ailleurs, les limites floues de l'exostose, des calcifications en dehors de l'exostose dans les parties molles, des ossifications en « grains », en « anneaux » ou en « arcs », une ostéolyse à limite floue de l'os porteur, doivent être interprétées comme des signes suspects et faire rechercher sur le scanner et l'IRM une coiffe cartilagineuse épaisse, une extension dans les parties molles.

Une forte fixation à la scintigraphie osseuse, surtout si elle n'existait pas auparavant, doit également faire suspecter cette dégénérescence. L'IRM, après la fin de la croissance, semble d'un grand secours lorsque l'on peut bénéficier d'une étude avec une évaluation cinétique de la prise de gadolinium. Comme nous l'avons vu (cf supra), aucun de ces signes n'est constant ; seule l'analyse multidisciplinaire de l'ensemble des données cliniques, radiographiques, scintigraphiques, scanner et IRM, permet au mieux de guider la conduite à tenir dans les cas suspects. Une biopsie chirurgicale doit alors compléter le bilan préthérapeutique.

Sur le plan anatomopathologique, la dégénérescence est confirmée par la présence de foyers chondrosarcomateux, le plus souvent bien différenciés, grade 2 ou 3, caractérisés par un épaississement de la coiffe cartilagineuse, associé à une hypercellularité et des atypies nucléaires plus ou moins marquées des chondrocytes tumoraux [10, 21, 25]. Ces foyers peuvent être de petite taille, nécessitant donc de réaliser de multiples prélèvements de la coiffe cartilagineuse [25]. Les foyers de chondrosarcomes de grade 1 (hypercellularité modérée et atypies nucléaires mineures) sont d'interprétation difficile, car certains ostéochondromes ont un cartilage hypercellulaire, pouvant simuler une transformation maligne. Le diagnostic de chondrosarcomes de faible grade ne peut être retenu que s'il existe des signes cliniques et radiographiques évidents de transformation [25].

Récidive locale après résection

Elle semble surtout le fait des exostoses sessiles et dues à des reliquats de tissus cartilagineux lors de l'exérèse. La reprise chirurgicale avec excision complète de toute la coiffe cartilagineuse amène alors la guérison.

Autres complications

Elles sont souvent révélatrices de l'exostose et ont été étudiées au paragraphe des symptômes cliniques : fracture du pédicule, bursite en regard, compression vasculonerveuse.

CONDUITE À TENIR ET TRAITEMENT

Le traitement chirurgical d'une exostose solitaire est son exérèse. Dans sa forme typique, aucune biopsie n'est nécessaire avant la résection. Elle doit emporter la totalité de l'exostose, jusqu'à sa base d'implantation, et surtout toute la coiffe cartilagineuse, sous peine de s'exposer à une récidive.

Certaines localisations présentent des difficultés particulières. C'est le cas des exostoses de l'extrémité supérieure du squelette jambier, dont la résection expose au risque de lésions du nerf fibulaire commun pour les lésions développées à partir de la fibula, et de blessures de la crosse de l'artère tibiale antérieure pour les lésions développées dans l'espace intertibiofibulaire. Une exérèse par fragmentation est alors recommandée.

Cependant, l'indication chirurgicale n'est pas systématique. Elle est indiquée pour les exostoses symptomatiques et compliquées (bursite, fracture, compression). Pour certains, les exostoses exposées à des traumatismes répétés seraient une indication chirurgicale pour éviter une complication mécanique, et certaines localisations superficielles (métaphyse supérieure de tibia) peuvent justifier d'une résection pour des raisons esthétiques. Le risque très faible de dégénérescence des exostoses périphériques asymptomatiques n'est pas suffisant pour justifier leur exérèse systématique.

Le problème des exostoses solitaires des ceintures et axiales est moins tranché : leur risque de dégénérescence plus élevé et la difficulté d'identifier précocement une augmentation de volume des formes à développement interne (endothoraciques, face interne de l'os coxal, vertèbres) nous font recommander leur résection, même dans les formes asymptomatiques.

Enfin, toute exostose qui devient douloureuse ou augmente de volume à l'âge adulte, qui présente des signes radiographiques atypiques, doit faire suspecter une dégénérescence sarcomateuse et doit donc, avant tout traitement, être prise en charge comme telle.

Maladie exostosante

INTRODUCTION

Cette maladie se caractérise par la présence d'exostoses multiples, par son caractère héréditaire et la fréquence des dégénérescences sarcomateuses. Des troubles de la croissance sont par ailleurs souvent associés à la maladie exostosante. Les termes de maladie des exostoses multiples, aclasie diaphysaire ou de maladie de Bessel-Hagen désignent la même entité.

Épidémiologie et localisation

La maladie exostosante représente environ 10 % des exostoses. La prédominance masculine est nette (sex-ratio hommes/femmes de 2/1). Les localisations n'ont pas de spécificité par rapport aux formes solitaires. Ces exostoses sont diffuses, symétriques sans répartition hémimélique et atteignent les os qui suivent une ossification enchondrale [1].

Hérédité

Les formes familiales représentent environ 60 à 70 % des maladies exostosantes [5, 34], les autres cas étant isolés. C'est une maladie autosomique dominante, dont l'expression clinique est unique. La prédilection masculine est importante. Si l'un des parents est atteint, un enfant a environ une chance sur deux d'être atteint par la maladie. Une femme peut être porteuse saine de la maladie et la transmettre à sa descendance. En revanche, un homme qui n'est pas atteint ne peut pas transmettre la maladie à sa descendance.

De nombreuses anomalies chromosomiques ont été décrites chez les patients porteurs de tumeurs cartilagineuses [32]. Ces anomalies ne sont toutefois rapportées avec constance et cohérence que dans la maladie des exostoses multiples [19, 30, 31]. Dans ce syndrome, trois anomalies méritent d'être signalées. Elles se nomment EXT1, EXT2, EXT3, un patient n'étant porteur que de l'une de ces trois anomalies. L'anomalie EXT1 est située sur le chromosome 8 et est de type 8q24.1, cette formule signifiant :

– bande n° 24.1 ;
– du bras long (q) ;
– du chromosome 8.

L'anomalie EXT2 est située sur le chromosome 11 et est de type 11p11-p13, ce qui signifie :

– bande n°11 à 13 ;
– du bras court (p) ;
– du chromosome 11.

L'anomalie EXT3 siège sur le bras p du chromosome 19. Son site exact reste imprécis à ce jour.

Il n'est pas exclu de penser que des travaux ultérieurs montreront que telle anomalie chromosomique correspond à telle ou telle forme clinique de la maladie.

11 *Élargissement métaphysaire, genu valgum et nombreuses exostoses autour du genou dans le cadre d'une maladie exostosante.*

CLINIQUE

Dans le contexte d'une forme familiale, le diagnostic est le plus souvent fait précocement, mais rarement avant 2 à 3 ans, devant des déformations et des voussures métaphysaires. Les formes multiples ont la particularité de s'accompagner de troubles de la croissance, avec une petite taille à l'âge adulte aux dépens essentiellement des os longs, comme si le potentiel de croissance était partiellement dévié au profit des exostoses [2, 29, 36]. La croissance des os atteints ne suit pas les courbes d'un os long normal ; elle est régulière, presque linéaire. Cependant, les inégalités de longueur restent modérées (20 mm pour les fémurs) [2]. Ces troubles de la croissance sont particulièrement parlants sur les segments de membre à deux os, les jambes et les avant-bras, le retentissement étant plus important aux membres supérieurs. Ils entraînent des déformations le plus souvent en « main-bote » ulnaire, par atteinte plus importante de l'ulna que du radius. Une luxation de la tête radiale peut se produire dans les grandes inégalités entre ces deux os [9, 44]. Aux jambes, les déformations sont moindres, le plus souvent en valgus par raccourcissement de la fibula, plus important que du tibia. Les syndesmodèses tibiofibulaires sont en revanche plus fréquentes [36]. Fréquemment, l'extrémité supérieure du fémur est également le siège de déformations où prédomine la coxa valga, toujours bien tolérée.

Enfin, dans le cadre de la maladie exostosante, chacune des exostoses, en fonction de sa localisation, peut être à l'origine de symptômes spécifiques identiques à ceux cités pour les exostoses solitaires : fracture du pédicule, bursite, compression vasculaire ou neurologique, douleur et augmentation de volume devant faire craindre chez l'adulte une dégénérescence sarcomateuse.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'aspect des exostoses dans le cadre des maladies exostosantes est en tous points superposable à celui des exostoses solitaires. Le nombre des exostoses sur une même métaphyse peut entraîner un élargissement de celle-ci *(fig 11)*.

ANATOMOPATHOLOGIE

Les caractères macroscopiques et microscopiques sont analogues à ceux observés dans les exostoses solitaires [25, 34, 39]. La coiffe cartilagineuse est constituée d'un cartilage hyalin dont l'épaisseur peut varier de façon importante. Chez l'enfant, l'activité de croissance, souvent considérable, se traduit par une ossification enchondrale massive. La cellularité du cartilage est généralement plus prononcée que dans un ostéochondrome solitaire, surtout dans les exostoses de grande taille, où les noyaux peuvent présenter de plus grands degrés d'atypies [25].

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic est généralement facile et ne prête pas à discussion. Des formes associées à d'autres anomalies ont été rapportées, ne rentrant pas dans le cadre de la maladie exostosante. La métachondromatose [20] est une maladie à transmission dominante, polymorphe, atteignant surtout les pieds et les mains, avec radiographiquement des exostoses développées à la jonction métaphysoépiphysaire, des enchondromes multiples, des calcifications et des ossifications périarticulaires. Le syndrome de Langer-Giedion et les formes apparentées associent des exostoses multiples, un retard mental et un faciès particulier [42].

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

La particularité de la maladie exostosante est son risque important de voir une des localisations dégénérer en sarcome. Tout comme les exostoses solitaires, celles développées dans le cadre d'une maladie exostosante arrêtent leur croissance et leur activité à la fin de la croissance. Toute augmentation de volume ou apparition de douleurs à l'âge adulte doit donc faire craindre une évolution sarcomateuse qui se fait, comme dans l'exostose solitaire, plus volontiers dans la quatrième décennie et sous forme d'un chondrosarcome. Les signes cliniques, radiographiques, scanographiques, IRM et scintigraphiques devant faire évoquer une évolution sarcomateuse sont en tous points superposables à ceux énoncés pour les exostoses solitaires. Seule la fréquence de cette dégénérescence est beaucoup plus importante dans le cadre de la maladie exostosante, évaluée entre 20 et 25 % [1, 5].

CONDUITE À TENIR ET TRAITEMENT

Étant donné le nombre élevé des exostoses, il est impossible de toutes les enlever. Les indications retenues sont les mêmes que pour les exostoses solitaires, dictées par leurs complications ou leur caractère symptomatique.

Comme pour les exostoses solitaires, une lésion périphérique d'aspect « rassurant » cliniquement et sur l'iconographie peut être réséquée d'emblée, sans biopsie.

Toute modification clinique, radiographique ou scintigraphique d'une exostose, a fortiori si elle est axiale et présente des signes suspects au scanner et à l'IRM, doit faire pratiquer une biopsie chirurgicale avant son traitement. Cette attitude systématique doit cependant être modulée : des lésions de petite taille et de situation anatomique favorable peuvent être réséquées d'emblée avec des marges adéquates.

Aucun consensus n'existe sur la surveillance de patients adultes porteurs de maladie exostosante. Seuls, Lange et al [17] font une proposition dont nous reprenons certaines lignes. Lors du diagnostic de la maladie chez l'adulte, une scintigraphie osseuse de référence peut être réalisée, ainsi qu'une radiographie du bassin. Les lésions actives scintigraphiquement et non opérées peuvent être surveillées radiographiquement tous les ans. Toute lésion devenant symptomatique (augmentation de volume ou douleur) doit être radiographiée et une nouvelle scintigraphie pratiquée. En cas de modification, un bilan complet par IRM et/ou scanner doit être réalisé. La confrontation de l'ensemble des données cliniques et iconographiques dicte alors la conduite à tenir : résection simple ou biopsie première.

Enfin, les déformations générées par les exostoses doivent être traitées préventivement chez l'enfant [2, 8, 44]. Une surveillance tous les 6 mois permet d'établir la cinétique de croissance des segments atteints et de programmer les interventions nécessaires à l'égalisation de longueur des segments osseux doubles pour éviter les déformations, en particulier à l'avant-bras. Chez l'adulte, des ostéotomies correctrices peuvent être nécessaires pour prévenir l'évolution arthrosique liée à un trouble statique induit par la maladie.

Dysplasie épiphysaire hémimélique

INTRODUCTION

Il s'agit d'une anomalie du développement touchant l'ossification des épiphyses d'un ou plusieurs os ou celle des os du tarse. Initialement rapportée par Mouchet et Belot [26] en 1926 sous le nom de tarsomégalie, elle prit ensuite le nom de maladie de Trevor ou aclasie tarsoépiphysaire [38], et enfin, c'est le nom de DEH qui est actuellement retenu, depuis la revue en 1956 de 27 cas par Fairbank [7].

Épidémiologie

Cette maladie, très rare, n'est habituellement pas familiale, à l'exception des cas rapportés par Henzinger et al [13]. Il existe une nette prédominance masculine (sex-ratio : 3/1), et se manifeste chez l'enfant entre 2 et 8 ans [7, 41].

Localisation

Elle n'atteint en général qu'un seul membre inférieur (cas exceptionnels d'atteinte de membre supérieur ou bilatérale des membres inférieurs). Dans deux tiers des cas, la maladie a plusieurs localisations sur le membre atteint, touchant préférentiellement un côté d'une épiphyse ou d'un os du tarse (d'où le terme hémimélique). Les localisations les plus fréquentes sont l'extrémité distale du fémur et le talus.

Physiopathologie

Cette maladie serait due à une anomalie congénitale du développement des épiphyses et des os du tarse [38]. Elle est d'ailleurs très superposable aux exostoses auxquelles elle peut être exceptionnellement associée [13]. Elle évolue dans les premières années de la vie, pour se stabiliser vers 7 ans où elle a atteint sa taille maximale [1].

CLINIQUE

La maladie se révèle le plus souvent entre 2 et 8 ans par une tuméfaction au genou ou la cheville, plus volontiers sur sa face médiale, dure et indolore. Cette tuméfaction grossit progressivement pour arriver à maturation vers l'âge de 7 ans. Une limitation des mobilités articulaires peut être notée et la lésion peut entraîner un trouble d'axe. En revanche, il n'y a pas de troubles de la croissance. Des signes articulaires plus marqués peuvent apparaître en cas de fragmentation dans l'articulation.

RADIOGRAPHIE

La radiographie standard ne montre pas de signes tant que la lésion n'a pas débuté son ossification. Puis, elle se présente comme une masse mamelonnée, irrégulière, développée à l'extérieur d'une épiphyse ou d'un os du tarse, sur un seul de ses côtés, avec plusieurs noyaux d'ossification qui peuvent paraître indépendants de l'os adjacent. Ensuite, les noyaux d'ossification fusionnent en une seule masse, progressivement en continuité par des travées osseuses normales avec l'os adjacent.

ANATOMOPATHOLOGIE

La lésion est indistinguable d'un ostéochondrome d'un point de vue macroscopique et histologique et a aussi été appelée ostéochondrome épiphysaire [34].

TRAITEMENT

Il doit être chirurgical et précoce pour éviter des lésions articulaires irréversibles et des déformations. Il consiste en la résection de la lésion, qui doit être la plus complète possible en remodelant la surface d'implantation.

Les récidives semblent exceptionnelles et le remodelage articulaire permet inconstamment de retrouver une morphologie normale [1, 35].

Exostose sous-unguéale

L'origine néoplasique ou réactionnelle des exostoses sous-unguéales (ou exostose de Dupuytren) reste discutée. Schajowicz [34] les classe avec les ostéochondromes, tandis que Dahlin et Unni [5], Miller-Breslow et al [23], en font une entité à part, réactionnelle à des traumatismes répétés ou des infections répétées. La lésion atteint indifféremment l'homme et la femme, avec une prédominance dans la seconde décade. Ces exostoses se développent sur la face dorsomédiale de la dernière phalange, dans 80 % des cas au gros orteil. Le développement aux doigts de la main est également possible.

Elles se manifestent par des douleurs et une augmentation de volume qui peuvent gêner le chaussage. Des ulcérations et infections à la base de l'ongle peuvent en imposer pour un mélanome sous-ungéal ou un ongle incarné.

Sur les radiographies, à sa phase mature, l'exostose est assez similaire d'un ostéochondrome, sous forme de travées osseuses développées à la face dorsale ou dorsomédiale de la phalange terminale de l'orteil atteint, ces travées étant en continuité avec l'os sous-jacent. Cette exostose est formée de cartilage fibrocartilagineux et non de cartilage hyalin. À la périphérie, cette coiffe se confond avec le lit de l'ongle et n'est pas recouverte de périchondre, contrairement aux ostéochondromes. La coiffe cartilagineuse peut présenter une cellularité marquée avec des noyaux turgescents, des chondrocytes multinucléés, qui suggéreraient le diagnostic de chondrosarcome dans une autre localisation.

Le traitement est chirurgical et repose sur la résection de la lésion. Surtout dans sa phase de début, le clivage peut être difficile avec les plans adjacents, et particulièrement le lit de l'ongle, expliquant des résections incomplètes, sources de récidives pour Miller-Breslow et al [23].

« Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation »

Cette lésion a été initialement décrite par Nora et al en 1983 [28], dans des localisations aux mains et aux pieds. D'autres cas ont ensuite été rapportés aux os longs et aux os du crâne [22]. Le caractère réactionnel ou tumoral de cette lésion n'est pas clairement établi. Il s'agit d'une formation osseuse développée dans 72 % des cas sur les petits os de la main ou du pied. L'installation est variable, de 2 mois à 3 ans, volontiers dans les troisième et quatrième décennies, avec une répartition égale selon le sexe. Radiologiquement *(fig 12A)*, elle se présente typiquement comme une masse minéralisée, bien limitée, développée à la surface d'une corticale qu'elle altère peu ou pas. Il n'existe pas de continuité avec la cavité médullaire comme dans les ostéochondromes. La scintigraphie osseuse fixe fortement. Le diagnostic peut se discuter avec un sarcome parostéal, une périostite ossifiante, une exostose sous-unguéale ou une myosite ossifiante. Histologiquement *(fig 12B)*, la plupart ont une coiffe cartilagineuse. Elles sont composées de cartilage, d'os et de cellules fusiformes en proportions variables. Le cartilage en « coiffe » ou « lobule » est le siège d'une maturation osseuse irrégulière ; il est hypercellulaire sans atypies cytonucléaires. L'ossification est plus irrégulière que dans les ostéochondromes et les cellules fusiformes sont disposées de façon lâche entre les travées. La lésion est toujours bénigne. Le traitement repose sur la résection, mais les récidives sont très fréquentes (jusqu'à 55 % pour Meneses et al [22]).

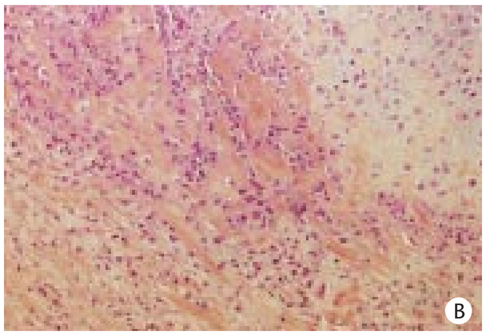

12 *Lésion de Nora ou « bizarre parosteal osteochondromatous proliferation ».*
A. Masse bien limitée, typiquement localisée au gros orteil. Absence de continuité avec l'os sous-jacent, qui différencie cette lésion d'une exostose sous-unguéale.
B. Lésion de Nora d'un doigt (HPS × 100). Histologiquement, lobule cartilagineux hypercellulaire avec chondrocytes de grande taille, ossification irrégulière par ossification enchondrale et élaboration osseuse directe à partir d'ostéoblastes, tissu fibroblastique sans cellules atypiques.

Références

[1] Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. Wien : Springer-Verlag, 1981 : 184-211

[2] Carlioz H. Maladie exostosante. In : Tumeurs osseuses. Paris : Expansion Scientifique Française, 1994 : 111-123

[3] Chano T, Ishizawa M, Matsumoto K, Morimoto S, Hukuda S, Okabe H. The identity of proliferating cells in bone tumors with cartilaginous components: evaluation by double-immunohistochemical staining using proliferating cell nuclear antigen and S-100 protein. *Eur J Histochem* 1995 ; 39 : 21-30

[4] D'Ambrosia R, Ferguson AB. The formation of osteochondroma by epiphyseal cartilage transplantation. *Clin Orthop* 1968 ; 61 : 103-115

[5] Dahlin DC, Unni KK. Osteochondroma (osteocartilaginous exostosis). In : Bone tumors. Springfiel : CC Thomas, 1986 : 18-32

[6] Devron P, Mourgues M, Santamaria F. Un cas d'exostose ostéogénique dégénérée. *J Radiol* 1950 ; 31 : 80-82

[7] Fairbank TJ. Dysplasia epiphysialis hemimelica. *J Bone Joint Surg Br* 1956 ; 38 : 237-242

[8] Finidori G, Allard De Grandmaison PH, Maroteaux P, Rigault F, Haddad R. Anomalies de la croissance osseuse dans la maladie exostosante. *Ann Pédiatr* 1983 ; 30 : 657-662

[9] Finidori G, Rigault P, Padovani JP. Anomalies de croissance du squelette antibrachial dans la maladie exostosante et dans la maladie d'Ollier. *Chir Pédiatr* 1979 ; 20 : 143-148

[10] Forest M. Osteochondroma. In : Forest M, Tomeno B, Vanel D eds. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998 : 177-190

[11] Garrison RC, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ, Dahlin DC. Chondrosarcoma arising in osteochondroma. *Cancer* 1982 ; 49 : 1890-1897

[12] Griffiths HJ, Thompson RC, Galloway HR, Everson LI, Suh S. Bursitis in association with solitary osteochondromas presenting as mass lesions. *Skeletal Radiol* 1991 ; 20 : 513-516

[13] Henzinger RN, Cowell HR, Ramsey PL, Leopold GR. Familial dysplasia epiphyseal hemimelica, associated with chondromas and osteochondromas. Report or a case with variable presentations. *J Bone Joint Surg Am* 1974 ; 56 : 1513-1519

[14] Hudson TM, Chew FS, Manaster BJ. Scintigraphy of benign exostoses and exostotic chondrosarcomas. *AJR Am J Roentgenol* 1983 ; 140 : 581-586

[15] Hudson TM, Springfield DS, Spannier SS, Ennecking WF, Hamlin DJ. Benign exostoses and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage thickness by CT. *Radiology* 1984 ; 152 : 595-599

[16] Huvos AG. Solitary and multiple osteochondromas and enchondromas, juxtacortical chondroma, Mafucci's disease. In : Huvos AG ed. Bone tumors: diagnosis, treatment and prognosis. Philadelphia : WB Saunders Company, 1991 : 253-294

[17] Lange RH, Lange TA, Rao BK. Correlative radiographic, scintigraphic, and histologic evaluation of exostoses. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 1454-1459

[18] Libshitz HI, Cohen MA. Radiated-Induced osteochondromas. *Radiology* 1982 ; 142 : 643-647

[19] Lin X, Gan L, Klein WH, Wells D. Expression and functional analysis of mouse EXT1, a homolog of the human multiple exostoses type 1 gene. *Biochem Biophys Res Commun* 1998 ; 248 : 738-743

[20] Maroteaux P. Metachondromatosis. *Z Kinderheilkd* 1971 ; 109 : 246-261

[21] Mazabraud A. Exostose ostéogénique. In : Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris : Springer-Verlag, 1994 : 63-76

[22] Meneses MF, Unni KK, Swee RG. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol* 1993 ; 17 : 691-697

[23] Miller-Breslow A, Dorfman HD. Dupuytren's (subungual) exostosis. *Am J Surg Pathol* 1988 ; 12 : 368-378

[24] Mintzer CM, Klein JD, Kasser JR. Osteochondroma formation after a Salter II fracture. *J Orthop Trauma* 1994 ; 8 : 437-439

[25] Mirra JM. The osteochondroma, solitary and multiple. In : Bone tumors: diagnosis and treatment. Philadelphia : JB Lippincott, 1980 : 520-532

[26] Mouchet A, Belot J. La tarsomégalie. *J Radiol Électrol* 1926 ; 10 : 289-293

[27] Murphy FD, Blount WP. Cartilaginous exostoses following irradiation. *J Bone Joint Surg Am* 1962 ; 44 : 662-668

[28] Nora FE, Dahlin DC, Beabout JW. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferations of the hand and feet. *Am J Surg Pathol* 1983 ; 7 : 245-250

[29] Peterson HA. Multiple hereditary osteochondromata. *Clin Orthop* 1989 ; 239 : 222-230

[30] Philippe C, Porter DE, Emerton ME, Wells DE, Simpson AH, Monaco AP. Mutation screening of the *EXT1* and *EXT2* genes in patients with hereditary multiple exostoses. *Am J Hum Genet* 1997 ; 61 : 530-528

[31] Raskind WH, Conrad EU, Matsushita M, Wijsman EM, Wells DE, Chapman N et al. Evaluation of locus heterogeneity and EXT1 mutations in 34 families with hereditary multiple exostoses. *Hum Mutat* 1998 ; 11 : 231-239

[32] Sawyer JR, Swanson CM, Lukacs JL, Nicholas RW, North PE, Thomas JR. Evidence of an association between 6q13-21 chromosome aberrations and locally aggressive behavior in patients with cartilage tumors. *Cancer* 1998 ; 82 : 474-483

[33] Schaison F, Anract P, Coste F, De Pinieux G, Forest M, Toméno B. Chondrosarcomes secondaires à des maladies cartilagineuses multiples. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 834-845

[34] Schajowicz F. Tumors and tumor-like lesions of bone and joints. New York : Springer-Verlag, 1981 : 124-134

[35] Skaggs DL, Moon CN, Kay RM, Peterson HA. Dysplasia epiphysealis hemimelica of the acetabulum. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 409-413

[36] Solomon L. Bone growth in diaphysial aclasis. *J Bone Joint Surg Br* 1961 ; 43 : 700-716

[37] Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. Tumors of cartilaginous origin. In : Firminger HI ed. Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor pathology (fascicle 5). Washington : Armed forces institute of pathology, 1983 : 33-116

[38] Trevor D. Tarso-epiphysial aclasis: a congenital error of epiphysial development. *J Bone Joint Surg Br* 1950 ; 32 : 204-213

[39] Trifaud A, Bureau H. Les ostéochondromes. In : Tumeurs bénignes des os et dystrophies pseudotumorales. Paris : Masson, 1959 : 33-46

[40] Vallcanera A, Moreno-Flores A, Gomez J, Cortina H. Osteochondroma post-osteomyelitis. *Pediatr Radiol* 1996 ; 26 : 680-681

[41] Vernon Luck J, Smith CF. Dysplasic epiphysealis osteochondromata. Twenty-two cases correlated with seventy cases in medical literature. *J Bone Joint Surg Am* 1972 ; 54 : 1351-1352

[42] Wilson WG, Wyandt HE, Harshad S. Interstitial deletion of 8q. Occurrence in a patient with multiple exostosis and unusual facies. *Am J Dis Child* 1983 ; 137 : 444-448

[43] Wirchow R. Uber multiple exostosen. *Berlin klin Wochenschr* 1881 ; 28 : 1082

[44] Wood VE, Sauser D, Mudge D. The treatment of hereditary multiple exostosis of the upper extremity. *J Hand Surg Am* 1985 ; 10 : 505-513

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-732

Fibrome chondromyxoïde

E Mascard
JM Guinebretière

Résumé. – *Le fibrome chondromyxoïde est une tumeur bénigne rare, d'histogenèse cartilagineuse, survenant chez le sujet jeune, atteignant le plus souvent les os longs, de siège métaphysaire, excentré, et d'aspect lytique, régulier, arrondi ou ovalaire. Le diagnostic, même dans une forme radiographiquement typique, nécessite une biopsie. Le principal diagnostic différentiel est celui de chondrosarcome, en particulier myxoïde, dont le diagnostic histologique peut être difficile. Le traitement doit être conservateur, consistant si possible en une résection économique, ou un curetage agressif, en connaissant le risque de récidive locale, important en cas de traitement incomplet.*

Mots-clés : *fibrome chondromyxoïde, tumeur osseuse bénigne, tumeur cartilagineuse, chondrome fibromyxoïde.*

Introduction

Le fibrome chondromyxoïde (FCM) a été décrit pour la première fois par Jaffe et Lichtenstein en 1948, qui, à propos de huit cas, insistaient sur les éléments permettant de ne pas le confondre avec un chondrosarcome [9]. Cette lésion doit être distinguée du myxome, dont elle est proche pour certains auteurs, et qui est habituellement décrit comme une tumeur d'origine odontologique, atteignant la mandibule ou la base du crâne [8].

Définition et terminologie

Le FCM est une tumeur osseuse bénigne, d'histogenèse cartilagineuse, caractérisé, comme son nom le précise, par l'association de lobules chondroïdes, de zones fibreuses et de plages myxoïdes.

Schajowicz a proposé le nom de chondrome fibromyxoïde, pour insister sur l'origine cartilagineuse de la tumeur, mais actuellement le terme de FCM reste le plus usuel [8, 20, 23].

Épidémiologie, fréquence, âge, sexe

Le FCM est une des tumeurs osseuses les plus rares, représentant pour Dahlin moins de 0,5 % de toutes les tumeurs osseuses et environ 1,8 % des tumeurs osseuses bénignes [8, 23].

Il existe une certaine prédominance masculine. Sur 358 cas recensés par Huvos, 52 % se développaient chez des sujets masculins et 37 % chez des sujets féminins, avec 11 % de cas où le sexe n'était pas précisé.

Le cas le plus jeune rapporté dans la littérature avait 3 ans et demi et le plus âgé avait 79 ans [13]. La lésion est diagnostiquée le plus souvent entre 10 et 20 ans, et 60 % des cas décrits avaient moins de 30 ans [8, 23].

Eric Mascard : Ancien interne des hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique-assistant, attaché au service de chirurgie orthopédique pédiatrique, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, 82 avenue Denfert-Rochereau, 75014 Paris, France.
Jean-Marc Guinebretière : Ancien interne des hôpitaux de Paris, médecin spécialiste, service d'histopathologie C, institut Gustave Roussy, 39, rue Camille-Desmoulins, 95305 Villejuif cedex, France.

Étiologie

Comme pour le chondroblastome, et compte tenu de sa localisation, il semble que le FCM se développe à partir du cartilage de conjugaison. Il n'y a pas de facteur étiologique retrouvé dans la littérature. Des travaux récents semblent montrer l'existence d'une translocation spécifique inv (6)(p25q13), qui permettrait de faciliter le diagnostic [6, 17]. Une autre publication relie le caractère localement agressif des lésions cartilagineuses à une lésion chromosomique de type 6q13-21 [18].

Localisation

Le FCM se développe habituellement dans la région métaphysaire des os longs. Dans de rares cas, la lésion atteint la métaphyse et l'épiphyse, après fermeture du cartilage de conjugaison [8, 23].

Un tiers des cas rapportés étaient localisés au tibia. Il semble exister une prédilection indiscutable pour les os du membre inférieur, où le FCM atteint souvent, hormis le tibia déjà cité, le fémur distal, puis moins fréquemment le péroné et les petits os du pied, métatarsiens, phalanges et os de l'arrière-pied. Tous les os du squelette peuvent être atteints, et des cas de FCM du rachis, du bassin, des côtes, du sternum, de l'omoplate, du crâne et de la mandibule ont été rapportés. Au membre supérieur, atteint dans environ 10 % des cas, le cubitus et l'humérus semblent les moins rarement touchés [4, 8, 23]. Les localisations aux os longs semblent plus fréquentes chez les sujets jeunes, alors que les atteintes des os plats, bassin, côtes ou courts se verraient plus souvent chez les patients plus âgés [26].

Étude clinique

FORME HABITUELLE

La douleur est le symptôme révélateur habituel. Cette douleur peut exister depuis plusieurs mois, voire plusieurs années [8, 11, 16, 23, 25]. Il existe parfois une tuméfaction, mais c'est plus rarement le symptôme révélateur [16]. Le diagnostic est parfois fait de façon

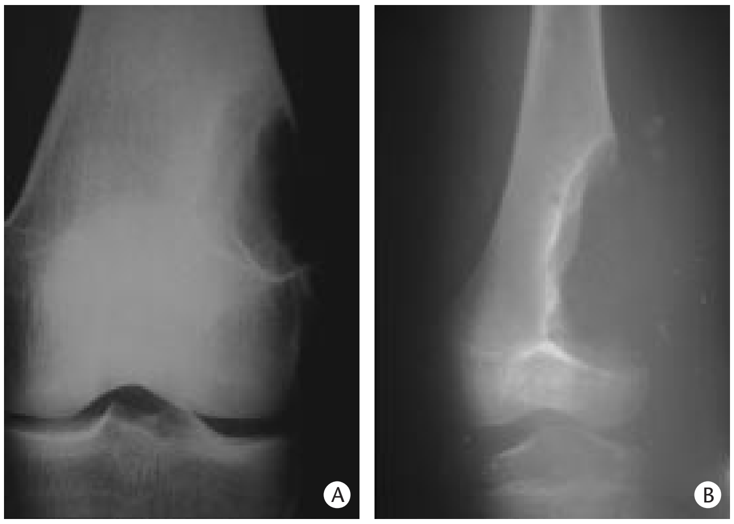

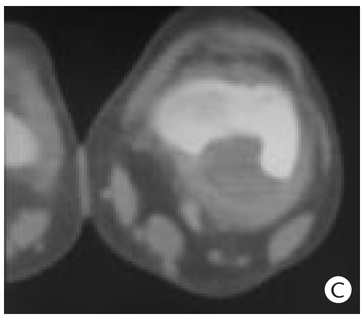

1 *Fibromes chondromyxoïdes du fémur distal, d'aspect typique.*
A. Chez un adulte.
B. Chez un enfant.
C. Aspect tomodensitométrique typique.

fortuite, sur une radiographie prescrite pour une autre cause. L'examen clinique peut retrouver un point douloureux en regard de la lésion.

FORMES PARTICULIÈRES

On a décrit un cas de rachitisme vitaminorésistant associé à un FCM [23]. La survenue d'une fracture pathologique est très inhabituelle dans le FCM.

Étude radiologique

FORME HABITUELLE TYPIQUE

■ *Radiologie conventionnelle*

L'aspect radiographique habituel est assez caractéristique. Il s'agit d'une lésion métaphysaire, lytique, excentrée, à cheval sur la corticale, à contours nets, qui s'étend parfois dans les parties molles en restant toujours cerclée par une fine zone de condensation *(fig 1A, B, 2)*. Il n'y a pas de réaction périostée. Il n'y a pas non plus de calcification au sein de la masse tumorale, contrairement à la majorité des autres tumeurs cartilagineuses. La corticale est peu soufflée, mais plutôt amincie, et parfois complètement effacée par la lésion. Celle-ci est habituellement arrondie ou ovale, à grand axe parallèle à la diaphyse. Certains peuvent par erreur décrire cette image comme étant kystique, ce qui bien entendu n'est pas le cas [16]. La lésion peut mesurer de 1 à 10 cm de grand axe, mais habituellement moins de 5 cm [8, 23, 25]. Il existe souvent un aspect de légère trabéculation au sein de la zone lytique. Cet aspect polylobé se voit souvent secondairement au cours de l'évolution. Certains éléments radiographiques (caractère bien limité, cerclé par une zone de condensation, sans réaction périostée ni envahissement médullaire), ainsi que la lenteur d'évolution sont en faveur d'une lésion bénigne.

■ *Tomodensitométrie*

L'examen tomodensitométrique montre l'aspect bien limité par une fine zone de sclérose, tant au niveau de l'os que de l'expansion dans

2 *Fibrome chondromyxoïde du tibia supérieur chez un garçon de 9 ans. (Dossier des professeurs Dubousset et Lefort).*
A. Initialement décrite sous le terme d'image « kystique ».
B. Récidive locale après curetage simple.
C. Aspect après excision limitée.
D. Deuxième récidive locale après résection incomplète.

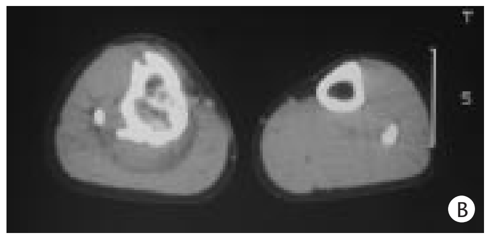

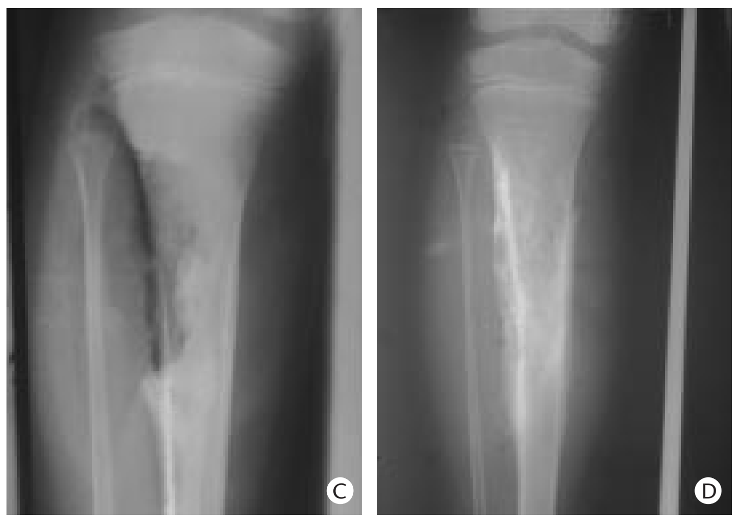

les parties molles. Il s'agit d'une lésion de densité tissulaire et non liquidienne *(fig 1C)*. Il n'y a habituellement pas de calcifications intratumorales dans les formes typiques. Le scanner confirme l'absence d'envahissement intramédullaire et de réaction périostée. Il montre également que l'aspect de trabéculation, visible en radiologie conventionnelle, ne correspond pas à un cloisonnement complet, mais simplement à des épaississements de la zone scléreuse périphérique [8].

■ *Imagerie par résonance magnétique*

Dans les cas où une imagerie par résonance magnétique (IRM) est réalisée, elle montre en séquence T1 un signal intermédiaire, hétérogène *(fig 3C)*. En séquence T2, le signal est intense, correspondant à la riche teneur en eau du cartilage hyalin présent dans la tumeur *(fig 3D)*. En séquence T1 avec injection de gadolinium, il existe une prise de contraste périphérique et un aspect hétérogène de la zone centrale, réalisant un aspect piqueté comme dans les autres tumeurs cartilagineuses. Les images obtenues en IRM peuvent montrer un aspect de trabéculation ou de lobulation. L'IRM précise, par ailleurs, l'absence d'extension intramédullaire et les dimensions de la lésion [1, 12].

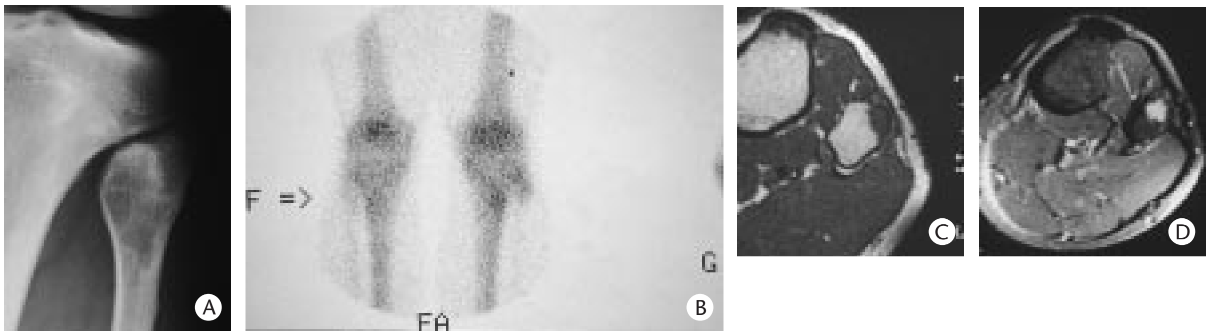

3 *Fibrome chondromyxoïde du col du péroné chez un homme de 46 ans.*
A. Aspect radiologique.
B. Aspect scintigraphique.
C, D. Aspects en imagerie par résonance magnétique (IRM), séquence T1 et T2.

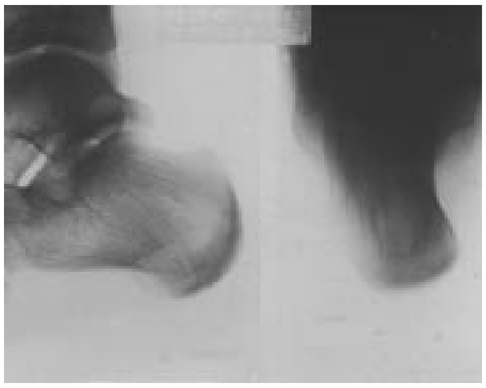

4 *Fibrome chondromyxoïde de la face plantaire du calcanéus chez un homme jeune. (Collection du professeur Toméno, hôpital Cochin).*

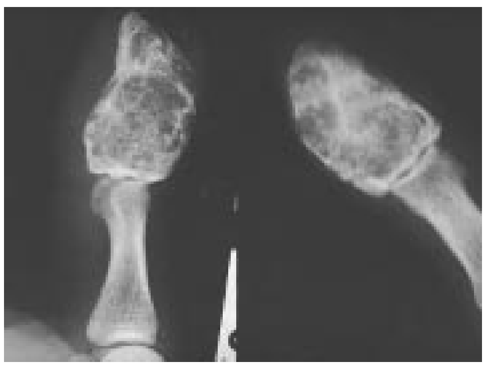

5 *Fibrome chondromyxoïde de la deuxième phalange du pouce chez un homme de 30 ans. (Collection du professeur Toméno, hôpital Cochin).*

Scintigraphie

La scintigraphie montre habituellement une hyperfixation globale, même si une absence de fixation centrale cerclée par une hyperfixation périphérique peut se voir dans certains cas *(fig 3B)* [11, 13].

AUTRES FORMES RADIOLOGIQUES

En dehors de l'atteinte des os longs, l'aspect du FCM n'est pas caractéristique *(fig 3A, 4)*.

Lors d'une atteinte d'os de petites dimensions, l'ensemble de l'os paraît déformé, de façon plus ou moins fusiforme *(fig 5)*.

Lors d'une atteinte des os plats, les lésions sont irrégulières, multilobulées, atteignant toute l'épaisseur de l'os *(fig 6A)* [21, 24, 25].

Lors des atteintes du rachis, des lésions du corps vertébral, ou plus souvent de l'arc postérieur, peuvent se voir, avec parfois un envahissement du canal rachidien [1, 2]. L'aspect de tumeur agressive avec tassement vertébral peut faire évoquer d'autres tumeurs bénignes, voire une tumeur maligne ou une métastase [1].

Des formes purement intra- ou juxtacorticales ont été décrites, dont seule l'histologie permet de faire le diagnostic [12, 19]. De rares formes calcifiées peuvent se voir, dans moins de 2 % des cas, notamment dans les FCM de surface [4, 8, 15, 19, 20]. L'aspect calcifié se verrait plus souvent dans les lésions des os plats, côtes ou os iliaque, et chez des patients plus âgés qu'habituellement *(fig 6A, B)* [26].

Dans les rares atteintes des os du crâne, l'aspect est celui d'une lésion s'étendant rapidement dans les parties molles, dont l'origine primitivement osseuse n'est pas d'emblée évidente [7].

Après fusion des cartilages de croissance, l'évolution peut se faire de la métaphyse vers l'épiphyse, mais l'atteinte épiphysaire primitive est tout à fait exceptionnelle.

Dans les formes récidivées, l'aspect d'extension dans les parties molles peut prendre un aspect irrégulier, comme dans une tumeur agressive *(fig 2B, D)*.

Bilan d'extension

EXTENSION LOCALE

La radiographie conventionnelle permet d'étudier les rapports de la lésion avec les cartilages de croissance et les articulations de voisinage. Une mesure précise des dimensions de la tumeur est

6 *Fibrome chondromyxoïde sus-cotyloïdien chez un garçon de 15 ans africain.*
A. Image lytique au sein d'une zone de condensation qui avait fait initialement évoquer la possibilité d'une ostéomyélite chronique.
B. Image tomodensitométrique.

nécessaire avant le traitement chirurgical. Le scanner peut montrer des localisations en périphérie de la lésion principale et détermine au mieux les dimensions de celle-ci. Dans certaines formes étendues dans les parties molles, une artériographie peut préciser les rapports de la lésion avec les vaisseaux.

Dans les formes récidivées, des nodules tumoraux peuvent se voir dans les parties molles, à distance de la lésion primitive, et leur localisation exacte est nécessaire avant résection [11, 22].

EXTENSION GÉNÉRALE

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature de cas de FCM, histologiquement indiscutable, ayant donné des métastases à distance. En cas de diffusion métastatique, on doit plutôt évoquer le diagnostic de chondrosarcome, pris à tort pour un FCM [8, 23].

Anatomie pathologique

BIOPSIE

Même s'il est fortement évocateur du diagnostic pour les cas typiques, l'aspect radiographique ne suffit jamais à affirmer le diagnostic qui est toujours histologique. La biopsie chirurgicale s'avère encore et toujours indispensable.

Les fragments biopsiques, de couleur blanche ou gris clair et de consistance souple avec parfois une lobulation reconnaissable, évoquent du tissu cartilagineux.

La tumeur, comme le suggère son nom, associe différentes composantes. Microscopiquement, elle est habituellement disposée en lobules (composante chondromyxoïde), séparés de cloisons d'épaisseur variable (composante fibreuse) *(fig 7A)*.

Les lobules sont constitués d'une abondante substance myxoïde renfermant des cellules isolées ou dispersées, de forme étoilée ou allongée *(fig 7B)*. Celles-ci comportent d'abondants cytoplasmes éosinophiles aux contours nets et des noyaux arrondis ou allongés. Leur nature cartilagineuse est prouvée notamment par la positivité pour la PS100 en immunohistochimie. Dans un tiers des cas environ, ces cellules sont atypiques, aux noyaux volumineux et hyperchromatiques, ressemblant à des cellules de chondrosarcome de grade élevé *(fig 7C)*. Mais les mitoses sont peu nombreuses et normales et, fait caractéristique, la cellularité est plus marquée en périphérie des lobules où se mêlent des cellules arrondies ressemblant à des chondroblastes.

Les foyers de nécrose sont rares, 10 % des cas, et peu étendus.

Le tissu qui sépare les lobules associe des fibroblastes, de nombreux vaisseaux sanguins, des cellules géantes multinucléées, des éléments inflammatoires macrophages et sidérophages *(fig 7D)*. Une substance ostéoïde et plus rarement des calcifications s'observent surtout chez les patients les plus âgés.

Paradoxe pour une tumeur cartilagineuse, la présence d'une matrice chondroïde est rare, souvent hyaline et en faible quantité, remplaçant la substance myxoïde [25].

VARIANTES HISTOLOGIQUES

Cette tumeur se caractérise par la grande variabilité de l'importance, tout comme de la cellularité, de chacun de ces constituants.

Les cellules atypiques peuvent être nombreuses et particulièrement monstrueuses, source de problèmes diagnostiques. De même, les cellules rondes de type chondroblastome peuvent prédominer, ainsi que les cellules géantes.

Plus rarement, des phénomènes de kystisation surviennent, tantôt de petite taille à contenu myxoïde, tantôt plus volumineux, réalisant des aspects de type kyste osseux anévrismal [27].

Certaines particularités histologiques se dégagent selon la localisation [25]. Ainsi, les lésions du crâne et de la face comportent fréquemment des calcifications et des mitoses, mais sont dépourvues de cellules atypiques, alors qu'elles sont fréquentes aux extrémités, ainsi que les cellules géantes et les extensions dans les tissus mous.

La cellularité de la lésion et les cellules atypiques, si elles inquiètent le pathologiste, n'ont aucune influence sur le pronostic, en particulier sur le risque de récidive locale après curetage.

PIÈCE DE RÉSECTION

Une résection est parfois effectuée lorsque le risque de récidive locale paraît élevé. La taille de la tumeur dépasse souvent 5 cm. De couleur grisâtre ou bleu pâle, elle comporte parfois de petits kystes mucoïdes et des plages hémorragiques. Elle est parfaitement bien limitée et se démarque nettement du tissu osseux. La corticale, en regard de la tumeur, est refoulée et amincie, mais persiste très longtemps, même en cas de lésions volumineuses. Lorsqu'elle disparaît, le périoste constitue alors la coque de la tumeur. L'absence d'hypertrophie de la corticale ou d'épaississement et d'ossification du périoste à distance traduisent la bonne tolérance de la tumeur. L'extension dans les tissus mous est peu fréquente, liée parfois à des nodules satellites.

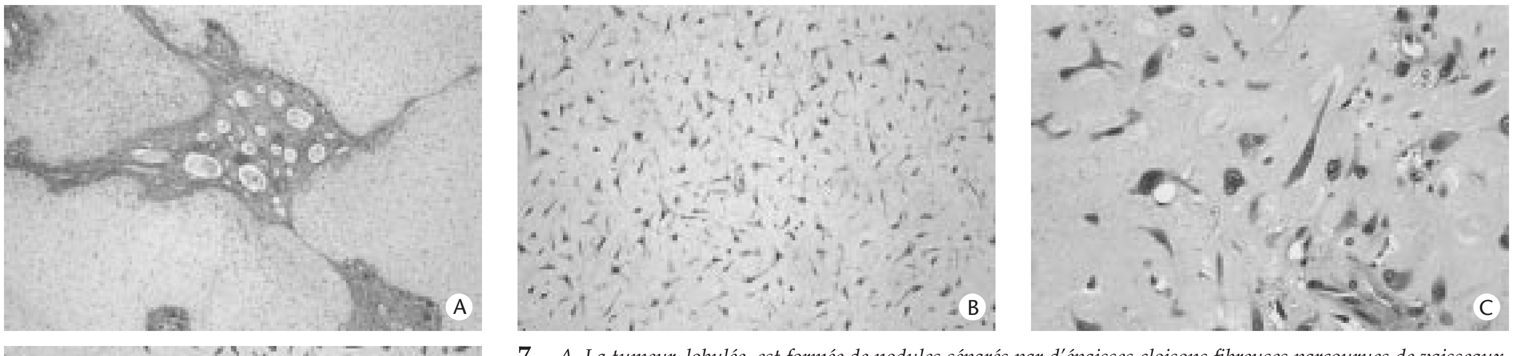

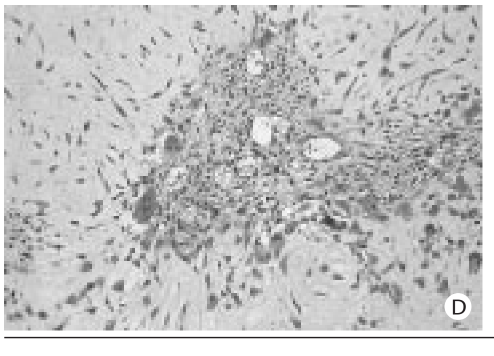

7 *A. La tumeur, lobulée, est formée de nodules séparés par d'épaisses cloisons fibreuses parcourues de vaisseaux. Coloration HES, grossissement × 50.*
B. Les lobules associent un fond myxoïde de teinte bleu pâle, des cellules étoilées au cytoplasme éosinophile, bien séparées les unes des autres. Coloration HES, grossissement × 200.
C. La présence de cellules atypiques, aux noyaux volumineux parfois multiples, dispersées dans le fond myxoïde, est une des principales difficultés diagnostiques de cette lésion. Coloration HES, grossissement × 400.
D. Les cellules se rassemblent à la périphérie des nodules, au contact des cloisons interlobulaires. Celles-ci renferment des vaisseaux, des cellules inflammatoires et des cellules géantes multinucléées. Coloration HES, grossissement × 400.

Diagnostic différentiel

RADIOLOGIQUE

Dans les formes typiques, le diagnostic différentiel se fait surtout avec d'autres lésions bénignes. Les tumeurs à cellules géantes sont exceptionnelles avant fusion des cartilages de croissance. Après, elles se distinguent du FCM par leur limite souvent irrégulière et mal définie, ainsi que par leur caractère souvent moins excentré. Le kyste anévrismal est souvent excentré, mais son aspect rapidement évolutif soufflant les corticales et multilobulé, n'est pas habituel dans le FCM. Au niveau du rachis, l'aspect du FCM est assez évocateur d'un kyste anévrismal avec lequel il est alors souvent confondu, avant diagnostic histologique. L'existence de niveaux liquides, sur le scanner ou l'IRM, ne se rencontre pas dans le FCM. Le kyste essentiel est centré dans la région métaphysaire, souffle les corticales sans les effacer, et son contenu liquidien est retrouvé au scanner. La dysplasie fibreuse peut mimer toutes les lésions, mais elle présente une condensation circonférentielle, un aspect de verre dépoli, et parfois des calcifications inhabituelles dans le FCM. Le chondroblastome est typiquement épiphysaire. L'existence d'une réaction périostée et de calcifications intralésionnelles est rare dans le FCM. L'aspect radiologique du FCM est différent de celui du chondrosarcome, ce qui peut aider le pathologiste, car l'aspect histologique de ces deux lésions peut, à l'opposé, être assez proche et difficile à différencier [8, 23].

HISTOLOGIQUE

La difficulté diagnostique du FCM a été et reste un problème majeur de la pathologie. Elle est liée à la cellularité importante, la présence d'un fond myxoïde, de cellules fusiformes ou étoilées et parfois atypiques, et la faible importance du tissu cartilagineux mature, éléments qui font immédiatement envisager une lésion maligne de type chondrosarcome. Dans certaines séries, plus de 20 % des lésions avaient été initialement considérées comme des chondrosarcomes [27]. La corrélation avec la radiographie est ici déterminante car l'aspect, typiquement celui d'une lésion bénigne, permet de redresser le diagnostic. Le pathologiste doit alors rechercher les éléments évocateurs comme la plus grande richesse en cellules en périphérie des lobules, le très faible nombre de mitoses qui sont toutes normales.

Cette difficulté diagnostique est maximale en cas de ponction ou de microbiopsie. Cette lésion justifie à elle seule que la biopsie chirurgicale soit la méthode diagnostique de référence en pathologie tumorale osseuse.

Le diagnostic différentiel avec le chondroblastome se pose parfois, lorsque la proportion de cellules rondes de type chondroblastes et les cellules géantes sont nombreuses.

Dans sa localisation à la base du crâne, il doit aussi être distingué du chordome qui, dans ce siège, peut prendre des aspects chondroïdes [10]. La recherche de secteurs de chordome conventionnel et la positivité pour les marqueurs épithéliaux (cytokératine, EMA) suffisent au diagnostic [14].

En cas de kystisation, il ne faut pas méconnaître les secteurs de FCM parfois minoritaires et conclure à un kyste osseux anévrismal. Ceci nécessite l'inclusion en totalité des fragments biopsiques et la réalisation de différents niveaux de coupe.

Le myxome intraosseux, lésion très rare et peu cellulaire en comparaison du FCM, ne pose généralement pas de difficultés diagnostiques.

Exceptionnellement, le diagnostic différentiel peut se poser avec une forme d'ostéosarcome de faible grade [3].

Évolution et pronostic

Le FCM est une tumeur d'évolution habituellement lente, dont la taille augmente progressivement, en restant toujours limitée par une ostéosclérose réactionnelle et par un périoste continu. Il semble que le FCM puisse être d'évolution plus agressive chez les jeunes enfants, avec des formes explosives, comportant histologiquement une prédominance de secteurs myxoïdes [16].

Lors de leur publication initiale, Jaffe et Lichtenstein avaient décrit le FCM comme devant être différencié d'un chondrosarcome. À l'inverse, il ne faut pas prendre un chondrosarcome myxoïde pour un FCM. La possibilité d'une transformation maligne sous forme de chondrosarcome paraît douteuse, et l'on doit plus probablement évoquer une erreur de diagnostic initial. De très rares cas de transformation maligne ont été décrits après irradiation d'un FCM avéré [8, 23].

La principale caractéristique évolutive du FCM est le risque de récidive après traitement, et en particulier après curetage intralésionnel. Ce risque est diversement apprécié selon les auteurs, allant de 12 % pour Feldman à 25 % pour Rahimi, voire 80 % pour Gherlinzoni en l'absence de comblement [4, 5, 15, 23]. Ces récidives peuvent se produire dans l'os, en cas de curetage incomplet, mais aussi dans les parties molles par dissémination de la tumeur dans le champ opératoire. L'existence de nodules tumoraux en périphérie de la lésion principale pourrait expliquer certaines récidives locales après traitement [20]. La fréquence des récidives locales serait aussi plus élevée chez les enfants les plus jeunes.

Orientation thérapeutique

MÉTHODES DE TRAITEMENT

Le traitement classique du FCM consiste en un curetage complet, éventuellement suivi d'une reconstruction par greffe selon l'importance de la lésion. Il n'y a pas de traitement local adjuvant qui ait fait ses preuves, mais le fait de combler la lésion par greffe pourrait, selon certains, diminuer le risque de récidive [5, 8]. Actuellement, compte tenu du risque de récidive locale et du risque de dissémination dans les parties molles après curetage, certains auteurs conseillent une résection économique, ou plutôt une excision, incluant la cicatrice de biopsie, quand cette résection est possible sans mutilation excessive [11, 23, 25]. Une reconstruction par greffe peut alors être nécessaire. La nécessité de résection ne doit pas amener à sacrifier une articulation ou un cartilage de conjugaison s'il est encore ouvert. Dans les atteintes de la main ou du pied, l'importance de la destruction osseuse et de l'envahissement des parties molles a pu amener certains à amputer des orteils ou des doigts, mais cela ne semble pas justifié de principe [16, 21]. La radiothérapie a été proposée, en complément du traitement chirurgical, ou dans certaines formes inaccessibles comme le rachis cervical. Pour nous, la radiothérapie a priori n'est jamais indiquée, du fait de la possible transformation maligne d'un FCM avéré et de ses séquelles chez l'enfant.

INDICATIONS

Le traitement idéal est donc une excision passant en os sain, en périphérie de la tumeur, que l'on peut assimiler à une résection aussi économique que possible. Très souvent, pour éviter des sacrifices inutiles, le traitement local consiste en un curetage agressif, associé au comblement de la zone curetée. En cas de récidive, une résection économique doit être préférée.

Conclusion

Le FCM est une tumeur bénigne rare, d'histogenèse cartilagineuse, survenant chez le sujet jeune, de siège métaphysaire, excentrée, arrondie ou ovalaire. Le diagnostic, même dans une forme

radiographiquement typique, nécessite une biopsie. Le principal diagnostic différentiel est celui de chondrosarcome, en particulier myxoïde, dont le diagnostic histologique peut être difficile. Le traitement doit être conservateur, consistant si possible en une résection économique, ou un curetage agressif, en connaissant le risque de récidive locale, important en cas de traitement incomplet.

Références

[1] Bruder E, Zanetti M, Boos N, Von Hochstetter AR. Chondromyxoid fibroma of two thoracic vertebrae. *Skeletal Radiol* 1999 ; 28 : 286-289

[2] Cabral C, Romano S, Guedes P, Nascimento A, Nogueira J, Smith J. Chondromyxoid fibroma of the lumbar spine. *Skeletal Radiol* 1997 ; 26 : 488-492

[3] Chow LT, Lin J, Yip KM, Kumta SM, Ahuja AT, King WW et al. Chondromyxoid fibroma-like osteosarcoma: a distinct variant of low-grade osteosarcoma. *Histopathology* 1996 ; 29 : 429-436

[4] Feldman F, Hecht HL, Johnston AD. Chondromyxoid fibroma of bone. *Radiology* 1970 ; 94 : 249-260

[5] Gherlinzoni F, Rock M, Picci P. Chondromyxoid fibroma. The experience at the Istituto Ortopedico Rizzoli. *J Bone Joint Surg Am* 1983 ; 65 : 198-204

[6] Granter SR, Renshaw AA, Kozakewich HP, Fletcher JA. The pericentromeric inversion, inv (6)(p25q13), is a novel diagnostic marker in chondromyxoid fibroma. *Mod Pathol* 1998 ; 11 : 1071-1074

[7] Hashimoto M, Izumi J, Sakuma I, Iwama T, Watarai J. Chondromyxoid fibroma of the ethmoid sinus. *Neuroradiology* 1998 ; 40 : 577-579

[8] Huvos AG. Chondromyxoid fibroma. In : Huvos AG ed. Bone tumors. Diagnostic, treatment and prognosis. Philadelphia : WB Saunders, 1991 : 319-330

[9] Jaffe HL, Lichtenstein L. Chondromyxoid fibroma of bone. A distinctive benign tumor likely to be mistaken especially for chondrosarcoma. *Arch Pathol* 1948 ; 45 : 54-55

[10] Keel SB, Bhan AK, Liebsch NJ, Rosenberg AE. Chondromyxoid fibroma of the skull base: a tumor which may be confused with chordoma and chondrosarcoma. A report of three cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1997 ; 21 : 577-582

[11] Lefort G. Fibrome chondromyxoïde. In : Lascombes P, Lefort G éd. Les tumeurs osseuses bénignes de l'enfant. Montpellier : Sauramps médical, 1996 : 73-84

[12] Marin C, Gallego C, Manjon P, Martinez-Tello FJ. Juxtacortical chondromyxoid fibroma: imaging findings in three cases and a review of the literature. *Skeletal Radiol* 1997 ; 26 : 642-649

[13] Merine D, Fishman EK, Rosengard A, Tolo V. Chondromyxoid fibroma of the fibula. *J Pediatr Orthop* 1989 ; 9 : 468-471

[14] Mitchell A, Scheithauer BW, Unni KK, Forsyth PJ, Wold LE, McGivney DJ. Chordoma and chondroid neoplasms of the spheno-occiput. An immunohistochemical study of 41 cases with prognostic and nosologic implications. *Cancer* 1993 ; 72 : 2943-2949

[15] Rahimi A, Beabout JW, Ivins JC, Dahlin DC. Chondromyxoid fibroma: a clinicopathologic study of 76 cases. *Cancer* 1972 ; 30 : 726-736

[16] Ralph LL. Chondromyxoid fibroma of bone. *J Bone Joint Surg Br* 1962 ; 44 : 7-24

[17] Safar A, Nelson M, Neff JR, Maale GE, Bayani J, Squire J et al. Recurrent anomalies of 6q25 in chondromyxoid fibroma. *Hum Pathol* 2000 ; 31 : 306-311

[18] Sawyer JR, Swanson CM, Lukacs JL, Nicholas RW, North PE, Thomas JR. Evidence of an association between 6q13-21 chromosome aberrations and locally aggressive behavior in patients with cartilage tumors. *Cancer* 1998 ; 82 : 474-483

[19] Schajowicz F. Chondromyxoid fibroma: report of three cases with predominant cortical involvement. *Radiology* 1987 ; 164 : 783-786

[20] Schajowicz F, Gallardo H. Chondromyxoid fibroma (fibromyxoid chondroma) of bone. A clinico-pathological study of thirty-two cases. *J Bone Joint Surg Br* 1971 ; 53 : 198-216

[21] Strauch RJ, Kleinman WB. Chondromyxoid fibroma of a metacarpal: a case report and review of the literature. *J Hand Surg Am* 1996 ; 21 : 293-295

[22] Troncoso A, Ro JY, Edeiken J, Carrasco CH, Murray JA, Ayala AG. Case report 798: recurrent chondromyxoid fibroma in connective tissue of leg. *Skeletal Radiol* 1993 ; 22 : 445-448

[23] Unni KK. Chondromyxoid fibroma. In : Unni KK ed. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11 087 cases. Phildelphia : Lippincott-Raven, 1996

[24] Wilson AJ, Kyriakos M, Ackerman LV. Chondromyxoid fibroma: radiographic appearance in 38 cases and in a review of the literature. [published erratum appears in *Radiology* 1991 ; 180 : 586]. *Radiology* 1991 ; 179 : 513-518

[25] Wu CT, Inwards CY, O'Laughlin S, Rock MG, Beabout JW, Unni KK. Chondromyxoid fibroma of bone: a clinicopathologic review of 278 cases. *Hum Pathol* 1998 ; 29 : 438-446

[26] Yamaguchi T, Dorfman HD. Radiographic and histologic patterns of calcification in chondromyxoid fibroma. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 559-564

[27] Zillmer DA, Dorfman HD. Chondromyxoid fibroma of bone: thirty-six cases with clinicopathologic correlation. *Hum Pathol* 1989 ; 20 : 952-964

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-740

Dysplasie fibreuse

M Isler
R Turcotte
J Doyon

Résumé. – La dysplasie fibreuse est une maladie liée à un défaut de maturation des ostéoblastes : le tissu osseux normal y est remplacé par un os pathologique dont les caractéristiques structurelles sont déficientes. À ceci s'ajoute une activité ostéoclastique anormalement élevée, amenant à une ostéolyse et à une extension de la maladie. Une mutation du gène GNAS1 est responsable du défaut de maturation ostéoblastique et aussi du défaut de maturation d'autres tissus cibles, ce qui entraîne des taches de pigmentation cutanées et des troubles endocriniens. La sévérité et l'étendue des manifestations sont variables. La forme monostotique est la forme la plus bénigne : elle pose peu de problèmes, alors que la maladie polyostotique est plus sévère et plus préoccupante. Les déformations osseuses sont parfois grossières, s'accompagnant de douleurs et de boiteries invalidantes. Le syndrome de McCune-Albright est la forme la plus sévère, combinant dysplasie osseuse polyostotique, taches café au lait, à contours irréguliers, et endocrinopathies.

Mots-clés : dysplasie fibreuse, pigmentation, Albright, McCune-Albright, taches café au lait, lésions pseudotumorales.

Introduction

DÉFINITION

La dysplasie fibreuse (DF) est une affection sporadique, peu fréquente, caractérisée par un défaut de maturation osseuse à un ou plusieurs endroits du squelette. Selon la nomenclature internationale des maladies génétiques, la DF est caractérisée par les paramètres suivants :

– mode de transmission sporadique et en « mosaïque » ;

– absence à la naissance ;

– association au locus chromosomique 20q13 et au gène GNAS1.

NOMENCLATURE

Son nom fut proposé par Jaffe et Lichtenstein en 1942 [7]. Le terme « maladie de Jaffe et Lichtenstein » est parfois utilisé comme synonyme. Il existe des formes monostotiques et des formes polyostotiques. Il ne faut pas confondre la DF avec la dysplasie ostéofibreuse (ou ostéofibrodysplasie de Campanacci), affection différente présentant une certaine parenté avec l'adamantinome.

La DF peut exister à titre isolé ou s'inscrire dans un contexte syndromique.

McCune [10] en 1936 et Albright [1] en 1937 ont décrit de façon indépendante une triade qui associe une DF polyostotique, une pigmentation cutanée anormale et une puberté précoce. Selon les conceptions actuelles de la maladie, plutôt que de se limiter à la puberté précoce, on admet l'existence possible d'endocrinopathies variables, parfois multiples. Cette triade est connue sous le nom de syndrome de McCune-Albright (SMA) ou de syndrome d'Albright.

Marc Isler : Professeur adjoint.
Robert Turcotte : Professeur agrégé.
Josée Doyon : Professeur adjoint.
Université de Montréal, hôpital Maisonneuve-Rosemont, 5415 boulevard de l'Assomption Montréal, Québec, Canada.

Le syndrome de Mazabraud, plus rare, est une association de lésions osseuses et de myxomes intramusculaires.

COMPLICATION

La transformation maligne en sarcome est une complication rare de la maladie. Celle-ci peut s'accompagner de fractures répétées avec douleur, déformation et perte fonctionnelle.

ÉPIDÉMIOLOGIE ET LOCALISATION

La DF représente environ 1 % des tumeurs osseuses primitives.

La forme monostotique est six fois plus fréquente que la forme polyostotique.

L'âge au moment du diagnostic varie entre 5 et 30 ans. Le sexe féminin représente la moitié des cas de DF simple, et la grande majorité des cas de SMA.

Tout os peut être atteint dans la DF. Dans la maladie monostotique, par ordre de fréquence décroissante, on note l'atteinte de l'os maxillaire, du fémur proximal, du tibia, puis, de façon moins fréquente, de l'humérus, des côtes, du radius et de l'os iliaque. Dans la forme polyostotique, le fémur proximal est le site de prédilection.

Les atteintes proximales des membres sont plus fréquentes et plus sévères que les atteintes distales.

Une distribution unilatérale est notée dans la plupart des cas de DF polyostotique, y compris dans le SMA. Il peut s'agir d'une atteinte multifocale d'un membre inférieur et de son hémibassin, d'une atteinte du membre supérieur (forme monomélique) ou encore d'une atteinte de tout un hémicorps. L'atteinte des os de la main ou du pied est rare. Les vertèbres sont épargnées dans la plupart des cas.

Aux os longs, l'atteinte est endomédullaire, tandis que son extension est généralement excentrique : la maladie débute dans la région métaphysaire puis s'étend vers la région diaphysaire de façon variable. Lorsqu'ils sont ouverts, les cartilages de croissance sont épargnés par le processus : ils agissent comme une véritable barrière à l'extension de la maladie.

Les taches de pigmentation cutanées qui sont associées aux lésions osseuses sont présentes dans 20 % des cas, surtout dans la forme polyostotique. Elles se situent souvent en regard d'une lésion osseuse sous-jacente [14, 16].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Isler M, Turcotte R et Doyon J. Dysplasie fibreuse. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-740, 2001, 8 p.

ÉTIOLOGIE

Les études portant sur les mutations du gène qui codifient la fraction alpha de Gs (il s'agit de la protéine G qui stimule la formation de l'adénosine 3', 5'- monophosphate cyclique (AMPc), effectuées dans le contexte du SMA, ont permis de préciser qu'il y avait une étiopathologie unique pour les différentes atteintes des tissus concernés par ce syndrome. Par la suite, la même anomalie fut dépistée dans la DF isolée, qu'elle soit mono- ou polyostotique.

Dans la DF, l'examen anatomopathologique montre la présence d'un os de type membranaire ; il y a une augmentation de production de la matrice osseuse et une fibrose médullaire diffuse, constatation suggérant une anomalie des ostéoblastes. Marie et al [9] ont montré que les ostéoblastes porteurs de la mutation du Gs 2 présentaient une augmentation de l'AMPc intracellulaire, une augmentation de la prolifération cellulaire, une diminution de la production d'ostéocalcine (indice de maturation), tandis que la réponse aux hormones calcitropiques reste normale. Sur le plan histologique, cette mutation se traduit par une production augmentée de collagène (plutôt que d'ostéoïde) par les cellules ostéoblastiques immatures.

Ces observations concordent avec d'autres études [2, 3] qui ont montré que l'activation anormale de la signalisation par l'AMPc stimule la croissance des divers tissus impliqués dans le SMA (gonades, thyroïde, surrénales et mélanocytes).

Il a en outre été établi que les cellules fibroblastiques cultivées à partir de cellules lésionnelles de DF dans le contexte du SMA, porteuses de la mutation du Gs, présentaient une sécrétion augmentée de l'interleukine (IL) 6, qui pourrait être responsable de l'ostéolyse constatée dans certains de ces cas. D'autres études ont montré que l'IL6 n'a aucun effet sur la croissance ostéoblastique in vitro, donc qu'elle n'est probablement pas responsable de la différenciation ni de la prolifération cellulaire observée dans la DF.

Selon les constatations de plusieurs auteurs, le proto-oncogène c-fos semble jouer un rôle important dans la régulation de la différenciation comme de la croissance des ostéoblastes normaux. Selon Singer [16], les mutations de Gs, activantes de l'adénylate cyclase, seraient dans la DF une expression exagérée du proto-oncogène c-fos et de sa protéine. Candelière [3] a montré qu'il y avait une expression anormalement élevée de c-fos dans les lésions de la DF. Il en a déduit que cette expression augmentée de c-fos pourrait représenter la première étape d'une séquence d'événements menant à l'oncogenèse des sarcomes qui surviennent parfois sur les foyers de DF.

L'étude de pièces osseuses de patients atteints du SMA montre un dépôt de collagène en fascicules perpendiculaires à la surface de l'os immature en formation, ce qui contraste avec l'orientation parallèle que l'on rencontre dans l'os normal mature et immature. Par endroits, les cellules ostéoblastiques se rétractent, donnant des aspects pseudolacunaires. Ces changements peuvent être reproduits in vitro en ajoutant à des cellules ostéoblastiques normales un excès d'AMPc : ils sont réversibles. Il semble que le nombre d'ostéoclastes présents dans ou autour des lésions dysplasiques soit anormalement élevé [9, 16].

Notre conception de l'étiopathogénie de la DF peut donc être résumée de la façon suivante à la lumière des différentes études récemment publiées : la DF est plus qu'une métaplasie fibro-osseuse ; elle est le résultat d'un excès de cellules préostéogéniques qui produisent une matrice de collagène désorganisée ; l'activité ostéogénique fabrique de l'os immature par le biais d'une matrice désorganisée. L'activité ostéoclastique est anormalement élevée et représente probablement un mécanisme d'extension de la maladie [3, 9].

Étude clinique

Le fait que la mutation du GSA1 concerne de nombreux organes cibles (peau, os, viscères) explique les tableaux cliniques extrêmement variés.

FORME MONOSTOTIQUE

C'est la forme la plus discrète. Les lésions ne sont souvent découvertes qu'à l'âge adulte et parfois de façon fortuite. Lorsque les atteintes sont symptomatiques, elles sont généralement peu douloureuses et se stabilisent volontiers au-delà de la maturation squelettique.

FORMES POLYOSTOTIQUES

Elles peuvent être plus ou moins diffuses ; la sévérité des lésions est proportionnelle à leur nombre. Dans les formes sévères, il existe volontiers des déformations des membres, s'accompagnant de douleurs et de troubles fonctionnels. L'atteinte cutanée et les maladies endocriniennes sont habituellement plus marquées dans les formes polyostotiques généralisées que dans les formes intermédiaires. Généralement, lorsque la maladie est sévère, les symptômes sont précoces et évoluent plus vite.

MALADIES ENDOCRINIENNES RENCONTRÉES DANS LE SYNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT

Elles sont variées. Il peut s'agir d'acromégalie, de gigantisme, d'hyperprolactinémie, d'hyperthyroïdie, d'hyperparathyroïdie, de syndrome de Cushing, d'hypogonadisme hypothalamique et de rachitisme hypophosphatémique. La puberté précoce existe chez environ 20 % des filles atteintes de DF polyostotique. Elle est beaucoup moins fréquente chez le garçon. C'est le saignement vaginal anormal qui est le symptôme le plus souvent associé à la DF polyostotique.

LÉSIONS CUTANÉES CONSTATÉES DANS LE SYNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT

Elles sont présentes dans 20 % des cas de DF. Elles sont généralement peu nombreuses et se situent en regard des atteintes osseuses. Elles résultent du développement de macules mélanotiques (reflet de la mutation GNAS1), le nombre de mélanocytes étant cependant normal. Les taches cutanées sont brunâtres et de tonalité plus ou moins foncée. Leurs contours sont irréguliers, aigus, ce qui permet de les distinguer des lésions cutanées de la neurofibromatose.

SYNDROME DE MAZABRAUD

Il est rare. Szendroi et al [17] en ont rapporté trois cas en 1998. Le nombre total de cas répertoriés dans la littérature est de 27. Il existe une nette prédominance féminine. À la maladie polyostotique s'associent des myxomes intramusculaires multiples. Les myxomes sont le plus souvent voisins des lésions osseuses. Ils apparaissent tardivement au cours de l'évolution de la DF. Ils ont tendance à grossir, à récidiver après exérèse et ceci parfois très tardivement. La dégénérescence sarcomateuse de ces myxomes est un fait connu [17].

DÉGÉNÉRESCENCE SARCOMATEUSE

Plusieurs auteurs ont rapporté l'existence de sarcomes osseux se développant sur des lésions de DF, qu'elles aient été ou non irradiées. La fréquence varie entre 0,3 % dans la maladie monostotique et 4 % dans le SMA. Par ordre de fréquence décroissante, le type de sarcome constaté est : l'ostéosarcome, le fibrosarcome, le chondrosarcome et l'histiocytofibrome malin. La majorité des cas se rencontre au squelette craniofacial, puis vient le fémur proximal. L'atteinte de l'humérus, des os pelviens, du tibia et de l'omoplate a été signalée. L'existence d'une douleur progressivement croissante, persistante malgré le repos, l'apparition d'une tuméfaction clinique, la constatation d'une extension radiologique des atteintes osseuses envers les parties molles suggèrent la possibilité d'une transformation maligne. Cette transformation maligne de la DF est plus fréquente après irradiation [12, 14, 16, 18].

Un cas d'ostéosarcome a été signalé après allongement osseux, selon la méthode d'Ilizarov, effectué pour un raccourcissement sur DF [5].

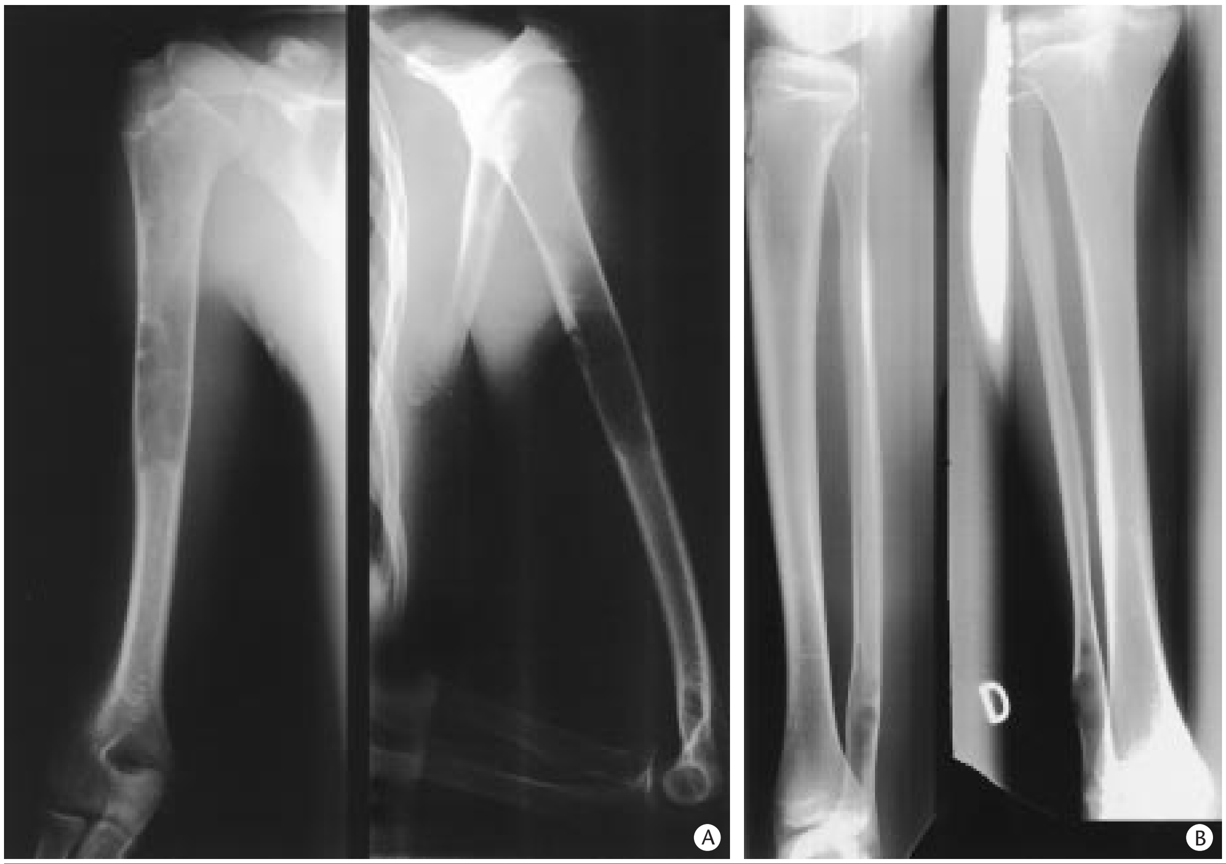

1 *Dysplasie fibreuse polyostotique de l'hémicorps droit chez un adolescent. La lésion de l'humérus droit (A) est tout à fait typique d'une dysplasie fibreuse diaphysométaphysaire avec un os légèrement augmenté de diamètre, un aspect de lyse à tonalité de « verre dépoli » associée à des corticales très minces. L'atteinte du membre inférieur est représentée par une lésion discrète et asymptomatique de l'extrémité inférieure du péroné (B).*

En général, le pronostic de ces sarcomes sur DF est mauvais. Le dépistage précoce et un traitement approprié permettraient vraisemblablement de l'améliorer.

LABORATOIRE

Chez la plupart des patients atteints de DF, la calcémie et la phosphorémie sont normales. La phosphatase alcaline sérique peut être augmentée, de façon plus ou moins proportionnelle à la sévérité de l'atteinte osseuse. Cette élévation des phosphatases alcalines est moins marquée que lors d'une atteinte de topographie identique entrant dans le cadre d'une maladie de Paget. L'hydroxyproline urinaire peut être augmentée. La N-télopeptide urinaire, marqueur de la résorption collagénique osseuse, peut aussi être élevée selon Singer [16]. Chez les patients atteints du SMA, les profils hormonaux sont affectés selon l'atteinte de l'organe-cible de la maladie. L'élévation des hormones de croissance, de la prolactine et de l'hormone thyroïdienne est plus souvent signalée que celle de la testostérone, des corticostéroïdes et de l'hormone parathyroïdienne. Lorsqu'un rachitisme ou une ostéomalacie sont présents, on retrouve habituellement une hypophosphatémie et une hyperphosphaturie. Il faut signaler que lorsqu'un rachitisme s'associe à la DF, on assiste généralement à une normalisation des données de laboratoire lorsqu'on traite la lésion osseuse [16].

Étude radiologique

Dans la plupart des cas l'aspect radiologique est suffisamment caractéristique pour que la biopsie ne soit pas obligatoire.

ASPECT CLASSIQUE

L'aspect classique en radiographie conventionnelle *(fig 1)* est celui d'une lésion lytique endomédullaire, diaphysaire ou métaphysaire. Il existe un liseré de sclérose marginale, avec une résorption endostée (*scalloping*). Le diamètre de l'os est généralement augmenté et son intérieur est fait d'une matrice ayant la densité d'un verre dépoli. L'aspect matriciel est celui d'une zone de radiotransparence évoquant un contenu fibreux kystique. La densité matricielle augmente en fonction du nombre d'îlots de cartilage calcifié ou d'os néoformé que la lésion contient. Habituellement, il s'agit d'une densité intermédiaire diffuse et relativement homogène, dite en « verre dépoli » (*ground glass*). La résorption endostée est lente. Elle amène progressivement à un amincissement de la corticale, avec apposition périostée progressive entraînant une augmentation du diamètre de l'os. Au squelette craniofacial, les amas de condensations osseuses semblent plus fréquents. Les lésions contiennent parfois des calcifications arciformes traduisant une calcification progressive des nodules cartilagineux. Ces aspects sont en fait variables sur les os longs, et bien plus encore sur les os plats *(fig 2)*.

AUTRES TECHNIQUES D'IMAGERIE

Elles sont d'un intérêt modeste :

– la tomodensitométrie est cependant utile dans les lésions craniofaciales *(fig 3)*. Elle permet de mieux définir l'étendue de la maladie *(fig 4)* ;

– l'imagerie par résonance magnétique nucléaire ne permet pas d'identifier un aspect spécifique, mais elle aide bien à apprécier l'extension des lésions ;

– la scintigraphie osseuse permet parfois de dépister les lésions mal visibles en radiographie conventionnelle, mais elle peut présenter des faux négatifs. La fixation scintigraphique au gallium semble particulièrement utile. L'existence de multiples lésions à distribution hémicorporelle est évocatrice du SMA [6, 16].

SELON LA LOCALISATION

Ces images ont des caractères particuliers selon la localisation des lésions :

– au fémur proximal, du fait du porte-à-faux de l'angle cervicodiaphysaire, il peut exister des fractures microscopiques qui entraînent à la longue une déformation progressive en varus : au

2 *Belle dysplasie fibreuse de l'hémibassin et de l'extrémité supérieure du fémur chez un patient de 41 ans (A). Trente-cinq ans plus tard (B), les lésions ont peu évolué, hormis qu'est apparue une coxarthrose qui nécessite la mise en place d'une prothèse totale de hanche.*

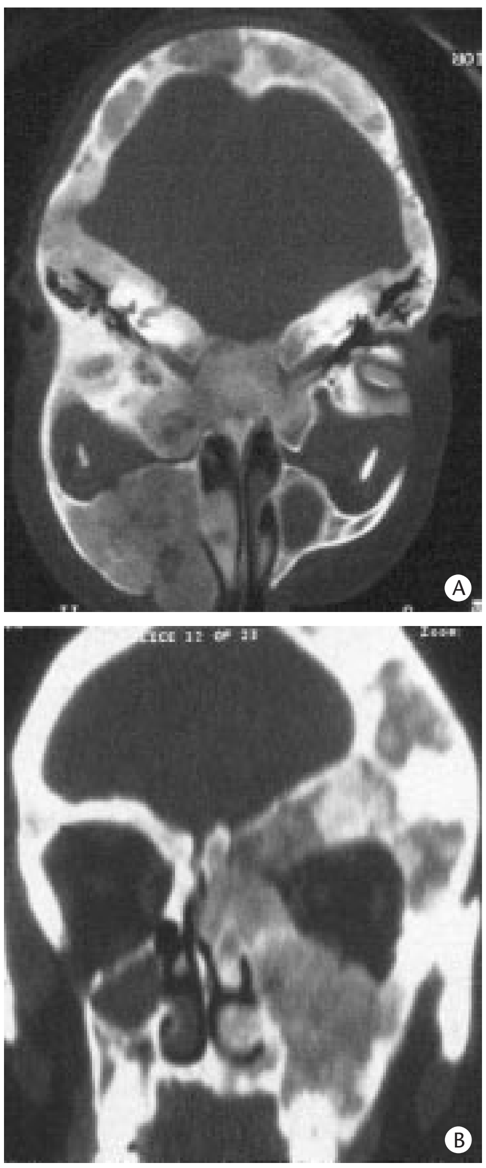

3 *Syndrome de McCune-Albright chez une fillette de 14 ans présentant une nette asymétrie craniofaciale inesthétique. Aspect en tomodensitométrie conventionnelle (A) et en reconstruction coronale (B).*

4 *Patiente de 46 ans totalement asymptomatique chez qui on découvre de façon fortuite une localisation humérale de dysplasie fibreuse. Au tiers moyen de la diaphyse, sur le cliché standard (A), il existe un foyer relativement discret, élargissant à peine le diamètre de l'os. Cette atteinte diaphysaire s'associe à une atteinte des deux métaphyses adjacentes, dont les aspects sont mieux visibles en tomodensitométrie tant à l'extrémité supérieure de l'os (B) qu'à son extrémité inférieure (C).*

maximum, l'extrémité supérieure du fémur est déformée en « crosse de berger » (*shepherd's crook*). Cette désaxation progressive peut toucher le fémur en entier, et même concerner le tibia *(fig 5)*. Des fractures peuvent survenir, pouvant même conduire à la pseudarthrose ;

– au crâne, l'épaississement du diploé s'associe à des zones lytiques et à des plages d'opacités variables *(fig 3)* ;

– les côtes sont soufflées avec un espace médullaire dilaté *(fig 6)* ;

– au rachis, les atteintes osseuses sont rares. Elles se révèlent par une altération de la trame osseuse pouvant entraîner douleurs et déformations du corps vertébral. Chez l'enfant, il est possible de constater une cyphose dorsolombaire.

SELON L'ÂGE

L'image radiologique est aussi variable en fonction de l'âge.

Chez le jeune enfant, il s'agit souvent d'une ostéolyse pure non spécifique *(fig 7)*. La progression et la maturation de la lésion lui donnent par la suite les caractéristiques spécifiques de la maladie *(fig 7)*. Par ailleurs, les formes plus sévères (polyostotiques diffuses, SMA) sont plus florides dans leurs expressions radiographiques. Les os porteurs, surtout le fémur et le tibia, présentent volontiers une désaxation progressive qui est en relation avec l'extension progressive de la DF au fil du temps, avec l'altération des propriétés mécaniques de l'os par la maladie, avec l'augmentation du poids corporel, et parfois avec la succession des fractures itératives.

Chez l'adulte, on assiste généralement à une stabilisation du processus dysplasique avec apparition d'un liseré d'ostéosclérose périphérique et une recalcification ou réossification de la zone lytique.

Anatomie pathologique

Lorsque le tableau radioclinique n'est pas typique, une biopsie permet de confirmer le diagnostic.

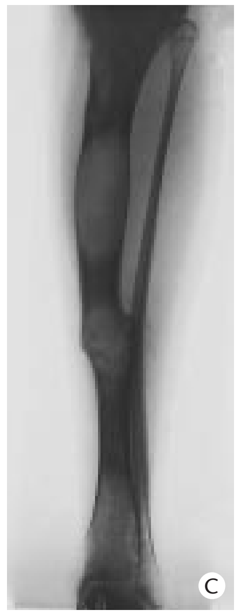

5 *Dysplasie fibreuse généralisée pratiquement à tout le squelette. À l'âge de 8 ans (A), on constate une atteinte diffuse des deux fémurs, avec déjà d'un côté une franche coxa vara. Faute d'ostéosynthèse préventive, les lésions continuent d'évoluer et 10 ans plus tard, à l'âge de 18 ans, les déformations des hanches sont franchement majorées (B). Le tibia droit (C) présente une atteinte diffuse qui est l'objet d'une fracture spontanée ayant néanmoins consolidé dans des délais normaux.*

Il est exceptionnel de traiter une dyplasie fibreuse par résection de tout un segment osseux ; c'est néanmoins parfois le cas pour certaines localisations comme les côtes. De telles pièces anatomiques montrent un canal médullaire dilaté qui ne contient plus d'os spongieux mais un tissu fibreux ferme, élastique, de coloration habituellement jaune pâle, entouré de corticales amincies *(fig 6)*. Ce remaniement fibreux d'une pièce osseuse normalement rigide entraîne un certain degré de plasticité qui explique bien les incurvations progressives du squelette que l'on constate volontiers sur les os porteurs (col du fémur, diaphyses du membre inférieur).

La DF est caractérisée histologiquement par la prolifération d'un tissu conjonctif fibreux associé à des travées d'os immature (non lamellaire) de taille et de forme très variables *(fig 8)*.

– Les cellules fusiformes du tissu fibreux sont souvent dilatées mais ne présentent aucune atypie. Elles adoptent volontiers une disposition « storiforme ». Les travées osseuses de la DF sont classiquement dépourvues d'un liseré périphérique d'ostéoblastes ; elles ont un aspect métaplasique semblant émerger du tissu fibreux environnant. La DF peut aussi comporter des amas de macrophages spumeux, des cellules géantes multinucléées, un stroma myxoïde, quelques travées osseuses réactionnelles entourées d'un liseré d'ostéoblastes, ou encore des foyers de différenciation cartilagineuse. Les localisations craniofaciales de la DF contiennent fréquemment des travées osseuses plus abondantes, plus épaisses, anastomosées entre elles.

– L'association d'une DF et d'un kyste anévrismal est un fait connu ; à l'intervention, on découvre au sein des plages fibreuses des cavités plus ou moins volumineuses, plus ou moins nombreuses, à contenu sanglant ; de tels foyers ne sont parfois dépistés qu'à l'examen microscopique.

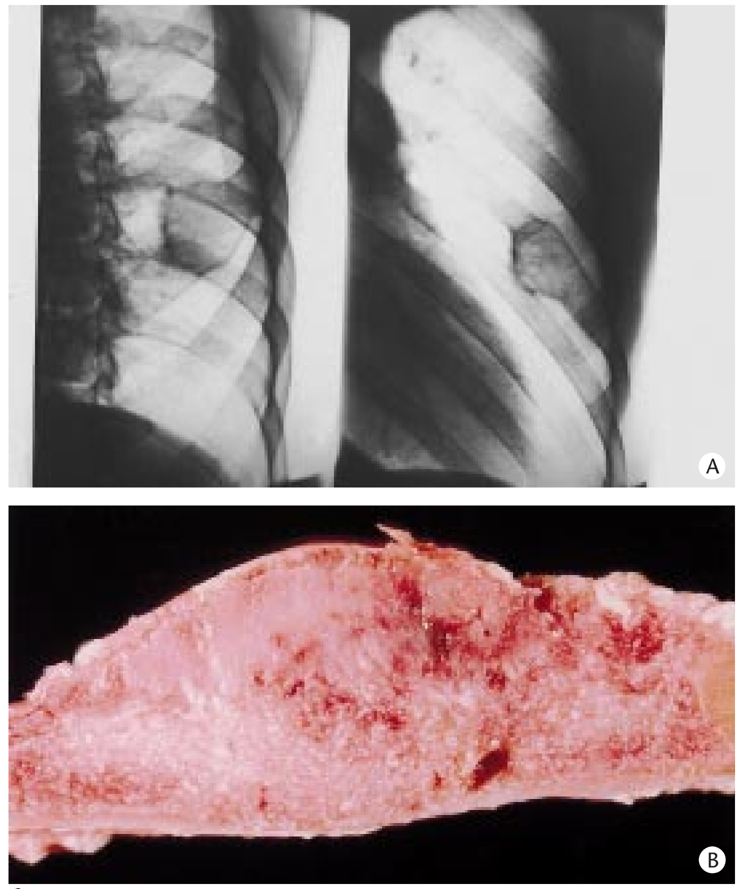

6 *Localisation thoracique isolée d'une dysplasie fibreuse sur la cinquième côte gauche (A). En raison de douleurs à cet endroit, la côte est réséquée : la photographie de la pièce opératoire (B) montre bien la soufflure corticale et le contenu endomédullaire remplacé par un tissu fibreux ferme et jaunâtre.*

– Certaines dysplasies fibreuses peuvent contenir un liquide clair séreux, occupant parfois la presque totalité de la zone radiologiquement lytique ; ces formes kystisées représentent probablement un mode d'involution histologique de la maladie.

Diagnostic différentiel

La majorité des cas de DF sont de diagnostic facile après un simple examen radioclinique ; cependant, certaines lésions fibreuses d'autre nature peuvent prêter à confusion :

– il en va ainsi dans certains cas de kystes osseux essentiels consolidés après une ou plusieurs fractures ;

– dans les chondromes, lorsqu'ils ne présentent aucune calcification intralésionnelle et peuvent prêter à discussion ;

– citons enfin le granulome éosinophile et mentionnons le cas très particulier de la dysplasie ostéofibreuse de Campanacci (fibrome ossifiant), affection rare pouvant comporter des zones rappelant la DA associées à des aspects rappelant l'adamantinome ; la similitude terminologique ne doit pas faire illusion : il s'agit de maladies différentes.

Évolution et pronostic

L'histoire naturelle de la DF peut se faire selon des scénarios très variables :

– les formes monostotiques dépistées dans l'enfance sont en général peu évolutives et restent toujours monostotiques ;

7 *Garçonnet de 7 ans se plaignant d'une boiterie d'apparition progressive. Le cliché standard montre de petites anomalies du col du fémur difficiles à analyser (A). Il existe en fait une fissure du bord inférieur du col mieux visible en tomographie (B). La tomodensitométrie (C) montre bien la lésion lytique intracervicale. Le diagnostic restant incertain, une biopsie est pratiquée affirmant la dysplasie fibreuse. Cinq ans plus tard (D), les symptômes cliniques ont régressé alors que la lésion est plutôt mieux visible.*

– les fractures itératives, fréquentes dans les formes les plus sévères de la maladie, peuvent entraîner un préjudice fonctionnel (douleur, raccourcissement, désaxations et courbures des membres pouvant aller en s'aggravant un peu plus à chaque nouvel épisode, ce qui plaide en faveur de leur traitement par ostéosynthèse). Ces fractures consolident néanmoins dans des délais normaux *(fig 9)* ;

– à l'âge adulte, l'évolutivité de la maladie s'atténue parfois et les qualités biomécaniques de l'os sont susceptibles de s'améliorer ;

– la transformation maligne d'une localisation de DF a été signalée ci-dessus. Les signes qui doivent faire évoquer cette éventualité sont la recrudescence des douleurs, l'augmentation de volume du membre, l'apparition d'une destruction corticale et a fortiori d'un envahissement des parties molles *(fig 10)*. Au moindre doute, une biopsie doit être rapidement réalisée. Le pronostic de ces sarcomes sur DF est mauvais. Nous avons vu ci-dessus les différents types anatomopathologiques de ces dégénérescences. Le traitement des sarcomes sur DF est mal codifié mais il est logique, devant de tels cas, de proposer un schéma thérapeutique analogue à celui qui se pratique habituellement dans l'ostéosarcome : chimiothérapie encadrant un geste de résection-reconstruction chirurgicale.

Traitements

TRAITEMENTS CHIRURGICAUX

Les interventions de type curetage-comblement des foyers dysplasiques sont classiques et ont été beaucoup pratiqués par le passé. On a actuellement tendance à les abandonner car, dans la majorité des cas, les greffons se résorbent et l'image dysplasique réapparaît.

Une ostéosynthèse, quel que soit son type, peut être proposée devant des lésions volumineuses fragilisant l'os, afin de prévenir une éventuelle fracture pathologique. Ces ostéosynthèses préventives peuvent aussi être utilisées pour stopper l'évolution des déformations, qu'il s'agisse d'un coxa vara progressif ou d'une incurvation diaphysaire. Si les déformations sont déjà franches, la simple ostéosynthèse ne suffit plus, il faut l'associer à une ostéotomie correctrice. Guille et al [4] suggèrent de réaligner le col fémoral, par ostéotomie sous-trochantérienne dès que le varus est proche de 90°. Personnellement, nous pensons qu'il est préférable d'intervenir dès que l'angle cervicodiaphysaire devient inférieur à

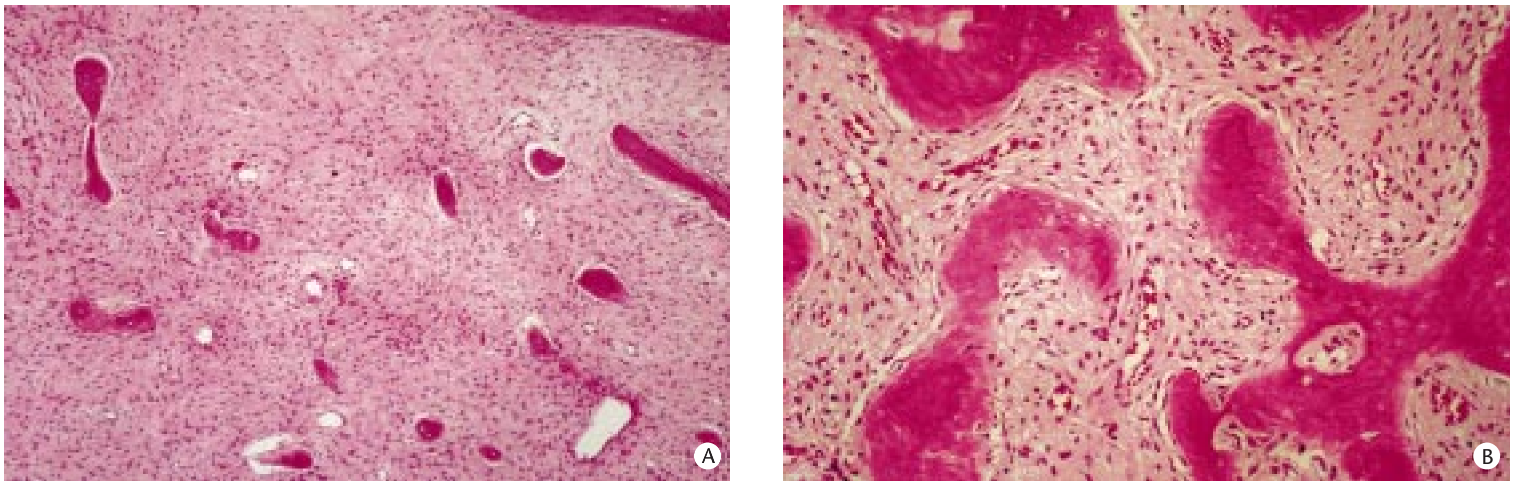

8 *Aspect anatomopathologique d'une dysplasie fibreuse (A, B). Le tissu fibreux est modérément cellulaire. Il présente des travées osseuses de taille et de forme variables. Ces travées sont faites d'un os immature (non lamellaire) et elles ne sont pas entourées d'une bordure d'ostéoblastes. Quelques travées osseuses sont focalement entourées de collagène déposé perpendiculairement à la surface de l'os.*

9 *Fillette de 8 ans présentant, à la suite d'un traumatisme, une fracture sous-trochantérienne sur un foyer de dysplasie fibreuse (A). Elle est traitée par traction-suspension et consolidée dans des délais normaux. Elle est de plus mise sous biphosphonates. Aspect de la fracture 5 mois après le début de ce traitement (B). À signaler que la diaphyse sous-jacente présente, elle aussi, une zone de dysplasie fibreuse.*

120°, stade où la valgisation est de réalisation plus facile *(fig 5)*. Dans les très grandes incurvations diaphysaires, il faut parfois s'orienter vers des ostéotomies multiples étagées, maintenues par un enclouage centromédullaire qu'il est souvent prudent de verrouiller *(fig 11)*. En dehors des cas où l'on souhaite prévenir une fracture ou bien l'aggravation d'une courbure, les ostéosynthèses préventives ont aussi de l'intérêt à titre purement antalgique ; elles améliorent les douleurs causées par la trop grande plasticité des zones dysplasiques.

Les fractures sur DF sont soit de vraies fractures plus ou moins déplacées, soit de simples fissures de fatigue favorisées par les incurvations osseuses. Il n'est guère souhaitable de les traiter orthopédiquement car ce choix risque d'entraîner une consolidation avec une petite majoration des déformations initiales, ce qui est l'amorce d'une nouvelle fracture. Pour rompre ce cercle vicieux, il faut, à chaque fois que la fracture survient sur une incurvation, pratiquer une ostéosynthèse avec correction des désaxations. La consolidation osseuse des fractures ou des ostéotomies sur DF se fait sans difficulté particulière et dans des délais normaux.

TRAITEMENTS NON CHIRURGICAUX

Les foyers de DF contiennent beaucoup d'ostéoclastes. Cette activité ostéoclastique élevée explique probablement les mécanismes d'extension de la maladie. La disponibilité, depuis quelques années, de produits ayant une activité antiostéoclastique a donc tout naturellement conduit à l'idée de les utiliser.

Les bisphosphonates sont utilisés avec succès depuis une dizaine d'années dans le traitement de diverses maladies ostéolytiques dont la maladie de Paget. Leur intérêt dans la DF reste à prouver, mais des essais sont en cours avec des résultats encourageants : leur action antalgique semble certaine, leur action de « recalcification » des foyers lytiques semble possible mais demande à être confirmée *(fig 9)*.

Les contentions externes (plâtre ou orthèse) peuvent être utiles dans un nombre de cas très limité, soit à titre antalgique, soit pour prévenir l'aggravation d'une déformation dans l'attente d'une intervention chirurgicale ou dans l'attente de l'efficacité d'un traitement médical par les bisphosphonates [8, 13].

10 *Patiente de 32 ans ayant présenté, à la suite d'un accident de ski, une fracture de l'extrémité supérieure du fémur avec ostéosynthèse par un clou-plaque. Cette fracture survenait visiblement sur une lésion ; la biopsie montre qu'il s'agissait d'une dysplasie fibreuse (A). Treize ans plus tard, de nouvelles radiographies sont pratiquées à l'occasion d'une recrudescence des douleurs : elles montrent un aspect très inquiétant avec envahissement des parties molles (B) : la biopsie permet d'affirmer qu'il s'agit d'un ostéosarcome sur dysplasie fibreuse. Malgré une désarticulation de hanche et une chimiothérapie, elle fera 10 ans plus tard une récidive locale et une généralisation métastatique entraînant le décès.*

11 *Patiente de 20 ans présentant un syndrome de McCune-Albright diffus et très sévère avec plusieurs localisations osseuses. La patiente a été opérée à de très nombreuses reprises pour tenter de corriger les multiples déformations des membres. Malgré cela, elle garde d'importantes séquelles tant au fémur (A) qu'au tibia (B). Un foyer situé de part et d'autre de l'interligne du coude reste en revanche bien toléré (C).*

Références

[1] Albright F, Butler AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females: report of five cases. *N Engl J Med* 1937 ; 216 : 727-746

[2] Bridge JA, Swarts SJ, Buresh C, Nelson M, Degenhardt JM, Spanier S et al. Trisomies 8 and 20 characterize a subgroup of benign fibrous lesions arising in both soft tissue and bone. *Am J Pathol* 1999 ; 154 : 729-733

[3] Candelière GA, Glorieux FH, Prud'homme J, St-Arnaud R. Increased expression of the c-fos oncogene in bone from patients with fibrous dysplasia. *N Engl J Med* 1995 ; 332 : 1546-1547

[4] Guille JT, Kumar SJ, Macewen GD. Fibrous dysplasia of the proximal part of the femur. Long-term results of curettage and bone grafting and mechanical realignment. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 648-658

[5] Harris NL, Eilert RE, Davino N, Ruyle S, Edwardson M, Wilson V. Osteogenic sarcoma arising from bony regenerate following Ilizarov femoral lengthening through fibrous dysplasia. *J Pediatr Orthop* 1994 ; 14 : 123-129

[6] Kairemo KJ, Verho S, Dunkel L. Imaging of McCune-Albright syndrome using bone single photon emission computed tomography. *Eur J Pediatr* 1999 ; 158 : 123-126

[7] Lichtenstein L, Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone : a condition affecting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hyperparathyroidism or still other extraskeletal abnormalities. *Arch Pathol* 1942 ; 33 : 777-816

[8] Liens D, Delmas PD, Meunier PJ. Long-term effects of intravenous pamidronate in fibrous dysplasia of bone. *Lancet* 1994 ; 343 : 953-954

[9] Marie PJ, De Pollak C, Chanson P, Lomri A. Increased proliferation of osteoblastic cells expressing the activation Gs alpha mutation in monostotic and polyostotic fibrous dysplasia of bone. *Am J Pathol* 1997 ; 150 : 1059-1069

[10] McCune DJ. Osteitis fibrosa cystica: the case of a nine year old girl who also exhibits precocious puberty, multiple pigmentation of the skin and hyperthyroidism. *Am J Dis Child* 1936 ; 52 : 743-747

[11] McMurray TP. Osteo-arthritis of the hip joint. *J Bone Joint Surg Am* 1939 ; 21 : 1-11

[12] Ozaki T, Lindner N, Blasius S. Dedifferentiated chondrosarcoma in Albright syndrome. A case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1997 ; 79 : 1545-1551

[13] Pfeilshifter J, Ziegler R. Wirkung von Pamidronat auf Beschwerdebild und Knochenstoffwechsel bei fibroser Dysplasie und McCune-Albright-Syndrom. *Med Klin* 1998 ; 93 : 352-359

[14] Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer* 1994 ; 73 : 1411-1424

[15] Sassone-Corsi P. Signalling pathways and c-fos transcriptional responses – links to inherited diseases (editorial). *N Engl J Med* 1995 ; 332 : 1576-1577

[16] Singer FR. Fibrous dysplasia of bone: the lesion unmasked. *Am J Pathol* 1997 ; 151 : 1511-1515

[17] Szendroi M, Rahoty P, Antal I, Kiss J. Fibrous dysplasia associated with intramuscular myxoma (Mazabraud's Syndrome): a long-term follow-up of three cases. *J Cancer Res Clin Oncol* 1998 ; 124 : 401-406

[18] Xu D, Luan H, Zhan A, Feng W, Sun X, Meng F. Spontaneous malignant transformation of fibrous dysplasia. *Chinese MedJ* 1996 ; 109 : 941-945

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-752

Fibrome desmoïde intraosseux

P Anract
G de Pinieux
B Tomeno

Résumé. – *Le fibrome desmoïde intraosseux est une tumeur rare (0,1 à 0,3 % des tumeurs osseuses bénignes), qui survient habituellement dans les 3 premières décennies de la vie.*
La symptomatologie n'a rien de spécifique, hormis la fréquence des fractures pathologiques (12 %). Tous les os peuvent être touchés, avec une prédominance pour la mandibule, le bassin et le fémur. Sur les radiographies, il s'agit d'une lésion lytique. L'histologie est identique aux fibromes desmoïdes des tissus mous. Cette tumeur à haut potentiel de récidive relève d'une résection large quand cela est possible.

Mots-clés : fibrome, tumeur osseuse, chirurgie.

Épidémiologie

Il s'agit d'une tumeur très rare qui représente de 0,1 à 0,3 % des grandes séries de tumeurs osseuses selon Taconis [10]. Dans une revue de 198 cas de la littérature, Bohm trouve un sex-ratio de 1 et un âge moyen de 23 ans [1] et Inwards note que 74 % des cas surviennent dans les 3 premières décennies de la vie [6].

Des cas de fibrome desmoïde intraosseux ont été décrits en association avec une dysplasie fibreuse ou une maladie de Paget [2, 12].

Clinique

La symptomatologie n'a rien de spécifique, ces tumeurs ont une évolution lente [1].

Les fractures pathologiques ne sont pas rares, dues aux caractères lytiques de la lésion, elles surviennent dans 12 % des cas [1].

Localisation

Cette tumeur atteint tous les os, avec cependant une prédominance pour la mandibule, le bassin et le fémur [1, 5]. Tous les autres os peuvent être touchés, notamment les vertèbres [9] et le sacrum [13]. Sur les os longs, la localisation est métaphysaire [4].

Imagerie

Il s'agit d'une lésion lytique, soufflante, qui peut avoir un aspect en « carte de géographie », avec des limites plus ou moins condensées dans la majorité des cas *(fig 1)* [4].

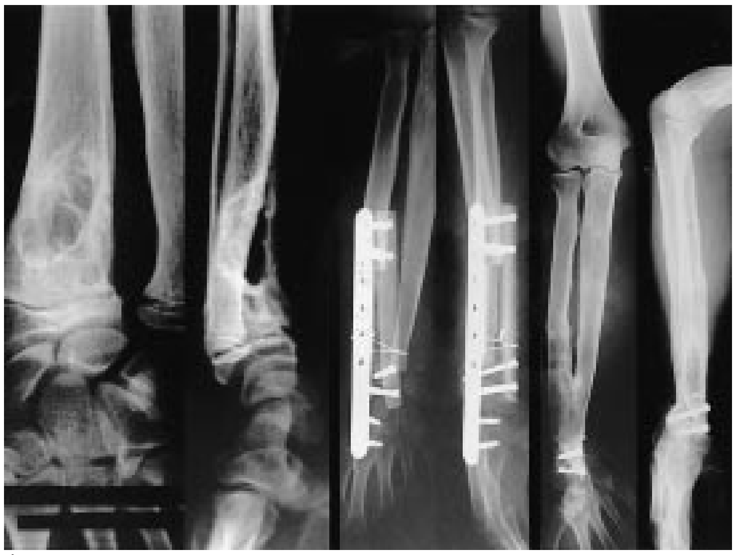

1 *Fibrome desmoïde intraosseux du radius distal chez un patient âgé de 15 ans. Aspect ostéolytique polycyclique. Le patient a récidivé après un curetage. Il a été repris par résection-arthrodèse et il est maintenant guéri.*

Un aspect trabéculé, en « nid d'abeilles », est retrouvé dans 92 % des cas [4], des appositions périostées dans 89 % des cas et une rupture corticale dans 28 % des cas.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix pour le bilan d'extension. La tumeur présente des zones en hyposignal intermédiaires en T2, sans que ces zones correspondent à des calcifications sur la radiographie standard [7, 11].

Anatomie et pathologie

Le fibrome desmoïde est constitué de cellules fibroblastiques de petite taille associées à d'abondantes fibres de collagène regroupées en épais trousseaux *(fig 2)*.

Ces fibroblastes ne présentent pas d'atypies cytonucléaires. Les mitoses sont absentes.

Philippe Anract : Praticien hospitalier universitaire.
Bernard Tomeno : Professeur des Universités.
Service de chirurgie orthopédique B.
Gonzague de Pinieux : Maître de conférences des Universités, service d'anatomie pathologique.
Université Paris V, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Anract P, de Pinieux G et Tomeno B. Fibrome desmoïde intraosseux. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-752, 2001, 2 p.

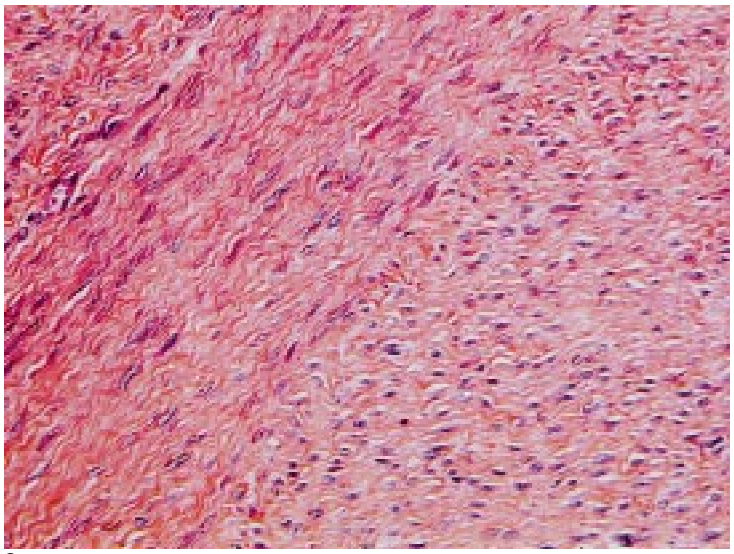

2 *Histologie : prolifération d'éléments fibroblastiques de petite taille, peu atypiques, disposés en longs faisceaux riches en collagène souvent ondulé.*

À sa périphérie, la lésion peut infiltrer le tissu osseux adjacent.

Le fibrome desmoïde représente la contrepartie osseuse des tumeurs desmoïdes des tissus mous. Une étude cytogénétique a d'ailleurs permis d'identifier le même type d'anomalies, avec une trisomie 8 et/ou 20, dans ces deux groupes lésionnels [3].

Traitement

La biopsie reste un préalable indispensable avant le traitement définitif de la tumeur ; elle est, de préférence, chirurgicale afin de fournir au pathologiste suffisamment de matériel tumoral. Le trajet de cette biopsie doit se situer sur le trajet d'une future incision de résection.

Cette tumeur, qui a un haut potentiel de récidive locale, relève d'un traitement par résection si possible large [1]. Ces techniques de résection sont habituellement suivies d'une reconstruction variable selon la localisation ; cette reconstruction peut faire appel à des autogreffes, des allogreffes, ou un mélange des deux associé à un matériel d'ostéosynthèse lorsque la résection est extra-articulaire ; lorsque la résection intéresse l'articulation, la reconstruction fait appel à des prothèses plus ou moins massives.

Nishida [8] propose, quant à lui, un curetage agressif qui peut être utilisé lorsqu'une résection est techniquement impossible comme dans les localisations vertébrales. Lorsque la localisation le permet, il est possible de compléter le curetage par une cryothérapie à l'azote liquide ; cependant, dans notre expérience, ce traitement adjuvant est d'un maniement difficile et il se complique parfois de nécroses osseuses étendues.

En cas de découverte lors d'une fracture pathologique, il convient de réaliser une biopsie sans ostéosynthèse afin d'effectuer le diagnostic, puis, secondairement, de réaliser la résection-reconstruction.

Évolution et pronostic

Tous les auteurs s'accordent sur le fait que cette tumeur possède un haut potentiel de récidive locale. Bohm pense que l'indice de prolifération de ces formes osseuses, qui est trois fois supérieur aux formes extraosseuses sur l'analyse de l'acide désoxyribonucléique (ADN), est une explication à ces récidives fréquentes [1].

Ce risque de récidive locale est de 55 à 72 % après curetage, de 17 % après résection marginale, et nul si les marges de résection sont larges [1].

Gebhardt [5] insiste sur le risque d'amputation après récidive locale itérative.

Lors de sa revue de la littérature, Bohm retrouve trois cas de métastases (sur les 198 cas répertoriés) survenues après récidive locale ; cependant, un diagnostic erroné de fibrome desmoïde a peut-être été porté devant un fibrosarcome de bas grade dans ces trois cas.

Références

[1] Bohm P, Krober S, Greschniok A, Laniado M, Kaiserling E. Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. *Cancer* 1996 ; 78 : 1011-1023

[2] Bridge JA, Rosenthal H, Sanger WG, Neff JR. Desmoplastic fibroma arising in fibrous dysplasia. Chromosomal analysis and review of the literature. *Clin Orthop* 1989 ; 247 : 272-278

[3] Bridge JA, Swarts SJ, Buresh C, Nelson M, Degenhardt JM, Spanier S et al. Trisomies 8 and 20 characterize a subgroup of benign fibrous lesions arising in both soft tissue and bone. *Am J Pathol* 1999 ; 154 : 729-733

[4] Crim JR, Gold RH, Mirra JM, Eckardt JJ, Bassett LW. Desmoplastic fibroma of bone: radiographic analysis. *Radiology* 1989 ; 172 : 827-832

[5] Gebhardt MC, Campbell CJ, Schiller AL, Mankin HJ. Desmoplastic fibroma of bone. A report of eight cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 732-747

[6] Inwards CY, Unni KK, Beabout JW, Sim FH. Desmoplastic fibroma of bone. *Cancer* 1991 ; 68 : 1978-1983

[7] Kong KY, Kang HS, Jung HW, Kim JJ, Lee CK. MR findings of desmoplastic fibroma of the spine. A case report. *Acta Radiol* 2000 ; 41 : 89-91

[8] Nishida J, Tajima K, Abe M, Honda M, Inomata Y, Shimamura T et al. Desmoplastic fibroma. Aggressive curettage as a surgical alternative for treatment. *Clin Orthop* 1995 ; 320 : 142-148

[9] Shinomiya K, Furuya K, Mutoh N. Desmoplastic fibroma in the thoracic spine. *J Spinal Disord* 1991 ; 4 : 229-233

[10] Taconis WK, Schutte HE, Van Der Heul RO. Desmoplastic fibroma of bone: a report of 18 cases. *Skeletal Radiol* 1994 ; 23 : 283-288

[11] Vanhoenacker FM, Hauben E, De Beuckeleer LH, Willemen D, Van Marck E, De Schepper AM. Desmoplastic fibroma of bone: MRI features. *Skeletal Radiol* 2000 ; 29 : 171-175

[12] West R, Huvos AG, Lane JM. Desmoplastic fibroma of bone arising in fibrous dysplasia. *Am J Clin Pathol* 1983 ; 79 : 630-633

[13] Zsernaviczky J, Delling G. [Desmoplastic fibroma of the sacrum (author's transl)]. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1977 ; 115 : 962-965

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-736

Fibrosarcomes, histiocytofibromes malins et sarcomes à cellules géantes

F Delepine
G Delepine

Résumé. – Les sarcomes du tissu fibreux regroupent les fibrosarcomes, les histiocytofibromes malins et les sarcomes à cellules géantes. Ces sarcomes possèdent en commun de nombreux caractères : ce sont des tumeurs malignes du tissu fibreux, n'élaborant ni os ni cartilage, qui touchent les adultes, et se localisent préférentiellement sur les gros os des membres et du bassin. Leurs aspects radiologiques sont dominés par l'ostéolyse pure sans calcification intratumorale ni réaction périostée, ni ossification tumorale. Ils sont, globalement, de meilleur pronostic que l'ostéosarcome commun mais tous les intermédiaires sont possibles entre les tumeurs de bas degré de malignité d'évolution locorégionale et les sarcomes de haut degré de malignité où l'évolution métastatique représente le risque principal.
L'attitude thérapeutique dépend du degré de malignité. Dans les fibrosarcomes de bas degré de malignité, le traitement chirurgical adéquat, basé sur la résection monobloc extratumorale large, suffit. Dans les sarcomes de haut degré de malignité, qui rassemblent la très grande majorité des histiocytofibromes malins et sa variété de sarcomes à cellules géantes, un traitement multidisciplinaire comprenant une chimiothérapie préopératoire basée sur le méthotrexate haute dose hebdomadaire, une résection carcinologique et une chimiothérapie postopératoire s'imposent pour diminuer le risque d'évolution métastatique. Grâce à une thérapeutique adaptée, près de 80 % des malades vus avec une tumeur localisée au membre peuvent guérir tout en conservant un membre fonctionnel.

Mots-clés : sarcomes osseux, fibrosarcome, histiocytofibrome malin, sarcome à cellules géantes, sarcome osseux secondaire, chimiothérapie néoadjuvante.

Introduction

Fibrosarcome et histiocytofibrome malin possèdent, en commun, de nombreux caractères :

– tumeurs malignes riches en tissus fibreux et qui n'élaborent ni os ni cartilage ;

– tumeurs qui touchent principalement les adultes mûrs ;

– tumeurs qui se localisent préférentiellement sur les gros os des membres et le bassin ;

– souvent secondaires à des maladies préexistantes ;

– classiquement, de moins mauvais pronostic que l'ostéosarcome commun.

Ils se différencient entre eux par leur aspect histologique, leurs degrés de malignité et leurs sensibilités à la chimiothérapie.

Fibrosarcomes

DÉFINITION

Caractérisé par une prolifération de cellules fibroblastiques n'élaborant ni tissu, ni ostéoïde, ni chondroïde, mais une quantité plus ou moins abondante de collagène, le fibrosarcome peut être primitif ou secondaire, naître à la surface de l'os ou dans sa médullaire.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Fréquence

Il s'agit d'une tumeur rare, environ dix fois moins fréquente que l'ostéosarcome. Elle représente 2 à 3 % des tumeurs osseuses malignes primitives. Seules trois grandes séries historiques incluant des malades sur plus de 60 ans [11, 15, 33] dépassent les 100 observations.

Âge de survenue

Cette tumeur a une répartition très étendue en âge puisqu'elle se voit de 4 à plus de 80 ans. Sa fréquence maximale est aux alentours de la quarantaine pour les fibrosarcomes primitifs, et 10 ans plus tardive pour les fibrosarcomes secondaires.

Os atteints

La grande majorité des cas touche les gros os des membres (fémur : 36 % des cas, tibia : 14 %, humérus : 9 %) et l'os iliaque (12 %). La face (4 %) et la mandibule (5 %) représentent des localisations non exceptionnelles. Sur les os longs, la tumeur se localise préférentiellement autour des métaphyses fertiles et peut se propager secondairement à l'épiphyse et à la diaphyse. Dans la plupart des cas, il s'agit de lésions qui naissent à l'intérieur de la médullaire osseuse, mais des formes à développement périphérique sont possibles et particulièrement bien décrites par Huvos [33].

Fabrice Delepine : Service de chirurgie orthopédique, centre hospitalier universitaire de Rouen, 1, rue Germont, 76000 Rouen, France.
Gérard Delepine : Service de chirurgie orthopédique, hôpital Henri Mondor, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Delepine F et Delepine G. Fibrosarcomes, histiocytofibromes malins et sarcomes à cellules géantes. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-736, 2001, 9 p.

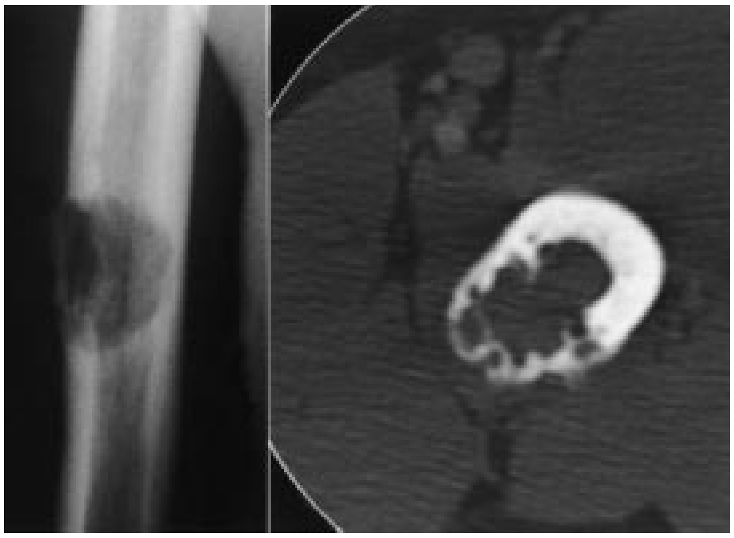

1 *Fibrosarcome de la diaphyse humérale chez un homme de 34 ans. Larges lacunes aux limites relativement nettes érodant la corticale de l'intérieur sur près de la moitié de sa circonférence.*

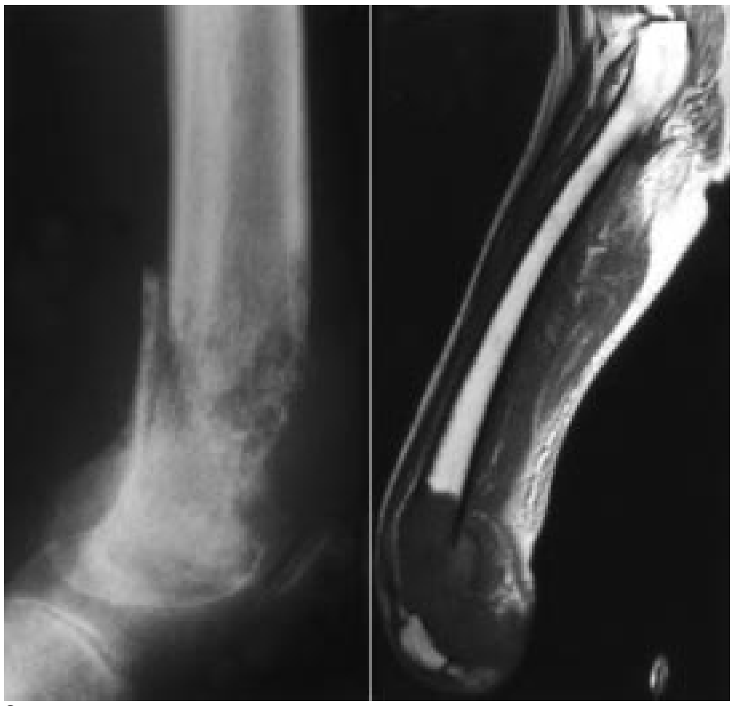

2 *Fibrosarcome de l'extrémité inférieure du fémur chez un homme de 40 ans révélé par une fracture. L'imagerie par résonance magnétique pratiquée le jour même montre l'absence de « skip metastases ».*

SIGNES CLINIQUES

Les signes révélateurs n'ont rien de spécifique et dépendent, en partie, de l'agressivité tumorale.

Les fibrosarcomes bien différenciés évoluent souvent lentement, sont peu douloureux et ne s'accompagnent que rarement de tuméfactions palpables *(fig 1)*. Les douleurs initialement d'horaire mécanique peuvent évoquer une pathologie rhumatismale, une gonarthrose. Dans ces lésions d'évolution lente, parfois c'est une fracture spontanée *(fig 2)* qui révèle une ostéolyse développée en 1 ou 2 ans.

Les fibrosarcomes de haut degré de malignité sont habituellement de symptomatologie plus bruyante. Ils se révèlent, le plus souvent, par la douleur, rapidement croissante et s'accompagnent fréquemment d'une tuméfaction profonde.

Les signes cliniques des fibrosarcomes secondaires sont parfois intriqués à ceux de la maladie causale (maladie de Paget, dysplasie fibreuse) ou d'une radiothérapie préalable et peuvent être d'autant plus trompeurs.

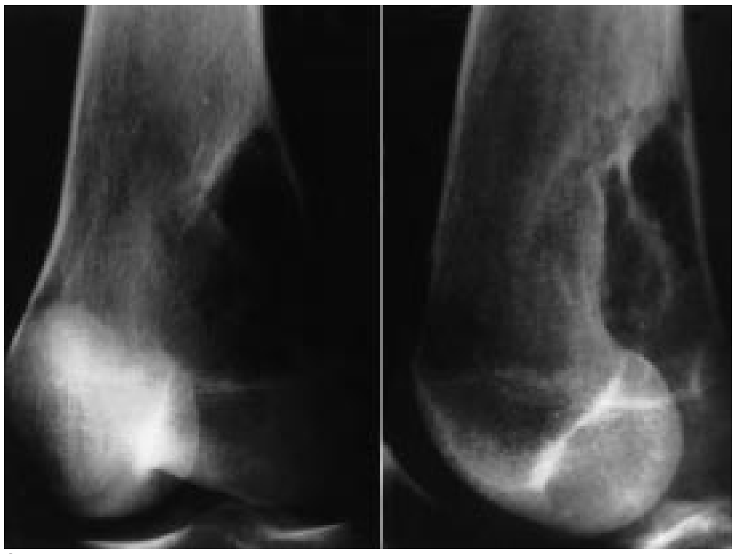

3 *Fibrosarcome né dans la métaphyse fémorale inférieure. Large lacune relativement bien limitée avec cloison de refend.*

SIGNES RADIOLOGIQUES

L'absence de toute ostéogenèse tumorale explique l'aspect lytique pur des fibrosarcomes.

Dans les *formes centrales* d'évolution lente, le processus d'ostéolyse débute dans la médullaire et détruit la corticale par sa profondeur *(fig 1, 3)*. Elle peut s'accompagner d'une réaction discrète qui, associée au grignotage endomédullaire, donne un aspect soufflé parfois pseudokystique. Les tumeurs évolutives donnent un aspect lytique irrégulier à limites floues, grignotées et mitées. La destruction corticale permet l'envahissement des parties molles mais se réalise, habituellement, sans éperon périosté ni triangle de Codman.

Les *fibrosarcomes de surface (fig 4)* se développent précocement dans les parties molles et détruisent la corticale par sa face périphérique. Ils peuvent susciter une réaction périostée minime.

Quel que soit l'aspect, les *examens complémentaires* sont nécessaires (scintigraphie osseuse, examen tomodensitométrique [TDM], imagerie par résonance magnétique [IRM]) avant l'examen anatomopathologique nécessaire au diagnostic.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Aspect macroscopique

Les fibrosarcomes de faible degré de malignité sont habituellement gris blanchâtre, de consistance ferme car ils contiennent du tissu collagène en abondance. Les sarcomes de haut degré de malignité sont plus volontiers rosâtres et mous semés de plages hémorragiques et nécrotiques.

Aspect histologique

L'aspect histologique de la tumeur est très monomorphe et associe des cellules fusiformes à des fibres de collagène. Les cellules fusiformes sont groupées typiquement en faisceaux. Ces faisceaux se raccordent typiquement à angle ouvert réalisant l'aspect classique en « arêtes de poisson ». Les fibroblastes sont fortement positifs pour la vimantime et sont parfois légèrement positifs avec l'actine (myofibroblastes). Ces cellules fibroblastiques possèdent un noyau volumineux, nucléolé, avec une chromatine grossièrement répartie.

Entre les cellules, il existe des fibres collagènes dont l'abondance est un élément de bon pronostic. La classification histologique en degré de malignité repose sur l'abondance du collagène et de la nécrose, la cellularité, le pléiomorphisme et l'abondance des noyaux, le nombre et l'atypie des mitoses.

Grading

Le degré de malignité I se définit par l'abondance de collagène, la pauvreté en cellules et en mitoses.

4 *Aspect typique d'un sarcome périosté tel que l'a décrit Huvos [32]. La corticale interne du fémur est grignotée de dehors en dedans avec un envahissement des parties molles non calcifiées. Le scanner comme l'imagerie par résonance magnétique montrent bien que la médullaire et le spongieux du fémur sont, en très grande partie, sains.*

Le degré II de malignité, moins riche en collagène présente des cellules et des mitoses plus abondantes.

Le degré III est marqué par la quasi-disparition du collagène, remplacé par de simples fibres de réticuline ; les cellules sont nombreuses avec des noyaux larges, irréguliers, pléiomorphes et hyperchromatiques. Elles conservent cependant, en général, leur caractère fibroblastique, leurs formes allongées et leurs noyaux uniques.

■ *Fibrosarcomes secondaires*

Le diagnostic histologique typique coexiste parfois avec des signes histologiques de la maladie causale, qu'il s'agisse d'un enchondrome (solitaire ou multiple), d'une maladie de Paget, d'une dysplasie fibreuse, d'une tumeur à cellules géantes, d'une maladie exostosante ou d'une exostose solitaire, d'un kyste anévrismal, d'un ostéoblastome, ou d'un os radique. Ces formes secondaires représentent près du quart des observations publiées. Elles surviennent volontiers plus tard et sont de plus mauvais pronostic. Il est d'usage d'en exclure les fibrosarcomes coexistant avec des plages de chondrosarcomes car il s'agit alors d'un chondrosarcome dédifférencié fibreux.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic histologique est facile pour les fibrosarcomes de degré II.

La distinction entre fibrosarcome de degré I et *fibrome desmoïde* est souvent difficile. Pour affirmer le fibrosarcome, il faut retrouver une plus grande cellularité, l'existence de mitoses plus nombreuses et l'arrangement en « arêtes de poisson » parfois visible sur quelques plages de la tumeur.

Les fibrosarcomes de degré III peuvent faire discuter un *histiocytofibrome malin* qui est, cependant, plus pléiomorphe et dont l'arrangement se fait plutôt sur un mode storiforme.

Les tumeurs à cellules fusiformes les plus anaplasiques peuvent faire discuter une *métastase* d'un épithélioma (rénal), d'un mélanome, d'un schwannome, d'un sarcome utérin, d'un léiomyosarcome… L'apport de l'immunohistochimie est alors essentiel.

L'*ostéosarcome fibroblastique ou la dysplasie fibreuse* peuvent parfois poser problème mais dans ces deux maladies, il existe une ostéogenèse tumorale.

FACTEURS DE PRONOSTIC

Avant l'ère de la chimiothérapie, l'évolution des fibrosarcomes était moins sévère que celle de l'ostéosarcome commun avec 25 à 30 % de survie en rémission à 5 ans : 25 % dans la série de Cochin rapportée par Nilsonne [42], 28 % dans la série de Bristol rapportée par Eyre-Broock [22], 21 % dans la série de Jeffree [34], 34 % dans la série de Huvos [33], 28,7 % dans la série de la Mayo Clinic rapportée par Dahlin [15], 28,7 % dans la série de Gilmer [28], 31,7 % dans la série de Cuningham [14], 34 % dans la série de McKenna [40]. L'étude de ces grandes séries historiques avait permis de mettre en évidence un certain nombre de facteurs pronostiques qu'aucune série récente (avec chimiothérapie) n'a pu réévaluer.

■ *Métastases*

L'existence de métastases représente le facteur pronostique péjoratif principal.

■ *Degré de malignité*

Pour les tumeurs localisées, le haut degré de malignité histologique représente le facteur pronostique péjoratif principal. Dans la série rapportée par Dahlin [15], les sarcomes de faible degré de malignité ont 40 % d'espérance de survie en rémission à 5 ans et 25 % à 10 ans contre respectivement 24 % et 19 % pour les tumeurs de plus haut degré. Dans la série de Jeffree [34], les fibrosarcomes bien différenciés ont une espérance de survie de 26 % à 10 ans contre 16 % pour les fibrosarcomes de haut degré de malignité.

■ *Localisation*

Les formes périostées, fréquentes dans la série de Huvos [33], sont de meilleur pronostic puisque les taux de survie à 5 ans, 10 ans et 15 ans sont respectivement de 52 %, 48 % et 40 %, contre respectivement 27 %, 20 % et 17 % pour les formes centromédullaires.

■ *Qualité de l'exérèse*

La localisation au tronc est de plus mauvais pronostic mais ce facteur traduit, en fait, l'importance du caractère carcinologique de l'exérèse, toujours plus difficile à réaliser dans cette localisation.

Ces éléments doivent donc être soigneusement précisés et pris en compte lors de l'analyse des résultats publiés et la discussion des indications thérapeutiques.

Histiocytome fibreux malin

INTRODUCTION

Composé de cellules histiocytofibroblastiques, l'histiocytome fibreux malin est une tumeur d'individualisation récente. Pour les sarcomes des parties molles, elle a été individualisée dans les années 1964-1965, d'après les études ultrastructurales et les cultures de tissus.

Parmi les sarcomes osseux, elle n'a été isolée qu'en 1972. La distinction d'avec un fibrosarcome a été longtemps considérée comme purement nosologique jusqu'aux études ultrastructurales et immunologiques [8, 16]. En 1979, Dunham [20] évaluait le nombre de cas publiés à 100. En 1982, Mnaymneh [27] en comptait 119. L'apport de séries retrouvant, a posteriori, l'histiocytofibrome malin parmi les fibrosarcomes, certains sarcomes anaplasiques et les sarcomes à cellules géantes [6, 12, 31, 39, 43, 46, 52], a permis de rapidement augmenter les observations authentifiées qui atteignaient 535 cas dans la thèse de Demol en 1985 [17] et qui dépassent maintenant largement le millier.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Fréquence

Il s'agit d'une tumeur rare ne représentant environ que 3 à 4 % des sarcomes osseux dans les séries récentes. Elle est environ 10 fois moins fréquente que l'ostéosarcome mais cependant plus fréquente que le fibrosarcome dans toutes les séries de ces 10 dernières années.

Âge de survenue

Ces tumeurs s'observent principalement entre 30 et 60 ans. Les tumeurs décelées chez les malades plus jeunes seraient de meilleur pronostic. Celle de la cohorte de malades les plus âgés correspond souvent aux histiocytomes fibreux malins secondaires qui représentent, à peu près, le quart des cas.

Sex-ratio

Une prédominance masculine a été retrouvée dans toutes les séries publiées. Le sex-ratio moyen est de 1,5.

Localisations

Tous les os peuvent être atteints mais les gros os longs des membres (fémur : 44 %, tibia : 21 % et humérus : 8 %) et l'os iliaque (6 %) regroupent près de 80 % des cas.

SIGNES CLINIQUES

Les premiers symptômes n'ont rien de particulier qui les différencient de ceux des autres tumeurs osseuses malignes. La douleur, signe révélateur habituel présent dans 80 % des cas, s'associe à une tuméfaction palpable dans un peu plus de la moitié des observations. L'intervalle prédiagnostique moyen est de 2 mois. Quelques observations rapportent une évolution prédiagnostique de 1 à 2 ans. Une fracture spontanée révèle la maladie dans près de 10 % des cas. Une radiographie fortuite peut exceptionnellement révéler une maladie asymptomatique. Dans la plupart des cas, l'évolution est rapide et l'aggravation de la symptomatologie impose rapidement des examens radiographiques.

IMAGERIE MÉDICALE

Radiographies standards

Les radiographies standards [23, 47] montrent typiquement une image claire, purement lytique, métaphysaire, isolée, aux limites imprécises et floues *(fig 5, 6)*. Parfois, la tumeur réalise de multiples lacunes confluentes disséminées régulièrement sur l'os et lui donnant un aspect mité. Il n'y a ni condensation intratumorale, ni ossifications dans les parties molles envahies. La corticale est affinée, grignotée, gommée de l'intérieur mais reste parfois continue même en cas d'envahissement volumineux des parties molles *(fig 7)*.

Cet aspect radiologique typique peut être modifié par une maladie préexistante causale, qu'il s'agisse d'une tumeur à cellules géantes, d'une ostéomyélite, d'un enchondrome, d'une exostose *(fig 8)*, d'une dysplasie fibreuse [32], d'une maladie de Paget, d'un infarctus osseux [1, 19, 25, 26] idiopathique ou secondaire à la maladie de Gaucher [24] ou

5 *Histiocytofibrome malin de la région métaphysaire humérale supérieure découvert chez une femme de 47 ans. Ostéolyse massive avec disparition progressive de la corticale interne près de la tête.*

6 *Douleurs révélant une ostéolyse métaphysoépiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur chez un homme de 47 ans. Aspect vermoulu atteignant les corticales bien visible sur le cliché de profil.*

à un accident de décompression [19]. Le diagnostic radiologique peut enfin être plus délicat lorsque l'histiocytofibrome est de topographie centrale ou secondaire à une radiothérapie, à la pose d'un clou centromédullaire ou d'une plaque d'ostéosynthèse, à une prothèse de hanche [29, 48] ou à la persistance d'éclats d'obus [38].

Scintigraphie, tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique

Dans les cas difficiles, la scintigraphie osseuse, l'examen tomodensitométrique TDM, l'IRM permettent de mettre en évidence la tumeur et de soupçonner sa malignité. Ils sont, de toute manière, indispensables au bilan d'extension locorégional et permettent de

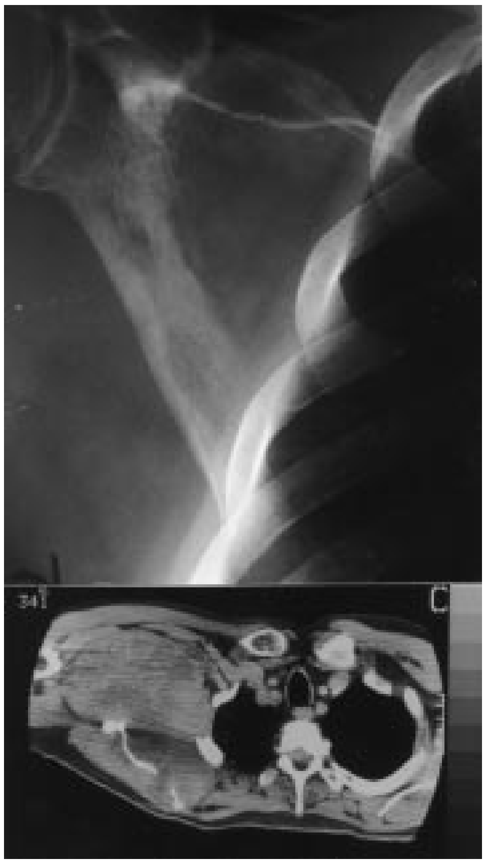

7 *Vaste plage d'ostéolyse atteignant la fosse sus- et sous-épineuse de l'omoplate chez un homme de 50 ans. Très volumineuse atteinte des parties molles. Histiocytofibrome malin de degré III.*

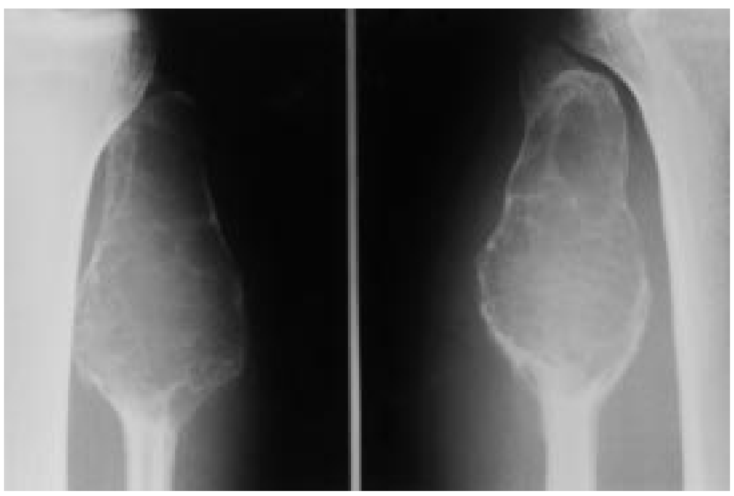

8 *Ostéolyse multilacunaire soufflante de la tête du péroné apparue chez un jeune homme de 21 ans. Première biopsie concluant à une tumeur à cellules géantes bénigne. Le diagnostic d'histiocytofibrome malin ne sera confirmé que lors des récidives ultérieures.*

mesurer l'extension osseuse, toujours plus importante que n'en laissent voir les radiographies standards, et l'envahissement des parties molles quasi constant dans cette tumeur agressive.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Aspects macroscopiques

Macroscopiquement, l'histiocytome fibreux malin se présente, habituellement, comme une tumeur extracompartimentale franchissant la corticale et envahissant les parties molles. Elle est le plus souvent molle, blanchâtre, parsemée de plages jaunâtres (dépôts lipidiques) ou brunâtres (dépôts d'hémosidérine), liée à des foyers de nécrose et des hémorragies. Parfois, lorsque le collagène prédomine, la tumeur est plus ferme et plus claire. L'atteinte des parties molles est habituellement limitée par une pseudocapsule tumorale fréquemment franchie par des nodules de perméation.

Examen histologique

Forme typique

L'histiocytome fibreux malin est une tumeur habituellement polymorphe, franchement maligne, organisée en faisceaux tourbillonnants de cellules histiocytaires et fibroblastiques. Les cellules histiocytaires sont larges et arrondies avec une activité phagocytaire et une production de collagène et de réticuline discrète. Les cellules fusiformes s'accompagnent d'une production plus abondante de collagène et d'un arrangement storiforme plus net souligné par les colorations argentiques.

L'un et l'autre de ces deux aspects se retrouvent à différents endroits de la même tumeur et s'associent en proportions variables réalisant schématiquement trois variantes histologiques.

Variante fibroblastique

La variante fibroblastique est la plus fréquente regroupant plus de 60 % des cas de la série de Huvos [32]. Dans cette forme, les cellules, plus petites, plus allongées, perdent leur caractère histiocytaire. Les noyaux sont plus petits et plus réguliers, les mitoses plus rares ; la production de réticuline et de collagène est plus abondante et la tumeur s'organise en faisceaux réunis en « natte » ou en « étoile ». La coexistence de plages tumorales plus cellulaires associant aux cellules fibrohistiocytaires des cellules inflammatoires et des histiocytes géants, permet seule le diagnostic.

Lignée histiocytique prédominante

Dans un tiers des cas, la lignée histiocytique prédomine et la production de tissu collagène est particulièrement pauvre. Les tests immunohistologiques montrent l'existence des marqueurs des fibroblastes (vimantine) ; l'activité mitotique peut être très intense avec les atypies marquées.

Sarcomes à cellules géantes

Dans moins de 10 % des cas, l'histiocytofibrome malin prend l'aspect classique de sarcome à cellules géantes. Les cellules géantes sont de grande taille avec des limites irrégulières d'emblée, un cytoplasme abondant, franchement éosinophile. Leurs noyaux sont franchement volumineux, arrondis, ovalaires, souvent encochés et découpés, parfois même indentés ou lobulés ; la membrane nucléaire est épaisse ; l'ensemble de la tumeur est très cellulaire, anaplasique avec un collagène discret.

L'aspect polymorphe des différents tableaux schématiquement décrits rappelle que l'histiocytome fibreux malin paraît provenir de cellules du mésenchyme primitif avec une double potentialité de différenciation à la fois en histiocyte et en fibroblaste.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic différentiel le plus lourd de conséquences est celui de la *tumeur à cellule géante bénigne (fig 8)*. L'existence de foyers de cellules géantes dans un histiocytofibrome malin n'est pas rare. Kahn [36], en 1978, en signalait cinq cas sur une série de sept histiocytofibromes malins. C'est dire qu'il faut toujours examiner ces tumeurs avec attention et multiplier le nombre de coupes examinées dans leur totalité. Le diagnostic repose, en effet, sur l'existence de plages cellulaires plus anaplasiques ou de mitoses atypiques qui pourraient passer inaperçues à un examen rapide.

Les *fibrosarcomes* représentent le diagnostic différentiel le plus fréquemment évoqué. L'absence d'organisation tumorale en « arêtes de poisson », le caractère très pléiomorphe de la tumeur, l'existence de cellules plurinucléées, inflammatoires, d'histiocytes, l'aspect storiforme permettent de redresser le diagnostic.

L'*ostéosarcome fibroblastique* peut être discuté d'autant que des plages d'aspect fibrohistiocytaire sont fréquemment retrouvées dans les

ostéosarcomes ; cette distinction repose sur l'examen minutieux d'un très grand nombre de coupes. Si la tumeur produit de l'os, même sur seulement quelques coupes, il s'agit d'un ostéosarcome [41]. Encore faut-il rappeler qu'il n'est pas toujours facile de distinguer un tissu ostéoïde d'un réseau de grosses fibres collagènes.

Certaines *métastases de carcinomes* peuvent contenir des cellules allongées vaguement organisées en faisceaux ; elles doivent être distinguées de certains histiocytofibromes malins dont les cellules d'aspect épithélioïdes peuvent être groupées en pseudoalvéoles. Les tests histo-immunologiques sont alors très utiles et en particulier les marqueurs de la cytokératine.

HISTOIRE NATURELLE ET FACTEURS DE PRONOSTIC

Quatre-vingt-dix pour cent des histiocytofibromes malins sont des tumeurs de haut degré de malignité. Ils se propagent de proche en proche plus rapidement que les tumeurs de bas degré de malignité. Mais surtout, ils envoient aussi précocement des nodules de perméation dans l'os et les loges musculaires atteintes et des métastases. Lors du premier bilan, la tumeur est presque toujours extracompartimentale avec un envahissement notable des parties molles. Après traitement chirurgical pur, l'évolution est menacée de métastases, principalement pulmonaires mais aussi osseuses et parfois ganglionnaires. Cette diffusion par voie lymphophile est assez caractéristique des histiocytofibromes malins. Ni le sexe du malade, ni la prédominance histologique des contingents fibroblastiques ou histiocytaires de la tumeur n'ont d'influence notable sur le pronostic. Dans la série de Huvos, la survie en rémission à 5 ans atteint 53 % mais seulement 37 % à 15 ans. L'existence de métastase, le degré de malignité, le caractère primitif ou secondaire de la tumeur et l'âge du malade influent significativement sur l'espérance de survie [11, 32, 51].

■ *Métastases*

L'existence de métastases représente, comme pour d'autres tumeurs, un facteur pronostique essentiel.

■ *Degré de malignité*

Les tumeurs de haut degré de malignité, qui sont malheureusement de loin les plus fréquentes, ont également un plus mauvais pronostic ; dans la série de Huvos [33], la survie à 5 ans est de 77 % pour les sarcomes de bas degré de malignité contre 48 % pour les tumeurs plus malignes. Cela souligne bien l'insuffisance du traitement chirurgical pur dans les sarcomes de haut degré de malignité.

■ *Nature primaire ou secondaire*

Le caractère primitif ou secondaire de la maladie a une valeur pronostique retrouvée dans toutes les séries numériquement importantes. Dans la série de Campanacci [11], l'espérance de survie en rémission à 5 ans est de 40 % pour les malades atteints d'histiocytofibromes malins primitifs contre 21 % pour ceux souffrant de tumeurs secondaires. Dans la série de Huvos [33], la différence est la même (58 % pour les malades atteints de tumeurs primitives contre 40 % pour les malades atteints de tumeurs secondaires).

■ *Âge*

Dans la série de Huvos [33], les malades de moins de 21 ans ont une espérance de survie en rémission à 5 ans de 75 % contre seulement 48 % pour les malades plus âgés ($p < 0{,}005$).

■ *Chimiothérapie*

Dans toutes les séries récentes, l'inclusion d'une chimiothérapie efficace se révèle un facteur de bon pronostic. Le gain d'espérance de survie atteint 23 % dans la série de Huvos [32] (63 % versus 40 %) comme dans l'étude multicentrique de la Société européenne [7] (63 % versus 40 %).

Tableau I. – Classification chirurgicale des sarcomes du tissu fibreux.

Bas degré de malignité localisé à l'os	IA
Bas degré de malignité atteignant les parties molles	IB
Haut degré de malignité confiné à l'os	IIA
Haut degré de malignité envahissant les parties molles	IIB
Métastatique purement intraosseux	IIIA
Métastatique envahissant les parties molles	IIIB

Tableau II. – Schéma de la stratégie thérapeutique selon la classification chirurgicale.

I	Traitement local seul
IIA	Résection large suivie de chimiothérapie adjuvante
IIB	Chimiothérapie préopératoire 1 mois Chirurgie large Chimiothérapie postopératoire 8 mois
III	Chimiothérapie préopératoire Résection du primitif Chimiothérapie 2 mois Ablation des métastases Chimiothérapie postopératoire 6 mois

Stratégies thérapeutiques

CLASSIFICATION CHIRURGICALE

La stratégie thérapeutique dépend du risque évolutif de la maladie schématisé par la nomenclature de la Société européenne des os et des parties molles qui a actualisé la classification proposée par Enneking. Cette classification chirurgicale prend en compte le degré de malignité de la tumeur et son extension locorégionale évaluée par l'imagerie locale et générale.

Outre le bilan local réalisé avant la biopsie, le bilan général nécessite une scintigraphie osseuse, un scanner pulmonaire et en cas d'histiocytofibrome malin, un scanner des zones ganglionnaires qui drainent la tumeur (le plus souvent scanner abdominopelvien vérifiant les aires inguinales, iliaques et latéroaortiques).

Les tumeurs de faible degré de malignité histologique sont dites de degré I. Les tumeurs de malignité histologique élevée sont de degré II. Les tumeurs qui ont déjà fait la preuve de leur malignité en se révélant métastatiques d'emblée sont classées de degré III.

Localement, une tumeur confinée à l'os est dite intracompartimentale (A) ; les tumeurs qui envahissent déjà les parties molles sont dites extracompartimentales (degré B).

La combinaison du degré chirurgical de malignité et du stade d'évolution locale détermine six classes de pronostics communs aux fibrosarcomes et aux histiocytofibromes malins *(tableau I)* guidant ainsi les indications thérapeutiques actuelles *(tableau II)*.

SARCOMES DE BAS DEGRÉ DE MALIGNITÉ (STADES IA ET IB)

Les sarcomes de faible degré de malignité relèvent du traitement chirurgical pur. Le traitement chirurgical moderne repose sur la résection monobloc extratumorale large. L'exérèse doit emporter non seulement la tumeur osseuse et son extension aux parties molles mais aussi la voie d'abord et la cicatrice de biopsie et l'orifice de sortie et le trajet éventuel d'un drainage de Redon, entourés d'une couche suffisante de tissus sains. Selon l'épaisseur de cette couche de tissus sains, l'exérèse est considérée comme radicale (ablation de la totalité de la loge osseuse atteinte et des éventuelles loges musculaires envahies) ou large (résection passant partout à distance de la tumeur et de sa pseudocapsule), ou marginale (résection passant au moins en un point au contact de la pseudocapsule tumorale laissée intacte), ou contaminée (résection ayant emporté la

Tableau III. – Risque de récidive locale selon le stade chirurgical et les limites d'exérèse (traitements complémentaires non pris en compte).

Type de chirurgie	Stade IA	Stade IB	Stade IIA	Stade IIB
Radicale	0	0	10	20
Large	10	30	50	70
Marginale	70	70	90	90
Contaminée	90	90	100	100

totalité de la tumeur mais ayant au moins en un point franchi la pseudocapsule). La comparaison du type d'exérèse réalisé et du degré de la tumeur permet de prévoir le risque de récidive locale après traitement chirurgical isolé *(tableau III)*.

La résection large assure la guérison de plus de 80 % des malades souffrant de sarcome de bas degré de malignité, qu'il soit intracompartimental ou qu'il ait déjà envahi les parties molles. Une résection marginale reste exposée aux récidives susceptibles d'être suivies de métastases. Une exérèse contaminée n'est jamais carcinologique et expose à un taux considérable de récidive locale même après traitement complémentaire. Une telle exérèse ne peut donc être considérée que comme un traitement palliatif d'une tumeur du tronc non résécable de façon carcinologique.

SARCOMES DE HAUT DEGRÉ DE MALIGNITÉ (STADES IIA ET IIB)

Les sarcomes de haut degré de malignité relèvent d'un traitement combiné [18] associant chimiothérapie et chirurgie large *(tableau IV)*. En effet, dans cette situation, la chirurgie, même radicale, laisse le malade exposé à un taux inacceptable de métastases pulmonaires.

Dans la série de Bacci [2], les malades atteints d'histiocytofibrome malin de haut degré de malignité, traités par chirurgie seule, n'avaient que 28 % de chances d'être vivants 5 ans après la biopsie. Les fibrosarcomes de haut degré de malignité ont une espérance de survie à 5 ans à peine supérieure : 25 % dans la série de Nilsonne [42], 28,7 % dans la série de Gilmer [28], 31 %, dans la série de Cuningham [14], 34 % dans la série de McKenna [40].

La diffusion métastatique représente donc la cible thérapeutique privilégiée de ces tumeurs. Le stade où cette dissémination métastatique est infracellulaire et encore invisible est le moment idéal pour un traitement efficace. Urban et Rosen [49], notre groupe et Ham [30] ont été les premiers à montrer que l'histiocytofibrome malin était sensible au méthotrexate haute dose (MTX HD) *(fig 9)*. Plusieurs équipes [2, 3, 4, 5, 7, 9, 10, 13, 18, 21, 30, 35, 50] ont confirmé que les protocoles utilisés pour l'ostéosarcome étaient aussi ceux qui

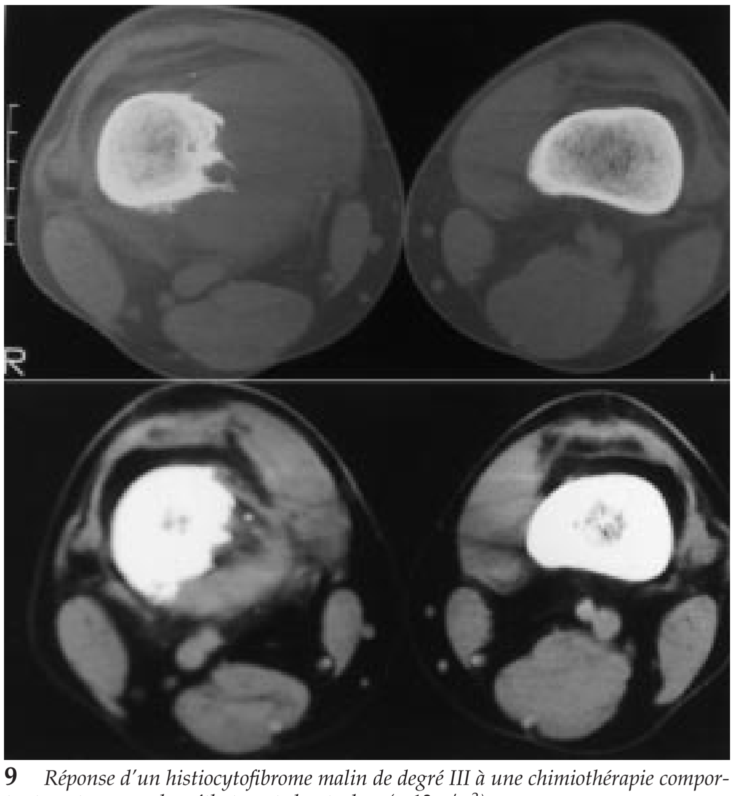

9 *Réponse d'un histiocytofibrome malin de degré III à une chimiothérapie comportant quatre cures de méthotrexate haute dose (> 12 g/m²).*

devaient être employés pour l'histiocytofibrome malin. Actuellement, dans notre casuistique (comme dans celle des autres équipes), un traitement multidisciplinaire rigoureux comportant une chimiothérapie préopératoire par MTX HD, une résection large et une chimiothérapie postopératoire utilisant les drogues majeures (MTX HD, adriamycine, ifosfamide et cisplatyl) permet d'obtenir plus de 60 % de rémission à 5 ans. Les tumeurs centrales où un traitement chirurgical adéquat est impossible restent de mauvais pronostic [11] car la radiothérapie seule ne permet que rarement d'obtenir l'éradication de la tumeur primitive, et l'exérèse chirurgicale inadéquate suivie de radiothérapie ou la chimiothérapie intra-artérielle [45] n'ont pas démontré leur efficacité. C'est encore rappeler l'importance d'un diagnostic précoce permettant de traiter des tumeurs enlevables en monobloc extratumoral.

Les fibrosarcomes sont moins sensibles à la chimiothérapie que les histiocytofibromes malins. Ils restent donc exposés aux récidives locales après chirurgie conservatrice et à un nombre élevé de métastases. Même après traitement multidisciplinaire adéquat, la survie à 10 ans ne dépasse guère 50 %.

Tableau IV. – Traitement en cas d'histiocytofibrome malin stade IIB.

Phase	Durée	Produits	Doses
Chimiothérapie préopératoire	4 semaines	MTX HD hebdomadaire (4 cures)	12 g/m² la première cure puis augmentation si pic < 1 000 µmol/L
Chimiothérapie périopératoire	3 jours	IFX	3 g/m²/j
Chimiothérapie postopératoire	8 mois	MTX HD 12 cures IFX 4 cures ADR 4 cures CDDP 4 cures	Au moins 12 g/m²/cure 12 g/m²/cure 35 mg/m² 100 mg/m²

Au total : ***16 cures de MTX HD ≥ 192 g/m²***

4 cures IFX soit 45 g/m²

3 ADR soit 105 mg/m²

3 CDDP soit 300 mg/m²

MTX HD : méthotrexate haute dose ; IFX : ifosfamide ; ADR : teprubicine ; CDDP : cisplatinium.

Tableau V. – Traitement d'histiocytofibrome malin métastatique.

Chimiothérapie d'induction	4 cures MTX HD
Résection du primitif	
Chimiothérapie périopératoire	1 cure IFX
2 mois de chimiothérapie	4 cures MTX HD 2 cures d'ADR
Évaluation : histologie de la pièce de résection Tomodensitométrie pulmonaire	Bonne ou mauvaise réponse
Bons répondeurs	Chirurgie de la métastase Chimiothérapie postopératoire comme stade IIB
Mauvais répondeurs	4 cures IFX + 4 cures ADR CDDP

MTX HD : méthotrexate haute dose ; IFX : ifosfamide ; ADR : teprubicine ; CDDP : cisplatinium.

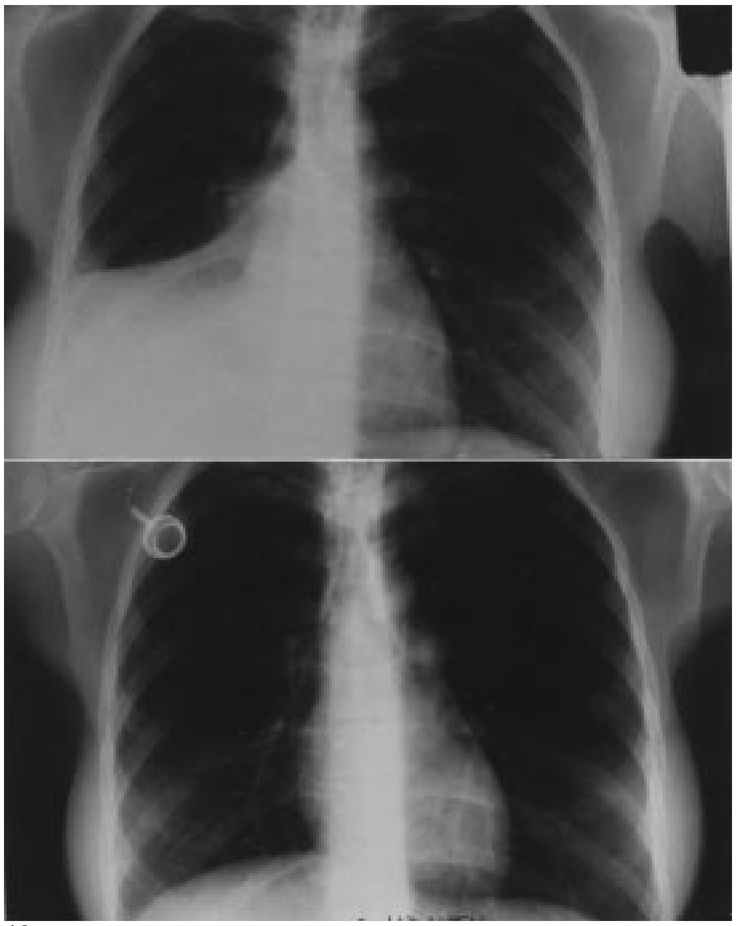

10 *Histiocytofibrome malin métastatique. Disparition des métastases et de l'épanchement pleural après quatre cures de méthotrexate haute dose. Malade toujours en rémission 9 ans après son traitement.*

SARCOMES MÉTASTATIQUES D'EMBLÉE (STADE III)

Ils relèvent d'une chimiothérapie lourde et du traitement chirurgical de toutes les localisations visibles lorsque cela est raisonnablement possible *(tableau V)*. Rappelons, cependant, que dans les sarcomes, le traitement le plus efficace reste la chirurgie même dans les maladies multifocales. Le schéma thérapeutique doit donc envisager l'exérèse de toutes les lésions visibles lorsque cela est possible. En pratique, on commence par une chimiothérapie préopératoire [3, 4, 5, 10, 44] ; en effet, l'optimalisation de la chimiothérapie repose sur l'examen de l'évolution tumorale mesurable lors de cette chimiothérapie préopératoire. La réponse de la tumeur aux traitements administrés doit être nette avec disparition des douleurs et diminution du volume tumoral mesurable. En cas de réponse incertaine, cette chimiothérapie doit être considérée comme insuffisamment efficace, ce qui justifie l'augmentation des doses de MTX utilisées. Une fois les produits et les doses efficaces déterminés, l'exérèse de la tumeur principale s'impose car c'est elle qui est habituellement source de gêne fonctionnelle pour le malade. Après l'exérèse de la tumeur primitive, une phase de chimiothérapie de 1 à 2 mois permet, en général, une récupération fonctionnelle sans trop épuiser le malade pour lui permettre de supporter la chirurgie d'ablation de ces métastases. Dans certains cas heureux, la chimiothérapie réalisée obtient la disparition totale des métastases visibles *(fig 10)* rendant la chirurgie initialement prévue inutile. À l'opposé, même en cas de réponse nette des lésions mesurables, il est préférable d'enlever toute image résiduelle car celle-ci est susceptible de receler quelques cellules viables et d'être la source d'une récidive plusieurs années après un traitement initial considéré comme éradicateur.

Une telle approche multidisciplinaire agressive permet de guérir plus de 30 % des malades primitivement métastatiques et près de 70 % d'entre eux lorsqu'ils sont bons répondeurs à la chimiothérapie et qu'ils ont pu bénéficier de l'ablation totale de toutes les lésions visibles.

Références

[1] Abrahmas TG, Hull M. Malignant fibrous histiocytoma (MFH) arising in an infarct of bone. *Skeletal Radiol* 1986 ; 15 : 578-583

[2] Bacci G, Avella M, Picci P. The effectiveness of chemotherapy in localized malignant fibrous histiocytoma (MFH) of bone : the Rizzoli Institute experience with 66 patients treated with surgey alone or surgery + adjuvant or neoadjuvant chemotherapy. *Chemioterapia* 1988 ; 7 : 406-413

[3] Bacci G, Avella M, Picci P, Dallari D, Malaguti C, Biagini R et al. Primary chemotherapy and delayed surgery for malignant fibrous histiocytoma of bone in extremity. *Tumori* 1990 ; 76 : 537-542

[4] Bacci G, Ferrari S, Bertoni F. Neoadjuvant chemotherapy for osseous malignant fibrous histiocytoma of the extremity: results in 18 cases and comparison with 112 contemporary osteosarcoma patients treated with the same chemothearpy regimen. *J Chemother* 1997 ; 9 : 293-299

[5] Bacci G, Picci P, Mercuri M, Bertoni F, Ferrari S. Neoadjuvant chemotherapy for high-grade malignant fibrous histiocytoma of bone. *Clin Orthop* 1998 ; 316 : 178-189

[6] Bayer Kristensen I, Myhre Jensen O. Malignant fibrous hiotiocytoma of bone. A clinico-pathologic study of 9 cases. *Acta Pathol Microbiol Immunol* 1984 ; 92 : 205-210

[7] Bielack SS, Schroeders A, Fuch N, Bacci G, Bauer HC, Mapeli S et al. Malignant fibrous histiocytoma of bone. *Acta Orthop Scand* 1999 ; 70 : 353-360

[8] Binder SW, Said JW, Shintaku IP, Pinkus G. A histiocyte-specific marker in the diagnosis of malignant fibrous histiocytoma. Use of monoclonal antibody KP-1. (CD68). *Am J Clin Pathol* 1992 ; 97 : 759-763

[9] Boland PJ, Huvos AG. Malignant fibrous histiocytoma of bone. *Clin Orthop* 1986 ; 204 : 130-134

[10] Bramwell VC, Steward WP, Nooij M, Whelan J, Craft AW, Grimer RJ et al. Neoadjuvant chemotherapy with doxorubicin and cisplatin in malignant fibrous histiocytoma of bone. A European osteosarcoma intergroup study. *J Clin Oncol* 1999 ; 17 : 3260-3269

[11] Campanacci M, Olmi R. Fibrosarcoma of bone. A study of 114 cases. *Ital J Orthop Traumatol* 1977 ; 3 : 199-206

[12] Capanna R, Bertoni F, Bacchini P, Bacci G, Guerra A, Campanacci M. Malignant fibrous histiocytoma of bone. The experience at the Rizzoli Institute: report of 90 cases. *Cancer* 1984 ; 54 : 177-187

[13] Chawla SP, Benjamin RS, Abdul-Karim FW. Adjuvant chemotherapy of primary malignant fibrous histiocytoma of bone: prolongation of disease-free and overall survival. *Adjuvant Ther Cancer* 1984 ; 4 : 621-629

[14] Cunningham MP, Arlen M. Medullary fibrosarcoma of bone. *Cancer* 1968 ; 21 : 31-37

[15] Dahlin DC, Ivins JC. Fibrosarcoma of bone: a study of 114 cases. *Cancer* 1969 ; 23 : 35-41

[16] Dahlin DC, Unni KK, Matsuno T. Malignant (fibrous) histiocytoma of bone – fact of fancy ? *Cancer* 1977 ; 39 : 1508-1516

[17] Demol B. L'histiocytome fibreux malin osseux. Étude anatomo-clinique de 6 observations et revue de littérature. [thèse de doctorat en médecine], Lille II, 1998

[18] Den Heeten GJ, Schraffordt Koops H, Kamps WA, Oosterhuis JW, Sleijfer DT, Oldhoff J. Treatment of malignant fibrous histiocytoma of bone. A plea for primary chemotherapy. *Cancer* 1985 ; 56 : 37-40

[19] Dorfman HD, Norman A, Wolff H. Fibrosarcoma complicating bone infraction in a caisson worker: a case report. *J Bone Joint Surg Am* 1966 ; 48 : 528-532

[20] Dunham WK, Wilborn WH. Malignant fibrous histiocytoma of bone: a report of two cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1979 ; 61 : 939-942

[21] Earl HM, Pringle J, Kemp H, Morittu L, Miles D, Souhami R. Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma of bone. *Ann Oncol* 1993 ; 4 : 409-415

[22] Eyre-Brook AL, Price CH. Fibrosarcoma of bone. Review of fifty consecutive cases from the Bristol bone tumour registry. *J Bone Joint Surg Br* 1969 ; 51 : 20-37

[23] Feldman F, Normal D. Intra and extraosseous malignant histiocytoma (malignant fibrous xanthoma). *Radiology* 1972 ; 104 : 497-508

[24] Frierson HF, Fechner RE, Stallings RG, Wang GJ. Malignant fibrous histiocytoma in bone infarct. Association with sickle celle trait and alcohol abuse. *Cancer* 1987 ; 59 : 496-500

[25] Furey JG, Ferrer-Torells M, Reagan JW. Fibrosarcoma arising at the site of bone infarcts: a report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 1960 ; 42 : 802-810

[26] Galli SJ, Weintraub HP, Proppe KH. Malignant fibrous histiocytoma and pleomorphic sarcoma in association with medullary bone infarct. *Cancer* 1978 ; 41 : 607-609

[27] Ghandur-Mnaymneh L, Zych G, Mnaymneh W. Primary malignant fibrous histiocytoma of bone: report of six cases with ultrastructural study and analysis of the literature. *Cancer* 1982 ; 49 : 698-707

[28] Gilmer WS Jr, MacEwen GD. Central (medullary). Fibrosarcoma of bone. *J Bone Joint Surg Am* 1958 ; 40 : 121-141

[29] Haag M, Adler CP. Malignant fibrous histiocytoma in association with hip replacement. *J Bone Joint Surg Br* 1989 ; 71 : 701

[30] Ham SJ, Hoekstra HJ, Van Der Graaf WT, Kamps WA, Molenaar WM, Schraffordt Koops H. The value of high dose methotrexate based neoadjuvant chemotherapy in malignant fibrous histiocytoma of bone. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 : 490-496

[31] Hoekstra HJ, Ham SJ, Van Der Graaf WT, Kamps WA, Molenaar WM, Schraffordt Koops H. Malignant fibrous histiocytoma of bone: a clinicopathologic study of 81 patients. *Cancer* 1998 ; 82 : 993-994

[32] Huvos AG, Heilweil M, Bretky SS. The pathology of malignant fibrous histiocytoma of bone. A study of 130 patients. *Am J Surg Pathol* 1985 ; 9 : 853-871

[33] Huvos AG, Higinbotham NL. Primary fibrosarcoma of bone. A clinico-pathologic study of 130 patients. *Cancer* 1975 ; 35 : 837-847

[34] Jeffree GM, Price CH. Metastatic spread of fibrosarcoma of bone: a report on forty-nine cases, and a comparison with osteosarcoma. *J Bone Joint Surg Br* 1976 ; 58 : 418-425

[35] Johnson T, Oblon D, Spanier SS et al. Intensive combination chemotherapy for primary malignant fibrous histiocytoma (MFH) of bone: a report of time cases with long-term follow-up. *Proc Am Soc Clin Oncol* 1992 ; 11 : 417

[36] Kahn LB, Webber B, Mills E, Anstey L, Heselson NG. Malignant fibrous histiocytoma (malignant fibrous xanthoma: xanthosarcoma) of bone. *Cancer* 1978 ; 42 : 640-651

[37] Larsson SE, Lorentzon R, Boquist L. Fibrosarcoma of bone: a demographic, clinical and histopathological study of all cases recorded in the Swedisch cancer registry from 1958 to 1968. *J Bone Joint Surg Br* 1976 ; 58 : 412-417

[38] Linderman G, McKay MJ, Taubman KL, Bilous AM. Malignant fibrous histiocytoma developing in bone 44 years after shrapnel trauma. *Cancer* 1990 ; 66 : 2229-2232

[39] McCarthy EF, Matsuno T, Dorfman HD. Malignant fibrous histiocytoma of bone: a study of 35 cases. *Hum Pathol* 1979 ; 10 : 57-70

[40] McKenna RJ, Schwinn CP, Soong KY, Higinbotham NL. Sarcomata of the osteogenic series. *J Bone Joint Surg Am* 1966 ; 48 : 1-26

[41] Naka T, Fukuda T, Shinohara N, Iwamoto Y, Sugioka Y, Tsuneyoshi M. Osteosarcoma versus malignant fibrous histiocytoma of bone in patients older than 40 years. A clinicopathologic and immuno-histochemical analysis with special reference to malignant fibrous histiocytoma-lide osteosarcoma. *Cancer* 1995 ; 76 : 972-984

[42] Nilsonne W, Mazabraud A. Les fibrosarcomes de l'os. *Rev Chir Orthop* 1974 ; 60 : 109-122

[43] Nishida J, Sim FH, Wenger DE, Unni KK. Malignant fibrous histiocytoma of bone. A clinicopathologic study of 81 patients. *Cancer* 1997 ; 79 : 482-493

[44] Picci P, Bacci G, Ferrari S, Merruri M. Neoadjuvant chemotherapy in malignant fibrous histiocytoma of bone and in osteosarcoma located in the extremities: analogies and differences between the two tumors. *Ann Oncol* 1997 ; 8 : 1107-1115

[45] Shuman LS, Chuang VP, Wallace S, Benjamin RS, Murray J. Intra-arterial chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma of the pelvis. *Radiology* 1982 ; 142 : 343-346

[46] Spanier SS, Ennecking WF, Enriquez P. Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. *Cancer* 1975 ; 36 : 2084-2098

[47] Taconis WK, Mulder JD. Fibrosarcoma and malignant fibrous histiocytoma of long bones: radiographic features and grading. *Skeletal Radiol* 1984 ; 11 : 237-245

[48] Troop JK, Mallory TH, Fisher DA, Vaugyhn CK. Malignant fibrous histiocytoma after total hip arthroplasty: a case report. *Clin Orthop* 1990 ; 253 : 297-300

[49] Urban C, Rosen G, Huvos AG, Capparos B, Cacavio A, Nirenberg A. Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma of bone: a report of five cases. *Cancer* 1983 ; 51 : 795-802

[50] Weiner M, Sedlis M, Johnston AD, Dick HM, Wolff JA. Adjuvant chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma of bone. *Cancer* 1983 ; 51 : 25-29

[51] Yokoyama R, Tsuneyoshi M, Enjoji M, Shinohara N, Masuda S. Prognostic factors of malignant fibrous histiocytoma of bone: a clinical and histopathologic analysis of 34 cases. *Cancer* 1993 ; 72 : 1902-1908

[52] Yuen WW, Saw K. Malignant fibrous histiocytoma of bone. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 482-486

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-748

Lacune corticale métaphysaire

I Ghanem
A Checrallah
K Kharrat
F Dagher

Résumé. – La lacune corticale métaphysaire, appelée également defect fibreux cortical ou fibrome non ossifiant, est une tumeur fibreuse bénigne de l'os. Elle est plutôt en rapport avec une perturbation localisée de la croissance osseuse qu'avec une prolifération néoplasique réelle. Elle siège dans la majorité des cas à la métaphyse distale du fémur. Elle reste asymptomatique dans la plupart des cas, découverte sur une radiographie faite pour une autre cause. Son aspect radiologique est souvent caractéristique, permettant de porter le diagnostic ; elle est excentrique, métaphysaire, produisant une soufflure modérée de la corticale, qui est amincie en regard du defect. Sa limite médullaire est caractérisée par un liseré d'ostéocondensation d'épaisseur variable. La biopsie n'est pas indispensable. Son évolution est souvent favorable sans aucun traitement, et se fait vers l'involution spontanée autour de la puberté.

Mots-clés : *lacune corticale métaphysaire, defect fibreux cortical, fibrome non ossifiant.*

Introduction

La lacune corticale métaphysaire (LCM) est une lésion osseuse bénigne, faisant partie du groupe des tumeurs fibreuses de l'os.

HISTORIQUE

Considérée comme une ostéomyélite fibreuse chronique par Phemister [34] en 1929, elle fut réellement reconnue et rapportée pour la première fois par Sontag et Pyle [46] en 1941. Dans une étude radiographique de la croissance squelettique chez 200 enfants, les auteurs ont observé des images lacunaires de la métaphyse distale du fémur, souvent sur son versant médial. L'atteinte était souvent bilatérale. En 1942, Jaffe et Lichtenstein [25] ont décrit une tumeur fibreuse bénigne de l'os, similaire dans sa présentation clinique et radiologique aux cas rapportés par Sontag et Pyle, et lui ont donné le nom de fibrome non ostéogénique de l'os. En 1955, Caffey [9] la désigna sous le terme de defect fibreux cortical des os tubulaires en croissance. C'est finalement Selby [44], en 1961, qui lui donna le nom de LCM.

TERMINOLOGIE

Cette lésion tumorale est désignée par des termes différents selon les auteurs [33, 43]. Fibrome osseux, fibrome non ossifiant, fibrome non ostéogénique, defect fibreux cortical, defect osseux cortical, LCM, defect fibreux métaphysaire, représentent en réalité le même désordre anatomopathologique de l'os.

Ismat Ghanem : Professeur adjoint, praticien hospitalier, service de chirurgie orthopédique pédiatrique.
Khalil Kharrat : Professeur associé, praticien hospitalier.
Fernand Dagher : Professeur de chirurgie orthopédique, praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique.
Antoine Checrallah : : Professeur adjoint, praticien hospitalier, service d'anatomie pathologique.
Université Saint-Joseph, Hôtel-Dieu de France, boulevard Alfred-Naccache Beyrouth, Liban.

ÉPIDÉMIOLOGIE

La fréquence de la LCM est difficile à établir avec certitude, étant donné que la plupart de ces lésions restent asymptomatiques et ne sont découvertes que fortuitement à l'occasion d'une radiographie faite pour une autre cause. Plusieurs publications font état d'une atteinte avoisinant le tiers des enfants âgés entre 4 et 12 ans [15]. Cependant, de rares cas sont observés chez l'adulte : dans la série de la Mayo Clinic, le plus vieux patient était âgé de 37 ans [48]. Il existe une prédominance masculine modérée (1,5-2/1) et une certaine tendance familiale.

ÉTIOPATHOGÉNIE

Ces defects fibreux de l'os sont plutôt en rapport avec une perturbation localisée de la croissance osseuse que la traduction d'une prolifération néoplasique réelle [16, 27, 36].

Localisations

La lésion siège le plus souvent aux os longs des membres inférieurs, et très rarement aux membres supérieurs et à la clavicule. Les os courts des pieds et des mains, ainsi que les os plats sont très rarement atteints [11, 17, 32].

Comme son nom l'indique, cette lésion est corticale métaphysaire. En fait, elle prend naissance dans les régions où un tendon s'insère sur le périchondre de la plaque épiphysaire [7] et migre avec la croissance vers la métaphyse. Elle siège dans la grande majorité des cas à la métaphyse distale du fémur, dans sa partie postéromédiale, et atteint rarement le cortex latéral (10 %). Le tibia est, par ordre de fréquence, le deuxième site de prédilection, avec une nette prédominance à la métaphyse proximale. À ce niveau, elle peut être antérieure, postérieure, médiale ou latérale. Les autres os longs sont rarement touchés, et par ordre décroissant, on peut citer la fibula, le fémur proximal, l'humérus proximal et les côtes [24].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ghanem I, Checrallah A, Kharrat K et Dagher F. Lacune corticale métaphysaire. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-748, 2001, 6 p.

1 *Lacune corticale métaphysaire distale du fémur chez un garçon de 13 ans, découverte fortuitement sur la radiographie faite pour genu valgum bilatéral.*

2 *Lacune corticale métaphysaire proximale du tibia, de découverte fortuite.*
A. Radiographie de face.
B. Radiographie de profil.

Exceptionnellement, cette lésion peut être diaphysaire (deux cas dans la série de la Mayo Clinic). Ceci est probablement lié à la croissance osseuse qui attire avec elle la lésion de la métaphyse vers la diaphyse.

Étude clinique

La LCM est asymptomatique et souvent découverte fortuitement *(fig 1, 2)*. Une douleur localisée est rarement présente, probablement en rapport avec des microfractures pathologiques. Dans les rares cas où la lésion est de grande taille, avec expansion sous-périostée, une légère douleur intermittente peut survenir, liée à la pression directe sur le périoste. Une fracture pathologique constitue un mode de présentation exceptionnel de la LCM [3, 48].

L'examen physique est très peu utile pour le diagnostic de LCM. Dans de rares cas où l'os atteint est immédiatement sous la peau, un léger œdème et un point douloureux localisé peuvent être retrouvés.

Étude radiologique

FORME HABITUELLE TYPIQUE

Radiologie conventionnelle

La plupart des LCM ont une présentation radiologique caractéristique, permettant de porter un diagnostic sans avoir recours à une imagerie élaborée, et surtout sans avoir besoin de biopsie. Elle est presque toujours excentrique, métaphysaire, produisant souvent une soufflure modérée de la corticale qui est amincie en regard du defect [21, 36] *(fig 1, 2, 3)*. L'image lacunaire commence à la métaphyse, près ou au niveau de la physe, au point d'insertion d'un tendon, et semble migrer progressivement vers la diaphyse au fur et à mesure que l'os grandit, selon une ligne corticale, parallèle à l'axe longitudinal de l'os *(fig 4, 5)*. La limite médullaire de la lésion est caractérisée par un liseré d'ostéocondensation, d'épaisseur variable. Cette image lacunaire est parfois cloisonnée par de fines crêtes pariétales incomplètes, lui donnant un aspect polylobé *(fig 4)*. La lacune est généralement allongée dans le sens de la longueur de l'os [45].

Imagerie complémentaire

Elle est rarement nécessaire. Quand elles sont pratiquées, la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent de confirmer le caractère non agressif de la lésion, son siège cortical, l'interruption de la continuité corticale à son niveau et la présence du liseré périphérique d'ostéosclérose. L'IRM montre un hyposignal en T1 et en T2 [2, 37].

Avec la croissance, la lésion peut devenir diaphysaire. Vers la fin de la croissance, le phénomène ostéolytique s'arrête et le phénomène de reconstruction osseuse commence par un épaississement des parois du defect et son oblitération progressive. Un remodelage osseux s'ensuit [47] *(fig 3, 4, 5)*. À noter uniquement à titre indicatif que la scintigraphie osseuse pratiquée pendant cette phase de réparation peut montrer une hyperfixation, parfois source de confusion diagnostique [6, 22] *(fig 6)*.

FORMES ATYPIQUES

Dans de rares cas, la LCM peut simuler d'autres pathologies osseuses tumorales ou pseudotumorales [1, 4]. Ceci est en partie responsable de la confusion retrouvée dans la littérature concernant sa terminologie.

Elle peut avoir un développement concentrique vers la moelle et occuper progressivement toute la largeur de l'os, rendant le diagnostic moins certain et prédisposant à la fracture pathologique. C'est cette forme qui est le plus communément connue sous le terme de fibrome non ossifiant.

La lésion peut être découverte à la diaphyse. Il s'agit probablement d'une lésion initialement métaphysaire ayant migré vers la diaphyse avec la croissance.

Bilan d'extension

Dans la plupart des cas, cette lésion bénigne est spontanément résolutive, devenant de plus en plus petite avant de disparaître complètement en quelques années [20]. À l'opposé, dans de rares cas, cette lésion peut augmenter de taille et passer d'un siège purement cortical à une atteinte endostée puis médullaire, avec parfois un envahissement de toute la largeur de l'os, devenant ainsi symptomatique et prédisposant aux fractures pathologiques. Dans tous les cas, la LCM reste une lésion bénigne, n'ayant pas d'extension générale et ne se compliquant pas de dégénérescence maligne. Un bilan d'extension générale, avec recherche d'autres lésions squelettiques, n'est pas nécessaire.

3 *Fibrome non ossifiant métaphysaire distal du tibia chez un garçon de 5 ans et demi.*
A, B. Aspect radiographique de face et de profil.
C, D. Six mois plus tard, début d'involution spontanée, malgré sa taille.
E, F. Deux ans plus tard, reconstruction presque complète.

4 *Fibrome non ossifiant métaphysaire proximal du tibia chez un garçon de 13 ans et demi.*
A, B. Aspect radiologique de face et de profil.
C, D. Un an plus tard, début de régression spontanée et migration vers la diaphyse.
E, F. À 2 ans de recul, densification et comblement partiel du defect osseux.

Cependant, certaines présentations atypiques peuvent comprendre plus d'une lésion chez le même patient ; sept patients dans la série de la Mayo Clinic pouvaient rentrer dans cette catégorie : trois patients avaient deux lésions chacun et quatre autres avaient des lésions squelettiques multiples (dont deux avec pigmentation cutanée).

Anatomie pathologique

BIOPSIE

Dans la plupart des cas, le diagnostic est donné par la radiographie standard, devant une lésion aux caractéristiques radiologiques

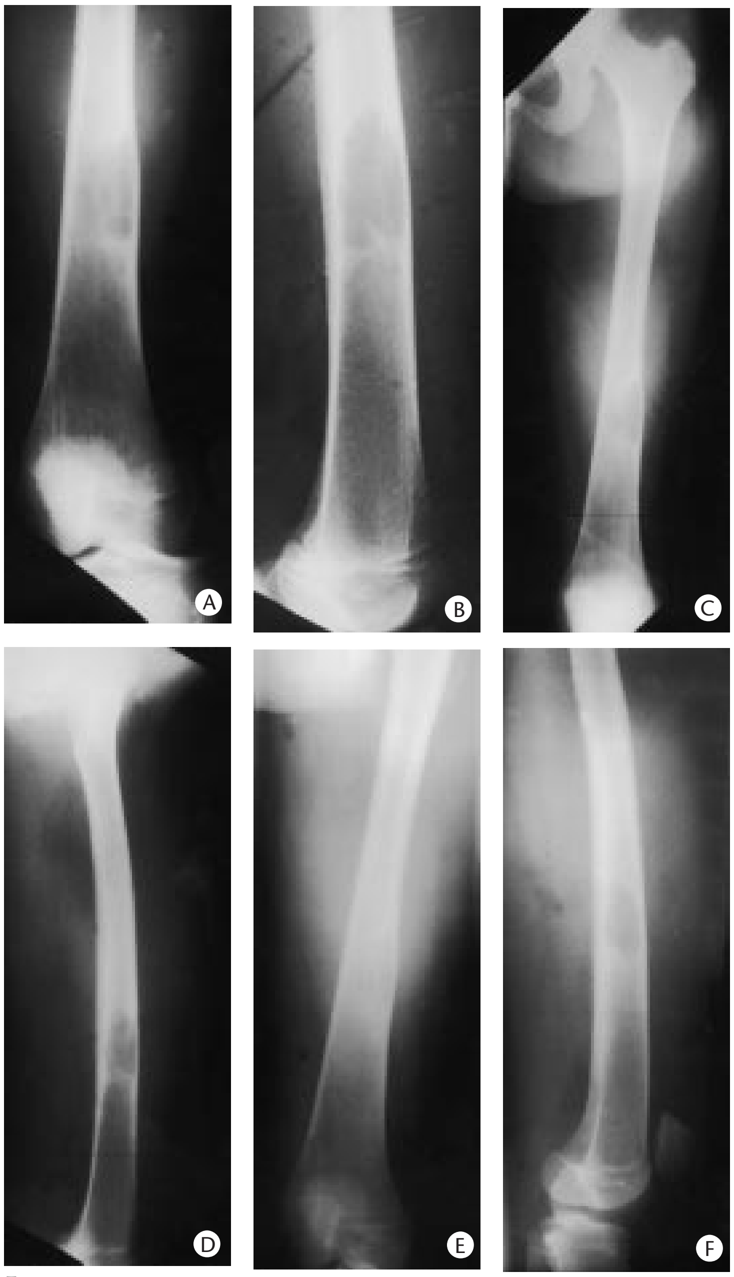

5 *Fibrome non ossifiant diaphysaire du fémur chez une fille de 12 ans et demi.*
A, B. Radiographies de face et de profil.
C, D. Un an plus tard, début d'involution spontanée malgré la taille.
E, F. À 2 ans de recul, reconstruction du defect osseux en cours.

typiques ; dans ces cas, la biopsie n'est pas nécessaire. Dans les rares cas où la lésion est atypique, soit par son siège (membre supérieur, tronc, diaphyse…), soit par son aspect radiologique (grande taille, non excentrique…), une confirmation diagnostique anatomopathologique peut devenir nécessaire. Quand elle est indiquée, la biopsie peut être faite, selon les cas, à l'aiguille sous contrôle par amplificateur de brillance, ou à ciel ouvert, avec un curetage excisionnel d'emblée.

ASPECTS MACROSCOPIQUES ET MICROSCOPIQUES

■ *Macroscopie*

Il s'agit le plus souvent d'un matériel de curetage qui est soumis au laboratoire ; plus exceptionnellement, une zone de ramollissement bien circonscrite de la corticale osseuse est retrouvée incidemment sur une pièce d'amputation pour tumeur maligne. Le tissu lésionnel est de couleur jaune-gris ou parfois rougeâtre et de consistance souple ou élastique.

■ *Microscopie*

On observe une prolifération cellulaire fibroblastique dense sans évidence de production de substance ostéoïde ou de minéralisation calcaire. Les fibroblastes, d'aspect fusiforme, sont disposés en faisceaux tourbillonnants et montrent des noyaux ovoïdes, relativement monomorphes, sans atypie cytologique majeure [10, 18]. De rares figures de mitose sont parfois observées [18]. La lésion comprend une quantité variable de fibres de collagène, qui est plus importante chez le grand enfant et dans les lésions vieillies de l'adulte. On retrouve souvent aussi des amas de macrophages spumeux ou des sidérophages (macrophages teintés d'un pigment hématique témoignant de remaniements hémorragiques), ainsi que quelques cellules géantes multinucléées. La présence d'infiltrats lymphoïdes, de granulomes épithélioïdes ou de remaniements kystiques est exceptionnellement signalée dans ce type de lésion [8, 18].

Diagnostic différentiel

RADIOLOGIQUE

Dans la plupart des cas, la présentation clinique (asymptomatique) et radiologique est typique. Cependant, dans les defects volumineux, atypiques dans leur siège [26] ou leur présentation, étendus en région endostée et surtout s'ils sont étendus en région médullaire, d'autres diagnostics doivent être évoqués. Dans le premier cas, il faudrait penser au chondrome juxtacortical, au neurofibrome périosté, à un abcès cortical chronique ou à l'ostéome ostéoïde [13, 19]. Les diagnostics différentiels d'une LCM atypique, étendue en région médullaire, peuvent comporter une dysplasie fibreuse monostotique, un kyste osseux solitaire ou anévrismal, un fibrome chondromyxoïde, un abcès de Brodie, une neurofibromatose kystique ou une lésion osseuse secondaire à un hyperparathyroïdisme [12, 13, 19].

Le diagnostic est apporté par l'imagerie complémentaire (TDM, IRM, scintigraphie osseuse), et au besoin par la biopsie.

Certains fibromes desmoïdes périostés (FDP) peuvent ressembler à une LCM, mais l'aspect radiologique spiculé retrouvé dans le FDP permet de les distinguer [28, 29, 31].

ANATOMOPATHOLOGIQUE

Il convient de rappeler d'abord que le fibrome non ossifiant est très rarement observé au laboratoire d'anatomie pathologique, du fait de la quasi-certitude du diagnostic clinique et de l'abstinence de tout geste chirurgical qui généralement s'impose dans ce cas. Face à un matériel obtenu, soit par suite d'une intervention pour fracture pathologique, soit pour s'assurer du diagnostic dans un cas douteux, l'anatomopathologiste devrait exclure les entités suivantes.

■ *Tumeur à cellules géantes de l'os*

Elle peut être évoquée devant une lésion fibroblastique riche en cellules géantes multinucléées. Elle est exclue sur la base de l'absence d'un contingent de cellules mononucléées et d'un nombre relativement moins important de cellules géantes multinucléées dans le fibrome non ossifiant [10, 18].

■ *Granulome à cellules de Langerhans (granulome éosinophile)*

Parfois riche en fibroblastes, tissu collagène et cellules géantes multinucléées, il peut aussi être évoqué [18, 42]. La présence des cellules pathognomoniques de Langerhans (même en nombre réduit) doit permettre de redresser le diagnostic. Il en est de même des éosinophiles. Dans de très rares cas où il persiste un doute diagnostique, on pourrait recourir aux marqueurs immunohistochimiques ou à la microscopie électronique pour établir la nature « histiocytaire » des cellules de Langerhans (cf chapitre correspondant).

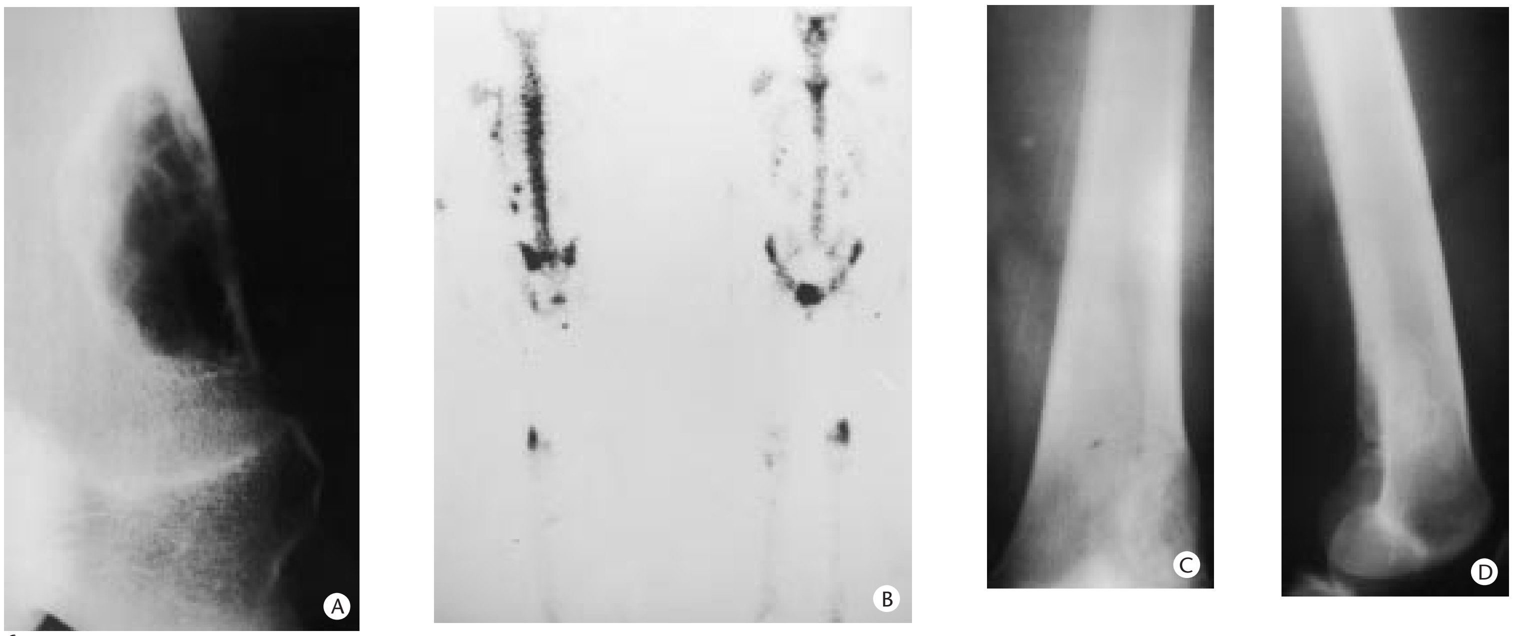

6 *Fibrome non ossifiant métaphysaire distal du fémur chez une fille de 15 ans, traité par curetage et greffe iliaque.*
A. Radiographie de face.
B. Scintigraphie osseuse montrant une hyperfixation modérée.
C, D. Aspect radiographique 7 mois après curetage et greffe osseuse.

Autres entités

D'autres entités, plus rares, peuvent être discutées, mais dépassent le cadre de cet exposé [18].

Évolution et pronostic

La plupart des LCM régressent spontanément. En l'espace de quelques années, un épaississement progressif de l'ostéosclérose périphérique se produit, enserrant la lacune jusqu'à son oblitération complète, se réduisant à un épaississement focal de la corticale osseuse [35, 39] *(fig 3, 4, 5)*.

Certaines lésions continuent à augmenter de taille en s'étendant vers la cavité médullaire. Le sort de la plupart de ces lésions reste cependant identique à celui des précédentes mais en plus de temps. En effet, il est rare qu'une LCM persiste tard dans la vie adulte [40, 41].

Le pronostic de ces lésions est en général simple et l'histoire naturelle rarement compliquée. La complication la plus redoutable reste la fracture pathologique sur une lésion de grande taille étendue dans la région médullaire [3, 14]. Il est difficile d'affirmer avec certitude si la dégénérescence maligne représente une complication réelle de la LCM ; cependant, le développement d'une tumeur osseuse maligne sur un fibrome non ossifiant (LCM dans sa variante étendue en zone médullaire et de grande taille) ou l'association de ces deux tumeurs ont déjà été rapportés par certains auteurs [5, 23, 30].

Traitement

En cas de certitude diagnostique radiologique (cas le plus fréquent), et surtout quand l'os atteint n'est pas mécaniquement en danger, aucun traitement n'est nécessaire. L'évolution de la LCM est contrôlée à l'aide de radiographies pratiquées à intervalles réguliers, d'abord tous les 6 mois, ensuite une fois par an. L'involution progressive spontanée est souvent la règle.

Dans le cas où les présentations clinique et radiologique ne sont pas pathognomoniques, le diagnostic et le traitement peuvent être assurés par le même geste chirurgical : le curetage biopsique excisionnel.

Exceptionnellement, quand la lésion est de grande taille, mettant en danger l'intégrité mécanique de l'os, un traitement préventif d'une fracture pathologique est fait et consiste en un curetage, associé ou non à une greffe osseuse et/ou une fixation squelettique *(fig 6)*. Le traitement d'une fracture pathologique dépend du siège et de la taille de la lésion et varie de la simple immobilisation plâtrée au curetage excisionnel associé à l'ostéosynthèse (exceptionnels) [14].

Conclusion

La LCM est une lésion osseuse bénigne, métaphysaire, souvent asymptomatique. Sa découverte sur une radiographie faite pour douleur ne l'incrimine pas dans la genèse du symptôme en question. Le diagnostic est facile et souvent donné par la radiographie simple. Dans la grande majorité des cas, son évolution est favorable et se fait vers l'involution spontanée autour de la puberté. Le traitement est exceptionnellement nécessaire et serait indiqué uniquement dans les cas où l'aspect radiologique n'est pas tout à fait typique (biopsie excisionnelle), ou en présence d'une fracture pathologique sur une lésion de grande taille.

Références ➤

Références

[1] Allen DH. A variation of diaphyseal development which simulates the roentgen appearance of primary neoplasms of bone. *Am J Roentgenol* 1953 ; 69 : 940-948

[2] Araki Y, Tanaka H, Yamamoto H, Yamamoto T, Tsukaguchi I, Shino K et al. MRI of the fibrous cortical defect of the femur. *Radiat Med* 1994 ; 12 : 93-98

[3] Arata MA, Petterson HA, Dahlin DC. Pathological fractures through non ossifying fibromas. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 980-988

[4] Barnes GR Jr, Gwinn JL. Distal irregularities of the femur simulating malignancy. *Am J Roentgenol* 1974 ; 122 : 180-184

[5] Bhagwandeen S. Malignant transformation of a nonosteogenic fibroma of bone. *J Pathol Bacteriol* 1966 ; 93 : 562-564

[6] Brenner RJ, Hattner RS, Lilien DL. Scintigraphic features of nonosteogenic fibroma. *Radiology* 1979 ; 131 : 727-729

[7] Brower AC. Cortical defect of the humerus at the insertion of the pectoralis major. *Am J Roentgenol* 1977 ; 128 : 677-678

[8] Bullough PG. Bullough and Vigorita's orthopaedic pathology. London : Mosby-Wolfe, 1997 : 380-383

[9] Caffey J. On fibrous defects in cortical walls of growing tubular bones. *Adv Pediatr* 1955 ; 7 : 13-51

[10] Cotran RS, Kamar V, Robbins SL. Robbin's pathologic basis of disease. Philadelphia : WB Saunders, 1999 : 1-1242

[11] Cunningham JB, Ackerman IV. Metaphyseal fibrous defects. *J Bone Joint Surg Am* 1956 ; 38 : 797-808

[12] Dietlein M, Benz-Bohm G, Widemann B. The fibrous metaphyseal defect in early stage. Differential diagnosis to metaphysitis. *Pediatr Radiol* 1992 ; 22 : 461-462

[13] Dietlein M, Lorenz R. Fibrous metaphyseal defect: a stage and age-dependent differential diagnosis. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 1990 ; 152 : 682-686

[14] Drennan DB, Maylahnd DJ, Fahey JJ. Fractures through large non ossifying fibromas. The operative and non operative course to healing. *J Bone Joint Surg Am* 1972 ; 54 : 1794-1799

[15] Dunham WK, Marcus NW, Enneking WF, Haun C. Developmental defects of the distal femoral metaphysis. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 801-806

[16] Ehara S, Tamakawa Y, Nishida J, Abe M, Horiguchi M, El-Khoury GY. Cortical defect of the distal fibula: variant of ossification. *Radiology* 1995 ; 197 : 447-449

[17] Elzay RP, Mills S, Kay S. Fibrous defect (nonossifying fibroma) of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1984 ; 58 : 402-407

[18] Forest M, Tomeno B, Vanel D. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1999 : 297-301

[19] Freyschmidt J, Ostertag H, Saure D. Fibrous metaphyseal defect (fibrous cortical defect, non ossifying fibroma). Paper II: differential diagnosis. *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1981 ; 134 : 392-400

[20] Freyschmidt J, Saure D, Dammenhain S. Fibrous metaphyseal defect (fibrous cortical defect, non ossifying fibroma). *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1981 ; 134 : 169-177

[21] Gong YR. Fibrous cortical defect. Radiologic analysis of 6 cases. *Chin Med J* 1989 ; 102 : 868-871

[22] Greyson ND, Pang S. The variable bone scan appearances of nonosteogenic fibroma of bone. *Clin Nucl Med* 1981 ; 6 : 242-245

[23] Hastrup J, Skov Jensen T. Osteogenic sarcoma arising in a nonosteogenic fibroma of bone. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1965 ; 63 : 493-494

[24] Herera GA, Reimann BE, Scully TJ, Difiore RJ. Non ossifying fibroma. *Clin Orthop* 1982 ; 167 : 269-276

[25] Jaffe HL, Lichtenstein L. Nonosteogenic fibroma of bone. *Am J Pathol* 1942 ; 18 : 205-221

[26] Keats TE. The distal anterior femoral metaphyseal defect: an anatomic variant that may simulate disease. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1974 ; 121 : 101-102

[27] Keats TE, Joyce JM. Metaphyseal cortical irregularities in children: a new perspective on a multi-focal growth variant. *Skeletal Radiol* 1984 ; 12 : 112-118

[28] Kimmelstiel P, Rapp I. Cortical defect due to periosteal desmoids. *Bull Hosp Joint Dis* 1951 ; 12 : 286-297

[29] Kirkpatrick JA, Wilkinson RH. Post-traumatic fibrous tissue lesion distal end of femur. Parosteal (juxtacortical) desmoid. *Skeletal Radiol* 1978 ; 2 : 189-191

[30] Kyriakos M, Murphy WA. Concurrence of metaphyseal fibrous defect and osteosarcoma. Report of a case and review of the literature. *Skeletal Radiol* 1981 ; 6 : 179-181

[31] Marek FM. Fibrous cortical defect and periosteal desmoid. *Bull Hosp Joint Dis* 1955 ; 16 : 77-87

[32] Mizukawa N, Nishijima Y, Nishijima K. Metaphyseal fibrous defect (nonossifying fibroma) in the mandible. A case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997 ; 26 : 129-130

[33] Morton KS. Bone production in nonosteogenic fibroma. An attempt to clarify nomenclature in fibrous lesions. *J Bone Joint Surg Br* 1964 ; 46 : 233-243

[34] Phemister DB. Chronic fibrous osteomyelitis. *Ann Surg* 1929 ; 90 : 756-764

[35] Ponseti IV, Friedman B. Evolution of metaphyseal fibrous defects. *J Bone Joint Surg Am* 1949 ; 31 : 582-588

[36] Resnick D, Greenway G. Distal femoral cortical defects, irregularities, and excavations. *Radiology* 1982 ; 143 : 345-354

[37] Ritschl P, Hajek PC, Pechmann U. Fibrous metaphyseal defects. Magnetic resonance imaging appearances. *Skeletal Radiol* 1989 ; 18 : 253-259

[38] Ritschl P, Karnel F. Pathogenesis of fibrous cortical defect and non ossifying bone fibroma. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1986 ; 124 : 682-687

[39] Ritschl P, Karnel F, Hajek P. Fibrous metaphyseal defects. Determination of their origin and natural history using a radiomorphological study. *Skeletal Radiol* 1988 ; 17 : 8-15

[40] Ritschl P, Lintner F, Pechmann U, Brand G. Fibrous metaphyseal defect. *Int Orthop* 1990 ; 14 : 205-211

[41] Ritschl P, Wiesauer H, Krepler P. Fibrous metaphyseal defects. *Orthopade* 1995 ; 24 : 44-49

[42] Rosai J. Ackerman's surgical pathology. St Louis : CV Mosby, 1996

[43] Schmidt M, Thiel HJ, Spitz J. Fibrous cortical defects. *ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1978 ; 128 : 521-524

[44] Selby S. Metaphyseal cortical defects in the tubular bones of growing children. *J Bone Joint Surg Am* 1961 ; 43 : 395-400

[45] Simon H. Medial distal femoral irregularity in children. *Radiology* 1968 ; 90 : 258-265

[46] Sontag IW, Pyle SI. The appearance and nature of cyst-like areas on the distal femoral metaphyses of children. *AJR Am J Roentgenol* 1941 ; 46 : 185-192

[47] Steiner GC. Fibrous cortical defect and non ossifying fibroma of bone: a study of the ultrastructure. *Arch Pathol* 1974 ; 97 : 205-210

[48] Unni KK. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11 087 cases. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 360-365

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-744

Ostéofibrodysplasie de Campanacci

R Capanna
DA Campanacci

Résumé. – *Décrite pour la première fois en tant qu'entité clinique autonome par M Campanacci en 1976, l'ostéofibrodysplasie des os longs à évolution régressive, ou dysplasie de Campanacci, est une affection bénigne, survenant habituellement chez l'enfant âgé de moins de 10 ans, et affectant le tibia et le péroné. La lésion est caractérisée par une ostéolyse excentrique intracorticale, pouvant s'accompagner d'une incurvation antérieure ou en varus-valgus de la diaphyse. L'examen histologique montre une prolifération de tissu fibreux englobant un réseau de fines travées osseuses, bordé d'ostéoblastes actifs. L'immunohistochimie retrouve, dans 85 % des cas, des anticorps anticytokératines. Ce phénomène a permis à certains auteurs de souligner la parenté de la maladie avec l'adamantinome. La pathogénie de l'ostéofibrodysplasie et son diagnostic différentiel avec l'adamantinome font l'objet d'un grand nombre de discussions.*

La lésion évolue généralement vers une guérison spontanée après la puberté. Si la lésion est traitée chirurgicalement avant l'âge de 10 ans, le taux de récidives est très élevé. C'est la raison pour laquelle la meilleure attitude avant cet âge est la simple surveillance. L'intervention chirurgicale n'est indiquée que pour les ostéofibrodysplasies localement très agressives, ainsi que pour les cas s'accompagnant d'importantes déformations squelettiques ou risquant d'aboutir à une fracture pathologique.

Mots-clés : *fibrome ossifiant, adamantinome intracortical juvénile, adamantinome différencié, adamantinome régressif, lacune fibreuse congénitale du tibia.*

Définition

La dysplasie ostéofibreuse des os longs est un hamartome bénin. Elle est presque toujours localisée au tibia et au péroné, se caractérise par une prolifération de tissu ostéofibreux anormal et peut s'accompagner de diverses déformations squelettiques.

Historique

Le premier cas décrit dans la littérature fait état d'une lésion tibiale évoquant une dysplasie ostéofibreuse des os longs : il a été publié par Frenghenheim en 1921, qui a nommé la maladie « ostéite fibreuse congénitale » [12]. Plus tard, sous divers synonymes, on retrouve dans la littérature des lésions similaires, interprétées de façon erronée comme étant une expression de la « dysplasie fibreuse » par certains auteurs [12, 28], ou comme étant des « pseudarthroses congénitales du tibia » dans d'autres cas [1, 9, 11, 13, 20, 21].

En 1966, Kempson [17] décrit deux cas de lésions tibiales qu'il nomme « fibrome ossifiant des os longs », tout en précisant des aspects histologiques qui les distinguaient de la dysplasie fibreuse.

La première définition de la « dysplasie ostéofibreuse des os longs » est due à M Campanacci qui, en 1976, décrit la lésion comme étant une entité clinique distincte, avec des caractéristiques radiographiques spécifiques [5]. Les observations de l'auteur sur 22 cas font ressortir les différences entre la dysplasie ostéofibreuse et la dysplasie fibreuse, en termes d'âge et de site de survenue, d'aspects radiographique et histologique, ainsi que d'évolution.

Rodolfo Capanna : Chef du département d'oncologie orthopédique.
Domenico A Campanacci : Consultant du département d'oncologie orthopédique.
Centro traumatologico ortopedico, Largo Palagi 1, 50139 Firenze, Italia.

Épidémiologie

FRÉQUENCE

La dysplasie ostéofibreuse est une lésion rare, dont l'incidence est légèrement supérieure dans le sexe masculin. Elle survient surtout dans les 10 premières années de la vie, apparaissant souvent avant l'âge de 5 ans, bien qu'elle ait été décrite en de rares occasions à l'adolescence et dans les premières années de l'âge adulte.

LOCALISATIONS

La lésion est quasi exclusivement localisée à la diaphyse tibiale et, dans 10 % des cas, le péroné homolatéral est touché simultanément. Une localisation bilatérale aux deux tibias et aux deux péronés est exceptionnelle. Dans quelques cas, elle n'a été observée que sur le péroné, voire sur d'autres os longs tels que le radius, le cubitus et l'humérus [5, 8, 16, 32]. Un cas à localisations multiples avec implication simultanée des deux tibias, du cubitus et du péroné droit a été rapporté [24], bien que l'histologie n'ait pu être prouvée que pour une seule des lésions.

En général, la lésion est localisée au tiers moyen de la diaphyse tibiale, avec extension vers le tiers proximal et le tiers distal. Il arrive, moins souvent et par ordre de fréquence, que le tiers distal et le tiers proximal de la diaphyse tibiale soient atteints isolément. Lorsque la lésion concerne le péroné, elle touche toujours le tiers distal de la diaphyse.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Capanna R et Campanacci DA. Ostéofibrodysplasie de Campanacci. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-744, 2001, 7 p.

1 *A, B. Radiographies d'une dysplasie ostéofibreuse chez une petite fille de 7 mois. Une petite déformation à crosse antérieure et en varus du tibia est nettement visible.*
C, D. L'enfant a été surveillée au cours de sa croissance et la lésion est restée asymptomatique. Radiographie de contrôle à 3 ans et demi.
E, F. Après l'âge de 5 ans, la lésion évolue vers une régression spontanée et la déformation s'atténue.
G, H. Un agrandissement de la lésion montre une tendance à une régression spontanée dans sa partie distale, tandis que l'ostéolyse est toujours nette dans le tiers proximal, avec interruption de la corticale.
I, J. La tomodensitométrie montre une ostéolyse intracorticale délimitée par une bordure d'ostéosclérose avec une zone d'interruption corticale. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) montre un faible signal homogène dans les images fast-spin echo (FSE) pondérées en T1 et une intensité de signal accrue et non homogène dans les images FSE pondérées en T2.
K, L. Scintigraphie osseuse : légère captation préférentielle au début de la phase dynamique du regroupement sanguin (temps veineux vasculaire) (K), captation intense des nucléides radioactifs dans la phase ostéométabolique terminale (L).
M. L'examen tomographique confirme les limites de la lésion et montre une image tridimensionnelle.

Symptômes

La lésion est indolore et souvent asymptomatique, à l'exception de la présence éventuelle d'une déformation squelettique. Il existe habituellement une soufflure de l'os cortical qui entraîne volontiers une incurvation antérieure ou en varus-valgus de la diaphyse. La lésion peut devenir douloureuse suite à une fracture (de fatigue ou pathologique), qui se voit dans 25 % des cas [6]. Néanmoins, ces fractures ont une évolution favorable et se consolident généralement très bien par un traitement orthopédique. Une pseudarthrose serrée a parfois été observée, et un seul cas de pseudarthrose lâche a été rapporté [13].

Imagerie

L'aspect radiographique est extrêmement évocateur et suffit souvent à établir le diagnostic au cours des 10 premières années de la vie. La lésion se présente souvent comme une ostéolyse intracorticale excentrée, généralement associée à une déformation de type incurvation antérieure ou incurvation en varus-valgus de la diaphyse (*fig 1A, B*). La face superficielle de la corticale est soufflée et amincie, disparaissant même en certains endroits, tandis que sa face profonde est délimitée par un liseré de sclérose qui peut parfois devenir très épais. Conséquences de ces déformations, le canal médullaire est souvent le siège d'un rétrécissement, voire d'une fermeture complète, et l'ostéolyse peut parfois prendre un aspect multiloculaire. On observe aussi, dans certains cas, une opacité en « verre dépoli » ressemblant à une dysplasie fibreuse au sein de l'ostéolyse ou, dans d'autres cas, certaines zones ayant tendance à s'ossifier. Au tibia, la lésion est couramment excentrée, tandis qu'au péroné elle peut concerner toute la largeur de l'os.

Une tomodensitométrie confirme les observations radiographiques, montrant une lésion ostéolytique excentrée contenant un tissu solide. La corticale externe apparaît soufflée et amincie, et peut même aller jusqu'à ne plus exister. Le canal médullaire est rétréci et la lésion délimitée par une bordure d'ostéosclérose (fig 1I).

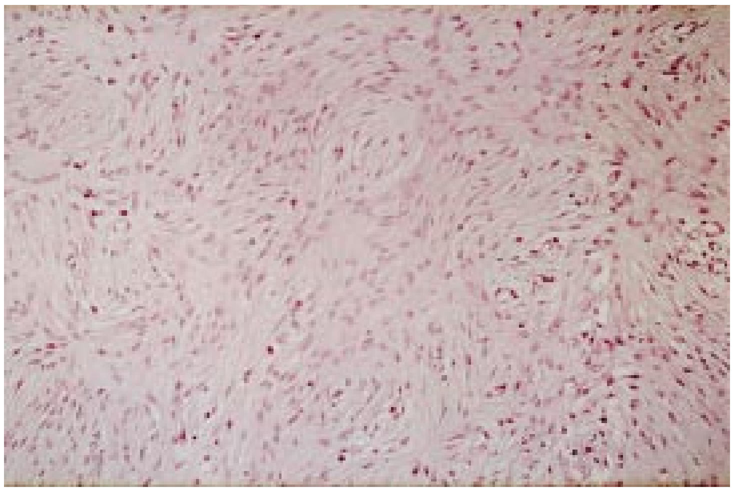

2 *Cliché de faible puissance d'une dysplasie ostéofibreuse révélant un tissu fibreux d'aspect fusiforme ressemblant à un fibrome histiocytaire.*

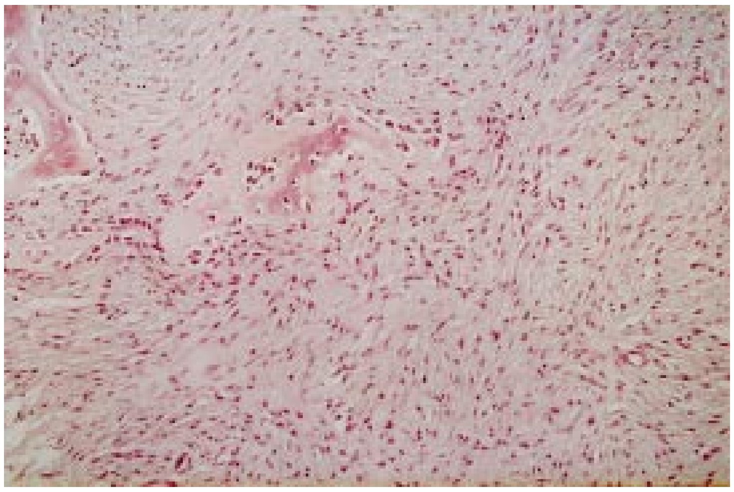

3 *Au sein du stroma de cellules fusiformes, de petites travées osseuses nouvellement formées apparaissent nettement.*

L'examen par résonance magnétique nucléaire (IRM) montre un faible signal homogène dans les images pondérées en T1. L'intensité du signal augmente de façon non homogène dans les dernières images pondérées en T2 (fig 1J).

L'examen par scintigraphie osseuse fait apparaître, au début de la phase dynamique, une légère captation préférentiellement au temps veineux. À la phase terminale, une forte captation des nucléides radioactifs est observée au même niveau (fig 1K, L, M).

Histologie

MACROSCOPIQUEMENT

Le périoste est bien préservé et la corticale sous-jacente est très amincie. Le tissu intratumoral est solide, adhérant aux parois de la cavité, variable dans sa couleur (blanc, jaune, rouge) et sa consistance (molle ou fibreuse).

HISTOLOGIQUEMENT

On note un tissu fibreux prédominant avec des cellules moins nombreuses que dans la dysplasie fibreuse, présentant parfois un aspect fusiforme ressemblant au fibrome histiocytaire *(fig 2)*. Ce tissu fibreux englobe de petites travées d'os réticulaire, toujours entourées d'ostéoblastes actifs, cette caractéristique typique aidant à distinguer la dysplasie ostéofibreuse de la dysplasie fibreuse *(fig 3, 4)*. Un aspect particulier de la dysplasie ostéofibreuse des os longs concerne l'architecture que l'on peut observer lorsque l'échantillon concerne un fragment de tissu prélevé de la périphérie vers le centre de la lésion : les travées osseuses se révèlent minces, éparpillées et réticulaires au centre de la lésion, augmentant en nombre et en taille à mesure que l'on se rapproche de la périphérie, pour devenir lamellaires et s'anastomoser entre elles jusqu'à ce qu'elles finissent par se confondre avec l'os hôte les entourant. L'architecture organisée, typique des lésions réactives telles que les myosites ossifiantes, semble suggérer une nature réactive et réparatrice de la dysplasie ostéofibreuse des os longs. On observe parfois une zone de cartilage hyalin, qui est probablement due à un cal réparateur d'une fracture de fatigue.

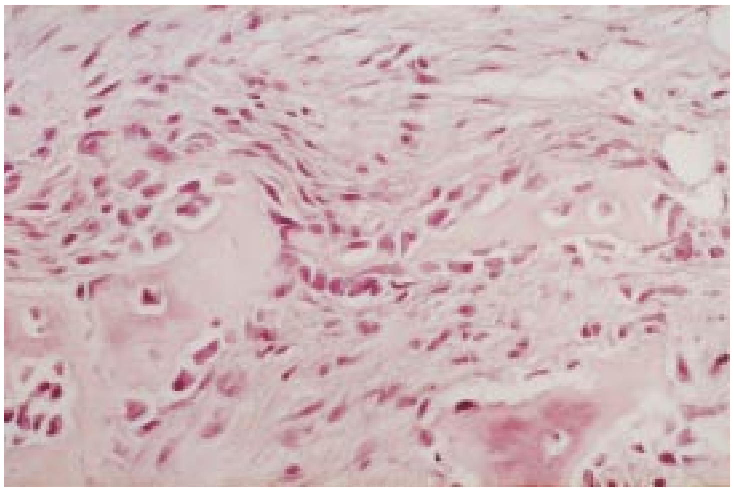

4 *Cliché de forte puissance des travées osseuses réticulaires, bordées de façon typique d'ostéoblastes actifs.*

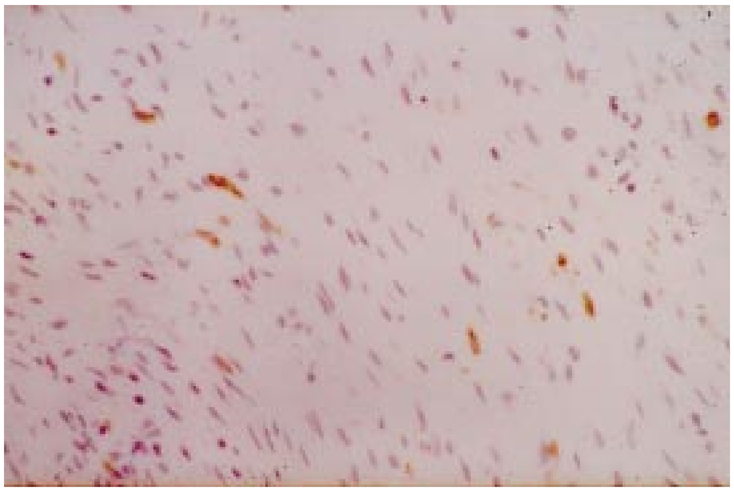

5 *La coloration immunohistochimique avec cytokératines montre de rares cellules réagissant de façon positive.*

Immunohistochimie

Les études immunohistochimiques avec anticorps de type cytokératines se sont révélées positives dans près de 85 % des cas [16, 25, 29, 31]. Des cellules isolées et éparpillées et de petits tubes épithéliaux ont été observés, évoquant la relation possible de cette lésion avec l'adamantinome *(fig 5)*. Cependant, les cellules épithéliales sont habituellement très éparpillées et difficiles à identifier à l'aide d'un colorant de type hématoxyline-éosine. Campanacci et Laus n'ont retrouvé aucune cellule épithéliale dans les prélèvements biopsiques de leur série de 35 cas avec les colorants hématoxyline-éosine [7] ; les mêmes observations ont été confirmées par d'autres études [16, 19]. À l'inverse, aucune coloration positive à la cytokératine n'a jamais été retrouvée dans d'autres lésions ostéofibreuses telles que la dysplasie fibreuse et le fibrome ossifiant

Tableau I. – Réactions immunohistochimiques dans 12 cas de dysplasie ostéofibreuse, deux cas d'adamantinome différencié et cinq cas d'adamantinome (Ishida et al, 1992 [16]).

	Vimentine	AEM	Cytokératines
Dysplasie ostéofibreuse (12 cas)	+	-	+ (10/12)
Adamantinome différencié (2 cas)	+	-	+
Adamantinome (5 cas)	+	+ (4/5)	+ (3/5)

AEM : antigène épithélial membranaire.

crânien [16, 29], ce qui confirme l'histogenèse spécifique de la dysplasie ostéofibreuse des os longs et ses relations avec l'adamantinome. Ces deux affections montrent une réaction positive à la vimentine dans les cellules fusiformes et les ostéoblastes du stroma fibreux. Dans la dysplasie ostéofibreuse des os longs, le constituant épithélial s'est révélé positif aux cytokératines CKAE1/AE3 et CK19 et négatif pour les CK8 et CK18, tandis que dans l'adamantinome, une réaction positive inconstante a été observée, même aux deux dernières cytokératines [2]. Dans une autre étude, la dysplasie ostéofibreuse des os longs s'est révélée négative à l'antigène épithélial membranaire, alors que l'adamantinome a montré une réaction positive constante *(tableaux I, II)*.

Analyse cytogénétique

Des recherches récentes ont, à l'aide de l'analyse cytogénétique, confirmé la relation entre dysplasie ostéofibreuse des os longs et adamantinome [3, 4, 15]. En analysant des cultures, à court terme, de dysplasie ostéofibreuse des os longs au moyen de procédures cytogénétiques standards, et en utilisant une hybridation in situ fluorescente sur des cellules non cultivées, une trisomie des chromosomes 7, 8, 12 et 22 a été observée pour la dysplasie ostéofibreuse des os longs, suggérant une origine clonale et vraisemblablement néoplasique de cette lésion [3]. À la même époque, une trisomie des chromosomes 7, 8 et 12 a été décrite pour l'adamantinome, ce qui tend à prouver que les deux lésions ont une histogenèse commune [3, 15].

Pathogenèse

Ces 10 dernières années, la pathogenèse de la dysplasie ostéofibreuse des os longs et ses relations avec l'adamantinome ont fait l'objet de nombreuses discussions [10, 14, 16, 25, 27, 29, 30]. Les colorations immunohistochimiques à l'aide d'anticorps de cytokératines ont révélé la présence d'un composant épithélial modeste dans la plupart des cas de dysplasie ostéofibreuse des os longs [16, 25, 29, 30]. Par ailleurs, dans l'adamantinome classique, certaines zones présentant l'aspect histologique typique de la dysplasie ostéofibreuse des os longs sont couramment observées à la périphérie de la lésion, associées à un tissu épithélial malin. Dans ces deux lésions, le tissu ostéofibreux semble être doté d'un pouvoir réparateur, et l'on pense que sa prolifération pourrait être une réaction au composant épithélial. Ces observations permettent de présumer que la dysplasie ostéofibreuse des os longs et l'adamantinome partagent une même origine histogénétique. En 1989, Czerniak et al [10] ont émis l'hypothèse selon laquelle la dysplasie ostéofibreuse pourrait être le résultat d'un processus réparateur secondaire dont la croissance surpasserait celle du tissu tumoral épithélial arrivé à maturité et en régression (en se différenciant), nommant cette lésion « adamantinome différencié ». Selon Mirra [22], qui a défini la dysplasie ostéofibreuse des os longs comme un « adamantinome juvénile », les îlots de cellules épithéliales contenus dans la dysplasie ostéofibreuse des os longs pourraient, après de nombreuses années, être à l'origine d'une tumeur maligne.

L'absence de réponse positive des cellules épithéliales aux cytokératines a été observée dans quelques 15 % des cas et pourrait être due à la défaillance de l'analyse immunohistochimique provoquée par la décalcification du tissu ou par l'exiguïté du nombre de cellules contenant des filaments de kératine. Par ailleurs, on a avancé qu'il pourrait exister une forme de dysplasie ostéofibreuse des os longs sans relation avec l'adamantinome [14]. Une autre hypothèse est que les cellules épithéliales pourraient parfois régresser spontanément, en étant « débordées » par le tissu ostéofibreux réactif.

Pour résumer ces théories récentes, la dysplasie ostéofibreuse des os longs semble être un hamartome provenant d'un reliquat épithélial ectodermique « délocalisé » dans la corticale au cours du développement embryonnaire *(fig 6)* [6]. Le tissu réparateur ostéofibreux semble réagir à ces éléments épithéliaux en maintenant une sorte d'équilibre au cours de l'enfance (de 0 à 10 ans) : il peut se produire une progression clinique et radiographique (« adamantinome différencié », positif aux cytokératines) ou une régression de la lésion (« dysplasie ostéofibreuse », négative aux cytokératines). In fine, la lésion tendrait vers un processus autorésolutif après la puberté. Mais parfois, au cours de l'enfance, le composant épithélial peut progresser et devenir histologiquement détectable grâce à une coloration à l'hématoxyline et à l'éosine. Les cellules épithéliales forment un petit îlot et se mêlent au stroma classique de la dysplasie ostéofibreuse des os longs. Cette lésion a été dénommée « adamantinome intracortical juvénile » ou « adamantinome semblable à la dysplasie ostéofibreuse » (moins de

Tableau II. – Réactions immunohistochimiques à la vimentine et à différentes cytokératines dans 24 cas de dysplasie ostéofibreuse et 24 cas d'adamantinome (Benassi et al, 1994 [2]).

	Vimentine	CKAE1/AE3	CK19	CK8	CK18
Dysplasie ostéofibreuse (24 cas)	+	+	+	-	-
Adamantinome (24 cas)	+	++	++	±	±

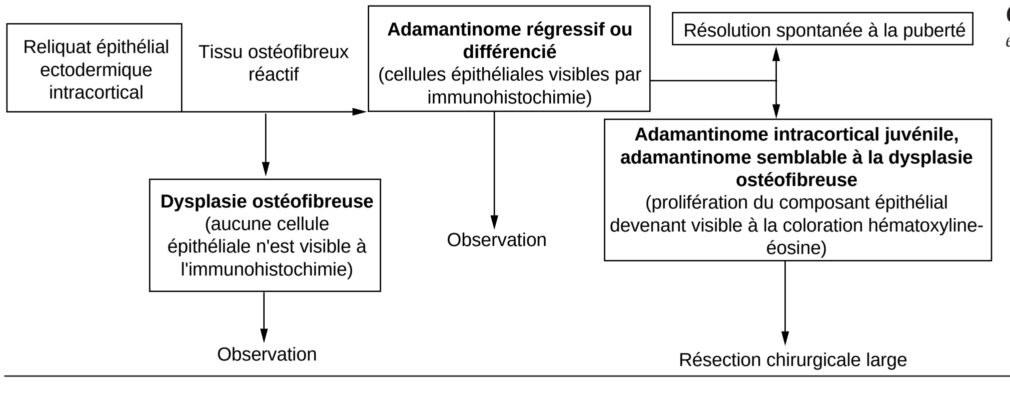

6 *Hypothèse de la pathogénie de la dysplasie ostéofibreuse et relation possible avec l'adamantinome.*

20 cas ont été rapportés dans la littérature [16, 31]). L'évolution d'une dysplasie ostéofibreuse des os longs avec cellules épithéliales positives aux cytokératines (adamantinome régressif) vers un adamantinome classique après récidive a été rapportée dans deux cas [14]. À l'exception de ces deux cas, l'évolution d'une dysplasie ostéofibreuse des os longs vers un adamantinome classique n'a jamais été observée dans aucune des autres séries rapportées dans la littérature ayant bénéficié d'un suivi étendu [7, 19, 25, 29, 30].

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel avec la dysplasie fibreuse est généralement facile. La dysplasie ostéofibreuse des os longs n'est jamais polyostosique (on n'a décrit qu'un seul cas multicentrique et d'ailleurs sans confirmation histologique) [24], hormis le fait qu'elle peut concerner à la fois tibia et péroné ou être bilatérale. Tibia et péroné sont des sites inhabituels pour la dysplasie fibreuse, qui est plus fréquente au fémur. Sur les radiographies, la dysplasie fibreuse est faite d'une ostéolyse intramédullaire centrale délimitée de façon inconstante par un liseré d'ostéosclérose, contenant une opacité en « verre dépoli » typique. La déformation tibiale, caractéristique de la dysplasie ostéofibreuse des os longs, ne se rencontre jamais dans la dysplasie fibreuse. D'un point de vue histologique, la dysplasie fibreuse présente un tissu fibreux plus cellulaire, contenant des travées réticulaires non bordées d'ostéoblastes actifs. Il n'existe pas d'architecture organisée, les travées osseuses restent réticulaires, même à la périphérie de la lésion, et ne se transforment pas progressivement en os lamellaire, trait typique de la dysplasie ostéofibreuse des os longs.

Le diagnostic différentiel avec l'adamantinome du tibia est un problème bien plus réel, dans la mesure où ce dernier peut présenter le même aspect radiographique que la dysplasie ostéofibreuse des os longs. Parfois, un prélèvement biopsique sur les zones périphériques de l'adamantinome peut montrer un aspect histologique ressemblant étroitement à la dysplasie ostéofibreuse des os longs, sans toutefois contenir l'élément épithélioïde déterminant pour le diagnostic. Dans ces cas, le diagnostic différentiel est fondé sur les notions cliniques et radiographiques : une lésion progressant radiographiquement après la puberté et devenant douloureuse fait soupçonner un adamantinome. En outre, la dysplasie ostéofibreuse des os longs est habituellement une lésion intracorticale, alors que l'adamantinome comporte volontiers une extension intramédullaire et un envahissement des parties molles. Dans de telles situations, une biopsie est impérative. Plus couramment, à l'histologie, l'adamantinome comporte des amas épithéliaux hyperchromatiques évidents tandis que, dans la dysplasie ostéofibreuse des os longs, l'immunocoloration par cytokératine ne présente que des îlots isolés de cellules épithéliales. Selon Czerniak et al [10], il existe une forme intermédiaire entre la dysplasie ostéofibreuse des os longs et l'adamantinome malin classique, qu'ils ont nommée « adamantinome différencié », laquelle se caractérise par l'âge du patient (20 premières années), la localisation intracorticale et la prédominance histologique d'un aspect semblable à la dysplasie ostéofibreuse des os longs typique avec des éléments épithéliaux éparpillés positifs à la cytokératine. Les auteurs ont montré qu'il pouvait y avoir deux évolutions différentes possibles de cette lésion intermédiaire :

– le tissu ostéofibreux réactif pourrait croître davantage que le tissu tumoral à maturité et en régression, évoluant vers une résolution spontanée ;

– le tissu épithélial tumoral prend le dessus, évoluant vers un adamantinome classique. Jusqu'à présent, l'évolution d'un adamantinome différencié ou régressif vers un adamantinome malin au sein d'une récidive locale n'a été rapportée que deux fois dans la littérature [14].

Évolution et traitement

Le comportement évolutif de la dysplasie ostéofibreuse des os longs est variable et imprévisible, pouvant aller d'une petite lésion latente à une ostéolyse proliférative progressive conduisant in fine à des déformations du squelette. En général, la lésion a une croissance lente et modérée au cours des 5 premières années de la vie. Une diminution de la vitesse de prolifération est généralement observée entre 5 et 10 ans, avec stabilisation de l'aspect radiologique et des déformations. Enfin, après l'âge de 10-12 ans, l'ostéolyse tend à s'ossifier progressivement, conduisant à une guérison spontanée en fin de puberté. Cette guérison spontanée peut parfois intervenir plus précocement au cours de l'enfance. Généralement, à l'âge adulte, le seul reliquat d'une dysplasie ostéofibreuse des os longs non traitée est un tibia incurvé ressemblant à un tibia pagétique.

Par le passé, la dysplasie ostéofibreuse des os longs a été considérée comme une maladie agressive du fait de sa tendance à la récidive après curetage ou résection. En effet, lorsqu'une intervention chirurgicale a lieu avant l'âge de 10 ans, les récidives locales sont très communes, et parfois une nouvelle lésion dysplasique apparaît en un autre point du même os. Le taux de récidive locale mentionné dans la littérature est compris entre 16 et 64 % [7, 19, 23]. En 1981, Campanacci et Laus ont rapporté 16 récidives locales sur 25 patients traités par curetage ou résection sous-périostée, avec ou sans greffe osseuse. Aucune de ces récidives n'a été observée après l'âge de 10 ans, et l'évolution des lésions récidivantes s'est faite sous la forme d'une croissance lente aboutissant à une stabilisation complète à la puberté [7].

Habituellement, aucun traitement chirurgical n'est nécessaire. Lorsque la lésion est indolore et qu'elle présente l'aspect radiographique typique d'une dysplasie ostéofibreuse des os longs chez l'enfant de moins de 10 ans, la biopsie elle-même n'est pas toujours nécessaire. Cependant, des adamantinomes classiques et semblables à la dysplasie ostéofibreuse ont été décrits chez des enfants de moins de 10 ans [18, 31]. L'enfant doit donc être suivi tout au long de sa croissance et une biopsie doit être envisagée en cas de progression radiographique agressive (invasion intramédullaire, extension vers les tissus mous) ou lorsque des douleurs apparaissent. Le traitement chirurgical doit être réservé aux lésions qui progressent radiographiquement de façon nette, aux patients présentant des déformations squelettiques ou un risque de fracture pathologique. Lorsque le risque de fracture est très élevé, il est possible de recourir à une protection par orthèse externe, mais un traitement chirurgical avec curetage et greffe osseuse est généralement préférable (*fig 7*). Lorsque les déformations squelettiques sont sévères, une ostéotomie de correction peut être réalisée, de préférence après la puberté.

Figure 7 et Références ➤

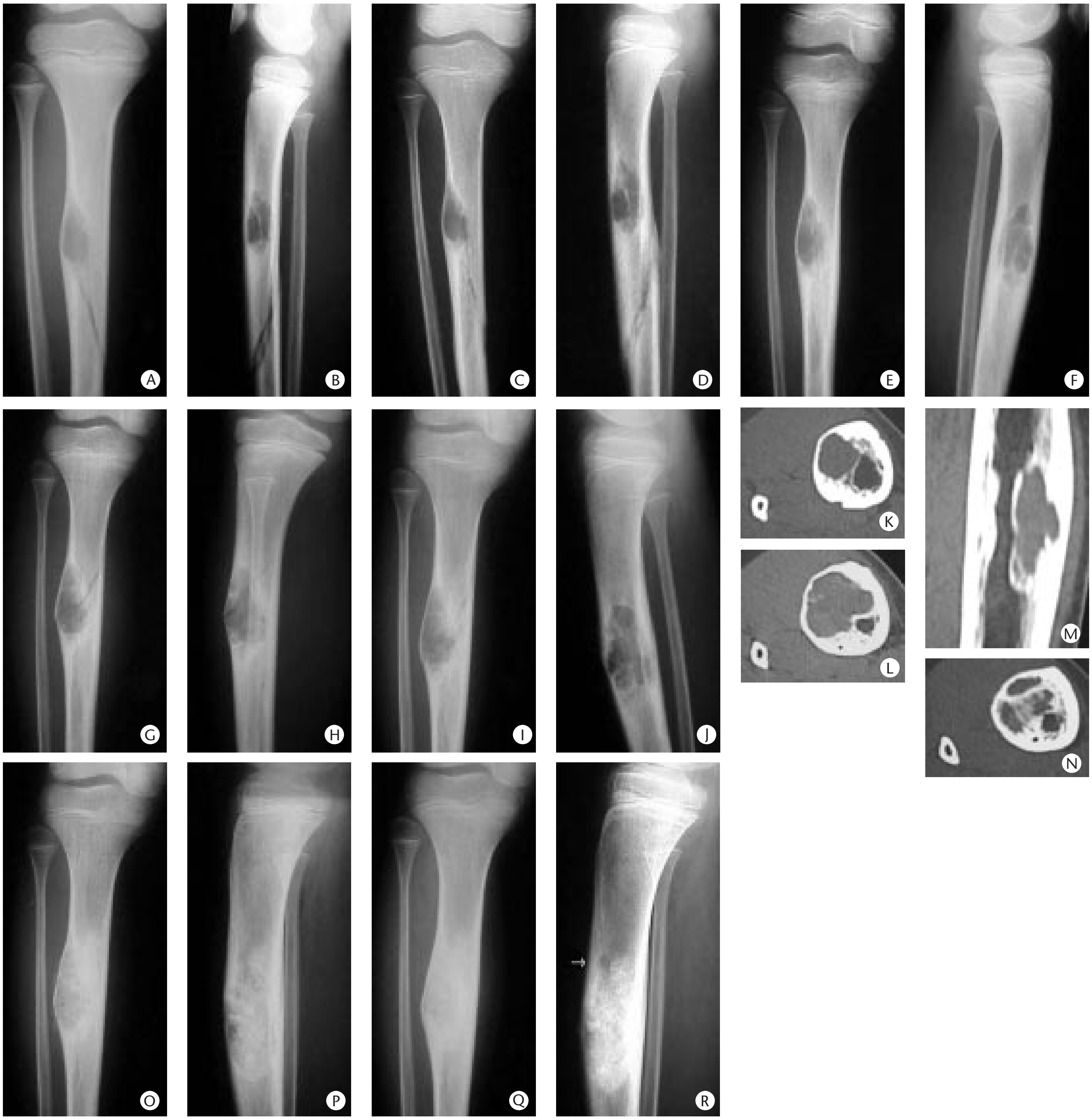

7 *A, B. Fracture pathologique du tibia sur une dysplasie ostéofibreuse chez un garçon de 8 ans.*
C, D. Consolidation de la fracture après traitement par plâtre. Radiographie de contrôle après 2 mois.
E, F. Un an après, la lésion ostéolytique reste inchangée et la ligne de fracture n'est plus visible du fait du remodelage osseux.
G, H. À l'âge de 10 ans, le patient présente d'une nouvelle fracture pathologique sans déplacement.
I, J. Une fois encore, consolidation de la fracture après 2 mois de plâtre.
K, L, M, N. La tomodensitométrie montre une lésion intracorticale contenant du tissu solide délimité par une bordure d'ostéosclérose (K) ; le rétrécissement du canal médullaire est net sur un cliché classique ainsi que la reconstruction coronale (L, M). Dans certaines zones, la lésion présente un aspect multiloculaire (N).
O, P. Un traitement chirurgical est envisagé du fait des fractures récidivantes et le patient subit un curetage avec greffe osseuse.
Q, R. Six mois plus tard, une incorporation des greffes osseuses est observée (Q), bien que le cliché de profil fasse nettement apparaître une petite ostéolyse au tiers proximal de la lésion suggérant une récidive (R).

Références

[1] Badgley CE, O'Connor SJ. Congenital kiphoskoliotic tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1952 ; 34 : 349-369

[2] Benassi MS, Campanacci L, Gamberi G, Ferrari C, Picci P, Sangiorgi L et al. Cytokeratin expression and distribution in adamantinoma of the long bones and osteofibrous dysplasia of tibia and fibula. An immunohistochemical study correlated to histogenesis. *Histopathology* 1994 ; 25 : 71-76

[3] Bridge JA, Dembinski A, Deboer J, Travis J, Neff JR. Clonal chromosomal abnormalities in osteofibrous dysplasia. Implications for histopathogenesis and its relationship with adamantinoma. *Cancer* 1994 ; 73 : 1746-1752

[4] Bridge JA, Swarts SJ, Buresh C, Nelson M, Degenhardt JM, Spanier S et al. Trisomies 8 and 20 characterize a subgroup of benign fibrous lesions arising in both soft tissue and bone. *Am J Pathol* 1999 ; 154 : 729-733

[5] Campanacci M. Osteofibrous dysplasia of long bones. A new clinical entity. *Ital J Orthop Traumatol* 1976 ; 2 : 221-237

[6] Campanacci M. Osteofibrous dysplasia and adamantinoma. In : Bone and soft tissue tumors. Padova : Piccin Nuova Libraria, Wien : Springer-Verlag, 1999

[7] Campanacci M, Laus M. Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 367-375

[8] Campbell CJ, Hawk T. A variant of fibrous dysplasia (osteofibrous dysplasia). *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 231-236

[9] Compere SL. Localized osteitis fibrosa in the new born and congenital pseudoarthrosis. *J Bone Joint Surg* 1936 ; 18 : 513-523

[10] Czerniak B, Rojas-Corona RR, Dorfman HD. Morphologic diversity of long bone adamantinoma. The concept of differentiated (regressing) adamantinoma and its relationship to osteofibrous dysplasia. *Cancer* 1989 ; 64 : 2319-2334

[11] Eyre-Brook AL, Baily RA, Price CH. Infantile pseudoarthrosis of the tibia. Three cases treated successfully by delayed autogenous by-pass graft, with some comments on the causative lesion. *J Bone Joint Surg Br* 1969 ; 51 : 604-613

[12] Frenghenheim P. Angeborene ostitis Fibrosa als Ursache einer intrauterinen Unterschenkel Fraktur. *Arch Klin Chir* 1921 ; 117 : 22-29

[13] Guilleminet M. Pseudoarthroses congénitales du tibia. *Rev Chir Orthop* 1953 ; 39 : 670-700

[14] Hazelbag HM, Taminiau AH, Fleuren GJ, Hogendoorn PC. Adamantinoma of long bones. A clinicopathological study of thirtytwo patients with emphasis on histological subtype, precursor lesion, and biological behavior. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 1482-1499

[15] Hazelbag HM, Wessels JW, Mollevangers P, Van Den Berg E, Molenaar WM, Hogendoorn PC. Cytogenetic analysis of adamantinoma of long bones: further indications for a common histogenesis with osteofibrous dysplasia. *Cancer Genet Cytogenet* 1997 ; 97 : 5-11

[16] Ishida T, Iijima T, Kikuchi F, Kitagawa T, Tanida T, Imamura T. A clinicopathological and immunohistochemical study of osteofibrous dysplasia, differentiated adamantinoma, and adamantinoma of long bones. *Skeletal Radiol* 1992 ; 21 : 493-502

[17] Kempson RL. Ossifyng fibroma of the long bones. A light and electron microscopic study. *Arch Pathol* 1966 ; 82 : 218-233

[18] Kumar D, Mulligan ME, Levine AM, Dorfman HD. Classic adamantinoma in a 3-year-old. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 406-409

[19] Kuruvilla G, Steiner GC. Osteofibrous dysplasia-like adamantinoma of bone: a report of five cases with immunohistochemical and ultrastructural studies. *Hum Pathol* 1998 ; 29 : 809-814

[20] Lloyd-Roberts GC, Chaw NE. The prevention of pseudoarthrosis in congenital kyphosis of the tibia. *J Bone Joint Surg Br* 1969 ; 54 : 100-105

[21] McFarland B. Birth fracture of the tibia. *Br J Surg* 1939 ; 27 : 706-716

[22] Mirra JM, Picci P. Osteofibrous dysplasia (juvenile adamantinoma?). In : Mirra JM ed. Bone tumors: clinical, radiologic and pathologic correlations. Philadelphia : Lea and Feabiger, 1989 : 1217

[23] Ozaki T, Hamada M, Sugihara S, Kunisada T, Mitani S, Inoue H. Treatment outcome of osteofibrius dysplasia. *J Pediatr Orthop B* 1998 ; 7 : 199-202

[24] Ozaki T, Hamada M, Taguchi K, Nakatsuka Y, Sugihara S, Inoue H. Polyostotic lesions compatible with osteofibrous dysplasia. A case report. *Arch Orthop Trauma Surg* 1993 ; 113 : 46-48

[25] Park YK, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ. Osteofibrous dysplasia: clinicopathologic study of 80 cases. *Hum Pathol* 1993 ; 24 : 1339-1347

[26] Schajowicz F, Santini-Araujo E. Adamantinoma of the tibia masked by fibrous dysplasia. Report of three cases. *Clin Orthop* 1989 ; 238 : 294-301

[27] Springfield DS, Rosenberg AE, Mankin HJ, Mindell ER. Relationship between osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *Clin Orthop* 1994 ; 309 : 234-244

[28] Stewart MJ, Gilmer WS, Edmonson AS. Fibrous dysplasia of bone. *J Bone Joint Surg Br* 1962 ; 44 : 302-318

[29] Sweet DE, Vinh TN, Devaney K. Cortical osteofibrous dysplasia of long bone and its relationship to adamantinoma. A clinicopathologic study of 30 cases. *Am J Surg Pathol* 1992 ; 16 : 282-290

[30] Ueda Y, Blasius S, Edel G, Wuisman P, Bocker W, Roessner A. Osteofibrous dysplasia of long bones: a reactive process to adamantinomatous tissue. *J Cancer Res Clin Oncol* 1992 ; 118 : 152-156

[31] Ueda Y, Roessner A, Bosse A, Edel G, Bocker W, Wuisman P. Juvenile intracortical adamantinoma of the tibia with predominant osteofibrous dysplasia-like features. *Pathol Res Pract* 1991 ; 187 : 1039-1043

[32] Wang JW, Shih CH, Chen WJ. Osteofibrous dysplasia (ossifying fibroma of long bones). A report of four cases and review of literature. *Clin Orthop* 1992 ; 278 : 235-243

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-768

Adamantinome

O Ricart
JM Guinebretière

Résumé. – L'adamantimone est une tumeur maligne rare (0,4 % des tumeurs osseuses malignes), à croissance lente, de nature mésenchymateuse et épithéliale, qui se développe dans la diaphyse des os longs, typiquement au tibia (80 % des cas) et plus fréquemment chez l'adulte jeune de sexe masculin. L'atteinte tumorale est essentiellement diaphysaire, plus rarement métaphysaire, quasiment jamais épiphysaire. La clinique est réduite à une sensibilité locale ou à la palpation d'une tuméfaction. La radiographie montre une image ostéolytique bien circonscrite uni- ou plus souvent plurigéodique se développant dans la médullaire ou en intra- ou sous-cortical dont les contours sont nets, cernés par une zone d'ostéosclérose. L'étude de tout le segment osseux au mieux par imagerie par résonance magnétique ou éventuellement par tomodensitométrie est indispensable. L'histologie, à partir d'une biopsie large, retrouve des îlots épithéliaux caractéristiques qui peuvent êtres rares au sein d'un abondant tissu fibreux. L'évolution spontanée de l'adamantinome est très lente, surtout locale, les métastases essentiellement pulmonaires sont d'apparition tardive. Une exérèse chirurgicale précoce et complète apparaît le seul gage d'une guérison définitive, mais pose le problème de la reconstruction diaphysaire. Le problème épineux de cette pathologie reste le diagnostic différentiel avec l'ostéofibrodysplasie, car celle-ci ne demande qu'une simple surveillance, à l'inverse de l'adamantinome qui, lui, relève d'un traitement très agressif.

Mots-clés : *adamantinome, ostéofibrodysplasie, tumeur osseuse maligne, tibia, ostéolyse.*

Introduction

L'adamantinome est une tumeur osseuse maligne d'évolution lente de l'adulte jeune, intéressant typiquement la diaphyse tibiale.

L'histogenèse reste mystérieuse et l'aspect anatomopathologique est schématisé par une prolifération cellulaire épithéliale polymorphe (formes basaloïdes, tubulaires, fusocellulaires, squameuses et les formes « pseudo-ostéofibrodysplasiques ») au sein d'un tissu fibreux ostéogénique. Ces îlots épithéliaux, disposés en « palissades », évoquent l'émail dentaire, à l'origine du terme d'« adamantinome primitif du tibia » utilisé par Fisher [10] en 1913 pour décrire initialement cette tumeur, empruntant cette dénomination aux tumeurs maxillaires.

TERMINOLOGIE

Les premiers cas ont été rapportés dans la littérature sous les termes d'endothéliome, d'épithélioma primitif, de synovialome osseux, d'angioblastome malin et d'épithélioma adamantin. Ces dénominations ne doivent plus être utilisées. Les tumeurs des maxillaires sont maintenant nommées « améloblastomes » et ont des aspects cliniques et histologiques différents de celles des os longs auxquelles on réserve le nom d'adamantinome. La terminologie anglo-saxonne utilise le terme d'*adamantinoma*.

Olivier Ricart : Chirurgien orthopédiste, ancien chef de clinique des hôpitaux de Paris, clinique Ambroise Paré, 21, route de Guentrange, 57100 Thionville, France.
Jean-Marc Guinebretière : Anatomopathologiste, institut Gustave Roussy, 39, rue Camille-Desmoulins, 94805 Villejuif cedex, France.

ÉPIDÉMIOLOGIE. FRÉQUENCE. ÂGE. SEXE

Il s'agit de l'une des tumeurs les plus rares du squelette. À ce jour, environ 300 cas ont été décrits dans la littérature internationale. Cette tumeur représente 0,4 % des tumeurs osseuses malignes dans la série de la Mayo Clinic [4, 18, 21].

L'adamantinome est une tumeur de l'adulte jeune, mais peut se voir à tout âge. La grande majorité des cas survient entre 10 et 35 ans, et il faut noter une augmentation récente des cas observés chez l'enfant avant 10 ans, rapportée par Moon [21] en 1994.

Les deux sexes sont touchés avec une fréquence plus élevée chez l'homme. Dans une revue récente de la littérature, Moon [21] retrouvait 148 hommes et 112 femmes (60 % d'hommes contre 40 % de femmes) sur 260 cas répertoriés.

ÉTIOLOGIE

Un antécédent traumatique (fracture, contusion, hématome, plaie, piqûre) est souvent rapporté (50 à 60 %) [1, 4]. Cette fréquence peut être considérée comme fortuite mais elle va de pair avec la localisation préférentielle au tibia (os sous-cutané exposé aux traumatismes). D'autre part, la fréquence de l'atteinte tibiale et des autres os sous-cutanés comme la fibula ou l'ulna est en faveur de l'origine épithéliale de la tumeur par un mécanisme d'inclusion épithéliale post-traumatique [4]. L'immunohistochimie et la microscopie électronique plaident également pour cette hypothèse [1, 15].

Il n'en reste pas moins que l'histogenèse reste controversée : les origines endothéliales ou synoviales ne semblent plus retenues, l'hypothèse d'un développement à partir d'une cellule totipotente ou embryonnaire a été évoquée [4, 15].

Les rapports de l'adamantinome avec l'ostéofibrodysplasie, décrite en 1981 par Campanacci [6], sont indéniables, fréquemment rapportés

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ricart O et Guinebretière JM. Adamantinome. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-768, 2001, 7 p.

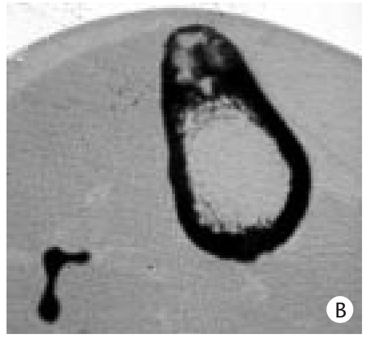

1 *A. Adamantinome de la diaphyse tibiale.*
B. Coupe scanographique axiale du tibia.
C. Traitement par résection, autogreffe et enclouage.

dans la littérature récente et suscitent des interprétations controversées. Vingt-cinq cas ont été rapportés par Czerniak [8]. Les deux affections peuvent coexister ou se succéder chronologiquement.

Les auteurs restent partagés entre deux hypothèses. La première selon laquelle ces deux lésions correspondraient à des stades différents d'une même entité et la deuxième selon laquelle l'ostéofibrodysplasie n'évoluerait pas vers l'adamantinome. À l'heure actuelle, la notion d'adamantinome « différencié » à forme ostéofibrodysplasique (*osteofibrous dysplasia-like structure* des Anglo-Saxons) est acceptée par la majorité des auteurs [5, 12, 16, 28, 30, 31, 32] et pourrait représenter une forme quiescente, dégradée, ou un mode de guérison de l'adamantinome « classique ». Interpréter ces lésions impose l'exploitation d'un prélèvement chirurgical de bonne qualité, une étude microscopique attentive et une analyse immunohistochimique complémentaire.

Localisation

LOCALISATION SUR LE SQUELETTE

La localisation essentielle est tibiale dans 80 à 85 % des cas [3, 4, 6, 15, 18, 25]. D'autres localisations ont été décrites par ordre de fréquence décroissante : humérus (6 %), ulna (4 %), fibula (3 %), fémur (3 %), radius (1 %). Quelques localisations exceptionnelles au bassin, au rachis [24], aux côtes et aux os du carpe et du tarse ont été également rapportées, ainsi que des localisations multiples.

LOCALISATION SUR L'OS

L'atteinte tumorale est essentiellement diaphysaire, plus rarement métaphysaire [3], quasiment jamais épiphysaire. Le développement est médullaire puis cortical, les localisations périostées et juxtacorticales sont plus rares.

L'atteinte de l'ensemble du segment osseux est possible, l'extension à l'articulation de voisinage également, ainsi qu'aux parties molles.

Étude clinique

Les signes cliniques sont réduits à une sensibilité locale, quelquefois accompagnée de douleurs plus vives. La palpation d'une tuméfaction à évolution très lente est fréquente au tibia et amène le patient à consulter. Le délai entre l'apparition des symptômes et le diagnostic est souvent très long, habituellement plusieurs années.

Le diagnostic à l'occasion d'une fracture pathologique est plus rare.

Le bilan biologique est normal, y compris les constantes de l'inflammation et le bilan phosphocalcique.

Étude radiologique

RADIOLOGIE STANDARD

La radiographie montre une image ostéolytique bien circonscrite uni- ou plus souvent plurigéodique se développant dans la médullaire (en position centrale ou excentrée) ou en intra- ou sous-cortical. Les contours de cette ostéolyse sont nets, cernés par une zone d'ostéosclérose *(fig 1A, 2A, 3A)*. La corticale est souvent amincie, sans être franchie, cependant les formes évoluées se présentent avec une rupture corticale, un envahissement des parties molles *(fig 3A, 3B)* et très rarement une réaction périostée [11, 33].

Les images géodiques peuvent être nombreuses et reliées entre elles par une ostéocondensation donnant l'impression d'une ostéolyse cloisonnée ; dans d'autres cas, les géodes sont situées à distance de la lacune principale, mais il existe une continuité tumorale histologique.

Le siège diaphysaire au tibia, la lenteur d'évolution et les images radiologiques évoquent le diagnostic, mais celui-ci n'est confirmé que par la biopsie.

Ailleurs, l'aspect évoque un fibrome non ossifiant (surtout si le siège est cortical et métaphysaire), un fibrome ossifiant (lacune unique, polycyclique, floconneuse) ou une dysplasie ostéofibreuse [2].

TOMODENSITOMÉTRIE ET IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomodensitométrie (TDM) font partie des examens nécessaires à l'appréciation de l'extension tumorale locale au stade préopératoire ou en cas de récidive locale après un premier traitement chirurgical. Cependant, l'IRM *(fig 3B)* est un examen plus contributif car il étudie d'emblée l'ensemble du segment osseux et donne des renseignements plus précis que la TDM sur l'étendue de la lésion dans l'os et sur l'éventuel envahissement des parties molles [11, 33, 34].

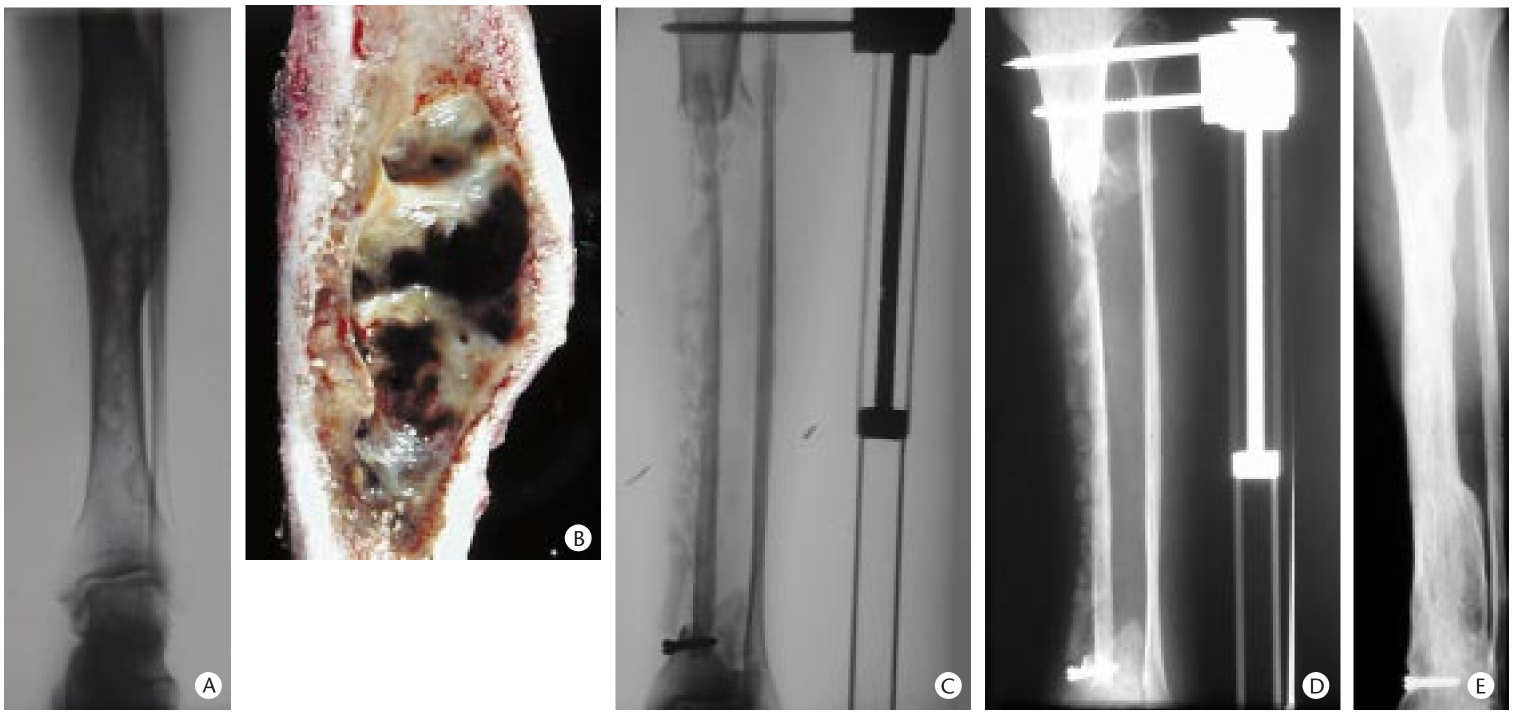

2 *A. Adamantinome étendu de la diaphyse tibiale.*
B. Pièce de résection : noter les géodes intramédullaires.
C. Résection diaphysaire subtotale et reconstruction par péroné vascularisé et fixateur externe.
D. Épaississement progressif et très lent de la greffe.
E. Aspect du tibia 14 ans après l'intervention initiale.

L'étude de tout le segment osseux en TDM est nécessaire, avec des coupes jointives millimétriques qui peuvent mettre en évidence une lésion à distance de la tumeur principale sous forme d'une discrète image corticale, invisible sur les clichés standards *(fig 1B)*. Le bilan TDM permet, avec des coupes axiales et des reconstructions sagittales, de préciser une effraction tumorale corticale ou un envahissement des parties molles ainsi que les rapports avec les nerfs et les vaisseaux après injection [11, 33, 34].

L'IRM montre une lésion intramédullaire en hyposignal en pondération T1 et en hypersignal en pondération T2. La prise de contraste (gadolinium) de la tumeur témoigne de l'importance de la vascularisation tumorale. Les coupes axiales et sagittales permettent également d'étudier le développement tumoral dans l'os et de démasquer des lésions à distance de la lésion principale. Enfin, les limites tumorales dans les parties molles, en particulier le tissu sous-cutané *(fig 3B)*, peuvent être appréciées finement [11, 33, 34].

Bilan d'extension

Le bilan d'un adamantinome non traité est local. Il faut préciser au mieux les limites tumorales car autant l'exérèse totale en tissu sain est efficace, autant la chirurgie intratumorale ou marginale est vouée à l'échec en raison de récidives précoces multiples dont l'exérèse carcinologique est de plus en plus difficile.

L'étude de tout le segment osseux, au mieux par IRM ou éventuellement par TDM, est indispensable, ainsi que nous l'avons décrit (cf supra).

Par principe, le bilan radiologique initial doit comporter un cliché pulmonaire.

L'évolution spontanée de l'adamantinome est très lente et les métastases d'apparition tardive. Celles-ci sont essentiellement pulmonaires [7, 9, 20], osseuses et ganglionnaires. Le bilan d'extension générale doit s'attacher à les rechercher : clichés du squelette entier, scintigraphie osseuse, TDM thoracique et, éventuellement, lymphographie du membre atteint.

Anatomie pathologique

GÉNÉRALITÉS

Selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS), l'adamantinome est « une tumeur maligne ou au moins d'agressivité locale, caractérisée par une grande variété d'aspects morphologiques différents, le plus fréquemment des massifs bien limités et des tubes formés de cellules épithéliales, entourés par un tissu fibreux » [27].

C'est pratiquement le seul exemple de tumeur osseuse primitive qui soit constituée par des cellules à différenciation épithéliale.

La biopsie ne fait généralement que confirmer le diagnostic d'adamantinome, fortement suspecté par la présentation clinique, l'âge et la localisation, ainsi que l'aspect radiographique. L'analyse de la pièce d'exérèse précise l'extension de la tumeur et surtout la qualité de la résection.

BIOPSIE

La voie d'abord doit être choisie avec soin pour que les tissus traversés puissent être excisés aisément lors de l'exérèse définitive.

Malgré la rareté de cette tumeur et la présence de nombreuses variétés histologiques différentes, son diagnostic microscopique est généralement facile, à quelques exceptions près. Elle associe des amas de cellules de nature épithéliale, caractéristiques de cette tumeur (composante épithéliale) à un tissu fibreux hyalin et de l'os néoformé (composante mésenchymateuse) *(fig 4A)*.

La composante dite mésenchymateuse est cellulaire, faite d'éléments fusiformes de type fibroblastique, réguliers et à faible activité mitotique, élaborant une abondante substance hyaline. Le tissu osseux prédomine à la périphérie de la tumeur, constitué d'un os souvent non lamellaire agencé en « travées » irrégulières bordées d'ostéoblastes, images semblables à celles de l'ostéofibrodysplasie.

La composante épithéliale, indispensable à l'identification de cette tumeur, prend différents aspects selon l'agencement et la morphologie des cellules à l'origine des variantes histologiques individualisées. Si leur différenciation épithéliale est généralement

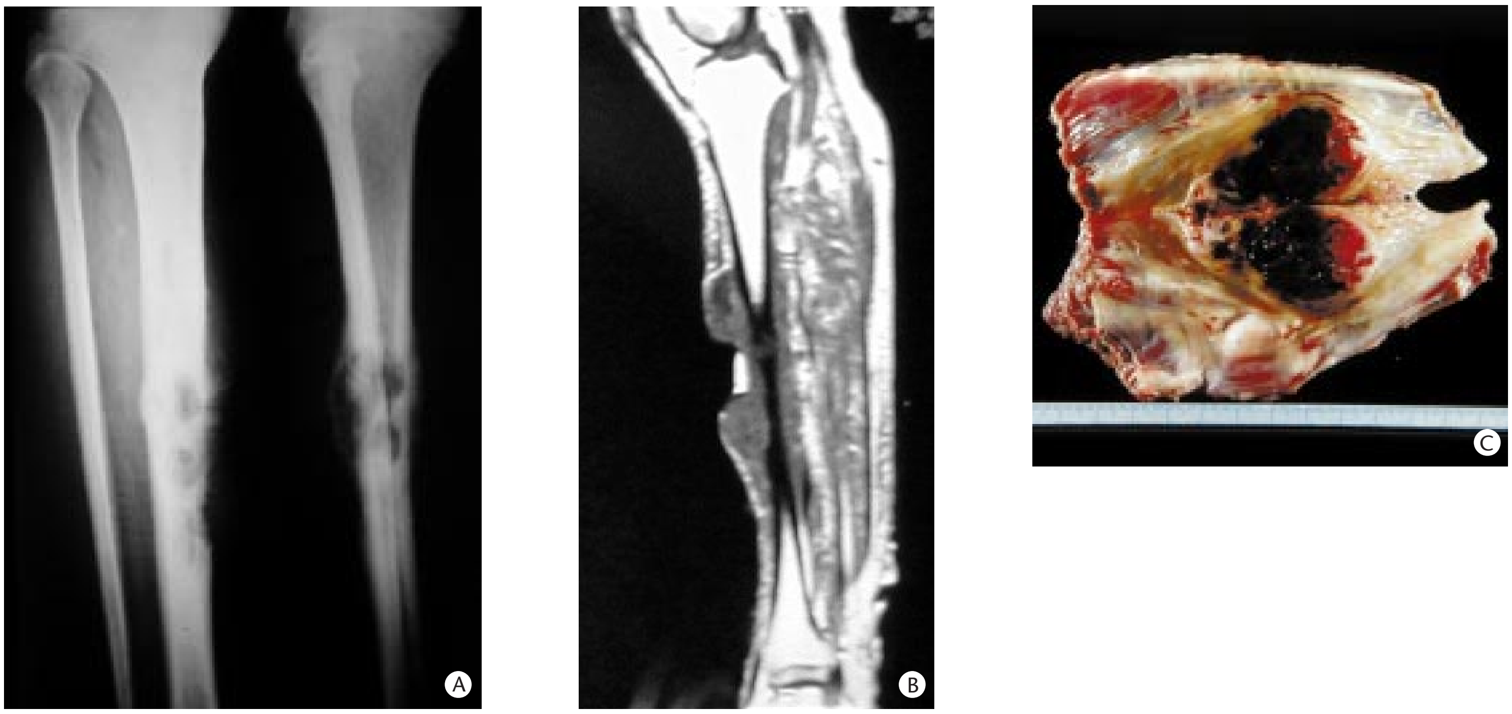

3 *A. Adamantinome évolué (ulcéré à la peau).*
B. Aspect en imagerie par résonance magnétique sagittale : noter l'envahissement des tissus cutané et sous-cutané.
C. Aspect macroscopique de la résection.
D. Résection et reconstruction par allogreffe massive intercalaire diaphysaire, clou centromédullaire et greffe inter-tibiopéronière aux deux extrémités de l'allogreffe. Un lambeau de soléaire a été nécessaire pour reconstruire la perte de substance cutanéomusculaire.

aisément reconnaissable en histologie, celle-ci peut, dans les cas difficiles, être confirmée par les colorations immunohistochimiques, positivité pour la cytokératine [14] et pour l'EMA *(fig 4B)* et par la microscopie électronique, présence de desmosomes et de tonofilaments [26]. Comme l'importance respective des différentes composantes varie d'un patient à l'autre et d'un secteur à l'autre de la tumeur, le prélèvement biopsique doit être abondant, pratiqué dans une zone plurigéodique associant médullaire et corticale, compte tenu de ce que les îlots épithéliaux caractéristiques peuvent être rares au sein de l'abondant tissu fibreux.

DIFFÉRENTES FORMES HISTOLOGIQUES ET SIGNIFICATION

Selon la morphologie et la disposition des cellules épithéliales, différentes formes histologiques sont distinguées [8, 34]. Bien qu'elles soient souvent associées, l'une d'entre elles, généralement, prédomine *(tableau I)*.

Tableau I. – Principales formes histologiques de l'adamantinome par ordre de fréquence.

- Basaloïde
- Tubuleuse
- Fusiforme
- Juvénile ou différenciée
- Épidermoïde

Le plus souvent, les cellules épithéliales sont cubiques ou cylindriques et forment de larges plages de taille et de forme variées (forme basaloïde).

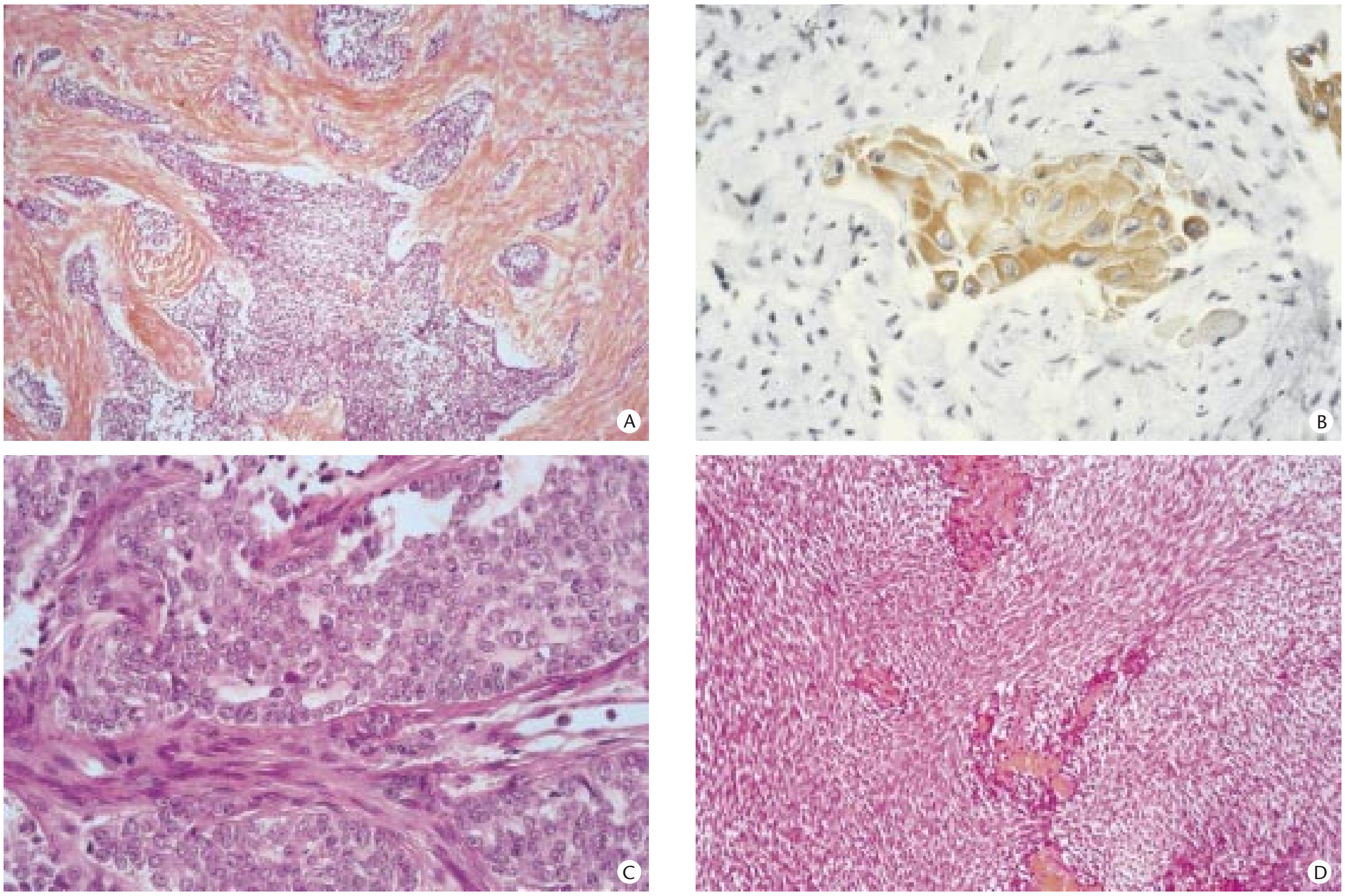

4 *A. L'adamantinome est constitué de massifs, de plages et de quelques tubes, formés de cellules épithéliales, disposés dans un abondant tissu hyalin riche en fibroblastes (forme basaloïde). Ils sont entourés par un tissu fibreux hyalin. Coloration HES × 100.*
B. Les placards tumoraux sont fortement marqués par la cytokératine (KL1) confirmant leur différenciation épithéliale. Grossissement × 400.
C. Les cellules épithéliales sont régulières, avec de rares images de mitose. De forme cubique et cylindrique, elles réalisent en périphérie des placards, un aspect de « palissade ». Coloration HES × 400.
D. La tumeur peut être constituée de cellules fusiformes agencées en longs « faisceaux » évoquant davantage un sarcome qu'un adamantinome dans ces secteurs (même patient que figure 4A). Coloration HES × 200.

Elles peuvent aussi se disposer autour de lumières optiquement vides ou contenant parfois un matériel éosinophile (forme tubuleuse) *(fig 4C)*. Cette forme pose le problème du diagnostic différentiel avec une métastase d'un adénocarcinome. Le jeune âge du patient et la localisation tibiale permettent de rétablir le diagnostic. L'étude immunohistochimique peut être utile. La cytokératine est en fait constituée d'une vingtaine de protéines (ck) classées selon leur poids moléculaire. Leur présence varie selon la différenciation ou la nature du tissu d'origine. Ainsi l'adamantinome exprime pratiquement toujours les ck19 et ck14, alors que la plupart des métastases de carcinomes expriment les ck8 et ck18 [14].

Les cellules épithéliales, lorsqu'elles sont allongées ou fusiformes, se groupent en « faisceaux » *(fig 4D)*, pouvant en imposer pour un sarcome et notamment un synovialosarcome puisque celui-ci exprime aussi les marqueurs épithéliaux, mais la localisation osseuse primitive de la lésion permet de redresser le diagnostic (forme fusiforme) *(fig 4D)*.

Le tissu fibreux et l'ostéoformation peuvent prédominer et constituer la presque totalité de la tumeur, mais l'analyse microscopique attentive, aidée de différents niveaux de coupe et surtout de colorations immunohistochimiques, permet de détecter la présence de petits massifs épithéliaux (forme juvénile ou différenciée) [8]. Cette forme mime presque parfaitement une dysplasie fibreuse ou une ostéofibrodysplasie [28]. À l'inverse des autres types, elle s'observe surtout chez le jeune enfant avant 10 ans.

Enfin, les cellules peuvent prendre une maturation épidermoïde allant parfois jusqu'à l'élaboration de lamelles de kératine (forme épidermoïde).

L'évolution serait liée au type histologique : ainsi, les variantes juvénile et épidermoïde seraient de meilleur pronostic, s'accompagnant plus rarement de récidive locale et de disséminations métastatiques [8, 18].

PIÈCE DE RÉSECTION

La tumeur forme une masse bien limitée, constituée de multiples nodules grisâtres ou rosés, et de cavités kystiques parfois volumineuses, à contenu clair ou hémorragique *(fig 2B, 3C)*. La lésion, souvent unique, peut comporter à distance de petits nodules satellites. L'analyse de la pièce permet de déterminer la taille de la tumeur qui dépasse habituellement 4 cm, sa localisation et ses rapports avec la corticale, souvent amincie au niveau de la tumeur parfois franchie avec extension dans les parties molles, alors qu'elle est élargie à distance. L'évaluation de la qualité d'exérèse exige la réalisation par le pathologiste de nombreux prélèvements sur la pièce, et l'encrage des berges. Cela permet ainsi de définir la distance minimale entre la tumeur et la limite chirurgicale la plus proche, exprimée en millimètres, et la nature du tissu (muscle, graisse, périoste, etc) qui les sépare.

La qualité d'exérèse de la tumeur permet d'apprécier le risque de récidive locale mais surtout la survie. En effet, les disséminations métastatiques surviennent exceptionnellement après une exérèse

initiale satisfaisante, mais dans leur grande majorité si l'exérèse a été incomplète, les récidives multiples et les gestes chirurgicaux nombreux [22].

Diagnostic différentiel

Les tumeurs ayant des aspects radiologiques voisins de l'adamantinome sont les suivantes : le fibrome ossifiant et le fibrome non ossifiant (*cortical defect*) dont le siège est plutôt cortical et métaphysaire. L'ostéofibrodysplasie est le diagnostic différentiel principal au tibia, il est d'autant plus difficile que les deux lésions peuvent se succéder ou coexister. L'adamantinome a un développement plus localisé que l'ostéofibrodysplasie, celle-ci remodelant tout le segment osseux de l'adolescent ou de l'enfant [2]. Seule l'histologie tranche entre l'ostéofibrodysplasie, l'adamantinome et les formes frontières « pseudo-ostéofibrodysplasie » de l'adamantinome. L'immunohistochimie peut mettre en évidence les marqueurs anticytokératine et anti-EMA des cellules épithéliales de l'adamantinome.

D'autres diagnostics différentiels ont pu, plus rarement, être évoqués : le kyste anévrismal, le kyste solitaire, le fibrome chondromyxoïde, le fibrosarcome, l'hémangioendothéliome ou le granulome éosinophile. Quelques adamantinomes rompant la corticale avec une réaction périostée peuvent évoquer un ostéosarcome.

Évolution et pronostic

L'évolution spontanée est très lente et souvent le diagnostic n'est établi que plusieurs années après les premiers symptômes. Des évolutions de 15 à 20 ans ont ainsi été décrites sans apparition de métastases [7]. L'évolution spontanée est surtout locale et occasionne peu de troubles jusqu'à la survenue d'une fracture pathologique. L'envahissement des parties molles, rare, est l'apanage des formes tardives ou récidivantes. Par ailleurs, des guérisons spontanées par involution fibreuse ont été décrites [4, 17, 23].

Les métastases sont d'apparition tardive et se localisent aux poumons, au squelette et aux ganglions lymphatiques. Celles-ci peuvent se manifester jusqu'à plus de 10 ans après l'exérèse de la tumeur primitive [7, 9]. Leur fréquence est évaluée à 20 % des cas et la durée moyenne de survie après leur apparition est souvent supérieure à 10 ans [20].

L'évolution est évidemment influencée par le traitement. La radiothérapie et la chimiothérapie ne sont pas efficaces. La lenteur d'évolution a fait souvent pratiquer des curetages intratumoraux qui se sont soldés par des récidives quasi systématiques dans des délais plus ou moins longs. Leur traitement carcinologique est alors très difficile, car compromis par l'existence d'une fracture ou d'un envahissement des parties molles, et fait appel le plus souvent à l'amputation qui, malheureusement, n'apporte la guérison qu'une fois sur deux [4].

Le pronostic dépend donc largement de la qualité de la résection initiale qui doit impérativement se faire en tissu sain. Les grandes séries de la littérature [13, 18, 21, 22] rapportent une mortalité de 20 %, alors que les traitements effectués ont été très variés. La survie à 10 ans est également très variable entre moins de 10 à 65 % selon les séries [4, 13, 15, 18, 21]. Une exérèse chirurgicale précoce et complète apparaît le seul gage d'une guérison définitive.

L'évolution dépend probablement de la forme histologique. En effet, pour la forme « pseudo-ostéofibrodysplasie » dont le remodelage osseux devient prédominant et stabilise la lésion active, le pronostic est meilleur [12]. Quelquefois, au contraire, ces formes évoluent vers un véritable adamantinome différencié dont la preuve histologique est faite à l'occasion d'une récidive locale. Il convient donc, devant toute ostéofibrodysplasie avérée, de rechercher un adamantinome et de surveiller régulièrement le patient ; devant tout signe d'évolutivité, une nouvelle biopsie est réalisée.

Orientations thérapeutiques et traitements

Le traitement de l'adamantinome est chirurgical, par une résection large emportant la zone de biopsie et dont les limites doivent être situées en tissu sain [4, 13].

Le curetage n'a pas de place dans le traitement, car il s'est soldé trop souvent par des récidives locales dont l'exérèse s'avère extrêmement difficile sans recourir à l'amputation.

L'exérèse radicale primaire par amputation amène régulièrement la guérison [4, 13, 15, 18]. Cette mutilation est difficile à accepter pour des sujets jeunes et pour une tumeur dont le potentiel malin est évident, mais difficilement évaluable au cas par cas.

La résection, chaque fois que le bilan iconogaphique préopératoire en confirme la faisabilité, doit être proposée. Les limites de celle-ci doivent se situer en tissu sain, ce qui, compte tenu du caractère immédiatement sous-cutané du tibia, peut être techniquement difficile. Si la résection carcinologique implique l'exérèse du tissu cutanéomusculaire, une reconstruction par lambeau musculaire de jumeau interne ou soléaire est nécessaire.

La reconstruction osseuse fait appel à une autogreffe *(fig 1C)* plutôt qu'une allogreffe *(fig 3D)* dont l'évolution sur le plan mécanique et septique est plus aléatoire [13]. Les autogreffes peuvent être prélevées sur l'os iliaque ou sur le tibia controlatéral quand la perte de substance osseuse entraînée par la résection diaphysaire tumorale est limitée (moins de 10 cm). Pour les pertes de substances plus étendues, des techniques de transfert diaphysaire, à l'aide d'un fixateur externe selon la méthode d'Ilizarov, peuvent être utilisées. Le taux important de pseudarthroses a conduit de nombreux auteurs à utiliser une autogreffe vascularisée en prélevant le péroné controlatéral dont le pédicule est microanastomosé aux vaisseaux du membre receveur *(fig 2C, D)* [4, 21]. Ce péroné vascularisé met 2 ou 3 ans pour s'épaissir *(fig 2E)* et doit être protégé par une orthèse ; malgré cela, son évolution peut être émaillée par la survenue de fractures de fatigue qui consolident par une simple immobilisation plâtrée.

Quelle que soit l'étendue de la reconstruction diaphysaire, une greffe intertibiopéronière à chaque extrémité est conseillée pour améliorer le taux de fusion *(fig 3D)*.

Quelle que soit la technique utilisée, la reconstruction osseuse doit être protégée par une ostéosynthèse solide : clou centromédullaire, éventuellement verrouillé, ou fixateur externe *(fig 1C, 2C, 3D)*. Dans les grandes pertes de substance osseuses, l'appui doit être protégé pendant de nombreux mois par une orthèse.

Le traitement des formes frontières avec l'ostéofibrodysplasie reste controversé. Ces formes réputées moins évolutives ont un meilleur pronostic, ce qui n'incite pas à un traitement agressif. Il est probable qu'un curetage suivi d'une surveillance régulière représente une attitude recommandable.

Conclusion

L'adamantinome est une tumeur osseuse maligne et rare survenant chez l'adulte jeune. Le siège est essentiellement tibial et l'évolution très lente. Le traitement est chirurgical, représenté par l'exérèse complète et large de la lésion. Le problème épineux de cette pathologie reste le diagnostic différentiel avec l'ostéofibrodysplasie, car celle-ci ne demande qu'une simple surveillance à l'inverse de l'adamantinome qui, lui, relève d'un traitement très agressif.

Références

[1] Benassi MS, Campanacci L, Gamberi G, Ferrari C, Picci P, Sangiorgi L et al. Cytokeratin expression and distribution in adamantinoma of the long bones and osteofibrous dysplasia of tibia and fibula. An immunohistochemical study correlated to histogenesis. *Histopathology* 1994 ; 25 : 71-76

[2] Bloem JL, Van der Heul RO, Schuttevaer HM, Kuipers D. Fibrous dysplasia vs adamantinoma of the tibia: differentiation based on discriminant analysis of clinical and plain film findings. *AJR Am J Roentgenol* 1991 ; 156 : 1017-1023

[3] Brain EC, Raymond E, Goldwasser F, Extra JM, Marty M. Adamantinoma of the proximal end of the tibia. A case report. *Presse Méd* 1994 ; 23 : 1522-1526

[4] Braud P, Tomeno B, Courpied JP, Ramadier JO, Fagot J, Forest M et al. A peculiar tumor. Adamantinoma of the long bones. Apropos of 7 consecutive cases followed up after resection. *Rev Chir Orthop Répar Appar Mot* 1987 ; 73 : 3-13

[5] Bridge JA, Dembinski A, De Boer J, Travis J, Neff JR. Clonal chromosomal abnormalities in osteofibrous dysplasia. Implications for histopathogenesis and its relationship with adamantinoma. *Cancer* 1994 ; 73 : 1746-1752

[6] Campanacci M, Laus M. Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 367-375

[7] Cohn BT, Brahms MA, Froimson AI. Metastasis of adamantinoma sixteen years after knee disarticulation. Report of a case. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 772-776

[8] Czerniak B, Rojas-Corona RR, Dorfman HD. Morphologic diversity of long bone adamantinoma. The concept of differentiated (regressing) adamantinoma and its relationship to osteofibrous dysplasia. *Cancer* 1989 ; 64 : 2319-2334

[9] De Keyser F, Vansteenkiste J, Van den Brande P, Demedts M, Van de Woestijne KP. Pulmonary metastases of a tibia adamantinoma. Case report and review of the literature. *Acta Clin Belg* 1990 ; 45 : 31-33

[10] Fisher B. Uber ein primares Adamantinom der Tibia. *Franckfurt Z Pathol* 1913 ; 12 : 422-441

[11] Garces P, Romano CC, Vellet AD, Alakija P, Schachar NS. Adamantinoma of the tibia: plain-film, computed tomography and magnetic resonance imaging appearance. *Can Assoc Radiol J* 1994 ; 45 : 314-317

[12] Gaubert J, Durroux R. Adamantinoma and osteofibrous dysplasia of the tibia. *Rev Chir Orthop Répar Appar Mot* 1995 ; 81 : 333-337

[13] Gebhardt MC, Lord FC, Rosenberg AE, Mankin HJ. The treatment of adamantinoma of the tibia by wide resection and allograft bone transplantation. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 1177-1188

[14] Hazelbag HM, Fleuren GJ, Broek LJ, Taminiau AH, Hogendoorn PC. Adamantinoma of the long bones: keratin subclass immunoreactivity pattern with reference to its histogenesis. *Am J Surg Pathol* 1993 ; 17 : 1225-1233

[15] Hazelbag HM, Taminiau AH, Fleuren GJ, Hogendoorn PC. Adamantinoma of the long bones. A clinicopathological study of thirty-two patients with emphasis on histological subtype, precursor lesion, and biological behavior. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 1482-1499

[16] Ishida T, Iijima T, Kikuchi F, Kitagawa T, Tanida T, Imamura T et al. A clinicopathological and immunohistochemical study of osteofibrous dysplasia, differentiated adamantinoma, and adamantinoma of long bones. *Skeletal Radiol* 1992 ; 21 : 493-502

[17] Jundt G, Remberger K, Roessner A, Schulz A, Bohndorf K. Adamantinoma of long bones. A histopathological and immunohistochemical study of 23 cases. *Pathol Res Pract* 1995 ; 191 : 112-120

[18] Keeney GL, Unni KK, Beabout JW, Pritchard DJ. Adamantinoma of long bones. A clinicopathologic study of 85 cases. *Cancer* 1989 ; 64 : 730-737

[19] Laucirica R, Mody D, Macleay L, Kearns RJ, Ramzy I. Adamantinoma. A case report with aspiration cytology and differential diagnostic and immunohistochemical considerations. *Acta Cytol* 1992 ; 36 : 951-956

[20] Lokich J. Metastatic adamantinoma of bone to lung. A case report of the natural history and the use of chemotherapy and radiation therapy. *Am J Clin Oncol* 1994 ; 17 : 157-159

[21] Moon NF. Adamantinoma of the appendicular skeleton in children. *Int Orthop* 1994 ; 18 : 379-388

[22] Moon NF, Mori H. Adamantinoma of the appendicular skeleton updated. *Clin Orthop* 1986 ; 204 : 215-237

[23] Mori H, Yamamoto S, Hiramatsu K, Miura T, Moon NF. Adamantinoma of the tibia. Ultrastructural and immunohistochemic study with reference to histogenesis. *Clin Orthop* 1984 ; 190 : 299-310

[24] Nerubay J, Chechick A, Horoszowski H, Engelberg S. Adamantinoma of the spine. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1988 ; 70 : 467-469

[25] Perez-Atayde AR, Kozakewich HP, Vawter GF. Adamantinoma of the tibia. An ultrastructural and immunohistochemical study. *Cancer* 1985 ; 55 : 1015-1023

[26] Rosai J. Adamantinoma of the tibia: electron microscopic evidence of its epithelial origin. *Am J Clin Pathol* 1968 ; 51 : 786-792

[27] Schajowicz F. Histological typing of bone tumours. Berlin : Springer-Verlag, 1993

[28] Schajowicz F, Santini-Araujo E. Adamantinoma of the tibia masked by fibrous dysplasia. Report of three cases. *Clin Orthop* 1989 ; 238 : 294-301

[29] Sozzi G, Miozzo M, Di Palma S, Minelli A, Calderone C, Danesino C et al. Involvement of the region 13q14 in a patient with adamantinoma of the long bones. *Hum Genet* 1990 ; 85 : 513-515

[30] Springfield DS, Rosenberg AE, Mankin HJ, Mindell ER. Relationship between osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *Clin Orthop* 1994 ; 309 : 234-244

[31] Sweet DE, Vinh TN, Devaney K. Cortical osteofibrous dysplasia of long bone and its relationship to adamantinoma. A clinicopathologic study of 30 cases. *Am J Surg Pathol* 1992 ; 16 : 282-290

[32] Ueda Y, Roessner A, Bosse A, Edel G, Bocker W, Wuisman P. Juvenile intracortical adamantinoma of the tibia with predominant osteofibrous dysplasia-like features. *Pathol Res Pract* 1991 ; 187 : 1039-1044

[33] Vandermarcq P, Defaux F, Ferrie JC, Fabaron F, Drouineau J, Barret D et al. Adamantinoma of the tibia. X-ray computed tomographic and MRI study. *J Radiol* 1993 ; 74 : 35-38

[34] Vanhoenacker F, Van Ongeval C, Ceulemans R, Wouters W, Lateur L. Adamantinoma of the tibia: MRI documentation. *J Belge Radiol* 1993 ; 76 : 154-156

[35] Weiss SW, Dorfman HD. Adamantinoma of the long bone. An analysis of nine new cases with emphasis on metastasizing lesions and fibrous dysplasia-like changes. *Hum Pathol* 1977 ; 8 : 141-153

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-764

Chordomes

J Stines
P Henrot
C Jeanrot
TS Vinh

Résumé. – *Les chordomes sont des tumeurs dysembryoplasiques développées à partir de reliquats de la notochorde. La localisation est dans la moitié des cas sacrococcygienne, dans 35 % des cas sphéno-occipitale et dans 15 % des cas vertébrale. Les signes cliniques sont variables selon la localisation. Le diagnostic est souvent retardé par suite d'une évolution lente de la tumeur. Le diagnostic radiologique est difficile sur les clichés standards, mais la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique amènent des arguments diagnostiques. Ces examens sont aussi indispensables pour le bilan d'extension. On distingue des formes typiques et des variantes chondroïdes et dédifférenciées. La survie est variable selon les séries. L'évolution est surtout locale. Le traitement de base est la chirurgie quand elle est techniquement réalisable. La radiothérapie peut être utilisée à titre palliatif ou en complément de la chirurgie. L'efficacité de la radiothérapie est d'autant meilleure que les résidus tumoraux ne sont que microscopiques. Même lorsque le traitement a été optimal, les récidives tardives sont toujours possibles.*

Mots-clés : *chordome, tumeur osseuse maligne, tumeur du sacrum.*

Introduction

Le chordome est une tumeur dysembryoplasique qui dérive des reliquats de la notochorde fœtale, cordon cellulaire dérivé de l'ectoderme apparaissant à un stade précoce de l'embryogenèse. Ce cordon, sous-jacent au tube neural, constitue le premier squelette axial de l'embryon. Des vestiges de la notochorde sont présents dans le nucleus pulposus des disques intervertébraux, des corps vertébraux, du sacrum, de l'apophyse basilaire de l'occipital et du sphénoïde. Une dégénérescence maligne de ces reliquats est à l'origine du chordome.

Depuis sa description par Ribbert en 1894, plus de 1 000 cas de chordomes ont été rapportés, la série la plus importante restant celle de la Mayo Clinic, avec 356 cas [9, 35, 44]. Ce sont des tumeurs à évolution lente que l'on observe à la base du crâne, au sacrum ou sur la colonne vertébrale. Elles constituent, selon les séries, de 3 à 7 % des tumeurs malignes primitives du squelette. Dans la série de la Mayo Clinic, les chordomes représentent 4,14 % des tumeurs osseuses malignes [44]. L'âge de survenue se situe entre 40 et 70 ans, avec une prédominance masculine de un pour trois. Le chordome de la base du crâne se manifeste plus précocement entre 30 et 60 ans avec une prépondérance masculine moins nette. Le chordome de l'enfant est exceptionnel et atteint en général la base du crâne et le rachis cervical. De rares cas ont été décrits chez le nouveau-né ou chez le sujet âgé de plus de 80 ans.

Le chordome reste à l'heure actuelle un enjeu thérapeutique difficile en raison de ses localisations. Lentement évolutif, il n'en reste pas moins une lésion maligne, comme en témoignent son comportement locorégional agressif et l'apparition possible de métastases à distance.

Joseph Stines : Médecin spécialiste de centre de lutte contre le cancer, chef de service.
Philippe Henrot : Médecin spécialiste de centre de lutte contre le cancer.
Service de radiodiagnostic, centre Alexis Vautrin, avenue de Bourgogne, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy cedex, France.
Cécile Jeanrot : Praticien hospitalier.
Tho Son Vinh : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique B, groupe hospitalier Cochin-Saint-Vincent-de-Paul-La-Roche-Guyon, 27, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France.

Localisation

Les chordomes se développent presque exclusivement sur le squelette axial. Sur l'ensemble des séries rapportées, 50 % sont sacrococcygiens, 35 % sphéno-occipitaux et 15 % vertébraux [22]. Dans la série de la Mayo Clinic, sur 51 tumeurs vertébrales, 22 étaient de siège cervical, 18 de siège lombaire et 11 seulement de siège thoracique [44]. Le chordome sacrococcygien, de loin la localisation la plus fréquente, atteint préférentiellement les segments sacrés distaux S3, S4 ou S5, et plus rarement les segments S1-S2. Les localisations multiples d'emblée non métastatiques sont exceptionnelles, de même que les localisations osseuses en dehors de l'axe craniorachidien (orbite, sinus frontal, maxillaire supérieur, écaille de l'occiput et omoplate).

Il existe de très rares parachordomes (chordomes périphériques) qui ne diffèrent des chordomes habituels que par leur siège extraosseux et dont l'explication n'est pas claire [30, 49]. On décrit enfin des chordomes cutanés qui partagent avec les chordomes osseux les mêmes aspects histologiques, mais sont bénins, avec des caractéristiques cliniques entièrement différentes.

Clinique

La symptomatologie est variable selon le siège et la taille de la tumeur. Ce sont des tumeurs d'évolution lente et souvent d'emblée volumineuses au moment du diagnostic dont le caractère souvent tardif s'explique par la discrétion initiale des signes cliniques.

LOCALISATIONS SACROCOCCYGIENNES

Les signes habituels (douleurs, coccygodynies, hémorroïdes, contractures musculaires et attitudes antalgiques) n'ont rien de spécifique. Lorsque le volume tumoral augmente, apparaissent des

Toute référence à cet article doit porter la mention : Stines J, Henrot P, Jeanrot C et Vinh TS. Chordomes. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-764, 2001, 9 p.

signes de compression neurologique (radiculalgies, sciatalgies, déficits sensitivomoteurs, syndrome de la queue-de-cheval), digestive (constipation et faux besoins) et urinaire (dysurie et pollakiurie). L'examen clinique est essentiel car les signes radiologiques sur les clichés simples du bassin peuvent être très discrets, voire absents. La tumeur est presque constamment accessible au toucher rectal qui montre une masse ferme, indolore, faisant corps avec le sacrum et refoulant le rectum vers l'avant. La palpation d'une masse postérieure médiane ou paramédiane est plus rare mais doit être recherchée.

LOCALISATIONS SPHÉNO-OCCIPITALES

Selon le degré d'extension des lésions, la symptomatologie associe des signes neurologiques (paralysie des nerfs crâniens avec diplopie, réduction du champ visuel, cécité, syndrome cérébelleux), des troubles endocriniens par envahissement de la loge pituitaire (aménorrhée, stérilité, perte de la libido, gain pondéral), des manifestations d'hypertension intracrânienne et plus rarement des crises comitiales. En cas de développement antérieur, on peut observer un mouchage, une obstruction des fosses nasales et une masse pharyngée ou palatine.

LOCALISATIONS VERTÉBRALES

Dans les formes cervicales, l'extension antérieure peut comprimer les voies aérodigestives et provoquer une dysphagie, voire une dyspnée. La tumeur est alors accessible à la palpation pharyngée et aux examens du carrefour laryngopharyngé. En cas de développement postérieur, peuvent survenir des troubles neurologiques graves pouvant aller jusqu'à la quadriplégie.

Dans les formes dorsolombaires, la symptomatologie est banale au début (dorsalgies, lombalgies, contractures musculaires). Lors de l'évolution, peuvent survenir des douleurs radiculaires et parfois un syndrome de compression médullaire avec constitution d'une paraplégie. Dans ces formes vertébrales, la tumeur n'est jamais directement accessible à l'examen clinique, ce qui peut retarder le diagnostic en l'absence du recours à l'imagerie.

Étude radiologique

Le diagnostic radiologique des chordomes est difficile. Il peut être porté sur les éléments suivants : une localisation axiale sur le sacrum ou le clivus, une lyse géographique ou lobulée centrale, une masse des parties molles, centrale ou latérale, et des restes d'os détruit. Il faut penser de manière systématique au diagnostic de chordome quand ces éléments sont réunis.

RADIOLOGIE STANDARD

L'ostéolyse est constante mais non pathognomonique. Elle est plus ou moins étendue, irrégulière, mal limitée, parfois associée à des calcifications intratumorales ou péritumorales.

Cette destruction osseuse est habituellement nette à l'étage moyen et inférieur de la base du crâne, avec des modifications du clivus et de la selle turcique élargie de profil. En cas d'extension antérieure, il y a une masse opaque refoulant, sur les clichés de profil, la paroi pharyngée postérieure.

Sur le sacrum et les vertèbres, l'ostéolyse centrosomatique est moins nette. Elle intéresse d'abord le corps du sacrum et les trous sacrés, puis les ailerons sacrés. Le point de départ est souvent latéral (effacement d'un trou sacré) avant d'envahir la partie inférieure du sacrum. La masse des parties molles refoule les clartés gazeuses vers l'avant et contient, dans 25 % des cas, des calcifications semblables à celles des tumeurs cartilagineuses, des résidus osseux s'étendant vers la masse des parties molles et des calcifications curvilignes [23, 37].

Les chordomes du rachis se développent à partir de la région antérolatérale des vertèbres. Ils envahissent le corps vertébral et peuvent s'étendre aux vertèbres adjacentes à travers l'espace discal. Il y a une atteinte de plusieurs vertèbres contiguës dans la moitié des cas, en particulier à l'étage cervical, ce qui serait très évocateur. Les localisations dorsolombaires sont en revanche généralement univertébrales, débutant par un tassement vertébral postérieur qui s'étend ensuite au pédicule. Les formes principalement ostéocondensantes semblent plus fréquentes que dans les autres localisations [11, 13]. Les clichés standards montrent souvent une masse tumorale des parties molles en avant de l'axe rachidien, avec un aspect en fuseau. Des calcifications semblables à celles décrites dans les autres localisations peuvent être observées [14].

TOMODENSITOMÉTRIE

Les aspects en tomodensitométrie (TDM) sont semblables, quelle que soit la localisation. Plusieurs descriptions ont été publiées depuis 1983 [27, 41, 45]. La topographie, l'importance et les limites de l'ostéolyse sont très bien visualisées. L'extension tumorale dans les parties molles se présente comme une masse polylobée à bords nets, de développement antérieur ou latéral, contenant souvent des zones hypodenses séparées par des septa, surtout après injection de produit de contraste [27, 37]. Les calcifications sont mieux visibles qu'en radiographie standard. Elles sont présentes dans 87 % des chordomes sacrococcygiens [41] et dans 40 % des chordomes du rachis mobile. L'examen en TDM permet de dépister un envahissement canalaire non soupçonné cliniquement, et parfois un envahissement discal [27].

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

En imagerie par résonance magnétique (IRM), le chordome se caractérise par un hypo- ou isosignal en pondération T1 et un hypersignal en pondération T2, en raison de la matrice gélatineuse ou semi-solide de la tumeur. Les coupes sagittales et frontales précisent au mieux la topographie et les rapports avec les structures vasculaires et les extensions nerveuses, en particulier intracanalaires [43] qui sont mieux visibles après injection intraveineuse de gadolinium [13]. Tous les chordomes prennent le contraste. Ils sont presque toujours hétérogènes après injection. Les chordomes de la base du crâne se manifestent par une extension postérieure à la citerne pontique, une masse lobulée en « rayons de miel » après injection de gadolinium, un englobement fréquent des structures vasculaires comme le polygone de Willis et un envahissement du sinus caverneux et du tronc cérébral [12, 28].

AUTRES TECHNIQUES D'IMAGERIE

La scintigraphie osseuse au technétium (^{99m}Tc) n'est pas un examen performant pour étudier l'importance de la destruction osseuse et de l'extension tumorale. Elle peut être normale, mais montre le plus souvent une hypofixation au sein de la zone détruite par la tumeur, contrastant avec une hyperfixation à la périphérie tumorale. L'artériographie, le lavement baryté et l'urographie ne montrent que des signes indirects et n'ont donc plus d'intérêt diagnostique.

BILAN D'EXTENSION

La guérison des chordomes ne peut être obtenue que par un geste chirurgical large laissant des marges saines. Il est donc indispensable d'avoir une évaluation préopératoire aussi précise que possible de la topographie de la tumeur et de ses extensions. À l'heure actuelle, la TDM et surtout l'IRM apportent les meilleurs renseignements et sont donc indispensables au bilan d'extension. Le rendement du scanner est meilleur que celui de l'IRM pour la précision de l'atteinte osseuse. L'IRM est indiscutablement supérieure à la TDM en ce qui concerne le contraste entre masse tumorale et tissus mous.

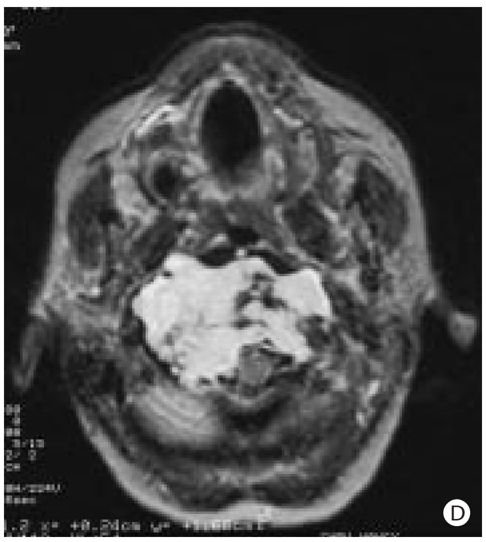

1 *Chordome de la base du crâne.*
A. Tomodensitométrie (TDM). Ostéolyse partielle de C1 et de l'occipital (sur d'autres coupes, l'ostéolyse s'étend à C2).
B. TDM. Partie supérieure de la masse tumorale avec calcifications intratumorales.
C. Imagerie par résonance magnétique (IRM). Coupe frontale en pondération T1 montrant l'extension en hauteur de la lésion et le refoulement de l'axe bulboprotubérantiel.
D. IRM. Coupe axiale en pondération T2. Hypersignal tumoral. Bonne délimitation de la tumeur par rapport aux structures anatomiques environnantes.

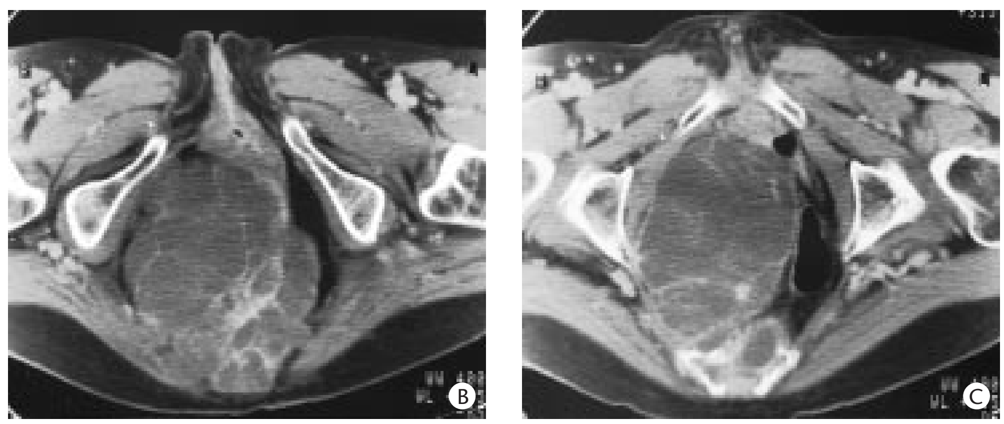

2 *Chordome sacré.*
A. Cliché standard du sacrum. Pas de lyse osseuse identifiable.
B. Coupe tomodensitométrique (TDM) après injection. Grosse masse hypodense avec des lobulations. Prise de contraste des septa.
C. Coupe TDM passant par la partie inférieure du sacrum et montrant une petite lyse localisée.

L'invasion musculaire est en particulier plus facilement visualisée en IRM, notamment lors des récidives. Les coupes sagittales d'IRM en pondération T2, qui montrent très bien les extensions tumorales dans le canal rachidien, remplacent la myélographie dont les indications sont à présent exceptionnelles. L'artériographie a parfois été utilisée pour compléter le bilan d'extension ou pour pratiquer une embolisation préopératoire. À l'heure actuelle, l'angiographie TDM ou IRM peut fournir des informations suffisantes sur les rapports vasculaires.

En cas de tumeur volumineuse ou de récidive, il est utile de rechercher des extensions ganglionnaires et des métastases à distance, en particulier pulmonaires. D'autres localisations secondaires peuvent être recherchées en fonction des signes d'appel (*fig 1, 2, 3, 4, 5*).

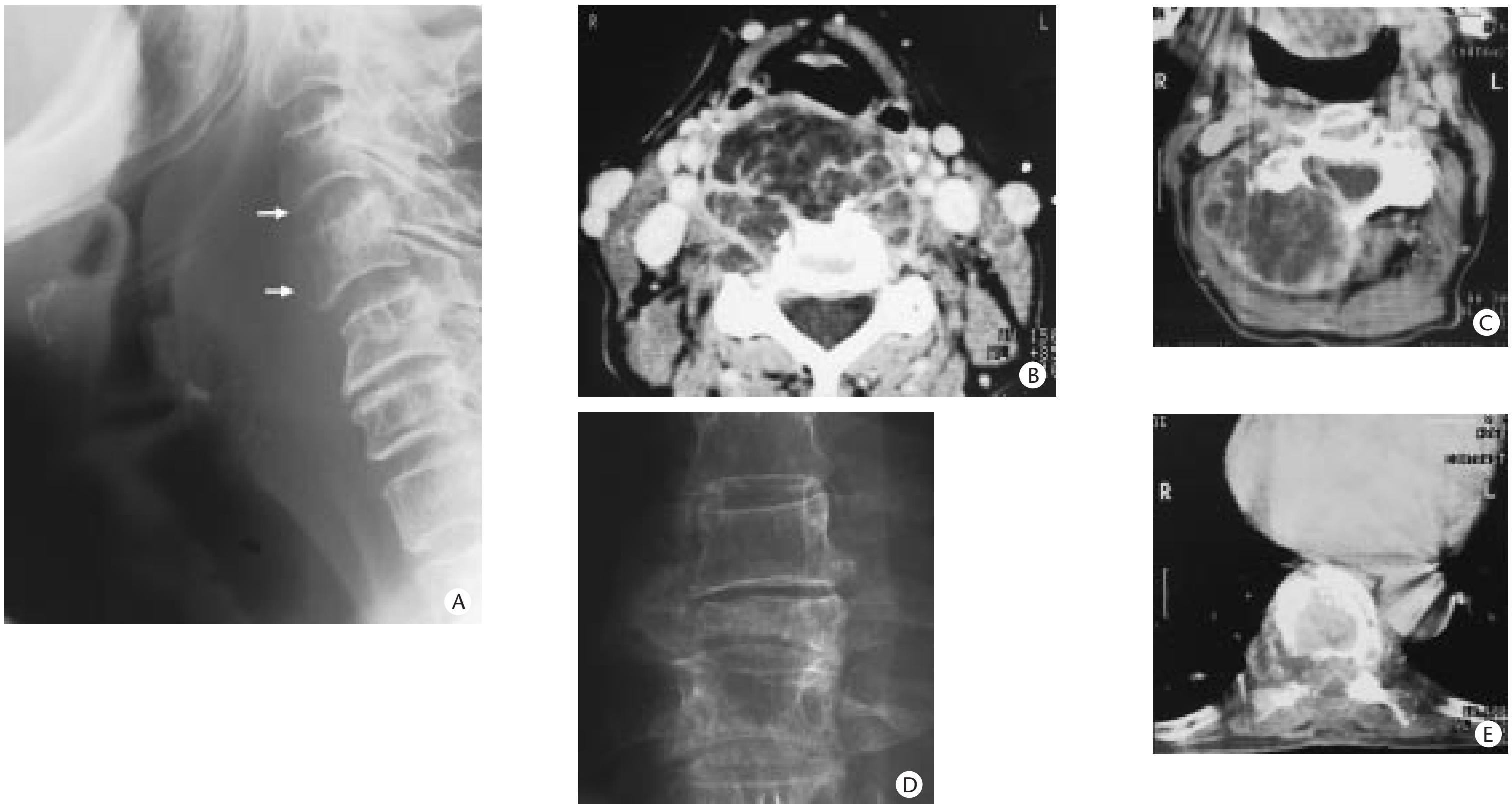

3 *Chordome de C3.*
A. Cliché standard de profil. Importante masse des parties molles non calcifiée. Érosion de la face antérieure de C4 avec soufflure périostée et érosion du coin antéro-inférieur de C3 (flèches).
B. Examen tomodensitométrique (TDM) montrant une masse hypodense avec des trabéculations qui se rehaussent de manière intense après injection intraveineuse de produit de contraste.
C. TDM. Grosse récidive locale 3 ans après l'exérèse chirurgicale de la lésion.
D. Cliché standard. Métastase dorsale de T9 concomitante de la récidive locale.
E. Coupe TDM en T9. Envahissement du canal médullaire par la masse tumorale.

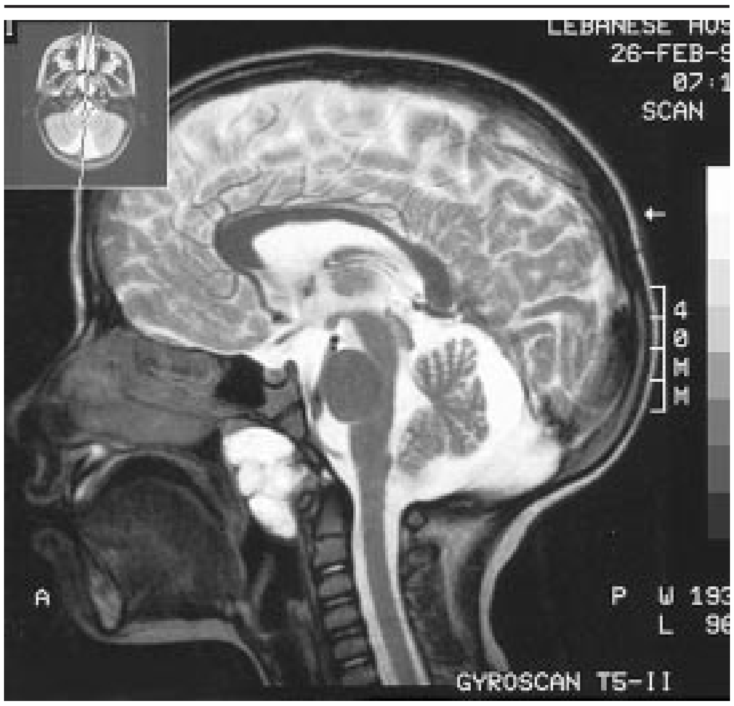

4 *Chordome de topographie pharyngée. Imagerie par résonance magnétique : coupe sagittale. Masse lobulée en hypersignal T2. Pas d'atteinte osseuse apparente.*

Anatomie pathologique [26]

Les prélèvements tumoraux sont obtenus par une ponction au trocart ou une biopsie chirurgicale, en veillant à utiliser une voie d'abord qui ne contamine pas une région anatomique saine et qui peut être systématiquement incluse dans la pièce d'exérèse. Pour les localisations sacrées et rachidiennes, une biopsie par voie postérieure est la règle. Une biopsie transrectale pour les tumeurs sacrées est fortement déconseillée, car elle risque d'entraîner la dissémination de cellules tumorales aux tissus avoisinants et nécessite dès lors d'inclure le rectum initialement indemne dans la pièce de résection chirurgicale. Pour les localisations sphénoïdales, la voie rhinoseptale est la voie habituelle, la seule qui conduit sur la région sellaire et partiellement sur le clivus.

FORME TYPIQUE

À l'examen macroscopique, la tumeur peut mesurer de quelques centimètres jusqu'à 20 ou 30 cm. Elle est encapsulée, sauf sur sa surface osseuse d'insertion, et sa consistance est élastique. À la coupe, le tissu est fréquemment lobulé, d'apparence gélatineuse, mucoïde ou blanchâtre. Des foyers d'ossification ou de calcification sont possibles (*fig 6A*).

À l'examen microscopique, le chordome se caractérise par une architecture lobulée constante avec des septa fibreux, une matrice mucoïde et des cellules de morphologie variée : épithéliales, rondes, fusiformes, géantes, multinucléées. Les éléments cellulaires sont disposés en cordons, travées ou massifs, avec un cytoplasme éosinophile ou vacuolaire (*fig 6B*). Ces vacuoles de mucus sont variables en nombre et en taille, les plus volumineuses d'entre elles constituant les cellules physaliphores, considérées comme caractéristiques, mais pouvant manquer sur de simples fragments biopsiques ou une aspiration à l'aiguille (*fig 6C*). Malgré un certain degré de polymorphisme, la présence de mitoses et d'atypies nucléaires est rarement notée et non corrélée au pronostic.

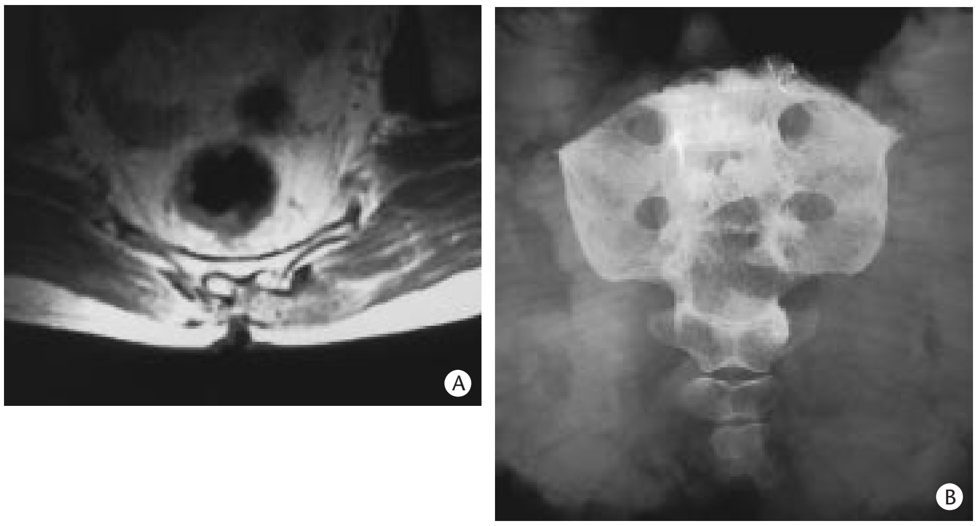

5 *Récidive multinodulaire d'un chordome développé dans les parties molles postérosacrées.*
A. Imagerie par résonance magnétique. Nodule paramédian gauche faiblement rehaussé après injection intraveineuse de gadolinium.
B. Radiographie de la pièce de sacrectomie partielle. Pas d'atteinte osseuse identifiable (atteinte osseuse sacrée minime au contrôle histologique).

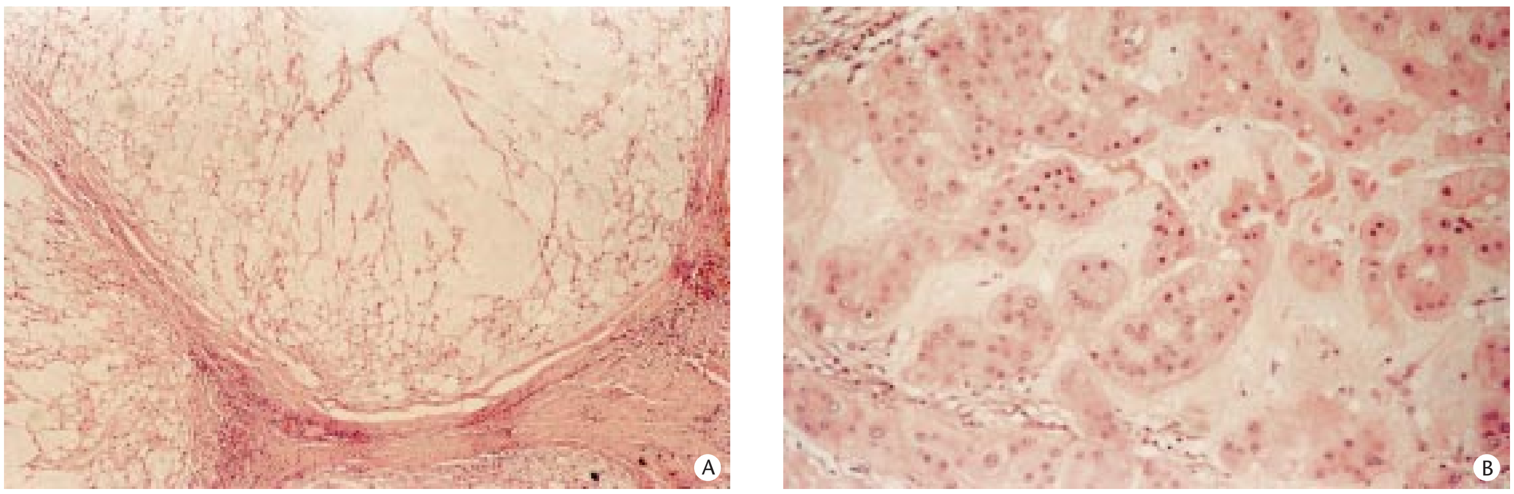

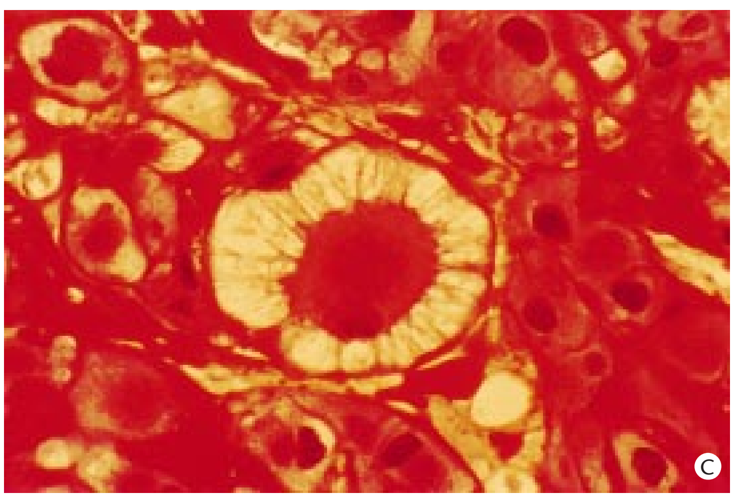

6 *A. Aspect en microscopie optique (hématoxyline-éosine-safran × 30). Le chordome est agencé en lobules séparés par des septa fibreux.*
B. Aspect en microscopie optique (hématoxyline-éosine safran × 100). Les cellules sont disposées en cordons, travées ou massifs et entourées de mucus.
C. Aspect en microscopie optique (hématoxyline-éosine-safran × 300). Certaines cellules tumorales contiennent des vacuoles de mucus. Au centre de l'image, une cellule physaliphore multivacuolaire.

FORMES ANATOMOCLINIQUES PARTICULIÈRES

On distingue des formes avec un matériel mucoïde prédominant, simulant un adénocarcinome colloïde muqueux, des formes avec foyers chondroïdes définissant le chordome chondroïde et des formes de chordome dédifférencié contenant des secteurs sarcomateux.

Le chordome chondroïde est une forme rare de chordome localisé dans la synchondrose sphéno-occipitale. Il atteint préférentiellement les sujets jeunes (âge moyen 35 ans) de sexe féminin et peut aussi s'observer chez l'enfant. Ce chordome se caractérise par un pronostic bien meilleur que celui des chordomes habituels. Les foyers chondroïdes peuvent être visibles radiologiquement sous forme de calcifications et revêtent un aspect histologique de chondromes ou de chondrosarcomes bien différenciés, pouvant à tort faire porter un faux diagnostic.

Le chordome dédifférencié est une forme rare (moins de 5 % des cas) comportant un large composant sarcomateux de haut grade de malignité (fibrosarcome ou histiocytofibrome malin). Cette transformation sarcomateuse peut être présente d'emblée, lors d'une récidive, ou après une irradiation. Il s'agit d'une forme agressive, avec des métastases précoces qui ne contiennent, dans la majorité des cas, que le composant anaplasique.

HISTOPRONOSTIC

La présence de secteurs sarcomateux est un élément de mauvais pronostic, en général corrélé avec la survenue de métastases hématogènes précoces, notamment pulmonaires. La présence d'une différenciation chondroïde est un élément de bon pronostic, mais cette forme n'intéresse que la région sphéno-occipitale. Hormis ces deux formes anatomocliniques, il est impossible d'établir un histopronostic pour les chordomes habituels. Ni le pléomorphisme, ni la présence de mitoses ou d'atypies nucléaires n'ont de réelle valeur pronostique.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il repose sur l'examen anatomopathologique, bien que certains aspects de l'imagerie puissent faire discuter, selon l'âge et la localisation, un chondrosarcome ou une métastase. Il faut néanmoins évoquer systématiquement un chordome lorsque la lésion est située aux extrémités de l'axe rachidien ou sur les corps vertébraux. Chez l'enfant, les chordomes sacrés doivent être distingués des tératomes dans cette même région [5].

Sur le plan histologique, le diagnostic de chordome est relativement aisé, mais des difficultés diagnostiques peuvent être rencontrées avec des carcinomes ou des sarcomes. L'immunohistochimie et l'étude ultrastructurale constituent alors un complément intéressant au diagnostic. Le chordome doit être distingué des carcinomes à cellules claires et des adénocarcinomes mucosécrétants, en particulier dans les formes à stroma mucoïde prédominant. La positivité observée pour le chordome avec les anticorps antivimentine (100 % des cas) et antiprotéine S100 (64 % des cas) permet de redresser le diagnostic. Il est parfois difficile de différencier un chordome des différentes variétés de sarcomes d'aspect myxoïde : chondrosarcome, liposarcome, sarcome chordoïde. La positivité du chordome pour la 5' nucléotidase, associée à la membrane cytoplasmique et pour les marqueurs épithéliaux dans 95 % des cas (anticorps anti-EMA et anticytokératine) est ici essentielle. En effet, le chordome semble être la seule tumeur dont les cellules expriment une triple positivité simultanée pour les cytokératines, la vimentine et la protéine S100. Les études cytogénétiques sont encore peu nombreuses, mais révèlent des anomalies chromosomiques qui prédominent sur le chromosome Ip dans les rares cas qui ont pu être étudiés [10].

Évolution et pronostic

Higinbotham et al rapportaient en 1967, sur une série de 46 chordomes, une survie globale de l'ordre de 50 % à 5 ans, de 25 % à 10 ans et de 5 % à 20 ans, tous traitements confondus [22]. Cependant, les auteurs rapportaient moins de 10 % de patients en vie à 5 ans sans récidive ni métastases. La durée de survie moyenne dépend de la localisation du chordome. Elle est de 7 ans pour les localisations sacrococcygiennes, de 6 ans pour les localisations rachidiennes lombaires et de 18 mois pour les localisations craniorachidiennes. La survie apparaît cependant améliorée pour les séries les plus récentes, en raison des progrès chirurgicaux permettant des résections de plus en plus larges. Pour les chordomes lombosacrés, des taux de survie globale aux alentours de 80 % à 5 ans et 30 % à 10 ans, tous traitements confondus, ont été rapportés. Le taux de survie à 5 ans sans maladie oscille entre 40 et 60 % [7, 8, 33, 47]. Pour les chordomes du rachis mobile, des taux de 58 % de survie à 5 ans ont été rapportés après un traitement chirurgical [3].

L'évolution est surtout locale, avec la survenue de récidives fréquentes et multiples dont le taux varie de 45 à 80 % selon les séries, quel que soit le traitement entrepris. Sur toutes les séries publiées, ces récidives s'avèrent inéluctables en cas de curetage ou d'exérèse incomplète ou marginale. Seule une résection radicale semble offrir au patient une survie prolongée sans maladie au-delà de 5 ans, mais n'exclut pas cependant la survenue de récidives tardives [9, 22, 33]. York et al rapportent un délai moyen d'apparition des récidives de 2,27 ans après exérèse radicale contre 8 mois après exérèse incomplète, avec une différence significative [48]. Ces récidives sont probablement secondaires à la persistance de résidus tumoraux, ce qui confirme l'importance d'un bilan d'imagerie préopératoire très précis et d'une résection tumorale large. Le dépistage précoce de récidives est difficile par la surveillance clinique. Un suivi régulier annuel par des examens d'imagerie, tomodensitométrie et surtout IRM, est indispensable pour détecter une récidive qui peut être encore accessible à une chirurgie radicale, seule chance de guérison pour le patient.

Le décès survient par compression nerveuse locale ou invasion du canal neural, rarement par dissémination métastatique, avec, en fin d'évolution, une accentuation des troubles neurologiques et un état d'invalidité fréquent. Les métastases du chordome se font essentiellement par voie sanguine. Pendant de nombreuses années, elles ont été considérées comme rares et tardives, avec une incidence inférieure à 10 %. En réalité, leur fréquence varie de 0 à 43 % selon les séries [9, 22]. Elles surviennent en moyenne 6 ans après le diagnostic (de 1 à 10 ans). Les poumons, le foie et les ganglions lymphatiques sont les sites métastatiques les plus fréquents. Les localisations osseuses sont plus rares et concernent surtout le rachis [34]. Des métastases cérébrales, cutanées et mammaires ont également été décrites [20, 49]. La survie prolongée pour les chordomes du sacrum, les récidives multiples et la radiothérapie, joueraient un rôle dans la survenue des métastases [19, 22].

Traitements

CHIMIOTHÉRAPIE

Elle n'a pas fait la preuve de son efficacité, bien que des résultats encourageants aient été publiés pour les chordomes dédifférenciés [18] et métastatiques [40].

EMBOLISATION

Les embolisations sont envisageables avant la chirurgie pour diminuer les saignements ou à titre palliatif et antalgique quand les possibilités de la chirurgie sont dépassées.

RADIOTHÉRAPIE

La radiothérapie, bien que non curative, a depuis longtemps fait la preuve de son efficacité durable sur le volume tumoral et la douleur [9, 22, 29]. Il est possible d'obtenir un effet palliatif à partir d'une dose minimale de 40 Gy, mais certains auteurs recommandent l'utilisation de doses entre 60 et 70 Gy pour un effet plus efficace [22, 36]. Cependant, l'irradiation à fortes doses se heurte au risque de radiotoxicité dès 30-40 Gy, en particulier de la moelle. Par ailleurs, il ne semble pas exister de différence significative en termes de survie entre l'utilisation de doses supérieures ou inférieures à 50 Gy. Les patients qui répondent à une première irradiation répondent en général à une deuxième cure, même avec une dose plus faible de rayons [6]. En revanche, il est inutile de renouveler un traitement par irradiation en cas de poursuite évolutive, à cause du risque de complications potentiellement mortelles. La radiothérapie a longtemps été considérée comme un traitement palliatif pour les cas inopérables ou les récidives tumorales. Or, son efficacité supérieure sur les résidus tumoraux microscopiques fait de la radiothérapie un complément intéressant de la résection chirurgicale [6]. Deux études ont montré que la radiothérapie pratiquée au décours d'une résection incomplète du sacrum améliorait de façon significative la survie sans maladie [8, 48]. En cas de lésion de la base du crâne, l'exérèse chirurgicale n'est pratiquement jamais complète et le contrôle local ne peut pas être obtenu par une irradiation conventionnelle. Dans ces cas, il faut envisager le recours à des irradiations en condition stéréotaxique ou par des faisceaux de particules [4, 31]. Dans une série de 48 patients irradiés, la survie était de 62 mois après la date du diagnostic et il n'y avait aucune différence entre les localisations du clivus et les autres. Il n'a été

observé qu'une réponse complète et aucune réponse partielle, mais il a été noté un bénéfice subjectif chez la plupart des patients [6]. L'utilisation de la radiothérapie serait plus efficace en postopératoire qu'en préopératoire pour assurer un effet palliatif significatif et durable [36, 41]. Enfin, il est préférable de pratiquer la radiothérapie dans la période postopératoire, après obtention de la cicatrisation, car une irradiation préopératoire augmente le risque de nécroses cutanées et d'infections postchirurgicales.

CHIRURGIE

En l'absence d'efficacité curative de la chimiothérapie et de la radiothérapie, la chirurgie constitue le traitement principal du chordome. Nous traitons principalement dans ce chapitre de l'exérèse chirurgicale du chordome sacrococcygien, localisation de loin la plus fréquente, dont nous avons l'expérience sur une série de 11 cas. La chirurgie radicale est le traitement de choix quand elle est techniquement réalisable. Les récidives tumorales s'avèrent inéluctables en cas de curetage ou d'exérèse incomplète ou marginale. Seule une résection radicale passant au large de la tumeur, avec ou sans radiothérapie, semble offrir au patient une survie prolongée sans maladie au-delà de 5 ans, mais n'exclut pas la survenue de récidives, même tardives. La radiothérapie complémentaire a de ce fait une place prépondérante.

■ *Chordomes sacrococcygiens*

Notions de base

Le chordome du sacrum est une tumeur maligne de croissance lente et insidieuse, dont le volume tumoral est d'emblée majeur (supérieur à 10 cm dans deux tiers des cas) lorsque le patient vient consulter. Une sacrectomie radicale n'est donc réalisable que dans 10 à 50 % des cas selon les séries [17, 22, 39, 41]. Une extension tumorale antérieure est constante, mais elle est aussi associée, dans environ 60 % des cas, à une rupture corticale postérieure et une extension dans les muscles glutéaux [38, 41]. Un bilan d'imagerie préopératoire aussi précis que possible est donc indispensable afin de planifier le geste chirurgical.

La crainte des séquelles neurologiques a longtemps fait hésiter les chirurgiens à pratiquer la résection d'une portion plus ou moins importante de sacrum et des racines nerveuses correspondantes. Malheureusement, en l'absence de traitement ou en cas de récidive, l'évolution de la tumeur finit par entraîner des troubles neurologiques sévères avec une paralysie complète de la queue-de-cheval et une atteinte des membres inférieurs. Les conséquences des résections sacrées sont maintenant bien connues, notamment grâce aux études de Stener et Gunterberg [42]. Les troubles neurologiques sont dominés par l'atteinte des fonctions sphinctériennes et sont plus ou moins sévères selon le niveau de la sacrectomie. Tant que les racines S1 sont conservées, les troubles neurologiques sur les membres inférieurs sont rares. Le sacrifice unilatéral des nerfs sacrés ou la conservation des trois premières racines sacrées d'un côté, et des deux premières racines controlatérales, n'entraîne que peu de troubles, avec une fonction sphinctérienne proche de la normale. Quand le niveau d'exérèse se situe en S2, les racines S1 peuvent être conservées, mais les autres nerfs sont inclus dans la pièce de résection. Le déficit neurologique est mineur sur les membres inférieurs, alors que les troubles génitaux et sphinctériens sont majeurs, à type d'impuissance, d'incontinences urinaire et anale. Cependant, la conservation des racines S2 limite d'environ 50 % la sévérité des troubles neurologiques [2, 8, 39]. Si la tumeur atteint le sacrum jusqu'au niveau S1, tous les nerfs sacrés doivent être inclus dans la pièce opératoire. Les troubles génitosphinctériens sont identiques. Les troubles neurologiques sur les membres inférieurs sont plus sévères en raison du sacrifice des racines S1, mais une fonction motrice reste possible par l'innervation des racines L5. La chirurgie des tumeurs du sacrum inclut également la résection d'une bonne partie des muscles grand glutéal et piriforme, mais l'extension active de hanche reste possible par l'action compensatrice des muscles ischiojambiers et adducteurs.

7 *Arthrodèse iliolombaire instrumentée par du matériel de Cotrel-Dubousset après une sacrectomie totale*

La conservation du corps de la première vertèbre sacrée suffit à préserver la stabilité de la ceinture pelvienne. En revanche, les sacrectomies totales nécessitent théoriquement une restauration de la continuité pelvienne qui peut être réalisée par une arthrodèse iliolombaire instrumentée permettant une verticalisation et une déambulation précoce du patient *(fig 7)*. Cependant, pour certains auteurs, la stabilité axiale est suffisamment assurée par le développement du « hamac biologique », formé par les muscles attachés d'une part sur l'anneau pelvien, et d'autre part sur la partie distale de la dernière vertèbre lombaire laissée en place [15]. L'opéré est alors immobilisé en décubitus dorsal pendant 8 à 12 semaines, puis verticalisé progressivement dans une orthèse en plastique.

Méthodes chirurgicales

On a le choix entre la résection et le curetage endolésionnel.

- *Résection radicale*

Passant à distance de la tumeur, avec une marge de tissus sains d'au moins 1 cm, c'est le traitement de choix sur le plan carcinologique. Il faut distinguer les sacrectomies hautes (niveaux S1 et S2) des sacrectomies basses (niveaux S3, S4 et S5).

Les sacrectomies basses sont des interventions peu hémorragiques et relativement rapides pour un chirurgien entraîné (en moyenne 3 heures). Elles sont réalisées par voie postérieure isolée et se compliquent rarement.

En revanche, il faut insister sur la durée et le saignement importants des amputations hautes du sacrum, chirurgie lourde, compliquée dans environ 30 à 40 % des cas de surinfection locale nécessitant parfois une, voire plusieurs réinterventions. L'utilisation d'une voie postérieure isolée ou d'une voie combinée reste discutée selon les auteurs : MacCarthy, Localio, Stener et Gunterberg recommandent une double voie, antérieure et postérieure, à une ou deux équipes [24, 25, 42]. Pour Localio, l'intervention est menée par deux équipes, simultanément, sur un opéré en décubitus latéral. Pour Stener, l'intervention est assurée par une seule équipe en commençant par une voie d'abord antérieure sur un opéré en décubitus dorsal, puis une voie postérieure après avoir retourné le patient en décubitus ventral. En revanche, d'autres auteurs ont réalisé, par voie postérieure isolée, des amputations hautes du sacrum [32, 39, 46]. Dans l'abord antérieur par voie médiane sous-péritonéale, les vaisseaux iliaques internes sont ligaturés, ainsi que les vaisseaux sacrés médians et latéraux. Les chaînes sympathiques sont sectionnées à

hauteur de S1 et le tronc lombosacré est soigneusement préservé. La corticale antérieure du sacrum est attaquée au ciseau sur la ligne médiane, en zone saine, au-dessous des racines sacrées que l'on peut conserver. L'abord postérieur est réalisé en décubitus ventral par une incision médiane dans le sillon interfessier prolongé par deux branches latérales légèrement arciformes en direction des crêtes iliaques. La zone de biopsie est systématiquement incluse dans la pièce opératoire par une résection en « quartier d'orange ». Les muscles grand glutéal, piriforme, ischiococcygien, les ligaments sacrosciatiques sont sectionnés à distance de toute tumeur palpable. Le raphé anococcygien et les muscles releveurs de l'anus sont sectionnés à la pointe du coccyx pour accéder à la face antérieure du sacrum, en passant manuellement dans le plan de clivage entre tumeur et rectum *(fig 8A)*. Ce plan de clivage est constant lors d'une chirurgie première, car les tumeurs malignes du sacrum respectent pendant longtemps le périoste, ainsi que le fascia présacré, malgré l'existence d'une ostéolyse de la corticale antérieure [42]. L'ostéotomie du sacrum est ensuite réalisée au ciseau à frapper, d'arrière en avant et oblique de bas en haut en suivant les trous sacrés, sous contrôle de la main de l'opérateur glissée à la face antérieure du sacrum. Lorsque l'ostéotomie se situe en S1 ou S2, une portion des ailes iliaques est emportée dans la pièce d'exérèse, ce qui n'a aucune conséquence sur la stabilité de la ceinture pelvienne. Lorsque l'ostéotomie se situe à la partie basse du corps de S2, une section en chevron permet de conserver les racines S2 émergeant latéralement tout en préservant les articulations sacro-iliaques *(fig 8B)*. La mobilisation du sacrum permet alors la section des lames sacro-recto-génito-pubiennes et des racines sacrées émergeant sous le trait d'ostéotomie. En fin d'intervention, le sac dural est suturé afin d'éviter toute fuite de liquide céphalorachidien. La voie postérieure isolée nous semble suffisante pour réaliser une exérèse radicale du sacrum jusqu'au niveau S2 compris, à la condition toutefois que l'extension pelvienne ne soit pas trop volumineuse, car elle peut gêner le contrôle manuel du niveau d'ostéotomie. Lorsque le niveau d'ostéotomie se situe en S1, une voie postérieure est insuffisante pour assurer par un seul contrôle manuel le niveau supérieur de la coupe. Dans ce cas de figure, il nous semble préférable de pratiquer une voie combinée ou d'associer une ostéotomie de l'aile iliaque à la voie postérieure afin d'aborder directement la face antérieure du sacrum comme le proposent certains auteurs [39]. En cas d'amputation complète du sacrum étendue aux vertèbres L4-L5, la voie combinée ne se discute pas.

- *Curetage endolésionnel*

C'est la deuxième méthode, consistant à pénétrer dans la tumeur par une voie postérieure et à retirer tout le tissu tumoral, de façon la plus complète possible. Ce curetage doit être soigneux, même s'il n'est pas carcinologiquement satisfaisant, dans l'espoir de diminuer la rapidité des récidives. Ce traitement par curetage doit être réservé à des patients très âgés ou à des patients dont le volume de la tumeur ne permet pas une exérèse satisfaisante. Mieux vaut alors se contenter d'un curetage associé à une radiothérapie complémentaire.

Chordomes sphéno-occipitaux

Le traitement du chordome sphéno-occipital est du domaine de la neurochirurgie. Les possibilités d'exérèse chirurgicale du sphénoïde ont transformé le pronostic de certaines de ces tumeurs, chez des patients voués à une cécité progressive par une croissance inéluctable de la tumeur [1, 21]. La voie transbasale (Derôme), associée à une voie rhinoseptale ou une voie transorale, donne une large ouverture sur l'étage antérieur et moyen de la base du crâne *(fig 9A, B)*. Elle doit sacrifier les bulbes olfactifs, pour permettre de relever le pôle frontal des hémisphères cérébraux. Par cet abord, il est possible de contrôler les structures vasculonerveuses et de pratiquer la résection de la quasi-totalité du sphénoïde, sauf les apophyses clinoïdes postérieures et la selle turcique. Elle permet également d'effectuer une reconstruction de la base du crâne, indispensable pour éviter les risques septiques secondaires à la contamination des espaces sous-arachnoïdiens à partir des cavités aériennes supérieures. Cette réparation basale comporte : une réparation

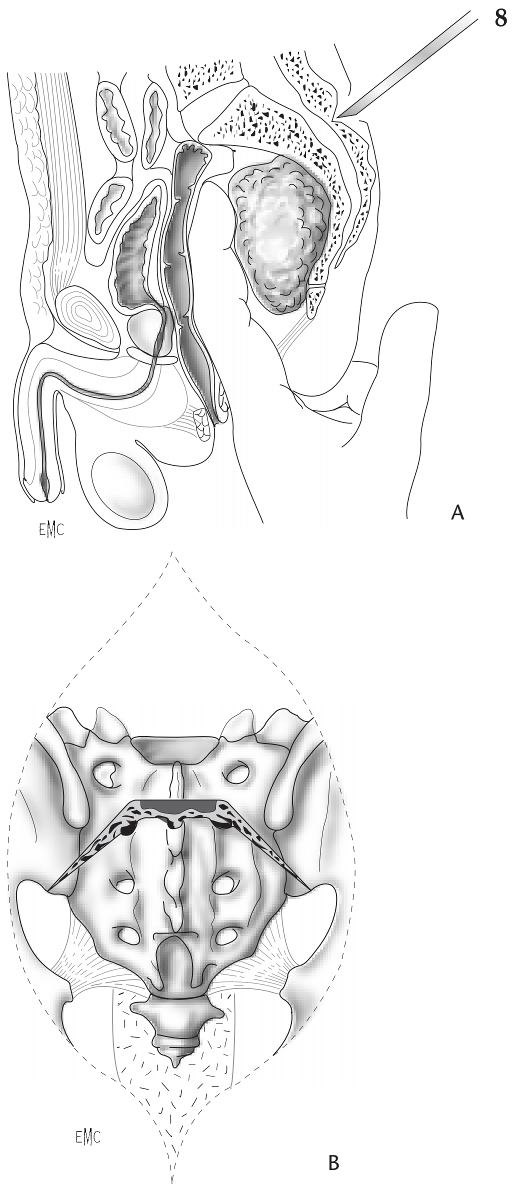

8 *A. Schéma montrant le clivage manuel entre la face antérieure de la tumeur et le rectum après section du raphé anococcygien et des muscles releveurs de l'anus. L'ostéotomie du sacrum est réalisée au ciseau à frapper sous contrôle de la main de l'opérateur.*
B. Schéma montrant une ostéotomie en chevron au niveau de S2 permettant de conserver latéralement les racines correspondantes.

méningée, en cas de sacrifice de la dure-mère, par autogreffe dermique ou péricrânienne ; une réparation osseuse par autogreffe iliaque ou costale ; une réparation muqueuse par une bonne couverture de la greffe osseuse.

Cette chirurgie majeure et lourde, exigeant une expérience certaine, s'adresse à des tumeurs peu volumineuses et encore extirpables. La chirurgie d'exérèse tumorale n'est le plus souvent que partielle par curetage endotumoral. Elle se fait par voie transcervicale, transorale (buccopharyngée) ou encore rhinoseptale simple. Ces voies, par leur étroitesse et leur profondeur, rendent d'ailleurs illusoire toute tentative de résection de la tumeur en totalité.

Chordomes vertébraux

Les chordomes du rachis se développent à partir de la région antérolatérale des vertèbres. Ils envahissent le corps vertébral et peuvent s'étendre aux vertèbres adjacentes à travers l'espace discal. Il est très difficile de réaliser une chirurgie carcinologique dans ces localisations, compte tenu de la proximité des éléments nerveux. La radiothérapie est donc un complément indispensable. En cas de localisation limitée au corps vertébral, une voie d'abord antérolatérale (cléido-sterno-mastoïdienne, transthoracique ou rétropéritonéale selon l'étage) est en général suffisante pour réaliser l'exérèse de la tumeur à l'aide de ciseau à frapper et de curettes [16]. En cas d'extension à l'arc postérieur, il est nécessaire de pratiquer une double voie antérieure et postérieure pour exciser la lésion en totalité. L'excision tumorale est suivie d'une reconstruction par greffe associée à une stabilisation par du matériel d'ostéosynthèse.

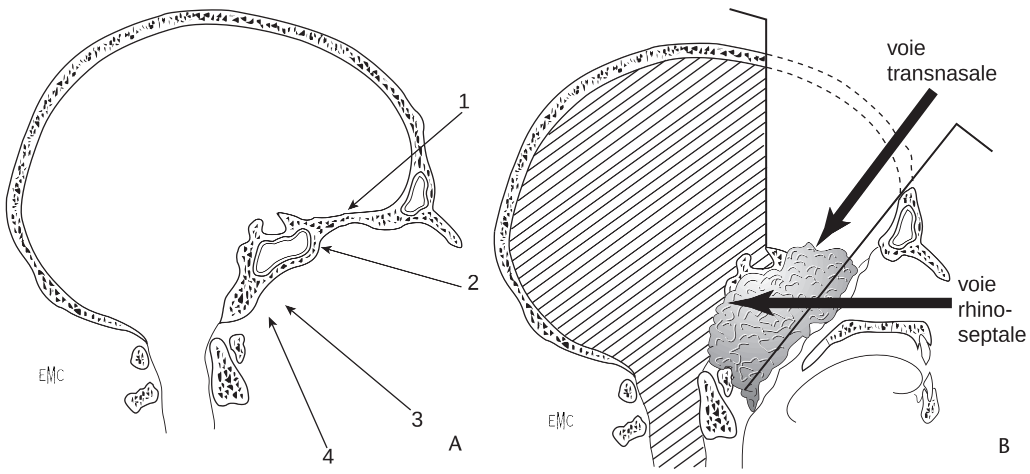

9 *A. Voies d'abord du chordome de la base du crâne. 1. Voie transbasale ; 2. voie rhinoseptale (transsphénoïdale) ; 3. voie transorale (ou buccopharyngée) ; 4. voie transcervicale (Stevenson).*
B. Schéma du traitement chirurgical du chordome de la base du crâne. Abord du sphénoïde par une voie transbasale (1) associée à une voie rhinoseptale (2) (d'après F Derôme).

Conclusion

L'exérèse radicale, à chaque fois qu'elle est réalisable, reste le traitement de choix des chordomes. Un bilan d'imagerie préopératoire associant scanner et IRM est indispensable pour préciser l'extension tumorale et planifier le geste chirurgical. Cependant, l'exérèse radicale n'évite pas toujours la survenue de récidives, même tardives. L'efficacité de la radiothérapie étant d'autant meilleure que le volume tumoral résiduel est microscopique, nous conseillons son utilisation systématique au décours de toute résection, même macroscopiquement satisfaisante. La radiothérapie garde également ses indications de traitement complémentaire en cas de tumeur inopérable et de récidive tumorale.

Références

[1] Al Mefty O, Borba LA. Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg* 1997 ; 86 : 182-189

[2] Anson KM, Byrne PO, Robertson ID, Gullan RW, Montgomery AC. Radical excision of sacrococcygeal tumors. *Br J Surg* 1994 ; 81 : 460-461

[3] Bjornsson J, Wold LE, Ebersold MJ, Laws ER. Chordoma of the mobile spine. A clinicopathologic analysis of 40 patients. *Cancer* 1993 ; 71 : 735-740

[4] Breteau N, Demasure M, Lescrainier J, Sabbattier R, Michenet P. Sacrococcygeal chordomas: potential role of high LET therapy. *Recent Results Cancer Res* 1988 ; 150 : 148-155

[5] Cable DG, Moir C. Pediatric sacrococcygeal chordomas: a rare tumor to be differentiated from sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1997 ; 32 : 759-761

[6] Catton C, O'Sullivan B, Bell R, Laperriere N, Cummings B, Fornasier V et al. Chordoma: long-term follow-up after radical photon irradiation. *Radiother Oncol* 1996 ; 41 : 67-72

[7] Chandawarkar RY. Sacrococcygeal chordoma: review of 50 consecutive patients. *World J Surg* 1996 ; 20 : 717-719

[8] Cheng EY, Ozerdemoglu RA, Transfeldt EE, Thompson RC Jr. Lumbosacral chordoma. Prognostic factors and treatment. *Spine* 1999 ; 24 : 1639-1645

[9] Dahlin DC, MacCarthy CS. Chordoma. A study of fifty-nine cases. *Cancer* 1952 ; 5 : 1170-1178

[10] Dalprà L, Malgara R, Miozzo M, Riva P, Volonte M, Larizza L et al. First cytogenetic study of a recurrent familial chordoma of the clivus. *Int J Cancer* 1999 ; 81 : 24-30

[11] De Bruïne FT, Kroon HM. Spinal chordoma: radiologic features in 14 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1988 ; 150 : 861-863

[12] Doucet V, Peretti-Viton P, Figarella-Branger D, Manera L, Salamon G. MRI of intracranial chordomas. Extent of tumour and contrast enhancement: criteria for diffenrential diagnosis. *Neuroradiology* 1997 ; 39 : 571-576

[13] Ducou Le Pointe H, Brugieres P, Chevalier X, Meder JF, Voisin MC et al. Imagerie des chordomes du rachis mobile. *J Neuroradiol* 1991 ; 18 : 267-276

[14] Edeiken J. Roentgen diagnosis of diseases of bone. Baltimore : Williams and Wilkins, 1981

[15] Edwards CH. Résection du rachis inférieur et du sacrum. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 122-128

[16] Enkaoua E, Saillant G. Tumeurs du rachis et du sacrum. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-traumatologie, 44-165, 1999 : 1-14

[17] Eriksson B, Gunterberg B, Kindblom LG. A clinicopathologic and pronostic study of a swedish national series. *Acta Orthop Scand* 1981 ; 52 : 49-58

[18] Fleming GF, Heimann PS, Stephens JK, Simon MA, Ferguson MK, Benjamin RS et al. Dedifferentiated chordoma. Response to agressive chemotherapy in two cases. *Cancer* 1993 ; 72 : 714-718

[19] Fox JE, Batsakis JG, Owano LR, Arbor A. Unusual manifestations of chordoma. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 1968 ; 50 : 1618-1628

[20] Gupta RK, Arora R, Vashistha R. Chordoma metastatic to the breast diagnosed by fine needle aspiration. A case report. *Acta Cytol* 1997 ; 41 : 910-912

[21] Herman P, Guichard JP, Marianowski R, Lot G, Wassef M, George B et al. Therapeutic management of craniocervical chordoma. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1996 ; 113 : 3-9

[22] Higinbotham NL, Philipps RF, Farr HW, Hustu HO. Chordoma. Thirty-five year study at Memorial Hospital. *Cancer* 1967 ; 20 : 1841-1850

[23] Laredo JD. Les chordomes rachidiens et sacro-coccygiens. Description des différents aspects radiologiques : à propos de 27 cas. [thèse], Paris, 1981

[24] Localio SA, Francis KC, Rossano PG. Abdominosacral resection of sacrococcygeal chordoma. *Ann Surg* 1967 ; 166 : 394-402

[25] Maccarty CS, Waugh JM, Mayo CW, Coventry MB. The surgical treatment of presacral tumors: a combined problem. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1952 ; 27 : 73-84

[26] Mazabraud A. Chordome. In : Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris : Springer-Verlag, 1994 : 229-240

[27] Meyer JE, Lepke RA, Lindfors KK, Pagani JJ, Hirschy JC, Hayman LA et al. Chordomas: their CT appearance in the cervical, thoracic and lumbar spine. *Radiology* 1984 ; 153 : 693-696

[28] Meyers SP, Hirsch WL Jr, Curtin HD, Barnes L, Sekhar LN, Sen C. Chordomas of the skull base: MR features. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992 ; 13 : 1627-1636

[29] Mindell ER. Current concepts review. Chordoma. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 501-505

[30] Mirra JM, Picci P, Gold RH. Bone tumors. Clinical, radiologic, and pathologic correlations. Philadelphia : Lea and Febiger, 1989

[31] Muthukumar N, Kondziolka D, Lundsford LD, Flickinger JC. Stereotactic radiosurgery for chordoma and chondrosarcoma: further experiences. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998 ; 41 : 387-392

[32] Ozdemir MH, Gurkan I, Yildiz Y, Yilmaz C, Saglik Y. Surgical treatment of malignant tumours of the sacrum. *Eur J Surg Oncol* 1999 ; 25 : 44-49

[33] Prabhakaran PS, Misra S, Kannan V, Chandrashekar M, Vijayakumar M, Veerendrakumar KV et al. Sacral chordomas: a 10-year study. *Australas Radiol* 1998 ; 42 : 42-46

[34] Resnik CS, Young JW, Levine AM, Aisner SC. Case report 544. *Skeletal Radiol* 1989 ; 18 : 303-305

[35] Ribbert H. Über die Ecchondrosis Physalifora Sphenooccipitalis. *Zentralbl Allg Pathol Anat* 1984 ; 5 : 457-461

[36] Rich TA, Schiller A, Suit HD, Mankin HJ. Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. *Cancer* 1985 ; 56 : 182-187

[37] Rodde A, Becker S, Stines J, Carolus JM. Chordomes du rachis cervical. Aspects radiologiques caractéristiques : à propos de 2 observations. *J Radiol* 1987 ; 68 : 587-591

[38] Rosenthal DJ, Scott JA, Mankin HJ, Wismer GL, Brady JJ. Sacrococcygeal chordoma: magnetic resonance imaging and computed tomography. *AJR Am J Roentgenol* 1985 ; 145 : 143-147

[39] Samson IR, Springfield DS, Suit HD, Mankin HJ. Operative treatment of sacrococcygeal chordoma. A review of twenty-one cases. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 1476-1484

[40] Scimeca PG, James-Herry AG, Black KS, Kahn E, Weinblatt ME. Chemotherapeutic treatment of malignant chordoma in children. *J Pediatr Hematol Oncol* 1996 ; 18 : 237-240

[41] Smith J, Ludwig RL, Marcove RC. Sacrococcygeal chordoma. A clinicoradiological study of 60 patients. *Skeletal Radiol* 1987 ; 16 : 37-44

[42] Stener B, Gunterberg B. High amputation of the sacrum for extirpation of tumors. Principles and technique. *Spine* 1978 ; 3 : 351-366

[43] Sze G, Uichanco LS 3rd, Brant-Zawadzki MN, Davis RL, Gutin PH, Wilson CB et al. Chordomas: MR imaging. *Radiology* 1988 ; 166 : 187-191

[44] Unni KK. Chordoma. In : Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11 087 cases. Philadelphia : Lippincott-Raven Publishers, 1996 : 291-305

[45] Vanel D, Rebiro G, Hales H, Lacombe MJ, Masselot J. Contribution of computed tomography in six sacrococcygeal chordomas. *Eur J Radiol* 1985 ; 5 : 87-90

[46] Waisman M, Kligman M, Roffman M. Posterior approach for radical excision of sacral chordoma. *Int Orthop* 1997 ; 21 : 181-184

[47] Yonemoto T, Tatezaki S, Takenouchi T, Ishii T, Satoh T, Moriya H. The surgical management of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1999 ; 85 : 878-883

[48] York JE, Kaczaraj A, Abi-Said D, Fuller GN, Skibber JM, Janjan NA et al. Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer center. *Neurosurgery* 1999 ; 44 : 74-79

[49] Yuh WT, Flickinger FW, Barloon TJ, Montgomery WJ. MR imaging of unusual chordomas. *J Comput Assist Tomogr* 1988 ; 12 : 30-35

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-756

Sarcome d'Ewing

E Mascard
JM Guinebretière

Résumé. – Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse primitive maligne, qui atteint préférentiellement l'enfant et l'adolescent. Elle est caractérisée par des amas denses de petites cellules rondes en nappes, sans différenciation tissulaire. Le sarcome d'Ewing fait partie de la famille des tumeurs neuroectodermiques, qui présentent une translocation 11-22 (ou équivalente), caractéristique. Il peut atteindre tous les os du squelette, et plus rarement se développer exclusivement dans les parties molles. Radiographiquement, c'est une lésion lytique, d'aspect agressif, avec un développement souvent important dans les parties molles, bien visible en imagerie par résonance magnétique. En l'absence de traitement, l'évolution fatale est habituellement rapide, avec apparition de métastases à distance, pulmonaires ou osseuses. Le traitement actuel repose sur l'association d'une chimiothérapie et d'un traitement local, au mieux chirurgical, parfois radiothérapique. Les deux principaux facteurs pronostiques sont l'existence de métastases initiales et la réponse à la chimiothérapie. La probabilité de survie sans récidive à 5 ans est, avec les traitements actuels, de 70 % dans les formes localisées et de 30 % dans les formes métastatiques. Les protocoles les plus récents tentent, grâce à des chimiothérapies à hautes doses avec greffe de cellules souches périphériques, d'améliorer ces résultats dans les formes de mauvais pronostic. Les progrès de la biologie moléculaire peuvent faire espérer de nouveaux traitements dans l'avenir.

Mots-clés : sarcome d'Ewing, tumeur osseuse maligne, chimiothérapie, radiothérapie, résection en bloc, translocation, biologie moléculaire, tumeur neuroectodermique.

Introduction

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse primitive maligne de l'enfant et l'adolescent, plus rarement de l'adulte. Elle est caractérisée par des amas denses de petites cellules rondes en nappes, sans différenciation tissulaire et fait partie de la famille des tumeurs neuroectodermiques qui présentent une translocation 11-22 caractéristique. Elle peut atteindre tous les os du squelette. C'est une lésion lytique, avec un envahissement fréquent des parties molles. En l'absence de traitement, l'évolution fatale est habituellement rapide, avec apparition de métastases à distance, pulmonaires ou osseuses. Le traitement actuel repose sur l'association d'une chimiothérapie et d'un traitement local chirurgical, parfois complété d'une radiothérapie. Le pronostic dépend de l'existence de métastases et de la réponse à la chimiothérapie. La probabilité de survie sans récidive à 5 ans est actuellement de 70 % dans les formes localisées. Les protocoles les plus récents tentent, grâce à des chimiothérapies à hautes doses, d'améliorer ces résultats dans les formes de mauvais pronostic. Les progrès de la biologie moléculaire peuvent faire espérer de nouveaux traitements dans l'avenir.

__Éric Mascard__ : Ancien interne des hôpitaux de Paris, ancien chef de clinique-assistant, chirurgien attaché, service de chirurgie orthopédique pédiatrique, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, 82, avenue Denfert-Rochereau, 75014 Paris, clinique Arago, 95, boulevard Arago, 75014 Paris, France.
__Jean-Marc Guinebretière__ : Ancien interne des hôpitaux de Paris, médecin spécialiste temps plein, anatomopathologiste, service d'histopathologie C, institut Gustave-Roussy, 39, rue Camille-Desmoulins, 94805 Villejuif cedex, France.

DÉFINITION. TERMINOLOGIE

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse primitive maligne, caractérisée par des amas denses de petites cellules rondes uniformes en nappes, sans structure tissulaire reconnaissable.

La première description d'une tumeur osseuse primitive ressemblant au myélome multiple, particulièrement sensible à la radiothérapie, et qu'il avait nommée endothéliome diffus ou myélome endothélial, a été attribuée à Ewing en 1921 [22]. Pour Huvos, des lésions comparables avaient déjà été décrites par Lücke, dès 1866 [36]. L'origine du sarcome d'Ewing a été longtemps source de controverses. On a parlé de sarcome réticuloendothélial, certains ont pensé qu'il pouvait s'agir de métastases de neuroblastome et on a longtemps considéré qu'il provenait du mésenchyme indifférencié [35, 36, 69].

Turc-Carel et Aurias, qui ont décrit la translocation 11-22, ont permis d'établir que le sarcome d'Ewing était d'origine neuroectodermique [5, 68], comme les tumeurs neuroectodermiques périphériques (PNET), les neuroépithéliomes et les tumeurs d'Askin de la paroi thoracique [14]. Ces tumeurs de caractéristiques communes en biologie moléculaire forment le groupe des tumeurs neuroectodermiques ou famille des tumeurs d'Ewing [2, 17, 19].

ÉPIDÉMIOLOGIE. FRÉQUENCE. ÂGE. SEXE

Le sarcome d'Ewing touche surtout les enfants ou les adolescents et il est rare chez l'adulte après 30 ans. Le patient le plus jeune rapporté avait 5 mois et le plus âgé avait 83 ans [62]. Le pic d'incidence se situe entre 5 et 9 ans chez les filles et entre 10 et 14 ans chez les garçons. Environ 80 % des cas surviennent dans la seconde décennie. Les garçons sont plus souvent atteints que les filles, avec un sex-ratio d'environ 6 pour 4 [36, 45, 69].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Mascard E et Guinebretière JM. Sarcome d'Ewing. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-756, 2001, 13 p.

Tableau I. – Différentes translocations, gènes de fusion correspondants et leur fréquence respective dans les sarcomes d'Ewing (d'après [17]).

Translocation	Gène de fusion	Fréquence (%)
t(11;22)(q24,q12)	*EWS-Fli1*	85
t(21;22)(q24,q12)	*EWS-ERG*	10
t(7;22)(q22,q12)	*EWS-ETV1*	rare
t(17;22)(q12,q12)	*EWS-E1AF*	rare
t(2;22)(q33,q12)	*EWS-WT1*	rare

Le sarcome d'Ewing est la deuxième tumeur osseuse maligne primitive de l'enfant, après l'ostéosarcome. Il s'agit néanmoins d'une tumeur assez rare et l'on estime son incidence à environ 50 à 80 cas/an en France. Il représente 5 à 15 % de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives. Il est plus fréquent chez les sujets d'origine européenne, qui représentent environ 96 % des cas et il est exceptionnel chez les sujets d'origine africaine ou afroaméricaine (1,8 %) ou d'autres origines (2,2 %) [17, 35, 36].

ÉTIOLOGIE

L'étiologie précise du sarcome d'Ewing n'est pas encore connue mais il existe probablement des facteurs héréditaires puisqu'il touche préférentiellement les Blancs et que des formes familiales ont été décrites [35, 36]. Des travaux récents, mais controversés, pourraient indiquer que certaines infections virales joueraient un rôle dans l'induction des transformations génétiques nécessaires au développement des tumeurs d'Ewing [37, 58].

Les techniques de cytogénétique, d'immunocytochimie et de biologie moléculaire ont permis de confirmer l'origine neurale du groupe des tumeurs d'Ewing [2, 14, 17, 49]. Actuellement, on pense que le sarcome d'Ewing a pour origine les cellules parasympathiques postganglionnaires, expliquant les nombreuses localisations possibles de ces tumeurs. Différents caractères le distinguent des neuroblastomes, qui sont d'origine sympathique.

Une translocation chromosomique t(11;22)(q24,q12) est retrouvée dans 88 à 95 % des sarcomes d'Ewing *(tableau I)*. On a montré que le gène *EWS*, jusque-là inconnu, situé sur le chromosome 22, était fusionné en amont d'un oncogène connu, *Fli1*, situé sur le chromosome 11. Dans la translocation t(21;22), le gène *EWS* est fusionné avec *ERG*, un oncogène appartenant à la même famille que *Fli1*, et dans la translocation t(7;22) avec *ETV*. Le gène *EWS* est impliqué dans tous les cas [19]. Le type de translocation semble, dans certains cas, avoir un effet sur le pronostic et sur le comportement biologique de la tumeur [2, 18]. On peut rencontrer des translocations intéressant le gène *EWS* dans d'autres tumeurs, comme certaines tumeurs à cellules géantes [60], les tumeurs desmoplastiques intra-abdominales ou le liposarcome et le chondrosarcome myxoïdes [17].

Des cellules murines (NIH3T3) transfectées avec un gène de fusion *EWS-Fli1* deviennent tumorales, alors que le gène *EWS* ou *Fli1* seul est sans effet. Des expériences plus récentes confirment le rôle de ce gène de fusion dans la régulation de certains mécanismes de prolifération cellulaire et pourraient également ouvrir des possibilités thérapeutiques nouvelles [17, 43, 65]. Un des rôles de *Fli1* pourrait être d'inhiber l'apoptose des cellules tumorales [17].

L'absence apparente d'antigène d'origine neurale a pendant un temps servi à différencier le sarcome d'Ewing des autres tumeurs neuroectodermiques. En réalité, il y a un continuum entre sarcome d'Ewing typique, sarcome d'Ewing atypique et PNET [2, 17, 48, 49]. Le sarcome d'Ewing est la plus indifférenciée des lésions de cette famille [35].

Localisation

SUR LE SQUELETTE

Le sarcome d'Ewing peut atteindre tous les os du squelette, avec une légère préférence pour les os longs, touchés dans 50 à 60 % des cas. Le fémur est atteint dans environ 15 à 27 % de l'ensemble des cas, puis le tibia, l'humérus et le péroné. Le membre inférieur est plus souvent atteint. Lors d'atteinte des os plats, le bassin est le plus souvent concerné, avec 20 % de l'ensemble des cas, puis plus rarement les côtes (troisième localisation en fréquence), l'omoplate ou les vertèbres. Des cas d'atteintes du pied, ou plus exceptionnellement de la main et du crâne, peuvent aussi se voir. Dans les lésions des os du crâne, la mandibule est plus souvent atteinte que le maxillaire ou la base du crâne [35, 36, 69].

Des sarcomes d'Ewing des parties molles sans aucune connexion squelettique peuvent exister, ainsi que des sarcomes d'Ewing de la peau [1, 35, 57].

SUR L'OS

Le sarcome d'Ewing est plus souvent localisé dans la zone diaphysaire des os longs que les autres tumeurs osseuses primitives, mais il atteint préférentiellement la zone métaphysaire et particulièrement diaphysométaphysaire. Avant fermeture du cartilage de croissance, l'atteinte épiphysaire est exceptionnelle [35, 36, 69].

Étude clinique

FORME HABITUELLE

Le symptôme révélateur habituel du sarcome d'Ewing est la douleur, presque toujours présente. Cette douleur est d'abord intermittente, puis devient persistante au repos, pouvant être d'intensité progressivement croissante sur plusieurs semaines. Il n'est pas rare de voir des patients après plusieurs mois d'évolution [36, 71]. Le deuxième symptôme pouvant motiver la consultation est l'existence d'une tuméfaction, de taille rapidement croissante, qui peut devenir très importante [35, 36, 71].

FORMES PARTICULIÈRES

Du fait des multiples localisations possibles et de l'importance fréquente de l'envahissement des parties molles au cours de l'évolution des sarcomes d'Ewing, les circonstances de diagnostic sont extrêmement variables et trompeuses [71].

Les localisations pelviennes sont souvent muettes longtemps et le diagnostic est alors fait tardivement avec des lésions très volumineuses. Des localisations pelviennes profondes peuvent entraîner une symptomatologie urologique par compression de la vessie, voire par retentissement sur les cavités hautes. Des troubles vésicosphinctériens peuvent aussi être en rapport avec l'envahissement du plexus sacré.

Les sarcomes d'Ewing du sacrum ou de la sacro-iliaque peuvent être révélés par une sciatalgie [72]. Les localisations rachidiennes peuvent se manifester par une attitude scoliotique dont le caractère raide et douloureux doit alerter. Le premier symptôme peut aussi être une paraplégie.

Le sarcome d'Ewing est, avec le granulome éosinophile, l'une des plus fréquentes lésions tumorales des côtes chez l'enfant [38]. Elle peut se révéler de façon atypique par une symptomatologie respiratoire en rapport avec un épanchement pleural. Habituellement, les formes costales se révèlent par une tuméfaction douloureuse. Dans les formes à développement intrathoracique, il peut ne pas y avoir de tuméfaction palpable [38, 44].

Le caractère inflammatoire de la tumeur, les douleurs, l'existence d'une fièvre, peuvent faire penser à une ostéomyélite ou une ostéoarthrite, d'autant qu'un syndrome inflammatoire biologique peut se voir [36, 71, 72].

1 *A. Sarcome d'Ewing de la diaphyse du fémur, chez un garçon de 9 ans. Aspect typique en radiographie conventionnelle, avec réaction périostée en « pelure d'oignon ».*
B. Aspect en imagerie par résonance magnétique montrant l'importance de l'envahissement intramédullaire et l'extension dans les parties molles.

Une fracture pathologique est rarement révélatrice d'un sarcome d'Ewing, même si cela est possible [36, 71, 72].

Les circonstances de découverte des rares sarcomes d'Ewing des parties molles sont celles des tumeurs des tissus mous, et c'est seulement l'examen histologique qui peut faire le diagnostic [1, 49, 57].

Étude radiologique

FORME HABITUELLE TYPIQUE

Radiologie conventionnelle

L'aspect radiologique du sarcome d'Ewing est variable, mais prend habituellement les caractéristiques d'une tumeur maligne agressive. La forme typique (qui n'est pas la plus fréquente), siégeant sur les os longs, est celle d'une lésion lytique, entourée d'une réaction périostée fusiforme en fines lamelles parallèles au grand axe de l'os, réalisant une image en « bulbe d'oignon » *(fig 1A)*. La lyse osseuse est mal limitée, irrégulière, donnant un aspect vermoulu, avec des corticales apparaissant mouchetées [25, 36, 69]. L'éperon de Codman est inconstant.

Certaines lésions, en particulier métaphysaires, peuvent aussi avoir un aspect plutôt condensant, inhomogène, avec une réaction périostée souvent plurilamellaire et spiculée, irrégulière, pouvant être associée à une masse dans les parties molles *(fig 2A)*. Dans les lésions métaphysaires, le cartilage de croissance, quand il est ouvert, est habituellement respecté.

Tous les aspects peuvent se voir, mais un élément très caractéristique est le volume de la tumeur des parties molles, souvent radiotransparente, qui contraste avec une atteinte osseuse souvent discrète *(fig 2A, 3A, 4A)*. Cet aspect se voit souvent dans les lésions des os plats.

Dans les atteintes des côtes, les radiographies de gril costal sont parfois difficiles à lire, montrant mal la lyse osseuse, alors que la radiographie de thorax de face montre une masse arrondie ou ovalaire à développement intrathoracique, avec parfois un épanchement pleural associé *(fig 5)* [38, 44].

Tomodensitométrie

L'examen tomodensitométrique (TDM) n'est pas le meilleur examen dans les atteintes des os longs périphériques. Il précise mal l'envahissement intramédullaire, ainsi que l'atteinte des parties molles dans lesquelles il n'y a habituellement pas de calcifications

2 *A. Sarcome d'Ewing métaphysaire du tibia supérieur chez une jeune fille de 15 ans, avec un aspect condensant.*
B. Aspect en imagerie par résonance magnétique.

3 *A. Sarcome d'Ewing de l'aile iliaque droite chez une fille de 15 ans. Image discrète en radiographie conventionnelle.*
B. Aspect en imagerie par résonance magnétique montrant l'importance de l'envahissement des parties molles.
C. Aspect en tomodensitométrie montrant l'atteinte de la sacro-iliaque.

4 *A. Sarcome d'Ewing de la deuxième vertèbre lombaire. Attitude scoliotique discrète et condensation du corps vertébral.*
B, C. Aspect en imagerie par résonance magnétique, avant puis après chimiothérapie, montrant la régression de la tumeur des parties molles.

(fig 3C). On lui préfère d'emblée l'imagerie par résonance magnétique (IRM), même si cette dernière donne de moins bonnes images de l'atteinte osseuse corticale [25]. La TDM est plus intéressante dans les lésions des côtes *(fig 5B)* où la masse des parties molles contraste avec le parenchyme pulmonaire [38, 44]. Lors des atteintes rachidiennes, la TDM va montrer l'existence d'une atteinte osseuse, souvent lytique, et l'éventuel envahissement intracanalaire. Cet examen est parfois demandé dans le cadre du bilan d'une radiculalgie et il permet alors d'en rapporter la cause à une lésion tumorale et non discale. Dans les lésions pelviennes, la TDM peut préciser une image douteuse en radiologie conventionnelle, en montrant un aspect spiculé, mité, irrégulier de la corticale osseuse et en montrant l'atteinte des parties molles *(fig 3A)*.

Imagerie par résonance magnétique

Dans les formes diaphysaires ou métaphysodiaphysaires, l'IRM montre en T1 une atteinte intramédullaire souvent plus importante que ne le laisserait supposer la radiologie conventionnelle *(fig 1B, 2B, 3B, 4B, 6B)*. En T2, il existe un renforcement hétérogène du signal de la masse tumorale qui permet de bien montrer l'atteinte des parties molles. Lors de l'injection de gadolinium, la prise de contraste est habituellement intense. Les images en T1, en haut contraste à saturation de graisse, donnent des images encore plus précises de l'atteinte des parties molles [28]. Le contraste entre l'importance de la masse des parties molles visible en IRM et une atteinte radiologique parfois discrète est assez caractéristique du sarcome d'Ewing.

Scintigraphie et artériographie

En scintigraphie au technétium, le sarcome d'Ewing s'accompagne d'une hyperfixation du traceur radioactif, non spécifique *(fig 7B)*. Hormis le bilan d'extension, cet examen n'a d'intérêt que pour localiser une zone pathologique mal visible en radiologie conventionnelle et orienter d'autres examens.

L'artériographie, qui ne fait pas partie des examens à visée diagnostique, montre habituellement une hypervascularisation tumorale.

AUTRES FORMES RADIOLOGIQUES

Au début, les lésions radiographiques sont parfois très discrètes et ne sont reconnues que rétrospectivement. Dans ces cas, seules la scintigraphie, la TDM ou l'IRM permettent des diagnostics précoces.

À côté des atteintes diaphysaires centrales typiques, des formes diaphysaires corticales peuvent se voir, avec une lyse corticale excentrée, à type de saucérisation, et un développement prédominant dans les parties molles, sans extension intramédullaire *(fig 6A)* [36].

Des formes purement condensantes peuvent rarement se voir, dans certaines localisations métaphysaires, ou parfois au bassin *(fig 7A, 8)*.

Les sarcomes d'Ewing des parties molles, sans atteinte osseuse, nécessitent d'emblée le recours à l'IRM *(fig 9)*, même si dans certains cas le premier examen demandé a été une échographie.

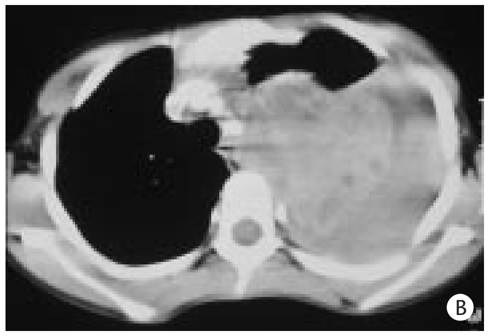

5 *A. Sarcome d'Ewing de la huitième côte gauche, chez une fille de 10 ans. Importance de la masse des parties molles et de l'épanchement pleural.*
B. Aspect tomodensitométrique.
C. À l'âge de 14 ans, scoliose iatrogène, après résection de la huitième côte et des côtes voisines. Atrophie de l'hémithorax et fibrose pulmonaire en rapport avec l'irradiation. Aspect radiographique de face.

Bilan d'extension

EXTENSION LOCALE

Les radiographies conventionnelles et les radiomensurations sont surtout utiles à la planification chirurgicale et à préparer le matériel nécessaire.

Le meilleur examen pour évaluer l'extension locale est l'IRM qui donne des images précises dans les plans frontal et sagittal et permet de mesurer le volume tumoral. Elle est actuellement indispensable et doit être faite avant la biopsie. Comme dans toute tumeur maligne, l'IRM doit comprendre l'os atteint en entier, avec des mensurations précises de l'envahissement intramédullaire. L'IRM précise au mieux l'envahissement dans les parties molles, sur les séquences en T2, ou en T1 et saturation de graisse (*fat sat*) et les rapports avec les principaux troncs nerveux et vasculaires [28]. L'IRM peut également montrer un envahissement intra-articulaire. Les rapports de la tumeur et du cartilage de conjugaison sont bien visibles. Cette IRM est répétée au cours de la chimiothérapie, car les modifications du volume tumoral donnent une idée de l'efficacité du traitement sur la lésion *(fig 4B, C)* [70]. Une IRM préopératoire est indispensable, car parfois l'envahissement intraosseux peut avoir augmenté en cours de chimiothérapie.

Dans les localisations de la paroi thoracique, la TDM donne des renseignements comparables à l'IRM du fait du contraste offert par le poumon *(fig 5B)*. L'envahissement intraosseux est mal évalué par l'IRM, du fait de l'obliquité des côtes et des petites dimensions du canal médullaire. Les localisations costales ont la particularité de donner des métastases pleurales et tout épanchement pleural doit être ponctionné à la recherche de cellules tumorales. Il est également indispensable de rechercher une extension postérieure vers le canal rachidien au travers du trou de conjugaison. Les localisations rachidiennes peuvent donner des métastases à tout le névraxe, dont l'exploration complète par IRM est indispensable. Une ponction lombaire, si elle est possible, peut aider à rechercher un envahissement de l'axe cérébrorachidien.

Les reconstructions permises par la TDM sont parfois utiles pour imaginer la configuration tridimensionnelle de la tumeur.

L'artériographie paraît intéressante dans les localisations où une dissection vasculaire est nécessaire. Elle n'est pas demandée par toutes les équipes chirurgicales, sauf avant reconstruction par greffon vascularisé. Dans ce cas précis, l'artériographie est aussi nécessaire pour vérifier la présence d'une anatomie vasculaire normale du site donneur [26].

EXTENSION GÉNÉRALE

Le bilan d'extension à distance comporte systématiquement une scintigraphie au technétium, à la recherche de métastases osseuses. Des radiographies des zones fixant à la scintigraphie ou douloureuses, même en l'absence de fixation, sont nécessaires. En cas de doute, une IRM est demandée, et si l'imagerie n'est pas suffisante, on peut faire des biopsies orientées pour préciser l'existence ou l'absence de métastases.

Le bilan d'extension doit comporter des radiographies de face et de profil ainsi qu'un examen TDM du thorax, à la recherche de localisations pulmonaires.

Le bilan comporte systématiquement une recherche d'extension à la moelle hématopoïétique, par biopsie au trocart et ponctions médullaires multiples. La recherche de transcrit de fusion 11-22 ou 21-22 par *reverse transcription-polymerase chain reaction* (RT-PCR) sur un *pool* de ponctions médullaires permet d'affirmer l'existence d'une diffusion micrométastatique [23, 75].

6 *A. Sarcome d'Ewing de la diaphyse de l'humérus gauche, chez une fille de 14 ans. Aspect de saucérisation corticale.*
B. Aspect en imagerie par résonance magnétique montrant l'importance de l'extension dans les parties molles.

7 *A. Sarcome d'Ewing du fémur chez un garçon de 19 mois.*
B. À l'âge de 22 ans, remaniements osseux et inégalité de longueur après irradiation totale du fémur.

8 *Sarcome d'Ewing de l'humérus supérieur. Aspect de réaction périostée, perpendiculaire au grand axe de l'os.*

9 *Sarcome d'Ewing des parties molles du pied. Aspect en imagerie par résonance magnétique, montrant l'absence d'image d'envahissement osseux.*

Anatomie pathologique

Le sarcome d'Ewing appartient au groupe des tumeurs à petites cellules rondes, groupe constitué d'entités bien définies sur le plan biologique et évolutif mais aux caractéristiques histologiques proches [42].

BIOPSIE

Gestion de la biopsie

La biopsie doit être de volume suffisant pour permettre les analyses anatomopathologiques, bactériologiques, de biologie moléculaire (recherche de transcrit), cytogénétiques (caryotype).

La biopsie doit être rapidement acheminée au laboratoire, soit à l'état frais, soit dans un liquide conservateur de type RPMI, pour permettre une étude histologique de qualité ainsi que les analyses cytogénétiques et de biologie moléculaire. À défaut, la biopsie est placée dans un liquide fixateur, mais les analyses biologiques (recherche de transcrit) ne sont plus possibles.

L'étalement sur lame de la biopsie permet en quelques minutes d'orienter vers une tumeur à petites cellules rondes, ou bien vers une infection, un granulome éosinophile, une tumeur à cellules géantes ou cartilagineuse. Le diagnostic n'est porté définitivement qu'après analyse histologique.

La recherche du transcrit par RT-PCR ne nécessite qu'une très faible quantité de matériel. Le pathologiste doit donc congeler systématiquement un fragment de chaque biopsie afin de pouvoir réaliser l'analyse en cas de nécessité.

Aspect microscopique

Le sarcome d'Ewing est, dans sa forme classique, constitué de petites cellules tumorales agencées en larges travées séparées par un abondant tissu fibreux *(fig 10)*.

Cytologie

Les cellules sont identiques entre elles, arrondies, mesurant entre 12 et 14 µm. Leur noyau, ovalaire ou arrondi, est pourvu d'une chromatine dense mais dispersée, et délimité par une fine membrane

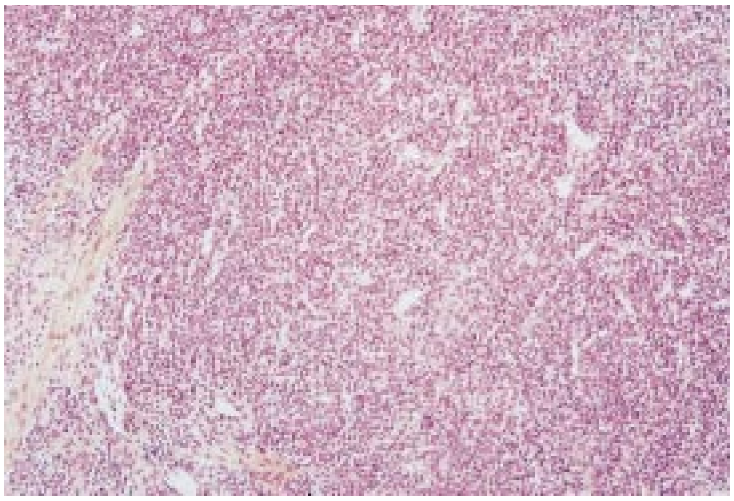

10 *Biopsie chirurgicale. La tumeur, agencée en larges plages, est homogène, constituée de cellules de même taille et forme. Coloration HES, grossissement × 100.*

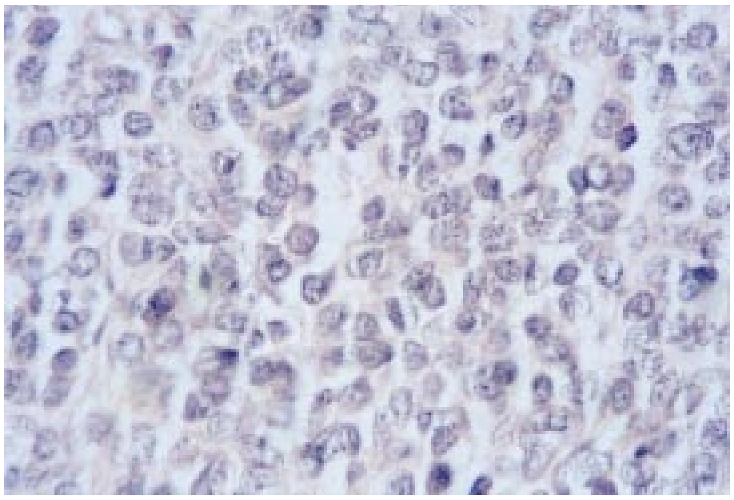

11 *Biopsie chirurgicale. Détail des cellules tumorales au fort grossissement, arrondies, à noyau ovalaire bien délimité par une fine membrane. Les cytoplasmes sont extrêmement réduits en taille. Coloration PAS, grossissement × 640.*

nucléaire *(fig 11)*. L'activité mitotique est variable, souvent faible. Les cytoplasmes sont pâles et très peu abondants, aux limites floues. Ils comportent du glycogène, identifiable par les colorations complémentaires, acide périodique Schiff (PAS) et carmin de Best [46]. Des cellules plus sombres, appelées *dark cells*, ont été décrites comme le second type cellulaire du sarcome d'Ewing. Il s'agit en fait de cellules tumorales altérées spontanément ou lors de la biopsie.

Architecture

Le plus souvent, les cellules forment de larges travées ou des plages de très forte densité en cellules tumorales, sans agencement particulier *(fig 10)*. Il existe parfois des images de pseudorosette liées à des nécroses cellulaires, sans neurofibrille. Les cellules se regroupent parfois autour de petits capillaires.

Plus rarement, les cellules s'agencent en lobules, en alvéoles, ou constituent de fines travées séparées par de larges trousseaux de fibres de collagène, disposition appelée *filigree pattern*. Cette disposition s'observe à la périphérie de la tumeur et correspond à l'infiltration du tissu musculoaponévrotique [13]. Le réseau de fibres de réticuline apparaît très peu abondant entre les cellules tumorales, alors qu'il est très dense autour des vaisseaux. Les placards tumoraux sont par ailleurs entourés par un abondant tissu hyalin.

Remaniements

Ils sont extrêmement fréquents, liés à la fragilité des cellules, associant hémorragies et surtout nécrose de coagulation. Leur importance peut être telle qu'ils rendent impossible un diagnostic de certitude. S'observent aussi très fréquemment, en périphérie des plages tumorales, des cellules aux noyaux étirés ou écrasés, altérations généralement induites par le geste biopsique.

■ *Analyse immunohistochimique*

Elle est décisive car l'aspect cytologique et la disposition architecturale ne sont pas toujours spécifiques. Son rôle est double.

Éliminer les diagnostics différentiels

Pour une majorité d'entre eux, des marqueurs spécifiques sont disponibles, comme le CD 45 et les marqueurs T et B pour les lymphomes. Toutefois, avec le développement de techniques immunohistochimiques plus sensibles et l'emploi du démasquage antigénique, des expressions aberrantes de ces marqueurs s'observent dans des sarcomes d'Ewing, comme la cytokératine ou la desmine. Elles sont généralement focales et peu intenses [30].

Apporter des éléments de diagnostic positif

La protéine p30/32 codée par le gène *Mic2* est exprimée en grande quantité dans les sarcomes d'Ewing et les PNET [3, 24]. Son marquage est membranaire. Son expression s'observe aussi dans un grand nombre de cellules normales de l'organisme, comme les fibroblastes, ainsi que dans différentes tumeurs comme certains carcinomes, etc. Parmi les tumeurs à petites cellules rondes, les PNET sont l'une des seules à l'exprimer de façon intense et diffuse [24]. Toutefois, d'autres tumeurs à petites cellules ont été trouvées positives pour le *Mic2*, lymphome lymphoblastique, chondrosarcome mésenchymateux, ostéosarcome à petites cellules, rhabdomyosarcome alvéolaire et embryonnaire, mais aucune tumeur nerveuse ne semble l'exprimer. Sa signification doit donc impérativement être corrélée à l'aspect histologique et aux données cliniques et radiologiques. L'expression par la tumeur des marqueurs nerveux (NSE, neurofilaments, leu-7, etc) est plus rare. De nouvelles techniques de recherche de la translocation et du transcrit de fusion à partir de tissus fixés et inclus en paraffine se développent et sont très prometteuses.

DIFFÉRENTES FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES

■ *Neuroépithéliome*

Il est considéré comme la forme la plus mature des lésions de la famille des PNET [48]. Son aspect microscopique est caractéristique, constitué des cellules de même morphologie mais qui se regroupent autour de lumières à centre fibrillaire, réalisant les rosettes d'Homer-Whright. En immunohistochimie, elles expriment intensément les marqueurs nerveux (*neuron specific enolase* [NSE], neurofilaments, leu-7), la chromogranine et la synaptophysine, et de façon conjointe le *Mic2*.

Tous les intermédiaires morphologiques existent entre le neuroépithéliome et le sarcome d'Ewing. Pour certains, le diagnostic de PNET doit être réservé aux tumeurs comportant des images de rosettes typiques ou qui expriment au moins deux marqueurs nerveux en immunohistochimie [59].

■ *Sarcome d'Ewing atypique*

Les cellules tumorales sont plus volumineuses, aux noyaux irréguliers en forme et en taille, à chromatine plus dense, à cytoplasme abondant et bien limité. Cet aspect microscopique est trompeur. Sa présentation clinique et son pronostic sont similaires à la forme typique [47]. L'étude immunohistochimique et l'analyse cytogénétique sont déterminantes.

■ *Autres variantes*

D'autres variantes sont décrites, comme les formes rhabdoïdes, à grandes cellules et épithélioïdes. Elles sont extrêmement rares, identifiées grâce à la biologie moléculaire car leur aspect histologique est particulièrement trompeur.

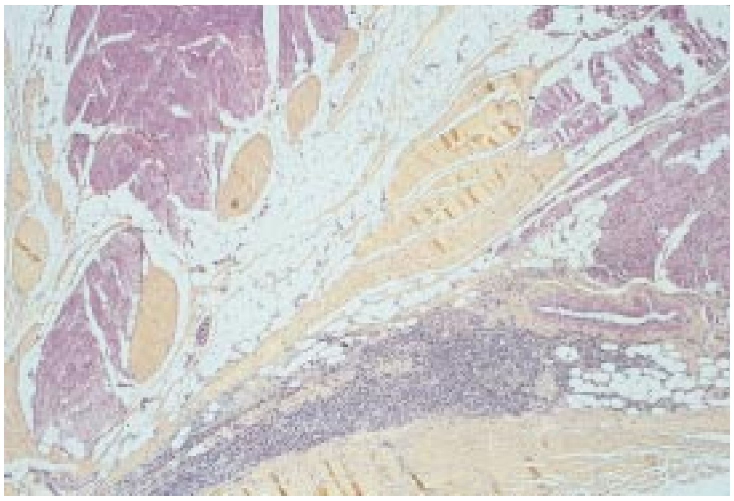

12 *Pièce de résection. La tumeur visible à la partie inférieure s'étend en dehors de la pièce osseuse, infiltre les tissus mous et se propage le long de structures tendineuses. Coloration HES, grossissement × 50.*

ASPECT MACROSCOPIQUE

La tumeur possède des contours irréguliers et des limites très imprécises. C'est une masse blanc grisâtre, molle, luisante, prenant dans les secteurs nécrotiques une consistance liquide, voire laiteuse.

Le sarcome d'Ewing infiltre diffusément la pièce osseuse, s'insinuant entre les travées ostéoïdes, pénétrant la corticale au travers des canaux d'Havers en détruisant peu ou pas les structures osseuses. La réaction périostée s'effectue parallèlement au plan osseux, mais rapidement franchie par la tumeur, une nouvelle ossification se développe, réalisant l'aspect classique en « pelure d'oignon ». L'infiltration des parties molles est extrêmement fréquente, la tumeur se propageant le long des insertions tendineuses et des aponévroses *(fig 12)*, s'étendant à distance de la lésion osseuse. Cette infiltration explique la discordance parfois observée entre l'évaluation radiologique de la tumeur et l'infiltration plus importante observée sur la pièce de résection.

ÉTUDE DE LA PIÈCE DE RÉSECTION

La technique de prise en charge est analogue à celle utilisée pour l'ostéosarcome, mais une grande attention doit être déployée pour évaluer la qualité d'exérèse. Deux caractéristiques du sarcome d'Ewing gênent parfois l'évaluation du pourcentage de cellules résiduelles viables. Du fait de sa fragilité, il est difficile de déterminer si la nécrose observée est spontanée ou induite par les traitements. Du fait qu'il altère de façon minime les tissus qu'il infiltre, il est difficile d'évaluer la surface de la tumeur avant tout traitement, à la différence de l'ostéosarcome qui laisse une marque souvent nette.

BIOLOGIE MOLÉCULAIRE ET RECHERCHE DU TRANSCRIT DE FUSION

La recherche des transcrits de fusion par RT-PCR sert non seulement pour le diagnostic positif du sarcome d'Ewing, mais aussi au diagnostic d'extension métastatique par l'analyse des prélèvements de moelle osseuse. La sensibilité importante de ces techniques permet de mettre en évidence la présence de cellules tumorales non détectées par la cytologie conventionnelle [19, 23, 75]. La recherche du gène de fusion *EWS-Fli1* peut également se faire par hybridation in situ avec des sondes spécifiques fluorescentes (FISH) [39]. Ces techniques de RT-PCR ou de FISH permettent un diagnostic rapide.

Diagnostic différentiel

CLINIQUE

L'existence de douleurs ostéoarticulaires associées à une tuméfaction inflammatoire et à une fièvre peut évoquer une ostéomyélite. Le diagnostic différentiel peut être rendu encore plus difficile par l'existence d'un syndrome inflammatoire biologique et par l'aspect radiologique de certaines localisations de sarcome d'Ewing. L'aspect macroscopique lors de la biopsie peut également être trompeur, avec une tumeur qui peut prendre un aspect pseudopurulent. Il est donc indispensable, devant toute suspicion d'ostéomyélite, de faire un prélèvement anatomopathologique à la recherche d'une éventuelle tumeur maligne et en particulier le sarcome d'Ewing.

RADIOLOGIQUE

L'image en « bulbe d'oignon », souvent décrite comme étant caractéristique du sarcome d'Ewing, peut se voir dans d'autres pathologies comme l'ostéomyélite ou les lymphomes non hodgkiniens. Les lymphomes osseux primitifs peuvent également prendre un aspect moucheté et vermoulu comme le sarcome d'Ewing. Les lymphomes touchent habituellement des patients plus âgés que le sarcome d'Ewing. Le diagnostic est fait par l'étude histologique et immunohistochimique [36, 69].

Les métastases osseuses de neuroblastome sont une des premières causes de lésions osseuses lytiques de l'enfant de moins de 5 ans. Les métastases osseuses, souvent multiples, peuvent révéler la maladie. Le dosage sanguin et urinaire des catécholamines confirme le diagnostic et la scintigraphie permet de localiser la tumeur primitive. Les métastases osseuses d'autres tumeurs viscérales se voient surtout chez l'adulte.

L'aspect radiologique de certains sarcomes d'Ewing peut évoquer à tort un ostéosarcome, quand la réaction périostée se fait avec des spicules perpendiculaires à la direction de la corticale *(fig 8A)* ou dans les localisations métaphysaires condensantes *(fig 2A)*.

Le granulome éosinophile, ou histiocytose langerhansienne, donne parfois des lésions lytiques d'évolution très rapide pouvant faire discuter un sarcome d'Ewing. La présence de multiples localisations osseuses, avec des images de lyse à l'emporte-pièce au crâne, oriente vers une histiocytose langerhansienne. Dans certains cas de lésion unique, seule la biopsie permet d'orienter le diagnostic.

Le kyste osseux anévrismal peut prendre un aspect très agressif, avec une lyse importante et une volumineuse extension dans les parties molles. L'existence de niveaux liquides, si elle évoque fortement le kyste anévrismal, n'est pas pathognomonique. La biopsie redresse le diagnostic.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ANATOMOPATHOLOGIQUE

Une lésion à petites cellules rondes soulève une grande variété de diagnostics différentiels que le tableau clinique et radiologique permet de limiter.

■ *Chez l'enfant*

Chez le jeune enfant avant 5 ans, avant d'envisager un sarcome d'Ewing, deux diagnostics, le lymphome et le neuroblastome, doivent être systématiquement évoqués. Lymphome et leucose sont très proches morphologiquement mais leur profil immunohistochimique permet de les reconnaître aisément. Le neuroblastome est alors une métastase osseuse révélatrice. La tumeur comporte généralement des rosettes et entre les cellules un fond neurofibrillaire.

L'ostéosarcome à petites cellules, qui est rare, s'observe chez l'adolescent et l'adulte jeune. L'ostéoformation tumorale, qui permet de porter le diagnostic, est parfois très peu abondante, pas toujours intéressée par la biopsie et doit être distinguée de l'ostéoformation réactionnelle, parfois très abondante. Comme la tumeur exprime aussi le *Mic2* et que des observations avec la translocation 11-22 ont été rapportées, le diagnostic de cette tumeur peut être problématique.

La tumeur desmoplasique à petites cellules rondes est une tumeur de l'adolescent ou du jeune adulte, généralement abdominale, qui peut envahir l'os par contiguïté ou par dissémination métastatique. Elle est généralement plus hétérogène que le sarcome d'Ewing, avec

une expression en immunohistochimie de multiples marqueurs, vimentine, cytokératine, marqueurs neuroendocrines, musculaires, etc.

Chez l'adulte

La rareté du sarcome d'Ewing après 30 ans doit faire envisager les autres tumeurs à petites cellules rondes, en particulier lymphome et métastases.

Les métastases osseuses de carcinome peuvent simuler morphologiquement un sarcome d'Ewing dans deux cas :

– la tumeur de Merkel est un carcinome neuroendocrine cutané constitué de cellules de petite taille, identifiable grâce à l'expression en immunohistochimie de la cytokératine et des marqueurs neuroendocrines sous forme de boules intracytoplasmiques ;

– le carcinome à petites cellules, dont l'origine est souvent de siège bronchique et dont les cellules sont fragiles, souvent écrasées, voire nécrosées. L'immunohistochimie associe l'expression des marqueurs neuroendocrines et de la cytokératine.

Deux autres diagnostics difficiles, qui ont une présentation clinique de tumeur osseuse primitive, peuvent aussi s'observer chez l'adulte jeune : l'ostéosarcome à petites cellules déjà cité et le chondrosarcome mésenchymateux, qui peut aussi siéger dans les parties molles. Le contingent cartilagineux, souvent minoritaire, réalise des nodules disposés à l'emporte-pièce dans le contingent à petites cellules. L'absence de marqueur spécifique et la faible abondance du contingent cartilagineux en font un diagnostic difficile à porter.

Orientation thérapeutique

MÉTHODES DE TRAITEMENT

Un protocole européen commun de traitement des sarcomes d'Ewing et tumeurs apparentées existe depuis 1999, mais reste encore en cours d'évaluation. Ce protocole, appelé Euro-Ewing 99 pour European Ewing tumour Working Initiative of National Groups, est identique pour les enfants et pour les adultes [51]. Le traitement jusqu'à présent utilisé chez l'enfant, en France, était le protocole Ewing 93 de la Société française d'oncologie pédiatrique. Chez l'adulte, certains utilisent aussi le protocole EICESS 92 (European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study) [34]. Dans tous les cas, le traitement actuel du sarcome d'Ewing comprend un traitement général, la chimiothérapie, et un traitement local, chirurgie et éventuellement radiothérapie.

Traitement local : radiothérapie

Dès 1921, Ewing avait insisté sur la grande radiosensibilité de la tumeur qu'il décrivait. La radiothérapie est restée longtemps le traitement local de choix du sarcome d'Ewing, mais laissait de lourdes séquelles que les techniques modernes tentent de limiter [12, 41]. Le champ doit inclure toute la tumeur, le trajet de la biopsie, ou la voie d'abord chirurgicale, mais doit éviter d'irradier des tissus sains. Les marges de sécurité sont réduites à 2 cm. Les rayons X de haute énergie, qui ont une meilleure pénétration, sont plus volontiers utilisés que les rayonnements classiques.

L'irradiation doit préserver les épiphyses, ce qui diminue son retentissement sur la croissance chez l'enfant. Lors des irradiations pelviennes, on peut transposer chirurgicalement les ovaires et implanter des prothèses pour écarter la vessie ou les intestins [32]. Chez le garçon, la protection des testicules est systématique. Les complications aiguës ou chroniques peuvent être potentialisées par l'administration concomitante d'agents radiosensibilisants, comme l'actinomycine. L'irradiation thoracique peut entraîner une fibrose pulmonaire et retentit sur la croissance du poumon et de la cage thoracique. Elle peut également intéresser le cœur et potentialise l'effet cardiotoxique de la doxorubicine. Éviter les irradiations circonférencielles aux membres permet de ne plus rencontrer l'effet de garrot.

La radiothérapie peut encore, dans certains cas de tumeurs rapidement évolutives ou inopérables, rester le seul traitement local [16]. Parfois, la radiothérapie peut être associée à la chirurgie pour essayer de diminuer le risque de récidive locale [11, 33]. Certaines équipes utilisent la radiothérapie, avant ou pendant la chirurgie, pour diminuer le volume tumoral et limiter le champ d'irradiation au seul volume tumoral [33, 53]. L'inconvénient de ces techniques est de faire appel systématiquement à une irradiation [11, 31, 56, 61]. Actuellement, la radiothérapie est plus souvent utilisée en postopératoire et seulement si elle est nécessaire.

En cas de radiothérapie postopératoire, la dose recommandée dans le protocole Euro-Ewing 99 est de 44 à 54 Gy. Pour les patients non opérés, la dose recommandée est de 54 Gy, avec surimpression jusqu'à 60 ou 64 Gy en fonction de l'âge et de la localisation. Au rachis, la dose maximale tolérable par la moelle épinière est de 45 Gy. L'existence d'un épanchement pleural tumoral dans les lésions de la paroi thoracique ou d'une atteinte du liquide céphalorachidien est une indication d'irradiation de l'hémithorax ou de l'ensemble du névraxe.

La radiothérapie est administrée 2 à 4 semaines après la chirurgie en cas de chimiothérapie conventionnelle, et 8 à 10 semaines en cas de chimiothérapie à hautes doses.

Traitement local : chirurgie

Grâce aux progrès de la chimiothérapie, la chirurgie est redevenue de nos jours le traitement local de référence du sarcome d'Ewing [20, 35]. Avec l'apparition des premières chimiothérapies, et grâce à l'effet de la radiothérapie, le traitement était devenu de moins en moins chirurgical, car il consistait alors essentiellement en l'amputation. Les complications de la radiothérapie [41], le contrôle local incomplet offert par l'irradiation et les bons résultats des résections ont conduit à modifier les indications. Progressivement, les publications ont montré une amélioration du pronostic grâce au recours à la chirurgie conservatrice dans le traitement local par rapport aux résultats obtenus avec les radiothérapies seules [6, 11, 15, 20, 50, 55, 56, 63, 67]. Actuellement, il est admis que la chirurgie doit être conservatrice, tout en répondant aux impératifs de la chirurgie carcinologique, car le pronostic est plus général que local. Les très rares indications d'amputation concernent certaines localisations des extrémités distales et les tumeurs des très jeunes enfants (pour certains auteurs). Les tumeurs impossibles à réséquer du fait des séquelles fonctionnelles prévisibles ou pour des raisons carcinologiques sont généralement des indications d'irradiation [16].

La reconstruction des localisations métaphysaires avec atteinte épiphysaire, au genou ou à l'humérus et au fémur proximal, se fait par prothèse massive. La seule particularité de ces reconstructions est le jeune âge des patients qui peut nécessiter le recours à des prothèses de croissance, télescopiques, destinées à compenser le sacrifice du cartilage de croissance [21].

Dans les lésions des os longs, le sarcome d'Ewing est souvent purement diaphysaire ou métaphysodiaphysaire, permettant la conservation des épiphyses et des cartilages de croissance. La reconstruction fait alors appel soit à un segment d'allogreffe diaphysaire, soit de préférence à un greffon de péroné vascularisé que certaines équipes associent à une allogreffe. Les résultats de ces reconstructions par péroné vascularisé sont spectaculaires chez l'enfant [26].

La résection du péroné proximal peut nécessiter le sacrifice du nerf fibulaire commun, imposant alors le transfert secondaire du tendon tibial postérieur pour compenser la paralysie des releveurs du pied. En cas de résection diaphysaire, il faut parfois stabiliser la malléole externe par vis.

Au pied ou à la main, des résections carcinologiques sont parfois possibles, mais l'amputation est souvent préférée [62, 74].

Dans les lésions costales, les limites précises de l'envahissement intraosseux sont difficiles à mesurer sur l'imagerie. La résection doit donc intéresser toute la côte qui est désarticulée du rachis en arrière et du cartilage en avant, avec l'espace intercostal sus- et sous-jacent.

La reconstruction consiste dans le rapprochement des deux côtes voisines avec fermeture simple des plans sus-jacents. Parfois, on fait appel à des plaques de tissu résorbable, voire à des lambeaux musculaires de rotation [29]. Dans les lésions postérieures de la côte, la résection emporte l'apophyse transverse en bloc avec la côte, et parfois même une partie du corps vertébral.

Les procédés de reconstruction, dans les localisations pelviennes ou rachidiennes, n'ont pas de particularité. Le principal problème est d'évaluer précisément avant et pendant l'intervention les limites de la résection [63]. Au rachis, une résection large, en bloc, est rarement possible du fait de la présence du canal vertébral et de la moelle ou du sac dural et des racines, rendant une irradiation souvent nécessaire [8, 9].

Les lésions de l'omoplate sont traitées par scapulectomie et la reconstruction peut se faire par simple suspension de l'humérus à la clavicule.

Les sarcomes d'Ewing du crâne et du massif maxillofacial peuvent rarement bénéficier d'une résection large, hormis les lésions de la mandibule qui sont accessibles à un traitement chirurgical avec reconstruction par greffe, de péroné vascularisé par exemple [16].

Les sarcomes d'Ewing des parties molles doivent être traités comme ceux d'autres localisations, par résection large [1, 57].

■ *Traitement général de la maladie : chimiothérapie*

L'action du cyclophosphamide (Endoxan®), de l'actinomycine (Dactinomycine®) et de la vincristine (Oncovin®) contre le sarcome d'Ewing est connue depuis le début des années 1960 [35]. La chimiothérapie permet de diminuer le volume de la tumeur primitive, ce qui en rend le traitement local plus facile et plus efficace, et permet de diminuer le développement de métastases à distance [20, 35, 56]. Depuis le milieu des années 1980, différents protocoles associant vincristine + actinomycine D + cyclophosphamide (VAC), plus ou moins doxorubicine (VACA), étoposide (VP-16, vépéside®) ou ifosfamide (Holoxan®), ont permis d'améliorer le pronostic [20, 35, 66].

Dans les formes métastatiques au départ ou répondant mal à la chimiothérapie conventionnelle, des protocoles faisant appel à des chimiothérapies à hautes doses ont donné certains résultats encourageants [51].

Le protocole Ewing 93 comporte, pour les formes localisées, une chimiothérapie d'induction composée de trois à cinq cures initiales, (Adriblastine®-Adriamycine®) dites « Memphis », associant cyclophosphamide et doxorubicine, et parfois une association d'étoposide et d'ifosfamide. La chimiothérapie d'entretien après chirurgie comporte, en fonction de la réponse de la tumeur , d'abord six cures de vincristine associée à de l'actinomycine D, puis dans une seconde phase, six cures de « Memphis » répétées toutes les 3 semaines. Dans les autres cas, la chimiothérapie d'entretien comporte six cures d'étoposide ifosfamide au lieu des six cures de « Memphis » [51].

Le protocole Euro-Ewing 99 comporte une induction par six cures de vincristine + ifosfamide + doxorubicine + étoposide (VIDE) à des intervalles de 3 semaines. Après chirurgie ou bilan radioclinique dans les formes non chirurgicales, la chimiothérapie fait ensuite appel à différentes drogues, soit vincristine + actinomycine + ifosfamide (VAI), soit vincristine + actinomycine + cyclophosphamide (VAC) [51].

Dans les formes de mauvais pronostic, les deux protocoles font appel à une chimiothérapie à hautes doses associant busulfan et melphalan. La cure est suivie de la réinjection de cellules souches périphériques prélevées auparavant par cytaphérèse et congelées.

TRAITEMENT DES MÉTASTASES

■ *Traitement général*

Le traitement des formes métastatiques comporte un traitement général et un traitement local des métastases, en plus de celui de la tumeur primitive. Le traitement général fait bien entendu appel aux chimiothérapies déjà décrites. Certaines équipes ont également fait appel à des irradiations du corps en entier ou de l'hémicorps, après prélèvement de cellules souches périphériques, ou autogreffe de moelle hématopoïétique [35]. Ces irradiations n'ont pas apporté de résultats durables et sont actuellement souvent abandonnées.

■ *Traitement local*

Dans les métastases pulmonaires, le traitement peut comporter soit une résection chirurgicale des nodules visibles en imagerie, soit des lobectomies. Du fait de la haute radiosensibilité du sarcome d'Ewing à la radiothérapie, les lésions secondaires pulmonaires peuvent être traitées par irradiation [10, 54]. L'irradiation pulmonaire nécessite la prévention des pneumopathies interstitielles à *Pneumocystis carinii*. Elle est contre-indiquée après chimiothérapie à hautes doses par bulfalan.

Quand les métastases osseuses sont uniques, on peut dans certains cas discuter un traitement par résection chirurgicale, comme pour la tumeur primitive. La plupart des métastases osseuses sont irradiées [10].

INDICATIONS ACTUELLES DES DIFFÉRENTS TRAITEMENTS

Selon le protocole Ewing 93, dans les formes localisées opérables, le traitement local repose sur la chirurgie qui est effectuée après cinq cures de « Memphis » et un nouveau bilan d'extension. L'analyse de la pièce de résection permet d'évaluer la réponse histologique à la chimiothérapie et la qualité des marges de résection. Les bons répondeurs, ayant moins de 5 % de cellules viables, reçoivent six cures de vincristine + actinomycine D, puis six cures de « Memphis ». En cas de résection incomplète, une irradiation complémentaire est effectuée. Les patients ayant entre 5 et 30 % de cellules viables reçoivent une radiothérapie postopératoire puis six cures de vincristine + actinomycine D, suivies de six cures d'étoposide et holoxan. Les patients ayant au moins 30 % de cellules résiduelles reçoivent deux cures de VP-16 + holoxan, puis une chimiothérapie à hautes doses par misulban-melphalan, et une greffe de cellules souches périphériques, ainsi qu'une radiothérapie locale. Le traitement des patients non opérables dépend de la taille de la tumeur initiale et repose sur les mêmes principes.

Dans les formes métastatiques, le traitement initial reste le même. En cas de réponse apparente supérieure à 50 %, et si les métastases semblent opérables, les patients reçoivent deux cures d'étoposide (VP-16) + ifosfamide (holoxan®), puis une chimiothérapie à hautes doses et une greffe de cellules souches. Si la tumeur initiale est opérable, elle est traitée chirurgicalement ; sinon, elle est irradiée. Dans les autres cas, les indications sont discutées individuellement.

Dans le protocole Euro-Ewing 99, après la résection, on utilise, chez les bons répondeurs, sept cures, soit de VAI, soit de VAC. Chez les mauvais répondeurs ayant plus de 10 % de cellules résiduelles, le protocole compare sept cures de VAI versus une chimiothérapie à hautes doses par busulfan-melphalan.

Dans les formes métastatiques, aux poumons ou à la plèvre, tous les patients reçoivent six cures de VIDE, puis on décide de la poursuite du traitement local et général de consolidation en fonction de la réponse à la chimiothérapie évaluée cliniquement et par l'imagerie, et parfois par biopsie de la tumeur.

Le moment du traitement local dépend des modalités du traitement général choisi. En cas de chimiothérapie conventionnelle ou de tumeur facilement opérable, la résection chirurgicale est faite après la sixième cure de VIDE, puis la chimiothérapie est poursuivie selon la randomisation. Dans les cas où une chimiothérapie à hautes doses a été choisie, si la chirurgie est complexe et risque d'entraîner un retard dans la poursuite de la chimiothérapie, le traitement local est repoussé à la fin de la chimiothérapie. En fonction de la réponse histologique à la chimiothérapie et du caractère complet ou non de l'exérèse, une radiothérapie complémentaire peut être indiquée.

Les patients dont la tumeur continue d'évoluer localement (qu'ils aient des métastases ou non) ou dont les métastases ne répondent

pas au traitement par VIDE peuvent recevoir soit une chimiothérapie à hautes doses avec busulfan et melphalan, soit une irradiation de la tumeur primitive et des sites métastatiques suivie d'une chimiothérapie de consolidation par double-ME.

Évolution. Pronostic. Résultats des traitements

ÉVOLUTION

Le sarcome d'Ewing est une lésion d'évolution habituellement rapide. Localement, elle a tendance à envahir les parties molles, de façon parfois très importante, et elle peut aussi s'étendre à l'ensemble de la cavité médullaire de l'os atteint. Cet envahissement se fait au travers des canaux de Havers de l'os, puis par une véritable infiltration des tissus sains environnants.

Il y a quelques cas où la tumeur a, au contraire, une évolution assez lente, restant longtemps confinée dans l'os et ne donnant pas rapidement de métastases. Cela explique probablement que le retard au diagnostic ne soit pas régulièrement retrouvé comme facteur de mauvais pronostic dans les études cliniques [71].

Le sarcome d'Ewing a une très forte tendance à donner des métastases par voie hématogène, ce qui en fait le pronostic. Selon différentes études, environ 20 à 30 % des patients sont porteurs de métastases au diagnostic [6, 16, 34, 54]. La survenue secondaire de métastases fait la gravité de la maladie, même dans les formes localisées au diagnostic. Chez les patients sans métastases pulmonaires ni osseuses détectables, les méthodes de biologie moléculaire peuvent permettre de détecter des cellules tumorales dans la moelle osseuse [17, 23].

Les principaux sites de diffusion métastatique sont le poumon (38 %), l'os (31 %) et la moelle hématopoïétique (11 %), ainsi que le névraxe dans les localisations rachidiennes ou la plèvre dans les localisations costales [10, 44]. Dans le cas des métastases pleurales des tumeurs costales et des métastases au névraxe des localisations rachidiennes, la diffusion se fait par contiguïté et circulation des cellules dans la cavité pleurale ou le liquide céphalorachidien. Le rachis est un des sites préférentiels des métastases osseuses hématogènes. On peut également voir des métastases intradurales dans 5 % des cas environ. L'envahissement lymphatique est assez rare, présent dans moins de 10 % des cas.

PRONOSTIC

Avant le développement de la chimiothérapie et malgré un traitement chirurgical radical ou une irradiation, moins de 10 % des patients survivaient, à cause des métastases qui ne manquaient pas de se développer [12, 35, 56].

Le premier facteur pronostique dans le sarcome d'Ewing est l'existence de métastases au diagnostic [8, 12, 15, 17, 23, 31, 34, 40, 54]. La probabilité de survie sans récidive à 5 ans, qui va jusqu'à 70 % dans les séries modernes en l'absence de métastases, tombe alors à moins de 30 % [10, 31, 34, 54]. Le pronostic des patients ayant des métastases osseuses est très mauvais, nettement inférieur à celui des patients ayant des métastases seulement pulmonaires [15]. La détection de cellules tumorales dans le sang circulant par RT-PCR n'a pas d'influence sur le pronostic, contrairement à la positivité de la RT-PCR sur les biopsies médullaires [23].

Les tumeurs de grande taille, de volume tumoral initial supérieur à 100, voire 200 mL, ou une plus grande dimension supérieure à 8 cm, semblent de moins bon pronostic [8, 15, 31, 34, 73]. À traitement local équivalent et à réponse histologique égale, ce facteur perd de son influence [6, 40]. Il semble également que les tumeurs les plus volumineuses soient aussi celles qui ont le plus de métastases, ce qui peut introduire un biais dans certaines études.

Généralement, les tumeurs des côtes ou des membres sont de meilleur pronostic que celles du bassin, du rachis et de l'omoplate [6, 15, 66]. L'influence de la localisation n'est pas retrouvée avec la même intensité dans les études portant sur les tumeurs non métastatiques, et Carrie rapporte des survies sans récidive à 5 ans de 72 % chez des patients opérés pour sarcome d'Ewing du bassin [11]. Ces différences sont en partie dues au fait que les tumeurs du bassin sont plus souvent métastatiques au diagnostic, plus volumineuses et que leur traitement local est plus difficile [15, 34].

Pour certains, les sarcomes d'Ewing des tissus mous seraient de mauvais pronostic, ce qui est également controversé [8].

L'existence d'un syndrome inflammatoire biologique franc, d'une anémie, d'une fièvre élevée au diagnostic, ou une élévation de la lacticodéshydrogénase (LDH) sont des facteurs péjoratifs [6, 31].

Les résultats sont habituellement moins bons chez les sujets les plus âgés [6, 8, 10, 15]. Il semble néanmoins que l'âge des patients ait un rôle moins significatif quand les protocoles de traitement sont équivalents chez les enfants et les adultes et que les localisations sont comparables [7, 10, 34, 45]. Par exemple, Bacci a montré dans un travail récent que le pronostic des patients âgés de plus de 40 ans était peu différent de celui des patients plus jeunes, avec respectivement 53 % contre 58 % de survie sans récidive à 5 ans [6].

L'existence d'une fracture pathologique n'est pas en soi un facteur de mauvais pronostic si le traitement est correctement conduit [15, 73].

Le rôle du degré de différenciation histologique de la tumeur est encore controversé actuellement, ainsi que le type de translocation [14, 15, 48].

Le facteur essentiel du pronostic, après traitement, est la réponse histologique à la chimiothérapie [6, 8, 15, 34, 40, 54, 73]. Par exemple, pour Bacci, la probabilité de survie sans récidive à 5 ans était de 28 % chez les mauvais répondeurs contre 77 % chez les bons répondeurs. Le délai avant récidive était plus long, en moyenne 51 mois chez les bons répondeurs contre 32 chez les mauvais [6]. Dans l'étude rétrospective conjointe SFOP-EICESS, le taux de survie sans récidive à 5 ans des patients ayant moins de 10 % de cellules viables après chimiothérapie était de 73 % contre 45 % pour les patients ayant au moins 10 % de cellules résiduelles. Environ 30 % des tumeurs avaient une mauvaise réponse à la chimiothérapie [40]. Les tumeurs chirurgicalement inextirpables ont un moins bon pronostic [6, 31].

Les récidives très tardives, au-delà de 10 ans, ne sont pas exceptionnelles dans le sarcome d'Ewing et nécessitent une surveillance prolongée, et les études rapportant des résultats à seulement 5 ans de recul demandent à être confirmées sur de plus longs reculs [16, 63].

Les récidives locales sont plus fréquentes après radiothérapie isolée qu'après chirurgie seule ou association de chirurgie et de radiothérapie [11, 15, 34, 52, 63, 67]. Après radiothérapie isolée, le taux de contrôle local est estimé à 70 à 80 % dans les lésions périphériques et 60 % pour les lésions proximales [11, 61]. Tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'avoir des marges de résection larges [6, 34, 61, 63, 67, 73]. Par exemple, selon Ozaki, après chirurgie seule, le taux de récidive locale est de moins de 10 %, et si les marges de résection sont larges, ce taux de récidive est d'environ 5 % contre 12 % en cas de marges contaminées [52]. L'adjonction d'une radiothérapie à la chirurgie permet d'améliorer le contrôle local mais dans des proportions souvent peu significatives [11, 52, 61]. Le pronostic des récidives locales (habituellement accompagnées de diffusion métastatique) est très mauvais, avec moins de 10 % de survie à 5 ans, malgré les traitements par chimiothérapie à hautes doses avec greffe de moelle [8, 34, 61, 63]. Les récidives précoces ont encore plus mauvais pronostic que celles survenant après 2 ans [15].

Le pronostic des récidives métastatiques reste mauvais, inférieur à 10 % de survie, sans seconde récidive à 5 ans. Il est moins péjoratif en cas de métastase pulmonaire unique qui peut être accessible à un traitement chirurgical, et en cas de métastase tardive que de métastase précoce [15]. En cas de récidive après une chimiothérapie conventionnelle, le recours à une chimiothérapie à hautes doses permettra peut-être d'améliorer le pronostic à long terme.

RÉSULTATS DES TRAITEMENTS ACTUELS

Nous avons déjà vu qu'avec les traitements récents, dont les résultats peuvent être connus à 5 ou 10 ans de recul, le pronostic du sarcome d'Ewing était de 65 à 70 % de survie sans récidive à 5 ans dans les formes non métastatiques au départ, et d'environ 30 % de survie sans récidive à 5 ans dans les formes métastatiques au départ [6, 15, 40].

COMPLICATIONS À DISTANCE DU TRAITEMENT

Les résultats à long terme dépendent aussi de la survenue de complications directement liées aux traitements. Un certain nombre de décès sont imputables à la chimiothérapie, en particulier défaillances cardiaques par cardiomyopathie progressive liée à la doxorubicine [10, 27, 45]. La surveillance tardive régulière de la fonction cardiaque est nécessaire, en particulier au moment d'interventions chirurgicales ou de grossesses. Le retentissement sur la fertilité de la chimiothérapie est inconstant. Habituellement, la fertilité n'est pas modifiée par les chimiothérapies conventionnelles à base d'anthracyclines, de vincristine ou d'actinomycine, alors que les chimiothérapies à hautes doses entraînent régulièrement une stérilité. Chez le garçon pubère, une cryopréservation de sperme doit être proposée [4].

Une complication du traitement chirurgical des tumeurs des côtes est l'apparition secondaire d'une scoliose, convexe du côté de la résection. Ces scolioses sont évolutives et entraînent un retentissement respiratoire d'autant plus important qu'une irradiation a été associée [66]. Les autres complications tardives de la chirurgie n'ont rien de spécifique.

Les complications de l'irradiation, en particulier viscérales, ont déjà été évoquées. Certaines de ces complications sont désormais évitées. D'autres complications sont plus particulièrement orthopédiques. L'irradiation d'un cartilage de croissance va entraîner chez l'enfant une stérilisation au moins partielle de celui-ci et son retentissement est d'autant plus important que l'enfant est jeune [41, 45]. Les traitements de ces inégalités sont difficiles. On peut recourir à des allongements ou à l'épiphysiodèse du côté sain. La correction des déviations angulaires peut se faire par épiphysiodèse, avant la fin de la croissance, ou par ostéotomie.

Les fractures en os irradié posent des problèmes liés à la sclérose des parties molles avoisinantes et à la mauvaise consolidation de l'os irradié. La fracture est parfois le mode de révélation d'un sarcome radio-induit et une biopsie est toujours nécessaire lors du traitement d'une telle fracture *(fig 13)*.

13 *A. Sarcome d'Ewing du tibia supérieur chez un jeune homme de 15 ans.*
B. Fracture pathologique sur sarcome radio-induit du tibia distal 10 ans plus tard.

L'incidence des sarcomes radio-induits est d'environ 6 à 10 %, 20 ans après traitement du sarcome d'Ewing [11, 12, 64]. Ces lésions secondaires radio-induites peuvent survenir très tardivement et leur incidence élevée dans le sarcome d'Ewing paraît en partie liée aux chimiothérapies associées et à des facteurs génétiques. [64].

Conclusion

Le sarcome d'Ewing reste une maladie relativement rare. Son diagnostic repose actuellement sur l'histologie et sur les données de la biologie moléculaire. Son pronostic a été significativement amélioré grâce aux thérapeutiques modernes. Son traitement repose sur l'association d'une chimiothérapie entourant la résection chirurgicale complète de la tumeur. La radiothérapie doit rester réservée à quelques indications particulières en raison de ses complications. Le but des traitements actuels est de diminuer les séquelles directement liées aux thérapeutiques dans les formes dites de bon pronostic et d'améliorer les résultats du traitement des formes dites de mauvais pronostic, dont les taux de survie restent actuellement décevants.

Références

[1] Ahmad R, Mayol BR, Davis M, Rougraff BT. Extraskeletal Ewing's sarcoma. *Cancer* 1999 ; 85 : 725-731

[2] Amann G, Zoubek A, Salzer-Kuntschik M, Windhager R, Kovar H. Relation of neurological marker expression and EWS gene fusion types in MIC2/CD99-positive tumors of the Ewing family. *Hum Pathol* 1999 ; 30 : 1058-1064

[3] Ambros IM, Ambros PF, Strehl S, Kovar H, Gadner H, Salzer-Kuntschik M. MIC2 is a specific marker for Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors. *Cancer* 1991 ; 67 : 1886-1893

[4] Aubier F, Patte C, De Vathaire F, Tournade MF, Oberlin O, Sakiroglu O et al. Fertilité masculine après chimiothérapie pendant l'enfance. *Ann Endocrinol* 1995 ; 56 : 141-142

[5] Aurias A, Rimbaud C, Buffe D, Dubousset J, Mazabraud A. Chromosomal translocation in Ewing's sarcoma. *N Engl J Med* 1983 ; 309 : 496-498

[6] Bacci G, Ferrari S, Bertoni F, Rimondini S, Longhi A, Bacchini P et al. Prognostic factors in nonmetastatic Ewing's sarcoma of bone treated with adjuvant chemotherapy: analysis of 359 patients at the Istituto Ortopedico Rizzoli. *J Clin Oncol* 2000 ; 18 : 4-11

[7] Bacci G, Ferrari S, Comandone A, Zanone A, Ruggieri P, Longhi A et al. Neoadjuvant chemotherapy for Ewing's sarcoma of bone in patients older than thirty-nine years. *Acta Oncol* 2000 ; 39 : 111-116

[8] Baldini EH, Demetri GD, Fletcher CD, Foran J, Marcus KC, Singer S. Adults with Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor: adverse effect of older age and primary extraosseous disease on outcome. *Ann Surg* 1999 ; 230 : 79-86

[9] Boriani S, Biagini R, De Lure F, Bertoni F, Malaguti MC, Di Fiore M et al. En Bloc resections of bone tumors of the thoracolumbar spine. *Spine* 1996 ; 21 : 1927-1931

[10] Cangir A, Vietti TJ, Gehan EA, Burgert EO, Thomas P, Tefft M et al. Ewing's sarcoma metastatic at diagnostic. *Cancer* 1990 ; 66 : 887-893

[11] Carrie C, Mascard E, Gomez F, Habrand JL, Alapetite C, Oberlin O et al. Nonmetastatic pelvic Ewing's sarcoma: report of the French society of pediatric oncology. *Med Pediatr Oncol* 1999 ; 33 : 444-449

[12] Chan RC, Sutow WW, Lindberg RD, Samuels ML, Murray JA, Johnston DA. Management and results of localized Ewing's sarcoma. *Cancer* 1979 ; 43 : 1001-1006

[13] Coindre JM. Ewing's sarcoma. In : Forest M ed. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1997 : 441-459.

[14] Contesso G, Llombart-Bosch A, Terrier P, Peydro-Olaya A, Henry-Amar M, Oberlin O et al. Does malignant small round cell tumor of the thoracopulmonary region (Askin tumor) constitute a clinicopathologic entity? *Cancer* 1992 ; 69 : 1012-1020

[15] Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M, Jürgens HF, Voute PA, Gadner H et al. Prognostic factors in Ewing's tumor of bone: analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group. *J Clin Oncol* 2000 ; 18 : 3108-3114

[16] Daw NC, Mahmoud HH, Meyer WH, Jenkins JJ, Kaste SC, Poquette CA et al. Bone sarcomas of the head and neck in children: the St Jude Children's Research Hospital experience. *Cancer* 2000 ; 88 : 2172-2180

[17] De Alava E, Gerald WL. Molecular biology of the Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor family. *J Clin Oncol* 2000 ; 18 : 204-213

[18] De Alava E, Panizo A, Antonescu CR, Huvos AG, Pardo-Mindan FJ, Barr FG et al. Association of EWS-FLI1 type 1 fusion with lower proliferative rate in Ewing's sarcoma. *Am J Pathol* 2000 ; 156 : 849-855

[19] Delattre O, Zucman J, Melot T, Sastre Garau X, Zucke JM, Lenoir G et al. The Ewing's family of tumours: a subgroup of small round cell tumors defined by specific chimeric transcripts. *N Engl J Med* 1994 ; 331 : 294-299

[20] Deméocq F, Carton P, Patte C, Oberlin O, Sarrazin D, Lemerle J. Traitement du sarcome d'Ewing par chimiothérapie initiale intensive. Premier bilan d'un protocole multicentrique pédiatrique français. *Presse Méd* 1984 ; 13 : 717-721

[21] Eckardt JJ, Kabo JM, Kelley CM, Ward WG, Asavamongkolkul A, Wirganowicz PZ et al. Expandable endoprosthesis reconstruction in skeletally immature patients with tumors. *Clin Orthop* 2000 ; 373 : 51-61

[22] Ewing J. Diffuse endothelioma of bone. *Proc N Y Pathol Soc* 1921 ; 21 : 17-24

[23] Fagnou C, Michon J, Peter M, Bernoux A, Oberlin O, Zucker JM et al. Presence of tumor cells in bone marrow but not in blood is associated with adverse prognosis in patients with Ewing's tumor. Société Française d'Oncologie Pédiatrique. *J Clin Oncol* 1998 ; 16 : 1707-1711

[24] Fellinger EJ, Garin-Chesa P, Triche TJ, Huvos AG, Rettig WJ. Immunohistochemical analysis of Ewing's sarcoma cell surface antigen p30/32MIC2. *Am J Pathol* 1991 ; 139 : 317-325

[25] Frouge C, Vanel D, Coffre C, Couanet D, Contesso G, Sarrazin D. The role of magnetic resonance imaging in the evaluation of Ewing sarcoma. A report of 27 cases. *Skeletal Radiol* 1988 ; 17 : 387-392

[26] Germain MA, Dubousset JF, Mascard E, Missenard G, Kalifa C. Reconstruction des os longs des membres chez l'enfant par transplant libre vascularisé du péroné après résection pour sarcome. *Bull Acad Natl Méd* 1996 ; 180 : 1125-1145

[27] Green DM, Hyland A, Chung CS, Zevon MA, Hall BC. Cancer and cardiac mortality among 15-year survivors of cancer diagnosed during childhood or adolescence. *J Clin Oncol* 1999 ; 17 : 3207-3215

[28] Gronemeyer SA, Kauffman WM, Rocha MS, Steen RG, Fletcher BD. Fat-saturated contrast-enhanced T1-weighted MRI in evaluation of osteosarcoma and Ewing's sarcoma. *J Magn Reson Imaging* 1997 ; 7 : 585-589

[29] Grosfeld JL, Rescorla FJ, West KW, Vane DW, Derosa GP, Provisor AJ et al. Chest wall resection and reconstruction for malignant conditions in childhood. *J Pediatr Surg* 1988 ; 23 : 667-673

[30] Gu M, Antonescu CR, Guiter G, Huvos AG, Ladanyi M, Zakowski MF. Cytokeratin immunoreactivity in Ewing's sarcoma: prevalence in 50 cases confirmed by molecular diagnostic studies. *Am J Surg Pathol* 2000 ; 24 : 410-416

[31] Hayes FA, Thompson EI, Parvey L. Therapy for localized Ewing's sarcoma of bone. *J Clin Oncol* 1989 ; 7 : 208-211

[32] Helardot PG, Wakim A, Benammar S, Habrand JL. Use of expanders for protection of viscera during irradiation of pelvic tumors in children. *Eur J Pediatr Surg* 1995 ; 5 : 27-29

[33] Hillmann A, Ozaki T, Rübe C, Hoffmann C, Schuck A, Blasius S et al. Surgical complications after preoperative irradiation of Ewing's sarcoma. *J Cancer Res Clin Oncol* 1997 ; 123 : 57-62

[34] Hoffmann C, Ahrens S, Dunst J, Hillmann A, Winkelmann W, Craft A et al. Pelvic Ewing's sarcoma: a retrospective analysis of 241 cases. *Cancer* 1999 ; 85 : 869-877

[35] Horowitz ME, Malawer MM, Woo SY, Hicks MJ. Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone an soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. In : Pediatric oncology. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1997 : 831-863

[36] Huvos AG. Ewing's sarcoma. In : Huvos AG ed. Bone tumors: diagnosis, treatment and prognosis. Philadelphia : WB Saunders, 1991 : 523-552

[37] Kovar H, Fallaux FJ, Pribill I, Jugovic D, Bartl S, Ambros PF et al. Adenovirus E1A does not induce the Ewing's tumor-associated gene fusion EWS-FLI1. *Cancer Res* 2000 ; 60 : 1557-1560

[38] Kozlowski K, Campbell J, Morris L, Sprague P, Taccone A, Beluffi G et al. Primary rib tumours in children. (Report of 27 cases with shorth literature review). *Autralas Radiol* 1989 ; 33 : 210-222

[39] Kumar S, Pack S, Kumar D, Walker R, Quezado M, Zhuang Z et al. Detection of EWS-FLI-1 fusion in Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor by fluorescence in situ hybridization using formalin-fixed paraffin-embedded tissue. *Hum Pathol* 1999 ; 30 : 324-330

[40] Le Deley MC, Oberlin O, Paulussen M, Jürgens H. Ewing's tumour. EICESS-SFOP population. Patients treated by chemotherapy alone before surgery. In: Euro-Ewing 99 meeting, Roissy, 1998

[41] Lewis RJ, Marcove RC, Rosen G. Ewing's sarcoma: functional effects of radiation therapy. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 325-331

[42] Llombart-Bosch A, Contesso G, Peydro-Olaya A. Histology, immunohistochemistry, and electron microscopy of small round cell tumors of bone. *Semin Diagn Pathol* 1996 ; 13 : 153-170

[43] Mackall C, Berzofsky J, Helman LJ. Targeting tumor specific translocations in sarcomas in pediatric patients for immunotherapy. *Clin Orthop* 2000 ; 373 : 25-31

[44] Marchal AL, Hoeffel JC, Bocquillon H, Brasse F, Olive D. Atteintes pleurales par contiguïté ou métastases dans les tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant. *J Radiol* 1986 ; 67 : 303-307

[45] Maygarden SJ, Askin FB, Siegal GP, Gilula LA, Schoppe J, Foulkes M et al. Ewing sarcoma of bone in infants and toddlers. A clinicopathologic report from the Intergroup Ewing's study. *Cancer* 1993 ; 71 : 2109-2118

[46] Mazabraud A. Sarcome d'Ewing, neuro-épithéliome et tumeur d'Askin. In : Mazabraud A éd. Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris : Springer-Verlag, 1994 : 199-217

[47] Nascimento AG, Unni KK, Pritchard DJ, Cooper KL, Dahlin DC. A clinicopathologic study of 20 cases of large-cell (atypical) Ewing's sarcoma of bone. *Am J Surg Pathol* 1980 ; 4 : 29-36

[48] Navarro S, Cavazzana AO, Llombart-Bosch A, Triche TJ. Comparison of Ewing's sarcoma of bone and peripheral neuroepithelioma. An immunocytochemical and ultrastructural analysis of two primitive neuroectodermal neoplasms. *Arch Pathol Lab Med* 1994 ; 118 : 608-615

[49] Noguera R, Navarro S, Peydro-Olaya A, Llombart-Bosch A. Patterns of differentiation in extraosseous Ewing's sarcoma cells. *Cancer* 1994 ; 73 : 616-624

[50] O'Connor MI, Pritchard DJ. Ewing's sarcoma. Prognostic factors, disease control, and the re-emerging role of surgical treatment. *Clin Orthop* 1991 ; 262 : 78-87

[51] Oberlin O, Habrand JL. Sarcomes d'Ewing. Vers un protocole commun pour les adultes et les enfants. *Cancer/Radiother* 2000 ; 4 : 1-4

[52] Ozaki T, Hillmann A, Hoffmann C, Rube C, Blasius S, Dunst J et al. Significance of surgical margin on the prognosis of patients with Ewing's sarcoma. A report from the Cooperative Ewing's Sarcoma Study. *Cancer* 1996 ; 78 : 892-900

[53] Ozaki T, Hillmann A, Rube C, Rodl R, Hein M, Hoffmann C et al . The impact of intraoperative brachytherapy on surgery of Ewing's sarcoma. *J Cancer Res Clin Oncol* 1997 ; 123 : 53-56

[54] Paulussen M, Ahrens S, Craft AW, Dunst J, Frohlich B, Jabar S et al. Ewing's tumors with primary lung metastases: survival analysis of 114 (European Intergroup) Cooperative Ewing's Sarcoma Studies patients. *J Clin Oncol* 1998 ; 16 : 3044-3052

[55] Pritchard DJ. Surgical experience in the management of Ewing's sarcoma of bone. *Natl Cancer Inst Monogr* 1981 ; 56 : 169-171

[56] Rosen G, Capparos B, Niremberg A, Marcove RC, Huvos AG, Kosloff C et al. Ewing's sarcoma: Ten-year experience with adjuvant chemotherapy. *Cancer* 1981 ; 47 : 2204-2213

[57] Rud NP, Reiman HM, Pritchard DJ, Frassica FJ, Smithson WA. Extraosseous Ewing's sarcoma. A study of 42 cases. *Cancer* 1989 ; 64 : 1548-1553

[58] Sanchez-Prieto R, De Alava E, Palomino T, Guinea J, Fernandez V, Cebrian SM et al. An association between viral genes and human oncogenic alterations: the adenovirus E1A induces the Ewing's tumor fusion transcript EWS-FLI1. *Nat Med* 1999 ; 5 : 1076-1079

[59] Schmidt D, Herrmann C, Jurgens H, Harms D. Malignant peripheral neuroectodermal tumor and its necessary distinction from Ewing's sarcoma. A report from the Kiel pediatric tumor registry. *Cancer* 1991 ; 68 : 2251-2259

[60] Scotlandi K, Chano T, Benini S, Serra M, Manara MC, Cerisano V et al. Identification of EWS-FLI-1 transcripts in giant-cell tumor of bone. *Int J Cancer* 2000 ; 87 : 328-335

[61] Shankar AG, Pinkerton CR, Atra A, Ashley S, Lewis I, Spooner D et al. Local therapy and other factors influencing site of relapse in patients with localised Ewing's sarcoma. United Kingdom children's cancer study group (UKCCSG). *Eur J Cancer* 1999 ; 35 : 1698-1704

[62] Strege DW, Hanel DP, Vogler C, Schajowicz F. Ewing sarcoma in a phalanx of an infant's finger. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 1262-1265

[63] Sucato DJ, Rougraff B, McGrath BE, Sizinski J, Davis M, Papandonatos G et al. Ewing's sarcoma of the pelvis. Long-term survival and functional outcome. *Clin Orthop* 2000 ; 373 : 193-201

[64] Tabone MD, Terrier P, Pacquement H, Brunat-Mentigny M, Schmitt C, Babin-Boilletot A et al. Outcome of radiation-related osteosarcoma after treatment of childhood and adolescent cancer: a study of 23 cases. *J Clin Oncol* 1999 ; 17 : 2789-2795

[65] Tanaka K, Iwakuma T, Harimaya K, Sato H, Iwamoto Y. EWS-Fli1 antisense oligodeoxynucleotide inhibits proliferation of human Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor cells. *J Clin Invest* 1997 ; 99 : 239-247

[66] Thomas PR, Foulkes MA, Gilula LA, Burgert EO, Evans RG, Kissane J et al. Primary Ewing's sarcoma of the ribs. A report from the Intergroup Ewing's Sarcoma Study. *Cancer* 1983 ; 51 : 1021-1027

[67] Toni A, Neff JR, Sudanese A, Ciaroni D, Bacci G, Picci P et al. The role of surgical therapy in patients with nonmetastatic Ewing's sarcoma of the limbs. *Clin Orthop* 1993 ; 286 : 225-240

[68] Turc-Carel C, Philip I, Berger MP, Philip T, Lenoir G. Chromosomal translocation in Ewing's sarcoma. *N Engl J Med* 1983 ; 309 : 497-498

[69] Unni KK. Ewing's tumor. In : Unni K ed. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11, 087 cases. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 249-261

[70] Van Der Woude HJ, Bloem JL, Holscher HC, Nooy MA, Taminiau AH, Hermans J et al. Monitoring the effect of chemotherapy in Ewing's sarcoma of bone with MR imaging. *Skeletal Radiol* 1994 ; 23 : 493-500

[71] Widhe B, Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. *J Bone Joint Surg Am* 2000 ; 82 : 667-674

[72] Wilkins RM, Pritchard DJ, Burgert EO Jr, Unni KK. Ewing's sarcoma of bone. Experience with 140 patients. *Cancer* 1986 ; 58 : 2551-2555

[73] Wunder JS, Paulian G, Huvos AG, Heller G, Meyers PA, Healey JH. The histological response to chemotherapy as a predictor of the oncological outcome of operative treatment of Ewing's sarcoma. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1020-1033

[74] Yamaguchi T, Tamai K, Saotome K, Hoshino T, Masawa N. Ewing's sarcoma of the thumb. *Skeletal Radiol* 1997 ; 26 : 725-728

[75] Zoubek A, Ladenstein R, Windhager R, Amann G, Fischmeister G, Kager L et al. Predictive potential of testing for bone marrow involvement in Ewing's tumor patients by RT-PCR: a preliminary evaluation. *Int J Cancer* 1998 ; 79 : 56-60

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-760

Sarcomes osseux secondaires

S Babin
P Simon

Résumé. – Les sarcomes osseux secondaires sont rares, qu'ils surviennent sur os irradié, sur un os pagétique, ou compliquent une ostéomyélite chronique. Les remaniements osseux préexistants rendent nécessaire la biopsie, à la recherche de dégénérescence, au moindre changement de la symptomatologie clinique ou de l'apparence radiographique. Un diagnostic précoce et un traitement moderne associant chimiothérapie et chirurgie large, lorsqu'elle est possible, devraient permettre d'améliorer les résultats de ces sarcomes secondaires et leur faire perdre leur réputation très péjorative.

Mots-clés : sarcomes secondaires, dégénérescence sarcomateuse, sarcomes osseux radio-induits, maladie de Paget.

Introduction

Parmi les sarcomes osseux secondaires, les sarcomes radio-induits et ceux survenant sur maladie de Paget présentent un certain nombre de caractéristiques épidémiologiques et évolutives qui les rapprochent. Ils surviennent chez l'adulte, sont le plus souvent des ostéosarcomes de haut grade de malignité, volontiers métastatiques dès le diagnostic, et réputés de mauvais pronostic. Du fait de leur rareté, les séries rapportées sont souvent historiques et les publications récentes sont peu nombreuses. Un diagnostic précoce grâce à un suivi prolongé des patients à risque et un traitement analogue à celui des sarcomes primitifs semblent pouvoir en améliorer sensiblement la survie.

Sarcomes osseux radio-induits

DÉFINITION

Des critères proposés en 1948 par Cahan et modifiés en 1971 par Arlen [2] pour caractériser les ostéosarcomes radio-induits, il faut retenir que par convention le diagnostic de sarcome osseux postradiothérapie est admis si ces critères sont remplis :

– la tumeur initiale était osseuse bénigne (tumeur à cellules géantes, dysplasie fibreuse, kyste anévrismal), extraosseuse maligne, ou encore osseuse maligne mais d'un type histologique différent ;

– le sarcome secondaire se développe dans le champ d'irradiation ou à son voisinage immédiat ;

– le délai d'apparition du sarcome secondaire est d'au moins 3 à 4 ans ;

– la preuve histologique du sarcome secondaire est nécessaire, l'aspect radiologique n'étant pas suffisant.

Serge Babin : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Patrick Simon : Praticien hospitalier.
Service de traumatologie et Unité de chirurgie ambulatoire de la main, hôpital de Hautepierre, hôpitaux universitaires de Strasbourg, 67098 Strasbourg cedex, France.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Le sex-ratio est de 2,3 femmes pour 1 homme en raison de la fréquence de la radiothérapie des cancers du sein, de l'utérus et du col ; l'incidence des sarcomes radio-induits après cancer du sein est évaluée à 0,3 %, après maladie de Hodgkin à 1 % [10].

Les tumeurs irradiées chez l'enfant comme les sarcomes d'Ewing, les rhabdomyosarcomes, les néphroblastomes expliquent la survenue de sarcomes radio-induits chez l'adulte jeune. Si le risque de deuxième cancer après un premier cancer de l'enfance est d'environ 3 % à 20 ans de recul, et de 13 % à 30 ans de recul [34], ce risque est multiplié par 3 pour les enfants qui ont reçu de la radiothérapie par rapport à ceux qui n'en ont pas eu [35].

La dose délivrée est directement corrélée au risque de sarcome osseux radio-induit : non significatif pour des doses inférieures à 1 000 rads, le risque est multiplié par 6 pour des doses comprises entre 1 000 et 3 000 rads, par 16,9 entre 3 000 et 4 000 rads, par 21,2 entre 4 000 et 6 000, par 38,3 pour des doses supérieures à 6 000 rads [18, 35]. L'association à la radiothérapie d'une chimiothérapie par des agents alkylants aggrave encore le risque [35].

Le type de rayonnement utilisé ne semble pas déterminant dans la survenue de ces cancers ; en effet, les cas les plus récents ont presque tous été traités par hautes énergies et avec des doses le plus souvent inférieures à 55 Gy.

Le délai d'apparition du sarcome radio-induit varie selon les séries de 3 à 50 ans, avec une médiane entre 10 et 15 ans [1, 14, 15, 17, 26, 36, 37].

Des mutations génétiques ont été mises en évidence dans les sarcomes radio-induits des parties molles : ainsi une mutation du gène p53 a été montrée dans 88 % des sarcomes radio-induits alors qu'elle n'est présente que dans 20 % des sarcomes sporadiques des parties molles [27] ; dans les sarcomes osseux secondaires à la radiothérapie, de pareilles mutations n'ont pour l'instant pas été rapportées.

Quoi qu'il en soit, le risque de sarcome radio-induit n'est pas suffisant pour remettre en cause les indications de radiothérapie dans les pathologies cancéreuses [22].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Babin S et Simon P. Sarcomes osseux secondaires. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-760, 2001, 4 p.

1 *Ostéosarcome radio-induit de grade II B, de l'omoplate droite, chez une patiente de 75 ans traitée 26 ans auparavant par tumorectomie et radiothérapie pour un épithélioma du sein droit.*
A. Cliché standard.
B. Scanner.
C. Pièce de désarticulation interscapulothoracique, intervention indiquée compte tenu du volume tumoral, de l'âge et des importantes séquelles radiques tégumentaires, vasculaires et nerveuses (paralysie complète du membre supérieur droit). La patiente est vivante et sans plainte particulière avec un recul au diagnostic de 7 ans.

TOPOGRAPHIE

La topographie, avec une certaine prédilection pour les os plats, reflète en fait celle des tumeurs initialement irradiées : 26 % au bassin, 24 % au membre supérieur, 21 % au membre inférieur, 12 % à la cage thoracique, 14 % à la face et au crâne [10]. Ainsi, les sarcomes après radiothérapie pour cancer du sein affectent préférentiellement les clavicules et l'humérus [33].

DIAGNOSTIC

Le diagnostic est facilement évoqué devant les douleurs et les antécédents de radiothérapie prouvés par les tatouages. L'aspect radiologique est le plus souvent ostéolytique et l'envahissement des parties molles rapide.

Pour les ostéosarcomes, l'ostéocondensation est la présentation radiologique la plus fréquente ; des plages mixtes avec ostéolyse associée sont possibles [20] *(fig 1A, B)*. Les autres sarcomes ressemblent souvent radiologiquement à des métastases. Les réactions périostées, les calcifications de la matrice tumorale sont moins fréquemment observées. L'association ostéolyse et masse des parties molles, très fréquente et bien visible au scanner, est hautement évocatrice d'une dégénérescence sarcomateuse [21] *(fig 2A)*.

Les modifications radiologiques consécutives à l'ostéite radique s'installent dans les 2 ans qui suivent l'irradiation ; aussi, toute ostéolyse d'apparition plus tardive doit faire suspecter une récidive ou un sarcome radio-induit [9].

Histologiquement, les ostéosarcomes (50 %) et les fibrosarcomes (40 %) prédominent largement [15, 36] ; les histiocytofibromes malins et les chondrosarcomes sont plus rares [10, 37].

PRONOSTIC ET PERSPECTIVES THÉRAPEUTIQUES

Le pronostic est sombre, du moins pour les séries historiques de la littérature : des taux oscillant entre 10 et 30 % de survie à 5 ans ont été rapportés [2, 15, 36]. Le pronostic des ostéosarcomes serait plus mauvais que celui des histiocytofibromes malins radio-induits [14]. Ce mauvais pronostic des sarcomes radio-induits est en partie expliqué par ses localisations rendant difficile la chirurgie d'exérèse : il a été rapporté des résultats similaires dans les ostéosarcomes des os plats, réputés pour leur traitement chirurgical difficile, et dans les ostéosarcomes secondaires quelle que soit leur localisation [29].

Peu de publications font état d'un traitement moderne associant chimiothérapie néoadjuvante, chirurgie carcinologique et chimiothérapie postopératoire adaptée, comme dans les ostéosarcomes primitifs.

Récemment, des résultats encourageants ont pourtant été publiés, du moins pour les ostéosarcomes radio-induits du sujet jeune, avec des taux de survie à 8 ans de 50 % pour la survie globale et de 41 % pour la survie sans maladie ; dans cette courte série rétrospective de 23 ostéosarcomes radio-induits, il a pu être obtenu 15 rémissions complètes alors qu'un traitement palliatif était décidé pour sept patients métastatiques au moment du diagnostic ou pour une lésion au-dessus de toute ressource chirurgicale ; sur ces 15 patients, dix sont en vie sans maladie évolutive à 8 ans de recul [34].

Le traitement chirurgical repose sur la résection carcinologique de la tumeur ce qui, compte tenu de l'irradiation antérieure et de ses séquelles, impose plus souvent que pour les sarcomes primitifs une chirurgie mutilante, ne serait-ce que pour assurer la fermeture cutanée *(fig 1C)*. L'importance du contrôle local apparaît bien dans une série récente de 30 ostéosarcomes correspondant à une seconde tumeur et dont plus de la moitié étaient radio-induits : chez les patients où une chirurgie carcinologique a pu être effectuée, la survie globale est de 63 % et la survie sans maladie de 38 % à 7 ans de recul, contre 50 % et 30 % pour la série globale [3] *(fig 2B)*. Même dans les sarcomes radio-induits de la tête et du cou où les difficultés chirurgicales sont majeures, compte tenu des structures nobles de voisinage et du terrain irradié, des taux de survie à 5 ans sans maladie ont pu être rapportés [28]. Au niveau de la paroi thoracique, la chirurgie large avec reconstruction est également proposée même si les résultats semblent plus mitigés avec 27 % de survie à 5 ans sans maladie [6].

Sarcomes sur maladie de Paget

ÉPIDÉMIOLOGIE

La maladie de Paget affecte de 3 à 5 % de la population au-delà de 40 ans ; elle est susceptible de dégénérer dans 0,1 à 1 % des cas [10, 11, 24], c'est dire la rareté des sarcomes survenant sur os pagétique. Après 40 ans, 20 % des ostéosarcomes seraient toutefois secondaires à une maladie de Paget. La prédominance masculine est classique, avec un ratio de 2/1, contrairement à ce que l'on observe pour les sarcomes radio-induits [16]. L'âge moyen de survenue est supérieur à 60 ans. La maladie de Paget est préalablement connue dans la moitié des cas et elle est plus volontiers polyostotique [24]. La découverte d'un ostéosarcome chez une personne âgée doit faire rechercher des localisations de la maladie de Paget sur d'autres segments osseux, comme dans notre observation *(fig 3A)*.

Une délétion a été récemment mise en évidence sur la portion terminale du chromosome 18q à la fois chez des patients présentant une maladie de Paget familiale et chez des patients présentant un

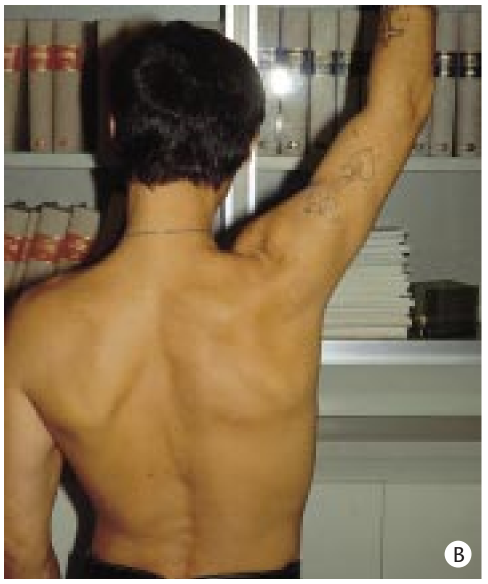

2 *A. Scanner d'un ostéosarcome radio-induit lytique et fracturé de l'extrémité médiale de la clavicule droite chez un homme de 29 ans traité 12 ans auparavant pour un séminome testiculaire par hémicastration et irradiation lymphatique totale. Le traitement a comporté l'exérèse totale monobloc de la clavicule, et une chimiothérapie pré- et postopératoire selon le protocole HELP (Rosen grade 1).*
B. Le résultat fonctionnel est bon dans les gestes de la vie quotidienne malgré la cléidectomie totale. Le patient est vivant et actif mais sujet à des crises comitiales, séquellaires de l'ablation d'un méningiome (troisième tumeur) pratiquée 2 ans après l'exérèse du sarcome radio-induit. Le recul est de 11 ans au diagnostic de la deuxième tumeur.

3 *Dégénérescence ostéosarcomateuse sur maladie de Paget.*
A. Maladie de Paget asymptomatique et non connue localisée à l'humérus et au tibia droits chez une femme de 71 ans.
B. Ostéosarcome secondaire mixte lytique et condensant avec envahissement des parties molles au niveau de la palette de l'humérus droit.

ostéosarcome sporadique ; il semblerait qu'une double délétion sur deux gènes voisins favoriserait la survenue d'un ostéosarcome secondaire [11].

TOPOGRAPHIE

La distribution topographique reflète la localisation habituelle du Paget : 36 % au bassin, 25 % au membre inférieur, surtout au fémur, 24 % au membre supérieur, surtout à l'humérus, 14 % à la face et au crâne [13]. La dégénérescence des localisations rachidiennes est possible [19, 23]. L'atteinte du radius, du cubitus ou du péroné, rare dans le Paget non compliqué, n'est pas inhabituelle [24].

DIAGNOSTIC

Le maître symptôme de la dégénérescence est la douleur puisque la transformation pagétique de l'os est classiquement indolore, du moins au stade de début, avant les déformations osseuses : une douleur sévère d'installation récente, une douleur chronique qui s'exacerbe, une douleur dont les caractères changent doivent donc attirer l'attention.

L'apparition d'une tuméfaction ferme qui grossit traduit l'infiltration sarcomateuse des parties molles *(fig 3B)*.

Les fractures pathologiques affectent 30 à 50 % des sarcomes pagétiques [16]. L'absence de consolidation d'une fracture a priori banale sur os pagétique doit attirer l'attention, faire évoquer la dégénérescence et conduire à la biopsie. La survenue d'un sarcome sur un site osseux fracturé 15 ans plus tôt a été publiée [24].

Les complications neurologiques ne sont pas rares : inhabituelles dans la maladie de Paget non compliquée, elles doivent alerter et faire pratiquer les examens radiologiques nécessaires [19, 23].

Les métastases sont fréquentes et un tiers des patients sont métastatiques au moment du diagnostic [10].

La scintigraphie au ^{99m}Tc n'est évocatrice que lorsqu'il existe un développement extraosseux. Elle est d'interprétation délicate en cas de fracture ou de déformation importante. La scintigraphie au citrate de gallium [13] ou mieux encore au Tl-201 [7] serait plus spécifique de la dégénérescence sarcomateuse.

La biologie est de peu d'intérêt, l'élévation des phosphatases alcalines n'étant pas significativement différente de celle des maladies de Paget non sarcomateuses.

RADIOLOGIE

La radiographie met en évidence des lésions le plus souvent ostéolytiques, mais les lésions mixtes lytiques et condensantes, voire

condensantes pures peuvent se rencontrer [20]. La destruction corticale et l'absence de réaction périostée sont constantes pour certains auteurs [24]. Mais la simple apparition de zones d'ostéolyse avec disparition de la structure fibrillaire typique de l'os pagétique doit suffire pour évoquer le diagnostic.

L'élément le plus évocateur de dégénérescence est l'atteinte corticale et l'infiltration des parties molles au mieux appréciées au scanner.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) semble assez univoque, que les lésions soient condensantes ou lytiques : signal d'intensité hétérogène en séquences pondérées T1, rehaussement après injection de gadolinium, signal hyperintense en séquences T2 [16, 20].

Les localisations lombosacrées, à la fois condensantes et lytiques, mal analysables sur les radiographies standards, sont au mieux explorées au scanner ou en IRM [19, 23].

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Histologiquement, l'ostéosarcome représente 60 à 80 % des cas ; fibrosarcome, histiocytofibrosarcome, chondrosarcome [5] sont les autres types de sarcomes osseux possibles. Un sarcome indifférencié du cubitus a été décrit [4].

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le problème essentiel n'est pas tant de méconnaître le diagnostic de dégénérescence sarcomateuse que celui de ne pas évoquer la métastase d'épithélioma sur os pagétique. Cette éventualité, certes rare, est de diagnostic difficile, la présentation radiographique n'ayant rien de spécifique, le plus souvent ostéolytique, mais parfois ostéocondensante et associée à une réaction périostée. Au moindre doute, la biopsie redresse le diagnostic. Il ne semble pas que l'hypervascularisation pagétique soit l'élément favorisant, mais plutôt que les localisations préférentielles sur le squelette de la maladie de Paget et des métastases osseuses d'épithéliomas soient semblables [8].

TRAITEMENT

Comme pour les sarcomes radio-induits, le traitement associe actuellement chirurgie, radiothérapie (et chimiothérapie si toutefois l'âge du patient est compatible avec ce type de traitement). Il est trop tôt, eu égard au faible nombre de cas récents publiés, pour dire si ces protocoles permettent d'améliorer le très sombre pronostic de ces sarcomes [16]. Le pronostic semble rester mauvais, au moins pour les localisations crâniennes [31]. Dans certaines séries, la survie ne dépasse pas 2 ans [24]. Un diagnostic précoce et une localisation anatomique permettant une chirurgie radicale sont des facteurs pronostiques favorables [25]. L'amputation est parfois la seule solution dans des formes évoluées chez le sujet âgé [12].

Autres sarcomes secondaires

Les sarcomes secondaires sur dysplasie fibreuse sont classiques et sont traités dans le chapitre consacré à cette pseudotumeur.

Les sarcomes osseux secondaires développés sur une ancienne ostéomyélite chronique sont exceptionnels, nettement moins fréquents que les carcinomes spinocellulaires se développant sur le trajet fistuleux. Leur pronostic est plus grave en raison des métastases présentes dans plus de la moitié des cas. Leur traitement consiste habituellement en une amputation.

Références

[1] Amendola BE, Amendola MA, McClatchey KD, Miller CH Jr. Radiation-associated sarcoma: a review of 23 patients with postradiation sarcoma over a 50-year period. *Am J Clin Oncol* 1989 ; 12 : 411-415

[2] Arlen M, Higinbotham NL, Huvos AG, Marcove RC, Miller T, Shah IC. Radiation-induced sarcoma of bone. *Cancer* 1971 ; 28 : 1087-1099

[3] Bielack SS, Kempf-Bielack B, Heise U, Schwenzer D, Winkler K. Combined modality treatment for osteosarcoma occuring as a second malignant disease. Cooperative german-austrian-swiss osteosarcoma study group. *J Clin Oncol* 1999 ; 17 : 1164

[4] Bosschaert P, Mailleux P. Sarcome indifférencié du coude chez un patient pagétique. *J Belge Radiol* 1998 ; 81 : 11-13

[5] Brandolini F, Bacchini P, Moscato M, Bertoni F. Chondrosarcoma as a complicating factor in Paget's disease of bone. *Skeletal Radiol* 1997 ; 26 : 497-500

[6] Chapelier AR, Bacha EA, De Montpreville VT, Dulmet EM, Rietjens M, Margulis A et al. Radical resection of radiation-induced sarcoma of the chest wall : report of 15 cases. *Ann Thorac Surg* 1997 ; 63 : 214-219

[7] Colarinha P, Fonseca AT, Salgado L, Vieira MR. Diagnosis of malignant change in Paget's disease by Tl-201. *Clin Nucl Med* 1996 ; 21 : 299-301

[8] Crouzet J, Beraneck L. Maladie de Paget et métastase d'épithéliomas sur le même os. Onze nouvelles observations et revue de la littérature. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990 ; 57 : 517-520

[9] Ehara S, Kattapuram SV, Egglin TK. Ewing's sarcoma. Radiographic pattern of healing and bony complications in patients with long-term survival. *Cancer* 1991 ; 68 : 1531-1535

[10] Frassica FJ, Sim FH, Frassica DA, Wold LE. Survival and management considerations in postradiation osteosarcoma and Paget osteosarcoma. *Clin Orthop* 1991 ; 270 : 120-127

[11] Hansen MF, Nelissery MJ, Bhatia P. Common mechanisms of osteosarcoma and Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999 ; 14 (suppl 2) : 39-44

[12] Harrington KD. Surgical management of neoplastic complications of Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999 ; 14 (suppl 2) : 45-48

[13] Healey JH, Buss D. Radiation and pagetic osteogenic sarcomas. *Clin Orthop* 1991 ; 270 : 128-134

[14] Huvos AG, Woodard HQ. Postradiation sarcomas of bone. *Health Phys* 1988 ; 55 : 631-636

[15] Huvos AG, Woodard HQ, Cahan WG, Higinbotham NL, Stewart FW, Butler A et al. Postradiation osteogenic sarcoma of bone and soft tissues. A clinicopathologic study of 66 patients. *Cancer* 1985 ; 55 : 1244-1255

[16] Jattiot F, Goupille P, Azais I, Alcalay M, Jeannou J, Bontoux D et al. Fourteen cases of sarcomatous degeneration in Paget's disease. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 150-155

[17] Kirova YM, Feuilhade F, Calitchi E, Otmezguine Y, Belembaogo E, Le Bourgeois JP. Sarcomes radio-induits après cancer du sein. À propos de 8 cas et revue de la littérature. *Cancer Radiothér* 1998 ; 2 : 381-386

[18] Kuttesch JF, Wexler LH, Marcus RB, Fairclough D, Weaver-Mcclure L, White M. Second malignancies after Ewing's sarcomas: radiation dose-dependency of secondary sarcomas. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 : 2818-2825

[19] LeBreton C, Meziou M, Laredo JD, Amouroux J, Mazabraud A, Bigot JM et al. Sarcoma of the spine in Paget's disease of bone. A propos of 8 cases. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 16-22

[20] Logan PM, Mitchell MJ, Munk PL. Imaging of variant osteosarcomas with emphasis on CT and MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1998 ; 171 : 1531-1537

[21] Lorigan JG, Libshitz HI, Peuchot M. Radiation-induced sarcoma of bone: CT findings in 19 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1989 ; 153 : 791-794

[22] Melhouf MM, Amrani N, Dubois JB. Les sarcomes radio-induits. *Bull Cancer* 1997 ; 84 : 881-884

[23] Mischis-Troussard C, Maillefert JF, Baulot E, Ramon JF, Tavernier C. Ostéosarcome sacré compliquant une maladie de Paget. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 391-392

[24] Moore TE, King AR, Kathol MH, El-Khoury GY, Palmer R, Downey PR. Sarcoma in Paget disease of bone: clinical, radiologic, and pathologic features in 22 cases. *AJR Am J Roentgenol* 1991 ; 156 : 1199-1203

[25] Morlock G, Cadene C, Feru M, Durand J. Femoral osteosarcoma revealing onset of unifocal Paget's disease. Favourable course with 7-year follow-up. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991 ; 58 : 813-817

[26] Murray EM, Werner D, Greff EA, Taylor DA. Postradiation sarcomas: 20 cases and a literature revue. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1999 ; 45 : 951-961

[27] Nakanishi H, Tomita Y, Myouni A, Yoshikawa H, Sakai K, Kato Y et al. Mutation of the p53 gene in postradiation sarcoma. *Lab Invest* 1998 ; 78 : 727-733

[28] Patel SG, See AC, Williamson PA, Archer DJ, Evans PH. Radiation induced sarcoma of the head and neck. *Head Neck* 1999 ; 21 : 346-354

[29] Pratt CB, Meyer WH, Rao BN, Pappo AS, Fleming ID, Luo X et al. Comparison of primary osteosarcoma of flat bones with secondary osteosarcoma of any site. *Cancer* 1997 ; 80 : 1171-1177

[30] Renier JC. Maladie osseuse de Paget. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-023-R-10,1995 : 1-11

[31] Salvati M, Cervoni L, Raguso M, Raco A. Post-Paget osteosarcomas of the skull. Remarks on five cases. *Tumori* 1993 ; 79 : 363-366

[32] Smith J. Radiation-induced sarcoma of bone: clinical and radiographic findings in 43 patients irradiated for soft tissue neoplasms. *Clin Radiol* 1982 ; 33 : 205-209

[33] Steinke NM, Ostgaard SE, Jensen OM, Nordentoft AM, Sneppen O. Radiation induced sarcoma of the shoulder girdle. *Ugeskr Laeger* 1991 ; 153 : 1655-1657

[34] Tabone MD, Terrier P, Pacquement H, Brunatmentigny M, Schmitt C, Babin-Boilletot A et al. Outcome of radiation-related osteosarcoma after the treatment of childhood and adolescent cancer : a study of 23 cases. *J Clin Oncol* 1999 ; 17 : 2789-2795

[35] Tucker MA, D'Angio GJ, Boic JD, Strong LC, Li FP, Stovall M, Stone BJ et al. Bone sarcomas linked to radiotherapy and chemotherapy in children. *N Engl J Med* 1987 ; 317 : 588-593

[36] Weatherby RP, Dahlin DC, Ivins JC. Postradiation sarcoma of bone: review of 78 Mayo Clinic cases. *Mayo Clin Proc* 1981 ; 56 : 294-306

[37] Wiklund TA, Blomqvist CP, Räty J, Elomaa I, Rissanen P. Postirradiation sarcoma. Analysis of a nationwide cancer registry material. *Cancer* 1991 ; 68 : 524-531

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-776

Histiocytose à cellules de Langerhans

I Ghanem
A Checrallah
K Kharrat
F Dagher

Résumé. – L'histiocytose à cellules de Langerhans, également connue sous le terme d'« histiocytose X », est une maladie proliférative non néoplasique pouvant atteindre un ou plusieurs organes. Elle se présente sous plusieurs formes, depuis la forme la plus légère, l'atteinte d'un seul organe (peau, os), à la forme la plus sévère, avec envahissement de plusieurs systèmes. L'atteinte osseuse est présente chez la plupart des patients. Quand l'os est le seul organe atteint, la maladie est désignée par le terme granulome éosinophile osseux. Quand d'autres organes sont atteints, lésions crâniennes, diabète insipide et exophtalmie, elle s'appelle maladie de Hand-Schüller-Christian. La forme aiguë disséminée de l'histiocytose à cellules de Langerhans, qui s'appelle maladie de Letterer-Siwe, atteint plus souvent les enfants avant l'âge de 3 ans et présente le pronostic le plus péjoratif. Dans les atteintes squelettiques, tous les os peuvent être atteints. La localisation épiphysaire est exceptionnelle. Radiologiquement, la lésion osseuse se présente typiquement sous la forme d'une image ovale radiotransparente, de taille variable, souvent médullaire, avec ou sans un fin liseré de sclérose périphérique et une réaction périostée d'importance variable. Deux facteurs pronostiques majeurs ont été identifiés dans la littérature médicale des 20 dernières années : l'âge au moment du diagnostic et l'atteinte « multiorgane ». L'évolution des lésions osseuses isolées (solitaires ou multiples) est souvent favorable, avec ou sans traitement.

Mots-clés : *granulome éosinophile, histiocytose à cellules de Langerhans, histiocytose X, maladie de Hand-Schüller-Christian, maladie de Letterer-Siwe.*

Introduction

DÉFINITION

L'histiocytose à cellules de Langerhans (HCL) est un syndrome d'étiologie inconnue, caractérisé par la prolifération de cellules histiocytaires spécialisées similaires à celles retrouvées dans l'épiderme et appelées cellules de Langerhans [9, 16, 36].

HISTORIQUE ET TERMINOLOGIE

Le premier cas d'HCL retrouvé dans la littérature appartient à Hand, qui rapporte en 1893 l'histoire d'un enfant de 3 ans présentant une exophtalmie, une polyurie et une hépatosplénomégalie, et dont l'issue fut fatale. L'autopsie découvre une masse intracrânienne étiquetée tuberculeuse. En 1905, Kay présente un syndrome associant atteinte osseuse, exophtalmie et polyurie. En 1915, Schüller [94] publie son travail sur les différentes causes de lacunes crâniennes chez l'enfant. En 1920, Christian [20] décrit un syndrome associant des defects osseux, une exophtalmie et un diabète insipide. En 1921, Hand [45] reprend son premier cas de 1893 et confirme sa similarité avec ceux rapportés par Kay, Schüller et Christian. Un syndrome est ainsi décrit et connu sous le patronyme de Hand-Schüller-Christian (HSC). Il associe des lésions osseuses lytiques, une exophtalmie et un diabète insipide.

En 1924, Letterer [65] rapporte le cas d'un enfant de 6 mois présentant une maladie aiguë sévère atteignant le système réticuloendothélial. L'évolution est fulminante, aboutissant au décès de l'enfant. En 1933, Siwe rapporte une maladie similaire, diffuse et généralisée. De ces deux publications naît la maladie de Letterer-Siwe (LS), définie comme une maladie généralisée, extrasquelettique, du système réticuloendothélial, aiguë et fulminante [100]. Malgré sa similitude avec la HSC, elle s'en distingue cliniquement par le jeune âge du début, la sévérité de la présentation, et histologiquement, par l'absence de surcharge lipidique des cellules pathologiques.

En 1944, Jaffe et Lichtenstein [51] rapportent les premiers cas de granulome éosinophile (GE) solitaire des os.

Plus tard, Lichtenstein [67, 68] propose de regrouper le GE solitaire des os, la LS et la HSC, sous la même appellation d'histiocytose X. La lettre X fut utilisée pour souligner la méconnaissance de la nature et de la cause de cette affection. Lieberman et al [69] réévaluent cette maladie et suggèrent, en se basant sur des arguments cliniques, que la LS ne soit pas regroupée avec les deux autres sous un même syndrome.

En 1969, les études ultrastructurales [6] mettent en évidence des granules intracytoplasmiques aussi bien au niveau des lésions osseuses que viscérales, apportant un argument supplémentaire en faveur de la conception uniciste. En 1973, Nezelof et al [84] confirment l'origine langerhensienne de l'histiocytose X, à la fois sur les données cliniques et morphologiques. En 1986, une mise au point sur les désordres prolifératifs du système langerhansien est présentée par Barbey et Nezelof [5]. En 1987, le terme « histiocytose à cellules de

Ismat Ghanem : Professeur adjoint de chirurgie orthopédique, praticien hospitalier, service de chirurgie orthopédique pédiatrique.
Antoine Checrallah : Professeur adjoint d'anatomie pathologique, praticien hospitalier, service d'anatomie pathologique
Khalil Kharrat : Professeur associé de chirurgie orthopédique, praticien hospitalier.
Fernand Dagher : Professeur de chirurgie orthopédique, praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique, Université Saint-Joseph, Hôtel-Dieu de France, boulevard Alfred-Naccache, Beyrouth Achrafieh, Liban.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ghanem I, Checrallah A, Kharrat K et Dagher F. Histiocytose à cellules de Langerhans. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-776, 2001, 14 p.

Langerhans » remplace celui d'histiocytose X, parce qu'il correspond mieux à la description histopathologique de la maladie [21, 35].

Depuis le premier cas décrit par Hand, l'HCL continue à poser plusieurs problèmes pouvant être regroupés sous trois rubriques.

Présentation clinique

La constatation par les cliniciens de faits de passage entre GE solitaire et forme squelettique multifocale, ou entre cette dernière et les formes disséminées avec atteinte viscérale (HSC et LS) est bien documentée dans la littérature. C'est en réalité cette variabilité dans la présentation clinique qui a poussé Lichtenstein à proposer le regroupement des trois formes connues à l'époque (GE, HSC, LS) sous le terme plus global d'histiocytose X. Ultérieurement, cette « refonte » clinique sera fortement appuyée par les études ultrastructurales menées sur la cellule de Langerhans.

Classification

L'historique de cette affection retrace les différentes étapes des progrès médicaux ayant permis d'affiner le cadre nosologique, depuis la description de la cellule de Langerhans en 1868 jusqu'aux techniques les plus actuelles de biologie moléculaire, d'immunohistochimie et de génétique. La nouvelle classification des histiocytoses reconnue à ce jour est celle publiée par le Writing Group of the Histiocyte Society [108]. Cette dernière permet d'en distinguer trois classes :

– la *classe I* représente la vraie HCL (anciennement connue sous le terme d'histiocytose X). Elle englobe les trois formes de cette maladie : la forme chronique localisée bénigne ou GE, la forme chronique multifocale progressive ou HSC et la forme aiguë disséminée ou LS. Cette classe I englobe également une forme « involutive » décrite par Hashimoto et Pritzker, connue sous le terme de réticulohistiocytose congénitale et caractérisée par la présence, dès la naissance, d'une éruption cutanée nodulaire faite d'un infiltrat de cellules de Langerhans. Cette éruption disparaît spontanément en quelques mois ;

– la *classe II* concerne les histiocytoses à phagocytes mononucléés autres que l'HCL ;

– la *classe III* est le groupe des histiocytoses malignes.

Traitement

À l'évolution souvent bénigne et spontanément résolutive des atteintes osseuses isolées (GE), s'oppose le pronostic moins favorable des formes disséminées, aiguës, subaiguës ou chroniques (surtout LS). Plusieurs modalités thérapeutiques sont rapportées dans la littérature, pour les différentes formes, mettant en action chirurgiens orthopédistes et hémato-oncologues, avec parfois une tendance à la surenchère thérapeutique pouvant conduire à un taux non négligeable de complications.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les données épidémiologiques recueillies dans la littérature ne permettent pas de donner une idée exacte de la réalité, puisqu'elles diffèrent d'une étude à l'autre selon qu'elles s'intéressent à l'enfant et l'adulte [12] ou à l'enfant uniquement [21], ou qu'elles émanent d'un service d'hématologie-oncologie ou d'un service de chirurgie orthopédique. Dans une analyse clinicopathologique de 263 patients, adultes et enfants, présentée par Kilpatrick et al [58] de la Mayo Clinic, l'âge moyen de découverte de l'affection était de 12 ans, avec des extrêmes de 3 mois et 50 ans. Dans une série purement pédiatrique de 348 cas observés en 10 ans et rapportée par le Groupe d'étude français de l'HCL [37], l'âge moyen au diagnostic était de 3 ans et 2 mois. Il paraît néanmoins évident que l'HCL est une affection qui prédomine chez l'enfant et l'adulte jeune, tout en sachant que sa survenue chez l'adulte plus âgé n'est pas exceptionnelle [7, 11, 38]. Sa fréquence annuelle est estimée à 5/1 000 000 d'enfants âgés de 1 à 15 ans. Elle atteint les deux sexes, avec une légère prédominance chez le garçon (1,5/1).

Ces données statistiques viennent souvent d'études multicentriques de services d'hématologie-oncologie, sous-estimant ainsi très probablement le cas du GE isolé qui est souvent pris en charge par le chirurgien orthopédiste uniquement, sans aucune participation des hémato-oncologues [18]. La vraie répartition des GE au sein des HCL se trouve en plus biaisée par la possibilité de transformation de formes, initialement purement osseuses, en formes disséminées, multiorganes. À ceci s'ajoute l'erreur possible d'étendre des notions en général spécifiques aux formes disséminées de l'HCL à la forme localisée qu'est le GE. Ainsi, les atteintes familiales ou chez des jumeaux homozygotes [55] souvent rapportées concernent les formes disséminées et non la forme localisée. De même, la fréquence plus élevée d'anomalies congénitales au cours de l'HCL, rapportée par Sheils et Dover [97], caractérise les formes multiorganes et non le GE. Une association avec certains processus prolifératifs malins a été rapportée pour des formes disséminées [27, 30].

Cependant, et malgré ce biais, il semblerait que les formes osseuses isolées, uniques ou multiples, soient les plus fréquentes, représentant 70 % des HCL et moins de 1 % de l'ensemble des lésions pseudotumorales de l'os. Parmi tous les cas de lésions osseuses isolées, l'atteinte est unique dans 90 % des cas et multiple dans 10 % uniquement.

ÉTIOPATHOGÉNIE

Rappel cytologique et cytopathologique

La cellule de Langerhans fait partie des cellules du système phagocytaire mononucléé et prend naissance dans la moelle osseuse, à partir de laquelle elle donnerait un précurseur de la cellule de Langerhans sous l'activation d'un facteur de stimulation, le *granulocyte macrophage colony stimulating factor* (GM-CSF), et d'un facteur de nécrose tumorale, le *tumor necrosing factor* (TNF)-α [19]. Cette nouvelle cellule (précurseur de la cellule de Langerhans), devenue circulante, exprime le marqueur spécifique de la cellule de Langerhans définitive, le CD1a, mais ne possède pas de granule de Birbeck. Elle va se localiser dans les épithéliums, où elle acquiert l'ensemble des caractéristiques de la cellule de Langerhans, le granule de Birbeck, et l'expression de l'antigène CD1a. Chez le sujet normal, elle est localisée à la région suprabasale des épithéliums malpighiens de la peau et des muqueuses et est également retrouvée dans l'urothélium, l'épithélium bronchique, œsophagien et parfois colique.

Les cellules de Langerhans jouent un rôle de veille immunitaire. En plus de l'antigène CD1a, elles expriment à leur surface les molécules de classe II du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH). Elles captent les antigènes étrangers qui se présentent à elles, les internalisent, les fragmentent et les associent aux molécules du CMH, avant de migrer par voie lymphatique vers la zone paracorticale T des ganglions lymphatiques [9].

Granulome pathologique

En cas de granulome pathologique à cellules de Langerhans, un aspect inflammatoire est retrouvé, avec présence de polynucléaires éosinophiles (d'où le nom GE), de lymphocytes et de cellules macrophagiques parfois multinucléées. L'évolution d'un granulome se fait en trois phases [9] :

– une *phase proliférative*, au cours de laquelle il y a une prolifération de cellules mononucléées de Langerhans exprimant l'antigène CD1a ;

– une *phase granulomateuse* où apparaissent des zones de nécroses et une accumulation de leucocytes ;

– une *phase xanthomateuse*, caractérisée par le remplacement progressif du granulome par du tissu fibreux, avec accumulation de lipides au sein des cellules mononucléées, qui expriment de moins en moins l'antigène CD1a. C'est la raison pour laquelle les anatomopathologistes, dans des formes évoluées d'HCL, en l'absence de cellules CD1a, évoquent une forme vieillie de GE.

Hypothèses physiopathogéniques

Trois hypothèses pathogéniques principales sont retrouvées dans la littérature :

– *hypothèse virale :* le seul travail récent soutenant cette hypothèse est celui de Leahey et al [63], qui ont mis en évidence une séquence d'acide désoxyribonucléique (ADN) du virus de l'herpès humain, spécifique au type 6, dans certaines lésions d'HCL. Depuis sa publication, ce travail n'a plus eu de suite ;

– *activation des cellules de Langerhans par les cytokines :* dans une série de 15 enfants porteurs d'HCL, Émile et al [34] rapportent la détection du GM-CSF, normalement non retrouvé dans le sérum de sujets sains, dans le sérum de trois enfants atteints de formes sévères et évolutives ;

– *clonalité* : Wilman et al [107] et Yu et al [111] ont récemment démontré que l'HCL était une prolifération clonale. Le clone de cellules de Langerhans, qui prolifère, présente une mutation génomique qui le différencie des autres cellules de Langerhans, sans qu'il s'agisse pour autant d'une prolifération maligne.

Le présent article est essentiellement axé sur les lésions osseuses de l'HCL, mais s'étend également à la description, si brève soit-elle, des atteintes viscérales dans les formes disséminées. En effet, une meilleure connaissance de cette maladie dans sa globalité ne peut qu'être utile au chirurgien orthopédiste en charge d'une affection aussi polymorphe.

Localisations

LOCALISATIONS SUR LE SQUELETTE

Tous les os peuvent être atteints, mais la localisation craniofaciale (voûte crânienne, mastoïde, orbite, mandibule) est la plus fréquente, aussi bien chez les adultes que chez les enfants, regroupant 30 à 50 % des localisations en fonction des auteurs. Elle est suivie par les localisations rachidiennes et des os longs (autour de 10 % pour chacune), essentiellement le fémur, l'humérus et le tibia. L'atteinte du bassin (surtout l'os iliaque) et des côtes suit, avec une fréquence avoisinant 8 % pour chacune. Le crâne, les côtes et l'os iliaque sont plus fréquemment atteints chez l'adulte [7, 11, 38], alors que l'atteinte du crâne et des os longs prédomine chez l'enfant [58]. Les os courts des mains et des pieds sont moins fréquemment atteints.

LOCALISATIONS SUR UNE PIÈCE OSSEUSE

Crâne et massif facial

La voûte est la partie qui est le plus fréquemment touchée. La table interne est moins souvent touchée que la table externe et reste pendant longtemps épargnée. Les autres localisations préférentielles du GE sont la région mastoïdienne et le rebord orbitaire supérieur. La localisation à la selle turcique peut aboutir à l'atteinte de l'axe hypothalamohypophysaire. L'atteinte mandibulaire peut prédominer à la racine des dents, aboutissant à la complication redoutable de dents flottantes.

Rachis

Le segment dorsal est le plus fréquemment touché, suivi par les segments lombaire et cervical. La lésion siège souvent au corps vertébral. Le disque intervertébral est épargné [110]. L'arc postérieur de la vertèbre est moins souvent atteint. La localisation vertébrale peut être unique ou multiple, envahissant des vertèbres adjacentes ou éloignées.

Os longs

Le siège préférentiel du GE est la diaphyse (surtout dans sa partie proximale pour le fémur et l'humérus). La lésion est souvent médullaire. Les localisations corticales sont exceptionnelles. L'atteinte métaphysaire est plus rare, mais possible. L'épiphyse peut être le siège de lésions d'HCL, mais son atteinte est exceptionnelle [64, 103]. En fait, la localisation épiphysaire est surtout rencontrée dans les formes disséminées, présentant un tableau clinique similaire à celui des hémopathies malignes. La physe peut être atteinte, soit d'emblée par une lésion épiphysométaphysaire, soit secondairement par l'extension d'une lésion métaphysaire à l'épiphyse, et inversement.

Os iliaque

La localisation supra-acétabulaire est la plus fréquente.

Côtes

Les lésions prédominent à l'arc postérieur, en « plein corps » de la côte.

Étude clinique

FORME HABITUELLE : ATTEINTE OSSEUSE ISOLÉE OU GE DES OS

Le GE de l'os peut rester longtemps asymptomatique. En effet, dans certaines formes à localisations osseuses multiples, il n'est pas rare de découvrir, sur le bilan radiologique du squelette entier, des lésions osseuses cliniquement muettes [4]. Cependant, la plupart des GE sont symptomatiques, avec un délai moyen de 8 mois entre le début des symptômes et le diagnostic [6].

La douleur est le motif de consultation le plus fréquent. Elle n'a pas de caractère particulier, quoique pouvant présenter une exacerbation nocturne dans un pourcentage non négligeable de cas. Elle siège souvent en regard de la lésion, mais peut revêtir le caractère d'une douleur irradiée [70]. Dans les atteintes osseuses de la voûte crânienne, elle peut se manifester sous la forme d'une céphalée. Dans les lésions rachidiennes, elle peut se présenter sous la forme d'une douleur radiculaire, témoignant d'un conflit contenant-contenu.

Le deuxième signe par ordre de fréquence est la présence d'une tuméfaction. Il s'agit d'un mode de présentation plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte. La tuméfaction témoigne de l'importance de la réaction ou de l'envahissement des parties molles. Elle est plus nette dans les localisations superficielles.

Un écoulement du conduit auditif externe peut être le symptôme révélateur d'une lésion de l'os temporal.

La boiterie peut être en rapport avec une lésion diaphysaire ou métaphysaire douloureuse, ou avec une réaction articulaire à une localisation épiphysaire.

La fracture pathologique, comme mode de révélation, est rare en dehors des tassements vertébraux.

Cependant, certains patients consultent pour une cyphose douloureuse, rarement angulaire, en rapport avec le collapsus du corps vertébral dû à son envahissement [66]. La déformation en scoliose est rare, étant donné que l'effondrement vertébral est souvent homogène dans le plan frontal.

Des signes neurologiques peuvent faire partie du tableau clinique initial ou apparaître plus tard, en rapport avec une compression médullaire ou radiculaire secondaire à un tassement vertébral et un recul du mur postérieur [39, 54, 57, 66].

FORMES PARTICULIÈRES

Histiocytose à cellules de Langerhans chronique disséminée ou maladie de Hand-Schüller-Christian

Elle est rare et survient souvent chez les enfants entre 3 et 5 ans, rarement après l'âge de 15 ans. Elle est caractérisée par une triade

clinique comprenant : exophtalmie (souvent unilatérale), diabète insipide et lésions osseuses lytiques. Même si l'atteinte osseuse est souvent la règle, son absence n'est pas suffisante pour éliminer le diagnostic s'il existe d'autres signes de dissémination tels que anémie, splénomégalie, fatigabilité, perte de poids et adénopathies [83]. Les localisations osseuses les plus fréquentes sont le crâne, le fémur, le bassin, le rachis, les côtes, le tibia et l'humérus. En plus de l'atteinte du squelette, la maladie atteint la peau, les muqueuses orales et génitales, les poumons, les ganglions lymphatiques, le foie, la rate, les reins et le cerveau [88].

Les symptômes liés à l'atteinte osseuse sont modérés et lentement évolutifs, mais les lésions peuvent atteindre des tailles importantes dans les os et les tissus mous avoisinants, en rapport avec la chronicité de la maladie. Tous les os peuvent être le siège d'une lésion douloureuse et expansive qui se manifeste cliniquement, en fonction du siège, comme un GE solitaire (douleur, tuméfaction, céphalée, écoulement auditif externe, boiterie, cyphose, signes neurologiques, etc).

Histiocytose à cellules de Langerhans aiguë ou subaiguë disséminée ou maladie de Letterer-Siwe

Elle est très rare et survient presque toujours avant l'âge de 3 ans. Elle atteint rapidement, d'une façon systémique et diffuse, tous les organes du système réticuloendothélial, les ganglions lymphatiques, la rate, le foie, le thymus, la peau, les muqueuses et la moelle osseuse. Elle a peu d'intérêt orthopédique. En effet, la localisation au squelette n'atteint pas le seuil de l'évidence clinicoradiologique, d'une part parce que les lésions sont micronodulaires, et d'autre part parce que la rapidité de son évolution, souvent mortelle, ne permet pas aux ostéolyses d'atteindre le seuil de visualisation radiologique [67, 68]. Les symptômes sont similaires à ceux d'une hémopathie maligne : fièvre, adénopathies généralisées, hépatosplénomégalie, éruptions cutanées, syndrome hémorragique, infections à répétition, atteinte pulmonaire et des voies aériennes supérieures. Les symptômes orthopédiques sont rares. Quand ils existent, ils sont minimes, souvent dilués par le tableau général.

Étude radiologique

FORME HABITUELLE TYPIQUE

À l'opposé de la plupart des tumeurs osseuses, le GE ne possède pas d'image radiologique typique. Cette dernière dépend de la localisation, du substratum anatomique de la lésion et de son mode évolutif histopathologique. Elle varie considérablement selon le stade évolutif et la vitesse d'évolution [15, 16, 46].

Les principales méthodes d'exploration radiologique du GE sont la radiologie conventionnelle, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomodensitométrie (TDM). La scintigraphie osseuse est utilisée pour l'exploration locale dans les formes atypiques, et parfois dans le bilan d'extension générale, pour rechercher des lésions à distance.

Radiologie conventionnelle

Le GE de l'os est essentiellement lytique et se présente comme une image lacunaire, le plus souvent médullaire *(fig 1, 2, 3)*. Sa taille varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Il n'est pas exceptionnel d'assister à une ostéolyse mouchetée ou à la présence d'un fragment osseux séquestré au sein de la lacune. La plage d'ostéolyse a des limites souvent nettes, avec ou sans liseré d'ostéocondensation, d'épaisseur variable. Une réaction périostée uni- ou plurilamellaire est présente dans un tiers des cas, avec ou sans fracture. Ceci est plus particulièrement vrai pour les localisations diaphysaires chez l'enfant. Cette réaction forme au début des couches minces, floues, et parfois superposées en « bulbe d'oignon », puis elle devient mature et forme une coquille dense [25, 28]. D'autres aspects radiologiques peuvent se rencontrer, allant d'une image d'allure manifestement bénigne à une lésion agressive faisant évoquer une tumeur maligne : lésion expansive d'un os long avec *scalloping* endostéal et soufflure corticale, épaississement corticopériosté majeur, rupture corticale avec invasion des tissus mous, réaction périostée anarchique, tassement vertébral… [40, 41].

Imagerie par résonance magnétique *(fig 1)*

Elle permet d'affiner l'analyse de l'expansion tridimensionnelle de la tumeur dans la moelle et les parties molles avoisinantes. La lésion elle-même présente un signal d'intensité intermédiaire ou un hypersignal en images pondérées T1, alors qu'elle apparaît souvent en hypersignal en images pondérées T2, avec une prise du contraste après injection de gadolinium. Au début de l'évolution, un œdème étendu et mal limité de la moelle osseuse et des tissus mous avoisinants est présent sous forme d'hypersignal en T2 [26]. Un bord endostéal en hyposignal est souvent synonyme d'un début de consolidation [78]. L'IRM peut montrer des lésions non visibles à la radiographie standard.

Tomodensitométrie *(fig 1)*

Elle est utile pour apprécier l'importance de la destruction osseuse, la rupture corticale, la réaction périostée et, à moindre degré que l'IRM, l'extension dans les parties molles. Elle sert surtout à l'étude de la structure osseuse de zones particulières comme la base du crâne, le rachis et les ceintures.

Scintigraphie osseuse *(fig 2)*

Cet examen a perdu de sa valeur dans le bilan radiologique des lésions osseuses de l'HCL, à cause du taux élevé de faux négatifs [10, 24, 48, 87, 98, 104]. En effet, 35 % uniquement des lésions osseuses radiologiquement visibles rapportés par Parker et al [87] fixent le traceur, contre 65 % dans le travail de Siddiqui et al [98].

ASPECTS RADIOLOGIQUES EN FONCTION DU STADE ÉVOLUTIF

Afin de mieux appréhender cette grande diversité dans la présentation radiologique du GE, Mirra et Gold [76] ont proposé une classification radiologique fondée sur des critères évolutifs :

– *lésion débutante :* large zone de transition avec l'os sain, absence d'ostéocondensation périphérique, présence d'une ou de plusieurs appositions périostées parallèles ;

– *phase intermédiaire :* zone de transition rétrécie, fin liseré d'ostéocondensation et réaction périostée ; le tassement vertébral est rattaché à cette phase ;

– *phase tardive :* sclérose périphérique épaisse, sans apposition périostée.

ASPECTS RADIOLOGIQUES PARTICULIERS EN FONCTION DE LA LOCALISATION

Crâne et massif facial

L'image radiologique est celle d'une plage d'ostéolyse plus ou moins étendue, arrondie ou polycyclique, aux limites nettes, souvent sans liséré de sclérose périphérique, surtout au début de l'évolution *(fig 1, 4)*. Les coupes TDM permettent de confirmer l'atteinte presque constante de la table externe, avec une table interne souvent épargnée. Un aspect de « trou dans le trou » ou un aspect de lacune osseuse biseautée peuvent témoigner de l'atteinte différée des deux tables. Un séquestre osseux est parfois visible à l'intérieur de la plage d'ostéolyse.

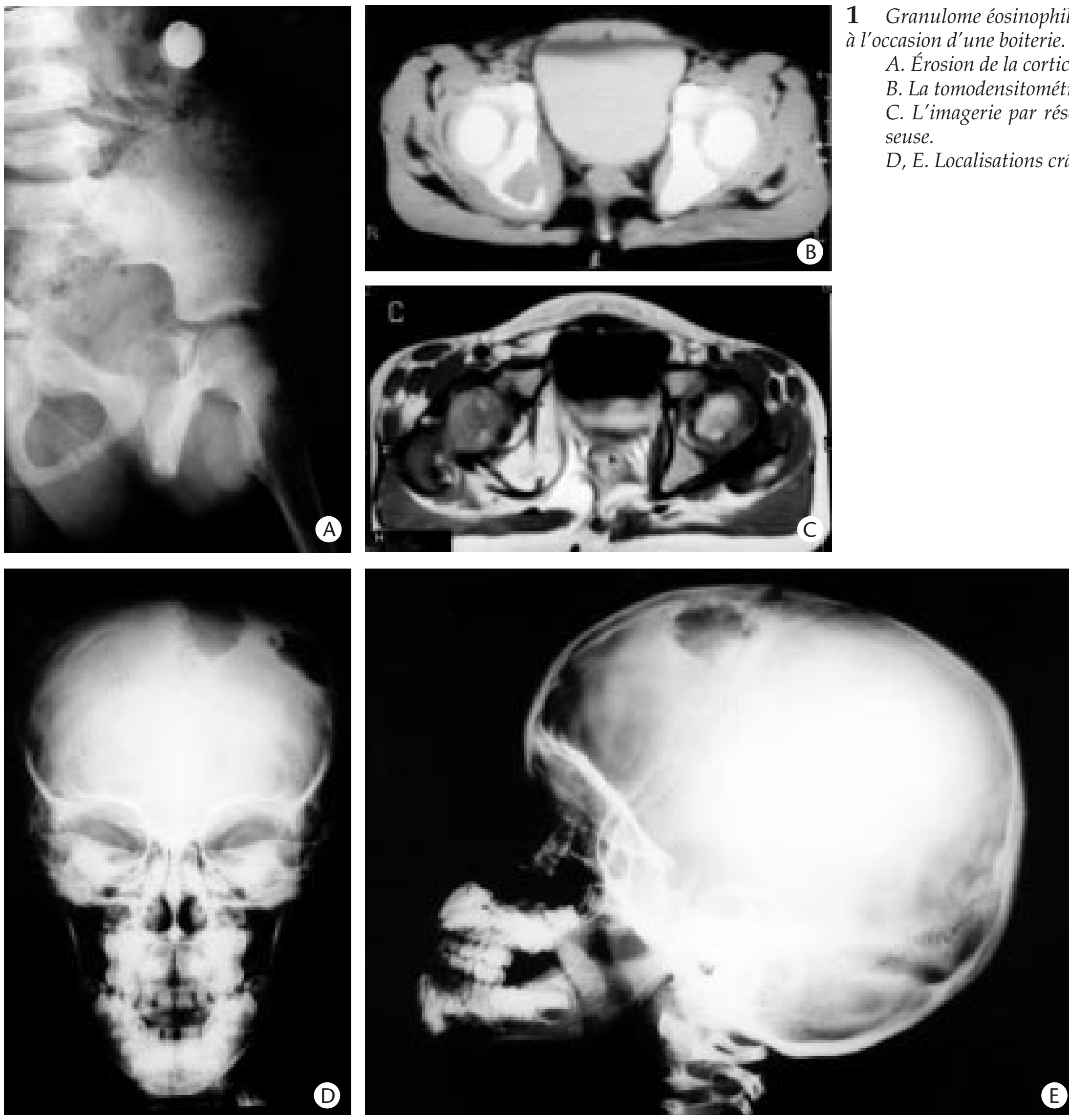

1 *Granulome éosinophile ischiatique chez un enfant de 5 ans, découvert à l'occasion d'une boiterie.*
A. Érosion de la corticale dans la région de l'épine sciatique.
B. La tomodensitométrie confirme l'érosion corticale.
C. L'imagerie par résonance magnétique montre l'extension extraosseuse.
D, E. Localisations crâniennes.

■ *Rachis*

La lésion initialement lytique se complique d'une fracture pathologique, avec effondrement du corps vertébral et son aplatissement, aboutissant ainsi à une bande osseuse dense, la vertebra plana, considérée comme presque pathognomonique du diagnostic de GE [50, 52, 66, 91]. Les deux structures disco-cartilagineuses sus- et sous-jacentes sont épargnées et viennent au contact l'une de l'autre, séparées par la vertebra plana. Le collapsus vertébral est souvent symétrique et homogène, provoquant une cyphose centrée sur la vertèbre tassée, sans ou avec une inflexion latérale minime (*fig 4, 5, 6, 7*). L'atteinte de l'arc postérieur peut être plus ou moins étendue. À l'opposé de l'atteinte du corps vertébral et de l'aspect dense caractéristique de la vertebra plana, elle prend un aspect lytique pouvant aboutir, dans les cas extrêmes, à l'aspect radiologique de l'arc postérieur « fantôme ». Deux vertèbres adjacentes peuvent être atteintes dans certains cas.

■ *Os longs*

Dans les localisations diaphysaires (les plus fréquentes) et chez l'enfant, la lésion est le plus souvent médullaire, avec une réaction périostée assez active, parfois multilamellaire en « bulbe d'oignon ». Cette dernière est moins intense dans les localisations métaphysaires.

■ *Os plats* (*fig 1, 4*)

À l'os iliaque (région supra-acétabulaire), l'épaississement cortical et la réaction périostée sont absents ou très discrets, surtout au début de l'évolution. En revanche, il existe des degrés variables de destruction corticale, avec un syndrome de masse dans les parties molles. Ceci est également observé dans les lésions costales. Les atteintes de la clavicule, de la scapula et du sternum ne présentent pas de particularités.

ASPECTS RADIOLOGIQUES PARTICULIERS EN FONCTION DE LA FORME CLINIQUE

■ *Maladie de Hand-Schüller-Christian*

Il existe des lésions ostéolytiques multiples, parfois très étendues. Une importante ostéocondensation périphérique avec réaction périostée sont présentes et témoignent de la chronicité de l'affection. Au crâne, les lésions ont un aspect géographique typique. Aux os longs, il existe une augmentation de l'atteinte métaphysaire et épiphysaire par rapport à ce que l'on observe avec le GE où les localisations diaphysaires sont plus fréquentes.

■ *Maladie de Letterer-Siwe*

Les lésions osseuses sont rarement visibles à la radiographie standard. Parfois, de multiples lésions osseuses lytiques disséminées de petite taille sont visibles, surtout au crâne, au bassin et aux fémurs.

Bilan d'extension

Chez un grand enfant ou un adolescent, la découverte au crâne ou à la diaphyse fémorale d'une lésion osseuse lytique présentant les caractéristiques cliniques et radiologiques les plus fréquentes d'un

2 *Granulome éosinophile fémoral chez un garçon de 11 ans.*
A, B. Radiographies de face et de profil.
C. Un curetage biopsique a été fait sans greffe.
D, E. Reconstruction osseuse à 7 ans de recul.

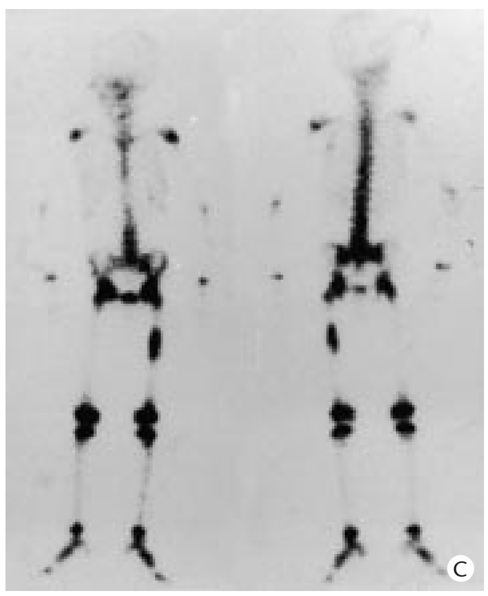

3 *Granulome éosinophile du fémur chez une fille de 6 ans.*
A, B. Radiographies de face et de profil.
C. Scintigraphie osseuse montrant une hyperfixation.
Reconstruction de la lyse osseuse 1 an après une simple biopsie.

GE, ou d'un tassement vertébral en vertebra plana, ne nécessite le plus souvent qu'un bilan d'extension limité en première intention : squelette complet à la recherche d'autres lésions osseuses à distance, bilan hépatique, et hémogramme.

EXTENSION LOCALE

Elle est évaluée à l'aide de la radiographie conventionnelle, l'IRM et la TDM.

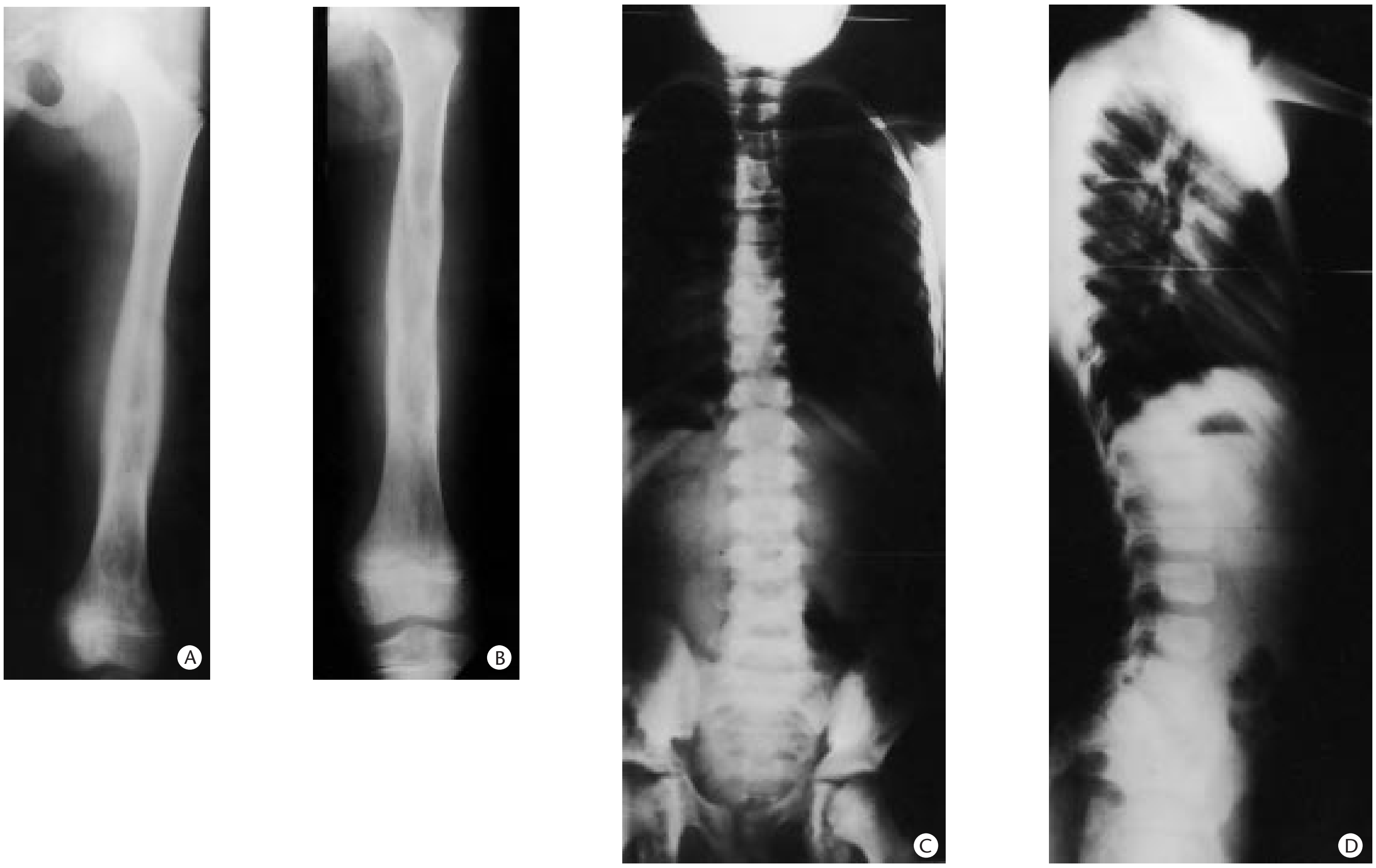

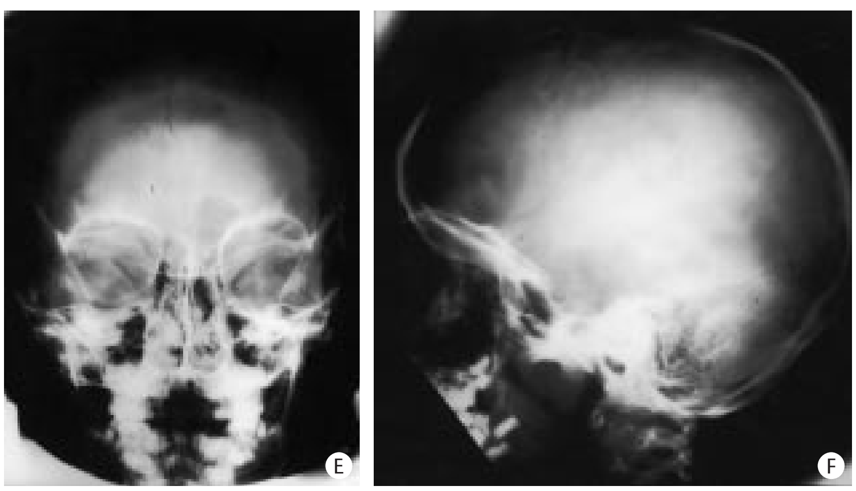

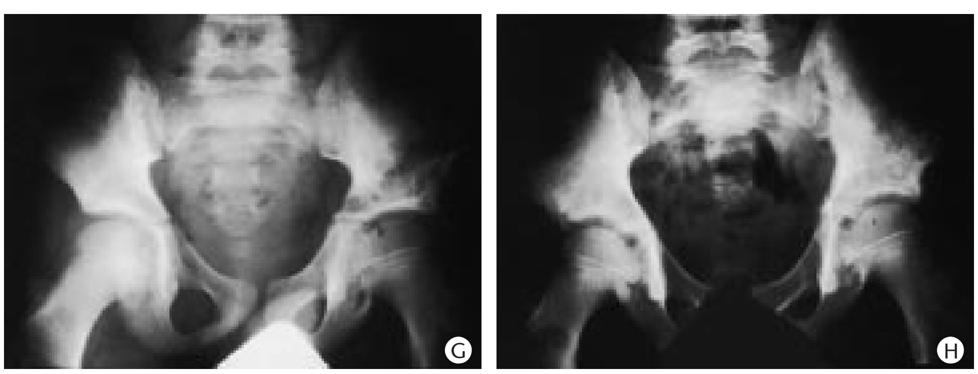

4 *Granulome éosinophile squelettique multifocal chez un garçon de 6 ans. Évolution spontanée.*

A, B. Lésion fémorale à l'admission et 1 an et demi plus tard. Reconstruction osseuse en cours.

C, D. Radiographies du rachis de face et de profil. Vertebra plana de T5.

E, F. Lésions crâniennes multiples.

G, H. Reconstruction presque complète en 1 an d'une lésion étendue de l'os iliaque.

EXTENSION GÉNÉRALE

La scintigraphie osseuse, bien qu'associée à un pourcentage élevé de faux négatifs, continue à être pratiquée dans le bilan d'extension initial, à la recherche de localisations osseuses multiples. Elle est parfois avantageusement remplacée par des radiographies du squelette complet. En dehors des localisations osseuses, l'HCL atteint plusieurs systèmes et organes qui présentent des précurseurs des cellules de Langerhans ou leur expression. Ainsi, chez un enfant

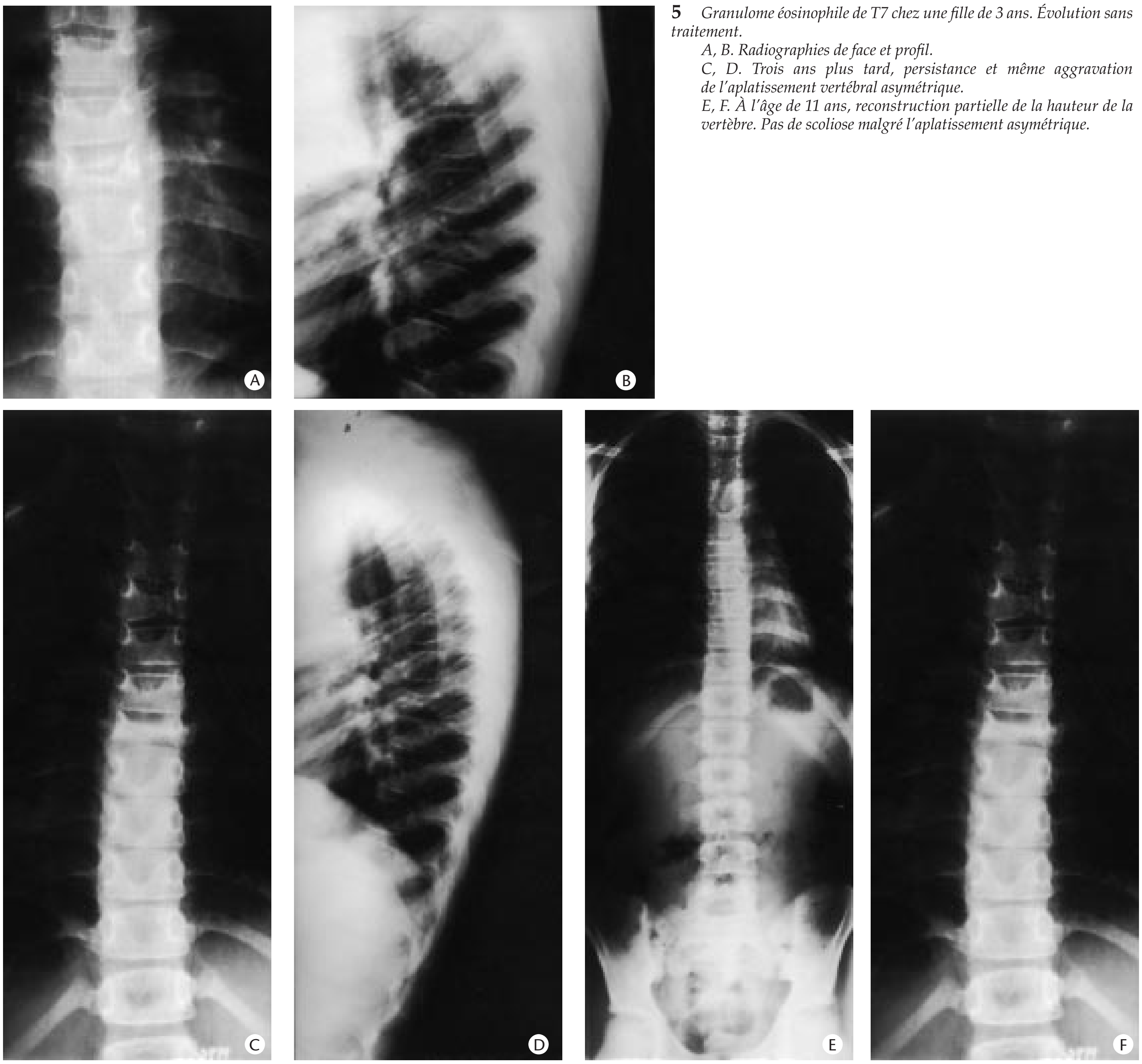

5 *Granulome éosinophile de T7 chez une fille de 3 ans. Évolution sans traitement.*
A, B. Radiographies de face et profil.
C, D. Trois ans plus tard, persistance et même aggravation de l'aplatissement vertébral asymétrique.
E, F. À l'âge de 11 ans, reconstruction partielle de la hauteur de la vertèbre. Pas de scoliose malgré l'aplatissement asymétrique.

de 2 à 3 ans, la découverte d'une lésion osseuse doit faire rechercher l'envahissement viscéral à distance [10, 37, 58].

Système respiratoire

L'atteinte pulmonaire isolée est exceptionnelle, mais elle fait souvent partie des formes disséminées multiorganes (35 à 50 % des cas). Elle s'accompagne de signes cliniques non spécifiques, graves chez l'enfant jeune, et beaucoup plus favorables chez l'enfant plus grand. En l'absence de symptômes pulmonaires, une simple radiographie des poumons de face et de profil est demandée. En revanche, la présence de signes fonctionnels respiratoires ou d'un syndrome interstitiel radiologique doit faire pratiquer une TDM thoracique, des épreuves fonctionnelles respiratoires, une épreuve de diffusion de l'oxyde de carbone et un lavage bronchoalvéolaire [89] avec recherche et quantification de cellules de Langerhans CD1a$^+$.

Système endocrinien

Le diabète insipide en est la manifestation la plus fréquente, et son incidence varie de 15 à 50 % selon les séries. Il traduit un dérèglement du fonctionnement normal de l'axe hypothalamohypophysaire [44]. Bien que plus spécifique aux atteintes disséminées, son association aux formes osseuses isolées (solitaires ou multiples) n'est pas impossible. Son étiopathogénie n'est pas univoque. Un déficit en hormone de croissance, un hypogonadisme et un retard pubertaire ont été rapportés dans certains cas. Dans le cas d'une atteinte en apparence multiorgane, chez un enfant de 1 à 5 ans, un examen clinique complet doit être fait, avec une courbe de croissance staturopondérale, une cotation clinique du stade pubertaire, la diurèse des 24 heures, une osmolarité sanguine et urinaire sur les urines du matin. La confirmation diagnostique du diabète insipide n'est apportée que par le test de restriction hydrique, montrant le défaut de concentration des urines, et le test au 1-désamino-8-D-arginine vasopressine (dDAVP) montrant l'origine haute de la polyurie. S'il y a un ralentissement de la courbe de croissance, une IRM cérébrale avec étude de l'hypophyse doit être faite, ainsi qu'un dosage de la *growth hormone* (GH), de la *thyroid stimulating hormone* (TSH) et du cortisol à jeun.

6 *Granulome éosinophile de T11 chez une fille de 10 ans. Évolution spontanée.*
A, B. Radiographies de face et profil. Noter l'aplatissement asymétrique de face et l'aspect typique en vertebra plana de profil.
C, D. Quatre ans plus tard, reconstruction partielle de la hauteur vertébrale.
E, F. À 11 ans de recul, il existe une discrète scoliose sans cyphose manifeste.

■ *Téguments*

Ils sont concernés dans un pourcentage non négligeable des cas (35 à 40 %). L'atteinte tégumentaire la plus fréquente est l'éruption vésiculopustulaire de la région rétroauriculaire du scalp, suivie par l'atteinte de la peau des creux axillaires, des mains et des pieds. Un examen clinique minutieux de la peau doit faire partie du bilan d'extension de l'HCL.

■ *Sphère oto-rhino-laryngologique*

Une perte prématurée des dents, ou au contraire une apparition précoce de la dentition, une tuméfaction mandibulaire palpable et douloureuse, une otite chronique, une ulcération muqueuse sont autant d'atteintes oto-rhino-laryngologiques (ORL) rencontrées au cours de l'HCL. Elles sont présentes dans 15 % des cas. Un examen ORL minutieux est nécessaire. Dans le cas où une otite chronique ou une lésion du conduit auditif externe est découverte, un audiogramme et une TDM des rochers sont pratiqués.

■ *Système digestif*

L'infiltrat histiocytaire du foie et de l'intestin n'est pas exceptionnel (10 à 15 %). Il en résulte une insuffisance hépatique, et parfois même une hypertension portale, avec un syndrome de malabsorption. Un bilan hépatique biologique avec étude des transaminases et du taux de prothrombine, ainsi qu'une échographie hépatique, sont nécessaires dans le bilan d'extension initial d'une HCL en apparence disséminée. Si ce bilan est perturbé et que l'hémostase le permet,

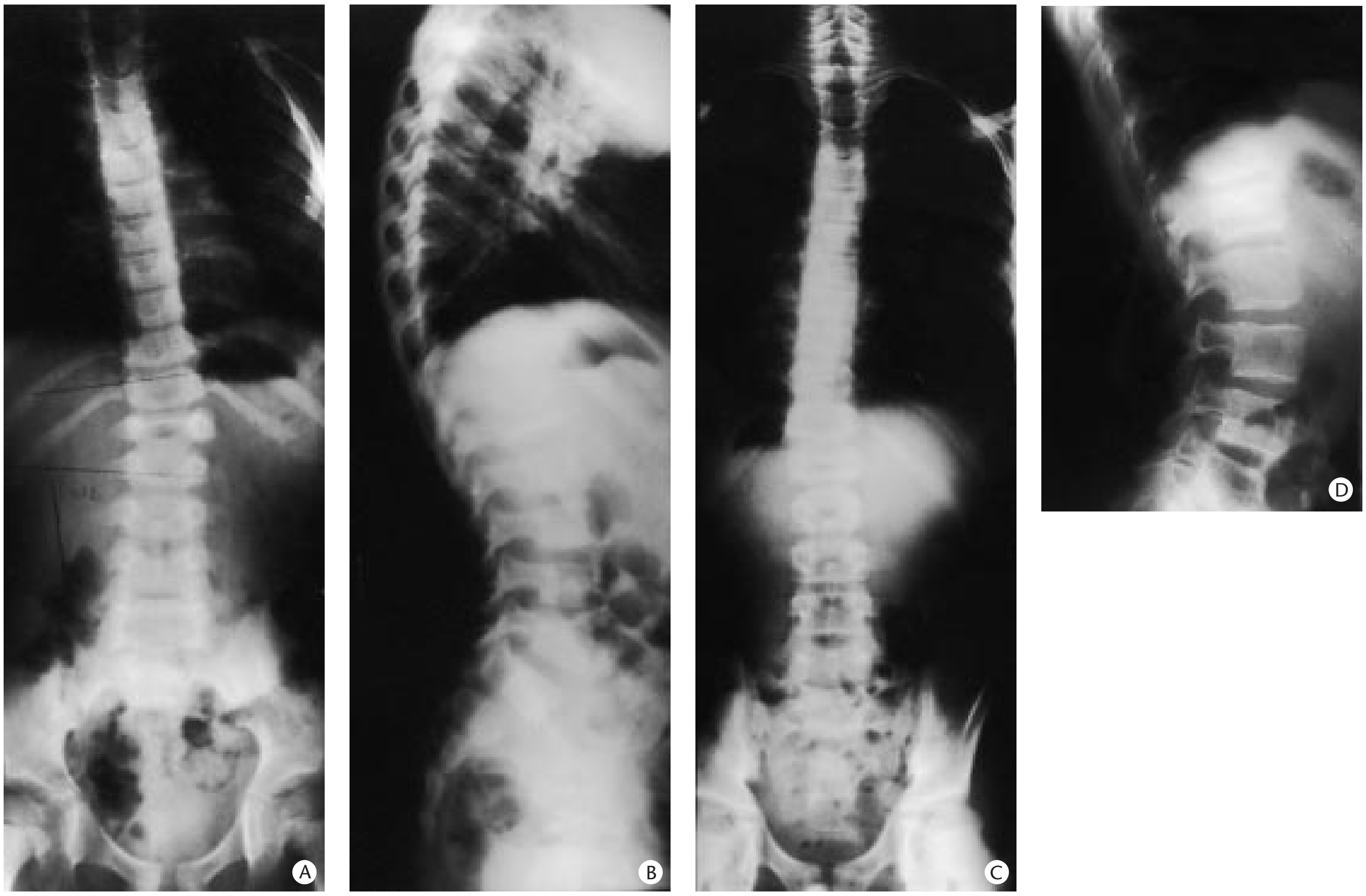

7 *Granulome éosinophile de L1 chez un garçon de 4 ans. Évolution spontanée.*
A, B. Radiographies de face et profil. Aspect en vertebra plana avec une incurvation scoliotique modérée.
C, D. Huit ans plus tard, bonne reconstruction de la hauteur vertébrale. Disparition presque complète de l'incurvation rachidienne.

une ponction-biopsie hépatique peut être proposée pour confirmer l'atteinte histiocytaire. En cas de diarrhée et/ou d'exsudation, une biopsie digestive est pratiquée.

■ *Thymus* [99] *et ganglions lymphatiques*

Tous les ganglions lymphatiques peuvent être atteints, surtout les ganglions cervicaux. Leur atteinte domine exceptionnellement le tableau clinique initial et se trouve souvent associée à l'atteinte d'autres systèmes.

■ *Système hématopoïétique*

Son atteinte (environ 10 %) se manifeste par une leucopénie, une anémie et une thrombocytopénie, qui traduisent d'une part un hypersplénisme par infiltrat histiocytaire de la rate, et d'autre part une production diminuée des éléments figurés du sang, par atteinte de la moelle osseuse. Une étude des sous-populations lymphocytaires, avec myélogramme et si possible immunomarquage par le CD1a, doivent être faits si la numération formule sanguine est perturbée.

■ *Système nerveux*

L'atteinte centrale ou périphérique est en rapport, soit avec un infiltrat histiocytaire des leptoméninges, soit par extension à partir des lésions osseuses. Elle est rare et varie de 1 à 5 % selon les séries. Elle est plus fréquente dans les formes multiviscérales disséminées, mais a été également observée dans les formes osseuses isolées à localisations multiples. Cette atteinte peut être fortuite et n'être découverte qu'à l'IRM cérébrale pratiquée au cours du bilan d'extension. Il est exceptionnel que le symptôme révélateur de la maladie soit neurologique.

Anatomie pathologique

BIOPSIE

Elle doit être pratiquée uniquement en cas de doute diagnostique. Dans les formes à localisations osseuses multiples ou dans les formes disséminées multiorganes, elle doit s'adresser à la lésion la plus accessible (membres, côtes…). Le choix de la technique doit être fait en collaboration entre chirurgien, radiologue et pathologiste. Elle est faite à ciel ouvert si la biopsie à l'aiguille ou au trocart [33, 56, 96, 109] avec ou sans contrôle TDM n'est pas susceptible de ramener suffisamment de matériel tumoral pour l'étude histologique, le but étant d'être le moins agressif possible. Un spécimen est également envoyé systématiquement en bactériologie pour culture sur milieux aérobies et anaérobies. En cas de vertebra plana typique isolée, la biopsie n'est pas nécessaire, d'autant que même si elle est faite à ciel ouvert, il n'est pas sûr que le matériel ramené soit utile au diagnostic. En cas de vertebra plana atypique, elle sert à éliminer d'autres diagnostics (sarcome d'Ewing, lymphome, etc).

ASPECTS MACROSCOPIQUES ET MICROSCOPIQUES

Selon la forme clinique, les lésions osseuses peuvent être solitaires ou multiples (cf infra).

■ *Macroscopie*

Le tissu lésionnel est le plus souvent de couleur jaune-brun et de consistance molle. Dans certaines formes évoluées, la lésion apparaît grisâtre, de consistance fibreuse.

■ *Microscopie*

Ceci correspond, dans les formes précoces, à une prolifération cellulaire pléomorphe où l'on retrouve des cellules pathognomoniques de Langerhans, mais aussi des lymphocytes, des neutrophiles, des histiocytes, des fibroblastes et un nombre variable d'éosinophiles [35, 72]. Des macrophages spumeux (chargés en lipides) et des sidérophages (macrophages chargés en pigment d'hémosidérine) peuvent également être observés [32]. Les cellules de Langerhans sont de grosses cellules histiocytaires, d'aspect ovalaire ou d'aspect arrondi à noyaux vésiculaires réniformes, parfois indentés, et à cytoplasme grisâtre, abondant. Elles sont parfois regroupées en amas ; parfois elles infiltrent le tissu de manière individuelle [82]. Des formes binucléées ou multinucléées de ces cellules peuvent être présentes [14, 36]. Il est à noter que ces cellules sont abondantes dans les lésions prolifératives précoces et qu'elles se raréfient dans les lésions cicatricielles évoluées. Par ailleurs, les éosinophiles peuvent être totalement absents de la lésion dans environ 10 % des cas [36].

■ *Immunohistochimie*

Bien que la lésion puisse le plus souvent être reconnue sur l'histopathologie de routine, l'immunohistochimie est parfois utile au diagnostic [49, 102]. En effet, le morphotype des cellules de Langerhans peut être confirmé sur coupe en paraffine par un profil immunohistochimique particulier : positivité aux anticorps dirigés contre le CD68, la protéine S-100, et le CD1a, et absence de réactivité aux anticorps dirigés contre le lysozyme [36, 74].

■ *Microscopie électronique*

Elle est, en revanche, exceptionnellement utilisée dans un but diagnostique. Elle est toutefois pathognomonique lorsqu'elle met en évidence, dans les cellules de Langerhans, des bâtonnets granulaires striés à extrémité renflée en « raquette de tennis » appelés granules de Birbeck [36, 92].

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES HISTOLOGIQUES

Le Writing group of the histiocyte society [108] a établi les critères histologiques essentiels au diagnostic.

– *Diagnostic présomptif :* aspect anatomopathologique très explicite.

– *Diagnostic manifeste :* aspect anatomopathologique très explicite, avec au moins deux des critères suivants :

- ATPase + ;
- S-100 protéine + ;
- D-mannosidase + ;
- fixation de Peanut Lectine.

– *Diagnostic certain :* granules de Birbeck en microscopie électronique ou CD1a antigène +.

Diagnostic différentiel

RADIOLOGIQUE

Dans les formes osseuses isolées et solitaires des membres, le diagnostic différentiel se pose avec plusieurs lésions lytiques du squelette. Les deux diagnostics différentiels les plus fréquents d'une lésion diaphysaire sont l'ostéomyélite et le sarcome d'Ewing [8]. À l'opposé du sarcome d'Ewing, et d'une façon comparable à l'ostéomyélite, les lamelles de réaction périostée sont plus épaisses que les lignes radiotransparentes qui les séparent. Les rares atteintes épiphysaires peuvent simuler un chondroblastome.

Devant un aspect en vertebra plana, les diagnostics différentiels sont le sarcome d'Ewing, le lymphome ou une métastase de neuroblastome [86].

Dans les formes disséminées, le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec les leucoses et les métastases disséminées de neuroblastome.

ANATOMOPATHOLOGIQUE

Bien que la biopsie ne soit pas toujours indispensable au diagnostic, ce dernier ne peut être affirmé avec certitude qu'après une preuve histologique.

Le diagnostic différentiel se pose en premier lieu avec l'ostéomyélite du fait de la présence dans cette lésion de lymphocytes, de polynucléaires, d'histiocytes et de fibroblastes. Toutefois, les éosinophiles sont rarement observés dans l'ostéomyélite et les cellules de Langerhans y sont inexistantes.

Une lésion d'histiocytose à un stade avancé peut évoquer histologiquement un fibrome non ossifiant (ou lacune osseuse métaphysaire). Cependant, on observe dans ce cas une disposition fasciculée ou tourbillonnante des fibroblastes, ce qui n'est pas retrouvé dans l'histiocytose [23, 36].

Une lésion cellulaire d'histiocytose peut évoquer un lymphome à grandes cellules. Toutefois, l'immunomarquage permet de redresser le diagnostic.

L'histiocytose sinusale avec lymphadénopathie massive (maladie de Rosai et Dorfman) primitive de l'os présente également de nombreuses cellules histiocytaires de grande taille. Ces histiocytes sont toutefois dépourvus des caractéristiques morphologiques typiques des cellules de Langerhans et montrent souvent des signes de phagocytose lymphocytaire intracytoplasmique (empéripolèse) [36, 92].

Au besoin, l'immunohistochimie (ces histiocytes expriment le CD68, le lysozyme et parfois la protéine S-100, mais non le CD1a) ou la microscopie électronique peuvent être d'un appoint au diagnostic [36].

Traitement

GRANULOME ÉOSINOPHILE

Le GE osseux solitaire ou multiple présente souvent une évolution spontanément favorable (*fig 2, 3, 4, 5, 6, 7*). En effet, plusieurs cas de guérison spontanée sont rapportés dans la littérature, au prix parfois de récidives locales [80]. Même de nouvelles lésions osseuses qui apparaissent en cours d'évolution de la maladie peuvent avoir la même évolution favorable spontanée. D'autres, en revanche, peuvent augmenter de taille ou évoluer en une forme disséminée.

Quoi qu'il en soit, quand le diagnostic de GE a été porté, les deux problèmes préoccupants sont la fragilisation locale du segment osseux concerné, en fonction de sa localisation, et les risques encourus par une éventuelle extension dans les parties molles.

■ *Fragilisation osseuse*

Elle concerne essentiellement les localisations rachidiennes et les localisations aux épiphyses ou aux métaphyses portantes. Le traitement par corset ou minerve, en fonction du segment rachidien intéressé, a un but antalgique et serait également indiqué pour limiter l'évolution d'un tassement vertébral débutant. Dans certains cas de vertebra plana avérée, surtout chez le jeune enfant, le port d'un corset anticyphose, en hyperextension, pourrait contribuer à la reconstruction du corps vertébral, sans que ceci ne soit démontré avec certitude. Pour les épiphyses et métaphyses portantes, le traitement varie de la simple mise en décharge à l'ostéosynthèse préventive, avec ou sans curetage et greffe osseuse [10, 93]. En fait, la biopsie à ciel ouvert un peu élargie peut correspondre à un curetage. Il faut en revanche éviter des gestes inutilement dangereux, comme le fait de traverser une physe, de cureter une épiphyse ou d'ouvrir largement une articulation pour cureter une lésion épiphysaire.

■ *Extension dans les parties molles*

Elle peut être rapide et représente un signe de gravité du GE [73]. Une menace ou une compression des éléments nobles du voisinage

peuvent justifier une chirurgie de décompression ou un traitement local [17, 22, 31, 96, 109] ou général par des corticoïdes. En effet, un GE vertébral, qu'il soit antérieur ou postérieur, peut entraîner des signes neurologiques, tant par l'extension vers la moelle épinière et les racines nerveuses que par l'inflammation et l'œdème réactionnels au processus tumoral. Le traitement par les corticoïdes peut être utile pour réduire la composante liée à l'inflammation. Cependant, il n'existe aucune preuve scientifique que ce type de traitement modifie l'histoire naturelle du GE.

L'utilisation de traitements plus agressifs tels que la chimiothérapie et la radiothérapie n'est pas justifiée dans le GE solitaire, compte tenu de la bénignité de cette tumeur, de son potentiel de régression spontanée et du taux relativement élevé de complications liées à ces deux modalités thérapeutiques [71]. La chimiothérapie est parfois utilisée dans de très rares formes de GE à localisations osseuses multiples [105], d'évolution fulminante, même en l'absence d'atteinte viscérale. Cependant, il n'existe aucune preuve statistiquement significative quant à son efficacité, d'autant plus qu'elle n'empêche pas l'apparition de nouvelles lésions, même pendant la période du traitement.

Le traitement du GE osseux le plus accepté reste, au plus, la biopsie élargie, sinon l'abstention ou l'injection locale de corticoïdes [17, 22, 31, 96, 109]. En effet, le chirurgien profite de la biopsie pratiquée dans un but diagnostique pour effectuer un curetage de la lésion, le plus souvent sans greffe osseuse [43], ou de la ponction biopsique pour injecter directement des corticoïdes dans la lésion. La reconstruction osseuse se fait spontanément dans les mois ou les années qui suivent.

MALADIE DE HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN

Les traitements locaux sont rarement utilisés. À l'instar du traitement du GE, une injection locale de corticoïdes est parfois indiquée pour certaines lésions osseuses symptomatiques, mais sans grande preuve d'efficacité. La chirurgie d'exérèse ou de décompression est réservée à certaines lésions symptomatiques et accessibles, surtout celles entraînant des répercussions sur les organes de voisinage (compression médullaire par un GE vertébral, par exemple). La radiothérapie est exceptionnellement utilisée et doit être réservée aux lésions osseuses douloureuses ou compliquées inaccessibles au traitement chirurgical.

Cependant, le traitement des lésions osseuses de la HSC fait souvent partie du traitement de la maladie elle-même, qui est souvent systémique [3] : administration de corticoïdes par voie générale, chimiothérapie utilisant de multiples agents anticancéreux [29, 60, 75, 95], etc. Des antibiotiques sont parfois utilisés pour les lésions muqueuses ulcérées et les infections surajoutées. La pitressine est utilisée pour le contrôle du diabète insipide. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont été utilisés par certains [79].

Néanmoins, la récurrence de lésions anciennes ou l'apparition de nouvelles lésions ne sont pas exceptionnelles, parfois même pendant la durée du traitement et quelle que soit la méthode thérapeutique utilisée, rendant nécessaire l'évaluation du risque encouru avant son application.

MALADIE D'ABT-LETTERER-SIWE

Elle présente peu ou pas d'intérêt orthopédique. En effet, il est très rare qu'une localisation osseuse soit au premier plan et nécessite un traitement spécifique. La prise en charge des lésions osseuses fait partie de celle de la maladie systémique, qui comprend la chimiothérapie, les antibiotiques, les transfusions, les corticostéroïdes et la greffe de moelle osseuse [42, 101]. La réponse au traitement est variable, ce qui doit être pris en considération lors du choix de la méthode à utiliser, compte tenu de sa iatrogénicité.

Évolution et pronostic

L'évolution de l'HCL dépend de plusieurs facteurs, cliniques, radiologiques et histologiques [1, 85]. Cependant, aucun de ces facteurs n'a une valeur prédictive absolue de l'évolution qui reste variable et imprévisible d'un patient à l'autre [90]. Il semblerait néanmoins que le pronostic est globalement lié à la forme clinique de la maladie. En effet, le GE osseux solitaire ou multiple sans atteinte viscérale est une affection bénigne, souvent spontanément résolutive, sans le recours à des thérapies complexes. L'involution « semi-spontanée » (après une simple biopsie diagnostique) d'une lésion diaphysaire d'un os long n'est pas rare et la reconstruction spontanée de la hauteur vertébrale est fréquente, proportionnelle au jeune âge du patient au moment de l'atteinte [47, 50, 52, 81, 91]. La HSC présente une gravité intermédiaire et nécessite souvent le recours à des traitements systémiques. La LS présente l'évolution la plus défavorable, quelle que soit la modalité thérapeutique utilisée.

Cependant, cette impression pronostique n'est pas absolue, étant donné la grande variabilité de présentation clinique au sein d'un même groupe [106]. En effet, il n'est pas exceptionnel que des formes purement osseuses se transforment en HCL diffuse ; ce passage se fait essentiellement dans les 2 ans suivant le diagnostic initial, et d'autant plus possible que l'enfant est jeune au moment du diagnostic initial [10, 58]. D'autre part, des récurrences osseuses locales peuvent survenir plusieurs années après l'atteinte initiale. Kilpatrick et al [58] rapportent une récurrence survenue 13 ans après la localisation initiale. Plus encore, des formes disséminées d'emblée peuvent présenter une rémission spontanée [13] et une forme localisée (GE) peut au contraire avoir une évolution défavorable et très rapide [2].

Lahey considère comme facteur de mauvais pronostic l'atteinte des fonctions de trois organes : le foie, le poumon et le système hématopoïétique. Les trois critères pronostiques les plus importants pour Lavin et Osband [62] sont l'âge du patient au moment du diagnostic, le nombre de viscères ou de systèmes atteints et le dysfonctionnement d'organes, l'atteinte d'un organe n'étant pas nécessairement synonyme de l'altération de sa fonction. Ainsi, un âge inférieur à 2 ans au moment du diagnostic, un nombre d'organes atteints supérieur à quatre et la présence d'un dysfonctionnement d'organes représentent pour les auteurs des facteurs de mauvais pronostic. Des études récentes [37, 44] confirment ces facteurs pronostiques, mais le facteur le plus significatif reste pour leurs auteurs la réponse au traitement initial.

Il ressort de ces différentes études que l'atteinte osseuse, qu'elle soit unique ou multiple, n'influence pas le résultat final, quel que soit le traitement. L'utilisation de traitements agressifs par voie locale (radiothérapie) et/ou générale [53] (chimiothérapie) n'est donc pas justifiée, surtout si l'on met en balance leur efficacité incertaine et leur haute iatrogénicité [62].

Les tassements vertébraux symétriques ou asymétriques représentent la séquelle osseuse à long terme la plus fréquente de l'HCL. Les autres séquelles osseuses proprement dites, si l'on ne tient pas compte des conséquences de compression de voisinage par la lésion osseuse, restent très souvent iatrogènes : fracture pathologique secondaire au curetage élargi d'une lésion, stimulation de la croissance osseuse par abord répété d'un os long, stérilisation partielle ou totale d'un cartilage de croissance en rapport avec une tentative de curetage d'une lésion épiphysaire ou épiphyso-métaphysaire, sarcome radio-induit [71], complications de la chimiothérapie sur le métabolisme osseux et la fonction de la moelle osseuse, pour n'en citer que les plus fréquentes [53, 59].

Conclusion

L'HCL comprend trois groupes de maladies variables dans la présentation, l'évolution, le traitement et le pronostic.

Le GE désigne souvent l'atteinte osseuse isolée solitaire ou multiple. Il peut atteindre tous les os mais semble plus fréquent au massif craniofacial, au rachis et aux os longs, surtout en zone diaphysaire. Son évolution est souvent favorable, spontanément ou suite à un simple

curetage biopsique a minima. Ses complications les plus redoutables sont la fragilisation osseuse et l'extension vers les tissus nobles de voisinage. L'utilisation de thérapies lourdes est démesurée par rapport à sa relative bénignité.

La HSC est une forme chronique disséminée et associe à l'atteinte osseuse celle d'autres organes et viscères. Son évolution est moins favorable que celle du GE et nécessite souvent l'utilisation de thérapies systémiques lourdes ayant une efficacité variable mais une iatrogénicité locale et générale certaine.

La LS est la forme aiguë fulminante, survenant chez le petit enfant. Elle présente peu d'intérêt orthopédique. Son traitement est systémique, mais l'évolution est souvent défavorable.

Références

[1] Alexander JE, Seibert JJ, Berry DH, Glasier CM, Williamson SL, Murphy J. Prognostic factors for healing of bone lesions in histiocytosis X. *Pediatr Radiol* 1988 ; 18 : 326-332

[2] Alley RM,, Sussman MD. Rapidly progressive eosinophilic granuloma. A case report. *Spine* 1992 ; 17 : 1517-1519

[3] Arceci RJ, Brenner MK, Pritchard J. Controversies and new approaches to treatment of Langerhans'cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998 ; 12 : 339-357

[4] Arico M, Egeler RM. Clinical aspects of Langerhans'cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998 ; 12 : 247-258

[5] Barbey S, Nezelof C. Le système langerhansien. Définition, modifications physiologiques et pathologiques. *Pathol Biol* 1986 ; 34 : 259-273

[6] Bassett F, Nezelof C. L'histiocytose X. Microscopie électronique. Culture « in vitro » et histo-enzymologie. Discussion à propos de 21 cas. *Rev Fr Clin Biol* 1969 ; 14 : 31-45

[7] Baumgartner I, von Hochstetter A, Baumert B, Luetolf U, Follath F. Langerhans'cell histiocytosis in adults. *Med Pediatr Oncol* 1997 ; 28 : 9-14

[8] Biswal BM, Lal P, Uppal R, Mallik S. Unifocal Langerhans'cell histiocytosis (eosinophilic granuloma) resembling Ewing's sarcoma. *Australas Radiol* 1994 ; 38 : 313-314

[9] Bollini G. Histiocytose à cellules de Langerhans (ancienne histiocytose X). In : Duparc J éd. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 55. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 169-180

[10] Bollini G, Jouve JL, Gentet JC, Jacquemier M, Bouyala JM. Bone lesions in histiocytosis X. *J Pediatr Orthop* 1991 ; 11 : 469-477

[11] Boutsen Y, Esselinckx W, Delos M, Nisolle JF. Adult onset of multifocal eosinophilic granuloma of bone: a long-term follow-up with evaluation of various treatment options and spontaneous healing. *Clin Rheumatol* 1999 ; 18 : 69-73

[12] Braier J, Chantada G, Rosso D, Bernaldez P, Amaral D, Latella A et al. Langerhans'cell histiocytosis: retrospective evaluation of 123 patients at a single institution. *Pediatr Hematol Oncol* 1999 ; 16 : 377-385

[13] Broadbent V, Davies EG, Heaf D, Pincott JR, Pritchard J, Levinsky RJ et al. Spontaneous remission of multisystem histiocytosis X. *Lancet* 1984 ; 1 : 253-254

[14] Bullough PG. Bullough and Vigorita's orthopaedic pathology. London : Mosby-Wolfe, 1997 : 408-409

[15] Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. Padova : Piccin Nuova Libraria and New York : Springer-Verlag, 1999 : 857-876

[16] Campanacci M, Ruggieri P. Lésions pseudotumorales. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-030-K-10, 1993 : 1-10

[17] Capanna R, Springfield DS, Ruggieri P, Biagini R, Picci P, Bacci G et al. Direct cortisone injection in eosinophilic granuloma of bone: a preliminary report on 11 patients. *J Pediatr Oncol* 1985 ; 5 : 339-342

[18] Carstensen H, Ornvold K. The epidemiology of Langerhans'cell histiocytosis in Denmark,1975-1989. *Med Pediatr Oncol* 1993 ; 21 : 31-35

[19] Caux C, Dezutter-Dambuyant C, Scmitt D, Branchereau J. GM-CSF and TNF (cooperate in the generation of dendritic Langerhans'cells. *Nature* 1992 ; 360 : 258-261

[20] Christian MA. Defects in membranous bone, exophtalmos and diabetes insipidus. An unusual syndrome of dyspituitarism. *Med Clin North Am* 1920 ; 3 : 849-871

[21] Chu T, D'Angio GJ, Favara BE, Ladisch S, Nesbit M, Pritchard J. Histiocytosis syndromes in children. *Lancet* 1987 ; 2 : 41-42

[22] Cohen M, Zornoza J, Cangir A, Murray JA, Wallace S. Direct injection of methylprednisolone sodium succinate in the treatment of solitary eosinophilic granuloma of bone. *Radiology* 1980 ; 136 : 289-293

[23] Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbin's pathologic basis of disease. Philadelphia : WB Saunders, 1999 : 685-686

[24] Crone-Münzebrock W, Brassow F. A comparison of radiographic and bone scan findings in histiocytosis X. *Skeletal Radiol* 1983 ; 9 : 170-173

[25] David D, Oria RA, Kumar R. Radiologic features of eosinophilic granuloma of bone. *AJR Am J Roentgenol* 1989 ; 153 : 1021-1026

[26] Davies AM, Pikoulas C, Griffith J. MRI of eosinophilic granuloma. *Eur J Radiol* 1994 ; 18 : 205-209

[27] DeCamargo B, Alves AC, Gorender EF, Bianchi A. Association of malignancy and Langerhans'cell histiocytosis: report of three cases. *Med Pediatr Oncol* 1993 ; 21 : 451-453

[28] Dimentberb RA, Brown KL. Diagnostic evaluation of patients with histiocytosis X. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 733-741

[29] Dimopoulos MA, Theodorakis M, Kostis E, Papadimitris C, Moulopoulos LA, Anastasiou-Nana M. Treatment of Langerhans'cell histiocytosis with 2 chlorodeoxyadenosine. *Leuk Lymph* 1997 ; 25 : 187-189

[30] Egeler RM, Neglia JP, Puccetti DM, Brennan CA, Nesbit ME. Association of Langerhans' cell histiocytosis with malignant neoplasms. *Cancer* 1993 ; 71 : 865-873

[31] Egeler RM, Thompson RC Jr, Voute PA, Nesbit ME Jr. Intralesional infiltration of corticosteroids in localized Langerhans'cell histiocytosis. *J Pediatr Orthop* 1992 ; 12 : 811-814

[32] Elema JD, Atmosoerodjo-Briggs JE. Langerhans'cells and macrophages in eosinophilic granuloma. An enzymehistochemical, enzyme-cytochemical, and ultrastructural study. *Cancer* 1984 ; 54 : 2174-2181

[33] Elsheikh T, Silverman JF, Wakely PE Jr, Holbrook CT, Joshi VV. Fine needle aspiration cytology of Langerhans'cell histiocytosis (eosinophilic granuloma) of bone in children. *Diagn Cytopathol* 1991 ; 7 : 261-266

[34] Émile JF, Tartour R, Brugières L, Donadieu J, LeDeist F. Detection of GM-CSF in the sera of children with dessiminated Langerhans' cell histiocytosis. *Pediatr Allergy Immunol* 1994 ; 5 : 162-163

[35] Favara BE, Jaffe R. Pathology of Langerhans'cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1987 ; 1 : 75-97

[36] Forest M, Tomeno B, Vanel D. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1999 : 557-564

[37] French Langerhans cell histiocytosis study group. A multicentre retrospective survey of Langerhans'cell histiocytosis: 348 cases observed between1983 and1993. *Arch Dis Child* 1996 ; 75 : 17-24

[38] Giona F, Caruso R, Testi AM, Moleti ML, Malagnino F, Martelli M et al. Langerhans'cell histiocytosis in adults: a clinical and therapeutic analysis of 11 patients from a single institution. *Cancer* 1997 ; 80 : 1786-1791

[39] Green NE, Robertson WW, Kilroy AW. Eosinophilic granuloma of the spine with associated neural deficit. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 1198-1202

[40] Greenfield GB. Radiology of bone diseases. Philadelphia : JB Lippincott, 1990 : 521-530

[41] Greenfield GB, Arrington JA. Imaging of bone tumors. A multimodality approach. Philadelphia : JB Lippincott, 1995 : 404, 409-414

[42] Greinix HT, Storb R, Sanders JE, Petersen FB. Marrow transplantation for treatment of multisystem progressive Langerhans'cell histiocytosis. *Bone Marrow Transplant* 1992 ; 10 : 39-44

[43] Greis PE, Hankin FM. Eosinophilic granuloma. The management of solitary lesions of bone. *Clin Orthop* 1990 ; 257 : 204-211

[44] Grois N, Flucher-Wolfram B, Heitger A, Mostbeck GH, Hofmann J, Gadner H. Diabetes insipidus in Langerhans'cell histiocytosis: results from the DAL-HX 83 study. *Med Pediatr Oncol* 1995 ; 24 : 248-256

[45] Hand A. Defects of membranous bones. Exophthalmos and polyuria in childhood in dyspituitarism. *Am J Med Sci* 1921 ; 16 : 509-518

[46] Hindman BW, Thomas RD, Young LW, Yu L. Langerhans'cell histiocytosis: unusual skeletal manifestations observed in thirty-four cases. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 177-181

[47] Howarth DM, Gilchrist GS, Mullan BP, Wiseman GA, Edmonson JH, Schomberg PJ. Langerhans'cell histiocytosis: diagnosis, natural history, management, and outcome. *Cancer* 1999 ; 85 : 2278-2290

[48] Howarth DM, Mullan BP, Wiseman GA, Wenger DE, Forstrom LA, Dunn WL. Bone scintigraphy evaluated in diagnosing and staging Langerhans'cell histiocytosis and related disorders. *J Nucl Med* 1996 ; 37 : 1456-1460

[49] Ide F, Iwase T, Saito I, Umemura S, Nakajima T. Immunohistochemical and ultrastructural analysis of the proliferating cells in histiocytosis X. *Cancer* 1984 ; 53 : 917-921

[50] Ippolito E, Farsetti P, Tudisco C. Vertebra plana. Long-term follow-up in five patients. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 1364-1368

[51] Jaffe HL, Lichtenstein L. Eosinophilic granuloma of bone. *Arch Pathol* 1944 ; 37 : 99-118

[52] Jouve JL, Bollini G, Jacquemier M, Bouyala JM. Quinze cas de localisation vertébrale de l'histiocytose X chez l'enfant. *Ann Pédiatr* 1991 ; 38 : 167-174

[53] Kager L, Heise A, Minkov M, Mobius D, Kotte W, Schulte-Overberg U et al. Occurrence of acute nonlymphoblastic leukemia in two girls after treatment of recurrent, disseminated Langerhans'cell histiocytosis. *Pediatr Hematol Oncol* 1999 ; 16 : 251-256

[54] Kanterewicz E, Condom E, Canete J, DelOlmo JA. Spinal cord compression by a unifocal eosinophilic granuloma: a case report of an adult with unusual roentgenological features. *Neurosurgery* 1988 ; 23 : 666-668

[55] Katz AM, Rosenthal D, Jakubovic HR, Pai RK, Quinonez GE, Sauder DN. Langerhans'cell histiocytosis in monozygotic twins. *J Am Acad Dermatol* 1991 ; 24 : 32-37

[56] Katz RL, Silva EG, De Santos LA, Lukeman JM. Diagnosis of eosinophilic granuloma of bone by cytology, histology and electron microscopy of transcutaneous bone aspiration biopsy. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 1284-1290

[57] Kerr R. Eosinophilic granuloma of the spine causing neurologic deficit. *Orthopedics* 1989 ; 12 : 312-315

[58] Kilpatrick SE, Wenger DE, Gilchrist GS, Shives TC, Wollan PC, Unni KK. Langerhans'cell histiocytosis (histiocytosis X) of bone. A clinicopathologic analysis of 263 pediatric and adult cases. *Cancer* 1995 ; 76 : 2471-2484

[59] Komp DM. Long-term sequelae of histiocytosis X. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1981 ; 3 : 163-168

[60] Korholz D, Janssen G, Gobel U. Treatment of relapsed Langerhans'cell histiocytosis by cyclosporin A combined with etoposide and prednisone. *Pediatr Hematol Oncol* 1997 ; 14 : 443-449

[61] Lahey ME. Histiocytosis X. An analysis of prognostic factors. *J Pediatr* 1975 ; 87 : 184-189

[62] Lavin PT, Osband ME. Evaluating the role of therapy in histiocytosis X. Clinical studies, staging and scoring. *Hematol Oncol Clin North Am* 1987 ; 1 : 35-47

[63] Leahey MA, Krejei SM, Fiednash M, Stockert SS, Wilson H, Huff JC. Human herpes virus 6 is present in the lesions of Langerhans'cell histiocytosis. *J Invest Dermatol* 1993 ; 101 : 642-645

[64] Leeson MC, Smith A, Carter JR, Makley JT. Eosinophilic granuloma of bone in the growing epiphysis. *J Pediatr Orthop* 1985 ; 5 : 147-150

[65] Letterer E. Aleukämische reticulose. *Frankf Ztschc F Pathol* 1924 ; 30 : 377-394

[66] Levine SE, Dormans JP, Meyer JS, Corcoran TA. Langerhans'cell histiocytosis of the spine in children. *Clin Orthop* 1996 ; 323 : 288-293

[67] Lichtenstein L. Histiocytosis X, integration of eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe's disease, and Schüller-Christian's disease as related manifestations of a single nosologic entity. *Arch Pathol* 1953 ; 56 : 84-102

[68] Lichtenstein L. Histiocytosis X (eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe's disease, and Schüller-Christian disease). Further observations of pathological and clinical importance. *J Bone Joint Surg Am* 1964 ; 46 : 76-90

[69] Lieberman PH, Jones CR, Dargeon HW, Begg CF. A reappraisal of eosinophilic granuloma of bone, Hand-Schüller-Christian's syndrome and Letterer-Siwe's syndrome. *Medicine* 1969 ; 48 : 375-400

[70] Makley JT, Carter JR. Eosinophilic granuloma of bone. *Clin Orthop* 1986 ; 204 : 37-44

[71] Masuda S, Murakawa Y. Postirradiation parosteal osteosarcoma. *Clin Orthop* 1984 ; 184 : 204-207

[72] Mazabraud A. Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris : Springer-Verlag, 1994 : 353-363

[73] Meyer JS, Harty MP, Mahboubi S, Heyman S, Zimmerman RA, Womer RB et al. Langerhans'cell histiocytosis: presentation and evolution of radiologic findings with clinical correlation. *Radiographics* 1995 ; 15 : 1135-1146

[74] Mierau GW, Favara BE. S-100 protein immunohistochemistry and electron microscopy in the diagnosis of Langerhans'cell proliferative disorders. A comparative assessment. *Ultrastruct Pathol* 1986 ; 10 : 303-309

[75] Minkov M, Grois N, Broadbent V, Ceci A, Jakobson A, Ladisch S. Cyclosporine A therapy for multisystem Langerhans'cell histiocytosis. *Med Pediatr Oncol* 1999 ; 33 : 482-485

[76] Mirra JM, Gold RH. Eosinophilic granuloma. Philadelphia : Lea and Febiger, 1989 : 687-702

[77] Mitnik JS, Pinto RS. Computed tomography in the diagnosis of eosinophilic granuloma. *J Comput Assist Tomogr* 1980 ; 4 : 791-793

[78] Monroc M, Ducou LE, Pointe H, Haddad S, Josset P, Montagne JP. Soft tissue signal abnormality associated with eosinophilic granuloma. Correlation of MR imaging with pathologic findings. *Pediatr Radiol* 1994 ; 24 : 328-332

[79] Munn SE, Olliver L, Broadbent V, Pritchard J. Use of indomethacin in Langerhans'cell histiocytosis. *Med Pediatr Oncol* 1999 ; 32 : 247-249

[80] Nauert C, Zornoza J, Ayala A, Harle TS. Eosinophilic granuloma of bone: diagnosis and management. *Skeletal Radiol* 1983 ; 10 : 227-235

[81] Nesbit ME, Kieffer S, D'Angio GJ. Reconstruction of vertebral height in histiocytosis X: a long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am* 1969 ; 51 : 1360-1368

[82] Nezelof C. Histiocytosis X: a histological and histogenic study. *Perspect Pediatr Pathol* 1980 ; 6 : 153-178

[83] Nezelof C. L'histiocytose X. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 (suppl II) : 187-200

[84] Nezelof C, Basset F, Rousseau MF. Histiocytose X: histogenic arguments for a Langerhans'cell origin. *Biomedicine* 1973 ; 18 : 365-371

[85] Nezelof C, Frileux-Herbert F, Cronier-Sachot J. Disseminated histiocytosis X. Analysis of prognostic factors based on a retrospective study of 50 cases. *Cancer* 1979 ; 44 : 1824-1838

[86] Odonnell J, Brown L, Herkowitz H. Vertebra plana-like lesions in children: case report with special emphasis on the differential diagnosis and indications for biopsy. *J Spine Disord* 1991 ; 4 : 480-485

[87] Parker BR, Pinkney L, Etcubanas E. Relative efficacy of radiographic and radionuclide bone surveys in the detection of the skeletal lesions of histiocytosis X. *Radiology* 1980 ; 134 : 377-380

[88] Raney RB, D'Angio GJ. Langerhans'cell histiocytosis (histiocytosis X): experience at the Children's hospital of Philadelphia1970-1984. *Med Pediatr Oncol* 1989 ; 17 : 20-28

[89] Refabert L, Rambaud C, DeBlic J. Intérêt du lavage bronchoalvéolaire au cours de l'histiocytose X de l'enfant. In : Journées parisiennes de pédiatrie. Paris : Flammarion Médecine-Science, 1995 : 259-266

[90] Risdall RJ, Dehner LP, Duray P, Kobrinsky N, Robison L, Nesbit ME Jr. Histiocytosis X (Langerhans'cell histiocytosis). Prognostic role of histopathology. *Arch Pathol Lab Med* 1983 ; 107 : 59-63

[91] Robert H, Dubousset J, Miladi L. Histiocytosis X in the juvenile spine. *Spine* 1987 ; 12 : 167-172

[92] Rosai J. Ackerman's surgical pathology. St Louis : CV Mosby, 1996

[93] Schreuder HW, Pruszczynski M, Lemmens JA, Veth RP. Eosinophilic granuloma of bone: results of treatment with curettage, cryosurgery, and bone grafting. *J Pediatr Orthop B* 1998 ; 7 : 253-256

[94] Schüller A. Ueber Eigenartige schärdeldelakte in ugendalter. *Forstchr A D Geb D Rontgen* 1915 ; 23 : 12-18

[95] Sessa S, Sommelet D, Lascombes P, Prevot J. Treatment of Langerhans'cell histiocytosis in children. Experience at the Children's hospital of Nancy. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 1513-1525

[96] Shabb N, Fanning CV, Carrasco CH, Guo SQ, Katz RL, Ayala AG et al. Diagnosis of eosinophilic granuloma of boneby fine-needle aspiration with concurrent institution of therapy: a cytologic, histologic, clinical and radiologic study of 27 cases. *Diagn Cytopathol* 1993 ; 9 : 3-12

[97] Sheils C, Dover GJ. Frequency of congenital anomalies in patients with histiocytosis X. *Am J Hematol* 1989 ; 31 : 91-95

[98] Siddiqui AR, Tashjian JH, Lazarus K, Wellman HN, Bachner RL. Nuclear medicine studies in evaluation of skeletal lesions in children with histiocytosis X. *Radiology* 1981 ; 140 : 787-789

[99] Siegal GP, Dehner LP, Rosai J. Histiocytosis X (Langerhans'cell granulomatosis) of the thymus. A clinicopathologic study of four childhood cases. *Am J Surg Pathol* 1985 ; 9 : 117-124

[100] Siwe S. The reticulo-endotheliosis in children. *Adv Pediatr* 1949 ; 4 : 117-143

[101] Stoll M, Freund M, Schmid H, Deicher H, Riehm H, Poliwoda H, Link H. Allogeneic bone marrow transplantation for Langerhans'cell histiocytosis. *Cancer* 1990 ; 66 : 284-288

[102] Unni KK. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11087 cases. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 408-411

[103] Usui M, Matsuno T, Kobayashi M, Yagi T, Sasaki T, Ishi S. Eosinophilic granuloma of the growing epiphysis. *Clin Orthop* 1983 ; 176 : 201-205

[104] VanNieuwenhuyse JP, Clapuyt P, Malghem J, Everarts P, Melin J, Pauwels S et al. Radiographic skeletal survey and radionuclide bone scan in Langerhans'cell histiocytosis of bone. *Pediatr Radiol* 1996 ; 26 : 734-738

[105] West WO. Velban as treatment of diffuse eosinophilic granuloma of bone. *J Bone Joint Surg Am* 1973 ; 55 : 1755-1759

[106] Willis B, Ablin A, Weinberg V, Zoger S, Wara WM, Matthay KK. Disease course and late sequelae of Langerhans'cell histiocytosis: 25-year experience at the University of California, San Francisco. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 : 2073-2082

[107] Wilman CL, Busque L, Griffith BB, Favara BE, McClain KL, Duncan MH. Langerhans'cell histiocytosis (histiocytosis X). A clonal proliferative disease. *N Engl J Med* 1994 ; 331 : 154-160

[108] Writing group of the histiocyte society. Histiocytosis X syndroms in children. *Lancet* 1987 ; 1 : 208-209

[109] Yasko AW, Fanning CV, Ayala AG, Carrasco CH, Murray JA. Percutaneous techniques for the diagnosis and treatment of localized Langerhans'cell histiocytosis (eosinophilic granuloma of bone). *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 219-228

[110] Yeom JS, Lee CK, Shin HY, Lee CS, Han CS, Chang H. Langerhans'cell histiocytosis of the spine. Analysis of twenty-three cases. *Spine* 1999 ; 24 : 1740-1749

[111] Yu RC, Chu C, Buluwela L, Chu AC. Clonal proliferation of Langerhans'cells in Langerhans'cell histiocytosis. *Lancet* 1994 ; 343 : 767-768

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-788

Kyste anévrismal des os

R Capanna

Résumé. – *Le kyste anévrismal des os est une lésion pseudotumorale pouvant prendre des aspects variés : la lésion classique, qui peut être classée en différents types ; le kyste anévrismal secondaire à une autre lésion bénigne ou maligne ; le kyste anévrismal solide ; le kyste anévrismal des tissus mous.*

Il s'agit d'une lésion rare représentant 1 % des tumeurs osseuses. Elle apparaît généralement au cours des 30 premières années de la vie (90 %), et plus fréquemment chez les femmes. La pathogenèse est celle d'un processus de « dysplasie/hyperplasie », favorisé par un déficit circulatoire qui favorise l'hémorragie à l'intérieur de la lésion et les phénomènes d'ostéoclasie. L'auteur expose la classification du kyste anévrismal en cinq sous-types. Les traitements proposés sont les suivants : embolisation par voie endovasculaire, embolisation percutanée et chirurgie. Cette dernière option est décrite de manière approfondie et peut être effectuée, soit par simple curetage, soit par curetage avec adjuvants, soit par résection complète. Les adjuvants semblent jouer un rôle important dans la réduction du taux de récidives. Les plus fréquemment utilisés sont les suivants : le phénol, le ciment acrylique, la cautérisation, l'azote liquide et les produits cryogéniques. Un dernier traitement possible est intéressant à souligner : il vise à stimuler l'ostéo-induction de la membrane kystique par injection de cellules de moelle osseuse à l'intérieur du kyste, et se pratique par un abord chirurgical des plus limités.

Mots-clés : *kyste anévrismal, kyste anévrismatique, tumeur osseuse, lésion pseudotumorale, curetage, embolisation.*

Généralités, définitions

On distingue quatre types principaux de kystes anévrismaux :

– les kystes anévrismaux classiques, qui représentent une entité particulière, possédant des aspects cliniques, radiographiques et pronostiques particuliers qui sont décrits plus loin ;

– les kystes anévrismaux secondaires qui peuvent apparaître à la suite de traumatismes ou de fractures ou se surajouter à des lésions préexistantes (kyste osseux essentiel, dysplasie fibreuse, tumeur brune d'une hyperparathyroïdie primitive), à des tumeurs osseuses bénignes (tumeur à cellules géantes, chondroblastome, ostéoblastome, fibrome histiocytaire géant) ou, enfin, à des tumeurs malignes (hémangioendothéliome, ostéosarcome télangiectasique). Campanacci [8] estimait que cette terminologie était incorrecte et que le diagnostic de kyste anévrismal ne devait être posé que lorsque toute autre pathologie concomitante ou préexistante pouvait être exclue. En outre, il conseillait de ne plus utiliser les termes de « kyste anévrismal secondaire à un ostéoblastome » (chondroblastome, etc) et de les remplacer par « ostéoblastome avec aspects kystiques et hémorragiques » ;

– les kystes anévrismaux solides (ou granulomes de réparation à cellules géantes) qui ne se différencient des formes classiques que par un aspect macroscopique plus compact alors que les autres caractéristiques cliniques (distribution selon le sexe, l'âge, la position et le siège), le tableau radiologique, le traitement et le pronostic sont superposables à ceux des formes classiques [4, 29, 42, 61] ;

Rodolfo Capanna : IIa Divisione di Ortopedia CTO, Largo P. Palagi, 1, 50139, Firenze, Italie.

– les kystes anévrismaux des parties molles. Ils peuvent se développer dans les muscles [3, 34, 51], les espaces périvasculaires [48], le creux sus-claviculaire ou inguinal [50, 56], et ceci sans atteinte de l'os. Le tissu présent à l'intérieur de la lésion a les mêmes caractéristiques histologiques que les kystes anévrismaux, alors que l'aspect radiologique peut rappeler, ou être identique, à celui de la myosite ossifiante (masse radiotransparente située dans les parties molles, bordée par un liseré d'os scléreux).

Épidémiologie

En 1950, Lichtenstein a été le premier à décrire le kyste anévrismal comme une entité nosologique particulière, rejetant l'hypothèse précédente selon laquelle il s'agissait d'une tumeur à cellules géantes ou d'un angiome atypique de l'os.

Le kyste anévrismal de l'os est une lésion rare, dont l'incidence est de 0,14 pour 100 000 habitants. Il représente 1 % des tumeurs osseuses ; il est deux fois moins fréquent que la tumeur à cellules géantes, et quatre à sept fois plus rare que l'ostéosarcome [19, 33, 63]. Il existe une légère prédominance chez la femme et le kyste apparaît habituellement (90 % des cas) avant l'âge de 30 ans [19, 33]. Les cas familiaux [32] (père et fils) sont exceptionnels.

Physiopathologie

Le kyste anévrismal est un processus hyperplasique, réactif à une hémorragie sous-périostée ou intraosseuse. Il s'agit donc d'une lésion pseudotumorale provoquée par des altérations

hémodynamiques. On suppose qu'une augmentation de la pression intraveineuse d'origine encore inconnue provoquerait une hémorragie locale qui, à son tour, stimulerait la prolifération d'un tissu réactif avec activation ostéoclastique. La résorption osseuse qui s'ensuit serait cause d'une nouvelle hémorragie qui pérennise le processus. Ce phénomène peut progresser de manière continue (menant à une lésion rapidement invasive et hautement destructrice) ou alors disparaître progressivement, aboutissant à une ossification des parois de la cavité. Cette régression, parfois spontanée, fait plus souvent suite à des agressions mineures (biopsie), à une irradiation, à la normalisation des pressions intrakystiques après embolisation, ou à l'injection de substances ostéo-inductrices.

Un mécanisme analogue (hémorragie avec activation consécutive de tissu réactif ostéolytique) peut être à l'origine de kystes anévrismaux secondaires survenant sur des lésions dysplasiques ou tumorales.

Les rares études immunogénétiques effectuées sur le tissu du kyste anévrismal n'apportent pas d'élément déterminant : des anomalies cytogénétiques sont rapportées par certains [45], exclues par d'autres [49], alors qu'une augmentation de l'activité télomérasique serait fréquemment observée [30].

Récemment, des études angiographiques et immunohistochimiques [59] ont montré, d'une part l'absence de malformation artérielle ou de *shunt* artérioveineux, d'autre part la présence de vaisseaux veineux efférents tortueux et dilatés, visibles au cours de la phase veineuse tardive, qui seraient la cause d'une augmentation des résistances veineuses périphériques.

Symptomatologie

La douleur et surtout la tuméfaction sont des symptômes principaux non spécifiques. Souvent (30 % des cas), on relève un traumatisme comme élément déclenchant. Il a été décrit des cas exceptionnels apparus après rupture du ligament croisé [64] ou après nécrose épiphysaire de l'enfant [2]. Parfois, les symptômes apparaissent ou s'aggravent au cours de la grossesse, ce qui est compréhensible étant donné la nature hyperhémique de la lésion. Bien que le kyste soit ostéolytique et souvent amincisse les corticales, les fractures des os longs sont assez rares. Au rachis au contraire, les tassements vertébraux et les symptômes neurologiques qui en découlent (compression médullaire ou radiculaire) sont fréquents (45 % des cas) [46]. Parfois, les kystes peuvent atteindre des dimensions considérables et prendre l'allure d'une tumeur maligne.

Localisations

DONNÉES GLOBALES

Il s'agit habituellement d'une lésion unique. Les localisations successives ou bilatérales [29, 58] sont rarissimes : dans de telles situations, il faut s'assurer qu'il ne s'agit pas d'un hémangio-endothéliome multifocal, d'un ostéosarcome télangiectasique métastatique et/ou d'une hyperparathyroïdie.

Selon les données de la littérature [55], le siège le plus fréquent se situe aux os longs du membre inférieur (366 cas sur 897), puis sur le squelette axial (205 cas/897) et les os longs des membres supérieurs (144 cas). Le tibia est le siège de prédilection (157 cas), suivi du fémur (143 cas), du bassin (104 cas), du rachis dans son ensemble (101 cas). Une fréquence non négligeable est également observée au péroné (66 cas). Les localisations aux mains (42 cas) et aux pieds (57 cas) sont rares et presque toujours limitées aux os tubulaires. Le bassin représente la localisation préférentielle en ce qui concerne les os plats (61 cas).

OS LONGS

Le kyste anévrismal des os longs siège habituellement à la métaphyse (45 à 56 % des cas) ou la zone métaphysodiaphysaire

1 *A, B, C. Exemples de kystes anévrismaux de l'enfant avec envahissement épiphysaire évident. Cette complication est plus fréquente dans les formes de type II et chez les patients en fin de croissance.*

(40 à 28 % des cas), rarement à la diaphyse et jamais à l'épiphyse, du moins isolément [11, 61]. Il peut, en revanche, s'étendre de la métaphyse vers l'épiphyse. Chez l'enfant, les kystes anévrismaux juxtaépiphysaires des os longs peuvent franchir le cartilage de croissance, envahir l'épiphyse et provoquer des troubles de croissance. L'envahissement épiphysaire est plus fréquent (70 %) chez les patients âgés de plus de 13 ans, alors qu'il est plus rare (7 %) chez les enfants très jeunes (*fig 1*). Le phénomène se produit surtout pour les kystes de type II agressifs [13]. Ceci a été confirmé par d'autres auteurs [61] qui ont observé un franchissement du cartilage de croissance chez 23 % des jeunes patients dont le cartilage était encore ouvert et chez 68 % des patients à cartilage déjà fermé.

COLONNE VERTÉBRALE

À la colonne vertébrale, les segments cervicaux et thoraciques sont les plus affectés, suivis par le sacrum puis par le rachis lombaire. Le kyste anévrismal de localisation vertébrale touche presque constamment l'arc postérieur et s'étend très souvent (deux tiers des cas) au corps vertébral [9, 22, 46]. Les lames sont les éléments postérieurs le plus fréquemment touchés (80 %) suivis des pédicules (59 %) et plus rarement des apophyses épineuses, des transverses et des facettes articulaires (22 %). Les localisations isolées du corps vertébral sont rares [43]. Parfois (15 %), on peut observer une extension du processus à une ou plusieurs vertèbres contiguës (15-40 % des cas), probablement par l'intermédiaire des facettes articulaires (dont la surface cartilagineuse ne constituerait pas une barrière), alors que le disque vertébral est en général préservé [22, 46].

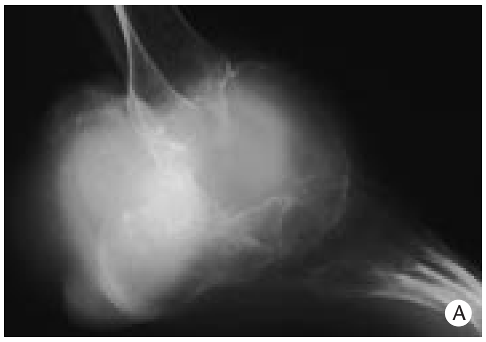

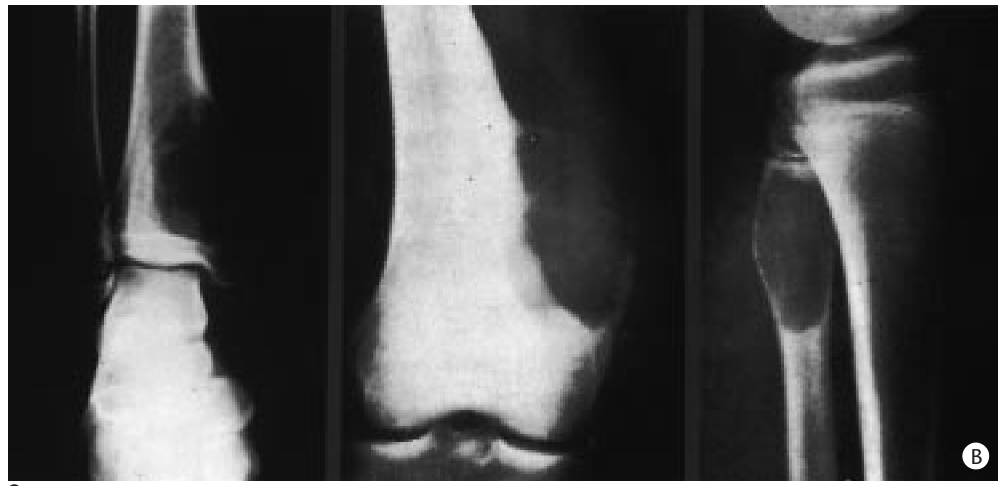

2 *Types de kystes anévrismaux.*
A. Agressif : ostéolyse uniforme et absence de délimitation nette de l'extension dans les tissus mous.
B. Actif : absence de liseré scléreux réactif, interruption de la paroi périostée, absence de septa osseux.
C. Inactif : liseré scléreux réactif sur son versant interne, paroi périostée conservée, septa osseux intrakystiques.

PELVIS

Au pelvis, le kyste se localise habituellement sur le cadre obturateur (branche iliopubienne, ischion) et de là peut s'étendre jusqu'à l'acétabulum (50 % des cas) ou plus rarement jusqu'à l'aile iliaque (20 %) ou sur tout un hémipelvis [10]. Tous les cas de kystes anévrismaux rapportés par Vergel [61] étaient au voisinage du cartilage en « Y » : lorsque cette structure est encore ouverte, elle est franchie dans 33 % des cas ; après sa fermeture, elle est franchie dans 75 % des cas. Au pelvis, le kyste anévrismal peut parfois prendre un aspect agressif pseudomalin [1, 10].

SACRUM

Au sacrum, contrairement au rachis mobile, on observe presque toujours une atteinte antérieure et postérieure, et constamment l'atteinte de plusieurs pièces sacrées. En cas de localisation à l'aileron sacré, le cartilage de l'articulation sacro-iliaque ne représente pas toujours une barrière et peut donc être dépassé, le kyste envahissant alors le bassin [15, 46].

Aspects radiologiques

PHASES ÉVOLUTIVES

Le kyste anévrismal présente plusieurs phases évolutives aux caractéristiques différentes :

– à la phase initiale, il apparaît sous la forme d'une lésion purement ostéolytique de siège souvent excentré ou même sous-périosté, et donc rarement intramédullaire. La corticale peut être amincie ou détruite. Le périoste peut être décollé et repoussé vers les parties molles sans présenter de réaction d'ostéogenèse. Les limites entre kyste et parties molles ne sont pas visibles. Le bord interne de la cavité est irrégulier, peu net, simulant parfois une lésion maligne. Cette phase est définie « agressive » et appelée « stade 3 de Enneking » *(fig 2A)* ;

– à la phase intermédiaire, est observée une réaction ostéoformatrice du périoste qui souligne le contour du kyste sous forme d'un fin liseré d'os néoformé d'aspect initialement discontinu, puis de plus en plus net. Du côté diaphysaire du décollement périosté, on peut voir se constituer un triangle de Codman. Les limites intraosseuses de la lésion sont assez nettes, présentant un fin liseré d'os réactionnel ; par la suite apparaissent de fins septa ou crêtes pariétales endo-osseuses. Le kyste peut atteindre un volume considérable, soufflant et déformant la pièce osseuse. Cette phase est dite « active » ou stade 2 de Enneking *(fig 2B)* ;

– à la phase tardive ou de réparation, les bords de la lésion et les septa endo-osseux deviennent de plus en plus scléreux et épais. Les contours sont nets et bien individualisés, avec une bordure dense vers l'intérieur de l'os et un fourreau osseux périosté en direction des parties molles. Le kyste peut partiellement s'ossifier, formant un os trabéculaire immature (*frosted glass*) et/ou diminuer lentement de dimensions. Cette phase est dite « inactive » ou « latente » ou stade 1 de Enneking ; elle est observée dans les rares cas de guérison spontanée ou bien à la suite d'un traitement radiothérapique, d'une embolisation ou de stimuli ostéo-inducteurs *(fig 2C)*.

CLASSIFICATION

En 1985, Capanna et al [9, 13] ont proposé une classification, utilisée ensuite par d'autres auteurs [12, 18], basée sur cinq types morphologiques différents.

– Type I : le kyste occupe la partie centrale de l'os, la corticale est normale ou légèrement soufflée mais non rompue. Ce type est habituellement observé aux métaphyses ou aux zones métaphysodiaphysaires des os longs ; c'est la forme la plus habituelle dans l'os spongieux *(fig 3A)*.

– Type II : la lésion intéresse tout un segment osseux qui est le siège d'une importante tuméfaction avec corticale amincie. Cette variété se voit en général aux métaphyses ou aux zones métaphysodiaphysaires des os longs de petit calibre (péroné, radius, cubitus) ou des os tubulaires (métacarpes, métatarses), endroits où le kyste peut concerner rapidement toute la largeur de l'os. C'est aussi le type le plus fréquemment observé sur les os plats *(fig 3B)*.

– Type III : ce sont des kystes excentrés, habituellement de siège métaphysaire, beaucoup plus rarement métaphysodiaphysaire, qui

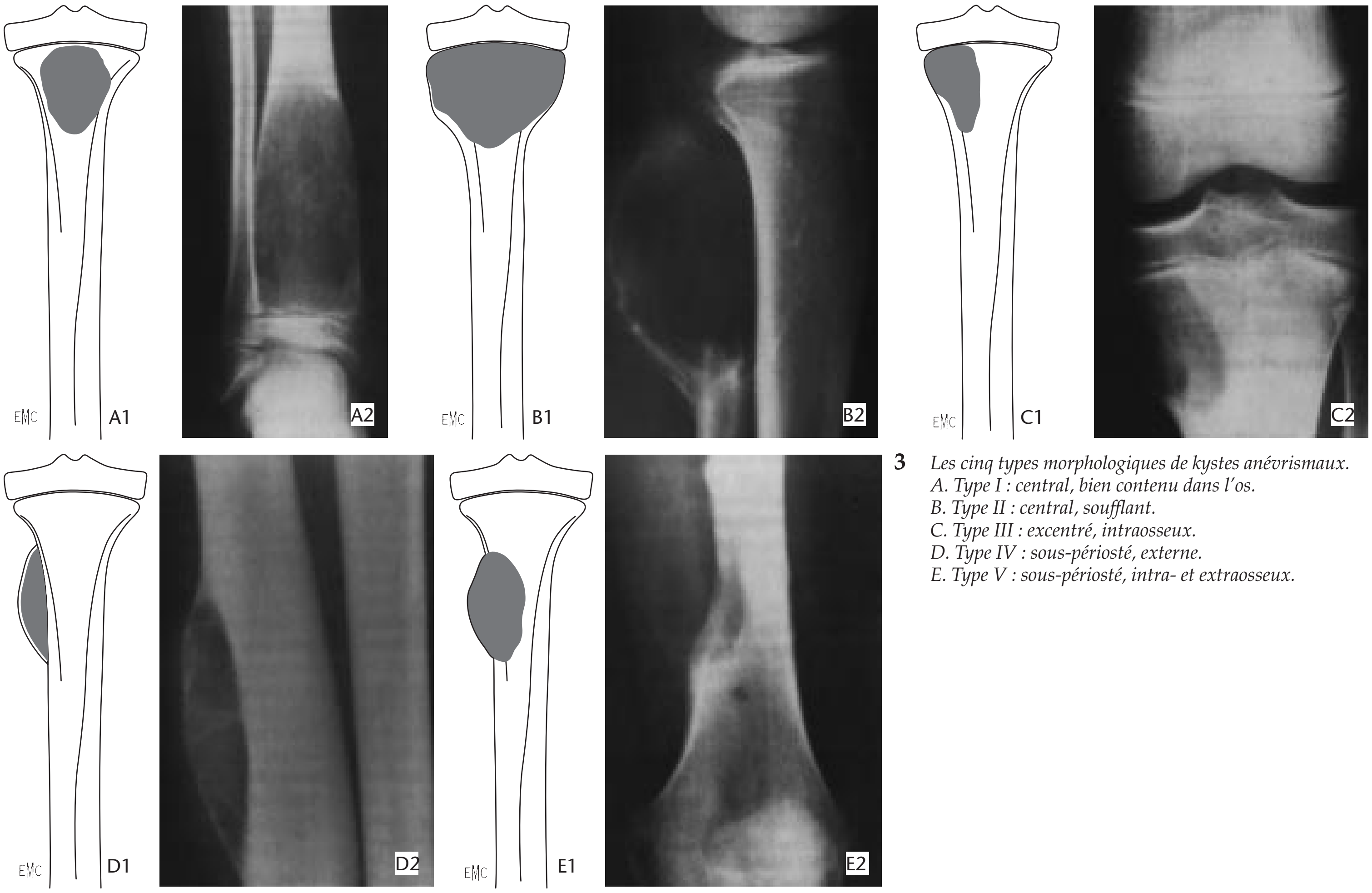

3 *Les cinq types morphologiques de kystes anévrismaux.*
A. Type I : central, bien contenu dans l'os.
B. Type II : central, soufflant.
C. Type III : excentré, intraosseux.
D. Type IV : sous-périosté, externe.
E. Type V : sous-périosté, intra- et extraosseux.

ne touchent qu'une seule corticale, en ne provoquant en général que peu de modifications du contour osseux.
Dans de tels cas, on ne peut exclure l'hypothèse que le kyste soit né en zone sous-périostée, et que par la suite il détruise la fine corticale osseuse et le spongieux sous-jacent. Ultérieurement, le périoste (qui ne se décolle pas facilement de la corticale dans de telles régions du fait de la présence d'insertions capsulotendineuses) reforme un fourreau osseux qui peut donner une fausse impression d'origine centrale du kyste *(fig 3C)*.

– Type IV : ce sont des formes rares, d'origine clairement sous-périostée, qui érodent la face superficielle de la corticale. Initialement, le soulèvement périosté n'est visible qu'à l'angiographie ou à l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Par la suite, il va s'ossifier. Cette variété est presque exclusivement observée dans les rares formes diaphysaires, là où le périoste se décolle facilement et où la corticale est relativement épaisse *(fig 3D)*.

– Type V : il s'agit encore de kystes sous-périostés mais qui s'expandent vers les parties molles ou vers l'intérieur de l'os en détruisant la corticale. Cette variante s'observe dans les zones métaphysodiaphysaires, là où le périoste est facilement décollable mais où la corticale est fine *(fig 3E)*.

Commentaire : Dans notre expérience [8], les types I, II, III et V ont à peu près la même fréquence (23 %), alors que la forme IV est nettement plus rare (5 %). Vergel et al [61] rapportent 23 % de lésions centromédullaires, 58 % de lésions médullaires excentrées, 12 % de lésions corticales (comparables au type V) et 7 % de lésions superficielles (superposables au type IV).

ANGIOGRAPHIE

Elle ne montre pas d'importants pédicules vasculaires mais plutôt un fin réseau de petits vaisseaux avec *blush uptake* diffus et persistance prolongée du produit de contraste à l'intérieur du kyste.

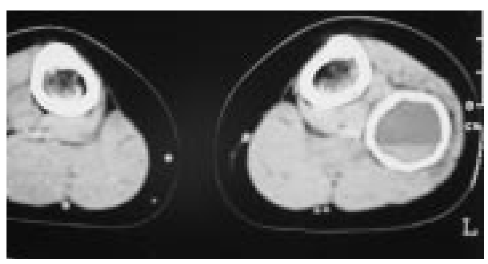

4 *Dans les kystes anévrismaux, la tomodensitométrie met en évidence les niveaux liquides typiques.*

Il n'y a jamais de malformation artérielle ou de *shunt* artérioveineux, mais on a rapporté des anomalies veineuses lors de la phase tardive [59].

TOMODENSITOMÉTRIE (TDM)

Elle montre souvent des niveaux liquides intrakystiques : le sérum (du fait de sa basse densité) se sépare des cellules sanguines (plus denses). Mieux qu'en radiologie conventionnelle, on peut ici visualiser le décollement périosté, l'apparition d'une fine ossification périostée néoformée, le liseré de sclérose intraosseuse, l'éventuelle destruction de la corticale *(fig 4)*.

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

Elle montre les septa intrakystiques, avec leur aspect en « bulle de savon », bien mis en relief par la fixation du gadolinium. On peut repérer les niveaux liquides. Le sang à l'intérieur des lacunes kystiques est détecté par un fort signal en T2 *(fig 5)* [54, 57]. Les niveaux liquides ne sont pas spécifiques du kyste anévrismal, pouvant aussi être observés dans d'autres tumeurs à forte composante vasculaire (ostéosarcome télangiectasique, kystes anévrismaux secondaires) [20, 62]. Selon certains auteurs, ils sont mieux évalués par l'échographie

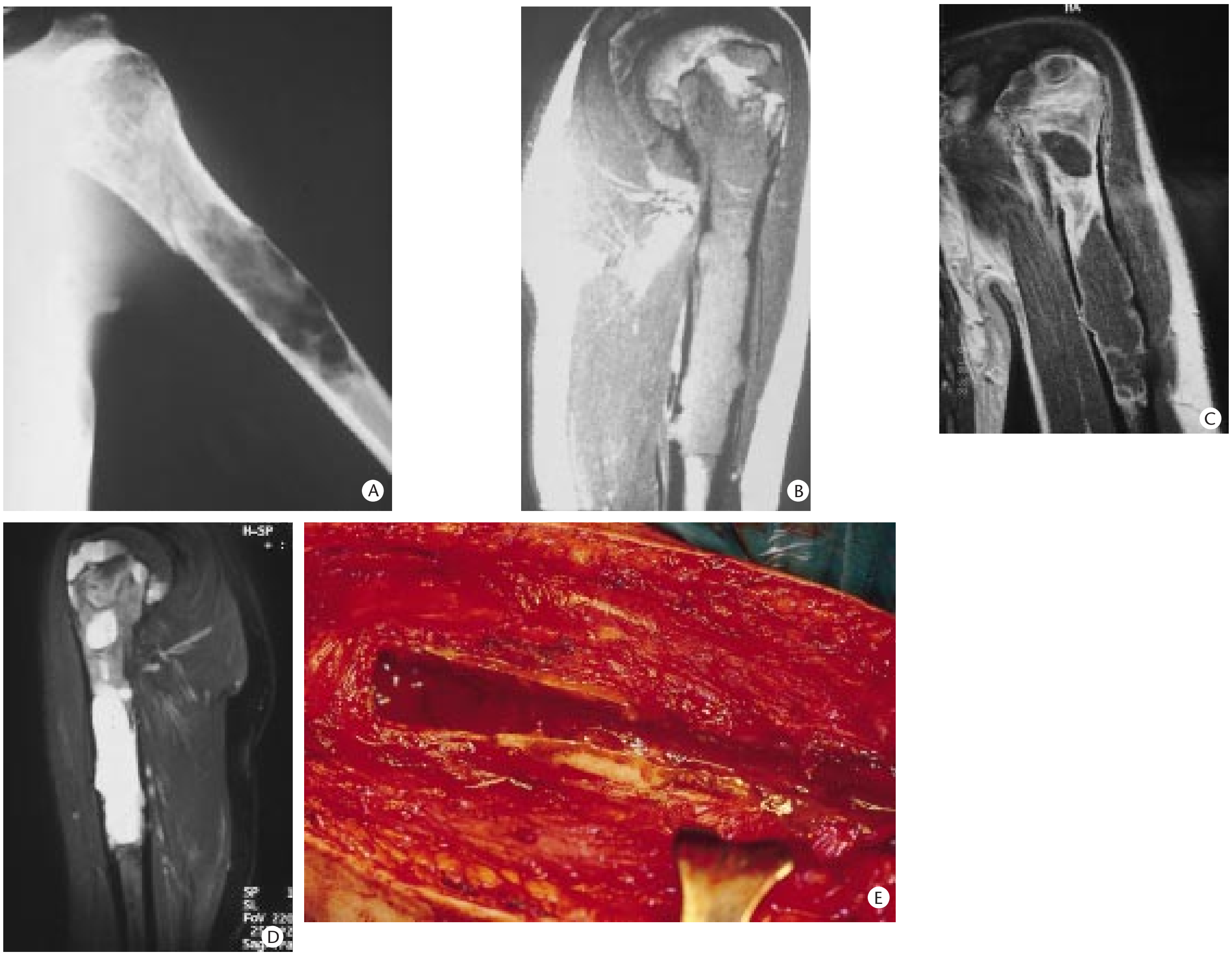

5 *A. Kyste anévrismal de l'humérus chez un patient de 18 ans.*
B. La résonance magnétique montre bien l'extension de la lésion et l'interruption de la corticale.
C, D. Niveaux liquides et envahissement de l'épiphyse bien visibles.
E. Le kyste a été vidé par abord large (saucérisation).

que par la TDM [25]. Les niveaux liquides sont fréquemment observés lors de la phase intermédiaire ou finale (88 % des cas), alors qu'ils sont habituellement absents au stade initial ou lorsque le kyste a été remanié par des biopsies ou de précédentes interventions chirurgicales.

SCINTIGRAPHIE OSSEUSE AU TECHNÉTIUM

Elle montre une fixation forte en périphérie de la lésion, tandis que la zone centrale est peu ou pas fixante.

Anatomie pathologique

ASPECTS MACROSCOPIQUES

Contrairement au tableau radioclinique parfois agressif et pseudomalin, l'aspect macroscopique d'un kyste anévrismal est plutôt rassurant. Les tissus mous avoisinants, même s'ils sont refoulés par le kyste et un peu adhérents au périoste, ne sont jamais envahis : le kyste est entouré d'un périoste continu. Il peut parfois se présenter sous la forme d'un « sac fibreux » de consistance molle et de couleur bleuâtre (contenu sanguin visible à travers un périoste aminci et translucide). Le périoste peut être le siège d'une ostéogenèse réactionnelle.

Lorsque, en cours d'intervention, on ouvre un kyste anévrismal, on constate souvent une abondante hémorragie de sang veineux. Cette hémorragie persiste pendant tout le temps du curetage du tissu intrakystique. Elle ne cesse qu'après son exérèse complète.

La cavité est occupée par un tissu d'aspect spongieux contenant d'épais septa de couleur gris rougeâtre (plus rarement blanchâtre) qui délimitent des lacunes remplies de sang parfois coagulé. Ce sang n'est pas en connexion avec la circulation corporelle ; il est « filtré » à travers les parois de la cavité. Le tissu intrakystique se détache facilement des parois osseuses, laissant apparaître une surface bien nette d'os cortical ou spongieux.

Dans les formes inactives du kyste anévrismal, le contenu liquide est parfois plus séreux que sanglant et son contenu « solide » est réduit à quelques cloisons fibreuses.

Dans certains cas, le kyste anévrismal est rempli d'un tissu charnu (ayant les caractéristiques précédemment décrites) mais d'aspect plus compact, c'est-à-dire sans septum ni lacune. C'est le kyste anévrismal dit « solide » (ou granulome de réparation à cellules géantes).

ASPECTS MICROSCOPIQUES

Au faible grossissement, on a affaire à une structure spongieuse contenant des cavités (distendues par du sang si le kyste a été réséqué en « monobloc », collabées et réduites à des fentes si la

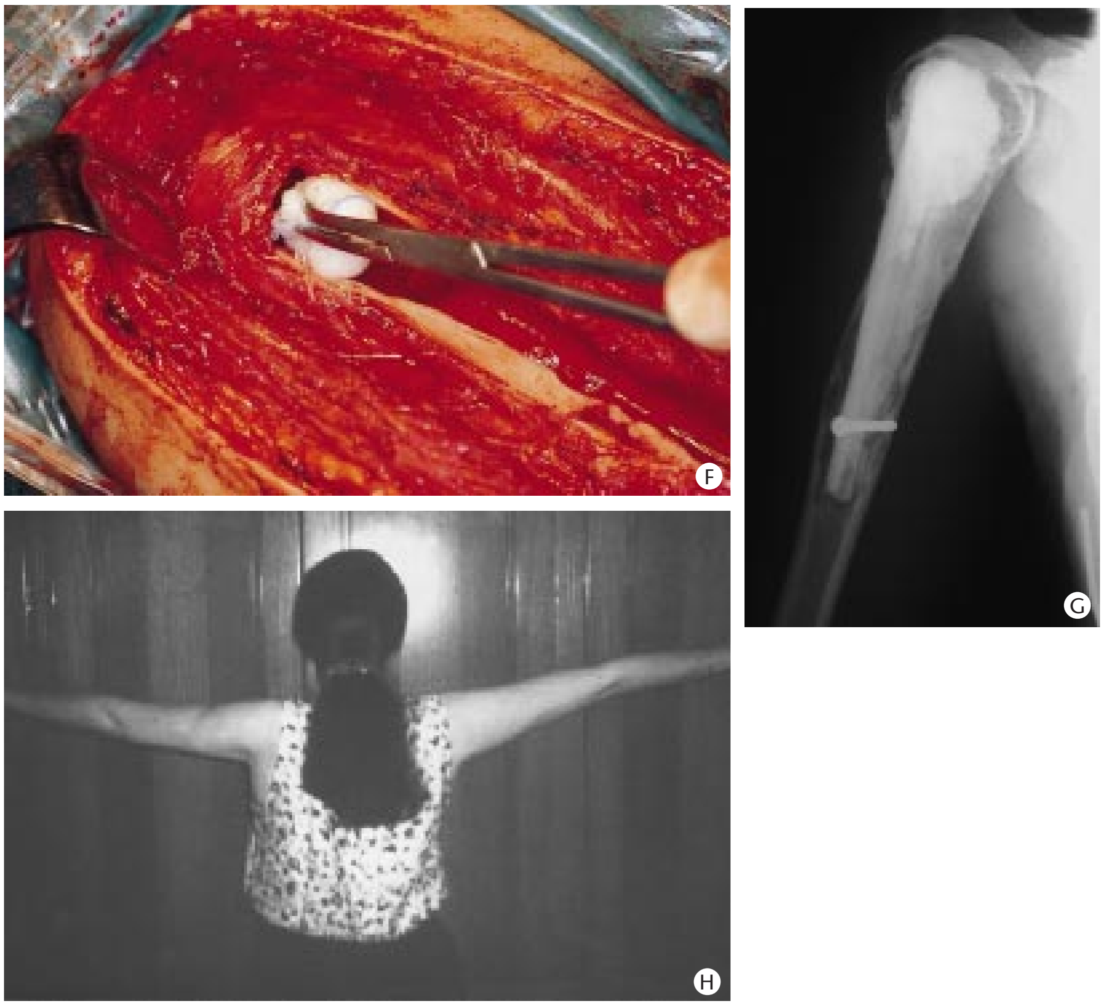

5 *(suite) F. Le kyste a été cureté et stérilisé par le phénol.*
G. Remplissage du kyste par un greffon osseux cortical associé à une pâte osseuse.
H. Bons résultats fonctionnels.

lésion a été enlevée par curetage). Ces cavités ne présentent pas de paroi vasculaire ou de revêtement endothélial propre.

Dans les kystes actifs, le contenu est formé d'un tissu richement cellulaire, de type fibroblastique avec des cellules géantes plurinucléées, associé à un riche réseau capillaire dans lequel peuvent être observées quelques fines travées osseuses. Dans les kystes quiescents, les septa et les cloisons se transforment en tissu fibrohyalin ou en fibrocollagène dense, contenant peu de fibroblastes et de fibrocytes, mais beaucoup d'hémosidérine.

Diagnostic différentiel

KYSTE OSSEUX ESSENTIEL

Les éléments utiles au diagnostic différentiel sont la localisation, le type de liquide intracavitaire (clair ou sanglant), l'aspect radiologique et IRM, le mode de croissance et l'évolution clinique *(tableau I)*. L'examen anatomopathologique permet de trancher dans les cas douteux.

FIBROME CHONDROMYXOÏDE

C'est une lésion lytique métaphysaire excentrée pouvant simuler un kyste anévrismal, d'autant qu'il survient dans la même tranche d'âge. Cependant, cette tumeur, qui détruit parfois la corticale sans la souffler, a souvent des limites polycycliques et des cloisonnements d'aspect bulleux. L' IRM montre l'absence de cloison et de contenu liquide. L'anatomie pathologique permet facilement de distinguer les deux entités.

TUMEUR À CELLULES GÉANTES

Les critères du diagnostic différentiel sont :

– l'âge des patients : toutes les lésions ostéolytiques métaphysaires au contact du cartilage de croissance sont, sauf cas exceptionnel, des kystes anévrismaux ou des fibromes histiocytaires ;

– l'aspect macroscopique : la tumeur à cellules géantes est plus molle que le kyste anévrismal (qui est plus riche en stroma collagène) ; elle se laisse mal détacher des parois de la cavité ;

Tableau I. – Éléments de diagnostic différentiel entre kystes osseux et kystes anévrismaux.

	Kyste osseux	Kyste anévrismal
Siège	Humérus et fémur proximal	Variable
Contenu	Sérum	Sang
	Radiologie	
Définitions des limites	Plus importants	Moins importants
Expansion corticale	Moins fréquente	Plus fréquente
	IRM	
Niveau liquide/liquide	Non	Oui
Septa	Peu abondants (cavité ± unique)	Nombreux (« bulles de savon »)
Signal	Intermédiaire en T1, élevé en T2	Bas en T1, élevé en T2
Croissance	De la métaphyse vers la diaphyse	De la diaphyse vers la métaphyse
Invasion épiphysaire	Moins fréquente	Plus fréquente
Évolution	Lente	Rapide

– l'aspect anatomopathologique : il met en évidence, dans la tumeur à cellules géantes, des zones charnues contenant des cellules mononucléées typiques, des cellules géantes multinucléées sur un fond de tissu fibreux peu abondant. Un tel aspect est d'ailleurs présent dans les kystes anévrismaux solides (dits aussi « granulomes de réparation à cellules géantes »).

OSTÉOSARCOME TÉLANGIECTASIQUE

Le diagnostic est difficile sur les seules données cliniques et radiographiques, notamment en cas de kyste anévrismal agressif. En effet, les deux formes touchent la même tranche d'âge, les mêmes régions squelettiques, et peuvent avoir le même tableau radiologique (ostéolyse intense, avec réaction périostée modérée ou absente, refoulement et interruption de la corticale) ; la confusion persiste lors de l'examen IRM (présence de septa et contenu liquide sanguin avec niveaux de densité différents).

Le diagnostic différentiel est uniquement possible lors de l'examen anatomopathologique qui révèle, dans l'ostéosarcome télangiectasique, des cellules de haut grade de malignité et des zones de nécrose. Le diagnostic reste parfois difficile dans les cas d'ostéosarcome télangiectasique présentant de vastes cavités kystiques et une faible composante cellulaire néoplasique (celle-ci doit donc être recherchée avec soin et attention sur toute la préparation) ou encore dans certains cas, heureusement exceptionnels, d'ostéosarcomes télangiectasiques de bas grade dans lesquels les cellules néoplasiques sont difficiles à mettre en évidence. Dans une revue de la littérature sur les « soi-disant kystes anévrismaux à évolution maligne », il a été démontré que la majorité des cas étaient dès le départ des ostéosarcomes télangiectasiques de bas grade méconnus, pris pour des kystes anévrismaux [31].

Traitement et résultats

GUÉRISON SPONTANÉE

Des cas de guérison spontanée ont été rapportés. Cette éventualité ne représente pas plus de 3 % des cas (cinq sur 198 observations). Cette guérison spontanée fait souvent suite à un acte chirurgical minime (biopsie) (*fig 6*). Elle est plus fréquente chez l' adulte et dans les localisations pelviennes (branches ilio- et ischiopubienne) [8, 17, 53]. On assiste au remplacement progressif de l'ostéolyse par un tissu osseux trabéculaire amorphe (ayant un aspect en « verre dépoli ») tandis que le volume apparent de la lésion s'atténue. Cette évolution peut également être observée après radiothérapie.

RADIOTHÉRAPIE

Même à des doses moyennes ou basses (20-40 G) ce traitement est efficace. En 1968, Nobler et al (*fig 7*) [41] soulignent le faible pourcentage de récidives locales après irradiation (9 %). Ces résultats positifs ont été confirmés par d'autres auteurs [28, 38] qui ont insisté sur l'importance d'un traitement par mégavoltage [39] en haute énergie et avec de faibles doses [28, 35] ; l'intérêt d'une injection directe de phosphate chromique 32P colloïdal a aussi été mentionné [7].

Cependant, dans les grandes séries historiques, l'irradiation (seule ou à titre d'adjuvant postopératoire) n'était pas apparue comme aussi efficace. Le pourcentage de récidives oscillait entre 22 et 17 % [8, 61]. Les complications postradiothérapiques ont été nombreuses : tassements vertébraux, destruction du cartilage de croissance avec les déformations squelettiques consécutives que l'on connaît, altérations gonadiques, ostéonécrose de l'épiphyse fémorale, ankylose de hanche, paralysie du quadriceps ou du psoasiliaque pour les localisations pelviennes.

La complication la plus grave de l'irradiation reste le sarcome radio-induit : au moins 13 cas de sarcomes sur des kystes anévrismaux irradiés ont été observés de 2 à 28 ans après l'irradiation [31].

En raison du nombre élevé des complications et du risque de tumeur radio-induite, le traitement par radiothérapie ne devrait garder que d'exceptionnelles indications.

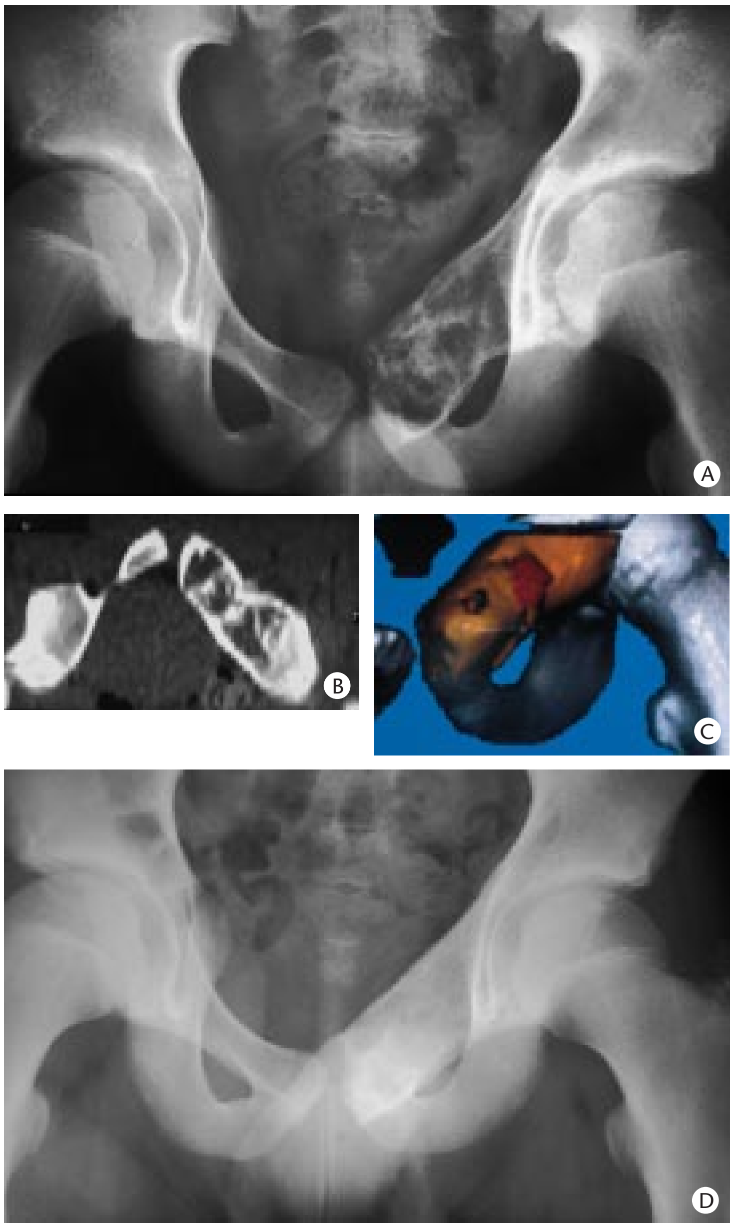

6 *Kyste anévrismal de la branche iliopubienne chez un jeune homme de 16 ans (A, B). On ne pratique qu'une biopsie simple sans curetage. La reconstruction tomodensitométrique met en évidence le petit orifice intraosseux réalisé (C). Évolution avec guérison spontanée du kyste (D).*

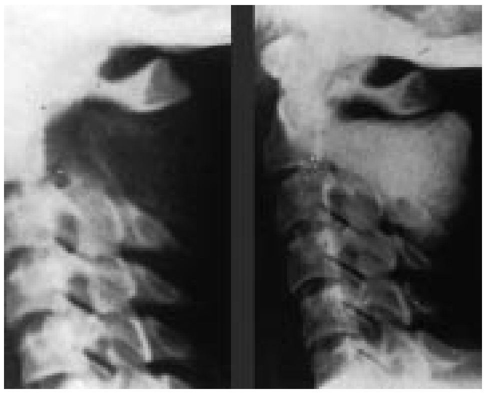

7 *Kyste anévrismal de l'arc postérieur de C2, guéri par irradiation.*

EMBOLISATION CLASSIQUE (*fig 8*)

L'embolisation sélective est de plus en plus souvent utilisée dans le traitement des kystes anévrismaux, surtout dans des zones d'accès opératoire difficile (pelvis, vertèbres, sacrum) ou de zones où il n'est pas possible de contrôler les pertes sanguines au moyen d'un garrot (ceinture scapulohumérale, fémur proximal).

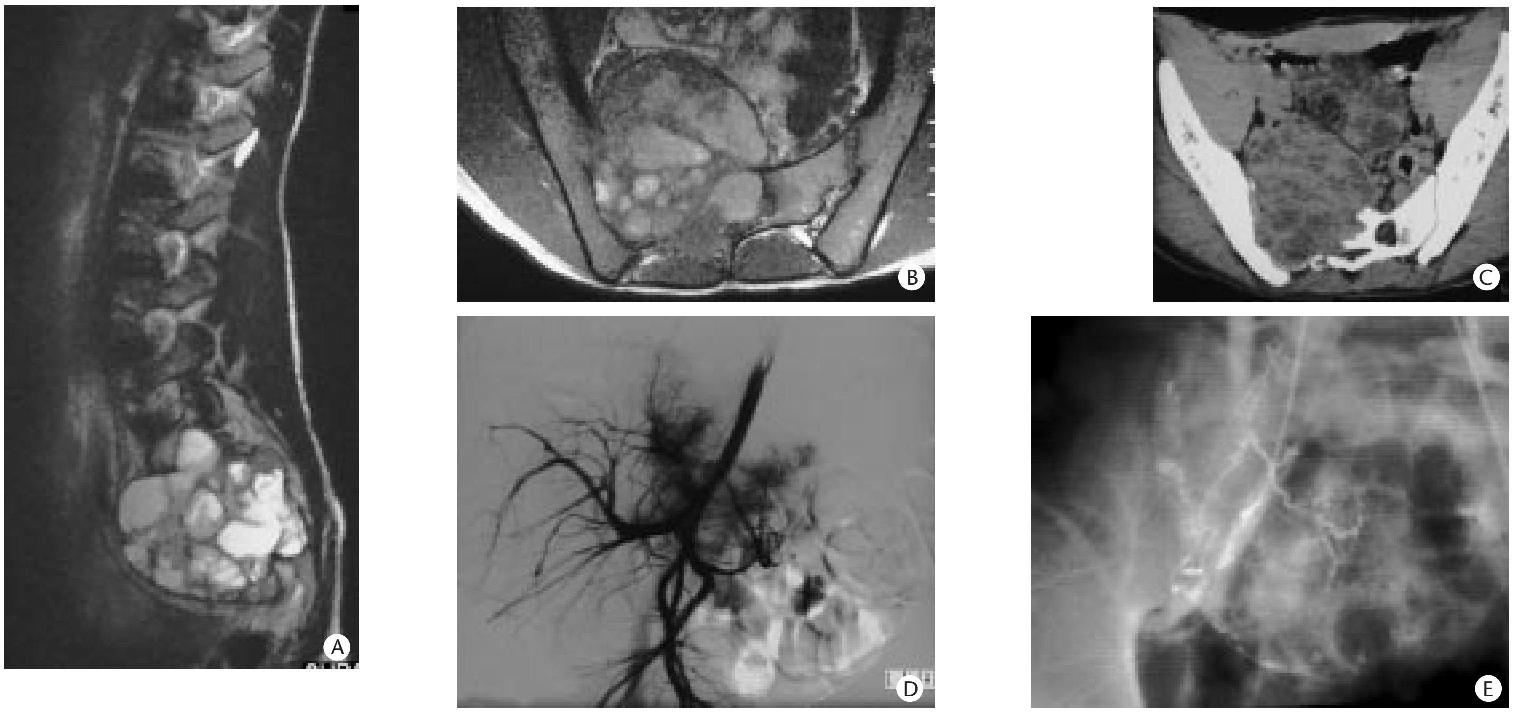
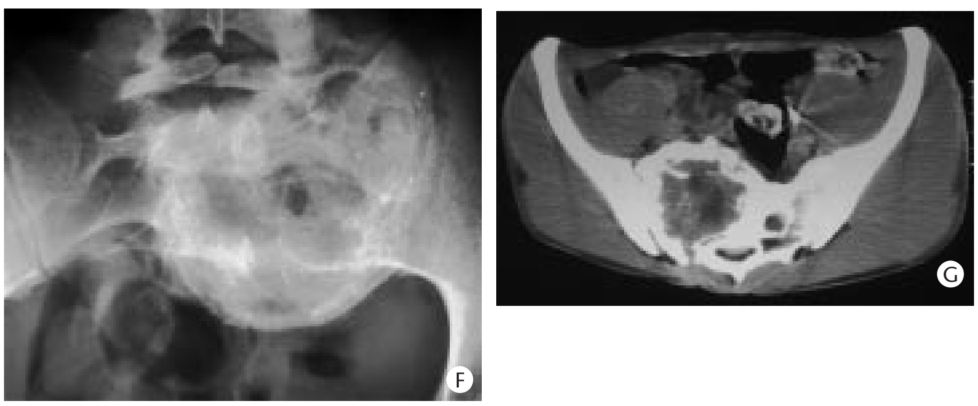

8 *A, B, C. Tableaux d'imagerie par résonance magnétique et tomodensitométriques d'un volumineux kyste anévrismal du sacrum.*
D, E. Traitement par embolisations répétées.
F, G. Guérison avec réossification et diminution de volume.

Certains auteurs [26] ne l'utilisent que comme traitement préopératoire pour diminuer le saignement pendant le curetage et permettre ainsi une ablation plus complète et plus précise de la lésion.

D'autres, au contraire, considèrent que l'embolisation peut être le seul traitement.

L'embolisation aurait, à elle seule, la faculté de rendre le kyste inactif (bloquant sa croissance et éliminant sa symptomatologie douloureuse dans 90 % des cas) ; elle semble bien induire des phénomènes de réparation (avec ossification progressive des septa et des parois osseuses chez 58 % des patients) pour finalement permettre un remodelage osseux (avec nette diminution du volume dans 16 % des cas) [16, 21, 40, 60]. Les signes de reconstruction osseuse débutent au bout de 2 à 4 mois et se terminent au bout de 8 à 12 mois, mais les phénomènes de remodelage sont en fait incomplets et très lents (quelques années). Globalement, l'évolution des kystes après embolisation rappelle celle des kystes irradiés. Cet effet de réparation est particulièrement utile et souhaitable dans les kystes qui soufflent l'os (type II) en phase agressive : même en cas de réponse partielle, l'apparition d'une ossification périphérique facilite une chirurgie ultérieure, rendant alors praticable une intervention de curetage plutôt qu'une résection.

Souvent (chez 70 % des patients), l'embolisation doit être répétée (de deux à quatre fois) avant de pouvoir constater un début de réponse. Une absence de réponse est observée chez 10 % des patients embolisés [21]. Il faut cependant préciser que l'embolisation n'est pas toujours praticable, soit en raison de l'absence de mise en évidence des vaisseaux afférents (dans les lésions vertébrales), soit parce que le vaisseau afférent du kyste est également un vaisseau nourricier de la moelle épinière. Cette éventualité limite l'application de la méthode à 80 % des kystes traités. Le risque majeur des embolisations sélectives est l'ischémie de structures vitales (viscérales et surtout nerveuses [6]). Pour cette raison, mais aussi afin de prévenir des lésions neurologiques liées à une éventuelle occlusion des vasa nervorum, il est conseillé d'évaluer les potentiels évoqués somatosensitifs avant de pratiquer l'embolisation. Il est aussi recommandé d'effectuer l'embolisation périphérique avec des particules fines (polyvinyl alcool) plutôt qu'avec des spirales de Gianturco, ces dernières rendant difficile ou impossible la répétition des embolisations [23].

EMBOLISATION PERCUTANÉE

Déjà largement appliquée avec succès dans le traitement des malformations veineuses des parties molles, cette technique a été récemment appliquée aux kystes anévrismaux du fait des analogies histologiques, angiographiques et pathogéniques des deux maladies.

La substance utilisée est une solution alcoolique d'une protéine du blé dénommée zéine (Ethibloc®). Celle-ci se comporte comme un puissant agent sclérosant qui induit localement une thrombose intravasculaire accompagnée d'une réaction inflammatoire locale importante, suivie à distance d'une intense fibrose puis de processus de réparation ostéogénique.

Cette substance est introduite sous contrôle TDM (dans les localisations pelviennes principalement) ou mieux encore sous contrôle radioscopique *(fig 9)* : la viscosité élevée du produit et sa radio-opacité permettent de contrôler le bon remplissage du kyste

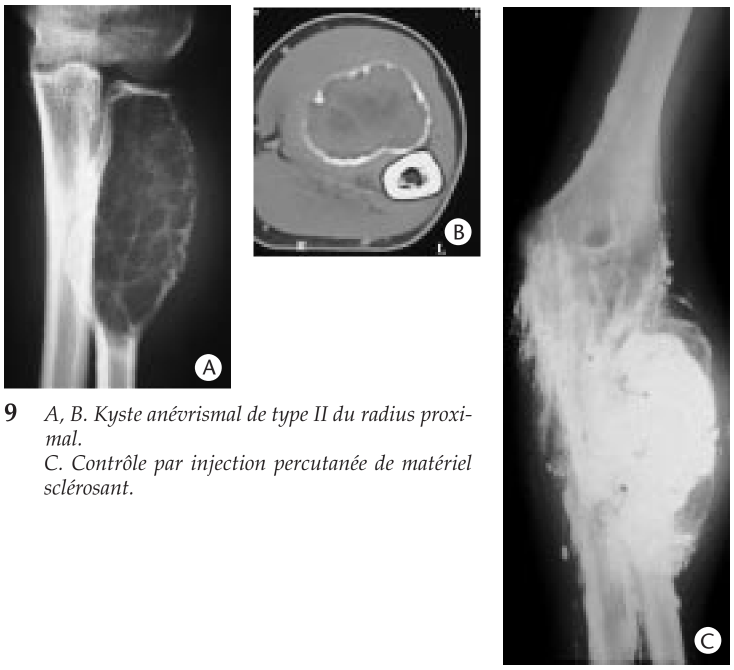

9 *A, B. Kyste anévrismal de type II du radius proximal.*
C. Contrôle par injection percutanée de matériel sclérosant.

et d'éviter le passage du produit dans la circulation. Il est bon, pendant l'injection du produit, d'effectuer, lorsque cela est possible, une compression manuelle des gros vaisseaux veineux en amont de la lésion.

Avant l'injection du produit sclérosant, il faut injecter un liquide de contraste habituel et non toxique ; si on constate un franc passage du produit dans la grande circulation, il faut renoncer à l'embolisation car des cas exceptionnels d'embolies pulmonaires ont été décrits [27].

Si le remplissage du kyste n'est pas complet, il faut parfois effectuer des injections séparées pour atteindre les différentes zones, en contrôlant chaque fois au préalable l'importance et les modalités des fuites intraveineuses.

Après l'injection apparaît une intense réaction inflammatoire locale avec douleur et parfois de la fièvre. Des cas exceptionnels ont été rapportés dans lesquels la réaction a été si violente qu'elle a imposé l'ablation chirurgicale de la substance [27].

La réponse radiologique ne peut être évaluée qu'après 6 mois ; à cette période, si l'évolution n'est pas en bonne voie, il faut discuter, soit d'effectuer une autre injection (réponse partielle), soit d'attendre 6 mois de plus pour que se complètent les manifestations ostéogéniques de réparation (elles peuvent demander plus de 1 an pour se constituer). Dans une grande série rapportée par Guibaud [27], une régression totale a été obtenue dans 87 % des cas, et une régression partielle dans les 13 % restants, ceci sans aucune récidive.

CHIRURGIE

Elle représente actuellement le traitement de choix. Dans les plus grandes séries, le pourcentage de récidives locales après curetage conventionnel est de 20 % environ [8, 61]. Mais certains auteurs [5, 38, 44] rapportent des pourcentages nettement supérieurs (entre 37 et 59 %) et conseillent l'association d'adjuvants locaux ou le recours, lorsque cela est possible, à des interventions plus agressives (hémirésection ou résection totale sous-périostée) *(fig 10, 11)*.

Dans une importante revue de la littérature de 771 cas [55], les pourcentages suivants de récidives ont été rapportés :

- 30,8 % (149 cas sur 484) après curetage simple ;
- 14,2 % (5 cas sur 35) après curetage et irradiation ;
- 12,8 % (10 cas sur 78) après curetage associé à une cryothérapie ;
- 7,4 % (6 cas sur 81) après résection marginale ;
- 0 % (0 cas sur 59) après résection large ;
- 11,8 % (4 cas sur 34) après irradiation isolée.

Les récidives apparaissent dans les 2 ans qui suivent l'intervention et dépendent de différents facteurs :

- l'âge du patient : le risque est trois fois plus élevé chez les patients jeunes (moins de 15 ans ou avec cartilages de croissance ouverts) [17, 47, 61] ;
- le siège : les variétés « centromédullaires » (types I et II) récidivent beaucoup plus souvent (cinq fois plus) que les formes sous-périostées (types III, IV, V) [8] ;
- le stade : les récidives se voient uniquement dans les formes actives ou agressives, jamais dans les formes inactives ;
- un indice mitotique élevé [52] ;
- des indications opératoires incorrectes et des techniques opératoires insuffisantes (curetage par un abord étroit, non-utilisation d'adjuvants locaux).

En 1986 a été proposé un protocole, actuellement encore parfaitement valable, pour un traitement différencié des kystes anévrismaux ; il intègre les facteurs de risque cités plus haut *(tableau II)*. Ses principaux éléments sont les suivants :

- le curetage économique à travers un orifice osseux étroit n'est indiqué que pour les kystes centraux ou excentrés (type I ou III), de stade 1 ou inactif ;
- le curetage doit être plus extensif et réalisé par une large ouverture corticale (véritable « saucérisation ») dans tous les kystes de types I

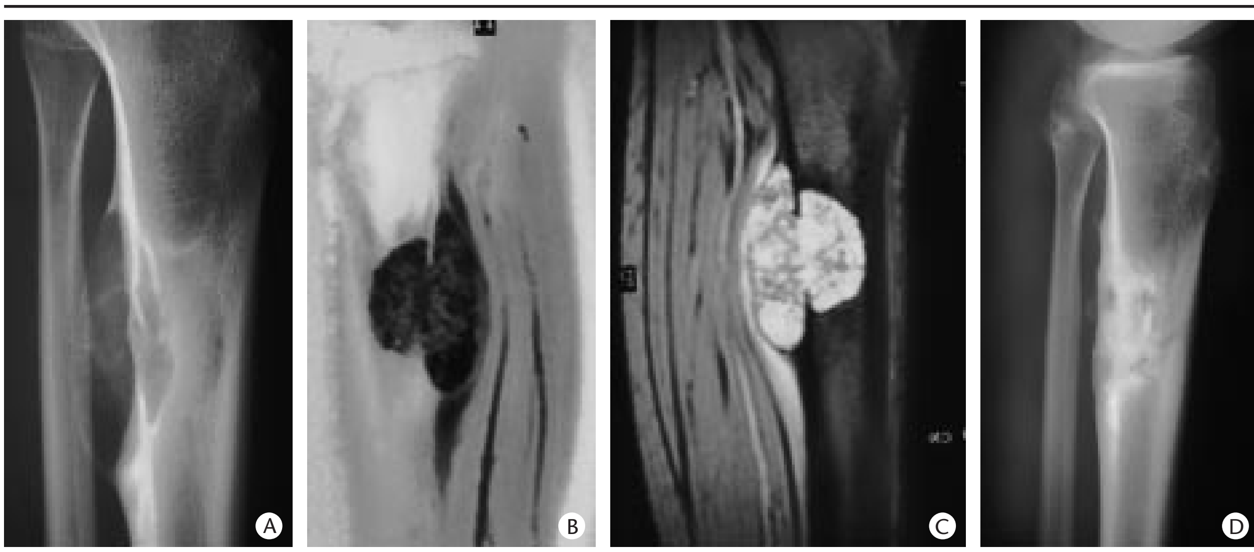

10 *A. Kyste anévrismal de typeV.*
B, C. Le kyste est intra- et extramédullaire.
D. Traitement par hémirésection de la zone extraosseuse, curetage de la partie médullaire et greffe osseuse : bon résultat à distance.

11 *A. Kyste anévrismal du troisième métacarpien (de type II).*
B. Traitement par résection et reconstruction grâce à un segment de péroné.
C. Bonne intégration du greffon.

Tableau II. – Traitement chirurgical conseillé dans les kystes anévrismaux selon leur morphologie et leur agressivité.

Activité du kyste	I ou II	II	IV	V
Agressif ou actif	Curetage élargi (saucérisation) ± phénol ou azote liquide ou ciment	Résection	Hémirésection et curetage de la corticale	Hémirésection et curetage de la médullaire ± phénol ou azote liquide ou ciment
Inactif	Curetage conventionnel	Résection	Hémirésection et curetage de la corticale	Hémirésection et curetage de la médullaire

et II, de stade évolutif ou agressif. Il est important de pratiquer l'exérèse complète de tous les septa et crêtes osseuses internes à la cavité avec avivement des parois à la fraise rotative à haute vitesse (qui à elle seule réduit le risque de récidive à 12 %) [47]. Il est de plus fondamental de compléter le curetage par utilisation d'un adjuvant local (phénol, ciment, ou azote liquide) ;

– dans les kystes sous-périostés (type IV ou V), il faut pratiquer une hémirésection de la paroi périphérique du kyste, bien cureter son versant cortical (type IV) ou médullaire (type V) et se servir éventuellement des adjuvants locaux (selon l'activité du kyste) ;

– la résection totale sous-périostée du kyste représente le traitement de choix des zones « accessoires » — os « sacrifiable (péroné proximal, cubitus distal, côtes, branches ilio-ischio-pubiennes) — ». Ce traitement peut également être envisagé pour des sites fonctionnellement plus importants dans les rares cas où le kyste est extrêmement destructeur et agressif (type II).

En ce qui concerne les *adjuvants locaux*, plusieurs alternatives peuvent être envisagées.

– *Utilisation du phénol concentré* (à 80 %), neutralisé par la suite avec de l'alcool absolu, par application au tampon sur des parois osseuses, application qui est répétée au moins trois fois. Le phénol est un agent cytotoxique non sélectif qui n'agit que par contact et qui ne pénètre pas à l'intérieur de la paroi osseuse. Il représente donc un adjuvant local d'efficacité modeste capable cependant d'abaisser le pourcentage de récidives locales à 12-20 % [14, 41]. Ce produit présente l'avantage de prévenir d'éventuelles infections (car c'est aussi un désinfectant), de ne pas avoir d'action mécanique nocive sur l'os ou les cartilages (articulaires ou de croissance), et de pouvoir être associé à d'autres adjuvants.

– *Cautérisation au bistouri électrique*. Cette technique, surtout effectuée sous argon, associe un bon effet hémostatique à une pénétration peu importante (1 mm).

– *Utilisation de ciment* en tablant sur l'effet thermique et toxique de la polymérisation :

– l'effet thermique dépend de différents facteurs :

– la quantité de ciment utilisée : la production de chaleur est peu importante pour une cavité inférieure à 1 cm de diamètre ; elle est efficace pour des cavités supérieures à 3 cm ;

– la conductivité de l'os à la chaleur et la possibilité de pressurisation du ciment entre les trabécules : c'est de cela que dépend le « halo » de nécrose qui est plus important dans l'os spongieux (2-3 mm) que dans l'os cortical (0,5 mm) ;

– la vitesse de dissipation de la chaleur, variable, influencée par la vascularisation de l'os, l'effet étant plus important si le flux sanguin est interrompu par l'utilisation d'un garrot ;

– l'effet toxique dépend de la libération in situ du monomère et est d'autant plus importante que la préparation du ciment est effectuée avec des méthodes non sophistiquées ne permettant pas d'aspirer et d'éliminer le monomère. Ozaki et al [44] rapportent un pourcentage de récidives locales nettement plus bas dans les kystes anévrismaux traités par curetage et ciment (17 %) que dans ceux traités par curetage et greffe osseuse (37 %). D'autres auteurs [36, 37] nient l'effet adjuvant du ciment car, dans des modèles expérimentaux, ils auraient trouvé, à l'interface os/ciment, une température (48 °C) bien inférieure à celle nécessaire pour induire un effet cytodestructeur (60 ou 50 °C pendant au moins 6 minutes), alors qu'histologiquement et au marquage par la tétracycline, aucune ostéonécrose trabéculaire n'a été observée.

D'autres remarques sont à formuler à propos de cette technique :

– le ciment garantit indéniablement un remplissage parfait de la cavité, offre une bonne fiabilité structurale (renforçant l'ostéosynthèse et la tenue mécanique des vis), permet la mise en charge immédiate et un dépistage précoce d'éventuelles récidives locales ;

– le ciment, s'il est mis au contact des cartilages (de croissance ou articulaires), peut être cause d'éventuels dommages par effet thermique, par augmentation de la rigidité de l'os sous-chondral, par les rapports étroits qu'il peut contracter avec ces structures, ce qui rend difficile ultérieurement son ablation. C'est pour ces raisons que l'on préfère généralement éviter le ciment dans les kystes anévrismaux qui sont au contact des cartilages, à moins que l'on prenne certaines précautions comme interposer entre ciment et cartilage un greffon osseux ou un fragment aponévrotique (fascia cryoconservé) [44] ;

– certains auteurs conseillent d'enlever le ciment au bout de quelques mois ou années et de le remplacer par une greffe osseuse : ce procédé n'est, à notre avis, pas nécessaire et de toute

façon ne doit pas être effectué avant au moins 2 ans, période qui représente la phase la plus critique pour l'apparition des récidives.

Cryochirurgie à l'azote liquide

Une nécrose cellulaire peut être obtenue en abaissant la température tissulaire entre –21 et –60 °C. Elle est due au choc thermique, à la déshydratation et aux altérations électrolytiques qui s'ensuivent, à la formation de cristaux intracellulaires, à la rupture des membranes, à la dénaturation des protéines cellulaires et à l'oblitération de la microcirculation.

L'efficacité du traitement dépend de différents facteurs parmi lesquels le type de cellules traitées, la densité et la vascularisation du tissu, la présence de molécules cryoprotectrices, la vitesse de refroidissement et de réchauffement utilisée, la température absolue de refroidissement atteinte et la durée d'application. Le meilleur effet destructeur est obtenu par congélation rapide suivie d'un réchauffement lent (l'effet est moindre en cas de congélation lente avec réchauffement rapide). Dans la première éventualité, les nombreux cristaux intracellulaires (dus à la congélation rapide) recristallisent sous forme d'un petit nombre de cristaux de grande dimension, qui rompent les membranes et provoquent la mort cellulaire et ceci ne se produit que si le réchauffement est lent. Ce cycle de congélation-décongélation doit être répété plusieurs fois (au moins trois) pour obtenir une nécrose totale : en effet, la microcirculation de l'os (et donc ses capacités de thermodéperdition) s'altère progressivement et chaque cycle devient chaque fois plus efficace que le précédent. La nécrose osseuse ainsi obtenue peut s'étendre sur 7-12 mm autour de la zone d'application. Selon ce qui est dit plus haut, on comprend combien il est difficile de moduler et de contrôler l'effet de l'azote liquide in vivo, lorsqu'il est déversé à l'intérieur du kyste anévrismal.

Certains auteurs [36, 38] ont mis en relief la diminution du risque de récidives (18 %) dans les cas traités par l'azote liquide par comparaison avec des cas traités par les techniques traditionnelles (59 %), mais ils insistent par ailleurs sur le haut pourcentage de complications liées à cette technique (11 à 28 % de fractures secondaires ; 5 à 10 % d'ennuis de cicatrisation des parties molles). La récente introduction de sondes permettant d'injecter un gel stérile ou de pulvériser un *spray* tout en « monitorant » la température par un thermocouple, a rendu la méthode plus fiable, plus reproductible et plus efficace, avec seulement 4 % de récidives locales et moins de complications (fractures 4 %, infections 7 %) [55]. Étant donné la fragilisation de l'os induite par la cryothérapie et la difficulté prouvée de réhabitation des greffons osseux insérés dans une cavité cryotraitée, la tendance générale est de combler ces cavités avec du ciment acrylique pour éviter le problème des fractures secondaires [37].

INJECTIONS INTRAKYSTIQUES

Deux méthodes sont à mentionner.

Utilisation de substances « ostéo-inductrices »

Cette technique se fait par un abord chirurgical limité (juste suffisant pour effectuer un prélèvement biopsique et un curetage partiel) et consiste à remplir la cavité par de la poudre d'os associée à de la moelle osseuse. L'objectif est de stimuler une réaction ostéo-inductrice et ostéogénique de la membrane intrakystique.

Pour obtenir un effet ostéo-inducteur, les greffons osseux doivent être déminéralisés (afin « d'exposer » la *bone morphogenic protein*) tandis que la moelle osseuse peut être utilisée, soit in toto, soit en préparation « purifiée » (concentration des ostéoblastes et des ostéocytes). Actuellement, les cas traités sont trop peu nombreux pour permettre des conclusions définitives. Même si les résultats préliminaires sont prometteurs, la technique est de toute façon particulièrement intéressante étant donné sa simplicité, sa faible dangerosité et son caractère peu invasif (par comparaison avec la chirurgie traditionnelle et avec l'embolisation sélective ou percutanée) [24].

Infiltrations médicamenteuses

Quelques cas de kystes anévrismaux traités par des infiltrations de calcitonine [60], ou bien de calcitonine et de méthylprednisolone, ou encore par de la dexaméthasone orale ont été rapportés [60] . La calcitonine limiterait l'activité ostéoclastique alors que les corticoïdes seraient angiostatiques.

Références ➤

Références

[1] Adil A, Essadki O, El Andaloussi M, Ksiyer M. Aneurysmal cyst of the pelvis. A propos of a case. *J Radiol* 1994 ; 75 : 279-282

[2] Albinana J, Gonzales-Moran G, Morcuende JA. Femoral head avascular necrosis associated with metaphyseal aneurysmal bone cyst. *J Pediatr Orthop B* 1995 ; 4 : 110-113

[3] Amir G, Mogle P, Sucher E. Case report 729. Myositis ossificans and aneurysmal bone cyst. *Skeletal Radiol* 1992 ; 21 : 257-259

[4] Bertoni F, Bacchini P, Capanna R, Ruggieri P, Biagini R, Ferruzzi A et al. Solid variant of aneurysmal bone cyst. *Cancer* 1993 ; 71 : 729-734

[5] Bollini G, Jouve JL, Cottalorda J, Petit P, Panuel M, Jacquemier M. Aneurysmal bone cyst in children: analysis of twenty-seven patients. *J Pediatr Orthop B* 1998 ; 7 : 274-285

[6] Boriani S, De Cristofaro R, Ruggieri P, Biagini R, Rossi C, Ricci S et al. Selective arterial embolization in the treatment of lesions of the musculoskeletal apparatus. *Chir Organi Mov* 1991 ; 76 : 99

[7] Bush CH, Drane W. Treatment of an aneurysmal bone cyst of the spine by radionuclide ablation. *Am J Neuroradiol* 2000 ; 21 : 592-594

[8] Campanacci M, Capanna R, Picci P. Unicameral and aneurysmal bone cysts. *Clin Orthop* 1986 ; 204 : 25-36

[9] Capanna R, Albisinni U, Picci P, Calderoni P, Campanacci M, Springfield DS. Aneurysmal bone cyst of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 527-531

[10] Capanna R, Bertoni F, Bettelli G, Present D, Biagini R, Ruggieri P et al. Aneurysmal bone cysts of the pelvis. *Arch Orthop Trauma Surg* 1986 ; 105 : 279-284

[11] Capanna R, Bettelli G, Biagini R, Ruggieri P, Bertoni F, Campanacci M. Cisti aneurismatiche delle ossa lunghe. *G Ital Ortop Traumatol* 1985 ; XI : 421-429

[12] Capanna R, Campanacci DA, Manfrini M. Unicameral and aneurysmal bone cysts. *Pediatr Orthop Oncol* 1996 ; 27 : 605-614

[13] Capanna R, Springfield DS, Biagini R, Ruggieri P, Giunti A. Juxtaepiphyseal aneurysmal bone cyst. *Skeletal Radiol* 1985 ; 13 : 21-25

[14] Capanna R, Sudanese A, Baldini N, Campanacci M. Il fenolo come adiuvante nel controllo locale delle neoplasie benigne dello scheletro trattate con curettage. *G Ital Ortop Traumatol* 1985 ; XI : 391-398

[15] Capanna R, VanHorn JR, Biagini R, Ruggieri P. Aneurysmal bone cyst of the sacrum. *Skeletal Radiol* 1989 ; 18 : 109-113

[16] Cigala F, Sadile F. Arterial embolization of aneurysmal bone cysts in children. *Bull Hosp Joint Dis* 1996 ; 54 : 261-264

[17] Cole WG. Treatment of aneurysmal bone cyst in childhood. *J Pediatr Orthop* 1986 ; 6 : 326-329

[18] Cottalorda J, Bollini G, Panuel M, Scheiner C, Jouve JL, Labriet C et al. Le kyste anévrysmal des os chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 272-280

[19] Dahlin DC, Besse BE Jr, Pugh DG, Ghormley RK. Aneurysmal bone cysts. *Radiology* 1955 ; 64 : 56-65

[20] Davies AM, Cassar-Pullicino VN, Grimer RJ. The incidence and significance of fluid-fluid levels on computed tomography of osseous lesions. *Br J Radiol* 1992 ; 65 : 193-198

[21] De Cristofaro R, Biagini R, Boriani S, Ricci S, Ruggieri P, Rossi G et al. Selective arterial embolization in the treatment of aneurysmal bone cyst and angioma of bone. *Skeletal Radiol* 1992 ; 21 : 523-527

[22] De Kleuver M, Vander Heul RO,, Veraart BE. Aneurysmal bone cyst of the spine: 31 cases and the importance of the surgical approach. *J Pediatr OrthopB* 1998 ; 7 : 286-292

[23] DeRosa GP, Graziano GP, Scott J. Arterial embolization of aneurysmal bone cyst of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 777

[24] Delloye C, De Nayer P, Malghem J, Noel H. Induced healing of aneurysmal bone cysts by demineralized bone particles. *Arch Orthop Trauma Surg* 1996 ; 115 : 141-145

[25] Gomez J, Pinar A, Vallcanera A, Moreno A, Cortina H. Sonografic findings in aneurysmal bone cyst in children: correlation with computed tomography findings. *J Clin Ultrasound* 1998 ; 26 : 59-64

[26] Green JA, Bellemore MC, Marsden FW. Embolization in the treatment of aneurismal bone cysts. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 17 : 440-443

[27] Guibaud L, Herbreteau D, Dubois J, Stempfle N, Berard J, Pracros JP et al. Aneurysmal bone cysts percutaneous embolization with an alcoholic solution of zein-series of 18 cases. *Radiology* 1998 ; 208 : 369-373

[28] Kamikonya N, Hishikawa Y, Kurisu K, Taniguchi M, Miura T. Aneurysmal bone cyst treated by high-energy, low-dose radiation therapy: a case report. *Radiat Med* 1991 ; 9 : 54-56

[29] Karabela-Bouropoulou V, Liapi-Augeri G, Paxinos O, Antoniou D. Solid variant of aneurismal bone cyst: a case report with bilateral involvement of the distal femoral metaphyses. *Virchows Arch* 1994 ; 425 : 531-535

[30] Kido A, Schneider-Stock R, Hauptmann K, Roessner A. Telomerase activity in benign bone tumors and tumor-like lesions. *Pathol Res Pract* 1999 ; 195 : 753-757

[31] Kyriakos M, Hardy D. Malignant transformation of aneurysmal bone cyst, with an analysis of the literature. *Cancer* 1991 ; 68 : 1770-1780

[32] Leithner A, Windhager R, Kainberger F, Lang S. A case of aneurysmal bone cyst in father and son. *Eur J Radiol* 1998 ; 29 : 28-30

[33] Leithner A, Windhager R, Lang S, Haas OA, Kainberger F, Kotz R. Aneurysmal bone cyst. *Clin Orthop* 1999 ; 363 : 176-179

[34] Lopez-Barea F, Rodriguez-Peralto JL, Burgos-Lizaldez E, Alvarez-Linera J, Sanchez-Herrera S. Primary aneurysmal cyst of soft tissue. *Virchows Arch* 1996 ; 428 : 125-129

[35] Maeda M, Tateishi H, Takaiwa H, Kinoshita G, Hatano N, Nakano K. High-energy, low-dose radiation therapy for aneurysmal bone cyst: report of a case. *Clin Orthop* 1989 ; 243 : 200-203

[36] Malawer MM, Dunham W. Cryosurgery and acrylic cementation as surgical adjuncts in the treatment of aggressive (benign) bone tumors. *Clin Orthop* 1991 ; 262 : 42-57

[37] Malawer MM, Marks MR, McChesney D, Piasio M, Gunther SF, Schmookler BM. The effect of cryosurgery and polymethylmethacrylate in dogs with experimental bone defects. *Clin Orthop* 1988 ; 226 : 299-310

[38] Marcove RC, Sheth DS, Takemoto S, Healey JH. The treatment of aneurysmal bone cysts. *Clin Orthop* 1995 ; 311 : 157-163

[39] Marks RD, Scruggs HJ, Wallace KM, Fenn JO. Megavoltage therapy in patients with aneurysmal bone cysts. *Radiology* 1976 ; 188 : 421-424

[40] Misasi N, Sadile F. Selective arterial embolization in orthopaedic pathology. Analysis of long-term results. *Chir Organi Mov* 1991 ; 76 : 311-316

[41] Nobler MP, Higinbotham NL, Phillips RF. The cure of aneurysmal bone cyst: irradation superior to surgery in an analysis of 33 cases. *Radiology* 1968 ; 90 : 1185-1188

[42] Oda Y, Tsuneyoshi M, Shinohara N. «Solid» variant of aneurysmal bone cyst (extragnatic giant cell reparative granuloma) in the axial skeleton and long bones. *Cancer* 1992 ; 70 : 2642-2649

[43] Ozaki T, Halm H, Hillmann A, Blasius S, Winkelmann W. Aneurysmal bone cysts of the spine. *Arch Orthop Trauma Surg* 1999 ; 119 : 159-162

[44] Ozaki T, Hillmann A, Lindner N, Winkelmann W. Cementation of primary aneurysmal bone cysts. *Clin Otrthop* 1997 ; 337 : 240-248

[45] Panoutsakopoulos G, Pandis N, Kyriazoglou I, Gustafson P, Mertens F, Mandahl N. Recurrent t (16;17) (q22; p13) in aneurysmal bone cysts. *Genes Chromosomes Cancer* 1999 ; 26 : 265-266

[46] Papagelopoulos PJ, Currier BL, Shaughnessy WJ, Sim FH, Ebsersold MJ, Bond JR et al. Aneurysmal bone cysts of the spine. Management and outcome. *Spine* 1998 ; 23 : 621-628

[47] Parker G, Hefele MC, Peabody T, Montag AG, Aithal V, Simon MA. Aneurysmal bone cyst of the extremities. *J Bone Joint Surg Am* 1999 ; 81 : 1671-1678

[48] Petrik PK, Findlay JM, Sherlock RA. Aneurysmal cyst, bone, primary in an artery. *Am J Surg Pathol* 1993 ; 17 : 1062-1066

[49] Pfeifer FM, Bridge JA, Neff JR, Mouron BJ. Cytogenetic findings in aneurysmal bone cysts. *Genes Chromosomes Cancer* 1991 ; 3 : 416-419

[50] Riccioni L, Foschini MP. Extraosseous aneurysmal bone cyst. *Tumori* 1996 ; 82 : 485-487

[51] Rodriquez-Peralto JL, Lopez-Barea F, Sanchez-Herrera S, Atienza M. Primary aneurysmal cyst of soft tissues. *Am J Surg Pathol* 1994 ; 18 : 632-636

[52] Ruiter DJ, Van Rijssel TH, Van der Velde EA. Aneurysmal bone cysts. A clinicopathological study of 105 cases. *Cancer* 1977 ; 39 : 2231-2239

[53] Saglik Y, Kapicioglu MI, Guzel B. Spontaneous regression of aneurysmal bone cyst. *Arch Orthop Trauma Surg* 1993 ; 112 : 203-204

[54] Schmidt RG, Kabbani YM, Mayer DP. Aneurysmal bone cyst. *J Am Pediatr Med Assoc* 1993 ; 83 : 595-597

[55] Schreuder HW, Veth RP, Pruszczynski M, Lemmens JA, Koops HS,, Molenaar WM. Aneurysmal bone cysts treated by curettage, cryotherapy and bone grafting. *J Bone Joint Surg Br* 1997 ; 79 : 20-25

[56] Shannon P, Bedard Y, Bell R, Kandel R. Aneurysmal cyst of soft tissue: report of a case with serial magnetic resonance imaging and biopsy. *Hum Pathol* 1997 ; 28 : 255-257

[57] Sigmund G, Vinee P, Dosh JC, Geissler A, Wimmer B, Adler CP. MR tomography of aneurysmal bone cyst. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 1991 ; 155 : 289-293

[58] Sundaram M, McDonald DJ, Steigman CK, Bocchini T. Metachronous multiple aneurysmal bone cysts. *Skeletal Radiol* 1997 ; 26 : 564-567

[59] Szendroi M, Arato G, Ezzati A, Huttl K, Szavcsur P. Aneurysmal bone cyst: its pathogenesis based on angiographic, immunohistochemical and electron microscopic studies. *Pathol Oncol Res* 1998 ; 4 : 277-281

[60] Szendroi M, Cser I, Konya A, Renyi-Vamos A. Aneurysmal bone cyst. *Arch Orthop Trauma Surg* 1992 ; 111 : 318-322

[61] Vergel DE, Dios AM, Bond JR, Shives TC, McLeod RA, Unni KK. Aneurysmal bone cyst. *Cancer* 1992 ; 69 : 2921-2931

[62] Vilanova JC, Dolz JL, Maestro DE, Leon JL, Aparicio A, Aldoma J et al. MR imaging of a malignant schwannoma and an osteoblastoma with fluid-fluid levels. Report of two cases. *Eur Radiol* 1998 ; 8 : 1359-1362

[63] Windhager R, Lang S, Kainberger F. Die aneurysmatische Knochenzyste. *Orthopäde* 1995 ; 24 : 57-64

[64] Wubben RC. Aneurysmal bone cyst arising after anterior cruciate ligament rupture. *Am J Orthop* 1997 ; 26 : 695-696

Kyste osseux essentiel

P Mary
M Larrouy
G Filipe

Résumé. – Le kyste osseux essentiel est une lésion lytique, bénigne, que l'on rencontre essentiellement en période de croissance. Elle se situe à proximité d'un cartilage de croissance, sur le versant métaphysaire. Les localisations les plus fréquentes sont l'extrémité supérieure de l'humérus et du fémur.

Les kystes osseux essentiels sont asymptomatiques, en dehors de fractures pathologiques dues à la fragilisation de l'os.

Dans la plupart des cas, les radiographies standards sont suffisantes pour faire le diagnostic. Les autres examens (scintigraphie, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique) sont inutiles car ils ne permettent pas d'écarter la possibilité d'un kyste anévrismal, diagnostic différentiel le plus fréquent.

La ponction sous anesthésie retrouve un liquide citrin, en dehors de contexte fracturaire.

L'évolution spontanée du kyste se fait vers la migration diaphysaire, au prix parfois de plusieurs fractures.

Les traitements proposés ont pour but d'éviter ces fractures et sont de deux types.

Les traitements chirurgicaux consistent en un curetage, associé ou non à un comblement. L'ostéosynthèse se justifie lorsque l'os est très fragilisé et qu'une fracture peut avoir des conséquences importantes (nécrose ischémique sur fracture du col fémoral).

Les traitements par injection de corticoïdes ou de moelle osseuse donnent des résultats équivalents avec une moindre morbidité.

La préférence va actuellement aux traitements par injections, sauf aux zones portantes où le risque fracturaire est important (extrémité supérieure du fémur). Le curetage avec ou sans comblement et ostéosynthèse de protection garde alors toute sa place.

Les fractures sont traitées orthopédiquement à l'extrémité supérieure de l'humérus et chirurgicalement à l'extrémité supérieure du fémur.

Mots-clés : *kyste osseux essentiel, kyste solitaire des os, lésion ostéolytique de l'enfant.*

Introduction

DÉFINITION

Le kyste osseux essentiel (KOE) est une dystrophie de croissance bénigne et non une véritable néoformation osseuse. C'est une lésion lytique, qui se situe aux métaphyses, à proximité d'un cartilage de croissance fertile.

ÉPIDÉMIOLOGIE

– *Fréquence :* le KOE est la troisième lésion osseuse par ordre de fréquence durant la période de croissance, après les fibromes non ossifiants et les exostoses ostéogéniques ; il représente 3 % de toutes les tumeurs et dystrophies osseuses de l'enfant [27].

– *Âge :* la majorité des KOE sont découverts entre 5 et 15 ans (60 %), 10 % avant 5 ans ; certains KOE (7 %) sont des lésions séquellaires découvertes à l'âge adulte.

– *Sexe :* les KOE touchent les deux sexes et sont deux à trois fois plus fréquents chez les garçons.

ÉTIOPATHOGÉNIE

Elle reste très mal connue. De nombreuses théories ont été proposées.

Pour certains, le kyste osseux serait la conséquence d'un trouble de drainage par obstruction veineuse, la pression intrakystique étant particulièrement élevée [6, 7]. Ceci est en contradiction avec les constatations faites lors des kystographies, où le drainage veineux de KOE actifs est important.

Pour d'autres, il s'agit d'une lésion très précoce du cartilage de croissance qui réalise une véritable vésicule qui va s'autonomiser et se développer pour son propre compte.

Enfin, Lefranc [17] a émis l'hypothèse de la formation des kystes osseux par la réunion de bulles ostéolytiques, en s'appuyant sur des radiographies faites avant l'apparition d'un KOE.

Les kystes osseux ont en fait toutes les caractéristiques d'un déséquilibre entre la destruction et la reconstruction osseuse, où l'ostéolyse prédomine sur la reconstruction (quantité importante d'enzymes lysosomiaux, présence de prostaglandines 2 [PGE_2] en grande quantité...), dont le point de départ se situe dans une zone de croissance active.

***Pierre Mary** : Attaché, ancien chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris.*
***Magali Larrouy** : Chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris.*
***Georges Filipe** : Professeur des Universités, praticien hospitalier.*
Service d'orthopédie et de chirurgie réparatrice de l'enfant, hôpital d'enfants Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75571 Paris cedex 12, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Mary P, Larrouy M et Filipe G. Kyste osseux essentiel. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-784, 2001, 8 p.

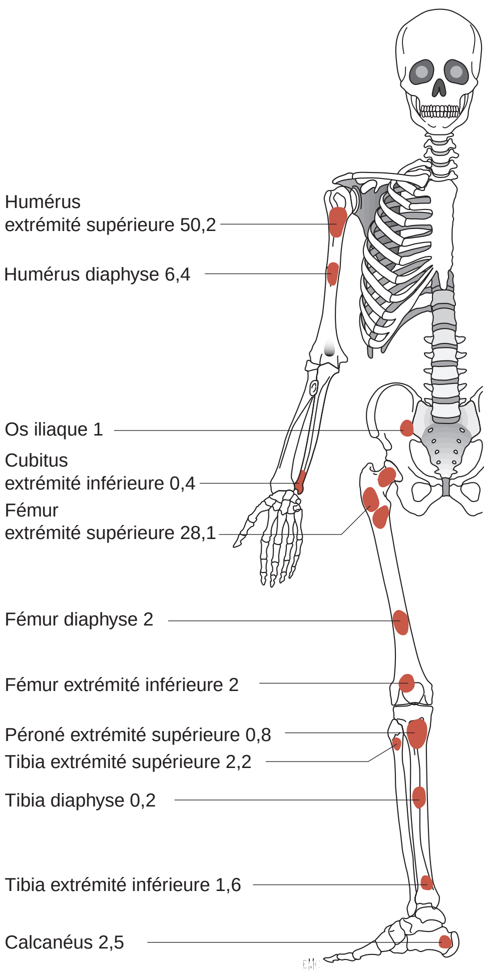

1 *Principales localisations des kystes osseux essentiels (en pourcentage pour 1 385 kystes colligés dans la littérature).*

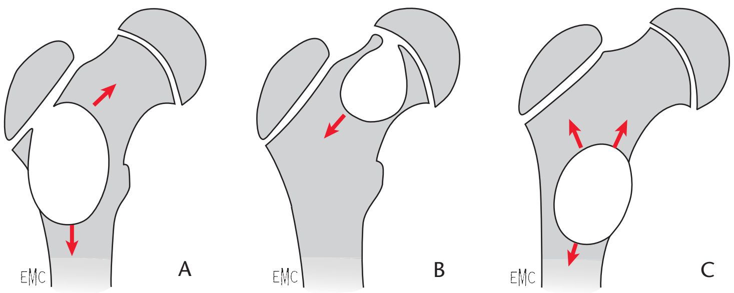

2 *Les différents kystes essentiels de l'extrémité supérieure du fémur.*
A. Développement à partir du grand trochanter.
B. Développement à partir du cartilage cervicocéphalique.
C. Développement à partir du petit trochanter.

Les récents développements de la biologie osseuse et la place prépondérante des facteurs de croissance dans l'équilibre entre l'élaboration du tissu osseux et sa résorption n'ont pas été exploités. Ils pourraient peut-être permettre de comprendre l'origine et l'évolution des KOE.

Localisations

Le KOE est une lésion locale ; les localisations multiples sont exceptionnelles et ne semblent pas avoir de particularité évolutive [14].

La très grande majorité des KOE se situe dans la métaphyse supérieure de l'humérus (50,2 %) et à l'extrémité supérieure du fémur (28,1 %). L'analyse de la littérature a permis de regrouper 1 385 cas de KOE, et d'obtenir ainsi la répartition notée sur la figure 1, où seules les localisations les plus fréquentes ont été prises en compte. La somme des KOE localisés à l'ensemble de l'humérus et du fémur représente 88,4 % de l'ensemble des kystes.

Les localisations sur les os courts (métacarpiens, métatarsiens, phalanges) et les os plats (scapula, ilion) sont beaucoup moins fréquentes (moins de 1 % des cas pour chaque localisation).

Les localisations diaphysaires représentent 6,4 % à l'humérus, 2 % au fémur et 0,2 % sur le tibia et la fibula.

Certaines localisations peuvent être découvertes tardivement car elles sont peu symptomatiques. Il s'agit essentiellement des KOE « cachés », comme sur le bassin.

Étude clinique

FORME HABITUELLE

Durant leur évolution, beaucoup de KOE ne sont pas symptomatiques [4, 13, 19, 35]. Ils peuvent devenir douloureux lorsqu'il se produit des microfractures dues à une surcharge mécanique car le KOE est une lésion qui fragilise le tissu osseux. Il peut aussi être découvert lors d'une véritable fracture à la suite d'un traumatisme qui pourrait paraître banal. En fait, les circonstances de découverte sont différentes selon la localisation ; les KOE qui se situent sur un segment osseux où les contraintes sont peu importantes, comme l'humérus, peuvent rester asymptomatiques ou se révéler lors d'une fracture pathologique (95 % des KOE de l'extrémité supérieure de l'humérus pour Kaelin [13]).

Sur un segment osseux portant comme l'extrémité supérieure du fémur, les KOE sont plus fréquemment douloureux ou à l'origine d'une boiterie [28]. De ce fait, les fractures sont beaucoup moins souvent révélatrices (50 % [13]).

EXAMENS BIOLOGIQUES

Ils n'apportent pas d'éléments particuliers.

FORMES PARTICULIÈRES

■ *Extrémité supérieure de l'humérus*

C'est la localisation la plus fréquente du KOE. Il se développe à partir du cartilage de croissance de la tête humérale. Il reste très longtemps asymptomatique, n'est pratiquement jamais douloureux, sauf lors des fractures qui sont souvent révélatrices.

■ *Extrémité supérieure du fémur*

C'est la deuxième localisation en fréquence (28 %). Trois formes existent en fonction du cartilage de croissance d'origine *(fig 2)* :

– le KOE provenant du cartilage de croissance épiphyso-métaphysaire se situe dans le col fémoral et expose au risque de fracture, avec un risque également élevé de nécrose céphalique lors d'une fracture déplacée ;

– le KOE provenant du cartilage de croissance du petit trochanter peut également être volumineux et fragiliser l'arche interne de l'extrémité supérieure du fémur ; le risque fracturaire est important, avec possibilité d'évolution vers une coxa vara ;

– le KOE provenant du grand trochanter est probablement celui qui expose le moins au risque de fracture ; c'est aussi le plus fréquent ; il peut néanmoins s'étendre de manière importante et fragiliser l'arche interne.

■ *Extrémité supérieure du tibia*

Les KOE peuvent avoir comme origine le cartilage de croissance tibial supérieur, mais également celui de la tubérosité antérieure. L'extension vers la plaque de croissance épiphysaire est alors possible.

■ *Calcanéus*

Le kyste osseux du calcanéus est fréquent (2,5 % de notre analyse bibliographique), peut parfois être douloureux, mais se fracture

3 *Kyste osseux essentiel du calcanéum.*

4 *Kyste osseux essentiel de l'aile iliaque découvert de manière fortuite lors d'un cliché d'abdomen sans préparation.*

exceptionnellement. Il se présente comme une lésion ostéolytique sans trabéculation, avec une limite corticale finement cerclée *(fig 3)*. Deux lésions peuvent être confondues avec lui :

– le faux kyste du calcanéus n'est pas pathologique ; il s'agit uniquement d'une image radiologique obtenue par la disposition des travées osseuses qui délimitent une zone de moindre densité sous la surface articulaire de l'articulation sous-astragalienne antérieure ; les limites de cette lésion sont beaucoup moins nettes que sur un KOE ;

– le lipome du calcanéus est radiologiquement très semblable au KOE ; le contenu graisseux peut facilement être mis en évidence par l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

Le traitement chirurgical des authentiques KOE est souvent nécessaire, car les injections de corticoïdes sont peu efficaces à ce niveau [24].

■ *Bassin*

Les KOE localisés au bassin sont très rares (1,3 % sur l'ensemble des KOE regroupés). Ils sont asymptomatiques, peuvent prendre des volumes considérables et être alors pris pour des kystes anévrismaux ou des lésions malignes ostéolytiques *(fig 4)*.

■ *Adulte*

Les KOE découverts à l'âge adulte sont toujours des kystes osseux anciens qui ont progressivement migré ; ils se localisent à la diaphyse et n'ont plus tendance à augmenter. Parfois, ils restent volumineux et fragilisent l'os. Un traitement par injections peut alors tout à fait se justifier, ce d'autant que la réponse est souvent satisfaisante.

Diagnostic radiologique

FORME HABITUELLE

L'aspect radiologique habituel est celui d'une lacune métaphysaire centrale, située à proximité d'un cartilage de croissance. Le grand axe de la lésion est celui de la métaphyse atteinte. La forme globale du kyste est souvent ovoïde, avec une paroi plus épaisse du côté diaphysaire, finement calcifiée, réalisant l'image en « fond de coquetier ». La cavité kystique paraît très claire et peut être parcourue par de fines travées qui sont soit de fines densifications de la paroi du kyste, soit de véritables cloisons qui délimitent plusieurs cavités à l'intérieur du kyste (aspect multiloculaire). Une fine ligne dense en limite la paroi. La corticale est amincie et parfois légèrement soufflée sur tout son contour, sans réaction périostée en l'absence de fracture. Il n'y a jamais d'envahissement des parties molles.

5 *Fracture pathologique d'un kyste osseux essentiel de l'extrémité supérieure de l'humérus (signe du « fragment tombé »).*

ASPECTS RADIOGRAPHIQUES LORS D'UNE FRACTURE

Les fractures sont souvent peu déplacées, rompent une corticale en tassant les travées osseuses *(fig 5)*. La cicatrisation périostée est normale. Le saignement à l'intérieur du kyste favorise l'apparition de travées intrakystiques, réalisant un aspect multiloculaire. Parfois, lors d'une fracture, un fragment cortical se détache et flotte dans le liquide kystique, réalisant l'aspect caractéristique de « fragment tombé » (*fallen fragment sign*) [18].

INTÉRÊT DES AUTRES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Dans la très grande majorité des cas, l'aspect radiographique est suffisamment typique pour se passer de tout examen complémentaire, comme la scintigraphie, la tomodensitométrie (TDM), la résonance magnétique nucléaire. Ils doivent être réservés aux cas atypiques dans leur localisation, leur aspect ou leur évolution.

■ *Scintigraphie*

La scintigraphie n'a pratiquement pas d'indication dans ce cadre. Elle montre une zone globalement hypo- ou normofixiante. Après une fracture, il y a une hyperfixation aspécifique qui n'est d'aucune aide au diagnostic.

■ *Tomodensitométrie*

Elle peut aider au diagnostic différentiel entre KOE et kyste anévrismal.

Le KOE a un aspect homogène, avec ou sans trabéculation. Le kyste anévrismal présente souvent des niveaux liquides à l'intérieur de la cavité. Ce sont les limites entre le sang frais et le sang sédimenté. Mais cet aspect peut être également rencontré lors de la fracture d'un KOE.

6 *Kyste osseux anévrismal de l'extrémité inférieure de la fibula. Noter l'aspect très aminci des corticales et le caractère soufflant de cette lésion. Son expansion fait que le caractère excentré n'existe plus.*

Résonance magnétique nucléaire

Elle n'apporte pas d'éléments supplémentaires par rapport à la TDM et n'est pas capable de différencier le liquide d'un KOE du sang d'un kyste anévrismal. TDM et IRM peuvent donc aider au diagnostic en dehors de contexte fracturaire. Dans les suites d'une fracture, aucun de ces examens n'est utile.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL RADIOLOGIQUE

C'est celui des lésions ostéolytiques métaphysaires. Dans la très grande majorité des cas, il ne pose pas de problème. L'aspect, et surtout la localisation, sont typiques. Il faut être beaucoup plus prudent lorsque la localisation est inhabituelle.

Différents diagnostics peuvent être évoqués :

– le fibrome non ossifiant est facilement écarté car il part toujours de la corticale et n'est jamais central ; ses limites sont beaucoup plus nettes ; les travées intralésionnelles sont beaucoup plus denses ; il se modifie peu avec le temps ;

– le granulome éosinophile isolé peut prêter à confusion, mais la forme de l'ostéolyse y est plus irrégulière, avec des limites floues ; la présence d'autres images ostéolytiques sur le squelette (crâne, rachis...) doit faire évoquer le diagnostic d'hystiocytose langerhansienne ;

– la forme monostotique d'une dysplasie fibreuse peut se localiser au même endroit que les KOE, mais les limites en sont beaucoup plus floues ; le contenu est beaucoup plus dense, d'aspect délavé ; l'IRM montre qu'il s'agit d'un tissu qui répond en hyposignal T1 et T2 ;

– les pseudokystes post-traumatiques sont rares ; ils se situent le plus souvent à l'extrémité inférieure du radius après une fracture en « motte de beurre » et sont totalement asymptomatiques ; le contenu graisseux est facilement mis en évidence par l'IRM si un doute diagnostique persiste après l'analyse de la radiographie simple qui montre une lésion ronde, en pleine métaphyse et mal limitée ;

– le kyste anévrismal est en fait le diagnostic différentiel le plus souvent évoqué et le plus difficile sur la radiographie standard *(fig 6)* ; l'excentration du kyste anévrismal est caractéristique, mais ne se voit que lorsqu'il est encore de petite taille et qu'il n'a pas envahi l'ensemble de la métaphyse ; il est de forme plus irrégulière que le kyste osseux avec un aspect soufflant beaucoup plus constant ; l'IRM met en évidence le caractère liquidien du contenu de la lésion, mais ne peut faire la différence entre le liquide clair du KOE et le sang contenu dans un kyste anévrismal.

Lorsque l'on découvre une lésion lytique diaphysaire chez un adulte, le diagnostic de KOE est plus difficile. L'absence d'antécédents de kyste osseux doit rendre très prudent et conduire parfois à la ponction ou la biopsie.

Ponction et kystographie. Intérêt diagnostique et thérapeutique

PONCTION

Lorsque l'aspect radiologique n'est pas caractéristique, le diagnostic de KOE peut être fait sur le simple aspect du liquide contenu dans le kyste : un liquide citrin fait le diagnostic de KOE, un liquide sanglant est plus en faveur d'un kyste anévrismal, encore faut-il que cette ponction soit faite de manière correcte, sous anesthésie et contrôle radiographique.

Deux aiguilles fines à mandrin doivent être introduites dans le kyste, là où la corticale est la plus mince de manière à fragiliser le moins possible la paroi du kyste. Le mandrin est nécessaire pour éviter de boucher l'aiguille par un fragment osseux lors de la perforation de la paroi du kyste.

Il ne faut pas aspirer les premières gouttes de liquide, car cela risque de faire saigner la paroi du kyste et de rendre l'analyse macroscopique impossible. Il faut alors attendre le résultat de l'analyse cytologique de celui-ci.

La ponction ne peut être utile que si elle est typique : un liquide sanglant peut correspondre à un KOE fissuré.

KYSTOGRAPHIE

La kystographie est pour nous systématique lorsqu'il est prévu d'injecter une substance quelconque dans ce kyste.

Elle peut être faite par les deux aiguilles mises en place précédemment. Une kystographie faite avec une seule aiguille risque de faire augmenter la pression à l'intérieur du kyste lors de l'injection et de montrer alors des passages vasculaires non physiologiques. Quelques millilitres de liquide de contraste sont injectés et suivis immédiatement en scopie, car un passage vasculaire rapide est très fréquent *(fig 7)*. Cela est essentiel à repérer avant toute injection intrakystique. Les kystes ayant un gros drainage veineux sont en phase active [11].

La kystographie permet également de visualiser la totalité du kyste s'il est uniloculaire. S'il existe un cloisonnement de ce kyste, elle permet de montrer l'absence d'opacification d'une partie de la lésion et donc de conduire à la mise en place d'une nouvelle aiguille de manière à traiter la totalité du kyste (la non-vérification de l'aspect uniloculaire du kyste explique certains échecs des traitements par injection).

BIOPSIE CHIRURGICALE

Une biopsie n'a d'indication que si la ponction ne permet pas le diagnostic. Ceci peut se produire lorsque la ponction ne ramène pas

7 *Kystographie d'un kyste osseux essentiel de l'extrémité supérieure du fémur, avec un important passage vasculaire.*

de liquide et qu'il s'agit alors d'une tumeur solide (fibrome non ossifiant, dysplasie fibreuse) qu'il faut alors biopsier. Elle peut également être indiquée lorsqu'il existe une forte probabilité qu'il s'agisse d'un kyste anévrismal et que la ponction n'a pas permis de faire le diagnostic, car l'injection de corticoïdes dans un kyste anévrismal pourrait accélérer son évolution [3].

Les localisations atypiques de KOE doivent être analysées avec une grande prudence. La biopsie y est très souvent indispensable.

Anatomie pathologique

ASPECT MACROSCOPIQUE

Les parties molles autour de la lésion sont toujours normales. Le périoste est intact, mais la corticale est souvent très amincie, fragile. Lorsque l'on effondre la paroi du kyste, un liquide citrin s'évacue en l'absence de fracture récente. Les parois intrakystiques sont tapissées d'une fine couche de tissu conjonctif. Le pôle diaphysaire du kyste peut être comblé par une fine lamelle osseuse, ce qui correspond à l'image radiologique de « fond de coquetier ». À un stade tardif, l'accumulation de dépôts fibrineux dus à la cicatrisation peut poser des problèmes diagnostiques avec une dysplasie fibreuse.

ASPECT MICROSCOPIQUE

L'étude microscopique d'un KOE est peu spécifique. La paroi intrakystique est faite d'os néoformé d'origine périostée. La membrane qui tapisse les parois du kyste est composée d'un tissu conjonctif lâche, avec quelques dépôts d'hémosidérine, des corps gras et de rares ostéoclastes.

Certains auteurs ont retrouvé des pseudoépithéliums proches d'un revêtement synovial [23].

Lorsque le kyste est en voie de cicatrisation, il se comble d'un tissu fibreux, puis osseux, de réparation.

En pratique, il ne faut pas faire une biopsie dans l'idée d'avoir un diagnostic de certitude de KOE, mais plutôt pour éliminer une autre étiologie dont l'histologie est plus spécifique (kyste anévrismal, par exemple).

L'analyse du liquide n'est pas très spécifique et est assez proche d'un transsudat plasmatique, avec des taux de calcium et de protéines peu différents. On retrouve dans sa composition de nombreux facteurs qui sont en fait les témoins d'une lyse osseuse localisée (taux d'enzymes lysosomiaux, de lacticodéshydrogénase et de PGE_2 élevés).

Évolution et pronostic

ÉVOLUTION NATURELLE

Les KOE sont d'autant plus actifs que le patient est jeune. Leur activité dépend également de leur localisation par rapport au cartilage de croissance. Lorsque le KOE est accolé ou proche du cartilage de croissance, il a tendance à augmenter de volume [1, 26]. La croissance différentielle entre le kyste et l'os fait que, progressivement, le KOE va se détacher du cartilage de croissance (*fig 8*). Il va alors perdre sa tendance expansive.

D'autres éléments sont des critères d'activité d'un KOE :

– l'amincissement des corticales ;

– la grande taille du kyste ;

– la résorption du cal après une fracture ;

– le caractère multiloculaire du kyste.

Les fractures ont tendance à aider à la guérison du KOE pendant la croissance [1]. Ce n'est pas le cas pour les volumineux kystes diaphysaires de l'adulte. Les fractures favorisent également le cloisonnement du kyste qui d'uniloculaire va devenir multiloculaire.

8 *Kyste osseux essentiel de l'extrémité supérieure de l'humérus : évolution spontanée.*
A. Aspect initial. *B. Évolution à 5 ans.*

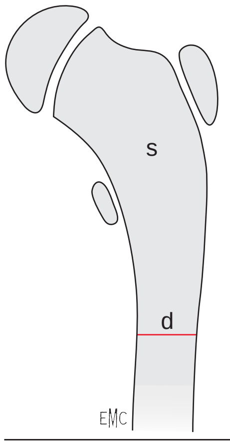

9 *Index fracturaire de Kaelin. Il correspond à la surface projetée (S) du kyste osseux mesuré sur la radiographie de face rapportée au diamètre du fût diaphysaire (d) du même os élevé au carré : IK = S/d².*

Lorsqu'un kyste est en phase très active, il peut résorber le cal osseux et poursuivre son évolution. En fait, l'influence des fractures sur l'évolution du kyste est directement fonction de son évolutivité propre ; si le kyste est très actif, elles l'influencent peu, s'il est en phase peu active, elles participent à sa cicatrisation [1].

Le risque fracturaire reste difficile à évaluer. La plupart des auteurs l'associent avec l'évolutivité du kyste, ce qui n'est pas toujours exact. Kaelin [13] a défini un index fracturaire, basé sur le calcul de la surface du kyste sur la radiographie de face ou de profil (la position centrale du kyste fait que les surfaces sont superposables sur ces deux incidences), rapportée au carré du diamètre du fût diaphysaire (*fig 9*).

Un kyste dont l'index kystique est inférieur à 3 et dont les corticales sont supérieures à 2 mm a un risque fracturaire élevé. Les fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus se sont produites pour des index kystiques de 6,12 et, à l'extrémité supérieure du fémur, pour des index de 4,75.

COMPLICATIONS

■ *Fractures*

Elles sont souvent révélatrices du kyste osseux. L'os est fragilisé et le déplacement est dans la majorité des cas minime, au moins pour les os non portants. La consolidation se fait dans des délais normaux et rend le kyste plus résistant pour un certain temps. Elles peuvent survenir également à l'âge adulte, sur un KOE de grande taille, alors qu'il n'est plus évolutif.

Les fractures tiennent une place importante dans l'histoire évolutive des KOE, mais elle n'est pas univoque et semble directement liée à l'activité propre du kyste. Dans 30 % des cas [13, 25, 31], la fracture aide à la guérison du kyste ou transforme un kyste uniloculaire en kyste multiloculaire. Mais si le kyste est très actif, la régénération osseuse peut être détruite. La récidive des fractures peut être à l'origine de déformations osseuses ou de troubles de croissance.

Chez l'adulte, il ne faut pas compter sur une fracture pour obtenir la guérison de cette lésion.

Extension à l'épiphyse

L'extension se fait dans moins de 1 % des cas vers l'épiphyse [5, 20], plus souvent à l'extrémité supérieure de l'humérus [34]. Certaines se produisent après des interventions de curetage et sont probablement en rapport avec des lésions iatrogènes du cartilage de croissance. D'autres apparaissent sans intervention chirurgicale et sont donc d'authentiques extensions épiphysaires. Elles doivent faire remettre en cause le diagnostic. La recherche par IRM de telle extension [10] nous paraît inutile étant donné leur faible fréquence et l'absence de conséquences thérapeutiques immédiates.

Les troubles de croissance qui peuvent se voir sont la conséquence des fractures et éventuellement de leurs traitements ; les extensions épiphysaires ne semblent pas en être responsables.

Transformation maligne

Quelques rares cas de transformation maligne de KOE ont été rapportés dans la littérature. Ils doivent être interprétés avec circonspection et ne pas faire remettre en cause le caractère toujours bénin de l'authentique KOE [9].

Orientation thérapeutique

TRAITEMENT DU KYSTE

Le KOE est une lésion bénigne, rarement douloureuse ou handicapante. En fait, le traitement du kyste lui-même n'a comme seul but que d'éviter les fractures.

Il doit donc être le plus simple et le moins délabrant possible ; les résections carcinologiques proposées par McNamee [22] sont tout à fait excessives et n'ont pas de justification. Lorsqu'on décide d'un traitement chirurgical avec abord de la lésion, il faut être très prudent vis-à-vis du cartilage de croissance adjacent qu'il ne faut absolument pas endommager (risque d'extension épiphysaire ou d'épiphysiodèse).

Traitements chirurgicaux

Le principe général est le même dans tous les cas : abord chirurgical de la lésion, curetage, ostéosynthèse, avec ou sans comblement. Différents moyens thérapeutiques ont été proposés :

– curetage simple ;

– curetage suivi de comblement par de l'os spongieux prélevé au niveau de la crête iliaque ;

– résection subtotale des parois kystiques sans greffe [21] ;

– résection subtotale des parois kystiques suivie d'une greffe corticospongieuse ;

– résection sous-périostée des deux tiers de la circonférence des parois kystiques avec réalisation d'une tranchée osseuse à cheval entre la zone kystique et la zone corticale diaphysaire saine pour favoriser la régénération osseuse, avec ostéosynthèse systématique et greffe accessoire [28] ;

– résection des parois kystiques ne conservant que la paroi postérieure et comblement par un lambeau musculaire dans le but d'augmenter l'apport vasculaire [2].

Injections

Scaglietti [29, 30] a proposé dès 1979 d'injecter les KOE avec des corticoïdes à effet prolongé : l'acétate de méthylprednisolone (AMP). Ce choix fait de manière empirique, par analogie entre la composition du liquide kystique et celui de certains épanchements articulaires qui réagissent à ces produits, a été conforté par les travaux de Yu [37] qui a montré, sur des cultures de cellules synoviales, que l'AMP diminuait la sécrétion de liquide synovial et augmentait la duplication cellulaire, et par ceux de Shindell [32] qui a montré que les corticoïdes diminuaient le taux élevé de PGE_2 présentes dans les KOE, eux-mêmes activateurs des ostéoclastes. Scaglietti [29] propose d'injecter les kystes osseux avec 40 à 200 mg d'AMP, la dose étant choisie en fonction de la taille du kyste, après lavage de la cavité. Les patients ne sont pas immobilisés et sont ensuite suivis cliniquement et radiologiquement tous les 2 ou 3 mois. Lorsque l'évolution n'est pas rapidement favorable, il réinjecte ces kystes, sans toutefois préciser le nombre d'injections.

D'autres produits ont été proposés dans le traitement par injection des KOE.

Différentes équipes [8, 36] injectent actuellement dans les kystes de la moelle osseuse du patient prélevée au niveau du bassin, avec des résultats encourageants.

L'Éthibloc® est un produit de viscosité importante dont les propriétés fibrosantes peuvent être utilisées pour le traitement des kystes anévrismaux et également pour les KOE [16]. La viscosité importante de ce produit évite théoriquement le passage dans la circulation générale en cas de drainage vasculaire important. Des réactions inflammatoires locales sont fréquentes, s'accompagnant parfois d'une hyperthermie. Pour les promoteurs de la méthode, une injection est suffisante pour obtenir la guérison du kyste. Ils réservent leurs indications aux KOE résistant aux injections de corticoïdes.

Actuellement, l'utilisation des biomatériaux ostéoconducteurs (phosphates tricalciques, hydroxyapatite, bioverres) est en cours d'évaluation. Killian [15] a rapporté une série de 11 patients traités par injection de matrice osseuse déminéralisée. Neuf kystes ont cicatrisé avec une seule injection en moyenne dans un délai de 4 mois et demi.

Nous n'avons pas retrouvé de série rapportant une expérience similaire avec d'autres biomatériaux ostéoconducteurs ou ostéo-inducteurs (*bone morphogenetic protein* [BMP]). Les espoirs placés dans la possibilité prochaine d'utiliser de la BMP doivent être tempérés, car ce produit est très souvent d'origine animale (risque de transmission d'affections virales ou autres), son coût reste actuellement très élevé et les quantités nécessaires pour obtenir un effet bénéfique restent importantes. On n'en connaît pas pour l'instant toutes les conséquences (surstimulation des lignées mésenchymateuses responsables de transformation maligne ?).

Indications thérapeutiques et résultats

Les indications dépendent directement des résultats de chaque technique rapportés dans la littérature. Ils restent très difficilement interprétables, car le résultat d'un traitement quelconque dépend très directement du stade évolutif du kyste et des critères de guérison choisis.

Les injections de corticoïdes permettent d'obtenir 55 % de guérison toutes localisations confondues en fin de croissance [30] *(fig 10)*. Les kystes qui réagissent le moins bien aux injections de corticoïdes sont ceux qui se situent au contact du cartilage de croissance, chez des enfants de moins de 10 ans. De même, une surface projetée supérieure à 21 cm^2 est de mauvais pronostic [4].

Seuls deux auteurs ont comparé des patients traités chirurgicalement et par des injections de corticoïdes :

– Oppenheim [27] obtient globalement 75 % de cicatrisation avec les injections de corticoïdes contre 62 % avec le traitement chirurgical ; les résultats sont moins bons chez les moins de 10 ans qui réagissent mieux au traitement chirurgical ; en revanche, il n'a pas trouvé de différence significative entre les kystes actifs ou latents traités par injections de corticoïdes ;

– Campanacci [4] obtient, avec le traitement chirurgical (curetage et comblement par des greffons corticospongieux), 46 % de guérison

10 *Kyste osseux essentiel de l'extrémité supérieure de l'humérus.*
A. Aspect initial.
B. Aspect après deux injections de corticoïdes, à 1 an de recul.

primaire et 31 % de reprise chirurgicale ; avec les injections de corticoïdes, 50 % des KOE guérissent totalement, 25 % diminuent de taille (guérison partielle), 10 % résistent et 15 % récidivent.

Globalement, les résultats des deux types de traitement sont équivalents sur la guérison du KOE. La simplicité du traitement par injection plaide en sa faveur.

La simple surveillance est tout à fait justifiée devant un kyste peu fragilisant. Cela permet surtout de se faire une idée de son potentiel évolutif et donc de décider d'un traitement actif avec des arguments supplémentaires. Pour les os non portants, les indications chirurgicales sont rares.

Les kystes de l'extrémité supérieure du fémur à haut risque fracturaire doivent être ostéosynthésés. Lors de l'abord, un curetage du kyste est fait avec ou sans comblement *(fig 11)*. On pourrait imaginer, en cas de résistance à ce traitement, de compléter par des injections.

Lorsque les kystes sont proches du cartilage de croissance cervicocéphalique, une ostéosynthèse solide est difficile à réaliser sans prendre le risque de léser le cartilage de croissance.

TRAITEMENT DES FRACTURES

À l'extrémité supérieure de l'humérus : le traitement des fractures à ce niveau doit être orthopédique dans la très grande majorité des cas, car la plupart des fractures sont incomplètes et consolident dans des délais normaux, avec une simple immobilisation de 3 à 6 semaines.

En cas de fracture déplacée ou récidivante, une ostéosynthèse par embrochage centromédullaire élastique stable est tout à fait justifiée, ce d'autant que la perforation du kyste par les broches et la mise en communication du canal médullaire avec le kyste semblent favoriser la guérison du kyste. Ceci est parfois réalisé au prix d'une perforation du cartilage de croissance par les broches, avec un risque (certes minime) d'épiphysiodèse et également d'extension épiphysaire du kyste.

À l'extrémité supérieure du fémur : les problèmes sont ici très différents, car les fractures se font plus souvent avec des déplacements plus importants. Le risque de nécrose épiphysaire justifie une ostéosynthèse solide qui permette la consolidation de la fracture et protège contre le risque de récidive.

11 *Kyste osseux essentiel de l'extrémité supérieure du fémur.*
A. Aspect initial.
B. Aspect après curetage sans comblement et ostéosynthèse à 1 an de recul.

Une surveillance régulière doit être faite, car la croissance peut rapidement rendre inefficace une ostéosynthèse.

Conclusion

Le KOE est une lésion bénigne dont le diagnostic est facilement fait à la radiographie standard dans la majorité des cas. Les examens radiologiques complémentaires sont peu utiles, surtout en cas de fracture associée. La biopsie ne doit être faite qu'en cas de doute diagnostique (aspect radiographique et/ou localisation inhabituelle). La ponction permet de faire le diagnostic lorsqu'elle ramène un liquide citrin. La kystographie montre un éventuel drainage veineux important qui est une contre-indication à l'injection de tout autre produit. Elle visualise également l'aspect uni- ou multiloculaire du kyste.

Le kyste accolé au cartilage de croissance au début va progressivement migrer et perdre ainsi de son activité. Les transformations malignes sont tout à fait exceptionnelles et le seul vrai risque évolutif est la survenue de fracture. Le traitement a pour but essentiel de prévenir celles-ci. Il doit être le moins délabrant possible.

Les localisations humérales doivent être traitées par injection de corticoïdes ou de moelle osseuse (ou autre). Seules les localisations à l'extrémité supérieure du fémur conservent une indication chirurgicale, de curetage et ostéosynthèse du col, pour prévenir le risque de fracture.

Références ➤

Références

[1] Bedouelle J. Les kystes osseux essentiels. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 : 3-10

[2] Bensahel H, Jehanno P, Desgrippes Y, Pennecot GF. Solitary bone cyst: controversies and treatment. *J Pediatr Orthop B* 1998 ; 7 : 257-261

[3] Cahuzac JP, Bollini G, Kohler R. Faut-il biopsier les kystes essentiels des os ? *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 143

[4] Campanacci M, Capanna R, Picci P. Unicameral and aneurysmal bone cysts. *Clin Orthop* 1986 ; 204 : 25-36

[5] Capanna R, VanHorn J, Ruggieri P, Biagini R. Epiphyseal involvement in unicameral bone cysts. *Skeletal Radiol* 1986 ; 15 : 428-432

[6] Chiriga M, Machara S, Arita S, Udagawa E. The aetiology and treatment of simple bone cysts. *J Bone Joint Surg Br* 1983 ; 65 : 633-637

[7] Cohen J. Simple bone cysts. Studies of cyst fluid in six cases with a theory of pathogenesis. *J Bone Joint Surg Am* 1960 ; 42 : 609-616

[8] Delloye C, Docquier PL, Cornu O, Poilvache P, Peters M, Woitrin B et al. Simole bone cysts treated with aspiration and a single bone-marrow injection. A preliminary report. *Int Orthop* 1998 ; 22 : 134-138

[9] Grabias S, Mankin HJ. Chondrosarcoma arising in histologically proved unicameral bone cyst. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1974 ; 56 : 1501-1509

[10] Gupta AK, Crawford AH. Solitary bone cyst with epiphyseal involvement: confirmation with magnetic resonance imaging. A case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 911-915

[11] Journeau P. Traitement des kystes osseux essentiels de l'enfant par injection locale de méthylprednisolone. Apport de la kystographie systématique. [thèse]. Paris, 1992

[12] Kaelin A. Kyste essentiel des os. In : Conférences d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995

[13] Kaelin AJ, Macewen GD. Unicameral bone cysts. Natural history and the risk of fracture. *Int Orthop* 1989 ; 13 : 275-282

[14] Keret D, Kumar SJ. Unicameral bone cysts in the humerus and femur in the same child. *J Pediatr Orthop* 1987 ; 7 : 712-715

[15] Killian JT, Wilkinson L, White S, Brassard M. Treatment of unicameral bone cyst with demineralized bone matrix. *J Pediatr Orthop* 1998 ; 18 : 621-624

[16] Leclet H, Adamsbaum C. Intraosseous cyst injection. *Radiol Clin North Am* 1998 ; 36 : 581-587

[17] Lefranc J. Évolution à distance des kystes osseux de l'enfant et de l'adolescent. *Chir Pédiatr* 1985 ; 26 : 133-142

[18] Mac Glynn FJ, Mickelson MR, El-Khoury GY. The fallen fragment sign in unicameral bone cyst. *Clin Orthop* 1981 ; 156 : 157-159

[19] Makley JT, Joyce MJ. Unicameral bone cyst [simple bone cyst]. *Orthop Clin North Am* 1989 ; 20 : 407-415

[20] Malawer MM, Markle B. Unicameral bone cyst with epiphyseal involvement: clinicoanatomic analysis. *J Pediatr Orthop* 1982 ; 2 : 71-79

[21] McKay DW, Nason SS. Treatment of unicameral bone cysts by subtotal resection without grafts. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 515-519

[22] McNamee WH, Gartland JJ, Irani RN. Diaphysectomy for unicameral bone cyst. *Orthop Rev* 1981 ; 10 : 97-101

[23] Mirra JM, Bernard GM, Bullough PG. Cementum-like production in solitary bone cysts [so called "cementoma" of long bones]. *Clin Orthop* 1978 ; 135 : 295-307

[24] Moreau G, Letts M. Unicameral bone cyst of the calcaneus in children. *J Pediatr Orthop* 1994 ; 14 : 101-104

[25] Morton KS. Unicameral bone cyst. *Can J Surg* 1982 ; 25 : 330-332

[26] Neer CS, Francis KC, Johnston AD, Kiernan HA Jr. Current concepts on the treatment of solitary unicameral bone cyst. *Clin Orthop* 1973 ; 97 : 40-51

[27] Oppenheim WL, Galleno H. Operative treatment versus steroid injection in the management of unicameral bone cysts. *J Pediatr Orthop* 1984 ; 4 : 1-7

[28] Rigault P, Alain JL, Padovani JP, Plumerault J. Essential bone cysts of the upper end of the femur in children. Our experience with 12 cases. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 221-232

[29] Scaglietti O, Marchetti PG, Bartolozzi P. The effects of methylprednisolone acetate in the treatment of bone cysts. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 200-204

[30] Scaglietti O, Marchetti PG, Bartolozzi P. Final results obtained in the treatment of bone cysts with methylprednisolone acetate [depo-medrol] and a discussion of results achieved in other bone lesions. *Clin Orthop* 1982 ; 165 : 33-42

[31] Schnepp J, Marchetti N, Bedouelle J, Barthas J, Bartolozzi P, Carré JP et al. Kystes essentiels osseux. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 : 3-10

[32] Shindell R, Connolly JF, Lippiello L. Prostaglandin levels in a unicameral bone cyst treated by corticosteroid injection. *J Pediatr Orthop* 1987 ; 7 : 210-212

[33] Spence KF Jr, Bright RW, Fitzgerald SP, Sell KW. Solitary unicameral bone cyst: treatment with freeze-dried crushed cortical-bone allograft. A review of one hundred and forty-four cases. *J Bone Joint Surg Am* 1976 ; 58 : 636-641

[34] Stanton RP, Abdel-Mota'al MM. Growth arrest resulting from unicameral bone cyst [see comments]. *J Pediatr Orthop* 1998 ; 18 : 198-201

[35] Weisel A, Hecht HL. Development of a unicameral bone cyst. Case report. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 664-666

[36] Yandow S, Lundeen GA, Scott SM, Coffin C. Autogenic bone marrow: injections as a treatment for simple bone cyst. *J Pediatr Orthop* 1998 ; 18 : 616-620

[37] Yu CL, D'Astous J, Finnegan M. Simple bone cysts. The effects of methylprednisolone on synovial cells in culture. *Clin Orthop* 1991 ; 262 : 34-41

Lésions pseudotumorales

S Babin
P Simon

Résumé. – Un certain nombre de lésions osseuses et périosseuses d'étiologie connue – infectieuse, hormonale, métabolique, hématologique – ou d'étiologie inconnue sont susceptibles de simuler un syndrome tumoral clinique et/ou radiologique. Certaines, de diagnostic souvent fortuit, sont suffisamment évocatrices sur le plan radiologique et ne prêtent guère à confusion : îlot cortical, mélorhéostose. D'autres, par leur contexte de survenue, sont facilement reconnues : ostéolyse pseudotumorale périprothétique, pseudotumeur de l'hyperparathyroïdisme primaire, pseudotumeurs hémophiliques. C'est parfois le volume tumoral, la rapidité d'évolution qui peuvent simuler la tumeur osseuse et dans certains cas, la biopsie est le seul recours pour affirmer la bénignité de telle ou telle image radiographique qui peut légitimement inquiéter.

Mots-clés : os, pseudotumeur, kyste, ostéolyse, ostéosclérose, ossification périostée.

Introduction

Un certain nombre de lésions osseuses et périosseuses d'étiologie connue – infectieuse, hormonale, métabolique, hématologique – ou d'étiologie inconnue sont susceptibles de simuler un syndrome tumoral clinique et/ou radiologique. C'est ainsi que l'on est amené à discuter et à diagnostiquer une lésion pseudotumorale devant un cliché radiologique qui peut présenter les aspects suivants :

– images de condensation ;

– images lacunaires ;

– images d'ostéolyse ;

– images d'ossifications du périoste ou des parties molles.

Nous renvoyons aux chapitres appropriés pour l'étude de certaines autres lésions pseudotumorales, telles que le kyste osseux essentiel, le kyste anévrismal, l'histiocytose langerhansienne, le granulome éosinophile. Le diagnostic des lésions pseudotumorales comme celui des tumeurs est difficile et repose nécessairement sur un ensemble d'arguments cliniques, biologiques, radiographiques et histologiques. La biopsie, que l'on peut d'ailleurs être amené à répéter, constitue le dernier examen complémentaire souvent indispensable pour établir le diagnostic.

Images d'ostéocondensation

Îlot cortical

Il s'agit d'une lésion bénigne et asymptomatique caractérisée par une image radiographique à type de condensation osseuse arrondie bien limitée, généralement mais pas toujours unique, dont le substratum anatomique est une zone d'os compact mature de type cortical située au sein de l'os spongieux normal. Elle est bien connue des collègues radiologues qui la découvrent chez 1 % environ des patients radiographiés.

Serge Babin : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Patrick Simon : Praticien hospitalier.
Service de traumatologie et unité de chirurgie ambulatoire de la main, hôpital de Hautepierre, hôpitaux universitaires de Strasbourg, 67098 Strasbourg cedex, France.

Après Stieda qui décrivit le premier les « îlots corticaux compacts » [127], plusieurs termes ont été proposés pour désigner la lésion : îlot osseux, îlot osseux condensant, îlot osseux condensant bénin, îlot osseux bénin solitaire, îlot compact, endostéome, ostéome médullaire et énostose. Les auteurs anglo-saxons la dénomment communément *enostosis* ou *bone island* [118].

Son étiologie n'est pas connue mais on l'a observée avec une fréquence particulière chez les patients porteurs de certaines formes de lèpre [20].

Localisations

Tous les os, sauf le crâne ; préférentiellement, la région métaphysoépiphysaire des os longs accolée à la corticale et les os plats : os iliaque *(fig 1)*, côtes, mandibule au niveau de la première molaire [99, 112], le rachis (surtout le corps vertébral) *(fig 2)* et le sacrum sur le pourtour d'un foramen [8], les petits os tubulaires *(fig 3)*.

Étude radiologique

Radiologie standard : os compact situé en plein territoire spongieux, la lésion revêt un aspect caractéristique sous la forme d'un îlot arrondi ou ovalaire de forte densité, bien délimité du fait de la relative transparence du tissu spongieux. Ses bords nets sont finement hérissés, dentelés ou spiculés en raison de la structure trabéculaire de l'os spongieux environnant *(fig 1B, 3)*.

Le scanner, souvent superflu, apporte à l'imagerie la précision et l'exacte topographie *(fig 2)*.

Formes radiographiques : les localisations uniques sont plus fréquentes que les localisations multiples. La grande majorité des îlots corticaux mesurent entre 10 et 30 mm mais ils peuvent dépasser cette taille de sorte qu'on les qualifie alors d'îlots corticaux géants ; un cas d'îlot cortical fémoral de 10,5 cm de longueur a été publié [13].

Scintigraphie

La réponse à la scintigraphie n'est pas univoque. Généralement, il n'y a pas d'hyperfixation ; cependant, une hyperfixation modérée ou discrète est possible. Il ne semble pas y avoir de relation entre la fixation scintigraphique et la taille ou ses variations. Certains auteurs attachent beaucoup plus d'importance aux caractères morphologiques et topographiques de la lésion qu'à son comportement scintigraphique [48, 50].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Babin S et Simon P. Lésions pseudotumorales. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-792, 2001, 17 p.

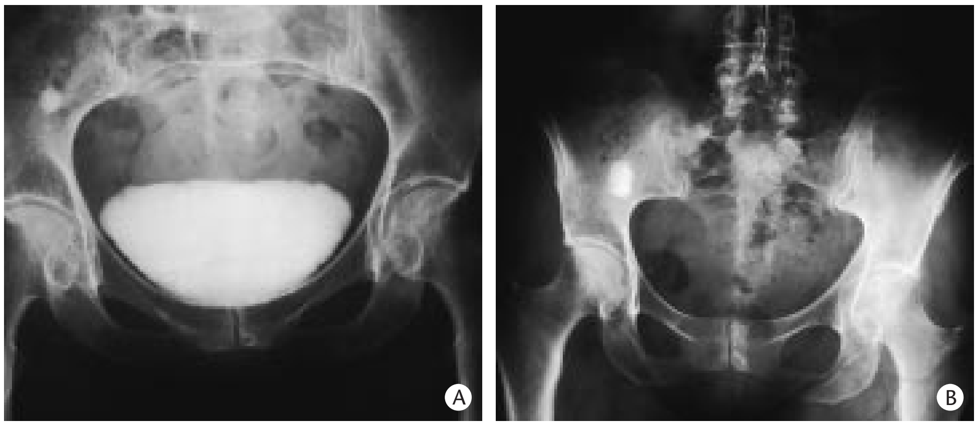

1 *Îlot cortical de l'aile iliaque.*
A. Découverte fortuite en 1985, à l'occasion d'une urographie intraveineuse chez une femme de 63 ans.
B. Aspect de la lésion en 1996 : elle avait augmenté de taille mais la scintigraphie restait négative et la patiente asymptomatique.

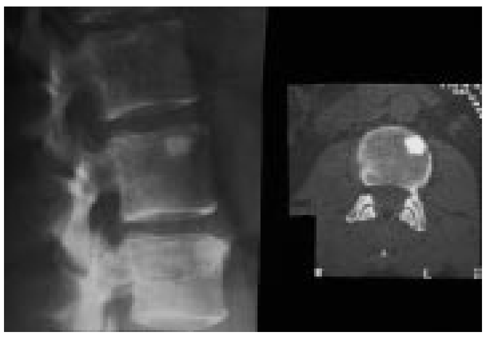

2 *Îlot condensant bénin du corps vertébral de L3 chez une femme de 63 ans ; la topographie juxtacorticale de la lésion est caractéristique et la différencie de l'angiome vertébral ; l'aspect était inchangé à 8 ans d'intervalle.*

3 *Îlot cortical de la tête du quatrième métatarsien chez une femme de 25 ans qui consultait pour des métatarsalgies.*

■ *Anatomie pathologique*

La structure histologique est identique à celle des lésions de l'ostéopœcilie, constituée de travées osseuses lamellaires aboutissant à une organisation corticale haversienne avec apposition ostéoïde modérée, surtout en périphérie, témoignant d'un remodelage actif. Celui-ci est probablement responsable de la variabilité des lésions dans le temps [131].

■ *Évolution*

Certains îlots corticaux restent stables pendant longtemps alors que d'autres plus labiles se modifient. Ils peuvent disparaître, diminuer ou augmenter de taille *(fig 1)*, voire devenir géants. Les variations radiologiques et les constatations histologiques indiquent que la lésion pseudotumorale est tributaire des mêmes influences métaboliques que l'os normal [8]. Dans une observation d'îlot cortical associé à un hyperparathyroïdisme, on a observé la disparition de la lésion au moment de la poussée d'hyperparathyroïdie et sa réapparition après l'exérèse de l'adénome [67].

■ *Diagnostic*

Il repose sur le faisceau d'arguments suivants : absence de signe clinique d'appel, découverte fortuite d'une image de condensation osseuse arrondie ou ovalaire, bien limitée, à bords dentelés ou spiculés, siégeant préférentiellement sur les os plats, la région métaphysoépiphysaire des os longs, le rachis. Ces lésions ne nécessitent aucun traitement, ni surveillance particulière. La biopsie n'est le plus souvent pas justifiée, sauf dans les îlots corticaux géants pour éliminer un ostéosarcome ou une métastase dans leur forme condensante.

INFARCTUS OSSEUX

L'infarctus osseux correspond à une nécrose intramédullaire, de siège métaphysaire, se traduisant par des images radiographiques d'ostéocondensation assez évocatrices. Il peut être isolé, unique, et poser des problèmes de diagnostic différentiel avec l'enchondrome ou le chondrosarcome ; il peut aussi être multiple, associé à des lésions de nécrose épiphysaire, et faire partie d'un syndrome plus général (lupus, maladie de Gaucher, drépanocytose, traitements cortisonés, maladie des plongeurs, etc) [60]. Sur le plan pathogénique, l'infarctus osseux est la signature de l'anoxie cellulaire provoquée par une interruption circulatoire dans la moelle osseuse et adipeuse métaphysaire.

■ *Siège*

Le siège est classiquement métaphysaire mais la lésion peut déborder sur le versant diaphysaire. Les localisations fémorales inférieures ou tibiales supérieures représentent les trois quarts des cas. La stase veineuse à l'origine de la nécrose serait plus fréquente dans les segments osseux à moelle osseuse contenant beaucoup de graisse et à corticale très dense comme le fémur distal ou l'humérus proximal, expliquant ces localisations préférentielles [119]. La lésion est unique dans la moitié des cas.

■ *Clinique*

Le plus souvent, la lésion est totalement asymptomatique et la découverte en est purement fortuite. Parfois, au stade de constitution de l'infarctus et comme on l'observe à la phase aiguë des ostéonécroses épiphysaires, une période douloureuse de début brutal a pu être notée.

■ *Radiologie*

Radiographie standard : typiquement, l'infarctus osseux se présente sous la forme d'une opacité irrégulière, plus ou moins homogène, aux contours bien tranchés par rapport à l'os spongieux environnant, réalisant l'aspect classique en « volutes de fumée ». Un liseré périphérique calcifié plus dense est parfois clairement visible. Il n'existe pas d'ostéolyse, pas d'atteinte corticale, pas de réaction périostée *(fig 4)*. Typiquement, les calcifications, plus hautes que larges, restent à distance de la surface endostée [66].

4 *Infarctus osseux chez un homme de 77 ans, découvert fortuitement au cours du bilan préopératoire d'une coxarthrose (1983).*

5 *Enchondrome bénin chez une femme de 51 ans qui présentait des gonalgies (1989).*

Scanner : il ne fait que préciser l'aspect radiographique standard, affirmer l'absence de lésion corticale. Il permet toutefois de faire clairement la différence entre les calcifications de la matrice cartilagineuse de l'enchondrome et le liseré de calcification périlésionnelle de l'infarctus [24].

Imagerie par résonance magnétique (IRM) : l'atteinte est assez spécifique et voisine de celle observée dans les ostéonécroses épiphysaires. En T1, la lésion est entourée d'une zone en hyposignal ; en séquences T2, cette zone d'hyposignal est elle-même doublée d'une zone en hypersignal, réalisant la classique image de double liseré [54]. Le chondrome donne des images différentes, avec l'hyposignal en séquences pondérées T1 et l'hypersignal lobulé alternant avec des plages en hyposignal sur les séquences T2 [24].

■ *Scintigraphie*

L'hyperfixation est modérée et inconstante, traduisant les modifications du remaniement osseux en fonction du stade évolutif. Elle est moins importante que celle de l'enchondrome.

■ *Diagnostic différentiel*

Dans sa forme multiple et associée à des ostéonécroses épiphysaires, le diagnostic de l'infarctus osseux est en général facile. Dans sa forme isolée, idiopathique, le diagnostic est plus difficile et peut prêter à confusion, tant avec l'enchondrome bénin qu'avec le chondrosarcome central *(fig 4, 5, 6)*.

En faveur de l'enchondrome, on retient l'existence de calcifications centrales, correspondant à des calcifications punctiformes au sein des lobules cartilagineux ; en faveur de l'infarctus osseux, on retient une calcification en liseré périphérique, signant un processus de réparation osseuse au pourtour de la fibrose cicatricielle de la zone nécrosée. L'aspect scanographique et IRM permet le plus souvent de faire la différence avec suffisamment de certitude pour se dispenser de la biopsie.

Le chondrosarcome central sans ostéolyse endostée ni réaction périostée peut être difficile à reconnaître, au moins sur les radiographies standards *(fig 6)*.

Le diagnostic avec un ostéosarcome peut même, dans certains cas, se poser [128].

6 *Chondrosarcome central découvert par une scintigraphie osseuse chez une femme de 45 ans (1982).*

■ *Anatomie pathologique*

L'infarcissement osseux se traduit par la vacuité des logettes ostéocytaires et la présence d'un tissu fibrohyalin remplissant les espaces médullaires. En périphérie de la lésion, on observe la constitution d'un processus de réparation classique avec bourgeon conjonctivovasculaire, destruction ostéoclastique et front de réparation ostéoblastique.

■ *Évolution et traitement*

Outre les stades évolutifs déjà décrits, la transformation sarcomateuse d'un infarctus osseux a été rapportée [62]. Elle reste exceptionnelle et peut être évoquée devant l'apparition de douleurs inhabituelles, sauf au stade de début de l'infarctus. L'apparition de zones d'ostéolyse sur le plan radiographique et histologique associée à l'existence d'atypies cellulaires permet le diagnostic. En dehors de cette évolution rarissime, la totale innocuité et le caractère asymptomatique de cette lésion ne justifient aucun traitement spécifique. Le plus souvent, la biopsie n'est même pas indispensable à condition que l'imagerie moderne apporte suffisamment d'arguments.

OSTÉOSCLÉROSE INTRAMÉDULLAIRE

Cette entité, individualisée en 1988 [1], doit rester un diagnostic d'exclusion. Ce remaniement intraosseux est responsable de douleurs favorisées par l'exercice ou la marche prolongée. Radiologiquement, une condensation intramédullaire, étendue volontiers à la partie moyenne de la diaphyse tibiale, peut faire évoquer en premier lieu un ostéome ostéoïde ou une ostéomyélite. Il n'y a pas d'argument en faveur d'une lésion agressive, les contours sont assez nets et il n'y a pas d'atteinte corticale, mais il peut y avoir une réaction périostée condensante *(fig 7)*. L'atteinte est uni- ou bilatérale et peut survenir à tout âge. Il s'agit d'une affection sporadique, sans notion familiale ou héréditaire.

Elle entre dans le cadre des dysplasies osseuses condensantes au même titre que l'ostéopœcilie, la maladie de Maroteaux-Lamy, la dysplasie progressive diaphysaire, la dysplasie diaphysaire multiple, l'hyperostose corticale généralisée, la dysplasie métaphysaire (maladie de Pyle) ou la mélorhéostose (maladie de Léri) [7] ; elle s'en différencie par l'absence de notion héréditaire ou constitutionnelle.

Sur le plan anatomopathologique, aucune anomalie spécifique n'est décrite : le pathologiste recherche sans succès l'ostéomyélite ou un nidus ; des foyers de nécrose peuvent être focalement retrouvés au sein d'une production ostéoïde.

Dans notre observation *(fig 7)*, les phénomènes douloureux semblent s'être amendés après la deuxième biopsie étagée, mais il n'y a pas de traitement spécifique.

OSTÉOMYÉLITE ET OSTÉITES CHRONIQUES

Dans ses formes chroniques d'emblée, où domine le syndrome douloureux souvent nocturne alors que la fièvre est absente et les tests de l'inflammation subnormaux, l'infection osseuse engendre

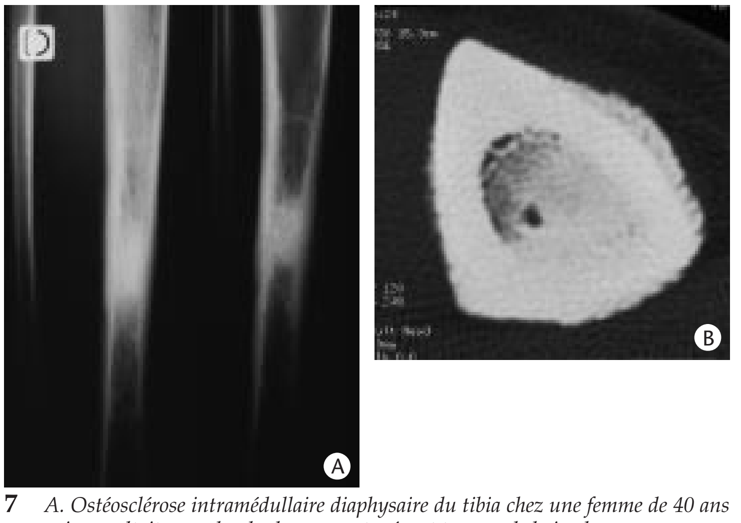

7 *A. Ostéosclérose intramédullaire diaphysaire du tibia chez une femme de 40 ans qui consultait pour des douleurs spontanées et tenaces de la jambe.*
B. Le scanner montre la condensation médullaire diffuse, un canal nourricier et la réaction périostée condensante quasi circonférentielle.

des images radiographiques qui peuvent être inquiétantes. La condensation d'une corticale ou d'un segment diaphysaire en est la composante principale à laquelle s'associe souvent une touche d'ostéolyse réalisant, soit un aspect mité, soit une configuration faite d'une ou plusieurs zones claires irrégulières, parfois arrondies, entourées de territoires condensés avec ou sans réaction périostée. Pareilles images font suspecter le sarcome d'Ewing, l'ostéosarcome, le lymphome, l'ostéoblastome et l'ostéome ostéoïde. La biopsie et les prélèvements bactériologiques doivent être résolument dirigés sur les réactions périostées, les cavités corticales et le canal médullaire en s'aidant du forage et de la trépanation pour démasquer le pus. Ces examens aboutissent le plus souvent au diagnostic d'ostéite. Plus rarement, le pathologiste, aidé par les données cliniques et paracliniques, est amené à discuter et à reconnaître l'ostéomyélite xanthogranulomateuse, l'ostéomyélite à plasmocytes dont le diagnostic différentiel est le plasmocytome solitaire, les ostéites spécifiques du pian, de la syphilis et de la tuberculose, ainsi que les localisations osseuses parasitaires comme l'hydatidose [131]. Pour ce qui concerne l'abcès de Brodie (1832), le diagnostic est à discuter avec celui de l'ostéome ostéoïde et de l'ostéoblastome ; pour Mirra [103], il repose exclusivement sur l'étude histologique et bactériologique de la partie centrale de la lésion parce que la zone périphérique réactionnelle n'a rien de spécifique. Dans les formes particulièrement condensantes et rares comme l'ostéomyélite chronique sclérosante de Garré [41, 103], l'histologie permet d'éliminer un processus tumoral parmi ceux déjà évoqués mais peut avoir des difficultés à préciser la nature infectieuse de la sclérose massive qui épaissit et condense le segment osseux en l'absence de fistulisation ou de séquestration et de positivité des cultures bactériologiques *(fig 8)*.

Images lacunaires

KYSTES MUCOÏDES INTRAOSSEUX

Les kystes mucoïdes intraosseux sont des lésions kystiques le plus souvent développées dans l'os spongieux sous-chondral, parfois sous-périostées, plus rarement intraosseuses en pleine diaphyse. Ils prêtent rarement à confusion avec une tumeur osseuse tant leurs contours réguliers, leur situation typique au voisinage d'une articulation sont évocateurs. Dans certains cas, cependant, leur taille, leurs contours irréguliers, leur tendance agressive vis-à-vis de la corticale peuvent légitimement inquiéter.

Leur nature n'est pas clairement définie, ce qui explique une certaine dispersion dans la terminologie : *subchondral bone cyst* ou *intraosseous ganglion* dans la littérature anglaise, inclusion capsulosynoviale [107], kyste sous-chondral [133], géode intraosseuse [95] dans la littérature francophone. L'étiologie de ces kystes sous-chondraux n'est pas élucidée : inclusion synoviale par perforation corticale ou cartilagineuse, métaplasie synoviale intraosseuse ou dégénérescence mucoïde d'une prolifération fibreuse, phénomène ischémique ont leurs adeptes [37, 40, 41, 95, 124].

Localisation

Le dôme astragalien, la malléole interne, le plateau tibial sont les localisations préférentielles des kystes sous-chondraux [133]. À la main, les géodes intraosseuses touchent surtout le scaphoïde et le lunatum [95]. Les lésions bilatérales ne sont pas rares [133].

Diagnostic

La lésion peut être totalement asymptomatique et sa découverte fortuite à l'occasion de radiographies. La douleur est, dans les autres cas, le mode de découverte habituel. L'examen clinique est en général pauvre, même si une hydarthrose est possible pour les localisations au genou. Une fracture pathologique sur kyste intraosseux du scaphoïde est possible [37].

La radiographie révèle une image lacunaire, le plus souvent de petite taille, de l'ordre du centimètre, bien délimitée par un liseré de condensation. La matrice lésionnelle des kystes intraspongieux est homogène, sans calcification [37]. Parfois, la lésion est plus volumineuse, polycyclique ; au genou, les lésions sont volontiers plus étendues, avec des érosions corticales, un aspect polycyclique *(fig 9)* [43]. L'arthroscanner, s'il est demandé, ne montre en général pas de communication avec la cavité articulaire.

Les kystes sous-périostés associent une érosion de la corticale externe, un décollement périosté matérialisé par un liseré calcique, la présence de bulles de gaz intralésionnelles.

Anatomie pathologique

Macroscopiquement, le contenu de ces kystes est gélatineux, transparent ; les parois sont tapissées par une membrane fibreuse

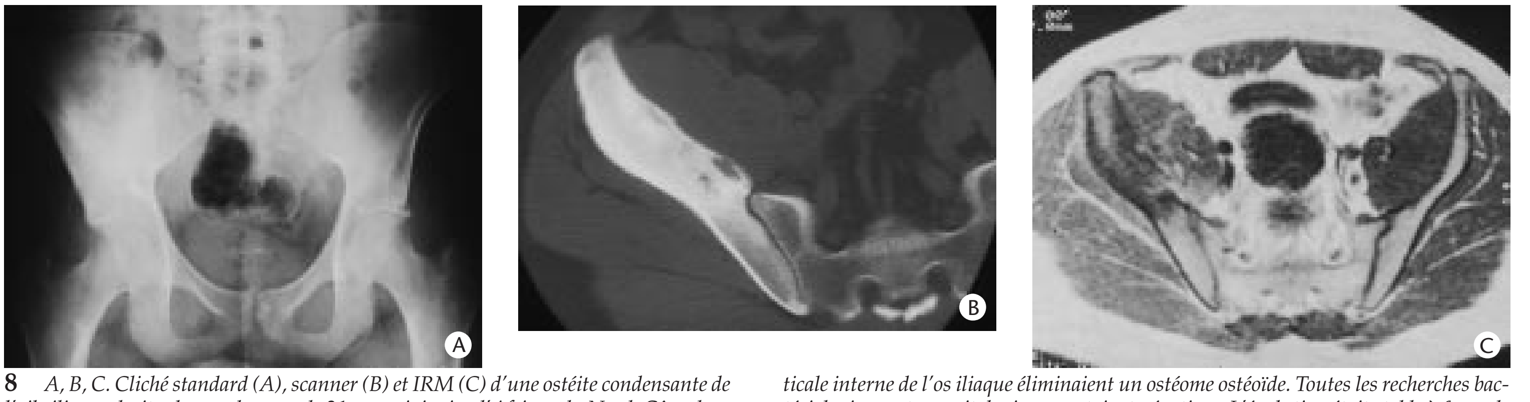

8 *A, B, C. Cliché standard (A), scanner (B) et IRM (C) d'une ostéite condensante de l'aile iliaque droite chez un homme de 21 ans originaire d'Afrique du Nord. Gêne douloureuse coxofémorale intermittente depuis 5 ans. Deux biopsies avec pelage de la corticale interne de l'os iliaque éliminaient un ostéome ostéoïde. Toutes les recherches bactériologiques et parasitologiques restaient négatives. L'évolution était stable à 6 ans de recul.*

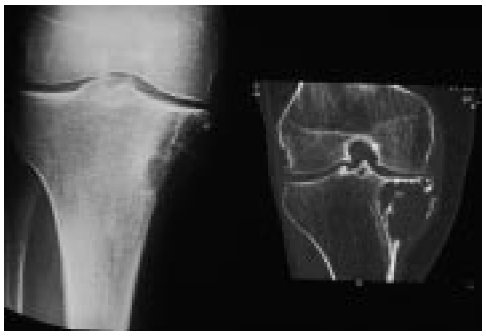

9 *Kyste mucoïde intraosseux du genou découvert de façon fortuite à l'occasion d'une crise de goutte chez un homme de 56 ans ; outre la substance mucoïde gélatineuse typique, le kyste contenait des cristaux d'urate.*

blanchâtre. Histologiquement, le kyste intraosseux, avec ses zones fibroblastiques et son contenu mucoïde, se différencie nettement d'un kyste synovial [41].

Diagnostic différentiel

Il se pose avec l'ostéome ostéoïde ou l'ostéomyélite lacunaire dont les aspects radiologiques et la topographie peuvent être voisins, mais la douleur est souvent plus intense.

L'enchondrome, surtout à la main, se discute même s'il est volontiers plus lytique et parfois responsable d'une fracture pathologique.

Le chondroblastome est éliminé par la présence de calcifications au scanner, la tumeur à cellules géantes sur son architecture en IRM.

La géode arthrosique, ou kyste d'hyperpression, est en fait le diagnostic le plus délicat [109]. L'absence de signe d'arthrose sur l'interligne articulaire voisin, la localisation à la cheville ou aux os de la main et du poignet orientent vers le kyste sous-chondral. Pour Diard [37], un kyste juxta-articulaire ou sous-chondral en regard d'un interligne articulaire normal est a priori un kyste mucoïde.

La distinction avec le kyste synovial, souvent difficile sur le plan histologique, n'a en fait aucun intérêt clinique.

Traitement

Le traitement chirurgical ne saurait être envisagé qu'en cas de douleurs persistantes rebelles au traitement médical ; un curetage-comblement est alors indiqué, même si la récidive n'est pas à exclure puisqu'elle se produit dans 10 à 20 % des cas [40, 133].

OSTÉOMYÉLITE SUBAIGUË PSEUDOTUMORALE

Si la description originale de l'abcès de Brodie [15] remonte à plus de 150 ans, l'ostéomyélite subaiguë pseudotumorale est maintenant une entité bien individualisée qui se distingue de l'ostéomyélite aiguë classique par la longueur de l'évolution, l'absence de signes généraux, la discrétion des signes locaux [25, 27, 61, 83, 91]. Le caractère subaigu de l'affection est attribué à une moindre virulence du germe ou à la résistance de l'individu [44].

Diagnostic

Le début est souvent insidieux et progressif ; le signe clinique essentiel est l'apparition d'une douleur d'intensité croissante, nocturne une fois sur deux, parfois bien soulagée par la prise d'aspirine, souvent isolée sans signes généraux [27]. La température est généralement normale, l'état général bien conservé. Localement, les signes inflammatoires sont discrets, voire absents.

La biologie est peu contributive : discrète élévation de la vitesse de sédimentation ou de la *C reactive protein* (CRP), leucocytose normale ou légèrement augmentée, hémocultures stériles.

Sur le plan radiologique, l'ostéolyse métaphysaire de type géodique, avec parfois une condensation périphérique, est classique chez l'enfant [25] ; l'ostéocondensation périphérique est plus fréquente chez l'adulte. L'aspect radiologique trompeur peut être une ostéolyse entourée d'une zone d'ostéocondensation dans 50 % des cas, une ostéolyse mal limitée dans 35 % des cas, une réaction périostée lamellaire rarement [27].

10 *Humérus gauche d'un homme de 35 ans adressé pour tumeur osseuse maligne primitive. Syndrome douloureux évolutif depuis 6 mois chez un patient afébrile, devenu insomniaque et anorexique avec un amaigrissement de 10 kg. Le bras est froid, sans tuméfaction palpable ni adénopathie satellite, avec une atrophie modérée du deltoïde. Ostéolyse diaphysaire étendue avec érosions corticales endomédullaires étagées sans réactions périostées. Sur le plan biologique : 12 700 globules blancs, vitesse de sédimentation à 54, protéine C réactive à 29,7 mg ‰. Ostéomyélite à « Staphylococcus aureus » sensible à la plupart des antibiotiques.*

La ponction ou la biopsie chirurgicale permettent la mise en culture et l'identification du germe dans 75 à 90 % des cas seulement [27, 61] ; le plus souvent, un staphylocoque doré. Dans les cas où la bactériologie reste négative, c'est l'aspect histologique avec son infiltration lymphoplasmocytaire et l'ostéogenèse réactionnelle qui permet le diagnostic.

Topographie

La géode métaphysaire est la présentation la plus classique et la plus évocatrice ; elle peut être centrale ou au contraire périphérique, érodant la corticale [25]. Une localisation épiphysaire [44], voire diaphysaire, est également possible, comme dans notre observation où l'ostéolyse s'étendait à la quasi-totalité de la diaphyse (*fig 10*).

Diagnostic différentiel

Les erreurs diagnostiques sont classiques, surtout avec l'ostéome ostéoïde ou l'ostéosarcome, mais un chondroblastome, un sarcome d'Ewing, une tumeur à cellules géantes, un fibrosarcome, un granulome éosinophile peuvent également être évoqués [27].

Traitement

Le curetage associé à une antibiothérapie et une immobilisation permet la guérison complète [27]. Parfois, le traitement antibiotique n'est même pas nécessaire, en particulier dans les cas où le germe n'a pu être identifié par la bactériologie [44, 61]. La guérison est la règle.

Images d'ostéolyse

ASPECTS PSEUDOTUMORAUX DES FRACTURES DE CONTRAINTE

Généralités

Sur le plan histologique, les difficultés diagnostiques entre l'ostéogenèse réactionnelle d'une tumeur ostéoformatrice et le cal réparateur d'une fracture sont majeures. Selon Tomeno et Forest [131], elles varient en fonction du stade évolutif du processus de réparation fracturaire. Elles prédominent au cours des deuxième et troisième semaines parce que la cellularité du cal est considérable de sorte qu'à ce stade, l'aspect histologique peut simuler un ostéosarcome. Au-delà de la troisième semaine, l'architecture

11 *Syndrome bénin des ostéolyses pubiennes.*
A. Radiographie standard 1 mois après l'apparition brusque de douleurs fémorales antérieures droites chez une femme de 78 ans sans notion de chute ; remaniements d'allure mixte du versant droit de la symphyse pubienne.
B. Le scanner mettait en évidence l'ostéolyse, la solution de continuité fracturaire et une réaction œdémateuse des parties molles. La biopsie chirurgicale concluait au diagnostic de chondrosarcome de moyen grade. L'examen histologique de la pièce de résection segmentaire des branches ilio- et ischiopubiennes affirmait le diagnostic de syndrome bénin des ostéolyses pubiennes.

apparaît organoïde et les erreurs sont moins fréquentes. Cependant, au sein d'un cal osseux, les plages cartilagineuses peuvent en imposer pour un chondrosarcome.

Aux contingences histologiques peut s'ajouter le fait que l'épisode fracturaire passe inaperçu comme dans les fractures de contrainte. Celles-ci sont le résultat d'une rupture d'équilibre entre la sollicitation mécanique et la résistance de la pièce osseuse. Les fractures de fatigue surviennent sur un os normal soumis à des contraintes répétitives chez des sujets jeunes et sportifs. Les fractures par insuffisance osseuse résultent, elles, de contraintes plutôt négligeables s'exerçant sur un os fragilisé par le vieillissement ou par l'irradiation thérapeutique de voisinage chez des sujets plus âgés.

Parmi les fractures de fatigue, celles des métatarsiens sont connues ; toutefois, du fait d'une anamnèse négligée ou difficile à préciser, la mise en évidence d'une réaction périostée inhomogène d'allure spontanée devenue douloureuse peut faire craindre une tumeur maligne et conduire à la biopsie. D'autres fractures de fatigue sont moins connues comme le rappellent Wybier et al [136] : ce sont les fractures longitudinales du tibia et du fémur. La douleur précède les signes radiographiques de réaction périostée alors que la scintigraphie met en évidence une hyperfixation longitudinale diaphysaire. Au tibia, le scanner révèle l'orientation radiaire du trait de fracture, la réaction périostée et endostée. Au fémur, le trait n'est pas radiaire mais concentrique à la corticale fémorale médiale sous-trochantérienne, zone de contrainte en compression. Le cal réparateur de ces fractures peut simuler un sarcome d'Ewing [110].

Syndrome des ostéolyses pubiennes

Parmi les fractures par insuffisance osseuse, celles qui touchent l'anneau pelvien représentent une entité radioanatomique particulière.

Définition

C'est une lésion bénigne pseudotumorale correspondant à un granulome réparateur exhubérant qui se traduit par des images d'ostéolyse inquiétantes sur les branches ilio- et/ou ischiopubiennes chez des personnes âgées. La première description semble être due à Goergen [45], suivie par celles de Hall [55], McGuigan [100], Jaffres [76], An [5], Sibillia [125].

Épidémiologie

L'affection n'est pas fréquente et touche électivement les femmes après la ménopause. La notion de traumatisme vrai tel qu'une chute est inconstante : elle existait pour trois des six observations de McCarthy [98], trois des quatre observations de Hall [55], aucun des trois cas de Sibillia [125]. De plus, parmi les six traumatismes reconnus, les clichés initiaux mettaient deux fois seulement en évidence une fracture. La fréquence des fractures par insuffisance osseuse des sujets âgés est évaluée à 1,4 % par Gaucher [42] ; 85 % se situent autour de la symphyse pubienne, les autres intéressant le sacrum de façon isolée ou associée à celles du cadre obturateur. Parmi les facteurs étiologiques, l'ostéoporose postménopausique est plus fréquente que la fragilisation postradique [120, 125], la corticothérapie [45], le traitement fluoré [125].

Pourquoi le cal réparateur est-il exhubérant et long à aboutir comme dans un retard de consolidation ? L'immobilisation inadéquate [98], une excessive rigidité de l'anneau pelvien empêchant la compression interfragmentaire [45], une ostéolyse de type algodystrophique [55] ont été évoqués.

Étude clinique et évolution

Des douleurs de topographie inguinale, fessière ou pubienne, d'allure mécanique, associées à une impotence fonctionnelle plus ou moins marquée, s'installent de façon progressive ou brusquée : elles surviennent, soit spontanément, soit à la suite d'une chute banale, soit à la faveur de modifications de l'activité physique comme au décours d'une arthroplastie totale de hanche. La mobilisation des hanches est possible ; la palpation appuyée de la région symphysaire est douloureuse sans masse palpable. Le soulèvement du talon du plan du lit est sensible, voire impossible. Les douleurs peuvent s'atténuer mais aussi se prolonger plusieurs semaines ou mois et inquiéter.

Étude radiologique

Au début, la fracture n'est pas visible sur les clichés standards, sauf dans les rares cas traumatiques. Habituellement, les signes apparaissent avec un retard de 2 à 4 semaines. La scintigraphie osseuse révèle l'hyperfixation localisée juxtasymphysaire verticale. Elle met en évidence d'autres localisations fracturaires, en particulier au sacrum sous la forme d'une hyperfixation en « H » caractéristique.

À la période d'état, les radiographies montrent des images de remaniement osseux dans lesquels prédomine l'ostéolyse progressive et extensive. Les bords peuvent être condensants ou non. Le scanner visualise la solution de continuité fracturaire, l'œdème périlésionnel, un pseudoenvahissement des parties molles avec ou sans calcifications *(fig 11)*.

Lorsque l'ostéolyse touche les quatre branches du cadre obturateur et l'une des sacro-iliaques, on peut observer une déformation majeure de l'anneau pelvien, ressemblant à un cal vicieux post-traumatique [96].

Le granulome réparateur exhubérant évolue lentement vers la consolidation et l'ostéosclérose sans qu'il y ait restitutio ad integrum des structures osseuses.

Anatomie pathologique

À la période floride, l'histologie est celle d'un cal exhubérant et inopérant. Il comporte des plages de métaplasie osseuse avec production abondante d'os immature, des plages de métaplasie cartilagineuse avec une forte cellularité, des plages myxoïdes qui pourraient prêter à confusion avec un syndrome tumoral malin. La structure du tissu de granulation est angiomateuse ; on peut observer des fragments d'os nécrotique et des débris cartilagineux

issus de la fragmentation du foyer de fracture. Il n'y a pas de cellules inflammatoires en faveur d'un processus infectieux.

Diagnostic différentiel

Les images d'ostéolyse destructrice, de solution de continuité et d'éventuelles calcifications font discuter la fracture pathologique et l'infection. L'ostéite de la symphyse pubienne présente un tableau clinique et biologique différent, survenant souvent dans le contexte d'une chirurgie de la prostate et de la vessie chez l'homme, gynécologique chez la femme. La ponction-biopsie à l'aiguille, si nécessaire, découvre sinon du pus, du moins un tissu de granulation inflammatoire.

La biopsie chirurgicale à la recherche d'un syndrome tumoral risque d'induire en erreur et de faussement conduire au diagnostic de chondrosarcome comme ce fut le cas pour quatre des six observations de McCarthy [98] et dans une observation personnelle (*fig 11*). Une relecture attentive des lames à la lumière de toutes les données de l'anamnèse est indispensable pour éviter ce piège. Le chondrosarcome touche plutôt des hommes d'âge mûr, et la localisation autour du pubis est inférieure à 2 % alors que la fréquence est de 15 % à l'aile iliaque et de 7 % autour de l'acétabulum [32]. De fait, l'anamnèse, le sexe féminin, l'âge avancé, les facteurs prédisposants, ostéoporose ou irradiation, sont les éléments importants du diagnostic. En cas de doute, la biopsie à l'aiguille sous scanner avec prélèvements multiples orientés dans différents secteurs lésionnels serait sans doute utile pour exclure un chondrosarcome, un ostéosarcome ou une métastase.

Traitement

Il est résolument conservateur, médical, symptomatique et prolongé pendant plusieurs semaines ou mois. Des erreurs diagnostiques, en particulier avec le chondrosarcome, ont conduit à des résections segmentaires injustifiées, comme dans une observation de McCarthy [98] et la nôtre.

OSTÉOLYSE PSEUDOTUMORALE PÉRIPROTHÉTIQUE

Elle résulte d'un granulome inflammatoire géant à corps étrangers, réactionnel aux composants prothétiques et aux débris d'usure des surfaces articulaires et des interfaces. Elle aboutit à une importante perte de substance osseuse qui pose de difficiles problèmes techniques de révision.

■ *Fréquence. Étiologie*

Les débris provenant du ciment, du polyéthylène, des alliages métalliques, de la céramique [134] sont phagocytés par les macrophages qui libèrent des cytokines, lesquelles stimulent les ostéoclastes. L'ostéolyse est la complication habituelle qui émaille l'évolution des arthroplasties totales. Certaines lésions restent stables tandis que d'autres, dans une proportion comprise entre 40 et 70 %, augmentent de volume selon une progression lente estimée à 0,89 mm/an [78] ; moins de 10 % de ces ostéolyses deviennent massives [88].

■ *Localisations*

– Dans les prothèses totales de hanche (que la pièce fémorale soit ou non descellée, que l'implant cotyloïdien soit cimenté [52, 58, 77, 116] ou non [88, 94, 134], les ostéolyses extensives ou massives siègent, soit dans l'aile iliaque autour du cotyle, soit à la partie proximale du fémur, soit aux deux endroits comme dans l'observation rapportée par Jeanrot et al [78], soit encore à la partie distale de l'implant fémoral [114] ou bien un peu en dessous [111, 134].

– Dans les arthroplasties totales du genou, le siège de l'ostéolyse est le fémur distal, chondylien ou suprachondylien [10, 53, 85].

■ *Étude clinique*

Les ostéolyses extensives du cotyle peuvent être assez longtemps asymptomatiques jusqu'à ce que la cupule bascule et que l'acétabulum se fracture ; les ostéolyses massives iliaques périacétabulaires et celles du fémur proximal se traduisent respectivement par une tuméfaction palpable de la fesse, de la fosse iliaque externe et de la racine de la cuisse, associée à des douleurs et à une impotence fonctionnelle plus ou moins complète [78]. La compression des organes pelviens est possible comme par exemple celle de la vessie [59].

Les fractures pathologiques peuvent toucher l'acétabulum et le fémur distal en dessous de la tige d'une prothèse totale de hanche [111, 134] ou au-dessus d'une prothèse totale de genou [10].

12 *Métastase sus-cotyloïdienne révélatrice d'une tumeur de Grawitz chez un patient de 69 ans porteur d'une arthroplastie totale de hanche depuis 2 ans. De la gauche vers la droite : cliché préopératoire (1980) ; vaste ostéolyse acétabulaire et iliaque à contours flous sur le cliché de face (1982) ; bascule de la cupule et ascension de l'implant fémoral sur le cliché de profil.*

■ *Étude radiologique*

Les images sont univoques, représentant des zones d'ostéolyse plus ou moins vastes dans l'aile iliaque et au-dessus du cotyle. Dans l'observation remarquable de Jeanrot [78], le scanner met en évidence une masse homogène de 25 cm de diamètre occupant l'hémibassin entre les muscles obliques de la paroi antérieure et le grand fessier en arrière, l'aile iliaque étant totalement résorbée. L'ostéolyse du fémur distal est, soit localisée et d'allure kystique [85], soit étendue à tout le canal médullaire avec des secteurs de corticale très amincis conduisant à la fracture pathologique [134].

■ *Anatomie pathologique*

Sur le plan macroscopique, ces pseudotumeurs pelviennes ont une capsule fibropériostée et sont constituées de cavités remplies de matériel caséeux jaunâtre, mêlé dans certains cas à des caillots témoignant d'une expansion rapide des lésions [59, 78, 97].

Sur le plan histologique, il s'agit d'un granulome inflammatoire chronique avec un tissu fibreux dense, de nombreux histiocytes et des cellules géantes multinucléées, et selon les cas des particules de polyéthylène, de méthylméthacrylate, de métal ou de céramique.

■ *Diagnostic différentiel*

La coexistence d'une arthroplastie totale et d'une ostéolyse massive à son contact conduit logiquement à envisager le diagnostic d'ostéolyse pseudotumorale périprothétique. Toutefois, il est prudent d'éliminer l'infection, le kyste anévrismal, l'ostéolyse idiopathique, la métastase par la ponction à visée bactériologique et histologique après s'être assuré de la topographie exacte des lésions par le scanner ou l'IRM. Les métastases des cancers à cellules claires du rein sont particulièrement ostéolytiques et siègent volontiers dans la région sus-cotyloïdienne (*fig 12*).

■ *Traitement*

Le traitement des pseudotumeurs périprothétiques installées est très difficile compte tenu de l'importance de la perte de substance osseuse et nécessite le recours à des artifices techniques qui ne

permettent pas toujours de sauver le membre. Le traitement doit donc être préventif. Seul l'examen radiologique standard annuel est à même de diagnostiquer l'ostéolyse, d'en mesurer l'évolutivité et de poser l'indication de révision en temps utile [78] : il convient alors d'expliquer la situation au patient et d'obtenir son consentement, même en l'absence de symptômes cliniques.

PSEUDOTUMEURS DE L'HYPERPARATHYROÏDISME PRIMAIRE

Les lésions ostéolytiques de l'hyperparathyroïdisme primaire sont induites par l'hypersécrétion de parathormone, liée soit à un ou plusieurs adénomes, soit à une hyperplasie primitive, soit de façon exceptionnelle à un carcinome sécrétant (maladie osseuse de von Recklinghausen, 1891 ; ostéite ou ostéose fibrokystique ; ostéose parathyroïdienne : Lièvre, 1931).

La fréquence serait de l'ordre de 1 ‰ chez l'adulte entre 20 et 60 ans, de sexe féminin, avec un sex-ratio de 3/1. À l'heure actuelle, le diagnostic de la maladie est posé plus précocement qu'autrefois, de sorte que les formes osseuses sévères avec déformations et pseudotumeurs sont moins fréquentes. Les lésions osseuses sont symptomatiques dans seulement 10 à 25 % des cas [41].

Étude clinique

L'adénome parathyroïdien n'est pratiquement jamais palpable. Il est mis en évidence par l'échographie, la scintigraphie thyroïdienne ou parathyroïdienne, l'IRM et la biopsie.

Les signes généraux sont primordiaux car ils conduisent à suspecter le dysfonctionnement hormonal : asthénie musculaire et psychique, voire syndrome dépressif, altération de l'état général avec anorexie, constipation, polyurie, polydipsie, parfois amaigrissement. Des manifestations rénales (lithiases) et digestives (ulcères) sont possibles.

Les symptômes squelettiques sont représentés par des douleurs musculaires, articulaires et osseuses uniques ou multiples, rarement par une fracture pathologique ou une tuméfaction osseuse superficielle palpable.

Biologie

Les examens biologiques mettent en évidence l'hypercalcémie, l'hypercalciurie, l'hypophosphorémie, l'augmentation des phosphatases alcalines et surtout l'augmentation du taux de parathormone plasmatique.

Étude radiologique

La résorption ostéoclastique induite par l'hypersécrétion de parathormone entraîne, d'une part une déminéralisation diffuse du squelette, d'autre part, dans les zones où la résorption est la plus active, des lésions kystiques ou lacunaires qui pourraient en imposer pour des tumeurs osseuses. On observe ainsi deux types d'images :

– la résorption sous-périostée qui peut être plurifocale mais qui touche préférentiellement la phalange moyenne et la houppe de la troisième phalange des doigts, la métaphyse et la diaphyse des os longs, les articulations acromio- et sternoclaviculaires, les sacro-iliaques et la symphyse pubienne *(fig 13A, B)* ;

– les géodes et les lacunes des « tumeurs brunes » qui sont des aires ostéolytiques arrondies ou à contours polycycliques. L'ostéolyse est centrale ou excentrée pouvant amincir la corticale, l'effacer plus ou moins complètement, voire l'interrompre et faire craindre une fracture pathologique. Les contours de l'ostéolyse sont nets ou bien flous ; il n'y a pas d'envahissement des tissus mous et habituellement pas de réaction périostée. Elles siègent aux métaépiphyses des os longs, au bassin, aux maxillaires, au crâne et aux côtes, plus rarement au rachis *(fig 13C)*.

Anatomie pathologique

La couleur des « tumeurs brunes » s'explique par le dépôt des pigments d'hémosidérine. Ces pseudotumeurs réalisent une perte de substance osseuse comblée par un tissu rouge brunâtre hémorragique parfois kystisé, comme dans les tumeurs à cellules géantes. À la biopsie, on observe, d'après Forest [41, 131], l'agencement suivant : des plages fibreuses porteuses d'extravasations hématiques et d'hémosidérine, un contingent cellulaire fibrokystique associé à des cellules géantes de distribution hétérogène, un remodelage osseux focal, des sites de résorption ostéoclastique accrus en nombre et en taille.

Diagnostic différentiel

Sur le plan clinique et biologique, il convient d'éliminer les autres causes d'hypercalcémie : les hypercalcémies des ostéolyses malignes (myélome, métastases osseuses des cancers primitifs, syndromes paranéoplasiques), les hypercalcémies de l'hypervitaminose D, des buveurs de lait et d'alcalins.

Sur la plan radiologique, il s'agit d'évoquer les ostéolyses multifocales : métastases [9, 82], tumeurs à cellules géantes multicentriques [30] ou métastatiques osseuses [35, 135].

Sur le plan anatomopathologique, le diagnostic est très difficile dans les formes unifocales avec la tumeur maligne à cellules géantes de bas grade, la tumeur bénigne à cellules géantes, les réactions à cellules géantes, le kyste anévrismal, voire le kyste osseux essentiel.

C'est dire, une fois de plus, combien les informations cliniques, biologiques et radiologiques sont indispensables pour aboutir au diagnostic exact. Toute hypercalcémie doit faire évoquer le diagnostic de tumeur brune [131].

Évolution, pronostic et traitement

Le traitement de l'hyperparathyroïdisme primaire et de ses lésions pseudotumorales réside dans l'ablation chirurgicale du ou des adénomes, et en cas d'hyperplasie de trois des quatre parathyroïdes hyperplasiques. Dès lors, les lésions osseuses sont lentement réversibles, la reconstruction commençant 4 à 6 mois après l'intervention et se poursuivant pendant 1 à 2 ans [17].

Une contention orthopédique peut s'avérer indispensable pour prévenir l'imminence d'une fracture. En cas de fracture diaphysaire ou du col fémoral, l'ostéosynthèse ou l'arthroplastie sont à discuter, sachant que le risque opératoire est élevé en raison de l'instabilité de l'équilibre hydroélectrolytique de ces patients ; autant que faire se peut, la priorité est donnée à l'ablation de l'adénome [17].

OSTÉOLYSE IDIOPATHIQUE OU MALADIE DE GORHAM

Maladie très rare, non héréditaire, connue depuis les descriptions de Jackson [73, 74] et de Gorham et Stout [47], elle est caractérisée par l'apparition spontanée ou post-traumatique d'une ostéolyse touchant un ou plusieurs os d'une même région anatomique, voire plusieurs régions anatomiques contiguës. L'évolution en est lentement progressive mais elle finit par se stabiliser, parfois après plusieurs années [17].

Elle est appelée dans la littérature française « ostéolyse idiopathique régionale », « maladie des os fantômes », ou encore « syndrome de Gorham-Stout » ; dans la littérature anglo-saxonne, elle porte les appellations suivantes : *massive osteolysis*, *disappearing or vanishing bone disease*, *acute spontaneous bone disease*, *phantom bone*, *Gorham's massive osteolysis*.

Fréquence

Elle est très rare : 175 observations sont répertoriées [104]. La maladie survient à tous les âges mais plutôt chez les adolescents et les adultes jeunes sans prédilection pour le sexe et la race. Son étiologie est inconnue.

Localisations

Tous les os peuvent être concernés, y compris les os du crâne, avec une prédominance des ceintures pelvienne et scapulaire mais aussi les côtes, la mandibule, les os longs et le rachis cervicodorsal [19, 51].

13 *Lésions osseuses diffuses d'hyperparathyroïdisme primaire chez une jeune fille de 26 ans dont le syndrome clinique évoluait depuis 2 à 3 mois.*
A. Ostéolyse floue de la branche iliopubienne droite et du petit trochanter (flèches larges) ; lacune ostéolytique de l'aile iliaque gauche et de la tête fémorale droite (petites flèches).
B. Ostéolyse sous-périostée des phalanges proximales et moyennes des deux mains (flèches larges).
C. Ostéolyse lacunaire à contours flous de tumeur brune au tiers diaphysaire proximal du tibia gauche ; ostéolyse sous-périostée de la métaphyse et de la diaphyse du tibia et du péroné (flèches larges). La rupture de la corticale postérieure à l'aplomb de la tumeur brune imposait la contention orthopédique.

■ *Étude clinique*

La lésion pseudotumorale est parfois découverte fortuitement lors d'un examen radiographique. Dans environ un tiers des observations, la douleur et le gonflement des parties molles représentent les signes d'appel tandis que dans un quart des cas, une fracture pathologique inaugure le tableau clinique. Ailleurs, un épanchement pleural récidivant, chyleux ou hémorragique avec dyspnée, traduit l'extension à la cage thoracique des formes situées initialement à la ceinture scapulaire, aux côtes ou au rachis.

Les examens biologiques sont normaux en dehors d'une possible augmentation des phosphatases alcalines sériques.

■ *Étude radiologique*

Radiographie standard : au début, la cavité médullaire se raréfie tandis que la corticale des os longs est amincie à sa face endomédullaire par des lacunes qui confluent, progressent, peuvent entraîner une fracture et finalement aboutissent à la disparition plus ou moins complète du segment osseux intéressé *(fig 14)*. La fracture, quand elle survient, ne s'accompagne pas de cal de réparation et on n'observe pas de réaction périostée ni de remaniement de la trame osseuse saine adjacente.

IRM : hyposignal en T1, hypersignal en T2 ou en T1 après injection de gadolinium.

■ *Anatomie pathologique*

À la phase floride, on observe une importante angiogenèse et une intense résorption ostéoclastique qui peuvent déborder le compartiment osseux et intéresser les parties molles de voisinage. À une phase plus tardive, l'os résorbé est remplacé par un tissu fibreux dense parsemé d'espaces anastomosés remplis de sang. La présence d'ostéoclastes en nombre plus ou moins variable pour certains auteurs, leur absence pour d'autres, constituent une contradiction ; celle-ci n'est sans doute qu'apparente si l'on tient compte, d'une part des phases évolutives de la maladie [104] et d'autre part de la rareté de l'affection qui rend l'observation complète difficile *(fig 14E, F)*.

■ *Diagnostic différentiel*

Le diagnostic de maladie de Gorham, ostéolyse idiopathique non héréditaire, est un diagnostic d'exclusion. À la phase de début se discute le syndrome neuroalgodystrophique. À la phase d'état, on recherche avant tout les ostéolyses secondaires d'étiologie infectieuse, inflammatoire, métabolique, tumorale ou immunitaire et plus rarement les ostéolyses héréditaires qui se localisent aux pieds et aux mains [57].

■ *Évolution et pronostic*

L'état général est conservé et le pronostic est bon en dehors des atteintes thoraciques et rachidiennes qui représentent la principale

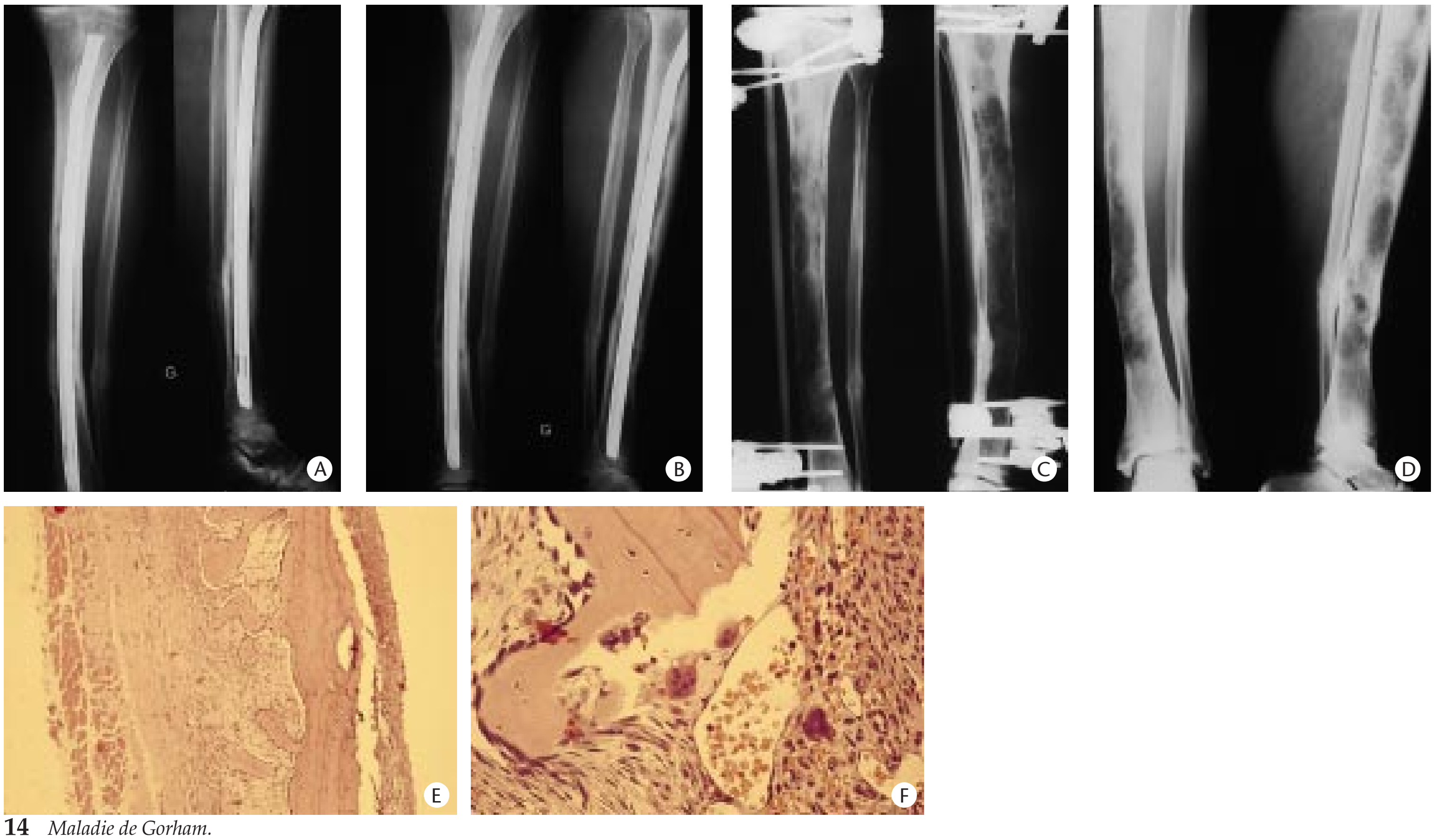

14 *Maladie de Gorham.*
A. Première radiographie d'une ostéolyse idiopathique du tibia gauche 9 ans après un enclouage selon Küntscher chez un homme de 70 ans qui consultait pour des douleurs spontanées de la jambe. Les images d'érosion endomédullaires suggèrent le diagnostic de médullite tardive ; les tests de l'inflammation étaient normaux.
B. Aspect 2 mois plus tard ; progression de l'ostéolyse et persistance des douleurs.
C. Aspect 5 mois plus tard après ablation du clou ; ostéolyse diaphysaire massive avec menace de fracture pathologique et accentuation des douleurs.
D. Aspect 6 mois après la mise en place d'un fixateur externe et avant l'amputation de cuisse indiquée par l'importance des douleurs et la persistance d'un saignement au niveau des fiches du tuteur externe.
E. Examen histologique de la pièce opératoire : corticale osseuse considérablement amincie, partiellement remplacée par une fibrose cellulaire (hématéine-éosine × 100).
F. Résorption d'une travée osseuse bordée d'ostéoclastes dans un tissu fibreux dense et richement vascularisé (hématéine-éosine × 400).

cause de décès : le traitement des épanchements récidivants chyleux et hémorragiques est en effet difficile et aléatoire [51]. L'évolution lentement progressive aboutit à une phase de quiescence après un laps de temps plus ou moins long sans que l'on assiste à la réparation des lésions de résorption osseuse [17]. Cependant, l'évolution spontanée peut aboutir à la restauration osseuse comme dans l'observation de Campbell [18].

Traitement

L'administration de biphosphonates ou de calcitonine au début de la maladie a été proposée par certains auteurs [104].

L'intérêt de la radiothérapie est discuté ; des succès, dont certains relatifs [64, 65], mais aussi des échecs [38] ont été rapportés.

La réparation par greffe osseuse et ostéosynthèse n'est pas indiquée quand la maladie est dans sa phase active ostéolytique car elle a toutes les chances d'échouer [17]. Dans les localisations rachidiennes où l'ostéolyse corporéale peut devenir menaçante et n'autorise pas l'attente, l'ostéosynthèse postérieure étendue en zone saine semble le traitement de choix [51]. Quand la maladie est parvenue à sa phase quiescente de stabilisation, la réparation chirurgicale est possible, soit par prothèse [104], soit par ostéosynthèse et greffe osseuse comme dans l'observation de Picault [115] où la reconstruction chirurgicale de la hanche et de la partie proximale du fémur résorbées ne fut entreprise que 8 ans après le début de la maladie.

PSEUDOTUMEURS HÉMOPHILIQUES

Les pseudotumeurs hémophiliques sont des collections hématiques chroniques, encapsulées, induites par des hémorragies extra-articulaires récidivantes, soit autour des os, soit dans les muscles, ayant tendance à augmenter de volume, à résorber les structures avoisinantes, y compris le tissu osseux, et à conduire progressivement à des pertes de substance importantes.

Fréquence

Complication très rare (150 publications rapportées en 1995) des hémophilies A et B et autres coagulopathies dont la maladie de Willebrand, sa fréquence est comprise entre 1 et 2 %. Magallon et al [93], reprenant les dossiers de 1 831 patients atteints d'une coagulopathie congénitale diagnostiquée en Espagne entre 1955 et 1990, dénombrent 21 malades présentant une pseudotumeur hémophilique avec un âge médian de 40 ans. Ces lésions deviennent plus rares du fait des progrès thérapeutiques [4, 122]. En effet, l'utilisation de produits de substitution d'origine humaine hautement purifiés ou de facteurs recombinants obtenus par génie génétique a permis d'employer plus largement ces produits, à la fois comme traitement des épisodes hémorragiques et à titre prophylactique. Le traitement prophylactique est de plus en plus utilisé dès le jeune âge et permet de réduire l'incidence des complications hémorragiques articulaires, musculaires et osseuses.

Étiologie

L'origine de la formation des hématomes profonds est controversée. Pour de Valderrama et Matthews [36], le saignement premier est sous-périosté et l'hématome devient secondairement agressif vis-à-vis de l'os par compression. Pour ces mêmes auteurs, l'hémorragie initiale peut se faire dans un muscle de la cuisse ou de la jambe et donner

15 *Pseudotumeur hémophilique iliaque à 12 ans d'intervalle.*
A. Aspect radiographique en 1977 chez un homme âgé de 30 ans. Lacune ostéolytique évidente de la partie supérieure de l'aile iliaque droite « léchant » l'articulation sacro-iliaque. Image semblable mais plus atténuée, visible au niveau de l'aile iliaque gauche.
B. Aspect radiographique en 1989. La pseudotumeur droite a considérablement progressé, touchant le sacrum et la quasi-totalité de l'os iliaque, sauf la région acétabulaire qui est remaniée et dense.
C. Aspect tomodensitométrique de la pseudotumeur devenue iliosacrée. Les plaintes fonctionnelles étaient modestes sans signe neurologique ; le patient ne souhaitait pas être opéré mais traité médicalement.

lieu à un hématome des parties molles qui évolue pour son propre compte sans être nécessairement dommageable pour l'os. L'hémorragie dans le psoas iliaque pourrait expliquer la genèse des pseudotumeurs iliaques. Pour ce qui concerne les pseudotumeurs développées autour du poignet et des chevilles chez les enfants et les adolescents, on semble privilégier le saignement intraosseux [122].

■ *Localisations*

Parmi les 21 pseudotumeurs rapportées par Magallon et al [93], 43 % concernent les parties molles et 57 % les parties molles et les structures osseuses.

Chez l'adulte sont habituellement touchés la cuisse et/ou le fémur, le muscle psoas iliaque et l'os iliaque, plus rarement le tibia, le radius et le péroné ; de façon inhabituelle, la voûte du crâne, la mandibule et les phalanges [11].

Chez l'enfant, les localisations sont plus distales, préférentiellement autour de la cheville, plus rarement autour du poignet [122].

■ *Symptômes cliniques et évolution spontanée*

À la phase d'installation, le patient présente une tuméfaction indolore, souvent polylobée, ferme, non sensible à la palpation, non mobilisable, adhérente aux plans profonds.

À la période d'état, après une phase quiescente qui peut atteindre une vingtaine d'années [4], la pseudotumeur augmente de volume, devient douloureuse spontanément ou à la palpation et provoque, selon la localisation, une gêne à la marche et des phénomènes de compression nerveuse ou vasculaire.

Des complications sont possibles : les pseudotumeurs iliaques peuvent soit éroder les téguments du dedans vers le dehors avec fistulisation spontanée inguinale et surinfection pouvant entraîner le décès par septicémie, soit être à l'origine d'une perforation colique et de la paroi abdominale comme dans une observation [4]. La fracture pathologique constitue la complication essentielle des localisations périphériques, principalement au membre inférieur et au fémur.

■ *Étude radiologique*

Les pseudotumeurs des parties molles sont souvent situées à la cuisse ; la radiographie standard montre des calcifications des parties molles. Le scanner met en évidence la pseudotumeur, les calcifications, précise les rapports avec les capsules articulaires et le refoulement des vaisseaux [122].

Les lésions osseuses sont parfaitement visibles sur les radiographies standards des os longs (fémur, tibia, humérus, radius) sous forme de lacunes ostéolytiques étendues avec disparition segmentaire de la corticale à l'origine d'inévitables fractures pathologiques [71].

Les localisations iliaques sont non moins caractéristiques ; la radiographie montre une image lytique polykystique de tout ou partie de l'aile iliaque avec ou sans calcifications dans les parties molles autour de la crête *(fig 15)*. Le scanner confirme l'existence d'une masse importante de basse densité, entourée d'une épaisse capsule, refoulant les vaisseaux et les organes pelviens, l'os iliaque étant partiellement ou totalement résorbé [16, 63, 72].

Les pseudotumeurs des extrémités se présentent sous la forme de lésions kystiques plus ou moins destructrices, touchant préférentiellement le calcanéus, le talus, les métatarsiens. Les atteintes des petits os de la main sont plus rares [26, 80, 122].

■ *Anatomie pathologique*

L'hématome, à divers stades d'organisation et de kystisation, est contenu par une capsule fibreuse épaisse qui est fortement adhérente aux tissus environnants.

■ *Diagnostic différentiel*

Indépendamment du contexte, les images lytiques polykystiques font discuter le kyste anévrismal, la tumeur à cellules géantes, voire la métastase [79, 130]. Une tumeur maligne comme un fibrosarcome [90], un sarcome d'Ewing [79] ou un chondrosarcome [87] peut être associée à une pseudotumeur hémophilique. Le diagnostic en est très difficile : bien que la ponction soit contre-indiquée en raison du risque de fistulisation, il faut prendre le risque, si un doute existe, de réaliser une *drill* biopsie sous scanner dans une zone charnue présumée tumorale.

■ *Traitement*

Le traitement substitutif prophylactique de plus en plus utilisé dès le jeune âge est le seul qui permette de réduire l'incidence des pseudotumeurs hémophiliques. Une fois la tumeur installée, le traitement substitutif ne permet pas d'envisager la guérison mais peut conduire à des améliorations [93]. La radiothérapie a été proposée pour les localisations distales [26], ou bien quand les facteurs inhibiteurs de la coagulation étaient présents [22].

La chirurgie est indiquée après échec des traitements substitutifs et dans les circonstances suivantes : majoration des douleurs, fistulisation spontanée ou après ponction, risque fracturaire ou masse très volumineuse. Elle consiste dans l'excision la plus complète possible de la pseudotumeur, sous couvert d'un traitement médical pré-, per- et postopératoire. Il s'agit d'une chirurgie majeure du fait des adhérences générées par la pseudotumeur. Dans les localisations iliaques, le principal problème est celui du comblement

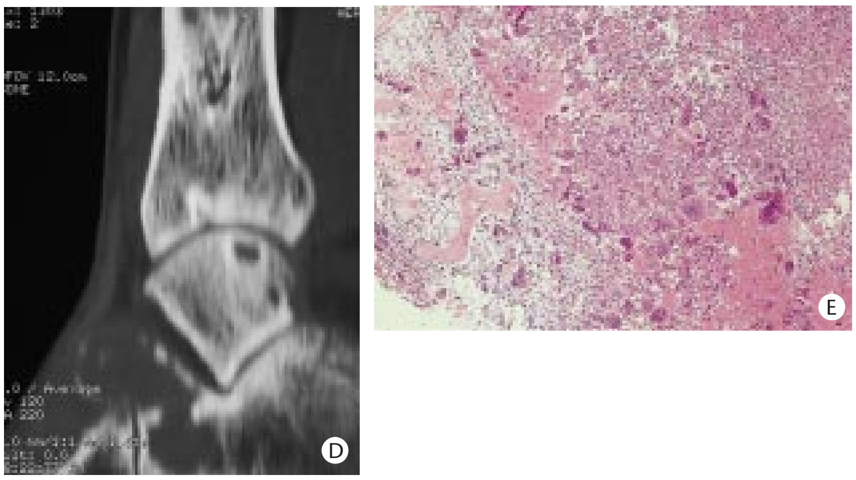

16 *Réaction à cellules géantes plurifocales autour de la cheville.*
A, B. Radiographies initiales de la cheville (A) et du pied (B) montrant trois foyers de réaction à cellules géantes chez un jeune homme de 15 ans qui présentait des douleurs. L'ostéolyse de la métaphyse tibiale était menaçante et justifiait la contention orthopédique après curetage-biopsie et comblement osseux.
C. Aspect radiographique 4 ans plus tard ; les lésions métaphysaires tibiales étaient quiescentes mais on remarquait une lacune corticale antérieure sus-métaphysaire.
D. Le scanner montrait une lacune à contours scléreux dans le talus et un foyer évolutif récent lytique et extériorisé au niveau de l'apophyse antérieure du calcanéus avant curetage-comblement.
E. Examen histologique du produit de curetage : fibrose dense et cellulaire parsemée de travées d'os néoformé et de cellules géantes au voisinage d'un foyer hémorragique (hématéine-éosine × 100).

des espaces morts issus de l'excision ; la meilleure solution consiste à utiliser des lambeaux musculaires pédiculés [63, 72]. Le traitement des fractures pathologiques réside dans l'excision de la pseudotumeur, l'enclouage verrouillé et le comblement par greffe de la perte de substance osseuse [71, 123].

La mortalité du traitement chirurgical est de 20 % [122]. Le siège de la tumeur au bassin ou à la cuisse, l'âge au-dessus de 40 ans sont des facteurs péjoratifs [93].

RÉACTIONS À CELLULES GÉANTES

Ce sont des lésions rares souvent méconnues, constituées de tissu fibreux, de cellules géantes et d'une ostéogenèse réactionnelle, situées préférentiellement aux petits os des extrémités, et posant de réelles difficultés diagnostiques. La description originale à la mandibule revient à Jaffe [75] et aux petits os tubulaires de la main à Ackerman et Sput [2]. Ils les dénomment respectivement *giant cell reparative granuloma* et *giant cell reaction* ou *giant cell reparative granuloma of extragnathic sites*. On les appelle aussi en français granulome réparateur à cellules géantes.

Épidémiologie

Cette pathologie rare concerne l'adulte jeune des deuxième et troisième décennies avec une incidence sensiblement égale dans les deux sexes. Son étiologie est inconnue.

Localisation

- la mandibule et le maxillaire [75] ;
- les phalanges, les métacarpiens [2, 31, 41] ;
- plus rarement les os du poignet et du tarse [92, 117] ;
- quelques localisations ont été rapportées aux os longs, aux côtes et au rachis selon Forest [70].

Comme pour les tumeurs à cellules géantes, des localisations multicentriques ont été décrites [21, 121].

Symptômes cliniques

Ils sont représentés par le classique syndrome tumoral douleur-tuméfaction-fracture pathologique, mais certains patients sont asymptomatiques et les lésions découvertes fortuitement.

Étude radiologique

Ces pseudotumeurs se présentent sous la forme soit de géodes circonscrites *(fig 16A)*, soit de lésions lytiques nettement expansives avec soufflure de la corticale *(fig 16D)*. Réaction périostée et extension aux parties molles sont possibles [41]. Leur siège est métaphysaire mais l'ostéolyse peut s'étendre à l'ensemble d'un os court comme une phalange ou un métacarpien.

La forme sous-périostée décrite aux os longs se présente autrement : c'est une image d'érosion tangentielle de la corticale avec surélévation du périoste. Il s'agirait au départ d'une hémorragie sous-périostée traumatique ou non traumatique qui guérit en s'ossifiant [84].

Plusieurs localisations chez le même malade et sur le même site anatomique sont possibles *(fig 16)*.

Anatomie pathologique

Macroscopiquement, le tissu pseudotumoral est de couleur brune ou grise ; sa consistance est friable et grumeleuse ; il peut être parsemé d'espaces kystiques.

Les données histologiques, selon Forest [131], sont les suivantes :

– « contingent cellulaire fibroblastique prédominant à différents stades de différenciation, parfois d'agencement storiforme. La densité cellulaire peut être importante, mais il n'existe aucune atypie nucléaire et les mitoses sont rares et normales ; certains de ces éléments sont, au plan ultrastructural, porteurs de glycogène et d'hémosidérine ;

– cellules géantes éparses de distribution hétérogène, parfois en relation avec les hémorragies ;

– rares macrophages et lymphocytes ;

– abondance du collagène et d'une ostéogenèse réactionnelle métaplasique ou lamellaire située au centre ou en périphérie de la lésion ;

– vascularisation parfois abondante ou ectasies anévrismales. »

Diagnostic différentiel

Radiographiquement, le diagnostic différentiel est difficile, voire impossible avec une tumeur à cellules géantes dont la localisation

distale est possible, avec une tumeur brune, avec un kyste anévrismal ; il est un peu plus facile pour un chondrome ou un chondroblastome lorsque existent des calcifications intratumorales.

Histologiquement, la tumeur brune de l'hyperparathyroïdisme primaire a un aspect superposable mais la biologie permet de redresser le diagnostic. Le diagnostic différentiel est aléatoire avec les tumeurs à cellules géantes et les kystes anévrismaux.

Traitement

Il est chirurgical et repose sur le curetage et le comblement par greffe osseuse. Comme dans les tumeurs à cellules géantes, ce traitement est compliqué d'un taux de récidives compris entre 30 et 50 % [131]. L'association au curetage d'adjuvants physiques comme l'azote liquide, le ciment acrylique, ou chimiques comme le phénol devrait contribuer à abaisser la fréquence des récidives.

Images d'ossification du périoste et des parties molles

MYOSITE OSSIFIANTE

Cette pseudotumeur est caractérisée par une prolifération de tissu fibreux, de cartilage et d'os non néoplasique dans les tissus mous. Cette affection porte mal son nom, pourtant identique dans la littérature francophone et anglo-saxonne, et ce pour deux raisons principales : il ne s'agit ni d'une pathologie inflammatoire, ni d'une pathologie d'origine musculaire. Elle pourrait plus exactement s'appeler pseudotumeur ossifiante des parties molles ou ossification hétérotopique centripète des tissus mous [41].

Elle est finalement très proche de la myosite ossifiante généralisée, ou maladie de Münchmeyer, affection congénitale à transmission autosomique dominante, et des myosites ossifiantes d'origine neurologique, traumatique ou infectieuse (cf infra) ; cette forme d'ossification hétérotopique primitive est cependant beaucoup plus rare que les formes secondaires bien classiques.

Étiologie

C'est une affection très rare puisque les cas publiés sont de l'ordre de la centaine. Rare chez l'enfant, elle a été décrite aussi chez le nouveau-né. Il s'agit surtout d'une affection de l'adulte jeune, préférentiellement de sexe masculin, de la deuxième ou troisième décennie.

Son étiologie précise est inconnue ; toutefois, même si le traumatisme causal n'est pas toujours retrouvé, la nature post-traumatique de l'affection est retenue comme la plus plausible par certains [17], éliminée par d'autres [108]. Des microtraumatismes répétés sont une cause possible chez le sportif [113].

Localisation

La myosite ossifiante circonscrite touche les gros muscles des membres, principalement ceux de la cuisse ; elle peut également siéger aux phalanges proximales des mains, ou à l'éminence hypothénar [34], aux pieds, au cou, à l'épaule. Elle peut être bilatérale [132].

Diagnostic

L'évolution de la myosite ossifiante circonscrite se fait en plusieurs phases pendant lesquelles le diagnostic est plus ou moins difficile.

La phase de début est marquée par l'apparition d'une masse douloureuse qui grossit rapidement ; l'état général est bien conservé. La radiographie est normale ou montre simplement un épaississement des parties molles. C'est à ce stade que le diagnostic est le plus difficile, l'affection pouvant en imposer pour une tumeur maligne ; la rapidité d'installation et d'évolution est un argument en faveur de la myosite ossifiante circonscrite.

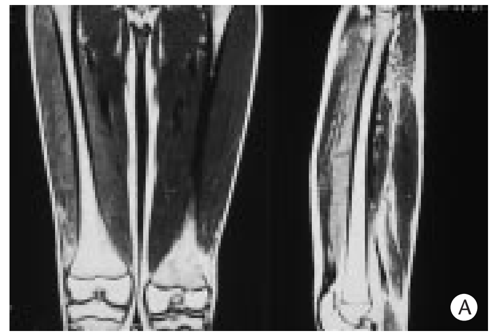

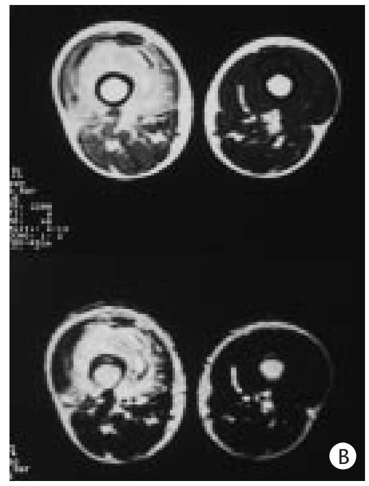

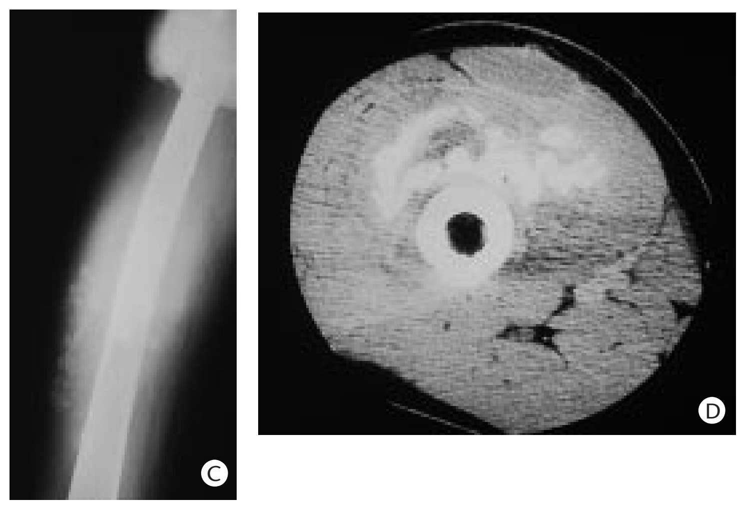

17 *Myosite ossifiante et son aspect évolutif chez un jeune homme de 16 ans victime d'un traumatisme par choc direct de la face antérieure de la cuisse ; le diagnostic initial était celui d'hématome.*

A, B. Imageries par résonance magnétique comparatives : hypersignal diffus en pondération T1 et T2 s'étendant en hauteur dans tout le muscle crural sans anomalie de signal visible au niveau de la diaphyse fémorale.

C. Dépôts calciques en voie d'ossification sur le cliché standard.

D. Le scanner met en évidence le phénomène de zonation, c'est-à-dire l'ossification en « anneau » entourant le centre clair.

À cette phase d'installation, qui dure 2 à 3 semaines, succède une phase d'état où la masse n'augmente plus de volume, la douleur ayant tendance à diminuer. Cette phase qui dure plusieurs mois correspond à la maturation de la myosite par ossification centripète. La radiographie révèle alors les calcifications diffuses dans les parties molles, beaucoup plus nettes au scanner.

L'évolution ultérieure peut aller jusqu'à la disparition spontanée.

Aspects radiologiques

L'échographie est utile au stade précoce : elle peut révéler la masse en voie de calcification dans les tissus mous, séparée de l'os adjacent [39].

La radiographie standard n'est contributive qu'au bout de 2 à 3 semaines d'évolution ; les opacités floconneuses apparaissent entre le 11ᵉ et le 30ᵉ jour après le début. Les réactions périostées, voire les érosions corticales, sont possibles. L'ossification périphérique peut être complète jusqu'à former une couronne qui encercle une zone fibreuse, réalisant un aspect en « cocarde » *(fig 17C, D)*.

Le plus souvent, la myosite reste à distance de l'os et la persistance d'un espace clair est importante à rechercher dans le cadre du diagnostic différentiel avec une tumeur maligne.

Le scanner montre, plus précocement que la radiologie standard, les calcifications nuageuses et même la couronne périphérique à son début [137].

L'IRM permet le diagnostic précoce de l'affection montrant un œdème extensif des parties molles et de la moelle osseuse [56]. Cette atteinte osseuse précoce pourrait indiquer que la myosite ossifiante circonscrite n'est pas qu'une pathologie des tissus mous mais qu'il pourrait se constituer également une périostite ossifiante *(fig 17A, B)*.

Anatomie pathologique

La phase initiale se traduit par une prolifération des fibroblastes et une production de collagène. Les mitoses normales sont nombreuses. Des foyers myxoïdes sont également possibles, pouvant en imposer pour une fasciite nodulaire. Apparaissent ensuite les ostéoblastes au sein d'une matrice ostéoïde ; une ossification enchondrale est parfois notée.

À la phase de maturation, on observe une zone centrale constituée d'une prolifération fibroblastique, sans atypie cellulaire ni mitose anormale, avec parfois des foyers de nécrose hémorragique, une zone intermédiaire constituée de tissu ostéoïde et dans certains cas de petits îlots cartilagineux, et enfin une zone périphérique constituée d'os lamellaire mature [3]. Des ostéoclastes sont possibles en périphérie.

Des fibres musculaires intactes peuvent être retrouvées au sein de ces trois zones, mais il n'est pas retrouvé de signe d'hémorragie ancienne ni de dépôt d'hémosidérine [108].

Diagnostic différentiel

Tout d'abord, il convient d'éliminer ce qui n'est pas une myosite ossifiante circonscrite : ce diagnostic différentiel varie en fait en fonction du stade évolutif de l'affection. Au début, il convient d'éliminer une tumeur maligne devant le début soudain, la croissance trop rapide, les aspects évocateurs au scanner et en IRM, mais aussi une ostéomyélite devant la normalité des tests inflammatoires. L'aspect trompeur de la phase de début explique que des traitements carcinologiques aient pu être employés dans 20 % des cas rapportés par Ogilvie-Harris [108]. À la phase de maturation, la régression spontanée des phénomènes douloureux, l'aspect en « cocarde », la séparation d'avec l'os adjacent doivent permettre d'éliminer l'ostéosarcome et le sarcome ostéogène juxtacortical.

Ensuite se discutent les autres myosites :

– les myosites d'origine neurologique (paraplégies, coma prolongé, poliomyélite, tétanos) ;

– les myosites infectieuses ;

– les myosites post-traumatiques consécutives à une contusion, à un syndrome des loges [68] ;

– la myosite ossifiante généralisée, ou maladie de Münchmeyer, affection congénitale à transmission autosomique dominante, qui peut se présenter au début sous une forme localisée, mais est généralement associée à des malformations des orteils, surtout au premier rayon [81].

Évolution, pronostic et traitement

L'évolution spontanée se fait, soit vers la stabilisation, soit vers la disparition progressive et totale en 2 à 3 ans de la masse calcifiée [3, 39, 108].

Une récidive après exérèse chirugicale est possible ainsi que l'ont rapporté certains [3, 29, 108].

La dégénérescence de la myosite ossifiante circonscrite, dont quelques cas ont été rapportés, est niée par plusieurs auteurs [39].

L'exérèse est réalisée à titre de biopsie en cas de doute diagnostique, ou en cas de gêne fonctionnelle. Comme pour les ossifications hétérotopiques neurologiques ou traumatiques, il semble qu'il faille attendre le stade de maturité avant de proposer l'exérèse, ceci afin de limiter le risque de récidive.

Un traitement médical par diphosphonates a été proposé sur la base d'une observation où une régression a pu être obtenue [29].

RÉACTIONS PÉRIOSTÉES ET ENTÉSOPATHIES CALCIFIANTES

Les myopériostites, les entésopathies calcifiantes peuvent simuler une tumeur osseuse juxtacorticale ou périostée [17, 33, 41].

La périostite ossifiante a été décrite par Spjut et Dorfman en 1981 [126]. L'affection touche surtout les adolescents et les adultes jeunes ; ces ossifications d'origine capsulaire ou périostée siègent aux os tubulaires de la main ou du pied. Histologiquement, il existe une prolifération de fibroblastes fusiformes, du tissu ostéoïde et des plages myxoïdes ; les mitoses sont nombreuses mais normales ; les cellules géantes multinucléées et des cellules inflammatoires sont fréquentes. Si ces aspects peuvent faire évoquer tout aussi bien un ostéosarcome, l'absence de cellule et de mitose anormale permet de rectifier le diagnostic dans le sens de la bénignité. Plus récemment, une lésion similaire a été décrite au tibia [14] et son aspect en IRM précisé [101].

Les irrégularités corticales au fémur distal sont bien connues. Craigen [28] en rapporte sept cas chez l'enfant. Elles touchaient le condyle fémoral interne, étaient responsables d'une tuméfaction douloureuse, et avaient conduit dans près de la moitié des cas à une biopsie. La responsabilité du grand adducteur dans cette localisation est évidente ; les lésions osseuses sont vraisemblablement la conséquence d'arrachements tendinopériostés passés inaperçus. Des érosions corticales ont également été décrites à l'insertion fémorale du gastrocnémien médial. L'apport de l'IRM dans le diagnostic de ces lésions est confirmé par l'étude de Suh [129].

La périostite tibiale est suffisamment stéréotypée pour ne pas prêter à confusion. Liée à une hypersollicitation du bord postéromédial du tibia par le muscle soléaire, survenant chez le sujet sportif, responsable de douleurs d'effort disparaissant avec le repos, elle se traduit sur le plan radiologique par une réaction périostée d'apparition tardive, pouvant évoluer vers la véritable apposition périostée. L'IRM avec son hypersignal en bande typique, plaqué contre le périoste, visible sur les séquences T2, traduit la réaction œdémateuse et inflammatoire localisée [101]. Le principal diagnostic différentiel est la fracture de contrainte du tibia, qui donne une hyperfixation scintigraphique différente.

MÉLORHÉOSTOSE

Il s'agit d'une affection bénigne rare, congénitale, non héréditaire, liée à une anomalie de développement du mésoderme touchant de façon segmentaire et progressive le squelette (ostéopathie condensante), les tissus mous (ossifications) et la peau (sclérodermie). Léri et Johanny ont fait la première description des lésions osseuses et ont donné son nom à la maladie (du grec *melos* pour membre et *rhein* pour coulée) en 1922 [89].

Épidémiologie

L'incidence de cette maladie rare est estimée à 0,9 cas par million d'habitants/année [138]. Elle est découverte le plus souvent pendant l'enfance, voire à la naissance, de façon équivalente dans les deux sexes. Elle a été décrite comme pouvant être associée aux dysplasies lymphatiques et artérioveineuses, voire à la fibromatose agressive [41]. Son étiologie est inconnue. Il est probable qu'elle soit initiée par des anomalies précoces du développement embryonnaire avant l'apparition des bourgeons des membres [105].

Localisations

La distribution squelettique, rarement polyostotique, est habituellement monomélique, intéressant plus souvent le membre inférieur que le membre supérieur, touchant les os longs et les petits os du pied et de la main [23]. L'atteinte du crâne, du massif facial, des côtes et du rachis est rare [41]. La topographie segmentaire et linéaire des lésions osseuses et des parties molles est tout à fait remarquable.

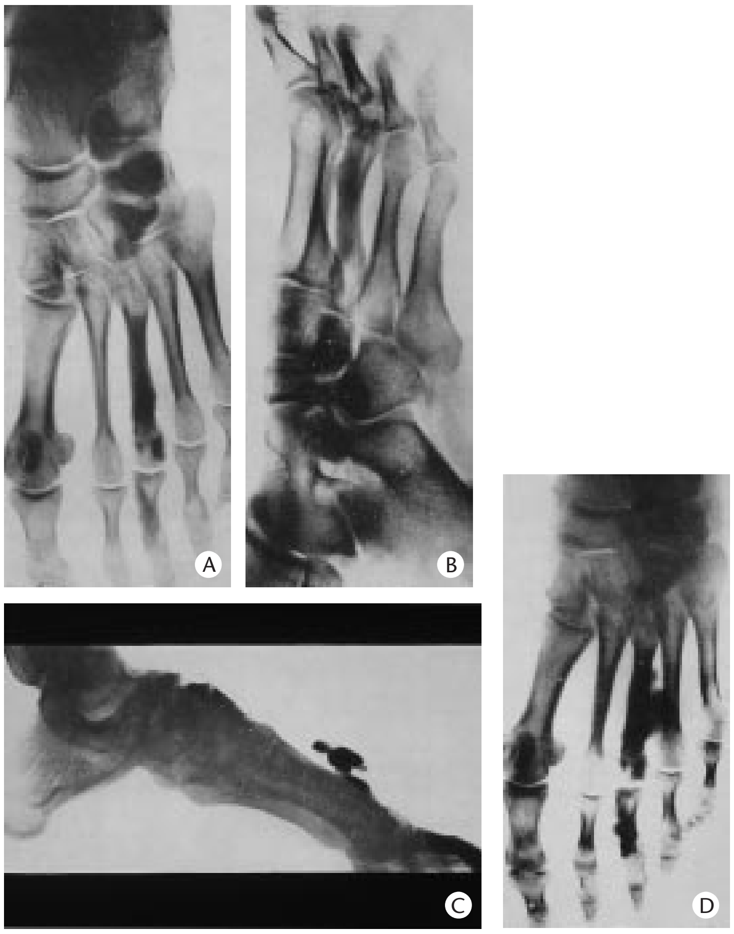

18 *Mélorhéostose et son évolution à 10 ans d'intervalle.*
A, B. Image caractéristique d'une mélorhéostose du pied chez une femme de 27 ans qui consultait en 1959 pour de vagues douleurs mécaniques ; sont concernés la grande apophyse du calcanéus, le cuboïde, le troisième cunéiforme, le troisième métatarsien et la première phalange du troisième orteil : sclérotome S1 d'après Inman et Saunders.
C, D. Aspect 10 ans plus tard ; la consultation était motivée par une gêne au chaussage provoquée par une grosseur indolore, froide, dure, à peine mobilisable, située sur le dos du pied à l'aplomb du troisième métatarsien. Des formations nodulaires calcifiées étaient apparues dans les parties molles, en regard du troisième métatarsien.

S'inspirant des sclérotomes, zones d'innervation osseuse assurée par un nerf spinal sensitif propre, décrits par Inman et Sanders [69], Murray et McCredie [106] ont démontré qu'il existe une corrélation entre la localisation des lésions osseuses et la topographie d'un ou de plusieurs sclérotomes *(fig 18)*. Il en va de même pour ce qui concerne la localisation des lésions des parties molles par rapport aux dermatomes et myotomes.

Étude clinique

Chez l'enfant, ce sont l'inégalité de longueur des membres et les déformations par rétraction des parties molles qui prédominent alors que les douleurs sont inconstantes et jamais importantes [139].

Chez l'adulte, et selon le mode évolutif, les douleurs peuvent être absentes, modérées et de type mécanique, plus intenses et de type neurologique lorsque s'installent les déformations. Des difficultés de chaussage ou un déficit de mobilité articulaire provoqués par l'apparition des tuméfactions dures des parties molles peuvent être un motif de consultation, comme dans notre observation *(fig 18)*.

Étude radiologique et évolution

Les images standards, qui donnent l'impression d'une « coulée de cire de bougie » le long d'un seul os ou de plusieurs os de façon linéaire, sont caractéristiques ; l'hyperostose sous-périostée est excentrique, irrégulière, « bavante », tandis que l'hyperostose endostée oblitère partiellement ou complètement le canal médullaire *(fig 18A)*.

Les ossifications des tissus mous ont une topographie para-articulaire et se présentent, soit sous forme d'un aspect nuageux autour de la hanche et en arrière du genou [46], soit sous forme d'opacités arrondies allongées en « chapelet » à la face postérieure du genou [140] ou sur le dos du pied *(fig 18C)*.

Le scanner précise la topographie des ossifications extra-articulaires tandis que l'os condensé et les ossifications des parties molles sont en hyposignal en résonance magnétique.

Les lésions évoluent progressivement et lentement, aussi bien dans le sens transversal que longitudinal, pouvant envahir et oblitérer les articulations interphalangiennes [23] ou réaliser une ankylose extra-articulaire et finalement aboutir à des déformations invalidantes.

Anatomie pathologique

Les signes histologiques se caractérisent par leur absence de spécificité ; l'os condensé est scléreux, les travées lamellaires sont épaissies et oblitèrent les canaux de Havers.

Les ossifications des parties molles apparaissent constituées par des nodules ostéocartilagineux assez comparables à ceux observés dans les ostéochondromatoses synoviales.

Diagnostic différentiel

Les images osseuses segmentaires et linéaires de la mélorhéostose sont caractéristiques. Les calcifications des tissus mous et les ossifications juxta-articulaires ressemblent à des pseudotumeurs et font discuter l'ostéochondromatose, les ossifications hétérotopiques, voire les paraostéoarthropathies.

Dans les formes frustes, la biopsie est nécessaire pour faire la différence avec la myosite ossifiante et l'ostéosarcome paraostéal [49].

La survenue d'un ostéosarcome [12] et d'un histiocytofibrosarcome [6] a été rapportée au cours de la mélorhéostose. Une telle éventualité de lésion bénigne préexistante est classique en ce qui concerne la maladie de Paget et l'infarctus osseux, mais elle a aussi été rapportée pour l'ostéogenèse imparfaite [86] et l'ostéopœcilie [102].

L'apparition d'un symptôme nouveau, douleur et/ou tuméfaction, survenant chez un patient atteint de mélorhéostose connue, doit retenir l'attention et faire pratiquer un cliché standard à la recherche d'une ostéolyse, une scintigraphie, un scanner et au moindre doute une biopsie dirigée.

Traitement

Nombre de mélorhéostoses sont peu symptomatiques et de ce fait ne nécessitent aucun traitement.

Parfois, déformations et tuméfactions peuvent être gênantes. Chez l'enfant, on peut alors discuter une libération des parties molles, une ostéotomie, une épiphysiodèse, très exceptionnellement une amputation [139].

Chez l'adulte, il s'agit d'une chirurgie au « coup par coup », visant à pratiquer l'exérèse de pseudotumeurs devenues gênantes *(fig 18C)*. Dans de très rares cas, la sévérité des déformations et l'importance des douleurs ont pu faire proposer l'amputation [23, 49].

Remerciements : Nous remercions, pour leur contribution confraternelle et amicale à l'iconographie, messieurs les docteurs JC Dosch, J Durckel, B Goichot, B Jacquemaire, C Karger, P Schraub, et J Sibillia.

Références

[1] Abdul-Karim FW, Carter JR, Makley JT. Intramedullary osteosclerosis: report of the clinicopathologic features of five cases. *Orthopedics* 1988 ; 11 : 1167-1675

[2] Ackerman LV, Spjut HJ. Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor pathology, section II, fasc 4. Washington : AFIP, 1962 ; 282 : 344-345

[3] Ackermann LV. Extra-osseous localized non-neoplastic boneand cartilage formation (so-called myositis ossificans). Clinical and pathological confusion with malignant neoplasms. *J Bone Joint Surg Am* 1958 ; 40 : 279-298

[4] Ahlberg AK. On the natural history of hemophilic pseudotumor. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 1133-1136

[5] An HS, Jackson WT, Hawthorne KB. Osteolysis of the pubic bone simulating malignancy. *Orthopedics* 1988 ; 11 : 951-954

[6] Baer SC, Ayala AG, Ro JY, Yasko AW, Raymond AK, Edeiken J. Case report 843. Malignant fibrous histiocytoma of the femur arising in melorheostosis. *Skeletal Radiol* 1994 ; 23 : 310-314

[7] Balkissoon AR, Hayes CW. Case 14: intramedullary osteosclerosis. *Radiology* 1999 ; 212 : 708-710

[8] Bard M, Laredo JD, Wajntrob D, Zakraoui L. Îlots osseux condensants bénins vertébraux. *Actual Rhumatol* 1988 ; 6 : 155-162

[9] Bassler T, Bong ET, Brynes RK. Osteitis fibrosa cystica simulating metastatic tumor. An almost forgotten relationship. *Am J Clin Pathol* 1993 ; 100 : 697-700

[10] Benevenia J, Lee FY, Buechel F, Parsons JR. Pathologic supracondylar fracture due to osteolytic pseudotumor of knee following cementless total knee replacement. *J Biomed Mater Res* 1998 ; 43 : 473-477

[11] Boonjunwetwat D, Thaiarte N. Hemophiliacs bone pseudotumors. *J Med Assoc Thai* 1999 ; 82 : 89-95

[12] Böstman OM, Holmström T, Riska EB. Osteosarcoma arising in a melorheostotic femur. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 1232-1237

[13] Brien EW, Mirra JM, Latanza L, Fedenko A, Luck J Jr. Giant bone island of femur. Case report, literature review and its distinction from low grade osteosarcoma. *Skeletal Radiol* 1995 ; 24 : 546-550

[14] Brien EW, Zahiri CA, Mirra JM. Florid reactive periostitis ossificans of the proximal aspect of the tibia: a lesion that must be distinguished from osteosarcoma. *J Bone Joint Surg Am* 1999 ; 81 : 1002-1007

[15] Brodie EC. Lecture on abscess of the tibia. *London Med Gaz* 1843 ; 36 : 1399

[16] Caldora P, Tigani D, Bertoni F, Boriani S, Ercolani C, Picci P. Case report. Hemophilic pseudotumor. *Orthopaedics* 1996 ; 4 : 298-300

[17] Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. New York : Springer-Verlag, Bologna : Aulo Gaggi Editore, 1990

[18] Campbell J, Almond HG, Johnson R. Massive osteolysis of the humerus with spontaneous recovery: report of a case. *J Bone Joint Surg Br* 1975 ; 57 : 238-240

[19] Caroit M. L'ostéolyse massive idiopathique. *Actual Rhumatol* 1991 ; 2 : 31-37

[20] Carpintero P, Garcia-Frasquet A, Tarradas E, Logrono C, Carrascal A, Carreto A. Bone island and leprosy. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 330-333

[21] Caskey PM, Wolf MD, Fecaner RE. Multicentric giant cell reparative granuloma of the small bones of the hand. *Clin Orthop* 1985 ; 193 : 199-205

[22] Castaneda VL, Parmley RT, Bozzini M, Feldmeier JJ. Radiotherapy of pseudotumors of bone in hemophiliacs with circulating inhibitors to factor VIII. *Am J Hematol* 1991 ; 36 : 55-59

[23] Caudle RJ, Stern PJ. Melorheostosis of the hand. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 1229-1231

[24] Chamsaur P, Laredo JD. Infarctus ou chondrome ? *Ann Radiol* 1997 ; 40 : 121-126

[25] Chau E, Kohler R, Cottalorda J, Rosenberg D, Bouvier R. Ostéomyélite subaiguë pseudo-tumorale. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 74-79

[26] Chen YF. Bilateral hemophilic pseudotumors of the calcaneus and cuboid treated by irradiation. *J Bone Joint Surg Am* 1965 ; 47A : 517-521

[27] Cottias P, Tomeno B, Anract PH, Vinh TS, Forest M. Subacute osteomyelitis presenting as a bone tumor. A review of 21 cases. *Int Orthop* 1997 ; 21 : 243-248

[28] Craigen MA, Bennet GC, McKenzie JR, Reid R. Symptomatic cortical irregularities of the distal femur simulating malignancy. *J Bone Joint Surg Br* 1994 ; 76 : 814-817

[29] Crouzet J, Chomette G. Myosite ossifiante circonscrite non traumatique. Difficultés diagnostiques : à propos d'une observation. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1983 ; 50 : 213-216

[30] Cummings CA, Scarborough MT, Enneking WF. Multicentric giant cell tumor of bone. *Clin Orthop* 1996 ; 322 : 245-252

[31] D'Alonzo RT, Pitcock JA, Wilford LW. Giant cell reaction of bone. Report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 1972 ; 54 : 1267-1271

[32] Dahlin DC, Unni KK. Bone tumors. Springfield : CC Thomas, 1985 : 1-230

[33] De Lange EE, Pope TL, Fechner RE, Keats TE. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation vs benign florid reactive periostitis. *AJR Am J Roentgenol* 1987 ; 148 : 650

[34] De Smet AA, Norris MA, Fischer DR. Magnetic resonance imaging of myositis ossificans. Analysis of seven cases. *Skeletal Radiol* 1992 ; 21 : 503-507

[35] De Smet M, Copin G, Boeri C, Dosch JC, Dupuis M, Marcellin L. À propos d'un cas de tumeur à cellules géantes d'évolution rapide avec métastases osseuses multiples. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 293-296

[36] De Valderrama FJ, Matthews JM. The hemophilic pseudotumor or haemophilic subperiosteal haematoma. *J Bone Joint Surg Br* 1965 ; 47 : 256-265

[37] Diard F, Chateil JF, Hauger O, Moinard M. Kystes synoviaux et kystes mucoïdes articulaires, para-articulaires et intra-osseux. *J Radiol* 1999 ; 80 : 679-696

[38] Drewry GR, Suttelin CE, Martinez CR, Brantley SG. Gorham disease of the spine. *Spine* 1994 ; 19 : 2213-2222

[39] Ducloyer P, Tomeno B, Forest M, Belloir C, Wybier M. La myosite ossifiante circonscrite non traumatique : à propos de 14 observations et revue générale. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 659-668

[40] Feldman F, Johnston A. Intraosseous ganglion. *AJR Am J Roentgenol* 1973 ; 118 : 328-343

[41] Forest M, Tomeno B, Vanel D. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1998

[42] Gaucher A, Paul P, Regent D, Bannwarth B. Les fractures de contrainte de la ceinture pelvienne des sujets âgés. Fractures par insuffisance osseuse. *Sem Hôp Paris* 1986 ; 62 : 2157-2161

[43] Glass TA, Dyer R, Fischer L, Fechner RE. Expansive subchondral bone cyst. *AJR Am J Roentgenol* 1982 ; 139 : 1210-1211

[44] Gledhill RB. Subacute osteomyelitis in children. *Clin Orthop* 1973 ; 96 : 57-69

[45] Goergen TG, Resnick D, Riley RR. Post-traumatic abnormalities of the pubic bone simulating malignancy. *Radiology* 1978 ; 126 : 85-87

[46] Goldman AB, Schneider R, Huvos AS, Lane J. Case report 778. Melorheostosis presenting as two soft-tissue masses with osseous changes limited to the axial skeleton. *Skeletal Radiol* 1993 ; 22 : 206-210

[47] Gorham LW, Stout AP. Massive osteolysis (acute resorption of bone, phantom bone, disappearing bone): its relation to hemangiomatosis. *J Bone Joint Surg Am* 1955 ; 37 : 985-1004

[48] Greenspan A. Bone island (enostosis): current concept a review. *Skeletal Radiol* 1995 ; 24 : 111-115

[49] Greenspan A, Azouz EM. Bone dysplasia series. Melorheostosis: review and update. *Can Assoc Radiol J* 1999 ; 50 : 324-330

[50] Greenspan A, Steiner G, Knotzon R. Bone island (enostosis): clinical significance and radiologic and pathologic correlations. *Skeletal Radiol* 1991 ; 20 : 25-90

[51] Grelet V, Chataigner H, Onimus M. Localisation rachidienne d'un syndrome de Gorham : à propos d'une observation. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 81-87

[52] Griffiths HJ, Burke J, Bonfiglio TA. Granulomatous pseudotumors in total joint replacement. *Skeletal Radiol* 1987 ; 16 : 146-152

[53] Gross TP, Lennox DW. Osteolytic cyst-like area associated with polyethylene and metallic debris after total knee replacement with an uncemented vitallium prosthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 1096-1161

[54] Guerin CL, Cywinner-Golenzer CH, Amouroux J. L'infarctus osseux. In : Actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1992 : 81-87

[55] Hall MH, Goldberg RP, Kasdon EI, Glick H. Post-traumatic osteolysis of the pubic bone simulating a malignant lesion. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 121-126

[56] Hanquinet S, Ngo L, Anooshiravani M, Garcia J, Bugmann P. Magnetic resonance imaging helps in the early diagnosis of myositis ossificans in children. *Pediatr Surg Int* 1999 ; 15 : 287-289

[57] Hardegger F, Simpson LA, Segmueller G. The syndrome of idiopathic osteolysis: classification, review and case report. *J Bone Joint Surg Br* 1985 ; 67 : 89-93

[58] Harris WH, Schiller AL, Scholler JM, Frieberg RA, Scott R. Extensive localized bone resorption in the femur following total hip replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1978 ; 58 : 612-618

[59] Hattrup SJ, Bryan RS, Gaffey TA, Stanhope CR. Pelvic mass causing vesicle compression after total hip arthroplasty. Case report. *Clin Orthop* 1988 ; 227 : 184-189

[60] Hayem G. Infarctus osseux. *Encycl Méd Chir* (Éditions scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris). Appareil locomoteur, 14-029-A-10, 1996 : 1-4

[61] Hayes CS, Heinrich SD, Craver R, MacEwen GD. Subacute osteomyelitis. *Orthopedics* 1990 ; 13 : 363-366

[62] Heater K, Collins PA. Osteosarcoma in association with infarction of bone. Report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 300-302

[63] Heeg M, Smit WM, Van der Meer J, Van Horn JR. Excision of a haemophilic pseudotumor of the ilium complicated by fistulation. *Haemophilia* 1998 ; 4 : 132-135

[64] Heffez L, Doku HC, Carter BL, Feeney JE. Perspectives on massive osteolysis. *Oral Surg* 1983 ; 55 : 331-343

[65] Heyden G, Kindblom LG, Nielsen JM. Disappearing bone disease: a clinical and histological study. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 57-61

[66] Hoeffel JC, Henrot P, Hoeffel C, Chelle C, Fornes P. Les ostéonécroses aseptiques métaphyso-diaphysaires idiopathiques des os longs. *Radiol J CEPUR* 1996 ; 9-11

[67] Hoffman RR, Campbell RE. Roentgenologic bone islands instability in hyperparathyroidism. *Radiology* 1972 ; 103 : 307-308

[68] Hyder N, Shaw DL, Bollen SR. Myositis ossificans: calcification of the entire tibialis anterior after ischaemic injury (compartment syndrome). *J Bone Joint Surg Br* 1996 ; 78B : 318-319

[69] Inman VT, Saunders JB. Referred pain from skeletal structures. *J New Ment Dis* 1944 ; 99 : 660

[70] Inoue H, Tsuneyoshi M, Enjoji M, Skinohara N, Yokohamla K. Giant-cell reparative granuloma of the thoracic vertebra. *Acta Pathol Jpn* 1986 ; 36 : 745-750

[71] Ishiguro N, Iwahori Y, Kato T, Ito T, Kojima T, Takamatsu J et al. The surgical treatment of a haemophilic pseudotumor in an extremity: a report of three cases with pathological fractures. *Haemophilia* 1998 ; 4 : 126-131

[72] Iwata H, Oishi Y, Itoh A, Ishiguro N, Yamaga H, Miyamoto N et al. Surgical excision of hemophilic pseudotumor of the ilium. *Clin Orthop* 1992 ; 284 : 234-238

[73] Jackson JB. A boneless arm. *Boston Med Surg J* 1838 ; 18 : 368-369

[74] Jackson JB. Absorption of the humerus after fracture. *Boston Med Surg J* 1872 ; 10 : 245-247

[75] Jaffe HL. Giant-cell reparative granuloma, traumatic bone cyst and fibrous (fibro-osseous) dysplasia of the jawbones. *Oral Surg Med Pathol* 1953 ; 6 : 159-175

[76] Jaffres R, Legoff P. Ostéolyse post-traumatique de l'os du pubis simulant une lésion maligne. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1986 ; 53 : 261-263

[77] Jasty MJ, Floyd WE, Schiller AL, Goldring SR, Harris WH. Localized osteolysis in stable non specific total hip replacements. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 912-919

[78] Jeanrot C, Ouaknine M, Anract P, Forest M, Tomeno B. Massive pelvic and femoral pseudotumoral osteolysis secondary to an uncemented total hip arthroplasty. *Int Orthop* 1999 ; 23 : 37-40

[79] Jensen PS, Putman CE. Hemophilic pseudotumor: diagnosis, treatment and complications. *Am J Dis Child* 1975 ; 129 : 717

[80] Jones DM. Haemophilic blood cyst. *J Bone Joint Surg Br* 1965 ; 47 : 266-268

[81] Jouve JL, Cottalorda J, Bollini G, Scheiner C, Daoud A. Myositis ossificans: report of seven cases in children. *J Pediatr Orthop B* 1997 ; 6 : 33-41

[82] Joyce JM, Idea RJ, Grosshan SJ, Liss RG, Lyons IB. Multiple brown tumors in unsuspected primary hyperparathyroidism mimicking metastatic disease in radiograph and bone scan. *Clin Nucl Med* 1994 ; 19 : 630-635

[83] Juhn A, Healey JH, Ghelman B, Lane JM. Subacute osteomyelitis presenting as bone tumors. *Orthopedics* 1989 ; 12 : 245-248

[84] Kenan S, Lewis MM, Abdelwahab IF, Klein M. Subperiostal giant-cell reparative granuloma. *J Bone Joint Surg Br* 1994 ; 76 : 810-813

[85] Kilgus DJ, Funahashi TT, Campbell PA. Massive femoral osteolysis and early disintegration of a polyethylene-bearing surface of a total knee replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1992 ; 74 : 770-774

[86] Kleenerman L, Ockendne BG, Townsend AC. Osteosarcoma occuring in osteogenesis imperfecta. Report of two cases. *J Bone Joint Surg Br* 1967 ; 49 : 314-323

[87] Koepke JA, Brower TW. Chondrosarcoma mimicking pseudotumor of haemophilia. *Arch Pathol* 1965 ; 80 : 655-658

[88] Lehrmonth ID, Hussel JG, Grobler GP. Unpredictable progression of osteolysis following cementless hip arthroplasty. *Acta Orthop Scand* 1996 ; 67 : 245-248

[89] Léri A, Johanny J. Une affection non décrite des os: l'hyperostose en « coulée » sur toute la longueur d'un membre ou « mélorhéostose ». *Bull Mém Soc Med Hôp Paris* 1922 ; 46 : 1141-1145

[90] Lieberg OU, Penner JA, Bailey RW. Fibrosarcoma presenting as a pseudotumor of hemophilia. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 422

[91] Lindenbaum S, Alexander H. Infections simulating bone tumors. *Clin Orthop* 1984 ; 184 : 193-203

[92] Lorenzo JC, Dorfman MD. Giant-cell reparative granuloma of short tubular bones of the hands and feet. *Am J Surg Pathol* 1980 ; 4 : 551-563

[93] Magallon M, Monteagudo J, Altisent C. Hemophilic pseudotumor: multicenter experience over a 25 year period. *Am J Hematol* 1994 ; 45 : 103-108

[94] Maloney WJ, Peters P, Engh CA, Chandler H. Severe osteolysis of the pelvis in association with acetabular replacement without cement. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 1627-1635

[95] Masmejan E, Chantelot C, Alnot JY, Hayem G. Géodes dites primitives du carpe. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 80-86

[96] Matsumoto K, Hukuda S, Ishizawa M. Pubic osteolysis mimicking a malignant lesion: report of a case with a fracture dislocation of the sacroiliac joint. *Skeletal Radiol* 1997 ; 26 : 438-442

[97] Mayo-Smith W, Rosenthal DI, Rosenberg AE, Harris WH. Case report 816: rapid acceleration of osteolysis from loose cemented total hip replacement. *Skeletal Radiol* 1993 ; 22 : 619-621

[98] McCarthy B, , Dorfman HD. Pubic osteolysis. A benign lesion of the pelvis closely mimicking a malignant neoplasm. *Clin Orthop* 1990 ; 251 : 300-307

[99] McDonnell D. Dense bone island. A review of 107 patients. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993 ; 76 : 124-128

[100] McGuigan LE, , Edmonds JP, , Painter SM. Pubic osteolysis. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 127-129

[101] Meyer X, Boscagli G, Tavernier T, Aczel F, Weber F et al. Imagerie par résonance magnétique de la périostite tibiale. *J Radiol* 1998 ; 79 : 45-48

[102] Mindell ER, Northup CS, Douglass HO Jr. Osteosarcoma associated with osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg Am* 1978 ; 60 : 406-408

[103] Mirra JM. Bone tumors. Clinical, radiologic and pathologic correlations. Philadelphia : Lea and Febiger, 1989 : 1775-1781

[104] Moeller G, Priemle M, Amling M, Werner M, Kuhlmey AS, Delling G. The Gorham-Stout syndrome (Gorham's massive osteolysis). A report of six cases with histopathological findings. *J Bone Joint Surg Br* 1999 ; 81 : 501-506

[105] Murray RO, Jacobson HG, Stoder DJ. Melorheostosis. The radiology of skeletal disorders. Exercices in diagnosis. London : Churchill Livingstone, 1990 : 861-864

[106] Murray RO, McCredie J. Melorheostosis and the sclerotomes: a radiological correlation. *Skeletal Radiol* 1979 ; 4 : 57-71

[107] Nezelov C, Laurent M. Inclusions capsulo-synoviales intra-osseuses. *Rev Chir Orthop* 1966 ; 52 : 225-240

[108] Ogilvie-Harris DJ, Hores CB, Fornasier VL. Pseudomalignant myositis ossificans: heterotopic new bone formation without history of trauma. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 1274-1283

[109] Ostlere SJ, Seeger LL, Eckardt JJ. Subchondral cysts of the tibia secondary to osteoarthritis of the knee. *Skeletal Radiol* 1990 ; 19 : 287-289

[110] Pauleit D, Sommer T, Textor J, Flacke S, Hasan C, Steuer K et al. MRT-Diagnostik bei longitudinalen Stressfrakturen: Differentialdiagnose zum Ewing-Sarkom. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 1999 ; 170 : 28-34

[111] Pazzaglia U, Byers PD. Fractured femoral shaft through an osteolytic lesion resulting from the reaction to a prosthesis. *J Bone Joint Surg Br* 1984 ; 66 : 337-339

[112] Petrikowski CG, Peters E. Longitudinal radiographic assessment of dense bone island of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endo* 1997 ; 83 : 627-634

[113] Petropoulos S, Sferopoulos NK. Myosite ossifiante post-traumatique du muscle psoas iliaque : à propos d'un cas et revue de la littérature. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 747-751

[114] Picard F, Montbarbon E, Tourne Y, Leroy JM, Saragaglia D. Pseudotumor manifestation of metallosis in a hip prosthesis. *Int Orthop* 1997 ; 21 : 352-354

[115] Picault C, Comtet JJ, Imbert JC, Boyler JM. Surgical repair of extensive idiopathic osteolysis of the pelvic girdle (Jackson-Gorham disease). *J Bone Joint Surg Br* 1984 ; 66 : 148

[116] Pierson JL, Harris WH. Extensive osteolysis behind an acetabular component that was well fixed with cement. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 268-271

[117] Ratner V, Dorfman HD. Giant-cell reparative granuloma of the hand and foot bones. *Clin Orthop* 1990 ; 260 : 251-258

[118] Resnick D. Diagnosis of bone and joint disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1995 : 4396-4401

[119] Resnick D, Niwayama G. Diagnosis of bone and joint disorders. Pathogenesis of intra-medullary osteonecrosis. Philadelphia : WB Saunders, 1988 ; 5 : 3194-3195

[120] Rex C, Elsworth C. Pelvic insufficiency fracture with diastasis of the pubic symphysis after irradiation. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 264-266

[121] Robinson D, Hendel D, Halperin N, Levin S. Multicentric giant-cell reparative granuloma. A case in the foot. *Acta Orthop Scand* 1989 ; 60 : 232-234

[122] Rodriguez Merchan EC. The haemophilic pseudotumor. *Int Orthop* 1995 ; 19 : 255-260

[123] Rosenthal RL, Graham JJ, Selirio E. Excision of pseudotumor with repair by bone grafts of pathological fracture of femur in hemophilia. *J Bone Joint Surg Am* 1973 ; 55 : 827-832

[124] Schajowicz F, Clavel Sainz M, , Slullitel J. Juxta-articular bone cysts (intra-osseous ganglia): a clinicopathological study of 88 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 107-116

[125] Sibilia J, Durckel J, Walter JP. Aspect pseudo-tumoral des fractures de contrainte du pubis. *Ann Radiol* 1989 ; 32 : 561-567

[126] Spjut HJ, Dorfman HD. Florid reactive periostitis of the tubular bone of the hands and feet. A benign lesion which may simulate osteosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1981 ; 5 : 423-433

[127] Stieda A. Uber umschriebene Knochen Verdichtungen in Bereich der Substantia Spongiosa im Röntgenbilde. *Bruns Beitr Klin Chir* 1905 ; 45 : 700-703

[128] Strecker W, Gilula LA, Kyriakos M. Case report 479. *Skeletal Radiol* 1988 ; 17 : 220-225

[129] Suh JS, Cho JH, Shin KH, Won JH, Park SJ, Shin DH et al. MR appearance of distal femoral cortical irregularity (cortical desmoid). *J Comput Assist Tomogr* 1996 ; 20 : 328-332

[130] Sundaram M, Wolverson MK, Joist JH, Riasz MA, Rao BI. Case report 133. *Skeletal Radiol* 1981 ; 6 : 54

[131] Tomeno B, Forest M. Les tumeurs osseuses de l'appareil locomoteur. Hôpital Cochin-Paris : Schering Plough, 1999 : tome 1

[132] Traoré O, Yiboudo J, Cissé R, Compaoré TM, Bandré E, Ouiminga RM. La myosite ossifiante circonscrite non traumatique : à propos d'une localisation bilatérale. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 79-83

[133] Ucla E, Tomeno B. Kystes sous-chondraux (inclusions capsulo-synoviales) : à propos de 25 cas. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 533-537

[134] Wirganowicz PZ, Thomas BJ. Massive osteolysis after ceramic on ceramic total hip arthroplasty. A case report. *Clin Orthop* 1997 ; 338 : 100-104

[135] Wray CC, McDonald AW, , Richardson RA. Benign giant cell tumor with metastases to bone and lung. *J Bone Joint Surg Br* 1990 ; 72 : 486-489

[136] Wybier M, Hamze B, Champsaur P, Parlier C. Fractures de contrainte mal connues. *Ann Radiol* 1997 ; 40 : 51-55

[137] Wybier M, Quillard A, Parlier C, Champsaur P. Myosite ossifiante circonscrite et variantes. *Ann Radiol* 1997 ; 40 : 201-206

[138] Wynne-Davies R, Gormley J. The prevalence of skeletal dysplasias. An estimate of their minimum frequency and the number of patients requiring orthopaedic care. *J Bone Joint Surg Br* 1985 ; 67B : 133-137

[139] Younge D, Drummond DD, Herring J, Cruess RL. Melorheostosis in children. Clinical features and natural history. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 415-418

[140] Yu JS, Resnick D, Vaughan ZM, Haghighi P, Hughes T. Melorheostosis with an ossified soft tissue mass: MR features. *Skeletal Radiol* 1995 ; 24 : 367-370

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-772

Tumeur à cellules géantes

RE Turcotte
M Isler
J Doyon

Résumé. – *La tumeur à cellules géantes est une tumeur bénigne touchant principalement les épiphyses des os longs. Elle affecte surtout les jeunes adultes entre 20 et 40 ans. Son origine demeure incertaine. Les clichés simples s'avèrent habituellement assez caractéristiques pour suggérer le diagnostic. C'est une tumeur purement lytique et généralement agressive qui détruit l'os, pouvant même conduire à une fracture. Occasionnellement, il peut y avoir envahissement des parties molles. La tomodensitométrie axiale ou la résonance magnétique sont fort utiles pour déterminer l'extension tumorale. Le diagnostic différentiel inclut surtout les lésions touchant les régions épiphysaires des os comme le chondroblastome et le chondrosarcome à cellules claires. Le traitement de la tumeur à cellules géantes est d'abord et avant tout chirurgical. Il consiste le plus souvent en un curetage extensif sous vision directe par une large fenêtre osseuse. Le curetage peut être rendu plus efficace par l'utilisation de moyens physicochimiques comme le phénol ou l'azote liquide afin de stériliser le lit tumoral et de diminuer les risques d'une récidive locale. Le risque de récidive est significatif, même avec les moyens modernes de curetage et tourne classiquement autour de 30 %. La résection en bloc du segment osseux malade est indiquée pour les régions où elle n'entraîne pas de déficit fonctionnel significatif. Le risque de récidive est alors beaucoup plus bas. Bien que présentant un aspect bénin à l'examen histopathologique, des métastases pulmonaires « bénignes » peuvent parfois se voir. Des études récentes suggèrent la présence d'anomalies chromosomiques ou l'expression de certains gènes qui pourraient expliquer le comportement, parfois même malin, de ces tumeurs.*

Mots-clés : *tumeur à cellules géantes, tumeur bénigne de l'os, hyperparathyroïdie, sarcomes osseux, ostéoclaste.*

Définition

La tumeur à cellules géantes est une tumeur généralement bénigne des os touchant la région métaphysoépiphysaire des os longs ainsi que, moins souvent, les os plats. Son histogenèse demeure incertaine. Elle se caractérise par une prolifération de cellules stromales mononucléées ainsi que par la présence de nombreuses cellules géantes multinucléées réparties de façon homogène.

Historique

L'appellation de « tumeur à cellules géantes » revient à Cooper et Travers qui ont publié en 1818 à ce sujet [15]. Nélaton, en 1860 [25], suggéra le nom de « tumeur à myéloplaxes » à cause de la ressemblance des cellules géantes avec les ostéoclastes. Virchow, lui, reconnaît un potentiel malin en 1846 [81]. Bloodgood [4], en 1912, souligne en revanche le caractère bénin à différencier des autres tumeurs osseuses qui nécessitent une amputation. En 1940, Jaffe, Lichtenstein et Purvis [35] ont publié un article qui eut le mérite d'éclairer et de définir cette tumeur telle qu'on la connaît aujourd'hui.

Robert E Turcotte : MD, professeur agrégé.
Marc Isler : MD, professeur adjoint.
Service d'orthopédie.
Josée Doyon : MD, professeur adjoint, département de pathologie.
Hôpital Maisonneuve-Rosemont, 5415, boulevard de l'Assomption, Montréal Québec, H1T 2M4, Canada.

Fréquence. Localisations

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

La tumeur à cellules géantes est d'une fréquence relativement élevée parmi les tumeurs de l'os. Elle représente 5 % des tumeurs osseuses et 20 % de toutes les tumeurs bénignes de l'os [79]. On rapporte une fréquence accrue chez les Chinois où la tumeur à cellules géantes constituerait 20 % de toutes les tumeurs primaires de l'os [72]. Les deux sexes sont à peu près également touchés, quoique certaines séries rapportent une fréquence légèrement supérieure chez la femme [7]. Cette maladie affecte particulièrement les jeunes adultes entre 20 et 40 ans. Rares sont les cas avant l'âge de 18 ans et il est exceptionnel de rencontrer cette affection avant la fermeture des plaques de croissance des os longs [7, 59, 79]. Bien que moins fréquente, l'existence de cette tumeur après 50 ans est possible et doit être prise en considération dans le diagnostic différentiel d'une lésion osseuse [13, 19, 21, 23, 27, 79, 82].

LOCALISATIONS

Typiquement, dans 90 % des cas, la tumeur à cellules géantes se localise dans la zone métaphysoépiphysaire des os longs. Très souvent, elle s'étend jusqu'à l'os sous-chondral et peut même toucher directement le cartilage articulaire mais n'envahit généralement pas l'articulation ni la capsule *(fig 1)*. Dans les rares cas où la tumeur survient chez un patient squelettiquement immature (plaques physaires ouvertes), la lésion se localise habituellement à la seule métaphyse *(fig 2)* [31].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Turcotte RE, Isler M et Doyon J. Tumeur à cellules géantes. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-772, 2001, 10 p.

1 *Tumeur à cellules géantes du tibia proximal chez une femme de 20 ans (stade 2). Notez l'extension de la tumeur sous le cartilage articulaire et même jusqu'aux épines tibiales.*

2 *Tumeur à cellules géantes métaphysodiaphysaire chez une adolescente de 14 ans. Le diagnostic différentiel doit ici inclure le fibrome non ossifiant.*

Les sites osseux les plus touchés sont, dans l'ordre : le fémur distal, le tibia proximal, le radius distal et le sacrum. La moitié des tumeurs à cellules géantes concernent la région du genou. Le péroné proximal, la tête fémorale et l'humérus proximal sont aussi des sites de prédilection, quoique moins fréquents : le tableau I donne une bonne vue d'ensemble de ce problème topographique. L'atteinte rachidienne est typiquement corporéale et épargne initialement l'arc postérieur : la lésion est typiquement excentrique et ceci aide à la différencier du chordome [18, 76, 77]. Le bassin est rarement affecté [56, 65]. Les tumeurs à cellules géantes du sacrum et de l'ilion peuvent aisément franchir la sacro-iliaque pour envahir l'os adjacent.

Tableau I. – Localisation d'une série de 248 tumeurs à cellules géantes (gracieusement fourni par le professeur B Tomeno, hôpital Cochin, Paris).

Site	Nombre de cas	Pourcentage	Pourcentage par région
Rachis dorsal Rachis lombaire Sacrum	4 2 10	1,6 0,8 4,0	Rachis 6,5
Aile iliaque Région du cotyle Cadre obturateur	5 4 5	0,2 1,6 2,0	Bassin 5,6
Omoplate Humérus proximal Humérus distal	1 11 3	0,4 4,4 1,2	Membre supérieur proximal 6,0
Radius proximal Radius distal Cubitus distal	2 16 2	0,8 6,5 0,8	Membre supérieur distal 8,1
Métacarpe Doigt	4 1	1,6 0,4	
Fémur proximal Fémur distal Rotule	18 76 1	7,3 30,6 0,4	Membre inférieur proximal 38,3
Tibia proximal Tibia distal Péroné proximal	60 13 6	24,2 5,2 2,4	Membre inférieur distal 31,9
Pied	4	1,6	

Les os du tarse représentent aussi une portion non négligeable des cas *(fig 3)*. Les phalanges, les métatarses et les métacarpes ainsi que les maxillaires sont rarement atteints, alors que le granulome de réparation à cellules géantes, qui est une lésion qui ressemble beaucoup radiologiquement et histologiquement à la tumeur à cellules géantes, est beaucoup plus fréquent sur ces sites. Des cas de tumeur à cellules géantes du crâne ont été rapportés, mais seulement lorsque cet os était atteint de maladie de Paget, et il peut exister alors de multiples lésions distinctes sur cet os [8, 19, 21, 27, 43].

Outre l'association précédente, il est reconnu que la tumeur à cellules géantes peut affecter deux ou plusieurs os de façon synchrone, mais cet état demeure tout à fait exceptionnel [75, 79, 82]. De même, la présence séquentielle dans le temps d'une tumeur à cellules géantes affectant différents os du squelette chez le même individu est anecdotique, représentant moins de 1 % de toutes les tumeurs à cellules géantes. Les os des mains et des pieds seraient plus souvent touchés, de même que les régions métaphyso-diaphysaires des os longs. Le délai d'apparition entre la première lésion et la (ou les) seconde(s) peut être de plusieurs années [17, 73]. Dans ces cas de localisation multiple, ou si l'aspect clinique ou radiologique est inhabituel, on doit suspecter l'existence d'une

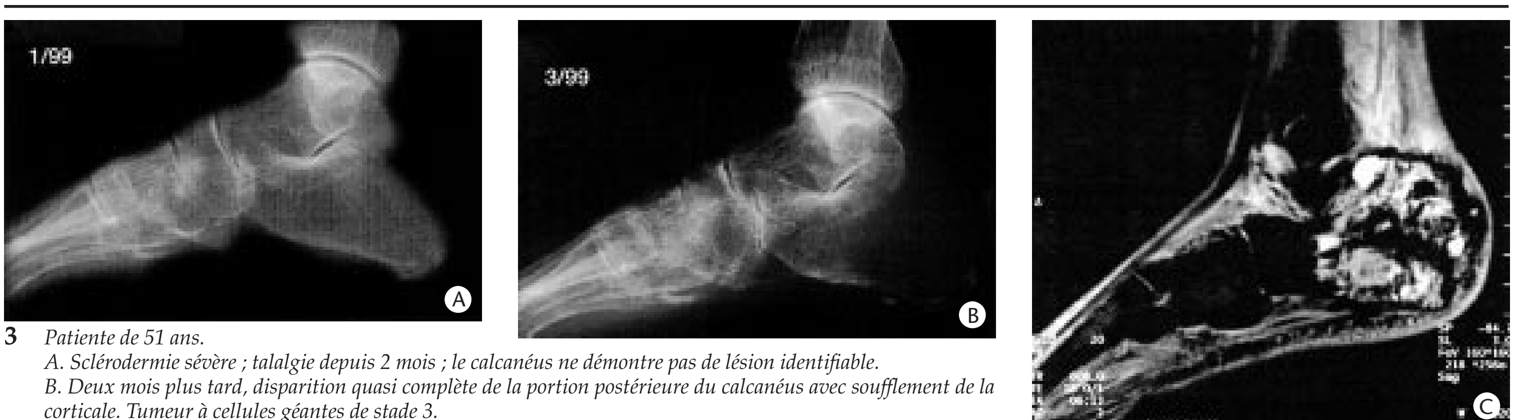

3 *Patiente de 51 ans.*
A. Sclérodermie sévère ; talalgie depuis 2 mois ; le calcanéus ne démontre pas de lésion identifiable.
B. Deux mois plus tard, disparition quasi complète de la portion postérieure du calcanéus avec soufflement de la corticale. Tumeur à cellules géantes de stade 3.
C. Résonance magnétique nucléaire de la lésion montrant bien la déformation du calcanéus et l'extension tumorale dans l'articulation sous-astragalienne.

tumeur brune d'hyperparathyroïdisme de von Recklinghausen, d'autant plus que l'histologie de chacune des deux maladies comporte des cellules géantes et peut porter à confusion.

Symptômes

La douleur représente le symptôme principal. Elle apparaît surtout en relation avec la destruction osseuse causant une insuffisance mécanique qui prédispose à la fracture. Une fracture pathologique se rencontre dans 12 % des cas à la consultation initiale [49]. Occasionnellement, on note la présence d'une masse qui s'explique par la progression de la tumeur à cellules géantes à l'extérieur de l'os par destruction de la corticale et envahissement des parties molles. Compte tenu de la proximité fréquente de la tumeur avec une articulation, il peut y avoir limitation de l'amplitude articulaire ainsi qu'un épanchement ou une synovite inflammatoire. La localisation rachidienne peut présenter une symptomatologie insidieuse sous forme de lombalgie ou cervicalgie. Une atteinte neurologique n'est pas exceptionnelle et peut laisser croire à une hernie discale [18, 43, 76, 77].

Radiologie

ASPECTS RADIOLOGIQUES

La tumeur à cellules géantes présente un aspect radiologique assez caractéristique qui permet de la distinguer d'autres lésions tumorales. La lésion est purement lytique et habituellement excentrique par rapport à l'axe de l'os. Les contours osseux sont généralement flous et dépourvus de liseré sclérotique. Une légère sclérose incomplète peut être cependant rencontrée. Un aspect perméatif est rare. Le cortex et l'os spongieux semblent aussi touchés l'un que l'autre par l'action lytique de la tumeur. Il existe volontiers une soufflure corticale ou périostée. Il peut parfois sembler exister des pseudocloisons à l'intérieur de la tumeur. Celles-ci sont la transposition radiologique de l'érosion inégale de l'os sain par la tumeur produisant des crêtes et des creux. La matrice présente une densité similaire à celle des tissus mous. On n'y retrouve ni calcification ni ossification. La tomodensitométrie axiale permet de bien évaluer l'atteinte corticale et la possible extension dans les tissus mous *(fig 4)*. La résonance magnétique a l'avantage d'illustrer en plusieurs plans la tumeur et son extension *(fig 5)*. Elle aide aussi à distinguer la tumeur de l'œdème péritumoral qui l'accompagne fréquemment *(fig 3C)* [30].

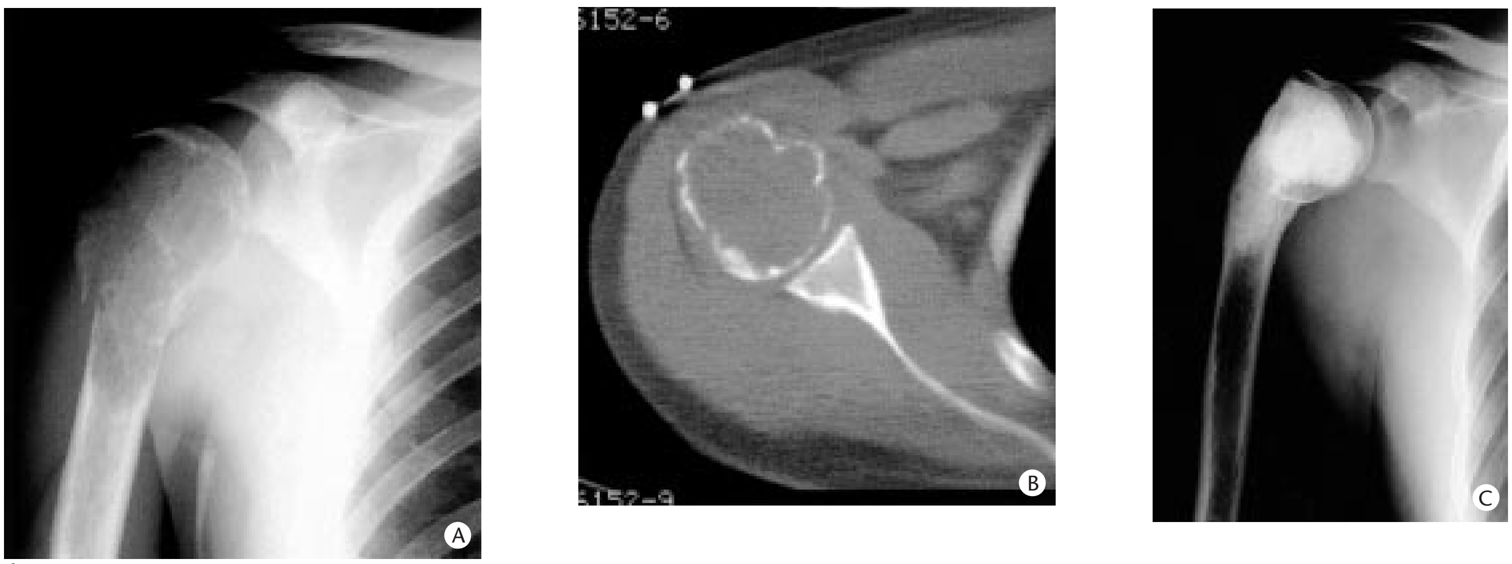

4 *A. Tumeur à cellules géantes de stade radiologique 3 avec fracture pathologique de l'humérus proximal chez un homme de 24 ans.*
B. La tomodensitométrie axiale montre bien la matrice tumorale qui ne contient ni calcification ni ossification. Le cortex est pénétré en plusieurs endroits par la tumeur qui a une densité similaire aux muscles avoisinants.
C. Aspect 3 ans après traitement par curetage, phénolisation et cimentation. Une déformation résiduelle en varus de la tête humérale est présente.

5 *A. Radio de face du fémur distal chez un homme de 24 ans qui montre une lésion lytique mal définie du condyle externe (tumeur à cellules géantes).*
B. Notez l'aspect très excentrique de la lésion, la déformation importante du contour osseux normal et le fin liseré d'os périosté limitant la tumeur.
C. L'excentricité et la déformation osseuse sont mieux appréciées par cette coupe axiale de la résonance magnétique.

6 *A. Tumeur à cellules géantes stade 2 du col fémoral chez un homme de 45 ans.*
B. Résultat 2 ans après traitement par curetage via une fenêtre de la corticale antérieure, phénolisation, comblement par greffons spongieux allogènes et fixation prophylactique par vis-plaque.

7 *A. Tumeur à cellules géantes stade 2 avec fracture pathologique non déplacée du radius distal chez une femme de 33 ans.*
B. Quatre ans après curetage, phénolisation et ciment. Notez l'absence de dégénérescence articulaire. La déformation résiduelle du versant cubital de la métaphyse radiale interfère avec la mobilité en pronation et supination. Il vaut mieux tenter de remodeler l'architecture normale du radius lors de la cimentation.

CLASSIFICATION RADIOLOGIQUE

Enneking [22] et Campanacci [7] distinguent trois stades radiologiques. Contrairement aux tentatives de classifications histologiques qui n'ont pas de valeur pronostique, les stades radiologiques décrits correspondent à une activité tumorale croissante avec destruction osseuse plus importante et un risque accru de récidive locale.

– *Stade 1 :* il s'agit d'un aspect latent ou peu actif qui se traduit par une lésion de petit volume présentant une certaine sclérose périlésionnelle. La corticale peut être amincie mais reste continue. Le contour osseux n'est pas déformé. La lésion ne touche pas le cartilage articulaire. Cliniquement, les symptômes sont absents ou minimes et connus de longue date. Le stade 1 est la forme la moins fréquente.

– *Stade 2 :* c'est la situation la plus fréquente qui constitue 75 % des cas selon Campanacci [10]. La tumeur apparaît active ; ses marges sont imprécises et sans sclérose comme il est décrit classiquement. Le cortex peut apparaître perforé. Le contour osseux est souvent déformé avec refoulement périosté. La tumeur jouxte souvent le cartilage articulaire *(fig 6, 7)*.

– *Stade 3 :* la tumeur apparaît très agressive radiologiquement, avec une lésion volumineuse qui ne respecte pas les contours osseux et envahit les tissus mous. Les limites sont non seulement floues mais des phénomènes perméatifs peuvent être notés évoquant la possibilité d'une lésion maligne *(fig 4)*. La tumeur vient au contact du cartilage articulaire. La croissance tumorale est rapide et quelquefois fulgurante *(fig 3)*. Le risque de récidive est le plus élevé. Le stade 3 est considéré par certains comme plus fréquent en cas de récidive locale que lors d'une première manifestation.

Anatomie pathologique macroscopique

L'abord chirurgical d'une tumeur vierge de toute intervention révèle presque toujours soit un cortex très aminci qui peut être par endroits perforé, soit, si le cortex a disparu, un périoste continu. Rarement, dans les formes cliniques les plus agressives, cette enveloppe périostée peut être absente et la tumeur en contact étroit avec les tissus mous avoisinants. Dans l'os, les limites de la tumeur sont assez nettes, quoique l'on retrouve fréquemment de petites anfractuosités tumorales dans l'os spongieux qui prennent la forme de minuscules cavités dont le collet est souvent étroit, ne laissant pas suspecter la tumeur au-delà et pouvant être la source de récidive locale. La tumeur est bien vascularisée. Les limites avec le canal médullaire sont nettes et il n'y a pas de lésions satellites.

La tumeur à cellules géantes présente un aspect brunâtre assez typique. Sa consistance est mollasse et friable quoique hétérogène. Des zones plus fermes sont possibles. Elles sont soit secondaires aux fractures et traitements, soit suspectes de dégénérescence. Elles correspondent à des portions plus fibreuses. Des zones hémorragiques ou de dégénérescence lipidique (jaunâtres) peuvent être notées. La tumeur ne contient ni calcification ni fragments osseux.

La tumeur à cellules géantes infiltre insidieusement les attaches ligamentaires de l'os ainsi que la jonction os-ligament et la synoviale. Ce phénomène pourrait expliquer les rares cas où deux os contigus sont touchés par la tumeur. Le cartilage articulaire est généralement préservé quoiqu'il puisse être exposé sur son versant osseux et on se doit d'être prudent lors d'un curetage pour ne pas le léser. L'atteinte intra-articulaire est exceptionnelle, même en cas de fracture.

Anatomie pathologique microscopique

ASPECTS HISTOLOGIQUES

La tumeur à cellules géantes dans ses zones caractéristiques présente une cellularité importante et est composée de cellules mononucléées associées à des cellules géantes multinucléées nombreuses et uniformément distribuées au sein de la lésion *(fig 8)*. Il n'y a pas de substance intercellulaire discernable. On peut retrouver quelques fibres réticulaires ou de collagène.

Les cellules importantes pour le diagnostic sont les cellules mononucléées. La plupart sont rondes, ovales ou polygonales. Certaines sont plus allongées. Le cytoplasme est peu abondant et hypochromatique. Le noyau est rond ou ovoïde et présente un aspect un peu vésiculaire. Il contient un ou quelques nucléole(s). Un certain degré de polymorphisme cellulaire peut exister et est à différencier d'une tumeur maligne. Dans cette population cellulaire, il y a des mitoses parfois nombreuses, mais pas de mitoses anormales.

Les cellules géantes multinucléées sont volumineuses et contiennent de nombreux noyaux, parfois plus de 100, qui se localisent au centre de la cellule. Leurs noyaux sont similaires à ceux des cellules mononucléées, ce qui laisse supposer que les cellules géantes multinucléées pourraient naître de l'amalgame de cellules mononucléées. Le cytoplasme des cellules géantes est abondant et peut contenir des vacuoles. La tumeur est bien vascularisée.

À l'aspect histologique caractéristique décrit précédemment peuvent s'ajouter les variantes suivantes : des foyers de nécrose infarctoïde, des amas de cellules spumeuses et des cellules fusiformes qui parfois adoptent une disposition storiforme. Des îlots et travées d'os réactionnel peuvent également être observés, surtout en périphérie. Il y a dans certains cas (jusqu'à 40 %) une extension tumorale intravasculaire qui se localise en périphérie et ce phénomène n'est pas associé à un risque accru de métastases.

La tumeur à cellules géantes est l'une des nombreuses tumeurs qui peuvent être associées à un kyste osseux anévrismal secondaire, caractérisé par des cavités remplies de sang et qui ne sont pas tapissées par des cellules endothéliales.

Historiquement, les tentatives de grader histologiquement les tumeurs à cellules géantes n'ont pas permis d'y associer un élément pronostique et sont actuellement jugées inutiles [7, 33]. Nous les rappelons cependant car elles sont encore souvent utilisées. La plupart des auteurs distinguent trois catégories : degré 1, degré 2 et degré 3, en sachant que les degrés 1 et 2 sont les formes bénignes, le degré 3 correspondant aux formes malignes. En pratique, il n'y a pas grand intérêt à distinguer les degrés 1 et 2 car leur traitement est le même, seule importe la distinction entre formes bénignes et formes malignes.

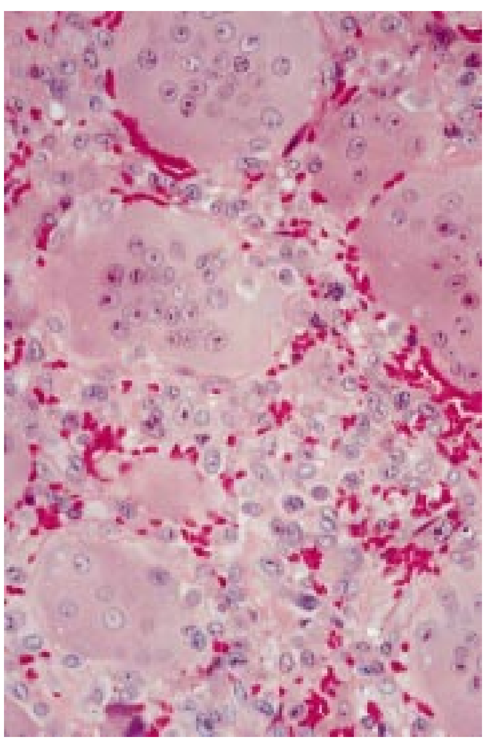

8 *Aspect caractéristique d'une tumeur à cellules géantes : nombreuses cellules géantes multinucléées disposées uniformément au sein d'une population de cellules mononucléées.*

Le diagnostic différentiel entre une tumeur à cellules géantes bénigne et un sarcome à cellules géantes nécessite l'examen d'un échantillonnage représentatif incluant plusieurs portions de la tumeur puisqu'il peut exister au sein de zones bénignes des secteurs sarcomateux.

HISTOGENÈSE

Certains auteurs ont proposé de distinguer trois types de cellules différentes dans la tumeur à cellules géantes [28].

Le *type I* est une cellule interstitielle ressemblant à un fibroblaste, qui produit du collagène et qui aurait une capacité importante de prolifération. Elle représenterait possiblement la composante tumorale de la tumeur à cellules géantes.

La cellule interstitielle de *type II* est composée de cellules ressemblant aux macrophages, probablement recrutées à partir du sang périphérique, qui auraient le potentiel de former les cellules géantes par fusion cellulaire ou multiplication nucléaire sans division cellulaire, bien que ces dernières ne posséderaient pas de récepteurs de surface de la lignée monocyte/macrophage, alors que la cellule de type II les exprime [28].

Le *type III* est formé des cellules géantes. Ces cellules partagent plusieurs des caractéristiques retrouvées chez les ostéoclastes : leur morphologie est similaire [29]. Elles possèdent les enzymes nécessaires à la résorption osseuse dont la phosphatase acide tartrate-résistante et l'anhydrase carbonique II [84]. Elles expriment des antigènes spécifiques aux ostéoclastes [32, 36] et ont des récepteurs pour la calcitonine et la vitronectine [28]. L'expression des métalloprotéinases y est similaire [78].

BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Les cellules stromales de type II et les cellules géantes (type III) montrent une activité significative pour les *insulin-like growth factor* I et II (IGF I et II) alors que la composante fibroblastique n'en présente pas, ce qui suggérerait, selon Middleton [48], un rôle de ces facteurs dans le développement et la régulation de la tumeur à cellules géantes, d'autant plus qu'il semble que l'IGF I soit déjà associé à la formation des ostéoclastes à partir des cellules monocytaires ou à la stimulation de l'activité des ostéoclastes existants [50, 71], et qu'il soit en relation avec un accroissement de la résorption osseuse [34, 38]. Zeng [85] a démontré que le *transforming growth factor beta* 1 (TGF-β_1) est présent dans les différentes cellules de la tumeur à cellules géantes et pourrait être impliqué dans le recrutement des cellules géantes ou de leurs précurseurs. Le TGF-β_2 n'est retrouvé que dans les cellules multinucléées.

Les métalloprotéinases sont des enzymes qui interviennent dans la dégradation du collagène et de la matrice extracellulaire. On sait que ces enzymes joueraient un rôle important dans le processus de guérison des plaies. Un dérèglement dans le rapport entre certaines métalloprotéinases (MMP-9 surtout et MMP-2) et leur inhibiteurs (TIMP-1 surtout) résulte d'une expression plus grande des MMP, et ce phénomène semble d'autant plus marqué que le grade radiologique de la tumeur à cellules géantes est élevé et pourrait expliquer le risque accru de récidive locale [67]. Dans la tumeur à cellules géantes, ce serait dans les cellules multinucléées qu'on retrouve l'expression importante de la MMP-9 [78].

ANOMALIES CHROMOSOMIQUES

Bien qu'un caryotype normal soit rarement retrouvé, il ne semble pas exister d'anomalies chromosomiques spécifiques à la tumeur à

cellules géantes. On retrouverait cependant chez 75 % des tumeurs une ou plusieurs fusions télomériques [6]. Cette anomalie est plutôt inhabituelle dans les autres tumeurs solides et consiste en la fusion bout à bout de deux chromosomes. Le chromosome 11 est le plus souvent touché. Bridge [6] rapporte une plus grande incidence d'anomalie chromosomique dans les tumeurs à cellules géantes qui récidivent ou donnent des métastases (97 %) que dans les tumeurs guéries après chirurgie.

Diagnostic différentiel

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL RADIOLOGIQUE

La localisation habituelle touchant l'épiphyse doit tout d'abord faire penser aux tumeurs affectionnant cette région. En plus de la tumeur à cellules géantes, le chondroblastome et le chondrosarcome à cellules claires sont connus pour avoir cette prédilection. La tumeur à cellules géantes est cependant la plus fréquente des trois.

Le chondroblastome survient généralement chez un patient plus jeune dont les physes sont souvent encore ouvertes. Le chondroblastome se démarque de la tumeur à cellules géantes par un contour sclérotique plus net. Il présente souvent des calcifications qui sont absentes dans les tumeurs à cellules géantes.

Le chondrosarcome à cellules claires est une variante rare de chondrosarcome qui touche les jeunes adultes, surtout aux têtes fémorales et humérales. Le contour sclérotique et les calcifications tumorales le rendent presque impossible à distinguer du chondroblastome au point de vue radiographique mais, tout comme ce dernier, il se distingue de la même façon de la tumeur à cellules géantes.

Le kyste osseux anévrismal est très semblable à la tumeur à cellules géantes si ce n'est qu'il préfère se localiser à la métaphyse des os longs. L'aspect complètement lytique et une marge périlésionnelle floue sont autant de constatations similaires aux deux tumeurs. La déformation du contour osseux est plus fréquente et plus marquée dans le kyste osseux anévrismal et une mince réaction périostée unilamellaire, bien développée, entoure l'expansion extraosseuse. Cette réaction est absente ou fort incomplète lorsqu'une tumeur à cellules géantes s'étend dans les tissus mous. Si la lésion osseuse survient lorsque les physes sont encore ouvertes, on se doit de penser au kyste osseux anévrismal mais aussi au fibrome non ossifiant ou histiocytaire [68]. Dans ce dernier cas, une sclérose bien définie est notée ainsi que l'aspect en « logette », assez caractéristique.

Ces trois tumeurs bénignes ont toutes la même tendance à se manifester par une localisation excentrique dans l'os.

L'ostéosarcome riche en cellules géantes est une rare variété du sarcome ostéogénique qui peut présenter une localisation et une apparence similaires à la tumeur à cellules géantes. L'examen attentif des marges montre que le sarcome a un aspect plus perméatif et des limites moins bien définies. De plus, une réaction périostée timide mais maligne (« rayon de soleil », triangle de Codman, etc) est généralement trouvée.

Le sarcome ostéogénique dans sa forme très ostéolytique, l'histiocytome fibreux malin, le fibrosarcome et le plasmocytome sont autant de tumeurs qui peuvent ressembler à la tumeur à cellules géantes, mais leur localisation est franchement plus métaphysaire. Chez le patient plus âgé, il faut toujours penser à une métastase, quoique celle-ci ait tendance à être plutôt métaphysaire ou diaphysaire et centromédullaire [57, 64, 70].

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL HISTOPATHOLOGIQUE

Le granulome de réparation à cellules géantes et la tumeur brune de l'hyperparathyroïdie sont deux entités présentant un aspect histologique similaire. Par rapport à la tumeur à cellules géantes, elles ont un stroma plus fibreux, de l'os réactionnel plus abondant, des cellules géantes distribuées de façon plus irrégulière et contenant moins de noyaux.

Le kyste osseux anévrismal peut être associé à une tumeur à cellules géantes. Cette dernière est reconnue par son aspect histologique caractéristique retrouvé par endroits au sein du kyste anévrismal.

Le fibrome non ossifiant et l'histiocytome fibreux bénin ont des cellules plus fusiformes et il n'y a pas de zones caractéristiques de tumeur à cellules géantes.

Le chondroblastome peut ressembler à une tumeur à cellules géantes mais il contient une matrice chondroïde que ne possède pas la tumeur à cellules géantes.

L'ostéosarcome riche en cellules géantes peut être difficile à distinguer d'une tumeur à cellules géantes car il comporte une multitude de cellules géantes multinucléées, des cellules mononucléées relativement petites (mais atypiques) et une production d'ostéoïdes qui peut cependant être minime.

Les carcinomes métastatiques contiennent rarement de nombreuses cellules géantes multinucléées.

Méthodes thérapeutiques

MÉTHODES CHIRURGICALES

Curetage-comblement

Comme la tumeur à cellules géantes est une tumeur généralement bénigne, touchant les jeunes adultes et fréquemment localisée près d'une articulation, il est préférable de pratiquer un traitement conservateur qui consiste en un curetage extensif de la lésion suivi d'un comblement de la cavité résiduelle. Le curetage représente l'étape fondamentale du traitement qui ne saurait être compensée par l'emploi d'un adjuvant. Il se doit d'être agressif et complet [8], c'est-à-dire qu'on doit pratiquer une large fenêtre osseuse qui permet de visualiser directement l'ensemble de la cavité tumorale. Le curetage nécessite l'utilisation de curettes de diamètres décroissants afin de nettoyer toutes les anfractuosités et se termine par le « burinage » de toute la cavité grâce à une fraise rotative à haute vitesse. L'utilisation d'une lampe frontale et d'un miroir dentaire facilite la vision des recoins les moins accessibles. Le comblement peut être assuré par des greffons autogènes, de l'allogreffe de banque ou un substitut osseux *(fig 6)*. La plupart des séries de tumeurs à cellules géantes traitées par curetage et greffe rapportent un taux de récidive de l'ordre de 30 % [72].

Adjuvant au curetage-comblement

Afin de diminuer ce taux de récidive, différents auteurs ont proposé l'utilisation d'adjuvants comme le ciment acrylique, le phénol et l'azote liquide. Certains ont même proposé l'incorporation de méthotrexate au ciment [39]. Avec ces approches modernes, le taux de récidive est ramené à moins de 20 % [8, 10, 61] mais il n'est pas encore établi de façon certaine si un traitement adjuvant est vraiment nécessaire ou si l'un d'eux est supérieur aux autres.

Le ciment acrylique demeure l'adjuvant le plus employé. Ses avantages sont multiples et comprennent une restauration immédiate de la stabilité mécanique de l'os autorisant un appui précoce, une homogénéité de l'image qui permet de détecter précocement la récidive locale sous forme d'une lésion lytique à l'interface ciment-os *(fig 9)* ; il a peut-être en outre un effet toxique sur les cellules tumorales résiduelles par le monomère de méthylmétacrylate. De plus, la chaleur dégagée lors de la réaction de polymérisation du ciment est suffisante pour nécroser le tissu sur une distance de quelques millimètres. Il faut prendre soin de ne pas faire brûler le cartilage articulaire en l'irriguant copieusement lors de la prise du ciment et en relâchant le garrot pneumatique juste auparavant.

Certains auteurs rapportent un plus faible taux de récidives locales avec le ciment [3, 61] mais d'autres ont récemment mis en doute cette affirmation [55]. Bien que certains puissent s'inquiéter du potentiel arthrogène d'une masse de ciment située près de l'articulation ou

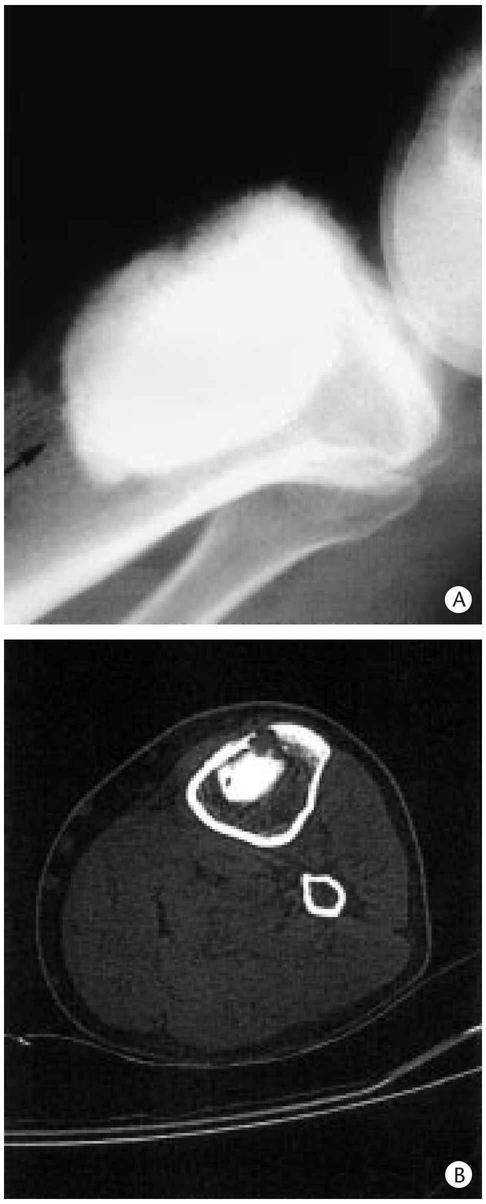

9 *A. Récidive à peine visible (flèche) d'une tumeur à cellules géantes dont la détection fut facilitée par la différence de contraste et de texture entre les interfaces.*
B. La tomodensitométrie axiale démontre bien la récidive.

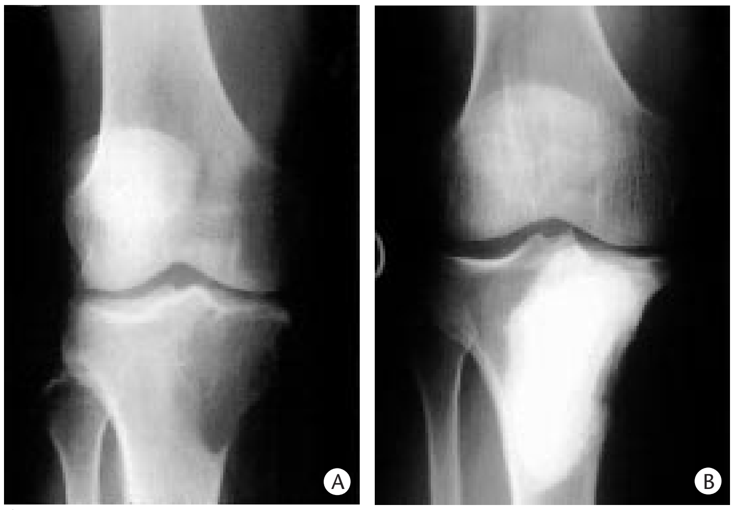

10 *A. Tumeur à cellules géantes stade 2 du tibia proximal chez un homme de 57 ans.*
B. Résultat radiologique à 9 ans d'un comblement au ciment chez ce même patient qui demeure asymptomatique.

même directement apposée sous le cartilage articulaire, nous manquons de données pour trancher *(fig 10)*. On a pu prétendre que la rigidité sous-chondrale était moindre avec le ciment que celle de l'os sous-chondral intact ou greffé avec des greffons autogènes [24, 25].

Il n'y aurait donc pas a priori de contre-indications mécaniques à l'utilisation du ciment. Campanacci [7, 9] a recommandé d'interposer 2 cm de greffon spongieux entre le cartilage articulaire et la masse du ciment afin de prévenir la dégradation articulaire. L'utilisation du ciment n'est pas contre-indiquée lorsqu'il existe une fracture pathologique [20] *(fig 4, 7)*.

Du matériel d'ostéosynthèse peut être ajouté pour renforcer la reconstruction aussi bien avec les greffons osseux que le ciment.

Le phénol, employé par certains dans des concentrations variant entre 5 et 75 %, est un caustique topique induisant une coagulation des protéines qui pourrait cautériser la cavité sur une épaisseur de quelques millimètres et augmenter les chances de guérison [60]. Ceci n'est cependant pas encore prouvé.

La cryochirurgie à l'azote liquide semble efficace mais est difficile d'application et le risque de fracture par « gelure » de l'os est non négligeable [44, 46].

■ *Résection en bloc de la tumeur*

Elle est connue comme donnant le plus faible taux de récidive [8, 10, 11], cependant cet avantage est contrebalancé par les inconvénients propres aux reconstructions massives. Elle représente un choix possible pour des os sacrifiables tels le péroné proximal ou la clavicule. Elle est de plus indiquée dans les formes bénignes lorsque la destruction osseuse est sévère (stade 3) ou s'il y a fracture pathologique ne permettant pas la reconstruction de la surface articulaire, ou après de multiples récidives locales. Associée à la chimiothérapie, elle est aussi le traitement de la plupart des formes malignes. La reconstruction de l'articulation peut se faire par une autogreffe [41] ou une allogreffe ostéoarticulaire, une endoprothèse ou encore par une arthrodèse.

■ *Amputation*

C'est une intervention réservée aux formes malignes des tumeurs à cellules géantes non accessibles à une résection.

TRAITEMENTS NON CHIRURGICAUX

■ *Embolisation*

Dans les localisations difficiles comme le rachis, le sacrum ou le bassin, où la tumeur est souvent volumineuse, il y a lieu de tenter, avant l'intervention chirurgicale, une embolisation artérielle des vaisseaux nourriciers de la tumeur afin de diminuer les risques d'hémorragie.

■ *Radiothérapie*

La radiothérapie peut être employée seule ou comme adjuvant avec un certain succès dans le traitement des tumeurs à cellules géantes de localisation difficile comme le rachis ou le sacrum. Son utilisation a été cependant liée à un risque significatif de transformation maligne de la tumeur à cellules géantes ou à l'apparition d'un sarcome postradique [7, 76].

Ce risque est généralement évalué à 10 % au-delà d'un délai de 10 ans ; il apparaît principalement lorsque la dose totale d'irradiation a été supérieure à 50 Gy. La plupart des séries rapportant un risque accru de transformation maligne avec l'utilisation de la radiothérapie sont anciennes et utilisaient les hauts voltages. Des données plus contemporaines suggèrent que l'utilisation du mégavoltage ne serait pas associée aux transformations malignes [52]. Le contrôle local avec la radiothérapie pourrait atteindre 80 %.

Lorsque l'on décide d'irradier une tumeur à cellules géantes, on utilise habituellement des doses comprises entre 40 et 45 Gy. Il n'existe pas de critères précis pour confirmer la bonne réponse de la tumeur à cellules géantes à la radiothérapie. Généralement, on reconnaît comme témoins d'une réponse satisfaisante l'amélioration des douleurs, la diminution du volume de la masse, son ossification et une amélioration de la fonction.

Calcitonine

Des résultats préliminaires intéressants sont rapportés avec des injections intratumorales et systémiques de thyrocalcitonine. Son utilisation demeure expérimentale et les données manquent pour apprécier sa valeur [Abdelkafi MM et al. Communication particulière. GÉTO, 1990].

Chimiothérapie

Elle s'inspire des protocoles habituellement utilisés dans les ostéosarcomes et s'adresse essentiellement aux formes malignes. Elle est parfois aussi utilisée dans le traitement des rares métastases pulmonaires bénignes des formes osseuses bénignes (cf infra).

Indications thérapeutiques

TUMEURS BÉNIGNES HABITUELLES DES MEMBRES

Tumeur en première manifestation

Il faut s'assurer par une biopsie qu'on est bien devant une tumeur à cellules géantes et qu'elle est bien bénigne. Sachant qu'une forme globalement bénigne peut parfois comporter des zones malignes, il faut donner au pathologiste la plus grande quantité possible de tissu tumoral.

Dans certaines circonstances (chirurgien ayant « sous la main » un pathologiste rompu aux tumeurs des os), il est possible de demander une biopsie extemporanée en vue de faire le traitement au cours de la même séance opératoire, mais si le pathologiste hésite sur la bénignité, il faut remettre la thérapeutique à plus tard, le temps de mettre en œuvre les techniques histologiques conventionnelles.

Le diagnostic une fois établi, le traitement est :

– le plus souvent un curetage-comblement avec utilisation éventuelle d'adjuvants locaux, avec ou sans ostéosynthèse de protection ;

– très rarement une résection : soit parce qu'il s'agit d'une localisation sur os « sans importance » (extrémité supérieure du péroné...), soit parce qu'on y est « mécaniquement » obligé (articulation non conservable car déjà trop détruite par la tumeur).

Tumeur récidivée

Sachant la possibilité de transformation maligne des formes bénignes, le premier geste à effectuer est une biopsie. La bénignité établie, on raisonne comme précédemment :

– articulation adjacente correcte : curetage itératif ;

– articulation compromise : résection-reconstruction.

Dans les rares récidives limitées aux parties molles, on peut se contenter d'une exérèse du (ou des) nodule(s).

L'amputation n'est de mise qu'exceptionnellement : récidives massives innombrables ou complications graves de la chirurgie conservatrice.

TUMEURS MALIGNES DES MEMBRES

Que l'on soit devant une forme maligne d'emblée ou devant une transformation maligne, le traitement comporte, après biopsie :

– chimiothérapie préopératoire ;

– résection-reconstruction le plus souvent (très rarement une amputation : énorme envahissement des parties molles, surinfection grave) ;

– chimiothérapie postopératoire.

TUMEURS DU RACHIS ET DU SACRUM

La discussion est ici bien plus difficile, pleine de nuances... et d'incertitudes ! Peut-être peut-on proposer le schéma suivant.

Formes bénignes

Selon la localisation, la taille et l'extension locale, discuter :

– un curetage-comblement ou une résection ;

– volontiers précédé d'une embolisation ;

– exceptionnellement suivi d'une irradiation (si l'exérèse a dû être incomplète, si c'est une récidive...) ;

– la calcitonine peut sûrement constituer un apport intéressant soit à titre isolé, soit en complément des autres méthodes.

Formes malignes

Chimiothérapie associée à... ce que l'on peut ! (Résection, curetage palliatif, irradiation « faute de mieux ».)

MÉTASTASES

– *Métastases bénignes* : exérèse par thoracotomie(s) à chaque fois que possible.

– *Métastases malignes* : idem, mais associée à une chimiothérapie.

Évolution. Pronostic

RÉCIDIVES LOCALES

Le délai d'apparition des récidives locales est en moyenne de 12 à 18 mois. La récidive est rare après 3 ans. Elle se manifeste à la radiographie par la réapparition d'une lésion lytique qui croît et qui reproduit l'aspect plus ou moins typique de la tumeur à cellules géantes. Plus tardivement, une masse ou des douleurs réapparaissent. La récidive locale dans les tissus mous est rare, représentant 1 % selon une série de la clinique Mayo [16]. Assez typiquement, celle-ci s'accompagne d'un fin liseré osseux encerclant la tumeur *(fig 11)*.Ce phénomène est aussi décrit pour les métastases pulmonaires. Paradoxalement, ces tumeurs ne montrent pas de formation d'ostéoïde ou d'os à l'intérieur de la tumeur. Les TGF-β_1 et -β_2 sont des facteurs qui sont impliqués dans la différenciation ostéoblastique des cellules mésenchymateuses. Ces facteurs sont présents dans les cellules de la tumeur à cellules géantes et participeraient au recrutement des cellules mésenchymateuses des tissus adjacents qui produiraient le liseré ossifié [74]. Les récidives, nous l'avons vu, sont fréquentes après curetage-comblement (20 à 30 % des cas) mais les curetages-comblements itératifs permettent néanmoins de guérir 80 à 90 % des patients sans avoir recours aux techniques de résection pour lesquelles le pourcentage de récidives est tout de même de 5 à 10 %.

SARCOME À CELLULES GÉANTES

La dégénérescence sarcomateuse d'une tumeur à cellules géantes est rare [5, 12, 26, 40, 51, 53, 66]. Dans les grandes séries, cela correspond à environ 5 % des tumeurs à cellules géantes. La transformation

11 *Récidive de tumeur à cellules géantes dans les tissus mous 2 ans après résection du péroné proximal. Notez la masse qui, de façon caractéristique, est entourée d'un fin liseré osseux incomplet.*

spontanée d'une tumeur à cellules géantes bénigne en tumeur à cellules géantes maligne est possible mais semble exceptionnelle. Quelques cas de tumeur à cellules géantes maligne sont rapportés après traitement par curetage d'une tumeur à cellules géantes prouvée bénigne à l'histologie et sans qu'il y ait eu d'irradiation. Le plus souvent cependant, la transformation maligne survient après un délai variant de 1 à 10 ans, et même plus, suivant l'irradiation. Une dose de 40 Gy serait suffisante pour induire la transformation maligne, ce qui représente une dose inférieure à la dose de 50 Gy généralement reconnue nécessaire à l'induction de ce phénomène. Cela suggère qu'il existerait une certaine tendance naturelle de la tumeur à cellules géantes à se transformer. Le concept de tumeur à cellules géantes maligne est controversé. Certains auteurs l'utilisent lorsqu'il y a coexistence d'une tumeur à cellules géantes classique et d'une tumeur maligne dans la même lésion [63]. D'autres préfèrent considérer la tumeur à cellules géantes maligne comme un exemple de dédifférenciation [47] et utilisent alors les termes ostéosarcome, histiocytome fibreux malin ou fibrosarcome selon l'aspect histologique de la portion sarcomateuse. Le traitement des formes malignes est la chimiothérapie encadrant un geste de résection large (rarement d'amputation), ce qui permet de guérir environ les trois quarts des patients.

MÉTASTASES BÉNIGNES DES TUMEURS À CELLULES GÉANTES BÉNIGNES

Il peut paraître paradoxal qu'une tumeur bénigne puisse avoir un tel comportement habituellement connu comme signifiant la malignité. Il a été cependant observé [1, 2, 37, 42, 45, 58, 62, 80, 82, 83]. Rock, à partir d'une série multicentrique de 677 patients, rapporte une incidence de 3 % [61]. Les métastases pulmonaires sont habituellement multiples. L'apparition de lésions pulmonaires dans le contexte d'une tumeur à cellules géantes nécessite une confirmation histologique car on ne peut présumer d'emblée que la tumeur à cellules géantes en soit responsable, compte tenu de la rareté de ce phénomène. Une autre affection concomitante se doit d'être éliminée. Une biopsie transthoracique ou encore une thoracotomie sont nécessaires.

L'histologie de la métastase est en tout point identique à celle de la tumeur à cellules géantes bénigne (à différencier de la forme sarcomateuse). L'évolution de ces métastases est imprévisible quoique souvent lente. Des cas de régression spontanée et même de disparition complète de ces métastases ont été rapportés. Néanmoins, des décès surviennent et il est de plus en plus recommandé de les réséquer chirurgicalement d'emblée si possible [69] ou même de tenter une chimiothérapie. Quelques rares cas de métastases ganglionnaires médiastinales, avec ou sans métastases pulmonaires, ont été rapportés [14]. Leur traitement est identique à celui des métastases pulmonaires.

On a avancé que les facteurs de risque associés à l'apparition de métastases de tumeurs à cellules géantes bénignes étaient la localisation au radius distal ou au sacrum, ainsi que la survenue de multiples récidives locales [69, 76]. Il y aurait aussi une plus grande incidence dans les stades 3 correspondant au comportement plus agressif. Ces éléments confortent la thèse de la dissémination hématogène de la tumeur à cellules géantes. Des auteurs ont suggéré que le curetage extensif pourrait favoriser la dissémination hématogène de la tumeur à cellules géantes, mais cela demande à être prouvé [33].

SUIVI

La forte probabilité de récidive locale couplée à la possibilité de métastases pulmonaires justifie une surveillance rapprochée pendant les premières années après le traitement chirurgical. Les visites de contrôle devraient être faites tous les 3 à 4 mois pour les 2 premières années, puis tous les 6 mois pendant 3 autres années, puis une fois tous les ans. À chaque contrôle, en plus de l'examen clinique, un cliché simple de l'articulation concernée doit être réalisé. La tomodensitométrie s'avère un instrument de choix pour suivre ces patients, permettant de détecter précocement l'apparition d'une zone d'ostéolyse qui représente la manifestation la plus claire de la récidive. Celle-ci se situe habituellement à la périphérie de la tumeur initiale.

Il y a lieu de s'assurer de l'intégrité des poumons par des clichés tous les 6 mois pendant les 3 premières années. La tomodensitométrie du thorax permet d'identifier les métastases pulmonaires plus précocement que les clichés simples, mais demeure fort discutable compte tenu de la faible incidence de celles-ci et des coûts engendrés.

Conclusion

Les tumeurs à cellules géantes sont des tumeurs dont l'évolutivité échappe souvent à nos moyens d'anticipation pronostique. Dans la plupart des cas (90 %), ce sont des tumeurs bénignes qui ont une nette prédilection pour les épiphyses des os longs, notamment la région du genou.

Elles ont tendance à la récidive locale (beaucoup plus fréquemment après curetage-comblement qu'après résection-reconstruction). Ces récidives sont en relation avec une exérèse incomplète.

Le « taux » classique de récidives locales (30 à 40 %) des formes bénignes après un premier curetage-comblement peut être diminué de moitié par l'utilisation d'adjuvants locaux. Par des curetages-comblements itératifs, on peut alors guérir près de 90 % des patients, sans amputer ni réséquer, mais à chaque épisode tumoral il faut vérifier par biopsie l'absence de transformation maligne avant de décider d'un nouveau traitement.

Les formes malignes, plus rares, doivent être traitées de façon carcinologique : résection (rarement amputation) encadrée de chimiothérapie. Les chances de survie devraient alors probablement être les mêmes que dans les ostéosarcomes (60 à 80 %).

Références ➤

Références

[1] Bertolini F, Present D, Enneking WF. Giant-cell tumor of bone with pulmonary metastases. *J Bone Joint Surg Am* 1985 ; 67 : 890-900

[2] Bertoni F, Present D, Sudanese A, Baldini N, Bacchini P, Campanacci M. Giant-cell tumor of bone with pulmonary metastases. Six cases reports and a review of the literature. *Clin Orthop* 1988 ; 237 : 275-285

[3] Bini SA, Gill K, O'Johnston J. Giant-cell tumor of bone: curettage and cement reconstruction. *Clin Orthop* 1995 ; 321 : 245-250

[4] Bloodgood JC. A conservative treament of giant-cell sarcoma with the study of bone transplantation. *Ann Surg* 1912 ; 56 : 210-239

[5] Boriani S, Sudanese A, Baldani N, Picci P. Sarcomatous degeneration of giant cell tumors. *Ital J Orthop Trauma* 1986 ; 12 : 191-199

[6] Bridge JA, Neff JR, Mouron BJ. Giant-cell tumor of bone: chromosomal analysis of 48 specimens and review of the literature. *Cancer Genet Cytogenet* 1992 ; 58 : 2-13

[7] Campanacci M. Giant-cell tumor. In : Gaggi A ed. Bone and soft-tissue tumors. Bologna : Springer-Verlag, 1990 : 117-153

[8] Campanacci M, Baldini N, Boriani S, Sudanese A. Giant-cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 105-144

[9] Campanacci M, Campanna R, Fabbri N, Bettelli G. Curettage of giant-cell tumor of bone. Reconstruction with subchondral grafts and cement. *Chir Organi Mov* 1990 ; 75 (suppl 1) : 212-213

[10] Campanacci M, Giunti A, Olmi R. Giant-cell tumors of bone. A study of 209 cases with long-term follow-up in 130. *Ital J Orthop Trauma* 1975 ; 1 : 153-180

[11] Campbell CJ, Akbarnia NA. Giant-cell tumor of the radius treated by massive resection and tibial bone graft. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 982-986

[12] Campbell CJ, Bonfiglio M. Aggressiveness and malignancy in giant-cell tumors of bone. In : Price CH, Ross FG eds. Bone. Certain aspects of neoplasia. London : Butterworths, 1973

[13] Carrasco CH, Murray JA. Giant-cell tumors. *Orthop Clin North Am* 1989 ; 20 : 395-405

[14] Connell D, Munk PL, Lee MJ, O'Connell JX, Janzen D, Vu M et al. Giant-cell tumor of bone with selective metastases to mediastinal lymph nodes. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 341-345

[15] Cooper AP, Travers B. Surgical essays. Vol I. London : Cot and Son and Longman, 1818

[16] Cooper KL, Beabout JW, Dahlin DC. Giant-cell tumor: ossification in soft-tissue implants. *Radiology* 1984 ; 153 : 597-602

[17] Cummins CA, Scarborough MT, Enneking WF. Multicentric giant-cell tumor of bone. *Clin Orthop* 1996 ; 322 : 245-252

[18] Dahlin DC. Giant-cell tumor of vertebrae above the sacrum. A review of 31 cases. *Cancer* 1977 ; 39 : 1350-1356

[19] Dahlin DC, Cupps R, Johnson EW. Giant-cell tumor: a study of 195 cases. *Cancer* 1970 ; 25 : 1061-1070

[20] Dreinhofer KE, Rydholm A, Bauer HC, Kreicberg A. Giant-cell tumours with fracture at diagnosis. Curettage and acrylic cementing in 10 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 189-193

[21] Eckardt JJ, Grogan TJ. Giant-cell tumor of bone. *Clin Orthop* 1986 ; 204 : 45-58

[22] Enneking WF. Giant-cell tumor. In : Musculoskeletal tumor surgery. New York : Churchill-Livingstone, 1983 : 1435-1468

[23] Enneking WF. Musculoskeletal tumor surgery. New York : Churchill Livingstone, 1983

[24] Frassica FJ, Gorski JP, Sim FH, Pritchard DJ, Chao EY. A comparative analysis of subchondral replacement with polymethylmethacrylate or autogenous bone grafts in dogs. *Clin Orthop* 1993 ; 293 : 378-390

[25] Frassica FJ, Sim FH, Pritchard DJ, Chao EY. Subchondral replacement: a comparative analysis of reconstruction with methylmethacrylate or autogenous bone graft. *Chir Organi Mov* 1990 ; 75 (suppl 1) : 189-190

[26] Gitelis S, Wang J, Quast M, Schajowicz F, Templeton A. Recurrence of a giant-cell tumor with malignant transformation to a fibrosarcoma twenty-five years after primary treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 757-761

[27] Goldenberg R, Campbell CJ, Bonfiglio M. Giant-cell tumor of bone. An analysis of two-hundred and eighteen cases. *J Bone Joint Surg Am* 1970 ; 52 : 619-664

[28] Goldring SR, Schiller AL, Mankin HJ, Dayer JM, Krane SM. Characterization of cells from human giant-cell tumors of bone. *Clin Orthop* 1986 ; 204 : 59-75

[29] Hanaoka H, Friedman B, Mack RP. Ultrastructure and histogenesis of giant-cell tumour of bone. *Cancer* 1970 ; 25 : 1408-1423

[30] Hermman SD, Mesgarzadhe M, Bonakdarpour A, Dalinka MK. The role of magnetic resonance imaging in giant-cell tumor fo bone. *Skeletal Radiol* 1987 ; 16 : 635-643

[31] Hoeffel JC, Galloy MA, Grignon Y, Chastagner P, Floquet J, Mainard L et al. Giant-cell tumor of bone in children and adolescents. *Rev Rhum [engl ed]* 1996 ; 63 : 618-623

[32] Horton MA, Lewis D, McNulty K, Pringle JA, Chambers TJ. Monoclonal antibodies to osteoclastomas (giant-cell bone tumours): definition of osteoclast-specific cellular antigens. *Cancer Res* 1985 ; 45 : 5663-5669

[33] Huvos AG. Bone tumors: diagnosis, treatment and prognosis. Philadelphia : WB Saunders, 1979

[34] Ibbotson KJ, Orcutt CM, D'Souza SM, Paddock CL, Arthur JA, Jankowsky ML et al. Contrasting effects of parathyroid hormone and insulin-like growth factor I in a aged ovariectomized rat model of postmenopausal osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 425-432

[35] Jaffe HL, Lichtenstein L, Portis RB. Giant-cell tumor of bone. Its pathologic appearance, grading, supposed variants and treatment. *Arch Pathol* 1940 ; 30 : 993-1031

[36] James IE, Walsh S, Dodds RA, Gowen M. Production and characterization of osteoclast-selective monoclonal antibodies that distinguish between multinucleated cells derived from different human tissues. *J Histochem Cytochem* 1991 ; 39 : 905-914

[37] Jewell JH, Bush LF. Benign giant-cell tumor of bone with a solitary pulmonary metastasis. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1964 ; 46 : 848-852

[38] Johansson AG, Lindh E, Ljunghall S. Insulin-like growth factor-I stimulates bone turnover in osteoporosis. *Lancet* 1992 ; 339 : 1619

[39] Kirchen ME, Menendez LR, Lee JH, Marshall GJ. Methotrexate eluted from bone cement: effect on giant-cell tumor of bone in vitro. *Clin Orthop* 1996 ; 328 : 294-303

[40] Kossey P, Cervenansky J. Malignant giant-cell tumours of bone. In : Price CH, Ross FG eds. Bone. Certain aspects of neoplasia. London : Butterworths, 1973

[41] Lackman RD, McDonald DJ, Beckenbaugh RD, Sim FH. Fibular reconstruction for giant-cell tumor of the distal radius. *Clin Orthop* 1987 ; 218 : 232-238

[42] Ladanyi M, Traganos F, Huvos AG. Benign metastazing giant-cell tumors of bone: a DNA flow cytometric study. *Cancer* 1989 ; 64 : 1521-1526

[43] Larsson SW, Lorentzon R, Boquist L. Giant-cell tumors of the spine and sacrum causing neurological symptoms. *Clin Orthop* 1975 ; 111 : 201-211

[44] Malawer MM, Bickels J, Meller I, Buch RG, Henshaw RM, Kollender Y. Cryosurgery in the treament of giant-cell tumor: a long-term follow-up study. *Clin Orthop* 1999 ; 359 : 176-188

[45] Maloney WG, Vaughan LM, Jones HH, Ross J. Benign metastasizing giant-cell tumor of bone. Report of three cases and review of the literature. *Clin Orthop* 1983 ; 243 : 208-215

[46] Marcove RC, Weis LD, Vaghaiwalla MR, Person R, Huvos AG. Cryo-surgery in the treatment of giant-cell tumors of bone. A report of 52 consecutive cases. *Cancer* 1978 ; 41 : 957-969

[47] Meis JM, Dorfman HD, Nathanson SD, Haggar AM, Wu KK. Primary malignant giant-cell tumor of bone: "dedifferentiated" giant-cell tumor. *Mod Pathol* 1989 ; 2 : 541-546

[48] Middleton J, Arnott N, Walsh S, Beresford J. The expression of mRNA for insulin-like growth factors and their receptor in giant-cell tumors of human bone. *Clin Orthop* 1996 ; 322 : 224-231

[49] Miller G, Bettelli G, Fabbri N, Campanna R. Curettage of giant-cell tumor of bone: introduction, material and method. *Chir Organi Mov* 1990 ; 75 (suppl 1) : 203

[50] Mochizuki H, Hakeda Y, Wakatsuki N, Usui N, Akashi S, Sato T et al. Insulin-like growth factor-I supports formation and activation of osteoclasts. *Endocrinology* 1992 ; 131 : 1075-1080

[51] Murphy WR, Ackerman LV. Benign and malignant giant-cell tumors of bone. A clinical-pathological evaluation of thirty-one cases. *Cancer* 1956 ; 9 : 317-339

[52] Nair MK, Jyothirmayi R. Radiation therapy in the treatment of giant-cell tumor of bone. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1999 ; 43 : 1065-1069

[53] Nascimento AG, Huvos AG, Marcove RC. Primary malignant giant-cell tumor of bone. A study of eight cases and review of the literature. *Cancer* 1979 ; 44 : 1393-1404

[54] Nelaton E. D'une nouvelle espèce de tumeur bénigne des os ou tumeur à myéloplaxes. Paris : Adrien Delahaye, 1860

[55] O'Donnell RJ, Springfield DS, Motwani HK, Ready JF, Gebhardt MC, Mankin HJ. Recurrence of giant-cell tumors after curettage and packing with cement. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 1827-1833

[56] Osaka S, Toriyama S. Surgical treatment of giant-cell tumor of the pelvis. *Clin Orthop* 1987 ; 222 : 123-131

[57] Oyasu R, Battifora HA, Buckingham WB, Hidvegi D. Metaplastic squamous cell carcinoma of bronchus simulating giant-cell tumor of bone. *Cancer* 1977 ; 39 : 1119-1128

[58] Pan P, Dahlin DC, Lipscomb PR, Bernatz PE. Benign giant-cell tumor of the radius with pulmonary metastasis. *Mayo Clin Proc* 1964 ; 39 : 344-349

[59] Picci P, Manfrini M, Zucchi V, Gherlinzoni F, Rock M, Bertoni F et al. Giant-cell tumor of bone in skeletaly immature patients. *J Bone Joint Surg Am* 1983 ; 65 : 486-490

[60] Quint U, Mueller RT, Muller G. Characteristic of phenol: instillation in intralesional tumor excision of chondroblastoma, osteoclastoma and enchondroma. *Arch Orthop Trauma Surg* 1997 ; 117 : 43-46

[61] Rock MG. Curettage of giant-cell tumor of bone: factor influencing local recurrences and metastasis. *Chir Organi Mov* 1990 ; 75 (suppl 1) : 204-205

[62] Rock MG, Sim FH, Unni KK. Metastases from histologically benign giant-cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 269-274

[63] Rock MG, Sim FH, Unni KK, Witrak GA, Frassica FJ, Schray MF et al. Secondary malignant giant-cell tumor of bone: clinicopathological assessment of nineteen patients. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 1073-1079

[64] Rosai J. Carcinoma of pancreas simulating giant-cell tumor of bone. Electron-microscopic evidence of its acinar cell origin. *Cancer* 1968 ; 22 : 333-334

[65] Sanjay BK, Frassica FJ, Frassica DA, Unni KK, McLeod RA, Sim FH. Treatment of giant-cell tumor of the pelvis. *J Bone Joint Surg Am* 1993 ; 75 : 1466-1475

[66] Schajowicz F. Tumors and tumorlike lesions of bone and joints. New York : Springer-Verlag, 1981

[67] Schoedel KE, Greco MA, Stetler-Stevenson WG, Ohori NP, Goswami S, Present D et al. Expression of metalloproteinases and tissue inhibitors of metalloproteinases in giant-cell tumor of bone: an histochemical study with clinical correlation. *Hum Pathol* 1996 ; 27 : 1144-1148

[68] Sherman M, Fabricius R. Giant-cell tumor in the metaphysis in a child. Report of an unusual case. *J Bone Joint Surg Am* 1961 ; 43 : 1225-1229

[69] Siebenrock KA, Unni KK, Rock MG. Giant-cell tumor of bone metastasing to the lung: a long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 43-47

[70] Silverberg SG, De Giorgi LA. Osteoclastoma like giant-cell tumor of the tyroid. *Cancer* 1973 ; 31 : 621-625

[71] Slootweg MC, Most WW, Van Beek E, Schot LP, Papapoulos SE, Lowik CW. Osteoclast formation together with interleukin-6 production in mouse long bones is increased by insulin-like growth factor-I. *J Endocrinol* 1992 ; 132 : 433-438

[72] Sung HW, Kuo DP, Shu WP, Chai YB, Liu CC, Li SM. Giant-cell tumor of bone: analysis of two hundred and eight cases in chinese patients. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 755-761

[73] Sybrandy S, De La Fuente AA. Multiple giant-cell tumors of bone. Report of a case. *J Bone Joint Surg Br* 1973 ; 55 : 350-356

[74] Teot LA, O'Keefe RJ, Rosier RN, O'Connell JX, Fox EJ, Hicks DG. Extraosseous primary and recurrent giant-cell tumors: transforming growth factor-β_1 and -β_2 expression may explain metaplastic bone formation. *Hum Pathol* 1996 ; 27 : 625-632

[75] Tornberg D, Dick H, Johnston A. Multicentric giant-cell tumors in the long bones. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 420-422

[76] Turcotte RE, Sim FH, Unni KK. Giant-cell tumor of the sacrum. *Clin Orthop* 1993 ; 291 : 215-221

[77] Turcotte RE, Biagini R, Sim FH, Unni KK. Giant-cell tumor of the spine and sacrum. *Chir Organi Mov* 1990 ; 75 (suppl 1) : 104-107

[78] Ueda Y, Imai K, Tsuchiya H, Fujimoto N, Nakanishi I, Katsuda S et al. Matrix metalloproteinase 9 (gelatinase B) is expressed in multinucleated giant-cells of human giant-cell tumor of bone and is associated with vascular invasion. *Am J Pathol* 1996 ; 148 : 611-622

[79] Unni KK. Dahlin's bone tumors: general daspect and data on 11087 cases. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1998

[80] Vanel D, Contesso G, Rebibo G, Zafrani B, Masselot J. Benign giant-cell tumors of bone with pulmonary metastases and favorable prognosis. Report in 2 cases and review of the literature. *Skeletal Radiol* 1983 ; 10 : 221-226

[81] Virchow R. Die Krankhaften Geschwulste. Vol 2, Berlin : Hirschwald, 1846 : 90-97

[82] Wilner D. Radiology of bone tumors and allied disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1982

[83] Wray CC, McDonald AQ, Richardson RA. Benign giant-cell tumour with metastases to bone and lung. *J Bone Joint Surg Br* 1990 ; 72 : 486-489

[84] Yoshida H, Akeho H, Yumoto T. Giant-cell tumour of bone: histochemical, biochemical and tissue culture studies. *Virchows Arch A (Pathol Anat)* 1982 ; 395 : 319-330

[85] Zheng MH, Fan Y, Wysocki SJ, Lau AT, Robertson T, Beilharz M et al. Gene expression of transforming growth factor-β1 and its type II receptor in giant-cell tumors of bone: possible involvement in osteoclast-like cell migration. *Am J Pathol* 1994 ; 145 : 1095-1104

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-780

Tumeurs vasculaires des os

I Ghanem
A Checrallah
K Kharrat
F Dagher

Résumé. – *Les tumeurs vasculaires des os représentent une entité pathologique particulière caractérisée par la prolifération anormale des cellules du tissu vasculaire sanguin et/ou lymphatique. Les tumeurs bénignes les plus fréquentes sont : hémangiome et hémangiomatose, lymphangiome et lymphangiomatose, ostéolyse massive, tumeur glomique des os. L'hémangiome atteint essentiellement le rachis et est souvent asymptomatique. L'hémangiomatose osseuse diffuse est très rare, caractérisée par une atteinte osseuse multiple associée parfois à un envahissement viscéral. Le lymphangiome solitaire de l'os est très rare. L'ostéolyse massive est une forme agressive d'hémangiome et/ou de lymphangiome osseux, caractérisée par la dissolution partielle ou totale d'un ou de plusieurs segments osseux adjacents. La tumeur glomique intraosseuse est très rare. Le traitement des tumeurs vasculaires bénignes de l'os doit rester le plus conservateur possible, et varie de la simple surveillance à la résection large ou à l'amputation. La radiothérapie doit être évitée, compte tenu de sa morbidité élevée. Les tumeurs vasculaires malignes de l'os les plus connues sont l'hémangiopéricytome et l'angiosarcome. L'hémangiopéricytome primitif de l'os est très rare. Quand ce diagnostic est évoqué, il est impératif d'éliminer une lésion primitive ailleurs, essentiellement aux méninges. L'angiosarcome, appelé également hémangioendothéliome malin, est caractérisé par un degré élevé d'anaplasie histologique, une agressivité radiologique, une évolution clinique rapide et un fort potentiel métastatique. Le traitement des tumeurs malignes est essentiellement chirurgical, basé sur l'exérèse large.*

Mots-clés : *hémangiome osseux, lymphangiome osseux, hémangiomatose osseuse diffuse, lymphangiomatose osseuse diffuse, ostéolyse massive, tumeur glomique osseuse, glomangiome osseux, hémangiopéricytome osseux, angiosarcome osseux.*

Introduction

Les tumeurs vasculaires des os représentent une entité tumorale particulière, caractérisée par une prolifération anormale des cellules du tissu vasculaire, sanguin et/ou lymphatique. Elles sont rares et peuvent survenir à tout âge. Les tumeurs vasculaires à stroma sanguin et à stroma lymphatique présentent des caractéristiques cliniques et histologiques très proches. Certaines tumeurs bénignes peuvent parfois prêter à confusion avec certaines tumeurs malignes. Malgré l'absence dans la littérature d'une classification claire et univoque, une bonne connaissance des différentes présentations cliniques et des aspects histologiques est nécessaire et conditionne la qualité de la prise en charge orthopédique [85].

Tumeurs vasculaires bénignes

Les tumeurs vasculaires bénignes nécessitent rarement une intervention chirurgicale dans un but diagnostique ou thérapeutique. Elles sont souvent asymptomatiques, isolées et de découverte fortuite [45]. Cependant, elles peuvent atteindre plusieurs segments osseux d'une même extrémité, avec envahissement des parties molles adjacentes, produisant, dans de très rares cas, des altérations anatomiques et fonctionnelles sérieuses. L'hémangiomatose squelettique diffuse est une maladie rare au cours de laquelle les lésions osseuses siègent essentiellement au rachis, aux côtes, au bassin, au crâne et aux épaules. Quand elle s'associe à des lésions viscérales, le pronostic s'assombrit.

HÉMANGIOME

Définition

L'hémangiome osseux est une lésion primitive bénigne de l'os, caractérisée par la néoformation et l'agglomération de vaisseaux sanguins anormaux.

Épidémiologie

L'hémangiome de l'os est une tumeur rare. Elle reste silencieuse dans la plupart des cas, ce qui rend impossible d'établir sa fréquence avec exactitude. Le sexe féminin serait deux à trois fois plus souvent atteint que le sexe masculin [15, 17]. Il s'agit d'une tumeur principalement de l'adulte, survenant le plus souvent entre l'âge de 30 et 60 ans, avec des extrêmes rapportés dans la littérature de 2 et 77 ans.

*Ismat Ghanem : Professeur adjoint, praticien hospitalier, service de chirurgie orthopédique pédiatrique.
Antoine Checrallah : Professeur adjoint, praticien hospitalier, service d'anatomie pathologique.
Fernand Dagher : Professeur de chirurgie orthopédique, praticien hospitalier.
Khalil Kharrat : Professeur associé, praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique.
Université Saint-Joseph, Hôtel-Dieu de France, boulevard Alfred-Naccache, Beyrouth, Liban.*

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ghanem I, Checrallah A, Kharrat K et Dagher F. Tumeurs vasculaires des os. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-780, 2001, 12 p.

Localisations

Les vertèbres et le squelette craniofacial totalisent environ 70 % des cas. Le fémur arrive en deuxième position, suivi par les côtes et le bassin, mais tous les os peuvent être atteints [65].

Au rachis, la tumeur siège essentiellement au segment thoracique, suivi par le segment lombaire. La grande majorité des hémangiomes rachidiens rapportés dans la littérature occupent le corps vertébral. L'atteinte de l'arc vertébral postérieur semble plus liée à une extension à partir d'un hémangiome antérieur. Plusieurs vertèbres peuvent être atteintes [12].

Au crâne, l'hémangiome atteint surtout les os frontal et pariétal.

Les localisations aux côtes [24] et aux os longs et courts des membres sont rares. La métaphyse et la diaphyse sont indifféremment atteintes [60, 66]. L'hémangiome sous-périosté est exceptionnel [61].

Étude clinique

Forme habituelle

Le retentissement clinique de l'hémangiome est essentiellement fonction de sa localisation et de son extension. Le plus souvent, il est asymptomatique, découvert fortuitement à l'occasion d'un examen radiologique pratiqué pour une autre raison. Dans certains cas, la symptomatologie peut se réduire à quelques douleurs. Une tuméfaction peut être un signe révélateur dans les cas où l'hémangiome souffle l'os et entraîne une réaction périostée manifeste. Une fracture pathologique peut permettre de le découvrir. La présence d'un hémangiome cutané permet d'attirer l'attention sur la coexistence possible d'un hémangiome osseux.

Formes particulières

L'hémangiome vertébral peut provoquer des douleurs locales, plus sévères lorsqu'il se complique de tassement pathologique. Il peut parfois être à l'origine de compression médullaire, en rapport soit avec l'expansion même de l'hémangiome qui souffle la vertèbre, soit avec une fracture pathologique avec un recul du mur postérieur [6, 48, 80, 95, 125]. Les conséquences, parfois très graves, sont liées au niveau de la compression (quadriplégie, paraplégie, syndrome de la queue-de-cheval…). Les paralysies sont en général d'installation rapide, précédées ou non de douleurs [42]. Dans certains cas, la symptomatologie (douleurs en ceinture, paresthésies) se révèle à l'occasion d'une grossesse [96]. Les douleurs sont exacerbées par la toux et les efforts. Cependant, un grand nombre d'hémangiomes vertébraux reste asymptomatique.

Au crâne, comme pour les autres localisations, l'hémangiome peut rester silencieux. Dans certains cas, il se manifeste par une tuméfaction dont la croissance est très lente, et dans de rares cas, par une légère coloration, ou même des signes neurologiques [100].

L'hémangiomatose squelettique diffuse est une maladie rare au cours de laquelle les lésions affectent plusieurs os à la fois : rachis, côtes, bassin, crâne, épaules… Le plus souvent, elle reste asymptomatique. Dans certains cas, elle se complique de lésions viscérales qui assombrissent la présentation clinique et le pronostic [78, 86].

Étude radiologique

La plupart des lésions rachidiennes restent confinées au corps vertébral, épargnant les corticales et le disque intervertébral, mais certaines peuvent s'étendre à l'arc postérieur (lame, apophyse épineuse, apophyse transverse), voire aux côtes.

Forme habituelle typique

- *Radiologie conventionnelle*

L'image radiologique de l'hémangiome vertébral est assez caractéristique dans sa forme typique. La vertèbre est plus « claire » que les vertèbres sus- et sous-jacentes. Le corps vertébral paraît strié, peigné, en rapport avec la raréfaction du spongieux à larges mailles et la seule persistance des travées osseuses, peu nombreuses et grossières, surtout verticales [43, 44, 80] *(fig 1)*. Dans certains cas, la raréfaction du spongieux prend un aspect en « nid d'abeilles », sans être clairement strié. Ces aspects sont si caractéristiques qu'on les considère comme pathognomoniques, et parfois même suffisants pour formuler le diagnostic. Une fracture pathologique se manifeste radiologiquement par un effondrement du corps vertébral qui obscurcit l'image striée ou l'image en « nid d'abeilles » préexistante.

Sur les os longs des membres, la zone d'ostéolyse est assez bien limitée, parfois même bordée d'un liseré de sclérose, évoquant dans certains cas plus un kyste qu'un hémangiome. La corticale est souvent amincie et soufflée, sans rupture [60] *(fig 2)*.

Au squelette cervicofacial, l'hémangiome a un aspect radiologique caractéristique en « nid d'abeilles ». C'est une zone d'ostéolyse arrondie, aux contours nets, avec des travées osseuses irradiant du centre vers la périphérie.

- *Tomodensitométrie (TDM)*

La coupe transversale des travées donne à la trame osseuse un aspect grossier. Au crâne, la TDM permet d'observer un renflement de la table externe, souvent sans déformation de la table interne.

- *Imagerie par résonance magnétique (IRM)*

À l'opposition de la plupart des tumeurs rachidiennes, l'hémangiome vertébral montre un hypersignal en T1 et en T2. La composante extraosseuse est en hyposignal en T1 [47, 62]. Ross et al [88] ont attribué ces modifications à la graisse présente dans la composante osseuse de l'hémangiome vertébral.

- *Angiographie*

L'angiographie de l'hémangiome vertébral montre une lésion hypervascularisée, irriguée par les artères intercostales.

- *Scintigraphie osseuse*

Elle est parfois utilisée pour rechercher des lésions osseuses multiples. Cependant, l'aspect scintigraphique n'est pas caractéristique et certains hémangiomes peuvent ne pas fixer le traceur.

Autres formes radiologiques

- *Hémangiomes des os plats (autres que le crâne)*

Un aspect en « éclat de soleil » peut s'observer au bassin, une expansion de l'os avec une réaction périostée importante aux côtes, et même parfois une destruction corticale avec envahissement des parties molles et un aspect en « nid d'abeilles » à la clavicule.

- *Hémangiomes médullaires des os longs*

Ils sont hétérogènes, montrant rarement un aspect purement lytique sur les radiographies standards. À l'(IRM), il existe une diminution du signal en T1 et une augmentation en T2 [117]. La plupart des hémangiomes caverneux sont localisés à la métaphyse.

- *Hémangiomes périostés des os longs*

Ils sont très rares, souvent retrouvés en région mi-diaphysaire. Ils se présentent comme une masse dans les parties molles, avec un épaississement et même parfois une dépression corticale [29, 46, 89, 106]. L'association à une sclérose importante pourrait prêter à confusion avec un ostéome ostéoïde [30].

- *Hémangiomes corticaux des os longs*

Ils sont exceptionnels. La plupart siègent à la diaphyse tibiale, pouvant simuler un ostéome ostéoïde ou un abcès de Brodie [94, 97]. L'IRM montre un épaississement cortical au sein duquel se trouve une zone de signal intermédiaire en T1 et en T2 [63].

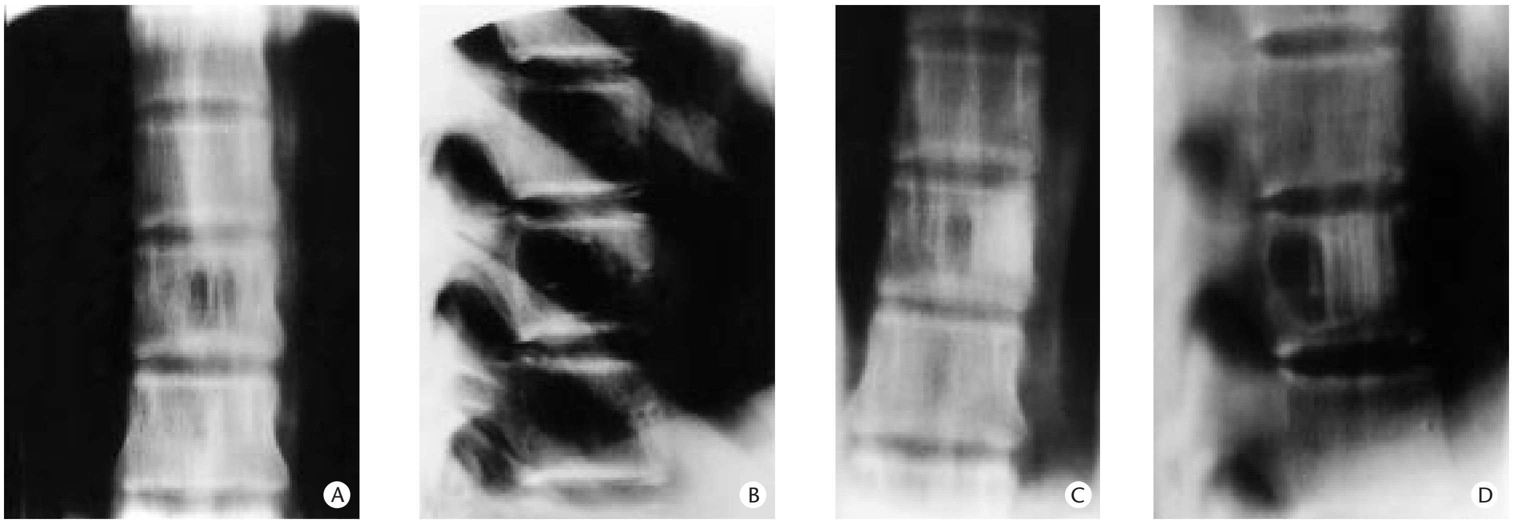

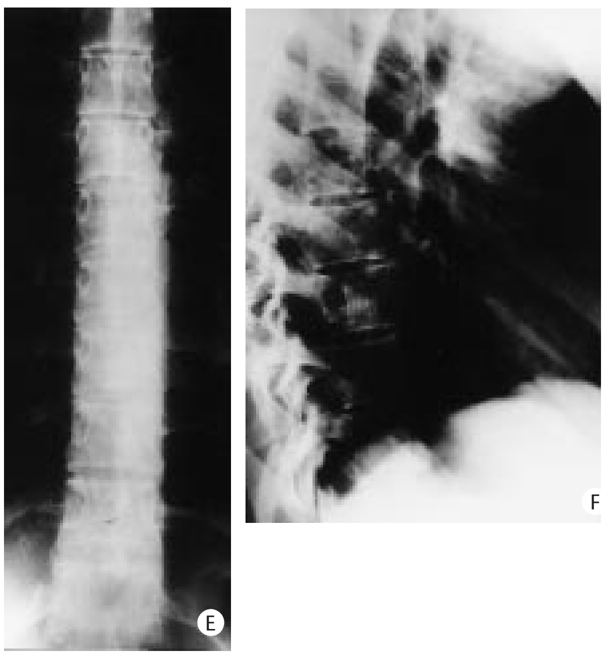

1 *Hémangiome douloureux de T9 chez une fille de 17 ans.*
A. Tomographie de face centrée sur T9.
B. Radiographie de profil centrée sur T9.
C, D. Tomographie de face et de profil 3 mois après curetage et greffe osseuse par la côte.
E, F. À 7 ans de recul, maintien de la hauteur vertébrale et consolidation de la greffe osseuse. Pas de récidive.

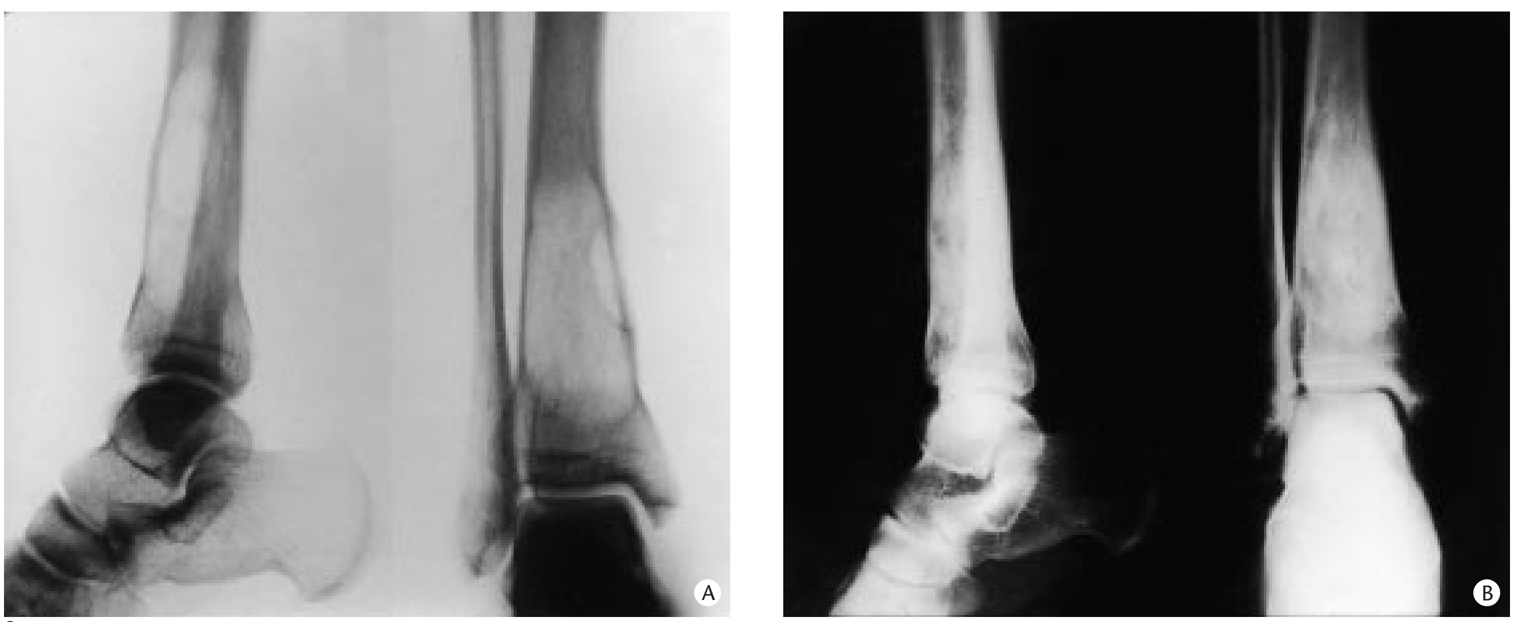

2 *Angiome bénin du pilon tibial traité par curetage-comblement (spongieux iliaque). Va toujours bien sans récidive, 12 ans plus tard (collection B Tomeno).*
A. Aspect radiologique préopératoire.
B. Aspect radiologique à 12 ans de recul.

• *Lésions vasculaires bénignes multiples de l'os*

Elles peuvent être divisées, selon Karlin et Brower, en deux groupes : l'angiomatose kystique diffuse et les hémangiomes primaires multiples. La première entité est caractérisée par des zones kystiques multiples, de destruction osseuse, sans réaction périostée. La seconde consiste en une agglomération d'hémangiomes solitaires et son aspect radiologique dépend de l'os atteint.

• *Ostéolyse massive*

Elle est caractérisée par une dissolution progressive, partielle ou totale, d'un ou de plusieurs os adjacents. Ce processus agressif peut même traverser les articulations. Les lésions initiales peuvent prendre origine aussi bien au niveau de l'os qu'au niveau des tissus mous avoisinants [3, 101].

• *Calcifications*

La découverte radiologique de calcifications peut être compatible avec l'association d'une chondromatose. Un syndrome de Maffucci doit être éliminé en premier.

Bilan d'extension

Extension locale

Dans certains cas, cette lésion bénigne asymptomatique est spontanément résolutive, en quelques années. À l'opposé, cette lésion peut augmenter en taille, avec parfois un envahissement de toute la largeur de l'os, prédisposant aux fractures pathologiques et entraînant une compression des tissus avoisinants, notamment la moelle épinière pour les hémangiomes vertébraux. Elle reste cependant bénigne, n'ayant pas d'extension générale en dehors des atteintes multiples citées ci-dessus, et ne se compliquant pas de dégénérescence maligne.

Quand elle est asymptomatique et découverte fortuitement, aucun bilan d'extension n'est nécessaire. Dans le cas contraire, au rachis, la radiographie simple est complétée par la TDM [95] ou l'IRM afin de mieux étudier l'extension locale de la lésion et de rechercher des signes de compression radiculomédullaire. L'angiographie est pratiquée dans les hémangiomes symptomatiques et évolutifs, essentiellement dans le but d'évaluer les possibilités d'embolisation. La TDM est plus indiquée dans les lésions atteignant les os plats, essentiellement le crâne.

Extension générale

La scintigraphie osseuse, à la recherche de lésions à distance, n'est pratiquée que dans les cas où il existe une suspicion clinique d'atteinte multiple. Le taux relativement considérable de faux négatifs rend cet examen non indispensable dans le cas d'un hémangiome en apparence solitaire.

Anatomie pathologique

Biopsie

Devant une lésion asymptomatique aux caractéristiques radiologiques typiques, la biopsie n'est pas nécessaire. Dans les cas où la lésion est atypique par sa présentation clinique (douleur, tuméfaction, signes neurologiques…), son siège (os longs, diaphyse, corticale…), ou son aspect radiologique (grande taille, compression radiculomédullaire, hétérogène…), une confirmation diagnostique anatomopathologique peut devenir nécessaire. Quand elle est indiquée, la biopsie peut être faite, selon les cas, à l'aiguille ou au trocart, sous contrôle par amplificateur de brillance ou par TDM, ou à ciel ouvert, en prenant les précautions pour éviter un saignement sévère. Dans certains cas, et afin d'éviter cette complication redoutable, il est préférable de pratiquer une biopsie excisionnelle après embolisation.

Aspects macroscopiques et microscopiques

Il s'agit de tumeurs vasculaires bénignes développées à partir des cellules endothéliales des vaisseaux sanguins de l'os.

Macroscopiquement, la lésion prend l'aspect d'une masse hémorragique, friable, intraosseuse. Des localisations préférentielles (vertèbre, bassin, os longs) sont à retenir.

En microscopie, il s'agit d'hémangiomes de type caverneux, constitués de cavités vasculaires plus ou moins gorgées d'hématies et revêtues d'une assise de cellules endothéliales aplaties reposant sur une fine paroi fibromusculaire. Les lésions angiomateuses entraînent une expansion de l'espace médullaire de l'os, avec un amincissement et une raréfaction des travées osseuses d'alentour [35]. Il convient de noter l'absence de toute atypie cellulaire ou d'activité mitotique anormale au niveau des cellules endothéliales dans ce type de lésion.

Diagnostic différentiel

Dans la majorité des cas, la présentation clinique (asymptomatique) et radiologique est typique, et le diagnostic est évident, sans recours à l'histologie. Cependant, certaines lésions, atypiques dans leur siège ou leur présentation, surtout si elles sont étendues dans les parties molles, doivent faire rechercher d'autres diagnostics.

– Les *hémangiomes localement agressifs* peuvent être confondus, cliniquement et à l'imagerie, avec un processus malin, vasculaire ou non [25]. L'histologie apporte la confirmation diagnostique.

– Les *hémangiomes des os longs* peuvent être confondus avec d'autres tumeurs kystiques de l'os. Un hémangiome médullaire peut être pris à tort pour un kyste anévrismal ou un fibrome non ossifiant. Un hémangiome cortical peut se présenter radiologiquement comme un ostéome ostéoïde ou un abcès de Brodie [94].

– Les *hémangiomes des os plats* peuvent simuler un granulome éosinophile, ou même une tumeur maligne, en particulier aux côtes où l'hémangiome peut entraîner une expansion de l'os avec une réaction périostée importante.

– Les *hémangiomes périostés des os longs* entraînent parfois une sclérose corticale importante, pouvant prêter à confusion avec un ostéome ostéoïde [46]. Une dépression corticale produite par un hémangiome périosté peut ressembler à l'image radiologique offerte par un fibrome chondromyxoïde.

– Les *lésions vasculaires multiples* de l'os peuvent être confondues radiologiquement avec les formes disséminées de l'histiocytose à cellules de Langerhans.

– La présence de *calcifications* doit faire évoquer, parmi les diagnostics différentiels, celui des tumeurs cartilagineuses de l'os.

– Devant un *tassement vertébral*, d'autres causes plus fréquentes doivent être éliminées, en premier un tassement ostéoporotique, une métastase, un myélome multiple.

Évolution et pronostic

À l'opposé des hémangiomes cutanés, seuls de rares cas sporadiques d'involution spontanée d'hémangiome osseux sont rapportés dans la littérature. Dans la plupart des cas, il reste inchangé et asymptomatique pendant toute la vie. Cependant, il arrive que l'hémangiome s'accroisse et devienne symptomatique après des années de stabilité, à l'occasion d'une perturbation hémodynamique ou au cours d'une grossesse, ou même en dehors de tout contexte favorisant connu. Il peut provoquer des douleurs rebelles, entraîner des compressions radiculomédullaires ou des fractures pathologiques. Aucun cas de dégénérescence maligne n'a été retrouvé dans la littérature. En l'absence de réponse à un traitement médical symptomatique bien conduit, un traitement radical peut s'imposer.

Traitement

Méthodes thérapeutiques et indications

Les hémangiomes asymptomatiques découverts fortuitement ne nécessitent aucun traitement. L'embolisation artérielle et l'exérèse

chirurgicale de la tumeur représentent les méthodes thérapeutiques les plus admises pour les hémangiomes symptomatiques *(fig 1)*. L'embolisation artérielle sélective peut être utilisée avec succès comme unique traitement, éventuellement répétée dans le temps pour certaines localisations symptomatiques [83]. L'injection intralésionnelle d'éthanol absolu [49] ou de méthylméthacrylate [38] a également été utilisée avec succès. Les hémangiomes vertébraux douloureux avec tassement vertébral pathologique entraînant une modification de la statique rachidienne (cyphose) peuvent bénéficier d'un traitement stabilisateur du rachis, par instrumentation segmentaire et arthrodèse. En présence de déficit neurologique, une décompression médullaire s'impose, par voie antérieure ou postérieure, associée à une arthrodèse instrumentée. Une embolisation artérielle sélective [83] peut être indiquée en préopératoire pour diminuer l'hémorragie peropératoire qui peut être massive. Aux membres, l'exérèse chirurgicale de la tumeur est plus aisée. Quelle que soit la localisation, le curetage et parfois même la simple biopsie peuvent être difficiles et même dangereux à cause du potentiel hémorragique de ces tumeurs.

La radiothérapie est parfois utilisée pour certaines formes sévères et non accessibles au traitement chirurgical ou à l'embolisation. Cependant, compte tenu de la bénignité de la tumeur primitive, elle doit être gardée comme une solution de dernier recours, dans ces cas sévères, à cause du risque bien connu de néoplasmes radio-induits [26, 37].

L'amputation est exceptionnellement indiquée et n'est pratiquée que dans les hémangiomes des os longs très étendus, envahissant largement les parties molles, et pour lesquels toute possibilité de reconstruction du membre après exérèse conservatrice est impossible.

Résultats

Une exérèse chirurgicale intralésionnelle est souvent incomplète et peut être compliquée de récidive tumorale. L'exérèse marginale ou large est préférable et s'associe à un taux élevé de guérison. La récupération du déficit neurologique après décompression médullaire est fortement liée au délai qui sépare l'installation du déficit de la date de la décompression. L'embolisation artérielle sélective utilisée comme unique traitement de l'hémangiome peut aboutir à l'arrêt de son évolution [109].

LYMPHANGIOME ET LYMPHANGIOMATOSE

Le tissu osseux est normalement dépourvu de vaisseaux lymphatiques. Cependant, divers types de lésions osseuses semblent en rapport avec la prolifération de vaisseaux lymphatiques. Ces lésions varient de la petite géode isolée, cliniquement silencieuse, à la lymphangiomatose généralisée mortelle, en passant par les ostéolyses dites « essentielles », massives ou localisées aux extrémités.

Le *lymphangiome* présente une grande similitude avec l'hémangiome. En effet, un hémangiome vidé de son sang ressemble particulièrement à un lymphangiome. D'autre part, si l'on introduit du sang dans des espaces lymphatiques, ces derniers prennent un aspect similaire à celui d'un hémangiome. Ces deux types de prolifération vasculaire peuvent coexister dans certains cas [109]. Le lymphangiome osseux se définit comme une zone de raréfaction du squelette liée à une prolifération anormale de vaisseaux lymphatiques [35].

La *lymphangiomatose diffuse* est une forme généralisée de lymphangiome.

L'*ostéolyse massive*, également appelée ostéolyse essentielle, os « fantôme », ou syndrome de Gorham, est à la fois considérée comme une forme d'hémangiome ou comme une forme de lymphangiome osseux. Elle se traduit par la résorption progressive des structures osseuses contiguës [15, 17, 35, 41].

Épidémiologie

C'est une tumeur rare, souvent découverte dans l'enfance ou l'adolescence, mais pouvant se rencontrer à tout âge.

La *forme kystique isolée* semble très rare et d'un diagnostic très difficile [14, 58, 99]. Mazabraud [65] affirme avoir « osé » porter ce diagnostic trois à quatre fois durant toute sa carrière.

La *lymphangiomatose diffuse* est découverte habituellement chez l'adolescent, à l'occasion des déformations osseuses qu'elle provoque (inégalité de longueur des membres, attitudes vicieuses, fractures pathologiques...) et qui apparaissent souvent dans l'enfance.

L'*ostéolyse massive* s'observe chez les enfants et les adultes, deux fois plus fréquemment dans le sexe féminin. Devlin et al [31] suggèrent que l'interleukine 6 pourrait en être un médiateur potentiel.

Localisations

Le *lymphangiome kystique solitaire* envahit, par ordre de fréquence, le rachis, le bassin, les os longs, ainsi que les os courts de la main.

La *lymphangiomatose diffuse* envahit le plus souvent les os longs des membres. Elle est souvent associée à une atteinte plus ou moins sévère des tissus mous avoisinants et des viscères [103].

L'*ostéolyse massive* atteint la région maxillofaciale [77], les os longs [81], la ceinture pelvienne, la ceinture scapulaire, les côtes et les vertèbres adjacentes [32, 34, 101], rarement la main et le pied [93]. Les lésions peuvent être uniques ou multiples et peuvent prendre naissance à partir de l'os ou des tissus mous avoisinants. Dans le dernier cas, elles peuvent « étrangler » l'os, entraînant son rétrécissement concentrique. Elle est rarement multifocale [108].

Étude clinique

Lymphangiome

À l'instar de l'hémangiome, son retentissement clinique dépend de sa localisation et de son extension. La symptomatologie peut se réduire à quelques douleurs ou à la présence d'une tuméfaction.

Lymphangiomatose diffuse

Elle est souvent découverte chez l'adolescent grâce aux déformations orthopédiques qu'elle entraîne [40], ou à l'occasion d'un chylothorax [19, 69]. La généralisation à partir d'un lymphangiome peut être rapide, entraînant impotence et fractures spontanées qui peuvent être révélatrices [28, 76]. La perturbation de la croissance qui s'ensuit entraîne des déformations des membres (inégalité de longueur, déformations articulaires) [86]. Il existe souvent une hyperpigmentation cutanée et l'une des zones d'élection des lésions cutanées est le scrotum.

Ostéolyse massive

Le premier stade de destruction osseuse active est légèrement douloureux. Plus tard, des fractures pathologiques, des déformations osseuses et d'autres complications à distance (chylothorax) peuvent apparaître [50, 57, 68].

Étude radiologique

Le *lymphangiome solitaire* et la *lymphangiomatose diffuse* se présentent à la radiographie simple sous forme de géodes bien limitées (unique ou multiples confluentes) *(fig 3)*, mais peuvent être découverts à l'occasion d'une fracture pathologique [43, 44, 64]. Une variante condensante est rapportée par certains auteurs [36, 53]. Une image de gaz intraosseux peut exister dans certains cas [13]. La lymphographie montre des vaisseaux anormaux et dilatés, remplissant les lésions osseuses [23, 73, 82]. La scintigraphie osseuse n'est pas spécifique [23].

L'*ostéolyse massive* se présente radiologiquement sous forme de multiples zones transparentes ou d'ostéoporose mouchetée [20]. Une discrète hypervascularisation est visible à l'angiographie. La TDM et l'IRM permettent d'étudier l'extension de la lésion osseuse, ainsi que l'envahissement des tissus mous avoisinants [115].

Anatomie pathologique

Il s'agit de tumeurs rares développées à partir des cellules endothéliales des vaisseaux lymphatiques de l'os.

3 *Lymphangiomatose diffuse de l'hémibassin droit chez une femme de 45 ans. Cliché après plusieurs années d'évolution. La destruction acétabulaire nécessite la mise en place d'une prothèse totale de hanche (collection B Tomeno).*

Aspect macroscopique

La lésion prend l'aspect d'une masse kystique, multiloculaire, intraosseuse, à contenu séreux. Des localisations multiples (lymphangiomatose kystique) ont été décrites [35].

Aspect microscopique

On retrouve des espaces vasculaires lymphatiques caverneux revêtus de cellules endothéliales aplaties, sans aucun signe d'atypie. Ces lacs contiennent un liquide éosinophile protéique de type lymphatique. Quelques agrégats lymphocytaires sont souvent notés au niveau du tissu interstitiel [35, 87].

Diagnostic différentiel

Radiologique

Dans la plupart des cas, la présentation clinique et radiologique est typique, surtout dans le cas de la lymphangiomatose diffuse ou de l'ostéolyse massive. Le lymphangiome solitaire kystique est très rare, et peut prêter à confusion avec plusieurs lésions kystiques de l'os.

Anatomopathologique

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec l'hémangiome de l'os, duquel il peut être très difficile à séparer, en l'absence d'un contenu sanguin franc de la lésion, d'autant que les espaces vasculaires du lymphangiome peuvent contenir de rares globules rouges [87]. Le contexte clinique et le site de la tumeur (l'hémangiome osseux ayant certaines localisations préférentielles) peuvent être utiles dans ce cas.

Évolution et pronostic

Lymphangiome et lymphangiomatose diffuse

Les lésions osseuses grandissent lentement, et certaines d'entre elles peuvent régresser spontanément. La plupart des cas avec un envahissement des tissus mous et une atteinte viscérale ont un mauvais pronostic. Dans certains cas, le patient peut devenir grabataire et mourir quelques mois ou années après les premières manifestations [69]. L'atteinte isolée des membres inférieurs et/ou de la ceinture pelvienne semble s'accompagner d'un meilleur pronostic. Certains cas de dégénérescence maligne sont rapportés dans la littérature [7, 71, 90].

Ostéolyse massive

Un envahissement étendu des côtes ou des vertèbres peut entraîner la mort, mais en général le pronostic reste bon malgré la destruction osseuse et les déformations qui s'ensuivent. L'arrêt spontané de

4 *Femme de 72 ans présentant une tuméfaction douloureuse de la face dorsale du pouce droit, soulevant l'ongle. Radiologiquement, elle donne une petite empreinte sur l'os. Exérèse complète. L'examen histopathologique confirme le diagnostic de tumeur glomique des parties molles (collection B Tomeno).*

l'évolution est possible, d'où la difficulté de juger de l'éventuel intérêt de traitements dangereux comme la radiothérapie.

Traitement

Le curetage-greffe osseuse peut être indiqué dans certains cas limités, avec des résultats aléatoires. En effet, l'introduction de greffons osseux dans un lymphangiome cureté est souvent suivie de la lyse de ceux-ci. Un cas de régression spontanée d'une ostéolyse massive a été rapporté par Campbell et al [18].

La radiothérapie est parfois indiquée pour arrêter ou freiner la progression des lésions [33, 65]. Cependant, compte tenu de la bénignité histologique de la tumeur primitive, elle doit être réservée pour les cas extrêmes, à cause du risque bien connu de néoplasmes radio-induits.

L'amputation est réservée aux formes étendues des membres, où toute possibilité de traitement conservateur est dépassée [55].

TUMEUR GLOMIQUE DES OS

La tumeur glomique, également appelée glomangiome, est exceptionnelle dans sa localisation osseuse [35].

Épidémiologie

La tumeur glomique osseuse est une tumeur essentiellement de l'adulte, avec une prédominance féminine [15].

Localisations

L'érosion de l'os par une lésion des tissus mous, notamment dans la région sous-unguéale des doigts, est habituelle. L'envahissement de l'articulation interphalangienne est exceptionnel. En général, les vraies tumeurs glomiques intraosseuses siègent aux phalanges distales. Parfois, on observe une atteinte de la phalange moyenne, des métacarpes, et même parfois des os longs [65, 91, 98, 109, 112]. Les tumeurs glomiques précoccygiennes ont été décrites à proximité du coccyx, sans envahissement osseux, ou même parfois dans le coccyx ou le sacrum [9, 52, 79].

Étude clinique

Le tableau clinique est caractéristique : point douloureux précis ou douleur sévère et persistante [35].

Étude radiologique

La tumeur glomique apparaît à la radiographie standard sous forme d'une lésion transparente bien limitée, avec amincissement et parfois soufflure de la corticale [11, 35, 43, 44] *(fig 4, 5)*.

Anatomie pathologique

Biopsie

Les présentations clinique et radiologique sont souvent typiques, rendant la biopsie non nécessaire.

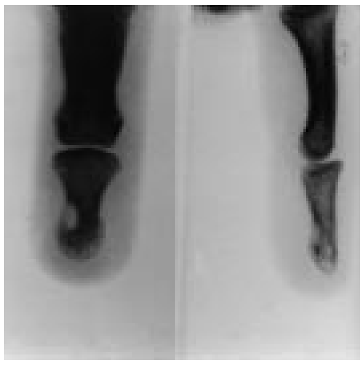

5 *Tumeur glomique intraosseuse de la dernière phalange du pouce traitée par curetage (collection B Tomeno).*

Aspects macroscopiques et microscopiques

Macroscopiquement, ce sont de petites tumeurs rougeâtres, molles, d'allure vasculaire, de quelques millimètres, dépassant exceptionnellement le centimètre.

En microscopie, il s'agit le plus souvent d'une prolifération cellulaire dense, d'allure épithélioïde, soutenue par un riche réseau vasculaire. Les cellules tumorales sont disposées en amas ou en files indiennes, et sont séparées les unes des autres par une trame réticulinique abondante. Parfois, la tumeur présente des remaniements myxoïdes ou hyalins du stroma [35]. L'immunomarquage, rarement réalisé en routine, montre une expression de marqueurs myogènes par les cellules tumorales (actine musculaire lisse, myosine, ou exceptionnellement desmine) [35, 87]. La microscopie électronique n'est pas d'utilité diagnostique dans les tumeurs glomiques, mais elle a permis de mettre en évidence des membranes basales épaisses, péricellulaires, témoignant de l'origine musculaire lisse de ces cellules [35, 87].

■ *Diagnostic différentiel*

Essentiellement radiologique, il se fait avec la plupart des lésions lytiques bénignes de l'os, en particulier aux phalanges et aux métacarpes (granulome éosinophile, enchondrome, hyperparathyroïdie...), mais le diagnostic est souvent aisé [102].

■ *Évolution et pronostic*

Cette tumeur est d'évolution lente et ne présente pas de risque particulier en dehors de la déformation de l'os qu'elle atteint.

■ *Traitement*

L'excision ou le curetage intralésionnel, avec ou sans greffe, donne de bons résultats. La récidive est exceptionnelle si le traitement chirurgical est bien exécuté.

Tumeurs vasculaires malignes

GÉNÉRALITÉS

Les tumeurs vasculaires malignes comprennent un groupe controversé de néoplasmes, allant des proliférations caverneuses et capillaires malignes bien différenciées au sarcome endothélial hautement létal, dont l'origine est parfois multicentrique. Elles représentent pratiquement 1 % de l'ensemble des tumeurs malignes des os.

Les sarcomes vasculaires dont l'origine endothéliale n'est pas prouvée présentent un problème diagnostique différentiel avec les carcinomes métastatiques. Les métastases osseuses d'un carcinome peuvent être très vascularisées et les agrégats cellulaires qui s'y trouvent peuvent avoir un aspect similaire à celui retrouvé dans certains angiosarcomes.

La terminologie utilisée pour la désignation de ces néoplasmes vasculaires fut pendant longtemps une source de confusion. Les termes hémangiosarcome, angiosarcome, hémangioendothéliome et sarcome hémangioendothélial ont été largement utilisés, tantôt comme synonymes, tantôt pour indiquer des entités pathologiques différentes. Certains auteurs utilisent le terme angiosarcome pour désigner une tumeur vasculaire hautement maligne et le terme hémangioendothéliome pour une lésion maligne de bas grade.

En effet, Wold et al [121] et Campanacci et al [16] distinguent trois grades d'hémangioendothéliome osseux en fonction des anomalies histologiques :

– grade I : tumeur restant longtemps asymptomatique et présentant les caractéristiques radiologiques d'une tumeur bénigne. À l'histologie, les espaces vasculaires sont relativement bien différenciés et les mitoses sont rares. Le pronostic est bon, avec un pourcentage de survie globale de 95 % ;

– grade II : les anomalies histologiques sont plus nettes. L'évolution clinique est moins favorable que pour le grade I ;

– grade III : sarcomes de haut grade avec des zones indifférenciées à l'histologie. C'est dans ce groupe de tumeurs que l'angiosarcome est en général classé.

L'hémangiopéricytome osseux est extrêmement rare, seulement 13 cas sont retrouvés dans les dossiers de la Mayo Clinic jusqu'en 1996. Quand ce diagnostic est évoqué, il est impératif d'éliminer une lésion primitive ailleurs, surtout des méninges [4, 27].

HÉMANGIOPÉRICYTOME

En 1942, Stout et Murray [105] décrivent une tumeur qu'ils distinguent nettement de la tumeur glomique et dont les cellules sont dérivées des péricytes de Zimmermann. Elle diffère de l'hémangiome par la présence de cellules périvasculaires de nature péricytaire [10, 122]. Les auteurs suggèrent le terme descriptif d'hémangiopéricytome.

■ *Définition*

Cette tumeur est définie par Forest [35] comme une tumeur formée de cellules néoplasiques, en rapport avec les cellules musculaires lisses (cellules contractiles spécialisées, normalement présentes dans les parois capillaires, appelées péricytes) et un réseau capillaire riche.

■ *Épidémiologie*

Il s'agit d'une tumeur très rare au niveau de l'os. Une cinquantaine de cas est rapportée dans la littérature, avec un pic de fréquence au cours de la quatrième et la cinquième décennies et une prédominance masculine (2 : 1) [15, 17, 65].

■ *Localisations*

Tous les os peuvent être atteints, même les os de la main et le sternum, mais les localisations les plus fréquentes sont le bassin, le rachis, les os longs des membres inférieurs, surtout en proximal, et la mandibule [35, 39, 72, 92, 104, 114]. Les localisations osseuses multifocales sont rares.

■ *Étude clinique*

Le maître-symptôme est la douleur qui peut être locale ou locorégionale. Cette tumeur peut grandir et rester longtemps indolore, avant de se manifester sous forme de tuméfaction sous-cutanée qui amène le malade à consulter [113].

■ *Étude radiologique*

L'image radiologique est non spécifique. Elle est lytique dans la grande majorité des cas. Certaines tumeurs restent relativement bien circonscrites pendant longtemps, entourées par un liseré d'ostéocondensation [43, 44]. D'autres peuvent manifester une légère expansion de l'os, avec un aspect bulleux ou en « nid d'abeilles ». Une destruction corticale, avec extension dans les parties molles, peut s'observer dans toutes les localisations, mais semble plus fréquente aux os plats. Une réaction périostée est retrouvée dans un tiers des cas [35]. Des calcifications intratumorales sont parfois

visibles. La TDM et/ou l'IRM sont pratiquées pour évaluer l'étendue de la tumeur dans l'os et dans les tissus mous. L'angiographie pourrait compléter les informations en montrant une vascularisation radiaire [54, 124].

Bilan d'extension

L'hémangiopéricytome est une tumeur à malignité variable. Elle présente un potentiel élevé de récidive locale, mais peut également se présenter sous une forme métastatique d'emblée aux poumons, aux ganglions, ou à d'autres parties du squelette. Après confirmation du diagnostic, un scanner pulmonaire, ainsi qu'une scintigraphie osseuse, sont pratiqués à la recherche de localisations secondaires.

Anatomie pathologique

Il s'agit d'un ensemble de tumeurs développées à partir des péricytes des vaisseaux sanguins de l'os. Ces tumeurs sont de degré variable de malignité.

Macroscopiquement, ce sont des tumeurs brunâtres expansives soufflant l'os et dont les tranches de section révèlent une formation tumorale mal limitée, d'aspect focalement hémorragique.

En microscopie, on retrouve une prolifération cellulaire relativement dense entourant un réseau vasculaire anastomotique bien développé. Les cellules tumorales sont polygonales ou fusiformes, aux limites cytoplasmiques nettes, et peuvent contenir des granules intracytoplasmiques acide périodique Schiff (PAS) positifs. La coloration à la réticuline met en relief la position extravasculaire des cellules néoplasiques (par opposition à l'hémangioendothéliome ou à l'angiosarcome) [35, 87]. La densité cellulaire, l'activité mitotique élevée (plus de cinq mitoses par dix gros champs microscopiques) et la présence de zones de nécrose tumorale ont été associées à un taux plus élevé de récidive [67]. L'immunohistochimie, souvent pratiquée dans ce contexte, révèle une réactivité des cellules tumorales à la vimentine, au CD57 et parfois au CD34 [87]. L'immunomarquage au facteur VIII-R, aux marqueurs épithéliaux (kératine), myogènes (actine musculaire lisse et desmine) ou neurogènes (protéine S-100) est négatif [87].

Diagnostic différentiel

Radiologique

L'aspect radiologique et TDM de l'hémangiopéricytome n'est pas spécifique [109, 110] et peut ressembler à celui de la majorité des tumeurs lytiques de l'os. Dans sa forme polylobée en « nid d'abeilles », cernée d'un fin liseré d'ostéocondensation, il peut être confondu avec une tumeur bénigne, surtout un hémangiome [10]. En présence d'une rupture corticale, avec ou sans réaction périostée, le diagnostic différentiel se pose avec les autres tumeurs malignes de l'os.

Anatomopathologique

Devant un hémangiopéricytome de l'os, il convient d'exclure en premier lieu l'éventualité plus fréquente d'une métastase osseuse d'un hémangiopéricytome méningé [4, 27, 87]. L'histopathologie étant identique, seule l'anamnèse ou le bilan d'extension permettent de faire la distinction.

Par ailleurs, de nombreuses tumeurs bénignes et malignes peuvent parfois présenter un aspect architectural d'hémangiopéricytome. Cependant, la discussion du diagnostic différentiel de ces différentes entités dépasse le cadre de cet exposé [74].

Traitement

Le traitement de choix de l'hémangiopéricytome est l'exérèse chirurgicale. Celle-ci doit être au moins marginale et de préférence large. Dans les cas où la résection chirurgicale est impossible ou très risquée, la radiothérapie et l'amputation peuvent être discutées. La chimiothérapie n'a pas de place dans le traitement de l'hémangiopéricytome osseux.

Évolution et pronostic

L'évolution de l'hémangiopéricytome est imprévisible. S'il est bien admis que cette tumeur fait partie du groupe des tumeurs vasculaires malignes de l'os, il n'en reste pas moins que, dans certains cas, elle présente une évolution tout à fait favorable. En effet, certaines publications font état de guérisons, suivies depuis plus de 10 ans, après traitement local. À l'opposé, de nombreuses publications rapportent des récidives après exérèse chirurgicale (pouvant dépasser la moitié des cas opérés), avec un essaimage métastatique tardif, essentiellement aux poumons, 15 et même parfois 20 ans après le traitement initial. Dans une revue de la littérature, Tang et al [107] ont trouvé que le taux de survie était de 75 % à 5 ans et de 44 % à 10 ans. Parmi les 15 patients rapportés par Wold et al [122], seulement trois étaient vivants et en rémission au dernier recul.

ANGIOSARCOME

Définition

Qu'elle soit appelée hémangiosarcome, sarcome hémangio-endothélial, hémangioendothéliome malin, ou même hémangio-endothéliome de grade III, cette tumeur, composée de cellules endothéliales, se définit par le degré histologique d'anaplasie, l'agressivité radiologique, l'évolution clinique rapide et un fort potentiel métastatique [2, 8, 15, 16, 35, 123].

Épidémiologie

Il s'agit d'une tumeur rare. Elle survient essentiellement chez l'adulte, avec une distribution presque homogène entre la deuxième et la septième décennies et une légère prédominance masculine (1,5 : 1) [17, 120].

Étiologie

Elle est inconnue, mais certains angiosarcomes se sont développés sur des lésions préexistantes telles qu'une maladie de Paget [22], un infarctus osseux [1, 84], une ostéomyélite [5], ou au contact d'un matériel métallique (plaque d'ostéosynthèse, produit de corrosion métallique, prothèse de hanche ou de genou) [51, 56, 111]. Un angiosarcome peut également être associé à un chondrosarcome dédifférencié de bas grade [35].

Localisations

Tous les os du squelette peuvent être atteints, avec une prédominance au squelette axial [65]. Un tiers semble atteindre le rachis et les os du bassin. L'atteinte peut être multifocale, avec parfois plusieurs lésions sur un même segment osseux. Dans la série de la Mayo Clinic [109], la présentation la plus fréquente d'atteinte multifocale était celle de l'atteinte d'une même zone géographique, c'est-à-dire l'atteinte de plusieurs os d'une même extrémité. Aux os longs, la tumeur peut se localiser aussi bien à la métaphyse qu'à la diaphyse. Au rachis, le corps vertébral est plus souvent atteint que l'arc postérieur.

Étude clinique

Les symptômes et les signes ne sont pas spécifiques. La douleur spontanée et à la palpation domine le tableau clinique, suivie par la présence d'une tuméfaction.

Étude radiologique

Forme habituelle typique

La plupart des angiosarcomes produisent une image purement lytique [43, 44]. Dans certains cas, la lésion est hétérogène, avec un mélange de lyse et de sclérose [21] (*fig 6, 7, 8*). La lésion est mal limitée, avec l'impression que la lyse diminue progressivement du centre à la périphérie où elle se confond progressivement avec le tissu osseux normal. L'image radiologique rappelle ce que l'on observe dans les sarcomes ostéogènes anaplasiques télangiectasiques. La présence de réaction périostée est souvent

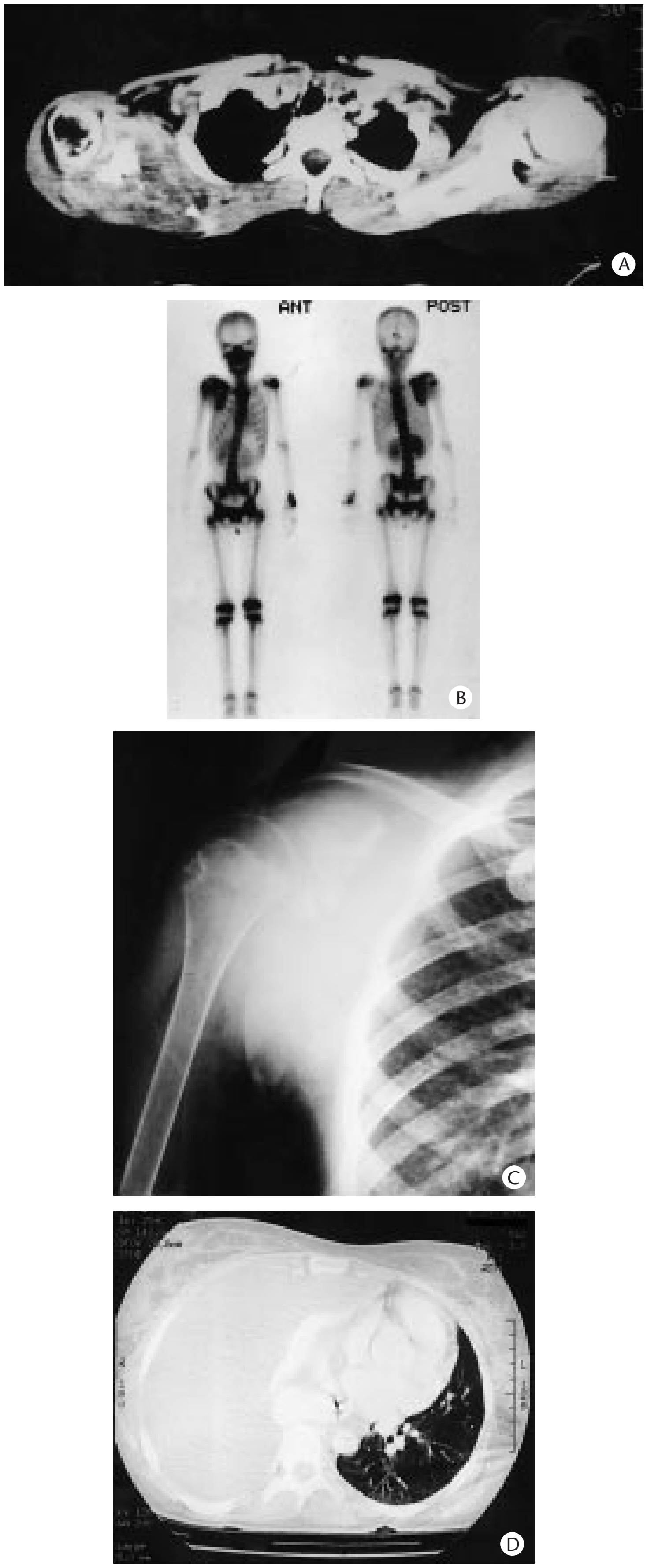

6 *Angiosarcome de la scapula droite chez une fille de 9 ans.*
A. Aspect tomodensitométrique préopératoire.
B. Hyperfixation scintigraphique. Pas d'autres localisations.
C. Aspect radiologique après exérèse incomplète.
D. Après reprise pour complément de résection, apparition de métastases pulmonaires avec épanchement massif, malgré la chimiothérapie adjuvante.

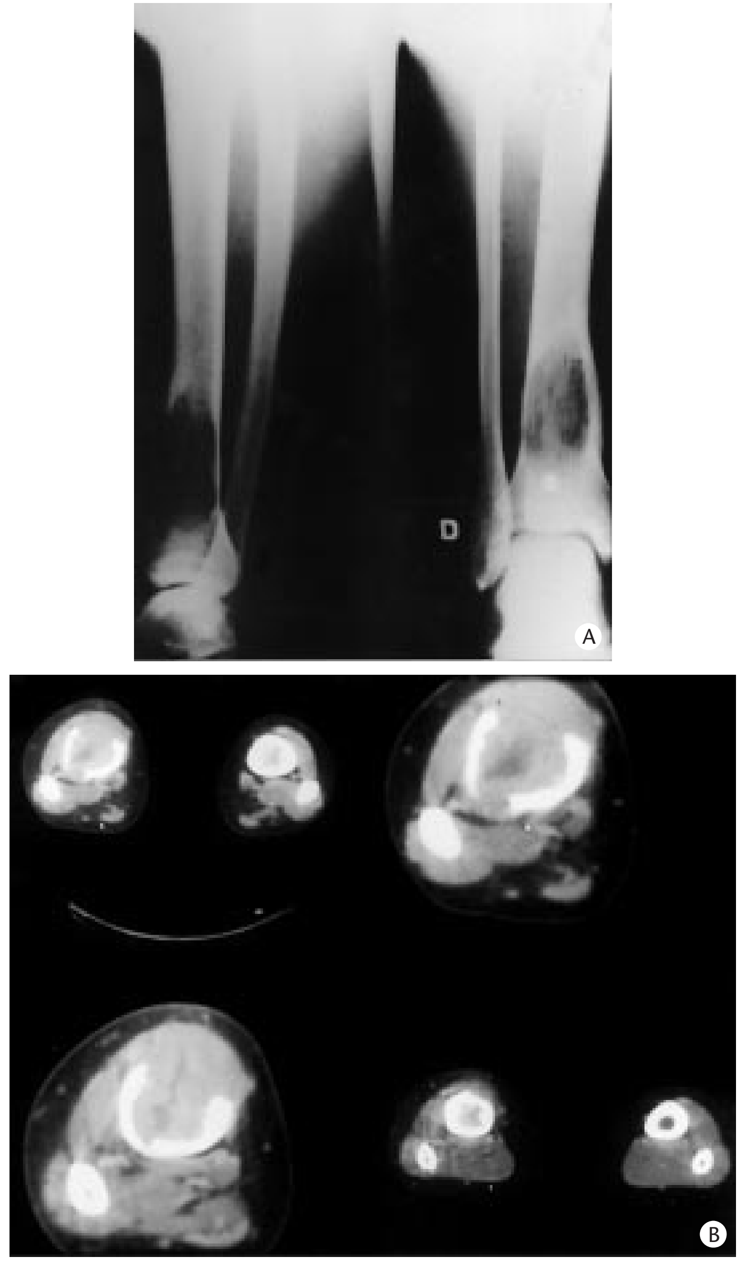

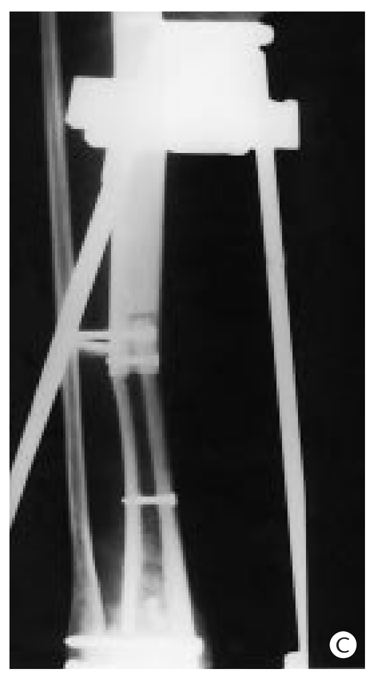

7 *Angiosarcome de l'extrémité inférieure du tibia droit chez une jeune fille de 16 ans (collection B Tomeno).*
A. Radiographies de face et profil.
B. Le scanner montre la rupture corticale et l'envahissement des parties molles.
C. Après chimiothérapie, résection et reconstruction avec deux baguettes corticales et du spongieux, le tout pris sur le tibia controlatéral. Malgré une suppuration postopératoire chronique, la patiente va bien 11 ans plus tard.

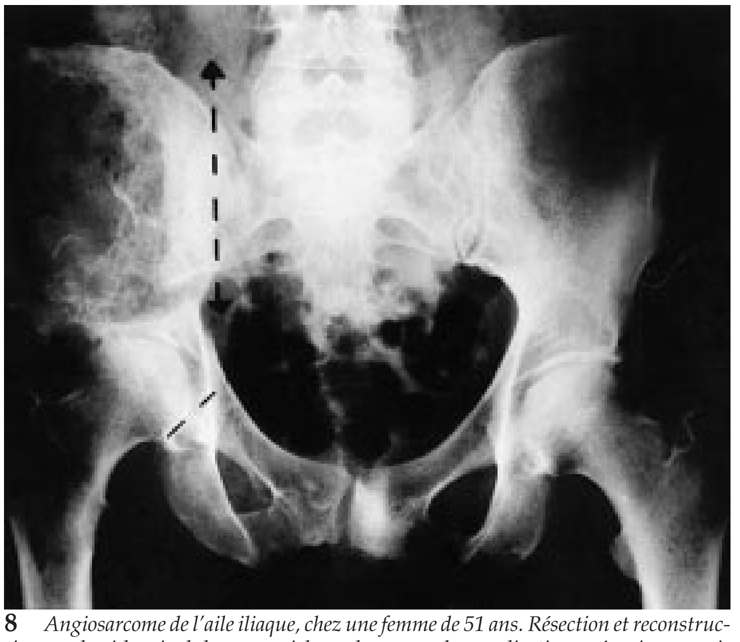

8 *Angiosarcome de l'aile iliaque, chez une femme de 51 ans. Résection et reconstruction par demi-bassin de banque qui donne beaucoup de complications mécaniques, mais la patiente est vivante 15 ans plus tard (collection B Tomeno).*

synonyme de rupture corticale et d'envahissement des parties molles. La présence de lésions lytiques multiples, surtout dans des segments osseux adjacents, doit faire fortement suspecter le diagnostic.

Autres formes radiologiques

Certaines lésions de bas grade peuvent se présenter sous forme d'ostéolyses aux limites relativement nettes, avec un cloisonnement en « nid d'abeilles » et une soufflure de la corticale sans rupture.

Bilan d'extension

L'angiosarcome est une tumeur hautement maligne ayant un potentiel d'extension locale et à distance très élevé. La TDM et l'IRM permettent de compléter la radiographie standard, en précisant les limites osseuses de la tumeur, en particulier l'atteinte corticale, ainsi que l'envahissement des parties molles avoisinantes. Les sites d'élection des métastases sont l'os et les poumons. Le bilan d'extension initial et pratiqué à intervalles réguliers doit comporter une TDM pulmonaire et une scintigraphie osseuse.

Anatomie pathologique

Biopsie

Elle ramène un tissu osseux déchiqueté baignant dans une nappe hémorragique, mais cet aspect n'est pas spécifique et n'est pas suffisant à lui seul pour orienter le diagnostic.

Aspects macroscopiques et microscopiques

Il s'agit de tumeurs hautement malignes développées à partir des cellules endothéliales des vaisseaux sanguins de l'os.

Macroscopiquement, ce sont des tumeurs brunâtres, expansives, soufflant l'os et s'étendant fréquemment aux tissus mous ou à la cavité articulaire d'alentour. Les tranches de section révèlent une formation tumorale mal limitée, d'aspect hémorragique, par endroits kystisée, souvent accompagnée d'une lyse importante de l'os dont il ne persiste que de rares travées irrégulières.

Microscopiquement, on retrouve, dans les formes relativement différenciées, de larges espaces vasculaires anastomotiques revêtus de cellules endothéliales atypiques, hyperchromatiques, à noyaux irréguliers, siège d'une activité mitotique élevée, avec parfois des figures de mitose atypique [35, 87]. Des zones de nécrose hémorragique tumorale et des dépôts d'hémosidérine sont souvent notés. Parfois, la tumeur est très faiblement différenciée, formée uniquement de plages solides de cellules fusiformes atypiques évoquant un sarcome indifférencié [87]. Le degré de différenciation tumorale peut varier au sein de la même tumeur [35]. Les cellules de l'angiosarcome, par analogie avec les cellules endothéliales, expriment le facteur VIII-R et le CD34 [87]. La vimentine (filament intermédiaire retrouvé dans les cellules mésenchymateuses) est également exprimée dans l'angiosarcome. Parallèlement, les marqueurs des cellules musculaires lisses (actine musculaire lisse, desmine), ainsi que la protéine S-100 (exprimée dans les tumeurs malignes d'origine neurogène) sont constamment négatifs dans l'angiosarcome. À noter que la cytokératine (marqueur épithélial) est exprimée dans de très rares cas d'angiosarcome. L'explication de ce phénomène n'est pas claire à ce jour.

La microscopie électronique, non utilisée en routine, pourrait montrer des granules denses intracytoplasmiques (corps de Weibel-Palade) [35].

Diagnostic différentiel

Radiologique

La lésion ostéolytique agressive de l'angiosarcome est difficile à distinguer radiologiquement de la plupart des autres lésions lytiques agressives du squelette. En effet, l'image observée peut être confondue avec celle d'une métastase épithéliale, d'un histiocytofibrome malin ou d'un ostéosarcome télangiectasique. Dans les lésions de bas grade présentant un aspect ostéolytique bourgeonnant ou polycyclique, à contours réguliers, le diagnostic différentiel se pose avec les tumeurs bénignes, en particulier vasculaires (hémangiome, lymphangiome, etc) [75, 118].

Anatomopathologique

Les *sarcomes à cellules fusiformes des tissus mous* envahissant secondairement l'os (léiomyosarcome, histiocytofibrome malin, tumeur maligne des nerfs périphériques) doivent être évoqués systématiquement devant tout angiosarcome faiblement différencié [87]. Le diagnostic différentiel est parfois difficile du fait d'une riche vascularisation de ces tumeurs pouvant mimer un angiosarcome. L'immunomarquage est souvent nécessaire dans ce cas pour confirmer le diagnostic.

L'*ostéosarcome* présente également des cellules de haut grade et une forte vascularisation. La démonstration de l'élaboration par la tumeur de substance ostéoïde et la négativité des cellules tumorales aux anticorps dirigés contre le facteur VIII-R ou le CD34 permettent de redresser le diagnostic.

Enfin, les *carcinomes métastatiques à l'os*, et en particulier le carcinome d'origine rénale, souvent ostéophile par ailleurs, peuvent prêter à confusion histologiquement avec un angiosarcome [87]. Les antécédents de malignité et l'aspect plutôt polygonal que fusiforme des cellules tumorales représentent autant d'appoints au diagnostic de carcinome. L'analyse immunohistochimique pourrait trancher le cas échéant.

Traitement

Une atteinte multifocale doit être recherchée avant toute décision thérapeutique.

Les méthodes de traitement utilisées n'ont presque pas évolué depuis deux ou trois décennies. Elles associent, à des degrés variables et en fonction du cas (sévérité, résécabilité), la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie.

Chirurgie

Elle doit être de préférence large, au moins marginale, mais jamais intralésionnelle dans le cas d'un angiosarcome avéré (grade III histologique) *(fig 6, 7, 8)*.

Radiothérapie

La radiothérapie, dont l'efficacité n'est pas tout à fait démontrée, est parfois utilisée seule ou en complément à la chirurgie, dans les cas où une résection en « bloc » ne peut pas être pratiquée [70]. Dans les

lésions de bas grade histologique, la radiothérapie est à éviter, compte tenu du risque de sarcome radio-induit. Dans la série de la Mayo Clinic [109], une patiente porteuse d'une lésion de bas grade, traitée par radiothérapie, est décédée 7 ans et demi plus tard d'une leucémie radio-induite. Un autre patient est décédé d'un sarcome radio-induit, 17 ans après une radiothérapie pratiquée pour un hémangioendothéliome de bas grade.

Chimiothérapie

Elle n'a pas prouvé son efficacité dans le traitement de l'angiosarcome, comme c'est le cas pour le sarcome ostéogène. Cependant, certains auteurs continuent à l'utiliser dans des cas sévères, avec des protocoles identiques à ceux utilisés pour le sarcome ostéogène, en association aux deux méthodes thérapeutiques précédentes [15, 35].

Évolution et pronostic

À l'opposé des hémangioendothéliomes grades I et II, l'angiosarcome (ou hémangioendothéliome grade III) présente une forte mortalité [116]. Parmi les 15 cas que rapportent Campanacci et al [16], le taux des métastases était de 92 % et la mortalité de 63 %, en dépit de thérapeutiques complexes associant les diverses possibilités actuelles. Dans la série rapportée par Wold et al [121], la survie sans maladie était de 20 % uniquement. En effet, l'évolution est souvent rapide ; dans les semaines ou les mois qui suivent le diagnostic d'un angiosarcome, apparaît souvent une diffusion métastatique atteignant d'autres parties du squelette (os longs des membres, vertèbres, bassin), en même temps que se développent des localisations pulmonaires. En l'absence de réponse au traitement, la mort survient habituellement dans les 2 ans qui suivent l'apparition des premiers symptômes. Dans le travail de Wold et al [121], aucune différence pronostique n'a été retrouvée entre les patients ayant une lésion unique et ceux présentant une atteinte multifocale. Dans la série de la Mayo Clinic comportant 24 patients porteurs d'angiosarcomes, trois seulement étaient encore vivants 12, 13 et 14 ans après le traitement. Les 21 restants étaient morts à des délais variables de 0 à 8,1 ans depuis le diagnostic [109].

Conclusion

Les tumeurs vasculaires des os sont rares.
L'hémangiome et le lymphangiome ont des présentations cliniques et radiologiques proches. Leur évolution est en général favorable, puisque l'on peut assister dans certains cas à leur involution spontanée. Le traitement est indiqué en présence d'une tumeur qui augmente de volume, compromettant la qualité mécanique de l'os où elle se trouve, ou mettant en danger des structures nobles avoisinantes (compression médullaire pour un hémangiome vertébral). Il est souvent chirurgical, basé sur l'excision intralésionnelle ou marginale de la tumeur, associé ou non à une ostéosynthèse préventive dans les cas où un danger mécanique existe. L'hémangiome peut bénéficier d'une embolisation artérielle, soit comme traitement unique, soit en préparation à la chirurgie d'exérèse, afin de diminuer le risque hémorragique peropératoire. En dehors des angiomatoses diffuses et de l'ostéolyse massive, le pronostic est en général favorable. Les traitements plus agressifs (amputation, radiothérapie) sont rarement indiqués et doivent être discutés uniquement dans les cas sévères ayant une évolution rapide et incontrôlable, à cause du taux élevé de complications iatrogènes.
La tumeur glomique des os prédomine aux phalanges. Son traitement est souvent l'exérèse chirurgicale, avec un bon pronostic.
L'hémangiopéricytome osseux est une tumeur maligne très rare, caractérisée par un potentiel élevé de récidive locale après chirurgie d'exérèse et d'essaimage métastatique au reste du squelette et aux poumons. Son traitement reste néanmoins essentiellement chirurgical, basé sur une exérèse large, ou tout au moins marginale. La radiothérapie, bien que parfois efficace, est réservée aux formes inaccessibles à la chirurgie, ou en complément d'une chirurgie d'exérèse non « carcinologique ». La chimiothérapie n'a pas de place dans le traitement de l'hémangiopéricytome osseux.
L'angiosarcome osseux continue à présenter un problème de classification avec l'hémangioendothéliome. Si la plupart des auteurs sont d'accord pour considérer l'angiosarcome comme étant un angioendothéliome de haut grade de malignité, il n'en reste pas moins que l'évolution et le pronostic de ces deux entités sont nettement différents. En effet, l'angiosarcome est une tumeur hautement maligne et souvent létale, quel que soit le traitement utilisé. Même si la radiothérapie et la chimiothérapie sont parfois utilisées en complément à la chirurgie, le meilleur garant de la survie reste une excision chirurgicale adéquatement large, aussitôt le diagnostic posé.

Références

[1] Abdelwahab IF, Kenan S, Klein MJ, Lewis MM. Case report: angiosarcoma occuring in a bone infarct. *Clin Radiol* 1992 ; 45 : 412-414

[2] Adler CP, Reichelt A. Hemangiosarcoma of bone. *Int Orthop* 1985 ; 8 : 273-279

[3] Anavi Y, Sabes WR, Mintz S. Gorham's disease affecting the maxillofacial skeleton. *Head Neck* 1989 ; 11 : 550-557

[4] Anderson C, Rorabeck CH. Skeletal metastases of an intracranial malignant hemangiopericytoma. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 145-148

[5] Bacchini P, Calderoni P, Gherlinzoni F, Gualtieri G. Angiosarcoma in chronic osteomyelitis. *Ital J Orthop Trauma* 1984 ; 10 : 393-398

[6] Baker ND, Greenspan A, Neuwirth M. Symptomatic vertebral hemangiomas: a report of four cases. *Skeletal Radiol* 1986 ; 15 : 458-463

[7] Banathy LJ. Lymphangiosarcoma arising in a congenitally lymphoedematous arm: case report. *Pathology* 1977 ; 9 : 65-67

[8] Beauchamp CP, Wold LE, Sim FH. Hemangioendothelial sarcoma. *Orthopaedics* 1986 ; 9 : 1575-1577

[9] Bell RS, Goodman SB, Fornasier VL. Coccygeal glomus tumors: a case of mistaken identity ? *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 595-597

[10] Bernhard LM, Brant RG, Bakst MJ, Coleman WB, Nickamin A. Hypertrophic hemangioma vs. Hemangiopericytoma. *J Foot Surg* 1983 ; 22 : 308-313

[11] Björkengren AG, Resnick D, Haghighi P, Sartoris DJ. Intraosseous glomus tumor. *AJR Am J Roentgenol* 1986 ; 147 : 739-741

[12] Blankstein A, Spiegelmann R, Shacked I, Schinder E, Chechick A. Hemangioma of the thoracic spine involving multiple adjacent levels: case report. *Paraplegia* 1988 ; 26 : 186-191

[13] Brown RR, Pathria MN, Ruggieri PM, Jacobson JA, Craig JG, Resnick D. Extensive intraosseous gas associated with lymphangiomatosis of bone: report of three cases. *Radiology* 1997 ; 205 : 260-262

[14] Bullough PG, Goodfellow JW. Solitary lymphangioma of bone. *J Bone Joint Surg Am* 1976 ; 58 : 418-419

[15] Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. Padova : Piccin Nuova Libraria, New York : Springer-Verlag, 1999 : 599-618, 619-622, 643-646, 1083-1087, 1091-1096

[16] Campanacci M, Boriani S, Giunti A. Hemangioendothelioma of bone: a study of 29 cases. *Cancer* 1980 ; 46 : 804-814

[17] Campanacci M, Ruggieri P. Tumeurs osseuses à histogenèse vasculaire. *Encycl Méd Chir Paris* (Éditions Scientifiques et Mésicales Elsevier SAS. Paris), Appareil locomoteur, 14-030-E-10, 1993 : 1-8

[18] Campbell J, Almond HG, Johnson R. Massive osteolysis of the humerus with spontaneous recovery. *J Bone Joint Surg Br* 1975 ; 57 : 238-240

[19] Canil K, Fitzgerald P, Lau G. Massive chylothorax associated with lymphangiomatosis of the bone. *J Pediatr Surg* 1994 ; 29 : 1186-1188

[20] Cannon SR. Massive osteolysis. *J Bone Joint Surg Br* 1986 ; 68 : 24-28

[21] Carmody E, Loftus B, Corrigan J, O'Sullivan T, Leader M, Keeling F. Malignant epithelioid hemangioendothelioma of bone. *Skeletal Radiol* 1992 ; 21 : 538-541

[22] Chen KT. Hemangiosarcoma complicating Paget's disease of the bone. *J Surg Oncol* 1985 ; 28 : 187-189

[23] Chu JY, Graviss ER, Danis RK, Ho JE. Lymphangiography and bone scan in the study of lymphangiomatosis. *Pediatr Radiol* 1977 ; 6 : 46-48

[24] Clements RH, Turnage RB, Tyndal EC. Hemangioma of the rib: a rare diagnosis. *Am Surg* 1998 ; 64 : 1027-1029

[25] Cone RO, Hudkins P, Nguyen V, Merriwether WA. Histiocytoid hemangioma of bone. A benign lesion which may mimic angiosarcoma. Report of a case and review of the literature. *Skeletal Radiol* 1983 ; 10 : 165-169

[26] Costello SA, Sdeywright M. Postirradiation malignant transformation in benign hemangioma. *Eur J Surg Oncol* 1990 ; 16 : 517-519

[27] Dahlin DC. Case report 160. Malignant hemangiopericytoma of femur, metastatic from intracranial lesion. *Skeletal Radiol* 1981 ; 6 : 303-305

[28] Daoud S, Lefort G, Munzer M, Behar S, Bouche-Pillon MA, Lefebvre F et al. Lymphangiomatose osseuse disséminée. *Chir Pédiatr* 1988 ; 29 : 342-348

[29] DeFilippo JK, Yu JS, Weis L, Lucas J. Soft tissue hemangioma with adjacent periosteal reaction simulating a primary bone tumor. *Skeletal Radiol* 1996 ; 25 : 174-177

[30] Devaney K, Vinh TN, Sweet DE. Surface based hemangiomas of bone. A review of 11 cases. *Clin Orthop* 1994 ; 300 : 233-240

[31] Devlin RD, Bone HG 3rd, Roodman GD. Interleukin-6: a potential mediator of the massive osteolysis in patients with Gorham-Stout disease. *J Clin Endocrinol Metab* 1996 ; 81 : 1893-1897

[32] Drewry GR, Sutterlin CE 3rd, Martinez CR, Brantley SG. Gorham's disease of the spine. *Spine* 1994 ; 19 : 2213-2222

[33] Dunbar SF, Rosenberg A, Mankin H, Rosenthal D, Suit HD. Gorham's massive osteolysis: the role of radiation therapy and review of the literature. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1993 ; 26 : 491-497

[34] Edwards WH Jr, Thompson RC Jr, Varsa EW. Lymphangiomatosis and massive osteolysis of the cervical spine. *Clin Orthop* 1983 ; 177 : 222-229

[35] Forest M, Tomeno B, Vanel D. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1999 : 345-347, 350, 351-354, 357-359

[36] Forstner R, Datz C, Dietze O, Rettenbacher L. Sclerotic variant of lymphangiomatosis of bone: imaging findings at diagnosis and long-term follow-up. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 445-448

[37] Fredrickson JM, Haight JS, Noyek AM. Radiation-induced carcinoma in a hemangioma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1979 ; 87 : 584-586

[38] Gangi A, Kastler BA, Dietemann JL. Percutaneous vertebroplasty guided by a combination of CT and fluoroscopy. *Am J Neuroradiol* 1994 ; 15 : 83-86

[39] Giunti A, Calderoni P, Martucci E. Hemangiopericytoma of bone. *Ital J Orthop Trauma* 1982 ; 8 : 345-349

[40] Gomez CS, Calonje E, Ferrar DW, Browse NL, Fletcher CD. Lymphangiomatosis of the limbs. *Am J Surg Pathol* 1995 ; 19 : 125-133

[41] Gorham LW, Stout AP. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone): its relation to hemangiomatosis. *J Bone Joint Surg Am* 1955 ; 37 : 985-1004

[42] Gray F, Gherardi R, Benhaiem-Sigaux N. Hémangiome vertébral. Définition, limitations, aspects anatomopathologiques. *Neurochirurgie* 1989 ; 35 : 267-269

[43] Greenfield GB. Radiology of bone diseases. Philadelphia : JB Lippincott, 1990 : 532-533, 709-710

[44] Greenfield GB, Arrington JA. Imaging of bone tumors. A multimodality approach. Philadelphia : JB Lippincott, 1995 : 157, 160-161, 230-235, 239, 286

[45] Guerm C, Cywiner-Golenzer C, Amoroux J. Angiome et angiomatose des os. *Acta Rhum* 1984 ; 21 : 55-66

[46] Hall FM, Goldberg RP, Kasdon EJ, White AA. Periosteal hemangioma of the fibula. *Skeletal Radiol* 1980 ; 5 : 251-258

[47] Hawnaur JM, Whitehouse RW, Jenkins JP, Isherwood I. Muskuloskeletal hemangiomas: comparison of MRI with CT. *Skeletal Radiol* 1990 ; 19 : 251-258

[48] Healy M, Herz DA, Pearl L. Spinal hemangiomas. *Neurosurgery* 1983 ; 13 : 689-691

[49] Heiss JD, Doppman JL, Oldfield EH. Brief report: relief of spinal cord compression from vertebral hemangioma by intralesional injection of absolute ethanol. *N Engl J Med* 1994 ; 331 : 508-511

[50] Hejgaard N, Olsen PR. Massive Gorham's osteolysis of the right hemipelvis complicated by chylothorax: report of a case in a 9-year-old boy successfully treated by pleurodesis. *J Pediatr Orthop* 1987 ; 7 : 96-99

[51] Himmer O, Lootvoet L, Deprez P, Monfort L, Ghosez JP. Angiosarcome après prothèse totale du genou. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 125-129

[52] Ho KL, Pak MS. Glomus tumor of the coccygeal region. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 141-142

[53] Ishida T, Dorfman HD, Steiner GC, Norman A. Cystic angiomatosis of bone with sclerotic changes mimicking osteoblastic metastases. *Skeletal Radiol* 1994 ; 23 : 247-252

[54] Jaffe N. Hemangiopericytoma. Angiographic findings. *Br J Radiol* 1960 ; 33 : 614-622

[55] Jenkins MP, Laidlaw IJ, Thomas JM. Hindquarter amputation for lymphangiomatosis. *Eur J Surg Oncol* 1996 ; 22 : 116-117

[56] Jennings TA, Peterson L, Axiotis CA, Friedlaender GE, Cooke RA, Rosai J. Angiosarcoma associated with foreign body material. A report of three cases. *Cancer* 1988 ; 62 : 2436-2444

[57] Joseph J, Bartal E. Disappearing bone disease: a case report and review of the literature. *J Pediatr Orthop* 1987 ; 7 : 584-588

[58] Jumbelic M, Feuerstein IM, Dorfman HD. Solitary intraosseous lymphangioma. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 1479-1481

[59] Kandil A, Rostom AY, Mourad WA, Khafaga Y, Gershuny AR, El-Hosseiny G. Successful control of extensive thoracic lymphangiomatosis by irradiation. *Clin Oncol* 1997 ; 9 : 407-411

[60] Kenan S, Abdelwahab IF, Klein MJ, Lewis MM. Hemangiomas of the long tubular bone. *Clin Orthop* 1992 ; 280 : 256-260

[61] Kenan S, Bonar S, Jones C, Lewis MM. Subperiosteal hemangioma. A case report and review of the literature. *Clin Orthop* 1988 ; 232 : 279-283

[62] Laredo JD, Assouline E, Gelbert F, Wybier M, Merland JJ, Tubiana JM. Vertebral hemangiomas: fat content as a sign of agressivness. *Radiology* 1990 ; 177 : 467-472

[63] Lopez-Barea F, Hardisson D, Rodriguez-Peralto JL, Sanchez-Herrera S, Lamas M. Intra-cortical hemangioma of bone. Report of two cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1673-1678

[64] Martinat P, Cotten A, Singer B, Petyt L, Chastanet P. Solitary cystic lymphangioma. *Skeletal Radiol* 1995 ; 24 : 556-558

[65] Mazabraud A. Anatomie pathologique osseuse tumorale. Paris : Springer-Verlag, 1994 : 265-267, 279, 285, 289-296, 297-305

[66] Melchior B, Bensahel H, Desgrippes Y. Lower limb bone hemangiomas in children: report of two cases. *J Pediatr Orthop* 1991 ; 11 : 482-484

[67] Mena H, Ribas JL, Pezesh Kpour GH, Cowan DN, Parisi JE . Hemangiopericytoma of the central nervous system: a review of 94 cases. *Hum Pathol* 1991 ; 22 : 84-91

[68] Mendez AA, Keret D, Robertson W, MacEwen GD. Massive osteolysis of the femur (Gorham's disease): a case report and review of the literature. *J Pediatr Orthop* 1989 ; 9 : 604-608

[69] Moerman P, VanGeet C, Devlieger H. Lymphangiomatosis of the body wall: a report of two cases associated with chylothorax and fatal outcome. *Pediatr Pathol Lab Med* 1997 ; 17 : 617-624

[70] Morgenstern P, Westing SW. Malignant hemangioendothelioma of bone. Fourteen-year follow-up in a case treated with radiation alone. *Cancer* 1969 ; 23 : 221-224

[71] Moss AL, Ibrahim NB. Lymphangiosarcoma of the hand arising in a pre-existing non-irradiated lymphangioma. *J Hand Surg Br* 1985 ; 10 : 239-242

[72] Muraszko KM, Antunes JL, Hilal SK, Michelsen WJ. Hemangiopericytoma of the spine. *Neurosurgery* 1982 ; 10 : 473-479

[73] Nakajima T, Nakajima K, Kuramoto K, Akisada M. Lymphangiomatosis of bone. Lymphographic and CT findings. *Radiat Med* 1984 ; 2 : 160-163

[74] Nappi O, Ritter JH, Pettironto G, Wick MR. Hemangiopericytoma: histopathological pattern or clinicopathologic entity? *Semin Diagn Pathol* 1995 ; 12 : 221-231

[75] O'Connell JX, Kattapuram SV, Mankin HJ, Bhan AK, Rosenberg AE. Epithelioid hemangioma of bone. A tumor often mistaken for low grade angiosarcoma or malignant hemangioendothelioma. *Am J Surg Pathol* 1993 ; 17 : 610-617

[76] Ogita S, Deguchi E, Tokiwa K, Iwata J, Kubota Y, Iwai N. Ongoing osteolysis in patients with lymphangioma. *J Pediatr Surg* 1998 ; 33 : 45-48

[77] Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken JB. Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995 ; 95 : 951-960

[78] Paley D, Evans DC. Angiomatous involvement of an extremity. A spectrum of syndromes. *Clin Orthop* 1986 ; 206 : 215-218

[79] Pambakian H, Smith MA. Glomus tumors of the coccygeal body associated with coccydynia. *J Bone Joint Surg Br* 1981 ; 63 : 424-426

[80] Pastushyn AI, Slin'ko EI, Mirzoyeva GM. Vertebral hemangiomas: diagnosis, management, natural history and clinicopathological correlates in 86 patients. *Surg Neurol* 1998 ; 50: 535-547

[81] Pazzaglia VE, Mora R, Ceciliani L. Lymphangiomatosis of the arm with massive osteolysis. A case report. *Int Orthop* 1987 ; 11 : 367-369

[82] Peh WC, Ngan H. Lymphography: still useful in the diagnosis of lymphangiomatosis. *Br J Radiol* 1993 ; 66 : 28-31

[83] Picard L, Braécard S, Roland J, Moreno A, Per A. Embolisation des hémangiomes vertébraux. Technique, indications, résultats. *Neurochirurgie* 1989 ; 35 : 289-293

[84] Pins MR, Mankin HJ, Xavier RJ, Rosenthal DI, Dickersin GR, Rosenberg AE. Malignant epithelioid hemangioendothelioma of the tibia associated with a bone infart in a patient who had Gaucher's disease. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 777-781

[85] Powell J. Update on hemangiomas and vascular malformations. *Curr Opin Pediatr* 1999 ; 11 : 457-463

[86] Reid AB, Reid IL, Johnson G, Hamonic M, Major P. Familial diffuse cystic angiomatosis of bone. *Clin Orthop* 1989 ; 238 : 211-218

[87] Rosai J. Ackerman's surgical pathology. St Louis : CV Mosby, 1996

[88] Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, Carter JR, Mapstone T, Dengel FH. Vertebral hemangiomas: MR imaging. *Radiology* 1987 ; 165 : 165-169

[89] Rougraff BT, Deters ML, Ivancevich S. Surface-based hemangioma of bone: three case studies and a review of the literature. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 182-187

[90] Royer J, Pageaut J, Rollin JP, Gainet F. Transformation maligne d'un lymphangiome en sarcome angioblastique chez un enfant. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1969 ; 69 : 472-473

[91] Rozmaryn LM, Sadler AH, Dorfman HD. Intraosseous glomus tumor of the ulna. *Clin Orthop* 1987 ; 220 : 126-129

[92] Sahin-Akyar G, Fitoz S, Akpolat I, Saglik Y, Erekul S. Primary hemangiopericytoma of bone located in the tibia. *Skeletal Radiol* 1997 ; 26 : 47-50

[93] Santos (Dos) Carneiro R, Steglich V. Disappearing bone disease in the hand. *J Hand Surg Am* 1987 ; 12 : 629-634

[94] Schajowicz F, Rebecchini AC, Bosch-Mayol G. Intracortical hemangioma simulating osteoid osteoma. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 94-95

[95] Schnyder P, Fankhauser H, Mansouri B. Computed tomography in spinal hemangioma with spinal compression. Report of two cases. *Skeletal Radiol* 1986 ; 15 : 372-376

[96] Schwartz DA, Nair S, Hershey B, Winkelman AC, Finkelstein SD. Vertebral arch hemangioma producing cord compression in pregnancy. *Spine* 1989 ; 14 : 888-890

[97] Seeff J, Blacksin MF, Lyons M, Benevenia J. A case report of intracortical hemangioma. A forgotten intracortical lesion. *Clin Orthop* 1994 ; 302 : 235-238

[98] Serra JM, Muiragui A, Tadjalli H. Glomus tumor of the metacarpophalangeal joint. *J Hand Surg Am* 1985 ; 10 : 142-143

[99] Sèze (De) S, Debeyre J, Schweisguth O, Mazabraud A, Langumier Solnica J, Bussière JL. À propos de deux cas de lymphangiome osseux. *J Belge Rhumatol Méd Phys* 1968 ; 23 : 281-288

[100] Sharma RR, Pawar SJ, Lad SD, Netalkar AS, Musa MM. Frontal intraosseous cryptic hemangioma presenting with supraorbital neuralgia. *Clin Neurol Neurosurg* 1999 ; 101 : 215-219

[101] Shives TC, Beabout JW, Unni KK. Massive osteolysis. *Clin Orthop* 1993 ; 294 : 267-276

[102] Simmons TJ, Bassler TJ, Schwinn CP, Forester DM. Primary glomus tumors of bone. *Skeletal Radiol* 1992 ; 21 : 407-409

[103] Sökmensüer C, Sungur A, Tokgözoglu M, Ruacan S. Lymphangiomatosis of bone. *Int Orthop* 1995 ; 19 : 63-64

[104] Stern MB, Grode ML, Goodman MD. Hemangiopericytoma of the cervical spine. *Clin Orthop* 1980 ; 151 : 201-204

[105] Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942 ; 116 : 26-33

[106] Sung MS, Kang HS, Lee HG. Regional bone changes in deep soft tissue hemangiomas: radiographic and MR features. *Skeletal Radiol* 1998 ; 27 : 205-210

[107] Tang JS, Gold RH, Mirra JM, Eckardt J. Hemangiopericytoma of bone. *Cancer* 1988 ; 62 : 848-859

[108] Tauro B. Multicentric Gorham's disease. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 928-929

[109] Unni KK. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11 087 cases. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 305-315, 317-328, 329-330

[110] Unni KK, Ivins JC, Beabout JW, Dahlin DC. Hemangioma, hemangiopericytoma, and hemangioendothelioma (angiosarcoma) of bone. *Cancer* 1971 ; 27 : 1403-1414

[111] Van Der List JJ, Van Horn JR, Slooff TJ, Ten Cate NL. Malignant epithelioid hemangioendothelioma at the site of a hip prosthesis. *Acta Orthop Scand* 1988 ; 59 : 328-330

[112] Van Geertruyden J, Lorea P, Goldschmidt D, De Fontaine S, Shuind F, Kinnen L et al. Glomus tumors of the hand. A retrospective study of 51 cases. *J Hand Surg Br* 1996 ; 21 : 257-260

[113] Vang PS, Falk E. Hemangiopericytoma of bone. Review of the literature and report of a case. *Acta Orthop Scand* 1980 ; 51 : 903-907

[114] Vathana P. Primary hemangiopericytoma of bone in the hands. *J Hand Surg Am* 1984 ; 9 : 761-764

[115] Vinee P, Tanyü MO, Hauenstein KH, Sigmund G, Stöver B, Adler CP. CT and MRI of Gorham's syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1994 ; 18 : 985-989

[116] Volpe R, Mazabraud A. Hemangioendothelioma (angiosarcoma) of bone: a distinct pathologic entity with an unpredictable course. *Cancer* 1982 ; 49 : 727-736

[117] Weiss KS, Sabogal J, Carter JR. Intramedullary hemangioma of the tibia and the value of MRI in its detection. *Orthopedics* 1990 ; 13 : 89-90

[118] Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982 ; 50 : 970-981

[119] Wilner D. Radiology of bone tumors and allied disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1982

[120] Wold LE, Swee RG, Sim FH. Vascular lesions of bone. *Pathol Annu* 1985 ; 20 : 101-137

[121] Wold LE, Unni KK, Beabout IW, Ivins JC, Bruckman JE, Dahlin DC. Hemangioendothelial sarcoma of bone. *Am J Surg Pathol* 1982 ; 6 : 59-70

[122] Wold LE, Unni KK, Cooper KL, Sim FH, Dahlin DC. Hemangiopericytoma of bone. *Am J Surg Pathol* 1982 ; 6 : 53-58

[123] Wu KK, Guise ER. Malignant hemangioendothelioma of bone. *Orthopaedics* 1981 ; 4 : 58-64

[124] Yaghmai I. Angiographic manifestations of soft tissue and osseous hemangiopericytomas. *Radiology* 1978 ; 126 : 653-659

[125] Yochum TR, Lile RL, Schultz GD, Mick TJ, Brown CW. Acquired spinal stenosis secondary to an expanding thoracic vertebral hemangioma. *Spine* 1993 ; 18 : 299-305

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-798

Métastases osseuses

V Pointillart
T Fabre
J Palussière

Résumé. – *La métastase osseuse ne représente plus forcément le stade terminal de la maladie cancéreuse, même s'il s'agit d'une étape majeure.*
Les progrès de l'oncologie permettent des survies parfois très longues, nécessitant d'adapter la prise en charge de ces patients pour améliorer la qualité fonctionnelle de cette survie.
Les progrès de l'imagerie permettent un diagnostic précoce interdisant de laisser un patient douloureux sans diagnostic précis, diagnostic d'autant plus important à faire précocement que les progrès thérapeutiques permettent à ce stade un soulagement rapide et une préservation fonctionnelle.

Mots-clés : *métastases osseuses, physiopathologie des métastases osseuses, imagerie des métastases osseuses, traitement des métastases osseuses.*

Introduction

Les métastases osseuses constituent un événement majeur dans l'évolution de beaucoup de tumeurs. Révélatrices assez souvent de la dimension métastatique de la maladie quand ce n'est pas de la maladie elle-même, elles constituent aussi un nouveau carrefour d'orientation pour les traitements et provoquent une modification sensible, dans le sens émotionnel, de la relation soignant-soigné, le pronostic vital étant maintenant engagé.

Pour la personne soignée, c'est en même temps que le renforcement de l'incertitude angoissante de l'avenir, la véritable rencontre avec la douleur qui avait pu apparaître fugitive ou épisodique lors des traitements initiaux.

La métastase représente le renforcement d'une situation complexe où l'on retrouve :

– la nécessité d'une prise en charge de haute technicité ;

– le besoin de maintenir la cohérence de tous les soignants ;

– l'exigence accrue de la personne soignée à être écoutée, informée et soutenue.

Processus métastatique [45]

La métastase est définie par la capacité des cellules tumorales à quitter la tumeur primitive, à migrer et à s'implanter dans un organe à distance puis à proliférer, formant ainsi de nouveaux foyers tumoraux. La dissémination métastatique est associée à l'invasivité tissulaire locale des cellules tumorales, caractérisée par la propriété de ces cellules de pénétrer et de migrer dans les tissus normaux voisins du foyer tumoral. La métastase caractérise les tumeurs malignes bien que certaines cellules normales possèdent cette même capacité à quitter leur tissu d'origine. Les cellules tumorales échappent aux contrôles physiologiques de prolifération des cellules (liés le plus souvent à la différenciation ou à l'apoptose) dans les organes atteints, formant des foyers secondaires, souvent multiples.

La dissémination métastatique est un événement clé dans l'histoire de la maladie cancéreuse, parce qu'elle transforme une maladie locorégionale curable par un traitement local en une maladie généralisée dont le traitement est systémique et le pronostic définitivement compromis. Dans l'histoire d'un cancer, trois phases peuvent être décrites : tumeur localisée, dissémination micrométastatique et prolifération métastatique.

Schématiquement, le processus métastatique se déroule comme suit. La libération des cellules métastatiques se fait par perte de la cohésion intercellulaire ; la circulation des cellules tumorales les met en contact avec des éléments du sang ; l'attachement dans l'organe ou les organes métastatiques implique des systèmes cohésifs ; la croissance dans le site métastatique dépend du microenvironnement.

MÉTASTASES OSSEUSES

Certaines tumeurs (sein, rein, prostate) métastasent préférentiellement dans la moelle osseuse, comme si ce microenvironnement constituait un « sol » favorable à la croissance de ces cellules tumorales. La moelle osseuse, site de l'hématopoïèse, est riche en facteurs de croissance qui pourraient être utilisés par les cellules tumorales. Mais les mécanismes biologiques du tropisme de certaines cellules tumorales pour ce site ne sont pas connus. Les cellules de cancer prostatique stimulent les ostéoblastes et font former de l'os, donnant des images radiographiques denses. Dans le cancer du sein, les cellules métastatiques interagissent avec les ostéoclastes qui sont stimulés par le peptide *parathyroid hormone-related peptide* (PTH-rP) synthétisé localement, déterminant des pertes de matériel osseux. La synthèse de PTH-rP dans l'os est

Vincent Pointillart : Professeur des Universités, praticien hospitalier, unité de pathologie rachidienne.
Thierry Fabre : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service d'orthopédie.
Groupe hospitalier Pellegrin-Tripode, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France.
Jean Palussière : Médecin spécialiste de Centre de lutte contre le cancer.
Service de radiologie, institut Bergonié, 229, cours de l'Argonne, 33076 Bordeaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Pointillart V, Fabre T et Palussière J. Métastases osseuses. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-798, 2003, 9 p.

stimulée par des facteurs de croissance, dont le *transforming growth factor* (TGF)-β. Il s'instaure un cercle vicieux dans lequel les cellules tumorales produisent l'hormone qui stimule dans les cellules osseuses voisines la synthèse de facteur de croissance qui augmente la synthèse de l'hormone. Il a été possible expérimentalement de bloquer la synthèse de PTH-rP par les cellules tumorales, en inhibant la signalisation dépendante du TGF-β en transfectant un vecteur d'expression d'un TGF-β muté, dominant négatif.

Les ostéoclastes sont également inhibés par les bisphosphonates. Ces agents exercent un effet inhibiteur de croissance sur les cellules tumorales elles-mêmes. Un effet potentialisateur des bisphosphonates et inhibiteur des métalloprotéases MMP2 a également été montré.

Des marqueurs biologiques de la capacité des cancers à former des métastases osseuses, notamment du cancer du sein et du cancer de la prostate, ont été recherchés dans les échantillons de tumeur primitive. La *bone morphogenetic protein* (BMP) stimule expérimentalement la synthèse d'autres BMP, d'ostéocalcine, d'ostéopontine et de *bone sialoprotein* (BSP) et la différenciation osseuse d'ostéoblastes fœtaux. L'expression de BSP est associée à la capacité métastatique osseuse dans les cancers du sein.

GÉNÉRATION DU PROCESSUS MÉTASTATIQUE

La formation de métastases nécessite l'expression simultanée d'un ensemble de propriétés par les cellules tumorales. Ces propriétés cellulaires sont généralement liées à des changements d'expression de gènes et très exceptionnellement à des altérations génétiques. Elles ont comme caractéristiques générales d'être redondantes. Dans cette énumération de déterminants moléculaires, longue et cependant non exhaustive, très peu, voire aucun n'est responsable à lui seul d'un potentiel métastatique.

CONCLUSION

La dissémination métastatique pose de très nombreuses questions, génétiques, moléculaires et mécanistiques. Comprendre les différentes facettes de cette étape de la progression tumorale peut conduire à des progrès cliniques, notamment en définissant de nouveaux marqueurs pronostiques et en orientant vers de nouvelles voies thérapeutiques.

Épidémiologie

Le pourcentage de patients qui présentent une métastase osseuse au cours de leur évolution varie très largement en fonction du cancer primitif.

Les cancers les plus ostéophiles restent le sein, la prostate, le poumon, la thyroïde et le rein.

Les hémopathies sont à part car le siège initial du processus est osseux, mais le comportement mécanique de leur localisation osseuse est équivalent à celui des métastases. Les pourcentages varient de plus en fonction du type d'analyse faite, clinique, scintigraphique, post mortem... et du centre recruteur.

Leur localisation est le plus souvent centrale, vertébrale, iliaque ou proximale au niveau des membres.

La notion de métastase unique est battue en brèche par l'utilisation des moyens diagnostiques modernes, ce qui a une incidence majeure sur la prise en charge thérapeutique.

Elles surviennent à des stades très variés de la maladie et peuvent rester longtemps isolées sans métastases viscérales associées, en particulier dans les cancers du sein et de la prostate.

Diagnostic clinique

CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Les métastases osseuses peuvent être diagnostiquées dans trois circonstances particulières. La plus commune est celle d'un patient régulièrement suivi pour une atteinte néoplasique connue et généralement traitée qui se présente pour des douleurs du squelette, une image radiologique osseuse suspecte ou une fracture pathologique. Ce mode de présentation est le plus fréquent, particulièrement [12, 34] pour les cancers du sein (96 %) et du col utérin (58 %) mais sa fréquence varie en fonction des auteurs [2, 26].

Dans d'autres cas, le diagnostic de métastase osseuse est porté dans le cadre du bilan d'extension de la tumeur primitive et particulièrement à la suite de la réalisation d'une scintigraphie osseuse au technétium. La découverte simultanée [12] de la lésion primitive et de la lésion osseuse secondaire est moins fréquente (8 %). Cette circonstance de découverte simultanée reste un facteur de mauvais pronostic en termes de survie [26].

Enfin, une métastase osseuse inaugurale, chez un patient indemne d'antécédent cancéreux connu, peut représenter le dernier mode de révélation de la pathologie néoplasique. Il s'agit pour Conroy d'une circonstance de découverte fréquente (23 %). Les tumeurs primitives identifiées les plus fréquentes à l'origine de ces métastases inaugurales sont respectivement la prostate, le poumon, le rein.

Les métastases osseuses dont la cause reste inconnue après enquête étiologique représentent 11 % dans la série de Conroy [12]. Leur fréquence est encore plus élevée pour d'autres auteurs qui incluent dans ce contingent des métastases osseuses inaugurales dont l'étiologie s'éclaire pour certaines.

Dans chacune de ces circonstances, le praticien doit suivre un raisonnement logique et systématique de façon à agir le plus efficacement possible dans l'intérêt du patient.

SIGNES CLINIQUES

La douleur reste la plainte fonctionnelle la plus fréquemment rapportée par les patients. Typiquement, elle est d'installation insidieuse, lentement progressive et ne cède pas au repos. Elle peut assez rapidement devenir intense, résister aux antalgiques classiques et nécessiter le recours aux morphiniques. Néanmoins, elle peut faire totalement défaut alors que l'imagerie comme la scintigraphie ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) objective les métastases osseuses. Les phénomènes douloureux peuvent résulter, soit de l'extension intraosseuse ou dans les parties molles juxtaosseuses de la masse tumorale, soit d'une fracture pathologique. Le siège de la douleur est variable, mais intéresse souvent le squelette du rachis, du thorax ou du pelvis. Généralement, la douleur vertébrale n'est pas en relation avec l'activité du patient, elle est diurne et nocturne et les malades peuvent localiser précisément la vertèbre concernée. Il peut s'agir d'une radiculalgie ou d'une névralgie plus ou moins bien systématisée. Ailleurs, les phénomènes douloureux peuvent entraîner une attitude pseudoparalytique au niveau du membre atteint. L'examen clinique par l'étude des mobilités actives et passives ainsi que par la palpation de la région douloureuse permet d'orienter l'imagerie.

Une ou plusieurs fractures surviennent chez 5 à 15 % des patients atteints de métastases osseuses [12, 39]. Dans au moins un cas sur deux, la métastase responsable serait déjà connue avant que la fracture ne se produise [20] et les fractures des membres ne sont révélatrices que chez 7,6 % des malades de Conroy [12]. Quand un patient se présente avec une fracture pathologique inaugurale, le problème est de diagnostiquer la lésion cancéreuse. Les principaux examens complémentaires à la recherche de la lésion primitive, y compris une éventuelle biopsie chirurgicale, doivent être programmés avant

le traitement définitif de la lésion osseuse. Ces fractures se produisent spontanément ou à l'occasion d'un traumatisme minime. Les signes cliniques sont des douleurs, une impotence fonctionnelle plus ou moins marquée et parfois une déformation évidente. Le fémur est l'os le plus fréquemment concerné, particulièrement son extrémité supérieure, puis viennent l'humérus et plus rarement le tibia [17, 20, 34, 40]. Les fractures de côtes et les fractures vertébrales sont aussi fréquentes. Les lésions ostéolytiques exposent davantage aux fractures pathologiques que les atteintes ostéocondensantes.

Une tuméfaction osseuse peut être plus rarement retrouvée à l'examen clinique. Conroy l'objective dans seulement 3,3 % des cas. Elle peut être mise en évidence dans les cas de métastase pseudoanévrismale dont l'étiologie la plus fréquente est le cancer thyroïdien ou rénal. Elle siège sur un os superficiel tels le crâne, le bassin, les côtes, la clavicule, l'omoplate ou surtout le sternum. Les rares métastases des mains ou des pieds surviennent surtout dans le cas d'une néoplasie pulmonaire, mammaire ou rénale.

Les signes neurologiques sont fréquents et révèlent la métastase dans plus de 10 % des cas [12]. La compression de la moelle ou de la queue de cheval est à redouter dans tous les cancers métastatiques atteignant la colonne vertébrale ou le sacrum. L'atteinte de la moelle ou des racines peut être provoquée par une compression directe du névraxe par la tumeur épidurale, par la présence d'un élément osseux compressif dans le canal médullaire après une fracture pathologique ou une déformation vertébrale en cyphose, enfin par l'existence d'une métastase intradurale. La perte de force ou la faiblesse musculaire parfois asymétriques sont souvent (70 %) les signes initiaux d'une lésion vertébrale [58]. L'atteinte radiculaire est fréquente [48] et doit être différenciée d'une atteinte du squelette osseux des membres.

Ailleurs dans 5 à 20 % des cas, l'examen peut retrouver de façon variable et associer un déficit sensitif dans le territoire lésionnel, une hyper- ou hyporéflexie, un syndrome pyramidal et des troubles sphinctériens [48, 58]. Il est rare que le malade soit atteint d'emblée de paraplégie complète.

Des signes généraux peuvent accompagner les signes précédemment décrits. L'asthénie et l'amaigrissement sont deux signes associés classiques, mais leur absence ne doit en aucun cas éliminer le diagnostic de métastases osseuses. Des troubles digestifs (nausées, vomissements), neuropsychiques (torpeur) ou un tableau de polyurie avec déshydratation et amaigrissement peuvent être les symptômes révélateurs de la métastase osseuse dans 3 % des cas [12] dans un contexte d'hypercalcémie.

SIGNES BIOLOGIQUES

Aucun examen biologique ne permet de porter le diagnostic de métastase osseuse. En dehors de l'antigène spécifique de la prostate (PSA), aucun autre examen biologique ne permet de faire le diagnostic de la tumeur primitive. De nombreux marqueurs tumoraux ont été décrits. Le diagnostic peut parfois être orienté par l'élévation sélective d'un marqueur. Enfin, les phosphatases alcalines osseuses sont souvent augmentées.

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic de métastases osseuses peut être porté après un intervalle libre très important après le diagnostic du cancer primitif. Ceci est particulièrement retrouvé dans le cancer du sein où il a été rapporté l'apparition de métastases osseuses 20 ans après le diagnostic du cancer primitif [26]. Ainsi, tout patient aux antécédents de néoplasie doit être suspect de lésions métastatiques en cas d'apparition de douleurs du squelette. Une douleur nocturne ou la survenue d'une fracture en l'absence d'un traumatisme significatif doit évoquer en premier lieu la survenue d'une métastase osseuse. Des radiographies centrées sur la région suspecte doivent être obtenues et complétées par une scintigraphie osseuse si aucune lésion radiologique n'est retrouvée en cas de persistance de la symptomatologie douloureuse. Au rachis, et ce d'autant plus que des signes cliniques existent, l'IRM est devenue un examen incontournable. En plus des lésions osseuses, elle permet de diagnostiquer les fréquentes épidurites néoplasiques. En cas de doute radiologique sur les clichés centrés, un scanner est souhaitable. Cet examen de sensibilité supérieure permet d'individualiser des métastases osseuses précoces peu évidentes sur les clichés standards. Par ailleurs, cet examen peut apporter des éléments d'orientation en faveur d'une tumeur osseuse primitive. Une biopsie osseuse peut être réalisée si le diagnostic de métastase osseuse est douteux ou incertain. De même, en cas de fracture pathologique au moment de l'acte chirurgical palliatif ou de résection de l'os pathologique, des prélèvements tissulaires doivent être pratiqués.

Chez les patients de plus de 40 ans qui présentent une lésion osseuse destructrice, le diagnostic de métastases doit être évoqué en premier lieu. Un interrogatoire poussé, un examen clinique complet et des examens biologiques simples peuvent donner des éléments d'orientation sur l'origine de la lésion tumorale primitive. Si aucun élément d'orientation n'est obtenu à ce stade, le patient doit bénéficier d'une part d'un scanner sur la lésion tumorale et d'autre part d'un scanner thoracique abdominal et pelvien [49]. Si malgré l'ensemble de ce bilan seule la lésion osseuse est retrouvée, une tumeur maligne osseuse primitive doit être suspectée et le patient doit alors être adressé à un centre de référence de ce type de lésion pour réaliser une biopsie tumorale. Chez les patients aux antécédents de tumeur ancienne, il faut garder à l'esprit la possibilité de survenue d'une tumeur osseuse primitive ou de la localisation d'un second cancer. Dans ce contexte, une biopsie osseuse peut se révéler d'un grand intérêt. Mais la biopsie osseuse, pour déterminer l'origine de la métastase, a une faible spécificité pour les grades histologiques peu différenciés ou indifférenciés [2, 49].

La biopsie osseuse percutanée sous contrôle radiologique est une technique fiable avec un indice de fiabilité supérieur à 90 % [19, 31]. Sous anesthésie locale, c'est un geste simple et parfaitement supporté. Elle est parfaitement adaptée dans le cas de métastases rachidiennes ou du cotyle dont l'accès chirurgical peut être difficile.

Imagerie des métastases osseuses

La scintigraphie reste la méthode de choix pour explorer l'ensemble du squelette et dépister des métastases osseuses. Elle est moins sensible que l'IRM [3] qui est devenue l'examen de référence pour l'exploration du rachis et ce d'autant plus qu'il existe une symptomatologie clinique. L'IRM n'est toutefois pas encore adaptée à l'exploration du squelette entier, mais de récents progrès technologiques permettent d'envisager son utilité future dans le dépistage des localisations secondaires [23]. La tomodensitométrie n'est pas une méthode de dépistage mais au cours d'un examen thoracique ou abdominopelvien, il est possible d'analyser le squelette médian avec des fenêtres adaptées à la recherche de métastases osseuses. La tomodensitométrie est surtout employée pour affiner le bilan d'une métastase symptomatique avant une décision ou un complément thérapeutique. Au rachis, son excellente spécificité permet de contribuer au diagnostic et de différencier un tassement bénin d'un malin [36]. La sensibilité des radiographies standards est faible car retardée, 30 à 50 % de la trame osseuse doivent être détruits [21], pour que des signes radiologiques apparaissent [31]. Cependant, au squelette périphérique, elles restent un moyen d'exploration simple guidée par la scintigraphie afin de diagnostiquer les lésions nécessitant un traitement chirurgical ou de surveiller l'évolution sous traitement médical (chimio- ou hormonothérapie).

1 *Métastases lytiques multiples.*

2 *Métastases condensantes.*

La réaction du tissu osseux à l'envahissement tumoral est variable, soit le plus fréquemment l'architecture est détruite *(fig 1)*, remplacée par la matrice tumorale, soit sous l'effet du stimulus tumoral apparaît une hyperconstruction de tissu osseux aboutissant à une lésion condensante *(fig 2)*. S'il n'y a pas d'origine spécifique pour les métastases lytiques, les tumeurs prostatiques, gastriques ou carcinoïdes sont le plus souvent à l'origine de ces lésions condensantes. La coexistence de lésions destructrices et condensantes est possible chez un même patient et sur un même segment osseux, il s'agit de lésions dites mixtes.

L'aspect en imagerie découle de ces différents types d'atteinte.

Les clichés simples et la tomodensitométrie utilisent les rayonnements X, la formation de l'image dépend de l'absorption du rayonnement lors de la traversée tissulaire. La métastase lytique en raison de la disparition de la trame osseuse calcifiée n'absorbe plus le rayonnement, d'où l'aspect de lacune, au contraire de la métastase condensante qui absorbe d'autant plus le rayonnement que le tissu calcifié est abondant, d'où l'aspect d'opacité ou de condensation.

Certaines régions comme le rachis dorsal sont parfois difficiles à analyser correctement en raison des superpositions anatomiques.

La tomodensitométrie améliore très nettement la résolution offerte par les clichés simples, mais son mode en coupes limite l'exploration osseuse à des segments prédéfinis qui posent des problèmes diagnostiques ou sur lesquels il est nécessaire de préciser le bilan d'extension au niveau du canal rachidien pour le rachis ou dans les parties molles par exemple.

La scintigraphie repose sur l'administration d'un diphosphonate marqué à un produit radioactif (technétium 99m) adsorbé plus particulièrement sur les sites de formation d'os nouveau. Elle nécessite, pour être positive, une réaction ostéoblastique. C'est une méthode sensible, positive avant que la trame osseuse ne soit détruite, mais très peu spécifique. Elle peut être faussement négative en cas d'absence de réaction ostéoblastique.

L'IRM utilise les propriétés magnétiques de l'atome d'hydrogène présent en grande quantité dans l'eau et la graisse. C'est donc une imagerie chimique basée sur l'analyse de la richesse en eau ou en graisse des composants tissulaires. À ce titre, au niveau des os, elle permet plus une analyse de la moelle osseuse riche en cellules hématopoïétiques et en adipocytes que de la trame osseuse dépourvue d'eau. D'où une plus grande sensibilité par rapport aux examens à rayons X et à la scintigraphie [3] qui sont positifs plus tardivement, lorsque surviennent les modifications ou les réponses osseuses liées à l'envahissement tumoral.

L'examen IRM utilise classiquement les séquences pondérées T1 sans puis après injection de produit de contraste, couplées à une saturation de graisse pour diminuer le signal de la moelle osseuse adipeuse et faire mieux apparaître les métastases, et les séquences pondérées T2 utiles pour analyser l'œdème tumoral et pour l'effet myélographique au niveau rachidien. Les métastases lytiques se présentent en hyposignal sur les séquences pondérées T1. Cet hyposignal est nodulaire ou étendu en fonction de l'infiltration médullaire. La moelle osseuse non envahie reste en hypersignal à cause de la présence d'adipocytes et offre un contraste permettant le diagnostic d'envahissement. Mais dans certaines circonstances de moelle osseuse pauvre en adipocytes comme chez le sujet jeune, le diagnostic d'envahissement peut être plus délicat. Certaines métastases apparaissent parfois en hypersignal sur ces séquences en raison de leur contenu hémorragique. Sur les séquences pondérées T2, les métastases ostéolytiques apparaissent en hypersignal franc ou modéré. Les métastases condensantes, quelle que soit la séquence utilisée, se présentent en hyposignal franc et marqué.

Si l'IRM est la méthode la plus sensible dans le diagnostic de l'envahissement osseux, elle manque de spécificité [9, 15], d'autres pathologies inflammatoires ou infectieuses pouvant présenter des anomalies similaires [41]. La tomodensitométrie centrée est alors utile en complément pour affiner un diagnostic [36], notamment en cas de tassement vertébral.

La tomographie par émission de positons (TEP) est un examen radio-isotopique de nouvelle génération utilisant un traceur à vie courte émetteur de positons, le fluor 18 produit par un cyclotron et couplé à du glucose (^{18}F-FDG) dont la concentration est significativement augmentée dans les cellules tumorales malignes.

Des recommandations françaises sur l'utilisation du TEP-scan en cancérologie ont été publiées sur internet, dans le cadre des standards, options, recommandations de la Fédération nationale des Centres de lutte contre le cancer (http : //www.fnclcc.fr/-sci/sor/bonnes_pratiques/tep_fdg.htm).

Cet examen bénéficie de plusieurs autorisations de mise sur le marché (AMM) dans le cadre de bilans d'extension ou de récidive de différents cancers, notamment pulmonaires et colorectaux, au cours desquels peuvent être effectivement mises en évidence des localisations osseuses secondaires. Toutefois, il n'existe pas

d'indication actuelle à pratiquer une TEP à la recherche exclusive de métastases osseuses (quel que soit le cancer primitif), compte tenu de l'absence de mise en évidence d'une meilleure efficacité que la scintigraphie osseuse et de la faible accessibilité de cette technique en France. Il faut en effet pouvoir avoir accès à un matériel spécifique (caméra TEP) et à un cyclotron proche du centre d'examens et trop peu d'équipements de ce type sont en fonctionnement en 2003.

Dans des cas très ponctuels, on peut, après concertation pluridisciplinaire, utiliser la scintigraphie au ^{18}F-FDG lorsqu'il existe un problème de diagnostic différentiel de la métastase vertébrale.

Traitement

La mise en place des Unités de concertation pluridisciplinaire en oncologie (UCPO) facilite et améliore grandement la prise en charge de cette pathologie. Il n'est en effet pas admissible actuellement de traiter ces patients sans déterminer ensemble les différentes techniques disponibles et l'ordre d'utilisation de celles-ci.

Quelle que soit la localisation, entrent en considération les éléments suivants :

– locaux : douleur du patient, risque fracturaire et/ou neurologique, localisation de l'atteinte et sa diffusion, traitements antérieurs locaux ou à distance ;

– généraux : état général du patient, dénutrition, stade de la maladie métastatique, type histologique si connu et sensibilité aux divers traitements spécifiques ;

– humains : le choix éclairé du patient.

RADIOTHÉRAPIE

Les modes d'action de la radiothérapie sont loin d'être tous compris, mais elle est clairement efficace sur la douleur et la reconstruction osseuse dans près de 80 % des cas. La multiplicité des protocoles rend toute schématisation impossible. Ses indications sont fonction de la localisation de la tumeur (les organes avoisinants pouvant limiter les doses maximales), de l'importance de la destruction et du risque fracturaire (sachant qu'elle peut entraîner au début une décalcification temporaire), de la radiosensibilité tumorale, des autres techniques disponibles et de l'état général du patient. La recalcification est plus importante dans un schéma fractionné mais qui est plus contraignant pour le patient alors qu'il n'y a pas de différence sur l'effet antalgique.

RADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE

Ces techniques développées depuis une dizaine d'années au rachis [18] et au cotyle [13] consistent à injecter du ciment par voie percutanée sous contrôle radiologique afin de consolider le tissu osseux détruit. L'articulation avec les autres thérapeutiques (radiothérapie, chirurgie) lui donne une place importante dans la prise en charge palliative des patients métastatiques [14]. Schématiquement, la cimentoplastie est envisagée le plus fréquemment sur les métastases :

– avant la radiothérapie pour tenter de soulager rapidement un malade hyperalgique et difficile à contrôler sur ce plan ou pour consolider un segment osseux très détruit afin d'éviter une fracture ou un tassement lors de l'irradiation ;

– après la radiothérapie si le patient n'est pas correctement soulagé.

Elle permet de soulager ainsi environ 70 % des patients [32, 57].

Des fractures osseuses bénignes peuvent survenir sur des vertèbres non métastatiques dans un champ d'irradiation, par exemple au rachis lombaire après irradiation lomboaortique *(fig 3)* ou au rachis dorsal après irradiation mammaire ou pulmonaire. Ces tassements liés à une nécrose osseuse par ischémie et vascularite postradique sont également efficacement traités par cimentoplastie.

TRAITEMENT CHIRURGICAL DES MÉTASTASES PÉRIPHÉRIQUES

Traitement des métastases de l'humérus

La zone proximale de l'humérus est une région à risque fracturaire du fait des forces de cisaillement exercées par les différentes insertions musculaires sur un os fragilisé. La métaphyse proximale est essentiellement spongieuse et une fixation interne stable est difficile à obtenir. Néanmoins, une ostéosynthèse par un embrochage ascendant ou par un clou centromédullaire peut être proposée en cas d'atteinte proximale limitée. Ailleurs, dans les lésions plus étendues, une résection proximale et une reconstruction par prothèse humérale [4] peuvent être réalisées pour des sujets en bon état général avec une espérance de vie supérieure à 1 an.

À la diaphyse humérale, la stabilisation doit être effectuée à l'aide d'une ostéosynthèse centromédullaire. Un enclouage centromédullaire verrouillé si besoin, un embrochage fasciculé ascendant permettent d'assurer une stabilité immédiate et une mobilisation rapide du membre [6, 46, 50, 54]. Dans certaines lésions étendues, un renforcement de la stabilité de l'ostéosynthèse par du ciment acrylique [27] peut être envisagé. Par ailleurs, dans des cas très sélectionnés, une résection diaphysaire associée à une ostéosynthèse intercalaire manchonnée par une allogreffe peut être proposée [4, 28].

À la partie distale de l'humérus, une ostéosynthèse par un embrochage intramédullaire ascendant réalisé à partir de l'épicondyle médial et latéral et renforcé par du ciment acrylique semble souhaitable. Ailleurs, une ostéosynthèse toujours difficile à ce niveau ou une arthroplastie de coude sont indiquées de façon exceptionnelle.

Traitement des métastases du pelvis

Les lésions extra-articulaires ne sont pas des indications à un traitement chirurgical. Les lésions périacétabulaires provoquent des phénomènes douloureux importants avec perte de l'autonomie et nécessitent un geste de reconstruction avec résection dans certaines situations bien choisies. Plusieurs classifications lésionnelles ont été proposées pour permettre de comparer les séries de la littérature [7, 27, 38]. La technique de choix est l'arthroplastie totale de hanche scellée avec un anneau de renfort métallique au niveau de l'acétabulum [43]. Plusieurs types d'anneau de renforcement peuvent être utilisés en fonction de l'importance de la lésion tumorale [16]. Plus récemment, des prothèses permettant de prendre un appui sur la partie intacte et proximale de l'os iliaque (prothèses en selle) offrent la possibilité de réaliser une reconstruction pour des résections tumorales osseuses étendues [1, 47].

Traitement des métastases fémorales

Le remplacement prothétique est le traitement de choix pour les métastases du col et de la tête fémorale [8, 16, 55]. Une arthroplastie totale cimentée simple est indiquée lorsque la lésion est intracapsulaire. Si l'atteinte osseuse envahit le massif trochantérien, des prothèses massives cimentées permettent de rattacher l'éventail fessier sur l'implant pour assurer la stabilité de l'arthroplastie. Enfin, dans certains cas de sujets fragiles ou systématiquement si l'atteinte est uniquement fémorale, l'indication seule d'une hémiarthroplastie fémorale est retenue [11, 25, 42].

Le traitement des métastases osseuses en situation inter-trochantérienne reste controversé. Certains [5, 10] préfèrent les

3 *Vertébroplastie : patiente de 70 ans traitée par chimiothérapie et radiothérapie abdominopelvienne pour un lymphome.*

A. Apparition de douleurs lombaires brutales : IRM multiples fractures lombaires par insuffisance osseuse dans le champ d'irradiation (probables tassements postradiques).

B. Mise en place de trocarts au niveau des corps vertébraux fracturés.

C. Injection de ciment sous contrôle radiologique (scopie télévisée de profil) et résultat final face (1) et profil (2).

arthroplasties prothétiques avec des implants de reconstruction. L'avantage de cette technique est qu'elle permet de réséquer la zone pathologique, d'avoir une fixation intraosseuse avec du ciment, de redonner un appui total rapide au patient. Mais il s'agit d'un acte chirurgical lourd et les complications postopératoires ne sont pas négligeables [51, 55]. Nous préférons donc toutes les fois où une bonne fixation peut être obtenue dans la zone fémorale proximale, réaliser une ostéosynthèse. Les vis-plaques associées à une cimentation de la lésion peuvent assurer une bonne stabilité [10]. En revanche, ce type d'implant ne peut pas protéger l'ensemble du fémur d'une éventuelle seconde localisation ou d'une progression de la maladie, à la partie distale du fémur. Le clou centromédullaire long avec fixation proximale dans le col du fémur par vis solidaires du clou et fixation distale par des vis de verrouillage nous paraît être une technique très satisfaisante dans ce type d'indication [37]. Pour des lésions de la diaphyse fémorale, un enclouage centromédullaire avec

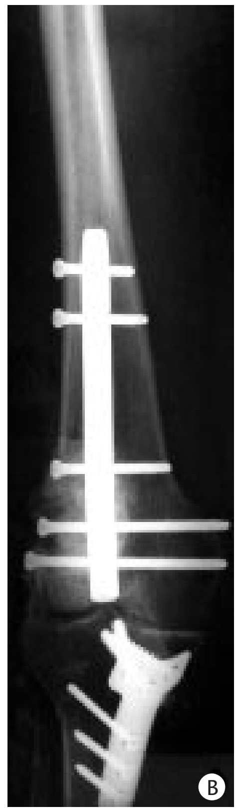

4 *A. Lésion métastatique lytique de l'extrémité inférieure du fémur.*
B. Ostéosynthèse par enclouage ascendant associé à une cimentoplastie peropératoire.

verrouillage permet une reprise rapide de l'autonomie [24, 33, 56]. Dans certains cas de lésions étendues ou si un abord chirurgical est réalisé pour pratiquer une biopsie, une cimentation de la lésion peut être associée. Pour les lésions métastatiques de l'extrémité inférieure du fémur, une ostéosynthèse par plaque est réalisable [10] avec adjonction de ciment. Ailleurs, un enclouage ascendant supracondylien [30] nous semble être une solution intéressante *(fig 4)*. À proximité de l'articulation du genou, pour des lésions fémorales distales ou tibiales proximales, une résection-reconstruction ne peut être envisagée que dans des cas sélectionnés à l'aide de prothèses à charnière identiques aux implants utilisés pour des tumeurs primitives [8].

Autres sites de métastases osseuses

Les autres sites de métastases osseuses sont beaucoup moins fréquents. Néanmoins, ils ne doivent pas être ignorés, qu'ils se situent à l'omoplate, l'avant-bras, aux mains ou la région de la cheville ou des pieds [22]. Ce sont le plus souvent des lésions primitives du sein ou du poumon qui donnent ce type de localisation. Le traitement doit être discuté en prenant en compte le type de la tumeur primitive, l'espérance de vie du patient et les possibilités thérapeutiques à chaque site lésionnel.

Traitement des métastases vertébrales [44]

Longtemps considérées comme une évolution terminale de la maladie, les métastases vertébrales étaient traitées par radiothérapie isolée ou associée à une laminectomie plus déstabilisatrice que décompressive, d'où la mauvaise réputation de la chirurgie.

Tableau I. – Système d'évaluation du pronostic des métastases vertébrales [53]**.**

Critères	
1 Condition générale	
Mauvaise (Karnofsky 10-40 %)	0
Moyenne (Karnofsky 50-70 %)	1
Bonne (Karnofsky 80-100 %)	2
2 Nombre total de métastases osseuses extrarachidiennes	
> 3	0
1-2	1
0	2
3 Nombre de métastases vertébrales	
> 3	0
1-2	1
0	2
4 Métastases dans un organe interne majeur	
Exérèse impossible	0
Exérèse possible	1
Pas de métastase	2
5 Cancer primitif	
Poumon, estomac, œsophage, vessie	0
Ostéosarcome, pancréas, vésicule biliaire	1
Autre ou non identifié	2
Rein, utérus	3
Rectum	4
Thyroïde, prostate, rein	5
Tumeur carcinoïde	5
6 Sévérité de l'atteinte médullaire complète	
Complète (Frankel A, B)	0
Incomplète (Frankel C, D)	1
Aucune (Frankel E)	2
Total	**15**

Score total	Pronostic prévisible
0-8	< 6 mois
9-11	> 6 mois
12-15	> 1 an

L'évolution de l'ostéosynthèse rachidienne a révolutionné la prise en charge de ces fractures pathologiques en obtenant une bonne stabilité primaire, meilleure source d'indolence et de protection neurologique.

La présence de troubles neurologiques rend urgente la décision thérapeutique : décompression et fixation dont la voie d'abord, l'étendue et le type sont déterminés par la localisation circonférentielle de la tumeur et sa situation longitudinale, le nombre d'atteintes, leur espacement et leur degré de gravité ou radiothérapie et corticothérapie isolée lorsque le risque technique est supérieur au bénéfice escompté *(fig 5)*.Le score de Tokuashi [53] donne une estimation de l'espérance de vie du patient qui permet d'adapter la thérapeutique à chaque cas *(tableau I)*.

Pour optimiser le résultat et diminuer au maximum les complications, il faut savoir combiner les techniques, en particulier la vertébroplastie, avec la chirurgie.

Lorsque la paralysie est complète avec une anesthésie des racines sacrées, la récupération neurologique est illusoire et il ne faut donc proposer la chirurgie qu'à visée antalgique, c'est-à-dire très rarement.

Lorsqu'il n'y a pas de troubles neurologiques, il faut évaluer le risque d'apparition de ceux-ci, soit par l'envahissement épidural, soit par fracture brutale et estimer l'efficacité potentielle des autres traitements (radio- et/ou chimiothérapie, vertébroplastie) qui permettraient d'éviter le geste chirurgical et prendre en compte également la diffusion longitudinale des métastases.

Figure 5 et références ➤

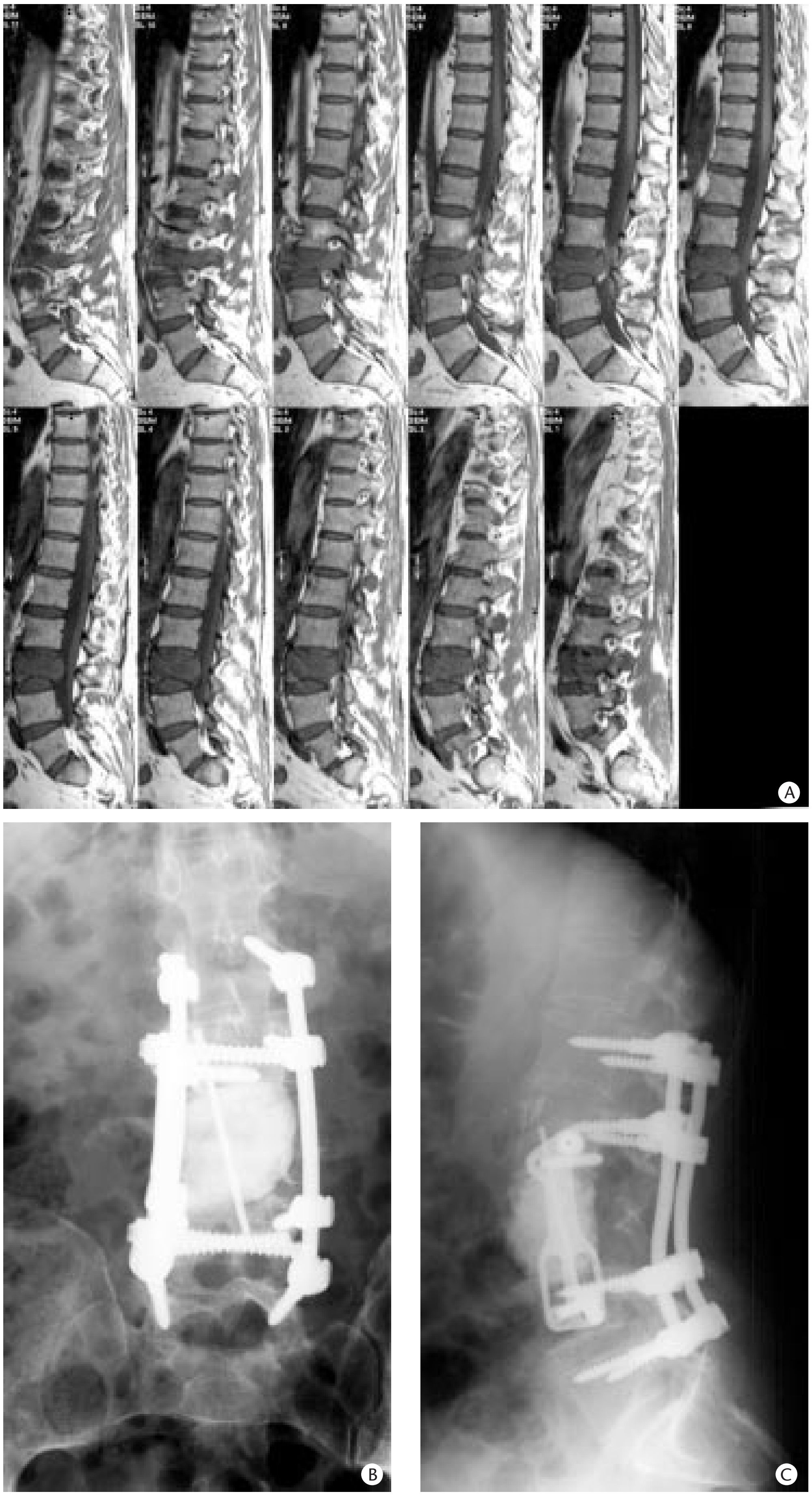

5 *Atteinte de L3 avec cruralgie déficitaire (primitif rénal radio- et chimiorésistant).*
A. Imagerie par résonance magnétique T1.
B, C. Contrôle postopératoire face et profil après fixation et décompression par double temps postérieur et antérieur.

Références

[1] Aboulafia A, Buch R, Matthews J, Li W, Malawer MM. Reconstruction using the saddle prosthesis following excision of primary and metastatic periacetabular tumors. *Clin Orthop* 1995 ; 314 : 203-213

[2] Alcalay M, Azais I, Brigeon B, Babin P, Vandermarcq P, Debiais F et al. Stratégie du diagnostic étiologique des métastases osseuses inaugurales. *Rev Rhum Éd Fr* 1995 ; 62 : 675-686

[3] Algra PR, Bloem JL, Tissing H, Falke TH, Arndt JW, Verboom LJ. Detection of vertebral metastases : comparison between MR imaging and bone scintigraphy. *Radiographics* 1991 ; 11 : 219-232

[4] Bashore CJ, Temple T. Management of metastatic lesions of the humerus. *Orthop Clin North Am* 2000 ; 31 : 597-609

[5] Böhm P, Huber J. The surgical treatment of bony metastases of the spine and limbs. *J Bone Joint Surg Br* 2002 ; 84B : 521-529

[6] Bonnevialle P. Fractures récentes de la diaphyse humérale. Conférences d'Enseignement de la SOFCOT1996 ; 55 : 79-96

[7] Brady OH, Masri BA, Garbuz DS, Duncan CP. Use of reconstruction rings for the management of the acetabular bone loss during revision hip surgery. *J Am Acad Orthop Surgeons* 1999 ; 7 : 1-7

[8] Capanna R, Campanacci A. The treatment of metastases in the appendicular skeleton. *J Bone Joint Surg Br* 2001 ; 83B : 471-481

[9] Carroll KW, Feller JF, Tirman PF. Useful internal standards for distinguishing infiltrative marrow pathology from hematopoietic marrow at MRI. *J Magn Reson Imaging* 1997 ; 7 : 394-398

[10] Chiron P. Fractures récentes de l'extrémité inférieure du fémur de l'adulte. Conférences d'Enseignement de la SOFCOT1995 ; 52 : 147-165

[11] Clarke HD, Damron TA, Sim FH. Head and neck replacement endoprosthesis for pathologic proximal femoral lesions. *Clin Orthop* 1998 ; 353 : 210-217

[12] Conroy T, Malissard L, Dartois D, Luporsi E, Stines J, Chardot C. Histoire naturelle et évolution des métastases osseuses. A propos de 429 observations. *Bull Cancer* 1988 ; 75 : 845-857

[13] Cotten A, Demondion X, Boutry N, Cortet B, Chastanet P, Duquesnoy B et al. Therapeutic percutaneous injections in the treatment of malignant acetabular osteolyses. *Radiographics* 1999 ; 19 : 647-653

[14] Cotten A, Dewatre F, Cortet B, Assaker R, Leblond D, Duquesnoy B et al. Percutaneous vertebroplasty for osteolytic metastases and myeloma : effects of percentage of lesions filling and the leakage of methyl methacrylate at clinical follow-up. *Radiology* 1996 ; 200 : 525-530

[15] Cuenod CA, Laredo JD, Chevret S, Hamze B, Naouri JF, Chapaux X et al. Acute vertebral collapse due to osteoporosis or malignancy: appearance on unenhanced and gadolinium-enhanced MR images. *Radiology* 1996 ; 199 : 541-549

[16] Damron TA, Sim FH. Operative treatment for metastatic disease of the pelvis and the proximal end of the femur. *J Bone Joint Surg* 2000 ; 82A : 114-126

[17] Delepine G, Le Bourgeois JP, Calitchi E, Mazeron JJ, Feuilhade F. Fracture métastatique des membres. Traitement multidisciplinaire (152 cas). *Bull Cancer* 1982 ; 69 : 420-425

[18] Deramond H, Darrason R, Galibert P. La vertébroplastie percutanée acrylique dans le traitement des hémangiomes vertébraux agressifs. *Rachis* 1989 ; 1 : 143-153

[19] Dupuy DE, Rosenberg AE, Punyaratabandhu T, Tan MH, Mankin HJ. Accuracy of CT-guided needle biopsy of musculoskeletal neoplasms. *AJR Am J Roentgenol* 1998 ; 171 : 759-762

[20] Durandeau A, Geneste R. Traitement chirurgical des fractures métastatiques et des métastases des os longs. À propos de 73 cas. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 501-517

[21] Edelstyn GA, Gillespie PJ, Grebbell FS. The radiological demonstration of osseous metastases. Experimental observations. *Clin Radiol* 1967 ; 18 : 158-162

[22] Esther RJ, Bos GD. Management of metastatic disease of other bones. *Orthop Clin North Am* 2000 ; 31 : 647-659

[23] Eustace SJ, Walker R, Blake M, Yucel EK. Whole-body MR imaging. Practical issues, clinical applications, and future directions. *Magn Reson Imaging Clin North Am* 1999 ; 7 : 209-236

[24] Favorito P, McGrath B. Treatment of impending or pathological subtrochanteric and diaphyseal femur fractures with the intramedullary hip screw (3rd generation femoral nail). *Orthop Trans*1999 ; 22 : 245-246

[25] Haentjes P, De Neve W, Opdecam P. Remplacement prothétique pour fracture pathologique de l'extrémité supérieure du fémur : prothèse totale ou prothèse intermédiaire ? *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 493-502

[26] Hage WD, Aboulafia AJ, Aboulafia DM. Incidence, location, and diagnostic evaluation of metastatic bone disease. *Orthop Clin North Am* 2000 ; 31 : 515-528

[27] Harrington KD. Orthopaedic management of extremity and pelvic lesions. *Clin Orthop* 1995 ; 312 : 136-147

[28] Harrington KD, Sim FH, Enis JE, Johnston JO, Diok HM, Gristina AG. Methylmethacrylate as an adjunct in internal fixation of pathological fractures. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58 : 1047-1055

[29] Hau MA, Kim J, Kattapuram S, Hornicek FJ, Rosenberg AE, Gebhardt MC, Mankin HJ. Accuracy of CT-guided biopsies in 359 patients with musculoskeletal lesions. *Skeletal Radiol* 2002 ; 31 : 349-353

[30] Healey JH, Lane JM. Treatment of pathological fractures of the distal femur with the zickel supracondylar nail. *Clin Orthop* 1990 ; 250 : 216-219

[31] Jacobson AF, Stomper PC, Cronin EB, Kaplan WD. Bone scans with one or two new abnormalities in cancer patients with no known metastases: reliability of interpretation of initial correlative radiographs. *Radiology* 1990 ; 174 : 503-507

[32] Kaemmerlen P, Thiesse P, Bouvard H, Biron P, Mornex F, Jonas P. La vertébroplastie per-cutanée dans le traitement des métastases : technique et résultat. *J Radiol* 1989 ; 70 : 557-562

[33] Karakalios T, Atkins R, Sarangi PP, Crichlow TPK, Solomon L. Reconstruction nailing for pathological subtrochanteric fractures with coexisting femoral shaft metastases. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75B : 119-122

[34] Katzner M, Schvingt E. Métastases osseuses des cancers du sein. Traitement chirurgical de 228 localisations aux membres. *Chirurgie* 1989 ; 115 : 741-750

[35] Krishnamurthy GT, Tubis M, Hiss J, Blahd WH. Distribution pattern of metastatic bone disease. *JAMA* 1977 ; 237 : 2504-2506

[36] Laredo JD, Lakhdari K, Bellaiche L, Hamze B, Janklewicz P, Tubiana JM. Acute vertebral collapse: CT findings in benign and malignant nontraumatic cases. *Radiology* 1995 ; 194 : 41-48

[37] Lefevre C, Yaacoub C, Dubrana F, Caro P. Long gamma nails: results of a prospective European multicentric stydy of 120 cases. In : Proceedings of the Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique. *J Bone Joint Surg* 1997 ; 79B (1 Suppl) : 28

[38] Levy RN, Sherry HS, Siffert RS. Surgical management of metastatic diseae of bone at the hip. *Clin Orthop* 1982 ; 169 : 62-69

[39] Maillefert JF, Tebib J, Aho S, Michiels C, Chauffert B, Huguenin MC et al. Les métastases osseuses du carcinome hépatocellulaire. A propos de 22 observations. *Rev Rhum* 1993 ; 60 : 907-912

[40] Meary R, Postel M, Tomeno B, Forest M, Brout P. Fractures métastatiques du fémur. A propos de 100 cas. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 761-774

[41] Modic MT, Steinberg PM, Ross JS, Masaryk TJ, Carter JR. Degenerative disk disease : assessment of changes in vertebral body marrow with MR imaging. *Radiology* 1988 ; 166 : 193-199

[42] Morris HG, Capana R, Del Ben M, Campanacci D. Prosthetic reconstruction of the proximal femur after resection for bone tumors. *J Arthroplasty* 1995 ; 10 : 293-299

[43] Patterson FR, Peabody TD. Operative management of metastases to the pelvis and acetabulum. *Orthop Clin North Am* 2000 ; 31 : 623-631

[44] Pointillart V, Pascal-Mousselard H. Traitement chirurgical des métastases vertébrales. In : Pointillart V, Ravaud A, Palussière J éds. Métastases vertébrales. Paris : Springer-Verlag, 2001 : 144-157

[45] Poupon MF. Métastase des cellules cancéreuses : caractéristiques de l'envahissement osseux. In : Pointillart V, Ravaud A, Palussière J éds. Métastases vertébrales. Paris : Springer-Verlag, 2001 : 22-38

[46] Pries P, Morand F, Soyer J, Clarac JP. Traitement chirurgical des cancers secondaires des os. In : Bontoux D, Alcalay M eds. Les cancers secondaires des os. 1997 : 123-136

[47] Puget J. Résection-reconstruction des tumeurs de l'os iliaque. Conférences d'Enseignement de la SOFCOT1997 ; 62 : 91-104

[48] Ratanatharathorn V, PoWers WE, Steverson N, Han I, Ahmad K, Grimm J. Bone metastasis from cervical cancer. *Cancer* 1994 ; 73 : 2372-2379

[49] Rougraff BT, Kneisl JS, Simon MA. Skeletal metastases of unknown origin: a prospective study of a diagnostic strategy. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 622-631

[50] Sim FH, Frassica FJ, Chao EYS. Orthopaedic management using new devices and prostheses. *Clin Orthop* 1995 ; 312 : 160-172

[51] Sim FH, Pritchard DJ. Metastatic disease in the upper extremity. *Clin Orthop* 1982 ; 169 : 83-94

[52] Simon MA, Finn HA. Diagnostic, strategy for bone and soft-tissue tumors. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 622-631

[53] Tokuhashi Y, Matsuzaki H, Toriyamci S, Kawano H, Ohsaka S. Scoring system for the preoperative evaluation of metastatic spine tumor prognosis. *Spine* 1990 ; 15 : 1110-1113

[54] Vail TP, Harrelson JM. Treatment of pathological fracture of the humerus. *Clin Orthop* 1991 ; 268 : 197-202

[55] Ward WG, Spang J, Howe D. Metastatic disease of the femur, surgical management. *Orthop Clin North Am* 2000 ; 31 : 633-645

[56] Weikert DR, Shwartz HS. Intramedullary nailing for impending pathological subtrochanteric fractures. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73B : 668-670

[57] Weill A, Chiras J, Simon JM, Rose M, Sola-Martinez T, Enkaoua E. Spinal metastases : Indication for and results of percutaneous injection of acrylic chirurgical cement. *Radiology* 1996 ; 199 : 241-247

[58] Weinstein JN. Differential diagnosis and surgical treatment of pathologic spine fractures. *Instr Course Lect* 1992 ; 41 : 301-31

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14-800

Ostéoradionécroses

C Georges
S Delanian

Résumé. – *L'ostéoradionécrose constitue une complication sévère, peu fréquente et tardive de la radiothérapie, liée à un échec de cicatrisation du tissu osseux. L'importance des lésions osseuses radio-induites dépend du patient (comorbidités) et de paramètres techniques. Les manifestations cliniques de l'ostéoradionécrose sont variables selon sa localisation. Les plus fréquentes sont la mandibule, le bassin et les hanches. Le risque fracturaire est lié à la mauvaise qualité de l'os, associant des zones d'ostéoporose plus ou moins marquées, des zones d'ostéogenèse et de la fibrose collagénique. Différentes approches thérapeutiques peuvent être proposées. La mauvaise qualité de l'os rend délicat le traitement chirurgical des lésions fracturaires et des nécroses épiphysaires. L'amélioration des techniques de radiothérapie, en particulier l'irradiation à haute énergie et la précision du centrage permettent une diminution de l'incidence des lésions osseuses radio-induites.*

Mots-clés : ostéoradionécrose, nécrose osseuse, radiothérapie, fibrose radio-induite.

Introduction

La radiothérapie a un rôle essentiel dans la prise en charge des pathologies néoplasiques, que ce soit de façon isolée ou en association avec la chimiothérapie et la chirurgie. Cependant, les radiations ionisantes peuvent induire dans certains cas une nécrose du tissu osseux ou ostéoradionécrose (ORN). Les manifestations cliniques varient selon sa localisation. L'ORN concerne, par ordre de fréquence, la mandibule après irradiation des cancers otorhinolaryngologiques (ORL), la hanche et le bassin après irradiation des cancers pelviens et les côtes après irradiation pariétale du cancer du sein. Dans les régions diaphysaires, l'ORN peut se compliquer de fracture spontanée. L'importance des lésions osseuses radio-induites dépend du patient (âge, comorbidité) et de paramètres techniques (dose, volume irradié, du fractionnement des séances).

Caractéristiques communes des ostéoradionécroses

PRÉVALENCE

L'ORN constitue une complication peu fréquente et de plus en plus rare de la radiothérapie. Son incidence est variable selon les localisations. À titre d'exemple, les études antérieures à 1960 rapportaient 15 à 45 % d'ORN de la mandibule après irradiation ORL contre moins de 15 % dans les études postérieures à 1980 [2]. L'incidence des ORN de la hanche ou du bassin est estimée comme faisant suite à 1 à 4 % des irradiations du bassin [19].

Claire Georges : Ancien chef de clinique. Service de médecine interne.
Sylvie Delanian : Praticien hospitalier. Service d'oncologie-radiothérapie.
Hôpital Saint-Louis, service de médecine interne, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France.

L'ORN constitue une complication tardive de la radiothérapie. Elle survient à plus ou moins long terme après l'irradiation, à partir de 6 mois après la radiothérapie. La radiothérapie peut se compliquer de façon aiguë de douleurs d'allure inflammatoire qui cèdent rapidement sous antalgiques et/ou anti-inflammatoires non stéroïdiens. C'est le cas des douleurs trochantériennes qui peuvent survenir au décours immédiat d'une radiothérapie externe d'un cancer prostatique. On peut en rapprocher l'ostéochondrite qui peut survenir à la suite de l'irradiation de la cage thoracique. Cette ostéochondrite se manifeste par des douleurs et un gonflement des cartilages costaux. Devant ces manifestations pouvant évoquer un syndrome de Tietze, l'existence d'un érythème local et la connaissance du volume irradié orientent le diagnostic de pathologie radio-induite [30].

PARAMÈTRES TECHNIQUES

Les lésions osseuses radio-induites peuvent apparaître au décours d'une irradiation de plus de 30 Gy et avec une incidence plus élevée pour une irradiation de 50 Gy [27]. Les lésions osseuses survenant après une irradiation de moins de 30 Gy évoluent vers une réparation progressive et sont donc quasiment toujours asymptomatiques [6]. Les lésions osseuses étendues, constituées après une irradiation supérieure à 50 Gy, sont le plus souvent définitives et peuvent entraîner des lésions fracturaires à la suite de contraintes mécaniques [6, 23]. Des irradiations entre 30 et 50 Gy peuvent entraîner des lésions osseuses plus ou moins importantes.

Les méthodes modernes d'imagerie (scintigraphie, scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM], tomographie par émission de positons (TEP)-scan) permettent une évaluation optimale de l'extension tumorale. L'utilisation récente de l'irradiation à haute énergie, accélérateur linéaire, dosimétrie individuelle et conformationnelle et des techniques de centrage (simulateur-scanner) ont permis de diriger directement le maximum de rayonnement sur la zone à traiter. Ainsi, le volume d'irradiation étant réduit, les lésions radio-induites des tissus sains traversés ont pu être diminuées [9].

Toute référence à cet article doit porter la mention : Georges C et Delanian S. Ostéoradionécroses. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 14-800, 2003, 5 p.

FACTEURS FAVORISANTS

L'incidence de l'ORN augmente avec l'âge des patients et en cas de comorbidité associée. Une ostéoporose préexistante augmente le risque de survenue de fractures secondaires à la radionécrose. Le diabète et l'hypertension artérielle augmentent le risque de radionécrose par perturbation de la microcirculation artérielle. La sclérodermie augmente également ce risque par le même mécanisme [9, 31] . Les tissus de certains patients sont particulièrement sensibles aux rayonnements ionisants. C'est le cas de certaines maladies congénitales caractérisées par un déficit des mécanismes de la réparation de l'acide désoxyribonucléique (ADN) comme le xeroderma pigmentosum, le syndrome de Cockayne ou l'ataxie-télangiectasie. Les gènes impliqués dans ces maladies sont présents à l'état hétérozygote dans jusqu'à 5 à 10 % de la population. Les complications de la radiothérapie semblent plus fréquentes et plus graves chez les hétérozygotes pour ces maladies que dans la population générale [9]. La chirurgie associée à la radiothérapie majore le risque de fibrose, surtout en cas de complications postopératoires telles qu'un hématome ou une infection chronique [29]. L'effet d'une chimiothérapie associée à la radiothérapie reste insuffisamment évalué, en raison notamment de la multiplicité des médicaments utilisables et de leurs modalités d'administration [9].

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

L'os irradié se manifeste radiologiquement par une ostéopénie survenant plus particulièrement 1 an après l'irradiation [20]. L'aspect des lésions osseuses radio-induites est hétérogène avec à la fois des zones radiotransparentes et des zones de condensation [27]. Le diagnostic différentiel avec une infection, une récidive néoplasique ou un sarcome radio-induit est facilité par l'utilisation des nouveaux moyens d'imagerie (scanner, IRM, TEP-scan). La limitation des lésions au champ d'irradiation et l'absence d'envahissement des parties molles constituent des arguments en faveur de l'ORN.

Descriptions des principales localisations de l'ostéoradionécrose

Les principales localisations d'ORN sont le maxillaire inférieur, les hanches, le bassin et la ceinture scapulaire.

HANCHES ET BASSIN

Le champ d'irradiation de plusieurs types de cancers inclut le bassin osseux et les hanches. Il s'agit des cancers gynécologiques, de la prostate, de la vessie, du rectum et des sarcomes des parties molles.

Hanches

La hanche constitue la principale localisation de l'ORN. Les lésions d'ORN de la hanche surviennent essentiellement après irradiation des néoplasies pelviennes, en particulier utérines et prostatiques [5]. Le délai d'apparition des lésions est de 1 à 5 ans après la radiothérapie [25]. L'irradiation de la hanche peut entraîner différentes complications : nécrose de la tête fémorale, fracture transcervicale, fracture du cotyle, séquestration du toit du cotyle. Ces affections peuvent être à l'origine de coxopathies *(fig 1)*.

Le délai moyen d'apparition des nécroses de la tête fémorale est de 18 mois après la radiothérapie [12]. La quasi-totalité de la tête fémorale est en général touchée. L'ORN de la hanche complique 0,3 à 4 %, en moyenne 2 %, des irradiations pelviennes [25].

Les fractures du col fémoral surviennent chez environ 2 % des patients ayant eu une irradiation pelvienne [6, 12]. Elles sont le plus souvent sous-capitales et surviennent en moyenne 16 mois après l'irradiation [12].

Les lésions cotyloïdiennes surviennent en moyenne 28 mois après l'irradiation [12]. Les lésions osseuses postradiques de la hanche évoluent en général lentement et se manifestent dans un premier temps par des douleurs mécaniques et une impotence fonctionnelle modérée [23]. L'aggravation brutale signe l'évolution de la lésion fracturaire [12].

1 *Coxopathie secondaire à une ostéonécrose radio-induite de la tête fémorale gauche.*

2 *Aspect de pseudo-ostéite pubienne secondaire à une irradiation pelvienne : élargissement de l'interligne et flou des berges.*

La séquestration nécrotique du toit du cotyle a un aspect proche de l'ostéochondrite disséquante. Elle se manifeste par une zone de condensation osseuse qui peut s'enfoncer progressivement. Elle est souvent associée à une nécrose de la tête fémorale.

Chez l'enfant, des lésions épiphysaires postradiques peuvent entraîner une épiphysiolyse [30].

Bassin

Deux zones sont particulièrement sensibles à l'irradiation. Il s'agit d'une part du pubis et des branches ilio- et ischiopubiennes et d'autre part de la partie interne de l'aile iliaque et l'articulation sacro-iliaque. L'irradiation du bassin est un facteur favorisant les fractures sacrées [18].

L'ORN du bassin peut être associée à celle de la hanche. L'aspect radiologique est celui d'une ostéocondensation hétérogène avec désorganisation des travées osseuses et densification de la corticale [25]. Les lésions osseuses radio-induites sont, par définition, localisées à la zone irradiée.

La symphyse pubienne et les sacro-iliaques peuvent prendre l'aspect d'ostéite pubienne et de sacro-iliite. Ces articulations peuvent en effet être le siège d'un élargissement des interlignes, de flou des berges et d'une condensation périphérique progressive [18, 25, 27] *(fig 2)*. L'atteinte des sacro-iliaques prédomine à la berge iliaque. Elle est en général bilatérale [6].

CEINTURE SCAPULAIRE ET CÔTES

Les ostéonécroses de la ceinture scapulaire et des côtes compliquent surtout l'irradiation du cancer du sein. La nécrose de la tête humérale est beaucoup plus rare que la nécrose de la tête fémorale

3 *Ostéoradionécrose rachidienne : tassement vertébral L5.*

du fait de l'utilisation systématique actuelle de dispositifs de protection des épaules lors de l'irradiation des seins.

Elles ont été rapportées à la suite de 0,3 à 1 % des carcinomes mammaires irradiés [25, 27]. Les lésions osseuses sont en général associées à des lésions de radiodermite et/ou d'atteinte du plexus brachial qui témoignent de l'intensité de l'irradiation [25]. L'ostéonécrose de la tête humérale survient 3 à 4 ans après l'irradiation. Elle se manifeste par des douleurs mécaniques puis progressivement par un enraidissement de l'épaule.

L'irradiation des épaules se manifeste le plus souvent radiologiquement par une ostéopénie avec parfois une désorganisation de la trame osseuse d'allure pseudopagétoïde [6].

Les fractures de la clavicule surviennent dans 1 à 6 % des cas. Elles sont souvent associées à des fractures de côtes et sont en général peu symptomatiques [6].

Les fractures de côtes sont également le plus souvent indolores, multiples, et sur les cinq premières côtes [28].

MAXILLAIRE INFÉRIEUR

Les ORN mandibulaires surviennent après irradiation des cancers de l'oropharynx, environ 1 an après l'irradiation. La radiosensibilité de la branche horizontale de la mandibule est due à sa localisation superficielle, à la faible vascularisation de cette zone en dehors de l'artère alvéolaire inférieure [3, 25, 27].

L'ORN du maxillaire inférieur est surtout grave parce qu'elle est septique dans 95 % des cas, à partir d'une extraction dentaire, souvent favorisée par une mauvaise hygiène buccodentaire.

RACHIS

Le rachis est souvent irradié, en particulier pour des localisations néoplasiques secondaires et dans le cadre du myélome. L'aspect radiologique standard est le plus souvent sans particularité. L'irridiation du rachis peut également entraîner un tassement vertébral *(fig 3)* avec dans certains cas la présence d'un vide intrasomatique au sein du tassement [21]. Cet aspect est attribué à une fracture sous-chondrale secondaire à la nécrose osseuse. Le scanner et surtout l'IRM mettent très nettement en évidence les limites de la zone irradiée. L'irradiation se manifeste par une diminution du nombre de cellules hématopoïétiques et leur remplacement par de la graisse. Ceci est mis en évidence par un hypersignal en T1 et un signal d'intensité intermédiaire en T2 limité à la zone irradiée. Ces modifications apparaissent précocement après l'irradiation (2 mois) et peuvent être définitives [35].

AUTRES LOCALISATIONS

Tous les os peuvent être atteints en fonction de la zone irradiée. L'ORN du sternum a été rapportée dans les suites de l'irradiation d'une maladie de Hodgkin ou d'un cancer du sein. Elle a également été décrite au crâne et aux phalanges [6].

Description histologique

Les lésions osseuses secondaires à la radiothérapie ont été décrites pour la première fois par Ewing en 1926 [14]. Les études anatomiques des remaniements osseux postradiques manquent de spécificité, et sont d'interprétation difficile dans un groupe de patients cliniquement hétérogène. L'irradiation du tissu osseux entraîne un appauvrissement progressif des cellules osseuses avec des lésions cellulaires prédominant sur les ostéocytes et les ostéoblastes. Cette raréfaction cellulaire est à l'origine d'une diminution de la production de la matrice osseuse et est associée à un remplacement cellulaire incomplet. En phase de constitution lésionnelle, l'os irradié présente le plus fréquemment des signes d'ostéoporose caractérisés par l'amincissement de travées osseuses. Cette atrophie osseuse est associée, voire compensée, par un tissu conjonctif fibreux composé d'hyperprolifération fibroblastique et un dépôt excessif de matrice collagénique. En phase de lésion constituée, l'os radique a une structure trabéculaire désorganisée de type pagétoïde, qui combine simultanément des foyers d'ostéogenèse au sein de plages étendues d'ostéolyse, néovascularisation et fibrose médullaire [10].

En phase évoluée d'ostéonécrose proprement dite, c'est-à-dire avec dévitalisation des travées osseuses par destruction des ostéocytes et perte d'ostéoblastes, peuvent s'associer fracture spontanée et foyer infectieux. Les poussées successives d'ostéogenèse et d'ostéolyse rendent l'os peu solide. Les fractures siègent, soit dans la zone d'ostéopénie, soit le plus souvent à la jonction de l'ostéopénie et de l'os sain [25].

Physiopathologie

La physiopathologie des lésions osseuses radio-induites s'oriente vers deux hypothèses pathogéniques complémentaires. L'hypothèse vasculaire attribue les lésions osseuses radio-induites à l'ischémie et l'hypoxie. L'hypothèse osseuse fibroatrophique met en avant l'association de l'effet direct de l'irradiation sur les cellules osseuses et d'un processus de réparation aboutissant à un tissu cicatriciel de fibrose radio-induite.

HYPOTHÈSE VASCULAIRE

Le rôle d'un phénomène ischémique a été rapporté par plusieurs auteurs [1, 4, 26]. L'analyse histopathologique de zones d'ORN mandibulaire met en évidence une nécrose de la corticale osseuse, caractérisée par une perte d'ostéocytes et de larges zones de résorption dépourvues de stroma [4]. En bordure, l'os vivant est remodelé avec une réaction périostée et des cellules inflammatoires. La moelle adjacente est remplacée par une fibrose peu vasculaire. Les branches de l'artère alvéolaire inférieure présentent des images de thrombose vasculaire associée à une fibrose intimale.

L'hypothèse vasculaire a également été étayée par des études mesurant la pression partielle en oxygène. Une décroissance rapide de la PO_2 au niveau de la moelle osseuse d'os long après irradiation a été observée [1]. L'ischémie rend ainsi l'os plus fragile, mais le cal osseux postfracturaire peut se réaliser en anaérobie. En revanche, l'os irradié résiste moins bien aux infections, qui elles-mêmes peuvent faire baisser la PO_2 locale [1].

HYPOTHÈSE FIBROATROPHIQUE

L'existence de lésions disséminées à l'ensemble du champ d'irradiation et non pas systématisées comme après les lésions nécrotiques d'origine vasculaire pure constitue un argument contre un mécanisme exclusivement vasculaire. L'hypothèse fibroatrophique osseuse radio-induite apporte un éclairage différent et complémentaire au phénomène d'ORN : le « defect » du tissu osseux est au cœur de l'analyse explicative par dégradation excessive et/ou défaut de synthèse.

Il a été décrit plusieurs types de résorption (defect tissulaire) à partir de l'analyse histologique de patients opérés pour complications osseuses postradiques [7] : la résorption ostéoclastique, ostéoporose progressive suivie de néo-ostéogenèse tardive tentant de compenser l'os détruit, la lyse périostéocytaire pouvant être considérée comme pathognomonique de l'ORN, la résorption chimique par dissolution simple et plus marginalement, le vieillissement osseux. Ce « defect » osseux radio-induit est une véritable atrophie tissulaire [15], par destruction osseuse majeure, mais également par l'absence de renouvellement cellulaire lié à la mort des ostéocytes et ostéoblastes. Parallèlement à cette destruction, un comblement tissulaire de fibrose se produit. En fait, l'interaction des radiations ionisantes avec les tissus vivants génère directement, et de façon fugace, des radicaux oxygénés à l'origine du foyer inflammatoire initial. Lors de l'exsudation sérique secondaire, polynucléaires et macrophages sont stimulés par contact avec les produits de dégradation du collagène, libérant ainsi d'autres vagues de radicaux libres. Le processus peut être alors autoentretenu dans un foyer inflammatoire chronique où l'équilibre homéostasique est rompu. Tout stress oxydatif ultérieur surajouté peut accentuer la production de radicaux libres, contribuant à l'extension et la densification d'une fibrose proprement dite, élément commun à tout type de tissu irradié [9].

En résumé, le tissu osseux irradié répare le plus souvent les dommages radio-induits avec une ostéoporose tardive par destruction de quelques ostéocytes, pouvant s'apparenter à un vieillissement prématuré. À l'inverse, l'ORN est l'aboutissement de processus pathologiques progressifs de destruction cellulaire et matricielle osseuse mal compensée par une ostéogenèse défectueuse [10, 32], au profit d'un tissu cicatriciel de fibrose radio-induite composée comme habituellement de fibroblastes et de matrice extracellulaire collagénique [15]. De plus, dans le processus fibrotique, le *transforming growth factor* (TGF) β est actuellement considéré comme le responsable principal de l'initiation, du développement et de l'entretien des processus fibrotiques tels que la fibrose radio-induite [9, 32].

Traitement

TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

En l'absence de lésions fracturaires du col du fémur et dans le cas des fractures ilio- et ischiopubiennes du bassin, le traitement symptomatique repose sur le repos relatif et les antalgiques. Même si la qualité de l'os est altérée, la réparation des lésions osseuses peut être obtenue dans la plupart des cas [13].

TRAITEMENT CHIRURGICAL

La prise en charge thérapeutique des lésions osseuses radio-induites doit prendre en compte que l'os irradié est de mauvaise qualité. Le traitement chirurgical est en général plus difficile et ses résultats moins bons. En cas de fracture du col fémoral, une ostéosynthèse est possible [13]. Pour les fractures diaphysaires des os longs, il est proposé une ostéosynthèse par clou verrouillé avec greffe osseuse. Cependant, le risque de 50 % de pseudarthose demeure avec en moyenne 2,5 interventions par patient. Les risques de complication sont réduits avec l'utilisation d'autogreffe microvascularisée, mais ce geste lourd ne peut être proposé qu'à un sujet jeune à pronostic conservé.

Le traitement chirurgical des fractures du col fémoral est rendu difficile par l'altération de la vascularisation secondaire à l'irradiation. Les fractures du col non déplacées (grade 1) peuvent consolider après ostéosynthèse si la vitalité de la tête fémorale est certaine. Cependant, les risques de nécrose secondaire font préférer une exérèse large de tout le tissu irradié nécrotique suivie d'une reconstruction par prothèse totale de hanche avec ancrages dépassant les zones osseuses dévascularisées [8, 24].

Le traitement chirurgical de l'ORN de la tête fémorale symptomatique en dehors de lésion fracturaire repose sur la mise en place d'une prothèse totale de hanche. En effet, la mauvaise qualité de l'os cotyloïdien impose le remplacement à la fois de la tête fémorale et du cotyle. L'utilisation d'un anneau cotyloïdien de renfort avec mise en place de vis fixée en os sain permet de réduire le taux de descellement qui avoisinait antérieurement 50 % [13]. Enfin, la protection de la couverture cutanée est importante, liée au risque infectieux de 15 % sans ces précautions. La couverture du lit opératoire par des muscles irradiés scléreux et dévascularisés limite l'accessibilité des antibiotiques au site opératoire et expose ce dernier à une absence de cicatrisation.

TRAITEMENTS À VISÉE ÉTIOLOGIQUE

■ *Oxygénothérapie hyperbare (OHB)*

L'OHB a été proposée en réponse à l'hypothèse vasculaire pour diminuer l'hypoxie tissulaire. Elle est proposée dans les formes les plus sévères. L'OHB a été introduite dans le traitement des séquelles de la radiothérapie pour la première fois par Mainous en 1973 [24]. L'oxygénothérapie hyperbare peut être également proposée comme traitement adjuvant des lésions osseuses radio-induites de la hanche et du bassin [16, 34]. Cependant, si le tissu sous-cutané est sensible à une réoxygénation exogène, la moelle osseuse, véritable éponge vasculaire plus radiosensible que les tissus mous, répond lentement et de façon marginale à l'OHB [10].

Dans l'ORN de moyenne gravité, l'OHB peut permettre une stabilisation ou une amélioration des symptômes. Cependant, l'OHB ne peut en aucun cas revitaliser un tissu totalement nécrosé qui doit être éliminé chirurgicalement. Les résultats de l'OHB sont en cours d'évaluation.

■ *Traitements antioxydants*

Les traitements antioxydants ont été proposés récemment dans la prise en charge thérapeutique de l'ORN en réponse à l'hypothèse fibroatrophique. Dans la fibrose développée après radiothérapie, deux types de traitement ont ainsi été utilisés, démontrant leur intérêt en expérimentation animale comme dans des essais thérapeutiques cliniques : la superoxyde dismutase (SOD) et l'association pentoxifylline-tocophérol. Des études in vitro, après modulation par de la SOD en culture, ont permis de mettre en évidence une réversion du phénotype des fibroblastes issus de fibrose. La SOD n'est actuellement pas disponible. L'association concomitante de pentoxifylline-tocophérol (vitamine E) est, en revanche, disponible et prometteuse. En effet, dans une étude pilote, la pentoxifylline seule a permis de réduire des douleurs associées à des séquelles ORL de la radiothérapie [17]. Dans une étude de phase II, nous avons administré 800 mg/j de pentoxifylline associés à 1 000 mg/j de tocophérol chez des patientes antérieurement irradiées pour cancer et présentant 50 fibroses superficielles mesurables [8]. Une régression clinique significative des lésions était en moyenne de 53 % en surface à 6 mois et de 66 % à 12 mois. Des arguments expérimentaux chez le porc ont confirmé l'intérêt thérapeutique de cette association [22]. De plus, cette association pentoxifylline-tocophérol (vitamine E) a permis d'obtenir des réponses complètes ou quasiment complètes en moins de 3 mois chez des patients souffrant d'ORN mandibulaire réfractaire extériorisée et des formes sévères d'ORN aseptique du sternum et des os longs en échec du traitement médical symptomatique [11].

PARTICULARITÉS DE L'OSTÉORADIONÉCROSE MANDIBULAIRE

La prise en charge thérapeutique de l'ORN mandibulaire est due à son caractère septique. Son traitement repose en première intention sur les soins locaux (bains de bouche associant bicarbonates, antiseptique et antifongique) et d'éventuels débridements locaux itératifs. Une antibiothérapie à spectre buccal (amoxicilline-acide clavulanique, tétracyclines…), un antifongique systémique, et une corticothérapie doivent être poursuivis pendant au minimum 1 mois [10].

Le traitement chirurgical est proposé aux échecs du traitement médical et de l'HBO, c'est-à-dire aux ORN symptomatiques et d'aggravation progressive [3]. Le principe chirurgical est une élimination de l'os nécrosé parallèlement à une amélioration de la vascularisation des tissus irradiés restant en place. Le meilleur traitement de l'ORN mandibulaire reste sa prévention en insistant sur l'importance d'une bonne hygiène buccodentaire. Un assainissement buccodentaire doit donc être réalisé avant le début de l'irradiation avec soin de caries, détartrage, et confection de gouttières fluorées [10].

Références

[1] Aitasalo K, Aro H. Irradiation-induced hypoxia in bones and soft tissues: an experimental study. *Plast Reconstr Surg* 1986 ; 77 : 256-265

[2] Balogh J, Sutherland S. Osteoradionecrosis: a review. *J Otolaryngol* 1989 ; 18 : 245-250

[3] Bragg D, Shidnia H, Chu F, Higinbotham N. The clinical and radiographic aspects of radiation osteitis. *Radiology* 1970 ; 97 : 103-111

[4] Bras J, De Jonge H, Van Merkesteyn J. Osteoradionecrosis of the mandibule: pathogenesis. *Am J Otolaryngol* 1990 ; 11 : 244-250

[5] Csuka ME, Brewer BJ, Lynch KL, McCarty DJ. Osteonecrosis, fractures, and protrusio acetabuli secondary to X-irradiation therapy for prostatic carcinoma. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 165-170

[6] Dalinka MK, Mazzeo VP. Complications of radiotherapy. *Crit Rev Diagn Imaging* 1985 ; 23 : 235-267

[7] Dambrain R. La pathogénie de l'ostéoradionécrose. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1993 ; 94 : 440-447

[8] Delanian S, Balla-Mekias S, Lefaix JL. Striking regression of chronic radiotherapy damage in a clinical trial of combined pentoxifylline and tocopherol. *J Clin Oncol* 1999 ; 17 : 3283-3290

[9] Delanian S, Lefaix JL. Réversibilité de la fibroatrophie radio-induite. *Rev Méd Interne* 2002 ; 23 : 164-174

[10] Delanian S, Lefaix JL. Radionécrose de l'os mature : connaissance physiopathologique récente motrice d'une thérapeutique médicale innovante. *Cancer Radiother* 2002 ; 6 : 1-9

[11] Delanian S, Lefaix JL. Complete healing of severe osteoradionecrosis by treatment combining pentoxifylline, tocopherol and clodronate. *Br J Radiol* 2002 ; 75 : 467-469

[12] Duparc J, Bocquet C, Frot B, Gastambide D. Les radiolésions de la hanche. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1977 ; 44 : 79-89

[13] Duparc J, Massin P. Traitement chirurgical des radiolésions de hanche chez l'adulte. *Bull Acad Natl Méd* 1996 ; 180 : 1815-1839

[14] Ewing J. Radiation osteitis. *Acta Radiol* 1926 ; 6 : 399-412

[15] Fajardo LF. Pathology of radiation injury. In : Locomotive system. Monographics in diagnostic pathology. Paris : Masson, 1982 : 176-184

[16] Fu A, Greven K, Maruyama Y. Radiation osteitis and insufficiency fractures after pelvic irradiation for gynecologic malignancies. *Am J Clin Oncol* 1994 ; 17 : 248-254

[17] Futran N, Trotti A, Gwede C. Pentoxifylline in the treatment of radiation-related soft tissue injury: preliminary observations. *Laryngoscope* 1997 ; 107 : 391-395

[18] Georges C, Brissaud P. Complications ostéo-articulaires des agents physiques. In : L'actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 2001 : 87-106

[19] Goodman A, Sherman M. Postirradiation fractures of the femoral neck. *J Bone Joint SurgAm* 1963 ; 45 : 723-725

[20] Howland WJ, Loeffler RK, Starchman DE, Johnson RB. Postirradiation atrophic changes of bone and related complications. *Radiology* 1975 ; 117 : 403-411

[21] Laredo JD, Goumont V, Cywiner-Golenzer C, Bard M, Roucoules J, Ryckewaert A. Tassements vertébraux avec image de vide intra-somatique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1985 ; 52 : 373-379

[22] Lefaix JL, Delanian S, Vozenin MC, Leplat JJ, Tricaud Y, Martin M. Striking regression of subcutaneous fibrosis induced by high doses of gamma rays using a combination of pentoxifylline and alpha-tocopherol: an experimental study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1999 ; 43 : 839-847

[23] Lequesne M, Perez CL. La hanche radiothérapique. In : L'actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1976 : 49-55

[24] Mainous E, Boyne J, Hart G. Elimination of sequestrum and healing of osteonecrosis of the mandibule after hyperbaric oxygen therapy. *J Oral Surg* 1973 ; 31 : 336-339

[25] Manigand G, Dumont D. Os et radiothérapie. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-029-A-15, 1987 : 1-4

[26] Marx R. A new concept in treatment of osteoradionecrosis. *J Oral Maxillofac Surg* 1983 ; 41 : 351-357

[27] Mitchell MJ, Logan PM. Radiation-induced changes in bone. *Radiographics* 1998 ; 18 : 1125-1136

[28] Overgaard M. Spontaneous radiation-induced rib fractures in breast cancer patients treated with postmastectomy irradiation. A clinical radiobiological analysis of the influence of fraction size and dose-response relationships on late bone damage. *Acta Oncol* 1988 ; 27 : 117-122

[29] Pezner R, Lorant J, Terz J, Ben-Ezra J, Odom-Maryon T, Luk K. Wound healing complications following biopsy of the irradiated breast. *Arch Surg* 1992 ; 127 : 321-324

[30] Pinals RS. Radiation arthropathy after non mechanical trauma. In : Koopman WJ ed. Arthritis and allied conditions. Philadelphia : Lippincott-Williams and Wilkins, 1984

[31] Ross J, Hussey D, Mayr N, Davis C. Acute and late reactions to radiation therapy in patients with collagen vascular diseases. *Cancer* 1993 ; 37 : 3744-3752

[32] Rubin P, Johnston C, Williams J, McDonald S, Finkelstein J. A perpetual cascade of cytokines post-irradiation leads to pulmonary fibrosis. *Int J Radiat OncolBiol Phys* 1995 ; 33 : 99-109

[33] Sanger J, Matloub H, Youssif J, Larson D. Management of osteoradionecrosis of the mandibule. *Clin Plast Surg* 1993 ; 20 : 517-530

[34] Tribbles P, Edelsberg J. Hyperbaric oxygen therapy. *N Engl J Med* 1996 ; 334 : 1642-1648

[35] Yankelevitz DF, Henschke CI, Knapp PH, Nisce L, Yi Y, Cahill P. Effect of radiation therapy on thoracic and lumbar bone marrow: evaluation with MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1991 ; 157 : 87-92

Tumeurs et dystrophies de la synoviale

V. Legré, T. Boyer, H. Dorfmann, P. Lafforgue

Les tumeurs et pseudotumeurs synoviales sont rares, mais potentiellement destructrices. Elles sont essentiellement articulaires, mais peuvent toucher les gaines tendineuses ou les bourses séreuses. Leur diagnostic est difficile et retardé en raison de signes cliniques tardifs, non spécifiques et discrets, avec des radiographies longtemps normales. Il faut savoir y penser devant une monoarthropathie mécanique progressive chez un sujet jeune, surtout au genou, et demander une imagerie par résonance magnétique (IRM) qui apparaît le meilleur examen diagnostique dans la plupart des cas. Elles peuvent exister sous une forme localisée ou une forme diffuse, de présentation et de pronostic très différents. Les pseudotumeurs encore appelées dystrophies synoviales sont les moins rares. Elles regroupent la chondromatose synoviale, dont le diagnostic radiologique est facile au stade ossifié d'ostéochondromatose, mais qui requiert un arthroscanner en cas de chondromatose pure, et la synovite villonodulaire (SVN) à évoquer en cas d'épanchement sérohématique, et à confirmer par IRM. Les tumeurs synoviales bénignes sont dominées par l'hémangiome synovial, à suspecter en cas d'hémarthroses répétées et le lipome arborescent dont l'aspect IRM est caractéristique. Les tumeurs malignes sont exceptionnelles ; elles sont dominées par le sarcome synovial, à évoquer en présence de calcifications para-articulaires. L'arthroscopie permet souvent de donner le diagnostic d'emblée, confirmé par une biopsie synoviale dirigée, et effectue l'exérèse des formes localisées bénignes, source de guérison. La chirurgie est souvent nécessaire dans les formes diffuses, avec un taux important de récidives.

Mots clés : Tumeurs synoviales ; Dystrophies synoviales ; Synovite villonodulaire ; Chondromatose ; Ostéochondromatose ; Hémangiome synovial ; Lipome arborescent

Plan

Introduction

Les tumeurs et pseudotumeurs synoviales sont rares, habituellement monoarticulaires. Leur diagnostic, classiquement difficile et retardé, a largement bénéficié de l'apport de l'IRM.

Les caractéristiques principales différenciant ces affections sont résumées dans le Tableau 1, et la démarche diagnostique est schématisée dans la figure 1.

Synovites dystrophiques ou pseudotumeurs synoviales

Chondromatose synoviale

Cette pathologie bénigne est caractérisée par la formation de nodules cartilagineux (chondromes) pouvant s'ossifier secondairement (ostéochondromes), au sein d'une articulation ou plus rarement d'une gaine synoviale. Le genou et la hanche sont les localisations les plus fréquentes (75 % des cas), suivies par le coude, la cheville et l'épaule. On distingue une forme primitive, la plus typique mais la plus rare, et une forme secondaire à des arthropathies, de présentation très différente.

Chondromatose primitive

Elle correspond à une métaplasie de la membrane synoviale d'origine inconnue, produisant des chondromes qui peuvent se pédiculiser et se détacher formant des corps étrangers libres dans la cavité articulaire. Ils peuvent grossir et s'ossifier formant une ostéochondromatose. L'atteinte est en règle monoarticulaire. La chondromatose primitive affecte l'adulte jeune, plus volontiers masculin.

Clinique

La maladie, d'évolution lente, reste initialement asymptomatique. Les signes cliniques sont plus tardifs dans les articulations « lâches » comme le genou, que dans les articulations plus serrées telles que la hanche. Les chondromes ont tendance à se

Tableau 1.
Caractéristiques principales des tumeurs et pseudotumeurs synoviales.

Tumeurs et pseudotumeurs synoviales	Chondromatose	Synovite villonodulaire	Hémangiome	Lipome
Liquide articulaire	Mécanique	Sérohématique	Hémarthrose	Mécanique
Calcifications sur radiographies	Oui (si ostéochondromatose)	Non	Oui (phlébolithes)	Non
Caractéristiques IRM	0 ou nodules (arthroscanner préférable)	Dépôts hémosidérine Hyposignal T1 et T2	Lésion serpigineuse Hyposignal T1 et T2	Villosités hypersignal T1 et T2
Traitement	Exérèse chondromes ± synovectomie	Synovectomie ± synoviorthèse	Exérèse tumeur ± embolisation	Synovectomie

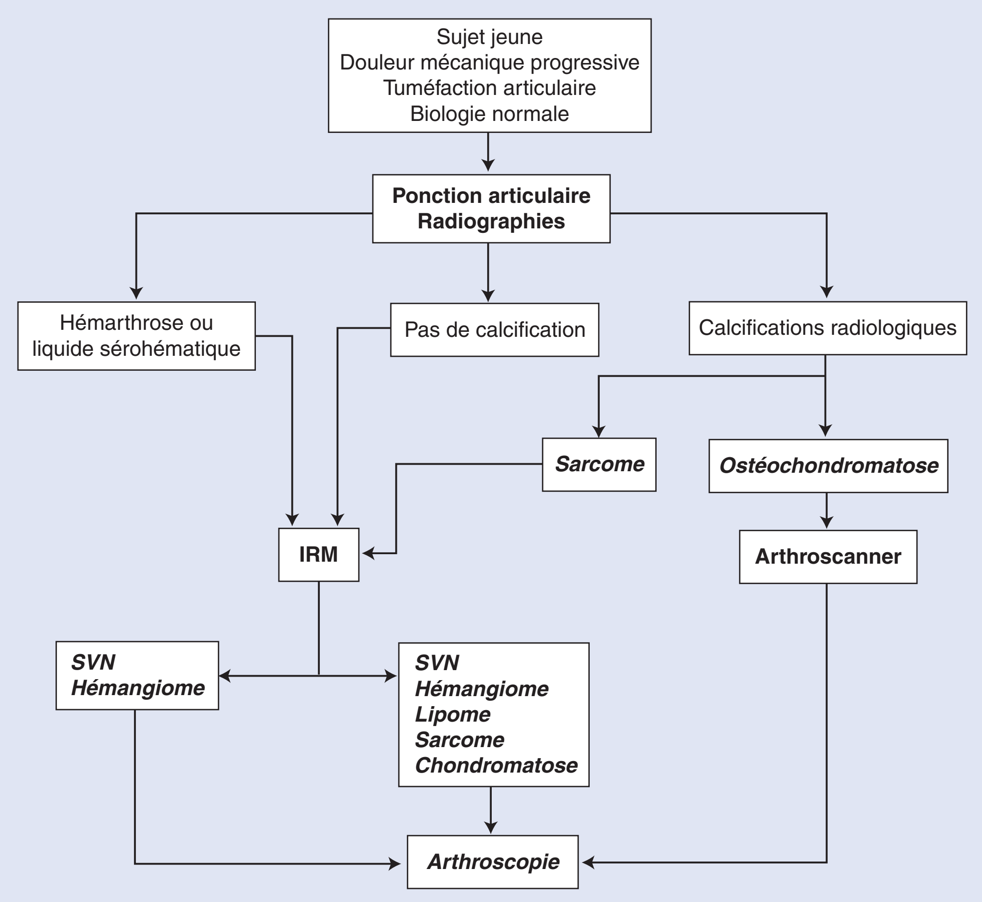

Figure 1. Arbre décisionnel. Conduite à tenir devant une tumeur ou pseudotumeur synoviale. IRM : imagerie par résonance magnétique ; SVN : synovite villonodulaire.

confiner dans les récessus articulaires, où ils sont peu gênants. Leur mobilisation est source de douleurs et parfois de blocages articulaires.

Les *douleurs* sont intermittentes mécaniques, parfois accompagnées d'*épanchement* articulaire dont la ponction ramène un liquide clair de caractère mécanique avec une numération inférieure à 2 000 éléments.

Plus typiques, mais inconstantes sont des sensations de *blocage douloureux* ou d'*accrochage* articulaire lors de certains mouvements, liées aux « formations » cartilagineuses qui se comportent comme des corps étrangers mobiles dans l'articulation.

Parfois, ces chondromes sont perçus par le patient et peuvent être palpés lorsqu'ils sont superficiels (cul-de-sac sous-quadricipital ou rampes condyliennes au genou).

Tardivement, la chondromatose aboutit à un *enraidissement* de l'articulation, augmentée de volume.

Paraclinique

Il n'y a aucune anomalie biologique.

Radiographies standards. Elles permettent facilement d'établir le diagnostic au stade d'ostéochondromatose (Fig. 2)

Figure 2. Ostéochondromatose synoviale de la hanche : aspect radiographique des chondromes ossifiés.

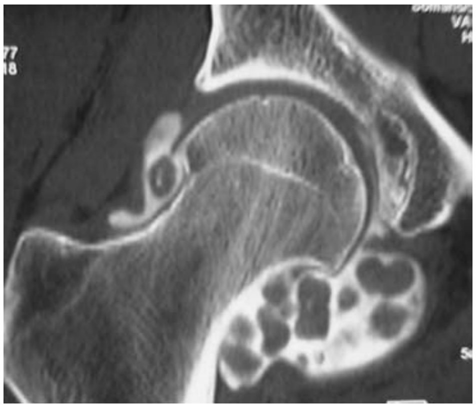

Figure 3. Chondromatose synoviale de la hanche : diagnostic sur l'arthroscanner par l'image caractéristique de chondromes moulés par le produit de contraste.

Figure 4. Chondromatose synoviale du genou : aspect par imagerie par résonance magnétique (IRM).

lorsque les chondromes sont calcifiés ou ossifiés sous la forme de multiples corps radio-opaques intra-articulaires, de taille souvent comparable (ostéochondromes), ou sous la forme de calcifications articulaires ou périarticulaires en pointillé. Cependant, les radiographies sont normales dans le cas fréquent de chondromatose pure où les chondromes ne sont pas ossifiés, ce qui rend le diagnostic plus difficile. On recherche des signes indirects associés de la maladie. Un pseudoélargissement de l'interligne comparativement au côté sain (forme avec méga-interligne de Lequesne) ou des érosions osseuses dans les zones de réflexion synoviale peuvent faire suspecter le diagnostic pour des articulations « serrées » comme la hanche [1]. Une augmentation de la densité périarticulaire liée aux nombreux chondromes et à l'épaississement synovial peut parfois être décelée. Tardivement, une arthrose secondaire volontiers macrogéodique peut s'observer.

Arthroscanner.

Il permet de visualiser les chondromes libres en négatif, moulés par le produit de contraste, de les dénombrer et de les localiser pour guider l'attitude thérapeutique (Fig. 3). Les corps étrangers radiotransparents (purement cartilagineux) apparaissent comme des lacunes arrondies ovalaires ou polyédriques au sein du produit de contraste. Les corps partiellement ossifiés prennent une allure en cocarde, avec un centre ossifié radio-opaque, et une coque périphérique cartilagineuse radiotransparente flottant au sein du produit de contraste. La membrane synoviale, lorsqu'elle est active, apparaît épaissie et irrégulière. Au stade initial de la chondromatose, le diagnostic est plus difficile car l'on observe seulement l'aspect non spécifique de synovite hypertrophique (les chondromes sont inclus dans la synoviale métaplasique, et encore non libérés dans la cavité articulaire). L'arthroscanner permet en outre de bien étudier la dégradation ostéocartilagineuse associée, de détecter une éventuelle rétraction capsulaire, et de guider la thérapeutique. La tomodensitométrie simple, ne montrant pas les chondromes non ossifiés, est insuffisante pour l'évaluation de la maladie.

> *Point important*
>
> L'arthroscanner reste le meilleur examen pour le diagnostic d'une chondromatose. Il faut savoir demander cet examen devant une douleur mécanique de genou ou de hanche, modérée, mais chronique, à radiographie normale chez un sujet jeune.

Scintigraphie osseuse. Elle est peu contributive au cours de la chondromatose, car il n'y a qu'une hyperfixation modérée, diffuse, inconstante et peu évocatrice.

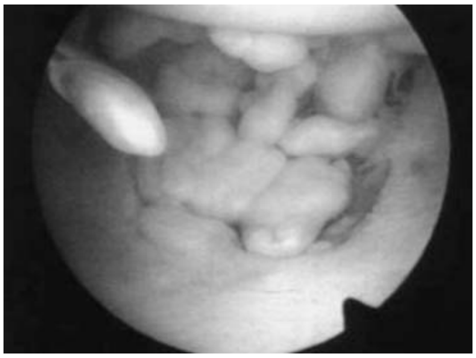

Figure 5. Chondromatose synoviale de la hanche : aspect arthroscopique des corps étrangers libres et agglomérés.

Échographie. Elle pourrait avoir un intérêt de dépistage dans les formes superficielles, notamment les bourses séreuses [2]. Les corps étrangers apparaissent comme des billes échogènes cernées par une fine lame d'épanchement, mobiles lors de la compression. Les chondromes calcifiés sont accompagnés d'un cône d'ombre postérieur [3].

Imagerie par résonance magnétique. L'IRM est d'interprétation délicate au cours de la chondromatose, car les nodules cartilagineux ont un signal proche de celui de la membrane synoviale et du liquide synovial aussi bien en T1 qu'en T2 [4]. Les chondromes non calcifiés ont un signal intermédiaire en T1, et apparaissent en isosignal T2 au sein de l'hydarthrose qui a un signal légèrement plus élevé. Globalement, un aspect discrètement hétérogène de l'épanchement articulaire peut parfois faire évoquer le diagnostic. Les ostéochondromes ont un signal variable. S'ils sont partiellement calcifiés, ils donnent l'image de nodules ponctués ou en cocarde avec hyposignal central en T1 et T2. S'ils sont massivement ossifiés, les nodules apparaissent en hyposignal T1 et T2, tranchant avec le signal synovial plus élevé, surtout en T2. Cependant, à ce stade, les ostéochondromes sont déjà bien visibles sur les radiographies standards.

L'injection intraveineuse (i.v.) de gadolinium permet parfois d'observer un rehaussement de la synoviale (si elle est active et bien vascularisée), qui moule et détecte les chondromes. En cas de chondromes libres, les coupes tardives (ayant un effet arthro-IRM par diffusion articulaire du gadolinium) montrent en négatif des chondromes, moulés au sein du liquide articulaire (Fig. 4).

L'IRM apprécie les érosions osseuses et l'extension de la maladie, et permet de dépister une transformation maligne en cas d'envahissement médullaire.

Arthroscopie. L'arthroscopie n'a un rôle diagnostique que dans les cas restant douteux après arthroscanner. Elle donne un diagnostic immédiat en visualisant les chondromes intra-articulaires (Fig. 5). Elle précise leur caractère libre, pédiculé ou sessile enchâssé dans la synoviale, ces trois types pouvant coexister. L'arthroscopie apprécie l'hypertrophie synoviale,

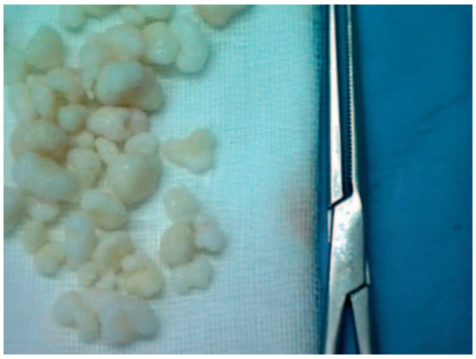

Figure 6. Chondromes libres après exérèse.

témoin du stade évolutif de la maladie. Elle permet l'extraction des corps étrangers libres, et la réalisation de biopsies synoviales dirigées sur les zones hypertrophiques, parfois utiles pour le diagnostic différentiel, mais permettant surtout d'apprécier objectivement l'activité de la maladie (synoviale métaplasique ou non), ce qui oriente le traitement.

Anatomopathologie. L'aspect macroscopique des chondromes articulaires recueillis est très évocateur, le plus souvent fait de grains riziformes, individualisés ou en amas, sous la forme de petites billes cartilagineuses rénitentes et lisses, en nombre souvent élevé (Fig. 6). Ils sont constitués d'amas de chondrocytes actifs entourés d'une matrice cartilagineuse hyaline. L'histologie de la membrane synoviale montre, si celle-ci est active, des foyers de métaplasie chondroïde : îlots comportant de la substance fondamentale chondroïde et des groupes de chondrocytes. Il y aurait différents stades dans la métaplasie synoviale [5]. Tout d'abord une prolifération subintimale de cellules pseudofibroblastiques qui se différencient en chondroblastes capables de sécréter la chondromucine, précurseur de la substance fondamentale du cartilage. Puis ces chondroblastes se maturent en formant des amas nodulaires de chondrocytes, qui vont pouvoir se pédiculiser et se détacher de la synoviale vers la cavité articulaire. Environ deux tiers des nodules se calcifient et s'ossifient par leur centre vascularisé. Il n'y a pas d'inflammation synoviale associée. Les atypies cellulaires ne sont pas rares au sein des chondroblastes actifs, ce qui pose parfois de difficiles questions d'interprétation avec un chondrosarcome.

Entre ces zones métaplasiques, la membrane synoviale est normale. C'est dire l'importance d'un prélèvement dirigé sous arthroscopie.

Évolution

L'évolution clinique se fait par poussées, de présentation variable. L'évolution anatomique se ferait selon les trois stades de Milgram [5].

> " *Point important*
>
> Les trois stades de Milgram sont :
> - stade I : chondromes intrasynoviaux (enchâssés dans la synoviale), sessiles ou pédiculés ;
> - stade II : chondromes intrasynoviaux et chondromes libres ;
> - stade III : chondromes libres ; synoviale inactive.

Les petits nodules cartilagineux formés initialement dans la synoviale métaplasique peuvent devenir sessiles puis pédiculés, et se détacher pour entrer dans la cavité articulaire. Dans cet environnement nutritif (liquide synovial), ils peuvent se développer. La production synoviale de chondromes s'épuise spontanément.

Dans les deux premiers stades, la synoviale est encore productive, et il existe un risque de récidive après traitement. Au stade III, la simple extraction des corps étrangers permet habituellement la guérison. Tardivement, l'évolution se fait vers une arthrose secondaire.

Pour expliquer certaines chondromatoses comportant de multiples petits fragments cartilagineux libres intra-articulaires de type « grain de riz » ou « tempête de neige », certains auteurs [6, 7] évoquent une fragmentation des plus gros corps cartilagineux sous l'effet des contraintes des mouvements articulaires, donnant lieu à de plus petits corps cartilagineux, qui peuvent à nouveau se développer dans le liquide synovial, aboutissant à un cercle vicieux pouvant produire des centaines de petites billes.

L'évolution vers une arthrose secondaire est inconstante et tardive.

La transformation d'une chondromatose synoviale en *chondrosarcome* est une évolution dramatique heureusement rare (une vingtaine de cas publiés principalement au genou) [8]. Il faut savoir y penser devant une aggravation rapide des symptômes locaux, une élévation de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive, des signes d'envahissement osseux sur les radiographies et à l'IRM. Des métastases osseuses sont possibles. La biopsie synoviale est indispensable, permettant un diagnostic certain de malignité en cas de chondrosarcome de haut grade. Dans quelques cas, il peut y avoir un doute entre un chondrosarcome de bas grade, et une simple chondromatose qui peut comporter des atypies cellulaires. Une fois le diagnostic de chondrosarcome affirmé, la résection articulaire est le seul traitement possible.

La surveillance prolongée d'une chondromatose synoviale est justifiée par la possibilité de transformation sarcomateuse tardive.

Formes particulières de chondromatoses

Formes articulaires. Une *forme décalcifiante* a été observée à la hanche, avec une déminéralisation radiologique régionale de la tête fémorale, du col et du cotyle [1]. La différentiation avec une algodystrophie repose sur l'évolution plus longue, l'absence de flou des contours osseux, peu ou pas d'hyperfixation scintigraphique, et l'absence d'œdème osseux régional en IRM.

Une *forme rétractile,* mimant une capsulite, a été rapportée à la hanche [9]. L'enraidissement articulaire est sévère et souvent rebelle dans cette forme (avec chondromes petits et enchâssés dans la synoviale ou dans l'arrière-fond du cotyle), malgré l'intervention chirurgicale associant synovectomie et capsulotomie, voire une prothèse.

Une *forme macrogéodique ou érosive pseudokystique,* avec une ou plusieurs vastes lacunes cerclées dans les zones de réflexion synoviale (col fémoral à la hanche), peut mimer un kyste osseux. Ces érosions sont liées à la pression sur l'os des masses synoviales métaplasiques dans les zones capsulaires peu distensibles.

Une *forme pseudotumorale* peut s'observer lorsque les masses chondromateuses siègent dans des zones capsulaires plus lâches, avec une migration des chondromes formant des aspects pseudotumoraux parfois palpables. Les chondromes sont souvent ossifiés, permettant un diagnostic radiographique [10].

Une *forme d'empierrement synovial*, enraidissante, quasiment toujours ossifiée, peut s'observer à la hanche [11]. La taille pourrait faire penser à des formes secondaires, mais le nombre des corps étrangers et le caractère très enchâssé plaide pour une forme primitive. Son pronostic fonctionnel est réservé, le traitement étant très aléatoire.

Des *localisations articulaires exceptionnelles* ont été rapportées : temporomandibulaire, interphalangienne, rachidienne.

Formes extra-articulaires. La chondromatose primitive peut affecter plus rarement les gaines synoviales tendineuses et des bourses séreuses périarticulaires :

- *l'atteinte des gaines tendineuses* (chondromatose ténosynoviale) touche surtout les doigts, les poignets et les pieds. Elle est souvent confondue avec un chondrome des tissus mous. Il s'agit d'une tuméfaction localisée peu douloureuse, ayant une forte tendance à la récidive après excision chirurgicale. Des atteintes du tendon bicipital, du tendon rotulien, et du

ligament croisé antérieur ont été exceptionnellement rapportées. Ces atteintes sont à distinguer d'une migration extra-articulaire de chondromes intra-articulaires ;
- *certaines bourses séreuses* peuvent être le siège d'une chondromatose : bourse sous-acromiale (neuf cas rapportés) [2], bourse poplitée, bourse prérotulienne. L'intérêt de l'échographie et du bursoscanner est à souligner dans ces formes, s'il n'y a pas d'ossification. La résection chirurgicale de la bourse procure généralement une guérison sans récidive.

Diagnostic différentiel

En dehors des difficultés diagnostiques liées à quelques formes particulières de chondromatoses (forme rétractile évoquant une capsulite, forme décalcifiante pseudoalgodystrophique, forme érosive pseudokystique, forme pseudotumorale), certains aspects radiologiques ou macroscopiques des chondromatoses prêtent à discussion.

Calcifications juxta- ou intra-articulaires. Une ostéochondromatose paucinodulaire ne doit pas être confondue avec un séquestre détaché d'ostéochondrite disséquante, un os surnuméraire (fabella au genou), un ostéochondrome d'origine osseuse. En cas de calcifications multiples, les autres tumeurs synoviales telles que le sarcome synovial seront différenciées par l'IRM.

Corps étrangers multiples radiotransparents. Certaines formes de chondromatoses dites en « tapioca », en « grain de riz », ou en « tempête de neige » peuvent mimer macroscopiquement certaines formes d'arthropathies.

La *chondrolyse rapide* des arthroses destructrices rapides est découverte, surtout au genou, par la ponction du liquide synovial qui contient de nombreux débris cartilagineux. Cependant, le tableau clinique, beaucoup plus aigu et bruyant, ne prête pas à confusion.

Une forme particulière de synovite inflammatoire, la *synovite en grain de riz*, peut donner un aspect comparable. Il s'agit d'un stade tardif de synovite aiguë rhumatismale ou septique, qui, après une phase exsudative congestive (prolifération capillaire, accumulation de fibrine), et une phase infiltrative (accumulation de cellules synoviocytaires, de lymphocytes ou de polynucléaires épaississant la synoviale), peut aboutir à une fragmentation des villosités synoviales hypertrophiées et fibreuses [4], donnant un aspect en « grains de riz » visibles à la ponction, radiotransparents, et parfois visibles en IRM. Cet aspect est essentiellement observé dans la polyarthrite rhumatoïde (PR) et la tuberculose.

Physiopathologie

La physiopathologie de la chondromatose primitive reste obscure et discutée.

L'hypothèse communément admise est celle d'une métaplasie chondroïde primitive de la membrane synoviale, dont l'étiologie reste douteuse. Une réaction au contact de cellules embryonnaires mésenchymateuses résiduelles est possible. La métaplasie serait peut-être sous l'influence de la *bone morphogenetic protein* (BMP) [12]. Une réaction à des microtraumatismes a été évoquée, mais l'affection ne semble pas se déclencher à l'issue de traumatismes. Une théorie néoplasique est aussi avancée, fondée sur la constatation fréquente d'atypies cytonucléaires à l'histologie synoviale.

Une seconde hypothèse défendue par Kay [6] est le phénomène inverse. La formation des billes cartilagineuses se ferait non pas dans la membrane synoviale, mais à partir de fragments de cartilage détachés lors d'un traumatisme par exemple, qui se développeraient dans le liquide synovial, pourraient se fragmenter, ou pourraient être captés par la synoviale, selon une évolution inverse de celle des stades de Milgram. Une analyse histochimique des nodules cartilagineux intrasynoviaux montrerait l'absence de cellules prolifératives, alors que les corps étrangers libres auraient un taux élevé de chondrocytes prolifératifs [7, 13]. Cette hypothèse ne repose cependant que sur l'analyse histologique de quelques cas dont le stade évolutif n'était pas connu. Ce mécanisme semble plutôt correspondre à celui des ostéochondromatoses secondaires.

Traitement

Le traitement de la chondromatose dépend du retentissement clinique, de la localisation, et du stade évolutif de l'affection.

L'abstention thérapeutique est la règle en l'absence de symptômes ou de gêne esthétique.

Le traitement consiste théoriquement en *l'évacuation des chondromes* (si possible arthroscopique), associée ou non à une *synovectomie* si la synoviale est encore active (stades 1 et 2). Cette attitude est discutée, car la synovectomie est loin d'être anodine, exposant à des risques de raideur séquellaire et souvent incomplète du fait de difficultés techniques. Ogilvie-Harris a comparé l'ablation simple des corps étrangers à l'ablation plus synovectomie dans une série de 13 chondromatoses du genou, et a observé que l'association d'une synovectomie à la résection des chondromes réduisait légèrement le taux de récidives [14]. Selon d'autres auteurs, le rôle de la synovectomie est important, et la tendance de la chondromatose à la récidive locale semblerait le fait de synovectomies incomplètes [15, 16]. Des résultats satisfaisants ont été obtenus dans 78 % des cas avec la simple évacuation des chondromes au genou [11], mais pas à la hanche [17], où un taux important de récidives est observé. Cela s'explique probablement par le fait que la chondromatose étant moins bien tolérée à la hanche qui est une articulation serrée, elle est découverte et traitée plus précocement, à un stade où la synoviale est encore floride, source de récidives. Une attitude d'attente thérapeutique a été discutée si la gêne est modérée [1]. Retarder l'intervention pourrait permettre d'effectuer l'ablation simple des corps étrangers (sans synovectomie associée) à un stade où la membrane synoviale ne produit plus de chondromes, et obtenir peut-être ainsi un meilleur résultat sans récidives. Cependant, il convient de ne pas attendre le développement d'une chondropathie qui semble grever le pronostic [11].

L'intérêt d'une synoviorthèse complémentaire n'est pas établi, mais il serait intéressant d'évaluer l'utilité d'une injection d'hexacétonide de triamcinolone quelques semaines après l'évacuation des chondromes pour réduire éventuellement les récidives ; le risque théorique de dégénérescence sarcomateuse doit rester en mémoire à propos des injections isotopiques.

L'ablation chirurgicale des ostéochondromes n'est indiquée que lorsqu'ils sont très volumineux, inaccessibles à l'arthroscopie, et s'ils occasionnent une gêne mécanique.

En cas d'arthrose secondaire importante, le recours à une arthroplastie peut être nécessaire.

Ostéochondromatose secondaire

Elle est de loin la forme la plus fréquente des chondromatoses synoviales.

La formation de corps étrangers articulaires est secondaire à la gonarthrose dans 90 % des cas, mais peut exister dans d'autres arthropathies chroniques. La libération de fragments cartilagineux ou osseux se fait à partir des zones ostéoarticulaires (et non synoviales) altérées. Ces fragments peuvent s'ossifier et grossir dans le liquide synovial qui les nourrit. Ces corps cartilagineux ou osseux peuvent être captés par la synoviale [15]. L'histologie synoviale est différente de celle de la chondromatose primitive : la synoviale peut être le siège d'une inflammation réactionnelle avec une réaction macrophagique autour des ostéochondromes captés, mais elle n'est pas métaplasique, elle n'est pas productrice de chondromes.

L'atteinte peut être bilatérale, et ne concerne que les articulations, et non les gaines tendineuses ou les bourses séreuses. La présentation clinique est différente de celle de la chondromatose primitive. Elle affecte des sujets plus âgés, et la symptomatologie clinique est surtout celle de l'arthropathie d'origine. Les corps étrangers sont plus gros et moins nombreux (pas plus de 5 en général), de forme et de taille variables chez un même patient, et habituellement ossifiés. Le traitement est celui de l'arthropathie causale. L'exérèse des corps étrangers n'est nécessaire qu'en cas de gêne mécanique.

Synovite villonodulaire

Siège. Fréquence

Cette prolifération synoviale bénigne pseudotumorale se développe classiquement à partir de la membrane synoviale d'une articulation, le genou dans plus de deux tiers des cas, suivi par la hanche, la cheville, le poignet, l'épaule et le coude [18, 19]. Elle peut aussi se développer au sein des bourses séreuses, des gaines tendineuses (main et pied surtout). Elle est presque toujours monoarticulaire. La synovite villonodulaire (SVN) survient préférentiellement chez le sujet adulte jeune. Son incidence annuelle, estimée à 1,8 par million d'habitants [19], pourrait s'avérer actuellement supérieure, en raison des progrès de l'imagerie (IRM) qui peut augmenter le nombre de cas diagnostiqués [20].

Nosologie

Les appellations sont multiples dans la littérature :
- pour les formes articulaires : synovite villonodulaire hémopigmentée, tumeur à cellules géantes ;
- pour les gaines synoviales : tumeur ténosynoviale à cellules géantes, xanthome fibreux, ténosynovite villonodulaire.

On distingue les formes localisées pseudotumorales (articulations, bourses, gaines) des formes diffuses, les plus fréquentes et les plus typiques (essentiellement intra-articulaires), de présentation clinique, de pronostic, et de traitement très différents. Une forme initialement localisée peut devenir diffuse.

Clinique

L'évolution étant en règle très lente, les signes cliniques sont habituellement tardifs, source de retard au diagnostic (délai diagnostique de 4 ans en moyenne dans la littérature). Ils sont généralement modérés, intermittents en début d'évolution, puis progressivement permanents.

Le diagnostic de SVN doit être évoqué devant :
- une douleur articulaire unilatérale mécanique progressive ;
- une tuméfaction articulaire chronique, et parfois une masse palpable indolore ;
- des épanchements récidivants dont l'abondance contraste avec le caractère modéré des douleurs. La ponction ramène typiquement une hémarthrose ou un liquide mécanique sérohématique, très évocateurs du diagnostic de SVN diffuse chez un sujet jeune, en l'absence de traumatisme ou de trouble de la coagulation. Cependant, le liquide articulaire est parfois clair et mécanique, beaucoup moins évocateur. Un kyste poplité est souvent rencontré ;
- des blocages ou des pseudodérobements sont parfois rencontrés, surtout dans les SVN localisées où un nodule pédiculé peut se comporter comme un corps étranger.

Formes cliniques

Certaines formes de SVN ont des manifestations cliniques trompeuses :
- les *SVN localisées* peuvent se manifester par des dérangements articulaires à type de blocages douloureux, de syndrome pseudoméniscal, ou par une tuméfaction palpable ;
- parfois, il s'agit d'un *kyste poplité* volumineux isolé et chronique, correspondant à une localisation postérieure de la prolifération villonodulaire, et révélant parfois la maladie ;
- une *forme pseudoseptique* inquiétante est décrite, avec une monoarthrite très inflammatoire, fébrile, avec épanchement puriforme à la ponction, et vitesse de sédimentation (VS) accélérée. L'absence de germe et surtout la biopsie synoviale permettent de redresser le diagnostic d'arthrite septique. Ce tableau aigu semble lié à une nécrose de la tumeur par torsion de son pédicule, comme en témoigne l'analyse anatomopathologique de fragments nécrotiques [19].

Paraclinique

Biologie

La biologie est en règle normale, sans syndrome inflammatoire en particulier (sauf dans les rares nécroses tumorales).

Imagerie

Radiographies standards. Elles sont longtemps normales au genou. Certains signes peuvent être décelés dans les formes diffuses. Une tuméfaction des tissus mous non spécifique peut s'observer, avec une densité élevée liée aux dépôts d'hémosidérine. À un stade avancé, le caractère destructeur de la SVN se traduit par des érosions osseuses, ou des géodes bien limitées, volontiers multiples ou polycycliques, cernées par un liseré d'ostéocondensation. Elles peuvent siéger sur les surfaces articulaires, parfois en miroir [20]. Elles sont évocatrices d'une pathologie synoviale, lorsqu'elles sont situées en périphérie de l'articulation dans les zones de réflexion de la synoviale (échancrure intercondylienne au genou, col fémoral à la hanche), ce qui les différencie des géodes arthrosiques situées en zone portante. L'interligne articulaire est longtemps préservé au genou, et il n'y a pas ou peu d'ostéophytose. Il n'y a pas de calcifications intra-articulaires ni de corps étrangers. Les signes radiologiques sont plus fréquents dans les articulations à capsule épaisse et serrée, ne permettant pas d'expansion synoviale, en particulier à la hanche, le coude, l'épaule. Dans une série de 58 SVN de hanche, une atteinte ostéoarticulaire a été observée dans 95 % des cas, évocatrice de SVN dans 62 % des cas (érosions, géodes), mais pouvant aussi mimer une coxarthrose (16 %) avec interligne pincé et ostéophytose, ou une coxite (14 %) avec pincement articulaire et érosions [20].

Échographie. L'échographie, si elle est réalisée (notamment en cas de SVN du creux poplité), montre une masse échogène hétérogène, avec une hyperhémie au doppler énergie [21].

Arthrographie. L'arthrographie et l'arthroscanner sont de peu d'intérêt pour le diagnostic de SVN. On observe une cavité articulaire irrégulière et hétérogène, avec de multiples images lacunaires en rapport avec une prolifération villeuse et/ou nodulaire de la synoviale, toutefois non spécifique. Les érosions osseuses communiquant avec la cavité articulaire sont bien analysées. Une hyperdensité spontanée peut s'observer sur les coupes scanner, en rapport avec les dépôts d'hémosidérine. L'absence de corps étrangers libres permet en principe la distinction avec une chondromatose synoviale, bien que des villosités en coupe puissent être confondues avec des corps étrangers.

> **Point important**
>
> L'IRM est l'imagerie de choix, car elle permet une bonne approche diagnostique, un bilan d'extension de la synovite, et le dépistage de lésions osseuses infraradiologiques.

Imagerie par résonance magnétique. L'association de séquence T1, T2, et surtout T1 après injection de gadolinium est indispensable pour bien analyser la membrane synoviale pathologique, et la distinguer du liquide synovial voisin [22]. La détection de dépôts d'hémosidérine possédant des propriétés ferromagnétiques particulières est un aspect pathognomonique de la SVN.

Aspect de synovites villonodulaires articulaire diffuse typique. Il associe (Fig. 7) :
- des masses de synoviale hétérogène hyperplasique et hypervascularisée en hyposignal T1, rehaussées après injection de gadolinium, et en hypersignal T2 hétérogène. Sur les séquences T1 après injection de gadolinium, les villosités de SVN en hypersignal se distinguent du liquide synovial (qui ne prend pas le gadolinium), et bombent au sein de celui-ci ;
- des petites zones d'hyposignal T1 et T2 au sein des masses synoviales, non rehaussées par le gadolinium, correspondant à des dépôts d'hémosidérine. Cet aspect est très évocateur de SVN, en l'absence de calcifications articulaires qui donneraient le même signal. Ces dépôts sont encore plus visibles sur les séquences en écho de gradient qui renforcent les

Figure 7. Synovite villonodulaire du genou : aspect imagerie par résonance magnétique (IRM) en séquences T2.

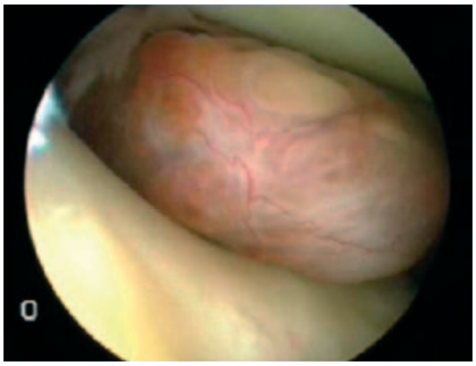

Figure 8. Synovite villonodulaire localisée du genou : aspect arthroscopique du nodule.

contrastes. Cet aspect peut toutefois se rencontrer lors des saignements articulaires chroniques riches en hémosidérine (hémophilie, hémangiome synovial).

La présence de plages focales hyperintenses en T1 et T2 est possible au sein de l'hyperplasie synoviale. Elle correspondrait à la présence de cellules spumeuses (macrophages à contenu lipidique) [21]. Les érosions osseuses tardives sont décelées par l'IRM à un stade infraradiologique. Un œdème médullaire osseux peut être observé en regard des érosions.

Formes focales intra-articulaires. Les formes locales intra-articulaires, SVN localisées, se présentent comme une petite masse arrondie iso-intense en T1, hypo-intense en turbo spin écho (fibrose), hyperintense en T2, avec des dépôts hypo-intenses d'hémosidérine toutefois moins importants que dans les formes diffuses. La tumeur est rehaussée par l'injection de gadolinium.

Synovites villonodulaires localisées des gaines synoviales. Les images sont moins typiques dans les SVN localisées des gaines synoviales qui sont moins pigmentées : masse en hyposignal T1, hypo- ou hypersignal T2, entourant un tendon sain [23].

Athroscopie

L'arthroscopie est l'examen clé dans les formes articulaires. Elle est réalisable dans la plupart des grosses articulations. La recherche de la zone pseudotumorale est facilitée par l'IRM préalable. L'arthroscopie met en évidence la SVN qui revêt un aspect souvent caractéristique d'emblée, et permet la confirmation histologique :

- la SVN localisée prend la forme d'un nodule typiquement ocre, sessile ou plus souvent pédiculé, de consistance ferme, avec parfois un piqueté hémorragique évocateur (Fig. 8) ;
- dans les formes diffuses, il existe une hypertrophie synoviale majeure villeuse et/ou nodulaire en massue, de couleur ocre ou brune, avec souvent un piqueté hémorragique rouge brun caractéristique (Fig. 9). Toutefois, l'extension des lésions n'est pas bien évaluée par l'arthroscopie, notamment l'extension dans les parties molles, ou l'extension postérieure au genou.

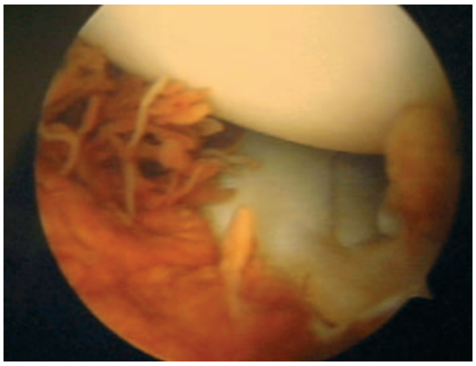

Figure 9. Synovite villonodulaire diffuse : aspect arthroscopique.

> **Point important**
>
> La biopsie synoviale permet un diagnostic de certitude.

Biopsie synoviale dirigée

Elle est réalisée sous arthroscopie ou par voie percutanée, voire chirurgicale pour les zones moins accessibles. L'aspect macroscopique observé en arthroscopie est souvent caractéristique dès le premier coup d'œil. Les coupes histologiques sont évocatrices en présence d'une hyperplasie villeuse et/ou nodulaire de la synoviale, richement vascularisée, avec un infiltrat cellulaire comportant des macrophages, des cellules spumeuses (ou xanthomateuses), et la présence de cellules géantes multinucléées en nombre variable. Certaines cellules contiennent des dépôts de fer (hémosidérine) très évocateurs.

Formes particulières de synovites villonodulaires

La *SVN localisée* mérite une description à part [24]. Cette pseudotumeur focale se développe surtout au genou dans le paquet adipeux de Hoffa, et parfois dans le récessus suprapatellaire ou l'échancrure intercondylienne. Elle est souvent asymptomatique, mais peut se comporter comme un dérangement intra-articulaire avec une symptomatologie aiguë intermittente parfois associée à des blocages (corps étranger, pseudoméniscal). Elle ne provoque en règle pas d'épanchement articulaire. Les radiographies standards restent habituellement normales. Le diagnostic IRM est parfois difficile, car la lésion est peu chargée en hémosidérine. La SVN localisée se présente comme une petite masse arrondie iso-intense en T1, hypo-intense en turbo spin écho (fibrose), hyperintense en T2, avec quelques dépôts hypo-intenses d'hémosidérine. La tumeur est réhaussée par l'injection de gadolinium. L'arthroscopie découvre une tumeur ocre reliée à la synoviale par un pédicule souvent long. La biopsie exérèse confirme le diagnostic, et assure une guérison en règle sans récidive.

La *SVN ténosynoviale* (ou ténosynovite villonodulaire, ou tumeur ténosynoviale à cellules géantes, xanthome fibreux) est une forme fréquente, affectant surtout la face palmaire des doigts chez l'adulte jeune [19]. Elle réalise une tuméfaction progressive de la face palmaire d'une phalange, ovoïde ou polylobée, ferme et peu douloureuse. La radiographie standard est normale dans 80 % des cas, avec parfois une érosion osseuse tardive en regard de la pseudotumeur. L'IRM montre une masse en hyposignal T1, hypo- et/ou hypersignal T2 hétérogène, entourant un tendon sain. L'ablation chirurgicale de la lésion permet un diagnostic anatomopathologique. Il y a 10 à 20 % de récidives.

Des *localisations rares de SVN* ont été décrites. Une localisation *rachidienne* a été rapportée (20 cas publiés). Le point de départ est l'articulation interapophysaire postérieure, et le siège surtout cervical ou lombaire. Un risque de déficit moteur existe en cas d'extension épidurale.

Une *atteinte bilatérale* est exceptionnelle, mais a été rapportée [20, 25].

Physiopathologie

L'étiopathogénie de la SVN n'est pas claire.

Une prolifération synoviale liée à une inflammation chronique en réaction à des hémarthroses, des traumatismes répétés a été évoquée [26]. Cependant, il n'y a pas d'analogie avec la synovite observée dans l'arthropathie hémophilique, qui ne comporte pas de cellules spumeuses ni de cellules géantes, et n'a pas d'extension dans les parties molles. La notion de traumatisme préalable est fréquente (53 %) dans la série de Myers [1], mais exceptionnelle (3 %) dans celle de Flipo [20].

Une pathologie tumorale est aussi invoquée, devant la prolifération cellulaire et le potentiel destructeur locorégional. La découverte d'anomalies chromosomiques (anomalies du chromosome 1, trisomie 7) et de monoclonalité va dans ce sens [27, 28].

Une origine métabolique est évoquée par certains, devant une anomalie du métabolisme lipidique local en présence de cellules xanthomateuses (spumeuses) en quantité notable au sein de la synoviale pathologique. Une arthrite expérimentale proche de la SVN a été provoquée chez le lapin par l'injection intra-articulaire de cholestérol oxydé [29].

Évolution

L'évolution spontanée se fait vers la diffusion lente de la synovite avec une agressivité locale à travers l'os (érosions, géodes), la capsule et les tissus mous. Les deux complications principales sont l'arthrose secondaire, et la récidive après exérèse. Elles concernent surtout les SVN diffuses.

Les formes localisées guérissent après exérèse complète, avec un risque de récidive quasi nul [30]. Une SVN localisée non traitée peut évoluer vers une forme diffuse [31].

Les formes diffuses récidivent habituellement après la chirurgie (jusqu'à 50 % des cas), probablement en raison de la difficulté d'obtenir une synovectomie complète [30, 32]. Les récidives surviennent surtout dans les quatre premières années, mais parfois aussi tardivement, justifiant un suivi IRM initial, puis clinique des patients [33, 34]. La SVN articulaire diffuse aboutit progressivement à la destruction ostéoarticulaire à long terme, pouvant nécessiter la mise en place d'une prothèse chez un sujet jeune.

Une *forme maligne de SVN* a été récemment individualisée, à la suite de quelques cas isolés rapportés. Son diagnostic est histologique, le risque de récidives et de métastases est élevé [27, 34].

Traitement

Le traitement est fondé sur la *synovectomie totale* de la SVN sous peine de récidives. Elle sera si possible arthroscopique, afin d'éviter les conséquences fonctionnelles de la synovectomie chirurgicale (raideur séquellaire) mais celle-ci reste souvent nécessaire. Le recours additionnel aux *synoviorthèses* (isotopiques ou osmiques) est utile si la synovectomie ne peut être totale.

Les *SVN localisées* guérissent habituellement après ablation isolée du nodule, par voie arthroscopique si possible. Le risque de récidive est minime si la résection est effectuée en zone saine (résection large du pédicule). L'intérêt d'une synoviorthèse complémentaire n'est pas établi.

Dans les *formes diffuses*, la synovectomie complète est nécessaire mais parfois aléatoire. Elle nécessite souvent un abord chirurgical, parfois couplé à l'arthroscopie. Elle se heurte à des difficultés techniques (accessibilité difficile notamment du compartiment postérieur du genou), et à un risque hémorragique local source de raideur articulaire postopératoire [33]. Elle s'associe à une exérèse d'éventuelles localisations extracapsulaires, et à un curetage et comblement des géodes [20]. Les suites sont longues, et doivent comporter une mobilisation précoce. Le pronostic est péjoratif en cas d'atteinte ostéoarticulaire qui complique et compromet l'efficacité de la synovectomie.

La synovectomie peut être précédée et/ou complétée par une *synoviorthèse* (quelques semaines avant et/ou 1-6 mois après la chirurgie) pour limiter les risques importants de récidive pseudotumorale et en alternative à la prothèse totale, peu souhaitable chez des sujets jeunes. La synoviorthèse isotopique isolée donne parfois de bons résultats cliniques, mais laisse persister des zones de SVN actives, sources de récidives [35]. La synoviorthèse à l'acide osmique a été utilisée en première intention dans 12 SVN de hanche, donnant un bon résultat dans plus de la moitié des cas, avec un recul de 17 mois [20]. Les synoviorthèses sont possibles s'il n'y a pas d'atteinte osseuse ou extracapsulaire. Le risque de passage systémique du produit isotopique et ses conséquences théoriques (stérilité, cancers induits) semblent minimes. Shabat et al. ont utilisé un compteur Geiger pendant l'injection articulaire d'yttrium 90 chez une série de patients atteints de SVN et n'ont retrouvé aucun passage extra-articulaire du produit [36]. Aucune complication induite à long terme n'a été déplorée. Cependant, la synoviorthèse isotopique reste discutable, surtout à la hanche, chez l'adolescent et l'adulte jeune en âge de procréer. L'accès aux synoviorthèses à l'acide osmique, qui ont des résultats superposables aux isotopes sans les risques décrits, est malheureusement devenu aléatoire, faute d'autorisation de mise sur le marché (AMM).

Le taux de *récidives pseudotumorales après traitement* est variable (10 à 50 % selon les séries). Son appréciation est difficile car les séries sont courtes, incluent des formes localisées et diffuses, avec des synovectomies plus ou moins complètes, et des traitements associés variés (synoviorthèses, prothèses). La synovectomie chirurgicale ne semble pas protéger de l'évolution vers une arthrose secondaire [37].

En cas de destruction articulaire importante, le recours à *une prothèse totale* peut être nécessaire malgré le jeune âge des patients. À la hanche, près d'un tiers des patients ont eu une prothèse totale dans la série française, soit d'emblée, soit secondairement après échec de la synovectomie, avec un bon résultat clinique [20].

■ Tumeurs synoviales bénignes

Hémangiome synovial (Tableau 2)

Siège. Fréquence

L'hémangiome synovial est une tumeur vasculaire bénigne rare, affectant habituellement l'enfant ou le sujet jeune. L'hémangiome synovial est le plus souvent articulaire, mais il peut être développé à partir d'une bourse séreuse synoviale ou d'une gaine tendineuse dans 30 % des cas. Parmi les formes articulaires, le genou est le plus souvent atteint (60 %), suivi du coude (30 %), plus rarement les doigts et la cheville [38]. L'affection est unilatérale.

Cadre nosologique

La plupart des hémangiomes sont considérés comme des hamarthomes.

Tableau 2.
Hémangiome synovial : caractéristiques en imagerie par résonance magnétique.

	T1	T2	T1 + gadolinium
Masse tumorale	Hypo- ou isosignal	Hypersignal	Hypersignal
Cloisons fibreuses serpigineuses	Hyposignal	Hyposignal	Hyposignal
Canaux vasculaires linéaires	Hyposignal	Hyposignal	Hyposignal

On distingue l'hémangiome synovial vrai, et l'angiome diffus qui peut être associé à une atteinte cutanée, osseuse, ou musculaire dans le cadre d'une angiomatose [38].

Les angiomatoses diffuses peuvent se présenter sous la forme de syndromes particuliers :

Le *syndrome de Klippel-Trenaunay* est caractérisé par une angiomatose cutanée de couleur porto, des nævi, des varices veineuses et une hypertrophie du membre inférieur.

Dans le *syndrome de Parkes-Weber,* les mêmes éléments sont associés avec des fistules artérioveineuses. Les larges tumeurs vasculaires sont compliquées par une coagulopathie de consommation appelée *syndrome de Kasabach-Merritt*. Cette complication est extrêmement rare dans les hémangiomes articulaires.

Clinique

Les premiers signes cliniques débutent dès l'enfance. Dans 60 à 75 % des cas, ils surviennent avant l'âge de 16 ans [38, 39]. Un antécédent de traumatisme articulaire est rapporté dans 35 % des cas.

Le diagnostic est souvent trompeur :

- une *hémarthrose récidivante* inexpliquée est le signe le plus évocateur. Souvent, l'épanchement fait suite à un traumatisme minime, parfois en regard de la tumeur. De petits épanchements non hémorragiques peuvent aussi survenir ;
- la *douleur*, souvent globale et intermittente, semble liée à la distension créée par l'hémarthrose. Dans les cas vus tardivement, elle peut également provenir de l'arthropathie, conséquence de la répétition des épanchements (arthropathie pseudohémophilique) ou d'une arthrose associée.

Une symptomatologie de *dérangement interne* du genou (dans certains hémangiomes nodulaires internes) a pu parfois égarer le diagnostic avec une lésion méniscale [40] ou, s'il est parapatellaire interne, avec une plica interne.

Une *tuméfaction localisée* du genou est retrouvée dans 30 à 50 % des cas.

La palpation soigneuse objective une masse assez molle, fluctuante, peu douloureuse à la pression. Elle doit être prudente pour ne pas provoquer une hémarthrose (par traumatisme de l'hémangiome). Le volume de cette tuméfaction peut diminuer lorsque l'on élève la jambe atteinte.

Des *signes extra-articulaires* sont présents dans 30 % des cas, suggérant une angiomatose diffuse, à rapprocher du syndrome de Klippel-Trenauney. Il s'agit des angiomes cutanés, et de l'allongement d'un membre. Dans les lésions extensives avec de larges shunts artérioveineux, la jambe peut devenir hypertrophique avec parfois une augmentation de longueur, habituellement légère et apparemment reliée à l'hypervascularisation des épiphyses fémorales proximales et distales dans les cas d'hémangiome du genou.

> **Point important**
>
> En présence de signes fonctionnels peu spécifiques au niveau du genou, le diagnostic d'hémangiome synovial doit être suspecté devant l'existence d'hémarthroses à répétition, d'une tuméfaction localisée du genou, d'un angiome cutané homolatéral ou de varices localisées.

Paraclinique

Imagerie

Radiographies standards. Les radiographies standards sont normales dans plus de la moitié des cas [41]. Une opacité des parties molles, des érosions osseuses et des phlébolites (calcifications en cas d'atteinte musculaire adjacente) sont parfois identifiés en regard de la lésion tumorale [38]. Des appositions périostées, une maturation précoce de l'épiphyse sont des signes d'alerte chez l'enfant. Des modifications arthrosiques sont rapportées, surtout si la maladie évolue de longue date. Cette arthropathie, évoquant une arthropathie hémophilique, est probablement en rapport avec les hémarthroses répétées. Elle associe une déminéralisation, un élargissement des épiphyses, des irrégularités de l'os sous-chondral, un élargissement de l'échancrure intercondylienne.

Imagerie par résonance magnétique. L'IRM est devenue l'examen de choix pour faire un diagnostic de présomption de l'hémangiome synovial : tumeur synoviale hypervascularisée apparaissant comme une masse en iso- ou hyposignal T1 (peu différente des muscles), en hypersignal T2 intense. Il faut rechercher, au sein de la tumeur, des image serpigineuses en hyposignal assez caractéristiques, liée à des septa fibrograisseux, ou des images linéaires en hyposignal correspondant à des canaux vasculaires thrombosés [42]. Le rehaussement de l'hémangiome en T1 après injection de gadolinium permet de le différencier du muscle adjacent, mais aussi d'un éventuel épanchement articulaire associé, qui ne prend pas le gadolinium.

Il existe parfois des érosions osseuses et un amincissement irrégulier de la corticale adjacente à l'hémangiome synovial, avant toute traduction radiologique. Une extension dans les parties molles (muscles et graisse) adjacente peut être décelée, sans effet de masse (différent du sarcome). L'IRM ne permet cependant pas de déceler et de situer les vaisseaux nourriciers de la tumeur.

Angiographie. Elle n'est positive que dans les tumeurs de taille suffisante avec pédicule artériel nourricier. Elle peut apporter un diagnostic de présomption en découvrant une anomalie vasculaire à type de malformation artérioveineuse. Elle permet de différencier les formes localisées, les atteintes diffuses, et de rechercher des vaisseaux nourriciers principaux dans un but d'embolisation.

Elle devrait être effectuée systématiquement dans les cas d'association à un hémangiome cutané ou à des varicosités anormales. En effet, en cas de tumeur extensive avec malformation artérioveineuse et risque hémorragique peropératoire, une embolisation sélective des vaisseaux nourriciers est une alternative intéressante à la chirurgie ou peut être réalisée avant la chirurgie.

Arthroscanner. Il est peu contributif. Il montre un aspect hétérogène des tissus mous parfois à type de masse, de densité équivalente au muscle contenant des aires d'hypodensité de type graisseux. Une prise de contraste de la tumeur est observée après l'injection iodée.

Au temps arthrographique, on n'observe que des images non spécifiques de synovite avec une configuration villeuse pouvant suggérer une ostéochondromatose, une synovite villonodulaire ou une arthrite rhumatoïde.

> **Point important**
>
> L'arthroscopie est considérée comme le *gold standard* pour un diagnostic macroscopique immédiat de la tumeur vasculaire et, grâce à la biopsie dirigée de la lésion, pour un diagnostic histologique de certitude [43]. Une fois que la tumeur vasculaire a été localisée (principalement grâce à l'IRM), l'arthroscopie doit être réalisée avec précaution (contrôle d'un saignement tumoral, voies d'abord adaptées pour ne pas traumatiser la lésion).

Arthroscopie. L'hémangiome synovial pur se présente sous la forme d'une petite tumeur circonscrite lobulée et pédiculée, molle, de couleur rouge brun, de petite taille (1-4 cm) [38]. Il est souvent accompagné d'une synoviale de résorption, d'allure villeuse, qui est fréquemment colorée en brun par l'hémosidérine, pouvant induire une confusion avec une SVN (Fig. 10).

L'arthroscopie permet de réaliser une biopsie dirigée. Au mieux, il s'agit d'une biopsie-exérèse lorsque la tumeur est localisée et pédiculée. Dans les formes diffuses, le prélèvement doit être prudent avec une bonne hémostase.

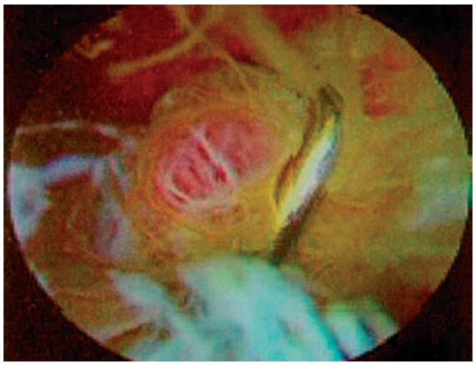

Figure 10. Hémangiome synovial : aspect arthroscopique.

Anatomopathologie

Il s'agit d'une lésion vasculaire contenant des degrés variables de fibrose et d'adipose, ainsi que des thrombi vasculaires.

Quatre types d'hémangiomes ont été décrits par Stout et Lattes [44] :

- les hémangiomes caverneux (larges vaisseaux) : catégorie la plus fréquente (50 %), avec des vaisseaux capillaires élargis massivement engorgés ;
- les hémangiomes capillaires (25 %) : l'hémangiome est constitué de capillaires groupés en lobules ;
- la fistule artérioveineuse (20 %) ;
- les hémangiomes veineux (5 %).

Une synoviale hyperplasique est souvent observée à proximité de l'hémangiome. Elle peut contenir de nombreux dépôts d'hémosidérine provenant des hémarthroses chroniques répétées. Il peut être difficile de distinguer les hémangiomes localisés avec réaction synoviale importante, d'une synovite villonodulaire pigmentée.

S'il persiste un doute, des études immunohistochimiques peuvent être effectuées sur le prélèvement : la positivité de la coloration pour le facteur VIII et le CD34 confirme la nature vasculaire et endothéliale. Cependant, elle n'est pas spécifique et ne permet pas la distinction, notamment entre un thrombus organisé et un hémangiome vrai.

Traitement

Le traitement doit être précoce, car l'évolution peut mener à une arthropathie destructrice.

Une excision chirurgicale ou arthroscopique de l'hémangiome est le traitement de référence.

Dans les *formes nodulaires localisées* intra-articulaires, l'exérèse arthroscopique est le traitement de choix. La résection est réalisable si la tumeur est strictement intra-articulaire, nodulaire pédiculée et de taille extirpable (< 2 cm). Le recours au laser YAG semble particulièrement utile pour contrôler le saignement opératoire. Il n'a pas été noté de récidive de l'hémarthrose dans les observations de la littérature ayant été traitées par arthroscopie [40, 45, 46].

Dans les *hémangiomes de type intermédiaire ou diffus,* cette exérèse est habituellement chirurgicale, associée si possible à une embolisation s'il existe un pédicule artériel nourricier unique.

Actuellement, la radiothérapie ne devrait être utilisée que dans les cas d'hémangiomes diffus où l'excision chirurgicale et l'embolisation sont impossibles [38], car les séquelles fonctionnelles sont peu acceptables dans le cadre d'une tumeur bénigne.

Lipome arborescent

Il s'agit d'une pseudotumeur rare, caractérisée par une infiltration lipomateuse sous-synoviale. La multiplication des villosités synoviales distendues par la graisse prend un aspect arborescent. Le lipome arborescent est surtout rapporté au genou (cul-de-sac sous-quadricipital), rarement à l'épaule, à la hanche, au coude et au poignet [47]. Il est parfois bilatéral [48]. Il est classiquement associé à une arthropathie chronique (polyarthrite rhumatoïde, arthrose), mais parfois est isolé.

Il se révèle chez le sujet jeune par une tuméfaction articulaire douloureuse progressive avec épanchement articulaire, rarement par un blocage articulaire.

Les radiographies standards ne montrent qu'une tuméfaction para-articulaire, avec une clarté de type graisseux [21]. L'échographie montre des villosités synoviales hyperéchogènes évocatrices de lésion graisseuse. Le scanner montre également une infiltration graisseuse articulaire.

L'IRM permet un diagnostic immédiat, montrant une masse synoviale ramifiée (avec une arborescence évocatrice) de signal graisseux (hypersignal en T1 et T2) classiquement non rehaussée par le gadolinium (sauf en cas de synovite associée où il existe des zones rehaussées par le gadolinium), et sans dépôts de type hémosidérine [49]. Il peut s'y associer un épanchement articulaire [21]. L'arthroscopie permet de visualiser la tumeur, souvent sessile et d'apparence jaunâtre franchement graisseuse, et d'en effectuer un prélèvement biopsique pour confirmation diagnostique.

En cas de gêne fonctionnelle, une synovectomie de la zone atteinte est réalisée. Les récidives sont possibles.

■ Tumeurs synoviales malignes

Elles sont heureusement rares et peuvent occasionner une hémarthrose. L'IRM est l'examen de choix pour les dépister, et guider le prélèvement histologique indispensable.

Sarcome synovial

Le sarcome synovial (ou synovialosarcome) représente 5 à 10 % de tous les sarcomes des tissus mous [50]. Il siège dans près de 90 % des cas aux membres, surtout inférieurs (plus de 30 % au genou et à la partie inférieure de la cuisse), plus rarement supérieurs (coude, main). Il est rarement localisé initialement à l'intérieur de la cavité articulaire, mais se développe généralement dans une zone adjacente à l'articulation, au contact de la capsule, d'une bourse, d'un tendon, ou plus rarement d'un fascia (cuisse). L'envahissement articulaire ou osseux peut se faire par contiguïté. Le diagnostic peut être précoce en cas de localisation superficielle du sarcome. De plus, la croissance tumorale étant souvent lente, la plupart des tumeurs sont découvertes à un stade localisé.

> **“ *Point important***
>
> Le sarcome synovial doit être suspecté devant une tuméfaction périarticulaire douloureuse ou non, avec calcifications radiologiques.

Le sarcome synovial survient chez l'adulte jeune (âge moyen 30 ans), rarement avant l'âge de 10 ans [51]. Il se manifeste par une tuméfaction parfois douloureuse périarticulaire, fixée aux plans profonds. Des adénopathies doivent être recherchées à proximité. Les radiographies doivent alerter en présence de petites calcifications, fréquentes (30 %) et évocatrices [21], ou d'appositions périostées. Des érosions osseuses peuvent apparaître plus tardivement. Le scanner montre une masse hétérogène des tissus mous, et dépiste plus facilement les calcifications. L'IRM montre une tumeur para-articulaire en hypersignal global T2, mais avec des zones hétérogènes et parfois des septa. En T1, la tumeur a un signal le plus souvent similaire au muscle adjacent, avec parfois quelques zones kystiques en hypersignal de type graisseux. Il existe un rehaussement de signal asymétrique après injection de gadolinium, en rapport avec l'hypervascularisation [51]. Un effet de masse important est évocateur. L'extension tumorale est appréciée : la tumeur, para-articulaire, est le plus souvent limitée. Un envahissement osseux par contiguïté est à rechercher. Certains aspects IRM pourraient être corrélés au type histologique, notamment en cas de tumeur mal

limitée, avec aspect hétérogène en T2 (remaniements nécrotico-hémorragiques) habituel dans la forme histologique peu différenciée [51].

La confirmation du diagnostic de sarcome synovial se fait à l'examen anatomopathologique, par la reconnaissance de deux types cellulaires : le type épithélial, mimant un carcinome, et le type fusiforme évoquant un fibrosarcome [52]. Ces deux composantes cellulaires, si elles sont associées au sein de la tumeur, forment le synovialosarcome biphasique, facilement reconnaissable. Les formes monophasiques à cellules fusiformes ou monophasiques à cellules épithéliales sont de diagnostic plus difficile, et nécessitent un examen attentif. Les sarcomes synoviaux peu différenciés sont mal limités, très vascularisés, composés de petites cellules souvent nécrotiques moins faciles à identifier, et de pronostic plus sévère. Le diagnostic de synovialosarcome peut être établi en présence de quelques cellules malignes épithéliales décelées au sein du contingent fusiforme dans la forme monophasique fusiforme, ou de quelques éléments fusiformes dans la forme monophasique épithéliale. Les colorations histochimiques (*periodic acid shiff* [PAS], bleu Alcian) identifient les types de mucine différents secrétés par les cellules fusiformes ou épithéliales. L'immunohistochimie affine l'identification cellulaire, avec un double marquage évocateur par les anticorps anticytokératine (qui marquent préférentiellement les cellules épithéliales) et les anticorps antivimentine (plus spécifiques des cellules fusiformes). L'étude cytogénétique du synovialosarcome est d'un apport diagnostique réel, devant la présence quasi constante d'une translocation réciproque des chromosomes X et 18.

Le pronostic du synovialosarcome est grevé par la survenue de récidives après traitement (près de 60 %), et de métastases (pulmonaires, ganglionnaires, rarement osseuses). Une récente méta-analyse réalisée en milieu pédiatrique, concernant 219 cas de synovialosarcomes chez des sujets jeunes (moins de 21 ans), a observé que les facteurs de pronostic défavorable étaient une taille tumorale supérieure à 5 cm, un résidu tumoral après résection, la présence de métastases lors du diagnostic, une évolution progressive ou des récidives tumorales [50]. Le type histologique peu différencié semble également péjoratif.

Le traitement est surtout chirurgical, avec une exérèse large jusqu'en zone saine, pouvant quelquefois conduire à une amputation. Le risque de métastases et de récidives fait discuter une chimiothérapie ou une radiothérapie complémentaire, surtout en cas d'exérèse tumorale incomplète. Il n'y a cependant pas d'étude thérapeutique randomisée permettant de savoir si ces mesures permettraient de prévenir ces risques si une chirurgie carcinologique avait été possible. Dans les formes avancées, l'utilisation de la chimiothérapie semble améliorer le pronostic : dans une série rétrospective de 104 cas évolués, une médiane de survie de 22 mois a été obtenue avec une chimiothérapie (associant le plus souvent doxorubicine et ifosfamide) [53].

Chondrosarcome

Le chondrosarcome est exceptionnel. Il survient isolément, ou résulte de la transformation maligne d'une ostéochondromatose synoviale. Ce point reste débattu [54].

Cette tumeur maligne affecte l'adulte, plus volontiers au membre inférieur (genou surtout, hanche, cheville). La présentation clinique et radiologique initiale est peu différente de la chondromatose synoviale bénigne [55]. Dans sa forme peu différenciée, l'aspect IRM est celui d'une tumeur synoviale hétérogène peu spécifique. Dans sa forme différenciée, il peut contenir des nodules cartilagineux, calcifiés ou non, rendant le diagnostic différentiel difficile avec une chondromatose synoviale [21]. Les critères histologiques de différenciation avec une chondromatose primitive sont, non seulement la présence de cellules atypiques volumineuses avec noyaux hyperchromiques et parfois plurinucléés, mais aussi la désorganisation de l'architecture intratumorale, et l'envahissement de l'os et des parties molles [8]. Le traitement repose sur la synovectomie large de la zone tumorale. Les métastases sont fréquentes : cinq patients sur neuf dans la série de Bertoni [55] ; elles sont surtout pulmonaires, justifiant la surveillance attentive des ostéochondromatoses primitives après quelques années d'évolution.

Métastases synoviales

Elles sont exceptionnelles, parfois même révélatrices. Elles peuvent être prévalentes, alors assez trompeuses, car pouvant mimer une monoarthrite et retarder le diagnostic. Lorsqu'une néoplasie primitive est connue (sein, poumon en particulier), il faut savoir y penser et réaliser une IRM (montrant une tuméfaction synoviale hypervascularisée hétérogène) suivie d'une biopsie synoviale dirigée.

■ Conclusion

Une tumeur ou une pseudotumeur synoviale doit être évoquée en particulier chez le sujet jeune, devant une douleur mécanique ou une tuméfaction articulaire progressive avec une biologie normale. Les pseudotumeurs ou dystrophies synoviales telles que la synovite villonodulaire et l'ostéochondromatose sont plus fréquentes que les tumeurs synoviales. La ponction articulaire oriente vers une synovite villonodulaire ou un hémangiome lorsqu'elle ramène une hémarthrose. Les radiographies standard recherchent la présence de calcifications para-articulaires, qui font, selon leur aspect, évoquer une ostéochondromatose, ou redouter un sarcome synovial. L'IRM est l'examen de choix pour déceler une tumeur ou pseudotumeur synoviale, et pour guider le prélèvement biopsique qui, réalisé si possible sous arthroscopie, permettra la confirmation du diagnostic.

■ Références

[1] Lequesne M, Mathieu P, Winkler P. La chondromatose synoviale de la hanche. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999;**66**(Suppl):41-7.

[2] Bouhaouala MH, Saïd W, Salah MH, Bouaziz N, Mourali S, Chaabane S. La chondromatose synoviale isolée de la bourse sous acromiodeltoïdienne : un nouveau cas et revue de la littérature. *J Radiol* 2006;**87**:65-8.

[3] Bingol U, Altan L, Dincsahin E, Yurtkuran M. Chondromatosis in subacromial bursae. *J Rheumatol* 2002;**29**:1559-60.

[4] Cotten A, Demondion X, Boutry N, Chastanet P, Delfaut E. Imagerie des affections synoviales, tumorales ou non. *J Radiol* 2000;**81**:381-9.

[5] Milgram JW. Synovial osteochondromatosis. A histopathological study of thirty cases. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:792-801.

[6] Kay PR, Freemont AJ, Davies DR. The aetiology of multiple loose bodies. Snow storm knee. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:501-4.

[7] Mohr W. Is synovial osteo-chondromatosis a proliferative disease? *Pathol Res Pract* 2002;**198**:585-8.

[8] Anract P, Katabi M, Forest M, Benoit J, Witvoet J, Tomeno B. Chondromatose synoviale et chondrosarcome. Étude des rapports entre les deux affections. *Rev Chir Orthop* 1996;**82**:216-23.

[9] Lequesne M, Becker J, Bard M, Witvoet J, Postel M. Capsular constriction of the hip: arthrographic and clinical considerations. *Skeletal Radiol* 1981;**6**:1-0.

[10] Edeiken J, Edeiken BS, Ayala AG, Raymond AK, Murray JA, Guo SQ. Giant solitary synovial chondromatosis. *Skeletal Radiol* 1994;**23**:23-9.

[11] Dorfmann H, De Bie B, Bonvarlet JP, Boyer T. Arthroscopic treatment of synovial chondromatosis of the knee. *Arthroscopy* 1989;**5**:48-51.

[12] Iwata H, Ono S, Sato K, Sato T, Kawamura M. Bone morphogenetic protein-induced muscle and-synovium-derived cartilage differentiation in vitro. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**296**:295-300.

[13] Mac Carthy EF, Dorfman HD. Primary synovial chondromatosis. An ultrastructural study. *Clin Orthop Relat Res* 1982;**168**:178-86.

[14] Ogilvie-Harris DJ, Salem K. Generalized synovial chondromatosis of the knee: a comparison of removal of the loose bodies alone with arthroscopic synovectomy. *Arthroscopy* 1994;**10**:166-70.

[15] Villacin AB, Brigham LN, Bullough PG. Primary and secondary synovial chondrometaplasia. Histopathological and clinicoradiologic differences. *Hum Pathol* 1979;**10**:439-51.

[16] Coolican MR, Dandy DJ. Arthroscopic management of synovial chondromatosis of the knee. Findings and results in 18 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:498-500.

[17] Boyer T, Dorfmann H. La chondromatose synoviale de la hanche. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2005:72 [abstract].

[18] Durr HR, Stabler A, Maier M, Refior HJ. Pigmented villonodular synovitis. A review of 20 cases. *J Rheumatol* 2001;**28**:1620-30.
[19] Myers BW, Masi AT. Pigmented villonodular synovitis and tenosynovitis: a clinical epidemiologic study of 166 cases and literature review. *Medicine* 1989;**59**:223-38.
[20] Flipo RM, Desvigne-Noulet MC, Cotten A, Fontaine C, Dusquenoy B, Lequesne M, et al. La synovite villo-nodulaire pigmentée de la hanche. Résultats d'une enquête nationale à propos de 58 observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994;**61**:85-95.
[21] Cotten A, Dabbache C, Vieillard MH. Synovial tumors and pseudotumors. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2006;**73**:593-602.
[22] Hughes TH, Sartoris DJ, Schweitzer ME, Resnick DL. Pigmented villonodular synovitis: MRI characteristics. *Skeletal Radiol* 1995;**24**:7-12.
[23] Sherry CS, Harms SE. MR evaluation of giant cell tumors of the tendon sheath. *Magn Reson Imaging* 1989;**7**:195-9.
[24] Huang GS, Lee CH, Chan WP, Chen CY, Yu JS, Resnick DL. Localised nodular synovitis of the knee: MR imaging appearance and clinical correlates in 21 patients. *AJR Am J Roentgoenol* 2003;**181**:539-43.
[25] Eisenberg RL, Hedgcock MW. Bilateral Pigmented villonodular synovitis of the hip. *Br J Radiol* 1978;**51**:916-7.
[26] Granowitz SP, D'Antonio J, Mankin HL. The pathogenesis and long term end results of Pigmented villonodular synovitis. *Clin Orthop Relat Res* 1976;**114**:335-51.
[27] Choong PF, Willén H, Nilbert M, Mertens F, Mandahl N, Carlén B, et al. Pigmented villonodular synovitis. Monoclonality and metastasis. A case for neoplastic origin? *Acta Orthop Scand* 1995;**66**:64-8.
[28] Ohjimi Y, Iwasaki H, Ishiguro M, Kaneko Y, Tashiro H, Emoto G, et al. Short arm of chromosome 1 aberration recurrently found in Pigmented villonodular synovitis. *Cancer Genet Cytogenet* 1996;**90**:80-5.
[29] Shibanuma M, Takahashi N, Matsubara T, Yamamoto R, Sumino K. Trial of an experimental animal model of pigmented villonodular synovitis. *Arthritis Rheum* 1992;**35**:S140.
[30] Ogilvie-Harris DJ, Mc Lean J, Zarnett ME. Pigmented villonodular synovitis of the knee: results of total arthroscopic synovectomy, partial arthroscopic synovectomy, and arthroscopic local excision. *J Bone Joint Surg Am* 1992;**74**:119-23.
[31] Bouali H, Deppert EJ, Leventhal LJ, Reeves B, Pope T. Pigmented villonodular synovitis: a disease in evolution. *J Rheumatol* 2004;**31**:1659-62.
[32] Rochwerger A, Groulier P, Curvale G, Franceschi JP, Dufour M. Synovite villo-nodulaire pigmentée du genou : résultats des traitements à partir de 22 cas. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:600-6.
[33] Pinaroli A, Ait Si Selmi T, Servien E, Neyret P. Prise en charge de la synovite villo-nodulaire hémo-pigmentée du genou et de ses récidives. *Rev Chir Orthop* 2006;**92**:437-47.
[34] Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, Sium FH. Malignant giant cell tumor of the tendon sheaths and joint (malignant pigmented villonodular synovitis). *Am J Surg Pathol* 1997;**21**:153-63.
[35] Franssen MJ, Boerbooms AM, Karthaus RA, Buijs WC, Van De Putte LB. Treatment of pigmented villonodular synovitis of the knee with Yttrium-90 Silicate: prospective evaluations by arthroscopy, histology, and 99m-Tc pertechnetate uptake measurements. *Ann Rheum Dis* 1989;**48**:1007-13.
[36] Shabat S, Kollender Y, Merimsky O, Isakov J, Flusser G, Nyska M, et al. The use of surgery and Yttrium 90 in the management of extensive and diffuse pigmented villonodular synovitis of the large joints. *Rheumatologica* 2002;**41**:1113-8.
[37] Vastel L, Lambert P, De Pinieux G, Charrois O, Kerboull M, Courpied JP. Surgical treatment of pigmented villonodular synovitis of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 2005;**87**:1019-24.
[38] Devaney K, Vinh TN, Sweet DE. Synovial hemangioma. A report of 20 cases with differential diagnosis considerations. *Hum Pathol* 1993;**24**:737-45.
[39] Moon NF. Synovial hemangioma of the knee joint: a review of previously reported cases, and inclusion of two new cases. *Clin Orthop Relat Res* 1973;**90**:183-90.
[40] Ryd L, Stenström A. Hemangioma mimicking meniscal injury. A report on 10 years of knee pain. *Acta Orthop Scand* 1989;**60**:230-1.
[41] Cotten A, Flipo RM, Herbaux B, Gougeon F, Leconte-Honcke M, Chastanet P. Synovial hemangioma of the knee: a frequently misdiagnosed lesion. *Skeletal Radiol* 1995;**24**:257-61.
[42] Llauger J, Monill JM, Palmer J, Clotet M. Synovial hemangioma of the knee: MRI findings in two cases. *Skeletal Radiol* 1995;**24**:579-81.
[43] Paley D, Jackson RW. Synovial hemangioma of the knee joint: diagnosis by arthroscopy. *Arthroscopy* 1986;**2**:174-7.
[44] Stout A, Lattes R. Tumors of soft tissues. In: *Atlas of tumor pathology*. Washington DC: Armed forces institute of pathology; 1966.
[45] Price NJ, Cundy PJ. Synovial hemangioma of the knee. *J Pediatr Orthop* 1997;**17**:74-7.
[46] Shapiro GS, Fanton GS. Intra-articular hemangioma of the knee. *Arthroscopy* 1993;**9**:464-6.
[47] Davies AP, Blewitt N. Lipoma arborescens of the knee. *Knee* 2005;**12**:394-6.
[48] Al-Ismail K, Torregiani WC, Al-Sheikh F, Keogh C, Munk PL. Bilateral lipoma arborescens associated with early osteoarthritis. *Eur Radiol* 2002;**12**:2799-802.
[49] Vilanova JC, Barcelo J, Villalon M, Aldoma J, Delgado E, Zapater I. MR imaging of lipoma arborescens and the associated lesions. *Skeletal Radiol* 2003;**32**:504-9.
[50] Raney RB. Synovial sarcoma in young people: background, prognostic factors, and therapeutic questions. *J Pediatr Hematol Oncol* 2005;**27**:207-11.
[51] Chen JY, Liu QY, Ye RX, Zhong JL, Liang BL. Correlation of MR imaging features and histopathology of synovial sarcoma. *Ai Zheng* 2005;**24**:87-90.
[52] Palazzo E, Cywiner-Golenzer C, Amouroux J. Les tumeurs malignes de la synoviale. In: *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1996. p. 128-37.
[53] Spurrel EL, Fischer C, Thomas JM, Judson IR. Prognostic factors in advanced synovial sarcoma: an analysis of 104 patients treated at the Royal Marsden Hospital. *Ann Oncol* 2005;**16**:437-44.
[54] Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, Sim FH. Chondrosarcoma of the synovium. *Cancer* 1991;**67**:155-62.
[55] Takonis WK, Van Der Heul RO, Taminiau AM. Synovial chondrosarcoma: report of a case and review of the literature. *Skeletal Radiol* 1997;**26**:682-5.

V. Legré (virginie.legre@ap-hm.fr).
Service de rhumatologie, CHU Conception, 147, boulevard Baille, 13005 Marseille, France.

T. Boyer.
H. Dorfmann.
IAL Nollet, 23, rue Brochart, 75017 Paris, France.

P. Lafforgue.
Service de rhumatologie, CHU Conception, 147, boulevard Baille, 13005 Marseille, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Legré V., Boyer T., Dorfmann H., Lafforgue P. Tumeurs et dystrophies de la synoviale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-810-A-10, 2007.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **15-003-A-10**

Lésions traumatiques des nerfs périphériques (plexus brachial exclu)

A Durandeau
T Fabre

Résumé. – Ne sont traités ici que les problèmes des lésions post-traumatiques des nerfs périphériques, à l'exclusion des lésions du plexus brachial. En dépit des progrès techniques au cours de ces 25 dernières années, une récupération complète des lésions nerveuses périphériques reste vaine aujourd'hui.

Étant donné notre position sur les traumatismes nerveux et la régénération nerveuse, il est clair que la réponse pour améliorer les résultats de la réparation des nerfs périphériques est plus biologique que chirurgicale.

La régénération des nerfs périphériques est un processus biologique qui comprend non seulement la cellule nerveuse, mais aussi les autres composants non nerveux comme les cellules de Schwann, les fibroblastes, les cellules endothéliales et les macrophages.

L'anatomie et la réponse au traumatisme des nerfs périphériques sont importantes pour le chirurgien. Il existe six stades dans la classification des traumatismes des nerfs périphériques. Les informations après examen clinique exigent la connaissance de la localisation anatomique de la lésion au niveau des extrémités.

Chaque nerf et son muscle correspondant ont un test spécifique pour montrer leur fonction optimale et les anomalies de la fonction sensitive sont recherchées par la discrimination anormale des deux points, par l'altération du seuil de la pression cutanée ou par le seuil anormal des vibrations cutanées.

L'étude électrique est l'examen standard dans les traumatismes nerveux pour déterminer un diagnostic et un pronostic. Les techniques microchirurgicales peuvent obtenir des résultats gratifiants dans les lésions des nerfs périphériques. Les plus importants aspects techniques d'une suture nerveuse sont la suture atraumatique, en évitant la tension et la localisation de la réparation ou de la greffe dans un environnement non cicatriciel. Les réparations nerveuses partielles sont techniquement plus faciles immédiatement après la section.

Si les deux extrémités du nerf peuvent être repérées lors de l'exploration initiale, la réparation secondaire peut être envisagée approximativement 2 mois après.

Après des fractures fermées isolées ou une luxation avec déficit neurologique, l'exploration est envisagée 4 à 6 mois après si les constatations cliniques et électriques indiquent une absence de récupération. Le siège du traumatisme, en fonction de l'anatomie régionale du nerf, permet de déterminer le type de lésion nerveuse.

Les lésions nerveuses iatrogènes peuvent compliquer un grand nombre de procédures médicales. Les traumatismes du membre inférieur sont relativement moins fréquents que ceux du membre supérieur. Les réparations du nerf radial et des traumatismes du nerf axillaire donnent de meilleurs résultats que la réparation des traumatismes des nerfs médian et ulnaire. Les greffes nerveuses du membre inférieur entraînent une récupération moins favorable que celles du membre supérieur.

Les résultats favorables dépendent de plusieurs facteurs ; beaucoup de ceux-ci sont prédéterminés par le délai de l'intervention, l'âge du patient, le niveau du traumatisme, la présence des conditions préexistantes, le mécanisme et le degré de sévérité du traumatisme nerveux.

La rééducation du patient après un traumatisme nerveux périphérique nécessite la connaissance, la compréhension et la coopération entre le patient et le rééducateur avec utilisation d'attelles.

Mots-clés : traumatismes, nerfs périphériques, neurolyse, suture, greffe nerveuse, lésions nerveuses, membre supérieur, membre inférieur.

Introduction

Les nerfs périphériques peuvent être lésés aux membres par contusion, compression, élongation, ischémie, section totale ou partielle. La prévalence de ces lésions neurologiques traumatiques est importante (2,8 % avec une prédominance masculine pour Noble [43] en 1998).

Sir Herbert Seddon avait été un des premiers à s'intéresser aux lésions nerveuses en créant des centres spécialisés il y a 50 ans.

Les progrès de la microchirurgie ont constitué une étape importante dans la réparation des nerfs périphériques grâce aux sutures primitives et aux greffes nerveuses, mais les lésions nerveuses périphériques restent grevées d'un pronostic fonctionnel

__Alain Durandeau__ : Chef de service.
__Thierry Fabre__ : Chirurgien des Hôpitaux, adjoint.
Centre hospitalier universitaire, groupe Pellegrin, service d'orthopédie-traumatologie, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Durandeau A et Fabre T. Lésions traumatiques des nerfs périphériques (plexus brachial exclu). Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-003-A-10, 2000, 12 p.

relativement médiocre avec des séquelles neurologiques et fonctionnelles majeures, tant à la main qu'au pied, causes de longues invalidités et d'indemnisations importantes, et nécessitent parfois des traitements palliatifs.

Les améliorations ne peuvent venir que des paramètres biologiques intervenant dans la réparation des lésions nerveuses périphériques, car il y a des phénomènes d'épuisement de la repousse nerveuse, des erreurs de correspondance des fascicules, une dégénérescence des effecteurs [57].

Les cellules de Schwann semblent jouer un rôle prépondérant et central dans ce processus [16, 55] car elles synthétisent des protéines de soutien et libèrent de nombreux facteurs de croissance, créant un microenvironnement biologique nécessaire à la repousse axonale.

La réparation des nerfs périphériques est néanmoins efficace et cela constitue un progrès incontestable des 25 dernières années, les traitements palliatifs n'étant effectués que dans certaines conditions particulières.

Anatomie chirurgicale

FIBRE NERVEUSE

Le neurone constitue l'unité fonctionnelle de base de toute l'organisation du système nerveux. Il se compose de trois parties : les *dendrites* qui reçoivent les stimuli (fonction de réception), le *corps cellulaire* avec un noyau et un *axone* qui transporte et transmet les impulsions reçues jusqu'à l'arborisation terminale [10, 29, 34, 35].

Les neurones sont spécialisés ; ils sont moteurs, sensitifs ou végétatifs. Un neurone moteur ou végétatif a son corps cellulaire situé dans la corne antérieure de la moelle ; un neurone sensitif a son corps cellulaire situé dans le ganglion spinal. Les neurones moteurs conduisent l'influx jusqu'à la jonction neuromusculaire. Les neurones sensitifs ramènent les informations depuis les récepteurs cutanés, articulaires et musculaires. Les neurones végétatifs en relation avec la chaîne sympathique laterovertébrale contrôlent la vasomotricité, la pilomotricité et les sécrétions sudorales.

Les axones sont entourés de cellules satellites appelées « cellules de Schwann », d'origine ectodermique. Elles ont un rôle de nutrition pour l'axone. Les axones des fibres nerveuses de petit diamètre (système nerveux autonome et fibres de la douleur) sont simplement entourés par le cytoplasme de la cellule de Schwann. La fibre nerveuse est dite « non myélinisante ». Elle s'associe à un ou plusieurs axones de faible diamètre (inférieur à 1 µm). Les axones des fibres nerveuses de gros diamètre sont entourés d'un nombre variable de couches concentriques formant la gaine de myéline [4]. Ces fibres sont donc myélinisées avec un seul axone entouré par une seule cellule de Schwann enroulée en spirale de 30 à 50 couches. Entre deux cellules de Schwann, on a un étranglement ou nœud de Ranvier. La vitesse de conduction nerveuse est proportionnelle au diamètre de l'axone.

FASCICULE

Les fibres nerveuses sont groupées en fascicules qui sont l'entité chirurgicale du nerf, bien visibles sous microscope. La coupe transversale d'un fascicule montre un ensemble de fibres nerveuses myélinisées (2 à 20 µm) et non myélinisées (inférieures à 1 µm) au sein d'un tissu conjonctif appelé « endonèvre ». Chaque fascicule est limité par le « périnèvre », gaine conjonctive résistante qui forme une véritable barrière de diffusion. Ce périnèvre a un rôle mécanique de protection. Il sépare le milieu endoneural du tissu conjonctif périphérique que l'on appelle l'« épinèvre ». Le nombre de fascicules varie considérablement en fonction du nerf et du siège considéré. On a des nerfs monofasciculaires, oligofasciculaires (deux à dix fascicules) et polyfasciculaires (supérieur à dix fascicules) [39].

TOPOGRAPHIE INTRANEURALE

Le nerf périphérique est constitué de fascicules ou de groupes fasciculaires séparés et entourés par un tissu conjonctif lâche : l'épinèvre. L'intrication des fibres motrices, sensitives et végétatives est complexe. Les nerfs à destinée musculaire reçoivent non seulement des fibres motrices, mais aussi des fibres sensitives qui renseignent le corps cellulaire et donc le cortex sur l'état de tension des fibres musculaires et des tendons. L'ensemble du tissu conjonctif épineural, périneural et épineural occupe plus de la moitié du tronc nerveux (il est plus important au niveau des articulations) ; 63 % de tissu conjonctif pour le nerf médian au poignet et 71 % de tissu conjonctif pour le nerf sural utilisé comme greffon. Il faut donc obligatoirement réséquer l'épinèvre des extrémités des greffons nerveux (ou torons) pour que la tranche de section comporte le moins possible de tissu conjonctif comme l'avait proposé Narakas en 1982.

La topographie fasciculaire est extrêmement variable d'un sujet à l'autre, mais également entre les côtés droit et gauche chez un même sujet. Sunderland [58] a bien montré que le nerf a une structure plexiforme avec modification de la répartition axonale entre les fascicules ou groupes fasciculaires. Il avait indiqué que la structure fasciculaire changeait tous les 15 mm ; donc, en présence d'une grande perte de substance, les sections nerveuses ne sont pas identiques.

En réalité, Jabaley [31] a montré que cette disposition se retrouvait à la partie proximale des membres, alors qu'à la partie distale les fascicules sont plus individualisés en éléments moteurs ou sensitifs (il faut donc avoir une bonne concordance fasciculaire pour espérer une bonne récupération après suture distale).

VASCULARISATION DU NERF

Il existe un système vasculaire extrinsèque et un système intrinsèque, largement anastomosés, avec une grande variabilité de la distribution vasculaire. Les vaisseaux abordent le nerf par le « mésonèvre » qui relie l'épinèvre aux tissus conjonctifs ambiants. Il existe de véritables arcades longitudinales anastomosées entre elles. Lundborg [34] a bien mis en évidence la sensibilité du nerf à l'étirement.

RÉSISTANCE DU NERF À L'ÉTIREMENT

Bonnel [10] a soumis des nerfs de cadavres à une traction constante et lente avec enregistrement des déformations. Il a fait des analyses histologiques montrant qu'un nerf extérieurement sain peut présenter une rupture de plusieurs fascicules car on peut avoir des lésions de degrés différents au sein d'un même nerf. Cet aspect est tout à fait classique après rupture du nerf fibulaire commun dans les entorses graves du genou.

Dégénérescence et régénération nerveuse

La connaissance des facteurs influençant la régénération nerveuse est essentielle à l'évaluation et à la prise en charge d'un patient présentant une lésion nerveuse, car il y a des différences entre une lésion partielle et une lésion intéressant l'ensemble des fascicules [65]. Seddon, en 1943, a introduit une classification fonctionnelle décrivant trois types de lésions nerveuses : la neurapraxie, l'axonotmésis et le neurotmésis. Sunderland [58] développe la classification de Seddon en incluant le premier degré lésionnel (neurapraxie), le second degré (axonotmésis) et le neurotmésis comme cinquième degré. Le troisième degré correspond à une atteinte de l'endonèvre et le quatrième degré à une atteinte interfasciculaire sévère du nerf où aucune régénération ne peut survenir. Mac Kinnon [65] a décrit un sixième degré observé dans les lésions nerveuses en continuité. Il correspond à une mosaïque des cinq types de lésions de Sunderland dans différents fascicules et à des sièges variables sur le nerf *(fig 1)*.

NEURAPRAXIE

Elle se réfère à un bloc de conduction local ; la continuité des axones est préservée ainsi que l'excitabilité des structures nerveuses en aval de la lésion. La paralysie motrice est complète avec un respect

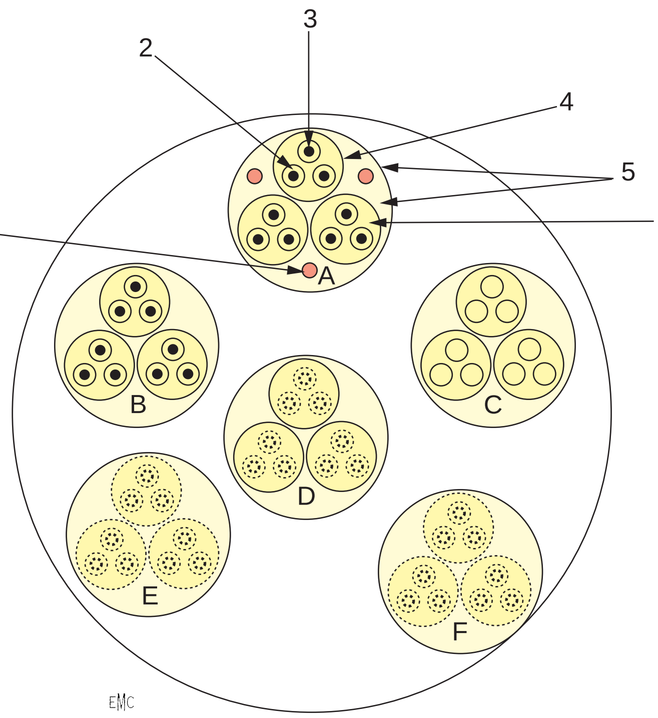

1 *Classification de Sunderland. A. Nerf normal ; B. Sunderland I ou neurapraxie (disparition de la myéline, présence des fascicules) ; C. Sunderland II ou axonotmésis (disparition de la myéline et des fascicules, conservation des tubes endoneuraux) ; D. Sunderland III (disparition des tubes endoneuraux, le périnèvre est respecté) ; E. Sunderland IV (disparition du périnèvre, l'épinèvre est respecté) ; F. Sunderland V (perte de la continuité du nerf). 1. Vaisseau ; 2. myéline ; 3. axone ; 4. périnèvre ; 5. épinèvre ; 6. endonèvre.*

substantiel des fonctions sensitives et sympathiques. Cette lésion correspond à un bloc de démyélinisation local. La récupération se fait dans des délais variables pouvant aller jusqu'à 12 semaines.

AXONOTMÉSIS

Elle implique une perte de la continuité axonale au site lésionnel (étirement ou compression). La dégénérescence wallérienne du segment distal est complète mais les tubes endoneuraux demeurent intacts. Le temps de récupération correspond donc au temps mis par la régénération axonale pour atteindre les cibles motrices distales. Le signe de Tinel progresse à la vitesse de 1 mm par jour. Les tubes endoneuraux guident la repousse axonale jusqu'aux cibles sensitives ou motrices. L'endonèvre n'étant pas lésé et la membrane basale des cellules de Schwann étant intacte, la récupération est en général complète, mais une lésion très proximale peut être suivie d'une dénervation prolongée des organes terminaux cibles, entraînant une limitation de la récupération fonctionnelle (par exemple, muscles intrinsèques de la main).

TROISIÈME DEGRÉ DE LÉSION

L'axone est endommagé mais il y a également des lésions endoneurales. Le périnèvre demeure intact. La récupération est donc variable et peu prédictible. La récupération est toujours incomplète car un certain nombre de fibres sont englobées et perdues dans la cicatrice fibreuse endoneurale. La membrane basale originelle des cellules de Schwann étant lésée, une mauvaise orientation des fibres vers les récepteurs sensitifs ou moteurs est possible. La récupération est donc très variable en fonction du degré de cicatrisation endoneurale et du type du nerf, plus ou moins moteur ou sensitif.

QUATRIÈME DEGRÉ DE LÉSION

Le nerf est en continuité grâce à son épinèvre, mais il existe une véritable cicatrice au site lésionnel, avec une perte de la continuité du périnèvre. Après la dégénérescence wallérienne du bout distal, la régénération des fibres nerveuses se trouve bloquée par la cicatrice lésionnelle, entraînant la formation d'un névrome intranerveux. La percussion du site lésionnel donne des paresthésies dans le territoire sous-jacent, mais il n'y a pas progression vers la partie distale. La récupération ne peut être obtenue qu'après réparation nerveuse par suture ou greffe.

NEUROTMÉSIS

Elle se caractérise par une rupture totale du nerf ou une destruction de sa structure interne (périnèvre et tubes endoneuraux). La désorganisation de la structure interne nécessite une réparation nerveuse pour obtenir une récupération fonctionnelle. La rupture des axones s'accompagne d'un changement de la structure du corps cellulaire qui se prépare au remplacement de la perte axoplasmique. Une dégénérescence rétrograde peut exister mais son évaluation est difficile avant plusieurs jours, sauf si la section est franche. Les cellules de Schwann et les fibroblastes épineuraux prolifèrent et le bourgeon axonal peut être emprisonné dans la cicatrice qui forme le névrome. La régénération des nerfs périphériques est un processus biologique complexe qui comprend non seulement le nerf, mais aussi les autres cellules (cellules de Schwann, fibroblastes, cellules endothéliales et macrophages) [19].

La dégénérescence wallérienne du bout distal s'accompagne d'une dégradation de la membrane myélinique et des axones. Les cellules de Schwann prolifèrent et leur membrane basale forme des tubes endoneuraux qui rétrécissent progressivement en diamètre. Dans les heures suivant le traumatisme, les axones en régénération forment un cône de croissance avec de nombreux prolongements ou filopodes. Ce filopode adhère à la lame basale de la cellule de Schwann qui sert de guide à la repousse axonale. La cellule de Schwann sécrète des facteurs neurotropiques et neurotrophiques qui favorisent la repousse et les axones en régénération poussent dans de nombreux tubes endoneuraux formés par les cellules de Schwann. Ils sont secondairement remyélinisés.

Si l'axone en régénération pénètre le tissu conjonctif épineural, il ne peut pas progresser distalement et il dégénère ou forme un névrome au site de réparation. Les axones en phase de régénération subissent une attraction biologique encore appelée neurotropisme. Les facteurs de croissance (*nerve growth factor* [NGF], *insulin-like growth factor* [IGF I]) vont influencer la croissance, la maturation et la survie du nerf [40]. Lorsque l'axone atteint la cible motrice ou sensitive appropriée, la connexion s'effectue alors qu'un contact inapproprié provoque la disparition de l'axone intéressé.

Après dénervation, les fibres musculaires s'atrophient en 1 semaine, avec une fibrose interstitielle qui s'aggrave avec le temps durant la première année. La plaque motrice du muscle reste intacte, approximativement pendant 1 année. La récupération fonctionnelle du muscle est fonction de la durée de la dénervation. Les récepteurs sensitifs survivent mieux à une longue période de dénervation et on peut récupérer une sensibilité de protection plusieurs années après une lésion nerveuse.

Examen clinique et paraclinique

CLINIQUE

Cet examen peut être difficile devant une plaie, une fracture ou une contusion appuyée dont le siège peut avoir entraîné une lésion nerveuse.

■ *Dans les lésions vues en urgence*

L'appréciation du déficit neurologique se fait par la recherche de troubles moteurs et sensitifs dans le territoire sous-jacent. On ne recherche que le déficit moteur des différents muscles, en dessous du site lésionnel, en s'intéressant à des fonctions simples, notamment aux doigts ou aux orteils (flexion-extension). Un examen de la sensibilité au tact et une recherche de la sensibilité discriminative sur les extrémités digitales sont également effectués, car c'est un test précis et fiable.

Les examens complémentaires sont succincts (radiographies standards pour rechercher des corps étrangers). L'examen électrique n'a aucun intérêt à ce moment là. C'est l'exploration systématique des plaies siégeant sur un trajet nerveux qui permet de préciser la lésion.

Dans les lésions vues secondairement

Il faut rechercher des troubles moteurs et sensitifs dans le territoire sous-jacent. Parfois, la lésion nerveuse ne se manifeste que par des douleurs vives, irradiées dans le territoire du nerf intéressé, avec une sensation d'engourdissement. Les données de l'examen initial, dans la période contemporaine de l'accident, sont essentielles car il faut prévenir le patient des lésions avant d'entreprendre le traitement chirurgical. On s'aperçoit fréquemment que cet examen est mal fait et que le diagnostic de lésion nerveuse périphérique est retardé de quelques heures, voire plusieurs jours ou semaines. Dans tous les cas, il faut explorer chirurgicalement une plaie siégeant sur un trajet nerveux.

L'examen clinique doit être méthodique : il faut rechercher les déficits moteurs, les modifications objectives et subjectives de la sensibilité, les troubles vasomoteurs et trophiques, sans oublier les lésions associées.

Troubles moteurs

Il faut explorer tous les muscles des segments de membre sous-jacents en se référant au côté opposé. Cette exploration doit être complète et minutieuse et il faut savoir reconnaître les atteintes simultanées de plusieurs nerfs. Chaque nerf et son muscle correspondant ont un test spécifique pour rechercher sa fonction optimale. L'existence d'une faible contraction d'un muscle peut permettre le dépistage des atteintes partielles du nerf [6].

Certaines causes d'erreurs sont possibles car il y a des anomalies d'innervation, notamment pour les nerfs médian et ulnaire. Il peut exister des suppléances par les muscles voisins (la paralysie du nerf axillaire peut se présenter avec une abduction complète). Enfin, il faut éliminer les lésions traumatiques des muscles et des tendons car cela peut simuler une lésion nerveuse. Il faut également une bonne coopération du patient en lui demandant de reproduire le mouvement que l'on fait effectuer du côté opposé. À partir du 21e jour, l'atrophie musculaire est un élément important du diagnostic car elle traduit une dénervation, donc une atteinte sévère du nerf. Il faut coter chaque muscle selon les critères du Medical Research Council (MRC) :

– M0 : aucune contraction palpable ;

– M1 : perception d'une contraction musculaire par l'examinateur ;

– M2 : contraction nette en éliminant la pesanteur ;

– M3 : contraction musculaire avec amplitude articulaire totale contre la pesanteur ;

– M4 : contraction musculaire contre la pesanteur et une certaine résistance que l'on peut exprimer en kilogramme ;

– M5 : contraction avec une amplitude et une force normales pour ce muscle.

Troubles sensitifs

On recherche une zone d'anesthésie intéressant toutes les sensibilités, mais le territoire anesthésié ne correspond jamais au territoire sensitif du nerf lésé ; il est nettement moins étendu car il y a des suppléances par superposition des territoires nerveux voisins. Il ne faut jamais rechercher la sensibilité avec une aiguille car elle entraîne une sensation douloureuse, mais avec un filament (test de von Frey).

À la main, il faut rechercher la discrimination anormale de deux points, soit de façon statique (test de Weber), soit de façon dynamique (test de Dellon) [20]. Une discrimination tactile supérieure à 15 mm traduit une lésion sévère sur le nerf considéré. On peut également rechercher la sensibilité vibratoire (30 et 256 cycles/s) car elle est très précise, mais elle nécessite un appareillage complexe. On peut également faire des tests de reconnaissance d'objets de Möberg, mais il y a une bonne corrélation avec le test de discrimination tactile [44].

Troubles vasomoteurs et trophiques

Ils sont constants à distance du traumatisme et varient en fonction du nerf lésé. Ils sont importants pour les lésions du nerf médian et du nerf tibial. La peau est sèche, squameuse et il peut exister des ulcérations trophiques.

PARACLINIQUE

Imagerie

Les radiographies standards sont toujours indispensables pour rechercher un corps étranger ou pour préciser le siège et le type de la fracture ou de la luxation car il y a des corrélations avec les lésions nerveuses périphériques.

L'échographie peut permettre la localisation d'une collection ou d'un hématome comprimant le nerf dans le psoas ou dans d'autres localisations après traumatisme musculaire.

Le scanner est intéressant à demander pour les lésions du bassin et du sacrum car il précise les rapports des éléments osseux.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est certainement un examen d'avenir pour l'exploration des lésions nerveuses fermées, notamment après un traumatisme de l'épaule [2], car on peut rechercher une rupture nerveuse et préciser le degré d'atrophie des différents muscles. On peut également préciser les lésions tendineuses associées.

Examen électrique

Intérêt

L'examen électrique est un prolongement utile et indispensable pour le diagnostic, le pronostic et la surveillance des atteintes nerveuses périphériques traumatiques des membres [54].

Succédant à un examen clinique, la demande d'examen doit être précise, avec des informations sur l'état du patient et le mécanisme des lésions. L'examen électrique comporte deux temps : un examen de détection, un examen de stimulodétection.

- *Examen de détection*

Dans le muscle normal, au repos, il existe un silence électrique. Lors d'une contraction volontaire, il apparaît une activité électrique, constituée de potentiels unitaires moteurs. Lors du déroulement de la contraction volontaire, le tracé s'enrichit par augmentation du nombre d'unités motrices mises en jeu (sommation spatiale) et par augmentation de la fréquence de pulsation de ces unités (sommation temporelle).

– Lors d'une dénervation périphérique totale, il apparaît au bout de 15 à 21 jours une activité spontanée faite de fibrillations et de potentiels lents de dénervation.

– Lors d'une dénervation périphérique partielle, la contraction volontaire est enregistrée sous forme d'un tracé appauvri restant au stade élémentaire (si la dénervation est sévère) et au stade intermédiaire riche (si la dénervation est modérée). Les caractéristiques des potentiels d'unités motrices peuvent être altérées.

– Lors de la réinnervation d'un muscle dénervé, on observe un appauvrissement de l'activité spontanée, puis apparition de potentiels unitaires de faible amplitude, très élargis et très polyphasiques, dits « potentiels de réinnervation », puis leur durée diminue, leur taille augmente et leur forme se simplifie. La réinnervation est rarement totale ; elle est faite de potentiels d'unité motrice de forme simple et de durée augmentée.

Cet examen permet donc de vérifier le caractère neurogène périphérique et de différencier les atteintes par sous-utilisation ou

lésion tendineuse où l'examen électrique est sensiblement normal ; il permet de préciser la topographie de l'atteinte nerveuse selon la répartition des muscles dénervés, mais il peut être difficile à réaliser lorsque le nombre de muscles à tester est important. Il permet également de suivre la réinnervation.

- *Examen de stimulodétection*

Il permet l'étude des conductions nerveuses, aussi bien pour les fibres motrices que sensitives. La conduction est liée à l'épaisseur de la gaine de myéline, au diamètre axonal et à la distance entre deux nœuds de Ranvier. Elle est également liée à la température.

– La *conduction nerveuse motrice* consiste à stimuler un nerf moteur en un ou plusieurs points et à recueillir la réponse évoquée musculaire sous forme d'un potentiel d'action. La latence de la réponse obtenue lors de la stimulation du nerf au point le plus distal est dite « temps de latence distal ». On peut calculer la vitesse de conduction motrice en stimulant le nerf à plusieurs niveaux et en tenant compte de la distance séparant les points de stimulation. Ces vitesses sont supérieures à 45 m/s et elles sont plus rapides à la partie proximale du nerf. Pour certains nerfs (axillaire, musculocutané, suprascapulaire, fémoral), un seul site de stimulation est possible et la conduction est appréciée par la latence exprimée en millisecondes.

– La *conduction nerveuse sensitive* peut s'effectuer, soit dans le sens orthodromique, soit dans le sens antidromique. Les potentiels sont de petite taille et plus difficiles à obtenir que les potentiels moteurs. Les vitesses de conduction sensitive sont habituellement plus rapides que les vitesses de conduction motrice, et plus importantes à la partie proximale des nerfs. Lorsque l'atteinte sensitive est située en aval du ganglion spinal, les axones sensitifs ont dégénéré et on ne peut pas obtenir de potentiel évoqué sur le segment distal lorsque l'atteinte est totale ; lorsque celle-ci est partielle, la taille du potentiel diminue parallèlement au nombre de fibres dégénérées. On peut explorer essentiellement les nerfs médian, ulnaire, radial, fémorocutané, saphènes externe et interne, péroniers superficiel et plantaire.

– *Mesure des conductions proximales* : la conduction motrice proximale peut être explorée grâce à l'étude des réponses réflexes H et de l'onde F qui est une réponse constante et tardive due à la décharge récurrente antidromique des motoneurones spinaux.

– Les *potentiels évoqués somesthésiques* permettent de situer le niveau lésionnel proximal, mais ils doivent être interprétés en fonction du contexte clinique et radiologique.

Valeur pronostique

Dans les traumatismes des nerfs périphériques, l'examen électrique est le seul examen capable d'établir un pronostic et de prévoir la réinnervation. Il y a trois stades de gravité croissante.

- *Neurapraxies*

L'examen de détection retrouve classiquement un bloc électrique et on n'a aucune activité volontaire. En stimulodétection, on a un bloc de conduction localisé de la zone atteinte, aussi bien sur les fibres sensitives que motrices. On a une conservation de l'excitabilité du segment distal et une modification de la réponse évoquée proximale (disparition en cas de bloc complet). En cas d'évolution favorable, le bloc disparaît en 6 à 8 semaines et on a une normalisation des conductions motrices et sensitives.

- *Axonotmésis*

Dans les jours suivant le traumatisme, la conduction du segment distal est normale car la dégénérescence wallérienne n'a pas encore atteint l'extrémité distale. À partir du 15e-20e jour, il existe des signes de dénervation musculaire aiguë active sous forme de fibrillation [12]. Il n'y a aucun tracé lors des tentatives de contraction volontaire et il y a une inexcitabilité des fibres motrices et sensitives en aval de la lésion. Lorsque l'axonotmésis est partiel, la conduction est préservée, habituellement sans ralentissement s'il persiste un contingent de grosses fibres, mais la taille des potentiels est diminuée.

Lors de la récupération nerveuse, on a en détection l'apparition de potentiels de réinnervation des muscles dénervés et, en stimulodétection, la réapparition progressive d'une conductibilité nerveuse motrice, puis sensitive. Les fibres de repousse ont une vitesse de conduction extrêmement ralentie au début avec des potentiels très étalés, très polyphasiques et de faible amplitude. Les vitesses restent de 10 à 20 % inférieures à la vitesse normale en fin de récupération.

- *Neurotmésis*

Les anomalies sont identiques à celles observées dans les axonotmésis. On ne peut différencier ces lésions que lors de la repousse axonale, en fonction de la durée de la repousse entre la lésion et le premier muscle dépendant du nerf considéré et devant être réinnervé.

Pour la surveillance des traumatismes des nerfs périphériques, il faut donc réaliser un examen électrique à la fin du 1er mois, puis au 3e-4e mois en l'absence de récupération clinique. Enfin, un examen électrique tous les 6 mois permet de suivre la réinnervation en fonction de la repousse axonale du nerf.

Traitement

Les premières interventions en microchirurgie nerveuse furent réalisées en 1964 par Kurze. Depuis, de nombreux travaux, tant expérimentaux que cliniques, ont montré la supériorité des microsutures nerveuses (Millési, Michon, Smith, Brunelli, Samii...).

Par ailleurs, la suture fascicule par fascicule ne s'est pas avérée supérieure à la suture par groupe fasciculaire car, lorsque l'on affronte les tranches de section nerveuse, on met face à face les moignons correspondants avec quelques centaines, voire milliers, de fibres contenues dans le fascicule. Dans toute suture microchirurgicale, il existe un désalignement, une distorsion des fibres et on peut se demander si une trop grande précision ne fixe pas l'erreur. Dans les facteurs de réussite, il y a des éléments biologiques qui sont de mieux en mieux appréhendés par les chercheurs fondamentalistes. Enfin, dans toute réparation nerveuse, il y a compétition entre la régénération nerveuse et la prolifération des structures conjonctives.

SUTURE PRIMITIVE EN URGENCE

Elle doit être effectuée devant toute section totale et surtout partielle du nerf, sans perte de substance. Dans les plaies contuses et les lésions avec perte de substance, la réparation secondaire n'est programmée qu'après 3 à 4 semaines, mais il faut rapprocher en urgence les extrémités nerveuses pour éviter qu'elles ne se rétractent et ainsi diminuer la perte de substance afin de faire une greffe courte. La présence de lésions associées cutanées, tendineuses, osseuses, vasculaires, impose une réparation en urgence, surtout pour des lésions vasculaires, car la trophicité locale et la réinnervation sont de meilleure qualité. Une bonne suture doit permettre un contact précis entre les moignons axonaux de la partie proximale et distale. On peut tolérer un defect de 1 mm. À côté des sutures épineurales et fasciculaires, la suture épipérineurale proposée par Bourrel [13] est la technique la plus utilisée car elle permet un bon affrontement de groupes fasciculaires, mais on ne peut pas suturer chaque fibre nerveuse (16 000 pour le médian, 14 000 pour le nerf ulnaire). La suture est effectuée avec des monofils non résorbables de 9/0 avec une aiguille ronde de 140 µm. On commence par un point postérieur épipérineural et on poursuit la suture d'arrière en avant en passant les fils en quatre temps avec des points séparés (cinq à six).

SUTURE SECONDAIRE

Lorsqu'une suture primitive n'a pu être effectuée en raison d'une contusion ou d'une dilacération des extrémités nerveuses (écrasement, plaie par balle ou plomb...), un rapprochement

2 *Greffe nerveuse, nerf radial, quatre torons.*

fasciculaire a été réalisé en urgence pour éviter la rétraction et limiter la cicatrice fibreuse grâce à trois ou quatre points de fils 7/0 ou 8/0.

Après un délai de 4 à 6 semaines, la cicatrisation cutanée et tendineuse est obtenue et les conditions locales sont favorables à une exploration secondaire. Si, après résection du névrome, la perte de substance nerveuse est limitée à 5 ou 10 mm, il est possible d'effectuer une suture secondaire, à la seule condition que les deux extrémités nerveuses puissent être rapprochées grâce à une légère flexion des articulations. On réalise une suture épipérineurale en commençant par un point postérieur avec un monofil de 8/0 et en utilisant la même technique que pour les sutures primitives.

AUTOGREFFES NERVEUSES

L'environnement tissulaire est capital pour obtenir une bonne régénération nerveuse. Les lésions associées doivent donc être traitées dans un premier temps en urgence pour permettre un traitement secondaire des lésions nerveuses [62]. Les cartographies ne sont utilisables que lorsque la lésion est près des effecteurs (épaule pour le nerf axillaire ou musculocutané, poignet pour le nerf médian ou le nerf ulnaire). On a ainsi des greffes à orientation fasciculaire loin des effecteurs et des greffes interfasciculaires près des effecteurs. Nous utilisons des nerfs cutanés sensitifs dont le prélèvement est facile et la séquelle minime. Ces greffons sont coupés en un certain nombre de torons. La revascularisation se fait en quelques jours par le lit sous-jacent (4 j) ; nerf saphène externe (sural) qui permet d'avoir 30 à 40 cm de greffons ; branche médiane du nerf musculocutané ou branches du brachial cutané interne (cutané médial) ; branche terminale sensitive du nerf interosseux postérieur. Il ne faut jamais faire un prélèvement dans un territoire contigu au nerf qu'il faut réparer (ne jamais prendre le saphène externe homolatéral si on répare le nerf sciatique poplité externe ou péronier commun). Le but de la greffe nerveuse est de ponter la perte de substance par un ou des greffons de calibre suffisamment petit pour être revascularisés. On appose ensemble un nombre de torons (trois, quatre, cinq, voire six) pour obtenir un diamètre équivalent à celui des extrémités nerveuses, mais il faut auparavant réséquer l'épinèvre sur les 5 mm de chaque toron pour permettre un meilleur affrontement fasciculaire *(fig 2)*.

NEUROLYSES

On distingue la neurolyse externe qui consiste à libérer le nerf de son environnement cicatriciel. Elle suppose une fibrose de l'épinèvre et des éléments entourant le nerf.

La neurolyse interne nécessite la libération des groupes fasciculaires comprimés, mais le risque de lésion des communications entre fascicules est important. Il faut éviter de léser le périnèvre car cela aboutit à des lésions des fibres avec fibrose réactionnelle importante, source de catastrophe.

AUTOGREFFES NERVEUSES VASCULARISÉES

On peut utiliser un gros nerf comme greffon si on peut le laisser vascularisé car, dans le cas contraire, on a une nécrose centrale avec un résultat aléatoire. Elle était connue depuis la technique de Strange en deux temps. Elle ne s'adresse qu'à des cas précis avec des lésions touchant plusieurs nerfs, surtout en proximal avec des pertes de substance importantes de 12 à 15 cm [11, 14]. On privilégie la réparation du nerf médian en utilisant le nerf ulnaire en greffon vascularisé pédiculé. Cette technique est également utilisée dans la chirurgie du nerf médian proximal en cas d'avulsion C8-D1. On peut également ponter une grande perte de substance du sciatique en privilégiant le nerf tibial grâce à une greffe vascularisée du nerf péronier [45].

NEUROTISATIONS

Un muscle normalement innervé ne peut accepter une nouvelle innervation, mais un muscle dénervé peut accepter de nouvelles innervations car des plaques motrices peuvent se former à l'endroit où une terminaison nerveuse atteint un muscle dénervé [15]. Cette neurotisation n'est indiquée que lorsque l'on a une avulsion des branches musculaires. On divise alors les greffons en de nombreux petits fascicules et on les enfouit dans le muscle en superficie et en profondeur. L'épinèvre est ensuite suturé au fascia musculaire.

ANASTOMOSES LATÉRALES SELON VITERBO [60]

Après une expérimentation sur le rat, Viterbo a proposé de réaliser des anastomoses latérales. Il arrive ainsi à obtenir une régénération du nerf anastomosé avec réinnervation musculaire. Il a utilisé cette technique pour les paralysies faciales, mais de nombreuses applications sont possibles.

SUBSTITUTS NERVEUX

Ils ont été proposés dans le but de créer une chambre de régénération (tube de silicone, tube résorbable, endothélium vasculaire...). On peut également utiliser un tuteur pour le neurotropisme afin de permettre une repousse axonale (fibres musculaires congelées, veine...). Ces techniques sont du domaine expérimental, mais des cas cliniques ont été effectués pour des petits nerfs sensitifs afin de ponter des pertes de substance de 1 à 2 cm. Il semble également intéressant, sur le plan expérimental, de mettre une culture de cellules de Schwann dans le tube résorbable car on obtient une meilleure repousse.

HÉTÉROGREFFES

Les hétérogreffes congelées ne sont pas utilisées car elles nécessitent un traitement immunosuppresseur au long cours dont on ne connaît pas les effets secondaires.

TRAITEMENTS PALLIATIFS

Dans les 20 dernières années, la chirurgie palliative a vu ses indications diminuer et on ne l'utilise qu'en cas d'échec partiel ou total de la chirurgie nerveuse lorsque celle-ci ne peut être effectuée. Nous considérons que les transferts musculaires précoces sont une négation, sauf si on est en présence de lésions proximales ou de conditions locales qui ne permettent pas d'espérer un résultat satisfaisant : longue perte de substance (supérieure à 12-15 cm), âge supérieur à 50 ans, délai retardé de prise en charge (1 à 2 ans) et conditions locales de mauvaise qualité avec fibrose.

Lésions du membre supérieur

PARALYSIE DU NERF SPINAL ACCESSOIRE

La biopsie ganglionnaire, l'excision d'un lipome ou d'un kyste dans le triangle sus-claviculaire sont la cause la plus fréquente du traumatisme de ce nerf qui entraîne des douleurs et une paralysie

du trapèze avec atrophie et importante perturbation de la fonction de l'épaule par non-stabilisation de l'omoplate, ce qui provoque une pseudoparalysie de l'abduction. Nous opérons deux lésions de ce type par an en moyenne. Le signe de Tinel est toujours présent. La récupération spontanée de ce nerf est médiocre et nous conseillons une exploration dans les 3 premiers mois afin d'effectuer une réparation par neurolyse et le plus souvent par suture directe ou greffe nerveuse, ce qui permet d'obtenir des récupérations utiles sans douleur, avec persistance d'un certain degré d'atrophie. Alnot [1] a obtenu dix bons résultats après greffe, un bon résultat après suture, six très bons résultats après neurolyse et trois bons résultats après neurotisation.

PARALYSIE DU NERF AXILLAIRE

Le nerf peut être lésé dans les traumatismes de l'épaule, surtout après les luxations glénohumérales (2 à 35 % suivant les séries), mais il peut aussi l'être lors des fractures de la scapula, de la tête humérale ou dans les contusions appuyées avec écrasement. La récupération spontanée est la règle dans 65 à 85 % des cas. Sur 10 ans, nous avons été amenés à traiter chirurgicalement 83 lésions du nerf axillaire [51]. La prédominance masculine est nette (95 %). L'élévation latérale est, dans un tiers des cas, supérieure à 90°, et nous avons eu 12 associations à une paralysie du nerf suprascapulaire et 13 associations à une rupture de coiffe chez des patients de plus de 45 ans.

Les lésions ne sont reconnues qu'après 1 mois dans 30 % des cas. Elles siègent pour nous à l'origine du nerf axillaire dans 56 % des cas alors qu'Alnot [2] les retrouve essentiellement dans le foramen quadrilatère. Le délai d'intervention a été de 6 mois en moyenne. Nous avons effectué 18 % de sutures avec 95 % de bons ou très bons résultats neurologiques ; 40 % de greffes avec 80 % de bons ou très bons résultats neurologiques et 42 % de neurolyses avec 72 % de bons et très bons résultats neurologiques. Ces résultats se rapprochent des séries de Alnot [2], Merle [3], Mikami [38], Petrucci [46], Bonnard [9].

Les facteurs de mauvais pronostic sont l'âge, le délai de plus de 6 mois, les lésions associées, la paralysie du nerf suprascapulaire et les lésions de la coiffe. L'IRM est certainement un examen d'avenir car il permet le diagnostic de toutes ces lésions associées. La neurolyse présente un risque plus élevé d'échec en raison d'une mauvaise appréciation des lésions.

PARALYSIE DU NERF MUSCULOCUTANÉ

Ce nerf peut être lésé en présence d'une rétropulsion brutale de l'épaule. Le site lésionnel se situe au coracobiceps et l'atteinte peut être isolée ou associée aux nerfs voisins (nerfs axillaire et suprascapulaire). Ce nerf peut également être lésé dans la chirurgie de l'instabilité de l'épaule en raison de conditions anatomiques particulières. Une fois sur six, il forme un tronc commun avec le nerf médian, donnant parfois une branche récurrente. Il échange également des fibres avec le nerf médian au tiers supérieur du bras. Le déficit de la flexion de l'avant-bras sur le bras et de la supination est souvent incomplet car le muscle brachioradial est puissant. Narakas [42] a opéré 22 cas. Il est conseillé d'explorer le nerf en l'absence de récupération au quatrième mois. On obtient, dans la majorité des cas, de bons et très bons résultats par suture, greffe ou neurolyse car on est près des effecteurs.

PARALYSIE DU NERF RADIAL

Au bras

Le nerf radial peut être lésé lors d'une fracture de la diaphyse humérale, dans les plaies ou contusions des parties molles du bras, dans des traumatismes complexes associant des lésions des autres nerfs avec lésions vasculaires et fractures sévères ostéoarticulaires.

Dans les plaies et les contusions appuyées, la réparation se fait par suture ou par greffe avec récupération d'une bonne fonction. En présence de lésions complexes du bras, il peut être nécessaire d'effectuer une ostéosynthèse accourcissante de l'humérus car cela permet de traiter les lésions nerveuses par suture directe des vaisseaux et des nerfs.

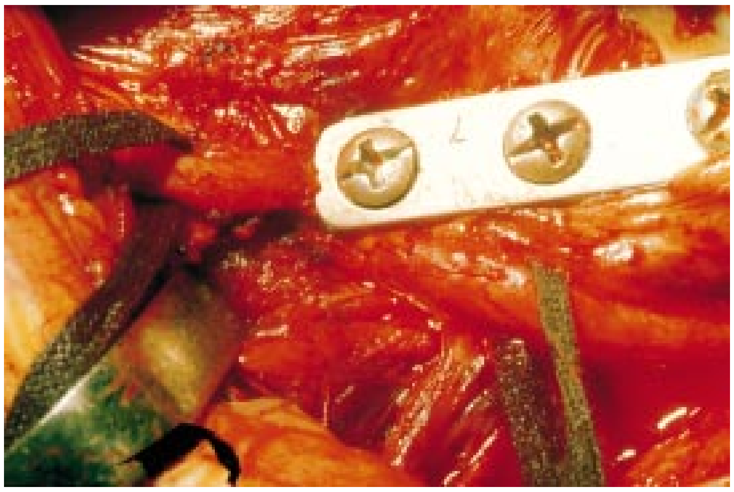

3 *Lésion du nerf radial sous une plaque d'ostéosynthèse. Greffe nerveuse, quatre torons, bon résultat.*

Dans les fractures de l'humérus, l'atteinte du nerf radial s'observe dans 2 à 15 % des cas ; 87 % des lésions récupèrent spontanément. Le siège des lésions est le plus souvent au tiers inférieur du bras, au passage de la cloison intermusculaire, surtout lorsque la fracture est oblique (Holstein). Le nerf peut également se trouver piégé entre les fragments osseux, notamment dans les fractures ouvertes. Une exploration précoce n'est pas indiquée après une fracture fermée. Il vaut mieux attendre 100 à 120 jours comme dans l'observation clinique de Seddon pour décider l'exploration, en l'absence de récupération clinique et électrique des muscles les plus proximaux (brachioradial et extenseur radial du carpe). Certains auteurs préfèrent les explorer après 6 semaines, mais il n'y a aucun argument expérimental ou clinique pour conseiller cette attitude. En présence d'une paralysie radiale après intervention chirurgicale pour fracture (plaques vissées, brochage), il faut explorer le nerf s'il y a une atteinte axonale à la fin du premier mois, car on découvre parfois une interruption du nerf pris sous l'extrémité de la plaque (cinq fois dans notre expérience en 20 ans) ou lésé par l'extrémité des broches dans deux cas *(fig 3)*. Il peut être nécessaire de transposer le nerf en avant entre biceps et brachial antérieur dans les atteintes de la gouttière radiale. Alnot [36] a obtenu 12 bons et très bons résultats après 17 greffes, surtout s'il y avait quatre à cinq torons, et quatre bonnes récupérations après suture. Il vaut mieux avoir recours aux transferts palliatifs dans les pertes de substance de plus de 12 cm, chez les sujets âgés et en présence d'une mauvaise trophicité locale.

Au coude

Le nerf interosseux postérieur peut être lésé dans la fracture-luxation de Monteggia dans 3 à 43 % des cas suivant les séries, car on a une bandelette fibreuse radiocapitellaire, une arcade fibreuse de Fröhse et le bord saillant du court extenseur radial du carpe. Le nerf peut également être lésé lors de la mise en place d'une plaque sur l'extrémité supérieure du radius par voie postéroexterne (quatre fois dans notre expérience) ou dans des plaies du coude *(fig 4)*. Il est nécessaire d'ostéosynthéser l'ulna et de réduire à foyer fermé la tête radiale mais, lorsqu'elle ne reste pas congruente, il faut la réduire à foyer ouvert avec exploration du nerf interosseux postérieur et le réparer en fonction des lésions.

Au poignet

On est en présence de lésions des branches sensitives, surtout après mise en place de broches pour fracture de l'extrémité inférieure du radius ou de plaies. Ces lésions entraînent des névromes qui sont

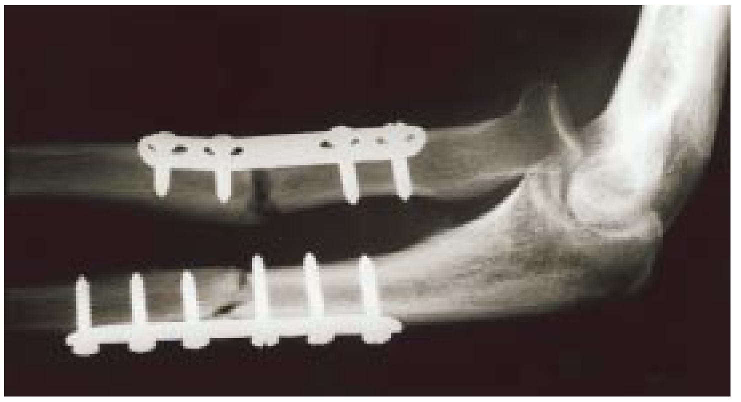

4 *Fracture de Monteggia avec paralysie du nerf radial.*

très difficiles à traiter et qui ont suscité de nombreuses techniques, mais aucune n'obtient plus de 80 % de succès.

LÉSIONS PROXIMALES DES NERFS MÉDIAN ET ULNAIRE

Dans la majorité des cas, il s'agit d'accidents graves (accidents du travail, lésions ostéoarticulaires graves avec luxation du coude, lésions vasculaires associées avec perte de substance cutanée). La suture nerveuse primitive est indiquée en présence d'une section nette, mais lorsqu'il y a une perte de substance, il faut repérer les troncs nerveux afin d'éviter leur rétraction et effectuer une réparation secondaire. Dans les grandes pertes de substance des deux nerfs, il est possible d'utiliser le nerf ulnaire comme greffon vascularisé. Dumont [22, 23] a rapporté une série de 45 cas : sept bons et très bons résultats sur dix sutures primitives ; cinq très bons et bons résultats sur huit sutures secondaires ; 13 très bons et bons résultats sur 31 greffes nerveuses. Il faut absolument réparer ces lésions avant 6 mois si on veut obtenir un très bon résultat. Enfin, des transferts palliatifs pour les muscles intrinsèques sont souvent nécessaires. Il existe également des lésions du nerf ulnaire après brûlures avec formation d'ostéomes qui enraidissent le coude.

PLAIES TENDINONERVEUSES DE LA FACE ANTÉRIEURE DU POIGNET

Il faut s'efforcer de réparer tous les éléments en un temps (tendons, vaisseaux et nerfs) car cela entraîne une bonne trophicité et une bonne régénération nerveuse [36].

En présence d'une section franche sans perte de substance, la réparation par suture directe épipérineurale est indiquée. En présence d'une contusion locale nette ou d'une perte de substance, il faut repérer les extrémités nerveuses et les fixer pour éviter leur rétraction. La réparation secondaire se fait à la sixième semaine, après disparition des phénomènes inflammatoires. Elle nécessite le plus souvent une greffe nerveuse. Une immobilisation du poignet à 30° de flexion est nécessaire pendant 21 jours, mais il est possible de commencer la mobilisation passive des doigts par la technique de Duran. La récupération sensitive des trois premiers doigts est primordiale, alors que la paralysie séquellaire des muscles thénariens externes est souvent peu invalidante. Pour le nerf ulnaire, la qualité du résultat dépend essentiellement de la récupération motrice des intrinsèques. L'existence de signes irritatifs type causalgique est présente dans 12 % des cas et 30 % des patients ont une sensibilité au froid, ce qui est source d'incapacité chez les travailleurs manuels. Desbonnet [21] ne retrouve que 50 % de récupération motrice et sensitive supérieure à M3S3, alors que Alnot [36] obtient 80 % de bons et très bons résultats fonctionnels après transfert palliatif complémentaire. Desbonnet [21] n'a retrouvé aucune correspondance entre la vitesse de conduction à l'électromyogramme (EMG) et la qualité de la récupération motrice ou sensitive.

LÉSIONS NERVEUSES APRÈS FRACTURES DE L'ENFANT

On retrouve des lésions du nerf radial, du nerf médian et du nerf ulnaire. Un examen clinique initial est rarement effectué et il est difficile de préciser si la lésion est initiale ou secondaire au traitement. La paralysie du nerf radial après fracture de l'humérus nécessite une exploration si les lésions n'ont pas récupéré à 4 mois. Les paralysies du médian et du radial sont souvent associées à des fractures supracondyliennes très déplacées (7 % de lésions neurologiques [24]). L'exploration est conseillée en l'absence de récupération au quatrième mois. La fixation par broche de la colonne médiale est responsable de 2,8 % de lésions iatrogènes du nerf ulnaire.

La réduction d'une luxation du coude peut s'accompagner d'une paralysie du nerf médian ou du nerf interosseux antérieur par incarcération du nerf. Matev [37] a décrit un signe radiologique qui peut faire évoquer cette lésion. Nous avons personnellement rencontré une lésion de ce type.

Dans les lésions de Monteggia, la récupération du nerf radial survient en 8 semaines, mais il peut y avoir un enroulement du nerf interosseux postérieur autour de la tête radiale.

Dans les fractures de l'avant-bras, l'absence de récupération à 4 mois du nerf médian ou du nerf cubital doit conduire à une exploration.

PLAIES DES COLLATÉRAUX PALMAIRES

Elles s'accompagnent d'une atteinte importante de la sensibilité des doigts. La réparation doit être effectuée en urgence. Il faut éviter de faire une recoupe importante et effectuer une suture épipérineurale avec réparation artérielle [17, 25]. Soixante pour cent des patients récupèrent une sensibilité à S3+ et S4.

Les greffes donnent de moins bons résultats. Les résultats sont influencés par l'âge, le type de lésion et la technique chirurgicale. La surveillance s'effectue par le test de Tinel et la récupération d'une bonne sensibilité discriminative au test de Weber.

AUTRES LÉSIONS IATROGÈNES

On peut observer des lésions hautes des nerfs médian, radial et cubital par compression, après ponction de l'artère axillaire, car il se forme un hématome qui, s'il n'est pas évacué, entraîne des lésions qui mettent 2 à 3 ans à récupérer. Il en est de même après rhabdomyolyse.

Il existe des paralysies positionnelles après chirurgie par étirement des nerfs en fonction de la position du bras. Le garrot pneumatique peut également être en cause [30].

Les ponctions veineuses peuvent également entraîner une lésion nerveuse ; Gastaud [27] en rapporte sept cas.

Les blocs axillaires peuvent être responsables de lésions nerveuses sévères qui s'accompagnent secondairement d'une importante fibrose. Chaque fois que l'injection est douloureuse, on doit présumer que l'aiguille est dans le nerf et l'injection doit être interrompue [50].

Il en est de même pour les infiltrations de corticoïdes au canal carpien.

Lésions du membre inférieur

PARALYSIE DU NERF SCIATIQUE DANS LES FRACTURES DU BASSIN

Fracture du sacrum

Les lésions neurologiques sont rares (0,3 %). Le diagnostic est souvent retardé et l'examen tomodensitométrique doit être effectué pour mieux apprécier les rapports au niveau des trous sacrés. Deux attitudes sont possibles dans la littérature : soit le traitement conservateur qui permet une récupération neuf fois sur 12, soit l'exploration chirurgicale qui permet une récupération neuf fois sur 11 [47], mais il est souvent difficile d'avoir une idée précise sur ces lésions d'étirement-compression et, pour nous, l'exploration chirurgicale ne doit se discuter que si on a une compression nette par un fragment osseux au scanner.

Fracture du cotyle et luxation de la tête fémorale

La lésion du sciatique peut être due à un étirement du tronc lombosacré ou à une compression directe du nerf par la tête fémorale, ou à un fragment osseux. La paralysie touche préférentiellement le nerf péronier commun qui est l'élément le plus latéral (le tronc du sciatique est déjà divisé en deux contingents à la fesse), et les fibres du tronc lombosacré peuvent également être lésées car elles sont verticales. Gelberman rapporte 12 % de lésions dans ces fractures et luxations [5]. Après réduction de la luxation, il faut effectuer un scanner pour apprécier la congruence et le déplacement des éléments osseux. En présence d'un déplacement, il vaut mieux réaliser une exploration précoce, surtout pour les fractures de la paroi postérieure et de la colonne postérieure, car le nerf peut être embroché par un fragment osseux. Les réparations nerveuses par greffe ou suture sont exceptionnelles et, le plus souvent, la neurolyse permet la récupération dans deux tiers des cas ; il est parfois utile de proposer un transfert palliatif s'il n'y a pas de récupération au bout de 2 ans. Le nerf sciatique peut également être lésé par ossifications secondaires après ostéosynthèse ou ostéomes para-articulaires de la hanche chez les traumatisés crâniens.

LÉSIONS DU NERF SCIATIQUE APRÈS PROTHÈSE TOTALE DE HANCHE

L'incidence est de 0,7 % mais cela peut aller de 2,9 % jusqu'à 7,6 % après chirurgie de révision [61] et 5,8 % après prothèse sur luxation congénitale [5].

La lésion du sciatique est due à des phénomènes de compression, de traction et d'ischémie. Un allongement de 2,5 cm du membre est susceptible de se compliquer de paralysie du nerf péronier commun. La mise en place d'écarteurs, un hématome peuvent également induire cette complication. Lors de l'intervention, différentes manœuvres peuvent s'accompagner de traction sur le tronc lombosacré et être responsables de paralysie, comme l'a bien montré Decoulx après étude électrique peropératoire, mais dans 57 % des cas, la paralysie du sciatique reste inexpliquée [52]. Le pronostic de ces paralysies est bon dans 79 % des cas, mais il peut persister des douleurs causalgiques dans 28 % des cas qui peuvent nécessiter une neurolyse secondaire.

Dans notre expérience, nous préférons intervenir au deuxième mois, lorsque les examens clinique et électrique montrent une lésion axonale du sciatique, car on peut découvrir une lésion directe du nerf par écarteur, bistouri ou fragment de ciment et cela permet de s'assurer de la continuité nerveuse. En revanche, si la lésion touche seulement le nerf péronier commun, la surveillance simple aboutit le plus souvent à une récupération.

PLAIES ET LÉSIONS PAR PROJECTILES

Bleton [7, 8] a rapporté 19 cas de plaies du sciatique à la cuisse par verre ou arme blanche, mais il peut y avoir également des plaies par balle ou par fusil de chasse à la cuisse. Il a obtenu cinq bons et très bons résultats sur huit après suture primitive, et sept bons résultats sur 14 après greffe nerveuse, en utilisant trois fois le nerf péronier commun comme greffon vascularisé en raison d'une perte de substance nerveuse de plus de 10 cm. Lors de l'exploration initiale, il faut toujours éviter la rétraction des extrémités nerveuses, sinon la réparation secondaire sera plus difficile. Au genou, la suture primitive a donné six bons résultats sur 14. Dans notre série, nous avons huit plaies du sciatique dont deux iatrogènes qui ont donné six bons et très bons résultats.

LÉSIONS TRAUMATIQUES DU NERF PÉRONIER COMMUN AU GENOU

Le nerf peut être lésé dans les laxités aiguës du genou avec un déficit sensitivomoteur massif et dans les lésions traumatiques (fractures du fémur distal et du squelette jambier). Dans les lésions traumatiques, Piton [48] retrouvait 64 % de bons et très bons résultats, alors que dans les laxités aiguës, il n'obtenait que 36 % de bons et très bons résultats.

Ces résultats sont confirmés par les différentes séries (Bleton [8] : 60 % de mauvais résultats ; Sedel [53] : 63 % de résultats décevants ; Birch [5] : 52 % de résultats médiocres ou mauvais ; Kline [32] : 64 % de mauvais résultats). Il faut en règle générale intervenir en l'absence de récupération au quatrième mois, sauf si on a constaté plus précocement une rupture du nerf. Si le patient est jeune, avec une perte de substance de moins de 12 cm, il vaut mieux effectuer une greffe d'au moins trois torons ; dans le cas contraire, il faut réaliser un transfert palliatif grâce au tibialis postérieur.

Dans les séquelles de syndrome de loge, il faut souvent effectuer un allongement du tendon d'Achille avec correction de la griffe des orteils et neurolyser parfois le nerf fibulaire commun.

Dans la surveillance, il faut être très attentif à l'appareillage avec attelle pour éviter l'équin du pied. Il y a fréquemment des lésions unguéales avec incarnation de l'ongle.

LÉSIONS DU NERF FÉMORAL

Le diagnostic précoce d'une paralysie fémorale est difficile, surtout chez un patient alité. Il faut donc savoir rechercher une aréflexie rotulienne et faire décoller le talon du plan du lit. Une hypoesthésie sur la face interne de la jambe est également caractéristique. Si cette atteinte est associée à celle des adducteurs et du psoas, il faut penser à une atteinte plexique. Après avoir éliminé un hématome du psoas par une échographie chez un patient sous anticoagulants et chez un hémophile, il faut rechercher une cause locale, surtout si elle survient dans les suites d'une intervention chirurgicale ou d'une plaie de la région inguinale par balle ou arme blanche.

Traumatisme du nerf par les écarteurs

La lésion survient dans la chirurgie du petit bassin et du rachis lombaire (position peropératoire qui entraîne une compression du nerf contre le ligament inguinal). Une cure de hernie peut se compliquer de paralysie partielle du nerf par fixation du nerf lors de l'abaissement du tendon conjoint (trois cas dans notre expérience). Dans un autre cas, il s'agissait d'une cystopexie où l'amarrage avait été effectué sur l'aponévrose du psoas sans repérage du nerf fémoral.

Traumatisme du nerf après prothèse totale de hanche

Il est lié, soit par une perforation de la colonne antérieure lors du scellement, soit par section du nerf après implantation d'un cotyle sans ciment sur une séquelle de luxation congénitale [26]. La lésion peut également résulter d'un allongement excessif du membre et nous avons un cas où elle était associée à une rupture de l'artère fémorale et à une paralysie du nerf sciatique.

S'il n'y a pas de récupération spontanée au bout de 6 mois et après contrôle électrique, il vaut mieux explorer les lésions pour neurolyser le nerf ou éventuellement faire une greffe. Les traumatismes directs du nerf ont un meilleur pronostic que les étirements [61].

Traumatisme du nerf après exérèse de schwannome

Deux cas dans notre série. Deux greffes nerveuses ont dû être réalisées avec deux bons résultats, mais il s'agit d'une complication sévère lors de l'exérèse tumorale car il est facile, le plus souvent, d'énucléer le schwannome sous microscope sans entraîner de déficit.

Traumatisme du nerf après fibrose locale

Survenant dans les suites d'hématomes inguinaux ou de radiothérapie, il existe des dysesthésies très douloureuses et gênantes. Il est possible de faire une neurolyse mais il peut y avoir récidive après une phase d'amélioration initiale. Le traitement palliatif est difficile et inconstant (ostéotomie fémorale de recurvatum ou transfert du biceps et d'un ischiojambier interne).

AUTRES LÉSIONS IATROGÈNES AU MEMBRE INFÉRIEUR

Nerf pudendal [28]

Après traction sur table orthopédique, on peut observer une compression de ce nerf dans 0 à 4,1 %. La force et la durée de

traction sur table orthopédique peuvent entraîner des troubles périnéaux confirmés par l'exploration physiologique. L'évolution est favorable au bout de 6 mois, mais des séquelles définitives sont possibles.

■ *Atteinte du nerf glutéal*

Elle est possible après voie antéroexterne de hanche transglutéale, car il y a des variations anatomiques. Elle s'accompagne d'une paralysie du moyen fessier. Pour ne pas le léser, il faut respecter une distance de 5 cm au-dessus du grand trochanter (zone de sécurité) [33, 49, 64].

■ *Atteinte du nerf cutané latéral de la cuisse*

Elle se voit après prise de greffon iliaque ou voie antérieure de hanche. Nous avons une série de 10 cas.

■ *Traumatisme nerveux après traitement de hernie par voie endoscopique*

On peut avoir des lésions du nerf cutané latéral de la cuisse, mais également des lésions du génitofémoral et du nerf iliohypogastrique.

■ *Atteinte des branches des nerfs fémoral, saphène médial et infrapatellaire* [59]

Décrites lors des approches antéromédiales, elles s'accompagnent de douleurs et nécessitent parfois une neurolyse ou une neurotomie en présence de névrome.

■ *Atteinte du nerf fibulaire commun après chirurgie du genou*

Nous avons retrouvé 17 lésions iatrogènes (dix ostéotomies, trois *strippings*, deux lipectomies, deux méniscectomies) et il a été réalisé des neurolyses qui ont permis d'obtenir 81 % de bons et très bons résultats [48]. Mont [41] obtient de meilleurs résultats lorsque l'intervention est effectuée avant le quatrième mois. Après un contrôle électrique à la fin du premier mois, il faut intervenir dans les 3 mois si l'on n'a pas de récupération spontanée.

Évolution

Il faut envisager l'étude des symptômes qui permettent de suivre le début et la progression de la récupération nerveuse.

RECHERCHE DU SIGNE DE TINEL

Lors de la percussion de l'extrémité lésée d'un nerf, on obtient une sensation de fourmillements ou de décharge électrique qui correspond à l'hypersensibilité des axones dépourvus de gaine de myéline. Lorsque cette symptomatologie reste localisée à la lésion nerveuse, elle traduit un névrome. En revanche, si, à des examens successifs, on assiste à une descente du point excitable, cela traduit une régénération nerveuse et on peut calculer la vitesse de régénération nerveuse qui est de 1 mm/j en moyenne. Dans certains cas, ce signe de Tinel peut être difficile à retrouver en raison de l'importance des masses musculaires. Ce signe doit toujours être recherché en percutant le trajet du nerf depuis l'extrémité du membre et en remontant vers la partie proximale.

RETOUR DE LA MOTRICITÉ

La réapparition d'une contraction musculaire volontaire est précédée par la récupération du tonus et de la sensibilité musculaire. Au début, on n'obtient qu'une faible contraction qui est cotée M1 puis, au cours des mois suivants, la force de contraction augmente. On peut s'aider parfois d'un examen électrique pour détecter un potentiel de réinnervation, alors qu'il n'y a pas de récupération clinique. La récupération motrice est en générale lente et sa valeur dépend du nombre d'axones régénérés et de la qualité des fibres musculaires. Après un délai de 3 ans ou lorsque l'on obtient plus de fibrillations à l'examen électrique, il est illusoire de pouvoir espérer une réinnervation, sauf cas exceptionnel (deux fois dans notre expérience, à 4 ans et 4 ans et demi). L'entretien des muscles par des stimulations électriques permet de garder une meilleure trophicité musculaire, mais il ne faut plus l'utiliser lorsque le muscle a atteint la cotation M3.

RETOUR DE LA SENSIBILITÉ

Dans certaines lésions, il peut exister des dysesthésies douloureuses dans le territoire d'innervation du nerf avec hyperesthésie douloureuse, associées à des douleurs ascendantes jusqu'à la racine du membre. On peut également avoir des douleurs causalgiques à type de brûlures ou de broiement. Le retour de la sensibilité est long et il peut s'échelonner sur 2 ou 3 ans en fonction du site lésionnel. Au début, on assiste à la récupération d'une sensibilité de protection et ce n'est que tardivement que l'on a la récupération de la sensibilité discriminative. On peut également s'aider des tests de reconnaissance des objets les yeux fermés ou des tests utilisés pour la rééducation de la sensibilité. Dans d'autres cas, il persiste une hyperesthésie gênante et une sensibilité au froid difficile à calmer. Les techniques de rééducation de la sensibilité peuvent réduire ces effets néfastes (désensibilisation par vibrations et stimulation électrique transcutanée).

La sensibilité est cotée selon les critères du MRC.

– S0 : pas de récupération ;

– S1 : récupération d'une sensibilité profonde ;

– S3 : récupération d'un certain niveau de sensibilité douloureuse sans hyperesthésie ;

– S3+ : récupération d'une discrimination de deux points, mais anormale ;

– S4 : récupération complète de la sensibilité avec discrimination normale.

RETOUR DE LA TROPHICITÉ

On voit réapparaître une activité sudoripare et une repousse des phanères.

EXAMENS ÉLECTRIQUES DE CONTRÔLE

Ils ne doivent pas être faits trop précocement. Pour une lésion du nerf médian ou du nerf ulnaire au poignet, il ne faut pas l'effectuer avant 4 mois. Pour les autres nerfs, il faut attendre en général 6 mois, et parfois plus en fonction de la distance entre le site lésionnel et le premier muscle réinnervable. Cet examen peut être refait ensuite à 1 an. On ne peut apprécier les résultats définitifs qu'après 2 ans chez l'enfant et 5 ans chez l'adulte.

FACTEURS INFLUENÇANT LA RÉCUPÉRATION DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES [56]

■ *Âge*

Avant 10 ans, la récupération est le plus souvent complète (90 %), alors qu'entre 10 et 20 ans, on n'obtient que 75 % de récupération favorable. Entre 20 et 50 ans, on n'obtient que 50 à 70 % de récupération et au-dessus de 50 ans, les résultats sont médiocres, les sujets jeunes ayant plus de capacités de réorganisation de leur cortex.

■ *Niveau de la lésion*

Les lésions proximales avec des effecteurs éloignés ont peu de chances de récupération. Les traumatismes distaux ont un meilleur pronostic ; une récupération utile est observée dans 50 % des cas

pour les lésions distales du médian et 30 % pour les lésions proximales. Pour le nerf ulnaire, on a 44 % de récupérations utiles en distal et 24 % en proximal. Pour le radial, on a 70 % de récupérations utiles en distal et 44 % en proximal.

Délai de réparation

Les réparations effectuées avant 6 mois ont un meilleur pronostic.

Mécanisme

Il a une importance considérable. Les traumatismes sévères sont souvent associés à des lésions vasculaires, à des lésions musculaires graves et à des fractures comminutives. Il en est de même pour les lésions par balle à haute énergie.

Autres

La récupération des nerfs sensitifs a un meilleur pronostic que les lésions des nerfs moteurs, et les nerfs moteurs ou sensitifs ont une meilleure récupération que les nerfs mixtes. Les sutures sans tension ont un meilleur pronostic que les greffes nerveuses car il n'y a qu'une seule ligne de suture. Les longues pertes de substance nerveuse supérieures à 12 cm ont un pronostic médiocre car la récupération est proportionnelle au nombre d'axones qui passent et on ne dispose pas de suffisamment de torons pour effectuer la réparation.

RÉÉDUCATION FONCTIONNELLE

Elle est importante pour éviter les raideurs articulaires et stabiliser les articulations en bonne position grâce à des orthèses de posture. Il faut effectuer des mobilisations douces progressives, passives et activopassives, en prenant bien en compte les articulations distales, doigts et orteils.

Lorsque la récupération arrive, il faut ensuite renforcer les contractions musculaires et l'endurance car les muscles réinnervés sont très fatigables. Le déficit fonctionnel après réparation est surtout fonction de la force musculaire du muscle réinnervé [18].

Références

[1] Alnot JY, Aboujaoude J, Oberlin C. Les lésions traumatiques du nerf spinal accessoire. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 297-304

[2] Alnot JY, Liverneaux RH, Silberman O. Les lésions traumatiques du nerf axillaire (67 cas). *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82 : 579-589

[3] Amara B, Faivre P, Dautel G, Dap F, Merle F. Traitement chirurgical des lésions traumatiques du nerf circonflexe. 54 cas. *La Main* 1997 ; 2 : 267-268

[4] Antoine JC. Anatomie et physiologie du nerf périphérique. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-005-A-10, 1999 : 1-4

[5] Birch R. Nerves injuries of the lower limbs. *Foot Ankle Surg* 1998 ; 4 : 109-117

[6] Blair FW. Motor testing. In : Operative nerve and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 159-170

[7] Bleton R, Alnot JY, Oberlin C. Les lésions traumatiques du tronc du sciatique et de ses branches terminales. *Rev Chir Orthop* 1993 ; 79 : 205-217

[8] Bleton R, Cesari B. Lésions traumatiques du sciatique. In : Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 115-125

[9] Bonnard C. Les lésions isolées ou associées au nerf suprascapulaire supérieur ou musculo-cutané. In : Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 57-64

[10] Bonnel F. Nerfs périphériques. Anatomie et pathologie chirurgicale. Paris : Masson, 1989 : 1-19

[11] Bonney G, Birch R, Jamieson AM, Eames RA. Experience with vascularised nerve graft. *Clin Plast Surg* 1984 ; 11 : 137-142

[12] Boulu P. Électromyographie et potentiels évoqués dans les pathologies de l'appareil locomoteur. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-001-R-10, 1997 : 1-7

[13] Bourrel P, Ferro RM, Lorthior JM. Résultats cliniques comparés des sutures nerveuses « mixtes » épipérineurales et des sutures névrilemmatiques. À propos d'une série de 190 cas de plaies des nerfs de la main. *Sem Hôp Paris* 1981 ; 57 : 2015-2023

[14] Breidenbach W, Terzis JK. The anatomy of free vascularised nerve grafts. *Clin Plast Surg* 1984 ; 11 : 65-71

[15] Brunelli G. Les neurotisations musculaires directes. *Ann Chir Main* 1989 ; 8 : 324-328

[16] Bunge RP. The role of the Schwann cells in trophic support and regeneration. *J Neurol* 1994 ; 241 : 19-21

[17] Chaise F. Les plaies des nerfs collatéraux palmaires des doigts. In : Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 106-114

[18] Chammas M, Allieu Y. La réinnervation musculaire. In : Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 27-35

[19] Danielsen N. Injury degeneration and regeneration. In : Operative nerve and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 109-131

[20] Dellon AL. Sensibility testing. In : Operative nerve and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 135-158

[21] Desbonnet P, Allieu Y, Benichou M, Lussiez B, Daures JP. Les réparations tronculaires des nerfs médian et cubital. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 185-190

[22] Dumont CE, Alnot JY. Les lésions proximales des nerfs médian et ulnaire. In : Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 77-81

[23] Dumont CE, Alnot JY. Les sections proximales des nerfs médian et ulnaire. Résultats des réparations primitives et secondaires. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 590-599

[24] Dutrowsky JP, Kasser JR. Nerve injury associated with fractures in children. In : Operative nerve repair and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 635-653

[25] Elias BE, Tropet Y, Brientini JM, Vichard P. Résultats de la réparation primaire des nerfs collatéraux digitaux palmaires. *Ann Chir Main* 1994 ; 13 : 107-112

[26] Fabre T, Bernez J, De Coucy F, Ramirez Del Villar S, Durandeau A. Complete femoral nerve rupture after total hip arthroplasty. *J Bone Joint Surg Br* 1996 ; 78 : 148-149

[27] Gastaud JL, Gastaud JA, Poujet J, Serratrice G. Les blessures des nerfs périphériques par ponction nerveuse. *Nouv Presse Méd* 1982 ; 11 : 513-515

[28] Goldet R, Kerdraon J, Amarenco G. Traction sur table orthopédique et atteinte du nerf pudendal. *Rev Chir Orthop* 1998 ; 84 : 523-530

[29] Herzberg G, Ehrard L, Boissier F. Anatomie chirurgicale et microchirurgicale du nerf périphérique. In : Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 1-11

[30] Hidou M, Huraux C, Viry-Babel F, Laxenaire MC. Le syndrome paralytique du garrot. *J Chir* 1992 ; 129 : 213-214

[31] Jabaley ME. Internal topography peripheral nerves as related to repair. In : Operative nerve repair and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 231-240

[32] Kline DG, Kim D, Midha R, Harsh C, Tiel R. Management and results of sciatic nerve injuries. *J Neurosurg* 1998 ; 89 : 13-23

[33] Lavigne P, Loriot de Rouvray TH. Le nerf glutéal supérieur. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 188-195

[34] Lundborg G. Nerve injury and repair. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1988 : 32-63

[35] Lundborg G, Dahlin LB. Structure and function of peripheral nerve. In : Operative nerve and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 3-18

[36] Masmejean E, Alnot JY. Plaies tendino-nerveuses. In : Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 99-105

[37] Matev IA. Radiological sign of entrapment of the medial nerve in the elbow joint after posterior dislocation. *J Bone Joint Surg Br* 1976 ; 58 : 353-355

[38] Mikami Y, Nagano A, Yamamoto S. Results of nerve grafting for injuries of the axillary and supra scapular nerves. *J Bone Joint Surg Br* 1997 ; 79 : 527-531

[39] Millesi H, Terzis JK. Problems of terminologie in peripheral nerve surgery. *Microsurgery* 1983 ; 4 : 51-56

[40] Mitchell JR, Ostermann AL. Physiology of nerve repair. A research update. *Hand Clin* 1991 ; 3 : 481-490

[41] Mont MA, Dellon L, Chen F. The operative treatment of peroneal nerve palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 863-869

[42] Narakas AO. Compressions and traction neuropathies about the shoulder and arm. In : Operative nerve repair and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 1165-1166

[43] Noble J, Munro CA, Prasad U, Midha R. Analysis of upper and lower extremity peripheral nerve injury in a population of patients with multiples injuries. *Trauma* 1998 ; 45 : 116-122

[44] Novak CB, Mac Kinnon SE, Kelly L. Correlation of two-point discrimination and hand fonction following median nerve injury. *Ann Plast Surg* 1993 ; 31 : 495-498

[45] Oberlin C, Alnot JY, Comtet JJ. Les greffes nerveuses tronculaires vascularisées. Techniques et résultats de 27 cas. *Ann Chir Main* 1989 ; 8 : 316-323

[46] Petrucci F, Morelli A, Raimondi P. Axillary nerve injury. *J Hand Surg* 1982 ; 7 : 271-278

[47] Phelan ST, Jones DA, Bishay M. Conservative management of transverse fractures of the sacrum with neurological features. *J Bone Joint Surg Br* 1991 ; 73 : 969-971

[48] Piton C, Fabre T, Lasseur E, André D, Geneste M, Durandeau A. Les lésions du nerf fibulaire commun. 146 cas. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 515-521

[49] Ramesh M, Byrne JM, Carthy N, Jarvis A, Mahahingham K, Cashman NF. Damage to the superior gluteal nerve after the Hardinge approach to the hip. *J Bone Joint Surg Br* 1996 ; 78 : 903-906

[50] Regnard PJ, Soichot P, Ringuier JP. Accidents locaux de l'anesthésie par blocage axillaire. *Sem Hôp Paris* 1990 ; 66 : 1601-1605

[51] Rezzouk J. Traitement chirurgical des traumatismes du nerf axillaire. 83 cas. [thèse], Bordeaux, 1998 : n° 3049

[52] Schmalzried TP, Amstutz HC, Dorey FJ. Nerve palsy associated with total hip replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 1074-1080

[53] Sedel L, Nizard RS. Nerve grafting for traction injuries of the common peroneal nerve. A report of 17 cases. *J Bone Joint Surg Br* 1993 ; 75 : 772-774

[54] Seror P. Examen électromyographique du membre supérieur. Technique, intérêt et limites. In : Tubiana T éd. Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1991 : 19-47

[55] Sone YJ, Thompson WJ. Schwann cell processus guide regeneration of peripheral axons. *Neuron* 1995 ; 14 : 125-132

[56] Steinberg DR. Factors affecting the results of peripheral nerve repair. In : Operative nerve and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 349-364

[57] Summer AJ. Aberrant reinervation. *Muscle Nerve* 1990 ; 13 : 800-803

[58] Sunderland S. Nerves and nerves injuries. New York : Churchill Livingstone, 1978 : 133-141

[59] Tennent TD, Birch NC, Holmes MJ, Birch R, Goddard NJ. Knee pain and infra patellar branch of the saphenous nerve. *J R Soc Med* 1998 ; 91 : 573-575

[60] Viterbo F, Trindane JC, Hoshino K, Mazzoni A. Two end to side neurorraphies and nerve graft with removal of the epineural sheath. *Br J Plast Surg* 1994 ; 47 : 75-80

[61] Wasielewski RC, Crossett LS, Rubash HE. Neural and vascular injury in total hip arthroplasty. *Orthop Clin North Am* 1992 ; 23 : 219-235

[62] Wilgis EF. Nerve repair and grafting. In : Green DP ed. Operative hand surgery. New York : Churchill Livingstone, 1988 : 1385-1393

[63] Wilkinson MC, Birch R. Repair of the common peroneal nerve. *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 501-503

[64] Willick SE, Margherita AJ, Carter GT. Isolated superior gluteal nerve injury. Two cases reports. *Muscle Nerve* 1998 ; 21 : 951-953

[65] Young PK, Mac Kinnon SE. Dégénérescence et régénération nerveuse. In : Les lésions traumatiques des nerfs périphériques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 16-26

Paralysie obstétricale du plexus brachial

MC Romaña
JN Goubier

Résumé. – La paralysie obstétricale du plexus brachial représente un grave handicap fonctionnel pour l'enfant dans ses formes les plus étendues. Il s'agit sans équivoque d'un traumatisme pendant l'accouchement dont les conséquences fonctionnelles varient selon les forces exercées et l'anatomopathologie de la lésion. Cela explique que les degrés de récupération peuvent être variables, allant d'une simple sidération et une récupération complète à un arrachement de toutes les racines avec une paralysie sensitivomotrice totale du membre supérieur. Le traitement chirurgical par greffe nerveuse est fait après exploration et évaluation des sources possibles de neurotisation intra- et extraplexuelle permettant ainsi de diriger le capital nerveux vers les territoires les plus importants. Après une période de récupération de 2 à 3 ans, le résultat fonctionnel peut être amélioré par une chirurgie des séquelles.

Mots-clés : plexus brachial, paralysie.

Historique

C'est en 1764 que Smellie rapporta, pour la première fois, un cas de paralysie bilatérale du membre supérieur secondaire à un accouchement ayant spontanément régressé (Smellie. Collection of preternatural cases and observations in Midwifery, compleating the design of illustrating his first volume on that subject, London 1764, p. 504-505). Cependant, le terme de paralysie obstétricale fut utilisé pour la première fois par Duchenne de Boulogne en 1872 lorsqu'il rapporta quatre cas de paralysie du membre supérieur secondaires à un accouchement [14]. Danyau, en 1851, pratiqua la première dissection d'un plexus brachial chez un nouveau-né atteint de paralysie obstétricale découvrant un plexus non rompu mais hématique (Danyau, *Bull Soc Chir* Paris 1851, tome II, p 148-150). Erb, en 1877, laissa son nom à la description classique de l'atteinte des racines supérieures [18]. À la fin du XIX^e siècle apparaissent des travaux expérimentaux biomécaniques et anatomiques tentant de préciser les mécanismes physiopathologiques des lésions du plexus obstétrical. Duval et Guillain, en 1898, rapportent l'étude des angles entre les racines et la moelle favorisant leurs lésions lors de la traction [17]. Ils notent que, lors de l'abaissement de l'épaule, les racines C5 et C6 sont les plus soumises à des lésions d'étirement ou de rupture.

C'est au début du XX^e siècle que débute le traitement chirurgical de ces lésions. Kennedy rapporte trois patients opérés en 1903 pour lesquels il résèque le névrome et réalise une suture directe dont le résultat lui semble satisfaisant [26]. Clark, Taylor et Prout en 1905 rapportent une technique identique chez sept patients [11]. Il faudra attendre 1916 pour que l'intervention chirurgicale devienne une indication courante, notamment grâce à une étude de Wyeth sur 81 patients opérés, sans donner de résultats à long terme [42]. Taylor rapporte en 1920 une série de 200 paralysies obstétricales dont 70 opérées [40] ; mais, là encore, les résultats ne sont pas précisés. En 1930, Lauwers propose les neurotisations lorsque les racines sont avulsées et des greffes nerveuses dans une série de neuf cas traités par neurolyse [29]. Puis, pendant une cinquantaine d'années, la littérature internationale s'appauvrit et l'origine traumatique du plexus est même discutée par Thomas ou Ombredanne qui évoquent des lésions médullaires ou des pathologies congénitales (Ombredanne. *Précis de chirurgie infantile*, Paris 1925, p 784-788) [41]. Il faut attendre le développement de la microchirurgie et de la chirurgie du plexus brachial de l'adulte pour relancer l'intérêt du traitement chirurgical des paralysies obstétricales. C'est à partir de 1978 que Alain Gilbert développe en France la chirurgie du plexus obstétrical qui, depuis, est le sujet de nombreuses publications internationales [21].

Épidémiologie

Les paralysies obstétricales du plexus brachial (POPB) sont rares chez l'enfant puisque leur fréquence est estimée de 0,05 à 0,145 % [35]. Elles sont deux fois plus fréquentes à droite qu'à gauche et rarement bilatérales (entre 1,5 et 5 %). Enfin, il existe une atteinte légèrement prédominante chez les garçons (51 %) dans la majorité des séries [20].

Malgré les progrès de la prise en charge obstétricale, la paralysie obstétricale n'a pas disparu et demeure stable au cours du temps [9]. Certains facteurs maternels sont significativement corrélés à la survenue d'une POPB : la primiparité en cas de présentation du sommet [8], la prise pondérale importante durant la gestation : supérieure à 20 kg [1, 37]. D'autres facteurs ne semblent pas être en cause comme l'origine culturelle, la parité en cas de présentation du siège, les antécédents obstétricaux, l'indice de Magnin et l'obésité préalable à la gestation [1, 9, 37].

Des facteurs fœtaux peuvent aussi être corrélés à la survenue d'une POPB. Lorsqu'il y a eu une présentation du sommet, un poids de naissance supérieur à 4 kg est retrouvé chez plus de 40 % des enfants [9, 33, 37] (*fig 1*). En cas de présentation par le siège, seule la prématurité est corrélée à la survenue d'une POPB [9, 24, 35].

Marie-Claude Romaña *: Chirurgien des Hôpitaux.*
Jean-Noël Goubier *: Chef de clinique-assistant.*
Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, hôpital Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75571 Paris cedex 12, France.

1 *Paralysie C5-C6 chez un enfant macrosome pesant 6 kg à la naissance.*

Enfin, des facteurs obstétricaux lors du travail sont indiscutables dans toutes les publications : une dystocie des épaules est présente dans 80 à 90 % des cas, il existe un allongement de la durée de la phase de dilatation ainsi qu'un engagement tardif de la présentation fœtale [24, 33, 35, 37].

Anatomie du plexus brachial

ANATOMIE DESCRIPTIVE

Racines

Le plexus brachial est formé par la réunion des branches ventrales des 5e, 6e, 7e et 8e nerfs cervicaux et par la branche ventrale du 1er nerf thoracique (*fig 2*). Cependant, il existe une anastomose fréquente de la branche ventrale du 4e nerf cervical (65 % pour Paturet) et parfois du 3e nerf cervical, ainsi que du 2e nerf thoracique [34]. Ces anastomoses définissent un plexus préfixé lorsque C4 participe à la constitution du plexus et postfixé lorsqu'il existe une anastomose avec C2 [34].

Les racines adoptent, dans leur ensemble, des directions d'autant plus descendantes et antérieures qu'il s'agit de racines hautes (C5, C6 et C7), d'autant plus horizontales et postérieures qu'il s'agit de racines basses (C8 et T1). D'après les travaux de Bonnel [7], l'émergence d'une racine se fait avec un angle variable, 122° pour C5 et 146° pour T1. Les racines C5 et C6 sont amarrées peu après leur naissance par le ligament postérosupérieur. Leur insertion proximale est sur l'apophyse transverse de la vertèbre supérieure et la distale sur l'épinèvre de la racine. Ce système d'amarrage est un mécanisme de protection des deux racines : lors du traumatisme, il est exceptionnel qu'elles soient arrachées. Ce système ligamentaire fait entièrement défaut pour C8 et T1, ce qui explique, associée à leur direction, la fréquence des arrachements intramédullaires à ces deux étages. La richesse du tissu conjonctif des éléments nerveux du plexus est variable, il est plus riche dans sa partie distale ; les racines, pauvres en tissu conjonctif ayant un rôle protecteur lors des traumatismes, sont ainsi plus vulnérables que les troncs et les nerfs issus du plexus.

Troncs primaires

La racine C5 s'unit à la racine C6 pour former le tronc primaire supérieur, la racine C7 forme à elle seule le tronc primaire moyen et l'union des racines C8 et T1 forme le tronc primaire inférieur.

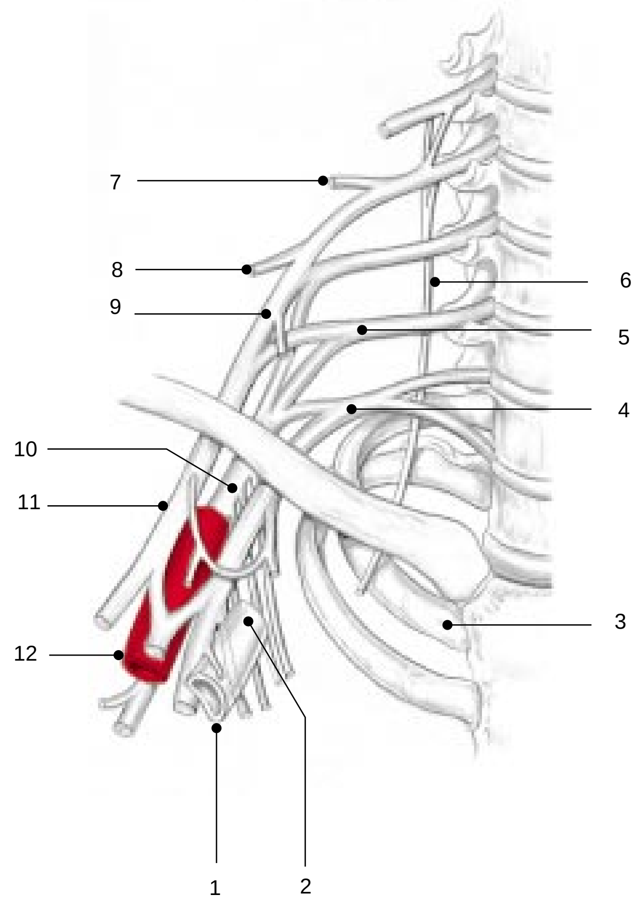

2 *Anatomie du plexus brachial. 1 : veine axillaire ; 2 : artère axillaire ; 3 : première côte ; 4 : T1 ; 5 : tronc primaire inférieur ; 6 : C8 ; 7 : C7 ; 8 : tronc primaire supérieur ; 9 : C6 ; 10 : nerf phrénique ; 11 : C5 ; 12 : C6 ; 13 : nerf du grand dentelé (Charles Bell) ; 14 : nerf sus-scapulaire ; 15 : tronc secondaire antéroexterne ; 16 : tronc secondaire postérieur ; 17 : tronc secondaire antéroexterne.*

Troncs secondaires

Chaque tronc primaire se divise en une branche dorsale et une branche ventrale.

Le tronc secondaire postérieur : les trois branches dorsales des troncs primaires s'unissent pour former le tronc secondaire postérieur. Ce tronc serait incomplet le plus souvent et ne serait présent que dans un tiers des cas selon Bonnel [7]. Ce tronc donne le nerf radial et le nerf circonflexe.

Les troncs secondaires antérieurs : les trois branches ventrales des troncs primaires s'unissent pour former le tronc secondaire antérieur se divisant en troncs secondaires antéro-interne et antéroexterne. Ces troncs peuvent s'organiser en trois types selon la division de C7 [2, 7] :

– type A (66 %) : les troncs primaires supérieur et moyen s'unissent pour former le tronc secondaire antéroexterne, le tronc primaire inférieur se prolonge par le tronc secondaire antéro-interne (description classique) ;

– type B (24 %) : le tronc primaire supérieur se jette isolément dans le tronc antéroexterne, les troncs primaires moyen et inférieur forment le tronc antéro-interne ;

– type C (10 %) : le tronc primaire moyen se divise en deux branches et participe à la formation des troncs antéroexterne et antéro-interne.

Branches terminales

Le tronc secondaire postérieur donne naissance au nerf axillaire (muscles deltoïde et petit rond) et au nerf radial innervant les muscles de la loge postérieure du bras et de l'avant-bras (triceps brachial, brachioradialis, court et long extenseurs du carpe,

extenseur commun des doigts, extenseur propre du 5e doigt, long abducteur du pouce, court et long extenseurs du pouce, extenseur ulnaire du carpe). Le tronc secondaire antéroexterne donne naissance au nerf musculocutané (biceps brachial, coracobrachial, brachial antérieur) et à la racine externe du nerf médian innervant les muscles des loges antérieures du bras et de l'avant-bras. Rarement, le nerf médian et le nerf musculocutané ont fusionné pour donner un nerf unique [27].

Le tronc secondaire antéro-interne donne naissance au nerf accessoire du nerf brachial cutané interne, au nerf brachial cutané interne, au nerf ulnaire et à la racine interne du nerf médian qui s'unit à la racine externe innervant les muscles de la loge antérieure de l'avant-bras. Il peut parfois exister une fusion de la racine interne du médian avec le tronc secondaire antéroexterne. Enfin, les racines externe et interne du nerf médian peuvent être séparées jusqu'au niveau du coude.

Branches collatérales

Elles se divisent en deux groupes :

– un groupe antérieur comprenant les branches antérieures issues des troncs primaires et troncs secondaires antérieurs pour les muscles antérieurs de la ceinture scapulaire ;

– un groupe postérieur comprenant les branches postérieures issues des troncs primaires et du tronc secondaire postérieur pour les muscles postérieurs de la ceinture scapulaire.

Les branches collatérales antérieures comprennent le nerf subclavius, le nerf pectoralis lateralis, le nerf du pectoralis medialis, ces deux derniers s'anastomosant afin de réaliser l'anse des pectoraux. Les branches collatérales postérieures comprennent le nerf thoracicus longus (C5-C6), le nerf dorsalis scapulae (C5 ou C4-C5), le nerf suprascapularis, les nerfs subscapularis, le nerf teres major et le nerf latissimus dorsi.

Anastomoses

Le plexus brachial s'anastomose avec le plexus cervical par une branche provenant de C4 s'unissant à C5. De plus, le nerf phrénique peut présenter une partie de son origine au niveau de C5. Il s'anastomose avec les nerfs thoraciques par l'anastomose de la branche brachiale de T1 avec les nerfs thoraciques T2 et T3, ainsi qu'avec le sympathique cervical directement par l'intermédiaire des rameaux communicants ou indirectement par des rameaux rejoignant le nerf vertébral puis le ganglion stellaire, ce qui permet d'expliquer le signe de Claude Bernard-Horner.

ANATOMIE FONCTIONNELLE

L'insertion topographique des muscles admet de nombreuses variantes mais, classiquement, est choisie celle décrite par Bonnel [7]. Mais il est aussi possible de faire correspondre à chaque fonction du membre supérieur les racines dont elle dépend *(tableau I)*, celles-ci pouvant être plus ou moins nombreuses. Lors du traumatisme, une fonction donnée a d'autant plus de chances d'être paralysée qu'elle dépend d'un nombre réduit de racines. Elle a d'autant plus de chances d'être épargnée qu'elle dépend de racines plus basses, celles-ci étant statistiquement moins lésées que les racines hautes. Mais la participation de chaque racine à une même fonction étant plus ou moins grande en nombre d'axones, le phénomène de cannibalisme des axones épargnés par le traumatisme permet d'expliquer la récupération de la fonction perdue transitoirement.

Il est classique d'affecter l'abduction de l'épaule à C5-C6, ainsi que la rotation externe. L'adduction de l'épaule ainsi que la rotation interne persistent, même lors des traumatismes intéressant toutes les racines sauf T1. La flexion du coude est facilement paralysée par une atteinte de C5-C6, mais peut être partiellement récupérée par la persistance d'un long supinateur actif (C7-C8). La flexion active du poignet est rarement atteinte lorsque D1 est intacte ; de même, l'extension active du poignet (C7-C8) peut être épargnée lorsque D1 est indemne.

Tableau I. – Correspondance statistique des myotomes selon Bonnel.

Muscle	Racine
Ceinture scapulaire	
Trapèze supérieur	C3-C4
Trapèze moyen	C3-C4
Trapèze inférieur	C3-C4
Rhomboïdes	C4-C5
Grand dentelé	C5-C6-C7
Grand dorsal	C6-C7-C8
Grand pectoral	C5-C6-C7-C8-D1
Petit pectoral	C7-C8-D1
Deltoïde supérieur	C5-C6
Deltoïde moyen	C5-C6
Deltoïde inférieur	C5-C6
Grand rond	C5-C6
Sus-épineux	C4-C5-C6
Sous-épineux, petit rond	C5-C6
Sous-scapulaire	C5-C6
Coude	
Biceps	C5-C6
Brachial antérieur	C5-C6
Triceps	C6-C7-C8
Long supinateur	C7-C8
Court supinateur	C5-C6-C7
Pronateurs	C6-C7
Poignet	
Grand palmaire	C6-C7
Petit palmaire	C7-C8
Cubital antérieur	C8-D1
Premier radial	C6-C7
Deuxième radial	C6-C7
Cubital postérieur	C7-C8-D1
Main	
Long abducteur du I	C6-C7-C8
Court extenseur du I	C7-C8
Long extenseur du I	C6-C7-C8
Long fléchisseur du I	C7-C8-D1
Court abducteur du I	D1
Opposant	C7-C8-D1
Court fléchisseur du I	C8-D1
Adducteur du I	D1
Fléchisseur court superficiel	C7-C8-D1
Extenseurs	C6-C7-C8
Interosseux dorsaux	C8-D1
Interosseux palmaires	C8-D1
Lombricaux	C8-D1
Adducteur du V	C7-C8-D1
Opposant du V	C7-C8-D1
Court fléchisseur du V	C7-C8-D1

Physiopathologie des lésions

ANATOMOPATHOLOGIE DES LÉSIONS NERVEUSES

Tout nerf soumis à une traction développe trois types de lésions :

– l'élongation sans solution de continuité des gaines nerveuses correspondant à la neuropraxie décrite selon Seddon [36] ou au degré I de Sunderland [39]. Cliniquement, la récupération sans séquelles se fait rapidement ;

– la rupture de la structure nerveuse correspond à une solution de continuité. Il s'agit alors du phénomène d'axonotmésis ou de neurotmésis de Seddon. Dans l'axonotmésis, l'axone est rompu à l'intérieur de son enveloppe et la repousse nerveuse s'effectue sans erreur d'aiguillage, cliniquement sans séquelle. Lorsque l'axone et sa gaine sont rompus (degré II de Sunderland), la régénération axonale peut se faire avec une erreur de parcours. Il existe alors une récupération avec erreur d'aiguillage donnant des contractions parasites, muscles agonistes et antagonistes pouvant être sollicités en même temps. Enfin, la rupture anatomique peut être complète, sans contact entre les deux extrémités. Cela aboutit à une absence complète de récupération ;

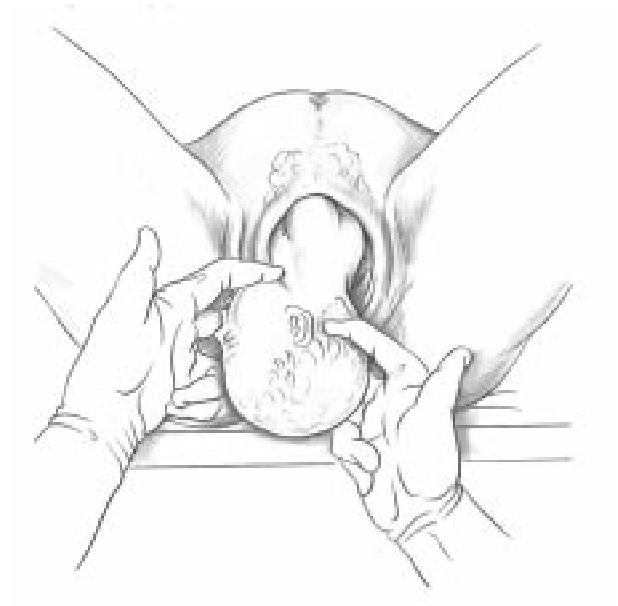

3 *Naissance par voie céphalique avec traction-rotation de la tête, l'épaule étant fixe.*

– l'avulsion est un arrachement des radicelles à leur issue de la moelle épinière. Très fréquemment complet, cet arrachement permet parfois de retrouver le ganglion spinal en dehors du trou de conjugaison, la partie distale de la racine présentant un aspect en « queue de radis ». Cette lésion ne permet aucun type de récupération.

ANATOMOPATHOLOGIE EN FONCTION DE LA PRÉSENTATION

Quel que soit le type de présentation, il s'agit d'un traumatisme exercé sur les racines du plexus par traction sur la tête ou sur l'épaule avec une augmentation brutale de la distance entre le menton et l'épaule.

■ *Naissance par présentation céphalique*

Les manœuvres obstétricales de dégagement du fœtus naissant par voie basse, tête première, associent la rotation de la tête et l'abaissement de l'épaule *(fig 3)*. Elles aboutissent à une traction responsable des lésions nerveuses d'étirement, de rupture et d'arrachement en fonction de la force appliquée. Le travail expérimental effectué sur cadavre par Métaizeau [30] permet de comprendre les conséquences cliniques par extrapolation à une naissance traumatique par voie céphalique *(fig 4)*.

Lorsque la traction s'exerce avec fermeté mais avec modération, les premières racines à se tendre sont C5 et C6. Il se produit alors une élongation dont le phénomène infime est la neuropraxie *(fig 4A)*. À ce stade, la récupération clinique est sans séquelle et débute très rapidement. Si la traction persiste et dépasse 20 kg, l'épinèvre se déchire et une rupture s'effectue en dehors du trou de conjugaison, soit de C5 et C6, soit du tronc primaire supérieur *(fig 4B)*. Cliniquement, cette lésion se traduit par une paralysie proximale de l'épaule et du coude dont la qualité de récupération peut être médiocre. Cette lésion peut coexister avec une élongation des racines basses se traduisant cliniquement par une paralysie temporaire du poignet et de la main *(fig 4C)*.

Mais, lorsque la force dépasse la capacité d'élasticité des radicelles, C7 puis C8 sont avulsées de la moelle à l'intérieur du trou de conjugaison. Enfin, le traumatisme atteint T1, arrachée à son tour *(fig 4D)*. L'existence de ce type de lésion écarte tout espoir de récupération clinique et donne un pronostic fonctionnel très péjoratif de ce membre supérieur, en dehors de toute chirurgie nerveuse. Cette lésion s'accompagne d'une atteinte des fibres sympathiques du rameau communicant de T1 avec le ganglion stellaire dont la traduction clinique est le signe de Claude Bernard-Horner.

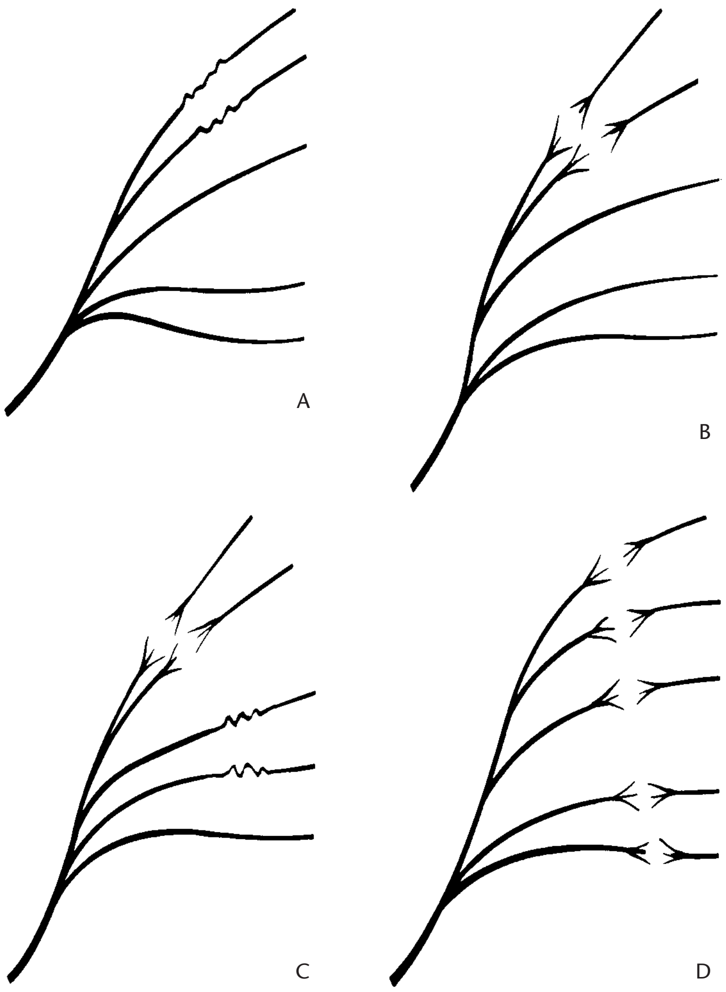

4 *Mécanisme anatomopathologique des élongations, ruptures et arrachements d'après Métaizeau (A, B, C, D). Schémas montrant les correspondances anatomocliniques en fonction du gradient de force exercée.*

Une variante de la présentation céphalique classique est celle avec main première. La traction du membre supérieur en abduction peut aboutir à l'arrachement des racines basses, décrite par Klumpke-Dejerine. La traduction clinique en est une paralysie complète du poignet et de la main avec une épaule et un coude fonctionnels. Cette forme clinique peut aussi se voir dans les naissances par césarienne.

■ *Naissance par le siège*

La naissance par le siège peut être aussi l'occasion d'un traumatisme du plexus brachial lorsqu'il y a une rétention tête dernière. La lésion se produit ici *(fig 5)* par traction des épaules en hyperextension de la région cervicale entraînant un arrachement des racines proximales C5, C6 et parfois C7 : les éléments de protection des racines hautes ne peuvent jouer leur rôle, la direction de la force de traction se faisant de façon inverse.

Ce type de naissance peut s'accompagner d'un état de mort apparente par anoxie néonatale induisant un relâchement musculaire favorisant le traumatisme nerveux. C'est dans ce mode de naissance que la paralysie bilatérale peut se produire.

Examen clinique

Variable selon l'âge de l'enfant, il nécessite cependant des caractéristiques communes. Il s'effectue dans un local calme sans interactions parasites détournant l'attention de l'enfant. Après un accouchement difficile, le nouveau-né se présente avec un membre supérieur flasque souvent douloureux. La gesticulation, les masses

5 *Naissance par le siège, rétention tête dernière : la traction est effectuée en sens contraire du mécanisme classique et explique les avulsions des racines proximales.*

6 *Tableau clinique d'une paralysie obstétricale du plexus brachial avec atteinte C5, C6, C7 et C8.*

musculaires sont totalement asymétriques entre le membre paralysé et le côté sain hypertonique en flexion physiologique. Le nourrisson plus âgé, ou l'enfant, se présente souvent avec une attitude en rotation interne globale du membre, parfois en flessum du coude et en supination de l'avant-bras, main ballante pour les paralysies complètes.

Chez le nouveau-né, le bilan articulaire passif est normal. Mais, avec la croissance, il met en évidence des attitudes vicieuses qui sont le résultat d'une croissance osseuse soumise au manque de balance entre groupes musculaires agonistes et antagonistes. Il en résulte une raideur articulaire par disparition de l'amplitude articulaire normale, la mobilité articulaire se décalant vers le groupe musculaire le plus puissant (épaule en rotation interne, coude en flessum).

Le *testing*, toujours effectué sur un enfant assis dans un premier temps, nécessite un certain apprentissage chez le nourrisson et le petit enfant jusqu'à 3 ou 4 ans, moment où l'enfant est capable de coopérer.

Chez le tout jeune nourrisson jusqu'à l'âge de 4-6 mois, le *testing* se base sur le réflexe d'étirement d'un muscle générant une contraction-réponse immédiate (réflexe myotatique) ou sur l'excitation du territoire cutané en regard du muscle ou du groupe musculaire stimulé (test de la brosse à dents). Dès que la préhension volontaire, même fruste, apparaît, la stimulation avec des petits objets sonores ou mobiles permet d'apprécier la motricité du membre supérieur examiné. La palpation du membre au moment de la stimulation par la chute du bras pour examiner le deltoïde donne des renseignements très utiles. Ainsi, le muscle examiné peut être coté de 1 à 3, suivant la classification du British Medical Council :

– 0 : aucune contraction ;

– 1 : contraction perçue par la palpation ou ébauche de mouvement ;

– 2 : mouvement complet pour l'amplitude articulaire en apesanteur ou incomplet contre pesanteur ;

– 3 : mouvement complet contre pesanteur. La cotation à 3 chez l'enfant non coopérant englobe en réalité les possibilités de cotation 4 ou 5 chez l'enfant coopérant.

Chez le grand enfant, il est possible de coter :

– 4 : mouvement complet contre résistance ;

– 5 : mouvement symétrique par rapport à l'autre côté.

L'examen neurologique, indispensable pour éliminer des pathologies centrales ou médullaires (ischémies anténatales, tumeurs cérébrales ou médullaires), s'attache à mettre en évidence les réflexes néonataux archaïques chez le nouveau-né qui vont disparaître vers le 3^{e} mois de vie (réflexes de Moro, de la marche automatique, de succion, etc). Le tonus est exploré par les manœuvres du tiré-assis, de suspension ventrale, par la recherche du signe du foulard. Les réflexes musculaires sont obtenus de façon classique.

Deux grands tableaux cliniques peuvent être opposés à la naissance :

– l'atteinte des racines proximales est retrouvée dans 75 % des cas. Le membre est alors en rotation interne d'épaule, l'abduction et la flexion du coude étant paralysées. Le triceps, muscle pluriradiculaire, est en général présent même avec une atteinte de C7. Dans ce cas, le poignet est en général en flexion, déviation cubitale avec une main fermée *(fig 6)* ;

– la lésion de toutes les racines est moins fréquente (un quart des cas) mais beaucoup plus dramatique. Le membre supérieur est flasque, sans mobilité du poignet et de la main, sans sensibilité, les doigts étant fermés. Le membre présente souvent un aspect marbré, secondaire à des troubles vasomoteurs.

Exceptionnellement, les paralysies atteignent uniquement les racines basses avec conservation des mouvements de l'épaule et du coude (paralysie de Klumpke-Dejerine). Elles sont le résultat d'une traction du membre supérieur en abduction d'épaule.

Deux autres signes viennent s'ajouter à ceux déjà décrits :

– le signe de Claude Bernard-Horner *(fig 7)* apparaît, du côté de la lésion, lors de l'arrachement de la racine C8 ou T1 à l'intérieur du canal rachidien. Il consiste en l'association d'un ptôsis, d'une énophtalmie et d'un myosis par atteinte des fibres neurovégétatives sympathiques reliant les racines au ganglion stellaire ;

– l'atteinte du nerf phrénique, traumatisé aussi lors de l'accouchement, se traduit par une paralysie du diaphragme homolatéral conduisant souvent à une détresse respiratoire parfois très sévère. À la radiographie pulmonaire simple, l'hémicoupole est surélevée et il n'y a pas de mouvements diaphragmatiques à la radioscopie. Le diagnostic de cette lésion associée est nécessaire en vue d'une indication opératoire.

Le membre supérieur controlatéral doit aussi être soigneusement examiné, les paralysies obstétricales bilatérales étant rares, mais particulièrement graves dans les naissances par le siège, rétention tête dernière.

Enfin, l'examen des membres inférieurs permet d'aider le diagnostic différentiel en excluant les hémiplégies infantiles congénitales anténatales.

7 *Paralysie complète du plexus brachial gauche et signe de Claude Bernard-Horner (myosis, ptôsis et énophtalmie).*

Examens paracliniques

Primant sur tout, l'examen clinique permet non seulement le diagnostic mais aussi, fréquemment, la connaissance des niveaux probablement lésés. Deux examens paracliniques peuvent permettre d'aider à la localisation des lésions, fondamentalement dans le dessein d'établir tout d'abord un pronostic et ensuite une stratégie chirurgicale menant à une réparation.

L'électromyographie, examen douloureux, est d'interprétation difficile chez le nouveau-né. En fonction de la zone musculaire stimulée, il est souvent trop optimiste ou trop pessimiste par rapport à la réelle valeur fonctionnelle du membre exploré. Peut-être nécessaire comme document à valeur médicolégale, cet examen n'a que peu de valeur pronostique (Gilbert A. *Obstetrical paralysis meeting*. Paris, 1996-Paris 2002), sauf lorsqu'il indique une absence complète de récupération dans tous les domaines explorés.

Les examens neuroradiologiques sont sans doute plus utiles pour atteindre les deux buts fixés. Longtemps utilisée, la myélographie a permis de connaître les niveaux lésés et de faire la différence entre les ruptures et les avulsions. En effet, les racines peuvent être visualisées chez le nourrisson, dessinées par le liquide de contraste, les pseudoméningocèles signant un arrachement. Examen délicat, nécessitant une anesthésie générale et des compétences radiologiques certaines, il est peu à peu abandonné à l'avantage de la résonance magnétique. Cet examen, non invasif, permet de visualiser les racines et les pseudoméningocèles avec la même fiabilité, c'est-à-dire avec 15 % de faux négatifs et de faux positifs [31].

Histoire naturelle

Dès le traumatisme passé, la récupération débute. Si elle est pauvre, le traitement chirurgical par exploration et greffe permet de redistribuer les sources de neurotisation au mieux selon une stratégie privilégiant la main. Mais la récupération spontanée aussi bien que celle après chirurgie nerveuse continue à évoluer pendant 2 à 3 ans. Le traitement des séquelles n'est donc envisagé qu'après stagnation de cette récupération.

Trois types de séquelles apparaissent :

– les attitudes vicieuses peuvent apparaître dans la petite enfance et sont la conséquence du dysfonctionnement de la balance musculaire. Elles se produisent classiquement à l'épaule avec une attitude en rotation interne, attitude réductible qui se fixe avec la croissance, le muscle sous-scapulaire se rétractant. Si cette rétraction n'est pas levée, la tête se modèle sur la glène et l'apparition d'un pan coupé rend illusoire tout geste sur les parties molles. L'ostéotomie de dérotation de l'humérus permet alors, chez le grand enfant, de translater le secteur de mobilité vers une zone plus fonctionnelle.
Au coude, l'attitude vicieuse est due à la composante supinatrice du biceps, générant un avant-bras en supination et un flessum du coude. Elle est souvent accompagnée de la « main en breloque ». Il est possible de traiter ces deux problèmes par une ostéotomie de dérotation de l'avant-bras si le biceps n'est pas assez puissant (supérieur à 3) pour pratiquer un reroutage du tendon du biceps.
La chirurgie des transferts musculaires exploite le capital musculaire intact, de récupération après évolution spontanée ou acquis après chirurgie nerveuse. Elle permet soit de réanimer une fonction paralysée, soit de renforcer une fonction préexistante mais demeurant faible. Il est nécessaire, avant tout transfert, de s'assurer de la force musculaire du muscle à transférer qui doit être supérieure à 3 ;

– l'atteinte de la fonction du membre supérieur a comme corollaire un trouble de croissance. Cette croissance déficiente par rapport à l'autre côté est corrélée à l'étendue et à la gravité des lésions (Gilbert A. Obstetrical paralysis meeting. Paris, 1996-Paris 2002). Elle se traduit par une inégalité de longueur du membre supérieur atteint, peu visible dans les paralysies proximales mais importante dans les paralysies complètes où la main, si elle est peu fonctionnelle, est très hypotrophique ;

– les troubles sensitifs sont variables selon les enfants avec une sensibilité tactile douloureuse et thermique très altérée dans les atteintes complètes. Les troubles trophiques sont presque constants, la peau est souvent le siège d'une sudation importante avec des ongles cassants et, parfois, des lésions d'autophagie chez le jeune enfant.

Traitement

RÉÉDUCATION

Les objectifs de la rééducation sont de préserver les mobilités articulaires afin de permettre la réalisation des mouvements lorsque les muscles récupèrent. Elle commence seulement après les trois premières semaines de vie afin de ne pas provoquer d'étirement supplémentaire et de permettre une cicatrisation nerveuse correcte, l'enfant étant de plus douloureux. Pour cela, le membre supérieur est maintenu dans une écharpe en rotation interne coude au corps [19].

Pendant la période de récupération, trois types de travail sont associés : la mobilisation passive et surtout active, le maintien de postures et l'ergothérapie.

La mobilisation passive permet de maintenir les plans de glissement musculo-aponévrotiques et la mobilité articulaire [5]. Elle doit être prudente afin d'éviter un travail douloureux d'étirement tendineux et musculaire. Elle porte essentiellement sur l'abduction, l'antépulsion, la rétropulsion et la rotation externe de l'épaule en position coude au corps afin d'étirer le muscle sous-scapulaire. Elle travaille aussi la flexion du coude, l'extension du poignet et la flexion des doigts.

La mobilisation active doit être débutée dès les premiers signes de réinnervation clinique afin de faciliter la maturation fonctionnelle des unités motrices. Elle est rarement initialement analytique chez le petit enfant mais elle permet, au sein d'un mouvement global, de solliciter un ou plusieurs groupes musculaires. Elle renforce les deltoïdes et les rotateurs externes de l'épaule, les fléchisseurs du coude, les extenseurs de poignet et du pouce et les supinateurs de l'avant-bras. Parallèlement, des activités ludiques se servant des deux membres supérieurs sont utilisées afin de permettre une prise en charge globale de l'utilisation active des différents groupes musculaires et de favoriser leur intégration corticale (jeux à deux mains avec ballon, empilement d'objets avec les deux mains, etc.).

Parallèlement à la mobilisation active, l'électrothérapie est utilisée par certaines équipes afin de lutter contre l'amyotrophie liée à la dénervation [13]. Cependant, ses applications sont parfois difficiles chez l'enfant et limitent sa pratique.

L'utilisation d'attelles de posture est souvent indispensable afin d'éviter les positions vicieuses ou de placer le segment de membre dans une position fonctionnelle. L'épaule a pu être placée dans une attelle en abduction de 90° et en rotation externe de 90°. Cette position générant parfois des rétractions des muscles sus-épineux, elle est peu à peu abandonnée. L'attelle en rotation externe d'épaule coude au corps permet, en fixant l'omoplate contre le thorax, d'obtenir cette rotation externe dans l'articulation glénohumérale [19] afin d'éviter un enraidissement en rotation interne. D'autres orthèses peuvent être utilisées, notamment au coude (orthèse hélicoïdale) au poignet et aux doigts [32].

Enfin, l'ergothérapie permet d'utiliser l'ensemble du membre supérieur en suivant l'évolution psychomotrice. Son objectif principal est de solliciter l'ensemble du membre dans des activités finalisées afin d'éviter un défaut d'utilisation du membre atteint [4]. Des techniques de rééducation sensorimotrice sont utilisées ainsi qu'une activité de jeu faisant participer la famille.

La rééducation doit prendre aussi en compte les différents troubles sensitifs même s'ils sont difficiles à évaluer [3]. Cette rééducation comprend des stimulations répétées à type de contacts manuels, de massages, d'alternance de chaud et de froid, de stimulation par le toucher des structures, de forme et de consistance différentes.

CHIRURGIE NERVEUSE

Indications

La chirurgie nerveuse intervient essentiellement dans les six premiers mois de vie après avoir réuni les arguments cliniques et paracliniques permettant d'évaluer le pronostic de récupération de l'enfant. Plusieurs possibilités sont envisageables : la récupération spontanée et précoce, l'absence de récupération et la récupération partielle.

La récupération complète et précoce traduit le plus souvent des lésions neurapraxiques du plexus brachial. Cette récupération est généralement rapide en quelques jours à quelques semaines et ne nécessite aucun traitement chirurgical. Seul un traitement kinésithérapique permet d'entretenir les mobilités articulaires et de stimuler la récupération des mobilités actives de l'enfant au-delà du 1er mois quand l'enfant n'est plus douloureux.

L'absence de récupération coïncide généralement avec l'existence d'une paralysie plexique sévère, voire totale. Cette éventualité implique la réalisation d'examens complémentaires afin de rechercher des signes d'avulsion radiculaire (myélographie ou résonance magnétique) et de dénervation (électromyogramme). L'indication chirurgicale est alors posée dès le 3e mois.

Enfin, la récupération peut être partielle dans sa topographie ou dans l'intensité de la force musculaire des différents groupes. Lorsqu'il s'agit de paralysies proximales (flexion du coude et abduction, rotation externe de l'épaule) témoignant d'une lésion C5-C6 ou C5-C6-C7, l'absence de récupération d'un biceps au 3e mois élimine une lésion de type I de Sunderland et pose l'indication chirurgicale [22]. Parfois, quelques ébauches de contractions et des signes de réinnervation peuvent apparaître du fait de l'existence d'un névrome en continuité ; cependant, cela ne doit pas retarder l'intervention chirurgicale.

Lorsqu'il s'agit de paralysies totales, il arrive que la récupération concerne initialement la main (notamment la flexion des doigts) témoignant de lésions régressives (type I dans la classification de Sunderland) sur les racines C8 et T1. La récupération des racines C5 à C7 conditionne alors le pronostic global.

Techniques chirurgicales

Le principe du traitement chirurgical est de réséquer le névrome témoignant de la cicatrisation des racines rompues et de le remplacer par une greffe nerveuse. Le nerf donneur utilisé est le nerf saphène externe. Les greffes nerveuses sont disposées en « câble », de trois torons en moyenne, et anastomosées à l'extrémité des racines proximales et distales par suture et collage (colle biologique). Cependant, la quantité de nerfs donneurs est limitée et représente donc un facteur limitant la reconstruction nerveuse. Actuellement, les racines avulsées ne peuvent pas être greffées à leur extrémité proximale médullaire.

La planification opératoire est standardisée :

– premier temps : l'exploration des différentes lésions du plexus représente l'étape initiale en pratiquant une voie sus-claviculaire lorsque seules les racines supérieures (C5 à C7) sont atteintes, et sus- et sous-claviculaire lorsque les racines inférieures (C8-T1) sont concernées. Lorsque le névrome s'étend vers les troncs secondaires, une ostéotomie de la clavicule est nécessaire. De même, la dissection des racines C8 et T1 du tronc primaire inférieur, lorsqu'une lésion existe, ne peut être faite qu'après section de la clavicule ;

– deuxième temps : la résection du névrome est une étape importante car la section nerveuse doit être réalisée en zone saine parfois difficile à évaluer. L'examen macro- et microscopique permet le plus souvent d'identifier une recoupe en zone cicatricielle d'une zone saine où les fascicules sont parfaitement individualisables. Les épreuves de stimulation directe sont difficiles à interpréter, les éléments nerveux étant très petits par rapport à l'extrémité du stimulateur. D'autres procédés permettent d'améliorer l'évaluation de cette zone : certains auteurs utilisent aussi du bleu de méthylène afin d'améliorer la visualisation des fascicules, l'étude histologique extemporanée et l'utilisation de potentiels évoqués somesthésiques couplés à une étude électromyographique [12] ;

– troisième temps : la répartition des greffes nerveuses doit être judicieuse afin de récupérer le maximum de fonction sans épuiser le capital nerveux.

Lorsque les racines C5-C6 ou C5-C6-C7 sont rompues, les différents torons sont répartis sur le nerf suprascapulaire (abduction et rotation externe de l'épaule), la racine externe du médian, le nerf musculocutané (flexion du coude) et le tronc secondaire postérieur (extension du coude, poignet et doigts).

Lorsque l'atteinte du plexus est totale, dans la majorité des cas, il s'agit d'une rupture C5-C6-C7 et d'une avulsion de C8 et T1 [16]. Si les racine rompues sont greffables, une reconstruction est possible. Si deux ou une seule racine sont greffables, alors la racine greffée ne peut se distribuer sur toutes les autres et le potentiel de reconstruction est alors limité à la partie antérieure du plexus, en favorisant le plus possible la main, sans sous-estimer la stabilité de l'épaule et la flexion du coude. D'autres techniques de reconstruction sont alors possibles, notamment la neurotisation du nerf du musculocutané par les nerfs intercostaux. Cette technique n'est bien sûr utilisable qu'en l'absence de paralysie phrénique. La neurotisation du nerf suprascapulaire peut être proposée par la branche antérieure du nerf sural, l'affaiblissement du muscle trapèze étant alors peu important et permettant, à la fin de la croissance, l'arthrodèse de l'épaule si la stabilité de celle-ci n'est pas acquise.

Résultats

Les résultats de cette chirurgie débutent entre 6 mois et 1 an après l'intervention et vont se poursuivre, sans s'épuiser, pendant 2 à 3 ans. Les résultats sont excellents sur les lésions plexuelles proximales C5 et C6 (*fig 8*), et C5-C6 et C7 mais il persiste, une fois sur deux, une insuffisance de récupération des muscles rotateurs externes de l'épaule avec des séquelles qui sont accessibles à une chirurgie secondaire. Dans les atteintes totales (C5-D1), les résultats doivent être jugés au vu de la pauvreté de la récupération avant l'intervention où, très souvent, la paralysie était complète. Ce membre supérieur reste toujours un membre d'appoint et la valeur de sa fonction est en rapport direct avec la qualité sensitivomotrice de la main. Si la racine D1 a été respectée lors du traumatisme, la récupération fonctionnelle globale du membre peut être étonnamment bonne [16].

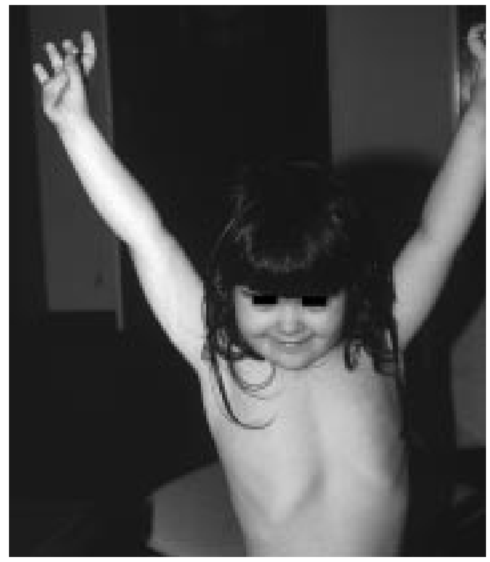

8 *Résultat d'une paralysie du plexus brachial C5-C6 opérée par exploration et greffe nerveuse.*

CHIRURGIE DES SÉQUELLES

La chirurgie secondaire du plexus brachial n'intervient que lorsque les possibilités de récupération nerveuse sont épuisées. Dans la majorité des cas, les interventions de transfert musculaire ne sont pas réalisées avant l'âge de 2 à 3 ans lorsque la récupération spontanée ou acquise après chirurgie s'épuise. De plus, les interventions osseuses sont réalisées beaucoup plus tardivement, vers l'âge de la puberté.

■ *Transfert tendineux*

Les transferts tendineux utilisent un muscle sain ou présentant une force suffisante (supérieure ou égale à M3) et modifient ses insertions distale et/ou proximale afin de lui donner une nouvelle action. La condition sine qua non pour effectuer un transfert musculaire, est que les articulations mobilisées par le muscle transféré ne doivent pas être enraidies [23].

Réanimation de l'abduction et de la rotation externe de l'épaule

Celle-ci est possible lorsque la rotation externe passive de l'épaule est conservée ; dans le cas contraire, une libération du muscle subscapularis est nécessaire [10]. Lorsqu'un transfert est réalisable, les deux transferts les plus courants sont : le transfert du latissimus dorsi sur la coiffe des rotateurs [25] pour la réanimation de la rotation externe, et, dans la mesure où son innervation est respectée, le transfert du trapèze [28] pour réanimer l'abduction. Cette dernière intervention est peu effectuée car elle donne des résultats fonctionnels médiocres et esthétiquement laids.

Réanimation de la flexion du coude

Le muscle latissimus dorsi peut être utilisé en transfert bipolaire dans la mesure où il est correctement innervé. Le muscle pectoralis minor peut aussi être transféré lorsqu'il existe un biceps présent mais faible. L'intervention de Steindler, souvent associée à la précédente, permet d'augmenter la force de flexion du coude en fixant de façon plus proximale l'insertion des épitrochléens [38]. Enfin, un transfert libre vascularisé de gracilis réinnervé par neurotisation peut être proposé lorsque aucun transfert simple n'est réalisable.

Le tendon du biceps brachial peut être réorienté afin de lutter contre la supination persistante [43] dans la mesure où la supination est passivement réductible.

Réanimation de la main

Les possibilités de réanimation des muscles extrinsèques sont limitées du fait de la faiblesse des muscles réinnervés et du faible potentiel de muscles disponibles. Cependant, les tendons du rond pronateur, les fléchisseurs ulnaire et radial du carpe peuvent être utilisés afin de réanimer l'extension du poignet et des doigts dans les paralysies C5-C6 ou C5 à C7 avec des résultats satisfaisants [15]. Les tendons du fléchisseur superficiel des doigts, le petit palmaire sont utilisés par certains auteurs [6].

■ *Interventions palliatives osseuses*

L'ostéotomie de dérotation de l'humérus est utilisée en cas de déficit de la rotation externe lorsque les stades de la désinsertion du sous-scapulaire et du transfert sont dépassés du fait d'une déformation de la tête humérale par attitude vicieuse permanente [22], toujours en fin de croissance.

L'arthrodèse de l'épaule ne doit être pratiquée qu'en cas d'épaule ballante et douloureuse dans la mesure où le muscle serratus antérieur et le trapèze sont cotés à 4, afin de permettre une mobilité active scapulothoracique correcte.

Une ostéotomie de dérotation du radius peut être proposée pour une attitude fixée en supination, témoignant d'une atteinte sévère et d'une prise en charge tardive. Celle-ci est alors réalisée afin d'améliorer l'aspect fonctionnel par une bonne présentation de la main face à l'objet à saisir, si l'extension active du poignet existe.

L'arthrodèse du poignet est indiquée dans la mesure où il n'existe aucune possibilité d'utilisation de l'effet ténodèse (afin de permettre l'extension ou la flexion des doigts). Elle réoriente le poignet afin de faciliter des appuis stables.

Conclusion

Les différentes techniques de traitement sont complémentaires et permettent, lorsqu'elles sont associées, de redonner aux trois quarts des enfants une motricité suffisante pour un membre supérieur non dominant. Même si des progrès sont réalisés dans l'avenir, la chirurgie n'est qu'un moyen de rattrapage. Là, encore une fois, la prévention trouve toute sa place tant dans le suivi des grossesses (prévention des mères obèses) que dans les indications de césarienne.

Références

[1] Acker D, Sachs B, Friedmann E. Risk factor for shoulder dystocia. *Obstet Gynecol* 1985 ; 66 : 762-768

[2] Alnot J. Paralysies traumatiques du plexus brachial de l'adulte (Symposium Sofcot 1975). *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 (suppl) : 17-125

[3] André J, Salle J, Xenard J, Gable C. Rééducation sensitive dans les atteintes du système nerveux périphérique. *Méd Phys* 1991 ; 34 : 397-407

[4] Baiada A, Baiada C, Boyer J, Gadiollet J, Pontich H, Tourniaire H. Rééducation de la paralysie obstétricale du nouveau-né. *Ann Kinésithér* 1990 ; 17 : 275-278

[5] Bensahel H, Bienaimé B. La rééducation fonctionnelle dans la paralysie obstétricale du plexus brachial à la naissance. In : Actualité en rééducation fonctionnelle et réadaptation. Paris : Masson, 1986 : 182-186

[6] Bonnard C, Narakas A. Restoration of hand function after brachial plexus injury. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 647-656

[7] Bonnel F, Rabischong P. Anatomie et systématisation du plexus brachial de l'adulte. *Anat Clin* 1980 ; 2 : 289-298

[8] Camus M, Lefebvre G, Darbois Y. Obstetrical paralysis of the brachial plexus in breech presentation. *J Gynécol Obstét Biol Reprod* 1986 ; 15 : 1104-1106

[9] Camus M, Vauthier D, Lefebvre G, Veron P, Darbois Y. Retrospective study of 33 cases of obstetric paralysis of the brachial plexus. *J Gynécol Obstét Biol Reprod* 1988 ; 17 : 220-228

[10] Carlioz H, Brahimi L. Place de la désinsertion interne du sous-scapulaire dans le traitement de la paralysie du membre supérieur de l'enfant. *Ann Chir Infant* 1971 ; 12 : 159-167

[11] Clark L, Taylor A, Prout T. A study on brachial plexus palsy. *Am J Med Sci* 1905 ; 130 : 670-707

[12] Dautel G. Paralysies du plexus brachial de cause obstétricale : traitement chirurgical. *Ann Méd Est* 1994 ; 33 : 323-327

[13] Delprat J, Romain M. Place de l'électrothérapie dans les lésions traumatiques des nerfs périphériques du membre supérieur. In : Paralysies nerveuses périphériques du membre supérieur. Paris : Masson, 1991 : 151-157

[14] Duchenne G. De l'électrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique. Paris : Baillère, 1872

[15] Duclos L, Gilbert A. Restoration of wrist extension by tendon transfer in cases of obstetrical brachial plexus palsy. *Ann Chir Main* 1999 ; 18 : 7-12

[16] Dumont CE, Forin V, Asfazadourian H, Romaña C. Function of the upper limb after surgery for obstetric brachial plexus palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2001 ; 83 : 894-900

[17] Duval P, Guillain G. Pathogénie des accidents nerveux consécutifs aux luxations et traumatismes de l'épaule. *Arch Gén Méd* 1898 ; Tome II : 143

[18] Erb W. Über eine eigenthumliche von Lahmungen im Plexus Brachialis. Heidelberg : Verhandl D. Naturmist, 1874 : Tome II

[19] Forin V, Romaña C. Paralysies obstétricales du plexus brachial. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Kinesithérapie - Rééducation fonctionnelle, 26-473-A-10, 1996 : 1-10

[20] Gilbert A. Long-term evaluation of brachial plexus surgery in obstetrical palsy. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 583-593

[21] Gilbert A, Khouri N, Carlioz H. Exploration chirurgicale du plexus brachial dans la paralysie obstétricale. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 33-42

[22] Gilbert A, Razaboni R, Amar-Khodja S. Indications and results of brachial plexus surgery in obstetrical palsy. *Orthop Clin North Am* 1988 ; 19 : 91-105

[23] Gilbert A, Romaña C, Ayatti R. Tendon transfert for shoulder paralysis in children. *Hand Clin* 1988 ; 4 : 633-642

[24] Gross S, Shime J, Farine D. Shoulder dystocia: predictors and outcome. *J Obstet Gynecol* 1987 ; 156 : 334-336

[25] Hoffer MM, Wickenden R, Roper B. Brachial plexus birth palsies: results of tendon transfers to the rotator cuff. *J Bone Joint Surg Am* 1978 ; 60 : 691-695

[26] Kennedy R. Suture of the brachial plexus in birth paralysis of the upper extremity. *Br J Med* 1903 ; 298-302

[27] Lang J. An important variation of the brachial plexus. Complete fusion of the median and musculo-cutaneous nerve. *Bull Hosp Joint Dis* 1970 ; 31 : 7-13

[28] Lange F. Die Distorsion des Ochultergelenkes. *Muchener Med Vochenschrift* 1912 ; 59 : 1257

[29] Lauwers M. Le traitement chirurgical de la paralysie obstétricale. *J Chir* 1930 ; 36 : 161-174

[30] Metaizeau JP, Gayet L, Plenat F. Les lésions obstétricales du plexus brachial. *Chir Pédiatr* 1979 ; 20 : 159-163

[31] Monroc M, Romaña C, Ducou le Pointe H, Montagne JP. Myélographie cervicale des paralysies obstétricales : corrélations radiochirurgicales. À propos de 149 cas. 14e Journée francophone de radiologie et 41e Journée française de radiologie. Paris, 1993

[32] Mulloy EM, Ramos LE. Special rehabilitation considerations in the management of obstetrical brachial plexus injuries. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 619-622

[33] Panel P, De Meeus JB, Yanoulopoulos B, Deshayes M, Magnin G. Delivery of large infants. Management and results of 198 cases. *J Gynécol Obstét Biol Reprod* 1991 ; 20 : 729-736

[34] Paturet G. Traité d'anatomie humaine. Paris : Masson, 1964

[35] Rubin A. Birth injuries: incidence, mechanisms and end results. *Obstet Gynecol* 1964 ; 23 : 218-221

[36] Seddon HJ. Three types of nerve injury. *Brain* 1943 ; 66 : 238-288

[37] Spellacy WN, Miller S, Winegar A, Peterson PQ. Macrosomia maternal characteristics and infant complications. *Obstet Gynecol* 1985 ; 66 : 158-161

[38] Steindler A. Operative treatment of paralytic conditions of the upper extremity. *J Orthop Surg* 1919 ; 1 : 608

[39] Sunderland S. A classification of peripheral nerve injuries producing loss of function. *Brain* 1951 ; 74 : 491-516

[40] Taylor A. Brachial birth palsy and injuries of similar types in adults. *Surg Gynecol Obstet* 1920 ; 30 : 494-502

[41] Thomas A. Les paralysies obstétricales du membre supérieur. *Gynécol Obstét* 1946 ; 2 : 76-79

[42] Wyeth J, Sharpe W. The field of neurological surgery in a general hospital. *Surg Gynecol Obstet* 1917 ; 29 : 34-41

[43] Zancolli E. Paralytic supination contracture of the forearm. *J Bone Joint Surg Am* 1967 ; 49 : 1275-1284

Paralysies traumatiques du plexus brachial de l'adulte par lésions radiculaires

C. Oberlin, Z. Belkheyar, S. Durand

Liées aux accidents de motocyclettes dans l'immense majorité des cas, les paralysies du plexus brachial de l'adulte ne voient pas leur fréquence diminuer. Elles nécessitent un traitement chirurgical le plus précoce possible en milieu spécialisé. L'imagerie par résonance magnétique précise s'il s'agit d'arrachement médullaire ou de rupture dans la région scalénique. Dans la moitié des cas il s'agit de paralysie totale avec une fois sur deux une avulsion complète, tandis qu'une fois sur deux une racine, rompue au niveau du cou, constitue un site donneur d'axones pour réaliser une greffe nerveuse. Dans les paralysies totales, les réparations associant greffes et transferts nerveux aboutissent, dans les deux tiers des cas environ, à une flexion/extension du coude. Dans les paralysies incomplètes respectant la main, la chirurgie nerveuse précoce associée au traitement palliatif secondaire assure dans la grande majorité des cas un résultat fonctionnel très satisfaisant.

Mots clés : Plexus brachial ; Paralysies ; Transfert nerveux ; Greffe nerveuse ; Chirurgie nerveuse

Plan

Introduction

Secondaires dans la très grande majorité des cas à des accidents de motocyclettes, les paralysies du plexus brachial de l'adulte correspondent le plus souvent à des lésions radiculaires, ou sus-claviculaires. Leur mécanisme est un abaissement brutal du moignon de l'épaule, entraînant une traction dans l'axe des racines, source de rupture dans la région scalénique ou d'arrachement médullaire (« avulsion »). Ces lésions hautes sont les seules envisagées ici. Elles représentent la très grande majorité des paralysies du plexus brachial de l'adulte. Les lésions tronculaires, les lésions directes par arme à feu, les lésions par traumatisme obstétrical, constituent des sujets différents dont nous ne parlons pas.

Nous traitons ici dans un premier temps des réparations précoces, en séparant les paralysies totales des paralysies partielles. Puis sont envisagées les réparations tardives, qu'elles soient réalisées après échec ou en complément d'une réparation primaire.

Globalement, si le pronostic fonctionnel des lésions partielles ou totales est radicalement différent, l'importance d'une récupération, même minime, est telle que la chirurgie doit être envisagée dans pratiquement tous les cas.

Réparations précoces

Réparation précoce en cas de paralysie totale par lésion radiculaire (Fig. 1)

Conception générale

L'examen clinique constate la paralysie totale. Il s'agit réellement d'une paralysie totale, en particulier il n'y a aucune ébauche d'abduction de l'épaule, car le nerf suprascapulaire ne fonctionne pas. Ceci permet de différencier ces paralysies de certaines paralysies massives après luxation de l'épaule qui respectent toujours le nerf suprascapulaire. Et on sait depuis Duchenne de Boulogne [1] qu'il s'agit des seules paralysies massives du plexus brachial qui récupèrent spontanément.

L'examinateur doit ensuite rechercher des signes de gravité, qui permettent de préciser d'emblée au patient et à son entourage le pronostic global :

- un syndrome de Claude Bernard-Horner (Fig. 2) signant une atteinte du sympathique cervical, et, dans le cas particulier, une avulsion médullaire des racines C8 et T1 ;
- une paralysie diaphragmatique, traduisant une atteinte de C4, souvent associée à une avulsion médullaire totale.

La recherche du pouls radial est systématique. Celui-ci n'est pas trouvé dans près de 40 % des cas, signant une lésion haute de l'axe axillo-sous-clavier, en règle sans ischémie du membre supérieur. Seuls les traumatismes avec impaction du moignon de l'épaule et hématome gravissime imposent un abord vasculaire en urgence et le rétablissement de la continuité artérielle et veineuse si nécessaire. Une réparation anatomique est en règle préférable, utilisant une greffe veineuse autologue. Les pontages extrafocaux gênent la chirurgie secondaire, et se thrombosent souvent. Quant aux greffes artificielles, elles rendent également la chirurgie secondaire difficile.

L'examen préopératoire doit également rechercher des lésions osseuses fréquemment associées au membre supérieur : une fracture de la clavicule ou de l'omoplate, parfois dans le cadre d'une impaction de l'épaule, une fracture de la diaphyse humérale. Celle-ci n'est pas rare, et doit être le plus souvent ostéosynthésée. Cette synthèse évite la pseudarthrose, fréquente

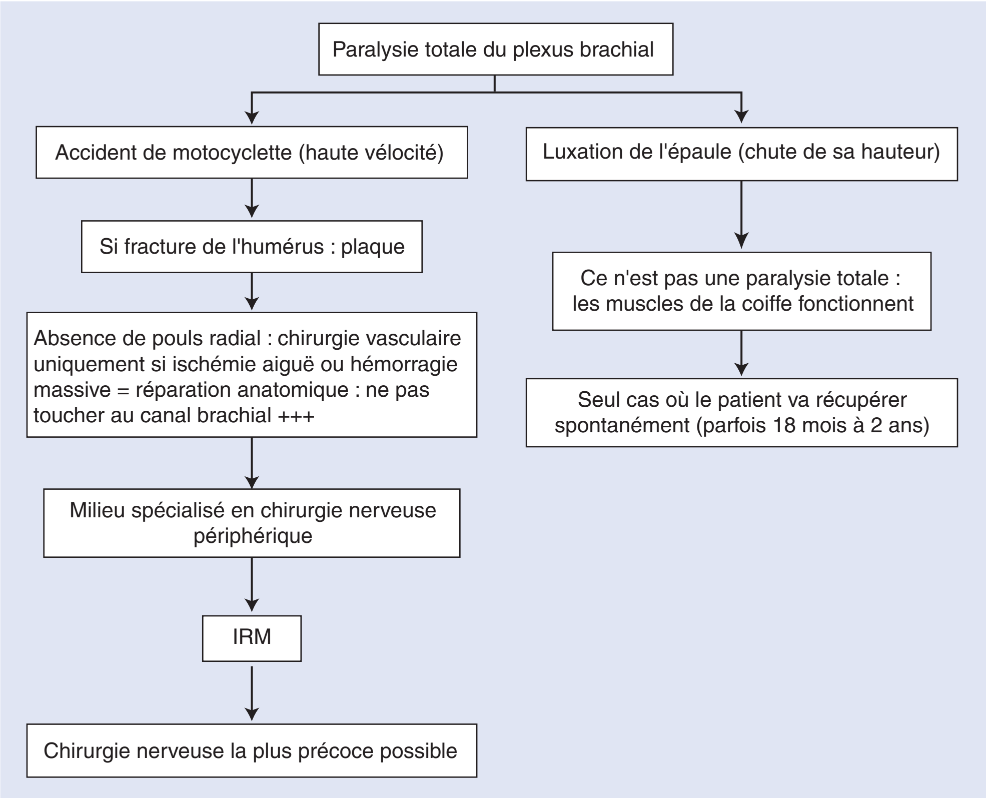

Figure 1. Arbre décisionnel. Paralysie totale du plexus brachial. IRM : imagerie par résonance magnétique.

Figure 2. Paralysie du plexus brachial avec syndrome de Claude Bernard-Horner gauche associant ptosis, myosis, énophtalmie. Le signe de Claude Bernard-Horner est un signe d'avulsion médullaire des racines C8 et T1. Il y a des lésions graves et, de toute façon, une chirurgie nerveuse est nécessaire, le plus tôt possible.

sur des membres paralytiques. Elle permet surtout d'éviter une immobilisation, et d'intervenir précocement sur les nerfs. Enfin, la synthèse d'une fracture de la diaphyse humérale doit être impérativement menée par une voie externe, à l'aide d'une plaque vissée, pour plusieurs raisons :

- l'exploration du nerf radial est utile, l'un des gestes de la chirurgie nerveuse pouvant consister à tenter de réinnerver le tronc radioaxillaire ;
- il s'agit de membre paralytique, et les ostéosynthèses tant passées par l'épaule que les broches introduites près du coude, sont très volontiers enraidissantes ;
- enfin, il faut absolument éviter un cal vicieux en rotation interne, particulièrement préjudiciable chez un patient qui va avoir du mal à récupérer une rotation externe active de l'épaule.

À l'issue de ce premier examen, l'essentiel du pronostic est connu et doit être expliqué au patient et à son entourage. Une date opératoire, aussi précoce que possible, est fixée.

Il est inutile de faire un électromyogramme pendant les 3 premières semaines suivant la lésion nerveuse, car celui-ci n'est pas contributif. De toute façon, l'absence de récupération

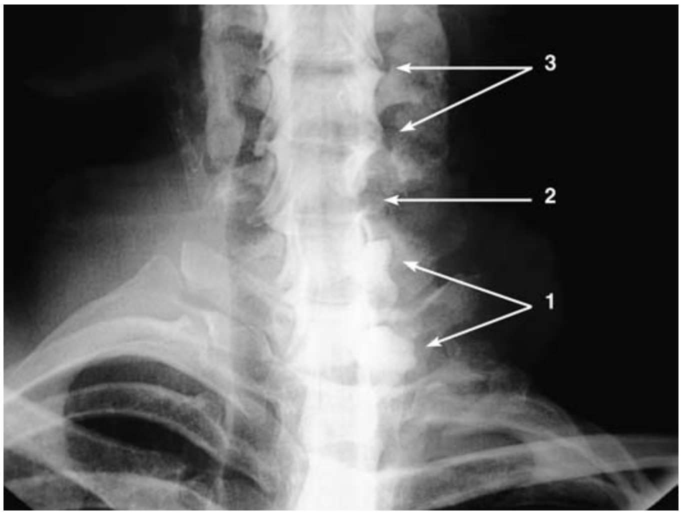

Figure 3. La myélographie couplée au scanner est une technique invasive, mais qui donne néanmoins d'excellentes images des méningocèles et surtout des avulsions radiculaires. Myélographie de face montrant les méningocèles C8 et T1 (1), l'absence de radicelles sur C7 (2), l'image normale des racines C6 et C5 (3) ne présumant pas d'une rupture extraforaminale. Clichés O. Silberman, service de radiologie, hôpital Bichat.

débutante après 3 semaines signe des lésions graves : des ruptures ou avulsions radiculaires sont certaines, et un bilan iconographique est nécessaire.

Il s'agissait en règle d'une myélographie couplée à un scanner (Fig. 3). Celle-ci permet, par l'existence de méningocèles, de mettre en évidence les niveaux d'avulsion médullaire évidents. L'absence de visualisation des radicelles antérieures ou postérieures a la même signification. Les coupes scanner étaient particulièrement utiles aux niveaux où il n'existait pas de méningocèle, afin de juger de l'état des radicelles. L'existence de radicelles visibles et normales à un niveau donné ne traduit bien entendu qu'une continuité au niveau radiculomédullaire, et ne présume pas d'une éventuelle rupture dans le trou de conjugaison ou la région scalénique.

Figure 4. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) de bonne qualité permet de se passer de la myélographie couplée au scanner et montre le même type d'image.
A. Méningocèles C7-C8-T1, image normale de C6 et C5 du côté gauche.
B. Coupe horizontale sur le même patient montrant l'absence de radicelles du côté gauche. Clichés du service de neuroradiologie, centre hospitalier universitaire d'Angers.

Les imageries par résonance magnétique (IRM) (Fig. 4) de dernière génération fournissent aujourd'hui les mêmes images sans les risques de la myélographie. Surtout, l'IRM peut être réalisée rapidement après l'accident, permettant de confirmer rapidement l'indication opératoire. La myélographie, comportant l'injection par le radiologue de produits radio-opaques dans les espaces méningés, nécessitait d'attendre 3 semaines la cicatrisation des ruptures méningées (pour éviter la fuite de produit radio-opaque au cou, rendant l'examen ininterprétable).

L'utilisation de potentiels évoqués somesthésiques en préopératoire a été abandonnée par toutes les équipes, du fait de son manque de fiabilité.

Au terme de ce bilan, devant une paralysie radiculaire totale, on différencie ainsi les patients chez lesquels peuvent être potentiellement réparées par greffe zéro, une, deux, voire exceptionnellement trois racines. D'une façon générale, lorsque après myélographie, deux racines apparaissent satisfaisantes, une seule est réparable par greffe ; et, malheureusement, lorsqu'une racine apparaît greffable, l'exploration opératoire montre qu'il n'y en a souvent aucune. En effet, la racine peut parfaitement être rompue au niveau du trou de conjugaison, tandis que les deux groupes radicellaires antérieur et postérieur apparaissent intacts sur les coupes scanographiques. Ce n'est réellement que lorsque deux étages apparaissent bons au niveau radiculomédullaire qu'un moignon radiculaire est suffisamment long dans la région scalénique pour être certainement greffable en zone suffisamment saine.

Orientations thérapeutiques

Dans les paralysies totales du plexus brachial, l'orientation actuelle est de limiter au maximum le temps d'exploration chirurgicale, au profit du temps de reconstruction. Réparations anatomiques et transferts nerveux sont associés systématiquement. Le meilleur site donneur d'axones est branché sur la flexion du coude, le suivant sur l'extension du coude, puis, en fonction de plusieurs critères sur l'épaule ou la main.

Lorsque aucune racine n'est greffable

On ne peut faire appel qu'à des transferts nerveux ou neurotisations extra-anatomiques.

Le nerf spinal accessoire [2-5] dans sa portion basse sus-claviculaire, au-delà des premières branches destinées au trapèze supérieur, fournit 1700 à 2000 fibres myélinisées environ. Ce nerf est branché sur le nerf musculocutané par l'intermédiaire d'une greffe surale d'une dizaine de centimètres (Fig. 5). Toutefois, autant le calibre du nerf spinal accessoire et celui du nerf sural sont comparables, permettant un affrontement correct, autant le nerf musculocutané est de plus fort calibre. De plus il comporte un important contingent sensitif, et des erreurs d'affrontement sensitif-moteur peuvent compromettre, par « erreur d'aiguillage », la repousse nerveuse. On peut essayer de pallier cet inconvénient par un artifice : en distal, les deux branches motrices du nerf musculocutané, destinées aux muscles biceps et brachial, sont séparées du tronc du nerf musculocutané, sectionnées. Les deux branches sont ensuite collées latéralement l'une à l'autre avec de la colle de fibrine, puis suturées au toron de nerf sural. La taille du nerf distal, destiné aux seuls muscles, est ainsi réduite, de l'ordre de celle du nerf sural, et, surtout, toute la partie sensitive du nerf musculocutané est ainsi exclue de la réparation.

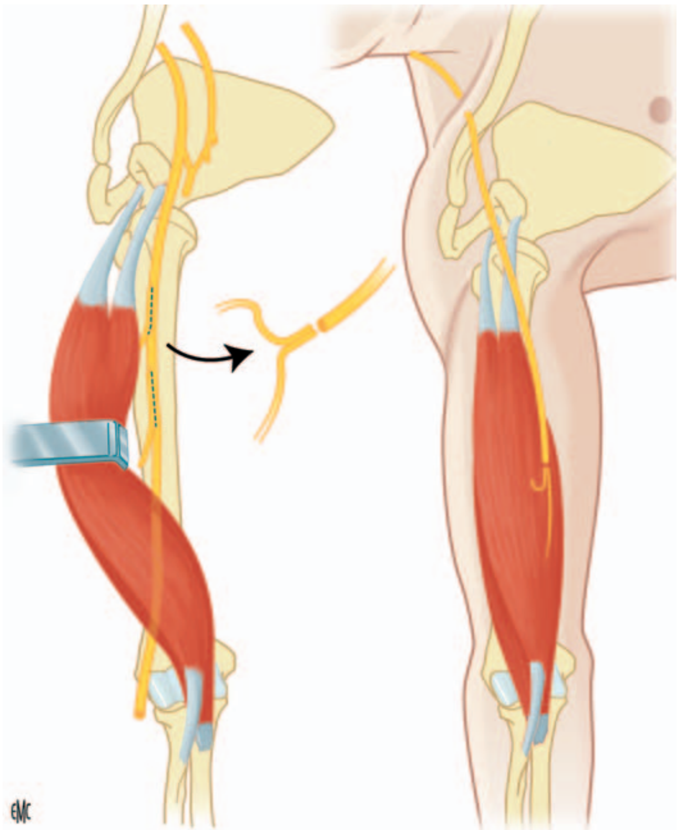

Figure 5. Neurotisation du nerf spinal accessoire sur la composante motrice du nerf musculocutané. À gauche : le nerf du biceps est abordé, clivé du nerf musculocutané sur quelques centimètres et sectionné. Il en est de même du nerf du muscle brachial. Les deux nerfs du muscle biceps et du brachial sont assemblés par de la colle de fibrine et suturés à un toron de nerf sural. La taille des différents segments de la reconstruction nerveuse, nerf spinal, nerf sural, nerf du biceps et du brachial est ainsi à peu près analogue et évite la dispersion de fibres motrices en direction du contingent sensitif du nerf musculocutané.

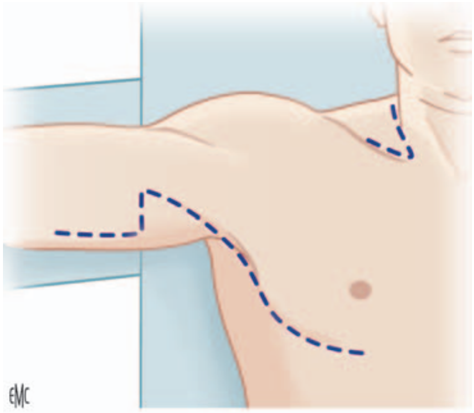

Figure 6. Incision habituelle pour paralysie totale du plexus brachial : au niveau cervical, une voie d'abord en L de la peau et du muscle peaucier permet un excellent abord du plexus et laisse une cicatrice stable. Au niveau thoracobrachial, l'incision suit le bord inférieur du grand pectoral, se brise deux fois à angle droit au creux axillaire, et se poursuit au canal brachial.

Les nerfs intercostaux [6-12] peuvent être utilisés, en règle les 3^{e}, 4^{e} et 5^{e} nerfs intercostaux, abordés par une longue incision sous-pectorale (Fig. 6). Les nerfs sont abordés par voie sous-périostée, c'est-à-dire après rugination des côtes (Fig. 7). Ceci permet un abord de l'espace intercostal par sa face profonde, par simple incision du périoste décollé, et évite ainsi la fastidieuse et hémorragique section des muscles intercostaux. On peut s'aider d'un neurostimulateur. La dissection prolongée des nerfs jusqu'aux cartilages costaux donne suffisamment de longueur pour pouvoir faire une suture directe de trois nerfs intercostaux au nerf musculocutané, ou à la branche du nerf radial destinée au muscle long triceps (Fig. 8).

D'autres nerfs peuvent être utilisés, pour rétablir la flexion du coude : certaines branches destinées au muscle serratus (grand dentelé) peuvent être identifiées dans la région cervicale à l'aide d'un stimulateur. D'autres branches musculaires provenant du plexus cervical profond et de C3 C4 peuvent constituer également des nerfs donneurs d'axone.

Enfin, une partie de la racine C7 controlatérale (Fig. 9) peut être utilisée [13-17] sans provoquer de déficit sur le membre donneur. L'un des problèmes posés dans cette éventualité est celui de la longueur des greffes nécessaires, eu égard aux sites de greffons utilisables. Deux options sont possibles :

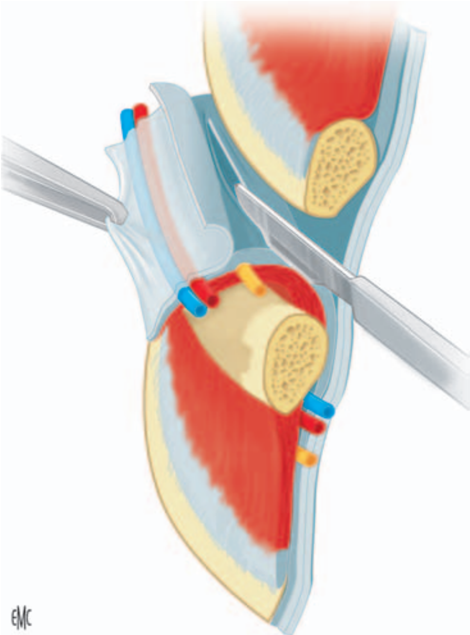

Figure 7. Prélèvement sous-périosté des nerfs intercostaux : le périoste de la côte est incisé puis ruginé jusqu'au bord inférieur de la côte puis à la face profonde de la côte jusqu'à son bord supérieur. On peut ainsi attirer le périoste en dehors et en l'incisant, pénétrer directement dans l'espace intercostal sans faire saigner les muscles intercostaux.

- utiliser un nerf ulnaire vascularisé pédiculé pour neurotiser C7 controlatérale, les autres greffons étant utilisés pour les greffes conventionnelles du côté de la lésion ;
- faire les greffes du côté lésionnel avec un nerf ulnaire vascularisé pédiculé, et utiliser les deux nerfs suraux pour la neurotisation à partir de C7 controlatérale.

En cas de paralysie avec avulsion complète, ces différentes neurotisations peuvent être associées afin d'essayer d'améliorer encore le taux de succès sur la flexion du coude, et de rétablir d'autres fonctions, en particulier l'extension du coude.

Lorsqu'une racine est greffable

Une réparation par greffe est faite avec deux possibilités.

Si la recoupe radiculaire apparaît bonne, chez un sujet jeune, on peut espérer obtenir en plus de la flexion du coude une pince latérothoracique. La greffe est alors branchée sur le contingent antérieur du tronc primaire supérieur, en amont du

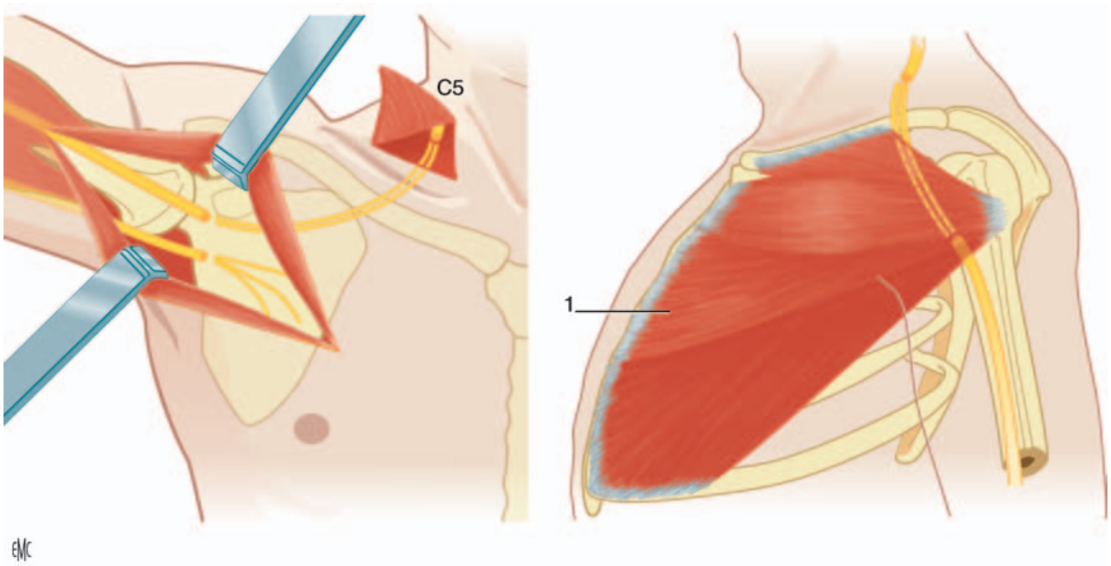

Figure 8. Technique de tunnellisation préclaviculaire et sous-pectorale : à partir d'une racine nerveuse greffée dans la région scalénique, la greffe est passée dans un tunnel réalisé en avant de la clavicule puis sous le grand pectoral. On s'aide d'une forte flexion de l'épaule permettant à un écarteur de récliner en haut le muscle grand pectoral (1). Cette tunnellisation est très rapide et remplace avantageusement la fastidieuse dissection du sillon deltopectoral qui n'est plus pratiquée.

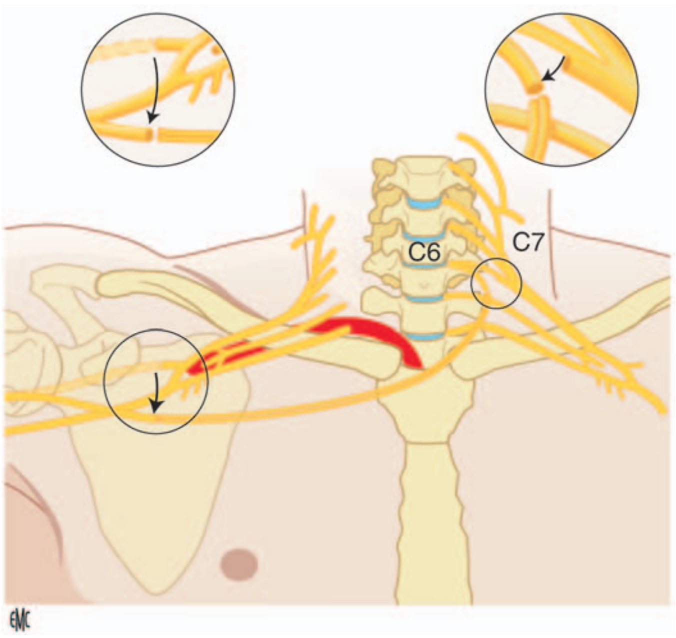

Figure 9. Technique de greffe croisée du plexus brachial à partir d'une portion de la racine C7. La portion motrice de C7 est repérée par stimulation ; deux ou trois torons de nerf sural sont assemblés par de la colle de fibrine et suturés à la partie de C7 sélectionnée. La greffe est ensuite tunnellisée en prémanubrial puis en sous-pectoral jusque dans la région axillaire controlatérale.

nerf pectoral supérieur repéré en sous-claviculaire. La chirurgie, dans ce cas, nécessite une voie d'abord deltopectorale, en plus de la voie sus-claviculaire. Pour les branchements distaux sur le nerf musculocutané, on utilise simplement une voie brachiale haute et une voie sus-claviculaire. La greffe nerveuse est passée dans un tunnel préclaviculaire puis rétropectoral. Ceci évite la fastidieuse dissection du sillon deltopectoral, ainsi que la tunnellisation rétroclaviculaire ; on gagne ainsi un temps considérable.

En tout cas, s'il s'agit d'un sujet de plus de 40 ans, ou si la qualité de la recoupe proximale n'apparaît pas très satisfaisante, tout doit être branché sur le nerf musculocutané afin d'essayer de rétablir en premier la flexion du coude.

Dans ces deux premiers cas de figure, le nerf spinal peut être branché sur le nerf suprascapulaire pour essayer de redonner abduction et rotation externe à l'épaule. Il faut néanmoins signaler, malgré la qualité du nerf donneur, la fréquence des échecs (près de 50 %) correspondant vraisemblablement à des lésions à un deuxième niveau du nerf suprascapulaire, dans l'échancrure coracoïdienne ou au-delà. Le nerf spinal peut également être branché sur le nerf du long triceps. Ou à l'inverse sur la flexion du coude, tandis que l'extension du coude fait appel aux nerfs intercostaux.

Lorsque deux racines sont greffables

La racine de moins bonne qualité est branchée en règle sur le contingent postérieur du premier tronc primaire afin d'essayer de redonner, outre un triceps, une extension du poignet, voire des doigts. Ceci aboutit néanmoins parfois à des cocontractions des muscles biceps et triceps, nécessitant secondairement un transfert du triceps brachial sur le biceps. Mais la survenue de ces cocontractions n'est pas inévitable et, si la force de la flexion du coude est bonne, une séparation des commandes est parfaitement possible.

Bien d'autres possibilités sont en fait offertes lorsque deux racines sont greffables : essayer de redonner une meilleure motricité à la main, en greffant le contingent médial du nerf médian, améliorer la stabilisation proximale du membre en greffant le nerf axillaire etc. On peut également ajouter des neurotisations, notamment par les intercostaux, à des greffes anatomiques. Et l'on s'oriente donc vers des réparations multiples, réalisées au mieux par plusieurs équipes chirurgicales travaillant simultanément.

Résultats

Nous n'envisageons que les résultats des réparations à partir de C5, ainsi que ceux des transferts nerveux que nous estimons raisonnables de proposer. Les transferts du nerf phrénique [18] ou du nerf hypoglosse [19] ne sont pas discutés : il s'agit de sections complètes de nerfs terminaux, et les séquelles de prélèvement prévisibles nous apparaissent trop importantes [20].

Résultats des greffes à partir d'un moignon de racine C5

Dans notre dernière revue [21], les greffes de C5 sur le nerf musculocutané ont toujours (7/7) donné une flexion du coude contre pesanteur, ou grade 4. En revanche, lorsque le branchement a été fait sur la partie antérieure du premier tronc primaire, le taux a chuté à 63 % (10/16). La qualité de la recoupe proximale n'était donc pas telle que l'on pouvait dans tous les cas ajouter à la restauration de la flexion du coude un autre objectif.

Résultats des transferts du nerf spinal accessoire

Ce transfert est entré dans la pratique courante depuis sa description en 1972 par Kotani [5], et son introduction en France par Allieu [2, 3].

Dans notre dernière revue (21), le transfert du nerf spinal accessoire sur le nerf musculocutané par l'intermédiaire d'une greffe a donné 75 % (9 sur 12) de flexions du coude grade 3 ou 4. Birch [22] a obtenu les mêmes résultats (9/11). Pour Samardzic [23], le transfert du nerf spinal accessoire a donné 63 % de bons résultats en cas de branchement sur le nerf musculocutané et 75 % en cas de branchement sur le deltoïde.

Songcharoen [24], auteur thaïlandais dont l'expérience est considérable, sur 216 greffes du nerf spinal accessoire sur le nerf musculocutané, a obtenu, lui aussi, 75 % de résultats satisfaisants. De plus, Songcharoen a noté très précisément l'effet péjoratif de l'allongement du délai préopératoire : les mauvais résultats passent de 25 % à 62 % lorsque la chirurgie est effectuée au-delà de 9 mois après l'accident.

Résultats des transferts des nerfs intercostaux

Ces nerfs ont été transférés depuis 1934 [7] pour essayer de mobiliser les paraplégiques, et depuis 1963 (Seddon et Yeoman) dans les paralysies du plexus brachial.

Birch a obtenu 24 bons résultats sur 63 cas de transferts sur le nerf musculocutané ou le tronc latéral [22]. Ses résultats sur le nerf du long triceps semblent meilleurs (4/11).

Le transfert de nerfs intercostaux a donné 50 % de flexions du coude pour Samardzic [25], lorsque les nerfs étaient branchés sur le nerf musculocutané. Pour cet auteur, le résultat sur le deltoïde était meilleur (63 %). On voit en tout cas que, pour cet auteur, le transfert du nerf spinal accessoire est toujours apparu significativement supérieur à celui des nerfs intercostaux.

Pour notre part, le transfert des nerfs intercostaux est surtout réservé à la réanimation du long triceps, pour plusieurs raisons : nous préférons utiliser un transfert plus fiable, lorsqu'il existe, pour la flexion du coude. La situation anatomique du nerf du long triceps permet une suture directe aisée aux nerfs intercostaux, alors que la suture au nerf musculocutané est incongruente, avec, en outre, le risque de placer les transferts sur des fascicules sensitifs. La récupération d'un triceps actif est loin d'être inutile. Enfin, en cas de récupération insuffisante de la flexion du coude, le recours à un transfert du triceps de récupération reste éventuellement possible, à titre de rattrapage. Dans notre série, le transfert des intercostaux sur le triceps donne en tout cas entre 70 et 75 % de grade trois ou quatre.

Résultats des transferts de la racine C7 controlatérale

Cette technique a été initiée par Gu Yu Dong. Sa première expérience a été rapportée en 1992 (49 cas), puis une plus large série (82 cas en 98). Parmi les autres auteurs de la littérature, seuls Chuang [9] et Sungpet [26] ont présenté des séries importantes.

La littérature s'intéresse surtout à l'éventuel déficit au niveau du site donneur [13, 16, 27], très peu aux résultats [15].

En particulier Gu, malgré un grand nombre de cas opérés, ne rapporte malheureusement les résultats que sur 20 cas. Dans sa série, il a utilisé 18 fois une greffe vascularisée par le nerf ulnaire, avec une technique de greffe en deux temps, la suture distale étant effectuée 8 à 20 mois après la première. Le

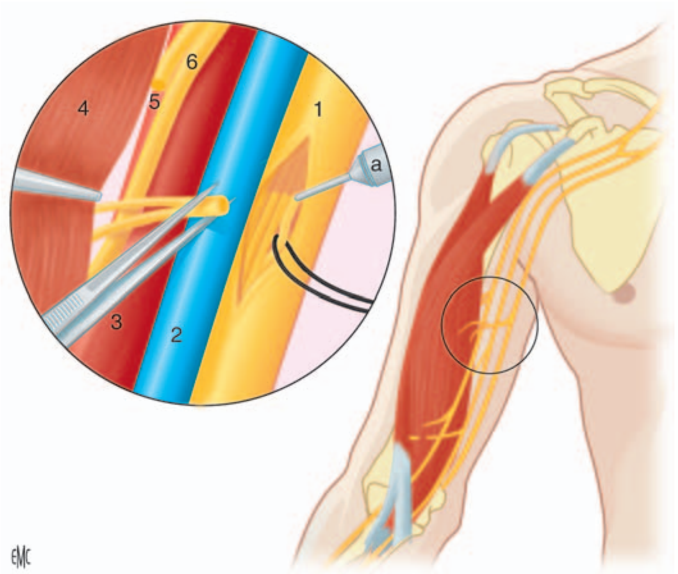

Figure 10. Technique de réinnervation du muscle biceps par quelques fascicules du nerf ulnaire (1), et du muscle brachial par le nerf médian. Les nerfs du biceps et du brachial sont de petit calibre, par rapport à la taille du nerf musculocutané (6), de sorte que le prélèvement sur le nerf donneur n'excède pas 10 % de son calibre. Cartouche : vue sous microscope du transfert ulnaire-biceps. L'épinèvre du nerf ulnaire est incisé. On repère par stimulateur un fascicule moteur d'une taille analogue à celle du nerf biceps. Ce fascicule est disséqué en distal, puis coupé, afin que la suture se fasse avec un léger excédent de longueur, sans tension, ni risque de rupture. 1. Nerf ulnaire ; 2. veine brachiale ; 3. artère brachiale ; 4. muscle biceps ; 5. nerf du biceps sectionné ; 6. nerf musculocutané ; a. stimulation du nerf ulnaire.

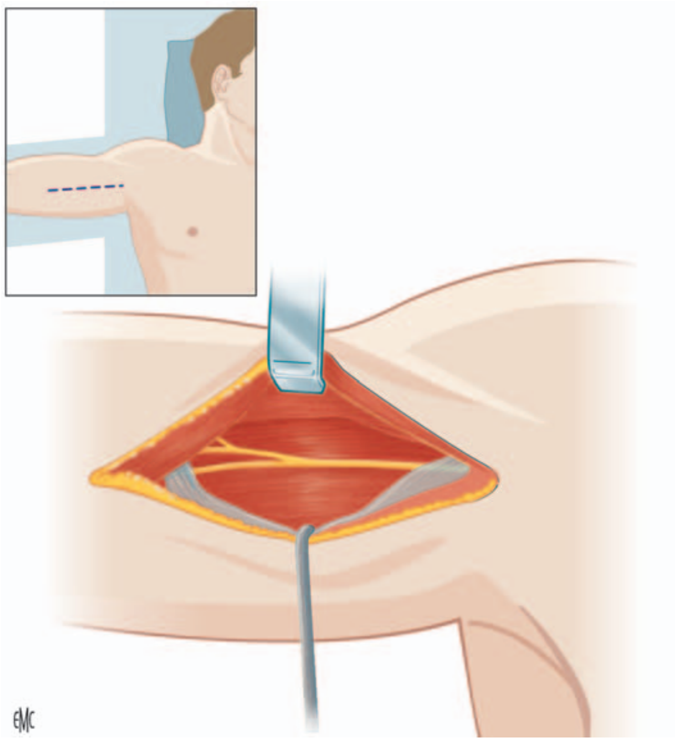

Figure 11. Voie d'abord pour transfert ulnaire-biceps. On ouvre le fascia du biceps, et on récline en dehors le muscle. Le pédicule est retrouvé facilement, à 5 ou 6 cm au-delà du tendon grand pectoral. Le nerf est clivé du tronc du nerf musculocutané, puis sectionné. Cartouche : installation du patient.

branchement distal a été fait 6 fois sur le nerf musculocutané (quatre succès), 8 fois sur le nerf médian (cinq succès), 4 fois sur le nerf radial (deux succès), 2 fois sur le nerf thoracodorsal (un succès). Au total, cet auteur ne rapporte que 12 résultats satisfaisants sur 20 cas. Nous ne discutons pas complètement ici cette série. Disons toutefois que l'absence de sélection de fascicules moteurs en proximal, l'utilisation de greffes vascularisées, de fort calibre, en deux temps, constituent peut-être une série de facteurs techniques péjoratifs. Comment, autrement, expliquer des résultats pauvres avec une racine saine, de gros calibre, prélevée en totalité ?

Série personnelle. Entre 1998 et 2004, une quarantaine de greffes croisées à partir d'une partie de C7 ont été réalisées. Globalement, malgré des efforts de sélection de fascicules moteurs proximaux par électrostimulation, et la sélection, dans la mesure du possible, de cibles motrices, nos résultats ne sont pas différents de ceux de Gu. Peut-être faut-il souligner encore l'éloignement entre le site donneur d'axones et la cible, et donc évoquer un certain épuisement de la repousse nerveuse avec le temps.

Paralysie partielle par lésion radiculaire

Paralysie C5 C6

Conception générale

Seules l'épaule et la flexion du coude sont paralytiques. Pour atteindre le premier objectif, qui est la flexion du coude, de très nombreux moyens sont théoriquement à disposition. On peut faire appel à des transferts tendineux [25], comme le petit pectoral selon Pol Le Cœur, ou un transfert proximal des muscles épicondyliens médiaux selon Steindler.

Une réparation nerveuse anatomique peut parfois être faite, à partir d'un moignon de racine C5 qui est greffé sur la partie antérieure du premier tronc primaire. On peut aussi, plus simplement, transférer un fascicule moteur du nerf ulnaire sur le nerf du muscle biceps [26, 28-36] (Fig. 10).

Orientations thérapeutiques

Après bilan myéloscanner, une racine peut apparaître greffable, et, si l'exploration chirurgicale le confirme, une réparation anatomique peut être faite en privilégiant le nerf musculocutané, le nerf suprascapulaire, et le nerf axillaire. En pratique, concernant la flexion du coude, le délai et les résultats sont bien inférieurs à ceux du transfert de fascicule du nerf ulnaire. La plupart des auteurs réalisent systématiquement le transfert ulnaire-biceps, utilisant alors l'éventuel moignon de C5 sur l'épaule (nerf axillaire ou nerf suprascapulaire). Le nerf spinal accessoire peut aussi renforcer l'épaule, en association, tout comme les nerfs intercostaux (Fig. 7).

On peut également « assurer » la flexion du coude par un double transfert nerveux en direction des deux muscles fléchisseurs du coude que sont le biceps et le muscle brachial. Un fascicule du nerf médian est ainsi suturé au nerf du muscle brachial [37, 38].

Technique opératoire. L'origine habituelle de la branche du nerf musculocutané destinée au biceps est repérée à la face antérieure du bras, 4 cm environ au-delà de l'insertion humérale du tendon grand pectoral.

En fait, ces repères centimétriques varient évidemment en fonction de la taille des patients. Il vaut mieux, comme le suggère une étude récente, s'exprimer en pourcentage de la longueur du bras : pour Pacha Vicente [39], le nerf du biceps naît en moyenne à 45 % de la distance entre l'acromion et l'épicondyle latéral, tandis que le nerf du muscle brachial naît à 60 % de cette distance.

La peau est incisée longitudinalement sur 8 à 10 cm, à cheval sur le point de repère sus-cité. Le fascia du muscle biceps est incisé, puis le biceps écarté latéralement.

Le nerf musculocutané est abordé entre biceps et coracobrachial (Fig. 11A). Le nerf du biceps est identifié. Les nombreuses variations anatomiques d'origine du nerf musculocutané doivent être connues. Dans de rares cas, le nerf musculocutané ne traverse pas le muscle coracobrachial. Surtout, dans 10 % environ des cas, il existe un volumineux tronc commun médian-musculocutané. Le point important à connaître est que le nerf du biceps naît pratiquement toujours au même niveau du bras, même en cas de tronc commun. Il suffit donc de le repérer à l'entrée du biceps, en moyenne à une douzaine de centimètres de la pointe de l'acromion.

Le nerf ulnaire est abordé au même niveau, en s'aidant de la stimulation électrique. La suite de la dissection est faite sous microscope. Habituellement le pédicule vasculaire du biceps a une direction transversale, et ne gêne pas la dissection du nerf du biceps qui a une direction plutôt longitudinale. Le nerf est dissocié sur 1 ou 2 cm du tronc du nerf musculocutané, puis sectionné. On peut alors le basculer transversalement en dedans, en direction du nerf ulnaire. L'épinèvre du nerf ulnaire est alors incisé longitudinalement, à partir du point où le nerf du biceps vient au contact, en direction distale. La dissection du fascicule choisi est menée distalement, de sorte que, après section, le fascicule du nerf ulnaire soit basculé en dehors, et apporte un excédent de longueur permettant une suture très facile, sans aucune tension. Ce point est très important.

Après incision de l'épinèvre ulnaire (Fig. 11B), on sélectionne un fascicule dont la taille est égale ou légèrement supérieure à celle du nerf du biceps attiré dans le champ opératoire. Par stimulation à très faible intensité, on peut différencier les fascicules moteurs des fascicules sensitifs. Le plus simple est d'utiliser le stimulateur employé par les anesthésistes pour faire l'anesthésie locorégionale, prolongé d'une sonde stérile. La plage d'intensité de stimulation utilisée va de 0,1 à 0,5 mA (les appareils délivrent de 0 à 5 mA).

En pratique, il existe bien souvent un gros fascicule antéro-médial dont la taille et la situation sont particulièrement favorables pour une suture avec le nerf du biceps. Ce fascicule est sectionné distalement et suturé par quelques points 11.0, associés à de la colle de fibrine. La suture nerveuse est faite en superficie du paquet neurovasculaire brachial.

Dans certains cas, l'opérateur peut choisir d'ajouter au transfert ulnaire-biceps un transfert médian-brachial [37, 38]. Il s'agit, dans ce cas, d'assurer encore un peu plus la récupération de la flexion du coude, en particulier dans les cas défavorables, soit du fait d'un âge avancé du patient, soit d'un très long délai écoulé depuis l'accident. Mais on peut aussi faire ce double transfert de principe, afin d'augmenter la force de la flexion du coude.

L'incision cutanée est prolongée en distal. Le nerf musculocutané est disséqué plus loin. On trouve alors le (ou les) nerf (s) du muscle brachial qui se dirige en dehors et en profondeur, tandis que la branche sensitive, ou nerf cutané latéral de l'avant-bras, se poursuit en dedans. Pour assurer l'identification de cette branche sensitive, on peut, à l'aide d'un lacs, exercer une légère traction, tout en palpant avec l'autre main le pli du coude, juste en dehors du relief du tendon bicipital. L'effet de la traction est ressenti à ce niveau : il s'agit donc bien de la branche sensitive. Le nerf du brachial est séparé sous microscope du nerf musculocutané, sur 1 cm, puis sectionné. Il vient très facilement au contact du nerf médian. La sélection d'un fascicule moteur est faite, selon le même protocole de stimulation.

Résultats. Le transfert ulnaire-biceps donne environ 90 % de résultats satisfaisants [7, 10, 15-17, 23, 24, 30, 31].

Seules deux publications récentes font état de résultats de doubles transferts ulnaire-biceps et médian-brachial. Il est donc difficile d'affirmer rigoureusement que les résultats sont meilleurs avec un double transfert, mais ceci est vraisemblable, particulièrement dans les paralysies C5 C6 C7.

Transfert d'une branche du nerf radial sur le nerf axillaire

Dans le cadre des paralysies de l'épaule d'origine radiculaire, la simple réinnervation du nerf suprascapulaire par le nerf spinal accessoire, si elle peut parfois donner un très bon résultat, est d'un faible niveau de fiabilité. D'où l'association de plusieurs transferts nerveux, l'un sur le nerf suprascapulaire, l'autre sur le nerf axillaire. Leechavengvongs [40] a décrit dans ce but le transfert de la branche du nerf du long triceps sur le nerf axillaire, en ajoutant un geste très astucieux de séparation du contingent sensitif du nerf axillaire, afin de privilégier le résultat moteur (Fig. 12).

Par une voie d'abord au bord postérieur du deltoïde prolongée de 4-5 cm en distal, on aborde successivement le nerf axillaire et le nerf radial.

L'abord du nerf axillaire comporte l'abord premier du ou des rameaux sensitifs du moignon de l'épaule qui contournent ou perforent les fibres postérieures du deltoïde. Ces branches se

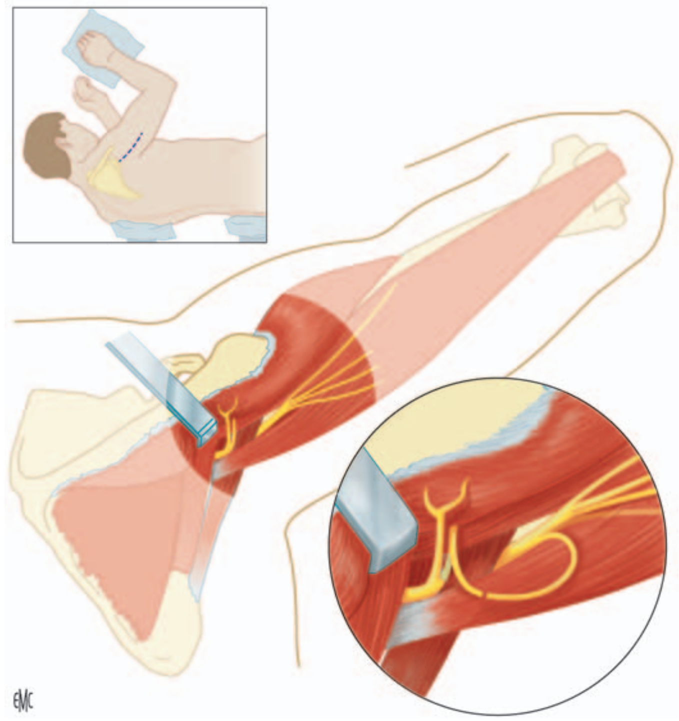

Figure 12. Intervention de Leechavenvongs : transfert d'une branche du nerf radial destinée au triceps sur le contingent moteur du nerf axillaire. Le nerf axillaire est abordé dans l'espace quadrilatère. Le contingent sensitif est séparé permettant de sectionner dans l'espace quadrilatère l'origine du contingent moteur. Cette branche est basculée en distal et suturée au nerf du long triceps. Cartouche : installation du patient.

rejoignent en profondeur et constituent donc à l'espace quadrilatère la partie sensitive du nerf axillaire qui, ainsi identifiée, est clivée facilement de la partie motrice. Celle-ci est sectionnée le plus profondément possible, et le moignon récliné en distal, vers le nerf radial.

Celui-ci est abordé au triangle humérotricipital. La branche du long triceps, ou n'importe quelle branche de bon calibre répondant à la stimulation, est sectionnée le plus distalement possible, puis réclinée en proximal. On obtient ainsi largement suffisamment de longueur pour faire une suture sans tension au nerf axillaire moteur, avec une différence de calibre qui est modérée.

Ce transfert est associé à un transfert spinal-suprascapulaire.

Paralysie C5 C6 C7 (Fig. 13)

La chirurgie nerveuse va privilégier la flexion-extension du coude puis l'épaule, le plan postérieur de l'avant-bras paralytique étant réanimé par des transferts tendineux à partir de la loge antérieure.

Lorsque aucune racine n'est greffable, une neurotisation par le nerf ulnaire du muscle biceps est réalisée, associée à un deuxième transfert nerveux à partir du nerf médian sur le nerf du muscle brachial [37, 38]. Le long triceps est réinnervé par les nerfs intercostaux.

Dans les rares cas où la force de la main est très faible, une neurotisation du nerf musculocutané par les nerfs intercostaux ou le nerf spinal accessoire peut être décidée. Le plan postérieur de l'avant-bras est réanimé par des palliatifs simples, type ténodèse.

Paralysie C8 T1

Il s'agit de paralysies exceptionnelles, habituellement par avulsion des racines C8 et T1 avec une continuité des racines supérieures (1 à 2 % des paralysies de plexus brachial, une vingtaine de cas dans notre pratique). Ces paralysies réalisent un tableau clinique proche de celui des mains tétraplégiques de niveau intermédiaire. Les doigts sont entièrement paralytiques, tandis que l'extension du poignet, le fléchisseur radial du carpe et le rond pronateur fonctionnent normalement. Le traitement est essentiellement palliatif : transfert du long extenseur radial

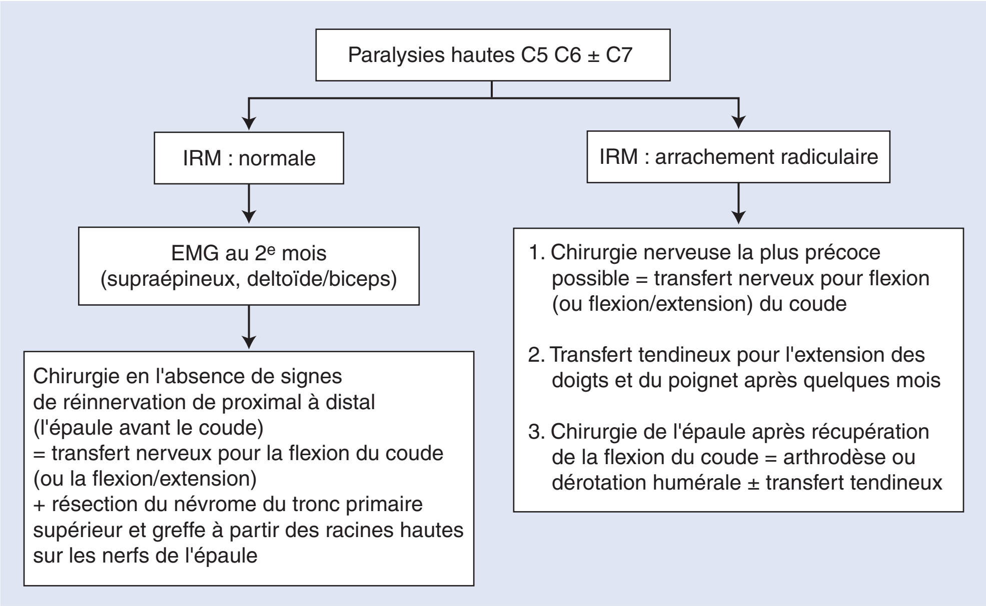

Figure 13. Arbre décisionnel. Paralysies hautes C5 C6 ± C7. IRM : imagerie par résonance magnétique ; EMG : électromyogramme.

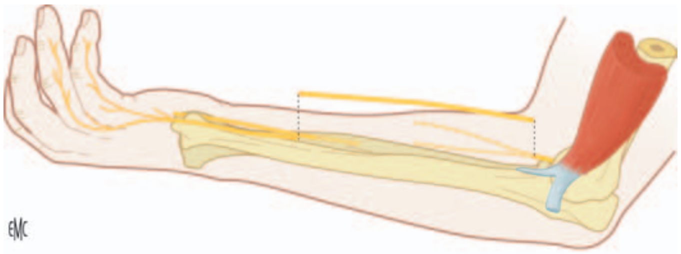

Figure 14. Technique de transfert du nerf cutané latéral de l'avant-bras sur la branche dorsale du nerf ulnaire pour resensibiliser le bord ulnaire de la main dans les paralysies C8 T1 (PRS).

du carpe sur les fléchisseurs profonds (par le bord radial du poignet) et du brachioradial sur le fléchisseur du pouce. Il s'agit là de la chirurgie « de base », qui rétablit la flexion extrinsèque des doigts. On peut parfois, dans un deuxième temps, restaurer l'extension extrinsèque des doigts, voire la fonction intrinsèque des doigts longs.

En cas d'insensibilité totale du bord ulnaire de la main, une neurotisation dénervant partiellement la région antibrachiale au profit du bord ulnaire de la main peut être réalisée. Il s'agit d'un transfert du nerf cutané latéral de l'avant-bras sur la branche dorsale du nerf ulnaire, par l'intermédiaire d'une greffe d'un toron de nerf sural [41] (Fig. 14).

Réparations tardives

Paralysies totales non opérées, ou échecs de la chirurgie nerveuse primaire

Le seul but fixé est la restauration de la flexion du coude. Il faut faire appel à un muscle sain, en pratique un transfert musculaire libre. Ce muscle est réinnervé par un transfert nerveux, transfert qui est choisi en fonction des sites restant disponibles après une éventuelle chirurgie primaire.

Choix du muscle pour restaurer la flexion du coude

Les séries rapportées dans la littérature concernent essentiellement deux muscles : le gracilis et le grand dorsal. Reprenant neuf articles sur ce sujet, publiés entre 1985 et 1995, nous avons noté que le muscle grand dorsal a été utilisé 34 fois (par six auteurs), tandis que le muscle gracilis l'a été 50 fois (par deux auteurs). On reproche au premier sa fixation distale difficile, la séquelle un peu inesthétique du prélèvement. Le gracilis est peut-être techniquement plus difficile, la force plus faible, tandis que la morbidité sur le site donneur est incontestablement moindre.

Choix du transfert nerveux

Là aussi, deux techniques sont rapportées dans la littérature : l'utilisation du nerf spinal accessoire et celle de nerfs intercostaux. Le même auteur (Doi) a réalisé une série de doubles transferts libres, faisant appel au spinal pour le premier transfert, et aux nerfs intercostaux pour le deuxième. Il conclut, là encore, à la supériorité du nerf spinal accessoire.

Notre série de 12 cas de transfert du muscle grand dorsal réinnervé par le nerf spinal accessoire, retrouve environ deux tiers de résultats satisfaisants, sans échecs vasculaires. Notre expérience de transfert du muscle gracilis est plus limitée encore, avec des résultats moindres, et comporte notamment plusieurs échecs vasculaires.

Chirurgie complémentaire

Il s'agit ici d'améliorer le résultat final par un geste complémentaire qui est réalisé après l'acquisition et en fonction du résultat de la chirurgie nerveuse primaire.

Ce geste concerne en règle l'épaule et la main, puisque la récupération de la flexion est considérée comme acquise par la chirurgie nerveuse.

Chirurgie complémentaire à l'épaule

Celle-ci est très souvent nécessaire. En effet, sur le plan strictement anatomique, comme le rappellent Allieu et Bonnel [2], près de la moitié des fibres nerveuses du plexus brachial sont destinées à l'épaule. Dans ces conditions, il n'est pas étonnant que les réparations nerveuses ou les transferts nerveux en direction de l'épaule demeurent souvent décevants. Même le transfert, apparemment simple, du nerf spinal accessoire sur le nerf suprascapulaire donne un faible pourcentage de résultats satisfaisants (inférieurs à 50 %) [42]. Le transfert du même nerf sur le nerf musculocutané donne environ 75 % de résultats favorables dans les différentes séries. Ceci évoque donc un problème particulier pour la réinnervation du nerf suprascapulaire : celui-ci pourrait être lésé à un deuxième niveau, l'échancrure suprascapulaire, comme nous l'avons mentionné plus haut. La chirurgie de réinnervation du nerf suprascapulaire devrait peut-être s'accompagner d'un contrôle systématique de l'échancrure suprascapulaire.

Divers gestes peuvent être proposés si la rotation externe de l'épaule n'a pas été retrouvée :

- l'ostéotomie de dérotation humérale, médiodiaphysaire, de 45° environ, apporte un gain spectaculaire au prix d'un geste très simple. Montée par une plaque externe à huit vis, elle ne nécessite pas d'immobilisation complémentaire ;
- en cas de rotation externe passive complète, le transfert du muscle élévateur de la scapula sur le tendon infraépineux constitue une possibilité que nous avons réalisée dans

quelques cas. Le muscle élévateur de la scapula est faible, et ce transfert est contre-indiqué lorsque les muscles pectoraux sont puissants ;

- l'arthrodèse d'épaule reste sans doute la meilleure opération si la demande du sujet est une demande fonctionnelle, l'aspect esthétique étant secondaire. L'élévation obtenue peut atteindre 70°, et surtout les rotations obtenues par glissement de la scapula sur le gril thoracique produisent régulièrement 60° de mobilité par rapport au plan sagittal. L'inconvénient de l'arthrodèse reste la difficulté de la fixation primaire, et le taux élevé de non-consolidation, imposant peut-être un apport osseux systématique. Surtout, l'arthrodèse d'épaule ne peut donner un résultat valable que si le muscle dentelé est actif. S'il est paralytique, l'arthrodèse est contre-indiquée. L'état du dentelé doit donc être évalué cliniquement, voire électromyographiquement en préopératoire.

Chirurgie complémentaire à la main dans les paralysies totales

Dans les paralysies radiculaires totales, la main a longtemps été négligée. La récupération sensitive n'a pas fait l'objet de publication précise. La récupération d'une mobilité digitale, rare, était simplement jugée « académique » et non fonctionnelle. Les éventuels muscles récupérés à l'avant-bras étaient jugés « non transférables », en vertu d'une règle stipulant qu'un muscle transféré perdait systématiquement un point de force du fait même de ce transfert.

La réalité du traitement palliatif après paralysie du plexus brachial est qu'il faut un raisonnement adapté à ces récupérations faibles, des indications spécifiques, surtout des buts clairement identifiés, limités. L'idée étant que la récupération d'une force faible, quelques centaines de grammes par exemple, doit pouvoir être utilisée au mieux pour permettre les gestes, fréquents dans l'usage courant de la main, qui ne nécessitent que quelques centaines de grammes. Et, au minimum, il faut rendre la main la plus esthétique possible : « à la main, l'esthétique, c'est déjà la fonction » disait à juste titre Raymond Vilain.

Ainsi il est bien rare qu'il n'y ait pas de chirurgie secondaire à faire à la main, ne serait-ce qu'une arthrodèse esthétique du poignet en pronation (la supination automatique par le biceps n'est pas toujours bien ressentie, et elle est gênante quand le triceps fonctionne, en empêchant d'appuyer la paume à plat sur un plan dur).

Lorsque la main est totalement paralytique, l'arthrodèse du poignet peut être faite par voie antérieure, ce qui a l'avantage de masquer la cicatrice, et éventuellement de faire quelques ténotomies des tendons fléchisseurs lorsque ceux-ci sont rétractés en crochet gênant.

Lorsque le patient a récupéré quelques fléchisseurs, même faibles, il est utile d'associer à l'arthrodèse du poignet la création d'un « pouce butoir », par une arthrodèse intermétacarpienne. Si le fléchisseur radial a récupéré quelque peu, il est également transféré sur les fléchisseurs profonds qu'il vient réanimer ou renforcer.

Enfin, lorsque la flexion-extension du coude a particulièrement bien récupéré par la chirurgie nerveuse, il est possible, moyennant une arthrodèse du poignet et la création d'un pouce butoir, de restaurer une flexion des doigts longs par un transfert du biceps (Fig. 15). Le tendon du biceps est sectionné au pli du coude, prolongé d'une greffe de fascia lata ; la greffe est passée en profondeur sous le rond pronateur et l'arcade du fléchisseur superficiel des doigts, puis suturée distalement aux tendons fléchisseurs profonds. Bien entendu la force de flexion du coude est diminuée, et il faut réserver cette indication aux très bonnes récupérations des fléchisseurs du coude. Il faut également la réserver aux patients ayant récupéré un triceps, afin que la flexion des doigts ne s'accompagne pas d'une flexion gênante du coude.

Ainsi, la flexion des doigts retrouvée permet le « tenu » : le patient place passivement un objet dans sa main paralytique, et peut alors le tenir. Ce « tenu » permet la réalisation de nombreuses activités bimanuelles.

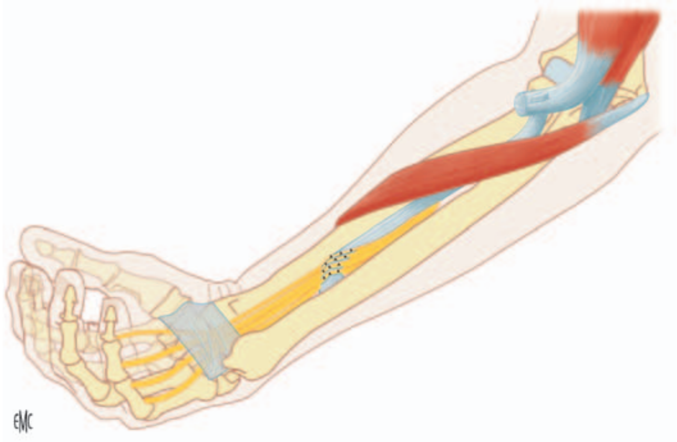

Figure 15. Technique de transfert du biceps sur les fléchisseurs profonds des doigts. Le biceps est sectionné, prolongé d'une greffe de fascia lata qui est passée sous le rond pronateur et l'arcade du fléchisseur superficiel, puis suturée aux tendons fléchisseurs profonds des quatre doigts longs. Dans le même temps, le poignet est arthrodésé et un pouce butoir est réalisé.

Main en supination permanente

Cette déformation, si elle est très fréquente et classique dans les séquelles de paralysie obstétricale, peut aussi être observée dans les séquelles de paralysies traumatiques, ou encore la poliomyélite.

Dans la plupart des cas une chirurgie correctrice est souhaitable [43, 44].

Le mécanisme de survenue de cette déformation est constitué par la récupération prédominante ou exclusive du biceps, supinateur, sur les muscles pronateurs.

Le reroutage du biceps autour du col du radius, décrit par Zancolli, est une opération délicate, non dépourvue d'inconvénients (affaiblissement de la flexion du coude, cicatrice gênante), et pas toujours probante, la main ne se retrouvant pas toujours en pronation franche. Dans ces conditions, dans les paralysies traumatiques, un geste osseux est plus souvent de mise.

Lorsque la supination est réductible passivement, une arthrodèse radio-ulnaire distale est faite en s'aidant d'une greffe osseuse intercalée et fixée dans le dièdre radio-ulnaire distal. Dans les cas, plus rares, où la déformation n'est pas réductible passivement, des ostéotomies de l'avant-bras sont nécessaires : soit ostéotomie du radius, soit ostéotomies de l'ulna, soit les deux. L'avantage de la technique d'ostéotomies multiples de l'ulna est de ne pas nécessiter d'ostéosynthèse, mais simplement une immobilisation de 6 semaines en pronation.

Chirurgie complémentaire à la main dans les paralysies C5 C6 C7

Le problème posé est celui de la paralysie de l'extension des doigts et du poignet, qu'il ne faut pas appeler « paralysie radiale » puisque le nerf radial n'y est pour rien. Il s'agit d'une paralysie radiculaire haute qui, au moins théoriquement, n'autorise pas le transfert classique du rond pronateur sur le court extenseur radial du carpe. On remplace ce transfert par celui d'un fléchisseur superficiel sur le même court extenseur du carpe. Le fléchisseur est coupé au même niveau que la suture à réaliser, et passé au bord radial du poignet, puis fixé sous bonne tension (il s'agit d'un muscle à course longue, dont la tension de fixation est difficile à régler).

Les autres transferts, fléchisseur ulnaire du carpe sur les extenseurs des doigts et du pouce, et long palmaire sur le long abducteur-court extenseur du pouce, sont les mêmes que dans les paralysies radiales.

Traitement de la douleur dans les paralysies du plexus brachial

Les lésions radiculomédullaires donnent en règle des douleurs très invalidantes dans un premier temps. La plupart des patients sont mis sous un traitement associant Rivotril® et Anafranil® à doses croissantes. Après quelques mois et notamment après les

débuts de la repousse liée à la réparation nerveuse, les douleurs diminuent de 70 à 80 % permettant l'arrêt progressif du traitement. Mais un certain pourcentage de patients continue à souffrir de façon majeure. Parmi ces patients, les avulsions médullaires complètes semblent plus fréquentes.

Il s'agit alors là d'indications de chirurgie de la douleur par neurochirurgie : laminectomie cervicale postérieure, exposition médullaire, et chauffage par électrodes des racines postérieures de la moelle au niveau du sillon collatéral postérieur (intervention de DREZ : *dorsal root entry zone*). Une électrode est implantée successivement tous les 2 mm sur toute la hauteur de l'avulsion radicellaire, à une profondeur de 1 mm. Cette électrode est chauffée une trentaine de secondes à 70°.

▲ *Mise en garde*

Erreurs à ne pas commettre

• Devant une paralysie totale avec signe de Claude Bernard-Horner, laisser entendre au patient qu'une récupération spontanée est possible, et qu'il faut attendre. Le signe de Claude Bernard-Horner est pathognomonique de l'avulsion C8 T1. La chirurgie doit être envisagée le plus tôt possible.

• Attendre le 3e mois pour adresser le patient à un chirurgien spécialisé. En fait, le pronostic des réparations est directement lié à la précocité du traitement. Compte tenu des listes d'attente pour la chirurgie, ce délai sera encore allongé. Et, à 6 mois, le pronostic a déjà chuté de 50 %.

• En urgence, devant une lésion vasculaire associée, faire un pontage extra-anatomique par un chirurgien vasculaire. En fait, la voie d'abord brachiale haute va gêner la chirurgie nerveuse et risque de rendre impossible une réinnervation du triceps. Si une réparation vasculaire est nécessaire, ce qui est rare (ischémie aiguë ou hémorragie massive), il faut faire une réparation anatomique la plus courte possible afin de laisser vierge de tout abord la région sus-claviculaire et la région brachiale haute, en vue de la chirurgie nerveuse.

• Devant une fracture associée de la diaphyse humérale, faire un brochage ascendant. En fait, ce type de synthèse a au moins deux inconvénients majeurs : sur un bras paralytique, le tonus des haubans musculaires, biceps et triceps a disparu et la pseudarthrose est la règle après ce type de synthèse. La chirurgie nerveuse a pour but premier de restaurer la flexion du coude, or, sur ce terrain particulier, les brochages ascendants enraidissent toujours le coude.

• Devant une rupture de l'artère axillaire constatée secondairement, faire une réparation vasculaire avant d'adresser le patient en milieu spécialisé en chirurgie nerveuse. En fait, une réparation vasculaire secondaire n'a pas d'intérêt. Dans les rares cas où le réseau de suppléance est insuffisant, le syndrome de Volkmann de l'avant-bras est déjà constitué et la réparation vasculaire n'y changera rien. De plus les voies d'abord vasculaires préalables rendent la chirurgie nerveuse secondaire plus difficile et aggravent donc le pronostic.

• Dans une paralysie C5 C6 persistante à 3 mois, l'IRM étant normale, opérer, trouver en peropératoire un névrome qui répond à la stimulation, faire une « neurolyse » et refermer sans greffer. En fait, ces lésions en continuité qui n'ont pas récupéré à 3 mois sont des lésions de degré 4 de Sunderland, c'est-à-dire des équivalents de ruptures complètes : il faut les réséquer et les greffer.

La sédation douloureuse est généralement immédiate et, à long terme, le taux de succès est très favorable (80 à 90 %).

Cette chirurgie de la douleur plexique, de plus en plus largement utilisée, constitue sûrement l'un des progrès majeurs de ces dernières années (Allieu).

■ Conclusion

Les lésions du plexus brachial traumatique, malgré la limitation de vitesse, demeurent un véritable problème de santé publique, par la gravité des séquelles sur des patients jeunes, contraints le plus souvent à une réinsertion professionnelle.

Dans les paralysies totales, les résultats actuels contribuent en tout cas de façon essentielle à une certaine réinsertion sociale. Une épaule stable, une flexion-extension du coude, et une main esthétique sans douleur sont les objectifs que l'on doit se fixer, et atteindre le plus souvent possible, c'est-à-dire à chaque fois que les patients sont référés au chirurgien spécialisé dans des délais raisonnables. Le délai le plus court est le meilleur.

Dans les paralysies plexiques supérieures, les neurotisations directes ulnaire-biceps ou ulnaire-biceps et médian-brachial donnent les meilleurs résultats, de sorte que les greffes à partir de moignons radiculaires, ou les autres transferts nerveux, peuvent être dirigés sur l'épaule.

■ Références

[1] Duchenne GB. *De l'électrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique*. Paris: JB Baillière; 1861.

[2] Allieu Y, Privat JM, Bonnel F. Les neurotisations par le nerf spinal (nerf accessorius) dans les avulsions radiculaires du plexus brachial. *Neurochirurgie* 1982;**28**:115.

[3] Allieu Y, Privat JM, Bonnel F. Paralysis in root avulsion of the brachial plexus: Neurotization by the spinal accessory nerve. *Clin Plast Surg* 1984;**11**:133-7.

[4] Bentolila V, Nizard R, Bizot P, Sedel L. Complete traumatic brachial plexus palsy. Treatment and outcome after repair. *J Bone Joint Surg Am* 1999;**81**:20-8.

[5] Kotani T, Matsuda H, Suzuki T. *Trial surgical procedures of nerve transfer to avulsion injuries of plexus brachialis. Proceeding of the 12th congress of the International Society of Orthopaedic Surgery and Traumatology. Tel Aviv*. Amsterdam: Excerpta Medica; 1972 (348p).

[6] Asfazadourian H, Tramond B, Dauge MC, Oberlin C. Morphometric study of the upper intercostal nerves: practical application for neurotisations in traumatic brachial plexus palsies. *Ann Hand Upper Limb Surg* 1999;**18**:243-53.

[7] Chiasserini A. Tentativi di cura in casi di paraplegia da lesione de midollo lombare consecutiva a frattura vertebrale (anastomosi radiculo-intercostale). *Il Policlinico* 1934;**12**:603-7.

[8] Nagano A. Direct nerve crossing with the intercostal nerve to treat avulsion injuries to the brachial plexus. *J Hand Surg [Am]* 1989;**14**:980-5.

[9] Narakas A. Les neurotisations ou transferts nerveux dans les lésions du plexus brachial. *Ann Chir Main* 1982;**1**:101-18.

[10] Narakas A. Thoughts on neurotization of nerve transfer in irreparable nerve lesions. *Clin Plast Surg* 1984;**11**:153-9.

[11] Narakas A. Neurotizations in post traumatic lesions of the brachial plexus. In: Tubiana R, editor. *The hand*. Paris: Masson; 1986. p. 542-67.

[12] Narakas A. Neurotization in brachial plexus injuries. *Clin Orthop Relat Res* 1988;**237**:43-56.

[13] Chuang DC, Cheng SL, Wei FC, Wu CL, Ho YS. Clinical evaluation of C7 spinal nerve transection: 21 patients with at least 2 years follow-up. *Br J Plast Surg* 1998;**51**:285-90.

[14] Gu YD, Zhang GM, Chen DS, Yan JG, Cheng XM, Chen L. Seventh cervical nerve root transfer from the contalateral healthy side for the treatment of brachial plexus root avulsions. *J Hand Surg [Br]* 1992;**17**:518-21.

[15] Gu YD, Chen DS, Zhang GM, Cheng XM, Zhang LY, Cai PQ, et al. Long-term functional results of controlateral C7 transfer. *J Reconstr Microsurg* 1998;**14**:57-9.

[16] Robert JL, Kour AK, Zhang AH, Ong BK. Neurologic deficit and recovery in the donor limb following cross-C7 transfer in brachial plexus injury. *J Reconstr Microsurg* 1997;**13**:237-43.

[17] Sungpet A, Suphachatwong C, Kawinwonggowit V. Sensory abnormalities after the seventh cervical nerve root transfer. *Microsurgery* 1999;**19**:287-8.
[18] Gu YD, Wu MM, Zhen YL, Zhao JA, Zhang GM, Chen DS, et al. Phrenic nerve transfer for brachial plexus motor neurotisation. *Microsurgery* 1989;**10**:287-9.
[19] Slooff AC, Blaauw G. Nerve available for neurotizations: the hypoglossal nerve. In: Alnot JY, Narakas A, editors. *Traumatic brachial plexus injuries. Monographies de la Société Française de Chirurgie de la Main*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1996. p. 50-3.
[20] Vacher C, Dauge MC, Bhatia A, Beaulieu JY, Oberlin C. Is the hypoglossal nerve a reliable donor nerve for transfer in brachial plexus injuries? *Plast Reconstr Surg* 2003;**112**:708-10.
[21] Alnot JY, Daunois O, Oberlin C. Les paralysies totales du plexus brachial par lésions supraclaviculaires. *Rev Chir Orthop* 1992;**78**: 495-505.
[22] Birch R, Bonney G, Wynn Parry CB. *Surgical disorders of the peripheral nerves*. London: Churchill Livingstone; 1998 (200p).
[23] Samardzic M, Rasulic L, Grujicic D, Milicic B. Results of nerve transfers to the musculocutaneous and axillary nerves. *Neurosurgery* 2000;**46**:93-101.
[24] Songcharoen P, Mahaisavariya B, Chotigavanich C. Spinal accessory neurotizationfor retoration of elbow flexion in avulsion injuries of the brachial plexus. *J Hand Surg [Am]* 1996;**21**:387-90.
[25] Alnot JY, Oberlin C. Muscular transfers in paralysis of elbow flexion and extension. In: Tubiana R, editor. *The hand*. Philadelphia: WB Saunders; 1991. p. 162-75.
[26] Oberlin C, Béal D, Leechavengvongs S, Salon A, Dauge MC, Sarcy JJ. Nerve transfer to biceps muscle using a part of ulnar nerve for C5 C6 avulsion of the brachial plexus. Anatomical study and report of 4 cases. *J Hand Surg [Am]* 1994;**19**:232-7.
[27] Sungpet A, Suphachatwong C, Kawinwonggowit V, Patradul A. Transfer of a single fascicle from the ulnar nerve to the biceps muscle after avulsions of upper roots of the brachial plexus. *J Hand Surg [Br]* 2000;**25**:325-8.
[28] Frey M. Avulsion injuries to the brachial plexus and the value of motor reinnervation by ipsilateral nerve transfer. *J Hand Surg [Br]* 2000;**25**: 323-4.
[29] Leechavengvongs S, Witoonchart K, Uerpairojkit C, Thuvasethakul P, Ketmalasiri W. Nerve transfer to biceps muscle using a part of the ulnar nerve in brachial plexus injury (upper arm type): a report of 32 cases. *J Hand Surg [Am]* 1998;**23**:711-6.
[30] Lutz BS, Chuang DC, Hsu JC, Ma SF, Wei FC. Nerve transfer to the median nerve using parts of the ulnar and radial nerves in the rabbit. Effects on motor recovery of the median nerve and donor nerve morbidity. *J Hand Surg [Br]* 2000;**25**:329-35.
[31] Ferraresi S, Garozzo D, Buffati P. Reinnervation of the biceps in C56C7 brachial plexus avulsion injuries: results after distal bypass surgery. *Neurosurg Focus* 2004;**16**:E6.
[32] Palazzi S, Caceres Lucero JP, Palazzi JL. Nuestra experiencia en la neurotizacion cubito-bicipital (operacion de Oberlin). *Rev Iber Cir Mano* 2000;**58**:29-36.
[33] Loy S, Bhatia A, Asfazadourian H, Oberlin C. Transfert de fascicules du nerf ulnaire sur le nerf du muscle biceps dans les avulsions C5C6 ou C5C6C7 du plexus brachial. À propos de 18 cas. *Ann Chir Main Memb Sup* 1997;**16**:275-84.
[34] Teboul F, Kakkar R, Ameur N, Beaulieu JY, Oberlin C. Transfer of fascicles from the ulnar nerve to the nerve to the biceps in the treatment of upper brachial plexus palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:1485-90.
[35] Al Qattan MM. Oberlin's ulnar nerve transfer to the biceps nerve in Erb's birth palsy. *Plast Reconstr Surg* 2002;**109**:405-7.
[36] Noaman HH, Shiha AE, Bahm J. Oberlin's ulnar nerve transfer to the biceps motor nerve in obstetric brachial plexus palsy: indications, and good and bad results. *Microsurgery* 2004;**24**:182-7.
[37] Mackinnon SE, Novak CB, Myckatyn TM, Tung TH. Results of reinnervation of the biceps and the brachialis muscles with a double fascicular transfer for elbow flexion. *J Hand Surg [Am]* 2005;**30**: 978-85.
[38] Liverneaux PA, Diaz LC, Beaulieu JY, Durand S, Oberlin C. Preliminary results of double nerve transfer to restore elbow flexion in upper type brachial plexus palsies. *Plast Reconstr Surg* 2006;**117**: 915-9.
[39] Pacha Vicente D, Forcada Calvet P, Carrera Burgaya A, Llusa Perez M. Innervation of biceps brachii and brachialis: anatomical and surgical approach. *Clin Anat* 2005;**18**:186-94.
[40] Leechavengvongs S, Witoonchart K, Uerpairojkit C, Thuvasethakul P. Nerve transfer to deltoïd muscle using the nerve to the long head of the triceps, part II: a report of 7 cases. *J Hand Surg [Am]* 2003;**28**:633-8.
[41] Oberlin C, Teboul F, Severin S, Beaulieu JY. Transfer of the lateral cutaneous nerve of the forearm to the dorsal branch of the ulnar nerve, for providing sensation on the ulnar aspect of the hand. *Plast Reconstr Surg* 2003;**112**:1498-500.
[42] Malessy MJ, De Ruiter GC, De Boer KS, Thomeer RT. Evaluation of suprascapular nerve neurotisation after nerve graft or transfer in the treatment of brachial plexus traction lesions. *J Neurosurg* 2004;**101**: 377-89.
[43] Zancolli EA. Palliative surgery: pronosupination in obstetrical palsy. In: Gilbert A, editor. *Brachial plexus injuries*. London: Martin Dunitz; 2001. p. 275-91.
[44] Al Qattan MM, Al Khawashki H. The ″beggar″ hand and the ″unshakable″ hand in children with total obstetric brachial plexus palsy. *Plast Reconstr Surg* 2002;**109**:1947-52.

C. Oberlin, Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux (christophe.oberlin@bch.ap-hop-paris.fr).
Z. Belkheyar, Chef de clinique-assistant des Hôpitaux.
S. Durand, Chef de clinique-assistant des Hôpitaux.
Service d'orthopédie-traumatologie, Hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75877 Paris cedex 18, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Oberlin C., Belkheyar Z., Durand S. Paralysies traumatiques du plexus brachial de l'adulte par lésions radiculaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-002-A-10, 2007.

Appareil locomoteur
[15-005-A-10]

Syndromes canalaires et des défilés (canal carpien exclu)

Yves Allieu : Professeur des Universités, praticien hospitalier
Michel Chammas : Praticien hospitalier
Jean-Luc Roux : Praticien hospitalier
Service de chirurgie orthopédique 2, hôpital Lapeyronie, 34295 Montpellier cedex 5 France

Résumé

Les syndromes canalaires correspondent à l'ensemble des manifestations neurologiques liées à la compression d'un nerf lorsqu'il traverse un défilé anatomique. La cause principale est une inadéquation entre le contenant (le défilé inextensible) et le contenu (nerf, tendons, gaines synoviales, vaisseaux...).

Nous n'envisagerons pas, car sortant du cadre des véritables syndromes canalaires, les compressions nerveuses d'origine extrinsèque (contusion, origine posturale), les compressions au site fracturaire et les compressions à distance d'un défilé anatomique par un hématome, un abcès ou par un processus tumoral. Ne seront pas abordés les conflits radiculaires rachidiens pour ne limiter notre étude qu'aux syndromes canalaires des membres et des ceintures.

Haut de page

NOTIONS GÉNÉRALES

Physiopathologie [16]

Compression et traction

La compression représente l'élément physiopathologique principal dans la genèse d'un syndrome canalaire. Cette compression sera susceptible de survenir dans un défilé anatomique ostéofibreux comme le tunnel cubital, le canal carpien, dont les dimensions varient avec la position de l'articulation située en regard de ce défilé ou bien d'un défilé musculaire comme le muscle rond pronateur pour le nerf médian et le muscle court supinateur pour le nerf interosseux postérieur, dont les dimensions varient avec l'activité musculaire.

Normalement, dans un défilé anatomique et en fonction des mouvements de l'articulation voisine, un nerf périphérique peut se déplacer de quelques millimètres grâce à des possibilités de glissement par rapport aux structures de voisinage. L'amplitude de glissement du nerf médian peut être de 5 à 7 mm au coude et de 7 à 14 mm au poignet. Ainsi toute limitation de la liberté du nerf dans un défilé anatomique va occasionner des lésions par traction interférant avec la vascularisation intraneurale. Une réaction inflammatoire chronique peut aussi être générée par ces lésions de traction et être à l'origine d'adhérences entre l'épinèvre et les structures de voisinage.

Les nerfs périphériques peuvent subir un étirement de 20 % de leur longueur avant que ne surviennent des lésions neurales. Le mode d'expression est soit aigu lorsque le traumatisme ponctuel a franchi le seuil d'élongation, soit chronique en cas de traumatismes répétés sur un nerf dont les capacités à s'élonguer ont été réduites par des remaniements cicatriciels ou une structure anatomique anormale fixant ce nerf dans un défilé. C'est le cas pour le nerf cubital qui subit ainsi une élongation de l'ordre de 4,7 mm lors de la flexion du coude, dans le tunnel cubital.

Conséquences ultrastructurales

Du point de vue physiopathologique, une compression nerveuse obéit à un mécanisme complexe qui sera susceptible de créer de manière séquentielle des troubles de la microcirculation sanguine intraneurale, des lésions axonales, ainsi que des altérations du tissu conjonctif de soutien (fig 1).

Anomalies de la microcirculation intraneurale

La vascularisation des nerfs périphériques est basée sur un riche réseau anastomotique réparti dans les trois enveloppes conjonctives : l'épinèvre, l'endonèvre et le périnèvre (fig 1). Il a été démontré expérimentalement chez l'animal qu'une diminution de la circulation intraneurale constituait la première conséquence d'une compression nerveuse de faible amplitude (30 à 45 mmHg). Une compression plus importante va occasionner de manière plus importante une ischémie neurale, mais aussi des lésions anoxiques de l'endothélium vasculaire des vaisseaux intraneuraux. Ces altérations de l'endothélium vont être à l'origine de troubles de la perméabilité capillaire notamment des vaisseaux périneuraux avec oedème interstitiel et augmentation de la pression liquidienne endoneurale. Un véritable syndrome de loge intrafasciculaire peut survenir avec autoentretien, voire autoaggravation de la compression des fibres nerveuses. En cas de compression prolongée, ce phénomène sera suivi par l'hypertrophie cicatricielle du conjonctif des enveloppes neurales consécutive à l'oedème interstitiel et aux dépôts protéiques.

Anomalies des fibres nerveuses

Ces anomalies peuvent siéger dans les transports axonaux, la gaine de myéline, la structure axonale. L'origine en est double, indirecte liée aux anomalies de la microcirculation intraneurale qui sont les plus précocement observées, et directes par compression mécanique.

Troubles des transports axonaux

Deux transports axonaux antérogrades, l'un rapide et l'autre lent, permettent l'acheminement des éléments synthésés dans le corps cellulaire, qui représente l'unité centrale principale, vers l'axone et les terminaisons nerveuses. Inversement un transport axonal rétrograde permet le transport notamment de facteurs trophiques à partir de la périphérie vers le corps cellulaire. Expérimentalement, dès 30 mmHg, une compression neurale exercée pendant 2 heures va entraîner d'importantes altérations des divers transports axonaux. Plus la compression et sa durée seront importantes, plus la réversibilité des perturbations des transports axonaux sera lente après levée de la compression. Ainsi, après une pression exercée à 200 mmHg pendant 2 heures, les transports axonaux ne reviendront à la normale qu'au bout de 3 jours. Les conséquences pour le fonctionnement axoplasmique et pour la jonction synaptique du fait des altérations des flux axonaux antérogrades ne sont pas les seules observées, des anomalies en amont dans le corps cellulaire s'y associent par anomalies du flux rétrograde. En effet, des modifications morphologiques de ce corps cellulaire ont été observées dans les cellules du ganglion spinal postérieur lors d'une compression sur l'axone de 30 mmHg pendant 2 heures.

Altérations de la gaine de myéline

Les anomalies de la gaine de myéline (structure lamellaire générée par la cellule de Schwann) qui vont de son amincissement à la démyélinisation segmentaire au site de compression avec déplacement des noeuds de Ranvier (jonction entre deux cellules de Schwann) à l'écart de la zone de compression seraient beaucoup plus tardives que les perturbations de la microcirculation et des transports axonaux.

Lésions axonales

L'interruption axonale au site de compression représente l'ultime et la plus grave conséquence du processus de compression nerveuse. Il s'agit d'une lésion d'axonotmésis selon Seddon, ou de type II de Sunderland, c'est-à-dire sans désorganisation des tubes endoneuraux et avec survenue d'une dégénérescence wallérienne sur le segment axonal en aval de la compression. La récupération ne pourra se faire, après levée de la compression, qu'à l'issue d'une repousse axonale (1 mm/j). Des lésions plus graves de type neurotmésis de Seddon ou de type III ou IV de Sunderland, qui impliquent une désorganisation des enveloppes conjonctives du nerf et qui peuvent justifier une réparation nerveuse par suture ou greffe, sont de constatation exceptionnelle dans le cadre des syndromes canalaires vrais.

Conséquences cliniques. Classification anatomoclinique [16]

Stade I : le stade de début est caractérisé par une symptomatologie intermittente, par exemple uniquement nocturne ou à l'effort. La cause en serait principalement des anomalies de la microcirculation intraneurale ayant pour conséquence le ralentissement des transports axonaux. Il n'existerait aucune anomalie morphologique axonale ou des enveloppes. Après libération nerveuse, la disparition des symptômes est immédiate et la récupération complète et rapide, du fait de la levée de la compression sur la microcirculation intraneurale.

Stade II : les symptômes sont à ce stade permanents. Un oedème interstitiel des enveloppes existerait par trouble de la perméabilité capillaire, éventuellement associé à des perturbations de la gaine de myéline. Après libération nerveuse, la récupération peut demander plusieurs semaines, temps nécessaire à la réparation de la gaine de myéline en cas de lésion de celle-ci.

Stade III : il existe des signes de dénervation avec anomalies importantes de la sensibilité et atrophie musculaire traduisant l'interruption d'un nombre d'axones plus ou moins important. Une dégénérescence wallérienne existe dans les axones interrompus. Après libération nerveuse, la récupération va demander plusieurs

mois, voire 1 à 2 ans, et peut être incomplète. L'importance de la récupération dépendra de la distance entre le site de compression et les effecteurs sensitifs et musculaires, du potentiel de régénération axonal du patient principalement lié à son âge et à l'existence d'une polyneuropathie, et de l'ancienneté et de la sévérité de la compression.

Cette classification qui a le mérite de sa simplicité manque toutefois de nuances. En effet, suite à une compression, toutes les fibres nerveuses au sein d'un même nerf ne seront pas au même stade lésionnel. Il est démontré que les fibres nerveuses périphériques du tronc nerveux sont affectées avant les fibres plus centrales, il en est de même des grosses fibres myélinisées par rapport aux plus petites fibres et des fibres sensitives par rapport aux fibres motrices. De même la compression peut s'exercer de façon préférentielle sur un contingent moteur ou sensitif si celui-ci bien individualisé est, du fait de sa topographie au sein du tronc nerveux, directement au contact de l'élément compressif. L'atteinte prédominante de tel ou tel contingent sera responsable d'une symptomatologie souvent dissociée au début pouvant retarder le diagnostic du fait du mode de présentation.

Syndrome de compression nerveuse étagée : « double crush syndrome »

Le concept de compression nerveuse étagée est attribué à Upton et McComas en 1973 [43] et repose sur le fait qu'une compression proximale sur le trajet d'un nerf rend celui-ci plus susceptible vis-à-vis d'un élément compressif situé plus distalement par effets cumulés sur les transports axonaux antérogrades [28]. De même, une compression distale par les altérations du transport axonal rétrograde pourra favoriser l'apparition d'un syndrome canalaire plus proximal (*reversed double crush syndrome*). Ceci peut se rencontrer en pratique en cas d'association entre, en proximal, une compression radiculaire rachidienne ou un syndrome du défilé thoracobrachial et en distal, un syndrome de compression du nerf cubital au coude ou un syndrome du canal carpien. Une compression nerveuse étagée devra être évoquée notamment en cas de résultat incomplet ou d'échec thérapeutique, que le traitement soit médical ou chirurgical. Un examen clinique attentif aidé par une étude électrophysiologique précise permettra de déterminer quel est, du site de compression proximal ou du site distal, celui qui est principalement responsable de la symptomatologie afin de guider le traitement. Le traitement appliqué au site de compression principal suffit en général à traiter le patient. Il est exceptionnel et, nous ne le recommandons pas, d'avoir recours au traitement chirurgical simultané des différentes composantes d'un syndrome de compression nerveuse étagée.

Syndrome canalaire et polyneuropathie

L'existence d'une polyneuropathie par altération du fonctionnement axonal dans le cadre notamment d'un diabète sucré [3], d'une insuffisance rénale chronique ou de l'alcoolisme chronique peut être responsable d'une plus grande susceptibilité du nerf vis-à-vis d'une compression lors de la traversée d'un défilé anatomique. En cas de suspicion ou de présence d'une polyneuropathie, un examen électrophysiologique des quatre membres sera effectué .

Diagnostic

Symptomatologie

Un ensemble de faits permet de reconnaître un caractère canalaire à un syndrome douloureux.

Les troubles sensitifs subjectifs sont faits de paresthésies et/ou de douleurs dans un territoire déterminé. Ils sont prédominants ou majorés la nuit ou au réveil et peuvent être déclenchés par certains mouvements ou certaines positions. Une

symptomatologie d'effort orientera vers une compression nerveuse d'origine musculaire. Il peut exister de manière associée une intolérance au froid dans le territoire du nerf comprimé. La symptomatologie varie en raison de la topographie et du type de nerf atteint :

- la compression d'un nerf sensitif et sensitivomoteur provoque des douleurs et des paresthésies, éventuellement une atteinte musculaire s'il s'agit d'un nerf mixte, dans un territoire bien localisé ;
- la compression d'un nerf exclusivement moteur s'accompagne de manifestations douloureuses d'une loge, mal localisées, pouvant s'associer à une perte de force et à une amyotrophie.

Examen clinique

Outre un examen clinique global et l'examen du nerf tout le long de son trajet accessible à la palpation, trois étapes sont importantes : les tests et manoeuvres de provocation dans l'aide au diagnostic ; l'examen de la sensibilité cutanée et enfin, l'examen de la force musculaire pour grader l'atteinte nerveuse.

Tests et manoeuvres de provocation

La recherche d'un signe de Tinel, initialement décrit pour l'étude de la repousse nerveuse après lésion traumatique, et qui est effectuée immédiatement en amont de la zone de compression ne représente pas le seul test de provocation.

La pression continue sur le trajet du nerf immédiatement en amont de la zone de compression pendant une durée de moins de 60 secondes constitue un test au moins aussi sensible.

Le rétrécissement du défilé anatomique peut être occasionné par le placement de l'articulation en regard, dans une certaine position. Ainsi, le test de flexion du coude pour le nerf cubital.

Dans un défilé musculaire, le rétrécissement de celui-ci peut être occasionné par l'étirement ou la mise en tension du muscle intéressé ; ainsi, la supination contrariée et la pronation passive forcée pour le syndrome de compression du nerf interosseux postérieur.

Tout nerf dans un défilé anatomique satellite d'une articulation se caractérise par certaines possibilités de déplacement et de glissement. Des adhérences secondaires à l'oedème périneural, la présence d'un pseudonévrome peuvent limiter les déplacements du nerf. La mise en tension du nerf par la mobilisation de l'articulation voisine peut générer en cas de compression des douleurs ou des acroparesthésies irradiées ; ainsi, la mise du poignet en flexion et inclinaison cubitale pour la recherche d'un syndrome de Wartenberg, la flexion dorsale de cheville associée à un valgus de l'arrière-pied pour le syndrome du canal tarsien.

La réalisation d'un bloc nerveux distal par injection au contact du nerf en amont de la zone de compression peut être d'une aide diagnostique précieuse. L'injection doit être faite suffisamment à distance de la zone suspecte de compression, sur le trajet du nerf, afin de ne pas masquer une autre pathologie.

L'infiltration de corticoïde dans le défilé ne représente pas un test diagnostique fiable.

D'autres tests existent, mais ne sont pas de pratique courante comme le test du garrot pneumatique.

Examen de la sensibilité cutanée [18]

C'est la sensibilité discriminative qui est la plus étudiée en pratique courante. La sensibilité discriminative, qui est la seconde altérée après la sensibilité vibratoire classiquement dans les syndromes de compression nerveuse, peut être explorée précisément par le test de Weber et le test des monofilaments de Semmes et Weinstein.

Le test de Weber ou test de discrimination statique de deux points (fig 2), étudie de manière bilatérale et comparative l'espacement minimal des deux branches d'un instrument appuyées sur la peau permettant au patient, les yeux fermés, de distinguer les deux points de contact. L'instrument peut être tout simplement un trombone de papeterie, ou bien un des instruments dévolus à l'examen de ce type de sensibilité. Chaque hémipulpe digitale est testée. La pression sur la peau ne doit pas être trop excessive et ne doit entraîner qu'un début de blanchiment cutané. Un écartement ressenti de 6 mm ou plus est considéré comme anormal aux pulpes digitales.

Dellon a introduit le *moving two-point discrimination test* [18] qui selon lui est plus sensible que le test de Weber. Les deux branches de l'instrument sont déplacées de proximal en distal sur le doigt. Un écartement ressenti de 4 mm ou plus est considéré comme anormal.

Le test des monofilaments utilise des fils de nylon d'épaisseur croissante et calibrée. L'examen est aussi bilatéral et comparatif, et recherche le plus fin filament ressenti par le patient, les yeux fermés. Le test des monofilaments est plus sensible que celui de Weber, mais a comme inconvénient le coût du matériel même s'il s'agit du « minikit ».

La sensibilité vibratoire peut être analysée soit par le diapason à 256 Hz de manière bilatérale et comparative, soit de manière encore plus précise par un vibromètre à fréquence croissante pour étudier la fréquence de vibration seuil ressentie par le patient.

Le classique examen de la sensibilité de protection par le test du « pique-touche » est inconfortable pour le patient, assez grossier car ne permet pas d'apprécier finement l'importance de la compression et d'effectuer un suivi précis après traitement du syndrome canalaire. Toutefois en cas de perturbation sévère de la sensibilité, il peut être utile de le faire pour savoir si la sensibilité de protection est conservée ou non.

Classification des anomalies de la sensibilité [18] :

- **un syndrome de compression d'un nerf sensitif ou mixte au début ou modéré, comme dans les stades I et II de Lundborg [16], sera susceptible d'entraîner des modifications de perception du diapason à 256 Hz et aura un seuil de perception du toucher à l'épreuve des monofilaments légèrement élevé. Il n'y a pas d'anomalies des tests de discrimination de deux points ;**
- **un syndrome de compression évolué d'un nerf sensitif ou mixte où existe un certain degré d'interruption axonale comme dans le stade III de Lundborg [16] sera caractérisé par des anomalies de la sensibilité au test de Weber ou à sa variante préconisée par Dellon. Les tests de discrimination de deux points permettent ainsi simplement de séparer les syndromes canalaires sévères, avec interruption axonale, des formes débutantes ou modérées.**

Examen de la force musculaire

L'examen peut retrouver un déficit musculaire objectif évalué selon la cotation internationale de M0 à M5, et une amyotrophie dans le territoire du nerf comprimé ce qui signe une interruption axonale et fait classer le syndrome canalaire comme sévère.

Examens complémentaires

Examens électrophysiologiques [11]

Dans les compressions chroniques des troncs nerveux, l'examen électrophysiologique permet de localiser le site de compression nerveuse, d'aider au diagnostic différentiel et dans une certaine mesure d'apprécier la gravité de la souffrance nerveuse. Cet examen doit être réalisé chaque fois qu'il est envisagé une intervention chirurgicale de libération nerveuse. Toutefois, il s'agit d'un examen complémentaire opérateur et matériel dépendant et qui n'apparaît pas aussi fiable pour tous les syndromes canalaires. Comme le recommande Jesel [11], il ne faut pas hésiter avant de poser une indication opératoire, en cas de dissociation électroclinique, à demander un nouvel examen ou un deuxième avis. Cet examen ne doit être utilisé en postopératoire qu'en cas de persistance des symptômes non explicable par la gravité de la compression ou par une récidive.

Les techniques de stimulodétection qui mettent en évidence un ralentissement segmentaire de conduction caractéristique du syndrome canalaire sont les plus contributives, car les plus précocement perturbées :

- **pour les nerfs sensitifs ou mixtes, la mesure de la vitesse de conduction sensitive orthodromique du nerf par stimulation en amont du site de compression et enregistrement en aval en plusieurs points étagés ;**
- **pour les nerfs moteurs ou mixtes, la mesure de la latence motrice en stimulant en amont de la zone de compression et en détectant la réponse évoquée dans différents muscles du territoire du nerf en aval du site de compression ;**
- **et la mesure de la vitesse de conduction motrice du nerf en stimulant en deux points l'un proximal par rapport au site de compression et l'autre distal, et faisant la différence des latences motrices obtenues.**

Les techniques de détection, uniquement pour les nerfs moteurs ou mixtes, ne sont capables de montrer des anomalies que tardivement, car traduisant une interruption axonale par l'étude :

- **de l'activité spontanée des muscles sous la dépendance du nerf analysé. L'existence d'une activité spontanée traduit une dénervation musculaire et donc une interruption axonale ;**
- **de l'activité volontaire des muscles sous la dépendance du nerf analysé.**

L'étude des latences motrices et des vitesses de conduction sensitive et motrice se fera de manière comparative à différents étages, le long du trajet du nerf, au membre homolatéral (poignet, coude et avant-bras, bras pour le membre supérieur) afin de dépister une atteinte plus proximale ou étagée, mais aussi de manière comparative avec le membre controlatéral.

L'examen des quatre membres sera nécessaire en cas de suspicion d'une polyneuropathie notamment si les vitesses de conduction sont diminuées tout le long du trajet du nerf, ou bien en cas de polyneuropathie connue.

L'examen électrophysiologique peut être sensibilisé par la réalisation de tests de provocation.

Examens radiographiques

Des radiographies standard du site de compression méritent d'être réalisées, notamment en cas de limitation de la mobilité ou de pathologie de l'articulation de voisinage. Le recours à la tomodensitométrie ou à l'imagerie par résonance magnétique nucléaire ne se fera qu'en cas de suspicion de compression nerveuse par un processus tumoral ou pseudotumoral.

Principes thérapeutiques

La grande majorité des syndromes canalaires, si tant est qu'ils ne soient pas déficitaires, répondent au traitement médical ou conservateur. Le traitement chirurgical ne doit être proposé et réalisé qu'après échec d'un traitement médical bien conduit, ou en cas de déficit sans récupération spontanée. Le principe du traitement chirurgical repose sur la libération du nerf de tout élément compressif par une exoneurolyse. L'exoneurolyse représente la libération du nerf en respectant ses enveloppes. L'épinèvre (fig 1), lorsqu'il est très épaissi ou pathologique, peut faire l'objet d'une ouverture longitudinale (épineurotomie) ou d'une exérèse (épineurectomie). L'endoneurolyse comportant la dissection intraneurale des fascicules nerveux ne doit être réalisée que dans des cas exceptionnels, compte tenu de son caractère dévascularisant et générateur de fibrose intraneurale. Toute tension sur le nerf devra être levée soit par la suppression d'obstacles, soit par la transposition du nerf. L'environnement du nerf libéré doit être le moins cicatriciel possible et ceci par une technique chirurgicale rigoureuse comprenant notamment une hémostase soigneuse et si le nerf est superficiel, une voie d'abord ménageant un large lambeau cutané qui recouvrira le nerf le mettant à l'écart de la cicatrice.

Haut de page

PRINCIPAUX SYNDROMES

Syndromes canalaires au membre supérieur

Nerf cubital

Compression du nerf cubital au coude

Anatomie et étiologies (fig 3)

C'est le site de compression du nerf cubital le plus fréquent. Le nerf cubital peut être lésé selon trois mécanismes principaux, l'anatomie dynamique du tunnel cubital permet d'expliquer pourquoi la flexion du coude concourt au mécanisme de compression nerveuse :

- compression directe : la tranche de section de ce tunnel diminue de 55 % entre l'extension et la flexion du coude, ceci essentiellement du fait du bombement du complexe ligamentaire interne et de la mise en tension de l'aponévrose du muscle cubital antérieur (flexor carpi ulnaris). La pression intracanalaire est ainsi six fois supérieure à la pression de repos en cas de flexion du coude associée à une abduction d'épaule et à une extension du poignet. Bien que le siège lésionnel le plus fréquent soit la gouttière épitrochléo-olécranienne avec le fascia d'Osborne (fig 3 D), épaississement fibreux de la confluence des chefs épitrochléen et olécranien du muscle cubital antérieur, d'autres sites ont été incriminés (fig 3 D) : arcade de Struthers, chef interne du triceps, cloison brachiale intermusculaire interne, passage du nerf cubital entre muscles cubital antérieur (flexor carpi ulnaris) et fléchisseur profond des doigts (flexor digitorum profondus). à côté des éléments anatomiques prédisposant à la compression, peuvent exister une arthrose dont les remaniements vont rendre plus étroit le tunnel cubital, un élément anatomique surnuméraire anormal comme un muscle anconeus epitrochlearis, un kyste synovial, les séquelles d'une fracture de l'épitrochlée, un ostéome, l'hypertrophie du nerf cubital par neuropathie lépreuse ;
- traction ou élongation : à l'état normal du fait de moyens d'amarrage souple de type mésentérique, le nerf cubital se déplace longitudinalement et transversalement dans la gouttière épitrochléo-olécranienne. Le cubital subit aussi une élongation de l'ordre de 4,7 mm lors de la flexion du

coude. Ainsi toute limitation de la liberté du nerf cubital va occasionner des lésions par traction interférant avec la vascularisation intraneurale. Des contraintes en valgus du compartiment interne du coude (pathologie du lancer, cubitus valgus séquellaire d'un traumatisme du coude de l'enfance) peuvent occasionner une élongation du nerf cubital ;
instabilité chronique avec subluxation sur l'épitrochlée. L'instabilité du nerf cubital dans son tunnel lors de la flexion du coude peut être liée à des facteurs constitutionnels ou microtraumatiques. Ces derniers ont en effet été incriminés dans l'affaiblissement des structures de stabilisation du nerf cubital dans sa gouttière. Cette instabilité, permettant au nerf de se déplacer au niveau de l'épitrochlée, va le rendre plus susceptible vis-à-vis soit des traumatismes directs, soit des contraintes en valgus du coude.

Diagnostic [22]

Symptômes : les paresthésies sont à la fois sur la face palmaire (moitié cubitale du 4^{e} doigt et totalité du 5^{e} doigt) et sur la face dorsale des deux derniers doigts (fig 3 B, C).

Signes d'examen : il existe un test de Tinel positif en amont de la gouttière épitrochléo-olécranienne qui est toutefois fréquent en l'absence de compression véritable. Il faut souligner la valeur du test d'hyperflexion du coude qui est positif lorsqu'il reproduit les acroparesthésies des 4^{e} et 5^{e} doigts ainsi qu'à la face dorsocubitale de la main. Il peut s'y associer des troubles de la sensibilité objective dans le même territoire (hyper- ou hypoesthésie). Une limitation de mobilité du coude est parfois retrouvée. L'association à une épitrochléalgie ainsi qu'une instabilité palpable du nerf dans sa gouttière peuvent être observées.

Les troubles moteurs sont plus tardifs et progressifs. Il s'agit d'une maladresse des doigts et d'une faiblesse de la main lors des prises. La mise en évidence d'un déficit moteur peut se faire tout d'abord et le plus fréquemment aux muscles intrinsèques avec la présence d'un signe de Froment par parésie de l'adducteur et du court fléchisseur du pouce (fig 4 A), d'un déficit et d'une amyotrophie des muscles interosseux et des deux derniers muscles lombricaux (fig 3 A), se traduisant par une atrophie intermétacarpienne, un aplatissement de la main, une griffe des 4^{e} et 5^{e} doigts (fig 4 B) et un signe du croisement positif (non possibilité de passer le médius sur l'index). Aux muscles extrinsèques, une faiblesse du fléchisseur ulnaire du carpe (cubital antérieur) peut s'observer, associée à un déficit du fléchisseur profond des 4^{e} et 5^{e} doigts (fig 3 A). Ces deux derniers signes sont plus rares car les fascicules correspondant à ces muscles sont situés profondément dans le tunnel cubital [42].

À l'issue du bilan, la compression du cubital au coude peut être classée selon Mac Gowan [17] :

grade I : signes sensitifs subjectifs. Absence de signes objectifs ;
grade II : signes sensitifs subjectifs. Faiblesse musculaire sans atrophie ;
grade III : signes déficitaires sensitifs et moteurs avec amyotrophie des intrinsèques.

Deux formes cliniques particulières sont à signaler, la forme motrice prédominante où paralysie et amyotrophie sont d'installation insidieuse, et la forme déficitaire sensitivomotrice tardive survenant après un intervalle libre de 10 à 20 ans après un traumatisme du coude survenu dans l'enfance, responsable d'un cubitus valgus.

Par ailleurs, il faut soigneusement éliminer toute cervicobrachialgie, un syndrome du hile du membre supérieur, une compression du nerf cubital au poignet. L'électrophysiologie confirme le diagnostic.

Traitement

à 45°, la nuit par une attelle, pendant 4 à 6 semaines. Le traitement chirurgical n'est indiqué que pour les formes déficitaires et les échecs du traitement conservateur. Le traitement chirurgical comporte une neurolyse du cubital, rarement isolée, le plus souvent associée à une transposition sous-musculaire ou sous-cutanée ou à une épitrochléoplastie selon les auteurs. La récupération du déficit dans les stades III de Mac Gowan n'est le plus souvent que partielle.

Compression du nerf cubital au poignet

Ce site de compression est bien moins fréquent qu'au coude.

Anatomie et étiologies

Le nerf cubital au poignet passe en dedans du pisiforme et traverse le canal du Guyon. Gross et Gelberman [10], après Shea et McClain [37], ont dissocié ce canal en trois zones (fig 5) :

> zone 1 : de l'entrée de la zone du canal de Guyon à la bifurcation du nerf cubital en branche superficielle et profonde. Le plancher de ce canal est constitué par le ligament annulaire antérieur du carpe à son insertion sur l'apophyse unciforme et par le ligament pisi-unciformien. Le plafond est représenté par un dédoublement palmaire du ligament annulaire antérieur du carpe, une expansion du muscle cubital antérieur (fléchisseur ulnaire du carpe) et par le muscle palmaire court (palmaris brevis) ;
> zone 2 : ne contient que la branche profonde essentiellement motrice qui contourne du côté interne l'apophyse unciforme de l'os crochu, passe sous l'arcade fibreuse des hypothénariens après avoir donné le rameau à destinée du muscle court abducteur du 5^{e} doigt (abductor digiti minimi). La branche profonde passe ensuite sous le muscle court fléchisseur du 5^{e} doigt et passe sur ou traverse l'opposant du 5^{e} doigt. Ensuite, la branche profonde passe sous les tendons fléchisseurs et traverse le muscle adducteur du pouce entre ses insertions sur les 2^{e} et 3^{e} métacarpiens où elle peut être comprimée exceptionnellement à ce niveau ;
> zone 3 : cette zone ne contient que la branche superficielle qui envoie quelques branches au muscle palmaire court. Les parois de cette zone sont pour la dorsale le fascia du muscle court fléchisseur du 5^{e} doigt, pour l'interne le muscle court abducteur du 5^{e} doigt, et pour l'antérieure et l'externe le muscle palmaire court, l'artère cubitale et la graisse hypothénarienne.

La compression du nerf cubital au Guyon est généralement secondaire. Les formes idiopathiques sont rares. Les causes de compression incriminées sont : tumeurs ou pseudotumeurs de la loge de Guyon avec au premier rang les kystes synoviaux, anomalies musculaires, thrombose ou anévrysme de l'artère cubitale, fracture ou pseudarthrose de l'apophyse unciforme de l'os crochu, luxation carpométacarpienne, compression externe par microtraumatismes professionnels ou sportifs (coureur cycliste), entraînant une pression prolongée du talon de la main.

Diagnostic

Les troubles sensitifs subjectifs et objectifs (fig 3 B, C) n'existent qu'à la face palmaire de la partie cubitale de la main. La branche dorsale du nerf cubital à destinée du dos de la main quitte en effet celui-ci en amont de la loge de Guyon. La pression en amont du canal de Guyon peut majorer les paresthésies et les douleurs des 4^{e} et 5^{e} doigts.

Il peut exister une tuméfaction locale. Le déficit moteur caractérise les formes évoluées et se localise aux petits muscles de la main sans atteindre le fléchisseur commun profond des doigts.

La symptomatologie peut être dissociée, sensitive ou motrice, selon le siège de la compression par rapport à la division du nerf cubital en branche sensitive

superficielle ou motrice profonde. On classifie les compressions du nerf cubital au Guyon en trois types selon le site de compression :

- zone 1 : l'atteinte est sensitivomotrice par compression du nerf cubital dans son ensemble à la partie proximale de la loge ;
- zone 2 : l'atteinte est purement motrice par compression isolée de la branche motrice du cubital en aval de la bifurcation de ce nerf. Le muscle abducteur du 5^{e} doigt est en principe indemne occasionnant un signe de Wartenberg (abduction permanente du 5^{e} doigt) ;
- zone 3 : l'atteinte est purement sensitive par compression de la branche superficielle.

Traitement [8]

Les formes liées à une compression externe doivent en premier lieu faire l'objet d'un traitement conservateur. Le traitement chirurgical, comprenant l'exploration du nerf et l'ouverture chirurgicale du canal de Guyon, est indiqué en cas de cause compressive interne identifiable ou de résistance au traitement conservateur en cas de compression externe.

Compressions du nerf médian au coude et à l'avant-bras

Les compressions du nerf médian au coude ou à la partie supérieure de l'avant-bras sont beaucoup plus rares que le syndrome du canal carpien de loin le plus fréquemment rencontré en pratique courante. Leur incidence parmi les syndromes canalaires du membre supérieur est inférieure à 1 %. Leur symptomatologie est la plupart du temps dissociée n'intéressant qu'une partie du territoire du nerf médian. Du point de vue nosologique deux syndromes sont individualisés : le syndrome du nerf interosseux antérieur à forme purement motrice et le syndrome du rond pronateur à forme sensitive ou mixte.

Anatomie (fig 6)

À la partie distale du bras, au sortir du canal brachial, le nerf médian, en situation interne par rapport à l'artère humérale dans la gouttière bicipitale interne, passe sous l'expansion aponévrotique du biceps sur les épitrochléens ou lacertus fibrosus (fig 6 D). Puis le nerf médian quitte l'artère humérale et pénètre dans le muscle rond pronateur (pronator teres) après avoir envoyé des branches au rond pronateur, aux grand et petit palmaires et au chef interne (humérocubital) du fléchisseur commun superficiel. Les rapports du médian et du rond pronateur sont variables. Dans 82 % des cas, le nerf passe entre le chef superficiel (huméral) et le chef profond (cubital) du rond pronateur. Dans 9 % des cas le chef profond est absent, le nerf se situe seulement sous le chef superficiel. Dans 7 % des cas, le nerf médian passe sous les deux chefs. Enfin, dans 2 % des cas, il traverse le chef superficiel.

Le nerf interosseux antérieur (NIOA) naît de la face postéroexterne du nerf médian 5 à 8 cm en aval de l'épitrochlée, après le passage du médian sous le bord proximal du rond pronateur. Toutefois le NIOA est individualisable environ 2,5 cm en amont de sa naissance. Puis nerf médian et NIOA, après leur sortie du rond pronateur, passent sous l'arcade du muscle fléchisseur commun superficiel (flexor digitorum superficialis), tendue entre les chefs humérocubital et radial de ce muscle soit par un pertuis commun, soit par deux orifices séparés. Cette arcade est fibreuse dans 30 % des cas. Alors que le nerf médian continue son trajet axial entre fléchisseur commun superficiel et profond et envoie une branche pour la partie radiale du fléchisseur commun superficiel à la partie moyenne de l'avant-bras, le NIOA, accompagné par l'artère interosseuse antérieure, se place sur la face antérieure de la membrane interosseuse.

Syndrome du nerf interosseux antérieur

Le syndrome du rond pronateur correspond à la compression du NIOA au coude ou à la partie supérieure de l'avant-bras.

Le NIOA (fig 6 A), classiquement, innerve le muscle long fléchisseur du pouce (flexor pollicis longus), la partie du muscle fléchisseur commun profond (flexor digitorum profundus) à destinée de l'index et du médius, le muscle carré pronateur (pronator quadratus), et l'articulation du poignet du point de vue sensitif. Le NIOA ne possède pas de territoire d'innervation cutanée. Il existe de nombreuses variations anatomiques du territoire d'innervation motrice du NIOA [13] qui vont expliquer le caractère atypique que peut prendre parfois le syndrome du NIOA.

Etiologies

Nous éliminons du cadre de notre exposé les paralysies du NIOA d'origine traumatique pour ne parler que des paralysies spontanées en rapport avec un processus compressif. Un effort intense, une compression externe au coude ou à l'avant-bras, un oedème ou un hématome peuvent représenter l'élément déclenchant. Les sites de compression les plus fréquemment rencontrés sont (fig 6 D) :

- le lacertus fibrosus ou expansion aponévrotique du biceps sur les muscles épitrochléens ; il peut être à l'origine d'une compression du NIOA ;
- le muscle rond pronateur (pronator teres). Une bande fibreuse épaisse qui se situe à la surface du chef superficiel et/ou du chef profond en est alors le plus souvent responsable. Lorsque le NIOA passe en dessous du chef profond du rond pronateur une compression peut aussi exister ;
- l'arcade du fléchisseur commun superficiel, lorsque celle-ci est fibreuse et qu'il existe deux orifices de passage séparés pour le nerf médian et le NIOA.

D'autres causes compressives ont pu être incriminées :

- la thrombose de branches provenant de l'artère radiale ou de la cubitale croisant le NIOA sous l'arcade du fléchisseur commun superficiel ;
- une bourse bicipitale hypertrophique ou une tumeur proximale de la loge antérieure de l'avant-bras ;
- des muscles accessoires surnuméraires qui créent une arcade supplémentaire pouvant être responsable d'une compression du NIOA (muscle de Gantzer ou chef accessoire du long fléchisseur du pouce [flexor pollicis longus] existant chez les deux tiers des individus et qui s'insère sur l'épitrochlée).

Diagnostic positif

Une douleur à la face antérieure du coude ou à la partie proximale de l'avant-bras, de survenue spontanée, précède fréquemment la survenue du tableau paralytique caractéristique. Celui-ci se marque classiquement par un déficit moteur atteignant le long fléchisseur du pouce et le fléchisseur profond de l'index sans trouble sensitif à la main, mais avec des phénomènes douloureux à l'avant-bras. La pince pouce-index est caractéristique (fig 7). Le déficit du carré pronateur est occulté lors de l'examen clinique par le rond pronateur non déficitaire. Les variations du territoire d'innervation du NIOA que nous avons vues précédemment peuvent expliquer certaines formes atypiques : déficit limité au long fléchisseur du pouce, déficit étendu à tous les fléchisseurs profonds, voire étendu à une partie du territoire musculaire du nerf cubital à la main (trois premiers interosseux, muscles adducteur du pouce et abducteur du 5^{e} doigt).

L'exploration électrophysiologique des muscles carré pronateur et long fléchisseur du pouce confirme le diagnostic [35].

Diagnostic différentiel

La rupture des tendons du long fléchisseur du pouce et au fléchisseur commun de l'index, secondaire à une atteinte du poignet par arthrose ou dans le cadre d'un rhumatisme inflammatoire, peut simuler cliniquement un syndrome du NIOA. L'absence de mouvements des doigts par effet ténodèse lors de la mobilisation du poignet oriente vers la rupture tendineuse, l'électrophysiologie est normale.

Une atteinte du plexus brachial post-traumatique ou rentrant dans le cadre flou du syndrome de Parsonage et Turner peut donner le change avec une lésion du NIOA. L'atteinte clinique et életrophysiologique déborde alors le territoire bien délimité du NIOA.

Traitement

Initialement le traitement n'est donc que conservateur associant anti-inflammatoires non stéroïdiens, arrêt de l'activité manuelle nocive et immobilisation du coude à 90°, poignet en position neutre pour 3 à 4 semaines. Les contrôles cliniques et électromyographiques doivent être périodiques à partir de la 3^{e}-4^{e} semaine pour dépister les premiers signes de réinnervation musculaire.

En cas de non-amélioration clinique et électrophysiologique, avec notamment activité spontanée de dénervation persistante, et de certitude diagnostique, l'indication chirurgicale est licite. Dans ce cas, le délai d'observation en ce qui concerne le syndrome du NIOA se situe entre 3 et 5 mois. Le traitement chirurgical comporte l'exploration des divers sites de compression par une voie d'abord adaptée et la levée des obstacles anatomiques. La récupération après traitement chirurgical est la règle et demande 6 à 8 mois en moyenne.

Syndrome du rond pronateur

Le syndrome du rond pronateur est de survenue très rare. Sa paternité est attribuée à Seyffarth suite à sa publication en 1951 [36]. Une certaine confusion existe autour de ce syndrome où les explorations électrophysiologiques sont peu contributives. Nombre de cas publiés ne sont en fait que des formes particulières de syndrome de compression nerveuse à plusieurs niveaux ou *double crush syndrome*, ou bien des névralgies cervicobrachiales. Le syndrome du rond pronateur correspond à la compression du nerf médian au coude ou à la partie supérieure de l'avant-bras.

Etiologies

Les sites de compression les plus fréquemment rencontrés sont (fig 6 et 8) :

- le ligament de Struthers, cause exceptionnelle de compression du nerf médian. Il s'agit d'une bande fibreuse reliant un processus supracondylien à l'épitrochlée (fig 8). Ce processus supracondylien est visible radiologiquement, retrouvé dans 1 % des dissections anatomiques, et se situe à la partie antéro-interne de l'humérus (5 cm environ au-dessus de l'épitrochlée) et peut parfois être palpable ;
- le lacertus fibrosus ou expansion aponévrotique du biceps sur les muscles épitrochléens ;
- le muscle rond pronateur (pronator teres). C'est le site de compression le moins rare ;
- l'arcade du fléchisseur commun superficiel, lorsque celle-ci est fibreuse ;
- des anomalies vasculaires comme une artère du nerf médian hypertrophiée qui peut avoir un trajet anormal en traversant le nerf médian ;
- une bourse bicipitale hypertrophique.

Ces sites de compression peuvent permettre d'expliquer certains syndromes du rond pronateur de survenue spontanée notamment en cas de surutilisation du membre supérieur lors d'un effort intense ou dans le cadre de la pratique

sportive. Le plus souvent le syndrome du rond pronateur fait suite à un événement déclenchant qui décompense l'étroitesse du défilé dans lequel passe le nerf médian (compression externe prolongée au cours du sommeil, par plâtre, une compression interne par oedème ou hématome).

Diagnostic positif

Le mode d'expression revêt une allure chronique le plus souvent, mais peut être aigu lorsque les symptômes font suite à un effort intense supramaximal, ponctuel.

Il s'agit d'une symptomatologie uniquement d'effort faite d'acroparesthésies des doigts dans le territoire du nerf médian, associées à des douleurs au tiers supérieur de l'avant-bras. Si ces symptômes sont reproduits lors de la flexion du coude avec pronation de l'avant-bras contre résistance, cela va dans le sens d'une compression du médian par le rond pronateur. La survenue des symptômes lors d'une flexion active du coude contre résistance au-delà de 120° oriente vers une compression par un ligament de Struthers. Si l'on y associe une supination contre résistance, cela est plutôt en faveur d'une compression par le lacertus fibrosus. Si ces symptômes surviennent lors de la flexion contre résistance du 3^{e} doigt, il s'agit plutôt d'une compression par l'arcade du fléchisseur superficiel. Un signe de Tinel au coude en amont de la compression peut être retrouvé, mais le test le plus sensible est le test de pression directe en regard de la zone de compression. Un déficit musculaire dans le territoire du médian à l'avant-bras et à la main peut exister, mais rarement. L'exploration électrophysiologique aide peu au diagnostic, sa sensibilité n'atteint que 10 % des cas. Toutefois, dans les études y faisant références on ne peut dire avec certitude que tous les cas aient été de véritables syndromes isolés du rond pronateur.

Diagnostic différentiel

Un syndrome de compression nerveuse étagée, associé à un syndrome du canal carpien ou à un syndrome costoclaviculaire, simule souvent cliniquement le syndrome du rond pronateur.

Traitement

Comme pour le syndrome du NIOA, initialement, le traitement n'est que conservateur associant anti-inflammatoires non stéroïdiens, arrêt de l'activité nocive et immobilisation du coude à 90°, poignet en position neutre pour 3 à 4 semaines. Ce traitement peut être répété à plusieurs reprises. Ce n'est qu'en cas de non-amélioration et surtout de certitude diagnostique qu'une indication chirurgicale peut être portée. Le délai d'observation en ce qui concerne le syndrome du rond pronateur avant de porter une indication chirurgicale doit être au moins de 6 mois sauf dans les formes déficitaires dont les indications thérapeutiques rejoignent celles du syndrome du NIOA.

Compressions du nerf radial

Paralysie du nerf radial au bras après effort musculaire

En 1971, Lotem [15] a montré l'existence d'une arcade fibreuse située à la partie basse de la gouttière de torsion de l'humérus responsable d'une compression du nerf radial. Une telle lésion, plutôt décrite chez les travailleurs manuels, le fut aussi dans la pratique des sports de lancer, de l'haltérophilie et de la lutte.

Le tableau clinique est univoque avec une paralysie radiale haute épargnant le triceps brachial associant des troubles sensitifs dans le territoire de la branche superficielle du radial, au décours d'un exercice musculaire prolongé faisant intervenir des mouvements répétés de flexion-extension du coude. Le traitement est chirurgical en l'absence de signes précoces de récupération.

Syndromes de compression du nerf interosseux postérieur

Anatomie (fig 9)

Le nerf radial au sortir de la gouttière bicipitale externe donne ses deux branches terminales, entre 3 cm au-dessus et 3 cm au-dessous de l'articulation du coude. Auparavant il aura donné les branches pour les muscles huméro-stylo-radial (brachioradialis) et premier radial (extensor carpi radialis longus). Ensuite le nerf interosseux postérieur se dirige vers la loge postérieure de l'avant-bras en passant entre les deux chefs du court supinateur (supinator). Bien que le tunnel radial ne corresponde pas à un véritable tunnel anatomique, il représente la région où sont localisés les cinq sites de compression potentiels du nerf interosseux postérieur :

- bandes fibreuses en avant de l'articulation huméroradiale ;
- réseau vasculaire provenant des vaisseaux récurrents radiaux, s'hypertrophiant lors de l'effort musculaire ;
- bord fibreux du muscle 2^{e} radial (extensor carpi radialis brevis) ;
- arcade de Fröhse (fig 9) existant chez 30 % des individus et qui représente le rebord fibreux proximal du chef superficiel du muscle court supinateur ;
- bandes fibreuses situées entre chefs superficiel et profond du muscle court supinateur.

Etiologies

Les causes de la forme déficitaire ou syndrome du nerf interosseux postérieur sont d'ordre anatomique telles qu'elles ont été décrites précédemment. Le syndrome du nerf interosseux postérieur peut aussi se voir dans des séquelles post-traumatiques d'une fracture de Monteggia avec luxation de la tête radiale ou en cas de tumeur ou pseudotumeur de la région du tunnel radial avec au premier rang les kystes synoviaux, notamment dans la polyarthrite rhumatoïde et chez les hémodialysés, et les lipomes.

Les mêmes prédispositions anatomiques peuvent être à l'origine du syndrome du tunnel radial décrit initialement par Roles et Maudsley en 1972 [32] qui fut aussi qualifié de « *tennis elbow* résistant » étant donné l'absence d'efficacité du traitement apporté à la tendinopathie des épicondyliens éventuellement associée, par méconnaissance diagnostique de la compression nerveuse. Un tel syndrome est fréquemment masqué par une tendinopathie des épicondyliens [27]. Ces deux anomalies éventuellement associées à une pathologie intra-articulaire huméroradiale forment l' « épicondylalgie », entité moins restrictive. Les mouvements nocifs répétitifs incriminés sont soit supination active avec extension du poignet, soit pronation passive avec flexion du poignet.

Diagnostic

La forme déficitaire ou syndrome du nerf interosseux postérieur est le plus souvent de survenue spontanée après un bref épisode douloureux du coude. Il existe un déficit moteur dissocié dans le territoire du nerf radial puisque l'extension des doigts et du pouce n'est pas possible alors que celle du poignet l'est, les muscles radiaux n'étant pas paralysés (fig 9 A). Toutefois l'extension du poignet se fait en inclinaison radiale du fait de la paralysie du cubital postérieur (extenseur ulnaire du carpe). L'examen électrophysiologique confirme le diagnostic clinique et peut aider à apprécier le pronostic de récupération spontanée.

Le syndrome du tunnel radial est classiquement non déficitaire, contrairement au syndrome du nerf interosseux postérieur. Bien que la douleur-symptôme ressemble à celle de la tendinopathie des épicondyliens, celle-ci se situe plutôt dans la masse des muscles extenseurs, au-dessous du coude. Il s'agit d'une douleur d'effort avec parfois une réapparition nocturne plus caractéristique du syndrome canalaire. La reproduction de la douleur par pression directe en regard

du tunnel radial est l'élément caractéristique, à comparer avec les données du côté sain. Deux tests de provocation sont aussi utiles : le test de supination contrariée, et l'extension contrariée du 3^{e} doigt. Ce dernier test, toutefois, est aussi positif en cas de tendinopathie car l'extension contrariée du 3^{e} doigt met en jeu le 2^{e} radial (extensor carpi radialis brevis) s'insérant à la base du 3^{e} métacarpien, qui peut être responsable à la fois d'une tendinopathie et d'une compression nerveuse. Une faiblesse de l'extenseur commun des doigts est parfois objectivée. L'examen électrophysiologique de repos n'apporte souvent aucun élément précis. Sa sensibilisation par la supination active contrariée améliore la sensibilité de cet examen. En cas de difficultés diagnostiques avec une tendinopathie, une infiltration test de lidocaïne réalisée au niveau de l'épicondyle peut être réalisée afin de faire ressortir les symptômes du syndrome du tunnel radial.

Traitement

En cas de syndrome du nerf interosseux postérieur, le délai d'observation avant de porter une indication chirurgicale de neurolyse est de 1 à 3 mois selon l'importance de l'atteinte paralytique et l'existence ou non d'une dénervation totale à l'électromyogramme.

Pour le syndrome du tunnel radial, le traitement conservateur associe l'arrêt du geste nocif, la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens et une immobilisation du coude à angle droit avant-bras en supination et poignet en légère extension. Ce traitement, qui peut être efficace dans les formes débutantes, ne peut apporter qu'un soulagement transitoire dans les formes chroniques. Pour ces formes rebelles au traitement médical, le traitement chirurgical par l'exploration soigneuse de tous les sites potentiels de compression permet la neurolyse avec notamment myotomie du chef superficiel du muscle court supinateur.

Syndrome de compression de la branche superficielle du nerf radial : syndrome de Wartenberg

Nommé aussi « Chiralgia paraesthetica », ce syndrome fut décrit initialement par Wartenberg en 1932 [44].

Etiologies

Le site anatomique de compression d'après Dellon et MacKinnon [18] se situe à l'endroit où la branche superficielle du nerf radial sort de la face inférieure du muscle huméro-stylo-radial (brachio-radialis), pour se placer en sous-cutané. à ce niveau un fascia unissant l'huméro-stylo-radial et le premier radial (extensor carpi radialis longus) bride ce nerf et limite ses déplacements.

Diagnostic

Les symptômes sont faits d'acroparesthésies et de douleurs dans le territoire sensitif du nerf radial (fig 9 A, B), aggravées par les mouvements du poignet, notamment en inclinaison cubitale. Deux tests viennent aider au diagnostic, le signe de Tinel et le test de pronation de l'avant-bras. Pour ce test, la mise en flexion du poignet proposée par Wartenberg peut interférer avec un éventuel syndrome du canal carpien et ne doit pas excéder 30°. Des troubles de la sensibilité dans la zone autonome du radial à la face dorsale de la 1ère commissure peuvent exister. Les explorations électrophysiologiques ne sont pas discriminatives. Les principaux diagnostics différentiels sont le syndrome d'intersection, la ténosynovite de de Quervain, à laquelle le syndrome de Wartenberg peut être associé, et une arthropathie trapézométacarpienne.

Traitement

compressive, immobilisation courte et mesures préventives lors de la reprise d'activité. La neurolyse de la branche superficielle du radial et la section étendue du fascia entre brachioradialis et extensor carpi radialis longus ne sont indiquées qu'en cas de résistance au traitement conservateur bien conduit.

Compression du nerf suprascapulaire

Le rôle de ce nerf dans certaines amyotrophies de l'épaule n'a été soupçonné qu'en 1936 par Thomas [21], qui a décrit la « névralgie du nerf sus-scapulaire ». En 1959, Koppel et Thompson [13] ont précisé l'origine canalaire de la souffrance nerveuse, préconisé le traitement par infiltration et réalisé les premières libérations chirurgicales du nerf. Il s'agit d'une pathologie rare, car souvent méconnue.

Anatomie et étiologies (fig 10)

Le nerf suprascapulaire, collatéral du plexus brachial (C5, C6) naissant du tronc primaire supérieur au point d'Erb, est un nerf essentiellement moteur qui innerve les muscles supra- et infraépineux, une partie des articulations acromioclaviculaire, glénohumérale et de l'espace sous-acromial. Ce nerf n'a pas de territoire cutané.

Le siège du conflit se situe le plus souvent dans l'échancrure coracoïdienne transformée en anneau par le ligament coracoïdien. Il est probable que la forme, la profondeur de l'échancrure et le caractère calcifié du ligament coracoïdien interviennent comme facteurs prédisposants dans la survenue de ce syndrome canalaire. Plus rarement, l'atteinte ne concerne que la branche destinée à l'infraépineux par conflit dans le défilé spinoglénoïdien par kyste synovial glénohuméral.

Dans les conditions normales, le nerf sus-scapulaire coulisse dans l'échancrure coracoïde comme un « cordon dans un anneau ». Le nerf sus-scapulaire présente trois points fixes : son origine cervicale et les deux défilés ostéofibreux qu'il traverse. Mestdagh souligne que « peu de nerfs ont un trajet aussi fixe sur un os aussi mobile que l'omoplate » [25]. Koppel et Thompson [13] ont démontré que dans les mouvements d'adduction et d'antépulsion, le déplacement antérieur de l'omoplate mettait le nerf en tension maximale. En fait, presque tous les mouvements extrêmes de l'épaule sont susceptibles d'entraîner un conflit entre le nerf et le « piège coracoïdien » [25].

Formes topographiques

Lorsque la lésion nerveuse siège à l'échancrure coracoïde, les branches destinées aux deux muscles supra- et infraépineux sont intéressées déterminant la forme complète du syndrome, la plus fréquente.

Une atteinte exclusive du muscle infraépineux oriente vers une compression nerveuse basse dans le défilé spinoglénoïdien.

Circonstances de survenue

La neuropathie chronique du nerf suprascapulaire est un syndrome canalaire d'origine microtraumatique secondaire à la répétition fréquente d'un geste professionnel ou sportif. Elle survient le plus souvent :

- chez des patients d'âge moyen (40-65 ans), volontiers travailleurs de force ou exerçant une profession sollicitant beaucoup l'épaule, la neuropathie peut donc apparaître comme un épiphénomène au sein des syndromes douloureux chroniques de l'épaule dégénérative ;

chez des sportifs de haut niveau pratiquant des sports de lancer (tennis, volley, hand-ball, poids, javelot). La neuropathie s'intègre dans le cadre de la pathologie de l'armé. Les gestes en cause semblent être l'armé avec abduction, rotation externe, rétropulsion maximale, mais aussi le *follow-through* qui amène l'épaule en antépulsion, adduction-rotation interne maximale en fin de *smash* ou de coup droit de tennis. Peu invalidante, cette neuropathie serait très fréquent : Ferretti et al [7] ont diagnostiqué 12 amyotrophies du muscle infraépineux chez 96 volleyeurs internationaux.

Diagnostic [31]

La douleur est permanente, sourde, parfois lancinante et à prédominance nocturne. Elle est postérieure, profonde, irradiant vers le bord externe du bras ou vers l'articulation acromioclaviculaire.

La gêne fonctionnelle reste discrète : fatigabilité, manque de force, surtout en rotation externe active. Elle est évidemment plus nette à un stade tardif lorsqu'une amyotrophie sévère est constituée. L'abduction active est toujours conservée. La découverte d'une amyotrophie des muscles supra- et infraépineux, associée à une parésie de la rotation externe active oriente d'emblée vers une atteinte du nerf suprascapulaire. Cette amyotrophie respecte le deltoïde, permettant d'éliminer un syndrome de Parsonage et Turner et il n'existe ni troubles sensitifs, ni anomalies des réflexes ostéotendineux.

Deux manoeuvres réveillent électivement les phénomènes douloureux :

- la pression profonde, rétroclaviculaire sur la région de l'échancrure (signe de la sonnette) ;
- la mise en adduction horizontale croisée du bras devant le thorax (*cross body adduction-test* de Koppel).

Il est classique de décrire le bloc anesthésique par infiltration de la région coracoïde comme un test diagnostique, cette manoeuvre nous paraît cependant peu spécifique et potentiellement dangereuse (les vaisseaux sus-scapulaires cheminent au voisinage du nerf).

Le bilan radiologique est systématique : il visualise les lésions éventuellement associées. Des incidences dites « de l'échancrure » ont été décrites : l'existence d'une calcification du ligament coracoïdien ou d'une échancrure étroite constitue, bien sûr, un élément de diagnostic.

Seul l'électromyogramme permet un diagnostic formel en confirmant le syndrome neurogène périphérique. La diminution des vitesses de conduction motrice mesurées comparativement au côté sain constitue le signe le plus précoce et le plus significatif.

Evolution et pronostic

La guérison spontanée des formes de début est possible si l'on peut supprimer l'agent microtraumatique. Mais de manière habituelle, la souffrance nerveuse s'aggrave et la symptomatologie essentiellement douloureuse et irritative au début devient paralytique avec constitution d'une amyotrophie sévère.

Traitement

Le traitement médical comprend : la suppression du geste sportif ou professionnel incriminé, rarement possible, la rééducation fonctionnelle visant à développer les suppléances fonctionnelles, l'infiltration éventuelle de corticoïdes, les anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Le traitement chirurgical. C'est la neurolyse du nerf sus-scapulaire avec résection du ligament coracoïdien et plastie de l'échancrure. Sa technique a été bien codifiée par Ficat [21]. La chirurgie a un effet spectaculaire et immédiat sur les phénomènes douloureux. Elle permet la régression en quelques mois des amyotrophies modérées, mais les amyotrophies sévères ne régressent jamais totalement : il faut donc opérer les formes douloureuses dès qu'apparaît une petite amyotrophie. Le traitement chirurgical est illusoire si l'amyotrophie est sévère et si les phénomènes douloureux ont disparu.

Compression du nerf axillaire : syndrome de l'espace quadrilatère

Anatomie et étiologies (fig 11)

Le rare syndrome de l'espace quadrilatère (trou carré de Velpeau) correspond à la compression du nerf axillaire et de l'artère circonflexe postérieure dans le défilé délimité en haut par le bord inférieur du muscle sous-scapulaire, la capsule inférieure glénohumérale, et le muscle petit rond ; en bas par le muscle grand rond ; du côté interne par la longue portion du triceps ; en dehors par l'humérus. Cet espace se rétrécit en abduction-rotation externe. Une compression du pédicule vasculonerveux pourra alors survenir, favorisée parfois par des séquelles de traumatisme de l'épaule. Ce syndrome a notamment été décrit dans la pratique sportive (pathologie du lancer et haltérophilie).

Diagnostic

Le diagnostic peut être difficile à évoquer devant des douleurs sourdes de la face postérieure de l'épaule, du côté dominant, rythmées par l'activité musculaire et retrouvées la nuit. Ces douleurs peuvent être reproduites par la mise de l'épaule en abduction-rotation externe, et par la pression de l'espace quadrilatère au sommet de l'angle scapulohuméral. Les signes déficitaires sensitifs et moteurs (parésie du deltoïde et du petit rond) sont rares. Le diagnostic est confirmé par l'exploration électrophysiologique, voire l'angiographie qui montre l'occlusion de l'artère circonflexe postérieure dès 60° d'abduction de l'épaule.

Traitement

La neurolyse du nerf axillaire n'est indiquée qu'en cas de résistance au traitement conservateur ne comportant que repos musculaire, adaptations gestuelles et médications antalgiques.

Paralysie du muscle grand dentelé (serratus anterior) par lésion du nerf thoracique long (nerf de Charles Bell)

En ce qui concerne le nerf thoracique long, première branche collatérale du plexus brachial provenant des racines C5, C6, C7, seule une coudure sur l'arc de la 2^{e} côte a pu être incriminée comme élément susceptible de favoriser un étirement ou une compression. Toutefois, aucune publication n'a fait état d'un véritable syndrome canalaire. La paralysie du grand dentelé se rencontre le plus souvent du côté dominant, dans les suites d'un traumatisme, d'une surutilisation du membre supérieur (pathologie du lancer), ou spontanément et est qualifiée de paralysie « a frigore ».

Le déficit d'abduction est variable selon le degré de paralysie. Il n'y a pas de territoire cutané. Le décollement de l'omoplate peut exister spontanément ou être mis en évidence en demandant au patient de pousser contre un mur l'épaule en abduction à 90° (fig 12). L'électromyogramme permet d'apprécier l'importance de la dénervation. Le diagnostic différentiel ne se pose que devant les paralysies associées à d'autres muscles de la ceinture scapulaire (myopathie

des ceintures, syndrome de Parsonage et Turner). La récupération spontanée est en général observée en 1 à 2 ans, toutefois un petit nombre de patients peuvent présenter une paralysie persistante et pourront faire l'objet d'une chirurgie palliative (arthrodèse omocostale ou transfert musculaire).

Compression du plexus brachial : le syndrome de la traversée cervico-thoraco-brachiale

Définition

La compression du plexus brachial et des vaisseaux sous-claviers définit le syndrome de la traversée cervico-thoraco-brachiale qui intéresse une région anatomique large entre le rachis cervical et le bord externe du grand pectoral.

Les compressions vasculaires ont des conséquences cliniques habituellement plus faciles à reconnaître et à objectiver que les compressions neurologiques. Toutefois la symptomatologie clinique de ces syndromes peut se superposer. Les compressions vasculaires et nerveuses peuvent être associées si bien qu'il faudra toujours, lorsqu'on suspecte une compression neurologique, éliminer une compression vasculaire.

Les compressions neurologiques restent à ce niveau source de controverses.

« On ne trouve que ce que l'on cherche » : est l'aphorisme qui résume bien l'ambiguïté dans laquelle nous placent à la fois les auteurs qui sous-estiment ces syndromes jusqu'à en nier l'existence et ceux qui probablement les surestiment par la fréquence avec laquelle ils les rencontrent.

La notion de compression étagée explique en partie ces divergences . Cette notion est essentielle à plus d'un titre. Au moment du diagnostic, il faut penser à rechercher une compression haute devant une compression basse comme celle du nerf cubital au coude ou du nerf médian dans le canal carpien et ceci d'autant plus que la symptomatologie n'est pas typique. Au moment de l'indication thérapeutique il faut éviter un geste chirurgical lourd de décompression haute avant d'avoir levé tous les éléments distaux de compression. Le *double crush syndrome* explique ainsi certains échecs du traitement chirurgical des syndromes de la traversée cervico-thoraco-brachiale par la persistance d'une compression basse. De la même manière, l'échec du traitement des compressions neurologiques distales peut s'expliquer par le phénomène du *reverse double crush syndrome* et l'existence d'une compression haute.

Anatomie et étiologies (fig 13)

La traversée de la région cervico-thoraco-brachiale est marquée, pour le plexus brachial, par trois sites potentiels de compression.

Le défilé interscalénique est l'élément anatomique central de ces syndromes de compression nerveuse. L'insertion du scalène moyen sur la 1ère côte constitue une zone de réflexion particulièrement agressive pour le tronc primaire inférieur du plexus brachial, cette particularité est à l'origine du terme évocateur de « faux du scalène moyen » (fig 13 C). Les autres éléments constituant ce défilé peuvent être à l'origine de la compression : c'est la 1ère côte, l'inconstant muscle « petit scalène » et plus rarement, le scalène antérieur. Au-dessus et jusqu'au défilé interscalénique, il faut connaître les classique apophysomégalie de C7, les côtes cervicales (Grubber en a défini quatre types selon la forme anatomique) (fig 13 A), et les différentes structures fibreuses décrites par Roos et Poitevin (fig 13 B). L'implication de ces derniers éléments fibreux est difficile à déterminer avant l'exploration chirurgicale.

La pince costoclaviculaire est un élément dynamique de compression à ne pas négliger. Elle forme un triangle qui se referme en avant lorsque l'épaule est attirée en arrière et vers le bas avec pour conséquence la compression première

des vaisseaux. à ce niveau il faut évoquer aussi les anomalies d'insertion du ligament costoclaviculaire, une hypertrophie du muscle sous-clavier ou encore une pseudarthrose ou un cal vicieux hypertrophique de la clavicule (fig 13 D).

Plus bas, sur le trajet du plexus brachial, le petit pectoral peut être un élément de compression lors des mouvements d'hyperabduction de l'épaule (fig 13 E).

Diagnostic

La symptomatologie clinique de ces syndromes est dominée par la douleur et les paresthésies. Il faut aussi les évoquer devant une fatigabilité musculaire ou une amyotrophie. En fonction du niveau d'atteinte, Ross [33] a défini des formes hautes : C5, C6, C7 ; des formes basses : C8, D1 et des formes combinées. Les symptômes correspondant aux formes basses et combinées sont les plus fréquents et représentent 80 à 90 % de l'ensemble des syndromes de compression.
Les *formes basses* (C8, D1) se manifestent par des douleurs sourdes parfois à type de brûlures supraclaviculaires avec une irradiation ascendante postérieure dans le cou et l'épaule ou encore vers le bas et la face interne du bras et de l'avant-bras. Les paresthésies sont ressenties dans les 4^e et 5^e doigts.
Les *formes hautes* (C5, C6, C7) se manifestent par des douleurs latérocervicales ascendantes dans le cou et la mandibule et parfois une irradiation vers le bas et la face externe du bras. Ces douleurs peuvent évoquer un syndrome angineux. On retrouve des paresthésies dans le territoire du musculocutané et du nerf médian.
Les *formes combinées* peuvent regrouper tous les symptômes précédents.
L'examen clinique doit se faire après un interrogatoire précis sur un patient au torse dénudé. L'examen neurologique du membre supérieur débute par l'inspection à la recherche d'une amyotrophie, se poursuit par les examens sensitif et moteur à la recherche de signes neurologiques objectifs. La statique du rachis et du tronc sera analysée.
Les tests objectifs les plus couramment utilisés sont :

- le signe de Tinel au-dessus et au-dessous de la clavicule visant à reproduire les symptômes cliniques : douleurs et paresthésies ;
- le test de compression directe qui consiste à maintenir pendant quelques secondes une pression sur le trajet du nerf (fig 14 A). Greenstone l'a proposé pour le scalène antérieur et Morley pour l'apophyse transverse de C7. Ce test est positif lorsqu'il reproduit des symptômes douloureux et/ou paresthésiques après une pression maintenue une quinzaine de secondes.
  Les tests positionnels doivent être connus même s'ils n'ont pas toujours, à notre sens, la spécificité qu'on a pu leur accorder :
- le test d'Adson (fig 14 B) : le patient est assis, mains sur les genoux, l'examinateur doit percevoir le pouls radial lorsqu'il demande au patient de pencher la tête en arrière, de tourner la tête du côté examiné et enfin de bloquer la respiration en inspiration profonde. Le test est positif si le pouls diminue ou disparaît. Ce test est peu spécifique car il est positif chez de nombreux individus.
  Le test d'Adson modifié se recherche de la même manière, simplement, le patient tourne la tête du côté opposé au côté examiné. Ces tests mettent en jeux de nombreuses structures anatomiques si bien qu'ils ont peu d'intérêt étiologique. La zone explorée correspond au défilé interscalénique et à la pince costoclaviculaire ;
- le test de compression costoclaviculaire (fig 15 A) consiste à rechercher sur le patient debout la disparition du pouls, l'apparition des symptômes neurologiques lorsque l'on pousse l'épaule vers le bas. La positivité de ce test oriente vers une origine costoclaviculaire de la compression par fermeture de la pince ;
- le test de Wright (fig 15 B) consiste à placer le membre supérieur du patient en hyperabduction et rotation externe à la recherche des symptômes. Ce test est peu spécifique car dans cette position, 50 % des patients ont une modification du pouls. Ce test est théoriquement en faveur d'une compression basse du plexus brachial par le petit pectoral.

Examens complémentaires. Un bilan radiographique est indispensable. Il comprend des clichés du rachis cervical : face et profil à la recherche d'une côte cervicale, d'une apophysomégalie vertébrale, d'une anomalie de la 1ère côte. Un cliché du thorax de face est nécessaire pour éliminer une étiologie tumorale pulmonaire. Si un doute persiste sur la clavicule ou une hypertrophie de la coracoïde, un bilan complémentaire tomodensitométrique ou en résonance magnétique nucléaire peut être réalisé.
L'électromyogramme peut confirmer le syndrome de compression et son niveau. Il a pour certains une valeur pronostique en cas d'intervention chirurgicale avec de meilleurs résultats lorsqu'il est positif en préopératoire. Il a l'intérêt de rechercher une compression basse, il faut se souvenir qu'une compression à double étage est présente dans 30 à 40 % des cas pour Narakas [26] et jusqu'à 70 % pour Upton et McComas [43].
Les potentiels évoqués somesthésiques prennent tout leur intérêt lorsque l'électromyogramme est normal.

Traitement

Le traitement dans les formes neurologiques doit être avant tout conservateur. Le but est d'ouvrir les défilés d'où l'intérêt d'un diagnostic précis. Il doit prendre en compte l'activité du patient afin d'éliminer des gestes répétitifs professionnels ou de loisirs à l'origine d'une compression dynamique. Dans ces cas le traitement doit commencer par une éducation posturale. La rééducation s'attachera à détendre les muscles scalènes, sous-claviers, petit et grand-pectoraux et à favoriser la respiration abdominale et diaphragmatique. Les muscles suspenseurs de l'omoplate et le sterno-cléido-mastoïdien doivent être renforcés. Un traitement médical à base d'anti-inflammatoires et décontracturants musculaires peut être associé.

Le traitement chirurgical sera envisagé devant l'absence d'amélioration après plusieurs mois d'un traitement conservateur bien conduit. Si après un bilan électromyographique correct un doute persiste sur une compression distale, c'est-à-dire qu'une compression étagée ne peut être éliminée, il faut toujours commencer par une décompression périphérique : du nerf cubital du coude ou du nerf médian au canal carpien.

Lorsque l'indication chirurgicale est retenue : la voie d'abord reste l'objet de controverses, la voie axillaire de Roos [33], devenue classique, impose l'ablation systématique de la 1ère côte. Les voies sus-claviculaires [1] soit obliques, soit horizontales (plus esthétiques) permettent une exploration cervicale et une chirurgie à la demande, sans résection systématique de la 1ère côte.

Syndromes canalaires au membre inférieur

Les véritables syndromes canalaires aux membres inférieurs sont rares excepté en ce qui concerne la maladie de Morton.

Compression du nerf sciatique

Tronc du nerf sciatique : syndrome du canal sous-pyramidal (pyriformis syndrome)

Ce syndrome fut décrit initialement par Yeoman en 1928. Le nerf sciatique peut être comprimé à la sortie du pelvis, dans le canal sous-pyramidal entre les muscles pyramidal (pyriformis) et jumeau supérieur (gemellus superior) (fig 16), le plus souvent après un traumatisme déclenchant de la région fessière. Il existe des paresthésies et douleurs dans le territoire du sciatique qui peuvent être retrouvées en rotation interne et extension de hanche. Dans de très rares cas un traitement chirurgical consistant en une section du muscle pyramidal a été réalisé. Ce syndrome est d'existence contestée et il faut avant tout éliminer une lomboradiculalgie.

Nerf péronier commun (sciatique poplité externe)

Syndrome de compression du nerf péronier commun au col du péroné

Anatomie et étiologies. **Rarement irrité dans la partie externe du creux poplité (kyste poplité, rupture du biceps), le nerf péronier commun peut être comprimé au col du péroné, où il se trouve appliqué à l'os par une arcade fibreuse unissant le muscle long péronier et le soléaire (fig 17). Il se divise à ce niveau en ses deux branches terminales, le nerf musculocutané (nerf péronier superficiel) et le nerf tibial antérieur (nerf péronier profond).**
Il n'y a pas de compression idiopathique. Il s'agit en général soit d'une compression externe (plâtre, posture), soit d'un étirement (fracture bimalléolaire, entorse tibiotarsienne, fractures du 5^e^ rayon) et l'on ne peut parler de syndrome canalaire vrai. Celui-ci ne se rencontre qu'en cas de compression interne par un kyste synovial péronéotibial postérieur, une tumeur du nerf péronier commun, une neuropathie lépreuse ou une ostéophytose fémorotibiale postéroexterne.
***Diagnostic*. Il s'agit de douleurs ou d'acroparesthésies traçantes à la face externe de la jambe et à la face dorsale du pied (fig 18), pouvant être associées à une faiblesse musculaire de la cheville responsable d'entorses à répétition.**
Les douleurs sont réveillées par la pression en amont du col du péroné (test de Tinel), et à l'inversion du pied. Une hypo- ou hyperesthésie, et une faiblesse des muscles releveurs et éverseurs de cheville peuvent être retrouvées. Un syndrome dissocié peut exister par compression préférentielle de l'une des branches de division.
***Traitement*. Le traitement chirurgical consiste en une neurolyse. Il est nécessaire en cas de compression interne. Celui-ci sera indiqué en fonction de la symptomatologie, et du suivi électrophysiologique dans les autres cas.**

Syndrome de compression du nerf péronier profond (nerf tibial antérieur) à la face antérieure de la cheville

Un morphotype en pied creux est fréquemment retrouvé favorisant un conflit avec la chaussure. Du point de vue anatomique, la zone où le nerf est le plus susceptible d'être comprimé a été localisée par Borges en regard de l'articulation talo-naviculaire (fig 19). Il existe des paresthésies et éventuellement une hypoesthésie du dos du pied en regard du 1^er^ espace intermétatarsien (fig 18) que l'on peut déclencher par une flexion plantaire associée à une supination du pied. Ce syndrome est rarement du ressort de la chirurgie. L'intervention chirurgicale doit réaliser l'exérèse de tout ostéophytose de manière associée à l'exoneurolyse. L'indication de correction d'un trouble statique de type pied creux ne repose pas sur l'existence du syndrome canalaire mais sur, notamment, les métatarsalgies associées.

Nerf tibial (nerf tibial postérieur)

Syndrome de l'arcade du soléaire

Le nerf tibial peut être comprimé dans cette région par tout processus tumoral ou pseudotumoral du creux poplité à développement inférieur, avec au premier plan les kystes poplités.

Syndrome du canal tarsien

Anatomie et étiologies. **Il traduit la compression du nerf tibial postérieur et de ses branches de division dans le canal tarsien, tunnel ostéofibreux**

calcanéum ; une portion inférieure sous-malléolaire interne, limitée en superficie par l'adducteur du gros orteil et en profondeur par le calcanéum. Par le biais de cloisons, quatre compartiments existent contenant le tendon du muscle jambier postérieur (tibialis posterior) pour le premier, celui du long fléchisseur des orteils (flexor digitorum longus) pour le second, le nerf tibial accompagné par l'artère tibiale postérieure et ses veines d'accompagnement pour le troisième, et, le tendon du long fléchisseur du gros orteil (flexor hallucis longus) pour le quatrième. Le nerf tibial postérieur habituellement se divise 1 cm après la pointe de la malléole interne en ses trois branches de division : les nerfs plantaires externe, interne et la branche calcanéenne.
La compression du nerf tibial peut être le fait d'une ténosynovite du long fléchisseur du gros orteil, de séquelles post-traumatiques (fracture de l'astragale, du calcanéum, et de la cheville), d'un état variqueux du pédicule tibial postérieur, d'un lipome. Peuvent être retrouvés un diabète sucré, un myxoedème, une anomalie musculaire de l'adducteur du gros orteil, des troubles statiques.
Certaines formes paraissent toutefois primitives comme au canal carpien.
Diagnostic. Le syndrome du canal tarsien se traduit par des paresthésies intéressant les orteils, de rythmes nocturnes ou mécaniques (marche, station debout), dans le territoire sensitif cutané des nerfs plantaires (fig 18). Il peut y avoir une irradiation ascendante au membre inférieur vers la face interne de la jambe et du mollet. La percussion ou la pression en amont du canal tarsien réveille des douleurs et paresthésies en aval, ainsi que la flexion dorsale de cheville associée à un valgus de l'arrière-pied. Il faudra rechercher l'existence de signes déficitaires sensitifs (hypoesthésie de la pulpe des orteils ou de la face plantaire du talon) et moteurs (atrophie interosseuse). Une tuméfaction sus- et rétromalléolaire peut être retrouvée. L'examen électrophysiologique confirme le diagnostic.
Traitement. Le traitement conservateur comporte une infiltration locale de corticoïdes éventuellement associée à la correction d'un trouble statique par orthèse plantaire. En cas d'échec, le traitement chirurgical est indiqué. Il apparaît que l'absence d'anomalie anatomique du canal tarsien (séquelles traumatiques ostéoarticulaires, kyste synovial, anomalie osseuse ou musculaire congénitale), ou l'existence d'une maladie systématique comme le diabète sucré ou la polyarthrite rhumatoïde influent de manière péjorative sur les résultats après cette chirurgie. Dans ces cas l'existence d'une polyneuropathie ou d'un conflit radiculaire doit être recherchée avec attention. La libération chirurgicale du nerf tibial se fait par voie rétromalléolaire interne et doit permettre l'exploration de ce nerf et de ses branches plantaires interne et externe avec myotomie de la couche profonde du muscle abducteur du 1^er^ orteil.

Maladie de Morton

Anatomie et étiologies. Le canal métatarsien a pour plafond le ligament intermétatarsien et pour plancher le ligament transverse superficiel du métatarse (fig 21). Ses limites latérales sont les tendons fléchisseurs des orteils et les bandelettes latérales de l'aponévrose plantaire moyenne. Il renferme le nerf intermétatarsien et les vaisseaux interosseux digitaux, le tendon lombrical et une bourse séreuse. Le nerf du 3^e^ espace est le plus volumineux. Ce canal inextensible est situé dans une région siège de microtraumatismes fréquents et de troubles morphostatiques variés. Le nerf digital peut être irrité directement, sous l'effet de contraintes mécaniques répétées dans un canal rétréci (d'où l'apparition d'un névrome), ou au contact des autres formations contenues à l'intérieur du canal (bursite inflammatoire).
Diagnostic. Il se traduit par des douleurs en éclair à la partie antérieure de l'espace intermétatarsien (le plus souvent le 3^e^) avec paresthésies dans les orteils correspondants, majorées par la marche, la station debout. La douleur est provoquée par la pression plantaire de l'espace intermétatarsien intéressé, l'extension des orteils (signe de Gauthier), le rapprochement des têtes métatarsiennes (manoeuvre de Mudler). Il peut exister une hypoesthésie des orteils contigus en feuillet de livre. Les examens complémentaires sont peu contributifs. La statique du pied sera analysée cliniquement et radiographiquement.
Traitement. En cas d'échec de la corticothérapie locale associée au port d'une orthèse plantaire, la neurolyse ou la résection du névrome est

nécessaire.

Nerf fémoral (nerf crural) : compression du nerf saphène

Il s'agit d'un nerf purement sensitif, branche du nerf crural (fémoral), qui innerve les régions médio- et infrapatellaire, la face interne du mollet et de la cheville (fig 22). Une compression de ce nerf responsable de paresthésies, voire d'hypoesthésie, est exceptionnelle et peut exister à son émergence du fascia du muscle couturier (serratus).

Nerf cutané latéral de la cuisse (nerf fémorocutané) : la méralgie paresthésique

Il s'agit d'un nerf sensitif : il peut être comprimé dans un tunnel fibreux formé par un dédoublement de l'arcade crurale près de son insertion sur l'épine iliaque antérosupérieure (fig 23). La survenue de ce syndrome décrit initialement par Roth et Bernhardt en 1895, le plus souvent primitif, peut être favorisée par une compression externe, un traumatisme, une obésité ou une ascite.

Ce syndrome est caractérisé par des dysesthésies en « raquette » de la face externe de la cuisse créant une gêne à certains mouvements et des douleurs exquises à la pression de la partie externe de l'arcade crurale. Les douleurs sont favorisées par le contact des vêtements et sont reproduites par l'hyperextension de hanche, le patient placé en décubitus latéral. L'exploration électrophysiologique peut être utile. Le principal diagnostic différentiel est une radiculalgie L2, L3, ou une mononeuropathie dans le cadre du diabète sucré.

Références

[1] Allieu Y, Benichou M, Touchais S, Desbonnet P, Lussiez B Les formes neurologiques du syndrome du hile du membre supérieur : le rôle du scalène moyen. *Ann Chir Main* 1991 ; 10 : 308-312

[2] Alnot JY, Frajman JM Syndrome de compression du nerf cubital au niveau du coude. à propos de soixante-quatorze cas. *Ann Chir Main* 1992 ; 11 : 5-13

[3] Chammas M, Bousquet PH, Renard E, Poirier JL, Jaffiol C, Allieu Y Dupuytren's disease, carpal tunnel syndrome, trigger finger, and diabetes mellitus. *J Hand Surg* 1995 ; 20A : 109-114

[4] Chammas M, Meyer ZU, Reckendorf G, Allieu Y Compression of the ulnar nerve in Guyon's canal by pseudotumoral calcinosis in systemic scleroderma. *J Hand Surg* 1995 ; 20B : 794-796

[5] Chammas M, Romain M, Allieu Y. Syndromes canalaires de la main en pratique sportive. In : Allieu Y ed. La main du sportif. Monographie de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995 : 47-60

[6] Delagoutte JP. Maladie de Morton. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris). Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie. 44-936, 1994 : 3 p

[7] Ferretti A, Cerullo G Suprascapular neuropathy in volleyball players. *J Bone Joint Surg* 1987 ; 69A : 260-263

[8] Foucher G. Chirurgie des syndromes canalaires du poignet. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris). Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie. 44-362, 1994 : 8 p

[9] Gauthier G, Dutertre P La maladie de Morton : syndrome canalaire. 74 cas opérés sans résection du névrome. *Lyon Med* 1975 ; 23 : 917-921

[10] Gross MS, Gelberman RH The anatomy of distal ulnar tunnel. *Clin Orthop* 1985 ; 196 : 238-247

[11] Jesel M. Apport de l'examen électrophysiologique à l'évaluation diagnostique et pronostique des atteintes aiguës ou chroniques des troncs nerveux du membre supérieur. In : Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion Scientifique Française, 1990 : 45-56

[12] Kopell HP, Thompson WA Pronator syndrome : a confirmed case and its diagnosis. *N Engl J Med* 1958 ; 259 : 713-715

[13] Koppel HP, Thompson WA Pain and the frozen shoulder. *Surg Gynecol Obstet* 1959 ; 109 : 92-96

[14] Landry ME. Peripheral nerve disorders. In : Levy LA, Hetherington VJ eds. Principles and practice of podiatric medicine. New York : Churchill Livingstone, 1990 : 377-421

[15] Lotem M, Fried A Radial palsy following muscular effort. A nerve compression syndrome possibly related to a fibrous arch of the lateral head of the triceps. *J Bone Joint Surg* 1971 ; 53B : 500-506

[16] Dahlin Lundborg The pathophysiology of nerve compression. *Hand Clin* 1992 ; 8 : 215-227

[17] Mac Gowan AJ The results of transposition of ulnar nerve for traumatic ulnar neuritis. *J Bone Joint Surg* 1950 ; 32 : 293-301

[18] Mackinnon SE, Dellon AL. Surgery of the peripheral nerve. New York : Thieme Medical Publishers, 1988 : 47-56

[19] Malay DS, McGlamry ED, Nava C. Entrapment neuropathies of the lower extremities. In : McGlamry ed. Comprehensive textbook of foot surgery. Baltimore : Williams and Wilkins, 1987 : 668-684

[20] Mann RA. Diseases of the nerves of the foot. In : Helal B, Wilson D eds. The foot. Edinburgh : Churchill Livingstone, 1988 : 199-207

[21] Mansat M, Mansat CH, Guiraud B. Pathologie de l'épaule et syndromes canalaires. In : Souquet R ed. Syndromes canalaires du membre supérieur. Monographie du Groupe d'étude de la main. Paris : Expansion Scientifique Française, 1983 : 31-35

[22] Marin Braun F. La compression du nerf cubital au coude. In : Cahiers d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion Scientifique Française, 1992 : 61-72

[23] Merle M. Les syndromes de la traversée cervico-thoracobrachiale. Cahier d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995 : 30-47

[24] Merrill TJ. Peripheral nerve entrapment syndromes of the lower extremity. In : Marcinko DE ed. Medical and surgical therapeutics of the foot and ankle. Baltimore : Williams and Wilkins, 1992 : 239-252

[25] Mestdagh M, Drizenko A, Ghestem P Bases anatomiques du syndrome du nerf sus-scapulaire. *Anat Clin* 1981 ; 3 : 67-71

[26] Narakas AO. Syndrome de la traversée thoraco-cervicobrachiale. In : Tubiana R ed (tome 4). Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1991 : 378-418

[27] Narakas AO. Les syndromes canalaires du membre supérieur. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement. Paris : Expansion Scientifique Française, 1993 : 17-33

[28] Osterman AL The double crush syndrome. *Orthop Clin North Am* 1988 ; 19 : 147-155

[29] Pfeiffer WH, Cracchiolo A Clinical results after tarsal tunnel decompression. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76A : 1222-1230

[30] Poitevin LA. Compressions à la confluence cervicobrachiale. In : Tubianar R ed (tome 4). Traité de chirurgie de la main. Paris : Masson, 1991 : 362-378

[31] Post M, Mayer J Suprascapular nerve entrapment. Diagnosis and treatment. *Clin Orthop* 1987 ; 223 : 126-136

[32] Roles NC, Maudsley RH Radial tunnel syndrome : resistant tennis elbow as a nerve entrapment. *J Bone Joint Surg* 1972 ; 54B : 499-508

[33] Roos DB New concepts of thoracic outlet syndrome which explain etiology, symptoms, diagnosis and treatment. *Vasc Surg* 1979 ; 13 : 313-321

[34] Sedel L. Le nerf périphérique. Paris : Masson, 1989 : 69-77

[35] Seror P Anterior interosseous nerve lesions. Clinical and electrophysiological features. *J Bone Joint Surg* 1996 ; 78B : 238-241

[36] Seyffarth H. Primary myoses. *Acta Psychiat Neurol Scand* 1951 ; (suppl 74) : 251-254

[37] Shea JD, McClain E Ulnar nerve compression syndromes at and below the wrist. *J Bone Joint Surg* 1969 ; 51A : 1095-1103

[38] Spinner M The arcade of Frohse and its relationship to posterior interosseous nerve paralysis. *J Bone Joint Surg* 1968 ; 52A : 809-815

[39] Spinner M The anterior interosseous-nerve syndrome, with special attention to its variations. *J Bone Joint Surg* 1970 ; 52A : 84-94

[40] Stern PJ, Fassler PR. Anterior interosseous nerve compression syndrome. In : Gelberman RH ed. Operative nerve repair and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 983-994

[41] Stern PJ, Fassler PR. Pronator syndrome. In : Gelberman RH ed. Operative nerve repair and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 995-1002

[42] Sunderland S. Nerves and nerve injuries. New York : Churchill Livingstone, 1978

[43] Upton AR, Mc Comas A The double crush in nerve entrapment syndromes. *Lancet* 1973 ; 2 : 359-362

[44] Wartenberg R Chiralgia paresthetica (Isolierte Neuritis des Ramus Superficialis Nervi Radialis). *Ger Neurol Psychiatr* 1932 ; 141 : 145-155

[45] Wood VE, Biondi J, Linda L Double crush nerve compression in thoracic outlet syndrome. *J Bone Joint Surg* 1990 ; 72A : 85-87

[46] Wu KK Morton's interdigital neuroma : a clinical review of its etiology, treatment, and results. *J Foot Ankle Surg* 1996 ; 35 : 112-115

Fig 1 :

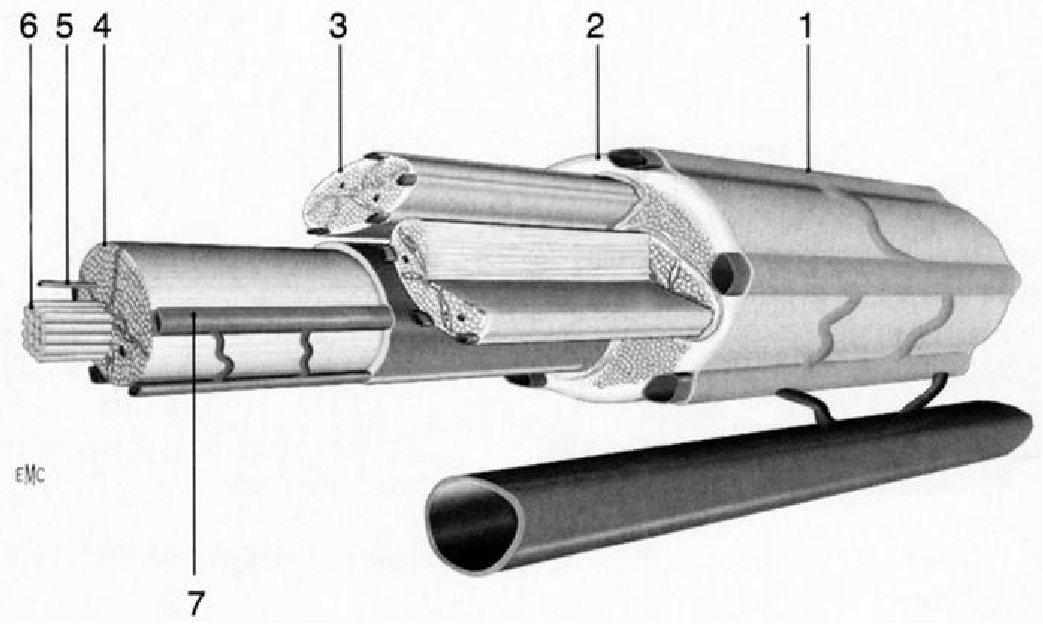

Fig 1 :

Anatomie d'un nerf périphérique.

1. Vaisseaux épineuraux ; 2. épinèvre ; 3. périnèvre ; 4. endonèvre ; 5. vaisseaux endoneuraux ; 6. axones ; 7. vaisseaux périneuraux.

Fig 2 :

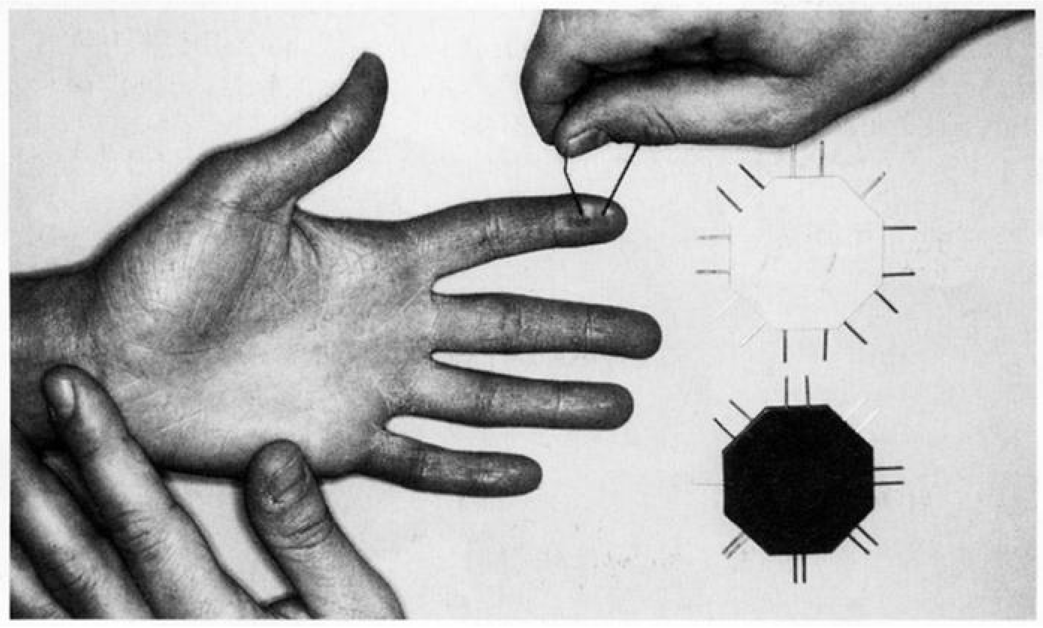

Fig 2 :

Instruments pour la réalisation du test de Weber.

Fig 3 :

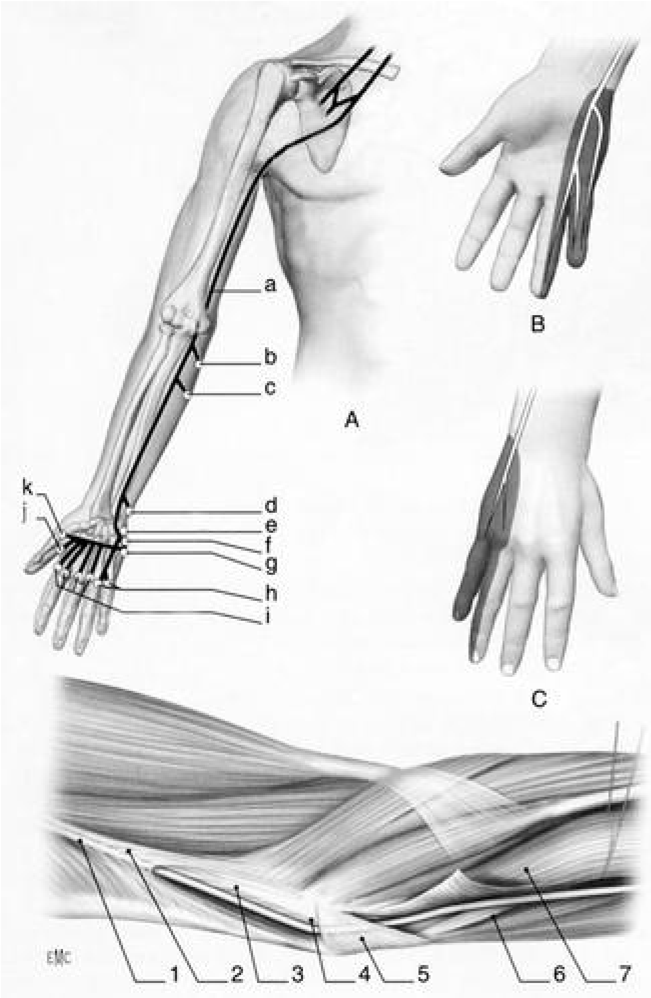

Fig 3 :

Territoires d'innervation du nerf cubital.

A. Territoire moteur : a. nerf cubital ; b. muscle fléchisseur ulnaire du carpe ; c. muscle fléchisseur commun profond des doigts ; d. branche sensitive dorsale du nerf cubital ; e. muscle abducteur du 5^{e} doigt ; f. muscle opposant du 5^{e} doigt ; g. muscle court fléchisseur du 5^{e} doigt ; h. muscles 3^{e} et 4^{e} lombricaux ; i. muscles interosseux ; j. muscle adducteur du pouce ; k. muscle court fléchisseur du pouce.

B. Territoire cutané palmaire.

C. Territoire cutané dorsal.

D. Principaux sites de compression du nerf cubital au coude : 1. nerf cubital ; 2. arcade de Struthers ; 3. septum intermusculaire ; 4. épitrochlée ; 5. fascia d'Osborne ; 6. muscle fléchisseur commun profond des doigts ; 7. muscle fléchisseur ulnaire du carpe.

Fig 4 :

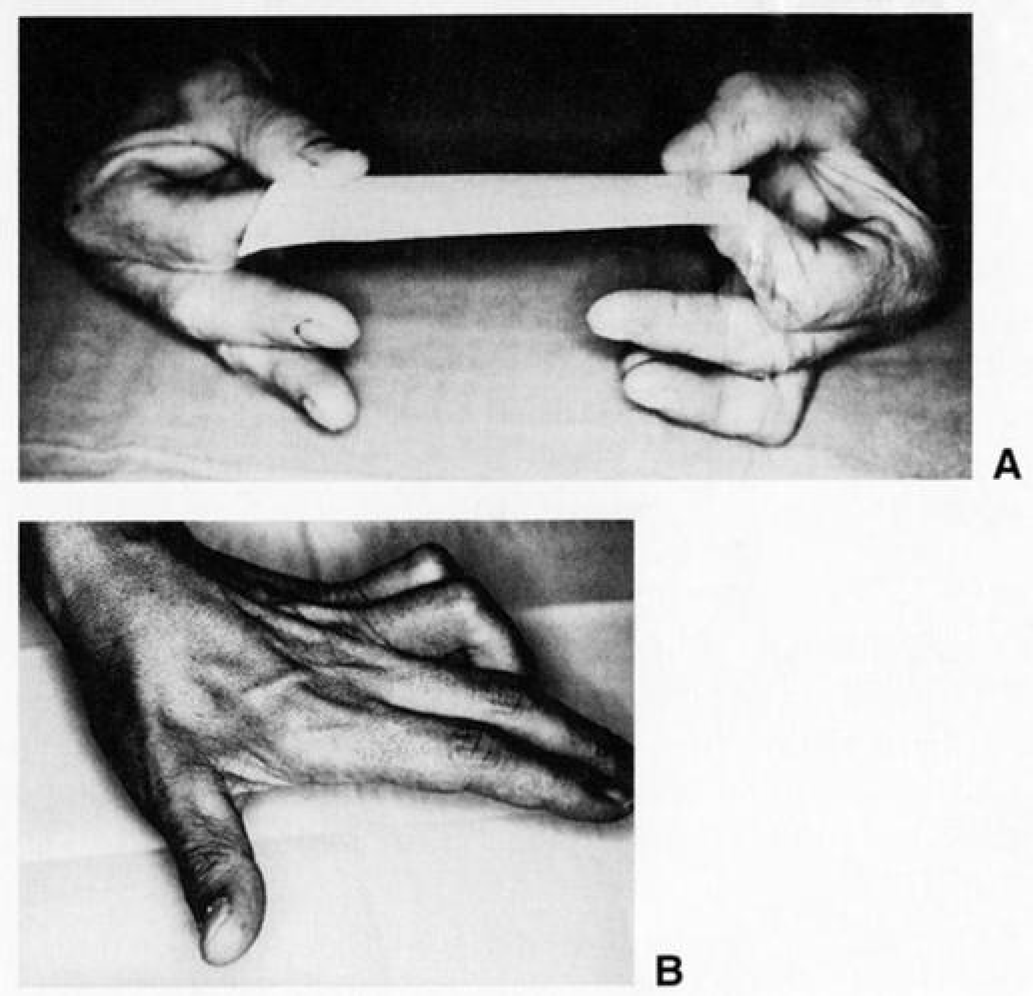

Fig 4 :

A. Signe de Froment.

B. Griffe cubitale.

Fig 5 :

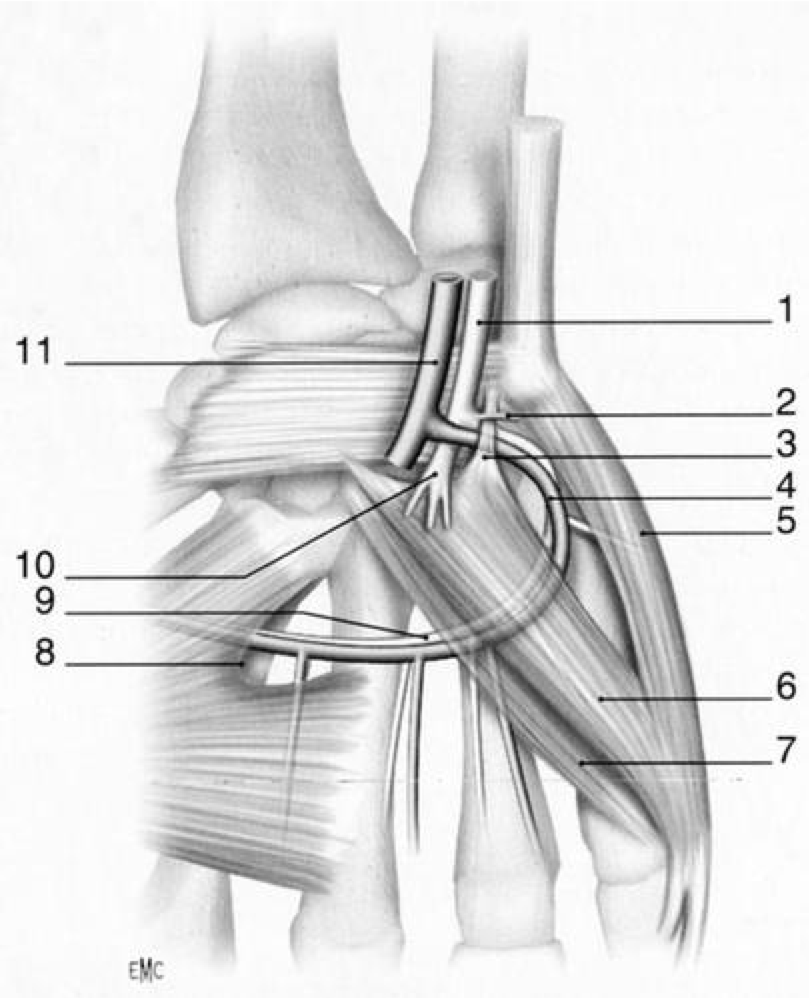

Fig 5 :

Nerf cubital au poignet (loge de Guyon) : 1. nerf cubital ; 2. collatérale à destinée de l'abducteur du 5e doigt ; 3. arcade uncipisiformienne ; 4, 9. branche profonde du nerf cubital ; 5. muscle abducteur du 5e doigt ; 6. muscle fléchisseur du 5e doigt ; 7. muscle opposant du 5e doigt ; 8. arcade de l'adducteur du pouce ; 10. branche superficielle sensitive du nerf cubital ; 11. artère cubitale.

Fig 6 :

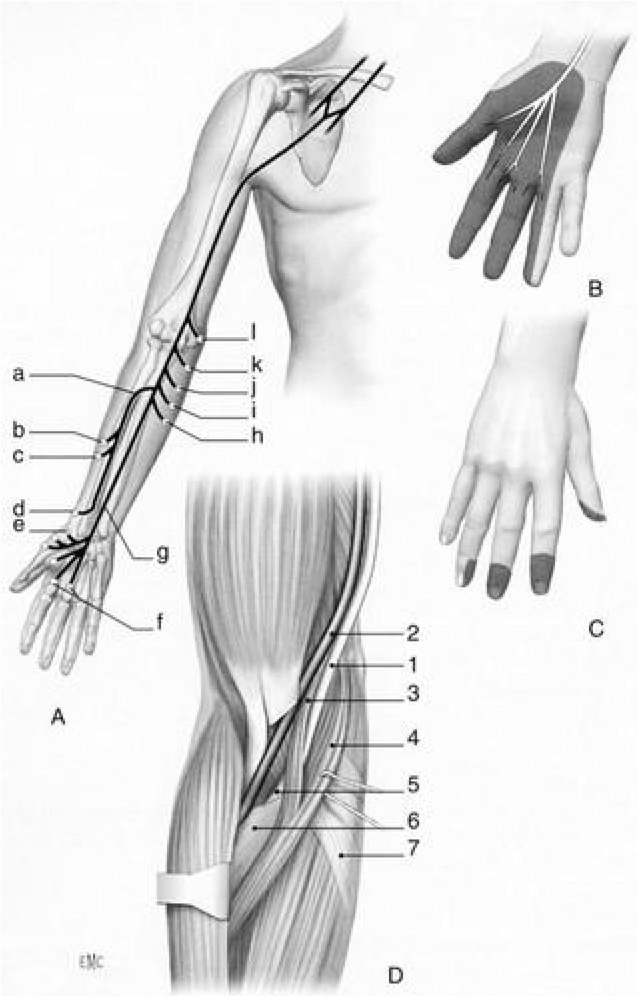

Fig 6 :

Territoire d'innervation et trajet du nerf médian.

A. a. nerf interosseux antérieur ; b. muscle fléchisseur commun profond (index) ; c. muscle long fléchisseur du pouce ; d. muscle carré pronateur ; e. rameau thénarien ; f. muscles interdigitaux ; g. nerf médian ; h. muscle fléchisseur commun profond (partie radiale) ; i. muscle fléchisseur commun superficiel ; j. muscle palmaire long ; k. muscle fléchisseur radial du carpe ; l. muscle rond pronateur.

B. Territoire cutané palmaire.

C. Territoire cutané dorsal.

D. Trajet du nerf médian au coude : 1. artère humérale ; 2. nerf médian ; 3. chef profond du rond pronateur ; 4. chef superficiel du rond pronateur ; 5. nerf interosseux antérieur ; 6. arcade du fléchisseur superficiel ; 7. expansion aponévrotique du biceps sur les épitrochléens (lacertus fibrosus).

Fig 7 :

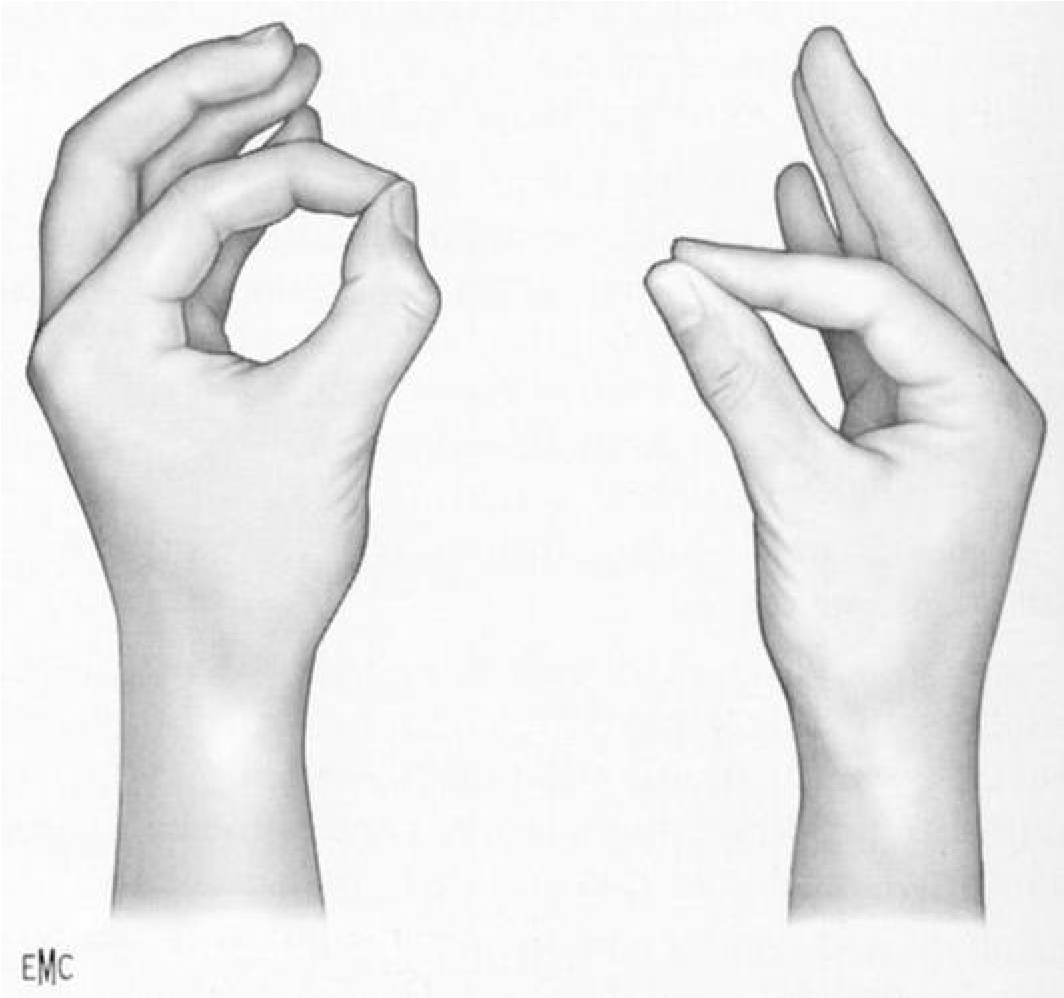

Fig 7 :

Pince pouce-index à droite caractéristique du syndrome du nerf interosseux antérieur.

Fig 8 :

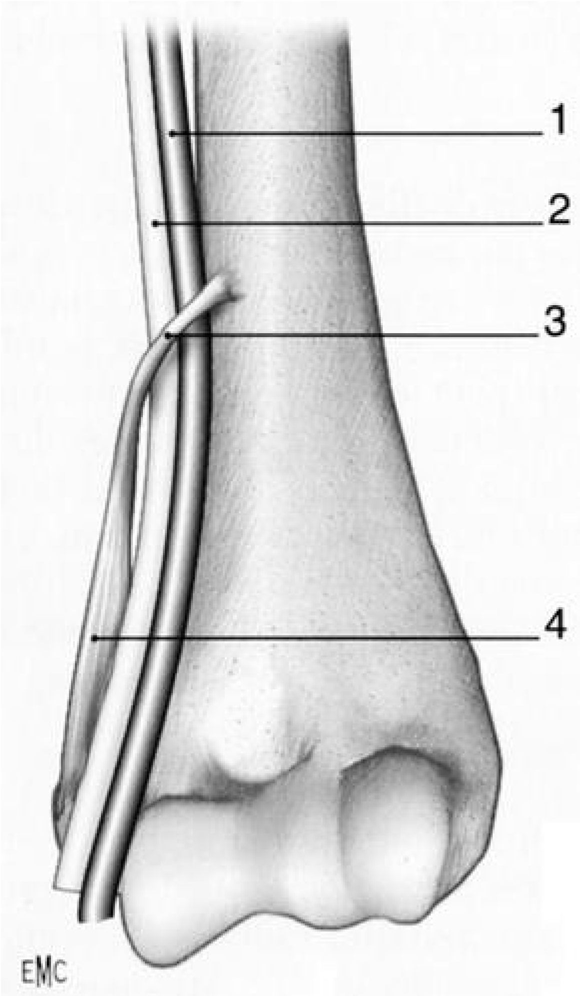

Fig 8 :

Compression du nerf médian au bras par le ligament de Struthers.

1. artère humérale ; 2. nerf médian ; 3. processus supracondylien ; 4. ligament de Struthers.

Fig 9 :

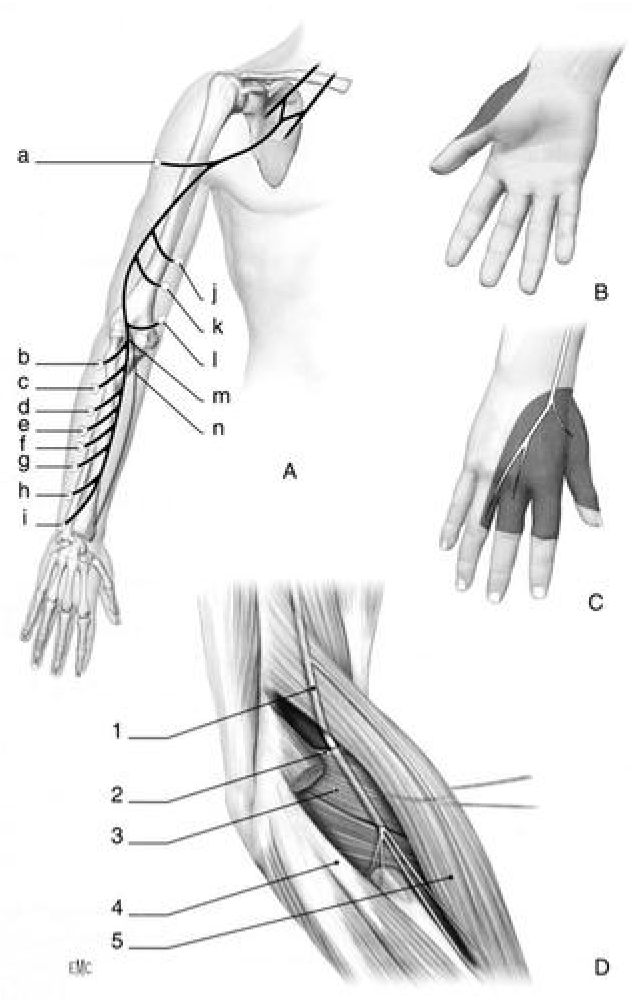

Fig 9 :

Territoire d'innervation et trajet du nerf radial.

A. Territoire musculaire du nerf radial : a. triceps ; b. supinator ; c. extensor digitorum communis ; d. extensor digiti quinti ; e. extensor carpi ulnaris ; f. abductor pollicis longus ; g. extensor pollicis brevis ; h. extensor pollicis longus ; i. extensor indicis proprius ; j. brachioradialis ; k. extensor carpi radialis longus ; l. extensor carpi radialis brevis ; m. branche superficielle ; n. nerf interosseux postérieur.

B. Territoire cutané palmaire (branche superficielle).

C. Territoire cutané dorsal (branche superficielle).

D. Trajet du nerf interosseux postérieur au coude : 1. nerf interosseux postérieur ; 2. arcade de Fröhse ; 3. chef superficiel du muscle supinateur ; 4. muscle court extenseur radial du carpe ; 5. muscle long extenseur radial du carpe.

Fig 10 :

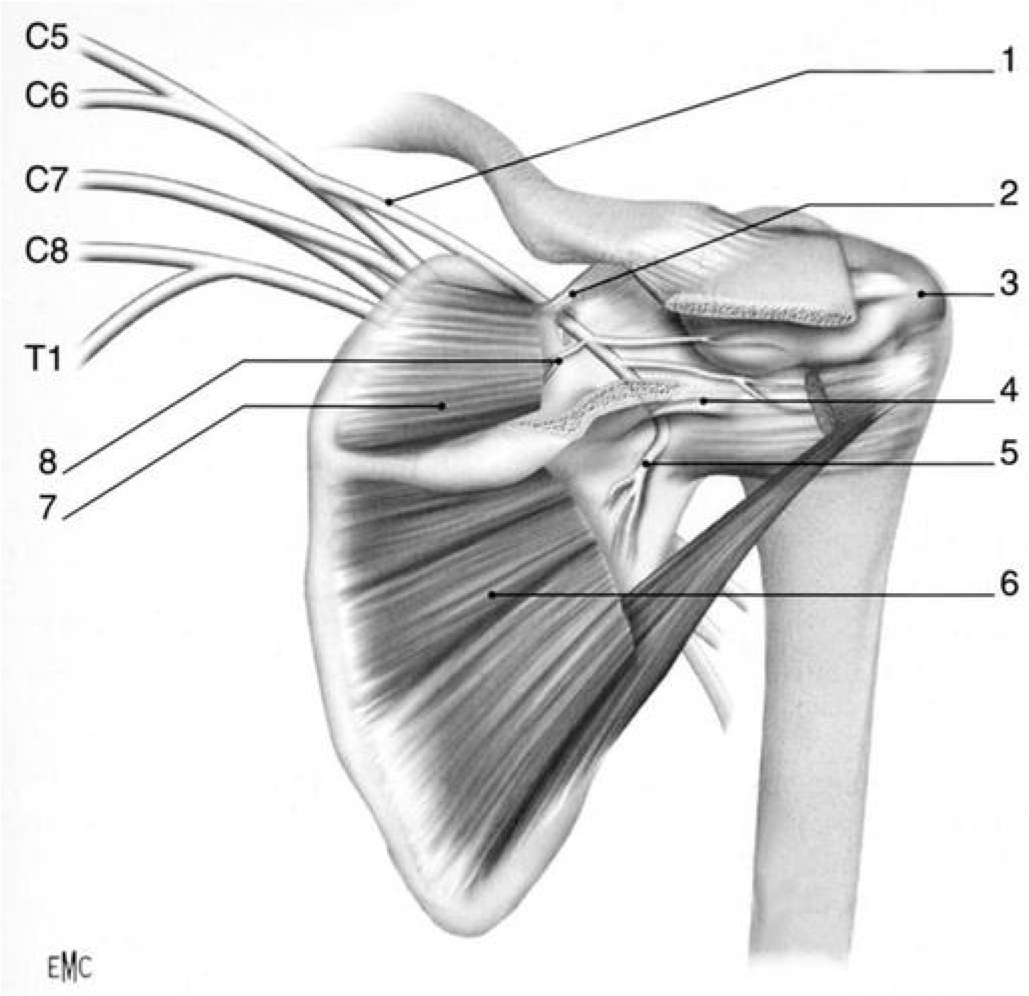

Fig 10 :

Trajet et territoire d'innervation du nerf suprascapulaire : 1. nerf suprascapulaire ; 2. ligament coracoïdien ; 3. bourse séreuse sous-acromiodeltoïdienne ; 4. défilé et ligament spinoglénoïdien ; 5. branche du nerf suprascapulaire pour le muscle infraépineux ; 6. muscle infraépineux ; 7. muscle supraépineux ; 8. branche du nerf suprascapulaire pour le muscle supraépineux.

Fig 11 :

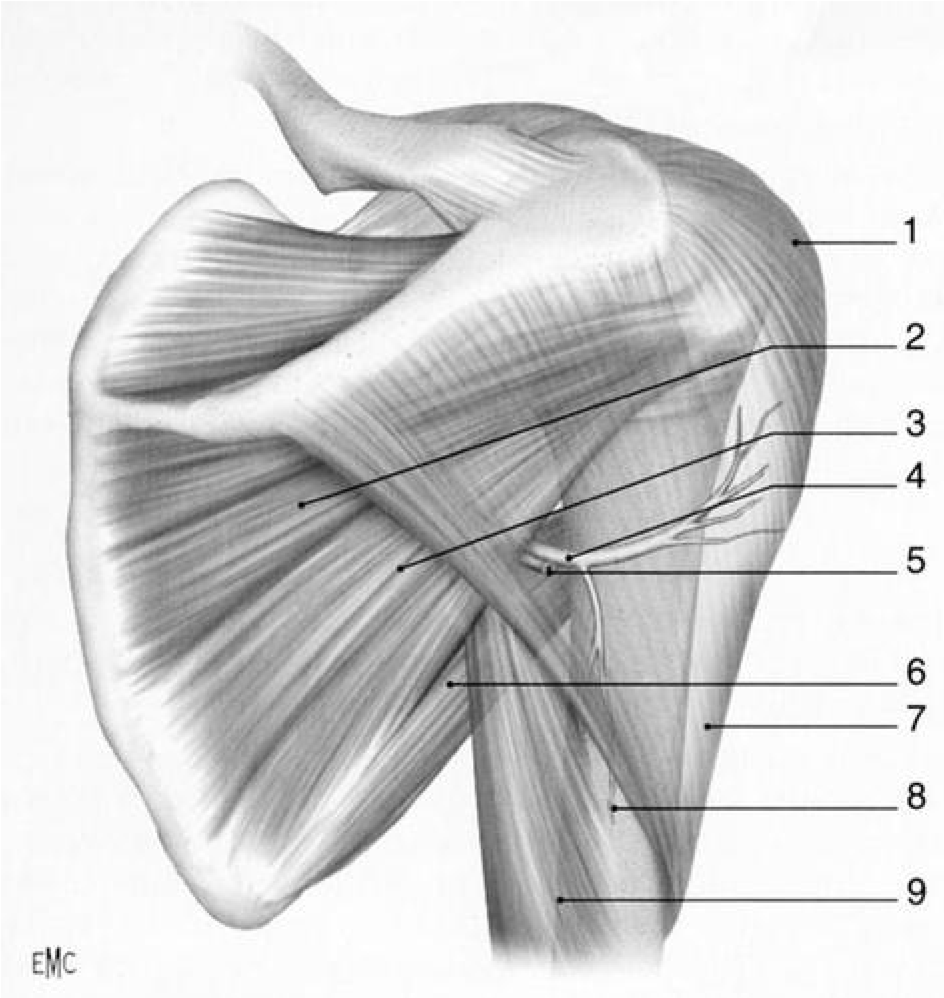

Fig 11 :

Trajet et territoire d'innervation du nerf axillaire : 1. muscle deltoïde ; 2. muscle infraépineux ; 3. muscle petit rond ; 4. nerf axillaire ; 5. artère circonflexe postérieure ; 6. muscle grand rond ; 7. chef postérieur du deltoïde ; 8. rameau sensitif cutané ; 9. longue portion du triceps.

Fig 12 :

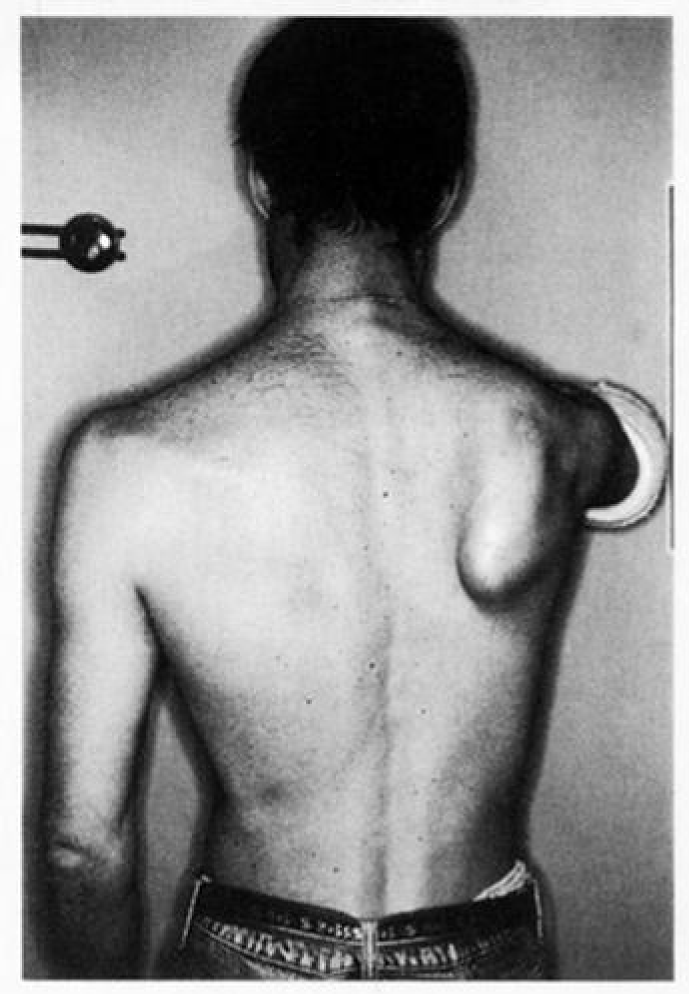

Fig 12 :

Paralysie isolée du muscle grand dentelé.

Fig 13 :

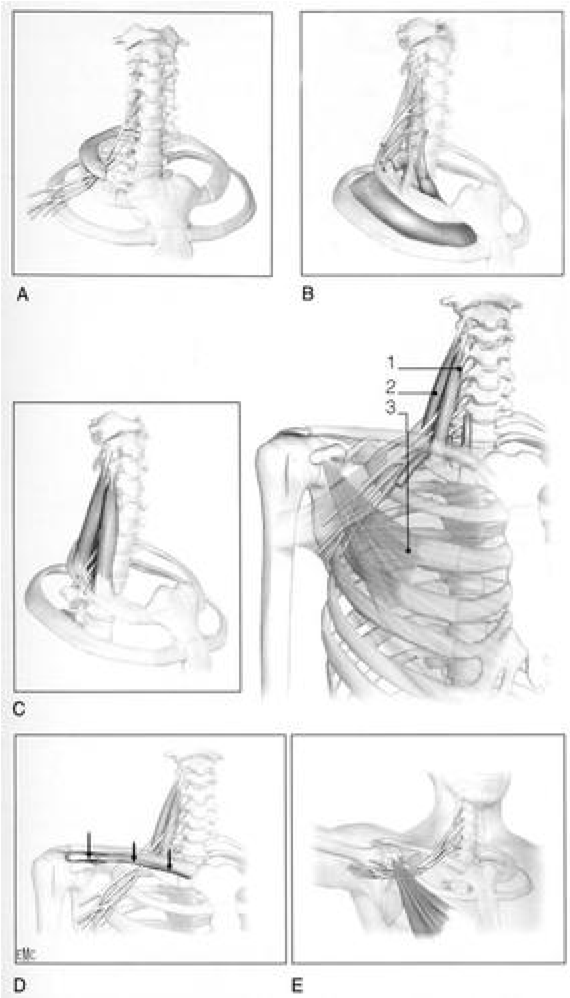

Fig 13 :

Entre le rachis cervical et le bord distal du grand pectoral, diverses structures anatomiques peuvent être à l'origine de la compression du plexus brachial.

A. Côte cervicale.

B. Renforcements fibreux de l'appareil suspenseur de la plèvre.

C. Faux du scalène moyen (2) refoulant le plexus contre le scalène antérieur (1).

D. Pince costoclaviculaire.

E. Petit pectoral (3).

Fig 14 :

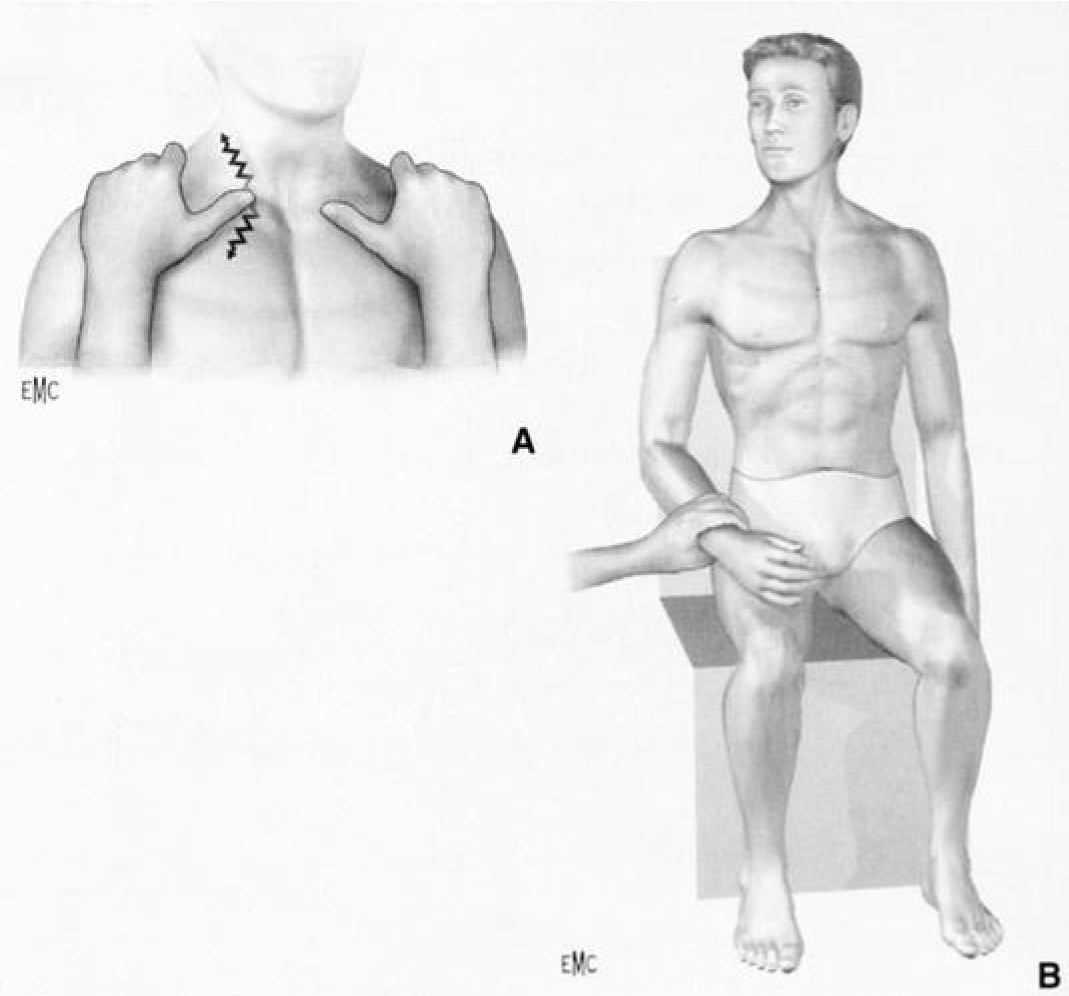

Fig 14 :

A. Epreuve de compression directe.

B. Manoeuvre d'Adson.

Fig 15 :

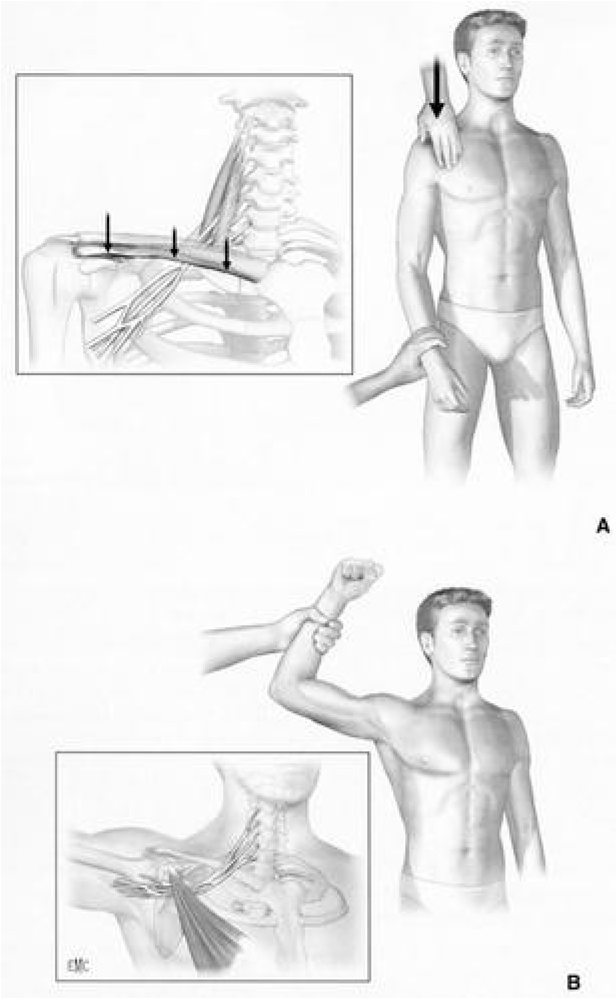

Fig 15 :

A. Manoeuvre de compression costoclaviculaire. La positivité de ce test oriente vers une origine costoclaviculaire de la compression par fermeture de la pince.

B. Manoeuvre de Wright. Ce test est théoriquement en faveur d'une compression basse du plexus brachial par le petit pectoral.

Fig 16 :

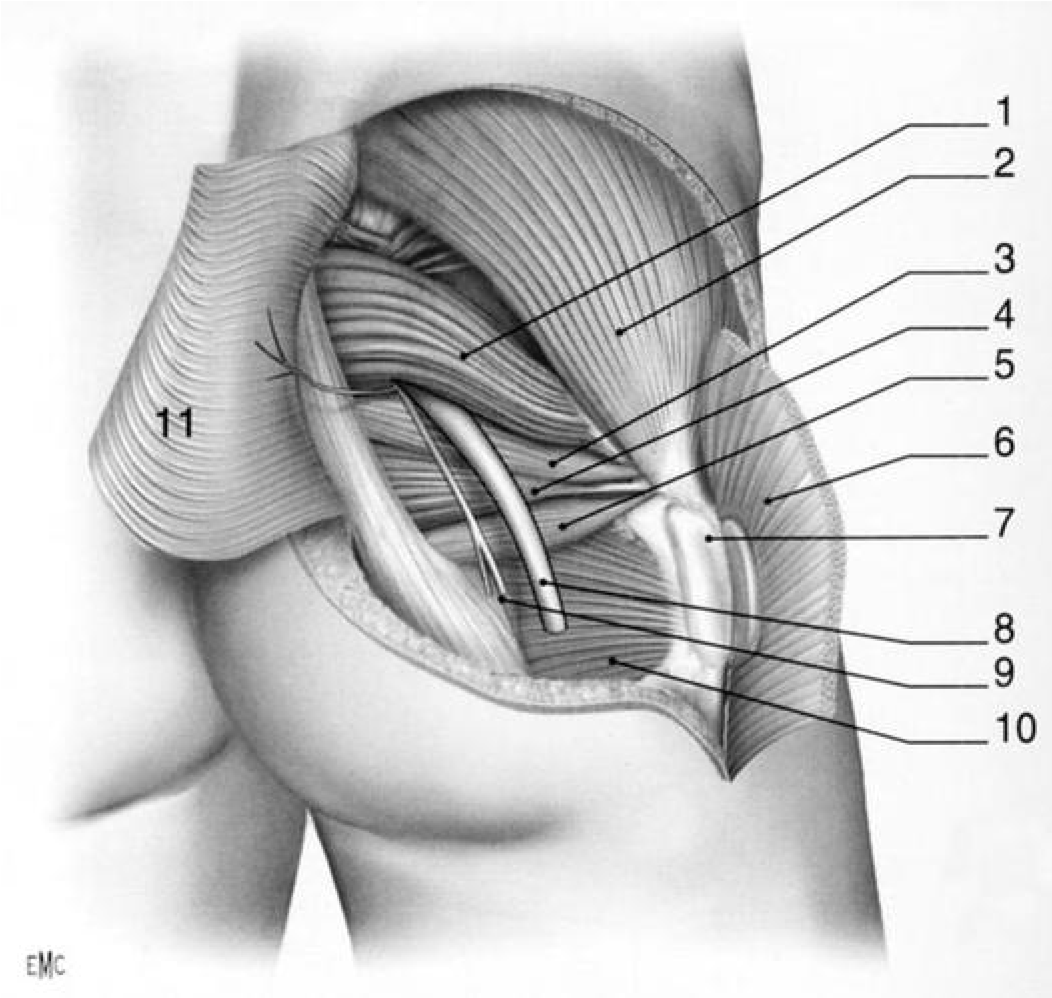

Fig 16 :

Canal sous-pyramidal : 1. muscle pyramidal ; 2. muscle moyen fessier ; 3. muscle jumeau supérieur ; 4. muscle obturateur interne ; 5. muscle jumeau inférieur ; 6. muscle grand fessier ; 7. grand trochanter ; 8. nerf sciatique ; 9. nerf cutané fémoral postérieur ; 10. muscle carré crural ; 11. muscle grand fessier.

Fig 17 :

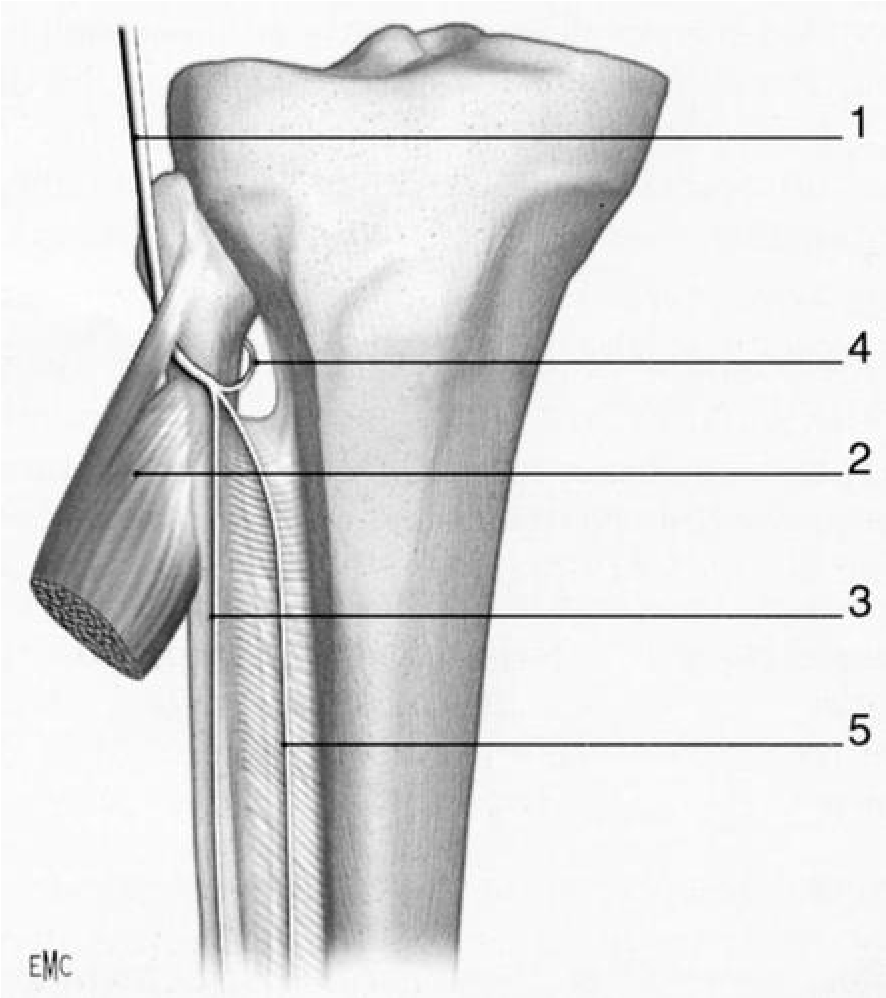

Fig 17 :

Site de compression du nerf péronier commun au col du péroné : 1. nerf péronier commun ; 2. muscle long péronier ; 3. nerf péronier superficiel ; 4. rameau articulaire récurrent ; 5. nerf péronier profond.

Fig 18 :

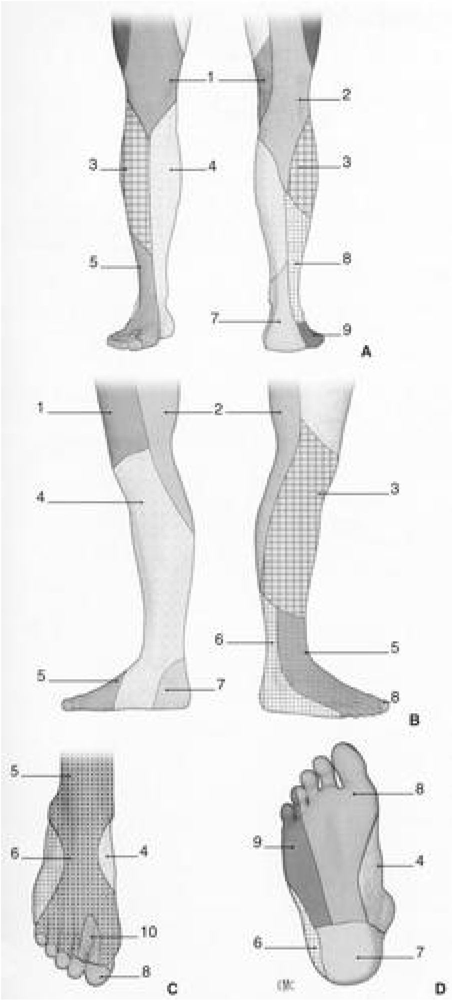

Fig 18 :

Territoires cutanés des nerfs du membre inférieur : 1. nerf cutané fémoral médial : 2. nerf cutané fémoral postérieur ; 3. nerf cutané latéral de la jambe ; 4. nerf saphène ; 5. nerf péronier superficiel ; 6. nerf sural ; 7. branche calcanéenne du nerf tibial ; 8. nerf plantaire interne ; 9. nerf plantaire externe ; 10. nerf péronier profond.

Fig 19 :

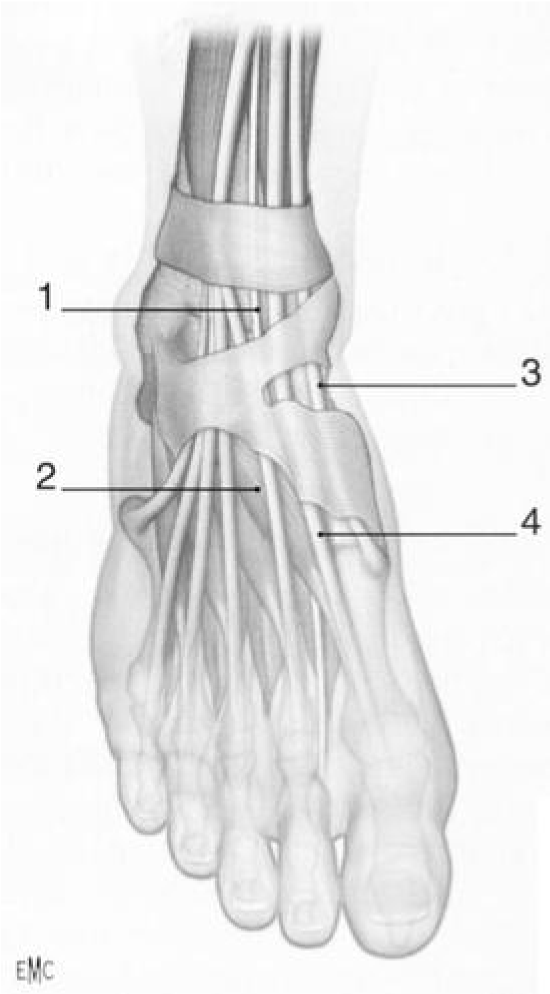

Fig 19 :

Trajet du nerf péronier profond : 1. nerf péronier profond ; 2. muscle court extenseur des orteils ; 3. muscle tibial antérieur ; 4. muscle long extenseur du 1[er] orteil.

Fig 20 :

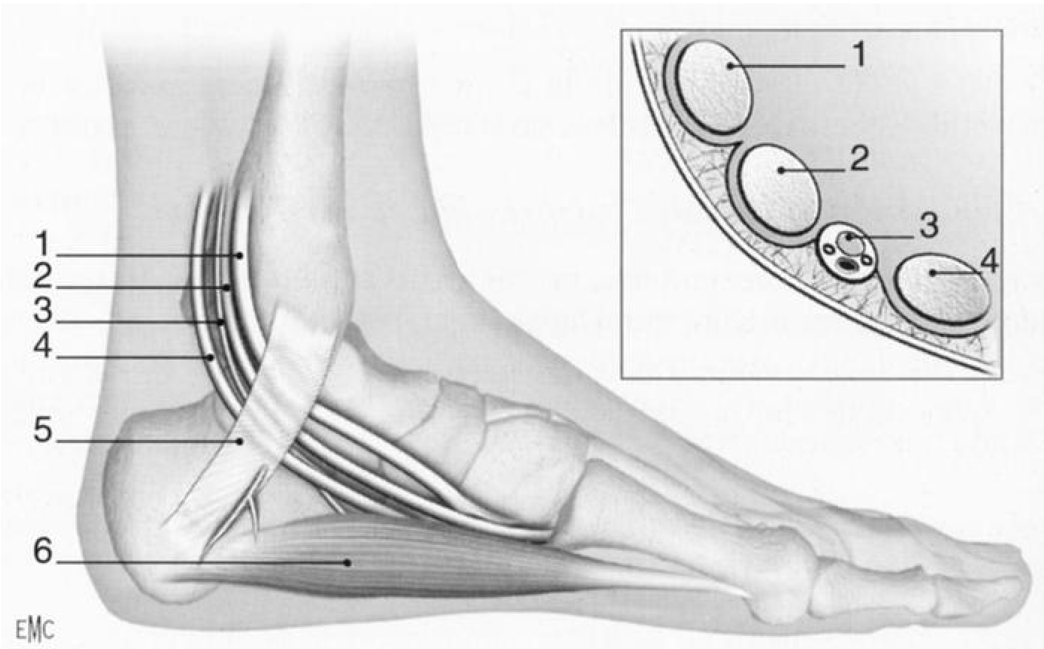

Fig 20 :

Trajet du nerf tibial au canal tarsien : 1. tendon tibial postérieur ; 2. tendon du long fléchisseur des orteils ; 3. nerf tibial ; 4. tendon du long fléchisseur du 1[er] orteil ; 5. ligament rétinaculaire ;

6. muscle abducteur du 1er orteil.

Fig 21 :

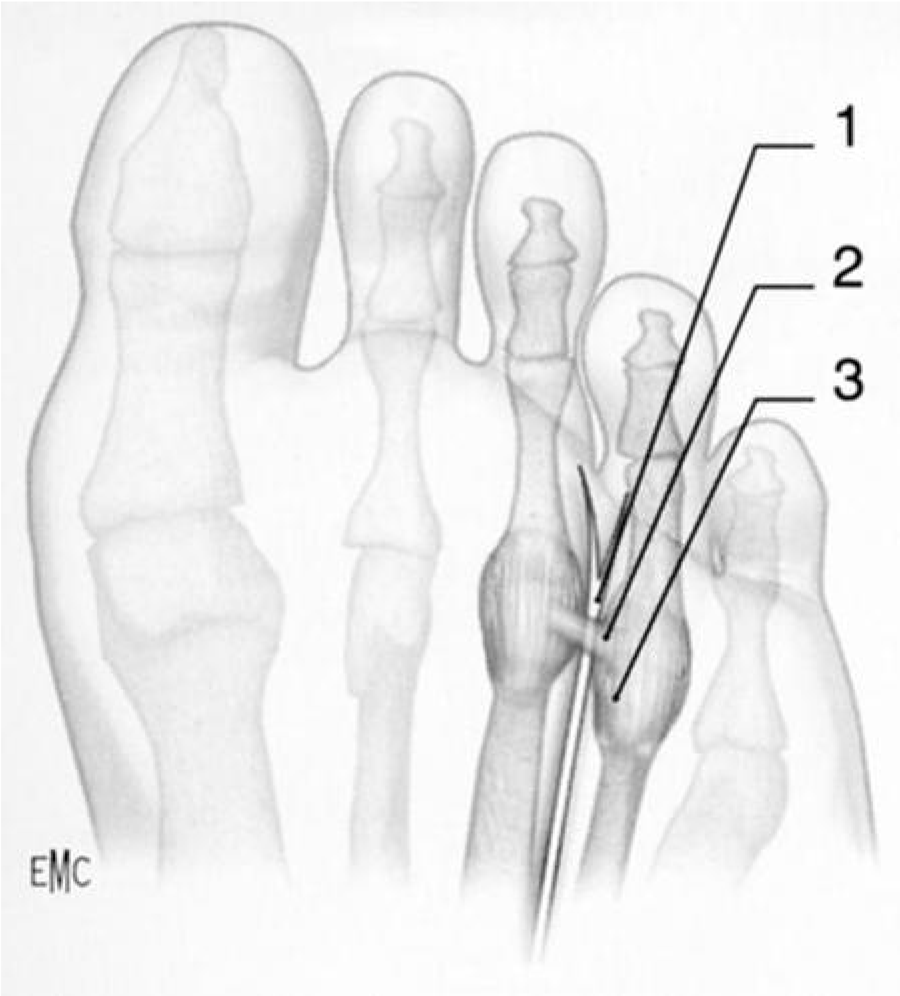

Fig 21 :

Trajet du nerf digital intermétatarsien : 1. nerf digital intermétatarsien du 3e espace ; 2. ligament transverse superficiel du métatarse ; 3. ligament intermétatarsien.

Fig 22 :

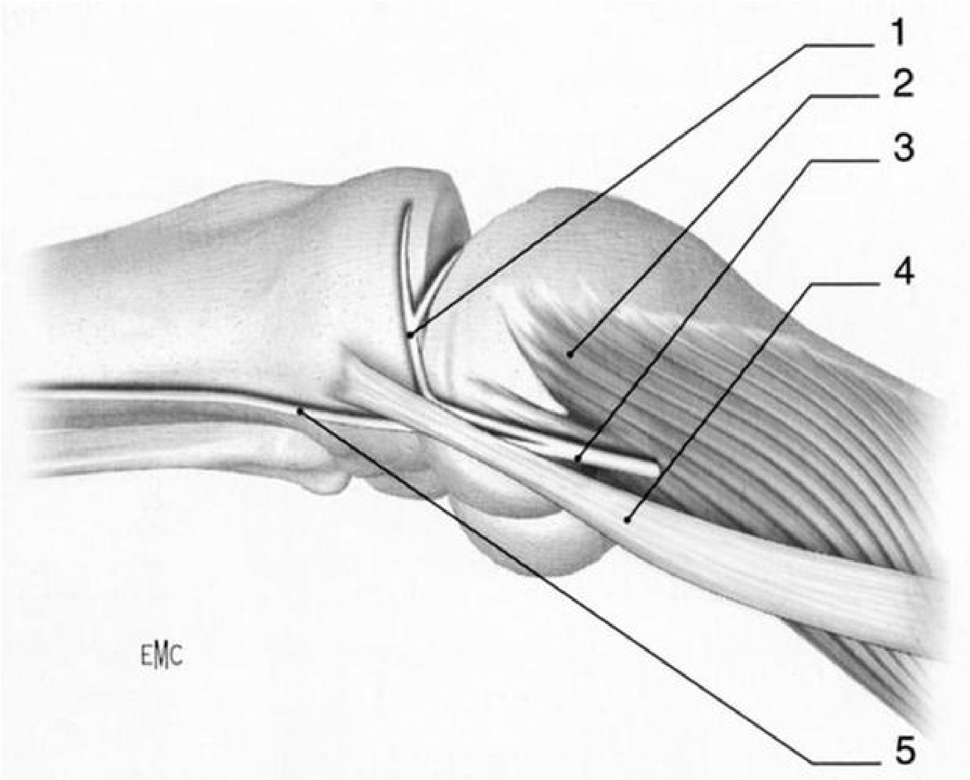

Fig 22 :

Trajet du nerf sural : 1. rameau infrapatellaire ; 2. vaste interne ; 3. nerf sural ; 4. muscle couturier ; 5. rameau cutané descendant.

Fig 23 :

Fig 23 :

Trajet et territoire de distribution cutanée du nerf cutané latéral de la cuisse : 1. nerf cutané latéral de la cuisse ; 2. épine iliaque antérosupérieure ; 3. ligament inguinal.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-007-A-10

Tumeurs primitives des nerfs périphériques

Y Allieu
M Chammas
P Jacoulet

Résumé. *– Les tumeurs primitives des nerfs périphériques sont des tumeurs rares. Seul un nombre relativement faible de publications en fait état, rapportant la plupart du temps un nombre de cas réduit.*

À côté de la classification anatomopathologique des tumeurs primitives des nerfs périphériques qui tient compte de l'origine des cellules tumorales, on peut distinguer schématiquement, du point de vue séméiologique, deux grands tableaux : les tumeurs nerveuses périphériques primitives solitaires ; les tumeurs nerveuses périphériques primitives multiples, soit dans le cadre des neurofibromatoses de type 1 (maladie de von Recklinghausen), de type 2 (avec neurinome de l'acoustique) ou de la schwannomatose, soit en dehors de ce cadre pathologique.

Les tumeurs primitives des nerfs périphériques sont le plus souvent bénignes. La transformation maligne d'une tumeur primitive des nerfs périphériques dans le cadre d'une neurofibromatose est une éventualité peu fréquente mais gravissime, engageant le pronostic vital, mais aussi par le fait que, simultanément ou de façon chronologiquement différée, plusieurs sites différents de dégénérescence peuvent apparaître. En dehors des neurofibromatoses, la survenue d'une tumeur primitive des nerfs périphériques maligne est exceptionnelle. L'origine nerveuse de ces tumeurs malignes est parfois difficile à affirmer du point de vue anatomopathologique.

L'imagerie par résonance magnétique représente l'examen complémentaire de référence pour confirmer le diagnostic de tumeurs primitives des nerfs périphériques. Toutefois cet examen ne permet pas, la plupart du temps, de prévoir le type anatomopathologique précis.

Ces tumeurs, lorsqu'elles sont inextirpables sans zone de clivage par rapport aux éléments nerveux sains, peuvent poser de difficiles problèmes thérapeutiques.

Classification

De nombreuses classifications sont encore aujourd'hui utilisées, ce qui témoigne encore des controverses persistantes relatives aux aspects nosologiques des tumeurs nerveuses périphériques et des difficultés du diagnostic anatomopathologique de certaines formes.

La classification des tumeurs nerveuses périphériques qui est proposée tient compte de l'origine présumée des cellules tumorales, déterminée par le phénotype qu'elles expriment, et représente la synthèse de diverses classifications de Birch [7], d'Enzinger [17], de Mackinnon et Dellon [39], de Rosenberg, Dick et Botte [48], et de Seddon [49]. Nous écartons volontairement de ce cadre nosologique d'une part les processus réactionnels traumatiques ou microtraumatiques comme les névromes post-traumatiques, les pseudonévromes en amont d'une compression et le névrome de Morton, et d'autre part les tumeurs métastatiques des nerfs périphériques *(tableau I)*.

Tableau I. – Tumeurs primitives des enveloppes nerveuses périphériques.

Tumeurs primitives des enveloppes nerveuses périphériques
- Bénignes
Schwannome
Neurofibrome
Tumeur à cellules granuleuses
Neurothécome
- Malignes
Tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques ou neurosarcomes ou sarcomes neurogéniques
Tumeur primitive ayant pour origine les cellules neurales
Tumeur primitive neuroectodermique
Tumeur primitive d'origine extraneurale
Hamartome fibrolipomateux
Pseudokyste mucoïde
Hémangiome
Lipome intranerveux
Choristome neuromusculaire (tumeur « triton » bénigne)

Yves Allieu *: Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.*
Michel Chammas *: Professeur des Universités, praticien hospitalier.*
Service de chirurgie orthopédique 2 et chirurgie de la main, hôpital Lapeyronie, 34295 Montpellier cedex 5, France.
Patrick Jacoulet *: Ancien chef de clinique, polyclinique des Lices, chemin du Corporal, 81100 Castres, France.*

Toute référence à cet article doit porter la mention : Allieu Y, Chammas M, Jacoulet P. Tumeurs primitives des nerfs périphériques. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-007-A-10, 2000, 10 p.

Physiopathologie et épidémiologie

TUMEURS PRIMITIVES SOLITAIRES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

L'incidence des tumeurs primitives des nerfs périphériques solitaires est faible. Ces tumeurs sont surtout observées à l'âge adulte et le sont rarement chez l'enfant. Trojanowski décrit 24 tumeurs malignes et 607 tumeurs bénignes des enveloppes nerveuses sur 25 000 biopsies analysées [54]. Même si globalement l'incidence des tumeurs primitives solitaires des nerfs périphériques est un peu plus importante aux membres supérieurs, ces tumeurs représentent moins de 5 % des tumeurs de l'avant-bras et de la main [51, 52]. Le schwannome est la tumeur nerveuse périphérique solitaire la plus fréquente.

TUMEURS PRIMITIVES MULTIPLES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Neurofibrome

L'existence de neurofibromes multiples fait évoquer le diagnostic de neurofibromatose (NF). En dehors des NF de types 1 et 2, d'autres formes tendent à être individualisées actuellement. Leur démembrement est en cours et nous ne ferons qu'insister sur la forme où la présence de neurofibromes multiples est la plus caractéristique : il s'agit de la NF de type 1 (NF-1) ou de von Recklinghausen.

Neurofibromatose de type 1 [8, 46]

La NF-l correspond à la forme classique décrite par von Recklinghausen en 1882. Il s'agit d'une anomalie congénitale du développement embryonnaire intéressant notamment les dérivés de la crête neurale, à hérédité autosomique, à forte pénétrance et traduction clinique très variable. Le gène responsable est sur le chromosome 17q. On a estimé son incidence à 1/4 000 individus, ce qui place la NF-l parmi les troubles génétiques les plus fréquents de l'espèce humaine. Le taux de mutations spontanées étant très élevé (30 à 50 % de personnes atteintes correspondent à de nouvelles mutations), on parvient à un taux de mutations calculé d'environ 1/10 000, près de 100 fois plus élevé que le taux de mutations habituel pour un locus simple.

Sur le plan clinique, la NF-l est caractérisée par de multiples taches « café au lait » *(fig 1)* et de très nombreux neurofibromes cutanés, ainsi que des zones de pigmentation de l'iris (nodules de Lisch). S'y associent souvent des tumeurs et/ou des hamartomes gliaux encéphaliques ou des voies optiques, un déficit intellectuel modéré et parfois une hydrocéphalie. Des neurofibromes tronculaires ou radiculaires sont fréquents, mais rarement des nerfs auditifs. L'altération concomitante d'autres feuillets blastodermiques associée à celle de l'ectoderme se traduit par des dysplasies méningées ou des altérations osseuses d'autres organes et tissus. Il s'agit d'une pathologie sévère en puissance susceptible de générer des complications neuro-orthopédiques ou de donner naissance à des processus tumoraux, avec parfois possibilité de cancérisation.

Pour le diagnostic de NF-1, deux au moins des critères suivants sont requis [43] :

– six ou plus taches « café au lait » de plus de 5 mm de diamètre en prépubertaire ou de plus de 15 mm chez l'adulte ;

– au moins deux neurofibromes de tout type ou un neurofibrome plexiforme ;

– pigmentation des creux axillaires ou des régions inguinales ;

– gliome optique ;

– au moins deux nodules de Lisch ;

– une lésion osseuse autre que par contiguïté comme la dysplasie sphénoïdale ou un amincissement cortical, avec ou sans pseudarthrose ;

1 *Taches « café au lait » et neurofibromes cutanés chez un patient porteur d'une neurofibromatose de type 1.*

– un parent du premier degré (parents, fratrie, descendance) atteint présentant les critères de diagnostic.

Schwannomes

Habituellement, les schwannomes sont observés de manière isolée. Des schwannomes multiples peuvent être retrouvés en cas de NF de type 2 ou bien, en dehors de cette association, dans le cadre d'une schwannomatose. Bien que le schwannome puisse être occasionnellement observé dans la NF de von Recklinghausen, il n'y a pas de relation clairement établie entre cette affection et la survenue de schwannomes périphériques [9, 41, 48].

Neurofibromatose acoustique bilatérale ou NF-2 [46]

Cette forme de NF est beaucoup moins fréquente que la NF-1, puisqu'on estime son incidence à 1/50 000 individus. Elle est caractérisée par la présence de schwannomes ou neurinomes du nerf auditif survenant au cours de la seconde ou troisième décennie, c'est-à-dire à un âge plus précoce que celui observé pour les neurinomes sporadiques de l'acoustique et de schwannomes radiculaires et/ou des nerfs périphériques. Dans 70 % des cas, la NF-2 est associée à un ou des méningiomes centraux.

Les neurinomes de l'acoustique ont un caractère familial, la transmission héréditaire est autosomique dominante. Le gène responsable est sur le chromosome 22q. Aussi a-t-on considéré la NF-2 comme étant une affection héréditaire caractérisée surtout par la présence de neurinomes acoustiques bilatéraux. Selon des études plus récentes, il semble pouvoir exister néanmoins des formes sporadiques ou des formes comportant des schwannomes multiples de localisation autres qu'acoustique bilatérale. Chez les sujets jeunes, il est tout à fait possible qu'une schwannomatose multiple sans tumeur acoustique bilatérale inaugure une NF-2 que l'évolution ultérieure viendra confirmer.

La NF-2 est plus fréquente parmi les femmes et sa symptomatologie débute volontiers après la puberté ou la grossesse. Hormis la possible influence d'un facteur hormonal sur le développement tumoral, un facteur de croissance glial (*glial growth factor*) pourrait avoir un rôle déterminant quant à la prolifération anormale des cellules de Schwann.

La totalité de la symptomatologie se résume à la présence et au développement de tumeurs multiples, presque toujours des schwannomes, et à la discrétion des manifestations cutanées, puisqu'il n'existe jamais plus de quatre taches « café au lait ». Il n'y

a pas de déficit intellectuel, pas plus que des tumeurs du système nerveux central ou des anomalies osseuses à l'exception de celles, secondaires par contiguïté, dues à la croissance des schwannomes ou neurinomes.

Pour le diagnostic de NF-2, un des critères suivants est requis [43] :

– tumeur bilatérale de la VIII^{e} paire crânienne diagnostiquée par examen tomodensitométrique (TDM) ou imagerie par résonance magnétique (IRM) ;

– un parent au premier degré atteint de NF-2 avec soit une tumeur unilatérale de la VIII^{e} paire crânienne, soit deux des lésions suivantes : neurofibrome, méningiome, gliome, schwannome, une opacité lenticulaire postérieure sous-capsulaire.

Schwannomatose [44, 46]

Cette forme particulière de phacomatose est d'individualisation récente et a, comme critère requis pour son diagnostic [30] :

– l'existence d'au moins deux schwannomes ;

– l'absence de schwannome vestibulaire ;

– un âge supérieur à 18 ans.

Dans la schwannomatose, les schwannomes sont plutôt unilatéraux. L'atteinte concerne plus fréquemment le membre supérieur que le membre inférieur. Le nombre des schwannomes peut varier de cinq à dix-huit. Ils sont volontiers disposés en « chapelet », d'où l'intérêt d'un examen IRM attentif et suffisamment large et de la palpation du nerf en peropératoire. Compte tenu de leur nombre, l'âge du diagnostic serait plus précoce que pour les schwannomes sporadiques [11].

L'existence de cette entité demeure controversée. Chez les sujets jeunes, il est tout à fait possible qu'une schwannomatose multiple sans tumeur acoustique bilatérale inaugure une NF-2 que l'évolution ultérieure vient confirmer, même plusieurs années après. À l'avenir, des études avec un plus grand recul nous diront s'il s'agit d'une autre NF ou d'une forme inaugurale de NF-2. L'existence de schwannomes multiples fait réaliser un bilan pour éliminer une NF-2 comportant un examen ophtalmologique à la recherche d'une opacité lenticulaire postérieure sous-capsulaire, une étude des potentiels évoqués acoustiques du tronc cérébral et un examen IRM à la recherche de schwannomes infracliniques de l'acoustique.

La schwannomatose était considérée auparavant comme sans lien héréditaire. Une transmission autosomale dominante a été décrite récemment et plusieurs rapports plaident en faveur du fait qu'il s'agirait d'une variante de la NF-2. Les hommes seraient plus fréquemment atteints.

Modes de présentation et démarche diagnostique

CLINIQUE

Il n'y a pas de mode de présentation pathognomonique d'une tumeur d'un nerf périphérique.

Certaines tumeurs ont une localisation cutanée et leur diagnostic se pose devant une tumeur sous-dermique (neurofibrome localisé superficiel, tumeur à cellules granuleuses, neurothécome).

Les tumeurs qui nous intéressent plus particulièrement ici concernent des nerfs plus profonds des membres, des ceintures ou du tronc. Trois types de syndromes peuvent être observés selon le type tumoral et la localisation.

Le syndrome tumoral sur le trajet d'un nerf est d'autant plus précocement remarqué que le nerf est plus superficiel et accessible à l'examen clinique. S'il s'agit d'une petite branche nerveuse, le lien entre le processus tumoral et le nerf n'est pas fait avant le geste biopsique, voire l'examen anatomopathologique.

Le syndrome douloureux ou irritatif existe, notamment si la tumeur nerveuse siège au niveau d'un défilé anatomique. La tumeur

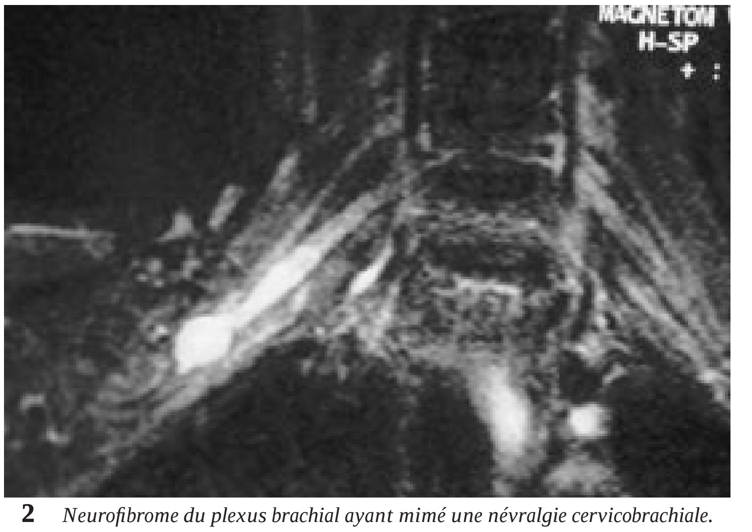

2 *Neurofibrome du plexus brachial ayant mimé une névralgie cervicobrachiale.*

nerveuse peut mimer un syndrome canalaire [2] *(fig 2)*. Par exemple, un syndrome douloureux dans le territoire du nerf sciatique sans anomalie rachidienne nécessite la recherche d'une sciatique tronculaire par tumeur nerveuse. La percussion au niveau d'un nerf périphérique en dehors d'un défilé anatomique qui entraîne des paresthésies fait aussi rechercher une tumeur nerveuse.

Le syndrome déficitaire fait évoquer soit une compression sévère dans un défilé anatomique, soit une transformation maligne par envahissement intraneural. Ce syndrome est aussi rencontré dans les lésions anciennes ou inextirpables.

Une dégénérescence maligne est évoquée devant un faisceau d'arguments, notamment dans le cadre de la surveillance d'un patient porteur d'une NF-1. Nous les reverrons plus loin dans le paragraphe consacré aux tumeurs malignes des nerfs périphériques. Certains signes cliniques sur le trajet d'un nerf, bien qu'ils ne soient pas spécifiques, font évoquer le diagnostic de tumeur nerveuse maligne ou de transformation maligne d'un neurofibrome connu [24] et justifient la réalisation d'une biopsie, et ce d'autant que la tumeur fait plus de 5 cm de diamètre [29] :

– augmentation récente de volume ;

– apparition récente de douleurs au niveau de la tumeur ;

– augmentation de la chaleur locale ;

– changement de coloration à sa surface et hypervascularisation localisée ;

– ulcération cutanée ;

– fixité par rapport aux tissus voisins avec aspect infiltré ;

– apparition d'un déficit neurologique.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'échographie des tumeurs superficielles peut montrer une tumeur pleine (schwannome, neurofibrome) ou kystique (pseudokyste mucoïde) mais les rapports avec le nerf-hôte sont difficiles à mettre en évidence.

L'IRM représente l'examen de choix [27]. La mise en évidence de rapports entre une tumeur des parties molles et un nerf est un élément majeur du diagnostic. La tumeur apparaît le plus souvent comme un élargissement du nerf. Une excentration de la tumeur par rapport au trajet nerveux, un aspect arrondi font évoquer un schwannome, un aspect fusiforme un neurofibrome, sans que cela soit spécifique. Les tumeurs nerveuses périphériques n'ont pas de spécificité de signal en séquence T1 ou T2. L'aspect arrondi en « cible » des schwannomes n'est ni constant ni caractéristique [11]. Il n'y a pas de signes précis de dégénérescence maligne à l'IRM, hormis l'envahissement des structures adjacentes.

La biopsie et l'analyse anatomopathologique représentent la clé du diagnostic. La biopsie à l'aiguille est peu contributive, la biopsie

chirurgicale est la référence. Celle-ci est excisionnelle (biopsie-exérèse) lorsque la tumeur est extirpable ou si elle intéresse un nerf dont le sacrifice n'occasionne pas de déficit significatif. Cette biopsie est parcellaire ou incisionnelle sur un tronc nerveux important ou dans le cadre de la suspicion d'une tumeur maligne. L'analyse anatomopathologique fait appel aux techniques d'histologie conventionnelles en microscopie optique et à l'immunohistochimie. L'immunohistochimie a une place maintenant importante pour classer les sarcomes des parties molles et notamment pour identifier une tumeur maligne des enveloppes nerveuses périphériques. Les anticorps les plus utilisés sont la vimentine (marqueur de la différenciation conjonctive) et la protéine S100 (marqueur notamment des cellules de Schwann) [18]. Toutefois aucun anticorps n'est absolument spécifique et le diagnostic repose sur la confrontation des données cliniques, morphologiques et immunohistochimiques. En cas de difficultés diagnostiques accrues, un examen en microscopie électronique est utilisé. L'examen anatomopathologique permet de déterminer le type histologique, d'étudier les limites de l'exérèse chirurgicale et d'effectuer un *grading* histopronostique [18]. Il est nécessaire d'insister encore sur la fréquente difficulté du diagnostic anatomopathologique des tumeurs malignes des enveloppes nerveuses périphériques.

Principes thérapeutiques

Il est nécessaire de dissocier tumeurs bénignes et tumeurs malignes d'une part et, parmi les tumeurs bénignes, les tumeurs extirpables et celles non extirpables.

TUMEURS BÉNIGNES

L'ouverture du défilé anatomique ou la libération vis-à-vis d'un élément compressif représente le premier temps opératoire et précède l'exploration du nerf. L'aspect peropératoire et la dissection sous grossissement optique, voire sous microscope, permettent de mettre ou non en évidence une possibilité de clivage de la tumeur par rapport au nerf. Cette dissection ne doit pas être intrafasciculaire, compte tenu des risques de lésions nerveuses.

– *Tumeurs extirpables :* les schwannomes. L'énucléation est toujours possible *(fig 3)*. Pour les pseudokystes mucoïdes, l'incision du kyste et son évidement sont indiqués.

– *Tumeurs inextirpables (fig 4) :* si le nerf-hôte est important, une épineurotomie décompressive peut être le seul geste thérapeutique, en sachant qu'une surveillance est nécessaire et qu'une récidive des symptômes est la règle ou leur persistance sur un mode atténué. Une excision-suture ou excision-greffe peuvent être envisagées si le pronostic de régénération nerveuse liée à l'âge le permet ou s'il s'agit d'une récidive douloureuse.

TUMEURS MALIGNES

Les règles du traitement des sarcomes des tissus mous s'appliquent au traitement des tumeurs malignes primitives des nerfs périphériques et justifient d'une prise en charge pluridisciplinaire [4, 45]. Si des signes cliniques sur le trajet d'un nerf font évoquer le diagnostic de tumeur nerveuse maligne ou de transformation maligne d'un neurofibrome connu [24], la réalisation d'une biopsie est justifiée et ce d'autant plus que la tumeur fait plus de 5 cm de diamètre [29]. Un bilan complémentaire comportant IRM du site lésionnel, radiographies du thorax et TDM thoracoabdominale est par ailleurs réalisé. Le traitement fait appel essentiellement à la chirurgie d'exérèse large ou radicale [18]. Un traitement complémentaire par chimiothérapie néoadjuvante peut être proposé si la zone ne permet qu'une exérèse marginale ou si l'on veut réaliser une chirurgie de conservation de membre malgré l'extension tumorale [18]. Une chimiothérapie adjuvante est indiquée si une dissémination métastatique est suspectée ou existe [18]. L'utilisation systématique d'une chimiothérapie néoadjuvante et/ou adjuvante ne

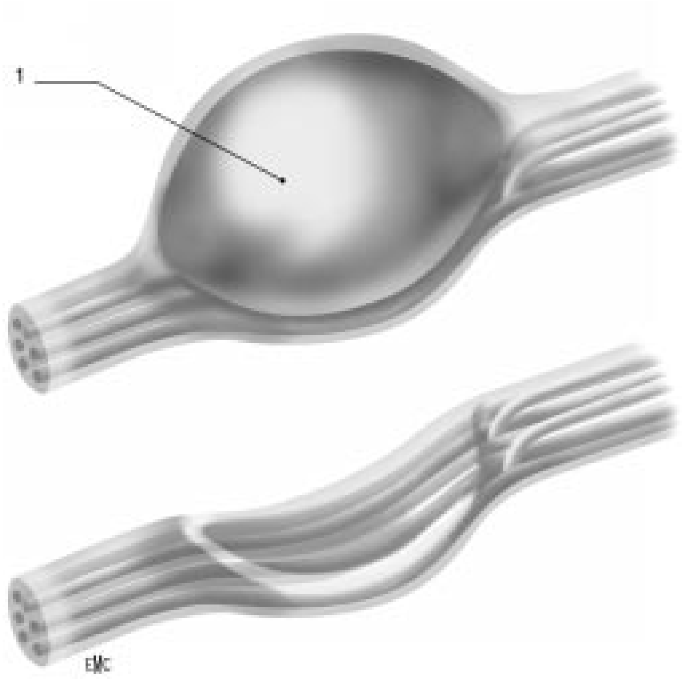

3 *Schwannome (1) avant et après exérèse montrant la possibilité de clivage sans dommage supplémentaire pour le nerf-hôte.*

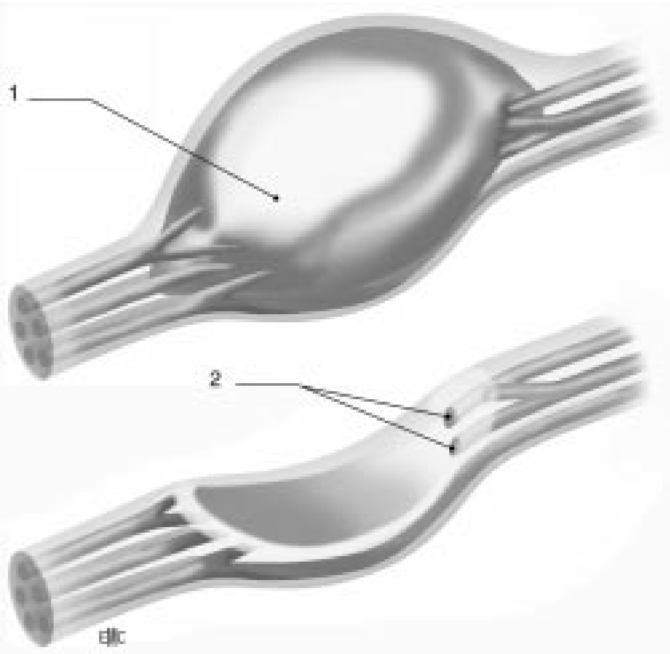

4 *Neurofibrome (1) dont l'exérèse entraîne le sacrifice de certains fascicules (2).*

fait pas l'objet d'un consensus et il n'a pas été démontré que ces traitements améliorent la survie globale des patients [18]. La radiothérapie est inefficace. Une chirurgie des métastases pulmonaires peut parfois être discutée.

Formes anatomocliniques

TUMEURS PRIMITIVES DES ENVELOPPES NERVEUSES PÉRIPHÉRIQUES

Tumeurs bénignes

Neurofibrome

C'est la tumeur bénigne des enveloppes nerveuses la plus fréquente dans le cadre des NF. Elle peut être observée de manière isolée ou dans le cadre d'une NF, le plus souvent de type 1.

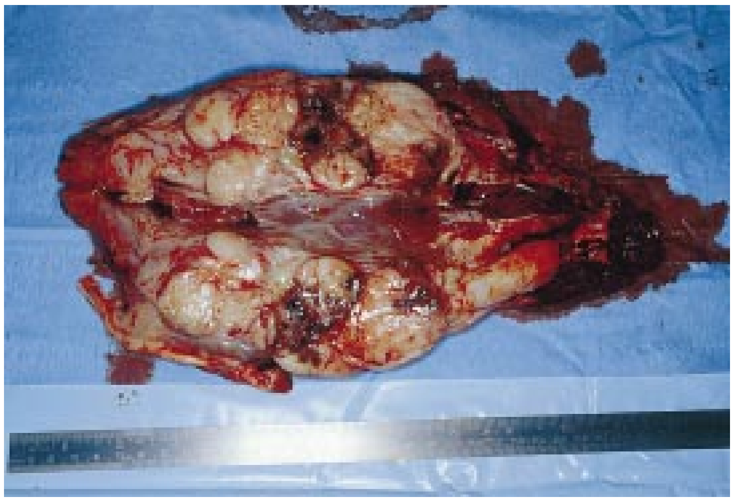

5 *Dégénérescence maligne d'un neurofibrome plexiforme du nerf sciatique dans le cadre d'une neurofibromatose de type 1. Pièce d'exérèse.*

• *Aspects macroscopiques et histologiques*

Le neurofibrome est caractérisé par une grande diversité cellulaire avec principalement des cellules de Schwann, des fibroblastes et des cellules périneurales. Il peut y avoir aussi des cellules endothéliales, des mastocytes et des cellules mélaniques. Le tissu tumoral se développe de façon infiltrante parmi les éléments nerveux, ce qui explique son caractère non extirpable chirurgicalement sans dommage pour les éléments nerveux sains *(fig 4)*.

Les neurofibromes sont classifiés en plusieurs variétés selon leur mode de développement : localisé, diffus, plexiforme.

– *Neurofibrome localisé*

C'est la forme la plus fréquente. Bien que des neurofibromes localisés multiples soient caractéristiques de la NF-1, ces neurofibromes sont la plupart du temps isolés et sans rapport avec cette phacomatose. Il n'y a pas de prédisposition de sexe. Le neurofibrome localisé superficiel ou cutané est une tumeur assez bien limitée qui siège essentiellement sur la peau du tronc. Les mains sont rarement atteintes. Il se développe au centre d'une terminaison nerveuse cutanée et, compte tenu de la destruction de l'épinèvre, le neurofibrome n'est pas encapsulé. Sa taille est très variable et il peut être pédiculé de type molluscum pendulum, sessile intradermique ou nodulaire sous-cutané. Sa consistance est molle et gélatineuse. Il n'est généralement pas douloureux et a parfois un aspect violacé. Un neurofibrome localisé d'un nerf profond entraîne un épaississement fusiforme du nerf de dimension variable. La tumeur est le plus souvent bien limitée par l'épinèvre, ici plus épais et résistant.

– *Neurofibrome diffus*

Ce type de neurofibrome est retrouvé en association avec une NF-1 dans 10 % des cas. Se développant à l'extrémité d'un nerf cutané, sa localisation est cutanée. Du point de vue anatomopathologique, comme son nom semble l'indiquer, la prolifération traverse le derme, le tissu sous-cutané. L'aspect clinique est une accentuation des plis cutanés ou un épaississement en plaque de la peau.

– *Neurofibrome plexiforme*

Ce type de neurofibrome est pathognomonique de la NF-1. Il peut intéresser les nerfs superficiels ou les nerfs plus profonds. La prolifération tumorale s'étend parmi les fascicules nerveux sur parfois une longue distance avec possible envahissement des collatérales. Ceci est à l'origine d'un aspect macroscopique tortueux ou vermiculaire du nerf et d'une impression de « paquet de ficelles » à la palpation des nerfs superficiels. Ce sont les neurofibromes plexiformes qui dégénèrent le plus dans la NF-1 *(fig 5)*.

• *Épidémiologie*

Pour Kehoe, 65 % des neurofibromes sporadiques sont observés dans la tranche d'âge 30-59 ans [32]. Ces lésions sont rares chez l'enfant [32]. Dans la NF-1, l'âge de révélation est plus précoce.

• *Localisations*

La distribution des neurofibromes entre membres supérieurs et inférieurs est assez homogène et ne montre pas de prédominance particulière.

• *Pronostic*

Le développement d'une tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques à partir d'un neurofibrome peut seulement être affirmé par l'étude histologique lorsqu'une continuité est retrouvée entre la tumeur maligne et le neurofibrome. Ducatman a mis en évidence cette association dans une série de 120 patients atteints de tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques traités à la Mayo Clinic [15]. L'association neurofibrome/tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques a été observée chez 81 % des tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques notées dans la NF-1, contre 41 % des tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques observées chez des patients indemnes de NF-1. Dans cette même étude, d'après l'analyse de 1 124 patients atteints de NF de type 1, il a été déterminé qu'un patient porteur de la NF-1 avait 4 600 fois plus de risques de développer ce type de sarcome que la population générale (incidences respectives de 4,6 % et de 0,001 %) [15]. Approximativement, 2 à 29 % des patients atteints de NF-1 pourront développer une tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques, habituellement après une période de latence de 10 à 20 ans [5, 15, 22, 23, 47, 48]. Dans la NF-1, le neurofibrome plexiforme y est particulièrement prédisposé. À noter que la fréquence d'une néoplasie maligne, tous cancers confondus, est particulièrement élevée dans la NF-1. Bader l'a évaluée de 12 à 53 % selon une analyse de la littérature comportant 1 618 cas de NF-1 [5].

Schwannome

Les schwannomes sont connus aussi sous les termes de neurilemmome ou neurinome. Ils sont uniquement constitués par une population de cellules de Schwann.

• *Aspects macroscopiques et histologiques*

Les schwannomes se développent habituellement de manière excentrique dans le nerf, refoulant les éléments nerveux. Ceci explique leur caractère clivable du reste du nerf *(fig 3, 6A, B)*. Leur aspect macroscopique est celui d'une tumeur arrondie ou ovalaire, grisâtre ou jaunâtre, brillante, bien encapsulée par l'épinèvre *(fig 6A)*.

Du point de vue anatomopathologique, macroscopiquement la tumeur est excentrée par rapport au trajet du nerf, bien limitée, de forme ovoïde ou sphérique et de couleur brunâtre. Il s'agit d'un tissu mou facilement fragmentable. Les tissus voisins, et notamment le nerf atteint, ne sont que refoulés. En microscopie optique, il existe deux types : A et B d'Antoni. Le type A d'Antoni, hypercellulaire *(fig 6C)*, se caractérise par une disposition compacte des cellules de Schwann qui sont entrecroisées. L'accolement des noyaux cellulaires donne un aspect en « palissade ». Arrangés circulairement, ils forment les nodules de Verocay. Le type B d'Antoni hypocellulaire, à structure lâche, se caractérise par une dégénérescence myxoïde avec des cellules étoilées. Les deux types sont le plus souvent associés sous une forme mixte. Les mitoses sont rares. Les vaisseaux sont dilatés à parois épaissies et parfois thrombosés. Des plages hémorragiques ou nécrotiques avec dégénérescence cellulaire peuvent exister. Il n'y a pas de structures axonales dans le schwannome. Il existe d'autres variétés telles que les schwannomes mélanocytiques, notamment en fonction des caractéristiques cellulaires. Le diagnostic est souvent évident en microscopie optique, toutefois une confirmation par immunohistochimie peut être utile. En microscopie électronique, les schwannomes sont uniquement constitués par une population de cellules de Schwann.

• *Épidémiologie*

Ces tumeurs sont rencontrées chez l'adulte. Pour Kehoe [32], 63 % des schwannomes sporadiques sont observés dans la tranche d'âge 30-59

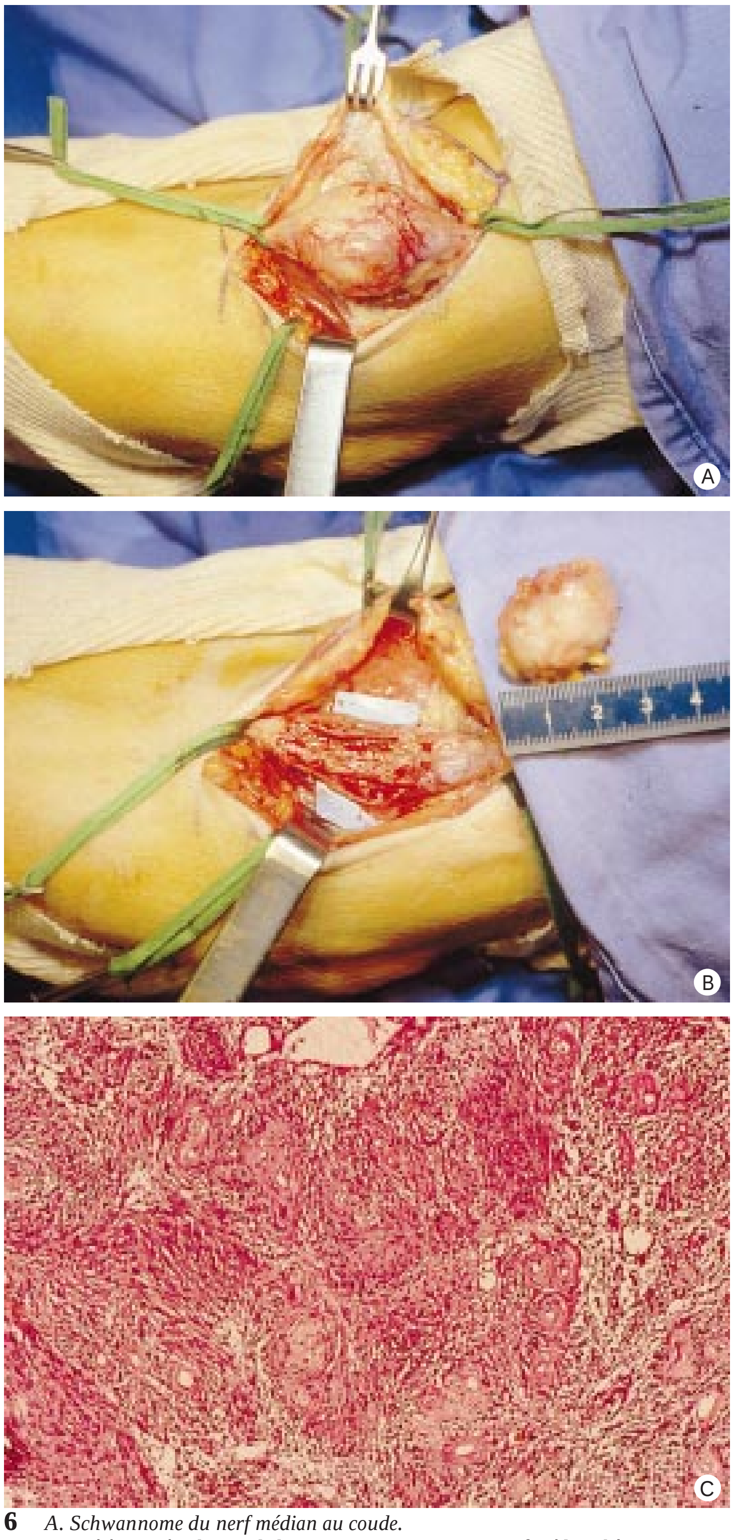

6 *A. Schwannome du nerf médian au coude.*
B. Exérèse après clivage de la tumeur par rapport au nerf médian-hôte.
C. Aspect anatomopathologique en microscopie optique. Prolifération de type fusocellulaire avec images palissadiques et nodules de Verocay. Schwannome type A d'Antoni.

ans. Ces lésions sont rares chez l'enfant [32]. Dans la NF-2, ces tumeurs sont plus fréquemment observées chez la femme, après la puberté ou après la grossesse [46].

- *Localisations*

Pour les schwannomes sporadiques [32], Das Gupta trouve une incidence plus importante de schwannomes aux membres supérieurs sur une série de 303 lésions avec un rapport de 1/2 [14]. Aux nerfs périphériques, les schwannomes sont localisés aux nerfs médian, radial et ulnaire dans 20 % des cas [17] *(fig 6A)*.

Dans la schwannomatose [11, 36, 44, 53], les schwannomes sont plutôt unilatéraux. L'atteinte concerne plus fréquemment le membre supérieur que le membre inférieur. Les nerfs médian et ulnaire sont le plus fréquemment atteints. Le nombre des schwannomes peut varier de cinq à dix-huit. Ils sont volontiers disposés en « chapelet ».

Dans la NF-2 [46], la distribution topographique des schwannomes des nerfs périphériques n'obéit à aucune règle particulière. Il n'y a pas de prépondérance aux membres supérieurs ou aux membres inférieurs.

- *Pronostic*

Les schwannomes bénins peuvent entraîner un déficit neurologique si la tumeur se développe au niveau d'un défilé anatomique. Après exérèse chirurgicale, il n'y a pas de récidive. La dégénérescence maligne d'un schwannome en schwannome malin est controversée, une méconnaissance du diagnostic de malignité initial ne peut être écartée [15, 17, 56]. En ce qui concerne les schwannomes isolés ou les schwannomes multiples de la schwannomatose, aucun cas de dégénérescence maligne n'a été décrit actuellement [17, 44].

Tumeur à cellules granuleuses [40, 48]

Il s'agit d'une tumeur rare dont l'origine schwannienne a été mise en évidence grâce à l'immunohistochimie.

- *Aspects morphologiques*

Il s'agit d'une tumeur d'aspect rose pâle, bien individualisée par rapport aux tissus adjacents. Toutefois, le nerf-hôte est habituellement infiltré par le processus tumoral. Cette lésion est composée de cellules rondes ou polygonales comportant d'abondantes granulations éosinophiles cytoplasmiques. Les cellules sont fréquemment disposées en rangées. En immunohistochimie, les cellules ont certaines des caractéristiques des cellules de Schwann.

- *Épidémiologie*

L'âge de survenue est entre 30 et 60 ans. Les formes chez l'enfant sont rares. Les femmes sont plus souvent atteintes. Les gens de couleur de peau noire sont plus fréquemment atteints. Des formes familiales ont été décrites.

- *Localisations*

Cette tumeur est le plus souvent solitaire mais, dans 7 à 25 % des cas, multicentrique. Elle est le plus souvent sous-cutanée. Les localisations habituelles sont le premier orteil, la paroi thoracique et les membres supérieurs dans 10 à 20 % des cas.

- *Aspect clinique*

On observe le plus souvent une masse sous-cutanée de 2 cm environ de diamètre, mobile par rapport aux tissus adjacents. Le nerf-hôte peut ne pas être mis en évidence lors de la dissection.

- *Pronostic*

Aucune transformation maligne n'est décrite. Après exérèse, si celle-ci est indiquée, il n'y a en principe pas de récidive.

Neurothécome [21, 48]

L'origine cellulaire de cette lésion est imprécise et pourrait être soit les cellules de Schwann, soit les cellules périneurales. Les localisations préférentielles sont, outre la face et le tronc, les membres supérieurs et notamment les doigts. L'âge de survenue est en principe avant 40 ans. Les femmes sont plus souvent atteintes. L'aspect est celui d'une masse nodulaire, de couleur chair ou légèrement érythémateuse, intradermique, solitaire, mobile, de petit volume et à croissance lente. Les cellules sont épithélioïdes ou de formes étoilées à stroma myxoïde et sont arrangées typiquement en strates concentriques comme les corpuscules de Pacini. Aucune transformation maligne n'est décrite. Après exérèse, si celle-ci est indiquée, il n'y a en principe pas de récidive.

Tumeurs malignes

Il s'agit de tumeurs rares dont l'incidence dans la population générale est de 0,001 % [15]. Ces tumeurs rentrent dans le cadre des sarcomes des tissus mous et représentent 3 à 10 % de ces tumeurs [15, 28]. En plus de leur rareté, des controverses persistent quant à la terminologie les désignant. Il semble qu'actuellement la dénomination de tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques tende à regrouper les schwannomes malins, les neurilemmomes malins, les neurofibrosarcomes [15, 19, 28, 54]. Les termes de neurosarcome ou sarcome neurogénique sont aussi utilisés [4].

Les tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques sont des sarcomes [12, 15] :

- prenant leur origine d'un nerf ;
- et / ou en continuité avec un neurofibrome ;
- et / ou en association avec une maladie de von Recklinghausen.

Exceptionnelles en dehors du contexte d'une maladie de von Recklinghausen, ces tumeurs sont souvent observées sur le site d'une tumeur nerveuse préexistante. En effet, une tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques surviendrait de novo dans moins de 20 % des cas dans le cadre de la NF-1 et dans plus de la moitié des cas en dehors de tout contexte de NF.

Le diagnostic anatomopathologique de tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques est difficile et requiert la conjonction de critères d'origine cellulaire, en histologie conventionnelle et en microscopie électronique (caractéristiques cellulaires d'aspect schwannien) et en immunohistochimie. L'index mitotique, l'hypercellularité, les atypies nucléaires, les zones de nécrose et l'envahissement des fascicules nerveux concourent au diagnostic de malignité. Dans près de 15 % des cas, la tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques est hétérogène et d'autres constituants tissulaires sont présents comme du tissu musculaire (type rhabdomyosarcome comme dans la tumeur « triton » maligne), glandulaire, osseux, cartilagineux ou endothélial [17]. Cette hétérogénéité ne représenterait pas un facteur d'agressivité accrue et, notamment, n'augmenterait pas le risque de métastases [15]. Cette hétérogénéité augmente la difficulté du diagnostic différentiel anatomopathologique, notamment avec d'autres types de sarcomes.

Facteurs épidémiologiques et étiologiques

- *Origine cellulaire*

Les cellules de Schwann ont été incriminées, toutefois leurs caractéristiques ultrastructurales immunohistochimiques ne sont pas retrouvées de façon constante dans les tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques. De plus, la dégénérescence d'un schwannome en tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques est controversée [15, 17, 56].

L'origine à partir d'un neurofibrome est fréquente et peut seulement être affirmée par l'étude histologique lorsqu'une continuité est retrouvée entre la tumeur maligne et le neurofibrome.

Pour évoquer le diagnostic de transformation maligne, il est nécessaire d'observer en microscopie un index mitotique minimal. Une seule zone de transformation maligne dans un neurofibrome suffit à porter le diagnostic [26].

- *Facteurs génétiques*

Une origine génétique dans le cadre de la maladie de von Recklinghausen est classique puisque 40 à 60 % des tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques sont retrouvées dans cette maladie [15, 48].

- *Âge et sexe*

Les tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques sont rencontrées chez l'adulte avec une prépondérance entre 30 et 50 ans [17]. Les cas sporadiques montrent une égale répartition entre les sexes [13, 15]. Les formes secondaires à une NF-1 seraient plus fréquentes chez l'homme [15, 17, 42]. L'âge de survenue dans le cadre d'une NF-1 serait inférieur à celui des formes sporadiques avec des cas observés autour de la deuxième décennie [15, 17, 42].

- *Rôle de la radiothérapie*

La dégénérescence d'une tumeur nerveuse périphérique bénigne après radiothérapie est controversée. Une irradiation préalable a été retrouvée chez 11 % des patients porteurs d'une tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques dans le cadre d'une NF-1 [15, 20]. Des anomalies chromosomiques radio-induites seraient à la base de cette transformation. L'intervalle de temps entre l'irradiation et le diagnostic de tumeur maligne varie de 4 à 41 ans, avec une moyenne de 16 ans [16, 20, 48]. Les localisations préférentielles des tumeurs qui pourraient être radio-induites sont aux niveaux des membres supérieurs, du plexus brachial et des nerfs paraspinaux [28]. Ceci implique l'utilisation la plus limitée possible de la radiothérapie chez les patients porteurs d'une NF-l.

- *Rôle des traumatismes et de la chirurgie*

Le rôle des traumatismes ou de la chirurgie a été évoqué comme facteur favorisant, mais il est difficile d'en apporter la preuve. Des exemples de sarcomes survenant sur des parties du corps ayant subi un traumatisme sont cités dans la thèse de Cantaloube [10]. La chirurgie plastique dans la maladie de von Recklinghausen peut être utilisée pour des raisons esthétiques et/ou fonctionnelles, à condition de s'entourer de quelques précautions [6] : il faut s'assurer de la stabilité de la lésion à opérer lors de deux examens successifs et de l'absence de manifestations douloureuses pouvant faire évoquer une transformation maligne. Un doute peut conduire à une exérèse avec d'autres critères que ceux d'une intervention de chirurgie plastique. Dans tous les cas, le geste chirurgical fait suite à une étude attentive permettant de bien peser l'indication et les patients doivent faire l'objet d'une surveillance accrue, notamment aux sites opératoires ou aux régions traumatisées.

Localisation

La localisation des tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques est le plus souvent profonde. Les formes superficielles sont très rares. La distribution est plutôt centrale dans l'étude de Sordillo, avec des atteintes du médiastin, du rétropéritoine, de la racine des membres, alors que les tumeurs de la tête et des extrémités des membres sont plus rares [50]. Les régions paravertébrales sont un des sites de dégénérescence fréquents [33]. Enzinger retient le tronc et la racine des membres comme sites préférentiels de dégénérescence [17], ainsi que Aguiar Vitacca [1].

Selon certaines séries, près de 20 % des tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques seraient constatées aux membres supérieurs [42], avec une prédominance pour leur partie proximale et un ratio de 3 / 1 par rapport à la distalité.

Le nerf sciatique est le site le plus fréquemment concerné du membre inférieur avec 77 % des cas de tumeurs des membres inférieurs [24, 28]. Cette prédilection pour le nerf sciatique serait liée à sa grande taille et au nombre important de cellules susceptibles de dégénérer. Il n'a pas été démontré de prédisposition pour l'atteinte d'une branche du nerf sciatique en particulier.

La survenue de neurosarcomes multiples dans des sites différents et de façon rapprochée n'est pas exceptionnelle [24, 50]. Elle pose le problème du diagnostic différentiel avec des métastases [24, 34].

Caractéristiques du diagnostic

- *Clinique*

Certains signes cliniques sur le trajet d'un nerf, bien qu'ils ne soient pas spécifiques, font évoquer le diagnostic de tumeur nerveuse maligne ou de transformation maligne d'un neurofibrome connu [24] (cf supra) et justifient la réalisation d'une biopsie, et ce d'autant que la tumeur fait plus de 5 cm de diamètre [29].

Ces signes doivent être recherchés de manière particulièrement attentive chez les patients porteurs d'une NF-1 où il est souhaitable de faire une véritable cartographie des neurofibromes localisés ou plexiformes accessibles à la palpation pour en faciliter la surveillance.

- *Examens complémentaires*

– *Aide au diagnostic*
En dehors de la biopsie, aucun examen complémentaire n'est suffisamment performant pour affirmer ou infirmer le diagnostic de tumeur nerveuse maligne. Toutefois, certains examens peuvent aider au diagnostic de malignité :

– la scintigraphie osseuse au gallium 67 apporterait des renseignements permettant de différencier les neurofibromes bénins des formes malignes dans la NF-1 [35]. Mais les faux positifs ou négatifs sont fréquents ;

– l'IRM est une technique d'imagerie performante dans le cadre des tumeurs nerveuses périphériques. Toutefois, l'aspect des tumeurs malignes des nerfs périphériques peut mimer celui de certaines tumeurs bénignes qui comportent des lésions kystiques, nécrotiques ou hémorragiques, surtout lorsqu'on ne met pas en évidence d'envahissement des structures voisines [24, 55].

– *Bilan d'extension*
Il est local, régional et général, par imagerie conventionnelle, IRM, voire angiographie de la zone suspecte et radiographies pulmonaires, et TDM thoracoabdominale. Ces examens servent de référence pour le suivi après le traitement.

Pronostic

Les métastases se font par voie hématogène. Le site métastatique préférentiel est le poumon. D'autres, plus rares, sont observés : cerveau, ganglions lymphatiques. La base du traitement est la chirurgie (résection large ou radicale). La chimiothérapie (néoadjuvante et / ou adjuvante) peut être utilisée en fonction du site tumoral, du caractère complet de l'exérèse, du bilan d'extension général et du *grading* histologique. Toutefois, son utilisation n'a pas transformé le pronostic de ces lésions [48]. La radiothérapie est inefficace.

Le taux de survie semble plus mauvais chez les patients porteurs d'une NF-1, avec 16 à 23 % de survie à 5 ans comparés aux 47 à 53 % de survie à 5 ans pour les patients ayant une tumeur maligne primitive des enveloppes nerveuses périphériques sporadique [48]. Certains facteurs ont été incriminés en ce qui concerne la NF-1 comme la situation profonde des tumeurs, leur volume plus important, leur moindre différenciation et la survenue de sarcomes multifocaux. Une tumeur de plus de 5 cm, une récidive, une dégénérescence sur une tumeur irradiée sont des facteurs de mauvais pronostic pour les tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques quelles qu'elles soient [48].

TUMEUR PRIMITIVE AYANT POUR ORIGINE LES CELLULES NEURALES

Il s'agit d'une tumeur primitive neuroectodermique, tumeur maligne très agressive et heureusement rare. Les cellules constitutives montrent des caractéristiques neuronales à un stade précoce de différenciation. Cette tumeur était auparavant connue sous les noms de sarcome d'Ewing extrasquelettique, de neuroépithéliome ou de neuroblastome périphérique.

Aspects morphologiques [31, 37, 48]

La couleur est habituellement blanc cassé avec parfois des plages hémorragiques. La tumeur est composée de petites cellules ovales très serrées parfois arrangées en « rosettes de Homer-Wright ». Les immunomarquages suggèrent une origine neuroectodermique. Les études cytogénétiques et biochimiques montrent des similitudes entre la tumeur primitive neuroectodermique et le sarcome d'Ewing.

Épidémiologie

La tumeur primitive neuroectodermique est surtout observée chez l'adolescent ou l'adulte jeune.

Localisations

Tissus mous, viscères et os peuvent être le siège de cette tumeur. Les nerfs périphériques sont rarement atteints [31, 37, 48].

Caractéristiques cliniques

Du point de vue clinique, cette tumeur est caractérisée par une croissance rapide et des métastases fréquentes au moment du diagnostic (25 à 50 % des cas) [48]. Les données de l'examen clinique sont superposables à celles des tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques.

Pronostic

Malgré la chirurgie (résection large ou radicale) et même si cette tumeur semble plus sensible à la chimiothérapie et à la radiothérapie que les tumeurs malignes primitives des enveloppes nerveuses périphériques, le taux de métastases est important et le pronostic reste mauvais avec un taux de survie moyen de 40 % à 5 ans [31, 48].

TUMEURS PRIMITIVES D'ORIGINE EXTRANEURALE

Hamartome fibrolipomateux [11, 29, 48]

Il s'agit d'une pseudotumeur formée par une prolifération de tissus adipeux et fibreux matures dans un nerf créant une distension de l'épinèvre et du périnèvre. Ces éléments étant des constituants habituels de ce site anatomique, cette lésion est un hamartome. Cet hamartome fibrolipomateux peut être associé à une macrodactylie, est habituellement unilatéral et intéresse le plus souvent le nerf médian et ses branches digitales. L'atteinte des nerfs radial et ulnaire a été aussi décrite.

Le mode de révélation est fréquemment un syndrome du canal carpien chez un enfant ou un adulte jeune avec ou sans macrodactylie. Cela peut être aussi une tuméfaction du poignet ou de la main.

Le traitement en cas de syndrome du canal carpien ou de compression des branches du nerf médian est représenté par la décompression par ouverture du défilé anatomique à laquelle peut s'ajouter une épineurotomie sans dégraissage du nerf. Les récidives sont fréquentes, après une période de 1 à 14 ans. Dans certains cas, une résection-greffe peut être indiquée en fonction de l'âge du patient, notamment dans les récidives douloureuses. Toutefois, cela ne met pas totalement à l'abri des récidives.

Aucun cas de dégénérescence maligne n'a été décrit.

Pseudokyste mucoïde [3, 11, 17, 25, 29, 48] *(fig 7)*

Les pseudokystes mucoïdes représenteraient 8 à 15 % des tumeurs solitaires des nerfs périphériques [11]. Leur origine est controversée. Un processus de métaplasie du tissu de soutien d'origine microtraumatique a été évoqué. Le développement d'un kyste à partir d'une articulation ou d'une gaine tendineuse de voisinage a été aussi incriminé. Cette tumeur est plus particulièrement observée chez l'adulte avec une très nette prédominance chez l'homme. Le nerf fibulaire est le site de prédilection au col de la fibula. La symptomatologie peut revêtir de manière associée ou isolée la forme d'un syndrome déficitaire, d'un syndrome tumoral ou d'un syndrome douloureux. La durée des symptômes préopératoires varie de quelques semaines à plusieurs années. Le kyste peut être pluriloculaire et s'étendre sur plusieurs centimètres le long du nerf-hôte. L'IRM permet souvent de faire le diagnostic de tumeur kystique intranerveuse à contenu inhomogène. Le signal en T1 est intermédiaire, sans modification après injection de gadolinium et avec un rehaussement intense en T2. L'aspect opératoire est très évocateur. Le contenu du kyste est semblable à celui d'un kyste

7 *Pseudokyste mucoïde du nerf ulnaire.*

synovial. Le traitement est chirurgical et consiste en l'ouverture du défilé anatomique associée à l'incision et au drainage du kyste. La neurolyse intrafasciculaire est à exclure compte tenu de son risque vis-à-vis des éléments nerveux sains. La recherche d'une communication avec l'articulation voisine est aussi effectuée. Les résultats du traitement chirurgical sont en principe satisfaisants, toutefois une récidive ou une récupération incomplète peuvent s'observer. Le diagnostic différentiel se pose avec certains schwannomes et avec des kystes compressifs extranerveux.

Hémangiome des enveloppes nerveuses [11, 38]

Cette tumeur s'observe essentiellement dans le sexe féminin et apparaît avant l'âge de 20 ans. Un syndrome canalaire, éventuellement associé à un syndrome tumoral clinique, constitue le mode de présentation habituel. Les localisations préférentielles sont le nerf médian, le nerf ulnaire et les nerfs digitaux. Trois types ont été individualisés en fonction de l'extension locale de l'hémangiome :

– le type 1 intraneural extrafasciculaire, facilement extirpable car situé en périphérie de la gaine ;

– le type 2 intrafasciculaire non extirpable sans dommage pour le nerf-hôte ;

– le type 3 à développement intra- et extraneural.

Il est probable que nombre de ces hémangiomes soient méconnus. Quand le diagnostic est évoqué en préopératoire, une angiographie peut permettre l'analyse de l'étendue de la lésion. Du point de vue thérapeutique, l'ouverture du défilé anatomique et l'épineurotomie sont la règle. Les indications de résection-greffe sont rares et peuvent se poser devant certaines formes récidivées en fonction de l'âge du patient.

Autres tumeurs exceptionnelles

Le lipome intranerveux [11] facilement extirpable et le choristome neuromusculaire (tumeur « triton » bénigne) [48] non extirpable sans dommage pour le nerf-hôte sont des tumeurs bénignes exceptionnelles. Seul le diagnostic anatomopathologique les fait différencier respectivement des autres tumeurs extirpables pour le lipome, et de l'hamartome fibrolipomateux pour le choristome.

Références ➤

Références

[1] Aguiar Vitacca S, Sarrazin D, Henryamar M, Spielmann M, Bernheim A, Contesso G. Neurosarcome associé à une maladie de von Recklinghausen : à propos de 25 cas observés à l'institut Gustave-Roussy de1967 à1970. *Bull Cancer* 1992 ; 79 : 101-112

[2] Allieu Y, Chammas M, Roux JL. Syndromes canalaires et des défilés (canal carpien exclu). *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur 15-005-A-10, 1997 : 1-15

[3] Allieu Y, Dersarkessian J, Tessier J. Neuf cas de dégénérescence mucoïde des nerfs. Complication d'un syndrome canalaire ? *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 (suppl II) : 243-248

[4] Angelov L, Davis A, O'Sullivan B, Belle R, Guha A. Neurogenic sarcomas. *Neurosurgery* 1998 ; 43 : 56-65

[5] Bader JL. Neurofibromatosis and cancer. *Ann NY Acad Sci* 1986 ; 486 : 57-65

[6] Banzet P, Bodin B. Chirurgie plastique dans la maladie de von Recklinghausen. *Sem Hôp Paris* 1985 ; 61 : 2705-2708

[7] Birch R. Peripheral nerve tumors. In : Dyck PJ, Thomas PK, eds. Peripheral neuropathy. Philadelphia : WB Saunders, 1993 : 1623-1639

[8] Brill CB. Neurofibromatosis. *Clin Orthop* 1989 ; 245 : 11-15

[9] Campanacci M. Benign tumors of the peripheral nerves. In : Campanacci M ed. Bone and soft tissue tumors. New York : Springer Verlag, 1990 : 1013-1032

[10] Cantaloube D. La dégénérescence maligne des neurofibromes dans la maladie de von Recklinghausen. [thèse]. Lyon, 1975

[11] Chick G, Silbermann-Hoffmann O, Alnot JY. Tumeurs des nerfs périphériques. In : Polycopié du 20e cours de chirurgie de la main. Hôpital Bichat, Paris, 1999 : 209-225

[12] D'Agostino AN, Soule EH, Miller RH. Primary malignant neoplasms of nerves (malignant neurilemmomas) in patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease). *Cancer* 1963 ; 16 : 1003-1027

[13] Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M. Malignant ''triton'' tumors: a clinicopathologic and immunohistochemical study of nine cases. *Hum Pathol* 1984 ; 15 : 768-778

[14] Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hadju SI. Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* 1969 ; 24 : 355-366

[15] Ducatman B, Scheithauer BW, Piepgas DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 1986 ; 57 : 2006-2021

[16] Ducatman BS, Scheithauer BW. Post-irradiation neurofibrosarcoma. *Cancer* 1983 ; 51 : 1028-1033

[17] Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St Louis : CV Mosby. 1995

[18] Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer. Standards options et recommandations pour la prise en charge des patients atteints de sarcomes des tissus mous. In : Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer, recommandations pour la pratique clinique en cancérologie. Bordeaux : John Libbey Eurotext, Hobby One, 1998

[19] Fischer C, Carter RL, Rachamandra S, Thomas DL. Peripheral nerves sheath differentiation in malignant soft tissue tumours: an ultrastructural and immunohistochemical study. *Histopathology* 1992 ; 70 : 115-125

[20] Foley KM, Woodruff JM, Ellis FT, Posner JB. Radiation-induced malignant and atypical peripheral nerve sheath tumors. *Ann Neurol* 1980 ; 7 : 311-318

[21] Gallager RL, Helwig EM. Neurothekeoma: a benign cutaneous tumor of neural origin. *Am J Clin Pathol* 1980 ; 74 : 759-764

[22] Genin J. La dégénérescence maligne au cours de la maladie de von Recklinghausen. Expérience de l'institut Gustave-Roussy et revue de la littérature. *Sem Hôp Paris* 1985 ; 61 : 2709-2711

[23] Guccion JG, Enzinger FM. Malignant schwannoma associated with von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Virchows Arch* 1979 ; 383 : 43-57

[24] Gueret-Zarambaud M. La dégénérescence maligne des neurofibromes dans la maladie de Recklinghausen : à propos d'une observation. [thèse]. Montpellier, 1997

[25] Gurdjian ES, Larsen RD, Linder DW. Intraneural cyst of the peroneal and ulnar nerves. *J Neurosurg* 1965 ; 23 : 76-78

[26] Hadju SI. Schwannomas. *Mod Pathol* 1995 ; 8 : 109-115

[27] Hems TE, Burge PD, Wilson DJ. The role of magnetic resonace imaging in the management of peripheral nerve tumours. *J Hand Surg Br* 1997 ; 22 : 57-60

[28] Hruban RH, Shiu MH, Senie RT, Woodruff JM. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity. *Cancer* 1990 ; 66 : 1253-1265

[29] Idler RS. Benign and malignant nerve tumors. *Hand Clin* 1995 ; 11 : 203-209

[30] Jacoby LB, Jones D, Davis K, Short P, Gusella J, Maccollin M. Molecular analysis of the NF2 tumor-suppressor gene in schwannomatosis. *Am J Genet* 1997 ; 61 : 1293-1302

[31] Jurgens H, Bier V, Harms D. Malignant peripheral neuroectodermal tumors: a retrospective analysis of 42 cases. *Cancer* 1988 ; 61 : 349-357

[32] Kehoe JS, Robin PR, Campbell Semple J. Solitary benign peripheral-nerve tumours. *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 497-500

[33] Killeen RA, Davy CL, Bauserman SC. Melanocytic schwannoma. *Cancer* 1988 ; 62 : 174-183

[34] Leslie LP, Cheung KY. Malignant transformation of neurofibromas at multiple sites in a case of neurofibromatosis. *Postgrad MedJ* 1987 ; 63 : 131-133

[35] Levine E, Huntrakoon M, Wetzel L. Malignant nerve-sheath neoplasms in neurofibromatosis: distinction from benign tumors by using imaging techniques. *AJR Am J Roentgenol* 1987 ; 149 : 1059-1064

[36] Lewis RC, Nannini LH, Cocke WM. Multifocal neurilemmomas of median and ulnar nerves of the same extremity. A case report. *J Hand Surg* 1981 ; 6 : 406-408

[37] Llombart-Bosch A, Terrier-Lacombe J, Peydrl-Olaya A, Contesso G. Peripheral neuroectoderm sarcoma of soft tissue (peripheral neuroepithelioma). *Hum Pathol* 1989 ; 20 : 273-280

[38] Louis DS, Fortin PT. Perineural hemangiomas of the upper extremity: report of four cases. *J Hand Surg Am* 1992 ; 17 : 308-311

[39] Mackinnon SE, Dellon AL. Tumors of the peripheral nerves. In : Surgery of the peripheral nerves. New York : Thieme, 1988 : 535-549

[40] Maher DP. Granular cell tumor in the hand. *J Hand Surg Am* 1987 ; 12 : 800-803

[41] Martuza RL, Eldridge R. Neurofibromatosis 2. *N Engl J Med* 1988 ; 318 : 684-688

[42] Nambisan RN, Rao V, Moore R, Karakousis CP. Malignant soft tissue tumors of nerve sheath origin. *J Surg Oncol* 1984 ; 25 : 628-272

[43] National Institutes of Health Consensus Development Conference. Neurofibromatosis: conference statement. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 575-578

[44] Ogose A, Hotta T, Morita T, Otsuka H, Hirata Y. Multiple schwannomas in the peripheral nerves. *J Bone Joint Surg Br* 1998 ; 80 : 657-661

[45] Peabody TD, Parker Gibbs C, Simon MA. Evaluation and staging of musculoskeletal neoplasms. *J Bone Joint Surg Am* 1998 ; 80 : 1204-1218

[46] Pou Serradell A. Phacomatoses. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Neurologie, 17-163-B-10, 1991 : 1-14

[47] Riccardi VN. Von Recklinghausen neurofibromatosis. *N Engl J Med* 1981 ; 305 : 1617-1627

[48] Rosenberg AE, Dick HM, Botte MJ. Benign and malignant tumors of peripheral nerve. In : Gelberman RH ed. Operative nerve repair and reconstruction. Philadelphia : JB Lippincott, 1991 : 1587-1625

[49] Seddon H. Surgical disorders of the peripheral nerves. London : Churchill Livingstone, 1975

[50] Sordillo PP. Malignant schwannoma. Clinical characteristics, survival and response to therapy. *Cancer* 1981 ; 47 : 2503-2509

[51] Stack HG. Tumours of the hand. *Br Med J* 1960 ; 1 : 919-922

[52] Strickland JW, Steichen JB. Nerve tumours of the hand and forearm. *J Hand Surg Am* 1977 ; 2 : 285-291

[53] Tang J, Ishii S, Usui M, Naito T. Multifocal neurilemmomas in different nerves of the same upper extremity. *J Hand Surg Am* 1990 ; 15 : 788-792

[54] Trojanowski JK. Malignant tumours of nerve sheath origin. *Cancer* 1980 ; 46 : 1202-1212

[55] Varma DG, Moulopoulos A, Sara AS, Leeds N, Kumar R, Kim EE et al. MR imaging of extracranial nerve sheath tumors. *J Comput Assist Tomogr* 1992 ; 16 : 448-453

[56] Woodruff JM, Selig AM, Crowley K, Allen PW. Schwannoma (neurilemmoma) with malignant transformation. A rare, distinctive peripheral nerve tumor. *Am J Surg Pathol* 1994 ; 18 : 882-895

Hypodermites et fasciites nécrosantes des membres chez l'adulte

A Lortat-Jacob

Résumé. – *La nécrose infectieuse du tissu cellulaire des membres chez l'adulte peut prendre deux aspects : superficiel ou profond. La forme superficielle ou hypodermite nécrosante ne touche que le tissu cellulaire sous-cutané avec respect de l'aponévrose superficielle. Cette forme est de relativement bon pronostic, l'excision du tissu cellulaire sous-cutané devant amener une guérison avec des séquelles fonctionnelles importantes mais essentiellement esthétiques. En revanche, la forme profonde est beaucoup plus sévère. Le pronostic vital est en jeu malgré une intervention urgente. L'excision chirurgicale est là très difficile et laborieuse, car la nécrose, suivant les aponévroses, s'insinue jusqu'au contact des éléments nobles. Le streptocoque doit être considéré comme l'agent responsable principal de ces lésions. Le diagnostic passe par plusieurs étapes. Devant l'érythème, le diagnostic clinique d'atteinte streptococcique est porté. Le test à la pénicilline confirme le diagnostic microbiologique et fait porter l'indication opératoire devant une régression seulement partielle de l'érythème. L'usage de la pénicilline seule permet d'éclaircir la situation microbiologique, le streptocoque étant souvent masqué par des contaminants. Seule une association antibiothérapie et intervention dans les meilleurs délais peut amener la guérison de cette affection gravissime dont le taux de mortalité dans la littérature reste aux alentours de 20 %.*

Mots-clés : *fasciite nécrosante, streptococcie cutanée, gangrène streptococcique, érysipèle.*

Introduction : difficultés nosologiques

La première description de nécrose infectieuse du tissu cellulaire sous-cutané revient à Meleney qui, en 1924, utilisait le terme de gangrène streptococcique. Par la suite, de nombreux travaux ont corroboré l'entité nosologique d'une infection nécrosante sous-cutanée d'origine infectieuse, vraisemblablement streptococcique. En 1952, Wilson [34] utilise le terme de fasciite nécrosante. Dès lors, dans la littérature s'est produit un mélange de terminologie entre cellulite gangreneuse et fasciite nécrosante sans qu'il soit possible de savoir s'il s'agissait d'une pathologie unique à forme d'expression différente ou de maladies différentes. L'imprécision nosologique maximale est donnée par l'appellation la plus fréquemment utilisée « cellulite nécrosante streptococcique » que l'on doit, à nos yeux, abandonner. En effet, le terme « cellulite » est lourd d'ambiguïté : pour certains, il répond au tissu cellulaire sous-cutané, pour d'autres aux espaces celluleux périorificiels ; le terme « streptococcique » semble lui en revanche non pas ambigu mais réducteur, présageant d'une étiologie limitative. Finalement, de cette terminologie, il ne reste que la notion de nécrose qui est la base et la définition de cette pathologie. La difficulté de terminologie tient en fait à une duplicité nosologique. En effet, dans les faits, les cliniciens sont confrontés à deux types de malades. Dans certains cas, la nécrose est limitée au tissu cellulaire sous-cutané, respectant l'aponévrose sous-jacente, réalisant une forme chirurgicale relativement bénigne. Dans d'autres cas, plus rares, la nécrose touche l'aponévrose superficielle et se propage le long de celle-ci, s'insinuant entre les muscles. Cette forme gravissime est responsable de la quasi-totalité de la mortalité dans notre expérience. La dissociation nosologique entre l'atteinte limitée au tissu cellulaire sous-cutané (hypodermite nécrosante) et l'atteinte aponévrotique (fasciite nécrosante) est fondamentale pour la compréhension de cette pathologie, mais elle a été, dans la littérature, l'objet de bien des confusions.

Ambiguïté anatomique

Sur le plan anatomique, en effet, la confusion existe entre le fascia superficialis et l'aponévrose superficielle. Si effectivement il existe dans le derme un fascia très fin (le fascia superficialis), il n'est pas une barrière physiologique. En revanche la barrière réelle est plus profonde, c'est l'aponévrose superficielle, épaisse, engainant les muscles, les isolant du tissu cellulaire sous-cutané, et responsable de la tension dans la loge. Cette aponévrose très fibreuse est plus ou moins épaisse mais parfaitement individualisée. L'atteinte infectieuse de cette entité anatomophysiologique réalise une fasciite. On voit que, pour certains, l'atteinte du fascia superficialis réaliserait déjà une fasciite. Ce serait un abus de langage au vu de la différence fondamentale entre la bénignité relative de l'atteinte du tissu cellulaire sous-cutané et l'extrême gravité de l'atteinte de l'aponévrose. L'expérience montre qu'il faut donc différencier ces deux formes qui n'ont en commun que la notion de nécrose infectieuse.

Ambiguïté microbiologique

À cette ambiguïté anatomique se surajoute une grande imprécision microbiologique. En effet, la particularité de cette infection est d'évoluer sans abcédation, par une diffusion de proche en proche, sans suivre les trajets lymphatiques. L'absence de pus et la « mortification septique » des tissus concernés sont très particulières. On est obligé d'admettre une spécificité pathogénique du germe en

Alain Lortat-Jacob : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux, service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Ambroise Paré, faculté de médecine Paris-Ouest, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92104 Boulogne cedex, France.

cause. Or, la bactériologie est de peu d'aide dans ces affections. En effet, ces lésions surviennent le plus souvent après des plaies plus ou moins souillées par une population microbienne polymorphe qui habituellement est d'une bénignité relative, responsable au pire d'une infection purulente avec abcès des parties molles. En revanche, au sein de cette population existe un type de germe susceptible de déclencher le drame infectieux : le streptocoque. Mettre en évidence le streptocoque dans une telle atmosphère est une gageure microbiologique, mais seul le streptocoque est susceptible de provoquer cette évolution nécrosante. En pratique, il est masqué très souvent soit par des contaminants, soit par l'antibiothérapie instaurée à juste titre devant la gravité générale.

AMBIGUÏTÉ MORPHOLOGIQUE

Enfin, dernière source de confusion dans la littérature, l'association avec les gangrènes périorificielles. Il est fondamental de dissocier les atteintes nécrosantes périorificielles des atteintes des membres. Les nécroses périorificielles sont une entité très particulière pour des raisons anatomiques et microbiologiques. Sur le plan anatomique, il existe des espaces celluleux larges et profonds (fosses ischiorectales) et les cloisonnements aponévrotiques y sont le plus souvent transversaux. Dans ces vastes cavités, la définition de l'atteinte anatomique est toujours imprécise. Sur le plan microbiologique, les contaminations de ces lésions sont toujours polymicrobiennes avec une flore particulièrement riche dont il est impossible de définir une responsabilité prépondérante. La difficulté d'analyse de la littérature tient à la dénomination de « fasciite nécrosante » donnée à cette pathologie qui relève d'une toute autre définition et d'une toute autre thérapeutique. Nous décrivons donc ici les nécroses infectieuses sous-cutanées des membres chez l'adulte. Dans ce strict cadre, les données sont claires et ne prêtent pas à confusion. Nous utilisons la terminologie qui semble émerger à l'heure actuelle : hypodermite nécrosante et fasciite nécrosante.

Hypodermite nécrosante

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Meleney avait déjà décrit les bases anatomopathologiques de cette lésion : « l'infection produit essentiellement une gangrène des tissus cellulaires par thrombose des vaisseaux locaux sous-cutanés ». Les descriptions opératoires sont univoques : la gangrène sous-cutanée est retrouvée constamment, il existe une « fonte » du tissu cellulaire sous-cutané qui prend un aspect de crème verdâtre. L'opérateur découvre parfois des décollements cutanés d'étendue considérable qui l'amènent habituellement jusqu'aux limites de l'érythème. Toutefois, l'aponévrose superficielle est respectée. La lésion est limitée au pannicule adipeux et au tissu sus-aponévrotique que nous continuons à appeler tissu cellulaire sous-cutané. Les réactions cutanées n'étant que secondaires à l'atteinte sous-cutanée, les lésions ont toujours été sous-estimées avant l'intervention. Pendant l'intervention, la limite avec les tissus sains peut être difficile à trouver. Pour Wilson [34], il faut tester au stylet d'éventuels décollements qui n'apparaîtraient pas spontanément. Il est constant dans la littérature de ne pas retrouver de pus liquide, franc. La nécrose cutanée n'est que secondaire, conséquence de la nécrose sous-cutanée. Les muscles ne sont initialement pas concernés par cette atteinte streptococcique. Plus qu'une infection cutanée, c'est une nécrose par thrombose des microvaisseaux sous-cutanés.

BACTÉRIOLOGIE

Le streptocoque est reconnu responsable de ces lésions depuis Meleney [20, 21] qui le retrouve dans tous ses cas. Par ailleurs, Meleney est parvenu à reproduire de façon expérimentale chez le lapin, la « cellulite gangreneuse » par injection sous-cutanée de streptocoque. Les streptocoques bêtahémolytiques du groupe A de Lancefield sont le plus souvent responsables. Parmi l'ensemble des streptocoques bêtahémolytiques, *Streptococcus pyogenes* est l'espèce la plus fréquemment responsable. Cependant, des streptocoques bêtahémolytiques des groupes C et G plus rarement des streptocoques du groupe B peuvent être isolés dans les mêmes circonstances. La littérature fait état de polymicrobisme dans une proportion qui va jusqu'à 93 % [5]. Cette notion ne nous paraît pas réelle ni objective. En effet, leur étude associe les nécroses périorificielles et il est frappant de constater que la flore associée est corrélée au site d'isolement. Les localisations de la tête et du cou associent au streptocoque (quand on le met en évidence) une flore à base de staphylocoques dorés. Les localisation sous-diaphragmatiques et périnéales sont contaminées à majorité par des anaérobies et des bacilles à Gram négatif. Mais lorsqu'on étudie en méta-analyse la microbiologie des fasciites nécrosantes des membres chez l'adulte, on ne retrouve pas cette notion de polymicrobisme, d'autant que le mode de prélèvement peut induire en erreur. C'est ainsi que Wilson fait des prélèvements sur les plaies exposées à la contamination secondaire depuis un certain temps. Les autres auteurs ne précisent pas tous les conditions de prélèvements. Le germe responsable n'est pas constamment retrouvé par les auteurs. White [33] sur sept cas ne retrouve pas de germes chez trois malades, Wilson [34] sur 23 cas décrit 88 % de cultures positives à staphylocoques. Il estime que les aspects cliniques et opératoires sont suffisants pour porter le diagnostic d'atteinte streptococcique.

Pour nous, les prélèvements n'ont de valeur que s'ils ont été faits en profondeur. Les germes sont retrouvés préférentiellement dans le tissu cellulaire sous-cutané voisin de la zone nécrotique [20, 21]. Les prélèvements mal effectués (sur la peau, ou dans l'œdème à distance) peuvent expliquer les résultats négatifs, voire les faux positifs à staphylocoques, faisant évoquer le diagnostic de fasciite synergistique.

Le streptocoque réalise une véritable « toxi-infection » au sens historique du terme, la gravité locale et générale est provoquée par la libération de toxines. Les streptocoques sont susceptibles de produire des exotoxines pyrogènes responsables d'un véritable phénomène immunoallergique nécrosant. Les souches produisant ces toxines ne provoquent pas dans tous les cas des lésions nécrosantes ou un choc toxique. C'est ainsi que la contamination des membres d'une même famille ou du personnel hospitalier a entraîné des manifestations très variables : fasciites nécrosantes ou choc toxique chez les uns, infection bénigne ou simple colonisation chez les autres [11] ce qui confirme le rôle essentiel de l'hôte dans l'expression de la maladie.

Par ailleurs, certes *Staphylococcus aureus* est susceptible par sa toxine TSST-1 de provoquer des chocs toxiques, mais nous n'avons pas trouvé dans la littérature de fasciites nécrosantes des membres à staphylocoques seuls, même si sur le plan théorique cela est possible. En revanche, la colonisation par des staphylocoques pourrait aggraver l'agression de l'infection streptococcique. Le staphylocoque facilement mis en évidence serait dans les faits, un comparse, susceptible de permettre au streptocoque de faire son action nécrosante et toxique. On voit donc que sur le plan théorique, seul le streptocoque est « équipé » pour provoquer la nécrose du tissu cellulaire. Le staphylocoque n'a pas la possibilité de réaliser de telles lésions. Le streptocoque vis-à-vis du traitement médical doit donc être la cible de choix, même si la bactériologie classique a du mal à le mettre en évidence.

CLINIQUE

Siège et terrain

Les malades sont plutôt âgés (moyenne d'âge de notre série : 55 ans, une seule malade avait moins de 30 ans). Dans la littérature, l'atteinte des membres est la plus fréquente : sur les 72 cas où le siège est précisé, 56 localisations des membres sont retrouvées.

Traumatisme initial

Une plaie est trouvée dans la majorité des cas, il s'agit de plaies minimes [9, 26] qui seraient facilement passées inaperçues (piqûre

1 *Histoire clinique d'une hypodermite nécrosante streptococcique typique.*
A. Aspect clinique à l'arrivée. Noter la petite plaie chronique du talon, au-dessus existaient des plaques de nécrose cutanée.
B. Même malade vue de profil. On voit très bien la phlyctène noire, les plaques de nécrose et l'érythème qui remonte jusqu'à la racine de la cuisse.
C. Aspect peropératoire. Excision du tissu cellulaire sous-cutané nécrosé, noter l'épaisseur de ce tissu.
D. Premier pansement. L'excision a été insuffisante en profondeur, on voit par-çi par-là des vaisseaux thrombosés. Une excision itérative est indispensable. Noter l'incision exploratrice à distance pour vérifier l'intégrité du tissu cellulaire sous-cutané.
Aspect de « guérison » après greffe cutanée.

d'oursins, piqûre de rosiers, etc). Cette notion de bénignité de la plaie initiale est à opposer aux vastes effractions cutanées habituellement responsables des gangrènes gazeuses. Deux de nos malades n'avaient eu aucune plaie mais un traumatisme fermé, simple contusion banale. Cette absence de porte d'entrée est déjà notée par White [33] et Meleney [22]. On incrimine volontiers la prise d'anti-inflammatoires dans l'apparition de la gangrène locale.

Signes cliniques

Les délais d'apparition ont en règle été assez brefs, de 2 jours à 1 semaine lorsqu'une porte d'entrée a été retrouvée. Un de nos malades semble avoir eu une évolution torpide prolongée avant l'apparition d'une symptomatologie infectieuse grave.

Les signes cliniques initiaux ont été très banals associant douleur, chaleur, rougeur et tuméfaction. Toutefois, rapidement, cette infection banale a présenté des signes particuliers retrouvés aussi dans les cas de la littérature *(fig 1A, B)* :

– l'œdème locorégional a été noté le plus souvent. Il prend un aspect étendu, remontant au coude pour une lésion du pouce, par exemple. Cette notion d'œdème nous paraît importante et ressort assez mal de la littérature ;

– l'apparition de taches cyaniques est considérée comme un signe pathognomonique par Meleney. Ces taches ont pu passer inaperçues à un examinateur non averti. Elles peuvent simuler une ecchymose. Elles seraient le témoin de la nécrose sous-cutanée ; pour White [33] et Wilson [34], elles seraient tardives voire, dans certains cas, absentes. La tache cyanique est une marque certaine bleutée de taille variable mais nettement plus étendue que l'aspect pétéchial de certains érythèmes. Toutefois, cette marque est relativement circonscrite à la différence de l'aspect purpurique que peuvent réaliser certains érysipèles ;

– les phlyctènes sont fréquemment observées. Elles peuvent s'associer aux taches cyaniques, réalisant une bulle foncée, mais elles peuvent aussi être observées dans l'érysipèle ;

– l'érythème en évoluant prend un aspect extensif, mal limité, sans bourrelet érysipélateux. Il n'est habituellement pas retrouvé de lymphangite et les adénopathies ne sont pas rencontrées. L'érythème toutefois peut simuler un trajet de lymphangite ;

– une zone d'anesthésie cutanée doit être recherchée, elle signerait la nécrose non encore manifeste ;

– l'atteinte de l'état général est souvent très marquée : la plupart de nos malades avaient un syndrome infectieux grave, certains ayant même fait un séjour prolongé en service de réanimation.

Fasciite nécrosante

Elle est plus rare et infiniment plus grave.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le substratum de la progression pathologique est l'aponévrose elle-même. Les cloisons intermusculaires sont atteintes secondairement et la nécrose gagne en profondeur tout en respectant le contenu musculaire. La fasciite nécrosante ne doit être évoquée que lorsqu'il y a une atteinte de l'aponévrose superficielle. Dès lors, la thérapeutique change du tout au tout, imposant une excision aponévrotique avec le risque d'atteinte des éléments nobles, car le feutrage périartériel ou périnerveux peut être un mode de propagation de l'infection. La dissection des éléments nobles doit permettre d'enlever les tissus nécrosés, mais au prix d'une intervention infiniment plus lourde et plus dangereuse.

CLINIQUE

Les signes généraux sont très marqués. La fièvre est constante, la leucocytose très élevée. Un de nos malades avait 40 000 leucocytes avec 95 % de polynucléaires neutrophiles. Le retentissement général de l'infection est sévère. L'anémie est fréquente et les troubles tensionnels sont inquiétants. On est dans une atmosphère de réanimation médicale. Les chirurgiens sont appelés par des réanimateurs alors que, dans l'hypodermite nécrosante, le diagnostic est posé par le médecin généraliste ou l'interniste.

SIGNES LOCAUX

Ils sont très proches de ceux de l'hypodermite nécrosante. L'œdème, les phlyctènes, les taches cyaniques, les plages de nécrose cutanée sont plus marqués. Mais surtout l'érythème est plus diffus et intéresse tout le membre. L'œdème aussi prend tout le membre. En fait, c'est l'exploration chirurgicale qui guide et redresse le diagnostic. Il faut reconnaître que, dans notre expérience, nous avons été le plus souvent incapables en préopératoire de faire le diagnostic de fasciite nécrosante. Le diagnostic était une « affection streptococcique grave nécessitant une excision chirurgicale d'urgence ».

Diagnostic

Le diagnostic passe par trois stades : affirmer l'origine streptococcique de l'affection ; reconnaître l'indication chirurgicale ; différencier les autres pathologies streptococciques.

ORIGINE STREPTOCOCCIQUE DE L'INFECTION

Clinique

L'érythème signe le streptocoque. Il est diffus, remonte vers la racine du membre et il est mal limité. Mais surtout, son aspect est très particulier. Il est rouge carminé très clair, presque flamboyant. Il est suffisamment évident pour être facilement reconnaissable. Les autres signes d'atteinte grave sont des signes secondaires, plus tardifs. C'est sur l'érythème que le diagnostic de streptococcie doit être fait.

Imagerie

L'échographie a un intérêt par sa négativité. Une thrombose veineuse est éliminée. On ne trouve pas de collection.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut dans certains cas montrer le décollement sus-aponévrotique et aider à poser l'indication opératoire [6, 25, 27].

Les radiographies des parties molles peuvent montrer un décollement sous-cutané ou l'absence de production d'air.

En fait, ces examens ne sont jamais déterminants et ne sont qu'une aide à la prise en charge thérapeutique. Ils ne doivent pas retarder la prise en charge chirurgicale.

Diagnostic bactériologique

Germes

Les problèmes de microbiologie viennent de ce que le streptocoque est difficile à mettre en évidence. Il est souvent masqué par les contaminants. Il est volontiers anaérobie. On comprend ainsi le flou microbiologique des séries de White et de Wilson, les prélèvements ayant été faits sur des plaies exposées. Avec Wilson, nous pensons toutefois que les aspects cliniques et opératoires sont suffisants pour porter le diagnostic d'atteinte streptococcique.

Sites de prélèvements

– La porte d'entrée est une plaie minime. Elle est même parfois dans notre expérience, ancienne. Elle est donc contaminée. On peut y mettre en évidence parfois le streptocoque mais aussi bien souvent, des contaminants qui risquent d'induire en erreur.

– La phlyctène est un bon site de prélèvement. Elle doit être ponctionnée. Elle contient un exsudat qui peut mettre en évidence le streptocoque. En tout cas, on est à l'abri de la découverte des contaminants, tant qu'elle n'est pas « percée ».

– Les prélèvements cutanés doivent être proscrits. Ils ne sont pas fiables. Le streptocoque ne se trouve pas sur la peau. En revanche, on va mettre en évidence une flore résidente ou transitaire sans valeur pathologique.

– Les prélèvements faits en profondeur lors de l'intervention sont les plus fiables. Mais ils risquent, eux aussi, d'être souillés par la plaie causale. Enfin et surtout, ils sont tardifs et ne sont effectués qu'après la décision d'intervention.

– Les hémocultures doivent être systématiques. Elles mettent en évidence le streptocoque dans 25 % des cas environ. En fait nous pensons que, dans la grande majorité des cas, c'est le streptocoque qui est responsable même si, dans les faits, il est particulièrement difficile à mettre en évidence ; chez un malade sous antibiotiques, le streptocoque ne pousse que rarement. En revanche, sur des plaies souillées, on met en évidence des contaminants sans rapport avec l'infection causale. C'est ainsi que, dans la littérature, il est très difficile de savoir quelle est la part réelle du streptocoque. Seuls des prélèvements profonds chirurgicaux devraient être pris en compte, ce qui n'est jamais le cas.

INDICATION CHIRURGICALE

Comme Wilson, nous pensons que l'affirmation du diagnostic microbiologique est clinique. La bactériologie, nous l'avons vu, est tardive (48 heures au moins) et souvent trompeuse. C'est pourquoi, nous proposons le test thérapeutique à la pénicilline *(fig 2)*. En urgence, on met en perfusion le malade avec une dose de charge de pénicilline, puis on entretient avec 18 millions d'unités par 24 heures. Dans le même temps, on cerne au feutre les limites de l'érythème. On se donne quelques heures pour voir l'évolution de l'érythème. En effet, l'érythème streptococcique si particulier réagit

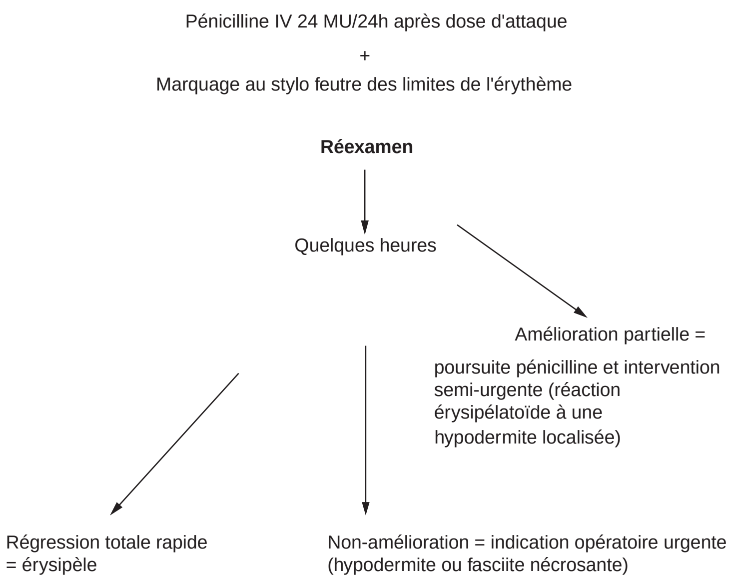

2 *Conduite à tenir devant un tableau clinique de gravité sans signes évidents de nécrose. IV : intraveineux.*

très vite à la pénicilline. La régression même partielle sous pénicilline est la preuve indirecte de l'origine streptococcique. C'est l'évolution qui pose l'indication chirurgicale éventuelle. La durée d'attente avant de prendre la décision opératoire est variable d'une situation à l'autre. Dans certains cas, l'attente peut être assez longue ; lorsque l'état clinique l'autorise, on peut être amené à surveiller dans une atmosphère de « paix armée » pendant quelques jours. Ailleurs, en quelques heures, la décision s'impose (gravité septique accrue ou, au contraire, amélioration spectaculaire). Ce test thérapeutique, pour ne pas être dangereux, doit être fait sous contrôle médicochirurgical strict. Par ailleurs, pour être contributif, il ne doit utiliser que la pénicilline seule.

AUTRES AFFECTIONS STREPTOCOCCIQUES

– L'érysipèle est la plus habituelle. C'est le principal diagnostic différentiel. La situation clinique la plus fréquente est un érysipèle pour lequel le médecin interniste se pose la question de l'indication chirurgicale. L'érythème caractéristique, la douleur et la fièvre sont présents dans l'érysipèle. Mais tout va régresser sous pénicilline. Rappelons que la phlyctène se voit assez souvent dans l'érysipèle. Dans les faits, l'érysipèle peut régresser de façon retardée même si l'érythème décroît assez lentement, l'amélioration de l'état général est très rapide, signant l'efficacité de la pénicillinothérapie, affirmant le diagnostic de streptococcie.

– L'abcès streptococcique : la découverte du streptocoque dans une suppuration ne doit pas faire pratiquer une excision extensive. À partir du moment où on trouve du pus, son évacuation suffit à la guérison. C'est l'aspect macroscopique peropératoire qui redresse le diagnostic. L'échographie trouve là sa meilleure indication.

– La gangrène gazeuse peut être provoquée par certains streptocoques anaérobies. Mais le contexte est tout différent : choc toxique gravissime secondaire à une vaste plaie délabrée et souillure tellurique. Rappelons que la gangrène gazeuse est une myosite infectieuse dont le traitement est chirurgical de toute urgence, avant même la mise en route de l'oxygénothérapie hyperbare.

– La réaction érysipélatoïde à une nécrose hypodermique est très fréquente. Sur le plan anatomique, il s'agit d'une rougeur très étendue secondaire à une zone de nécrose localisée et circonscrite. L'efficacité de la pénicilline est de ce fait réelle mais limitée. L'érythème régresse lors du test thérapeutique à la pénicilline mais cette amélioration générale et clinique n'est pas totale ; après quelques jours devant la persistance des signes locaux, on doit chercher chirurgicalement une zone de nécrose localisée.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL : FASCIITE SYNERGISTIQUE

La littérature évoque abondamment cette entité pathologique essentiellement pour des lésions périnéales [12]. Pour notre part, contrairement à P Bernard et al [2] qui en retrouvent quatre cas sur leurs dix cas personnels ou à Wang et al [32], nous pensons que chez l'adulte, aux membres, cette notion doit être fortement contestée. Pour nous, dans les lésions des membres, le streptocoque est pratiquement toujours responsable et on a vu la méfiance qu'il faut avoir vis-à-vis de la microbiologie. La présence de germes variés sur une plaie opératoire déjà incisée, la difficulté de mettre en évidence le streptocoque sous antibiotiques participent à cette confusion. Seul le test thérapeutique à la pénicilline permet d'éclaircir la situation. Depuis que nous avons cette attitude pratique, nous avons vu se réduire la place de la fasciite synergistique de façon considérable.

Traitement

C'est une double urgence médicale et chirurgicale.

TRAITEMENT MÉDICAL

Nous l'avons déjà évoqué lors de la description du test thérapeutique. C'est la pénicilline qui doit être utilisée. Elle ne « brouille pas les cartes ». Elle est d'une efficacité clinique supérieure. La preuve bactériologique n'étant jamais faite directement une fois sur deux, nous faisons donc appel à une preuve indirecte : l'efficacité de la pénicilline. D'autres molécules sont réputées actives sur le streptocoque bêtahémolytique : amoxicilline ou clindamycine ; elles n'ont leur place qu'après avoir fait un test thérapeutique à la pénicilline. En effet, même si une bactériologie imprécise (prélèvements de surface, prélèvements contaminés) montre des germes associés, le pronostic de l'affection est fait par le streptocoque. Même s'il y a un autre germe associé (ce que nous pensons exceptionnel), c'est le streptocoque qui fait la gravité. Il est exceptionnel que l'état septique interdise le test à la pénicilline. Un choc septique gravissime pourrait imposer le geste opératoire en urgence mais dans les faits, on a dans la majorité des cas le temps de faire le test à la pénicilline.

La difficulté vient lorsque l'état local et général ne s'améliore pas sous pénicilline. S'agit-il d'un autre germe ou d'une forme grave chirurgicale ? Cette situation est exceptionnelle. Habituellement, dans notre expérience et dans la majorité des cas, l'érythème diminue un peu, ce qui suffit à affirmer le diagnostic d'atteinte streptococcique. La quotidienne se situe entre 18 et 24 millions d'unités par 24 heures. Après l'excision chirurgicale, la durée du traitement est mal définie. On doit traiter médicalement jusqu'à la totale guérison clinique, ce qui peut durer 3 semaines. Mais, nous pensons qu'il est impossible d'établir une durée de traitement « de principe ». Le relais per os peut être fait dès que les besoins de réanimation ont disparu.

En cas d'allergie aux bêtalactamines, il faut se résoudre à utiliser la tétracycline et l'érythromycine, en sachant dès lors que le test thérapeutique aura moins de valeur.

TRAITEMENT CHIRURGICAL *(fig 1C, D, E)*

Pour tous les auteurs (médecins, chirurgiens, et réanimateurs), l'excision chirurgicale est le temps thérapeutique principal. Laugier [15] n'a pas fait opérer ses trois cas. Il déplore trois décès. Le diagnostic impose donc l'intervention en urgence de façon à exciser en totalité les foyers septiques. Rappelons que Meleney par la seule excision avant l'ère des antibiotiques obtenait 83 % de guérison. L'exérèse a emporté la peau avec les tissus cellulaires pathologiques. La limite d'excision a souvent été difficile à trouver. Pour ne pas méconnaître une atteinte à distance, Wilson [30] propose de pratiquer des incisions exploratrices qui permettraient d'apprécier l'état du tissu cellulaire sous-cutané lorsque les décollements n'apparaissent pas spontanément. Les indications d'amputation sont rares. On en

trouve peu dans la littérature. Une de nos malades a été amputée devant une extension locale après excision itérative.

La difficulté chirurgicale est triple :

– faut-il opérer ? Le malade est fébrile, les médecins et les réanimateurs poussent à l'opération mais il n'y a pas de collection et l'opération est un risque sur un terrain aussi lourd. On comprend les appréhensions des chirurgiens. C'est essentiellement sur l'aspect clinique que la décision doit être prise. Le test à la pénicilline est une aide précieuse ;

– quand on opère, on ne trouve pas de pus, mais un tissu verdâtre. Il faut avoir le courage et la patience de faire l'excision totale sans se soucier des séquelles esthétiques ou fonctionnelles ;

– il ne faut pas méconnaître les fusées aponévrotiques. L'excision doit être totale. L'exploration ne doit pas être gênée par le saignement ; il faut systématiquement lorsqu'on le peut, utiliser le garrot pneumatique, qui permet de ne pas ajouter de choc hémorragique au choc septique.

Par ailleurs, deux problèmes se posent au chirurgien :

– quel est le rôle de l'oxygénothérapie hyperbare ? Dans la littérature, rares sont les publications qui en parlent. En outre, elles semblent plutôt dubitatives [10]. Nous pensons ne pas commettre de faute en ne nous en servant pas ;

– quelle est la durée du traitement antibiotique ? Nous n'avons pas trouvé dans la littérature de réponse à cette question ; nous arrêtons les antibiotiques lorsque l'état clinique est satisfaisant et lorsque la cicatrisation est obtenue, sans avoir de délais de principe.

RÉSULTATS

La littérature récente décrit 24 % de mortalité. Cette mortalité n'a pas été modifiée en méta-analyse depuis l'apparition de la pénicilline. Tout se passe comme si l'efficacité in vitro de l'antibiothérapie retardait la mise en route du traitement chirurgical. La mortalité doit être bien différenciée entre la forme superficielle « hypodermite nécrosante » fréquente et bénigne et la fasciite nécrosante beaucoup plus rare et plus grave. Le pronostic de la fasciite nécrosante dans notre expérience est proche de 50 % de mortalité. Dans la forme superficielle, les séquelles sont purement esthétiques mais peuvent être très invalidantes : cicatrices extensives et instables, raideurs, douleurs et troubles trophiques sont le lot commun de ces malades.

Dans la fasciite nécrosante, Ies séquelles ont été lourdes chez nos malades survivants. Si nous ne déplorons qu'une seule amputation, nos malades gardent d'importantes séquelles fonctionnelles dont notamment une arthrodèse de genou.

Conclusion

La dissociation nosologique entre l'atteinte superficielle qui doit être appelée hypodermite nécrosante et la forme profonde infiniment plus grave doit être faite tout en reconnaissant une unité pathogénique : la responsabilité quasi exclusive du streptocoque seul ou parfois associé à des germes facilitants. La guérison ne peut survenir que par une prise en charge urgente médicochirurgicale. La pénicilline prescrite, au vu du seul tableau clinique, en urgence à dose de charge permet de faire la part des choses entre érysipèle vrai et forme chirurgicale. En effet, l'indication chirurgicale est difficile à poser. Certes, le syndrome infectieux est souvent marqué mais localement, tout pousse le chirurgien à la pondération : absence de collection, faux aspect ecchymotique pseudotraumatique. L'indication opératoire pour nous est posée devant la non-amélioration en quelques heures après une dose de charge de pénicilline. En l'absence de geste agressif précoce, le simple traitement antibiotique se montre inefficace. Des troubles généraux graves peuvent même survenir, responsables des 24 % de mortalité rencontrés dans la littérature. Nous pensons qu'une meilleure classification chirurgicale différenciant l'hypodermite de la fasciite nécrosante permettra une amélioration de la prise en charge chirurgicale, en rappelant aux opérateurs la possibilité de fusées nécrotiques profondes le long du fascia intermusculaire.

Références

[1] Adant JP, Bluth F, Fissette J. La fasciite nécrosante. *Acta Chir Belg* 1998 ; 98 : 102-106

[2] Bernard P, Vire O. Cellulite et fasciite nécrosante d'origine infectieuse. Revue de 10 cas personnels et de la littérature. *Ann Méd Interne* 1985 ; 136 : 559-565

[3] Bleton R, Oberlin C. Fasciite nécrosante du membre supérieur : 12 cas. *Ann Chir Main* 1991 ; 10 : 286-296

[4] Blettery-Portier M, Mosser JJ, Bon M, Destaing F. Cellulite streptococcique. Une observation. *Concours Méd* 1979 ; 101 : 5529-5534

[5] Brook I, Frazier EH. Clinical and microbiological features of necrotizing fasciitis. *JClin Microbiol* 1995 ; 33 : 2382-2387

[6] Brothers TE, Tagge DU. Magnetic resonance imaging differentiates between necrotizing and non-necrotizing fasciitis of the lower extremity. *J Am Coll Surg* 1998 ; 187 : 416-421

[7] Collins RN, Nadel MS. Gangrene due to hemolytic streptococcus. A rare treatable disease. *N Engl J Med* 1965 ; 272 : 578-580

[8] Cotter PW, Morris JB. Acute streptococcic gangrene. *J Bone Joint Surg Br* 1962 ; 44 : 800-895

[9] Croswaith RW, Jordan GL. Necroziting fascitis. *J Trauma* 1964 ; 4 : 149-157

[10] Delaporte TH. Les cellulites gangreneuses streptococciques. [thèse], Paris, 1978

[11] DiPersio JR, File TM Jr, Stevens DL, Gardner WG, Petropoulos G, Dinsa K. Spread of serious diseases producing M3 clones of group A streptocococcus pyogenes among family members and health care working. *Clin Infect Dis* 1996 ; 22 : 490-495

[12] Fichelle A, Nimier M. Infections synergistiques des parties molles. *Ann Fr Anesth Réanim* 1990 ; 9 : 269-274

[13] Fourrier P, Vergote T. Cellulite gangreneuse streptococcique de la main. *Ann Chir Main* 1986 ; 5 : 166-168

[14] Kossmann T, Simmen HP. Necrotizing soft-tissue infections of the extremities. *Schweiz Rundsch Med Prax* 1994 ; 83 : 654-657

[15] Laugier P, Mach RS, Robert M, Orusco M, Bouzakura C. La fasciite gangreneuse (gangrène streptococcique). *Ann Dermatol Syph* 1970 ; 97 : 493-500

[16] LeGall JR, Carlet J, Cordonnier G. Les streptococcies cutanées méconnues. *Concours Méd* 1979 ; 101 : 6916-6927

[17] MacCafferty EL, Lyons C. Suppurative fasciitis as the essential feature of hemolytic streptococcus gangrene with notes on fasciotomy and early wound closure as treatment of choice. *Surgery* 1948 ; 24 : 438-442

[18] Mainzer FS. Acute streptococcic sub-cutaneous gangrene. *Pensylvania Med J* 1931 ; 34 : 711-718

[19] Majeski J, Majeski E. Necrotizing fasciitis improved survival with early recognition by tissue biopsy and aggressive surgical treatment. *South Med J* 1997 ; 90 : 1065-1068

[20] Meleney FL. Hemolytic streptococcus gangrene. *Arch Surg* 1924 ; 9 : 317-364

[21] Meleney FL. Hemolytic streptococcus gangrene: importance of early diagnosis and operation. *JAMA* 1928 ; 92 : 2009-2012

[22] Meleney FL. Differential diagnosis between certain types of infections gangrene of skin. *Surg Gynecol Obstet* 1933 ; 56 : 847-867

[23] Rahmouni A, Chosidow O. MR imaging in acute infectious cellulitis. *Radiology* 1994 ; 192 : 493-496

[24] Rapin M, Himmich H, Robin M. Cellulite streptococcique fulminante. Importance du choc hypovolémique. *Nouv Presse Méd* 1976 ; 5 : 192-194

[25] Saiag P, LeBreton C. Magnetic resonance imaging in adults presenting severe acute infectious cellulitis. *Arch Dermatol* 1994 ; 130 : 1150-1158

[26] Schecter W, Meyer A, Schecter G, Guiliano A, Newmeyer W, Kilgore E. Necrotizing fasciitis of the upper extremity. *J Hand Surg* 1982 ; 7 : 15-20

[27] Schmid MR, Kossmann T. Differentiation of necrotizing fasciitis and cellulitis using MR imaging. *Am J Roentgenol* 1998 ; 170 : 615-620

[28] Schwartz B, Elliott JA, Butler JC, Simon PA, Jameson BL, Welch GE et al. Clusters of intensive group A streptococcal infections in family hospital and nursing home settings. *Clin Infect Dis* 1992 ; 15 : 277-284

[29] Touraine R, Baruch J, Revuz J, Fournier D, DeProst Y, Palangie A. La gangrène streptococcique. Importance du traitement chirurgical. *Nouv Presse Méd* 1977 ; 6 : 247-249

[30] Tsai CC, Lai CS. Early diagnosis fo necrotizing fasciitis by utilization of ultrasonography. *Kao Hsiung I Hsueh Ko Hsueh Tsa Chih* 1996 ; 12 : 235-240

[31] Veyssier-Belot C, Lejoyeux-Chartier F, Bouvet A. Érysipèles, cellulites et autres infections cutanées sévères à *Streptococcus pyogenes*. *Presse Méd* 1999 ; 28 : 1959-1965

[32] Wang KC, Shih CH. Necrotizing fasciitis of the extremities. *J Trauma* 1992 ; 32 : 179-182

[33] White WL. Hemolytic streptococcus gangrene. A report of seven cases. *Plast Reconstr Surg* 1953 ; 11 : 1-14

[34] Wilson B. Necrotizing fasciitis. *Am Surg* 1952 ; 18 : 416-431

Nécroses cutanées traumatiques et non traumatiques. Pansements sous vide

W. Strecker, W. Fleischmann

Le pansement sous vide (PSV) comprend une mousse, un système de drainage, un film adhésif et un système de vide. La pression négative à l'interface mousse/plaie réduit l'œdème interstitiel, améliore la perfusion tissulaire et stimule ainsi la formation du tissu de bourgeonnement avec un effet de rétraction de la plaie. Le traitement par PSV réduit la charge bactérienne et inflammatoire dans les plaies infectées. L'application du PSV a les indications suivantes : traumatologie (syndrome de loge, fracture ouverte, perte des parties molles, sécurisation d'une greffe cutanée, brûlure) ; plaies infectées aiguës/chroniques, par exemple, descellement des prothèses infectées, cellulite, fasciite nécrosante, infection poststernotomie ; escarres sacrées, trochantériennes ; ulcères veineux, mixtes, diabétiques. Le PSV est contre-indiqué sur des surfaces glissantes (cartilage, séreuse péritonéale). Il doit être abandonné en cas de saignement excessif, d'apparition de pus dans la mousse ou le système de drainage, de douleur excessive et de non-réponse tissulaire. Le PSV représente une technique éprouvée dans le traitement des plaies complexes.

Mots clés : Pansement sous vide ; Pression négative ; Syndrome de loge ; Fracture ouverte ; Greffe cutanée ; Plaie infectée ; Ulcère ; Escarre

Plan

Introduction

Le traitement des parties molles et osseuses traumatisées ou infectées suit des principes incontestés :

- rétablissement de la circulation vasculaire ;
- aponévrotomie en cas de syndrome de loge ;
- détersion chirurgicale des zones nécrotiques et infectées.

Les conséquences des lésions justifiant un traitement chirurgical étaient jusqu'à présent difficiles à maîtriser, et notamment : l'œdème tissulaire ; l'exsudation permanente ; la colonisation bactérienne secondaire ; la rétraction tissulaire ; l'obtention d'un pansement clos et hygiénique.

La technique de pansement sous vide (PSV) permet de faire face à ces difficultés et apporte des avantages supplémentaires : elle réduit l'œdème tissulaire, contrôle l'exsudation en ajoutant un effet antitoxique, prévient la colonisation bactérienne secondaire, favorise le rapprochement des berges de la plaie.

Ainsi, le PSV stimule la cicatrisation, évite les lambeaux complexes en permettant de n'avoir le plus souvent recours qu'à une simple greffe de peau. Il réduit la durée de l'hospitalisation en hâtant le retour au domicile.

Les premiers résultats cliniques de cette technique prometteuse ont été publiés par Fleischmann en 1993 [1] et 1995 [2], puis par Argenta, Morykwas et al. en 1997 [3].

Technique opératoire

Mise en place

Le pansement sous vide comprend une mousse, un système de drainage, un film adhésif et un système aspiratif.

La mousse de polyuréthane ou de polyvinyle réticulé est coupée et préparée à la demande, selon la forme de la plaie. Elle peut être glissée dans des décollements cutanés, et même dans des cavités parfois fistuleuses, à condition que l'ensemble soit drainé. Il est important de ne pas faire dépasser la mousse sur la peau saine.

Le système de drainage comprend un drain de Redon (diamètre 16 Ch), soit que l'on adapte à la mousse, soit déjà associé à celle-ci (Fig. 1A). Ce drain peut avoir une tête en pomme d'arrosoir placée directement dans le centre de la mousse.

Le film adhésif est imperméable au liquide, et il est soigneusement collé aux bords de la plaie (Fig. 1B).

Le système aspiratif est relié à la mousse (Fig. 1C) par un système de tubulure, et comprend un flacon de Redon standard ou un réservoir collecteur de sérosités : il est relié à une pompe motorisée permettant une pression négative de 100 à 150 mmHg.

Suivi

Le pansement sous vide est systématiquement changé tous les 3 à 5 jours. En cas de plaie infectée, de saignement ou d'une

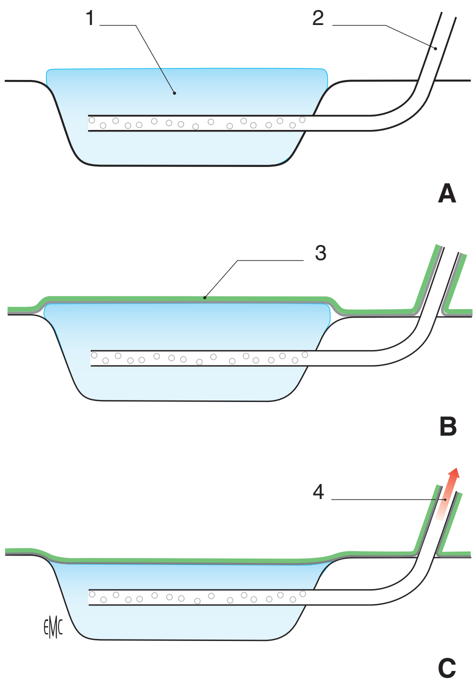

Figure 1. Schéma de mise en place d'un pansement sous vide (A, B, C). 1. Mousse ; 2. drain de Redon ; 3. film adhésif ; 4. pression négative.

exsudation importante, le changement peut intervenir tous les jours ou tous les 2 jours.

À chaque pansement, un prélèvement bactériologique est recommandé.

Lorsqu'il existe une fuite importante, l'installation doit absolument être changée. À condition que la fuite soit récente et puisse être colmatée, on peut alors procéder comme initialement.

Un saignement excessif sous le pansement impose son renouvellement précoce. L'apparition de pus dans la mousse ou l'aspiration demande l'arrêt impératif du traitement.

Chaque réévaluation de la plaie fournit des informations importantes : guérison de l'infection, résorption de l'œdème, apparition d'un tissu de bourgeonnement sain et homogène, diminution de la taille de la plaie (surveillance profondeur, volume).

Lorsque l'amélioration est suffisante, on décide de clore le traitement par suture cutanée secondaire, par greffe de peau ou par lambeau.

Le pansement sous vide ne peut pas réaliser une technique de sauvetage sur les plaies en mauvais état métabolique ou vasculaire. Si la plaie ne s'améliore pas sous ce traitement, un changement d'orientation thérapeutique doit être envisagé.

Indications

Le pansement sous vide a ses meilleurs résultats en traumatologie. Il permet en effet un traitement plus sûr et plus efficace des parties molles lésées grâce à un parage chirurgical initial et secondaire plus radical, une aponévrotomie plus généreuse, la régénération tissulaire, un pansement clos et hygiénique.

Après l'introduction du pansement sous vide dans notre pratique clinique depuis 1987, le taux d'infection dans les fractures ouvertes a reculé de 18,6 % à 6,3 % en 1993. Les indications de lambeau pour perte de substance cutanée ou musculaire importante ont été réduites à 30 %.

Syndrome de loge (Fig. 2, 3)

Après aponévrotomie, le pansement sous vide permet la couverture étanche et hygiénique de la plaie. Grâce à la décompression tissulaire, la suture cutanée est dans la plupart des cas réalisable après quelques jours. Elle peut être facilitée par un rapprochement des bords de la plaie par dermotraction. Ainsi pour nous, l'indication de greffe cutanée est devenue rare.

Fracture ouverte

Après lavage de la plaie, parage précoce et complet de tous les tissus dévitalisés, contrôle de la situation neurovasculaire du membre concerné, on fait le choix de la reconstruction osseuse et de la fermeture à réaliser.

L'ostéosynthèse peut être soit interne (clou, plaque), soit par fixateur externe, et dépend des traumatismes associés, du type de la fracture et de l'expérience du chirurgien concerné.

La gravité des lésions des parties molles est beaucoup moins déterminante si l'on utilise le PSV, même dans les fractures ouvertes de stade II ou III [4]. En effet, la décision de la fermeture définitive de la plaie peut être reportée à quelques jours. La stratégie thérapeutique va en effet dépendre de la réponse tissulaire : réduction de l'œdème, développement d'un tissu de bourgeonnement. Le recouvrement des faces médiale et latérale du tibia, le comblement de la plaie par du tissu de bourgeonnement, demandent habituellement 2 à 6 semaines en fonction de l'étendue de la plaie initiale, de l'état vasculaire local et systémique, et de l'état général du patient concerné. Si la rétraction cutanée ne permet pas de suturer la peau, même secondairement, une greffe cutanée en filet est recommandée. Le bourgeonnement apparaît habituellement de façon aisée sur l'os spongieux, mais plus difficilement sur l'os cortical, notamment pour la partie antérieure du tibia. L'avivement chirurgical par fraise ou au ciseau à os peut contribuer à stimuler la formation de tissu de bourgeonnement, associé au pansement sous vide.

S'il n'y a pas de progrès de la cicatrisation, les causes doivent en être recherchées : y a-t-il une insuffisance cardiopulmonaire, une angiopathie macro- ou microvasculaire, un tabagisme ancien ou poursuivi ? L'objectif prioritaire est l'amélioration de la circulation sanguine. Selon la gravité du traumatisme local, l'état général du patient (âge, morbidité), plusieurs alternatives thérapeutiques sont à discuter. Dans les pertes tissulaires importantes osseuses ou des parties molles, un raccourcissement osseux au niveau de la fracture peut être recommandé. Il est suivi d'un allongement continu selon la technique d'Ilizarov [5]. Dans les cas les plus sévères, il faut savoir réaliser l'amputation en temps utile.

Perte de substance des parties molles

Les plaies avec perte de substance importante sont particulièrement bien traitées par le PSV.

Après détersion chirurgicale, il prévient l'infection locale, réduit l'œdème tissulaire, favorise la progression rapide du tissu de bourgeonnement avec comblement, condition nécessaire pour fermer secondairement la plaie par suture secondaire ou greffe de peau.

Sécurisation d'une greffe cutanée

La fixation des greffes cutanées par les techniques conventionnelles est parfois difficile à réaliser, et peut compromettre la prise de la greffe.

Si l'on applique directement la greffe à l'aide du PSV, on obtient un contact fiable, un drainage de l'hématome et des sérosités de la plaie, une prévention de l'infection. Au bout de 5 à 6 jours, la greffe est suffisamment cicatrisée pour que l'on puisse retirer le PSV [6].

Plaies infectées

Une plaie infectée se caractérise par sa colonisation bactérienne : type du germe, quantité, virulence. L'infection est aussi ensuite entretenue par la production de protéases, d'endotoxines, de cytokines et des protéines inflammatoires.

L'application du PSV dans les plaies infectées ne réduit pas seulement la charge bactérienne [2, 7-9], mais réduit aussi le taux de protéases et de cytokines dans les sérosités. Ces médiateurs ont été retrouvés dans les liquides extraits par le PSV [10, 11].

Les autres effets habituels du PSV (réduction de l'œdème interstitiel, amélioration de la circulation sanguine, stimulation du tissu de granulation) contribuent de manière positive à

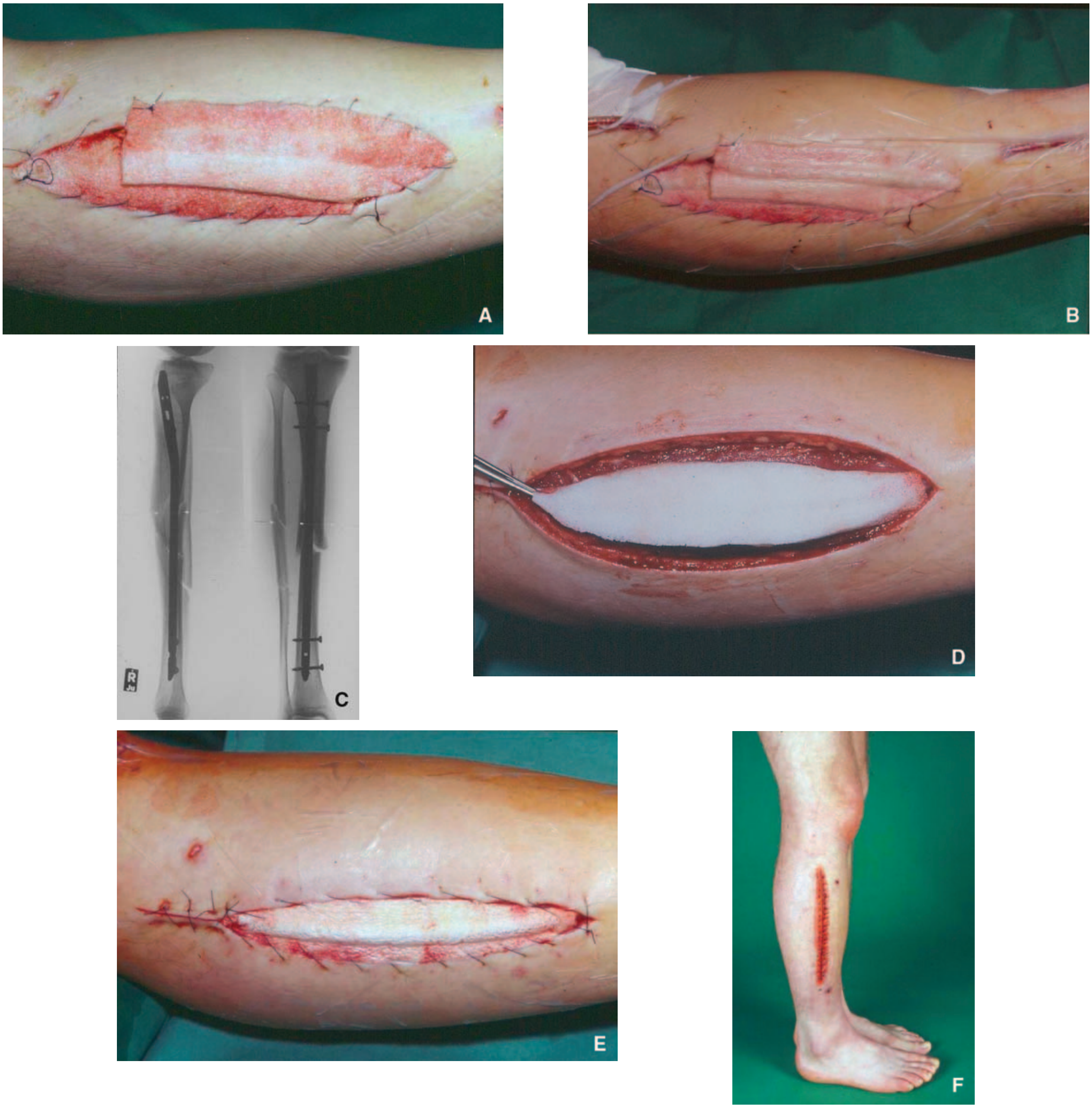

Figure 2. Syndrome de loge sur fracture diaphysaire de la jambe droite. Après dermatofasciotomie, la plaie est remplie par une mousse de polyvinyle dans laquelle un drain de Redon est intégré (A). Le film adhésif est collé aux bords de la plaie, et le drain de Redon est relié au système de vide (B). L'ostéosynthèse par enclouage verrouillé suit le traitement d'urgence des parties molles (C). Après 3 jours, le pansement sous vide est changé : les bords de la plaie déjà rapprochés (D, E). Grâce à la décompression tissulaire, l'œdème interstitiel a disparu, permettant la suture secondaire 5 jours plus tard (F).

maîtriser l'infection bactérienne. Dans les plaies très infectées ou suintantes, il est recommandé de changer le PSV le lendemain, et tous les 2 jours dans les cas moins sévères. L'application du PSV est également utile pour les plaies chroniques préalablement détergées (Fig. 4), et même pour les escarres. Les indications particulières sont résumées dans le Tableau 1.

■ Contre-indications

Le PSV n'est pas efficace sur les tissus ayant des surfaces lisses. L'application directe du PSV sur le cartilage, les tendons, le péritoine, est de ce fait tout à fait contre-indiquée. Pour éviter l'adhérence entre les couches tissulaires, l'interposition d'un pansement poreux non adhésif est à discuter dans certains cas particuliers.

L'indication du PSV doit être rediscutée en cas de saignement excessif dans la mousse, de présence de pus dans le pansement ou dans le liquide d'aspiration, de douleurs excessives. Dans ce dernier cas, la force d'aspiration peut être réduite. Si la douleur persiste, on doit rechercher l'existence d'un nerf sensitif à la surface de la plaie. S'il n'y a pas de signe de cicatrisation évident au bout de deux changements successifs du PSV, et en tout cas au bout de 5 à 10 jours, l'indication du traitement doit être réévaluée en fonction du contexte général.

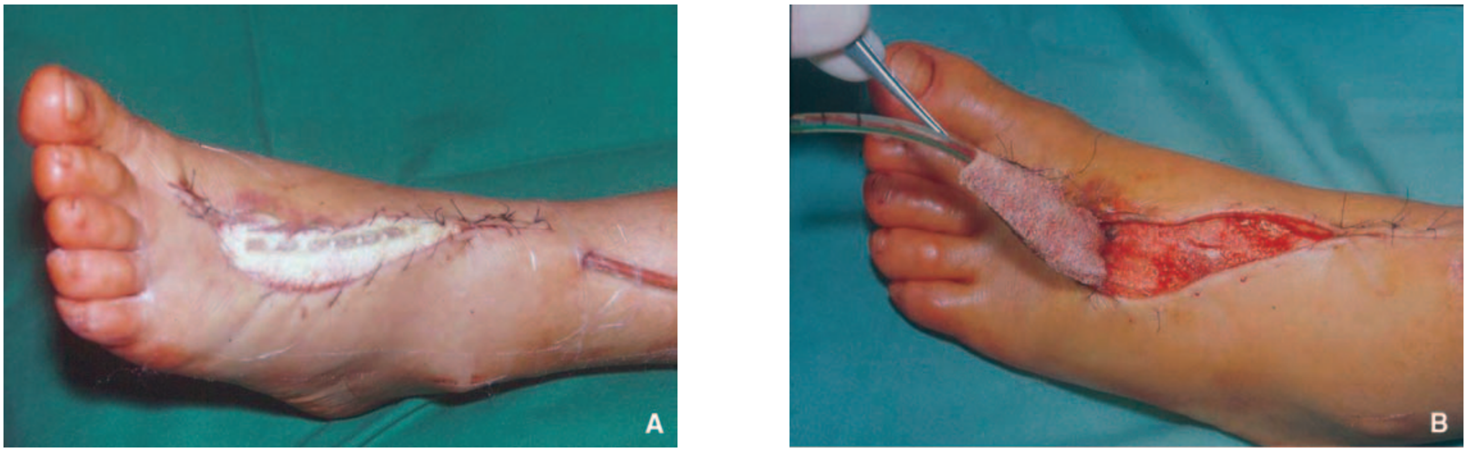

Figure 3. Syndrome de loge avec déficit neurovasculaire complet du pied gauche. Après la décompression chirurgicale d'urgence et l'établissement du pansement sous vide (A), le diagnostic radiologique est effectué par scanographie.
Bonne évolution des parties molles avec une granulation saine de la plaie 7 jours plus tard (B), permettant l'ostéosynthèse définitive ainsi que la greffe cutanée. Résultat fonctionnel (C) et esthétique 6 mois plus tard (D).

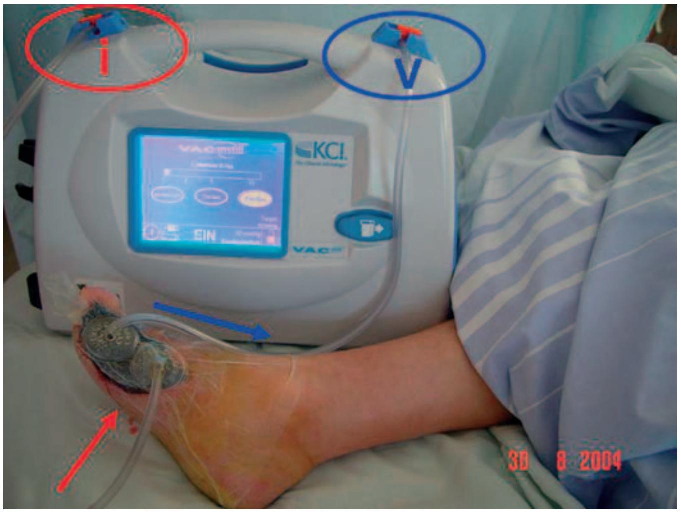

Figure 4. Application d'un système du pansement sous vide (PSV) permettant l'instillation rythmique des antiseptiques, ici sur une gangrène diabétique de l'avant-pied. Une pompe spéciale permet de choisir la durée des instillations (i) et d'action, ainsi que l'importance du vide (v).

Tableau 1.
Plaies infectées : indications particulières du traitement par pansement sous vide.

Plaies infectées aiguës/chroniques
• Descellement des prothèses infectées
• Éventrations sur lâchage de sutures abdominales
• Infections poststernotomie
• Fasciite nécrosante
• Cellulite extensive
Escarres
• Ischiatique, sacrées, trochantériennes, talonnières
Ulcères
• Veineux, mixtes, diabétiques ; mal perforant plantaire

■ Aspects particuliers

Depuis son introduction en pratique clinique il y a près d'une vingtaine d'années, le PSV a évolué, tant dans ses indications que dans sa technique. Les unités d'aspiration modernes remplacent de plus en plus les drains aspiratifs de type Redon et offrent, non seulement plus de puissance mais surtout un réglage efficace et précis de la dépression à l'interface mousse/plaie [12]. Le développement de pompes spéciales permet l'instillation de substances pharmaceutiques dans la mousse selon une séquence déterminée (Fig. 4) : instillation (10 à 20 s), action (5 à 30 min), aspiration (1 à 3 h), etc. Les premières expériences cliniques [13] avec cette nouvelle technique sont prometteuses, en particulier dans le traitement des prothèses infectées grâce aux antiseptiques (par exemple le lavanide) ou les antibiotiques (par exemple la nébacétine).

Est également intéressante pour la pratique quotidienne l'instillation d'anesthésiques locaux permettant des changements faciles du PSV, éventuellement en ambulatoire.

Les principes et les évolutions du PSV ont été à l'origine de plus de 700 publications, les travaux de recherche cherchant

essentiellement à combiner l'association du PSV à l'administration de médicaments ou de facteurs de croissance [13], à la détersion par « asticothérapie » [13], à l'addition de substituts cutanés.

Avant même ces évolutions futures, le PSV représente dès maintenant une technique éprouvée dans le traitement des plaies complexes.

■ Références

[1] Fleischmann W, Strecker W, Bombelli M, Kinzl L. Vacuum sealing as treatment of soft tissue damage in open fractures. *Unfallchirurg* 1993; **96**:488-92.

[2] Fleischmann W, Becker U, Bischoff M, Hoeckstra H. Vacuum sealing: indication, technique and results. *Eur J Orthop Surg Trauma* 1995;**5**: 37-40.

[3] Argenta LC, Morykwas MJ. Vacuum-assisted closure: a new method for wound control and treatment: clinical experience. *Ann Plast Surg* 1997;**38**:563-76.

[4] Gustilo RB, Mendoza RM, Williams DN. Problems in the management of type III (severe) open fractures: a new classification of type III open fractures. *J Trauma* 1984;**24**:742-6.

[5] Ilisarov G. *Transosseus synthesis*. Berlin: Springer-Verlag; 1992.

[6] Scherer LA, Shiver S, Chang M, Meredith JW, Owings T. The vacuum assisted closure device: a method of securing skin grafts and improving graft survival. *Arch Surg* 2002;**137**:930-4.

[7] Mullner T, Mrkonjic L, Kwasny O, Vecsei V. The use of negative pressure to promote the healing of tissue defects: a clinical trial using the vacuum sealing technique. *Br J Plast Surg* 1997;**50**:194-9.

[8] Fleischmann W, Lang E, Russ M. Treatment of infection by vacuum sealing. *Unfallchirurg* 1997;**100**:301-4.

[9] Giovannini UM, Demaria RG, Teot L. Benefits of negative pressure therapy in infected surgical wounds after cardiovascular surgery. *Wounds* 2001;**132**:82-7.

[10] Buttenschön K, Fleischmann W, Haupt U, Kinzl L, Buttenschön DC. The influence of vacuum assisted closure on inflammatory tissue reactions in the postoperative course of ankle fractures. *Foot Ankle Surg* 2001;**7**:165-73.

[11] Gustafson R, Johnsson P, Algotsson L, Blomquist S, Ingemansson R. Vacuum-assisted closure therapy guided by C-reactive protein level in patients with deep sternal wound infection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;**123**:900-85.

[12] Armstrong DG, Lavery LA. Negative pressure wound therapy after partial diabetic foot amputation: a multicentre, randomised controlled trial. *Lancet* 2005;**366**:1704-10.

[13] Fleischmann W, Russ M, Westhauser A, Stampehl M. Vacuum sealing as carrier system for controlled local drug administration in wound infection. *Unfallchirurg* 1998;**101**:649-54.

W. Strecker (chirurgie2@sozialstiftung-bamberg.de).
Klinik für Orthopädische Chirurgie und Unfallchirurgie, Klinikum Bamberg, Buger Straße 80, D-96049 Bamberg.

W. Fleischmann.
Klinik für Unfall- und Wiederherstellungschirurgie, Bietigheim.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Strecker W., Fleischmann W. Nécroses cutanées traumatiques et non traumatiques. Pansements sous vide. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-068-A-10, 2007.

Appareil locomoteur
[15-143-A-10]

Pathologie des muscles striés du squelette

Georges Serratrice : Professeur
Service de neurologie et maladies neuromusculaires, centre hospitalier universitaire de la Timone, 1, Chemin de l'Armée d'Afrique, 13005 Marseille France

Résumé

Ce chapitre réunit les notions auxquelles sont le plus souvent confrontés les spécialistes médicaux de l'appareil locomoteur, à l'exception des affections qui sont l'objet d'autres chapitres de ce traité. Sont successivement envisagés : les syndromes d'intolérance à l'effort et leurs variétés (enzymes glycogéno- ou lipolytiques, hyperthermie maligne, maladie de Fabry) ; les rhabdomyolyses en dehors de l'effort ; les diverses raideurs et contractures musculaires (syndromes de « l'homme raide », de Schwartz-Jampel, arthrogrypose et dystrophies musculaires congénitales, contractures musculaires focales) ; les atteintes musculaires localisées qu'il s'agisse d'atrophie ou de faiblesse (notamment dystrophie des ceintures et atteintes des muscles paravertébraux) ; les myosites aiguës et chroniques (bactériennes, virales, parasitaires, des connectivites, ossifiantes) ; les atteintes musculaires nutritionnelles ; les atteintes musculaires médicamenteuses ; les tumeurs musculaires.

Haut de page

INTRODUCTION

La pathologie des muscles striés du squelette recouvre des champs très vastes et cet article se limite volontairement aux notions auxquelles se trouvent le plus fréquemment confrontés les spécialistes médicaux de l'appareil locomoteur. De ce fait, sont arbitrairement exclues diverses affections dont le détail se retrouve dans d'autres tomes de ce traité. De même, est évitée toute énumération de listes de maladies rares risquant d'aboutir à un catalogue de peu d'intérêt pratique.

INTOLÉRANCE À L'EFFORT, MYOLYSES, RAIDEURS ET CONTRACTURES MUSCULAIRES

Syndrome d'intolérance à l'effort

L'effort est susceptible d'entraîner des symptômes et des signes musculaires, myalgies, crampes surtout, lorsque l'énergie indispensable n'est plus fournie par la dégradation des glucides ou des lipides du fait d'un déficit enzymatique ou encore d'une anomalie du métabolisme des mitochondries. De telles manifestations sont étiquetées : intolérance à l'effort, intolérance à l'exercice, claudication intermittente musculaire.

L'effort déclenchant, d'intensité variable, se situe entre deux extrêmes : effort bref et intense comme une course après un autobus, effort moindre mais prolongé comme une marche sur une plage de sable sec ou l'ascension d'un chemin abrupt. Parfois, un exercice modéré est possible ou même un exercice violent à condition qu'il soit intermittent. Ainsi, certains sujets sont capables de jouer au tennis alors que le football entraîne chez eux plus souvent des douleurs. Enfin, la sémiologie d'effort, souvent fruste dans l'enfance, s'exagère à l'adolescence et devient maximale à l'âge adulte. Trois degrés cliniques s'observent :

- au minimum les myalgies sont isolées. Ce sont des sensations d'endolorissement diffusées à l'ensemble de la musculature ou localisées. Une impression de fatigue accompagne la douleur. Parfois cependant, la poursuite de l'effort est possible après un court repos. C'est le phénomène du « second souffle » ;
- à un degré de plus, les myalgies s'accompagnent de crampes, c'est-à-dire de contractions spasmodiques, involontaires, paroxystiques de plusieurs muscles, manifestées par une dureté ligneuse, de siège variable, prédominant sur les membres inférieurs, de durée plus ou moins brève, laissant persister un endolorissement musculaire prolongé. Ces crampes d'effort douloureuses, diffèrent fondamentalement des contractures indolores des dystonies de fonction, improprement appelées crampes professionnelles, la crampe des écrivains par exemple ;
- au maximum, se constitue un véritable syndrome d'intolérance à l'exercice au cours duquel la sémiologie est majeure, associant aux myalgies une faiblesse musculaire, un enraidissement, une impossibilité de la marche. Dans ce cas apparaît particulièrement une rhabdomyolyse, la nécrose musculaire entraînant une myoglobinurie traduite par une coloration foncée des urines.

Les examens complémentaires doivent d'abord mettre en évidence la souffrance musculaire. Le taux de créatine-kinase sérique est parfois augmenté au repos, et plus particulièrement après effort. La myoglobinurie, témoignant de la nécrose musculaire, est à rechercher systématiquement.

L'électromyogramme (EMG) est normal au repos et pendant les crampes, ce qui a l'intérêt d'éliminer les crampes neurologiques, électriquement actives, par exemple celles de la sclérose latérale amyotrophique ou des polyneuropathies.

Lors de sa contraction, le muscle fait appel à deux sources d'énergie : la voie glycolytique anaérobie pour les efforts violents et brefs, la voie lipolytique aérobie utilisée pour les exercices prolongés et liée à la dégradation des acides gras dans les mitochondries. Un bloc sur la voie glycolytique se traduit par l'absence d'élévation de la lactacidémie d'effort sous ischémie. Ce test a la signification d'un déficit d'une enzyme de la glycogénolyse. Il peut être faussement négatif en raison d'une activité enzymatique résiduelle. En outre, la poursuite de l'exercice nécessite l'utilisation des triglycérides, ce qui entraîne une diminution du quotient respiratoire.

La résonance magnétique nucléaire (RMN), examen non invasif, enregistre, après introduction d'un membre supérieur dans un système d'aimants supraconducteurs verticaux et horizontaux à large trou d'entrée, les spectres du phosphore 31. La valeur du déplacement chimique du signal est sensible à l'état d'ionisation du phosphate. Les métabolites phosphorylés, le phosphore inorganique, la phosphocréatine et notamment

l'acide adénosine triphosphorique (ATP) sont ainsi détectés. Par exemple en cas de blocs sur la voie glycolytique, la RMN montre une diminution d'activité de l'ATP au repos alors qu'en cas d'insuffisance de la lipolyse mitochondriale, elle montre une diminution du rapport phosphocréatine/phosphore inorganique.

L'étude morphologique de la biopsie musculaire recherche d'abord un dépôt musculaire anormal : vacuoles de glycogène ou de lipides, accumulation de mitochondries (traduite par les fibres « rouges en haillons » sur les colorations au trichrome de Gomori et des mitochondries de taille et de configuration anormales en microscopie électronique). Ensuite, l'étude histoenzymologique recherche l'absence d'une activité enzymatique, par exemple de la phosphorylase ou de l'acide adénosine monophosphorique (AMP) désaminase. Enfin, le dosage biochimique confirme le déficit d'une enzyme glycolytique ou lipolytique.

Déficit en enzymes de la glycogénolyse

Parmi les nombreuses glycogénoses musculaires connues, ce sont surtout les types V et VII qui sont à l'origine de syndromes d'effort [13].

Déficit en phosphorylase, ou glycogénose de type V, ou maladie de McArdle

Les deux types d'exercice sont en cause, soit des exercices violents avec contraction énergique pendant une courte période, par exemple une course de 100 mètres, soit des exercices soutenus d'intensité moyenne tels que natation ou maintien d'un livre ouvert. L'absence de phosphorylase [25] entraîne un déficit en ATP du réticulum sarcoplasmique qui, diminuant l'incorporation du calcium, empêche la relaxation musculaire comme au cours de la rigidité cadavérique. La RMN confirme une activité basse de l'ATP au repos et une récupération normale après arrêt de l'effort. De toute manière, la sémiologie est la conséquence d'une mauvaise utilisation du glycogène.

La maladie répond à une hérédité autosomique récessive liée à une anomalie du chromosome 11 (11 q 13). Le produit du gène est la phosphorylase musculaire. Parfois est notée une hétérogénéité [42]. Le sexe masculin est le plus souvent atteint. Le début se fait dans l'enfance, mais la sémiologie est alors souvent fruste. Après 10 ans, apparaît une fatigabilité avec douleurs modérées des membres inférieurs entraînant une incapacité à partager les jeux des enfants du même âge.

Dans l'adolescence, et surtout chez l'adulte, le tableau se complète. Des crampes douloureuses surviennent après l'effort. Elles persistent pendant plusieurs heures, et même après un repos prolongé. Elles s'accompagnent souvent de tachycardie, de tachypnée, de gonflement musculaire et d'urines foncées témoignant de la myoglobinurie. Le phénomène de « second souffle » est caractéristique, lié à une suppléance de l'insuffisance de la glycogénolyse par l'utilisation des acides gras libres. Avec les années, une faiblesse musculaire est susceptible de survenir avec parfois atrophie de la ceinture scapulaire.

Le taux de créatine-kinase sérique est souvent élevé, même au repos. Sous ischémie l'exercice s'accompagne d'une crampe et la lactacidémie ne s'élève pas dans le sang veineux. L'EMG est silencieux pendant la crampe. La biopsie musculaire donne des résultats variables. Des vacuoles sarcolemmiques ou intermyofibrillaires sont parfois présentes. Des granules de glycogène PAS-positifs sont présents. En microscopie électronique, des vacuoles sont visibles et des grains de glycogène sont répartis de façon diffuse. La concentration en glycogène musculaire est augmentée de 2 à 5 %. La réaction phosphorylasique négative sur le tissu musculaire est normale sur les fibroblastes ou le liquide amniotique en culture en raison de la synthèse d'une isoenzyme foetale dans les cellules musculaires immatures.

Aucun traitement n'est actif. La prévention des efforts, un régime riche en protéines sont préconisés.

Déficit en phosphofructokinase ou glycogénose de type VII ou maladie de Tarui

De sémiologie proche de la précédente, elle survient surtout chez l'homme et répond à une transmission autosomique récessive. L'anomalie génique, se situe sur le chromosome 1 (1 q 32) [44]. L'intolérance à l'exercice, débutant dans l'enfance, devient gênante à l'adolescence ; elle se manifeste par des myalgies et des crampes des membres inférieurs accompagnées de fatigue importante et souvent de nausées et de vomissements. Parfois, la sémiologie prédomine sur les membres supérieurs, entraînant notamment une difficulté à jouer du piano. La myoglobinurie est inconstante. Il est rare que le phénomène du second souffle soit présent. Le taux de créatine-kinase est élevé. La lactacidémie ne s'élève pas à l'effort qui fait apparaître une crampe. Sur l'EMG, la crampe reste silencieuse. Parfois, les tracés sont myogènes, parfois ils montrent des phénomènes pseudomyotoniques ou des fibrillations. La phosphofructokinase, absente dans le tissu musculaire, est diminuée dans les globules rouges. La biopsie musculaire met en évidence des masses sous-sarcolemmiques et des inclusions hyalines PAS-positives. Du point de vue biochimique, l'activité de la phosphofructokinase est diminuée. L'étude de la glycolyse anaérobie in vitro montre un taux de glucose-1-phosphate et de glucose-6-phosphate augmenté, alors que la concentration en fructose 1-6 diphosphate est nettement réduite. La RMN montre des anomalies de l'ATP qui est diminué au repos (avec augmentation du rapport phosphocréatine/ATP) et dont la diminution continue à se faire lors de l'exercice. De surcroît après l'exercice, la récupération est anormalement prolongée par lente déphosphorylation des phosphates et accumulation anormale d'esters monophosphoriques. Ce profil spécifique différencie ce déficit de celui de la maladie de McArdle. Aucun traitement n'est actif.

Déficit en enzyme branchante ou glycogénose de type III ou maladie de Cori-Forbes

Le déficit en enzyme branchante entraîne habituellement une atteinte hépatique, une hypoglycémie et des crises comitiales. Il est rare que la sémiologie soit musculaire. Toutefois, chez l'enfant, un syndrome d'intolérance à l'exercice s'associe parfois à une faiblesse musculaire diffuse et à une amyotrophie distale, ainsi qu'à une hépatomégalie.

Déficits de la glycolyse distale

On connaît trois variétés de déficit enzymatique, d'expression clinique assez proche, comportant ou non des anomalies de la lactacidémie d'effort en raison de la persistance d'enzymes résiduelles. Le glycogène musculaire est habituellement normal.

Déficit en phosphoglycérate-kinase : récessif lié à l'X (Xq13) ; il survient chez l'adolescent ou l'enfant, se manifeste par des douleurs et une faiblesse des membres inférieurs récidivantes à l'exercice, accompagnées de myoglobinurie [10]. Le taux de créatine-kinase est considérablement élevé. La lactacidémie ne s'élève pas à l'effort.

Déficit en phosphoglycérate-mutase : le tableau, tout à fait superposable à celui de la maladie de McArdle, s'exprime par des myalgies, des crampes, une myoglobinurie. La lactacidémie s'élève peu à l'effort. L'anomalie [7] porte sur le chromosome 7 (7 p 12 p 13).

Déficit en lactate déshydrogénase : il s'agit d'accès de crampes et de myoglobinurie à l'exercice. L'anomalie génique porte sur le chromosome 11 (11 p 15-4).

Déficits en enzymes mitochondriales

Les termes de déficits en enzymes mitochondriales regroupent des faits de classification complexe, mais souvent à l'origine d'un syndrome d'intolérance à l'exercice [12].

Déficit en carnitine palmityl-transférase

Les acides gras libres à longue chaîne sont mobilisés et oxydés lors de l'exercice prolongé à l'intérieur des mitochondries. Cette oxydation nécessite au préalable leur passage à travers la membrane des mitochondries. Ce passage ne peut se faire que grâce à une sorte de navette, la carnitine, qui est couplée aux acides gras grâce à une enzyme, la carnitine-

palmityl-transférase dont existent deux formes. La carnitine-palmityl-transférase I, localisée à l'extérieur de la membrane mitochondriale, permet le couplage de carnitine et d'acides gras, formant la palmityl-carnitine qui traverse la membrane de la mitochondrie. à l'intérieur, la carnitine-palmityl-transférase II transforme la palmitylcarnitine en palmityl-coenzyme A, cette dernière subissant une bêtaoxydation. Ainsi, le passage des acides gras libres à l'intérieur des mitochondries n'est plus possible en cas de déficit en carnitine-palmityl-transférase.

Celui-ci se traduit par des épisodes de myalgies et de crampes à l'exercice accompagnées de myoglobinurie [11]. Le début se fait très tôt dans l'enfance. La transmission est de type autosomique récessif avec une prépondérance masculine. L'anomalie [23] porte sur le chromosome 11 (11 p 11 p 13). à l'inverse des glycogénoses, la compensation se fait par le métabolisme des hydrates de carbone, ce qui explique que lors d'un exercice modéré et avec un régime normal ces malades sont peu gênés. Inversement, les accès douloureux sont particulièrement déclenchés par l'exercice violent et aussi par le régime. Le phénomène du « second souffle » ne se produit pas [9]. L'exercice sous ischémie ne provoque aucune modification et la lactacidémie s'élève. Le taux de cholestérol sérique, les triglycérides, les bêta- et prébêtalipoprotéines sont élevés. Après plusieurs jours de jeûne, des corps cétoniques n'apparaissent pas ou seulement très tardivement dans les urines, tandis que les triglycérides sériques augmentent de façon importante, de même que la créatine-kinase sérique. Une myoglobinurie survient souvent. La carnitine-palmityl-transférase, surtout de type II, est absente ou diminuée de 50 à 80 % dans le tissu musculaire. Le déficit enzymatique est également présent dans les leucocytes, les plaquettes et les cultures de fibroblastes. Un régime riche en glucides et pauvre en acides gras à longues chaînes réduit la fréquence des accès.

Déficits en complexes de la chaîne respiratoire

Des accès de myalgies à l'exercice surviennent essentiellement au cours du déficit en complexe I. Il s'agit surtout d'enfants se plaignant de myalgies, de céphalées et de nausées à la montée d'un escalier. La lactacidémie est particulièrement élevée à l'effort. Un déficit proximal est parfois présent. La biopsie musculaire met en évidence des fibres « rouges en haillons » et des mitochondries anormales. Dans un certain nombre de cas, un tableau de myopathie oculaire est présent. La RMN met en évidence des anomalies plus ou moins marquées. Au repos, le rapport phosphocréatine/phosphore inorganique est diminué. à l'exercice, la pente de cette courbe diminue. Le pH reste normal, ce qui témoigne de la compensation de l'acidose intracellulaire par un système tampon. Enfin, après l'exercice, la récupération de la phosphocréatine est lente.

Au cours d'autres déficits en complexes respiratoires, surviennent des myalgies d'effort dans l'enfance accompagnées d'une augmentation de production de l'acide lactique. Ce chapitre, en plein remaniement, s'intègre dans le cadre de plus en plus complexe des encéphalomyopathies mitochondriales.

Syndrome d'effort de l'hyperthermie maligne

Formes avec hyperthermie

Un syndrome d'hyperthermie maligne non génétique survient chez certains sujets après un exercice physique intense et inhabituel, favorisé par une chaleur élevée ou l'absorption d'alcool, un état de mal épileptique [37]. L'accès débute brutalement. Le sujet s'effondre, perd connaissance, la température est très haute. Le début est parfois précédé de myalgies, et sensation d'endolorissement localisé à toute la musculature, associée à une sensation de fatigue, suivie de crampes persistantes, diffuses. Puis se constitue un véritable syndrome d'intolérance à l'exercice au cours duquel la sémiologie est majeure associant aux myalgies des douleurs épigastriques et des vomissements, une faiblesse musculaire avec état ébrieux, impossibilité de marche, un enraidissement, une myoglobinurie, parfois des crises comitiales, souvent une agressivité, une désorientation.

Des troubles de la conscience importants, obnubilation, coma, s'associent à l'hyperthermie qui s'élève très rapidement et atteint 41° C. Des crises comitiales, un syndrome cérébelleux, des signes de décérébration, une hémiplégie sont associés. La tension artérielle s'abaisse et précède de peu un collapsus cardiovasculaire. La rigidité musculaire est importante et diffuse, les muscles sont fermes et tendus, douloureux à la palpation

avec myoedème. Des hémorragies cutanées et muqueuses, un épistaxis, des hématomes liés à une coagulation intravasculaire disséminée surviennent. Une myoglobinurie massive entraîne une insuffisance rénale aiguë.

Les signes biologiques témoignent de l'importance de la rhabdomyolyse. Le taux de créatine-kinase sérique est très élevé. La myoglobinurie est importante avec risque d'une tubulopathie rénale. L'acidose est habituelle avec augmentation de la lactacidémie. La kaliémie est basse ainsi que la calcémie et la phosphorémie. Des anomalies biologiques hépatiques (élévation des enzymes, des phosphatages alcalines, de la bilirubine) sont fréquentes.

Formes décapitées sans hyperthermie

Des cas d'intolérance à l'effort d'étiologie indéterminée chez des sujets jeunes s'expriment par une sémiologie musculaire décapitée, sans hyperthermie [37]. Dans certains de ces cas, la positivité des tests de contracture de l'hyperthermie maligne autorise à les rapprocher de cette dernière.

La sémiologie est celle de toute intolérance à l'exercice survenant soit après un exercice bref et intense, soit après une marche prolongée avec endolorissement de la musculature avec sensation de fatigue, puis crampes avec contractures spasmodiques de plusieurs muscles, puis dureté ligneuse laissant persister des courbatures prolongées. Au maximum l'enraidissement rend toute poursuite de l'effort impossible. Le taux de créatine-kinase est élevé non seulement à l'effort mais au repos. Une myoglobinurie est fréquente.

Physiopathologie

La maladie est liée à un retard d'inactivation, donc une prolongation du temps d'ouverture du canal calcium. L'excès de calcium déclenche une cascade d'événements dont le résultat est une production calorique excessive, une acidose et une rigidité musculaire, elle-même facteur d'hyperthermie. D'abord le taux élevé de calcium stimule la phosphorylase kinase, ce qui augmente la glycolyse, d'où la production d'acide lactique.

Le métabolisme énergétique devenu excessif est à l'origine de l'hyperthermie. L'élévation de température rend les protéines contractiles plus sensibles au calcium. Le calcium en excès se fixe sur la troponine, stimule l'ATPase myosinique, ce qui augmente l'utilisation d'ATP et provoque la liaison d'actine et de myosine en actomyosine à l'origine de la contraction et de la contracture. La chute du taux d'ATP ne permet plus la dissociation de l'actomyosine, ce qui entretient la rigidité musculaire et crée un cercle vicieux. De surcroît la baisse du taux d'ATP est majorée par son utilisation par les mitochondries. En présence de taux élevé de calcium, les mitochondries séquestrent celui-ci par un mécanisme qui nécessite l'intervention de l'ATP. Cette augmentation du métabolisme aérobie des mitochondries ne fait qu'exagérer la disparition de l'ATP, et aggrave l'acidose. La phosphorylation oxydative mitochondriale est perturbée et la production de chaleur n'est plus contrôlée. L'utilisation d'ATP dépassant largement sa production, les fonctions cellulaires nécessitant de l'énergie, comme l'intégrité de la membrane sarcolemmique, ne peuvent être maintenues. La quantité d'influx calcique augmente encore dans le muscle, ce qui provoque une fuite de créatine-kinase, de potassium et de myoglobine. Ce phénomène se produit a minima dans certains cas et pourrait expliquer les formes rhabdomyolytiques avec taux de créatine-kinase élevée.

Le traitement par dantrolène sodique est susceptible d'améliorer la sémiologie.

Dystrophinopathies

Des cas de plus en plus nombreux d'intolérance à l'effort sont en relation avec des anomalies de la dystrophine, mises en évidence sur la biopsie musculaire, comme il est indiqué dans le chapitre sur les myolyses.

Syndrome d'intolérance à l'effort de la maladie de Fabry

Souvent méconnue dans sa nature la sémiologie initiale comporte, chez un garçon, des douleurs des extrémités inférieures et supérieures, survenant lors d'un effort minime : marche, montée d'une pente légère. La douleur, intense, parfois intolérable, s'accompagne d'une sensation de brûlure exacerbée par la chaleur et l'alcool, améliorée par l'eau froide. Une hypohydrose ou une anhydrose sont fréquemment présentes et l'absence de sudation est caractéristique. Les signes associés : angiokératomes abdominocruraux, dépôts cornéens, s'ajoutent à la constatation d'un déficit en alphagalactosidase A pour affirmer le diagnostic. L'hérédité récessive est liée à l'X (Xq 22). Les anticomitiaux (hydantoïnes, carbamazépine) calment habituellement les douleurs.

Anomalies fonctionnelles diverses ou de spécificité discutable

Syndrome de Fishbein ou déficit en AMP-désaminase

Fishbein et ses collaborateurs en 1978 ont voulu considérer comme une nouvelle maladie en relation avec un déficit en AMP-désaminase, un syndrome d'intolérance à l'effort accompagné de myalgies, de crampes et parfois d'arthralgies. L'autonomie de ce syndrome est toutefois discutable, d'autant que la place même de l'AMP-désaminase dans le métabolisme énergétique reste mal précisée, ayant surtout pour rôle la production d'inosine monophosphate et d'ammoniaque lors de l'exercice.

Un certain nombre de cas, au cours desquels un déficit en AMP-désaminase est prouvé, comportent des myalgies d'effort, des crampes, un enraidissement des membres inférieurs survenant après l'exercice ou encore spontanés exagérés par l'effort [35]. Toutefois, de nombreux exemples de déficit en AMP-désaminase survenant au cours de maladies variées, qu'elles soient musculaires, neurologiques, inflammatoires ne permettent pas de considérer ce syndrome comme autonome, et la relation entre myalgie d'effort et déficit en AMP-désaminase, si elle est vraisemblable chez un nombre limité de patients, n'est pas établie de façon définitive.

Syndrome d'intolérance à l'effort avec agrégats tubulaires

Dans un certain nombre de cas non familiaux, des hommes d'âge adulte sans antécédents particuliers se plaignent de douleurs et de raideur des muscles des jambes survenant après la marche. Initialement, la sédation est rapide, mais peu à peu l'intolérance à l'effort augmente et survient même après une activité modérée. Tardivement, les myalgies s'étendent aux membres supérieurs. Cependant, n'existent ni faiblesse musculaire ni amyotrophie. Le taux de créatine-kinase et le métabolisme potassique sont normaux ainsi que l'EMG. Seule, la biopsie musculaire met en évidence des agrégats tubulaires visibles en microscopie optique sous forme d'amas sous-sarcolemmiques colorés par le NADH (nicotinamide-adénine-dinucléotide-phosphate hydrogéné) et électivement localisés aux fibres de type II. En microscopie électronique, les agrégats, parallèles ou perpendiculaires à l'axe des fibres, ont un diamètre de 60 à 80 nm [33].

Toutefois, ici encore, les agrégats tubulaires ne sont pas spécifiques du syndrome d'intolérance à l'effort. On les observe fréquemment dans certaines maladies musculaires, surtout au cours des paralysies périodiques dyskaliémiques (au cours desquelles toutefois ils n'ont pas de répartition sélective dans les fibres de type 11) et aussi au cours de diverses dystrophies musculaires. La nature des agrégats est inconnue. En cas de myalgies d'effort, une altération de la libération de calcium par le réticulum sarcoplasmique, particulièrement abondant dans les fibres de type II, pourrait être en cause. L'accumulation du calcium dans les citernes terminales du réticulum sarcoplasmique entraînerait une véritable hypertrophie de ce dernier qui se réorganiserait secondairement en agrégats. Ce phénomène compensatoire aurait pour effet d'éviter la contracture des fibres. L'effet souvent favorable du dantrolène sodique s'expliquerait par ce mécanisme.

Myolyses en dehors de l'effort

dénommées rhabdomyolyses, cet excès de précision s'expliquant mal puisque le préfixe de *rhabdos* - strié - n'est jamais appliqué aux autres variétés d'atteintes musculaires. Les expressions en sont une nécrose, aiguë ou chronique, primitive ou secondaire, focale, polyfocale ou diffuse, du tissu musculaire. Cette nécrose se traduit cliniquement par des modifications musculaires plus ou moins patentes, et biologiquement par la fuite dans le sérum de divers composants musculaires, particulièrement la myoglobine et la créatine-kinase.

Sémiologie des rhabdomyolyses

Les grandes myolyses aiguës sont le résultat d'une nécrose focale, polyfocale ou diffuse du tissu musculaire. Elles évoluent souvent par accès mais sont parfois chroniques. Trois éléments constituent le tableau clinique. Le gonflement musculaire douloureux est tantôt généralisé comme au cours des myolyses toxiques, tantôt prédominant sur les membres inférieurs notamment les mollets, tantôt sur une loge musculaire : en particulier l'avant-bras, la loge antéroexterne de la jambe ou la paroi abdominale. Une myoglobinurie signe la nécrose musculaire et la lésion des membranes. Les urines sont de coloration foncée, rouge, dès que l'excrétion dépasse 250 µg/mL. La preuve de la myoglobinurie se fait par dosage radio-immunologique. Une élévation massive du taux de créatine-kinase sérique, parallèle à l'intensité de la myolyse, atteint des taux dépassant de 100 à 1 000 fois la normale.

Les nécroses massives avec myoglobinurie s'accompagnent de la fuite sérique de phosphates, de potassium, de créatinine, de carnitine et d'enzymes sarcoplasmiques diverses (LDH [lacticodéshydrogénase], phosphorylase). La calcémie s'abaisse, en particulier les premiers jours, et les fibres nécrotiques captent le calcium. En effet la solubilité locale produite par le phosphate de calcium s'élève. Des calcifications des parties molles sont alors visibles radiologiquement ou mises en évidence par scanner au technétium.

La complication majeure, liée à la précipitation intratubulaire de la myoglobine, est une nécrose tubulaire aiguë. Une anurie s'installe avec hypercréatininémie, hyperuricémie et surtout hyperkaliémie rapidement constituée et atteignant des taux dangereux. La combinaison de l'hyperkaliémie et de l'hypocalcémie est à l'origine d'arythmies cardiaques sévères. L'hyperphosphatémie, exacerbée par l'insuffisance rénale, déclenche un hyperparathyroïdisme réactionnel et le taux du 1-25 dihydroxycholécalciférol s'effondre. Lorsque la diurèse reprend, le dépôt de calcium dans les fibres musculaires nécrosées se libère dans le sang et cette hypercalcémie tardive entraîne parfois des accumulations calciques dans la cornée ou la conjonctive.

L'évolution générale est favorable dans l'ensemble, spontanément ou sous l'effet de l'alcalinisation, des diurétiques osmotiques, de la réhydratation ou des plasmaphérèses. Mais dans environ 20 % des cas, l'insuffisance rénale et spécialement l'hyperkaliémie sont à l'origine de la mort. Les conséquences musculaires cliniques proprement dites sont modérées : au maximum un déficit sans amyotrophie.

Principales causes

Traumatismes

Il s'agit surtout des formes secondaires à l'écrasement et à l'ischémie. Les nécroses musculaires avec myoglobinurie consécutives à l'écrasement sont connues depuis la Seconde Guerre mondiale et répertoriées sous le terme de syndrome de Bywater. De mécanisme analogue sont les formes survenant au cours des comas entraînant des compressions des membres ou du thorax notamment chez des drogués, des alcooliques, après intoxication par oxyde de carbone, asphyxie ou même coma myxoedémateux. Dans ces cas la pression à l'intérieur des muscles dépasse de dix fois la normale, laquelle est inférieure à 20 mmHg. La disparition du pouls témoigne de l'ischémie à l'origine d'un infarctus musculaire. Des compressions nerveuses associées sont à l'origine d'amyotrophies.

Des formes localisées d'écrasement sont à l'origine de syndromes de compartiment : tibial antérieur ou postérieur, loge antérieure de l'avant-bras, loge des grands droits de

l'abdomen. Dans ces cas un gonflement musculaire important est la conséquence de l'hémorragie, de l'ischémie et de la nécrose d'un muscle enserré dans une aponévrose inextensible. L'ouverture chirurgicale de celle-ci, souvent préconisée, n'est pas considérée par tous comme le traitement de choix car elle favoriserait la libération de produits de la nécrose musculaire, donc l'insuffisance rénale secondaire.

Causes métaboliques

Des modifications métaboliques variées s'observent au cours des myolyses. Leur séparation est toutefois artificielle car, si elles sont parfois primitives, elles sont souvent secondaires à des causes toxiques ou infectieuses. Au premier chef se situe l'hypokaliémie. L'hypokaliémie prolongée entraîne une myopathie vacuolaire réversible et une nécrose musculaire. Des myalgies et une quadriplégie sont habituelles ainsi qu'une myoglobinurie.

L'hypophosphatémie, l'hypernatrémie, l'intoxication par l'eau sont également à l'origine d'une myolyse mais des mécanismes multiples interviennent dans leur production.

L'acidose des diabétiques peut s'accompagner de crampes, d'un gonflement des muscles des jambes et d'une myoglobinurie.

Il va de soi que les anomalies métaboliques congénitales précédemment signalées, troubles de la glycogénolyse, anomalies mitochondriales, peuvent être révélées par une rhabdomyolyse aiguë.

Causes toxiques

La liste des médicaments ou des toxines impliqués dans les myolyses est longue.

Un premier groupe qui se rattache au paragraphe précédent a un effet de nécrose par l'intermédiaire d'un dérèglement métabolique. Ces formes peuvent être accompagnées ou non de coma, ce qui rend plus ou moins complexe leur mode d'action. L'alcoolisme en est un exemple, faisant intervenir selon les cas écrasement et ischémie par coma, exercice excessif par delirium tremens, crises d'épilepsie, action toxique directe sur le muscle ou anomalies métaboliques diverses : hypophosphatémie, hypokaliémie, inhibition du transport cationique, altération de la perméabilité membranaire. L'hypokaliémie précédemment signalée peut être induite par diverses drogues, les plus usuelles étant les diurétiques, les réglisses contenant de la glycylrésine, l'amphotéricine B, les laxatifs.

D'autres produits à action métabolique sont le clofibrate et les hypocholestérolémiants (à l'origine de crampes, de myalgies, de faiblesse musculaire avec myoglobinurie), l'oxyde de carbone, l'héroïne, les barbituriques, l'azathioprine.

Certains toxiques ont un effet direct sur les membranes musculaires. Les venins de serpents contenant des myotoxines spécifiques sont des phospholipases entraînant des altérations du réticulum sarcoplasmique. Le plasmocide et le toluène ont une action analogue. La succinylcholine entraîne une myolyse avec élévation de créatine-kinasémie chez les amputés pour fractures ou brûlures étendues.

Les neuroleptiques agissent par le biais d'un exercice et d'une chaleur excessifs entraînant un syndrome de myolyse maligne avec fièvre, tremblement, rigidité, obnubilation suivis par la mort dans 20 % des cas. De même la strychnine et les amphétamines provoquent une activité musculaire excessive avec fièvre, confusion, crises généralisées, myoglobinurie. Il en est de même pour la toxine tétanique. La ciguë enfin engendre des crises généralisées avec myoglobinurie et insuffisance rénale.

Restent de mécanisme inconnu la maladie du Haff où des accès aigus de myalgies surviennent après ingestion de certains poissons, ou les myoglobinuries consécutives à l'ingestion de cailles dans les régions méditerranéennes.

Causes infectieuses

Leur mécanisme peut être complexe, en particulier lorsqu'une fièvre élevée les accompagne, et est un facteur de chaleur excessive, par exemple la fièvre typhoïde.

Des myolyses virales, traduites par des myalgies avec myoglobinurie, s'observent après des infections par virus grippal, virus Coxsackie, Adénovirus, virus herpétique, Echovirus.

Des myolyses bactériennes avec myoglobinurie surviennent au cours de staphylococcies, de la fièvre typhoïde, d'infection à *Clostridium* ou de légionelloses.

Maladies musculaires chroniques

Un nombre important de maladies musculaires comportent une nécrose des fibres dont la traduction clinique et biologique est très différente de celle des variétés précédentes. Les myalgies, le gonflement musculaire, la myoglobinurie sont habituellement absents. Les témoins de la nécrose sont, en plus des images histologiques, l'élévation du taux sérique de créatine-kinase et la détection d'une myoglobinémie élevée. Ainsi lors de diverses dystrophies musculaires, surtout des maladies de Duchenne et de Becker, plus rarement de la maladie de Steinert, des myopathies facio-scapulo-humérales et même des amyotrophies spinales progressives, la myoglobine sérique, mesurée par dosage radio-immunologique, est susceptible de s'élever à des taux dépassant de 40 fois la normale, ce qui témoigne de la myolyse sous-jacente.

Cette notion est d'un grand intérêt pratique. En présence d'une rhabdomyolyse d'étiologie indéterminée, ne répondant pas aux causes précédemment énumérées, il convient de rechercher une dystrophinopathie sur une biopsie musculaire, même en l'absence de toute manifestation clinique évocatrice d'une maladie de Duchenne ou de Becker. Si la dystrophine est normale, il est indispensable de déterminer grâce à des tests de contracture ou à une spectroscopie de résonance magnétique, une susceptibilité à l'hyperthermie maligne, cela encore en l'absence de toute manifestation clinique ou d'antécédent d'hyperthermie maligne. Cette recherche s'adresse principalement aux épisodes récidivants de rhabdomyolyse d'étiologie indéterminée. Il est nécessaire de n'entreprendre la biopsie que 2 à 3 mois après l'épisode de rhabdomyolyse afin d'obtenir des images interprétables. Un traitement par dantrolène-sodium est justifié chez les sujets prédisposés à l'hyperthermie maligne avec rhabdomyolyse.

Raideurs et contractures musculaires

Ces termes imprécis regroupent des affections assez dissemblables et de fréquence diverse [30].

Syndrome de « l'homme raide » ou « stiffman syndrome » de Moersh-Woltman ou « stiff person syndrome »

Cette variété rare est caractérisée par une rigidité variable et progressive des muscles surtout axiaux et proximaux, entrecoupée de spasmes douloureux déclenchés par les mouvements, les bruits, les émotions. L'association fréquente à des maladies immunologiques et surtout à un diabète de type I a fait reconsidérer la pathogénie de l'affection.

La maladie s'installe chez un adulte jeune. Une rigidité musculaire ou des spasmes d'abord légers et intermittents portent initialement sur des groupes musculaires isolés. parfois, le début est fait de spasmes brusques et intenses localisés à un groupe musculaire. D'autres fois, il s'agit de crampes des muscles abdominaux évoluant pendant plusieurs années.

à la période d'état, la rigidité est d'aggravation progressive. Les muscles deviennent peu à peu durs « comme des planches », d'une dureté intense. Elle devient permanente, sauf parfois sous l'effet de l'exercice. Tous les muscles peuvent être atteints par la rigidité, souvent de façon symétrique, aussi bien les muscles axiaux que ceux des ceintures ou des extrémités. Les déformations rachidiennes sont le plus souvent une hyperlordose lombaire. Lorsque la rigidité prédomine sur la région cervicoscapulaire un « haussement d'épaules »

permanent persiste, le cou plongeant dans le thorax. Dans les cas évolués, une hypertrophie des muscles paraspinaux survient. L'expansion du thorax est limitée. Les muscles des ceintures et les muscles abdominaux sont rigides. Les membres inférieurs sont souvent en rotation interne et en adduction (avec contraction des muscles agonistes et antagonistes) parfois en flexion. Les pieds sont en varus équin. Dans de rares cas, la rigidité se limite aux membres inférieurs. Aux membres supérieurs l'attitude en « main d'accoucheur » est fréquente. La démarche est enraidie. Le patient redoute de traverser sans aide un espace libre. Les mouvements des articulations sont limités sans altération du jeu articulaire, ni anomalies radiologiques. On signale dans les cas évolués et chez les sujets âgés une ostéoporose.

Les spasmes musculaires douloureux s'aggravent peu à peu et évoluent. Leur déclenchement est favorisé par divers facteurs : émotion, bruit, froid, palpation ou mobilisation des muscles. L'accès débute par des douleurs d'intensité variable, mais parfois atroces. Les spasmes ont l'allure de crampes violentes pouvant faire évoquer les redoublements de contracture du tétanos avec opisthotonos. Leur intensité est parfois telle qu'elle entraîne une chute d'une seule pièce, des fractures, ou a pu faire plier des clous de Smith-Petersen. La durée et la reproduction des accès sont assez anarchiques. Parfois leur durée dépasse plusieurs jours. Ils peuvent par la fréquence de leurs récidives et par l'intensité des phénomènes douloureux aboutir à un état d'invalidité. Des sueurs profuses sont fréquentes pendant les spasmes, de même qu'une élévation de la tension artérielle et que des signes hyperadrénergiques : palpitations, tachycardie.

L'évolution se fait de façon régulière et progressive. La rigidité s'accentue et l'impotence motrice augmente. Le sujet devient un véritable « homme de bois ». Il se déplace entièrement soudé, en une seule pièce. La mort survient habituellement par dénutrition et par cachexie en quelques années, 6 à 15 ans en moyenne.

L'arrêt brusque des benzodiazépines peut entraîner une mort brutale par spasmes respiratoires. Parfois l'hyperactivité sympathique due à la perte de l'inhibition GABA-ergique (acide gamma-amino-butyrique) sur le tractus intermediolateralis entraîne une dysautonomie fatale brutale avec hyperthermie, tachypnée, tachycardie, hypertension artérielle.

L'EMG montre une activité continue de potentiels d'unités motrices normale, synchrone dans les muscles agonistes et antagonistes lors du mouvement volontaire. Les potentiels sont de forme normale. L'activité disparaît pendant le sommeil, est abolie après anesthésie générale, rachianesthésie, bloc nerveux ou neuromusculaire ou après injection intraveineuse de diazépam.

Le liquide céphalorachidien (LCR) est normal. Parfois, une bande oligoclonale ou une élévation des immunoglobulines G sont présentes.

Dans un tiers des cas existe un diabète sucré de type I. De même, des anomalies glucidiques sont fréquentes : glycosurie sans hyperglycémie, courbe d'hyperglycémie provoquée de type prédiabétique, évolution ultérieure vers un diabète sucré, hérédité diabétique. Des maladies auto-immunes sont associées dans 40 % des cas : thyroïdite d'Hashimoto, maladie de Basedow, myasthénie, insuffisance surrénale, vitiligo, anémie de Biermer.

Des anticorps anti-GAD (acide glutamique décarboxylase, enzyme synthétisant le GABA en transformant l'acide glutamique en GABA) sont présents dans le sang et le LCR. Des anticorps anticellules pancréatiques ont été trouvés chez des patients non diabétiques, et leur antigène est commun à celui du GAD. D'ailleurs, les cellules bêta du pancréas endocrine contiennent de grandes concentrations de GABA. Ceci montre l'intérêt de la détection de hauts titres d'anticorps antipancréatiques [38].

Ces anomalies ne sont pas toujours présentes et on sépare des sous-groupes : forme auto-immune, plutôt féminine, associée à une maladie auto-immune, diabète surtout, avec présence d'anticorps anti-GAD, anticellules bêta du pancréas et antiorganes (thyroïde, estomac) ; forme paranéoplasique, plutôt masculine, avec uniquement autoanticorps non spécifiques (antinucléaires, antimuscles, protéine sans doute antisystème nerveux) ; forme idiopathique avec uniquement anticorps non spécifiques mais sans anticorps anti-GAD.

Le point de départ de la raideur est controversé. Un point de départ spinal a été soupçonné, fait d'une altération du circuit de Renshaw réduisant l'inhibition récurrente des motoneurones alpha et produisant une hyperactivité motrice. Les études neuropharmacologiques en particulier de la transmission cholinergique ont infirmé cette

hypothèse. Une hyperactivité gamma a également été invoquée. Elle expliquerait l'effet des blocs anesthésiques qui réduisent l'hyperactivité sans entraîner de paralysie, ce qui serait lié à la sensibilité plus importante des neurones gamma que celle des neurones alpha aux anesthésiques locaux.

Une origine supraspinale est suspectée en raison de la diminution de la rigidité lors du sommeil, de l'altération des tracés de sommeil, de désordres de la personnalité et d'altération des neurotransmetteurs. Un déséquilibre entre système catécholaminergique hyperfonctionnel et système GABA-ergique normal du tronc cérébral est invoqué. Un argument est l'aggravation sous l'action de la dopamine et l'amélioration par le diazépam. Enfin, l'excrétion urinaire du 3-méthoxy-4-hydroxyphénylglycol est augmentée, ce qui témoigne d'un métabolisme cérébral augmenté de la norépinéphrine.

Ces deux hypothèses ne s'excluent pas obligatoirement. On a proposé un désordre central des voies contrôlant et modifiant l'activité gamma et les systèmes d'alarme nociceptifs, par désinhibition due à une diminution d'activité des circuits supraspinaux utilisant des médiateurs GABA-ergiques.

La notion d'une origine auto-immune a peu à peu été étayée : coexistence fréquente de maladies auto-immunes, élévation des anticorps anti-GAD dans le sérum et le LCR.

Les seuls traitements actifs, mais non constamment, sont les benzodiazépines, et en particulier le diazépam. Il agirait sur les récepteurs GABA-ergiques. Le baclofène et le valproate, autres substances GABA-ergiques, sont également préconisés.

Les thérapeutiques immunosuppressives sont prometteuses. Les plasmaphérèses [14] l'azathioprine et la corticothérapie paraissent efficaces.

Diverses thérapeutiques proposées sont peu efficaces : anti-inflammatoires (non stéroïdiens), anti-infectieux, médicaments à visée psychiatrique (tranquillisants, psychothérapie, électrochocs), méthodes physiothérapiques, rachianesthésie. Un certain degré de relâchement a été obtenu grâce à la D-tubocurarine, à la zoxazolamine.

Le syndrome de « l'homme raide » doit être séparé du syndrome d'Isaacs ou neuromyotonie en relation avec une activité dont le point de départ est le nerf périphérique.

Nanisme chondrodystrophique avec myotonie ou syndrome de Schwartz-Jampel

Ce syndrome complexe, de transmission autosomique récessive avec fréquente consanguinité [27], est lié au chromosome 1 (1p 34 - p36-I).

La sémiologie est faite de trois éléments.

Les *anomalies faciales* comportent un rétrécissement de la fente palpébrale dans le sens vertical et horizontal classé tantôt ptosis, tantôt blépharophimosis, tantôt blépharospasme dû à une activité continue de l'orbiculaire ; des anomalies oculaires inconstantes : cataracte, subluxation du cristallin, myopie, strabisme, microcornée ; une implantation basse des oreilles et des cheveux, un front bas et lisse, des joues rondes et saillantes, une bouche petite avec lèvres pincées, un menton fuyant creusé et plissé par hyperactivité musculaire, une petite mâchoire inférieure, un nez parfois épaté, un air triste « vieillot », une mimique pauvre.

Le *nanisme chondrodystrophique* est un retard statural avec malformations multiples (microcéphalie, parfois platybasie, voûte ogivale, aplasie laryngée avec voix nasillarde aiguë, cou court, thorax en carène, épaules en avant, clavicules sinueuses, cyphoscoliose avec platyspondylie, hernies inguinale ou ombilicale, bassin triangulaire, anomalies coxales, os longs en « haltère », pieds en varus équin).

Une *hypertrophie musculaire diffuse* surtout chez le garçon donne un aspect herculéen, une raideur des muscles tendus, fermes, limitant l'ampleur des mouvements avec marche enraidie penchée en avant, genoux fléchis. Les autres éléments sont une myotonie soit spontanée, soit mécanique, un taux de créatine-kinase parfois élevé. La rigidité musculaire persiste au repos et durant le sommeil. L'association d'hyperactivité continue et de

myotonie vraie est très particulière au syndrome de Schwartz-Jampel.

L'EMG comporte une activité continue de haute fréquence avec des décharges de bas voltage au repos augmentant au mouvement volontaire ou à la percussion, persistant pendant le sommeil et l'anesthésie générale. Une myotonie vraie est associée, sous forme d'averses ou permanente.

Une anomalie des canaux ioniques est sans doute à l'origine de la sémiologie myotonique.

Arthrogrypose et dystrophie musculaire congénitale

L'arthrogrypose est faite de raideurs articulaires bilatérales, plus ou moins symétriques, immobilisant les articulations en flexion, aboutissant parfois à une ankylose totale mais permettant habituellement un jeu, plus ou moins limité, des articulations dont les surfaces sont intègres. Parfois les atteintes articulaires se limitent aux membres supérieurs ou inférieurs. Elles s'étendent plus souvent aux quatre membres, principalement dans les parties distales. Les pieds sont en varus équin. Les orteils sont en griffe. Les genoux sont enraidis, en flexion plus ou moins marquée. Les hanches sont en flexion. Les membres supérieurs sont en rotation interne et adduction. Les coudes sont en flexion, les poignets en flexion ou en inclinaison cubitale. Les doigts sont fléchis et accolés les uns aux autres. Le pouce est souvent en adduction. Parfois existe une rigidité vertébrale avec limitation de la flexion de la tête sur le thorax.

L'arthrogrypose est fréquente mais inconstante au cours des dystrophies musculaires congénitales.

La forme habituellement observée dans les pays occidentaux est caractérisée par une atteinte uniquement musculaire, dominée par une fibrose importante. Cette forme est la cause la plus fréquente des hypotonies néonatales. Dès la naissance ou dans les premiers mois de la vie apparaissent une hypotonie, un retard des acquisitions motrices, des rétractions musculaires précoces et sévères et souvent les déformations articulaires typiques d'arthrogrypose. Le taux de créatine-kinase est souvent élevé jusqu'à 30 fois la normale. La biopsie musculaire montre une variation importante de la taille des fibres, quelques fibres nécrotiques et régénératives, une augmentation très marquée du collagène endomysial.

Un déficit en laminine-2 ou mérosine est présent dans 40 % de ces formes occidentales, justifiant l'appellation de dystrophie congénitale par déficit en mérosine ou forme mérosine négative. Cette forme est liée à une anomalie du chromosome 6 (6q 22-23) où le gène de la chaîne alpha-2 de la laminine a été localisé [16]. L'absence de mérosine rompt le lien entre le cytosquelette sous-sarcolemmique et la matrice extracellulaire.

L'évolution se fait dans deux directions : l'une sévère avec un décès rapide en quelques semaines ou mois, l'autre plus bénigne avec acquisition très lentement progressive et retardée des fonctions motrices. La marche est acquise après 2 ans. Le développement intellectuel est normal et ces enfants parviennent à l'âge adulte avec une atrophie diffuse, des rétractions arthrogryposiques et une faiblesse musculaire non évolutive. Cependant, d'autres patients ont un déficit et une atrophie les confinant au fauteuil roulant. Le décès est toujours possible par trouble cardiorespiratoire ou surinfection respiratoire.

Cette forme de dystrophie musculaire congénitale, diffère de la forme initialement décrite au Japon, dite maladie de Fukuyama qui s'associe à des altérations du développement du système nerveux central, et est en relation avec une anomalie du chromosome 9 [40].

Contractures musculaires localisées

Syndrome de la colonne vertébrale rigide (« rigid spine syndrome » de Dubowitz)

Il est fait d'une rigidité sans déficit des muscles extenseurs du rachis surtout cervical, accompagnée de limitation du jeu de certaines articulations et de faiblesse musculaire modérée plus ou moins diffuse [34].

Les malades sont souvent de sexe masculin. L'âge de début est malaisé à fixer, en général entre 3 et 8 ans, rarement plus tard. La rigidité rachidienne est l'élément prédominant. Elle se traduit au maximum sur la portion cervicale. La flexion du rachis sur le sternum est considérablement limitée. La raison en est une rétraction des muscles extenseurs de la nuque dont la force est cependant normale. La rotation du rachis cervical est également d'amplitude diminuée. Le dos est souvent plat et une scoliose modérée est présente dans la plupart des cas. En revanche, l'extension du rachis cervical est tout à fait normale. Les rétractions s'étendent à d'autres articulations. Elles sont à l'origine d'une limitation de l'extension articulaire atteignant surtout le coude, les genoux, les hanches, les chevilles, entraînant parfois une attitude du pied en varus équin, plus rarement les poignets. L'importance de la limitation de l'extension des coudes est telle que beaucoup de patients se présentent avec les avant-bras demi-fléchis dans une attitude de boxeur. L'amyotrophie est habituellement importante, encore que relativement mal systématisée. Elle porte fréquemment sur les muscles sterno-cléido-mastoïdiens, les biceps et triceps brachiaux. Elle affecte parfois une prédominance proximale mais aussi bien distale. Le déficit moteur est dans l'ensemble modéré. La marche est possible dans tous les cas et le handicap fonctionnel est léger bien que certains malades soient considérés comme des myopathes.

L'évolution, mal connue, paraît dans l'ensemble lente et bénigne, sauf en cas d'atteinte cardiaque sévère. En effet des manifestations cardiovasculaires sont parfois signalées : tachycardies, extrasystoles, prolapsus de la valve mitrale, anomalies électrocardiographiques. Elles sont parfois suivies de décès.

Les examens complémentaires donnent des résultats souvent atypiques, en particulier l'EMG et la biopsie musculaire qui ne permettent pas de conclure à une atteinte franchement myogène ou franchement neurogène. La vitesse de sédimentation est normale et il n'existe aucun signe d'inflammation. Les enzymes sériques, notamment la créatine-kinase, sont souvent élevées. Les radiographies en flexion et en extension du rachis cervical montrent l'impossibilité de flexion du cou et l'extension normale. Les radiographies du rachis dorsal montrent souvent une scoliose modérée. Enfin les radiographies des articulations sont normales et n'expliquent pas la limitation du jeu articulaire.

L'EMG est le plus souvent de type myogène avec parfois des aspects pseudoneurogènes.

La biopsie musculaire comporte fréquemment une fibrose péri- et endomysiale [34]. Celle-ci n'est cependant pas constante et ce fait pourrait, dans une certaine mesure, s'expliquer par le siège de la biopsie. En effet, la fibrose apparaît plus modérée lorsque la biopsie porte sur un muscle peu atteint (par exemple le deltoïde). Les modifications de calibre des fibres sont variées : hypotrophie des fibres de type I, prédominance des fibres de type II, atrophie modérée des fibres de types I et II.

Le syndrome de la colonne vertébrale rigide paraît donc correspondre à un syndrome assez bien délimité cliniquement. Toutefois, le diagnostic différentiel est parfois malaisé avec d'autres syndromes comportant une fibrose. Le diagnostic avec une pelvispondylite rhumatismale est toujours signalé mais reste théorique. Ni l'anamnèse ni la radiologie ni la biologie ne permettent de confondre les deux affections. Les dystrophies musculaires congénitales comportent rarement un *rigid spine syndrome* mais les rétractions articulaires sont fréquentes. Les syndromes de rétractions précoces liées à l'X, avec troubles secondaires de la conduction cardiaque ou maladie d'Emery-Dreifuss, se séparent en raison de ce dernier élément. Mais le *rigid spine syndrome* y est fréquent. L'anomalie génique se situe en Xq 28. Le produit du gène est l'émerine.

Les myoscléroses primitives, rares et mal individualisées, comportent une prolifération du tissu fibroadipeux mais la sclérose est extensive et la souffrance musculaire est diffuse. La maladie d'Ullrich associe des rétractions diverses, en particulier rachidiennes, diverses malformations et une hypotonie très particulière des extrémités.

Torticolis congénital

Il est une variété fréquente et bénigne de contracture congénitale, persistant à l'âge adulte, liée à un raccourcissement d'un des muscles sterno-cléido-mastoïdiens. Il en existe deux sous-groupes.

Dans le *premier sous-groupe*, une véritable pseudotumeur sterno-cléido-mastoïdienne est présente. Elle est découverte précocement avant la 6^{e} semaine. L'attitude du nouveau-né

est caractéristique, comportant une inclinaison de l'occiput du côté atteint, une projection du menton en avant et en haut du côté opposé. La rétraction musculaire empêche la mobilisation passive de replacer la tête dans une position normale. La rotation de la tête, normale du côté opposé, est limitée du côté atteint. Le muscle est ferme à la palpation et, dans le 1er mois de la vie, une véritable tuméfaction musculaire, dure, fusiforme, indolore, devient palpable. Histologiquement, une prolifération du tissu connectif est visible, associée à des néoformations vasculaires, à quelques fibres musculaires résiduelles montrant les aspects de divers stades de la dégénération ou de la régénération. La fibrose envahissante est l'élément prédominant et son importance rend malaisée toute interprétation physiopathologique. Il peut s'agir d'une atteinte musculaire primitive, ou encore du résultat d'un infarctus veineux ou d'une ischémie comme l'indiquent certaines expérimentations anciennes, de séquelles de traumatisme néonatal, encore que nombre d'enfants soient nés après intervention de césarienne. L'association à une dysplasie congénitale de hanche laisse imaginer l'intervention d'un facteur prénatal. L'évolution de la pseudotumeur est variable : retour à la normale, torticolis permanent, mais aussi fibrose résiduelle, voire permanente.

Le *second sous-groupe* correspond aux fibroses sans tumeur. Dans ces cas l'attitude anormale de la tête est le motif essentiel de la consultation chez un nourrisson mais aussi bien chez un enfant plus âgé, voire un adolescent, nécessitant dans les formes sévères une intervention chirurgicale.

Le torticolis congénital est bien souvent isolé. Certains cas sont familiaux et répondent très vraisemblablement à une transmission de type autosomique dominant. Parfois, le torticolis congénital est associé aux autres contractures congénitales.

Pied bot congénital

Il est une variété fréquente de contracture congénitale. Il est souvent isolé. Il réalise surtout un pied en varus équin modéré et réductible parfois bilatéral. Un facteur familial est fréquent. Il est important de rappeler que la constatation d'un pied bot congénital nécessite la recherche d'un facteur neurogène, en particulier par un examen clinique complet mais aussi par un EMG et éventuellement par une biopsie musculaire.

Contracture congénitale du quadriceps

Le terme de contracture congénitale du quadriceps ne saurait être utilisé sans réserve. En effet, dans beaucoup de cas, il ne s'agit pas véritablement d'une contracture primitive mais d'une atteinte secondaire à des injections intramusculaires, en particulier à des injections multiples de pénicilline. Le quadriceps est le siège d'une contracture progressive limitant l'extension de la jambe sur la cuisse et à l'origine de troubles de la marche. La force est cependant normale. L'ECG est normal. La biopsie musculaire montre des aspects de dégénérescence et de fibrose. L'existence de quelques cas familiaux peut cependant être en faveur de l'origine dystrophique de la maladie.

Contractures congénitales bénignes

Certains enfants sont porteurs dès la naissance de contractures des muscles fléchisseurs des hanches, des coudes et des genoux. L'origine possible est une immobilité in utero, en position fléchie.

Brachymyomie

Cette affection rare est définie comme une raideur juvénile plus ou moins généralisée en relation avec une brièveté congénitale des muscles. La tête est fléchie en avant, les membres sont en demi-flexion. Une scoliose est fréquente. Les troubles sont plus apparents à l'adolescence lorsque les os ont grandi. Les mouvements d'extension du tronc et des membres sont impossibles bien que la force musculaire soit normale. Pratiquement

bien qu'un facteur génétique soit possible. Son origine est vraisemblablement une brièveté musculaire anormale dont la nature fondamentale peut être une rétraction ou une anomalie anatomique simple.

Haut de page

ATTEINTES MUSCULAIRES LOCALISÉES ET GLOBALES

Atteintes musculaires localisées

Certaines atteintes musculaires localisées sont importantes à connaître en pratique. Il s'agit essentiellement d'amyotrophies localisées, de cas de faiblesse musculaire localisée aux muscles des ceintures, et de tumeurs.

Amyotrophies localisées

à côté de formes étudiées dans d'autres chapitres comme l'amyotrophie névralgique de l'épaule, sont essentiellement signalées ici certaines localisations fréquentes dont la connaissance évite des diagnostics erronés.

Amyotrophies de l'éminence thénarienne

Amyotrophies révélatrices d'une côte cervicale. Ces amyotrophies sont encore dites « atrophies thénariennes partielles » de Wilson. Cette dénomination rend compte de la sélectivité particulière de l'atrophie pour le versant externe de l'éminence thénar. En effet sont surtout atteints les muscles opposant et abducteur. L'atrophie est uni- ou bilatérale. Elle entraîne peu de gêne fonctionnelle, au maximum quelques paresthésies d'effort. La radiologie met en évidence la côte cervicale ou une simple apophysomégalie de C7. Ces formes, d'excellent pronostic, s'aggravent peu. De ce fait, il ne convient pas de les opérer, d'autant que les résultats de ces interventions sont très aléatoires.

Hypoplasies et aplasies thénariennes congénitales. Il faut connaître l'existence d'hypoplasies des muscles de l'éminence thénarienne [36]. Cette dernière apparaît alors de volume diminué et s'accompagne souvent d'une disparition du pouls radial. Deux examens sont très caractéristiques. D'abord les radiographies qui montrent des anomalies osseuses, en particulier un amincissement du premier métacarpien et de la première phalange du pouce, ou une hypoplasie du trapèze. D'autre part l'EMG qui ne comporte aucun signe de dénervation mais l'absence d'activité volontaire du court abducteur du pouce, ce qui suggère une absence de la branche thénarienne du médian. Au contraire, l'activité électrique de l'adducteur du pouce et du faisceau profond du court fléchisseur, innervés par le cubital, est conservée.

Amyotrophies en relation avec un syndrome du canal carpien. L'amyotrophie thénarienne d'origine carpienne est relativement rare parmi les autres neuropathies par prise au piège. Elle est surtout marquée par une atteinte précoce du court abducteur et de l'opposant. Elle est souvent précédée par des troubles sensitifs. En fait, la sémiologie est variable et cette variabilité est fonction de plusieurs facteurs. D'abord, les fibres superficielles sont les plus atteintes et protègent les fibres profondes qui restent intactes. D'autre part, les fibres myéliniques de grand diamètre sont moins résistantes à la pression que les fibres de petit calibre, ce qui explique la précession des paresthésies.

Des causes d'erreurs sont à connaître, en particulier l'existence d'amyotrophies postcarpiennes en relation avec un syndrome acromédian. Ces cas, comportant habituellement une atrophie et des fibrillations, sont dus à une compression souvent professionnelle de la branche thénarienne du nerf médian.

Amyotrophies crurales

Importantes à connaître en rhumatologie, elles sont soit douloureuses soit indolores, soit unilatérales soit bilatérales.

Des lésions, à des étages très différents, peuvent être à l'origine d'une amyotrophie unilatérale du quadriceps. Toutefois les formes les plus fréquentes sont dues à des affections radiculaires discales, au diabète sucré ou encore sont des formes pour lesquelles aucune étiologie précise n'est retrouvée.

Au cours des hernies discales lombaires hautes, l'amyotrophie du quadriceps s'associe à des douleurs à caractère radiculaire, exagérées en position debout et par la toux, siégeant à la face antérieure de la cuisse et s'étendant souvent à la crête tibiale. Les notions d'effort déclenchant, de lombalgie, d'enraidissement douloureux du rachis et des masses paravertébrales sont utiles au diagnostic. Le réflexe rotulien est habituellement aboli. L'imagerie met en évidence une hernie souvent paramédiane.

Une amyotrophie unilatérale du quadriceps est fréquente au cours du diabète. Il s'agit souvent d'une atteinte associée à une paralysie de l'iliopsoas, des adducteurs et plus rarement des fessiers. Bien souvent le déficit est précédé par des algies nocturnes crurales, inguinales, lombaires. Trois éléments s'associent. L'élément douloureux est le moins constant. L'élément paralytique est souvent majeur avec des troubles de la marche au premier plan (course impossible, membre inférieur se dérobant) mais est parfois une simple parésie (difficulté à étendre la jambe ou la cuisse, flexion de la cuisse sur le bassin difficile). Enfin, l'élément atrophique peut être une simple hypotonie du quadriceps mais est parfois important. Il faut savoir différencier l'atrophie d'une lipodystrophie insulinique de topographie crurale, formant une plage affaissée mais à contour délimité et survenant essentiellement dans le sexe féminin.

L'amyotrophie douloureuse quadricipitale unilatérale idiopathique est loin d'être rare. Elle n'est habituellement pas isolée et s'associe à des éléments algoparétiques. Elle débute souvent brutalement, plutôt dans le sexe masculin, entre 60 et 70 ans. L'élément douloureux est parfois intense et à recrudescence nocturne. Parfois il est plus modéré. Une aréflexie rotulienne est présente. Les examens complémentaires ne mettent en évidence aucune anomalie. Le liquide céphalorachidien est normal, ainsi que l'imagerie. L'évolution est variable. Tantôt les troubles persistent inchangés pendant de longs mois. Tantôt une évolution favorable se fait après quelques semaines, parfois influencée par la corticothérapie.

à côté de ces causes fréquentes, il ne faut pas méconnaître d'autres causes, très nombreuses, d'atrophie unilatérale du quadriceps.

Les *amyotrophies réflexes* surviennent au cours de toute affection douloureuse locale : par exemple l'atrophie du vaste interne au cours des atteintes du compartiment interne du genou, ou les atrophies quadricipitales des apophysites tibiales antérieures. Ce type d'atrophie est global et non systématisé.

Les *amyotrophies d'origine tronculaire* peuvent s'observer d'abord dans le trajet postcanalaire du nerf à la cuisse. Il peut s'agir d'arthrites chroniques de la hanche, de coxites, d'anévrysmes de l'artère fémorale.

Des *étiologies canalaires* sont possibles par compression du nerf à la hauteur de l'arcade crurale. Ainsi sont signalées des adénopathies du triangle de Scarpa ou des séquelles de cure chirurgicale de hernie inguinale.

Enfin, *dans le trajet pelvien*, des affections très diverses, notamment tumorales, du gros intestin, du petit bassin, sont toujours à chercher, de même que certaines arthrites sacro-iliaques. Une cause chirurgicale est également possible, par exemple un traumatisme direct par écarteur de chirurgie dans le petit bassin, mais il faut surtout connaître l'éventualité d'hématomes du psoas soit au cours du traitement anticoagulant, soit par traumatisme au cours du « syndrome de l'autoscooter ».

Les *atteintes plexiques* sont à soupçonner lorsque s'ajoute au déficit quadricipital un déficit des muscles psoas et adducteurs. Des causes viscérales sont possibles de même qu'un anévrysme de l'aorte abdominale ou encore un schwannome du plexus lombaire.

Les *atteintes radiculaires* autres que les hernies discales sont représentées par des tumeurs vertébrales malignes surtout métastatiques ou primitives, parfois bénignes, ou encore des spondylodiscites. La découverte d'une vertèbre pagétique de L2 ou L3 pose le problème parfois difficile de sa responsabilité. Le neurinome radiculaire est habituellement douloureux et s'accompagne souvent de signes radiologiques érosifs.

Les *atteintes médullaires* sont plus rares : poliomyélite antérieure aiguë, zona sont cependant parfois en cause.

Quant aux *amyotrophies crurales bilatérales*, le diabète ici encore est en cause avec une expression très différente de celle des formes unilatérales. Elle ne se limite pas toujours aux quadriceps et peut s'étendre aux psoas et aux adducteurs. L'amyotrophie est parfois méconnue et mise sur le compte d'un amaigrissement. L'indolence est de règle. Les traits prédominants sont leur fréquente asymétrie, la rapidité de leur évolution qui est souvent très favorable. Parfois, enfin, l'atrophie s'étend à la face antérieure de la jambe, réalisant le syndrome du compartiment antérieur de Garland. La nature exacte de ces amyotrophies diabétiques est très discutée, myogène ou neurogène.

Syndrome de Poland

Parfois méconnu, ou confondu avec une amyotrophie névralgique de l'épaule, le syndrome de Poland survient surtout dans le sexe masculin et réunit deux anomalies de nature aplasique [28].

Le muscle grand pectoral est hypoplasique, principalement son chef inférieur, ce qui entraîne une gêne modérée dans la rotation interne du bras. Parfois il est totalement aplasique ainsi que le petit pectoral. Cette agénésie est rarement isolée. Le plus souvent elle est associée au second élément du syndrome fait de malformation de la main homolatérale, le plus souvent la main droite. Le degré de malformation est variable : syndactylie avec brachyphalangie de la 2^{e} phalange des quatre derniers doigts prédominant sur le médius (type I), syndactylie avec biphalangie par absence de la 2^{e} phalange, plus rare (type II), ectrodactylie avec absence des doigts médians, le plus rare (type III). D'autres malformations sont parfois associées, en particulier une hypoplasie de la glande mammaire et du mamelon.

Faiblesse musculaire localisée

L'éventualité la plus fréquente est, sans aucun doute, la faiblesse des muscles des ceintures dont le diagnostic est souvent difficile, et qui a été considérablement remanié grâce aux progrès de la génétique.

Dystrophies musculaires des ceintures

D'hérédité récessive atteignant les deux sexes avec de fréquents cas sporadiques, ces formes ont été d'abord démembrées au profit d'autres entités (amyotrophies spinales progressives, myopathies congénitales révélées chez l'adulte, myopathies métaboliques) et plus récemment par la connaissance des sarcoglycanopathies.

La présentation clinique est hétérogène. La forme traditionnelle débute chez l'adolescent ou l'adulte jeune par l'atteinte des muscles de la ceinture scapulaire ou de la ceinture pelvienne, correspondant aux anciennes formes dites scapulohumérales d'Erb ou lombo-pelvi-fémorale de Leyden-Moebius ne constituant que des phénotypes de début, l'autre ceinture étant atteinte ultérieurement.

L'atteinte musculaire d'intensité variable, peut être initialement asymétrique mais devient rapidement symétrique. Elle est surtout sélective pour certains muscles. Les muscles les plus précocement atteints sont aux membres supérieurs, le rhomboïde, le chef inférieur du trapèze, le grand dorsal puis le deltoïde, le biceps brachial, le long supinateur, le grand pectoral, enfin le grand dentelé, le triceps brachial et les palmaires. Les muscles des mains sont épargnés. Aux membres inférieurs, sont atteints d'abord le psoas, le grand fessier et les adducteurs, puis le moyen fessier et les ischiojambiers, puis le quadriceps, enfin le triceps sural et les péroniers. Le jambier antérieur est souvent respecté. Une hypertrophie

musculaire, en particulier des mollets, était naguère considérée fréquente mais l'absence d'anomalie de la dystrophine est à rechercher systématiquement. Les musculatures oculaire, pharyngée et surtout faciale sont respectées, ceci ayant une grande valeur dans le diagnostic différentiel. Les réflexes tendineux sont normaux, sauf à un stade tardif où leur altération est parallèle à celle de l'effecteur musculaire. Les rétractions musculaires ne se constituent jamais précocement et sont toujours secondaires au déficit. L'évolution est de gravité variable mais la perte de la marche survient chez l'enfant ou l'adulte jeune dans certains cas. Une atteinte cardiaque, de type cardiomyopathique s'observe mais habituellement sans expression clinique. L'atteinte des muscles respiratoires peut, en revanche, être à l'origine d'une insuffisance respiratoire handicapante. Le taux sérique de créatine-kinase est élevé, surtout au début et dans les formes les plus évolutives. L'EMG peut noter une activité spontanée à type de potentiels de fibrillation ou de potentiels lents positifs, dans les muscles où les lésions sont évolutives avec des phénomènes de nécrose segmentaire des fibres musculaires. Lors de la contraction volontaire, les potentiels d'unité motrice sont anormalement brefs et polyphasiques, de petite amplitude. Le recrutement des unités motrices montre un tracé riche sauf à un stade très tardif où le muscle est très involué. Les lésions musculaires constatées par la biopsie sont de type myopathique mais sans spécificité. Les fibres musculaires sont de contours arrondis, de taille variable avec des fibres hypertrophiques. Les fibres atrophiques sont principalement de type I. Les segmentations peuvent simuler de petits groupes de même type histochimique. Des phénomènes de centralisation nucléaire s'observent. Les aspects de nécrose, de macrophagie et de régénération sont plus rares que dans les dystrophies musculaires sévères. Les fibres ont une architecture interne modifiée, créant des aspects évocateurs à type de lobulation des fibres ou de tourbillon. Les lésions se répartissent de manière variable d'un cas à l'autre. L'étude ultrastructurale n'a pas d'intérêt particulier. Ce phénotype général doit être considérablement remanié selon l'anomalie génétique.

La forme la plus grave de ces dystrophies musculaires des ceintures est la dystrophie musculaire autosomique récessive sévère de l'enfance [2] ou SCARMD *(severe childhood autosomal recessive muscular dystrophy)* initialement observée en Tunisie (d'où l'appellation abandonnée de myopathie maghrébine), évoluant parfois comme une maladie de Duchenne (d'où l'appellation de dystrophie récessive Duchenne-*like*).

La classification actuelle, génétique, des dystrophies des ceintures (*limb girdle muscular dystrophies* ou LGMD) est devenue complexe. On sépare :

> LGMD 1 forme dominante avec deux sous-types, l'un lié au chromosome 5, l'autre non lié. Cette forme, débute entre la troisième et la cinquième décennie. L'atteinte musculaire siège de manière prédominante ou exclusive à la ceinture pelvienne et aux cuisses. L'évolution est très lente. L'autonomie est préservée jusqu'à un âge avancé. Le taux de créatine-kinase est normal ou peu élevé. La tomodensitométrie a une valeur d'orientation. Les muscles faciaux sont épargnés, ce qui élimine une myopathie de Landouzy-Déjerine ;
> LGMD 2 formes récessives avec cinq sous-groupes :
> le groupe 2 A est lié au chromosome 15 [3]. Le gène anormal est celui de la calpaïne 3, qui est une protéine enzymatique participant au métabolisme du calcium, et non structurale ;
> le groupe 2 B est lié au chromosome 2 ;
> les groupes 2 C et 2 D correspondent au phénotype SCARMD. Le groupe 2 C est lié au chromosome 13 [4]. L'anomalie est une sarcoglycanopathie de la DAG 35 (sarcoglycane de 35 kDa) ;
> le groupe 2 D correspond à l'adhalinopathie primaire localisé [21] sur le chromosome 17, le gène anormal code pour l'adhaline ou DAG 50 [22]. Le groupe 2 C qui présente indirectement en immunohistochimie un déficit apparent en DAG 50 par le biais du déficit en DAG 35 est quelquefois qualifié d'adhalinopathie secondaire ;
> le groupe 2 E est lié au chromosome 4. Le produit anormal est le β-sarcoglycan de 43 kDa [5].

Il convient donc en pratique devant une atteinte musculaire des ceintures chez un sujet jeune, après avoir éliminé une dystrophinopathie, de rechercher une sarcoglycanopathie et, en cas de négativité, de s'orienter vers un déficit en calpaïne .

Par ailleurs, le concept ancien de myopathie du quadriceps de Bramwell est actuellement remplacé par celui de syndrome amyotrophique quadricipital dont les cas sporadiques correspondent souvent à des maladies inflammatoires ou à un processus de dénervation. Parmi les cas familiaux, l'analyse soigneuse permet quelquefois de noter une extension à distance, ne limitant pas l'atteinte musculaire au quadriceps mais orientant vers une forme pelvifémorale de dystrophie musculaire des ceintures. Les cas authentiques de «

myopathie du quadriceps » autonome apparaissent donc très rares. Il s'agit habituellement de formes lentement évolutives, débutant à l'âge adulte, que l'étude génétique n'a pas classées pour l'instant.

La myopathie de Bethlem est une forme bénigne à début précoce, par une hypotonie néonatale ou dans la petite enfance. Une atrophie et une faiblesse modérée prédominent plutôt sur les ceintures. Les rétractions [17] sont caractéristiques : interphalangiennes des quatre derniers doigts, coudes, chevilles et autres articulations. En revanche, contrairement à la myopathie d'Emery-Dreifuss [18], la rigidité de la colonne cervicale n'est pas présente. La marche est toujours possible. La transmission est de type autosomique dominant. La localisation génique porte sur le chromosome 21 (21q 22-3) mais est parfois hétérogène [39].

Ainsi les dystrophies musculaires des ceintures sont en plein démembrement. Mais les études génétiques restent négatives dans certains cas. L'imprécision du concept de myopathie des ceintures fait que le diagnostic ne doit être admis qu'avec circonspection et réserve, après avoir pris soin d'éliminer l'ensemble des diagnostics différentiels. Concernant la nature myopathique même du déficit, le caractère chronique de l'atteinte rend quelquefois difficile l'interprétation des données biopsiques et électromyographiques alors que le taux de créatine-kinase est peu modifié et l'enquête génétique négative.

Faiblesse et atrophie des muscles paravertébraux ou camptocormie (« bent spine syndrome »)

Les muscles paravertébraux ou spinaux, dont la fonction est essentielle dans la marche et la station érigée, sont paradoxalement peu étudiés aussi bien du point de vue clinique que par des explorations morphologiques ou biochimiques.

Il est néanmoins banal, en pathologie, d'observer des atteintes secondaires de ces muscles au cours des maladies diverses. Ainsi une attitude penchée en avant de la tête (*dropped head*) et du rachis cervical, ou une cyphose sont fréquentes dans des lésions vertébrales ou au cours d'atteintes inflammatoires. Le signe de « l'oreiller », au cours des dermatomyosites, témoigne d'une faiblesse des muscles de la nuque. De même dans ces cas l'EMG met souvent en évidence des anomalies du tracé dans les muscles paraspinaux, dorsaux ou lombaires, plus souvent que dans les muscles des membres. Parmi les maladies métaboliques, une telle atteinte spinale est fréquente au cours du déficit en carnitine. La myopathie facio-scapulo-humérale de Landouzy-Déjerine comporte, beaucoup plus souvent que cela est classique, une faiblesse importante et une atrophie des muscles paravertébraux, entraînant une attitude particulière et la faisant parfois confondre avec une myopathie des ceintures. La forme cervicale, parfois dite type Vulpian, de la poliomyélite antérieure chronique entraîne une chute réductible de la tête en avant. Il en est de même dans un certain nombre de cas de myasthénie, certains patients ayant recours à la confection d'un appui mentonnier pour éviter la chute de la tête. La maladie de Parkinson est une cause fréquente d'attitude penchée en avant. Ceci a d'ailleurs une valeur diagnostique et sépare de tels cas de maladies dégénératives insensibles à la dopa, comme le syndrome de Steele-Richardson dans lequel, à l'inverse, se constitue une hyperextension du rachis. Une forme rare mais importante à connaître est l'antecolis spasmodique, forme « antérieure » de torticolis spasmodique entraînant une attitude quasi permanente de flexion de l'extrémité céphalique. Enfin une origine psychique ou hystérique est connue de longue date, en particulier au cours de névrose de guerre. Un cas particulier est celui de l'hypotonie néonatale, ressortissant à des causes diverses, mais s'exprimant habituellement par l'impossibilité de tenir la tête droite, et parfois d'obtenir la station assise. L'ensemble de ces formes est habituellement de reconnaissance aisée, encore que dans un certain nombre de cas le diagnostic reste longtemps hésitant. Malgré tout elles diffèrent sensiblement des formes « essentielles ».

Ces dernières, bien que rares ont récemment été l'objet d'investigations, en particulier en milieu rhumatologique . Une première hésitation tient à la dénomination du syndrome, primitivement appelé « camptocormie », à l'occasion des névroses de guerre. Cependant si *camptos* signifie « courbé » en grec, *kormos* est la traduction de « tronc » non pas humain mais de « tronc d'arbre ». On pourrait le remplacer par « cyphose réductible » mais la connotation banale du mot cyphose le fait rejeter au profit d'une étymologie latine, de proclinorachie. Une dénomination plus elliptique a été avancée en langue anglaise, celle de *bent spine syndrome* [32]. Dans un autre sens, une appellation à implication étiologique, « myopathie paravertébrale » a été proposée [19]. Quel que soit le terme retenu, ce syndrome de faiblesse et d'amyotrophie de la musculature paravertébrale est mal connu. Il représente cependant un modèle privilégié pour l'étude de cette portion importante, quantitativement et physiologiquement, de la musculature.

Le tableau clinique se constitue progressivement plutôt après 50 ans, sans étiologie évidente. Le caractère essentiel est la réductibilité de l'attitude anormale en position couchée. Le diagnostic de forme « essentielle » nécessite la stricte élimination de toute autre anomalie clinique, radiologique ou biologique.

L'exploration clinique de la musculature paravertébrale doit être précise [8]. Elle doit prendre en compte l'organisation, en fait complexe, de ces muscles qui à la fois explique la sémiologie et est nécessaire à l'interprétation de leur exploration par RMN.

Les muscles spinaux occupent les gouttières vertébrales selon une direction verticale, s'étendant du sacrum à la région cervicale. Ils sont contenus dans une aponévrose formant avec le rachis une loge ostéofibreuse visible sur un scanner. Ils sont innervés par les branches postérieures des nerfs rachidiens, divisées en deux branches, externe purement musculaire, interne musculocutanée.

Les muscles spinaux ou muscles des gouttières sont essentiellement extenseurs de la colonne vertébrale. Par leur contraction, ils renversent la colonne en arrière ou bien ils la redressent quand elle a été fléchie. Par leur élasticité et par leur tonicité, ils luttent constamment contre le poids des viscères qui, constamment aussi, tend à incliner le corps en avant. Ce sont les muscles de la station et de la bipédie. Aussi l'homme est-il celui de tous les mammifères qui présente ces muscles à un plus haut degré de développement. Ils participent donc à la fonction éréismatique, de lutte contre la pesanteur. Ils jouent un rôle important dans la statique du tronc, à l'état de repos ou pendant la marche. L'obliquité du bassin par rapport à la colonne vertébrale est en relation avec l'équilibration du tonus musculaire des muscles abdominaux antagonistes et des muscles spinaux. Ceci explique la sémiologie « camptocormique », donc liée au déficit plus ou moins global de cette musculature. En position debout, le poids des organes du corps contribue à la flexion antérieure du rachis qui n'est plus maintenu vertical. Mais l'hypotonie de ces muscles explique la parfaite réductibilité, soit par manoeuvre d'extension passive, soit en décubitus.

Quatre examens sont pour nous utiles : l'EMG des masses paravertébrales, un scanner et une RMN, une biopsie musculaire (souvent de technique malaisée et de résultats décevants).

L'examen électrophysiologique nécessite une étude soigneuse, avec utilisation systématique de méthodes quantitatives d'analyse des potentiels d'unité motrice (notamment *turns/amplitude)*. Par opposition aux muscles des extrémités ou aux muscles abdominaux, les muscles paravertébraux sont innervés par les rameaux postérieurs des nerfs rachidiens à des niveaux segmentaires respectifs. L'EMG est en mesure d'identifier une éventuelle atteinte de la racine proximale à la bifurcation en rameaux antérieurs et postérieurs. Il va de soi qu'une atteinte très distale respecte les rameaux postérieurs. D'autre part, il est bien connu que les atteintes musculaires inflammatoires s'expriment préférentiellement dans la région paraspinale, ce qui doit être mis en corrélation avec les cas, non rares, de camptocormie comportant des images inflammatoires sur la biopsie musculaire. Deux remarques concernent l'étude électrophysiologique : une complète relaxation est parfois malaisée à obtenir et nécessite de petits moyens car les potentiels d'unité motrice, souvent de faible amplitude et de courte durée, ne doivent pas être confondus avec des fibrillations électriques. D'autre part, l'analyse doit porter sur au moins deux portions : le transversaire épineux et le long dorsal. Pour le transversaire épineux l'aiguille doit être insérée profondément. Pour le long dorsal la situation est plus superficielle et l'innervation est moins monoradiculaire, et s'étend souvent sur plusieurs segments. Malgré ces précautions, les résultats sont divergents : tracés normaux dans un tiers des cas, myogènes dans un tiers des cas, neurogènes dans un tiers des cas. Il est regrettable que des corrélations histologiques ne puissent être établies avec certitude. De même l'étude des enzymes musculaires sériques, comme la créatine-kinase, n'apporte pas de données utiles.

Le scanner musculaire est l'examen qui, par rapport à un sujet témoin, affirme le diagnostic. Le contour aponévrotique est respecté. Mais son intérieur est hypodense, apparaissant vide ou tout au moins comportant de larges zones d'hypodensité plus ou moins symétriques. Il est important d'entreprendre systématiquement un scanner des membres inférieurs (cuisses, mollets) afin d'éliminer une myopathie des ceintures devant l'association d'images myogènes : muscles des cuisses hypodenses dans l'ensemble contrastant avec une hyperdensité du droit interne et du couturier.

L'imagerie de résonance magnétique (IRM) est d'un grand intérêt. Elle doit être pratiquée par rapport à un témoin. Elle montre la raréfaction des fibres, permet l'analyse de la direction des fibres restantes dans une étude « verticale ».

La biopsie des muscles paravertébraux est en principe l'examen de choix. L'expérience montre sa difficulté technique. Il est souvent difficile de retirer un fragment musculaire autorisant une étude histoenzymologique et ultrastructurale. Il n'est pas rare que, même en des mains exercées, la biopsie ne retire que du tissu graisseux. De plus, des anomalies mineures (altérations mitochondriales, foyers inflammatoires) sont fréquentes, bien que sans grande signification.

On a proposé, pour ces formes de camptocormie du sujet âgé, les termes de « myopathie paravertébrale de révélation tardive » car de nombreux arguments orientent vers une dystrophie d'apparition tardive : la progressivité, la notion - rare - de cas familiaux, l'aspect du scanner. Cependant avant de classer dans un tel cadre de telles camptocormies, des précisions histologiques paraissent à développer, de même qu'une étude de biologie moléculaire à la recherche d'une anomalie chromosomique dans les rares formes familiales. Aussi paraît-il préférable à certains de parler de syndrome de faiblesse et d'atrophie des muscles paravertébraux *(bent spine syndrome)*.

Tumeurs musculaires

Relativement rares, compte tenu de la place occupée par la masse musculaire dans le corps, mais de fréquence diverse selon les variétés, les tumeurs musculaires posent des problèmes d'ordre pratique souvent difficiles. Elles sont parfois latentes et de découverte fortuite. D'autres fois elles entraînent des douleurs soit locales soit irradiées lorsqu'elles compriment un tronc nerveux. Plus rarement elles sont à l'origine d'une sémiologie trompeuse faite d'arthralgies ou de douleurs osseuses. Les caractères cliniques de la tumeur ne sont pas toujours spécifiques. Un scanner X ou une artériographie sont souvent nécessaires. Cette dernière montre le refoulement vasculaire mais surtout une hypervascularisation évocatrice de malignité mais non pathognomonique. En fait une biopsie chirurgicale sous anesthésie générale est le plus souvent indispensable, avec examen histologique extemporané. Une exérèse complète est souhaitable, toutes les fois qu'elle est possible.

Tumeurs dérivées de la fibre musculaire proprement dite

Tumeurs malignes

Ce sont les plus fréquentes. Leur classification, discutée, se ramène à trois variétés.

Le *rhabdosarcome pléiomorphe de l'adulte*. Survenant plutôt dans le sexe masculin, entre 40 et 70 ans, la tumeur siège surtout sur le tronc et les membres, principalement sur les muscles des cuisses, exceptionnellement aux membres supérieurs ou au tronc. La tumeur nodulaire ou lobulée, assez bien circonscrite, de volume variable, est souvent de croissance rapide, pseudo-inflammatoire. Elle est nécrotique. Le diagnostic histologique est souvent difficile car les cellules sont très polymorphes, petites ou énormes, avec cependant des aspects évocateurs : en « raquette » avec noyau dans l'extrémité dilatée et surtout présence de myofilaments dans le cytoplasme. Le pronostic est défavorable à plus ou moins long terme. La survie après 5 ans est rare. les récidives locales et les métastases, pulmonaires ou ganglionnaires, sont fréquentes.

Le *rhabdosarcome embryonnaire juvénile*. Il survient le plus souvent chez le garçon avant 15 ans. Deux variétés anatomocliniques s'observent :

- la variété alvéolaire siège essentiellement aux extrémités des membres supérieurs, plus rarement au tronc. Elle s'accompagne d'adénopathies précoces et donne rapidement des métastases hépatiques et osseuses. Les cellules sont rondes ou ovales, lymphocytoïdes et surtout répondent à un agencement alvéolaire, à l'intérieur d'un stroma fibreux, ménageant de véritables nids cellulaires. La mort se produit en quelques mois malgré une relative radiosensibilité de la tumeur ;
- la variété botryoïde siège surtout dans le tractus génito-urinaire, plus rarement l'extrémité céphalique. La tumeur a un caractère infiltrant qui fait sa gravité. Le pronostic est sévère. Les métastases sanguines et lymphatiques sont rapides. Le terme botryoïde désigne une disposition en grappe, la tumeur étant constituée de larges masses multilobées ou polypoïdes, translucides et gélatineuses, molles à la coupe. Les rhabdomyoblastes sont en quantité variable.

Le *sarcome alvéolaire « des parties molles »*. Cette dénomination imprécise tient à ce que l'origine musculaire de la tumeur n'est pas admise par tous, bien qu'elle siège à l'intérieur des muscles. Apparaissant entre 15 et 25 ans, elle est fréquente à la cuisse, mais aussi à la face ou dans l'espace rétropéritonéal. Elle est ovoïde, souvent encapsulée. L'évolution, maligne, est cependant lente, capricieuse et déconcertante. Les récidives locales et les métastases, pulmonaires ou cérébrales, sont fréquentes mais parfois très tardives. Histologiquement, l'architecture est trabéculaire, alvéolaire, lobulaire avec une cavité centrale vide. Les cellules sont de grande taille, arrondies, ovalaires ou polyédriques avec cytoplasme granuleux et noyau souvent monstrueux. Des plages d'aspect sarcomateux sont également visibles. La tumeur serait, selon certains, proche des paragangliomes chromaffines. Pour d'autres, elle justifie l'appellation de tumeur organoïde à cellules granuleuses malignes.

Tumeurs bénignes

Les rhabdomyomes sont rares et évoluent parfois vers la malignité.

Le *rhabdomyome de l'adulte* s'observe essentiellement dans la région cervicofaciale (langue, fosses nasales, larynx, muscle du cou) et plus rarement ailleurs, comme dans le creux axillaire. Il apparaît surtout chez la femme à la cinquantaine et se manifeste comme une masse circonscrite, de consistance ferme et de coloration blanc jaunâtre à la coupe. Histologiquement, de grandes cellules polygonales riches en glycogène contiennent des amas de myofibrilles dont la striation est plus ou moins bien apparente. Ces cellules forment souvent des lobules tumoraux séparés par des travées collagéniques.

Le *rhabdomyome foetal* réalise une tumeur de la région cervicofaciale, plus spécialement rétroauriculaire, du petit enfant de sexe masculin. Histologiquement, une zone centrale d'éléments peu différenciés, arrondis ou fusiformes, s'entoure de myoblastes plus différenciés. La nature bénigne de la tumeur reste cependant difficile à affirmer du fait de sa ressemblance assez étroite avec certains rhabdomyosarcomes embryonnaires.

Tumeurs dérivées des autres éléments du muscle

Origine vasculaire

Les angiomes musculaires surviennent chez des sujets jeunes, prédominent sur les membres inférieurs, se traduisent par une tuméfaction douloureuse, calcifiée dans un tiers des cas avec parfois réaction osseuse.

Leur découverte se fait le plus souvent dans les 30 premières années de la vie. La localisation se fait essentiellement aux membres inférieurs (surtout muscles de la cuisse et de la jambe), et aussi supérieurs (muscles de l'épaule, du bras et de l'avant-bras). L'atteinte des muscles du thorax, de l'abdomen et du cou n'est cependant pas rare, non plus que celle des muscles de la tête. Le caractère essentiel est la présence, dans plus de la moitié des cas, de douleurs d'intensité variable. Tantôt il s'agit simplement d'une sensation de gêne, de plénitude, de tension, tantôt de douleurs véritables, déclenchées par la contraction, devenant parfois excruciantes, tantôt de crampes. Il peut exister des douleurs névritiques avec paresthésies, fourmillements, dues à la compression de troncs nerveux par l'angiome. Les douleurs sont plus fréquentes quand l'angiome siège dans un muscle long et étroit que lorsqu'il est situé dans un muscle large et plat où son expansion est facilitée. Les douleurs sont souvent réveillées par la palpation. Certains facteurs d'exacerbation sont à retenir : effort mais surtout facteurs endocriniens (menstruation, grossesse, contraceptifs oraux). La palpation de la tuméfaction est parfois douloureuse mais inconstamment. Il est possible que dans certains cas l'intensité de la douleur soit en partie fonction de la réaction périostée.

La tumeur elle-même est habituellement bien limitée, parfois non, de volume variable. La peau est parfois bleuâtre avec quelques varicosités. La consistance est variable, souvent lobulée, réductible, mollasse, souple. Parfois elle devient élastique, fluctuante ou inversement dure, lisse, grenue. L'auscultation permet rarement de retrouver un souffle. Cette tumeur est susceptible de se modifier dans son volume, sa forme et sa consistance, avec les changements de position ou la mise d'un garrot. Parfois survient une rétraction des muscles envahis, en particulier du tendon d'Achille. L'évolution de la tuméfaction se fait vers un accroissement lent et progressif, entrecoupé de périodes de stabilisation.

Les examens complémentaires sont importants pour le diagnostic. Les radiographies sans préparation montrent, dans un tiers des cas environ, des calcifications. Il s'agit sans doute de phlébolithes. Leur taille est le plus souvent petite mais parfois étendue, d'aspect soit flou et nuageux soit en « chevrotine ». De même des signes osseux de voisinage sont fréquents : réactions d'ostéocondensation allant d'une simple réaction périostée à un épaississement en « fourreau » de l'os voisin. Le scanner est sans aucun doute très utile. Il montre les calcifications et leur siège mais surtout un aspect fenêtré assez évocateur qui se retrouve d'ailleurs en RMN. L'artériographie est donnée comme l'examen le plus caractéristique. Elle montre des lacs vasculaires plus ou moins confluents, des pelotons enchevêtrés avec une accélération du passage veineux. Quant aux autres examens, les uns sont à éviter, comme les ponctions, les infiltrations, les examens électriques à l'aiguille, une biopsie limitée, d'autres sont de moins d'intérêt par exemple le doppler ou la scintigraphie.

Anatomiquement le volume de l'angiome est très variable, allant de celui d'un grain de courge à celui d'une tête d'enfant. L'aspect macroscopique est celui d'un muscle contenant des espaces caverneux faisant hernie à travers les fibres musculaires. Il existe de larges communications vasculaires et un aspect spongieux. Les fibres sont progressivement dégénérées à la périphérie, remplacées par du tissu tumoral. La limite entre les deux tissus est parfois nette, parfois insensible, permettant d'opposer des angiomes circonscrits et des angiomes diffus. Cette distinction présente surtout un intérêt de technique chirurgicale. L'aspect microscopique est celui de tout angiome artériel, capillaire, veineux, le plus fréquent étant de loin l'angiome caverneux. Parfois existent donc des calcifications et même des ossifications.

On tend à considérer les angiomes musculaires comme des tumeurs congénitales résultant d'une inclusion embryonnaire de tissu vasculaire, sans connexion avec les vaisseaux normaux. On a également soutenu l'existence d'une maladie des vasa vasorum. Le rôle du traumatisme, reconnu par la plupart, est habituellement considéré comme localisateur ou révélateur. Il est surtout à l'origine d'un accroissement de l'angiome.

Le traitement est essentiellement chirurgical. Mis à part quelques essais, malaisés, d'embolisation, c'est surtout l'exérèse large qui permet la guérison, les récidives étant le fait d'une ablation incomplète.

Origine fibroblastique

Les tumeurs desmoïdes nées des fascias siègent surtout sur l'abdomen et sont souvent découvertes au décours d'une grossesse. Elles ont un potentiel malin local.

Origine adipeuse

Les lipomes sont tantôt circonscrits tantôt infiltrants. Dans le premier cas, leur aspect arrondi est assez caractéristique au scanner. Les liposarcomes, relativement fréquents, siègent surtout à la cuisse et donnent des métastases pulmonaires. Leur pronostic est moins mauvais que celui des rhabdomyosarcomes.

Tumeur d'Abrikossoff

Rare et bénigne, elle siège plutôt sur les muscles de la langue. Mais une topographie profonde s'observe également. La tumeur est circonscrite et arrondie, nodulaire, constituée de grandes cellules rondes, polygonales à cytoplasme granuleux sans mitose. Elle est dite tumeur granulocellulaire ou myoblastome granulaire. L'origine en est discutée. Il s'agit pour les uns de dégénérescence cellulaire locale, pour d'autres d'une tumeur histiocytaire, pour d'autres d'une prolifération fibroblastique ou schwannienne.

Métastases musculaires

Leur rareté tient vraisemblablement aux caractères de la vascularisation musculaire ou à la disposition des fibres entourées de sarcolemme. Leur origine est bronchique une fois sur deux.

Atteintes musculaires globales

Myosites aiguës et chroniques

Ajoutées aux dermatomyosites et prolymyosités objet d'un fascicule particulier, des causes diverses sont à l'origine de nombreuses myosites.

Myosites bactériennes

Les myosites bactériennes ou pyomyosites fréquentes en milieu tropical sont exceptionnelles en Europe. L'expression en est variée : abcès musculaires staphylococciques, myonécroses focales clostridiales avec gangrène gazeuse, myosites streptococciques fulminantes mortelles. Leptospirose et fièvre typhoïde sont à l'origine de myosites nécrosantes avec myoglobinurie.

Myosites virales

Virus grippal

Le virus grippal entraîne parfois chez l'enfant un syndrome douloureux des membres inférieurs empêchant la marche dans un contexte fébrile durant environ 1 semaine avec une nécrose des fibres et plus rarement une inflammation sur la biopsie musculaire. Chez l'adulte, le tableau est exceptionnellement plus sévère, en particulier le déficit musculaire peut être important, à prédominance proximale, parfois compliqué de myocardite, accompagné d'une myoglobinurie massive.

Virus Coxsackie

Les virus Coxsackie sont à l'origine de la myalgie épidémique de Bornholm, à début aigu fébrile, caractérisée par des douleurs abdominothoraciques excruciantes avec fièvre et troubles respiratoires. Les muscles sont douloureux et contractés à la palpation. L'amélioration survient en quelques jours mais une fatigue et des douleurs résiduelles ne sont pas rares. Une association à une méningoencéphalite, une pleurite, une orchite, une péricardite n'est pas rare. Une rechute est fréquente après quelques semaines ou quelques mois. Parfois, chez des adultes, le virus Coxsackie est à l'origine de myalgies fébriles avec myoglobinurie analogues aux myosites grippales, avec faiblesse musculaire, nécrose et inflammation sur la biopsie musculaire.

Infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH)

L'atteinte musculaire n'est pas la manifestation la plus fréquente de l'infection par le VIH, mais d'authentiques myosites sont constatées. Ces atteintes musculaires surviennent à tous les stades de l'affection, parfois même de façon très précoce. Marquées par un déficit proximal prédominant sur la ceinture pelvienne, une amyotrophie et des myalgies, ces myosites s'accompagnent d'une élévation du taux de créatine-kinase et de tracés myogènes à l'EMG. La biopsie musculaire montre souvent l'association d'infiltrats inflammatoires et de fibres nécrotiques. Le mécanisme paraît plus immunologique que directement viral. L'évolution spontanée n'est que rarement favorable et un traitement par corticothérapie ou échanges plasmatiques est nécessaire.

Les atteintes musculaires dues à la zidovudine ou AZT surviennent chez des patients traités à fortes doses et pendant longtemps. Le diagnostic repose sur des caractères cliniques (perte de poids importante) et histologiques (aspect de myopathie mitochondriale sur la biopsie musculaire). L'AZT inhibe l'ADN (acide désoxyribonucléique) polymérase qui se trouve seulement dans la matrice mitochondriale, ce qui est à l'origine d'une non-réplication de l'ADN mitochondrial. à l'arrêt du traitement, les symptômes régressent habituellement.

Plus fréquemment, les sidéens ressentent une fatigue musculaire et des myalgies. Si, le plus souvent, on ne met pas en évidence d'anomalies, ces plaintes sont d'autres fois rattachées à une atteinte musculaire. Elles s'accompagnent alors d'une perte de poids importante, de signes électromyographiques de type myogène, d'une élévation modérée du taux de créatine-kinase et d'aspects de dégénérescence myofibrillaire correspondant au *wasting syndrome*.

Myalgies postvirales

Cette éventualité, nosologiquement imprécise, s'intègre à la fatigue chronique postvirale, parfois considérée comme organique (neuromyasthénie épidémique, encéphalomyélite myalgique) mais le plus souvent comme fonctionnelle et dont l'étiologie virale, en particulier liée au virus d'Epstein-Barr n'a jamais été prouvée.

Myosites parasitaires

Trichinose

La myosite subaiguë due à une infection par le nématode intestinal *Trichinella spiralis* résulte de l'ingestion de larves enkystées dans la viande de porc, de cheval ou de gibier, crue ou mal cuite. Le développement de formes mâles et femelles aboutit à la ponte des femelles dans la lumière intestinale. Les nouvelles larves migrent par les vaisseaux lymphatiques dans l'ensemble du corps, mais ne peuvent survivre que dans le muscle où elles s'enkystent et secondairement se calcifient. à la phase aiguë de l'infection surviennent des signes de gastroentérite. Ce stade digestif est suivi, de la fin de la 1re semaine à la 4^{e} ou 6^{e} semaine, par une fièvre modérée, une asthénie, un oedème palpébral et conjonctival d'origine allergique, un érythème d'allure dermatomyositique et des douleurs musculaires témoignant de l'invasion musculaire par les larves. Une faiblesse musculaire peut être associée touchant le diaphragme, les muscles oculaires, laryngopharyngés, les muscles axiaux et plus rarement les muscles des membres. Un trismus est parfois observé de même qu'une confusion avec céphalée. L'atteinte cardiaque est fréquente avec myocardite. Le diagnostic repose sur une constante et importante hyperéosinophilie, des tests sérologiques positifs et l'identification des larves par la biopsie musculaire. La vitesse de sédimentation est normale. Le taux de créatine-kinase est souvent très élevé. L'EMG montre un tracé myogène avec hyperactivité musculaire. Lors des infections graves, une atteinte du système nerveux central peut être observée. Le traitement repose sur l'association de thiabendazole et corticothérapie. L'évolution est généralement favorable marquée par la persistance de myalgies et parfois de séquelles de l'atteinte du système nerveux central.

Cysticercoce

L'infection cysticercosique, larves ou formes intermédiaires de développement de l'helminthe *Taenia solium*, survient lors de l'ingestion de viande de porc mal cuite. Les symptômes sont liés à l'enkystement de la larve. Ils concernent souvent le système nerveux central (crises comitiales, hypertension intracrânienne) mais la distribution des larves se fait dans tout l'organisme en particulier le muscle avec des larves calcifiées dans les mollets, les cuisses ou les muscles de la ceinture scapulaire. De manière caractéristique, cette infection entraîne parfois une pseudohypertrophie musculaire massive et généralisée due à la présence d'innombrables larves avec faiblesse et nodules palpables correspondant au nombre excessif de larves, curieusement en l'absence de toute inflammation. Les larves calcifiées sont parfois visibles sur les radiographies. Le traitement repose sur l'administration de praziquantel.

Toxoplasmose

Liée à l'infection par le protozoaire *Toxoplasma gondii*, cette affection est plus fréquente chez le patient immunodéprimé (en particulier infecté par le VIH). L'atteinte musculaire est souvent au second plan, le tableau étant dominé par les signes d'encéphalite, mais des cas de myosite toxoplasmique aiguë sont connus et exceptionnellement de véritables tableaux de polymyosite.

Autres protozooses et infections fungiques

Des cas de myosite sont liés à la sarcoporoïdose, l'échinococcose avec plus souvent des kystes lobulés visibles sur le scanner, la trypanosomiase, maladie de Chagas, la coelurose, la sparganose, la toxocariose, l'actinomycose. L'atteinte musculaire est rarement au premier plan ou se manifeste comme une pseudotumeur intramusculaire.

Myosites et myopathies à inclusions

D'individualisation récente, les myosites à inclusions sont encore de nosologie imprécise (inflammatoire ou dégénérative), de sémiologie polymorphe (multifocale ou diffuse), de survenue variable (sporadique ou génétique), de pathogénie indéterminée (désintégration nucléaire ou accumulation de dépôts cytoplasmiques), résistante à toute thérapeutique. Le premier groupe individualisé est celui des formes sporadiques. Les formes héréditaires de connaissance plus récente sont dites myopathies à inclusions [1].

Formes sporadiques

La myosite à inclusions *(inclusion body myositis)* a été décrite dans un cas ressemblant à une polymyosite chronique, mais comportant sur la biopsie musculaire les aspects spécifiques qui définissent la maladie : vacuoles bordées en microscopie optique, inclusions filamenteuses de 16 à 18 nm de diamètre en microscopie électronique. La myosite à inclusions, troisième forme de maladie musculaire inflammatoire à côté des dermatomyosites et des polymyosites, fut considérée comme une variété de polymyosite caractérisée, en plus de ses aspects morphologiques spécifiques, par sa résistance à toute thérapeutique antidysimmune [1]. La maladie survient surtout chez l'adulte après 50 ans, trois fois plus souvent dans le sexe masculin. Le début est très progressif, expliquant que, chez la plupart des patients, le diagnostic ne soit établi qu'après plusieurs années, 6 à 7 ans en général.

Un certain ensemble de traits cliniques est évocateur. La faiblesse et l'atrophie musculaire ont souvent un début distal, plus particulièrement sur les membres inférieurs, avec une extension proximale dans la moitié des cas. Une distribution asymétrique est fréquente, avec atteinte sélective de certains muscles : aux membres inférieurs, le tibial antérieur, le quadriceps, à l'origine parfois d'un genu recurvatum ; aux membres supérieurs, les fléchisseurs ou les extenseurs du poignet et des doigts, le biceps, le triceps. L'atrophie du sterno-cléido-mastoïdien a un intérêt diagnostique (unilatérale et parfois bilatérale). Une aréflexie achilléenne ou rotulienne est présente dans 40 % des cas. En revanche, myalgies et dysphagie sont signalées dans 20 % des cas environ. Selon la prédominance de tel ou tel symptôme, la sémiologie s'organise souvent en sous-groupes : amyotrophies asymétriques et multifocales atteignant biceps, long supinateur, fléchisseurs ou extenseurs du poignet, quadriceps, péroniers, sterno-cléido-mastoïdien ; formes pseudopolymyositiques en cas de dysphagie et de myalgies prédominantes associées à une faiblesse proximale ; formes pseudodégénératives évoquant tantôt une amyotrophie spinale progressive avec déficit distal et aréflexie, tantôt une dystrophie musculaire de topographie distale ou scapulopéronière. L'évolution est de sévérité très variable mais toujours progressive.

Les examens complémentaires sont de peu d'utilité. Le taux de créatine-kinase sérique est parfois élevé. L'EMG est habituellement mixte, associant des signes de dénervation et des tracés myogènes.

La biopsie musculaire montre, en microscopie optique, les vacuoles bordées qui sont cytoplasmiques, mais aussi nucléaires. L'inflammation endomysiale constante est de degré variable, constituée de lymphocytes et de macrophages. Un élément trompeur et fréquent est la présence de petits groupes de fibres anguleuses orientant vers une dénervation. Des dépôts de substance amyloïde, colorée par le rouge Congo et biréfringente en lumière polarisée, sont mis en évidence dans les vacuoles bordées. Ces dépôts ont la structure bêtaplissée de fibrilles amyloïdes. Ils sont de petite taille et parfois mal visibles. Une technique de fluorescence montre qu'ils sont constamment présents. Ce fait est inhabituel car la substance amyloïde est toujours extracellulaire. Au cours de la myosite à inclusions, ils ne sont toutefois pas strictement intracellulaires, mais aussi adjacents au sarcolemme ou même extérieurs à la fibre musculaire. Ils sont partiellement composés de protéine bêta-amyloïde qui est elle-même un résidu polypeptidique issu de la protéine précurseur de la bêta-amyloïde. L'étude ultrastructurale recherche les filaments anormaux de 16 à 18 nm de diamètre en moyenne. Ces filaments sont rectilignes ou incurvés ; ils ont une

section tubulaire et s'organisent en trousseaux plus ou moins larges. Ils siègent dans le cytoplasme des fibres musculaires dans les vacuoles bordées ou à leur contact. Dans un quart des cas, ils siègent dans le noyau où leur diamètre est légèrement inférieur.

Plusieurs mécanismes qui ne s'excluent pas sont invoqués [1].

Dysimmunité. Une association à des maladies auto-immunes est présente dans environ 15 % des cas, notamment à la sclérodermie, à la thrombocytopénie, aux diverses connectivites, à la maladie coeliaque, au diabète sucré. L'association à un cancer est rare, contrairement aux dermatomyosites, et un facteur viral n'a jamais été prouvé. Le phénomène de l'invasion partielle des fibres musculaires non nécrotiques par des lymphocytes et des macrophages est très caractéristique. Certaines fibres sont entourées puis pénétrées puis détruites, essentiellement par des lymphocytes cytotoxiques CD8. L'expression des antigènes HLA *(human leukocyte antigen*) de classe I se fait essentiellement autour des fibres envahies mais non nécrosées. De telles constatations en faveur d'une dysimmunité ne prouvent pas pour autant la nature auto-immune de la maladie, car il pourrait s'agir d'un phénomène secondaire. De surcroît, aucune thérapeutique immunosuppressive n'influence la progressivité de la maladie.

Dépôts anormaux intramusculaires. La protéine bêta-amyloïde et la protéine précurseur s'accumulent dans les fibres vacuolisées, sous le sarcolemme ou plus profondément ou à l'extérieur de la fibre. Elles forment des chapelets de matériel amorphe, dense, irrégulier, mal défini, détaché et floculaire. Elles ne siègent jamais dans les inclusions filamentaires. L'augmentation de l'acide ribonucléique (ARN) messager de la protéine précurseur est en faveur d'une anomalie génique. L'ubiquitine s'accumule également en excès. Elle se localise dans les filaments et aussi dans la substance amorphe floculaire. L'ubiquitine est un polypeptide ayant une fonction de régulation de la protéolyse par une voie ATP-dépendante. Les protéines se lient à elle, puis sont dégradées grâce à un complexe protéasique spécifique. L'ubiquitine également présente dans le cerveau de la maladie d'Alzheimer et de la maladie de Parkinson, pourrait aussi induire l'amyloïdogenèse et avoir un effet immunitaire. Une accumulation anormale d'alpha-1-antichymotrypsine, déjà observée dans la maladie d'Alzheimer, a été prouvée dans les fibres vacuolisées, colocalisée à la protéine bêta-amyloïde. Elle jouerait un rôle dans la cascade des altérations pathologiques, ayant un effet sur le tissu connectif. D'autres protéines, présentes au cours de la maladie d'Alzheimer, sont également présentes : la protéine tau phosphorylée, colocalisée à la protéine bêta-amyloïde et à l'ubiquitine ; l'apolipoprotéine E. Enfin, des prions sont visibles dans les vacuoles.

Hypothèse nucléaire. En microscopie électronique, des désintégrations nucléaires sont visibles, le contenu du noyau se répandant dans le cytoplasme ce qui pourrait être à l'origine des vacuoles bordées. Cette altération nucléaire entraînerait une expression défectueuse de molécules non musculaires par le génome extranucléaire qui échapperait au contrôle normal de l'expression de régulation génique intranucléaire. La désintégration nucléaire progressive, dépassant la capacité de compensation des cellules satellites, serait à l'origine de l'atrophie et de la destruction des fibres. Un processus inconnu déclencherait la réaction cytotoxique contre les fibres musculaires.

Altérations mitochondriales. Une prolifération de mitochondries est parfois visible sur la biopsie musculaire sous forme de fibres rouges déchiquetées *(ragged red fibres*) ou de fibres dont l'activité cytochrome-oxydase a disparu. La microscopie électronique montre également des mitochondries de taille et de nombre augmentés. Cette constatation a fait rechercher des délétions de l'ADN mitochondrial. Des délétions multiples sont présentes dans les fibres négatives en cytochrome-oxydase dans 50 à 70 % des cas. Il ne s'agit sans doute pas d'un phénomène primitif, d'autant que les inclusions sont absentes au cours des diverses encéphalomyopathies mitochondriales. Plutôt que liées à l'âge ou à l'inflammation, elles pourraient résulter d'une communication imparfaite entre génome nucléaire et mitochondrial. Ce phénomène apparaît secondaire.

Myopathie à inclusions

Le terme « myopathies à inclusions » définit des formes héréditaires récemment décrites de myosites à inclusions, caractérisées notamment par l'absence d'inflammation, par le début à un âge plus jeune, l'évolution plus bénigne. Le mode de transmission est parfois autosomique dominant, parfois autosomique récessif. Une liaison au chromosome 9 est établie [24]. La forme autosomique récessive épargnant le quadriceps est la plus

histologiquement, même à un stade avancé. Dans certains cas, la topographie est scapulopéronière. L'évolution est lentement progressive mais l'incapacité à la marche est tardive.

L'imagerie cérébrale montre parfois des lésions de la substance blanche notamment périventriculaire, épargnant les fibres sous-corticales, témoignant d'une leucoencéphalopathie asymptomatique.

Myosites au cours des connectivites

La polyarthrite rhumatoïde est parfois compliquée d'atteintes musculaires. Il s'agit surtout d'atrophie non spécifique des fibres de type II, souvent limitée au type II B, favorisée par l'immobilisation et surtout la corticothérapie. Dans des formes plus sévères, des lésions plus importantes faites de nécrose et de phagocytose s'associent à des foyers inflammatoires, à des fibres « mangées aux mites », à des fibres annulaires et à des corps cytoplasmiques. Parfois des lésions de vasculite sont associées.

La sclérodermie comporte souvent un certain degré d'amyotrophie portant également sur les fibres de type II et accompagnée d'une raréfaction capillaire. Plus rarement existent des foyers inflammatoires avec hyperplasie des cellules endothéliales.

Le syndrome de Gougerot-Sjögren comporte parfois des atteintes musculaires inflammatoires qui remplacent la polyarthrite dans la triade du syndrome sec. Le plus souvent, les lésions musculaires sont peu spécifiques.

Le lupus érythémateux disséminé comporte, dans 5 à 10 % des cas, des lésions musculaires inflammatoires avec nécrose focale des capillaires inégalement distribuée, tubules ondulés dans les cellules endothéliales, infiltration périvasculaire. Les lésions musculaires elles-mêmes sont modérées : bavure des stries Z, atrophie disséminée, nécrose, régénération, atrophie périfasciculaire parfois.

La connectivite mixte comporte très fréquemment des foyers d'infiltrats lymphocytaires, des nécroses des fibres, parfois une atrophie fasciculaire et des dépôts d'IgM dans les parois vasculaires. Les vasculites ont souvent dans leurs muscles une artérite inflammatoire avec nécrose des parois vasculaires qu'il s'agisse de périartérite noueuse, de vasculites d'hypersensibilité ou de granulomatose de Wegener. Les lésions musculaires proprement dites sont plutôt secondaires à une ischémie ou à une dénervation qu'à une véritable myosite.

Les myosites sarcoïdosiques, à côté des formes infracliniques fréquentes (la présence de granulome dans le muscle dépassant 50 %) se traduisent par une atteinte musculaire proximale aiguë ou chronique, comportant une faiblesse et une atrophie musculaires, des myalgies et parfois des crampes, plus rarement des rétractions ou une pseudohypertrophie. Le taux de créatine-kinase sérique est normal ou augmenté. L'EMG est normal ou parfois de type myogène.

Myosites ossifiantes

Le terme « myosite ossifiante » s'applique à deux entités dont les lésions histologiques, faites d'ossifications musculaires et conjonctivites progressives, sont identiques mais dont l'expression clinique est différente : tantôt forme sporadique et circonscrite, tantôt forme fibrodysplasique génétique encore dite maladie de Münchmeyer.

Myosite ossifiante circonscrite pseudotumorale

Sporadique, elle débute dans l'enfance ou à l'âge adulte mais est plus fréquente avant 20 ans. Sa survenue est spontanée, indépendante de tout traumatisme. Une masse se développe en quelques semaines dans les muscles des membres et dans le tissu conjonctif. Sa taille est de quelques centimètres. Une ossification localisée est visible sur les radiographies. L'ablation chirurgicale de la masse entraîne habituellement la guérison.

Fibrodysplasie ossifiante progressive ou maladie de Münchmeyer

Elle répond souvent à une transmission de type autosomique dominant à expressivité variable, la seule manifestation présente chez certains membres de la famille étant des altérations osseuses : absence ou raccourcissement d'une phalange du gros orteil, en dehors de toute ossification musculaire.

Le début se fait surtout avant 10 ans, parfois vers 20 ans, par de petites zones de tuméfaction d'allure inflammatoire, chaudes, sensibles ou douloureuses, parfois ulcérées, parfois fébriles, siégeant à l'intérieur des muscles surtout du dos, des épaules et de la nuque, entraînant une attitude de pseudotorticolis. Au bout de quelques semaines la douleur diminue, la tuméfaction s'affaisse, laissant persister une zone d'induration pâteuse qui, dans les semaines suivantes, s'ossifie graduellement et aboutit à la formation d'os dans des zones où n'étaient présents que des muscles et des tendons. L'évolution des ossifications se fait par périodes entrecoupée de périodes inactives. Tardivement de grands groupes de muscles sont ossifiés et forment des masses indurées à la palpation. Les côtes sont souvent fixées entre elles, ce qui est à l'origine de phénomènes infectieux pulmonaires souvent mortels. Les ossifications sont visibles radiologiquement sous forme de baguettes ou de ponts osseux réalisant parfois des synostoses.

La maladie est en relation avec la formation postnatale d'os ectopique. Les lésions initiales comportent une infiltration lymphocytaire associée à une dégénérescence musculaire suivie de prolifération fibreuse puis d'ossification enchondrale. Une hyperexpression de la protéine 4 et de son ARN messager se retrouve dans les lymphocytes [31]. La dysrégulation de cette protéine morphogénétique serait à l'origine de l'ossification hétérotopique.

Le second élément caractéristique de la maladie de Münchmeyer est l'association de déformations congénitales des pouces et des gros orteils. Il s'agit surtout de microdactylie, de monophalangisme, d'exostoses, d'élargissement du col du fémur, d'anomalies dentaires avec absence des incisives supérieures, d'hypogénitalisme et parfois de surdité avec absence des lobules des oreilles.

L'évolution se fait donc par poussées progressives mais est d'une extrême gravité. Les mouvements des épaules, de la nuque et du rachis puis des hanches deviennent peu à peu impossibles. Les enfants sont immobilisés dans une coque osseuse qui crée une ankylose totale.

Les lésions histologiques sont identiques dans les deux types de myosite ossifiante. Le point de départ semble se situer dans le tissu connectif du derme et des fascias, fait d'inflammation, d'hémorragie et de fibrose. Puis du cartilage néoformé et de l'os circonscrivent et infiltrent le tissu altéré qui se transforme en masses fibromateuses. Les cellules sont riches en glycoprotéines synthétisées par le réticulum sarcoplasmique et l'appareil de Golgi. L'os néoformé est un os normal. Les lésions musculaires résultent de l'infiltration et de la compression par le tissu néoformé.

La nature de la maladie est inconnue, une augmentation du métabolisme collagénique et osseux inhabituellement sensible à l'hormone parathyroïdienne a été évoquée.

L'évolution n'est pas modifiée par la corticothérapie, l'EDTA (éthylène-diamine-tétra-acétique) ou l'hormone parathyroïdienne. Les diphosphonates à une posologie quotidienne de 20 mg/kg de poids ont exceptionnellement ralenti l'ossification pathologique de cette maladie mystérieuse et gravissime.

Atteintes musculaires nutritionnelles

De nombreuses atteintes musculaires sont secondaires à des maladies diverses, endocriniennes en particulier thyroïdiennes, toxiques par exemple éthylique, métaboliques notamment secondaires au diabète et à l'insuffisance rénale. Dans le cadre de la pathologie de l'appareil locomoteur, trois types d'atteintes sont à signaler.

Myopathie de l'ostéomalacie

rachitisme. De plus, certaines myopathies prévalentes peuvent révéler l'affection. Ces formes assez rares sont caractérisées par un déficit bilatéral des muscles de la ceinture pelvienne et des quadriceps. L'extension à la ceinture scapulaire, quand elle existe, est discrète. L'amyotrophie reste au second plan du tableau. Les troubles moteurs sont toujours associés à des douleurs assez diffuses du bassin et des cuisses, premiers signes de l'affection osseuse. Les réflexes tendineux sont toujours vifs et le tableau simule, dans certains cas, une sclérose latérale amyotrophique. Les activités des enzymes sériques ne sont pas augmentées. L'EMG montre des altérations rnyopathiques, mais sa normalité n'exclut pas le diagnostic. Celui-ci repose sur la mise en évidence de l'ostéomalacie dont les signes biologiques ne sont pas nécessairement au complet d'emblée. L'élévation isolée de la phosphatase alcaline, une hypophosphorémie persistante sont les premières anomalies à apparaître. Dans tous les cas, la myopathie est sensible au traitement de l'ostéomalacie.

Sénescence musculaire

La notion de sénescence musculaire est mal déterminée. Le tissu musculaire partage avec le tissu nerveux la qualité de tissu postmitotique, c'est-à-dire que le nombre de ses cellules acquis à la naissance n'augmente théoriquement plus par la suite. Ceci n'exclut pas, cependant, une plasticité importante d'éléments comme les cellules satellites. Pour certains, la sénescence musculaire est due à un facteur directement myogène dégénératif, alors que d'autres invoquent une anomalie de la fonction trophique des neurones. En fait, le mécanisme primordial est très vraisemblablement la sous-utilisation dont témoigne, en particulier, une atrophie préférentielle des fibres de type II, analogue à celle de l'atrophie d'immobilisation.

Les limites sont incertaines entre la sénescence musculaire physiologique et pathologique. On admet comme physiologique une diminution plus ou moins diffuse de la masse musculaire avec hypotonie et diminution de force, visible sur les ceintures et portant électivement sur les mains et les éminences thénariennes. D'autres fois, la fonte musculaire devient pathologique, accompagnée de rétractions, d'escarres et de cachexie. Elle fait alors partie intégrante du syndrome d'immobilisation du vieillard. Parfois, une hypertonie d'opposition, s'exagérant à la mobilisation passive, est associée, évoluant vers une hypertonie diffuse en flexion. Quant à la classique « paraplégie myopathique » de Lhermitte, faite d'une amyotrophie localisée aux membres inférieurs et de rétractions en flexion sans signes neurologiques, elle n'est pas spécifique et entre dans le cadre des syndromes d'immobilisation des sujets âgés.

Atrophie d'immobilisation

Une imprécision analogue règne quant à la nature de l'atrophie d'immobilisation. Les diverses techniques expérimentales susceptibles de la reproduire montrent en effet l'intervention de facteurs multiples : suppression de la fonction trophique du neurone par isolement d'un segment de moelle et section des racines correspondantes (ce qui entraînerait paradoxalement des lésions d'allure myogène) ; méthodes d'anesthésie locale prolongée arrêtant la conduction nerveuse ; ténotomies ; immobilisation plâtrée d'un membre (ces deux dernières méthodes entraînant d'ailleurs une atrophie prédominante des fibres de type I).

L'atrophie d'immobilisation peut être diffuse avec une atrophie élective et régulière de l'ensemble des fibres de type II, mais elle s'exprime au maximum sur le quadriceps et spécialement sur le vaste interne. Elle s'installe ainsi en peu de jours après une immobilisation du genou, correspondant d'ailleurs à la classique « atrophie réflexe », terme impropre qui a cependant l'intérêt de souligner l'intervention d'un facteur neuronal. Or de telles atrophies du quadriceps après immobilisation du genou comportent une atrophie élective des fibres de type I. Cette notion a d'abord pour intérêt d'être en accord avec les données expérimentales précédentes. D'autre part, elle trouve sans doute son explication dans la cessation, pendant l'immobilisation, de la fonction tonique posturale dévolue à ce type de fibres.

Atteintes musculaires médicamenteuses

Médicaments altérant la structure du muscle strié

Neuromyopathies de la chloroquine

Elles surviennent au cours des traitements au long cours de la polyarthrite rhumatoïde ou du lupus érythémateux disséminé. La durée du traitement dépasse en général 1 an et le plus souvent a été de 5 à 7 ans. La posologie est habituellement élevée, dépassant 500 à 700 mg/j.

Les signes musculaires apparaissent après un long délai, supérieur à 6 mois, en moyenne de 1 à 4 ans. Il semble que la chloroquine soit retenue dans une proportion d'environ 50 % dans l'organisme. D'ailleurs elle est encore excrétée dans certains cas 5 ans après l'arrêt du traitement.

Le tableau clinique est celui d'une myopathie proximale indolore. Progressivement, le déficit s'étend aux portions distales des membres, au tronc, au cou et à la face. Une amyotrophie est habituelle. Des signes neuropathiques, aréflexie et troubles sensitifs, sont quasi constants. Ceci explique la dénomination de neuromyopathie de la chloroquine. Une élévation des protéines est fréquente dans le liquide céphalorachidien. Des signes myocardiques ne sont pas exceptionnels. Avec l'évolution s'installent, dans de rares cas, une diplopie, une dysarthrie, une dysphagie. L'EMG met parfois en évidence des décharges pseudomyotoniques. Histologiquement une myopathie vacuolaire est visible et porte surtout sur les fibres de type I, plus rarement sur les fibres de type II. En ultrastructure, des modifications du système membranaire sont visibles avec des corps membraneux et des lésions d'autophagie. Après l'arrêt du traitement, la régression du déficit musculaire se fait lentement. Elle est souvent tardive.

Le mécanisme des neuromyopathies de la chloroquine est discuté. Le produit a vraisemblablement une action sur les enzymes glycolytiques qui explique une surcharge glycogénique. Il est possible qu'il exerce un effet membranaire. La chloroquine a également un effet sur la conduction nerveuse et la transmission neuromusculaire mais cet effet n'est pas forcément en cause. L'intoxication est considérée comme une neuromyopathie.

Polymyosites de la D-pénicillamine

La D-pénicillamine est à l'origine d'un tableau de dermatomyosite ou de polymyosite, accompagné de douleurs importantes et parfois d'atteinte cardiaque. Dans ces cas, la posologie est habituellement de 500 à 700 mg par jour. Les troubles régressent à l'arrêt du traitement. Parfois cependant l'évolution est grave et se fait même vers la mort.

Rhabdomyolyses médicamenteuses

Elles ont été précédemment citées.

Modifications du métabolisme musculaire

Myopathies stéroïdiennes

On les considère comme consécutives à des altérations du métabolisme glycoprotéinique, la cortisone, diminuant la synthèse glycogénique et inhibant la synthèse protéique. Ces myopathies surviennent électivement lors de l'utilisation des dérivés fluorés mais également avec d'autres cortisoniques comme la prednisone. Le tableau est celui d'un déficit musculaire proximal indolore. Les enzymes sériques sont normales. Histologiquement une atrophie des fibres de type II est présente. Ces éléments de différenciation sont d'une grande importance pratique lors du traitement d'une polyarthrite rhumatoïde et surtout d'une polymyosite par la cortisone car l'interruption de la drogue suffit à améliorer le déficit.

Un cas particulier est la myopathie aiguë de réanimation survenant chez des asthmatiques intubés et traités par corticoïdes. Les patients, souvent de sexe féminin, constituent une faiblesse musculaire diffuse avec élévation du taux de créatine-kinase sérique, EMG myogène, atrophie des fibres de type II et rhabdomyolyse sur la biopsie musculaire.

L'évolution est le plus souvent favorable et se fait vers la régression en 1 mois à 1 an. Ces formes sont à séparer des polyneuropathies de réanimation *(critical illness polyneuropathy)* survenant chez des sujets âgés en défaillance pluriviscérale d'évolution souvent fatale.

Atteintes musculaires des hypocholestérolémiants

Le clofibrate est susceptible d'entraîner des atteintes musculaires. Le clofibrate freine l'anabolisme des triglycérides, active la lipoprotéine-lipase, inhibe la dégradation de l'acétylcoenzyme A. Les troubles musculaires apparaissent surtout lorsque la posologie est élevée et principalement lorsqu'une insuffisance rénale est associée, 15 jours en moyenne après le début du traitement mais parfois plus tard, jusqu'à quelques mois. Le tableau clinique est fait de douleurs musculaires prédominant aux ceintures et de crampes importantes des mollets. Un déficit proximal n'est pas rare avec signe de Gowers. Le taux de créatine-kinase sérique est élevé. L'EMG est parfois normal, parfois de type myogène. La régression se fait habituellement à l'arrêt du traitement.

Troubles de la fonction sarcolemmique

Certains phénomènes neuromyotoniques surviennent au cours des traitements par D-pénicillamine. La sémiologie est faite d'une difficulté à la relaxation, en particulier après préhension manuelle durant plusieurs secondes. L'EMG met en évidence des décharges spontanées de type myotonique.

Troubles de la transmission neuromusculaire

Il s'agit essentiellement des myasthénies survenant au cours d'un traitement de la polyarthrite rhumatoïde par la D-pénicillamine. Le sexe féminin est souvent atteint. L'âge est souvent plus tardif que celui de la myasthénie mais le tableau clinique est identique. La survenue des troubles se fait le plus souvent 10 mois après l'instauration du traitement, avec une plus grande fréquence dans les 3 premiers mois. La posologie moyenne est de 250 à 1 500 mg par jour. Le tableau clinique ne diffère en rien de celui de la myasthénie. Les anticorps antirécepteurs d'acétylcholine sont élevés. La D-pénicillamine stimulerait, par un mécanisme d'inhibition suppressive, les lymphocytes B. Il est également possible qu'elle révèle certaines myasthénies.

Troubles de la fonction tonique musculaire

Il s'agit exceptionnellement d'une diminution du tonus lors de l'utilisation de certains myorelaxants : ce sont les benzodiazépines, le cinnamanide, le baclofène, la méphénésine, le chlorzoxazone, la chlormézanone, le thiocolchicoside, le carisoprodol.

Références

[1] Askanas V, Serratrice G, Engel WK. Inclusion body myositis and myopathy. New York : Pergamon University Press, 1997

[2] Azibi K, Bachner L, Beckman JS , et al. Severe childhood autosomal recessive muscular dystrophy with deficiency of the 50 kDa dystrophin-associated glycoprotein maps to chromosome 13q12. *Hum Mol Genet* 1993 ; 2 : 1423-1428

[3] Beckman JS, Richard I, Hillaire D , et al. A gene for limb girdle muscular dystrophy maps to chromosome 15 by linkage. *CR Acad Sci Paris* 1991 ; 312 : 141-148

[4] Ben Othmane K, Ben Hamida M, Pericak-Vance M , et al. Linkage of Tunisian autosomal recessive Duchenne-like muscular dystrophy to the pericentromeric region of chromosome 13q. *Nat Genet* 1992 ; 2 : 315-317

[5] Bönnemann CG, Modi R, Noguchi S , et al. Beta-sarcoglycan (A3b) mutations cause autosomal recessive muscular dystrophy with loss of the sarcoglycan complex. *Nat Genet* 1995 ; 11 : 266-276

[6] Broux O, Richard I, Allamand V , et al. Mutations in the proteolytic enzyme calpain 3 cause limb-girdle muscular dystrophy type 2A. *Cell* 1995 ; 81 : 1-20

[7] Castella-Escola J, Mattei MG, Ojcius DM , et al. In situ mapping of the muscle- specific form

of phosphoglycerate mutase gene to human chromosome 7p12-7p13. *Hum Genet* 1990 ; 84 : 210-212

[8] Delisle MB, Laroche M, Dupont H, Prumeau Rochaix Morphological analysis of para-spinal muscles : comparison of progressive lumbar kyphosis (camptocormia) and narrowing of lumbar canal disk protrusions. *Neuromuscul Disord* 1993 ; 3 : 579-582

[9] Desnuelle C, Pellissier JF, De Barsy TH, Serratrice G Intolérance à l'exercice par déficit en carnitine palmityl transférase. *Rev Neurol* 1990 ; 146 : 231-234

[10] Di Mauro S, Dalakas M, Miranda AF Phosphoglycerate kinase deficiency : a new cause of recurrent myoglobinuria. *Trans Am Neurol Assoc* 1981 ; 106 : 202-205

[11] Di Mauro S, Melis-Dimauro P Muscle carnitine palmityl-transferase deficiency and myoglobinuria. *Science* 1973 ; 182 : 929-931

[12] Di Mauro S, Moraes CT, Shanske S , et al. Mitochondrial encephalomyopathies : biochemical approach. *Rev Neurol* 1991 ; 147 : 443-449

[13] Di Mauro S, Tonin P, Servidei S. Metabolic myopathies. Handbook of clinical neurology. In : Rowland LP. Di Mauro S eds. Myopathies. Amsterdam : Elsevier, 1992 : 479-526

[14] Harding AE, Thompson PD Plasma exchange and immunosuppression in the stiff-man syndrome. *Lancet* 1989 ; 2 : 915

[15] Helbling-Leclerc A, Zhang X, Topaloglu H , et al. Mutations in the laminin alpha 2- chain gene (LAMA) cause merosin-deficien congenital muscular dystrophy. *Nat Genet* 1995 ; 11 : 216-218

[16] Hillaire D, Leclerc A, Fauré S , et al. Localization of merosin-negative congenital muscular dystrophy to chromosome 6q2 by homozygosity mapping. *Hum Mol Genet* 1994 ; 3 : 1657-1661

[17] Jöbsis GJ, Keizers H, Vreijing JP , et al. Type VI collagen mutations in Bethlem myopathy, an autosomal dominant myopathy with contractures. *Nat Genet* 1996 ; 14 : 113-115

[18] Klauck SM, Wilgenbus P, Yates JR, Muller CR, Poustka A Identification of novel mutations in three families with Emery-Dreifuss muscular dystrophy. *Hum Mol Genet* 1995 ; 4 : 1853-1857

[19] Laroche M, Delisle MB La camptocormie est-elle une myopathie paravertébrale ? *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994 ; 61 : 481-484

[20] Laroche M, Delisle MB, Mazieres B, Rascol A, Cantagrel A, Arlet PH Myopathie tardive localisée aux muscles spinaux : une cause de cyphose lombaire de l'adulte. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991 ; 58 : 829-838

[21] Ljunggren A, Duggan D, Mc Nally E , et al. Primary adhalin deficiency as a cause of muscular dystrophy in patients with normal dystrophin. *Ann Neurol* 1995 ; 38 : 367-372

[22] Matsumura K, Tomé FM, Collin F , et al. Deficiency of the 50K dystrophin-associated glycoprotein in severe childhood autosomal recessive muscular dystrophy. *Nature* 1992 ; 359 : 320-322

[23] Minoletti F , et al. Localization of the human gene for carnitine palmitoyl-transferase to 1p13-p11 by non radioactive in situ hybridization. *Genomics* 1992 ; 13 : 1372-1374

[24] Mitrani-Rosenhaum S, Argov Z, Blumenfeld A , et al. Hereditary inclusion body myopathy maps to chromosome 9p1-q1. *Hum Mol Genet* 1996 ; 5 : 159-163

[25] Mommaerts WF, Illingworth B, Pearson CM, Cuillory RJ, Seraydarian K A functional disorder of muscle associated with the absence of phosphorylase. *Proc Natl Acad Sc USA* 1959 ; 45 : 791-793

[26] Nakajima H, Kono N, Yamasaki T , et al. Genetic defect in muscle phosphofructokinase deficiency. *J Biol Chem* 1991 ; 265 : 9292-9295

[27] Nicole S, Ben Hamida C, Beighton P , et al. Localization of the Schwartz-Jampel syndrome (SJS) locus to chromosome 1p34-p36. 1 by homozygosity. *Hum Mol Genet* 1995 ; 4 : 1633-1636

[28] Poulin P, Toussirot E, Schiano A, Serratrice G Formes complètes et formes dissociées du syndrome de Poland (5 cas). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992 ; 59 : 114-120

[29] Richard I, Broux O, Allamand V , et al. Mutations in the proteolytic enzyme calpain 3 cause limb-girdle muscular dystrophy type 2A. *Cell* 1995 ; 81 : 1-20

[30] Rowland LP Cramps, spasms and muscle stiffness. *Rev Neurol* 1985 ; 141 : 261-275

[31] Serratrice G, Kozak-Ribbens G, Cozzone PJ Aspects neurologiques de l'hyperthermie maligne. Clinique, physiopathologie, génétique. *Rev Neurol* 1997 ; 153 : 304-313

[32] Serratrice G, Pellissier JF Cinq cas de myalgies d'effort avec agrégats tubulaires. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990 ; 57 : 299-301

[33] Serratrice G, Pellissier JF, Aquaron R, Pouget J Le déficit en AMP désaminase. Maladie ou syndrome ? *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1986 ; 53 : 673-676

[34] Serratrice G, Pellissier JF, Pouget J, Gastaut JL Le syndrome de la colonne vertébrale rigide et ses frontières nosologiques. Deux observations. *Presse Med* 1984 ; 13 : 1129-1132

[35] Serratrice G, Pouget J L'aplasie de l'éminence thénar : une forme partielle et terminale de dysplasie du rayon radial. *Presse Med* 1986 ; 15 : 193-196

[36] Serratrice G, Poujet J Maladie d'Emery-Dreifuss, syndrome d'amyotrophie avec rétractions précoces et troubles secondaires de la conduction cardiaque d'hérédité variables. *Rev Neurol* 1986 ; 142 : 766-770

[37] Serratrice G, Pouget J, Pellissier JF The Bent Spine syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996 ; 60 : 51-54

[38] Shafritz AB, Dhore EM, Gannon FH , et al. Over expression of an osteogenic morphogen in fibrodysplasia ossificans progressiva. *N Engl J Med* 1996 ; 335 : 555-561 **[crossref]**

[39] Solimena M, Folli F Autoantibodies to GABA-ergic neurons and pancreatic beta cells in stiff-man syndrome. *N Engl J Med* 1990 ; 322 : 1155-1560

[40] Speer MC, Tandan R, Rao PN , et al. Evidence for locus heterogeneity in the Bethlem myopathy and linkage in 2q37. *Hum Mol Genet* 1996 ; 5 : 1043-1046

[41] Toda T, Segawa M, Nomura Y , et al. Localization of a gene for Fukuyama type congenital muscular dystrophy to chromosome 9q-31-33. *Nat Genet* 1993 ; 5 : 283-286

[42] Tomé FM, Evangelista T, Leclerc A , et al. Congenital muscular dystrophy with merosin deficiency. *CR Acad Sci Paris* 1994 ; 317 : 351-357

[43] Tsujino S, Shanske S, Dimauro S Molecular genetic heterogeneity of myophosphorylase deficiency (McArdle's disease). *N Engl J Med* 1993 ; 329 : 241-245

[44] Vora S, Durham S, De Martinville B , et al. Assignment of the human gene for muscle-type phosphofructokinase (PFKM) to chromosome 1 (region cen-q32) using somatic cell hybrids and monoclonal anti-M antibody. *Somat Cell Genet* 1982 ; 8 : 95-104

Cet article ne contient pas d'images.

Pathologie traumatique du muscle strié squelettique

P. Christel, H. de Labareyre, P. Thelen, J. de Lecluse

Les lésions des muscles squelettiques sont extrêmement fréquentes, surtout en pathologie sportive. Tous les degrés de gravité peuvent se rencontrer mais certaines grandes règles de diagnostic et de traitement permettent d'apporter une solution à la grande majorité des cas. Après avoir rappelé la structure histologique du muscle et les facteurs de risque, cet article distingue la problématique posée par la gestion des lésions musculaires récentes de celle des lésions chroniques, séquellaires des précédentes. Il faut distinguer les traumatismes extrinsèques, par choc appuyé, des traumatismes intrinsèques, les plus fréquents, où la résistance mécanique de la structure musculaire est dépassée par la nature ou l'intensité des contraintes mécaniques. La lésion siège dans la plupart des cas à la jonction myoaponévrotique. Dans le cadre des lésions récentes, l'examen clinique et l'imagerie permettent d'identifier le type de la lésion (contracture, déchirure, rupture), son degré de gravité, sa localisation et d'en tirer les conséquences en termes de stratégie thérapeutique et de délai d'indisponibilité. L'échographie est ici un élément fondamental de la démarche diagnostique et pronostique. Le diagnostic des lésions chroniques repose aussi sur l'examen clinique et surtout sur l'imagerie qui permet d'identifier les différents types lésionnels : nodules fibreux, pseudokystes, calcifications. L'utilisation de l'imagerie par résonance magnétique est ici essentielle, non seulement au titre du diagnostic mais aussi pour le chirurgien, permettant une visualisation tridimensionnelle de la lésion à exciser. Le rôle du traitement préventif dans la survenue des accidents musculaires est essentiel. Le dépistage des facteurs de risque inhérents à l'athlète, la compensation des déséquilibres musculaires et métaboliques, des entraînements adaptés, la lutte contre les raideurs musculaires ont radicalement transformé l'incidence des accidents musculaires et leur traitement curatif. Une fois constituée, la lésion musculaire récente relève en règle générale du traitement médical adapté à chaque type de lésion. La physiothérapie, la rééducation, l'utilisation des dynamomètres isocinétiques, la reprise adéquate de l'entraînement, constituent les éléments clés du retour au sport sans récidive. La durée d'incapacité sportive est conditionnée par l'importance de la lésion. L'indication chirurgicale est rare, réservée aux lésions musculaires majeures et aux syndromes compressifs. Au stade des séquelles, les lésions chroniques relèvent plus souvent de la chirurgie. Le geste chirurgical doit être adapté à la nature de la lésion, allant de la simple excision de petits nodules fibreux ou de calcifications jusqu'à la suppression fonctionnelle d'un muscle, avec ou sans neurolyse.

Mots clés : Muscle ; Lésion musculaire traumatique ; Régénération musculaire ; Traumatologie du sport

Plan

■ Introduction

Les accidents musculaires représentent une pathologie extrêmement fréquente, surtout en traumatologie sportive, mais qui peut aussi se rencontrer dans un autre contexte tel que celui des accidents de travail. C'est, par exemple, la pathologie la plus fréquente rencontrée lors de la pratique du *football*. Si la plupart

des lésions sont le plus souvent bénignes, il existe des lésions plus graves qu'il faut savoir dépister à temps puis traiter de manière adaptée pour éviter la survenue de séquelles sévères et invalidantes sur le plan sportif.

Les connaissances dans ce domaine ont considérablement évolué depuis ces dernières années, en particulier grâce à l'imagerie et à la compréhension des mécanismes de cicatrisation musculaire, ce qui a permis de modifier et d'adapter les stratégies thérapeutiques. De plus, une meilleure connaissance des facteurs favorisant la survenue des accidents musculaires a permis la mise en place de mesures de prévention qui ont diminué considérablement leur incidence. Enfin, le traitement chirurgical est maintenant mieux codifié et ses indications plus précises, surtout grâce à l'aide de l'imagerie.

Parmi l'ensemble des lésions musculaires traumatiques, ce sont les membres inférieurs (de 80 à 90 % des accidents), et en particulier la cuisse, qui paient le plus lourd tribut à cette pathologie. Il s'agit le plus souvent du quadriceps, surtout du droit fémoral, et des ischiojambiers. Ces localisations préférentielles atteignent des muscles biarticulaires, travaillant en force et en rapidité donc exposés à une asynergie lors d'un mouvement rapide et violent, normalement contrôlé par un couple agoniste-antagoniste. [3, 4, 8, 9] Ainsi s'expliquent les mécanismes indirects des lésions du droit fémoral, lors du *shoot*, ou des ischiojambiers lors d'un tackle, dans les deux cas par flexion de hanche et extension du genou.

Rappels anatomiques

Structure histologique du muscle squelettique

Le muscle est une structure composite constituée de tissu contractile et d'un squelette tendinoaponévrotique. Sa structure histologique peut être comparée à celle d'une feuille d'arbre ou à une plume d'oiseau.

Le tissu contractile est fait de fibres hétérogènes comportant des caractéristiques de plasticité, élasticité et viscosité. Elles présentent par ailleurs une sensibilité métabolique. Dans l'ensemble, les muscles longs des membres sont des muscles pennés où les fibres musculaires sont courtes, insérées sur des cloisons aponévrotiques, ce qui leur confère une grande force isométrique mais une faible variation de longueur et de vitesse de raccourcissement.

La charpente conjonctive se subdivise en épimysium, périmysium et endomysium. L'épimysium, d'épaisseur variable, correspond à l'aponévrose du muscle. C'est sa limite extérieure. Le périmysium naît de la face profonde de l'épimysium, constituant des cloisons à l'intérieur du muscle, séparant le muscle en faisceaux musculaires plus ou moins importants. Ces faisceaux sont des fuseaux allongés qui ne sont pas toujours tendus d'une extrémité à l'autre du muscle. Le périmysium se raccorde au tissu conjonctif environnant : tendons, aponévroses, peau et périoste. L'endomysium correspond à l'ensemble du tissu conjonctif qui, dans un fuseau musculaire, enveloppe chaque fibre musculaire. Cette charpente conjonctive constitue un tissu dont la rigidité contraste avec celle du tissu musculaire contractile qui s'insère à sa surface. La jonction myoaponévrotique constitue donc le maillon faible de la structure musculaire.

Conséquences lésionnelles

Les différences de propriétés viscoélastiques et de rigidité des deux composants musculaires principaux expliquent pourquoi la majorité des lésions intrinsèques correspondent à des désinsertion siégeant à l'interface fibre musculaire/cloison conjonctive : jonction myoaponévrotique, jonction myotendineuse ou cloisons musculaires. La lésion survient dans la plupart des cas dans la phase excentrique de la phase pliométrique.

Facteurs favorisant les lésions musculaires chez le sportif

En dehors des chocs directs (mécanisme extrinsèque), la majorité des lésions musculaires se produisent lors de la contraction musculaire excentrique, avec une vitesse d'étirement élevée, pour des muscles volontiers biarticulaires, avec un recrutement temporel et spatial des fibres musculaires insuffisant ou retardé. Ceci est particulièrement spécifique pour le muscle crural.

De nombreux facteurs favorisants se surajoutent : un contenu inadapté de l'entraînement, des étirements préventifs mal conduits, une mauvaise gestion de la récupération, un déséquilibre diététique, le mauvais état du terrain de jeu, le calendrier des matchs, les erreurs techniques. L'existence de déséquilibres musculaires agonistes/antagonistes a été évoquée sans que cela ne soit réellement prouvé.

Récemment, Witvrouw et al. [52] ont aussi démontré que la raideur musculaire des membres inférieurs, se traduisant par une diminution des amplitudes articulaires passives, constituait un facteur prédisposant significativement aux accidents musculaires pour le quadriceps et les ischiojambiers.

Tous ces facteurs sont importants à connaître et maîtriser et nous y reviendrons pour le traitement préventif.

Lésions musculaires récentes

La problématique comporte quatre aspects : établir le diagnostic topographique, le degré de gravité, dépister les complications et déterminer le délai d'indisponibilité du sportif.

Aspect médical

Le diagnostic et le traitement des lésions musculaires chez le sportif ne sont pas bien codifiés. Un grand empirisme reste la règle et les erreurs sont fréquentes. Il existe une grande variété lésionnelle qui met souvent en défaut les classifications existantes. [4, 14] Il importe donc de fixer quelques grands principes, basés sur des notions de terrain et qui permettent de régler un grand nombre de problèmes. Des adaptations peuvent néanmoins s'avérer nécessaires en fonction du sport en cause, de la localisation de la lésion et, comme cela est souvent le cas, en fonction du calendrier sportif.

Les termes « bénin » ou « grave » sont très relatifs car c'est toujours la fonction musculaire qui prime ; on est très vite amené à faire une différence entre les sports où la lésion est toujours fonctionnellement grave, même si elle peut être anatomiquement bénigne (athlétisme), et les sports où une certaine compensation ou une protection peuvent être effectuées car le sportif peut faire illusion même s'il ne peut pas être à 100 % de ses moyens (sports de ballon...). C'est néanmoins dans ces activités que les traumatismes les plus violents sont rencontrés, avec parfois des lésions anatomiques majeures.

Interrogatoire

Le problème qui se pose toujours devant une souffrance musculaire est de savoir s'il existe ou non une lésion anatomique.

Traumatismes extrinsèques

Il s'agit de traumatismes directs, appuyés, telle que la « béquille » sur la face antérieure de la cuisse. Les questions posées au blessé portent sur la violence du coup reçu, sur l'éventuelle contraction simultanée du muscle traumatisé qui a tendance à majorer les lésions, sur les symptômes immédiats et les suites rapprochées : impotence fonctionnelle, gonflement local ou régional, évolution de la douleur. Plus la symptomatologie est riche, plus les risques d'attrition des fibres musculaires et d'hématome intramusculaire sont grands. L'existence d'une ecchymose n'est pas déterminante car elle peut correspondre à un saignement des tissus sous-cutanés. L'examen clinique viendra ensuite apporter des éléments très importants pour le diagnostic de gravité.

Traumatismes intrinsèques

Ils sont de loin les plus fréquents. Ils peuvent être la conséquence :
- d'une contraction brutale : le muscle dépasse les capacités de résistance de ses propres fibres (biceps lors d'un effort en musculation) ;
- d'un étirement passif brutal (ischiojambiers lors d'une glissade ou d'un tackle, jambe en avant) ;
- d'un traumatisme excentrique : le muscle est alors lésé lors de la contraction de son antagoniste (ischiojambiers étirés par le quadriceps lors d'un *sprint*) ; il ne se décontracte pas suffisamment vite, il est proportionnellement trop faible par rapport à son antagoniste ou encore son élasticité est insuffisante.

Dans ce cas, il faut rechercher une sémiologie très fine car les lésions peuvent être très modestes et donnent des symptômes très peu caricaturaux.

La première notion qu'il faut obtenir est l'évaluation de l'effort en cours lorsque l'accident est arrivé. Le blessé était-il en pleine vitesse ? L'expérience acquise en athlétisme nous a montré que nous n'observions pas de lésions anatomiques (en tout cas dans les limites permises par l'imagerie moderne) lorsqu'une douleur apparaissait lors d'un effort de vitesse situé en dessous d'un seuil de 60 % de la vitesse maximale que l'athlète sait pouvoir réaliser. Cette notion un peu abstraite pour l'observateur extérieur est une perception de l'effort parfaitement bien mesurée par l'athlète.

Les autres éléments, moins fiables, sont l'existence éventuelle d'un craquement, d'une impression de déchirure en sachant que l'imagination et le vocabulaire employé par le blessé pour décrire sa blessure sont extrêmement riches (coup d'aiguille, coup de poignard, élastique qui se tend, impression de raccourcissement musculaire, apparition brutale d'une « boule » dans le muscle ...). Tous ces termes sont a priori suspects de traduire une lésion anatomique.

Les modalités de l'arrêt de l'effort sont également intéressantes à préciser. La course qui peut être terminée sans possibilité d'accélération ou l'arrêt en décélération progressive rendent optimiste, alors que l'arrêt à cloche-pied ou la chute sont très péjoratifs.

Les suites rapprochées sont très variables, allant de la discrète boiterie lors du refroidissement et qui ne dure que quelques heures jusqu'à l'impotence fonctionnelle majeure obligeant à l'utilisation de cannes-béquilles. La disparition parfois très rapide des symptômes entraîne de nombreuses sous-estimations des blessures.

Examen clinique

L'examen doit théoriquement retrouver trois signes : douleur à l'étirement, douleur au *testing* isométrique et douleur à la palpation. Les tests isométriques doivent être cohérents : la douleur doit augmenter en fonction de la plus grande sollicitation musculaire (par exemple, le test en course externe doit être plus douloureux que celui effectué en course interne). Il ne faut pas se contenter d'un seul test, il faut se méfier des compensations qui peuvent minimiser les symptômes et s'efforcer d'isoler le plus possible le muscle suspect de façon à obtenir un diagnostic aussi précis que possible et pouvoir ensuite guider le traitement.

Traumatismes extrinsèques

Les éléments cliniques qui permettent le mieux d'établir le diagnostic de gravité sont l'appréciation du ballottement musculaire et de la tension de la loge contuse. Il faut penser à la possibilité de constitution d'un syndrome de loge, mais ces traumatismes appuyés sont la plupart du temps responsables d'une simple contusion musculaire.

Il faut noter que les classiques « béquilles », rencontrées dans les sports de ballon à contact aux faces antérieure et externe de la cuisse s'accompagnent très souvent d'une hydarthrose réactionnelle du genou. La limitation de la flexion de celui-ci est néanmoins reliée à la lésion musculaire, ce qui constitue un bon élément de surveillance de l'évolution de la blessure.

Figure 1. L'étendue et l'intensité des ecchymoses sous-cutanées sont très variables. Cependant, elles témoignent toujours d'une lésion anatomique de la structure musculaire sous-jacente (A, B).

Traumatismes intrinsèques

L'apparition d'une ecchymose sous-cutanée permet d'acquérir la certitude qu'il y a bien eu une lésion anatomique (Fig. 1). Celle-ci peut s'extérioriser à la partie basse du muscle suspect, même si les symptômes initiaux siégeaient beaucoup plus haut : en effet, l'hématome peut glisser le long des parois aponévrotiques sous l'effet de la pesanteur et n'apparaître que plusieurs jours plus tard ; sa couleur est alors celle d'un hématome vieilli. Cette ecchymose est cependant très loin d'être constante et son absence ne permet pas d'éliminer la possibilité d'une lésion anatomique.

En cas de traumatisme important, et à condition d'effectuer l'examen rapidement après l'accident, il est possible de repérer une encoche musculaire. L'œdème et l'hématome comblent ensuite rapidement la brèche.

En cas de lésion plus modeste, on retrouve plus ou moins facilement la zone douloureuse bien localisée, souvent accompagnée d'une corde musculaire en amont et en aval correspondant à la contracture secondaire. Les données de l'interrogatoire permettent de ne pas se contenter du diagnostic de contracture. En fonction des données de l'examen clinique et du contexte sportif, une imagerie est ou n'est pas demandée.

Classification des lésions

Traumatismes extrinsèques

Ce sont les critères cliniques et les données de l'imagerie qui permettent de passer de la contusion bénigne à la contusion grave avec hématome intramusculaire par rupture de la continuité en plein corps musculaire.

Les contusions par écrasement, sans rupture, peuvent parfois présenter un aspect impressionnant (Fig. 2) du fait de l'étendue et de l'importance de la réaction œdémateuse visible en IRM [18, 43] mais, en règle générale, l'évolution spontanée est favorable.

Traumatismes intrinsèques

La classification la plus simple, celle des journaux sportifs, comporte un seul stade le « claquage ». Elle ne peut être évidemment retenue...

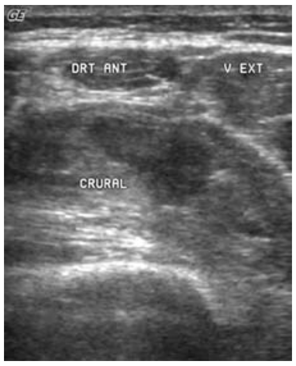

Figure 2. Contusion musculaire après un choc direct sur une coupe axiale de cuisse en échographie. Augmentation de volume et aspect hétérogène du muscle vaste intermédiaire (crural).

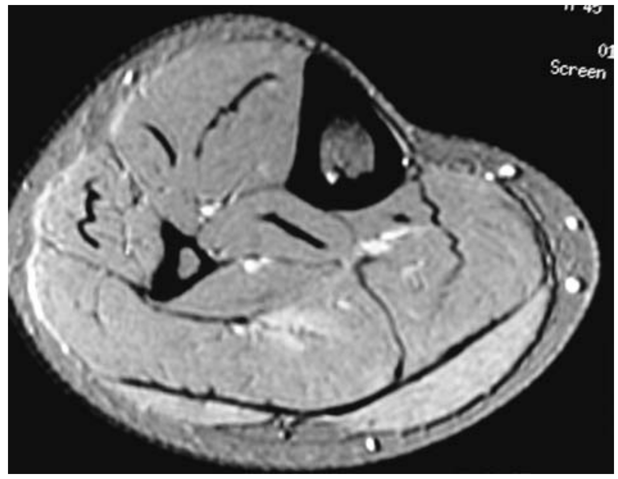

Figure 3. Image d'élongation en imagerie par résonance magnétique. Coupe axiale du mollet en T1 saturation de graisse après injection intraveineuse de contraste paramagnétique. Petit hypersignal sans collection situé dans la partie profonde et latérale du muscle soléaire.

La plus complexe est histologique et comporte cinq stades. C'est la plus satisfaisante intellectuellement. Cependant, il est difficile de faire correspondre des données cliniques plus ou moins précises à un classement histologique très strict reposant sur une logique lésionnelle.

" *Classification des lésions musculaires selon Rodineau et Durey* [40]

- Stade 0 : atteinte réversible de la fibre musculaire sans atteinte du tissu de soutien ; récupération totale en quelques heures ;
- Stade 1 : atteinte irréversible de quelques fibres musculaires aboutissant à leur nécrose sans atteinte du tissu conjonctif de soutien ; récupération totale en quelques jours ;
- Stade 2 : atteinte irréversible d'un nombre réduit de fibres musculaires et atteinte minime du tissu conjonctif de soutien ; récupération qui peut être obtenue en une dizaine de jours ;
- Stade 3 : atteinte irréversible de nombreuses fibres musculaires, atteinte marquée du tissu conjonctif de soutien et formation d'un hématome intramusculaire localisé ; récupération en 4 à 12 semaines ;
- Stade 4 : rupture ou désinsertion musculaire complète ; récupération longue mais variable selon le muscle touché.

De nombreuses autres classifications existent, utilisant différents systèmes d'appréciation (cliniques, lésions avec ou sans hématome, imagerie, etc.). Le système que nous utilisons en athlétisme reste essentiellement clinique et emploie une partie du vocabulaire choisi par Andrivet [3] en 1968, avec néanmoins une modification dans la définition des termes employés. N'utilisant que quelques mots pour décrire des lésions par définition très variées, nous sommes contraints de les moduler lorsque nous avons affaire à un athlète de haut niveau dont nous souhaitons affiner la prise en charge. En dehors de ce cas, nous restons avec un classement simplifié, plus rigide, qui permet néanmoins de régler la majorité des problèmes. Les objectifs principaux sont d'être compris par le milieu sportif, de standardiser les traitements et d'avoir un a priori sur les délais d'évolution. Il ne s'agit pas de prendre des risques pour rien ; une erreur d'appréciation initiale peut s'avérer catastrophique dans une saison.

Courbature. Elle survient le lendemain d'un effort important ou inhabituel, et dure de 2 à 3 jours. Elle n'est pas due à l'acidose qui se normalise très rapidement. Elle n'est pas considérée comme une lésion musculaire macroscopique mais correspond à des lésions microscopiques de la strie Z. La souffrance intéresse tout le muscle ; elle s'atténue avec l'échauffement, l'aspirine, les massages. Il est vrai qu'elle n'inspire jamais d'inquiétude.

Contracture. Il s'agit de la contraction permanente d'un contingent plus ou moins important de fibres musculaires, peu ou pas douloureuse spontanément mais douloureuse à la palpation et au *testing*. Elle n'est pas non plus considérée comme une lésion anatomique, ce qui est compréhensible lorsqu'elle rentre dans le cadre d'une irritation lombaire, mais il n'est pas certain qu'il n'existe pas une lésion microscopique susceptible de jouer le rôle d'épine irritative dans un contexte mécanique sportif.

La poursuite des activités est possible ; l'échauffement et les étirements font passer la gêne. Il existe néanmoins un risque de décompensation aiguë en lésion anatomique réelle en cas de travail maximal.

Élongation. Elle correspond, dans notre esprit, à une authentique lésion musculaire de petite taille et non pas à un simple étirement des fibres. Jusqu'à ces dernières années, ces lésions n'étaient pas objectivées par l'échographie. L'IRM a montré qu'il existait de minimes zones de désinsertions le long des aponévroses ou à proximité d'éléments vasculaires sans lésion intramusculaire véritable (Fig. 3). Il n'existe pas non plus de phénomènes hémorragiques, mais plutôt des zones de souffrance avec présence d'un œdème visibles sur des séquences en T2 ou après injection intraveineuse de produit de contraste paramagnétique. Actuellement, des progrès nets sont effectués par l'échographie qui s'enrichit d'une sémiologie plus fine.

Ces notions changent totalement la perception du problème et imposent le respect d'un certain délai de cicatrisation pour que le muscle soit de nouveau à 100 % de ses possibilités. Dans le cadre de l'athlétisme, une reprise prématurée n'est pas négociable ; elle l'est plus pour des sports que l'on peut pratiquer légèrement en dessous de ses possibilités maximales.

C'est l'élongation qui pose le plus de problèmes lors de sa prise en charge thérapeutique car elle n'est souvent que très peu prise au sérieux.

Déchirure. Elle s'apparente au « claquage » des journalistes ; les symptômes sont toujours francs sans que l'on ait obligatoirement d'exceptionnels signes de gravité. L'échographie montre une modification pathologique du tissu musculaire, à condition de ne pas être réalisée trop tôt.

Désinsertion myoaponévrotique et rupture. Elles surviennent lors de la pratique de sports violents. Elles sont rarement observées en athlétisme, mais beaucoup plus fréquemment lors de la pratique du *football*, par exemple.

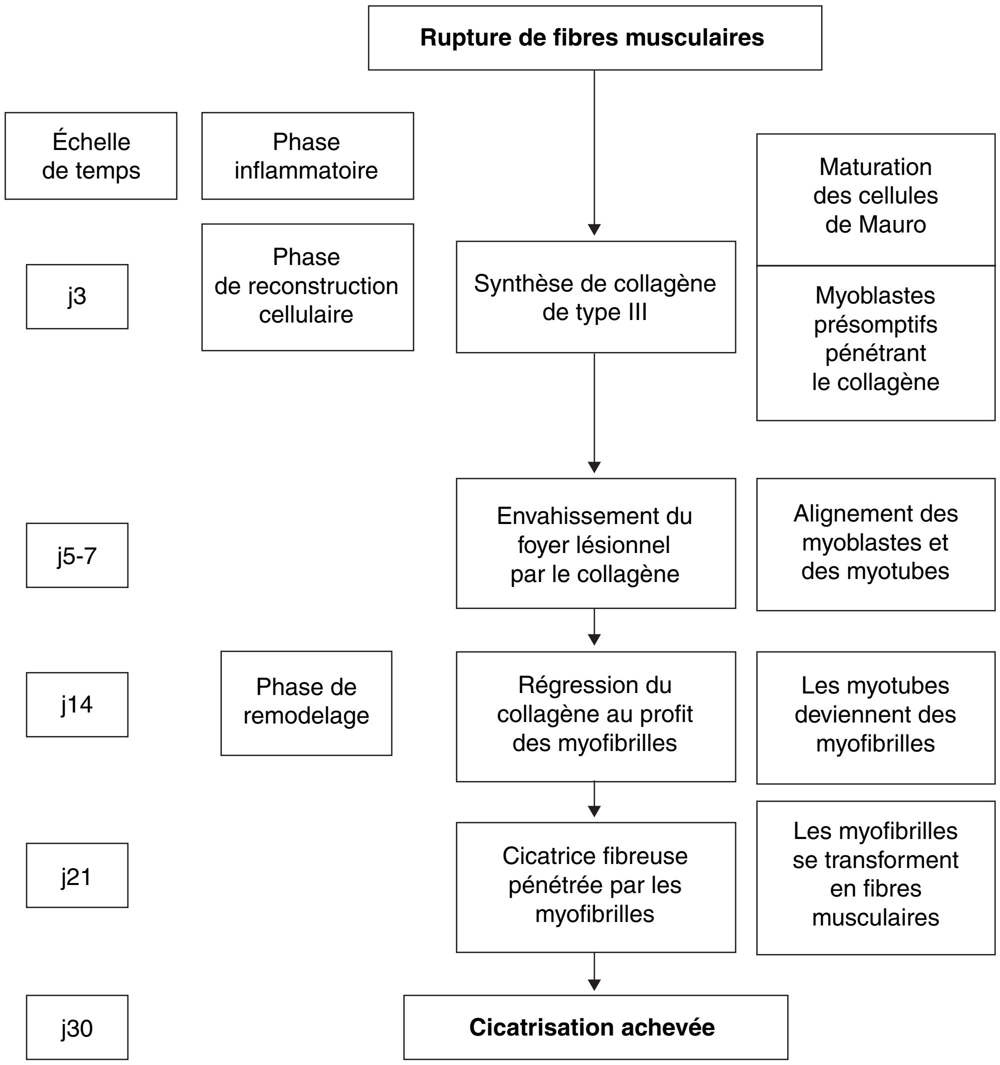

Figure 4. Cinétique histopathologique de la réparation musculaire.

Éléments pronostiques permettant de prévoir la durée d'évolution

La durée de l'indisponibilité sportive est la première question que se pose le blessé. Une saison, voire une carrière sportive, peut en dépendre. Une reprise prématurée fait prendre le risque d'une récidive et donc d'une aggravation ; a contrario, une reprise trop tardive peut rendre la réalisation d'un calendrier de compétitions impossible.

Évolution histopathologique

Lors de la lésion initiale, il se produit une rupture d'un plus ou moins grand nombre de fibres suivie d'une dégénérescence intrinsèque. La rupture du tissu conjonctif, lame porte-vaisseaux, aboutit à la constitution d'un hématome. Il peut s'y associer une rupture de filets nerveux.

Survient ensuite une phase vasculoexsudative avec une zone centrale nécrotique entourée d'un œdème périlésionnel et de fibres musculaires dégénérées.

Cette phase est suivie d'une phase cellulaire de réparation. Le foyer lésionnel est nettoyé et remanié par des macrophages et des cellules géantes multinucléées. La régénération musculaire débute avec l'apparition de cellules satellites fusiformes mononucléées, dites cellules de Mauro, et la formation plus ou moins importante de collagène.

La régénération musculaire se produit à partir des cellules de Mauro qui se transforment en cellules souches de la lignée myogénique. [34]

Les principaux éléments de la cinétique du processus de réparation musculaire sont schématisés sur la figure 4. [2, 25, 26, 39]

Lésions extrinsèques

Le pronostic est difficile à donner immédiatement. C'est l'évolution pendant les premiers jours qui permet d'envisager la reprise dans les jours suivants ou au contraire de craindre une évolution sur plusieurs mois, que le traitement soit médical ou chirurgical.

Le problème comporte deux facettes. Il faut laisser le temps aux processus physiologiques de « réparation » de se faire et utiliser ce temps pour guider la remise en fonction du muscle lésé. Nous utilisons une grille de délais de reprise très simple.

Contracture. Les activités sont poursuivies, mais il existe un risque d'aggravation en cas d'activité maximale pendant 6 à 10 jours. Il faut donc faire preuve d'une grande prudence.

Élongation. Trois semaines sans activités de vitesse sont demandées. Nous entendons par là que lorsque les activités sont reprises vers le quinzième jour le sportif doit moduler ses efforts en dessous du seuil des 60 % de sa vitesse maximale.

Déchirure. Six semaines sans activités de vitesse doivent être respectées, avec reprise progressive dans les 15 jours précédents.

Désinsertion et rupture. Que le traitement soit médical ou chirurgical, le délai de 6 semaines est toujours dépassé.

Imagerie

Chez le sportif de haut niveau ou, même chez le sportif occasionnel, le traumatisme musculaire peut poser encore des problèmes, non pas tant pour le diagnostic lui-même mais davantage pour mesurer sa gravité. L'arrêt de l'activité sportive, directement lié au degré de lésion musculaire, renforce l'intérêt d'un diagnostic lésionnel le plus précis possible, en particulier pour l'athlète de haut niveau.

Pour ces raisons, dans les lésions récentes, l'imagerie peut être nécessaire pour aider le clinicien, en affirmant la lésion musculaire, en précisant sa localisation, surtout sa gravité, pour guider ainsi le traitement.

Dans le cas des lésions d'origine extrinsèque, l'atteinte musculaire siège souvent en plein muscle et intéresse plus volontiers les muscles de la face externe de la cuisse : crural, vaste latéral. La lésion musculaire siège à l'endroit du choc sans liaison particulière avec le squelette aponévrotique.

Dans l'atteinte intrinsèque, la lésion musculaire siège toujours au voisinage immédiat d'une cloison aponévrotique, de l'enveloppe musculaire ou à proximité de l'insertion des fibres sur le tendon. Il s'agit donc d'une lésion à type de désinsertion myoaponévrotique ou plus rarement myotendineuse. Cette notion est fondamentale pour le diagnostic en imagerie, que ce soit en IRM ou surtout en échographie. C'est l'importance de cette désinsertion, limitée à quelques fibres ou étendue à tout un contingent, qui va différencier une simple élongation d'une déchirure. Le délai de réparation est bien entendu différent.

Radiologie standard

Elle n'a aucun intérêt dans le diagnostic de lésion musculaire. Elle est réalisée pour éliminer un autre diagnostic et pour rechercher une atteinte osseuse après un traumatisme violent ou un arrachement osseux. Elle est complémentaire de l'examen échographique qui lui est centré presque exclusivement sur l'étude des parties molles.

Tomodensitométrie

Cet examen a été complètement supplanté par l'IRM pour l'étude des parties molles en raison de son contraste insuffisant et de l'étude limitée au plan axial. Il n'est plus utilisé dans le diagnostic d'une lésion musculaire traumatique récente. Les calcifications ou ossifications sont en revanche détectées plus précocement avec cet examen que sur les clichés simples. [48] Il peut aider également l'évacuation des hématomes situés en profondeur avec précision.

Échographie

C'est l'examen de choix pour l'étude du muscle traumatisé, car il est facilement disponible, non douloureux et représente un prolongement de l'examen clinique. [11, 42, 51] Le médecin échographiste doit être le plus précis possible en confirmant ou infirmant l'existence de la lésion musculaire, sa topographie et sa nature : élongation, déchirure ou rupture.

Technique et aspect normal du muscle

L'examen doit être réalisé avec une sonde de haute fréquence, en général de façon comparative. Il comporte une étude statique mais également dynamique [51] pour rechercher de petites asymétries au contact des fascias. Il nécessite surtout une forte expérience et une bonne connaissance des principales atteintes musculaires pour ne pas faire un diagnostic erroné. Une solide connaissance anatomique, au mieux acquise grâce aux coupes axiales obtenues en IRM, est également nécessaire.

Le diagnostic échographique est aidé par les renseignements cliniques. Ceux-ci doivent être aussi précis que possible pour permettre à l'échographiste un examen dirigé vers la région suspecte. En l'absence de véritable relation avec un effort, on doit se méfier d'une pathologie musculaire tumorale ou infectieuse qui peut simuler un hématome en échographie.

Le muscle à l'état normal (Fig. 5) prend un aspect penné dans le plan longitudinal et ponctué dans le plan axial avec alternance de fibres musculaires et de cloisons conjonctives. [51] Ce contraste, variable en fonction des muscles, varie également avec l'âge du patient, le muscle devenant souvent échogène chez le sujet âgé, rendant l'exploration plus délicate. Les cloisons aponévrotiques situées en plein muscle sont des expansions des tendons. Un bon exemple de cette architecture est expliqué par Hasselman et al. [23] pour le droit fémoral.

Les avantages de l'échographie sont multiples : obtention rapide de l'examen, examen dynamique, pouvant être répété facilement pour la surveillance de la lésion musculaire afin de détecter d'éventuelles complications (hématome enkysté, calcifications, cicatrice hypertrophique, hernie...) et enfin son coût est réduit. La réalisation d'une ponction évacuatrice est facilitée par le repérage échographique. Notre expérience nous a montré que cette ponction pouvait être répétée jusqu'à l'affaissement complet de la collection, qui récidive volontiers dans les 10 jours suivants mais en quantité inférieure. Dans quelques cas, l'hématome n'est pas parfaitement liquidien en échographie car complètement caillоté, empêchant son évacuation à l'aiguille même de gros calibre.

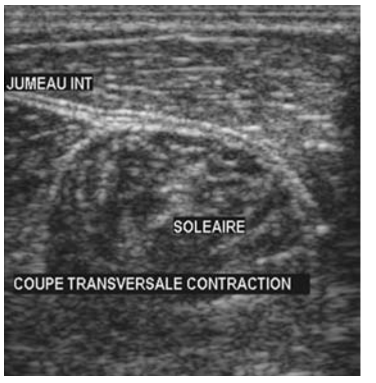

Figure 5. Aspect échographique normal des muscles du mollet. L'aspect ponctué hyperéchogène sur cette coupe axiale correspond au squelette aponévrotique disséminé dans l'épaisseur du muscle. Le soléaire et le gastrocnémien médial (jumeau interne) sont séparés par une aponévrose (bande blanche hyperéchogène).

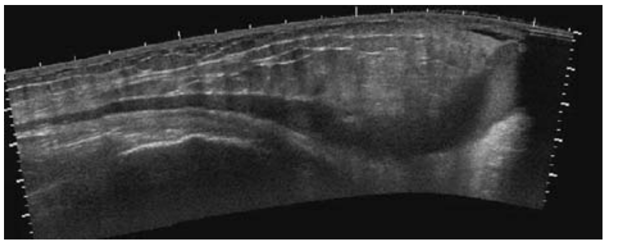

Figure 6. Hématome de Morel-Lavallée en échographie. Volumineuse collection à la face externe de la cuisse après une chute en deux-roues. Cet hématome est de siège sous-cutané.

Les inconvénients sont connus : mauvaise relecture des images, examen opérateur-dépendant et sensibilité inférieure à celle de l'IRM. La sensibilité devrait s'améliorer progressivement grâce aux enseignements tirés d'examens IRM antérieurs et permettre ainsi de réaliser une meilleure échographie musculaire.

Certaines lésions musculaires profondes ou d'accès plus délicat (ischiojambiers, adducteurs) peuvent toucher à certaines limites de la technique, mais uniquement pour des anomalies musculaires ou musculotendineuses de faible gravité.

La réalisation de l'échographie immédiatement après le traumatisme (j1) peut rendre le diagnostic plus délicat car la lésion est alors plus difficile à mettre en évidence.

Aspects échographiques des différents types lésionnels

Traumatismes extrinsèques. Dans ces atteintes, on constate fréquemment un hématome d'allure anéchogène ou hypoéchogène par rupture des fibres musculaires, pour la cuisse du droit fémoral dans la majorité des cas, plus rarement du vaste latéral. Avant ce stade, on peut constater un simple œdème sous-cutané (plage hyperéchogène) ou une zone hétérogène avec alternance de zones hypoéchogènes et hyperéchogènes. La présence d'un hématome, s'il est important, peut justifier sa ponction-évacuation au mieux dirigée sous échographie pour accélérer le processus de cicatrisation. L'importance d'un hématome de type Morel-Lavallée peut être précisée en échographie (Fig. 6).

Figure 7. Image échographique d'élongation. Coupes axiales de cuisse comparatives. Atteinte de la cloison sagittale médiane du muscle rectus femoris gauche (droit antérieur) chez un footballeur.

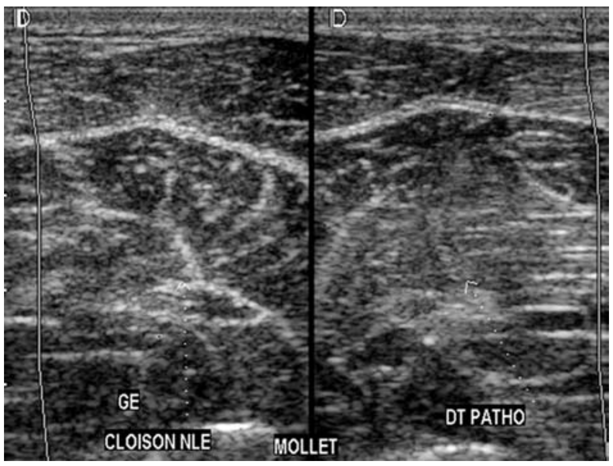

Figure 8. Image d'élongation en échographie. Coupes axiales comparatives au mollet. Disparition du côté gauche d'une cloison aponévrotique remplacée par un tissu hyperéchogène correspondant à de l'œdème.

Figure 9. Aspect de désinsertion musculoaponévrotique en échographie. Coupe sagittale du mollet avec collection à l'interface entre le soléaire et le gastrocnémien médial (« *tennis leg* »).

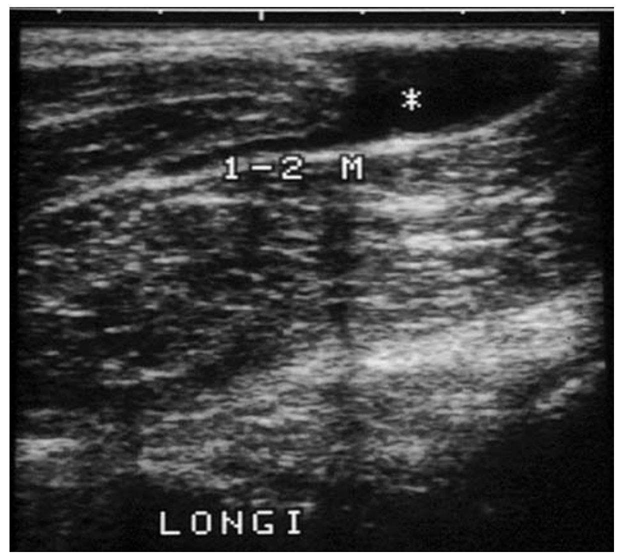

Figure 10. Image de rupture musculaire en échographie. L'extrémité distale du muscle flotte dans une collection liquidienne (image en battant de cloche).

Traumatismes intrinsèques. Il existe plusieurs stades qui correspondent plus ou moins à la classification clinique :

- la contracture : aucune anomalie échographique ; l'examen n'est pas nécessaire ;
- l'élongation : on doit rechercher attentivement une petite anomalie en périphérie des zones d'attache aponévrotiques intramusculaires ou superficielles (Fig. 7, 8) ; l'intérêt de l'échographie est de pouvoir se guider précisément sur le point douloureux grâce au patient, au cours de l'examen ; l'IRM n'offre pas la même souplesse ; la lésion se présente comme une petite zone hypoéchogène (sombre) périaponévrotique ; les premiers jours, la lésion peut être plus difficile à voir car volontiers plus échogène et se confondant alors avec le reste du muscle ;
- la déchirure : la désinsertion est plus importante et le diagnostic beaucoup plus facile en échographie (Fig. 9) : zone hypoéchogène étendue, petit hématome périaponévrotique qui peut justifier une évacuation échoguidée.
- la rupture : stade ultime de la déchirure avec l'image classique du « battant de cloche » (Fig. 10).

En imagerie, la lésion anatomique correspond donc bien à une désinsertion myoaponévrotique dont la gravité va de la simple élongation jusqu'à la rupture en fonction du nombre de faisceaux musculaires intéressés.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM est l'examen le plus performant pour faire le diagnostic d'une lésion traumatique musculaire. [44] Sa sensibilité est encore meilleure depuis la réalisation de nouvelles séquences en saturation de graisse qui améliore le contraste des lésions musculaires. L'IRM a permis de mieux comprendre également le type des anomalies musculaires (la désinsertion myoaponévrotique) grâce aux coupes transversales qui objectivent la zone suspecte au contact des cloisons aponévrotiques. Grâce aux images obtenues en IRM, la compréhension en échographie des lésions musculaires s'est améliorée et la sensibilité de cet examen est devenue meilleure.

Technique et aspect normal du muscle

Le muscle à l'état normal a un signal intermédiaire sur les séquences T1 et T2. Ses contours sont en hyposignal (aponévroses), de même que les tendons, sur les deux séquences de base. À l'intérieur du muscle, il existe de nombreuses cloisons aponévrotiques provenant des tendons ou des aponévroses périphériques. Ces aponévroses sont fines et régulières, s'amincissant progressivement sur les coupes axiales. Les différents corps musculaires sont accolés, séparés par de fines aponévroses périphériques. À l'état normal en IRM, le signal du muscle est altéré par les artefacts de battements artériels (artère fémorale pour les muscles adducteurs) et par un artefact de déplacement chimique qui provoque un épaississement artificiel des aponévroses comme s'il existait une ombre projetée.

L'examen est centré sur la région douloureuse et utilise l'antenne corps pour explorer la cuisse de façon comparative. Les coupes transverses sont la base de l'examen car perpendicu-

laires au grand axe des muscles du segment de membre concerné. Les séquences en saturation de graisse plus ou moins couplées avec le contraste paramagnétique sont les plus performantes (fat-sat T1, T2 ou séquence STIR). Les coupes frontales ou sagittales apprécient l'étendue lésionnelle.

Désinsertion musculaire

La désinsertion se présente en IRM comme une zone de signal hyperintense (blanche) en séquence T2 simple et T2 saturation de graisse. Cet hypersignal correspond à la lésion et à la réaction œdémateuse. Sur la séquence T1, on recherche une asymétrie des fascias ou des cloisons intramusculaires mais cette séquence est peu informative. En revanche, elle devient intéressante, couplée à l'injection de gadolinium, car elle précise au mieux l'importance de la désinsertion. Cette séquence T1 peut être également réalisée en saturation de graisse, permettant au signal lésionnel d'être mieux visible pour le lecteur des images. Comme en échographie, tous les stades depuis la petite désinsertion jusqu'à la rupture musculaire sont identifiables en IRM.

L'IRM peut être considérée comme l'examen de référence pour faire le diagnostic de lésion musculaire. Il existe cependant une excellente corrélation entre l'examen clinique et l'IRM, et la réalisation de cet examen n'est donc pas systématique. Les avantages de l'IRM sont la précision, la fiabilité du diagnostic et une qualité d'image permettant une relecture de l'examen même à distance.

Cependant, le coût et surtout la disponibilité de l'IRM en limitent l'accès considérablement : ces indications doivent de ce fait être précises et limitées.

Indications de l'imagerie par résonance magnétique

L'IRM est indiquée dans le cadre d'un accident musculaire récent pour :

- un bilan préopératoire ;
- l'étude des muscles profonds (ischiojambiers), des insertions (ischios, adducteurs) surtout pour une rupture ou pour une lésion récidivante ;
- en cas de discordance entre la clinique et le résultat échographique ;
- chez le sportif de haut niveau (diagnostic fiable, précis, pression de l'entourage).

Caractéristiques d'imagerie selon la localisation

Membre supérieur et tronc

Les lésions du membre supérieur sont beaucoup plus rares que celles du membre inférieur. Nous citerons les désinsertions du muscle grand pectoral qui correspondent en fait à un arrachement de l'insertion humérale du tendon, les désinsertions tendineuses distales du tendon du biceps brachial, les désinsertions ou les ruptures tendineuses de sa longue portion. Les ruptures du corps charnu du triceps chez les haltérophiles [46] et les désinsertions myoaponévrotiques du biceps sont connues surtout chez les gymnastes et les joueurs de tennis. Le diagnostic échographique est généralement suffisant car il ne s'agit pas de structures profondes.

À la paroi abdominale, il faut souligner la relative fréquence des lésions des grands droits chez le joueur de tennis. [5, 33] La blessure se produit lors du service ou du *smash* et se situe habituellement du côté opposé au bras qui tient la raquette. Il s'agit d'une pathologie relativement fréquente et la suspicion clinique n'est pas toujours facile car le mode de début n'est pas toujours brutal. Le diagnostic peut être affirmé par l'échographie ou l'IRM (Fig. 11), mais la plus grande difficulté est thérapeutique. Une bonne prise en charge kinésithérapique et le respect de délais suffisants sont les meilleurs moyens d'éviter une récidive. [37]

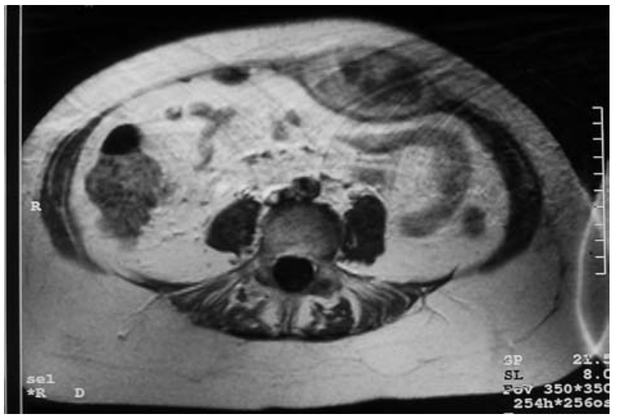

Figure 11. Déchirure du muscle grand droit gauche. L'hématome périlésionnel reste encapsulé dans la gaine du muscle.

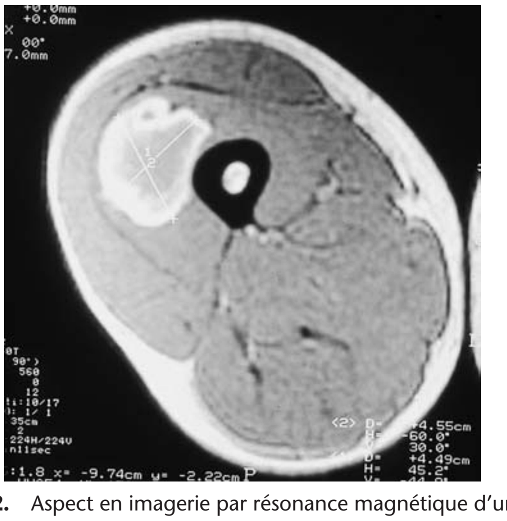

Figure 12. Aspect en imagerie par résonance magnétique d'un hématome du muscle vaste intermédiaire. Il est typiquement situé au contact de la diaphyse fémorale, à la face profonde du muscle.

Membre inférieur

Cuisse. Siège le plus fréquent des lésions musculaires, certains muscles sont plus fréquemment concernés.

Droit fémoral. L'atteinte musculaire peut intéresser les parties supérieure, moyenne ou inférieure. Dans sa portion proximale, il s'agit d'une rupture tendineuse (tendon direct) ou d'une atteinte myotendineuse se prolongeant plus ou moins vers le tiers moyen du muscle. À l'échographie, un épaississement et un aspect hypoéchogène du tendon, voire un hématome, témoin d'une lésion plus sévère sont recherchés. Le risque de métaplasie osseuse est très fréquent dans cette localisation lésionnelle. Secondairement, une ossification tendineuse sur une radiographie du bassin ou en échographie peut apparaître. Chez l'adolescent, il s'agit plus souvent d'un arrachement du noyau d'ossification de l'épine iliaque antéro-inférieure. Moins connues, les lésions du tiers moyen du droit fémoral sont facilement détectées en échographie : qualifiées de lésions intramusculaires ou de lésions du corps musculaire, il s'agit en fait de véritables désinsertions myoaponévrotiques. Ces lésions siègent au contact de la cloison sagittale médiane, extension aponévrotique du tendon indirect [11] ou de l'aponévrose périphérique enveloppant le muscle en particulier à sa face profonde, correspondant au fascia postérieur qui va former ensuite le tendon distal. À l'échographie, on visualise la petite zone hypoéchogène périaponévrotique témoin d'une simple élongation ou une véritable déchirure avec création d'une lame liquidienne plus ou moins importante en fonction du nombre de fibres désinsérées. Les lésions des fibres intéressent les fibres de part et d'autre de la cloison sagittale médiane. [24] Sur la partie distale, l'atteinte musculaire peut aller de la simple élongation jusqu'à la rupture totale du muscle qui remonte dans la cuisse avec création d'un hématome inférieur dans la zone de décollement, aboutissant à une désinsertion musculaire de l'aponévrose postérieure (Fig. 12).

Muscles ischiojambiers. La lésion siège fréquemment à l'insertion proximale, soit par arrachement du noyau d'ossification (clichés standards toujours importants), soit sur les deux

tendons proximaux : semi-tendineux et biceps d'une part, et semi-membraneux d'autre part. [10, 13, 35] La lésion peut siéger également sur la jonction myotendineuse, soit aussi quelques centimètres sous l'insertion. L'échographie est de réalisation difficile en raison de la profondeur de la région. Elle détecte sans difficulté une lésion majeure grâce à la présence de l'hématome, mais reste insuffisante pour un diagnostic précis. On préfère réaliser alors une IRM. Plus accessibles aux ultrasons, les portions moyennes et distales peuvent être lésées par une élongation ou par des déchirures étendues en hauteur sur les aponévroses superficielles du semi-membraneux ou sur des cloisons plus profondes. L'insertion basse du long biceps a un aspect voisin de celle du gastrocnémien médial : insertion sur une lame aponévrotique (du court biceps comme le soléaire pour le jumeau). La désinsertion complète aboutie à une rupture du long biceps, avec rétraction et hématome sous-jacent. Les ruptures des tendons des ischiojambiers à leur insertion basse ne sont pas abordées car plus en rapport avec une atteinte traumatique du genou.

Adducteurs. Les adducteurs représentent une exception puisqu'ils sont monoarticulaires et non pas biarticulaires. La fréquence de leur atteinte s'explique par le fait qu'il s'agit de muscles courts et exposés à des élongations brutales, notamment lors de la pratique du *football*, sport où leur lésion est le plus souvent observée. Les lésions les plus fréquentes intéressent l'insertion pubienne, en particulier celle du moyen adducteur : il s'agit d'une désinsertion partielle du tendon, voire d'une rupture tendineuse. On préfère ici aussi l'IRM pour obtenir un diagnostic lésionnel plus précis, surtout en cas de récidive. Les autres adducteurs peuvent être lésés également, long et petit abducteurs, mais plus à la cuisse, donc plus accessibles à l'échographie. Les obturateurs sont mieux étudiés en IRM.

Jambe. La désinsertion musculoaponévrotique du gastrocnémien médial (ou jumeau interne) est la lésion musculaire la plus fréquente. Cette lésion musculaire siège sur la partie distale du muscle au contact de son attache aponévrotique. Tous les stades depuis la simple élongation jusqu'à la désinsertion complète du corps musculaire sont possibles. L'échographie fait facilement le diagnostic en précisant l'importance de la désinsertion et la présence éventuelle d'un hématome. La désinsertion débute classiquement sur la partie distale et le bord médial du muscle sous la forme d'une zone hétérogène périaponévrotique dans une élongation. Pour des lésions plus importantes, la désinsertion se poursuit vers la partie proximale et vers le bord latéral du muscle, avec déchirure de l'aponévrose provoquant un saignement et souvent un hématome collecté (Fig. 13). Celui-ci doit être évacué s'il est volumineux de façon systématique au cours de la deuxième semaine pour favoriser une cicatrisation plus rapide. Un contrôle échographique avec nouvelle ponction est souvent nécessaire dans les hématomes importants dans les semaines suivantes. Le port d'un bas de contention limite la récidive du saignement.

Lors d'une désinsertion du gastrocnémien médial, l'examen échographique doit toujours vérifier le soléus sous-jacent et la jonction musculotendineuse avec le tendon calcanéen. Il existe en effet des désinsertions longitudinales avec extension sur l'aponévrose du soléus, voire jusqu'au tendon calcanéen.

Les autres désinsertions musculoaponévrotiques au mollet sont moins fréquentes : soléus, plantaire grêle. Les désinsertions des autres loges antérolatérales ou latérales sont exceptionnelles. Les atteintes du soléus sont importantes à connaître : il s'agit souvent d'une petite désinsertion musculaire sur une cloison aponévrotique en plein mollet avec une simple désorganisation de l'échostructure musculaire en échographie et une zone en hypersignal T2 en IRM. Ces lésions de taille modeste sont parfois à l'origine d'une symptomatologie douloureuse qui perdure lors de la reprise sportive, faisant recourir à l'imagerie. Enfin, les atteintes du soléus concernent parfois essentiellement la jonction musculaire avec le tendon calcanéen ; elles ne sont pas abordées ici.

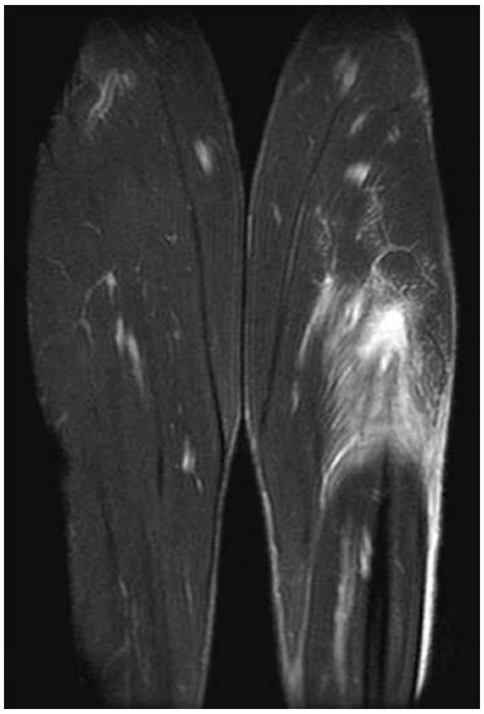

Figure 13. Contusion musculaire au mollet chez un footballeur en imagerie par résonance magnétique. Présence d'un hématome par rupture des fibres musculaires accompagné d'œdème sur une séquence T2 saturation de graisse.

Traitement médical

Traitement préventif des accidents musculaires chez le sportif

Dépistage des facteurs de risque

Le traitement préventif est fondé sur la connaissance et le dépistage des facteurs de risques déjà évoqués au début de ce chapitre. Le bilan isocinétique bilatéral recherche un déséquilibre agoniste/antagoniste. La définition d'un déséquilibre est la suivante : écart bilatéral de plus de 15 %, ou ratio concentrique inférieur à 47 %, ou ratio ischiojambiers en excentrique/ quadriceps en concentrique inférieur à 80 %. [16, 17] L'analyse typologique recherche des raideurs musculaires. L'étude du catabolisme évalue la capacité du sujet à produire des ions NH_4^+ à l'effort qui ont une action inverse par rapport aux lactates et qui fragilisent la fibre musculaire en freinant le cycle de Krebs, en augmentant l'acidose, en bloquant la glycolyse et les processus producteurs d'énergie. Le dosage après effort de la créatine-kinase, de la lacticodéshydrogénase, de la myoglobine, du cortisol, de l'acide urique est témoin de l'hyperoxydation et de la dégradation musculaire.

Modalités pratiques du traitement préventif

L'expérience nous a montré qu'avec la pratique du renforcement musculaire l'incidence des accidents a considérablement diminué. Les méthodes de renforcement doivent être combinées : renforcement isocinétique excentrique et concentrique associé à une musculation classique. Il a été démontré que le travail excentrique isocinétique permettait d'activer la synthèse protéique, de stimuler et renforcer l'armature conjonctive et de favoriser l'alignement des fibres collagènes. [22, 28, 29] Les raideurs musculaires doivent être améliorées par des étirements.

L'exercice musculaire est à l'origine d'une production de métabolites variés, plus ou moins toxiques pour le tissu musculaire comme l'acide lactique. L'élimination de ces métabolites dépend essentiellement de l'hydratation du sportif ; une hydratation suffisante voire un peu excessive assure un « lavage » de l'organisme en favorisant la diurèse, en diminuant le temps de présence des métabolites au sein du tissu musculaire ainsi que leur concentration. Les adaptations alimentaires et l'utilisation éventuelle de boissons plus ou moins chargées en

glucose et métabolites rentrent dans le cadre de la gestion diététique de l'effort et ne sont donc qu'évoquées.

Sur le plan anabolique, le lendemain de match, recourir à un « décrassage » doux (natation, vélo) pour éliminer les toxines. Faire des étirements posturaux de manière à stimuler la synthèse de l'armature conjonctive musculaire [2] et l'alignement des fibres collagènes. Recourir à des massages de drainage lymphatique et à la pressothérapie, et utiliser des apports protéiques adaptés.

En résumé, la prévention des accidents musculaires est un élément essentiel de la pratique sportive. Elle est multifactorielle :

- correction des déséquilibres par renforcement excentrique ;
- améliorer les raideurs par des étirements ;
- alimentation et récupération adaptée aux charges de travail ;
- hydratation suffisante.

Traitement curatif

Chaque cas de figure impose une prise en charge adaptée. [8, 40, 41] Les habitudes de chaque médecin sont influencées par son recrutement sportif et par son environnement plutôt fonctionnel ou plutôt chirurgical.

Une grande constante est à retenir pour tous les accidents musculaires (sauf la contracture qui tire meilleur profit de la chaleur) : la cryothérapie. Il s'agit de la mesure thérapeutique essentielle lorsque l'accident vient de survenir. Ce geste est à effectuer le plus tôt possible et doit être renouvelé quatre ou cinq fois par jour par séquences de 20 à 30 minutes. La surélévation du membre atteint et une compression modérée sont de bons adjuvants pour limiter le saignement éventuel. La gestion immédiate sur le terrain est capitale pour limiter la formation de l'hématome. Il s'agit d'un facteur clé car l'importance de celui-ci va conditionner la longueur de l'évolution, la qualité de la récupération et la survenue éventuelle de complications.

Traumatismes extrinsèques

Un hématome intramusculaire ou paradiaphysaire de taille importante peut être ponctionné sous contrôle échographique. La coagulation de l'hématome rend ce geste impossible.

L'apparition d'une calcification musculaire d'origine périostée, quelquefois assez précoce, peut répondre au traitement médical. Celui-ci repose sur les glaçages, un traitement anti-inflammatoire et la rééducation qui cherche avant tout à récupérer la flexion du genou.

Traumatismes intrinsèques

Les traitements médicamenteux n'ont actuellement que peu de place : les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont essentiellement utilisés pour leur action antalgique, les décontracturants musculaires sont souvent d'un bon secours pendant les premiers jours.

Certaines déchirures importantes peuvent là aussi justifier d'une ponction sous échographie, en période liquide de l'hématome.

Toutes les techniques de physiothérapie ont au mieux un rôle antalgique et/ou anti-inflammatoire local. Utilisables très tôt, elles deviennent très rapidement accessoires.

Les appareils d'électrostimulation sont également utilisables précocement, et jouent un rôle positif sur les phénomènes de contracture et sur la préparation mécanique du muscle avant la rééducation proprement dite. [50] Ultérieurement, ils peuvent aider à la remusculation.

Les massages ont surtout des vertus décontracturantes. En cas de lésion anatomique, ils sont utilisés pour aider au drainage local ; il n'est pas question dans ce cas de masser les muscles en profondeur. En phase finale de cicatrisation, des techniques de massage vigoureux des zones restant douloureuses sont des moyens d'assouplissement local très utiles.

La rééducation mécanique vraie représente le traitement des accidents musculaires allant de la contracture à la déchirure. Selon l'importance de la lésion initiale, celle-ci est mise en route dans les suites précoces de l'accident ou à partir du septième au dixième jour. [20] Elle comporte des techniques de contractés-relâchés, des techniques d'assouplissement et de *stretching* auxquelles vont succéder des exercices de plus en plus difficiles de renforcement musculaire, l'idéal étant de pouvoir terminer à l'aide d'une machine isocinétique. La rapidité de la progression est conditionnée par l'existence ou non de douleurs et est donc inversement proportionnelle à la gravité de la lésion. Par ce traitement, on cherche à guider la cicatrisation dans le sens de l'allongement et de la souplesse, et à remettre le muscle dans une situation de protection et de force vis-à-vis des efforts qu'il aura de nouveau à fournir. En phase finale de traitement, le chiffrage du rapport ischiojambiers/quadriceps déterminé lors d'un test isocinétique est capital. La constatation d'une insuffisance musculaire conduit alors à la poursuite du renforcement dans un but préventif.

Traitement préventif des récidives

Après une lésion musculaire, le *pool* protéique du muscle nécessite environ 3 mois pour revenir à son niveau antérieur. [28] La reprise sportive n'est pas envisageable avant que le muscle n'ait récupéré 90 % de ses qualités antérieures. Ainsi, en phase finale de rééducation ou très à distance d'un accident ancien, il est très utile d'évaluer la force des différents groupes musculaires et de déterminer par des mesures isocinétiques les rapports agonistes/antagonistes. [30] Ces mesures permettent de guider un éventuel renforcement musculaire si les ratios théoriques idéaux ne sont pas respectés lors du bilan initial. Il faut noter que les tests ne peuvent être faits qu'à distance d'un accident, sous peine de créer une nouvelle lésion lors de ceux-ci ou de sous-estimer les résultats s'il existe une appréhension. Dans le cadre de la remusculation, il faut souligner les plus grands bénéfices obtenus à l'aide du travail excentrique par rapport à ceux du travail concentrique. Les machines isocinétiques peuvent trouver là un intérêt supplémentaire. [45] Un nouveau bilan, effectué après le travail de musculation, peut évaluer les progrès réalisés. Il est par ailleurs primordial d'insister sur la poursuite des exercices d'étirements et de *stretching*, indispensables à la protection du sportif, surtout s'il progresse en qualités de vitesse.

Il faut reprendre l'entraînement avec bon sens. L'expérience montre que cette évidence n'est pas toujours respectée et que les règles de progression lente sont souvent transgressées. Il ne faut pas oublier que les forces mises en jeu et la vitesse d'exécution gestuelle lors d'une activité physique sont souvent bien au-delà de ce qui a pu être réalisé lors de la rééducation, même bien conduite. [32, 36]

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical des lésions musculaires récentes est mal codifié, mais reste de toute façon rare. L'indication d'une intervention chirurgicale devant une lésion récente va dépendre de la nature de la lésion. Les indications concernent surtout les hématomes compressifs secondaires à une rupture subtotale avec risque de syndrome de loge, les désinsertions complètes hautes ou basses et les ruptures totales. [6, 12]

L'examen clinique en urgence est difficile et souvent peu contributif. La plupart du temps, l'impotence fonctionnelle est variable et non corrélée avec la gravité de la lésion. Cependant, l'importance de l'ecchymose et de l'hématome, surtout après 48 heures, constitue un bon indicateur de gravité. Les examens d'imagerie doivent être pratiqués précocement, dans les 2 ou 3 premiers jours suivant le traumatisme, de manière à pouvoir conclure de façon définitive sur la nature exacte de la lésion et son pronostic, et déterminer ainsi si celle-ci relève du traitement conservateur ou chirurgical.

Hématomes par lésion du corps charnu

Ces hématomes peuvent survenir aussi bien à la suite de mécanismes par choc direct ou par étirement intrinsèque. La lésion musculaire est souvent modeste, mais, dans les heures qui suivent, un important saignement avec formation d'un hématome peut aboutir à la constitution d'un syndrome compressif, [27] voire provoquer une phlébite. [47] En cas de doute de syndrome de loge, la mesure des pressions intramusculaires est indispensable pour conduire à l'aponévrotomie décompressive

en urgence. Il faut savoir que, en plus des syndromes de loge bien connus du segment jambier, la cuisse ou le membre supérieur peuvent aussi être concernés.

En dehors du cadre spécifique des compressions, les larges hématomes collectés doivent quand même être évacués. En l'absence d'un tel geste, l'évolution se complique par la formation de pseudokystes liquidiens intramusculaires, de calcifications ou d'une fibrose cicatricielle douloureuse. Les calcifications sont d'autant plus à craindre que la lésion siège près de l'os, comme dans le cas du muscle crural par exemple. Les hématomes non caillotés relèvent de la ponction sous échographie ou sous tomodensitométrie, toujours préférable à un drainage chirurgical. Cependant, les hématomes caillotés ne peuvent être évacués par simple ponction et, s'ils sont de taille importante, relèvent de la chirurgie. L'évacuation chirurgicale, l'hémostase et le drainage ne posent pas de problèmes particuliers. C'est une chirurgie qu'il vaut mieux pratiquer sans garrot pneumatique pour d'une part, ne pas induire de raccourcissement musculaire du fait de la compression circonférentielle du garrot gonflé et d'autre part, permettre de faire une hémostase la plus complète possible.

L'attitude à adopter vis-à-vis de la lésion musculaire elle-même est variable et dépend de son type. En règle générale, il ne faut pas essayer de rétablir la continuité musculaire quand la lésion siège en plein corps charnu. Le muscle strié squelettique est un tissu fragile dans lequel les points de suture déchirent et n'ont aucune tenue mécanique. Les éléments mécaniquement résistants du muscle sont l'aponévrose et le tissu tendineux.

Ainsi, en cas de rupture partielle « centrale » siégeant au centre du corps musculaire, la cavité est effacée par simple capitonnage, drainée après une hémostase soigneuse.

En cas de rupture partielle périphérique limitée, les fibres musculaires dévascularisées sont excisées a minima. La formation d'une cicatrice fibreuse va suivre ; elle peut constituer une épine irritative et un point d'appel à la survenue de claquages itératifs avec rupture musculaire progressive, ce qui se vérifie en particulier pour le muscle droit fémoral et les adducteurs. La rupture totale, stade terminal de l'évolution, peut être un moyen de guérison.

Aussi, si la rupture est subtotale, il est alors préférable de recourir à une suppression fonctionnelle qui consiste à interrompre la continuité musculaire soit en excisant largement les extrémités rompues et en suturant les deux moignons aux aponévroses des muscles agonistes adjacents, soit comme certains le préconisent en réséquant le muscle en totalité.

Certaines ruptures musculaires, par leur localisation, peuvent entraîner une compression directe des éléments de voisinage par le moignon musculaire rétracté. Cette situation se rencontre lors des ruptures complètes des ischiojambiers avec compression du sciatique. Il faut savoir évoquer cette compression devant l'existence de douleurs irradiant vers la jambe, inexplicables par la seule lésion musculaire. En l'absence de lever chirurgical de la compression, l'évolution se fait vers une sciatalgie chronique dont l'évolution, même après neurolyse chirurgicale, n'est pas toujours favorable.

Désinsertions myoaponévrotiques

Seules les désinsertions myoaponévrotiques étendues relèvent du traitement chirurgical. Celui-ci consiste à évacuer l'hématome, régulariser le moignon musculaire et suturer sans tension ce qui est mécaniquement suturable à l'aponévrose, surtout sans essayer de restituer au corps charnu sa longueur d'origine.

■ Lésions musculaires chroniques

Aspect médical

Qu'ils soient endogènes ou exogènes, les traumatismes musculaires sont susceptibles de laisser des séquelles. Cette situation est sans doute peu fréquente en regard de la fréquence des accidents, mais elle pose des problèmes thérapeutiques importants. [19, 38] Le tableau peut se présenter de deux façons différentes ; il s'agit soit d'un accident qui n'évolue pas favorablement dans les délais habituels, soit d'incidents ou d'accidents répétitifs qui surviennent après un traumatisme initial plus ou moins ancien. On peut considérer que la séquelle d'accident musculaire se comporte comme un corps étranger intramusculaire.

Signes fonctionnels

Il s'agit d'un sujet sportif qui consulte pour un syndrome douloureux chronique se manifestant à l'effort, ou lors de certains gestes précis provoquant la mise en tension de la zone cicatricielle par étirement passif ou par « distraction » consécutive à une contraction musculaire, a fortiori si celle-ci est effectuée dans les conditions d'étirement maximal, en dynamique excentrique, en course externe.

Le sportif peut consulter aussi pour des épisodes étiquetés « claquages musculaires itératifs », liés à l'absence de propriétés viscoélastiques de la zone cicatricielle. De nouvelles lésions apparaissent au niveau de la lésion initiale, à chaque tentative de reprise d'activité. Il peut aussi s'agir d'une fatigabilité, d'une intolérance à l'effort, de troubles circulatoires, voire d'une limitation de la mobilité passive et active, surtout de la flexion du genou, évocatrice de l'existence de calcifications intramusculaires. Enfin, une anomalie du galbe musculaire peut avoir été constatée par le sujet, au repos ou seulement au cours de certains exercices.

Interrogatoire

Le patient décrit un premier épisode musculaire douloureux fulgurant à l'occasion d'un traumatisme, ayant conduit à l'arrêt spontané du sport pendant environ 3 semaines. Il n'a souvent pas consulté d'emblée, mais opté pour l'application de soins locaux. Il a ensuite repris progressivement son activité physique malgré la persistance d'une petite sensibilité locale à l'étirement ou à la contraction du muscle concerné. À chaque nouvelle tentative de reprise du sport réapparaît une douleur moins intense et moins durable. Malgré l'interruption pendant plusieurs mois de l'activité incriminée, la douleur récidive à chaque nouvel essai de reprise sportive. L'interrogatoire s'attache à préciser les circonstances du traumatisme initial ainsi que celles de toutes les éventuelles récidives. Toutes les dates sont précisées et la recherche des signes de gravité doit se faire pour chaque épisode. Les traitements suivis sont détaillés car leur inadéquation face aux lésions supposées est une cause fréquente d'évolution péjorative.

Examen clinique

À l'inspection, on recherche une modification du galbe musculaire : déhiscence bien visible après certaines lésions de grade III ou IV des muscles superficiels tels que le droit fémoral ou le semi-membraneux ; ascension du jumeau interne et déhiscence ou induration en regard de l'insertion basse de ce chef tricipital.

Quelles que soient la gravité de la lésion initiale et l'étendue de la région cicatricielle, si le muscle blessé est moins utilisé du fait du syndrome douloureux chronique, on peut observer une amyotrophie locale. On peut aussi observer une augmentation de volume, une ascension ou une descente d'un chef musculaire, une encoche, une tuméfaction. Une différence de volume d'un segment de membre est facilement appréciée par la mesure comparative de son périmètre.

L'étirement passif et la contraction musculaire provoquent la douleur dans certaines conditions d'examen. Le muscle doit être testé prudemment, en commençant par une faible résistance en course interne, puis en augmentant la vitesse du mouvement et la résistance, en se rapprochant de la course la plus externe, jusqu'au seuil douloureux.

La palpation peut mettre en évidence une lésion cicatricielle si elle est suffisamment superficielle : zone dépourvue de contractilité et plus ou moins indurée, témoignant d'un nodule fibreux ou scléreux, tuméfaction rénitente, sensible ou indolore, pour un kyste siégeant sur le droit fémoral ou sur l'insertion basse du gastrocnémien médial. Mais la palpation n'apporte aucun élément évocateur lorsqu'il s'agit d'un kyste profond (ischiojambiers). Tout au plus peut-on noter une discrète

diminution du ballottement musculaire. Enfin, en cas de calcifications moniliformes, on palpe parfois, au cours de contractions statiques intermittentes répétées, des indurations nodulaires douloureuses ou un épaississement aponévrotique réactionnel en regard du chapelet de calcifications. [54]

Le bilan clinique permet de confirmer la souffrance musculaire et de localiser la zone cicatricielle en cause.

Différentes lésions

Nodule fibreux

La prolifération d'un tissu cicatriciel sans organisation spatiale peut conduire à la formation d'un cal fibreux dépourvu des qualités histologiques du muscle, en particulier en ce qui concerne ses propriétés viscoélastiques. Ce tissu est dénommé granulome cicatriciel, nodule fibreux ou noyau scléreux, selon les auteurs et la densité de la trame cicatricielle observée. Ces nodules ne semblent pas avoir de localisation anatomique privilégiée et succèdent à des traumatismes indirects ayant provoqué une lésion initiale intrinsèque. [6, 48, 49] Ils peuvent être suspectés par l'existence d'une zone nodulaire ou d'un cordon induré roulant sous le doigt. Sans anamnèse précise, ces nodules peuvent parfois être pris pour une tumeur. [45]

Kystes ou pseudokystes

L'encapsulement progressif de l'hématome initial ou de l'épanchement résiduel forme une poche liquidienne intramusculaire cernée par une zone de sclérose dense, parfois bordée, à sa face profonde, d'une membrane sécrétante. Les localisations les plus habituelles sont le droit fémoral, les ischiojambiers, en particulier le semi-membraneux, et le triceps sural, après désinsertion du gastrocnémien médial et/ou du soléus. [21, 31, 53] Ils se traduisent par la présence d'une masse arrondie, rénitente, indolore, entraînant une diminution localisée du ballottement musculaire. Souvent, il s'agit d'un décollement aponévrotique qui s'étend sur une grande distance et dont la traduction clinique n'est pas très franche.

Calcifications

On distingue les calcifications intramusculaires qui peuvent être moniliformes, disposées en chapelet, secondaires à de petites dilacérations longitudinales, la plupart du temps sans traduction clinique, et les calcifications plus volumineuses, bien représentées par l'ostéome musculaire du joueur de *football*. [1] L'hématome survenu après un traumatisme direct ou indirect est souvent volumineux, ce qui semble favoriser sa calcification secondaire. Le diagnostic différentiel entre myosite ossifiante et ossification périostique, selon la localisation intramusculaire ou périfémorale de l'hématome initial, reste discutée ; leur pathogénie est d'ailleurs l'objet de controverses. La notion classique selon laquelle l'hématome consécutif à la lésion musculaire se transforme secondairement en tissu osseux ne semble retenue par plusieurs auteurs [1, 53] que pour les ossifications périostiques. L'ossification d'origine périostée se traduit par une volumineuse tuméfaction profonde, très dure, douloureuse et chaude dans les phases précoces, ensuite indolore ; elle est absolument non mobilisable.

Imagerie

Dans les lésions chroniques, le rôle de l'imagerie est plus important pour faire le diagnostic d'une complication ou pour suivre l'évolution, par exemple d'une ossification. Ces lésions sont la conséquence de lésions musculaires négligées ou d'une reprise sportive trop précoce entraînant une cicatrisation anarchique. On distingue les cicatrices fibreuses hypertrophiques, les lésions pseudo-kystiques, les calcifications ou ossifications et les hernies musculaires. L'imagerie est importante pour faire le diagnostic de ces différentes complications. En cas d'indication chirurgicale, l'IRM reste pour les chirurgiens l'examen de choix, non seulement pour son aspect tridimensionnel, mais aussi et surtout pour ses possibilités de repérage anatomique précis

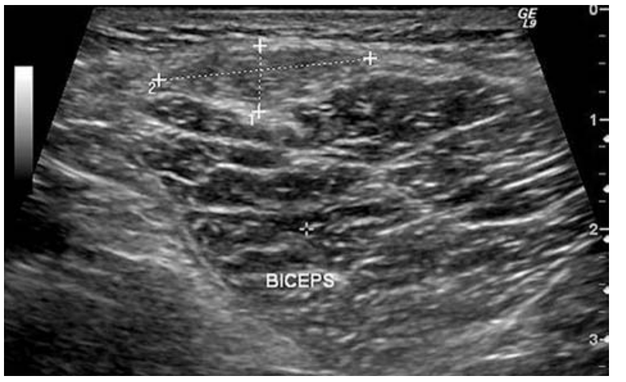

Figure 14. Zone fibrocicatricielle après rupture des ischiojambiers à la cuisse. Épaississement aponévrotique à la réunion du court et du long biceps s'étalant sur 15 cm de hauteur (ici coupe axiale).

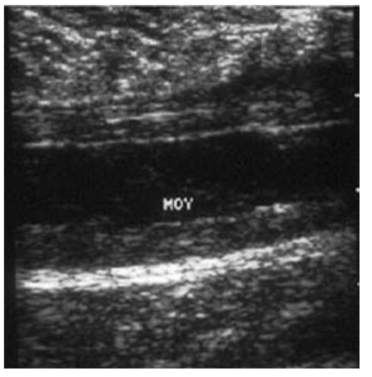

Figure 15. Hématome enkysté en échographie. Contrairement aux collections récentes, l'hématome enkysté a une paroi épaisse empêchant la diffusion et la résorption de la collection.

Nodule fibreux

Il apparaît comme une formation hyperéchogène de forme nodulaire, toujours sur un trajet aponévrotique, contrastant avec la minceur de l'aponévrose normale en échographie. Sa détection est facile pour les localisations superficielles, mais plus délicate, par exemple sur les ischiojambiers. [42] L'IRM, comme pour les lésions récentes, est plus à même de détecter ces nodules en hyposignal T1 (Fig. 14). L'aponévrose, à ce niveau, est anormalement épaisse. L'extension en hauteur est variable, fonction de l'importance de la désinsertion initiale.

Pseudokyste

Une cavité entourée d'une paroi épaisse peut persister au décours d'une lésion musculaire. Ce pseudokyste est facilement vu en échographie, examen qui permet d'apprécier son volume (Fig. 15). Elle guide le geste de ponction-évacuation ainsi qu'une éventuelle infiltration de corticoïdes. Ces cavités sont plus fréquemment rencontrées sur le droit fémoral, au contact de la cloison médiane [24] et les ischiojambiers (semi-membraneux). L'indication de l'IRM semble ici superflue.

Calcifications et ossifications

On distingue les calcifications intramusculaires, disposées en chapelet, conséquences de dilacérations longitudinales, et les ossifications musculaires développées à proximité de la diaphyse fémorale après un choc direct par béquille. Il s'agit alors d'ossifications périostées, disposées le long de la corticale, au contact du muscle crural (Fig. 16). Le diagnostic est fait sur de simples clichés standards ou sur l'échographie. Il faut en général attendre leur maturation complète appréciée sur les radiographies standards et surtout par la scintigraphie au technétium pour autoriser une reprise sportive.

En cas d'indication chirurgicale de certaines lésions calcifiées, le scanner reste, grâce à sa bonne définition spatiale des tissus osseux ou ossifiés, le meilleur examen.

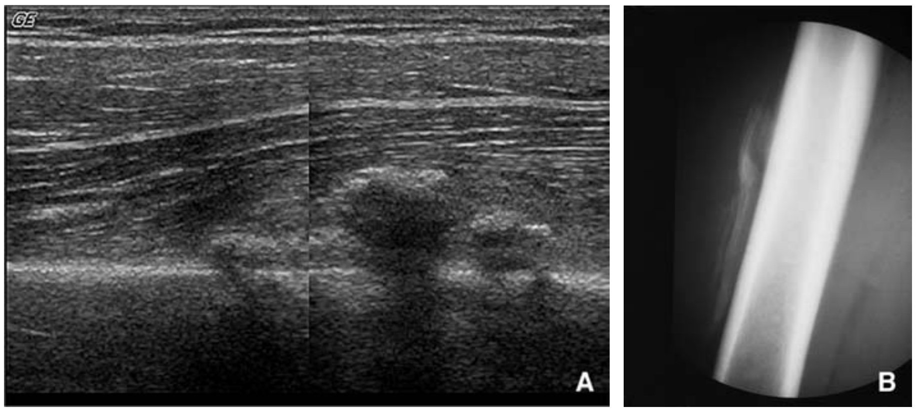

Figure 16. Ostéome du muscle vaste intermédiaire. **A.** En échographie, les images sont linéaires hyperéchogènes au contact de la corticale fémorale. Ces ossifications se sont développées dans les semaines suivant une contusion musculaire avec hématome. **B.** Aspect radiographique standard.

Scintigraphie au thallium 201

Sensibilisée par une épreuve d'effort, la scintigraphie met en évidence une zone hypofixante, témoin d'une perturbation locale du métabolisme musculaire dans la région cicatricielle. Elle ne doit être demandée que dans le cadre du bilan préopératoire. La scintigraphie, qualitative et quantitative, avec temps précoce et temps tardif, permet d'évaluer l'évolutivité d'un ostéome musculaire, dans la mesure où il semble préférable de n'intervenir qu'après « extinction » du processus d'ossification, pour éviter toute recrudescence des phénomènes inflammatoires et limiter les risques de récidive en période postopératoire.

Traitement médical

À chacune des lésions peut correspondre une stratégie thérapeutique adaptée.

Nodules fibreux

Le traitement médical vise à réorganiser et assouplir le tissu cicatriciel de constitution anarchique. Une série de dix à 12 massages transverses profonds effectués deux ou trois fois par semaine peut être associée à des séances de physiothérapie (ultrasons pulsés, ionisations à l'iodure de potassium). Ces soins locaux doivent être complétés par l'assouplissement progressif de l'ensemble de la chaîne musculotendineuse concernée et la levée des adhérences cicatricielles. Il faut insister sur l'intérêt du travail dynamique excentrique, en course interne, moyenne, puis externe, pour faciliter la réalisation de postures d'étirement non agressives. Après disparition complète de la douleur, le travail musculaire peut être ciblé sur la réadaptation sportive progressive.

En cas d'échec du traitement médical, et si la gêne fonctionnelle ressentie par le patient dans son contexte professionnel ou sportif le justifie, le traitement chirurgical peut être indiqué.

Lésions kystiques

Le traitement médical des lésions kystiques est décevant : la récidive de l'épanchement est fréquente après ponction sous repérage échographique, y compris lorsque cette ponction est immédiatement suivie d'une injection locale de corticoïdes. L'exérèse chirurgicale est pratiquement toujours de mise.

Calcifications

Le traitement des petites calcifications moniliformes est délicat. Si l'on opte pour la rééducation, il faut rechercher avec soin un secteur de travail strictement indolore, afin d'éviter toute friction excessive susceptible de provoquer une recrudescence des phénomènes inflammatoires locaux, par le biais de nouvelles lésions musculaires adjacentes aux calcifications. La physiothérapie risque de ne pas être efficace à ce stade tardif. Dans certains cas, si la gêne fonctionnelle est importante, l'exérèse chirurgicale peut être discutée. Pour les calcifications plus étendues, l'indication chirurgicale, posée selon le retentissement de la lésion sur les activités du patient, est adaptée au volume de l'ostéome, à ses rapports avec les tissus environnants et à son degré de maturation. Classiquement, l'excision de l'ostéome n'est envisagée qu'après normalisation de la scintigraphie qualitative et quantitative, [7] mais le chirurgien peut être conduit, dans certaines circonstances, à intervenir avant maturation complète.

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical des lésions musculaires au stade chronique trouve son indication en cas d'échec du traitement médical et de gêne fonctionnelle avérée retentissant sur l'activité et les performances sportives. L'imagerie préopératoire est nécessaire. Outre son intérêt diagnostique, elle permet de préciser le siège et l'étendue de la lésion, éléments indispensables au chirurgien. L'échographie est l'examen le plus facilement disponible et le moins onéreux, mais il faut que le radiologue précise les dimensions exactes de la lésion et sa position par rapport aux éléments osseux de voisinage. Dans notre pratique, nous avons plus volontiers recours à l'IRM qui nous fournit des images de meilleure définition, avec un aspect tridimensionnel extrêmement attrayant et informatif pour le chirurgien.

Les principes généraux de cette chirurgie ont été établis depuis longtemps par Trillat. [5, 7, 12, 19] Il ne faut jamais essayer de rétablir la continuité tendineuse ou musculaire car la rétraction cicatricielle ou la perte de substance musculaire obligerait à réaliser une suture sous tension sans valeur mécanique ni fonctionnelle, pérennisant la rétraction source de douleurs et de limitation d'amplitude articulaire. Le corps musculaire sain doit donc être fixé en place, sans tension résiduelle.

L'intervention est conduite sans garrot pneumatique avec une incision cutanée longitudinale centrée sur la lésion repérée en préopératoire par imagerie. L'aponévrose est incisée longitudinalement et la lésion le plus souvent localisée par la palpation. Celle-ci doit être excisée en totalité, en passant en zone musculaire saine. Les extrémités musculaires ainsi libérées sont suturées sans tension aux aponévroses de voisinage des muscles agonistes. L'hémostase doit être soigneuse et la cavité capitonnée pour effacer les décollements et éviter le piégeage d'une collection hématique. La fermeture se fait sur drainage aspiratif, puis un pansement modérément compressif est appliqué.

Aucune immobilisation n'est nécessaire. Cryothérapie, anti-inflammatoires non stéroïdiens sont systématiques. La mobilisation passive est entreprise dès la quarante-huitième heure, associée à des massages de drainage, de la physiothérapie et de la stimulation électrique neuromusculaire. Le travail activopassif débute vers les dixième à quatorzième jours, fonction de l'évolution, privilégiant le travail en excentrique et en chaîne fermée. La rééducation est longue et la reprise du sport n'est envisageable que vers la fin du troisième mois postopératoire.

Cas particulier des hernies musculaires : ces hernies sont secondaires à une déchirure de l'aponévrose superficielle. Le muscle fait hernie dans la déhiscence qu'il a tendance à agrandir lors de sa contraction. La déchirure progressive de l'aponévrose peut être douloureuse, justifiant alors un acte chirurgical. Il ne faut pas refermer les hernies musculaires car les

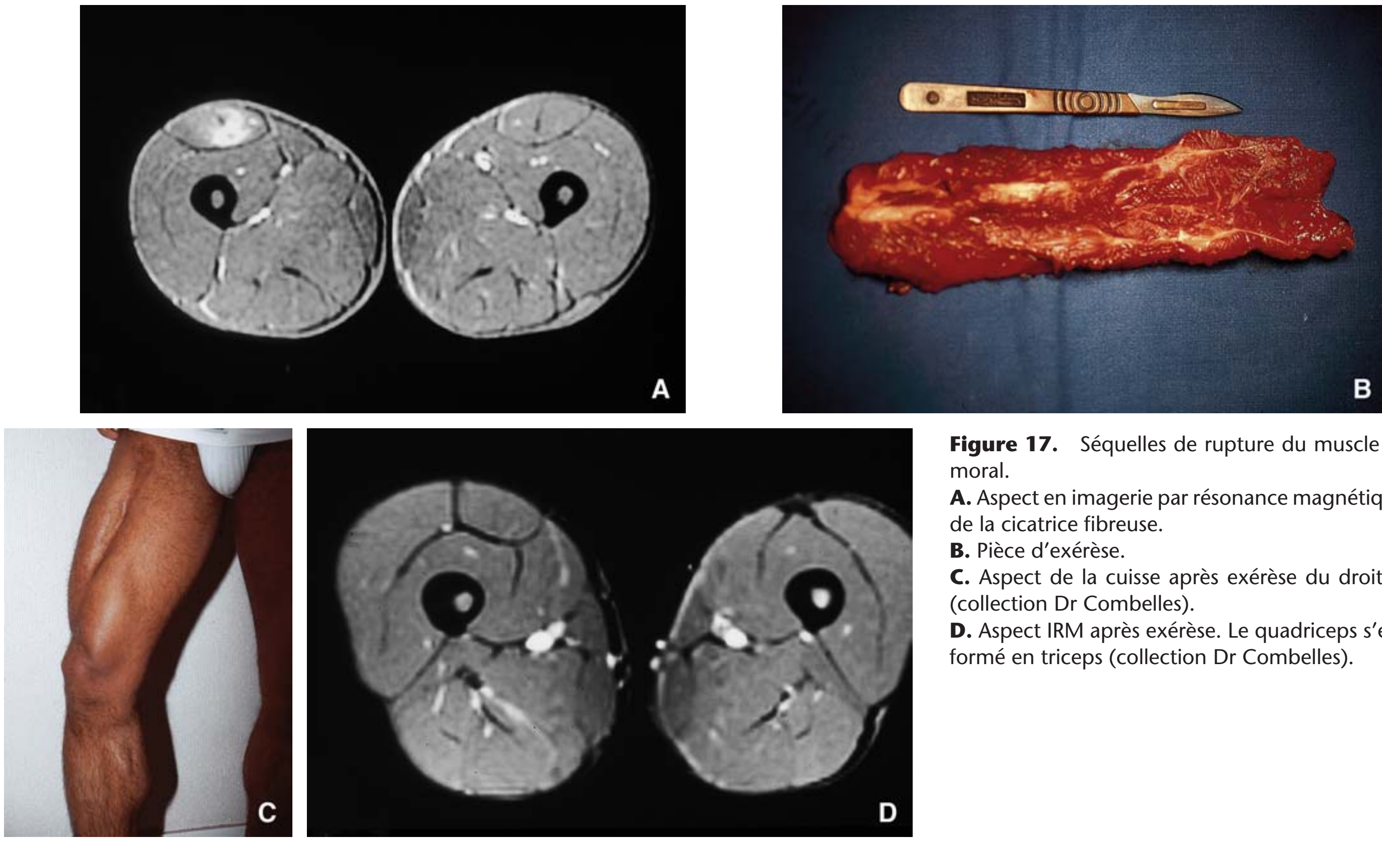

Figure 17. Séquelles de rupture du muscle droit fémoral.
A. Aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) de la cicatrice fibreuse.
B. Pièce d'exérèse.
C. Aspect de la cuisse après exérèse du droit fémoral (collection Dr Combelles).
D. Aspect IRM après exérèse. Le quadriceps s'est transformé en triceps (collection Dr Combelles).

berges aponévrotiques sont rétractées et la fermeture de l'enveloppe fibroaponévrotique rigide peut déclencher un syndrome de loge par compression du tissu musculaire sous-jacent. Il faut au contraire élargir la hernie en pratiquant une aponévrotomie complète de la loge musculaire concernée en passant par la déhiscence aponévrotique.

Calcifications et ossifications : les calcifications siègent généralement dans le tissu musculaire cicatriciel. Elles sont réséquées en bloc avec le tissu musculaire fibrocicatriciel une fois la maturation assurée. Les ossifications d'origine périostée froides constituent rarement une indication à la chirurgie. Il est toujours nécessaire d'attendre la maturation complète de l'ossification par des scintigraphies répétées avant d'intervenir.

Caractéristiques particulières selon la topographie des lésions

La spécificité de la stratégie chirurgicale dépend en fait de la nature de la lésion (fibrocicatricielles, faux kystes, calcifications, hernies musculaires) et des muscles concernés.

Voici quelques exemples pour les localisations lésionnelles les plus fréquentes.

Muscle droit fémoral

Il peut s'agir de séquelles d'arrachement proximal mais plus souvent, dans le cadre de la pathologie chronique, de lésions siégeant à la partie moyenne ou distale du muscle, secondaires à une désinsertion myoaponévrotique. Les faux kystes sont ici plus fréquents que pour les autres muscles de la cuisse. La rupture moyenne ou distale est généralement facilement repérée car la solution de continuité musculaire est clairement visible lors de la contraction du quadriceps et palpable. Plusieurs modalités chirurgicales ont été proposées : soit, comme le préconise l'école lyonnaise, [15] de réaliser une « suppression fonctionnelle » par résection de la lésion et suture des deux extrémités musculaires à l'aponévrose sous-jacente ; soit de pratiquer une résection complète du droit fémoral (Fig. 17). Paradoxalement, cette suppression complète du droit fémoral donne de bons résultats fonctionnels, mais des séquelles esthétiques évidemment importantes.

En cas de « suppression fonctionnelle », il faut prévenir le patient qu'il conservera toujours un creux à la face antérieure de la cuisse, aggravé par la contraction du quadriceps, mais que ce « trou » ne sera plus douloureux.

Ischiojambiers

Les ruptures en plein corps musculaires sont rares ; il s'agit le plus souvent de désinsertions tendineuses ou musculoaponévrotiques, plus volontiers proximales. Les tendons peuvent être désinsérés en partie ou en totalité de l'ischion. Ils sont alors constamment rétractés. Plus souvent, il s'agit d'une désinsertion myoaponévrotique plus ou moins étendue et des adhérences du muscle à la gaine du nerf sciatique ne sont pas rares. Elles peuvent être responsables de sciatalgies avec irradiation distale des douleurs lors de la contraction des ischios pouvant constituer en soi une indication opératoire.

Lors de l'intervention chirurgicale, il ne faut pas chercher à réinsérer les tendons sur l'ischion mais plutôt à effectuer une ténodèse locale avec les éléments tendineux de voisinage, toujours sans tension. Les désinsertions myoaponévrostiques sont traitées selon les principes généraux déjà énoncés (cf. supra), sans oublier que le temps de neurolyse du tronc du sciatique peut constituer le geste le plus important et le plus délicat.

Adducteurs

Les lésions les plus fréquentes concernent l'insertion proximale du muscle moyen adducteur (cf. supra), mais les autres adducteurs peuvent être atteints. Il peut s'agir de séquelles soit de désinsertion tendineuse plus ou moins complète, soit de désinsertion myoaponévrotique avec constitution d'un noyau fibreux plus ou moins calcifié. Leur traitement répond aux principes généraux déjà énoncés (cf. supra).

Triceps sural

Les lésions siègent généralement à la partie distale du gastrocnémien médial. Il s'agit du « *tennis leg* » correspondant à une désinsertion myoaponévrotique du gastrocnémien de sa lame aponévrotique profonde. [31] Des atteintes myoaponévrotiques du gastrocnémien latéral ou du soléus peuvent aussi se

rencontrer. La lésion se traduit le plus souvent par un nodule fibreux, plus ou moins étendu, associé à des adhérences cicatricielles entre aponévrose du gastrocnémien et du soléus. Son traitement repose sur l'exérèse des tissus pathologiques et le capitonnage des décollements.

Stratégie thérapeutique

Il convient d'isoler deux familles lésionnelles de pronostics franchement différents face au traitement médical.

Lésions de bon pronostic « médical »

Lorsque le traitement initial détaillé par l'interrogatoire a été manifestement insuffisant, il faut alors reprendre un cycle de rééducation correct basé sur les étirements, le renforcement musculaire et les massages transverses profonds. La lésion séquellaire correspond généralement à une lésion fibreuse de petite taille. Parfois l'infiltration cortisonique guidée par l'échographie permet de faire disparaître l'épine irritative douloureuse. Cette solution est également envisageable pour les calcifications de petite taille pour lesquelles les massages transverses profonds sont contre-indiqués.

En cas d'hématome de petite taille, organisé et pas trop ancien, les massages de drainage, la physiothérapie et la mécanisation progressive sont indiqués.

L'ossification d'origine périostée reste « malléable » tant qu'elle est en période chaude, inflammatoire. Les anti-inflammatoires, les exercices d'étirement et de contractés-relâchés sont susceptibles d'apporter une amélioration.

Lésions chirurgicales

Elles sont :

- le pseudokyste et les décollements aponévrotiques, qui peuvent être ponctionnés, infiltrés, comprimés, mais ils ont une fâcheuse tendance à récidiver ;
- les volumineuses cicatrices fibreuses, qui se laissent mal assouplir ;
- l'ossification d'origine périostée, froide, qui représente un bloc osseux réfractaire à tout assouplissement ;
- et enfin la hernie musculaire douloureuse.

Tout le problème consiste donc à évaluer le bénéfice que l'on est en droit d'attendre du traitement médical avant de poser une indication chirurgicale. La notion de délai depuis l'accident entre également en jeu ; il se chiffre le plus souvent en mois.

■ Conclusion

Extrêmement banales, les lésions musculaires ne doivent faire raisonner qu'en fonction d'une récupération fonctionnelle parfaite. Tous les degrés de gravité peuvent être rencontrés, mais certaines grandes règles de diagnostic et de traitement permettent d'apporter une solution à la grande majorité des problèmes. S'il est parfois licite de s'écarter des schémas thérapeutiques de sécurité en période de compétitions pour le haut niveau, cette attitude n'est pas justifiée le reste du temps.

Après un traumatisme musculaire récent, l'examen le plus approprié est l'échographie. Elle permet d'apprécier l'importance de l'atteinte musculaire et de préciser son extension. Le but de l'examen est de rechercher l'existence d'une désinsertion myoaponévrotique localisée (élongation), moyenne (déchirure) ou étendue (rupture musculaire). En revanche, la contracture ne provoque pas de véritable lésion anatomique ; elle n'est donc pas mise en évidence en échographie. L'échographie permet de suivre l'évolution d'une désinsertion, de rechercher d'éventuelles complications et peut guider l'évacuation d'un hématome.

Dans ce contexte, l'IRM a des indications plus limitées, compte tenu de sa disponibilité et de son coût. Le sportif de haut niveau avec des échéances à court terme, les cas de discordance clinique/échographie et le bilan préopératoire d'une rupture musculaire sont en revanche des indications valables d'IRM pour obtenir un bilan lésionnel précis. De même, certaines localisations anatomiques (ischiojambiers, adducteurs) font préférer l'IRM à l'échographie.

Si les lésions musculaires constituent une pathologie extrêmement fréquente en pratique sportive, la place de la chirurgie devant une lésion récente reste rare. Les lésions musculaires graves relèvent de la chirurgie précoce. Par lésions musculaires graves, nous entendons les lésions suivantes : rupture du corps musculaire subtotale ou totale, désinsertion myoaponévrotique étendue, syndromes compressifs neurologiques, désinsertions tendineuses totales, voire partielles. Le pronostic de la chirurgie musculaire précoce est nettement supérieur à celui de la chirurgie des séquelles ce qui fait une fois de plus insister sur la nécessité d'un diagnostic lésionnel précis et rapide.

Assez peu fréquentes, les séquelles de lésions musculaires sont difficiles à traiter et conduisent dans un certain nombre de cas à la chirurgie. Leur prévention repose essentiellement sur une prise en charge initiale correcte avec, au premier plan, le glaçage et la kinésithérapie. Le diagnostic des complications repose sur les radiographies, l'échographie et l'IRM ; cette dernière, en vue d'un geste chirurgical, est souvent préférée.

Enfin, il faut rappeler le rôle essentiel du traitement préventif dans la survenue des accidents musculaires. Le dépistage des facteurs de risque inhérents à l'athlète, la compensation des déséquilibres musculaires et métaboliques, des entraînements adaptés, la lutte contre les raideurs musculaires ont radicalement transformé l'incidence des accidents musculaires et leur traitement chirurgical.

■ Références

[1] Aguehounde C, Richard-Kadio M, Douane G, Roux C, N'Guessan A, Cornet L. L'ostéome musculaire du footballeur. *J Traumatol Sport* 1984;**1**:180-6.

[2] Allbrook D. Skeletal muscle regeneration. *Muscle Nerve* 1981;**4**:234-45.

[3] Andrivet R. Les accidents musculaires sportifs. *Ann Med Phys (Lille)* 1968;**3**:285-92.

[4] Arrington ED, Miller MD. Skeletal muscle injury. *Orthop Clin North Am* 1995;**26**:411-22.

[5] Balduini FC. Abdominal and groin injuries in tennis. *Clin Sports Med* 1988;**7**:349-57.

[6] Benazet JP, Dufour C, Saillant G, Roy-Camille R. La chirurgie des lésions musculo-aponévrotiques du membre inférieur du sportif. *J Traumatol Sport* 1990;**7**:80-9.

[7] Benazet JP, Dufour C, Saillant G, Roger B, Roy-Camille R. Lésions musculaires chroniques et anciennes du membre inférieur. *Imagerie Traumatol Sport* 1991;**92**:78-82.

[8] Bernez JG, Klein-Bae F, Rousse JM, Gouilly P, Peutot A. Les traumatismes musculaires aigus du sportif. *Kinésithér Scient* 1996;**356**:15-9.

[9] Bianchi S, Martinoli C, Abdelwahab IF, Derchi LE, Damiani S. Sonographic evaluation of tears of the gastrocnemius medial head (« tennis leg »). *J Ultrasound Med* 1998;**17**:157-62.

[10] Brasseur JL, Roger B. Imagerie du muscle en radiographie standard et en échographie. *Sport Méd* 1997;**90**:8-12.

[11] Branser EA, El-Khoury GY, Kathol MH, Callaghan JJ, Tearse DS. Hamstring injuries: radiographic, conventional tomographic, CT, and MR Imaging characteristics. *Radiology* 1995;**197**:257-62.

[12] Christel P, Demarais Y, Poux D. Place du traitement chirurgical dans les lésions musculaires récentes. *Sport Méd* 1997;**90**:46-9.

[13] Clanton TO, Coupe KJ. Hamstring strains in athletes: diagnosis and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 1998;**6**:237-48.

[14] Commandre FA, Loubière A, Fornaris E, Denis F, Argenson C, Coste J. Lésions musculaires de l'athlète, traumatiques et microtraumatiques. *Méd Sport* 1996;**70**:197-216.

[15] Comtet JJ, Genety J, Brunet B, Brunet-Guedj E, Moyen B, Guillet R. Traitement chirurgical des ruptures du muscle droit antérieur chez le sportif. *Nouv Presse Med* 1978;**7**:2387-90.

[16] Croisier JL, Crielaard JM. Exercices isocinétiques et accidents musculaires. *Rev Méd Liège* 2001;**56**:360-8.

[17] Croisier JL, Forthomme B, Namurois MH, Vanderthommen M, Crielaard JM. Hamstring muscle strain recurrence and strength performance disorders. *Am J Sports Med* 2002;**30**:199-203.

[18] Diaz JA, Fischer DA, Rettig AC, Davis TJ, Shelbourne KD. Severe quadriceps muscle contusions in athletes: a report of three cases. *Am J Sports Med* 2003;**31**:289-93.

[19] Durey A, Boeda A. *Médecine du football*. Paris: Masson; 1982.

[20] Durey A. Rééducation des accidents musculaires [suppl] IVe Journée Nationale de la Médecine de Rééducation. *JAMA* 1990:23-4.

[21] Ferror M, Merrien Y, Latouche JC, Richard M, Jaud V. Ruptures par élongation du droit antérieur chez le sportif. *J Traumatol Sport* 1986; **3**:115-23.

[22] Fyfe I, Stanish WD. The use of eccentric training and stretching in the treatment prevention of tendon injuries. *Clin Sports Med* 1992;**11**:601-24.

[23] Hasselman CT, Best TM, Hughes 4th C, Martinez S, Garrett Jr WE. An explanation for various rectus femoris strain injuries using previously undescribed muscle architecture. *Am J Sports Med* 1995;**23**:493-9.

[24] Hughes 4th C, Hasselman CT, Best TM, Martinez S, Garrett Jr WE. Incomplete, intrasubstance strain injuries of the rectus femoris muscle. *Am J Sports Med* 1995;**23**:500-6.

[25] Hurme T, Lehto M, Falck B, Tainio H, Kalimo H. Electromyography and morphology during regeneration of muscle injury in rats. *Acta Physiol Scand* 1991;**142**:443-56.

[26] Hurme T, Kalimo H, Lehto M, Jarvinen M. Healing of skeletal muscle injury: an ultrastructural and immunohistochemical study. *Med Sci Sports Exerc* 1991;**23**:801-10.

[27] Jarolem KL, Wolinsky PR, Savenor A, Ben-Yishay A. Tennis leg leading to acute compartment syndrome. *Orthopaedics* 1994;**17**:721-3.

[28] Jarvinen M. Healing of a crush injury in rat striated muscle. 4. Effect of early mobilization and immobilization on the tensile properties of the gastrocnemius muscle. *Acta Chir Scand* 1976;**142**:47-56.

[29] Jarvinen M. Epidemiology of tendon injuries in sports. *Clin Sports Med* 1992;**11**:493-504.

[30] Jonhagen S, Nemeth G, Eriksson E. Hamstring injuries in sprinters. The role of concentric and eccentric hamstring muscle strength and flexibility. *Am J Sports Med* 1994;**22**:262-6.

[31] Judet T. Les désinsertions du jumeau interne. *J Traumatol Sport* 1987; **4**:207-9.

[32] Kaeding CC, Sanko WA, Fischer RA. Quadriceps strains and contusions, decisions that promote rapid recovery. *Physician Sportsmed* 1995;**23**:59-64.

[33] Lehman RC. Thoracoabdominal musculoskeletal injuries in racquet sports. *Clin Sports Med* 1988;**7**:267-76.

[34] Moss FP, Leblond CP. Satellite cells as the source of nuclei in muscles of growing rats. *Anat Rec* 1971;**170**:421-35.

[35] Orava S, Kujala U. Rupture of the ischial origin of the hamstring muscles. *Am J Sports Med* 1995;**23**:702-5.

[36] Orchard J, Marsden J, Lord S, Garlick D. Preseason hamstring muscle weakness associated with hamstring injury in Australian footballers. *Am J Sports Med* 1997;**25**:81-5.

[37] Parier J, Demarais Y, Poux D. Les lésions d'effort de la paroi abdominale en pratique sportive. *Rhumatologie* 1995;**47**:143-7.

[38] Peyre M, Besch S. Complications des traumatismes musculaires. Classification des lésions anciennes : évaluation clinique et paraclinique, indications thérapeutiques. *Sport Méd* 1997;**90**:65-8.

[39] Plaghki L. Régénération et myogenèse du muscle strié. *J Physiol* 1985; **80**:51-110.

[40] Rodineau J, Durey A. Le traitement médical des lésions musculaires. *JAMA* 1990:20-2 [suppl] IVe Journée Nationale de la Médecine de Rééducation.

[41] Rodineau J, De Lécluse J. Les lésions musculaires de la cuisse. *Sport Méd* 1997;**90**:28-30.

[42] Roger B. L'imagerie des lésions musculaires traumatiques. *Sport Méd* 1997;**90**:13-6.

[43] Ryan JB, Wheeler JH, Hopkinson WJ, Arciero RA, Kolakowski KR. Quadriceps contusions. West Point update. *Am J Sports Med* 1991;**19**: 299-304.

[44] Rybak LD, Torriani M. Magnetic resonance imaging of sports-related muscle injuries. *Top Magn Reson Imaging* 2003;**14**:209-19.

[45] Sabourin F. Muscle et isocinétisme. *Sport Méd* 1997;**90**:59-61.

[46] Singh RK, Pooley J. Complete rupture of the triceps brachii muscle. *Br J Sports Med* 2002;**36**:467-9.

[47] Slawski DP. Deep venous thrombosis complicating rupture of the medial head of the gastrocnemius muscle. *Orthop Trauma* 1994;**8**: 263-4.

[48] Speer KP, Lohnes J, Garrett Jr WE. Radiographic imaging of muscle strain injury. *Am J Sports Med* 1993;**21**:89-95.

[49] Temple HT, Kuklo TR, Sweet DE, Gibbons CL, Murphey MD. Rectus femoris muscle tear appearing as a pseudotumor. *Am J Sports Med* 1998;**26**:544-8.

[50] Thepaut-Mathieu C. Renforcement électro-induit. *Sport Méd* 1997;**90**: 62-4.

[51] Thelen P. Traumatisme musculaire récent. Apport de l'imagerie. *Sport Méd* 1997;**90**:25-7.

[52] Witvrouw E, Danneels L, Asselman P, D'Have T, Cambier D. Muscle flexibility as a risk factor for developing muscle injury in male professional soccer players. A prospective study. *Am J Sports Med* 2003;**31**:41-6.

[53] Zuinen C. La pathologie musculaire. 2. Les lésions musculaires chroniques. *J Traumatol Sport* 1984;**1**:80-3.

[54] Zuinen C, Vanderlinden C, Siraux P, Lecomte J. Chirurgie des lésions traumatiques musculaires. *J Traumatol Sport* 1984;**1**:123-8.

P. Christel, Ancien professeur des Universités et chirurgien des hôpitaux de Paris (pchristl@noos.fr).
Institut de l'appareil locomoteur (IAL) Nollet, 23, rue Brochant, 75017 Paris, France.

H. de Labareyre, Médecin du sport, ancien médecin de l'équipe de France d'athlétisme.
Clinique des Lilas, Centre de traumatologie et d'imagerie du sport (CETIS), 49, avenue du Maréchal Juin, 93260 Les Lilas, France.

P. Thelen, Ancien chef de clinique assistant, radiologue.
Centre d'imagerie Nollet, 114, rue Nollet, 75017 Paris, France.

J. de Lecluse, Médecin de médecine physique et de rééducation.
Service de rééducation fonctionnelle, Hôpital national de Saint-Maurice, 14, rue du Val-d'Osne, 94410 Saint-Maurice, France.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-145-A-10

Rhumatismes abarticulaires (épaule exclue)

S Nakache-Leichter
D Dumont-Fischer
C Guedes
MC Boissier

Résumé. – Les rhumatismes abarticulaires intéressent les structures para-articulaires que sont les tendons, les bourses, les aponévroses qui peuvent présenter des atteintes inflammatoires qu'elles soient rhumatismales ou microcristallines, ou mécaniques dans des épisodes de sollicitation répétés.

L'ensemble anatomique regroupé ici sous le terme abarticulaire peut donner des pathologies diverses mais semblables en cela qu'elles limitent sans l'empêcher totalement le jeu articulaire et que leurs douleurs sont reproduites lors des mouvements contrariés.

Toutes les articulations sont étudiées, en dehors de celles qui ont fait l'objet d'un chapitre distinctif, tandis que nous insisterons sur la clinique et l'aspect radiologique propre à ces atteintes.

Mots-clés : *ténosynovites, bursites, ténosynovites, pathologie d'hyperutilisation, infiltrations.*

Introduction

Ce chapitre traite de pathologies parfois étudiées dans d'autres pages de cet ouvrage, regroupées ici en insistant sur des aspects communs à ces différentes affections. Nous mettons en évidence les formes cliniques difficiles ou peu détaillées ailleurs.

NOSOLOGIE

Les atteintes abarticulaires peuvent être considérées selon leur processus clinicopathologique (exemple : tendinites), leur localisation anatomique (exemple : coude), ou encore selon leur étiologie (exemple : microtraumatique) [6]. Il n'existe pas de classifications reconnues et universelles, toutefois il est généralement admis qu'elles correspondent à un ensemble excluant la pathologie articulaire, qu'elle soit inflammatoire ou mécanique, pour intégrer uniquement la pathologie des structures situées au voisinage des articulations et intervenant constamment dans leur mobilité.

Les atteintes infectieuses sont envisagées ici comme diagnostics différentiels et sont discutés jusqu'à l'obtention de la preuve contraire. Les pathologies rentrant dans le cadre des rhumatismes inflammatoires telles que les ténosynovites et bursites au cours de la polyarthrite rhumatoïde et les enthésopathies des spondylarthropathies inflammatoires sont traitées dans leurs chapitres respectifs, et ne sont que citées. Les atteintes para-articulaires d'origine microcristalline (goutte, chondrocalcinose, rhumatisme à hydroxyapatite) sont envisagées dans l'étiologie des différents syndromes mais sont développées dans leurs chapitres respectifs.

Pour certains auteurs [10], les pathologies telles que l'algodystrophie, les rétractions capsulaires, voire les radiculalgies, font partie des atteintes abarticulaires. Nous avons considéré comme rhumatisme abarticulaire la pathologie des structures extra-articulaires, telles les tendinites, bursites, pathologies canalaires et atteintes des insertions tendineuses.

La clinique commune à l'ensemble des atteintes abarticulaires repose sur la douleur localisée à proximité d'une articulation, reproduite à la pression, ne limitant pas la mobilité active de l'articulation, et reproduite aux mouvements contrariés.

Le terme consacré par l'usage de tendinite est en fait inadapté car inexact. La participation implicite d'un processus inflammatoire, suggérée par le terme, est loin d'être acquise dans de nombreuses causes de tendinites (en particulier microtraumatiques ou dégénératives). On peut ainsi employer le terme de tendinopathie, plus vague et finalement plus exact, répondant à toute atteinte du tendon. Ce terme n'est pas synonyme d'enthésopathie, qui fait référence à une atteinte de l'insertion proprement dite et ne concerne pas que les fibres tendineuses.

ÉTIOLOGIE

Les structures intéressées par les atteintes abarticulaires sont les tendons, leurs insertions ténopériostées, les gaines synoviales, les aponévroses et les bourses.

Les lésions rencontrées sont :

– les tendinopathies, qui sont d'origine ténopériostée dans leur étiologie traumatique ou corporéale, d'origine inflammatoire et/ou traumatique ;

– les ruptures tendineuses, causées par un traumatisme sévère et direct ou par des mouvements répétitifs. L'analyse des ruptures spontanées d'origine microtraumatique a établi l'existence d'anomalies dégénératives touchant l'orientation des fibres de collagène ainsi qu'une évolution des ténocytes vers la nécrose ;

– les ténosynovites, qui peuvent être d'origine inflammatoire et/ou mécanique. Elles sont souvent dues à des exercices inappropriés ou à un travail répétitif. Douleur, tuméfaction et crépitation sont caractéristiques. Les localisations préférentielles sont le pouce (ténosynovite de De Quervain), les fléchisseurs du carpe et le tendon tibial postérieur tel que nous l'envisageons dans ce chapitre ;

– les bursites, dont la physiopathologie le plus souvent microtraumatique leur confère un caractère mécanique prédominant.

Sandrine Nakache-Leichter : Chef de clinique, assistante des Hôpitaux.
Dominique Dumont- Fischer : Ancienne chef de clinique, assistante des Hôpitaux.
Claudie Guedes : Chef de clinique, assistante des Hôpitaux.
Marie-Christophe Boissier : Professeur des Universités, chef de service.
Service de rhumatologie, formation de recherches en immunopathologie et immuno-intervention articulaire, UPRES EA-2361, UFR Léonard de Vinci. centre hospitalier universitaire, hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Nakache-Leichter S, Dumont-Fischer D, Guedes C et Boissier MC. Rhumatismes abarticulaires (épaule exclue). Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-145-A-10, 2000, 10 p.

Tableau I. – Tendinites (mouvements répétitifs), d'après [36].

Localisation	Étiologies sportives Principaux sports responsables	Étiologies professionnelles Tableau 57 - liste limitative
Coude Épicondylite	Tennis Squash	Travaux comportant habituellement des mouvements répétés de préhension ou d'extension de la main sur l'avant-bras ou des mouvements de supination et pronosupination
Coude Épitrochléite	Golf Javelot Tennis (service)	Travaux comportant habituellement des mouvements répétés d'adduction ou de flexion et pronation de la main et du poignet ou des mouvements de supination ou pronosupination
Fléchisseurs Poignets Doigts	Athlétisme Gymnastique Aviron-canoë Cyclisme Escrime Haltérophilie Tennis Pelote basque Tir à l'arc Bowling Automobile	Travaux comportant de manière habituelle des mouvements répétés ou prolongés des tendons fléchisseurs ou extenseurs de la main et des doigts
Extenseurs poignet et extrinsèques du pouce	Athlétisme Boxe Bowling Haltérophilie Tennis, tennis de table Golf Escrime Aviron-canoë	
Tendinite sous-quadricipitale ou rotulienne et tendinite de la « patte-d'oie »	Tout type de sport	Travaux comportant de manière habituelle des mouvements répétés d'extension ou de flexion prolongée du genou

Le diagnostic est clinique dans la majorité des cas, la radiographie reste normale ou peut mettre en évidence une calcification des parties molles concernées. L'échographie est utile dans les cas difficiles. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est exceptionnellement une aide au diagnostic.

Leur principale étiologie mécanique est le syndrome d'hyperutilisation *(tableau I)*. Cette utilisation excessive se rencontre chez les sportifs, ce qui a été à l'origine du développement de la médecine du sport, mais aussi et surtout chez le travailleur manuel, avec la reconnaissance de la pathologie et sa prise en charge à travers le tableau n° 57 des maladies professionnelles, dans le cadre de la médecine du travail *(tableau II)*.

La pathologie inflammatoire, microcristalline ou infectieuse fait partie des diagnostics différentiels, tout en restant possiblement intriquée, voire associée.

La pathogénie relève de deux grands mécanismes : la sénescence et les microtraumatismes répétés, aboutissant à une fragilisation des fibres tendineuses [47].

D'autre part, des facteurs anatomiques peuvent intervenir : en effet, les tendons longs et grêles sont les plus exposés, de même ceux qui traversent des canaux ostéofibreux peu extensibles.

La pratique sportive, du fait des efforts imposés aux structures tendineuses, avec une succession d'accélérations et de détentes fragilise les insertions ténopériostées, ainsi que le corps du tendon qui peut se fissurer. Du fait probable d'une vascularisation insuffisante, le processus de réparation est à l'origine de la formation de nodules qui répondent de façon inadapté aux efforts ultérieurs.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les atteintes abarticulaires seraient responsables de plus de 12 % des consultations dans les services de rhumatologie et touchent, aux

Tableau II. – Tableau 57 des maladies professionnelles.

Coude	Poignet - main
Épicondylite Épitrochléite Hygroma aigu/chronique Gouttière épitrochléo-olécranienne	Tendinite Ténosynovite Canal carpien Loge de Guyon
Genou	**Cheville et pied**
Compression du SPE Hygroma aigu/chronique Tendinite de la « patte-d'oie » Tendinite rotulienne	Tendinite achiléenne
Coude : épicondylite	**Poignet : tendinite**
Prises sur des manches d'outils Gestes répétés de vissage et dévissage	Efforts de préhension Manipulation de charges lourdes Maintien des outils et engins animés de vibrations Réalisation sans charge de gestes répétitifs du poignet ou de préhension de la main à vitesse rapide
Main : atteinte des extrinsèques du pouce	**Genou : tendinite sous-quadricipitale et de la « patte-d'oie »**
En cas de mouvements répétitifs alternatifs d'adduction-opposition et d'abduction-extension du pouce, par exemple pour manœuvrer des pinces, des cisailles ou pour des efforts répétitifs de préhension	Si le poste de travail oblige à se baisser et à se relever de façon répétitive et prolongée

États-Unis, 3 % de la population générale [18, 30], tandis que les statistiques suédoises confirmaient que plus de 1,6 % des hommes et 3,6 % des femmes en étaient atteints. Le chiffre moyen de la prévalence de cette pathologie peut être fixé aux alentours de 5 % de la population [7].

TRAITEMENTS

Concernant le traitement des atteintes abarticulaires, le clinicien puise dans un arsenal thérapeutique varié au sein duquel le repos trouve une place prépondérante. Il est indispensable et peut dans les formes difficiles ou rebelles, s'obtenir par l'immobilisation plâtrée. Toutefois, la pose d'attelles d'immobilisation ou la mise en décharge temporaire suffit souvent à atténuer l'utilisation articulaire. Une kinésithérapie d'entretien doit être effectuée dans les suites, dès l'antalgie obtenue, afin d'éviter l'ankylose ou la raideur.

Reste à la disposition du clinicien d'autres armes que sont :

– les anti-inflammatoires qui peuvent agir dans les pathologies bursales et tendineuses. La durée de prescription n'excède pas une dizaine de jours, car l'efficacité thérapeutique doit se démontrer rapidement. Il faut rester vigilant quant aux effets secondaires possibles ;

– les infiltrations, qui doivent être réalisées en paratendineux, des ruptures tendineuses pouvant survenir si la corticothérapie est déposée in situ. Il nous faut signaler la nécessité d'une asepsie rigoureuse afin de limiter le risque septique et l'interdiction d'utiliser des produits fluorés, sous peine de voir apparaître ultérieurement des calcifications périarticulaires, à l'origine d'une pathologie qui leur est propre ;

– les massages transverses profonds qui sont préconisés principalement dans l'épicondylite et la bursite ischiatique. Ils peuvent être douloureux, et nécessitent des mains exercées ;

– l'ensemble des mesures physiothérapiques, d'un bon apport antalgique ;

– les ultrasons, pour lesquels des études récentes ont mis en évidence un effet antalgique certain, sans toutefois en diminuer la durée d'évolution ;

– une thérapeutique nouvelle, la lithotritie [38, 39, 43], permet d'envisager un effet bénéfique majeur sur les périarthrites

calcifiantes, en accélérant le processus de dégradation de la calcification. De plus, elle serait préconisée dans les tendinopathies, telle que l'épicondylite, en élevant le seuil douloureux par le mécanisme d'hyperstimulation analgésique.

Il reste l'aspect préventif, indispensable, qui repose sur l'ergothérapie et prend une place importante dans l'amélioration des conditions de travail. La correction de gestes techniques inadaptés est nécessaire, particulièrement chez le sportif.

IMAGERIE

Bien que le diagnostic reste clinique dans la grande majorité des cas, le clinicien peut être amené à s'aider d'une imagerie.

La radiologie standard a pour but d'éliminer une origine microcristalline avec la mise en évidence de calcifications, de confirmer l'intégrité des structures avoisinantes et de faire un bilan d'extension dans un contexte inflammatoire possible. L'arthrographie permet d'établir l'existence d'une communication avec une bourse para-articulaire, et par là même, autorise l'infiltration locale. L'échographie peut être d'une aide précieuse et nécessite des mains entraînées [9]. En effet, elle permet la visualisation d'une structure liquidienne (bursite, épanchement, hématome) qui apparaît anéchogène, les atteintes tendineuses se traduisant par une modification du diamètre corporéal ou par l'existence de nodules hyperéchogènes. La rupture partielle est signalée par l'existence de zones hypoéchogènes, mobiles avec le tendon tandis que la rupture complète se traduit par une interruption de la continuité et l'existence de deux fragments séparés. La difficulté de l'examen réside dans l'existence d'orientation anatomique superposée pour l'étude des tendons, ce qui rend difficile l'étude d'une structure donnée. D'autre part, l'étude est gênée par l'interposition d'une couche liquidienne et par l'épaisseur des couches cutanées et sous-cutanées qui réduisent la précision du diagnostic.

L'IRM reste l'imagerie la plus performante [20] . Coûteuse, elle n'est demandée qu'en cas de résistance au traitement bien conduit, dans un but préopératoire. C'est un examen sensible, non irradiant, permettant une analyse tridimensionnelle des parties molles et de l'articulation.

Les critères pathologiques des atteintes tendineuses sont : son épaississement, l'anomalie de signal intratendineux qui peut toutefois correspondre à des remaniements d'hypersollicitation sans caractère pathologique évident et diminuer la spécificité de l'examen. Seule la rupture peut être diagnostiquée de façon certaine.

Le scanner permet d'établir plus finement la taille des tendons situés à proximité immédiate de l'os, car le signal de la corticale en IRM est proche de celui du tendon, mais l'irradiation importante générée par cet examen ne le place pas en priorité dans l'imagerie abarticulaire.

Poignet et main

L'activité manuelle est un élément indispensable de la vie courante et des microtraumatismes répétés peuvent aboutir à des lésions tendineuses symptomatiques. D'autre part, l'aponévrose digitopalmaire peut rentrer en conflit avec les tendons, et être à l'origine de pathologies diverses.

TENDINOPATHIES ET TÉNOSYNOVITES

Ténosynovite de De Quervain

Elle succède à des microtraumatismes répétés, pourvoyeurs d'un véritable surmenage des tendons abducteur et extenseur du pouce ayant pour conséquence une hypertrophie sténosante de leur gaine synoviale, lors du passage sous le tunnel radial. La femme est atteinte dans 90 % des cas. L'âge s'échelonne entre 17 ans et au-delà de 70 ans, avec une prépondérance entre 40 et 60 ans [25, 27]. La ténosynovite s'installe progressivement, avec l'apparition d'une douleur en regard de l'apophyse radiale d'installation généralement lente qui motive la consultation. À la phase d'état, la sémiologie est complète, avec une douleur d'horaire inflammatoire qui peut irradier vers le dos du pouce ou le long du bord externe de l'avant-bras, accompagnée d'une impotence fonctionnelle marquée lors de l'extension ou de l'abduction du pouce, ne limitant en rien les mouvements du poignet. La pression sur la styloïde radiale provoque une douleur exquise, et l'on peut retrouver à cet endroit une tuméfaction oblongue qui n'adhère pas à la peau, correspondant à un kyste de la cloison fibreuse. Le test clinique, qui reste toutefois positif dans d'autres atteintes impliquant la colonne du pouce, est la manœuvre de Finkelstein, au cours de laquelle on obtient la réapparition de la douleur lors de l'inclinaison cubitale passive du poignet, le pouce restant en adduction dans la paume.

Le diagnostic différentiel se pose avec l'aï crépitant du poignet de Tillaux, dû à une bursite située entre les radiaux et les muscles extenseurs du pouce, et qui provoque une douleur diffuse de la face externe du poignet réveillée par les mouvements contrariés d'abduction et d'extension du pouce. À la palpation, il est retrouvé une tuméfaction fusiforme située au-dessus (4 à 12 cm) et en arrière de la styloïde radiale qui crisse sous le doigt, ce qui est sa caractéristique principale.

La radiographie d'une ténosynovite de De Quervain est sans particularité et élimine ainsi les atteintes articulaires de proximité. L'échographie met en évidence un épaississement de la gaine tendineuse qui reste hypoéchogène. L'IRM est parfois utile en préopératoire, afin d'éliminer le syndrome de l'entrecroisement (aï de Tillaux) et d'adapter au mieux le geste chirurgical. Elle permet ainsi de distinguer les formes tardives qui présentent un épaississement péritendineux en hyposignal T1, les formes chroniques qui présentent un épaississement péritendineux modéré et une prise de contraste modeste, tandis que les formes aiguës apparaissent sous la forme d'un épaississement péritendineux en hypersignal T2, avec une prise de contraste importante ne justifiant pas de résection de la gaine tendineuse. Le traitement repose sur l'immobilisation du poignet par attelle et une infiltration de la gaine synoviale qui est particulièrement efficace. L'indication chirurgicale est exceptionnelle, posée après l'échec du traitement médical, et réalise une décompression tendineuse, associée ou non à une résection de la gaine tendineuse. Il est à noter qu'une complication postopératoire secondaire à une lésion du nerf radial peut survenir et être à l'origine d'un névrome très douloureux.

STYLOÏDITE RADIALE

C'est une tendinopathie d'insertion du long supinateur à la base de la styloïde, provoquée par des efforts manuels répétitifs. La palpation de la base de la styloïde sur son côté externe, réveille la douleur tandis qu'une tuméfaction de la région styloïdienne peut être associée. Le traitement repose sur l'infiltration de la gaine du tendon du long supinateur et sur la mise au repos par une orthèse d'immobilisation.

STYLOÏDITE CUBITALE

Il s'agit d'une tendinopathie d'insertion du cubital antérieur sur la styloïde cubitale, provoquée par des mouvements en flexion répétés. Elle se traduit cliniquement par une tuméfaction inflammatoire en regard de la styloïde cubitale. Un traitement infiltratif associé à une immobilisation par orthèse est efficace.

TÉNOSYNOVITE DES FLÉCHISSEURS

Elle est caractérisée par une douleur à la flexion contrariée des doigts, un empâtement diffus de la face antérieure du poignet et une attitude antalgique en flexion de la face palmaire de la main et des doigts. Seuls les fléchisseurs du premier et du cinquième rayons sont atteints.

Plus fréquente dans la polyarthrite rhumatoïde que dans une pathologie microtraumatique, elle est reconnaissable par l'existence

de tuméfactions fluctuantes et parfois crépitantes des gaines des fléchisseurs [26]. Le traitement repose sur une corticothérapie locale, pouvant être complétée par une synovectomie si nécessaire.

TÉNOSYNOVITE DES EXTENSEURS

Cette atteinte est responsable d'une douleur de la face dorsale du poignet, majorée à l'extension. L'examen met en évidence des tuméfactions peu douloureuses, mollasses, en regard du métacarpe, étendues le long des gaines atteintes, et qui contiennent un liquide épais. Leur chronicité peut provoquer des ruptures tendineuses.

RUPTURE DU LONG EXTENSEUR DU POUCE

La situation anatomique du tendon, avec un trajet oblique justifiant l'existence d'une poulie de réflexion en regard du poignet, explique sa fragilité. La rupture est responsable de l'apparition insidieuse d'une impossibilité d'extension du pouce. La pratique sportive (golf) est une des principales étiologies.

Le diagnostic se fait avec la main posée à plat sur la table et l'impossibilité pour le patient de soulever le pouce au-dessus du plan de la table, tandis que la mise en tension tendineuse dans la tabatière anatomique n'est plus perçue.

Sur le plan thérapeutique, dans les formes récentes, une suture tendineuse est réalisée, tandis qu'il faudra faire appel à la greffe tendineuse dans les formes vieillies.

DOIGT À RESSAUT OU TÉNOSYNOVITE DIGITALE STÉNOSANTE [13, 24]

Le doigt à ressaut est l'expression d'un conflit entre les tendons fléchisseurs et leurs gaines digitales. Les tendons épaissis, parfois nodulaires, coulissent sur la première poulie annulaire A1, elle-même rétrécie, qui forme l'orifice d'entrée du canal digital. Il se traduit par des blocages à répétition lors de l'extension d'un doigt, en regard de l'interphalangienne proximale, qui reste fléchie alors que les autres ont effectué une extension normale. Le déblocage produit un déclic avec phénomène de ressaut, parfois douloureux.

L'atteinte de l'adulte intéresse plus souvent la femme, et prédominerait sur le pouce, le médius et l'annulaire. Il existe plusieurs stades : au début, une simple gêne à la mobilisation rapide du doigt, qui entraîne ensuite un ressaut douloureux, d'abord uniquement le matin, puis survenant de plus en plus fréquemment au cours de la journée. Dans les formes évoluées, l'extension devient impossible sans l'aide de l'autre main.

À l'examen, on met en évidence un nodule mobile avec le tendon, en regard du pli palmaire distal sensible à la palpation. Cette particularité permet de la différencier des ressauts tendineux rencontrés dans la rhizarthrose, qui provoque un déplacement des contraintes de mobilité sur l'articulation métacarpophalangienne avec, à ce niveau, la formation de nodules tendineux. Dans ce cas, le déficit d'extension passif et actif touche la métacarpophalangienne tandis que la mobilité des interphalangiennes est conservée. Ce blocage articulaire est dû à un accrochage des ligaments latéraux accessoires sur les proéminences latérales à la tête du métacarpien, souvent ostéophytiques.

Le traitement consiste en l'infiltration de corticoïdes au sein du nodule, particulièrement efficace dans les formes débutantes. Toutefois, le risque de rupture tendineuse existe. En cas d'échec, l'indication chirurgicale est retenue.

SYNDROMES CANALAIRES

Syndrome du canal carpien

Les mouvements itératifs de flexion-extension sont souvent en cause. Cliniquement, on retrouve une douleur de la face palmaire avec sensation d'engourdissement du poignet, irradiant vers les trois premiers doigts, voire vers l'avant-bras, et qui, lors des recrudescences nocturnes, est soulagée par l'agitation de la main. Elle peut devenir invalidante jusqu'à évoluer vers des signes déficitaires sensitifs tels qu'une hypoesthésie pulpaire et un déficit moteur, avec une parésie, voire une atrophie, des muscles thénariens dans les formes sévères et évoluées. On recherche avec attention le signe de Tinel qui est une reproduction de la douleur lors de la percussion du nerf médian dans son trajet intracanalaire, ainsi que le signe de Phallen qui reproduit la douleur lors de l'extension dorsale prolongée du poignet.

L'IRM peut être réalisée en préopératoire, lorsqu'un doute étiologique subsiste. Elle confirme la souffrance du nerf médian qui est le siège d'un épaississement et d'un signal inflammatoire, tandis que le ligament annulaire antérieur du carpe est bombé de façon exagérée. Cet examen a pour but d'éliminer une tumeur du canal carpien. Elle n'est généralement pas indispensable.

L'électromyogramme (EMG) peut aussi être d'une aide importante lorsque la clinique est hésitante, en confirmant l'origine tronculaire de l'atteinte, toutefois il reste surtout utile en préopératoire.

En dehors des formes idiopathiques, les différentes étiologies retrouvées sont :

– les causes infectieuses avec les ténosynovites bactériennes ou mycobactériennes ;

– les causes inflammatoires : ténosynovite de la polyarthrite rhumatoïde, dépôts calcaires. Le scanner peut montrer des calcifications dans le canal carpien ;

– les causes tumorales : neurinome du nerf médian ;

– les causes anatomiques avec l'existence d'un corps musculaire intracanalaire des lombricaux, des fléchisseurs superficiels et des palmaires, une anomalie osseuse, une artère anormalement volumineuse du nerf médian ;

– les causes métaboliques que sont l'hypothyroïdie et la grossesse.

Le traitement médical s'impose dans les formes simples, et consiste en l'association d'une infiltration intracanalaire et du port nocturne d'une attelle d'immobilisation du poignet en position neutre. L'existence d'une hypoesthésie pulpaire, a fortiori d'un déficit moteur, tout comme l'existence d'une volumineuse ténosynovite, impose le recours chirurgical qui consiste en une incision du ligament antérieur du carpe et du ligament carpi volare situé au-dessus de lui. S'il existe une fibrose du périnèvre, il est nécessaire de réaliser une neurolyse, tandis qu'une synovectomie est réalisée en cas de synovite.

Syndrome du canal de Guyon

Il résulte de l'atteinte du nerf cubital dans le canal de Guyon, par un traumatisme direct ou lors de mouvements répétés de préhension. Le syndrome sensitivomoteur associe une douleur diffuse à une faiblesse des interosseux et de l'adducteur du pouce révélée par le signe de Froment, les interosseux étant testés par le signe « du papier » (une feuille de papier placée entre l'auriculaire et l'annulaire est facilement retirée, indiquant une faiblesse motrice).

Le traitement médical est réservé aux formes sensitives isolées et repose sur l'infiltration au contact du tendon du cubital antérieur. La chirurgie est préconisée dans les formes motrices.

D'autre part, une atteinte vasculaire tel qu'un anévrisme ou une thrombose de l'artère cubitale peut être à l'origine d'une symptomatologie identique. Une étiologie est à rechercher de façon systématique : le syndrome du marteau hypothénarien, lié à des microtraumatismes de l'artère cubitale, vulnérable car superficielle. La clinique est celle d'un acrosyndrome prédominant aux trois derniers doigts, et est due à l'évolution de l'anévrisme cubital existant vers la thrombose in situ.

APONÉVROSE ET SYNOVIALE

Kyste synovial [42]

C'est une tuméfaction d'allure kystique, en relation étroite avec l'articulation. Le pic de fréquence se situe entre 28 et 35 ans, avec

une prédominance féminine. Le plus fréquent est le kyste dorsal du poignet, en rapport étroit avec l'articulation scapholunaire, qui fait saillie en flexion palmaire et qui diminue lors de l'extension. Il peut se traduire par une simple gêne aux mouvements du poignet, ou par des douleurs localisées ou irradiant à l'avant-bras. Sa situation sous-cutanée rend le derme en regard mobilisable, et son siège extratendineux n'empêche en rien la mobilité articulaire.

L'étude par kystographie met en évidence un liquide épais, dont la consistance n'autorise pas l'injection intra-articulaire, ce qui est en faveur d'un mécanisme valvulaire à sens unique expliquant l'absence de disparition spontanée et la fréquence des récidives tant que le système valvulaire n'est pas détruit. L'aspect est typique : rond, régulier, légèrement rénitent.

Trois attitudes thérapeutiques peuvent être préconisées : l'abstention thérapeutique, la ponction-infiltration qui toutefois entraîne de fréquentes récidives ou le traitement chirurgical en cas de compression nerveuse ou artérielle, ce qui peut se rencontrer en cas de kyste palmaire ou si il reste gênant ou douloureux malgré le traitement médical.

■ *Maladie de Dupuytren*

Il s'agit d'une rétraction de l'aponévrose palmaire avec la formation de nodules qui évoluent localement vers l'envahissement du derme, formant ainsi des ombilications cutanées, ces nodules restant situés à la face palmaire. Les brides, plus profondes, sont développées à partir des bandelettes prétendineuses. L'homme est le plus souvent touché, après 50 ans, avec une fréquence de 2 %. Les facteurs favorisants sont le diabète, dans 15 à 20 % des cas, l'alcoolisme dans un tiers des cas. La cotation de Tubiana reste d'actualité, en permettant de définir des stades allant de I à IV, en fonction de la flexion globale du doigt :

– *stade I* : flexion globale du doigt de 0 à 45° ;

– *stade II* : flexion globale du doigt de 45 à 90° ;

– *stade III* : flexion globale du doigt de 90 à 135° ;

– *stade IV* : flexion globale du doigt à 145°.

Thérapeutique : depuis quelques années, la fasciotomie à l'aiguille a montré l'intérêt d'un traitement ambulatoire dont le principe consiste à réaliser une ou plusieurs sections percutanées des cordes aponévrotiques à l'aide du biseau de l'aiguille [28]. La section de la corde aponévrotique est obtenue par des mouvements de va-et-vient en « étoile » de l'aiguille, transversalement à la paume. Cette thérapeutique est proposée jusqu'au stade III, la chirurgie devrait être réservée au stade IV et aux contre-indications de la fasciotomie. Les dermocorticoïdes sont prescrits lorsque les nodules sont douloureux, sans perte de l'extension.

Coude

De par son anatomie, le coude possède deux degrés de liberté : la flexion-extension et la pronosupination. Les muscles assurant la flexion-pronation trouvent leurs insertions médialement, tandis que ceux qui assurent l'extension-supination ont une insertion latérale.

ÉPICONDYLITE

Clinique

C'est une douleur à caractère mécanique, localisée en regard du relief de l'épicondyle, irradiant le plus souvent le long du bord externe du bras, voire ascendante vers la ceinture scapulaire. Contrairement à des idées largement répandues, seuls 5 % des cas sont actuellement causés par la pratique du tennis (*tennis elbow*) [1, 32]. C'est une myo-tendino-périostite intéressant les extenseurs du carpe à leur insertion épicondylienne, en particulier le deuxième radial, qui intervient lors de la supination pour stabiliser la tête radiale lors de la flexion dorsale brutale du poignet. La moyenne d'âge est de 35 à 54 ans et la durée d'un épisode est estimée de 6 mois à 2 ans. Une étude d'incidence professionnelle aux Pays-Bas a mis en évidence que 10 à 30 % des cas relèvent d'un arrêt de travail d'environ 12 semaines.

L'articulation huméroradiale, qui est incomplètement stabilisée lors d'une déficience des épicondyliens, peut présenter secondairement une véritable arthropathie par hyperpression.

Le test épicondylien correspond à un réveil de la douleur lors de l'extension contrariée du poignet. Le point douloureux exquis étant localisé en regard de la proéminence osseuse de l'épicondyle.

Diagnostic différentiel

– La névralgie cervicobrachiale C6-C7. Toutefois, une atteinte tronquée pourrait donner électivement la même symptomatologie clinique.

– La compression du nerf radial au coude qui représente environ 5 % des épicondylalgies. Le nerf radial est comprimé en regard de l'arcade de Frohse, à la partie supérieure du faisceau superficiel du court pronateur. Le mode réfractaire aux thérapeutiques instituées est caractéristique de cette étiologie, ainsi que la recrudescence nocturne des douleurs, une douleur reproduite électivement à l'extension du médius qui toutefois peut se rencontrer dans d'autres pathologies. Le point douloureux exquis reste situé dans la masse musculaire des extenseurs, à quelques centimètres au-dessous de l'épicondyle. L'EMG réalisé après épreuve d'effort peut être d'une aide conséquente au diagnostic avec la mise en évidence d'un bloc de conduction motrice, dans l'arcade de Frohse.

– L'atteinte dégénérative de l'articulation radiohumérale qui se traduit par une douleur reproduite lors de l'extension contrariée du poignet mais aussi et surtout, par la pronosupination.

La radiographie standard met rarement en évidence la présence d'une érosion osseuse de l'épicondyle ou encore de calcifications des parties molles avoisinantes. L'échographie peut mettre en évidence l'enthésopathie qui apparaît sous la forme d'un élargissement hypoéchogène au stade aigu et hétérogène avec calcifications d'insertion au stade chronique, la tendinopathie focale apparaît, quant à elle, sous la forme d'un nodule hypoéchogène, fusiforme dans le plan longitudinal et arrondi dans le plan axial, toutefois l'exploration canalaire n'est pas l'indication préférentielle de l'échographie, l'IRM étant l'examen de choix pour l'exploration de la cavité articulaire [4]. Elle reste indiquée après la résistance au traitement médical, dans les formes atypiques, ou encore en préopératoire. Les incidences axiales et frontales sont réalisées, l'injection de gadolinium sensibilise l'examen, mais n'est pas indispensable. En cas de tendinite simple, il existe un hypersignal intratendineux en T2, signalant l'existence d'œdème et de microfissures. En cas de tendinopathie évoluée, il est mis en évidence une rupture partielle ou complète sous la forme d'hypersignaux intratendineux et une hypertrophie tendineuse. Un épanchement articulaire modéré est parfois associé. L'IRM peut aussi confirmer l'existence d'une hypertrophie de tonalité inflammatoire (hyposignal T1, hypersignal T2) qui correspond à une frange synoviale s'insinuant dans le compartiment huméroradial, en créant un pseudoménisque.

■ *Thérapeutique* [3, 45]

Le traitement d'une épicondylite constituée est difficile et nécessite de la patience. Il devrait être initialement préventif avec la correction des mauvais gestes techniques. Le port d'un bracelet de contention peut être proposé afin de limiter l'expansion des extenseurs et de redistribuer les forces musculaires.

Le traitement de l'épicondylite constituée associe le repos relatif, avec la suppression de tout geste aggravant la symptomatologie, ou absolu durant 3 semaines, par plâtre dans les formes aiguës, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les infiltrations locales en regard de l'insertion tendineuse associant corticoïdes et anesthésiques, voire en intra-articulaire si la part huméroradiale apparaît prédominante. Une fois la phase algique disparue, on peut

réaliser des massages transverses profonds pendant 15 minutes, deux à trois fois par semaine. La rééducation active est retardée de quelques semaines afin d'éviter les myosites ossifiantes qui apparaissent lors d'une rééducation débutée trop prématurément. L'indication chirurgicale n'est portée qu'après 1 an d'échec du traitement médical bien conduit, et correspond à une désinsertion des épicondyliens, en particulier le court extenseur et le second radial, avec section transversale de l'aponévrose des épicondyliens et régularisation osseuse de l'épicondyle. En cas d'atteinte neurologique, une neurolyse est réalisée par section de l'arcade de Frohse. Les soins postopératoires consistent en une immobilisation passive à 90° durant 1 semaine, et la résistance isométrique est reprise peu après avec une intensité croissante. Le retour à la compétition sportive est interdit avant 3 à 6 mois.

ÉPITROCHLÉALGIE [4]

C'est une douleur de localisation interne possédant une irradiation descendante, et qui est réveillée par la mise en flexion contrariée du poignet, les doigts fléchis en inclinaison cubitale. Elle se rencontre notamment lors de la pratique du golf d'où sa dénomination de *golfer elbow*. Elle intéresse l'insertion myo-tendino-périostée des fléchisseurs du carpe.

Les diagnostics différentiels sont :

– une compression du nerf cubital du fait de son trajet superficiel entre l'épicondyle et l'olécrane. La douleur est reproduite en imprimant une flexion extrême et prolongée du coude. Un signe de Tinel positif correspond à une atteinte neurologique tronculaire ; toutefois, la négativité de ce signe n'est pas spécifique ;

– l'atteinte du ligament collatéral médian, dont la douleur est reproduite électivement lors du valgus extrême du coude.

ÉPICONDYLITE POSTÉRIEURE OU OLÉCRANITE

Elle est responsable d'une douleur intéressant l'insertion myo-tendino-périostée du triceps sur l'olécrane et se rencontre dans les sports nécessitant une hyperextension forcée et répétée du coude (lanceur de javelot, haltérophile). C'est une douleur postérosupérieure du coude, augmentée par l'extension contrariée, le point douloureux étant situé sur la pointe de l'olécrane. La thérapeutique repose sur l'infiltration locale associée au repos, voire à une immobilisation par plâtre.

BURSITE OLÉCRANIENNE [16]

On retient la notion d'hygroma chronique ou aigu dans l'origine mécanique, tandis que l'existence d'une surinfection en fait une bursite infectieuse. La localisation superficielle de cette bourse prédispose aux microtraumatismes indirects. En effet, la plus minime effraction cutanée est susceptible de provoquer l'infection. La population intéressée est principalement celle des travailleurs manuels (plombier, maçon).

Cliniquement, il existe une tuméfaction inflammatoire de la face postérieure du coude, gênant l'extension complète de l'articulation, sans en limiter la mobilité. Une cellulite est présente dans 25 % des atteintes traumatiques et dans 40 % des atteintes septiques. La ponction bursale reste indispensable, avec l'analyse du liquide de ponction, à la recherche d'une infection. Le traitement consiste en l'évacuation de l'épanchement par ponction, associée à des AINS en l'absence de surinfection. La moindre suspicion d'infection impose le recours à l'antibiothérapie. La chirurgie reste indiquée dans la bursite chronique, et consiste en une bursectomie, cette dernière pouvant être réalisée sous arthroscopie.

Hanche

Nous abordons ce chapitre par la pathologie bursale, incontournable dans la pathologie de hanche puisque sollicitée dans la totalité des mouvements.

BURSITE TROCHANTÉRIENNE [37, 41]

C'est une douleur intermittente située sur le versant latéral externe de la hanche, aggravée par l'accroupissement, la montée d'escalier, le décubitus du côté atteint et qui touche deux fois plus la femme que l'homme, en général dans leur cinquième décade. La bourse intéressée est celle du moyen fessier. La douleur augmente lors de la rotation externe et l'abduction contrariée, ce signe étant relativement rare mais caractéristique.

Il n'existe pas de signe radiologique spécifique permettant d'étayer le diagnostic, toutefois une calcification paratrochantérienne, en « motte » ou ponctuée, se voit dans environ 40 % des cas. Elle peut être de taille millimétrique, jusqu'à atteindre plusieurs centimètres. Une irrégularité du grand trochanter est quelquefois notée (aspect de trochanter hérissé). L'échographie, qui est l'imagerie de référence, met en évidence l'image liquidienne de l'épanchement bursal.

Le diagnostic différentiel se pose peu avec la douleur sciatique ou coxofémorale.

L'épreuve thérapeutique qui permet d'établir l'origine péritrochantérienne repose sur l'injection d'un mélange de corticoïdes et analgésiques, suivi dans 70 à 100 % des cas d'une amélioration. Toutefois, 25 % des patients présenteront une rechute dans les dix prochains mois.

BURSITE DE L'ILIOPSOAS [5, 14, 16]

Cette bourse est la plus importante de celles situées en péri-coxo-fémorale. Elle s'interpose entre le muscle iliopsoas et la capsule articulaire, à proximité immédiate du paquet vasculonerveux. Son rôle est de permettre le glissement du psoas sur l'articulation coxofémorale. Les grands pourvoyeurs de bursites sont la polyarthrite rhumatoïde et la coxarthrose, puisque la communication entre la bourse et l'articulation est augmentée en présence d'une coxopathie. Elle reste toutefois plus rare que la bursite péritrochantérienne. Cliniquement, on retrouve une douleur, une gêne, voire une tuméfaction rénitente du pli inguinal, reproduite spécifiquement lors de la flexion et de la rotation interne de la hanche. La tuméfaction inguinale n'est pas obligatoire. Une compression neurologique ou vasculaire peut être à l'origine de cruralgie ou de phlébite. Le diagnostic différentiel se pose avec une tendinopathie de l'iliopsoas qui est réveillée par la flexion contrariée de la cuisse sur le bassin.

La thérapeutique consiste en l'infiltration locale réalisée lors d'une bursographie.

L'échographie est l'imagerie de choix et permet de démontrer la nature hypoéchogène de la masse ainsi que ses relations avec le paquet vasculonerveux. Toutefois, elle n'est véritablement parlante que lorsqu'il existe une tuméfaction du pli inguinal.

L'IRM présente une définition anatomique nettement plus précise pouvant mettre en évidence la communication entre la bourse et la cavité articulaire. La bursite se traduit par un hyposignal T1 et un hypersignal T2, avec visibilité de pertuis de communication.

BURSITE ISCHIATIQUE [44]

La bourse séreuse ischiatique est située verticalement entre l'ischion et le grand fessier. En position assise, elle s'interpose entre l'ischion et les plans superficiels ce qui rend cette position particulièrement douloureuse. La bursite peut être favorisée par la station assise prolongée sur un plan dur, ou la position en « tailleur ». Le début est le plus souvent spontané, la douleur est rapidement progressive et siège à la partie basse de la fesse. D'intensité aiguë, elle s'aggrave dès que le patient s'assoit. À l'examen clinique, la douleur est reproduite à la toux et lors de la manœuvre de Lasègue, ce qui peut orienter à tort vers une pathologie radiculaire. L'existence d'une douleur aiguë à la pression de la tubérosité ischiatique rectifie le diagnostic. L'irradiation de la douleur suit la face postérieure de cuisse et s'arrête au creux poplité.

Le traitement repose sur les infiltrations, éventuellement radioguidées, et les anti-inflammatoires.

HANCHE À RESSAUT

Il s'agit d'une sensation de claquement et de ressaut lors de certains mouvements de la hanche. Le ressaut externe est ressenti lors du déplacement brutal du tenseur du facia lata sur le grand trochanter, tandis que la sensation de ressaut antéro-interne correspond à la subluxation du tendon de l'iliopsoas sur l'éminence iliopectiné lors du passage de la flexion de la cuisse à l'extension. Souvent retrouvée chez la femme jeune, cette affection bénigne n'est que très rarement chirurgicale (athlètes).

Genou

COMPARTIMENT EXTERNE

Syndrome de friction de la bandelette iliotibiale de Maissiat, ou syndrome de l' « essuie-glace » [29] .

La bandelette iliotibiale est un prolongement fibreux du fascia lata, qui s'insère sur la face latérale du plateau tibial externe. Lorsque le genou est en extension, le fascia lata agit en antivarus, en stabilisant le compartiment externe du genou.

Cliniquement, on retrouve une douleur externe du genou apparaissant souvent à l'occasion d'exercices physiques et en imposant souvent l'arrêt, non accompagné d'épisode de blocage, d'instabilité ou d'hydarthrose. Le test de Noble se fait sur un sujet allongé, le genou fléchi à 90°. On exerce une pression digitale sur le condyle externe, 2 à 3 cm au-dessus de l'interligne, puis une extension passive. À 30° de flexion, la douleur apparaît, confirmant l'atteinte de cette bandelette iliotibiale. Sa physiopathologie est rapportée à un varus du genou, avec un balaiement du condyle externe lors des mouvements de flexion-extension.

Le traitement, en phase aiguë, associe les AINS, le repos, la physiothérapie et les massages transverses profonds, tandis que le traitement ultérieur consiste en l'étirement du tenseur du fascia lata.

COMPARTIMENT INTERNE

■ *Tendinopathie de la « patte-d'oie »*

La « patte d'oie » représente la réunion de trois muscles : le couturier, le droit interne et le semi-membraneux. Le terme de tendinopathie sous-entend une tendinopériostite située à la partie antéro-interne de l'extrémité supérieure du tibia. La douleur siège à la face interne de l'extrémité supérieure du tibia, majorée lors de la montée et descente des escaliers. Le point douloureux exquis est situé à deux travers de doigt en dessous de l'interligne fémorotibial interne, en arrière de la tubérosité tibiale antérieure. Il y est très fréquemment associé une gonarthrose. Toutefois, une cellulalgie, chez une femme présentant une gonarthrose interne, peut simuler la même clinique. Il s'agit donc de réaliser des tests actifs, tel que le réveil de la douleur par la contraction résistée au cours d'un mouvement de flexion-rotation interne du genou.

Le traitement est médical associant la physiothérapie et les infiltrations.

Cette tendinopathie est rarement associée à une bursite (bursite du pes anserinus) [19] avec une tuméfaction qui, une fois ponctionnée, ramène un liquide épais, visqueux, sans microcristaux. Une complication est la compression du nerf saphène, à l'origine de douleurs tibiales et de paresthésies, pouvant mimer une fracture de stress.

ATTEINTES ANTÉRIEURES

■ *Bursite rotulienne*

Intéressant les bourses séreuses prérotuliennes ou prétibiales, l'hygroma est lié aux microtraumatismes avec une prédilection pour les professions exposées telles que les carreleurs, les maçons.

Cliniquement, on retrouve une tuméfaction sus-rotulienne, rénitente, inflammatoire, associée à une cellulite. Une infection (bursite infectieuse) doit être éliminée.

La prise en charge est identique à celle de l'hygroma du coude.

■ *Tendinopathie rotulienne* [10, 17, 23, 35]

Elle est présente chez les sportifs effectuant de nombreux sauts et impulsions (*jumper's knee*).

Cette pathologie regroupe l'ensemble des phénomènes douloureux du tendon rotulien, avec une classification précise :

– *stade I* : douleur survenant après la pratique sportive, mais ne l'interrompant pas ;

– *stade II* : douleur survenant au début de l'entraînement ;

– *stade III* : douleur permanente lors de l'activité sportive ;

– *stade III bis* : douleur imposant l'arrêt du sport.

Deux lésions peuvent être distinguées : d'une part, la tendinite d'insertion siégeant à la pointe de la rotule et, d'autre part, une tendinite corporéale.

La tendinite d'insertion est le plus souvent calcifiante macroscopiquement, tandis que l'atteinte corporéale est une ténosynovite avec épaississement du diamètre tendineux.

L'examen clinique doit se faire dans deux positions : debout et couché. En position debout, on étudie la position de la rotule et l'aspect du tendon. En décubitus, on précise l'amplitude des mouvements de flexion et d'extension du genou. La contraction résistée du quadriceps est plus ou moins douloureuse selon l'angle où elle est effectuée : très douloureuse le genou fléchi, elle est souvent possible sans douleur lorsque le genou est étendu. En cas de rupture du tendon rotulien, ce qui correspond à un stade IV de la classification, de survenue brutale au cours de l'impulsion, la contraction active du quadriceps entraîne l'ascension de la rotule, mais ne provoque pas l'extension de la jambe sur la cuisse.

Imagerie : les radiographies confirment l'existence d'un épaississement des parties molles et la présence de calcifications. L'échographie peut montrer des images hypo- et hyperéchogènes au sein du tendon rotulien. L'IRM affirme la tendinopathie en précisant le siège, la nature et l'importance des lésions. L'élargissement du tendon peut être local ou global et il existe un hypersignal triangulaire, situé en regard de l'insertion tendineuse, traduisant des microfissures. Le traitement consiste dans le repos relatif ou absolu, la physiothérapie, les infiltrations qui sont d'indication controversée car elles doivent absolument être réalisées en péritendineux. La rééducation peut être débutée dès l'obtention de l'antalgie en travaillant la longueur et la résistance tendineuse. En cas de résistance au traitement médical ou de rupture, le traitement chirurgical peut être proposé avec un peignage succédant à l'excision du tissu fibreux ou nécrosé, suivis ou non d'une immobilisation.

■ *Tendinopathie quadricipitale* [10]

Elle est caractérisée par une douleur siégeant au pôle supérieur de la rotule, tandis que la contraction contrariée du quadriceps est habituellement négative. La rupture peut se rencontrer chez les sportifs (haltérophilie) ou être favorisée par l'infiltration de corticoïdes.

■ *Apophysite tibiale antérieure ou maladie d'Osgood-Shlatter* [12, 40]

C'est une ostéochondrite de croissance atteignant surtout les garçons, et essentiellement les sportifs. Elle serait due à des microtraumatismes tendineux, à proximité de l'insertion tibiale du tendon rotulien. Le début se fait de manière caractéristique tôt dans l'adolescence par des douleurs, une sensibilité locale de la tubérosité tibiale. La guérison en 1 à 2 ans est de règle, après mise au repos. En échographie, un œdème locorégional est bien visible, devant le

tendon rotulien qui apparaît augmenté d'épaisseur. Celui-ci peut devenir plus échogène ou présenter une échogénicité inhomogène. Des calcifications, situées dans la zone d'insertion, forment des images échogènes avec un cône d'ombre postérieur.

Maladie de Hoffa

Il s'agit d'une atteinte inflammatoire du paquet adipeux sous-rotulien responsable d'une douleur antérieure du genou, derrière le ligament rotulien et réveillée par l'extension forcée du genou. Il existe une tuméfaction inflammatoire sous-rotulienne, de part et d'autre du tendon, tandis que la peau ne peut être pincée en regard, témoignant d'une atteinte du tissu sous-cutané.

La radiographie de profil du genou est normale dans la majorité des cas, on note toutefois l'existence d'un semis de petites calcifications dans l'aire de projection du paquet adipeux. Une infiltration locale peut être proposée, tandis que le recours chirurgical n'est que très rarement nécessaire.

ATTEINTES POSTÉRIEURES

Tendinopathie poplité

Le muscle poplité est un fléchisseur du genou, qui prend naissance sur la face postéro-interne du tibia pour s'insérer sur la face latérale du condyle externe. La douleur est postéroexterne du genou, sans blocage ni dérobement. Il est toutefois possible de ressentir une sensation de ressaut ou accrochage externe.

Kyste poplité [31, 33]

Le kyste poplité est habituellement développé à partir de la bourse séreuse du jumeau interne. La communication de cette bourse avec la cavité articulaire est relativement fréquente. Si l'épanchement intra-articulaire dépasse 40 mL, il est mécaniquement possible de voir apparaître un kyste poplité par une hyperpression provoquée par des mouvements répétés en flexion. Il se traduit par une gêne et une tension douloureuse du creux poplité, s'exagérant en flexion forcée. Sur un sujet en décubitus ventral, on met en évidence une tuméfaction sensible, élastique, non battante, rénitente et non soufflante.

Les diagnostics différentiels se posent avec l'anévrisme artériel qui correspond à une tuméfaction battante et soufflante du creux poplité, une tumeur des parties molles, voire osseuse, un ostéosarcome.

Des complications, avec compression des éléments du paquet vasculonerveux, se voient avec les kystes volumineux développés progressivement, au cours d'affections chroniques telles que la polyarthrite rhumatoïde. Ces kystes traduisent une souffrance de l'articulation de toute nature, ils se rencontrent notamment au cours des rhumatisme inflammatoires, de la gonarthrose, des pathologies d'hyperutilisation.

L'évolution des kystes poplités est souvent imprévisible et peut se faire spontanément vers la régression (en particulier chez l'enfant).

L'imagerie la plus adaptée est l'échographie qui confirme la nature kystique de cette bursite, située en arrière de la coque condylienne interne. Il peut exister des faux négatifs, en cas de faible quantité de liquide, ou d'un phénomène obstructif entre le kyste et l'articulation. À l'IRM, généralement inutile, le kyste est en hyposignal T1 et hypersignal T2, et apparaît comme une collection liquidienne de forme arrondie ou ovalaire située entre le jumeau interne et le demi-membraneux.

Le traitement associe le repos, les AINS, une ponction évacuatrice du genou si le kyste est sous tension, voire une corticothérapie locale. Il est presque toujours inutile d'opérer un kyste synovial en raison du risque de décompensation de l'affection sous-jacente.

Rupture de kyste poplité

Dans sa forme aiguë, elle réalise un tableau faussement évocateur d'une thrombose veineuse (pseudophlébite) avec une douleur aiguë et brutale du mollet et du creux poplité, une impotence fonctionnelle complète, un œdème de la jambe et une douleur à la pression du mollet. Fait inhabituel pour une phlébite et devant mettre sur la piste du diagnostic, l'œdème de la jambe remonte jusqu'au creux poplité et ne le dépasse pas.

La rupture peut se faire à bas bruit entraînant l'installation progressive d'une tuméfaction du mollet. Lors de la rupture du kyste, l'échographie est particulièrement intéressante en permettant de la différencier d'une thrombose veineuse, et d'éviter ainsi la prescription d'anticoagulants inutiles et mêmes délétères dans ce cas, à l'origine d'hématomes intramusculaires ou hémarthrose. Dans de rares cas cependant, cette rupture se complique de thrombose veineuse (pseudo-pseudophlébite)

Cheville

La pathologie du tendon d'Achille est traité, dans un chapitre du traité consacré à la podologie. Nous n'évoquons donc que les aspects cliniques de la pathologie abarticulaire.

TENDINOPATHIE D'ACHILLE [15, 22]

Le tendon d'Achille est le plus gros tendon de l'organisme mesurant 15 cm de long et 6 à 8 mm d'épaisseur. Sa vascularisation est irrégulière, créant au tiers moyen une zone d'hypovascularisation. La tendinopathie d'Achille se rencontre fréquemment chez les coureurs. Cliniquement, on retrouve une douleur à la partie moyenne du tendon se renouvelant à chaque effort, de manière de plus en plus précoce en faisant un véritable angor tendineux. La palpation, réalisée sur un patient en décubitus ventral, les pieds en dehors de la table, retrouve une augmentation du volume tendineux et la présence de granulations, encoches ou lésions nodulaires. La douleur est réveillée par la simple palpation et majorée lors de la flexion ventrale du pied contre résistance.

RUPTURE DU TENDON D'ACHILLE

Le diagnostic de rupture complète est souvent une évidence, toutefois elle peut passer inaperçue dans 20 à 25 % des cas. Il existe initialement une douleur aiguë en « coup de poignard » qui cède progressivement. La flexion plantaire est maintenue par la combinaison du long péronier, du tibial postérieur et fléchisseur du gros orteil. La rupture siège en général 2 à 6 cm au-dessus de l'insertion tendineuse, où la vascularisation est faible. Dans la rupture complète, on note le signe de Thompson, avec l'absence de flexion plantaire complète lors de la pression manuelle du triceps sural.

La radiographie standard, au mieux réalisée avec des clichés de mammographie, met en évidence la régularité et le parallélisme des contours du tendon d'Achille et permet l'analyse de l'angle postérosupérieur du calcanéus, saillant lors de la maladie de Haglund, à l'origine de tiraillement de la face antérieure du tendon. L'échographie peut mettre en évidence un épaississement de la partie moyenne du tendon, avec la perte de la concavité antérieure. L'IRM, en cas de tendinite, confirme l'existence d'un renflement fusiforme du corps du tendon et une perte de la concavité antérieure, des anomalies de signaux intratendineux sont notés de façon ponctuelle en hypersignal T1 et T2, traduisant les microfissures et l'œdème.

En cas de rupture totale, les fibres tendineuses interrompues apparaissent sous la forme d'une zone de signal intense, hétérogène, hypersignal T1 et T2, à contours mal définis, qui correspond à l'hématome intratendineux. Une bursite associée apparaîtrait en hypersignal T2, avec rehaussement des parois après injection.

BURSITE PRÉ- ET RÉTROACHILÉENNE [34]

La bursite préachiléenne est responsable d'une douleur exquise du talon postérieur due à une bursite superficielle et sous-cutanée secondaire à un conflit chronique avec le contrefort de la chaussure. Elle est plus fréquente chez la femme que chez l'homme.

En IRM, elle apparaît en hypersignal T2, avec rehaussement des parois après injection.

La bursite rétroachiléenne touche la bourse située entre le bord postérieur du calcanéus et le tendon d'Achille et s'observe dans les rhumatismes inflammatoires ou microcristallins tandis que la maladie de Haglund, due à un calcanéus dysplasique (hypertrophie de l'angle postérosupérieur), est la cause mécanique habituelle de cette pathologie.

ATTEINTE DU JAMBIER POSTÉRIEUR [21]

Le jambier postérieur est situé entre le long fléchisseur commun et le fléchisseur propre du gros orteil. C'est l'élément le plus antérieur du canal calcanéen. Son rôle est adducteur et supinateur du pied.

La rupture du jambier postérieur entraîne une douleur aiguë avec un gonflement rétro- et inframalléolaire interne. La station debout est plus douloureuse que la marche, avec une impression d'appui au sol différent du côté atteint. À distance de l'épisode aigu, il existe un valgus de l'arrière-pied qui tend à s'aggraver progressivement et une difficulté douloureuse, ou une impossibilité, à monter sur la pointe des pieds, alors que le tendon d'Achille est indemne. Progressivement, il va être noté une abduction de l'avant-pied avec, lors de l'étude en orthostatisme, le signe du « trop d'orteils ». Lorsque le malade est vu de dos, le nombre d'orteils visibles en bord externe du pied est plus important du côté atteint. L'inversion active et l'éversion passive du pied provoque la douleur. La contraction contre résistance est douloureuse. Un syndrome du tunnel tarsien peut être la manifestation d'une tendinopathie du jambier postérieur s'il existe un épanchement dans la gaine synoviale.

La rupture se traduit en IRM par une zone liquidienne hyposignal T1, hypersignal T2, qui correspond à l'hématome intratendineux.

Les étiologies sont inflammatoires (polyarthrite rhumatoïde), infectieuses (tuberculose), dégénératives avec une prédilection pour les femmes de 40 à 60 ans présentant un surpoids et un valgus de l'arrière-pied. Une classification est parfois utilisée :

– *type I* : tendon intact mais hypertrophié, avec un renflement en « fuseau » ;

– *type II* : tendon intact mais aminci, avec un rétrécissement en « sablier » ;

– *type III* : tendon absent, sur une longueur variable.

Cette classification permet de cerner les indications thérapeutiques : les types I et II correspondent aux microfissures et relèvent d'un traitement médical, avec réduction de la mise en charge, semelles supinatrices corrigeant le valgus de l'arrière-pied. Toutefois, l'évolution se fait le plus souvent vers l'aggravation et aboutit au traitement chirurgical, préconisé initialement pour le type III, avec réparation isolée si la rupture survient sur un tendon hypersollicité, tandis que si la rupture a lieu sur une tendinopathie préexistante, il faudra initialement exciser les zones nodulaires et réparer les brèches. Dans tous les cas, l'intervention sur le tendon apporte un soulagement et permet une récupération lente mais, en aucun cas, elle ne permet une amélioration du valgus de l'arrière-pied, qui doit être corrigée par une orthèse supinatrice.

TENDONS PÉRONIERS

Leur atteinte peut se faire en divers endroits : derrière la malléole externe, sur le tubercule calcanéen, ou encore sur le cuboïde. Les fractures bimalléollaires sont pourvoyeuses d'atteintes péronières. En cas de rupture, les points douloureux exquis sont situés derrière et au-dessus de la malléole externe ; la douleur étant reproduite lors de la flexion plantaire et inversion. Toutefois, la fréquence des luxations est plus élevées que celle des ruptures.

Elles surviennent en cas de flexion dorsale et contraction brutale des péroniers (skieur abordant un virage avec freinage). En période aiguë, le diagnostic est difficile tandis qu'à distance, il s'installe une instabilité douloureuse de la cheville, en rapport avec la luxation tendineuse qui peut être traitée chirurgicalement.

ATTEINTE DU LONG FLÉCHISSEUR PROPRE DU GROS ORTEIL [46]

Ce tendon descend verticalement en bas et en dedans depuis le mollet, s'enroule autour de la gouttière postérieure pour prendre une direction presque horizontale. Chez le danseur, il permet la flexion plantaire nécessaire aux demi-pointes. Dans cette population, la fréquence d'atteinte est de 2 %. Cliniquement, on note une douleur entre la malléole interne et le tendon d'Achille, qui apparaît lors de l'extension forcée de la cheville, en en limitant progressivement son amplitude lors des mouvements extrêmes. La douleur est reproduite lors de la mobilisation active de la métatarsophalangienne du premier rayon.

Le traitement associe le repos, les AINS, une rééducation spécifique, qui vise en particulier à réduire la rotation de cheville, et des gestes infiltratifs. L'intervention chirurgicale n'est proposée que lorsqu'il existe un conflit entre le tendon et le carrefour postérieur.

Références ➤

Références

[1] Alnot JY, Boulate M. Epicondylalgia, diagnosis and treatment. *Ann Hand Surg* 1993 ; 12 : 5- 11

[2] Alzman K, Lillegard W, Butcher J. Upper extremity bursitis. *Am Fam Phys* 1997 ; 56 : 1797-1806

[3] Assendelft W, Hay E, Adshead R, Bouter LM. Corticoid injection for lateral epicondylitis: a systematic overview. *Br J Gen Pract* 1996 ; 46 : 209- 216

[4] Behr CT, Altchek DW. The elbow. *Clin Sports Med* 1997 ; 16 : 681- 704

[5] Byrne P, Rees JI, Williams BD. Iliopsoas bursitis – an inusual presentation of metastatic bone disease. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 285- 288

[6] Bywaters EG. Lesions of bursae, tendons, and tendons sheaths. *Clin Rheum Dis* 1979 ; 5 : 883- 925

[7] Cawston TE, Riley GP, Hazleman BL. Tendon lesions and soft tissue rheumatism – great outback or great opportunity? *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 1- 3

[8] Commandre FA. Pathologie abarticulaire. Paris : Laboratoire Cetrane, 1977 : 1- 264

[9] Commandre FA, Taillan B, Gagnerie Y, Schweitzer Y, Valdener C. Échographie et pathologie abarticulaire. *Méd Hyg* 1985 ; 43 : 1029- 1037

[10] Courroy JB, Folinais D, Roger B, Bouchet T. Tendinopathie de la pointe de la rotule. *Rhumatologie* 1991 ; 43 : 221- 223

[11] De Séze S, Ryckewaert A. Pathologie juxta-articulaire. In : Maladie des os et des articulations. Paris : Flammarion Médecine -Science, 1988 : 1091- 1102

[12] Faure C, Silberman B, Sirinelli D. La pathologie de l'appareil locomoteur chez l'enfant. In : Godefroy D éd. La pathologie de l'appareil locomoteur liée au sport XIV[e] réunion annuelle GETROA. Laboratoire Pfizer, 1987

[13] Filloux JF, Jarde O, Renaux P, Vives P. Le doigt à ressaut de l'adulte. *Concours Méd* 1995 ; 117 : 2613- 2614

[14] Fortin L, Bélanger R. Bursitis of the iliopsoas: four cases with pain as the only clinical indicator. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1971- 1973

[15] Frocrain L, Rochcongar P, Gouriff Y, Husson JL, Gagey N, De Korvin B et al. Place de l'IRM dans l'étude du tendon d'Achille et du tendon rotulien. *J Radiol* 1988 ; 69 : 731-734

[16] Ginesty E, Dromer C, Galyfourcade D, Benazet F, Marc V, Zabraniecki L et al. Les bursopathies du psoas iliaque. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 197- 202

[17] Glimet T. Pathologie du ligament rotulien. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1986 : 61- 67

[18] Grahame R, Woolf AD. Clinical activities: an audit of rheumatology practice in 30 European centres. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 22- 27

[19] Handy J. Anserine bursitis: a brief review. *South Med J* 1997 ; 90 : 376-377

[20] Haygood T. Magnetic resonance imaging of the musculoskeletal system. *Clin Orthop* 1997 ; 36 : 318- 336

[21] Huber-Levernieux CL, Denis A. La pathologie du tendon du jambier postérieur. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1986 : 180- 189

[22] Husson JL, De Korvin B, Polard JL, Attali JY, Duvauferrier R. Étude de la corrélation entre IRM et chirurgie dans le diagnostic des tendinopathies d'Achille. *Acta Orthop Belg* 1994 ; 60 : 408- 412

[23] Kälebo P, Swörd L, Karlsson J, Peterson L. Ultrasonography in detection of partial ligament rupture (Jumper's knee). *Skeletal Radiol* 1991 ; 20 : 285- 289

[24] Kolind-Sorensen V. Treatment of trigger fingers. *Acta Orthop Scand* 1970 ; 41 : 428- 432

[25] Lamphier T, Crooker C, Crooker JL. De Quervain disease. *J Int Col Surg* 1959 ; 31 : 192- 200

[26] Lapidus PW, Guidotti F. Stenosing tenovaginitis of the wrist and fingers. *Clin Orthop* 1972 ; 83 : 87- 90

[27] Lermusiaux JL. Pathologie abarticulaire de la main et du poignet. In : Bardin T, Kuntz D éd. Thérapeutique rhumatologique. Paris : Flammarion, 1995 : 763- 768

[28] Lermusiaux JL, Bacois FJ, Lellouche H, Massé C. Le traitement médical de la maladie de Dupuytren, 17 ans après. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 311- 316

[29] Maertens de Noordhout B. Tendon disorders of the external surface of the knee. *Med Phys* 1989 ; 12 : 103-105

[30] Marder WD, Meenan RF, Felson DT, Reicklin M, Birnbaum NS, Croft JD et al. The present and future adequacy of rheumatology manpower. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1209- 1217

[31] Massari L, Faccini R, Lupi L, bighi S. Diagnosis and treatment of popliteal cysts. *Chir Org Mov* 1990 ; 75 : 245- 252

[32] Nirschl R. Elbow tendinosis/ Tennis elbow. *Clin Sports Med* 1992 ; 11 : 851- 870

[33] Phelip P. Les kystes poplités. *Rhumatol Prat* 1981 ; 5 : 47- 52

[34] Plattner P. Tendon problem of the foot and ankle. *Postgrad Med* 1989 ; 86 : 155- 170

[35] Popp J, Yu J, Kaeding CH. Recalcitrant patellar tendinitis. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 218- 222

[36] Pujol M, Soulat JM. Tendinites et syndrome canalaires d'origine professionnelle. *Rev Prat Méd Gén* 1998 ; 428 : 14-17

[37] Reveille JD. Soft tissue rheumatism: diagnosis and treatment. *Am J Med* 1997 ; 102 : 23-29

[38] Rompe JD, Hopf C, Kullmer K, Heine J, Burger R. Analgesic effect of extracorporeal shock wave therapy on chronic tennis elbow. *J Bone Joint Surg Br* 1996 ; 78 : 233- 237

[39] Rompe JD, Rumler F, Hopf C, Nafe B, Heine J. Extracorporeal shock wave therapy for calcifying tendiniyis of the shoulder. *Clin Orthop* 1995 ; 321 : 196- 201

[40] Scotti DM, Sadhu VK, Heimberg F, O'Hara AE. Osgood-Shlatter's disease, an emphasis on soft tissue changes in roentgen diagram. *Skeletal Radiol* 1979 ; 4 : 21- 25

[41] Shbeeb M, Matteson E. Trochanteric bursitis. *Mayo Clin Proc* 1996 ; 71 : 565- 569

[42] Simon L, Allieu Y. Pathologies tendineuses de la main, rhumatismes inflammatoires exclus. Collection de pathologie locomotrice. Paris : Masson, 1989

[43] Spindler A, Berman A, Lucero E, Braier M. Extracorporeal shock wave treatment for chronic calcific tendinitis of the shoulder. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 1161- 1163

[44] Valensin G, Glimet T. Bursites et kystes synoviaux de la hanche. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1994 : 121- 128

[45] Watrous B, Ho G. Elbow pain. *Prim Care* 1988 ; 15 : 725-735

[46] Wybier M, Huber-Levernieux C, Sicre J. La pathologie du carrefour postérieur et danse classique. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 113- 122

[47] Ziegler G, Euller-Ziegler L. Rhumatismes abarticulaires. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-360-A-10, 1989 : 1- 10

Syndromes des loges

J. Letenneur, G. Pietu

S'exprimant cliniquement sous des aspects variables, les formes aiguës et chroniques des syndromes de loges ont en commun l'hyperpression dans la ou les loges musculaires, même si la physiopathologie est un peu différente. Les formes aiguës, secondaires le plus souvent à un traumatisme sont caractérisées par l'irréversibilité de l'évolution. Il s'agit d'une urgence chirurgicale : l'aponévrotomie large est le seul moyen de décomprimer la ou les loges intéressées, décidée sur les signes cliniques et la mesure des pressions intramusculaires (PIM). En l'absence de décompression rapide, les séquelles peuvent être lourdes, jusqu'à l'amputation. Les formes chroniques, rencontrées surtout chez les sportifs, posent surtout un problème diagnostique d'une douleur d'effort, en sachant toutefois la possibilité d'association de plusieurs causes. La mesure des PIM au cours de tests d'effort est indispensable. L'aponévrotomie peut être réalisée par de mini-incisions. Les récidives sont rares.

Mots clés : Syndromes aigus ; Syndromes chroniques ; Pressions intramusculaires ; Aponévrotomie

Plan

Introduction

Expressions sous des formes variées d'une situation conflictuelle entre un contenant peu extensible (loge ou compartiment) et un contenu expansible (muscle), les syndromes de loges (syndromes compartimentaux) ont en commun une élévation de la pression intracompartimentale. Celle-ci entraîne une réduction de la perfusion capillaire avec les risques de lésions ischémiques irréversibles du contenu de la loge (muscles et nerfs).

Les formes aiguës déclenchées le plus souvent à la suite d'un traumatisme (fracture, contusion, compression prolongée...) peuvent s'exprimer cliniquement sous des aspects variés. Urgence chirurgicale, seule l'aponévrotomie large peut arrêter le mécanisme irréversible de souffrance musculaire. En l'absence d'une décompression rapide, les séquelles peuvent être très importantes, jusqu'à l'amputation.

Les formes chroniques résultant d'efforts répétés lors de la pratique de certains sports, posent le problème diagnostique d'une « douleur d'effort ». La suspicion clinique doit être, là aussi, confirmée par la mesure des pressions intramusculaires (PIM). L'aponévrotomie permet la reprise des activités physiques et sportives.

Historique

Volkmann, en 1881, [1] décrit pour la première fois les séquelles de l'ischémie musculaire et nerveuse secondaire à la compression de l'axe artériel chez des enfants traités par plâtre pour des fractures de la palette humérale. Aujourd'hui encore, le syndrome de Volkmann reste synonyme de syndrome de loge aigu, même si l'interprétation des mécanismes physiopathologiques a bien évolué.

En 1909, à propos de 107 cas de syndrome de Volkmann, Thomas ouvrait la voie à d'autres explications.

Wilson, en 1912, lors d'une expédition dans l'antarctique, rapporte la première observation d'un syndrome aigu de loge antérieure d'effort, syndrome qui sera repris par les militaires sous le terme de « March Gangrène ».

Murphy, en 1914, soulève l'hypothèse d'une compression intrinsèque par une hémorragie intramusculaire dans le déclenchement du syndrome aigu et propose l'aponévrotomie comme thérapeutique avant que ne le fasse Jepson en 1926.

Vogt, en 1943, décrit le syndrome tibial antérieur, forme aiguë du syndrome chronique de loges et insiste sur l'urgence de la décompression chirurgicale.

Tableau 1.
Contenu des loges de l'avant-bras.

	Loge antérieure	Loge postérieure	Loge externe
	Pronator teres	Anconeus	Brachio radialis
	Flexor carpi radialis	Extensor	
	Palmaris longus	Digitorum communis	
		Digiti minimi	
		Carpi ulnaris	
	Flexor digitorum superficialis		Extensor carpi radialis longus
Avant-bras	Flexor pollicis longus	Abductor pollicis longus	Extensor carpi radialis brevis
	Flexor digitorum profundus	Extensor pollicis brevis	
		Extensor pollicis longus	
		Extensor indicis	
	Supinator		
	Pronator quadratus		
	Nervus medianus	N. radialis	N. radialis
	Nervus ulnaris		

Dans les années 1950, Matsen met l'accent sur le syndrome de la loge postérieure profonde. En 1956, Mavor décrit, sous le terme de « syndrome tibial antérieur », la forme chronique, mais c'est en 1967, que Leach, Hammond et Strycker utilisent pour la première fois le terme de syndrome de la loge chronique. [2-4]

En 1968, Paton décrit un syndrome aigu de la loge antérieure de la jambe secondaire à la fermeture d'une hernie musculaire, démontrant ainsi une alternative à la théorie artérielle, par augmentation des pressions intracompartimentales.

Mais, c'est en 1975, que Holden précise que l'ischémie musculaire pouvait être secondaire soit à une atteinte de l'axe vasculaire principal (lésion de type I), soit à une lésion directe de la loge musculaire, alors que le tronc vasculaire est intact (lésion de type II). [5]

En 1975, Whitesides propose un système de mesure des pressions au sein des loges musculaires, appareil qui est encore utilisé.

À partir de 1975, de nombreux travaux portant sur les syndromes chroniques des membres inférieurs ont été publiés utilisant des terminologies variées : syndrome de loge chronique, syndrome tibial antérieur, syndrome d'ischémie musculaire d'effort.

En ce qui concerne les syndromes aigus, après Mubarak, Matsen, Whitesides et Seddon, plus récemment, certains auteurs ont permis d'améliorer les connaissances tant sur la physiopathologie que sur les méthodes de mesure et les critères de la décompression, comme Heppenstal et McQueen. En France, le plus gros travail concernant les syndromes aigus des loges de la jambe rapportant 124 cas, date de 1988, lors d'une table ronde de la Société d'Orthopédie de l'Ouest. [6]

■ Rappel anatomique

Une loge musculaire est définie comme « tout espace cloisonné par des parois inextensibles (os, aponévroses) contenant un composant musculaire accompagné d'éléments vasculonerveux ».

Membre supérieur

Loge deltoïdienne

Il ne s'agit pas vraiment d'une loge, car son aponévrose est fine et en contact étroit avec le périmysium. De nombreuses expansions intramusculaires la subdivisent en région antérieure, intermédiaire et postérieure.

Segment brachial

Il est divisé en deux loges antérieure et postérieure par l'humérus et les septa médial et latéral. Certains éléments vasculonerveux passent d'une loge dans l'autre au travers d'orifices dans les cloisons : nerf ulnaire et artère collatérale interne supérieure à travers l'interne ; nerf radialis et artère humérale profonde à travers l'externe.

Segment antibrachial

Classiquement à risque, il est constitué de trois loges antérieure, externe et postérieure, séparées par la membrane interosseuse tendue entre radius et cubitus, sur lesquels s'insèrent deux expansions aponévrotiques tendues jusqu'à l'aponévrose antibrachiale (Tableau 1).

Main

L'aponévrose palmaire superficielle recouvre trois groupes musculaires individualisés dans trois loges, thénarienne, palmaire moyenne communiquant avec l'avant-bras par le canal carpien, et hypothénarienne. En profondeur, l'aponévrose palmaire profonde recouvre la loge des interosseux.

Membre inférieur

Région fessière

Elle peut être décomposée en trois loges plus par les périmysiums que par les aponévroses. La plus superficielle correspond au gluteus maximus, alors que le gluteus medius recouvert de l'aponévrose profonde, détermine le plan moyen où passe le nerf ischiatique.

Cuisse

On peut individualiser trois loges, antérieure, interne avec les vaisseaux fémoraux, et postérieure avec le nerf ischiatique.

Jambe

Segment le plus souvent intéressé par les syndromes de loges, la jambe, entourée d'une aponévrose superficielle, très résistante et inextensible, est constituée de quatre loges (Tableau 2).

- antérieure où passent le pédicule vasculonerveux tibial antérieur et le nerf fibulaire profond assurant la sensibilité de la face dorsale du 1er espace interdigital ;
- externe contenant les muscles fibulaires et où chemine le nerf fibulaire superficiel qui émerge de la loge entre 9 et 11,5 cm de la malléole externe et qui donne la sensibilité au dos du pied ;
- postérieure superficielle contenant les muscles du triceps sural, ouverte en haut avec le creux poplité, mais fermée en bas. Y passe le nerf tibial qui donne le nerf cutané dorsal latéral, assurant la sensibilité du bord externe du pied ;
- enfin, une loge postérieure profonde ouverte aussi à sa partie proximale, contenant les muscles tibial postérieur et les

Tableau 2.
Diagnostic topographique d'un syndrome aigu des loges de la jambe.

Loge	Déficit moteur	Déficit sensitif	Tests douloureux
Antérieure	Flexion dorsale pied et orteils	N.peroneus profondus (face dorsale 1er espace)	Flexion plantaire du pied et des orteils
Latérale	Éversion du pied	N.peroneus superficialis (face dorsale du pied)	Inversion du pied
Postsuperficielle	Flexion plantaire	N. saphenus lateralis (bord externe du pied)	Flexion dorsale
Postprofonde	Flexion des orteils	Nervus tibialis	Flexion dorsale pied et orteils
	Inversion du pied	(2/3 int. plante du pied)	Éversion du pied

fléchisseurs des orteils. Y chemine le nerf tibial, nerf mixte, qui, sur le plan sensitif, innerve la plante du pied, à l'exception du bord latéral.

Pied

De l'aponévrose plantaire superficielle qui recouvre les muscles, partent des cloisons sagittales qui permettent d'isoler quatre loges : interne pour le 1er rayon, externe pour le 5e et moyennes pour les fléchisseurs des orteils. L'aponévrose plantaire profonde les sépare de la loge des interosseux.

■ Physiopathologie

Le dénominateur commun des syndromes aigus et chronique correspond à l'augmentation de la PIM ou pression tissulaire. Cette augmentation déclenche un cercle vicieux qui ne peut être rompu que par l'aponévrotomie. Pour Matsen, l'augmentation des pressions entraîne une compression veinulaire qui, en diminuant les possibilités de réabsorption postcapillaire, déclenche un œdème qui augmente la pression. Dans le muscle, cette compression veinulaire entraîne une chute du débit local, car le gradient artérioloveinulaire diminue. L'ischémie du muscle apparaît quand le débit descend au-dessous d'un seuil critique et entraîne un œdème qui vient augmenter les pressions dans la loge. Shrier (1995) a une vue un peu différente puisqu'il situe la compression non pas dans les veines, mais un peu plus en amont dans les précapillaires, expliquant ainsi l'absence habituelle de turgescence veineuse. [7]

L'augmentation des PIM peut être engendrée par deux situations plus ou moins combinées : augmentation volumique du contenu de la loge (œdème, saignement, liquide...) ou diminution de compliance du contenant (fermeture de hernies musculaires, brûlures circonférencielles, pansements et plâtres compressifs).

Syndromes aigus

Dans les syndromes aigus, la physiopathologie semble bien comprise et l'évolution est marquée par l'irréversibilité rapide de la souffrance musculaire.

Syndromes chroniques

Dans les syndromes chroniques, les facteurs déterminant l'hyperpression tissulaire sont moins évidents et en tout cas, multifactoriels. À l'effort, se produit une majoration excessive et pathologique du volume musculaire, au-delà des 20 à 30 % classiquement observés dans des conditions physiologiques habituelles, en raison de la survenue d'un œdème comme l'ont montré les études par imagerie par résonance magnétique (IRM). [8] Le mécanisme n'est pas cependant très clair et plusieurs théories se proposent d'expliquer le phénomène :

- une théorie hémodynamique reliant l'hyperactivité musculaire à l'hyperhémie, puis à l'œdème ; [9]
- une théorie métabolique basée sur les troubles de l'osmolarité du secteur interstitiel induisant l'augmentation de la filtration transcapillaire ;
- enfin, une théorie ischémique, avec son œdème réactionnel. Cependant, celle-ci est discutée : Heppenstall, [10] utilisant la spectrographie du phosphore en résonance magnétique nucléaire (RMN), n'a pas pu mettre en évidence l'ischémie. À l'inverse, l'ischémie d'effort est objectivée par Qvarfordt en utilisant la clairance du xénon 133, [11] puis plus récemment par Breit [12] avec une étude par spectrographie infrarouge mesurant l'oxygénation tissulaire, et par Abraham en 1998 par la mesure du débit sanguin par laser-doppler. [13]

À cette augmentation du volume de la loge, peut s'associer une diminution de la compliance comme l'ont montré les études biophysiques et histochimiques de Turnispeed : [14] si la structure histochimique du collagène reste identique, les fascia chez les sportifs, sans doute en raison des microtraumatismes itératifs, sont plus rigides (109 ± 65 mN/mm^2 contre 60,3 ± 22 mN/mm^2) et plus épais (0,35 mm/0,22 mm).

Au total, la grosse différence entre les formes aiguës et les syndromes chroniques liés à l'effort tient à la réversibilité des troubles à l'arrêt de celui-ci, sauf si la souffrance musculaire a été trop importante. Dans ces cas, le simple arrêt de l'effort sportif n'empêche pas l'autoaggravation et le seul traitement pour interrompre le cercle vicieux ainsi créé est l'aponévrotomie urgente.

> **“ *Points importants***
>
> Les syndromes aigus et chroniques ont un dénominateur commun : l'augmentation de la pression intramusculaire ou pression tissulaire, déclenchée soit par l'augmentation volumique du contenu de la loge, soit par une diminution de la compliance du contenant. La principale différence étant le caractère irréversible pour les syndromes aigus et la réversibilité pour les syndromes chroniques dès l'arrêt de l'effort (sauf souffrance musculaire trop importante).

■ Syndromes aigus

Urgence chirurgicale, imposant le plus rapidement possible la décompression de la loge, la forme aiguë exige un diagnostic précoce afin de limiter non seulement les risques et les séquelles pour le patient, mais aussi les problèmes médico-légaux pour le chirurgien.

Parce que les manifestations cliniques sont variées, il faut savoir y penser devant des situations à risque, et l'affirmer devant les signes cliniques par la mesure des pressions.

Situations à risque

Les circonstances favorisant un syndrome aigu de loges sont nombreuses, pouvant schématiquement être classées en deux groupes qui peuvent se combiner.

> ## Point fort
>
> Importance d'un diagnostic précoce :
> - dépister les sujets à risque ;
> - former le personnel soignant : prévention ;
> - être attentif aux plaintes du patient +++ ;
> - répéter les examens ;
> - noter l'heure et les constatations ;
> - apporter la preuve d'une bonne surveillance (intérêt médico-légal) ;
> - urgence +++.

Diminution du volume compartimental

Certaines circonstances diminuent le volume compartimental comme :
- les pansements et les plâtres trop serrés ;
- les brûlures étendues, profondes, circonférencielles ;
- la fermeture des hernies musculaires. [6, 15, 16]

Augmentation de volume du contenu

Les autres circonstances, beaucoup plus fréquentes, augmentent le contenu de la loge. Provoqués par une surcharge œdémateuse, une infiltration hémorragique ou liquidienne, ces syndromes surviennent le plus souvent dans un contexte traumatique (70 à 85 %). Cependant, les autres causes, qu'elles soient vasculaires, chirurgicales, médicales, voire sportives, ne doivent pas être ignorées.

Traumatismes fracturaires

Toutes les fractures, de la plus simple à la plus complexe, peuvent se compliquer d'un syndrome de loge, dont la fréquence de survenue est estimée entre 6 et 8 %. [6, 17-19]

L'ouverture cutanée, au contraire, ne protège en rien d'un syndrome de loge ; sa fréquence semble même plus importante. [6, 17, 20]

Les traumatismes à haute énergie doivent être particulièrement redoutés. [6, 17-19, 21-23]

Tous les traitements, orthopédiques ou chirurgicaux, peuvent se compliquer d'un syndrome aigu. [24-26]

L'enclouage avec alésage a été particulièrement critiqué. Cependant, une méta-analyse retrouve plus de syndrome compartimental en cas d'enclouage sans alésage, même si la différence n'est pas significative. [27] Dans le même esprit, les études prospectives randomisées rapportent une incidence semblable. [28-30]

Des enregistrements des PIM ont montré des pics lors de la réduction du déplacement, lors de l'utilisation de traction horizontale, lors de l'alésage et lors de l'enclouage même. [22, 31, 32]

Ainsi, actuellement, pour diminuer les risques est-il recommandé un enclouage jambe pendante avec alésage a minima sans chercher une adaptation stricte du clou au canal médullaire. [20]

Autres causes traumatiques

Les contusions sans fracture et les ruptures musculaires à l'origine d'un saignement. [6, 33]

Pathologie vasculaire

C'est une des principales pourvoyeuses de syndrome de loge. L'ischémie musculaire provoquée par la revascularisation du membre vient prolonger l'ischémie initiale due à l'interruption de l'axe vasculaire principal.

Chirurgie orthopédique programmée

Pouvant toucher l'enfant comme l'adulte, elle n'est pas à l'abri d'un syndrome de loge, qu'il s'agisse d'un geste osseux (ostéotomies tibiales, frontales, sagittales, de dérotation, d'allongement ou de raccourcissement ; transpositions de la tubérosité tibiale antérieure [TTA]) ou d'un geste sur les parties molles ou même enfin d'une arthroscopie. [6, 34-37]

Compressions prolongées

Qu'elles soient traumatiques (classique « crush syndrome » décrit durant la 2e guerre mondiale), médicotoxiques à l'occasion d'un coma ou iatrogènes en rapport avec un défaut de positionnement du membre traumatisé ou même du membre controlatéral indemne de tout traumatisme lors d'une intervention chirurgicale, qu'elles soient gynécologiques, urologiques, digestives ou orthopédiques. [37-41] Dans le même esprit, citons les accidents avec les pantalons anti-choc et les garrots trop et trop longtemps gonflés. [42]

Tableaux cliniques

Tableau clinique évocateur : la jambe

Douleur

C'est le principal signe qui doit attirer l'attention, mais elle nécessite un sujet éveillé, coopérant, sans lésion neurologique centrale ou périphérique. Elle est intense, disproportionnée, à type de broiement, parfois de brûlure avec une sensation de tension. Elle apparaît précocement, parfois après un intervalle libre. Aucun changement de position ne la calme et souvent elle résiste aux antalgiques habituels. Son siège est antérieur ou postérieur selon la (ou les) loges intéressée(s). Cette douleur est majorée par l'étirement des muscles en cause, ce qui oriente vers la loge atteinte.

Après quelques heures, la douleur est remplacée par un endolorissement secondaire à l'ischémie nerveuse.

Examen

Il retrouve parfois une peau rouge et plus chaude, souvent œdématiée évoluant ultérieurement vers une peau marbrée, parfois phlycténulaire. La tension des loges musculaires atteintes, sous la forme d'une tuméfaction dure et douloureuse est retrouvée par la palpation.

Signes neurologiques

Les signes déficitaires sensitifs sont très caractéristiques et doivent être considérés comme les plus fiables tant pour le diagnostic positif, que topographique. Débutant par des paresthésies dans le territoire du nerf traversant la loge, ils progressent jusqu'à l'anesthésie totale.

Le déficit moteur, évoluant de la parésie à la paralysie, est plus tardif, traduisant la souffrance tissulaire.

Signes vasculaires

Il faut insister sur la présence des pouls d'aval, l'ischémie du syndrome compartimental se faisant à l'étage capillaire. Leur absence doit faire évoquer une lésion du tronc principal justifiant une artériographie, mais celle-ci ne doit pas faire retarder une éventuelle décompression.

Critères de localisation (Tableau 2)

Aux quatre loges parfaitement limitées, correspondent quatre nerfs dont le territoire sensitif, bien défini, permet un diagnostic topographique :
- l'atteinte de la loge antérieure est évoquée sur l'existence de paresthésies, ou d'hypoesthésie du 1er espace interdigital, territoire du nerf fibulaire profond. La flexion plantaire-éversion du pied et la flexion des orteils augmentent les douleurs ;
- celle de la loge latérale est suspectée devant des signes sensitifs sur le dos du pied (nerf fibulaire superficiel) et sur l'exacerbation des douleurs lors de la flexion plantaire-inversion du pied ;
- des troubles sensitifs sur le bord latéral du pied, territoire du nerf cutané sural médial (ex. nerf saphène interne), et des douleurs postérieures provoquées par la flexion dorsale du pied, en extension du genou, sont en faveur d'une atteinte de la loge postérieure superficielle ;

• l'atteinte de la loge postérieure profonde entraîne des troubles sensitifs sur la plante du pied, territoire du nerf tibial, et la flexion dorsale du pied et des orteils augmente les douleurs.

Au total, un tel tableau est hautement évocateur et impose une mesure de PIM. L'aponévrotomie doit être réalisée sans perdre de temps.

Formes cliniques

En fonction du tableau clinique

Certaines formes sont trompeuses ou tronquées exposant à des difficultés diagnostiques et donc au retard thérapeutique. [6, 38, 43, 44] : tableau de phlébite surale, crise d'agitation chez l'enfant, symptomatologie psychiatrique, « crush syndrome ».

Syndrome de loge chez le comateux. Exposant à la méconnaissance, les patients hospitalisés dans le coma, quelle que soit la raison de la perte de conscience peuvent avoir subi une compression prolongée d'une ou plusieurs loges musculaires des membres : toxicomanes en overdose, comas par barbituriques, alcool, oxyde de carbone, personnes âgées déshydratées dans les suites d'une chute.

Le tableau est souvent plus médical, type « crush syndrome » avec rhabdomyolyse. La palpation des différentes loges à la recherche d'une tension anormale, aidée, si besoin, par la mesure des PIM fait partie de l'examen et le résultat doit être noté sur une feuille de surveillance. Les lésions cutanées (phlyctènes, voire escarres) sont fréquentes (55 %) et les dégâts musculaires sont importants.

Syndrome de loge et analgésie postopératoire. Aussi intéressante qu'elle soit pour le patient, l'analgésie prolongée risque de camoufler le maître symptôme qu'est la douleur. Le nombre de diagnostics retardés est conséquent : un tiers des traumatologues du Yorkshire disent en avoir vu. [45] Aucun protocole ne semble exempt de ce risque : anesthésie contrôlée par le patient (PCA), péridurale continue, bloc périphérique. [46-48]

Il faut donc être particulièrement vigilant dans cette situation, bien préciser les modalités du suivi clinique et de l'importance de la consommation des drogues qui masquent la douleur [45] d'autant que l'hypotension rend le membre plus sensible à cette pathologie.

Syndrome de loge chez l'enfant. [6, 24, 49] Peut-être moins fréquents que chez l'adulte, les syndromes de loge sont, ici, pourvoyeurs de lourdes séquelles - 9 cas sur 10 pour Rogez [6] -, car le diagnostic difficile est fréquemment retardé, l'enfant exprimant mal sa douleur. La jambe est la localisation la plus habituelle. Les circonstances traumatiques (fractures tibiales ou fémorales traitées par traction) semblent un peu plus fréquentes que les cas non traumatiques (hémophilie, perfusion intraosseuse, morsures de serpents). Si les déformations séquellaires du pied sont très importantes, le retentissement sur la croissance est nul.

Formes médicales : la rhabdomyolyse. Le tableau est celui d'une défaillance rénale aiguë par néphropathie tubulo-interstitielle aiguë par relargage de myoglobine secondaire aux lésions musculaires.

Qu'il s'agisse d'un véritable « crush syndrome » (syndrome de Bywaters) [50] ou de comateux, quelle qu'en soit l'origine, les patients ensevelis, ou victimes de compressions prolongées, sont vus fréquemment avec retard. La gravité du tableau clinique avec choc hypovolémique, oligurie, voire anurie, acidose métabolique et hyperkaliémie, augmentation des enzymes musculaires (créatinine-phosphokinases [CPK] au-delà de 20000 UI) et myoglobinurie, amène le patient en réanimation, reléguant au second plan la véritable cause.

En fonction de la localisation

Au membre supérieur, le syndrome de Volkmann. Il correspond à la nécrose ischémique des muscles fléchisseurs de l'avant-bras aboutissant, en l'absence de diagnostic précoce à la rétraction musculaire.

La déformation est alors caractéristique, faite d'une pronation de l'avant-bras, d'un flessum du poignet, et de griffes des doigts associant hyperextension des métacarpophalangiennes, hyperflexion des interphalangiennes et rétropulsion-adduction du pouce.

Il faut donc être particulièrement vigilant, surtout chez l'enfant, en cas de traumatismes du membre supérieur (fractures supracondyliennes de l'humérus, fractures des deux os de l'avant-bras), plâtrés ou même opérés. Le tableau clinique initial est celui précédemment décrit avec douleur intense, sensation de tension, gonflement des doigts qui se mettent en flexion. Le pouls radial est, en général, conservé ; les paresthésies sont fréquentes. Il faut, d'urgence, ôter toute compression extérieure possible (bandages, plâtres) et décider très vite l'aponévrotomie en l'absence d'amélioration rapide.

Aux membres inférieurs.

Le *syndrome de loges à la fesse* est rare : une dizaine de cas seulement ayant été décrits dans des travaux rapportant 1 à 3 cas à chaque fois. [51-53] Deux circonstances dominent : soit hémorragie post-traumatique ou non, soit compression prolongée lors d'un coma toxique. Le tableau est fréquemment celui d'une rhabdomyolyse et le diagnostic est souvent tardif. Le pronostic est fonction de l'insuffisance rénale. Les séquelles après décompression sont marquées par une faiblesse des muscles fessiers.

Syndromes de loges de la cuisse : [54-60] intéressant avant tout la loge antérieure, il s'agit d'une pathologie rare également, puisqu'une trentaine de cas sont recensés dont 21 rapportés par Schwartz. [58] Les circonstances traumatiques sont fréquentes (50 % des cas). Il s'agit souvent de polytraumatisés où l'on retrouve la notion aggravante d'une hypotension artérielle et d'un coma. Le tableau est celui d'une rhabdomyolyse. Le pronostic en cas d'insuffisance rénale est sombre : 47 % de décès et 66 % d'infections. [58] D'autres cas sont secondaires à des compressions prolongées, des contusions sans fracture, une rupture musculaire ou même à un surentraînement sportif.

Syndromes de loges du pied : [61-64] rencontrés habituellement dans des circonstances traumatiques (fracture du calcanéus), les travaux sont cependant rares. Le diagnostic est souvent rétrospectif sur la découverte de griffes d'orteils et pourtant les signes d'alerte sont habituels : douleur+++, tension, paresthésies.

Examens complémentaires

Si le diagnostic d'un syndrome de loges, qu'il soit aigu ou chronique, est, avant tout, clinique, l'utilisation d'un certain nombre d'examens complémentaires, principalement la mesure des PIM, peut aider au diagnostic positif surtout dans les cas litigieux. Cependant, ils ne doivent pas servir d'alibi à un retard thérapeutique dans les formes aiguës.

Mesures des pressions intracompartimentales

Différentes techniques de mesure

Technique de Whitesides. (Fig. 1). Méthode la plus ancienne, simple, peu coûteuse, mais peu précise (± 3 mmHg), elle comporte des risques de bouchage de l'aiguille et elle est difficile d'utilisation lors des mesures durant un exercice. Elle nécessite une seringue, un robinet à 3 voies, deux tubulures, un manomètre à mercure et une aiguille intramusculaire. Dans un premier temps, la tubulure du côté du muscle à explorer est remplie partiellement avec du sérum physiologique. Dans un deuxième temps, le robinet à 3 voies permet de mettre en communication seringue, manomètre et tubulure partiellement remplie de sérum. L'aiguille est alors introduite avec un angle de 45° dans la loge à explorer. Il suffit alors de pousser sur le piston de la seringue et de noter le chiffre à partir duquel la colonne de sérum commence à bouger. Cette pression correspond à la contre-pression nécessaire pour vaincre la pression dans la loge.

Wick catheter ou cathéter à mèches. Cette technique, décrite en 1976 par Mubarak, a l'avantage de donner des mesures plus précises (± 2 mmHg) même en continu. Les risques d'obstruction sont moindres, mais elle nécessite un appareillage complexe.

Slit catheter ou cathéter fendu. Décrite par Rorabeck, cette technique est encore plus précise que les autres (± 1 mmHg). Il

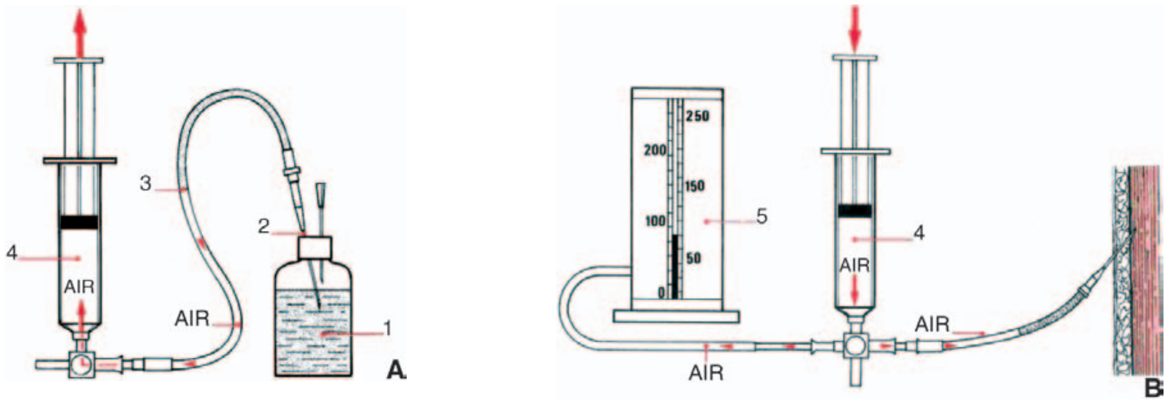

Figure 1. Mesure des pressions intramusculaires selon la technique de Whitesides.
A. Dans un premier temps, la seringue permet de remplir à moitié la tubulure portant l'aiguille intramusculaire avec du sérum physiologique.
B. Après mise en place de l'aiguille dans le muscle, le robinet à trois voies permet de mettre en communication la seringue, la colonne de sérum et le manomètre de mercure. 1. Flacon de sérum physiologique ; 2. aiguille intramusculaire n° 18 ; 3. tubulure de perfusion avec ménisque de sérum physiologique ; 4. seringue de 20 ml ; 5. manomètre à mercure.

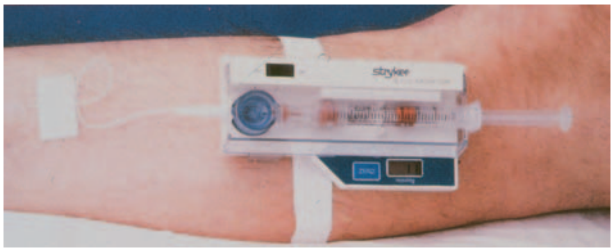

Figure 2. Moniteur de pression à affichage digital utilisé ici pour la loge antérieure de la jambe et même en tant que monitorage continu.

existe sur le marché des appareils comportant une chambre de pression et un affichage digital des résultats. Très facile d'utilisation tant en aigu qu'en chronique, leur coût, néanmoins, n'est pas négligeable.

Stic catheter (Solid State Transducer Intra Compartmental Catheter). Proposée par Mc Dermott en 1984, cette technique aisée, même en continu, et fiable, est caractérisée par le fait qu'un capteur, situé à l'intérieur de l'aiguille, enregistre les pressions par l'intermédiaire d'une membrane en silicone et les transmet par un fil conducteur au système de mesure, le tout étant dans un tube métallique recouvert d'une gaine en polyéthylène (Fig. 2).

Monitorage des patients. Souvent en réanimation, le plus efficace est, peut-être, de détourner une tête de pression vers cet effet par l'intermédiaire d'un raccord muni d'une aiguille modifiée. Cette technique semble être la plus utilisée outre-Manche. [65-67]

Sites de ponction

Pour la jambe, ils sont situés pour la loge antérieure, sur la face antérolatérale à la jonction tiers supérieur - tiers moyen, en dessous et en dehors de la tubérosité tibiale antérieure (TTA) : pour la loge latérale, à la même hauteur, mais en regard de la diaphyse fibulaire. Pour la loge postérieure superficielle, au tiers supérieur - tiers moyen de la loge postéromédiale de la jambe et pour la loge postérieure profonde au tiers moyen - tiers inférieur, en arrière du bord postéromédial du tibia.

En cas de fracture, la ponction doit être à moins de 5 cm de celle-ci pour obtenir la pression la plus significative. En l'absence de fracture, plusieurs ponctions peuvent être nécessaires, ne prenant en compte que la pression la plus élevée.

Résultats

Pressions normales. Les pressions normales d'une loge musculaire au repos, en décubitus, varient selon la technique utilisée, entre 0 et 8 mmHg.

Syndrome aigu. Dans le cadre des syndromes aigus, deux conceptions s'affrontent pour identifier la valeur-seuil de pression, conduisant en l'absence de traitement, à l'apparition des lésions. Ce niveau critique, posant l'indication d'aponévrotomie, peut être estimé en valeur absolue ou sur la différentielle entre la pression intramusculaire et la pression diastolique de perfusion.

En valeur absolue, le seuil critique est variable selon les auteurs :
- ≥ 30 mmHg pour Mubarak ; [16]
- ≥ 40 mmHg pour Matsen ; [68]
- ≥ 45 mmHg pour Mc Queen. [69]

Cependant, certains ont bien montré que la durée d'hyperpression musculaire avait aussi une influence sur les dommages musculaires, soulignant ainsi l'intérêt des enregistrements continus.

Déjà évoquée par Whitesides en 1975, l'autre manière de juger la valeur-seuil de tolérance du compartiment musculaire est de calculer la pression différentielle Δ. Cette différentielle nous paraît plus logique, car elle calcule les possibilités de perfusion de la loge, s'adapte à chaque cas clinique, et tient compte de l'état hémodynamique du patient. Elle s'appuie sur des données expérimentales, cliniques et histologiques (Heppenstal 1988, Vielpeau 1988, Heckman 1993, Mc Queen 1996).

Δ = Pression diastolique-Pression loge
Aponévrotomie si Δ < 30 mmHg

Autres examens

En aigu, seule une imagerie vasculaire grâce, idéalement, à une angio-IRM ou à défaut une artériographie, peut être nécessaire, si les pouls distaux sont abolis. Cet examen ne doit cependant pas faire perdre de temps.

Les autres examens, comme la mesure de la dureté de la loge, [70] la mesure de l'impédance, [71] l'IRM et la spectrographie infrarouge, méthode d'avenir, n'ont pas d'intérêt ici, du fait de l'état d'urgence.

> **“ Conduite à tenir**
>
> - Urgence chirurgicale.
> - Priorité des signes cliniques.
> - Tout faire pour avoir une PIM même dans les cas typiques.
> - Ne pas perdre de temps.
> - Évoquer un syndrome aigu : c'est déjà l'opérer.

Traitement d'un syndrome aigu

Urgence chirurgicale, nécessitant l'aponévrotomie décompressive dans les plus brefs délais pour limiter au mieux les séquelles parfois gravissimes, le traitement comporte d'abord une phase préventive.

Traitement préventif

Il passe par :

- la formation et la sensibilisation de tout le personnel médical ou paramédical au risque de syndrome des loges ; [6, 24]
- la surveillance particulière de tout blessé plâtré ou même seulement en traction transosseuse ou collée (traction au zénith chez l'enfant). En cas de doute, l'ablation de toute source de compression (bandages, plâtres...) s'impose ;
- une vigilance accrue en cas d'analgésie locorégionale ;
- la prise en compte des doléances du patient qui se plaint de douleurs anormalement importantes ;
- le contrôle et la surveillance de l'installation opératoire du patient pour éviter toute compression par des positions vicieuses ou des appuis mal placés, et mal rembourrés ;
- l'interdiction de toute surélévation du membre inférieur au-dessus du niveau du cœur (chaque centimètre diminuant la tension artérielle et donc la perfusion capillaire de 0,8 mmHg).

Aponévrotomie

Indications

L'aponévrotomie peut être réalisée, soit par nécessité devant un syndrome de loge évident cliniquement et/ou sur les résultat des mesures de pression, soit de principe devant une loge tendue en fin d'enclouage ou lors de la revascularisation d'un membre.

Moment

Cette intervention doit être réalisée au plus tard dans les 6 premières heures, ce qui laisse peu de place à l'hésitation.

> *Point important*
>
> Mieux vaut opérer pour rien que de laisser évoluer un syndrome de loge.

L'indication de l'aponévrotomie se discute pour les formes vues tardivement. Certes la décompression semble toujours indiquée pour les formes évoluant depuis 12 à 24 heures, en raison de l'incertitude du début exact des symptômes et de la variabilité de la sensibilité tissulaire selon les individus, les loges, l'importance et la durée de l'hyperpression.

Au-delà de 24-36 heures, l'abstention thérapeutique sous couvert d'une surveillance clinique (locale et générale) et biologique est envisagée par certains. Ils défendent cette attitude en se basant sur le fait que la morbidité de l'aponévrotomie est alors fortement accrue (taux important d'infection, d'amputation, voire de décès), que la peau est le meilleur pansement biologique, que la nécrose d'une loge antérieure de jambe peut évoluer vers une sclérose rétractile assurant un effet ténodèse et que la chirurgie ultérieure serait moins compliquée. Cette attitude nécessite un dossier soigné et argumenté en raison des risques médico-légaux et une discussion avec le patient ou son entourage et l'équipe soignante. [6, 17, 33, 43, 44, 72, 73]

Principes

La dermofasciotomie doit être longue, faite sur toute la hauteur du segment intéressé, intéressant une ou plusieurs loges incriminées. Elle est réalisée sous anesthésie générale et sans garrot. Il n'y a pas de place, ici, pour les aponévrotomies sous-cutanées. Aucune fermeture cutanée ne doit être tentée au risque de voir la compression se faire par l'enveloppe cutanée (Mubarak 1978). Elle n'est d'ailleurs pas possible.

Techniques à la jambe

Deux techniques sont essentiellement utilisées, donnant, semble-t-il, les mêmes résultats. Détaillées dans les techniques chirurgicales de EMC, [74] nous ne ferons que les évoquer (Fig. 3).

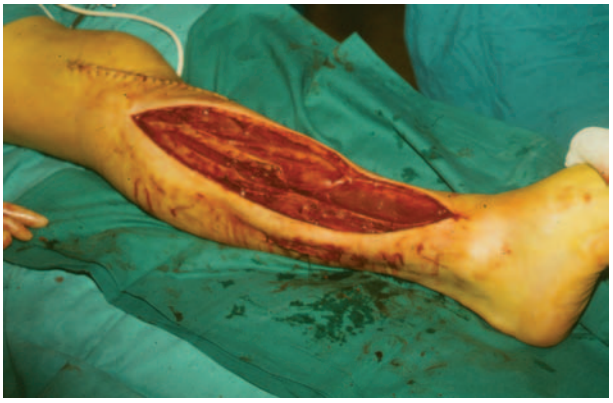

Figure 3. Aponévrotomie des loges antérieures et externe de la jambe pour un syndrome aigu postostéotomie tibiale de valgisation.

La plus classique est celle décrite par Mubarak et Owen en 1975. [75]

La décompression des quatre loges est assurée par deux incisions, l'une antéroexterne pour les loges antérieure et latérale, partant du Gerdy jusqu'à l'angle tibiofibulaire inférieur après contrôle du nerf fibulaire superficiel. L'autre, verticale également, postéro-interne, longeant à 2 cm en arrière le bord postéromédial du tibia. La loge postérieure profonde est ouverte sur le corps du soleus en haut ; la loge superficielle est ouverte par une incision parallèle, 2 cm en arrière.

La technique de Matsen ne fait appel qu'à une seule incision pour décomprimer les quatre loges s'étendant du col de la fibula jusqu'à la malléole latérale. Cette technique nous paraît plus difficile, plus risquée, nécessitant une dissection plus étendue.

Pour mémoire, citons la décompression par fibulectomie. Elle nous paraît être à déconseiller.

Gestes associés

Vis-à-vis des muscles, il faut être prudent dans l'éventuelle excision initiale lors de l'aponévrotomie. Il est préférable, après s'être assuré de l'irréversibilité des lésions, de ne pratiquer cette excision qu'au cours des pansements ultérieurs, réalisés sous anesthésie générale, tous les 2 ou 3 jours.

Vis-à-vis du squelette, l'ostéosynthèse initiale peut être conservée si elle est stable ; sinon, il faut la remplacer par une fixation externe.

La peau ne sera refermée que quelques jours plus tard, une fois l'œdème résolu, grâce idéalement à un rapprochement progressif (technique du lacet de chaussure), [76] en essayant d'éviter, si possible, la greffe de peau source de problèmes esthétiques et trophiques.

Le membre doit être immobilisé en position de fonction pour éviter toute attitude vicieuse et la kinésithérapie doit être quotidienne.

Les surveillances cliniques (température, état général) et biologique (dosage des CPK) sont impératives. [44]

Autres localisations

À la cuisse, la décompression est assurée par une incision externe. [58]

Au pied, les techniques d'aponévrotomies sont variées : deux longitudinales dorsales pour Mubarak, une interne pour Whitesides, trois (deux dorsales et une interne) pour Manoli. [62, 63]

Complications et séquelles

Elles sont directement liées au délai de décompression. Sur le plan général, la rhabdomyolyse peut même être responsable du décès du patient, dans 20 % des cas. Sur le plan local, la surinfection, dans les cas pris tardivement, est estimée à 46 % et la moitié de ces infections doivent être amputées. [77]

Séquelles fonctionnelles

Les séquelles ne sont pas tant d'ordre esthétique que fonctionnel : ces dernières, rencontrées autant chez l'enfant que

Figure 4. Séquelles majeures d'un syndrome aigu diagnostiqué et décomprimé avec plus de 12 heures de retard.

chez l'adulte, sont la conséquence des rétractions fibreuses associées ou non aux troubles sensitivomoteurs. Elles sont fréquentes, allant des griffes des orteils à des déformations et des raideurs articulaires distales. Leur traitement est difficile, souvent mutilant et les résultats sont, en règle, modestes : il peut s'agir d'allongements tendineux, de désinsertions musculaires, d'excisions musculaires, d'arthrolyses, ou d'arthrodèses (Fig. 4). [6, 33, 49]

Myonécrose calcifiée [33, 78-84]

Séquelle rare et tardive du syndrome de loge, elle se présente comme une masse lentement expansive et douloureuse, localisée presque exclusivement dans la loge antérieure de la jambe. L'aspect radiographique est celui d'une masse fusiforme à calcification périphérique. Scintigraphie et IRM font partie du bilan pour éliminer un éventuel sarcome des tissus mous. De découverte habituellement fortuite ou à l'occasion du bilan d'une raideur de cheville, la surveillance est préférable en cas de lésion stable. Le traitement est difficile et risqué, en raison d'un taux élevé de surinfection obligeant des interventions itératives et parfois même à l'amputation. [78, 80, 84]

> **“ *Points forts***
>
> - Personne n'est à l'abri d'un syndrome aigu.
> - Ne pas perdre de temps : les muscles sont en survie.
> - Importance des signes d'appel : la douleur +++.
> - Attention aux formes atypiques +++.
> - La fréquence de l'étiologie traumatique ne doit pas faire oublier les autres causes.
> - La mesure des PIM est nécessaire.
> - Rien ne doit retarder les larges aponévrotomies, seuls gestes efficaces.

Syndromes chroniques

Survenant principalement à la jambe et à l'avant-bras, les syndromes chroniques sont souvent de diagnostic difficile, et par là même d'une relative méconnaissance. Celui-ci repose sur :
- la notion de sport prédisposant ;
- la douleur caractéristique par sa topographie et son évolution : douleur d'effort progressivement croissante ;
- un examen clinique pauvre, voire normal au repos.

Sports à risque

Pathologie étroitement liée à la pratique du sport, le syndrome chronique de loge touche tous les types de sports, spécialement les sports d'endurance :
- la course à pied (fond et demi-fond) est le premier sport en cause, que cette activité soit le sport principal ou complémentaire d'un autre sport. La loge antérieure de jambe est préférentiellement atteinte ;
- la marche, qu'elle soit de compétition ou de loisir (randonnées) ;
- le patinage sur roulettes chez les coureurs de fond et non les disciplines artistiques ou les hockeyeurs ; [85]
- citons le football, [3] le ski nordique, [86, 87] la pratique sportive chez les jeunes recrues militaires, la natation avec palmes, le golf. [88]

Tableaux cliniques

Syndrome chronique de la jambe

Localisation la plus fréquente, le syndrome chronique touche surtout le sujet jeune et sportif avec un pic de fréquence entre 20 et 30 ans, plus rarement l'adolescent. La symptomatologie débute fréquemment à la reprise ou lors de l'intensification de la pratique sportive, voire d'un changement de technique.

Signes fonctionnels

Là encore, le maître-symptôme est la douleur. Il s'agit d'une douleur d'effort, disparaissant au repos, expliquant l'appellation de « claudication intermittente d'effort ». Le plus souvent diffuse, touchant une ou plusieurs loges musculaires, mais préférentiellement la loge antérieure, elle est volontiers bilatérale, mais rarement symétrique. Elle est ressentie différemment selon les patients : simple gêne, lourdeur, engourdissement, parfois sensations de brûlure, mais le plus souvent à type de crampe avec impression de tension, de compression, voire d'étau.

Apparaissant au cours de l'exercice physique, toujours dans les mêmes conditions, « l'intervalle libre » diminue progressivement et oblige le sportif à arrêter son activité. La douleur, alors, disparaît habituellement en 10-15 minutes, mais l'endolorissement peut persister plusieurs heures.

L'évolution est longue et variable, mais l'aggravation est inéluctable, les douleurs survenant pour des efforts de plus en plus brefs et/ou minimes.

Parfois des paresthésies dans le territoire du nerf comprimé de la loge intéressée peuvent accompagner les phénomènes douloureux. Les déficits moteurs sont rares, contemporains alors de l'apogée douloureuse.

Examen clinique

Au repos. La normalité de l'examen est un des éléments importants du diagnostic clinique et du diagnostic différentiel. Le seul signe évocateur serait l'existence d'une ou de plusieurs hernies musculaires, localisées le plus souvent au tiers inférieur de la jambe. Leur fréquence serait d'environ 33 % en regard des loges douloureuses contre seulement 5 % chez les sujets sains (Fig. 5).

À l'effort. Grâce à des tests de course sur tapis roulant ou de dorsiflexions répétées de la cheville, [89] l'examen peut retrouver des signes en faveur de l'hyperpression musculaire : reproduction des douleurs, tension musculaire douloureuse, fatigabilité à la mobilisation active répétée, majoration des hernies musculaires, anomalies neurologiques.

Figure 5. Hernies musculaires chez un sportif (patins à roulettes) suspect de syndrome chronique de la loge antérieure de la jambe.

Formes cliniques

Forme aiguë

Peu fréquente, cette forme survenant après un effort intensif évolue comme un syndrome aigu. La douleur ne cède pas à l'arrêt de l'effort et évolue alors pour son propre compte. L'aponévrotomie décompressive est alors urgente.

Syndrome chronique des loges postérieures de la jambe

Cette localisation, peu fréquente et décrite chez des cyclistes sur piste, est de diagnostic difficile. La douleur d'effort n'est pas spécifique et elle peut être intrinquée avec d'autres pathologies, tels la périostite tibiale ou un syndrome d'artère poplitée piégée. Cette artériopathie correspond à la compression de l'artère par soit l'arcade du soléaire, soit des anomalies embryologiques (fibreuses ou musculaires). Devant cette claudication paradoxale, le recours aux examens complémentaires est indispensable : PIM, angio-IRM ou échodoppler réalisé au repos et après manœuvres spécifiques (hyperextension du genou et dorsiflexion passive du pied).

Syndrome ventral d'avant-bras

En deuxième position par sa fréquence, le syndrome chronique de l'avant-bras est rencontré principalement chez les motocyclistes et les véliplanchistes. Des cas seraient rapportés chez les pianistes professionnels. Il n'existe pas de hernie musculaire, mais la parésie décrite aboutit au lâchage des poignées ou du *wishbone*. Une paresthésie dans le territoire du nerf ulnaire est possible. L'aponévrotomie est, là aussi, la règle, nous le reverrons.

Cuisse

Le nombre de cas intéressant la loge antérieure est très réduit, affectant surtout les coureurs de fond et les haltérophiles. Le diagnostic a toujours été clinique, sans recours à la PIM. [90, 91] L'aponévrotomie a permis la disparition des symptômes.

Les symptômes chroniques de la loge postérieure de la cuisse sont aussi peu nombreux, émanant principalement de l'école finlandaise. [92] Consécutifs à un surentraînement, ou dans les suites d'un traumatisme, ils doivent faire éliminer les autres diagnostics (sciatique, pathologie des ischiojambiers...).

Examens complémentaires

Mesure des pressions

Là encore, la mesure des PIM tient une place prépondérante pour assurer le diagnostic et surtout éliminer les autres pathologies pouvant être responsables de douleurs d'effort. Elle suppose une épreuve d'effort reproduisant la douleur ressentie par le sujet afin d'obtenir des mesures dans des conditions significatives (course sur tapis roulant pour les membres inférieurs ; malaxage de poignées de force ou de balles souples pour les avant-bras). Si les moyens techniques de mesure sont les mêmes que dans les syndromes aigus, les critères diagnostiques sont moins précis. De plus, ils n'ont été clairement affirmés que pour la jambe, sans référence à la pression artérielle.

De façon à sensibiliser l'examen, les mesures sont prises avant, pendant et après l'effort, au mieux de façon continue. Ainsi, peut être retenu en faveur du diagnostic un des chiffres d'enregistrement suivants : [93]

- pression de repos plus élevée : > 15 mmHg ;
- pression à l'exercice : > 75 mmHg ;
- pression à 1′ après fin de l'effort : > 35 mmHg ;
- pression à 5′ après fin de l'effort : > 25 mmHg ;
- pression à 15′ après fin de l'effort : > 15 mmHg ;
- temps de retour à pression normale : > 6 min.

Autres examens

Un certain nombre de moyens diagnostiques non invasifs ou mettant directement en lumière les conséquences ischémiques de l'hyperpression sont à l'étude. La détermination des critères de validité est, cependant, encore souvent aléatoire.

Un bilan radiographique standard n'a pour but que l'élimination d'une pathologie osseuse, articulaire ou même des parties molles (fracture de fatigue, signes de périostite, ou rarement tumeur).

Une échographie, ou mieux un échodoppler, permet de reconnaître un piège vasculaire artériel ou veineux.

La scintigraphie aux diphosphonates technétiés est surtout utile au diagnostic de fracture de fatigue ou de périostite. La scintigraphie au thallium 201, marqueur des scintigraphies myocardiques, permet la localisation loge par loge des zones d'hypoperfusion musculaire.

L'IRM permet de retrouver les modifications de structure musculaire secondaires à l'extravasation de fluide, en cas de syndrome de loge d'effort. Ainsi, l'aspect au repos est normal, mais une augmentation du signal en T2 est retrouvée dans les suites immédiates d'un effort déclenchant la douleur. [93] Cependant, les critères diagnostiques sont encore à déterminer et la nécessité d'une épreuve d'effort immédiatement préalable est indispensable, car les anomalies de signal sont fugitives. En revanche, après cure chirurgicale, aucun stigmate IRM n'est plus retrouvé.

Parmi les autres examens, citons la spectrographie infrarouge : celle-ci, dont la place est encore minime, commence à voir se préciser ses critères diagnostiques : une saturation en O_2 à l'effort inférieure à 60 % et une diminution de saturation à l'effort par rapport au repos supérieure à 35 %, ou une saturation en O_2 à l'effort inférieure à 50 % et une diminution de la saturation à l'effort par rapport au repos supérieure à 30 % auraient les mêmes sensibilités et spécificités que les mesures de pression. [94]

Traitement du syndrome chronique

Généralités

Le traitement, essentiellement chirurgical est indiqué quand la symptomatologie clinique évocatrice entraîne une réduction des performances sportives, voire un arrêt du sport, mais toujours après mesure des PIM.

Il n'y a, en effet, pas de place pour un traitement médical : la seule possibilité pour soulager la douleur, en cas de refus du geste chirurgical, est de restreindre l'intensité et la durée de l'activité, voire de changer de sport. Dans les faits, cette option

est exceptionnellement acceptée et seul le traitement chirurgical est à même d'apporter un soulagement.

Néanmoins, le sportif refusant la chirurgie doit être informé du risque éventuel de passage d'une forme chronique à une forme aiguë. [2, 95, 96]

> ## *Conduite à tenir*
>
> Devant une douleur chronique d'effort, le diagnostic de syndrome chronique de loge doit être évoqué et imposer une mesure de pression (un chiffre supérieur à 15 mmHg à 15' de la fin de l'effort étant significatif). Cependant, la clinique n'est pas toujours évocatrice soulevant la possibilité d'autres diagnostics qui, de plus, peuvent être associés : périostite tibiale ou « *shin split* », fracture de fatigue, syndrome de l'artère poplitée piégée, syndrome canalaire du nerf fibulaire superficiel piégé, etc. Les examens complémentaires, sans oublier l'artériographie, voire l'électromyogramme (EMG), ont donc ici leur place.

Le traitement chirurgical consiste, donc, en une aponévrotomie large de toutes les loges intéressées.

À la différence des syndromes aigus, l'aponévrotomie peut être réalisée en sous-cutané pour une grande partie et la fermeture cutanée peut être immédiate. L'utilisation du garrot est systématique. L'hémostase doit être soigneuse après lâchage du garrot et les incisions sont refermées sur un drainage aspiratif. Une activité physique faisant travailler les muscles des loges incriminées est reprise rapidement pour pérenniser l'ouverture de l'aponévrose et est maintenue plus de 6 mois. La reprise du sport « causal » est autorisée dès le premier mois.

Jambe

La décompression des loges antérieure et latérale de jambe peut être assurée par une incision latérale de 5-6 cm, centrée sur le nerf fibulaire superficiel préalablement repérée et sur d'éventuelles hernies musculaires (technique de Fronek et Mubarak). [97] L'autre possibilité est de réaliser deux, voire trois petites incisions à mi-distance entre crête tibiale et fibula, séparées d'environ 10 à 15 cm ; après contrôle du nerf, la dissection du plan aponévrotique permet la section à vue au niveau des incisions et en sous-cutané, grâce à une fasciotomie ou à un ciseau de Smillie (technique de Rorabeck). [98] Pour les loges postérieures, il paraît moins risqué d'utiliser la technique à ciel ouvert.

L'aponévrectomie, que seul Turnispeed utilise en première intention [99] est réservée par la majorité des auteurs aux cas de récidive, d'ailleurs rares (2 à 6 %), des loges antérieure et latérale. [88, 100]

La place de l'endoscopie reste encore actuellement à préciser : si les avantages théoriques sont certains (respect des réseaux nerveux et veineux, certitude de l'ouverture aponévrotique [101, 102]), les applications cliniques rapportées sont rares. [103, 104]

Avant-bras

L'abord peut être étendu à tout l'avant-bras [105-107] ou se limiter à une endoscopie. [108] Les risques existent pour les réseaux veineux et nerveux superficiels et pour les variantes anatomiques de l'artère ulnaire superficielle. [109]

La libération de la loge palmaire profonde, recommandée par certains, [105, 107] est rejetée par d'autres [106] pour une part en raison de problèmes techniques. [108]

■ Conclusion

Les syndromes compartimentaux peuvent intéresser toutes les loges musculaires avec cependant une nette prédominance pour les segments jambier et antibrachial.

S'exprimant cliniquement sous des formes variées, les formes aiguës et chroniques ont en commun l'hyperpression musculaire, même si les mécanismes physiopathologiques ne sont pas, a priori, tout à fait les mêmes.

En tout cas, dans les formes aiguës, une fois lancé le phénomène est irréversible : c'est alors « une course contre la montre » pour rompre le cercle vicieux. L'aponévrotomie doit être faite au mieux dans les 6 premières heures, décidée sur les signes cliniques (douleur et tension de la loge) et sur les PIM (Δ = différentielle de pression < 30 mmHg) afin de limiter les séquelles fonctionnelles parfois lourdes. Les conséquences médico-légales ne sont pas rares.

Les formes chroniques, même si elles peuvent s'acutiser, n'ont habituellement pas cette atmosphère d'urgence. Elles posent, en général, des difficultés diagnostiques devant des douleurs d'effort. Les PIM au cours de tests d'effort permettent le diagnostic.

L'aponévrotomie donne, seule, toutes les chances au patient de retrouver son niveau d'activité sportive.

■ Références

[1] Volkman R. Die ischaemischen Muskallahmangen und Kontrakturen. *Zentralbl Chir* 1881:801-3.

[2] Leach RE, Hammond G, Stryker WS. Anterior tibial compartment syndrome: acute and chronic. *J Bone Joint Surg Am* 1967;**49**:451-62.

[3] Mavor GE. The anterior tibial syndrome. *J Bone Joint Surg Br* 1956; **38**:513-7.

[4] Matsen 3rd. FA, Clawson DK. The deep posterior compartmental syndrome of the leg. *J Bone Joint Surg Am* 1975;**57**:34-9.

[5] Holden CE. Compartmental syndrome following trauma. *Clin Orthop* 1975;**113**:95-102.

[6] Letenneur J, Arnaud JP, Frieh JM, Meynet JC, Oudet D, Rogez JM, et al. Syndrome des loges des membres inférieurs, Table ronde. Société Orthopédique de l'Ouest, juin 1988. *Ann Orthop Ouest* 1989;**21**: 155-88.

[7] Shrier I, Magder S. Pressure flow relationships in vitro-model of compartment syndrome. *J Appl Physiol* 1995;**79**:214-21.

[8] Takahasi H, Kuno S, Miyamoto T, Yoshioka H, Inaki M, Akima H, et al. Changes in magnetic resonnance images in human skeletal muscle after eccentric exercise. *Eur J Appl Physiol* 1994;**69**:408-13.

[9] Wright S. *Applied physiol*. London: Oxford University Press; 1998.

[10] Heppenstall RB, Sapega AA, Scott R, Shenton D, Park YS, Haris J, et al. The compartment syndrome. An experimental and clinical study of muscular energy metabolism using phophorus nuclear resonance spectroscopy. *Clin Orthop* 1988;**226**:138-55.

[11] Qvafordt P, Christenson JT, Eklöf B, Ohlin P, Saltin B. Intramuscular pressure, muscle blood flow, and skeletal muscle metabolism in chronic anterior tibial compartment syndrome. *Clin Orthop* 1983;**179**:284-90.

[12] Breit GA, Gross JH, Watenpaugh DE, Chance B, Hargens AR. Near infrared spectroscopy for monitoring of tissu oxygenation of exercising skeletal muscle in a chronic compartment syndrome model. *J Bone Joint Surg Am* 1997;**79**:838-43.

[13] Abraham P, Leftheriotis G, Saunet JL. Laser doppler flowmetry in the diagnosis of chronic compartment syndrome. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:365-9.

[14] Turnispeed WB, Hurschler C, Vanderby JR. The effects of elevated compartment pressure on tibial arteriovenous flow and relationship of mechanical and biochemical characteristics of fascia to genesis of chronic compartment syndrome. *J Vasc Surg* 1995;**21**:810-7.

[15] Miniaci A, Rorabeck CH. Compartment syndrome as a complication of repair of hernia of the tibialis anterior. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**: 1444-5.

[16] Mubarak SJ, Hargens AR. Acute compartment syndromes. *Surg Clin North Am* 1983;**63**:539-65.

[17] Menetrey J, Peter R. Syndrome de loge aigu de jambe post-traumatique. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:272-80.

[18] Tornetta P, Tempelman D. Compartment syndrome associated with tibial fracture. *J Bone Joint Surg Am* 1996;**78**:1438-44.

[19] Woll TS, Duvelius PJ. The segmental tibial fracture. *Clin Orthop* 1992; **281**:204-7.

[20] Gaebler C, Berger U, Schandelmaier P, Greitbauer M, Schaunwecker HH, Applegate B, et al. Rates and odds ratios for complications in closed and open tibial fractures treated with unreamed, small diameter tibial nails: a multicenter analysis of 467 cases. *J Orthop Trauma* 2001;**15**:415-23.

[21] Blick SS, Brumback RJ, Poka A, Burgess AR, Ebraheim NA. Compartment syndrome in open tibial fractures. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:1348-53.
[22] McQueen MM, Gaston P, Court-Brown CM. Acute compartment syndrom. Who is at risk. *J Bone Joint Surg Br* 2000;**82**:200-3.
[23] Uslu MM, Altun NS, Cila E, Atik OS. Relevance of mangled extremity severity score to compartment syndromes. *Acta Orthop Trauma Surg* 1995;**114**:229-32.
[24] Letenneur J. Syndromes loges de jambe. In: *Conférence d'enseignement de la SOFCOT. Cahiers d'enseignement*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1999. p. 185-98 (n°70).
[25] Tischenko GJ, Goodman SB. Compartment syndrome after intramedullary nailing of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:41-4.
[26] Weiner G, Styf J, Nakhostine M, Gershuni DH. Effect of ankle position and a plaster cast on a intra muscular pressure in the human leg. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:1476-81.
[27] Bhandari M, Guyatt GH, Tong D, Adili A, Shaughnessy S. Reamed versus non reamed intramedullary nailing of lower extremity long bone fractures: a systematic overview and meta-analysis. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:2-9.
[28] Finkemeier CG, Schmidt AH, Kyle RF, Templeman DC, Varecka TF. A prospective, randomised study of intramedullary nails inserted with and without reaming for the treatment of open and closed fractures of the tibial shaft. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:187-93.
[29] Larsen LB, Madsen JE, Hoiness PR, Ovre S. Should insertion of intramedullary nails for tibial fractures be with or without reaming. A prospective, randomised study with 3. 8 years'follow-up. *J Orthop Trauma* 2004;**18**:144-9.
[30] Nassif JM, Gorczyca JT, Cole JK, Pugh KJ, Pienkowski D. Effect of acute reamed versus unreamed intramedullary nailing on compartment pressure when treating closed tibial shaft fracture: a randomised prospective study. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:554-8.
[31] McQueen MM, Christie J, Court-Brown CM. Compartment pressures after intramedullary nailing of the tibia. *J Bone Joint Surg Br* 1990;**72**:395-7.
[32] Moed BR, Thorderson PK. Measurements of intracompartmental pressure: a comparison of the SLIT catheter, side ported needle, and simple needle. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**:231-5.
[33] Godinger JJ, Huc De Bat JM, Lecestre P, Lortat-Jacob A, Aubert JD, Ramadier JO. Syndrome ischémique post-traumatique des loges de la jambe. *Rev Chir Orthop* 1979;**65**:221-9.
[34] Bamford DJ, Paul AS, Noble J, Davies DR. Avoidable complications of arthroscopic surgery. *J R Coll Edinb* 1993;**38**:92-5.
[35] Belanger M, Fadale P. Compartment syndrome of the leg after arthroscopic examination of a tibial plateau fracture. Case report and review of the literature. *Arthroscopy* 1997;**13**:646-51.
[36] Bomberg BC, Hurley PE, Clark CA, McLaughlin CS. Complications associated with the use of an infusion pump during knee arthroscopy. *Arthroscopy* 1992;**8**:224-8.
[37] Seiler JG, Valadie AL, Dravic DM, Frederick RW, Whitesides Jr. TE. Perioperative compartment syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1996;**78**:600-2.
[38] Carlson DA, Dobozi WR, Rabin S. Peroneal nerve palsy and compartment syndrome in bilateral femoral fractures. *Clin Orthop* 1995;**320**:115-8.
[39] Meyer RS, White KK, Smith JM, Groppo ER, Mubarak SJ, Hargens AR. Intramuscular and blood pressures in legs positioned in the hemilithotomy position. *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**:1829-35.
[40] Mulhall JP, Drezner AD. Postoperative compartment syndrome and the lithotomy position: a report of three cases ans analysis of potential risk factor. *Conn Med* 1993;**57**:129-33.
[41] Tan V, Pepe MD, Glaser DL, Seldes RM, Heppenstal RB, Esterhai JL. Well-leg compartment pressures during hemilithotomy position for fracture fixation. *J Orthop Trauma* 2000;**14**:157-61.
[42] Hirvensalo E, Tuominen H, Lapinsuo M, Helio H. Compartment syndrome of the lower limb caused by a tourniquet. Report of 2 cases. *J Orthop Trauma* 1992;**6**:469-72.
[43] Balogh B, Piza-Katzer H. Kompartment Syndrom. *Langenbecks Arch Chil* 1995;**380**:308-14.
[44] Shaw CJ, Spencer JD. Late management of compartment syndromes. *Injury* 1995;**26**:633-5.
[45] Thonse R, Ashford RU, Williams IR, Harrington P. Differences in attitudes to analgesia in post-operative limb surgery put patients at risk of compartment syndrome. *Injury* 2004;**35**:290-5.
[46] Hyder N, Kessler S, Jennings AG, De Boer PG. Compartment syndrome in tibial shaft fracture missed because of a local nerve block. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:499-500.
[47] Price C, Ribeiro J, Kinnebrew T. Compartment syndromes associated with epidural analgesia. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1996;**78**:597-9.
[48] Richards H, Langston A, Kulkarni R, Downes EM. Does patient controlled analgesia delay the diagnosis of compartment syndrome following intramedullary nailing of the tibia? *Injury* 2004;**35**:296-8.
[49] Rigault P, Christel P, Padovani JP, Mallet JF, Touzet P. Syndromes compartimentaux de jambe chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1980;**66**:493-500.
[50] Bywaters EG, Beall D. Crush injuries with impairment of renal function. *BMJ* 1941;**1**:427.
[51] Brumback RJ. Traumatic rupture of the superior gluteal artery without fracture of the pelvis, causing compartment syndroms of the buttock. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:134.
[52] Owen CA, Woody PR, Mubarak SJ, Hargens AR. Gluteal compartment syndromes: a report of three cases and management utilizing the Wick catheter. *Clin Orthop* 1978;**132**:57-60.
[53] Schmalzried TP, Neal WC, Eckardt JJ. Gluteal compartment and crush syndromes. Report of 3 cases and review of the liberative. *Clin Orthop* 1992;**277**:161-5.
[54] Bidwell JP, Gibbons CE, Godsiff S. Acute compartment syndrome of the thigh after weight training. *Br J Sports Med* 1996;**30**:264-5.
[55] Gorman PW, McAndrew MP. Acute anterior compartmental syndrome of the thigh following contusion. Case report and review of the literature. *J Orthop Trauma* 1987;**1**:68-70.
[56] Nadeem RD, Clift BA, Martindale JP, Hadden WA, Ritchie IK. Acute compartment syndrome of the thigh after joint replacement with anticoagulation. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:866-8.
[57] Robinson D, Erez O, Halperin N. Anterior compartment syndrome of the thigh in athletes. Indications for conservative treatment. *J Trauma* 1992;**32** (183-6.96).
[58] Schwartz Jr. JT, Brumback RJ, Lakatos R, Poka A, Bathon GH, Burgess AR. Acute compartment syndrome of the thigh. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:392-400.
[59] Tarlow SD, Achterman CA, Hayhurst J, Ovadia DN. Acute compartment syndrome in the thigh complicating fracture of the femur. A report of three cases. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:1439-43.
[60] Winternitz WA, Metheny JA, Wear LC. Acute compartment syndrome of the thigh in sports-related injuries not associated with femoral fractures. *Am J Sports Med* 1992;**20**:476-7.
[61] Bonutti P, Bell GR. Compartment syndromy of the foot. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:1449-51.
[62] Manoli A, Weber TG. Fasciotomy of the foot: an anatomical study with special reference to release of the calcaneal compartment. *Foot Ankle* 1999;**10**:267-75.
[63] Myerson MS. Experimental decompression of the fascial compartments of the foot. The basis for fasciotomy in acute compartment syndromes. *Foot Ankle* 1988;**8**:308-14.
[64] Whitesides Jr. TE, Haney TC, Thomas CH, Morito K, Harada H. Tissue pressure measurement as a determinant for need of fasciotomy. *Clin Orthop* 1975;**113**:43-51.
[65] McQueen MM. How to monitor compartment pressures. *Tech Orthop* 1996;**11**:99-101.
[66] Vassalos A, Rana B, Patterson PR, Grigoris P. Compartment syndrome. Current trends in Scottish practice. *Scott Med J* 2003;**48**:82-4.
[67] Williams PR, Russell ID, Mintowt-Czyz WJ. Compartment pressure monitoring;current UK orthopaedic practice. *Injury* 1998;**29**:229-32.
[68] Matsen 3rd. FA, Winquist RA, Krugmire RB. Diagnosis and management of compartmental syndromes. *J Bone Joint Surg Am* 1980;**62**:286-91.
[69] McQueen MM, Court-Brown CM. Compartment monitoring in tibial fractures: the pressures threshold for decompression. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:99-104.
[70] Steinberg BD, Gelberman RH. Evaluation of limb compartment with suspected increased interstitial pressure. A non invasive method for determining quantitative hardness. *Clin Orthop* 1994;**300**:248-53.
[71] Winckler S, Reder U, Ruland O, Lunkenheimer PP. Die mechanische Impedanz: Eine neue, noninvasive Messmethode des Geweddrucks beim Kompartmensyndrom des Unterschenkels, Teil II. Ergebnisse der klinischen Messungen bei Patienten mit Unterschenkeltraumen. *Unfallchirurg* 1991;**94**:28-32.
[72] Finkelstein JA, Hunter GA, Hu RW. Lower limb compartment syndrome: course after delayed fasciotomy. *J Trauma* 1996;**40**:342-4.
[73] Shaw AD, Sjolin SU, McQueen MM. Crush syndrome following unconsciousness: need for urgent oethopaedic referral. *BMJ* 1994;**309**:857-9.

[74] Masquelet AC. Traitement du syndrome des loges et de la maladie de Volkmann. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-078, 1989: 21p.

[75] Mubarak SJ, Owen CA. Double incision fasciotomy of the leg for decompression in compartment syndromes. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:184-7.

[76] Berman SS, Schilling JD, McIntyre KE, Hunter GC, Bernhard VM. Shoelace technique for delayed primary closure of fasciotomy. *Am J Surg* 1994;**167**:435-6.

[77] Sheridan GW, Matsen 3rd. FA. Fasciotomy in the treatment of acute compartment syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1976;**58**:112-8.

[78] Holobinko JN, Damron TA, Scerpella PR, Hojnowski L. Calcific myonecrosis: keys to early recognition. *Skeletal Radiol* 2003;**32**:35-40.

[79] Hyder N, Shaw DL, Bollen SR. Myositis ossificans: calcification of entire tibialis anterior after ischaemic injury (compartment syndrome). *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:318-9.

[80] Jassal DS, Low M, Ross LL, Zeismann M, Embill JM. Calcific myonecrosis: case report and review. *Ann Plast Surg* 2001;**46**:174-7.

[81] Manoli A, Smith DG, Hansen ST. Scarred muscle excision for the treatment of established ischemic contracture of the lower limb. *Clin Orthop* 1993;**292**:309-14.

[82] Snyder BJ, Oliva A, Buncke HJ. Calcific myonecrosis following compartment syndrome: report of two cases, review of the literature and recommendations for treatment. *J Trauma* 1995;**39**:792-5.

[83] Viau MR, Pedersen HE, Salciccioli GG, Manoli A. Ectopic calcification as a late sequela of compartment syndrome. *Clin Orthop* 1983;**176**:178-80.

[84] Wang JW, Chen WJ. Calcific myonecrosis of the leg. A case report and review of the literature. *Clin Orthop* 2001;**389**:185-90.

[85] Pietu G, Couverchel L, Letenneur J, Potiron M. Le syndrome de loge antérieure chronique chez le patineur sur roulettes. *J Traumatol Sport* 1993;**10**:166-9.

[86] Gertsch P, Borgeat A, Walli T. New cross country skiing technique and compartment syndrome. *Am J Sports Med* 1987;**15**:612-3.

[87] Venet G. Les syndromes de loges de la jambe : formes aiguës et chroniques. Expérience du CHU de Nantes. [thèse médecine], Nantes, 1999.

[88] Detmer DE, Sharpe K, Sufit RL, Girdley FM. Chronic compartment syndrome: diagnosis, management, and outcomes. *Am J Sports Med* 1985;**13**:162-70.

[89] Charlopain P, Dumas P, Vion M, Lagadou C, Delolme H. Le test de dorsiflexion dans le diagnostic du syndrome chronique de loge antéro-externe de jambe. *J Traumatol Sport* 1997;**14**:13-9.

[90] Orava S, Laakko E, Mattila K, Makinen L, Rantanen J, Kujala UM. Chronic compartment syndrome of the quadriceps femoris muscle in athletes. *Ann Chir Gynaecol* 1998;**87**:53-8.

[91] Peltokallio P. The posterior compartment syndrom of the thigh in runners. In: *Wien: Urban and Schwarzenberg*. 1984. p. 893p.

[92] Orava S, Rantanen J, Kujala UM. Fasciotomy of the posterior femoral muscle compartment in athletes. *Int J Sports Med* 1998;**19**:71-5.

[93] Pedowitz RA, Hargens AR, Mubarak SJ, Gershuni DH. Modified criteria for objective diagnosis of chronic compartment syndrome of the leg. *Am J Sports Med* 1990;**18**:35-40.

[94] van den Brand JG, Verleisdonk EJ, van der Werken C. Near infrared spectroscopy in the diagnosis of chronic exertional compartment syndrome. *Am J Sports Med* 2004;**32**:452-6.

[95] Larroque P, Clement R, Banduceau B, Chanudet X, Barraud P, Flageat J. Les syndromes chroniques des loges de jambe. *Ann Chir* 1988;**42**:52-7.

[96] Reneman RS. The anterior and the lateral compartmental syndrome of the leg due to intensive use of muscles. *Clin Orthop* 1975;**113**:69-80.

[97] Fronek J, Mubarak SJ, Hargens AR, Lee YF, Gershuni DH, Garfin SR, et al. Management of chronic exertional anterior compartment syndrome of the lower extremity. *Clin Orthop* 1987;**220**:217-27.

[98] Rorabeck CH, Fowler PJ, Nott L. The results of fasciotomy in the management of chronic exertional compartment syndrome. *Am J Sports Med* 1988;**16**:224-7.

[99] Turnispeed WD. Diagnosis and management of chronic compartment syndrome. *Surgery* 2002;**132**:613-9.

[100] Bell S. Repeat compartment decompression with partial fasciectomy. *J Bone Joint Surg Br* 1986;**68**:815-7.

[101] Hutchinson MR, Bederka B, Kopplin M. Anatomic structures at risk during minimal-incision endoscopically assisted fascial compartment releases in the leg. *Am J Sports Med* 2003;**31**:764-9.

[102] Leversedge FJ, Casey PJ, Seiler 3rd. JG, Xerogeanes JW. Endoscopically assisted fasciotomy. Description of technique and in vitro assessment of lower-leg compartment decompression. *Am J Sports Med* 2002;**30**:272-8.

[103] Kitajama I, Tachibana S, Hirota Y, Nakamichi K, Miura K. One-portal technique of endoscopic fasciotomy: chronic compartment syndrome of the lower leg. *Arthroscopy* 2001;**17**:E33.

[104] Ota Y, Senda M, Hashizume H, Inoue H. Chronic compartment syndrome of the lower leg: a new diagnostic method using near-infrared spectroscopy and a new technique of endoscopic fasciotomy. *Arthroscopy* 1999;**15**:439-43.

[105] Kouvalchouk JF, Watin-Augouard L, Dufour O, Coudert X, Paszkowski A. Le syndrome d'effort chronique des loges antérieures de l'avant-bras. *Rev Chir Orthop* 1993;**79**:351-6.

[106] Guillodo Y, Raut Y. Syndrome de loge chronique de l'avant-bras;à propos de 6 cas opérés chez 3 véliplanchistes de haut niveau. *J Traumatol Sport* 1994;**11**:166-70.

[107] Pietu G, Couverchel L. Le syndrome de loge chronique d'avant-bras, à propos de 3 cas. *Ann Orthop Ouest* 2000;**32**:117-9.

[108] Fontes D, Clement R, Roure P. L'aponévrotomie endoscopique dans les syndromes de loges chroniques d'effort à l'avant-bras : à propos de 41 cas. *Chir Main* 2003;**22**:186-96.

[109] Pietu G, Couverchel L. Syndrome de loge chronique d'avant-bras, sous l'aponévrose, l'artère. *Ann Orthop Ouest* 2002;**34**:303-4.

Pour en savoir plus

Allen MJ, Barnes MR. Exercise pain in the lower leg: chronic compartment syndrome and medial tibial syndrome. *J Bone Joint Surg Br* 1986;**68**:818-23.

Bouffie RB, Rorabeck C. Compartment syndromes of the lower leg. *Clin Orthop* 1989;**240**:97-104.

Christel P, Roulot E, Fossier E, Treuil C, Witvoet J. Traitement chirurgical des syndromes chroniques de loge de jambe. *J Traumatol Sport* 1991;**8**:182-97.

Court-Brown CM, McQueen MM. Compartment syndrome delays tibial union. *Acta Orthop Scand* 1987;**58**:249-52.

Dickson KF, Sullivan MJ, Steinberg B, Myers L, Anderson 3rd. ER, Harris M. Noninvasive measurement of compartment syndrome. *Orthopaedics* 2003;**26**:1215-8.

Garfin SR, Mubarak SJ, Evans KL, Hargens AR, Akeson WH. Quantification of intracompartmental pressure and volume under plaster casts. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:449-53.

Giannoti G, Cohn SM, Brown M, Varela E, McKenney MG, Wiseberg JA. Utility of near-infrared spectroscopy in the diagnosis of lower extremity compartment syndrome. *J Trauma* 2000;**48**:396-401.

Giannoudis PV, Nicolopoulos H, Ng A, Adedapo S, Kind P. The impact of lower leg compartment syndrome on health related quality of life. *Injury* 2002;**33**:117-21.

Hak DJ, Johnson EE. The use of the unreamed nail in tibial fractures with concomitant preoperative or intraoperative elevated compartment pressure or compartment syndrome. *J Orthop Trauma* 1994;**8**:203-11.

Heckman MM, Whitesides Jr. TE, Grewe SR, Rooks MD. Compartment pressure in association with closed tibial fractures. The relationship between tissue pressure, compartment, and the distance form the site of the fracture. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:1285-92.

Heemskerk J, Kistlaar P. Acute compartment syndrome of the lower leg: retrospective study on prevalence, technique, and outcome of fasciotomies. *World J Surg* 2003;**27**:744-7.

Heppenstall RB, Scott R, Sapega AA, Park YS, Chance B. A comparative study of the tolerance of skeletal muscle to ischemia. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:820-8.

Hope MJ, McQueen MM. Acute compartment syndrome in the absence of fracture. *J Orthop Trauma* 2004;**18**:220-4.

Janzing HM, Broos PL. Routine monitoring of compartment pressure in patients with tibial fractures: beware of overtreatment! *Injury* 2001;**32**:415-21.

Kouvalchouk JF, Durey A, Saddier P, Watin-Augouard L. Pathologie traumatique du muscle strié chez le sportif. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-140-A-10, 1992: 6p.

McDermott AG, Marble AE, Yasbley RH. Monitoring acute compartment pressures with the STIC catheter. *Clin Orthop* 1984;**190**:192-8.

Moehring HD, Voigtlander JP. Compartment pressure monitoring during intra medullary fixation of tibial fractures. *Orthopaedics* 1995;**18**:631-6.

Mubarak SJ, Owen CA. Compartmental syndrome and its relation to the crush syndrome: a spectrum of disease. A review of 11 cases of prolonged limb compression. *Clin Orthop* 1975;**113**:81-9.

Mubarak SJ, Hargens AR, Owen CA, Garetto LP, Akeson WH. The Wick catheter technique for measurement of intramuscular pressure. A new research and clinical tool. *J Bone Joint Surg Am* 1976;**58**:1016-20.

Rorabeck CH, Castle GS, Hardie R, Logan J. Compartmental pressure measurements: an experimental investigation using the SLIT catheter. *J Trauma* 1981;**21**:446-9.

Rorabeck CH, Bourne RB, Fowler PJ, Finlay JB, Nott L. The role of tissue pressure measurements in diagnosing chronic anterior compartment syndrome. *Am J Sports Med* 1988;**16**:143-6.

Rydholm U, Werner C, Ohlin P. Intra compartmental forearms pressure during rest and exercise. *Clin Orthop* 1983;**175**:213-5.

Styf JR, Forssblad P, Lundborg G. Chronic compartment syndrome in the first dorsal interosseous muscle. *J Hand Surg [Am]* 1987;**12**:757-62.

Toms AD, Green AL, Giles S, Thomas PB. The current management of tibial fractures: are clinical guidelines effective? *Ann R Coll Surg Engl* 2003; **85**:413-6.

Vanneste DR, Janzing HM, Bros PL. The acute atraumatic peroneal compartment syndrom, a rare and there sometimes unrecognised entity. *Acta Chir Belg* 2003;**103**:355-7.

Venet G, Pietu G, Letenneur J. Les syndromes de loges chroniques de jambe : étude rétrospective à propos de 54 cas et revue de la littérature. *J Traumatol Sport* 2002;**19**:27-36.

Verleisdonk EJ, Van Gils A, Van der Werken C. The diagnostic value of MRI scans for the diagnosis of chronic exertional compartment syndrome of the lower leg. *Skeletal Radiol* 2001;**30**:321-5.

White TO, Howell GE, Will EM, Court-Brown CM, McQueen MM. Elevated intramuscular compartment pressures do not influence outcome after tibial fracture. *J Trauma* 2003;**55**:1133-8.

Whitesides Jr. TE, Hirada H, Morimoto K. The response of skeletal muscle to temporary ischemia: an experimental study. *J Bone Joint Surg Am* 1971; **53**:1027-35.

Willy C, Gerngross H, Sterk J. Measurement of intracompartimental pressure with use of a new electronic transducer-tipped catheter system. *J Bone Joint Surg Am* 1999;**81**:158-68.

J. Letenneur* (joseph.letenneur@chu-nantes.fr).
G. Pietu.
CHU de Nantes, Hôtel-Dieu, BP 1005, 44035 Nantes cedex 01, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Letenneur J., Pietu G. Syndromes des loges. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-110-A-10, 2005.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 15-153-A-10

Affections des gaines synoviales

P Le Goff
A Saraux
Y Guillodo

Résumé. *– Les gaines synoviales entourent divers tendons, notamment à la main, au poignet, à la cheville et au pied. Leur atteinte est reconnue plus ou moins facilement selon qu'elle est aiguë ou chronique. Révélée par une douleur ou une tuméfaction, elle est reconnue par l'examen clinique et au besoin par l'imagerie moderne, notamment l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Le temps essentiel du diagnostic reste la recherche de la cause : infectieuse, inflammatoire, tumorale ou dégénérative, accompagnant une tendinite. Il importe de ne pas méconnaître une infection par l'examen cytobactériologique et, au besoin, histologique. La structure synoviale des gaines fait que leur atteinte révèle ou accompagne souvent un rhumatisme inflammatoire. Le traitement est dépendant de la cause : soit général et/ou local en cas de cause générale, soit uniquement local en cas de ténosynovite dégénérative ou de synovite villonodulaire.*

Introduction

Les tendons sont entourés d'une gaine protectrice quand ils sont menacés par un changement de direction sur une saillie osseuse ou leur passage dans les tunnels ostéofibreux, notamment au poignet, à la main et à la cheville. Ces gaines peuvent être le siège de lésions tumorales bénignes ou malignes mais surtout de lésions dégénératives, comme les tendons, liées à un surmenage fonctionnel, ou de lésions inflammatoires du fait de leur structure synoviale. Les gaines ont partie liée avec les articulations, au point que leur atteinte révèle parfois et accompagne souvent un rhumatisme inflammatoire aigu ou chronique. La démarche diagnostique doit donc s'apparenter à celle d'une arthropathie avec le même souci de ne pas passer à côté d'une infection. L'examen clinique garde son importance mais l'imagerie moderne apporte une aide précieuse dans les cas difficiles ; les examens biologiques et histologiques apportent la certitude étiologique.

Données générales

Anatomie générale (fig 1) [8]

Les gaines synoviales ne peuvent être séparées des tendons qu'elles entourent sur une partie de leur trajet. La gaine proprement dite (feuillet pariétal) est fermée à ses deux extrémités où elle se réfléchit sur le tendon et se continue avec une enveloppe adhérente au tendon (feuillet interne ou viscéral de la gaine tendineuse). Les deux feuillets ménagent une véritable cavité synoviale contenant un mince film de liquide très voisin du liquide synovial normal dont la viscosité est assurée par l'acide hyaluronique. Les deux feuillets de la gaine du tendon sont aussi unis entre eux, le long de l'axe du tendon et sur sa face squelettique, par une mince cloison porte-vaisseau : le mésotendon. La gaine ténosynoviale assure au tendon un glissement doux en le protégeant, mais l'atteinte de la gaine, selon sa forme anatomique, empêchera le glissement du tendon ou finira par l'altérer jusqu'à son éventuelle rupture.

La structure de la gaine tendineuse est voisine de celle de la synoviale articulaire dont elle partage les atteintes. Une ténosynovite peut donc accompagner ou révéler une atteinte articulaire de même étiologie.

Anatomie pathologique

Les affections des gaines sont de nature tumorale, dégénérative ou inflammatoire. On distingue parmi les atteintes inflammatoires :

– les ténosynovites exsudatives caractérisées par un épanchement dont l'analyse permet de préciser la cause ;

– les ténosynovites sténosantes caractérisées par un épaississement du feuillet pariétal de la gaine qui gêne le glissement du tendon. Elle peut être primitive ou être le terme évolutif de la phase exsudative.

Anatomie régionale

Les anciennes dénominations sont indiquées entre parenthèses.

Gaines synoviales de la main et du poignet (fig 1, 2)

Leur disposition, représentée sur les figures 1 et 2, est inspirée des feuillets d'anatomie humaine de Brizon et Castaing [8]. Les gaines passent dans des tunnels ostéofibreux formés par le plan osseux profond et soit le ligament annulaire antérieur du carpe en avant, soit le ligament annulaire dorsal du carpe en arrière.

À la face palmaire du poignet et de la main (fig 1)

On retrouve :

– la gaine digitocarpienne externe (ou radiale) qui entoure le tendon du long fléchisseur du pouce. Elle s'étend sur 12 à 14 cm de la base de la phalange unguéale à l'avant-bras, débordant de 3 à 4 cm le bord supérieur du ligament annulaire antérieur du carpe ;

– la gaine digitocarpienne interne (ou cubitale) qui entoure les tendons les plus internes des fléchisseurs profond et superficiel des doigts (ou fléchisseur commun superficiel et profond). Elle s'étend sur 13 à 14 cm de la base de la phalange unguéale du cinquième doigt à l'avant-bras, plus haut que la gaine radiale, dépassant de 3 à 5 cm le bord supérieur du ligament annulaire ;

– la gaine du fléchisseur radial du carpe (ou grand palmaire) à la partie externe du canal carpien.

À la face palmaire de la main

– Les gaines digitales des trois doigts moyens entourent les deux tendons fléchisseurs superficiel et profond dans le trajet digital. Elles s'étendent de la

Paul Le Goff : Professeur de rhumatologie, praticien hospitalier, chef de service.
Alain Saraux : Praticien hospitalo-universitaire.
Yannick Guillodo : Docteur en médecine.
Service de rhumatologie et médecine interne, hôpital de la Cavale-Blanche, centre hospitalier universitaire, boulevard Tanguy-Prigent, 29609 Brest cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Le Goff P, Saraux A et Guillodo Y. Affections des gaines synoviales. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-153-A-10, 1999, 10 p.

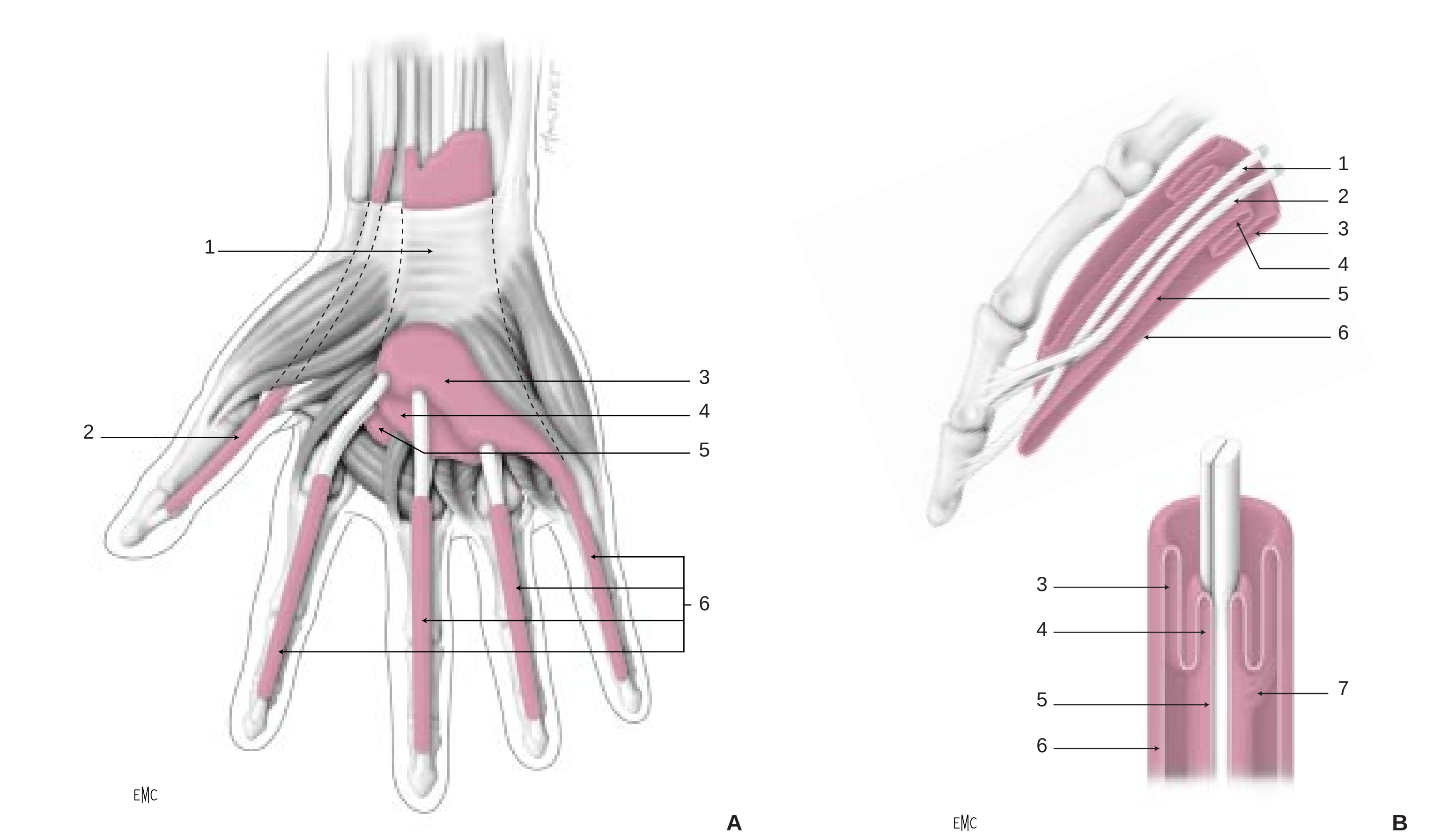

1 Disposition des gaines synoviales à la face palmaire du poignet et des doigts.
A. Gaines synoviales palmaires.
1. Retinaculum des fléchisseurs ; 2. gaine du tendon du muscle long fléchisseur du pouce ; 3. cul-de-sac prétendineux de la gaine synoviale commune des muscles fléchisseurs (GSCF) ; 4. cul-de-sac intertendineux de la GSCF ; 5. cul-de-sac rétrotendineux de la GSCF ; 6. gaines synoviales des tendons des doigts.
B. Gaine synoviale des tendons des doigts (d'après [8]).
1. Muscle fléchisseur profond des doigts ; 2. muscle fléchisseur superficiel des doigts ; 3. cul-de-sac périphérique ; 4. cul-de-sac péritendineux ; 5. feuillet viscéral ; 6. feuillet pariétal ; 7. frein synovial.

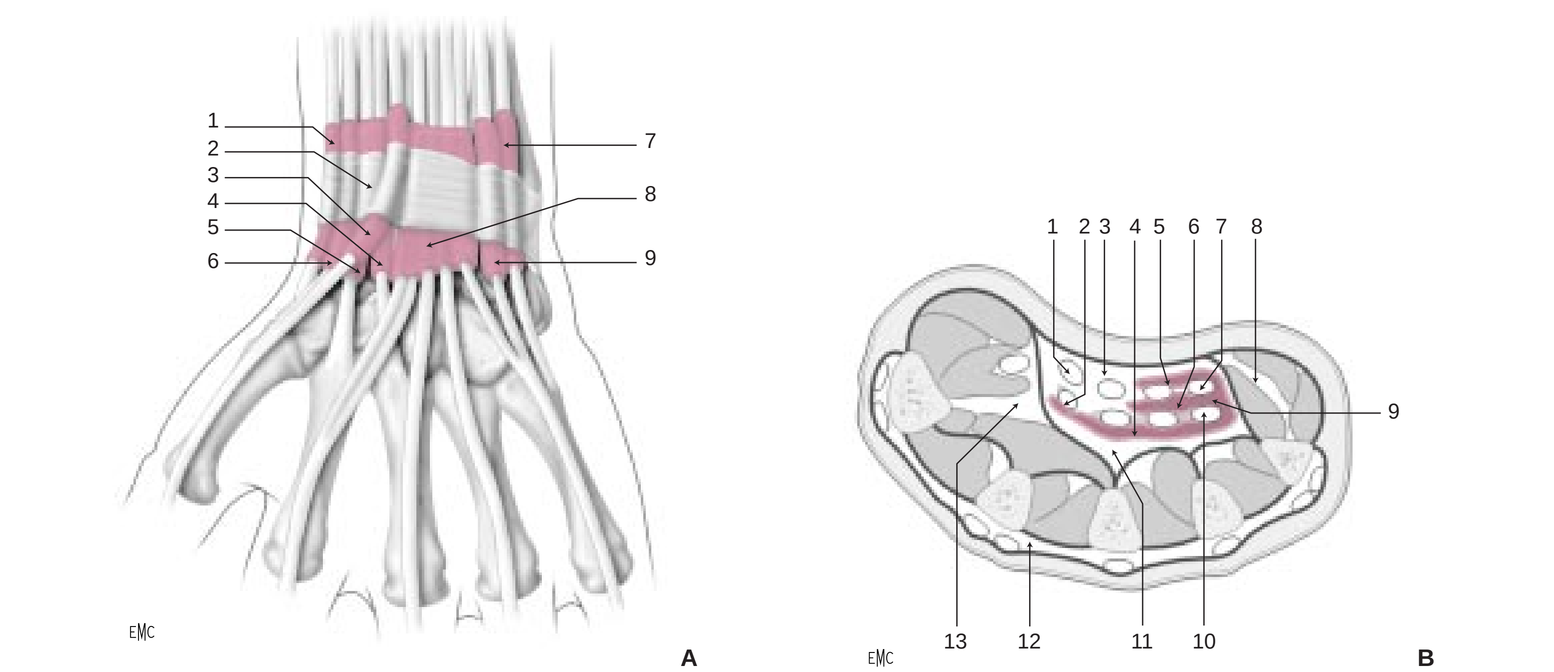

2 Disposition des gaines synoviales à la face dorsale du poignet.
A. Gaines synoviales dorsales de la main.
1. Gaine synoviale du muscle long abducteur du pouce ; 2. retinaculum des extenseurs ; 3. gaine synoviale du muscle long extenseur du pouce ; 4. gaine synoviale du muscle court extenseur radial du carpe ; 5. gaine synoviale du muscle long extenseur radial du carpe ; 6. gaine synoviale du muscle court extenseur du pouce ; 7. gaine synoviale du muscle extenseur ulnaire du carpe ; 8. gaine synoviale du muscle extenseur commun des doigts ; 9. gaine synoviale du muscle extenseur du petit doigt.
B. Gaine synoviale commune des muscles fléchisseurs et espaces celluleux de la main (en grisé).
1. Tendon du muscle fléchisseur superficiel de l'index ; 2. tendon du muscle fléchisseur profond de l'index ; 3. espace prétendineux ; 4. cul-de-sac rétrotendineux ; 5. cul-de-sac prétendineux ; 6. cul-de-sac intertendineux ; 7. tendon du muscle fléchisseur superficiel du cinquième doigt ; 8. espace hypothénarien ; 9. gaine synoviale commune des muscles fléchisseurs ; 10. tendon du muscle fléchisseur profond du cinquième doigt ; 11. espace rétrotendineux ; 12. espace dorsal ; 13. espace thénarien.

base de la phalange unguéale à la paume de la main remontant à 10 ou 15 mm au-dessus de la métacarpophalangienne.

– Les gaines carpiennes moyennes sont deux gaines inconstantes annexes au tendon de l'index.

À la face dorsale du poignet (fig 2)

Six gaines sont disposées, de dehors en dedans, dans des tunnels ostéofibreux :

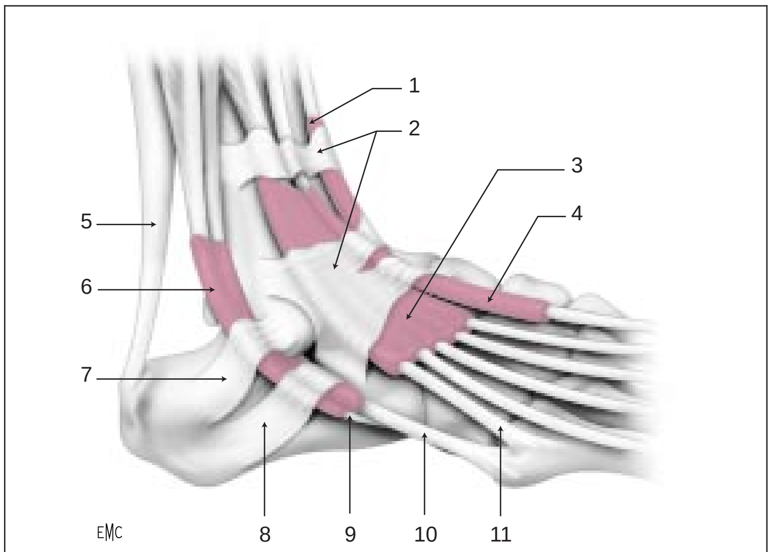

3 Disposition des gaines synoviales antérieures et externes de la cheville.
1. Gaine synoviale du muscle tibial antérieur ; 2. retinaculum des extenseurs ; 3. gaine synoviale du muscle extenseur des orteils ; 4. gaine synoviale du muscle long extenseur de l'hallux ; 5. tendon calcanéen ; 6. gaine synoviale commune des muscles fibulaires ; 7. retinaculum supérieur des muscles fibulaires ; 8. retinaculum inférieur des muscles fibulaires ; 9. muscle long fibulaire ; 10. muscle court fibulaire ; 11. muscle troisième fibulaire.

– gaine du long abducteur et du court extenseur du pouce, partiellement divisée, située à la face externe du radius ;

– gaine des court et long extenseurs radiaux du carpe (ou radiaux), partiellement divisée parfois, située en arrière de la précédente à la face externe du radius ;

– gaine du long extenseur du pouce située à la face postérieure du radius ;

– gaine commune à l'extenseur commun et à l'extenseur propre de l'index ;

– gaine de l'extenseur propre du cinquième doigt répondant à l'interligne radiocubital ;

– gaine de l'extenseur ulnaire du carpe (ou cubital postérieur) située entre la styloïde et la tête du cubitus.

Gaines synoviales de la cheville (fig 3, 4)

Chaque tendon musculaire entourant la cheville est enveloppé d'une gaine synoviale l'isolant des gouttières ostéofibreuses sur lesquelles les gaines sont appliquées par les retinaculi (épaississement du fascia profond qui enveloppe la région).

Les gaines synoviales antérieures comprennent la gaine du tibial antérieur (ou jambier antérieur), du long extenseur de l'hallux (ou extenseur propre du gros orteil) et du long extenseur des orteils (ou long extenseur commun des orteils). Ces gaines débordent les retinaculi supérieurs et inférieurs des extenseurs.

Les gaines synoviales médiales (ou internes) comprennent la gaine du tibial postérieur (ou jambier postérieur) qui commence à 4 cm au-dessus de la malléole et se termine près de l'insertion du tendon, la gaine du long fléchisseur de l'hallux (ou long fléchisseur propre du gros orteil) qui commence au niveau de la malléole interne et se termine à la base du premier métatarsien, la gaine du long fléchisseur des orteils (ou long fléchisseur commun des orteils) qui s'étend de la malléole interne à l'os naviculaire (ou scaphoïde tarsien).

Les gaines synoviales latérales (ou externes) comprennent :

– la gaine commune des muscles fibulaires (ou péroniers latéraux) qui se divise en bas pour accompagner le tendon du court et du long fibulaire (long et court péronier latéral) jusqu'à la face latérale du cuboïde ;

– la gaine plantaire du long fibulaire (ou long péronier latéral), indépendante de la précédente, entoure le tendon de ce muscle dans son trajet plantaire.

Examen clinique

Diagnostic positif

L'examen vise d'abord à reconnaître la ténosynovite.

Ténosynovite exsudative

Elle est en général reconnue dès l'inspection.

La ténosynovite exsudative des *fléchisseurs des doigts* est celle dont l'aspect peut le plus souvent être aigu ou chronique selon l'étiologie qui est parfois infectieuse.

Dans les cas aigus, la flexion d'un ou plusieurs doigts est irréductible (signe du « crochet »). La douleur est traçante sur tout le trajet de la gaine. L'œdème est diffus à la totalité du ou des doigts affectés et parfois à l'ensemble de la paume de la main. La fièvre peut être élevée et les signes généraux importants.

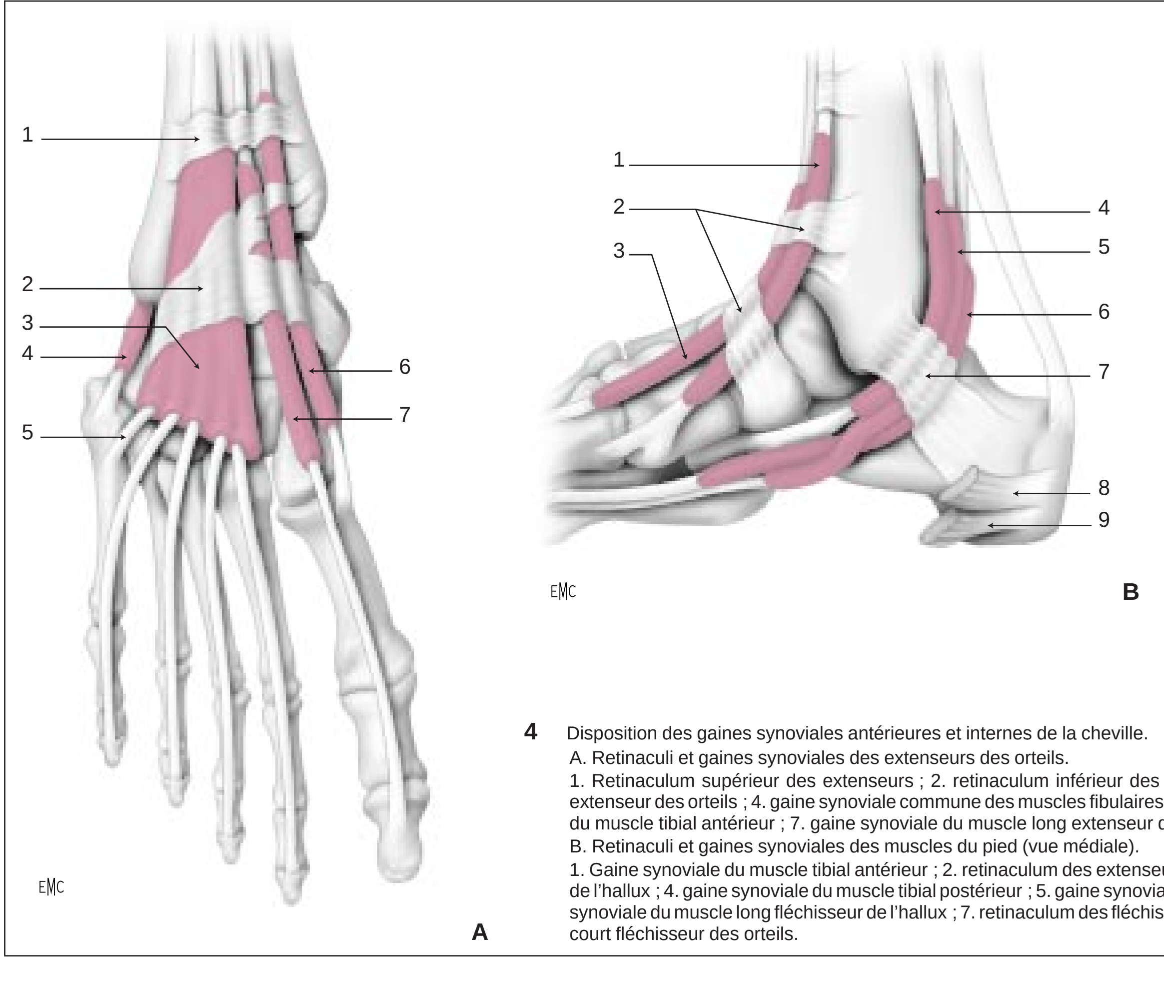

4 Disposition des gaines synoviales antérieures et internes de la cheville.
A. Retinaculi et gaines synoviales des extenseurs des orteils.
1. Retinaculum supérieur des extenseurs ; 2. retinaculum inférieur des extenseurs ; 3. gaine synoviale du muscle long extenseur des orteils ; 4. gaine synoviale commune des muscles fibulaires ; 5. muscle troisième fibulaire ; 6. gaine synoviale du muscle tibial antérieur ; 7. gaine synoviale du muscle long extenseur de l'hallux.
B. Retinaculi et gaines synoviales des muscles du pied (vue médiale).
1. Gaine synoviale du muscle tibial antérieur ; 2. retinaculum des extenseurs ; 3. gaine synoviale du muscle long extenseur de l'hallux ; 4. gaine synoviale du muscle tibial postérieur ; 5. gaine synoviale du muscle long fléchisseur des orteils ; 6. gaine synoviale du muscle long fléchisseur de l'hallux ; 7. retinaculum des fléchisseurs ; 8. muscle abducteur de l'hallux ; 9. muscle court fléchisseur des orteils.

5 Aspect d'une ténosynovite de la gaine des fléchisseurs des doigts.

Des adénopathies sus-épitrochléennes ou axillaires peuvent être observées. L'évolution peut être marquée par la diffusion de l'infection localement aux autres gaines, aux espaces celluleux, aux articulations ou, à distance, entraînant un adénophlegmon axillaire ou une septicémie.

Dans les cas chroniques, elle se traduit par une tuméfaction molle, mal limitée, soit à la partie basse de l'avant-bras, au-dessus du pli de flexion du poignet, soit à la paume comblant le creux de la main de façon plus ou moins nette et n'apparaissant parfois que par comparaison avec le côté opposé, soit au niveau digital sous forme d'un gonflement localisé à la face palmaire d'une phalange à cause de la présence de la gaine fibreuse. La tuméfaction peut être en « bissac » à la paume et à l'avant-bras, à cause de la présence du ligament annulaire antérieur du carpe (fig 5). À l'inspection, on peut observer aussi des ressauts lors de la mobilisation active des doigts.

La ténosynovite exsudative des *extenseurs des doigts* se traduit par une tuméfaction médiane allongée à la face dorsale du poignet et à la partie basse de l'avant-bras prenant parfois un aspect en « bissac » lié à la présence du ligament annulaire dorsal.

La ténosynovite exsudative des *tendons cubitaux* se traduit par un gonflement de la région radiocubitale inférieure qui contribue à majorer la saillie de la tête cubitale. Au minimum, elle entraîne un comblement de la dépression normalement observée sur le versant cubital du poignet, sous l'épiphyse cubitale inférieure.

La ténosynovite exsudative des *muscles fibulaires* est visible sous forme d'une tuméfaction molle, allongée, sous- et rétromalléolaire externe.

La ténosynovite exsudative du *tibial postérieur* est moins visible sous forme d'une tuméfaction rétromalléolaire interne allongée dans l'axe du tendon.

Ténosynovite sténosante

Elle peut aussi se traduire par une tuméfaction, moins nette, mais surtout par une douleur locale réveillée par la pression locale, par le mouvement contre résistance qui met en tension le tendon (maître-symptôme de la tendinite) et par l'étirement passif du tendon.

Diagnostic étiologique

Il faut ensuite préciser la cause par l'examen clinique aidé par les examens complémentaires.

L'examen articulaire doit être complet. Il faut d'abord vérifier que les signes locaux sont bien dus à la ténosynovite et non à une inflammation de l'articulation voisine qui peut lui être associée. Ensuite, on doit examiner les autres articulations axiales et périphériques à la recherche de signes d'un rhumatisme inflammatoire chronique tel que la polyarthrite rhumatoïde (PR) ou la spondylarthrite ankylosante, la goutte ou la chondrocalcinose.

L'interrogatoire précise les antécédents récents (surmenage fonctionnel professionnel, sportif ou de loisir, traumatisme direct ou indirect) ou lointains, notamment tuberculeux, du malade lui-même et un antécédent familial de rhumatisme inflammatoire.

L'examen extra-articulaire recherche d'autres localisations tuberculeuses, des signes d'une autre infection ou d'une maladie systémique, en particulier des signes de syndrome sec ou un syndrome de Raynaud et d'autres atteintes viscérales. La démarche diagnostique doit être la même que celle d'une arthrite au début.

Évolution

Elle est marquée par le risque de rupture tendineuse traduite par la perte du mouvement actif et le maintien du mouvement passif. Pour les fléchisseurs, les ruptures prédominent sur le bord radial du canal carpien ou à la partie distale de la paume. Les extenseurs sont classiquement les plus atteints, surtout ceux des deux derniers doigts. Plusieurs tendons peuvent être atteints simultanément ou successivement.

Examens complémentaires

Radiographie standard

Elle a peu d'intérêt dans l'étude des affections des gaines synoviales. Elle peut montrer une calcification d'une ou plusieurs gaines et une réaction osseuse de voisinage dans certaines localisations (tendinite de de Quervain). Elle a surtout l'intérêt d'éliminer une affection osseuse ou articulaire de proximité. La calcification de la gaine oriente vers un rhumatisme à hydroxyapatite ou une chondrocalcinose articulaire.

Ténographie

Même couplée au scanner, elle est de moins en moins utilisée. C'est, en effet, une méthode invasive qui expose au risque septique et traumatique car la ponction de la gaine n'est pas toujours facile. Le produit de contraste moule le tendon qui est vu en négatif. Ses bords sont réguliers et parallèles. Les fissures intratendineuses sont parfois difficiles à déceler. Les contours de la gaine sont bien analysés et la ténographie met bien en évidence les communications éventuelles avec les articulations voisines [9].

Arthrographie de contraste

Elle n'a pas pour objectif l'étude des tendons périarticulaires. Néanmoins, ceux-ci peuvent parfois être opacifiés de façon physiologique au cours de cet examen.

Échographie

Technique non invasive, très accessible, peu coûteuse, rapide et facilement répétée, elle est sous-utilisée car elle devrait être un complément régulier de l'examen clinique des gaines tendineuses. Pour l'examen des poignets, des mains et des chevilles, l'appareil à 10 MHz convient mieux que celui à 5 MHz [32], mais d'excellents résultats ont été obtenus à l'aide d'appareils à haute fréquence (13 MHz) dans l'étude des tendons de la PR [18]. Les meilleures images sont obtenues lors des épanchements et il est possible de distinguer l'épanchement (hypoéchogène) et la prolifération synoviale, sauf si le taux de fibrine du liquide synovial est élevé [18]. Les tendons normaux sont toujours visualisés sous forme d'une zone assez hyperéchogène, à contours parallèles, présentant une structure fibrillaire bien décelée par les sondes de haute définition.

L'expérience de l'opérateur est essentielle pour éviter les artefacts observés lorsque la sonde n'est pas exactement perpendiculaire à l'axe du tendon. En effet, l'échogénicité du tendon dépend de l'angle que fait la sonde par rapport au tendon. Ce phénomène est connu sous le nom d'anisotropie. Ainsi, lorsque la sonde (barrette linéaire) est perpendiculaire au tendon, celui-ci apparaît plus échogène que le muscle. Lorsque l'angle se modifie, l'échogénicité du tendon décroît, devenant isoéchogène pour un angle compris entre 2 et 7°, hypoéchogène au-delà.

L'échographie permet l'étude de l'échostructure des tendons, de leur morphologie, de leur épaisseur, de leur continuité ainsi que l'analyse des gaines synoviales. L'examen des tendons doit être fait sous tension dans les deux plans, sauf si l'on recherche une fissure sous forme d'une plage linéaire liquidienne au sein du tendon examiné détendu [9]. Le perfectionnement de la technique où l'image est créée, non par la réflexion mais par la transmission des ultrasons, est très prometteur pour l'étude des articulations de la main par exemple [32].

Scanner [9]

Idéalement couplé à la ténographie, il permet une analyse précise de la morphologie des tendons, des gaines synoviales et des parties molles environnantes. Il permet une étude bilatérale et comparative des poignets, des mains, des chevilles et des pieds placés côte à côte le plus symétriquement possible. Cette possibilité de comparaison est un avantage indéniable, notamment en cas d'images discrètes ou douteuses. Il permet d'obtenir des images de très bonne qualité en résolution spatiale dans la mesure où l'on réalise des coupes de faible épaisseur (1 à 1,5 mm). Il n'est pas nécessaire de réaliser des coupes jointives, sauf si l'on souhaite réaliser des reconstructions multiplanaires. L'injection intraveineuse de produit de contraste peut être utile pour distinguer une lésion inflammatoire d'une lésion dégénérative de la gaine. La radioanatomie des tendons en scanner est calquée sur celle de l'IRM.

Imagerie par résonance magnétique [9]

Méthode non invasive, non irradiante, donnant des images d'une précision proche de celle des coupes anatomiques, l'IRM serait la méthode idéale si ce n'était son coût. On utilise des antennes de surface relativement larges qui permettent une étude synchrone des deux régions articulaires ; des antennes plus étroites, voire des antennes de contact, peuvent être utiles pour une étude plus localisée.

Un tendon s'étudie dans deux plans dont l'un au moins est perpendiculaire à son grand axe. Le choix de l'épaisseur de coupe est un compromis entre une bonne résolution spatiale, avec un effet de volume partiel aussi faible que possible, et un rapport signal sur bruit acceptable. En pratique, des coupes de 3 à 5 mm sont utilisées.

Les séquences en pondération T1 sont utilisées le plus fréquemment possible. Les séquences en pondération T2 permettent une bonne visualisation des épanchements liquidiens et de l'œdème. Les séquences rapides permettent de raccourcir le temps des séquences par rapport aux séquences classiques en écho de spin. La saturation de graisse (STIR ou *fat-sat*) sensibilise l'injection de gadolinium en T1 et fait ressortir l'œdème ou l'inflammation en T2. L'injection de contraste entraîne une fixation sur tout ce qui est richement vascularisé (ténosynovite inflammatoire ou tumorale). En T1 comme en T2, le tendon apparaît normalement en hyposignal franc, de forme arrondie ou ovalaire, de contours et d'épaisseur réguliers. Il est en général bien visualisé au sein du contraste naturel existant avec la graisse et les muscles adjacents. En revanche, il est mal différencié au contact d'une corticale osseuse en hyposignal identique.

La sémiologie IRM repose sur les anomalies de signal, mais les anomalies morphologiques (anomalies de calibre, des contours ou de position) doivent aussi attirer l'attention. Un plan de lecture systématique, au besoin comparatif, est nécessaire pour ne pas méconnaître des anomalies parfois peu évidentes. Il faut se méfier des artefacts bien connus en IRM, et notamment celui sous le nom d'« angle magique » [9]. Les anomalies de l'imagerie sont détaillées lors de l'étude des ténosynovites de la cheville et du pied (cf infra) où elles ont davantage d'importance qu'à la main et au poignet.

Examens de laboratoire

Leur choix a pour objectif de préciser la cause des affections des gaines synoviales.

Dans le sang, la recherche d'un syndrome inflammatoire comporte la mesure de la vitesse de sédimentation (VS) des hématies à la première heure tout en sachant qu'elle peut être normale ; dans ce cas, la mesure de la protéine C réactive est utile. L'électrophorèse des protides, à la recherche d'une gammapathie monoclonale, et le bilan rénal (proteinurie, créatininémie) peuvent orienter vers une amylose. Le dosage de l'uricémie peut mettre sur la voie d'une ténosynovite tophacée. La recherche d'un rhumatisme inflammatoire impose les mêmes examens que pour une polyarthrite : sérologie rhumatoïde, anticorps antinucléaires en immunofluorescence indirecte (IFI), anticorps anticytosquelette, plus rarement anticorps anticytoplasme de polynucléaire neutrophile (ANCA), et parfois phénotype HLA (*human leukocyte antigen*)-DR qui a une certaine valeur d'orientation [43].

Dans le liquide synovial qu'il faut ponctionner chaque fois qu'il y a un épanchement dans la gaine, on pratique un examen cytobactériologique et cristallographique. La numération des éléments blancs permet de distinguer un épanchement mécanique (moins de 1 000/mm^3) d'un épanchement inflammatoire (plus de 1 000/mm^3). La recherche de germes et notamment de mycobactéries, à l'examen direct et en culture, sera systématique. La biologie moléculaire permet une mise en évidence plus rapide du bacille de Koch. La recherche de cristaux est faite en lumière polarisée pour les cristaux d'urate et de pyrophosphate de calcium, et au microscope électronique pour les cristaux d'hydroxyapatite.

L'examen histologique de la gaine est parfois indispensable pour préciser l'étiologie.

Principales localisations

Main et poignet

Ténosynovite des fléchisseurs

En plus de la tuméfaction décrite (cf supra), elle se traduit par une raideur des doigts, surtout le matin et après une immobilisation dans la journée. Elle est souvent responsable de paresthésies liées à un syndrome du canal carpien par compression du nerf médian dans sa traversée de ce canal fibreux, inextensible. À l'examen, on remarque que la tuméfaction est mobile avec les tendons et on provoque une douleur à la flexion contrariée des doigts. Il faut rechercher un déficit moteur et/ou sensitif dans le territoire du médian. Sa cause peut être inflammatoire (cf infra) ou mécanique liée aux microtraumatismes et au gonflement des tissus à l'âge de la ménopause ou à l'occasion d'autres causes. Son évolution est dominée par la compression du nerf médian et le risque de rupture tendineuse. Il faut noter la fréquence des tendons anormaux responsables de la réaction synoviale, jusqu'à 12 % des canaux carpiens opérés [15]. Les gaines synoviales en peropératoire sont opaques et épaissies. L'examen histologique retrouve, soit des lésions inflammatoires, soit des lésions dégénératives si le syndrome est en apparence primitif [3]. Le traitement est essentiellement médical et fonction de la cause. La chirurgie n'est indiquée que dans les formes rebelles et en cas de déficit neurologique. À la section du ligament annulaire antérieur du carpe sont associées une synovectomie péritendineuse et une épineurolyse antérieure [3].

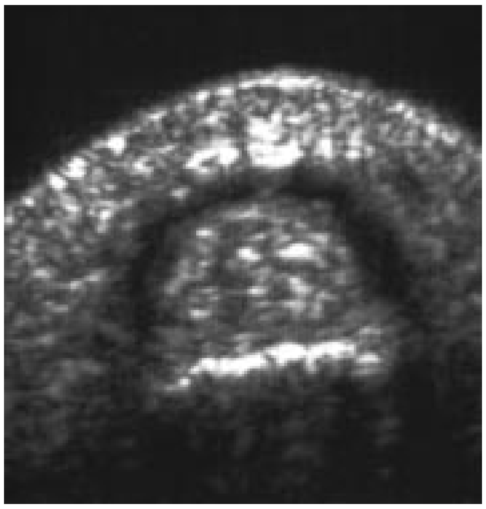

6 Échographie : ténosynovite de de Quervain : coupe transversale avec épanchement liquidien péritendineux. Image classique en « cible ».

Ténosynovite rare du fléchisseur radial du carpe

Elle se traduit par une douleur sur le trajet du tendon accentuée par la flexion contrariée du poignet ou son extension passive, et parfois par des dysesthésies dans le territoire de la branche cutanée palmaire du nerf médian [15]. À l'examen, on peut observer une tuméfaction qu'il faut distinguer d'un kyste de la gouttière du pouls radial et d'une bursite de la tubérosité du scaphoïde [15]. Elle est souvent associée à une arthrose scaphotrapézienne qui a des rapports anatomiques étroits avec le tendon expliquant son irritation directe. Le traitement médical suffit en règle à la guérir [15].

Ténosynovite sténosante de de Quervain

Elle a été décrite en 1895 par de Quervain, même si des publications antérieures de Tillaux en 1892 et de Gray en 1893 ont décrit la même affection [3].

Elle touche surtout la femme entre 40 et 50 ans et elle est favorisée par des facteurs mécaniques qui expliquent sa fréquence dans les professions manuelles et son retentissement socioprofessionnel important. Une cause récemment rapportée consiste en l'utilisation de certains claviers informatiques et plus encore de jeux vidéo [30]. Elle est favorisée aussi par des variations anatomiques telles que la multiplicité des tendons du long abducteur et du court extenseur, ou un dédoublement total ou partiel du premier compartiment dorsal de la main [2, 3]. Elle se traduit par une douleur du bord radial du poignet accentuée par les mouvements d'inclinaison cubitale de celui-ci, l'abduction active du pouce et les prises pollicidigitales. À l'examen, on peut voir une tuméfaction en regard de la styloïde radiale et on provoque une douleur par la pression locale et par deux manœuvres : la prise pouce-cinquième doigt ou l'extension du pouce contre résistance d'une part, la manœuvre de Finkelstein d'autre part (flexion passive du poignet en inclinaison cubitale, le pouce étant maintenu fléchi dans la paume par les autres doigts). Il faut rechercher une pathologie associée : rhizarthrose du pouce, syndrome du canal carpien... Il faut éliminer une tendinite des radiaux (cf infra) et un syndrome de Wartenberg ou « névrite » de la branche antérieure du nerf radial [50] qui reconnaît le même mécanisme que la tendinite. La radiographie, le plus souvent normale, peut montrer un épaississement des parties molles, une réaction périostée ou une décalcification localisée [15]. L'échographie peut objectiver un épanchement liquidien péritendineux : image classique en « cible » (fig 6).

Le traitement est essentiellement médical. La chirurgie serait nécessaire dans 20 % des cas mais elle doit se limiter à l'ouverture partielle de la gaine sur son bord postérieur cubital et à la résection de l'arche d'entrée pour éviter une subluxation des tendons lors des mouvements du poignet et du pouce. Ses résultats sont bons dans 90 à 95 % des cas mais au prix de 2 à 4 % de réinterventions [3, 15] et quelques cicatrices inesthétiques. La caractéristique anatomique est l'hypertrophie de la gaine tendineuse [2] qui, histologiquement, se traduit par une augmentation d'épaisseur des fibres collagènes, des aires de métaplasie myxoïde et chondroïde et la présence de cellules semblables à des myofibroblastes [21].

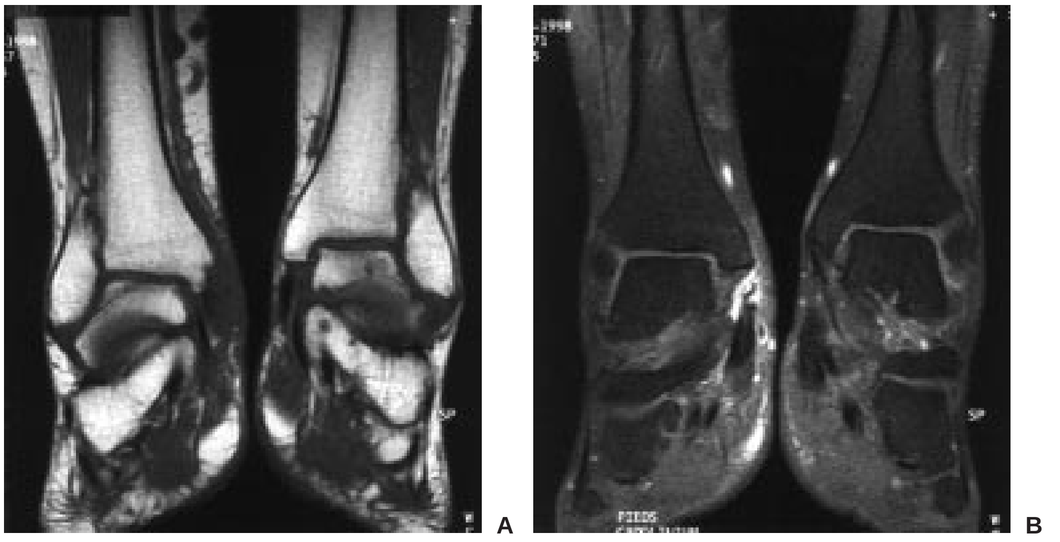

7 Imagerie par résonance magnétique : ténosynovite du jambier postérieur et du long fléchisseur des orteils droits.
A. Hyposignal en T1.
B. Hypersignal en T1 avec gadolinium en saturation de graisse.

Ténosynovite des extenseurs

Traduite par une tuméfaction médiane allongée à la face dorsale du poignet et à la partie basse de l'avant-bras, elle a parfois un aspect caractéristique en « bissac » lié à la présence du ligament annulaire dorsal. Elle doit être distinguée d'un kyste synovial dorsal ou d'une synovite villonodulaire. Elle est presque toujours secondaire à une PR ou à une tuberculose.

Ténosynovite des court et long extenseurs radiaux du carpe

La douleur est voisine de celle de la ténosynovite de de Quervain mais elle est proximale à trois travers de doigt de la styloïde radiale. À l'examen, on perçoit une crépitation et il est possible que l'« aï crépitant » de Tillaux corresponde à cette tendinite. Due à une ténosynovite pour certains, elle le serait, pour d'autres, à une bursite située entre les tendons des radiaux et le long abducteur du pouce [15] d'où la dénomination de syndrome du « croisement ». Elle guérit en général sous l'effet du seul traitement médical.

Ténosynovite des cubitaux

Elle se traduit par un comblement de la dépression normalement visible sur le bord cubital du poignet et par une tuméfaction de la région radiocubitale inférieure qui contribue à majorer la saillie de la tête cubitale. Dans notre expérience, elle a toujours été associée à la PR, mais elle a été décrite chez des sportifs après des microtraumatismes répétés en supination, flexion palmaire et inclinaison cubitale du poignet pour le tendon cubital postérieur. Il y a un risque de rupture de la cloison interne du sixième compartiment dorsal avec luxation antérieure du tendon extenseur ulnaire du carpe et instabilité dorsale de la tête cubitale [48].

Doigt à ressaut ou ténosynovite digitale sténosante [2, 31]

La forme de l'adulte touche surtout la femme vers la cinquantaine et elle prédomine sur le pouce, le médius et l'annulaire atteignant parfois plusieurs doigts simultanément ou successivement.

Ses signes sont bien connus : au début, simple gêne à la mobilisation rapide du doigt, puis ressaut le plus souvent douloureux, ressenti le matin, que le malade situe en regard de l'interphalangienne proximale ; l'extension du doigt n'est parfois possible que de façon passive. Dans les formes évoluées, un doigt peut rester bloqué en flexion ou en extension (simulant une rupture tendineuse au niveau du pouce) [15]. Un nodule, mobile avec le tendon, est palpé à la partie distale de la paume en regard des têtes métacarpiennes. Ce tableau se distingue facilement des rares ressauts articulaires qui siègent à la métacarpophalangienne mais plus difficilement du ressaut dû à une plaie partielle du fléchisseur qui peut siéger à tous les niveaux du canal digital, ce qui nécessite de rechercher une cicatrice cutanée pour le localiser [15].

Les infiltrations locales de corticoïdes sont efficaces dans 80 % des cas [17].

Sa pathogénie est en revanche mal connue [2] : tendinite nodulaire ou ténosynovite sténosante ou sténose rétractile de la poulie A1. La pathogénie ne repose actuellement que sur des spéculations déduites de l'anatomie et de la physiologie des tendons fléchisseurs à la main [2]. Citons deux formes particulières : celle associée à la rhizarthrose opérée ou non et celle associée au syndrome du canal carpien opéré car la section du ligament annulaire antérieur du carpe supprime la première poulie de réflexion des tendons fléchisseurs à la main, ce qui peut augmenter les contraintes au niveau des poulies digitales [2].

La forme de l'enfant est due à une anomalie congénitale, située au pouce en règle, qui consiste en un épaississement ovalaire du tendon long fléchisseur alors que la gaine fibreuse, de calibre normal, reste inextensible. Elle se traduit par une flexion de l'interphalangienne du pouce et un nodule palpable sur la face palmaire de la métacarpophalangienne du pouce [41].

Cheville - pied

Ténosynovite du tibial postérieur

Les signes sont une douleur rétro- et sous-malléolaire interne et des paresthésies du pied traduisant un syndrome du tunnel tarsien. À l'examen, on retrouve une tuméfaction allongée en « boudin » sous- et rétromalléolaire interne ou une crépitation à la mobilisation du tendon en cas de ténosynovite sèche. Il existe un valgus de l'arrière-pied avec déficit du verrouillage du talon lors de l'élévation sur la pointe du pied en station unipodale. Une abduction progressive de l'avant-pied est traduite par le signe du « trop-plein d'orteils ». Le diagnostic différentiel est parfois difficile. La radiologie standard est utile pour objectiver les troubles de la statique du pied. L'échographie montre l'épaississement hypoéchogène de la gaine contrastant avec l'hyperéchogénicité du tendon quand celui-ci est intact. Le scanner objective bien les lésions de voisinage et l'épanchement de la gaine difficile à distinguer du tendon si celui-ci est atteint. Lorsqu'il est sain, le tendon est hyperdense. Combiné à la ténographie, il montre parfaitement le tendon sous forme d'une image en cible au sein de la gaine élargie [9]. L'IRM montre l'épaississement du tendon, de signal normal ou en hypersignal central T1 et T2 en cas de microrupture, entouré ou non d'un épanchement au sein d'une gaine distendue mais bien limitée dans la forme exsudative ou épaissie, et aux parois irrégulières dans la forme sténosante. L'utilisation de la séquence T1-gadolinium, surtout en saturation de graisse, permet de dépister les composantes inflammatoires par fixation du gadolinium sur les tissus richement vascularisés (fig 7) [9].

Le traitement est d'abord étiologique. Dans la forme dégénérative, il repose sur la mise au repos, la prescription de semelles orthopédiques, les infiltrations de corticoïdes ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens par voie générale. Dans la forme sténosante rebelle, la chirurgie peut être indiquée.

Ténosynovite du long fléchisseur de l'hallux

Située à la réflexion du tendon sur le bord postérieur de l'astragale, elle concerne surtout le danseur. Elle se traduit par une douleur du carrefour postérieur, augmentée par la palpation en arrière de l'astragale et la flexion-extension de la métatarsophalangienne du gros orteil. La palpation peut percevoir la pseudofluctuation de la cheville et la tension de la gaine en sous- et rétromalléolaire interne. La station sur la pointe est souvent impossible et la flexion plantaire sur le pied en charge est toujours douloureuse. La radiographie standard et, mieux, le scanner permettent d'apprécier les éléments osseux du carrefour postérieur susceptibles de favoriser la ténosynovite et de faire le diagnostic différentiel. L'échographie est moins performante à cause de la situation anatomique de ce tendon. L'IRM permet de distinguer la ténosynovite exsudative ou sténosante, la fissuration ou la rupture du tendon et de distinguer une vraie ténosynovite d'un épanchement dans la gaine lié à un épanchement dans la cheville en raison de la communication physiologique présente dans 20 % des cas entre les deux compartiments [9].

Ténosynovite du long fléchisseur des orteils

Elle est rare et principalement liée à la PR.

Ténosynovite des muscles fibulaires

La douleur spontanée siège au-dessous et en arrière de la malléole externe. La douleur provoquée est obtenue par la résistance à l'éversion du pied en flexion plantaire. Pour le court fibulaire, il faut appliquer la résistance sur le bord externe du pied et pour le long fibulaire sur la surface plantaire de la première tête métatarsienne. En cas de ténosynovite exsudative, on peut palper une « saucisse » molle curviligne entourant la malléole externe. Elle est parfois bifide à son extrémité. Dans ce cas, l'échographie visualise facilement l'épanchement anéchogène et le tendon flottant au sein de la gaine distendue. Dans la forme sténosante, l'échographie objective l'épaississement de la gaine synoviale bien visible sur les coupes transversales sous forme d'une couronne hypoéchogène autour d'un tendon qui reste hyperéchogène [9]. Au scanner, le tendon inflammatoire apparaît épaissi, parfois hypodense, mais reste continu et homogène. Le tendon dégénératif apparaît épaissi et plutôt hyperdense.

Dans la ténosynovite exsudative, la gaine tendineuse apparaît augmentée de volume, hypodense, mal différenciée de l'hypodensité tendineuse, d'autant plus qu'il existe une atteinte du tendon lui-même. Dans la ténosynovite sténosante, la gaine apparaît épaissie et il n'est généralement pas possible d'individualiser le tendon. L'hypertrophie du tubercule des péroniers est souvent associée.

En IRM, l'aspect morphologique des anomalies est superposable à celui décrit au scanner. En revanche, l'excellente résolution en densité de l'IRM permet de mieux différencier les composants liquidiens et les composants tissulaires, qu'ils soient sains, inflammatoires ou cicatriciels. On recherche donc des anomalies de signal intratendineux. On peut aussi rechercher une atteinte de la graisse adjacente et des tissus sous-cutanés qui présentent un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2, mieux visible sur les séquences *fat-sat* [9].

Ténosynovite du tibial antérieur [9, 20]

Le tibial antérieur est le plus fort fléchisseur dorsal du pied mais aussi adducteur et supinateur. La douleur spontanée siège à la partie interne de la face antérieure de la cheville ou au bord interne du pied. Un défaut de fuite du pied peut être ressenti à la montée des escaliers et les chaussures à tige haute sont mal tolérées [9]. La douleur provoquée est obtenue par l'étirement passif du tendon en flexion plantaire et abduction du pied, et surtout par la contraction contre résistance en flexion dorsale du pied et en neutralisant les tendons extenseurs grâce à une flexion plantaire active ou, à défaut, passive des orteils. Le tendon est alors bien visible et palpable sous la peau. Il peut être épaissi simplement ou être le siège d'une tuméfaction avec épanchement en « sablier » ou polylobée en cas de ténosynovite exsudative. Il peut être rompu et l'on perçoit une brèche sur le trajet tendineux.

La ténosynovite sténosante donne le signe du « aï crépitant » perceptible et audible à la mobilisation de la cheville ainsi qu'une tuméfaction locale mobile avec le tendon dont elle est indissociable. Le diagnostic est essentiellement clinique. Il peut être confirmé par l'échographie mais l'IRM, qui permet le mieux d'en faire le bilan, ne sera faite que si on envisage un geste chirurgical. Cette ténosynovite est rare, y compris dans le cadre de la PR [20].

Long extenseur de l'hallux et des orteils

Les ténosynovites sont rares. Elles se traduisent par un gonflement douloureux du dos du pied. Quelques cas de ténosynovite exsudative du long extenseur des orteils ont été décrits, secondaires le plus souvent à un conflit direct avec la chaussure chez les footballeurs professionnels. Le scanner et surtout l'IRM retrouvent une distension de la gaine tendineuse au sein de laquelle sont visibles les quatre ramifications des tendons extenseurs.

Lésions tumorales des gaines

Bénignes

Synovite villonodulaire [26]

Appelée ainsi par Jaffe qui l'a décrite avec précision en 1941, elle s'observe à tout âge, chez la femme dans 65 % des cas avec une fréquence de 2 à 9 par million d'habitants. Elle siège principalement sur les gaines des fléchisseurs des doigts et des extenseurs au poignet. Elle se traduit par une tumeur ferme, arrondie ou polycyclique, mobile sous la peau et en général indolente, de la face palmaire de la main ou de la face dorsale du poignet. Elle est isolée et elle est rarement responsable d'un syndrome du canal carpien. La radiographie montre une densification des parties molles et parfois une réaction osseuse de voisinage. L'échographie objective parfois l'hétérogénéité de la lésion. Le scanner précise la densité des parties molles et les éventuelles lésions osseuses. L'IRM montre un hyposignal en T1 en cas de présence d'hémosidérine et un hypersignal en cas de présence de xanthomatose.

Le traitement est purement chirurgical. L'exérèse doit être complète d'emblée car si on se contente d'une biopsie, on risque une récidive [26].

Fibromes des gaines tendineuses

Survenant à l'âge de 30 à 50 ans, les fibromes des gaines tendineuses siègent essentiellement aux doigts et aux poignets. La symptomatologie s'installe insidieusement et se limite à l'existence d'une masse indolore le long du trajet d'un tendon, mesurant 1 à 2 cm. L'examen histologique retrouve un tissu fibreux. Des récidives restent possibles là aussi après exérèse dans près d'un quart des cas.

Malignes [38]

Elles se traduisent par une masse unique, sensible dans 50 % des cas, en général fixée aux plans profonds et susceptible de se révéler par des signes de compression des éléments voisins. Des adénopathies sont observées dans 25 % des cas car la lenteur de la croissance tumorale explique que le diagnostic soit souvent tardif. La radiographie standard montre, dans 30 % des cas, un semis de calcifications évocatrices d'un synovialosarcome qui est la tumeur la plus fréquente. L'imagerie moderne facilite le diagnostic précoce et principalement l'IRM qui permet, en outre, de préciser l'extension.

Le diagnostic positif et différentiel du synovialosarcome est facilité par l'avènement de deux techniques : l'immunohistochimie et la cytogénétique qui permettent d'affirmer le diagnostic dans les formes monophasiques à cellules fusiformes et d'individualiser les synovialosarcomes des tumeurs apparentées. Le pronostic dépend beaucoup de la nature de la tumeur maligne. Il reste sombre malgré une chirurgie d'exérèse large, guidée par l'IRM, et complétée par la radiothérapie le plus souvent et parfois par la chimiothérapie. Toutefois, il s'est amélioré au cours des 30 dernières années.

Étiologie des atteintes des gaines synoviales

Ténosynovites sténosantes

Celles des gaines sont la conséquence d'une sténose progressive de la gaine des tendons. Elles se rencontrent fréquemment chez des patients adultes, ayant pratiqué des mouvements répétitifs dans le cadre de leurs activités professionnelles, des travaux ménagers ou des loisirs. Parmi les sièges les plus fréquents, on trouve la sténose de la gaine des tendons du long abducteur et du court extenseur du pouce au niveau de l'apophyse styloïde radiale (ténosynovite de de Quervain), des gaines des tendons fléchisseurs en regard de l'articulation métacarpophalangienne (doigt à ressaut), de la gaine du tendon du long extenseur du pouce, de la gaine du tendon du fléchisseur radial du carpe, et plus rarement au niveau des gaines synoviales des membres inférieurs (ténosynovite sténosante des muscles fibulaires, ténosynovite sténosante du tibial antérieur).

Ténosynovites d'origine infectieuse

Germe banal

Les infections à germe banal peuvent atteindre les gaines synoviales. Tous les sièges sont possibles mais l'atteinte des gaines synoviales des fléchisseurs des doigts est la plus fréquente. Elles surviennent habituellement chez des sujets actifs, non immunodéprimés, au décours d'une plaie ou d'une griffure de la main. Les germes les plus fréquemment retrouvés sont, par ordre décroissant, le staphylocoque doré, le streptocoque β-hémolytique, les germes à Gram négatif, les pasteurelles [46]. Néanmoins, de très nombreux germes peuvent être en cause et des observations ponctuelles d'infections à germes rares tels que *Yersinia* ou *Haemophilus* ont été rapportées [36, 39]. Ces ténosynovites débutent habituellement brutalement et entraînent une douleur qui siège sur tout le trajet de la gaine synoviale. Il existe le plus souvent un aspect inflammatoire et la douleur est très intense lors de la mise en tension du tendon ou de la palpation. Le tableau clinique a débuté rapidement et est très parlant. Si la notion de plaie pénétrante n'est pas retrouvée, on note habituellement une infection de voisinage, une intervention chirurgicale récente de voisinage, ou alors un contexte septicémique. Une adénopathie peut être observée.

Les infections à gonocoques sont actuellement plus rares mais doivent aussi être évoquées. En ce cas, l'origine est hématogène dans le cadre d'infections gonococciques disséminées [44]. Les gaines des tendons les plus touchées sont celles des mains, des poignets, et plus rarement des chevilles. De la même façon, il a été décrit des ténosynovites méningococciques d'origine hématogène, le plus souvent associées à des lésions cutanées [40].

La confirmation du diagnostic peut être apportée par une ponction de la gaine, par les hémocultures, ou par la mise en culture lors d'une intervention chirurgicale à visée thérapeutique. Dans le cas des infections gonococciques, il peut être utile de faire des prélèvements d'autres sièges (urétral, vaginal, rectal) [40, 44]. Malgré l'examen direct et la mise en culture, aucun germe n'est trouvé dans près d'un tiers des cas.

Infections à mycobactéries

Ténosynovite tuberculeuse [12, 22, 24, 29]

Quoique rare, la tuberculose est loin d'être exceptionnelle et ce diagnostic doit être évoqué devant une ténosynovite inexpliquée. L'origine par inoculation directe ou par dissémination de foyers à distance est actuellement discutée. Le terrain sur lequel surviennent ces ténosynovites est le même que celui des tuberculoses d'autres sièges. Les ténosynovites peuvent apparaître chez des patients déjà en cours de traitement ou être révélatrices de la maladie. Elles touchent plus volontiers les poignets, mais peuvent aussi atteindre les chevilles. Le tableau est habituellement insidieux et la ténosynovite peu inflammatoire. L'intradermoréaction à la tuberculine ne peut avoir qu'une valeur d'orientation et c'est le plus souvent la biopsie qui apporte le diagnostic. L'examen anatomopathologique permet en effet d'observer des granulomes avec une nécrose caséeuse, ce qui ne suffit pas au diagnostic. En revanche, si l'examen direct de la pièce ne permet que rarement d'isoler des bacilles acido-alcoolo-résistants à l'examen direct, la mise en culture apporte le diagnostic de confirmation.

Mycobactérie atypique

Les gaines synoviales font partie des sièges de prédilection des infections à mycobactéries atypiques, le plus souvent à la suite d'une inoculation accidentelle à la main ou au poignet. Quel que soit le germe en cause, la présentation clinique est en général proche de celle des ténosynovites tuberculeuses avec un début souvent insidieux et un tableau inflammatoire qui reste peu intense. Dans tous les cas, le diagnostic peut être orienté par l'examen anatomopathologique qui met en évidence un granulome proche de celui qu'on observe dans la tuberculose mais c'est l'examen direct et plus encore la mise en culture sur milieu de Löwenstein qui permettront d'affirmer le diagnostic et d'obtenir un antibiogramme. Quelques particularités sont propres à chacune de ces mycobactéries :

– *Mycobacterium marinum* peut entraîner une ténosynovite à la suite d'une plaie dans un environnement aquatique (piscine, lac, océan, aquarium) [28] ;

– *Mycobacterium avium* est plus souvent à l'origine de ténosynovites chez des patients immunodéprimés, notamment dans le cas du syndrome d'immunodéficience acquise. Les atteintes prédominent aux poignets ou aux doigts sans que l'on trouve de porte d'entrée dans de nombreux cas [14, 19] ;

– d'autres mycobactéries ont été trouvées dans des observations isolées. La présentation était proche de celle des précédentes mycobactéries citées. Il s'agit de *Mycobacterium szulgai*, *Mycobacterium terrae*, *Mycobacterium xenopi*, *Mycobacterium chelonei*, *Mycobacterium kansasii* et *Mycobacterium fortuitum* [6, 11, 27].

Ténosynovites mycotiques

Sporotrichose [45]

Rares, les infections à *Sporothrix schenckii* sont surtout transmises par les piqûres d'épine et touchent plus volontiers des patients immunodéprimés. L'examen anatomopathologique met en évidence une synovite granulomateuse et c'est le plus souvent la culture de liquide et/ou de tissu qui permet de porter le diagnostic. La négativité de la culture ne doit pas faire rejeter ce diagnostic. Il est souvent souhaitable de répéter les examens lorsque le doute persiste.

Candida albicans

Des synovites à *Candida albicans* ont aussi été observées chez des sujets immunodéprimés, réalisant là aussi l'aspect d'une synovite granulomateuse [7].

Autres

D'autres germes ont exceptionnellement été isolés à l'origine de ténosynovite : *Histoplasma capsulatum*, *Prototheca* [35], *Exophiala mansonii* [10]. Le diagnostic n'est là encore porté qu'après culture sur milieu de Sabouraud.

Ténosynovites parasitaires

Deux cas de ténosynovites des poignets ou des chevilles à *Toxoplasma gondii* [49] ont été décrits. Le diagnostic est porté grâce à l'examen histologique qui met en évidence les parasites au sein des cellules synoviales.

Ténosynovites des rhumatismes inflammatoires

Polyarthrite rhumatoïde

Les ténosynovites des mains, des poignets et des chevilles sont très fréquentes au cours de la PR. Cette atteinte peut aussi être un mode d'entrée dans la maladie. L'atteinte des gaines est initialement limitée à un épaississement de la synoviale du tendon mais progressivement apparaissent des lésions granulomateuses qui s'étendent dans le tendon avec une rupture de certaines fibres, si bien qu'une rupture tendineuse peut être observée. En pratique, nous voyons encore régulièrement des patients consulter à ce stade alors qu'un traitement prophylactique aurait pu l'éviter. Néanmoins, la synovite n'est pas seule responsable dans ces ruptures qui sont souvent aussi favorisées par usure du tendon lors de son frottement sur une surface osseuse. Cette double étiologie généralement associée explique la difficulté de réparation au stade de rupture du fait de la dilacération tendineuse avec une perte de substance sur plusieurs centimètres.

Lupus érythémateux disséminé

Des ténosynovites sont aussi observées au cours du lupus, plus rarement, mais on peut observer au cours de cette affection des ruptures des extenseurs des doigts, ou des tendons d'Achille [33].

Spondylarthropathies séronégatives

Elles regroupent la spondylarthrite ankylosante, les arthrites réactionnelles, certains rhumatismes psoriasiques, certaines entérocolopathies, le SAPHO (synovite, acné, pustulose, hyperostose par ostéite). Il existe classiquement des enthésopathies d'insertion, c'est-à-dire une inflammation de la zone d'insertion des tendons, au cours des spondylarthropathies, mais on peut aussi observer une inflammation des gaines synoviales.

Maladie de Still

Deux observations exceptionnelles d'affections des gaines synoviales ont été observées au cours de la maladie de Still [25].

Pseudopolyarthrite rhizomélique

Des ténosynovites peuvent rarement être observées au cours des pseudopolyarthrites rhizoméliques (3 % des cas pour Salvarani et al [42]).

Rhumatismes microcristallins

Goutte [1, 23]

Une accumulation de cristaux d'urate de sodium peut être observée dans les gaines synoviales et les tendons. Les atteintes siègent préférentiellement aux mains et aux poignets mais peuvent aussi toucher la région achilléenne. Les atteintes surviennent habituellement chez des goutteux connus. Au poignet, les poussées peuvent s'accompagner de syndrome du canal carpien. Il existe un risque de rupture tendineuse lorsque la symptomatologie persiste.

Chondrocalcinose

Elle est caractérisée par un dépôt de cristaux de pyrophosphate de calcium qui intéresse préférentiellement les cartilages d'encroûtement et les fibrocartilages. La gaine synoviale peut aussi être le siège d'un dépôt, notamment aux tendons fléchisseurs des doigts [16].

Hydroxyapatite

Des dépôts d'hydroxyapatite ont exceptionnellement été observés dans les gaines synoviales.

Ténosynovites à corps étranger

La pénétration, puis la persistance d'un corps étranger dans la gaine peut engendrer une ténosynovite chronique par réaction à corps étranger [13, 34]. On l'observe volontiers avec des épines de rosiers, des épines d'oursin, essentiellement aux mains. La symptomatologie est habituellement chronique et survient chez un sujet en bonne santé. Une surinfection peut toujours survenir. L'examen anatomopathologique met en évidence habituellement un granulome sans nécrose caséeuse par réaction à corps étranger. Ce dernier peut être décelé lors de l'examen anatomopathologique alors qu'il est le plus souvent invisible sur les examens complémentaires lorsqu'il est de petite taille et non métallique.

Tumeurs synoviales

La synovite villonodulaire et la tumeur à cellules géantes, très proches, sont des tumeurs bénignes caractérisées par la présence de cellules géantes, de dépôts d'hémosidérine, de cellules spumeuses et d'infiltrats d'histiocytes [5]. L'atteinte est souvent localisée et touche plus volontiers les gaines des mains mais parfois aussi des pieds. L'examen histologique affirme le diagnostic. Sur le plan macroscopique, les aspects sont variables selon la prédominance de l'un ou l'autre type : formes circonscrites, nodulaires, ou diffuses avec de nombreuses villosités. Sur le plan microscopique, il y a un important

granulome avec constance des cellules géantes plurinucléées et un stroma plus ou moins dense de cellules fibreuses. Il n'y a pas de signe de malignité [5, 26, 47].

D'autres tumeurs bénignes peuvent être reconnues par l'histologie : chondrome, lipomes, fibromes, hémangiomes.

Les tumeurs malignes ont été évoquées (cf supra).

Autres causes

D'autres étiologies peuvent exceptionnellement être à l'origine d'affections des gaines synoviales et l'on peut citer essentiellement l'hémochromatose, l'amylose des insuffisants rénaux hémodialysés chroniques et du myélome multiple, la sarcoïdose. Le diagnostic est habituellement aidé par le contexte et la notion d'atteinte extrasynoviale.

Traitement des affections des gaines synoviales

Le traitement dépend de l'étiologie de la ténosynovite.

Lorsqu'il s'agit d'une ténosynovite d'origine mécanique, le traitement repose essentiellement sur l'arrêt d'une activité manuelle ou sportive durant 2 à 6 semaines avec une immobilisation relative. Pour hâter la guérison, on peut éventuellement proposer des moyens physiques (ultrasons, utilisation du froid par glaçage dans les ténosynovites aiguës et par la chaleur dans les formes plus chroniques) mais ce sont surtout les AINS, et plus encore, la réalisation d'une infiltration de corticostéroïdes, qui permettent d'obtenir une action spectaculaire rapidement [4, 37].

Dans les rhumatismes inflammatoires primitifs et les rhumatismes microcristallins, ce sont surtout les anti-inflammatoires et les infiltrations locales qui seront préconisés mais en cas de complication aiguë grave (compression neurologique essentiellement), ou surtout de persistance malgré ce traitement médical bien conduit, une intervention chirurgicale peut être proposée. Dans les formes chroniques, cette dernière a surtout pour but d'éviter les ruptures tendineuses.

Au cours des ténosynovites infectieuses, il est indispensable de faire des prélèvements pour isoler le germe en cause mais l'antibiothérapie ne suffit pas au traitement, qui doit être chirurgical, dans la grande majorité des cas si l'antibiothérapie n'a pas pu être débutée dans les premières heures d'évolution [46]. Lorsqu'il n'existe qu'une hyperémie de la gaine, on peut se contenter d'une excision de la porte d'entrée que l'on laissera guérir par cicatrisation dirigée et d'une contre-excision pour lavage. Au stade suivant, avec un aspect congestif de la séreuse et un épanchement purulent sur un tendon sain, l'excision de la porte d'entrée sera plus large avec, là encore, une contre-excision pour lavage, remplacée par une synovectomie si la synoviale est d'allure pathologique. Au stade ultérieur de nécrose tendineuse, l'excision sera large et le pronostic est alors défavorable. L'indication chirurgicale est beaucoup plus discutée lorsqu'il s'agit d'une synovite gonococcique ou même méningococcique puisque les antibiotiques peuvent alors suffire si l'antibiothérapie est débutée rapidement [40, 44].

Les ténosynovites infectieuses à mycobactérie et mycosiques doivent habituellement bénéficier d'un geste chirurgical à visée diagnostique et thérapeutique, la synovectomie permettant d'obtenir à la fois le diagnostic et une grande part du traitement. On complétera le geste d'une antibiothérapie adaptée à l'antibiogramme, en sachant cependant que ce dernier n'est pas toujours le parfait reflet des résultats obtenus in vivo pour ces germes.

Les synovites à corps étranger et les tumeurs synoviales ne peuvent être traitées que chirurgicalement par synovectomie.

Références ➤

Références

[1] Abrahamsson SO. Gouty tenosynovitis simulating an infection. A case report. *Acta Orthop Scand* 1987 ; 58 : 282-283

[2] Allieu Y, Benichou M, Lussiez B, Toussaint B, Canovas F, D'Anjou B. Pathologie tendineuse dégénérative. In : Allieu Y, Sunon J éd. Pathologie tendineuse de la main. Paris : Masson, 1989 : 158-166

[3] Alnot JY. La ténosynovite de de Quervain. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O et al. L'actualité rhumatologique 1994. Paris : Expansion Scientifique Française, 1994 : 370-374

[4] Anderson BC, Manthey R, Brouns MC. Treatment of De Quervain's tenosynovitis with corticosteroids. A prospective study of the response to local injection. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 793-798

[5] Ben-Rejeb A, Ben-Abid M, Khelil A, Gabsi K, Sassi B, Ben-Moussa M. Synovitis and pigmented villonodular tenosynovitis: a propos of 3 cases. *Tunis Med* 1988 ; 66 : 485-409

[6] Benhamou CL, Gauvain JB, Roux C, Villeneuve A, Barthez JP, Maitre F. Ténosynovite des poignets à mycobactérie atypique. À propos de 2 cas. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1986 ; 53 : 737-741

[7] Bismuth M, Gourdou JF. Ténosynovite cubitale à *Candida albicans* [lettre]. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990 ; 57 : 163-164

[8] Brizon J, Castaing J. Les feuillets d'anatomie Paris : Maloine, 1953

[9] Chapenoire E. Imagerie normale et pathologique des tendons de la cheville. Revue de la littérature. [thèse]. Brest : Université de Bretagne Occidentale, 1998 : 1-140

[10] Collee G, Verhoef LH, Van't Wout JW, Van-Brummelen P, Eulderink F, Dijkmans BA. Tenosynovitis caused by *Exophiala mansonii* in an immunocompromised host (letter). *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 1213-1214

[11] Coombes GM, Teh LS, Denton J, Johnson AS, Jones AK. *Mycobacterium xenopi*. An unusual presentation as tenosynovitis of the wrist in an immunocompetent patient. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 1008-1010

[12] Corbella X, Carratala J, Rufi G, Gudiol F. Unusual manifestations of miliary tuberculosis : cutaneous lesions, phalanx osteomyelitis, and paradoxical expansion of tenosynovitis [letter]. *Clin Infect Dis* 1993 ; 16 : 179-180

[13] De Smet L, Fabry G. Aseptic tenosynovitis of the flexor sheath due to a retained wooden splinter. *Acta Orthop Belg* 1994 ; 60 : 248-249

[14] Eggelmeijer F, Kroon FP, Zeeman RJ, Dijkmans BA, Van'tWout JW. Tenosynovitis due to *Mycobacterium avium-intracellulare*: case report and a review of the literature (see comments). *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 169-171

[15] Foucher G. Les tendinites de la main et du poignet. In : Allieu Y, Sunon J éd. Pathologie tendineuse de la main. Paris : Masson, 1989 : 147-155

[16] Gerster JC, Lagier R. Upper limb pyrophosphate tenosynovitis outside the carpal tunnel. *Ann Rheum Dis* 1989 ; 48 : 689-691

[17] Golberg D, Gilbert A. Doigts à ressaut : étude de l'efficacité du traitement médical par infiltrations de corticoïdes. In : Simon L, Revel M, Rodineau J éd. Main et médecine orthopédique. Paris : Masson, 1997 : 177-180

[18] Grassi W, Tittarelli E, Blasetti P, Pirani O, Cervini C. Finger tendon involvement in rheumatoid arthritis. Evaluation with high-frequency sonography. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 786-794

[19] Hellinger WC, Smilack JD, Greider JL Jr, Alvarez S, Trigg SD, Brewer NS et al. Localized soft-tissue infections with *Mycobacterium avium*/*Mycobacterium intracellulare* complex in immunocompetent patients : granulomatous tenosynovitis of the hand or wrist. *Clin Infect Dis* 1995 ; 21 : 65-69

[20] Huber-Levernieux C, Cerf-Payrastre I. La ténosynovite du jambier antérieur. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O et al. L'actualité rhumatologique 1996. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 121-127

[21] Ippolito E, Postacchini F, Scola E, Belloci M, De Martino C. De Quervain's disease. An ultrastructural study. *Int Orthop* 1985 ; 9 : 41-47

[22] Jackson RH, King JW. Tenosynovitis of the hand: a forgotten manifestation of tuberculosis. *Rev Infect Dis* 1989 ; 11 : 616-618

[23] Janssen T, Rayan GM. Gouty tenosynovitis and compression neuropathy of the median nerve. *Clin Orthop* 1987 ; 216 : 203-206

[24] Jaovisidha S, Chen C, Ryu KN, Siriwongpairat P, Pekanan P, Sartoris DJ et al. Tuberculous tenosynovitis and bursitis : imaging findings in 21 cases. *Radiology* 1996 ; 201 : 507-513

[25] Kaufman LD, Sibony PA, Anand AK, Gruber BL. Superior oblique tenosynovitis (Brown's syndrome) as a manifestation of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1987 ; 14 ; 625-627

[26] Kenesi C. Synovite villonodulaire des tendons. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O et al. L'actualité rhumatologique 1993. Paris : Expansion Scientifique Française, 1993 : 394-396

[27] Kremer LB, Rhame FS, House JH. *Mycobacterium terrae* tenosynovitis [letter]. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 932-934

[28] Lacy JN, Viegas SF, Calhoun J, Mader JT. *Mycobacterium marinum* flexor tenosynovitis. *Clin Orthop* 1989 ; 238 : 288-293

[29] Lakanpal S, Linscheid RL, Ferguson RH, Ginsburg WW. Tuberculous fasciitis with tenosynovitis. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 621-624

[30] Lantieri L, LeViet D. Attitudes thérapeutiques devant une ténosynovite de de Quervain. In : Simon L, Revel M, Rodineau J éd. Main et médecine orthopédique. Paris : Masson, 1997 : 169-176

[31] Le Goff P. Le doigt à ressaut. *Gazette Méd* 1989 ; 96 : 31-32

[32] Manger B, Kalden JR. Joint and connective tissue ultrasonography. A rheumatologic bedside procedure ? A german experience. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 736-742

[33] Morgan J, McCarty DJ. Tendon ruptures in patients with systemic lupus erythematosus treated with corticosteroids. *Arthritis Rheum* 1974 ; 17 : 1033-1036

[34] Morris L, Stevens A, Doherty M. Chronic flexor tenosynovitis : missed diagnosis for a decade. *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 597-599

[35] Moyer RA, Bush DC, Dennehy JJ. *Prototheca wickerhamii* tenosynovitis. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 701-704

[36] Mustafa MM, Lebel MH, McCracken GH Jr. Tenosynovitis and transient arthritis associated with *Haemophilus influenzae* type b bacteremia. *Pediatr Infect Dis J* 1988 ; 7 : 517-519

[37] Neustadt DH. Local corticosteroid injection therapy in soft tissue rheumatic conditions of the hand and wrist (editorial). *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 923-926

[38] Palazzo E, Cywiner-Golenzer C, Amouroux J. Les tumeurs malignes de la synoviale. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Kuntz D, Dryll A, Meyer O et al. L'actualité rhumatologique1996. Paris : Expansion Scientifique Française, 1996 : 128-138

[39] Perrot S, Lescure J, Leviet D, Mollaret HH, Kahn MF. *Yersinia enterocolitica* tenosynovitis. The first case. *J Rheumatol* 1990 ; 17 : 1419-1420

[40] Pollet SM, Leek JC. Tenosynovitis in meningococcemia (letter). *Arthritis Rheum* 1987 ; 30 : 232-233

[41] Pous JG, Toro A, Montoya P. Le pouce à ressaut du nourrisson. In : Allieu Y, Sunon J éd. Pathologie tendineuse de la main. Paris : Masson, 1989 : 155-158

[42] Salvarani C, Cantini F, Macchioni P, Olivieri I, Niccoli L, Paduca A et al. Distal musculoskeletal manifestations in polymyalgia rheumatica. A prospective follow-up study. *Arthritis Rheum* 1998 ; 41 : 1221-1226

[43] Saraux A, Guedes C, Allain J, Devauchelle V, Valls I, Baron D et al. Valeur diagnostique du phénotype HLA dans les rhumatismes inflammatoires. *Presse Med* 1997 ; 26 : 1040-1044

[44] Schaefer RA, Enzenauer RJ, Pruitt A, Corpe RS. Acute gonococcal flexor tenosynovitis in an adolescent male with pharyngitis. A case report and literature review. *Clin Orthop* 1992 ; 281 : 212-215

[45] Schwartz DA. *Sporothrix* tenosynovitis differential diagnosis of granulomatous inflammatory disease of the joints. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 550-553

[46] Sokolow C, Dabos N, Lemerle JP, Vilain R. Bacterial flexor synovitis in the hand. A series of 68 cases. *Ann Chir Main Memb Super* 1987 ; 6 : 181-188

[47] Ushijima M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Giant cell tumor of the tendon sheath (nodular tenosynovitis). A study of 207 cases to compare the large joint group with the common digit group. *Cancer* 1986 ; 57 : 875-884

[48] Valenti P, Le Viet D. Prise en charge des tendinites du poignet. In : Simon L, Revel M, Rodineau J éd. Main et médecine orthopédique. Paris : Masson, 1997 : 164-169

[49] Vass M, Kullmann L, Csoka R, Magyar E. Polytenosynovitis caused by *Toxoplasma gondii*. *J Bone Joint Surg* 1977 ; 59B : 229-232

[50] Wartenberg Z. Cheiralgia paresthesia (Isolierte neuritis des ramus superficialis nervi radialis). *Ger Neurol Psychiatr* 1932 ; 141 : 145-155

Appareil locomoteur
[15-160-A-10]

Bursites et bursopathies

Hervé Bard : Ancien chef de clinique-assistant des hôpitaux de Paris
4, rue Léon-Vaudoyer, 75007 Paris France

Haut de page

ANATOMIE

Une bourse est une cavité virtuelle, fermée, dont les parois sont formées d'un tissu conjonctif lâche tapissé de cellules ressemblant aux synoviocytes et qui est destinée à faciliter le glissement entre deux plans anatomiques. Quelques villosités sont normalement présentes en dehors des zones de réflexion. La vascularisation est pauvre [9].

On distingue les bourses superficielles ou sous-cutanées des bourses profondes. Les bourses sous-cutanées (rétro-olécrânienne, prérotulienne) apparaissent après la naissance. Les bourses profondes (psoas, sous-acromiale, rétrocalcanéenne) sont constantes, formées au cours de la vie intra-utérine et certaines, para-articulaires, peuvent communiquer avec la cavité articulaire. Des bourses accessoires, dites adventicielles, peuvent être créées par des frottements anormaux, par exemple la bourse située en dedans de la tête du 1er métatarsien dans l'hallux valgus. D'autres peuvent être provoquées par le frottement d'une exostose, d'un ostéochondrome, de certaines tumeurs ou d'un matériel d'ostéosynthèse sur les tissus avoisinants. Ces observations font penser que les facteurs mécaniques sont prédominants dans l'histogenèse des bourses conjonctives superficielles. La formation des bourses profondes, qui apparaissent chez l'embryon en même temps que la synoviale articulaire, est mal connue et pourrait relever d'un mécanisme différent.

Le nombre de bourses est important mais variable étant donné le caractère inconstant de certaines bourses superficielles et la formation possible de bourses adventicielles. Alexander Monro [in 8, 9] a établi en 1788 un premier atlas assez complet des bourses de l'organisme (« The bursae mucosae »). D'autres bourses ont été décrites depuis, ce qui porte leur nombre autour de 160, soit 80 par hémicorps, les bourses médianes étant peu nombreuses **(tableau I)**.

La structure des bourses de glissement a été peu étudiée à l'état normal, notamment pour ce qui concerne la vascularisation et l'innervation. L'acide hyaluronique est probablement le principal lubrifiant des bourses profondes. Il est présent en quantité moindre dans les bourses superficielles où il n'est probablement pas le seul facteur lubrifiant en cause [9].

Haut de page

DIAGNOSTIC

Le diagnostic d'une bursopathie repose sur l'anamnèse, l'examen clinique, l'analyse du liquide de ponction lorsqu'elle est possible et l'imagerie.

Clinique

L'interrogatoire recherche attentivement la notion de microtraumatisme (professionnel, sportif ou lié à l'occupation) et de porte d'entrée infectieuse. Le mode de début est variable selon l'étiologie et la localisation, pouvant être brutal, aigu ou progressif, la bursopathie s'exprimant par une douleur et/ou par une tuméfaction arrondie ou ovalaire, plus ou moins molle. L'augmentation de la chaleur locale et la rougeur cutanée sont fonction de l'intensité de l'inflammation et de la superficialité de la bourse. Mais la cause de la bursopathie ne peut être déterminée sur le seul aspect clinique, ce qui impose au minimum l'analyse du liquide de ponction.

Biologie

L'analyse du liquide intrabursal apporte des renseignements identiques à celle du liquide articulaire qui est plus riche en cellules.

Canoso trouve un nombre moyen de 1 000 éléments blancs dans les bursopathies traumatiques, de 3 000 environ dans la goutte et la polyarthrite rhumatoïde, de 13 000 (2 500 à 300 000) dans les bursites infectieuses [9]. L'étude bactériologique est systématique et doit parfois être orientée vers la recherche de germes rares (cf. infra). Environ 20 % des bursopathies sous-cutanées sont hémorragiques. Ce caractère hémorragique n'a pas de valeur d'orientation diagnostique [61], pouvant se rencontrer aussi bien dans les formes traumatiques que microcristallines, rhumatismales et inflammatoires. Un trouble de la coagulation, un traitement thrombolytique, une hémopathie sont parfois à l'origine d'une bursopathie hémorragique.

La recherche d'un syndrome inflammatoire biologique est complétée par d'autres analyses en fonction du contexte.

Imagerie

Elle est généralement limitée à la radiographie standard pour la recherche d'une calcification, d'une pathologie associée et pour vérifier l'intégrité articulaire. L'échographie, non systématique, permet de confirmer le caractère liquidien de la tuméfaction, de préciser ses dimensions et ses rapports avec les tissus voisins. Une tomodensitométrie, une arthrographie ou une bursographie sont parfois utiles dans les localisations profondes ou para-articulaires, éventuellement pour diriger une ponction ou une infiltration ou pour objectiver une communication avec la cavité articulaire. La résonance magnétique met facilement en évidence les bursopathies par une image arrondie de signal liquidien [73]. Son indication est limitée actuellement au diagnostic d'une tuméfaction profonde, mais lorsqu'elle relève d'une autre indication, l'IRM permet parfois de découvrir une bursopathie méconnue. Les bourses du psoas et sous-acromiodeltoïdienne sont accessibles à

l'endoscopie (bursoscopie).

Haut de page

FORMES ÉTIOLOGIQUES

Les causes des bursopathies sont par ordre de fréquence, traumatiques ou microtraumatiques (environ 50 %), infectieuses (30 %), microcristallines et rhumatismales. Les bursopathies tumorales sont exceptionnelles.

Bursopathies traumatiques et microtraumatiques

Les bursopathies sous-cutanées (hygroma) sont habituellement provoquées par des microtraumatismes, plus rarement par un traumatisme unique. Les hygromas du coude et du genou sont fréquents dans certaines professions et entrent dans le cadre des maladies professionnelles (57^{e} maladie : affections périarticulaires), qu'il s'agisse d'une forme aiguë ou chronique. Les microtraumatismes sont probablement déterminants dans la pathologie d'autres bourses a priori moins exposées comme la bourse sous-acromiale (microtraumatisme intrinsèque) ou les bourses trochantériennes (cf. infra).

Bursopathies microcristallines

Goutte

Elle peut donner des bursopathies sous-cutanées, des bursites aiguës ou de simples dépôts uratiques. Les bourses rétro-olécrânienne et prépatellaire sont concernées de façon presque exclusive et peuvent être révélatrices de la maladie. L'aspect du liquide, le nombre de cellules de la lignée blanche ne permettent pas d'éliminer une cause septique ni d'affirmer l'étiologie uratique [12].

Chondrocalcinose

Elle peut intéresser certaines bourses dont la sous-acromiodeltoïdienne et la rétro-olécrânienne [in 3].

Apatite

Les rapports entre bourses de glissement et hydroxyapatite sont plus confus [8]. Bien que cette pathologie paraisse évidente et d'une grande banalité, la littérature rhumatologique est peu abondante sur ce point. D'une part, le diagnostic se limite souvent à celui de périarthrite calcifiante ou tendinite ou ténobursite calcifiante, d'autre part, l'évolution rapidement favorable ne permet pas l'imagerie ou l'anatomopathologie d'une éventuelle bursopathie. Il n'est pas toujours facile de préciser sur une radiographie standard si la calcification arrondie est bursale, tendineuse ou située dans le tissu conjonctif adjacent. La bursoscopie sous-acromiodeltoïdienne montre que les calcifications sont souvent situées dans ou sous le plancher de la bourse. Il existe néanmoins d'authentiques bursopathies calcifiantes à apatite, principalement acromiodeltoïdiennes, plus rarement trochantériennes, prérotuliennes, olécrâniennes [20]. Les ténobursites aiguës calcifiantes peuvent provoquer une érosion osseuse ou une réaction périostée de voisinage pouvant égarer le diagnostic. La physiopathologie des bursopathies calcifiantes n'est pas univoque

: bursite secondaire à une calcification contiguë, calcification secondaire d'une hémorragie intrabursale post-traumatique ou d'une bursopathie chronique, calcification « métastatique » d'une maladie du métabolisme phosphocalcique, calcifications sous-cutanées de la sclérodermie.

Bursopathies infectieuses

Généralités

Les bursopathies infectieuses concernent surtout les bourses superficielles et presque exclusivement les bourses rétro-olécrânienne et prérotulienne. La contamination se fait par voie percutanée, l'interrogatoire trouvant souvent la notion d'un traumatisme ou de microtraumatismes [59] et l'examen montrant fréquemment des lésions cutanées en regard de la bourse. Cela explique la grande fréquence du staphylocoque doré mais aussi la survenue d'infections par des microorganismes rares ou exotiques, d'identification difficile**(tableau II)**. La voie hématogène est exceptionnelle. Une dizaine de bursites septiques sous-deltoïdiennes ont été rapportées, essentiellement staphylococciques [13].

L'alcool, le diabète [59], la corticothérapie locale ou générale [4], les terrains immunodéprimés ou la toxicomanie ont été incriminés comme facteurs favorisant les bursites septiques. Mais chez des sujets alités et infectés par le VIH, des bursopathies olécrâniennes ne se sont pas révélées plus souvent septiques [25].

La clinique peut être évocatrice quand sont présents un oedème locorégional important, une température cutanée élevée [57], une adénopathie sus-jacente ou des signes généraux. Il peut exister une atteinte osseuse ou articulaire associée ou secondaire. Mais ces signes sont inconstants et seule l'étude bactériologique confirme ou infirme le diagnostic. Parfois, seule l'anatomopathologie fait le diagnostic, notamment dans les bursopathies traînantes ou récidivantes après éventuelle cortisonothérapie locale. L'apparence du liquide est très variable, de même que sa cellularité, moindre que dans les liquides synoviaux. Un chiffre supérieur à 10 000 [in 3, 9] avec prédominance de polynucléaires est cependant très évocateur. Le taux de glucose est abaissé et celui de l'acide lactique est augmenté en cas d'infection bactérienne. Un liquide hémorragique n'exclut pas une origine septique (cf. supra) [47].

Bursopathies bactériennes

Le staphylocoque doré est responsable de 80 à 90 % des bursites infectieuses mais de nombreux autres germes ont été incriminés**(tableau II)** : staphylocoques d'autres groupes (*epidermidis*), streptocoques α- et β- hémolytiques [40], entérocoques, *Haemophilus influenzae* [in 59], *Serratia marcescens, Enterobacter cloacae* [47], *Campylobacter fetus* [66], *Nocardia* [15], bacille de Koch et mycobactéries atypiques (*fortuitum, balnei..*), *Brucella melitensis* et *abortus*, anaérobies (*Peptococcus, Fusobacterium nucleatum* et *gonidiaformans*) [in 3, 35, 59, 63].

Bursopathies fongiques

Des champignons ont été identifiés dans de rares cas : *Candida albicans, Penicillium species* [4], *Sporotrichum schenkii* [8], *Anthopsis deltoidea* [33], *Phialophora richardsiae* [65], *Aspergillus terreus* [42] et enfin *Cryptococcus*. Des microorganismes ressemblant à une algue, *Prototheca wickerhamii* et *zopfii* sont exceptionnellement à l'origine d'une infection bursale traitée par antifongiques ou chirurgie.

Bursopathies des rhumatismes inflammatoires

La polyarthrite rhumatoïde intéresse volontiers les bourses conjonctives superficielles

(olécrânienne, rétrocalcanéenne) ou profondes (psoas). La spondylarthrite ankylosante, le rhumatisme psoriasique, le syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter et les arthrites réactionnelles peuvent être la cause de bursites, surtout au pied ou à la cheville (cf. infra). Des bursopathies calcifiantes sont décrites dans la sclérodermie.

Bursopathies tumorales

Des lésions de synovite villonodulaire pigmentaire intrabursales ont été rapportées [8]. De même, il existe des observations de bursopathies chondromateuses, surtout dans des bourses proches d'une articulation comme les bourses du psoas-iliaque, poplitée ou sous-acromiale sans chondromatose synoviale associée [41].

Bursopathies à corps étranger

Des corps étrangers (épine d'oursin, écharde) sont rarement à l'origine d'une bursopathie superficielle [49].

Haut de page

FORMES TOPOGRAPHIQUES

Bursopathies de l'épaule

La bourse sous-acromiodeltoïdienne peut être atteinte isolément ou en association à une pathologie de la coiffe des rotateurs. Toutes les étiologies peuvent se rencontrer, même infectieuses [13]. La bourse ne communique avec l'articulation qu'en cas de rupture de la coiffe.

Dans la région scapulaire plusieurs bourses peuvent être symptomatiques. L'une est située entre le tendon du sous-scapulaire et la capsule et peut communiquer avec la cavité articulaire. Une autre sépare le sous-épineux et la capsule. Une bourse sépare la face supérieure de l'acromion du tissu sous-cutané. Il existe des bourses entre la coracoïde et la capsule, derrière le coracobrachial, entre le grand pectoral et la longue portion du biceps. Plusieurs bourses séreuses ont été décrites à la face antérieure de l'omoplate. Leur pathologie, rare, semble essentiellement mécanique.

Bursopathies du coude

La bourse rétro-olécrânienne, au sommet de l'olécrâne, permet le glissement de la peau sur les tissus ostéoligamentaires sous-jacents et est particulièrement exposée aux traumatismes. L'hygroma du coude est la bursopathie la plus fréquente chez l'adulte (masculin plus souvent que féminin), de diagnostic facile et d'étiologie variée [3]. La tuméfaction superficielle molle et fluctuante peut s'accompagner d'un oedème locorégional plus ou moins important. Contrairement à l'arthrite du coude qui impose une attitude en flexion autour de 40i, l'hygroma provoque une attitude antalgique en extension ou en légère flexion. Une fois sur deux la cause est microtraumatique, une fois sur trois elle est septique. Au cours de la polyarthrite rhumatoïde, la bursopathie rétro-olécrânienne peut revêtir un aspect nodulaire à distinguer des nodules rhumatoïdes qui siègent volontiers à la face postérieure des coudes.

D'autres bursopathies, beaucoup plus rares, peuvent survenir au coude. La bursopathie du tendon du biceps brachial au coude semble très rare. Il existe deux bourses autour de

l'insertion du biceps sur la partie postérieure de la tubérosité radiale. L'une profonde et constante, entre tubérosité et tendon, l'autre inconstante et superficielle entre tendon et partie haute de la membrane interosseuse. Il semble que l'hypertrophie et la confluence de ces bourses soient nécessaires pour encercler le tendon. La pronation entraîne une pression sur cette bourse, la faisant saillir, et provoque douleur et tuméfaction antérieure au pli du coude. Mestdagh et coll. [39] ont décrit une atteinte de la branche sensitive du nerf radial et Karanjia et Stiles [28] une atteinte sensitive du médian dans un de leurs deux cas. Dans 2 cas sur 3 existait une tendinopathie d'insertion associée, dont une avec calcifications dystrophiques, sans que l'on ait pu dire quelle était la lésion primitive.

Des bourses sont parfois observées près de l'insertion olécrânienne du triceps, sur l'épicondyle ou sur l'épitrochlée [8].

Bursopathies du poignet et de la main

Si les tendinites et surtout les ténosynovites du poignet et de la main sont fréquentes et bien connues, il n'en est pas de même des bursopathies qui semblent exceptionnelles. Pourtant il en existe une qui est probablement souvent méconnue car parfois intégrée dans la ténosynovite de de Quervain ou dénommée « aï crépitant » ou encore tendinite des radiaux. C'est la bursopathie du long abducteur du pouce, également appelée syndrome de l'intersection à l'avant-bras [36]. Wood et Linscheid en 1973 [71] ont rapporté 8 cas et fait une étude anatomique montrant la présence constante d'une bourse entre le tendon des radiaux et le muscle long abducteur du pouce, d'ailleurs décrite par Monro en 1788. Provoquée par des efforts inhabituels (notamment sports de raquette), cette bursite se caractérise par une douleur et une tuméfaction allongée au tiers inférieur de la face postérieure de l'avant-bras. Les mouvements de flexion-extension et de pronosupination sont douloureux et permettent de percevoir une crépitation. La manoeuvre de Finkelstein (flexion forcée du pouce et adduction passive du poignet), caractéristique de la ténosynovite de de Quervain, est également positive. Le traitement médical associant repos, anti-inflammatoires et parfois infiltration de cortisoniques est habituellement efficace mais la chirurgie est quelquefois nécessaire consistant en une exérèse de la bourse [37].

Une bourse existerait entre les tendons du long et du court extenseur du pouce à 2 ou 3 cm au-dessus de l'interligne radiocarpien.

Bursopathies de la hanche

La hanche peut être le siège de trois bursopathies, intéressant la bourse du psoas, les bourses trochantériennes et la bourse ischiatique [68].

Bursopathie du psoas (ou du psoas-iliaque)

Elle est bien individualisée et, bien que rare, elle est à l'origine de nombreuses publications récentes. Son diagnostic semble plus fréquent avec les progrès de l'imagerie. Présente chez 98 % des adultes, la bourse du psoas est la plus grande bourse de glissement de l'organisme (6 cm sur 3 cm). Elle est située entre le muscle psoas-iliaque et la face antérieure de la capsule de la hanche. Une communication avec la cavité articulaire est rare à l'état normal mais presque constante en cas de coxopathie. C'est pourquoi les bursopathies du psoas sont rarement primitives et presque toujours secondaires à une coxopathie. L'expression clinique des bursopathies du psoas est variable : douleurs inguinales ou inguinocrurales, masse palpable allongée inguinale en dehors des vaisseaux fémoraux ou plus rarement compression vasculaire [44] ou nerveuse. Une extension fémorale ou rétropéritonéale est possible. La plupart des coxopathies peuvent se compliquer d'une bursite du psoas, en particulier la coxarthrose, l'ostéonécrose et la coxite rhumatoïde [in 64]. Elle peut se voir après pose d'une prothèse totale. Après la radiographie standard qui montre le plus souvent la coxopathie, le diagnostic de la bursite est fait par l'échographie, la bursographie, le scanner couplé ou non à une arthrographie. Le diagnostic différentiel peut se poser, essentiellement dans les formes primitives, avec les autres causes de masse inguinale : hernie, hématome, anévrisme ou malformation

vasculaire, tumeurs ou hémopathies. Le traitement dans les formes primitives associe repos, anti-inflammatoires, ponction évacuatrice, injection d'un cortisonique. Dans les formes secondaires, il est fonction des possibilités de traitement de la coxopathie responsable.

Bursopathies trochantériennes

Elles s'intègrent dans un syndrome douloureux trochantérien d'étiologie non univoque, dénommé selon les auteurs : tendinite ou ténobursite du moyen fessier, bursite trochantérienne, périarthrite de hanche, syndrome douloureux du grand trochanter. Une calcification bursale ou d'autre siège est présente dans 20 à 25 % des cas.

Il existe trois bourses de glissement : celle postéroexterne située entre moyen fessier et face externe du grand trochanter, celle qui sépare le grand fessier du tendon du fascia lata et de l'insertion du moyen fessier et celle du petit fessier, moins importante. Le diagnostic se fait sur la présence d'une douleur de la face externe de la hanche, pouvant irradier de façon trompeuse à la partie haute de la fesse, à l'aine ou au membre inférieur selon un trajet pseudoradiculaire L5 ou au genou. La douleur est réveillée à la palpation du grand trochanter et, de façon plus caractéristique mais inconstante, à l'abduction et/ou à la rotation interne contrariée de la cuisse. La rotation externe forcée de la hanche est parfois douloureuse mais les autres mouvements sont indolores et d'amplitude normale. Le diagnostic sera souvent confirmé par la disparition de la douleur après injection sus-trochantérienne d'un cortisonique [19]. Les causes de ces bursopathies sont mal connues : trouble de la statique pelvienne, coxarthrose homo- ou controlatérale, traumatismes. Les bursites trochantériennes se rencontrent souvent chez des femmes obèses et lombalgiques, mais peu en milieu sportif. Le diagnostic se pose avec les coxopathies, les douleurs d'origine rachidienne ou sacro-iliaque, les trochantérites infectieuses [35], notamment tuberculeuses, et avec la pathologie osseuse du bassin et de la partie supérieure du fémur.

Bursopathie ischiatique

La bursite ischiatique a été décrite par Françon en 1966 [22] puis par Swartout et Compere en 1974 [62]. Il existe une bourse de glissement située entre l'ischion et le grand fessier. Un traumatisme direct ou une station assise prolongée sur siège dur (« derrière du tisserand ») peut provoquer un syndrome douloureux aigu de la région ischiatique irradiant à la face postérieure de la cuisse, exacerbé par la station assise et régressant avec le repos et des anti-inflammatoires. Ce syndrome est compatible avec une bursopathie mais aussi avec une enthésite. L'imagerie moderne devrait pouvoir confirmer son existence qui semble rare ou peu publiée. Une calcification est parfois rencontrée en regard de l'ischion, pouvant donner, en se résorbant, un tableau de ténobursite hyperalgique, pseudosciatique ou pseudotumorale.

Bursopathies du genou

Il existe un grand nombre de bourses de glissement autour de l'articulation du genou. La plus connue est la bourse prérotulienne, siège de l'hygroma du genou. A la face antérieure du genou, d'autres bourses sont décrites, en avant et en arrière, du ligament rotulien.

Les tendons de la patte d'oie possèdent dans leur voisinage 2 bourses : une est intertendineuse, séparant l'insertion du droit interne et du demi-tendineux de celle du couturier, plus superficiel, l'autre, plus grande, sépare ces insertions du tibia et de l'insertion du ligament latéral interne (bourse ansérine). Ces deux bourses communiquent entre elles.

A la face interne du genou, il existe encore une bourse sous le semi-membraneux, et plusieurs petites bourses sur l'interligne interne entre le ligament latéral interne, le tibia, le ménisque et la capsule. Ces bourses décrites en 1943 par Brantigan et Voshell ont été longtemps oubliées [in 31]. A la face externe du genou sont décrites des bourses sous le ligament latéral externe, sous la bandelette iliotibiale, sous le tendon du biceps fémoral et

entre tendon poplité et condyle fémoral, cette dernière étant souvent une extension de la synoviale. Les insertions des jumeaux externe et interne possèdent une bourse qui les sépare de la capsule articulaire. Enfin, semi-membraneux et jumeau interne ont une bourse commune qui communique fréquemment avec la cavité articulaire et qui est à l'origine de la plupart des kystes poplités [23].

Toutes ces bourses de glissement peuvent se manifester. La bursopathie prérotulienne, moins fréquente que l'hygroma du coude, a des caractères cliniques et étiologiques similaires (cf. supra). La bursopathie de la patte d'oie est d'individualisation difficile avec les tendinites d'insertion et avec les cellulalgies internes qui se rencontrent souvent chez des femmes obèses [34]. Mais elle existe aussi chez les sportifs.

Le syndrome douloureux de l'interligne fémorotibial interne que l'on rencontre assez fréquemment, avec ou sans signe d'arthropathie dégénérative, d'expression aussi inflammatoire que mécanique et qui disparaît remarquablement après une ou deux infiltrations locales d'un cortisonique, correspond probablement à une bursite du ligament latéral interne [31]. Cependant, la responsabilité d'une bursopathie reste à prouver et ce syndrome doit être distingué des lésions méniscales et/ou chondrales du compartiment fémorotibial interne.

Bursopathies de la cheville et du pied

La bourse rétrocalcanéenne ou préachilléenne, située à l'angle postérosupérieur du calcanéum est constante. Mais la cheville et le pied étant particulièrement exposés aux microtraumatismes, des bourses adventicielles sont fréquentes, particulièrement autour de la 1re métatarsophalangienne. En arrière du tendon d'Achille et du calcanéum peuvent se rencontrer une ou plusieurs bourses sous-cutanées. Des bourses occasionnelles sont décrites sur les malléoles interne et externe. Plus récemment, des bourses intermétatarsiennes ont été décrites [14].

Bursopathies du talon postérieur

Elles concernent une bourse profonde, constante, la bourse rétrocalcanéenne ou préachilléenne et une bourse sous-cutanée, inconstante, dite rétroachilléenne. Une bursopathie rétrocalcanéenne peut s'observer dans les rhumatismes inflammatoires chroniques et en pathologie microtraumatique. Elle est fréquente dans la spondylarthrite ankylosante et dans les spondylarthropathies B 27 positives (syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter, arthrites réactionnelles), dans le rhumatisme psoriasique, plus rare dans la polyarthrite rhumatoïde. Elle peut exister isolément ou associée à une autre atteinte du pied dans une forme de spondylarthropathie ne touchant que le pied chez l'homme jeune porteur de l'antigène HLA-B27 [55]. Cette bursopathie se manifeste par une talalgie postérieure et parfois par une tuméfaction de l'espace préachilléen dont la palpation réveille la douleur.

Radiologiquement, on observe une opacité de l'espace prétendineux parfois associée à une érosion du calcanéum.

En pathologie mécanique une bursopathie préachilléenne peut être la conséquence d'un conflit entre le contrefort d'une chaussure et un calcanéum dysplasique (maladie de Haglund) ou dystrophique (goutteux, rhumatismal ou post-traumatique). Elle est alors fréquemment associée à une bursopathie rétroachilléenne.

La bursopathie rétroachilléenne est créée par un frottement excessif du bord supérieur de la partie postérieure d'une chaussure, souvent à talons hauts. Elle est donc habituellement bilatérale et essentiellement féminine. Cette bursopathie est aussi favorisée par des anomalies morphologiques du calcanéum. Son diagnostic est facile devant une petite tuméfaction de 1,5 à 3 cm de diamètre, douloureuse, rénitente ou ferme, sous-cutanée, recouverte d'une peau souvent hyperkératosique, rouge ou violacée.

Une bursite peut s'observer à l'angle postéro-inférieur du talon, provoquée par des

microtraumatismes sportifs (réceptions de sauts).

Bursopathies intermétatarsiennes

Les bourses intermétatarsiennes (ou intercapitométatarsiennes) ont été longtemps méconnues. Inconstantes, elles sont situées au-dessus du ligament intermétatarsien transverse profond (dont le rôle dans l'équilibre statique et dynamique de l'arche antérieure est essentiel), plus fréquemment dans les 2^{e} et 3^{e} espaces où elles sont plus volumineuses, plus antérieures et par là plus proches du nerf digital plantaire. Les bursites intermétatarsiennes sont une cause de métatarsalgies et de névralgie de Morton, indépendamment du névrome de Morton auquel elles peuvent être associées [in 55]. Chauveaux et coll. [14] ont rapporté récemment une série de 9 cas opérés chez 7 sportifs dont 5 coureurs de fond. Le 3^{e} espace était concerné 7 fois et dans 2 cas existait un névrome contigu. La polyarthrite rhumatoïde et les autres rhumatismes inflammatoires peuvent enflammer ces bourses. Ces bursites se manifestent par une douleur d'un espace métatarsien, plus ou moins continue, exacerbée par le port d'une chaussure ou la compression latérale du pied, pouvant s'accompagner d'une tuméfaction dorsale et plus rarement plantaire.

Bursopathies rachidiennes

Des bourses ont été décrites sur des apophyses épineuses et dans l'espace interépineux. Bywaters a décrit ce processus à l'étage cervical de C3 à D1. Ces bourses interépineuses sont observées dans certains rhumatismes inflammatoires chroniques (polyarthrite rhumatoïde, spondylarthrite) et dans la chondrocalcinose [15].

A l'étage dorsal, des bursopathies paraépineuses se voient après des traumatismes directs ou des microtraumatismes comme cela a été observé chez les danseurs américains de « break dance » [6].

Le syndrome dit « de Baastrup » est un syndrome douloureux lombaire dû au frottement d'une épineuse sur l'autre avec parfois production d'une bourse. Ce syndrome survient chez des patients aux épineuses volumineuses et rapprochées et prédomine en L4-L5 [8]. Il se voit plus volontiers chez des femmes obèses et hyperlordotiques.

Haut de page

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Certaines calcifications volumineuses amènent à discuter les rapports avec la calcinose tumorale que Bywaters [8] intègre dans les bursites calcifiantes. Si, au début, la calcinose tumorale peut mimer une bursopathie calcifiante dont les sites préférentiels sont semblables, l'évolution et surtout l'anatomopathologie ne permettent pas de l'inclure dans les bursopathies.

Les kystes synoviaux posent des problèmes diagnostique et physiopathologique difficiles. Certains sont incontestablement développés aux dépens de bourses, communiquant avec l'articulation voisine comme le kyste poplité, équivalent au genou de la bursopathie du psoas à la hanche. Dans d'autres cas, lorsqu'aucune bourse n'est répertoriée, il n'est pas aisé de faire la distinction entre un kyste synovial développé par dégénérescence colloïde du tissu cellulaire sous-cutané juxta-articulaire selon l'explication de Lecène et une bursopathie adventicielle « vieillie ».

La confusion entre bursite et arthrite, comme on le voit parfois dans l'hygroma du genou, ne résiste pas à une analyse clinique correcte sauf, peut-être, dans des formes très inflammatoires où l'examen est gêné par la douleur et l'oedème. L'échographie sera alors

utile. En cas de doute avec une tumeur, notamment dans les localisations profondes, l'imagerie permettra d'identifier une collection liquidienne arrondie, homogène, caractéristique d'une bursopathie.

Haut de page

TRAITEMENT

Le traitement des bursopathies non septiques est assez simple. La ponction, outre l'intérêt diagnostique, apporte un soulagement et permet une éventuelle injection intrabursale d'un cortisonique avec ou sans anesthésique. Dans les bursites profondes, la ponction ou l'infiltration peuvent être guidées par l'échographie ou par une bursographie. Il semble qu'une infiltration « à l'aveugle », péribursale puisse avoir parfois la même efficacité. Cependant, le repos et le traitement anti-inflammatoire non stéroïdien suffisent parfois. Les corticoïdes locaux créent des complications septiques avec une plus grande fréquence que dans les infiltrations intra-articulaires et les dérivés retard peuvent provoquer, dans les bursites superficielles, une atrophie dermique induisant une hypersensibilité locale [69]. La corticothérapie locale reste néanmoins le traitement le plus efficace, à condition d'être utilisée avec prudence, en évitant les corticoïdes retard, en associant une compression et en choisissant un abord latéral [58]. Des précautions seront prises pour éviter la répétition des microtraumatismes.

Les bursopathies subaiguës ou chroniques résistant au traitement médical seront traitées par exérèse chirurgicale avec parfois des difficultés de cicatrisation, surtout dans certaines localisations (coude), chez des patients atteints de polyarthrite rhumatoïde et peut-être après corticothérapie locale.

Le traitement des bursopathies infectieuses associe une antibiothérapie adaptée par voie générale et des ponctions. Le recours au drainage ou à l'exérèse chirurgicale est parfois nécessaire. Un système de lavage-irrigation a été proposé par quelques auteurs. Dans l'attente de l'identification du germe et de l'antibiogramme, le choix se porte sur une antibiothérapie antistaphylococcique. La durée du traitement est au minimum de 10 jours s'il est adapté, durée qui semble suffisante pour stériliser la bourse mais celle-ci met plusieurs semaines ou mois pour régresser. Le traitement antibiotique est plus long si le diagnostic a été tardif ou s'il s'agit de terrains immunodéficients [in 7]. La rareté des bursopathies fongiques, la variété des espèces en cause et le fait que le diagnostic est souvent fait par l'étude de la pièce opératoire ne permet pas de définir une stratégie thérapeutique qui essaie de reposer sur un antibiogramme. L'amphotéricine B a été utilisée avec succès en intrabursal dans une bursopathie à *Prototheca* [16].

Bibliographie

[1] ABELES M Anserine bursitis. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 812-813

[2] ANDERSON TP Trochanteric bursitis : diagnostic criteria and clinical significance. *Arch Phys Med Rehabil* 1958 ; 39 : 617-622

[3] ANGLEJAN (d') G. Hygroma du coude. In : de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guérin CI eds. L'actualité rhumatologique 1988 ; 1 vol. 424 p Expansion Scientifique française. Paris. 1988 ; p 174-179

[4] BERGER RG Chronic fungal olecranon bursitis caused by Penicillium. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 239-240

[5] BINEK R, LEVINSOHN EM Enlarged iliopsoas bursa. An unusual cause of thigh mass and hip pain. *Clin Orthop* 1987 ; 224 : 158-163

[6] BROOME HE, HEPPENSTALL RB Break dancers' bursitis. *JAMA* 1985 ; 253 : 777

[7] BUSKILA D, TENENBAUM J Septic bursitis in human immunodeficiency virus infection. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 1374-1376

[8] BYWATERS EG Lesions of bursae, tendons and tendon sheaths. *Clin Rheum Dis* 1979 ; 5 : 883-899

[9] CANOSO JJ Bursae, tendons and ligaments. *Clin Rheum Dis* 1981 ; 7 : 189-221

[10] CANOSO JJ, LIU N, TRAILL MR, RUNGE VM Physiology of the retrocalcaneal bursa. *Ann Rheum Dis* 1988 ; 47 : 910-912

[11] CANOSO JJ, SHECKMAN PR Septic subcutaneous bursitis : report of 16 cases. *J Rheumatol* 1979 ; 6 : 96-102

[12] CANOSO JJ, YOOD RA Acute gouty bursitis. Report of fifteen cases. *Ann Rheum Dis* 1979 ; 38 : 326-328

[13] CHARTASH EK, GOOD PK, GOULD ES, FURIE RA Septic subdeltoid bursitis. *Semin Arthritis Rheum* 1992 ; 22 : 25-29

[14] CHAUVEAUX D, HUSSON JL, REBELLER A Syndromes douloureux de l'avant-pied chez le sportif et bursites intercarpitométatarsiennes. *J Traumatol Sport* 1990 ; 7 : 12-17

[15] CHOWDHARY G, WORMSER GP, MASCARENHAS BR Nocardia bursitis. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 139-140

[16] COCHRAN RK, PIERSON CL, SELL TL, PALELLA T Protothecal olecranon bursitis : treatment with intrabursal amphotericin B. *Rev Infect Dis* 1986 ; 8 : 952-954

[17] DE BANDT M, VAN REETH CH, BOURGEOIS P, KAHN MF Bursite tuberculeuse pré-rotulienne, à propos d'un cas. *Rev Rhum* 1991 ; 58 : 230

[18] DENIS A, HUBER-LEVERNIEUX CI. Bursites du talon postérieur. In : de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Glimet T eds. L'actualité rhumatologique 1 vol. 1980 ; 319 p Expansion Scientifique française. Paris. 1980 ; pp 117-126

[19] EGE RASMUSSEN KJ, FANO N Trochanteric bursitis. Treatment by corticosteroid injection. *Scand J Rheumatol* 1985 ; 14 : 417-420

[20] FAM AG, PRITZKER KP, STEIN JL, HOUPT JB, LITTLE AH Apatite-associated arthropathy : a clinical study of 14 cases and of 2 patients with calcific bursitis. *J Rheumatol* 1979 ; 6 : 461-471

[21] FAUQUERT P, KERBOUL B, BROUSSE A, ALBOUY R, LE GOFF P Pathologie de la bourse psoas-iliaque. A propos d'une observation. *Rhumatologie* 1986 ; 38 : 53-57

[22] FRANçON F Une nouvelle entité clinique : la bursite ischiatique. *Rev Rhum* 1966 ; 33 : 253-258

[23] GLIMET T. Kyste poplité. In : de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Guérin CI eds. L'actualité rhumatologique 1 vol. 1982 ; 359 p Expansion Scientifique française. Paris. 1982 ; pp 63-73

[24] GORDON EJ Trochanteric bursitis and tendinitis. *Clin Orthop* 1961 ; 20 : 193-202

[25] HAETTICH B, DESSAUW PH, MATHERON S, KAHN MF Hygromas du coude et infection par le VIH. Six observations. *Presse Med* 1988 ; 17 : 343

[26] HO G, MIKOLICH DJ Bacterial infection of the superficial subcutaneous bursae. *Clin Rheum Dis* 1986 ; 12 : 437-457

[27] HOLDER SF, HOPSON CN, VONKUSTER LC Tuberculous arthritis of the elbow presenting as chronic bursitis of the olecranon. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67 A : 1127-1129

[28] KARANJIA ND, STILES PJ Cubital bursitis. *J Bone Joint Surg* 1988 ; 70 B : 832-833

[29] KARPINSKY MR, PIGGOTT H Greater trochanteric pain syndrome. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67 B : 762-763

[30] KELLY PJ, WEED LA, LIPSCOMB PR Infection of tendon sheats, bursae, joints and soft tissues by acid-fast bacilli other than tubercle bacilli. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45 A : 327-336

[31] KERLAN RK, GLOUSMAN RE Tibial collateral ligament bursitis. *Am J Sports Med* 1988 ; 16 : 344-346

[32] KNIGHT JM, THOMAS JC, MAURER RC Treatment of septic olecranon and prepatellar bursitis with percutaneous placement of a suction-irrigation system. A report of 12 cases. *Clin Orthop* 1986 ; 206 : 90-93

[33] KWON-CHUNG KJ, DROLLER DD Infection of the olecranon bursa by Anthopsis deltoidea. *J Clin Microbiol* 1984 ; 20 : 271-273

[34] LARSSON LG, BAUM J The syndrome of anserina bursitis : an overlooked diagnosis. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 1062-1065

[35] LEFEBVRE C, LAMBERT M, BASTIEN P, WAUTERS G, DE DEUXCHAISNES NAGANT Septic trochanteric bursitis caused by Fusobacterium gonidiaformans. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 391-392

[36] LE VIET D, MONTALVAN B, RODINEAU J Syndrome de l'intersection à l'avant-bras. *J Traumatol Sport* 1990 ; 7 : 185-188

[37] LITTLE H Trochanteric bursitis : a common cause of pelvic girdle pain. *Can Med Assoc J* 1979 ; 120 : 456-458

[38] LUPETIN AR, DAFFNER RH Rheumatoid iliopsoas bursitis MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1990 ; 14 : 1035-1036

[39] MESTDAGH H, LECLET H, THEVENON A Bursite du tendon du biceps au coude. *Sem Hôp Paris* 1990 ; 66 : 2040-2042

[40] MEYS E, MICHAUX L, LAMBERT M, TRIKI R, DE DEUXCHAISNES NAGANT Septic streptococcus Milleri prepatellar bursitis. *Clin Rheumatol* 1992 ; 11 : 109-111

[41] MILGRAM JW, HADESMAN WM Synovial osteochondromatosis in the subacromial bursa. *Clin Orthop* 1988 ; 236 : 154-159

[42] NARYSHKIN S, FRANK I, NACHAMKIN I Prototheca zopfii isolated from a patient with olecranon bursitis. *Diagn Microbiol Infect Dis* 1987 ; 6 : 171-174

[43] ORNVOLD K, PAEPKE J Aspergillus terreus as a cause of septic olecranon bursitis. *Am J Clin Pathol* 1992 ; 97 : 114-116

[44] PELLMAN E, KUMARI S, GREENWALD R Rheumatoid iliopsoas bursitis presenting as unilateral leg edema. *J Rheumatol* 1986 ; 13 : 197-200

[45] PERAZELLA MA, BULLER GK Hemorrhagic bursitis complicating treatment with recombinant tissue plasminogen activator. *Am J Med* 1991 ; 91 : 440-442

[46] POIROT JL, ROUX P, MARTEAU-MILTGEN M, LESAGE D, BORELLI D, DUPONT B Hygroma cryptococcique du coude. Guérison mycologique spontanée. *Presse Med* 1988 ; 17 : 81-82

[47] QUINT L, FANTIN B, BELMATOUG N, CARBON C Bursite hémorragique infectée par Enterobacter cloacae. *Presse Med* 1991 ; 20 : 1787

[48] RADDATZ DA, HOFFMAN GS, FRANCK WA Septic bursitis : presentation, treatment and prognosis. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 1160-1163

[49] REGINATO AJ, FERREIRO JL, O'CONNOR CR , et al. Clinical and pathologic studies of 26 patients with penetrating foreign body injury to the joints, bursae and tendon sheaths. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1753-1762

[50] ROSCHMANN RA, BELL CL Septic bursitis in immunocompromised patients. *Am J Med* 1987 ; 83 : 661-665

[51] SARTORIS JM, DANZIG L, GILULA L, GREENWAY G, RESNICK D Synovial cysts of the hip. Joint and iliopsoas bursitis : a spectrum of imaging abnormalities. *Skeletal Radiol* 1985 ; 14 : 85-94

[52] SAVY JM, CAMUS JP, AUGERAU B, CABANE JP Une pathologie périarticulaire trompeuse de la hanche : les bursites du psoas iliaque. Quatre observations et revue de la littérature. *Sem Hôp Paris* 1989 ; 65 : 153-158

[53] SCHICKENDANTZ MS, WATSON JT Mycobacterial prepatellar bursitis. *Clin Orthop* 1990 ; 258 : 209-212

[54] SEPKOWITZ D, MASLOW M, FARBER M, SELEZNICK M, WALKER R Cryptococcal bursitis. *Ann Intern Med* 1988 ; 108 : 154

[55] SEZE de S, RYCKEWAERT A. Pathologie juxta-articulaire. In : Maladies des os et articulations (mise à jour 1988). Flammarion. Paris. 1954-1990 ; pp 1064-1100

[56] SCHAPIRA D, NAHIR M, SCHARF Y Trochanteric bursitis : a common clinical problem. *Arch Phys Med Rehabil* 1986 ; 67 : 815-817

[57] SMITH DL, McAFEE JH, LUCAS LM, KUMAR KL, ROMNEY DM Septic and nonseptic olecranon bursitis. *Arch Intern Med* 1989 ; 149 : 1581-1585

[58] SMITH DL, McAFEE JH, LUCAS LM, KUMAR KL, ROMNEY DM Treatment of nonseptic olecranon bursitis. A controlled, blinded prospective trial. *Arch Intern Med* 1989 ; 149 : 2527-2530

[59] SODERQUIST B, HEDSTRÖM SA Predisposing factors, bacteriology and antibiotic therapy in 35 cases of septic bursitis. *Scand J Infect Dis* 1986 ; 18 : 305-311

[60] STEINBACH LS, SCHNEIDER R, GOLDMAN AB, KAZAM E, RANAWAT CS, GHELMAN B Bursae and abscess cavities communicating with the hip : diagnosis using arthrography and CT. *Radiology* 1985 ; 156 : 303-307

[61] STRICKLAND RW, VUKELJA SJ, WOHLGETHAN JR, CANOSO JJ Hemorrhagic subcutaneous bursitis. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 112-114

[62] SWARTOUT R, COMPERE EL Ischiogluteal bursitis. *JAMA* 1974 ; 227 : 551-552

[63] TOLLERUD DJ, ALBANO L, BIA FJ Anaerobic septic bursitis. *Ann Intern Med* 1979 ; 91 : 494

[64] TOOHEY AK, LA SALLE TL, MARTINEZ S, POLISSON RP Iliopsoas bursitis : clinical features, radiographic findings and disease associations. *Semin Arthritis Rheum* 1990 ; 20 : 41-47

[65] TORSTRICK RF, HARRISON K, HECKMAN JD, JOHNSON JE Chronic bursitis caused by Phialophora richardsiae. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61 A : 772-774

[66] TROUSSIER B, MARTIN A, JIGUET M coll Deux observations de bursite aiguë à Campylobacter fetus. *Sem Hôp Paris* 1988 ; 64 : 2844-2846

[67] UNDERWOOD PL, McLEOD RA, GINSBURG WW The varied clinical manifestations of iliopsoas bursitis. *J Rheumatol* 1985 ; 15 : 1683-1685

[68] VALENSIN G, GLIMET T. Bursites et kystes synoviaux de la hanche. In : de Sèze S, Ryckewaert A, Kahn MF, Lemaire V eds. L'actualité rhumatologique 1 vol. 1984 ; 336 p Expansion Scientifique française. Paris. 1984 ; pp 121-137

[69] WEINSTEIN PS, CANOSO JJ, WOHLGETHAN JR Long-term follow-up of corticosteroid injection for traumatic olecranon bursitis. *Ann Rheum Dis* 1984 ; 43 : 44-46

[70] WINTER FE, RUNYON EH Prepatellar bursitis caused by Mycobacterium marinum (balnei). *J Bone Joint Surg* 1965 ; 47 A : 375-379

[71] WOOD MB, LINSCHEID RL Abductor Pollicis longus bursitis. *Clin Orthop* 1973 ; 93 : 293-296

[72] WRIGHT TW, SHEPPARD JE Suction-irrigation system in refractory septic bursitis. *Orthop Rev* 1985 ; 14 : 629-632

[73] WYBIER M, GIRES F, CHEVROT A coll Apport de l'imagerie médicale au diagnostic et au traitement de la bursite trochantérienne. *Rev Rhum* 1988 ; 55 : 789-790

Cet article ne contient pas d'images.

Tableaux

Tableau I. – Principales bourses de glissement (constantes ou accessoires).

– Epaule – sous acromiodelto�dienne – coraco�dienne – entre sous-scapulaire et capsule – entre sous-�pineux et capsule – sus-acromiale – coracobrachiale – scapulothoracique – entre grand pectoral et long biceps – Coude – r�tro-ol�cr�nienne – entre tendon du biceps et radius – �picondylienne et �pitrochl�enne – tricipitale – Main-poignet – entre radius et long abducteur du pouce	– Hanche – psoas – trochant�riennes – ischiatique – Genou – pr�rotulienne – sous-rotuliennes superficielle et profonde – patte d'oie profonde (ans�rine) et superficielle – jumeaux interne et externe – sous le ligament lat�ral interne – entre ligament lat�ral externe et biceps f�moral – entre ligament lat�ral externe et tendon poplit� – Pied – pr�achill�enne/r�trocalcan�enne – r�troachill�enne – mall�olaires interne et externe – intercapitom�tatarsiennes

Tableau II. – Bursites infectieuses : germes en cause.

Bact�ries	Champignons

- Staphylococcus aureus (2/3 des cas)
- Autres staphylocoques
- Streptococcus
- Haemophilus influenzae, Enterobacter, Serratia, Campylobacter fetus
- Ana�robies (peptocoque, Fusobacterium)
- Brucella
- Mycobact�ries : bacille de Kock, M. fortuitum, M. balnei
- Nocardia asteroides

- Candida albicans
- Penicillium species
- Cryptococcus
- Phialophora richardsia
- Anthopsis deltoidea
- Sporotrichum schenkii
- Aspergillus terreus

Prototheca

- zoopfii
- wickerhamii

Enthèses : généralités

N. Thelier, P. Claudepierre

L'enthèse désigne la zone d'insertion des tendons, ligaments et capsules articulaires dans l'os. Elle appartient à la fois à la structure s'insérant sur l'os et à l'os sur lequel elle s'insère, avec une histologie qui lui est propre. Son rôle est mécanique, contribuant à répartir les forces de tension sur l'ensemble de l'interface osseuse. On distingue deux types d'enthèse : l'enthèse fibreuse et l'enthèse fibrocartilagineuse qui semble plus impliquée dans les processus physiopathologiques. De nombreuses pathologies mettent en jeu l'enthèse dont le chef de file est la spondylarthrite ankylosante. L'étude des enthèses a fait l'objet de nombreux travaux récents. Cela a permis une meilleure compréhension de leur histologie et de leurs atteintes. L'histologie et l'imagerie ont aidé à comprendre l'atteinte de l'enthèse dans la spondylarthrite ankylosante ce qui a permis de soulever des hypothèses physiopatologiques, les principales mettant en jeu les bactéries et l'auto-immunité. D'autres travaux restent à entreprendre pour compléter nos connaissances dans la spondylarthrite ankylosante et dans bien d'autres pathologies.

Mots clés : Enthèse ; Spondylarthrite ankylosante ; Tendon ; Ligament

Plan

Introduction

Issu du mot grec ancien « *enthesis* », l'enthèse désigne les zones d'insertion des tendons, ligaments et capsules articulaires dans l'os.

L'enthèse appartient à la fois à la structure s'insérant sur l'os et à l'os sur lequel elle est insérée avec une histologie qui lui est propre. Ces territoires d'insertion peuvent être plus ou moins larges mais ont toujours une faible épaisseur.

Leur rôle est mécanique, contribuant à répartir les forces de tension sur l'ensemble de l'interface osseuse.

Elles sont présentes de façon ubiquitaire et en nombre élevé, ce qui explique le polymorphisme clinique et radiologique de leurs atteintes. De nombreuses pathologies peuvent altérer l'enthèse. Nous allons nous attarder sur les spondylarthropathies représentant le chef de file de ces pathologies.

L'étude des enthèses a fait l'objet de nombreux travaux ces dernières années malgré les difficultés à la fois éthique et technique certaines de ces explorations. Cela a permis une meilleure compréhension de leur rôle, de leur histologie et de leurs atteintes [1].

Histologie de l'enthèse

Les différentes études ont permis de distinguer deux types d'enthèses en fonction de leur origine : les enthèses fibreuses et les enthèses fibrocartilagineuses [2]. En effet, il existe deux types d'ossification lors du développement : l'ossification endomembraneuse à partir d'un tissu fibreux et l'ossification endochondrale à partir d'un tissu cartilagineux. Souvent, ces deux ossifications sont intriquées avec présence au sein d'une même enthèse d'une partie fibreuse et d'une autre cartilagineuse.

Enthèse fibrocartilagineuse

Les enthèses fibrocartilagineuses représentent les zones d'insertion sur les épiphyses et les os courts et mettent en jeu l'ossification endochondrale.

Au cours du développement, les ligaments et les tendons s'insèrent directement dans le cartilage hyalin puis deux processus sont intriqués. Sur la face profonde de la jonction, l'os érode progressivement le cartilage et le remplace par des travées osseuses : c'est l'ossification endochondrale. Cette pénétration de l'os dans le cartilage se fait initialement par la pénétration de microvaisseaux osseux dans le cartilage, l'ossification se développant ensuite le long de ces microvaisseaux. Sur la face superficielle, se situant du côté du tendon, se produit à partir du tendon ou du ligament une métaplasie des cellules tendineuses vers des cellules cartilagineuses aboutissant à la formation de fibrocartilage. À la fin du développement, on retrouve, de la profondeur à la superficie, l'os puis le fibrocartilage et, pour finir, le tendon sans cartilage hyalin [3]. Ces processus sont à retenir car ils peuvent se réactiver dans des conditions normales ou pathologiques après le développement.

Les enthèses fibrocartilagineuses sont donc divisées en quatre zones qui sont du tendon vers l'os [4, 5] (Fig. 1,2) :

- la première zone est l'extrémité distale du tendon. Elle est constituée de faisceaux de collagène séparés par un tissu conjonctif plus lâche contenant des fibres élastiques. Au sein

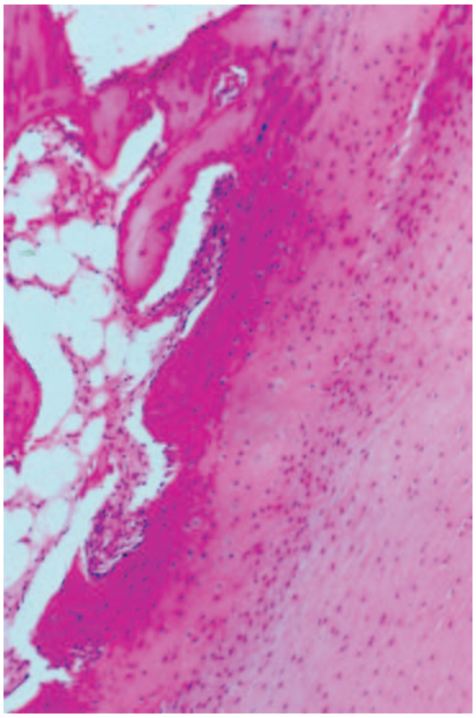

Figure 1. Aspect histologique d'une enthèse fibrocartilagineuse (insertion du vaste externe sur le grand trochanter). De droite à gauche : extrémité tendineuse puis fibrocartilage puis tissu osseux et moelle osseuse. Hématoxyline éosine safran (HES) (× 100).

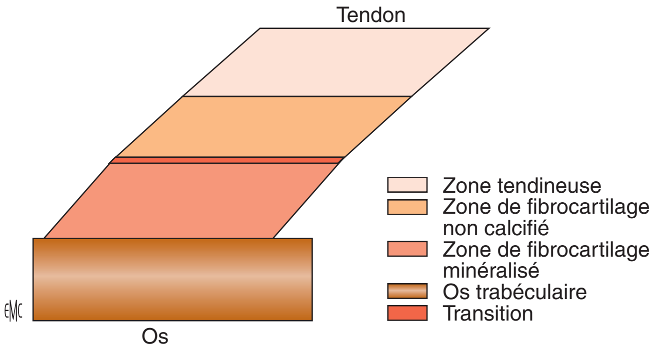

Figure 2. Schéma d'une enthèse fibrocartilagineuse constituée de quatre zones distinctes.

de cette matrice extracellulaire se trouvent des ténocytes rangés longitudinalement sans communication entre eux ;

- la deuxième zone correspond au fibrocartilage s'étendant sur quelques µm. Les cellules deviennent arrondies, disposées en paires ou en rangées, et se situent dans les lacunes de la matrice extracellulaire. Des protéoglycanes sont présents dans la matrice extracellulaire ;
- la troisième zone correspond au fibrocartilage minéralisé. La transition entre la deuxième et la troisième zone est brutale, représentée histologiquement par une ligne basophile. Des fibres de collagène passent du tendon au fibrocartilage puis au fibrocartilage minéralisé ;
- la quatrième zone est constituée d'os organisé en os trabéculaire.

La zone de fibrocartilage non calcifiée, correspondant à la seconde zone, crée une barrière cellulaire et vasculaire aidant à diminuer les contraintes mécaniques comme le fait le cartilage articulaire. Dans cette fonction, on retient le rôle de la matrice extracellulaire contenant l'aggrécane, exerçant une pression osmotique attirant l'eau permettant de diminuer la compressibilité et d'éloigner ainsi les forces mécaniques appliquées sur cette zone [6]. Les fibres de collagène apportent les propriétés élastiques. Il a été montré que lorsque l'angle à la jonction tendon-os changeait lors du mouvement, l'épaisseur du fibrocartilage non calcifié variait. Celle-ci augmente, avec pour but de dissiper les contraintes mécaniques s'exerçant sur cette jonction [2].

Enthèse fibreuse

Les enthèses fibreuses représentent les zones d'insertion sur les métaphyses et les diaphyses des os longs [7]. Elles sont associées aux muscles les plus puissants de l'organisme (deltoïde par exemple).

Lors du développement, le tissu fibreux est directement transformé en os par ossification endomembraneuse. Les fibroblastes ou les cellules primitives mésenchymateuses se différencient en ostéoblastes. Par conséquent, les tendons ou les ligaments sont incorporés dans l'os avec seulement un tissu conjonctif fibreux entre le tendon ou le ligament et l'os.

Ces enthèses semblent moins impliquées dans les processus physiopathologiques.

Fibres de Sharpey

Les fibres perforantes ou fibres de Sharpey ont été décrites en 1856 par Sharpey et Ellis [8]. Ce terme est souvent employé dans la description des enthèses. Pourtant il est difficile de savoir ce qu'elles représentaient réellement [3, 7]. Elles seraient censées ancrer l'enthèse elle-même dans l'os. Ce terme de fibres de Sharpey est utilisé par les histologistes pour désigner les faisceaux de collagène issus du périoste, du tendon ou du ligament qui pénètrent dans l'os. Pour certains (Benjamin et François), elles n'existeraient qu'aux enthèses fibreuses alors que pour d'autres, elles seraient aussi présentes au sein des enthèses fibrocartilagineuses [7].

Vascularisation et innervation

Les enthèses sont vascularisées par les vaisseaux du péritendon et du périoste, avec également une grande proximité des vaisseaux de la moelle [3, 9].

Des fibres nerveuses proprioceptives sont retrouvées au sein des enthèses ainsi que des récepteurs à la douleur. Des fibres delta A et C ont été identifiées [10].

■ Biochimie de l'enthèse

La biochimie de l'enthèse varie selon la zone et le type d'enthèse considérée.

Sont retrouvés, à la fois dans le tendon et dans l'enthèse, les collagènes I (95 %), III, V, VI ainsi que la décorine, le biglycan, la fibromoduline et le lumican. Le versican présent dans le tendon est absent de l'enthèse.

Des collagènes I et III dérivent les forces de tension [11]. Le rôle de la fibromoduline et du lumican est de faciliter l'assemblage des fibres de collagène, puis de préserver leur rôle fonctionnel. Le biglycan, quant à lui, se lie aux facteurs de croissance dont le *Transforming Growth Factor* bêta (TGF-β) [6].

Le collagène de type II et l'aggrécane sont principalement retrouvés dans l'enthèse fibrocartilagineuse [12]. Quand le tendon contourne et enserre une zone osseuse, comme dans la zone d'insertion achillocalcanéenne, des modifications de composition ont pu être observées avec une augmentation d'expression du collagène II, de l'aggrécane, de la décorine et du biglycan [12].

■ Rôle de l'enthèse

La fonction de l'enthèse est mécanique : assurer un ancrage solide dans l'os, sans induire de risque de fracture de celui-ci. Pour cette raison, les forces transmises par le tendon, le ligament ou la capsule sont réparties, par les fibres de collagène, de manière à induire une dispersion de l'énergie au sein de l'os. La présence de la zone de cartilage minéralisé au cœur des enthèses non fibreuses a peut-être comme autre fonction que

l'absorption des stress de traction, celle de protéger l'enthèse d'une agression de la part des cellules de la réponse immune présentes au sein de la moelle osseuse [2].

Concept d'enthèse-organe

D'après plusieurs travaux, le fibrocartilage n'est pas uniquement retrouvé au sein des zones d'insertion des tendons, ligaments et capsules articulaires dans l'os. Il peut être présent sur des zones de bourse et de tendon qui sont en contact avec l'os et où s'exercent des forces de traction, et/ou de frottement du ligament ou du tendon sur l'os peu avant de s'ancrer dans celui-ci [9]. La présence de fibrocartilage au niveau de ces zones de contact peut être interprétée comme un « organe » de protection à la fois du tendon ou de la bourse et de l'os [9, 13, 14]. Le concept d'enthèse pourrait être élargi à ces zones focales de fibrocartilage. Le meilleur exemple est la zone d'insertion achillocalcanéenne [4, 15].

L'extrémité inférieure du tendon d'Achille peut être vue comme une enthèse-organe. Dans cet exemple, l'enthèse stricto sensu est associée à d'autres structures ayant toutes pour but de dissiper les contraintes mécaniques. Ainsi, on observe également la présence de fibrocartilage à la surface osseuse immédiatement sus-jacente à la jonction os-tendon elle-même, ainsi que sur la face antérieure du tendon. La bourse rétrocalcanéenne située entre le tendon et le calcanéum présente du fibrocartilage sur ces faces antérieure et postérieure avec de la synovie sur le toit de la bourse. Une autre structure présente est la graisse qui permet d'augmenter la surface d'attachement du tendon sur l'os avec pour but de dissiper le stress mécanique [16].

L'imagerie des patients présentant une spondylarthropathie met en évidence un processus inflammatoire aux sites d'enthèse stricto sensu mais aussi dans ces zones focales de fibrocartilage [17]. On serait tenté d'admettre que ces zones fibrocartilagineuses atteintes lors des spondylarthropathies soient aussi des enthèses. Dans ce concept, les amphiarthroses (symphyse pubienne, jonction manubriosternale, jonctions discovertébrales) et les diarthroamphiarthroses (sacro-iliaques, interphalangiennes distales des doigts et des orteils) peuvent être classées parmi les enthèses. Ces zones sont composées majoritairement de fibrocartilage avec peu ou pas de synoviale. Leur inflammation est identique à celle des enthèses classiques [18]. Cependant, à l'heure actuelle, dans un souci de clarté, il paraît préférable de conserver la définition plus restrictive d'enthèse désignant la zone d'insertion des tendons, ligaments et capsules articulaires dans l'os.

Références

[1] Laloux L, Voisin MC, Allain J, Martin N, Kerboull L, Chevalier X, et al. Immunohistological study of entheses in spondyloarthropathies: comparison in rheumatoid arthritis and osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:316-21.

[2] Benjamin M, Ralphs JR. Fibrocartilage in tendons and ligaments. An adaptation to compressive load. *J Anat* 1998;**193**:481-94.

[3] François RJ, Braun J, Khan MA. Entheses and enthesitis: a histopathologic review and relevance to spondyloarthritides. *Curr Opin Rheumatol* 2001;**13**:255-64.

[4] Rufai A, Ralphs JR, Benjamin M. Structure and histopathology of the insertional region of the human Achilles tendon. *J Orthop Res* 1995;**13**:585-93.

[5] Cooper RR, Misol S. Tendon and ligament insertion. A light and electron microscopic study. *J Bone Joint Surg Am* 1970;**52**:1-20.

[6] Lorenzo P, Bayliss MT, Heinegard D. Altered patterns and synthesis of extracellular matrix macromolecules in early osteoarthritis. *Matrix Biol* 2004;**23**:381-91.

[7] Benjamin M, Kumai T, Milz S, Boszczyk BM, Boszczyk AA, Ralphs JR. The skeletal attachment of tendons-tendon 'entheses'. *Comp Biochem Physiol A Mol Integr Physiol* 2002;**133**:931-45.

[8] Sharpey W, Ellis G. *Elements of anatomy by Jones Quain*. London: Walton and Maberley; 1856 (120p).

[9] Niepel GA. Sit'Aj S. Enthesopathy. *Clin Rheum Dis* 1979;**5**:857-72.

[10] Canoso JJ. Bursae, tendons and ligaments. *Clin Rheum Dis* 1981;**7**: 189-221.

[11] Braun J, Khan MA, Sieper J. Enthesitis and ankylosis in spondylarthropathy: what is the target of the immune response? *Ann Rheum Dis* 2000;**59**:985-94.

[12] Waggett AD, Ralphs JR, Kwan AP, Woodnutt D, Benjamin M. Characterization of collagens and proteoglycans at the insertion of the human Achilles tendon. *Matrix Biol* 1998;**16**:457-70.

[13] Benjamin M, McGonagle D. The anatomical basis for disease localisation in seronegative spondyloarthropathy at entheses and related sites. *J Anat* 2001;**199**:503-26.

[14] Moriggl B, Kumai T, Milz S, Benjamin M. The structure and histopathology of the "enthesis organ" at the navicular insertion of the tendon of tibialis posterior. *J Rheumatol* 2003;**30**:508-17.

[15] Canoso JJ. The premiere enthesis. *J Rheumatol* 1998;**25**:1254-6.

[16] Benjamin M, Redman S, Milz S, Buttner A, Amin A, Moriggl B, et al. Adipose tissue at enthuses: the rheumatological implications of its distribution. A potential site of pain and stress dissipation? *Ann Rheum Dis* 2004;**63**:1549-55.

[17] McGonagle D, Marzo-Ortega H, Benjamin M, Emery P. Report on the Second International Enthesitis Workshop. *Arthritis Rheum* 2003;**48**: 896-905.

[18] Fournié B. Pathology and clinico-pathologic correlations in spondylarthropathies. *Joint Bone Spine* 2004;**71**:525-9.

N. Thelier.
P. Claudepierre (pascal.claudepierre@hmn.aphp.fr).
CHU Henri Mondor, service de rhumatologie, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Thelier N., Claudepierre P. Enthèses : généralités. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-147-A-10, 2007.

Kystes synoviaux

D. Baron, P. Le Goff

Les kystes synoviaux sont très divers. Schématiquement, ils appartiennent aux dystrophies et tumeurs bénignes de la synoviale. Ils forment un groupe de lésions disparates développées histologiquement aux dépens du tissu synovial. Leur origine est discutée, l'évolution même du kyste peut voir disparaître les synoviocytes qui en sont la signature. Il est donc difficile de faire la différence, au sein des kystes juxta-articulaires, entre les kystes synoviaux purs et les autres sans synoviocytes, au premier rang desquels les kystes mucoïdes. La symptomatologie, habituellement minime, peut devenir plus grave dans certaines localisations, par compression vasculaire (en particulier veineuse au creux poplité) ou neurologique (au rachis, à l'origine d'une compression radiculaire). La compression de nerfs périphériques est également possible (nerf tibial postérieur en regard de l'articulation fibulotibiale supérieure). Le diagnostic, le plus souvent suspecté cliniquement, bénéficie des progrès de l'imagerie moderne permettant un diagnostic plus précoce, avec découverte de formations kystiques auparavant non visibles, parfois même asymptomatiques, posant la question de leur gestion.

Mots clés : Kystes synoviaux ; Kystes mucoïdes ; Kystes intraosseux

Plan

Définition

Avant de débuter cet article sur les kystes synoviaux, il convient d'en définir les limites. Qu'est-ce qu'un kyste synovial ? La réponse, loin d'être univoque, englobe les kystes juxta-articulaires et intracapsulaires, y compris les kystes intraosseux. On ne devrait théoriquement considérer comme kyste synovial qu'une structure comportant une paroi avec des synoviocytes. Il existe cependant des kystes juxta-articulaires, voire intra-articulaires, dont la paroi ne possède pas de synoviocyte. Ce sont donc des kystes pseudosynoviaux, même si le lien avec l'articulation ne peut être totalement exclu (il peut exister, par l'intermédiaire d'un pédicule, un lien avec la capsule articulaire).

Ainsi, le terme de kyste synovial [1] regroupe le vrai kyste synovial (*synovial cyst* des Anglo-Saxons) qui est une expansion de la synoviale des grosses articulations et le « pseudokyste » synovial (*ganglial cyst* des Anglo-Saxons), tuméfaction contenant un liquide visqueux, développé au voisinage des articulations et des gaines tendineuses, mais également dans l'épiphyse osseuse. Le pseudokyste est le résultat d'une dégénérescence mucoïde du tissu conjonctif para-articulaire ou paratendineux. Il se différencie histologiquement du kyste synovial vrai par l'absence d'une couche de cellules synoviales dans la paroi du kyste.

Les localisations possibles des kystes synoviaux sont très nombreuses et peuvent se voir aussi bien en périphérie (membres supérieurs et inférieurs) qu'en axial (rachis, articulations temporomandibulaires, articulations sterno- et acromioclaviculaires, etc.). Ils peuvent se développer dans les tissus mous ou plus rarement dans le tissu osseux sous-chondral des épiphyses. Étant donné les variations importantes des aspects cliniques, de l'origine des kystes synoviaux, selon la localisation, ces éléments sont rapportés pour chaque localisation.

Historique

Les kystes synoviaux sont connus depuis l'Antiquité. On peut résumer l'historique en trois grandes étapes : reconnaissance des kystes du poignet et de la main plusieurs siècles avant notre ère, puisque Hippocrate lui-même les décrivit sous le nom de tuméfaction remplie de liquide, proche de la dénomination encore actuelle des Anglo-Saxons (*ganglial cyst*). Il a fallu ensuite

attendre le XIXe siècle pour la description des kystes poplités par Dupuytren, puis Adams et enfin Baker, dont le nom reste associé à cette localisation. Cette description correspond au début de la deuxième étape avec les premières discussions et controverses histologiques et physiopathologiques avec les défenseurs de la nature herniaire des kystes et ceux en faveur de la dégénérescence mucoïde des tissus para-articulaires et paratendineux [2, 3]. Des autopsies et interventions chirurgicales ont ensuite permis de découvrir de nombreuses localisations articulaires et juxta-articulaires.

Aspects cliniques

Ils sont très variables et rendus singuliers, pour certaines localisations, par des complications spécifiques. Quelle qu'en soit leur topographie, les signes des kystes synoviaux sont dominés par la douleur et la tuméfaction.

La douleur, d'horaire classiquement mécanique, est aggravée, voire déclenchée par les mouvements ou microtraumatismes répétitifs (activités professionnelles ou sportives à risques). Il est possible, pour certaines localisations, d'avoir une recrudescence nocturne, en particulier au rachis.

La tuméfaction est le motif le plus fréquent de consultation, en particulier au poignet, pour des raisons esthétiques. Il s'agit le plus souvent d'une tuméfaction sous-cutanée arrondie, molle, élastique, rénitente, parfois de consistance plus dure, provoquant une légère gêne lors des mouvements qui peuvent la mobiliser entre deux plans cutanés.

Mais d'autres tableaux peuvent être à l'origine de la découverte d'un kyste synovial :

- une compression nerveuse, avec des signes sensitifs et moteurs ;
- une compression des structures de voisinage : veines, nerfs, artères ;
- une rupture des parois kystiques ;
- une hémorragie intrakystique avec apparition de phénomènes compressifs ;
- une infection du kyste.

Moyens diagnostiques

Certains examens complémentaires sont réalisés pour éliminer d'autres diagnostics, confirmer l'existence d'une formation kystique (échographie, imagerie par résonance magnétique [IRM], scanner, etc.), bien comprendre les liens avec les autres structures (telle l'existence d'un pertuis [échographie, IRM]), évaluer les complications.

Radiographie

C'est l'examen de base devant une douleur inexpliquée persistante ou une tuméfaction que l'on veut visualiser. Elle permet parfois de montrer des lésions dégénératives articulaires et d'éliminer d'autres diagnostics.

Échographie

Elle peut être utile en cas de doute ou d'accès clinique difficile. Cette méthode fiable permet d'indiquer la présence d'une tuméfaction kystique des tissus mous. La forme, le volume et les contours des tumeurs périphériques de taille petite ou modérée sont parfaitement reconnaissables, ainsi que les relations avec les structures avoisinantes. Les kystes de grande taille et de localisation plus profonde, en particulier chez des sujets obèses, sont moins bien examinés par manque de repères anatomiques et de pénétration du faisceau d'ultrasons à haute fréquence. Elle permet de mettre en évidence le contenu liquide [4]. Sa spécificité est faible, ne permettant que rarement un diagnostic « histologique » précis. Associée à un Doppler, elle peut permettre la mise en évidence d'une compression vasculaire.

Kystographie

Rarement demandée dans notre expérience, elle se conçoit essentiellement lors d'une ponction évacuatrice à visée thérapeutique. Elle peut permettre de visualiser la totalité du kyste s'il est uniloculaire ; en cas de cloisonnement, elle ne permet pas d'opacifier une partie de la lésion, ce qui conduit à la mise en place d'une nouvelle aiguille pour traiter la totalité du kyste (la non-vérification de l'aspect uniloculaire du kyste explique certains échecs des traitements par ponction-infiltration).

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

De plus en plus souvent réalisée dans certaines localisations comme le poignet, elle montre la présence d'une tuméfaction de signal liquidien, avec hyposignal en T1 et hypersignal en T2 ; elle permet par ailleurs d'étudier les rapports du kyste avec la cavité articulaire [5].

Tomodensitométrie (TDM)

Elle est d'indication rare, sauf en cas de radiculalgie traînante.

Électromyogramme (EMG)

C'est un examen de choix dans l'évaluation de la compression d'un tronc nerveux, éventualité rare mais possible au passage près de certaines articulations.

Biopsie

La biopsie par ponction sous guidage échographique est une méthode fiable et bien tolérée mais elle n'a d'intérêt que dans les rares cas de doute diagnostique avec une tumeur.

Kystes synoviaux des membres

Membres supérieurs

Kystes de l'épaule

Les kystes synoviaux de l'épaule ne sont pas rares, contrairement aux écrits classiques. Des kystes mucoïdes sont également possibles.

Kystes glénohuméraux

Épidémiologie. Certaines études font état de kystes glénohuméraux dans 2 à 4 % de la population générale, en particulier chez les hommes entre 30 et 40 ans. Leur taille moyenne serait de 10 à 20 mm de diamètre et situés préférentiellement à la partie postérieure de la cavité glénoïdienne [6].

Pathogénie. Ils sont de même nature que les kystes synoviaux des autres localisations. L'enquête étiologique devant un tableau d'épaule pseudoparalytique peut permettre la découverte d'un kyste associé à la rupture d'un tendon de la coiffe des rotateurs [7]. Il semble que la tendance extensive de la rupture conduise, dans certains cas, au développement d'un kyste géant à l'origine d'une compression de voisinage, telle celle du nerf suprascapulaire expliquant des myalgies des supra- ou infrasupinatus (ex-sus- ou sous-épineux) [6].

Clinique. Un kyste glénohuméral est le plus souvent révélé de façon fortuite ou lors d'un syndrome canalaire ou par un tableau d'épaule pseudoparalytique. Plus rarement, il s'agit d'une épaule douloureuse simple. Un kyste mucoïde peut se localiser dans le défilé spinoglénoïdien ou dans l'incisure scapulaire, entraînant la compression du nerf suprascapulaire traduit, comme toute compression d'un nerf mixte, par des signes :

- sensitifs : scapulalgie plutôt postéroexterne, spontanée ou provoquée par la pression en regard de l'incisure ou lors de l'adduction de l'épaule ;

- moteurs : amyotrophie, soit des muscles supra- et infrasupinatus, soit du seul muscle infrasupinatus [8].

Examens paracliniques. Une radiographie est réalisée en première intention ; elle est le plus souvent normale en dehors de signes indirects d'éventuelle rupture tendineuse. L'IRM reste l'examen de choix pour découvrir un kyste dans l'incisure scapulaire ou le défilé thoracobrachial [9]. Son avènement a permis d'en reconnaître un plus grand nombre à l'origine de scapulalgies. L'IRM permet de localiser le kyste avec précision, d'en mesurer la taille et de visualiser ses rapports avec les structures de voisinage. Elle peut également détecter une atrophie musculaire, suspectant une compression du nerf suprascapulaire. Le diagnostic de neuropathie par compression repose sur l'EMG, sachant l'existence de faux négatifs. A contrario, un EMG positif n'affirme pas que la compression soit provoquée par un kyste synovial [10]. L'IRM va probablement être supplantée, dans les années à venir, par l'arthro-IRM.

Traitement. Les ponctions sont utiles et efficaces pour la décompression d'un kyste et le soulagement initial de la douleur ; cependant, en l'absence de traitement étiologique intra-articulaire du kyste, il existe un taux important de récidive [10]. Le traitement de choix en présence d'un kyste symptomatique semble être l'arthroscopie qui permet un traitement plus complet qu'une ponction-infiltration, même réalisée sous TDM [11]. La résection simple donne des résultats comparables à d'autres techniques. Il semble que l'amélioration des techniques arthroscopiques a l'avantage de diminuer les récidives en éliminant, d'une part le kyste, d'autre part la lésion intra-articulaire [10]. Enfin, la rééducation peut débuter plus précocement et les complications sont moindres.

Kystes du labrum

Cette localisation est possible tout autour du bourrelet ; elle est cependant plus rare à sa partie inférieure. L'identification de l'origine labrale des kystes est importante parce que leur récidive est habituelle en cas d'exérèse incomplète [12, 13].

Clinique. Les signes cliniques le plus souvent rencontrés lors des kystes du labrum sont la douleur scapulohumérale d'horaire mécanique. Un syndrome canalaire peut être une circonstance de découverte. Plusieurs syndromes de compression sont décrits. Pour les kystes de la partie supérieure - les plus fréquents - la compression du nerf suprascapulaire se traduit par une paralysie de l'abduction du membre supérieur, à recrudescence nocturne, irradiant aux faces postérieure et externe du bras [14]. On peut également objectiver une amyotrophie des fosses supra- et infraspinales [12, 15].

Pour les rares kystes du segment inférieur, on peut avoir une compression du nerf axillaire lors de son passage dans l'espace quadrilatère [16, 17] à l'origine de dysesthésies à la partie interne et antérieure de la racine du bras, irradiant à la face latérale du moignon de l'épaule. Des troubles moteurs à type de diminution de l'abduction et de la rotation externe de l'épaule sont possibles, de même qu'une ischémie du membre supérieur par compression de l'artère circonflexe qui accompagne le nerf [18].

Examens complémentaires. Un électromyogramme peut, dans de rares cas, montrer la compression du tronc nerveux [18, 19]. Une IRM permet habituellement de visualiser le kyste souvent de taille importante dans l'espace quadrilatère, avec les caractéristiques d'une masse liquidienne (Fig. 1, 2), et parfois un refoulement de l'artère circonflexe postérieure [20].

Traitement. Le traitement médical : repos, infiltrations, est souvent un échec. C'est alors la décompression chirurgicale du kyste associée à la réparation du bourrelet qui permet une guérison durable. Dans certains cas, la persistance de douleurs de type neuropathique motive un traitement spécifique (anticonvulsivants, tramadol, neurostimulation externe, etc.) [17-19].

Kystes du coude

Des kystes synoviaux et mucoïdes sont possibles au coude. Ils peuvent entraîner une compression de voisinage particulièrement des nerfs radial et ulnaire.

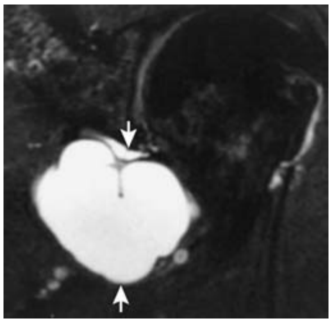

Figure 1. Séquence en imagerie par résonance magnétique en T2 montrant un volumineux kyste du labrum comprimant le nerf axillaire dans l'espace quadrilatère.

Figure 2. Même kyste que sur la Figure 1, en imagerie par résonance magnétique en séquence dite « de saturation de graisse », montrant le pertuis entre le kyste et le bourrelet (labrum).

Clinique

La symptomatologie associe des signes classiques de compression d'un nerf moteur pour le nerf radial, ou mixte pour le nerf ulnaire.

Examens complémentaires

Les radiographies sont le plus souvent normales. Le diagnostic de la neuropathie repose sur l'EMG. Le kyste peut être mis en évidence à l'échographie, confirmé en cas de persistance par une IRM.

Traitement

Il n'existe pas de spécificité thérapeutique des kystes synoviaux du coude. La ponction-infiltration du kyste douloureux reste le traitement de base. Ce n'est qu'en l'absence d'efficacité ou en présence d'une complication de type compression nerveuse rebelle que se discute l'indication d'une intervention chirurgicale.

Kystes de la main et du poignet

Mécanismes et fréquence

Les kystes de la main et du poignet sont les lésions bénignes juxta-articulaires les plus fréquentes. Ils sont le plus souvent extraosseux et extratendineux, mais peuvent être intratendineux, voire intraosseux [21, 22].

Il semble que les traumatismes et microtraumatismes répétés puissent jouer un rôle dans leurs formations, apparaissant le plus souvent chez des sujets jeunes, volontiers de sexe féminin.

Physiopathologie et anatomie

C'est la plus étudiée, mais elle est transposable à d'autres localisations. Leur origine exacte prête encore à discussion bien que ces kystes soient connus de longue date. Plusieurs mécanismes semblent possibles dans la genèse de ces kystes, selon leur type synovial ou mucoïde. La première hypothèse est celle d'une hernie du tissu synovial des articulations et des gaines tendineuses [23]. Les autres sont celles de reliquats embryonnaires arthrogéniques, de néoplasies, d'un développement de bourses adventices, de dégénérescence du tissu conjonctif périarticulaire ou péritendineux.

Actuellement, même les études histologiques, y compris au microscope électronique, laissent persister le doute. Le kyste y

Figure 3. Kyste synovial du dos du poignet.

apparaît en effet comme une cavité remplie d'un liquide d'aspect gélatineux, positif à la mucine, dont la paroi est composée de tissu conjonctif fibreux. Cette paroi, mal limitée, délimite encore des microkystes, isolés en amas. Des fibroblastes et des cellules conjonctives sont visualisés au sein de cette paroi. Son revêtement interne est fait de quelques cellules mésothéliales. En revanche, l'existence de revêtement synovial, voire de synoviocytes, est très controversée.

Deux théories pathogéniques persistent, mais il semble que la physiopathologie des kystes synoviaux et mucoïdes dépende plus de leur localisation et de leur volume que de leur constitution anatomique. Ces théories sont celles de la hernie du tissu synovial ou du résultat d'une dégénérescence mucoïde du tissu conjonctif para-articulaire ou paratendineux.

Théorie herniaire. Andren et al., en 1971, ont réalisé une étude arthrographique de 59 kystes du poignet, le produit de contraste étant injecté sous une forte pression, à la recherche d'une communication entre le kyste et l'articulation : elle est retrouvée 37 fois sur les 59 kystes, soit dans 62 % des cas, mais 23 fois sur les 27 kystes palmaires, soit dans 85 % des cas et 14 fois sur les 32 kystes dorsaux, soit dans 43,7 % des cas. La communication se fait par l'intermédiaire d'un petit pertuis étroit et tortueux. En revanche, l'injection de produit de contraste par le kyste ne permet pas de mettre en évidence la communication avec l'articulation, prouvant que le liquide peut passer dans un sens mais pas dans l'autre. Les auteurs invoquent l'existence d'un clapet antiretour [24]. D'autres auteurs n'ont en revanche trouvé aucune communication lors d'études anatomiques des cas opérés malgré des études très soigneuses macroscopique et microscopique [25].

Théorie dégénérative. Une dégénérescence mucoïde des tissus para-articulaires et paratendineux a été évoquée par plusieurs auteurs au début du siècle dernier [2, 3]. Des études anatomiques plus récentes, à la fois microscopique et macroscopique, ont trouvé des arguments en faveur d'une dégénérescence mucoïde du collagène para-articulaire et paratendineux. Les auteurs de ces études pensent qu'il n'existe pas de revêtement propre de la paroi du kyste et qu'il n'y aurait pas de communication primitive entre kyste et articulation [26].

Kystes des poignets

Que sont ces kystes ? Lorsqu'ils sont dorsaux, ils semblent être parfois de type « mucoïde », dégénératifs de la capsule dorsale, parfois « synoviaux » issus d'un kyste intra-articulaire scapholunaire. L'analyse de la littérature ne permet pas de le confirmer.

Pourquoi et d'où viennent-ils ? De cette question découle celle de leur traitement éventuellement chirurgical : faut-il réséquer la capsule dorsale radiocarpienne, le ligament scapholunaire, voire la capsule dorsale médiocarpienne ? Quelle quantité de capsule ou de ligament faut-il réséquer ? Toutes ces questions n'ont encore pas de réponse définitive (cf. chapitre « Traitement »).

Clinique. Il s'agit d'une tuméfaction ferme, élastique et lisse, le plus souvent indolore (Fig. 3). Lorsqu'elle est située à la face dorsale du poignet, cas le plus fréquent, elle s'accentue dans les mouvements de flexion et prend alors un caractère inesthétique. Ce kyste siège le plus souvent en regard de l'articulation scaphoïde-lunatum, entre le tendon du long extenseur du pouce et ceux des extenseurs des autres doigts. Plus rarement, il peut entraîner des douleurs lors des mouvements forcés de flexion ou d'extension ou être révélé par une légère douleur ou une sensation de faiblesse du poignet, parfois par un syndrome canalaire (compression des nerfs médian ou ulnaire, voire de l'artère radiale).

Les kystes palmaires siègent le plus souvent dans la gouttière radiale, entre les tendons du long palmaire et du fléchisseur radial du carpe.

L'examen met en évidence une tuméfaction arrondie, ovoïde, parfois multilobée, bien limitée, ferme ou plus ou moins rénitente, pouvant atteindre la taille d'une noix, adhérente au plan profond, mobile sous la peau dont l'aspect reste normal, en dehors d'une possible rougeur en fonction de la taille du kyste.

L'évolution peut être émaillée de poussées douloureuses lors de microtraumatismes répétés, entrecoupée de périodes de rémission. Parfois, les douleurs peuvent être plus soudaines. Certains kystes ne sont pas visibles ou palpables, découverts devant une douleur du poignet, soit à la face dorsale, soit à la face palmaire. Les examens complémentaires permettent le diagnostic. Le motif de consultation le plus fréquent reste d'ordre esthétique [27].

Imagerie. La radiographie conventionnelle n'a pas de place dans le diagnostic des kystes synoviaux du poignet, excepté pour les kystes intraosseux comme ceux du semi-lunaire, a priori en rapport avec les articulations des os du carpe. Son intérêt réside dans l'élimination d'autres diagnostics, dont l'arthrose, plus rarement associée à des kystes que dans certaines localisations. Pour les kystes du lunatum, l'existence de géodes au sein de l'os doit orienter le diagnostic, mais ce sont d'autres examens tels que l'IRM qui permettent de visualiser le kyste et ses rapports avec l'articulation [22]. Le diagnostic différentiel peut exister avec toutes les tumeurs lytiques de l'os, une pathologie systémique, une amylose ou une pathologie due à des microtraumatismes répétés, voire à un traumatisme unique plus important. Dans certains cas, une condensation autour de la géode peut en imposer pour une maladie de Kienböck. Andersen et al. ont étudié, par IRM préopératoire, la possibilité de différencier une synovite d'un kyste synovial ; leur conclusion était que quatre critères principaux étaient utiles : l'implantation sessile, la forme ovalaire, la structure interne hétérogène, et le rehaussement de l'image après utilisation du gadolinium, les deux premiers critères étant les plus utiles en faveur d'un kyste [28].

L'échographie permet de confirmer le caractère liquidien du kyste et de préciser ses relations avec les structures de voisinage. Elle peut mettre en évidence de petites structures kystiques qu'une IRM permettrait certes de confirmer, mais il faut garder à l'esprit que des kystes peuvent, d'une part disparaître spontanément, d'autre part ne pas être symptomatiques, et qu'une IRM ne devrait être demandée qu'en cas de doute diagnostique important et/ou avec une arrière-pensée d'intervention chirurgicale. Dans certains cas, l'IRM a permis de mettre en évidence des kystes dorsaux de poignets douloureux sans cause retrouvée [29].

Certains kystes synoviaux, en particulier dorsaux, peuvent être de découverte fortuite à l'occasion d'une arthroscopie motivée par un poignet douloureux, sans masse palpable [23].

Traitement.

- Traitement médical : l'évolution est toujours bénigne. En l'absence de gêne fonctionnelle, l'abstention thérapeutique doit être la règle. En cas de persistance prolongée du kyste, avec des alternances de poussée et de régression, la ponction-évacuation suivie de l'injection locale d'un corticoïde, non fluoré du fait du risque d'atrophie, peut se révéler efficace.

> ## Point fort
> Avant même d'envisager un traitement, il faut informer le patient de la possibilité de guérison spontanée dans un pourcentage de cas non négligeable puisque de l'ordre de la moitié. Il ne faut donc certainement pas se précipiter vers un traitement radical.

• Le traitement chirurgical : ce n'est qu'en cas d'échec du traitement médical que l'exérèse chirurgicale du kyste doit être envisagée. Cependant, en cas de kyste douloureux, volumineux, limitant la fonction, l'existence d'un syndrome canalaire d'évolution prolongée, voire pour des raisons esthétiques, un traitement peut être proposé. En cas de problème esthétique, il faut bien informer le patient des risques inhérents à ce type d'intervention chirurgicale (douleur, infection, cicatrice elle-même inesthétique syndrome douloureux régional complexe de type 2 [SDRC 2] - nouvelle dénomination de l'algodystrophie postchirurgicale, etc.), et de récidive, d'autant qu'existent des guérisons spontanées plus ou moins rapides du kyste.

Le geste le plus classique consiste en une exérèse de la poche kystique et d'une collerette de capsule articulaire en profondeur afin de limiter le risque de récidive. L'intervention peut être faite en chirurgie ambulatoire sous anesthésie locorégionale [26].

En postopératoire, une immobilisation du poignet est souvent conseillée pendant une dizaine de jours. Une rééducation est le plus souvent nécessaire pour récupérer les mouvements de flexion-extension. Le traitement chirurgical a pour inconvénient d'entraîner, notamment chez le travailleur manuel, un arrêt de travail relativement prolongé. Le risque est faible, de l'ordre de 5 %, de voir persister une légère limitation des mouvements de flexion-extension du poignet [25].

La résection endoscopique des kystes synoviaux de la face dorsale du poignet est possible. Dans une communication personnelle, Dumontier rapporte son expérience sur 21 cas de résection de kystes dorsaux du poignet par voie arthroscopique. Ce type de traitement, effectué en moyenne en 45 minutes, semble une alternative aux résections à ciel ouvert puisque après 23 mois de recul, les récidives sont de 10,5 % et les résultats fonctionnels proches de la normale (94 % de la mobilité et 96 % de la force). L'arrêt de travail moyen était dans cette série de 9,5 jours. Les complications ne sont cependant pas connues, mais a priori moins importantes que dans la chirurgie plus délabrante.

Le traitement chirurgical n'est pas toujours simple ni définitif, la morbidité chirurgicale pouvant être supérieure à la gêne fonctionnelle, aussi, devant l'incertitude du résultat et la possibilité de récidive, il faut sélectionner les indications. Quelques travaux thérapeutiques à la fois rétrospectifs et prospectifs permettent de se faire une idée plus précise sur les indications en fonction de la clinique, de la localisation, voire de la physiopathologie des kystes.

Dans une série de 37 patients âgés de 34 ans en moyenne opérés d'un kyste intraosseux synovial du poignet, la motivation de l'intervention a toujours été la douleur du poignet. Dans sept cas existait au moins un autre kyste du poignet. L'intervention a consisté en un curetage de l'os comblé par une greffe osseuse. Il semble que tous les patients ont été améliorés, mais six patients ont une diminution de flexion de poignet de 20-30°, sans affaiblissement fonctionnel [21].

Un travail rétrospectif de Gündes sur des kystes synoviaux des poignets opérés par arthroscopie permet de montrer qu'il existe une nette différence entre les kystes dorsaux et palmaires au profit des premiers. En effet, il existe moins de récidive (8,3 % versus 31,2 %), moins de complications (12 % versus 56 % avec un $p < 0,05$) pour les kystes dorsaux du poignet. Une des conclusions des auteurs est de réserver les interventions des kystes palmaires aux praticiens expérimentés, élément qui ressort de ce travail [30]. Povlsen évoque l'origine d'une anomalie de l'articulation scapholunaire ou lunotriquétrale, d'où leur dépistage systématique, en cas de découverte d'un tel kyste [31]. Bennett et al. ont montré, lors d'un travail rétrospectif, l'importance du comblement d'un kyste intraosseux, garant d'une non-récidive sur leur série [32]. Singhal présente un travail prospectif de 26 kystes traités par une technique microchirurgicale par arthroscopie avec un indice de satisfaction de 92,3 %, une perte de travail de 2 jours et aucune récidive à 2 ans [33]. La technique est expliquée dans ce même travail. Dans une série de 51 patients, Van Den Dungen a découvert 29 kystes synoviaux intraosseux associés aux kystes synoviaux chez 24 patients, soit 47 % : 16 dans le lunatum (55 %), cinq dans le grand os, sept dans le scaphoïde et un dans le trapézoïde. La taille moyenne de ces kystes intraosseux était de 3 mm. Pourtant, malgré cette forte proportion de kystes intraosseux associés à un kyste synovial, cette association n'avait jamais été décrite [34]. Seule une étiologie commune à ces deux types de kystes peut expliquer un tel niveau d'association.

Figure 4. Kyste mucoïde de l'annulaire gauche, d'origine arthrosique comme l'attestent les nodosités d'Heberden visibles sur les autres doigts.

Kystes des doigts

Les doigts sont, comme le poignet, un siège d'élection des kystes ; ils sont parfois mucoïdes. Ils peuvent siéger à la face dorsale ou à la face palmaire de la main et des doigts. Pour la face palmaire, il s'agit le plus souvent de kystes situés aux gaines tendineuses alors qu'à la face dorsale, ils sont une complication relativement fréquente de l'arthrose interphalangienne distale et sont une pathologie relativement fréquente (Fig. 4). Il existe cependant des kystes synoviaux développés aux dépens de l'interphalangienne proximale des doigts. L'âge de survenue de tels kystes est aux alentours de 65 ans contre 30-40 pour les autres kystes du poignet et de la main [35].

Clinique [35, 36]. Les kystes synoviaux de la face palmaire des doigts et de la main se développent sur la gaine des fléchisseurs et/ou sur le rétinaculum des doigts en regard de la diaphyse d'une première phalange ou du col d'un métacarpien. Ils peuvent être douloureux spontanément ou surtout lors de la flexion du doigt. Ils peuvent être révélés par le phénomène du doigt à ressaut, même si le kyste est le plus souvent à l'extérieur de la gaine et alors n'est pas la cause du ressaut. Ils sont souvent difficiles à découvrir à l'examen en raison de leur petite taille. Ils se présentent comme des petites masses de quelques millimètres, arrondies, mobiles sous la peau, adhérentes aux plans profonds, souvent dures.

Les kystes mucoïdes de la face dorsale des doigts constituent une complication de l'arthrose interphalangienne distale. Ils siègent en regard de la troisième phalange, à proximité de la base de l'ongle. Ils sont indolores, arrondis ou ovoïdes, d'une taille variable, ne dépassant pas 10 mm, d'aspect souvent blanchâtre, correspondant à la vision du contenu du kyste à travers l'épiderme transparent et un derme aminci. Ils peuvent s'ulcérer et s'infecter.

Traitement. Les kystes mucoïdes des doigts peuvent être traités par ponction-évacuation, suivie, dans un second temps, d'une éventuelle infiltration de corticoïdes. Il est en effet en

pratique peu réaliste d'envisager les deux gestes dans le même temps du fait de l'épaisseur du liquide nécessitant un trocart, incompatible avec l'injection de corticoïde qui risquerait de refluer. Les récidives sont fréquentes, mais les kystes finissent souvent par disparaître. Un geste chirurgical peut s'avérer nécessaire, plus du fait de la fistulisation à la peau et du risque infectieux en résultant ou de raisons esthétiques que de la douleur. Les kystes péri-unguéaux restent un problème particulier du fait des douleurs le plus souvent importantes.

Lorsqu'un geste chirurgical a été jugé utile, il faut le minimiser au maximum. Le succès du traitement dépend en grande partie de la technique opératoire et de la morbidité postopératoire. Il faut déterminer le traitement minimal efficace le moins traumatique. Becker et al. rapportent une étude ouverte au cours de laquelle tous les patients (34 femmes et 20 hommes, dont 47 kystes impliquant les doigts et sept impliquant les orteils) avaient déjà été traités et avaient récidivé [36]. L'intervention consistait à mettre en évidence, pendant l'intervention, la communication entre le kyste et l'articulation identifiée au moyen d'injection de bleu de méthylène chez 48 patients (89 %). À 8 mois, six patients ont récidivé, dont cinq dans les 4 mois et trois concernaient les orteils. Chez deux patients, la douleur a persisté pendant 4 mois puis s'est estompée. Un patient a présenté une limitation de mobilité passagère de quelques mois. Il semble que ce traitement très peu agressif soit efficace avec une récidive plus fréquente aux orteils que pour les doigts [36].

Membres inférieurs

Kystes de la hanche

Généralités

Le kyste synovial de la hanche est beaucoup plus rare que le kyste synovial poplité du genou, mais il est de même nature et relève des mêmes mécanismes et des mêmes étiologies. Il se présente cliniquement et en imagerie médicale d'une manière comparable, en tenant compte des différences anatomiques. Il peut se développer dans la bourse séreuse de l'iliopsoas ou dans la bourse iliopectinée communiquant avec l'articulation de la hanche, de façon plus fréquente que normalement, lorsqu'il existe une coxopathie [37]. Les douleurs sont de siège inguinocrural, parfois difficiles à distinguer de celles de la coxopathie à l'origine de son développement. À l'examen, il se présente comme une masse inguinocrurale pouvant comprimer les structures de voisinage : veine fémorale, nerfs crural, fémorocutané ou génitocrural, organes pelviens [37]. La présence d'un kyste mucoïde au voisinage de la hanche semble plus rare.

Kystes du labrum [38-40]

Les kystes du bourrelet ne sont pas exceptionnels. Leur diagnostic est de difficulté variable. Cette forme de pathologie du labrum impose de rechercher un conflit antérieur de hanche surtout chez un adulte jeune.

Clinique. La douleur inguinale est le signe d'appel le plus habituel. L'examen note une discrète limitation des mouvements, notamment en flexion-adduction-rotation interne sur un patient en décubitus dorsal.

Examens complémentaires. Le diagnostic peut être fait à l'échographie, l'IRM pouvant être exceptionnellement nécessaire. L'arthro-IRM est l'examen le plus performant pour l'analyse du labrum et des kystes en regard de cette zone.

Traitement [38, 39]. Il comporte le plus souvent : le repos, une infiltration de corticoïdes si nécessaire. En cas d'échec, une arthroscopie avec résection de la région labrale peut être envisagée. La chirurgie est un recours ultime d'usage exceptionnel.

Le cas particulier de sa survenue au cours d'un conflit le rattache alors à sa cause tant pour les signes que pour la prise en charge thérapeutique.

Kystes du genou

Au genou, on dénombre plusieurs types de kystes différents par leur localisation, mais également par leur origine et leur physiopathologie.

Kystes poplités [41, 42]

De type synovial, ils sont en règle générale secondaires à un épanchement intra-articulaire dû à une arthropathie d'origine dégénérative, inflammatoire ou traumatique. Ils peuvent être bilatéraux. L'étiologie peut être la même chez l'enfant que chez l'adulte. Aucune arthropathie n'est décelable chez certains enfants, plus souvent des garçons, porteurs de kystes poplités, volontiers bilatéraux, apparus vers l'âge de 10 ans et pouvant disparaître au bout de quelques années. D'exceptionnels cas familiaux ont été rapportés.

Clinique. Son existence est le plus souvent révélée par une douleur ou une simple gêne à la face postérieure d'un genou, dans le creux poplité ou à la partie supérieure du mollet. Cette douleur intermittente ou permanente, parfois nocturne, peut être provoquée ou majorée par l'extension forcée du genou. Le kyste asymptomatique peut être découvert lors d'un examen systématique.

La tuméfaction kystique peut être visible sur un genou en extension. C'est surtout la palpation qui permet de reconnaître la présence, dans le creux poplité, d'une tuméfaction ovoïde, fixe sur les plans profonds, de consistance liquidienne variant suivant la position du genou, plus molle en flexion, plus rénitente en extension, parfois sensible, non battante, non expansive et non soufflante à l'auscultation. Elle est plutôt localisée à la partie interne du creux poplité. Le signe de Foucher est rarement observé : la pression manuelle permet au kyste de se vider dans l'articulation lorsque le genou est en flexion, non lorsqu'il est en extension. Certains kystes sont très volumineux, en particulier dans la polyarthrite rhumatoïde. Leur extension est rarement ascendante ou externe, plus souvent interne et descendante dans le mollet et elle peut atteindre la cheville, au bord interne du tendon d'Achille.

Complications. Elles sont essentiellement la compression d'organes de voisinage et la rupture des parois kystiques :

- la compression des veines du creux poplité ou du mollet entraîne un œdème de la jambe, de la cheville et du pied, qui associé à la douleur du mollet, souvent vive, peut faire croire à tort à une phlébite. L'échographie confirme l'existence du kyste, mais une échographie dopplérisée peut s'avérer nécessaire pour éliminer une phlébite. L'association a été rapportée. La compression du nerf long fibulaire simulant une sciatique L5 distale est très rare. Celle du nerf tibial simulant une sciatique S1 distale est encore plus rare. Une compression de l'artère poplitée peut provoquer une claudication intermittente et faire croire à tort à l'existence d'un anévrisme, d'autant plus que les battements artériels peuvent être transmis par le kyste ;
- la rupture de la paroi constitue une complication fréquente des kystes poplités. Elle est le plus souvent provoquée par un mouvement de flexion ou d'extension du genou augmentant la pression dans le kyste. Brutalement apparaît une douleur du creux poplité et du mollet qui est augmenté de volume, tendu, très douloureux à la palpation. L'apparition d'une ecchymose à la face interne de la jambe ou même sur le dos du pied [43] est un bon argument en faveur du diagnostic de rupture de kyste poplité, mais ce signe est inconstant. La confusion avec une phlébite et un traitement intempestif par les anticoagulants [44] doivent être évités. La réalisation d'une échographie, d'une phlébographie, éventuellement d'une arthrographie peut s'avérer nécessaire ;
- la survenue d'une hémorragie intrakystique peut entraîner une brutale augmentation du volume du kyste et des phénomènes compressifs ;
- d'exceptionnelles observations d'infections isolées ont été rapportées [45].

Examens complémentaires. Les radiographies standards peuvent mettre en évidence l'arthropathie causale. De profil,

réalisée avec des rayons mous, elle peut permettre de suspecter l'existence d'un kyste sur la présence d'une simple opacité poplitée. D'autres explorations peuvent être indispensables pour le voir, reconnaître sa cause ou une complication, éliminer : un anévrisme, un kyste adventitiel de l'artère poplitée [46], des varices, un lipome, des adénopathies, une synovite villonodulaire [47], un synovialosarcome, un lymphome [48].

L'échographie est la première exploration complémentaire à réaliser. C'est la plus simple et une des plus performantes pour identifier une tuméfaction du creux poplité. Le kyste poplité se présente comme une structure anéchogène de type liquidien. Il apparaît bien limité, avec une paroi mince, en avant au contact du tibia, de forme ovoïde, en coupe sagittale. Il présente souvent une expansion interne en coupe transversale. L'existence d'échos intrakystiques traduit vraisemblablement la présence de caillots de fibrine. Il peut parfois être méconnu, en particulier en cas de rupture.

L'arthrographie opaque ou à double contraste était très performante ; mais si nécessaire, l'examen de référence est actuellement l'arthroscanner. Il montre une image opaque du creux poplité, descendant plus ou moins dans le mollet, bien limitée, de forme ovalaire ou polylobée. Il est possible de mettre en évidence le pertuis entre kyste et articulation.

À l'IRM, le signal de ces kystes est de type liquidien, mais des images linéaires en hyposignal correspondant à des cloisons sont visibles, de même que des corps étrangers cartilagineux (zones de signal intermédiaire en T1) ou ostéocartilagineux (zones en hypersignal, d'origine graisseuse ?) [49]. La présence d'une coque en hyposignal peut traduire la présence de dépôts ferriques secondaires à des hémorragies intrakystiques répétées. La découverte fortuite de petits kystes poplités, de faible volume, asymptomatiques est possible. Les coupes axiales peuvent reconnaître l'existence d'une fine communication, le plus souvent avec l'articulation fémorotibiale, parfois la tibiofibulaire supérieure [49].

Traitement. La ponction évacuatrice du kyste, réalisée avec une aiguille de calibre au moins égal à 19 gauges, après avoir éliminé toute suspicion d'un anévrisme, entraîne, au moins momentanément, la disparition des symptômes. Les caractéristiques du liquide varient avec la nature de l'arthropathie causale, en règle générale, plus visqueux que le liquide articulaire qui lui a donné naissance. Une ponction blanche est possible du fait d'une viscosité excessive et/ou de la présence de dépôts de fibrine. Lors d'une infiltration de produit cortisoné, il est plus logique d'injecter le produit dans l'articulation fémoropatellaire, par voie supéroexterne pour d'une part traiter l'arthropathie, d'autre part éviter le reflux du produit par le pertuis de l'aiguille [50]. L'hexacétonide de triamcinolone semble le produit de choix, même s'il n'existe pas d'étude pour le prouver dans cette indication. Ce traitement est efficace, mais les récidives fréquentes.

Les synoviorthèses à l'acide osmique ne sont plus réalisées du fait de l'absence d'autorisation de mise sur le marché (AMM) et en raison du risque de fistulisation du kyste à la peau, même en cas d'injection intra-articulaire. Les synoviorthèses isotopiques intra-articulaires ou kystiques peuvent être utilisées dans les cas rebelles aux injections renouvelées de cortisoniques à longue durée d'action. Les indications d'une exérèse chirurgicale sont rares en raison des difficultés opératoires et de la fréquence des récidives. Le meilleur traitement du kyste poplité reste celui de l'arthropathie causale.

Kystes méniscaux [51]

Les kystes méniscaux sont des formations molles résultant de certaines déchirures méniscales et contenant du liquide synovial. On distingue les kystes paraméniscaux, les plus fréquents, où le liquide synovial a fait issue dans les tissus mous environnants, à travers une déchirure méniscale, des kystes intraméniscaux correspondant à la présence du liquide synovial à l'intérieur d'une déchirure méniscale avec ou sans élargissement local du ménisque. Ils sont d'origine traumatique ou microtraumatique et dégénérative. Dans la majorité des cas, le kyste est adjacent au ménisque et relié directement à la déchirure. Celle-ci est dans la quasi-totalité des cas horizontale et souvent antérolatérale. Rarement, le kyste est à distance du ménisque, mais il lui est relié par un pédicule.

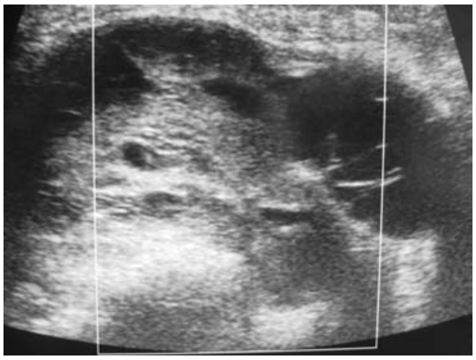

Figure 5. Kyste méniscal externe vu en échographie : il s'agit de la zone arrondie sur la partie droite du cliché.

Clinique. La plupart des fissures méniscales horizontales sont asymptomatiques, en particulier chez le sujet âgé. La présence du kyste peut, en revanche, provoquer l'apparition d'une douleur. Il peut être décelable à la palpation sous la forme d'une petite tuméfaction douloureuse, de siège le plus souvent antérolatéral, disparaissant en flexion.

Un cas d'hémarthrose récidivante spontanée a été rapporté comme cause de kyste méniscal, par compression du pédicule du kyste par le ménisque [52].

Examens complémentaires. L'échographie permet une bonne détection des kystes méniscaux. Ils se présentent comme une image hypoéchogène au sein du ménisque. Les kystes paraméniscaux sont plus faciles à visualiser (Fig. 5). L'IRM constitue actuellement une des meilleures méthodes de détection des kystes méniscaux. Ils apparaissent comme une collection liquidienne, de signal homogène, intermédiaire en séquence pondérée T1, augmenté en séquence pondérée T2. La présence d'un hyposignal en séquence pondérée T2 peut correspondre soit à une dessiccation du kyste, soit à une hémorragie intrakystique. L'IRM peut découvrir un kyste non palpable cliniquement, en particulier sur une corne méniscale postérieure.

Traitement. L'arthroscopie permet de les traiter dans les meilleures conditions, en associant à la décompression du kyste une méniscectomie partielle ou subtotale [53].

Kystes articulaires purs

Ce sont des kystes synoviaux totalement intra-articulaires. Ils sont rares, ont été trouvés dans diverses localisations : ligaments croisés, graisse de Hoffa, raccordement au ménisque.

L'équipe de Sarimo a dénombré neuf patients ayant des kystes intra-articulaires, sur une série de 2 400 arthroscopies faites consécutivement. Dans six cas, le kyste a été localisé sur des ligaments croisés et trois fois en liaison avec le ménisque [54].

Ces rares kystes synoviaux peuvent être potentiellement douloureux alors qu'ils sont très difficiles à mettre en évidence. Laborie et al. ont rapporté deux cas de rupture simulant une phlébite fémorale postérieure avec la cellulite de cuisse. Leur connaissance peut permettre d'éviter une escalade dans la gestion d'examens complémentaires parfois coûteux et inutiles, ainsi que des traitements inadéquats, basés sur les anticoagulants et les antibiotiques [55].

À partir de trois cas de gonalgie antérieure mal définie simulant une chondromalacie, Drosos et al. rapportent leur guérison complète des kystes par traitement chirurgical, sans récidive avec 3 ans de recul [56].

Kystes intraosseux

Cause de géode intraosseuse radiologique, ils sont peu fréquents, reconnus essentiellement chez l'adulte d'une quarantaine d'années, avec une petite prédominance masculine.

Kystes de l'échancrure intercondylienne [57]

Ils sont de type mucoïde, d'observation rare, en milieu le plus souvent chirurgical orthopédique.

Clinique. Asymptomatiques, dans la majorité des cas, ils sont découverts à l'occasion d'une IRM ou d'une arthroscopie. Ils peuvent être révélés par une douleur, des épanchements récidivants et surtout une limitation progressive de la mobilité, chez un sujet jeune, sans antécédent traumatique. La douleur est d'installation progressive, mécanique, elle peut se majorer à la montée ou à la descente des escaliers, surtout apparaître en flexion et/ou extension forcées du genou.

La limitation de la mobilité intéresse tant la flexion que l'extension. Elle prédomine à l'extension pour les kystes du ligament croisé antérieur, à la flexion pour ceux du croisé postérieur.

Examens complémentaires. Le kyste se présente comme une image hypoéchogène en échographie, à limite supérieure convexe, siégeant au contact d'un ligament croisé, en avant et légèrement en dedans des vaisseaux poplités.

En IRM, ils sont en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2. Après injection intraveineuse de gadolinium, la paroi du kyste peut se rehausser si elle est suffisamment épaisse, le contenu du kyste ne prenant pas le contraste. Il peut être cloisonné. C'est habituellement sur les coupes sagittales que les lésions sont les plus visibles. Les coupes frontales et axiales permettent d'apprécier l'extension antérieure dans l'échancrure intercondylienne.

L'arthrographie est le plus souvent négative. La TDM n'est pas utile au diagnostic, mais elle peut révéler parfois l'existence d'érosions osseuses au voisinage des zones d'insertion des ligaments croisés.

Dans certains cas, il est possible qu'un kyste intra-articulaire se développe dans la paroi même de la capsule.

Traitement. Le traitement de première intention est la ponction évacuatrice du kyste sous contrôle échographique ou TDM, suivie d'une infiltration de corticoïdes. Ce traitement simple se révèle efficace dans la majorité des cas. En cas de doute diagnostique, ou en cas d'échec de la ponction, l'arthroscopie permet l'évacuation et l'excision du kyste, ainsi que l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. Une série de 15 cas est rapportée par Parish et al. [57] : plus souvent des hommes avec un genou douloureux de mobilité réduite sans signe de gonarthrose. Ils ont retrouvé la mobilité du genou par simple débridement du kyste sous arthroscopie. C'est le traitement de choix pour cette équipe [57]. Il faut cependant le réserver aux cas résistant aux autres traitements, les effets secondaires n'étant pas toujours anodins : SDRC2, infections, mobilité réduite du genou, etc.

La chirurgie à ciel ouvert n'est indiquée que devant une lésion d'aspect tumoral ou en cas d'échec de l'arthroscopie.

Kystes synoviaux de l'articulation tibiofibulaire supérieure

Certains patients souffrent d'un syndrome de compression du nerf fibulaire commun au niveau de l'articulation tibiofibulaire supérieure dont l'origine est un kyste synovial, soit tibiofibulaire supérieur (Fig. 6), le plus souvent, soit plus rarement de l'articulation fémorotibiale par une expansion descendante, soit enfin par l'existence d'un kyste sur le tronc nerveux [58].

Ces kystes développés sur un tronc nerveux peuvent éclairer d'un jour nouveau la physiopathologie.

Physiopathologie des kystes intraneuronaux juxta-articulaires. La revue de la littérature fait état de nombreux kystes synoviaux développés dans le nerf fibulaire commun, en regard de l'articulation tibiofibulaire supérieure. Souvent, dans ces observations, existe une association à un kyste développé aux dépens d'une artère. Spinner et al. [58] ont étudié rétrospectivement sur IRM une douzaine de kystes intraneuronaux du

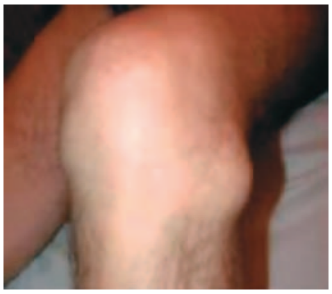

Figure 6. Kyste synovial de l'articulation tibiofibulaire externe.

nerf fibulaire commun. Deux cas chirurgicalement prouvés de kystes développés au sein du tronc nerveux avaient un prolongement aux dépens d'un vaisseau artériel prouvant un modèle commun de formation des deux types de kyste, dit « le signe de la fourchette » comprenant le raccordement du kyste au sein du nerf et celui du kyste artériel. Cette théorie a été retrouvée pour d'autres nerfs, à proximité d'articulations. L'association d'un kyste synovial « intranerveux » à un kyste vasculaire suggère que les kystes et leur contenu puissent « disséquer » les parois des nerfs et artères à partir de l'articulation puis ensuite lors de leur cheminement le long des paquets vasculonerveux. Ces cas fournissent des éléments pathogéniques importants en faveur de l'origine articulaire des kystes intranerveux et/ou vasculaires [58]. Un autre cas de kyste développé aux dépens du nerf fibulaire a été rapporté, avec récidive, qui n'a guéri qu'après ligature du prolongement du kyste, laquelle avait permis de découvrir des débris neurologiques en son sein [59].

Clinique. Le kyste se traduit par des douleurs de la face externe de l'articulation tibiofibulaire supérieure, mais avec diffusion des douleurs selon un trajet tronculaire, à la face externe de la jambe. Elles évoluent avec le temps vers le type neuropathique. En l'absence de traitement, l'évolution est traînante.

Examens complémentaires. Outre les radiographies qui permettent d'éliminer un autre diagnostic, un EMG peut être demandé lors d'une symptomatologie compatible avec une compression nerveuse. Une échographie peut aider à mettre en évidence le kyste synovial. L'inefficacité d'un traitement médical et/ou une compression prolongée imposent une imagerie de type IRM.

Traitement. Toujours médical et symptomatique au début, le traitement comporte des antalgiques de palier 1 ou 2 par voie orale, puis une ponction-infiltration. Ce n'est qu'en l'absence d'efficacité qu'on décide, sur des éléments cliniques et paracliniques, d'une intervention chirurgicale, a minima autant que possible.

Cheville et pied

Les kystes synoviaux des chevilles et/ou des pieds sont assez rares. Les kystes mucoïdes se localisent autour des chevilles, à la face dorsale du cou-de-pied.

Les kystes synoviaux des pieds peuvent être révélés par un syndrome du canal tarsien sur le dos des pieds et sur les orteils [37].

Autres kystes des membres inférieurs

Un cas de kyste synovial géant a été rapporté aux dépens du tendon du quadriceps fémoral, apparu dans les suites de la mise en place d'une prothèse totale du genou. Le kyste a été excisé avec succès, mais il s'agit, à notre connaissance, du premier cas dans ce type de chirurgie [60].

■ Kystes synoviaux axiaux

Kystes du rachis cervical

Ils sont rares et le plus souvent asymptomatiques [61]. Quelques cas symptomatiques sont rapportés dans la littérature. Les plus fréquents sont à l'origine d'une radiculopathie [62].

Physiopathologie

De nombreuses théories ont été proposées pour expliquer l'origine des kystes synoviaux du rachis cervical. Cependant, les articulations postérieures sont les coupables les plus fréquentes lors des différents cas rapportés [63-65]. Une IRM ou une TDM permet le plus souvent de mettre en évidence une masse à proximité d'une arthrose des facettes articulaires [66, 67], illustrant bien la configuration et les caractéristiques tissulaires du kyste et son origine synoviale.

L'instabilité atloïdoaxoïdienne est également parfois retrouvée à leur origine [64, 68] avec compression excessive au niveau de l'articulation facettaire C1-C2.

Diagnostic

Wen-Yu Cheng et al. rapportent le cas d'un syndrome de Brown-Séquard dont l'origine était un kyste synovial du rachis cervical bas en lien direct avec l'articulaire postérieure C6-C7 [61]. Une IRM a montré la compression de la racine postérieure sensitive. L'exérèse chirurgicale a fait disparaître totalement la symptomatologie 4 mois après l'intervention.

En 2000, Stoodley et al. ont rapporté 19 cas de kystes cervicaux provenant dans la plupart des cas d'une déhiscence du ligament cruciforme, au niveau des facettes articulaires postérieures à prolongement intracanalaire, avec comme conséquence fréquente une compression médullaire [69]. Yamamoto a également rapporté une telle observation [70].

D'autres symptômes dont la cause était un kyste synovial ont été rapportés dans la littérature : une hémiparésie [71], une paraparésie d'installation progressive [72], une dyspnée [73] fait découvrir une masse rétropharyngienne dans le ligament vertébral antérieur, une démarche ébrieuse fait découvrir un kyste synovial du ligament jaune en C7-D1 avec spondylolisthésis [74].

Dans tous ces cas de manifestations atypiques, l'IRM a permis de retrouver la compression par le kyste à leur origine. Les images mettent en évidence une masse de forme arrondie, réduisant le canal cervical caractérisée par un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2. Il est également fréquent de visualiser un hypersignal en T2 de toute la région de l'articulation facettaire [75].

Tabaddor et al. rapportent le cas d'un patient souffrant de cervicalgies, dont le bilan a permis de mettre en évidence un kyste intraosseux de l'apophyse odontoïde, qui a été opéré avec succès [76].

Traitement

Il est quasiment exclusivement chirurgical avec excision du kyste. Il est efficace avec diminution des signes neurologiques même en cas d'exérèse incomplète [69]. Une fixation transarticulaire par vis est possible avec de bons résultats, associée à une greffe osseuse prise en crête iliaque [77]. Une immobilisation cervicale est souhaitable pendant les 3 mois suivants.

Kystes du rachis dorsal [69]

Ils sont exceptionnels et seuls quatre cas ont été rapportés dans la littérature, révélés par l'existence d'une compression médullaire avec un syndrome lésionnel fait de douleurs correspondant au métamère atteint.

Le développement de kystes dorsaux est surprenant car il s'agit d'articulations peu mobiles.

Kystes du rachis lombaire

Ce sont de loin les plus fréquents. Ce sont les articulations interapophysaires postérieures qui sont le siège électif des kystes synoviaux au rachis lombaire. Il s'agit souvent de lésions non révélées par les radiographies classiques, mais dont le diagnostic peut être orienté par l'examen clinique. C'est le cas de certains kystes synoviaux, susceptibles de comprimer la racine dans le trou de conjugaison, à l'origine de radiculalgies non discales.

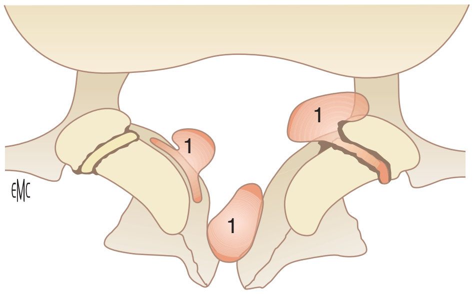

Figure 7. Schéma résumant les différents kystes facettaires au niveau du rachis lombaire, d'après Hubault et al. [83]. 1. Kystes articulaires interapophysaires postérieurs.

Il faut se souvenir que le terme de kyste synovial devrait être réservé à ceux dont l'étude cytologique a permis de retrouver des cellules synoviales, ce qui est loin d'être toujours le cas, d'autant que leur étude n'est pas systématique. François et al. ont par exemple introduit le terme de « diverticules » pour désigner les kystes communiquant avec une articulation interapophysaire postérieure vertébrale en l'absence de cellules synoviales [78].

Définition

Les kystes articulaires interapophysaires synoviaux sont des formations kystiques développées aux dépens de la capsule et du tissu synovial de ces articulations. Ils peuvent se développer à distance, dans les masses musculaires paravertébrales, ou dans le canal rachidien, en position a priori extradurale, et entraîner une symptomatologie radiculaire [79]. Certains cas d'anastomose ont été retrouvés entre ces kystes et les différents feuillets arachnoïdiens.

Considéré comme une pathologie dégénérative chez des sujets plus âgés, un kyste extradural est rare chez l'enfant ; une étiologie traumatique est alors évoquée. Vasani et al. rapportent un tel cas de survenue brutale, par une hémorragie aiguë [80].

Épidémiologie [81]

Peu d'études sont consacrées à la fréquence des kystes facettaires, qui sont de découverte le plus souvent fortuite. Sur 303 IRM consécutives chez des lombalgiques, 30 ont été identifiés (9,6 %), caractérisés par leur association significative avec la sévérité de l'arthrose et la présence de spondylolisthésis [82].

Origine [81]

La formation de ces kystes provient probablement de la dégénérescence arthrosique, ce qui explique leur localisation quasiment exclusive aux zones de contrainte maximale, c'est-à-dire à partir de la charnière lombosacrée, en particulier en L4-L5, L5-S1, plus rarement au niveau L3-L4.

Rappel physiopathologique [83]

Comme pour les autres localisations, différentes théories ont été évoquées selon l'existence ou non de synoviocytes. Une hernie des structures capsuloligamentaires articulaires, sous l'influence d'une hyperpression, est la première théorie évoquée. Pour les kystes plus postérieurs, il est possible que l'origine soit la même avec une migration vers le ligament jaune, et que secondairement se produise une perte des connexions articulaires (Fig. 7). D'autres pourraient être le fait d'une dégénérescence arthrosique, avec métaplasie synoviale.

Anatomie pathologique

La paroi du kyste est formée d'un tissu fibreux, parfois calcifié, tapissé de tissu synovial, hyperplasique. Ces kystes

contiennent une substance d'aspect gélatineux, mucoïde, de couleur variant du jaune au brun. Il est parfois retrouvé des dépôts d'hémosidérine, suggérant la survenue d'hémorragie, post-traumatiques ou non, à l'origine ou non du kyste.

Clinique [81]

Sciatique

Le plus souvent, il s'agit d'une sciatique de topographie L5, dans la grande majorité des cas unilatérale, pouvant en imposer pour une origine discale par son horaire mécanique et son impulsivité. Il existe cependant quelques spécificités par rapport à une sciatique discale : un début progressif sans traumatisme inaugural, précédé d'une longue période de lombalgie intermittente. Lorsque la sciatique apparaît, elle peut évoluer pendant de nombreuses années, de façon intermittente et c'est souvent une recrudescence récente qui amène le patient à consulter. La douleur est plus importante en position debout et à la marche, alors que la position assise est souvent salvatrice. L'antéflexion est bien supportée alors que la manœuvre de Lasègue est douloureuse dans la moitié des cas. Le type de douleur est certes essentiellement dû à un excès de nociception, mais il existe également une part de douleur neuropathique.

Claudication intermittente à la marche

Parfois, les caractéristiques sont celles d'un syndrome du canal lombaire rétréci, avec arrêt à la marche du fait des douleurs. Il a été rapporté un cas de sportif marathonien, dont les symptômes étaient aggravés par la marche et améliorés par la course ; cette atypie était expliquée par l'amélioration des symptômes par l'antéflexion du tronc [84]. Un kyste synovial localisé sur le ligament jaune a été rapporté avec récupération totale après exérèse du kyste [85].

Syndromes polyradiculaires

Un syndrome de la queue de cheval associé à une radiculalgie de type sciatique, voire une paraparésie peuvent être à l'origine de la découverte du kyste facettaire. Les symptômes évoquent alors avant tout un canal lombaire rétréci et le diagnostic étiologique est redressé par les examens complémentaires.

Firth et al. [86] ont observé des cas de douleurs rapportées à des kystes synoviaux gazeux facettaires. Les clichés ont retrouvé une discopathie L5-S1 avec des phénomènes de vide dans ce disque dans tous les cas. La symptomatologie ne différerait que par une intermittence plus marquée. Le gaz était dans le kyste dans tous les cas et peut-être à l'origine de lomboradiculalgie [86].

Instabilité rachidienne

Certains kystes associés à une instabilité lombaire (du fait de la mobilité anormale) peuvent nécessiter une immobilisation, voire une arthrodèse dans les cas les plus rebelles, même si certaines guérisons spontanées sont notées [87].

Imagerie

Elle permet de confirmer le diagnostic du kyste.

La radiographie conventionnelle montre des signes d'arthrose postérieure souvent associée à des discopathies étagées, un éventuel spondylolisthésis, voire un rachis lombaire instable lors de clichés dynamiques, tous éléments favorisant la naissance d'un kyste synovial.

Actuellement, on ne demande une arthrographie de l'articulaire postérieure qu'en cas de doute sur la continuité entre l'articulation et le kyste. Le pertuis peut alors être visible [88].

L'IRM est également un excellent examen qui permet de visualiser d'autres éléments, en particulier l'existence d'hémorragies intrakystiques lors de certaines poussées douloureuses (Fig. 8).

Le scanner reste l'examen le plus performant pour le diagnostic du kyste montrant une image caractéristique arrondie intracanalaire, juxta-articulaire, bien limitée par un liseré plus dense (Fig. 9). Parfois, des images calcifiées sont visibles en son sein. Il permet aussi de visualiser l'extension locale et à distance du kyste, ses rapports avec les structures de voisinage, en particulier avec les autres éléments du canal rachidien [89]. Il faut éviter de confondre un kyste avec une hernie discale exclue, mais la présence de calcification, de gaz ou d'un liseré d'interposition plaide en faveur d'un kyste.

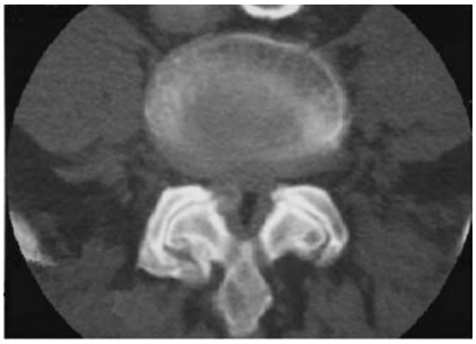

Figure 8. Coupe d'imagerie par résonance magnétique montrant un kyste provenant de l'articulation interapophysaire droite en L4-L5. On comprend la possibilité de compression d'une racine, à l'origine d'une possible sciatique non discale.

Figure 9. Coupe tomodensitométrique montrant un kyste facettaire L4-L5 droit.

Traitement

Peu de possibilités étaient offertes au patient en dehors d'une chirurgie lourde avec laminectomie. Depuis quelques années, les ponctions-infiltrations ont montré de bons résultats avec peu de récidive, la capsule articulaire étant le plus souvent rompue par l'injection de l'anesthésique local et/ou le produit cortisoné. Il ne faut jamais négliger la possibilité de survenue d'une calcification secondaire, en particulier lors de l'utilisation de dérivés fluorés, ces derniers étant contre-indiqués depuis les complications décrites au niveau discal.

Kystes intraosseux [22]

Jusqu'à il y a peu, le diagnostic de kyste intraosseux n'avait aucune raison d'être envisagé, d'une part parce qu'il est rarement symptomatique, et d'autre part parce qu'il n'existait pas de moyen diagnostique pour l'étayer.

Le kyste synovial intraosseux est essentiellement observé chez l'adulte à un âge moyen de 40 ans, les âges extrêmes retrouvés dans la littérature étant de 18 à 86 ans avec une prédominance masculine.

Physiopathologie

Plusieurs mécanismes sont encore évoqués pour expliquer leur formation qui n'est pas encore clairement définie. Pour certains, ces kystes seraient un prolongement intraosseux de kystes synoviaux. Cette hypothèse a été défendue par Kay [90], puis par Kambolis [91].

Clinique

Il peut être noté une gêne douloureuse au mouvement, majorée par sa répétition chez les sportifs en particulier (course à pied). Le délai diagnostique est de l'ordre de 10 ans. Il existe parfois une limitation discrète de l'articulation. La clinique est donc pauvre et le diagnostic ne peut être confirmé que sur les examens paracliniques.

Examens complémentaires

Ils ont pour but essentiel d'éliminer les autres diagnostics, en particulier les kystes osseux solitaires, les tumeurs à myéloplaxes, les kystes anévrismaux, plus rarement ; une synovite villonodulaire peut donner des aspects de pseudokyste.

Un diagnostic doit être discuté, c'est celui des géodes intraosseuses associées aux arthroses. Ces géodes siègent sur les zones d'hyperpression ; les cas les plus courants sont retrouvés à la hanche (tête fémorale et cotyle). Ces lésions doivent être distinguées des kystes développés au voisinage des articulations saines. Le kyste intraosseux est beaucoup plus rare que celui des géodes associées aux arthropathies.

La radiographie comparative de l'articulation atteinte peut montrer une cavité intraosseuse, ronde ou ovalaire de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre, de siège juxta-articulaire, sous-chondrale, radiotransparente, bien limitée, le plus souvent cerclée par un fin liseré plus dense, de localisation épiphysaire, sauf aux petits os du carpe où elle peut être au centre de l'os.

Cette image est le plus souvent uniloculaire, mais certains auteurs ont décrit des images multiloculaires. Il a été observé, rarement, un amincissement de la corticale, voire une soufflure de l'os.

Les os longs sont les plus souvent touchés et surtout aux membres inférieurs, en particulier à la cheville. Les radiographies ne montrent pas de communication avec la cavité articulaire. Seuls une kystographie, un arthroscanner, voire une IRM, peuvent parfois la mettre en évidence.

Il est indispensable de rechercher, par une radiographie, une arthropathie de voisinage.

Un scanner ou une IRM permettent de confirmer le kyste intraosseux par l'absence d'une arthropathie.

Évolution

Elle est constamment bénigne et le suivi évolutif ne montre pas de tendance extensive.

Traitement

Il est a priori basé sur la surveillance, exceptionnellement sur la chirurgie, réservée aux formes douloureuses.

■ Articulation temporomandibulaire

Les kystes synoviaux sont rares ; pourtant, quelques cas sont rapportés dans la littérature.

Physiopathologie

Ils résultent de la dégénérescence mucoïde du tissu conjonctif provenant de la capsule articulaire. Ils contiennent souvent un liquide d'aspect très gélatineux et sont recouverts de cellules légèrement aplaties d'origine synoviale, le plus souvent suite à un traumatisme ou des microtraumatismes répétés [92].

Clinique

Leur découverte est faite à l'occasion de douleurs à l'ouverture et/ou à l'occlusion de la cavité buccale. Il peut s'agir d'une tuméfaction inesthétique cutanée [93]. Les complications sont assez rares en dehors de la compression du nerf facial, dont la partie extracrânienne est motrice, ce qui peut, en théorie, entraîner une paralysie faciale tronculaire [94].

Un cas d'otorragie associée à une hypoacousie est rapporté par compression du conduit auditif externe par l'expansion du kyste [93].

Examens complémentaires

Les radiographies peuvent mettre en évidence un pincement de l'interligne articulaire avec parfois érosion de l'os sous-chondral, et au moins une fois, l'image d'un kyste intraosseux [93]. D'autres examens, tels qu'une IRM ou un scanner, permettent de rétablir un diagnostic souvent difficile à porter devant la rareté de tels kystes.

Traitement

Le kyste peut être ponctionné en cas de saillie inesthétique, mais la récidive et/ou les douleurs motivent parfois une exérèse chirurgicale dont l'abord peut être rendu incertain du fait de l'extension du kyste.

■ Références

[1] Treadwell EL. Synovial cysts and ganglia: the value of magnetic resonance imaging. *Semin Arthritis Rheum* 1994;**24**:61-70.

[2] Lecène P. Trois cas de dégénérescence gélatineuse, pseudo-kystique, du tissu conjonctif juxta-articulaire et du tissu tendineux. *Bull Soc Nat Chir* 1927;**53**:2-8.

[3] Letulle M, Bazy L. Les kystes dits synoviaux du poignet. *Ann Anat Pathol (Paris)* 1928;**5**:937.

[4] Vandevenne J, Vanhoenacker F, Hauben E, De Schepper AM. Nosologie des kystes para-articulaires. *Getroa* 1997;**XXIV**:293-303.

[5] Irani L, Hilliquin P, Renoux M, Devaux B, Menkes CJ. Paraparésie des membres inférieurs par kyste articulaire postérieur. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993;**60**:459-62.

[6] Ollat D, Martin M, Desmoineaux P, Beaufils P, Versier G. Ganglion cyst of the shoulder: six cases and review of the literature. *Rev Chir Orthop Reparatrice App Mot* 2006;**92**:214-22.

[7] Bussière JL, Zmantar C, Cauhape P, Soubrier M, Ristori JM. Kyste synovial géant de l'épaule. À propos d'un cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992;**59**:145-8.

[8] Daumas JL, Padovani B, Raffaelli C, Chanalet S, Baque MC, Isman H, et al. Compression du nerf sus-scapulaire dans le défilé spinoglénoïdien par un kyste synovial. *J Radiol* 1995;**76**:25-8.

[9] Levy P, Roger B, Rodineau J, Danowski G, Lazennec JY, Grenier P. Compression kystique du nerf sus-scapulaire. À propos de 3 cas. Revue de la littérature. *J Traumatol Sport* 1995;**12**:65-72.

[10] Westerheide KJ, Karzel RP. Ganglion cysts of the shoulder: technique of arthroscopic decompression and fixation of associated type II superior labral anterior to posterior lesions. *Orthop Clin North Am* 2003;**34**:521-8.

[11] Abboud JA, Silverberg D, Glaser DL, Ramsey ML, Williams GR. Arthroscopy effectively treats ganglion cysts of the shoulder. *Clin Orthop Relat Res* 2006;**444**:129-33.

[12] Tirman PFJ, Feller JF, Janzen DL, Peterfy CG, Bergman AG. Association of glenoid labral cysts with labral tears and glenohumeral instability: radiological findings and clinical significance. *Radiology* 1994;**190**:653-8.

[13] Robinson P, White LM, Lax M, Salonen D, Bell RS. Quadrilateral space syndrome caused by glenoid labral cyst. *AJR Am J Roentgenol* 2000; **175**:1103-5.

[14] Chazerain P, Bleton R. Neuropathie du nerf sus-scapulaire. In: Sèze S, de, Ryckewaert A, Guerin C, Kahn MF, editors. *L'actualité rhumatologique présentée au praticien*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1997. p. 179-92.

[15] Linker CS, Helms CA, Fritz RC. Quadrilateral space syndrome: findings at MR imaging. *Radiology* 1993;**188**:675-6.

[16] Sanders TG, Tirman PF. Paralabral cyst: an unusual cause of quadrilateral space syndrome. *Arthroscopy* 1999;**15**:632-7.

[17] Redler MR, Ruland LJ, McCue FC. Quadrilateral space syndrome in a throwing athlete. *Am J Sports Med* 1986;**14**:511-3.

[18] Cahill BR, Palmer RE. Quadrilateral space syndrome. *J Hand Surg [Am]* 1983;**8**:65-9.
[19] Cormier PJ, Cahill BR, Francel TJ, Dellon AL, Campbell JN. Quadrilateral space syndrome: diagnosis and operative decompression technique. *Plast Reconstr Surg* 1991;**87**:911-6.
[20] Mochizuki T, Isoda H, Masui T, Ohkawa Y, Takahashi M, Takehara Y, et al. Occlusion of the posterior humeral circumflex artery: detection with MR angiography in healthy volunteers and in a patient with quadrilateral space syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 1994;**163**:625-7.
[21] Calcagnotto G, Sokolow C, Saffar P. Kystes synoviaux intra-osseux du semi-lunaire : problèmes diagnostiques. *Chir Main* 2004;**23**:17-23.
[22] Tuzuner T, Subasi M, Alper M, Kara H, Orhan Z. Penetrating type intraosseous ganglion cyst of the lunate bone. *West Indian Med J* 2005;**54**:384-6.
[23] Dang N, Lequesne M, Legman F. Kystes synoviaux du poignet et de la main. In: *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1988. p. 87-96.
[24] Andren L, Eiken O. Arthrographic studies of wrist ganglions. *J Bone Joint Surg Am* 1971;**53**:299-302.
[25] Mac Evedy BV. The simple ganglia, a review of modes of treatment and an explanation of the frequent failure of surgery. *Lancet* 1954;**1**:135-6.
[26] Razemon JP. Traitement chirurgical des kystes synoviaux du poignet avec exérèse capsulaire. À propos de 303 observations. *Ann Chir Main* 1983;**2**:230-43.
[27] Westbrook AP. Ganglia: the patient's perception. *J Hand Surg [Br]* 2000;**25**:566-7.
[28] Anderson SE, Steinbach LS, Stauffer E, Voegelin E. MRI for differentiating ganglion and synovitis in the chronic painful wrist. *AJR Am J Roentgenol* 2006;**186**:812-8.
[29] Hollister AM, Sanders RA, McCann S. The use of MRI in the diagnosis of an occult wrist ganglion cyst. *Orthop Rev* 1989;**18**:1210-2.
[30] Gündeş H, Cirpici Y, Sarlak A, Müezzinoglu S. Prognosis of wrist ganglion operations. *Acta Orthop Belg* 2000;**66**:363-7.
[31] Povlsen B, Peckett WR. Arthroscopic findings in patients with painful wrist ganglia. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2001;**35**:323-8.
[32] Bennett DC, Hauck RM. Intraosseous ganglion of the lunate. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2003;**37**:309-12.
[33] Singhal R, Angmo N, Gupta S, Kumar V, Mehtani A. Ganglion cysts of the wrist: a prospective study of a simple outpatient management. *Acta Orthop Belg* 2005;**71**:528-34.
[34] Van den Dungen S, Marchesi S, Ezzedine R, Bindou D, Lorea P. Relationship between dorsal ganglion cysts of the wrist and intraosseous ganglion cysts of the carpal bones. *Acta Orthop Belg* 2005;**71**:535-9.
[35] Cheng CA, Rockwell WB. Ganglions of the proximal interphalangeal joint. *Am J Orthop* 1999;**28**:458-60.
[36] De Becker D, Lawrance C. Ganglion of the distal interphalangeal joint (myxoid cyst): therapy by identification and repair of the leak of joint fluid. *Arch Dermatol* 2001;**137**:607-10.
[37] Badere JM, Boyer L, Michel JL, Dubost JJ, Sauvezie B, Bussière JL. Kystes synoviaux de la bourse du psoas chez l'homme. 4 observations et revue de la littérature. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990;**57**:481-5.
[38] Ganz R, Gill TJ, Gautier E, Ganz K, Krügel N, Berlemann U. Surgical dislocation of the adult hip. A technique with full access to the femoral head and acetabulum without the risk of avascular necrosis. *J Bone Joint Surg Br* 2003;**83**:1119-24.
[39] Lavigne M, Parvizi J, Beck M, Siebenrock KA, Ganz R, Leunig M. Anterior femoroacetabular impingement: part I. Techniques of joint preserving surgery. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**418**:61-6.
[40] Cotten A, Demondion X, Migaud H. Imagerie du labrum acétabulaire. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998;**65**(5bis):150S-153S.
[41] Sèze de S. Ryckewaert A. Kyste poplité. In: *Maladies des os et des articulations*. Paris: Flammarion; 1988.
[42] Glimet T. Le kyste poplité. In: *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1982. p. 63-73.
[43] Von-Schroeder HP, Ameli FM, Piazza D, Lossing AG. Ruptured Baker's cyst causes ecchymosis of the foot. A differential clinical sign. *J Bone Joint Surg Br* 1993;**75**:316-7.
[44] Petros DP, Hanley JF, Gilbreath P, Toon RD. Posterior compartment syndrome following ruptured Baker's cyst. *Ann Rheum Dis* 1990;**49**:944-5.
[45] Hamabuchi M, Takeda Z. Isolated tuberculosis of the popliteal cyst. *Nippon Geka Hokan* 1990;**59**:337-43.
[46] Farah I, Magne JL, Guidicelli H. Kystes artériels sous-adventiciels de l'artère poplitée. Résultats du groupe vasculaire de l'AURC. *J Mal Vasc* 1994;**19**:111-4.
[47] Meehan PL, Daftari T. Pigmented villonodular synovitis presenting as a popliteal cyst in a child. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:593-5.
[48] De Beer JD, Bogoch ER, Smythe HA. Lymphoma presenting as a popliteal mass in a patient with rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1990;**17**:1242-3.
[49] Dufour M, Carrasset S, Arwidson I, Romani M, Haladjian N. IRM du genou. *Rev Im Méd* 1995;**7**:49-62.
[50] Baron D. *Les gestes en rhumatologie*. Montpellier: Sauramps Médical; 2003 (725p).
[51] Tyson LL, Daughters TC, Ryu RK, Crues JV. MRI appearance of meniscal cysts. *Skeletal Radiol* 1995;**24**:421-4.
[52] Ogawa H, Itokazu M, Ito Y, Fukuta M, Simizu K. An unusual meniscal ganglion cyst that triggered recurrent hemarthrosis of the knee. *Arthroscopy* 2006;**22**(455):e1-e4.
[53] Ryu RK, Ting AJ. Arthroscopic treatment of meniscal cysts. *Arthroscopy* 1993;**9**:591-5.
[54] Sarimo J, Rantanen J, Helttula I, Orava S. Intra-articular cysts and ganglia of the knee: a report of nine patients. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2005;**13**:44-7.
[55] Laborie L, Lerais JM, Sarlièvе P, Aubry S, Puget J, Kastler B. Rupture of a ganglion cyst in the retro-femoral fat: a report of two cases. *J Radiol* 2006;**87**(6Pt1):670-4.
[56] Drosos GI, Pozo JL. Large extrasynovial intracapsular ganglia of the knee: a report of 3 cases. *Arthroscopy* 2005;**21**:1362-5.
[57] Parish EN, Dixon P, Cross MJ. Ganglion cysts of the anterior cruciate ligament: a series of 15 cases. *Arthroscopy* 2005;**21**:445-7.
[58] Spinner RJ, Scheithauer BW, Desy NM, Rock MG, Holdt FC, Amrami KK. Coexisting secondary intraneural and vascular adventitial ganglion cysts of joint origin: a causal rather than a coincidental relationship supporting an articular theory. *Skeletal Radiol* 2006;**35**:734-44.
[59] Dubuisson AS, Stevenaert A. Recurrent ganglion cyst of the peroneal nerve: radiological and operative observations: case report. *J Neurosurg* 1996;**84**:280-3.
[60] Lakdawala A, Ireland J. Giant ganglion formation in the quadriceps femoris tendon following total knee replacement. *Int J Clin Pract* 2004;**58**:990-1.
[61] Cheng WY, Shen CC, Wen MC. Ganglion cyst of the cervical spine presenting with Brown-Séquard syndrome. *J Clin Neurosci* 2006;**13**:1041-5.
[62] Goffin J, Wilms G, Plets C, Bruneel B, Casselman J. Synovial cyst at the C1-C2 junction. *Neurosurgery* 1992;**30**:914-5.
[63] Miller JD, Al-Mefty O, Middleton TH. Synovial cyst at the craniovertebral junction. *Surg Neurol* 1989;**31**:239-42.
[64] Patel SC, Sanders WP. Synovial cyst of the cervical spine: case report and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 1988;**9**:602-3.
[65] Pendleton B, Carl B, Pollay M. Spinal extradural benign synovial or ganglion cyst: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1983;**13**:322-6.
[66] Kayser F, Divano L, Vermer JF. Le kyste ganglionnaire de la colonne cervicale responsable d'une radiculopathie = Ganglion cyst of the cervical spine causing radiculopathy. *J Radiol* 1998;**79**:687-9.
[67] Jabre A, Shahbabian S, Keller JT. Synovial cyst of the cervical spine. *Neurosurgery* 1987;**20**:316-8.
[68] Grob D, Dvorak J, Panjabi MM, Froehlich M, Hayek J. Posterior occipito-cervical fusion. *Spine* 1991;**16**:17-24.
[69] Stoodley M, Jones M, Nigel R. Cervical and thoracic juxtafacet cysts causing neurologic deficits. *Spine* 2000;**25**:970-3.
[70] Yamamoto A, Nishiura I, Handa H, Kondo A. Ganglion cyst in the ligamentum flavum of the cervical spine causing myelopathy: report of two cases. *Surg Neurol* 2001;**56**:390-5.
[71] Nokitaka S, Satoshi T, Takayoshi U, Chikashi K. A case report of cervical intraspinal ganglion cyst. *Orthop Traumatol* 2004;**53**:761-5.
[72] Kotilainen E, Marttila RJ. Paraparesis caused by a bilateral cervical synovial cyst: case report. *Acta Neurol Scand* 1997;**96**:59-61.
[73] Giger R, Szalay-Quinodoz I, Haenggeli A, Dulguerov P. Ganglion cyst of the spinal anterior longitudinal ligament presenting as a retropharyngeal mass. *Am J Otolaryngol* 2002;**23**:390-3.
[74] Gazzeri R, Galarza M, Gorgoglione L, Bisceglia M, De Angelo V. Cervical cyst of the ligamentum flavum and C7-T1 subluxation: case report. *Eur Spine J* 2005;**14**:807-9.
[75] Ito T, Hayashi M, Ogino T. Retrodental synovial cyst which disappeared after posterior C1-C2 fusion: a case report. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2000;**8**:83-7.

[76] Tabaddor K, Sachs D, Llena JF, Testaiuti M. Ganglion cyst of the odontoid process: case report and review of the literature. *Spine* 1996; **21**:2019-22.
[77] Magerl P, Seeman PS. Stable posterior fusion of the atlas and axis by transarticular screw fixation. In: Kehr P, Weidner A, editors. *Cervical spine*. New York: Springer-Verlag; 1985. p. 322-7.
[78] Francois RJ, Eulderink F, Bywaters EG. Commented glossary for rheumatic spinal diseases, based on pathology. *Ann Rheum Dis* 1995; **54**:615-25.
[79] Karaeminogullari O, Sahin O, Demirors H, Tandogan R. Symptomatic lumbar intraspinal synovial cyst: a case report. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2006;**40**:85-8.
[80] Vasani SS, Demetriades AK, Joshi SM, Yeh J, Ellamushi H. Traumatic intraspinal extradural ganglion cyst in a teenager: case report and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2007;**109**:88-91.
[81] Hsu KY, Zucherman JF, Shea WJ, Jeffrey RA. Lumbar intraspinal synovial and ganglion cysts (facet cysts). *Spine* 1995;**20**:80-9.
[82] Doyle AJ, Merrilees M. Synovial cysts of the lumbar facet joints in a symptomatic population: prevalence on magnetic resonance imaging. *Spine* 2004;**29**:874-8.
[83] Hubault A, Bard M. Kystes articulaires vertébraux postérieurs. In: *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1989. p. 149-62.
[84] Blanc JH, Schmidec HH. Symptomatic intraspinal synovial cyst in a 66 year old marathon runner. *J Rheumatol* 1985;**12**:1006-10.
[85] Asamoto S, Jimbo H, Fukui Y, Doi H, Sakagawa H, Ida M, et al. Cyst of the ligamentum flavum: a case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2005; **45**:653-6.
[86] Firth RL. Lumbar intraspinal synovial cyst containing gas as a cause for low-back pain. *J Manipulative Physiol Ther* 2000;**23**:276-8.
[87] Choudhri HF, Perling LH. Diagnosis and management of juxtafacet cysts. *Neurosurg Focus* 2006;**20**:E1.
[88] Bjorkengren AG, Kurz LT, Resnick D, Sartoris DJ, Garfin SR. Symptomatic intraspinal synovial cysts: opacification and treatment by percutaneus injection. *AJR Am J Roentgenol* 1987;**149**:105-7.
[89] Kjerulf TD, Terry DW, Boubelik RJ. Lumbar synovial or ganglial cysts. *Neurosurgery* 1986;**19**:415-20.
[90] Kay NR. Subperiosteal ganglia. *Acta Orthop Scand* 1971;**42**:173-7.
[91] Kambolis C, Bullogh PG, Jaffe HL. Ganglionic cysts defects of bones. *J Bone Joint Surg Am* 1973;**55**:496-505.
[92] Silva EC, Guimaraes AL, Gomes CC, Gomez RS. Ganglion cyst of the temporomandibular joint. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2005;**43**: 77-80.
[93] Albright JT, Diecidue RJ, Johar A, Keane WM. Intraosseous ganglion of the temporomandibular joint presenting with otorrhea. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;**126**:665-8.
[94] Chang YM, Chan CP, Kung Wu SF, Hao SP, Chang LC. Ganglion cyst and synovial cyst of the temporomandibular joint. Two case reports. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997;**26**:179-81.

D. Baron (dbaron@ch-lannion.fr).
P. Le Goff (legoff.paul@orange.fr).
Centre de réadaptation et rééducation fonctionnelle, Centre hospitalier Lannion-Trestel, 22660 Trevou-Treguignec.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Baron D., Le Goff P. Kystes synoviaux. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-154-A-10, 2008.

Maladies de l'enthèse

N. Thelier, P. Claudepierre

L'enthèse désigne la zone d'insertion des tendons, ligaments et capsules articulaires dans l'os. Elle appartient à la fois à la structure s'insérant sur l'os et à l'os sur lequel elle s'insère, avec une histologie qui lui est propre. Son rôle est mécanique, contribuant à répartir les forces de tension sur l'ensemble de l'interface osseuse. On distingue deux types d'enthèses : l'enthèse fibreuse et l'enthèse fibrocartilagineuse qui semble plus impliquée dans les processus physiopathologiques. De nombreuses pathologies mettent en jeu l'enthèse dont le chef de file est la spondylarthrite ankylosante. L'étude des enthèses a fait l'objet de nombreux travaux récents. Cela a permis une meilleure compréhension de leur histologie et de leurs atteintes. L'histologie et l'imagerie ont aidé à comprendre l'atteinte de l'enthèse dans la spondylarthrite ankylosante, ce qui a permis de soulever des hypothèses physiopathologiques, les principales mettant en jeu les bactéries et l'auto-immunité. D'autres travaux restent à entreprendre pour compléter nos connaissances dans la spondylarthrite ankylosante et dans bien d'autres pathologies.

Mots clés : Enthèse ; Maladie de Forestier ; Spondylarthrite ankylosante ; Spondylarthropathies

Plan

Introduction

Le concept d'« enthésite » a évolué au cours du temps. En 1985, Lampman emploie ce terme pour décrire le changement traumatique observé au site d'insertion du tendon [1]. En 1960, Czech utilise le terme d'enthésopathie pour la première fois, correspondant à l'inflammation aux sites d'insertion dans les spondylarthropathies. En 1970, Bath popularise son utilisation et en 1991 l'enthésite est reconnue comme un des critères de classification des spondylarthropathies.

En dehors de l'inflammation et de tout contexte pathologique, le vieillissement est une cause d'enthésopathie asymptomatique diagnostiquée sur l'imagerie [2, 3]. Les causes les plus fréquentes d'enthésopathies restent les activités physiques répétées et le sport, responsables par exemple de talalgies, d'épicondylites ou d'enthésopathies rotuliennes. Il existe d'autres étiologies comme les maladies métaboliques dont le mécanisme reste inconnu à l'heure actuelle (Tableau 1). Des enthésopathies calcifiantes peuvent être observées dans les syndromes tétra- ou paraplégiques [2, 4].

Nous développerons plus particulièrement dans ce chapitre la maladie de Forestier et la spondylarthrite ankylosante (SPA).

Tableau 1.
Principales affections métaboliques associées à des enthésopathies.

Ochronose
Chondrocalcinose
Goutte
Diabète
Rhumatisme à apatite
Hyperparathyroïdie
Hypoparathyroïdie primitive
Maladie de Paget
Ostéomalacie
Hypophosphatémie familiale
Fluorose
Intoxication à la vitamine A
Acromégalie
Hémodialysés

Diagnostic

Pouvant être asymptomatique et alors diagnostiquée sur un examen d'imagerie, l'enthésopathie lorsqu'elle est symptomatique se manifeste par des douleurs, inflammatoires ou mécaniques, localisées, reproduites à la palpation.

Il faut s'attarder sur l'interrogatoire à la recherche des signes évocateurs des spondylarthropathies. Ainsi, il est important de noter les antécédents personnels et familiaux du patient et l'efficacité des anti-inflammatoires non stéroïdiens. L'examen peut parfois révéler un gonflement local, une douleur localisée à la palpation et une exacerbation à la mise en tension contrariée du tendon concerné. Du point de vue biologique, on recherche un syndrome inflammatoire et selon le contexte la présence de l'antigène HLA B27 [5].

Nous détaillons les anomalies retrouvées à l'imagerie dans le chapitre spondylarthrite ankylosante.

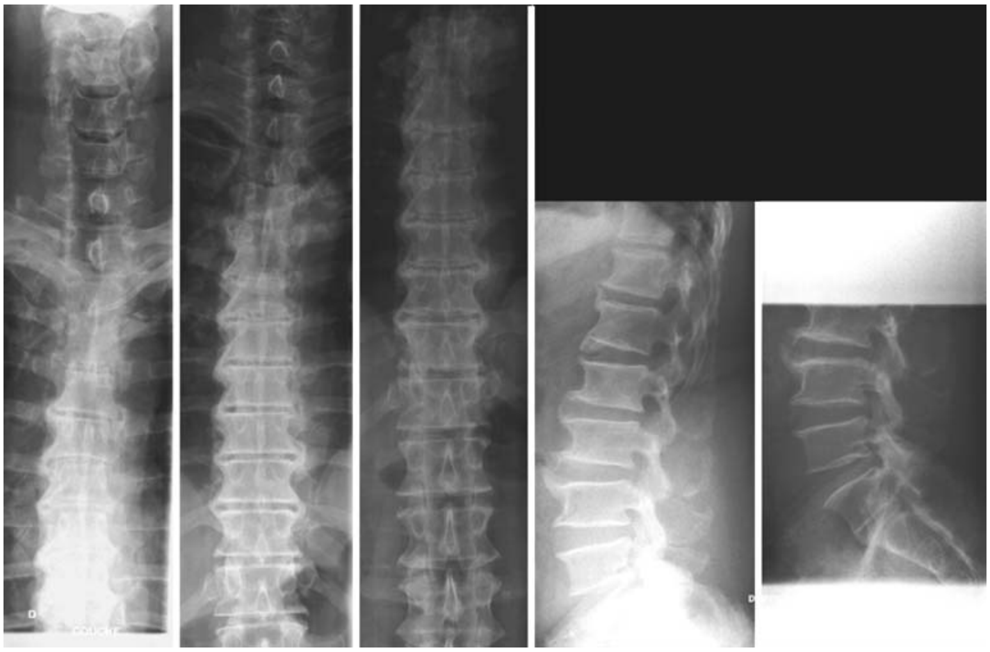

Figure 1. Radiographies du rachis dorsolombaire face et profil. Maladie de Forestier avec syndesmophytes grossiers principalement à droite. (Avec l'aimable autorisation de la COFER).

■ Maladie de Forestier ou hyperostose vertébrale engainante

L'« hyperostose vertébrale ankylosante » a été isolée par Forestier et Rotes Querol en 1950. Il s'agit d'une enthésopathie ossifiante, diffuse et non inflammatoire différente de celle des spondylarthropathies. Au rachis, l'ossification débute près de l'angle de la vertèbre (insertion du ligament vertébral antérieur et fibres externes de l'anneau fibreux), de trajet horizontal ou vertical, pouvant former un pont entre deux vertèbres. À l'étage dorsal, l'ossification prédomine à droite (Fig. 1). L'atteinte des sacro-iliaques se distingue encore plus nettement de celle des spondylarthropathies. Dans cette localisation, on note une absence d'érosion et de condensation osseuses et seulement une ossification des capsules et des ligaments. L'ossification des enthèses peut aussi être retrouvée dans bien d'autres sites dont le bassin, les épaules et les calcanéus.

La clinique est discrète avec parfois des douleurs d'horaire mécanique plus ou moins associées à une raideur « non inflammatoire ».

L'étiologie de la maladie de Forestier n'est pas connue. Une hypothèse confère un rôle aux facteurs physiques. La formation osseuse au niveau de l'enthèse dépendrait de facteurs physiques, ce qui est étayé par la présence de syndesmophytes à droite en raison de la position de l'aorte et de leur potentielle réversibilité en présence d'un anévrisme. Les enthésopathies de la maladie de Forestier ne résultent sans doute pas d'un processus de cicatrisation faisant suite à une inflammation préalable. La possibilité d'ossification de l'enthèse sans inflammation sous-jacente (ou très peu) a pu être vérifiée dans le modèle murin ANKENT, où l'atteinte du tarse et des chevilles peut aller jusqu'à l'ankylose de ces articulations. Les enthésopathies de la maladie de Forestier sont à rapprocher des enthésopathies ossifiantes observées dans le cadre des pathologies métaboliques et endocriniennes, comme celles de l'acromégalie ou de la fluorose [6, 7].

■ Spondylarthrite ankylosante

Enthésite

L'enthésite est la lésion fondamentale de la SPA et des spondylarthropathies en général. Sa lésion initiale est inflammatoire avec des érosions puis survient une ossification. Il s'agit d'une enthésite ossifiante.

Il existe peu d'études disponibles en ce qui concerne l'anatomopathologie des enthèses dans la SPA. Les principales sont celles de Ball [8]. Une des premières constatations est que l'atteinte de l'enthèse est faite de microfoyers à des stades différents d'inflammation séparés par des zones saines, ce qui explique les aspects différents en histologie dans une même enthèse et d'une enthèse à l'autre (Fig. 2). La deuxième constatation est que l'atteinte initiale est un foyer osseux sous-chondral érosif, ce que confirme l'imagerie. Elle est associée à une atteinte œdémateuse des espaces médullaires sous-jacents. Les cellules principales présentes sont des lymphocytes et des plasmocytes. L'évolution des lésions érosives se fait vers la cicatrisation avec apposition osseuse au sein d'un tissu fibreux conjonctif. Il en résulte la formation d'une nouvelle enthèse plus en relief. Finalement chaque microfoyer inflammatoire évolue pour son propre compte suivant les trois phases : érosion, fibrose, ossification. Le même phénomène est observé au rachis. Quant à l'atteinte des sacro-iliaques, elle est plus complexe, faisant intervenir à la fois une inflammation de l'enthèse, de la synoviale et de la médullaire osseuse [9].

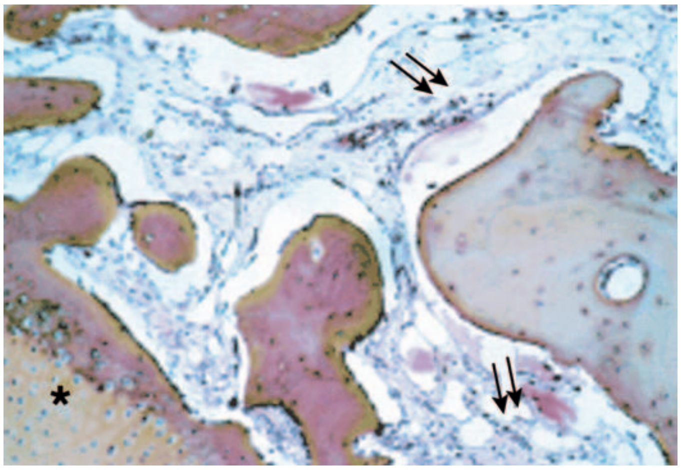

Figure 2. Enthèse du vaste externe d'un patient atteint de spondylarthrite ankylosante. On peut observer l'œdème de la moelle osseuse au centre, avec un infiltrat dispersé de cellules mononucléées (flèches), et une hyperplasie du fibrocartilage (astérisque) (HES × 100).

Histologie

D'après des études réalisées chez des modèles murins, la lésion initiale est inflammatoire. Elle associe à une exsudation fibrineuse et à un infiltrat de lymphocytes et de granulocytes,

une érosion osseuse [10]. Celle-ci s'accompagne d'une prolifération de cellules cartilagineuses qui se prolonge. Elle est suivie d'une ossification à la fois endochondrale et endomembraneuse.

Chez l'homme, deux études immunohistochimiques sont disponibles dans ce domaine. La première compare les cellules présentes dans les enthèses périphériques de patients atteints de SPA, de polyarthrite rhumatoïde et d'arthrose. Elle montre que l'infiltrat inflammatoire dans la SPA se situe dans la médullaire osseuse sous-jacente à l'enthèse et est composé majoritairement de lymphocytes T de type CD8+. Les inconvénients de cette étude sont un recrutement de maladies anciennes et des sites chirurgicaux standardisés sans notion d'enthésite clinique ou radiologique préalable [11]. La seconde étude concerne des patients présentant une SPA récente, avec une analyse des enthèses inflammatoires prouvées radiologiquement. Il est retrouvé une majorité de macrophages avec une augmentation de la vascularisation locale. Mais les fragments étudiés, prélevés à l'aiguille, sont petits et ne permettent pas l'étude de la moelle. De plus, le nombre de sujets inclus est faible (5 malades et 2 témoins) [12].

Imagerie

Plusieurs types d'imagerie peuvent être pratiqués pour l'étude des enthèses dans la spondylarthrite ankylosante comprenant : les radiographies standards, la scintigraphie osseuse, l'échographie couplée au doppler et l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

Radiographies

Les radiographies standards peuvent être normales. Les anomalies pouvant être retrouvées sont : un œdème des tissus mous, une ostéopénie au site d'insertion de l'enthèse, une irrégularité de la corticale osseuse au site d'insertion, des érosions osseuses, une calcification des tissus mous et une formation osseuse (Fig. 3).

Scintigraphie osseuse

Elle peut mettre en évidence des hyperfixations, isolément non spécifiques, mais dont le regroupement peut être assez ou très évocateur de polyenthésites (face postérieure du calcanéus, insertion du tendon rotulien sur la tubérosité tibiale antérieure, etc.).

Échographie

L'échographie permet de visualiser les modifications structurales de l'enthèse en rapport avec l'inflammation ainsi que les atteintes des structures adjacentes. Quant au doppler couplé à l'échographie, il met en évidence les modifications de la vascularisation des structures adjacentes à l'enthèse [13]. Dans la SPA, l'échographie retrouve un épaississement de l'enthèse, des ligaments, des tendons et des bourses. L'enthèse perd son échogénicité fibrillaire normale [14]. L'hypoéchogénicité est due à l'œdème osseux pouvant être associé à une érosion osseuse et/ou parfois à une formation osseuse (Fig. 4).

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM met en évidence l'inflammation de l'os où s'insère l'enthèse ainsi qu'une atteinte des tissus mous. L'échographie et l'IRM sont des examens complémentaires pour cette étude.

L'enthésite est plus difficilement appréciable dans les grosses articulations qu'au sein des petites articulations. L'IRM permet d'en faciliter le diagnostic, notamment par les clichés avec injection de gadolinium et les séquences avec suppression de graisse. Les sacro-iliaques sont les premières articulations touchées chez la majorité des patients présentant une SPA. L'IRM facilite un diagnostic précoce d'inflammation des sacro-iliaques là où parfois les radiographies standards sont normales ou subnormales (Fig. 5). De même au rachis, elle retrouve aussi une atteinte des enthèses se traduisant par une discite et/ou une spondylite sans autre traduction sur les autres examens d'imagerie [15].

Figure 3.
A, B. Radiographies de bassin de face. Aspect de sacro-iliite radiologique stade 2 et stade 3. (Avec l'aimable autorisation de la COFER).

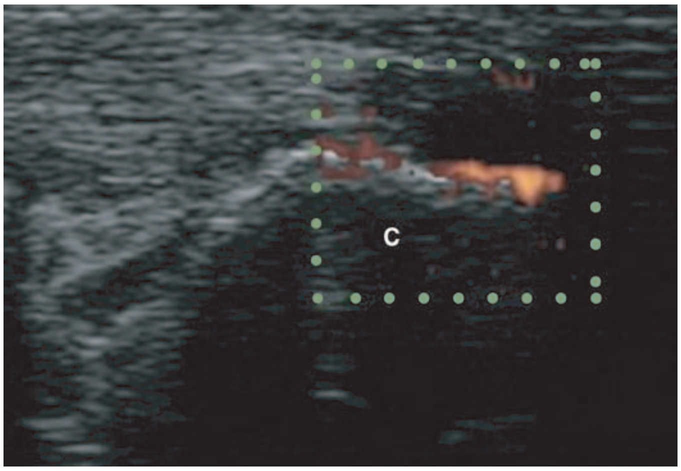

Figure 4. Échographie doppler du tendon d'Achille. Coupe longitudinale. Augmentation de l'épaisseur du tendon, irrégularité de la corticale osseuse, œdème intratendineux et vascularisation en mode doppler au niveau de l'insertion de l'enthèse sur la corticale osseuse. C : calcanéus. (Avec l'aimable autorisation de la COFER).

L'IRM a ses limites. L'enthèse est hypo-intense par rapport aux structures adjacentes qui sont alors souvent mieux visualisées. Pour cela le diagnostic d'enthésite peut parfois être difficile comme c'est le cas dans une articulation avec synovite. Cela souligne l'intérêt de coupler dans certains cas l'échographie à l'IRM.

Cette imagerie peut fournir des éléments de réponse à la question qui est de savoir quel est le premier site atteint dans la SPA, l'enthèse ou la médullaire osseuse. En combinant

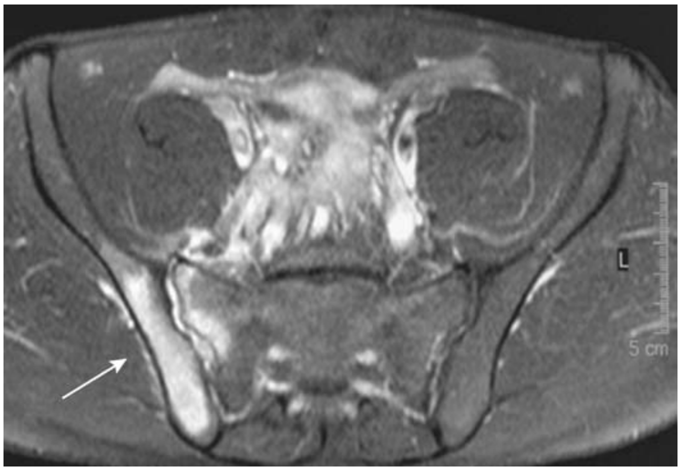

Figure 5. IRM du bassin. Coupe axiale en séquence T1 + gadolinium. Sacro-iliite droite dans le cadre d'une SPA. Signe d'inflammation sous-chondrale (prise de gadolinium) de la sacro-iliaque droite (flèche). La sacro-iliaque gauche est normale. (Avec l'aimable autorisation de la COFER).

l'échographie et l'IRM, il semble que l'enthèse soit la première structure touchée dans la SPA. Il a été noté des enthésites sans œdème osseux mais pas l'inverse, les érosions osseuses survenant secondairement [16].

D'après l'imagerie, les modifications observées de la synoviale et du cartilage articulaire chez les patients atteints de SPA paraissent secondaires à une inflammation localisée initialement dans l'enthèse [14, 17].

Physiopathologie

Différentes hypothèses sont formulées concernant la physiopathologie générale de la maladie avec un rôle accordé à l'allèle HLA B27, certaines bactéries et la muqueuse intestinale [18-20].

Site privilégié : l'enthèse

Cependant quel que soit le mécanisme général auquel on se réfère, une question domine : pourquoi l'inflammation se situe-t-elle avant tout à l'enthèse ?

Tout d'abord une attention particulière est accordée au stress mécanique important subi par l'enthèse [21, 22]. Il existerait un lien entre le stress mécanique et l'inflammation. Il peut induire l'expression de gènes dont ceux codant pour des cytokines et des molécules d'adhésion sous l'action du NFkβ [22]. Il peut aussi engendrer des microtraumatismes avec un phénomène de cicatrisation locale. Ces deux phénomènes s'accompagnent de l'activation de cytokines dont les interleukines 1 et 8, le *Tumor Necrosis Factor alpha* (TNFα) et le *Transforming Growth Factor beta* (TGFβ) [21].

Il a été mis en évidence que les macrophages présents en cas d'inflammation de l'enthèse sécrètent du TGFβ qui joue un rôle dans la chondrogenèse et l'ostéogenèse [23]. D'autres études ont montré la présence de *Bone Morphogenetic Protein* (BMP) et de TGFβ dans le tissu synovial normal et lors d'une inflammation récente ou chronique [24]. Le taux de BMP dépend de la chronicité et de la sévérité de l'inflammation. Ces deux cytokines permettent le maintien de l'homéostasie osseuse. En cas de dérèglement de leur taux, on observe soit une ossification quand elles sont surexprimées, soit une destruction quand elles sont moins exprimées [24]. L'interleukine 6 est associée à l'inflammation et est produite entre autres par les ostéoblastes. Elle entraîne une résorption osseuse [23]. Quant à l'interleukine 1 et au TNFα, ils ont un rôle dans l'activation des ostéoblastes et/ou des ostéoclastes [21].

Rôle des bactéries

Quelle place accorder aux bactéries ? Aucune bactérie viable n'a à ce jour été mise en évidence dans les articulations de patients atteints de SPA, mais la présence de composants bactériens a été rapportée. Ces composants bactériens seraient capables d'induire une inflammation [22]. Il pourrait se produire en présence d'un dysfonctionnement du système immunitaire une diffusion de ces composants bactériens qui iraient se loger à distance de leur site de pénétration dans l'organisme, y créant une inflammation. Avec le microtraumatisme se produit une augmentation de la vascularisation de l'enthèse qui est de type terminal favorisant le dépôt d'antigènes bactériens dans ce site. À l'heure actuelle des composants bactériens n'ont jamais été identifiés dans l'enthèse.

Mécanisme auto-immun

Autre hypothèse

Une autre hypothèse est celle d'un mécanisme auto-immun débutant dans l'os, favorisé par le stress mécanique et les bactéries [25]. Les études récentes histologiques et d'imagerie insistent sur l'importance de l'œdème osseux situé sous l'enthèse [15, 26]. Donc, il pourrait se développer une réaction auto-immune dans la moelle osseuse dirigée contre un constituant immédiatement en contact comme le fibrocartilage [21, 27].

Apport des modèles animaux

Un antigène d'intérêt dans la SPA est un protéoglycane, l'aggrécane, et en particulier son domaine G1 permettant sa liaison à l'acide hyaluronique. Le domaine G1 de l'aggrécane ou des modèles apparentés comme le domaine G1 du versican sont présents dans toutes les structures pouvant être affectées dans la SPA (enthèse, uvée, aorte).

Les souris immunisées pour l'aggrécane ou son domaine G1 développent des spondylites et une discite [23, 28]. Finalement, après immunisation se produit : une expansion des lymphocytes T spécifiques du domaine G1, un stimulus attirant les lymphocytes dans les articulations et le développement d'une pathologie dans les sites où les lymphocytes T se logent. Les dommages engendrés par l'inflammation font relarguer des épitopes de susceptibilité ce qui accroît le nombre de lymphocytes attirés et activés au sein du site inflammatoire. Par ailleurs, certaines cytokines relarguées ont un rôle dans la chondrogenèse et l'ostéogenèse, permettant une formation osseuse, ce qui génère la création de nouveaux épitopes de susceptibilité potentialisant l'inflammation.

Chez le rat HLA B27, on note une susceptibilité dans le développement d'une inflammation axiale. Le HLA B27 paraît jouer un rôle dans la diminution de l'immunorégulation.

Comment relier ces différentes hypothèses ?

On peut imaginer que des mécanismes inflammatoires locaux déclenchés par un stress mécanique ou des composants bactériens favorisent la réaction inflammatoire d'origine auto-immune ou l'auto-immunité elle-même. Les cytokines relarguées lors de l'inflammation clivent l'acide hyaluronique et des métalloprotéases matricielles (MMPS) dont les aggrécanases clivent l'aggrécane de façon à relarguer le domaine G1 dans l'enthèse, l'articulation et le disque. Vingt peptides peuvent se lier au HLA. Comme il a été cité précédemment, le domaine G1 ou des motifs apparentés sont retrouvés dans l'enthèse, l'uvée et l'aorte expliquant que ces structures puissent être atteintes dans la SPA [18, 21, 23].

Au total, sur un terrain prédisposé, on peut observer une perte de tolérance des lymphocytes T vis-à-vis du domaine G1 de l'aggrécane ou des motifs apparentés suite à un traumatisme, une inflammation ou encore une infection.

■ Conclusion

L'enthèse paraît jouer un rôle majeur dans certaines pathologies de l'appareil locomoteur et en particulier dans la spondylarthrite ankylosante. Elle a fait l'objet de nombreuses études ces dernières années ayant permis d'améliorer nos connaissances dans des domaines aussi différents que leur aspect histologique, leur biochimie et leur physiopathologie. D'autres travaux paraissent nécessaires pour compléter notre compréhension.

■ Références

[1] Lampman JH. Origin of enthesopathy. *J Rheumatol* 1985;**12**:1030-4.
[2] Niepel GA, Sit'Aj S. Enthesopathy. *Clin Rheum Dis* 1979;**5**:857-72.
[3] Shaibani A, Workman R, Rotschild BM. The significance of enthesopathy as a skeletal phenomenon. *Clin Exp Rheumatol* 1993;**11**: 399-403.
[4] Claudepierre P, Voisin MC. Les enthèses : histologie, pathologie et physiopathologie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2005;**72**:34-41.
[5] Bard H. *Les actualités rhumatologiques*. 1998.
[6] Gaucher A, Péré P, Régent D, Grandhaye P, Aussedat R, Vivard T. Spondylarthropathies or ossifying polyenthesitis. Scintigraphic and scanographic evidence. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987;**54**:243-8.
[7] Littlejohn GO. More emphasis on the enthesis. *J Rheumatol* 1989;**16**: 1020-2.
[8] Ball J. Enthesopathy of rheumatoid and ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1971;**30**:213-23.
[9] François RJ, Gardner DL, Degrave EJ, Bywaters EG. Histopathologic evidence that sacroiliitis in ankylosing spondylitis is not merely enthesites. *Arthritis Rheum* 2000;**43**:2011-24.
[10] Eulderink F, Ivanyi P, Weinreich S. Histopathology of murine ankylosing enthesopathy. *Pathol Res Pract* 1998;**194**:797-803.
[11] Laloux L, Voisin MC, Allain J, Martin N, Kerboull L, Chevalier X, et al. Immunohistological study of entheses in spondyloarthropathies: comparison in rheumatoid arthritis and osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:316-21.
[12] McGonagle D, Marzo-Ortega H, O'Connor P, Gibbon W, Hawkey P, Henshaw K, et al. Histological assessment of the early enthesitis lesion in spondyloarthropathy. *Ann Rheum Dis* 2002;**61**:534-7.
[13] McGonagle D, Marzo-Ortega H, Benjamin M, Emery P. Report on the Second international Enthesitis Workshop. *Arthritis Rheum* 2003;**48**: 896-905.
[14] Braun J, Khan MA, Sieper J. Enthesitis and ankylosis in spondyloarthropathy: what is the target of the immune response? *Ann Rheum Dis* 2000;**59**:985-94.
[15] Bollow M, Braun J, Hamm B, Eggens U, Schilling A, Konig H, et al. Early sacroilitis in patients with spondyloarthropathy: evaluation with dynamic gadolinium enhanced MR imaging. *Radiology* 1995;**194**: 529-36.
[16] McGonagle D, Khan MA, Marzo-Ortega H, O'Connor P, Gibbon W, Emery P. Enthesitis in spondylarthropathy. *Curr Opin Rheumatol* 1999; **11**:244-50.
[17] François RJ, Braun J, Khan MA. Entheses and enthesitis: a histopathologic review and relevance to spondyloarthritides. *Curr Opin Rheumatol* 2001;**13**:255-64.
[18] Sieper S, Braun B. Pathogenesis of spondylarthropathies. Persistent bacterial antigen, autoimmunity or both? *Arthritis Rheum* 1995;**38**: 1547-54.
[19] Berthelot J-M, Glemarec J, Guillot P, Laborie Y, Maugars Y. New pathogenic hypotheses for spondyloarthropathies. *Joint Bone Spine* 2002;**69**:114-22.
[20] Shi S, Ciurli C, Cartman A, Pidoux I, Poole AR, Zhang Y. Experimental immunity to the G1 domain of the proteoglycan versican induces spondylitis and sacroiliitis, of a kind seen in human spondylarthropathies. *Arthritis Rheum* 2003;**48**:2903-15.
[21] McGonagle D, Emery P. Enthesitis, osteitis, microbes, biomechanics, and immune reactivity in ankylosing spondylitis. *J Rheumatol* 2000; **27**:2302-4.
[22] McGonagle D, Stockwin L, Isaacs J, Emery P. An enthesitis based model for the pathogenesis of spondyloarthropathy. Additive effects of microbial adjuvant and biomechanical factors at disease sites. *J Rheumatol* 2001;**28**:2155-9.
[23] Poole AR. The histopathology of ankylosing spondylitis: are there unifying hypotheses? *Am J Med Sci* 1998;**316**:228-33.
[24] Kaps C, Bramlage C, Smolian H, Haisch A, Ungethum U, Burmester GR, et al. Bone morphogenetic proteins promote cartilage differentiation and protect engineered artificial cartilage from fibroblast invasion and destruction. *Arthritis Rheum* 2002;**46**:149-62.
[25] Maksymowych W. Ankylosing spondylitis. At the interface between bone and cartilage. *J Rheumatol* 2000;**27**:2295-301.
[26] McGonagle D, Gibbon W, O'Connor P, Green M, Pease C, Emery P. Characteristic magnetic resonance imaging entheseal changes of knee synovitis in spondylarthropathy. *Arthritis Rheum* 1998;**41**:694-700.
[27] Gaucher A, Péré P, Gillet PM. From ankylosing spondylitis to Forestier's disease: ossifying enthesopathy, a unifying concept. *J Rheumatol* 1990;**17**:854-6.
[28] Mikecz K, Glant TT, Baron M, Poole AR. Isolation of proteoglycan-specific T lymphocytes from patients with ankylosing spondylitis. *Cell Immunol* 1988;**112**:55-63.

N. Thelier.
P. Claudepierre (pascal.claudepierre@hmn.aphp.fr).
CHU Henri-Mondor, service de rhumatologie, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 94010 Créteil cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Thelier N., Claudepierre P. Maladies de l'enthèse. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-148-A-10, 2007.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-145-A-10

Rhumatismes abarticulaires (épaule exclue)

S Nakache-Leichter
D Dumont-Fischer
C Guedes
MC Boissier

Résumé. – *Les rhumatismes abarticulaires intéressent les structures para-articulaires que sont les tendons, les bourses, les aponévroses qui peuvent présenter des atteintes inflammatoires qu'elles soient rhumatismales ou microcristallines, ou mécaniques dans des épisodes de sollicitation répétés.*
L'ensemble anatomique regroupé ici sous le terme abarticulaire peut donner des pathologies diverses mais semblables en cela qu'elles limitent sans l'empêcher totalement le jeu articulaire et que leurs douleurs sont reproduites lors des mouvements contrariés.
Toutes les articulations sont étudiées, en dehors de celles qui ont fait l'objet d'un chapitre distinctif, tandis que nous insisterons sur la clinique et l'aspect radiologique propre à ces atteintes.

Mots-clés : *ténosynovites, bursites, ténosynovites, pathologie d'hyperutilisation, infiltrations.*

Introduction

Ce chapitre traite de pathologies parfois étudiées dans d'autres pages de cet ouvrage, regroupées ici en insistant sur des aspects communs à ces différentes affections. Nous mettons en évidence les formes cliniques difficiles ou peu détaillées ailleurs.

NOSOLOGIE

Les atteintes abarticulaires peuvent être considérées selon leur processus clinicopathologique (exemple : tendinites), leur localisation anatomique (exemple : coude), ou encore selon leur étiologie (exemple : microtraumatique) [6]. Il n'existe pas de classifications reconnues et universelles, toutefois il est généralement admis qu'elles correspondent à un ensemble excluant la pathologie articulaire, qu'elle soit inflammatoire ou mécanique, pour intégrer uniquement la pathologie des structures situées au voisinage des articulations et intervenant constamment dans leur mobilité.

Les atteintes infectieuses sont envisagées ici comme diagnostics différentiels et sont discutés jusqu'à l'obtention de la preuve contraire. Les pathologies rentrant dans le cadre des rhumatismes inflammatoires telles que les ténosynovites et bursites au cours de la polyarthrite rhumatoïde et les enthésopathies des spondylarthropathies inflammatoires sont traitées dans leurs chapitres respectifs, et ne sont que citées. Les atteintes para-articulaires d'origine microcristalline (goutte, chondrocalcinose, rhumatisme à hydroxyapatite) sont envisagées dans l'étiologie des différents syndromes mais sont développées dans leurs chapitres respectifs.

Pour certains auteurs [10], les pathologies telles que l'algodystrophie, les rétractions capsulaires, voire les radiculalgies, font partie des atteintes abarticulaires. Nous avons considéré comme rhumatisme abarticulaire la pathologie des structures extra-articulaires, telles les tendinites, bursites, pathologies canalaires et atteintes des insertions tendineuses.

La clinique commune à l'ensemble des atteintes abarticulaires repose sur la douleur localisée à proximité d'une articulation, reproduite à la pression, ne limitant pas la mobilité active de l'articulation, et reproduite aux mouvements contrariés.

Le terme consacré par l'usage de tendinite est en fait inadapté car inexact. La participation implicite d'un processus inflammatoire, suggérée par le terme, est loin d'être acquise dans de nombreuses causes de tendinites (en particulier microtraumatiques ou dégénératives). On peut ainsi employer le terme de tendinopathie, plus vague et finalement plus exact, répondant à toute atteinte du tendon. Ce terme n'est pas synonyme d'enthésopathie, qui fait référence à une atteinte de l'insertion proprement dite et ne concerne pas que les fibres tendineuses.

ÉTIOLOGIE

Les structures intéressées par les atteintes abarticulaires sont les tendons, leurs insertions ténopériostées, les gaines synoviales, les aponévroses et les bourses.

Les lésions rencontrées sont :

– les tendinopathies, qui sont d'origine ténopériostée dans leur étiologie traumatique ou corporéale, d'origine inflammatoire et/ou traumatique ;

– les ruptures tendineuses, causées par un traumatisme sévère et direct ou par des mouvements répétitifs. L'analyse des ruptures spontanées d'origine microtraumatique a établi l'existence d'anomalies dégénératives touchant l'orientation des fibres de collagène ainsi qu'une évolution des ténocytes vers la nécrose ;

– les ténosynovites, qui peuvent être d'origine inflammatoire et/ou mécanique. Elles sont souvent dues à des exercices inappropriés ou à un travail répétitif. Douleur, tuméfaction et crépitation sont caractéristiques. Les localisations préférentielles sont le pouce (ténosynovite de De Quervain), les fléchisseurs du carpe et le tendon tibial postérieur tel que nous l'envisageons dans ce chapitre ;

– les bursites, dont la physiopathologie le plus souvent microtraumatique leur confère un caractère mécanique prédominant.

Sandrine Nakache-Leichter : Chef de clinique, assistante des Hôpitaux.
Dominique Dumont- Fischer : Ancienne chef de clinique, assistante des Hôpitaux.
Claudie Guedes : Chef de clinique, assistante des Hôpitaux.
Marie-Christophe Boissier : Professeur des Universités, chef de service.
Service de rhumatologie, formation de recherches en immunopathologie et immuno-intervention articulaire, UPRES EA-2361, UFR Léonard de Vinci. centre hospitalier universitaire, hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Nakache-Leichter S, Dumont-Fischer D, Guedes C et Boissier MC. Rhumatismes abarticulaires (épaule exclue). Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-145-A-10, 2000, 10 p.

Tableau I. – Tendinites (mouvements répétitifs), d'après [36].

Localisation	Étiologies sportives Principaux sports responsables	Étiologies professionnelles Tableau 57 - liste limitative
Coude Épicondylite	Tennis Squash	Travaux comportant habituellement des mouvements répétés de préhension ou d'extension de la main sur l'avant-bras ou des mouvements de supination et pronosupination
Coude Épitrochléite	Golf Javelot Tennis (service)	Travaux comportant habituellement des mouvements répétés d'adduction ou de flexion et pronation de la main et du poignet ou des mouvements de supination ou pronosupination
Fléchisseurs Poignets Doigts	Athlétisme Gymnastique Aviron-canoë Cyclisme Escrime Haltérophilie Tennis Pelote basque Tir à l'arc Bowling Automobile	Travaux comportant de manière habituelle des mouvements répétés ou prolongés des tendons fléchisseurs ou extenseurs de la main et des doigts
Extenseurs poignet et extrinsèques du pouce	Athlétisme Boxe Bowling Haltérophilie Tennis, tennis de table Golf Escrime Aviron-canoë	
Tendinite sous-quadricipitale ou rotulienne et tendinite de la « patte-d'oie »	Tout type de sport	Travaux comportant de manière habituelle des mouvements répétés d'extension ou de flexion prolongée du genou

Le diagnostic est clinique dans la majorité des cas, la radiographie reste normale ou peut mettre en évidence une calcification des parties molles concernées. L'échographie est utile dans les cas difficiles. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est exceptionnellement une aide au diagnostic.

Leur principale étiologie mécanique est le syndrome d'hyperutilisation *(tableau I)*. Cette utilisation excessive se rencontre chez les sportifs, ce qui a été à l'origine du développement de la médecine du sport, mais aussi et surtout chez le travailleur manuel, avec la reconnaissance de la pathologie et sa prise en charge à travers le tableau n° 57 des maladies professionnelles, dans le cadre de la médecine du travail *(tableau II)*.

La pathologie inflammatoire, microcristalline ou infectieuse fait partie des diagnostics différentiels, tout en restant possiblement intriquée, voire associée.

La pathogénie relève de deux grands mécanismes : la sénescence et les microtraumatismes répétés, aboutissant à une fragilisation des fibres tendineuses [47].

D'autre part, des facteurs anatomiques peuvent intervenir : en effet, les tendons longs et grêles sont les plus exposés, de même ceux qui traversent des canaux ostéofibreux peu extensibles.

La pratique sportive, du fait des efforts imposés aux structures tendineuses, avec une succession d'accélérations et de détentes fragilise les insertions ténopériostées, ainsi que le corps du tendon qui peut se fissurer. Du fait probable d'une vascularisation insuffisante, le processus de réparation est à l'origine de la formation de nodules qui répondent de façon inadapté aux efforts ultérieurs.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les atteintes abarticulaires seraient responsables de plus de 12 % des consultations dans les services de rhumatologie et touchent, aux

Tableau II. – Tableau 57 des maladies professionnelles.

Coude	Poignet - main
Épicondylite Épitrochléite Hygroma aigu/chronique Gouttière épitrochléo-olécranienne	Tendinite Ténosynovite Canal carpien Loge de Guyon
Genou	**Cheville et pied**
Compression du SPE Hygroma aigu/chronique Tendinite de la « patte-d'oie » Tendinite rotulienne	Tendinite achiléenne
Coude : épicondylite	**Poignet : tendinite**
Prises sur des manches d'outils Gestes répétés de vissage et dévissage	Efforts de préhension Manipulation de charges lourdes Maintien des outils et engins animés de vibrations Réalisation sans charge de gestes répétitifs du poignet ou de préhension de la main à vitesse rapide
Main : atteinte des extrinsèques du pouce	**Genou : tendinite sous-quadricipitale et de la « patte-d'oie »**
En cas de mouvements répétitifs alternatifs d'adduction-opposition et d'abduction-extension du pouce, par exemple pour manœuvrer des pinces, des cisailles ou pour des efforts répétitifs de préhension	Si le poste de travail oblige à se baisser et à se relever de façon répétitive et prolongée

États-Unis, 3 % de la population générale [18, 30], tandis que les statistiques suédoises confirmaient que plus de 1,6 % des hommes et 3,6 % des femmes en étaient atteints. Le chiffre moyen de la prévalence de cette pathologie peut être fixé aux alentours de 5 % de la population [7].

TRAITEMENTS

Concernant le traitement des atteintes abarticulaires, le clinicien puise dans un arsenal thérapeutique varié au sein duquel le repos trouve une place prépondérante. Il est indispensable et peut dans les formes difficiles ou rebelles, s'obtenir par l'immobilisation plâtrée. Toutefois, la pose d'attelles d'immobilisation ou la mise en décharge temporaire suffit souvent à atténuer l'utilisation articulaire. Une kinésithérapie d'entretien doit être effectuée dans les suites, dès l'antalgie obtenue, afin d'éviter l'ankylose ou la raideur.

Reste à la disposition du clinicien d'autres armes que sont :

– les anti-inflammatoires qui peuvent agir dans les pathologies bursales et tendineuses. La durée de prescription n'excède pas une dizaine de jours, car l'efficacité thérapeutique doit se démontrer rapidement. Il faut rester vigilant quant aux effets secondaires possibles ;

– les infiltrations, qui doivent être réalisées en paratendineux, des ruptures tendineuses pouvant survenir si la corticothérapie est déposée in situ. Il nous faut signaler la nécessité d'une asepsie rigoureuse afin de limiter le risque septique et l'interdiction d'utiliser des produits fluorés, sous peine de voir apparaître ultérieurement des calcifications périarticulaires, à l'origine d'une pathologie qui leur est propre ;

– les massages transverses profonds qui sont préconisés principalement dans l'épicondylite et la bursite ischiatique. Ils peuvent être douloureux, et nécessitent des mains exercées ;

– l'ensemble des mesures physiothérapiques, d'un bon apport antalgique ;

– les ultrasons, pour lesquels des études récentes ont mis en évidence un effet antalgique certain, sans toutefois en diminuer la durée d'évolution ;

– une thérapeutique nouvelle, la lithotritie [38, 39, 43], permet d'envisager un effet bénéfique majeur sur les périarthrites

calcifiantes, en accélérant le processus de dégradation de la calcification. De plus, elle serait préconisée dans les tendinopathies, telle que l'épicondylite, en élevant le seuil douloureux par le mécanisme d'hyperstimulation analgésique.

Il reste l'aspect préventif, indispensable, qui repose sur l'ergothérapie et prend une place importante dans l'amélioration des conditions de travail. La correction de gestes techniques inadaptés est nécessaire, particulièrement chez le sportif.

IMAGERIE

Bien que le diagnostic reste clinique dans la grande majorité des cas, le clinicien peut être amené à s'aider d'une imagerie.

La radiologie standard a pour but d'éliminer une origine microcristalline avec la mise en évidence de calcifications, de confirmer l'intégrité des structures avoisinantes et de faire un bilan d'extension dans un contexte inflammatoire possible. L'arthrographie permet d'établir l'existence d'une communication avec une bourse para-articulaire, et par là même, autorise l'infiltration locale. L'échographie peut être d'une aide précieuse et nécessite des mains entraînées [9]. En effet, elle permet la visualisation d'une structure liquidienne (bursite, épanchement, hématome) qui apparaît anéchogène, les atteintes tendineuses se traduisant par une modification du diamètre corporéal ou par l'existence de nodules hyperéchogènes. La rupture partielle est signalée par l'existence de zones hypoéchogènes, mobiles avec le tendon tandis que la rupture complète se traduit par une interruption de la continuité et l'existence de deux fragments séparés. La difficulté de l'examen réside dans l'existence d'orientation anatomique superposée pour l'étude des tendons, ce qui rend difficile l'étude d'une structure donnée. D'autre part, l'étude est gênée par l'interposition d'une couche liquidienne et par l'épaisseur des couches cutanées et sous-cutanées qui réduisent la précision du diagnostic.

L'IRM reste l'imagerie la plus performante [20] . Coûteuse, elle n'est demandée qu'en cas de résistance au traitement bien conduit, dans un but préopératoire. C'est un examen sensible, non irradiant, permettant une analyse tridimensionnelle des parties molles et de l'articulation.

Les critères pathologiques des atteintes tendineuses sont : son épaississement, l'anomalie de signal intratendineux qui peut toutefois correspondre à des remaniements d'hypersollicitation sans caractère pathologique évident et diminuer la spécificité de l'examen. Seule la rupture peut être diagnostiquée de façon certaine.

Le scanner permet d'établir plus finement la taille des tendons situés à proximité immédiate de l'os, car le signal de la corticale en IRM est proche de celui du tendon, mais l'irradiation importante générée par cet examen ne le place pas en priorité dans l'imagerie abarticulaire.

Poignet et main

L'activité manuelle est un élément indispensable de la vie courante et des microtraumatismes répétés peuvent aboutir à des lésions tendineuses symptomatiques. D'autre part, l'aponévrose digitopalmaire peut rentrer en conflit avec les tendons, et être à l'origine de pathologies diverses.

TENDINOPATHIES ET TÉNOSYNOVITES

Ténosynovite de De Quervain

Elle succède à des microtraumatismes répétés, pourvoyeurs d'un véritable surmenage des tendons abducteur et extenseur du pouce ayant pour conséquence une hypertrophie sténosante de leur gaine synoviale, lors du passage sous le tunnel radial. La femme est atteinte dans 90 % des cas. L'âge s'échelonne entre 17 ans et au-delà de 70 ans, avec une prépondérance entre 40 et 60 ans [25, 27]. La ténosynovite s'installe progressivement, avec l'apparition d'une douleur en regard de l'apophyse radiale d'installation généralement lente qui motive la consultation. À la phase d'état, la sémiologie est complète, avec une douleur d'horaire inflammatoire qui peut irradier vers le dos du pouce ou le long du bord externe de l'avant-bras, accompagnée d'une impotence fonctionnelle marquée lors de l'extension ou de l'abduction du pouce, ne limitant en rien les mouvements du poignet. La pression sur la styloïde radiale provoque une douleur exquise, et l'on peut retrouver à cet endroit une tuméfaction oblongue qui n'adhère pas à la peau, correspondant à un kyste de la cloison fibreuse. Le test clinique, qui reste toutefois positif dans d'autres atteintes impliquant la colonne du pouce, est la manœuvre de Finkelstein, au cours de laquelle on obtient la réapparition de la douleur lors de l'inclinaison cubitale passive du poignet, le pouce restant en adduction dans la paume.

Le diagnostic différentiel se pose avec l'aï crépitant du poignet de Tillaux, dû à une bursite située entre les radiaux et les muscles extenseurs du pouce, et qui provoque une douleur diffuse de la face externe du poignet réveillée par les mouvements contrariés d'abduction et d'extension du pouce. À la palpation, il est retrouvé une tuméfaction fusiforme située au-dessus (4 à 12 cm) et en arrière de la styloïde radiale qui crisse sous le doigt, ce qui est sa caractéristique principale.

La radiographie d'une ténosynovite de De Quervain est sans particularité et élimine ainsi les atteintes articulaires de proximité. L'échographie met en évidence un épaississement de la gaine tendineuse qui reste hypoéchogène. L'IRM est parfois utile en préopératoire, afin d'éliminer le syndrome de l'entrecroisement (aï de Tillaux) et d'adapter au mieux le geste chirurgical. Elle permet ainsi de distinguer les formes tardives qui présentent un épaississement péritendineux en hyposignal T1, les formes chroniques qui présentent un épaississement péritendineux modéré et une prise de contraste modeste, tandis que les formes aiguës apparaissent sous la forme d'un épaississement péritendineux en hypersignal T2, avec une prise de contraste importante ne justifiant pas de résection de la gaine tendineuse. Le traitement repose sur l'immobilisation du poignet par attelle et une infiltration de la gaine synoviale qui est particulièrement efficace. L'indication chirurgicale est exceptionnelle, posée après l'échec du traitement médical, et réalise une décompression tendineuse, associée ou non à une résection de la gaine tendineuse. Il est à noter qu'une complication postopératoire secondaire à une lésion du nerf radial peut survenir et être à l'origine d'un névrome très douloureux.

STYLOÏDITE RADIALE

C'est une tendinopathie d'insertion du long supinateur à la base de la styloïde, provoquée par des efforts manuels répétitifs. La palpation de la base de la styloïde sur son côté externe, réveille la douleur tandis qu'une tuméfaction de la région styloïdienne peut être associée. Le traitement repose sur l'infiltration de la gaine du tendon du long supinateur et sur la mise au repos par une orthèse d'immobilisation.

STYLOÏDITE CUBITALE

Il s'agit d'une tendinopathie d'insertion du cubital antérieur sur la styloïde cubitale, provoquée par des mouvements en flexion répétés. Elle se traduit cliniquement par une tuméfaction inflammatoire en regard de la styloïde cubitale. Un traitement infiltratif associé à une immobilisation par orthèse est efficace.

TÉNOSYNOVITE DES FLÉCHISSEURS

Elle est caractérisée par une douleur à la flexion contrariée des doigts, un empâtement diffus de la face antérieure du poignet et une attitude antalgique en flexion de la face palmaire de la main et des doigts. Seuls les fléchisseurs du premier et du cinquième rayons sont atteints.

Plus fréquente dans la polyarthrite rhumatoïde que dans une pathologie microtraumatique, elle est reconnaissable par l'existence

de tuméfactions fluctuantes et parfois crépitantes des gaines des fléchisseurs [26]. Le traitement repose sur une corticothérapie locale, pouvant être complétée par une synovectomie si nécessaire.

TÉNOSYNOVITE DES EXTENSEURS

Cette atteinte est responsable d'une douleur de la face dorsale du poignet, majorée à l'extension. L'examen met en évidence des tuméfactions peu douloureuses, mollasses, en regard du métacarpe, étendues le long des gaines atteintes, et qui contiennent un liquide épais. Leur chronicité peut provoquer des ruptures tendineuses.

RUPTURE DU LONG EXTENSEUR DU POUCE

La situation anatomique du tendon, avec un trajet oblique justifiant l'existence d'une poulie de réflexion en regard du poignet, explique sa fragilité. La rupture est responsable de l'apparition insidieuse d'une impossibilité d'extension du pouce. La pratique sportive (golf) est une des principales étiologies.

Le diagnostic se fait avec la main posée à plat sur la table et l'impossibilité pour le patient de soulever le pouce au-dessus du plan de la table, tandis que la mise en tension tendineuse dans la tabatière anatomique n'est plus perçue.

Sur le plan thérapeutique, dans les formes récentes, une suture tendineuse est réalisée, tandis qu'il faudra faire appel à la greffe tendineuse dans les formes vieillies.

DOIGT À RESSAUT OU TÉNOSYNOVITE DIGITALE STÉNOSANTE [13, 24]

Le doigt à ressaut est l'expression d'un conflit entre les tendons fléchisseurs et leurs gaines digitales. Les tendons épaissis, parfois nodulaires, coulissent sur la première poulie annulaire A1, elle-même rétrécie, qui forme l'orifice d'entrée du canal digital. Il se traduit par des blocages à répétition lors de l'extension d'un doigt, en regard de l'interphalangienne proximale, qui reste fléchie alors que les autres ont effectué une extension normale. Le déblocage produit un déclic avec phénomène de ressaut, parfois douloureux.

L'atteinte de l'adulte intéresse plus souvent la femme, et prédominerait sur le pouce, le médius et l'annulaire. Il existe plusieurs stades : au début, une simple gêne à la mobilisation rapide du doigt, qui entraîne ensuite un ressaut douloureux, d'abord uniquement le matin, puis survenant de plus en plus fréquemment au cours de la journée. Dans les formes évoluées, l'extension devient impossible sans l'aide de l'autre main.

À l'examen, on met en évidence un nodule mobile avec le tendon, en regard du pli palmaire distal sensible à la palpation. Cette particularité permet de la différencier des ressauts tendineux rencontrés dans la rhizarthrose, qui provoque un déplacement des contraintes de mobilité sur l'articulation métacarpophalangienne avec, à ce niveau, la formation de nodules tendineux. Dans ce cas, le déficit d'extension passif et actif touche la métacarpophalangienne tandis que la mobilité des interphalangiennes est conservée. Ce blocage articulaire est dû à un accrochage des ligaments latéraux accessoires sur les proéminences latérales à la tête du métacarpien, souvent ostéophytiques.

Le traitement consiste en l'infiltration de corticoïdes au sein du nodule, particulièrement efficace dans les formes débutantes. Toutefois, le risque de rupture tendineuse existe. En cas d'échec, l'indication chirurgicale est retenue.

SYNDROMES CANALAIRES

Syndrome du canal carpien

Les mouvements itératifs de flexion-extension sont souvent en cause. Cliniquement, on retrouve une douleur de la face palmaire avec sensation d'engourdissement du poignet, irradiant vers les trois premiers doigts, voire vers l'avant-bras, et qui, lors des recrudescences nocturnes, est soulagée par l'agitation de la main. Elle peut devenir invalidante jusqu'à évoluer vers des signes déficitaires sensitifs tels qu'une hypoesthésie pulpaire et un déficit moteur, avec une parésie, voire une atrophie, des muscles thénariens dans les formes sévères et évoluées. On recherche avec attention le signe de Tinel qui est une reproduction de la douleur lors de la percussion du nerf médian dans son trajet intracanalaire, ainsi que le signe de Phallen qui reproduit la douleur lors de l'extension dorsale prolongée du poignet.

L'IRM peut être réalisée en préopératoire, lorsqu'un doute étiologique subsiste. Elle confirme la souffrance du nerf médian qui est le siège d'un épaississement et d'un signal inflammatoire, tandis que le ligament annulaire antérieur du carpe est bombé de façon exagérée. Cet examen a pour but d'éliminer une tumeur du canal carpien. Elle n'est généralement pas indispensable.

L'électromyogramme (EMG) peut aussi être d'une aide importante lorsque la clinique est hésitante, en confirmant l'origine tronculaire de l'atteinte, toutefois il reste surtout utile en préopératoire.

En dehors des formes idiopathiques, les différentes étiologies retrouvées sont :

– les causes infectieuses avec les ténosynovites bactériennes ou mycobactériennes ;

– les causes inflammatoires : ténosynovite de la polyarthrite rhumatoïde, dépôts calcaires. Le scanner peut montrer des calcifications dans le canal carpien ;

– les causes tumorales : neurinome du nerf médian ;

– les causes anatomiques avec l'existence d'un corps musculaire intracanalaire des lombricaux, des fléchisseurs superficiels et des palmaires, une anomalie osseuse, une artère anormalement volumineuse du nerf médian ;

– les causes métaboliques que sont l'hypothyroïdie et la grossesse.

Le traitement médical s'impose dans les formes simples, et consiste en l'association d'une infiltration intracanalaire et du port nocturne d'une attelle d'immobilisation du poignet en position neutre. L'existence d'une hypoesthésie pulpaire, a fortiori d'un déficit moteur, tout comme l'existence d'une volumineuse ténosynovite, impose le recours chirurgical qui consiste en une incision du ligament antérieur du carpe et du ligament carpi volare situé au-dessus de lui. S'il existe une fibrose du périnèvre, il est nécessaire de réaliser une neurolyse, tandis qu'une synovectomie est réalisée en cas de synovite.

Syndrome du canal de Guyon

Il résulte de l'atteinte du nerf cubital dans le canal de Guyon, par un traumatisme direct ou lors de mouvements répétés de préhension. Le syndrome sensitivomoteur associe une douleur diffuse à une faiblesse des interosseux et de l'adducteur du pouce révélée par le signe de Froment, les interosseux étant testés par le signe « du papier » (une feuille de papier placée entre l'auriculaire et l'annulaire est facilement retirée, indiquant une faiblesse motrice).

Le traitement médical est réservé aux formes sensitives isolées et repose sur l'infiltration au contact du tendon du cubital antérieur. La chirurgie est préconisée dans les formes motrices.

D'autre part, une atteinte vasculaire tel qu'un anévrisme ou une thrombose de l'artère cubitale peut être à l'origine d'une symptomatologie identique. Une étiologie est à rechercher de façon systématique : le syndrome du marteau hypothénarien, lié à des microtraumatismes de l'artère cubitale, vulnérable car superficielle. La clinique est celle d'un acrosyndrome prédominant aux trois derniers doigts, et est due à l'évolution de l'anévrisme cubital existant vers la thrombose in situ.

APONÉVROSE ET SYNOVIALE

Kyste synovial [42]

C'est une tuméfaction d'allure kystique, en relation étroite avec l'articulation. Le pic de fréquence se situe entre 28 et 35 ans, avec

une prédominance féminine. Le plus fréquent est le kyste dorsal du poignet, en rapport étroit avec l'articulation scapholunaire, qui fait saillie en flexion palmaire et qui diminue lors de l'extension. Il peut se traduire par une simple gêne aux mouvements du poignet, ou par des douleurs localisées ou irradiant à l'avant-bras. Sa situation sous-cutanée rend le derme en regard mobilisable, et son siège extratendineux n'empêche en rien la mobilité articulaire.

L'étude par kystographie met en évidence un liquide épais, dont la consistance n'autorise pas l'injection intra-articulaire, ce qui est en faveur d'un mécanisme valvulaire à sens unique expliquant l'absence de disparition spontanée et la fréquence des récidives tant que le système valvulaire n'est pas détruit. L'aspect est typique : rond, régulier, légèrement rénitent.

Trois attitudes thérapeutiques peuvent être préconisées : l'abstention thérapeutique, la ponction-infiltration qui toutefois entraîne de fréquentes récidives ou le traitement chirurgical en cas de compression nerveuse ou artérielle, ce qui peut se rencontrer en cas de kyste palmaire ou si il reste gênant ou douloureux malgré le traitement médical.

■ *Maladie de Dupuytren*

Il s'agit d'une rétraction de l'aponévrose palmaire avec la formation de nodules qui évoluent localement vers l'envahissement du derme, formant ainsi des ombilications cutanées, ces nodules restant situés à la face palmaire. Les brides, plus profondes, sont développées à partir des bandelettes prétendineuses. L'homme est le plus souvent touché, après 50 ans, avec une fréquence de 2 %. Les facteurs favorisants sont le diabète, dans 15 à 20 % des cas, l'alcoolisme dans un tiers des cas. La cotation de Tubiana reste d'actualité, en permettant de définir des stades allant de I à IV, en fonction de la flexion globale du doigt :

– *stade I* : flexion globale du doigt de 0 à 45° ;

– *stade II* : flexion globale du doigt de 45 à 90° ;

– *stade III* : flexion globale du doigt de 90 à 135° ;

– *stade IV* : flexion globale du doigt à 145°.

Thérapeutique : depuis quelques années, la fasciotomie à l'aiguille a montré l'intérêt d'un traitement ambulatoire dont le principe consiste à réaliser une ou plusieurs sections percutanées des cordes aponévrotiques à l'aide du biseau de l'aiguille [28]. La section de la corde aponévrotique est obtenue par des mouvements de va-et-vient en « étoile » de l'aiguille, transversalement à la paume. Cette thérapeutique est proposée jusqu'au stade III, la chirurgie devrait être réservée au stade IV et aux contre-indications de la fasciotomie. Les dermocorticoïdes sont prescrits lorsque les nodules sont douloureux, sans perte de l'extension.

Coude

De par son anatomie, le coude possède deux degrés de liberté : la flexion-extension et la pronosupination. Les muscles assurant la flexion-pronation trouvent leurs insertions médialement, tandis que ceux qui assurent l'extension-supination ont une insertion latérale.

ÉPICONDYLITE

Clinique

C'est une douleur à caractère mécanique, localisée en regard du relief de l'épicondyle, irradiant le plus souvent le long du bord externe du bras, voire ascendante vers la ceinture scapulaire. Contrairement à des idées largement répandues, seuls 5 % des cas sont actuellement causés par la pratique du tennis (*tennis elbow*) [1, 32]. C'est une myo-tendino-périostite intéressant les extenseurs du carpe à leur insertion épicondylienne, en particulier le deuxième radial, qui intervient lors de la supination pour stabiliser la tête radiale lors de la flexion dorsale brutale du poignet. La moyenne d'âge est de 35 à 54 ans et la durée d'un épisode est estimée de 6 mois à 2 ans. Une étude d'incidence professionnelle aux Pays-Bas a mis en évidence que 10 à 30 % des cas relèvent d'un arrêt de travail d'environ 12 semaines.

L'articulation huméroradiale, qui est incomplètement stabilisée lors d'une déficience des épicondyliens, peut présenter secondairement une véritable arthropathie par hyperpression.

Le test épicondylien correspond à un réveil de la douleur lors de l'extension contrariée du poignet. Le point douloureux exquis étant localisé en regard de la proéminence osseuse de l'épicondyle.

Diagnostic différentiel

– La névralgie cervicobrachiale C6-C7. Toutefois, une atteinte tronquée pourrait donner électivement la même symptomatologie clinique.

– La compression du nerf radial au coude qui représente environ 5 % des épicondylalgies. Le nerf radial est comprimé en regard de l'arcade de Frohse, à la partie supérieure du faisceau superficiel du court pronateur. Le mode réfractaire aux thérapeutiques instituées est caractéristique de cette étiologie, ainsi que la recrudescence nocturne des douleurs, une douleur reproduite électivement à l'extension du médius qui toutefois peut se rencontrer dans d'autres pathologies. Le point douloureux exquis reste situé dans la masse musculaire des extenseurs, à quelques centimètres au-dessous de l'épicondyle. L'EMG réalisé après épreuve d'effort peut être d'une aide conséquente au diagnostic avec la mise en évidence d'un bloc de conduction motrice, dans l'arcade de Frohse.

– L'atteinte dégénérative de l'articulation radiohumérale qui se traduit par une douleur reproduite lors de l'extension contrariée du poignet mais aussi et surtout, par la pronosupination.

La radiographie standard met rarement en évidence la présence d'une érosion osseuse de l'épicondyle ou encore de calcifications des parties molles avoisinantes. L'échographie peut mettre en évidence l'enthésopathie qui apparaît sous la forme d'un élargissement hypoéchogène au stade aigu et hétérogène avec calcifications d'insertion au stade chronique, la tendinopathie focale apparaît, quant à elle, sous la forme d'un nodule hypoéchogène, fusiforme dans le plan longitudinal et arrondi dans le plan axial, toutefois l'exploration canalaire n'est pas l'indication préférentielle de l'échographie, l'IRM étant l'examen de choix pour l'exploration de la cavité articulaire [4]. Elle reste indiquée après la résistance au traitement médical, dans les formes atypiques, ou encore en préopératoire. Les incidences axiales et frontales sont réalisées, l'injection de gadolinium sensibilise l'examen, mais n'est pas indispensable. En cas de tendinite simple, il existe un hypersignal intratendineux en T2, signalant l'existence d'œdème et de microfissures. En cas de tendinopathie évoluée, il est mis en évidence une rupture partielle ou complète sous la forme d'hypersignaux intratendineux et une hypertrophie tendineuse. Un épanchement articulaire modéré est parfois associé. L'IRM peut aussi confirmer l'existence d'une hypertrophie de tonalité inflammatoire (hyposignal T1, hypersignal T2) qui correspond à une frange synoviale s'insinuant dans le compartiment huméroradial, en créant un pseudoménisque.

■ *Thérapeutique* [3, 45]

Le traitement d'une épicondylite constituée est difficile et nécessite de la patience. Il devrait être initialement préventif avec la correction des mauvais gestes techniques. Le port d'un bracelet de contention peut être proposé afin de limiter l'expansion des extenseurs et de redistribuer les forces musculaires.

Le traitement de l'épicondylite constituée associe le repos relatif, avec la suppression de tout geste aggravant la symptomatologie, ou absolu durant 3 semaines, par plâtre dans les formes aiguës, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les infiltrations locales en regard de l'insertion tendineuse associant corticoïdes et anesthésiques, voire en intra-articulaire si la part huméroradiale apparaît prédominante. Une fois la phase algique disparue, on peut

réaliser des massages transverses profonds pendant 15 minutes, deux à trois fois par semaine. La rééducation active est retardée de quelques semaines afin d'éviter les myosites ossifiantes qui apparaissent lors d'une rééducation débutée trop prématurément. L'indication chirurgicale n'est portée qu'après 1 an d'échec du traitement médical bien conduit, et correspond à une désinsertion des épicondyliens, en particulier le court extenseur et le second radial, avec section transversale de l'aponévrose des épicondyliens et régularisation osseuse de l'épicondyle. En cas d'atteinte neurologique, une neurolyse est réalisée par section de l'arcade de Frohse. Les soins postopératoires consistent en une immobilisation passive à 90° durant 1 semaine, et la résistance isométrique est reprise peu après avec une intensité croissante. Le retour à la compétition sportive est interdit avant 3 à 6 mois.

ÉPITROCHLÉALGIE [4]

C'est une douleur de localisation interne possédant une irradiation descendante, et qui est réveillée par la mise en flexion contrariée du poignet, les doigts fléchis en inclinaison cubitale. Elle se rencontre notamment lors de la pratique du golf d'où sa dénomination de *golfer elbow*. Elle intéresse l'insertion myo-tendino-périostée des fléchisseurs du carpe.

Les diagnostics différentiels sont :

– une compression du nerf cubital du fait de son trajet superficiel entre l'épicondyle et l'olécrane. La douleur est reproduite en imprimant une flexion extrême et prolongée du coude. Un signe de Tinel positif correspond à une atteinte neurologique tronculaire ; toutefois, la négativité de ce signe n'est pas spécifique ;

– l'atteinte du ligament collatéral médian, dont la douleur est reproduite électivement lors du valgus extrême du coude.

ÉPICONDYLITE POSTÉRIEURE OU OLÉCRANITE

Elle est responsable d'une douleur intéressant l'insertion myo-tendino-périostée du triceps sur l'olécrane et se rencontre dans les sports nécessitant une hyperextension forcée et répétée du coude (lanceur de javelot, haltérophile). C'est une douleur postérosupérieure du coude, augmentée par l'extension contrariée, le point douloureux étant situé sur la pointe de l'olécrane. La thérapeutique repose sur l'infiltration locale associée au repos, voire à une immobilisation par plâtre.

BURSITE OLÉCRANIENNE [16]

On retient la notion d'hygroma chronique ou aigu dans l'origine mécanique, tandis que l'existence d'une surinfection en fait une bursite infectieuse. La localisation superficielle de cette bourse prédispose aux microtraumatismes indirects. En effet, la plus minime effraction cutanée est susceptible de provoquer l'infection. La population intéressée est principalement celle des travailleurs manuels (plombier, maçon).

Cliniquement, il existe une tuméfaction inflammatoire de la face postérieure du coude, gênant l'extension complète de l'articulation, sans en limiter la mobilité. Une cellulite est présente dans 25 % des atteintes traumatiques et dans 40 % des atteintes septiques. La ponction bursale reste indispensable, avec l'analyse du liquide de ponction, à la recherche d'une infection. Le traitement consiste en l'évacuation de l'épanchement par ponction, associée à des AINS en l'absence de surinfection. La moindre suspicion d'infection impose le recours à l'antibiothérapie. La chirurgie reste indiquée dans la bursite chronique, et consiste en une bursectomie, cette dernière pouvant être réalisée sous arthroscopie.

Hanche

Nous abordons ce chapitre par la pathologie bursale, incontournable dans la pathologie de hanche puisque sollicitée dans la totalité des mouvements.

BURSITE TROCHANTÉRIENNE [37, 41]

C'est une douleur intermittente située sur le versant latéral externe de la hanche, aggravée par l'accroupissement, la montée d'escalier, le décubitus du côté atteint et qui touche deux fois plus la femme que l'homme, en général dans leur cinquième décade. La bourse intéressée est celle du moyen fessier. La douleur augmente lors de la rotation externe et l'abduction contrariée, ce signe étant relativement rare mais caractéristique.

Il n'existe pas de signe radiologique spécifique permettant d'étayer le diagnostic, toutefois une calcification paratrochantérienne, en « motte » ou ponctuée, se voit dans environ 40 % des cas. Elle peut être de taille millimétrique, jusqu'à atteindre plusieurs centimètres. Une irrégularité du grand trochanter est quelquefois notée (aspect de trochanter hérissé). L'échographie, qui est l'imagerie de référence, met en évidence l'image liquidienne de l'épanchement bursal.

Le diagnostic différentiel se pose peu avec la douleur sciatique ou coxofémorale.

L'épreuve thérapeutique qui permet d'établir l'origine péritrochantérienne repose sur l'injection d'un mélange de corticoïdes et analgésiques, suivi dans 70 à 100 % des cas d'une amélioration. Toutefois, 25 % des patients présenteront une rechute dans les dix prochains mois.

BURSITE DE L'ILIOPSOAS [5, 14, 16]

Cette bourse est la plus importante de celles situées en péri-coxo-fémorale. Elle s'interpose entre le muscle iliopsoas et la capsule articulaire, à proximité immédiate du paquet vasculonerveux. Son rôle est de permettre le glissement du psoas sur l'articulation coxofémorale. Les grands pourvoyeurs de bursites sont la polyarthrite rhumatoïde et la coxarthrose, puisque la communication entre la bourse et l'articulation est augmentée en présence d'une coxopathie. Elle reste toutefois plus rare que la bursite péritrochantérienne. Cliniquement, on retrouve une douleur, une gêne, voire une tuméfaction rénitente du pli inguinal, reproduite spécifiquement lors de la flexion et de la rotation interne de la hanche. La tuméfaction inguinale n'est pas obligatoire. Une compression neurologique ou vasculaire peut être à l'origine de cruralgie ou de phlébite. Le diagnostic différentiel se pose avec une tendinopathie de l'iliopsoas qui est réveillée par la flexion contrariée de la cuisse sur le bassin.

La thérapeutique consiste en l'infiltration locale réalisée lors d'une bursographie.

L'échographie est l'imagerie de choix et permet de démontrer la nature hypoéchogène de la masse ainsi que ses relations avec le paquet vasculonerveux. Toutefois, elle n'est véritablement parlante que lorsqu'il existe une tuméfaction du pli inguinal.

L'IRM présente une définition anatomique nettement plus précise pouvant mettre en évidence la communication entre la bourse et la cavité articulaire. La bursite se traduit par un hyposignal T1 et un hypersignal T2, avec visibilité de pertuis de communication.

BURSITE ISCHIATIQUE [44]

La bourse séreuse ischiatique est située verticalement entre l'ischion et le grand fessier. En position assise, elle s'interpose entre l'ischion et les plans superficiels ce qui rend cette position particulièrement douloureuse. La bursite peut être favorisée par la station assise prolongée sur un plan dur, ou la position en « tailleur ». Le début est le plus souvent spontané, la douleur est rapidement progressive et siège à la partie basse de la fesse. D'intensité aiguë, elle s'aggrave dès que le patient s'assoit. À l'examen clinique, la douleur est reproduite à la toux et lors de la manœuvre de Lasègue, ce qui peut orienter à tort vers une pathologie radiculaire. L'existence d'une douleur aiguë à la pression de la tubérosité ischiatique rectifie le diagnostic. L'irradiation de la douleur suit la face postérieure de cuisse et s'arrête au creux poplité.

Le traitement repose sur les infiltrations, éventuellement radioguidées, et les anti-inflammatoires.

HANCHE À RESSAUT

Il s'agit d'une sensation de claquement et de ressaut lors de certains mouvements de la hanche. Le ressaut externe est ressenti lors du déplacement brutal du tenseur du facia lata sur le grand trochanter, tandis que la sensation de ressaut antéro-interne correspond à la subluxation du tendon de l'iliopsoas sur l'éminence iliopectiné lors du passage de la flexion de la cuisse à l'extension. Souvent retrouvée chez la femme jeune, cette affection bénigne n'est que très rarement chirurgicale (athlètes).

Genou

COMPARTIMENT EXTERNE

Syndrome de friction de la bandelette iliotibiale de Maissiat, ou syndrome de l' « essuie-glace » [29] .

La bandelette iliotibiale est un prolongement fibreux du fascia lata, qui s'insère sur la face latérale du plateau tibial externe. Lorsque le genou est en extension, le fascia lata agit en antivarus, en stabilisant le compartiment externe du genou.

Cliniquement, on retrouve une douleur externe du genou apparaissant souvent à l'occasion d'exercices physiques et en imposant souvent l'arrêt, non accompagné d'épisode de blocage, d'instabilité ou d'hydarthrose. Le test de Noble se fait sur un sujet allongé, le genou fléchi à 90°. On exerce une pression digitale sur le condyle externe, 2 à 3 cm au-dessus de l'interligne, puis une extension passive. À 30° de flexion, la douleur apparaît, confirmant l'atteinte de cette bandelette iliotibiale. Sa physiopathologie est rapportée à un varus du genou, avec un balaiement du condyle externe lors des mouvements de flexion-extension.

Le traitement, en phase aiguë, associe les AINS, le repos, la physiothérapie et les massages transverses profonds, tandis que le traitement ultérieur consiste en l'étirement du tenseur du fascia lata.

COMPARTIMENT INTERNE

Tendinopathie de la « patte-d'oie »

La « patte d'oie » représente la réunion de trois muscles : le couturier, le droit interne et le semi-membraneux. Le terme de tendinopathie sous-entend une tendinopériostite située à la partie antéro-interne de l'extrémité supérieure du tibia. La douleur siège à la face interne de l'extrémité supérieure du tibia, majorée lors de la montée et descente des escaliers. Le point douloureux exquis est situé à deux travers de doigt en dessous de l'interligne fémorotibial interne, en arrière de la tubérosité tibiale antérieure. Il y est très fréquemment associé une gonarthrose. Toutefois, une cellulalgie, chez une femme présentant une gonarthrose interne, peut simuler la même clinique. Il s'agit donc de réaliser des tests actifs, tel que le réveil de la douleur par la contraction résistée au cours d'un mouvement de flexion-rotation interne du genou.

Le traitement est médical associant la physiothérapie et les infiltrations.

Cette tendinopathie est rarement associée à une bursite (bursite du pes anserinus) [19] avec une tuméfaction qui, une fois ponctionnée, ramène un liquide épais, visqueux, sans microcristaux. Une complication est la compression du nerf saphène, à l'origine de douleurs tibiales et de paresthésies, pouvant mimer une fracture de stress.

ATTEINTES ANTÉRIEURES

Bursite rotulienne

Intéressant les bourses séreuses prérotuliennes ou prétibiales, l'hygroma est lié aux microtraumatismes avec une prédilection pour les professions exposées telles que les carreleurs, les maçons.

Cliniquement, on retrouve une tuméfaction sus-rotulienne, rénitente, inflammatoire, associée à une cellulite. Une infection (bursite infectieuse) doit être éliminée.

La prise en charge est identique à celle de l'hygroma du coude.

Tendinopathie rotulienne [10, 17, 23, 35]

Elle est présente chez les sportifs effectuant de nombreux sauts et impulsions (*jumper's knee*).

Cette pathologie regroupe l'ensemble des phénomènes douloureux du tendon rotulien, avec une classification précise :

– *stade I* : douleur survenant après la pratique sportive, mais ne l'interrompant pas ;

– *stade II* : douleur survenant au début de l'entraînement ;

– *stade III* : douleur permanente lors de l'activité sportive ;

– *stade III bis* : douleur imposant l'arrêt du sport.

Deux lésions peuvent être distinguées : d'une part, la tendinite d'insertion siégeant à la pointe de la rotule et, d'autre part, une tendinite corporéale.

La tendinite d'insertion est le plus souvent calcifiante macroscopiquement, tandis que l'atteinte corporéale est une ténosynovite avec épaississement du diamètre tendineux.

L'examen clinique doit se faire dans deux positions : debout et couché. En position debout, on étudie la position de la rotule et l'aspect du tendon. En décubitus, on précise l'amplitude des mouvements de flexion et d'extension du genou. La contraction résistée du quadriceps est plus ou moins douloureuse selon l'angle où elle est effectuée : très douloureuse le genou fléchi, elle est souvent possible sans douleur lorsque le genou est étendu. En cas de rupture du tendon rotulien, ce qui correspond à un stade IV de la classification, de survenue brutale au cours de l'impulsion, la contraction active du quadriceps entraîne l'ascension de la rotule, mais ne provoque pas l'extension de la jambe sur la cuisse.

Imagerie : les radiographies confirment l'existence d'un épaississement des parties molles et la présence de calcifications. L'échographie peut montrer des images hypo- et hyperéchogènes au sein du tendon rotulien. L'IRM affirme la tendinopathie en précisant le siège, la nature et l'importance des lésions. L'élargissement du tendon peut être local ou global et il existe un hypersignal triangulaire, situé en regard de l'insertion tendineuse, traduisant des microfissures. Le traitement consiste dans le repos relatif ou absolu, la physiothérapie, les infiltrations qui sont d'indication controversée car elles doivent absolument être réalisées en péritendineux. La rééducation peut être débutée dès l'obtention de l'antalgie en travaillant la longueur et la résistance tendineuse. En cas de résistance au traitement médical ou de rupture, le traitement chirurgical peut être proposé avec un peignage succédant à l'excision du tissu fibreux ou nécrosé, suivis ou non d'une immobilisation.

Tendinopathie quadricipitale [10]

Elle est caractérisée par une douleur siégeant au pôle supérieur de la rotule, tandis que la contraction contrariée du quadriceps est habituellement négative. La rupture peut se rencontrer chez les sportifs (haltérophilie) ou être favorisée par l'infiltration de corticoïdes.

Apophysite tibiale antérieure ou maladie d'Osgood-Shlatter [12, 40]

C'est une ostéochondrite de croissance atteignant surtout les garçons, et essentiellement les sportifs. Elle serait due à des microtraumatismes tendineux, à proximité de l'insertion tibiale du tendon rotulien. Le début se fait de manière caractéristique tôt dans l'adolescence par des douleurs, une sensibilité locale de la tubérosité tibiale. La guérison en 1 à 2 ans est de règle, après mise au repos. En échographie, un œdème locorégional est bien visible, devant le

tendon rotulien qui apparaît augmenté d'épaisseur. Celui-ci peut devenir plus échogène ou présenter une échogénicité inhomogène. Des calcifications, situées dans la zone d'insertion, forment des images échogènes avec un cône d'ombre postérieur.

Maladie de Hoffa

Il s'agit d'une atteinte inflammatoire du paquet adipeux sous-rotulien responsable d'une douleur antérieure du genou, derrière le ligament rotulien et réveillée par l'extension forcée du genou. Il existe une tuméfaction inflammatoire sous-rotulienne, de part et d'autre du tendon, tandis que la peau ne peut être pincée en regard, témoignant d'une atteinte du tissu sous-cutané.

La radiographie de profil du genou est normale dans la majorité des cas, on note toutefois l'existence d'un semis de petites calcifications dans l'aire de projection du paquet adipeux. Une infiltration locale peut être proposée, tandis que le recours chirurgical n'est que très rarement nécessaire.

ATTEINTES POSTÉRIEURES

Tendinopathie poplité

Le muscle poplité est un fléchisseur du genou, qui prend naissance sur la face postéro-interne du tibia pour s'insérer sur la face latérale du condyle externe. La douleur est postéroexterne du genou, sans blocage ni dérobement. Il est toutefois possible de ressentir une sensation de ressaut ou accrochage externe.

Kyste poplité [31, 33]

Le kyste poplité est habituellement développé à partir de la bourse séreuse du jumeau interne. La communication de cette bourse avec la cavité articulaire est relativement fréquente. Si l'épanchement intra-articulaire dépasse 40 mL, il est mécaniquement possible de voir apparaître un kyste poplité par une hyperpression provoquée par des mouvements répétés en flexion. Il se traduit par une gêne et une tension douloureuse du creux poplité, s'exagérant en flexion forcée. Sur un sujet en décubitus ventral, on met en évidence une tuméfaction sensible, élastique, non battante, rénitente et non soufflante.

Les diagnostics différentiels se posent avec l'anévrisme artériel qui correspond à une tuméfaction battante et soufflante du creux poplité, une tumeur des parties molles, voire osseuse, un ostéosarcome.

Des complications, avec compression des éléments du paquet vasculonerveux, se voient avec les kystes volumineux développés progressivement, au cours d'affections chroniques telles que la polyarthrite rhumatoïde. Ces kystes traduisent une souffrance de l'articulation de toute nature, ils se rencontrent notamment au cours des rhumatisme inflammatoires, de la gonarthrose, des pathologies d'hyperutilisation.

L'évolution des kystes poplités est souvent imprévisible et peut se faire spontanément vers la régression (en particulier chez l'enfant).

L'imagerie la plus adaptée est l'échographie qui confirme la nature kystique de cette bursite, située en arrière de la coque condylienne interne. Il peut exister des faux négatifs, en cas de faible quantité de liquide, ou d'un phénomène obstructif entre le kyste et l'articulation. À l'IRM, généralement inutile, le kyste est en hyposignal T1 et hypersignal T2, et apparaît comme une collection liquidienne de forme arrondie ou ovalaire située entre le jumeau interne et le demi-membraneux.

Le traitement associe le repos, les AINS, une ponction évacuatrice du genou si le kyste est sous tension, voire une corticothérapie locale. Il est presque toujours inutile d'opérer un kyste synovial en raison du risque de décompensation de l'affection sous-jacente.

Rupture de kyste poplité

Dans sa forme aiguë, elle réalise un tableau faussement évocateur d'une thrombose veineuse (pseudophlébite) avec une douleur aiguë et brutale du mollet et du creux poplité, une impotence fonctionnelle complète, un œdème de la jambe et une douleur à la pression du mollet. Fait inhabituel pour une phlébite et devant mettre sur la piste du diagnostic, l'œdème de la jambe remonte jusqu'au creux poplité et ne le dépasse pas.

La rupture peut se faire à bas bruit entraînant l'installation progressive d'une tuméfaction du mollet. Lors de la rupture du kyste, l'échographie est particulièrement intéressante en permettant de la différencier d'une thrombose veineuse, et d'éviter ainsi la prescription d'anticoagulants inutiles et mêmes délétères dans ce cas, à l'origine d'hématomes intramusculaires ou hémarthrose. Dans de rares cas cependant, cette rupture se complique de thrombose veineuse (pseudo-pseudophlébite)

Cheville

La pathologie du tendon d'Achille est traité, dans un chapitre du traité consacré à la podologie. Nous n'évoquons donc que les aspects cliniques de la pathologie abarticulaire.

TENDINOPATHIE D'ACHILLE [15, 22]

Le tendon d'Achille est le plus gros tendon de l'organisme mesurant 15 cm de long et 6 à 8 mm d'épaisseur. Sa vascularisation est irrégulière, créant au tiers moyen une zone d'hypovascularisation. La tendinopathie d'Achille se rencontre fréquemment chez les coureurs. Cliniquement, on retrouve une douleur à la partie moyenne du tendon se renouvelant à chaque effort, de manière de plus en plus précoce en faisant un véritable angor tendineux. La palpation, réalisée sur un patient en décubitus ventral, les pieds en dehors de la table, retrouve une augmentation du volume tendineux et la présence de granulations, encoches ou lésions nodulaires. La douleur est réveillée par la simple palpation et majorée lors de la flexion ventrale du pied contre résistance.

RUPTURE DU TENDON D'ACHILLE

Le diagnostic de rupture complète est souvent une évidence, toutefois elle peut passer inaperçue dans 20 à 25 % des cas. Il existe initialement une douleur aiguë en « coup de poignard » qui cède progressivement. La flexion plantaire est maintenue par la combinaison du long péronier, du tibial postérieur et fléchisseur du gros orteil. La rupture siège en général 2 à 6 cm au-dessus de l'insertion tendineuse, où la vascularisation est faible. Dans la rupture complète, on note le signe de Thompson, avec l'absence de flexion plantaire complète lors de la pression manuelle du triceps sural.

La radiographie standard, au mieux réalisée avec des clichés de mammographie, met en évidence la régularité et le parallélisme des contours du tendon d'Achille et permet l'analyse de l'angle postérosupérieur du calcanéus, saillant lors de la maladie de Haglund, à l'origine de tiraillement de la face antérieure du tendon. L'échographie peut mettre en évidence un épaississement de la partie moyenne du tendon, avec la perte de la concavité antérieure. L'IRM, en cas de tendinite, confirme l'existence d'un renflement fusiforme du corps du tendon et une perte de la concavité antérieure, des anomalies de signaux intratendineux sont notés de façon ponctuelle en hypersignal T1 et T2, traduisant les microfissures et l'œdème.

En cas de rupture totale, les fibres tendineuses interrompues apparaissent sous la forme d'une zone de signal intense, hétérogène, hypersignal T1 et T2, à contours mal définis, qui correspond à l'hématome intratendineux. Une bursite associée apparaîtrait en hypersignal T2, avec rehaussement des parois après injection.

BURSITE PRÉ- ET RÉTROACHILÉENNE [34]

La bursite préachiléenne est responsable d'une douleur exquise du talon postérieur due à une bursite superficielle et sous-cutanée secondaire à un conflit chronique avec le contrefort de la chaussure. Elle est plus fréquente chez la femme que chez l'homme.

En IRM, elle apparaît en hypersignal T2, avec rehaussement des parois après injection.

La bursite rétroachiléenne touche la bourse située entre le bord postérieur du calcanéus et le tendon d'Achille et s'observe dans les rhumatismes inflammatoires ou microcristallins tandis que la maladie de Haglund, due à un calcanéus dysplasique (hypertrophie de l'angle postérosupérieur), est la cause mécanique habituelle de cette pathologie.

ATTEINTE DU JAMBIER POSTÉRIEUR [21]

Le jambier postérieur est situé entre le long fléchisseur commun et le fléchisseur propre du gros orteil. C'est l'élément le plus antérieur du canal calcanéen. Son rôle est adducteur et supinateur du pied.

La rupture du jambier postérieur entraîne une douleur aiguë avec un gonflement rétro- et inframalléolaire interne. La station debout est plus douloureuse que la marche, avec une impression d'appui au sol différent du côté atteint. À distance de l'épisode aigu, il existe un valgus de l'arrière-pied qui tend à s'aggraver progressivement et une difficulté douloureuse, ou une impossibilité, à monter sur la pointe des pieds, alors que le tendon d'Achille est indemne. Progressivement, il va être noté une abduction de l'avant-pied avec, lors de l'étude en orthostatisme, le signe du « trop d'orteils ». Lorsque le malade est vu de dos, le nombre d'orteils visibles en bord externe du pied est plus important du côté atteint. L'inversion active et l'éversion passive du pied provoque la douleur. La contraction contre résistance est douloureuse. Un syndrome du tunnel tarsien peut être la manifestation d'une tendinopathie du jambier postérieur s'il existe un épanchement dans la gaine synoviale.

La rupture se traduit en IRM par une zone liquidienne hyposignal T1, hypersignal T2, qui correspond à l'hématome intratendineux.

Les étiologies sont inflammatoires (polyarthrite rhumatoïde), infectieuses (tuberculose), dégénératives avec une prédilection pour les femmes de 40 à 60 ans présentant un surpoids et un valgus de l'arrière-pied. Une classification est parfois utilisée :

– *type I* : tendon intact mais hypertrophié, avec un renflement en « fuseau » ;

– *type II* : tendon intact mais aminci, avec un rétrécissement en « sablier » ;

– *type III* : tendon absent, sur une longueur variable.

Cette classification permet de cerner les indications thérapeutiques : les types I et II correspondent aux microfissures et relèvent d'un traitement médical, avec réduction de la mise en charge, semelles supinatrices corrigeant le valgus de l'arrière-pied. Toutefois, l'évolution se fait le plus souvent vers l'aggravation et aboutit au traitement chirurgical, préconisé initialement pour le type III, avec réparation isolée si la rupture survient sur un tendon hypersollicité, tandis que si la rupture a lieu sur une tendinopathie préexistante, il faudra initialement exciser les zones nodulaires et réparer les brèches. Dans tous les cas, l'intervention sur le tendon apporte un soulagement et permet une récupération lente mais, en aucun cas, elle ne permet une amélioration du valgus de l'arrière-pied, qui doit être corrigée par une orthèse supinatrice.

TENDONS PÉRONIERS

Leur atteinte peut se faire en divers endroits : derrière la malléole externe, sur le tubercule calcanéen, ou encore sur le cuboïde. Les fractures bimalléollaires sont pourvoyeuses d'atteintes péronières. En cas de rupture, les points douloureux exquis sont situés derrière et au-dessus de la malléole externe ; la douleur étant reproduite lors de la flexion plantaire et inversion. Toutefois, la fréquence des luxations est plus élevées que celle des ruptures.

Elles surviennent en cas de flexion dorsale et contraction brutale des péroniers (skieur abordant un virage avec freinage). En période aiguë, le diagnostic est difficile tandis qu'à distance, il s'installe une instabilité douloureuse de la cheville, en rapport avec la luxation tendineuse qui peut être traitée chirurgicalement.

ATTEINTE DU LONG FLÉCHISSEUR PROPRE DU GROS ORTEIL [46]

Ce tendon descend verticalement en bas et en dedans depuis le mollet, s'enroule autour de la gouttière postérieure pour prendre une direction presque horizontale. Chez le danseur, il permet la flexion plantaire nécessaire aux demi-pointes. Dans cette population, la fréquence d'atteinte est de 2 %. Cliniquement, on note une douleur entre la malléole interne et le tendon d'Achille, qui apparaît lors de l'extension forcée de la cheville, en en limitant progressivement son amplitude lors des mouvements extrêmes. La douleur est reproduite lors de la mobilisation active de la métatarsophalangienne du premier rayon.

Le traitement associe le repos, les AINS, une rééducation spécifique, qui vise en particulier à réduire la rotation de cheville, et des gestes infiltratifs. L'intervention chirurgicale n'est proposée que lorsqu'il existe un conflit entre le tendon et le carrefour postérieur.

Références ➤

Références

[1] Alnot JY, Boulate M. Epicondylalgia, diagnosis and treatment. *Ann Hand Surg* 1993 ; 12 : 5- 11

[2] Alzman K, Lillegard W, Butcher J. Upper extremity bursitis. *Am Fam Phys* 1997 ; 56 : 1797-1806

[3] Assendelft W, Hay E, Adshead R, Bouter LM. Corticoid injection for lateral epicondylitis: a systematic overview. *Br J Gen Pract* 1996 ; 46 : 209- 216

[4] Behr CT, Altchek DW. The elbow. *Clin Sports Med* 1997 ; 16 : 681- 704

[5] Byrne P, Rees JI, Williams BD. Iliopsoas bursitis – an inusual presentation of metastatic bone disease. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 285- 288

[6] Bywaters EG. Lesions of bursae, tendons, and tendons sheaths. *Clin Rheum Dis* 1979 ; 5 : 883- 925

[7] Cawston TE, Riley GP, Hazleman BL. Tendon lesions and soft tissue rheumatism – great outback or great opportunity? *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 1- 3

[8] Commandre FA. Pathologie abarticulaire. Paris : Laboratoire Cetrane, 1977 : 1- 264

[9] Commandre FA, Taillan B, Gagnerie Y, Schweitzer Y, Valdener C. Échographie et pathologie abarticulaire. *Méd Hyg* 1985 ; 43 : 1029- 1037

[10] Courroy JB, Folinais D, Roger B, Bouchet T. Tendinopathie de la pointe de la rotule. *Rhumatologie* 1991 ; 43 : 221- 223

[11] De Séze S, Ryckewaert A. Pathologie juxta-articulaire. In : Maladie des os et des articulations. Paris : Flammarion Médecine -Science, 1988 : 1091- 1102

[12] Faure C, Silberman B, Sirinelli D. La pathologie de l'appareil locomoteur chez l'enfant. In : Godefroy D éd. La pathologie de l'appareil locomoteur liée au sport XIV^e^ réunion annuelle GETROA. Laboratoire Pfizer, 1987

[13] Filloux JF, Jarde O, Renaux P, Vives P. Le doigt à ressaut de l'adulte. *Concours Méd* 1995 ; 117 : 2613- 2614

[14] Fortin L, Bélanger R. Bursitis of the iliopsoas: four cases with pain as the only clinical indicator. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1971- 1973

[15] Frocrain L, Rochcongar P, Gouriff Y, Husson JL, Gagey N, De Korvin B et al. Place de l'IRM dans l'étude du tendon d'Achille et du tendon rotulien. *J Radiol* 1988 ; 69 : 731-734

[16] Ginesty E, Dromer C, Galyfourcade D, Benazet F, Marc V, Zabraniecki L et al. Les bursopathies du psoas iliaque. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998 ; 65 : 197- 202

[17] Glimet T. Pathologie du ligament rotulien. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1986 : 61- 67

[18] Grahame R, Woolf AD. Clinical activities: an audit of rheumatology practice in 30 European centres. *Br J Rheumatol* 1993 ; 32 : 22- 27

[19] Handy J. Anserine bursitis: a brief review. *South Med J* 1997 ; 90 : 376-377

[20] Haygood T. Magnetic resonance imaging of the musculoskeletal system. *Clin Orthop* 1997 ; 36 : 318- 336

[21] Huber-Levernieux CL, Denis A. La pathologie du tendon du jambier postérieur. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1986 : 180- 189

[22] Husson JL, De Korvin B, Polard JL, Attali JY, Duvauferrier R. Étude de la corrélation entre IRM et chirurgie dans le diagnostic des tendinopathies d'Achille. *Acta Orthop Belg* 1994 ; 60 : 408- 412

[23] Kälebo P, Swörd L, Karlsson J, Peterson L. Ultrasonography in detection of partial ligament rupture (Jumper's knee). *Skeletal Radiol* 1991 ; 20 : 285- 289

[24] Kolind-Sorensen V. Treatment of trigger fingers. *Acta Orthop Scand* 1970 ; 41 : 428- 432

[25] Lamphier T, Crooker C, Crooker JL. De Quervain disease. *J Int Col Surg* 1959 ; 31 : 192- 200

[26] Lapidus PW, Guidotti F. Stenosing tenovaginitis of the wrist and fingers. *Clin Orthop* 1972 ; 83 : 87- 90

[27] Lermusiaux JL. Pathologie abarticulaire de la main et du poignet. In : Bardin T, Kuntz D éd. Thérapeutique rhumatologique. Paris : Flammarion, 1995 : 763- 768

[28] Lermusiaux JL, Bacois FJ, Lellouche H, Massé C. Le traitement médical de la maladie de Dupuytren, 17 ans après. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1996 : 311- 316

[29] Maertens de Noordhout B. Tendon disorders of the external surface of the knee. *Med Phys* 1989 ; 12 : 103-105

[30] Marder WD, Meenan RF, Felson DT, Reicklin M, Birnbaum NS, Croft JD et al. The present and future adequacy of rheumatology manpower. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 1209- 1217

[31] Massari L, Faccini R, Lupi L, bighi S. Diagnosis and treatment of popliteal cysts. *Chir Org Mov* 1990 ; 75 : 245- 252

[32] Nirschl R. Elbow tendinosis/ Tennis elbow. *Clin Sports Med* 1992 ; 11 : 851- 870

[33] Phelip P. Les kystes poplités. *Rhumatol Prat* 1981 ; 5 : 47- 52

[34] Plattner P. Tendon problem of the foot and ankle. *Postgrad Med* 1989 ; 86 : 155- 170

[35] Popp J, Yu J, Kaeding CH. Recalcitrant patellar tendinitis. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 218- 222

[36] Pujol M, Soulat JM. Tendinites et syndrome canalaires d'origine professionnelle. *Rev Prat Méd Gén* 1998 ; 428 : 14-17

[37] Reveille JD. Soft tissue rheumatism: diagnosis and treatment. *Am J Med* 1997 ; 102 : 23-29

[38] Rompe JD, Hopf C, Kullmer K, Heine J, Burger R. Analgesic effect of extracorporeal shock wave therapy on chronic tennis elbow. *J Bone Joint Surg Br* 1996 ; 78 : 233- 237

[39] Rompe JD, Rumler F, Hopf C, Nafe B, Heine J. Extracorporeal shock wave therapy for calcifying tendiniyis of the shoulder. *Clin Orthop* 1995 ; 321 : 196- 201

[40] Scotti DM, Sadhu VK, Heimberg F, O'Hara AE. Osgood-Shlatter's disease, an emphasis on soft tissue changes in roentgen diagram. *Skeletal Radiol* 1979 ; 4 : 21- 25

[41] Shbeeb M, Matteson E. Trochanteric bursitis. *Mayo Clin Proc* 1996 ; 71 : 565- 569

[42] Simon L, Allieu Y. Pathologies tendineuses de la main, rhumatismes inflammatoires exclus. Collection de pathologie locomotrice. Paris : Masson, 1989

[43] Spindler A, Berman A, Lucero E, Braier M. Extracorporeal shock wave treatment for chronic calcific tendinitis of the shoulder. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 1161- 1163

[44] Valensin G, Glimet T. Bursites et kystes synoviaux de la hanche. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1994 : 121- 128

[45] Watrous B, Ho G. Elbow pain. *Prim Care* 1988 ; 15 : 725-735

[46] Wybier M, Huber-Levernieux C, Sicre J. La pathologie du carrefour postérieur et danse classique. In : De Seze S, Ryckewaert A, Kahn FM, Guerin C éd. Actualités rhumatologiques. Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 113- 122

[47] Ziegler G, Euller-Ziegler L. Rhumatismes abarticulaires. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-360-A-10, 1989 : 1- 10

Appareil locomoteur
[15-152-A-10]

Traumatologie et microtraumatologie des tendons Généralités

François Bonnel : Professeur à la Faculté, chirurgien des Hôpitaux, chef de service orthopédie-traumatologie
François Canovas : Praticien hospitalier, chirurgien des Hôpitaux
Frédéric Dusserre : Interne des Hôpitaux
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Lapeyronie, avenue du Doyen Gaston-Giraud, 34000 Montpellier France

Résumé

Le tendon est soumis à des contraintes mécaniques considérables. Les lésions observées sont la sommation de microtraumatismes. Pendant de nombreuses années, la pathologie du tendon a été méconnue en raison des difficultés d'exploration et d'une analyse clinique insuffisante. Le mode de réaction du tendon face à un traumatisme répété obéit à une logique d'apparition de lésions que nous nous proposons de mettre en exergue.

La pathologie tendineuse est entrée dans une phase où les protocoles thérapeutiques doivent être fondés sur des critères anatomiques et histologiques précis. Les auteurs individualisent les lésions survenant sur des tendons de réflexion ou de traction. à chaque type de tendon des lésions histologiques spécifiques sont individualisées. Dans tous les cas, il s'agit de lésions dégénératives proportionnelles aux contraintes mécaniques avec des aspects oedémateux, fissuraires, nodulaires, de délamination, de nécrose et à un stade ultime la rupture. La bourse conjonctive subit les contraintes mécaniques identiques et réagit sous la forme d'un oedème ou de fibrose.

Haut de page

INTRODUCTION

La pathologie des tendons est une entité de mieux en mieux connue. Les observations les plus rapportées depuis ces 20 dernières années font état de lésions des tendons de la

coiffe des rotateurs de l'épaule, du tendon patellaire, du tendon calcanéen, de rupture ou de luxation du tendon du tibial postérieur ou de sténose canalaire : canal carpien, main . L'apparition des lésions de ces tendons est proportionnelle aux contraintes aboutissant à une « tendinopathie de surcharge mécanique ».

Haut de page

EPIDÉMIOLOGIE

La mise en évidence des lésions tendineuses repose sur une enquête épidémiologique précise. Les lésions tendineuses sont observées, de façon préférentielle, chez le sportif dont les gestes sont répétitifs avec des contraintes mécaniques élevées assorties d'erreur d'entraînement ou de régimes alimentaires erronés. Tous les tendons peuvent être atteints mais certains sont plus particulièrement intéressés.

L'épaule est sollicitée dans la plupart des sports et plus particulièrement dans les lancers, la natation, les différents sports de raquette et notamment le tennis. Des études statistiques ont montré que 8 à 13 % de tous les traumatismes sportifs intéressent ce complexe articulaire. Les tendinopathies intéressant la coiffe des rotateurs de l'épaule sont fréquentes chez le nageur de compétition (50 à 67 %). Richardson [34] rapporte une incidence de 57 % dans l'équipe américaine pour les championnats du monde avec 10 ans au moins de compétition, et dans 92 % de nageurs de crawl, papillon ou dos, 74 % étaient des nageurs de vitesse ou de distance intermédiaire (100 et 400 m) et seulement 26 % des nageurs de fond. Priest et Nagel [32], ayant suivi 84 des meilleurs joueurs de tennis du monde, ont retrouvé 56 % de problèmes au niveau de l'épaule. Yokoe [47] rapporte 44 % de pathologie de surcharge chez des joueurs de volley-ball et 29 % des lanceurs de javelot. Le surmenage du tendon du muscle biceps brachial chez le sportif est bien compréhensible dans certains sports, en particulier les sports de balle, le judo, le ski, l'haltérophilie, etc). L'atteinte est susceptible d'intéresser soit le chef long, soit le tendon terminal entraînant des symptômes au niveau de l'épaule ou du coude.

L'épicondylite est également une localisation fréquente. Priest [32] rapporte une incidence de 45 %, Gruchow [13] de 40 %, et Nirschl [28], dans une étude randomisée parmi 200 joueurs de tennis de club, note que 50 % des joueurs au-delà de 30 ans ont présenté des symptômes de *tennis elbow*. Dans ce dernier groupe, 50 % de joueurs ont eu des symptômes mineurs d'une durée inférieure à 6 mois, et 50 % des symptômes majeurs avec une durée moyenne de 2 ans [frac12]. Il convient cependant de signaler que cette pathologie n'est pas spécifique du tennis et se rencontre dans d'autres sports comme les sports de lancer, la natation, l'escrime. Genety a trouvé 31 cas d'épitrochléite sur 361 *tennis elbows*.

L'atteinte du tendon patellaire est tout aussi fréquente et dépend du type de sport. Saillant [35] sur les 99 premiers cas opérés à l'hôpital de la Pitié et à la Clinique des Maussins depuis 1979, avec un recul minimal de 1 an, a observé que le délai compris entre le début du syndrome douloureux et l'intervention a été de 6 mois à plus de 3 ans. Les patients présentaient des douleurs permanentes lors de l'effort sportif empêchant la poursuite de l'entraînement et de la compétition. Il s'agissait de 93 hommes et six femmes âgés de 17 à 45 ans, avec une moyenne de 25 ans, quatre patients ont plus de 35 ans, 47 patients pratiquent la compétition à un haut niveau et 21 sont professeurs d'éducation physique et sportive (EPS). Les sports en cause étaient l'athlétisme : 23 ; football : 14 ; volley-ball : 13 ; basket-ball : 11 ; gymnastique : 8 ; arts martiaux : 5 ; tennis plus squash : 5 ; danse : 4 ; hand-ball : 3 ; cyclisme : 3 ; rugby : 2 ; ski : 2 ; tennis de table : 1 ; épée : 1. On note une importance prédominante de l'athlétisme. Le saut, pourvoyeur principal de cette pathologie, est décrit sous le vocable de *jumper-knee* par les auteurs anglo-saxons ; viennent ensuite le football, le volley-ball et le basket-ball.

La tendinopathie du tendon du muscle poplité paraît être une affection microtraumatique assez rare chez le coureur à pied, puisqu'il n'en a recensé que 11 cas durant une période de 2 ans sur 1 000 consultations de coureurs à pied [40].

Les atteintes du tendon calcanéum sont provoquées dans la moitié des cas chez les coureurs à pied, les courses de fond et de demi-fond sont responsables de 74 % des cas (James [16]). La microtraumatologie tendineuse peut s'observer dans la vie professionnelle

où les gestes répétitifs ont parfois une cadence élevée [24]. Dans cette catégorie, l'âge élevé des patients constitue un facteur aggravant. Le vieillissement de la fibre de collagène précipite l'apparition des lésions. Le bureau américain de la statistique [30] des accidents du travail a montré que 60 % de lésions tendineuses était en relation avec les emplois nécessitant des gestes répétitifs. Parmi les professions exposées, l'on note les câbleurs en électronique, les caissières des grandes surfaces commerciales, les techniciens d'abattoir [30]. Les facteurs traumatiques et microtraumatiques sont la force, la répétition d'un geste, la posture anormale et les vibrations. à ces facteurs mécaniques, Hadler [14] rapporte les conditions psychologiques et les facteurs politiques. L'épicondylalgie n'est typique que lorsque sont retrouvés les points douloureux à l'insertion musculaire et la douleur réveillée par la manoeuvre de contraction contrariée des extenseurs du poignet et des doigts. Dans d'autres circonstances, les facteurs douloureux diffus, la perte globale de la force d'un segment articulaire doit être suspectée de non-organicité. La recherche de facteurs psychologiques associés, tel un conflit familial ou avec l'environnement sur le lieu de travail permet de faire la part de l'organicité.

Le tendon est un ensemble mécanique complexe constitué de trois parties : un corps, une zone d'insertion et une gaine fibreuse de stabilisation avec sa bourse conjonctive de glissement. Chacun des constituants peut être l'objet d'une lésion spécifique d'intensité variable selon l'importance du traumatisme. Les lésions histologiques rentrant dans le cadre du vieillissement des fibres de collagène avec modification de leur propriété mécanique entraînent des lésions variables depuis l'oedème, la microrupture avec tentative de cicatrisation sous la forme d'un nodule.

Les tendinopathies mécaniques dégénératives comprennent les cas de tendinopathies corporéales rassemblant les lésions dégénératives susceptibles d'atteindre le corps du tendon dans son trajet plus ou moins long (fissurations, ruptures partielles, nécroses avec parfois calcifications intratendineuses) et les tendinopathies d'insertion rassemblant les lésions de la jonction ténopériostée. Les lésions macroscopiques ou microscopiques tendineuses ou péritendineuses sont variables selon la topographie du tendon et sa fonction préférentielle. Les lésions des tendons ayant une fonction de réflexion sont différentes de celles des tendons de traction pure. Les lésions de l'insertion sont également différentes suivant les zones topographiques.

Haut de page

LÉSIONS DU CORPS DU TENDON

Le tendon est, de par sa structure collagénique capable de se transformer et modifier la cellularité pour faire face à ses nouvelles contraintes mécaniques [23]. Aux lésions tendineuses, il faut y ajouter les atteintes de la bourse conjonctive de glissement que l'on peut qualifier de bursopathie réactionnelle à la contrainte mécanique. Les modifications histologiques sont à envisager à trois niveaux : le corps du tendon, l'insertion ostéopériostée du tendon et la bourse conjonctive péritendineuse. On retrouve dans ces trois structures des lésions très proches, qui témoignent de l'unicité réactionnelle du tissu conjonctif : oedème, exsudation fibrineuse, nécrose et rupture. L'activation fibroblastique avec hyperangiogenèse et collagénisation témoigne d'un essai de cicatrisation qui reste incomplet et de mauvaise qualité.

Classifications des lésions anatomopathologiques des tendinopathies

Tendinopathie mécanique oedémateuse (fig 1 et 2)

Le tendon est parfois augmenté de volume et il a perdu son aspect de tendon blanchâtre luisant. Il est de coloration grise avec un aspect dépoli. Sur le plan histologique les fibres de collagène sont éloignées entre elles et sont dissociées par un oedème donnant à la lecture de la lame histologique un aspect de flou. Le corps du tendon peut présenter des altérations dégénératives localisées, caractérisées par un oedème focal, avec une trame collagène qui devient

anormalement visible.

Tendinopathie mécanique fissuraire (fig 3)

À l'ouverture de la gaine péritendineuse, on trouve un tendon étalé. L'exploration de la face profonde au contact des surfaces ostéoarticulaires met en évidence des fissurations longitudinales plus ou moins profondes, et il existe des aspects de rupture fasciculaire sur le plan histologique.

Il s'agit de lésions plus graves, associant microruptures, délamination des faisceaux de collagène et parfois microfragmentation. La gaine ténosynoviale présente les mêmes lésions de fibrose avec hypervascularisation que dans les stades précédents.

Tendinopathie mécanique nodulaire (fig 4 et 5)

Le prélèvement histologique de ce nodule intratendineux met parfois en évidence des dépôts mucoïdes traduisant un état dégénératif avancé du tendon. La surcharge mécanique est telle, qu'il se produit, à l'intérieur du corps du tendon, des microruptures avec hyperangiogenèse et cicatrisation à l'origine de nodule hypertrophique, avec une fibrose développée à partir de la gaine. L'abord chirurgical permet de mettre en évidence un dépoli extérieur du tendon avec une augmentation du tendon du volume localisée.

Tendinopathie mécanique nécrosante (fig 6)

Ce type de lésion est le témoin d'un état dégénératif avancé du tendon. La nécrose acidophile, plus ou moins étendue, aboutit parfois à la constitution d'un séquestre Dans la gaine, la fibroangiogenèse est très intense et peut s'accompagner d'un infiltrat inflammatoire de faible intensité, vraisemblablement en rapport avec les phénomènes de résorption.

L'analyse des coupes histologiques des tendons pathologiques confirme l'absence de lésion inflammatoire. La dénomination de tendinites nous paraît devoir être définitivement abandonnée. Cette proposition est recommandée par de nombreux auteurs . La terminologie que l'on peut proposer est celle de tendinopathie de surcharge mécanique [4]. Une autre proposition plus générale est celle de tendinose [33]. La confrontation de nos constatations anatomocliniques et les travaux déjà publiés, permettent de dégager une gradation dans l'installation de lésions de tendinopathies dégénératives. Un certain nombre de ces tendinopathies se rencontrent essentiellement chez le sujet sportif et autour ou près de la cinquantaine . D'autre part, la prédominance des lésions tendineuses oblige à introduire le terme de « tendinopathie mécanique de surcharge ».

À l'état pathologique, la présence de fissurations nombreuses et profondes traduit des altérations dégénératives sous l'effet d'un surmenage tendineux ou de microtraumatismes locaux. Ces fissurations, facteur commun de dégénérescence tendineuse, sont source de douleurs chroniques : elles entraînent parfois une réaction de la gaine péritendineuse et peuvent aboutir à une rupture tendineuse. Celle-ci s'installe à bas bruit, soupçonnée par une instabilité de la cheville ou l'aggravation d'un valgus calcanéen. Le traitement médical associant une orthèse de compensation peut, dans certains cas, arrêter l'évolution.

Aspects cliniques des tendinopathies mécaniques

Symptômes cliniques

Les articulations sont stabilisées par des complexes musculotendineux dont l'importance est variable et dépend des objectifs de chacune d'elles. Une articulation douée d'une grande mobilité possède des tendons soumis à des contraintes élevées. Les articulations plus contraintes ont des tendons protégés. Les articulations distales à grand débattement angulaire ont des tendons de réflexion alors que d'autres articulations ont des tendons courts de traction.

L'interrogatoire et l'examen clinique sont essentiels pour faire le diagnostic. La localisation des douleurs est précisée ainsi que le mode de début progressif, au cours de l'activité sportive ou après celle-ci, un début brutal parfois déclenché par une impulsion, une réception d'un saut ou un traumatisme direct. Seront également notés la nature, la qualité et la quantité de l'entraînement, le type de sport, l'horaire, le rythme des douleurs et l'évolution.

Les signes cliniques objectifs sont très généraux avec un érythème, un oedème, une atrophie du tissu cellulaire sous-cutané, une crépitation tendineuse lors de la mobilisation articulaire. Selon l'évolution, on peut observer une instabilité tendineuse ou articulaire. Dans un contexte professionnel, outre les explorations complémentaires radiographiques, il faut orienter les recherches sur l'inspection du poste de travail en entreprise.

Pour comparer les différents éléments cliniques et thérapeutiques il est nécessaire d'adopter une classification clinique proposée par Blazina :

stade I : douleur apparaissant après la pratique sportive mais ne l'empêchant pas ;
stade II : douleur apparaissant au début de l'entraînement ainsi qu'à la fatigue ;
stade III : douleur permanente entraînant une diminution de l'activité sportive ;
stade III bis : douleur imposant l'arrêt complet de la pratique sportive ;
stade IV : rupture du tendon.

Spécificité clinique topographique

Tendinopathie de la coiffe des rotateurs de l'épaule

L'articulation scapulohumérale avec la coiffe des rotateurs est une zone privilégiée où les lésions sont fréquentes. Les lésions de type conflit sous-acromial sont très souvent évoquées chez les sujets jeunes. Chez le sujet âgé, les lésions dégénératives affaiblissent les tendons de la coiffe pouvant aboutir à une dissection lamellaire, à une usure partielle de la face supérieure ou inférieure de la coiffe qui peut entraîner une rupture transfixiante. Le tendon du chef long du biceps brachial en tant qu'élément de la coiffe fonctionnelle est soumis aux microcontraintes et présente toutes les lésions évolutives depuis l'oedème jusqu'à la fissuration et la rupture. Lors de la pratique du sport de l'armée, les lésions se localisent à la partie supérieure de la cavité glénoïdale. Les mouvements répétés en abduction forcée font apparaître que le bourrelet glénoïdien et l'insertion du chef long du biceps sont comprimés par la surface articulaire de la tête humérale et la glène provoquant la *SLAP lesion (superior labral auterior to posterior lesion :* lésion du bourrelet glénoïdien) [38] avec désinsertion de l'ensemble. Les différents tests cliniques lors de l'examen d'une épaule permettent d'orienter la zone préférentielle impliquée (signe du clairon, signe de Neer, signe de Hawkins, test de Patte, *lift off test* de Gerber, *palm up test*, test de Jobe, signe de Yocum, test de l'armé, *fulcrum test*, *cross arm test*, test d'appréhension).

Tendinopathie mécanique du tibial postérieur

Le tendon du tibial postérieur qui a un, rôle majeur dans la statique et la dynamique du pied traduit sa souffrance de façon aussi bruyante et spectaculaire

que le tendon calcanéen, et ses lésions ne sont pas uniquement liées à une réaction de sa gaine ténosynoviale de glissement mais également à des altérations dégénératives développées in situ favorisées par le surmenage statique professionnel ou sportif. Le tableau clinique est assez univoque. Il s'agit de sujets qui se plaignent de douleurs sous- et rétromalléolaires médiales gênant la marche et pouvant entraîner une boiterie [19]. L'examen clinique note deux éléments, une tuméfaction sus-, rétro- et sous-malléolaire médiale qui fait parler de ténosynovite exsudative du tibial postérieur, plus rarement une déhiscence sur le trajet de ce tendon avec faiblesse de l'inversion faisant évoquer la rupture et de façon constante, la présence d'un valgus calcanéen parfois très important. Le bilan biologique est toujours normal. Parmi les examens complémentaires, la radiographie standard n'est d'aucun secours si ce n'est d'éliminer une lésion osseuse ou ostéoarticulaire et confirme le pied plat valgus. Seule la ténoscanographie apparaît comme le meilleur examen préopératoire. Le contrôle opératoire met en évidence des lésions tendineuses qui se répartissent en fissurations plus ou moins nombreuses, isolées ou associées à un épaississement important du tendon, et à une réaction fibroexsudative de la gaine ténosynoviale. Dans d'autres cas, à ces fissures se surajoutent des microruptures avec des nodules.

Tendinopathie mécanique des long et courts fibulaires

Sedat [36] a décrit à partir de quatre cas, un syndrome douloureux sous- et rétromalléolaire latéral apparaissant en dehors de tout contexte traumatique, caractérisé par une douleur progressive à la marche gênant les activités sportives sans modification locale. L'intervention met en évidence des fissures longitudinales de longueur variable. Nos observations montrent que dans ce syndrome fissuraire interviennent autant de facteurs traumatiques (comme une entorse) que des microtraumatismes locaux itératifs. Le pronostic paraît plus favorable que ne le laisserait penser l'intensité des lésions. En pratique, toute douleur persistante de la partie latérale de la cheville qui ne fait pas sa preuve, mais qui résiste aux thérapeutiques locales, doit faire envisager un syndrome fissuraire.

Tendinopathie mécanique du tibial antérieur

Bien que décrite dès le début du siècle, l'affection est considérée comme rare puisque non signalée dans les travaux français ; une trentaine de cas ont été publiés à ce jour essentiellement dans la littérature allemande et anglo-saxonne, elle est souvent confondue avec d'autres lésions du cou-de-pied et de l'arrière-pied [4]. On observe des douleurs chroniques avec parfois tuméfaction diffuse de la face antérieure de la cheville confondue avec une synovite tibiotarsienne, non améliorée par les diverses thérapeutiques. Ces douleurs peuvent siéger en deux zones : face antéromédiale de la cheville ou près de l'insertion tendineuse. Après un temps variable (de 8 jours à quelques mois) apparaît une nodosité à la face antéromédiale de la cheville, correspondant à l'extrémité tendineuse proximale rétractée confondue avec une ténosynovite exsudative inflammatoire ou un kyste ténosynovial.

Explorations complémentaires

Echographie

Les explorations complémentaires ont bénéficié des progrès de la technologie radiologique.

L'imagerie par ultrasons (échographie) est un examen non irradiant et non invasif. Il est adapté pour explorer les tendons et les jonctions tendinomusculaires ainsi que les tissus environnants. Pour l'exploration des tendons superficiels, il faut utiliser une sonde à hautes fréquences, pour les tendons profonds, une sonde à basses fréquences. Avec un minimum

d'expérience, on analyse le tendon en mouvement. L'échographie d'un tendon pathologique montre un tendon épaissi et, en cas d'épanchement, cerné par un halo hypoéchogène.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Cette méthode permet une analyse très fine de tous les éléments constitutifs du complexe musculotendineux. L'injection de gadolinium par rehaussement des éléments adjacents autorise une mise en évidence plus fine de tous les tissus mous.

En IRM, le tendon pathologique est hypodense, entouré par une gaine épaissie avec parfois un épanchement. L'aspect hétérogène, avec un hypersignal en T1 et T2, s'accompagne dans certains cas d'une cavitation ou d'une fissure. Les altérations du signal tendineux au niveau de la coiffe des rotateurs de l'épaule ont été analysées par Zlatkin [48]. On peut rencontrer un hypersignal en pondération T1 ou en densité de protons non retrouvé en pondération T2. Cette anomalie peut être présente chez des sujets asymptomatiques. On peut trouver dans d'autres cas un hypersignal tendineux non liquidien sur les séquences en T2 ou un hypersignal tendineux sur les séquences pondérées en T2, de type liquidien. Les anomalies de la bourse sous-acromiodeltoïdienne peuvent être de trois types : un hypersignal non liquidien avec épaississement sur les séquences en densité de protons, un hypersignal liquidien significatif sur les séquences pondérées en T2 ou une disparition de l'hypersignal graisseux normal sous-acromio-sous-deltoïdien en pondération T1.

La séquence en pondération T2 est la plus informative sur la structure de la coiffe. D'après Zlatkin il existe quatre grades :

- grade 0 : le tendon est de morphologie normale sans anomalie de signal et la coiffe est saine ;
- grade 1 : le tendon est de morphologie normale mais présente un hypersignal ; le diagnostic hésite entre une coiffe saine et tendinopathie ;
- grade 2 : le tendon présente un hypersignal mais sa morphologie est anormale. Soit l'anomalie morphologique est modérée sans désorganisation (grade 2A) et le diagnostic hésitera entre tendinopathie et rupture partielle, soit l'anomalie morphologique est importante, donnant un aspect déstructuré au tendon (grade 2B) et le diagnostic sera en faveur d'une rupture partielle voire d'une rupture transfixiante ;
- grade 3 : la région tendineuse est de signal liquidien avec un defect complet du tendon. Il s'agit d'une rupture transfixiante.

Les ruptures transfixiantes correspondent aux grades 2B et 3. En pratique, l'élément essentiel du diagnostic est la recherche d'une solution de continuité transfixiant le tendon. Lorsque le caractère complet de la solution de continuité est certain (grade 3), la rupture est transfixiante. Le defect tendineux est de signal variable, hypersignal liquidien le plus souvent mais parfois tissulaire. La fiabilité diagnostique est optimale. S'il n'existe pas de nette solution de continuité, aussi bien dans le plan coronal oblique que sagittal, si le tendon est aminci ou s'il présente des contours irréguliers, l'étude des autres éléments sémiologiques est primordiale (grade 2). Si l'anomalie de signal associée est de type liquidien, il s'agit d'une rupture. Dans ce cas, la présence d'un épanchement de la bourse sous-acromiodeltoïdienne significatif oriente vers une rupture transfixiante. La taille de l'anomalie de signal intratendineuse est un autre critère important : plus l'anomalie de signal est grande et plus il existe une probabilité importante pour que la rupture soit transfixiante. La fiabilité diagnostique est encore bonne. Si l'anomalie de signal associée est de type tissulaire, il peut s'agir d'une rupture mais aussi d'une tendinopathie. Dans ce cas, la fiabilité diagnostique est moins bonne, la présence d'un épanchement de la bourse sous-acromiodeltoïdienne oriente vers une rupture.

Exploration couplée

Le ténoscanner est une technique qui bien réalisée permet de visualiser une

fissure intratendineuse associée ou non à une hypertrophie de la bourse conjonctive péritendineuse (fig 7, 8 et 9).

Les aspects pathologiques ténoscanographiques du tibial postérieur que nous avons rencontrés ont pu être contrôlés opératoirement et se traduisent par des anomalies du tendon qui apparaissent augmentés de volume ou avec des zones de fissuration se traduisant par des « images d'addition », la zone de fissuration siégeant habituellement en arrière et au-dessous de la malléole médiale, une infiltration oedémateuse autour de la gaine, une rupture du tendon se manifeste par une image en « sifflet », ou en « queue de rat » à l'extrémité proximale avec images d'arrêt du produit de contraste.

Propositions thérapeutiques

Tendinopathie mécanique nécrosante : l'objectif thérapeutique consiste en l'excision de ce tissu nécrosé avec réorientation des fibres du tendon selon le principe du « hersage ». Cette technique qui consiste en des lacérations longitudinales multiples du tendon a pour objectif de faire un appel vasculaire avec réorganisation fibreuse.

Haut de page

TENDINOPATHIE À L'INSERTION : ENTÉSOPATHIES

Les tendons à leur insertion proximale ou distale peuvent être l'objet de surcharge mécanique.

Parmi les localisations les plus fréquentes, on distingue les tendons de la coiffe des rotateurs de l'épaule, ceux des muscles épicondyliens, épitrochléens, du tendon patellaire et principalement du tendon calcanéen. Les symptômes douloureux sont prédominants et accentués lors des activités professionnelles ou des activités sportives intenses.

Jonction tendino-osseuse

C'est le tendon calcanéen qui représente le véritable élément de traction à la face postérieure de la cheville. Ce tendon subit des contraintes considérables entre, en proximal le corps musculaire du triceps sural, et en distal l'insertion osseuse sur le calcanéus.

Lésions histologiques

Tendinopathie mécanique nodulaire

À l'insertion du tendon, on note une hypertrophie du tendon avec à la palpation une sensation de nodules douloureux. Sur le plan histologique, les lésions sont constituées par des microruptures tendinopériostées avec hypervascularisation.

Tendinopathie mécanique calcifiante et ossifiante

La calcification intratendineuse est une constatation fréquente sur les tendons

des muscles de la coiffe des rotateurs [12] et parfois dans le tendon calcanéen ou le moyen fessier . Il existe deux théories dans le mécanisme de production de ces calcifications. Pour Codman [8] et Steinbrocker [39], la calcification se produit au contact d'une zone de tendon nécrosé. Pour Uhthoff [41], il existe des cellules médiatrices (chondrocyte-like) qui favorisent la précipitation calcique. Pour notre part, nous pensons qu'il existe un facteur mécanique local irritatif avec microrupture tendineuse qui induit une précipitation calcique. Archer [1], dans une étude histochimique, n'a pas confirmé les travaux d'Uhthoff [41] dans la mesure où il ne retrouve pas de collagène de type II et de phosphatase alcaline pouvant favoriser la précipitation calcique.

Sous l'influence des contraintes mécaniques et de l'hypervascularisation locale, on observe rapidement une réaction périostée au niveau de l'insertion, avec ostéogenèse. D'autre part, comme dans toute fibrose ancienne, des microcalcifications apparaissent. La présence de calcifications intratendineuses est expliquée par le fait que lors des microruptures, il se produit un appel de microvaisseaux qui vont augmenter la pression partielle de l'oxygène à la jonction tendino-osseuse. Cette modification induit une transformation des cellules cartilagineuses en cellules osseuses. L'objectif de cette transformation est d'augmenter la résistance mécanique du tendon et d'essayer d'harmoniser la répartition des contraintes mécaniques.

Bursopathie mécanique exsudative

Pour le tendon calcanéen, toute surcharge mécanique de sa portion distale se manifeste par un épanchement dans la bourse à contact intermittent. Le simple repos avec ponction du liquide et infiltration d'un corticoïde améliore l'état local.

Bilan complémentaire

Le bilan radiographique standard peut mettre en évidence des calcifications au niveau de l'insertion avec des plages de construction ostéophytique autour du tendon. Le bilan par IRM montre des zones d'hypersignal témoins de lésions dégénératives.

Le diagnostic différentiel se fait avec des atteintes inflammatoires au métaboliques.

Propositions thérapeutiques

Le traitement chirurgical est limité à la résection des calcifications, associée éventuellement à une désinsertion partielle.

Haut de page

TENDINOPATHIES STÉNOSANTES ET EXSUDATIVES

Le tendon, dans certaines zones, est stabilisé par un ensemble ostéofibreux. Dans cette coulisse ostéofibreuse, le tendon sous l'action mécanique peut augmenter de volume et entraîner un blocage lors du mouvement (doigt à ressaut). Dans d'autres circonstances, c'est la bourse conjonctive de glissement qui s'hypertrophie et limite le glissement du tendon (canal carpien, tendons du tibial postérieur, du court et long fibulaire).

Bursopathie mécanique oedémateuse ou exsudative péritendineuse

La surcharge mécanique entraîne une « irritation » de la gaine du tendon qui se traduit par un oedème isolé avec hypervascularisation et exsudat fibrineux de surface. Dans les cas évolués, on trouve un aspect brunâtre de la gaine qui est la conséquence d'exsudat hémorragique. Il n'existe aucun infiltrat inflammatoire.

Bursopathie mécanique fibreuse péritendineuse (fig 10)

À ce stade, la gaine péritendineuse ne joue plus son rôle de glissement, et il existe une rétraction fibreuse péritendineuse qui limite l'amplitude du déplacement tendineux. L'ensemble de la gaine est augmenté de volume avec un état douloureux à la pression. Lors de l'intervention chirurgicale, on se trouve en présence d'une gaine fibreuse très adhérente au tendon lui donnant un aspect dépoli.

Expression clinique

Au poignet, la localisation sur le tendon du long abducteur et court extenseur du pouce rentre dans le cadre de la maladie de De Quervain. Le signe pathognomonique est le test de Finkelstein : le poignet étant amené passivement en inclinaison ulnaire alors que le pouce est maintenu en adduction dans la paume. Le test est positif s'il déclenche ou aggrave une douleur au niveau du processus styloïde radial.

La tendinopathie crépitante au niveau de la cheville intéresse en priorité le tendon du tibial antérieur. La douleur est exacerbée par la montée ou descente des escaliers. L'auscultation du tendon perçoit un bruit analogue au passage d'une scie au travers d'une mince latte de bois.

Propositions thérapeutiques

En cas de bursopathie mécanique oedémateuse ou exsudative péritendineuse, l'objectif thérapeutique est la mise au repos du tendon en conseillant l'arrêt de toute activité physique excessive. Cependant, pour éviter le phénomène de rétraction, des exercices d'étirement très doux sont réalisés deux à trois fois par jour. Les médications antioedémateuses sont prescrites. Le glaçage local qui va lutter contre le phénomène d'hypervascularisation est indiqué.

Pour Kwist [22], l'épluchage du tendon avec excision du tissu péritendineux avec ténolyse peut entraîner des guérisons ou de nettes améliorations.

Haut de page

TENDINOPATHIE ET RUPTURE

Tendinopathie avec rupture à l'insertion

regard de l'insertion distale (tendon distal du chef long du biceps brachial, tendon des fléchisseurs profonds des doigts) ou, dans d'autres circonstances, au niveau du corps tendineux (rupture du tendon calcanéen, rupture du tendon du tibial postérieur). L'analyse histologique des zones rompues est dans certains cas très démonstrative avec mise en évidence de fibres collagènes de type dégénératif avec parfois influence de prise médicamenteuse (fluoroquinolone).

Tendinopathie mécanique avec rupture totale

À ce stade, il y a une rupture de la continuité du tendon. Le plus souvent, cette rupture est incomplète, avec un effilochage des fibres sur une longueur très variable. L'étude histologique est univoque et met en évidence un aspect de tendon de type dégénératif avec des lésions de nécrose souvent très étendues. Toutefois, chez les sujets âgés, avec tendon dégénératif, elle peut être franche.

Signes cliniques

Le diagnostic est le plus souvent évident avec une douleur brutale s'accompagnant d'une impotence fonctionnelle totale.

Le diagnostic de rupture est parfois difficile. à titre d'exemple, la rupture tendineuse du tibial antérieur en un temps se caractérise par une douleur fréquente avec sensation de crampes ou de craquements siégeant à la partie interne du cou-de-pied ; elle entraîne une faiblesse de la dorsiflexion du pied d'intensité variable, allant d'une simple gêne à la marche au steppage invalidant. La confirmation de la rupture peut être cliniquement difficile si on n'explore pas de façon systématique ce tendon : lors de la dorsiflexion active contrariée du pied sont constatées une éversion du pied, car l'inversion devient impossible, et la disparition visible ou palpable du relief du tendon du tibial antérieur ; le doigt, glissant le long du tendon, palpe une encoche du tendon, « coup de hache » identique à celui décrit pour le tendon calcanéen. Pour Weissinger [44], la manoeuvre est plus spécifique si l'on s'oppose à une flexion dorsale du pied, orteils fléchis, car on diminue l'action des extenseurs.

Commentaires

Sur le plan épidémiologique et expérimental, la rupture d'un tendon intervient dans le cadre d'une surcharge mécanique potentialisée par une période d'inactivité . Il existe un rapport certain entre l'âge et la survenue d'une rupture tendineuse. Le tendon d'un sujet âgé se caractérise par une baisse du métabolisme de base avec diminution de l'élasticité et de sa résistance mécanique [15].

Il est difficile de préjuger de la succession des lésions péritendineuses et tendineuses. La surcharge mécanique induit un certain nombre de lésions qui se constituent de façon logique avec, dans un premier temps, une irritation de la bourse conjonctive de glissement entraînant un oedème avec exsudat ayant pour but d'augmenter la lubrification péritendineuse, progressivement se produit un dépôt fibrineux et une hypertrophie de la bourse conjonctive avec fibrose cicatricielle. Dans le même temps, selon l'intensité de la surcharge mécanique, le tendon va s'adapter et vont apparaître différentes lésions pouvant aboutir à la rupture.

La présence de lésion dégénérative avant rupture est très controversée [37]. Pour Jozsa [18], Nirschl [28] les lésions de tendinose sont présentes avant la rupture. Williams [45] n'a pas observé de lésion histologique lors de la rupture du tendon calcanéen.

Principes thérapeutiques généraux

En cas de tendinopathie mécanique, le traitement médical associant la correction du trouble mécanique à des anti-inflammatoires non stéroïdiens est toujours envisagé. La corticothérapie locale est souvent inefficace. Il existe une grande diversité d'évaluation dans la littérature concernant l'usage des glucocorticoïdes dans le cadre de la pathologie tendineuse. Des publications font état de ruptures tendineuses après injection des corticoïdes . Kerlan [19] rapporte le rôle favorable d'injection de corticoïdes chez le sportif atteint de lésions tendineuses. Campbell [6] expérimentalement n'a pas trouvé de modification dans la cicatrisation de tendons de rats chez lesquels ont été injectés des corticoïdes.

L'intervention en cas de rupture est à considérer en fonction de l'âge du sujet et de ses activités. L'attitude thérapeutique en cas de rupture du tendon calcanéen est très controversée. L'immobilisation plâtrée après rupture du tendon calcanéen paraît néfaste pour certains auteurs. Nistor [29], après immobilisation plâtrée, observe une perte de 10 % de force après cicatrisation. Schields [37] après traitement chirurgical, observe une perte de 16 % de la force. Mandelbaum [25] après suture tendineuse suivie de rééducation précoce, a observé après analyse par Cybex un déficit de force de 2,9 % (à 60°/seconde) et de 2,3 % (à 120°/seconde). Les indications doivent être nuancées en fonction de l'âge et de l'activité professionnelle.

Haut de page

LUXATIONS TENDINEUSES : INSTABILITÉ TENDINEUSE

Les coulisses ostéofibreuses de glissement sont des structures mixtes à la fois osseuses et fibreuses. Le tendon dans tout son trajet doit être parfaitement maintenu. Les poulies sont des structures fibreuses qui entourent partiellement le tendon. Ces poulies s'insèrent sur des segments osseux et constituent des gaines ostéofibreuses péritendineuses. Le rôle de ces poulies ostéofibreuses est de maintenir axé le tendon, de favoriser le glissement, d'augmenter le rendement mécanique, d'économiser de l'énergie. Les poulies ostéofibreuses sont communes à plusieurs tendons, ou propres à un ou deux tendons au maximum.

Tous les tendons de réflexion sont soumis à des contraintes mécaniques qui dans certaines circonstances vont provoquer un déplacement du tendon en dehors de son trajet normal. Cette position répond à la pathologie de luxation avec des phénomènes douloureux et la sensation de ressaut.

Les principaux tendons susceptibles de se luxer en priorité sont ceux situés dans l'articulation scapulohumérale et autour de la cheville. D'autres localisations sont possibles : poignet, genou. Le tendon du chef long du biceps brachial dans le sillon intertuberculaire est susceptible de se luxer. Le tendon de l'extenseur ulnaire du carpe (cubital postérieur) qui chemine dans une gouttière à la face postérieure de l'ulna peut se luxer. Il est maintenu dans cette gouttière par une gaine ostéofibreuse. Ce tendon intervient dans la stabilité de l'extrémité distale de l'ulna avec d'autres facteurs ligamentaires et musculaires. Le mécanisme de production est observé après un traumatisme en supination, flexion palmaire et inclinaison ulnaire. Cette lésion s'observe dans le cadre de microtraumatismes sportifs (tennis, golf). Sur le plan clinique, l'on note une douleur dans les mouvements de pronation avec diminution de la force segmentaire et sensation de ressaut radio-ulnaire distal.

La tendinopathie des courts et longs fibulaires s'observe préférentiellement au cours de la danse. Les tendons des courts et longs fibulaires peuvent se luxer lors d'un mouvement de flexion dorsale du pied. Les symptômes d'accompagnement sont des sensations d'instabilité de la cheville avec douleur.

En cas de luxation ou d'instabilité tendineuse, la solution médicale conservatrice est proposée avec une limitation de la contrainte mécanique. En cas d'échec, la

solution chirurgicale est à considérer selon la topographie. Les techniques chirurgicales pour chaque lésion sont nombreuses et n'ont pas toutes les garanties de succès.

Haut de page

CONCLUSION

Il semble exister une certaine progression dans la gravité anatomique des lésions, avec des possibilités de réparation spontanée très limitées et difficiles à vérifier. Pour la gaine ténosynoviale ou la bourse conjonctive de glissement, la lésion initiale est un oedème suivi d'une activation fibroblastique, aboutissant à la fibrose. Pour les structures tendineuses une hiérarchie lésionnelle peut être proposée avec oedème, fissuration, puis délamination avec nécrose et rupture et enfin fibrose avec néovascularisation. Des dépôts calciques peuvent apparaître que nous interprétons comme un signe de gravité lésionnelle surajouté. Dans toutes les analyses histologiques, nous n'avons jamais observé de signes d'inflammation qui justifient la mise en train d'un traitement médical spécifique. Nous persistons dans la défense de la notion de surcharge mécanique des structures de l'appareil locomoteur. Le profil thérapeutique est basé sur la restauration de l'équilibre mécanique du segment articulaire concerné.

Références

[1] Archer R, Bayley J Cell and matrix changes associated with pathological calcification of the human rotator cuff tendons. *J Anat* 1993 ; 182 : 1-12

[2] Astrom M, Rausing A Chronic Achilles tendinopathy. A survey of surgical and histopathologic findings. *Clin Orthop* 1995 ; 316 : 151-164

[3] Backman C, Boquist L, Friden J, Lorentzon R, Toolanen G Chronic Achilles paratenonitis with tendinosis : An experimental model in the rabbit. *J Orthop Res* 1990 ; 8 : 541-547

[4] Bonnel F, Grauer JL, Claustre J, Lussiez B, Simon L. La tendinopathie dégénérative du tibial antérieur. In : Claustre J, Simon L eds. Actualités en médecine et chirurgie du pied. Paris : Masson, 1989 : 9-16

[5] Burman MS. Subcutaneous rupture of the tendon of the tibialis anterior. *Ann Surg* 1934 ; 368-372

[6] Campbell RB, Wiggins ME, Cannistra ME, Fadale PD, Akelman E Influence of steroid injection on ligament healing in the rat. *Clin Orthop* 1996 ; 332 : 242-253

[7] Claustre J, Bonnel F, Simon L à propos du syndrome fissuraire des tendons péroniers. *Med Chir Pi* 1984 : 53-54

[8] Codman EA Rupture of the supraspinatus. *J Bone Joint Surg* 1937 ; 9A : 652-655

[9] Cowan MA, Alexander S Simultaneous bilateral rupture of Achilles tendon due to triamcinolone. *Br Med J* 1961 ; 2 : 1658

[10] Dorfman M. Round table on shoulder stiffness. The cuff. Amsterdam : Elsevier, 1997 : 124-125

[11] Duddy R Tendon sheath injuries of the foot and ankle. *J foot Surg* 1991 ; 30 : 179-186

[12] Gazielly DF, Bruyere G, Gleyze P. Open acromioplasty with excision of calcium deposits and tendon suture. The cuff. Amsterdam : Elsevier, 1997 : 172-175

[13] Gruchow HW An epidemiology study of tennis elbow. *Am J Sports M* 1979 ; 7 : 72-74

[14] Hadler NM Cumulative trauma disorders an iatrogenic concept. *J Occup M* 1990 ; 32 : 40-41

[15] Ippolito E, Natali PG, Postacchini F, Accinni L, De Martino C Morphological, immunochemical, and biochemical study of rabbit Achilles tendon at various ages. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62A : 583-598

[16] James SL, Bates BT Injuries in runner. *Am J Sport M* 1978 ; 6 : 40-50

[17] Johnson K A Tibialis posterios tendon dysfunction. *Clin Orthop* 1989 ; 239 : 196-206

[18] Jozsa L, Reffy A, Balint JB Polarization and electron microscopic studies on the collagen of intact man tendons. *Acta Histochem* 1984 ; 74 : 209-215

[19] Kerlan RK, Glousman RE Injections and techniques in athletic medicine. *Clin Sports M* 1989 ; 8 : 541-560

[20] Kjellin I, Ho CP, Cervilla V Alterations in the supraspinatus tendon at M imaging : Correlation with histopathologic findings in cadavers. *Radiology* 1991 ; 181 : 837-841

[21] Kleinman M, Gross AE Achilles tendon rupture following steroid injection. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65A : 1345-1347

[22] Kwist H The operative treatment of chronic calcaneal paratenotis. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62B : 353-357

[23] Leadbetter WB Cell-matrix response in tendon injury. *Clin Sports M* 1992 ; 11 : 533-578

[24] Leppilahti J, Orava S, Karpakka J, Takala T Overuse injuries of the Achilles tendon. *Ann Chir Gynaecol* 1991 ; 80 : 202-207

[25] Mandelbaum BR. Disorders of the Achilles tendon. In : Myerson M ed. Current therapy in foot and ankle surgery. St Louis : CV Mosby, 1993 : 142-145

[26] Mansat M. Non calcific cuff tendinopathies open medical treatment. The cuff. Amsterdam : Elsevier, 1997 : 196-197

[27] Morton LK, Millender LH Occupational soft-tissue and tendon disorder. *Orthop Clin North Am* 1996 ; 27 : 795-802

[28] Nirschl RP Elbow tendinosis/tennis elbow. *Clin Sports M* 1992 ; 11 : 851-870

[29] Nistor L Surgical and non-surgical treatment of Achilles tendon rupture. *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63A : 393-399

[30] Occupational injuries in The United States. Washington DC : US Departement of labor statistics, 1994

[31] Perugia L, Pollini PT, Ippolito E Ultrastructural aspects of degenerative tendinopathy. *Int Orthop* 1978 ; 1 : 303-307

[32] Priest JD, Nagel DA Tennis shoulder. *Am J Sports Méd* 1976 ; 4 : 28-42

[33] Puddu G, Ippolito E, Postacchini F A classification of Achilles tendon disease. *Am J Sports M* 1976 ; 4 : 145-150

[34] Richardson AB, Jobe FW, Collins HR The shoulder in competitive swimming. *Am J Sports M* 1980 ; 8 : 159-163

[35] Saillant G, Rodineau J Place de la chirurgie dans le traitement des tendinites rotuliennes du sportif. *Microtraumatol Sport* 1987 ; 13 : 244-250

[36] Sedat P. Le syndrome fissuraire des tendons péroniers. R union provinciale de la soci t fran aise de m decine et chirurgie du pied. Lyon, 1981

[37] Shields CL, Kerlan RK, Jobe FW The Cybex evaluation of surgically repaired Achilles tendon ruptures. *Am J Sports M* 1978 ; 6 : 369-372

[38] Snyder S, Pachelli AF, Del Pizzo W, Friedman MJ, Ferkel RD, Pattet G Partial-thickness rotator cuff tears : results of arthroscopic treatment. *Arthroscopy* 1991 ; 7 : 1-7

[39] Steinbrocker O. In the painful shoulder. Arthritis and allied conditions. Philadelphia : Lea and Febiger, 1972 : 1461-1469

[40] Turblin J Tendinite du poplité chez le coureur à pied. *Microtraumatol Sport* 1987 ; 13 : 256-260

[41] Uhthoff HK Calcifying tendinitis, an active cell-mediated calcification. *Virchow Arch A Pathol Anat Histopathol* 1975 ; 366 : 51-58

[42] Von Der Mark K The role of three genetically distinct collagen types in endochondral ossification and calcification of cartilage. *J Bone Joint Surg* 1977 ; 59B : 458-464

[43] Walch G, Nove-Joserand L, Levigne C, Renaud E Tears of the supraspinatus tendon associated with hidden `lesions of the rotator interval. *J Shoulder Elbow Surg* 1994 ; 3 : 353-360

[44] Weissinger M, Landsield F Die beidseitige subcutane ruptur der sehne des musculus tibialis anterior und ihre differential diagnose. *Z Orthop* 1984 ; 122 : 659-660

[45] Williams IG Achilles tendon lesions in sport. *Sports M* 1986 ; 3 : 114-135

[46] Wuelker N A case of stenosing peroneal tendovaginitis. *Acta Orthop Belg* 1993 ; 59 : 94-97

[47] Yokoe K, Nanajima H, Yamazaki Y Injuries of the shoulder in volley-ball players and javelin thowers. *Orthop Trauma* 1959 ; 22 : 351-359

[48] Zlatkin MB, Falchook FS Magnetic resonance pathology of rotator cuff. *Top Magn Reson Imaging* 1994 ; 6 : 94-120

Fig 1 :

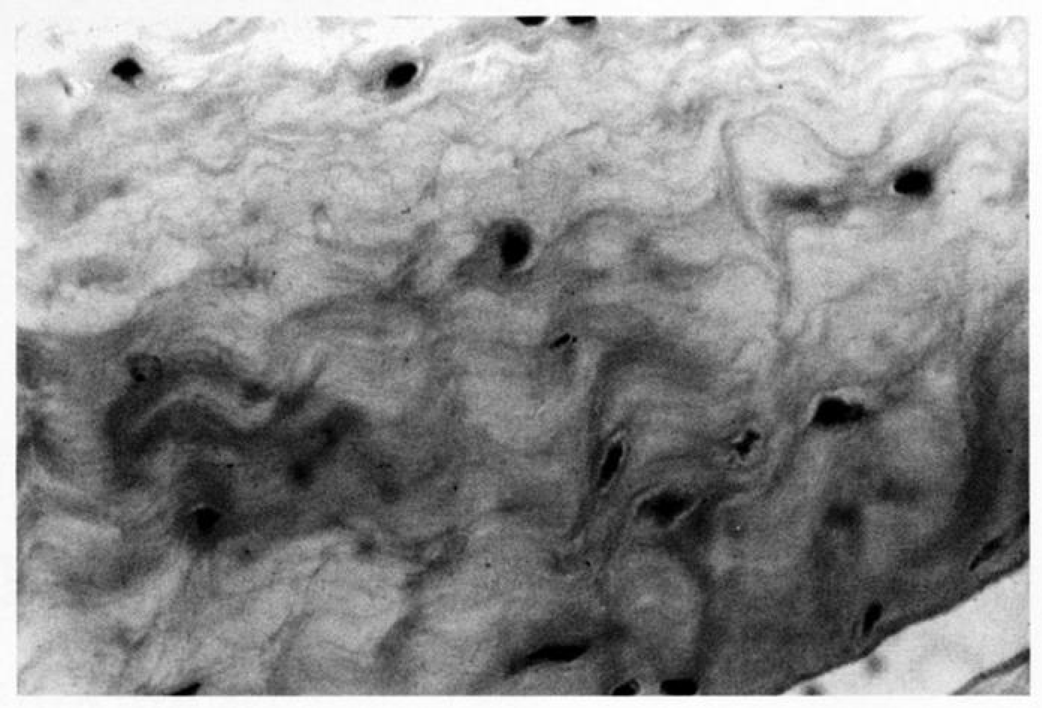

Fig 1 :

Coupe histologique d'un tendon du chef long du biceps brachial avec des lésions d'oedème, de délamination et de nécrose.

Fig 2 :

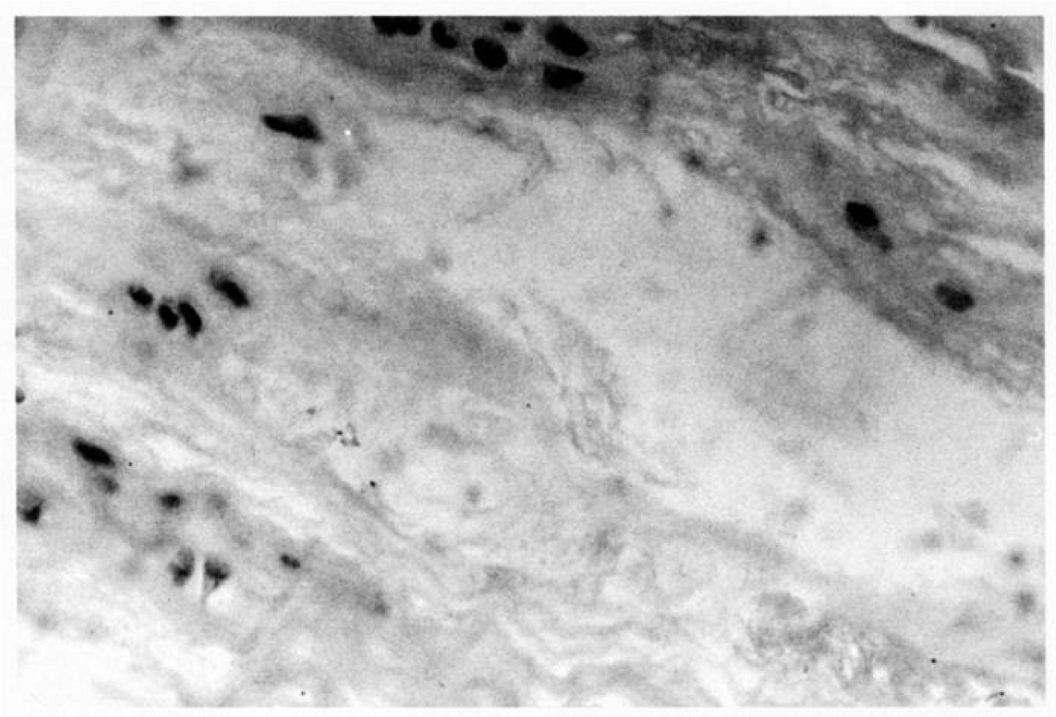

Fig 2 :

Coupe histologique d'une tendinopathie mécanique oedémateuse (tendon du chef long du biceps brachial). Noter l'aspect ondulé des fibres tendineuses avec dissociation oedémateuse entre les fibres et l'absence de signes inflammatoires.

Fig 3 :

Fig 3 :

Coupe histologique d'une tendinopathie mécanique fissuraire d'un tendon tibial postérieur.

Fig 4 :

Fig 4 :

Coupe histologique d'une tendinopathie mécanique du tendon calcanéen avec dégénérescence mucoïde.

Fig 5 :

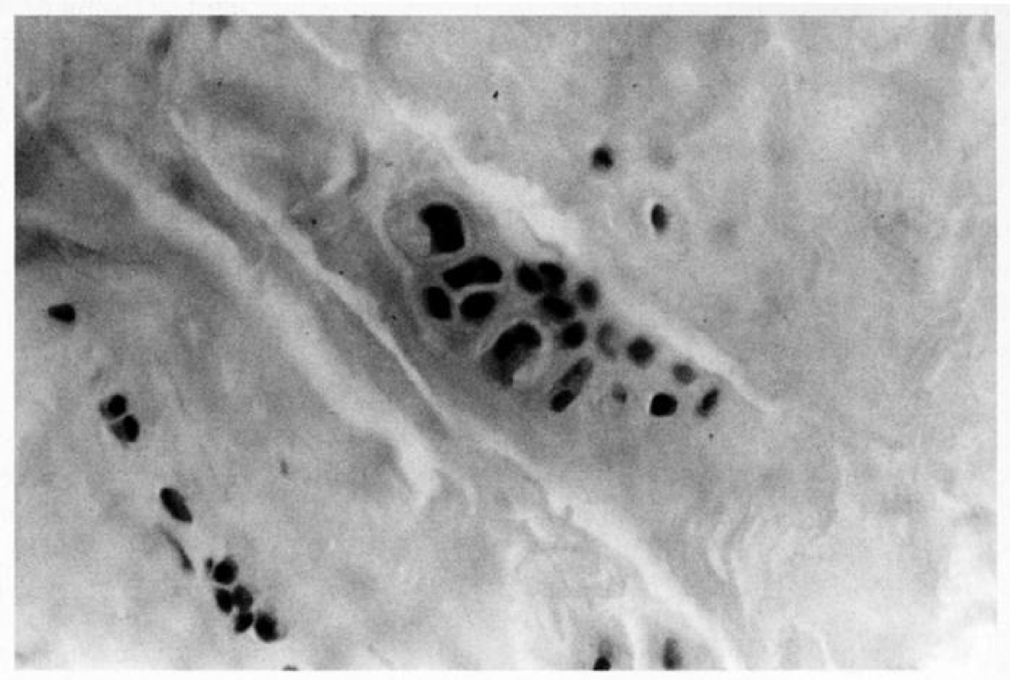

Fig 5 :

Coupe histologique d'une tendinopathie mécanique du tendon calcanéen avec aspect de métaplasie chondroïde au niveau de son insertion terminale calcanéenne.

Fig 6 :

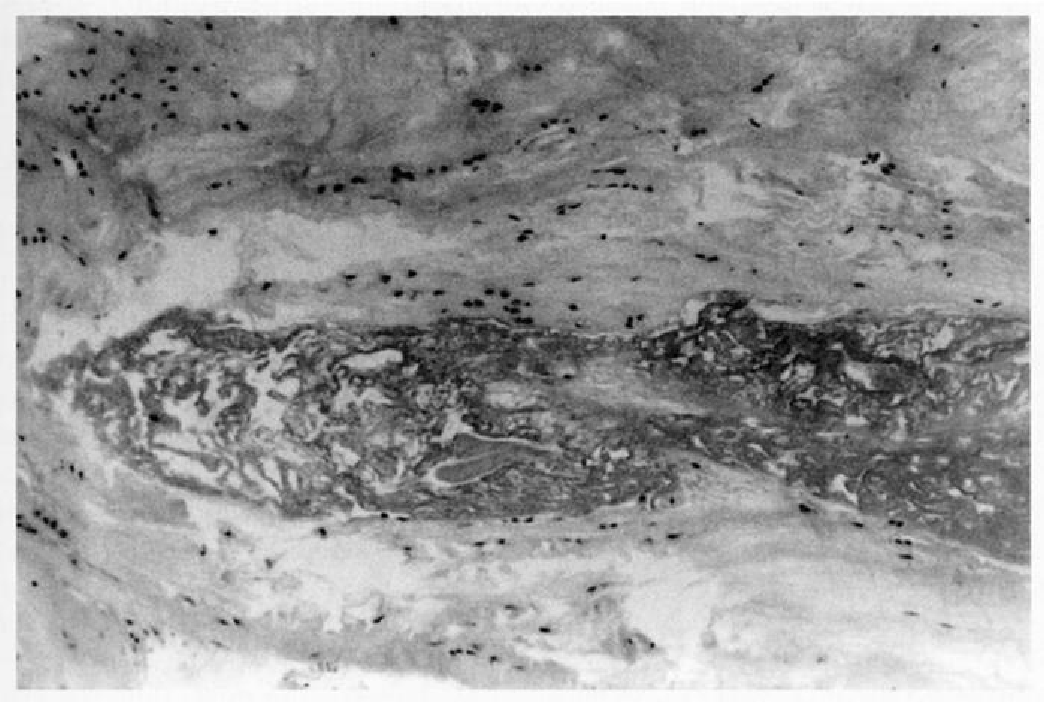

Fig 6 :

Coupe histologique d'une tendinopathie mécanique du tibial postérieur avec aspect de nécrose intratendineuse.

Fig 7 :

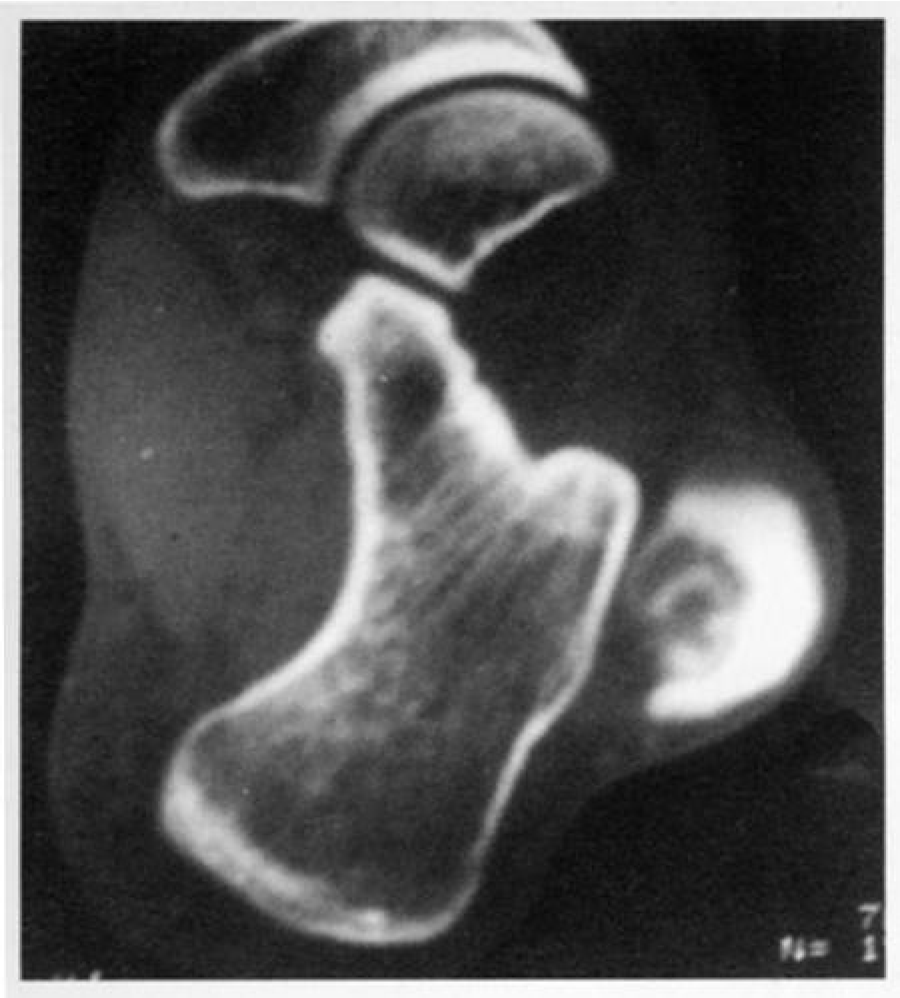

Fig 7 :

Ténoscanographie du tendon du tibial postérieur avec image en « cocarde » objectivant une délamination avec fissuration du tendon.

Fig 8 :

Fig 8 :

Ténoscanographie du tendon du tibial postérieur avec aspect en « queue de rat » témoignant d'une rupture complète étendue du tendon.

Fig 9 :

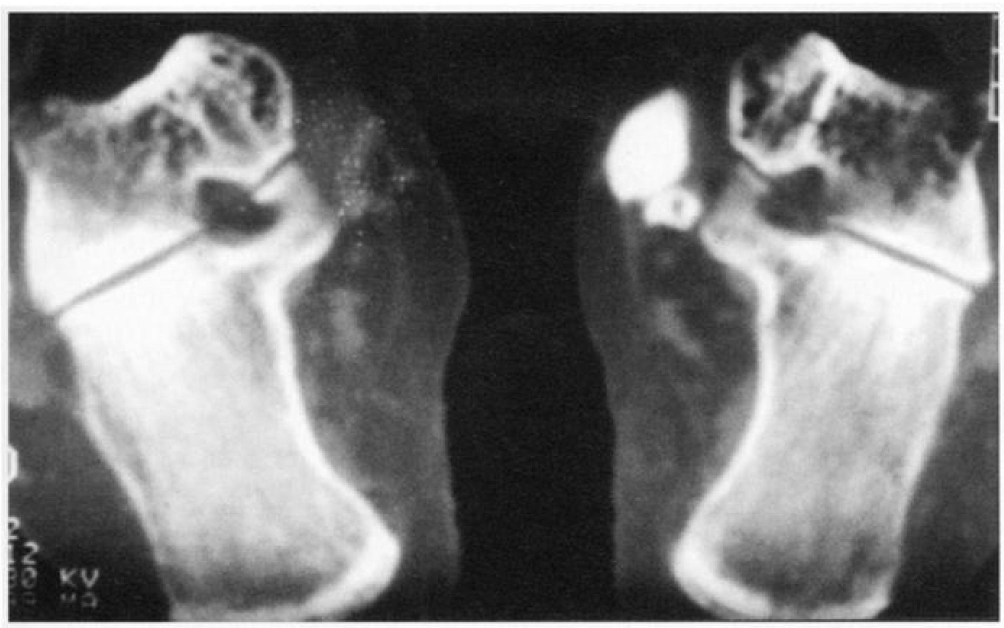

Fig 9 :

Ténoscanographie du tendon tibial postérieur avec bursopathie oedémateuse mécanique péritendineuse.

Fig 10 :

Fig 10 :

Aspect histologique de la bourse conjonctive d'un tendon de traction (tendon calcanéen). Bursopathie mécanique fibreuse.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 15-170-A-10

Brûlures : prise en charge et indications thérapeutiques

D Casanova
V Voinchet
M Berret
G Magalon

Résumé. – *Malgré de multiples campagnes de prévention, les brûlures et leur traitement demeurent un problème de santé publique.*

Depuis plus de 20 ans, la meilleure compréhension des processus de cicatrisation et de la physiopathologie de la brûlure, le perfectionnement des techniques chirurgicales et de réanimation, les progrès réalisés dans le domaine des biotechnologies, ont largement contribué à améliorer le pronostic vital des patients gravement brûlés.

Le traitement local des brûlures doit être adapté au degré, à la topographie, à la gravité des lésions, et tient compte de l'agent causal responsable. Il repose en première intention sur la cicatrisation dirigée, l'excision des lésions et les autogreffes cutanées quand elles s'avèrent nécessaires. Quand la disponibilité des sites donneurs d'autogreffes est dépassée, d'autres procédés de recouvrement cutané (homogreffes, pansements synthétiques et biologiques, substituts cutanés) doivent être utilisés.

Introduction

Les brûlures constituent, par leur fréquence et leur coût, un important problème de santé publique. En France, l'incidence des lésions nécessitant des soins médicaux est de l'ordre de 150 000 cas/an, dont 7 500 (brûlures étendues et/ou profondes) justifient une hospitalisation [23]. Dans 69 % des cas, les brûlures restent superficielles et leur surface n'excède pas 10 % de la surface corporelle totale (SCT) (75,8 % des cas). Les adultes sont plus souvent atteints que les enfants, et parmi eux, les 25-44 ans représentent 32,8 %, suivis des plus de 65 ans qui sont en constante augmentation (18,1 %). Les enfants représentent près d'un tiers des brûlés, et les petits enfants de 0 à 4 ans sont largement majoritaires (19,6 %).

À l'origine des brûlures, les accidents domestiques sont de loin les plus fréquents (61 %), suivis des accidents de travail (23,8 %), des tentatives de suicide (6,8 %), des accidents de la circulation (3,2 %), et enfin des causes diverses (5,2 %).

L'impact socioprofessionnel est majeur, puisque la région cervicofaciale est touchée dans 33,4 % des cas, et les mains dans 47,1 % des cas (enquête de l'organisation mondiale de la santé [OMS]/ISBI février 1989) [23].

En raison de leur gravité potentielle et des séquelles fonctionnelles et esthétiques qu'elles peuvent générer (rétractions, hypertrophies, mutilations), les brûlures nécessitent un traitement adapté et une collaboration multidisciplinaire efficace, associant chirurgiens, anesthésistes-réanimateurs, personnel infirmier et kinésithérapeutes. Aujourd'hui, les patients bénéficient d'une réanimation hydroélectrolytique et respiratoire adaptée, d'une nutrition compensant parfaitement les pertes protéiques et les dépenses énergétiques associées au catabolisme, ainsi que de meilleures conditions d'hospitalisation (salles spécifiques de réanimation), qui les mettent à l'abri des contaminations bactériennes.

Dominique Casanova : Praticien hospitalier.
Véronique Voinchet : Chef de clinique-assistant des Hôpitaux.
Michel Berret : Chef de clinique-assistant des Hôpitaux.
Guy Magalon : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de chirurgie plastique et réparatrice, hôpital de la Conception, 147, boulevard Baille, 13005 Marseille, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Casanova D, Voinchet V, Berret M et Magalon G. Brûlures : prise en charge et indications thérapeutiques. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-170-A-10, 1999, 12 p.

La meilleure compréhension des processus de cicatrisation et de la physiopathologie de la brûlure, le perfectionnement des techniques chirurgicales et de réanimation, les progrès réalisés dans le domaine des biotechnologies, ont largement contribué à améliorer le pronostic vital des patients gravement brûlés, comme en témoignent les statistiques récentes [54]. Actuellement, on enregistre plus de 50 % de survie pour des brûlures atteignant 80 % de la SCT, alors que ce même taux de survie concernait, autrefois, des brûlures à 40 % de la SCT.

Néanmoins, les brûlures étendues et profondes sont toujours un défi dont le pronostic dépend autant de l'excision de la brûlure que de la couverture cutanée (fonctionnelle et durable), visant à limiter le risque infectieux.

D'une manière générale, en première intention, le traitement local des brûlures repose sur la cicatrisation dirigée et les autogreffes cutanées. Néanmoins, quand la disponibilité des sites donneurs d'autogreffes est dépassée (surface corporelle brûlée importante, site de prélèvement utilisé à trois ou quatre reprises, contre-indication au prélèvement de zones fonctionnelles), d'autres procédés de recouvrement cutané doivent être utilisés. Il s'agit des homogreffes, des pansements synthétiques et biologiques, et des substituts cutanés.

Diagnostic des brûlures

Rappel histologique [15]

La peau (1,7 à 2 m² de surface) peut être considérée comme un organe à part entière, aux multiples fonctions de thermorégulation, de rétention des fluides et de protection, en régulant les pertes caloriques, protéiques et hydriques. D'autre part, il s'agit d'une barrière bactériologique et immunitaire qui protège l'organisme des agressions extérieures. Trois couches la caractérisent : l'épiderme, le derme, l'hypoderme. La jonction dermo-épidermique est une zone transitionnelle conditionnant l'adhérence de l'épiderme au derme. À cette structure complexe, sont associées les annexes épidermiques profondément enchâssées dans le derme (follicules pilosébacés, glandes sudoripares).

Épiderme

C'est un épithélium malpighien kératinisé. Les kératinocytes représentent la classe cellulaire majoritaire parmi les mélanocytes, les cellules de Langerhans et les cellules de Merckel. L'épiderme est divisé en cinq couches qui s'organisent de la superficie vers la profondeur en :

– stratum corneum ou couche cornée ;

– stratum lucidum ou couche claire ;
– stratum granulosum ou couche granuleuse ;
– stratum spinosum ou corps muqueux de Malpighi ;
– stratum germinatum ou couche basale.

Les différentes étapes de la différenciation s'échelonnent de la naissance d'une cellule fille jusqu'à sa mort et sa desquamation. La durée totale est de 28 jours. Le renouvellement constant de l'épiderme est fondé sur un équilibre entre mitoses et desquamation.

Jonction dermoépidermique

C'est une matrice extracellulaire hautement spécialisée, impliquée dans de nombreux processus biologiques. Elle est composée d'une membrane basale et de fibrilles d'ancrage reliant l'épiderme au derme. À sa face profonde, l'épiderme est fixé au derme par les hémidesmosomes.

Derme

C'est un tissu conjonctif fibroélastique réunissant un contingent cellulaire et une matrice extracellulaire. Il se divise en derme papillaire, mince et superficiel, qui se moule à l'assise cellulaire profonde de l'épiderme, et en derme réticulaire, plus épais et profond.

Le contingent cellulaire est principalement représenté par les fibroblastes, les histiocytes et les monocytes. Les fibroblastes sont responsables de la synthèse des macromolécules de la matrice extracellulaire. Lors de la cicatrisation, les fibroblastes deviennent des myofibroblastes dotés d'un pouvoir de contractilité à l'origine de la contraction des plaies.

La matrice extracellulaire a une structure tridimensionnelle constituée de différentes classes de collagènes qui lui confèrent solidité et flexibilité. À ces collagènes s'associent l'élastine qui confère au derme son élasticité, les fibres de réticuline, responsables de l'architecture dermique et les glycoprotéines (protéoglycanes et glycoprotéines de structure).

Hypoderme

Il est constitué de tissu conjonctif lâche et différencié et répond au tissu graisseux sous-cutané. Il livre passage aux vaisseaux et aux nerfs destinés au derme.

Annexes

Elles traversent l'épiderme et le derme. Elles réunissent un appareil pilosébacé et des glandes sudoripares. Ce sont des enclaves épidermiques profondément enchâssées dans le derme qui participent à la cicatrisation des brûlures du deuxième degré profond, dans lesquelles la couche basale est quasiment détruite.

Définition de la brûlure

La brûlure altère l'intégrité de l'enveloppe tégumentaire et entraîne des nécroses cutanées évolutives. Les agents incriminés peuvent être de nature thermique, électrique ou chimique. L'évaluation de l'agent causal (spécificité et durée d'application), de la surface et de la profondeur d'une brûlure est primordiale, car elle est à la base du diagnostic lésionnel et conditionne le pronostic vital, fonctionnel et esthétique du patient.

Agents de la brûlure [23]

Les brûlures thermiques sont les plus fréquentes (90,6 % des cas). On y distingue les brûlures par contact (liquide ou solide), par flamme (inflammation ou explosion) et par rayonnements (ultraviolets, rayons X et radiations nucléaires). Les brûlures par rayons X et/ou radiations ionisantes s'accompagnent de lésions profondes et généralement évolutives.

Tableau I. – Évaluation de la part maximale de la surface brûlée chez l'adulte, d'après la règle des neuf de Wallace.

Localisations	Pourcentage de surface corporelle
Tête et cou	9
Membres supérieurs	18
Tronc (face antérieure)	18
Tronc (face postérieure)	18
Organes génitaux externes	1
Membres inférieurs	36
Total	**100**

Les brûlures électriques sont minoritaires (3,9 % des cas). Il est important de différencier les véritables brûlures électriques (conduction profonde, arc électrique) des brûlures thermiques par flash électrique. Les lésions sont doubles, locales et générales.

Les brûlures chimiques représentent 3,9 % des cas. Parmi elles, les brûlures par bases sont plus fréquentes et plus graves que celles causée par des acides. Quel que soit l'agent responsable, un lavage abondant et prolongé à l'eau est nécessaire avant l'utilisation d'un neutralisant.

Surface

L'étendue d'une surface brûlée doit être évaluée de façon très précise. La surface brûlée est, d'une manière générale, exprimée en pourcentage de la SCT, et exclut les brûlures du premier degré. Chez l'adulte, cette évaluation repose bien souvent sur la règle des neuf de AB Wallace (tableau I), parfois sur la surface de la paume de la main pour des surfaces brûlées plus réduites. Cette appréciation de l'étendue de la surface corporelle brûlée est variable en fonction de l'âge du patient. Chez l'enfant, elle tient compte du développement de la surface corporelle et de l'importance du segment céphalique. À ce propos, les tables de Lund et Browder répondent en partie à ces exigences (tableau II) [41].

Profondeur [23, 30]

C'est une caractéristique essentielle de la brûlure, en raison des complications (œdème, surinfection...) et des séquelles qu'elle génère. Malgré de nombreuses classifications théoriques, il s'agit d'un diagnostic essentiellement clinique, en raison de l'aspect évolutif et polymorphe des lésions dans le temps. L'évaluation de la profondeur repose, dans la pratique quotidienne, sur la distinction entre brûlures superficielles et brûlures profondes.

Brûlures superficielles

– *Premier degré :* il s'agit d'une atteinte superficielle de l'épiderme, ayant l'aspect d'un érythème (coup de soleil). La couche dermique étant respectée, la guérison se fait spontanément et toujours sans séquelles, en quelques jours.

– *Deuxième degré superficiel :* les couches profondes de l'épiderme sont atteintes, mais la jonction dermoépidermique, ainsi que la couche basale, sont respectées. Cliniquement, il s'agit d'une phlyctène douloureuse. Les terminaisons nerveuses, ainsi que le derme, sont intacts : la peau reste donc rosée et le test à la vitropression, s'il est effectué, montre un blanchiment transitoire suivi d'une recoloration cutanée. La cicatrisation est obtenue en 10 jours environ, et il ne persiste aucune séquelle.

Tableau II. – Évaluation de la surface de la brûlure d'après la table de Lund et Browder.

	Naissance	1 an	5 ans	10 ans	15 ans	Adulte
Tête	19	17	13	11	9	7
Cou	2	2	2	2	2	2
Tronc antérieur	13	13	13	13	13	13
Tronc postérieur	13	13	13	13	13	13
Bras	8	8	8	8	8	8
Avant-bras	6	6	6	6	6	6
Mains	5	5	5	5	5	5
Fesses	5	5	5	5	5	5
Organes génitaux	1	1	1	1	1	1
Cuisses	11	13	17	17	18	19
Jambes	10	10	12	12	13	14
Pieds	7	7	7	7	7	7

1 Brûlure du deuxième degré profond de la main gauche.

Ces deux variétés de brûlures évoluent vers la restitution ad integrum du revêtement cutané.

Brûlures profondes

– *Deuxième degré profond* (fig 1) : c'est la majorité des brûlures. La jonction dermoépidermique est plus ou moins atteinte, en fonction de la profondeur des lésions dermiques. La lésion est rouge, suintante ou blanchâtre, plus ou moins douloureuse en fonction de la profondeur de l'atteinte dermique. Le test à la vitropression est variable et n'est pas fiable. Le pronostic local des lésions est différent, qu'il s'agisse d'un deuxième degré intermédiaire léger, où seul le derme papillaire est atteint (de nombreuses annexes sont alors conservées), ou d'un deuxième degré fort, où il existe une atteinte associée du derme réticulaire, ne laissant subsister que quelques annexes profondément enchâssées dans le derme (glandes sudoripares et sébacées, follicules pileux). Dans le premier cas, une cicatrisation dirigée en moins de 3 semaines peut être espérée, avec un risque limité de séquelles cicatricielles. Dans le deuxième cas, les délais de cicatrisation sont prolongés et les risques séquellaires majorés (hypertrophie et rétraction cicatricielle). Néanmoins, en pratique, cette distinction est tout à fait aléatoire, et un délai de cicatrisation (d'évaluation rétrospective) supérieur à 21 jours est un bon critère diagnostique. En effet, il peut exister un approfondissement de la lésion lié à une ischémie locale dans un contexte infectieux et/ou de décompensation de tares.

– *Troisième degré* (fig 2) : les couches épidermiques et dermiques sont détruites. Localement, l'aspect est variable et parfois atypique. Il peut en effet être rougeâtre en cas d'ébouillantement (hémolyse intra- et sous-dermique), et ne doit pas être confondu avec une brûlure superficielle. Souvent, en raison de la coexistence d'un deuxième degré profond, les lésions peuvent être blanchâtres, ou présenter un motif en « mosaïque ». À un stade plus avancé, elles deviennent brunâtres, de couleur jaune chamois, avec un aspect cartonné associé à des thromboses veineuses superficielles visibles par transparence. Au-delà, l'aspect est noirâtre et traduit la carbonisation : la brûlure dépasse la peau, le tissu sous-cutané, et elle atteint les éléments nobles (vaisseaux, nerfs, tendons, os). L'évolution spontanée de ces brûlures est fonction de nombreux critères (étendue de la lésion, présence d'un contexte local et général défavorable, âge du sujet...) et se trouve dictée par les phases de la cicatrisation que sont la détersion, le bourgeonnement et l'épidermisation. Dans le cas de brûlures étendues, l'épidermisation ne sera obtenue que par une greffe.

Diagnostic de gravité

Le retentissement de la brûlure est triple : vital, fonctionnel et esthétique. Le diagnostic de gravité dépend de la surface totale brûlée, de la profondeur et du siège de la brûlure, mais aussi du terrain, de l'âge du patient et des lésions associées (notamment les lésions d'inhalation). Ainsi, plusieurs formules permettant de prédire le pronostic vital ont été créées et tiennent compte de tout ou d'une partie des critères précédemment énumérés [43] : la règle de Baux et la table de Bull intéressent l'âge et la surface brûlée. La règle de Baux, facilement utilisable en pratique, reste approximative. Elle additionne l'âge et la surface brûlée en pourcentage. Un score supérieur à 75 annonce un mauvais pronostic. La mortalité est proche de 100 % pour des valeurs supérieures à 100.

2 Brûlure du troisième degré de la main gauche. On note les incisions de décharge radiaires à la face dorsale, passant par les commissures et se prolongeant au niveau des doigts en dorsolatéral.

Tableau III. – Règle de Ryan.

Nombre de critères présents	Probabilité de décès (%)
0	0,3
1	3
2	33
3	90

Critères sélectionnés :
- âge supérieur à 60 ans ;
- pourcentage de surface corporelle brûlée supérieure à 60 % ;
- brûlure par inhalation.

La règle *unit burn standard* (UBS) intègre, en plus des critères précités, la profondeur de la brûlure ; elle n'a jamais été évaluée et n'est que très rarement utilisée :

UBS = (pourcentage de surface brûlée au troisième degré × 3) + pourcentage total de surface brûlée.

Les autres tables sont encore plus rarement utilisées. Il s'agit de la règle de Tobiansen (*abbreviated burn severity index*) et de la table de Bull.

Récemment, les critères de mortalité ont été réévalués aux États-Unis, à partir d'une étude rétrospective portant sur 1 665 patients. Ils associent (pour une mortalité de l'ordre de 4 %) un âge supérieur à 60 ans, une surface corporelle brûlée supérieure à 60 %, une brûlure par inhalation [58]. Une formule simple a pu ainsi être développée et a été validée de façon prospective sur 530 patients, entre 1995 et 1996 (tableau III).

Physiopathologie de la brûlure

Les brûlures thermiques sont liées à un transfert de chaleur à la peau. L'importance des lésions est fonction du niveau de température et de la durée d'exposition. La chaleur induit des lésions cutanées au-delà d'un point critique de 44 °C. Ces dernières peuvent être purement épidermiques (brûlures superficielles), ou concerner aussi le derme, ce qui caractérise les brûlures profondes. La brûlure s'accompagne de perturbations de la microcirculation cutanée, délimitant ainsi trois zones lésionnelles : une zone centrale de coagulation (nécrose), une zone périphérique de stase (ischémie), et une zone périphérique d'hyperhémie [23].

L'évolution défavorable de l'état microcirculatoire (troubles hémodynamiques, infection, dessiccation...) est à l'origine de l'approfondissement des brûlures. Les brûlures thermiques profondes et étendues ont un retentissement général associant des troubles hémodynamiques (hypovolémie), liés au passage de liquide vers le secteur interstitiel (syndrome œdémateux généralisé), et un syndrome inflammatoire généralisé (hypermétabolisme). Cette réponse à l'agression thermique est due à l'activation de médiateurs de l'inflammation (cytokines, endotoxines, radicaux oxygénés, métabolites de l'acide arachidonique) [69] et à la production de substances toxiques par le tissu brûlé [60]. L'ensemble de ces manifestations induit alors chez le brûlé un état d'immunosuppression qui majore le risque infectieux et ralentit les processus physiologiques de la cicatrisation. L'hypovolémie se traduit, pendant les 48 premières heures, par une baisse des débits locaux cutanés. Par la suite, le débit cardiaque augmente progressivement pendant les 5 ou 6 jours qui suivent, puis se stabilise. L'excision, lorsqu'elle s'impose, doit donc être réalisée très précocement (idéalement dans les 48 premières heures), et en dehors de tout épisode infectieux. D'autre part, le geste chirurgical doit tenir compte de l'atteinte respiratoire et polyviscérale et ne pas aggraver le pronostic vital du patient (anesthésie, saignements et transfusions).

Prise en charge thérapeutique des brûlures

Phase initiale (au cours des 48 premières heures)

Prise en charge sur les lieux de l'accident

Sur place, il faut exécuter des mesures simples et efficaces, c'est-à-dire :

– éloigner le brûlé de l'agent causal ou empêcher l'agent causal de poursuivre son effet (arrêt du courant électrique, lavage des brûlures chimiques, extinction d'un feu) ;

– ôter les vêtements non adhérents ;

– refroidir la brûlure par un lavage à l'eau courante (8 à 25 °C), afin de limiter l'approfondissement des lésions ;

– envelopper le brûlé dans un linge propre ;

– contre-indiquer l'emploi de topiques locaux, a fortiori colorés, afin de ne pas perturber le diagnostic ultérieur ;

– évaluer les critères de gravité de la brûlure (surface, profondeur, lésions associées et d'inhalation...) pour organiser le transfert médicalisé du patient en milieu hospitalier spécialisé et réaliser une première cartographie des lésions ;

– assurer les mesures d'urgence dans le cadre d'une prise en charge générale d'un blessé : pose d'une voie veineuse périphérique, liberté des voies aériennes, examen clinique.

À l'admission

Un diagnostic précis doit être réalisé, permettant une évaluation de la gravité des lésions et du pronostic à court terme. Il repose sur la nature de l'agent causal et sa durée d'application, sur l'évaluation de la SCT brûlée et la profondeur des lésions, et enfin sur l'appréciation de l'état hémodynamique, respiratoire (présence d'inhalation) et général (âge, tares associées) du patient.

L'examen clinique minutieux et la cartographie lésionnelle sont réévalués à la 48e heure.

Les soins locaux de la brûlure sont débutés après que les premiers gestes essentiels de réanimation (visant à assurer une perfusion tissulaire satisfaisante, à corriger les désordres hydroélectrolytiques) aient été effectués et qu'un traitement antalgique ait été mis en place.

Soins locaux

Ils associent un lavage et une désinfection des brûlures à l'aide de sérum physiologique et/ou d'antiseptiques non colorés et non alcoolisés, une excision des phlyctènes, la confection de pansements occlusifs et antiseptiques à la sulfadiazine argentique (Flammazine®, Sicazine®) associée ou non au nitrate de cérium (Flammacérium®), à l'acétate de maféníde (Sulfamylon®), ou enfin bactéricide et/ou antifongique (Bétadine® crème, Bétadine® tulle...) afin de prévenir les risques infectieux et de diminuer les douleurs. Ces soins sont réalisés dans les plus strictes conditions d'asepsie (tenue et instrumentation stériles).

Incisions de décharge

Elles s'avèrent nécessaires quand il existe des compressions mécaniques, ou en présence d'un syndrome des loges.

- Escarrotomies

Elles répondent à l'incision du tissu brûlé au troisième degré et peuvent théoriquement être réalisées sans anesthésie. Elles ont par ailleurs une valeur diagnostic. En pratique, elles sont volontiers réalisées sous anesthésie générale, en raison de l'association fréquente à des brûlures du deuxième degré profond. Elles intéressent les brûlures profondes :

– circulaires des membres (risques d'ischémie et de nécrose distales) ;

– du thorax (si l'ampliation thoracique est limitée) et du cou (liberté des voies aériennes) ;

– des zones fonctionnelles (mains, orifices...) où l'œdème est particulièrement important.

Elles laissent apparaître l'œdème interstitiel entre les berges des lésions qui s'écartent progressivement au passage de la lame de bistouri.

En ce qui concerne la face dorsale des mains, les incisions sont radiaires et se prolongent aux doigts, en zone dorsopalmaire, et préservent les pédicules collatéraux palmaires.

- Aponévrotomies

Elles sont justifiées devant des syndrome des loges secondaires à des brûlures thermiques profondes ou à des brûlures électriques vraies. Elles s'opposent au processus ischémique lié à l'œdème développé dans les loges musculaires inextensibles. Elles sont parfois complétées d'un parage musculaire et/ou d'une amputation, s'il existe des nécroses musculaires majeures et étendues à l'origine d'un syndrome de rhabdomyolyse. En effet, l'hyperkaliémie, l'acidose métabolique, et l'insuffisance rénale d'un syndrome de rhabdomyolyse, peuvent mettre en jeu le pronostic vital du patient (brûlures électriques).

Aux membres, la méthode de Whiteside (mesure de la pression à l'intérieur des loges) permet de guider l'indication d'une aponévrotomie. Il s'agit d'une technique utilisant un dispositif reliant un manomètre à mercure à une aiguille plantée dans la loge musculaire que l'on veut explorer. Une large aponévrotomie est indiquée pour un chiffre atteignant 35-40 mmHg. Les brûlures profondes de la main (troisième degré) imposent l'ouverture des canaux digitaux au-delà de la matrice de l'ongle, et nécessitent parfois une incision de la loge des interosseux dorsaux [14]. Enfin, les grands brûlés ou les sujets à risques (vieillards, petits enfants) sont hospitalisés dans des centres spécialises et bénéficient de supports adaptés (lit à air, lit fluidisé), pour prévenir les complications infectieuses, l'approfondissement des lésions et les complications de décubitus.

Phase secondaire (au-delà des 48 premières heures)

La réanimation s'attache à équilibrer les constantes biologiques, à corriger les perturbations hydroélectrolytiques, à prévenir et à traiter les décompensations de tares et les risques infectieux (mesures d'hygiène strictes, isolement du patient, antibiothérapie par voie générale...). Une alimentation hyperprotidique, riche en glucides, en lipides, en vitamines et en oligoéléments, est prescrite per os (pour des surfaces brûlées réduites, inférieures à 15 % de la SCT), par voie entérale ou parentérale dans les autres cas.

Méthodes thérapeutiques

Elles font appel à différents procédés et imposent, quelle que soit l'option thérapeutique choisie, une prévention et/ou une surveillance du risque infectieux.

Prévention du risque infectieux

L'infection est une cause fréquente de décès chez le patient gravement brûlé. L'intérêt porté à ce problème date de la Seconde Guerre mondiale, où la prévention de ce risque reposait sur la technique d'exposition à l'air, prônée par Wallace. Aujourd'hui, la sulfadiazine d'argent contribue largement à réduire ce risque, sauf pour des brûlures profondes et étendues dépassant 50 % de la SCT, où cet agent antibactérien s'avère inadapté [7]. C'est pourquoi Monafo, en 1976, associe le nitrate de cérium à la sulfadiazine argentique, afin de réduire de façon significative la contamination bactérienne (bactéries à Gram positif et à Gram négatif) et d'améliorer ainsi le pronostic des brûlures graves [46, 65]. D'autres produits sont parfois utilisés, en fonction des conditions locales. Il s'agit de la chlorhexidine [45], de la polyvidone iodée dont l'action est bactéricide et antifongique (Bétadine® pommade) [22], de l'acétate de maféníde (Sulfamylon®), très efficace pour les infections sévères à *Pseudomonas aeruginosa*, mais non dépourvu d'effets secondaires (acidose métabolique, hyperventilation), et plus rarement du nitrate d'argent.

Thérapie conventionnelle [41]

Elle répond au processus de cicatrisation dirigée où les pansements, assurant au départ une détersion, favorisent ensuite le bourgeonnement qui permet une épidermisation. Cette dernière étape est spontanée, soit centripète à partir des berges de la brûlure, soit centrifuge à partir des enclaves épidermiques restée intactes au sein de la lésion, ou réalisée par la mise en place d'une greffe dermoépidermique en l'absence d'épithélialisation après 3 semaines de traitement.

- Méthodes détersives

Elles sont utilisées pour accélérer le processus physiologique de détersion indispensable à toute cicatrisation [20]. Elles font appel à des procédés chimiques, enzymatiques et mécaniques.

– *Détersion chimique* : c'est la méthode la plus ancienne. Elle utilise essentiellement l'acide salicylique [44], malgré ses inconvénients (douleurs), et l'acide benzoïque (pommade composée à 40 % d'acide benzoïque) [53]. Les mercaptans, en revanche, occupent une place de second choix.

– *Détersion enzymatique* : qu'elle soit d'origine végétale (Païkinase®), animale (Trypsine®) ou bactérienne (Travase®), elle est obtenue par l'application de topiques protéolytiques, et s'accompagne de l'élimination rapide de la nécrose. Le seul topique efficace et disponible actuellement est la Païkinase® en préparation magistrale (4,5 g de papaïne pour 100 g de vaseline blanche). De nouvelles enzymes devraient être commercialisées prochainement [31, 59].

– *Hydrothérapie* : c'est une technique de détersion mécanique par l'eau, particulièrement efficace pour les brûlures de grande surface. Elle associe des douches ou des bains (balnéothérapie) [21]. C'est une aide précieuse au débridement, grâce à l'élimination atraumatique de la nécrose. Elle favorise le développement d'un tissu de granulation sous-jacent. En outre, son action sédative est bénéfique lors du changement des pansements. Le risque d'infection croisée peut être réduit par une stérilisation draconienne, le traitement de l'eau, l'utilisation de baignoires individuelles.

– *Détersion chirurgicale* : elle fera l'objet d'un chapitre spécifique.

- Pansements du tissu de granulation et de l'épidermisation

Depuis 1960, les travaux sur l'occlusion des plaie ont démontré l'efficacité et les effets bénéfiques d'un environnement humide sur la cicatrisation. Ce concept nouveau accélère les processus de migration cellulaire et offre à

l'organisme une meilleure utilisation de ses ressources. En outre, il a permis le développement d'une nouvelle génération de pansements [42].

Si de nombreux produits de pansements sont actuellement disponibles, leur choix s'avère parfois difficile. En effet, certains s'adaptent à toutes les phases de la cicatrisation, alors que d'autres sont très spécifiques d'une seule. Plusieurs produits ont ainsi été créés et peuvent être classés en fonction de leur activité propre. On distingue :

– les pansements pro-inflammatoires qui agissent à la fois sur la détersion et sur la prolifération du tissu de granulation. Ce sont les pansements dits « gras » (vaseline, paraffine), imprégnés ou non ;

– les pansements anti-inflammatoires, imprégnés de corticoïdes, qui permettent de lutter contre l'hyperplasie du bourgeon conjonctif ;

– les pansements hydrocolloïdes [1, 47] qui, grâce à leur pouvoir absorbant, contribuent à diminuer les exsudats. Ils assurent un milieu humide et tiède favorable à l'épidermisation des brûlures. Ils sont plus volontiers remplacés par les pansements à base de polyuréthanne [24, 50] ;

– les alginates [5], qui agissent en gélifiant les exsudats. Ils sont volontiers indiqués pour les pansements des sites donneurs, en raison de leurs propriétés antalgiques et hémostatiques.

Thérapie excisionnelle

Elle s'oppose au traitement conventionnel. Les objectifs de l'excision sont multiples :

– court-circuiter la phase de bourgeonnement à l'origine de séquelles rétractiles et d'hypertrophies cicatricielles [37] : c'est l'excision à visée fonctionnelle [3] ;

– réduire la quantité de tissu brûlé toxique pour l'organisme [18, 23], à l'origine d'un syndrome inflammatoire généralisé et d'une immunodépression majorant le risque infectieux, et limiter les pertes hémorragiques : c'est l'excision à visée pronostique.

Ces excisions doivent être suivies d'une couverture cutanée immédiate, temporaire ou définitive, pour éviter tout approfondissement des lésions. L'excision-greffe précoce (EGP) associe une excision du tissu brûlé et une couverture cutanée dans le même temps opératoire et dans des délais précoces, entre les 48 premières heures et la première semaine suivant la brûlure. Elle diminue la morbidité et la durée d'hospitalisation liées aux brûlures [61]. L'EGP est particulièrement adaptée aux brûlures de profondeur intermédiaire et de surface modérée. Elle présente néanmoins des limites. Cette méthode impose un diagnostic lésionnel sûr et une équipe chirurgicale entraînée. En général, la surface d'excision est limitée à 20 % de la SCT par intervention [67]. L'état général du patient (lésions pulmonaires par inhalation, troubles de la coagulation, instabilité hémodynamique) et l'indisponibilité de couverture cutanée pour des surfaces supérieures à 50 % de la SCT (insuffisance de sites donneurs d'autogreffe, pénurie d'allogreffes dans les banques de peau, coût et contraintes associés aux cultures de kératinocytes), ne permettent pas toujours de procéder à des excisions massives, qui sont dans ces conditions différées. Elle repose sur différents procédés.

• Excision tangentielle [11]

Introduite en 1971 par Janzekovic [33], puis reprise plus tard par Jackson [32], l'excision est réalisée couche par couche à l'aide d'un dermatome, jusqu'à l'obtention d'un piqueté hémorragique fin comparable à celui obtenu lors d'un prélèvement d'une greffe de peau mince. Les berges de la brûlure qui ont cicatrisé spontanément doivent aussi être excisées, car elles sont volontiers génératrices d'hypertrophie cicatricielle. Il s'agit d'un procédé hémorragique, source de pertes sanguines parfois importantes. Aussi, l'hémostase doit être soigneuse, et parfois associée à d'autres mesures visant à limiter les pertes sanguines (compresses imprégnées de vasoconstricteurs ou d'hémostatiques) [56]. Cette technique d'excision est particulièrement indiquée pour les brûlures du deuxième degré profondes pour lesquelles un sous-sol dermique peut être conservé. Elle doit être complète et économe pour ne pas transformer un deuxième degré profond en équivalent de troisième degré. Elle nécessite un opérateur expérimenté.

• Avulsion-dissection (fig 3)

Elle consiste à réséquer la peau jusqu'à l'aponévrose musculaire, en ayant soin de préserver le tissu vasculaire et cellulaire préaponévrotique. La dissection est faite au bistouri froid ou électrique. Elle est facilitée par le plan de clivage créé par l'œdème. Elle est moins hémorragique que l'excision tangentielle. Elle est préférentiellement indiquée pour l'excision des brûlures du troisième degré où le risque d'exposition de structures nobles est important, et pour les excisions réalisées en phase inflammatoire (au cours de la première semaine où la vasodilatation est intense).

• Avulsion

Il s'agit d'une excision en bloc de l'aponévrose et du tissu cutanéograisseux, à partir de deux incisions parallèles emportant le fascia. Cette technique est hémorragique car elle contrôle difficilement les vaisseaux perforants.

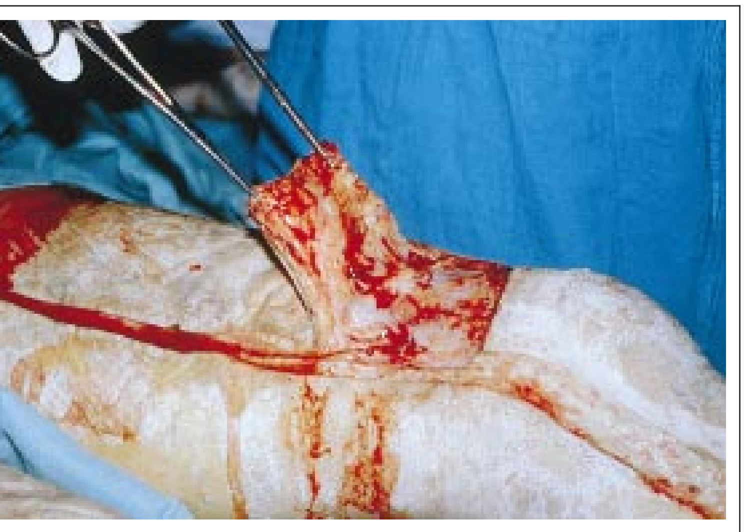

3 Excision par avulsion-dissection respectant le fascia préaponévrotique.

L'utilisation d'un garrot pneumatique est recommandée aux membres. Elle est indiquée pour les brûlures très profondes intéressant le tissu sous-cutané.

• Excision-suture

Cette technique associe une excision de la surface brûlée jusqu'au tissu cellulaire sous-cutané et une suture directe de la perte de substance ainsi créée, dans le même temps opératoire. Elle est indiquée pour des brûlures dont la surface est réduite ou chez des patients présentant un excédent cutané majeur (obèse).

Couverture cutanée

Temporaire ou définitive, biologique ou synthétique, elle est indispensable dans les suites d'une excision. Elle doit répondre à certaines exigences, en réduisant les pertes hydroélectrolytiques, le risque infectieux (restitution d'une barrière bactériologique) et les pertes protéiques. En effet, les pansements conventionnels ne peuvent empêcher l'approfondissement des zones excisées, la réaction tissulaire inflammatoire, la dessiccation et l'invasion microbienne au niveau du lit de la plaie. Les procédés actuels de couverture cutanée sont nombreux, comme en témoignent les données de la littérature, et font appel aux autogreffes, aux homogreffes, aux substituts cutanés et aux pansements biologiques.

Autogreffe

Elle correspond au prélèvement d'un fragment de peau sur le patient à partir d'une zone donneuse, et à la greffe de ce fragment sur un autre site, appelé zone receveuse. C'est le procédé de choix dans l'éventail des techniques de recouvrement cutané. Différentes épaisseurs de greffon peuvent être prélevées (de 0,15 à 1,5 mm en général), et la structure d'une greffe dermoépidermique emportant plus ou moins de derme conditionne son mode de prélèvement, sa rapidité de prise, ses propriétés mécaniques et esthétiques, et la cicatrisation du site donneur.

Les greffes épidermiques minces, que l'on doit à Ollier et Tiersch [48], ont une épaisseur comprise entre 0,15 et 0,25 mm.

Les greffes dermoépidermiques semi-épaisses, de 0,3 à 0,4 mm [6], ou plus épaisses, de 0,5 à 0,6 mm [49], emportent la membrane basale et une partie du derme. La cicatrisation spontanée du site donneur, plus aléatoire, est possible à partir d'enclaves épidermiques laissées en place. Elles se distinguent des greffes de peau mince par :

– leur meilleure plasticité ;

– un plus faible pouvoir rétractile, ce qui leur confère un intérêt non négligeable pour la couverture des zones fonctionnelles comme les paupières et les mains ;

– leur utilisation comme équivalent de peau totale, en chirurgie séquellaire, pour remplacer une unité cicatricielle (dos des mains, face et cou).

Les greffes de peau épaisse ou totale, de 0,8 à 1,5 mm d'épaisseur [36, 66], ont une épaisseur variable en fonction du site de prélèvement. La cicatrisation du site donneur impose une fermeture par suture directe, ou par la couverture du site de prélèvement par une greffe de peau mince.

• Techniques de prélèvement

– *Greffes de peaux mince et semi-mince* : le prélèvement est effectué au moyen de dermatomes, ou rasoirs, qui sont manuels ou mécaniques (électriques ou pneumatiques). L'épaisseur du prélèvement est réglée en fonction des besoins. Les dermatomes automatiques permettent des prélèvements de meilleure qualité, en épaisseur et en largeur. L'épaisseur du prélèvement est évaluée à l'apparition du piqueté hémorragique après le

4 Amplification en « résille » d'une greffe de peau mince (rapport 1 : 1,5), grâce à un ampli-greffe de Tanner et Vandeput.

passage de la lame : plus il est serré, plus la greffe est mince. L'apparition de lobules graisseux signe un prélèvement trop épais emportant la totalité du derme. Les prélèvements intéressent des sites donneurs cutanés sains, et essayent de respecter autant que possible les normes de l'esthétique (zones facilement dissimulables). Ils varient en fonction de la localisation des zones à couvrir, de la disponibilité des zones donneuses, et doivent impérativement respecter les mains et la face. Ils peuvent intéresser les membres, le dos, le thorax, l'abdomen, et même le cuir chevelu. Le scalp est un site donneur précieux ; sa cicatrisation est rapide en raison du nombre important d'annexes pilosébacées laissées en place. Il peut être le siège de multiples prélèvements, sans causer de préjudice esthétique, si ces derniers sont réalisés dans de bonnes conditions (risque d'alopécie cicatricielle en cas de prélèvements trop profonds). Par ailleurs, la couleur des greffons répond bien à celle de la face et en fait un site donneur de choix. La cicatrisation des sites donneurs est réalisée par l'application de pansements respectant la repousse épithéliale tout en la préservant d'un risque de surinfection locale et dont la fréquence de change est faible. À ce propos, les produits occlusifs absorbants répondent parfaitement à ces impératifs [12]. D'autres pansements sont utilisés pour leur propriétés hémostatiques [62].

– *Greffes de peau totale* : elles sont prélevées dans des zones de plis naturels ou les régions présentant une laxité cutanée et, si possible, à proximité de la zone receveuse pour que les caractéristiques du greffon soient similaires à celles de la peau de la zone à greffer (souplesse, épaisseur, couleur). Ce type de greffe, rarement indiqué à la phase précoce du traitement des brûlures, sauf en ce qui concerne la face, est plutôt réservé au traitement des séquelles, en association à la technique d'expansion cutanée. Un patron de la perte de substance à greffer est reporté sur la zone donneuse. La peau est ensuite prélevée en pleine épaisseur, suivant un tracé de forme naviculaire incluant le dessin du patron. Le greffon est ensuite parfaitement dégraissé. Le drainage des exsudats s'effectue à travers le greffon, grâce à de petites perforations.

• Technique de greffe et pansements (fig 4)

Une amplification du greffon cutané (greffe en « filet ») est parfois nécessaire si la surface à couvrir est très étendue par rapport à la surface disponible. Elle permet de multiplier par un facteur de 1,5, 2, 3, voire 6, la superficie de la peau prélevée. En outre, elle facilite l'élimination des exsudats et permet une épidermisation à partir des mailles du filet. Une fois le prélèvement effectué ou préparé, le greffon cutané est posé sur la zone receveuse (zone d'excision et/ou tissu de granulation), en position de capacité cutanée maximale. La contention du greffon est assurée par différents procédés dont :

– les pansements compressifs (greffes de peau mince et totale) ;
– les fils de sutures ;
– les bourdonnets (greffes de peau totale) ;
– les agrafes (métalliques ou résorbables).

Le pansement primaire de la greffe est un pansement gras. Une immobilisation complémentaire peut être assurée par un pansement secondaire compressif, et une attelle en position de capacité cutanée maximale est recommandée pour les membres. En ce qui concerne les greffes de peaux mince et semi-épaisse, la revascularisation du greffon à partir du sous-sol receveur nécessite un délai minimal de 48 heures à partir duquel le pansement peut être refait. Les signes d'une bonne prise sont l'adhérence au sous-sol et la coloration rosée de la greffe. En revanche, les greffons plus épais requièrent un délai plus long (premier pansement au sixième ou au huitième jour).

A

B

5 Couverture de la face interne d'une cuisse par allogreffes fraîches, chez une patiente gravement brûlée (90 % de la surface corporelle totale).
A. Aspect peropératoire.
B. Prise complète des allogreffes à 3 semaines.

Homogreffe

L'homogreffe, ou allogreffe cutanée, est un prélèvement cutané issu d'un individu différent du receveur, mais appartenant à la même espèce. L'utilisation de l'homogreffe fait suite aux travaux de Reverdin [52], et c'est en 1953 que Brown l'utilisa comme pansement biologique. Bien que la couverture cutanée qu'elles apportent ne soit que temporaire en raison de leur immunogénicité, les homogreffes ont permis de transformer le pronostic vital des brûlures profondes et étendues.

Actuellement, en raison des contraintes médicolégales et du risque de transmission de maladies infectieuses, les greffons proviennent des prélèvements multiorganes. Les homogreffes peuvent aussi être prélevées sur des individus récemment décédés (homogreffes cadavériques), ou lors d'interventions chirurgicales (résidus cutanés opératoires) [2].

En raison des problèmes inhérents à leur utilisation (disponibilité, risques de transmission de maladies infectieuses [hépatites B et C, sida], rejet immunologique, viabilité liée aux techniques de conservation utilisées), l'utilisation des homogreffes a imposée une législation reposant sur des lois de bioéthique [39, 40] et de biosécurité axées sur la sélection des donneurs, sur la réalisation d'un bilan sérologique préalable, et sur des mesures de traçabilité [22]. Les procédés de conservation des homogreffes (cryopréservation, lyophilisation...) permettent de les utiliser de façon différée, d'en améliorer la disponibilité, et de modifier leur immunogénicité [55].

Substituts cutanés

Ce sont des produits de reconstruction tissulaire, obtenus in vitro, destinés à reproduire la peau en partie ou dans sa totalité. Ils peuvent être :

– épidermiques ;
– dermiques : substrats dermiques s'ils reproduisent uniquement la matrice extracellulaire du derme, ou équivalents dermiques quand la matrice est colonisée par des fibroblastes ;
– dermoépidermiques quand des kératinocytes sont ensemencés sur un équivalent dermique. Il s'agit alors d'une peau équivalente ou reconstruite.

Les substituts de synthèse sont considérés comme des « pansement-greffes ».

• Épidermiques (fig 5A, B, 6, 7, 8)

La culture de kératinocytes fut la première étape de reconstruction cutanée in vitro. Son objectif était de pouvoir restaurer la barrière épidermique en protégeant l'organisme des agressions physiques, biologiques et microbiologiques. On doit la technique de culture de kératinocytes applicable en clinique aux travaux de Green et Rheinwald [26, 27]. La première application

6 Allogreffe dermabrasée découvrant un sous-sol allodermique vascularisé pouvant être greffé en cultures de kératinocytes, selon la technique de Cuono.

7 Pose des feuillets épidermiques. Deux types de pansement support ont été utilisés : gaze vaselinée, alginate.

8 Premier pansement de greffe au septième jour (*take down* dans la littérature anglo-saxonne). Taux de prise initiale évalué à 50 %.

clinique au traitement des brûlures date de 1979. Depuis, l'automatisation de la technique a contribué largement au développement clinique de la méthode.

– *Technique* : une biopsie cutanée est prélevée en peau saine sur le patient, puis confiée au laboratoire de cultures cellulaires. Après 3 semaines, de nombreux feuillets épidermiques sont obtenus et transférés, après séparation enzymatique, sur un support, pour être aisément manipulés. La préparation des zones receveuses doit être méticuleuse et débuter idéalement la veille de la greffe, car il s'agit d'une procédure longue (ablation des allogreffes non intégrées ou avivement du tissu de granulation) qui nécessite une hémostase rigoureuse [16].

– *Pansement* : les greffons sont appliqués par leur face épidermique en se chevauchant pour offrir une étanchéité optimale. Leur positionnement est définitif, en raison de la fragilité de l'épiderme de culture. Leur fixation est assurée par des agrafes. Les greffons sont recouverts d'un pansement primaire (voile stérile tendu en périphérie), puis d'un pansement secondaire (compresses stériles sèches). Des attelles de contention. sont placées aux membres. Le pansement secondaire est renouvelé quotidiennement, et les régions couvertes de cultures sont momentanément exposées à l'air (30 minutes) pour limiter le phénomène de macération. En revanche, l'ouverture du pansement primaire ne s'effectue qu'au septième jour (*take down*). Durant toute cette période postopératoire, le patient est intubé, ventilé et suffisamment sédaté pour rester immobile. Des supports adaptés (lit fluidisé, lit à air) sont nécessaires et évitent les frottements et la macération. Une première évaluation du taux de prise est faite après 1 semaine.

– *Résultats* : les principaux facteurs qui conditionnent le succès d'une greffe d'épiderme cultivé sont l'état du lit receveur, la nature des pansements et des soins locaux, l'infection. D'autres facteurs évalués (âge, sexe, race, pourcentage de surface corporelle brûlée, étendue des lésions de troisième degré, présence de lésions d'inhalation) font encore l'objet de controverses. Néanmoins, les résultats secondaires des greffes de feuillets épidermiques cultivés restent décevants, en raison des séquelles cicatricielles fonctionnelles (rétractions cicatricielles, hypertrophies, fragilité, ulcérations et lyses secondaires) et esthétiques qu'ils génèrent.

– *Avantages* : les cultures de kératinocytes autorisent un fort degré d'amplification qui n'est égalé par aucune autre technique. Elles permettent de disposer d'une couverture épidermique de grande surface (degré d'amplification 1 : 10 000), et constituent une alternative à l'autogreffe cutanée lorsque les sites donneurs sont indisponibles. Il s'agit du seul procédé de couverture cutanée permanente produit in vitro et autorisé.

– *Inconvénients* : le coût, le mode d'utilisation, le risque microbiologique, la fragilité, et enfin la faible disponibilité et fiabilité de la méthode, limitent les indications de ces épidermes cultivés. Les substituts cutanés épidermiques font actuellement l'objet de recherches technologiques qui visent à améliorer leur disponibilité (Laserskin®), leur reproductibilité, leur structure histologique et leur maniabilité.

• Dermiques

Ils sont destinés à reconstruire le derme qui confère à la peau sa résistance et son élasticité. Leurs objectifs sont d'une part d'accélérer la cicatrisation des sites donneurs, et d'autre part de réduire l'importance des séquelles cicatricielles. La reconstruction dermique vise à améliorer le pronostic fonctionnel du patient, doit répondre aux exigences du derme sain in vivo, et impose toujours une couverture épidermique. Ce sont les substrats dermiques qui sont des substituts inertes destinés à guider la régénération dermique, et les équivalents dermiques composés de substituts inertes et de fibroblastes allogéniques qui sont destinés à promouvoir la cicatrisation (sécrétion de facteurs diffusibles par les fibroblastes).

– *Substrats dermiques* [10] : les premiers ont vu le jour en 1981, grâce aux travaux de Yannas et Burke [68]. Deux modèles de substrat dermiques sont actuellement proposés en clinique. Il s'agit de la matrice de Yannas et Burke (Integra®), et d'une matrice dermique humaine acellulaire désépidermisée (Alloderm®). Ces matrices collagéniques inertes sont destinées à être colonisées par les fibroblastes, puis vascularisés secondairement à partir du lit de la plaie [35]. Ainsi, les substrats dermiques agissent comme guides de la cicatrisation. La matrice de Yannas et Burke est un modèle de reconstruction dermique composé d'un couche profonde qui est une matrice poreuse associant du collagène d'origine bovine et de la chondroïtine-6-sulfate, et d'une couche superficielle constituée d'un fin feuillet en Silastic® jouant le rôle d'une couverture épidermique provisoire. Après excision de la brûlure et hémostase, la matrice est appliquée soigneusement sur la plaie, et fixée par des sutures ou par des agrafes. Elle peut être faiblement amplifiée pour faciliter le drainage et diminuer le risque d'hématome et d'infection. Après un délai de 14 jours, lorsque le substitut dermique est vascularisé et les sites donneurs d'autogreffes disponibles, le feuillet en Silastic® est délicatement enlevé pour être remplacé par une greffe mince épidermique (parfois amplifiée), de 0,15 mm (greffe ultramince), c'est-à-dire deux fois moins épaisse qu'une autogreffe de peau conventionnelle. L'Alloderm® est une matrice allogénique acellulaire désépidermisée, d'origine humaine, qui n'apporte pas de couverture cutanée optimale et nécessite donc une autogreffe ultramince dans le même temps opératoire.

– *Équivalents dermiques* : il peut s'agir de gels de collagène ou de matrices (collagéniques ou synthétiques) ensemencées de fibroblastes. Les équivalents dermiques sont une solution intéressante pour la cicatrisation des brûlures, grâce à leur action sur la matrice collagénique extracellulaire (synthèse et dégradation du collagène), et sur l'épithélialisation par la sécrétion de facteurs de croissance diffusibles [19, 51]. Les premiers équivalents dermiques datent de 1956 [25] et se présentaient sous la forme d'un gel de collagène contracté par des fibroblastes. Actuellement, les supports synthétiques, variables dans leur structure (poreuse, en filet ou bicouche), ou dans leur composition (Nylon®, Vicryl®), sont préférés aux matrices biologiques. Ces équivalents dermiques sont actuellement en cours d'évaluation pour leur activité sur la cicatrisation (rôle dans l'angiogenèse et le processus de réépithélialisation). Deux produits sont proposés :

– le Dermagraft™, dont le support est le Biobrane® [29] ;

– le Dermagraft™, dont le support est un filet synthétique résorbable en Vicryl® [28].

– Les perspectives d'avenir concernent la production d'équivalents dermiques obtenus à partir d'éponges collagéniques [4], colonisées par des fibroblastes in vitro.

• Peaux reconstruites

Elles constituent l'étape ultime de la reconstruction cutanée, en associant une couche épidermique (cultures de kératinocytes), et une couche dermique (derme équivalent). Leur objectif est donc d'apporter une couverture épidermique jouant le rôle de barrière protectrice, et une couverture dermique améliorant la qualité des résultats cicatriciels, palliant les inconvénients de l'une ou de l'autre. Les modèles proposés actuellement sont nombreux : beaucoup ont été et sont encore utilisés pour des tests pharmaco-toxicologiques ou la recherche fondamentale. Seul un faible nombre a pu aboutir à des essais cliniques. La reconstruction cutanée totale peut être envisagée selon :

– la technique en un temps, dans laquelle le derme équivalent et l'épiderme cultivé sont associés in vitro ;

– la technique en deux temps, avec une préparation préalable du sous-sol par un derme équivalent et une couverture épithéliale secondaire (cultures de kératinocytes).

Les différents modèles de peau reconstruite se singularisent par la nature du derme équivalent utilisé. Il peut s'agir :

– de gels de collagène contractés par des fibroblastes (modèle de Bell 1979) [4], actuellement disponibles sous la forme d'Apligraf®, unissant un derme équivalent et des suspensions de kératinocytes allogéniques ;

– de matrices collagéniques ensemencées par des fibroblastes (modèle de Boyce) [8, 9] ;

– de supports synthétiques colonisés par des fibroblastes. Ce concept de reconstruction est très récent, puisqu'il suit de près le développement des équivalents dermiques.

D'autres matrices (Damour, Kuroyonagi) [18, 38] sont en cours de recherche ou au stade d'expérimentation clinique.

• Substituts de synthèse

Ce sont des pansements favorisant l'épidermisation, ou de véritables moyens de couverture cutanée temporaire des zones d'excision des brûlures profondes. C'est pourquoi on parle volontiers de pansement-greffe. Les nombreux produits proposés diffèrent par leur composition chimique. Il s'agit du Biobrane®, de la Beschitine®, de l'Omiderm®.

• Pansements biologiques

Les membranes amniotiques et les xénogreffes cutanées ont été et sont encore utilisées comme moyen de couverture biologique des brûlures. À la différence des homogreffes, leur efficacité est très brève. C'est pourquoi on les considère comme des pansements.

– *Membranes amniotiques* : elles sont utilisées pour des brûlures superficielles et profondes dans les pays en voie de développement. Elles sont prélevées de façon stérile chez des patientes accouchant par césarienne et ayant fait l'objet de contrôles sérologiques, et sont directement appliquées sur la surface brûlée. Elles sont intéressantes car elles adhèrent à la brûlure, permettent les échanges gazeux, ont un effet antalgique immédiat, et présentent une action cicatrisante avérée par la présence des œstrogènes.

– *Xénogreffes* : elles sont issues de prélèvements cutanés effectués chez l'animal. Largement utilisées dans les années 1960 avec les greffes d'origine bovine, elles ont laissé ensuite la place aux prélèvement porcin dont la structure cutanée est très proche de la peau humaine. Ces dernières sont toujours disponibles et commercialisées (E-Z Derm®). Outre la couverture des zones fraîchement excisées, les xénogreffes d'origine porcine sont indiquées comme pansements des sites de prélèvement, des plaies en phase de détersion, des tissus de granulation et des brûlures du deuxième degré profond.

Ces pansements nécessitent des changements fréquents en raison de leur dessèchement, de leur forte adhésion à la plaie, et du risque infectieux local.

Indications thérapeutiques

Elles sont posées après avoir établi un diagnostic précis et de gravité de la brûlure. En effet, il faut tenir compte de l'agent causal de la brûlure (effet rémanent de certains produits), de l'étendue de la lésion, de sa profondeur et de son pronostic évolutif, de sa localisation, mais aussi de l'existence de lésions associées (brûlure par inhalation, fractures...) qui peuvent alourdir le pronostic vital. Par ailleurs, l'état général du patient (âge, terrain...) est un élément primordial, puisqu'il conditionne la prise en charge thérapeutique. La présence de tares associées peut modifier considérablement le pronostic et la conduite à tenir vis-à-vis d'une brûlure de faible surface et/ou superficielle. Enfin, un contexte social défavorable peut nécessiter une hospitalisation du patient brûlé.

Hospitalisation

Dans la majorité des cas, l'hospitalisation est inutile. En effet, il s'agit :

– de brûlures dont la surface est inférieure à 10 % de la SCT, sans lésion du troisième degré, ou avec des lésions inférieures à 1 % ;

– de brûlures non circulaires des membres ou ne concernant pas des zones fonctionnelles ;

– de brûlures isolées, c'est-à-dire sans lésions associées ou sans contexte général défavorable.

En revanche, quand elle s'avère nécessaire, le patient doit être, si possible, hospitalisé dans un secteur spécialisé (équipe médicochirurgicale, plateau technique), où il bénéficiera d'une prise en charge et d'une surveillance spécifiques des lésions, dans des conditions d'asepsie et d'isolement strictes.

Prise en charge des brûlures non hospitalisées

Brûlures superficielles

Pour les brûlures superficielles (premier degré et deuxième degrés superficiel), le patient bénéficie d'un traitement local conventionnel. Les lésions du premier degré sont recouvertes de pommades hydratantes et cicatrisent spontanément et rapidement sans autre traitement. Les lésions du deuxième degré superficielles font appel à des pansements « gras », ou plus rarement à des substituts de synthèse.

Brûlures profondes

En ce qui concerne ces brûlures (deuxième degré profond et troisième degré), les différents produits de pansement disponibles à ce jour permettent une cicatrisation des lésions de façon conventionnelle, mais il est parfois nécessaire d'avoir recours à l'autogreffe de peau mince en l'absence de cicatrisation au-delà de la troisième semaine de traitement.

Prise en charge des brûlures hospitalisées

Excision-greffe précoce

L'EGP s'adresse à des brûlures profondes (deuxième degré profond et troisième degré) atteignant des zones fonctionnelles (face, cou, mains), dont la surface en général n'excède pas 20 % de la SCT. Quand il s'agit de surfaces étendues, l'EGP est pratiquée de façon itérative, sans jamais dépasser plus de 10 à 15 % de la SCT à chaque intervention, afin de ne pas compromettre le risque vital du patient. La couverture cutanée de ces excisions est assurée en première intention par des autogreffes de peau pleine ou en « filet » (pour augmenter la surface à couvrir). Si l'état général du patient ou l'étendue de la brûlure l'exigent, on peut couvrir les zones excisées d'homogreffes ou de greffes mixtes, ou avoir recours aux substituts cutanés épidermiques, dermiques et de synthèse.

Homogreffes

Elles sont la meilleure alternative thérapeutique à l'autogreffe lorsque les sites donneurs deviennent insuffisants pour une surface brûlée au troisième degré dépassant 40 à 50 % de la SCT. Elles sont une aide précieuse par la couverture cutanée qu'elles apportent et par leur rôle dans la préparation du sous-sol avant la greffe. Elles sont utilisées :

– seules, comme pansement biologique ou comme couverture temporaire des brûlures du troisième degré excisées, quand la disponibilité des autogreffes est insuffisante ou inexistante. Elles sont alors laissées en place jusqu'à leur rejet ;

– en association, pour les greffes mixtes. Dans la méthode chinoise, les homogreffes complètent la faible couverture apportée par les autogreffes qui se développent à leur face profonde. Elles sont alors progressivement rejetées et remplacées par l'épiderme des microgreffes autologues. Dans la technique en « sandwich », les homogreffes sont progressivement recouvertes par l'épiderme autologue, selon le processus de *creeping substitution*.

Substituts cutanés

Les cultures de kératinocytes autologues sont actuellement réservées à la couverture des brûlures profondes et étendues (> 50 % de la SCT), dont elles améliorent la survie, et pour lesquelles les sites donneurs sont insuffisants. Elles ont été aussi utilisées en greffes mixtes, avec des autogreffes largement amplifiées pour accélérer la cicatrisation et améliorer la qualité cicatricielle.

Les cultures allogéniques, quant à elles, n'apportent pas la couverture définitive que l'on espérait au départ. Autrefois utilisées comme pansement biologique (apport de facteurs de croissance), elles ne sont actuellement plus pratiquées en France, en raison du risque de transmission de maladies infectieuses.

L'usage du derme artificiel de Yannas et Burke est actuellement réservé à la couverture des zones d'excision des brûlures profondes et étendues, pour lesquelles la simple couverture par autogreffe conventionnelle n'est pas rendue possible en raison de l'insuffisance de site donneurs ou du mauvais

9 Traitement par excision tangentielle-greffe d'une brûlure du deuxième degré profond (plus ou moins du troisième degré) de la main droite.
A. Aspect initial.
B. Excision tangentielle au dermatome de Watson.
C. Passage en zone saine contrôlé par le piqueté hémorragique fin.
D. Excision de la totalité de la face dorsale de la main remontant jusqu'au poignet.
E. Prélèvement d'un greffon cutané dermoépidermique fin au dermatome électrique sur la cuisse droite.
F. Greffe en peau pleine avec disposition transversale des bandes.
G. Aspect de la greffe au niveau de la première commissure et dos de la main.
H. Sur le versant palmaire, greffe de la face antérieure du poignet et des unités thénarienne et hypothénarienne.
I. Aspect de la paume à la deuxième semaine, avec un bon résultat cosmétique.
J. Aspect à la deuxième semaine, avec un bon résultat fonctionnel.

état général du patient. Actuellement, des essais cliniques sont en cours et visent à élargir les indications au traitement des séquelles. L'Alloderm® en cours d'évaluation aux États-Unis pour des brûlures du deuxième degré profond et du troisième degré, serait essentiellement réservé à des indications fonctionnelles

Substituts de synthèse

Ils sont indiqués comme pansement des brûlures du deuxième degré profond et des sites de prélèvement, et comme moyen de couverture temporaire des zones excisées en attente d'autogreffes, ou des autogreffes à larges mailles.

Traitement conservateur

Les limites ou les contre-indications de l'EGP font différer les excision-greffes et laissent la place au traitement conservateur qui nécessite une cicatrisation.

Particularités thérapeutiques

Elles concernent la localisation de la brûlure et la nature de l'agent causal.

Différentes localisations

Certaines localisations nécessitent une prise en charge thérapeutique spécifique assurant au patient brûlé une récupération fonctionnelle et esthétique optimale.

Brûlures des mains (fig 9) [9]

Fréquentes, elles représentent 47,1 % de l'ensemble des brûlures. Elles sont d'origine thermique (flamme) et intéressent surtout la face dorsale des mains [23]. Le pronostic fonctionnel et esthétique de ces brûlures est lié, d'une part à la profondeur de l'atteinte responsable de l'aspect de main en « griffe », et d'autre part, à la durée de la cicatrisation, source de rétractions et d'hypertrophies. C'est pourquoi les brûlures profondes (deuxième degré profond et de troisième degré), en l'absence de contre-indications, bénéficient avant tout de la technique d'EGP qui est pratiquée dans un délai de 5 jours au maximum suivant l'accident. L'utilisation du garrot pneumatique à visée antihémorragique reste discutée, en raison du risque ischémique surajouté et de la difficulté d'appréciation de la qualité de l'excision. L'excision tangentielle est préférentiellement réservée aux brûlures du deuxième degré profond ou aux zones pour lesquelles le diagnostic de profondeur reste incertain. L'excision par dissection, moins dangereuse pour les structures sous-jacentes, est plutôt réservée aux brûlures du troisième degré digitales et dorsomanuelles. La couverture cutanée s'effectue dans le même temps opératoire et fait appel de préférence à une autogreffe semi-épaisse et pleine. Lorsque le capital cutané l'autorise, il est préférable d'utiliser une greffe de peau pleine par rapport à une greffe en « filet », en raison de la qualité des résultats fonctionnels et cosmétiques. Un embrochage en position d'extension s'avère nécessaire s'il existe un risque d'exposition tendineuse et/ou articulaire (interphalangienne proximale le plus souvent). Les broches sous-tendineuses ou intraosseuses sont laissées en place jusqu'à parfaite cicatrisation. Lorsqu'il existe une exposition des structures nobles (tendons,

articulations, os, nerfs), celles-ci sont couvertes par des lambeaux pédiculés locorégionaux, à distance (lambeau de type McGregor), ou par des lambeaux libres.

Le traitement conventionnel fait appel aux différentes étapes décrites (cf supra). S'il persiste des zones non cicatrisées au-delà de la troisième semaine, celles-ci doivent être greffées. Ce traitement s'accompagne d'une prise en charge kinésithérapique, pluriquotidienne, douce et prolongée, associant une mobilisation passive et active des articulations. Quelle que soit l'alternative thérapeutique, les pansements sont faits séparément pour chaque doigt. L'immobilisation de la main est assurée en capacité cutanée maximale par une attelle maintenant le poignet en extension (10°), les articulations métacarpophalangiennes fléchies à 90°, les interphalangiennes en extension et le pouce en abduction maximale.

La rééducation postopératoire est débutée d'emblée ou dès le troisième jour postopératoire et nécessite, en dehors des séances de massages et de mobilisation des articulations, des orthèses de posture (orthèses d'enroulement en capacité cutanée maximale), des gants compressifs sur mesure portés 24 heures sur 24, complétés d'appuis commissuraux. Ce traitement est complété par une crénothérapie qui améliore la souplesse cutanée, le prurit, les dyschromies, et ralentit l'évolution de l'hypertrophie cicatricielle.

Les brûlures de la face palmaire sont rares et particulières car il s'agit d'une zone de préhension, siège de la sensibilité tactile. Pour des raisons anatomiques (peau épaisse très adhérente au plan profond, concavité de la paume, proximité des éléments nobles vasculonerveux et tendineux), et fonctionnelles, les brûlures palmaires répondent mal au traitement chirurgical par EGP et doivent en règle bénéficier plus volontiers d'une cicatrisation dirigée.

Brûlures cervicofaciales [63]

Elles sont graves car elles font suspecter une brûlure des voies aériennes associée qu'il convient de traiter, et sont sources des séquelles fonctionnelles et esthétiques invalidantes. On distingue les brûlures du cou et les brûlures de la face.

Les *brûlures profondes du cou* nécessitent un traitement chirurgical précoce, car il s'agit d'une zone de prédilection pour les hypertrophies, les brides et les adhérences (rétractions cicatricielles profondes, engluement conjonctivocutané). Par ailleurs, la région cervicale antérieure additionne tous les facteurs de mauvais pronostic : concavité, finesse de la peau, grande mobilité, difficulté à l'immobilisation, minceur de l'hypoderme en rapport direct avec le platysma. Le traitement est avant tout chirurgical et repose, en l'absence de contre-indication, sur une excision tangentielle pour les brûlures intermédiaires, et sur une excision par dissection fine pour des lésions plus profondes atteignant le platysma, suivies d'une couverture par une greffe de peau mince prélevée préférentiellement sur la face interne des bras (respect des impératifs esthétiques de couleur). Pour des raisons esthétiques, la greffe de peau est prélevée si possible en peau pleine. En fin d'intervention, le cou est maintenu par une attelle plâtrée, en position de capacité cutanée maximale, c'est-à-dire en extension. Devant des lésion très superficielles, ou s'il existe des contre-indications au traitement chirurgical, le traitement conventionnel est privilégié.

Les *brûlures de la face* exposent à des séquelles esthétiques et fonctionnelles graves liées aux complications cicatricielles, multiples et spécifiques, des unités anatomiques concernées. Elles peuvent causer :

– au niveau des paupières : des entropions, des ectropions, une lagophtalmie, un ptôsis, ou des ulcérations cornéennes ;

– au niveau du nez : une sténose narinaire et des mutilations par destruction cartilagineuse ;

– au niveau des oreilles : une chondrite ou une destruction par fonte cartilagineuse ;

– au niveau des lèvres : une microstomie, un ectropion labial, voire une incontinence buccale.

Enfin, l'enveloppe tégumentaire peut être la source de folliculites, d'irrégularités de relief, de dyschromies, d'asymétrie faciale, d'hypertrophie cicatricielle et de perturbations de la mimique.

Là encore, le traitement conventionnel trouve sa place pour des brûlures superficielles ou, en présence de contre-indications à l'EGP (état général et hémodynamique du patient), il doit néanmoins s'accompagner des mesures préventives vis-à-vis des séquelles fonctionnelles et esthétiques associant :

– le port de masques compressifs et de gels siliconés ;

– la mise en place de conformateurs buccaux et narinaires ;

– la réalisation de tarsorraphies partielles précoces pour les brûlures profondes, positionnant les paupières en capacité cutanée maximale.

Sinon, il faut privilégier le traitement chirurgical par excision-greffe, précoce ou légèrement différée (à partir du 14e jour), dont le but est de court-circuiter la phase de cicatrisation spontanée, génératrice de séquelles rétractiles. Les lésions de deuxième degré profond sont excisées tangentiellement, alors que les zones brûlées au troisième degré bénéficient d'une excision par dissection fine. Le prélèvement de peau est réalisé de préférence sur le cuir chevelu (identité de couleur et rapidité de cicatrisation du site donneur), voire sur la face interne du bras. Il s'agit d'une greffe de peau mince pleine (non amplifiée), maintenue en capacité cutanée maximale, à l'exception des paupières qui justifient d'une couverture par greffe de peau totale. La couverture de la face doit impérativement respecter les unités esthétiques : paupières supérieures et inférieures, région nasale, région jugale, région philtrale, région labiale latérale supérieure, région labiale inférieure et régions temporales.

L'EGP est rarement indiquée pour les brûlures des oreilles, mais le traitement conservateur par cicatrisation dirigée nécessite une surveillance rapprochée en raison du risque élevé de chondrite. Pour les brûlures du troisième degré où le risque d'exposition cartilagineuse est majeur, les zones de nécrose doivent être excisées et immédiatement recouvertes, par les techniques d'enfouissement rétroauriculaire ou de recouvrement par un lambeau d'aponévrose temporale pédiculée, et greffée en peau mince dans le même temps opératoire.

À ces différents traitements s'ajoutent les mesures préventives décrites (cf supra).

Brûlures du périnée et des organes génitaux externes [34, 57, 64]

Elles sont relativement rares en raison de la localisation anatomique protectrice de cette région. Elles méritent néanmoins une attention particulière, en raison de l'impact psychologique et social associé à leurs séquelles cicatricielles : modification du schéma corporel, difficulté d'hygiène, prurit, dyschromie, sténoses urétrale et rectale, prolapsus rectal.

Chez les enfants, elles restent limitées, puisqu'il s'agit le plus souvent de brûlures par immersion (ébouillantement). Chez les adultes, elles surviennent fréquemment dans un contexte de brûlures par flammes profondes et sont étendues. Le plus souvent, il s'agit de brûlures du deuxième degré profondes, et rarement de lésions du troisième degré. Le traitement est donc essentiellement conservateur et doit être mené avec soin en raison du risque important de contamination bactérienne associé à la proximité des voies excrétrices (voies urinaire et rectale). Si la dérivation urinaire doit être principalement indiquée à la phase initiale du traitement, pour la réanimation aussi bien que pour le confort et l'hygiène du patient, la dérivation rectale par colostomie provisoire est, quant à elle, rarement indiquée. La prévention de la diarrhée reste le seul moyen le plus efficace pour lutter contre la contamination d'origine fécale, car l'infection (particulièrement à *Pseudomonas aeruginosa*) peut être à l'origine :

– d'un retard de cicatrisation, en détruisant les cellules épithéliales résiduelles ;

– d'un approfondissement des lésions (passage d'un deuxième degré profond en un troisième degré) ;

– d'une faible prise des greffes cutanées.

Le traitement conventionnel, qui associe des soins locaux (sulfadiazine d'argent, douches ou bains) et parfois une détersion chirurgicale prudente (respect des structures tissulaires érectiles viables), permet en général d'obtenir une épithélialisation des plaies, y compris pour des brûlures du troisième degré de petite surface. En revanche, les brûlures profondes de grande surface qui atteignent l'ensemble des organes génitaux externes doivent bénéficier d'une couverture par greffe (de préférence en peau épaisse), afin de limiter l'importance des séquelles rétractiles. En ce qui concerne les brûlures du périnée, la couverture cutanée peut être apportée soit par des greffes cutanées minces, soit par des microgreffes enchâssées dans le tissu de granulation. Les mutilations génito-urinaires (délabrement scrotal et pénien, destruction urétrale ou rectale) font appel à un recouvrement par plasties cutanées locales ou par lambeaux essentiellement locorégionaux (lambeau préputial d'avancement, lambeau musculocutané de Gracilis, lambeau musculocutané du Dartos).

Nature de l'agent causal

Brûlures électriques

Il faut distinguer les lésions thermiques par flash électrique et les lésions vraies par atteinte directe du courant. Au cours de ces dernières, il existe toujours un point d'entrée et un point de sortie du courant qui devront être recherchés pour évaluer le trajet suivi par le courant électrique. La gravité des lésions tient à l'importance des lésions profondes évolutives par rapport aux lésions superficielles et aux lésions générales associées qu'elles entraînent. Ces lésions multiples sont :

– cardiovasculaires : arrêt cardiaque, troubles du rythme et de la conduction, infarctus du myocarde ;

– musculaires : ischémies, voire nécroses musculaires, associées à des complications locales et générales (syndrome des loges, rhabdomyolyse, infection), imposant parfois des aponévrotomies et ou des amputations en urgence ;

– vasculaires : thromboses et/ou compression de vaisseaux ;
– ostéoarticulaires : dévascularisation osseuse, fractures, entorses, luxations ;
– neurologiques : centrales ou périphériques ;
– rénales : insuffisance rénale d'origine plurifactorielle ;
– pulmonaires : parenchymateuses ou pariétales ;
– abdominales : intestinales, pancréatiques et hépatiques ;
– oculaires : kératites, conjonctivites, ulcères de cornée.

Chez l'enfant, elles intéressent les doigts ou les lèvres, et ce sont souvent des brûlures du troisième degré. Ces brûlures électriques imposent une surveillance étroite des lésions et de leur évolution dans le temps, ainsi qu'une prise en charge locale et générale du patient brûlé. Le traitement primaire des brûlures reste au maximum conservateur, même si certaines amputations de sauvetage sont parfois nécessaires. Il vise à éliminer les tissus nécrotiques, puis à obtenir, par cicatrisation dirigée, un sous-sol de bonne qualité pour une greffe de peau mince.

Brûlures chimiques

On distingue cinq groupes d'agents responsables, en fonction de leur mode d'action :
– les corrosifs : ce sont les acides et les bases, qui agissent par coagulation des protéines et lyse cellulaire. Les bases agissent aussi par nécrose de liquéfaction (saponification des lipides), majorant leur pénétration. Les brûlures par bases sont généralement plus graves et plus fréquentes que celles par agents acides. L'acide fluorhydrique (HF) est souvent présent dans les produits à usage domestique (décapants pour meubles et peintures), ce qui en fait sa gravité potentielle. Il est responsable d'hypocalcémies sévères, avec un risque majeur d'arrêt cardiaque ;
– les irritants corrosifs : ils agissent par oxydo-inhibition (dérivés arsenicaux, composés du phosphore ou du soufre...), ou par oxydation (chlore, iode, brome, permanganate de potassium) ;
– les lacrymogènes ;
– les solvants ;
– les détergents et les mouillants, uniquement irritatifs.

Ces brûlures chimiques imposent une surveillance étroite des lésions et de leur évolution dans le temps, et nécessitent donc une prise en charge locale et générale du patient brûlé.

Quel que soit l'agent responsable, le traitement primaire des lésions débute impérativement par un rinçage abondant et prolongé de la lésion à l'eau courante, puis, en fonction de l'agent responsable, utilise des neutralisants locaux et/ou généraux. Les soins locaux de la brûlure sont ensuite identiques à ceux d'une brûlure thermique.

•
• •

Les procédés et les techniques de traitement des brûlures sont nombreux et cette multiplicité est liée à une évolution chronologique.

Jusqu'en 1960, l'approche thérapeutique des brûlures était essentiellement médicale et s'appuyait sur les principes de dessiccation et d'exposition à l'air des lésions. Entre 1960 et 1980, la chirurgie a progressivement pris sa place, grâce aux concepts d'excision-greffe. Ainsi, le perfectionnement des techniques chirurgicales, associé aux nombreux procédés de couverture temporaire (pansements biologiques ou synthétiques, homogreffes), a permis de couvrir de plus grandes surfaces brûlées. Depuis les années 1980, l'essor des biotechnologies a apporté une dimension nouvelle au problème de recouvrement cutané. À l'aube du XXIe siècle, les substituts dermiques, les peaux reconstruites, et l'avènement des thérapies géniques, sont désormais les principaux objectifs des biotechnologies nouvelles.

Références ➤

Références

[1] Afilalo M, Dankoff J, Guttman A, Lloyd J. Duoderm hydroactive dressing versus silver sulfadiazine/Bactigras in the emergency treatment of partial skin thickness burns. *Burns* 1992 ; 18 : 313-316

[2] Arrêté du 1er avril 1997. *Journal Officiel de la République Française* 6/04/97

[3] Bennett NT, Schultz GS. Growth factors and wound healing: Part II. Role in normal and chronic wound healing. *Am J Surg* 1993 ; 166 : 728-737

[4] Berthod F, Sahuc F, Hayek D, Damour O, Collombel C et al. Deposition of collagen fibril bundles by long-term culture of fibroblasts in a collagen sponge. *J Biomed Mater Res* 1996 ; 32 : 87-93

[5] Bettinger D, Gore D, Humphries Y. Evaluation of calcium alginate for skin graft donor sites. *J Burn Care Rehabil* 1995 ; 16 : 59-61

[6] Blair VP, Brown JB. Use and uses of a large split-skin grafts on intermediate thickness. *Surg Gynecol Obstet* 1929 ; 49 : 82-97

[7] Boeckx W, Focquet M, Cornelissen M, Nuttin B. Bacteriological effect of cerium-flamazine cream in major burns. *Burns Incl Therm Inj* 1985 ; 11 : 337-342

[8] Boyce S, Michel S, Reichert U, Shroot B, Schmidt R. Reconstructed skin from cultured human keratinocytes and fibroblasts on a collagen-glycosaminoglycan biopolymer substrate. *Skin Pharmacol* 1990 ; 3 : 136-143

[9] Boyce S, Hansbrough KF. Biologic attachment, growth, and differentiation of cultured human epidermal keratinocytes on a graftable collagen and chondroitin-6-sulfate substrate. *Surgery* 1988 ; 103 : 421-431

[10] Burke JF. Current concepts in pediatric burn care: artificial skin-its place in the system of pediatric burn care. *Eur J Pediatr Surg* 1992 ; 2 : 205-206

[11] Burke JF, McMillan BG, Alexander JW, Bartlett RH, Heimbach D, Levenson S. Excisional therapy. *J Trauma* 1981 ; 21 (suppl 8) : 725-735

[12] Champsaur A, Amamou R, Nefzi A, Marichy J. Utilisation de Duoderm® sur les sites de prélèvement cutané pour greffe. *Ann Chir Plast Esthét* 1986 ; 31 : 273-278

[13] Colson P, Gangolfe M, Houat R, Janvier P. Considérations générales sur les brûlures fraîches de la main dans un service de brûlés. *Ann Chir Plast Esthét* 1964 ; 9 : 191-198

[14] Costagliola M, Rouge D. Intérêt de la décompression précoce dans le syndrome des loges de la main brûlée. *Chirurgie* 1990 ; 116 : 363-367

[15] Coulomb B. Culture des cellules de la peau : nouvelles approches. *Nouv Dermatol* 1993 ; 12 : 438-442

[16] Cuono CB, Langdon R, Birchall N, Barttelbort S, McGuire J. Composite autologous-allogeneic skin replacement: development and clinical application. *Plast Reconstr Surg* 1987 ; 80 : 626-637

[17] Décret n° 97-928 du 9 octobre 1997. *Journal Officiel de la République Française*

[18] Damour O, Gueugniaud PY, Berthin M, Rousselle P, Berthod F, Collombel C. A dermal substrate made of collagen-GAG- chitosan for deep burn coverage: first clinical uses. *Clin Mat* 1994 ; 15 : 273-276

[19] Daniels JT, Kearney JN, Ingham E. An investigation into the potential of extracellular matrix factors for attachment and proliferation of human keratinocytes on skin substitutes. *Burns* 1997 ; 23 : 26-31

[20] Davis SC, Mertz PM, Bilevich E, Cazzaniga AL, Eaglstein WH. Early debridement of second-degree burn wounds enhance the rate of epithelization-an animal model to burn wound therapies. *J Burn Care Rehabil* 1996 ; 17 : 558-561

[21] De Barbeyrac B, Perro G, Quentin C, Cutillas M, Bebear C, Sanchez R. Influence des bains à la chlorhexidine sur la flore des brûlés. *Pathol Biol* 1985 ; 33 : 635-638

[22] De Wet PM, Rode H, Cywes S. Bactericidal efficacy of 5 per cent povidone iodine cream in *Pseudomonas aeruginosa* burn wound infection. *Burns* 1990 ; 16 : 302-306

[23] Echinard C, Latarjet J. Les brûlures. Paris : Masson, 1993

[24] Ehleben CM, May SR, Still JM Jr. Pain associated with an adherent polyurethane wound dressing. *Burns Incl Therm Inj* 1985 ; 12 : 122-126

[25] Ehrman R, Gey G. The grow of the cells on a transparent gel reconstituted rat tail collagen. *J Natl Cancer Inst* 1956 ; 16 : 1375-1386

[26] Green H. Terminal differentiation of cultured human epidermal cells. *Cell* 1977 ; 11 : 405-416

[27] Green H, Kehinde O, Thomas J. Growth of cultured human epidermal cells into multiple epithelia suitable for grafting. *Proc Natl Acad Sci* 1979 ; 76 : 5665-5668

[28] Hansbrough JF, Cooper ML, Cohen R, Spielvogel R, Greenleaf G, Bartel RL et al. Evaluation of a biodegradable matrix containing cultured human fibroblasts as a dermal replacement beneath meshed skin grafts on a athymic mice. *Surgery* 1992 ; 111 : 438-446

[29] Hansbrough JF, Morgan J, Greenleaf G, Underwood J. Development of a temporary living skin replacement composed of human neonatal fibroblasts cultures in Biobrane, a synthetic dressing material. *Surgery* 1994 ; 115 : 633-644

[30] Heimbach D, Engrav L, Grube B, Marvin J. Burn Depth: a review. *World J Surg* 1992 ; 16 : 10-15

[31] Hellgren L, Vincent J. Debriding properties of krill enzymes in necrotic leg ulcers. *Arch Dermatol* 1989 ; 125 : 1006

[32] Jackson D, Topley E, Cason J, Lowbury E. Primary excision and grafting of large burns. *Ann Surg* 1960 : 152-167

[33] Janzekovic Z. A new concept in the early excision on immediate grafting of burns. *J Trauma* 1970 ; 10 : 1103

[34] Kenney JG, Fairbanks DW, Berman DE. The Dartos musculocutaneous island flap in urethral reconstruction. *Ann Plast Surg* 1990 ; 24 : 63-67

[35] King WW, Lam PK, Liew CT, Ho WS, Li AK. Evaluation of artificial skin (Integra) in a rodent model. *Burns* 1997 ; 23 (suppl 1) : S30-S32

[36] Krause F. Ueber die transplantation grosser, ungelstielter Hautlappen. *Gesellsch Chir* 1893 ; 22 : 46

[37] Krizek M, Robbe M, Bilterys L, Vandenbussche F. Cent mains brûlées traitées par excision-greffe précoce. *Ann Chir Main* 1982 ; 1 : 127-136

[38] Kuroyanagi Y. A cultured skin substitute composed of fibroblasts and keratinocytes with a collagen matrix: preleminary results of clinical trials. *Ann Plast Surg* 1994 ; 31 : 340-351

[39] Loi n° 94-653 du 29 juillet 1994. *Journal officiel de la République Française*

[40] Loi n° 94-654 du 29 juillet 1994. *Journal officiel de la République Française*

[41] Lund CC, Browder JR. An estimation of areas of burns. *Surg Gynecol Obstet* 1944 ; 79 : 351-352

[42] Madden MR, Nolan E, Finkelstein JL, Yurt RW, Smeland J, Goodwin CW et al. Comparison of an occlusive and semi-occlusive dressing and the effect of the wound exudate upon keratinocyte proliferation. *J Trauma* 1989 ; 29 : 924-930

[43] Manelli JC, Badetti C. Réanimation et anesthésie du brûlé. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Anesthésie-Réanimation, 36-645-A-10, 1997 : 1-20

[44] Maviglio P, Mavilio D, De Donno G, Fiume D. The use of salicylate vaseline in the debridement of burns. *Ann MBC* 1990 ; 3 : 75-78

[45] Miller LM, Loder JS, Hansbrough JF, Peterson HD, Monafo WW, Jordan MH. Patient tolerance study of topical chlorhexidine diphosphanilate:a new topical agent for burns. *Burns* 1990 ; 16 : 217-220

[46] Munster MA. Cultured skin for massive burns. *Ann Surg* 1996 ; 224 : 372-377

[47] Nangia A, Hung CT. Design of a new hydrocolloid dressing. *Burns* 1989 ; 15 : 385-388

[48] Ollier L. Greffes cutanées. *Bull Acad Nat Med* 1872 ; 1 : 243

[49] Padgett EC. Calibrated intermediate skin. *Surg Gynecol Obstet* 1939 ; 69 : 779-793

[50] Poulsen TD, Freund KG, Arendrup K, Nyhuus P, Pedersen OD. Polyurethane film (Opsite) versus impregnated gauze (Jelonet) in the treatment of outpatient burns: a prospective, randomized study. *Burns* 1991 ; 17 : 59-61

[51] Rennekampff HO, Kiessig V, Hansbrough JF. Current concepts in the development of cultured skin replacements. *J Surg Res* 1996 ; 62 : 288-295

[52] Reverdin JL. De la greffe épidermique. *Arch Gén Méd* 1872 ; 19 : 279-302

[53] Rives JM, Cantaloube D, Ainaud P, Barandon Y, Carsin H. Place des autogreffes d'épiderme de culture dans le traitement des brûlures profondes de la face : résultats préliminaires. *Ann Chir Plast Esthét* 1995 ; 40 : 286-292

[54] Rose JK, Herndon DN. Advances in the treatement of burn patients. *Burns* 1997 ; 23 (suppl 1) : S19-S26

[55] Rosenquist MD, Cram AE, Kealey GP. Short-term skin preservation at 4 °C : skin storage configuration and tissue-to-volume medium ratio. *J Burn Care Rehabil* 1998 ; 9 : 52-54

[56] Rue LW, Cioffi WG, McManus WF, Pruitt BA. Wound closure and outcome in extensively burned patients treated with cultured autologous keratinocytes. *J Trauma* 1993 ; 34 : 662-668

[57] Rutan RL. Management of perineal and genital burns. *J Nurs* 1993 ; 20 : 169-176

[58] Ryan MC et al. Objective estimates of the probability of death from burn injuries. *N Engl J Med* 1998 ; 338 : 362-366

[59] Shakespeare PG, Harris AG. The activity of the enzymatic debridement agent Travase towards a variety of protein substrates. *Burns* 1978 ; 4 : 15-20

[60] Sparkes BG. Immunological responses to thermal injury. *Burns* 1997 ; 23 : 106-113

[61] Still JM, Law EJ, Belcher K, Thiruvaiyrv D. Decreasing lenght of hospital stay by early excision and grafting of burns. *J South Med Assoc* 1996 ; 89 : 578-582

[62] Vanstrealen P. Comparison of calcium sodium alginate (Kalstotat) and porcine xenograft (E-Z Derm) in the healing of split-thickness skin graft donor sites. *Burns* 1992 ; 18 : 145-148

[63] Voinchet V, Bardot J, Echinard C, Aubert JP, Magalon G. Advantages of early burn excision and grafting in the treatment of burns injuries of the anterior cervical region. *Burns* 1995 ; 21 : 143-146

[64] Weiler-Mithoff EM, Hassall ME, Burd DA. Burns of the female genitalia and perineum. *Burns* 1996 ; 22 : 390-395

[65] Williamson JS, Snelling FT, Clugston P, Macdonald, Germann E. Cultured epithelial autograft: five years of clinical experience with twenty-eight patients. *J Trauma* 1995 ; 39 : 309-319

[66] Wolfe JR. A new method of performing plastic operations. *Br Med J* 1875 ; 2 : 360

[67] Xiao J, Chai BR, Kong FY, Peng SG, Xu H, Wang CG et al. Increased survival rate in patients with massive burns. *Burns* 1992 ; 18 : 401-404

[68] Yannas V, Burke J. Design of an artificial skin. Basic design principles. *J Biomed Mater Res* 1980 ; 14 : 65-81

[69] Youn YK, La Londe C, Demling R. The role of mediators in the response to thermal injury. *World J Surg* 1992 ; 16 : 30-36

Anomalies congénitales de l'appareil extenseur du genou

E. Mayrargue, A. Hamel, S. Guillard, J.-M. Rogez

Les pathologies congénitales de l'appareil extenseur du genou sont rares. Cependant elles doivent être connues pour être reconnues. Elles entrent souvent dans le cadre de syndromes polymalformatifs. Elles touchent soit le muscle quadricipital, soit la patella, soit les deux. Leur étiopathogénie n'est pas toujours très claire. La luxation congénitale de la patella est une luxation permanente et irréductible. Son traitement est chirurgical et le résultat est d'autant meilleur que le patient a été traité précocement. Les luxations congénitales du genou sont de gravité variable. Le genu recurvatum est la forme la plus fréquente et son évolution spontanée est favorable. En revanche, les formes plus graves sont de traitement plus difficile et la prise en charge initialement orthopédique doit être précoce. Certaines pathologies comme les agénésies patellaires, sont de diagnostic difficile et souvent retardé. Cette agénésie entre le plus souvent dans le cadre d'un syndrome polymalformatif et c'est parfois devant la suspicion d'un de ces syndromes que l'agénésie patellaire est remarquée. Pour ce qui est de la rétraction quadricipitale, elle est le plus souvent secondaire à une injection intramusculaire mais quelques cas congénitaux sont décrits. Les duplications patellaires vraies sont rares. Le plus souvent il s'agit de patellas bipartites qui ne nécessitent aucun traitement sauf si elles sont symptomatiques.

Mots clés : Genou ; Luxation ; Flessum ; Recurvatum ; Congénital ; Patella ; Quadriceps ; Duplication ; Agénésie

Plan

Introduction

Les malformations congénitales de l'appareil extenseur sont rares. Elles concernent le quadriceps et/ou la rotule. Elles sont isolées parfois mais elles entrent le plus souvent dans le cadre de syndromes polymalformatifs. Il est important de les connaître pour savoir les reconnaître.

Ces malformations associées sont parfois situées aux membres inférieurs mais elles peuvent être plus à distance, voire extraosseuses, notamment au niveau du tractus urogénital pour ce qui est des malformations patellaires. À l'inverse il faut également savoir rechercher des malformations de l'appareil extenseur devant certaines anomalies comme par exemple une dysplasie unguéale. En effet, ces malformations ne sont pas toujours au premier plan.

Le traitement des malformations de l'appareil extenseur est souvent chirurgical avec des résultats qui sont d'autant meilleurs que le traitement est précoce. Il faut donc savoir prendre en charge ces enfants aussi tôt que possible.

Nous verrons tout d'abord les pathologies quadricipitales puis les pathologies patellaires même si parfois l'origine exacte de l'anomalie n'est pas connue.

Malformations quadricipitales

Luxation congénitale du genou

La luxation congénitale du genou est une pathologie rare dont l'incidence est de 1 pour 100 000 naissances. Le sex-ratio est de trois filles pour un garçon. Le plus souvent sporadique, quelques cas familiaux sont cependant décrits. L'atteinte peut être unilatérale ou bilatérale (un tiers voire la moitié des cas). Il ne semble pas exister de prédominance de côté dans les cas unilatéraux. La luxation congénitale du genou est parfois isolée mais le plus souvent elle entre dans le cadre de syndromes polymalformatifs comme l'arthrogrypose, le syndrome de Larsen ou la trisomie 21 entre autres [1].

Étiologie

Plusieurs étiologies sont proposées. Aucune étiologie n'est certaine. Il est possible que la physiopathologie diffère entre les différents grades de luxation congénitale de genou.

Une origine génétique est évoquée devant l'existence de cas familiaux. De plus, cette pathologie peut être associée à une dysplasie acétabulaire et à des malformations des pieds telles

que le pied bot varus équin ou les pieds convexes qui sont également des malformations d'origine probablement génétique.

Dans 25 % des cas le nouveau-né se présente en position de siège alors qu'elle ne se voit que chez 3 à 4 % des nouveau-nés normaux [2]. De plus, la luxation congénitale du genou est associée dans près d'un tiers des cas à une luxation congénitale de hanche le plus souvent bilatérale ou à un pied varus équin positionnel dans 10 % des cas [2]. Ces associations font penser que la luxation congénitale du genou a une origine positionnelle [3]. De plus, Gorincour [4] a décrit un cas de genu recurvatum survenu chez un enfant issu d'une grossesse compliquée d'un oligoamnios suite à une amniocentèse. Cette observation va aussi dans le sens d'une pathologie positionnelle.

Katz [5] suggère qu'une anomalie du ligament croisé antérieur (LCA) pourrait être à l'origine des luxations congénitales de genou mais Curtis [6] ainsi que Uhthoff [7] pensent que les anomalies du LCA seraient la conséquence et non la cause de la luxation.

Une hypoplasie du quadriceps pourrait également être la cause des luxations congénitales du genou [8]. Uhthoff [7] a décrit un fœtus avorté à 19 semaines d'aménorrhée qui présentait une luxation congénitale du genou associée à une fibrose du quadriceps. Cette fibrose quadricipitale semble être le primum movens et non la conséquence de la luxation congénitale du genou. La fibrose quadricipitale est accompagnée d'une disparition des culs-de-sac suprapatellaires. Une origine neuromusculaire avec un déséquilibre musculaire est évoquée par Jacobsen [9] devant la présence d'anomalies médullaires chez quatre de ses patients et d'anomalies musculaires chez neuf de ses 19 patients. Bell [10] a également émis la même hypothèse.

Examen clinique

Le diagnostic est facile devant la présence d'un genu recurvatum. Son importance est variable mais généralement d'environ 90°. Ce recurvatum est plus ou moins réductible en fonction de sa gravité.

On distingue trois types de luxation congénitale du genou : le genu recurvatum, la subluxation et la luxation du genou.

Dans les cas plus graves le recurvatum est irréductible, les condyles restant luxés lors des tentatives de flexion du genou. Des plis cutanés transversaux sont présents à la face antérieure du genou alors qu'ils sont absents en cas d'arthrogrypose. Une fossette cutanée peut être présente à la face antérieure du genou. Le creux poplité est effacé. Les condyles fémoraux sont palpables à ce niveau et les plateaux tibiaux à la face antérieure du genou. La rotule peut être absente mais, même présente, elle est souvent difficilement palpable et positionnée plus latéralement que normalement.

En cas de genu recurvatum la flexion du genou est possible mais peut être incomplète. Un ressaut peut être perçu lors de la manœuvre de réduction. Spontanément en cas de genu recurvatum l'hyperextension du genou est moins importante qu'en cas de luxation du genou, de l'ordre de 30°.

L'examen s'attache également à rechercher une anomalie associée comme une luxation de hanche (bien que l'examen soit souvent rendu difficile du fait de la luxation de genou associée) ou une malformation des pieds ainsi que des éléments en faveur d'un syndrome polymalformatif.

Bilan complémentaire

Les radiographies : à la naissance les condyles fémoraux sont ossifiés ainsi que l'épiphyse tibiale proximale. La rotule en revanche est encore totalement cartilagineuse. En cas de luxation de genou, l'épiphyse fémorale distale peut être hypoplasique et l'épiphyse tibiale proximale non ossifiée. Les radiographies standards du membre inférieur de profil sont effectuées en position spontanée mais également en position de réduction de la luxation (Fig. 1, 2). Elles permettent donc de classer la luxation et d'évaluer sa réductibilité. L'importance de la luxation est évaluée en fonction de la position du tibia par rapport au fémur. C'est en fonction de ce bilan qu'est établie la classification de Leveuf et Pais [11] (Fig. 3).

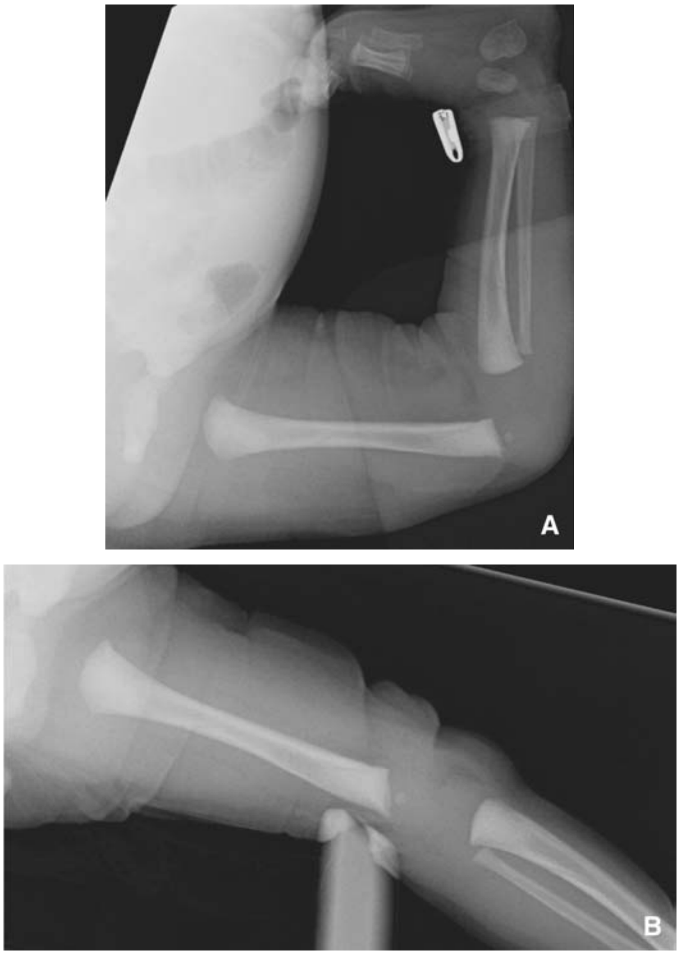

Figure 1. Luxation congénitale de genou de grade 2 en position spontanée (A) et de réduction (B).

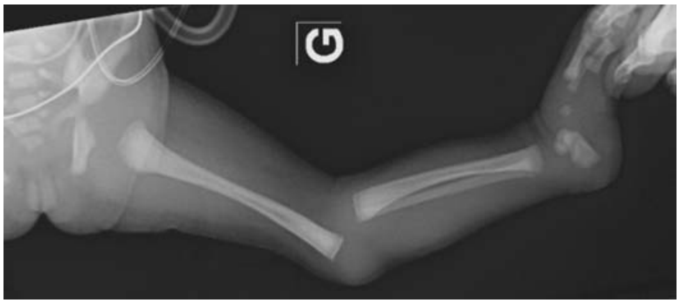

Figure 2. Luxation congénitale de genou de grade 3.

L'échographie [12-14] : elle permet de déterminer la présence ou non d'une rotule, ce qui n'est pas toujours aisé cliniquement. Il est en effet important de savoir si elle est présente puisque son absence est un facteur important de mauvais pronostic. L'échographie peut également montrer l'intégrité ou non des ligaments croisés ainsi que la présence ou non d'un cul-de-sac quadricipital supérieur. Son absence est de mauvais pronostic. Une fibrose quadricipitale peut être également associée. Une échographie de hanche est également réalisée étant donné le risque de luxation de hanche associé, le genu recurvatum étant un critère de hanche à risque.

L'arthrographie [8] (Fig. 4) : elle permet d'évaluer la gravité de la luxation et ses conséquences sur l'anatomie des condyles fémoraux et des plateaux tibiaux. Elle permet de bien évaluer la réductibilité de la luxation et d'objectiver l'anatomie des condyles fémoraux qui ont tendance à être aplatis.

L'IRM : actuellement on retrouve peu de littérature sur son intérêt dans la luxation congénitale du genou. Elle semble peu

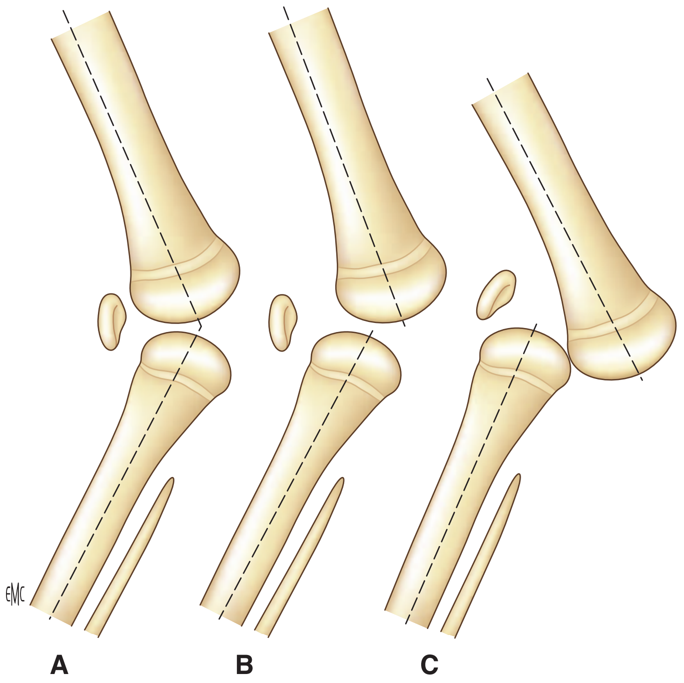

Figure 3. Classification de Leveuf et Pais.

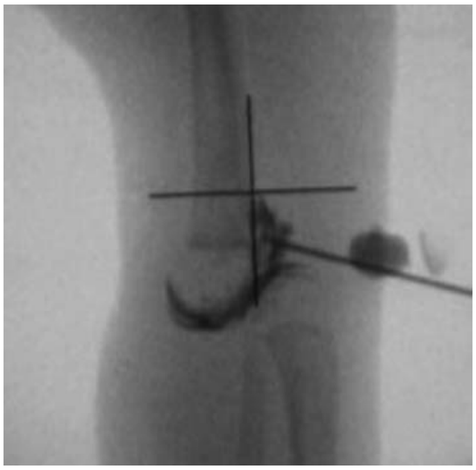

Figure 4. Arthrographie d'une luxation congénitale de type 3.

réalisée en pratique. Pour Parsch [13] elle n'apporte pas plus de renseignement que l'échographie alors qu'elle est plus difficile d'accès et plus coûteuse.

Classification [11]

Les luxations congénitales du genou sont classées selon la classification de Leveuf et Pais en trois grades de gravité croissante. Cette classification est réalisée d'après le bilan radiologique.

Grade 1 ou recurvatum. Les surfaces articulaires du fémur et du tibia sont face à face lors de l'extension du genou. Le grade 1 correspond à un genu recurvatum dont le pronostic est bon.

Grade 2 ou subluxation. Le recurvatum est chiffré entre 20 et 45°. Il persiste un contact partiel entre les surfaces articulaires du fémur et du tibia. Ce grade est également nommé subluxation.

Grade 3 ou luxation. Le recurvatum est d'au moins 45°. Il n'y a plus de contact entre les surfaces articulaires. La réduction passive est impossible. Il s'agit d'une luxation vraie. Elle est souvent associée à une hypoplasie, voire une agénésie rotulienne.

Anatomie pathologique [10-15]

Les anomalies décrites ci-après ne sont pas toujours toutes présentes et leur sévérité varie d'un cas à l'autre.

Anomalies musculaires : l'appareil extenseur est court, le quadriceps est fibreux, les muscles ischiojambiers sont luxés en avant et deviennent extenseurs.

Anomalies ligamentaires : le ligament croisé antérieur peut être hypoplasique, voire absent ; lorsqu'il est présent il est souvent très étiré. Le ligament croisé postérieur peut être rétracté.

Anomalie intra-articulaire : le cul-de-sac quadricipital peut être comblé.

Anomalies osseuses : la rotule peut être absente. Lorsqu'elle est présente elle est souvent luxée en dehors. Les condyles fémoraux sont aplatis, l'échancrure intercondylienne peu profonde, les épines tibiales hypoplasiques. La partie proximale de la fibula peut être absente.

Facteurs pronostiques

L'évolution varie en fonction de la gravité de la luxation. Les luxations de grade 1 guérissent toujours en quelques semaines [16]. L'absence de cul-de-sac quadricipital supérieur est un facteur de mauvais pronostic. Dans la série de Rossig [14] comprenant 10 patients (12 genoux), les deux patients (trois genoux) ayant une absence de cul-de-sac quadricipital supérieur ont nécessité un traitement chirurgical alors que les huit autres patients ont eu un résultat satisfaisant avec un traitement conservateur. Le pronostic est également fonction, selon Laurence [17] et Ko [18], du délai de prise en charge, de l'association à d'autres malformations et de la présence d'une hyperlaxité articulaire généralisée. Pour Ooishi [8] l'association à une arthrogrypose ou à un syndrome de Larsen ne permettrait pas d'obtenir une réduction complète, même en cas de traitement précoce. Les résultats après traitement chirurgical seraient meilleurs selon Johnson [2] si l'intervention est réalisée avant l'âge de 2 ans et dans les cas unilatéraux.

Traitement [6, 10, 16, 19-22]

Le traitement doit être débuté précocement, dès la naissance. Il dépend de la sévérité de la luxation et de l'âge de l'enfant au moment de la prise en charge. Il est orthopédique initialement par manipulation. Les manipulations doivent être douces, débutées par une hyperextension du genou et mise en flexion progressive en projetant vers l'arrière l'extrémité proximale du tibia. En cas de possibilité de réduction par manipulation, cette réduction peut être maintenue par des plâtres pendant quelques mois (1 à 3 mois). Les plâtres sont changés tous les 10 à 15 jours pour augmenter progressivement la flexion. Ils sont maintenus jusqu'à ce que le genou soit stable. Un harnais de Pavlik peut permettre également de maintenir la réduction dès que la flexion du genou atteint 20° [23]. Il peut être mis en relais des plâtres. En revanche, son utilisation est contre-indiquée en cas de subluxation latérale associée. Le harnais permet dans le même temps le traitement de la luxation congénitale de hanche lorsqu'elle est associée [23].

En cas d'échec des manipulations, une traction cutanée de type Bryant est réalisée pendant quelques jours puis on y associe progressivement la flexion de genou.

Des manipulations quotidiennes sont associées à la traction et un relais par plâtre peut être débuté dès que la flexion atteint 45°. Une traction squelettique peut être proposée mais il existe des risques non négligeables de fracture ou de décollement épiphysaire fémoral ou tibial.

Les échecs du traitement orthopédique sont traités chirurgicalement. L'âge au moment de l'intervention est discuté mais les auteurs sont plutôt favorables à un traitement précoce après échec du traitement conservateur, entre 3 et 6 mois de vie.

Plusieurs interventions chirurgicales sont décrites. Les gestes réalisés dépendent des constatations peropératoires.

Un allongement du quadriceps en VY [6] associé à une plastie de la capsule antérieure doit être réalisé pour permettre la

flexion du genou. Le fascia lata peut être également libéré en cas de valgus et/ou de rotation externe associés. La libération du plan entre le tendon rotulien, la rotule d'une part et la capsule articulaire antérieure d'autre part permet de gagner une vingtaine de degrés de flexion. Une capsulotomie transverse antérieure permet également d'augmenter la flexion. Des réparations du ligament croisé antérieur sont également décrites en cas d'étirement ou d'agénésie de celui-ci. En cas d'étirement, une plastie en paletot peut être réalisée. En cas d'agénésie une plastie du demi-tendineux est proposée. Les muscles ischiojambiers peuvent être accourcis ainsi que la partie postérieure de la capsule pour augmenter la stabilité de la réduction. Parfois les adducteurs, déplacés en avant, gênent la réduction de la luxation et leur allongement est nécessaire. En peropératoire il faut obtenir une flexion du genou d'environ 90°. En postopératoire une immobilisation par plâtre cruropédieux est mise en place pendant 6 semaines.

Roy [21] a décrit une technique d'allongement percutané du tendon quadricipital. Dans sa série de six patients, tous porteurs d'une pathologie associée (arthrogrypose, syndrome de Larsen, myéloméningocèle) les résultats sont identiques, que l'on réalise un allongement percutané ou une plastie quadricipitale. Il conseille donc dans un premier temps de réaliser un allongement percutané et en cas d'échec de cette technique de réaliser une plastie quadricipitale à ciel ouvert.

Le traitement des malformations associées doit être pris en considération [19]. Lorsque le patient présente plusieurs malformations les traitements peuvent être réalisés de manière simultanée (par exemple avec le harnais de Pavlik pour maintenir en bonne position la hanche et le genou ou avec un plâtre qui maintient le genou en même temps qu'un pied bot). Quoi qu'il en soit il est généralement conseillé de débuter le traitement par la réduction de la luxation du genou étant donné qu'il est difficile de maintenir en bonne position une hanche ou un pied avec le genou luxé [8-19].

Les résultats du traitement varient en fonction de la gravité de l'atteinte initiale. Le plus souvent ils sont satisfaisants mais il peut parfois persister une instabilité du genou nécessitant le port définitif d'une orthèse. En cas de persistance d'un recurvatum il est parfois nécessaire de réaliser ultérieurement une ostéotomie de flexion fémorale, voire une arthrodèse du genou.

> **“ Points importants**
>
> Laville [15] insiste sur quatre points importants qui permettent d'appréhender l'avenir du genu recurvatum :
> - les traitements précoces donnent de meilleurs résultats,
> - plus il y a de plis cutanés à la face antérieure du genou plus le traitement est court,
> - plus la flexion à la naissance est importante, plus le traitement est facile puisque cette flexion reflète la longueur du quadriceps,
> - la bilatéralité et l'association à d'autres anomalies assombrissent le pronostic.

Aplasie et hypoplasie quadricipitale [20-24]

Diagnostic

Il s'agit d'une pathologie extrêmement rare. Elle entraîne un genu flessum congénital dont le traitement est difficile et le résultat peu satisfaisant. Il existe probablement des formes mineures non diagnostiquées.

La première observation a été faite par Drachman en 1872. Janklevicz et Rigault [25] ont rapporté une série de neuf cas à partir de laquelle ils ont proposé une classification en trois stades :
- l'hypoplasie discontinue ;
- l'hypoplasie continue ;
- l'agénésie complète.

Le diagnostic est clinique. L'examen montre la présence d'un flessum du genou plus ou moins important. La présence d'un flessum du genou en période néonatale impose un examen minutieux du quadriceps.

En fonction du type d'aplasie, l'amyotrophie de la cuisse est plus ou moins étendue. L'atrophie de la loge musculaire antérieure est complète ou segmentaire. Le flessum peut être associé éventuellement à une bride poplitée. Il peut exister une fossette à la partie antéroexterne du genou. La patella est parfois absente ou hypoplasique mais son absence n'est pas un signe de gravité. Lorsqu'elle est présente, elle est en position habituelle. Le tendon rotulien peut être également hypoplasique ou absent.

Parfois le flessum est absent et seul un déficit d'extension active du genou permet de faire le diagnostic.

Le bilan clinique cherche une atteinte bilatérale et l'association éventuelle à d'autres malformations. Ces malformations peuvent concerner le membre inférieur homolatéral sous la forme d'une hypoplasie osseuse, d'une synostose sous-talienne avec un talus en dôme ou d'une malformation du pied, d'une réduction du nombre des orteils, d'une instabilité de hanche. Il peut également exister une malformation controlatérale, une malformation rachidienne ou des membres supérieurs.

Bilan complémentaire

Le bilan clinique peut être complété par des examens complémentaires.

Le bilan radiographique standard permet d'objectiver une anomalie osseuse sous-jacente. Il permet également de montrer les reliefs musculaires mais l'étude des muscles est plus aisément réalisée avec une échographie ou une imagerie par résonance magnétique (IRM). Ces examens permettent de savoir quels sont les chefs du quadriceps concernés par l'hypoplasie. L'échographie est encore actuellement plus facilement accessible que l'IRM. Le plus souvent l'hypoplasie prédomine sur le vaste intermédiaire et le droit antérieur, les vastes médial et latéral étant indemnes. L'hypoplasie peut toucher la totalité du chef musculaire ou seulement un segment. L'IRM permet également de vérifier l'intégrité capsuloligamentaire et méniscale du genou. Actuellement l'arthrographie a été supplantée par l'IRM et ne semble plus avoir d'intérêt dans le bilan. Le scanner ne semble pas justifié, les muscles étant mieux analysés par l'IRM.

Classification de Janklevicz [25]

Au terme de ce bilan on distingue trois formes d'hypoplasie.

L'hypoplasie continue : c'est la forme la plus fréquente. Elle est toujours unilatérale. L'atteinte du muscle quadricipital est globale et homogène. Elle est associée à une hypoplasie squelettique fémorale et tibiale. Il peut également s'y associer des malformations intra-articulaires, ligamentaires ou méniscales, de la patella ou des surfaces articulaires qui peuvent être déformées.

L'hypoplasie discontinue : c'est une malformation pure du quadriceps. Il n'y a pas de malformation associée. Elle est uni- ou bilatérale. Il existe un déficit d'extension active du genou mais le flessum peut être absent. L'hypoplasie intéresse tout ou une partie du muscle et au sein de chaque chef l'hypoplasie peut être également segmentaire. Le segment proximal du quadriceps est normal mais la partie distale est hypoplasique. L'hypoplasie prédomine sur le rectus femoris et le vaste intermédiaire, les muscles vastes médial et latéral étant normaux ou légèrement hypoplasiques. La patella peut être hypoplasique ou absente de même que le tendon rotulien. La tubérosité tibiale est peu développée.

L'aplasie complète : c'est la forme la plus rare. Il s'agit d'une malformation grave, unilatérale, associée à une hypoplasie

osseuse importante, entrant dans le cadre d'une malformation grave du membre inférieur. Des malformations articulaires, capsuloligamentaires et méniscales y sont associées. Il existe un déficit complet d'extension active du genou.

Traitement

Le traitement a pour but de corriger le flessum et d'éviter sa récidive. Il doit être débuté précocement.

Il est tout d'abord orthopédique par manipulation, posture, attelle. Chez le plus grand enfant une traction peut être utilisée.

En cas d'échec du traitement orthopédique une libération chirurgicale est nécessaire. La libération ne doit pas être trop extensive afin d'éviter les paralysies sciatiques. Une ténotomie des ischiojambiers, une désinsertion des gastrocnémiens, une capsulotomie préservant le ligament croisé postérieur peuvent être effectuées ainsi qu'une ostéotomie fémorale de raccourcissement et d'extension. L'ostéotomie ne doit pas être réalisée chez l'enfant trop jeune : la déformation aurait tendance à récidiver du fait de la migration du site d'ostéotomie avec la croissance et du remodelage osseux. La méthode d'Ilizarov permet de réaliser cette correction progressivement.

La prévention de la récidive est le deuxième temps essentiel du traitement. Elle nécessite une reconstruction de l'appareil extenseur, soit par une plastie quadricipitale soit par un transfert tendineux. La plastie quadricipitale consiste d'une part en une réorientation des fibres musculaires restantes visant à augmenter l'efficacité du muscle, et d'autre part à une plastie raccourcissante du tendon quadricipital. Les muscles vastes médial et latéral sont abaissés pour augmenter leur efficacité.

Une arthrodèse intraépiphysaire peut être proposée en cas d'instabilité de genou ou de récidive itérative. Sa réalisation intraépiphysaire permet de limiter chez l'enfant la survenue d'une inégalité de longueur importante des membres inférieurs en fin de croissance.

Rétraction congénitale du muscle quadricipital

Elle est rarement congénitale mais le plus souvent secondaire à une injection intramusculaire ou plus rarement à un traumatisme [26-32]. Lorsqu'elle est idiopathique elle semble toucher plus les populations d'Europe de l'Est, de Chine ou du Japon. Son origine génétique est évoquée devant cette répartition géographique mais également devant l'existence de cas familiaux [31-33].

Les rétractions quadricipitales ont été classées en trois groupes par le « Ad Hoc comittee of the Japanese orthopaedic association of muscular contracture » [34] en fonction du chef musculaire atteint :

- forme touchant le rectus femoris. C'est la forme la plus fréquente dans les formes secondaires (80 à 90 % des cas) ;
- forme touchant le vaste intermédiaire ;
- forme mixte, touchant à la fois le rectus femoris et le vaste.

Les antécédents du patient, personnels (absence d'injection intramusculaire ou de traumatisme) et familiaux (présence de cas similaires dans la famille), et le type de rétraction (les formes mixtes sont plus probablement congénitales) orientent vers une origine congénitale de la rétraction.

Clinique [34]

Cliniquement il existe une limitation de la flexion du genou.

Dans les formes touchant le rectus femoris, la flexion est limitée lorsque la hanche est en extension. La mise en flexion forcée du genou induit une flexion de la hanche lors de l'examen en décubitus ventral.

Dans les formes touchant le vaste intermédiaire uniquement, la flexion du genou est limitée lorsque la hanche est en flexion et on n'induit pas de flexion de hanche en forçant sur la flexion du genou.

Figure 5. Hypoplasie quadricipitale droite. Ascension de la patella qui reste centrée.

Dans les formes mixtes, la limitation de la flexion est modérée lorsque la hanche est en extension et la hanche se met en flexion lorsque le patient est en décubitus ventral et que l'on force la flexion du genou.

La rotule peut être ascensionnée du fait de la rétraction musculaire.

En cas d'absence de traitement l'évolution peut se faire vers une véritable luxation du genou [26].

Bilan complémentaire

Le bilan radiographique standard n'est pas très intéressant. Il montre l'ascension patellaire que l'on retrouve cliniquement (Fig. 5).

L'IRM permet d'objectiver l'atrophie musculaire. Elle peut donc concerner soit le rectus femoris, soit le vaste intermédiaire, soit les deux. Le muscle apparaît en T1 et en T2 en hypersignal du fait de sa transformation en fibrose [35].

Traitement [34]

Le traitement est chirurgical.

Pour les rétractions du rectus femoris le traitement est indiqué en cas de flexion limitée à 30° ou moins en décubitus ventral lorsqu'il s'agit d'une forme secondaire.

Pour la rétraction du vaste intermédiaire une libération chirurgicale est conseillée dès que la flexion du genou est limitée à 45° en décubitus dorsal.

Pour les rétractions secondaires du rectus femoris une incision longitudinale est réalisée en regard de la zone cicatricielle, le fascia est incisé transversalement et la zone de fibrose musculaire est excisée. Cette intervention donne de bons résultats mais ne s'applique qu'aux formes secondaires [31].

Pour les formes idiopathiques atteignant le rectus femoris il est recommandé de réaliser un allongement dans le tendon du rectus femoris en V-Y ou en Z éventuellement associé à une libération des vastes si nécessaire.

Lorsque la rétraction est située au niveau du vaste intermédiaire, une libération de ce muscle est réalisée au niveau de son insertion sur la rotule et cette libération peut être associée à un allongement en Z du tendon quadricipital.

Burnei [27] recommande de réaliser, lorsque la flexion ne dépasse pas 30°, une plastie quadricipitale extensive inspirée de la technique de Judet et ce chez le jeune enfant dès 3 ans. Lorsque la flexion est située entre 30 et 45° une plastie quadricipitale distale moins extensive réalisée selon la technique de Payr et Thompson [36] peut être indiquée. Dans sa série, tous les patients ont une rétraction secondaire et non idiopathique.

■ Malformations patellaires

Luxation congénitale de la patella

Cette pathologie a été décrite par Singer pour la première fois en 1856.

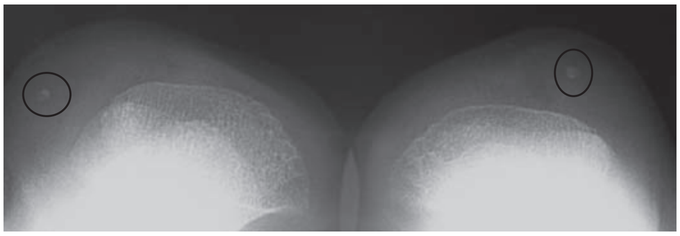

Figure 6. Luxation congénitale de rotule bilatérale.

Il s'agit d'une pathologie rare qu'il faut distinguer des luxations habituelles, des luxations récidivantes ou des subluxations dont la pathogénie et le traitement diffèrent. Cette luxation est présente dès la naissance, permanente et irréductible même sous anesthésie générale.

Physiopathologie [37]

Son étiologie n'est pas connue. La cause la plus probable, évoquée par Stanisavljevic [38], serait un défaut de rotation interne du myotome quadricipital qui se fait normalement au cours du premier trimestre de vie intra-utérine. L'origine de ce défaut de rotation est inconnue mais de ce fait le quadriceps reste à la face antéroexterne de la cuisse, la rotule est luxée en permanence et le quadriceps devient fléchisseur du genou et rotateur externe.

Bien que cette luxation soit présente à la naissance, elle est bien souvent reconnue tardivement, parfois même à l'âge adulte.

Examen clinique

Cliniquement la patella n'est pas palpable à la face antérieure du genou mais à sa face externe à la hauteur du condyle latéral. Elle est peu mobile. La rotule est d'autant plus difficile à palper quand elle est hypoplasique. Cette luxation est associée à un flessum du genou. L'extension active est limitée, le quadriceps agit comme un fléchisseur du genou et, à plus long terme, survient également une limitation de l'extension passive du fait de sa rétraction tendineuse. Une désaxation en valgus peut apparaître progressivement. Il existe parfois une malformation congénitale associée du pied, notamment un pied convexe. L'acquisition de la marche peut être retardée. Il peut également exister un trouble rotatoire externe du tibia du fait de l'action du quadriceps qui devient rotateur externe.

Le diagnostic se fait parfois précocement dans le cadre du bilan réalisé pour une malformation associée notamment dans les syndromes arthrogrypotiques, les dysplasies osseuses, les hyperlaxités congénitales, les pieds convexes, un trouble rotatoire fémorotibial...

Le plus souvent le diagnostic est plus tardif devant un retard d'acquisition de la marche ou des chutes à répétition. Le diagnostic doit également être évoqué devant un genu valgum associé à un flessum du genou.

Examens complémentaires [39]

Radiographies standards : la rotule ne s'ossifie normalement que vers l'âge de 3 ou 4 ans. Son ossification est retardée chez l'enfant présentant une luxation congénitale de rotule. Les radiographies standards sont donc de peu d'intérêt chez le jeune enfant. Plus tard on voit de profil une absence de rotule en avant du fémur et sur les défilés fémoropatellaires le noyau d'ossification patellaire peut être visible sur la face externe du fémur (Fig. 6).

L'échographie confirme le diagnostic en situant la rotule sur le bord externe du condyle fémoral latéral.

L'IRM n'est généralement pas utile pour poser le diagnostic mais elle permet d'évaluer la profondeur de la trochlée et l'aspect des surfaces articulaires de la patella [40]. Elle peut être intéressante pour le bilan préopératoire [39].

Traitement [20, 41-45]

Le traitement est chirurgical, bien que certains aient proposé un traitement orthopédique [46]. Il doit être réalisé le plus précocement possible pour éviter que le flessum ne se fixe, que le genu valgum ne s'accentue et pour permettre un remodelage osseux tant trochléen que patellaire.

Le traitement a été décrit initialement par Conn en 1925. Il associe une réduction de la luxation à une stabilisation de la patella. On réalise une longue voie antérolatérale sur la cuisse qui se poursuit en antéromédiane au niveau du genou et de la partie proximale de la jambe. L'incision centrée sur la partie distale de la cuisse et le genou est prolongée proximalement et distalement au besoin. Dans un premier temps on libère le quadriceps du fascia lata et de la cloison intermusculaire externe en débutant près du genou et en remontant en proximal autant que nécessaire [43]. Il existe souvent des tractus fibreux entre le vaste latéral et le fascia lata qui doivent être sectionnés. Les fibres les plus distales du vaste latéral peuvent être désinsérées. L'aileron rotulien latéral est ouvert longitudinalement. L'ouverture de l'articulation n'est pas systématique. La rotule est enchâssée entre le condyle fémoral latéral, la cloison intermusculaire externe et la bandelette iliotibiale. La libération quadricipitale et l'ouverture de l'aileron rotulien latéral permettent de réaxer la patella. La stabilisation de la réduction nécessite une bonne réaxation de l'appareil extenseur. L'aileron rotulien médial distendu est suturé en paletot.

Généralement la cure chirurgicale de la luxation congénitale de la patella est réalisée chez l'enfant, ce qui interdit la transposition de la tubérosité tibiale étant donné le risque d'épiphysiodèse qui entraînerait une déformation en recurvatum, comme cela a été décrit par Bensahel [47]. On peut donc réaliser un hémitransfert du tendon rotulien en désinsérant sa moitié externe au niveau de son insertion distale que l'on transpose en interne en passant sous la moitié interne du tendon. On peut également réaliser un transfert médial du tendon patellaire par l'intermédiaire d'un transfert périosté. Cela permet une meilleure médialisation de la patella que l'hémitransfert décrit précédemment et évite normalement le risque d'épiphysiodèses de la tubérosité tibiale. Cette technique, inspirée de celle décrite en 1951 par Lacheretz [48], a été réactualisée par Grammont en 1985 [49]. Elle est parfaitement décrite par Garin [50] et Kohler [51]. Si le risque de survenue d'une épiphysiodèse est connu, Grammont [52] n'en a déploré aucune dans sa série de 85 genoux.

La flexion du genou peut être limitée après réduction de la luxation du fait d'un muscle quadricipital bref. La libération du vaste médial permet d'augmenter la flexion mais en cas d'insuffisance un allongement en VY du tendon quadricipital peut être réalisé.

Parfois il est également nécessaire de réaliser une ostéotomie de varisation fémorale ou de torsion tibiale interne [20].

Une immobilisation plâtrée cruropédieuse est mise en place en fin d'intervention pour 3 à 6 semaines. Chez l'enfant plus grand la kinésithérapie peut être débutée précocement.

Agénésie de la patella

L'agénésie de la patella est rarement une anomalie isolée [53, 54]. En cas d'agénésie totale du tibia, la patella peut être soit absente soit hypoplasique. L'absence de rotule doit donc faire rechercher d'autres malformations associées, notamment au niveau du tractus urogénital.

Kutz [54] a décrit en 1949 le premier cas d'agénésie patellaire bilatérale isolée chez une jeune fille de 9 ans. En 1973 Bernhang [53] décrit ce tableau touchant deux frères. Ces patients ne présentaient pas d'autres anomalies pouvant faire évoquer un syndrome comme une ostéo-onycho-dysostose par exemple. L'exploration chirurgicale réalisée en raison de la présence d'une tuméfaction à ce niveau a permis de mettre en évidence un tendon rotulien large, étalé. Il existe peu, voire pas, de gêne fonctionnelle et de ce fait le recours à un traitement ne semble pas utile.

Figure 7. *Nail patella syndrome.* Cornes iliaques.

L'aplasie ou l'hypoplasie patellaire peut se voir dans de nombreux syndromes d'origine génétique [55-57]. Nous ne décrivons ici que les syndromes où l'aplasie patellaire est une atteinte principale du syndrome [55].

Ostéo-onycho-dysostose ou nail-patella syndrome ou syndrome de Fong [55, 58-61]

Little en 1897 décrit une famille dont 18 membres sur quatre générations présentaient une agénésie unguéale et patellaire. Chatelain fut le premier à décrire ce syndrome en 1922 chez un patient présentant des anomalies unguéales, des coudes et des genoux.

D'origine génétique ce syndrome se transmet sur un mode autosomique dominant. L'anomalie est située sur le bras long du chromosome 9. Il s'agit d'une mutation du gène LMX1B. Son incidence est faible, estimée à 22 pour 1 million. On ne retrouve pas de répartition géographique particulière. Les deux sexes sont également atteints. Ce syndrome est caractérisé principalement par une dysplasie unguéale et une atteinte des genoux. C'est l'atteinte rénale qui fait la gravité de ce syndrome. Le diagnostic est rarement fait pendant la petite enfance et il est généralement évoqué devant des gonalgies associées à un déficit d'extension complète. L'atteinte unguéale est présente dans 70 à 80 % des cas. Elle est bilatérale et symétrique. Cette dysplasie se traduit par des ongles fins, courts, irréguliers, striés longitudinalement. La dysplasie est de sévérité décroissante du pouce au 5^{e} doigt. Elle est souvent plus marquée sur le bord ulnaire de l'ongle. Parfois l'ongle est absent sur le premier et deuxième rayon. L'atteinte unguéale peut toucher les orteils. Dans la majorité des cas, la rotule est présente mais hypoplasique et ce de manière bilatérale. Plus rarement elle est absente.

Le bassin est touché dans 30 à 80 % des cas avec la présence de cornes iliaques bilatérales sur la face externe à hauteur des épines iliaques antérosupérieures au niveau de l'insertion du gluteus medius (Fig. 7). Elles sont souvent palpables. Elles sont un signe pathognomonique de ce syndrome et imposent la réalisation d'une radiographie du bassin devant toute suspicion de *nail patella syndrome*. Elles ne nécessitent pas de traitement.

Les coudes sont touchés dans 60 % des cas. Les têtes radiales sont hypoplasiques le plus souvent et peuvent être luxées en arrière. Les condyles latéraux sont hypoplasiques, ce qui peut entraîner un cubitus valgus.

Une anomalie rénale doit être systématiquement recherchée. Elle est présente dans un cas sur deux et ce en fonction de l'anomalie génétique qui diffère dans ces deux formes [62]. La sévérité de l'atteinte rénale varie d'une famille à une autre mais également au sein d'une même famille. Le symptôme le plus fréquent est une protéinurie, parfois un syndrome néphrotique, une hématurie ou une hypertension. Environ 10 % des patients ayant une atteinte rénale décéderont d'insuffisance rénale.

Dans 45 % des cas il existe une hyperpigmentation de l'iris au pourtour de la pupille appelée *Lester iris*. Ce signe peut aider au diagnostic. Des glaucomes et des cataractes ont été également décrits.

Syndrome RAPADILINO [55, 63, 64]

L'aplasie patellaire est décrite dans le syndrome « RAPADILINO », syndrome rare, décrit par Kääriäinen, dont la prévalence est plus importante en Finlande, associant une aplasie ou hypoplasie **RA**diale, une agénésie **PA**tellaire, une fente **PA**latine, des luxations (***DI****slocation*) articulaires (hanche et genou), des **DI**arrhées, une petite taille (***LI****ttle size*), des malformations des membres (***LI****mbs*), un nez (***NO****se*) fin et long et une intelligence **NO**rmale. Sa transmission est autosomique récessive. Le syndrome « RAPADILINO » est proche du syndrome de Rothmund-Thomson mais il n'y a pas dans ce dernier d'anomalie patellaire. Outre les anomalies citées précédemment, on retrouve également une aplasie du pouce, des camptodactylies des doigts, une dysmorphie faciale avec des fentes palpébrales étroites avec un épicanthus, un menton fuyant et des oreilles petites et épaisses.

Radiologiquement on observe, associée à l'aplasie radiale et patellaire, une subluxation, voire une luxation des têtes fémorales qui sont de petite taille. Les branches ischio- et iliopubiennes sont anormales avec un défaut de fusion externe des branches iliopubiennes qui sont amincies alors que les branches ischiopubiennes sont élargies. Au niveau du carpe, les os sont déformés, hypoplasiques et les métacarpiens paraissent au contact de l'ulna.

Small patella syndrome [55, 65-68]

Ce syndrome est également appelé Scott-Taor syndrome ou syndrome ischiopatellaire. Il se transmet de manière autosomique dominante. Il s'agit d'une dysplasie osseuse touchant les membres inférieurs et le bassin. La rotule est constamment atteinte, soit aplasique, soit hypoplasique. Lorsqu'elle est présente elle est souvent subluxée, voire luxée. Au niveau du bassin les anomalies sont inconstantes. La fermeture de la synchondrose ischiopubienne peut être absente, retardée ou d'aspect irrégulier. Une encoche peut être présente au-dessus de l'ischion. L'extrémité supérieure du fémur peut être atteinte avec des anomalies d'orientation ou morphologiques du col fémoral à type de coxa vara ou de coxa valga, de col long et d'hypotrophie du petit trochanter. Au niveau du pied, la première commissure peut être élargie, les 4^{e} et 5^{e} rayons courts, le pied plat. Une dysmorphie faciale a été décrite par certains.

Syndrome de Meier-Gorlin [55, 69]

Ce syndrome a été décrit initialement en 1959 par Meier devant l'association d'une microphtalmie, d'une hypoplasie de la partie médiane de la face, d'une micrognathie, d'une arthrogrypose des membres inférieurs, d'une agénésie de la patella et d'une cryptorchidie. En 1975 Gorlin a rapporté un syndrome tout à fait similaire mais auquel s'associait une petite taille. Ce syndrome est rarissime, 42 cas ont été rapportés dans la littérature. Il associe une dysmorphie faciale, une hypoplasie mammaire, des anomalies du tractus génital, des anomalies osseuses et un retard de croissance intra-utérin et postnatal important.

Une agénésie patellaire est présente dans environ 60 % des cas et la patella est hypoplasique dans 20 % des cas.

Syndrome génitopatellaire [70]

Ce syndrome à transmission autosomique récessive associe une aplasie ou hypoplasie patellaire, une arthrogrypose touchant les membres inférieurs, des anomalies génitales, une dysmorphie faciale et un retard mental. Les atteintes osseuses ne

concernent que les membres inférieurs en dehors de la brachydactylie des membres supérieurs. Une hypoplasie des branches ilio- et ischiopubiennes peut être présente. Le flessum de hanche et de genou est constant et il est très souvent associé à un pied talus.

Les malformations rénales sont quasi constantes à type de rein multikystique ou d'hydronéphrose. Aux organes génitaux externes, on observe une cryptorchidie et une hypoplasie scrotale chez les garçons. Chez la fille il a été décrit parfois une hypoplasie clitoridienne et des petites lèvres mais plus souvent une hypertrophie.

Au niveau de la face le nez est large, haut implanté, une micrognathie et une microcéphalie sont également présentes.

Il existe parfois un retard mental et une agénésie du corps calleux.

Sur le plan respiratoire, une hypoplasie pulmonaire peut être présente.

Duplications rotuliennes

Duplications vraies de la patella

Elles sont très rares. Le plus souvent on observe des patellas bipartites, voire tripartites.

La duplication peut se faire dans le plan frontal, sagittal ou horizontal.

Les duplications frontales sont les plus fréquentes, le plus souvent associées à une dysplasie épiphysaire multiple [71, 72]. Cette association a été initialement décrite par Hodkinson [73] en 1962. Certains considèrent cette duplication comme pathognomonique de la dysplasie épiphysaire multiple mais elle n'est pas toujours présente. Il est difficile d'évaluer sa prévalence, son diagnostic nécessitant une radiographie de profil du genou qui n'est pas toujours réalisée. Les deux fragments se mobilisent de manière indépendante et sont reliés par du cartilage hyalin.

Plusieurs traitements sont décrits mais ils ne sont nécessaires qu'en cas de douleur, de sensation d'instabilité ou de craquement. Certains ont réalisé une excision du fragment postérieur [71], d'autres une fusion des deux fragments [74]. Les résultats semblent plus satisfaisants avec ce dernier traitement. Zafra-Gomez [75] a décrit le cas d'une patiente porteuse d'une dysplasie épiphysaire multiple dont les rotules dupliquées dans le plan frontal étaient totalement luxées et ce de manière bilatérale et permanente. Le traitement a associé le traitement de la luxation permanente de rotule à une fusion des deux fragments.

Les duplications dans le plan sagittal sont rares. Le premier cas a été décrit par Gasco [76] en 1987. Les deux rotules étaient reliées chacune au tibia par son propre tendon rotulien. Le quadriceps était normal. La rotule la plus petite, médiale, était centrée en extension et luxée en interne en flexion et inversement pour la rotule latérale. Le traitement a associé l'excision de la rotule médiale à la réaxation de l'appareil extenseur latéral.

Rotules bipartites

Elles sont différentes des duplications rotuliennes puisque dans ce cas il n'existe qu'une seule rotule dont le noyau d'ossification secondaire n'a pas fusionné avec le reste de la rotule. Certains, comme Sheffield [72], considèrent cependant que les duplications rotuliennes sont une forme particulière de patella bipartite. Classiquement, le noyau d'ossification secondaire est situé au pôle supéroexterne de la rotule, plus rarement il est externe ou inférieur. Saupe [77] a classé en 1943 les patellas bipartites en trois groupes selon la localisation :

- grade I : pôle inférieur (5 % des cas) ;
- grade II : bord externe (20 % des cas) ;
- grade III : pôle supéroexterne (75 % des cas).

Plusieurs étiologies sont évoquées : pseudarthrose, ostéochondrite, anomalie de croissance, cette dernière semblant la plus probable.

Le noyau d'ossification secondaire apparaît généralement entre 8 et 12 ans [78] et dans 2 % des cas il ne fusionne pas avec le reste de la rotule. La patella bipartita est aussi souvent unilatérale que bilatérale.

La patella bipartita, classiquement asymptomatique, peut cependant devenir douloureuse [79-84], surtout chez l'enfant sportif. Les douleurs sont souvent déclenchées par un traumatisme [79, 82, 84]. Ces douleurs pourraient être dues à un équivalent de fracture de stress après des microtraumatismes répétés [79, 80, 85].

Le traitement est initialement orthopédique [80, 84] (diminution des activités, traitement anti-inflammatoire per os ou par infiltration locale [79, 83], immobilisation), mais en cas d'échec le recours au traitement chirurgical est nécessaire afin de réaliser une exérèse de ce noyau d'ossification secondaire [80, 81]. Le cartilage articulaire est en continuité [78]. La limite entre les deux noyaux d'ossification peut être visible en peropératoire. Dans le cas contraire, la limite entre les deux noyaux peut être repérée avec une aiguille, la zone jonctionnelle étant fibreuse [80]. Les résultats semblent satisfaisants avec une disparition des douleurs.

■ Conclusion

Les malformations congénitales de l'appareil extenseur du genou sont nombreuses, isolées ou associées à d'autres malformations. Elles sont rares mais bien souvent graves. Un traitement précoce est souvent la clef d'un meilleur résultat fonctionnel d'où l'importance d'un diagnostic précoce qui est aidé par la connaissance de ces anomalies.

■ Références

[1] Essen AJ, Visser JD, Iprenburg M, Nelck GF, Vos-Bender ML, de Jong B. Congenital knee dislocation in a 49 XXXXY boy. *J Med Genet* 1995;**32**:309-11.

[2] Johson E, Audell R, Oppenheim WL. Congenital dislocation of the knee. *J Pediatr Orthop* 1987;**7**:194-200.

[3] Lopriore E, Markhorst DG, Sleeboom C. A breech-born neonate with congenital dislocation of the knees. *Pediatr Clin Amsterdam* 2001;**12**: 4-5.

[4] Gorincour G, Chotel F, Rudigoz RC, Guibal-Baggio AL, Berard J, Pacros JP, et al. Prenatal diagnosis of congenital genu recurvatum following amniocentesis complicated by leakage. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;**22**:643-5.

[5] Katz MP, Grogono JS, Soper KC. The etiology and treatment of congenital dislocation of the knee. *J Bone Joint Surg Br* 1967;**49**: 112-20.

[6] Curtis BH, Fisher RL. Congenital hyperextension with anterior subluxation of the knee. *J Bone Joint Surg Am* 1969;**51**:255-69.

[7] Uhthoff HK, Ogata S. Early intrauterine presence of congenital dislocation of the knee. *J Pediatr Orthop* 1994;**14**:254-7.

[8] Ooishi T, Sugioka Y, Matsumoto S, Fujii T. Congenital dislocation of the knee: its pathologic features and treatment. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**:187-92.

[9] Jacobsen K, Vopalecky F. Congenital dislocation of the knee. *Acta Orthop Scand* 1985;**56**:1-7.

[10] Bell MJ, Atkins RM, Sharrard WJ. Irreductible congenital dislocation of the knee. *J Bone Joint Surg Br* 1987;**69**:403-6.

[11] Leveuf J, Pais C. Les dislocations congénitales du genou (genu recurvatum, subluxation, luxation). *Rev Orthop* 1946;**32**:315-50.

[12] Kamata N, Takahashi T, Nakatani K, Yamamoto H. Ultrasonographic evaluation of congenital dislocation of the knee. *Skeletal Radiol* 2002; **31**:539-42.

[13] Parsch K. Ultrasound diagnosis of congenital knee dislocation. *Orthopade* 2002;**31**:306-7.

[14] Rossig S, Lazovic D, Ruhmann O. Ultrasound imaging of congenital knee joint dislocation. Value in diagnosis and therapy. *Ultraschall Med* 1998;**19**:234-40.

[15] Laville JM. Genu recurvatum et luxation congénitale du genou chez l'enfant. In: *Conférences d'enseignement de la SOFCOT n°55*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1996. p. 131-8.

[16] Haga N, Nakamura S, Sakaguchi R, Yanagisako Y, Taniguchi K, Iwaya T. Congenital Dislocation of the knee reduced spontaneously or with minimal treatment. *J Pediatr Orthop* 1997;**17**:59-62.
[17] Laurence M. Genu recurvatum congenitum. *J Bone Joint Surg Br* 1967; **49**:121-34.
[18] Ko JY, Shih CH, Wenger DR. Congenital dislocation of the knee. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:252-9.
[19] Mahirogullari M, Pehlivan O, Kiral A, Cakmak S. Management of the bilateral congenital dislocation of the hip and knee: a case report. *Arch Orthop Trauma Surg* 2006;**126**:634-6.
[20] Mallet JF. Malformations congénitales de l'appareil extenseur du genou. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-230-A-10, 1994 : 6p.
[21] Roy DR, Crawfort AH. Percutaneous quadriceps recession: a technique for management of congenital hyperextension deformities of the knee in the neonate. *J Pediatr Orthop* 1989;**9**:717-9.
[22] Tanguy A, Ramseyer P, Mom T, Emering C. Genu recurvatum congénital et genou luxé néo-natal. Chirurgie et orthopédie du genou de l'enfant. In: *Monographie du groupe d'étude en orthopédie pédiatrique.* Montpellier: Sauramps Médical; 1993. p. 93-9.
[23] Bensahel H, Dal Monte A, Hjelmstedt A, Bjerkreim I, Wientroub S, Matasovic T, et al. Congenital dislocation of the knee. *J Pediatr Orthop* 1989;**9**:174-7.
[24] Damsin JP. Genu flexum néonataux. Chirurgie et orthopédie du genou de l'enfant. In: *Monographie du groupe d'étude en orthopédie pédiatrique*. Montpellier: Sauramps Médical; 1993. p. 101-9.
[25] Janklevicz P. Hypoplasies et aplasies congénitales du quadriceps chez l'enfant. [thèse], Faculté de médecine Saint Antoine, Paris, 1985.
[26] Bose K, Chong KC. The clinical manifestations and pathomecanics of contracture of the extensor mechanism of the knee. *J Bone Joint Surg Br* 1976;**58**:478-84.
[27] Burnei G, Neagoe P, Margineanu BA, Dan DD, Bucur PO. Treatment of severe iatrogenic quadriceps retraction in children. *J Pediatr Orthop B* 2004;**13**:254-8.
[28] Jackson AM, Hutton PA. Injection-induced contracture of the quadriceps in childhood. A comparaison of proximal release and distal quadriceps plasty. *J Bone Joint Surg Br* 1985;**67**:97-102.
[29] Lloyd-Roberts GC, Thomas TG. The etiology of quadriceps contractures in children. *J Bone Joint Surg Br* 1964;**46**:498-502.
[30] Mukherjee PK, Das AK. Injection fibrosis in the quadriceps femoris muscle in children. *J Bone Joint Surg Am* 1980;**62**:453-6.
[31] Nemoto F. Pathogenesis of quadriceps contracture in children and adolescence. *Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi* 1980;**54**:15-31.
[32] Sengupta S. Pathogenesis of infantile quadriceps fibrosis and its correction by proximal release. *J Pediatr Orthop* 1985;**5**:187-91.
[33] Chiu SS, Furuya K, Arai T, Nakagawa M, Iida M. Congenital contracture of the quadriceps muscle. Four case reports in identical twins. *J Bone Joint Surg Am* 1974;**56**:1054-8.
[34] Sano S, Kokubun S. (The Ad Hoc Committee of the Japanese Orthopaedic Association of Muscular Contracture). Report on diagnosis and treatment of muscular contracture. *J Jpn Orthop Assoc* 1985;**59**:223-53.
[35] Nozawa S, Tanaka C, Shikata J, Yamamuro T. Congenital contracture of the quadriceps muscle: a case report with magnetic resonance imaging. *Arch Orthop Trauma Surg* 2004;**124**:272-4.
[36] Thompson TC. Quadricepsplasty to improve knee function. *J Bone Joint Surg Am* 1944;**26**:366-79.
[37] Ghanem I, Wattincourt L, Seringe R. Congenital dislocation of the patella. Part I: Pathologic anatomy. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**: 812-6.
[38] Stanisavljevic S, Zemenick G, Miller D. Congenital, irreductible, permanent lateral dislocation of the patella. *Clin Orthop Relat Res* 1976; **116**:190-9.
[39] Koplewitz BZ, Babyn PS, Cole WG. Congenital dislocation of the patella. *AJR Am J Roentgenol* 2005;**184**:1640-6.
[40] Calisir C, Inan U, Yilmaz O. Magnetic resonance imaging of bilateral congenital dislocations of unossified patellae. *Skeletal Radiol* 2005;**25**: 1-4.
[41] Gao GX, Lee EH, Bose K. Surgical management of congenital and habitual dislocation of the patella. *J Pediatr Orthop* 1990;**10**:255-60.
[42] Ghanem I, Wattincourt L, Seringe R. Congenital dislocation of the patella. Part II: Orthopaedic management. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**: 817-22.
[43] Gordon JE, Schroenecker PL. Surgical treatment of congenital dislocation of the patella. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:260-4.
[44] Langenskiold A, Ritsilä V. Congenital dislocation of the patella and its operative treatment. *J Pediatr Orthop* 1992;**12**:315-23.
[45] Marumo K, Fujii K, Tanaka T, Takeuchi H, Saito H, Koyano Y. Surgical management of congenital permanent dislocation of the patella in nail patella syndrome by Stanisavljevic procedure. *J Orthop Sci* 1999;**4**: 446-9.
[46] Robinson AH, Aladin A, Green AJ, Dandy DJ. Congenital dislocation of the patella – the genetics and conservative management. *Knee* 1998; **5**:235-7.
[47] Baum C, Bensahel H. Luxation récidivante de la rotule chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1973;**59**:583-92.
[48] Lacheretz M. Le traitement chirurgical de la luxation récidivante et habituelle de la rotule. *Rev Chir Orthop* 1951;**37**:31-40.
[49] Grammont PM, Latune D, Lemaire IP. Die Behandlung der Subluxation und Luxation der Kniescheibe beim Kind. *Orthopade* 1985;**14**:229-38.
[50] Garin C. Instabilité rotulienne chez l'enfant. In: *Conférences d'enseignement de la SOFCOT n°52*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1995. p. 203-18.
[51] Kohler R. Transfert distal du tendon patellaire dans la luxation congénitale de la patella (technique de la baguette molle). *Orthopédie pédiatrique – Membre inférieur et bassin*. Paris: Masson; 2005.
[52] Airaudi S, Garron E, Gondrand I, Leclerc P, Grammont PM, Boulot E, et al. L'instabilité rotulienne de l'enfant, stabilisation de l'appareil extenseur par la technique de la baguette molle : à propos de 85 genoux. *Rev Chir Orthop* 2003;**89**(suppl6):51.
[53] Bernhang AM, Levine SA. Familial absence of the patella. *J Bone Joint Surg Am* 1973;**55**:1088-90.
[54] Kutz ER. Congenital absence of the patella. *J Pediatr* 1949;**34**:760-2.
[55] Bongers EM, Van Kampen A, Van Bokhoven H, Knoers NV. Human syndromes with congenital patellar anomalies and the underlying gene defects. *Clin Genet* 2005;**68**:302-19.
[56] Dodat H, Rosenberg D, James-Pangaud I. Association familiale d'une transposition pénoscrotale et diphallia (pénis double) à une aplasie rotulienne. *Arch Pediatr* 1995;**2**:241-4.
[57] Arslan H, Kapukaya A, Kayikci C, Demircan A. Congenital patellar aplasia in conjunction with trisomy 8. A case report. *Acta Orthop Belg* 2004;**70**:373-6.
[58] Niaudet P. The nail-patella syndrome. Orphanet encyclopedia, 2004.
[59] Tuncbilek N, Karakas HM, Okten OO. Imaging of nail-patella syndrome. *Hong Kong Med J* 2005;**11**:116-8.
[60] Guidera KJ, Satterwhite Y, Ogden JA, Pugh L, Ganey T. Nail patella syndrome: a review of 44 orthopaedic patients. *J Pediatr Orthop* 1991; **11**:737-42.
[61] Maroteaux P, Fauré C, Fessard C, Rigault P, Le Merrer M. Maladies constitutionnelles – dysostoses - anomalies rotuliennes. In: *Les maladies osseuses de l'enfant*. Paris: Flammarion; 1995. p. 258-61.
[62] Looij BJ, Te Slaa RL, Hogewind BL, van de Kamp JJ. Genetic counselling in hereditary osteo-onychodysplasia (HOOD, nail-patella syndrome) with nephropathy. *J Med Genet* 1988;**25**:682-6.
[63] Kääriäinen H, Ryöppy S, Norio R. RAPADILINO syndrome with radial and patellar aplasia/hypoplasia as main manifestation. *Am J Med Genet* 1989;**33**:346-51.
[64] Siitonen HA, Kopra O, Kääriäinen H, Haravuori H, Winter RM, Säämänen AM, et al. Molecular defect of RAPADILINO syndrome expands the phenotype spectrum of RECQL diseases. *Hum Mol Genet* 2003;**12**:2837-44.
[65] Azouz EM, Kozlowski K. Small patella syndrome: a bone dysplasia to recognize and differentiate from the nail-patella syndrome. *Pediatr Radiol* 1997;**27**:432-5.
[66] Bongers EM, van Bokhoven H, van Thienen MN, Kooyman MA, van Beersum SE, Boetes C, et al. The small patella syndrome: description of five cases from three families and examination of possible allelism with familial patella aplasia-hypoplasia and nail-patella syndrome. *J Med Genet* 2001;**38**:209-14.
[67] Dellestable F, Péré P, Blum A, Régent D, Gaucher A. The small patella syndrome-Hereditary osteodysplasia of the knee, pelvis and foot. *J Bone Joint Surg Br* 1996;**78**:63-5.
[68] Scott JE, Taor WS. The small patella syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1979;**61**:172-5.
[69] Faqeih E, Sakati N, Teebi AS. Meier Gorlin (ear-patella-short stature) syndrome: growth hormone deficiency and previously unrecognized findings. *Am J Med Genet A* 2005;**137**:339-41.

[70] Cormier-Daire V, Chauvet ML, Lyonnet S, Briard ML, Munnich A, Le Merrer M. Genitopatellar syndrome: a new condition comprising absent patellae, scrotal hypoplasia, renal anomalies, facial dysmorphism, and mental retardation. *J Med Genet* 2000;**37**:520-4.
[71] Dahners LE, Francisco WD, Halleran WJ. Findings at arthrotomy in a case of double-layered patellae associated with multiple epiphyseal dysplasia. *J Pediatr Orthop* 1982;**2**:267-70.
[72] Sheffield EG. Double-layered patella in multiple epiphyseal dysplasia: a valuable clue in the diagnosis. *J Pediatr Orthop* 1998;**18**:123-8.
[73] Hodkinson HM. Double patellae in multiple epiphysial dysplasia. *J Bone Joint Surg Br* 1962;**44**:569-72.
[74] Gardner J, Woods D, Williamson D. Management of double-layered patellae by compression screw fixation. *J Pediatr Orthop B* 1999;**8**: 39-41.
[75] Zafra Gomez M, Prieto Tarradas C, Gala Velasco M. Un cas de rotule double luxée. *Rev Chir Orthop* 1995;**80**:70-2.
[76] Gasco J, Del Pino JM, Gomar-Sancho F. Double patella. A case of duplication in the coronal plane. *J Bone Joint Surg Br* 1987;**69**: 602-3.
[77] Saupe H. *Primare knochenmark Seilerung der Kniescheibe*. Dtsche Z Chir; 1943 (228-386).
[78] Ogden JA. Radiology of postnatal skeletal development. X. Patella and tibia tuberosity. *Skeletal Radiol* 1984;**11**:246-57.
[79] Bourne MH, Bianco AJ. Bipartite patella in the adolescent: results of surgical excision. *J Pediatr Orthop* 1990;**10**:69-73.
[80] Green Jr. WT. Painful bipartite patella: a report of three cases. *Clin Orthop Relat Res* 1975;**110**:197-200.
[81] Halpern AA, Hewitt O. Painful medial bipartite patellae: a case report. *Clin Orthop Relat Res* 1978;**134**:180-1.
[82] Iossifidis A, Brueton RN. Painful bipartite patella following injury. *Injury* 1995;**26**:175-6.
[83] Marya KM, Yadav V, Devagan A, Kundu ZS. Painful bilateral bipartite patellae: case report. *Indian J Med Sci* 2003;**57**:66-7.
[84] Ogden JA, McCarthy SM, Joke P. The painful bipartite patella. *J Pediatr Orthop* 1982;**2**:263-9.
[85] Zumstein M, Sukthankar A, Exner GU. Tripartite patella: late appearance of a third ossification center in childhood. *J Pediatr Orthop B* 2006;**15**:75-6.

E. Mayrargue.
A. Hamel.
S. Guillard.
J.-M. Rogez (jean-michel.rogez@univ-nantes.fr).
Service de chirurgie pédiatrique, CHR Nantes, 7, quai Moncousu, 44093 Nantes cedex 01.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Mayrargue E., Hamel A., Guillard S., Rogez J.-M. Anomalies congénitales de l'appareil extenseur du genou. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-230-A-10, 2007.

Anomalies rotationnelles des membres inférieurs chez l'enfant

F. Accadbled, C. Mansat, J.-P. Cahuzac

Les anomalies rotationnelles des membres inférieurs de l'enfant sont liées à l'excès ou à l'insuffisance des torsions physiologiques du fémur et/ou du tibia. Elles se traduisent par six tableaux cliniques facilement reconnaissables par l'analyse des positions respectives des genoux et des pieds lors du début de la phase d'appui pendant le cycle de marche. Ainsi, la marche « les pieds en dedans » relève soit d'une antétorsion fémorale exagérée soit d'une torsion tibiale externe insuffisante, alors que la « marche les pieds en dehors » relève soit d'une rétrotorsion fémorale, soit d'une torsion tibiale externe exagérée associée ou non à une antétorsion fémorale exagérée. Ces anomalies, le plus souvent bilatérales, peuvent être unilatérales. Il est nécessaire de quantifier ces vices de torsion par un examen standardisé et de comparer les résultats avec les données physiologiques en fonction de l'âge et du sexe pour pouvoir situer ces anomalies. La surveillance de ces enfants montre que les torsions fémorales ou tibiales évoluent pendant toute la croissance de telle façon que ces tableaux cliniques se modifient dans le temps. Si la majorité de ces troubles de la marche sont idiopathiques et familiaux, l'examen doit cependant éliminer les troubles secondaires notamment neurologiques (infirme moteur cérébral [IMC] a minima). La plupart de ces anomalies sont considérées comme bénignes soit parce qu'elles se résolvent, soit parce que les patients s'en accommodent avec le temps. Cependant, un petit nombre de ces morphotypes marginaux, fruits d'une combinaison d'anomalies dans les trois plans de l'espace, persistent et peuvent apparaître comme des facteurs favorisants, plus que déterminants, d'une pathologie du genou. C'est dire que les indications chirurgicales ne peuvent intéresser qu'un petit nombre de cas (0,1 %). Ces indications sont fondées sur une quantification précise des symptômes et des anomalies de torsion. Ce traitement repose sur les ostéotomies de dérotation fémorale et/ou tibiale.

Mots clés : Torsion ; Évolution naturelle ; Ostéotomies de dérotation

Plan

■ Introduction

On appelle torsion d'un os long la déformation de cet os autour de son axe longitudinal de telle sorte que les axes transversaux épiphysaires ne sont plus dans le même plan vertical. Cette déformation se mesure par l'angle dièdre que forment entre eux les plans verticaux contenant ces axes transversaux épiphysaires (Fig. 1).

Il existe, de façon physiologique, une torsion fémorale et une torsion tibiale. Ces torsions, présentes dès la naissance, vont, pendant la croissance, diminuer, persister ou augmenter. Lorsque la mesure de ces torsions est supérieure à deux déviations standards (DS) par rapport à l'âge, voire au sexe, on parle d'anomalies rotationnelles des membres inférieurs. Ainsi, des tableaux cliniques variés et évolutifs, faits de torsions excessives ou insuffisantes, isolées ou associées, compensatrices ou non, peuvent alors être décrits. Ces torsions vont, dans un premier temps, influencer la morphologie et la fonction des membres inférieurs, avant, peut-être à très long terme, d'avoir un rôle dans la pathologie dysplasique puis arthrosique de l'adulte.

Il est justifié de les analyser et de les comprendre chez l'enfant pour mieux les retrouver chez l'adulte.

Cependant, il faut d'abord définir les valeurs physiologiques et leurs méthodes de mesure avant de décrire les anomalies rotationnelles et leurs conséquences.

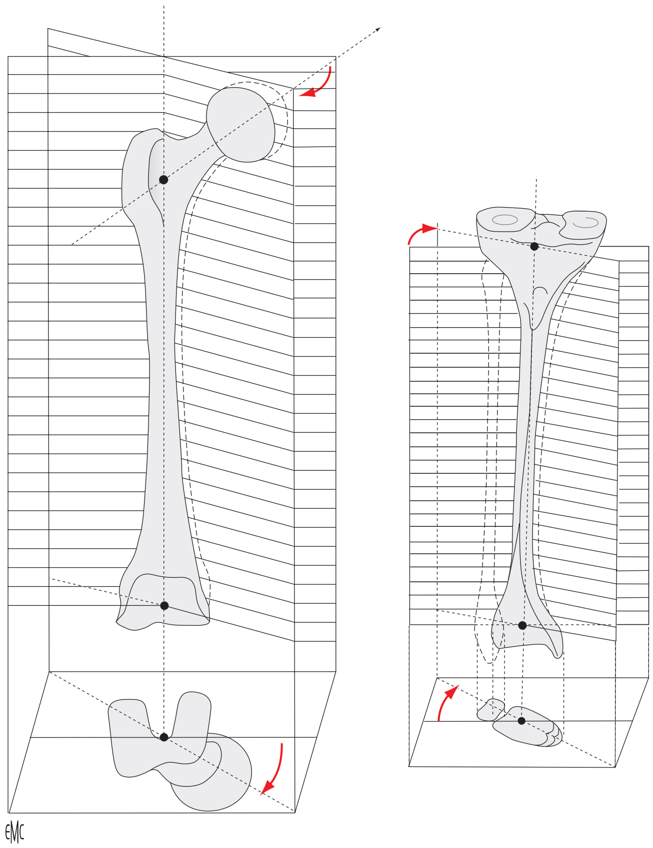

Figure 1. Définition de la torsion d'un os long.

■ Torsions physiologiques des membres inférieurs

Le profil « torsionnel » normal d'un individu est obtenu par la mesure de la torsion fémorale, des rotations interne et externe de la hanche, de la torsion tibiale et de l'angle de progression du pas.

Torsion fémorale

La torsion fémorale est appréciée par l'angle dièdre que forme entre eux le plan vertical contenant l'axe transversal de l'extrémité supérieure du fémur et le plan vertical contenant l'axe transversal de l'extrémité inférieure du fémur. On parlera d'antétorsion où de rétrotorsion fémorale selon que le plan contenant l'axe du col du fémur est situé en avant ou en arrière du plan vertical contenant l'axe transversal épiphysaire inférieur.

Méthodes de mesure

Méthodes cliniques

R. Netter [1], en 1940, dans sa thèse de médecine, décrit sa technique de mesure. Sur un sujet en décubitus ventral, genou fléchi à 90°, on place la hanche en rotation interne maximum. Elle est ensuite portée doucement en rotation externe et, lorsque la proéminence du grand trochanter est à son maximum, l'antéversion est représentée par l'angle que forment l'axe de la jambe et la verticale (Fig. 2). Il note une variabilité inter- et intraobservateurs de 5 à 10°.

L. Staheli (1980 [2]) déduit la torsion fémorale de la mesure de la rotation interne de la hanche. Il a mesuré les rotations internes et externes de la hanche en fonction de l'âge et du sexe. Avec G. Engel [3] en 1974, il montre que le secteur global de rotation de la hanche diminue avec l'âge, passant de 120° à la naissance à 90° à 14 ans et que la rotation interne, presque nulle à la naissance, augmente pour équilibrer la rotation externe vers 3 ans à 45°. Cela signifie qu'entre la naissance et 3 ans, la mesure de la rotation interne de la hanche ne permet pas la mesure de la torsion fémorale. Au-delà de 4 ans, il constate (Corbett et Staheli [2]) que la rotation interne est plus

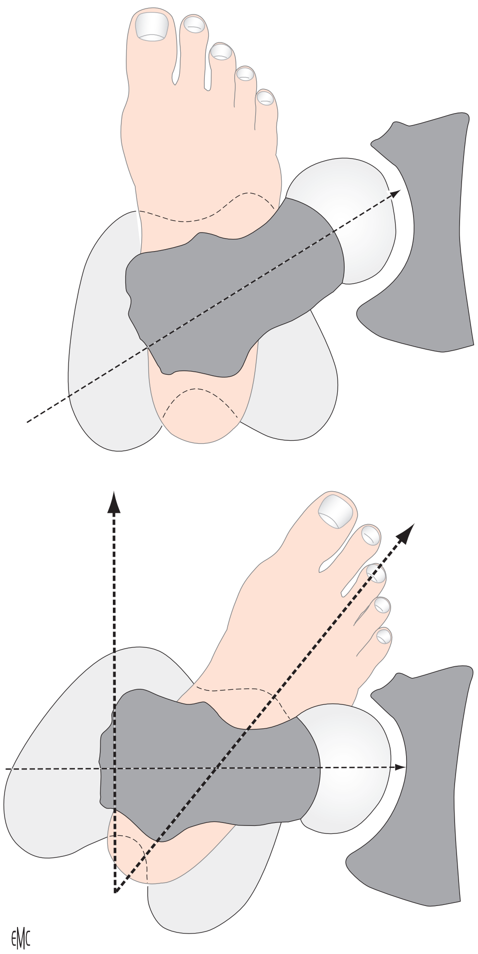

Figure 2. Méthode de mesure de l'antétorsion fémorale par la méthode de Netter.

élevée que la rotation externe puis qu'elle diminue progressivement pendant la croissance et même à l'âge adulte. De plus, il note que la rotation interne est plus élevée chez la fille que chez le garçon de 5° en moyenne (40° [25-65°] pour les hommes et 45° [15-60°] pour les femmes). Il en déduit que la rotation interne maximum normale est de 65° alors que la rotation externe minimum normale est de 25°. Au total, Staheli (1980) [2] considère que l'antétorsion fémorale est normale tant que la rotation interne de la hanche est inférieure à 65°.

Svenningsen [4], en 1990, à partir d'une étude portant sur 761 sujets normaux dont l'âge s'étend de 4 à 23 ans, constate que la rotation interne diminue avec l'âge chez les garçons et les filles mais que les filles gardent toujours une rotation interne supérieure aux garçons (chez la fille, la rotation interne moyenne est de 60° ± 10,2 à 4 ans versus 51° ± 7,6 chez le garçon et, à 15 ans, la rotation interne moyenne est de 48° ± 8,7 chez la fille et de 41° ± 7,7 chez le garçon). Cependant, à 11 ans, chez la fille, la rotation interne est acquise alors qu'elle diminue encore chez le garçon jusqu'à la fin de la croissance. À l'inverse, la rotation externe reste pratiquement constante avec l'âge (chez la fille, la rotation externe est de 44° ± 9,6 à 4 ans et de 42° ± 7,0 à 15 ans). Il en déduit que la diminution de la rotation interne n'est pas associée à une augmentation de la rotation externe.

Au total, les études cliniques de Staheli (1985 [2]), puis de Svenningsen [4] permettent de dire que l'antétorsion est approximativement égale au tiers de la rotation interne chez l'enfant entre 4 ans et la fin de la croissance.

Méthodes radiographiques

Les méthodes radiographiques conventionnelles de Dunn [1], Dunlap-Shands [1], Ryder et Crane [1] et Magilligan [1] ont permis d'établir des références sur l'évolution de la torsion fémorale normale en fonction de l'âge. Ces méthodes nécessitent des radiographies face et profil afin de rapporter, sur un abaque, les angles mesurés pour en déduire la torsion fémorale. Cependant,

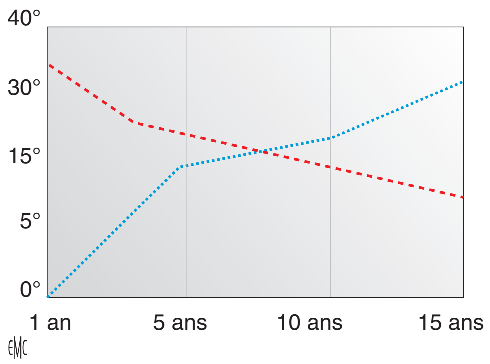

Figure 3. Évolution naturelle de l'antétorsion fémorale (ligne en tirets) et de la torsion du squelette jambier (ligne en pointillés) avec l'âge.

du fait de l'irradiation et de l'insuffisance de leur précision (± 10°), ces méthodes ont été abandonnées.

Les méthodes tomodensitométriques sont beaucoup plus utilisées car elles permettent une mesure directe de l'angle de déclinaison par rapport au plan bicondylien. D'abord proposées par Weiner [2] en 1978 (une seule coupe du col du fémur), elles ont été successivement modifiées par Murphy [2] en 1987 (trois coupes du col du fémur) et Reikeras [2] en 1989 (deux coupes). La méthode de Wiener, bien que la plus simple, est suffisante en pratique courante. Cependant, Jaarsma [5], en 2004, a constaté que ces méthodes avaient une variabilité interobservateurs de 4,1° et intraobservateurs de 3,9°.

Autres méthodes

Les méthodes utilisant les ultrasons ne sont pas plus fiables mais du fait de leur innocuité elles pourraient être utilisées chez le nourrisson quand le col du fémur n'est pas encore bien ossifié (Prasad [6]).

Les méthodes utilisant la résonance magnétique nucléaire (RMN) [7-9] sont récentes. Guenther [8] mesure la torsion fémorale chez 19 enfants dont l'âge moyen est de 11 ans par RMN, scanner et ultrasons. Il obtient des valeurs différentes en fonction de la technique mais reproductibles pour la RMN et le scanner.

Schneider [9] mesure la torsion fémorale chez des adultes volontaires en utilisant avec la RMN les plans de coupe identiques à ceux des méthodes tomodensitométriques. Il note que la torsion fémorale moyenne est de 10,4°.

Validité des mesures

La mesure clinique de la torsion fémorale est difficile et Luchini [2] fut le premier à montrer que l'erreur relative de la mesure des rotations de la hanche était importante pour un même examinateur.

Cependant, Ruwe [10], en 1992, a comparé les résultats obtenus par la mesure clinique (méthode de Netter) et ceux obtenus par la méthode tomodensitométrique et note que l'erreur clinique se situe entre 3,5 et 4°. De même, Cahuzac [11] constate que l'écart entre les valeurs obtenues par les deux méthodes est d'autant plus faible que l'antétorsion est plus importante (> à 30°). La méthode clinique est donc suffisamment précise pour se passer en pratique du scanner. Plus récemment, Tamari [12], en 2005, en comparant les résultats des méthodes cliniques (Netter), radiographiques (Ryder) et par résonance magnétique (Schneider) chez 15 adultes normaux constate que la méthode de Netter sous-évalue légèrement la torsion fémorale.

Évolution de la torsion fémorale (Fig. 3)

L'antéversion augmente pendant la seconde partie de la gestation [13] puis diminue de la naissance à l'âge adulte. Shands et Steele [1], en 1958, utilisant la méthode radiographique de Dunlap [1], constatent que l'antétorsion diminue de 40° à la naissance à 10-15° à l'âge adulte ; les filles ont une antétorsion moyenne supérieure de 5° par rapport aux garçons. Fabry [1] en 1973, mesure la torsion fémorale au moyen de la méthode radiographique de Dunlap et Shands chez 432 enfants normaux, âgés de 1 à 16 ans. Il constate que l'antéversion diminue de 32° plus ou moins 8,9° à 1 an à 21° plus ou moins 6,6 à 10 ans et à 16° plus ou moins 7,3° à 16 ans. Puis Svenningsen [14] en 1989, sur une population de 280 enfants et 104 adultes normaux, note que la diminution de la rotation interne de la hanche avec l'âge est parallèle à la diminution de l'antéversion selon la courbe de Fabry.

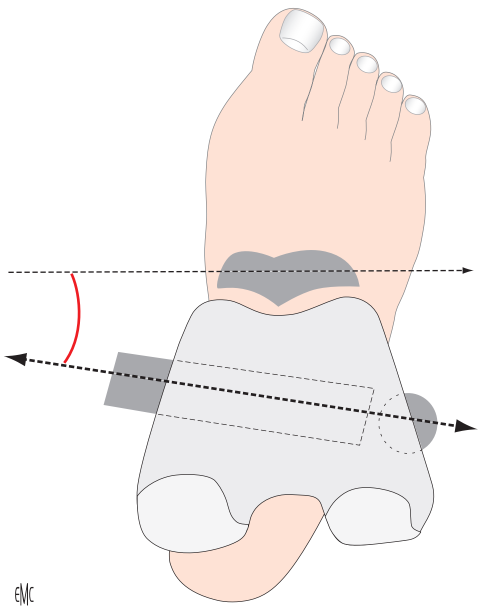

Figure 4. Mesure de la torsion du squelette jambier.

Ainsi, il existe une décroissance de la torsion fémorale tout au long de la croissance. Bedouelle [3]) a montré que cette décroissance était rapide entre 1 et 5 ans, puis restait en palier jusqu'à 10 ans pour diminuer encore entre 10 et 15 ans afin d'obtenir une antétorsion fémorale moyenne à l'âge adulte de 15° (Fabry [1], Lerat [3]).

Torsion du squelette jambier

Il est préférable de parler de la torsion du squelette jambier que de torsion tibiale « pure » car cette dernière n'est pas mesurable en pratique.

La torsion du squelette jambier est appréciée par l'angle dièdre que forment entre eux le plan vertical contenant l'axe transversal de l'extrémité supérieure du tibia et le plan vertical contenant l'axe transversal de la pince bimalléollaire. On parle de torsion tibiale externe ou de torsion tibiale interne selon que le plan contenant l'axe transversal de la pince bimalléollaire est situé en avant ou en arrière du plan vertical contenant l'axe transversal de l'extrémité supérieure.

Méthodes de mesure

Méthodes cliniques

Le Damany en 1912 [1], puis Dupuis en 1951 [1] ont étudié respectivement la torsion tibiale et la torsion du squelette jambier en utilisant un tropomètre et en prenant comme repère la rotule ou la tubérosité tibiale antérieure et les malléoles tibiales et péronières.

Il existe deux méthodes cliniques de mesure.

Méthode de Dupuis [1]. L'enfant est en décubitus dorsal, genou en extension, la rotule au zénith. L'axe rotulien transversal (plan horizontal sur un sujet couché) est alors parallèle à la surface postérieure des condyles tibiaux. Cet axe transversal rotulien étant pris pour référence, on mesure la torsion du squelette jambier par la direction de la pince bimalléolaire par rapport à cet axe (Fig. 4). Pour mesurer cet angle, Dupuis utilise un tropomètre alors que Wynne-Davies [1] le fait « à l'estime » avec un goniomètre. Une valeur positive traduit une rotation externe. Les erreurs de cette méthode tiennent à la possibilité de bascule rotulienne modifiant l'axe de référence et au fait qu'en extension du genou, la torsion du squelette jambier est augmentée de la rotation externe automatique du genou. C'est la raison pour laquelle certains préfèrent mesurer la torsion sur un enfant assis, genou fléchi à 90°.

Méthode de Engel et Staheli (1974) [3]. L'enfant est en décubitus ventral, genou fléchi à 90°. Le pied doit être en

position neutre, c'est-à-dire ni en flexion plantaire ni en flexion dorsale. Dans cette position, Staheli mesure l'angle pied-cuisse formé par l'axe longitudinal du pied et l'axe longitudinal de la cuisse. Cet angle représente un équivalent de la torsion du squelette jambier.

Méthodes radiographiques

Les méthodes radiographiques conventionnelles ont été abandonnées car elles sont complexes et peu fiables. Seules les méthodes tomodensitométrique sont utilisées. C'est Jacob [3] qui le premier a décrit, sur le cadavre, une méthode de mesure de la torsion tibiale entre l'axe transversal de l'extrémité supérieure et l'axe transversal de l'extrémité inférieure du tibia. Puis Jend [2] a décrit une méthode de mesure de la torsion du squelette jambier entre la tangente au bord postérieure de l'extrémité supérieure du tibia et l'axe bimalléolaire. Cependant, Laasonnen [2] montre la difficulté de tracer l'axe transversal supérieur du fait de la forme ovalaire du tibia à sa partie supérieure. C'est la raison pour laquelle Reikeras [15], en 1989, propose de mesurer la torsion du squelette jambier entre la tangente aux condyles fémoraux et l'axe bimalléolaire.

Autres méthodes

Des méthodes de mesures utilisant les ultrasons [2] ou la RMN [7, 12] ont été décrites. Cependant, elles ne sont pas réalisées en pratique courante.

Validité des mesures

Il est difficile d'apprécier la torsion du squelette jambier du fait de la multiplicité des méthodes cliniques ou tomodensitométriques qui utilisent des repères différents. Sur le plan clinique, Kinzinger [1] note que, chez l'adulte, la torsion tibiale externe est en moyenne de 19,5°, mais avec une marge de variation de 20° et Luchini [2] constate qu'en utilisant un goniomètre, la différence de mesure de l'angle cuisse-pied peut être de 25° entre deux observateurs.

Évolution de la torsion du squelette jambier (Fig. 3)

À la naissance, la torsion du squelette jambier est nulle, puis avec la croissance, une torsion externe se développe (Le Damany [1], Dupuis [1], Khermosh [3]). Il n'y a pas d'étude clinique longitudinale sur l'évolution de la torsion du squelette jambier de la naissance à l'âge adulte. Dupuis [1], avec un tropomètre, note qu'il existe une torsion externe du squelette jambier de 2° à la naissance qui passe à 10° à 1 an, se maintient stable jusqu'à 3 ans et augmente à nouveau jusqu'à 20° à 4 ans. Cependant, il ajoute que « la marge de variation » est de 20° « environ ». Vardon et Cahuzac [16] ont suivi 82 enfants entre 6 ans et 16 ans. Ils notent que la torsion du squelette jambier augmente jusqu'à la fin de la croissance mais que chez le garçon, cette augmentation est plus marquée que chez la fille et qu'elle se fait en même temps que l'évolution varisante du plan frontal. Quant à l'angle pied-cuisse de Engel-Staheli [1], il augmente avec l'âge passant de 11° vers 6 ans à 18° à 14 ans.

En utilisant la méthode tomodensitométrique de Reikeras [15], Kristiansen [17], en 2001, a mesuré la torsion du squelette jambier chez 52 enfants et 26 adultes normaux dont l'âge s'étendait entre 3 et 56 ans. Il constate que la torsion externe du squelette jambier passe de 28° (20-37°) en moyenne à 4 ans à 34° à 10 ans et 38° (18-47°) à l'âge adulte. Ces résultats en fin de croissance sont en accord avec ceux de Jend (1981 [2]) qui mesure la torsion tibiale externe à 40° plus ou moins 9° (+14° / +56°) et de Reikeras [15] qui retrouve une torsion externe de 38° plus ou moins 9,2° à droite et de 41° plus ou moins 6,1° à gauche.

Au total, on peut considérer que la torsion externe normale du squelette jambier s'étend de 20 à 45°.

Siège de la torsion tibiale

Il y a toujours une discussion sur le siège de la torsion tibiale. Pour certains, elle est haute, au niveau de la tubérosité tibiale, alors que pour d'autres, elle est située à partir de 40 % de la longueur du tibia [18]. Cette question n'étant pas résolue, le siège de la torsion n'est pas un facteur discriminant dans le choix du niveau des ostéotomies de dérotation.

Rotations articulaires du membre inférieur

Au niveau du membre inférieur il y a deux autres niveaux articulaires de rotation.

Au niveau du genou, il existe une rotation externe automatique du tibia sous le fémur lors du mouvement de flexion-extension. Cette rotation externe est de 3° en moyenne chez l'adulte (Lerat [3]). Jacquemier et Bollini [19] ont montré que les mouvements de rotation interne et de rotation externe étaient équilibrés jusqu'à 6 ans puis que la rotation interne diminuait et qu'à 10 ans, seule une rotation externe de 5° persistait.

Au niveau de l'articulation sous-talienne, il existe une détorsion sous-malléolaire telle que l'angle talocalcanéen diminue dans le plan horizontal avec la croissance. L'angle de détorsion est de 9° en fin de croissance.

> “ *Points forts*
>
> *Torsions fémorales et tibiales physiologiques.*
>
> Pendant toute la durée de la croissance, l'antétorsion fémorale diminue et la torsion externe du squelette jambier augmente.
>
> Les mesures cliniques sont imprécises mais suffisantes dans la surveillance d'un enfant.
>
> Il n'existe pas un profil rotationnel standard mais un éventail très large d'individus normaux.
>
> L'antétorsion fémorale en fin de croissance est comprise entre + 5° et + 25°.
>
> La torsion externe du squelette jambier en fin de croissance est comprise entre + 20 et + 45°.

Facteurs rentrant en compte dans l'évolution des torsions

La torsion d'un os long est liée à la combinaison de facteurs génétiques et mécaniques. On constate l'existence de morphotypes familiaux sans en avoir l'explication précise et, par ailleurs, rien ne permet de relier l'évolution de ces torsions l'une à l'autre [20]. Cependant, on doit faire une place importante aux facteurs mécaniques que ce soit la posture, le poids ou les facteurs musculaires qui s'exercent pendant la vie intra-utérine et la croissance. Ceux-ci ont été surtout étudiés dans le cadre de la torsion fémorale. Ainsi, en 1987, Galbraith [2] montre que l'antétorsion fémorale est plus faible chez les obèses. À l'inverse, chez l'enfant IMC marchant et surtout non marchant, l'antétorsion ne diminue pas pendant la croissance [21, 22]. En 1995, deux cas ont été rapportés de coxa valga après exérèse des muscles abducteurs pour tumeurs chez des enfants [23].

Cela témoigne bien de l'adaptation du morphotype dont la finalité est de permettre la station debout et la locomotion.

Morphotype frontal

L'évolution des torsions dans le plan horizontal ne peut être séparée de l'évolution des deux autres plans de l'espace. Le morphotype frontal est mesuré par l'angle fémorotibial ou ses équivalents (distance intermalléolaire ou intercondylienne) sur un sujet debout, rotules de face. L'angle fémorotibial évolue en fonction de l'âge et du sexe. Il existe un genu varum entre 0 et 2 ans. Puis il se substitue un valgus fémorotibial qui est à son apogée entre 3 et 6 ans. Ce valgus décroît jusqu'à l'âge de 10-11 ans. Ensuite, à la puberté, il existe une évolution varisante chez le garçon qui n'existe pas chez la fille [24]. Vardon et Cahuzac [16] ont montré qu'il existait chez le garçon une corrélation entre la torsion tibiale externe et l'évolution varisante du morphotype frontal. Ainsi, Lerat [3] retrouve un genu varum chez 60 % des garçons et 30 % des filles. Dans le plan sagittal, il n'existe pas d'étude sur l'évolution des membres inférieurs pendant la croissance. Tout au plus peut-on constater l'association de recurvatum ou de flexum du genou chez certains enfants normaux en fin de croissance.

Il faut noter que l'interaction entre ces trois plans rend difficile la mesure isolée d'un seul plan.

Conséquences des torsions physiologiques : l'angle du pas et la marche

L'angle du pas est apprécié lorsque l'enfant marche vers l'examinateur. Cet angle est formé par l'axe long du pied et la ligne de progression. Cependant, la définition de l'axe long du pied est variable selon les auteurs. Certains utilisent la ligne entre le centre du talon et le deuxième orteil [25], alors que d'autres prennent soit le bord externe du pied [26] soit l'axe longitudinal qui unit le milieu des appuis antérieurs et postérieurs du pied (Dupuis [1]).

L'angle du pas à l'âge adulte est constant pour chaque sujet. Il représente la conséquence des rotations de la hanche, du fémur, du tibia, du genou et de l'articulation sous-talienne. Son étude est capitale car il est la seule résultante quantifiable de la morphologie rotationnelle sur le plan dynamique [25].

Les méthodes de mesures sont variables. Certaines sont simples (pied enduit d'encre à l'eau), alors que d'autres utilisent des moyens plus sophistiqués (laboratoire d'analyse de la marche).

Les valeurs normales de l'angle du pas sont situées entre + 3° et + 20° de rotation externe avec une moyenne de 10 à 14° (Staheli [2]) [20, 25]. La variation importante est liée au choix de l'axe du pied.

Cependant, tous s'accordent sur les faits suivants :

- l'angle du pas augmente avec l'âge, notamment entre 12 et 15 ans ;
- les valeurs de l'angle du pas sont plus élevées à droite qu'à gauche ;
- les valeurs normales de l'angle du pas peuvent être très étendues ;
- chez le sujet normal, il n'a pas été démontré de relation directe entre la mesure des torsions et l'angle du pas. Ceci montre la complexité et la multiplicité des facteurs qui rentrent en ligne de compte dans la définition de l'angle du pas ;
- lorsque l'angle est supérieur à 20° on parle d'une marche anormale « les pieds en dehors » alors que lorsque cet angle est inférieur à 0°, on parle de « marche les pieds en dedans ».

La marche de l'enfant est stabilisée à partir de 5 ans [27]. C'est-à-dire que les paramètres de la marche (amplitude des mouvements articulaires, forces de réaction au sol) n'évoluent plus même si, avec l'âge, l'enjambée augmente alors que la cadence du pas diminue. Ainsi, après l'âge de 7 ans, un enfant attaque le pas avec le genou de face et le pied en rotation externe de 10° en moyenne.

Conclusions

La combinaison des valeurs rotationnelles et angulaires de chaque individu constitue son morphotype tridimensionnel. Le nombre infini de combinaisons de valeurs normales possibles explique l'immense variété de morphotypes normaux. On considère qu'un adolescent normal en fin de croissance présente les caractéristiques suivantes : une antétorsion fémorale comprise entre 5 et 20°, une torsion tibiale externe comprise entre 20 et 45°, un angle du pas entre 5 et 20° et de larges variations frontales en varus et valgus. Il n'existe donc pas un « individu normal standard » mais des groupes d'individus ayant des morphologies proches comme l'ont proposé Lerat et Moyen [3]. Cependant, l'évolution physiologique de ces données anatomiques avec l'âge ne permet pas d'utiliser ces groupes avant la fin de la croissance. Il faut donc, chez l'enfant, mesurer ces données anatomiques puis les rapporter sur les courbes moyennes pour définir, en fonction de l'âge et du sexe, les données anormales permettant de qualifier les anomalies rotationnelles.

■ Anomalies rotationnelles des membres inférieurs

Une anomalie rotationnelle des membres inférieurs, qu'elle soit liée à un excès ou à un déficit de torsion fémorale ou tibiale, n'est évidente que lors de la marche puisque les axes de mobilité articulaire sont anormaux par rapport à la ligne de progression. La grande majorité de ces anomalies sont considérées comme bénignes soit parce qu'elles se résolvent soit que les patients s'en accommodent avec le temps. Cependant, un petit nombre persiste, entraînant des douleurs ou des problèmes fonctionnels ou esthétiques difficiles à résoudre et qui peuvent justifier des rares indications chirurgicales.

Origine

Les vices de torsion sont essentiellement primitifs. Ils peuvent exister dès la naissance, témoins des contraintes intra-utérines, notamment dans les dernières semaines [13, 28]. Souvent, ils ne sont reconnus que secondairement, liés ou confirmés par les postures que prennent les enfants. Il est probable que la façon de dormir ou de s'asseoir puisse avoir un rôle dans la pérennité de ces anomalies, mais le rôle de la génétique est certain comme en témoigne l'existence d'anomalies rotationnelles familiales. Aussi l'interrogatoire apparaît-il comme important puisqu'il permet d'appréhender, à travers l'histoire familiale, un facteur prédictif du devenir de l'anomalie à long terme.

Il existe aussi des anomalies rotationnelles secondaires. Les causes sont multiples : cal vicieux post-traumatique, malformation du membre inférieur, atteinte neurologique... Leur recherche doit être systématique.

Examen

Les vices de torsion, par le biais du trouble de la marche qu'ils engendrent, sont un des motifs de consultation les plus fréquents de l'orthopédie pédiatrique. L'examen doit être standardisé, s'accordant sur des positions et des plans de référence.

Après un interrogatoire précisant les détails de la naissance (terme, position, réanimation, etc.) et les antécédents familiaux, il faut pratiquer un examen dynamique de l'enfant. L'enfant déshabillé doit marcher devant vous. Marche-t-il les pieds en « dedans » ou en « dehors » ? Quelle est la position des genoux ? Lors du pas portant, y a-t-il une discordance entre la position des genoux et des pieds ? Quel est l'angle du pas ?

L'examen est ensuite statique. Debout, rotules de face, on analyse la position des pieds par rapport à la rotule et on mesure l'angle fémorotibial dans un plan frontal et sagittal. En décubitus ventral, on mesure les rotations de la hanche et la torsion fémorale. En décubitus dorsal, on apprécie la course rotulienne et la laxité rotatoire dans les mouvements de flexion-extension du genou. Puis la rotule étant au zénith, on mesure la torsion tibiale. L'examen neurologique est obligatoire et l'examen du pied au podoscope est justifié. Cette analyse clinique peut être complétée par des examens tomodensitométriques.

Classification des anomalies rotationnelles (Tableau 1)

L'examen clinique dynamique et statique permet de reconnaître six groupes majeurs d'anomalies rotationnelles [11].

Groupe des enfants présentant une antétorsion fémorale exagérée

La caractéristique de ce groupe est de marcher genoux et pieds en dedans et de courir avec la cuisse en rotation interne pendant la phase oscillante, ce qui projette la jambe et le pied dans une position latéralisée.

Le motif de consultation est variable : « marche les pieds en dedans », « court mal », usure des chaussures, chutes fréquentes car « s'accroche » les pieds, ou douleur antérieure des genoux.

L'examen statique (Fig. 5) retrouve le plus souvent un morphotype en genu valgum, un pied normal ou plat, un excès de rotation interne (≥ 70°), une antétorsion fémorale exagérée (> 30°) et une torsion tibiale externe normale (25°).

À partir de l'examen clinique, Staheli [29] propose une classification selon l'importance de la rotation interne de la hanche : l'antétorsion est faiblement exagérée si la rotation interne est entre 70 et 80°, modérément exagérée entre 80 et 90° et sévère au-delà de 90°.

Sur le plan de la physiopathologie de la marche, il faut noter que, théoriquement, ces enfants devraient marcher en rotation

Tableau 1.
Classification et caractéristiques des anomalies rotationnelles.

	Statique frontale	Plan horizontal	Empreintes au podoscope	Groupe
Marche genoux et pieds en dedans 28 %. 5-6 ans	Genu valgum	RIH > 70° AT > 30° TTE 25°	Normales +++ Plats +	Antétorsion exagérée
Marche genoux face et pieds en dedans 10 %. 4-6 ans	Genu valgum	RIH < 60° AT < 20° TTE ≤ 10°	Plats +++ Normales +	Torsion tibiale insuffisante
Marche genoux face et pieds en dehors 25 %. 13 ans	Genu varum	RIH ≤ 45° AT ≤ 15° TTE ≥ 55°	Normales ++ Creux valgus ++	Torsion tibiale externe exagérée
Marche genoux en dedans et pieds en dehors 25 %. 12 ans	Genu varum	RIH > 70° AT > 25° TTE > 50°	Normales ++ Creux valgus ++	Triple déformation
Marche genoux et pieds en dehors 2 %. 14 ans	Normo Axé	REH > 70° RIH ≤ 20° AT ≤ 0° TTE ≥ 25°		Rétrotorsion fémorale

Figure 5. Antétorsion fémorale exagérée.
A. Position en W.
B. Diminution de la rotation externe de la hanche.
C. Excès de rotation interne de la hanche.

externe, alors qu'ils marchent de façon paradoxale genoux en dedans et pieds en dedans. Ceci est dû à la correction fonctionnelle musculaire par le psoas et les fibres antérieures du moyen fessier.

Ce syndrome d'antétorsion fémorale exagérée a un caractère familial et sa persistance est probablement entretenue par des postures aggravantes telles que la position assise en W.

Ce syndrome représente 28 % des anomalies rotationnelles. Il est reconnu vers l'âge de 5-6 ans, surtout chez la fille (2/1), et il est le plus souvent symétrique et familial. Deux enquêtes ont permis de mieux appréhender son évolution naturelle. Fabry [1], en 1973, étudie 175 enfants entre 2 et 16 ans présentant une antétorsion fémorale exagérée. Cinq ans et demi plus tard, il réévalue 77 de ces enfants et note que l'antétorsion diminue jusqu'à l'âge de 8 ans. Après, elle ne diminue plus mais une « compensation » par une torsion tibiale externe survient dans 30 % des cas modifiant l'examen dynamique de ces enfants. Svenningsen [14], en 1989, rapporte l'étude de 30 enfants présentant une coxa antetorsa exagérée, suivis sur une période de 9 ans. Il constate que l'antétorsion diminue de 1,5° ± 0,8 par an et que la rotation interne diminue de 2,5° par an quel que soit le degré initial ou le sexe. Cependant, l'angle d'antétorsion ne rejoint pas les valeurs normales et une « compensation » tibiale externe est fréquente.

L'ensemble de ces travaux montre que la fréquence de ce groupe diminue avec le temps car la torsion fémorale exagérée diminue avec la croissance (Bedouelle [1]) et que la survenue d'une « compensation » tibiale externe va normaliser l'angle du pas (Fabry [1]). Ainsi, à l'âge adulte, on peut considérer qu'environ 30 % des cas sont normalisés, que 4 à 10 % gardent une coxa antetorsa exagérée « pure » et que 60 % ont une « compensation » tibiale externe avec une antétorsion faiblement exagérée [30].

Sur le plan physiopathologique, il faut noter que la torsion tibiale externe de ces enfants en fin de croissance n'est pas très nettement exagérée, ce qui laisse penser qu'il ne s'agit pas d'une « compensation » mais de l'évolution normale de la torsion du squelette jambier en fin de croissance.

Groupe des enfants présentant une torsion externe insuffisante du squelette jambier

La caractéristique de ce groupe est de marcher genoux de face et pieds en dedans.

Le motif de consultation est variable : « marche les pieds en dedans », usure des chaussures, chutes fréquentes, ou gêne pour courir.

L'examen statique (Fig. 6) retrouve le plus souvent un morphotype en genu valgum, un pied normal ou plat, une rotation interne normale (≤ 60°), une antétorsion fémorale normale (≤ 25°) et une torsion tibiale externe insuffisante (≤ 20°).

Ce syndrome représente 10 % des anomalies rotationnelles [11]. Il est fréquent chez l'enfant de moins de 6 ans mais rare chez l'adolescent car une torsion tibiale externe du squelette jambier peut se développer jusqu'à la fin de la croissance. Cependant, comme l'a montré Fabry [30] la correction ne se fait pas toujours et, dans 10 % des cas, ce syndrome persistera, posant des problèmes essentiellement esthétiques.

Figure 6. Torsion externe insuffisante du squelette jambier.

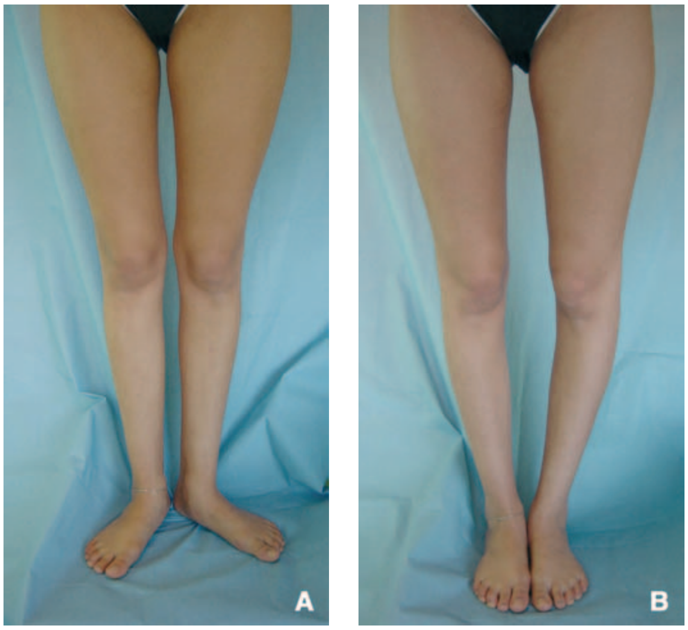

Figure 7. Triple déformation asymétrique.
A. Rotule de face.
B. Rotule en dedans.

Groupe des enfants présentant une torsion externe exagérée du squelette jambier

La caractéristique de ce groupe est de marcher genoux de face et pieds en dehors.

Le motif de consultation est variable : « marche les pieds en dehors », douleurs du genou ou du pied, dérobements du genou.

L'examen statique retrouve le plus souvent un morphotype en genu varum, un pied normal où creux valgus, une rotation interne normale (≤ 45°), une antétorsion fémorale normale (≤ 20°) et une torsion tibiale externe exagérée (≥ 55°).

Ce syndrome représente 25 % des anomalies rotationnelles. Il est diagnostiqué en moyenne à l'âge de 13 ans (4-17 ans).

Groupe des enfants présentant une triple déformation

La caractéristique de ce groupe est de marcher genoux en dedans et pieds en dehors.

Le motif de consultation est variable : gêne esthétique, douleurs du genou ou instabilité rotulienne.

Lors du pas, on note un strabisme rotulien alors que l'angle du pas est normal ou légèrement augmenté.

L'examen statique (Fig. 7) retrouve le plus souvent un morphotype en léger genu varum, un pied normal ou creux valgus, une rotation interne exagérée (≥ 70°), une antétorsion fémorale exagérée (≥ 25°) et une torsion tibiale externe exagérée (≥ 50°). De profil, un récurvatum des genoux est fréquent.

Ce syndrome représente 25 % des anomalies rotationnelles et il est découvert à l'âge moyen de 12 ans (4-17 ans).

La physiopathologie de ce syndrome est discutée. S'agit-il d'un trouble primitif comme semble le montrer la découverte de quelques cas chez des enfants jeunes (4-5 ans) ou ne représente-t-il que l'évolution spontanée d'un syndrome d'antétorsion fémorale exagérée qui corrige l'angle du pas en développant un excès de torsion tibiale externe (Fabry 1 [1, 14]) comme semble le montrer sa fréquence et sa découverte tardive ? Selon la réponse à cette question, des choix thérapeutiques différents ont été proposés. Cependant, on a l'impression qu'une antétorsion fémorale exagérée se corrige dans de nombreux cas par le simple développement d'une torsion externe du squelette jambier dans les limites de la normale alors que la triple déformation associe toujours un excès de torsion fémorale et tibiale, faisant de ce tableau clinique un syndrome à part entière.

En effet :

- soit on considère que ce syndrome en fin de croissance est porteur d'une pathologie du genou car il est à la « croisée de torsions exagérées » et il a pu être proposé un traitement préventif de dérotation fémorale avant que ne se développe la torsion tibiale externe. Cependant, aucune étude ne permet d'affirmer que cette pathologie du genou va survenir ;
- soit on considère que la torsion tibiale externe qui se développe représente l'évolution normale du morphotype de l'individu et il n'y a aucune raison de modifier cette évolution naturelle. Cette dernière hypothèse est actuellement privilégiée.

Groupe des enfants présentant une rétrotorsion fémorale

La caractéristique de ce groupe est de marcher genoux et pieds en dehors.

Le motif de consultation est variable : « marche pieds en dehors », douleurs du genou ou de l'aine.

L'examen statique retrouve le plus souvent un morphotype normoaxé, un pied normal, une rotation externe exagérée (≥ 70°) et une rotation interne diminuée (≤ 20°), une rétrotorsion fémorale (≤ 0°) et une torsion tibiale externe normale (≥ 25°).

Ce syndrome représente 2 % des anomalies rotationnelles. Il est souvent associé à un risque élevé d'arthrose de la hanche [31], de fracture de stress [32] ou d'épiphysiolyse [33]. Les conséquences de ce syndrome sont probablement encore mal appréciées.

Groupe des enfants présentant une asymétrie du pas

La caractéristique de ce groupe est que chaque membre inférieur appartient à un groupe différent.

Le motif de consultation est un « trouble de la marche ».

Ce syndrome ne peut être caractérisé sur le plan clinique mais il est relativement fréquent puisqu'il représente 10 % des anomalies rotationnelles.

Diagnostic différentiel

Les anomalies rotationnelles « primitives » sont d'une extrême banalité. Cependant, on ne peut retenir ce diagnostic qu'après avoir éliminé, au moyen d'un examen rigoureux, un certain nombre de troubles de la marche liés à diverses étiologies.

Marche « les pieds en dedans »

En dehors des grandes anomalies connues, telles que le pied-bot varus équin, la brièveté du premier rayon, il faut éliminer :

- le métatarsus varus persistant ou le pied en « Z ». Le métatarsus varus correspond à une adduction de l'avant-pied par

> ## Points forts
>
> *Anomalies rotationnelles.*
> Pour un même angle du pas, il existe plusieurs types d'anomalies rotationnelles.
> Lors du pas, les positions respectives du genou et du pied permettent de décrire six types d'anomalies rotationnelles.
> Les torsions anormales (exagérées ou insuffisantes) peuvent évoluer pendant toute la durée de la croissance.
> Avant 5 ans, la démarche en rotation interne est liée, le plus souvent, à une insuffisance de torsion tibiale externe.
> Après 5 ans, la démarche en rotation interne est liée, le plus souvent, à une antétorsion fémorale exagérée.
> Un patient peut changer de groupe pendant la croissance.
> Le morphotype n'est acquis qu'en fin de croissance.

rapport à l'arrière-pied qui s'effectue au niveau de l'articulation de Lisfranc. Ce diagnostic est facile et repose soit sur l'aspect convexe du bord externe du pied en position debout, soit sur l'examen de la sole plantaire. Normalement, la bissectrice de l'arrière-pied passe entre le 2e et le 3e orteil. Lorsque cette bissectrice passe en dehors, il existe un métatarsus varus. L'histoire naturelle montre que le métatarsus varus persiste en fin de croissance dans 1 à 4 % des cas ;
- les atteintes neurologiques et notamment l'infirmité motrice d'origine cérébrale « a minima ». La démarche en rotation interne unilatérale ou bilatérale des membres inférieurs est souvent le premier signe d'appel d'une hémiplégie ou d'une diplégie « a minima ». Cette étiologie doit être évoquée lorsque au trouble de la marche s'associe un retard à la marche, un retard scolaire, un strabisme... L'analyse de ces enfants au laboratoire d'analyse de la marche montre les modifications de nombreux paramètres spatiotemporels (un petit équin associé...) ou des forces de réactions au sol ou musculaires (électromyographie [EMG]). Bien souvent, un scanner crânien confirmera le diagnostic.

Marche « pieds en dehors »

Épiphysiolyse de la hanche

Un adolescent qui se plaint de douleurs du genou ou de l'aine, qui marche avec une rotation externe globale du membre inférieur et qui présente une inversion des mobilités de la hanche (rotation externe supérieure à la rotation interne) doit bénéficier d'une radiographie des hanches face et profil. La confirmation du glissement épiphysaire nécessitera un traitement chirurgical immédiat.

Marche unilatérale « les pieds en dedans ou en dehors »

Les cals vicieux rotatoires post-traumatiques peuvent donner des troubles de la marche. Leur diagnostic est facilement retrouvé par l'interrogatoire. D'une manière générale, on peut dire que toute anomalie unilatérale doit faire rechercher une pathologie sous-jacente : épiphysiolyse, maladie de Perthes, cal vicieux, affection neurologique...

Genu varum idiopathique

Il n'est pas rare qu'un adolescent soit adressé en consultation pour un genu varum en vue de pratiquer pour le corriger une épiphysiodèse tibiale supérieure et externe. En effet, l'examen clinique ou radiographique de l'enfant les pieds de face (Fig. 7B), met en évidence un genu varum important associé à une rotation interne des genoux (on parle de « strabisme rotulien »). Ce serait une erreur de porter ce diagnostic car le traitement serait erroné. En effet, il suffit de porter les membres inférieurs en rotation externe pour que, rotules de face, les pieds se projettent en rotation externe et que le genu varum disparaisse en grande partie. Ce « faux genu varum », évident dans les triples déformations, ne doit pas être corrigé. À l'inverse, un genu varum qui persiste quelle que soit la position des pieds traduit une anomalie du morphotype dans le plan frontal.

Conséquences

Principe général

Lorsqu'une torsion est exagérée ou diminuée, elle modifie la ligne d'action des muscles adjacents, ce qui change le moment résultant de l'action de ce muscle. Par ailleurs, en modifiant l'angle du pas, le trouble de torsion change le siège et l'importance de la force de réaction au sol, ce qui en altère le moment résultant. De ce fait, on peut dire que les torsions anormales modifient la pression articulaire même sur des articulations éloignées du trouble torsionnel. Ces effets sont complexes et connexes.

Analyses cliniques

Il existe un certain nombre d'affirmations cliniques plus ou moins avérées, voire contradictoires concernant les anomalies rotationnelles. Ainsi, l'antétorsion fémorale exagérée serait, pour certains (Terjesen [2]), un facteur d'arthrose de la hanche alors que d'autres ne le reconnaissent pas [34]. De même, le rôle de l'antétorsion exagérée dans la pathologie douloureuse du genou est reconnu par certains [35] et nié par d'autres [36]. En revanche, le rôle de la rétrotorsion fémorale dans l'arthrose de la hanche [31] et dans l'instabilité traumatique postérieure de la hanche [37] paraît être accepté. Il en est ainsi des excès ou insuffisances de la torsion tibiale qui sont associés aux douleurs du genou [38] et à l'instabilité fémoropatellaire [39].

Cependant, en l'absence d'étude prospective sur une cohorte d'adolescents présentant un trouble de torsion suivis sur une longue période de vie, il est impossible d'affirmer un rapport immédiat entre torsion et arthrose. Il est cependant nécessaire d'étudier les données propres à l'adolescent ou aux adultes jeunes qui font état d'une relation entre anomalie rotationnelle et pathologie.

Conséquences physiologiques sur la locomotion

Les augmentations ou les insuffisances de torsion des membres inférieurs modifient-elles de façon significative la marche sur le plan cinétique, cinématique ou musculaire ?

Bedouelle [3] a montré que le pas pelvien antérieur était gêné par la limitation de la rotation externe de la hanche et que, chez les enfants présentant une antétorsion exagérée, la rotation interne du membre inférieur se faisait par rapport à l'axe de la marche plutôt que par rapport à l'axe du corps.

Fuchs et Staheli, en 1996 [40], ont étudié le profil rotatoire (rotation de la hanche, torsion tibiale et angle du pas) de 50 étudiants pratiquant le sprint et de 50 étudiants ne faisant pas d'activité sportive. Ils constatent que les sprinters ont une antétorsion normale mais que l'angle cuisse-pied est inférieur à la normale et que l'angle du pas est en rotation interne. Ils en concluent que la position en rotation interne du pied améliorerait l'action des fléchisseurs des orteils lors de la propulsion, ce qui faciliterait le sprint.

Liu et Fabry [41], en 1995, ont étudié les forces de réaction au sol chez 124 enfants marchant les pieds en dedans et les ont comparées à celles de 80 enfants normaux. Ils notent que les enfants présentant une antétorsion fémorale exagérée ou une torsion tibiale externe insuffisante présentent, à la fin de la phase d'appui, une diminution des forces verticale (FZ) et médiolatérale (FX). Ils en déduisent que la force de réaction au sol dont l'action devient excentrique sur le cartilage de croissance permettrait la correction spontanée des anomalies de torsion. Cette hypothèse leur permet d'accréditer l'idée que la torsion tibiale externe peut compenser une antétorsion fémorale exagérée qui ne se corrige pas.

Puis Chin-Shan [42], en 2000, a réalisé une analyse quantifiée de la marche chez des enfants ayant un angle du pas anormal. Les neuf enfants qui ont un angle du pas négatif (« les pieds en dedans ») marchent plus rapidement que les autres avec une augmentation de la force de réaction verticale lors des phases de réception et de propulsion. Les 18 enfants qui marchent avec un angle du pas exagéré (« les pieds en dehors ») ont des paramètres inverses des précédents.

Enfin, Schwartz [43], en 2003, a montré par modélisation 3D qu'une torsion tibiale externe supérieure ou égale à 40° modifie l'action du muscle soléaire qui, d'extenseur du genou, deviendrait fléchisseur du genou. De ce fait, la pression fémoropatellaire augmenterait, entraînant des douleurs antérieures du genou. Pour diminuer ces phénomènes douloureux, le patient diminuerait la flexion du genou lors de la phase d'appui, ce qui revient à diminuer la pression fémoropatellaire comme cela a été rapporté [44] alors même que la mobilité passive du genou reste normale. De même, les enfants présentant des séquelles de myéloméningocèle marchent souvent avec un genu flexum et valgum associé à une torsion tibiale externe exagérée. Le traitement par ostéotomie de dérotation tibiale diminue le genu flexum et le stress en valgus de ces enfants [45]. Ainsi la torsion tibiale exagérée modifie-t-elle la ligne d'action du triceps ainsi que l'amplitude des forces de réaction au sol.

Conséquences cliniques sur le genou

De nombreux travaux font état d'un rapport entre anomalie rotationnelle et pathologie du genou.

Anomalie rotationnelle et gonalgies

Les douleurs fémoropatellaires sont multifactorielles. Elles peuvent être liées soit à des anomalies qui modifient la congruence articulaire (forme de la rotule ou de la trochlée), soit à des anomalies qui modifient la fonction articulaire (troubles de torsion, genu varum), soit à des anomalies qui modifient la fonction musculaire. Toutes ces causes entraînent une modification de la pression par cm^2. De nombreuses relations anatomiques et cliniques entre douleurs du genou et anomalies rotationnelles ont été rapportées.

Sur le plan anatomique, Laville [46], Huberti [2], Lee [47], ont montré, sur pièce cadavérique, que l'excès d'antétorsion fémorale ou de torsion tibiale externe modifiait la pression fémoropatellaire.

Sur le plan clinique, il a été rapporté des relations entre douleurs du genou et antétorsion fémorale [48] ou torsion tibiale exagérée [39]. Plus récemment, il a été retrouvé une relation entre torsion tibiale externe exagérée et maladie d'Osgood-Schlatter [49] ou ostéochondrite disséquante du genou [50].

Cependant, ces relations statistiques restent discutables pour trois raisons : d'une part, tous les enfants ayant une anomalie rotationnelle ne ressentent pas ces douleurs et inversement, d'autre part, certains de ces syndromes douloureux sont passagers alors que d'autres persisteront à l'âge adulte [51], enfin il n'y a pas une relation directe entre un morphotype et une symptomatologie. On peut simplement reconnaître que la torsion tibiale externe exagérée est plus fréquemment associée à des douleurs du genou que les autres anomalies rotationnelles.

Anomalie rotationnelle et instabilité fémoropatellaire

L'association torsion tibiale externe exagérée et instabilité fémoropatellaire est reconnue depuis longtemps. C'est d'abord Cooke [38], en 1990, qui a rapporté 12 cas d'adultes jeunes présentant des dérobements associés à une torsion tibiale externe exagérée et un morphotype en genu varum alors que l'antétorsion était normale. Cela est confirmé par Turner [39] en 1994 puis par Cameron [52] et Server [53] en 1996. Cependant, cette relation n'existe que dans 8 % des cas de luxation récidivante de la rotule [52].

Ceci démontre bien que :

- les anomalies de torsions sont associées à la pathologie du genou mais sans en être l'unique facteur causal ;
- il est difficile de différencier le rôle de la torsion fémorale, de la torsion tibiale ou des deux dans la pathologie du genou.

Conséquence sur la hanche

Le rapport entre antétorsion fémorale exagérée et arthrose reste toujours du domaine spéculatif. En revanche, le rôle de la rétroversion fémorale dans la genèse d'une pathologie arthrosique doit être accepté [31].

Conséquences cliniques sur le pied

Les conséquences d'un vice rotationnel sur le pied ne sont pas automatiques. Il existe cependant une tendance générale qui permet de dire que, parallèlement à la détorsion fémorale et à l'extratorsion tibiale, la morphologie du pied se modifie avec la croissance. Ainsi, le pied, qui est plat à 2 ans, se creuse progressivement pour obtenir sa forme définitive vers 7 ou 8 ans. Ce mouvement de détorsion permet au calcanéum de se replacer sous le talus qui suit la torsion tibiale externe. Ainsi, on note une tendance aux pieds plats dans les insuffisances de torsion tibiale et aux pieds creux dans les excès de torsion tibiale externe.

Conclusions

À l'évidence, il existe un rapport entre la forme et la fonction, mais ce rapport est difficile à reconnaître car la tolérance de ces différentes anomalies est variable du fait d'une adaptation individuelle. Ces morphotypes marginaux, fruits d'une combinaison d'anomalies dans les trois plans de l'espace, peuvent devenir pathogènes, mais ils apparaissent, aujourd'hui, comme des facteurs favorisants plus que déterminants. De plus, il est difficile de reconnaître la part de ces troubles morphologiques sur la perturbation articulaire. On peut donc dire que si leur correction est nécessaire, la reconnaissance de leur déterminisme dans la perturbation fonctionnelle est difficile.

> **“ *À retenir***
>
> *Conséquences des anomalies rotationnelles.*
> Les anomalies rotationnelles retentissent sur la marche en modifiant l'amplitude des mouvements articulaires et les moments résultant des muscles et des forces de réactions au sol.
> La rétroversion fémorale est facteur d'arthrose.
> La torsion externe exagérée du squelette jambier est un des facteurs de l'instabilité rotulienne.
> La triple déformation est facteur de gonalgies.

Traitement

La difficulté du traitement des anomalies rotationnelles tient à l'absence de relation directe entre un morphotype pathologique et la pathologie qui pourrait en résulter. De plus, on doit retenir deux faits :

- l'évolution du morphotype jusqu'à la fin de la croissance ne permet pas d'envisager un traitement chirurgical avant la fin de celle-ci ;
- les corrections fonctionnelles et les « compensations » représentent une adaptation individuelle qu'il faut respecter.

But

Le traitement consiste à corriger l'excès ou le défaut de torsion d'un os long dans l'objectif de supprimer la pathologie qui en résulte.

Méthodes de traitement

Traitement par orthèse

Ce traitement est fondé sur les travaux expérimentaux de Arkin et Katz [2] en 1956 et de Moreland [3] en 1980 qui ont montré l'efficacité chez l'animal de l'exercice d'une pression externe sur un os en croissance pour modifier la torsion de cet os long. Cependant, Fabry et MacEwen (1973 [1]) ont montré que les systèmes orthopédiques par câbles ou par attelles de Denis Brown utilisés chez l'enfant ne modifiaient pas la torsion fémorale et Barlow et Staheli [54], en 1991, ont constaté que cette pression agissait au niveau articulaire et non sur la torsion de l'os lui-même. De ce fait, ces méthodes ont été abandonnées du fait du risque iatrogène de compensation articulaire.

Traitement du syndrome postural

La position assise en W des enfants présentant une antétorsion fémorale exagérée est-elle un facteur de non-régression, voire d'aggravation du défaut architectural ? Cette position, qui n'est possible que parce qu'il existe une hyperantétorsion

fémorale, augmente la rotation interne de la hanche aux dépens de la rotation externe. Cependant, nous ne savons pas si les forces induites par la pesanteur et la pression musculaire ont une action sur la capsule pour entraîner une hyperlaxité ou sur l'extrémité supérieure du fémur pour modifier la torsion. Dans ces conditions, il est préférable de ne pas favoriser cette posture.

Traitement chirurgical

Les ostéotomies de dérotation fémorale et/ou tibiale représentent le seul traitement proposé. Cependant, il existe de nombreuses variantes tenant essentiellement au siège ou au matériel utilisé.

Les ostéotomies fémorales de dérotation peuvent être sous-trochantériennes, diaphysaires ou supracondyliennes. La rotation peut être maintenue par une plaque, une vis-plaque, un clou verrouillé ou un fixateur externe. Quelle que soit la méthode, la précision de la dérotation est de ± 5°. Les complications sont fréquentes. Hau [55] rapporte une série de 164 ostéotomies fémorales proximales fixées par plaques. Il note que l'incidence des complications est de 9 % (bursites, infections profondes, fractures, ruptures du matériel) et que, dans 3 % des cas, ces complications ont conduit à une reprise chirurgicale.

Il semble que le clou verrouillé ou le matériel d'Ilizarov représentent la meilleure alternative.

Les ostéotomies tibiales de dérotations peuvent être proximales, diaphysaires ou distales. Elles sont le plus souvent associées à une ostéotomie du péroné, surtout si la dérotation est ≥ 30° [56-58]. La rotation peut être maintenue par une plaque condylienne, une plaque de dérotation diaphysaire, un clou verrouillé ou un appareil d'Ilizarof. L'analyse des complications montre que les ostéotomies proximales sont associées à un taux élevé de complications (19 à 22 %) avec notamment un risque de syndrome de Loge ou d'atteinte du nerf sciatique poplité externe [59, 60], alors que les ostéotomies distales ont une morbidité moindre. Par ailleurs, le matériel d'Ilizarov, lorsqu'il est utilisé pour des corrections tibiales multiplanaires, s'accompagne d'un taux faible de complications [61].

Au total, l'analyse des résultats des ostéotomies de dérotation fémorales ou tibiales montre que les ostéotomies basses maintenues par des clous verrouillés ou par le matériel d'Ilizarov ont moins de complications que les autres techniques.

Indications et résultats

Les indications chirurgicales dans les anomalies rotationnelles ont évolué parallèlement à une meilleure connaissance de leur histoire naturelle et de leur traitement. Aussi la chirurgie précoce, chez l'enfant de moins de 8 ans, proposée à titre préventif, a-t-elle été abandonnée puisque la correction spontanée de ces anomalies se poursuit jusqu'à la fin de la croissance. De même, si les ostéotomies de dérotation ont montré leur efficacité dans la correction de ces anomalies, elles ont généré entre 6 et 15 % de complications (Chrestian [3, 14]), obligeant à mieux cerner les indications.

Staheli, en 1993 [29], a proposé la correction par ostéotomie fémorale et/ou tibiale des enfants qui, après l'âge de 8-10 ans, présentent une déformation sévère et persistante. Il définit la sévérité clinique de l'anomalie par une antétorsion supérieure ou égale à 50°, une rotation interne de la hanche supérieure à 85° alors que la rotation externe est inférieure à 10° et par une torsion tibiale externe supérieure à 30° ou un angle du pas supérieur à trois déviations standards (< à – 10° ou > à 40°).

Cependant, deux arguments justifient de modifier encore ces indications. Le premier c'est que, à l'âge de 10 ans, l'évolution du morphotype n'étant pas terminée, il est souhaitable de repousser ces indications à la fin de la croissance des membres inférieurs (13 ans chez la fille et 15 ans chez le garçon). Le second, c'est qu'il est nécessaire de prendre en compte des critères fonctionnels tels que douleurs, instabilité fémoropatellaire, gêne lors de la marche.

Ainsi, une indication de correction d'une anomalie rotationnelle repose sur un faisceau d'arguments prenant en compte la persistance de critères fonctionnels chez des enfants en fin de croissance qui présentent des anomalies de torsion quantitativement définies selon les critères de Staheli.

Peu d'études à long terme ont été publiées sur les résultats du traitement chirurgical des anomalies rotationnelles chez l'enfant ou adolescent. On peut cependant distinguer trois types d'études selon que le patient présentait une antétorsion fémorale exagérée, un syndrome de la triple déformation ou une torsion tibiale externe exagérée isolée.

Syndrome de l'antétorsion fémorale exagérée

Chrestian [3] rapporte les résultats de 231 ostéotomies de dérotation. Il note 6 % de complications. Avec un recul n'excédant pas 5 ans pour 36 enfants, il montre que les résultats objectifs obtenus (secteur de rotation de la hanche, symétrie droite-gauche) ne correspondent pas toujours aux résultats attendus alors que les familles sont satisfaites de l'intervention.

Syndrome de la triple déformation traité par double ostéotomie fémorale et tibiale

Dans tous les cas rapportés, il existait une triple déformation associant une rotation interne de la hanche supérieure à 80°, un angle pied-cuisse supérieur à 40° ou une torsion tibiale externe supérieure à 40° et une pathologie persistante du genou.

Grijalvo [35], en 1983, a rapporté quatre cas d'adolescents présentant une subluxation permanente de la rotule et traités par une ostéotomie fémorale et tibiale de dérotation réalisée à l'union du tiers supérieur-tiers moyen. Dans les quatre cas, un bon recentrage rotulien a été obtenu avec un suivi de 2 ans et demi.

Delgado [62], en 1996, a rapporté une série de 13 adolescents se plaignant de douleurs fémoropatellaires en rapport avec le sport, traitées par une ostéotomie de dérotation fémorale supracondylienne et tibiale proximale. Ces adolescents avaient été préalablement traités par rééducation pendant au moins 2 ans. Avec un recul de 2 ans 7 mois, il a constaté la disparition du syndrome douloureux et l'amélioration de leur niveau d'activité physique.

En 2004, Bruce [56] a rapporté les résultats de ce traitement réalisé chez 14 enfants présentant des douleurs antérieures et persistantes du genou. Dans sept cas, une section de l'aileron rotulien externe a été associée. Avec un recul moyen de 5 ans et 2 mois, il note que tous les patients sont satisfaits et que 11 sur 14 ont repris une activité sportive. Par ailleurs, l'angle du pas s'est normalisé et la rotule est alignée.

Enfin, Mertens [63], en 2004, a rapporté les résultats de ce traitement chez 37 adolescents ou adultes jeunes (moyenne d'âge : 18 ans) présentant des douleurs antérieures du genou persistantes. Ces patients ont été traités en utilisant le matériel d'Ilizarov, ce qui a permis une correction progressive fémorale et tibiale combinée. Avec un recul moyen de 3 ans, il note que les douleurs ont disparu et que l'esthétique des membres inférieurs est normalisée dans 90 % des cas.

Au total, malgré un faible recul et un petit nombre de patients, ces séries rapportent de bons résultats sur la douleur, la fonction et l'aspect esthétique. Cependant, la morbidité totale est de 8 %.

Torsion tibiale externe exagérée et ostéotomie tibiale de dérotation

Dans tous les cas rapportés, il existait une antétorsion normale associée à une torsion tibiale externe exagérée (> à 40 °) et une pathologie persistante du genou.

Cameron et Saha [52], en 1996, ont réalisé, chez 16 adultes présentant une luxation récidivante de la rotule associée à une torsion tibiale externe exagérée, une ostéotomie tibiale proximale de dérotation interne associée dans 5 cas à une translation antérieure de la tubérosité tibiale type Maquet. Avec un recul de 2 ans en moyenne, ils rapportent de bons résultats dans 80 % des cas.

Server, en 1996 [53], a rapporté les résultats de ce traitement chez 25 adolescents ou adultes jeunes (âge moyen de 20 ans) présentant un syndrome douloureux et une instabilité fémoropatellaire. Il obtient une disparition de l'instabilité dans tous les cas et une disparition des douleurs chez 22 patients.

En 2002, Shtarker [61] rapporte quatre cas de torsion tibiale externe exagérée avec varus tibial d'origine idiopathique corrigée en un seul temps par ostéotomie tibiale maintenue par

un matériel d'Ilizarov. Dans tous les cas, il a obtenu la disparition des douleurs du genou et une bonne correction dans les deux plans.

Au total, malgré un faible recul et un petit nombre de patients, ces séries rapportent de bons résultats sur la douleur, l'instabilité rotulienne et l'aspect esthétique, avec une faible morbidité.

L'ensemble de ces travaux montre que la correction chirurgicale s'est adressée à deux types d'anomalies rotationnelles chez l'enfant ou l'adolescent : d'une part, ceux qui présentent un syndrome de triple déformation, ayant justifié d'une ostéotomie fémorale et tibiale presque toujours bilatérale et d'autre part ceux qui présentent un syndrome d'insuffisance ou d'exagération de la torsion tibiale externe. Le point commun à ces deux groupes d'enfants opérés est l'existence d'une pathologie persistante du genou rapportée à l'anomalie rotationnelle. Dans ces conditions, on peut considérer que 0,1 % des anomalies rotationnelles pourront justifier à l'adolescence un traitement chirurgical (Staheli [29]).

Conclusions sur le traitement chirurgical

De l'étude de ces travaux, on peut tirer six conclusions :

- il n'existe pas de grandes séries ayant un long recul sur le traitement chirurgical des anomalies rotationnelles ;
- les indications sont fondées sur l'association de critères anatomiques (mesures des torsions) et de critères fonctionnels (douleurs, instabilité) qui doivent être quantifiés ;
- le traitement chirurgical par ostéotomie s'accompagne de complications graves avec notamment un risque de lésions nerveuses définitives ;
- la correction précoce (avant 10 ans) n'est pas justifiée et toute correction pour douleurs doit être précédée d'un traitement médical de physiothérapie ;
- l'analyse des bons résultats ne permet pas de faire la part de ce qui revient aux ostéotomies de dérotation et de ce qui revient aux gestes associés ;
- le traitement chirurgical est le seul qui corrige en même temps un mauvais alignement des membres inférieurs associé à des douleurs persistantes des genoux.

Conclusion

Les anomalies rotationnelles sont fréquentes car les morphotypes anormaux sont très répandus dans la population mais leur expression fonctionnelle est rare. On peut retenir quatre conclusions pratiques :

- toute anomalie du morphotype doit être quantifiée par l'examen clinique et rapportée sur les courbes d'évolution normale des torsions ;
- il n'y a pas de traitement chirurgical avant la fin de la croissance, ce qui élimine toute indication de type préventif ;
- les indications reposent sur l'association de critères cliniques (douleurs ou instabilité) et anatomiques ;
- les besoins d'une meilleure analyse de ces morphotypes justifient la surveillance d'une cohorte d'enfants jusqu'à l'âge adulte.

Références

[1] Castiaux P, Kinziger H. Les vices de torsion des membres inférieurs. *Acta Orthop Belg* 1977;**43**:410-5.

[2] Cahuzac JP. Vices de torsion des membres inférieurs. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1989. p. 35-45.

[3] Lerat JL, Taussig G. Les anomalies de rotation des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1982;**68**:1-74.

[4] Svenningsen S, Terjesen T, Auflem M, Berg V. Hip rotation and in-toeing gait. A study of normal subjects from four years until adult age. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**251**:177-82.

[5] Jaarsma RL, Bruggeman AW, Pakvis DF, Verdonschot N, Lemmens JA, Van Kampen A. Computed tomography determined femoral torsion is not accurate. *Arch Orthop Trauma Surg* 2004;**124**:552-4.

[6] Prasad SS, Bruce C, Crawford S, Higham J, Garg N. Femoral anteversion in infants: a method using ultrasound. *Skeletal Radiol* 2003;**32**:462-7.

[7] Baunin CH, Puget C, Railhac JJ, Cahuzac JP. Mesure des torsions fémorales et tibiales par résonance magnétique. *Rev Im Med* 1994;**6**:407-10.

[8] Guenther KP, Tomczak R, Kessler S, Pfeiffer T, Puhl W. Measurement of femoral anteversion by magnetic resonance imaging. Evaluation of a new technique in children and adolescents. *Eur J Radiol* 1995;**21**:47-52.

[9] Schneider B, Laubenberger J, Jemlich S, Groene K, Weber HM, Langer M. Measurement of femoral antetorsion and tibial torsion by magnetic resonance imaging. *Br J Radiol* 1997;**70**:875-9.

[10] Ruwe PA, Gage JR, Ozonoff MB, DeLuca A. Clinical determination of femoral anteversion. A comparison with established technique. *J Bone Joint Surg Am* 1992;**74**:820-30.

[11] Cahuzac JP, Hobatho MC, Baunin C, Boulot J, Darmana R, Autefage A. Classification of 125 children with rotational abnormalities. *J Pediatr Orthop B* 1992;**1**:59-66.

[12] Tamari K, Tinley P, Briffa K, Breidahl W. Validity and reliability of existing and modified clinical methods of measuring femoral and tibiofibular torsion in healthy subjects: use of different reference axes may improve reliability. *Clin Anat* 2005;**18**:46-55.

[13] Jouve JL, Glard Y, Garron E, Piercecchi MD, Dutour O, Tardieu C, et al. Anatomical study of proximal femur in the fetus. *J Pediatr Orthop* 2005;**14**:105-10.

[14] Svenningsen S, Apalset K, Terjesen T, Andan S. Regression of femoral anteversion. A prospective study in intoeing children. *Acta Orthop Scand* 1989;**60**:170-3.

[15] Reikeras O. Hoiseth A. Torsion of the leg determined by computed tomography. *Acta Orthop Scand* 1989;**60**:330-3.

[16] Vardon D, Cahuzac JP, De Gauzy J, Darodes P. The development of frontal and transverse morphotypes of the lower limbs between six and 16 years of age. *J Bone Joint Surg [Br]* 1997;**79**(suppl1):30.

[17] Kristiansen LP, Gunderson RB, Steen H, Reikeras O. The normal development of tibial torsion. *Skeletal Radiol* 2001;**30**:519-22.

[18] Limbert G, Estivalezes E, Hobatho MC, Baunin C, Cahuzac JP. Mechanical characteristics of human tibia: application to the study of tibial torsion in vivo. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 1998;**13**:473-9.

[19] Jacquemier M, Bollini G. *Chirurgie et orthopédie du pied*. Montpellier: Sauramps Médical; 1988.

[20] Seber S, Hazer B, Köse N, Göktürk E, Turgut A. Rotational profile of the lower extremity and foot progression angle: computerized tomographic examination of 50 male adults. *Arch Orthop Trauma Surg* 2000;**120**:255-8.

[21] Laplaza FL, Root L, Tassanawipas A, Glasser DB. Femoral torsion and neck-shaft angles in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1993;**13**:192-9.

[22] Bobroff ED, Chambers HG, Sartoris DJ, Wyatt MP, Sutherland DH. Femoral anteversion and neck-shaft angle in children with cerebral palsy. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**364**:194-204.

[23] Brien EW, Lane JM, Healey J. Progressive coxa valga after childhood excision of the hip abductors muscles. *J Pediatr Orthop* 1995;**15**:95-7.

[24] Cahuzac JP, Vardon D, Sales de Gauzy J. Development of the clinical tibiofemoral angle in normal adolescents. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:729-32.

[25] Lösel S, Burgess-Milliron M, Micheli LJ, Edington CJ. A simplified technique for determining foot progression angle in children 4 to 16 years of age. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**:570-4.

[26] Tornetta P, Ritz G, Kantor A. Femoral torsion alter interlocked mailing for instable femoral fractures. *J Trauma* 1995;**38**:213-9.

[27] Ounpuu S, Gage JR, Davis RB. Three-dimensional lower extremity joint kinetics in normal pediatric gait. *J Pediatr Orthop* 1991;**11**:341-9.

[28] Katz K, Naor N, Merlob P, Wielunsky E. Rotational deformities of the tibia and foot in preterm infants. *J Pediatr Orthop* 1990;**10**:483-5.

[29] Staheli LT. Rotational problems in children. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**:939-49.

[30] Fabry G, Liu XC, Molenaers G. Normal and abnormal torsional development in children. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:22-6.

[31] Tönnis D, Heinecke A. Acetabular and femoral anteversion: relationship with osteoarthritis of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1999;**81**:1747-70.

[32] Giladi M, Milgrom C, Stein M, Kashtan H, Margulies J, Chisin R, et al. External rotation of the hip. A predictor of risk for stress fractures. *Clin Orthop* 1987;**216**:131-4.

[33] Pritchett JW, Perdue KT. Mechanical factors in slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop* 1988;**8**:385-8.

[34] Wedge JH, Munkacsi I, Loback D. Anteversion of the femur and idiopathic osteoarthrosis of the hip. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:1040-3.

[35] Grijalvo PH, Laville JM, Cahuzac JP, Bonnevialle P, Pasquié M. Syndromes fémoro-patellaires chez l'enfant. *Acta Orthop Belg* 1983;**49**:447-56.

[36] Reikeras O. Patellofemoral characteristics in patients with increased femoral anteversion. *Skeletal Radiol* 1992;**21**:311-3.
[37] Upadhyay SS, Moulton A, Burwell RG. Biological factors predisposing to traumatic posterior dislocation of the hip. A selection process in the mechanism of injury. *J Bone Joint Surg Br* 1985;**67**:232-6.
[38] Cooke TD, Price N, Fisher B, Hedden D. The inwardly pointing knee: an unrecognized problem of external rotational malalignment. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**260**:56-60.
[39] Turner MS. The association between tibial torsion and knee joint pathology. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:47-51.
[40] Fuchs R, Staheli LT. Sprinting and intoeing. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**: 489-91.
[41] Liu XC, Fabry G, Van Audekercke R, Molenaers G, Govaerts S. The ground reaction force in gait of intoeing children. *J Pediatr Orthop B* 1995;**4**:80-5.
[42] Lin CJ, Chou YL, Su FC, Lin SC. Foot progression angle and ankle joint complex I preschool children. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2000; **15**:271-7.
[43] Schwartz M, Lakin G. The effect of tibial torsion on the dynamic function of the soleus during gait. *Gait Posture* 2003;**17**:113-8.
[44] Nadeau S, Gravel D, Hebet LJ, Arsenault AB, Lepage Y. Gait study of patients with patellofemoral pain syndrome. *Gait Posture* 1997;**5**:21-7.
[45] Dunteman RC, Vankoski S, Dias LS. Internal derotation osteotomy of the tibia: pre and postoperative gait analysis in persons with high sacral myelomeningocele. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:623-8.
[46] Laville JM. La rotule dans les anomalies rotationnelles des membres inférieurs chez l'enfant. Étude expérimentale. [thèse de médecine], Toulouse, 1980. 364p.
[47] Lee TQ, Anzel SH, Bennet KA, Pang D, Kim WC. The influence of fixed rotational deformities of the femur on the patellofemoral contact pressures in human cadaver knees. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**: 69-74.
[48] Eckhoff DG, Montgomery WK, Kilcoyne RF, Stamm ER. Femoral morphometry and anterior knee pain. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**: 64-8.
[49] Gigante A, Bevilacqua C, Bonetti MG, Greco F. Increased external tibial torsion in Osgood-Schlatter. *Acta Orthop Scand* 2003;**74**:431-6.
[50] Bramer JA, Maas M, Dallinga RJ, Te Slaa RL, Vergroesen DA. Increased external tibial torsion and osteochondritis dissecans of the knee. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**422**:175-9.
[51] Dainer RD, Barrack RL, Alexander AH. Results of conservative treatment of recalcitrant anterior knee pain in active young adults. *Orthop Rev* 1992;**21**:593-9.
[52] Cameron JC, Saha S. External tibial torsion: an underrecognized cause of recurrent patellar dislocation. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**328**: 177-84.
[53] Server F, Miralles RC, Garcia E, Soler JM. Medial rotational tibial osteotomy for patellar instability secondary to lateral tibial torsion. *Int Orthop* 1996;**20**:153-8.
[54] Barlow DW, Staheli LT. Effects of lateral rotation splinting on lower extremity bone growth: an in vivo study in rabbits. *J Pediatr Orthop* 1991;**11**:583-7.
[55] Hau R, Dickens DRV, Natrass GR, O'Sullivan M, Torode IP, Graham HK. Which implant for proximal osteotomy in children? A comparison of the AO 90° fixed-angle blade plate and the Richards intermediate hip screw. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:336-43.
[56] Bruce WD, Stevens P. Surgical correction of miserable malalignment syndrome. *J Pediatr Orthop* 2004;**24**:392-6.
[57] Manouel M, Johnson LO. The role of fibular osteotomy in rotational osteotomy of the distal tibia. *J Pediatr Orthop* 1994;**14**:611-4.
[58] Rattey T, Hyndman J. Rotational osteotomies of the leg: tibia alone versus both tibia and fibula. *J Pediatr Orthop* 1994;**14**:615-8.
[59] Dodgin DA, De Swart RJ, Stefko R, Wenger D, Ko JY. Distal tibial/Fibular derotation osteotomy for correction of tibial torsion: review of technique and results in 63 cases. *J Pediatr Orthop* 1998;**18**: 95-101.
[60] Krengel 3rd WF, Staheli LT. Tibial rotational osteotomy for idiopathic torsion: a comparison of the proximal and distal osteotomy level. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**283**:285-9.
[61] Shtarker H, Volpin G, Stolero J, Kaushansky A, Samchukov M. Correction of combined angular and rotational deformities by the Ilizarov method. *Clin Orthop Relat Res* 2002;**402**:184-95.
[62] Delgado ED, Schoenecker PL, Rich MM, Capelli AM. Treatment of severe torsional malalignment syndrome. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**: 484-8.
[63] Mertens P, Lammens J, Vanlauwe J, Fabry G. Correction of rotational malalignment syndrome. A follow-up study of 37 patients. *J Bone Joint Surg Br* 2004;**86**(suppl3):376.

F. Accadbled.
C. Mansat.
J.-P. Cahuzac (cahuzac.jp@chu-toulouse.fr).
Unité d'orthopédie pédiatrique, Hôpital des Enfants, 330, avenue de Grande-Bretagne, 31059 Toulouse cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Accadbled F., Mansat C., Cahuzac J.-P. Anomalies rotationnelles des membres inférieurs chez l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-320, 2007.

Aplasies du fémur

Gérard Bollini : Professeur des Universités, praticien hospitalier
Jean-Luc Jouve : Praticien hospitalier
Service d'orthopédie infantile, hôpital d'enfants de la Timone, CHU de Marseille, boulevard Jean-Moulin, 13385 Marseille cedex 5 France
Jérôme Cottalorda : Praticien hospitalier
Service de chirurgie infantile, hôpital Nord, CHU de Saint-Etienne, 42022 Saint-Etienne cedex France

Résumé

Sous le terme d'aplasie fémorale, on regroupe des lésions très différentes et de gravité variable, allant du discret raccourcissement du fémur jusqu'à l'aplasie totale.

Il s'agit d'une anomalie congénitale par défaut ou absence de développement du fémur. Sont donc exclues toutes séquelles des lésions acquises (traumatiques, infectieuses, neurologiques). Nous ne parlerons pas non plus des amputations congénitales de la maladie amniotique dont le traitement relève exclusivement de l'appareillage.

Des agents tératologiques peuvent être en cause comme les irradiations, l'anoxie, l'ischémie, les traumatismes thermiques ou mécaniques, les infections virales, chimiques ou hormonales [33]. L'exemple le plus connu est la thalidomide [41].

Haut de page

ETUDE DESCRIPTIVE DES AGÉNÉSIES FÉMORALES

Il existe des défauts transverses et des défauts longitudinaux.

Défauts transverses

Amélie **(fig. 1)** : c'est la forme majeure avec absence totale du membre. Il existe des formes uni- et bilatérales. Parfois un petit moignon osseux, à peine palpable, se développe dans la fesse, mais le plus souvent il n'existe pas de hanche.

Phocomélie **(fig. 2)** : le segment proximal manque, le pied étant directement appendu à la fesse.

Pour ces deux défauts l'appareillage est la seule solution thérapeutique. Il peut cependant être nécessaire de faire une chirurgie du segment distal pour faciliter l'appareillage.

Défauts longitudinaux

On note par ordre de gravité croissante les défauts suivants.

L'hypoplasie modérée du fémur avec un raccourcissement du côté atteint **(fig. 3)**. Elle est souvent de diagnostic tardif et difficile à différencier de l'hypertrophie controlatérale. Sont évocateurs : un aspect globuleux du quadriceps (qui descend plus bas que du côté sain) associé à une diminution de la rotation interne de hanche (témoin d'une rétroversion du col fémoral) et un genu valgum unilatéral (par hypoplasie du condyle fémoral externe) [14]. On trouve aussi parfois des signes d'ectromélie longitudinale externe associant à des malformations fémorales et péronières, une hypoplasie latérale du pied avec absence de rayon externe (5^{e} orteil). Radiologiquement, il existe un épaississement des corticales à la partie supérieure du fémur avec apparition d'une discrète voussure de la corticale externe et un début de coxa vara. Au cours de la croissance cette dystrophie diaphysaire se corrige spontanément, ne laissant persister que l'inégalité de longueur.

A un stade plus évolué, le fémur est plus court et plus courbe. Y est associée une coxa vara avec une déclinaison du col nulle ou négative (qui entraîne une rotation externe permanente du membre inférieur) ; un genu valgum unilatéral secondaire à un condyle externe hypoplasique est aussi souvent retrouvé .

Parfois la coxa vara est plus sévère (de l'ordre de 90°) avec une déformation plus nette de la diaphyse et du condyle fémoral externe ; le noyau céphalique s'ossifie tardivement ; des anomalies cotyloïdiennes à type de dysplasie sont notées. Il s'agirait d'une anomalie acquise [14] par diminution de la force de coaptation des muscles de la hanche (on retrouve cet aspect de dysplasie progressive du toit cotyloïdien dans les coxa vara infantiles non corrigées).

Aplasies fémorales proximales : le fémur est très court, voire absent, la stabilité de hanche est compromise, parfois même l'articulation manque.

Haut de page

CLASSIFICATIONS

Elles sont très nombreuses et basées sur la radiographie standard. L'arthrographie de hanche nous semble utile chez le nourrisson et le petit enfant pour classer une aplasie fémorale ; en effet, on peut voir sur la radiographie une ébauche osseuse de la tête fémorale avec en regard un cotyle plus ou moins normal mais ce n'est qu'à l'arthrographie qu'une absence de cavité articulaire ou une cavité incomplète seront visualisées ; on peut aussi observer un noyau ossifié laissant penser qu'il existe une articulation, alors que tête et cotyle sont fusionnés ; de même ce n'est pas parce qu'un noyau n'est pas visible qu'il n'existe pas de tête fémorale. L'échographie ou l'imagerie par résonance magnétique [44] peuvent aussi être utilisées.

Classification d'Aitken [2] (fig. 4)

Cette classification ne concerne que des malformations sévères, regroupées dans la littérature anglo-saxonne sous l'appellation de « proximal femoral focal

deficiency » :

type A : hanche normale, fémur très court, varus sous-trochantérien sévère avec pseudarthrose sous-trochantérienne serrée pouvant cependant aboutir à une fusion osseuse ;
type B : hanche normale, diaphyse courte et déformée, pseudarthrose lâche ne consolidant pas spontanément ;
type C : dysplasie cotyloïdienne sévère avec une tête fémorale non ossifiée ; la diaphyse est courte mais il existe une ébauche osseuse à son extrémité proximale ;
type D : absence complète du cotyle et de la tête fémorale ; la diaphyse est très courte et déformée, sans ébauche à son extrémité inférieure.

Classification d'Amstutz [6] (fig. 5)

Elle complète celle d'Aitken :

type I : fémurs courts avec coxa vara stable ;
type II : pseudarthrose sous-trochantérienne ;
type III : solution de continuité radiologique entre épiphyse et diaphyse ;
type IV : solution de continuité définitive entre tête et diaphyse fémorale avec aspect très effilé de la diaphyse proximale ;
type V : hypoplasie maximale sans tête fémorale ni cotyle.

Classification de Bouyala et Rigault [14]

Elles reprochent aux deux classifications précédentes d'attacher trop d'importance à la description pure en négligeant l'articulation coxofémorale dont la qualité conditionne la stabilité de l'appui, la mobilité et donc les indications thérapeutiques. Ils proposent une nouvelle classification en introduisant la notion de mobilité articulaire de la hanche :

type 1 : fémur court, harmonieux sans coxa vara (90 % de la longueur normale) (fig. 6) ;
type 2 : fémur court, courbe, coxa vara d'environ 90° non évolutive (55 à 70 % de la longueur normale plus ou moins 10 % selon l'importance de la coxa vara) ;
type 3 : aplasie fémorale proximale (35 % plus ou moins 10 % de la longueur normale) :
- **avec articulation coxofémorale :**
  - **pseudarthrose sous-trochantérienne (fig. 7 et 8) ;**
  - **coxa vara évolutive ;**
- **sans articulation coxofémorale :**
  - **tête fémorale soudée dans le cotyle ou absente ;**

type 4 : aplasie fémorale totale.

Classification de Hamanishi [41]

Il propose une classification en 5 types :

type 1 : simple hypoplasie fémorale ;
type 2 : fémur court et angulé ;
type 3 : fémur court avec coxa vara ;
type 4 : absence ou aplasie fémorale proximale ;
type 5 : absence de fémur ou fémur rudimentaire.

Ces 5 types se subdivisent en 10 sous-groupes.

Classification de Gillespie et Torode [40]

A l'inverse ils séparent les anomalies en seulement 2 groupes :

- **groupe 1 : fémur court congénital avec hanche et genou fonctionnels pour lesquels un programme d'égalisation est envisageable ;**
- **groupe 2 : aplasie fémorale proximale avec articulations de la hanche et du genou anormales pour laquelle un appareillage sera à prévoir.**

Même si elle est simplifiée à l'extrême, cette classification a l'avantage d'être très pratique, car d'un point de vue thérapeutique c'est ainsi que se pose le problème.

Haut de page

MALFORMATIONS ASSOCIÉES

C'est d'elles que vont dépendre en grande partie le pronostic [38]. Elles sont très fréquentes : de 54 % pour Koman [50] à 68,9 % pour Aitken [2].

Osseuses

L'atteinte fémorale est souvent associée à une aplasie péronière voire tibiale. La hanche peut être dysplasique ou luxée ; le segment jambier même sain est souvent plus court que du côté opposé.

Parties molles

Les anomalies musculaires sont souvent associées ; en cas d'aplasie fémorale sévère les muscles sont rétractés, remaniés et responsables de l'attitude vicieuse de la cuisse en abduction, flexion et rotation externe ; le fascia lata est court. Les anomalies ligamentaires du genou sont fréquentes avec atteinte des ligaments croisés. Les altérations vasculaires sont rares et concernent la fémorale profonde. Les nerfs sont normaux.

Bilatéralité et atteinte des membres supérieurs

Les formes bilatérales sont fréquentes. Des anomalies des membres supérieurs peuvent se voir, compliquant le traitement.

Haut de page

CONDUITE DU TRAITEMENT

Comme nous l'avons vu, le terme d'aplasie fémorale regroupe des entités très différentes. Quand on reçoit un enfant atteint d'aplasie fémorale, il faut dès le

longueur finale pour savoir si un allongement est envisageable, ou si on l'oriente d'emblée vers un appareillage ; c'est un choix qu'il faut faire le plus tôt possible [49], en sachant qu'un programme d'allongement de membre est lourd (si l'inégalité finale est importante), et qu'une fois commencé, il faut le mener à bien sinon l'échec sera très durement ressenti par l'enfant et sa famille.

La courbe de croissance des os normaux est linéaire à partir de l'âge de 4 ans environ, et ne se ralentit que durant les deux années qui précèdent la fermeture complète des cartilages de croissance . En âge osseux, celle-ci s'effectue à 17 ans 3 mois chez le garçon et 15 ans 3 mois chez la fille. Les courbes publiées par Anderson et Green [8] ainsi que les graphiques tracés par Hechard [42] ou par Moseley [63] l'illustrent bien.

Seule diffère la pente de la courbe, c'est-à-dire la vitesse de croissance qui est constante pour un segment déterminé. La différence de croissance entre deux fragments s'exprime donc en pourcentage et reste constante. Les fémurs malformés grandissent comme des segments normaux mais à vitesse moindre [78]. La régularité de cette évolution permet de prévoir le raccourcissement définitif et d'établir très tôt le plan du traitement.

La première partie de la prévision d'inégalité est donc l'estimation de la longueur finale du membre inférieur sain [18]. Pour connaître cette longueur, il faut mesurer du côté sain la longueur radiologique du fémur. Si on connaît l'âge osseux de l'enfant, en se reportant aux différents graphiques on obtient une prévision de longueur finale de ce fémur à l'âge adulte.

Exemple 1

• Pour une *malformation unilatérale* chez un garçon de 10 ans d'âge civil et de 9 ans d'âge osseux, on note sur une radiographie des membres inférieurs debout, de face, en entier, que le fémur court mesure 230 mm et le fémur long 330 mm. Le fémur court par rapport au fémur long en pourcentage est de 230 × 100 sur 330 soit 70 %. En se reportant aux tables de Green et Anderson, on peut prévoir qu'en fin de croissance le fémur normal va mesurer 445 mm. Le fémur hypoplasique mesurera donc 445 × 70 sur 100 soit 311 mm. La prévision d'inégalité de longueur finale du membre inférieur sera donc de 445 - 311 = 134mm.

Exemple 2

• Pour une *malformation bilatérale* chez une fille de 8 ans - âge osseux 8 ans - hypoplasie fémorale bilatérale : côté droit = 80 % du côté gauche - côté gauche = 88 % d'un fémur moyen normal pour l'âge. En fin de croissance :

Longueur du fémur gauche : 440 mm × 88 % = 387 mm, ce qui représente un raccourcissement de 53 mm.

Longueur du fémur droit : 387 mm × 80 % = 309 mm, soit une inégalité de longueur par rapport au fémur gauche de 80 mm environ, et par rapport à un fémur normal de 130 mm environ.

En cas d'atteinte bilatérale, grâce aux différentes tables, il sera possible de prévoir la longueur finale des deux membres inférieurs. Il faudra alors savoir si un allongement permettra une vie sociale normale ; on ne cherchera pas dans ce cas à obtenir deux fémurs de longueur identique à ceux d'un adulte, mais deux fémurs de même longueur.

La prévision d'inégalité de longueur finale ne sera pas le seul facteur dont il faudra tenir compte pour la décision thérapeutique ; devront être aussi pris en compte les autres anomalies associées (jambe et pied en particulier), l'état de la hanche (luxation, coxa vara) et du genou, le contexte social et familial de l'enfant. Ce choix sera très souvent difficile à faire.

Nous allons envisager à présent les méthodes d'égalisation et d'appareillage.

Haut de page

CHIRURGIE D'ÉGALISATION

Allongement du côté court

Allongement extemporané **: décrit en 1963 par Cauchoix, l'allongement du fémur en un temps consiste, après une ostéotomie en Z dans le plan frontal de la diaphyse fémorale, à l'allonger en extemporané par l'intermédiaire de deux treuils scellés à chaque extrémité de la salle d'opération (que l'on peut remplacer par un appareil de distraction peropératoire) ; cet allongement est immédiatement fixé grâce à une ostéosynthèse par plaque ; les gains maximaux à espérer sont de 10 % de la longueur de l'os (soit pour un fémur de 450 mm, 45 mm). C'est une technique difficile dont les gains sont relativement limités avec des complications vasculonerveuses à redouter. A noter que Pol Le Coeur a proposé une variante technique qui consiste à couper le fémur obliquement et non pas en Z.**

Allongements progressifs **: ils consistent, après une ostéotomie fémorale, à réaliser une distraction progressive du foyer fracturaire grâce à un fixateur externe, à une vitesse de 1 à 1,5 mm par jour. Les appareils de Judet puis de Wagner ont été les plus utilisés pendant de nombreuses années ; après distraction une ostéosynthèse par plaque associée à une greffe osseuse était réalisée. Actuellement, on utilise plus volontiers des fixateurs externes circulaires de type Ilizarov ou des fixateurs externes monolatéraux de type Orthofix, l'intervention se faisant en un temps sans greffe associée. La méthode de la callotasis consiste à attendre 10 à 15 jours qu'un cal se soit formé et à étirer progressivement ce cal en le surveillant radiologiquement ou échographiquement . La durée du traitement est de l'ordre de 40 jours par centimètre allongé, soit 200 jours pour un allongement de 5 cm. Une autre technique est le chondrodiastasis . Il s'agit d'un allongement progressif dans le cartilage de croissance en réalisant une distraction lente (0,5 mm par jour) grâce à un fixateur externe à cheval sur le cartilage. Les gains obtenus par ces différentes méthodes peuvent être très importants (plus de 10 cm). On peut parfois y associer un allongement du tibia homolatéral (qui est souvent un peu court) au prix d'un décalage inesthétique des deux genoux. Actuellement nous nous orientons vers des allongements itératifs ne dépassant pas 5 à 6 cm pour éviter, autant que faire se peut, les différentes complications dont la fréquence augmente avec la quantité d'allongement obtenue.**

Complications **: elles sont très fréquentes (de l'ordre de 60 % dans la méthode d'Ilizarov et de 50 % dans la méthode de la callotasis) et ce d'autant plus que l'allongement est important [67]. Il existe dans les hypoplasies sévères une tension excessive des parties molles (muscles et aponévroses) qui vont mal se distendre en cours d'allongement. Dans le plan frontal, il s'agit surtout des adducteurs et dans le plan sagittal des ischiojambiers . Lors de l'allongement, les tensions musculoaponévrotiques vont entraîner des incurvations diaphysaires , et des subluxations de la hanche et du genou ; les ténotomies multiples seront très utiles pour éviter ces complications. Pour ces raisons, on ne peut proposer un allongement de fémur que si la hanche est stable ; si ce n'est pas le cas il faut d'abord stabiliser cette hanche avant de proposer un allongement.**
Aux genoux, un flessum est d'apparition fréquente ; des désaxations en varus et des luxations postérieures sont possibles . Les raideurs articulaires ainsi que les troubles neurologiques se voient surtout dans les allongements importants.
D'autres complications sont possibles : infectieuses , nécroses cutanées , pseudarthroses , fractures itératives .
Dutoit [31] a revu à l'âge adulte 26 patients qui avaient été opérés dans l'enfance d'une hypoplasie congénitale des membres inférieurs (allongement moyen : 8,5 cm) ; si l'égalisation radiologique a presque toujours été obtenue, 22 patients sur 26 jugeaient leur membre inférieur laid ; 20 patients avaient des problèmes de chaussage et il existait pour deux tiers des patients des troubles en rapport avec une insuffisance vasculaire très préoccupante pour l'avenir.

Raccourcissement du côté long

Technique de raccourcissement de Blount [18] : elle consiste à réséquer un fragment osseux fémoral proximal en conservant l'insertion du psoas sur une languette osseuse médiale. L'ostéosynthèse se fait grâce à un clou ou une lame-plaque. Une technique simplifiée est possible en réséquant un cylindre sous-trochantérien, le psoas restant solidaire du fémur par les attaches périostées des fibres de l'iliaque.

Epiphysiodèse chirurgicale : elle peut être définitive par la méthode de Phemister [66] en réséquant une logette osseuse (parallélépipède rectangle décalé vers la métaphyse) à cheval sur le cartilage de croissance ; un curetage du cartilage est réalisé à partir de cette logette. En fin d'intervention, le parallélépipède est retourné de 180° avant d'être réinséré.

Une autre technique d'épiphysiodèse définitive est l'épiphysiodèse percutanée ; son intérêt est d'être plus simple, moins douloureuse dans les suites opératoires et de ne pas entraîner d'hémarthrose.

Elle peut aussi être temporaire par la méthode de Blount qui réalise un blocage de la croissance par la mise en place d'agrafes à cheval sur le cartilage de croissance.

Les inconvénients de cette méthode sont une diminution de la taille finale du sujet et l'atteinte d'un membre sain avec le risque d'induire une pathologie iatrogène [74].

Méthode mixte

• *Technique de Merle d'Aubigné* : cette méthode consiste à réaliser un allongement fémoral extemporané sur un clou centromédullaire en utilisant comme greffon la pièce de résection osseuse controlatérale ; c'est ainsi qu'un transfert de 4 cm (très difficile à obtenir) corrige une inégalité de 8 cm. Cette technique, utilisant un enclouage centromédullaire, ne peut être utilisée qu'après fermeture des cartilages de croissance.

Indications

Avant d'envisager un allongement de membres, il faut être certain de pouvoir réussir le programme d'égalisation. L'égalisation, par l'espoir même qu'elle suscite, se condamne au succès. Tout échec aura de lourdes conséquences psychologiques pour l'enfant et sa famille. Le choix d'égalisation dépendra :

de la prévision d'inégalité finale ;
d'une parfaite connaissance des possibilités chirurgicales et des complications ;
d'une bonne estimation de l'environnement psychosocial de l'enfant et de son entourage.

Si on décide de réaliser un allongement, il faudra faire le calcul des centimètres que l'on peut espérer gagner car chaque centimètre « compte », par exemple :

allongement progressif en 2 fois : 2 × 5 cm = 10 cm ;
correction d'une coxa vara si elle existe : 2 cm.

On pourra y associer une épiphysiodèse controlatérale (2 à 3 cm) et, si l'allongement porte uniquement sur le fémur, un allongement tibial complémentaire peut rendre service, mais au prix de la dégradation morphologique de la jambe et d'un décalage inesthétique des genoux.

Le véritable échec serait un résidu d'inégalité supérieur à 3 ou 4 cm en fin de

programme, car aux inconvénients de la chirurgie s'ajouteraient ceux de l'appareillage.

Haut de page

APPAREILLAGES ET CHIRURGIE PÉRIPROTHÉTIQUE

Nous n'étudierons pas les appareillages provisoires pour compenser une inégalité de longueur qui sera ultérieurement égalisée, mais uniquement les appareillages définitifs. La chirurgie périprothétique vise à rectifier l'extrémité du membre pour le rendre appareillable, en amputant un segment inutile ou gênant, en modifiant des axes pour éviter des pressions excessives, ou en stabilisant des éléments inutilement mobiles [39]. La chirurgie est au service de la prothétisation. Là aussi, chaque cas est particulier, ce qui empêche de donner des indications précises. Nous donnerons plutôt des orientations thérapeutiques. Il faut que la prothèse soit facile à mettre, qu'elle soit indolore et simple d'utilisation. A cet effet, en règle générale, chez le jeune enfant on préfère une emboîture rigide de tout le membre qui est stable et facile d'utilisation (fig. 9). Chez l'enfant plus grand, un genou articulé est utile pour avoir une station assise possible, la position assise genou tendu devenant problématique en raison de la longueur du membre [41].

Le traitement sera différent selon que l'aplasie est à squelette continu ou discontinu et que l'atteinte est uni- ou bilatérale .

Aplasies à squelette continu

Il n'y a pas de discontinuité ostéoarticulaire entre le bassin et le pied ; le fémur ou le tibia sont aplasiques mais le reste du squelette est normal . Un premier appareillage provisoire pour l'apprentissage de la marche est confectionné ; il s'agit le plus souvent d'une prothèse rigide prenant le membre inférieur dans sa totalité [58].

Si le pied du côté court est au-dessous du genou opposé, on peut réaliser une arthrodèse intraépiphysaire du genou et amputer la jambe [58]. Le pied va gêner pour la prothétisation et, en cas d'atteinte unilatérale, il faudra faire une amputation de jambe. On peut aussi proposer une amputation de Syme . Il faut éviter de « brusquer » l'enfant et sa famille, et les amener progressivement à cette décision en commençant par un appareillage avec le pied ; les problèmes causés par ce pied « qu'on ne sait pas où mettre » et le côté inesthétique amèneront l'enfant et sa famille vers une demande d'amputation de jambe . C'est pour cela qu'il n'y a pas de place pour une chirurgie précoce [58]. La prothèse définitive pourra être une emboîture crurale, réunie à la pièce jambière par un genou prothétique.

Si le pied du côté court est au niveau du genou opposé, l'arthrodèse intraépiphysaire du genou associée à l'amputation de jambe reste possible [58]. On peut dans ce cas proposer une intervention de Van Nes (fig. 10 et 11) ; il s'agit d'une rotation squelettique de 180°, la cheville fonctionnant alors comme un genou et le triceps comme un quadriceps. Il faut pour cela que la hanche soit stable avec une amplitude de la tibiotarsienne d'au moins 60°, un triceps de force normale, et un pied normal. L'appareillage peut alors se limiter à une prothèse de jambe. En réalité un cuissard est souvent nécessaire, au moins durant la croissance [58]. On peut aussi réaliser une rotation de la jambe de 180° pour obtenir le même effet [75].

Si l'atteinte est bilatérale, la marche sans appareillage doit rester possible et ce n'est qu'en cas de taille très insuffisante ou de formes bilatérales très asymétriques qu'une prothétisation sera envisagée (fig. 12).

En cas de déviations du segment distal, une correction chirurgicale préalable est indispensable.

Aplasies à squelette discontinu

Ce sont des lésions qui comportent une absence segmentaire congénitale, plus ou moins étendue du fémur, surmontant un pied complet ou non [14]. L'appareil initial doit comporter un appui ischiatique en raison de l'instabilité habituelle de la hanche.

Pour l'appareillage définitif, il est souvent nécessaire de réaliser des ténotomies afin de corriger l'attitude vicieuse de la hanche en abduction-flexion.

L'état des hanches déterminera les possibilités d'appareillage :

- **si la hanche est stable, il faut essayer de restaurer une continuité grâce à la chirurgie. Le pied sera amputé, une arthrodèse intraépiphysaire sera réalisée au genou (fig. 13). Il ne faut pas que ce moignon soit trop long car il sera difficile à appareiller (sa longueur sera au maximum les deux tiers de celle de la cuisse normale). En cas de pseudarthrose fémorale associée, son traitement est un préalable obligatoire, l'enfant étant alors appareillé comme un amputé de cuisse [58]. Si la totalité du membre aplasique est à peu près de la longueur de la cuisse opposée ou plus courte, on peut soit réaliser la même prothétisation que précédemment, soit proposer une opération de Van Nes ;**
- **si la hanche est instable la restauration de la continuité sera impossible ;**
- **en cas d'atteinte bilatérale, comme précédemment, il faudra tout faire pour que l'enfant puisse marcher sans appareillage.**

Agénésies transversales

Les agénésies transversales sont appareillées avec une emboîture de cuisse mais, chez le petit enfant, une ceinture de maintien est souvent nécessaire car le moignon de l'enfant un peu gras ne peut pas toujours être moulé avec précision [59]. A un âge plus avancé, on pourra envisager une prothèse de contact. En cas d'agénésie complète, il faudra utiliser une prothèse canadienne comportant une emboîture du bassin.

Haut de page

EN RÉSUMÉ DU TRAITEMENT

Le fémur court harmonieux avec une inégalité finale de 3 cm relèvera de l'allongement de membre, alors que l'amélie relèvera d'un appareillage. Entre ces deux formes toutes les variantes sont possibles. Chaque cas est particulier, il ne faudra donc pas hésiter à proposer un traitement à la carte .

Les anomalies à squelette discontinu restent vouées à l'appareillage. Les hypoplasies à squelette continu imposent d'emblée de distinguer celles qui seront égalisables de celles qui ne le seront pas. L'allongement devra être précédé par des interventions de réaxation des segments osseux et une stabilisation de la hanche si nécessaire.

Nous préférons pour notre part réaliser deux allongements successifs de 5 cm qu'un seul de 10 cm car en dessous de 6 cm les complications sont plus rares. Il ne semble pas actuellement raisonnable de se lancer dans un programme d'égalisation si l'inégalité de longueur finale excède 20 cm, et encore faut-il

savoir que pour « gagner » ces 20 cm les complications seront nombreuses. Au-delà, l'appareillage s'impose.

Enfin, il faudra tenir compte des déformations associées, car il ne sert à rien de réussir un programme d'allongement si le patient doit avoir un périmètre de marche de quelques centaines de mètres en raison d'un pied gravement déformé et inutilisable .

De même, de mauvaises conditions sociales ou psychiques du patient et de son entourage pourront faire renoncer à un allongement plutôt que l'interrompre en cours de réalisation.

Haut de page

DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

Grâce aux performances de plus en plus élevées des appareils d'échographie, de nombreuses variétés de malformations sont devenues accessibles au diagnostic anténatal . La découverte d'une malformation foetale impose un bilan à la recherche de lésions associées, ainsi que des examens complémentaires en particulier cytogénétiques. Si l'aplasie est très sévère ou s'il existe d'autres associations lésionnelles, une interruption thérapeutique de grossesse pourra être envisagée. Il est souhaitable que cette décision soit « éclairée » par l'avis d'une commission de diagnostic anténatal comprenant un pédiatre, un obstétricien, un chirurgien infantile, un généticien, un échographiste et un anatomopathologiste. La décision appartient en dernier recours à la famille, l'avis n'étant que consultatif.

Un conseil génétique et la prise en charge d'une grossesse ultérieure sont indispensables.

Haut de page

CONCLUSION

Actuellement le diagnostic anténatal est possible grâce à l'échographie. Une fois l'enfant né, il faudra très tôt savoir choisir entre un appareillage et un programme d'égalisation, en sachant que ce dernier sera long, difficile, avec de nombreuses complications et porteur en cas d'échec de lourdes conséquences psychologiques pour l'enfant et sa famille.

Bibliographie

[1] ADJAHOTO EO, DE GRANDI P, MAILLARD-BRIGNON C, PESCIA G Diagnostic échographique d'un syndrome polymalformatif héréditaire : syndrome de Meckel-Grüber ou syndrome de Carpentier-Hunter. *J Gynecol Obstet Reprod* 1992 ; 21 : 928-933

[2] AITKEN GT. Proximal femoral focal deficiency : definition, classification and management. In : Aitken GT ed. Proximal femoral focal deficiency : a congenital anomaly. National Academy of Sciences. Washington DC. 1968 ; pp 1-22

[3] ALDEGHERI R, RENZI BRIVIO L, AGOSTINI S The callotasis. Method of limb lengthening. *Clin Orthop* 1989 ; 241 : 137-145

[4] ALDEGHERI R, TRIVELLA G, LAVINI F Epiphyseal distraction. Chondrodiastasis. *Clin Orthop* 1989 ; 241 : 117-127

[5] ALLIOUX JJ, RIGAULT P, FINIDORI G, TOUZET Ph, MALLET JF Allongement extemporané du

fémur chez l'enfant et l'adolescent. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 252-256

[6] AMSTUTZ HC. The morphology, natural history and treatment of proximal femoral deficiency. In : Aitken GT ed. Proximal femoral focal deficiency : a congenital anomaly. National Academy of Sciences. Washington DC. 1968 ; pp 50-76

[7] AMSTUTZ HC, WILSON PD Prognosis for growth and development of congenital anomalies of the lower extremities. *J Bone Joint Surg* 1967 ; 49A : 1011

[8] ANDERSON M, GREEN WT, MESSMER MB Growth and predictions of growth in the lower extremities. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45A : 1-14

[9] BASQUIN M Problèmes psychologiques à propos des enfants présentant des aplasies des membres inférieurs. *Chir Pediatr* 1978 ; 19 : 385-387

[10] BERARD J, BRAX P, PY G L'épiphysiodèse per cutanée. Technique et premiers résultats. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 40-42

[11] BLOUNT WP Control of bone growth by epiphyseal stappling. *J Bone Joint Surg* 1949 ; 31A : 464-478

[12] BLOUNT WP L'épiphysiodèse par agrafes. *Rev Chir Orthop* 1963 ; 49 : 171-176

[13] BOUYALA JM, BARDOT A, JACQUEMIER M Les aplasies fémorales. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur., 15-205-B10* Paris Elsevier: 1979; 8 p **[interref]**

[14] BOUYALA JM, RIGAULT P Les grandes hypoplasies et aplasies squelettiques congénitales des membres inférieurs chez l'enfant. *Chir Pediatr* 1978 ; 19 : 291-293

[15] BOWEN JR, JOHNSON WJ Percutaneous epiphysiodesis. *Clin Orthop* 1984 ; 190 : 170-173

[16] BRONSTEIN M, DEUTSCH M Early diagnosis of proximal femoral deficiency. *Gynecol Obstet Invest* 1992 ; 34 : 246-248

[17] CANALE ST, RUSSEL TA, HOLCOMB RL Percutaneous epiphysiodesis : Experimental study and premilinary clinical results. *J Pediatr Orthop* 1986 ; 6 : 140-156

[18] CARLIOZ H, FILIPE G. Inégalités de longueur des membres inférieurs. In : Les cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 28. Expansion scientifique française. Paris. 1987 ; pp 1-157

[19] CARLIOZ H, PICHON F, BARTHELEMY A, LEBARD JP, FILIPE G Allongements progressifs selon la technique de H. Wagner. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 473-483

[20] CATON J. Les allongements diaphysaires des membres selon la technique de Wagner. In : Les Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 28. Expansion scientifique française. Paris. 1987 ; pp 13-33

[21] CATON J Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent [Symposium]. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 31-80

[22] CAUCHOIX J, MOREL G, REY JC, COTREL Y, GHOSEZ JP L'allongement extemporané du fémur. Bilan des 100 premiers patients opérés. *Rev Chir Orthop* 1972 ; 58 : 753-774

[23] CAUCHOIX J, REY JC, HERIPRET G, COTREL Y, MOREL G L'allongement du fémur dans le traitement des inégalités de longueur. Description d'une technique d'allongement extemporané *Rev Chir Orthop* 1963 ; 49 : 193-203

[24] CUNY C, LEPELLEY M, JOLLY A coll Considérations sur 148 épiphysiodèses dans le traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs. *Chir Pédiatr* 1980 ; 21 : 245-248

[25] DALERY J Retentissement psychologique et social de la petite taille. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 62-64

[26] DAL MONTE A, DONZELLI O Comparison of different methods of leg lengthening. *J Pediatr Orthop* 1988 ; 8 : 62-64

[27] DAMSIN JP, PANISSET JC, DAUNOIS O, GORODISCHER S Allongement des membres inférieurs : méthode d'Ilizarov. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 46-48

[28] DE BASTIANI G, ALDEGHERI R, RENZI BRIVIO L, TRIVELLA G Chondrodiastasis. Controlled symetrical distraction of the epiphyseal plate. *J Bone Joint Surg* 1986 ; 68 B : 550-556

[29] DE BASTIANI G, ALDEGHERI R, RENZI BRIVIO L, TRIVELLA G Limb lengthening by callus distraction (Callotasis). *J Pediatr Orthop* 1987 ; 7 : 129-134

[30] DEWAELE J, FABRY G The timing of epiphysiodesis. A comparative study between the use of the method of Anderson and Green and the Moseley chart. *Acta Orthop Belg* 1992 ; 58 : 43-47

[31] DUTOIT M, RIGAULT P, PADOVANI JP, FINIDORI G, TOUZET P, DURAND Y Le devenir des enfants opérés d'allongement pour hypoplasie congénitale des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 1-7

[32] ENSLEY NJ, GREEN NE, BARNES WP Femoral lengthening with the Barnes device. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 57-62

[33] EPPS CH Proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65 A : 867-870

[34] FILIPE G, BEGUE T Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs : l'épiphysiodèse. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 38-40

[35] FILIPE G, BERCOVY M, CARLIOZ H L'épiphysiodèse dans le traitement des inégalités des membres inférieurs. *Chir Pediatr* 1978 ; 19 : 227-231

[36] FIXSEN JA, LLOYD-ROBERTS GC The natural history and early treatment of proximal femoral dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56 B : 86-95

[37] FRANKE J, SIMON M, HEIN G Ilizarov-Techniken zur Beinverlängerung. Probleme und ergebnisse. *Orthopade* 1992 ; 21 : 197-209

[38] FROSTER UG, BAIRD PA Congenital defects of lower limbs and associated malformations : a population based study. *Am J Med Genet* 1993 ; 45 : 60-64

[39] GILLESPIE R Principles of amputation surgery in children with longitudinal deficiencies of the femur. *Clin Orthop* 1990 ; 256 : 29-38

[40] GILLESPIE R, TORODE IP Classification and management of congenital abnormalities of the femur. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65 B : 557-566

[41] HAMANISHI C Congenital short femur - Clinical, genetic and epidemiological comparison of the naturally occuring condition with that caused by thalidomide. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62 B : 307-320

[42] HECHARD P, CARLIOZ H Méthode pratique de prévision des inégalités de longueur des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 64 : 81-87

[43] HERZOG R, HEFTI F Problematik und Komplikationen der Beinverlängerungen mit dem Wagner-Apparat. *Orthopade* 1992 ; 21 : 221-229

[44] HILLMANN JS, MESGARZADEH M, REVESZ G, BONAKDARPOUR A, CLANCY M, BETZ RR Proximal femoral focal deficiency : radiologic analysis of 49 cases. *Radiology* 1987 ; 165 : 769-773

[45] HUGHES TH, MAFFULLI N, FIXSEN JA Ultrasonographic appearance of regenerate bone in limb lengthening. *J R Soc M* 1993 ; 86 : 18-20

[46] JEANTY P, KLEINMAN G Proximal femoral focal deficiency. *J Ultrasound M* 1989 ; 8 : 639-642

[47] JONES DC, MOSELEY CF Subluxation of the knee as a complication of femoral lengthening by the Wagner technique. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67 B : 33-35

[48] KALAMCHI A, COWELL HR, KIM KI Congenital deficiency of the femur. *J Pediatr Orthop* 1985 ; 5 : 129-134

[49] KOMAN LA, MEYER LC, WARREN FH Proximal femoral focal deficiency. Natural history and treatment. *Clin Orthop* 1982 ; 162 : 135-143

[50] KOMAN LA, MEYER LC, WARREN FH Proximal femoral focal deficiency : A 50 year experience. *Dev Med Child Neurol* 1982 ; 24 : 344-355

[51] KOSTUIK JP, GILLESPIE R, HALL JE, HUBBARD S Van Nes rotational osteotomy for treatment of proximal femoral focal deficiency and congenital short femur. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57 A : 1039-1046

[52] KRITTER AE Tibial rotationplasty for proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg* 1977 ; 59 A : 927-934

[53] LANGE DR, SCHOENECKER PL, BAKER CL Proximal femoral focal deficiency. Treatment and classification in forty two cases. *Clin Orthop* 1978 ; 135 : 15-25

[54] LANGLAIS J, MOUTON P Résultats éloignés des techniques d'allongement. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 51-52

[55] LE COEUR P Egalisation des membres inférieurs par allongement avec fixation immédiate. *Rev Chir Orthop* 1963 ; 49 : 217-227

[56] LUKE DL, SCHOENECKER PL, BLAIR VP, CAPELLI AM Fractures after Wagner limb lengthening. *J Pediatr Orthop* 1992 ; 12 : 20-24

[57] MAFFULLI N, HUGHES T, FIXSEN JA Ultrasonographic monitoring of limb lengthening. *J Bone Joint Surg* 1992 ; 74 B : 130-132

[58] MALLET JF, RIGAULT P, PADOVANI JP, FINIDORI G, TOUZET Ph L'appareillage des inégalités de longueur des membres inférieurs d'origine congénitale chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 63-71

[59] MASSE P, PILLIARD D. Conduite à tenir dans les grandes malformations des membres chez l'enfant. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 21. Masson. Paris. 1984 ; pp 45-66

[60] MERLE D'AUBIGNE R, VAILLANT JM A propos du traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs. Technique d'égalisation du fémur en un temps. *Rev Chir Orthop* 1965 ; 51 : 189-195

[61] MOREL G, SERVANT J, VALLE A, JEGOU D, TEILLET J L'allongement fémoral extemporané suivant la technique de Cauchoix chez l'enfant et l'adolescent. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 195-200

[62] MORIN C, MOREL G, PARENT H, MANZONE P Allongement fémoral extemporané chez l'enfant et l'adolescent. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 42-43

[63] MOSELEY CF A straight line graph for leg length discrepancies. *J Bone Joint Surg* 1977 ; 59 A : 174-179

[64] PANTING AL, WILLIAMS PF Proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60 B : 46-52

[65] PAPPAS AM Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations : classification and treatment. *J Pediatr Orthop* 1983 ; 3 : 45-60

[66] PHEMISTER DB Operative arrestment of longitudinal growth of bones in treatment of deformities. *J Bone Joint Surg* 1933 ; 15 : 1-15

[67] POULIQUEN JC Traitement actuel des inégalités de longueur des membres inférieurs chez l'enfant et l'adolescent. *Ann Pediatr (Paris)* 1993 ; 40 : 253-258

[68] POULIQUEN JC, CEOLIN JL, GORODISCHER S, DAMSIN JP Allongement du membre inférieur par callotasis. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 (suppl I) : 48-50

[69] POUS JG, LOTON J, ROUX C Les grandes hypoplasies et aplasies squelettiques congénitales

des membres inférieurs chez l'enfant. Devenir des malades à l'âge adulte. *Chir Pediatr* 1978 ; 19 : 381-384

[70] RENZI-BRIVIO L, LAVINI F, DE BASTIANI G Lengthening in the congenital short femur. *Clin Orthop* 1990 ; 250 : 112-116

[71] RIGAULT P, BOUQUET P, PADOVANI JP, RAUX P, FINIDORI G L'allongement progressif du fémur chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 13-22

[72] SALAI M, CHECHICK A, GANEL A, BLANKSTEIN A, HOROSZOWSKI H Subluxation of the hip joint during femoral lengthening. *J Pediatr Orthop* 1985 ; 5 : 642-644

[73] SIMARD S, MARCHANT M, MENCIO G The Ilizarov procedure : limb lengthening and its implications. *Phys Ther* 1992 ; 72 : 25-34

[74] TAUSSIG G, PERVES A, HERIPRET G Techniques et résultats des épiphysiodèses dans le traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1972 ; 58 : 741-751

[75] TORODE IP, GILLESPIE R Rotationplasty of the lower limb for congenital defects of the femur. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65 B : 569-573

[76] TUPMAN GS A study of bone growth in normal children and its relationship to skeletal maturation. *J Bone Joint Surg* 1962 ; 44 B : 42-67

[77] VAN NES CP Rotation plasty for congenital defects of the femur. Making use of the ankle of the shortened limb to control the knee joint of a prosthesis. *J Bone Joint Surg* 1950 ; 32 B : 12-16

[78] VLACHOS D, CARLIOZ H Les malformations du fémur. Leur évolution spontanée. *Rev Chir Orthop* 1973 ; 59 : 629-640

[79] WAGNER H Surgical length of short femur and tibia. Technique and indications. *Prog Orthop Surg* 1977 ; 1 : 71-94

[80] WAGNER H Operative lengthening of the femur. *Clin Orthop* 1978 ; 136 : 125-142

Fig 1 :

Fig 1 :

Amélie.

Fig 2 :

Fig 2 :

Phocomélie. Le pied doit être gardé car il augmente la longueur du moignon et peut permettre une mobilisation dans la prothèse.

Fig 3 :

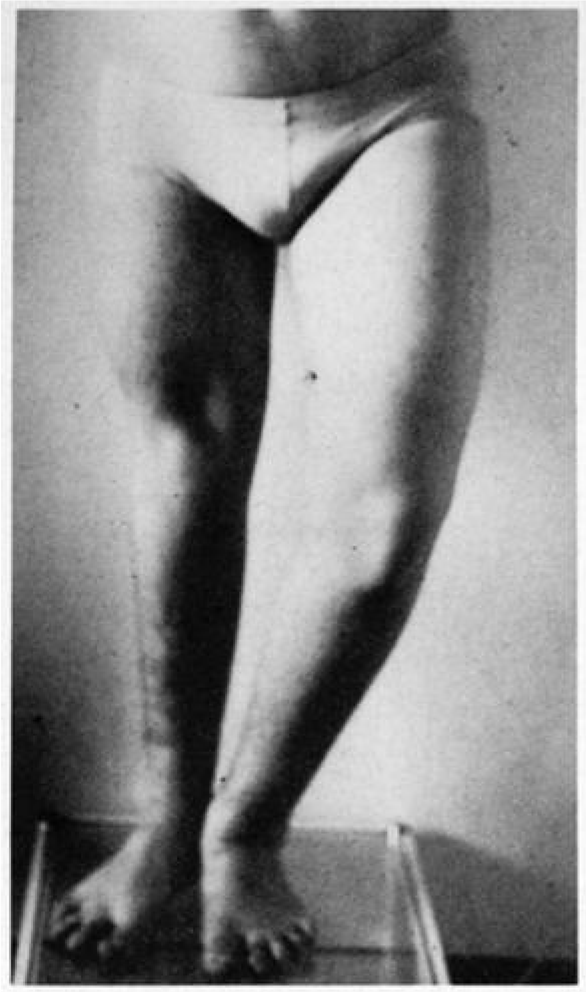

Fig 3 :

Fémur court congénital.

Fig 4 :

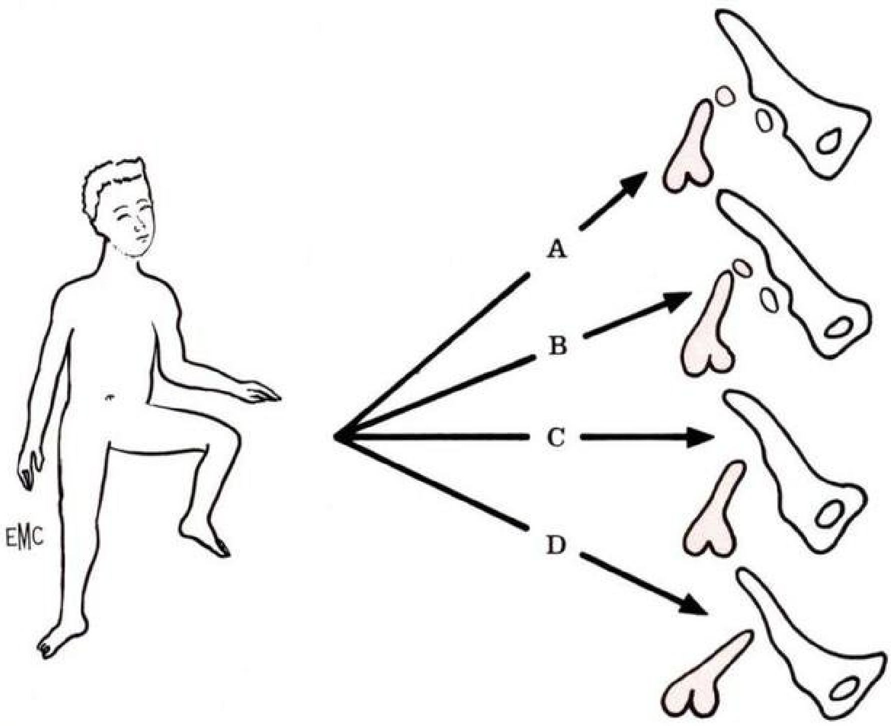

Fig 4 :

Classification d'Aitken.

Fig 5 :

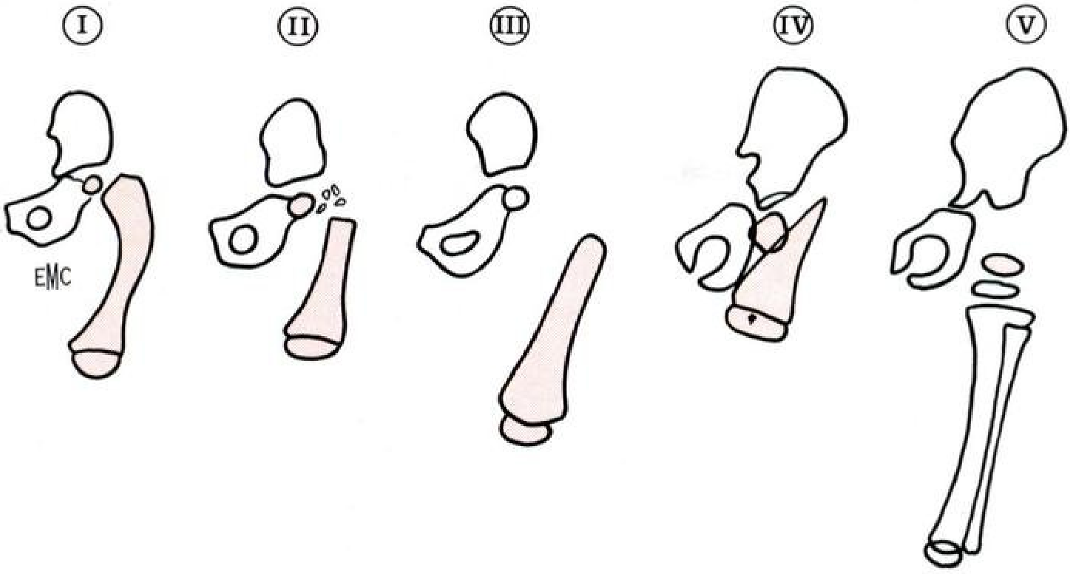

Fig 5 :

Classification d'Amstutz.

Fig 6 :

Fig 6 :

Fémur court congénital avec une hanche normale.

Fig 7 :

Fig 7 :

Fémur court avec pseudarthrose du col. La tête fémorale est en place dans un cotyle normal.

Fig 8 :

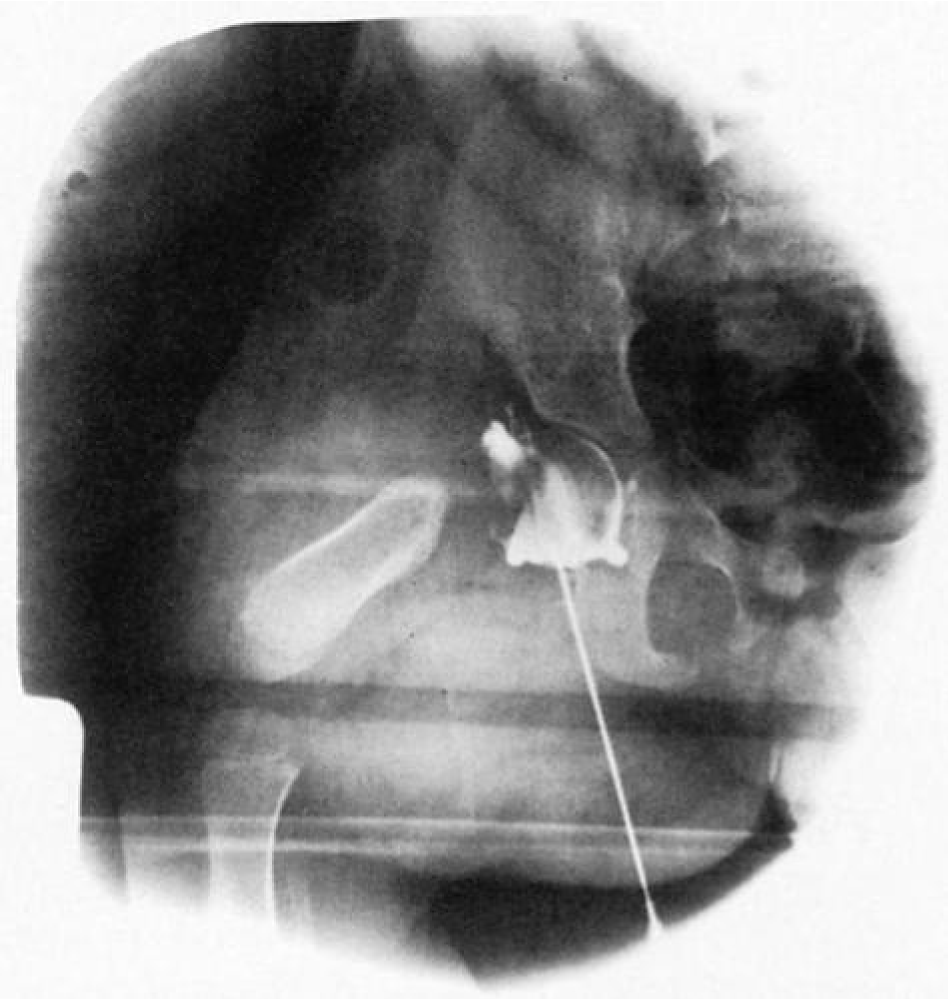

Fig 8 :

L'arthrographie montre un interligne articulaire, donc une tête mobile, ce qui incite à supprimer la pseudarthrose.

Fig 9 :

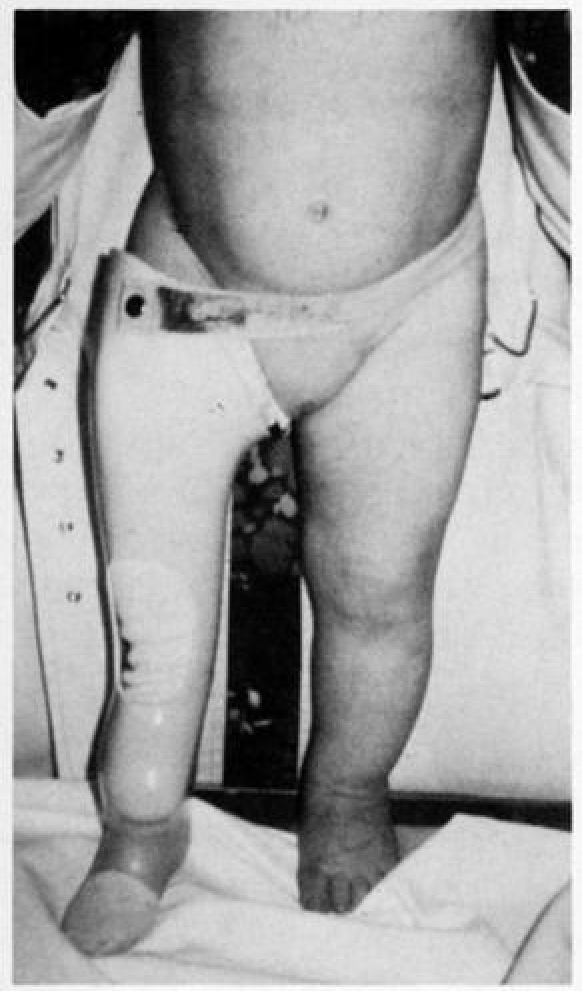

Fig 9 :

Appareillage du tout-petit.

Fig 10 :

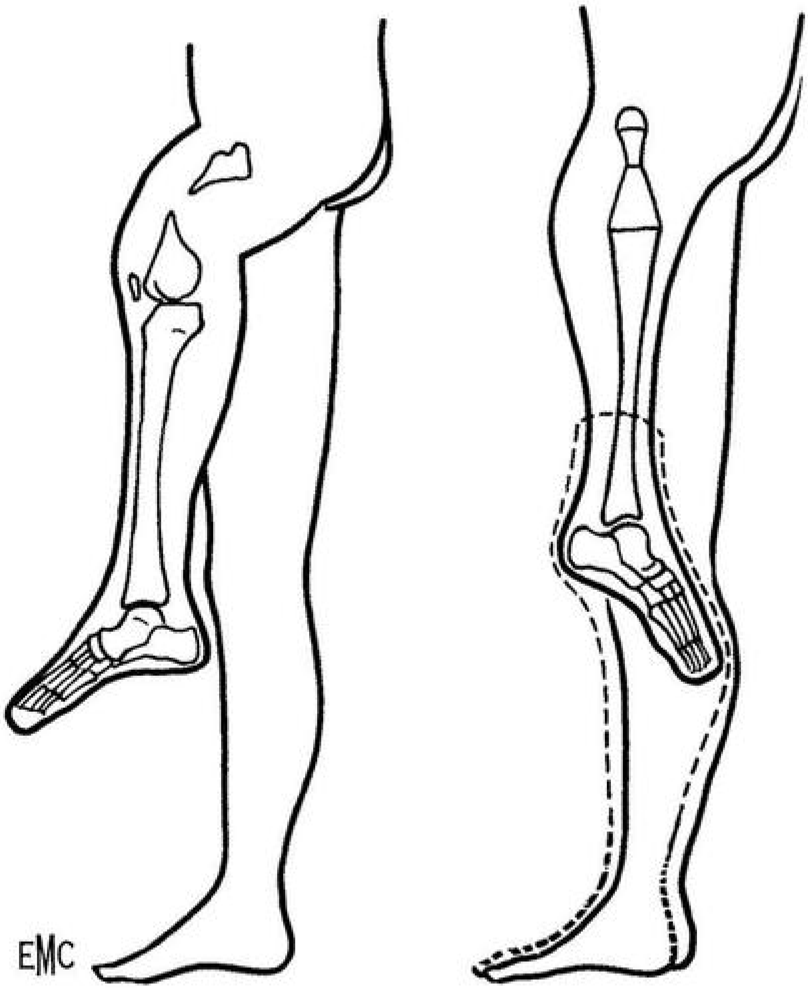

Fig 10 :

Schéma de l'opération de Van Nes.

Fig 11 :

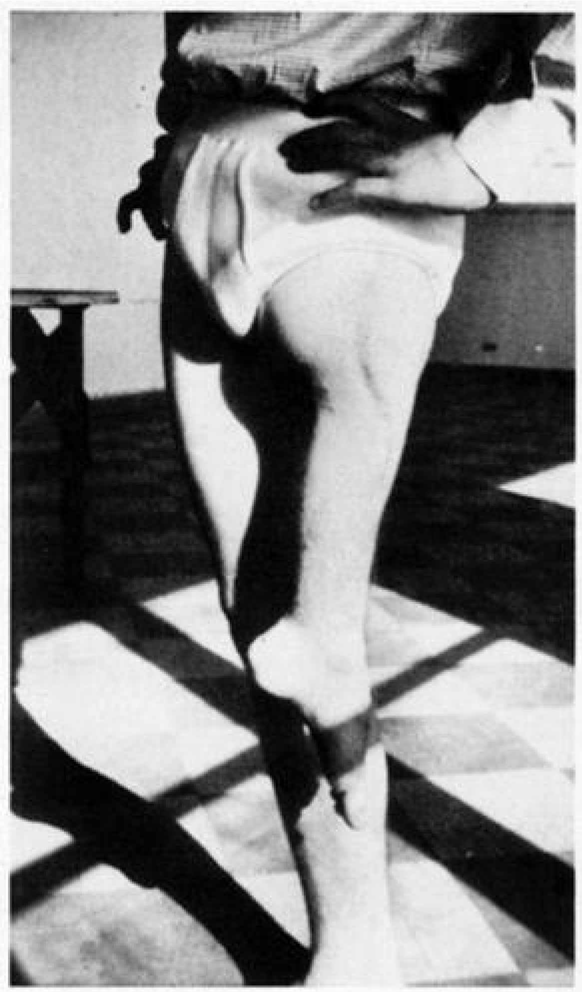

Fig 11 :

Opération de Van Nes : aspect clinique.

Fig 12 :

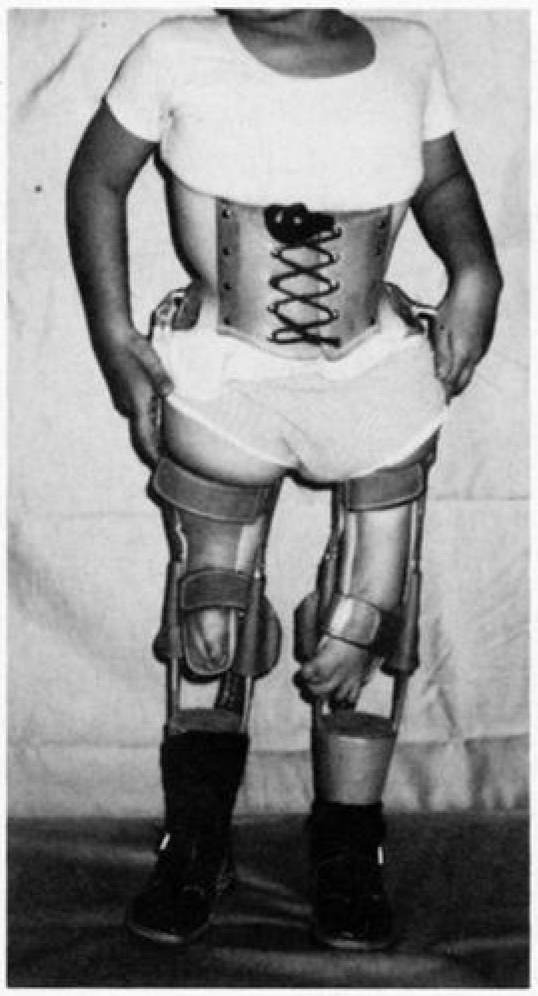

Fig 12 :

Hypoplasie bilatérale à peu près symétrique. Si les prothèses permettent une vie sociale normale par une taille appropriée, la conservation des deux petits membres avec leurs pieds permet une déambulation sans prothèse.

Fig 13 :

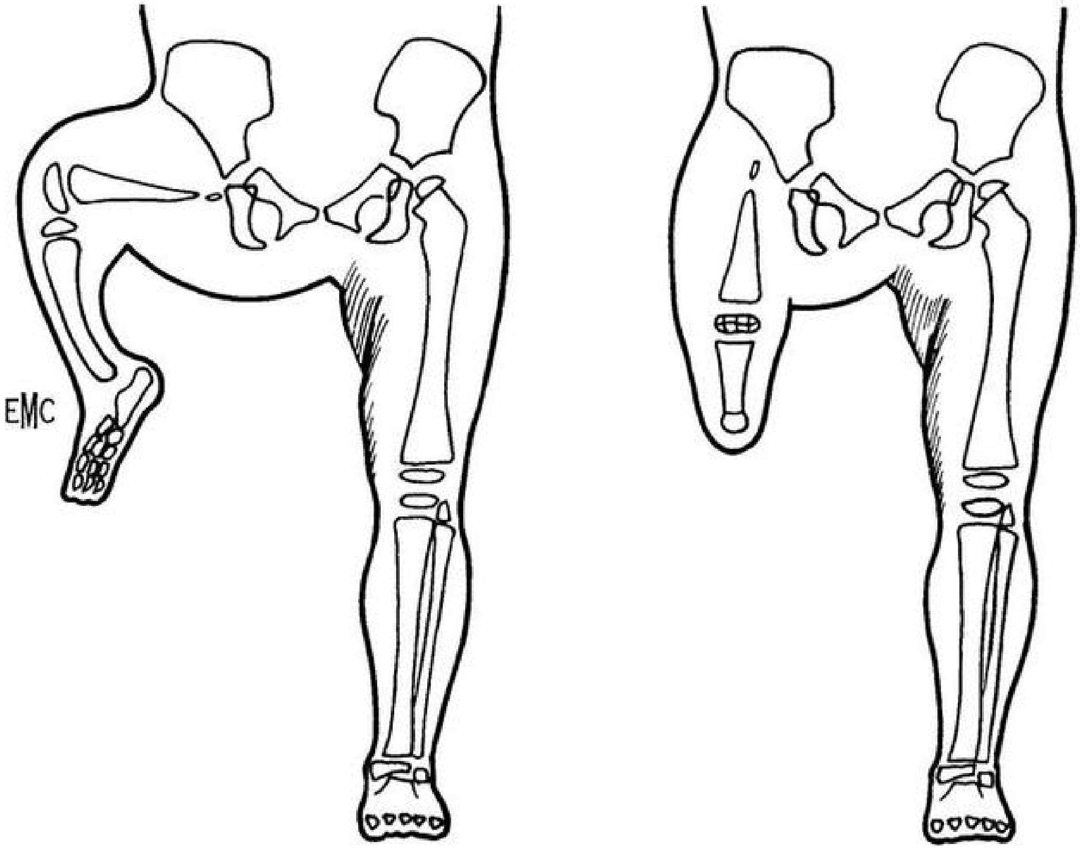

Fig 13 :

Amputation du pied et arthrodèse intraépiphysaire.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-300-A-10

Aplasies et hypoplasies squelettiques congénitales de jambe

JL Clément
B Herbaux
JP Padovani

Résumé. – *Les aplasies et hypoplasies du tibia et du péroné sont des ectromélies longitudinales interne ou externe, dont la fréquence est estimée à 1/10 000 naissances. L'aplasie tibiale est le plus souvent une agénésie complète sans articulation du genou ni cheville. Le pied est en varus équin. L'opération de Brown a été proposée pour reconstruire un tibia à partir du péroné, mais ne semble pas donner les résultats attendus. L'hypoplasie tibiale comporte, le plus souvent, une extrémité supérieure ossifiée ou cartilagineuse. La qualité du genou est variable. L'inégalité de longueur est souvent sévère. La chirurgie de reconstruction consiste à tibialiser le péroné, à reposer le pied et à allonger le membre. Elle ne semble indiquée que si le genou est de bonne qualité. L'aplasie ou l'hypoplasie péronière comporte une incurvation et un raccourcissement tibial avec un pied en valgus équin. Le fémur est souvent malformé. Si l'inégalité de longueur n'est pas trop importante, on peut réaliser une reposition du pied et une chirurgie d'allongement progressif. Si l'inégalité est importante, l'amputation du pied et la prothèse de jambe assurent un résultat fonctionnel rapide et constant.*

Mots-clés : *malformation congénitale, aplasie, agénésie, hypoplasie, tibia, péroné.*

Introduction-Définition

Les aplasies et hypoplasies squelettiques congénitales de jambe regroupent un grand nombre d'affections qui sont en fait très différentes.

Les amputations transversales congénitales peuvent siéger à un niveau quelconque de la jambe. Le segment proximal est normal. Le segment distal est absent, ne s'est pas développé ou a disparu au cours de la vie fœtale. Ces amputations relèvent exclusivement d'un appareillage.

Les pseudarthroses congénitales de jambe réalisent une solution de continuité du tibia et du péroné. Elles sont dues à une malformation localisée qui pose des problèmes de consolidation très ardus mais ne comportent pas réellement d'hypoplasie squelettique. L'hypoplasie, si elle existe, est acquise avec la croissance.

Les petites hypoplasies de jambe et les courbures congénitales du tibia s'accompagnent d'un certain degré de raccourcissement du squelette mais ne posent pas de problème malformatif grave.

Les nanismes, les ostéochondrodysplasies, les dysplasies polyépiphysaires comportent des anomalies squelettiques qui intéressent la jambe, mais aussi les autres pièces du squelette.

Les ectromélies longitudinales constituent les véritables hypoplasies et aplasies du squelette de la jambe et c'est celles que nous traitons dans cet article. Elles comportent deux formes distinctes : les aplasies et hypoplasies du tibia, et les aplasies et hypoplasies du péroné. Ces malformations congénitales graves peuvent être complètes ou partielles. Elles peuvent être intercalaires, c'est-à-dire n'intéresser que la jambe, ou terminales et comporter alors des anomalies du pied.

Jean-Luc Clément *: Praticien hospitalier, chef de service, service d'orthopédie pédiatrique et de chirurgie des scolioses, hôpital Lenval pour enfants malades, 57, avenue de la Californie, 06200 Nice, France.*
Bernard Herbaux *: Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de chirurgie orthopédique et traumatologie de l'enfant, hôpital Jeanne de Flandre, 2, avenue Oscar-Lambret, 59037 Lille, France.*
Jean-Paul Padovani *: Praticien hospitalier, service d'orthopédie pédiatrique, hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.*

Épidémiologie-Étiologie

Il existe peu de données épidémiologiques sur ces malformations longitudinales congénitales.

FRÉQUENCE

La fréquence des anomalies longitudinales diagnostiquées à la naissance est faible, de l'ordre de 1/50 000 naissances. Les malformations longitudinales, qui ne sont diagnostiquées que plus tard, ne sont cependant pas prises en compte. On considère qu'un enfant sur 10 000 est atteint d'une malformation congénitale longitudinale, quelle qu'elle soit. Ces anomalies surviennent en dehors de toute prédominance de côté ou de sexe. L'âge de la mère et le rang de naissance ne jouent aucun rôle. L'âge paternel semble être significativement plus élevé dans les malformations bilatérales [2].

MALFORMATIONS ASSOCIÉES

Elles sont très différentes dans les malformations tibiales et les malformations péronières.

Pour les malformations tibiales, les données s'appuient sur une étude multicentrique réalisée en 1992 et présentée au 49^{e} congrès de la société française de chirurgie pédiatrique [19]. Cent trente-six aplasies ou hypoplasies du tibia ont été recensées, correspondant à 105 enfants. Soixante-treize enfants avaient une atteinte unilatérale et 31 enfants une atteinte bilatérale, soit une fois sur trois. Les malformations associées représentent 52 % des cas. Nous avons observé une malformation du membre supérieur dans 27 % des cas (30 patients). Celle-ci est moins fréquente dans les agénésies tibiales bilatérales. L'atteinte du membre supérieur est en général une atteinte du même type, longitudinale et homolatérale du type agénésie radiale ou cubitale. Quinze patients (14 %) avaient une malformation viscérale, 14 patients (13 %) une malformation rachidienne et quatre patients (3 %) une malformation cardiaque. Les malformations locorégionales du fémur sont peu fréquentes, à

l'inverse de ce que l'on observe dans les aplasies péronières. Nous avons observé quatre luxations congénitales de hanche dont l'origine malformative ne faisait pas de doute.

Pour les malformations péronières, la malformation est bilatérale une fois sur cinq. Les malformations associées sont moins habituelles que dans les hypoplasies du tibia. Les malformations du membre supérieur sont rares : trois cas de main bote cubitale dans les 51 cas de la série de Lefort et Carlioz [15]. On a décrit également des malformations vertébrales. À l'inverse, appartenant à l'ectromélie longitudinale externe, les malformations fémorales proximales de tous types sont fréquentes.

Origine de ces malformations

Elle reste totalement inconnue. On peut évoquer une origine acquise pour les malformations unilatérales isolées et une mutation dominante dans les malformations bilatérales. Nous avons observé, dans notre série, trois cas de malformations familiales. Il a été décrit des cas familiaux où l'aplasie tibiale était associée à des mains fendues ou à des polydactylies. L'anomalie se transmettait sur le mode autosomique dominant, à pénétrance variable dans les mains fendues et à manifestation régulière dans les polydactylies [14]. Compte tenu de ces éléments, le conseil génétique doit être très prudent.

Pour les agénésies unilatérales isolées, le risque de récurrence de l'anomalie pour un autre enfant est très faible, si ce n'est nul. Il s'agit probablement de malformations acquises dont la cause n'est pas connue. Il en est de même pour la descendance du sujet atteint, bien que le conseil nous paraisse plus aléatoire.

Pour les agénésies bilatérales, les agénésies associées à des mains fendues ou des polydactylies, le risque est très différent. S'il s'agit d'un cas bilatéral, on peut évoquer une mutation dominante. Le risque est donc théoriquement nul pour les autres germains et de 50 % pour la descendance. Dans les aplasies tibiales associées à des mains fendues ou à des polydactylies, il peut exister une transmission héréditaire dominante à expression variable et il existe un risque important pour les autres germains et pour la descendance.

Aplasie et hypoplasie du tibia

L'aplasie du tibia comporte tous les intermédiaires entre la simple hypoplasie et l'absence complète de tibia. Elle reste une malformation assez rare, qui est en pratique sévère. Le pied est toujours anormal, la qualité du genou fait tout le pronostic de la maladie. Le traitement de ces malformations est difficile et sujet à beaucoup de controverses entre les partisans des techniques de reconstruction et ceux des techniques d'amputation avec appareillage.

1 *Agénésie tibiale. La jambe est courte, incurvée. Le tibia n'est pas palpable. Le péroné est incurvé en varus.*

ASPECT CLINIQUE

Il est d'emblée très évocateur. La jambe est très courte, incurvée en varus et flessum *(fig 1)*. La peau a un aspect normal mais peut présenter une fossette cutanée. Le péroné est présent, palpable, incurvé en varus. Le tibia, en revanche, n'est pas toujours palpable et tous les stades sont possibles entre l'absence complète de tibia, la palpation d'une extrémité supérieure de petite taille ou la palpation d'un morceau de tibia occupant le tiers ou la moitié supérieurs de la jambe. Le genou est en flessum, avec une mobilité et une stabilité variables selon l'état de développement de l'articulation et de l'appareil extenseur. La tête du péroné fait saillie, luxée à la face postéroexterne du condyle externe. La rotule est le plus souvent présente, souvent hypoplasique, parfois luxée. Elle se prolonge par un tendon rotulien difficile à palper qui s'insère sur l'extrémité tibiale si elle existe. Il est important de noter la stabilité et la motricité du genou, éléments importants du pronostic. Le pied, souvent raide et irréductible, est enroulé en varus équin sur la face interne de la jambe, avec une malléole externe saillante. Il possède cinq rayons dans plus de la moitié des cas (60 %), avec une hypoplasie du premier rayon dans un tiers de ces cas. Dans 40 % des cas, le nombre de rayons est diminué (25 %) ou augmenté (15 %) *(fig 2)*. Il peut exister une duplication complète du pied et nous avons retrouvé un cas avec neuf rayons. Des syndactylies sont fréquentes lorsque les orteils sont en surnombre. La cuisse a un aspect normal dans la grande majorité des cas. Une duplication du fémur, palpable sous la forme d'une grosse exostose interne, a été retrouvée dans 17 cas (15 %). Cette duplication est le témoin de l'ectromélie interne *(fig 3)*.

ASPECTS RADIOLOGIQUES

Les aspects radiographiques dépendent de la gravité de la malformation et de l'âge de l'enfant, car à l'anomalie de formation

2 *Le pied est enroulé en varus équin sur la face interne de la jambe.*
A. Le pied a cinq rayons mais le premier est hypoplasique.
B. Le nombre de rayons peut être diminué ou augmenté.

3 *Agénésie tibiale avec duplication du fémur qui donne l'aspect d'une grosse exostose sur la face interne de la cuisse.*

4 *Hypoplasie du tibia. L'extrémité supérieure comporte une épiphyse et un fragment métaphysodiaphysaire effilé.*

s'ajoute un retard d'ossification. Le tibia est visible dans 30 % des cas (42 cas). Il est constitué le plus souvent d'une extrémité supérieure avec une épiphyse, un cartilage de croissance et un fragment métaphysodiaphysaire plus ou moins long et effilé *(fig 4)*. L'épiphyse tibiale supérieure est cependant rarement visible à la naissance et s'ossifie secondairement. Parfois, l'extrémité est en forme de « patte d'éléphant » au-dessous de laquelle un noyau d'ossification peut apparaître secondairement. Parfois, le tibia est relativement long, s'écarte du péroné à son extrémité distale en créant un diastasis et se termine au niveau de la face interne de l'arrière-pied *(fig 5)*. Dans certains cas, il existe seulement un fragment osseux médiodiaphysaire, grossièrement triangulaire, situé à distance du genou et du pied. Dans 70 % des cas, le tibia n'est pas visible à la naissance (94 cas) *(fig 6)*. Un noyau d'ossification épiphysaire est cependant apparu secondairement, entre 18 mois et 5 ans de délai, 14 fois à l'extrémité supérieure *(fig 7)* et une fois seulement à l'extrémité inférieure. Cette apparition tardive de l'épiphyse est le plus souvent isolée, sans ossification de la métaphyse, ce qui témoigne de l'absence de cartilage de croissance à ce niveau.

Le péroné est normalement constitué avec ses deux épiphyses. Il est soit rectiligne, soit incurvé en varus avec une grande courbure intéressant toute la diaphyse. Cette courbure est parfois remplacée par une angulation médiodiaphysaire et nous avons observé, dans un cas, une fracture néonatale. Parfois hypertrophique transversalement, le péroné est souvent court, avec un raccourcissement moyen de 20 % (de 6 à 40 %). L'extrémité inférieure est située sur la face externe du calcanéum. L'extrémité supérieure est située sur la face externe du condyle externe, à une hauteur variable selon la présence et la taille du tibia.

Le pied n'est pas toujours hypoplasique et peut avoir un squelette normalement développé. Il n'est, en tout cas, jamais normal car au minimum en attitude vicieuse en varus équin. À la naissance, le noyau calcanéen est toujours présent et le noyau astragalien parfois absent, apparaissant avec retard. Une synostose astragalo-calcanéenne est très fréquente, mais jamais visible à la naissance.

5 *Hypoplasie tibiale avec diastasis tibiopéronier. Seule l'extrémité distale du tibia est malformative.*

6 *Absence complète de tibia. Aucune structure osseuse n'est visible à la naissance.*

7 *Hypoplasie tibiale avec apparition secondaire d'un noyau d'ossification épiphysaire tibial supérieur, témoin de la présence d'une maquette cartilagineuse.*

Elle est en général complète et découverte lors de l'intervention de reposition du pied ou lors de la dissection de la pièce d'amputation. D'autres synostoses du médiopied, des métatarsiens ou des phalanges sont fréquentes.

À l'avant-pied, toutes les combinaisons sont possibles, depuis le pied à un métatarsien jusqu'à la duplication du pied qui devient complète quand s'associe une duplication de l'astragale. Le nombre d'orteils est toujours égal ou supérieur au nombre de métatarsiens.

Le fémur est, dans la grosse majorité des cas, normalement développé avec une structure, une morphologie et une longueur

8 *La duplication du fémur se présente comme une ébauche surnuméraire d'extrémité inférieure de fémur.*

9 *La maquette cartilagineuse tibiale supérieure peut être mise en évidence en imagerie par résonance magnétique.*

normales. Une hypoplasie modérée peut s'observer avec un pourcentage de raccourcissement moyen de 3 %. La duplication du fémur apparaît sous la forme d'une ébauche d'extrémité inférieure appendue sur le bord interne de la diaphyse ou de la métaphyse *(fig 8)*. L'hypoplasie du noyau d'ossification inférieur a été notée par certains auteurs [12, 13].

ASPECTS ANATOMIQUES

Les descriptions anatomiques des agénésies du tibia que nous rapportons ici proviennent de la confrontation des données de la littérature [25, 26, 28], des comptes-rendus d'intervention et de la dissection d'un fœtus mort-né qui présentait une agénésie du tibia [19]. Elles concernent, pour la plupart, les formes les plus graves d'agénésie tibiale.

Anomalies ostéoarticulaires

L'articulation du genou est absente dans les cas d'agénésie complète. L'épiphyse fémorale peut être normale. Elle peut être simplement hypoplasique avec des condyles peu développés, une trochlée mal creusée, voire convexe, et une échancrure intercondylienne à peine ébauchée. Elle peut être très hypoplasique, de forme conique ou réduite à un seul condyle externe. Dans d'autres cas, il n'y a pas de tibia osseux, mais il existe une maquette cartilagineuse épiphysaire tibiale supérieure qui peut être mise en évidence par échographie [9] ou en imagerie par résonance magnétique (IRM) *(fig 9)*. Cette maquette, de taille variable (15 à 40 mm de haut), peut comporter deux plateaux tibiaux donnant l'impression d'un genou normal ou être réduite à un seul plateau tibial externe ou interne. Ce noyau cartilagineux, même de petite taille, donne insertion au tendon rotulien [19]. Les ligaments croisés ont un développement probablement très variable. Ils ont été retrouvés dans certains cas où il n'existait qu'une épiphyse cartilagineuse tibiale. L'instabilité antéropostérieure des genoux est cependant très fréquente, même avec des genoux paraissant radiologiquement normaux. La rotule est le plus souvent présente, volontiers hypoplasique. Le tendon rotulien peut être normal et s'insère sur la maquette cartilagineuse. Il peut être réduit à un tissu fibreux qui vient se perdre dans les parties molles de la jambe ou s'attacher sur la tête du péroné. Les ménisques ont été peu souvent décrits. Il a été noté des ménisques en « C » et des ménisques discoïdes. Le tibia, quand il est présent, a une structure macroscopique normale. Sa partie distale effilée est cependant friable. Les études histologiques ont montré qu'il s'agissait d'os de structure haversienne normale. La cheville ne comporte qu'une surface articulaire astragalienne, externe ou supéroexterne, qui s'articule avec l'extrémité inférieure du péroné. Dans un cas, une maquette cartilagineuse inférieure a été retrouvée à l'intervention. Elle s'est ossifiée à 5 ans. Le pied comporte une grande variété d'anomalies ostéoarticulaires déjà décrites sur la radiographie.

Anomalies musculotendineuses

Les anomalies musculotendineuses intéressent essentiellement les muscles internes.

Le muscle quadriceps était toujours présent, ce qui ne préjuge en rien de sa valeur fonctionnelle. Lorsqu'il existait une duplication fémorale, il existait en général un deuxième quadriceps avec parfois une rotule et une ébauche de tendon rotulien. Le biceps était souvent volumineux et régulièrement inséré sur la tête du péroné.

Les muscles de jambe sont répartis dans trois loges aponévrotiques, avec des corps musculaires qui s'insèrent sur les cloisons intermusculaires et sur le péroné.

Les muscles de la loge antérieure de la jambe, notamment le long extenseur de l'hallux et le tibial antérieur, sont souvent atrophiques ou absents, surtout s'il existe une hypoplasie du premier rayon. Les muscles de la loge postérieure sont également anormaux : hypertrophie du triceps sural, gastrocnémien surnuméraire, agénésie presque complète des muscles postérieurs, absence ou hypoplasie du long fléchisseur de l'hallux, hypoplasie et anomalies d'insertion du tendon tibial postérieur etc. Les muscles de la loge externe sont plus constants. Nous avons retrouvé un muscle surnuméraire qui s'insérait sur la face externe du calcanéum et une anomalie d'insertion du muscle long fibulaire qui s'insérait sous la base du cinquième métatarsien.

Anomalies vasculaires

Elles ont pu être analysées sur 17 artériographies. Dans la moitié des cas, l'artériographie était normale avec trois axes vasculaires de jambe. Dans les autres cas, il n'existait que un ou deux axes vasculaires de jambe, avec absence d'injection de l'artère fémorale profonde dans un cas. Ces anomalies exposent aux complications vasculaires postopératoires.

Anomalies nerveuses

Les trois nerfs principaux de la jambe étaient le plus souvent présents et normaux. Cependant, le nerf tibial postérieur était parfois volumineux. Dans un cas de duplication du fémur, on a pu observer deux nerfs sciatiques, un gros tronc externe volumineux et un deuxième interne grêle.

SYNTHÈSE ET CLASSIFICATION

En 1978, Jones [12] a proposé une classification en quatre stades. Dans le type I, où aucun tibia n'est radiologiquement visible à la naissance, il différencie deux stades (a ou b) sur l'existence ou non d'un genou, en fonction de l'aspect radiographique de l'épiphyse fémorale inférieure, elle-même fonction de la présence ou non d'un tibia cartilagineux. Kalamchi propose, lui, de classer ces formes avec tibia cartilagineux dans les types II d'agénésie partielle. Il les différencie des types I sur l'importance du flessum du genou et sur l'aspect, également, de l'épiphyse fémorale inférieure. Cependant, il ne différencie pas, dans ses résultats, les cas avec tibia osseux des cas avec tibia cartilagineux [13].

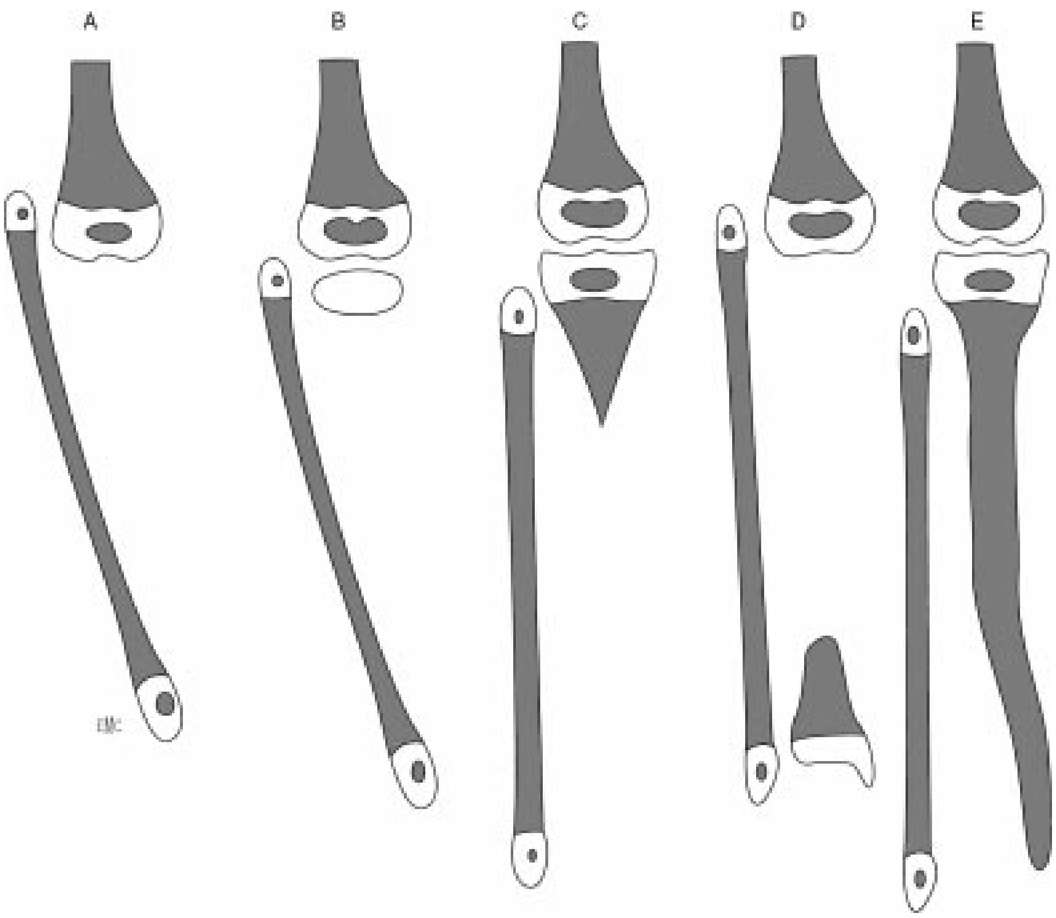

10 *Classification en quatre types des agénésies et hypoplasies du tibia.*
A. Type I : absence complète de tibia ; le péroné est haut et saillant.
B. Type IIa : le tibia n'est présent que sous la forme d'une maquette cartilagineuse qui s'ossifiera secondairement ; le péroné est moins haut.
C. Type IIb : le tibia est présent dans sa partie supérieure ; le péroné est en situation normale.
D. Type III : le tibia est présent dans sa partie inférieure.
E. Type IV : le tibia est hypoplasique dans sa partie distale ; il existe un diastasis tibiopéronier inférieur.

Nous avons proposé une synthèse de ces deux classifications et nous distinguons les différentes formes d'agénésie tibiale en fonction de la qualité de l'articulation du genou *(fig 10)*.

– *Type I :* aucun tibia n'est cliniquement palpable ni radiologiquement visible (type Ia de Jones). La tête du péroné est haute, saillante à l'extrémité de la cuisse. Il n'y a pas d'articulation de genou et la jambe est en flessum marqué, avec peu ou pas de mobilité. C'est le cas le plus fréquent. Nous avons retrouvé 79 cas sur 136 (59 %).

– *Type IIa :* le tibia n'est pas radiologiquement visible, mais il y a une masse cartilagineuse à son extrémité supérieure qui s'ossifie secondairement. L'absence d'ossification métaphysaire tibiale indique qu'il n'y a pas de plaque conjugale à l'extrémité supérieure du tibia. La tête du péroné est moins haute. Il existe une articulation du genou de qualité fonctionnelle médiocre, en flessum moins marqué, mobile mais instable. Nous en avons retrouvé 14 cas (10 %).

– *Type IIb :* le tibia est radiologiquement visible dans sa partie supérieure. La métaphyse est ossifiée mais le noyau épiphysaire tibial supérieur n'est pas toujours visible à la naissance. Il existe un cartilage de croissance à l'extrémité supérieure du tibia. L'agénésie intéresse la moitié inférieure du tibia. La tête du péroné est en situation à peu près normale. L'articulation du genou est de qualité variable. Nous avons retrouvé 33 cas sur 136 (24 %).

– *Type III :* le tibia est cliniquement palpable ou radiologiquement visible dans sa partie inférieure. L'agénésie intéresse les deux tiers supérieurs du tibia. Le genou est très instable. Il s'agit d'une forme très rare : deux cas sur 136 (1,5 %).

– *Type IV :* le tibia est simplement hypoplasique dans sa partie distale et il existe un diastasis tibiopéronier inférieur. Le genou est normal. Le péroné fait saillie à son extrémité inférieure, luxé sur la face latérale du calcanéum. Le pied est en varus équin, interposé dans le diastasis tibiopéronier. Nous avons retrouvé sept cas (5 %) dans notre étude.

TRAITEMENT

Les méthodes thérapeutiques peuvent se classer en deux grands groupes : les méthodes conservatrices et les méthodes non conservatrices.

Méthodes conservatrices

Elles ont pour but de recréer un tibia et un pied plantigrade. Elles sont diverses et utilisées en fonction de l'état anatomique local.

– L'arthrodèse péronéotibiale consiste à obtenir la fusion entre fémur et péroné en réimplantant l'extrémité supérieure du péroné dans une logette osseuse creusée dans l'épiphyse fémorale inférieure. Il y a un risque de lésion du cartilage de croissance péronier supérieur, mais aussi fémoral inférieur. Elle aboutit à un membre raide sans aucune possibilité de genou prothétique.

– L'intervention de Brown consiste à refaire un tibia à partir du péroné [3, 17, 24]. Il faut créer une néoarticulation du genou en reposant le péroné sous le fémur et réaligner le tendon quadricipital dans l'axe du segment jambier. Elle permet de conserver le potentiel de croissance de l'extrémité supérieure du péroné. L'épiphyse péronière se remodèle au contact des condyles fémoraux. La stabilité du néogenou ainsi créé est cependant précaire, rendant souvent nécessaire un appareillage. Le risque de flessum est important, pouvant conduire à une désarticulation secondaire [4].

– La tibialisation du péroné consiste à reconstruire la partie inférieure agénésique du tibia en utilisant le péroné. Le péroné est ostéotomisé. La partie inférieure est translatée et fixée au moignon tibial. L'ostéosynthèse doit être solide pour éviter les pseudarthroses. L'extrémité supérieure et son périoste sont laissés en place, réalisant une bifurcation tibiopéronière [5]. Certains la solidarisent au moignon tibial.

La reposition du pied est le complément nécessaire de ces interventions de reconstruction du tibia. Elle nécessite une libération large avec de nombreuses ténotomies, en y associant si nécessaire

une astragalectomie ou un raccourcissement du péroné, et en fixant la position de façon efficace et prolongée. Malgré ces précautions, le risque de récidive de la malposition du pied est important. Les 19 pieds qui ont été reposés dans notre étude ont nécessité 42 interventions !

L'arthrodèse péronéotarsienne consiste à fusionner l'arrière-pied avec le péroné. Il y a un risque de stérilisation du cartilage de croissance de l'extrémité inférieure du péroné. Positionné en équin, le pied en appui digitigrade peut compenser en partie l'inégalité de longueur.

Le traitement de l'inégalité de longueur fait appel aux méthodes classiques d'allongement progressif. On les réalise si le tibia a été reconstruit et si le pied est plantigrade. Elles sont cependant difficiles à mettre en œuvre, du fait de l'os à allonger qui est dystrophique et de l'instabilité des articulations sus- et sous-jacentes. Il y a un risque important de luxation du genou et de déstabilisation du pied qu'il faut prévenir.

De nombreuses autres interventions sont parfois nécessaires chez ces enfants pour lesquels le programme de reconstruction est long et périlleux : traitement d'une pseudarthrose, ostéotomie de correction d'axe, épiphysiodèse, réaxation de rotule, libération d'un flessum de genou, ostéosynthèse de fracture etc.

Méthodes non conservatrices : amputations

Elles ont pour but d'assurer rapidement une fonction de déambulation : l'amputation de cuisse est peu utilisée chez le jeune enfant car le moignon est très court en fin de croissance. La désarticulation du genou a l'avantage de laisser persister le cartilage de croissance fémoral inférieur, responsable de 70 % de la croissance du fémur. Les amputations de jambe posent également le problème de la longueur du moignon. Les amputations de pied sont diverses. L'amputation complète du pied est une méthode simple qui consiste à replacer la coque talonnière sous le péroné et permet d'obtenir un moignon de bonne qualité. L'amputation de l'avant-pied nécessite de reposer chirurgicalement l'arrière-pied sous le péroné. La technique de Boyd consiste à enlever l'astragale et à reposer le calcanéum sous le péroné. Elle permet la correction de l'attitude vicieuse du pied et donne un très bon moignon [8]. Ces méthodes ont l'avantage de l'efficacité et permettent à l'enfant d'acquérir la marche avec sa prothèse dès l'âge de 1 an.

Indications

La revue des 105 dossiers de patients et l'appréciation des résultats obtenus nous ont permis de préciser les indications chirurgicales. Elles dépendent surtout du type de la malformation, de l'existence ou non d'un genou, de sa stabilité et de l'uni- ou bilatéralité des lésions.

– Dans les *agénésies de type I*, il existe une différence évidente dans les résultats entre les deux types de chirurgie. Les enfants qui ont été amputés d'emblée (24 patients) ont eu une seule intervention, ont tous été appareillés et ont une fonction satisfaisante. Les enfants qui ont eu une reconstruction (32 patients) ont eu en moyenne quatre interventions, avec des durées de traitement de 6 ans. Il y a deux bons résultats sur les 32 et 10 amputations secondaires.
Compte tenu de ces résultats, les options thérapeutiques pourraient être simples à prendre. L'intervention reconstructive décrite par Brown, si séduisante qu'elle puisse paraître, ne donne pas, dans notre série nationale [19], les résultats annoncés par l'auteur. Le genou obtenu n'est jamais stable et nécessite une prothèse avec emboîture de cuisse, voire souvent une orthoprothèse si la jambe est trop courte, ce qui est bien souvent le cas. Le pied est bloqué dans une position plantigrade au prix de plusieurs interventions *(fig 11)*. Dès lors, la prothèse étant indispensable, il n'y a pas de réel avantage à vouloir reconstruire une agénésie complète du tibia et conserver le membre. La durée du traitement et le nombre d'interventions que subissent ces enfants sont des éléments importants à prendre en compte. La décision d'une amputation est d'autant mieux acceptée qu'elle est proposée précocement et apparaît comme un échec lorsqu'elle vient au terme d'un programme thérapeutique déjà bien engagé.
Le traitement de l'agénésie tibiale complète semble être la désarticulation au niveau du genou avec appareillage par une prothèse qui comporte une emboîture fémorale et une articulation de genou. L'intervention doit être réalisée dans la première année pour permettre à l'enfant d'acquérir la marche dans des délais normaux [6, 16]. L'opération de Brown peut être indiquée si les parents refusent l'amputation ou si le patient n'a pas accès à un appareillage [20].
Dans les formes bilatérales, l'amputation bilatérale donne une petite taille debout sans prothèse. On peut envisager une reconstruction bilatérale car il n'y a pas de problème d'inégalité. L'instabilité du genou rend indispensable le port d'un appareillage pour la marche qui ne rend pas indispensable la conservation du pied.

11 *Résultat à l'âge adulte d'une opération de Brown.*
A. L'extrémité supérieure du péroné placée sous le fémur s'est remodelée et tibialisée ; le genou reste très instable et raide.
B. Le pied est plantigrade, mais raide.

– Dans les *agénésies de type II*, les résultats ont pu être analysés sur 24 patients dont le traitement était terminé. Les sept patients qui présentaient une forme de type IIa ont totalisé 19 interventions (2,7 par patient). Six patients sont appareillés, cinq pieds ont été amputés soit d'emblée, soit secondairement. Les 17 patients qui présentaient une agénésie de type IIb ont totalisé 73 interventions (4,3 par patient). Six patients ne sont pas appareillés. Tous les genoux ont été conservés, assez mobiles et instables une fois sur deux. Dix pieds ont été conservés, tous raides, sept plantigrades et trois en attitude vicieuse. La qualité du genou semble être l'élément pronostique essentiel.

– Dans les *types IIa unilatéraux*, la qualité du genou est médiocre, avec un genou mobile mais instable. Il n'est pas possible de se passer d'appareillage et la chirurgie d'allongement est hasardeuse. Une prothèse de jambe avec cuissarde ou joues latérales donne une meilleure fonction qu'un appareil cruropédieux avec chaussures orthopédiques et compensation d'inégalité. Dès lors, il devient inutile de conserver un pied qui va gêner l'appareillage. Il faut préférer une amputation complète du pied en plaçant la coque talonnière sous l'extrémité inférieure du péroné, plutôt

qu'une amputation de l'avant-pied et reposition de l'arrière-pied sous le péroné qui risque d'aboutir à un moignon court, en stérilisant le cartilage péronier inférieur. Les auteurs proposent donc, dans ces types IIa, une tibialisation du péroné associée à une amputation du pied permettant de régler le problème en un temps opératoire.

– Dans les *types IIb unilatéraux*, la stabilité du genou est variable et, schématiquement, plus le moignon tibial est long, plus le genou est stable. Si le genou est instable dans tous les plans, on peut proposer, comme dans le type IIa, de tibialiser le péroné et d'amputer le pied ou l'avant-pied. Le cartilage tibial supérieur est actif et il n'y a pas de problème de moignon court. Si le genou est stable ou n'a qu'une instabilité antéropostérieure, on peut « se lancer » dans une chirurgie complète de reconstruction avec, dans un premier temps, tibialisation du péroné et reposition du pied et, secondairement, chirurgie d'allongement.

– Dans les *formes bilatérales*, il faut rester conservateur car il n'y a pas d'allongement à prévoir. Il faut essayer de conserver le pied du côté où l'agénésie est la moins grave.

– Les *agénésies de type III* ne comportent pas de genou mais un pied de bonne qualité. C'est une malformation exceptionnelle et c'est peut-être dans ces cas que se justifie l'opération de Brown qui permet d'avoir un pied plantigrade et un genou stabilisé par une orthèse.

– Les *agénésies de type IV* ont un genou normal et justifient une chirurgie de correction de l'équin du pied et une chirurgie d'allongement [18, 23].

Au-delà de cette analyse qui peut paraître purement technique, il faut considérer le retentissement psychologique de la malformation sur l'enfant et son entourage. La malformation est un drame familial et « l'enfant et les parents tiennent à ce membre partiellement amputé ». L'amputation proposée est souvent considérée comme une aggravation de la malformation. Les interventions chirurgicales, multiples et douloureuses, ne donnent pas toujours de bons résultats et ne constituent jamais une réparation complète de la malformation. Elles sont une épreuve et un traumatisme pour l'enfant et sa famille. Il faut les prendre en compte à chaque fois que l'on établit, avec l'enfant et sa famille, un programme de reconstruction. Un climat de confiance est indispensable pour mener à bien cette entreprise périlleuse.

Aplasie et hypoplasie du péroné

Les malformations du péroné sont les plus fréquentes des aplasies osseuses du membre inférieur. Ici aussi, il existe tous les degrés entre la simple hypoplasie discrète et l'absence totale de péroné. L'aplasie péronière est de diagnostic évident, alors que l'hypoplasie péronière est plus difficile à diagnostiquer, et il faut la rechercher en dessous d'une malformation fémorale ou de l'autre côté d'une aplasie péronière connue [15].

ASPECT CLINIQUE

La jambe est courte et très souvent courbe, avec une crosse à sommet antérieur et interne. Le sommet de la courbure se situe à la jonction deux tiers supérieurs/tiers inférieur de la jambe. La peau est déprimée en fossette au sommet de l'incurvation. Le péroné est ou n'est pas palpable, en fonction de la gravité de l'hypoplasie. Le genou est souvent en valgus et parfois en flessum. La rotule est en place. Une laxité antéropostérieure est retrouvée dans la majorité des cas, objectivée par un tiroir antérieur ou un signe de Lachmann. Cette laxité est cependant bien supportée et rarement à l'origine d'épisodes d'instabilité. Le pied est toujours anormal, plus petit que le pied controlatéral ou franchement malformé, avec absence d'un ou plusieurs rayons externes. Des syndactylies sont possibles. Ce pied est en attitude vicieuse, toujours en valgus, parfois en équin, et avec une adduction de l'avant-pied. Cette attitude vicieuse est aggravée par la déformation de la jambe. La cuisse peut être normale. Elle est très souvent anormale, soit seulement courte, parfois très courte, trapue, en rotation externe et abduction. Elle constitue alors l'élément prépondérant de la malformation du membre.

12 *Hypoplasie du péroné avec tibia courbe et court. La courbure est à sommet antéro-interne. Le raccourcissement est de 20 % et ce pourcentage reste constant pendant la croissance.*

ASPECTS RADIOGRAPHIQUES

Le péroné est aplasique ou hypoplasique. Si l'aplasie est complète, il est non radiovisible. Si l'aplasie est incomplète, des calcifications peuvent apparaître tardivement à la place du péroné vestigial. L'aplasie peut être localisée, le plus souvent à l'extrémité supérieure. Si le péroné est hypoplasique, il comporte une extrémité supérieure bien formée, mais bas située, et une extrémité inférieure un peu haut située et qui peut apparaître tardivement.

Le tibia est très souvent courbe. L'angulation est variable et peut atteindre l'angle droit. Le sommet est antérieur et interne, la corticale postérieure concave est épaisse. Des stries horizontales sont visibles, convergentes vers le sommet de la crosse. Cette courbure tibiale ne comporte pas de zone dystrophique et n'évolue pas vers une pseudarthrose congénitale. Elle a une tendance à la correction progressive avec la croissance. Ce tibia est également toujours court (*fig 12*). Sa longueur va de 60 à 95 % de la longueur du tibia sain controlatéral et ce pourcentage reste à peu près constant tout au long de la croissance [11, 21]. La jambe malformée suit une courbe de croissance harmonieuse mais dont la pente est plus faible que celle de la jambe normale. L'inégalité de longueur suit la règle habituelle d'évolution des inégalités de longueur d'origine congénitale. La prévision de l'inégalité de longueur de fin de croissance peut être réalisée précocement en utilisant l'une ou l'autre des méthodes mathématiques, graphiques ou informatiques. En pratique, du fait de ce pourcentage constant, il est possible d'avoir, d'emblée, une idée de l'inégalité en fin de croissance en calculant le pourcentage de raccourcissement sur la radiographie initiale et en le rapportant à la longueur d'un tibia normal de fin de croissance, soit 350 mm chez la fille et 370 mm chez le garçon. Si un garçon de 5 ans, ayant un tibia de 200 mm, a un raccourcissement de 40 mm, soit un pourcentage de 20 %, son inégalité en fin de croissance sera de 20 % × 370 mm = 74 mm. Ce calcul approximatif est utile car l'importance de l'inégalité est un facteur pronostique important.

Le pied est anormal car souvent amputé d'un ou plusieurs rayons externes. L'articulation de la cheville est orientée vers l'arrière et le dehors. La surface astragalienne est souvent en dôme et témoigne alors d'une synostose de l'arrière-pied. Ces synostoses sont très fréquentes [10] et peuvent intéresser tout le pied. Elles ne sont, dans le jeune âge, que des synchondroses non radiovisibles.

Le fémur est souvent anormal car la malformation fémorale rentre dans le cadre de l'ectromélie longitudinale externe. Simple fémur

13 *Fémur court congénital avec coxa vara associé à une hypoplasie péronière.*

court, fémur court avec coxa vara, aplasie fémorale proximale, aplasie fémorale totale, il n'y a pas de parallélisme entre la sévérité de la malformation péronière et celle de la malformation fémorale *(fig 13)*. Cette malformation fémorale est souvent l'élément dominant de la malformation du membre dans laquelle l'hypoplasie du péroné n'est qu'un des éléments que l'on pourrait qualifier de secondaire.

Le genou est anormal sur son versant externe. Outre l'absence de la tête du péroné, il existe une hypoplasie du condyle externe et du plateau tibial externe responsable d'un genu valgum.

ASPECTS ANATOMIQUES

Ces données descriptives sont tirées des comptes-rendus opératoires ou des pièces de dissection après amputation. Lorsqu'il est absent, le péroné est remplacé par un péroné vestigial régulièrement retrouvé au cours des interventions. C'est une bride fibreuse, effilée vers le haut et plus épaisse en bas, au sein de laquelle peuvent apparaître des ossifications. La malléole externe vestigiale est articulée avec le bloc astragalocalcanéen et reliée au tibia et à l'arrière-pied par de solides ligaments. Le ligament latéral externe de la cheville est très solide et attire le pied en valgus. Ce péroné vestigial se poursuit en dehors par la cloison intermusculaire et en dedans par la cloison interosseuse. La laxité antéropostérieure du genou est liée à une hypoplasie ou une agénésie des ligaments croisés, et surtout du ligament croisé antérieur. Elle peut être suspectée sur l'hypoplasie des épines tibiales sur la radiographie. IRM ou arthroscopie confirment l'absence ou l'hypoplasie du ligament croisé antérieur dans 95 % des cas et du ligament croisé postérieur dans 65 % des cas [22]. Les muscles présentent un certain nombre d'anomalies. Le tendon du biceps descend très bas et s'attache sur le péroné vestigial. Le tendon d'Achille est court et large. Le corps musculaire du triceps sural descend souvent jusqu'au calcanéum. Les muscles fibulaires sont individualisés. Le tendon du long fibulaire passe sous la plante du pied et s'insère normalement sur la base du premier métatarsien. Le court fibulaire s'insère sur la face externe du calcanéum lorsque le cinquième rayon manque. Parfois, les deux muscles forment une masse unique dont le tendon s'attache sur le calcanéum. Le tronc du nerf sciatique poplité externe est souvent normal. Des anomalies des branches de division et des branches collatérales ont été signalées. Les vaisseaux sont souvent anormaux, avec notamment une hypoplasie ou une absence de l'artère tibiale antérieure. Ces anomalies vasculaires peuvent être à l'origine de complications sévères, notamment lors de chirurgie d'allongement.

SYNTHÈSE ET CLASSIFICATION

La classification des hypoplasies péronières est simple. Le pronostic dépend non pas tant de la malformation péronière que surtout de la malformation fémorale et du raccourcissement tibial. Nous adopterons la classification en deux types de Achterman et Kalamchi [1] *(fig 14)*.

– *Le type I est l'hypoplasie du péroné*. Il inclut toutes les formes dans lesquelles une portion de péroné est présente. Ce groupe est divisé en deux sous-groupes. Dans le type Ia, le péroné est complètement

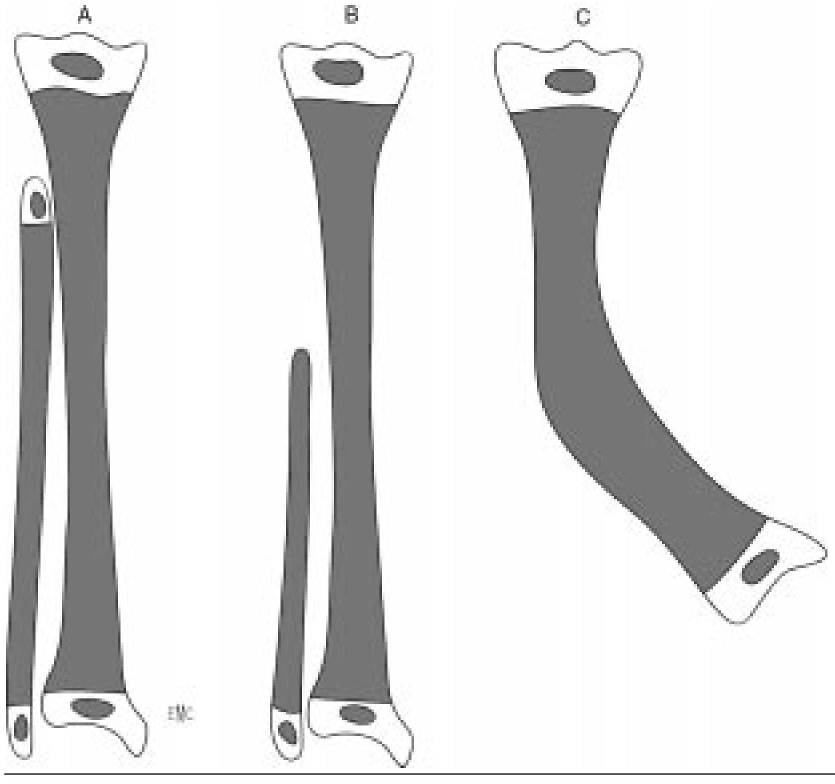

14 *Classification des agénésies et hypoplasies du péroné.*
A. Type Ia : le péroné est complètement formé, simplement hypoplasique.
B. Type Ib : l'extrémité supérieure du péroné est absente.
C. Type II : le péroné est totalement absent et la courbure tibiale est constante dans cette forme.

formé mais plus grêle que du côté normal et plus court, avec une épiphyse proximale trop basse et une épiphyse distale trop haute. Dans le type Ib, il y a une absence partielle du péroné, en général l'extrémité supérieure sur le tiers ou la moitié de sa longueur.

– *Le type II est l'agénésie du péroné*. Le péroné est absent ou seulement remplacé par un fragment vestigial inférieur.

Il n'existe pas de différence significative entre le type I et le type II, concernant notamment le raccourcissement fémoral et tibial, le valgus du genou, l'absence de rayon externe ou les synostoses du pied. En revanche, la différence entre les deux types s'exprime au niveau de la courbure tibiale qui est constante (95 %) dans les types II et peu fréquente (10 %) dans les types I. Le pied n'est jamais plantigrade mais toujours en équin valgus dans les types II. Il peut être plantigrade dans les types I.

TRAITEMENT

Comme dans l'agénésie tibiale, les méthodes thérapeutiques peuvent se classer en deux grands groupes : les méthodes conservatrices et les méthodes non conservatrices.

Méthodes conservatrices

Elles ont pour but de reconstruire un membre sinon normal, au moins d'une longueur suffisante, avec un pied plantigrade et si possible sans appareillage. La reposition du pied nécessite la résection du péroné vestigial, une libération large avec allongement des tendons et une fixation par broches. Une astragalectomie est parfois nécessaire lorsque le pied est très raide. La correction de la crosse tibiale par ostéotomie est souvent réalisée, même si l'évolution spontanée se fait vers la correction. Elle se fait au mieux dans le même temps que la reposition du pied. La correction de l'inégalité de longueur est faite secondairement par un ou deux allongements progressifs, complétés si besoin par une épiphysiodèse controlatérale. Ces allongements sont difficiles car il y a un risque important de déstabilisation du pied, de luxation du genou et de déviation de la jambe en valgus et en flessum. L'allongement est fait autour de l'âge de 11 ou 12 ans pour garder la possibilité d'une épiphysiodèse complémentaire. S'il y a deux allongements prévus, le premier allongement est réalisé entre 5 et 8 ans, en fonction de l'importance de l'inégalité. S'il y a nécessité de compléter l'égalisation, on peut réaliser une épiphysiodèse du côté sain sur le cartilage fémoral inférieur et/ou tibial supérieur, en fonction du calcul prévisionnel. Dans le but de minimiser l'agression du membre sain, les techniques d'épiphysiodèse percutanée, qui ont fait la preuve de leur efficacité, sont, à notre avis, à préférer aux autres types d'épiphysiodèse par agrafes ou selon Phemister. Pour les mêmes raisons, les interventions de raccourcissement extemporané du membre sain controlatéral paraissent peu recommandées.

Méthodes non conservatrices

Elles permettent de régler le problème en une seule intervention. Elles consistent essentiellement en l'amputation du pied selon la technique de Syme [29]. C'est une désarticulation de la cheville avec reposition de la coque talonnière sous le tibia. Le moignon est de bonne qualité et permet la mise en place d'une prothèse de jambe. L'amputation du pied peut être remplacée par une amputation de l'avant-pied et une arthrodèse tibioastragalienne ou tibiocalcanéenne. Le moignon est également de bonne qualité, mais il y a un risque de stérilisation du cartilage tibial inférieur et donc de moignon plus court.

Indications

Elles dépendent surtout de la qualité du pied et de l'importance de l'inégalité de longueur en fin de croissance. La gravité de la malformation fémorale intervient largement dans les indications [7] et, lorsqu'elle est sévère, passe au premier plan. Schématiquement, lorsque le pied est en attitude vicieuse sévère et que l'inégalité prévisionnelle est importante, supérieure à 15 cm, il est peu raisonnable, à l'heure actuelle, de se lancer dans un programme de reconstruction qui comportera au moins deux allongements et une ou plusieurs interventions sur le pied. L'amputation de Syme est une solution qui donne un résultat fonctionnel rapide, constant et stable. L'enfant a, avec sa prothèse, une vie sociale normale et peut pratiquer toutes les activités sportives [27]. Cette amputation est d'autant mieux acceptée qu'elle a été pratiquée tôt, si possible avant l'âge de la marche. Réalisée plus tard, au décours d'une chirurgie de reconstruction devenue irréalisable, elle est vécue comme un échec. À l'opposé, si le pied est plantigrade d'emblée et si l'inégalité est inférieure à 10 cm, il paraît souhaitable de programmer une chirurgie de reconstruction qui comporte une reposition du pied, une correction de la crosse tibiale et un allongement tibial, associé éventuellement à une épiphysiodèse. En attendant l'allongement, l'inégalité est traitée, au début, par une simple talonnette ou semelle dans la chaussure, puis par une semelle compensée sous la chaussure et, en dernier recours, par une chaussure orthopédique avec compensation d'inégalité de longueur.

Entre ces deux tableaux, toutes les formes sont possibles et c'est là qu'interviennent l'expérience, les convictions du chirurgien et surtout l'attitude des parents face à la malformation de leur enfant.

Conclusion

Les hypoplasies et aplasies du tibia et du péroné sont des malformations graves et complexes du squelette jambier. On peut opposer les aplasies et hypoplasies tibiales, qui sont rares mais graves et qui rentrent dans un contexte polymalformatif et parfois familial, aux aplasies et hypoplasies péronières qui sont plus fréquentes, moins préoccupantes s'il elles n'étaient pas associées à des malformations fémorales.

La prise en charge est difficile car l'expérience de chacun est modeste. La reconstruction chirurgicale nécessite plusieurs temps opératoires constituant une entreprise longue et semée d'embûches qui ne donne jamais un membre normal. Elle est à mettre en balance avec la mise en place d'une prothèse, solution définitive mais efficace sur le plan fonctionnel.

Références ➤

Références

[1] Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 133-137

[2] Bouyala JM, Rigault P. Les grandes hypoplasies et aplasies squelettiques congénitales des membres inférieurs chez l'enfant. *Chir Pédiatr* 1978 ; 19 : 291-389

[3] Brown FW. Construction of a knee joint on congenital total absence of the tibia (paraxial hemimelia tibia). A preliminary report. *J Bone Joint Surg Am* 1965 ; 47 : 695-704

[4] Christini D, Levy EJ, Facanha FA, Kumar SJ. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1993 ; 13 : 378-381

[5] Davids JR, Meyer LC. Proximal tibiofibular bifurcation for the management of longitudinal deficiency of the tibia. *J Pediatr Orthop* 1998 ; 18 : 110-117

[6] Epps CH, Schneider PL. Treatment of hemimelias of the lower extremity. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 273-277

[7] Epps CH, Tooms RE, Edholm CD, Kruger LM, Bryant OD. Failure of centralization of the fibula for congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 858-867

[8] Fulp T, Davids JR, Meyer LC. Longitudinal deficiency of the fibula. Operative treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 674-682

[9] Grissom LE, Harcke HT, Kumar SJ. Sonography in the management of tibial hemimelia. *Clin Orthop* 1990 ; 251 : 266-270

[10] Grogan DP, Holt GR, Ogden JA. Talocalcaneal coalition in patients who have fibular hemimelia or proximal femoral focal deficiency. A comparison of the radiographic and pathological findings. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 1363-1370

[11] Hootnick D, Boyd NA, Fixsen JA, Lloyds-Roberts GC. The natural history and management of congenital short tibia with dysplasia or absence of the fibula. *J Bone Joint Surg Br* 1977 ; 59 : 267-271

[12] Jones D, Barnes J, Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management. *J Bone Joint Surg Br* 1978 ; 60 : 31-39

[13] Kalamchi A, Dawe RV. Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Br* 1985 ; 67 : 581-584

[14] Lamb DW, Wynne-Davies R, Withmore JM. Five-fingered hand associated with partial or complete tibial absence and pre-axial polydactyly. *J Bone Joint Surg Br* 1983 ; 65 : 60-63

[15] Lefort J, Carlioz H, Pere C. Aplasies du péroné et malformations associées. À propos de 62 cas. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 621-634

[16] Loder RT, Herring JA. Fibular transfer for congenital absence of the tibia: a reassessment. *J Pediatr Orthop* 1987 ; 7 : 8-13

[17] Michel CR, Guilleminet M. Le traitement de l'absence congénitale du tibia et ses résultats éloignés. *Rev Chir Orthop* 1958 ; 44 : 125-151

[18] Onimus M, Laurain JM, Picard F. Congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 172-176

[19] Padovani JP, Clément JL, Herbaux B. Agénésie et hypoplasie tibiale grave. Symposium du 49e congrès de chirurgie pédiatrique. Paris, 17-19 septembre 1992

[20] Pattinson RC, Fixsen JA. Management and outcome in tibial dysplasia. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 893-896

[21] Rigault P. Aplasies et hypoplasies squelettiques congénitales de jambe. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-206-A-10, 1990 : 1-8

[22] Roux MO, Carlioz H. Clinical examination and investigation of the cruciate ligaments in children with fibular hemimelia. *J Pediatr Orthop* 1999 ; 19 : 247-251

[23] Schoenecker PL, Capelli M, Millar EA. Congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Am* 1989 ; 71 : 278-287

[24] Simons ED, Ginsburg GM, Hall JE. Brown's procedure for congenital absence of the tibia revisited. *J Pediatr Orthop* 1996 ; 16 : 85-89

[25] Turker R, Mendelson S, Ackman J, Lubicky JP. Anatomic consideration of the foot and leg in tibial hemimelia. *J Pediatr Orthop* 1996 ; 16 : 445-449

[26] Wehbe MA, Weinstein SL, Ponseti IV. Tibial agenesis. *J Pediatr Orthop* 1981 ; 1 : 395-399

[27] Wilbur Westin G, Sakai DN, Wood WL. Congenital longitudinal deficiency of the fibula. Follow-up of treatment by Syme amputation. *J Bone Joint Surg Am* 1976 ; 58 : 492-496

[28] Williams L, Weintroub S, Getty CJ, Pincott JR, Gordon I, Fixsen JA. Tibial dysplasia. A study of the anatomy. *J Bone Joint Surg Br* 1983 ; 65 : 157-159

[29] Wood WL, Wilbur Westin G. Congenital absence of the fibula. Treatment by Syme amputation. *J Bone Joint Surg Am* 1965 ; 47 : 1159-1169

Appareil locomoteur
[15-201-A-10]

Arthrogryposes

Georges Filipe : Professeur
Hôpital d'enfants Armand-Trousseau, 26, avenue du docteur Arnold-Netter, 75571 Paris cedex France

Résumé

Sous le terme d'arthrogrypose, on range une multitude d'affections dont le point commun est la présence de raideurs articulaires tantôt isolées, tantôt associées à des anomalies viscérales et du système nerveux. Le défaut de mobilité est dû à une insuffisance musculaire par atrophie ou par fibrose qui s'accompagne secondairement d'une rétraction des capsules et des ligaments périarticulaires. La présence fréquente de malpositions des membres dans ce syndrome explique l'origine du mot arthrogrypose qui vient du grec arthron (articulation) et gryposis (tordu, déformé).

Pour le chirurgien orthopédiste, l'arthrogrypose réalise un tableau caractéristique avec ses raideurs articulaires présentes dès la naissance qui touchent, de façon variable, les quatre membres, un faciès particulier et des anomalies cutanées. Il s'agit là de l'arthrogrypose classique (arthrogryposis muliplex congenita des Anglo-Saxons) qui survient chez des enfants à intelligence normale. Elle réclamera des soins assidus avec une prise en charge kinésithérapique et orthopédique précoce poursuivie pendant toute la croissance.

Pour le pédiatre, l'arthrogrypose ne constitue qu'un signe clinique et non une entité pathologique. De nombreuses affections, des maladies foetales, des syndromes génétiques, des malformations et même certaines maladies acquises peuvent comporter des raideurs articulaires, qui parfois n'apparaissent que secondairement. Ces syndromes arthrogryposiques possèdent, en plus des anomalies squelettiques, des anomalies viscérales avec des atteintes cérébrales ou médullaires. Certains d'entre eux ont un pronostic fonctionnel extrêmement péjoratif et peuvent même menacer le pronostic vital. Il conviendra ici d'essayer d'identifier le processus responsable des raideurs articulaires car le traitement peut être différent d'un cas à l'autre.

Pour le foetopathologiste, l'obstétricien et l'échographiste, les arthrogryposes entrent aujourd'hui dans le vaste cadre de ce qu'il est convenu d'appeler les syndromes d'immobilité foetale qui regroupent une multitude d'anomalies neurologiques et musculaires dont l'inventaire est en cours.

Les études anatomopathologiques modernes ont permis de mieux comprendre la physiopathogénie des arthrogryposes. Elles ont mis en évidence des altérations de la voie motrice situées à des niveaux variables, tantôt sur l'encéphale, tantôt sur la moelle

épinière, tantôt sur les nerfs périphériques ou le muscle.

Devant une telle variété de tableaux cliniques, le choix du traitement est des plus difficiles. Le but est avant tout d'essayer d'améliorer la fonction et l'autonomie de ces sujets.

Haut de page

HISTORIQUE

Dans les travaux anciens, on retrouve des observations de sujets porteurs de raideurs articulaires rattachées à l'arthrogrypose. Elle furent d'abord considérées comme une entité pathologique et ce n'est qu'à une date récente qu'ont pu être reconnues les nombreuses affections qui constituent les syndromes arthrogryposiques.

En 1841, Otto décrit un enfant né avec des raideurs articulaires sous le terme de « monstrum humanum extremitabilis incurvatis » qu'il attribue à des myodystrophies congénitales. En 1897, Schanz parle de « raideurs congénitales multiples » tout comme Nove-Josserand et Rendu en 1906 et, plus tard, Rocher en 1913. L'apparition du mot « arthrogrypose » est due à Rosencranz en 1905. Sterne, en 1923, utilise l'appellation d'arthrogrypose multiple congénitale. Sheldon, en 1932, parlera « d'amyoplasia congenita », car il pensait que les raideurs étaient dues à une hypoplasie ou une aplasie musculaire. En fait, les muscles se forment normalement pendant l'embryogenèse et sont ultérieurement remplacés par de la fibrose ou de la graisse. En 1981, Hall établit une classification des arthrogryposes en trois groupes. Il distingue des formes avec une atteinte isolée des membres qui représentent environ la moitié des observations, des formes qui comportent en plus des raideurs articulaires, des anomalies craniofaciales et viscérales et enfin des formes avec raideurs et atteinte sévère du système nerveux central. Ces dernières, mortelles dans un grand nombre de cas, sont souvent dues à des anomalies chromosomiques.

Haut de page

ETIOPATHOGÉNIE

La formation des muscles au cours de l'embryogenèse s'effectue sous l'impulsion des fibres nerveuses et des neurones moteurs. De même, la différenciation des cavités articulaires puis l'apparition des mouvements sont sous la dépendance de l'appareil neuromusculaire. Dans l'arthrogrypose humaine, les articulations ainsi que les muscles, même remaniés, sont présents. On peut donc penser qu'il y a eu, secondairement, régression de la motricité. L'absence de mouvements foetaux ou akinésie foetale paraît être le processus de base des arthrogryposes.

L'immobilité foetale au cours de la grossesse relève de plusieurs causes. De nombreux syndromes héréditaires létaux qui comportent des raideurs articulaires multiples sont accompagnés d'un excès ou d'une insuffisance de liquide amniotique. La perte de liquide amniotique provoque des malformations foetales comme le syndrome de Potter. Celui-ci associe une agénésie rénale bilatérale, des anomalies de la face et des raideurs articulaires. à l'inverse, un excès de liquide amniotique provoque des syndromes décrits par Pena et Shokeir dans lesquels on trouve une hypoplasie pulmonaire, des anomalies faciales et des raideurs articulaires.

Des syndromes arthrogryposiques ont pu être reproduits chez l'animal. L'injection de D-tubocurarine dans les vaisseaux chorioallantoïdiens du poulet provoque une ankylose des

différentes articulations, une attitude en griffe des pattes, une immobilité du cou et des ailes (Drachman et Coulombre). Moessinger a injecté du curare dans l'utérus du rat entre le 18^{e} et le 20^{e} jour de gestation. Il observe une hypoplasie pulmonaire, une micrognathie, un retard de croissance foetale, un polyhydramnios et des raideurs articulaires. De même, Jago rapporte l'observation d'une arthrogrypose née d'une mère traitée pour un tétanos par des myorelaxants de la dixième à la douzième semaine de grossesse. Il faut encore signaler la survenue de raideurs après injection de virus Coxsackie ou du virus de la maladie de Newcastle chez le poulet.

Ainsi, l'absence de mouvements in utero conduit à des anomalies dont les raideurs articulaires ne sont que l'une des composantes. Les étiologies des arthrogryposes apparaissent donc multiples, mais on retrouve toujours une perte précoce de la mobilité foetale avec une régression musculaire, des rétractions fibreuses périarticulaires et des altérations nerveuses. Cette immobilité foetale pourrait être en rapport avec une embryopathie survenant aux alentours du deuxième mois de vie intra-utérine qui serait responsable de l'atteinte neuromusculaire ou musculaire [5]. Assez curieusement, les spina bifida paralytiques, de même que les amyotrophies spinales infantiles, ne comportent pas de raideur articulaire et ont souvent, à la naissance, au contraire, une hypotonie avec une hyperlaxité articulaire. Il y aurait donc en plus dans l'arthrogrypose une génopathie neurogène ou myogène associée à une fibrodysplasie comme en témoigne l'atteinte fréquente de la peau ou du tissu conjonctif.

Haut de page

ANATOMOPATHOLOGIE

Il n'existe pas de lésion spécifique au cours des arthrogryposes. Les surfaces articulaires sont normales à la naissance. La raideur est due à la fibrose ligamentaire et capsulaire, aux rétractions des muscles périarticulaires. Peu à peu, du fait de la limitation de mobilité, les articulations se déforment, perdent leur sphéricité pour aboutir à l'âge adulte à de véritables ankyloses.

La position du membre permet le plus souvent de présager de la topographie de l'atteinte musculaire. Ainsi, la position du coude en extension correspond à une absence ou à une insuffisance des fléchisseurs. De même l'attitude en flexion du genou va habituellement de pair avec une faiblesse du quadriceps. Les masses musculaires sont diminuées de volume, parfois modifiées par de la fibrose ou même totalement absentes, remplacées par de la graisse. Ailleurs, le muscle comporte encore des fibres rouges intactes parsemées de fibres blanchâtres ou de graisse.

L'étude du système nerveux central révèle des anomalies dans 90 % des cas. Le diamètre de la moelle est réduit, par rapport à la normale, surtout dans les régions cervicale et lombaire avec une diminution du nombre des faisceaux nerveux antérieurs alors que les faisceaux nerveux postérieurs sont habituellement normaux. Dans certaines formes, on peut rencontrer une diminution du volume cérébral avec des fissurations incomplètes et des ventricules latéraux élargis. Au cours de l'arthrogrypose classique, la constatation la plus fréquente est une réduction du nombre des cellules de la corne antérieure de la moelle [1]. Dans les autres formes dites myopathiques, il n'existe aucune modification au niveau de l'encéphale et de la corne antérieure de la moelle ni des racines nerveuses. Les muscles sont indurés, de consistance fibreuse et pâle. L'étude microscopique montre une dégénérescence fibrograisseuse des fibres musculaires.

Nous décrirons tout d'abord l'arthrogrypose classique de l'orthopédiste qui touche les quatre membres dans des proportions variables, puis les atteintes isolées distales situées sur les membres inférieurs ou supérieurs et enfin les syndromes arthrogryposiques où les raideurs articulaires sont associées à d'autres anomalies.

Haut de page

ARTHROGRYPOSE CLASSIQUE DE L'ORTHOPÉDISTE

Bien connue de l'orthopédiste pédiatre, l'arthrogrypose est une affection non héréditaire, présente dès la naissance. Au moment de l'accouchement, il n'est pas rare de rencontrer des fractures des membres favorisées par les raideurs articulaires **(fig 1)**. Elle réalise des malpositions des membres prédominantes aux extrémités et souvent symétriques. La topographie de l'atteinte est variable. Dans 45 % des cas, elle touche les quatre membres, dans 45 % les membres inférieurs, et les membres supérieurs seuls dans 10 %. L'aspect du visage de l'enfant est souvent caractéristique et l'intelligence habituellement normale **(fig 2)**.

Le tableau est très évocateur d'arthrogrypose : la mobilité active et passive des articulations est réduite et parfois nulle. La force musculaire est diminuée mais il n'existe pas de trouble de la sensibilité. Les plis de flexion articulaire sont absents, en particulier aux genoux, au creux inguinal, aux coudes et aux doigts. La peau est tendue, luisante. L'abondance de la graisse sous-cutanée donne un aspect tubulaire aux membres. On trouve des fossettes à proximité des articulations, à la face antérieure des genoux, à la face postérieure des coudes mais aussi sur les épaules et sur les poignets. Le visage est arrondi, souvent sans expression. Il existe enfin des taches angiomateuses très caractéristiques à la pointe ou à la racine du nez qui ont tendance à s'estomper à mesure que l'enfant avance en âge.

Les attitudes des membres sont variables d'un enfant à l'autre. Il est intéressant de les détailler car elles sont déterminantes dans le pronostic fonctionnel.

Aux membres inférieurs, les pieds sont en général déformés en varus équin. L'aspect le plus fréquent est celui d'un pied bot varus équin idiopathique, mais les malpositions sont ici irréductibles avec une activité musculaire faible ou absente. L'ascension du calcanéum donne une coque talonnière totalement déshabitée et l'adduction de l'avant-pied provoque un gros pli interne vertical sur le médiopied. Il peut aussi s'agir d'un pied équin pur ou d'un pied convexe **(fig 3)**. Ce dernier est caractérisé par l'existence d'un équin tibioastragalien et d'une luxation astragaloscaphoïdienne, tous deux irréductibles. Le pied convexe est une déformation sévère qui survient rarement de façon isolée et doit toujours faire rechercher, entre autres, une arthrogrypose. Les genoux sont habituellement fixés en flexion avec une brièveté de la peau du creux poplité. Le quadriceps est faible ou même parfois totalement inactif. Il arrive que les genoux soient fixés en extension complète ou même en récurvatum **(fig 4)**. Le muscle quadriceps, souvent fort dans ce cas, entraîne à la naissance une flexion permanente de la hanche. Les muscles ischiojambiers sont difficiles à évaluer avant récupération d'une certaine amplitude de mobilité en flexion du genou. La position la plus habituelle des hanches est en flexion-abduction-rotation externe lorsque les têtes fémorales sont normalement en place dans le cotyle. Lorsqu'il existe une luxation de la hanche, le membre se place en flexion-adduction et parfois même en extension lorsque la luxation est antérieure. Elle peut être uni- ou bilatérale et s'accompagner d'une obliquité du bassin qui peut retentir sur la statique du rachis sus-jacent.

Aux membres supérieurs, la mobilité de l'épaule est réduite mais une raideur complète est exceptionnelle. Elle est fixée en adduction et en rotation interne souvent avec une bride antérieure entre le membre supérieur et le tronc. De même l'antépulsion de l'épaule est généralement absente. Il arrive que les coudes conservent une amplitude de mobilité en flexion malgré l'absence de muscles fléchisseurs actifs. Le plus souvent, les coudes sont enraidis en flexion ou en extension, avec parfois une luxation de la tête radiale. L'avant-bras est en pronation mais conserve généralement un petit secteur de mobilité. Les poignets sont en flexion ou en extension et en inclinaison cubitale. à la main, le pouce est replié dans la paume en flexion-adduction. Les autres doigts sont fléchis au niveau de l'articulation interphalangienne proximale. L'aspect des doigts est important car c'est dans leur différenciation que résidera le pronostic fonctionnel du membre supérieur de l'arthrogrypose. Des doigts bien différenciés avec des plis de flexion bien visibles, mobiles et actifs, donneront toujours une main utilisable. Au contraire, des doigts raides, en baguette, donneront une fonction médiocre qui nécessitera quelquefois une suppléance par la bouche ou les pieds pour la réalisation de certains actes de la vie quotidienne.

L'atteinte du tronc est beaucoup plus rare dans l'arthrogrypose. Il existe des scolioses sévères présentes dès le tout jeune âge. Certaines sont thoraciques et s'accompagnent d'une rigidité costale. Elles peuvent conduire à une insuffisance respiratoire d'autant plus précoce qu'elles s'associent souvent à une lordoscoliose thoracique. D'autres scolioses sont thoracolombaires ou lombaires et donnent une grande courbure en C. Elles peuvent s'accompagner, pour les localisations lombaires, d'une obliquité pelvienne qui constituera

une gène pour la position assise. Il existe des scolioses à début plus tardif, pubertaires, qui partagent le pronostic et le traitement des scolioses idiopathiques rencontrées chez l'enfant normal.

Haut de page

ARTHROGRYPOSES DISTALES

Elles réalisent un tableau particulier avec une atteinte uniquement distale des mains et des pieds. Au niveau de la main, le pouce est replié dans la paume en flexus adductus, les quatre derniers doigts sont déviés du côté cubital. Les déformations du pied s'effectuent en équin, en varus équin ou en talus valgus. Pour certains auteurs, les pieds bots varus équins congénitaux très sévères seraient une forme d'arthrogrypose localisée. Le pronostic fonctionnel des arthrogryposes distales est bien meilleur que celui de la forme classique car les genoux, les hanches, les coudes et les épaules sont habituellement épargnés ou n'ont qu'une atteinte modérée. Le mode de transmission de ces formes localisées serait autosomique dominant. Certaines d'entre elles comportent d'autres atteintes en plus de celles des membres. Goldberg distingue deux formes d'arthrogryposes distales : un type I avec l'atteinte caractéristique des mains et des pieds que nous venons de décrire, un type II qui comporte en plus des malformations de la face, de la colonne vertébrale ainsi que des troubles de croissance.

Haut de page

AUTRES SYNDROMES ARTHROGRYPOSIQUES

Les syndromes arthrogryposiques sont en très grand nombre [2]. Ils sont réunis par l'existence de raideurs articulaires dont l'intensité est très variable. Certains sont exceptionnels et d'autres sont encore en cours d'identification. Nous rappellerons donc pour mémoire certains de ces syndromes.

Le syndrome trismus-pseudocamptodactylie (syndrome de Hecht). Il comporte une difficulté d'ouverture de la bouche, d'extension des doigts et du poignet. Le pied est déformé en varus équin ou en pied convexe. Une certaine amélioration au cours de la croissance, notamment pour l'atteinte de la bouche, est possible.
Le syndrome craniocarpotarsien ou du bébé siffleur (syndrome de Freeman-Sheldon) associe un aspect de la face caractéristique avec une petite bouche qui évoque l'action de siffler, un petit nez avec une hypoplasie des ailes et un épicanthus **(fig 5)**. Il peut exister des troubles de la déglutition, une déviation cubitale des doigts, une déformation des pieds en varus équin et une cyphoscoliose raide et évolutive. L'intelligence est parfois mais non constamment diminuée.
La myotonie chondrodystrophique (syndrome de Schwartz). Il s'agit d'une maladie musculaire qui évolue dans la première enfance. Les raideurs articulaires apparaissent ici secondairement et siègent préférentiellement sur les articulations proximales. à la hanche, peuvent se rencontrer des luxations, une coxa vara et des modifications rappelant l'ostéochondrite primitive de hanche. La myotonie qui consiste en un relâchement lent après une contraction musculaire est l'élément caractéristique de ce syndrome.
Le syndrome de Moebius réalise une paralysie des VI^{e} et VII^{e} paires crâniennes avec une diplégie faciale, quelquefois une atteinte du tronc et de l'épaule, une atteinte des muscles pectoraux, des pieds bots varus équins uni- ou bilatéraux et plus rarement une atteinte des doigts.
D'autres syndromes ont été décrits dans le cadre des syndromes arthrogryposiques comme le syndrome des pterygia dans lesquels l'existence de palmures est l'élément essentiel, le syndrome des synostoses avec des fusions osseuses siégeant surtout sur l'articulation humérocubitale, et absence de certains muscles.
D'autres syndromes arthrogryposiques sont rares et létaux. Il en est ainsi du syndrome de Potter et des syndromes décrits par Pena et Shockeir.

Haut de page

TRAITEMENT

Les arthrogryposes associent des anomalies complexes et posent toujours des problèmes thérapeutiques difficiles. Avant de prendre la moindre décision, il faut observer très longuement ces sujets dans la vie quotidienne pour évaluer la nature de la gêne et ne pas détruire des acquisitions souvent fragiles. Au cours de la croissance, il se produit une adaptation stupéfiante quel que soit le degré du handicap. L'enfant parvient à pallier l'absence de certains mouvements par des compensations **(fig 6)**. Le manque de flexion du coude, par exemple, conduit l'enfant à saisir un verre avec les deux mains croisées puis à le porter à la bouche par une hyperextension du tronc. Lorsqu'il n'existe pas de fléchisseur actif du coude, il peut utiliser soit le membre controlatéral ou le rebord d'une table qui font office de contre-appui, parfois par balancement du bras et du tronc ce qui amène l'avant-bras à un niveau tel que la flexion se produit alors par la simple pesanteur. Dans les formes les plus sévères, il arrive même que l'enfant utilise ses membres inférieurs et la bouche pour saisir des objets.

La prise en charge de ces patients est toujours gratifiante car il s'agit d'enfants attachants et intelligents qui atteindront très souvent une totale indépendance et, pour certains, entreront dans la vie professionnelle à l'âge adulte.

Buts du traitement

L'objectif est de donner à l'enfant le maximum d'autonomie. Aux membres inférieurs, c'est l'obtention d'une déambulation indépendante ou aidée, en fonction des possibilités. Aux membres supérieurs, c'est la possibilité de réaliser les actes essentiels de la vie quotidienne, manger, écrire, s'habiller, aller aux toilettes [6].

Principes du traitement

Les premières mesures sont destinées à lutter contre les raideurs articulaires. Il s'agit de mobilisations passives par la rééducation débutée dès la naissance, de plâtres et d'attelles changées en fonction des progrès de la mobilité. Les gains sont souvent plus significatifs aux petites articulations que sur les grosses articulations. Une rééducation trop brutale peut conduire à des fractures et, à la longue, à des déformations articulaires par hyperpression. Il est donc parfois nécessaire, en l'absence d'amélioration de la mobilité, de réaliser des libérations articulaires assez précoces par des ténotomies ou par des capsulotomies. Ces interventions doivent être réalisées dans des conditions précises, de façon à ne pas affaiblir par des allongements excessifs les muscles actifs ou provoquer une instabilité articulaire par des sacrifices trop larges des ligaments périarticulaires. Il est indispensable d'associer à la chirurgie un entretien très précis de la mobilité par la rééducation avec l'utilisation d'orthèses de fonction, d'attelles de nuit maintenant le membre en bonne position. En l'absence de prise en charge rigoureuse par le kinésithérapeute, et de surveillance par le chirurgien, les interventions libératrices conduisent souvent à une récidive des raideurs articulaires.

L'absence de muscle actif nécessaire à la réalisation d'un mouvement aboutit, malgré la kinésithérapie, à une perte du gain obtenu par la chirurgie. Il faudra donc, chaque fois que possible, rétablir la fonction par un transfert musculaire. Les transferts les plus utilisés sont effectués au niveau du coude, du poignet et des doigts et beaucoup plus exceptionnellement au niveau du pied. Enfin, il faut se rappeler que les ostéotomies de réaxation sont rapidement suivies de récidive au cours de la croissance surtout au genou où elles doivent être répétées.

Schéma d'indications

De façon assez schématique, nous étudierons le traitement de chaque segment de membre séparément. En réalité, il faut toujours raisonner en matière de fonctions globales, en utilisation et en degré d'autonomie. Les indications seront donc envisagées en fonction des grands tableaux cliniques rencontrés.

Membre inférieur

Le pied varus équin est totalement irréductible à la naissance. Les séances de mobilisation, les plâtres et les attelles servent uniquement de préparation à l'intervention qui est obligatoire. La libération chirurgicale doit être la plus complète et la plus anatomique possible, car toutes les réinterventions sont difficiles et risquent de menacer la vascularisation cutanée et osseuse du pied. Il faut réaliser des ténotomies plutôt que des allongements tendineux. Les articulations du pied sont peu mobiles, souvent difficiles à localiser car réduites à de minces fentes sans aucune mobilité. Les récidives ne sont pas rares malgré le maintien prolongé par des attelles. Des reprises sont possibles au cours et à la fin de la croissance. Il est quelquefois nécessaire de recourir à une astragalectomie pour des déformations invétérées ou à une double arthrodèse à proximité de la fin de la croissance lorsque persistent des déformations importantes.

Le pied équin direct et irréductible sera traité par une ténotomie ou un allongement du tendon d'Achille et une arthrotomie large de l'articulation tibiotarsienne. Quand il n'existe aucun muscle releveur du pied, il est parfois utile de prévoir un transfert musculaire au cours de la même séance opératoire. Lorsque le capital musculaire est pauvre, la seule solution est quelquefois de faire un hémitransfert du triceps en avant.

Le pied convexe doit être corrigé par une libération médiotarsienne qui permet de reposer le scaphoïde en face de la tête astragalienne. Elle est complétée dans la même séance opératoire par une libération postérieure qui corrigera l'équin tibioastragalien. Dans les formes invétérées de l'enfant plus grand, il faudra parfois réaliser une excision du scaphoïde et faire appel à un lambeau de couverture cutanée.

Le pied creux du jeune enfant demandera une libération cutanée ou cutanéomusculaire des parties molles plantaires et, plus tard, une tarsectomie antérieure ou une double arthrodèse en fin de croissance.

Les genoux en flexion irréductible sont traités de façon différente selon l'importance du flessum. Les formes modérées (inférieures à 20°) sont compatibles avec une déambulation correcte et sont seulement traitées par rééducation, par des plâtres et des attelles nocturnes. Dans les formes plus sévères (20 à 60°), il faudra recourir aux libérations chirurgicales par allongement ou section des ischiojambiers et capsulotomie postérieure du genou. Lorsque les surfaces articulaires du genou ont perdu leur sphéricité, il est préférable de réaliser une ostéoclasie d'extension au niveau de la métaphyse fémorale inférieure. Enfin, dans les formes majeures (supérieures à 60°), il existe un risque d'étirement des éléments vasculonerveux lors de la correction du flessum. Il faut alors recourir soit à un raccourcissement fémoral, soit à une épiphysiodèse antérieure de l'extrémité inférieure du fémur, soit surtout à la correction progressive qui peut être obtenue par l'appareil d'Ilizarov. Dans certaines formes majeures vues tard, il faudra recourir exceptionnellement à une amputation suivie d'un appareillage ou d'une arthrodèse du genou. Les raideurs en extension du genou et le genu recurvatum avec luxation antérieure du tibia, qui est souvent bilatérale, nécessitent des manipulations qui sont débutées dès la naissance et l'utilisation d'attelles changées régulièrement en fonction des progrès. Dans certains cas, il sera possible de réaliser une libération du quadriceps qui est toujours préférable à un allongement du tendon quadricipital. Il est souvent difficile de conserver une mobilité complète après ces différentes interventions, mais il n'est pas rare d'observer l'apparition d'une activité des fléchisseurs du genou après récupération de la flexion. La déformation du genou en genu valgum est plus rare et est souvent associée à une flexion ou a une hyperextension. Cette désaxation peut être facilement corrigée par des ostéotomies.

À la hanche, il existe deux catégories de patients selon qu'il existe ou non une luxation de la tête fémorale. Pour les hanches luxées qui peuvent être uni ou bilatérales, il faut considérer d'une part les hanches qui conservent une mobilité correcte et d'autre part les hanches raides. Les indications doivent être extrêmement prudentes car il existe un risque d'enraidissement à la suite du traitement, qui peut gêner la position assise ou debout de

l'enfant :

- si la luxation est bilatérale et si les hanches sont raides, il est préférable de ne pas réaliser une réduction de la tête fémorale dans le cotyle, car on risquerait d'aboutir à des hanches réduites et raides. La marche est habituellement possible avec la luxation des hanches. Lorsque les hanches sont en mauvaise attitude asymétrique, il existe un risque d'obliquité pelvienne et d'apparition d'une scoliose. Dans ces cas, il sera nécessaire de réaliser des ténotomies ou des ostéotomies fémorales directionnelles de façon à symétriser les membres inférieurs et à faciliter la marche ou l'appareillage ;
- en cas de luxation unilatérale avec hanche raide, la réduction est possible par libération des parties molles puis réduction chirurgicale avec raccourcissement fémoral avant l'âge de la marche. Plus tard, il sera nécessaire d'associer à la réduction chirurgicale des ostéotomies pelviennes et fémorales. Ces interventions sont grevées d'un grand nombre de troubles trophiques d'origine vasculaire de la tête fémorale et surtout d'un risque d'enraidissement. Il est donc nécessaire de débuter rapidement après l'intervention une mobilisation de la hanche ;
- une luxation unilatérale avec conservation d'une bonne mobilité doit conduire à un traitement tout comme une luxation congénitale par des moyens orthopédiques et éventuellement la correction de la dysplasie cotyloïdienne par une ostéotomie pelvienne ;
- pour la luxation bilatérale de hanche avec conservation d'une bonne mobilité, le traitement consistera en une traction orthopédique suivie d'une stabilisation plâtrée et, en cas d'échec, par une réduction chirurgicale qui sera faite avant l'âge de la marche **(fig 7)** ;
- la luxation antérieure de la hanche pose les problèmes thérapeutiques les plus difficiles. Une tentative de réduction par traction puis par chirurgie est quelquefois possible. Pour les formes vues tardivement, la seule solution reste souvent la résection de la tête et du col fémoraux afin de permettre la récupération d'une certaine mobilité et la station assise.

Le traitement des attitudes vicieuses de hanche sans luxation pose des problèmes moins difficiles. La position en flexion-abduction-rotation externe est la plus fréquemment rencontrée. Si la malposition du membre est unilatérale, il existe un risque de subluxation de la hanche controlatérale. Lorsque l'anomalie est bilatérale, la marche est difficile et s'effectue souvent avec une hyperlordose lombaire. La correction doit être obtenue par libération des parties molles (section du tenseur du fascia lata, du couturier, du droit antérieur et quelquefois du muscle psoas). La raideur en abduction de la hanche est plus rare. Le traitement consistera alors en une libération du muscle moyen fessier et du tenseur du fascia lata. En cas de flexion isolée et après échec des mobilisations, il sera nécessaire de faire une libération des fléchisseurs de hanche et, chez les enfants plus âgés, une ostéotomie fémorale d'extension. Il faut savoir que l'existence d'un flessum modéré est compatible avec une marche correcte au prix d'un léger flessum du genou et une hyperlordose lombaire. La raideur en extension de la hanche est plus rare et toujours gênante pour la position assise. La correction consistera en une section du muscle grand fessier et parfois en des ostéotomies de réorientation. Ces différentes interventions sont grevées d'un taux important de récidive malgré la rééducation longtemps poursuivie.

Membre supérieur

L'analyse du membre supérieur doit être considérée d'abord de façon analytique, segment par segment, puis dans sa totalité et enfin les deux membres supérieurs ensemble lors des actes de la vie courante. Il faut savoir respecter des positions a priori anormales qui peuvent être indispensables et dont la suppression pourrait conduire à la perte de certaines fonctions [3].

Au coude, l'attitude en flexion est souvent compatible avec une bonne utilisation du membre supérieur. Au début, il faut se contenter d'étirements, d'attelles. Il est rare d'avoir à réaliser un allongement chirurgical du biceps avec une capsulotomie antérieure du coude. Ces interventions sont suivies de récidives et il est souvent préférable de recourir à une ostéotomie humérale basse qui modifie le secteur utile et permet d'améliorer l'utilisation de la main. L'attitude en extension du coude est habituellement associée à une pronation de l'avant-bras et à un flessum du poignet avec une faiblesse ou une absence des muscles biceps et brachial antérieur. Lorsque la raideur est complète et irréductible, le traitement consistera en une libération chirurgicale par allongement du tendon tricipital et par capsulotomie postérieure. Cette intervention ne doit être proposée que si le sujet est

capable d'acquérir une marche indépendante sans canne. En effet, l'affaiblissement du triceps peut compromettre les transferts du sujet du lit au fauteuil et l'utilisation de cannes. Le but du traitement de l'attitude en flexion du coude est de permettre à la fois une alimentation mais également de conserver la possibilité de soins de toilette indépendants. L'idéal est d'essayer d'obtenir une flexion active de l'un des deux coudes tout en laissant une possibilité d'extension du coude opposé. Un transfert musculaire de flexion est envisagé lorsque l'enfant a retrouvé une extension complète du coude. Il est préférable d'attendre l'âge de 4 à 6 ans, car il est nécessaire d'obtenir une coopération active de l'enfant. Durant la période d'attente entre la libération articulaire et le transfert musculaire, il est capital de rééduquer quotidiennement le coude et de l'installer en position de fonction durant le sommeil de façon à conserver le gain en flexion. Le transfert qui a été le plus utilisé est le triceps brachial qui permet de retrouver une bonne force mais qui, malheureusement, entraîne une flexion progressive du coude durant la croissance qui doit parfois conduire à un allongement du transplant. Le transfert des épitrochléens selon la technique de Steindler ne permet d'obtenir qu'une force de flexion des doigts insuffisante et aggrave le flessum du poignet et des doigts au cours de la croissance. Les transferts du grand pectoral ou du sternocléidomastoïdien sont actuellement abandonnés. Le transfert du grand dorsal est le plus utilisé, à condition qu'il conserve une bonne force. Ce muscle permet d'obtenir une excellente flexion du coude sans perte fonctionnelle importante.

Le poignet est en général déformé en flexion et associé à une déviation cubitale. Dans les premiers mois de la vie, les mesures les plus utiles sont les étirements et l'utilisation d'attelles en extension qui permettent également de corriger la mauvaise attitude des doigts. En cas de raideur importante, il est possible de recourir à des plâtres correcteurs ou même à une arthrolyse du poignet. La rééquilibration musculaire fait appel au muscle cubital antérieur qui sera transféré sur le premier et le deuxième radial, sur le carpe ou sur le deuxième ou troisième métacarpien. L'arthrodèse du poignet est peu pratiquée car elle détruit l'effet de ténodèse active obtenue par les extenseurs du poignet lorsqu'ils sont actifs. Le traitement de la raideur en pronation de l'avant-bras est rarement effectué. Il est possible de réaliser une section du rond pronateur sur son insertion radiale avec une libération de la membrane interosseuse.

A la main, le but est de remettre le pouce en bonne position de façon à permettre une opposition pulpaire entre le pouce et les autres doigts. Le pouce est habituellement fixé en adduction et en flexion. Le court extenseur et le long extenseur du pouce ainsi que le long abducteur sont souvent insuffisants ou même absents. Les manipulations avec étirement suivies d'attelles positionnelles permettent parfois d'obtenir une correction très significative de la mauvaise attitude du pouce. En cas d'irréductibilité, il est possible de réaliser un approfondissement chirurgical du premier espace par une double plastie en Z ou un lambeau dorsal associé à une greffe cutanée. Au cours de ce temps est réalisée une libération de l'adducteur du pouce à son origine, un allongement du fléchisseur propre du pouce à l'avant-bras, et plus rarement, en cas d'instabilité, une arthrodèse de la métacarpophalangienne. Les traitements chirurgicaux aux doigts sont plus rares. L'attitude en flexion dans l'interphalangienne est généralement modérée et régresse en grande partie par les étirements et les attelles. Il est exceptionnel d'avoir à réaliser une libération du fléchisseur superficiel des doigts.

Déformations rachidiennes

Elles sont extrêmement diverses. Lorsqu'il s'agit de courbures raides dorsales et dorsolombaires avec hyperlordose ou lombaire avec un bassin oblique, le traitement par corset orthopédique est souvent voué à l'échec. Il sera nécessaire de réaliser une arthrodèse vertébrale lorsque l'angulation deviendra importante et parfois d'inclure le bassin. Pour les courbures d'allure idiopathique, le traitement par corset sera parfois complété par une arthrodèse après la puberté.

Appareillages

À côté de ces mesures orthopédiques et chirurgicales, il est nécessaire d'insister sur le rôle très important de l'appareillage. Il s'agit non seulement des appareils classiques, orthèse

l'informatique qui permet à ces sujets d'acquérir une bonne indépendance socioprofessionnelle.

Indications thérapeutiques

Après avoir envisagé les différentes anomalies et leur traitement segment par segment, il est utile d'envisager les indications en fonction de quatre grands tableaux.

Arthrogrypose touchant les quatre membres

Il sera possible, dans la grande majorité des cas, d'obtenir une déambulation avec ou sans appareillage. Les membres supérieurs seront nécessaires pour l'utilisation de cannes ou d'un déambulateur. Si les muscles du tronc et ceux des membres inférieurs sont de bonne qualité, la marche sera possible sans appareil même avec la persistance de petites malpositions, comme un flessum modéré de la hanche et du genou ou un équin du pied. Dans certains cas, il faudra recourir à des ténotomies ou à des ostéotomies directionnelles. Il faudra toujours garder à l'esprit certains grands principes. Aux membres supérieurs, il faut garder la possibilité d'utilisation de béquilles et du fauteuil roulant. Il faut à la fois conserver la possibilité de mettre la main à la bouche en flexion du coude, mais également obtenir une extension afin de permettre la toilette périnéale en extension. Il faudra enfin permettre une possibilité de prise bimanuelle obtenue par les adducteurs d'épaules (grand pectoral). Toute décision devra faire l'objet d'une évaluation fonctionnelle très précise afin de juger des possibilités fonctionnelles, de la qualité des muscles et de la mobilité articulaire.

Du point de vue chronologique :

- à la naissance et pendant les premiers mois, il faut se contenter des manipulations et de mobilisations articulaires par le kinésithérapeute. L'utilisation de petits plâtres correcteurs, d'attelles de postures est souvent utile pendant une partie de la journée. S'il existe une luxation des hanches réductible et souple, un traitement par traction orthopédique et plâtre peut être envisagé ;
- à partir de l'âge de 1 an, il faut réaxer les membres inférieurs de façon à permettre la marche en rendant les pieds plantigrades et en corrigeant le flessum du genou. La rééducation devra être poursuivie de façon à conserver la mobilité obtenue soit par rééducation, soit par chirurgie, mais aussi pour favoriser le développement des mouvements de suppléance aux membres supérieurs ;
- à partir de l'âge de 2 ans, peut être débutée la chirurgie aux membres supérieurs ;
- au cours de la croissance, il faudra prévenir l'apparition des récidives par des mesures orthopédiques. Les indications devront être posées avec prudence et toujours après une longue observation, car il ne faudra pas perdre les compensations acquises au cours de nombreuses années.

Arthrogrypose touchant exclusivement les membres supérieurs

Si les doigts sont mal différenciés et peu mobiles, il est préférable d'utiliser des aides techniques externes qui sont souvent mal acceptées par l'enfant et remplacées par des compensations par les mouvements du cou, par la bouche, par le pied.

Lorsque les doigts sont bien différenciés et mobiles, il est capital de maintenir le poignet en bonne position par des postures et des attelles, d'effectuer la correction chirurgicale du flexum adductus du pouce et enfin de rétablir un moteur actif au niveau du coude par un transfert du grand dorsal après arthrolyse du coude.

Arthrogrypose touchant exclusivement les membres inférieurs

L'acquisition de la marche sera presque toujours possible. Il faudra se contenter de mettre les pieds plantigrades et les genoux le plus possible en extension.

Formes localisées

Dans ces formes, le traitement peut être plus agressif car le risque de perte de fonction est inexistant. Il peut s'agir de la correction d'un pied bot varus équin ou d'un pouce flexus adductus. L'existence de troubles paralytiques explique cependant la survenue fréquente de récidives au cours de la croissance.

Pour terminer, il faut signaler que la pratique systématique de l'échographie au cours de la grossesse permet aujourd'hui de reconnaître un certain nombre d'arthrogryposes devant une déformation fixée du pied en varus équin ou en flessum du genou. La découverte de telles anomalies pose les problèmes éthiques les plus difficiles. Le rôle de l'orthopédiste est seulement d'apporter, aux différents intervenants, la description anatomique et fonctionnelle la plus précise possible de l'enfant avec les possibilités thérapeutiques. Pour cela, il faut essayer, par l'observation de l'échographie en dynamique, d'établir un bilan de la mobilité et de la motricité puis de le confronter à sa propre expérience.

Références

[1] Banker BQ Neuropathologic aspect of arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop* 1985 ; 194 : 30-43

[2] Goldberg MJ. The dysmorphic child. An orthopedic perspective. New York : Raven Press, 1986

[3] Lebard JP, Queneau P, Dubousset JF Membre supérieur de l'arthrogrypose. *Ann Med Phys* 1976 ; 19 : 33-41

[4] Pous JG L'arthrogrypose pendant l'enfance. *Rev Chir Pediatr* 1981 ; 22 : 289-364

[5] Pous JG. Les arthrogryposes. *Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement.* Paris : Expansion scientifique française, 1991 : 39-58

[6] Williams PF The management of arthrogryposis multiplex congenital. *Orthop Clin North Am* 1978 ; 9 : 67

Fig 1 :

Fig 1 :

Découverte d'une fracture de l'humérus en voie de consolidation à la naissance chez un enfant porteur d'une arthrogrypose sévère.

Fig 2 :

Fig 2 :

Formes classiques d'arthrogrypose au cours de l'enfance.

A. Atteinte isolée des membres supérieurs : les bras sont fixés contre le tronc, les coudes en extension, les poignets en flexion avec une fossette visible à leur face dorsale, les pouces sont repliés dans la paume en flexion-adduction.

B. Atteinte des membres inférieurs : les hanches sont en flexion, les genoux en hyperextension et les pieds déformés en varus équin irréductible.

C. Forme sévère touchant les quatre membres et le tronc. Les hanches sont en flexion-abduction - rotation externe, les genoux en flexion. Noter l'absence de plis de flexion en regard des articulations et l'angiome à la racine du nez.

Fig 3 :

Fig 3 :

A. Aspect caractéristique de pied convexe d'une arthrogrypose à la naissance.

B. Sur cette radiographie de pied convexe, on objective les deux composants de la déformation

: l'équin tibioastragalien et la luxation astragaloscaphoïdienne.

C. Les clichés dynamiques en flexion et en extension objectivent l'irréductibilité des deux composants du pied convexe.

Fig 4 :

Fig 4 :

Raideur du genou en extension. La radiographie montre l'aplatissement des condyles fémoraux. Une tentative de mobilisation chirurgicale du genou serait certainement vouée à l'échec.

Fig 5 :

A B

Fig 5 :

Syndrome de Freeman-Sheldon.

A. Aspect du visage et particulièrement de la bouche.

B. Aspect des doigts en flexion-adduction.

Fig 6 :

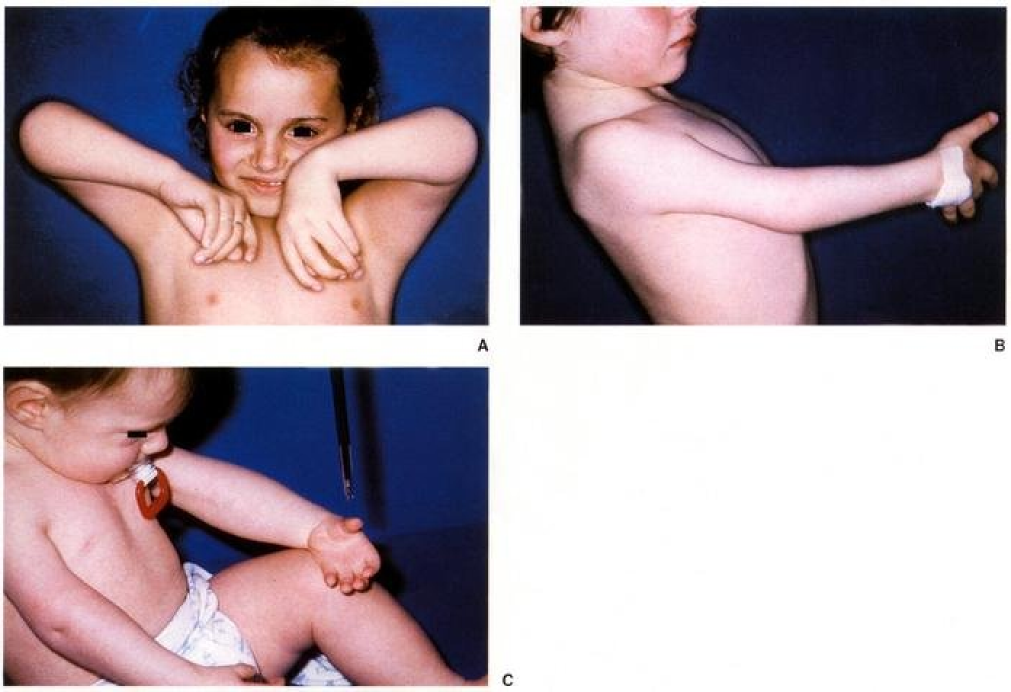

Fig 6 :

Exemples de phénomènes de compensation au niveau des membres supérieurs en l'absence de fléchisseurs du coude.

A. L'enfant parvient à amener les mains à la bouche par une abduction des épaules.

B. En l'absence de mobilité suffisante des épaules, il peut pallier au manque de flexion active du coude par une hyperextension du tronc.

C. Dans ce cas, le coude est aidé par un contre-appui sur le membre inférieur.

Fig 7 :

Fig 7 :

A. Luxation bilatérale de hanche avec conservation d'une bonne mobilité reconnue tardivement à l'âge de 4 ans.

B. La réduction a été obtenue sans perte de mobilité par une ostéotomie fémorale de raccourcissement, une ostéotomie du bassin et une capsulorraphie.

Appareil locomoteur
[15-200-C-10]

Classification des anomalies congénitales des membres

Jean-Michel Clavert : Professeur de chirurgie infantile
Antoine Hamel : Interne des hôpitaux de Nantes
Service de chirurgie infantile, unité d'orthopédie pédiatrique, centre hospitalier universitaire de Strasbourg, hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex France

Résumé

Une classification des anomalies congénitales des membres est proposée en modifiant celle de Swanson largement utilisée dans le monde anglo-saxon. Elle comporte huit grands chapitres : les malformations à déterminisme génétique, les anomalies réductionnelles des membres par inhibition du développement embryonnaire, les anomalies de différenciation, les duplications, les hypertrophies, les hypotrophies, la maladie amniotique, les anomalies généralisées. C'est le chapitre sur les anomalies réductionnelles des membres qui est le plus fourni et pour lequel les sous-classifications les plus utilisées des malformations les plus fréquentes sont données.

Haut de page

INTRODUCTION

Une classification des anomalies congénitales des membres peut se faire en se basant soit sur le mécanisme supposé de la malformation, soit sur la description clinique de l'anomalie. Un seul critère est habituellement insuffisant pour répondre à toutes les situations. C'est donc à une classification mixte qui intègre ces deux critères que nous ferons appel. Elle est forcément imparfaite car le mécanisme d'une anomalie est le plus souvent mal connu. Elle est largement inspirée de celle de Swanson [7] qui s'est imposée dans le monde anglo-saxon. Elle en diffère par l'ajout d'un premier chapitre prêt à accueillir les inévitables découvertes de la génétique sur le sujet et par le passage d'un certain nombre de malformations du chapitre des anomalies de différenciation vers le chapitre des anomalies réductionnelles car l'expérimentation animale montre bien que ces anomalies sont dues à une inhibition du développement. Notre but est de permettre à

l'orthopédiste de disposer d'une possibilité simple de caractériser une anomalie à laquelle il est confronté et d'avoir ainsi à sa disposition une information précise de l'anatomie malformative à laquelle il va être confronté. Nous insisterons donc sur les anomalies les plus fréquentes et donnerons les sous-classifications les plus utiles. Huit grands chapitres se trouvent ainsi isolés.

Haut de page

MALFORMATIONS À DÉTERMINISME GÉNÉTIQUE

Ce chapitre est probablement voué à augmenter de taille au fil des années à venir. Les progrès dans la connaissance des mécanismes génétiques du développement embryonnaire vont conduire à pouvoir expliquer par des gènes anormaux un certain nombre de malformations. Les gènes à homeobox commencent à être de mieux en mieux explorés et permettront de faire correspondre certaines anomalies morphologiques à un gène précis défectueux. Parmi les anomalies réductionnelles des membres ou des gigantismes abordés aux chapitres suivants, un certain nombre vont probablement correspondre à une anomalie de fonctionnement d'un gène, mais pourront aussi dépendre d'un agent tératogène. Il n'est donc pas improbable qu'une même morphologie corresponde à plusieurs mécanismes différents d'où de nouvelles difficultés de classification.

Une cause génétique est à évoquer chaque fois qu'une anomalie morphologique est bilatérale et symétrique. L'exploration de l'arbre généalogique peut permettre d'étayer cette hypothèse.

Haut de page

ARRÊT DE DÉVELOPPEMENT-ANOMALIES RÉDUCTIONNELLES

Membre supérieur

Agénésies et hypoplasies longitudinales

Humérus varus congénital : il s'agit d'une hypoplasie de l'humérus qui est plus court que la normale avec un coude raide plus ou moins malformé et une articulation de l'épaule hypoplasique. L'humérus est courbe et varisé. C'est un équivalent au membre supérieur du fémur court congénital.

Agénésie et hypoplasie du rayon radial [2] **(fig 1)** : l'agénésie du rayon radial peut regrouper de façon très large des anomalies allant depuis la luxation congénitale de la tête radiale jusqu'à l'agénésie complète du radius et absence du pouce en passant par la synostose radiocubitale, un radius court et toutes les autres formes d'hypoplasie radiale. La stabilité du poignet est habituellement compromise dans les formes majeures. L'importance d'une bonne classification est de permettre ainsi de se poser des questions légitimes quant à la normalité des muscles de la pronosupination, de l'axe artériel radial, des nerfs, des muscles de l'éminence thénar, de la stabilité du squelette du premier rayon.

Agénésie et hypoplasie du rayon cubital [8] **(fig 2)** : l'agénésie est beaucoup plus rare que celle du rayon radial. Le coude est le plus souvent instable, mais le poignet est stable et la

pince pouce-index normale. Ce sont les doigts les plus cubitaux qui sont absents.

Agénésie et hypoplasie centrale de la main : il s'agit d'une malformation peu fréquente de la main allant depuis une hypoplasie du médius jusqu'à la classique main en « pince de homard ».

Agénésies transverses

Il s'agit d'une absence d'un segment transversal de membre, le plus souvent distal. Il se distingue d'une amputation congénitale par l'existence de reliquats distaux de doigts (pulpe du doigt avec ongle et partie de la phalange distale) du moignon. En clinique humaine, on observe souvent de telles agénésies transverses de l'avant-bras au tiers proximal ou moyen.

Aplasies intersegmentaires

Phocomélie.

Autres agénésies

Surélévation congénitale de l'omoplate ou *maladie de Sprengel* : il s'agit d'une insuffisance de descente de l'omoplate qui est petite et entourée de muscles mal différenciés et volontiers fibreux. C'est une insuffisance de développement de la ceinture scapulaire qui est souvent accompagnée de malformations vertébrales parfois sévères.

Syndrome de Poland : ce syndrome associe une agénésie plus ou moins complète du grand pectoral à une malformation plus ou moins sévère de la main à type de brachymésophalangie mais pouvant aller jusqu'à une hypoplasie importante de toute la main avec absence de deuxième phalange. Il correspond probablement à une inhibition de développement au moment où l'embryon ne comporte qu'une main au stade de palette avec une pièce intermédiaire (futurs bras et avant-bras) à peine développée.

Synostose du coude : synostose humérocubitale, huméroradiale ou totale.

Autres agénésies et hypoplasies de la main : on peut regrouper dans ce chapitre diverses malformations de la main qui correspondent à une inhibition de la morphogenèse. Syndactylies (touchant uniquement les parties molles par absence de résorption de la membrane interdigitale ou syndactylie osseuse avec fusion des phalanges distales), synostoses des os du carpe, clinodactylies (avec hypoplasie d'une ou plusieurs phalanges), camptodactylies (avec hypoplasie de l'articulation interphalangienne proximale et hypoplasie plus ou moins prononcée des appareils tendineux), phalange delta, pouce flexum adductum (avec hypoplasie de l'appareil extenseur du pouce), symphalangisme.

Membre inférieur

Agénésies et hypoplasies longitudinales

Agénésie et hypoplasie du fémur [5] **(fig 3)** : le fémur est court et en varus ; la hanche est volontiers instable même si elle est toujours en place initialement ; le col est court, en varus, parfois en pseudarthrose, parfois absent ; la tête fémorale est en place, parfois soudée au fond du cotyle lorsqu'il n'y a pas de col ; le condyle externe est plus ou moins hypoplasique, ce qui provoque un genu valgum ; les ligaments croisés du genou sont hypoplasiques ou absents avec une instabilité du genou peu marquée et peu gênante durant l'enfance et l'adolescence.

Agénésie et hypoplasie du rayon péronier [1] **(fig 4)** : c'est l'hypoplasie la plus fréquente du membre inférieur. Elle comporte un péroné plus court ou absent, un tibia plus court que l'autre côté, des muscles péroniers latéraux hypoplasiques ou absents, une cheville en valgus, instable ou le plus souvent complètement luxée sur le bord externe de la jambe en raison de l'absence de malléole externe, le condyle fémoral est hypoplasique avec un genu valgum et les ligaments croisés sont hypoplasiques ou absents. Le péroné est remplacé par un reliquat fibreux qui entraîne une courbure du tibia à convexité antérieure.

Agénésie et hypoplasie du rayon tibial [3] **(fig 5)** : elle est beaucoup plus rare et sévère que la précédente. Le pronostic fonctionnel et thérapeutique dépend de l'existence d'un genou et d'un appareil extenseur. Anatomiquement, le tibia est totalement absent ou plus ou moins représenté dans sa partie proximale ; le genou est absent ou comporte une simple hypoplasie des croisés ; la cheville est absente ou peu congruente mais utilisable ; le pied est dévié en fort varus. Il existe souvent une duplication du gros orteil ou parfois jusqu'à une duplication complète du pied. Une duplication du fémur ou simplement des condyles fémoraux est possible.

Agénésies et hypoplasies transverses

Elles sont beaucoup plus rares qu'au membre supérieur et atteignent souvent plus distalement encore le membre.

Autres agénésies et hypoplasies

Elles sont superposables à celles du membre supérieur. Au pied, l'agénésie centrale est rare et sa forme majeure en est le pied fendu. L'agénésie du cinquième rayon peut être associée à un pied bot varus équin. La synostose astragalocalcanéenne ou calcanéoscaphoïdienne, ou même le bec calcanéen ébauchant cette synostose sont à classer dans ce chapitre.

Haut de page

DÉFAUT DE DIFFÉRENCIATION

C'est un chapitre un peu disparate dans lequel on peut inclure :

- l'arthrogrypose [6] qui est en fait un syndrome correspondant à l'absence de mouvement in utero pendant la fin de la morphogenèse. Le tableau clinique comporte des raideurs articulaires avec souvent les bras le long du corps, les coudes en extension, les poignets en flexion et en déviation cubitale, les pouces dans les paumes, les membres inférieurs sont volontiers en abduction, flexion de genoux, et pieds en varus et équin. L'élément anatomique pathologique dominant est la raideur articulaire par insuffisance de formation de la fente articulaire. La cause est soit neurologique, soit musculaire. Les formes cliniques sont très nombreuses ;
- les dysplasies vasculaires ;
- les lymphangiomes ;
- les fibromatoses et autres malformations tumorales congénitales ;
- certains muscles surnuméraires ou absents.

C'est dans ce chapitre que Swanson [6] met les synostoses, les syndactylies, la surélévation de l'omoplate, le syndrome de Poland, l'humérus varus congénital et la plupart des malformations de la main et du pied vues au chapitre précédent, alors que ce sont manifestement des arrêts de développement.

Haut de page

DUPLICATION

Membre supérieur

Duplication étendue

Elle est très exceptionnelle et peut concerner le membre en entier, être partielle et terminale en touchant uniquement l'avant-bras et la main, ou enfin être partielle et intercalaire en ne réalisant que le dédoublement de la partie distale de l'humérus par exemple. Il existe des formes particulières qui peuvent être classées dans ce chapitre comme la duplication du cubitus à l'avant-bras.

Duplication de la main

Elle est aussi exceptionnelle et peut aller depuis deux mains complètes jusqu'à des formes incomplètes avec au pouce d'une main plusieurs doigts triphalangiques.

Duplication du pouce[9] (fig 6)

Elle est fréquente. Les deux pouces sont anormaux et présentent les caractéristiques d'une hypoplasie : les articulations sont instables ; les appareils tendineux sont hypoplasiques, parfois absents et toujours mal insérés ; les os sont plus petits avec des surfaces articulaires asymétriques conduisant au classique pouce en « Z ».

Polydactylie postaxiale ou cubitale

C'est l'anomalie la plus fréquente. Les formes anatomiques vont depuis le doigt surnuméraire complet jusqu'au petit bourgeon sur le bord cubital du cinquième doigt.

Polydactylie centrale

Elle est exceptionnelle.

Membre inférieur

Les grandes duplications du membre inférieur sont tout aussi rares et sont superposables à celles du membre supérieur. La duplication du pied peut être associée à une agénésie du tibia. La duplication du gros orteil pose moins de problèmes fonctionnels que celle du pouce.

Haut de page

HYPERTROPHIE (GIGANTISME)

Les hypertrophies sont très polymorphes et peuvent toucher un doigt ou un orteil, plusieurs doigts ou orteils, une main ou un pied en entier, un segment de membre, tout un membre, plusieurs membres (du même côté ou croisé), tout un hémicorps. L'hypertrophie peut être modérée ou réellement gigantesque. L'association à des anomalies vasculaires est fréquente et constitue un grand nombre de syndromes à noms propres. Les progrès de la génétique permettent actuellement de constater que les régions touchées par l'hypertrophie ont un génome différent de celui des régions de taille normale. Le caryotype entre les différentes régions peut être différent ou alors l'anomalie peut ne porter que sur une séquence de gènes.

Haut de page

HYPOTROPHIE (RÉDUCTION HARMONIEUSE)

Elle est peu fréquente et pose des problèmes nosologiques avec une hypoplasie régulière. Elle peut concerner un membre en entier ou seulement un segment de celui-ci et elle est alors volontiers distale. Elle peut s'intégrer dans un syndrome clinique.

Haut de page

MALADIE AMNIOTIQUE

La morphogenèse de l'embryon est normale. Ce n'est que secondairement qu'un phénomène pathologique entraîne des amputations de doigts, d'orteils, de segments de membres, des sillons congénitaux avec parfois un lymphoedème pouvant être gigantesque, des syndactylies souvent uniquement distales, des fentes labiopalatines souvent atypiques, des pieds bots, des brides amniotiques, des ruptures de l'amnios, des lésions du placenta. Le sillon et la bride sont caractéristiques de l'affection. Les amputations se présentent comme si un geste chirurgical grossier avait été réalisé ; il n'y a jamais de reliquats de doigts ou d'orteils comme dans les agénésies transverses.

Haut de page

ANOMALIES OSSEUSES GÉNÉRALISÉES [4]

Dans ce chapitre, l'anomalie du membre n'est qu'un aspect de l'affection qui touche habituellement tout le squelette. Il s'agit de certaines ostéochondrodystrophies, de certaines dysostoses, de certaines aberrations chromosomiques dont l'anomalie morphologique du membre est présente à la naissance.

Références

[1] Achterman C, Kalamchi A Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61B : 133-137

[2] Heikel HV Aplasia and hypoplasia of the radius. *Acta Orthop Scand* 1959 ; 1 ([suppl]) : 39-45

[3] Kalamchi A, Dawe RV Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67B : 581-584

[4] Maroteaux P.Les maladies osseuses de l'enfant. Paris : Flammarion, 1995

[5] Pappas AM Congenital abnormalies of the femur and related lower extremity malformations : classification and treatment. *J Pediatr Orthop* 1983 ; 3 : 45-51

[6] Pous JG. Les arthrogryposes. *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. 1991 : 39-58

[7] Swanson AB, Swanson GD, Tada K A classification of congenital limb malformation. *J Hand Surg* 1983 ; 8 : 693-702

[8] Swanson AB, Tada K, Yonenobu K Ulna ray deficiency : its various manifestations. *J Hand Surg* 1984 ; 9 : 658-664

[9] Wassel HD The results of surgery for polydactyly of the thumb : a review. *Clin Orthop* 1969 ; 64 : 175-193

Fig 1 :

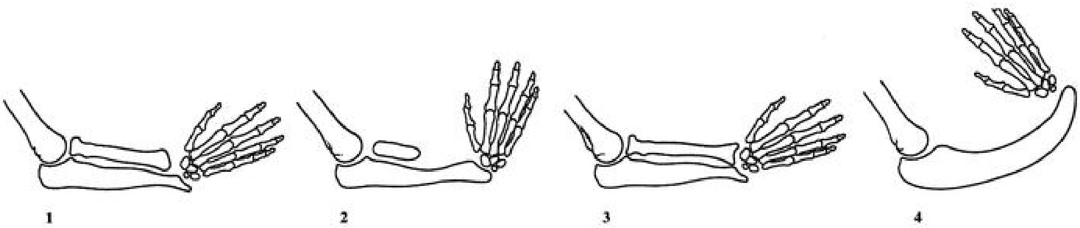

Fig 1 :

Classification des agénésies et hypoplasies du rayon radial selon Heikel [2].

Fig 2 :

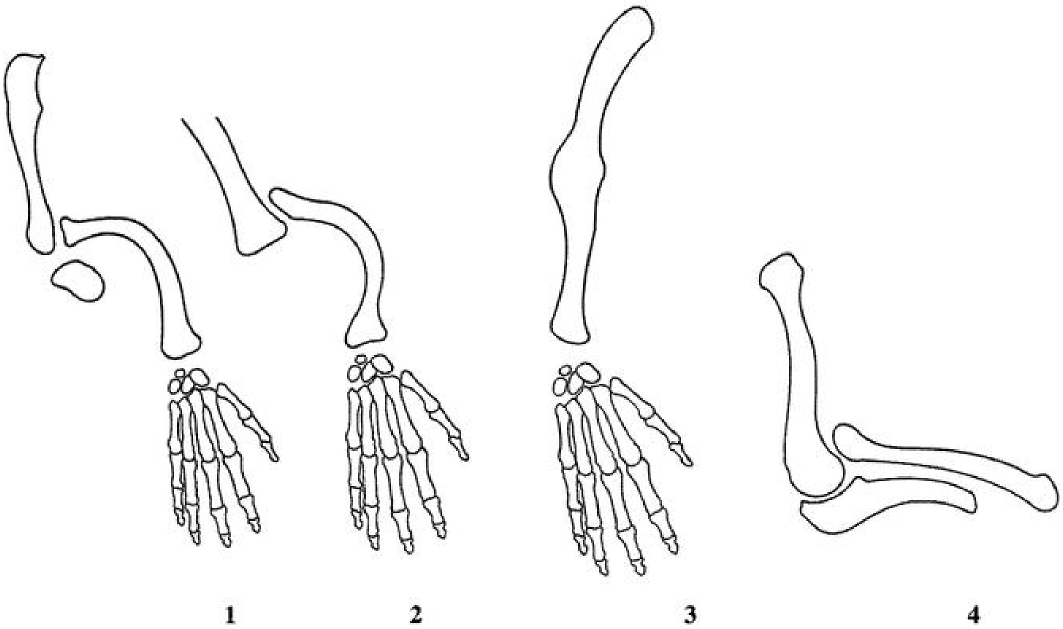

Fig 2 :

Classification des agénésies et hypoplasies du rayon cubital selon Swanson [8].

Fig 3 :

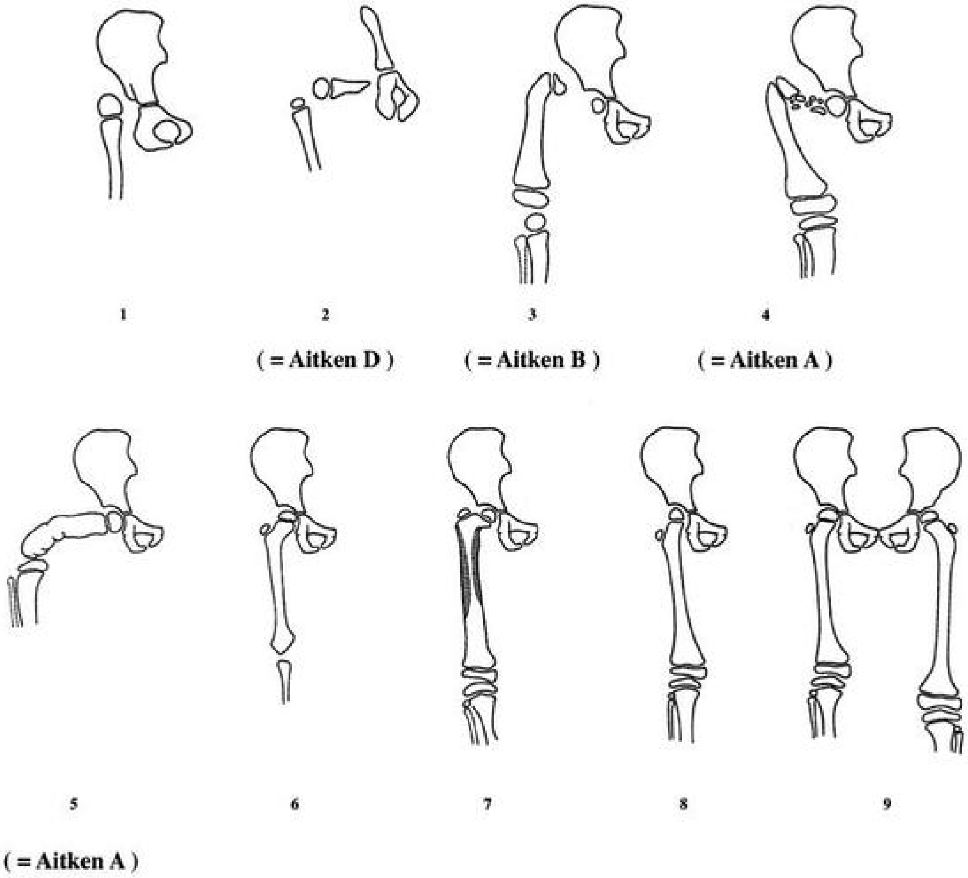

Fig 3 :

Classification des agénésies et hypoplasies du fémur selon Pappas [5].

Fig 4 :

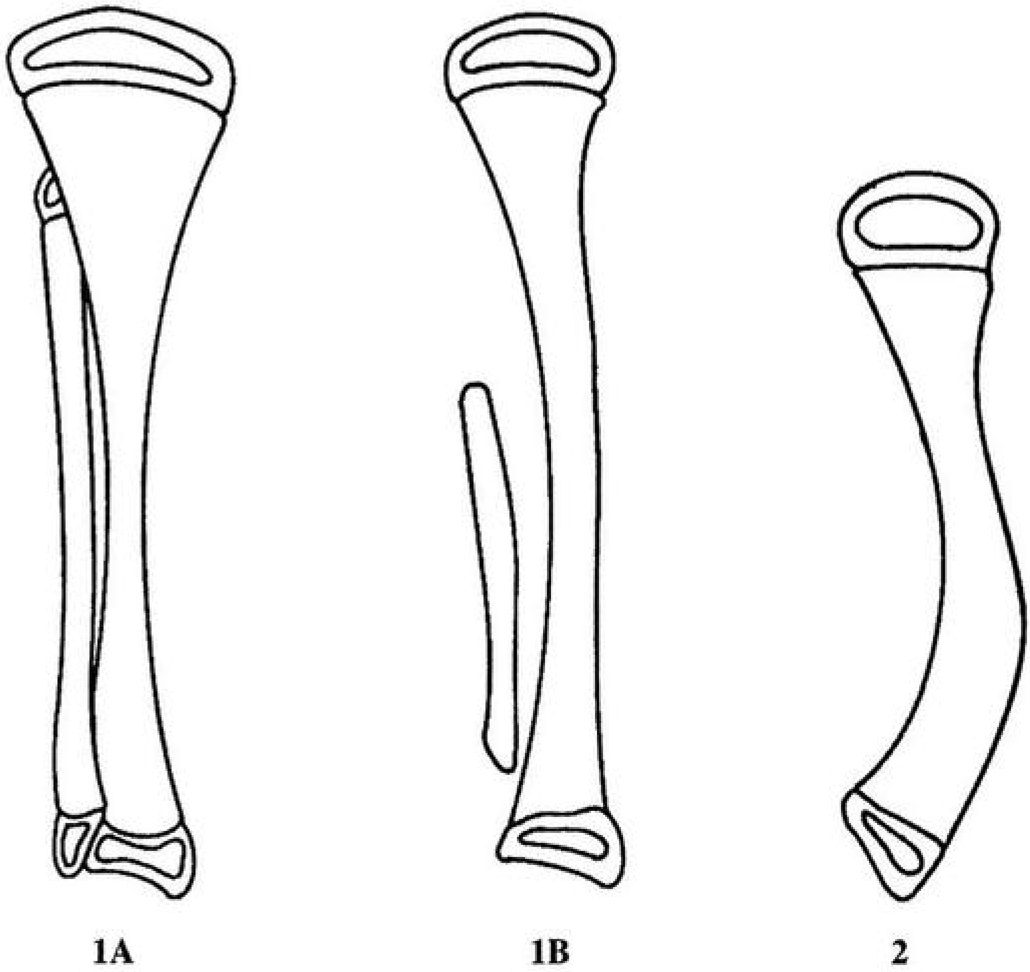

Fig 4 :

Classification des agénésies et hypoplasies du rayon péronier selon Achterman et Kalamchi [1].

Fig 5 :

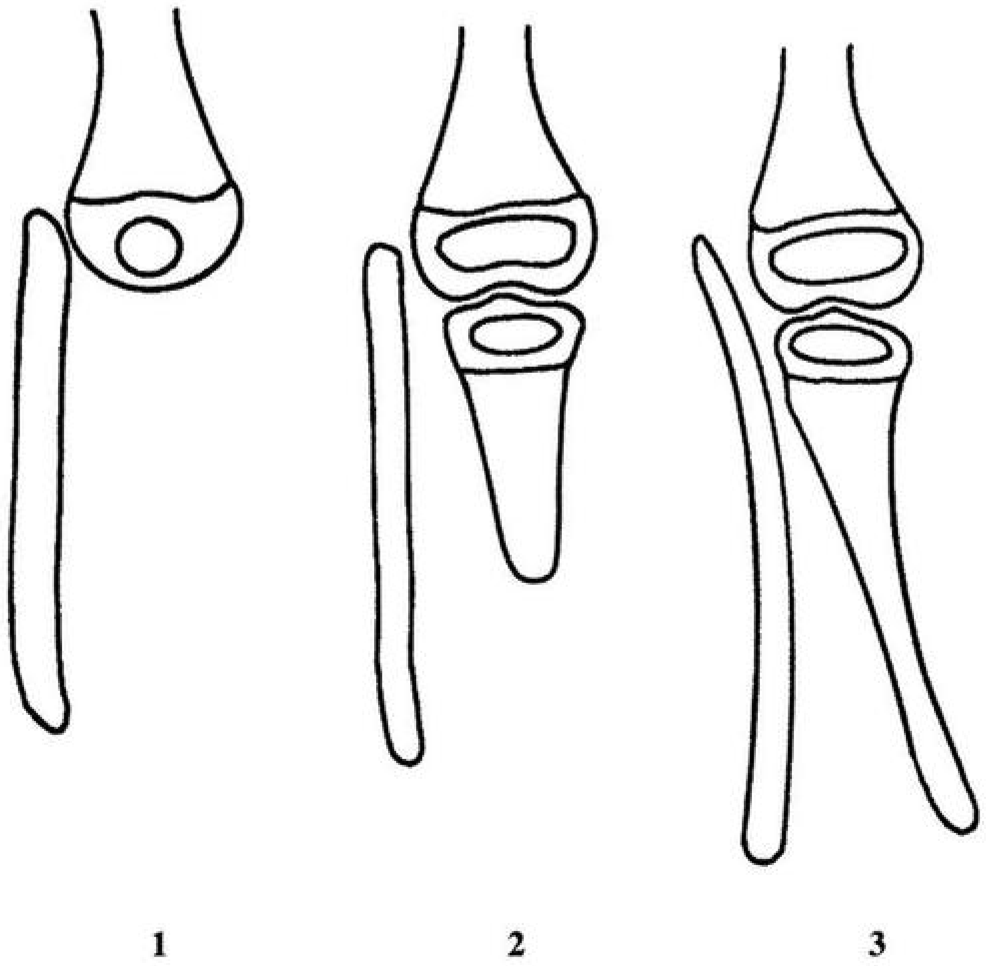

Fig 5 :

Classification des agénésies et hypoplasies du rayon tibial selon Kalamchi [3].

Fig 6 :

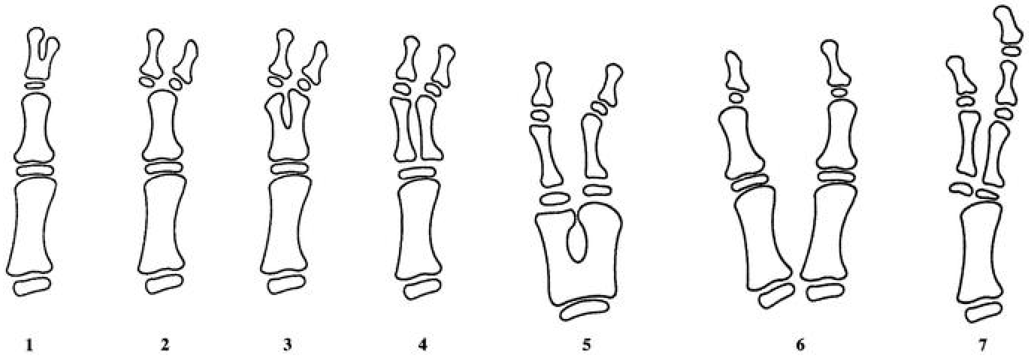

Fig 6 :

Classification des duplications du pouce selon Wassel [9].

Dysplasies et luxations congénitales de hanche

R Seringe

Résumé. – *L'objectif de cette mise au point est de présenter l'état actuel de nos connaissances sur la luxation congénitale de hanche (LCH).*

Cette pathologie soulève encore des problèmes de terminologie, de conception pathogénique, de sémiologie clinique, et de prise en charge thérapeutique. En outre, la place de l'échographie dans le dépistage précoce doit être précisée.

Un rappel de l'embryologie de la hanche et de l'anatomie normale à la naissance, puis au cours du développement de l'enfant est d'abord envisagé. L'anatomie pathologique de la LCH est ensuite décrite, en faisant une synthèse de tous les travaux publiés dans la littérature.

Les différents facteurs étiologiques sont envisagés en tenant compte de nombreux travaux expérimentaux, et l'histoire naturelle de la LCH est décrite en proposant une pathogénie originale qui insiste sur les facteurs mécaniques intra-utérins prépondérants.

L'examen clinique est détaillé car il ne se résume pas au signe du ressaut, grâce à l'apport d'une sémiologie plus subtile.

Sont ensuite envisagés les moyens d'imagerie qui peuvent aider au diagnostic de LCH, la radiographie standard mais surtout l'échographie de hanche, ce qui débouche sur des consignes pour le dépistage.

Le traitement de la LCH fait appel à un principe simple qui est celui de la posture du recentrage en abduction et rotation interne. Cela permet d'expliquer les différentes méthodes de traitement orthopédique (langeage en abduction, harnais de Pavlik, attelles d'abduction, traction en hospitalisation) et de traitement chirurgical (ostéotomie fémorale et/ou pelvienne, capsulorraphie, réduction opératoire, ténotomie).

Les indications thérapeutiques sont données en fonction de l'âge de l'enfant et de l'importance des défauts. Chez le nouveau-né, le traitement est volontiers différé en cas de non-correction spontanée vers l'âge de 3 ou 4 semaines. En effet, le risque de tout traitement est une ostéochondrite. Les autres complications sont également étudiées (échec de réduction, reluxation, subluxation résiduelle, raideur).

Introduction

Les anomalies de la hanche de l'enfant, regroupées sous les termes de dysplasies et luxations congénitales de hanche, concernent quotidiennement un grand nombre de médecins praticiens, pédiatres, orthopédistes, radiologues et obstétriciens. Il s'agit d'une pathologie congénitale, c'est-à-dire anténatale et l'on distingue habituellement la luxation, la subluxation et la dysplasie.

– La luxation : on dit que la hanche est luxée lorsque la tête fémorale est complètement sortie de la cavité cotyloïdienne.

– La subluxation : la hanche est seulement subluxée lorsque la tête n'est pas normalement située au fond de la cavité cotyloïdienne mais à la fois latéralisée et ascensionnée sans cependant être complètement sortie de l'acétabulum.

– La dysplasie : il est plus difficile de définir la dysplasie de hanche car ce terme est trop souvent utilisé avec des sens différents [3]. Il s'agit, en réalité, d'un défaut architectural du développement de la hanche, d'expression essentiellement radiologique. En pratique courante, il semble plus sage d'utiliser le terme de dysplasie dans un sens plus restrictif et de le réserver à la déformation de la cavité cotyloïdienne, dysplasie cotyloïdienne ou dysplasie acétabulaire.

Les problèmes soulevés par le diagnostic de ces anomalies sont actuellement mieux compris, ce qui a permis de diminuer considérablement les cas détectés à (ou après) l'âge de la marche et ainsi d'améliorer très nettement les résultats du traitement. Cependant, il reste encore un effort important pour abaisser davantage l'âge du dépistage et se rapprocher le plus possible de la période néonatale. C'est en effet à cet âge que le traitement est le plus simple et donne les meilleurs résultats.

Les travaux [14, 17, 39, 40, 41, 42, 43, 44] sur l'anatomie pathologique, la pathogénie, les techniques d'examen clinique, l'interprétation des radiographies et des échographies permettent une nouvelle approche de la LCH et l'espoir d'une plus grande efficacité du dépistage et d'un traitement mieux adapté. La LCH est, en outre, un problème important de santé publique du fait de sa fréquence et de son retentissement physique, psychologique et social. C'est la raison pour laquelle une brochure [24], réalisée en 1985 sous l'égide du secrétariat d'État chargé de la Santé, a été mise à la disposition des médecins ainsi que des sages-femmes et des puéricultrices en reprenant l'ensemble des problèmes du dépistage sous l'angle pratique et selon la conception actuelle.

Raphaël Seringe : Professeur à la faculté de médecine, chirurgien des Hôpitaux, service d'orthopédie pédiatrique, hôpital Saint-Vincent-de-Paul, 74-82, avenue Denfert-Rochereau, 75674 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Seringe R. Dysplasies et luxations congénitales de hanche. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-226-A-10, Pédiatrie, 4-007-E-10, 1998, 29 p.

À partir de 1985, le développement rapide de l'échographie de hanche a conduit à préciser la place de cet examen dans le dépistage de la LCH, à l'occasion d'une conférence de consensus organisée en 1991 (in [31]).

Embryologie et anatomie de la hanche

L'étude du développement normal de la hanche permet de mieux saisir de nombreux aspects de la hanche pathologique. Toutes les étapes sont à connaître, depuis la période embryonnaire [12] jusqu'à l'adolescence. En outre, l'importance de l'étude de la vascularisation de l'extrémité supérieure du fémur n'est plus à souligner car elle est au centre des préoccupations thérapeutiques de la LCH.

Période embryonnaire

C'est la période des 2 premiers mois de la vie intra-utérine correspondant à l'organogenèse : c'est donc la période des malformations. Dans l'embryon de 4 semaines (qui mesure 5 mm) apparaissent les bourgeons des membres inférieurs. Les cellules mésenchymateuses se multiplient et s'orientent pour dessiner l'ébauche fémorale (tronc de cône) et l'ébauche pelvienne (disque). Une densification cellulaire signale très tôt l'emplacement de la future articulation de la hanche au sein d'une ébauche commune entre fémur et os iliaque.

C'est vers la fin de la septième semaine (embryon de 22 mm) qu'apparaît la fente articulaire (fig 1) correspondant au début de la séparation des ébauches de la tête fémorale et de l'acétabulum. Cela résulte à la fois d'un phénomène de dégénérescence cellulaire et des sollicitations mécaniques liées aux premiers mouvements des membres inférieurs.

La cavité articulaire est achevée à la neuvième semaine de la gestation lorsque le fœtus mesure 40 mm. Ainsi, tant que la cavité articulaire n'existe pas, il ne peut y avoir de luxation.

Cette fin de la période embryonnaire est également marquée par la transformation du tissu mésenchymateux en tissu cartilagineux cependant que se mettent en place les nerfs, les vaisseaux et les muscles.

Période fœtale

L'organogenèse est achevée, la hanche possède tous ses constituants et va passer par la période fœtale de son développement.

C'est une phase de maturation et de croissance cartilagineuse. Le mécanisme de croissance est double :

– la croissance interstitielle : pluridirectionnelle par division cellulaire et accumulation de substance fondamentale. Cette croissance est exponentielle, très rapide, non spécifique ; elle réalise le programme génétique et produit une structure extrêmement malléable sur laquelle les forces mécaniques auront de plus en plus d'action au fur et à mesure que l'organisme augmente de volume, met en place sa motricité et son activité physique [10]. La croissance interstitielle persiste après la naissance et chez l'enfant mais sa vitesse diminue considérablement. Elle se superpose ensuite à la croissance sériée ;

– la croissance sériée : c'est aux extrémités de chaque pièce diaphysaire ossifiée que se mettent en place les plaques conjugales, lieux de la croissance sériée, qui réalisent un double phénomène : croissance axiale et partiellement transversale au sein du cartilage (par augmentation de volume et de longueur) puis résorption du cartilage et construction du tissu osseux qui fige le produit de la croissance cartilagineuse. La croissance sériée est d'apparition secondaire. Sa vitesse diminue progressivement avec l'âge. Elle est beaucoup moins malléable que la croissance interstitielle.

Durant le troisième mois, les artères centrales des maquettes cartilagineuses induisent un mécanisme de calcification puis d'ossification qui aboutit à l'apparition des noyaux osseux primitifs (de type diaphysaire) : du côté fémoral, le noyau primitif de la diaphyse fémorale et du côté pelvien, les noyaux primitifs des trois constituants de l'os iliaque, l'ilion, l'ischion et le pubis (fig 2). C'est à l'union de ces trois pièces que se situe le cotyle, et plus particulièrement, le futur cartilage en Y [33].

À partir du cinquième mois, la hanche du fœtus poursuit sa croissance globale qui fait passer le diamètre de la tête fémorale de 7 mm à 5 mois à 12 mm à la naissance. Le col du fémur reste très court et trapu alors que le grand trochanter est particulièrement développé. La cavité cotyloïdienne, qui engainait complètement la tête fémorale au quatrième mois, laisse apparaître un découvert partiel : la profondeur du cotyle diminue en effet dans les derniers mois de la vie intra-utérine [22].

À la naissance

Même si la cavité cotyloïdienne est relativement peu profonde, elle représente quand même une demi-sphère et la hanche demeure parfaitement stable [44] et non dislocable, même par des manœuvres de force qui engendreraient un décollement épiphysaire supérieur du fémur et non une luxation.

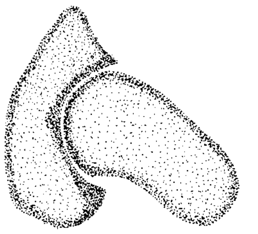

1 Embryon de 22 mm à la fin de la septième semaine de gestation. Formation de la cavité articulaire par séparation du fémur et de l'os iliaque issus d'une ébauche commune (schéma inspiré de Gardner).

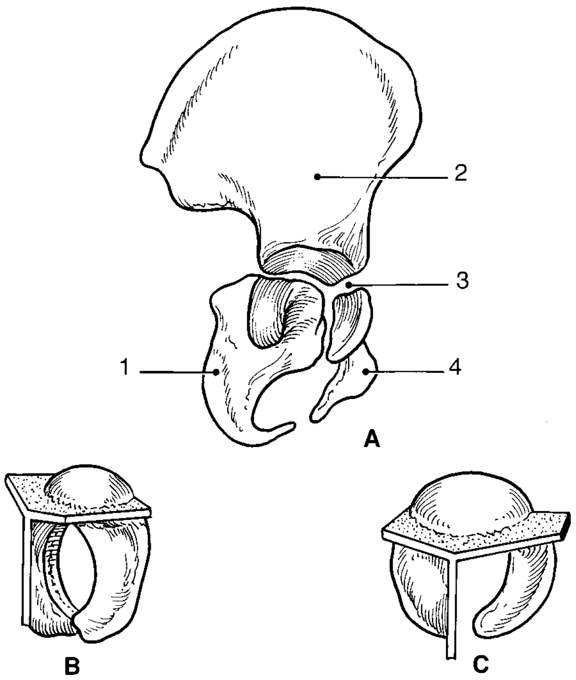

2 A. Cartilage en Y (3) à la jonction des trois parties constituantes de l'os iliaque : ilion (2), pubis (4) et ischion (1).
B, C. Continuité du cartilage en Y et de la cavité cotyloïdienne cartilagineuse (B : vue postéro-interne, C : vue interne).

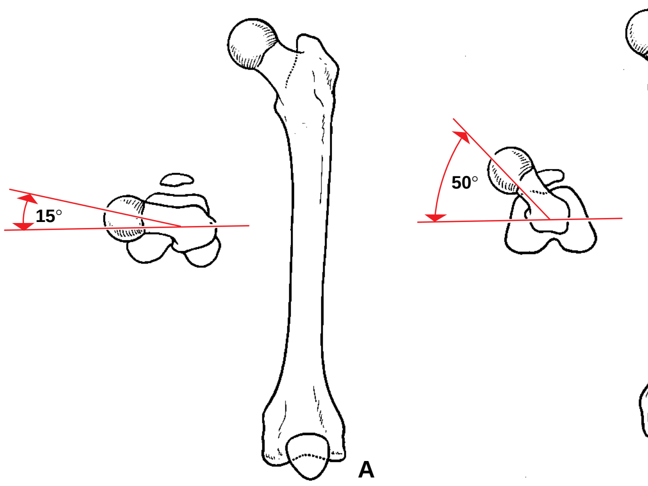

3 L'antéversion dite du col fémoral ou antétorsion diaphysaire.
A. Valeur normale.
B. Augmentation (fréquente en cas de luxation congénitale de la hanche).

La capsule articulaire forme un manchon très résistant et particulièrement épais en avant où il est renforcé par le ligament de Bertin. Même après ablation de la capsule, la tête fémorale tient bien dans la cavité cotyloïdienne et il faut exercer une certaine force pour la luxer hors du cotyle avec un effet de succion lié à la pression négative à l'intérieur de la hanche. Le pourtour du cotyle est représenté par le bord saillant du limbus qui enserre solidement la tête fémorale.

Du côté fémoral, le col très court supporte la tête qui n'est pas parfaitement sphérique. L'angle cervicodiaphysaire est de l'ordre de 135 à 145°. La torsion fémorale qui oriente vers l'avant l'extrémité supérieure du fémur (improprement dénommée antéversion du col) est habituellement de 25 à 30° chez le nouveau-né (fig 3).

Avant la naissance, le fémur est hyperfléchi sur le bassin, et du fait de l'antétorsion fémorale, la tête regarde légèrement vers l'arrière et se trouve donc parfaitement orientée vers le fond du cotyle qui, lui, est un peu antéversé.

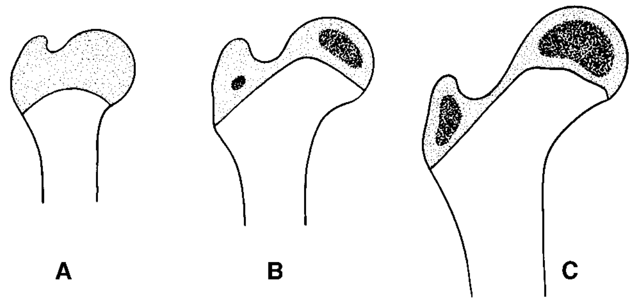

4 Schémas de la croissance de l'extrémité supérieure du fémur avec formation progressive du col.
A. Nouveau-né.
B. 6 ans.
C. 10 ans.

En revanche, si le fémur est en rotation externe ou présente une antétorsion fémorale importante, la tête regarde directement en arrière au contact du rebord postérieur de l'acétabulum et de la capsule [44].

Les changements qui vont se produire au moment de la naissance et peu après concernent :

– des modifications hormonales avec imprégnation estrogénique du fœtus, génératrice de laxité ligamentaire et capsulaire diffuse pouvant jouer un rôle dans le déterminisme d'une instabilité de hanche. En fait, des travaux plus récents n'ont pas confirmé cette hypothèse [41] ;

– la déflexion de la hanche, qui a été autrefois incriminée comme mécanisme luxant [22], ne présente en fait aucun danger si elle se fait naturellement ;

– la liberté de mouvement de l'enfant après la naissance contraste avantageusement avec la gêne à la motricité occasionnée par les contraintes intra-utérines. Ainsi, les mouvements qui étaient ralentis, voire bloqués à la fin de la grossesse et pendant l'engagement, sont libérés et permettent un remodelage harmonieux du cotyle cartilagineux et de la tête fémorale.

De la naissance à 1 an

On observe deux modifications dans l'architecture de la hanche :

– l'allongement du col fémoral (fig 4), phénomène important car il éloigne le grand trochanter du bassin et améliore le bras de levier des muscles fessiers ;

– la diminution de l'antétorsion fémorale qui passe progressivement de 30° à une dizaine de degrés.

La maturation osseuse progresse considérablement pendant cette période, ce qui se traduit par des changements progressifs dans l'image radiographique [3, 43] :

– l'apparition du noyau d'ossification fémoral supérieur à un âge très variable, souvent entre 3 et 6 mois mais parfois plus tôt ou plus tard (jusqu'à 1 an), sans qu'il y ait d'anomalies véritables ;

– les modifications de l'image cotyloïdienne et plus particulièrement la partie inférieure de l'ilion dont la pente (angle acétabulaire), mesurée avec tant de minutie chez le nouveau-né et le nourrisson, n'a souvent pas d'autre signification qu'un degré de maturation très variable.

De l'âge de la marche à l'adolescence

La hanche poursuit régulièrement sa croissance avec cependant une phase de développement préférentiel du cotyle vers l'âge de 3 à 5 ans en ce qui concerne la maturation osseuse radiologique.

Au début de la puberté s'achève la croissance de la hanche avec l'apparition et la soudure de points d'ossification complémentaire, dans le cartilage en Y ainsi que dans le bord externe du toit du cotyle. Un défaut de couverture, un cotyle court peuvent apparaître à cet âge sur une hanche qui pouvait paraître normale au préalable. La maturation définitive correspond à la fusion de tous les cartilages de croissance : cartilage en Y, cartilage sous-capital, cartilage trochantérien. Les paramètres de la hanche adulte sont alors établis de manière définitive : c'est à cette période seulement que l'on peut évaluer réellement le résultat d'un traitement de luxation ou de dysplasie de hanche (fig 5).

Vascularisation de l'extrémité supérieure du fémur

Elle est importante à considérer car elle détient la vitalité de la tête fémorale et des zones de croissance. Le pédicule circonflexe antérieur se destine au massif trochantérien alors que l'artère circonflexe postérieure va irriguer l'épiphyse fémorale, la plaque conjugale et une grande partie de la métaphyse [28].

L'artère circonflexe postérieure passe entre le tendon du psoas et le muscle pectiné avant d'aborder la face inférieure de la capsule articulaire à la base du col. Elle se dirige en arrière puis remonte à la face postérieure du col fémoral puis à sa face supérieure où elle s'anastomose avec une branche de l'artère circonflexe antérieure avec laquelle elle forme un anneau artériel extracapsulaire. De cet anneau partent des artères cervicales qui perforent la capsule pour circuler sous la synoviale à la surface du col fémoral et qui donnent des branches à destinée métaphysaire et d'autres à destinée épiphysaire. Les principales artères nourricières de l'épiphyse sont situées au bord supérieur et au bord inférieur du col : le pédicule supérieur est le plus important mais le pédicule inférieur irrigue quand même le quart inférieur de l'épiphyse. Quant à l'artère du ligament rond, sa taille est variable et la plupart du temps elle n'irrigue qu'une portion négligeable de l'épiphyse.

Le cartilage de croissance sous-capital est vascularisé sur son versant supérieur par les vaisseaux épiphysaires et sur son versant inférieur par les vaisseaux métaphysaires. Quel que soit l'âge de l'enfant, le cartilage de croissance constitue une barrière absolue entre ces deux vascularisations.

Plusieurs mécanismes de compression ou d'étirement des vaisseaux nourriciers ont été décrits à l'origine de l'ostéochondrite postréductionnelle ou nécrose avasculaire de l'éphiphyse après un traitement en abduction forcée ou en rotation interne forcée ou dans une position plus banale mais chez un enfant qui lutte contre l'appareillage [28] (fig 6). C'est déjà insister sur la nécessité d'une douceur et d'une progressivité dans la mise en route d'un traitement postural. C'est également rappeler que le risque vasculaire iatrogène existe pour toute hanche pathologique mais également pour une hanche saine.

Anatomie pathologique

L'anatomie pathologique doit être étudiée séparément chez le fœtus et le nouveau-né d'une part, et chez l'enfant d'autre part.

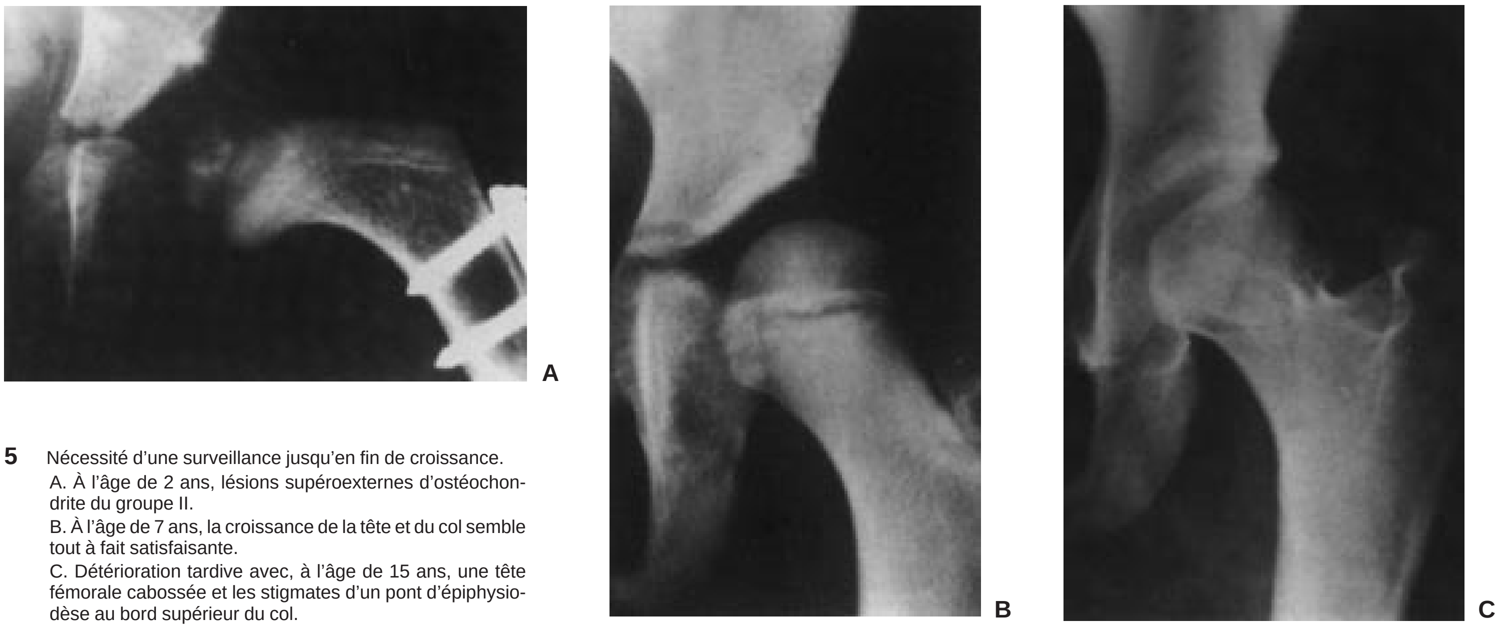

5 Nécessité d'une surveillance jusqu'en fin de croissance.
A. À l'âge de 2 ans, lésions supéroexternes d'ostéochondrite du groupe II.
B. À l'âge de 7 ans, la croissance de la tête et du col semble tout à fait satisfaisante.
C. Détérioration tardive avec, à l'âge de 15 ans, une tête fémorale cabossée et les stigmates d'un pont d'épiphysiodèse au bord supérieur du col.

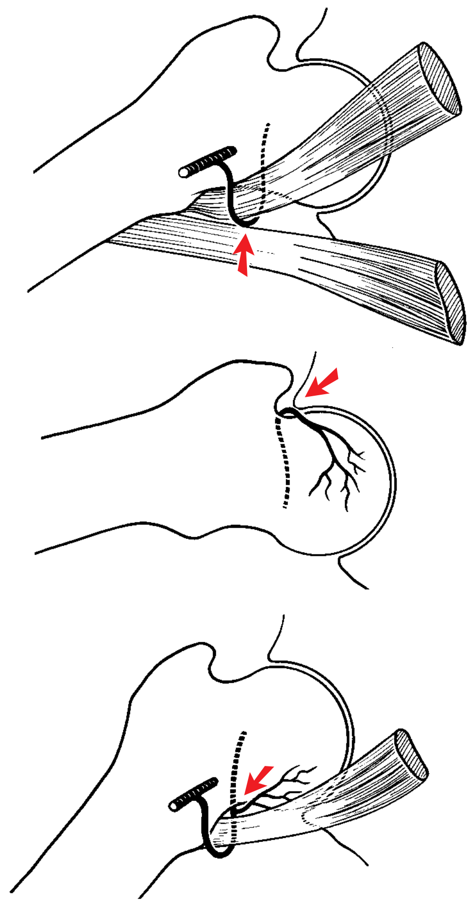

6 Mécanisme de l'ostéochondrite par compression vasculaire à différents endroits (d'après Ogden).
A. Artère circonflexe postérieure comprimée entre le psoas et le pectiné.
B. Compression du pédicule nourricier supérieur au bord supérieur du col par le limbus (rebord cotyloïdien).
C. Compression du pédicule nourricier inférieur entre le psoas et le col fémoral.

Chez le fœtus et le nouveau-né

Dans un travail publié en 1982 [44], à l'occasion de la dissection d'un bassin de nouveau-né porteur d'une LCH bilatérale, nous avons revu avec un œil critique l'ensemble des publications de la littérature. On peut distinguer trois catégories de hanches pathologiques à la naissance.

Hanches luxées et subluxées

Elles comportent un déplacement de la tête fémorale par rapport au cotyle. La plupart de ces hanches présentent une limitation de l'abduction et une instabilité. Certaines comportent une étude radiographique et souvent l'aspect de l'ilion est normal (talus normal et angle acétabulaire de valeur normale) car les lésions cotyloïdiennes sont le plus souvent cartilagineuses, les lésions osseuses n'ayant pas encore eu le temps de se constituer (fig 7, 8). Sur 153 luxations colligées dans la littérature, il n'y a que deux luxations antérieures. Toutes les autres sont postérosupérieures ou postérieures pures.

Étude morphologique (fig 9)

La capsule est étirée, habituellement dans sa partie postérosupérieure, siège d'une boursouflure, voire d'une véritable poche herniaire formant la chambre

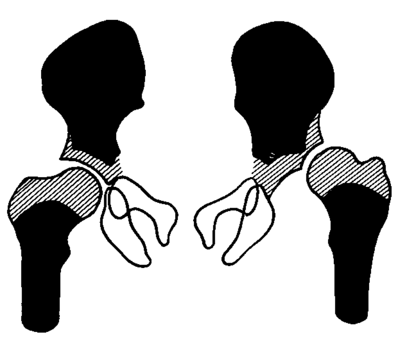

7 Schéma correspondant à une radiographie du bassin d'un nouveau-né porteur d'une luxation congénitale de la hanche gauche. La dysplasie cotyloïdienne est seulement cartilagineuse. En noir, les parties ossifiées de l'ilion et du fémur. En hachuré, les parties cartilagineuses.

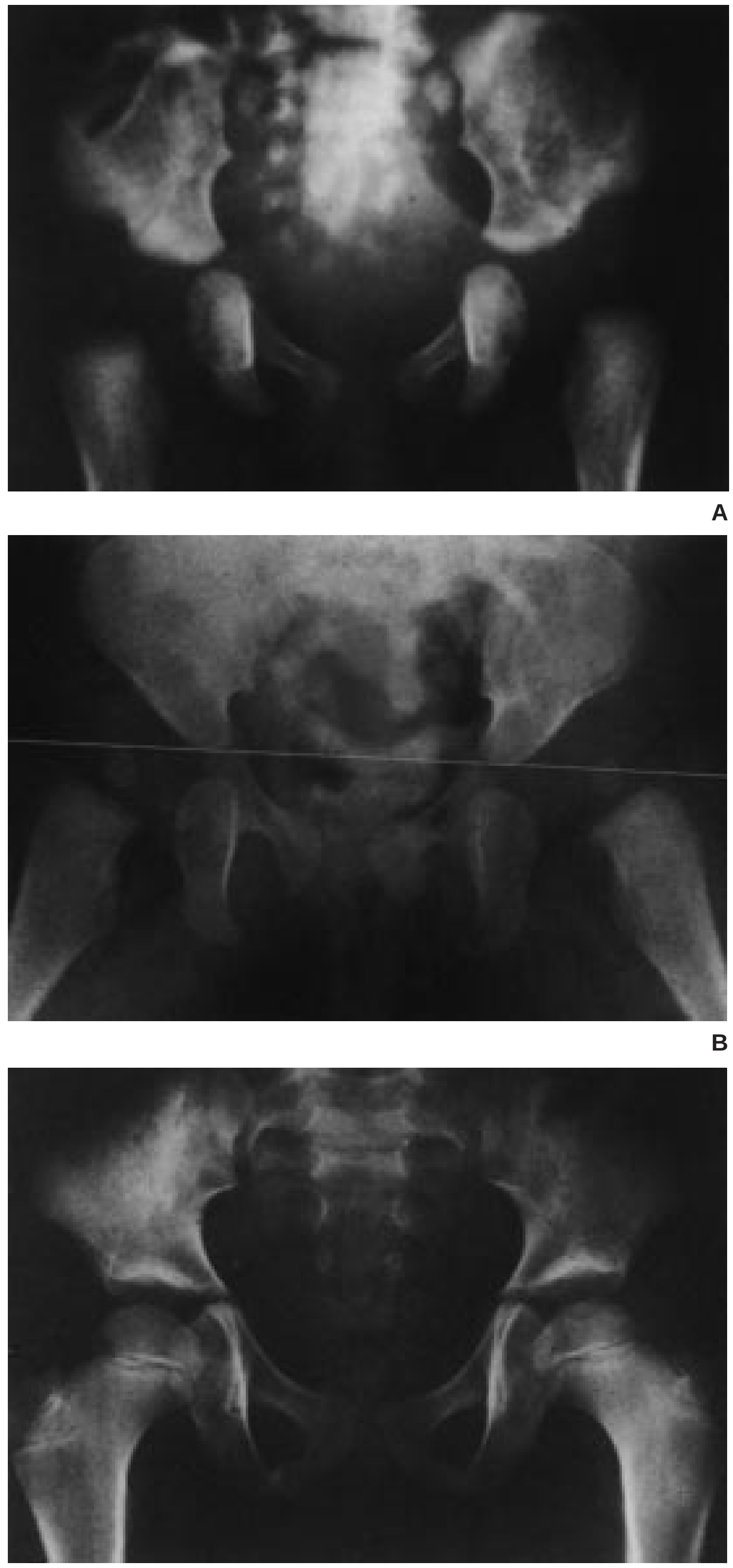

8 Radiographie illustrant que la dysplasie cotyloïdienne est bien secondaire à la luxation et non pas l'inverse.
A. À la naissance, les deux hanches sont luxées sans équivoque mais il n'y a pas de modification du bord inférieur de l'ilion car la dysplasie cotyloïdienne est seulement cartilagineuse (cf fig 7). Pas de traitement car diagnostic non fait.
B. Radiographie systématique à 3 mois : les deux hanches sont toujours luxées ou subluxées et la dysplasie osseuse est maintenant bien nette avec des angles acétabulaires très élevés. Le traitement est démarré à cet âge par une mise en abduction progressive et permanente pendant plusieurs mois.
C. Radiographie à 5 ans et demi montrant la réversibilité complète de la dysplasie cotyloïdienne sous l'effet du traitement postural.

de luxation. Manuellement, la tête fémorale peut être déplacée vers la cavité cotyloïdienne puis reluxée dans la chambre postérieure de luxation expliquant l'instabilité.

– Le ligament rond est souvent allongé, élargi, parfois atrophique, voire absent.

– La cavité cotyloïdienne est constamment déformée, le plus souvent ovalaire avec un grand axe allant du pôle postérosupérieur au pôle antéro-inférieur. Elle est parfois triangulaire et toujours moins profonde que

A

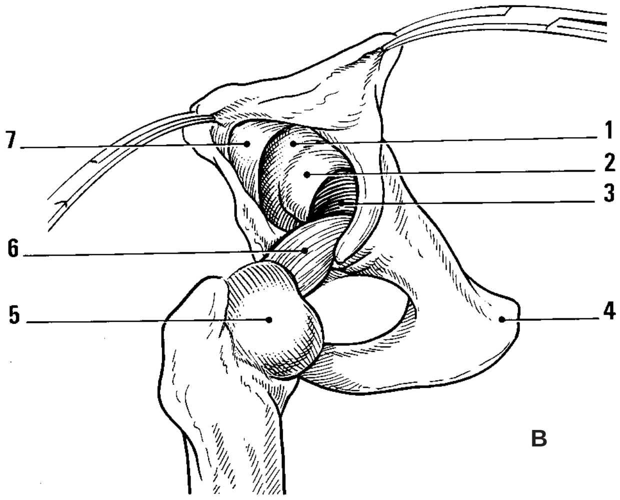

B

9 Déformations du cotyle et anomalies capsulolimbiques d'une luxation de la hanche droite à la naissance (vue externe) : cotyle ovalaire, limbus éversé et chambre capsulaire postérieure et supérieure. La tête fémorale a été déplacée vers le bas pour mieux voir le cotyle.
1. Limbus éversé ; 2. croissant articulaire ; 3. arrière-fond ; 4. pubis ; 5. tête fémorale ; 6. ligament rond ; 7. poche capsulaire.

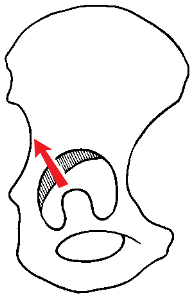

10 La dysplasie cotyloïdienne postérosupérieure est secondaire au déplacement de la tête fémorale (la flèche indique le sens de la luxation).

normalement ou même sans profondeur du tout. De plus, dans les cas les plus sévères, se juxtapose à côté du cotyle un néocotyle dont l'emplacement est postérosupérieur. Ce néocotyle bien structuré indique que la tête est sortie de sa vraie cavité depuis assez longtemps pour qu'elle ait eu le temps de le creuser.

– Le rebord cotyloïdien ou limbus est parfois absent, le plus souvent déformé soit en dehors (éversé), soit en dedans (inversé) dans son secteur postérosupérieur. Cette dysplasie acétabulaire reflète le trajet qu'a emprunté la tête fémorale pour sortir du cotyle (fig 10). La partie antéro-inférieure du limbus est également souvent déformée et parfois inversée par l'empreinte du psoas, du petit trochanter ou du col fémoral lorsque le fémur est hyperfléchi sur le bassin (dans la position fœtale).

– La tête fémorale est le plus souvent un peu aplatie à cause des pressions anormales subies hors de la cavité cotyloïdienne, tantôt sur le rebord de la cavité, tantôt par la pression du ligament rond.

– Le col fémoral a une orientation habituellement normale dans le plan frontal avec la diaphyse : l'angle cervicodiaphysaire est d'environ 140°. La torsion diaphysaire (communément appelée antéversion du col) est souvent augmentée (fig 3) de façon variable mais elle est parfois normale, voire diminuée (rétroversion).

Étude dynamique de l'instabilité (observation personnelle [44])

Cette étude est fondamentale car elle seule permet de comprendre le phénomène de l'instabilité ainsi que les postures luxantes et les postures thérapeutiques de recentrage. L'étude a été faite sur les hanches d'un nouveau-né décédé à la 48e heure et qui présentait une instabilité bilatérale de hanche. L'instabilité, qui est la traduction du phénomène de réduction puis de reluxation de la tête fémorale, a été analysée dans différentes positions de la hanche.

En hyperflexion (fig 11). Cette position est celle de la posture fœtale et permet d'analyser ce qui se passe in utero dans le petit bassin maternel, mais c'est aussi une position utilisée pour le traitement de la LCH par certains auteurs adeptes du harnais de Scott [7]. Lorsque la hanche est en hyperflexion directe sans rotation ni abduction, la tête fémorale est luxée dans la chambre capsulaire postérosupérieure du fait d'une antétorsion fémorale très excessive, de l'ordre de 60 à 70°. Dans cette position, le grand trochanter est en avant et le diamètre bitrochantérien du fœtus est de 68 mm. Lorsqu'on annule l'effet de l'antétorsion fémorale par une mise en rotation interne de 70°, la tête fémorale se réduit dans la cavité cotyloïdienne mais le diamètre bitrochantérien a nettement augmenté pour atteindre 85 mm. À partir de cette dernière position en hyperflexion et rotation interne, si l'on imprime une rotation externe au fémur, la tête se reluxe en arrière. Ainsi, l'antétorsion fémorale importante, au même titre que la rotation externe de la hanche, dans

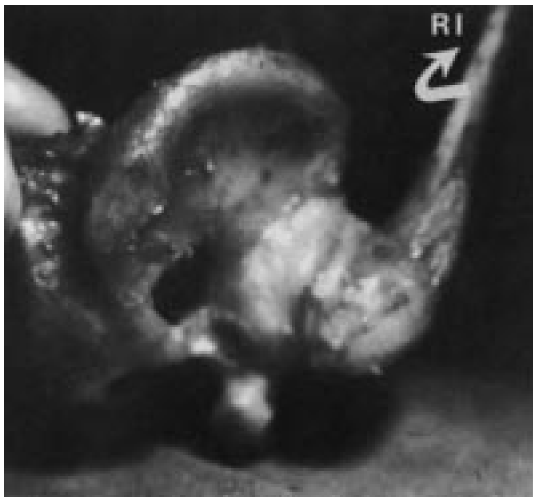

A

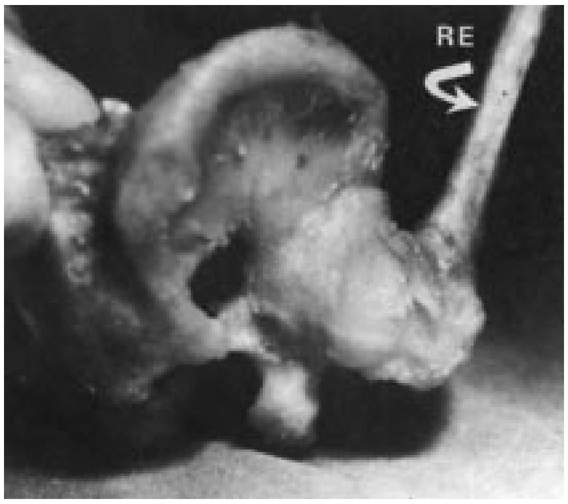

B

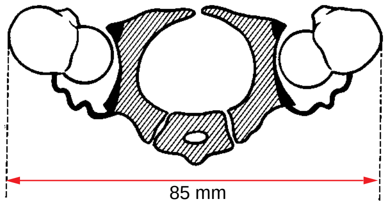

C

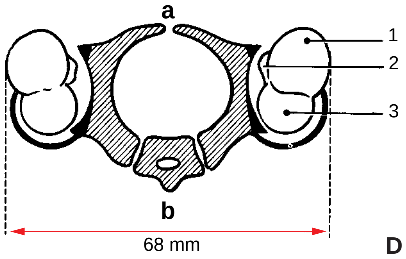

D

11 Étude dynamique de l'instabilité de hanche en hyperflexion.
A, B. Hémibassin droit en vue postérieure. La mise en rotation interne (RI) du fémur (A) réduit la tête alors que la rotation externe (RE) (B) reluxe la tête en arrière.
C, D. Coupes horizontales du bassin avec les fémurs en hyperflexion montrant la diminution du diamètre bitrochantérien en RE (D) et son augmentation très nette en rotation interne (C).
1. Grand trochanter ; 2. petit trochanter ; 3. tête fémorale ; a : pubis ; b : sacrum.

A

B

12 Étude dynamique de l'instabilité en flexion à 90° (vue antérieure). Lorsque le fémur est porté en abduction de 60 à 70°, la tête est dans le cotyle (A) et lorsqu'on diminue l'abduction, la tête se luxe en arrière (B).

la position fœtale d'hyperflexion sans abduction, induit une posture luxante. La diminution du diamètre bitrochantérien qui s'ensuit se traduit par un encombrement moindre du fœtus et constitue en quelque sorte une solution au conflit mécanique fœtomaternel. C'est un argument supplémentaire de poids en faveur de l'étiologie posturale et mécanique de la LCH.

En flexion à 90° (fig 12). C'est la position utilisée en clinique pour tester la stabilité des hanches au cours des manœuvres d'Ortolani [29] et de Barlow [2]. C'est aussi ce degré de flexion qu'entraînent le langeage correct en abduction, le harnais de Pavlik et la traction au zénith. Lorsque la hanche est fléchie à 90°, la tête est luxée en arrière et si l'on donne de l'abduction progressive sans imprimer de rotation axiale au fémur, on obtient la réduction de la luxation vers 50° d'abduction mais la tête fémorale n'est vraiment stable que vers 70° (position du langeage en abduction). À partir de cette position, si l'on ajoute 20 à 30° de rotation interne, la pénétration de la tête fémorale dans le cotyle s'améliore du fait de la mise en tension de la capsule antérieure. À l'opposé, si l'on supprime cette rotation interne et si l'on imprime au fémur une rotation externe, la tête fémorale a tendance à se reluxer en haut et en arrière.

En extension complète (en fait il y a un flessum physiologique de 20° à cet âge). C'est la position du langeage traditionnel en « quille » dont on sait la nocivité. Lorsque la hanche est en extension et rotation neutre ou externe, la tête fémorale reste luxée en haut et en arrière. Si l'on ajoute de la rotation interne modérée, la tête tend à rejoindre l'acétabulum (sans cependant y pénétrer) sous l'effet favorable d'un vrillage capsulaire. Si l'on accentue fortement la mise en rotation interne, les phénomènes de vrillage et de tension capsulaires sont tels que la hanche se reluxe. Ces constatations confirment la difficulté, voire l'impossibilité de réduire une luxation lorsque la hanche est en extension complète chez un nouveau-né ou un nourrisson. Elles expliquent la pérennisation des luxations dans le langeage serré en « quille » qui était de pratique courante autrefois.

En conclusion de cette étude dynamique, la tête fémorale ne peut être luxée que dans la chambre capsulaire postérosupérieure sous l'effet d'une posture dite luxante comportant, en association à des degrés divers, une abduction faible ou nulle (voire une adduction) et une rotation externe associée à (ou remplacée par) une antétorsion fémorale excessive.

Hanches dysplasiques sans luxation

L'étude, chez le fœtus et le nouveau-né, de 43 hanches colligées dans la littérature et étiquetées dysplasiques par leurs auteurs [22, 45] aboutit à la conclusion suivante : la dysplasie de hanche du nouveau-né, au sens d'anomalies morphologiques sans perte des rapports normaux entre le fémur et le cotyle, est une entité bien difficile à cerner. En effet, elle n'a pas de signe clinique ni de traduction radiographique à cet âge.

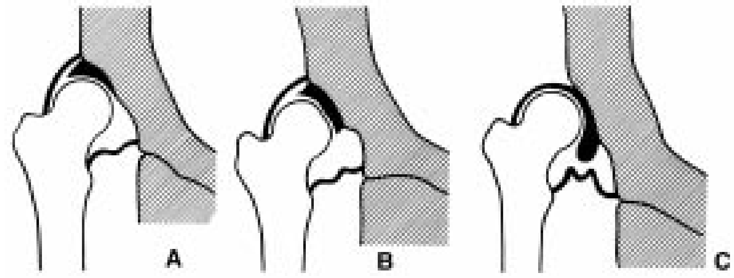

13 Les trois formes anatomiques de luxation congénitale de la hanche.
A. Subluxation avec limbus éversé.
B. Luxation intermédiaire avec limbus écrasé.
C. Luxation complète avec limbus inversé.

Plus récemment, l'étude de 280 hanches normales a permis à Walker [49] de montrer les multiples variations morphologiques de la hanche à la naissance. Les imperfections de certaines hanches du nouveau-né constituent-elles des dysplasies ? S'agit-il de dysplasies primitives ? Il n'y a pas de réponse satisfaisante à ces questions. De toute façon, ces dysplasies primitives ne sont pas influencées par un traitement postural en abduction si elles sont sans rapport avec un appui anormal de la tête. La crainte d'une évolution progressive vers la subluxation puis la luxation n'a pas été confirmée. On peut au contraire penser que certaines dysplasies cotyloïdiennes du nouveau-né ou du nourrisson sont résiduelles d'une luxation spontanément réduite avant l'accouchement (en particulier en cas de version d'un siège).

Classification anatomique

Il y a toujours eu un effort de classification des luxations, subluxations et dysplasies de hanche. La plus intéressante est celle de Dunn [11] en trois grades selon l'importance des lésions anatomopathologiques (fig 13) :

– grade I : subluxation avec limbus éversé ;

– grade II : luxation intermédiaire avec limbus en partie éversé, en partie inversé ;

– grade III : luxation complète avec limbus inversé.

D'autres paramètres peuvent intervenir dans la classification :

– la réductibilité est habituelle à la naissance mais certaines luxations sont déjà irréductibles à cet âge ;

– les formes familiales ne peuvent pas être individualisées anatomiquement car elles ne diffèrent en rien des autres formes ;

– de même, la LCH chez un enfant malformé ou présentant des luxations multiples ou encore la luxation du spina bifida, voire de l'arthrogrypose, peut être identique à une luxation dite habituelle, mais souvent le degré des lésions est plus important du fait de l'ancienneté de la luxation durant la vie fœtale.

Chez l'enfant

Les pièces anatomiques de hanches luxées chez le nourrisson et l'enfant plus grand sont beaucoup plus rares mais leur étude peut être résumée de la façon suivante :

– chez le nourrisson : l'anatomie pathologique ne diffère pas de ce que l'on observe chez le nouveau-né. Cependant, les anomalies paraissent plus évidentes car la luxation persiste depuis plusieurs mois. Comme nous le verrons d'ailleurs, la séméiologie clinique est identique. Certaines formes, du fait de l'ancienneté, sont devenues irréductibles ;

– chez l'enfant à (et après) l'âge de la marche : la luxation est « vieillie », le déplacement de la tête est souvent plus important avec, en particulier, une ascension beaucoup plus nette du fémur. La luxation est surtout supérieure et presque toujours irréductible. La tête fémorale s'est installée au-dessus du cotyle primitif dans un néocotyle parfaitement organisé aux dépens de la poche capsulaire. La luxation est dite appuyée si le fond du néocotyle est représenté par l'os iliaque avec, radiologiquement, une condensation osseuse concave en dehors (fig 14). Elle est dite haute et non appuyée si la tête encapuchonnée par la capsule est située dans les muscles fessiers sans appui osseux direct (fig 15).

Habituellement, la partie antérosupérieure de la cavité cotyloïdienne déshabitée est hypoplasique, et après réintégration de la tête fémorale, il y a une découverture très nette de celle-ci dans le secteur antérosupérieur (source d'arthrose ultérieure) que corrige très bien l'ostéotomie de Salter.

A

B

C

14 A. Grave luxation intermédiaire appuyée chez un enfant de près de 5 ans.
B. Traitement relativement court par une période de 4 semaines de traction, une ostéotomie pelvienne triple et une capsulorraphie de stabilisation.
C. Résultat excellent à l'âge de 11 ans.

La subluxation est un peu différente car la tête a conservé des rapports avec le toit du cotyle et la déformation cotyloïdienne est souvent beaucoup plus importante que dans la luxation vraie. Les lésions prédominent au pôle antérosupérieur de l'acétabulum, juste en arrière de la saillie de l'épine iliaque antéro-inférieure. C'est l'appui direct de la tête fémorale plus ou moins antéversée qui est responsable de cette dysplasie cotyloïdienne.

A

B

C

15 A. Luxation unilatérale haute à l'âge de 8 ans.
B. Réduction orthopédique par traction et plâtre puis stabilisation par ostéotomie de Salter. Ostéochondrite importante au recul de 1 an.
C. Résultat en fin de croissance assez correct mais la tête n'est pas sphérique.

Les dysplasies acétabulaires sans trouble du centrage ont été observées sur quelques pièces anatomiques chez des enfants de plus de 4 ans. Le défaut principal est un manque de couverture antérosupérieure de la tête fémorale par un cotyle insuffisant. Il s'y associe parfois un certain degré de coxa valga, et assez souvent, un excès d'antétorsion fémorale. Il est vraisemblable qu'il s'agit de dysplasies résiduelles d'une luxation spontanément réduite après la naissance puisqu'on observe les mêmes aspects radiographiques aux mêmes âges chez des enfants ayant eu, dans la première enfance, un traitement orthopédique pour une authentique LCH.

Étiopathogénie et histoire naturelle

L'étiopathogénie reste assez confuse dans la littérature, chaque auteur ayant de bons arguments pour présenter sa propre théorie. Une synthèse mérite d'être faite en partant de la théorie classique la plus répandue et en tenant compte de tous les faits observés d'ordre anatomique, clinique, radiologique, échographique, épidémiologique, évolutif et expérimental [41].

Conception classique

La pathogénie habituellement admise consiste à dire que la luxation « vraie » est très rare à la naissance et qu'il s'agit surtout de petits défauts susceptibles d'évoluer progressivement vers la luxation confirmée dans les mois qui suivent la naissance. Cette conception avait conduit à récuser le terme de luxation congénitale pour le remplacer par malformation (ou maladie ou dysplasie) luxante, avec son évolution en trois étapes successives [9, 22, 23, 47] :

– in utero : dysplasie avec cotyle peu profond et antéversion fémorale exagérée ;

– à la naissance : hanche luxable à cause d'une laxité articulaire associée à la déflexion de la hanche au moment de l'accouchement ;

– après la naissance : la hanche luxable pourrait aboutir à une vraie luxation du fait de la posture progressive en extension associée éventuellement à un langeage serré en « quille » puis lors des premiers pas de l'enfant.

Plus récemment, une nouvelle terminologie (excluant également le terme de luxation congénitale) a été proposée par Klisic [20] : *developmental dysplasia of the hip* (DDH). C'est actuellement la terminologie la plus utilisée dans la littérature.

Étude épidémiologique

Fréquence et répartition géographique : l'incidence de la LCH varie d'un pays à l'autre, et même d'une région à l'autre. Les taux retrouvés dans la littérature varient de 3 ‰ à 20 ‰ avec un pourcentage maximal de 6 % pour certaines tribus d'Indiens Navajos [5]. Contrairement à une opinion répandue, la LCH n'est pas rare dans la race jaune [46]. La fréquence chez les Noirs est controversée mais sûrement très peu importante, encore que le taux de 6 ‰ soit signalé à la maternité de New York [1]. En France, certaines régions sont traditionnellement plus touchées par la LCH : Bretagne et Centre. À Paris, à la maternité de l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul [42], le taux avoisine 20 ‰. En fait, la LCH est sûrement plus fréquente que l'on ne croit, quelles que soient les races et les régions, car le vrai problème réside dans la qualité du dépistage.

Sexe : les filles sont nettement plus atteintes, dans une proportion de cinq à six filles pour un garçon.

Facteur familial : il est retrouvé, selon les auteurs, dans 3 à 12 % des cas et ne représente pas un facteur de gravité. Chez les jumeaux monozygotes, lorsque l'un d'eux présente une LCH, l'autre est également atteint dans 42,7 % des cas. Chez les jumeaux dizygotes, l'atteinte de l'autre jumeau ne s'observe que dans 2,8 % des cas [5].

Mode de présentation : la fréquence de la LCH, volontiers bilatérale, est bien connue dans la présentation du siège. Rappelons que la présentation du siège concerne 3 à 4 % des enfants, mais une fois sur cinq, il existe une LCH.

Luxations unilatérales et luxations bilatérales : les luxations unilatérales sont un peu plus fréquentes que les atteintes bilatérales et la luxation de la hanche gauche est presque deux fois plus fréquente que la luxation de la hanche droite.

Évolution spontanée des hanches instables

L'évolution spontanée de l'instabilité néonatale a été étudiée par de nombreux auteurs [1, 2, 5] et peut se résumer de la façon suivante : une hanche initialement luxée et réductible peut spontanément passer au stade luxable en quelques heures ou jours, puis à un stade subluxable avant d'être complètement stable. L'évolution inverse n'a jamais été prouvée.

Travaux expérimentaux

Nous ne reprendrons pas les nombreux travaux expérimentaux réalisés chez l'animal mais nous insisterons sur le travail d'auteurs suédois [16] qui ont réussi à provoquer des déformations identiques à la LCH sur des pièces d'autopsie de nouveau-nés. Une pression de 3 heures sur le fémur fait sortir la tête de la cavité cotyloïdienne en repoussant le limbus et en distendant la capsule. Ainsi, quelques heures suffisent pour luxer une hanche, pourquoi pas les dernières heures de la vie intra-utérine pendant le travail ? La réversibilité plus ou moins spontanée d'un grand nombre de cas pourrait s'expliquer de la même façon.

Facteurs étiologiques

Ils sont de deux ordres : génétiques et mécaniques.

Les facteurs génétiques [50] sont probables du fait de la fréquence de la maladie dans le sexe féminin, lorsqu'il y a des antécédents familiaux et dans un certain contexte racial ou géographique.

– La théorie de la dysplasie acétabulaire primitive et génétique est très improbable. Il n'y a aucun argument anatomique en faveur d'un defect primitif dans le toit du cotyle. Quant au cotyle peu profond, c'est un élément qui peut prédisposer à la luxation mais c'est seulement un facteur favorisant. Il n'est ni nécessaire ni suffisant et nous n'avons sur lui aucune action thérapeutique possible dans la première enfance.

– L'hyperlaxité ligamentaire est également un facteur favorisant mais insuffisant à lui seul pour expliquer une luxation. L'hypothèse de von Rosen d'une hyperlaxité d'origine hormonale a été réfutée par d'autres travaux.

Les facteurs mécaniques [10, 41] sont prépondérants. Eux seuls expliquent la fréquence de la LCH en cas de primiparité, en cas d'accouchement par le siège, en cas de césarienne (si elle a été réalisée à cause d'une impossibilité d'accouchement naturel), chez les gros poids de naissance, lorsqu'il existe des déformations des pieds, des genoux, du crâne, du cou, lorsqu'il existe un oligoamnios, une disproportion fœtomaternelle. Certains travaux sont, à cet égard, convaincants et amènent à penser que la luxation ou subluxation se constitue in utero sous l'effet d'une posture luxante avec abduction faible ou nulle et rotation externe et d'une contrainte mécanique sur la région du grand trochanter [42, 44]. À l'appui de la théorie mécanique, nous soulignons les travaux de Dunn et les nôtres. Dunn a introduit, en 1968, le concept de « déformation » congénitale par opposition aux « malformations ». Ces dernières se constituent pendant la vie embryonnaire, période de l'organogenèse, et elles ne sont pas accessibles à un traitement curatif. À l'opposé, les déformations congénitales surviennent durant la période fœtale sur un organe indemne de toute malformation sous l'influence de facteurs mécaniques ; elles sont réversibles en partie ou en totalité sous l'effet d'un traitement postural (en abduction pour la LCH). Cet auteur considère que des forces mécaniques modérées mais prolongées peuvent entraîner des déformations d'autant plus facilement qu'elles s'exercent sur un organisme à grand potentiel de croissance comme le fœtus. Notre étude dynamique de l'instabilité sur pièce anatomique et la mise en évidence d'une posture luxante avec forte antéversion fémorale (ou forte rotation externe ou mélange des deux) et diminution du diamètre bitrochantérien du fœtus expliquent la fréquence de la LCH bilatérale dans les présentations du siège.

Pathogénie proposée

Elle doit tenir compte de tous les faits qui viennent d'être exposés.

Moment de la luxation

La luxation peut-elle se produire à la naissance ou même après la naissance ou bien est-elle réellement et toujours congénitale ?

– In utero : si la luxation est impossible pendant la période embryonnaire tant que la fente articulaire n'est pas ouverte, elle est possible durant toute la période fœtale et plus particulièrement durant le dernier trimestre de la grossesse qui est la période d'élection ; c'est pendant cette période que s'installe le conflit mécanique fœtomaternel : augmentation rapide du poids fœtal, diminution de la quantité de liquide amniotique, diminution des mouvements fœtaux, augmentation des pressions de la paroi utérine et de la paroi abdominale, surtout chez les primipares, pression du fœtus sur le rachis lombaire et le détroit supérieur [10].

– À la naissance : la luxation est impossible. En effet, un traumatisme obstétrical entraînerait un décollement épiphysaire supérieur du fémur et non une luxation.

– Après la naissance : il n'y a aucune raison valable pour qu'une hanche normale qui a échappé aux contraintes de la vie intra-utérine se luxe après la naissance. Les luxations réellement acquises sont d'origine neurologique (poliomyélite, infirmité motrice d'origine cérébrale...) et s'expliquent également par une posture luxante directement liée au déséquilibre musculaire. Cependant, certains auteurs estiment qu'un nourrisson porteur d'un bassin asymétrique congénital peut développer, du côté où il y a une limitation de l'abduction, une dysplasie luxante. Cette conception est vraisemblablement erronée et liée à une confusion entre le bassin asymétrique congénital et la luxation unilatérale de hanche qui possèdent certains signes cliniques en commun (cf chapitre clinique). D'ailleurs, des publications sont venues très justement montrer l'inverse : des dysplasies et des subluxations du nourrisson âgé de 3 à 12 mois n'évoluent jamais vers la luxation mais assez souvent guérissent spontanément [5, 13, 40].

Comment se constitue la luxation ?

Il semble que trois facteurs associés à des degrés divers conduisent à la luxation ou à la subluxation in utero [10, 42, 44].

– La posture luxante (fig 16, 17) qui associe (sur une hanche hyperfléchie) une abduction faible ou nulle (voire une adduction) à une rotation externe. La rotation externe peut être remplacée par (ou associée à) une antétorsion

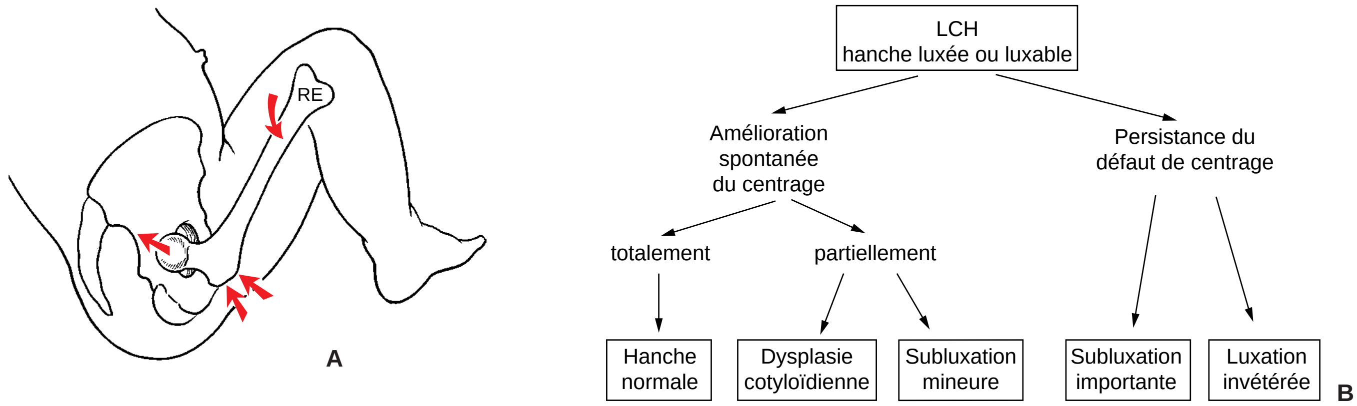

16 A. Mécanisme de la luxation congénitale de hanche (LCH) in utero. La rotation externe (RE) ou l'antétorsion fémorale ou les deux, associées à un appui direct sur le grand trochanter (double flèche) entraînent la luxation postérosupérieure de la tête fémorale (flèche) si le fémur est en abduction faible, nulle, voire en adduction.
B. Histoire naturelle de la luxation congénitale de hanche.

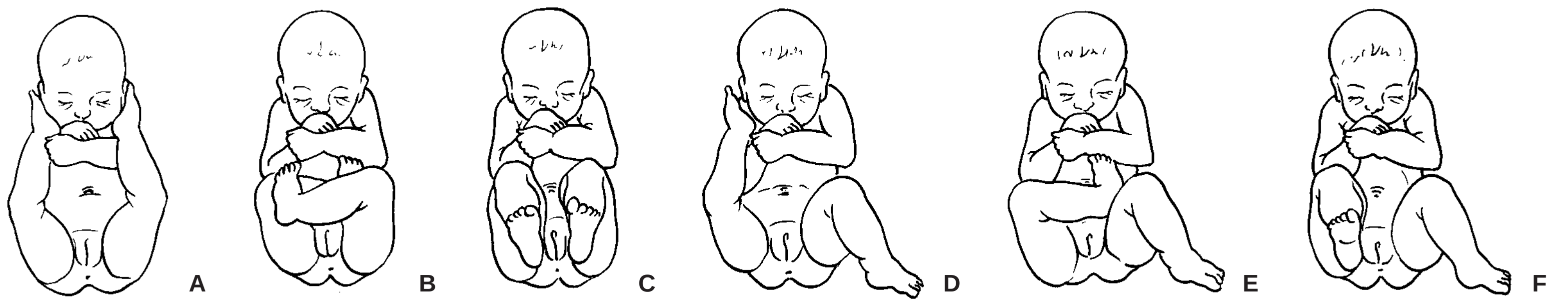

17 Postures luxantes chez le fœtus.
A, B, C. Risque de luxation bilatérale. C : dans cette posture en hyperflexion directe, sans rotation externe, le risque de luxation n'existe que s'il y a une antétorsion fémorale très exagérée.
D, E, F. Risque de luxation unilatérale. F : même remarque que pour C.

fémorale excessive. De telles attitudes vicieuses s'observent dans trois circonstances : la posture du siège décomplété mode des fesses avec rotation externe des membres inférieurs, la posture genoux semi-fléchis et la posture genoux hyperfléchis mais au contact. Seule cette dernière posture ne comporte pas ou peu de rotation externe du fémur et requiert une antétorsion fémorale excessive. Les deux membres inférieurs peuvent être symétriques ou non, ce qui explique les luxations bilatérales et unilatérales ; la luxation unilatérale gauche serait plus fréquente car en position céphalique, le fœtus a plus souvent le dos à gauche donc la hanche gauche au contact du squelette maternel (rachis lombaire).

– L'appui direct prolongé sur le grand trochanter d'un fémur en posture luxante entraîne facilement une luxation de la tête en arrière du cotyle (fig 16A).

– La faible résistance du limbus et de la capsule représente le facteur laxité articulaire avec son contexte éventuellement familial et génétique. Ce facteur expliquerait également la plus grande fréquence chez la fille.

Facteurs expliquant les différentes formes anatomiques

Toutes les luxations n'ont pas la même gravité et le pronostic dépend de l'importance des dégâts anatomiques qui sont variables et bien hiérarchisés dans la classification de Dunn. L'explication réside dans la vitesse du phénomène luxant et l'ancienneté de la luxation. Par exemple, une luxation qui s'est constituée tardivement et rapidement n'aura guère entraîné de déformation sérieuse du cotyle et du limbus et pourra être rapidement réversible après la naissance. À l'inverse, une luxation assez ancienne et lentement constituée durant la vie fœtale aboutira à des dégâts anatomiques importants, source de difficultés thérapeutiques.

Histoire naturelle de la luxation congénitale de hanche (fig 16B)

La luxation se constitue durant la vie fœtale sous l'influence de facteurs mécaniques, associés parfois à des facteurs génétiques favorisants. À la naissance et après la naissance, la hanche luxée ou subluxée est immédiatement libérée des contraintes intra-utérines (sauf si langeage serré en « quille ») et tend spontanément à l'amélioration. Elle se présente alors au clinicien exceptionnellement sous la forme d'une luxation irréductible, habituellement sous la forme d'une hanche instable (hanche luxée, hanche luxable). Si l'instabilité persiste, la luxation est pérennisée et deviendra progressivement irréductible (mais plus tardivement que l'on ne croit). Dans

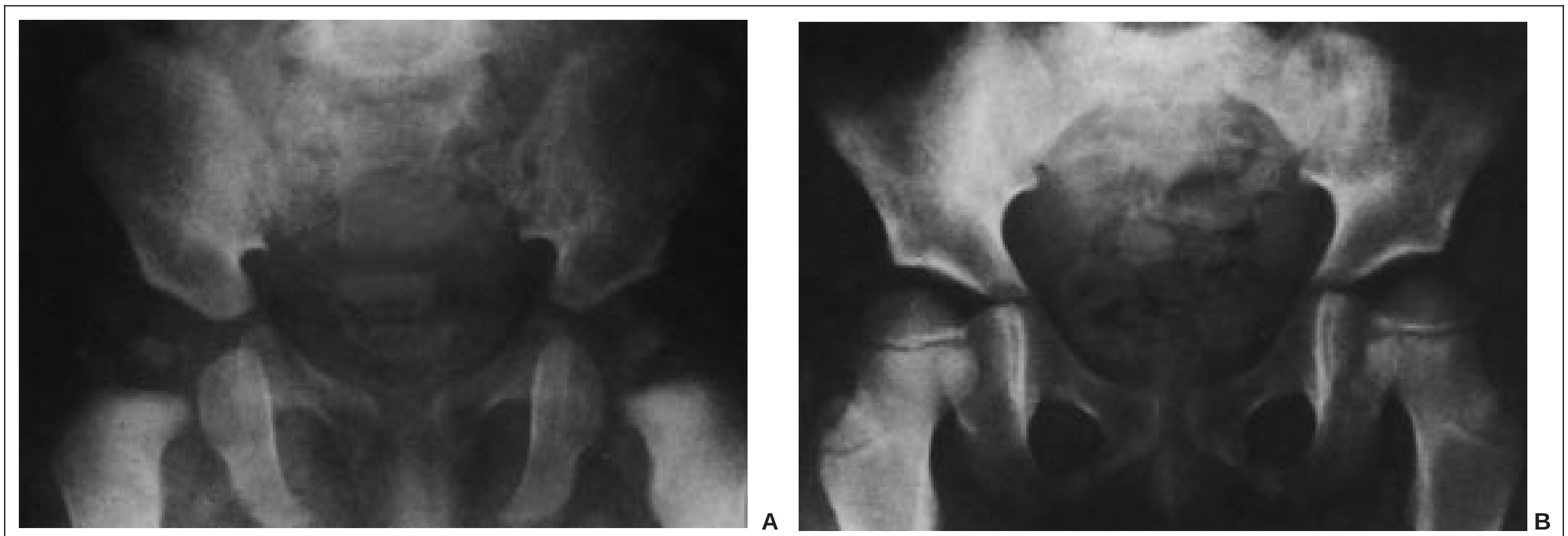

18 A. Dysplasie cotyloïdienne « primitive ». À 4 mois et demi, les cotyles sont trop obliques pour l'âge et les talus un peu émoussés.
B. Un traitement en abduction très strict par attelles pendant 8 mois n'a eu aucun effet bénéfique sur les toits du cotyle qui demeurent courts, obliques et mal couvrants à l'âge de 5 ans et demi.

environ la moitié des cas, la hanche se stabilise spontanément et peut évoluer vers la guérison complète ou vers des états séquellaires : la dysplasie résiduelle et la subluxation.

Pathogénie de la dysplasie cotyloïdienne

La dysplasie cotyloïdienne qui accompagne la luxation est toujours secondaire au déplacement de la tête fémorale : c'est une dysplasie d'origine mécanique par mauvais appui de la tête fémorale. Elle sera donc favorablement influencée par un traitement postural en abduction (fig 7, 8).

Quant à la dysplasie primitive du cotyle, c'est une entité difficile à cerner chez le nouveau-né et le très jeune nourrisson. De toute façon, elle semble sans rapport avec la LCH et comme elle n'est pas d'origine mécanique, elle ne sera pas susceptible de guérir par un traitement en abduction qui semble alors injustifié (fig 18).

Conséquences musculaires de la position fœtale des membres inférieurs [39]

La brièveté ainsi que l'hypertonie du psoas sont bien connues chez le nouveau-né et s'expliquent très simplement par la position fœtale en hyperflexion de hanche. Il en est de même pour les ischiojambiers, du fait de la flexion habituelle des genoux. En revanche, dans la position du siège décompleté, comme les genoux sont en extension ou en légère hyperextension, les ischiojambiers sont allongés et hypotoniques. Ainsi, la posture fœtale conditionne-t-elle, d'un enfant à l'autre, les variations de l'angle poplité et de la manœuvre talon-oreille. Le même raisonnement peut être tenu à l'égard des adducteurs et des abducteurs des hanches. Ainsi, le degré d'écartement des cuisses in utero, son caractère symétrique ou non, peuvent-ils retentir sur la longueur et le tonus des groupes musculaires concernés. La notion de posture intra-utérine permet donc de comprendre la signification des signes cliniques tels que : limitation de l'abduction, hypertonie des adducteurs, rétraction des fessiers et du fascia lata, bassin asymétrique congénital. Nous verrons l'importance qu'il faut accorder à de tels symptômes car ils aident au dépistage de la LCH.

Étude clinique

L'examen clinique est fondamental car la séméiologie clinique est très riche chez le jeune enfant et à la base du diagnostic.

Chez le nouveau-né

À cet âge, l'examen clinique représente la meilleure méthode de dépistage de la luxation et ne se résume pas à la recherche d'un ressaut [39, 42]. C'est un examen difficile qui doit être attentif, suffisamment prolongé, précoce et répété. Il doit être réalisé dans de bonnes conditions sur un plan ferme, le bébé nu et bien détendu. Il faut être deux pour faire un bon examen clinique car un aide est nécessaire pour provoquer le réflexe de succion et faciliter le relâchement musculaire (fig 19). La recherche d'une instabilité demeure le temps fort de l'examen car la mise en évidence d'une instabilité permet d'affirmer la luxation. Cependant, d'autres signes doivent être recherchés (véritables signes de suspicion) car ils peuvent aider au diagnostic de luxation permettant un premier tri parmi tous les enfants à examiner. En pratique, avant d'étudier la stabilité de la hanche, l'examinateur porte son attention sur l'abduction (avec plusieurs paramètres à analyser) puis essaye de reconstituer la posture fœtale et recherche un craquement.

Étude de l'abduction

La limitation de l'abduction est un vieux signe qui n'est pas toujours très net à la naissance, d'où l'intérêt d'avoir une approche plus fine en étudiant quatre paramètres (fig 20, 21) :

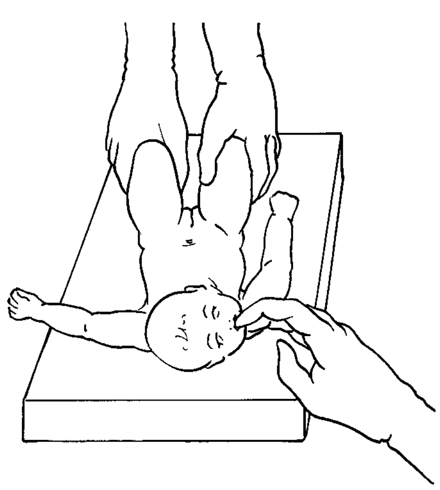

19 Il faut être deux pour faire un bon dépistage : déclencher le réflexe de succion.

– regarder la position spontanée des cuisses, leur degré d'écartement ou de rapprochement, le caractère symétrique ou non, l'existence de plis cutanés asymétriques (ce qui témoigne habituellement d'un degré d'abduction différent des deux hanches) ;

– mesurer l'amplitude d'abduction (en flexion à 90°) en sachant que normalement, elle est de 70 à 85°. Si elle est inférieure à 60°, on parle de limitation de l'abduction (ou de rétraction des adducteurs). Si elle est supérieure à 90°, on parle d'abduction excessive. Il faut vérifier que le bassin reste à plat sur la table d'examen pour préciser si l'écartement est symétrique ou non ;

– étudier le tonus des adducteurs comme au cours d'un examen neurologique, avec analyse de l'angle rapide (ou *stretch reflex*) qui est normalement de 50 à 70°. Il y a hypertonie des adducteurs lorsque l'angle rapide est de 20 à 45° et hypotonie lorsqu'il est de 80 à 90° ;

– rechercher une rétraction des abducteurs en étudiant l'amplitude passive d'adduction (sur l'enfant à plat ventre de façon à étendre les hanches).

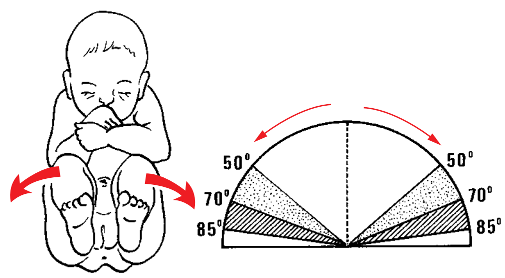

20 Tonus des adducteurs et amplitude passive d'abduction chez un nouveau-né normal. Angle rapide (en pointillé) et angle lent (en hachuré).

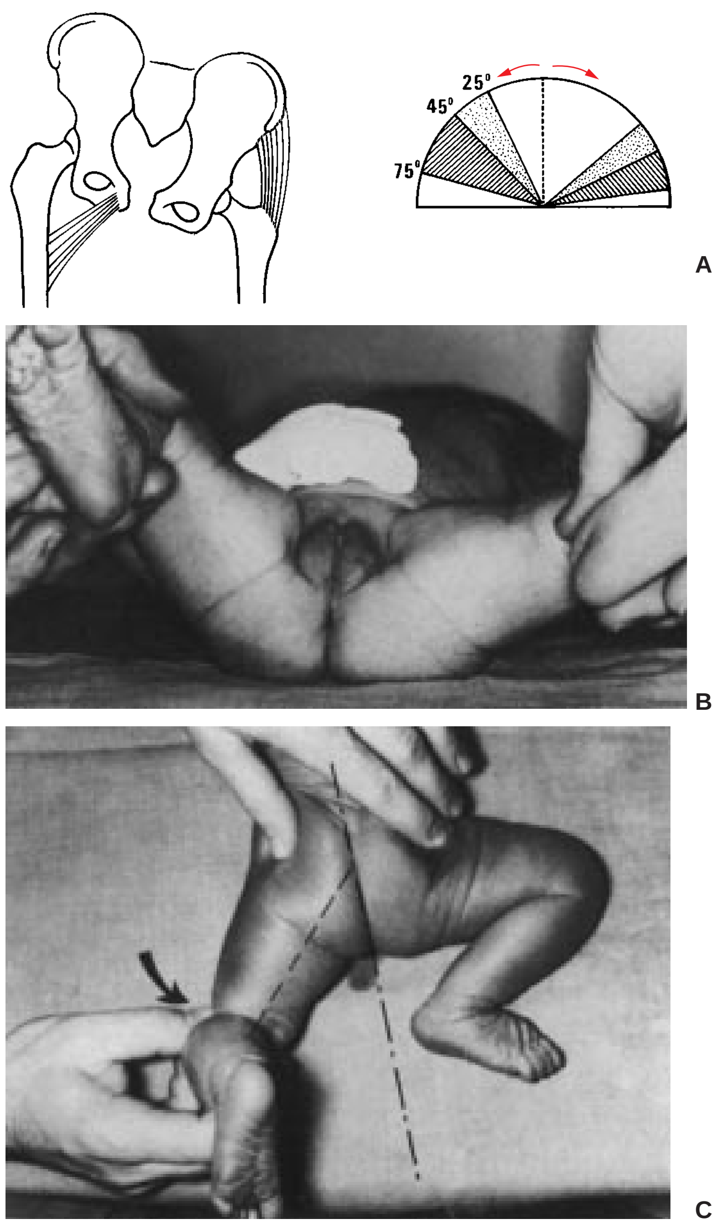

21 Bassin asymétrique congénital : association d'une hypertonie-rétraction des adducteurs (B) d'un côté et d'une rétraction des fessiers et du fascia lata (C) de l'autre côté.

Cette méthode d'analyse de l'abduction permet de décrire quatre éventualités :

– cas normal (le plus fréquent), tous les paramètres sont normaux ;

– limitation bilatérale de l'abduction avec hypertonie symétrique des adducteurs ;

– rétraction bilatérale des abducteurs avec hypotonie des adducteurs, amplitude excessive d'abduction et limitation de l'adduction. Il ne s'agit pas de hanches hyperlaxes puisque le secteur de mobilité est simplement déplacé vers l'hyperabduction ;

– bassin asymétrique congénital (fig 21) avec d'un côté, limitation de l'abduction et hypertonie des adducteurs, et de l'autre une abduction normale, voire excessive, mais une rétraction des abducteurs.

Les enfants présentant une limitation bilatérale de l'abduction ou un bassin asymétrique congénital sont des enfants suspects, avec des hanches à risque : en effet, une fois sur quatre pour la limitation bilatérale de l'abduction et une fois sur sept pour les bassins asymétriques congénitaux, il existe une LCH (bilatérale pour les premiers et unilatérale pour les seconds).

Recherche de la posture fœtale des membres inférieurs [42]

Cette recherche est valable dans les tout premiers jours de la vie et doit tenir compte du tonus des adducteurs, du degré de flessum des genoux ou au contraire de l'existence d'un genu recurvatum, de l'existence éventuelle d'une dislocation rotatoire des deux genoux, de la position des pieds et enfin de l'aisance avec laquelle on replie les membres inférieurs. Lorsque l'une des trois postures luxantes suivantes est incriminée, on peut parler de hanches à risque : posture du siège décomplétée avec les membres inférieurs en rotation externe, posture avec les genoux semi-fléchis, posture avec les cuisses rapprochées au contact l'une de l'autre. Dans cette dernière posture, une antéversion fémorale excessive est nécessaire pour produire la luxation car les hanches sont en rotation neutre.

Recherche de craquements

Le craquement donne une sensation bien particulière : il est presque toujours audible et perçu habituellement au cours d'un mouvement d'écartement puis de rapprochement des cuisses. Il est en général toujours retrouvé dans la même position. Dans l'ensemble, il s'agit de quelque chose de tout à fait bénin mais qui peut succéder à une instabilité des hanches [42].

Recherche de l'instabilité

L'instabilité est le maître symptôme de la luxation. Une hanche est dite instable lorsque la tête fémorale est sortie ou peut sortir en partie ou en totalité de la cavité cotyloïdienne. Cette instabilité peut être jugée en fonction de l'amplitude du déplacement : modérée (quelques millimètres) ou importante (environ 8 mm). Selon la situation spontanée de la tête fémorale par rapport au cotyle, on distingue les hanches luxables et les hanches luxées réductibles.

La hanche luxable, assimilée à tort à un ressaut de sortie, comporte une tête fémorale qui semble en place spontanément mais qui sort au test de provocation de la luxation et qui rentre dans le cotyle dès que l'examinateur relâche sa pression (fig 22).

La hanche luxée réductible se caractérise non par un ressaut de réduction, également perçu dans certaines hanches luxables, mais par le fait que spontanément, la hanche est luxée, que l'examinateur peut la réduire et qu'enfin elle se reluxe dès que ce dernier relâche sa pression (fig 23).

Il faut savoir qu'il n'est pas toujours facile de dire si une hanche est luxée ou simplement luxable, et qu'il existe des formes intermédiaires.

La sensation de ressaut n'est qu'un signe d'accompagnement inconstant de l'instabilité. C'est une sensation palpable et visible liée au franchissement par la tête fémorale de l'obstacle que constitue le limbus. Les schémas de la figure 24 font comprendre que la netteté du ressaut est variable selon que l'obstacle est plus ou moins émoussé. Il peut être perçu tantôt à la rentrée de la tête fémorale, tantôt à la sortie, tantôt dans les deux sens et ceci quelle que soit la catégorie, hanche luxée ou hanche luxable.

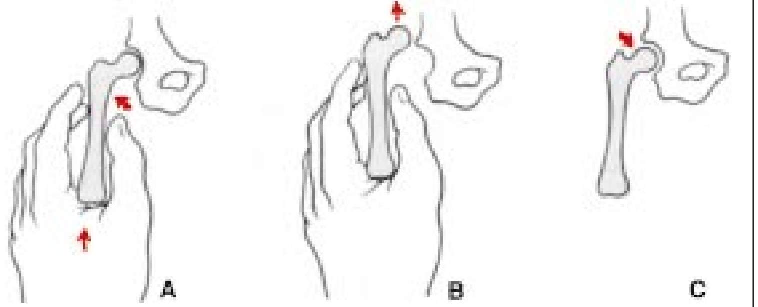

22 Hanche « luxable » : c'est l'examinateur qui fait sortir la tête fémorale en arrière (A, B) et lorsqu'il relâche sa pression, la tête réintègre spontanément le cotyle (C).

Les techniques de recherche de l'instabilité sont nombreuses, les manœuvres classiques de Le Damany [22], de Palmen [15], d'Ortolani [29] avec écartement puis rapprochement des cuisses ne permettent de déceler que les ressauts francs. Il faut utiliser une technique plus fine comme la manœuvre de Barlow [2] (fig 25). Quelle que soit la méthode utilisée, il faut insister sur la nécessité d'un relâchement musculaire complet qui constitue la véritable pierre d'achoppement du dépistage de la LCH (déclencher le réflexe de succion). Parfois, le relâchement est insuffisant et il faut avoir recours à un mouvement de circumduction de la cuisse pour neutraliser les contractions musculaires et bénéficier d'un court moment de détente pour tester la stabilité de l'articulation. Il faut également savoir répéter l'examen quelques heures plus tard. On peut aussi refaire la manœuvre en décubitus ventral et chercher à percevoir la saillie de l'extrémité supérieure du fémur dans la fesse.

Résultats de l'examen clinique

Au terme de cet examen très complet des deux hanches, on peut conclure à l'une des cinq éventualités suivantes :

– hanches cliniquement normales ; tous les paramètres sont normaux avec deux hanches parfaitement stables ;

– LCH car instabilité retrouvée. Tantôt il s'agit d'une LCH unilatérale avec habituellement, du côté de l'instabilité, une hypertonie des adducteurs et une certaine limitation de l'abduction, et du côté opposé, une rétraction des abducteurs. Tantôt il s'agit d'une luxation bilatérale avec instabilité bilatérale, hypertonie bilatérale des adducteurs et limitation bilatérale de l'abduction ;

– LCH irréductible, éventualité rare. La hanche est stable en position luxée mais l'extrémité supérieure du fémur est perçue dans la fesse. Si elle est unilatérale, elle s'accompagne d'un bassin asymétrique congénital net. Si elle est bilatérale, il y a une limitation sévère de l'abduction des deux côtés ;

– hanches suspectes car signes cliniques de suspicion, mais hanches jugées stables. Il faut répéter l'examen à la recherche d'une instabilité. Si elle finit par être retrouvée, il s'agit en fait d'une LCH. En revanche, si les hanches sont stables, il s'agit, soit d'un bassin asymétrique congénital, soit d'une limitation bilatérale de l'abduction et l'évolution spontanée sera favorable ;

– hanches à risque [24] : ce concept (tableau I) est plus large que celui des hanches suspectes et regroupe non seulement des hanches suspectes mais également des antécédents familiaux directs de LCH, les accouchements par le siège, le genu recurvatum, le torticolis... Dans tous ces cas, l'examen sera particulièrement répété et attentif, à la recherche d'une instabilité.

Chez le nourrisson

Dans l'ensemble, les signes cliniques sont identiques chez le nourrisson et chez le nouveau-né. Certains sont plus faciles à mettre en évidence car plus nets : la limitation de l'abduction, l'hypertonie-rétraction des adducteurs, le raccourcissement d'une cuisse en cas de LCH unilatérale. L'instabilité est

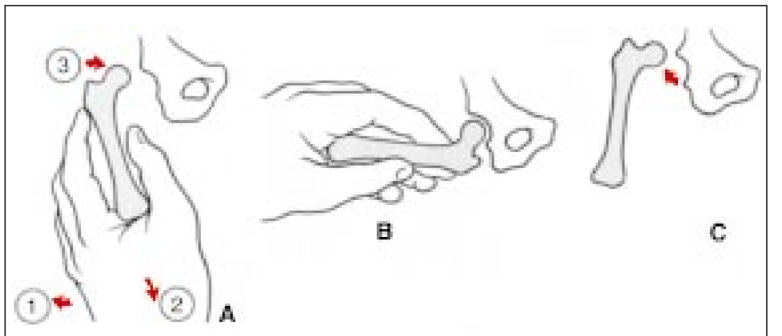

23 Hanche « luxée réductible » : la tête fémorale, luxée en permanence, va être réduite par l'examinateur (A, B) en combinant une abduction (1), une légère traction (2) et un appui sur le grand trochanter (3). Lorsque l'examinateur relâche sa pression, la tête se reluxe d'elle-même (C).

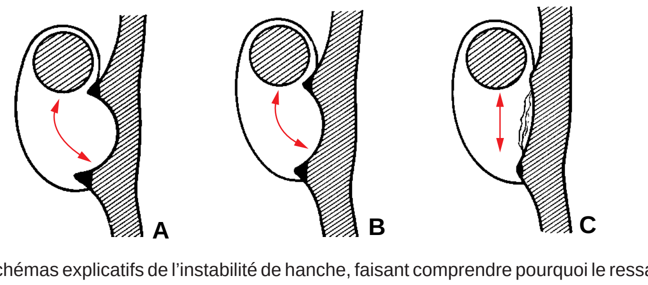

24 Schémas explicatifs de l'instabilité de hanche, faisant comprendre pourquoi le ressaut est inconstant.

A. Ressaut franc.

B. Ressaut léger ou « mou ».

C. Pas de ressaut mais sensation de piston.

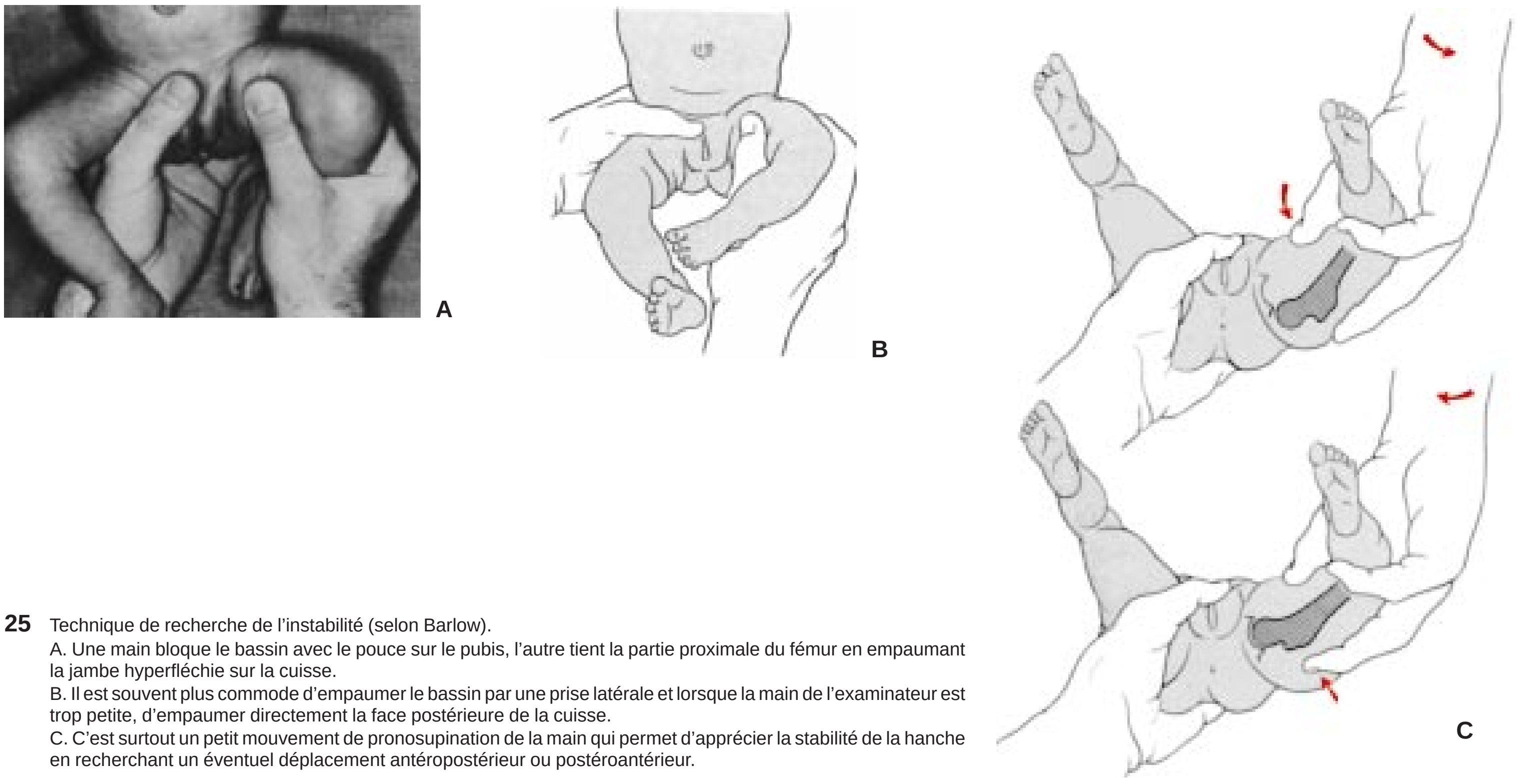

25 Technique de recherche de l'instabilité (selon Barlow).
A. Une main bloque le bassin avec le pouce sur le pubis, l'autre tient la partie proximale du fémur en empaumant la jambe hyperfléchie sur la cuisse.
B. Il est souvent plus commode d'empaumer le bassin par une prise latérale et lorsque la main de l'examinateur est trop petite, d'empaumer directement la face postérieure de la cuisse.
C. C'est surtout un petit mouvement de pronosupination de la main qui permet d'apprécier la stabilité de la hanche en recherchant un éventuel déplacement antéropostérieur ou postéroantérieur.

Tableau I. – Critères de hanche à risque.

- Antécédent familial de LCH (en ne retenant que les diagnostics confirmés et en ligne directe)
- Présentation du siège (accouchement par voie basse, césarienne et version tardive)
- Autres postures évocatrices : genu recurvatum, torticolis
- Abduction limitée (inférieure à 60°)
- Abduction difficile (hypertonie des adducteurs)
- Abduction asymétrique (bassin asymétrique congénital)

LCH : luxation congénitale de hanche.

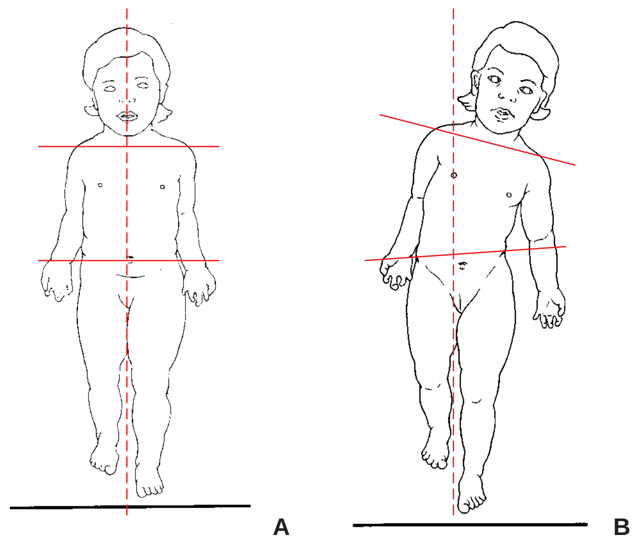

26 Boiterie dite de l'épaule. Luxation congénitale de la hanche gauche.
A. Appui sur la jambe saine.
B. Appui sur le membre luxé.

fréquemment retrouvée si l'enfant est bien relâché et elle est alors souvent très démonstrative. Parfois, la hanche est irréductible mais cette irréductibilité survient plus tardivement que l'on ne croit. Les mêmes catégories cliniques qu'à la naissance peuvent ainsi être individualisées.

Chez l'enfant à partir de l'âge de la marche

Le symptôme dominant, à cet âge, est la boiterie. Elle comporte à chaque pas une bascule du tronc et des épaules vers le côté portant, tandis que le bassin s'incline du côté opposé. C'est la boiterie dite de l'épaule, liée à l'insuffisance du moyen fessier (fig 26).

Les autres signes cliniques sont la limitation de l'abduction, le flessum de hanche et l'hyperlordose lombaire compensatrice.

Quand la hanche est seulement dysplasique, voire légèrement subluxée, l'examen clinique est très pauvre en dehors parfois d'une augmentation de l'amplitude de rotation interne.

Étude radiologique

La radiographie du bassin doit demeurer un examen complémentaire de la clinique, surtout chez le jeune enfant. C'est une aide au diagnostic et en aucun cas la radiographie ne doit être utilisée seule.

Cliché standard de face du bassin du jeune enfant

Technique

Cette radiographie nécessite une technique rigoureuse : enfant immobilisé en décubitus dorsal, membres inférieurs dans le prolongement du tronc, en rotation indifférente (position dite « rotules au zénith », ce qui correspond souvent à une position des pieds en légère rotation interne). Pour éviter la projection radiologique du bassin en lordose, on limite l'extension complète des cuisses en plaçant un petit coussin sous les genoux ou bien on incline le rayon vers la tête. Le bassin est immobilisé bien à plat, de face, en évitant qu'il ne roule sur l'un ou l'autre côté.

Le cliché est-il interprétable ? (fig 27)

Pour être interprétable avec fiabilité, la radiographie du bassin et des hanches doit satisfaire à certains critères :

– bassin strictement de face : la verticale passant par le milieu du sacrum passe par le milieu de la symphyse pubienne. Les ailes iliaques sont symétriques, de même que les trous obturateurs ;

– contrôle de la lordose : les cartilages en Y doivent être bien dégagés, l'horizontale joignant le bord inférieur des ilions (ligne des Y) doit passer par la dernière pièce sacrée ;

– contrôle de la position des fémurs : les diaphyses fémorales doivent être perpendiculaires à la ligne des Y ; la partie de la métaphyse fémorale supérieure correspondant au col doit être orientée en dedans et le petit trochanter ne doit pas être trop visible.

Critères de lecture (fig 28)

L'analyse d'un cliché de face doit toujours comporter l'étude du centrage de la tête fémorale et l'étude du toit osseux du cotyle. Le centrage s'apprécie selon la hauteur et la latéralisation de la métaphyse fémorale, ainsi que sur la situation du noyau de la tête fémorale lorsqu'il est apparu. Le toit osseux du cotyle est analysé sur l'aspect du bord inférieur de l'ilion, sur la forme du talus ou angle externe du toit et sur l'angle acétabulaire (formé par la ligne des Y et la tangente au bord inférieur de l'ilion).

Résultats chez le nouveau-né

Du fait de l'immaturité osseuse du bassin à la naissance, la radiographie n'est pas très fiable et ne doit plus constituer un mode de dépistage à cet âge.

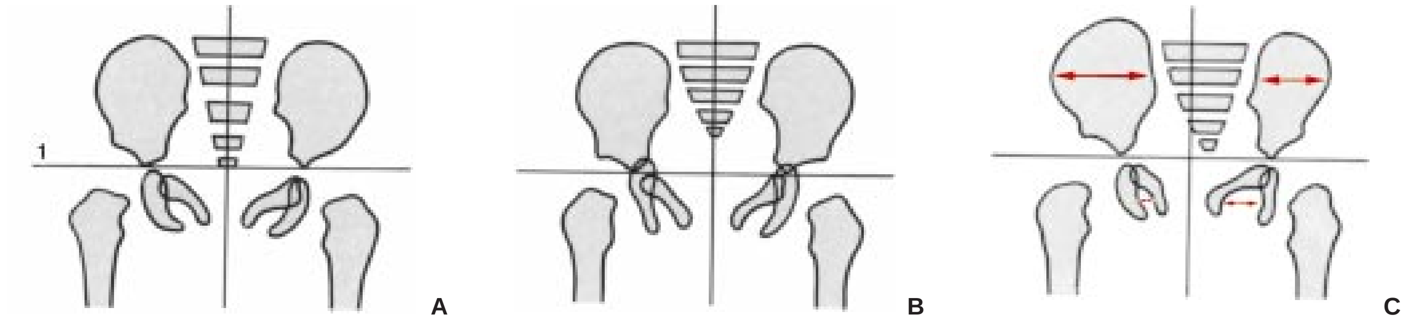

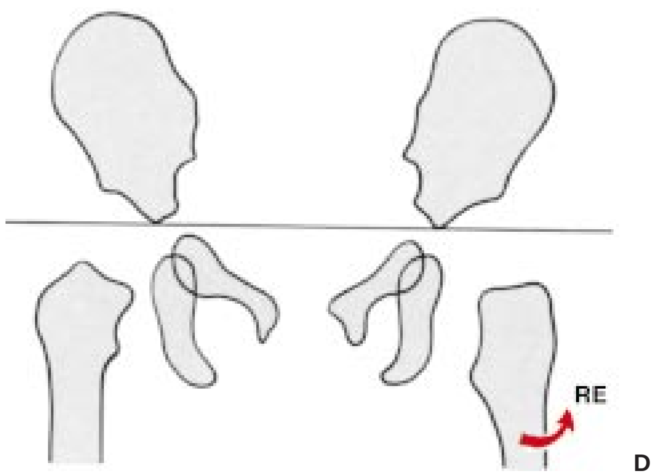

27 Le cliché est-il interprétable ?
A. Radiographie techniquement réussie interprétable. 1 : ligne des Y.
B. Radiographie techniquement mauvaise, non ou difficilement interprétable car l'enfant a été radiographié en position de lordose lombosacrée : la pointe du sacrum est remontée et il y a superposition de l'ilion et de l'ischion.
C. Radiographie techniquement mauvaise à cause d'une rotation autour d'un axe vertical : inégale largeur des ailes iliaques et des trous obturateurs.
D. Cliché techniquement mauvais car du côté gauche, le membre inférieur a tourné en rotation externe (RE) ce qui peut suffire à expliquer l'image d'excentration de la tête fémorale.

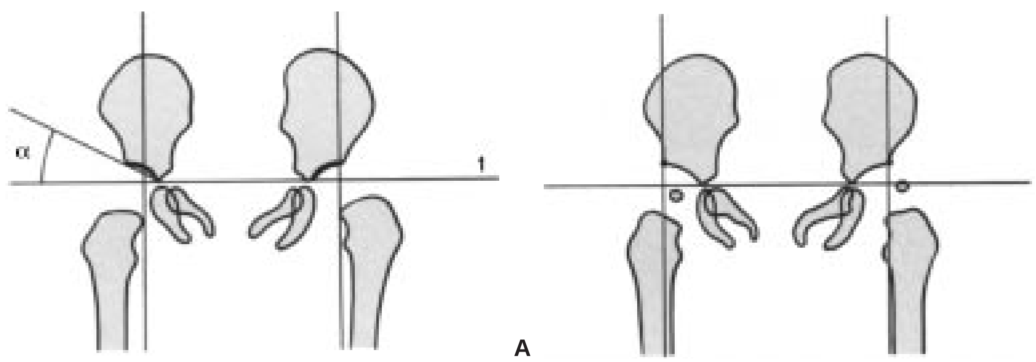

28 Critères de lecture.
A. Lorsque les points d'ossification des têtes fémorales ne sont pas apparus. Ligne de Putti, perpendiculaire à la ligne des Y, tangente au bord interne de la métaphyse fémorale. Cette ligne doit couper le toit du cotyle dans sa moitié interne (hanche droite). Si elle coupe le toit dans sa moitié externe ou plus en dehors, la hanche est excentrée (hanche gauche). L'angle α mesure l'obliquité cotyloïdienne. 1 : ligne des Y.
B. Lorsque les points d'ossification des têtes fémorales sont apparus. La ligne d'Ombrédanne, perpendiculaire à la ligne des Y et passant par l'angle externe du toit cotyloïdien, délimite avec la ligne des Y quatre quadrants. Normalement, le noyau de la tête doit être dans le quadrant inféro-interne (hanche droite). S'il est dans l'un ou l'autre des quadrants externes, la hanche est excentrée.

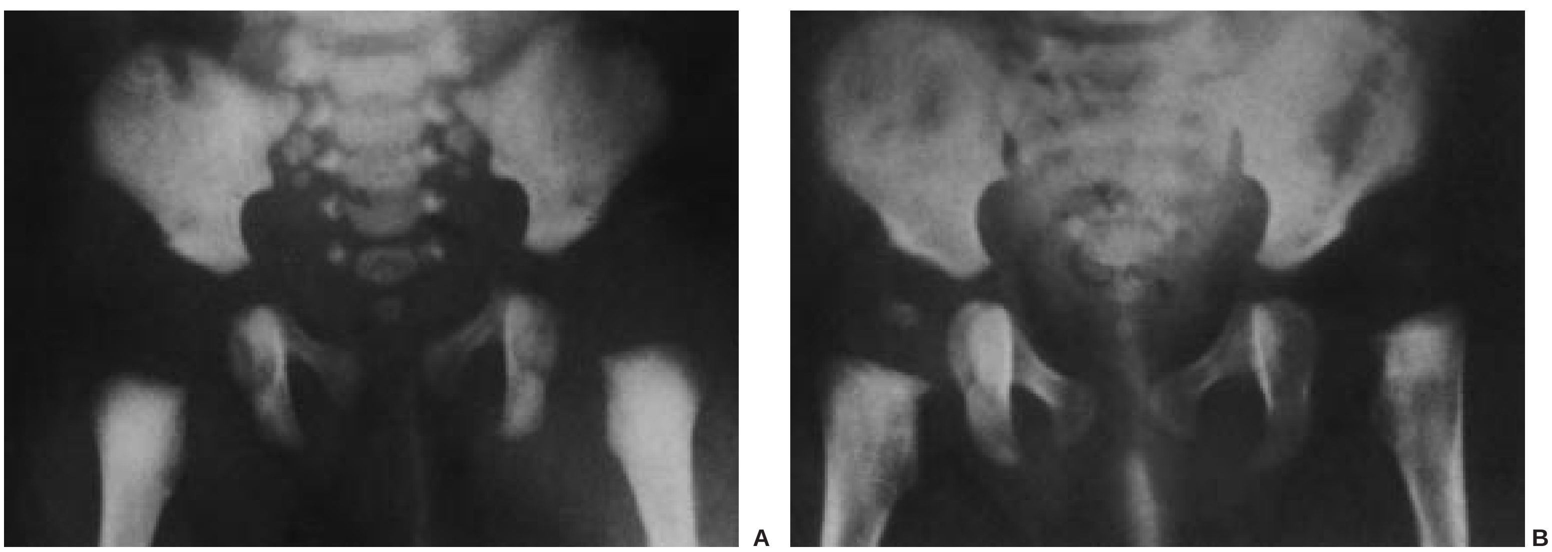

29 A. Une radiographie normale à la naissance ne signifie pas que les hanches sont normales.
B. Même enfant à l'âge de 3 mois : la luxation de la hanche gauche est devenue évidente (déplacement du fémur et dysplasie cotyloïdienne).

L'obliquité exagérée du toit du cotyle (angle α) n'a pas de valeur à titre isolé car il peut s'agir d'un retard d'ossification d'un toit cartilagineux normal. Inversement, un angle acétabulaire faible avec un talus net sont des images faussement rassurantes puisque compatibles avec une luxation associée à une dysplasie cotyloïdienne seulement cartilagineuse (fig 7, 8). Le centrage de la tête fémorale peut paraître normal si la luxation est purement postérieure ou si l'ascension du fémur est discrète et bilatérale. C'est la raison pour laquelle, chez le nouveau-né, une radiographie normale ne signifie pas que les hanches sont normales (fig 29). À cet âge, il faut donner la préférence à l'échographie qui est beaucoup plus informative.

Résultats chez le nourrisson

Vers l'âge de 3 ou 4 mois, la radiographie prend davantage de valeur grâce au progrès de la maturation osseuse qui explique la révélation radiologiquement

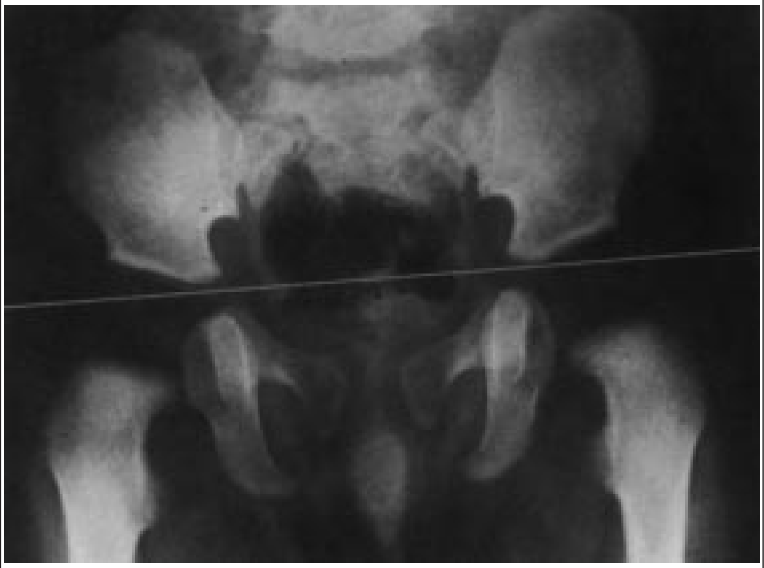

30 Radiographie de hanches normales à 4 mois.

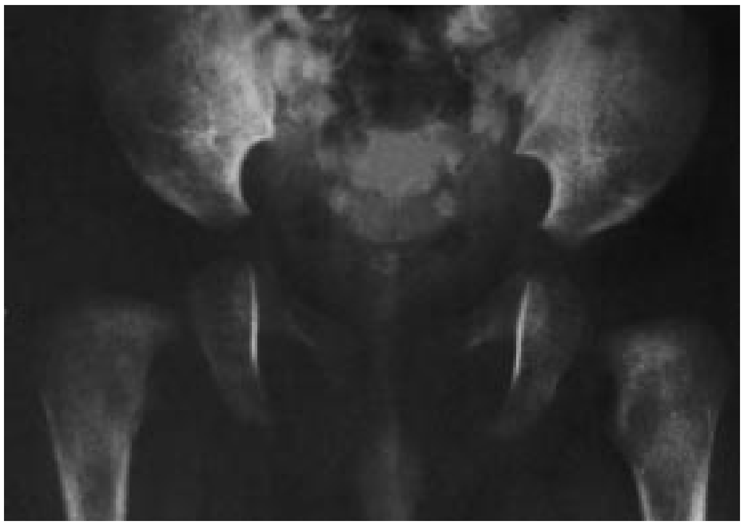

31 Radiographie de hanches étiquetées dysplasiques à 3 mois : angles acétabulaires élevés et talus émoussés.

tardive de la dysplasie cotyloïdienne (fig 8) et grâce à la meilleure netteté du déplacement du fémur. À cet âge, que la hanche soit luxée ou subluxée, tous les signes radiologiques sont habituellement présents :

– défaut de centrage avec ascension et latéralisation ;
– augmentation de la pente acétabulaire ;
– élargissement du segment interne de l'ilion ;
– brièveté du segment externe (ou toit osseux) et perte de sa concavité ;
– encoche au-dessus de l'angle externe de l'ilion.

L'image d'une hanche normale au quatrième mois doit également être bien connue (fig 30). Si le point d'ossification de la tête fémorale est présent, ce point se situe dans le quadrant inférieur et interne de la construction d'Ombrédanne (fig 28B). Si le point d'ossification n'est pas encore présent, la perpendiculaire à la ligne des Y, tangente au bord interne de la métaphyse fémorale (ligne métaphysaire interne) coupe le toit de cotyle dans sa moitié interne (fig 28A). Le toit de cotyle est concave, le talus cotyloïdien est bien saillant et l'angle acétabulaire est compris entre 20 et 25°.

On parle de hanches limites (fig 31) lorsque les structures anatomiques de référence sont en situation limite par rapport aux lignes repères. Le diagnostic repose alors sur un nouvel examen clinique minutieux des hanches.

Quant aux dysplasies cotyloïdiennes isolées (élévation de l'angle acétabulaire et modification du talus) sans trouble du centrage, il semble que, sous ce terme, se cachent différentes entités [13, 43] :

– les pseudodysplasies (très fréquentes) liées à une incidence incorrecte ou à une asymétrie clinique (bassin asymétrique congénital) rendant difficile une incidence strictement de face (fig 32) ;

– les dysplasies résiduelles d'une LCH, soit méconnue et non traitée (fig 33), soit diagnostiquée mais insuffisamment posturée en abduction ;

– la dysplasie dite primitive qui est probablement sans rapport avec la LCH (fig 31).

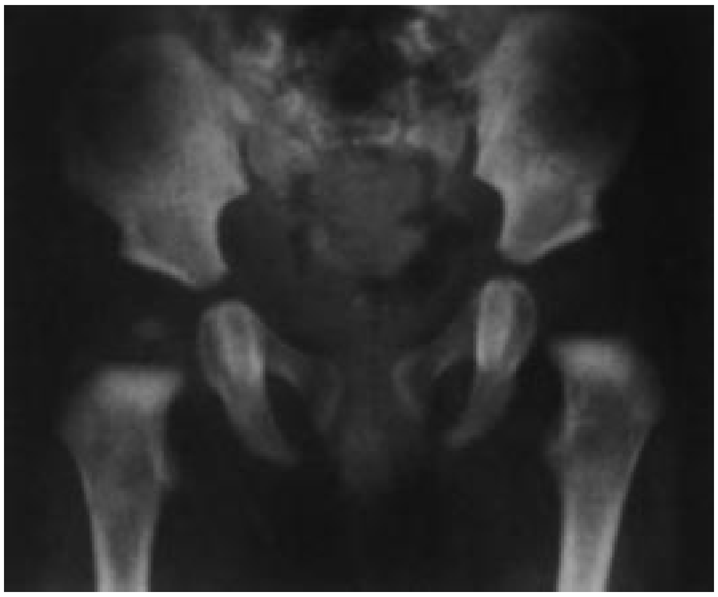

A

B

32 Pseudodysplasie gauche avec bassin asymétrique congénital.
A. Radiographie initiale à 5 mois : la non-apparition du noyau fémoral gauche rend encore plus trompeur l'aspect radiologique. Il faut remarquer que le bassin (donc la ligne des Y) est oblique par rapport à la cassette, que le fémur droit est en abduction et le gauche en adduction. Le centrage est normal.
B. Guérison spontanée à 2 ans et demi.

Depuis une vingtaine d'années, la radiographie du bassin au quatrième mois est utilisée à titre systématique comme radiographie de dépistage. En réalité, elle est conseillée seulement en cas de hanches à risques (tableau I).

Cliché de recentrage (fig 34)

Cette radiographie est habituellement prise en incidence de face dans l'appareillage de réduction des hanches, qu'il s'agisse d'attelles d'abduction, d'une culotte, d'un harnais, d'un plâtre... La posture de réduction est presque toujours la même et comporte environ 90° de flexion et 60 à 70° d'abduction. Ainsi, on doit vérifier radiologiquement la bonne position du fémur dont le bec métaphysaire doit rester au-dessous de la ligne des Y. En outre, l'axe du col doit se diriger vers le cartilage en Y. Au contraire, si cet axe se dirige plus en dehors vers le toit du cotyle et si le bec métaphysaire fémoral est ascensionné, cela signifie que la hanche est luxée et que le traitement n'est pas efficace. Toutefois, il y a des clichés faussement rassurants car la tête fémorale peut être luxée directement en arrière d'où l'intérêt de l'examen clinique et parfois d'autres méthodes radiographiques (arthrographies, scanner) ou d'autres moyens d'imagerie (échographie).

Arthrographie

L'arthrographie opaque a été exceptionnellement utilisée comme aide au diagnostic de LCH chez le très jeune enfant. C'est plutôt un moyen de

33 Dysplasie cotyloïdienne bilatérale sans défaut de centrage : simple surveillance. Clichés à 3 mois (A), à 6 mois (B), à 9 mois (C), à 3 ans (D). Normalisation spontanée.

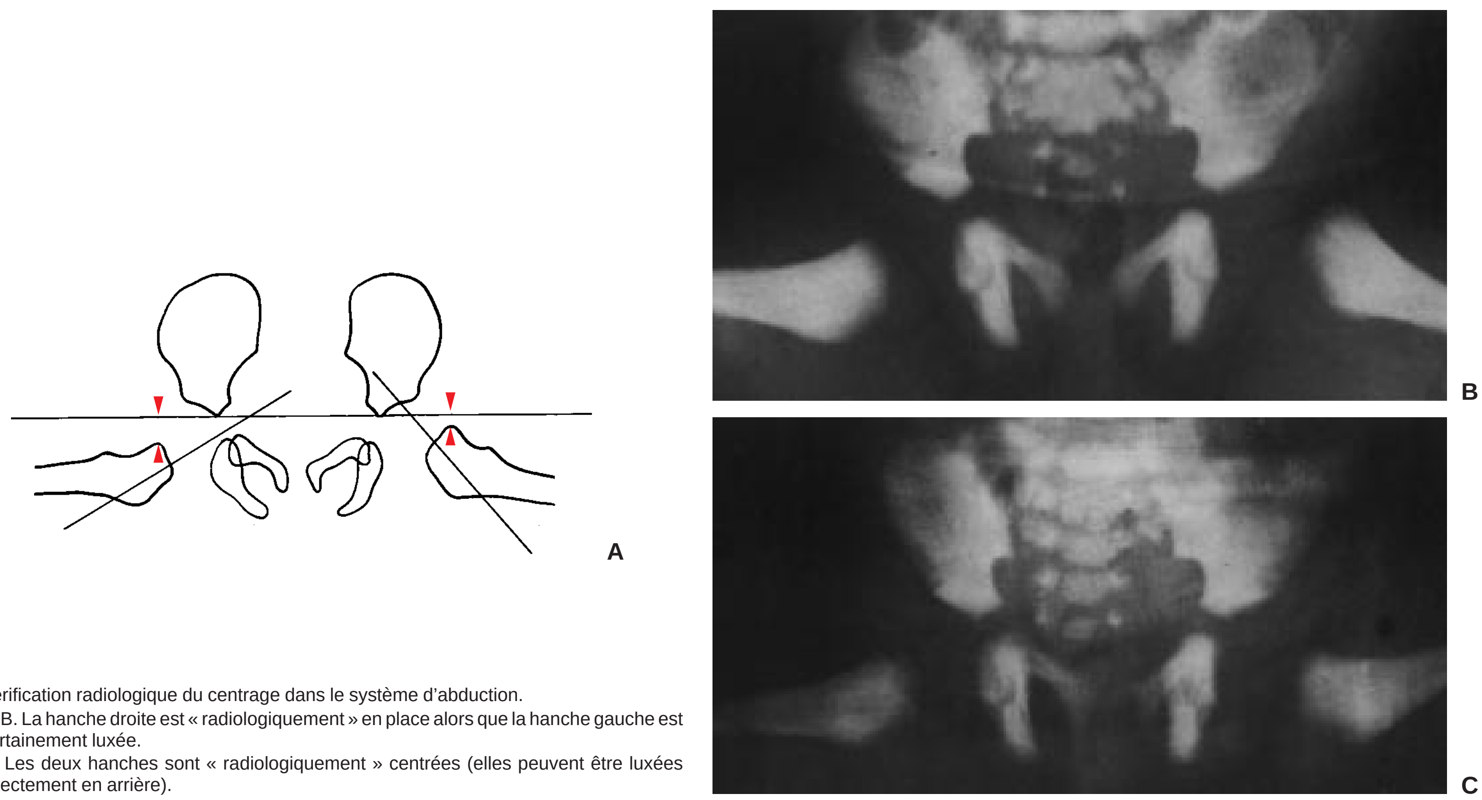

34 Vérification radiologique du centrage dans le système d'abduction.
A, B. La hanche droite est « radiologiquement » en place alors que la hanche gauche est certainement luxée.
C. Les deux hanches sont « radiologiquement » centrées (elles peuvent être luxées directement en arrière).

contrôle du traitement dans certains cas difficiles. Pratiquée sous anesthésie générale par ponction par voie obturatrice, elle permet, après injection de produit opaque, une étude dynamique avec visualisation de l'instabilité ; clichés en réduction et clichés en position de luxation (fig 35B, C). Elle peut être pratiquée sous plâtre pour contrôler la situation exacte de la tête fémorale et voir s'il existe déjà une déformation de celle-ci en rapport avec une éventuelle ostéochondrite.

Tomodensitométrie

La coupe horizontale de la hanche est un examen très précieux en cours de traitement mais peu valable chez le très jeune enfant lorsque la hanche est encore très cartilagineuse, d'où l'intérêt de l'échographie. En cas de dysplasie résiduelle chez l'enfant plus âgé, une étude plus précise de la forme du cotyle peut être faite par reconstruction 3D pour faciliter le choix de l'ostéotomie pelvienne [18].

35 A. Reluxation progressive à l'âge de 2 ans après un premier échec de traitement à la naissance puis après un deuxième traitement par traction et plâtre à l'âge de 6 mois.
B. L'arthrographie avec clichés dynamiques montre la hanche luxée en position standard.
C. Réduction en abduction et rotation interne.
D. Une réduction chirurgicale et surtout une capsulorraphie sont réalisées en association à une ostéotomie de Salter et à une ostéotomie fémorale de dérotation.
E. Excellent résultat à l'âge de 12 ans et demi.

Échographie

Cet examen non irradiant et non invasif s'est beaucoup developpé depuis 1985 [14, 17, 26, 40]. Il permet d'objectiver les structures cartilagineuses, la capsule et les plans musculaires non visibles en radiologie conventionnelle. Mais l'échographie requiert trois conditions indispensables :

– un matériel performant, de préférence une sonde à barrette, à balayage électronique de haute fréquence (7 à 10 MHz) ;

– un opérateur expérimenté dans cette technique et très rigoureux ;

– enfin et surtout, une très grande prudence dans l'interprétation des résultats qui doivent être corrélés à ceux d'un examen orthopédique clinique.

La technique le plus couramment utilisée est celle de Graf en coupe coronale externe qui reproduit l'aspect observé sur une radiographie conventionnelle (fig 36). Les éléments essentiels du diagnostic sont le degré de couverture de la tête fémorale cartilagineuse par le toit du cotyle ossifié et le développement latéral et l'inclinaison du labrum (partie cartilagineuse et fibrocartilagineuse du cotyle). Les facteurs essentiels à retenir pour l'interprétation de l'échographie sont :

– au moins 50 % de la tête fémorale doit se situer en dedans d'une verticale abaissée de l'aile iliaque ;

– l'angle fait par le labrum avec la verticale ne doit pas excéder 35° et celui-ci doit avoir une certaine longueur ;

– les autres paramètres nous semblent introduire davantage de causes d'erreur que de certitude.

L'étude dynamique échographique est indispensable pour reproduire sous écran les déplacements observés en cas d'instabilité de hanche. C'est dire la grande valeur de l'échographie lorsque le clinicien ne percevait qu'une sensation douteuse.

Au terme de cette analyse, trois éventualités sont possibles :

– hanche parfaitement stable et bien couverte ;

– hanche luxée de manière indiscutable (le déplacement peut même être quantifié sur l'échographie) ;

– hanche douteuse. Ce peut être une hanche dont le pourcentage de couverture de la tête fémorale est à peine à 50 %, une hanche dont le labrum est un peu trop soulevé lors du temps dynamique, une hanche qui présente un aspect mal creusé du fond du cotyle. Ces hanches suspectes sont contrôlées cliniquement et échographiquement de manière répétée et bénéficient d'une radiographie conventionnelle vers l'âge de 4 mois.

En conclusion, l'échographie constitue une bonne méthode d'aide au dépistage de la LCH, mais elle n'est qu'un complément de l'examen clinique qu'elle ne doit jamais remplacer. Qui échographier ? Certainement pas tous les enfants mais ceux qui présentent des signes cliniques et/ou des facteurs de risque (hanches à risque). Quand échographier ? Avant la fin du premier mois, environ dans la quatrième semaine de vie, parce que le traitement effectué avant cette date est plus simple, plus efficace et que nombre d'anomalies dépistées à la période néonatale vont s'amender spontanément. Quels sont les résultats obtenus ? Schématiquement, 90 % des hanches paraissent normales dès le premier examen. Huit à 9 % sont considérées comme douteuses et justifient une surveillance clinique orthopédique et échographique. Enfin, moins de 1 % des cas reflètent une pathologie de la série luxation ou subluxation.

Problèmes pratiques posés par le dépistage

Dépistage

Depuis une dizaine d'années, le dépistage a fait d'énormes progrès puisqu'il est devenu exceptionnel de découvrir à l'âge de la marche une LCH chez un enfant né en France. Cependant, il reste des progrès à faire pour que le dépistage soit réellement précoce, c'est-à-dire dans les premières semaines

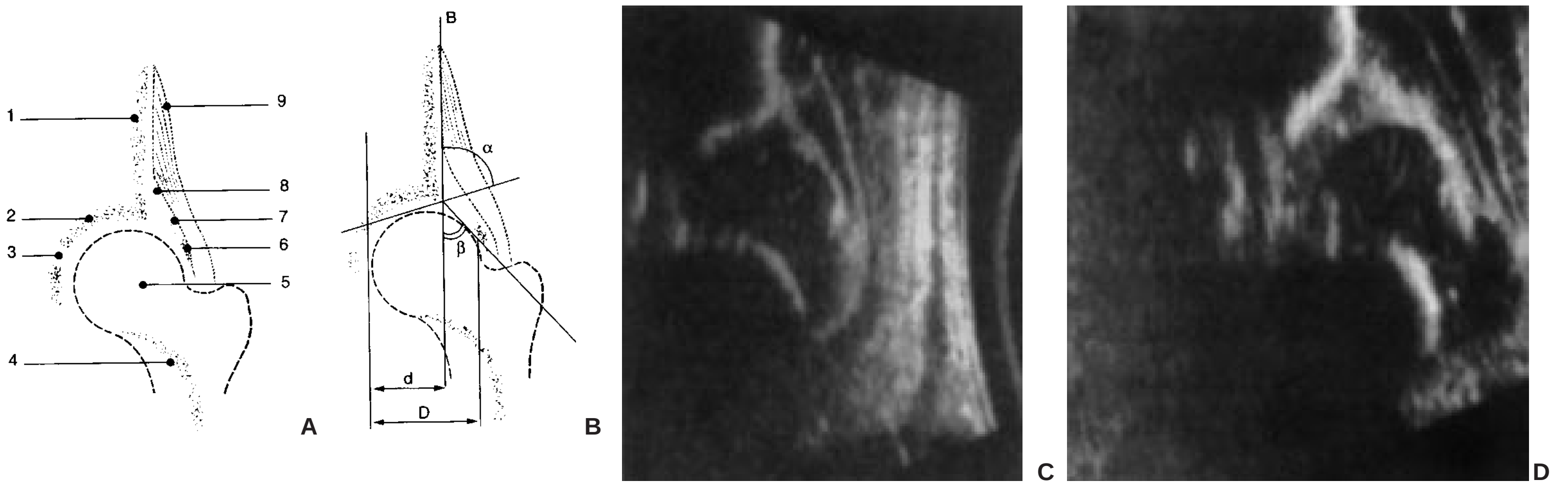

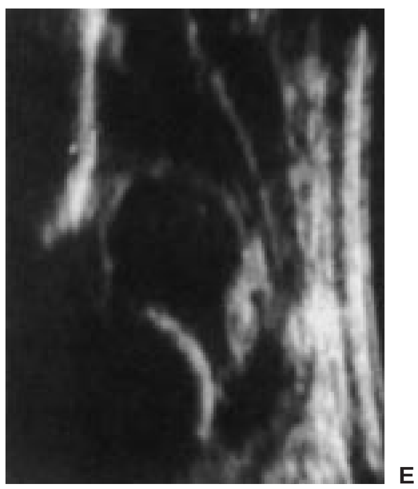

36 Échographie de hanche.
A. Schéma d'échographie normale (coupe frontale externe de Graf).
1. Aile iliaque ossifiée ; 2. toit de cotyle ; 3. cartilage en Y ; 4. front d'ossification de la métaphyse fémorale ; 5. tête fémorale cartilagineuse ; 6. labrum ; 7. toit du cotyle cartilagineux ; 8. périchondre et périoste de l'aile iliaque ; 9. fascia intermusculaire.
B. Ligne de base (aile iliaque ossifiée).
d/D. Pourcentage de couverture de la tête fémorale ; α. angle acétabulaire de Graf ; β. angle de la pente du labrum de Graf.
C. Hanche normale. La tête fémorale cartilagineuse est au fond du cotyle.
D. Hanche instable. Lors de l'étude dynamique, noter la perturbation des rapports entre la tête fémorale et le cotyle, témoignant du déplacement de la tête fémorale.
E. Hanche luxée où la tête fémorale apparaît en dehors du cotyle.

de la vie. C'est en effet dans la période néonatale que le traitement adéquat permet la guérison dans la majorité des cas. Plus le traitement est retardé, plus le risque d'échec et de complication augmente, et donc le risque de séquelles et d'arthrose à l'âge adulte. Trop de luxations sont encore dépistées après l'âge de 2 ou 3 mois et inversement, trop d'enfants sont étiquetés porteurs d'une dysplasie radiologique du cotyle et soumis à un traitement inutile, contraignant et non sans danger [36, 39, 42].

Prévention

La prévention de la LCH n'est pas possible car la luxation est congénitale. Le langeage en abduction systématique de tous les nouveau-nés est donc illogique. Il a été prôné dans les années 1970 et l'expérience a montré qu'il était souvent inefficace et nuisible pour les luxations méconnues. Il peut être dangereux, même pour les hanches normales, et occasionner une ostéochondrite. Le concept de prévention (basé sur la pathogénie erronée de dysplasie luxante) doit céder la place à celui de dépistage.

Évolution dans la conception du dépistage de la luxation congénitale de hanche

Elle est possible en supprimant quatre idées fausses :
– faire une radiographie systématique à la naissance ;
– faire une échographie systématique à la naissance ;
– langer en abduction tous les nouveau-nés ;
– croire que le ressaut disparaît au troisième jour.

La meilleure méthode de dépistage demeure l'examen clinique avec tous les critères décrits précédemment et en s'assurant du bon relâchement musculaire. On ne doit pas cacher que ce dépistage clinique demeure difficile, même dans des mains expérimentées, d'où la nécessité de le répéter et de s'attacher à la recherche des signes d'alarme que sont les critères de hanche à risque.

Calendrier

On peut ainsi établir un véritable calendrier des examens cliniques des hanches du jeune enfant :
– à la maternité, premier examen dans les premières 24 heures et deuxième examen avant la sortie à l'occasion du certificat de santé. En cas de hanche à risque, les examens cliniques sont répétés durant le séjour à la maternité ;
– durant les premiers mois, l'examen clinique mensuel du bébé par le pédiatre ou le généraliste comporte nécessairement un examen clinique des hanches jusqu'à l'âge de la marche. Les examens cliniques répétés pendant les premiers mois devraient faire diminuer les prescriptions d'échographie et de radiographie de dépistage. Néanmoins, il est conseillé de pratiquer, soit une échographie à la quatrième semaine, soit une radiographie du bassin au quatrième mois pour les hanches à risque [24].

Traitement

Le but du traitement est triple : obtenir la réduction de la tête dans le cotyle, stabiliser la hanche par le biais de la rétraction capsulaire et corriger la dysplasie cotyloïdienne associée.

Le traitement est basé sur des méthodes posturales ou positionnelles (que la réduction soit obtenue orthopédiquement ou chirurgicalement) dont aucune n'est anodine. Le risque est une ostéochondrite qu'il faut à tout prix éviter en ayant recours à des méthodes douces et atraumatiques.

Principes de la réduction = posture de recentrage

Les études anatomiques et pathogéniques modernes [41, 44], avec la notion de posture luxante (fig 16, 17), permettent de dégager simplement les règles du recentrage et d'introduire le concept de posture de recentrage : ce sont l'abduction et la rotation interne qui sont les deux facteurs essentiels de la réduction, quel que soit le degré d'extension, de flexion ou d'hyperflexion de la hanche. Quant à la rotation externe, elle est toujours nocive pouvant expliquer l'échec de la réduction ou la reluxation. L'excès d'antétorsion fémorale (hyperantéversion du col) a la même valeur nocive que la mise en rotation externe, quelle que soit la position en flexion ou en extension de la hanche. C'est pour cette raison que les postures de recentrage doivent chercher à neutraliser partiellement l'excès d'antétorsion fémorale.

Deux ordres de faits sont en contradiction apparente avec ce concept.
– D'une part, la position en flexion, abduction et rotation externe est une position traditionnelle et efficace de recentrage chez le jeune enfant. Pourquoi cette rotation externe ?
– D'autre part, certaines hanches non recentrées dans la position précédente se réduisent très bien quand on augmente la flexion, et se reluxent quand on défléchit les hanches. Pourquoi la flexion, voire l'hyperflexion, semblent-t-elles faciliter la réduction ?

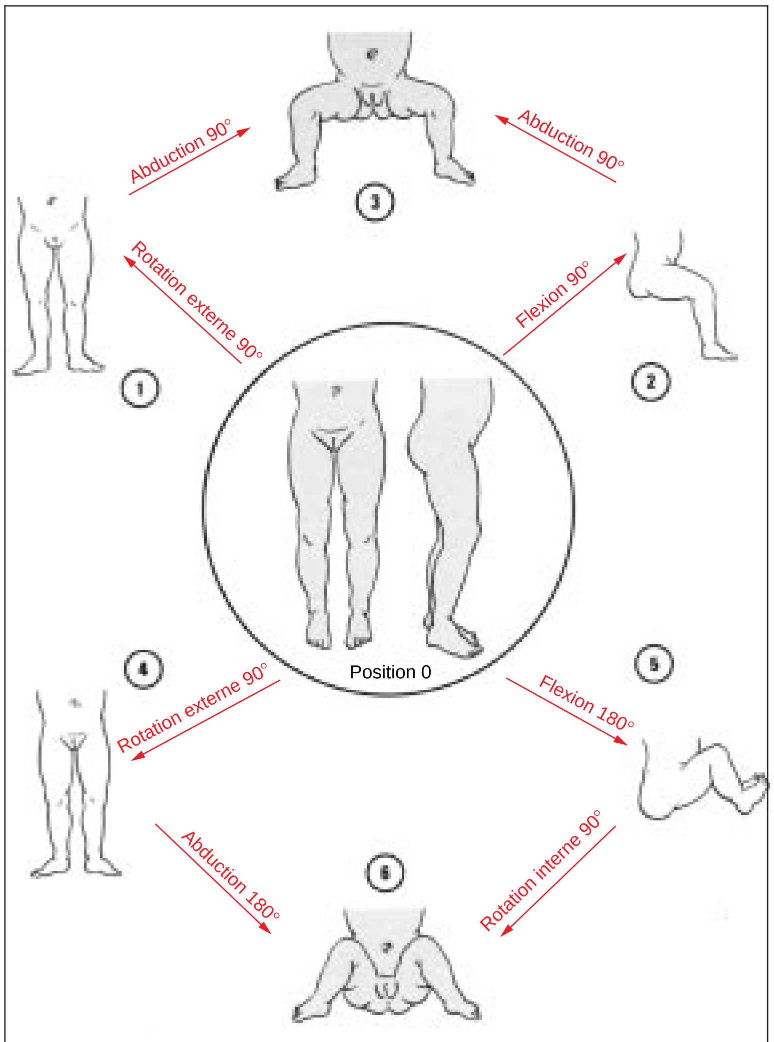

37 Rotation « automatique » de la hanche.
La rotation externe de 90° donnée dans la position 1 disparaît « automatiquement » dans la position 3 puisque celle-ci peut être obtenue sans aucune rotation par l'intermédiaire de la position 2.
De même, une rotation externe de 90° dans la position 4 se transforme « automatiquement » en une rotation interne équivalente dans la position 6 puisque celle-ci peut être obtenue par une hyperflexion directe (position 5), puis une rotation interne de 90°.

L'explication de ces faits troublants réside dans un problème d'appellation précise de la position de la hanche par rapport aux trois plans de l'espace. Il existe en effet une ambiguïté directement liée au phénomène de la rotation automatique (comme le paradoxe de Codman à l'épaule). Les schémas de la figure 37 illustrent comment la position 3 peut être obtenue de deux façons tout à fait différentes à partir de la position 0 (position théorique du « garde-à-vous »), soit en passant par une rotation externe de 90°, puis une abduction de 90°, soit en passant par une flexion de 90°, puis une abduction de 90°, c'est-à-dire sans aucune rotation axiale de la cuisse autour de son axe longitudinal.

C'est pourquoi la position 3 doit être appelée flexion, abduction et rotation neutre (ou rotation correspondante), et non pas rotation externe. En pratique, à partir de la position 3, si l'on donne une rotation externe en décollant le pied du plan de la table d'examen, la hanche se reluxe, et si l'on tourne au contraire la cuisse en rotation interne, on obtient ou on améliore la réduction. Le même raisonnement peut être fait pour la position 6 en hyperflexion qui est obtenue également de deux manières fort différentes, soit en passant par une rotation externe de 90° puis une abduction de 180°, soit en passant par une hyperflexion directe de 180°, suivie d'une rotation interne de 90°. Ainsi, pour aboutir à la même position (position 6), cela nécessite dans un cas une rotation externe de 90° et dans l'autre, autant de rotation interne ! En pratique, il s'agit bien d'une rotation interne (c'est d'ailleurs la rotation interne maximale en hyperflexion) et c'est la raison pour laquelle cette posture permet la réduction des hanches. Si, à partir de cette position 6, on fait pivoter la cuisse en rotation externe, la hanche se reluxe : c'est la posture luxante in utero.

En réalité, ces schémas ne correspondent à aucune position utilisée chez l'enfant car ces positions sont extrêmes, donc dangereuses pour la vitalité des têtes fémorales. La position 6 comporte beaucoup trop de flexion car l'hyperflexion, habituelle in utero, devient nuisible ensuite avec appui sur le limbus et trop de rotation interne avec le risque d'ostéochondrite. La position 3 comporte trop d'abduction avec le risque d'ostéochondrite.

Dans la partie courante, il y a deux postures de recentrage utilisées en fonction de l'âge.

– Chez le nouveau-né et le nourrisson, comme les hanches sont spontanément en flexion avec un psoas bref, et comme la luxation est surtout postérieure et peu ascensionnée, la réduction sera obtenue sur la hanche fléchie à 90° avec une abduction de 60 à 70° et une rotation interne modérée de 20°. Une trop faible flexion mettrait en tension le psoas et gênerait la réduction. Une abduction inférieure à 60° entraîne souvent la reluxation.

– Chez l'enfant à partir de la marche, le psoas a été étiré par la déflexion spontanée des hanches durant la première année et la luxation est souvent assez haute et nécessitera un abaissement préalable à la réduction. La réduction se fera sur la hanche en extension presque complète (flexion de 20°) avec une abduction de 30 à 40° et une rotation interne de 20 à 30°.

Ces postures de recentrage ont un triple effet :

– réduire le déplacement par réduction de la tête ;

– stabiliser la réduction par rétraction de la poche capsulaire de luxation, d'où la nécessité d'une posture stricte et permanente ;

– correction de la dysplasie cotyloïdienne en soustrayant la paroi postérosupérieure du cotyle des pressions nocives de la tête fémorale, lorsque celle-ci n'est pas bien centrée dans le fond du cotyle (d'où la nécessité d'un traitement prolongé de plusieurs mois).

Les effets secondaires de l'abduction prolongée sont :

– l'hypotonie et l'étirement des muscles adducteurs ;

– la rétraction des fessiers et du fascia lata qui permet facilement de s'assurer que l'appareillage est réellement porté.

Méthodes orthopédiques

Elles ont une place prépondérante dans le traitement de la LCH. On distingue les méthodes ambulatoires et celles nécessitant une hospitalisation.

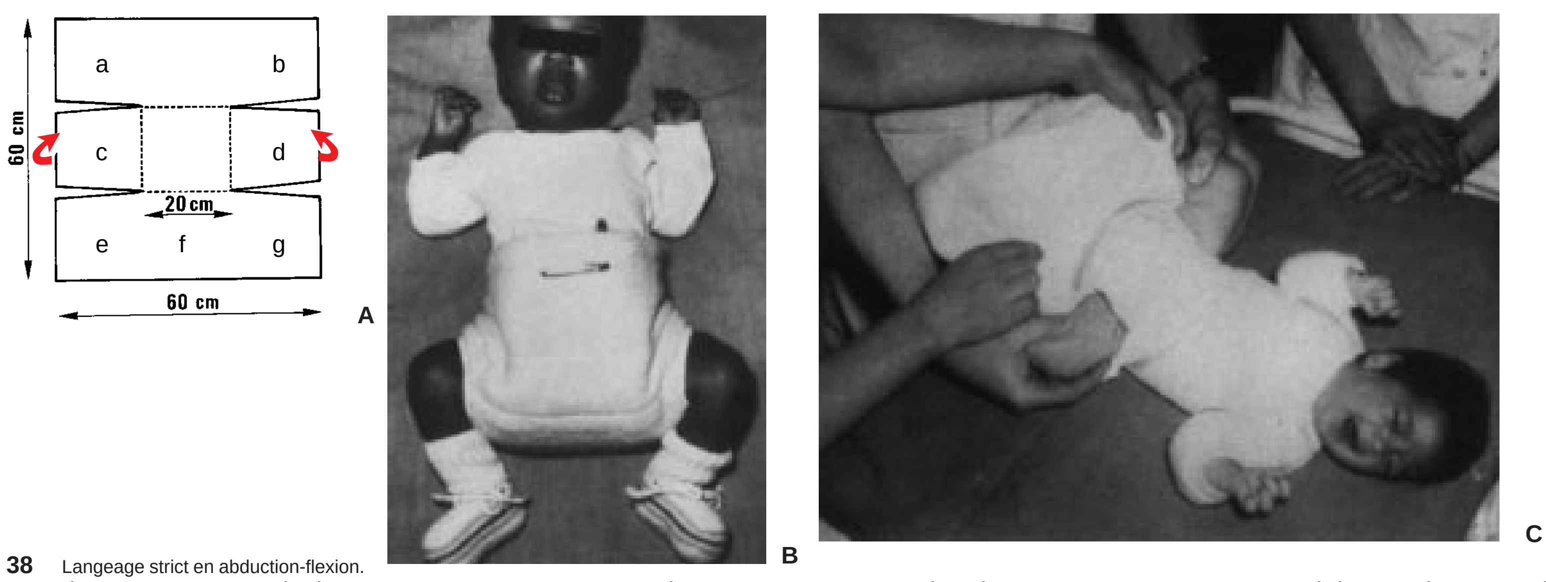

38 Langeage strict en abduction-flexion.
En A, découpe du lange de façon à créer deux rabats c et d pour recouvrir le carré central sur lequel on aura placé une épaisse couche de tissu. Les fesses du bébé sont placées sur le carré central puis les parties a et b sont serrées autour de la taille. f est remonté par-devant et fixé par une épingle à nourrice (B), cependant que e et g font le tour de la taille dans le dos du bébé. En C, langeage à « deux personnes », les cuisses sont maintenues écartées en permanence pendant que l'aide fait la toilette du siège, met la couche puis le lange.

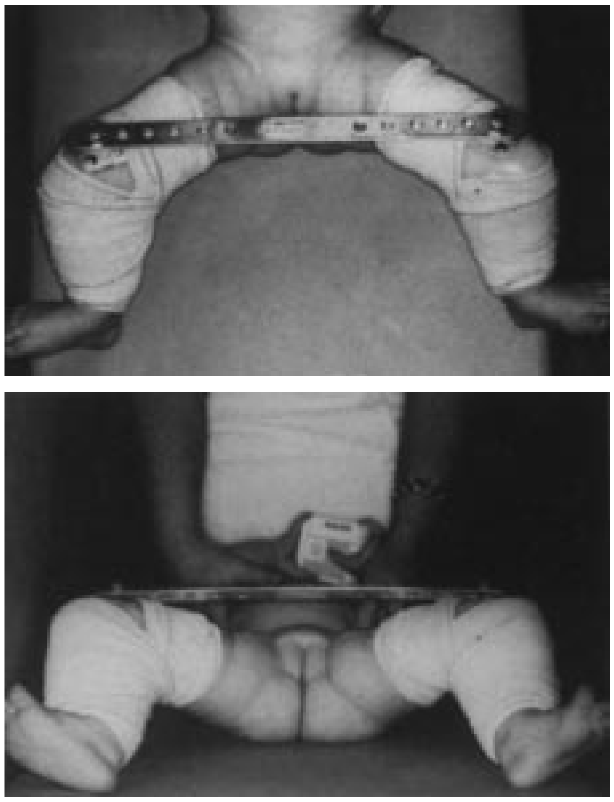
A
B

39 Attelles d'abduction de Petit à hanches libres. Deux valves antérieures en plastique maintiennent les genoux fléchis et induisent une flexion des hanches. Une barre métallique de solidarisation percée de trous permet le réglage de l'abduction.

Méthodes ambulatoires

Elles utilisent un appareillage léger et relativement simple permettant d'éviter l'hospitalisation.

Avec abduction immédiate

Les systèmes le plus couramment utilisés sont les culottes (ou coussins) d'abduction et le langeage strict en abduction-flexion. Leur inconvénient réside dans le caractère subit de l'immobilisation des hanches, ce qui expose théoriquement à un risque d'ostéochondrite plus grand qu'avec les méthodes de posture progressive. En outre, la nécessité d'enlever l'appareillage au moment des changes de l'enfant peut être source de reluxation et impose des contraintes particulières en début de traitement.

– Le langeage en abduction-flexion (fig 38) : seul un langeage strict peut avoir une vertu thérapeutique. Mettre deux couches au lieu d'une est un cache-misère. C'est pendant la première semaine de traitement que la présence d'un aide est nécessaire et qu'il vaut mieux diminuer la fréquence des changes à deux ou trois par 24 heures. Ce langeage type Saint-Vincent-de-Paul, commercialisé avec des Velcro®, est d'un usage simple et pratique.

– La culotte d'abduction demeure un bon système grâce aux bretelles, à la condition de n'utiliser que des culottes non baleinées car les modèles rigides sont dangereux (risque d'ostéochondrite).

Avec abduction progressive

Dès qu'il y a une hypertonie ou une tension des adducteurs, a fortiori si l'abduction est nettement limitée, la mise en abduction doit être progressive.

– Les attelles d'abduction à hanches libres de Petit [32] restent très utilisées, surtout dans les suites d'un traitement préalable par traction et plâtre ou par harnais de Pavlik. Elles permettent un réglage de l'abduction en laissant libre la flexion-extension (fig 39).

– Le harnais de Pavlik [34] n'immobilise qu'imparfaitement les hanches du fait de la grande souplesse du système basé sur le réglage des sangles antérieures et des sangles postérieures. Le risque de reluxation n'est pas négligeable et on montrera bien aux parents comment ils doivent porter leur bébé dans les bras pour diminuer ce risque (fig 40).

– Autres appareillages : il existe une grande variété d'attelles, de harnais parmi lesquels nous citerons l'attelle de von Rosen, très utilisée dans certains pays mais qui semble dangereuse étant donné sa rigidité, et le harnais de Scott [7] dont le modèle pour nourrisson laisse libres les genoux et les jambes et permet la réduction progressive de la luxation par la mise en rotation interne induite par le poids de la jambe et du pied.

Méthodes nécessitant l'hospitalisation

Il s'agit de l'extension continue [32], au lit, qui associe une traction, une abduction progressive et une rotation interne. Cette méthode de réduction lente et atraumatique est habituellement suivie d'une contention plâtrée de plusieurs mois. Deux méthodes un peu différentes sont possibles selon que l'on recherche la réduction en flexion (traction au zénith) (fig 41) ou en extension (traction horizontale) (fig 42). Chez le nourrisson de 3 à 10

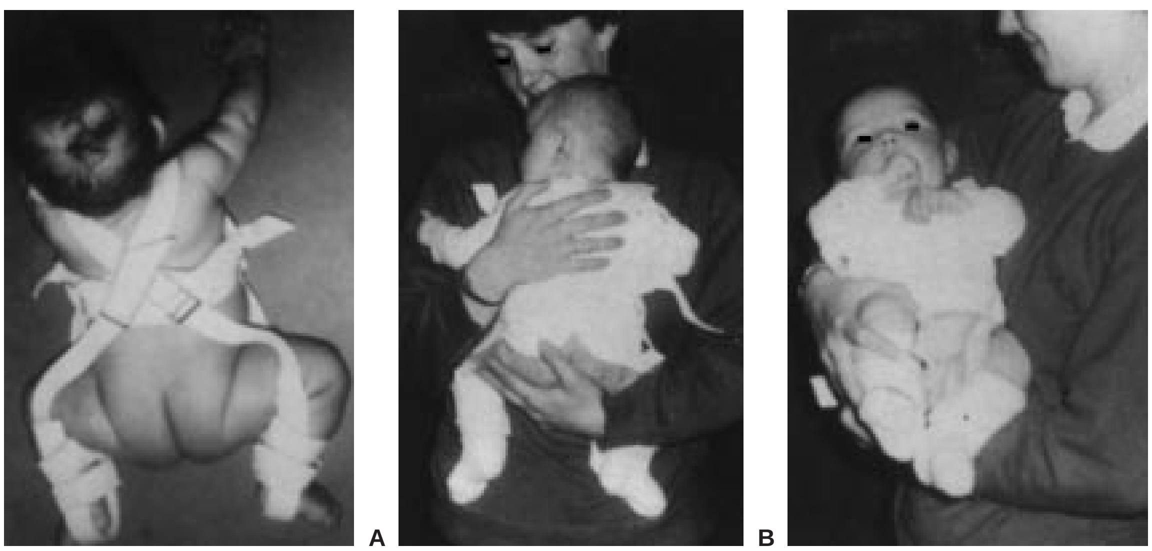
A B C

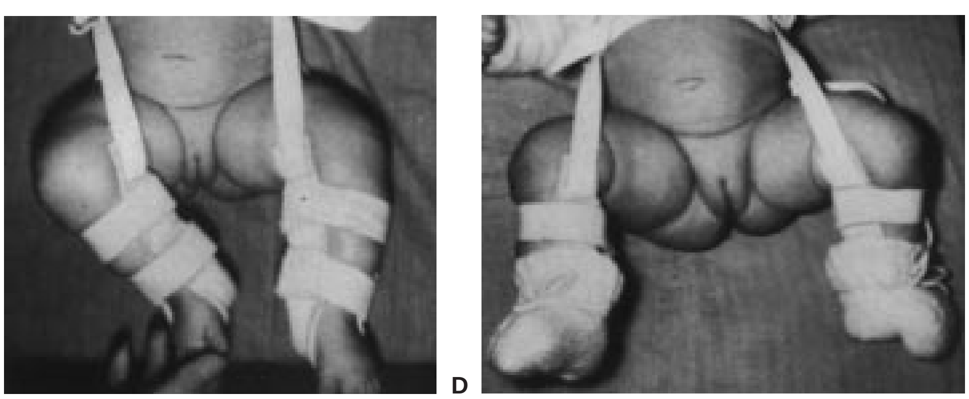
D E

40 Harnais de Pavlik. Les pieds et les jambes sont maintenus dans un système fermé par des Velcro®. Ils sont reliés au harnais proprement dit par des sangles antérieures et postérieures qui maintiennent les genoux et les hanches en flexion. En décubitus ventral (A), c'est le poids du corps et en décubitus dorsal (E), c'est la pesanteur qui vont entraîner progressivement la mise en abduction des cuisses. Quand l'enfant est dans les bras de sa mère, la façon de le prendre est très importante, elle est bonne en B, car les cuisses sont écartées, elle est mauvaise en C, car les hanches se reluxent dans cette position. Un serrage excessif de la sangle antérieure peut entraîner une rotation externe fémorale. Un relâchement de la sangle antérieure associé à un serrage de la sangle postérieure favorisera la posture de réduction par suppression de la rotation externe (E).

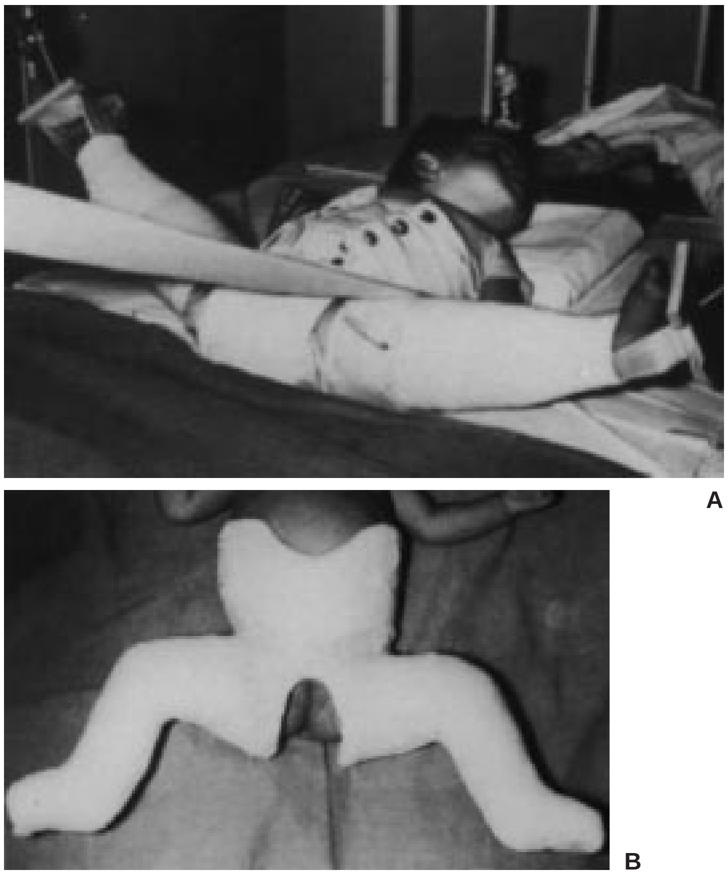

A

B

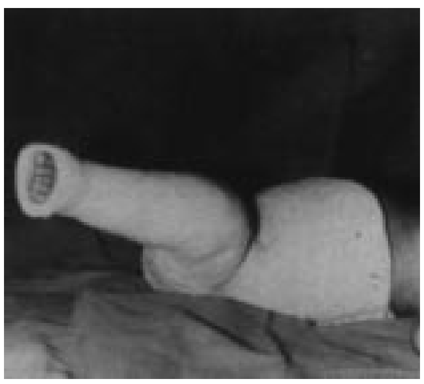

C

41 Traction au zénith puis plâtre.
A. C'est la fin de la période de traction (18-21e jour) commencée au zénith avec écartement progressif et mise en place d'une bande de rotation interne sur la cuisse gauche de façon à favoriser la réduction.
B, C. Plâtre pelvipédieux bilatéral pour luxation congénitale de la hanche bilatérale dans la même position que la fin de la traction. Seuls les genoux ont été fléchis de façon à pouvoir contrôler la rotation et à éviter que l'enfant ne glisse dans le plâtre.

mois [21, 48], la préférence va à la traction au zénith qui semble plus simple et plus rapide (3 semaines) que la traction horizontale (5 semaines). Celle-ci est réservée aux enfants à partir de l'âge de 10 à 12 mois, car la luxation est souvent plus haute et nécessite un abaissement par traction dans l'axe avant de commencer l'abduction [27]. Après réduction lente par traction, un plâtre pelvipédieux est confectionné sous anesthésie générale après avoir testé cliniquement et radiologiquement la réduction. La hanche est immobilisée dans le plâtre dans une position identique à celle obtenue en fin de traction (même degré d'abduction et de rotation interne) ; cependant, le genou sera fléchi pour améliorer la contention.

Méthodes chirurgicales

La chirurgie a encore une place importante dans le traitement de la LCH mais elle devrait être de moins en moins indiquée si le dépistage précoce et le traitement correct sont faits dès la période néonatale. Les différentes méthodes peuvent être regroupées selon le but recherché.

Gestes opératoires pouvant faciliter la réduction

Quand la luxation est haute, la réduction orthopédique peut être très difficile, voire impossible. C'est dans ces cas que peuvent se discuter des ténotomies ou un raccourcissement fémoral.

– Les ténotomies s'adressent aux muscles rétractés adducteurs et psoas. Dans notre pratique, elles sont d'indication exceptionnelle.

– Le raccourcissement fémoral est très intéressant car il détend toute la musculature de la cuisse et son efficacité est incontestable pour faciliter moins une réduction orthopédique qu'une réduction chirurgicale [19, 27]. Il diminue également les pressions de la tête fémorale sur le cotyle et représente donc un facteur de sécurité dans la prévention de l'ostéochondrite.

Geste opératoire permettant la stabilisation d'une hanche : capsulorraphie

Elle consiste à réséquer une partie de la capsule articulaire et, logiquement, la poche capsulaire de luxation de siège postérosupérieur pour empêcher la reluxation [8, 27]. Son risque est l'enraidissement de la hanche. En outre, elle peut être inefficace si elle est faite en avant comme le préconise Salter [38].

Méthode chirurgicale permettant la réduction : réduction sanglante

Il vaut mieux parler de réduction opératoire ou chirurgicale car l'adjectif sanglant peut être mal interprété par la famille. Cette intervention consiste à lever les obstacles qui empêchent la réduction : interposition du limbus qu'il faut éviter de réséquer, repli inférieur de la capsule qu'il faut sectionner de même que le ligament transverse de l'acétabulum. La voie d'abord inférieure

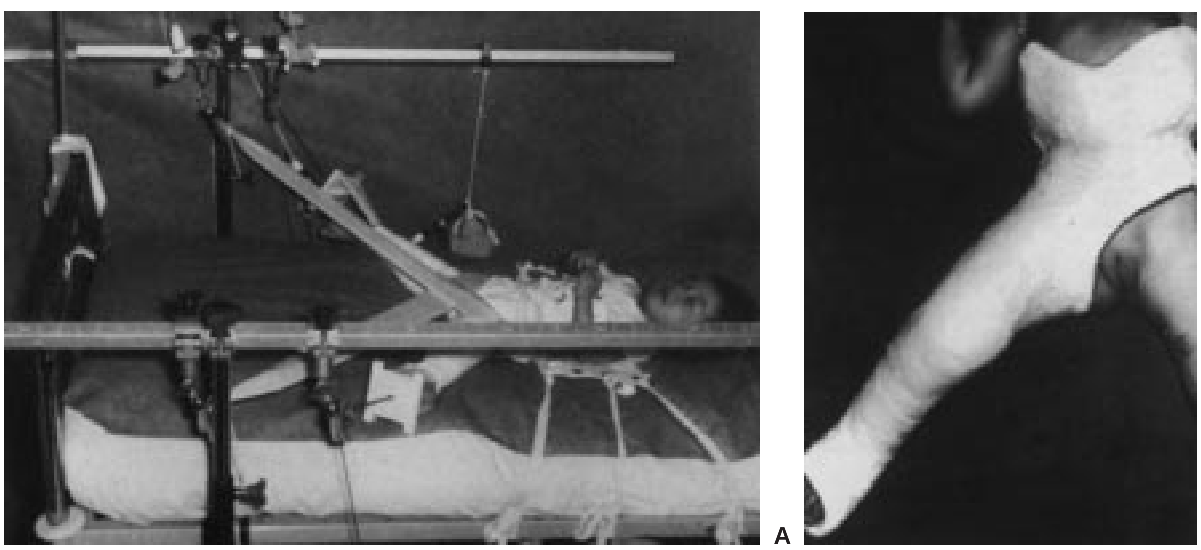

A

B

C

42 Traction horizontale puis plâtre.
A. C'est la fin de la période de traction (quatrième ou cinquième semaine) commencée dans l'axe du corps par l'abaissement des têtes fémorales pendant 8 à 21 jours puis suivie d'une abduction progressive avec bandes de rotation interne des deux côtés pour une luxation congénitale de la hanche bilatérale.
B, C. Plâtre pelvipédieux droit (pour une luxation congénitale de la hanche droite) dans la position de fin de traction à laquelle on ajoute environ 20° de flexion pour mieux contrôler la rotation et éviter que l'enfant ne glisse dans le plâtre.

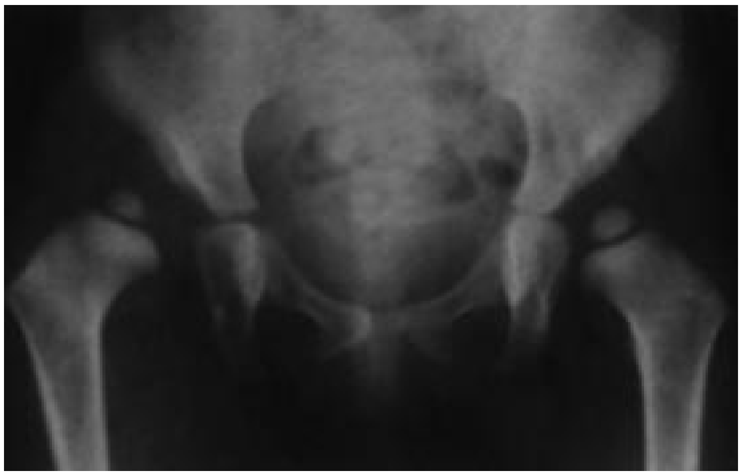

A

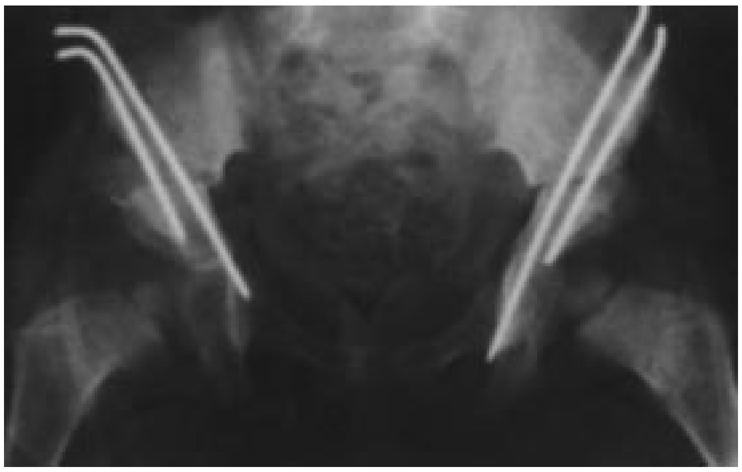

B

C

43 A. Luxation droite et subluxation gauche découvertes et traitées à l'âge de 2 ans.
B. Après 5 semaines de traction horizontale et 2 mois de plâtre de stabilisation, une ostéotomie pelvienne de Salter, bilatérale en un seul temps opératoire, est réalisée et suivie de 4 mois de plâtre et de 6 mois d'attelles à temps partiel.
C. Résultat excellent à l'âge de 10 ans.

A

B

C

44 A. Dysplasie cotyloïdienne bilatérale découverte fortuitement à l'âge de 7 ans.
B. Ostéotomie bilatérale de Salter en un temps opératoire.
C. Résultat à l'âge de 16 ans.

(voie obturatrice) permet un accès direct sur les obstacles inférieurs, mais rend impossible une capsulorraphie associée. La proximité de l'artère circonflexe postérieure présente un risque non négligeable : l'ostéochondrite. La voie d'abord antérosupérieure a notre préférence car elle permet d'exposer correctement toutes les lésions aussi bien inférieures que postérosupérieures. La réduction chirurgicale d'une LCH permet toujours de diminuer très nettement la durée globale du traitement mais les résultats semblent moins bons qu'avec les traitements orthopédiques.

Opérations de correction de la dysplasie cotyloïdienne : ostéotomies pelviennes

Ce sont des opérations devenues courantes et que l'on distingue en trois catégories [37].

Ostéotomies de réorientation (ostéotomie de Salter [38] et ostéotomies triples [30])

L'ostéotomie de Salter, la plus répandue, consiste à sectionner l'os iliaque en deux parties, au niveau de la grande échancrure sciatique en arrière et de l'épine iliaque antéro-inférieure en avant. Le fragment inférieur qui contient le cotyle est alors basculé vers le dehors, le bas et l'avant de façon à couvrir correctement la tête fémorale. Les résultats sont souvent remarquables (fig 43, 44).

Les ostéotomies triples sont utilisées quand la bascule donnée par l'ostéotomie de Salter est insuffisante : c'est l'association de l'ostéotomie innominée à une section des branches pubienne et ischiatique de l'anneau obturateur de façon à pouvoir mieux mobiliser le fragment contenant le cotyle (fig 14B). Quant à l'ostéotomie-périacétabuloplastie de Ganz, elle n'est pas réalisable chez l'enfant car elle traverserait le cartilage en Y.

45 A. Dysplasie bilatérale à l'âge de 12 ans et 9 mois avec arrière-fond du cotyle épais.
B. Ostéotomie pelvienne de médialisation de Chiari.
C. Résultat 3 ans plus tard.

Acétabuloplasties : ostéotomies de Pemberton [37] *et de Dega* [37]

Il s'agit d'ostéotomies incomplètes au niveau de l'isthme iliaque avec bascule du toit du cotyle à la faveur d'une charnière située dans la branche horizontale du cartilage en Y. Elles améliorent la couverture de la tête fémorale sans diminuer la couverture postérieure. Elles sont indiquées chaque fois que le cotyle est trop vaste, ovalisé avec un toit très oblique.

Ostéotomies d'agrandissement du cotyle : ostéotomie de Chiari [4]

L'ostéotomie est immédiatement sus-cotyloïdienne et sera suivie d'une médialisation du fragment inférieur et de la tête fémorale dont la couverture externe sera désormais assurée par le fragment supérieur, par l'intermédiaire de la capsule. Il s'agit donc en quelque sorte d'une arthroplastie extracapsulaire à réserver à l'adolescent comme solution palliative (fig 45).

Opérations modifiant les axes du col fémoral : ostéotomies fémorales de dérotation et de varisation

Il s'agit d'ostéotomies sous- ou intertrochantériennes permettant de mieux orienter le col et la tête du fémur dans le cotyle dans la position du « garde-à-vous ». La dérotation diminue l'angle d'antéversion et la varisation, l'angle cervicodiaphysaire. Ces ostéotomies ont été en grande partie détrônées par les ostéotomies pelviennes [27, 35]. Elles gardent cependant des indications précieuses dans les cas difficiles et compliqués (fig 35D, 46B).

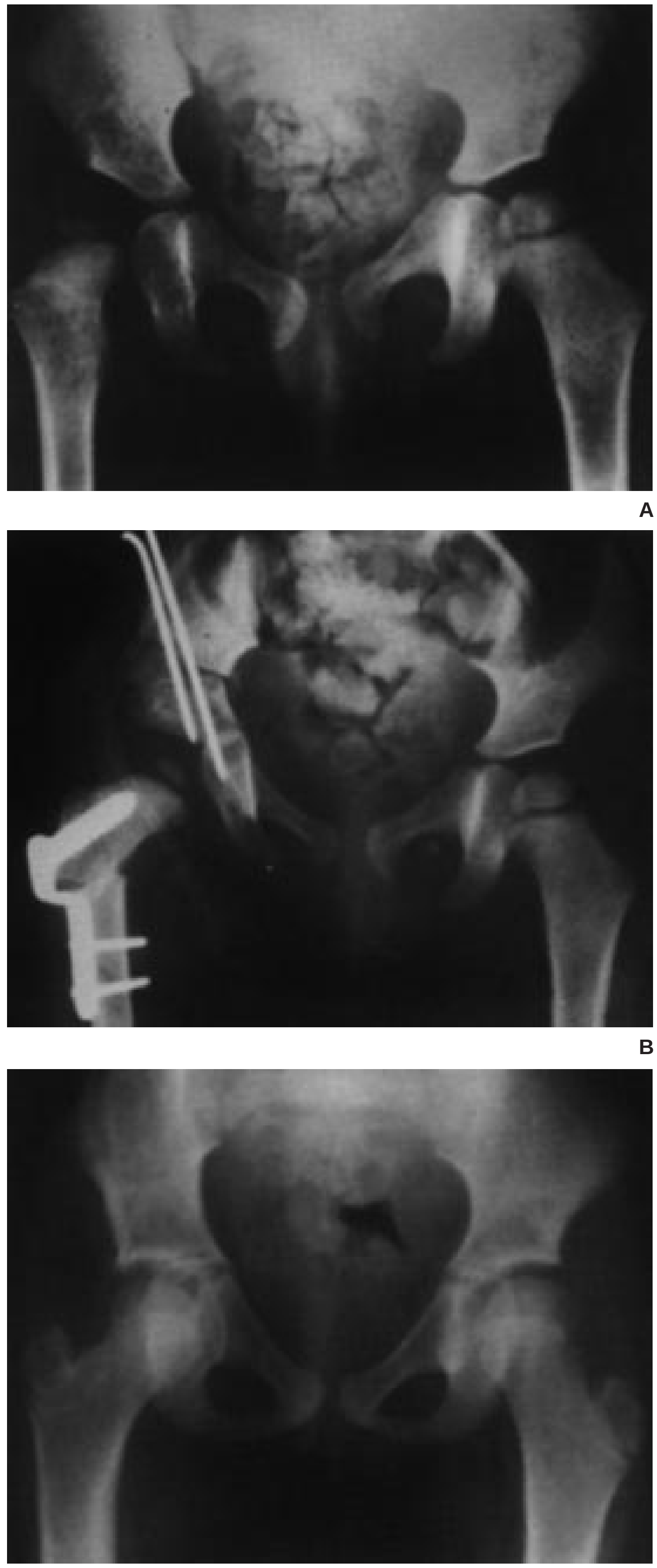

46 Traitement chirurgical de l'ostéochondrite postréductionnelle.
A. Luxation de hanche droite ayant subi plusieurs traitements dans la petite enfance, finalement bien réduite mais développement d'une ostéochondrite du groupe II avec excentration progressive et détérioration du cotyle.
B. Ostéotomie fémorale de dérotation et varisation associée à une ostéotomie pelvienne.
C. Très bon résultat à l'âge de 9 ans.

Interventions diverses

– L'arthroplastie de Colonna a été très en vogue jusqu'en 1970. Elle consistait à creuser chirurgicalement le cotyle pour y admettre la tête fémorale et devait être suivie de 6 à 12 mois de rééducation et de traction en centre

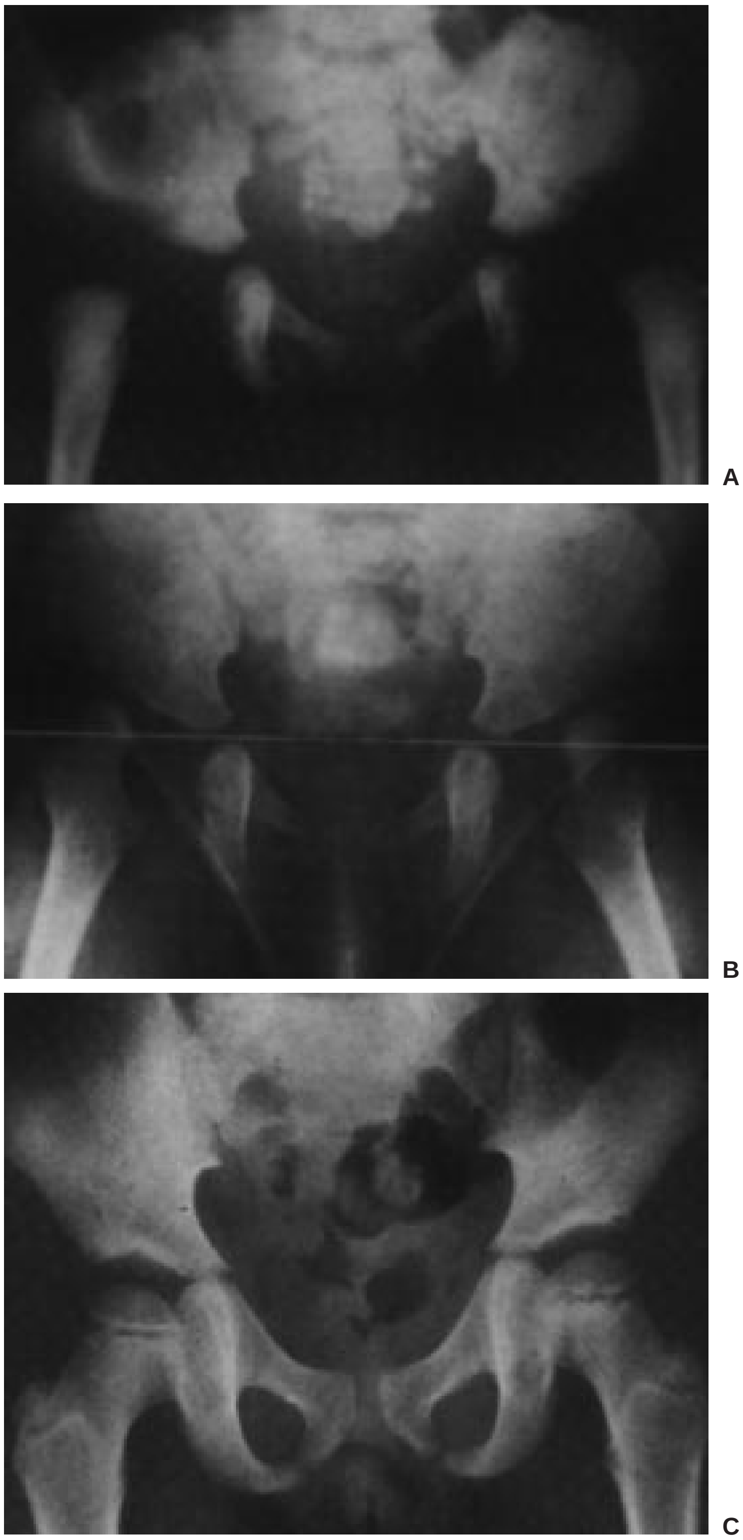

47 Luxation irréductible et bilatérale à la naissance (A). Échec du traitement par le harnais de Pavlik dans les 3 premiers mois de la vie. Reprise du traitement à l'âge de 4 mois et demi (B) par traction au zénith suivie de plâtre pendant 5 mois et d'attelles à temps partiel pendant plusieurs mois supplémentaires. Le résultat s'annonce bon à l'âge de 5 ans (C) sans aucune intervention chirurgicale.

spécialisé. Ses résultats à moyen terme sont satisfaisants mais se dégradent à l'âge adulte. Elle n'a presque plus aucune indication dans la LCH.

– La butée est une opération simple et sûre chez l'adulte jeune mais elle est contre-indiquée chez l'enfant à cause des zones de croissance du cotyle au niveau de l'implantation de la butée. Elle peut être réalisée à l'adolescence après ossification complète du cotyle, mais ses résultats semblent moins bons que ceux obtenus après ostéotomie de Chiari.

Indications

Elles dépendent de l'âge de l'enfant, de sa taille et de son poids, des constatations cliniques (réductibilité facile, difficile, impossible, rétraction des adducteurs...) et des renseignements fournis par la radiographie (importance de l'excentration, de l'ascension, degré de la dysplasie cotyloïdienne, importance de l'antétorsion fémorale) [25].

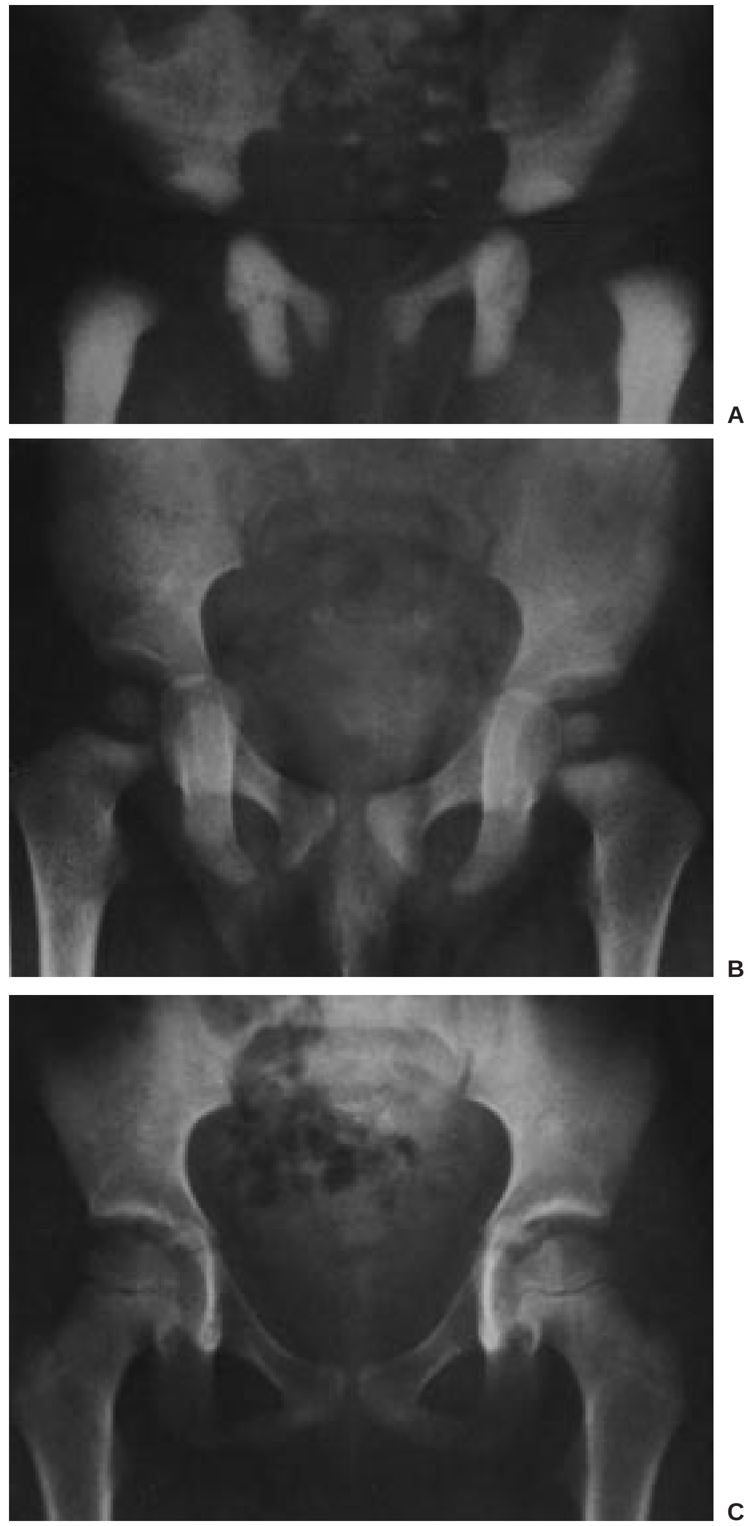

48 Hanche gauche « luxée réductible ».
A. Radiographie de naissance et contrôle du recentrage.
B. Aspect normal à 8 mois.
C. Puis à 5 ans et demi.

Chez le nouveau-né

En cas de hanche luxée irréductible, éventualité assez exceptionnelle à la naissance, on peut tenter un traitement par le harnais de Pavlik ou celui de Scott, mais l'échec est fréquent et l'ostéochondrite en est souvent la rançon. Une traction dès la période néonatale est habituellement vouée à l'échec car un enfant de cet âge et de ce poids la supporte difficilement. Il est donc préférable de surseoir temporairement à tout traitement et d'attendre l'âge de 3 à 4 mois pour installer une extension continue, suivie d'immobilisation plâtrée (fig 47).

En cas de hanche luxée réductible

On est en présence d'une urgence orthopédique [21, 39]. Le traitement repose sur le langeage en abduction-flexion très strict, à deux personnes (pour maintenir la position de réduction pendant qu'on change l'enfant). Si nécessaire, l'enfant sera hospitalisé dans un service d'orthopédie pédiatrique pour les premiers jours du traitement. On peut également utiliser une culotte

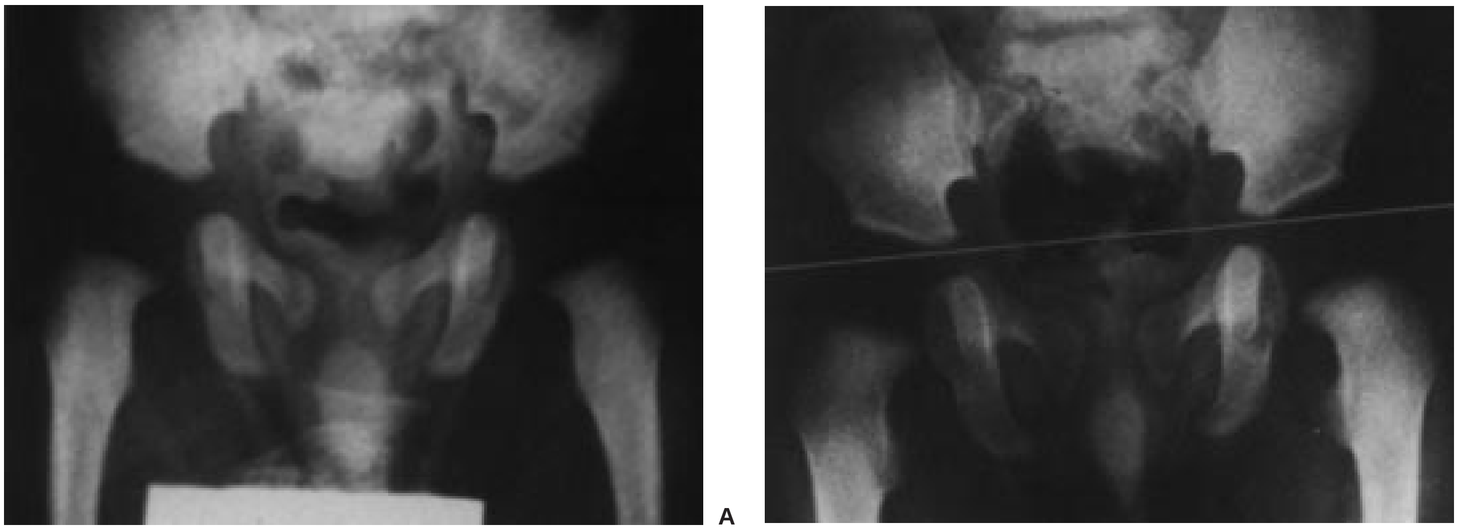

49 Hanches cliniquement suspectes à cause d'une limitation importante bilatérale et symétrique de l'abduction. Les radiographies à 1 mois et demi (A) et au cinquième mois (B) demeurent normales sans aucun traitement.

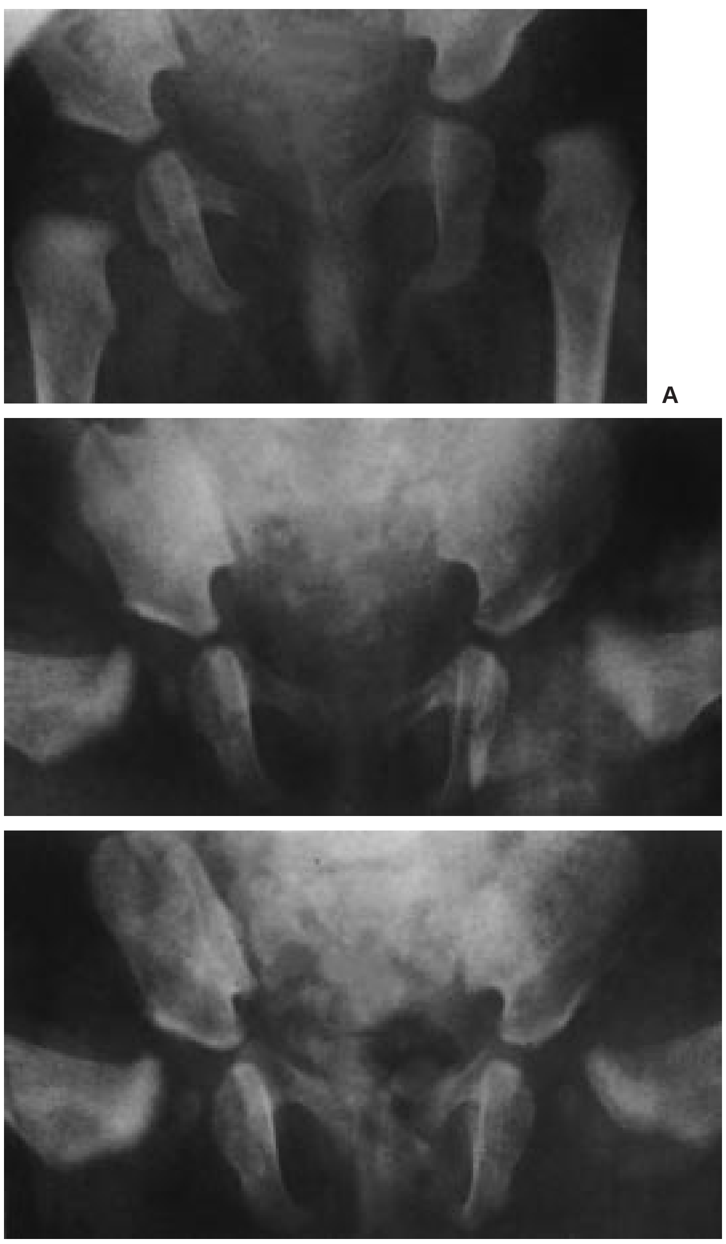

50 Luxation réductible chez un nourrisson de 4 mois. Traitement ambulatoire par harnais de Pavlik.

A. Radiographie initiale à 4 mois.
B, C. Clichés dans le harnais montrant que la réduction n'était pas obtenue à j + 15 (B) mais vraisemblablement correcte à j + 21 (C).
D. Contrôles ultérieurs révélant une dysplasie cotyloïdienne persistante à 10 mois.
E. Amélioration spontanée avec normalisation du cliché à 4 ans.

non baleinée mais comme pour le langeage, il faut réduire au début la fréquence des changes et les réaliser à deux personnes. Chaque fois que les adducteurs « tirent fort », il faut préférer une méthode plus douce et progressive comme le harnais de Pavlik. Quel que soit l'appareillage utilisé, il faut vérifier par l'examen clinique que la hanche se stabilise, et par l'examen échographique qu'elle est bien recentrée et stabilisée. Plusieurs visites de contrôle seront nécessaires jusqu'au quatrième mois. À cette date, si l'évolution est favorable, la posture en abduction sera poursuivie, la nuit seulement, pendant 2 à 3 mois supplémentaires (fig 48).

En cas de hanche luxable ou subluxable (situation fréquente)

Le traitement n'est pas indispensable en première intention car beaucoup de hanches luxables se stabilisent spontanément. Il est donc conseillé une surveillance clinique, complétée d'un examen échographique à la fin de la

A

B

51 A. Reluxation à l'âge de 10 mois après 5 mois de Pavlik.
B. Reprise du traitement orthopédique par attelles de Petit avec un très bon résultat à l'âge de 4 ans.

quatrième semaine. À cet âge, si l'évolution est favorable, la surveillance sera poursuivie avec une radiographie au quatrième mois. Si, en revanche, l'instabilité persiste ou si le déplacement de la tête fémorale sur l'échographie reste net, il faudra engager un traitement, soit par langeage, soit plutôt par harnais de Pavlik.

Hanches jugées dysplasiques à l'échographie mais sans instabilité

Elles ne méritent qu'une surveillance clinique et échographique.

Hanches suspectes et autres types de hanches à risque

Elles ne sont pas justiciables du traitement en abduction mais requièrent une surveillance clinique et échographique puis une radiographie au quatrième mois (fig 49).

Que reste-t-il du langeage en abduction systématique de tous les nouveau-nés ? Préconisé dans les années 1970-1975, il n'a pas fait disparaître la LCH mais il a eu le mérite de faire abandonner les langeages serrés en « quille ». Il n'est plus recommandé parce qu'il est illogique et souvent inefficace pour des luxations méconnues car il réalise un maintien insuffisant et intermittent. Il est parfois nuisible car il peut gommer la séméiologie clinique d'une luxation non reconnue et non recentrée. Il peut être dangereux et source d'ostéochondrite, ce qui est inacceptable chez un enfant indemne de toute affection de hanche.

Chez le nourrisson

À cet âge, le traitement de la luxation et de la subluxation est plus complexe qu'à la naissance et requiert une réduction progressive de la tête fémorale.

En cas de luxation irréductible

Éventualité encore assez rare à cet âge, on peut tenter un traitement par harnais de Pavlik mais il semble plus sage d'avoir recours à la traction au zénith suivie d'immobilisation plâtrée pendant 4 mois, puis d'attelles à hanches libres à temps partiel pendant plusieurs mois supplémentaires (fig 47).

A

B

52 A. Luxation unilatérale droite traitée à l'âge de 2 ans par traction horizontale et plâtre permettant une réduction orthopédique progressive puis une ostéotomie de Salter.
B. Résultat excellent à l'âge de 12 ans et demi. Noter le remarquable développement de la tête fémorale dont le noyau n'était pas apparu à l'âge de 2 ans.

En cas de luxation réductible

C'est l'indication typique du harnais de Pavlik (fig 50).

En cas de subluxation

Le défaut de centrage est modéré et se corrige facilement en abduction. Si celle-ci est peu limitée, les attelles de Petit avec écartement progressif donnent de bons résultats (fig 51). Mais s'il y a une certaine tension des adducteurs, il faut préférer le harnais de Pavlik pour diminuer les risques d'ostéochondrite.

En cas de dysplasie cotyloïdienne sans trouble du centrage

Il est conseillé une surveillance clinique et radiographique car l'amélioration spontanée de cette dysplasie cotyloïdienne est fréquente (fig 32, 33).

Chez l'enfant après la marche

La chirurgie est presque toujours nécessaire.

En cas de luxation ou de forte subluxation avant l'âge de 5 ans [27, 32], il faut toujours préférer la réduction orthopédique lente qui donne de meilleurs résultats que les réductions opératoires. La séquence habituelle comporte 3 à 5 semaines de traction continue, un plâtre pelvipédieux pendant 4 à 6 semaines puis une ostéotomie de Salter (parfois associée à une ostéotomie fémorale de dérotation si l'antétorsion fémorale est très exagérée). Après cette ostéotomie qui corrige la dysplasie cotyloïdienne, la poursuite de l'immobilisation plâtrée pendant 4 mois semble justifiée pour stabiliser définitivement la hanche et éviter une reluxation (fig 43, 52).

En cas de luxation ou de forte subluxation entre l'âge de 5 ans et l'âge de 8 ans, le traitement précédemment exposé demeure beaucoup plus difficile à

A

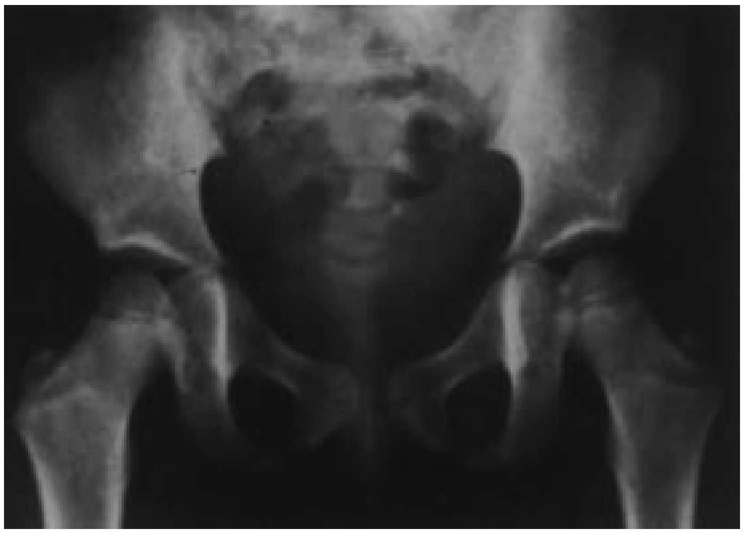

B

53 A. Subluxation résiduelle à l'âge de 2 ans, surtout à gauche, avec couverture céphalique médiocre et toit oblique.
B. Amélioration spontanée à 4 ans et 4 mois.

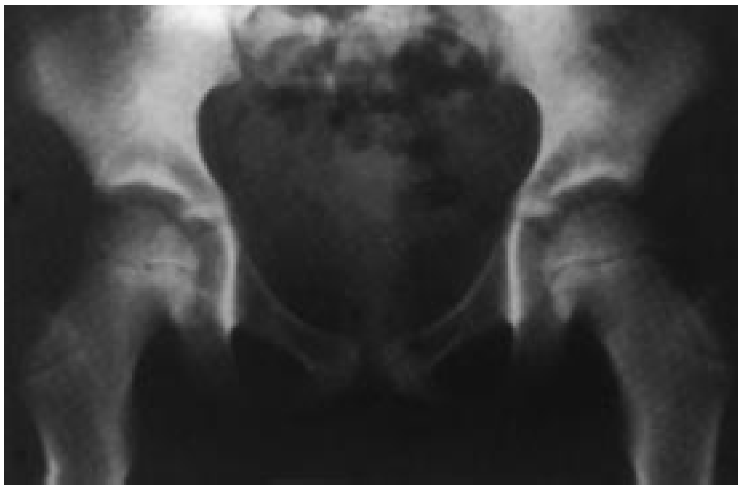

A

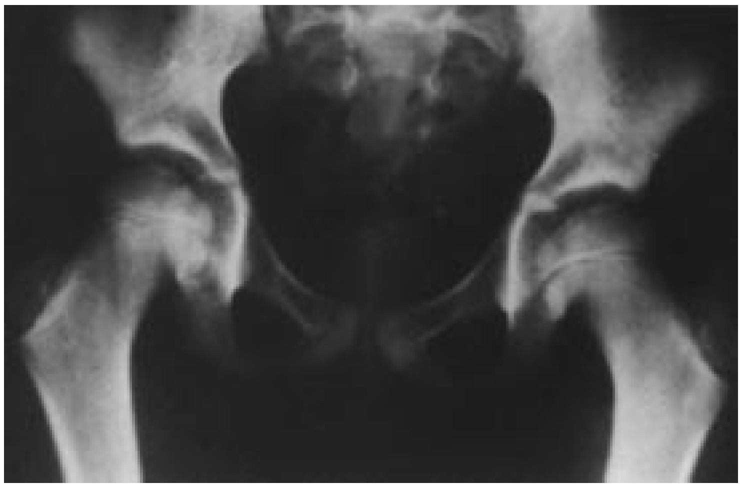

B

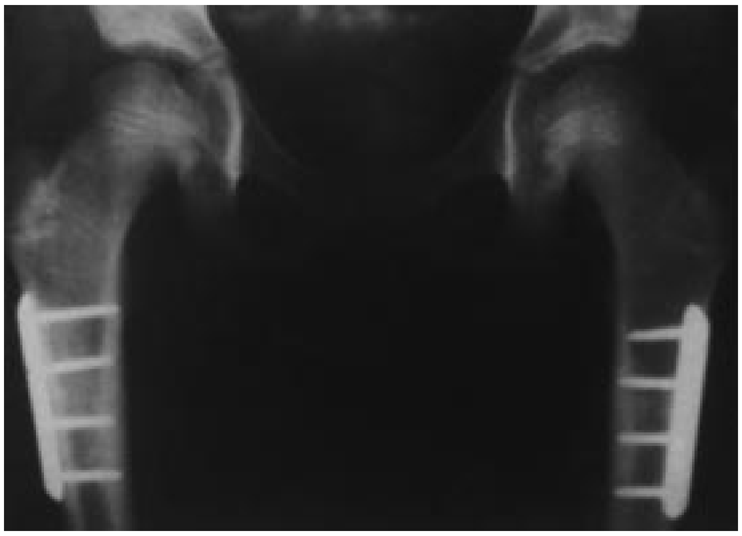

C

54 Antétorsion fémorale exagérée. Lorsque le cliché est pris « rotules au zénith » (A), on remarque un aspect de coxa valga avec le grand trochanter superposé sur la jonction cervicodiaphysaire et le petit trochanter très apparent. Sur le cliché pris en rotation interne (B), l'angle cervicodiaphysaire apparaît normal, le grand trochanter est bien dégagé et le petit trochanter est effacé. Aspect radiographique 6 mois après une ostéotomie de dérotation fémorale bilatérale de 35° qui a permis de corriger complètement la démarche en rotation interne (C).

réaliser à cause de sa longueur, de l'importance des poids de traction à mettre en œuvre, de la fréquence de l'ostéoporose qui rend la chirurgie complémentaire un peu aléatoire et enfin du pourcentage non négligeable d'échecs.

C'est la raison pour laquelle on s'oriente vers un traitement plus court mais aussi plus agressif, la réduction chirurgicale avec raccourcissement fémoral (associé ou non à une dérotation) et ostéotomie pelvienne de Salter (ou ostéotomie triple) en un temps opératoire [8, 27]. Les suites sont confiées, non pas au plâtre étant donné le risque de raideur, mais à la traction légère (fig 14).

Les luxations hautes non appuyées de l'enfant âgé de plus de 8 ans : les cas bilatéraux doivent être récusés car les complications sont fréquentes et, dans les meilleurs cas, le remodelage tête-cotyle demeurera imparfait étant donné l'importance des déformations de la tête fémorale et de la cavité cotyloïdienne. En revanche, pour une luxation unilatérale, on peut proposer le traitement orthopédique (fig 15).

Les subluxations de découverte récente ou résiduelles d'une LCH traitée dans la petite enfance répondent très bien à la chirurgie d'emblée : ostéotomie pelvienne de Salter ou mieux, acétabuloplastie de Dega. Cependant, il semble préférable d'attendre l'âge de 4 à 5 ans pour réaliser ces interventions car une subluxation modérée à l'âge de 2 ans peut se corriger parfois spontanément et aucune aggravation n'est à craindre contrairement à certaines notions classiques (fig 53).

Les dysplasies simples sans trouble du centrage sont envisagées de la façon suivante :

– dysplasie cotyloïdienne isolée (fig 44, 45) : ostéotomie pelvienne de Salter en attendant l'âge de 4 ou 5 ans ; un peu plus tard, ostéotomie triple et en fin de croissance, ostéotomie de Chiari ;

– anomalie fémorale isolée :

  – si coxa valga isolée, abstention ;

  – si hyperantéversion du col, l'ostéotomie fémorale de dérotation n'est envisagée que pour les cas importants, avec démarche en forte rotation interne, rarement avant l'âge de 6 ou 7 ans et lorsque l'amplitude passive de rotation externe est nulle (fig 54) ;

– dysplasie mixte fémorocotyloïdienne. On a le choix entre une chirurgie purement fémorale, si l'on privilégie les défauts du fémur, une chirurgie purement pelvienne, si l'on met l'accent sur la dysplasie cotyloïdienne ou une chirurgie mixte beaucoup plus lourde si l'on veut corriger tous les défauts ; notre préférence va à l'ostéotomie pelvienne bilatérale en un temps opératoire, suivie d'une ablation du plâtre et des broches au 45e jour

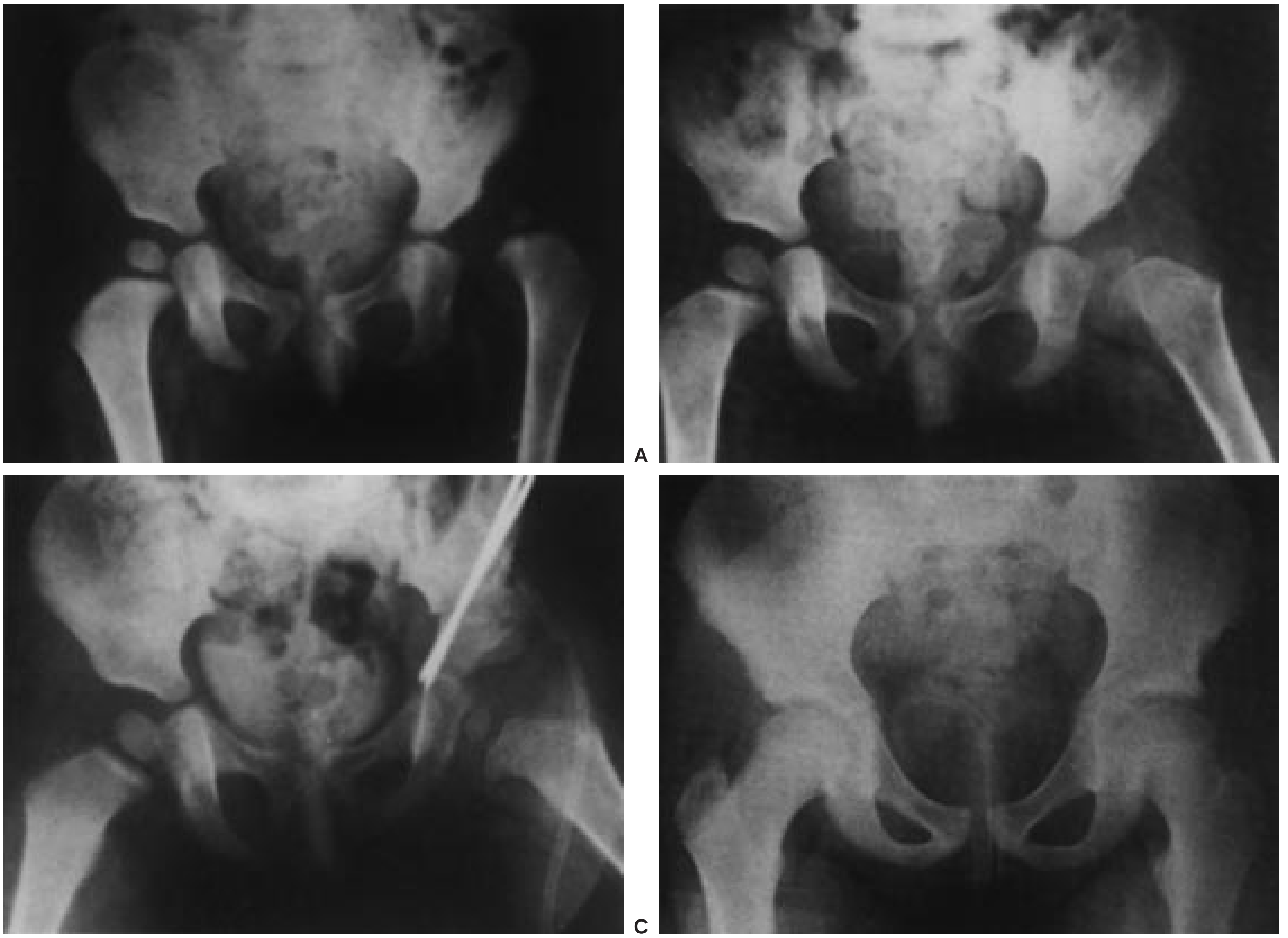

55 Échec de réduction orthopédique après traction et plâtre.
A. Cliché initial à 1 an et 5 mois.
B. Excentration persistante après 5 semaines de traction suivies de 2 mois de plâtre.
C. Réduction chirurgicale et ostéotomie du bassin.
D. Très bon résultat à l'âge de 9 ans.

postopératoire : c'est la solution la moins lourde, la plus esthétique et peut-être la meilleure au plan des résultats. En effet, l'ostéotomie du bassin de Salter semble entraîner une correction secondaire et spontanée des défauts fémoraux [27].

Difficultés et complications du traitement

Le traitement d'une LCH est une entreprise difficile dont les différentes étapes sont semées d'embûches. Ceci est d'autant plus vrai que l'enfant est plus âgé et que la luxation a été plus précoce dans la vie intra-utérine. Les grands principes du traitement énoncés précédemment doivent toujours être présents à l'esprit quand on prend en charge un enfant présentant une LCH, même si le traitement débute à la naissance.

Difficultés pour obtenir la réduction, échec de réduction

Certaines luxations sont plus difficiles à réduire que d'autres et la position de recentrage doit donc être adaptée à certains cas. Il faut penser que la réduction sera difficile dans les cas suivants : corde des adducteurs, luxation haute, néocotyle très organisé, arrière-fond du cotyle très épais, toit du cotyle très oblique, voire presque vertical, antétorsion fémorale très forte. C'est dans ces cas qu'il faut bien tenir compte des notions anatomiques, savoir augmenter les poids de traction pour abaisser correctement la tête fémorale, donner suffisamment de rotation interne au fémur. Quel que soit l'appareillage, il faut savoir orienter correctement la tête fémorale vers le cotyle (posture de recentrage). Il faut ensuite s'assurer que la tête pénètre bien au fond de la cavité cotyloïdienne par l'examen clinique et radiographique. Il faut savoir se méfier des fausses réductions, soit en arrière du cotyle, soit en bas et en avant. On pourra s'aider, en cas de doute, de l'échographie chez le tout-petit et du scanner chez l'enfant plus grand.

En cas d'échec de réduction après une méthode ambulatoire, on s'oriente vers une réduction chirurgicale après étude arthrographique (fig 55).

Reluxation

Elle est liée à la méconnaissance d'un ou de plusieurs facteurs : dysplasie cotyloïdienne insuffisamment corrigée, poche capsulaire non ou imparfaitement rétractée, antétorsion fémorale considérable. Si la reluxation fait suite à un traitement orthopédique et si l'enfant a moins de 1 an, on peut poursuivre dans cette voie par un traitement plus strict, par exemple attelles de Petit pour prendre le relais d'un harnais de Pavlik (fig 51) ou nouvelle immobilisation plâtrée. Si l'enfant est plus âgé, il est préférable de faire une réduction chirurgicale ou au moins une capsulorraphie avec correction simultanée des axes du col et de la dysplasie cotyloïdienne par ostéotomie fémorale et pelvienne (fig 35).
Si la reluxation fait suite à une réduction chirurgicale, il faut réintervenir pour faire ou refaire la résection de la poche capsulaire postérosupérieure et la capsulorraphie.

Subluxation résiduelle

En cas de subluxation résiduelle après l'arrêt du traitement, une intervention chirurgicale peut être nécessaire secondairement vers l'âge de 4 ans (ostéotomie du bassin). Il faut savoir attendre cet âge car des améliorations spontanées sont possibles, en particulier lorsqu'on observe ces subluxations vers l'âge de 18 mois à 2 ans au moment de l'acquisition de la marche.

Fractures du fémur

Elles ne sont pas exceptionnelles chez un enfant longtemps immobilisé et plâtré, en particulier à partir de l'âge de la marche. Il s'agit habituellement de fractures métaphysaires inférieures du fémur à traiter orthopédiquement.

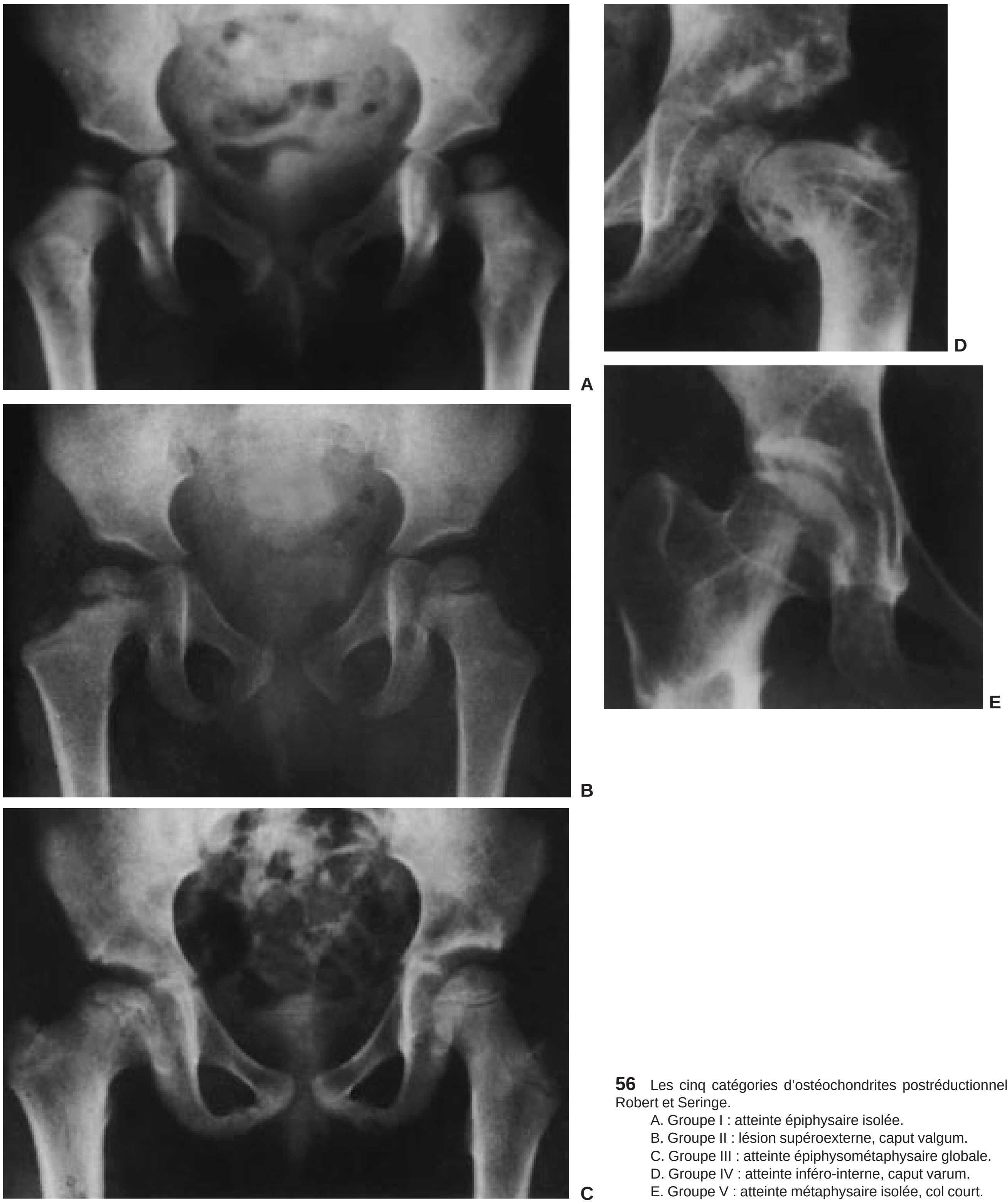

56 Les cinq catégories d'ostéochondrites postréductionnelles selon la classification de Robert et Seringe.
A. Groupe I : atteinte épiphysaire isolée.
B. Groupe II : lésion supéroexterne, caput valgum.
C. Groupe III : atteinte épiphysométaphysaire globale.
D. Groupe IV : atteinte inféro-interne, caput varum.
E. Groupe V : atteinte métaphysaire isolée, col court.

Parfois, il s'agit de fractures diaphysaires hautes survenant peu après une ablation prématurée d'un matériel de synthèse (plaque, clou-plaque, vis-plaque) ayant servi à fixer une ostéotomie de dérotation ou de varisation.

Raideurs de hanche

Après réduction orthopédique, on n'observe jamais d'enraidissement de la hanche, même après une longue immobilisation plâtrée, et la kinésithérapie n'est habituellement pas nécessaire. Dès qu'il y a eu une capsulorraphie, et a fortiori une réduction à ciel ouvert avec des gestes intra-articulaires, le risque de raideur existe et il est d'autant plus grand que l'enfant est plus âgé et a été plâtré plus longtemps. Une arthrite subaiguë à bas bruit (à partir de broches d'ostéotomie pelvienne) a pu favoriser une telle raideur qui confine parfois à l'ankylose. En réalité, au bout de 12 à 18 mois d'évolution spontanée, sans chercher à faire de la rééducation qui semble inefficace, voire nuisible, la mobilité réapparaît mais la flexion ne dépasse pas souvent 90° et les autres secteurs de mobilité restent limités. Ceci peut constituer une séquelle grave dans certains pays où la position assise en « tailleur » est traditionnelle.

Inégalité de longueur des membres inférieurs

Si un raccourcissement peut être observé (après une ostéochondrite ou après un raccourcissement fémoral volontaire), le plus souvent il s'agit d'un allongement d'un membre lié à la poussée de croissance occasionnée par une ostéotomie fémorale, plus rarement pelvienne.

Différentes variétés d'ostéochondrites

Sous ce terme d'ostéochondrite ou d'épiphysite, on entend en réalité toutes les altérations de l'extrémité supérieure du fémur, ainsi que les troubles trophiques et les troubles du cartilage de croissance. Ils doivent tous être pris en considération car ils peuvent être à l'origine de séquelles morphologiques ultérieures. Dans la majorité des cas, l'ostéochondrite est iatrogène et donc la conséquence du traitement. Cependant, il y a des cas indiscutables où l'ostéochondrite préexiste au traitement. L'ostéochondrite est souvent due à une cause vasculaire par étirement ou compression des vaisseaux nourriciers mais aussi à une hyperpression exercée sur la tête fémorale en position de réduction par le cotyle en raison des tensions musculaires [25, 32]. L'atteinte

épiphysaire peut se traduire par des images de géode, d'amputation partielle, d'hypertrophie, d'irrégularité des berges ou par des aspects dynamiques (asymétries des stries de croissance). L'atteinte du cartilage de croissance est difficile à prouver au début mais sera jugée en cours d'évolution sur l'apparition d'une coxa vara, d'un caput valgum (valgus cervicocéphalique), d'une coxa valga, d'un col bref, d'une ascension du grand trochanter.

Différentes classifications ont été proposées. La plus pratique est celle de Robert et Seringe en cinq groupes [36] (fig 56) :

– groupe I, atteinte épiphysaire isolée, de bon pronostic ;

– groupe II, atteinte épiphysométaphysaire externe avec évolution en caput valgum qui, malgré une chirurgie de réaxation souvent nécessaire, laisse habituellement des séquelles architecturales avec risque ultérieur d'arthrose ;

– groupe III, atteinte épiphysométaphysaire globale avec perturbation importante de l'architecture de la hanche ;

– groupe IV, atteinte épiphysométaphysaire interne, source de coxa vara cervicocéphalique (caput varum) ;

– groupe V, atteinte métaphysaire isolée. L'absence de lésion épiphysaire risque de le faire méconnaître. Les séquelles sont moins graves que dans les trois groupes précédents mais le col fémoral est très court.

Quel que soit le groupe, en phase d'évolution radiologique de l'ostéochondrite il n'y a pas de traitement particulier à envisager sauf si la tête fémorale se découvre. La suppression de l'appui chez un enfant en âge de marcher est inutile. La chirurgie, en revanche, est utile dès que la tête déborde du cotyle et requiert une ostéotomie pelvienne souvent associée à une ostéotomie fémorale (fig 46).

La surveillance radiographique jusqu'en fin de croissance est indispensable pour tous les enfants traités pour une LCH, qu'ils aient fait ou non une ostéochondrite, car il peut exister une phase muette et des perturbations tardives peuvent s'observer (fig 5).

Enfin, le pronostic à long terme des ostéochondrites postréductionnelles est toujours réservé, étant donné le risque d'arthrose [6].

•
• •

Le dépistage actuel de la LCH repose sur les trois éléments suivants :

– la répétition des examens cliniques dans la période néonatale et dans les premiers mois de la vie ;

– l'échographie en cas de hanche à risque chez le nouveau-né et le nourrisson, à la condition que cet examen soit réalisé avec une fiabilité suffisante ;

– la radiographie du quatrième mois pour les hanches à risque dont le problème n'a pu être réglé par l'échographie.

Il n'y a pas de traitement univoque de la LCH. Une attitude logique doit être de mise pour prendre le moins de risque possible : ne traiter que les enfants dont l'anomalie de hanche n'est pas susceptible de guérir spontanément. En effet, tout traitement intempestif peut entraîner une ostéochondrite.

Références

[1] Artz TD, Lim WN, Wilson PD et al. Neonatal diagnosis, treatment and related factors of congenital dislocation of the hip. *Clin Orthop* 1975 ; 110 : 112-136

[2] Barlow TG. Early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg* 1962 ; 44B : 292-301

[3] Bedouelle J. Dysplasie de hanche chez l'enfant et l'adolescent. Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 20. Paris : Expansion Scientifique Française, 1984 : 29-54

[4] Chiari K. Medial displacement osteotomy of the pelvis. *Clin Orthop* 1974 ; 98 : 55-71

[5] Coleman SS. Congenital dysplasia and dislocation of the hip. St Louis : CV Mosby, 1978

[6] Courpied JP, Ricard O. Les séquelles des ostéochondrites post-réductionnelles de la hanche et leur traitement chez l'adulte. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 467-477

[7] Courtois B, Malingue E, Delarue P, Le Saout J. Traitement ambulatoire de la luxation congénitale de la hanche dans les premiers mois par un harnais en hyperflexion. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 75-82

[8] Dimeglio A, Pous JG, Brahimi L, Daoud A, Cheriet M et al. Le traitement chirurgical de la hanche luxée après l'âge de 5 ans. *Rev Chir Orthop* 1983 ; 69 : 613-622

[9] Dubrana F. Luxation congénitale de hanche : aspect anthropologique, historique et médical. Montpellier : Sauramps Médical, 1998

[10] Dunn PM. Perinatal observations on the etiology of congenital dislocation of the hip. *Clin Orthop* 1976 ; 119 : 11-22

[11] Dunn PM. The anatomy and pathology of congenital dislocation of the hip. *Clin Orthop* 1976 ; 119 : 23-27

[12] Gardner E. Prenatal development of the human hip joint, femur and hip bone. *Instr Course Lect* 1972 ; 21 : 138-154

[13] Geiser M. Dysplasie und Pseudodysplasie des kindlichen Hüftgelenkes. *Z Orthop* 1977 ; 115 : 1-8

[14] Graf R. New possibilities for the diagnosis of congenital hip joint dislocation by ultrasonography. *J Pediatr Orthop* 1983 ; 3 : 354-359

[15] Hansson G, Nachemson A, Palmen K. Screening of children, with congenital dislocation of the hip joint on the maternity wards in Sweden. *J Pediatr Orthop* 1983 ; 3 : 271-279

[16] Helmstedt A, Asplund S. Congenital dislocation of the hip : a biochemical study in autopsy specimens. *J Pediatr Orthop* 1983 ; 3 : 491-497

[17] Kalifa G, Koifman P, Demange et al. Apport de l'échographie dans le dépistage et l'aide au diagnostic de la LCH. Résultats d'une enquête sur 2 000 cas. *Rev Int Med* 1991 ; 3 : 93-97

[18] Kim HT, Wenger DR. The morphology of residual acetabular deficiency in childhood hip dysplasia : three dimensional computed tomographic analysis. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 17 : 637-647

[19] Klisic P. Traitement chirurgical de la luxation congénitale de la hanche par réduction. Ostéotomie du bassin. *Rev Chir Orthop* 1967 ; 53 : 317-330

[20] Klisic P. Congenital dislocation of the hip. A misleading term : brief report. *J Bone Joint Surg* 1989 ; 71B : 136

[21] Kohler R, Chappuis JP, Perret M. Traitement de la luxation congénitale de la hanche avant l'âge de 6 mois par la méthode de Somerville-Petit. *Rev Chir Orthop* 1981 ; 67 (suppl II) : 123-130

[22] Le Damany P. La luxation congénitale de la hanche. Paris : Félix Alcan, 1912

[23] Litt R. Maladie luxante de la hanche. Congrès de la SOBCOT. Liège, 1988. *Acta Orthop Belg* 1990 ; 56 : 1-422

[24] Luxation congénitale de la hanche. Brochure réalisée par le secrétariat d'Etat chargé de la Santé et le groupe d'étude en orthopédie pédiatrique. Paris, 1986

[25] Mallet J. Maladie luxante congénitale de la hanche. Traitement chez l'enfant. Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 9. Paris : Expansion Scientifique Française, 1979

[26] Morin C, Harcke H, Mac Ewen D. The infant hip : real-time US assessment of acetabular development. *Radiology* 1985 ; 157 : 673-677

[27] Morin C, Rabay G, Morel G. Retrospective review at skeletal maturity of the factors affecting the efficacy of Salter innominate osteotomy in congenital dislocated, subluxed and dysplatic hips. *J Pediatr Orthop* 1998 ; 18 : 246-253

[28] Ogden JA. Changing patterns of proximal femoral vascularity. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56A : 941

[29] Ortolani M. La lussazzione congenitale dell'anca. Bologne : Capelli, 1948

[30] Padovani JP. Ostéotomies pelviennes chez l'enfant. Techniques et indications. Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 9. Paris : Expansion Scientifique Française, 1979 : 77-86

[31] Pennecot G, Touzet P. Chirurgie et orthopédie de la luxation congénitale de hanche avant l'âge de la marche. Monographie du GEOP. Montpellier : Sauramps Médical, 1994

[32] Petit P, Queneau P, Borde J. Traitement des luxations et subluxations congénitales de la hanche dans la première enfance. *Rev Chir Orthop* 1962 ; 48 : 148-186

[33] Ponseti IV. Growth and development of the acetabulum in the normal child. Anatomical, histological and roentgenographic studies. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60A : 575-585

[34] Ramsey PL, Lasser S, Mac Ewen GD. Congenital dislocation of the hip. Use of the Pavlik's harness in the child during the first six months of life. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58A : 1000-1004

[35] Rengeval JP, Normand X, Laidi A, Queneau P, Seringe R. Résultats en fin de croissance du traitement de la luxation congénitale de hanche à l'âge de la marche par la méthode de Somerville-Petit. *Rev Chir Orthop* 1980 ; 66 : 83-93

[36] Robert H, Seringe R. Les troubles de développement de l'extrémité supérieure du fémur après traitement de la luxation congénitale de hanche. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 425-439

[37] Sales de Gauzy J. Indications des ostéotomies pelviennes chez l'enfant. Cahier d'enseignement de la SOFCOT n° 62. Paris : Expansion Scientifique Française, 1997 : 71-90

[38] Salter RB, Dubos JP. The first fifteen year's personal experience with innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. *Clin Orthop* 1974 ; 98 : 72-103

[39] Seringe R. Dépistage et traitement des dysplasies et luxations congénitales de hanche chez le nouveau-né et le nourrisson. *Ann Pediatr* 1982 ; 29 : 499-508

[40] Seringe R. La hanche dysplasique du nouveau-né et du nourrisson. In : Duparc J ed. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 40. Paris : Expansion Scientifique Française, 1991 : 59-72

[41] Seringe R, Bonnet JC, Katti E. Pathogénie et histoire naturelle de la luxation congénitale de hanche. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 391-402

[42] Seringe R, Cressaty J, Girard B, Francoual C. L'examen orthopédique de 1500 nouveau-nés en maternité. *Chir Pediatr* 1981 ; 22 : 365-387

[43] Seringe R, Kalifa G, Maynie M, Blanchon Y. La radiographie du bassin au quatrième mois : sa place dans le dépistage de la luxation congénitale de hanche. *Ann Pediatr* 1984 ; 31 : 109-116

[44] Seringe R, Kharrat K. Dysplasie et luxation congénitale de la hanche. Anatomie pathologique chez le nouveau-né et le nourrisson. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 145-160

[45] Stanisavljevic S. Diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip in the newborn. Baltimore : Williams and Wilkins, 1964

[46] Tachdjian MO. Congenital dislocation of the hip. New York : Churchill Livingstone, 1982

[47] Tonnis D. Congenital dysplasia and dislocation of the hip in children and adults. Berlin : Springer Verlag, 1987

[48] Touzet P, Rigault P, Mallet JF, Padovani JP. Traitement de la LCH avant l'âge de un an par la traction au zénith. Technique de bilan de nos 83 premiers cas. *Ann Chir* 1983 ; 37 : 660-668

[49] Walker JM. Monophological variants in the human fetal hip joint. Their significance in congenital hip disease. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62A : 1073-1082

[50] Wynne-Davies R. Acetabular dysplasia and familial joint laxity : two etiological factors in congenital dislocation of the hip. A review of 589 patients and their families. *J Bone Joint Surg* 1970 ; 52B : 704-716

Inégalité de longueur des membres inférieurs : cause, diagnostic, prévision et traitement

J. Caton, F. Chotel, P. Chatelain

Les inégalités de longueur des membres inférieurs ont représenté l'un des domaines les plus complexes de la chirurgie orthopédique, qu'il s'agisse d'orthopédie pédiatrique ou de chirurgie de l'adulte. Cette fréquence va aujourd'hui en diminuant mais pour envisager les causes, l'importance, le traitement des inégalités de longueur, il est nécessaire de connaître la croissance normale qui se déroule en deux phases : la croissance fœtale et la croissance postnatale, celle-ci comportant elle-même trois phases distinctes : la première enfance, de la naissance à 4 ans, l'enfance de 5 à 11 ans et la phase pubertaire qui s'étend du démarrage de la maturation sexuelle à la fin de la croissance, avec atteinte de la taille finale. Cette croissance est régulée par différents facteurs. Deux facteurs sont essentiels dans la croissance des membres, le cartilage de croissance et le périoste. La croissance doit être surveillée notamment par des courbes de croissance qui tiennent compte de l'âge osseux et de l'âge civil. Ces courbes de croissance permettront d'évaluer et de faire le pronostic d'une inégalité de longueur survenant en cours de croissance. Les inégalités peuvent être statiques, stables dans le temps ou progressives, un arrêt de croissance d'un segment de membres étant toujours lié à la destruction du cartilage de croissance afférent. Enfin, sur le plan étiologique, les inégalités de longueur des membres inférieurs peuvent être constitutionnelles ou acquises. L'examen est clinique et radiologique, permettant de faire une prévision et d'établir un plan de traitement. Celui-ci peut comporter différentes séquences thérapeutiques, épiphysiodèse, raccourcissement en fin de croissance ou allongement. Les techniques habituelles d'allongement sont réalisées par fixateur externe mais actuellement, il existe d'autres possibilités par clou centromédullaire d'allongement. Les indications sont fonction du type d'inégalité de longueur, de son importance, de l'âge du patient, de la localisation de l'inégalité de longueur. Les grandes inégalités de longueur comportent l'utilisation de ces différentes techniques. Traiter une inégalité de longueur c'est donc faire un diagnostic, un pronostic et un plan de traitement adaptés à la pathologie, à la situation, à l'âge du patient. Le traitement s'adresse essentiellement aux inégalités de longueur comprises entre 2 et 20 cm.

Mots clés : Inégalité de longueur des membres inférieurs ; Croissance ; Épiphysiodèse ; Raccourcissement ; Allongement ; Appareillage

Plan

Introduction – Généralités

Les inégalités de longueur des membres inférieurs [1] ont représenté l'un des domaines les plus complexes de la chirurgie orthopédique et notamment de la chirurgie orthopédique pédiatrique. Leur fréquence va aujourd'hui en diminuant, notamment en ce qui concerne les grandes inégalités de longueur d'origine congénitale, dépistées par les échographies

anténatales. Pour parler d'inégalités de longueur, faut-il encore connaître la croissance normale et définir ce qu'est une inégalité puisque 30 % de la population présente une différence de longueur d'au moins 1 cm entre les deux membres inférieurs.

Si la prévention et le dépistage des inégalités de longueur ont fait des progrès importants lors des deux dernières décennies, il en est de même en ce qui concerne leur traitement et notamment les techniques d'allongements qui ont révolutionné la biologie de l'os et de la croissance.

Phases de croissance

La croissance de l'homme se déroule en plusieurs phases : la croissance fœtale [2] et la croissance postnatale. La croissance postnatale comporte elle-même trois phases distinctes. La « première enfance » se déroule de la naissance à 4 ans correspondant aux appellations de nourrisson et de petit enfant, suivie de « l'enfance » (de 5 à 9-11 ans correspondant à l'appellation d'enfant) et de la « puberté », qui s'étend du démarrage de la maturation sexuelle à la fin de la croissance, la taille finale étant alors atteinte [3, 4].

Facteurs nutritionnels

La croissance optimale requiert un apport calorique et protéique normal, ainsi que des oligoéléments (calcium, zinc, fer, etc.) et des vitamines (D, A, B, etc.). Ce sont des « prérequis » à la croissance normale, leur carence explique les pathologies de croissance rachidienne, etc.

Facteurs hormonaux et facteurs de croissance

La croissance cellulaire et tissulaire est régulée par les hormones et les facteurs de croissance [5]. Ceux-ci sont des protéines sécrétées au sein des tissus où elles agissent pour contrôler la croissance par des actions cellulaires au niveau nucléaire ou par des régulations de l'action des hormones trophiques ciblant un tissu donné [6].

Facteurs génétiques

Le génome d'un individu contrôle sa croissance. Les mécanismes sont très variés. Les gènes codent des protéines : hormones peptidiques, facteurs de croissance cellulaires et tissulaires, enzymes contrôlant la biosynthèse des stéroïdes sexuels, récepteurs hormonaux.

Environnement

L'équilibre psychoaffectif (nanismes par privation d'affection) [7], le niveau socioéconomique, l'accès à la nourriture (famines – tiers-monde), l'altitude (oxygène), la latitude (âge du démarrage pubertaire), le rang de naissance dans les familles nombreuses, la pollution, les disrupteurs endocriniens, etc. sont autant de facteurs environnementaux qui exercent une influence démontrée sur la croissance.

Croissance corporelle squelettique

Elle porte sur deux catégories d'os : les os longs et les os courts. Leur cinétique de croissance est sensiblement différente de la naissance à l'âge adulte. Ces os entrent dans la composition des deux segments corporels, supérieur (crâne, tronc, membres supérieurs et bassin) et inférieur (membres inférieurs et pieds). La mesure du segment supérieur mesure la distance du vertex au plan des ischions. Le segment inférieur va du plan des ischions à la plante des pieds.

Le segment supérieur se mesure chez l'enfant assis sur un tabouret disposé sous une toise, déduite de la hauteur du tabouret. Le segment inférieur se mesure par déduction de la taille debout moins la taille du segment supérieur mesurée comme indiqué ci-dessus. Il existe des tables de référence donnant les valeurs et les déviations standards (DS) de ces mesures en fonction de l'âge et du sexe (Sempé) [8].

■ Croissance normale des membres

De la naissance à la fin de croissance (période postpubertaire)

L'accroissement de longueur des membres supérieurs et inférieurs s'effectue de façon théoriquement symétrique sur un même individu grâce à plusieurs facteurs dont deux essentiels : ostéocartilagineux, le cartilage de conjugaison ou cartilage de croissance, mis en évidence par Hales en 1731 et le périoste dont le rôle a été mis en évidence par le lyonnais Léopold Ollier en 1867. Les autres facteurs que nous venons de détailler pour la croissance générale (nutritionnels, hormonaux, facteurs de croissance, génétiques et environnementaux) agissent bien évidemment sur la croissance locale des membres. Bien que programmés génétiquement, des éléments comme le cartilage de croissance ou les facteurs hormonaux peuvent également, du fait de perturbations extrinsèques, entraîner des anomalies de croissance ou des inégalités de longueur chez un même individu car le cartilage de croissance peut subir au cours de l'enfance différents facteurs. Il s'agit, en effet, d'une structure fragile, extrêmement sensible aux effets mécaniques, aux conditions de vascularisation, aux sécrétions hormonales, aux conditions d'innervation mais également aux conditions traumatiques, pression, immobilisation, lésions infectieuses, environnement vasculaire.

Surveillance de la croissance

Afin de suivre la croissance des membres, il est nécessaire de tenir compte de l'âge auquel la croissance est observée en sachant que l'âge qui rend théoriquement le mieux compte de la maturité squelettique est l'âge osseux. Il est également nécessaire de tenir compte de l'âge civil ou chronologique de l'enfant. Certaines courbes de croissance sont bâties sur l'âge civil [9] et d'autres sur l'âge osseux [8, 10, 11]. Cette croissance peut être également visualisée directement sur des radiographies par la mise en évidence des lignes d'arrêt de croissance décrites pour la première fois par Digby en 1973 et connues aujourd'hui sous le nom de stries de Harris [12] (Fig. 1). Ces lignes d'arrêt de croissance apparaissent spontanément après une immobilisation où elles constituent un véritable marqueur de la croissance ou après un traumatisme. Il est également nécessaire, pour apprécier la croissance, de tenir compte de la croissance en largeur de l'os et de la croissance des épiphyses par les cartilages épiphysaires et la disposition des cartilages de croissance dont l'activité est différente suivant leur localisation. La lésion d'un ou de plusieurs cartilages de croissance peut bloquer totalement ou partiellement la croissance entraînant des inégalités de longueur plus ou moins associées à des déformations. Les extrémités les plus fertiles sont situées « au genou (70 % du fémur et 55 % du tibia soit 65 % de la croissance des membres inférieurs : 37 cm en moyenne) mais assez loin du coude » (Fig. 2). Pour pouvoir apprécier les dimensions actuelles du problème des inégalités et de ses perspectives, il faut également avoir une idée de l'évolution historique du traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs.

Croissance et courbes de croissance des membres

Néanmoins, les courbes de croissance, suivant qu'elles tiennent compte de l'âge osseux ou de l'âge civil, sont hétérogènes et ne reflètent jamais qu'une moyenne. Les diagrammes sont schématiques et l'âge osseux est approximatif à 6 mois près. On ne peut donc espérer cerner la réalité, comme le déclare Dimeglio [13, 14], « que par des analyses répétées, en multipliant les références, les repères que celles-ci soient dynamiques afin de visualiser les itinéraires et de définir des tendances évolutives ou critiques en procédant par regroupement et en confrontant les informations ». La croissance des membres inférieurs est la plus importante. Elle représente 38 %

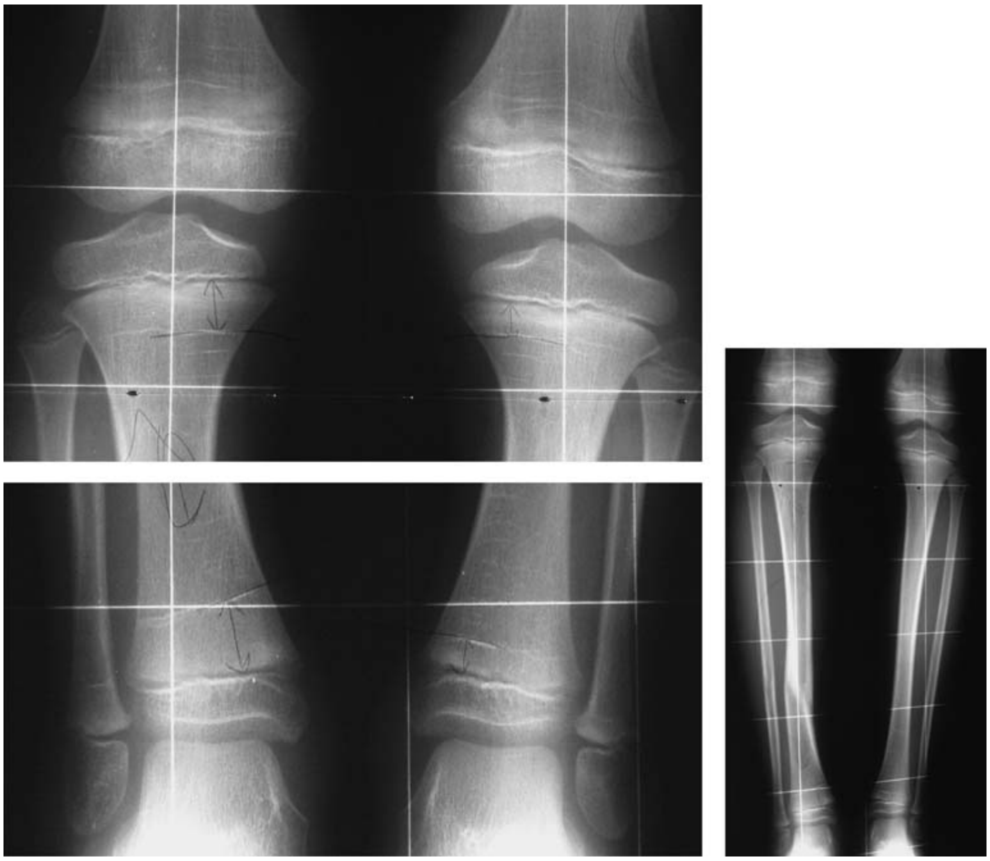

Figure 1. Allongement vicariant postfracturaire. Les stries de Harris bien visibles indiquent la reprise et le niveau de l'allongement.

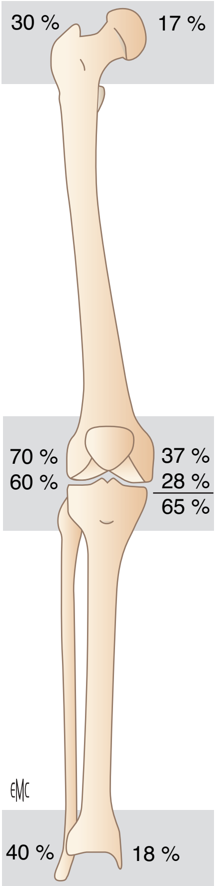

Figure 2. La partie moyenne de l'allongement du membre inférieur est située au genou (épiphyse inférieure fémorale – épiphyse supérieure tibiale).

de la taille debout à la naissance et 48 % de la taille debout en fin de croissance. Toujours selon Dimeglio [13, 14] « le segment inférieur représente 16 cm à la naissance, 80 cm en fin de croissance chez le garçon, 74,5 cm chez la fille avec un gain respectif de 64 et 58,5 cm ». Le fémur grandit plus vite que le tibia et il est important de remarquer que la différence entre le fémur et le tibia est de 2 cm à la naissance et de 10 cm en fin de croissance. Néanmoins, la vitesse de croissance du fémur et du tibia est constante, le tibia représentant 80 % de la longueur du fémur alors qu'à l'âge de 5 ans on est à 98 % de la longueur du tibia sans différence significative (Fig. 3). La croissance la plus forte est celle du genou. Il s'agit de la première épiphyse qui apparaît. Le genou grandit de 40 cm environ chez le garçon (25 cm pour le fémur, 15 cm pour le tibia) et de 35 cm chez la fille (22 cm pour le fémur et 13 cm pour le tibia). Le genou représente les deux tiers de la croissance du membre inférieur, nous l'avons vu, soit 65 % (37 % pour le fémur, 28 % pour le tibia). Schématiquement, on peut affirmer que le genou grandit de 2 cm par an à partir de l'âge de 5 ans (1,2 cm pour le fémur et 0,8 pour le tibia). Toujours selon Dimeglio, « lorsque l'on conjugue la croissance du fémur et du tibia, on constate que le membre inférieur grandit d'environ 3,5 cm/an ». Le fémur contribue à 54 % de cette croissance et le tibia à 46 %. La croissance la plus importante est celle qui se produit entre 0 et 5 ans, puisque le segment inférieur augmente de près de 30 cm (fémur 15 cm, tibia 11 cm). À 3 ans, les os du membre inférieur ont pratiquement doublé de longueur et, à 4 ans, il reste 50 % à courir sur la longueur d'un os. Le fémur représente 28 % de la taille debout et 57 % du segment inférieur à partir de l'âge de 8 ans, quels que soient l'âge et le sexe, les pourcentages sont respectivement de 22 % et 43 % pour le tibia. Ces données sont importantes à prendre en considération si l'on veut établir des courbes de croissance indépendantes de l'âge et du sexe et les rattacher à des notions fiables comme la taille debout qui est spécifique d'un individu [15] ou la longueur du segment inférieur.

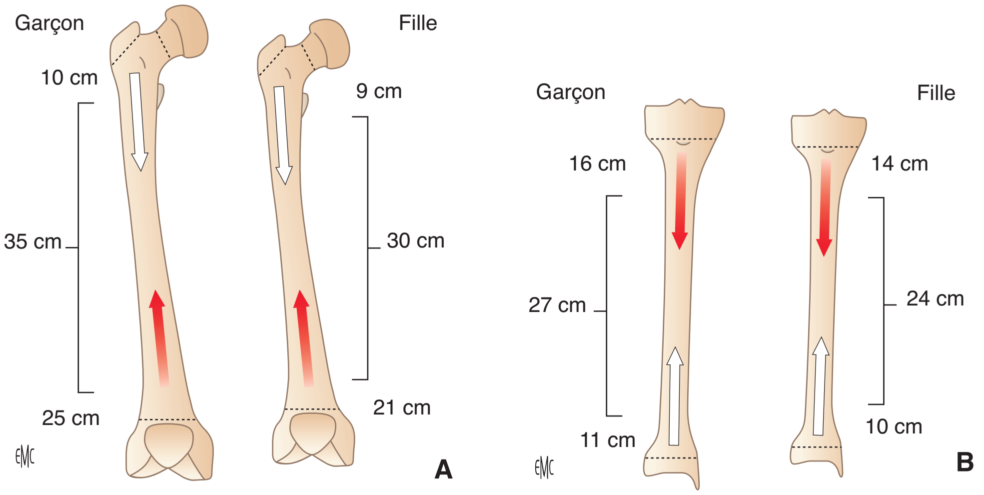

Figure 3. Croissance du fémur (A) et du tibia (B) chez les garçons et les filles.

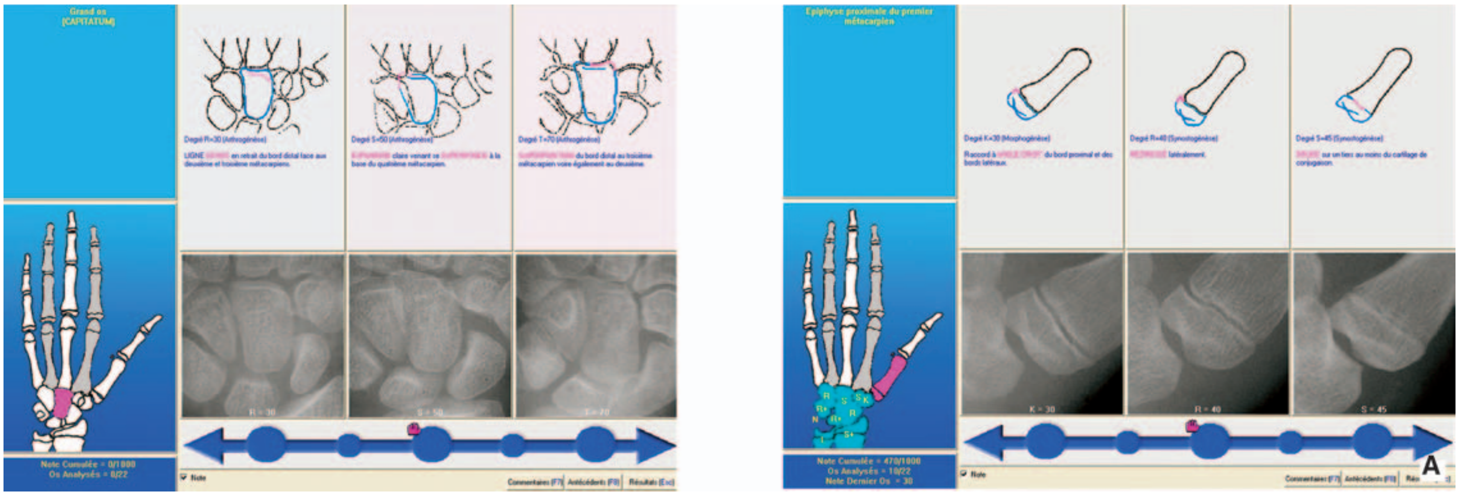

Figure 4. Détermination de l'âge osseux sur la radiographie de la main et du poignet selon Sempé (A, B).

Croissance et âge osseux

C'est en répétant les mesures d'âges osseux que l'on peut espérer diminuer les causes d'erreurs d'appréciation dans les courbes de croissance. Dans le premier parcours de la puberté, l'âge osseux à partir de la main gauche et du coude [16, 17] (Fig. 4, 5) est très fiable. En revanche, sur le versant descendant du pic pubertaire, l'âge osseux à la main (Greulych et Pyle [16] ou Maturos) et le test de Risser aux crêtes iliaques sont les plus utiles, en sachant que l'âge osseux a une vitesse de croissance plus importante pendant la période pubertaire que l'âge chronologique. Ceci est important pour déterminer la date d'épiphysiodèse dans le traitement d'une inégalité de longueur ; de même en ce qui concerne la désépiphysiodèse puisque dès que la puberté commence pour un individu, il est pratiquement trop tard pour la réaliser. Comme l'âge osseux, la puberté (règles-stades de Tanner) (Fig. 6) est parfois difficile à cerner. Au début de la puberté, il reste environ 8 cm de croissance sur le fémur et le tibia dont 6 sur le genou. Schématiquement, pour Dimeglio [14], après fermeture des cartilages de croissance du coude à

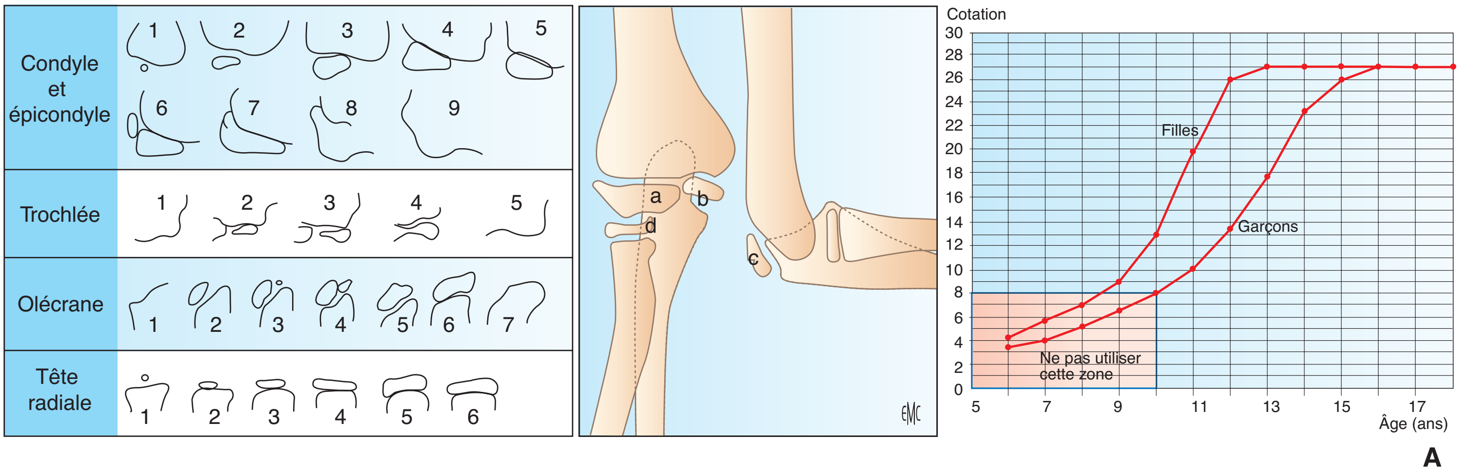

Figure 5. Évaluation de l'âge osseux (A, B, C). Méthode de Sauvegrain sur le coude.

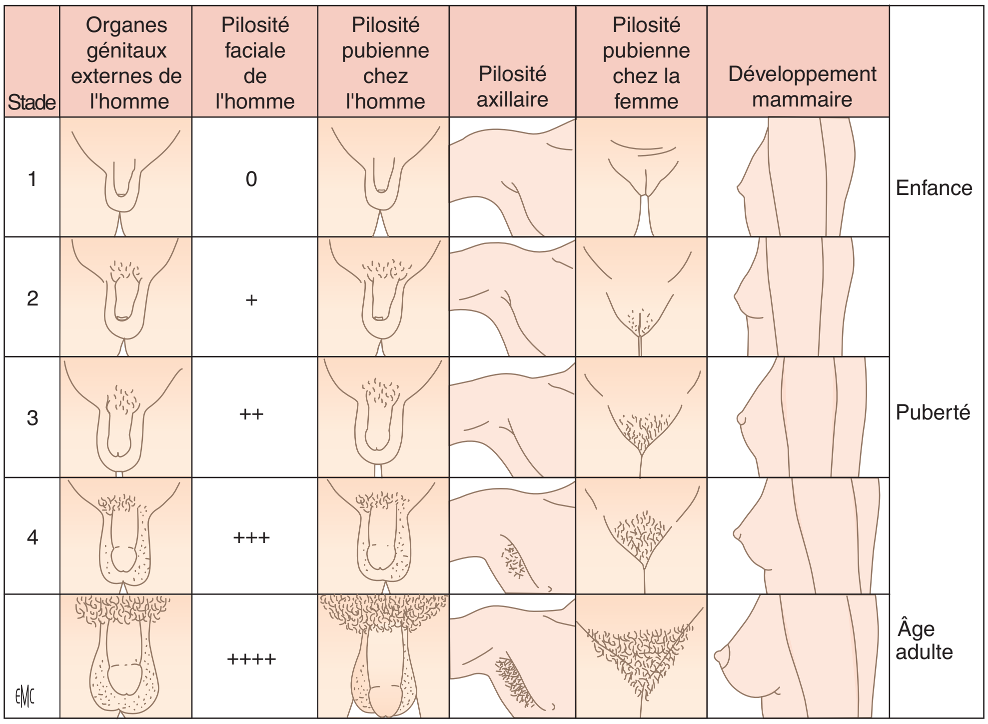

Figure 6. Stades de Tanner.

Risser 1, il reste 1 cm à courir sur les membres inférieurs, il est donc trop tard pour réaliser une épiphysiodèse dans le décours du traitement d'une inégalité de longueur des membres inférieurs.

■ Causes des inégalités de longueur des membres inférieurs

Reconnaître l'étiologie d'une inégalité de longueur des membres permet déjà de lui prévoir une allure évolutive. Nombreuses sont les classifications qui ont été proposées pour démembrer cette pathologie très riche, mais aucune n'est exhaustive ; en pratique, le seul vrai problème reste le diagnostic. Il est classique d'opposer les inégalités de longueur d'origine « congénitale », dont le pourcentage reste constant, facile à calculer, et autorise une prévision en début de croissance, aux inégalités de longueur acquises (traumatique, infectieuse, neurologique, vasculaire, tumorale) pouvant évoluer de manière imprévisible et nécessitant une surveillance régulière pour l'établissement du pronostic de l'inégalité finale.

Pour Rang [18], il existe trois types d'inégalités de longueur.

- La vraie inégalité de longueur peut être :
  - statique : stable dans le temps (fracture consolidée avec un allongement) ;
  - progressive : avec une inhibition ou une stimulation persistante de la croissance (congénitale, vasculaire) ou un changement provisoire de celle-ci, tel celui constaté après une fracture pendant 18 mois (effet vicariant), produisant ainsi une inégalité de longueur de 1 à 2 cm en moyenne ;
  - enfin l'arrêt complet de croissance est toujours la conséquence d'une destruction du cartilage de conjugaison. L'inégalité augmente chaque jour et est d'autant plus grave que l'enfant est plus jeune.
- L'inégalité de longueur apparente : elle est secondaire à un flessum fixe de la hanche ou du genou ou à une obliquité pelvienne due à une scoliose par exemple.
- L'inégalité de longueur instable : elle peut être due, par exemple, à un télescopage de la hanche secondaire à une luxation congénitale ancienne, mal appuyée, avec asymétrie de la marche et obliquité du bassin.

Nous reprenons la classification telle qu'elle a été proposée par Moulies [19], lors de la réunion du groupe d'Orthopédie pédiatrique (GEOP de Nice en 1998) en nous centrant essentiellement sur la vraie inégalité de longueur des membres inférieurs.

Inégalités de longueur « constitutionnelles »

Malformation de la hanche, du fémur, de la jambe

Malformations congénitales des membres inférieurs

Elles sont précoces : dès l'apparition du bourgeon charnu, entre la deuxième et troisième semaines de vie intra-utérine. Quel que soit le segment de membre intéressé, pied, jambe, genou, fémur, il faut toujours considérer la malformation comme le résultat d'une anomalie globale du membre inférieur. La division en segments longitudinaux externes médians et internes rend parfaitement compte de toutes les possibilités malformatives. Ainsi, l'absence de rayon externe d'un pied doit faire rechercher une hypoplasie ou une agénésie péronière, mais aussi une instabilité de genou par agénésie d'un ou des deux ligaments croisés associée à une hypoplasie du condyle externe fémoral et à une altération de l'articulation fémoropatellaire (Fig. 7) et/ou tibiotarsienne. Nombreuses sont les classifications qui rendent compte des anomalies et malformations des membres inférieurs [20, 21]. Certaines s'intéressent plus à la mobilité et aux possibilités de restauration de la fonction, d'autres permettent un pronostic plus fin de l'inégalité de longueur. La grande variété des malformations explique les difficultés du pronostic. Celles-ci peuvent être reclassées en trois catégories :

- les malformations fémorales proximales (*proximal femoral focal deficiency* ou *congenital femoral deficiency* : PFFD ou CFD des Anglo-Saxons) [classification radiologique de Aitken, physiopathologique d'Exner, plus moderne de Pappas en neuf catégories ou plus récente de Paley en trois types en fonction des possibilités thérapeutiques]) ;
- l'ectromélie longitudinale externe ou *fibular hemilelia* des Anglo-Saxons avec plus de dix classifications tenant compte des malformations du pied et de la cheville, de la présence ou de l'absence du péroné et de l'importance de l'atteinte fémorale. La plus simple étant celle de Dal Monte modifiée par Catagni ;
- l'agénésie tibiale ou *tibial hemimelia* des Anglo-Saxons dont la gravité est surtout conditionnée par l'existence ou non d'une épiphyse tibiale supérieure.

Tout programme d'allongement, s'il est possible (pour un raccourcissement de l'ordre de 20 à 40 %) doit toujours tenir compte des articulations sus- et sous-jacentes, et de la qualité des parties molles. Le programme chirurgical des grandes

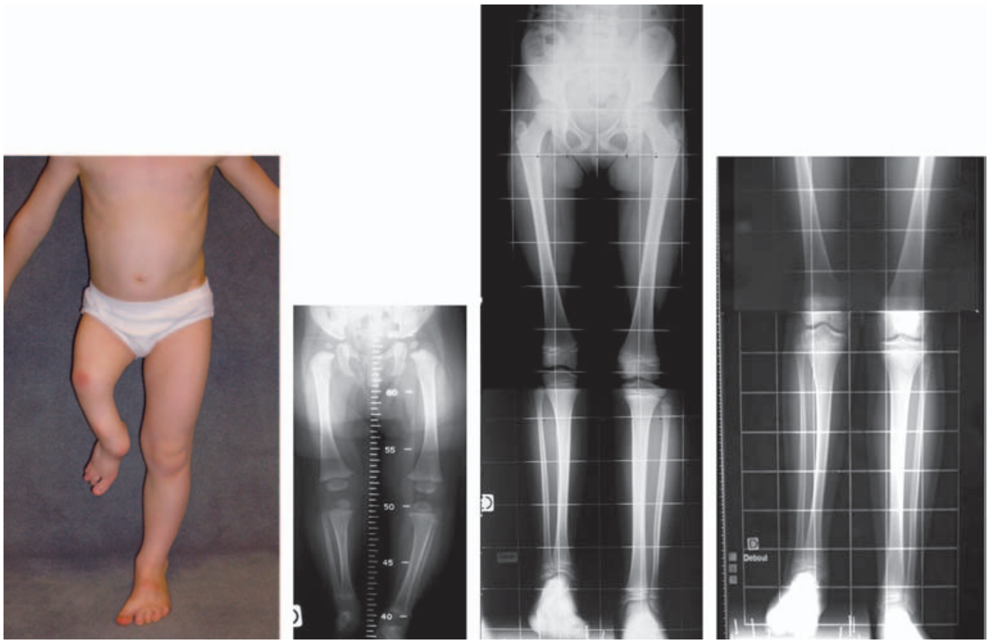

Figure 7. Inégalité de longueur des membres inférieurs congénitale. Ectromélie longitudinale externe avec fémur court. Hypoplasie tibiotarsienne glénoïde et pied à quatre rayons.

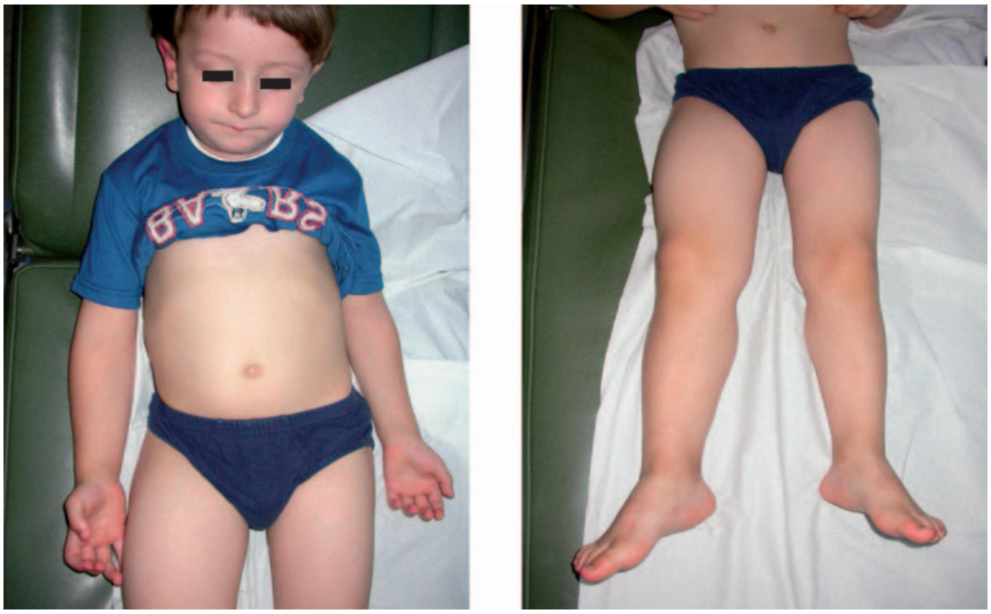

Figure 8. Hémihypertrophie.

inégalités de longueur des membres inférieurs avec allongement est toujours associé à une épiphysiodèse controlatérale chaque fois que cela est possible et/ou à un raccourcissement fémoral également controlatéral une fois la croissance terminée.

Pseudarthrose congénitale de jambe

Elle est le plus souvent primitive mais peut également être secondaire à une localisation de neurofibromatose osseuse. L'inégalité de longueur est toujours conséquente et dépasse souvent les 15 à 20 %. L'égalisation est toujours difficile à réaliser et va nécessiter, également, une stratégie d'épiphysiodèse controlatérale et d'allongement du segment sus-jacent dans les cas les plus difficiles, le traitement de la pseudarthrose qui doit entraîner si possible une consolidation osseuse est également difficile.

Pied bot varus équin

Il entraîne toujours une inégalité de longueur variable et dépendante de l'importance de la déformation. Il faut toujours y penser dans le décours du traitement du pied, car on a tendance à l'oublier, et proposer une épiphysiodèse controlatérale si l'inégalité de longueur des membres inférieurs est supérieure ou égale à 2 cm.

Troubles de croissance d'un hémicorps

Hémihypertrophie (Fig. 8)

Elle est souvent notée dès les premiers mois de la vie ou lors des premiers pas. Elle prédomine au membre inférieur mais la différence demeure le plus souvent modérée (2 à 5 cm). La circonférence des segments est elle aussi augmentée. Cette hypertrophie est souvent retrouvée aux membres supérieurs, au tronc, à l'abdomen, parfois aux organes génitaux, mais aussi à la face (pavillon de l'oreille, quelquefois à la langue et aux gencives). Toutes les différentes composantes de l'hémicorps peuvent être touchées. Mais avant d'envisager le diagnostic d'hémihypertrophie, il est nécessaire d'éliminer les autres causes de croissance asymétrique des membres telles que :

- la neurofibromatose ;
- l'éléphantiasis congénital, le trophœdème de Meige qui ne retentissent pas sur le squelette ;
- le syndrome de Klippel-Trenaunay.

Hémiatrophie

Elle est, dans certains syndromes, responsable de désordres de la pigmentation.

> *Point fort*
>
> La comparaison des courbes de croissance des membres atteints par rapport aux courbes de références de Green et Anderson du membre dit normal permet le plus souvent de différencier une hémihypertrophie d'une hémiatrophie.

Maladies osseuses constitutionnelles

Enchondromatose (dyschondroplasie d'Ollier) (Fig. 9)

Certaines formes cliniques de cette maladie décrite par Ollier [22] en 1899 entraînent une asymétrie et une anarchie dans la répartition des chondromes. Cliniquement, on retrouve le plus souvent après la seconde année de la vie un raccourcissement du membre, une ou des tuméfactions des doigts ou des orteils. Des incurvations ou déviations ainsi que des limitations articulaires de voisinage des os accompagnent les troubles de la croissance. L'inégalité de longueur peut dépasser 10 % de la longueur. La lésion caractéristique est un enchondrome qui siège électivement dans la région métaphysaire des os longs ainsi que dans les os de la main et du pied. Progressivement, la migration va se faire vers la diaphyse. Son association à des anomalies vasculaires radiologiques constitue le syndrome de Maffucci qui dégénère de façon très fréquente (+ de 50 % selon Caton). Les lésions n'entraînent, dans la forme habituelle de la maladie d'Ollier, qu'un retentissement unilatéral.

Dysplasie fibreuse

Habituellement découverte à l'adolescence, elle se traduit par des géodes multiples des os longs. Celles-ci peuvent entraîner une déformation d'un membre et des fractures multiples secondaires à un traumatisme minime. L'inégalité de longueur initiale est en général modérée mais les troubles trophiques, les complications mécaniques, et surtout la chirurgie de reconstruction contribuent souvent à un raccourcissement important du segment osseux le plus atteint. Ces conséquences sur la longueur de membres sont devenues plus rares depuis l'avènement d'un traitement médical par les diphosphonates.

Dysplasie épiphysaire hémimélique (tarsomégalie)

Elle fait partie des ostéochondrodysplasies avec un développement anarchique du tissu cartilagineux. L'atteinte ne

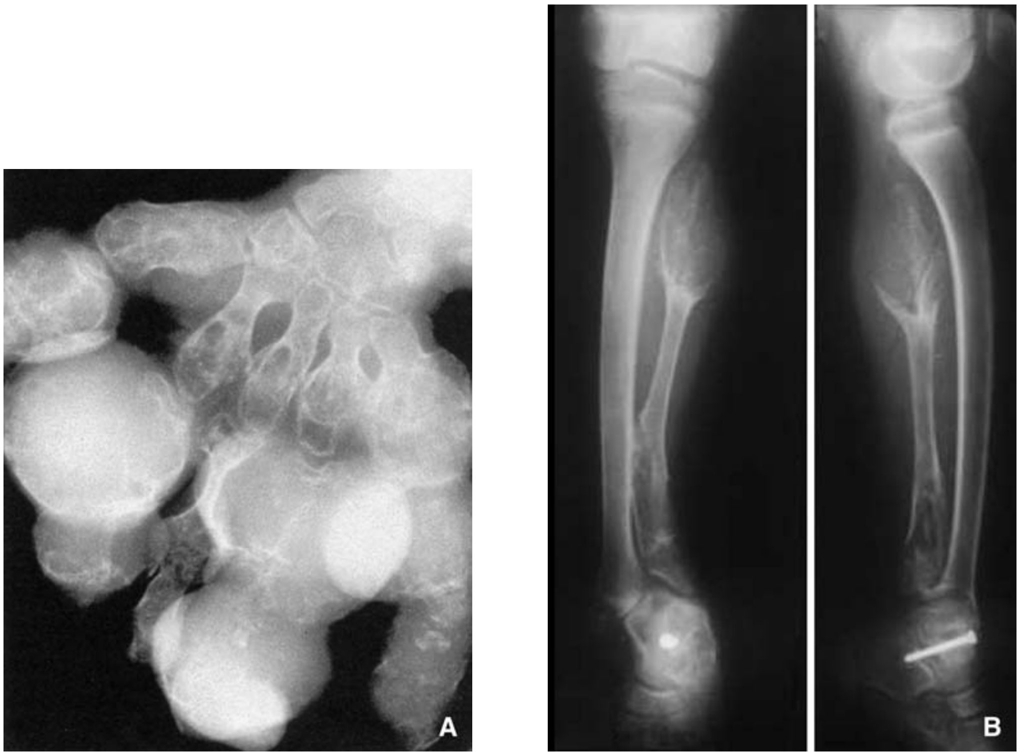

Figure 9. Dyschondroplasie d'Ollier.
A. Atteinte majeure à la main.
B. Lésion du péroné avec insuffisance de longueur des deux os et déformation de la cheville.

concerne les épiphyses ou les os du tarse que d'un seul côté. Le plus souvent, la croissance du membre est peu modifiée. L'astragale est le plus souvent touché (hypertrophie), viennent ensuite le scaphoïde et le premier cunéiforme, les épiphyses inférieures du péroné et du tibia ainsi que le condyle interne du fémur.

Neurofibromatose de Recklinghausen [23]

L'inégalité de longueur des membres peut être révélatrice d'une maladie de Recklinghausen. Il peut s'agir d'une association avec une maladie évidente par sa sémiologie ou encore d'une dystrophie osseuse localisée de diagnostic plus difficile (cf. pseudarthrose congénitale).

Maladie exostosante (Fig. 10)

La maladie exostosante ou maladie de Bessel-Hagen [23] est caractérisée par l'existence d'exostoses multiples (exochondromes) associée à une petite taille modérée. D'origine génétique et de transmission autosomique dominante, cette maladie n'entraîne le plus souvent qu'une inégalité de longueur des membres inférieurs modérée. Souvent confondue avec la maladie d'Ollier, elle en diffère fortement par son retentissement sur la croissance et sur le taux de dégénérescence des chondromes toujours inférieurs à 1 %.

Anomalies du génome

Nombreuses sont les anomalies génétiques qui peuvent s'accompagner de malformations osseuses avec inégalités de longueur : la trisomie 13 avec sa dysmorphie craniofaciale caractéristique et sa polydactylie, la trisomie 18 avec son sévère retard de croissance, des déformations majeures des pieds, du sternum et du bassin.

Autres anomalies

D'autres maladies constitutionnelles peuvent entraîner des inégalités de longueur parmi lesquelles la chondrodysplasie ponctuée avec ses déformations parfois asymétriques s'associant à de graves troubles de croissance : nanisme, coxa vara, luxation de hanche, déformations rachidiennes.

Figure 10. Maladie exostosante ou de Bessel-Hagen.

Causes vasculaires

Hémangiomes et lymphangiomes

Ils provoquent le plus souvent un allongement. En revanche, les angiomes veineux s'accompagnent plus fréquemment d'atrophie osseuse et d'un raccourcissement.

Fistules artérioveineuses

Elles entraînent régulièrement une hypertrophie et un allongement d'un membre. Parmi les communications artérioveineuses congénitales, on retrouve la maladie de Klippel-Trenaunay (ou hémangiectasie hypertrophique, nævus variqueux ostéohypertrophique). C'est une hyperplasie vasculaire congénitale unilatérale totale ou partielle dont les veinectasies importantes d'une jambe provoquent « l'hypertrophie des

parties molles et du squelette sous-jacent » et des manifestations cutanées. La maladie de Rendu-Osler (ou télangiectasie hémorragique héréditaire) peut également être à l'origine de fistules artérioveineuses.

Thromboses veineuses

Secondaires à une anomalie des veines profondes iliaques ou fémorales (brides congénitales, compression extrinsèque viscérale, troubles de la coagulation), elles peuvent être causes d'inégalité de longueur des membres inférieurs.

Inégalités de longueur acquises

Neurologiques

Poliomyélite

Elle a presque disparu du monde occidental mais a été pendant très longtemps la cause principale d'inégalité de longueur des membres inférieurs. Elle reste cependant une des causes les plus fréquentes de déséquilibre de croissance des membres inférieurs associé à une atteinte motrice définitive. Cette hypotrophie est secondaire à la paralysie mais aussi aux anomalies vasomotrices, avec refroidissement du membre, et à l'atteinte des ganglions sympathiques.

Hémiplégie cérébrale infantile

L'inégalité de longueur en faveur du côté sain est souvent minime, de l'ordre de 1 à 2 cm. Son retentissement est faible car elle est compensée par l'équin et la difficulté à relever le pied atteint, diminuant ainsi la boiterie. L'indication d'égalisation est donc exceptionnelle même après traitement de l'équinisme lequel doit rester modéré. Il s'agit d'une cause relativement fréquente qui peut rester longtemps méconnue et qui, très souvent, est en rapport avec une prématurité ; il faut savoir y penser.

Paralysies

Survenant en anténatal, telle l'arthrogrypose, elles ont en commun des déformations des membres inférieurs qui peuvent être asymétriques mais s'accompagnent toujours de rétractions articulaires et d'épaississement synovial. Ces déformations peuvent être majorées par les atteintes articulaires de la hanche (luxation) ou du pied (pied bot varus équin) toujours très difficiles à traiter.

Tissus mous

Anévrismes artérioveineux post-traumatiques

On constate localement une congestion veineuse intense, des varices, un œdème. Au-dessus de l'anévrisme, le membre est plus chaud et les pulsations artérielles plus vigoureuses avec hypertrophie du membre si l'anévrisme est apparu avant la fusion des épiphyses.

Connectivites

Les séquelles de la dermatomyosite sont surtout articulaires et les inégalités de longueur sont parfois dues à des déformations anciennes, en flexum ou en attitude vicieuse, responsables d'une discrète inégalité accessible au traitement orthopédique simple. Il n'en est pas de même de la sclérodermie.

Infectieuses

Les séquelles d'infections osseuses peuvent retentir sur la longueur des segments atteints. Il peut s'agir d'un allongement de 1 à 2 cm, à la suite d'un curetage ou de l'évacuation d'un abcès central de l'os.

Néanmoins, les complications articulaires (Fig. 11), secondaires à des arthrites pures, sont graves et redoutables en raison des grandes inégalités de longueur, des raideurs articulaires et des attitudes vicieuses irréductibles qui en découlent : genu flessum, flessum de hanche, raideurs articulaires, luxations pathologiques par nécrose, etc. Il en est de même pour les grandes pertes de substance diaphysaire par élimination d'un séquestre.

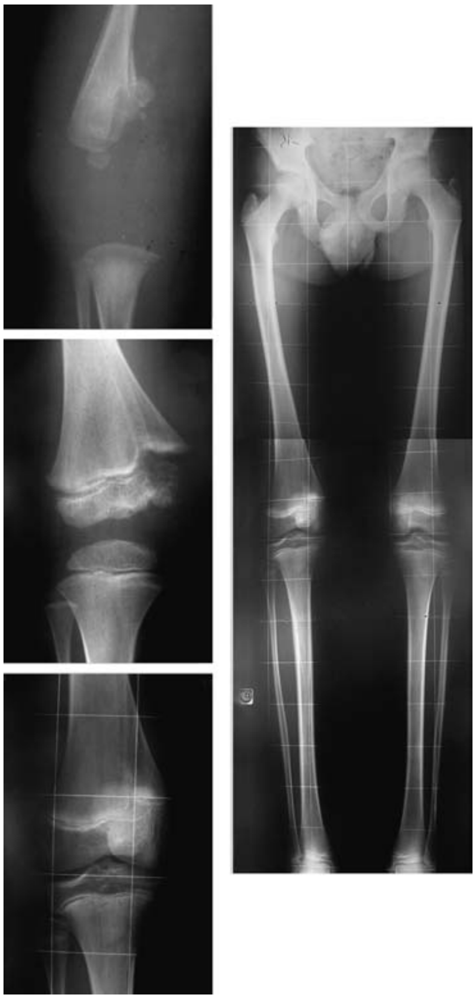

Figure 11. Inégalité de longueur des membres inférieurs post-infectieuse.

Traumatique

Atteinte du cartilage de conjugaison (Fig. 12)

Si celui-ci est victime d'un traumatisme important avec écrasement par compression (Salter V) ou de type Salter III [12] (ou Ogden IID) [24] et plus, il peut se développer une épiphysiodèse partielle ou totale entraînant un raccourcissement et/ou une déviation de l'axe épiphysaire toujours difficile à traiter.

Atteinte diaphysaire

Le défaut de réduction et/ou de consolidation d'une diaphyse dont les extrémités fracturaires se chevauchent entraînent bien évidemment un raccourcissement du membre concerné (Fig. 13).

Hypercroissance post-traumatique vicariante

Elle survient le plus souvent après une fracture de la diaphyse fémorale chez l'enfant. On constate une augmentation de croissance du fémur d'environ 7 mm en moyenne, pouvant aller jusqu'à 20 mm chez les enfants de 4 à 6 ans [25]. La survenue de stries de Harris sur les clichés radiographiques en sont les témoins (Fig. 1).

Inégalités de longueur mécaniques d'origine épiphysaire

Elles sont nombreuses et certainement les plus fréquentes, qu'il s'agisse de séquelles de la maladie de Legg-Perthes-Calvé, de séquelles d'épiphysiolyse, ou de séquelles d'une immobilisation longue.

Coxa plana

Séquellaire d'une maladie de Legg-Perthes-Calvé, elle entraîne une inégalité de longueur à laquelle peuvent s'ajouter les effets

Figure 12. Inégalité de longueur des membres inférieurs post-traumatique avec foyer d'épiphysiodèse. Fracture-décollement épiphysaire de la cheville avec pont d'épiphysiodèse interne.

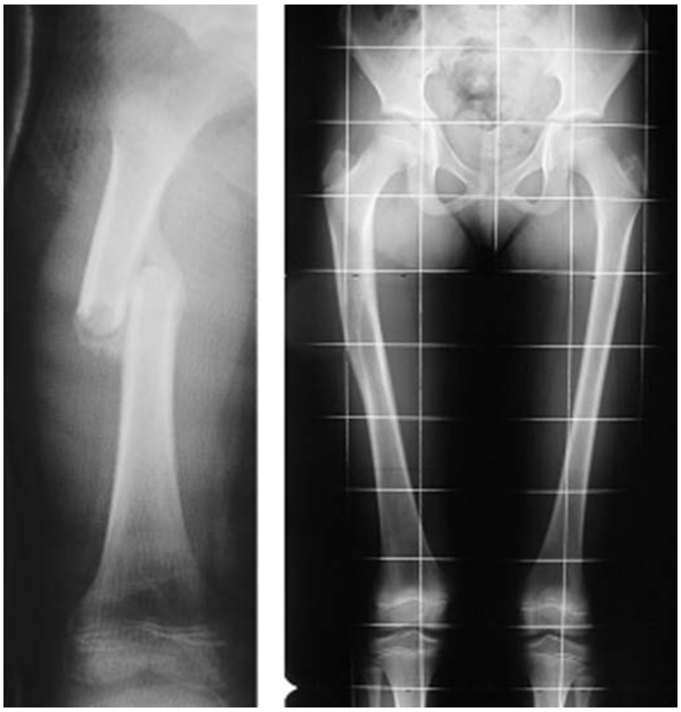

Figure 13. Inégalité de longueur des membres inférieurs postfracturaire. Le chevauchement ne compense pas l'effet vicariant de la fracture.

d'une ostéotomie fémorale de varisation ou d'une ostéotomie du bassin. Dans les formes importantes et tardives, l'inégalité de longueur des membres inférieurs peut être très importante.

Épiphysiolyse de hanche

Elle entraîne, y compris pour les faibles déplacements qui n'ont pas fait appel à une réduction, un raccourcissement de l'ordre du centimètre. Les plus grandes inégalités décrites peuvent aller jusqu'à 5 cm, liées d'une part au glissement de la tête fémorale mais également à l'épiphysiodèse du cartilage de conjugaison induite par le traitement chirurgical.

Immobilisation de longue durée

Elle a été souvent décrite comme responsable d'une hypotrophie d'ensemble d'un membre, mais cela est aujourd'hui heureusement exceptionnel. Il est encore possible de retrouver ce phénomène lors des fractures itératives survenant sur le terrain particulier des fragilités osseuses constitutionnelles ou acquises et asymétriques. Mais cette complication n'est pas à redouter pour les habituelles immobilisations pratiquées pour séquelles de traumatisme, ou de malformations, voire lors d'immobilisation par plâtre pelvipédieux.

Inégalités de longueur positionnelles

Les inégalités de longueur positionnelles peuvent donner l'impression qu'un membre est plus court que l'autre. Les inégalités de longueur positionnelles peuvent poser un piège diagnostique. Un bassin oblique doit être analysé dans tous les plans de l'espace pour différencier une cause haute (scoliose par exemple) d'une cause basse. La longueur des membres de l'enfant doit être mesurée en position debout et en position couchée, afin d'apprécier l'inégalité de longueur réelle et apparente. Les rétractions musculaires peuvent rendre les mesures cliniques difficiles. Par exemple une position vicieuse en adduction peut créer un faux allongement du côté opposé à la rétraction. Il faut donc distinguer le raccourcissement fonctionnel du raccourcissement anatomique.

En position debout, s'il existe un équin du pied, la position des repères est modifiée et les mesures sont de ce fait inexactes. En effet, soit le talon ne pose pas au sol et l'articulation tibiotarsienne est surélevée, soit le talon repose sur le sol, la jambe est repoussée en arrière et le rétablissement de l'équilibre vertical se fait soit par recurvatum du genou, soit par flexion de la hanche.

La perte d'extension du genou est habituellement facilement visible et ne prête guère à l'erreur.

Pour la hanche :

- une discrète perte d'extension peut ne pas être visible car compensée par une lordose lombaire. Et pourtant, lorsqu'elle est unilatérale ou asymétrique et que les membres inférieurs sont verticaux, elle projette le bassin en avant, modifiant la position des épines iliaques antérieures et postérieures qui servent de repères ;
- une attitude vicieuse en abduction est plus gênante. Le membre en abduction entraîne le bassin et abaisse l'épine iliaque. Le membre opposé (sain) paraît alors trop long et on est obligé de mettre les deux membres inférieurs en abduction symétrique pour équilibrer le bassin ;
- une attitude vicieuse en adduction n'est évaluable que couché. Il est possible de donner au membre mobile la même position que celle du membre plus ou moins enraidi en traçant une perpendiculaire à l'axe des épines iliaques et en donnant aux deux membres une position symétrique par rapport à cette perpendiculaire.

Facteurs aggravant des inégalités de longueur des membres inférieurs

Les courbures et les désaxations osseuses, les attitudes vicieuses et les raideurs articulaires ainsi que les séquelles

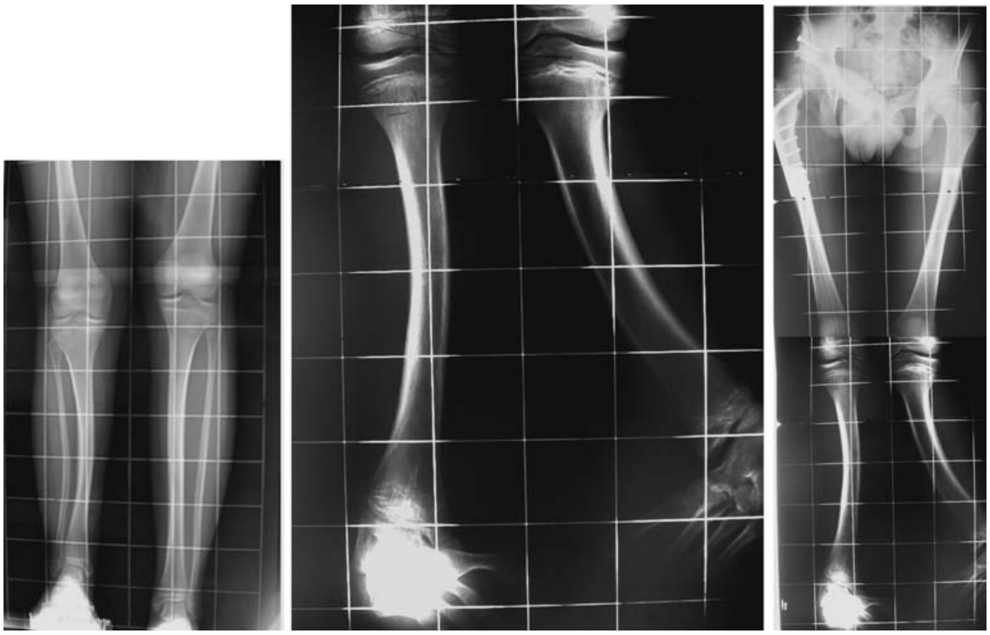

Figure 14. Inégalité de longueur des membres inférieurs congénitale avec courbure tibiale compliquant le pronostic et le traitement.

chirurgicales préexistantes sont toujours des facteurs de difficultés supplémentaires dans le diagnostic, l'évaluation et le traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs (Fig. 14). Il ne faut pas oublier, non plus, les lésions des parties molles avec rétraction tendineuse, les anomalies ou agénésies ligamentaires notamment des ligaments croisés du genou ainsi que les lésions des articulations sus- ou sous-jacentes : hanche (pseudarthrose du col), genou (luxation fémoropatellaire), cheville (tibiotarsienne, glénoïde) et pied (synostose du tarse postérieur) par exemple.

■ Examen d'une inégalité de longueur des membres inférieurs

Les circonstances d'examen sont différentes selon qu'il s'agit d'un nouveau-né, d'un enfant âgé de 1 à 5 ans ou d'un enfant en période pubertaire. Chaque cas est susceptible de déclencher des investigations spécifiques. Une inégalité de longueur modérée dite le plus souvent idiopathique (inférieure à 2 cm) est fréquente en pratique quotidienne mais reste un diagnostic d'élimination.

Période néonatale

Une malformation doit être d'emblée évoquée : fémur, péroné ou tibia malformés. L'inégalité est quelquefois impressionnante. Le premier réflexe est de rechercher d'autres malformations associées : examen du membre inférieur controlatéral, examen des membres supérieurs avec fréquence non négligeable de malformations des mains. Il faut également rechercher des malformations non visibles : malformations urinaires, génitales, cardiaques. Un inventaire échographique aussi complet que possible est nécessaire. Les premières radiographies ont souvent tendance à sous-estimer la malformation, le squelette étant en partie cartilagineux. La malformation peut être cependant très discrète : fémur court congénital, tibia court congénital, péroné court congénital. L'attention peut être attirée par une malformation du pied (absence d'un rayon externe, pied à quatre orteils, etc.), ou par un aspect soufflé de la racine de la cuisse, évoquant une malformation fémorale. Au moindre doute, un bilan radiographique s'impose. Une fois identifiée la malformation du membre inférieur, il faut évoquer les conséquences de cette malformation à court, moyen et long terme et faire un pronostic d'inégalité de longueur des membres inférieurs.

Entre 1 à 5 ans

Pour une inégalité qui se démasque progressivement, les causes sont diverses. Par exemple : hémihypertrophie corporelle où l'inégalité se confirme au membre supérieur, à la face ou à la fesse. Une échographie rénale est indispensable. On peut évoquer une neurofibromatose avec des taches café au lait cutanées qui sont un élément du diagnostic. Mais celles-ci ne sont pas toujours présentes ou parfois sont très discrètes. Il faut savoir les rechercher et les compter. L'examen attentif des parents peut être utile. Dans certains cas il faut savoir dépasser le problème de l'inégalité de longueur pour envisager la maladie dans son ensemble et demander d'autres investigations, comme un examen ophtalmologique (le gliome du chiasma étant fréquent dans la neurofibromatose). D'autres causes sont possibles : une poliomyélite ou une infection virale paralysante constatée pendant les premiers mois de la vie et déjà oubliée, une arthrite néonatale passée inaperçue chez un enfant hospitalisé pendant les premiers jours de la vie dans un service de réanimation, un dysraphisme spinal : le pied est plus petit, le mollet est gracile, avec anomalie cutanée dans la région lombaire sus-fessière. Au moindre doute, un examen par résonance magnétique nucléaire de la moelle doit être envisagé.

Autour de la puberté

La plupart du temps l'enfant est vu aux alentours de la puberté, à l'occasion d'un traumatisme de la petite enfance passé inaperçu, à la suite d'une fracture d'un cartilage de croissance ou d'une fracture diaphysaire du tibia ou du péroné ayant entraîné un raccourcissement, après une réduction approximative ou au contraire un hyperallongement après une ostéosynthèse agressive (mise en place d'une plaque diaphysaire entraînant un allongement par effet Trueta).

Examen clinique, méthode des cales (Fig. 15)

Sur le plan clinique, la meilleure façon de mesurer une inégalité est de mettre l'enfant en position debout et de compenser l'inégalité par des planchettes en bois (Fig. 15A) centimétriques afin d'horizontaliser le bassin, en prenant pour référence les apophyses iliaques postérieures et les fossettes de la région lombaire (Fig. 15B) ainsi que les crêtes iliaques. Cette méthode, en apparence grossière, est très pratique en consultation et relativement fidèle. Elle nous paraît beaucoup plus fiable que la méthode du centimètre avec une mesure du membre inférieur qui va de l'épine iliaque antérosupérieure, à la malléole interne, toujours source d'erreurs. L'examen doit également

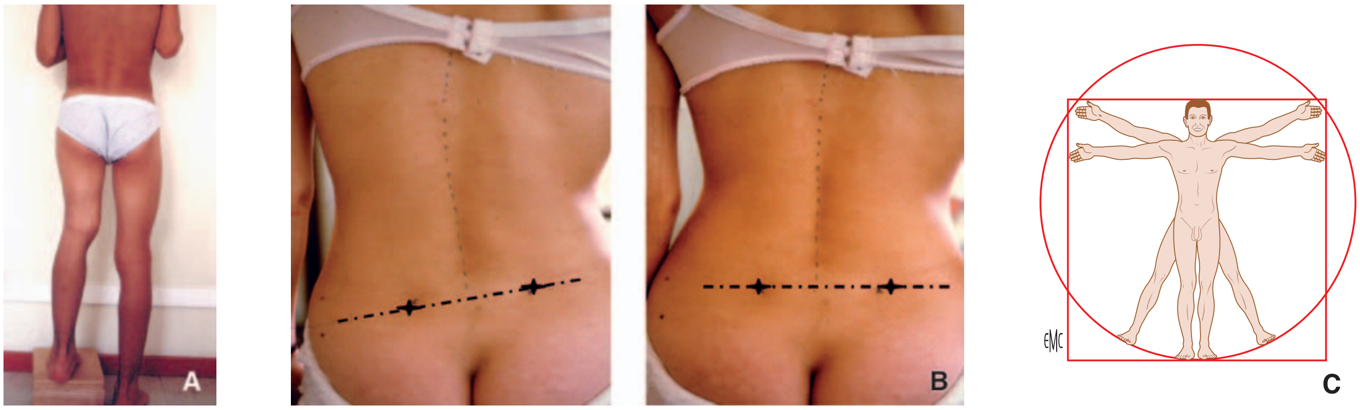

Figure 15. Mesure clinique d'une inégalité de longueur des membres inférieurs.
A. Méthode des planchettes ou des cales.
B. Il faut rééquilibrer le bassin.
C. L'amplitude des deux membres supérieurs est égale à la taille globale selon Léonard De Vinci.

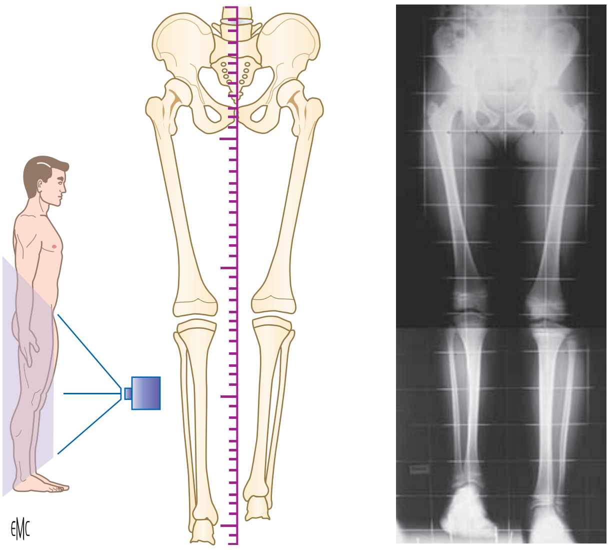

Figure 16. Examen radiologique d'une inégalité de longueur des membres inférieurs. Radiométrie des deux membres inférieurs en totalité de face avec réglette ou mesure.

s'attacher à apprécier outre la taille debout, la taille assise et le segment inférieur. Il faut mesurer le segment tibial, le segment fémoral, rechercher un décalage des genoux, apprécier la circonférence du membre à mi-cuisse et à mi-tibia. Les attitudes vicieuses du membre inférieur sont souvent source d'erreurs : flessum du genou, flessum de hanche, pied équin. Une mesure avec ruban métrique segment par segment peut être utile dans ces cas. Il peut exister une inégalité de longueur qui siège également au pied : il faut en tenir compte au cours de l'évaluation clinique et radiographique (pied bot varus équin par exemple). Enfin, il ne faut pas oublier d'examiner l'envergure des membres supérieurs qui généralement doit être égale à la taille debout (cf. Léonard de Vinci) (Fig. 15C).

Bilan radiographique (Fig. 16)

Les radiographies doivent être réalisées sur des clichés avec règles graduées radio-opaques avec visualisation de la totalité des membres inférieurs en positions, de face, debout ou couchée si l'enfant est trop petit et si possible avec compensation en position debout. Les articulations des hanches des genoux et des chevilles doivent être parfaitement visibles. L'agrandissement doit être connu, en sachant que les radiographies actuelles sur de petits clichés numérisés sont une difficulté et une source d'erreur dans l'évaluation d'une inégalité de longueur des membres inférieurs. Ce bilan radiologique des membres inférieurs et parfois des membres supérieurs doit être couplé au bilan étiologique et à l'évaluation de l'âge osseux. Avant 10 ans,

Figure 17. Âge osseux calculé sur la radiographie de la main et du poignet gauches de face.

main et poignet gauches de face [8, 16, 26] (Fig. 17), après 10 ans, coude gauche face et profil [17] (Fig. 5B) mais aussi nouvelle méthode de Sempé (Maturos) (Fig. 18). Les points de repère pour mesurer l'inégalité de longueur des membres inférieurs sur la radiométrie des membres inférieurs doivent être toujours les mêmes : pôle supérieur de la tête fémorale, pôle inférieur du condyle fémoral interne pour le fémur, plafond de la mortaise tibiopéronière pour le tibia.

Il ne faut jamais oublier d'apprécier également la hauteur de l'arrière-pied qui peut jouer un rôle déterminant dans l'inégalité. La mesure par scanner du membre inférieur semble être plus précise et moins coûteuse. Évidemment, après le premier examen, celui-ci doit être répété chaque 6 mois, sur le plan clinique au moins. Il n'est pas toujours nécessaire de répéter les radiographies chaque 6 mois quand on a pu cerner le diagnostic et déterminer réellement la cause de l'inégalité de longueur des membres inférieurs (congénitale par exemple). Néanmoins, un cliché par an semble un minimum. Les articulations des hanches, des genoux et des chevilles doivent être parfaitement visibles sur ceux-ci.

Filles ♀					
Cotes	Ans ; mois	%	Cotes	Ans ; mois	%
20,0	9 ; 03	40	35,5	11 ; 05	71
20,5	9 ; 05	41	36,0	11 ; 05	72
21,0	9 ; 06	42	36,5	11 ; 06	73
21,5	9 ; 07	43	37,0	11 ; 06	74
22,0	9 ; 08	44	37,5	11 ; 07	75
22,5	9 ; 09	45	38,0	11 ; 08	76
23,0	9 ; 10	46	38,5	11 ; 09	77
23,5	9 ; 11	47	39,0	11 ; 10	78
24,0	10 ; 01	48	39,5	11 ; 11	79
24,5	10 ; 01	49	40,0	11 ; 11	80
25,0	10 ; 02	50	40,5	12 ; 00	81
25,5	10 ; 03	51	41,0	12 ; 01	82
26,0	10 ; 03	52	41,5	12 ; 02	83
26,5	10 ; 04	53	42,0	12 ; 03	84
27,0	10 ; 05	54	42,5	12 ; 04	85
27,5	10 ; 06	55	43,0	12 ; 05	86
28,0	10 ; 07	56	43,5	12 ; 06	87
28,5	10 ; 07	57	44,0	12 ; 06	88
29,0	10 ; 08	58	44,5	12 ; 08	89
29,5	10 ; 09	59	45,0	12 ; 09	90
30,0	10 ; 09	60	45,5	12 ; 10	91
30,5	10 ; 10	61	46,0	12 ; 11	92
31,0	10 ; 11	62	46,5	13 ; 01	93
31,5	11 ; 00	63	47,0	13 ; 02	94
32,0	11 ; 00	64	47,5	13 ; 04	95
32,5	11 ; 01	65	48,0	13 ; 06	96
33,0	11 ; 02	66	48,5	13 ; 09	97
33,5	11 ; 02	67	49,0	14 ; 00	98
34,0	11 ; 03	68	49,5	14 ; 03	99
34,5	11 ; 04	69	50,0	15 ; 06	100
35,0	11 ; 04	70			

Garçons ♂					
Cotes	Ans ; mois	%	Cotes	Ans ; mois	%
20,0	10 ; 09	40	35,5	13 ; 06	71
20,5	10 ; 11	41	36,0	13 ; 07	72
21,0	11 ; 00	42	36,5	13 ; 07	73
21,5	11 ; 02	43	37,0	13 ; 08	74
22,0	11 ; 04	44	37,5	13 ; 08	75
22,5	11 ; 05	45	38,0	13 ; 09	76
23,0	11 ; 07	46	38,5	13 ; 10	77
23,5	11 ; 08	47	39,0	13 ; 10	78
24,0	11 ; 09	48	39,5	13 ; 11	79
24,5	11 ; 11	49	40,0	13 ; 11	80
25,0	12 ; 00	50	40,5	14 ; 00	81
25,5	12 ; 01	51	41,0	14 ; 01	82
26,0	12 ; 02	52	41,5	14 ; 01	83
26,5	12 ; 04	53	42,0	14 ; 02	84
27,0	12 ; 05	54	42,5	14 ; 03	85
27,5	12 ; 06	55	43,0	14 ; 03	86
28,0	12 ; 07	56	43,5	14 ; 04	87
28,5	12 ; 08	57	44,0	14 ; 05	88
29,0	12 ; 09	58	44,5	14 ; 06	89
29,5	12 ; 10	59	45,0	14 ; 07	90
30,0	12 ; 11	60	45,5	14 ; 08	91
30,5	12 ; 11	61	46,0	14 ; 09	92
31,0	13 ; 00	62	46,5	14 ; 10	93
31,5	13 ; 01	63	47,0	14 ; 11	94
32,0	13 ; 02	64	47,5	15 ; 00	95
32,5	13 ; 02	65	48,0	15 ; 02	96
33,0	13 ; 03	66	48,5	15 ; 04	97
33,5	13 ; 04	67	49,0	15 ; 07	98
34,0	13 ; 04	68	49,5	16 ; 00	99
34,5	13 ; 05	69	50,0	18 ; 00	100
35,0	13 ; 05	70			

A

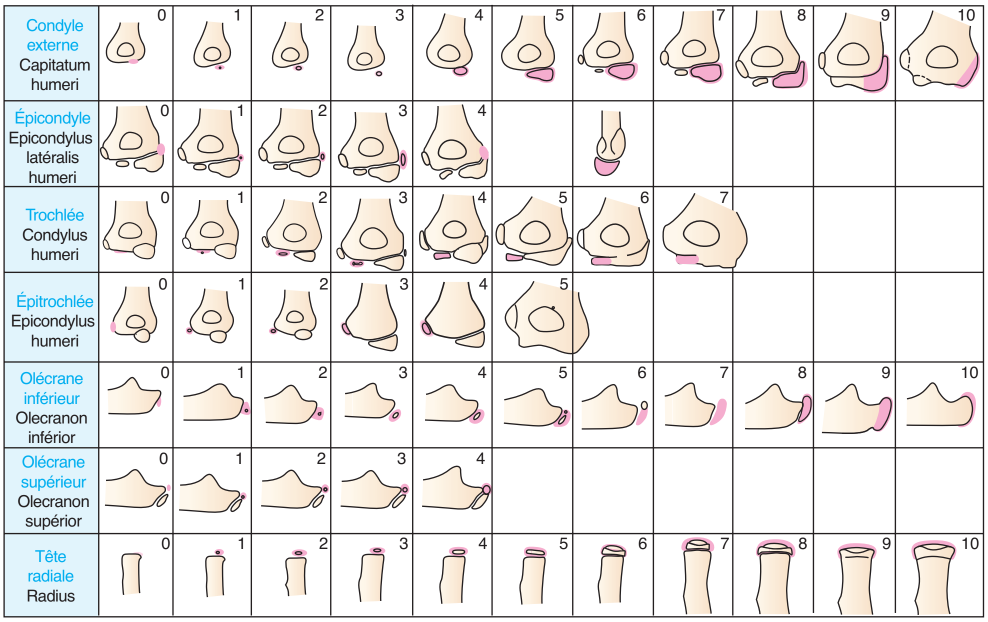

B

Figure 18. Méthode de Sempé-Maturos, d'après [26].
A. Accroissements et maturation squelettiques du coude. Le chiffre 0,5 intermédiaire est attribué quand on hésite entre deux valeurs.
B. Schémas des degrés de maturation des apophyses et des épiphyses du coude (Parisiensa Nomina Anatomica, PNA). Les indicateurs ne sont pas obligatoirement synchronisés. Il faut lire le tableau uniquement horizontalement.

Éléments de la prévision

Principes fondamentaux

Les prévisions passent par quelques principes fondamentaux. Il ne faut pas se laisser emprisonner par les chiffres, il faut s'extraire de la notion d'âge chronologique et se baser sur l'âge osseux en sachant :

- que l'âge osseux lui-même est une mesure conventionnelle ;
- que l'âge osseux est d'évaluation difficile entre 5 et 10 ans ;
- qu'entre 10 et 13 chez la fille, 11 et 15 ans chez le garçon, il faut savoir combiner l'âge osseux de la main et celui du coude en faisant une moyenne ;
- qu'il faut savoir confronter l'âge osseux suivant Greulich et Pyle [16] et suivant Sempé mais aussi selon Sauvegrain pour

diminuer les causes d'erreurs en appréciant soi-même cet âge osseux et ne pas toujours se fier à l'appréciation du radiologue.

Les âges osseux doivent être répétés au moins tous les ans avant 10 ans puis tous les 6 mois. L'âge osseux doit être confronté à l'âge statural ou civil, à l'âge pubertaire, au développement des poils pubiens, des poils axillaires et au développement des seins. L'apparition des règles peut être un point de repère chez la fille : quand elles s'installent à 13 ans 6 mois d'âge osseux, la croissance des membres inférieurs est pratiquement terminée.

Les diagrammes ne représentent que des moyennes, ils restent très approximatifs. Ils sont certes précieux mais les causes d'erreurs sont possibles et souvent limitées, ils sont néanmoins indispensables à l'évaluation et au pronostic de l'inégalité de longueur des membres inférieurs.

Les causes d'erreurs sont multiples sur la mesure de l'âge osseux, à 6 mois près pour celle de Greulych et Pyle [16] (une erreur de 6 mois peut induire une erreur de 2 cm sur l'inégalité de longueur des membres inférieurs entre 10 et 12 ans), la mesure de la taille debout, de la taille assise, du segment inférieur de la télémétrie. C'est en multipliant les indicateurs et en multipliant les mensurations que les causes d'erreurs diminuent. Cela peut parfois nécessiter une consultation multidisciplinaire.

Enfin, il faut se méfier d'une cause d'erreur fréquente surtout en début de pratique : la confusion entre l'âge osseux et l'âge civil, d'autant que certaines courbes font référence à l'un ou à l'autre.

Vitesses de croissance annuelle

Il faut en tenir compte et comparer toutes les courbes. Ces principes sont exposés en dix recommandations par Dimeglio [14] :

- établir la courbe de taille ;
- établir les courbes de croissance de la taille assise et les courbes de croissance du segment inférieur ;
- cerner la croissance du segment inférieur ;
- procéder par étapes successives, commencer par comparer le fémur sain et le fémur pathologique ;
- comparer le tibia sain et le tibia pathologique ;
- comparer le segment fémur + tibia sain et fémur + tibia pathologique ;
- il faut cependant rester critique avec les diagrammes. Utiliser le diagramme d'Héchard et Carlioz [10] est très pratique, mais il faut savoir qu'il y a une petite marge d'erreur, et qu'il n'est utilisable qu'après l'âge de 7 ans ;
- utiliser le diagramme de Moseley [11] n'est, pour nous, utile que lors d'épiphysiodèses car il ne prend en compte que la totalité d'un segment : fémur + tibia. En réalité, il faudrait pouvoir dissocier fémur et tibia ;
- pour arrêter une prévision correctement, il faut disposer d'au moins trois télémétries et de trois âges osseux. Avoir un seul paramètre et une seule mesure peut conduire à une erreur ;
- raisonner en analytique puis faire la synthèse et reprendre toujours tous les calculs en se basant sur les pourcentages. Les chiffres de Green et Anderson donnent la croissance de l'extrémité inférieure du fémur et supérieure du tibia à partir de l'âge osseux et la croissance totale du membre à partir de l'âge chronologique civil. Les tables de Green et Anderson qui en dérivent donnent la croissance résiduelle du genou (fémur inférieur, tibia supérieur) et permettent de déterminer après 7 ans l'âge osseux de l'épiphysiodèse (Fig. 19).

Méthodes de prévision [27]

À l'aide de ces différents éléments, la prévision est effectuée soit par un calcul arithmétique (méthodes des pourcentages), soit en utilisant des courbes établies d'après les calculs de Green et Anderson [28, 29] (Fig. 19), méthode graphique d'Héchard et Carlioz [10] (Fig. 20) ou de Moseley [11] (Fig. 21). La méthode des pourcentages est utilisée avant 10 ans, les méthodes graphiques après 10 ans. Il ne faut pas oublier d'ajouter à l'inégalité des membres inférieurs définitive une éventuelle inégalité due au pied, mesurée cliniquement avec nécessité de tenir compte de l'étiologie de l'inégalité des membres inférieurs.

Par exemple, dans l'inégalité de longueur des membres inférieurs congénitale ou vasculaire, la croissance s'effectue de façon linéaire à vitesse constante mais moindre. Enfin, il est indispensable de ne pas confondre âge civil et âge osseux sur les différentes courbes, nous l'avons vu (âge civil sur les courbes de

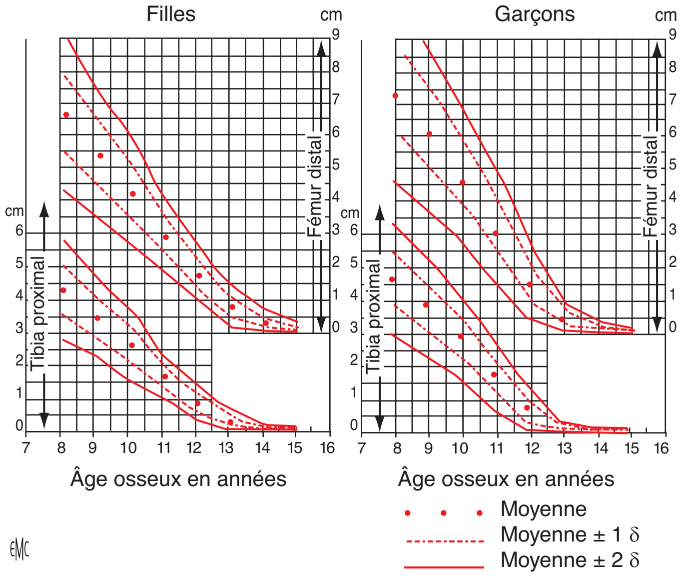

Figure 19. Croissance résiduelle du genou (épiphyse inférieure du fémur, épiphyse supérieure du tibia), selon Green et Anderson. Âge osseux d'après l'*Atlas* de Greulich et Pyle.

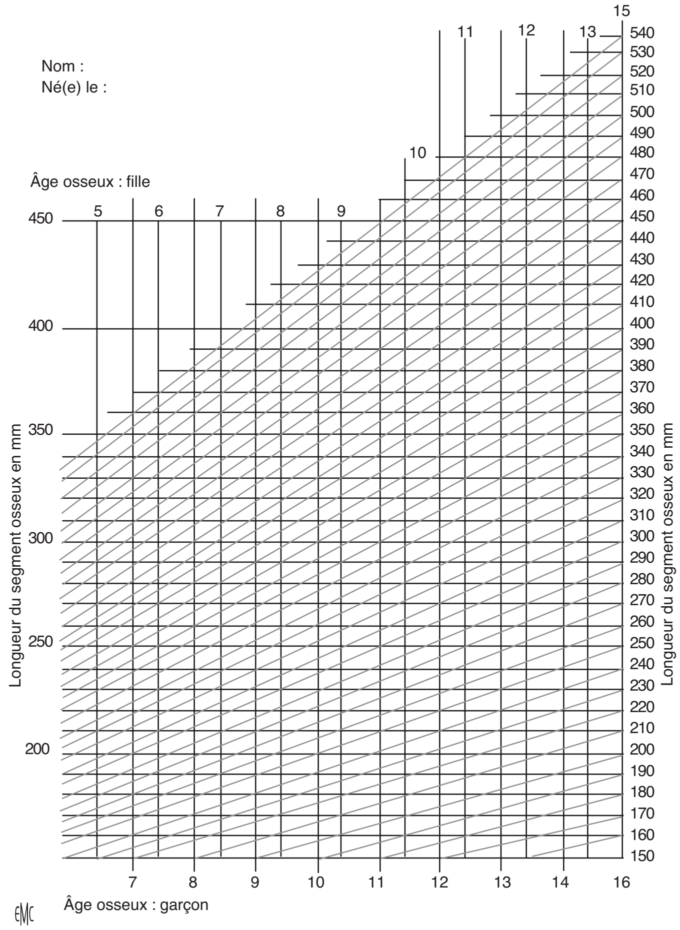

Figure 20. Diagramme d'Héchard et Carlioz. D'après les moyennes de Green et Anderson.

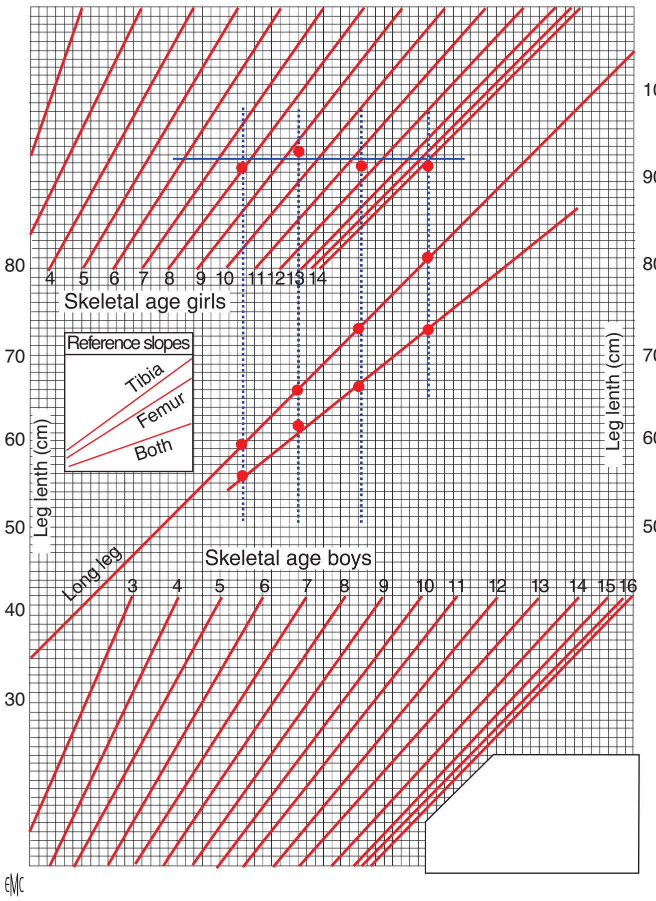

Figure 21. Graphique de Moseley. D'après [11].

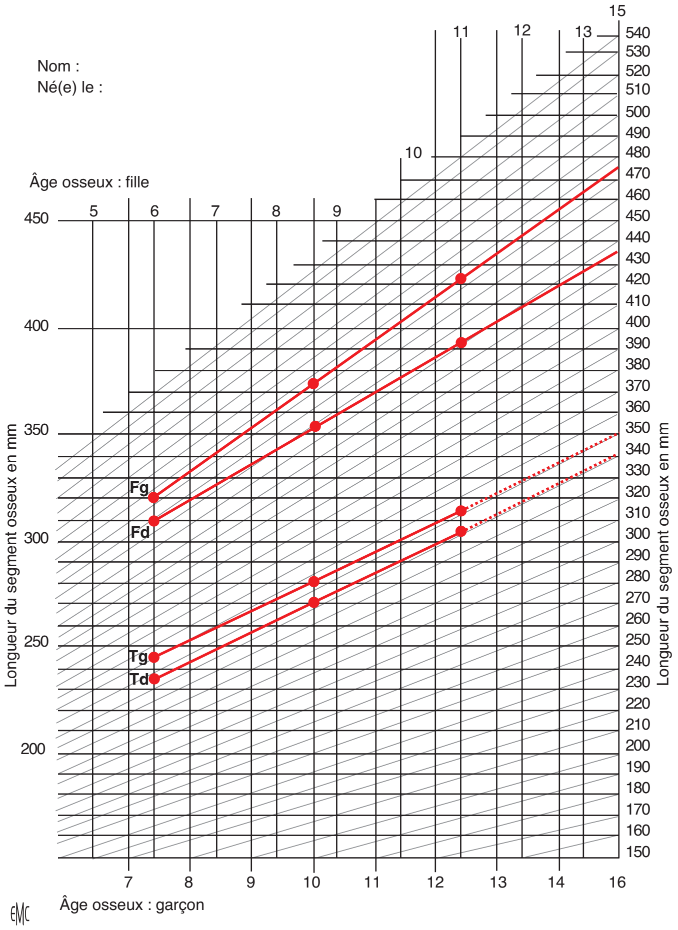

Figure 22. Exemple de méthode graphique selon Héchard et Carlioz sur une inégalité de longueur des membres inférieurs congénitale. D'après les moyennes de Green et Anderson. Fd : fémur droit ; Fg : fémur gauche ; Td : tibia droit ; Tg : tibia gauche.

Green et Anderson donnant la longueur totale du segment de membre, âge osseux sur les graphiques de Green et Anderson donnant la croissance résiduelle du genou), cause fréquente d'erreurs.

> *Point fort*
>
> Ne pas confondre l'âge osseux et l'âge civil ; en effet, certaines courbes sont faites en âge civil et d'autres courbes en âge osseux. Il est essentiel de bien vérifier l'âge sur la courbe au moment de l'établissement de celle-ci.

Les prévisions peuvent également être réalisées en prénatal, in utero par une méthode d'amplification (*multiplier* des Anglo-Saxons) des dimensions osseuses. Pour Dimeglio, à 14 semaines de vie intra-utérine, le fémur représente 3 % de la longueur finale par exemple, le coefficient de multiplication étant de 30 ; à 24 semaines, 10 % de sa longueur, le coefficient étant de 10. Il y a aussi la méthode de Paley, avec toutes les causes d'erreurs possibles.

Exemple de méthode de pourcentages

Un enfant avant 10 ans, avec une inégalité de longueur des membres inférieurs congénitale, présente une différence de longueur de 20 % sur le fémur et de 5 % sur le tibia. L'inégalité terminale est de (470 × 20)/100 pour le fémur et de (370 × 5)/100 sur le tibia, soit 9,4 cm pour le fémur et 1,65 cm pour le tibia. Les longueurs en fin de croissance, 470 pour le fémur, 370 pour le tibia, sont déterminées sur les courbes de Green et Anderson [28].

Exemple de méthode graphique (Fig. 22)

Après 10 ans, il suffit de reporter les chiffres de longueur des segments des membres et l'âge osseux sur les graphiques et d'en déduire la longueur finale des segments. Lorsque les vitesses de croissance sont différentes mais stables (inégalités de longueur des membres inférieurs congénitales), le pronostic est relativement sûr. En revanche, il n'en est pas toujours de même dans les autres étiologies, notamment inégalité de longueur des membres inférieurs d'origine infectieuse.

Examens complémentaires

Un doppler veineux et/ou artériel est parfois nécessaire devant une hypertrophie avec anomalie cutanée. Une tomoscintigraphie du cartilage de croissance est nécessaire pour évaluer un pont d'épiphysiodèse (Fig. 23). Un scanner et/ou une imagerie par résonance magnétique sont parfois nécessaires pour le diagnostic étiologique ou pour évaluer les conséquences d'une inégalité de longueur des membres inférieurs, notamment au genou ou à la hanche, surtout lorsque les segments malformatifs ne sont pas encore complètement ossifiés.

■ Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs

Dimensions actuelles du problème et ses perspectives

Pour pouvoir apprécier les dimensions actuelles du problème et de ses perspectives, il faut avoir une idée de l'évolution historique du traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs, les perspectives d'avenir étant essentiellement biologiques.

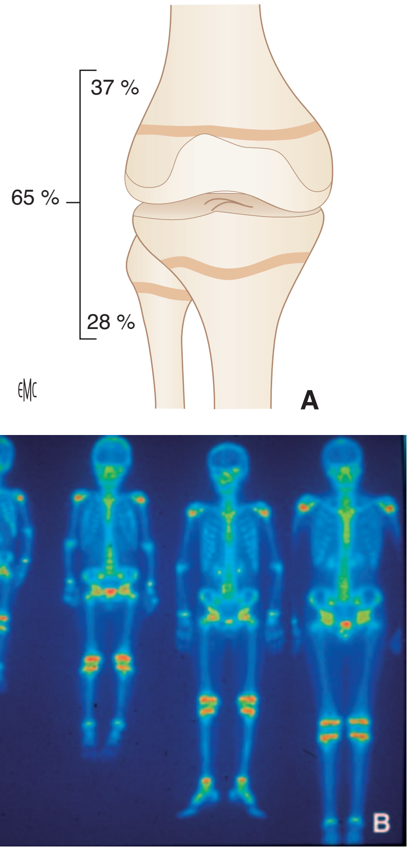

Figure 23. Examen scintigraphique des cartilages de croissance (A, B).

Traitement orthopédique des inégalités de longueur des membres inférieurs

Le traitement orthopédique des inégalités de longueur constitue souvent une alternative au traitement chirurgical, non pas comme le dit Pilliard [19] dans les petites inégalités où personne ne proposerait de chirurgie mais dès que le raccourcissement, atteint ou prévisible, est supérieur à 2 cm. Par ailleurs, ce traitement orthopédique peut également être décidé d'emblée si les prévisions permettent d'estimer une inégalité en fin de croissance au-delà de toute possibilité chirurgicale (supérieure à 20 cm) ou si l'état articulaire interdit la chirurgie d'allongement du fait d'une fragilité osseuse ou de problèmes dans les tissus mous. Ce traitement est bien évidemment une compensation qui peut se faire par orthèse environnante ou par prothèse.

Dans les petites inégalités, au-dessous de 20 mm, il est habituel de compenser par une semelle. Une talonnette introduite dans les chaussures est tolérable jusqu'à 10 ou 15 mm de hauteur ; la compensation sous le talon peut difficilement dépasser 20 mm. Au-delà, il faut surélever toute la semelle ce qui est possible jusqu'à 50 mm et peut être réalisé par un simple cordonnier. Pour les grandes inégalités (inégalités où le raccourcissement est important dès le départ ou inégalité qui va devenir importante avec le temps en attente d'un traitement chirurgical), ces deux situations nécessitent la collaboration de l'orthopédiste pédiatre et de l'appareilleur. Cet appareillage est différent suivant qu'il existe ou non une articulation du genou fonctionnelle et à un niveau correct. Lors d'un premier appareillage, la simple mise en équin du pied dans une chaussure orthopédique peut parfois être suffisante pour compenser la différence de longueur. Lorsque celle-ci ne peut plus être compensée de cette façon se pose la question du passage à une orthoprothèse (Fig. 24). Ceci peut parfois aller jusqu'à un traitement chirurgical complémentaire comme dans la technique de Van Ness avec retournement du pied par rotation de 180° ou l'amputation de type Syme.

Figure 24. Appareillage d'une inégalité de longueur des membres inférieurs congénitale avec faux pied.

Traitement chirurgical des inégalités de longueur des membres inférieurs

Interventions de stimulation de la croissance

Elles sont actuellement totalement abandonnées.

Désépiphysiodèse

La désépiphysiodèse qui consiste à réséquer le pont osseux et à le remplacer par un matériel inerte [30] pour en empêcher la récidive paraît être, lorsqu'elle est possible, le traitement le plus logique de ce type d'inégalité de longueur [31, 32]. On peut parfois s'aider de la technique de Bollini [33], le ciment acrylique étant le mode de comblement le plus souvent utilisé. Bérard et Filipe [34] ont rapporté en 1991 les résultats de 20 malades opérés selon cette technique. Ces résultats ont été jugés bons seulement 8 fois avec stabilisation de l'inégalité de longueur (correction du défaut d'axe ou absence de récidive de ce dernier). Une fois le résultat a été jugé moyen et sept cas ont été des échecs avec aggravation de l'inégalité de longueur, récidives de celle-ci et/ou du défaut d'axe (Fig. 25).

Interventions de freinage ou de raccourcissement

Épiphysiodèse

L'épiphysiodèse autour du genou est réalisée depuis 1930. C'est une intervention dont les complications sont rares. Il s'agit d'une excellente méthode de correction de l'inégalité de longueur si les calculs de prévision de l'inégalité et de la date de l'épiphysiodèse ont été correctement faits. Cette épiphysiodèse peut être temporaire selon Blount [35] ou Métaizeau [19] ou définitive selon Phemister ou Bowen et Johnson [36]. Elle peut être isolée ou associée à un ou des allongements dans le cadre des grandes inégalités de longueur des membres inférieurs avec réalisation d'un véritable plan d'égalisation.

Méthode de Blount [35] (Fig. 26)

Il s'agit de la méthode initiale ou de celle modifiée par Métaizeau [19].

Épiphysiodèse définitive selon la technique de Phemister (Fig. 27)

Phemister fut le premier en 1933 [37] à décrire, pour le traitement des inégalités de longueur, l'arrêt de croissance d'un segment de membre controlatéral par destruction de la plaque épiphysaire, Bowen en 1984 proposant, lui, de réaliser cette épiphysiodèse par destruction percutanée de la plaque épiphysaire sous contrôle d'un amplificateur de brillance.

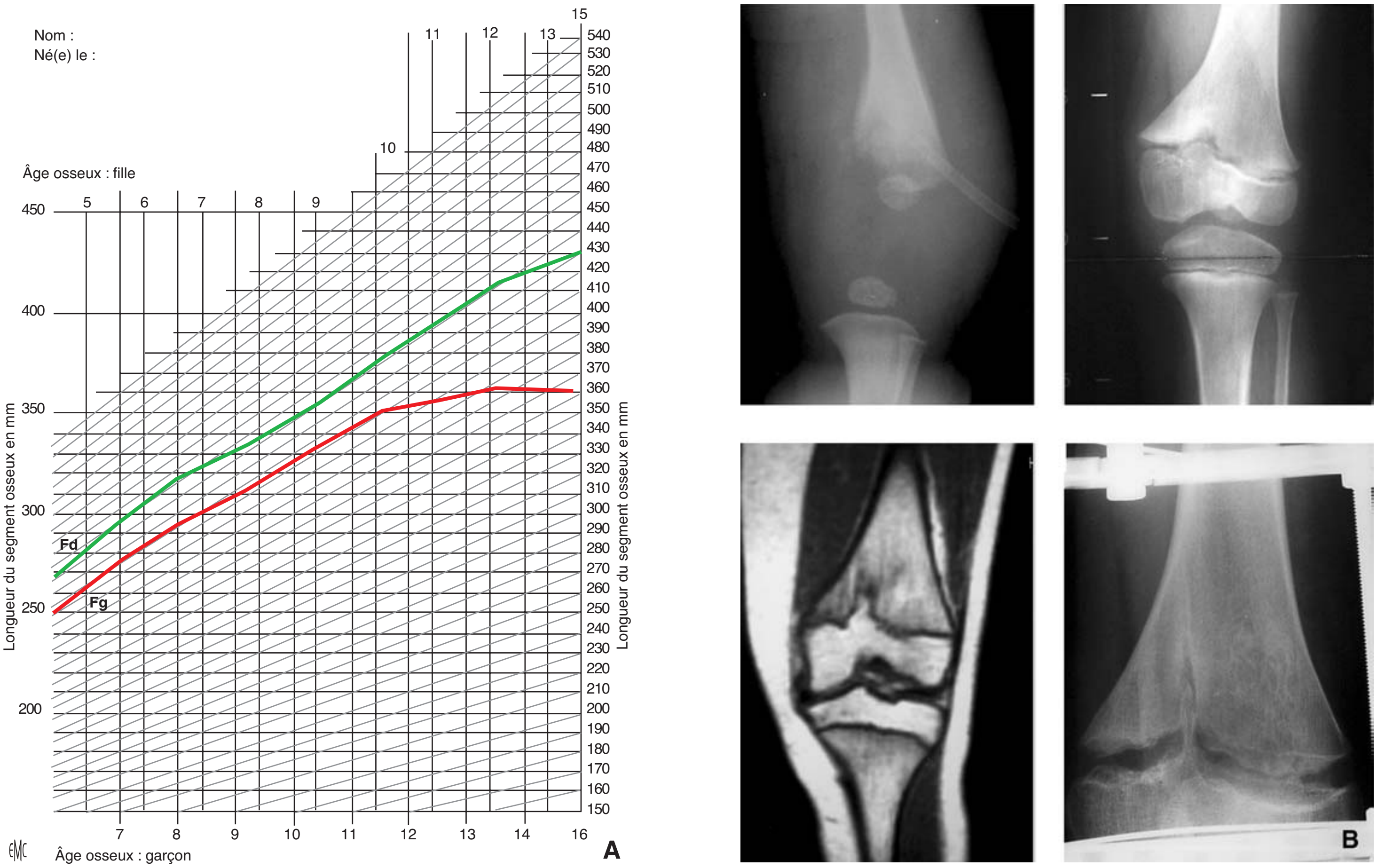

Figure 25. Épiphysiodèse postinfectieuse de l'épiphyse inférieure du fémur avec tentative de désépiphysiodèse (A, B).

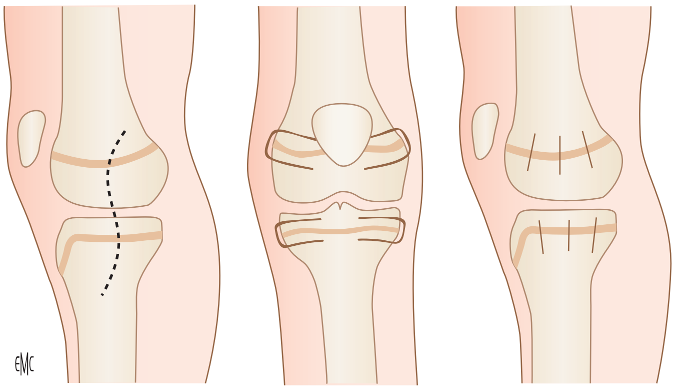

Figure 26. Épiphysiodèse. Méthode de Blount. Pointillés : incision.

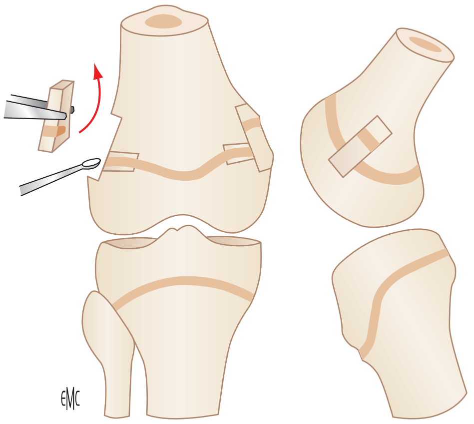

Figure 27. Épiphysiodèse. Méthode de Phemister du cartilage de croissance de l'épiphyse inférieure du genou. Le fragment est retourné de 180° avec curetage de la plaque épiphysaire.

Les résultats de cette technique ont également été rapportés par Filip et Bégue, en 1990, lors du symposium de la Sofcot [34]. Les complications immédiates à propos de 133 cas ont été rares, toujours bénignes. Le succès dans cette série est de 70 % ; 83 enfants terminent avec une inégalité inférieure à 20 mm et 29 avec une inégalité comprise entre 20 et 30 mm.

Épiphysiodèse percutanée au genou (Fig. 28)

Il s'agit d'une technique rapportée par Bowen et Johnson [36] en 1984. Les premiers résultats de cette technique ont également été rapportés par Bérard lors du symposium de la Sofcot 1990. Les complications ont été très rares. Bérard, Chotel et Craviari en 1995 [19] rapportent une série personnelle de 89 cas revus à maturation osseuse avec 48 % de très bons résultats (inégalité de longueur inférieure à 1 cm), 32 % de bons résultats (inégalité de longueur comprise entre 1 et 1,5 cm) et donc 80 % de bons et très bons résultats.

Raccourcissement du fémur (Fig. 29)

Il porte sur le membre long. Il est bien accepté par le patient lorsque l'inégalité de longueur est minime, si le raccourcissement pratiqué n'est pas supérieur à 4 ou 5 cm afin d'éviter une « culotte de cheval » chez la fille. Sur les sujets de taille suffisante, le raccourcissement doit être fémoral. Il est totalement contre-indiqué de pratiquer des raccourcissements au tibia, générateurs de troubles vasculaires. Le raccourcissement fémoral peut être soit intertrochantérien (technique de Blount-Trillat) [38], soit sous-trochantérien par clous verrouillés [39].

Il y a 40 ans, Merle d'Aubigné et Dubousset [40] proposaient une stratégie simultanée de raccourcissement du membre long et d'un allongement extemporané du membre court en utilisant la partie de l'os réséqué comme greffon sur le membre à

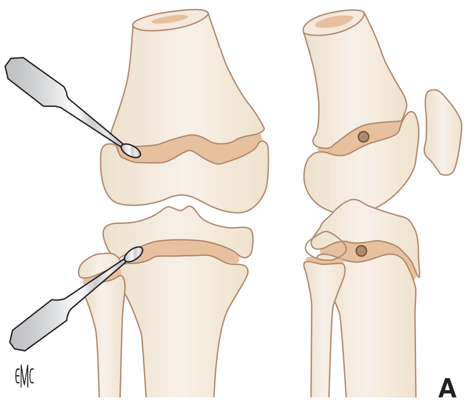

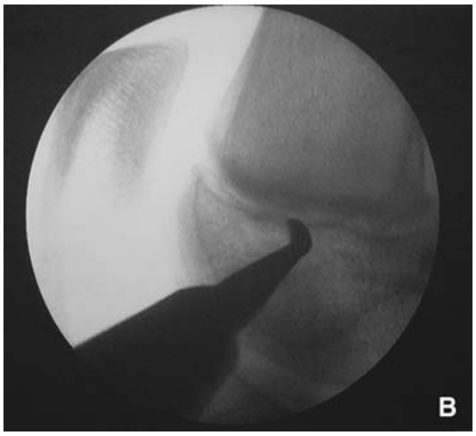

Figure 28. Épiphysiodèse. Technique de Bowen. Curetage de la plaque épiphysaire en se référant à l'amplificateur de brillance (A, B).

Figure 29. Raccourcissement du fémur. Technique de Blount-Trillat.

allonger. Cette méthode permettait de gagner 6 cm d'inégalité. Les applications sont rares à cause des retards de consolidation, la pseudarthrose est exceptionnelle.

Technique de Blount-Trillat (Figure 29). Il s'agit d'une ostéotomie en « chevron » de l'extrémité supérieure du fémur avec une plaque fémorale moulée, le petit trochanter a toujours été conservé pour la bonne fonction du psoas. Nous avons rapporté, en 1996, au GEOP, durant la Sofcot [38], une série de 20 patients opérés selon cette technique. Le délai moyen de remise à l'appui a été de 89 jours et le délai de consolidation de 114 jours avec une morbidité chirurgicale faible si on la compare à celle des allongements. Le résultat cosmétique est excellent à condition de ne pas dépasser 5 cm. Tous les sujets ont eu un excellent résultat, hormis trois retards de consolidation n'ayant pas nécessité de réintervention, et une complication septique.

Raccourcissement fémoral par clou centromédullaire et raccourcissement extemporané sous-trochantérien. Les résultats de cette technique ont également été rapportés par Bejui, Fessy et al. [39] en 1994 à propos de 16 patients ; la consolidation clinique a été obtenue entre 2 et 6 mois et la consolidation radiologique entre 2,5 et 4 mois.

Allongement de membres

Presque toutes les techniques d'allongement pratiquées chez l'enfant, hormis la « chondrodiatasi » ou allongement dans le cartilage de croissance par épiphysiolyse peuvent être utilisées chez l'adulte. Chez les adolescents et les adultes jeunes, les techniques d'allongement répondent aux mêmes indications avec une limite supérieure que nous nous sommes fixée à 40 ans.

Allongement extemporané

Ces techniques ne sont plus beaucoup utilisées, qu'il s'agisse de la technique de Cauchoix et Morel au fémur avec ostéosynthèse par plaque ou de la technique d'allongement sur clou de Merle d'Aubigné et Dubousset modifiée secondairement par Kempf et Grosse.

Techniques modernes et résultats

Wagner [41, 42]. Ce n'est vraiment que dans la seconde moitié du XX^{e} siècle que cette chirurgie a pris un nouvel essor, notamment après la publication de Wagner, en 1971 [41] (Fig. 30). C'est la première technique que nous avons utilisée [43, 44] avec d'autres auteurs. Nous rappelons que cette technique nécessite dans un premier temps l'utilisation d'un fixateur externe (appareil de Wagner) avec section transversale de l'os et dans une deuxième temps, une fois l'allongement réalisé, une ostéosynthèse par plaque avec greffe le plus souvent (Fig. 30).

Résultats de la technique de Wagner (symposium Sofcot 1990) [34]. Pour un allongement moyen de 5 cm (55,1 mm sur le fémur et 45,9 mm sur le tibia), la consolidation a été obtenue en moyenne en 4 mois, soit un indice de consolidation de 26 j/cm. Les complications rencontrées étant assez nombreuses, globalement un peu plus d'un sujet sur deux :

- 53,6 % étant en catégorie I (60,3 % pour le fémur, 37,5 % pour le tibia) ;
- 38,4 % en catégorie II ;
- 7,9 % en catégorie III.

L'inconvénient majeur de cette technique est le taux de complications infectieuses (22,5 %) dont près de 10 % étaient profondes dans l'analyse multicentrique de la Sofcot en 1990.

Ilizarov [45-47]. Les travaux d'Ilizarov (Fig. 31) ont été commencés en Sibérie dans les années 1950 et sa technique d'allongement n'a été publiée qu'en 1971 et connue en France qu'en 1984. En effet, Ilizarov n'introduisait pas seulement un nouvel appareil d'allongement, dérivé d'ailleurs d'un système de fixation antérieurement décrit par Witmoser et utilisé également par Monticelli et Spinelli [48] en Italie et Wasserstein en Allemagne (1963) mais une nouvelle conception biologique des allongements : la régénération osseuse en tension et en distraction dont il montrait également les possibilités après la fin de la croissance y compris chez l'adulte. Sa technique est réalisée en plusieurs temps : pose du fixateur externe circulaire et corticotomie chirurgicale, après 8 jours d'allongement progressif (1 mm/j). Une fois l'allongement réalisé après corticalisation spontanée du régénérat, sa solidité est évaluée cliniquement, radiographiquement (trois corticales continues) et échographiquement et l'appareil est enlevé.

Résultats de la méthode d'Ilizarov.

- Allongement tibial [40]. En 1992, nous avions revu nos 40 premiers allongements tibiaux pratiqués selon la technique d'Ilizarov. Pour un allongement moyen de 7,1 cm (2 à 14 cm), l'index de consolidation moyen a été de 67 jours, ramené à 53 jours chez nos derniers opérés, suivi par échographie. Les complications sont relativement nombreuses. Néanmoins, dans les inégalités de longueur des membres

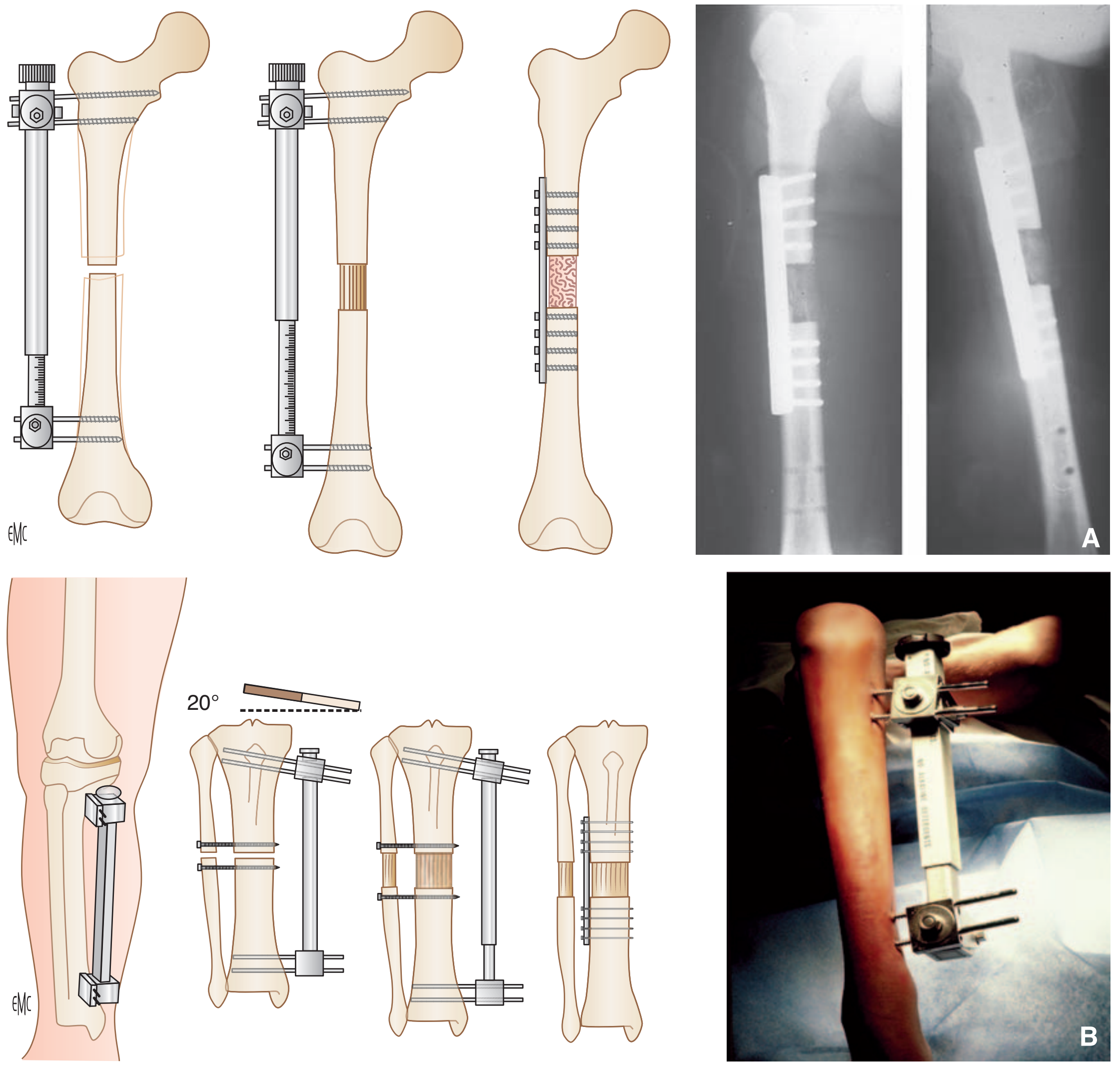

Figure 30. Allongement. Technique de Wagner.
A. Technique d'allongement fémoral.
B. Technique d'allongement tibial.

inférieurs, 42,1 % des sujets sont en catégorie I, 47,4 % en catégorie II et 10,5 % en catégorie III. Dans les allongements tibiaux pour petite taille, aucun sujet n'a présenté de complications graves laissant des séquelles ; près d'un sujet sur deux ne présentant aucune complication à la fin de l'allongement (45,5 % de sujets de catégorie I et 54,5 % des sujets étant en catégorie II). Ces chiffres sont à peu près identiques, hormis l'index de consolidation à 42 j/cm, à ceux rapportés lors de l'analyse multicentrique de la Sofcot (1990) par Damsin [34].

- Allongement fémoral. Pour notre part, nous avons toujours évité de réaliser cette technique, notamment dans la version originale de l'appareil, au fémur. L'analyse multicentrique de la Sofcot en 1990, rapportée par Damsin [34], a permis d'analyser 14 allongements fémoraux, le gain moyen était de 82,7 mm ; l'index de consolidation de 38,6 j/cm d'allongement ; 16 complications étaient relevées (sept mineures, huit moyennes, une grave), cinq sujets sur 14 étant classés en catégorie I. L'appareil d'allongement a été modifié par l'adjonction de fiches type Schanz afin de le rendre plus confortable. En Italie, l'école de Lecco, Cattaneo et Catagni a proposé ces modifications techniques de la méthode d'Ilizarov au fémur, mixant ainsi la fixation externe monolatérale et la fixation circulaire.

De Bastiani et Aldegheri (« callotasi »). Ces conceptions nouvelles associées à une fixation monolatérale ont ensuite été utilisées dans la technique de la callotasi développée par De Bastiani [49] et, à sa suite, par Aldegheri [50]. La technique de la callotasi (Fig. 32) a notre préférence pour l'allongement fémoral. Une modification de leur appareil tibial Orthofix® a été proposée par Pouliquen (appareil type T de Garches®) [40] pour l'allongement tibial. Après mise en place du fixateur externe et ostéotomie à la mèche et aux ciseaux, le délai d'attente avant l'allongement progressif (1 mm/j) est de 10 jours. Après l'allongement, une dynamisation du montage est réalisée pour accélérer la solidité du régénérat.

Résultats techniques de la callotasi.

- Allongement fémoral. Pour Aldegheri [51], à propos de 160 allongements fémoraux (60 pour inégalités de longueur des membres inférieurs et 100 pour petite taille), les résultats sont les suivants. L'allongement moyen était de 8 cm et l'index de consolidation de 36 j/cm. Les complications rencontrées ont été au nombre de 15 % dont 1 % de séquelles (pour les inégalités de longueur des membres inférieurs) et de 35 % dans les petites tailles dont 2 % de séquelles.
- Allongement tibial. À la Sofcot en 1990, Pouliquen [34] a rapporté les résultats de 47 allongements tibiaux, 42 étant réalisés avec l'appareil type T de Garches®. L'allongement moyen était de 49 mm et l'index de consolidation de 43 j/cm. Il a surtout rapporté neuf complications osseuses et une seule complication grave. Ces chiffres ont été confirmés, en 1994, dans une publication du même auteur [32], portant sur 57 allongements réalisés sur 47 enfants (12 allongements ayant été pratiqués après 16 ans) dont 42 avec l'appareil Orthofix T Garches®. L'allongement moyen était de 52,3 mm, aucune complication sévère n'étant à déplorer ; neuf déviations en valgus, complication classique dans l'allongement tibial, ont pu, 7 fois, être corrigées durant la distraction en utilisant le correcteur d'obliquité O F Garches® ; 54,7 % des allongements étaient en catégorie I et 45,3 % en catégorie II, l'utilisation de la dynamisation par anneau de Silastic® type

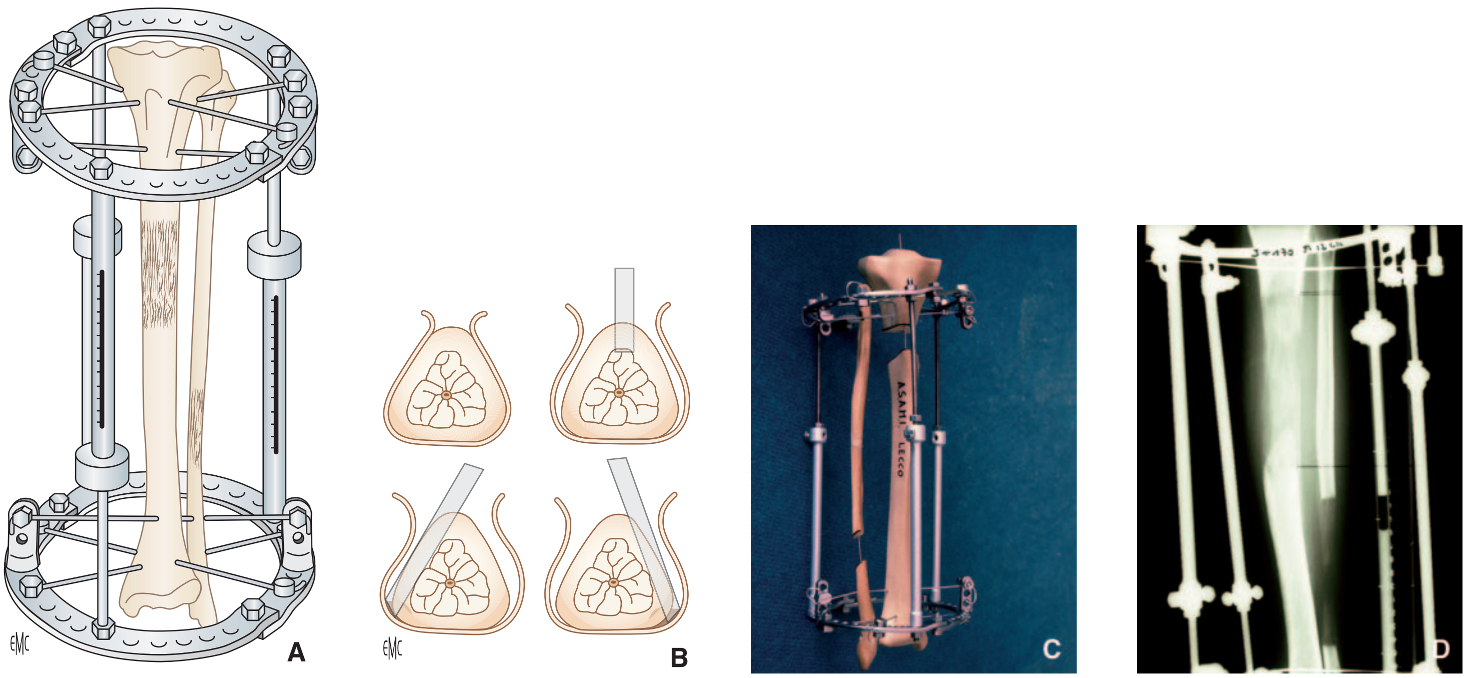

Figure 31. Allongement tibial selon la technique d'Ilizarov.
A. Technique.
B. Technique de la corticotomie respectant le périoste.
C. Montage sur os sec.
D. Allongement de 12 cm.

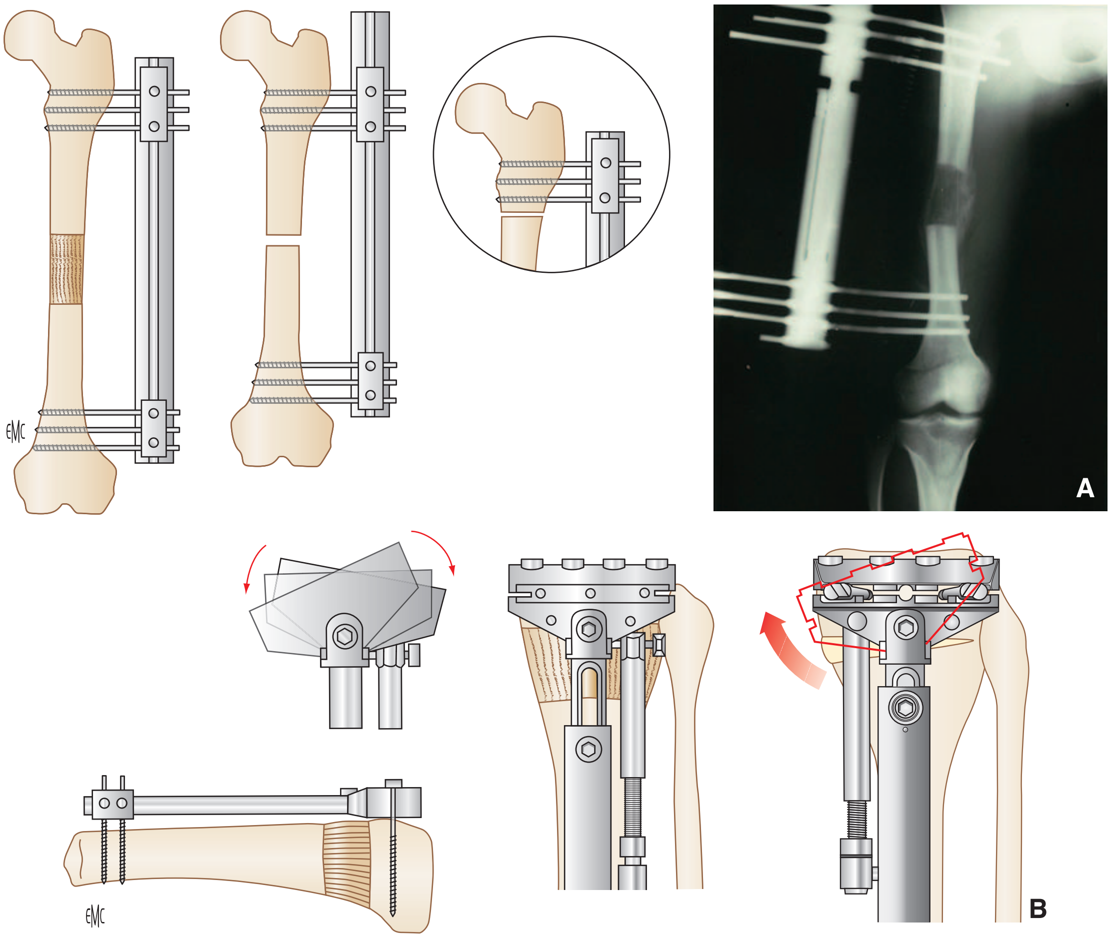

Figure 32. Allongement. Technique de la callotasi.
A. Allongement fémoral.
B. Allongement tibial avec le T de Garches®.

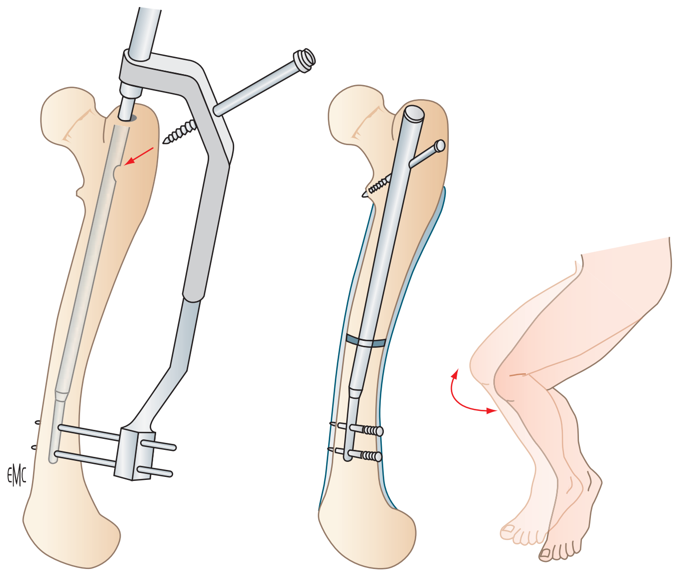

Figure 33. Technique d'allongement fémoral avec clou Albizzia®.

Dyne O. Ring® ayant permis de ramener l'index de consolidation de 40 à 35 jours.

Allongements progressifs par clou centromédullaire d'allongement. Toutes ces techniques d'allongement utilisaient, jusqu'à une période récente, uniquement la fixation externe. Aux États-Unis, Paley [52] montrait, en 1994, que l'on pouvait associer méthode d'Ilizarov ou callotasi à une fixation interne par clou centromédullaire. Quelques auteurs s'étaient essayés à faire des allongements sur clous, comme Zucco en 1936, mais ces clous étaient, soit associés à un fixateur externe (Bost et Larsen, en 1956, introduisant en outre le concept du manchon periosté ; Salimeia en 1959 ; Bickel en 1964 ; Riccio en 1965), soit isolés (Bliskunov, en Union Soviétique, 1983 ; Judet en France, 1969 et Barnes aux États-Unis). Mais tous ces systèmes étaient, jusqu'à présent, peu fiables, nécessitant parfois des réinterventions multiples pouvant entraîner de lourdes infections.

Clou Albizzia®. Depuis plus de 10 ans, cette possibilité d'allongement sur clou centromédullaire s'est concrétisée, permettant à la fois un allongement progressif sans ouverture itérative du foyer d'allongement et une régénération osseuse en distraction égale à celle observée par fixation externe (travaux français de Grammont, Guichet, Trouilloud et Caton, 1989-1994) [53]. Cette technique (Fig. 33) commence à subir l'épreuve du temps et nous pensons qu'elle a encore amélioré le confort des patients opérés, supprimant tout encombrement et tous soins de fiches. Enfin, nous l'avons vu aux États-Unis, un clou de conception identique au clou Albizzia® a été développé (clou ISKD). Lors de l'intervention réalisée sur table orthopédique ou en décubitus latéral, le fémur est préparé comme pour un enclouage à foyer fermé. Une corticotomie à la scie endomédullaire est réalisée sans ouverture du foyer, le clou étant ensuite introduit et verrouillé à ses deux extrémités.

Après une période de latence de 8 à 10 jours, l'allongement progressif est réalisé (1 mm/j) par des mouvements de rotation du membre inférieur réalisés par le patient ou le chirurgien. Une fois la consolidation du régénérat obtenue, le clou est déverrouillé puis plus tardivement ôté. Nous utilisons surtout la technique d'allongement fémoral. Pour l'allongement tibial, une fois sur deux, il a été nécessaire d'y adjoindre une greffe entre le troisième et le sixième mois.

Résultats du clou Albizzia®. Sur les 40 premiers clous d'allongement progressif type Albizzia®, posés en France, 37 ont pu être analysés à 14 mois en moyenne en 1990 [34]. L'âge moyen des opérés était de 20,5 ans 1/2, l'allongement moyen de 45,86 mm, l'index de consolidation moyen de 30,87 j/cm d'allongement ; 72 % des allongements ont été réalisés à foyer fermé strict avec une scie endomédullaire, ceci expliquant probablement l'excellent indice de consolidation. Globalement, 17 complications ont été rencontrées, 63 % des sujets étant en catégorie I, 32 % en catégorie II et 5 % en catégorie III.

Allongements mixtes (clou + fixation externe). Allongement du fémur par fixation externe et enclouage centromédullaire. Cette technique a été proposée par Paley à Baltimore, 1994 [52]. Elle a pour but d'éviter des problèmes quant à la solidité du régénérat osseux qui, par sa plicature, peut entraîner un raccourcissement et/ou un cal vicieux.

> ## « Point fort
>
> Les perspectives d'avenir, dans le domaine des allongements, permettent d'entrevoir l'espoir d'associer aux allongements chirurgicaux des traitements complémentaires hormonaux ou d'adjonction de facteurs de croissance qui devraient permettre de raccourcir les périodes de consolidation du régénérat osseux.

Indications des allongements dans les inégalités de longueur des membres inférieurs

Théoriquement chez l'adulte ou l'adolescent en fin de croissance, l'indication d'un allongement de membre n'est posée que pour une inégalité de longueur des membres inférieurs d'au moins 4 cm. Néanmoins, entre 3 et 4 cm, surtout s'il s'agit d'une inégalité de longueur d'origine post-traumatique ou d'une inégalité de longueur chez un sujet de petite taille, une indication d'allongement peut être réalisée à partir de 3 cm de raccourcissement.

Dans les inégalités de longueur post traumatiques, notamment en fin de croissance, un allongement peut être discuté à partir de 2 cm, d'autant qu'il existe un cal vicieux. La stratégie thérapeutique est fonction du type d'inégalité, de l'importance de l'inégalité de longueur, de l'âge du sujet et de son statut social.

Indications en fonction du type d'inégalité de longueur des membres inférieurs. Égaliser un membre, c'est obtenir en fin de traitement un résultat fonctionnel satisfaisant après un contrat passé avec son patient. En effet, il ne sert à rien d'allonger un membre dont le pied est inutilisable ou de se lancer parfois dans un programme trop ambitieux. Il ne faut pas oublier que certaines malformations restent encore, pour l'instant, au-dessus de toute thérapeutique d'égalisation et peuvent être appareillées, rendant une vie tout à fait normale à ces sujets. Enfin, il faut toujours avoir à l'esprit les risques encourus et les complications inévitables rencontrées lors de l'application de ces techniques. Il est, par exemple, toujours plus facile de réaliser un allongement dans des inégalités d'origine paralytique ou post-traumatique que malformative. Cette notion de risque en fonction de l'étiologie a été bien définie par Pouliquen et Saleh [54].

> ## « Point fort
>
> Ne pas faire d'allongements si les articulations sus- et sous-jacentes ne sont pas parfaitement satisfaisantes. Si ces articulations sont instables, par exemple dysplasie de hanche pour un allongement fémoral, il faut stabiliser la hanche par une butée ou une ostéotomie du bassin au préalable. Au genou, stabiliser la rotule s'il existe une instabilité. Les problèmes d'instabilité sont moins fréquents au tibia.

Indications en fonction de l'importance de l'inégalité de longueur des membres inférieurs.

- Inégalités minimes entre 2 et 4 cm. Une épiphysiodèse controlatérale si la croissance résiduelle le permet ou un allongement seul, quelle que soit la technique, réalisé sur le segment le plus court doit dans la grande majorité des cas, donner un résultat satisfaisant.
- Inégalités de moyenne importance entre 4 et 12 cm. Une épiphysiodèse, un allongement seul, deux allongements ou la combinaison d'un allongement du segment le plus court associé à une épiphysiodèse ou à un raccourcissement du segment le plus long permettent théoriquement l'égalisation au prix, là aussi, d'un taux de complications acceptable.
- Grandes inégalités entre 12 et 20 cm ou au-delà de 20 cm. Les techniques sont également mixtes : un ou deux allongements, allongements itératifs, allongements combinés à un raccourcissement controlatéral par épiphysiodèse ou chirurgical. Il faut savoir que le taux de complications est directement proportionnel :
  - à l'importance de l'allongement (la fréquence des complications augmentant nettement pour un taux d'allongement supérieur à 20 % de la longueur du segment osseux allongé) ;
  - au caractère itératif de ceux-ci, surtout si l'on va au-delà de deux allongements sur le même segment de membre ;
  - au traitement des lésions des articulations sus- et sous-jacentes et du pied qu'il faut rendre plantigrade.
- Dans les grandes inégalités, supérieures à 20 cm, il faut, avant de proposer une égalisation, présenter de façon très claire, au sujet opéré et à sa famille, les risques encourus, afin que le programme thérapeutique n'aboutisse pas à une catastrophe fonctionnelle, psychique ou sociale.

> *Point fort*
>
> Ne pas faire de ténotomie en cours d'allongement, pratiquer ces ténotomies plutôt en fin d'allongement. La rééducation et la marche sont essentielles en cours d'allongement pour prévenir les rétractions et les attitudes vicieuses.

Indications en fonction de l'âge et du statut social. Nous pensons qu'il n'est pas raisonnable, chez l'adulte, sauf conditions particulières, de proposer un programme d'égalisation ou tout au moins d'allongement au-delà de 40 ans, surtout s'il s'agit d'inégalités de longueur secondaires à une étiologie autre que post-traumatique.

Par ailleurs, pour de petites inégalités, afin de réduire l'importance de l'hospitalisation ou les désagréments du port d'une fixation externe, nous proposons plus volontiers, chez des sujets actifs professionnellement et socialement, si les conditions d'inégalités de longueur s'y prêtent (inégalités de longueur minimes, post-traumatiques par exemple), des techniques d'allongement extemporané ou faisant appel à un matériel centromédullaire, ou un raccourcissement fémoral intertrochantérien parfaitement adapté pour ces sujets.

Indications des différentes techniques.

Épiphysiodèse. Toujours lorsque cela est possible entre 2 et 5 cm d'inégalités de longueur si la croissance n'est pas terminée, elle sera isolée ou associée à un allongement dans le cadre d'un plan d'égalisation pour les grandes inégalités de longueur.

Allongements extemporanés du fémur. Cette technique est surtout réservée aux inégalités de longueur des membres inférieurs minimes mais il s'agit d'une technique difficile dans laquelle tous les détails comptent, même si les apparences sont simples. Elles doivent être réalisées surtout par des équipes parfaitement entraînées.

Les allongements progressifs représentent, actuellement, des méthodes thérapeutiques devenues parfaitement fiables et reproductibles. Leur choix n'est pas seulement une affaire d'habitude car chaque technique peut, par ailleurs, trouver sa place dans une indication bien précise. La technique de Wagner, par exemple, peut toujours être une excellente méthode pour un allongement du fémur de 5 à 8 cm pour une inégalité de longueur des membres inférieurs de moyenne importance bien qu'elle soit actuellement abandonnée aux membres inférieurs.

La technique d'Ilizarov est parfaitement adaptée aux grands allongements tibiaux, surtout s'il est nécessaire de pratiquer de façon contemporaine une correction axiale. La technique de la callotasi, surtout fémorale, permet un appui sur le membre opéré et, de ce fait, est pratiquement indispensable dans la technique d'allongement bilatéral, croisé des sujets de petite taille. Enfin, les nouvelles techniques d'allongements progressifs par clou centromédullaire d'allongement semblent parfaitement adaptées à des allongements de 3 à 7 cm, surtout d'origine post-traumatique, notamment sur le segment fémoral.

Indications particulières.

- L'allongement du pied, technique peu utilisée jusqu'à l'avènement de la méthode d'Ilizarov, a vu depuis 20 ans ses indications progresser jusqu'à atteindre actuellement 12 % des poses actuelles d'appareil d'Ilizarov. Au pied, l'utilisation de la méthode d'Ilizarov est surtout destinée aux corrections d'axes. Néanmoins, dans 2 % des cas, à cette correction est associé un allongement pour un pied petit et rétracté, le plus souvent déjà multiopéré.
- Traitement d'une inégalité de longueur des membres inférieurs associée à une correction d'axe. Le plus souvent, sont utilisées ici les techniques d'allongements progressifs par fixation externe et surtout la méthode d'Ilizarov particulièrement adaptée aux cas complexes, notamment l'appareil type Taylor-Frame® mais aussi les fixateurs unilatéraux modifiés type Garches® Orthofix® ou Mac® de Biomet ; 1,4 % des appareils posés depuis 1990 le sont pour cette indication [55].
- Allongement et perte de substances osseuses. Les séquelles de graves traumatismes ouverts des membres peuvent parfois entraîner d'importantes inégalités de longueur des membres inférieurs, associées à la perte d'un segment osseux. Les techniques d'allongement progressif par fixation externe, qu'il s'agisse de l'utilisation du rail d'Orthofix® ou de l'appareil d'Ilizarov, permettent de corriger, en un seul temps, la perte de substance par transfert d'un fragment osseux et l'inégalité de longueur des membres inférieurs par un allongement réalisé après le transfert.
- Traitement de certaines artérites par la méthode d'Ilizarov, utilisant non pas l'allongement longitudinal de l'os mais son allongement transversal ou élargissement. L'hypervascularisation induite par cette technique peut parfois entraîner l'amélioration spectaculaire des problèmes vasculaires.

Conclusion

Le traitement d'une inégalité de longueur des membres inférieurs suppose aujourd'hui une bonne connaissance des méthodes de prévisions de l'inégalité terminale et des différentes techniques chirurgicales proposées, celles-ci ne pouvant être considérées comme éprouvées qu'après une analyse critique portant sur des séries relativement importantes, homogènes et comparables en utilisant, comme nous l'avons proposé, une classification unique des complications en trois catégories [34] lors des allongements. Le choix de la technique d'épiphysiodèse ou de raccourcissement est, le plus souvent, une affaire d'habitude.

Néanmoins, le choix d'une technique d'allongement n'est pas seulement une affaire d'habitude car chaque technique peut trouver sa place dans une indication bien précise [56]. Il faut se garder ici de tout dogmatisme et de tout totalitarisme, la meilleure technique étant aussi celle que l'on possède le mieux et dont on a la meilleure utilisation.

Depuis une dizaine d'années, les méthodes originales proposées ont sensiblement évolué du fait de l'expérience des chirurgiens qui les ont développées mais aussi de l'influence réciproque de chaque technique.

Ainsi, pour le matériel, on a vu une transformation progressive du fixateur d'Ilizarov au fémur, celui-ci se latéralisant par l'adjonction de fiches métaphysaires type Schanz (Catagni et Cattaneo) [55], les fixateurs monolatéraux type Orthofix® se voyant adjoindre parfois un anneau de type Ilizarov comme dans le matériel américain type ACE®. On a vu également qu'il était possible, comme l'a proposé Paley, de mixer les techniques extra- et endomédullaires par l'adjonction d'un clou centromédullaire à un fixateur Orthofix® ou un appareil d'Ilizarov, sans que cela ne semble nuire à la formation du régénérat. Ceci traduisant également une évolution dans l'étude de l'approche biologique de l'allongement et de la formation du cal.

En effet, la primauté donnée par Ilizarov à la circulation endomédullaire a été largement remise en cause par De Bastiani et Aldegheri, ces derniers accordant une importance primordiale au périoste, évolution unanimement admise actuellement et confirmée encore par les travaux expérimentaux que nous avons effectués [53] en comparant le régénérat osseux obtenu par clou d'allongement centromédullaire à celui obtenu par fixation externe type Orthofix®. Paley n'hésitant pas à sectionner l'os avec une scie de Gigli en respectant le périoste [57]. Depuis 20 ans, ainsi que le dit Cattaneo [34], « le message d'Ilizarov a été accepté mais modifié » ; la corticotomie d'Ilizarov n'est plus la règle, la règle c'est le respect du périoste.

Les allongements, grâce notamment à la stabilité des nouveaux appareils, sont devenus plus importants et leur morbidité a diminué, surtout au tibia, ceci étant en grande partie dû à la mise en charge immédiate des patients, permettant ainsi de réaliser des allongements de 7 cm en moyenne avec un taux d'équinisme mineur au pied. Cela était inconcevable il y a plus de 20 ans. Les allongements avec correction d'axes ont été facilités par l'utilisation d'un programme informatique avec l'appareil type Taylor-France®.

Traiter une inégalité de longueur des membres inférieurs c'est donc : faire un diagnostic, un pronostic (prévision d'inégalité de longueur des membres inférieurs) et un plan de traitement adaptés à la pathologie, à la situation et à l'âge du patient.

Faire un allongement, ce n'est pas poser un appareil et confier la surveillance à d'autres. Il faut être méticuleux et attentif car le suivi compte. « On n'allonge pas une radiographie mais un patient ». Surveiller un allongement, c'est aussi assurer le suivi à long terme afin d'obtenir un résultat fonctionnel satisfaisant et durable.

Enfin, il ne faut pas oublier que certaines inégalités de longueur des membres inférieurs qui, pour l'instant, semblent au-dessus de toute thérapeutique d'égalisation, pourront peut-être bénéficier dans quelques années de nouvelles techniques de traitement. Il faut savoir rester modeste dans les indications, dans l'appréciation des résultats et surtout ne pas obérer l'avenir du patient enfant, adolescent ou adulte.

■ Références

[1] Filipe G, Damsin JP, Carlioz H. Inégalité de longueur des membres. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-394-A-10, 1995 : 12p.

[2] Albertsson-Wikland K, Karlberg J. Natural growth in children born small for gestational age with and without catch-up growth. *Acta Paediatr [suppl]* 1994;**399**:64-71.

[3] Chaussain JL, Colle M, Ducret JP. Adult height in children with prepubertal short stature secondary to intra-uterine growth retardation. *Acta Paediatr [suppl]* 1994;**399**:72-3.

[4] Job JC, Rolland A. Histoire naturelle des retards de croissance à début intra-utérin. Croissance pubertaire et taille adulte. *Arch Fr Pediatr* 1986;**43**:301-6.

[5] Guillemin R. Hormones de croissance, facteurs de croissance, os et cartilage. In: *Conférence 65e réunion de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1990.

[6] Chatelain P, Job JC, Blanchard J, Ducret JP, Oliver M, Sagnard L, et al. Dose-dependent catch-up growth after 2 years of growth hormone treatment in intrauterine growth-retarded children. *J Clin Endocrinol Metab* 1994;**78**:1454-60.

[7] Kelnar CJ. Pride and prejudice-stature in perspective. *Acta Paediatr Scand [suppl]* 1990;**370**:5-15.

[8] Sempe M, Pedron G, Roy-Pernot M. *Auxologie – Méthode et Séquence*. Paris: Théraplix; 1979 (p. 65-86, 164-74).

[9] Anderson M, Green WT, Messner MB. Growth and prediction of growth in the lower extremities. *J Bone Joint Surg Am* 1963;**45**:1-4.

[10] Héchard P, Carlioz H. Méthode pratique de pression des inégalités de longueur des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1978;**64**:81-7.

[11] Moseley CF. A straight line graph or leg length discrepancies. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:174-9.

[12] Salter R, Harris W. Injuries involving the epiphyseal plate. *J Bone Joint Surg Am* 1963;**45**:587-622.

[13] Dimeglio A. *La croissance en orthopédie*. Montpellier: Sauramps Médical; 1987.

[14] Dimeglio A, Caton J, Hérisson C, Simon L. *Les inégalités de longueur des membres inférieurs. Collection Pathologie locomotrice n°28*. Paris: Masson; 1994.

[15] Ranke MB. Towards a consensus on the definition of idiopathic short stature. summary. *Horm Res* 1996;**45**(suppl2):64-6.

[16] Greulich WW, Pyle SI. *Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist*. Stanford: Stanford University Press; 1959.

[17] Sauvegrain J, Nahum H, Bronstein N. Étude de la maturation osseuse du coude. *Ann Radiol (Paris)* 1962;**5**:542-50.

[18] Wenger R, Rang M. *The art and practice of children orthopaedics*. New York: Raven Press; 1993.

[19] Clément JL, Daoud A, Griffet J. *Les inégalités de longueur des membres inférieurs. GEOP Monographie*. Montpellier: Sauramps Médical; 1998.

[20] Amstutz HC. Natural history and treatment of congenital absence of the fibula in proceeding of AAOS. *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**:1349.

[21] Kalamchi A. *Congenital lower limb deficiencies*. New York: Springer Verlag; 1989.

[22] Ollier L. De la dyschondroplasie. *Bull. Soc. Chir.* (Lyon) 1899;**3**:22-7.

[23] Maroteaux P. *Les maladies osseuses de l'enfant*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1995.

[24] Ogden JA. *Skeletal injury in the child*. Philadelphia: Lea and Febiger; 1982.

[25] Corry IS, Nicol RO. Limb length after fracture of the femoral shaft in children. *J Pediatr Orthop* 1995;**15**:217-9.

[26] Sempé M, Bérard J, Chotel F, Craviari T. Maturation osseuse et âge osseux au niveau du coude. In: Colloque de la Société de Biométrie Humaine n° 7, Roscoff, France (07/12/2000); 2001;**19**, n° 1-2 (123 p.) (11 ref.), p. 13-27

[27] Menelaus MB. *The management of limb inequality*. London: Churchill Livingstone; 1991.

[28] Anderson M, Messner MB, Green WT. Distribution of lengths of the normal femur and tibia in children from one to eighteen years of age. *J Bone Joint Surg Am* 1964;**46**:1197-202.

[29] Green WT, Anderson M. Epiphyseal arrest for the correction of discrepancies in length of the lower extremities. *J Bone Joint Surg Am* 1957;**39**:853-72.

[30] Langenskiold A. An operation for partial closure of an epiphysial plate in children and its experimental basis. *J Bone Joint Surg Br* 1975;**57**: 325-30.

[31] Langenskiold A. A surgical treatment of partial closure of the growth plate. *J Pediatr Orthop* 1981;**1**:3-11.

[32] Mallet J. Partial traumatic epiphysiodesis of the lower end of the tibia in children. Treatment with disepiphysiodesis. *Rev Chir Orthop* 1975;**61**: 5-16.

[33] Bollini G, Tallet JM, Jacquemier MB, Bouyala JM. Nouvelle technique d'excision d'une epiphysiodèse centrale. In: Dimeglio A, Caton J, Hérisson C, Simon L, editors. *Les inégalités de longueur des membres inférieurs. Collection Pathologie locomotrice n°28*. Paris: Masson; 1994. p. 144-6.

[34] Caton J, Aldegheri R, Berard J, Cattaneo R, Chatelain P, Dalery J, et al. Symposium SOFCOT 1990. Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent. *Rev Chir Orthop* 1991;**77**(suppl1):33-80.

[35] Blount WP, Clarke GR. Control of bone growth by epiphyseal stapling. *J Bone Joint Surg Am* 1949;**31**:467-78.

[36] Bowen JR, Johnson WJ. Percutaneous epiphysiodesis. *Clin Orthop Relat Res* 1984;**190**:170-3.

[37] Phemister DB. Operative arrestment of longitudinal growth of bones. *J Bone Joint Surg Am* 1933;**15**:1-5.

[38] Caton J, Michel C.R. Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs par raccourcissement intertrochantérien du fémur selon la technique de Blount-Trillat. Communication GEOP-SOFCOT. Paris ; 1996
[39] Bejui JB, Fessy MH, Gaillard TH, Chavane H, Bauchu P. Égalisation des membres inférieurs par raccourcissement fémoral. In: Dimeglio A, Caton J, Hérisson C, Simon L, editors. *Les inégalités de longueur des membres inférieurs. Collection Pathologie locomotrice n°28*. Paris: Masson; 1994. p. 48-51.
[40] Caton J. Allongements progressifs des membres chez l'adolescent et l'adulte jeune. *Ann Orthop Ouest* 2005;**37**:63-76.
[41] Wagner H. Operative Beinverlängerung. *Chirurg* 1971;**42**:260-6.
[42] Wagner H. Operative lengthening of the femur. *Clin Orthop Relat Res* 1978;**136**:125-42.
[43] Caton J. Les allongements diaphysaires des membres selon la technique de Wagner. In: *Conférence d'enseignement de la SOFCOT n°28*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1987. p. 13-33.
[44] Caton J, Dumont P, Berard J, Michel CR. Étude des résultats à moyen terme d'une série de 33 allongements des membres inférieurs selon la technique de H. Wagner. SOFCOT Réunion annuelle Paris, 1984. *Rev Chir Orthop* 1985;**71**(suppl2):44-8.
[45] Ilizarov GA. A new principle of osteosynthesis with the use of crossing pins and rings. In: *Collected scientific works of the Kurgan Regional Scientific Medical Society*. Kurgan: USSR; 1954. p. 145-60.
[46] Ilizarov GA. Basic principles of transosseous compression and distraction. Osteosynthesis (Russian). *Orthop Traumatol Protez* 1971;**32**: 7-15.
[47] Ilizarov GA. *Transosseous osteosynthesis*. Berlin: Springer-Verlag; 1992.
[48] Monticelli G, Spinelli R. L'omogenesi reparative in como di distrazione. *G Ital Orthop Trauma* 1986;**12**:45.
[49] De Bastiani G, Aldegheri R, Renzi Brivio L, Trivella G. Limb lengthening by callus distraction (callotasis). *J Pediatr Orthop* 1987; **7**:129-34.
[50] Aldegheri R, Renzi Brivio L, Agostini S. The callotasis method of limb lengthening. *Clin Orthop Relat Res* 1989;**241**:137-45.
[51] Aldegheri R, Dall'oca MD. Limb lengthening in short stature patients (lower limbs). *J Pediatr Orthop B* 2001;**10**:238-47.
[52] Paley D, Herzenberg JE, Marr D, Tetsworth K, Goulet JA. Allongement du fémur par fixation externe et enclouage centromédullaire. In: Dimeglio A, Caton J, Hérisson C, Simon L, editors. *Les inégalités de longueur des membres inférieurs. Collection Pathologie locomotrice n°28*. Paris: Masson; 1994. p. 130-5.
[53] Caton J, Rubini J, Panisset JC, Fau D, Guichet JM, Arlot M, et al. L'allongement progressif des membres par clou mécanique centromédullaire d'allongement : étude expérimentale chez le mouton. Comparaison du régénérat obtenu par fixation externe et par clou centromédullaire. *Rev Chir Orthop* 2001;**87**:237-47.
[54] Pouliquen JC, Saleh M. Symposium du 1er congrès européen d'orthopédie pédiatrique, Paris, 1993. p. S51-S52.
[55] Cattaneo R, Catagni M, Guerreschi F. La méthode d'Ilizarov. L'expérience de Lecco. In: Dimeglio A, Caton J, Hérisson C, Simon L, editors. *Les inégalités de longueur des membres inférieurs. Collection Pathologie locomotrice n°28*. Paris: Masson; 1994. p. 114-6.
[56] Caton J. Allongement des membres chez les adolescents et les adultes de petites tailles. In: *Conférences d'enseignement SOFCOT 2006. Cahier d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Elsevier-Masson; 1991. p. 221-43.
[57] Paley D, Tetsworth K. Percutaneous osteotomies: osteotome and Gigli saw techniques. "Limb lenghtening". *Orthop Clin North Am* 1991;**22**:613-24.

J. Caton, Directeur d'enseignement clinique, chef de service (jacques.caton@orthopedie.net).
Université Claude Bernard Lyon I, Service de chirurgie orthopédique de l'enfant et de l'adulte, Clinique Émilie de Vialar, 116, rue Antoine-Charial 69003 Lyon, France.

F. Chotel, Praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique pédiatrique, Hôpital Mère Enfant, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron cedex, France.

P. Chatelain, Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service d'endocrinologie pédiatrique, Hôpital Mère Enfant, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Caton J., Chotel F., Chatelain P. Inégalité de longueur des membres inférieurs : cause, diagnostic, prévision et traitement. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-330-A-10, 2008.

Appareil locomoteur
[15-200-B-10]

Maladie amniotique

Jean-Michel Clavert : Professeur de chirurgie infantile
Antoine Hamel : Interne des hôpitaux de Nantes
Service de chirurgie infantile, unité d'orthopédie pédiatrique, centre hospitalier universitaire de Strasbourg, hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex, France

Résumé

La maladie amniotique se caractérise par l'association d'un grand nombre d'anomalies d'un foetus issu d'un oeuf présentant des annexes anormales. Deux anomalies sont pathognomoniques de l'affection : la bride amniotique et le sillon congénital. Les autres anomalies du nouveau-né sont des amputations de doigts, d'orteils ou de segments de membres, des acrosyndactylies, des pieds bots, des fentes labiopalatines souvent atypiques, des ulcérations du cuir chevelu. L'amnios présente des perforations, voire des ruptures complètes avec gestation extramembraneuse. Le placenta présente des signes d'inflammation chronique. La maladie amniotique conduit souvent à un avortement spontané avec un foetus présentant des lésions plus importantes comme une exencéphalie ou une anencéphalie. La pathogénie de cette affection n'est pas encore complètement élucidée, mais de nombreux arguments vont dans le sens de la destruction des cellules superficielles de l'embryon et de ses annexes. L'agent agressif n'a pas encore été identifié. Le diagnostic échographique précoce d'une amputation, d'une bride, d'une fente labiofaciale conduisant au diagnostic de maladie amniotique justifie la réalisation d'une ponction amniotique à la recherche de l'agent destructeur.

Haut de page

INTRODUCTION

Sous le terme de maladie amniotique est regroupé un ensemble d'anomalies très diverses touchant essentiellement la tête et les membres : amputation de doigts, d'orteils ou de segments de membres, sillons congénitaux, syndactylies, pieds bots, ulcérations du cuir chevelu, brides amniotiques et quelques autres encore, mais moins fréquentes. C'est

l'association statistiquement significative de ces anomalies et l'existence de deux signes pathognomoniques (bride et sillon) qui a permis d'isoler cette entité pathologique. L'adjectif « amniotique » est dû à l'existence de brides qui unissent deux régions pathologiques du foetus, ou le foetus, à la paroi ou enfin des brides flottant librement dans le liquide amniotique. Au total, il s'agit donc d'anomalies variées d'un foetus issu d'un oeuf présentant des annexes anormales.

La maladie amniotique est rare. Elle touche une naissance sur 10 000 à 15 000. Et pourtant, malgré cette incidence peu élevée, la maladie amniotique a suscité un grand nombre de débats passionnés quant à sa pathogénie. C'est incontestablement une maladie qui intrigue. De nombreuses hypothèses pathogéniques ont été proposées ; certaines sont impossibles, d'autres improbables. C'est par le biais de l'expérimentation qu'il nous a été possible de mettre en évidence un modèle expérimental qui reproduit fidèlement les anomalies de la maladie amniotique. Ce modèle conduit à reconnaître la maladie amniotique comme étant le résultat de la destruction superficielle de l'embryon et du foetus pendant la gestation. L'agent destructeur se trouve très probablement dans le liquide amniotique mais il n'a pas été possible jusqu'à présent de l'identifier.

Haut de page

HYPOTHÈSES PATHOGÉNIQUES

Facteurs étiologiques

La fréquence exacte de la maladie est assez difficile à estimer, car il existe des formes mineures qui ne sont pas toujours colligées et des tableaux cliniques douteux quant au diagnostic. Enfin, il existe un bon nombre d'avortements spontanés correspondant au diagnostic de maladie amniotique. Torpin [42] dans son livre, retient le chiffre de 1 pour 15 000 naissances. Baker [3] arrive au même chiffre. D'autres auteurs arrivent à une fréquence plus élevée de 1 pour 1 250 naissances. Il faut tenir compte des avortements spontanés pour avoir une évaluation plus réelle de l'affection. On estime qu'un avortement spontané sur 70 répond au diagnostic de maladie amniotique. Cela conduit à retenir le chiffre d'une maladie amniotique pour 5 000 grossesses [42].

La fréquence est à peu près la même dans toutes les ethnies. Il n'y a pas de consommation anormale d'alcool ou de tabac chez les parents. L'âge des parents est l'âge habituel de la procréation. Aucune consanguinité n'est retrouvée. La maladie amniotique est en revanche un facteur évident de prématurité qui est retrouvé dans un tiers des cas [2]. Il n'y a pas plus de filles que de garçons atteints de l'affection. Le caryotype est habituellement normal. Malgré d'exceptionnels cas familiaux sur lesquels nous reviendrons, la maladie est à l'évidence sporadique.

Un écoulement de liquide amniotique ou des pertes sanguines sont souvent signalées durant le premier ou le deuxième trimestre de la grossesse.

L'amniocentèse a été citée comme éventuellement favorisante par plusieurs auteurs : Ashkenazy [1], Kohn [26], Lage [27], Moessinger [32], Rehder [37]. Cela irait dans le sens des résultats expérimentaux de Kino [23] qui a provoqué des anomalies semblables à la maladie amniotique en réalisant des ponctions amniotiques chez le rat. C'est le barotraumatisme accompagnant une perte abondante de liquide amniotique qui expliquerait les lésions. Il faut cependant souligner que si le rat est un bon modèle expérimental, pour d'autres espèces la ponction amniotique n'est suivie d'aucune anomalie.

Le col béant ou incompétent serait également un facteur étiologique avec déchirure partielle des membranes. Un traumatisme abdominal est rapporté par plusieurs auteurs comme facteur de risque [42]. Il peut s'agir d'une tentative d'avortement, d'une chute, d'une intervention chirurgicale abdominale réglée au cours du premier ou du deuxième trimestre de la gestation.

Young [44] rapporte trois cas de maladie amniotique survenant dans le cadre d'anomalies congénitales du collagène : maladie d'Ehlers-Danlos, ostéogenèse imparfaite. C'est l'anomalie du collagène qui expliquerait la rupture prématurée de l'amnios. Quelques cas familiaux de maladie amniotique ont été rapportés et c'est par le biais d'une anomalie du collagène que s'expliquerait la transmission génétique. Malgré ces quelques cas manifestement héréditaires, tous les auteurs s'accordent à considérer la maladie amniotique comme étant sporadique.

Historique et pathogénies théoriques

Hypothèse de la bride amniotique

La bride étant caractéristique de l'affection, il était facile de vouloir lui faire jouer un rôle causal. Il a ainsi été imaginé que c'était la bride qui s'entourait autour du membre et provoquait soit une amputation soit un sillon selon l'importance de la striction. Malheureusement, cette théorie n'explique pas les cas sans bride, et la nature histologique et mécanique de la bride est incompatible avec le rôle qu'on veut lui faire jouer. De plus, pour les anomalies des mains, il faudrait un nombre élevé de brides qui seraient disposées curieusement de façon assez ordonnée. En fait, il faut considérer la bride comme un phénomène secondaire et non pas causal, comme une bride qui surviendrait dans une cavité abdominale après un acte chirurgical ou une infection.

Hypothèse mécanique de la brèche amniotique

C'est une hypothèse qui est apparue après que l'on ait mis en évidence des ruptures ou des perforations au niveau de l'amnios. Les défenseurs de cette théorie imaginaient que le foetus passait un membre ou des doigts au travers de perforations amniotiques et que cela conduisait progressivement à une amputation ou un sillon congénital. Là encore, l'amnios ne peut remplir mécaniquement le rôle qu'on veut lui faire jouer. Enfin, cette théorie n'expliquait pas les anomalies faciales, les ulcérations cutanées etc.

Théorie dysplasique de Streeter [39]

Streeter est un embryologiste qui proposa, en 1930, une théorie basée sur une anomalie préexistante des cellules mésenchymateuses. Il pensait la maladie héréditaire, ce qui paraît actuellement tout à fait improbable. Cette théorie n'est citée que parce qu'elle a été considérée comme dominante durant plusieurs décennies.

Maladie ulcéreuse d'Ombredanne [33]

Au début de ce siècle, Ombredanne, avec son intuition de chirurgien, proposa d'aborder les anomalies de la maladie comme étant le résultat d'une maladie ulcéreuse qui expliquerait les aplasies cutanées, les syndactylies qu'il interprète comme étant cicatricielles. La bride est pour lui aussi un phénomène cicatriciel. Cette théorie dénote une qualité d'observateur mais ne repose que sur peu d'arguments scientifiques.

Apport de l'expérimentation animale

Modèle expérimental de l'ischémie aiguë

Jost, au début des années 1950, a provoqué chez le rat des amputations de membres par des injections de substances vasoconstrictives, adrénaline, vasopressine et *adrenocorticotrophic hormone* (ACTH). Il se produit d'abord une hémorragie, puis une nécrose, et enfin il subsiste une amputation. Ce modèle expérimental ne reproduit cependant pas les autres anomalies de la maladie amniotique.

Modèle expérimental de la ponction amniotique chez le rat

Demyer [12], puis Kino [23] ont obtenu des amputations de membres, des acrosyndactylies, des pieds bots, des fentes palatines par amniocentèse chez le rat entre le 13^{e} et le 16^{e} jour de la gestation. Dans les heures qui suivent l'amniocentèse, des hémorragies sont notées qui évoluent vers la nécrose et l'amputation. Ce modèle expérimental n'est pas reproductible chez d'autres animaux et n'arrive pas à l'observation de sillons ou de brides amniotiques.

Modèle expérimental de l'injection amniotique de glucose

Nous avons pu reproduire fidèlement tous les signes de la maladie amniotique par des injections intra-annexielles de glucose chez le lapin entre le 11^{e} et le 18^{e} jour de la gestation. Des amputations de membres, de doigts ou d'orteils, des fentes labiopalatines typiques ou atypiques, des pieds bots, des exencéphalies ou anencéphalies, mais aussi des sillons congénitaux et surtout des brides amniotiques ont été obtenus lors d'une expérimentation qui a porté sur plus de 1 000 foetus. Dans les heures qui suivent l'injection de glucose, il se constitue des hémorragies des veines les plus superficielles de l'embryon. Ces hémorragies s'organisent en hématomes qui évoluent vers un sillon congénital ou une amputation suivant l'importance de la destruction cellulaire. Le glucose provoque la destruction par choc osmotique des cellules les plus superficielles de l'embryon, mais aussi de l'amnios et du placenta où sont également observés des hématomes. Si la destruction cellulaire est massive, il se produit une amputation. Il faut noter que les oreilles et le sexe ne sont jamais amputés en clinique humaine ou chez l'animal, car ces organes se forment plus tardivement, à une date où la peau est kératinisée et n'absorbe plus le glucose. Le sillon congénital correspond à la cicatrisation d'un hématome de la veine marginale qui de distal devient plus proximal et circulaire avec la croissance du membre qui se fait au travers de lui. Le pied bot est lié à la destruction des cellules du tarse postérieur qui se forment en dernier au pied, par multiplication cellulaire mésenchymateuse qui se fait en superficie sous les cellules épiblastiques. La bride apparaît secondairement comme un phénomène cicatriciel qui unit deux zones dépourvues de revêtement épiblastique (futur épiderme). La destruction superficielle des cellules de l'embryon et de ses annexes permet d'expliquer toutes les anomalies observées dans la maladie amniotique. Cependant cette expérimentation n'est qu'un modèle, on ne peut incriminer le glucose dans la maladie amniotique. Il convient donc de rechercher par ponction, à chaque fois qu'un diagnostic anténatal échographique est fait, la nature de l'agresseur responsable. Il pourrait être bactériologique, virologique, fongique immunologique ou autre...

Haut de page

DESCRIPTION CLINIQUE

Bride amniotique (fig 1)

La bride est rare, mais elle est tellement caractéristique de la maladie que nous commencerons par elle. Elle se présente sous des formes diverses : simple filament non épidermisé, voile membraneux ou cordon recouvert d'une structure cutanée épidermisée. Sa topographie est très variable, elle peut :

- se détacher d'une zone pathologique du foetus ou d'une annexe pour flotter librement dans le liquide amniotique ;
- unir en pont deux zones du foetus (bride allant d'une amputation de doigt à une autre, bride allant d'une ulcération du cuir chevelu à une autre) ;
- partir d'une annexe et aller rejoindre une extrémité du foetus ;
- joindre deux zones de l'amnios. Cette situation peut s'accompagner d'un foetus tout à fait normal.

Il a été rapporté des cas où la bride allait sur le cordon ombilical avec décès in utero du foetus. Des brides particulièrement longues et volumineuses ont été éliminées par les voies naturelles dans les premiers jours de vie [45].

Histologiquement, la bride est constituée d'une bande de collagène dense avec quelques fibroblastes. Le revêtement épidermique est inconstant.

Dans la très grande majorité des cas, il n'y a pas de bride amniotique alors que le foetus présente tous les signes de la maladie.

Sillon congénital (fig 1)

C'est le deuxième signe clinique pathognomonique de l'affection. Il s'agit d'une dépression cutanée circulaire, étroite, plus ou moins profonde, d'aspect cicatriciel qui siège à un doigt, un orteil ou plus proximal jusqu'à la racine d'une cuisse ou d'un bras [35]. De façon très exceptionnelle, il a été décrit des sillons congénitaux au tronc [17]. En pratique, plus ils sont distaux et plus ils sont fréquents. Habituellement, le sillon congénital s'arrête en profondeur à l'aponévrose. Cependant, il a été décrit des sillons congénitaux allant au-delà, jusqu'à s'accompagner d'une pseudarthrose osseuse. Histologiquement, il existe un revêtement cutané fin avec un hypoderme aminci. Les glandes sébacées, les follicules pileux et le tissu cellulaire sous-cutané ont disparu.

Les complications du sillon congénital sont assez nombreuses et fréquentes. Un lymphoedème accompagne volontiers le sillon congénital des doigts. Il peut être gigantesque et nécessiter, dès la naissance, un geste chirurgical sous forme d'une série de plasties en « Z » qui permettent une fonte progressive et spectaculaire de l'oedème. Une paralysie sous-jacente au sillon a aussi été rapportée de façon régulière. C'est souvent le cas pour un sillon siégeant à la jambe et comprimant le nerf sciatique poplité externe ou interne, voire les deux. Le pied est paralytique et a la morphologie d'un pied bot varus équin. Un syndrome ischémique vient beaucoup plus rarement compliquer un sillon congénital. Il peut s'agir d'un syndrome ischémique dépassé avec une partie du membre nécrosé ou parfois d'une ischémie partielle qu'un geste chirurgical néonatal permet parfois de rattraper.

En pathologie humaine, le sillon congénital est pathognomonique de la maladie amniotique. Si le sillon congénital est acquis, il s'agit de l'ainhum touchant essentiellement l'adulte de race noire et bien connu des dermatologues. Cette pathologie n'a rien à voir avec la maladie amniotique, mais le sillon cutané en est très voisin dans son expression clinique même, si histologiquement il est différent.

Amputations (fig 2)

Elles sont très fréquentes. Il s'agit de solutions de continuité des membres toujours transversales, jamais longitudinales. Le moignon apparaît comme sectionné chirurgicalement. Il n'y a pas de rudiments digitaux sur le moignon.

L'anatomie jusqu'au moignon est normale. L'os fait souvent saillie sous la peau du moignon. Si, à la naissance, le moignon est le plus souvent cicatrisé, il est des cas où il est ulcéré. Un geste chirurgical visant à recouvrir l'os est alors souvent nécessaire. La topographie des amputations est assez régulière dans les publications. Elle domine en distal sur les doigts et les orteils. à la main, ce sont les deuxième, troisième, et quatrième doigts qui sont le plus souvent touchés. Le pouce et le cinquième doigt sont plus souvent épargnés ce qui laisse une pince bien fonctionnelle. Les amputations massives siègent plus souvent au membre inférieur qu'au membre supérieur, probablement en raison de la morphogenèse plus précoce du membre supérieur. Le segment de membre amputé a parfois été retrouvé dans les annexes, greffé sur les membranes mais n'ayant que très partiellement poursuivi sa croissance [3].

Syndactylies (fig 2)

Près de 40 % des cas présentent des syndactylies qui, le plus souvent, sont des acrosyndactylies, c'est-à-dire une fusion des parties molles distales des doigts en préservant la commissure. Il faut savoir explorer à la sonde boutonnée un petit pertuis à la racine des doigts et qui conduit à une commissure bien épidermisée. L'acrosyndactylie est souvent complexe, englobant plusieurs doigts qui se superposent. La séparation chirurgicale de ces doigts, souvent distalement amputés, est toujours possible et conduit à un bon résultat fonctionnel car les appareils tendineux et les articulations digitales sont tout à fait normales. L'étude des dermatoglyphes est normale dans la maladie amniotique. Il existe un triradius pour chaque doigt, alors que dans les agénésies de doigts le triradius est absent. L'étude des dermatoglyphes permet donc d'établir le diagnostic en absence d'autres signes caractéristiques de la maladie [43].

Pieds bots (fig 2)

Un tiers des cas cliniques présente un pied bot varus équin [14]. Il est souvent sévère et nécessite un traitement chirurgical. S'il existe un sillon congénital profond à la jambe, il faut toujours se poser la question d'un éventuel pied varus équin paralytique [40]. Quelques cas de pieds convexes ont été signalés.

Fentes labiopalatines

Anomalies faciales et cranioencéphaliques. Environ 10 % des cas présentent une fente labiopalatine. En dehors des formes anatomiques classiques, il existe des formes atypiques où la fente est située hors des zones de fusion des bourgeons embryonnaires. Il peut s'agir par exemple d'une fente médiane ou d'une fente oblique. Des lésions plus étendues avec colobome sont possibles. Ces lésions se comprennent mieux avec une pathogénie destructrice d'une face initialement normalement formée.

Lésions cutanées. Ulcérations du cuir chevelu (fig 2)

L'aplasie cutanée congénitale du vertex ou ulcération du cuir chevelu touche un peu moins de 10 % des cas. Elle est souvent peu étendue et cicatrise spontanément, mais parfois elle est tellement grande qu'elle pose de gros problèmes de chirurgie plastique pour traiter l'alopécie qui en résulte. Histologiquement, il s'agit d'une absence ou d'un amincissement de l'épiderme avec absence des annexes et raréfaction des fibres élastiques du derme. Des lésions du même type peuvent être retrouvées exceptionnellement au tronc, surtout dans la région médiane du dos.

Anomalies de l'amnios et du placenta (fig 2)

Le placenta et surtout l'amnios sont presque toujours anormaux, mais ils ne font pas toujours l'objet d'un examen approfondi. Torpin [42] a bien montré, qu'avec son protocole d'étude, il est assez régulier de trouver des ruptures de l'amnios allant de la taille d'un doigt de gant à la rupture complète avec gestation extramembraneuse. Au placenta, il existe souvent un décollement de l'amnios centré sur le cordon ombilical, avec des brides flottant dans le liquide amniotique ou se fixant à une autre partie du placenta. Histologiquement, il s'agit d'une chorionite inflammatoire avec des infiltrats de leucocytes sous-chorioniques et intervilleux.

Le volume de liquide amniotique est le plus souvent normal, mais il peut être diminué avec oligoamnios, parfois augmenté. Cela semble dépendre de la nature des malformations que présente le foetus. L'analyse histochimique, bactériologique ou virologique du liquide amniotique a été rarement faite. Cependant, avec le diagnostic échographique de plus en plus précoce et les hypothèses pathogéniques actuelles, une ponction amniotique avec analyses de ce type se justifient pleinement.

Anomalies létales. Cas particuliers

L'analyse des avortements spontanés permet de retrouver des lésions importantes de la face avec parfois adhérences au placenta et brides. L'exencéphalie par destruction de la boîte crânienne se rencontre aussi fréquemment dans ces circonstances. Si l'exencéphalie est assez précoce durant la gestation, elle évolue vers l'anencéphalie, mais il ne s'agit pas a priori d'une absence de formation de l'encéphale. Des encéphalocèles souvent antérieures asymétriques, des microphtalmies, des anophtalmies ont été rapportées. Les anomalies de la paroi antérieure du tronc sont aussi le fait des formes majeures habituellement létales. Il s'agit d'ectopies cardiaques, d'omphalocèles, de laparoschisis et d'exstrophies vésicales.

L'étude des jumeaux monozygotes est assez discordante, car il n'a pas toujours été noté de façon parfaite s'il s'agit de jumeaux monoamniotiques ou diamniotiques. On s'attendrait, pour les jumeaux diamniotiques, que lorsque l'un est touché, l'autre ne l'est pas et, pour les jumeaux monoamniotiques, que les deux soient toujours touchés simultanément. Les publications ne rapportent pas des résultats aussi probants.

Haut de page

ECHOGRAPHIE FOETALE

Le diagnostic anténatal est fait de plus en plus souvent et de plus en plus précocement. Il est relativement facile lorsqu'il existe une amputation volumineuse d'un membre. Il est en revanche difficile lorsqu'il n'y a que des amputations distales d'orteils ou un sillon congénital isolé. Des diagnostics anténataux de brides ont été faits sans que le foetus ne présente aucun signe de l'affection [31]. Il peut s'agir de brides particulièrement volumineuses flottant dans le liquide amniotique et qui peuvent s'expliquer par des synéchies ou des ébauches de septation utérine. La constitution d'un sillon congénital a pu être suivi échographiquement [18]. à 18 semaines, il existait un oedème qui a diminué et laissé la place à 24 semaines à un sillon. Les diagnostics les plus précoces correspondent aux lésions les plus importantes avec amputations massives, exencéphalie ou anencéphalie.

Haut de page

TRAITEMENT **(FIG 3)**

Le traitement fait essentiellement appel à la chirurgie plastique et orthopédique [38]. à la naissance, il est parfois nécessaire de faire rapidement la cure d'un sillon congénital, en raison d'une complication comme un lymphoedème gigantesque, un syndrome ischémique ou une paralysie. Une série de plasties en « Z » va permettre un drainage lymphatique qui va affaisser le lymphoedème. Un geste vasculaire ou une neurolyse vont permettre de traiter les autres complications associées.

Les syndactylies ont intérêt à être traitées avant l'âge de 1 an pour permettre à l'enfant d'intégrer cérébralement sa main déjà réparée. Des greffes de peau sont habituellement nécessaires pour compléter les plasties de peau digitales qui visent à rétablir une commissure en bonne position. Des transferts d'orteils trouvent, dans cette maladie, leur meilleure indication et leur meilleur résultat. Cela est dû à la stricte normalité des fléchisseurs et des extenseurs des doigts amputés. Malheureusement, bien souvent, les orteils sont également amputés et l'on est alors conduit à proposer un allongement de doigt pour reconstruire une pince de bonne qualité.

Le pied bot varus équin est souvent chirurgical et, suivant l'habitude du chirurgien, la libération des parties molles peut être réalisée à l'âge de 6 mois ou aux environs de l'âge de la marche. Le pied bot de la maladie amniotique est particulier et il a tendance à récidiver plus facilement que le pied bot idiopathique. Une nouvelle libération des parties molles permet cependant habituellement d'obtenir un bon résultat fonctionnel.

Les amputations massives sont bien appareillables au membre inférieur avec ou sans reprise chirurgicale du moignon. Au membre supérieur, l'appareillage est plus difficile car il supprime la sensibilité du moignon très utile à l'enfant. Cela explique un bon nombre d'échecs des prothèses myoélectriques qui par ailleurs, lorsqu'elles sont bien acceptées, donnent de bons résultats fonctionnels.

Les fentes labiopalatines sont traitées précocement selon les calendriers habituels. Les techniques utilisées doivent tenir compte du caractère inhabituelle de leur anatomie.

Le traitement des brides amniotiques ne pose aucun problème et consiste, le plus souvent, en une simple résection de celle-ci. L'ulcération du cuir chevelu au vertex cicatrise généralement spontanément et, la zone alopécique étant petite, les cheveux avoisinant la cachent très bien. Si, toutefois l'alopécie est trop étendue et pose un problème esthétique et social, il faut faire appel à des techniques de chirurgie plastique comportant soit des excisions-sutures successives ou des expansions cutanées.

Malgré le grand nombre d'anomalies morphologiques que la maladie amniotique procure à l'enfant qui en est porteur, il faut souligner l'intelligence tout à fait normale qu'ont ces enfants et l'absence de malformations internes. La découverte en échographie anténatale est de plus en plus fréquente et dépend de l'importance des lésions que présente le foetus. Elle pose de graves problèmes éthiques.

Références

[1] Ashkenazy M, Borenstein R, Segal M Constriction of the umbilical cord by amniotic band after amniocentesis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1982 ; 61 : 89-93

[2] Askins G, Ger E Congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop* 1988 ; 8 : 461-466

[3] Baker CJ, Rudolph AJ Congenital ring constriction and intrauterine amputation. *Am J Dis Child* 1971 ; 121 : 393-400

[4] Bourne MH, Klassen RA Congenital annular constricting bands : review of the literature and a case report. *J Pediatr Orthop* 1987 ; 7 : 218-221

[5] Braun G Die strangförmige Aufwickelung des Amnion um den Nabelstrang des reifen Kindes - eine seltene Ursache des intrauterinen Foetaltodes. *Oest Z Prakt Heilk* 1865 ; 11 : 181-185

[6] Brindeau A, Lantuejoul P, Chappaz Z Des malformations d'origine amniotique (arrêts de développement ou maladies de la membrane amniotique). *Sem Hôp Paris* 1952 ; 28 : 2769-2773

[7] Clavert A, Wolf-Quenot MJ, Clavert JM, Buck P Action embryotoxique du glucose injecté dans le liquide ovulaire chez le lapin. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1975 ; 4 : 765-773

[8] Clavert JM, Berlizon A, Clavert A, Buck P Les amputations de membre obtenues par injection intra-annexielle de glucose chez le foetus de lapin. *Ann Chir Inf* 1977 ; 18 : 405-411

[9] Clavert JM, Clavert A, Berlizon A, Buck P Période de sensibilité de foetus de lapin à l'action embryopathique et létale du D-glucose en injection intraovulaire. *CR Soc Biol Paris* 1976 ; 170 : 4-9

[10] Clavert JM, Clavert A, Berlizon A, Buck P. Abnormalities resulting from intra-adnexal injection of glucose in the rabbit embryo. An experimental model of "amniotic disease". Progress in Pediatric Surgery.Munich : Urban and Schwarzenberg, 1978 ; vol 12 : 143-164

[11] Clavert JM, Clavert A, Issa Neder, Buck P Experimental approach to the pathogenesis of the anomalies of amniotic disease. *J Pediatr Surg* 1980 ; 15 : 63-67

[12] Demyer W, Baird I Mortality and skeletal malformations from amniocentesis and oligohydramnios in rats : cleftpalate, clubfoot, microstomia and adactility. *Teratology* 1969 ; 2 : 33-38

[13] Field JH, Krag DO Congenital constricting bands and congenital amputation of the fingers : placental studies. *J Bone Joint Surg* 1973 ; 55A : 1035-1041

[14] Foulkes GD, Reinker K Congenital constriction band syndrome : a seventy-year experience. *J Pediatr Orthop* 1994 ; 14 : 242-248

[15] Gellis SS. Constritive bands in the human. The National Fondation, 1977 : 259-268.

[16] Glessner JR Spontaneus intra-uterine amputation. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45A : 351-355

[17] Gupta ML Congenital annular defects of the extremities and trunk. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45A : 571-575

[18] Hill LM, Kislak S, Jones N Prenatal ultrasound diagnosis of a forearm constriction band. *J Ultrasound Med* 1988 ; 7 : 293-295

[19] James R, Glessner JR Spontaneous intra-uterine amputation. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45A : 351-355

[20] Jost A Dégénérescence des extrémités du foetus de rat provoquée par l'adrénaline. *CR Acad Sci* 1953 ; 236 : 1510

[21] Jost A Sur le rôle de la vasopressine et de la corticostimuline (ACTH) dans la production expérimentale de lésions des extrémités foetales (hémorragies, nécroses, amputations congénitales). *CR Soc Biol* 1951 ; 145 : 1805

[22] Khudr GB, Enirschke K Discordant monozygous twins associated with amnion rupture. A case report. *J Obstet Gynecol* 1972 ; 39 : 713-721

[23] Kino Y Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57A : 636-643

[24] Kirmisson E Amputation congénitale de la jambe gauche, sillon profond de la jambe droite, syndactylie de la main gauche, malformations des orteils. *Rev Orthop* 1900 ; 11 : 67-70

[25] Kohler HG Congenital transverse defects of limbs and digits (intra-uterine amputation). *Arch Dis Child* 1962 ; 37 : 263-276

[26] Kohn G The amniotic band syndrome a possible complication of amniocentesis. *Prenat Diagn* 1987 ; 7 : 303-307

[27] Lage JM, Van Marter LJ, Bieber PR Questionable role of amniocentesis in the etiology of amniotic band formation. A case report. *J Reprod Med* 1988 ; 33 : 71-73

[28] Lennon GG Fetal pathology (with special reference to role of amniotic bands). *J Obstet Gynecol* 1947 ; 54 : 830-835

[29] Lockwood C, Ghidini A, Romero R Amniotic band syndrome in monozygot twins : prenatal diagnosis and pathogenesis. *J Obstet Gynecol* 1988 ; 71 : 81-87

[30] Louyot J, Facq J Brides amniotiques multiples ayant entraîné l'interruption de la grossesse par striction du cordon. *Bull Fed Soc Gynecol Obstet* 1953 ; 5 : 221-224

[31] Mahony BS, Filly RA, Callen PW, Colbus MS The amniotic band syndrome : antenatal sonographic diagnosis and potential pittfalls. *Am J Obstet Gynecol* 1985 ; 152 : 62-68

[32] Moessinger AC, Blanc WA, Byrne J, Andrews D, Warburton D, Bloom A Amniotic band syndrome associated with amniocentecis. *Am J Obstet Gynecol* 1981 ; 145 : 588-591

[33] Ombredanne L, Lacassie P La maladie ulcéreuse intra-utérine. *Arch Med Enf* 1930 ; 4 : 48-54

[34] Ornoy A, Sekeles E, Sadovsky E Amniogenic bands as a cause of syndactyly in a young human fetus. *Teratology* 1974 ; 9 : 129-134

[35] Patterson TJ Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg* 1961 ; 14 : 1-31

[36] Philippe E. Histopathologie placentaire. Paris : Masson, 1974

[37] Rehder H, Weitzel H Intrauterine amputations after amniocentesis. *Lancet* 1978 ; ? ? : 382-386

[38] Rossillon D, Rombouts JJ, Verellen-Dumoulin C, Vanwijck R, Vincent A, De Coninck A Congenital ring-constriction syndrome of the limbs ; a report of 19 cases. *Br J Plast Surg* 1988 ; 41 : 270-277

[39] Streeter GL Focal defeciencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation. *Contrib Embryol Carnegie Inst* 1930 ; 22 : 1-12

[40] Tada K, Yonenobu K, Swanson B Congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop* 1984 ; 4 : 726-730

[41] Tanguy AF, Dalens BJ, Boisgard S Congenital constricting band with pseudarthrodis of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg* 1995 ; 77A : 1251-1254

[42] Torpin R. Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation. Springfield : CC Thomas, 1968

[43] Wolff-Quenot MJ, Clavert JM Les dermatoglyphes des mains malformées. *Chir Pediatr* 1983 ; 24 : 205-209

[44] Young ID, Lindenbaum RH, Thompson EM, Pembrey ME Amniotic band in connective tissue disorders. *Arch Dis Child* 1985 ; 60 : 1061-1063

[45] Zelenka J, Syrova E, Trckova-Mildeova E Description of the appearence of a large fragment of amniotic membrane in the feces of a 4-day-old infant. *Pediatric* 1963 ; 18 : 427-432

[46] Zionts LE, Osterkamp JA, Crawford TO, Harvey JP Congenital annular bands in identical twins. A case report. *J Bone Joint Surg* 1984 ; 66A : 450-453

Fig 1 :

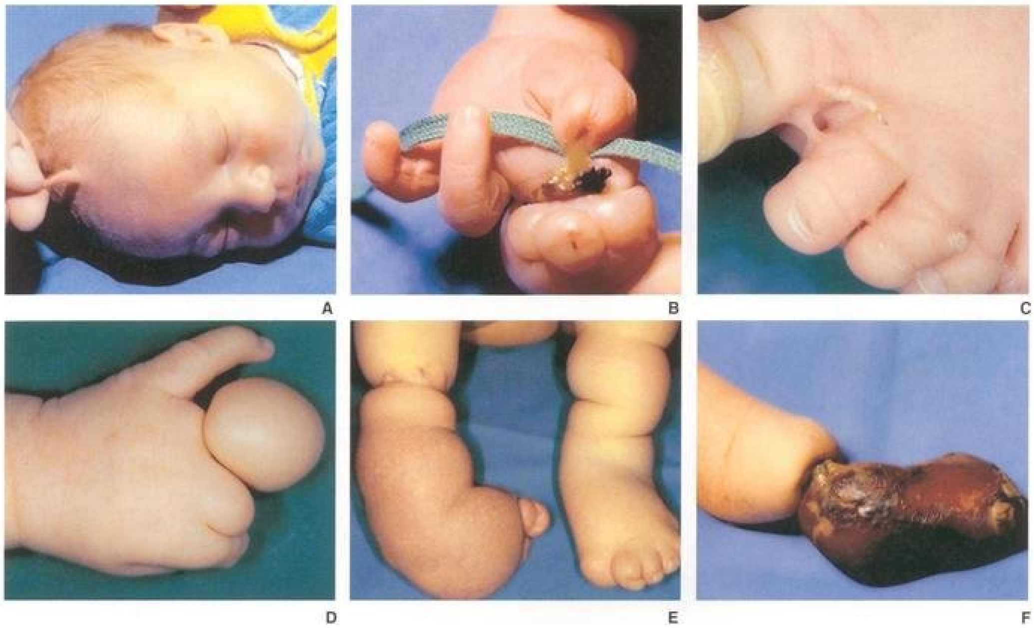

Fig 1 :

A. Bride amniotique libre épidermisée portant du sommet du crâne.

B. Bride amniotique non épidermisée joignant une zone d'amputation à un sillon congénital ulcéré et compliqué d'un lymphoedème.

C. Brides multiples au niveau des orteils. Première bride libre partant du dos du gros orteil. Deuxième bride joignant le gros orteil au deuxième et barrant le premier espace interdigital. Troisième bride barrant le deuxième espace interdigital. Quatrième bride libre partant du dos du troisième orteil.

D. Sillon congénital compliqué de lymphoedème au niveau du quatrième doigt.

E. Sillon congénital au tiers moyen de la jambe, compliqué de lymphoedème et d'un pied bot paralytique.

F. Sillon congénital au tiers moyen de la jambe compliqué d'une pseudarthrose et d'un syndrome ischémique dépassé.

Fig 2 :

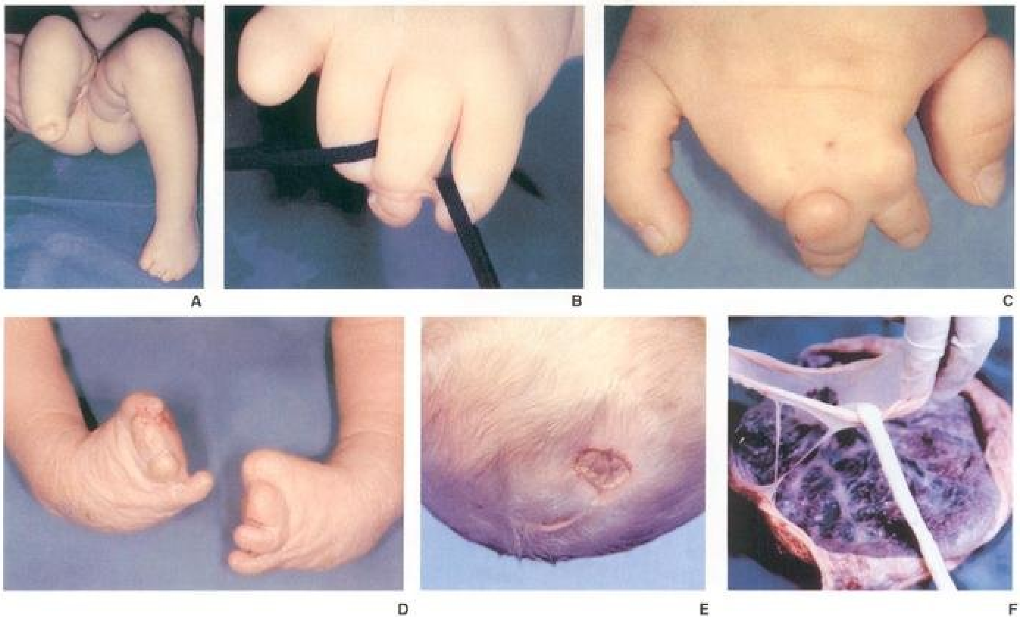

Fig 2 :

A. Amputation congénitale au tiers moyen de la jambe droite. Pied bot varus équin gauche.

B. Acrosyndactylie des troisième et quatrième espaces interdigitaux.

C. Syndactylie complexe des deuxième, troisième et quatrième doigts de la main droite. Petit pertuis conduisant à la deuxième commissure. Sillon congénital à la racine du pouce.

D. Pieds bots varus équins bilatéraux avec amputations multiples d'orteils.

E. Ulcération du cuir chevelu. Bride épidermisée en pont à proximité de l'ulcération.

F. Rupture complète de l'amnios. Deux brides unissant l'amnios au placenta.

Fig 3 :

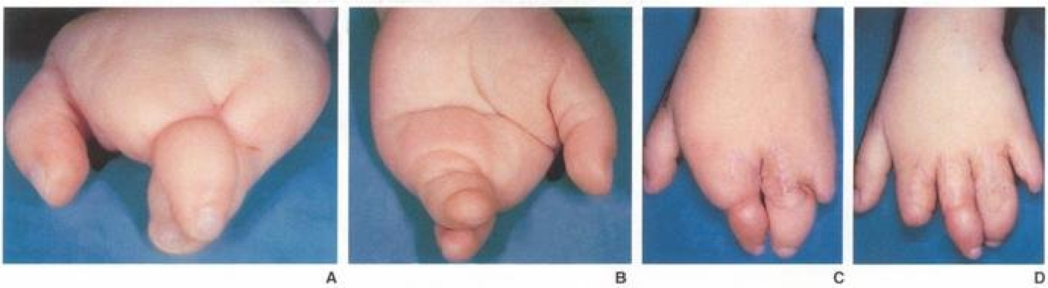

Fig 3 :

A, B. Syndactylie complexe des deuxième, troisième, quatrième et cinquième doigts : vue dorsale (A) et vue palmaire (B).

C. Premier temps chirurgical reconstruisant la troisième commissure.

D. Deuxième temps chirurgical reconstruisant les autres commissures.

Appareil locomoteur
[15-220-A-10]

Malformations congénitales de la main

Alain Gilbert : Professeur associé à la faculté Saint-Antoine, membre de l'Académie de chirurgie
Institut français de la main, 15, rue Benjamin-Franklin, 75116 Paris France
Jean-Michel Clavert : Professeur à l'université
Service de chirurgie infantile, hôpital de Hautepierre, CHU Strasbourg France
Roselyne De Carmoy : Psychologue, maître de conférences à l'université Paris V-René-Descartes

Haut de page

GÉNÉRALITÉS

Embryologie *

La période embryonnaire s'étend sur les 2 premiers mois de la gestation et correspond à la réalisation de la forme du corps et des différents organes. Pendant les 7 mois suivant et qui correspondent à la période foetale, les organes ne subiront pratiquement que des phénomènes de maturation et de croissance. C'est donc durant la période embryonnaire que les malformations du rachis ou des membres se produisent, alors que l'embryon ne mesure que quelques millimètres à 3 cm à la fin du deuxième mois.

Grandes étapes

Les grandes étapes de l'embryogenèse après la fécondation, la segmentation et la nidation à la fin de la première semaine sont :

- ***la formation du disque embryonnaire*** **: l'amas de cellules qu'est la morula s'est creusé d'une cavité et est devenu blastocyste. Pendant que l'oeuf s'implante dans la muqueuse utérine, l'entoblaste et l'ectoblaste se différencient et s'orientent pour former le disque embryonnaire ;**
- ***la gastrulation*** **: elle correspond, par un mécanisme de migration cellulaire complexe, à la mise en place du troisième feuillet fondamental : le**

- chordomésoblaste. Ce chordomésoblaste va donner la chorde, le mésoblaste para-axial, la lame intermédiaire et la lame latérale qui se clivera en somatopleure et splanchnopleure. Le mésoblaste para-axial va se segmenter en somites qui vont participer à la formation de la colonne vertébrale et des membres ;
- *la neurulation* : elle permet l'élaboration des structures nerveuses à partir de l'ectoblaste qui donne l'épiblaste, couche cellulaire superficielle de l'embryon et de ses membres.

A 4 semaines, tous les somites sont présents et l'ébauche des membres apparaît. On peut admettre que la morphogenèse des membres est achevée vers 10 semaines. C'est à 6 semaines que les premiers centres de chondrification apparaissent. Ils vont s'ossifier à partir de la 7^{e} semaine. Les muscles se forment durant la période allant de la 5^{e} à la 8^{e} semaine.

Individualisation des bourgeons des membres

L'individualisation des bourgeons des membres se fait vers la 4^{e} semaine à partir des crêtes de Wolff. L'origine du mésoblaste qui va édifier le membre semble être double :

- c'est de la somatopleure que vient le mésenchyme qui va édifier le squelette, les tendons, le tissu conjonctif superficiel et profond ;
- c'est des somites que proviennent les cellules mésenchymateuses qui vont donner les fibres musculaires striées.

Morphologiquement, l'ébauche du membre correspond au début à une voussure sous-épiblastique qui déforme de plus en plus le tronc de l'embryon. Le revêtement épiblastique à l'extrémité de l'ébauche s'épaissit pour former la coiffe apicale. Le bourgeon du membre va ensuite développer une asymétrie dorsoventrale ; il bombe dorsalement et s'aplatit ventralement. Son grand axe est dans un plan frontal, perpendiculaire à l'axe de la colonne.

Phase d'accroissement du bourgeon et sa régionalisation

Après son individualisation, le bourgeon subit une phase d'accroissement avec l'établissement rapide d'une régionalisation. Le mésoblaste est le siège d'une multiplication active, d'abord pendant une courte période de façon uniforme, puis les mitoses s'opèrent essentiellement dans la région apicale du membre, dans la zone sous-épiblastique. Cette multiplication provoque essentiellement l'allongement du membre et installe une différenciation proximodistale de ce membre. Il se détermine ainsi successivement : le stylopode (bras ou cuisse), le zeugopode (avant-bras ou jambe) et l'autopode (main ou pied). Après la détermination, le segment peut se développer de façon autonome. Durant cette phase d'accroissement, des asymétries préaxiale céphalique et postaxiale caudale apparaissent.

Individualisations régionales des éléments du membre

Dans l'ébauche du membre, il est possible de distinguer dans les deux tiers proximaux :

- une condensation mésenchymateuse centrale squelettogène correspondant aux os du stylopode et du zeugopode ;
- une condensation en manchon sous-épithélial d'origine somitique qui va donner les muscles.

Le tiers distal donnera l'autopode et, au sein de la palette, on peut distinguer un basipode (carpe ou tarse), un métapode (métacarpe ou métatarse) et un acropode (doigts ou orteils). Les éléments du métapode se différencient en

premier, puis se forment les ébauches des doigts ou des orteils et enfin le squelette du basipode. Le premier blastème ébauchant un métacarpien se forme dans la partie postaxiale du mésoblaste marginal et constitue le 4^{e} rayon ; les trois autres se forment ensuite, du 3^{e} au 1er, tandis que le 5^{e} s'individualise tardivement, en même temps que le 1er. Il s'effectue donc une individualisation du métapode dans le sens caudocéphalique. Le réseau veineux qui forme la grande veine marginale part du bord postaxial vers le bord préaxial. La morphogenèse du basipode est plus discrète. Au début, le mésoblaste constitue une nappe compacte et homogène entre le zeugopode et le métapode, et reste indifférencié quelque temps après la différenciation du métapode. Avant même que ne se dessinent les bourgeons digitaux, une dégénérescence importante survient dans un court segment de la crête apicale, d'abord au 4^{e} espace, puis vers le 1er en direction caudocéphalique. Les segments digitaux de la crête apicale sont respectés. La crête s'aplatit sous la poussée des bourgeons digitaux, la veine marginale disparaît et la circulation se transforme vers son aspect définitif.

Mouvements morphogénétiques

La morphogenèse des membres se déroule entre la 5^{e} et la 10^{e} semaine de gestation. Pour l'orthopédiste il est particulièrement intéressant d'étudier les différents mouvements dans l'espace du membre durant sa formation, car ces derniers peuvent permettre de mieux comprendre certaines malformations. Le membre supérieur est constamment en avance de quelques jours sur le membre inférieur.

Au membre supérieur, les premiers mouvements morphogénétiques se déroulent lors de la torsion qui amène le coude à regarder en arrière. De plus, au niveau de l'avant-bras l'ébauche de la main se met précocement en position de pronation.

Embryologie pathologique - Les grands mécanismes malformatifs

La cause d'erreur la plus précoce : l'erreur de programmation. L'anomalie siège dans la programmation de la morphogenèse du membre, de la main ou du pied. Le déterminisme en est génétique. La malformation est volontiers bilatérale et associée à d'autres anomalies entrant dans le cadre de syndromes connus du clinicien. Certaines polydactylies, syndactylies, duplications du pouce, hypertrophie de l'hémicorps répondent à cette pathogénie purement génétique.
Il y a eu inhibition de la phase initiale d'embryogenèse du membre. Au début de l'embryogenèse du membre, les cellules mésenchymateuses se multiplient activement. Si une agression se produit à cette phase initiale, il y aura réduction en volume de l'ébauche. En embryologie, il n'y a pas de système de rattrapage. La morphogenèse va se poursuivre en régulant ce déficit selon une logique qui consiste à élaborer les éléments les plus importants et supprimer ceux qui apparaissent accessoires. Ces lois de régulation peuvent être illustrées par l'agénésie du rayon péronier, la synostose radiocubitale, l'hypoplasie ou l'agénésie du rayon radial. A l'autopode, c'est le 3^{e} rayon qui est généralement jugé prioritaire, l'agénésie se fera dans l'ordre suivant : 5^{e} rayon, 1er rayon, 4^{e} rayon, 2^{e} rayon. Lorsqu'il s'agit d'une anomalie résultant d'une régulation d'un déficit initial en mésenchyme, tous les dérivés mésenchymateux sont touchés : l'os, les muscles, les vaisseaux correspondants sont absents. Il est possible de décrire assez précisément une anatomie malformative pour ces hypoplasies régulées. Elle est très utile au chirurgien.
L'inhibition est un peu tardive et survient en cours de morphogenèse. L'anomalie est cliniquement moins stéréotypée et ne correspond pas à un résultat de régulation d'un déficit en mésenchyme. L'élément constant est l'insuffisance de développement. Il manque des éléments anatomiques : un rayon peut être absent mais pas obligatoirement le moins important, une hypoplasie peut être très localisée ; il peut exister de plus une camptodactylie, une clinodactylie, une phalange delta, une synostose qui sont des formes variées et mineures d'hypoplasie.
Troubles des rapports entre épiblaste et mésenchyme. Durant toute la

période de réalisation de la forme du membre, un dialogue existe entre le mésenchyme qui constitue l'ébauche et la coiffe apicale qui joue un rôle important dans la formation de l'autopode. Il se démontre expérimentalement par :

- l'absence de développement de la partie distale du membre après ablation de la coiffe apicale ;
- la greffe d'une coiffe apicale permet le maintien et la différenciation d'une région distale du membre ;
- si l'on ampute un autopode et l'on greffe une coiffe apicale sur le moignon, il se développe des structures digitales ;
- si l'on fait subir une rotation de 90° ou 180° à la coiffe apicale, les structures sous-jacentes suivent le mouvement alors que le mésenchyme lui, n'a pas bougé ;
- en revanche, une coiffe apicale de pied mise sur un membre supérieur débarrassé de son épiblaste n'induit pas un pied, mais c'est une main qui se développe.

Au total, c'est le mésenchyme qui joue un rôle essentiel et détermine la nature du membre, mais il existe une action du mésenchyme sur son enveloppe épiblastique avec une action en retour de l'épiblaste. La découverte récente des gènes à homeobox et la répartition en gradient proximodistal des protéines leur correspondant permettra de mieux comprendre les rôles respectifs du mésoblaste et de l'épiblaste dans la construction du membre.
En clinique, on peut observer les anomalies de la main ou du pied résultant de l'action de l'épiblaste sur un mésenchyme non déterminé. Il s'agit, par exemple, de doigts très rudimentaires, très petits, avec ébauche d'ongles, petites phalanges distales hypoplasiques, mais sans rien d'autre, la paume de la main n'étant qu'incomplètement représentée. La coiffe apicale pourrait jouer aussi un rôle dans certaines polydactylies, duplications et anomalies des phanères.

Destruction d'une ébauche normale du membre. L'embryogenèse et la morphogenèse du membre peuvent se dérouler normalement et ce n'est que secondairement que l'ébauche du membre est détruite plus ou moins largement. Ce processus peut être d'origine vasculaire ou lié à la destruction des cellules superficielles de l'ébauche du membre. Il correspond cliniquement à l'amputation de doigts, d'orteils ou de segments distaux de membre pouvant aller jusqu'au riche tableau clinique de la maladie amniotique.

Répercussions psychologiques **

Les malformations congénitales du membre supérieur représentent une anomalie physique visible et nécessitent souvent une succession d'actes chirurgicaux accomplis dans les premières années de vie de l'enfant. L'anomalie, comme la chirurgie, provoque, sur le patient et sa famille, des réactions psychoaffectives allant de perturbations minimes à des désadaptations sévères. Le chirurgien averti de ces risques est en mesure de proposer à son patient une prise en charge plus adaptée à ses besoins fonctionnels et psychologiques.

Nous distinguerons les problèmes liés à la malformation des conséquences psychologiques liées aux traitements chirurgicaux.

Malformation

Une malformation congénitale du membre supérieur n'est pas, sauf dans les cas de malformation sévère, un handicap en soi : elle signifie une différence par rapport aux autres individus. C'est le patient, et avant lui, ses parents, qui transformeront cette différence en handicap. Si, pour certains parents, la malformation représente une difficulté réelle mais surmontable, pour d'autres, elle s'inscrit dans le cadre des dommages irrémédiables. La mère est l'élément

du couple le plus vulnérable. La grossesse a développé ses fantasmes d'enfant idéal et préparé le processus d'identification fusionnelle des premiers mois, étape indispensable à la santé physique et psychique du bébé : la jeune mère voit son bébé comme un miroir et a besoin de se reconnaître dans le corps de son enfant. Dans les cas de malformation, la différence entre le corps du bébé et le sien peut provoquer chez elle un profond malaise car la malformation la menace dans son identité propre : elle ne peut pas se reconnaître dans son enfant. A la blessure narcissique de n'avoir pu faire un enfant parfait, s'ajoute un danger de désintégration psychique : culpabilité, sentiment de honte, désarroi, dévalorisation de soi, perte d'identité. Ces sentiments peuvent l'amener à un rejet de l'enfant. Ce rejet se traduit par un retrait et un désinvestissement manifeste ou latent et se solde par une tentative de rétablir à tout prix l'intégrité détruite. La mère cache le bébé qui ne la valorise pas et dont elle a honte, elle est en quête d'interventions chirurgicales toujours plus sophistiquées dans l'espoir d'annuler la malformation. Souvent ces mères, profondément atteintes dans leur narcissisme, se réfugient dans la dépression et sont incapables d'investir leur enfant. La culpabilité les pousse à réparer les dommages causés à l'enfant et dont elles se sentent responsables : la surprotection vient masquer le retrait relationnel et l'agressivité refoulée.

Quelles vont être les répercussions, sur les enfants, des difficultés maternelles ?

Au départ, l'enfant n'a aucune conscience de son anomalie. Celle-ci fait partie de lui-même et de son schéma corporel : il ne ressent pas sa différence en termes de handicap. Tel qu'il est à sa naissance, tel il doit être aimé. Si sa mère lui procure l'amour inconditionnel dont il a besoin, il a les bases nécessaires à la construction d'un « Moi » sain et peut affronter les péripéties de la vie. Dans le cas contraire, c'est une personnalité fragilisée par une base narcissique instable qui va se développer. L'enfant a le sentiment de n'être pas aimé, d'être rejeté, de représenter une souffrance ou un problème pour ses parents. A l'école, il est mal à l'aise pour répondre aux questions de ses camarades et se réfugie dans le retrait ou l'agressivité. Parfois il s'ingénie à nier son handicap et poursuit ses rêves mégalomaniaques qui l'empêchent de s'intégrer à la réalité sociale et scolaire. Il rejoint la cohorte des enfants mal adaptés : difficultés relationnelles, trouble du comportement, échec scolaire.

Un peu plus tard, et quel que soit son équilibre initial, l'enfant rencontre de nouveaux écueils. Le remaniement physique et psychique de l'adolescence le confronte à l'inéluctable recherche de son identité sexuelle et sociale. L'intégration au groupe des pairs peut se solder par un rejet, les adolescents étant particulièrement sensibles aux différences corporelles et excluant du groupe ceux qui sont porteurs d'une anomalie physique. Le rejet, l'exclusion, renvoient l'adolescent à la solitude et au sentiment de dévalorisation. Les réactions dépressives, le désinvestissement scolaire, la tentation de la marginalité guettent particulièrement ceux qui ont connu, en famille, les difficultés affectives de parents dépressifs ou rejetants.

La dernière étape est constituée par le deuil nécessaire d'un bras normal. Si les parents n'ont pas fait ce deuil, il est difficile à faire pour l'enfant. Il est pourtant le garant d'une intégration relationnelle et sociale correcte. Les espoirs de pensée magique - retrouver un membre parfait - se traduisent par une demande incessante de nouvelles interventions.

Interventions chirurgicales

Les problèmes liés aux interventions chirurgicales sont multifactoriels : âge, dispositions individuelles, attitudes parentales, contraintes environnementales.

Les enfants en dessous de 3 ans sont très exposés à l'angoisse de la séparation. La nouveauté du cadre, les personnes inconnues, les procédures thérapeutiques éveillent un sentiment de confusion et d'étrangeté qui leur font perdre leurs repères habituels. La panique, l'agressivité et le retrait expriment l'angoisse du très jeune enfant hospitalisé sans sa mère. Il est nécessaire de respecter la dyade mère-enfant et de proposer une hospitalisation mère-enfant chaque fois que cela est possible. Entre 3 et 6 ans, la prédominance de la vie imaginaire de l'enfant sur la réalité constitue un facteur d'importance. Même s'il est destiné à

réparer, l'acte chirurgical éveille des sentiments ambivalents chez l'enfant. Au désir d'être amélioré se mêlent de nombreux fantasmes liés à l'acte chirurgical : peur d'être mutilé, angoisse de castration, angoisse de mort, craintes d'abandon. L'importance des fantasmes d'angoisse est fonction de l'équilibre psychique de l'enfant et de ses parents : des parents angoissés ou rejetants favorisent, chez l'enfant, l'émergence des dangers imaginaires qui viennent s'ajouter à ceux de la chirurgie.

L'adolescence représente aussi une période critique. L'adolescent est un être fragile, prompt à se déprimer, menacé par sa différence qui le confronte à l'exclusion et à la solitude. Il peut focaliser son malaise psychique et ses difficultés relationnelles ou comportementales sur son anomalie et réclamer avec insistance une intervention miracle qui le rendrait pareil aux autres. Or, il s'agit d'un leurre destiné à masquer son désarroi et sa révolte. Dans ces cas-là, la chirurgie palliative qui lui est proposée risque de compromettre son équilibre psychique : il a le sentiment d'avoir été trahi par le chirurgien et lui retire sa confiance. A l'adolescence, le projet chirurgical doit être présenté de façon réaliste au patient et rencontrer son adhésion profonde. Soulignons, pour terminer, l'importance du lien entre le patient et le chirurgien. Celui-ci est investi du pouvoir magique de guérir mais aussi de celui de détruire : l'espoir et la crainte, la confiance et l'agressivité sous-tendent les relations du patient avec son chirurgien. Pour les tout-petits, ce sont les parents, porte-parole de l'enfant, qui établissent avec le chirurgien ces premières relations teintées d'une ambivalence inconsciente. Ensuite, l'enfant développe un lien personnel très étroit avec son chirurgien et c'est à lui que le chirurgien doit s'adresser lorsqu'il envisage une nouvelle intervention.

Il lui appartient de voir, derrière la demande exprimée par son patient, ce qu'il en est des fantasmes de pensée magique signifiant le refus du deuil, ou des atteintes raisonnables apportant une amélioration fonctionnelle ou esthétique limitée. La clairvoyance du chirurgien dans l'ensemble du projet thérapeutique est un gage du succès du traitement qui fait d'un bébé atteint d'une malformation congénitale un individu complet.

Age des interventions et principes techniques **(tableau I)** ***

L'âge de l'intervention est un facteur très important. Ces dernières années ont été marquées par un abaissement progressif de l'âge des interventions chirurgicales dans les malformations congénitales. Il était communément admis il y a 20 ou 30 ans que beaucoup de ces malformations ne pouvaient être opérées raisonnablement avant l'âge de 7-8 ans, voire en fin de croissance, en particulier une des craintes était la modification du résultat avec l'âge, comme par exemple la reproduction d'une syndactylie avec les années, l'apparition de brides secondaires. Ceci était dû en grande partie aux difficultés de l'anesthésie pédiatrique et à des techniques souvent encore un peu grossières. L'amélioration de ces techniques anesthésiques, leur innocuité, l'utilisation d'instrumentation de plus en plus fine et adaptée a permis d'abaisser avec sécurité l'âge des interventions.

L'âge varie selon les malformations, certaines doivent être opérées très tôt comme par exemple les acrosyndactylies amniotiques qui doivent être séparées dans les tout premiers mois de la vie. D'autres ne doivent être traitées que bien plus tardivement, comme par exemple les synostoses radiocubitales ou certaines camptodactylies. D'autres, enfin, peuvent être opérées à un âge variable tenant compte souvent de meilleures possibilités techniques et d'une participation de l'enfant comme par exemple les syndactylies membraneuses, ou les pollicisations, voire les phalanges delta. A chaque malformation l'intervention devra être pratiquée à un âge spécifique et ainsi on pourra obtenir une meilleure coopération de la famille et un résultat plus satisfaisant.

L'intervention elle-même sera pratiquée le plus souvent sous anesthésie générale. Il est rare de pouvoir utiliser les anesthésies locorégionales en dessous de 6 ou 7 ans. Cette anesthésie sera assez superficielle et permettra très vite un réveil et une sortie de l'enfant. Beaucoup de ces interventions, même sous anesthésie générale, peuvent être pratiquées en ambulatoire.

La technique elle-même devra être adaptée, c'est-à-dire avec de très bonnes connaissances de la malformation, de toutes les associations malformatives, musculaires, tendineuses, nerveuses, et pratiquée par un chirurgien ayant une bonne expérience de ces malformations.

La chirurgie des malformations congénitales n'est pas l'application au petit enfant de techniques éprouvées chez l'adulte. Il faut constamment garder en mémoire le problème de la croissance qui va modifier le résultat, parfois l'améliorer ou d'autres fois l'aggraver.

La technique sera atraumatique, il ne faudra pas hésiter à utiliser des instruments de microchirurgie lorsqu'ils sont nécessaires. L'hémostase doit être soigneuse, le moindre hématome provoquera parfois une nécrose cutanée.

Dans la chirurgie des malformations, on utilise très fréquemment des greffes cutanées. Ce sont toujours chez l'enfant des greffes de peau totale. Elles sont prélevées le plus souvent au pli inguinal, dégraissées et suturées avec une légère tension. Parfois, lorsqu'elles sont de petite taille, ces greffes peuvent être prélevées au pli du poignet. La prise des greffes est un point très important car une prise insuffisante provoquera vraisemblablement une coloration de mauvaise qualité. Les greffes qui ont eu une bonne prise resteront bien colorées, seront souples, élastiques et ne provoqueront pas de rétraction avec la croissance.

Les sutures cutanées seront effectuées avec des fils résorbables. L'apparition de ces fils résorbables a permis d'éviter l'anesthésie nécessaire pour l'ablation des fils vers le 15^{e} jour. Le pansement est un point fondamental : la plupart du temps la plaie est recouverte d'une compresse grasse puis de nombreuses compresses non tassées, et la main est complètement enfermée dans le pansement. Il n'est pas possible, comme chez l'adulte, de réaliser des pansements isolés de un ou de deux doigts car l'enfant va avoir très vite tendance à faire tomber ce pansement. Il faudra donc prendre l'ensemble de la main et l'entourer de bandes collantes qui permettront de la conserver longtemps. Il n'est pas nécessaire de plâtrer après la plupart des interventions, ni de faire remonter les pansements au-dessus du coude à condition qu'ils soient bien collés. Ces pansements sont changés après 8 jours dans la plupart des cas, 12 jours pour les syndactylies et il y a souvent des petits signes de macération qui disparaîtront très vite après un bon nettoyage.

Les broches utilisées sont de petite taille (8/10), elles sont la plupart du temps laissées apparentes lorsqu'elles n'ont pas besoin de rester en place trop longtemps (3 semaines), en revanche lorsqu'il est nécessaire d'attendre plus longtemps, il est préférable de les enfouir. Il faut cependant savoir que ces broches nécessiteront une courte anesthésie générale pour leur ablation.

La technique chirurgicale dans le traitement des malformations congénitales est un point très important et c'est avec beaucoup de précision et de délicatesse que l'on pourra obtenir des résultats satisfaisants.

Haut de page

SYNDACTYLIE

Généralités

La syndactylie est la plus fréquente des malformations congénitales de la main. Sa fréquence varie selon les auteurs de 1 pour 1 650 (Schurmeier, 1992) à 1 pour 3 000 (Verchuer, 1961). Elle a été décrite depuis longtemps puisqu'on retrouve sa description dans l'oeuvre d'Ambroise Paré, Celsus Fabricius.

Dans de nombreuses espèces (marsupiaux, rongeurs, insectivores, lémuriens) il s'agit d'une caractéristique normale. Il s'agit le plus souvent alors d'une syndactylie partielle avec commissure haute qui correspond à leur vie aquatique ou dans les arbres.

Cette syndactylie peut être soit isolée, soit faire partie d'un syndrome malformatif plus complexe.

Embryologie

Il s'agit essentiellement d'un défaut de différenciation entre les doigts existants. Les cinq rayons mésenchymateux qui vont donner naissance aux doigts forment une palette qui se séparera progressivement. Normalement, le mésenchyme situé entre les rayons se nécrose et forme des rayons digitaux séparés. Dans certains cas, l'absence de nécrose de ce mésenchyme permet le maintien de l'ectoderme sous-jacent et donc de la syndactylie. La syndactylie de la I^{re} commissure est la moins fréquente car le pouce se sépare de la plaque terminale avant les autres doigts.

La date d'incidence de ce facteur tératogène responsable de la syndactylie peut être variable et l'on distingue en fonction de cette date les syndactylies embryonnaires précoces, et les syndactylies amniotiques beaucoup plus tardives survenant sur des doigts déjà bien formés et dont le mécanisme paraît différent. Il est cependant certain que le défaut de différenciation entre les rayons n'est pas l'unique facteur car de nombreuses syndactylies sont associées à d'autres malformations, amputations, anomalies osseuses (phalange delta) ou fusion osseuse.

Classification

Plusieurs classifications ont été proposées en fonction de facteurs anatomiques, génétiques ou purement cliniques.

En 1906, Roblot [34] proposait une classification des syndactylies qu'il divisait en complète et incomplète et en syndactylie isolée et associée à d'autres malformations.

En 1923, Weidenreich [45] proposait le terme zygodactylie pour décrire la syndactylie la plus fréquente, celle située entre les II^{e} et III^{e} orteils.

Tentamy et McKusick [40] proposent une classification en cinq types :

- **type I : étant la zygodactylie la plus commune située entre les III^{e} et IV^{e} doigts et les II^{e} et III^{e} orteils ;**
- **type II : sympolydactylie avec des syndactylies associées sur plusieurs commissures ;**
- **type III : syndactylie des IV^{e} et V^{e} doigts avec anomalies osseuses ;**
- **type IV : syndactylie complète de tous les doigts ;**
- **type V : syndactylie associée avec synostose métacarpienne.**

En fait cette classification n'a que peu d'intérêt clinique et nous préférons les classifications proposées par divers chirurgiens : Flatt [16], Malek [26] qui proposent une classification selon la hauteur des syndactylies A, B, C et une classification entre syndactylies amniotiques tout à fait particulières souvent associées à d'autres anomalies dans le cadre de la maladie amniotique, et syndactylies embryonnaires elles-mêmes divisées en syndactylies simples et syndactylies complexes associées à des anomalies osseuses et fusions unguéales (fig. 1).

Aspect génétique

La plupart des syndactylies simples doivent être considérées comme d'origine génétique même si l'on ne peut généraliser. Certains auteurs ont prétendu qu'il s'agissait d'une anomalie liée au chromosome Y, ce qui expliquerait la prédominance chez les mâles. Il ne semble pas y avoir de prédominance raciale. Plusieurs auteurs ont également retrouvé des anomalies associées des dermatoglyphes de la main dans les familles atteintes de syndactylies, en particulier de zygodactylie.

Syndactylie dans le cadre de syndromes malformatifs

Syndrome de Poland

Il s'agit d'un syndrome décrit en 1841 à Londres par Poland [33]. Il s'agit d'une association entre symbrachydactylie et anomalie du muscle pectoral ipsilatéral. Le terme symbrachydactylie a été introduit par Pol en 1921 [32] pour décrire une anomalie toujours unilatérale caractérisée par une diminution du nombre ou un raccourcissement des phalanges associé à une syndactylie. C'est le plus souvent les phalanges centrales qui sont atteintes et dans les cas les plus sévères, ces phalanges sont absentes ou fusionnent avec les phalanges distales. Il est difficile de différencier les cas extrêmes de symbrachydactylie avec une ectodactylie. Le pouce est, en général, moins atteint.

L'association d'une anomalie du grand pectoral est habituelle, il s'agit le plus souvent d'une aplasie du chef sternal du muscle, le chef claviculaire étant la plupart du temps conservé. Il peut s'y associer dans les formes sévères des anomalies de la paroi thoracique, anomalies costales, aplasie des muscles de la paroi thoracique.

Syndromes d'acrocéphalosyndactylie

Le plus connu est le syndrome d'Apert, association de malformations craniofaciales avec hypertélorisme et un type de syndactylie très particulier puisqu'il associe des fusions osseuses habituelles entre les doigts et des syndactylies très serrées avec un ongle unique. Le pouce peut être soit en syndactylie soit séparé mais il est habituellement le siège d'une clinodactylie radiale et très court. Seul le V^{e} doigt est de bonne qualité. Il existe divers syndromes dans les acrocéphalosyndactylies, le plus connu étant après le syndrome d'Apert, le syndrome de Pfeiffer.

Description clinique

La syndactylie est une anomalie isolée parfois, mais souvent fait partie d'un ensemble malformatif dont elle n'est qu'un des éléments. Très souvent dans ce cas, les syndactylies sont multiples, de hauteur et de complexité variables. Cependant, la plus fréquente reste la syndactylie simple embryonnaire.

Syndactylies embryonnaires

Syndactylies simples

La plus fréquente est la syndactylie de la III^{e} commissure. C'est celle qui après la syndactylie des II^{e} et III^{e} orteils est le plus souvent retrouvée. Cette syndactylie est très souvent bilatérale, et s'associe parfois à d'autres syndactylies dans la même main. Le degré d'accolement des doigts aura un intérêt pour déterminer le

meilleur moment pour le traitement.

La syndactylie de type A est un accolement sur toute la longueur des doigts, dans la syndactylie de type B, cet accolement concerne les deux premières phalanges et dans la syndactylie de type C simplement la première phalange.

Plus l'accolement sera distal plus le traitement devra être précoce pour éviter des séquelles. Cette syndactylie ne comprend qu'un accolement cutané, il n'y a pas d'anomalie squelettique, pas d'anomalie tendineuse, ni vasculonerveuse. Malgré son caractère simple cette syndactylie peut entraîner des séquelles en particulier lorsqu'elle siège à la II^e^ commissure, et surtout à la IV^e^ commissure. L'accolement de deux doigts de longueur différente provoque assez rapidement des déformations osseuses du doigt le plus long qui a tendance à s'incurver en clinodactylie du côté du doigt le plus court. L'anomalie osseuse qui en résultera (clinodactylie) est en fait dans ces cas la conséquence d'une syndactylie simple non traitée (fig. 2).

La syndactylie de la I^re^ commissure est beaucoup plus rare. Son traitement sera tout à fait différent et nécessitera de larges lambeaux ; il s'y associe parfois une hypoplasie des muscles thénariens qui devra être traitée séparément. Lorsque l'accolement distal est serré, même s'il existe deux ongles séparés et deux phalanges terminales non fusionnées, un hyperdéveloppement de croissance exagérée peut être provoqué après le traitement des anomalies de croissance par hyperactivité du cartilage de croissance du côté opéré. Ceci résultera en une clinodactylie divergente des deux doigts séparés, associée souvent à des troubles de rotation.

Syndactylies complexes

Elles peuvent atteindre tous les éléments, os, articulations, tendons, nerfs, vaisseaux, complexe unguéal.

> ***Anomalies osseuses.*** Il peut s'agir assez souvent de fusion. La fusion osseuse distale est la plus fréquente ; cette fusion de la troisième phalange s'accompagne souvent d'ongle unique et il sera difficile d'obtenir un bon résultat par la séparation. Il s'agit plus rarement de fusion proximale de deux doigts, dont l'un paraît bien formé et l'autre anormal. Dans ces fusions osseuses proximales, il existe parfois des phalanges delta ou des phalanges transversales dont le traitement nécessitera plusieurs temps ultérieurs d'ostéotomie. Fréquemment les articulations interphalangiennes proximales (IPP) sont raides et après la séparation les doigts sont peu mobiles. Il existe également parfois un squelette surnuméraire, soit une phalange intermédiaire surnuméraire entre deux doigts normaux, soit association d'un doigt normal et d'un doigt surnuméraire au squelette incomplet. Dans ces cas, l'ablation du squelette surnuméraire sera un point fondamental du traitement (fig. 3 et 4).
> ***Anomalies tendineuses.*** Certaines de ces syndactylies sont accompagnées d'anomalies tendineuses avec division en Y du fléchisseur parfois haut située et qui pose des problèmes de reconstruction, voire d'absence tendineuse dans un ou deux doigts, cela se retrouve fréquemment dans le syndrome de Poland où l'on retrouve à la fois des raideurs interphalangiennes à type de synchondrose et des absences tendineuses en particulier au niveau de l'index.
> ***Anomalies vasculaires et nerveuses.*** Elles sont relativement fréquentes dans certaines syndactylies très serrées ; on retrouve une division vasculaire à l'IPP et il faut savoir sacrifier une des divisions vasculaires pour pouvoir libérer complètement la syndactylie. Les anomalies nerveuses sont beaucoup plus rares et le nerf digital peut être, le plus souvent, divisé.

Les syndactylies malformatives dans le cadre des syndromes d'Apert, de Crouzon ou dans le cadre d'une arthrogrypose posent des problèmes qui sont très souvent liés aux déformations associées dans les syndromes d'acrocéphalosyndactylie. La séparation n'est pas toujours possible et le problème se pose, dans certains cas, de l'amputation de l'un des rayons osseux pour permettre la séparation des

autres.

Syndactylies amniotiques

Il s'agit là d'un chapitre tout à fait différent, la syndactylie amniotique entre dans le cadre d'une anomalie tardive associée souvent à des sillons, à des amputations multiples des extrémités digitales. Elle atteint très souvent les quatre membres et la syndactylie n'est pas toujours le phénomène le plus expressif de la maladie. Cette syndactylie amniotique est caractérisée par le terme d'acrosyndactylie, le plus souvent isolée. L'acrosyndactylie est une fusion distale des extrémités digitales ou des moignons digitaux, cette fusion est cutanée, osseuse et elle laisse persister une séparation à la base des doigts. Cette acrosyndactylie doit être séparée très tôt, car avec la croissance les déformations osseuses s'aggravent et il est extrêmement difficile de retrouver les parties osseuses appartenant à chaque doigt. Elle s'associe très souvent à une syndactylie de type C proximale, qui sera, elle, traitée plus tard. La séparation précoce permettra un meilleur développement des extrémités des segments digitaux restants. Il n'y a que peu de problèmes d'ordre vasculaire, mais le plus souvent les extrémités digitales sont absentes ainsi que les ongles et cette acrosyndactylie sera en général très simple à traiter.

Traitement chirurgical

Comme Littler [25] l'a bien montré, la séparation d'une syndactylie nécessite toujours un apport cutané complémentaire. Il y a bien eu des tentatives de fermeture cutanée sans greffe soit chez des enfants très jeunes, âgés de quelques semaines, soit après dégraissage intensif de la peau, mais jusqu'à présent les résultats à long terme de ces interventions n'ont pas démontré une supériorité quelconque.

Dans l'ensemble, toutes les techniques proposées actuellement nécessitent un apport cutané complémentaire. Cet apport cutané est en général obtenu par une greffe de peau totale. En effet, seule la peau totale permet d'obtenir une couverture souple non rétractile et pouvant avec la croissance conserver la correction. Certains auteurs ont proposé l'augmentation cutanée par expansion mais cette technique est difficile et dangereuse chez les tout-petits avec de nombreuses complications locales.

Les points essentiels devront être de recréer une commissure avec une forme satisfaisante, une hauteur et une largeur naturelles, et sur les faces latérales des doigts et à la partie antérieure d'éviter toute bride rétractile pouvant mener à un défaut de croissance et à une clinodactylie résiduelle.

Nous avons avec Teot [41] en 1981, étudié la hauteur normale des commissures chez l'enfant : cette étude nous a montré que la largeur de chaque commissure était assez constante mais tout à fait variable entre elles puisqu'elle allait de 0,3 cm pour la III^{e} commissure à 0,6 pour la IV^{e}. La mesure exacte de la hauteur de la commissure est plus difficile car la commissure tend à reculer avec l'âge et elle devient plus proche de la base de P1 à mesure que l'enfant grandit. Cette notion avait déjà été remarquée par Kuczynski [23] et Littler [25]. En revanche, pour une main, toutes les commissures ont la même position par rapport à la première phalange. La plupart des commissures sont à une hauteur voisine du milieu de la face dorsale de la phalange P1 sur le bord radial de la commissure. La pente de cette commissure est toujours très constante avec une pente presque verticale à la face palmaire de la main et une pente descendante vers la face dorsale allant de 17 à 20°. Il est donc possible de réaliser une commissure très proche de la nature mais en tenant compte à la fois de l'âge et de la commissure en cause. Cela nous a mené depuis plus de 15 ans à utiliser la méthode de un lambeau dorsal type oméga et de deux lambeaux latéro-antérieurs formant une ancre de marine.

***Autres techniques.* Depuis 1847 (Felpeau), de nombreuses techniques ont été proposées alliant soit un lambeau palmaire, soit un lambeau dorsal**

soit une association des deux (Zeller, 1810 [46] Felizet, 1892 [15], Lennander 1891, [24], Pieri, 1920 [31], Beasley, 1874 [3], Bunnell [10]...). Toutes ces techniques permettent d'obtenir une bonne séparation de la syndactylie et une commissure de hauteur normale. Notre choix a été cependant dicté par le désir de reconstruire une forme naturelle de la commissure et surtout d'éviter toute cicatrice antérieure sur le doigt conduisant fréquemment aux brides. L'inconvénient de la technique que nous utilisons est le report sur la face dorsoexterne des greffes de peau totale et donc d'une zone parfois pigmentée sur une partie visible de la main. Cet inconvénient peut être pallié, tout d'abord, par une excellente prise des greffes qui va diminuer la pigmentation et peut être, ultérieurement, diminué par des résections itératives.
Age de l'intervention. Les syndactylies doivent être séparées dès qu'il y a une adéquation entre les possibilités techniques et anesthésiques sans risque pour l'enfant. Ces syndactylies seront opérées à des âges différents en fonction de leur étiologie, car l'attente peut être préjudiciable dans un certain nombre de cas : syndactylie de la I^re^, II^e^ ou IV^e^ commissure, syndactylie malformative avec fusion osseuse distale.

Les plus rapides à traiter doivent être les syndactylies amniotiques avec fusion distale. Elles englobent parfois même le pouce et empêchent toute activité fonctionnelle des doigts. Elles seront opérées très tôt, dès l'âge de 3 ou 4 mois, par une simple section distale de l'acrosyndactylie en prenant bien garde de laisser dans chaque doigt le segment osseux qui lui correspond. Il n'est en général pas nécessaire d'ajouter des greffes et une simple fermeture cutanée ou une cicatrisation spontanée est suffisante. Habituellement, dans ces formes, il existe une petite syndactylie proximale qui sera traitée, elle, ultérieurement vers l'âge de 1 ou 2 ans. Dans la mesure où les doigts sont déjà courts et très souvent amputés le traitement de cette syndactylie proximale s'avérera très important sur le plan esthétique.

Les syndactylies malformatives ou les syndactylies entre des doigts de taille différente doivent être traitées assez tôt vers 9-10 mois. L'absence de traitement précoce aggravera les lésions par des déformations osseuses progressives, le doigt le plus long ayant tendance à s'incurver vers le doigt le plus court. Si la séparation est faite trop tard, cette incurvation persistera et devra être traitée secondairement par une ostéotomie compliquant ainsi un traitement qui aurait pu être très simple.

Enfin, les syndactylies simples de type B, C ou relativement lâches peuvent être traitées vers la première année ou dans le courant de la deuxième ; il n'y a pas là de risque majeur à attendre puisqu'il n'y a pas de déformation osseuse progressive.

Il est classique de dire qu'il faut éviter de traiter deux commissures voisines pendant la même intervention. Nous respectons cette règle, non en raison des risques vasculaires qui sont minimes, mais plutôt par le choix de la technique que nous utilisons : deux lambeaux en oméga dorsaux voisins auraient pour effet de dénuder la face dorsale du doigt médian. Après quelques mois et une légère rétraction de la greffe, cette face dorsale est de nouveau couverte de peau normale permettant le traitement de la syndactylie voisine.

Le traitement des syndactylies chez l'adulte ne pose pas de problème particulier bien qu'il soit de plus en plus rare dans nos pays, mais il faut savoir qu'une syndactylie non traitée pendant plusieurs années entraînera inévitablement, même après une séparation correcte, un défaut d'abduction des deux doigts, probablement par non utilisation ou atrophie des interosseux.

Résultats

Les résultats du traitement des syndactylies sont bien entendu dépendants, tout d'abord, du type de la syndactylie. Les syndactylies complexes avec fusion osseuse ou clinodactylie importante verront leurs résultats esthétique et fonctionnel grevés par les déformations persistantes, les raideurs articulaires et

les éventuels raccourcissements.

Pour les syndactylies simples, plusieurs facteurs vont permettre d'apprécier le résultat :

> ***la hauteur de la commissure.*** **Il est important d'affirmer que contrairement à une idée répandue il n'y a pas de modification de la hauteur de la syndactylie avec l'âge et qu'une commissure à bonne hauteur réalisée chez un très jeune enfant sans cicatrice rétractile n'aura aucune tendance à s'aggraver. Cet argument qui était développé pour prôner une intervention tardive dans les syndactylies, ne tient plus à la lumière de l'expérience ;**
> ***les cicatrices et brides rétractiles*** **doivent être, nous l'avons vu, réduites au minimum. Le lambeau antérieur ne provoque plus jamais de cicatrice rétractile mettant le doigt en flessum. La seule cicatrice rétractile possible reste dans les exceptionnels cas de nécrose ou d'infection du lambeau dorsal où la cicatrisation spontanée provoque une rétraction de la commissure, par ailleurs facile à traiter.**

Les anomalies de la phalange distale dans les syndactylies terminales n'ont été que peu appréciées et laissent les séquelles les plus importantes. La séparation d'une syndactylie serrée va provoquer souvent une anomalie de croissance avec stimulation de la croissance du côté de la séparation, provoquant une clinodactylie divergente des extrémités digitales et parfois même une rotation de la phalange distale ; à cela, s'ajoutent les difficultés de traitement des fusions osseuses distales avec ongle très proche ou unique. C'est en général à la partie distale des doigts que siègent actuellement les séquelles les plus importantes des syndactylies.

Un certain nombre de ces patients nécessiteront des interventions secondaires parfois même en fin de croissance pour traiter les quelques brides restantes et surtout les problèmes distaux ; il est parfois nécessaire de réaliser des ostéotomies de la phalange distale pour réaligner celle-ci.

Nous rappelons que le traitement chirurgical de ces syndactylies a été nettement amélioré par l'apparition des fils cutanés résorbables. Il y a quelques années, il était nécessaire de rendormir l'enfant pour enlever les fils après une quinzaine de jours. Tout cela a disparu pour le plus grand confort du chirurgien et des parents.

Haut de page

POLYDACTYLIE

La polydactylie ou doigt surnuméraire est une des malformations les plus fréquentes, pour certains, elle est même la plus fréquente des anomalies de la main.

Dans notre expérience, nous avons plus de cas de syndactylies que de polydactylies. Le terme exact la décrivant est toujours discuté, puisque certains lui préfèrent le terme de duplication qui est en fait plus exact, car il s'agit plus souvent de la reproduction d'un doigt existant que d'un doigt totalement surnuméraire, en particulier au pouce. Cette duplication montre deux pouces en miroir tous les deux ayant des anomalies. On la divise en polydactylie préaxiale (du pouce), polydactylie postaxiale (du V^{e} doigt) et polydactylie centrale (des II^{e}, III^{e} et IV^{e} doigts). La fréquence de ces polydactylies est variable entre 1,2/1 000 et 13,5/1 000. Il existe des différences raciales puisque la polydactylie postaxiale est plus fréquente chez les Noirs, alors que la polydactylie préaxiale est plus fréquente dans la race jaune. Chez les Blancs, c'est également la polydactylie préaxiale qui est la plus fréquente. Il s'agit d'un caractère héréditaire parfois dominant en particulier la polydactylie postaxiale chez les

Noirs, on trouve rarement de caractère dominant dans la polydactylie préaxiale.

La polydactylie, de tout temps, a stimulé l'imagination puisqu'on en trouve mention dans la Bible et que dans diverses tribus arabes ou du Pacifique, l'existence d'une polydactylie a pu être considérée comme un signe génétique important confirmant dans certains cas, l'appartenance au groupe, alors que dans d'autres il provoquait un rejet entraînant même le sacrifice de l'enfant.

Ces polydactylies existent dans de nombreuses espèces animales, le cheval, le chien, le chat, le poulet, etc.

Polydactylie préaxiale (duplication du pouce)

Ces duplications sont, nous l'avons vu, très fréquentes. Elles ont été parfaitement étudiées par divers auteurs, plusieurs classifications ont été proposée. La plus utilisée, et celle sans doute ayant le plus d'intérêt clinique, est la classification de Wassel (1969) [43].

Classification de Wassel

Cette classification comporte sept formes anatomiques basées essentiellement sur le niveau de la duplication (fig. 5).

Le type le plus fréquent dans la plupart des séries cliniques est le type IV de la duplication complète au niveau de l'articulation métacarpophalangienne.

Cependant, le type I est probablement beaucoup plus fréquent qu'il n'y paraît, car il s'agit la plupart du temps de simples élargissements distaux de la phalange terminale du pouce, mais qui n'entraînent pas de consultation ni de traitement.

Le type VII est particulier puisqu'il associe à la duplication une anomalie d'un des deux pouces qui présente trois phalanges, dont habituellement une phalange delta.

Un certain nombre d'anomalies ou de syndromes divers peuvent être associés à une polydactylie préaxiale, comme par exemple le syndrome oculo-acro-rénal, le syndrome de Mohr, le syndrome de Carpenter, le syndrome de Noack, le syndrome de Bloom.

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical de ces duplications du pouce pose un certain nombre de problèmes techniques, car il ne s'agit pas habituellement de deux pouces normaux mais de deux pouces hypoplasiques ou déformés. L'ablation simple d'un des deux pouces qui était, il y a de nombreuses années, le traitement de choix a laissé beaucoup de séquelles et ne doit plus être considéré comme un traitement standard. Il faut non seulement enlever un des pouces surnuméraires, mais traiter les déformations de l'autre pouce en même temps.

Les duplications types I et II peuvent être traitées par la technique de Bilhaut-Cloquet ; c'est-à-dire une résection centrale des deux hémipouces permettant de les rapprocher et de former un seul pouce avec les deux restes digitaux. Cette technique permet théoriquement d'obtenir un pouce de bonne qualité, mais dans la réalité il est très difficile d'éviter des séquelles en particulier au niveau du lit de l'ongle, qui consistent en un sillon unguéal médian.

Le type IV, le plus fréquent, présente lui aussi des difficultés de traitement car la duplication est réalisée à l'intérieur de l'articulation métacarpophalangienne et il existe une surface articulaire en toit de la tête du métacarpien, chacune des

facettes correspond à un des pouces. L'ablation simple va laisser une grosse déviation à ce niveau. Il faudra donc non seulement réséquer le pouce, mais y ajouter le traitement de l'articulation, ostéotomie de raccourcissement et remise en tension ligamentaire.

Age de l'intervention

La duplication du pouce doit être opérée relativement jeune avant que les déformations articulaires ne s'installent de façon définitive. L'âge de 1 an paraît tout à fait réaliste. Il ne faudra pas hésiter à traiter l'ensemble des lésions dans la même intervention afin d'éviter des interventions itératives. Les séquelles de ces duplications opérées sont très difficiles à traiter et ne permettent quasiment jamais d'obtenir un résultat satisfaisant. Le traitement de cette malformation doit donc être fait en un seul temps dès que possible.

Résultats et complications

Les résultats, lorsque l'on réalise ces interventions précocement et de façon complète, sont assez satisfaisants, et il n'y a que peu de nécessité de réinterventions secondaires.

Les séquelles peuvent concerner l'ongle dans l'opération de Bilhaut-Cloquet, ou parfois des instabilités de la métacarpophalangienne après reconstruction ligamentaire qui seront traitées secondairement. Il persiste souvent, après traitement de la duplication, une raideur métacarpophalangienne et surtout interphalangienne ; cette raideur fait partie inhérente de la malformation et ne peut en général pas être évitée. Les grandes séquelles que l'on voyait lors des traitements par simple excision : pouce en Z, déformation majeure, n'existent pratiquement plus, mais il faudra se souvenir qu'il s'agit d'une intervention complexe à réaliser chez le petit enfant.

Polydactylie postaxiale (duplication du V^{e} doigt)

Elle est également fréquente mais il est difficile d'en connaître exactement le pourcentage car de nombreux V^{e} doigts pédiculés sont enlevés pas simple ligature à la maternité. Il vaut mieux éviter ce genre de ligature car elle laisse en général une petite corde cutanée qui nécessitera de toute façon une reprise chirurgicale ultérieure et il y a parfois des risques d'hémorragie lors de la chute de l'escarre. Il faut donc préférer l'ablation complète du doigt vers l'âge de 3 mois, intervention qui habituellement ne laisse aucune séquelle.

La très grande majorité des duplications du V^{e} doigt est des duplications pédiculées, n'ayant que rarement des duplications osseuses, tant au premier métacarpien qu'à la première phalange (fig. 6).

Le traitement chirurgical est habituellement simple et consiste en l'ablation du doigt surnuméraire. Cette intervention peut être réalisée très tôt dans la vie. Il faut cependant se souvenir que cette très simple anomalie peut être associée à des syndromes plus sévères comme le syndrome d'Ellis-Van Creveld, le syndrome de Meckel, la trisomie 13, le syndrome de Laurence Moon-Bardet-Biedl.

Polydactylies centrales

Ces polydactylies sont les moins fréquentes mais ne sont pas les moins complexes. Elles touchent habituellement le IV^{e} doigt et sont très rares sur l'index (fig. 7).

La polydactylie des III^{e} et IV^{e} doigts est très souvent associée à une syndactylie complexe et l'on retrouve assez fréquemment dans ce type d'anomalie des phalanges intermédiaires, isolées à l'intérieur de la syndactylie.

Le traitement de ces polydactylies centrales est parfois simple lorsqu'il s'agit d'un doigt complet séparé, mais peut être complexe s'il s'agit d'anomalies osseuses avec phalange triangulaire unique où l'ablation du doigt surnuméraire ne permettra pas le traitement complet.

Les duplications articulaires métacarpophalangiennes ou interphalangiennes posent des problèmes secondaires très importants et parfois impossibles à résoudre. Il faudra essayer habituellement dans un deuxième temps de traiter les problèmes osseux et articulaires ; reste la raideur secondaire très habituelle dans ces malformations dues à la fois à des anomalies articulaires et tendineuses. Certains auteurs (Flatt) [17] recommandent dans ces mains très complexes avec plusieurs duplications centrales, des phalanges horizontales, des zones de croissance dupliquées, une amputation complète au moins d'un rayon pour obtenir trois doigts fonctionnels.

En conclusion, le traitement des polydactylies n'est pas simple. L'évaluation préopératoire soigneuse des doigts voisins, des articulations, des tendons, des parties molles devra guider un traitement aussi précis que possible. Il ne faudra pas s'acharner à conserver des structures non améliorables. Il faudra également se souvenir que ces polydactylies sont souvent associées à d'autres malformations et savoir rechercher systématiquement le syndrome associé.

Haut de page

CLINODACTYLIE

Généralités

Il s'agit d'une malformation fréquente présentant des formes tout à fait variables. Beaucoup d'auteurs ont trouvé des fréquences extrêmement diverses en fonction de la race et du sexe. On a pu montrer que 21 % des enfants japonais présentaient une clinodactylie alors que dans la population américaine blanche et noire, la fréquence ne dépasse pas 1 %.

Sur le plan génétique, il s'agit très souvent d'un trait autosomique dominant avec une pénétrance variable, elle peut bien sûr survenir de façon tout à fait isolée. Certains auteurs classent la clinodactylie dans les brachydactylies de type A3. Cette clinodactylie est l'expression clinique d'une malformation osseuse qui va en général s'aggraver avec la croissance. Il s'agit soit d'une phalange supplémentaire, soit d'une anomalie d'une des trois phalanges (habituellement la seconde) qui présente une forme triangulaire ou trapézoïdale ou une double zone de croissance provoquant une déformation. Les articulations sus- et sous-jacentes de la phalange peuvent être normales, en particulier dans les phalanges trapézoïdales, ou une des articulations peut être fixée en synchondrose en particulier dans les phalanges delta complètes (fig. 8). La clinodactylie est particulièrement fréquente en association avec les duplications et en particulier les polydactylies centrales.

Formes associées

Le plus souvent, la clinodactylie fait partie d'un syndrome plus complexe associant des polydactylies, des syndactylies, voire une brachysyndactylie. Elle est assez caractéristique au pouce en s'associant à une brachydactylie dans le cas du syndrome d'Apert et du syndrome de Rubinstein-Taybi où la déviation

radiale du pouce est très importante (fig. 9, 10 et 11).

Traitement

Le traitement de la clinodactylie par phalange anormale ne peut être que chirurgical. Des tentatives ont été faites de port d'attelles pendant de très longues périodes qui n'ont jamais pu redresser cette anomalie.

Il faut donc envisager une ostéotomie correctrice, soit ostéotomie simple de la phalange, soit ostéotomie avec résection d'un coin osseux qui peut être retourné. L'ostéotomie est fixée par deux broches qui seront conservées pendant environ 1 mois. Malgré la pression familiale qui pousse assez souvent à une intervention précoce, il faut savoir résister et ne réaliser cette intervention correctrice que vers l'âge de 3 ou 4 ans. Les interventions trop précoces sont sources de récidive. Plus on tardera, meilleur sera le réaliser définitif et pour les formes minimes, on pourra attendre la fin de la croissance pour réaliser le redressement définitif.

Haut de page

CAMPTODACTYLIE

Généralités

La camptodactylie est une flexion permanente des doigts au niveau de l'articulation interphalangienne proximale.

Il s'agit d'une malformation autosomique dominante avec pénétration et expressivité variables. Il faut véritablement dissocier la camptodactylie isolée souvent bilatérale, atteignant les V^{e} doigts, et la camptodactylie associée à d'autres malformations dans le cadre d'un grand syndrome malformatif et qui touche plusieurs doigts. On retrouve les camptodactylies dans le cadre de l'arthrogrypose, de la maladie de Marfan, dans les mains botes radiales et dans d'autres syndromes malformatifs.

La camptodactylie peut évoluer de façon différente ; souvent notée dès la naissance, la camptodactylie isolée reste peu importante pendant plusieurs années, puis a tendance à s'aggraver progressivement. Dans d'autres cas, elle est peu importante et ne s'aggrave au contraire qu'au moment de la puberté. Ces camptodactylies tardives sont assez sévères. Il est difficile de les contrôler. Les camptodactylies multiples atteignant trois ou quatre doigts sont souvent très raides, ne réagissent que peu à tous les traitements par attelles et manipulations et vont nécessiter dans la quasi-totalité des cas un traitement chirurgical.

Etiologie

L'étiologie de ces camptodactylies est mal définie, dans la littérature on retrouve des propositions diverses, certains auteurs attribuant les anomalies primitives soit aux lombricaux ayant une insertion anormale à leurs extrémités distales, soit à une rétraction du fléchisseur superficiel, soit à une rétraction cutanée. D'autres auteurs, contraire, attribuent l'étiologie à une anomalie de l'appareil extenseur souvent aplasique avec absence de une ou de deux bandelettes.

En fait, il ne semble qu'aucun mécanisme précis puisse être mis en cause de façon certaine dans tous les cas, et que plusieurs anomalies soient nécessaires à

l'apparition de la camptodactylie. Si l'on retrouve parfois les anomalies du lombrical du fléchisseur, l'appareil extenseur est souvent fin et hypoplasique, et la rétraction cutanée est probablement plus souvent secondaire que primitive.

C'est ce qui fait que le traitement de la camptodactylie est si difficile car il doit être multifactoriel.

Traitement

Le traitement repose tout d'abord sur des manipulations et des attelles. Ces attelles doivent être posées tant que le doigt reste souple ; il s'agit de maintenir le doigt en extension par des attelles nocturnes pendant des mois, voire des années. On arrive ainsi à limiter l'évolution de la camptodactylie, et parfois même à diminuer le défaut d'extension. Cependant, si cela s'avère insuffisant, si la camptodactylie reste très raide et le flessum gênant on pourra être amené dans certains cas à réaliser une intervention chirurgicale. Dans les camptodactylies multidigitales, il semble que la simple plastie antérieure cutanée associée à une désinsertion de la plaque palmaire, voire du fléchisseur superficiel suffise au traitement. En revanche, dans les camptodactylies isolées du V^{e} doigt, ce traitement est souvent insuffisant et certains ont pu proposer en plus de la libération antérieure un transfert sur l'appareil extenseur du fléchisseur superficiel. L'expérience s'est parfois révélée redoutable avec la perte de la flexion et un résultat tout à fait insuffisant. Nous préférons actuellement réaliser de grandes libérations antérieures sous-périostées décollant par voie latérale, aussi bien le périoste que les plaques palmaires de l'IPP et l'insertion du fléchisseur superficiel. Cette grande libération antérieure permet le redressement des doigts dans la plupart des cas. Il est souvent nécessaire d'y associer un geste cutané. Après cette libération, le maintien par des attelles nocturnes devra être très long car il faudra que se renforce l'appareil extenseur qui est lui-même insuffisant. Dans les camptodactylies isolées, il n'y aura que peu d'indications chirurgicales car on en connaît les résultats qui ne sont souvent qu'un simple changement de secteur articulaire. Avec le temps il se produit des déformations articulaires avec bascule de la tête de la première phalange qui devient également hypoplasique. Toute tentative de redressement lorsque l'enfant atteint l'âge de 9 à 12 ans va se heurter à ces anomalies articulaires et sera donc vouée à l'échec. Certains auteurs ont proposé dans les cas tardifs des ostéotomies de redressement, des arthrodèses de l'articulation des IPP, voire un remplacement prothétique. Ce ne sont que des gestes chirurgicaux palliatifs dont les résultats ne peuvent être complètement satisfaisants.

Haut de page

HYPOPLASIE ET APLASIE DU POUCE ET DES DOIGTS

Aplasie et hypoplasie des doigts

Généralités

La classification de ces malformations a toujours été très discutée. Dans la littérature allemande et japonaise, on retrouve le terme de symbrachydactylie qui recouvre des anomalies associant syndactylie, brachydactylie et aplasie. La classification est difficile car la variabilité des lésions est très importante, Blauth (1973) [6] a proposé une classification en quatre stades qui a été modifiée par Sujiura en 1976 [39]. Cette classification décrit à la fois les atteintes de chaque rayon, le nombre de phalanges, l'existence d'une syndactylie et l'éventuelle absence d'un ou plusieurs rayons. Ces aplasies centrales des doigts sont retrouvées assez fréquemment puisque leur fréquence est de 5,8 % de

l'ensemble des malformations des doigts pour Birch-Jensen [4], 3,9 % pour Flatt [17]. Les associations existent avec d'autres malformations, la plus fréquente étant le syndrome de Poland où la malformation de la main s'associe à une aplasie-hypoplasie du muscle grand pectoral associée ou non à d'autres anomalies régionales, costales, mammaires, voire pulmonaires. Il existe également des syndromes familiaux où l'aplasie est associée à une fente labiopalatine et des troubles oculaires. L'aspect clinique est très variable depuis une simple hypoplasie des doigts auxquels il manque parfois une simple phalange intermédiaire jusqu'à une absence quasi complète (fig. 12) les doigts étant remplacés par des bourgeons porteurs le plus souvent d'un reste unguéal. Les articulations peuvent être mobiles mais sont souvent enraidies, cela est dû à une synchondrose associée parfois à l'absence des tendons fléchisseurs et extenseurs. La malformation peut être régulière sur l'ensemble des doigts, elle peut toucher essentiellement les doigts centraux, tout en conservant au II^{e} et au V^{e} doigts une fonction assez satisfaisante. Parfois, seul le V^{e} doigt est conservé avec le pouce donnant l'aspect classique en pince de homard. Ces malformations demandent assez souvent un traitement qui est difficile puisqu'il n'y a que peu de possibilités locales d'amélioration, les seuls traitements qui ont pu être proposés avec succès sont les transferts de phalanges d'orteil. Ces transferts de phalanges d'orteil sont réalisés avant l'âge de 18 mois et ils permettent d'obtenir une croissance modérée mais certaine pendant les années qui suivent.

Transfert de phalanges d'orteil

Proposé par Carroll (1975) [11] pour le traitement des aplasies digitales, il paraissait devoir être abandonné car les résultats en étaient très décevants (pas de croissance sur 159 cas). Cependant Goldberg et Watson (1982) [18] purent démontrer l'importance de la technique de prélèvement et de l'âge de l'intervention pour obtenir une croissance après la transplantation.

Il s'agit là d'une technique simple et dont les résultats sont modestes mais constants.

Le prélèvement se fera habituellement sur la première phalange du IV^{e} orteil. Si nécessaire on prendra également P1 du III^{e} orteil.

Goldberg et Watson (1982) puis Buck-Gramcko et Pereira (1990) [9] ont bien montré l'importance de la conservation du périoste. Ils ont aussi montré que la croissance ultérieure de la phalange dépend de l'âge de la transplantation. Buck-Gramcko a fixé à 19 mois l'âge limite pour obtenir une croissance quasi assurée. Après, cela reste possible mais hasardeux. La mobilité peut être tout à fait acceptable lorsque l'articulation métacarpophalangienne est reconstituée.

Transfert d'orteil

Dans d'autres cas, on choisira le transfert d'orteil en particulier lorsqu'il s'agit d'une absence complète de tous les doigts avec un pouce qui reste satisfaisant, le transfert d'orteil sur l'extrémité du V^{e} métacarpien ou de ce qu'il en reste permet de reconstruire une pince. Ce transfert d'orteil reste une opération délicate réalisée vers l'âge de 2 à 3 ans qui peut permettre d'obtenir un succès brillant mais ne souffre pas d'erreur technique.

Cette intervention, malgré sa complexité, mérite d'être proposée car ses indications ne sont pas rares. Elle pose des problèmes particuliers dans le cas d'une malformation congénitale car il existe de nombreuses anomalies associées : tendineuses, nerveuses, vasculaires.

L'étiologie est également un élément à considérer car si l'amputation amniotique ne s'accompagne, en général, pas d'hypoplasie des vaisseaux et des nerfs, l'aplasie, elle, est globale et il est parfois très difficile, voire impossible de retrouver des tendons utilisables, un nerf collatéral consistant ou même des vaisseaux de taille suffisante. Dans certains cas, il faudra savoir renoncer à

l'intervention temporairement ou définitivement.

Au total, le traitement de cette symbrachydactylie doit être réalisé précocement. Il s'agit le plus souvent de petits gestes : syndactylie, excision de phalanges transversales, ostéotomies, voire de gestes plus complexes (transfert de phalanges d'orteil) soit même d'interventions très délicates comme le transfert d'orteil. Il est ainsi possible de reconstruire une pince et de redonner une fonction à cette main (fig. 13).

Main en fourche

La main en fourche est une entité différente de la symbrachydactylie. Il s'agit de l'association d'une fente médiane habituellement du 3^{e} rayon s'associant à des syndactylies : syndactylie cutanée du pouce et de l'index, syndactylie osseuse par fusion du 4^{e} rayon, et une polydactylie qui se révèle soit par une fusion osseuse, soit par une phalange transversale. Il s'agit d'une malformation assez rare mais frappante par un aspect particulier, la grande fente centrale parfois bilatérale et que les parents ont beaucoup de mal à tolérer (fig. 14).

La pathogénie de cette lésion a beaucoup intéressé les auteurs japonais qui ont publié de nombreuses théories à ce sujet . En fait, le traitement n'a subi que peu de modifications depuis de nombreuses années. Ce traitement est différent selon que persiste ou non le III^{e} métacarpien ou s'il existe une syndactylie serrée de la I^{re} commissure. Dans les formes simples où il n'y a plus de III^{e} métacarpien, un simple rapprochement des II^{e} et IV^{e} métacarpiens, suivi d'une plastie cutanée avec résection de la fente permet d'obtenir un résultat tout à fait satisfaisant. Dans les formes, au contraire, où la fente est large et où persiste un III^{e} métacarpien il faudra réaliser une translocation de l'index sur le III^{e} métacarpien avec réinsertion des tendons interosseux. Une plastie cutanée sera nécessaire, en particulier pour la réfection de la I^{re} commissure. Cette plastie peut être réalisée selon les dessins de Snow et Littler [37] avec un grand lambeau emportant la II^{e} commissure et qui est transposé sur la I^{re}. Cependant, ce long lambeau n'est pas exempt de risques et se produisent assez fréquemment de petites nécroses terminales. Après la translocation et la libération de la I^{re} commissure, l'aspect de la main redevient proche de la normale. L'existence d'une syndactylie entre le pouce et l'index peut soit nécessiter simplement la séparation lors du traitement de la fente, soit si la syndactylie est serrée, il vaut mieux procéder en deux temps, en séparant d'abord cette syndactylie et en réalisant la translocation dans un deuxième temps. Très souvent, cet index en syndactylie serrée est hypoplasique, présente des synchondroses et gardera une mobilité très limitée. Cependant l'aspect esthétique justifie le traitement complet. Ce traitement sera réalisé vers l'âge de 18 mois à 2 ans.

Hypoplasie et aplasie du pouce

Cette lésion est parfois isolée mais, souvent, entre dans le cadre d'une hypoplasie du rayon radial et elle s'associe alors à des anomalies du carpe et de l'avant-bras. Les associations malformatives sont celles déjà vues dans le chapitre de l'hypoplasie ou de l'aplasie du rayon radial. L'association la plus fréquemment retrouvée avec l'hypoplasie isolée du pouce est une atteinte du rachis avec hémivertèbre qu'il faut rechercher systématiquement.

Ces hypoplasies du pouce ont été bien décrites et classifiées par Blauth (1967) [5] modifiant la classification de Muller (1937) [29]. Elle divise les hypoplasies en cinq grades allant de l'hypoplasie simple à l'aplasie complète (fig. 15).

Grades I et II

Dans le grade I et le grade II, l'hypoplasie n'est pas majeure et permet la conservation du pouce. Il s'y associe cependant des anomalies tendineuses, une

instabilité de la métacarpophalangienne et en général une absence des muscles thénariens externes. C'est dans ce cadre que l'on peut ranger la dysplasie du pouce, entité un peu particulière appelée aussi pollex abductus donnant une apparence d'abduction importante alors qu'en fait le I^{er} métacarpien est en adduction, qu'il existe une déviation radiale de l'articulation métacarpophalangienne, en général une absence des muscles thénariens et une impossibilité à réaliser une pince. A l'exploration, il s'agit là d'anomalies d'insertion tendineuse, le long fléchisseur du pouce peut être soit absent, soit au contraire inséré sur le bord latéral du pouce, voire inséré sur l'appareil extenseur. Lorsque l'articulation est stabilisée, on s'aperçoit alors qu'il existe en fait une adduction qu'il faut traiter par écartement de la I^{re} commissure. Enfin, il sera nécessaire, dans ces cas, d'ajouter une intervention permettant l'opposition et l'antépulsion de ce néopouce. Ma préférence va au transfert de l'abducteur du V^{e} doigt décrit par Huber et Nicholaysen en 1927 (fig. 16).

Il est donc possible dans les cas d'hypoplasie modérée du pouce de conserver et d'améliorer ce pouce.

Grade III

Dans le grade III, il existe des anomalies de l'articulation trapézométacarpienne. Ceci va déterminer la possibilité ou non de conserver ce pouce hypoplasique. Certains auteurs [27] ont subdivisé le grade III en grade IIIa et IIIb. Le grade IIIa aurait encore une articulation trapézométacarpienne qui, bien que laxe, reste assez stable pour être conservée. En revanche, dans le stade IIIb, correspondant en fait au grade III de Blauth, toute la partie proximale du métacarpien est aplasique et ce pouce ne peut être conservé. Il y a là des nuances et des divergences entre les auteurs qui font entrer le stade IIIa soit dans le grade III de Blauth soit dans le grade II. La vraie limite est cependant l'existence ou non d'une articulation trapèzométacarpienne associée à une stabilité relative de ce pouce et à une hypoplasie modérée. Dans ce seul cas il sera possible de conserver le pouce et de le reconstruire par des transferts et des ligamentoplasties.

Grades IV et V

Dans les grades IV et V, le problème de la conservation ne se pose pas. Le grade IV représente le pouce flottant c'est-à-dire un simple appendice relié à la main par un pédicule étroit contenant en général un simple paquet vasculonerveux. Il n'y a pas de moyen de conservation. Le grade V, lui, est une absence totale du pouce.

Dans ces cas, la seule intervention possible reste la pollicisation, cette intervention, décrite dès la fin du XIX^{e} siècle, a été affinée depuis quelques années. C'est Gosset [19] en 1949 qui décrit la pollicisation de l'index dans sa forme moderne, elle sera ensuite précisée et affinée par Littler, Buck-Gramcko [7], Malek. Cette pollicisation est une intervention très délicate, probablement une des plus difficiles de la chirurgie des malformations de la main. Il s'agit non seulement de transposer l'index à la place du pouce, de lui permettre de survivre, de lui donner un aspect aussi proche que possible d'un néopouce mais également de lui conserver sa sensibilité et une mobilité de bonne qualité (fig. 17).

Nous avons pu revoir 93 pollicisations pour malformations congénitales du pouce, et les résultats de ces pollicisations n'étaient bons et excellents que dans 60 % des cas. En effet, chez de très nombreux patients, il existe des anomalies associées, absences vasculaires et nerveuses, absence des muscles interosseux, raideurs articulaires, qui ne peuvent autoriser un résultat excellent. C'est le cas, en particulier, de la main bote radiale où les doigts sont souvent raides en camptodactylie, et où il faudra tenir compte des ces raideurs digitales pour évaluer le résultat.

Le résultat de ces pollicisations repose sur une technique très précise et en

particulier sur une excellente redistribution des muscles disponibles.

L'évaluation des résultats montre l'influence de divers facteurs sur la qualité de ces résultats. Parmi ces divers facteurs, certains sont très importants comme l'étiologie. Nous l'avons vu, la main bote n'autorise pas des résultats d'une qualité aussi satisfaisante que dans les aplasies isolées. Un autre facteur important est l'âge de l'enfant au moment de l'intervention. Dans notre série, les enfants opérés avant l'âge de 2 ans ont des résultats bien supérieurs à ceux opérés tardivement. Ceci provient très probablement d'une meilleure adaptation du pouce avec l'âge et d'une intégration dans le schéma cérébral. D'autres auteurs sont en discordance avec cette affirmation mais de nombreux éléments soutiennent cependant cette théorie. Enfin, les résultats incomplets, obtenus dans la main bote radiale ou dans d'autres cas où les muscles sont de mauvaise qualité ou absents, peuvent être améliorés par des interventions secondaires essentiellement pour traiter le défaut d'abduction antépulsion. Nous avons retrouvé ces défauts chez près de 30 % des malades. C'est dans ces cas que le transfert de l'abducteur du V^e^ doigt offre des résultats tout à fait excellents. Il faut parfois y ajouter une stabilisation de la métacarpophalangienne du pouce, une ouverture de la I^re^ commissure, voire une ostéotomie de dérotation de ce pouce. Si l'on se tient à ces principes assez stricts, il est possible de prévoir le résultat de la pollicisation et d'en prévenir la famille. Cette intervention reste fiable, donne d'excellents résultats esthétiques et fonctionnels et doit toujours être préférée dans les cas d'hypoplasie très sévère ou d'aplasie à des tentatives de reconstruction multiples dont le résultat sera tout à fait aléatoire.

Absence des doigts et du pouce

Dans ces formes particulières d'absence digitale complète, s'associant très souvent à une absence des métacarpiens au moins partielle mais le plus souvent totale, il n'y a que peu de possibilités de reconstruction. Il persiste, heureusement, chez ces enfants une mobilité du poignet qui reste très importante ainsi qu'une sensibilité de la paume. Ces « petites paumes » ne peuvent être appareillées car il est essentiel de leur laisser une bonne sensibilité et de ne pas chercher à la masquer par une prothèse. Le seul traitement chirurgical qui nous a paru donner quelques résultats est la reconstruction d'une pince par un double transfert d'orteils. On essaie, dans ces cas, de reconstruire un pouce et en général un V^e^ doigt en deux séances, à environ 6 mois d'intervalle. Ces interventions qui se font vers l'âge de 3 ans ne sont pas simples car les vaisseaux sont également hypoplasiques. Il n'y a en général pas de nerfs digitaux utilisables et les muscles forment une masse commune dans la paume de la main qu'il ne faut pas hésiter à séparer. Ces doubles transferts dans des mains très hypoplasiques peuvent donner des résultats encourageants ; dans la plupart des cas, il est possible de récupérer une pince fort utile chez ces enfants qui en sont démunis. Il est cependant parfois nécessaire dans un temps secondaire de réaliser des ténolyses ou des reconstructions de l'appareil fléchisseur afin d'améliorer la pince entre les deux orteils transférés.

Il s'agit cependant, là, d'une chirurgie encore peu répandue et qui doit rester l'apanage de centres très spécialisés. Même dans ces cas extrêmes où la malformation congénitale a touché pratiquement l'ensemble de la main il reste encore des possibilités de reconstruction. C'est vraisemblablement là la limite ultime de la reconstruction chirurgicale ; au-delà, dans les amputations et aplasies plus proximales, il n'y aura plus de traitement chirurgical possible et il faudra s'adresser au traitement prothétique.

Haut de page

MAIN BOTE RADIALE

La main bote radiale est une attitude vicieuse permanente du poignet en

inclinaison radiale et en flexion. Cette position est déterminée par l'hypoplasie ou l'aplasie du rayon externe de l'avant-bras et l'hypoplasie de l'appareil extenseur extrinsèque du poignet et des doigts.

Il s'agit d'un syndrome malformatif souvent régional pouvant même avoir des associations générales. L'hypoplasie ou l'aplasie du radius est associée à des anomalies musculaires, nerveuses, à des malformations de la main et de l'ensemble du membre supérieur. C'est ce qui explique les difficultés du traitement et les résultats incomplets ou peu satisfaisants des différentes techniques utilisées.

Etiologie

La fréquence est variable selon les auteurs, elle est habituellement de 1 pour 30 000 naissances. Cette malformation, en général plus marquée chez les garçons, est très souvent bilatérale. L'aplasie totale du radius est beaucoup plus fréquente que l'hypoplasie radiale et bien qu'elle puisse être héréditaire sous forme d'une transmission dominante ou récessive, il s'agit le plus souvent (90 %) de cas sporadiques. L'étiologie de l'absence congénitale du radius n'a pas encore été élucidée. Certains ont incriminé une pression intra-utérine anormale pendant la période de la 3^{e} à la 6^{e} semaine ou une position foetale anormale.

On a également décrit des anomalies possibles du métabolisme de l'ATP ou une relation avec certaines drogues tératogènes. Des associations ont été récemment mises en évidence, comme l'administration de progestérone ou de progestérone-estrogènes, des anomalies chromosomiques ; aucune preuve n'a pu être apportée de ces différentes causes.

Description anatomique (fig. 18)

Hypoplasie radiale

Dans les cas d'hypoplasie radiale, l'épiphyse radiale distale reste présente mais sa croissance est inférieure à la normale. Il se produira donc un raccourcissement relatif du radius par rapport au cubitus, le poignet présente une déviation modérée, de 20 à 30°, souvent corrigible activement ou passivement. Il n'y a pratiquement pas de défaut d'extension du poignet et des doigts dans ces cas, et l'anomalie restera modérée et peu gênante. Parfois, cependant, s'associe à cette hypoplasie radiale une hypoplasie globale du rayon radial de la main avec des anomalies allant de l'hypoplasie des muscles thénariens à l'absence complète du pouce.

Habituellement, cette hypoplasie radiale n'est pas associée à des malformations sévères d'autres organes bien qu'elle puisse être parfois associée à une anémie de Fanconi [14].

Aplasie partielle ou totale

Il s'agit de la grande majorité des patients et l'aplasie complète est plus fréquente que l'aplasie partielle où persistera le segment proximal du radius. La classification n'est pas toujours facile car ce segment proximal du radius ne deviendra visible radiologiquement qu'après plusieurs années et il s'agit donc d'une classification a posteriori. L'apparence du poignet et de la main est typique avec une déviation palmaire et radiale très importante atteignant souvent 90° ; cette déviation peut être corrigible passivement ou très tôt enraidie. Le défaut de l'appareil extenseur provoquera une attitude en flexion du poignet ainsi qu'en pronation. Le poignet est disloqué situé sur le bord radial du cubitus qui fait protrusion sous la peau avec parfois formation d'une petite bourse séreuse.

Des manipulations entreprises très tôt permettent le plus souvent de redresser passivement ce poignet, mais rarement de le remettre au bout du cubitus. Si l'avant-bras est laissé sans soins, il va s'enraidir progressivement dans cette position et la réduction deviendra de plus en plus difficile.

Le cubitus est lui-même plus court que du côté opposé et présente souvent une courbure importante. C'est cette courbure qui accentue l'effet de flessum du coude et qui aura tendance à s'aggraver avec la croissance.

Le coude, lui-même, présente parfois une limitation de mobilité, en particulier un défaut de flexion qui s'améliore en général avec le temps et avec les manipulations. Il est exceptionnel qu'après quelques mois on n'obtienne pas une mobilité suffisante de ce coude.

Enfin, sur le plan osseux, la main présente également des anomalies avec une hypoplasie ou une aplasie du rayon radial, une absence du trapèze et une hypoplasie, voire une absence complète du pouce. Sont associées à ces anomalies du pouce, des raideurs articulaires des doigts avec camptodactylie surtout marquée sur les doigts radiaux. Habituellement, le IV^e^ et surtout le V^e^ doigt sont beaucoup plus souples et seront utilisés préférentiellement.

Les anomalies musculaires sont constantes. Presque tous les muscles du bord radial de l'avant-bras présentent des absences ou des hypoplasies. Habituellement le supinateur et le brachéoradial sont absents, les pronateurs sont également aplasiques ainsi que les palmaires. Les fléchisseurs existent et sont actifs, ils représentent d'ailleurs une des forces déformantes du poignet car leur action n'est pas contrebalancée. Les extenseurs sont très maigres, voire absents, les corps musculaires et les tendons sont grêles. Il existe également, très souvent, des anomalies de la main et en particulier une partie des muscles interosseux du bord radial sont hypoplasiques ou absents ce qui limitera, bien sûr, les possibilités de réactivation d'un index pollicisé. Il existe très souvent des anomalies au coude avec une insertion anormale du biceps et un aplatissement de l'épicondyle et du capitellum.

L'artère radiale est souvent absente et c'est l'artère cubitale qui prendra en charge l'essentiel de la vascularisation de la main. Les nerfs présentent des anomalies assez typiques avec une absence du nerf radial et une fusion des nerfs médian et radial. Ce tronc commun reste antérieur et il donnera au tiers inférieur de l'avant-bras une branche dorsale correspondant à la branche sensitive du nerf radial.

Ce tronc médian-radial court sur le bord radial du poignet et peut être une cause de difficultés au redressement de ce poignet. En dépit de toutes ces anomalies, aussi bien la vascularisation que l'innervation de la main semblent totalement assurées.

Il peut exister des anomalies étagées sur tout le membre supérieur, avec un cubitus large court et courbe, un humérus également souvent raccourci, une épaule pouvant présenter également des anomalies articulaires avec parfois une hypoplasie de l'omoplate et un raccourcissement de la clavicule.

Des associations malformatives peuvent être retrouvées à différents niveaux, en particulier une luxation congénitale de hanche, un pied bot, une coxa vara, mais surtout des anomalies vertébrales avec hémivertèbres supplémentaires pouvant entraîner le développement rapide d'une scoliose grave. Peuvent être associées également des anomalies viscérales dans un nombre de cas important (40 %). Une des plus fréquentes est le syndrome de Holt-Oram qui associe une aplasie du radius avec une communication inter-auriculaire. D'autres anomalies cardiaques sont possibles, et dans certains syndromes graves il y a association de plusieurs anomalies viscérales comme l'association de VATER qui associe des anomalies vertébrales, une atrésie anale, une fistule trachéo-oesophagienne, une anomalie rénale et une dysplasie radiale.

Cette association grave ne semble pas avoir d'incidence héréditaire. Il faut savoir rechercher systématiquement une anomalie sanguine et en particulier la maladie de Fanconi associant une anémie hypoplasique, une neutropénie et une thrombocytopénie. Chez certains patients, une thrombocytopénie isolée a pu être

décrite (syndrome de la thrombocytopénie-aplasie radiale [TAR]). Cette anémie peut apparaître secondairement vers l'âge de 4 ou 5 ans et elle doit être absolument détectée car sa présence peut entraîner des difficultés opératoires mais surtout elle a une gravité intrinsèque pouvant mettre en jeu la vie de l'enfant.

Traitement

Principes

Le traitement vise a redonner à l'avant-bras et au poignet un aspect esthétique satisfaisant afin de faire disparaître l'apparence en aile d'oiseau. Il aura également un but fonctionnel en redressant le poignet, le moment d'action des muscles sera favorisé renforçant la puissance et l'activité des muscles extenseurs et fléchisseurs. Il s'agit d'un traitement de longue haleine puisqu'il devra être débuté pratiquement dès la naissance et ne se terminera qu'à l'âge adulte.

Après la naissance, il est important, après avoir évalué l'importance de la déformation, sa souplesse, la mobilité du poignet, la raideur des articulations digitales, d'entreprendre des manipulations précoces dans le but d'assouplir les articulations. Il est souvent possible d'obtenir dans les premiers mois une amélioration très nette des conditions locales permettant assez rapidement de mettre en place des orthèses de maintien du poignet qui vont faciliter le traitement chirurgical. Il était classiquement établi que l'on évitait toute tentative de redressement du poignet si la flexion du coude n'était pas satisfaisante ; en fait dès que les enfants sont manipulés assez régulièrement on récupère vite une mobilité du coude suffisante pour entreprendre le traitement chirurgical.

Traitement chirurgical

Plusieurs phases seront nécessaires, la première étant le redressement du poignet qui sera proposé vers l'âge de 1 an. Dans le passé de très nombreuses méthodes ont été proposées pour le redressement de ce poignet aucune n'étant tout à fait satisfaisante. Deux types de techniques se sont opposées essentiellement : celle reconstruisant une butée sur le bord radial du poignet qui aurait l'avantage d'éviter l'inclinaison radiale et de maintenir la rectitude du poignet avec la croissance, interventions proposées par Bardenheuer [2], Albee [1], Starr [36], Define [12], Judet [21]. La butée pouvait être simplement un fragment de périoste, une greffe osseuse, voire un transfert d'épiphyse péronière. Ces interventions ne tenaient pas compte de deux facteurs, l'un étant le déséquilibre dans le sens antéropostérieur, et ne corrigeait absolument pas le flessum du poignet, l'autre étant la croissance puisque toutes ces techniques proposaient des butées qui ne grandissaient pas avec l'enfant. Un second type d'intervention a été proposé par Sayre [35] en 1893 qui consistait à placer le cubitus dans le prolongement du dôme carpien ; il s'agit de la centralisation, l'intervention la plus populaire au XX^{e} siècle. Cette centralisation était possible grâce au creusement d'une logette dans le carpe, et à la fixation pendant plusieurs années de l'équilibre ainsi maintenu par des broches longitudinales.

Cette centralisation a permis d'obtenir quelques beaux succès avec des poignets bien en rectitude à la condition de maintenir très longtemps les broches. Elle a cependant deux inconvénients très importants, le premier est la raideur quasi définitive du poignet avec en fin de croissance pour un grand nombre de ces enfants une véritable arthrodèse fonctionnelle. Le deuxième inconvénient n'est apparu que beaucoup plus tard, il s'agit du defect supplémentaire de croissance réalisé par l'intervention sur l'épiphyse inférieure du cubitus. On a pu voir des raccourcissements extrêmes avec des avant-bras plus courts que si le cubitus n'avait pas été touché. C'est ainsi que depuis plusieurs années pour essayer de pallier à une partie de ces inconvénients Buck-Gramcko [8] a proposé la radialisation du cubitus, intervention moins mutilante et qui semble permettre un meilleur maintien à long terme avec une conservation de l'articulation.

Cependant le problème du déséquilibre antéropostérieur n'est pas totalement réglé et les transferts tendineux sont encore peu efficaces.

Après cette radialisation, les interventions se poursuivent par l'amélioration de la fonction des doigts car très souvent la main bote est associée à une hypoplasie sévère ou à une aplasie du pouce et c'est donc la pollicisation qui sera effectuée comme deuxième temps en général 6 mois après la radialisation. D'autres interventions peuvent être nécessaires ou tentantes comme le traitement de certaines camptodactylies sévères ou des tentatives de mobilisation des articulations digitales raides. Ces interventions ne donnent malheureusement pas de résultats de bonne qualité et leur avantage principal est de permettre de remettre le doigt dans un meilleur secteur mais sans beaucoup d'espoir de mobilité complémentaire.

La troisième phase du traitement sera effectuée, si cela est nécessaire, en fin de croissance. Pendant toute la croissance le poignet sera maintenu par des orthèses, de la rééducation, voire des broches. En fin de croissance, vers l'âge de 14 ans, peut se poser le problème du raccourcissement de l'avant-bras. Il est à juger en fonction du côté opposé, des habitudes de l'enfant et surtout de sa demande. Il ne faut pas hésiter à aborder avec l'enfant le problème délicat de l'hygiène intime car c'est dans ces circonstances que les avant-bras courts bilatéraux peuvent être extrêmement gênants. Dans ces cas, et lorsque la demande est pressante, on peut proposer un allongement de l'avant-bras. Ces allongements ont été pratiqués avec divers types d'appareillage (Wagner, Illizarof, Orthofix). Cependant c'est l'allongement avec le fixateur externe Orthofix qui, dans nos mains, a été le plus fiable et nous a donné le moins de complications. Il faut bien savoir que les complications à type de douleurs, rétractions musculaires, paralysies (en particulier du nerf cubital) sont extrêmement fréquentes et qu'il y a de grandes difficultés de consolidation. Il faut presque toujours ajouter des greffes osseuses pour permettre de retrouver la continuité osseuse. C'est donc avec prudence et en sachant que les résultats peuvent être très satisfaisants pour l'enfant que l'on peut proposer ces allongements. On arrive ainsi à obtenir près de 80 % en supplément de la longueur initiale.

Haut de page

MAINS BOTES CUBITALES

L'absence congénitale du cubitus est une malformation assez rare puisqu'elle ne survient selon Birch-Jensen et Arne [4] que dans 1 cas pour 100 000 naissances, c'est-à-dire, 3 fois moins que la main bote radiale. Dans une revue de la littérature en 1976, Ogden [30] n'a retrouvé qu'une centaine de cas.

Etiologie

Aucune étiologie n'a été reconnue de façon certaine. Il semble cependant que le trouble survienne très tôt lors du 2^{e} mois de la vie intra-utérine. Certains cas héréditaires ont été rapportés mais ils restent exceptionnels. Un certain nombre de malformations associées viscérales, neurologiques, abdominales ou thoraciques existent ou ont été rapportées mais elles semblent relativement rares.

Elle est associée de façon notable avec des malformations du membre inférieure, aplasie du péroné, fémur court.

Anatomie pathologique

L'ectromélie longitudinale interne associe une anomalie de développement du cubitus à d'autres malformations du coude, parfois du rachis souvent du carpe et de la main (fig. 19, 20 et 21).

Avant-bras

A l'avant-bras, le cubitus est habituellement raccourci aux dépens de son segment distal. Il existe trois degrés de gravité allant de :

- l'hypoplasie, légère diminution du cubitus, conservant un poignet relativement stable mais dévié ;
- l'aplasie partielle en général avec une aplasie de la moitié de la partie distale du cubitus, mais quelques cas isolés d'aplasie proximale ont été décrits ;
- enfin l'hypoplasie avec absence complète de cubitus.

Le radius est raccourci et recourbé et présente une courbure interne. Cette courbure est attribuée par certains auteurs à la présence d'un reliquat fibreux prenant la place du cubitus, non extensible, et entraînant la courbure progressive. Bien que certains auteurs confirment la présence de cette bande, la plupart des auteurs modernes ne la retrouvent pas, et l'intervention qui consistait à réséquer cette bande fibreuse a en grande partie disparu. S'associent à ces anomalies osseuses des anomalies musculaires variables au niveau de l'avant-bras avec désinsertion musculaire ou des atrophies des muscles, en particulier du bord cubital de l'avant-bras.

Coude

Au coude, l'articulation humérocubitale est en général conservée lorsque persiste un segment de cubitus. L'articulation huméroradiale est le plus souvent anormale, et il existe soit une subluxation ou une luxation de la tête radiale, soit même une synostose huméroradiale. Cette synostose se produit en général en légère flexion et est assez souvent associée à une rotation très importante. On retrouve ainsi parfois des rotations de plus de 100° avec un avant-bras qui paraît postérieur.

Poignet et main

Les malformations du carpe siègent sur le bord cubital, il s'agit d'agénésie des petits os cubitaux, le pisiforme, l'os crochu, le pyramidal. Il peut exister des synostoses entre les os restants. Il existe fréquemment une absence des IV^{e} et V^{e} doigts avec parfois une atteinte associée du pouce ; dans certaines formes extrêmes ne persistent que un doigt, voire deux doigts en syndactylie. Les doigts, eux-mêmes sont parfois en synostose, voire raccourcis. Le tableau est donc assez typique et si plusieurs classifications ont été proposées, c'est celle d'Ogden qui paraît la plus claire avec :

- le type I qui représente l'hypoplasie simple du cubitus ;
- le type II : aplasie partielle avec agénésie de l'épiphyse distale ;
- le type III avec absence complète de cubitus ; ce type III ne pouvant faire sa preuve qu'après plusieurs années quand on est sûr qu'une épiphyse proximale n'apparaîtra pas.

Evaluation du patient

Il ne s'agit en aucun cas d'une malformation parallèle à la main bote radiale car

le retentissement fonctionnel sera en général bien moindre sauf en cas d'absence de doigts, le poignet reste habituellement bien conservé et l'essentiel de la gêne viendra plutôt du coude. Il faudra donc rechercher la gêne fonctionnelle qui peut être due à une rotation extrême au coude, à l'absence de doigt ou à des syndactylies entre les doigts et un flessum du coude parfois excessif.

Le traitement ne sera en aucun cas systématique et devra être adapté à chaque difficulté.

Traitement

Avant-bras

A l'avant-bras il est rare que l'on ait à intervenir excepté dans les hypoplasies modérées du cubitus où un allongement assez faible peut parfois redonner une longueur quasi normale au cubitus et permettre de redresser le poignet spontanément. Cet allongement sera le plus souvent pratiqué vers l'âge de 9-10 ans.

Coude

C'est au coude que les problèmes sont majeurs, il peut s'agir d'instabilité ou au contraire de raideur du coude. Certaines instabilités avec luxation de la tête radiale peuvent être traitées lorsqu'il existe un fragment du cubitus proximal par la constitution d'un seul os, le radius étant alors fixé au cubitus. Cette intervention peut être tout à fait utile mais doit être réalisée avec précaution pour éviter l'apparition de syndrome de Volkman.

L'ankylose huméroradiale reste un problème pour le moment impossible à traiter, bien que certains de ces patients possèdent un biceps ou un triceps, la reconstruction d'une articulation par arthroplastie soit simple, soit prothétique, est encore expérimentale et ne peut être conseillée de façon régulière. On peut tout au mieux, pour le moment, mettre le coude dans une position plus efficace. Il faut cependant se souvenir que le bras et l'avant-bras seront bien plus courts que du côté opposé et que même en extension il y a de fortes chances que la main puisse arriver à la bouche, il n'est donc pas urgent de réaliser d'intervention au coude. Fréquemment, il sera nécessaire de réaliser une ostéotomie de dérotation basse de l'humérus pour remettre l'avant-bras en position fonctionnelle.

Main

A la main, ce sont essentiellement des séparations de syndactylies qui seront effectuées avec parfois des ostéotomies de dérotation lorsqu'il n'existe que des doigts. On peut être amené à reconstruire un pouce lorsqu'il n'existe qu'un seul doigt, soit par des moyens classiques, soit éventuellement par un transfert d'orteil.

Haut de page

SYNOSTOSE RADIOCUBITALE

Cette malformation est assez fréquente bien que passant très souvent inaperçue.

Il s'agit souvent d'une découverte dans l'enfance ou à l'adolescence car la gêne fonctionnelle est en général peu importante.

Embryologiquement il semble s'agir d'un défaut de différenciation du mésenchyme qui sépare le cubitus du radius et qui laisse persister partiellement ou complètement une fusion osseuse en général dans la position embryonnaire de semi- ou complète pronation.

Aspects cliniques

L'avant-bras est en général en pronation parfois importante, rarement en supination. Comme beaucoup de ces synostoses se produisent dans une position relativement neutre de légère pronation la gêne est peu importante et l'enfant compense très bien par une rotation de l'épaule. De plus, il se produit une rotation compensatoire du poignet. La mobilité rotatoire du poignet a pu être mesurée à près de 100° par les auteurs japonais (Ogino) ce qui explique également le peu de retentissement fonctionnel. L'atteinte est parfois unilatérale, souvent bilatérale à des degrés divers ; il n'y a en général pas de gêne de la flexion extension du coude, la radiologie peut montrer des différences variables allant d'une simple synostose étroite avec un radius bien formé ayant une tête radiale et une épiphyse proximale jusqu'à la synostose complète, large, s'étendant sur plusieurs centimètres avec absence de tête radiale. Tous les intermédiaires sont possibles, et dans 25 % des cas il persiste une petite mobilité de la pronosupination. Certains auteurs ont séparé ces deux formes radiologiques, avec ou sans tête radiale, appelant synostose pure la forme sans tête radiale, et secondaire la forme conservant une tête radiale. Lorsqu'elle persiste la tête radiale est très souvent subluxée. La radiologie est également variable en fonction de l'âge et les synostoses peu importantes sont rarement visibles dans les premiers mois de la vie et ce n'est que progressivement que va apparaître l'ossification qui s'étendra pendant toutes les années de l'enfance.

Traitement

La gêne doit être évaluée de façon précise. Le simple fait de la découverte de la synostose par les parents entraîne souvent une consultation mais ne doit pas entraîner systématiquement une intervention. Comme nous l'avons vu, l'association d'une position acceptable avec une mobilité intrinsèque en rotation du poignet permet dans la plupart des cas de compenser la synostose.

Ce n'est que dans des cas très précis, souvent en hyperpronation, que l'on sera amené à réaliser un traitement. Cette indication doit d'ailleurs être modulée en fonction des habitudes ethniques ; par exemple, les Japonais ont l'habitude de soutenir avec la main non dominante le bol de riz en supination complète, cela va entraîner un nombre d'interventions plus important dans ce pays que dans les pays occidentaux où la supination complète est beaucoup moins nécessaire. Il faut en général essayer de ramener la position de l'avant-bras en très légère pronation ou en position neutre. De multiples interventions ont été proposées et, dans le passé, des tentatives pour obtenir une mobilité à ce niveau par interposition de prothèse n'ont apporté que des résultats médiocres. Il y a, en effet, associées à la synostose, des anomalies musculaires qui rendent tout à fait aléatoire cette mobilisation. C'est la raison pour laquelle la plupart des auteurs actuellement se contentent, par une ostéotomie, de remettre l'avant-bras en légère pronation. Divers types d'ostéotomie ont été décrites, la plus simple et la moins dangereuse reste l'ostéotomie de la synostose qui permet de façon très précise de redonner l'exact positionnement de l'avant-bras. L'ostéotomie sera montée par deux broches en croix. Le risque de ces interventions est de réaliser une torsion des pédicules vasculaires de l'avant-bras, et certains auteurs réalisent en même temps un léger raccourcissement dans la synostose pour éviter ce risque. Les résultats de cette intervention sont bons et peu aléatoires. Lorsque les deux côtés sont atteints et doivent être opérés, il est en général préférable de mettre l'un des côtés en légère pronation et l'autre côté en très légère supination. Après ces interventions, la persistance d'une gêne

fonctionnelle sera exceptionnelle.

Haut de page

MALADIE AMNIOTIQUE

Il s'agit d'une maladie relativement fréquente, environ 1 sur 15 000 naissances et qui a suscité dans le passé de très nombreuses discussions qui ne sont d'ailleurs pas toutes éteintes. Ces discussions ont opposé les tenants d'une origine de la maladie purement liée au développement comme Streeter [38] et les tenants de l'origine exogène provenant de causes liées à l'environnement prénatal ; il semble en fait que tous les travaux expérimentaux embryologiques, ainsi que l'étude des cas cliniques retrouvés à la naissance confirment l'origine secondaire de la maladie. Cette théorie est également confirmée par la chirurgie de ces malformations qui montre la présence de structures quasi normales (tendons, nerfs, vaisseaux) jusqu'au niveau de l'amputation la faisant se rapprocher des amputations traumatiques. Il s'agirait de lésions relativement tardives survenant près du terme de la grossesse et qui atteignent des extrémités déjà bien formées.

Atteinte clinique

La maladie amniotique est caractérisée par la présence de brides. Ces brides peuvent être superficielles avec un simple sillon cutané autour d'un doigt ou du poignet ou de l'avant-bras, ou être beaucoup plus profondes entraînant tout d'abord une gêne au retour veineux, un lymphoedème distal allant même jusqu'à mettre en cause la vitalité de la zone terminale. Dans certains cas, il est possible de voir à la naissance des sillons très serrés de doigts ou de jambe ayant provoqué une pseudarthrose sous-jacente du tibia ou d'une phalange et dont l'extrémité reste viable pendant quelques heures ou quelques jours. Il est possible par des interventions en urgence de conserver ces extrémités qui sont en péril. Ces compressions profondes peuvent interrompre les masses musculaires, voire les nerf sous-jacents et il a été possible dans quelques cas de voir de véritables sections des nerfs de l'avant-bras, médian et cubital. Dans les cas d'amputation distale le moignon osseux est effilé, il y a souvent une cicatrice distale et on peut parfois retrouver dans ce moignon des kystes contenant un liquide radio-opaque qui sont également typiques de la maladie amniotique. Dans certains cas se retrouve aux doigts la lésion caractéristique de cette maladie amniotique qui est l'acrosyndactylie par fusion distale de plusieurs, voire de tous les doigts de la main. Cette fusion étant caractérisée par la persistance de pertuis aux commissures, montrant bien qu'il ne s'agit pas là d'une syndactylie embryonnaire mais d'une fusion secondaire. Ces fusions distales déjà vues dans le chapitre de la syndactylie sont difficiles à traiter car il existe un mélange des phalanges fusionnées. La séparation est parfois hasardeuse, elle doit être pratiquée très tôt vers le 4^{e} mois afin de permettre un développement correct des doigts restants. Il s'y associe souvent une syndactylie proximale peu importante.

Les brides amniotiques sont très souvent associées à d'autres anomalies, la plus fréquente étant le pied bot. Selon les séries, la fréquence de ces pieds bots est de 20 à 30 % dans les maladies amniotiques ; il s'agit de pieds bots souvent raides par absence musculaire, résistant aux manipulations et nécessitant souvent un traitement chirurgical.

D'autres anomalies peuvent se voir : crâniennes, faciales (fentes faciales par brides amniotiques), volumineux lymphoedèmes.

Traitement

Aux mains les problèmes sont fréquents.

Acrosyndactylie

Nous l'avons vu, le traitement doit être précoce et nécessitera souvent secondairement un abaissement des commissures.

Sillons amniotiques

Ces sillons sont traités par des plasties en Z. Classiquement il valait mieux éviter de faire l'ensemble de la circonférence en un temps ; en fait, en prenant certaines précautions, il n'y a pas de danger à réaliser le traitement circulaire du sillon. Il faut exciser le fond du sillon et très souvent l'oedème distal va disparaître.

Lymphangiome distal

Sur l'extrémité des doigts ou la face dorsale de la main ou la face dorsale du pied persiste souvent, même après traitement de la bride, une masse volumineuse, molle que l'on pensait être un lymphoedème. Il s'agit en fait d'un lymphangiome avec une grosse infiltration graisseuse dont seul le traitement chirurgical par excision sous-cutanée donnera un résultat satisfaisant.

Amputations

Les amputations amniotiques, lorsqu'elles sont isolées, ne sont en général pas traitées ; en revanche, les amputations multiples ou les amputations du pouce feront l'objet d'une reconstruction et c'est là que nous obtiendrons les meilleurs résultats des transferts d'orteil. Il persiste en effet des structures de bonne qualité, tendons, nerfs, vaisseaux et les résultats obtenus seront fonctionnellement bien meilleurs que dans les aplasies. Ces transferts d'orteil se feront vers l'âge de 2 à 3 ans. La croissance pourra continuer pendant l'enfance et le résultat ne se dégradera pas avec le temps.

Références

[1] ALBEE FH Formation of radius congenitally absent. Condition seven years after implantation of bone graft. *Ann Surg* 1928 ; 87 : 105

[2] BARDENHEUER B. Vorstellung von 4 Patienten, an welchen die totale Hüftgelenkresection mit totaler Pfannenresection ausgefuhrt worden war. Verh Dtsch Ges Chir 23rd Congress, Section I, 23, 1894 ; pp 85-87

[3] BEASLY R. Personal communication, 1974

[4] BIRCH-JENSEN A. Congenital deformities of the upper extremities. Andelsbogtryckeriet. Odense. 1942

[5] BLAUTH W Der hypoplatische Daumen. *Arch Orthop Unfall-Chir* 1967 ; 62 : 225-246

[6] BLAUTH W, GEKELER J Symbrachydactylien (Beitrag zur Morphologie, Klassifikation and Therapie). *Handchirurgie* 1973 ; 5 : 121-171

[7] BUCK-GRAMCKO D Policization of the index finger. *J Bone Joint Surg* 1971 ; 53A : 1605-1617

[8] BUCK-GRAMCKO D Radialization as a new treatment for radial club hand. *J Hand Surg* 1985 ; 10A : 964-968

[9] BUCK-GRAMCKO D, PEREIRA JA Proximal toe phalanx transplantation for bony stabilization and lengthening of partially aplastic digits. *Ann Hand Surg* 1990 ; 9 : 107-118

[10] BUNNELL S. Surgery of the hand. JB Lippincott. Philadelphia. 1944 ; pp 609-674

[11] CARROLL RE, GREEN DP Reconstruction of hypoplastic digits using toe phalanges. *J Bone*

Joint Surg 1975 ; 57A : 727

[12] DEFINE D A aplicacao em cirurgia ortopedica do poder osteogenetico do periosteo na infancia. *Reu Brasil Orthop* 1966 ; 1 : 41-52

[13] EGAWA T, HORIKI A, SENRUI H, TADA K Charakterische anatomische Befunde der Spalthand-ihre Bedeutung und Klassifikation. *Handchirurgie* 1978 ; 10 : 3-8

[14] FANCONI G Familial constitutional panmyelocytopathy, Fanconi's anemia (FA). Clinical aspects. *Semin Hematol* 1967 ; 4 : 233-240

[15] FELIZET G Opération de la syndactylie congénitale. *Rev Orthop* 1982 ; 3 : 49

[16] FLATT AE. In : The care of congenital hand anomalies. CV Mosby. Saint-Louis. 1977

[17] FLATT AE, WOOD VE Rigid digits or symphalangism. *Hand* 1975 ; 7 : 197-214

[18] GOLDBERG NH, WATSON HK Composite toe (phalanx and epiphysis) transfers in the reconstruction of the aphalangic hand. *J Hand Surg* 1982 ; 7 : 454-459

[19] GOSSET J La pollicisation de l'index. *J Chir* 1949 ; 65 : 403-411

[20] HIGGINBOTTOM MC, JONES KL, HALL BD, SMITH DW The amniotic band disruption complex : timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr* 1979 ; 95 : 544-549

[21] JUDET I Une technique chirurgicale du traitement de la main bote radiale congénitale. *Rev Chir Orhtop* 1970 ; 56 : 277-278

[22] KINO Y Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57A : 636-643

[23] KUCZYNSKI K Development of the hand and some anatomical anomalies. *Hand* 1923 ; 4 : 1-19

[24] LENNANDER KC Fall af Kongenital Syndaktyli Operodt Med help af Thürsch. *Upsala Lak Forhandlingar* 1891 ; 26 : 151

[25] LITTLER JW. Surgical management of congenital hand anomalies in the hand upper extremity, Converse. WB Saunders Company. Philadelphia. 1977

[26] MALEK R Syndactylies congénitales. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur., 15-220-A10* Paris Elsevier: 1982; 6 p **[interref]**

[27] MANSKE PR, McCARROLL HR Index finger pollicisation for a congenitaly absent or non functioning thumb. *J Hand Surg* 1982 ; 10A : 606-613

[28] MIURA T Syndactyly and split hand. *Hand* 1976 ; 8 : 125-130

[29] MULLER W. Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand. Erb und Konstitutionsbiologie der Hand. Thieme. Leipzig. 1937

[30] OGDEN JA, WATSON HK, BOHN E Ulnar dysmelia. *J Bone Joint Surg* 1976 ; 58A : 467-475

[31] PIERI G Plastica culnae per retrazione cicatriziali della delta. *Chir Organi Med* 1920 ; 4 : 303

[32] POL R Brachydaktylie - Klinodaktylie - Hyperphalangie und ihre Grandlagen. *Arch Pathol Anat Phys* 1921 ; 229 : 388-530

[33] POLAND A Deficiency of the pectoralis muscle. *Guys Hosp Rep* 1841 ; 6 : 191

[34] ROBLOT G. La syndactylie congénitale. Maulde, Doumenc. Paris. 1906 ; pp 1-45

[35] SAYRE RH. A contribution to the study of club-hand. Trans Am Orthop Assoc

[36] STARR DE Congenital absence of the radius : A method of surgical correction. *J Bone Joint Surg* 1945 ; 27 : 575-577

[37] SNOW JW, LITTLER JW. Surgical treatment of cleft hand. In Transactions of the Fourth International Congress of Plastic and Reconstructive Surg. Rome. 1967 ; 888 p

[38] STREETER GL. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intra-uterine amputation. Cargenie Inst. of Washington, Pub 414, Contrib. Embryol. 22, 1, 44, 1930

[39] SUJIURA Y Poland's syndrome. Clino-Roentgenographic study on 45 cases. *Cong Anomalies* 1976 ; 16 : 17-28

[40] TENTAMY SA, McKUSICK VA. Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors. In : Bergsma D ed. Birth Defects : Original article series. National Foundation - March of Dimes. New York. 1969 ; pp 125-184

[41] TEOT L, GILBERT A Méthodes de mesure des commissures interdigitales chez l'enfant. *Chir Pediatr* 1981 ; 22 : 31-35

[42] TORPIN R. Fetal malformations caused by amnion rupture during Gestation. Charles C. Thomas. Springfield. 1968 ; pp 1-165

[43] WASSEL HD The results of surgery for polydactyly of the thumb. *Clin Orthop* 1969 ; 64 : 175-193

[44] WATARI S, TSUGE K A classification of cleft hands, based on clinical findings. *Plast Reconstr Surg* 1979 ; 64 : 381-389

[45] WEIDENREICH E Die zygodaktylie und ihre Vererbung. *Z Abstammungst* 1923 ; 32 : 304-311

[46] ZELLER S. Abhandling über die ersten Erchein ungern Veneriellen. JL Bnez. Wien. 1810 ; pp 107-111

Fig 1 :

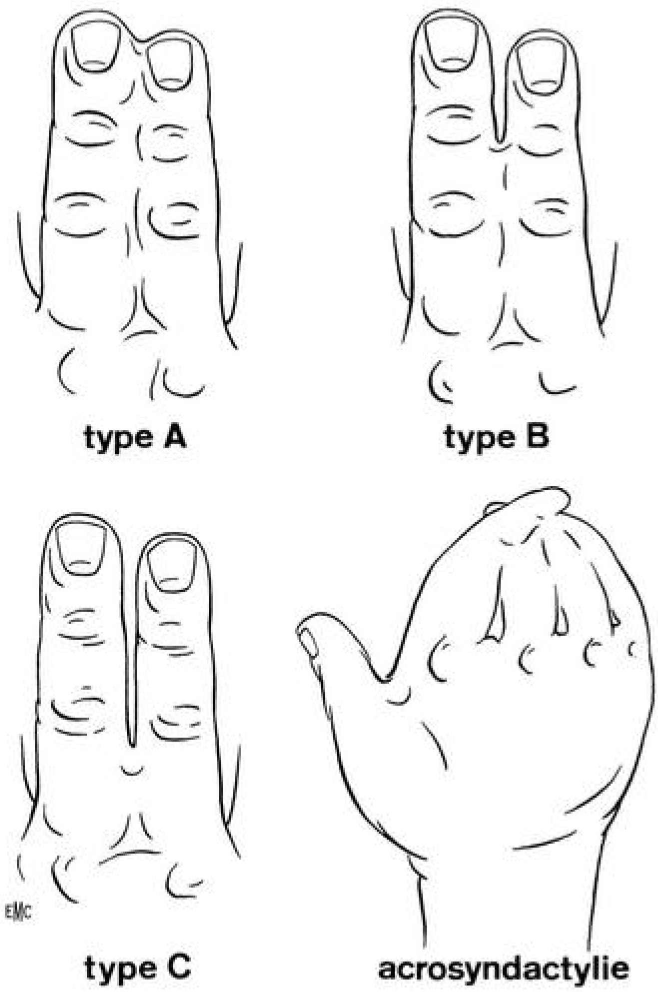

Fig 1 :

La classification des syndactylies.

Fig 2 :

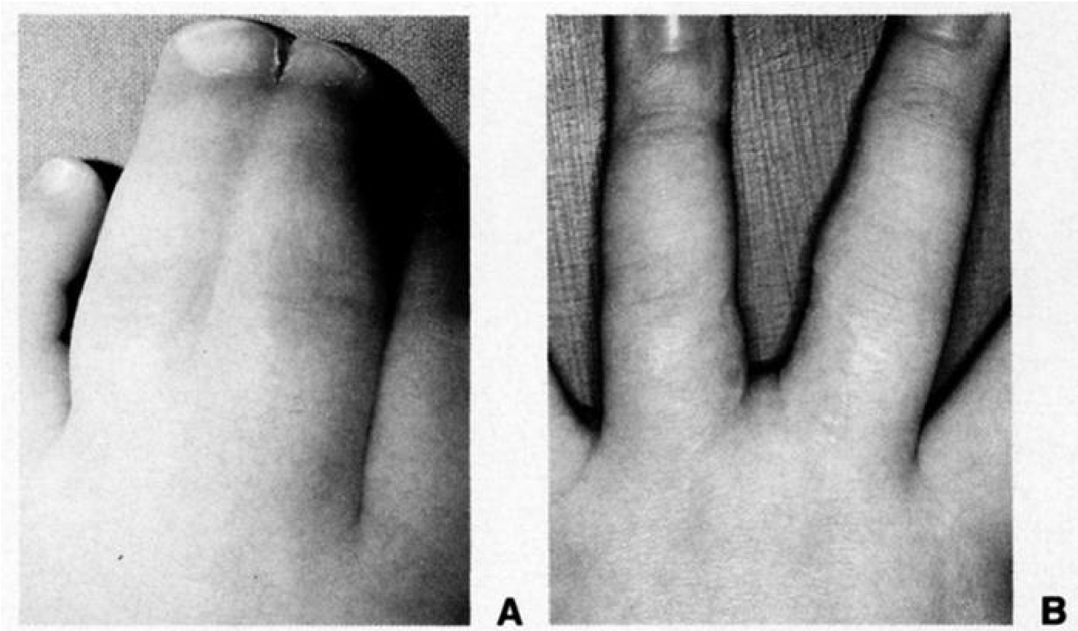

Fig 2 :

A. Syndactylie simple.

B. Résultat 8 ans après séparation.

Fig 3 :

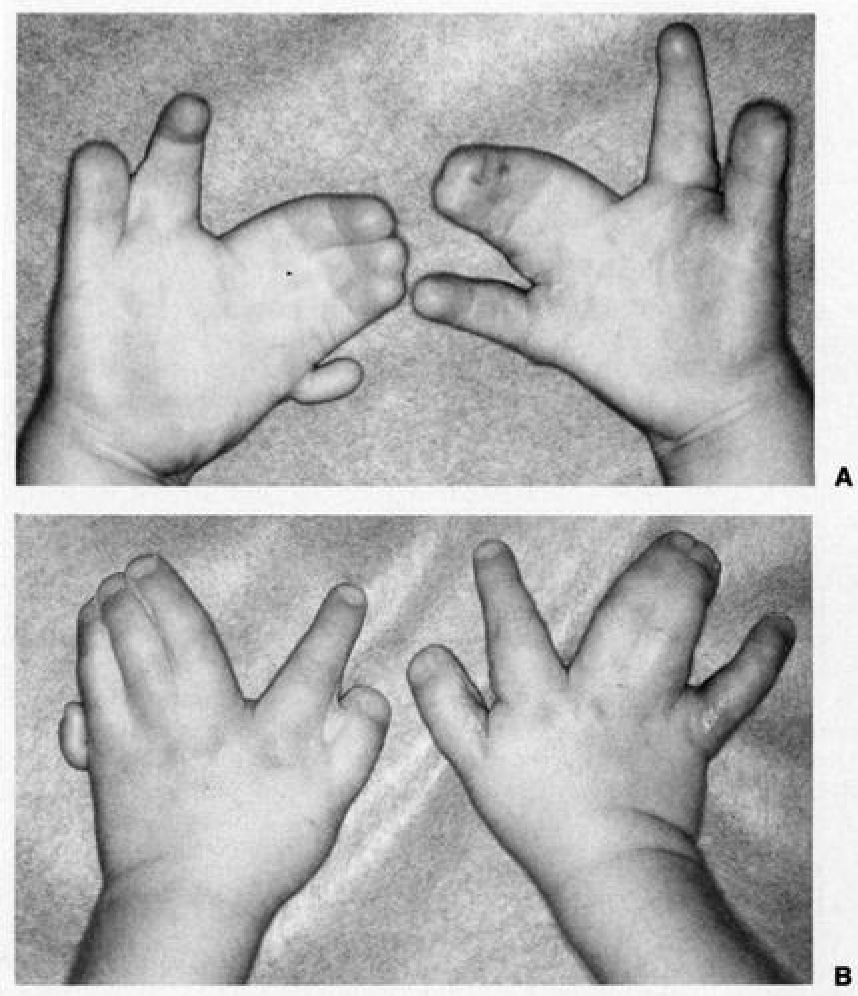

Fig 3 :

Syndactylies multiples avec polydactylie.

Fig 4 :

Fig 4 :

Syndactylie malformative avec polydactylie.

Fig 5 :

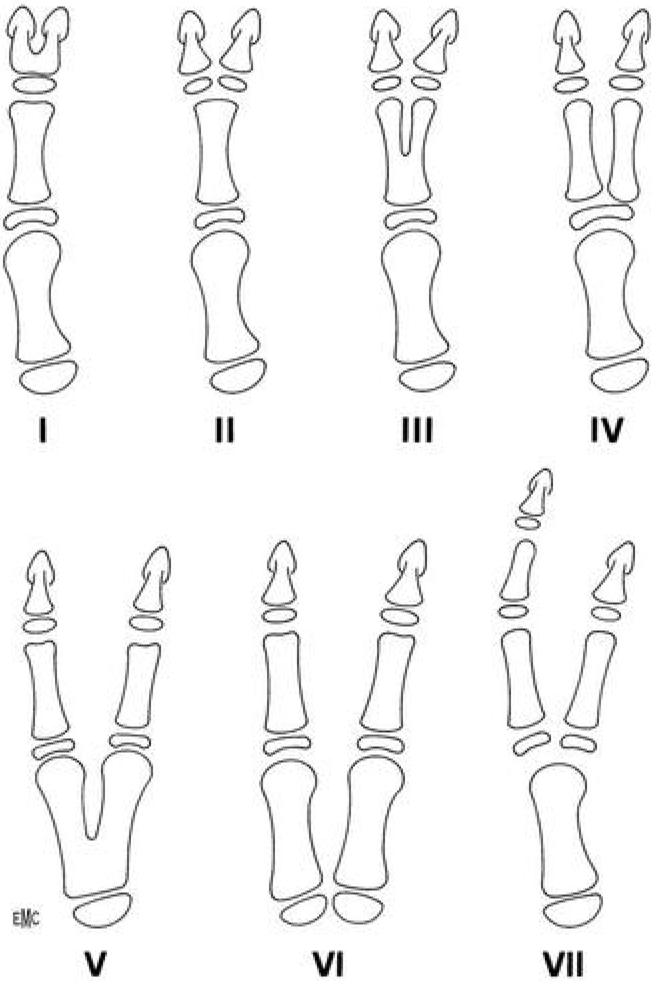

Fig 5 :

Duplication du pouce. Classification de Wassel.

Fig 6 :

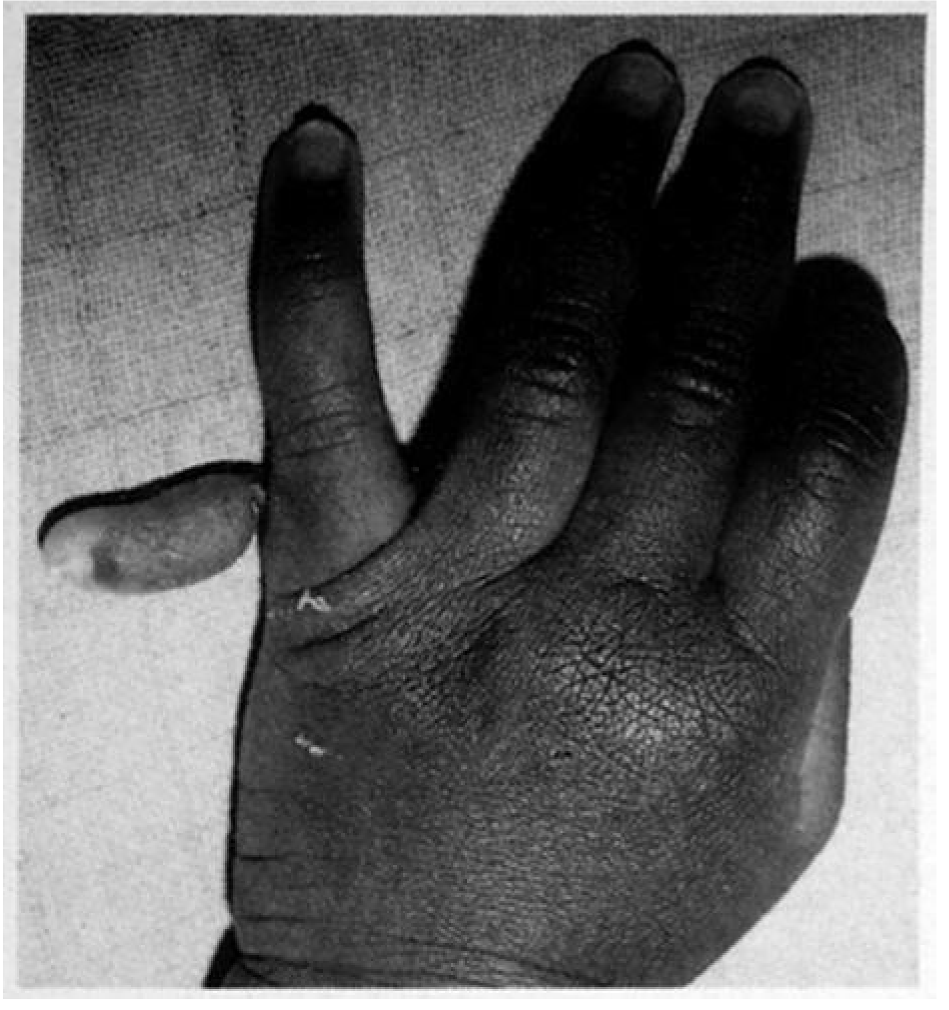

Fig 6 :

V^e^ doigt surnuméraire flottant.

Fig 7 :

Fig 7 :

Polydactylie centrale.

Fig 8 :

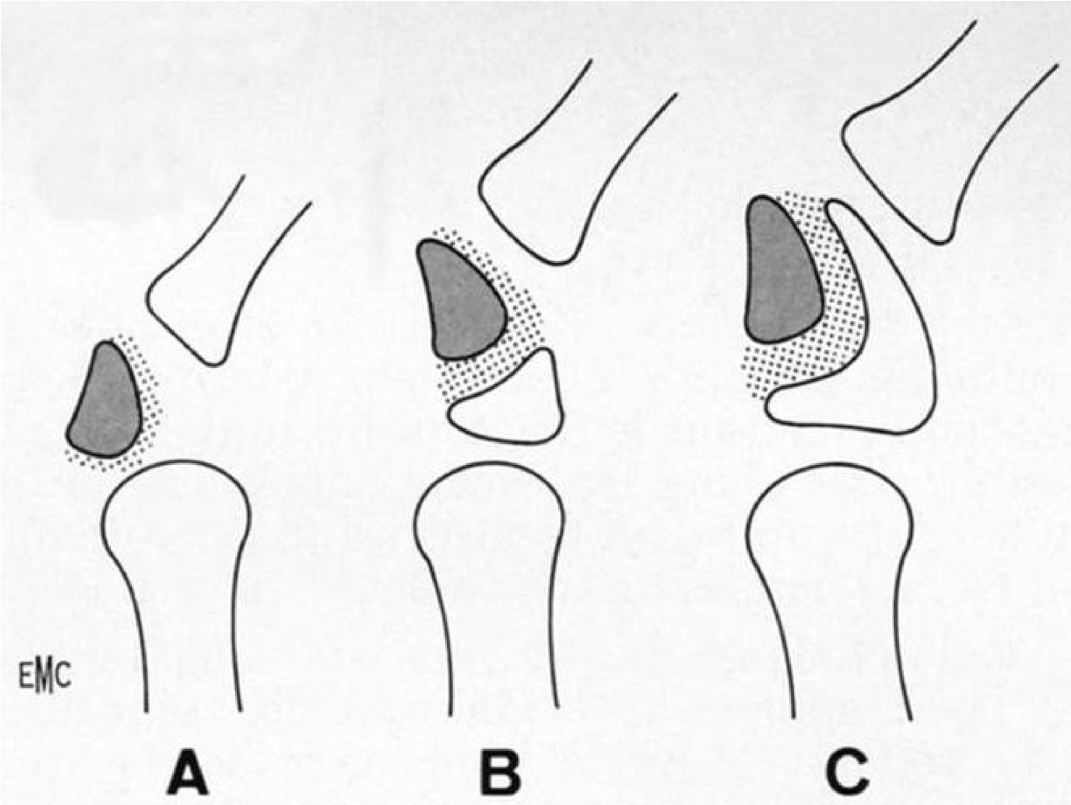

Fig 8 :

Phalange delta. Les trois étapes du développement radiologique.

Fig 9 :

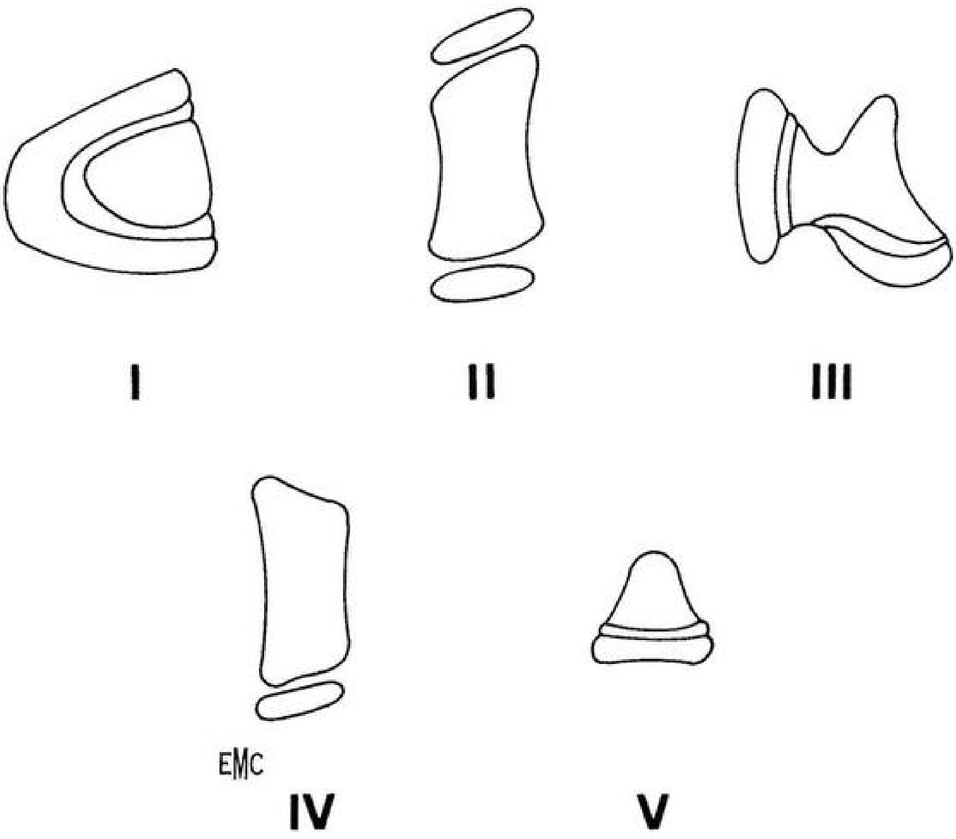

Fig 9 :

Classification des brachyphalangies (Light) :

- I complète

- II incomplète

- III complexe

- IV trapèzoïdale

- V triangulaire.

Fig 10 :

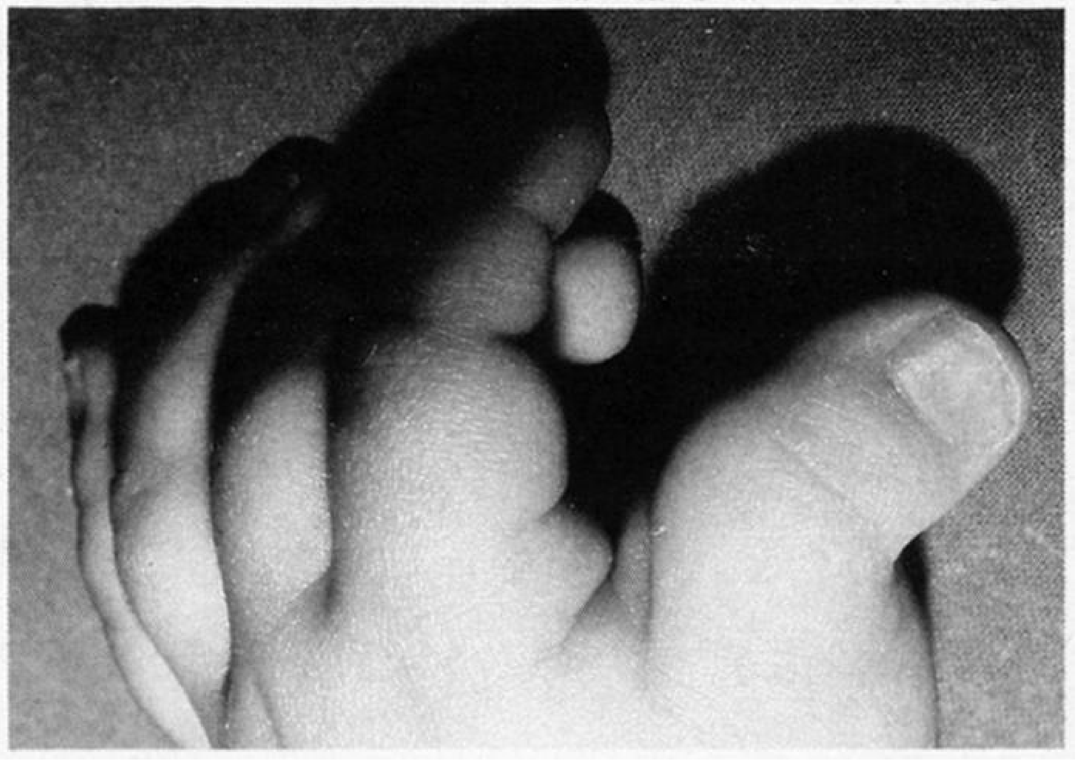

Fig 10 :

Clinodactylie du pouce.

Fig 11 :

Fig 11 :

Phalange trapèzoïdale.

Fig 12 :

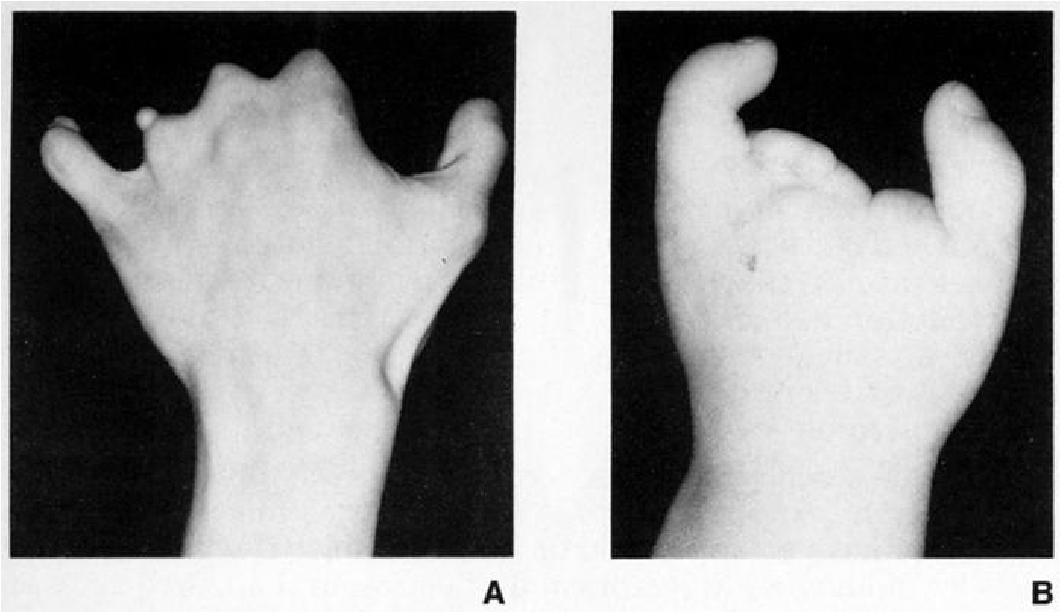

Fig 12 :

Deux types de symbrachydactylies.

Fig 13 :

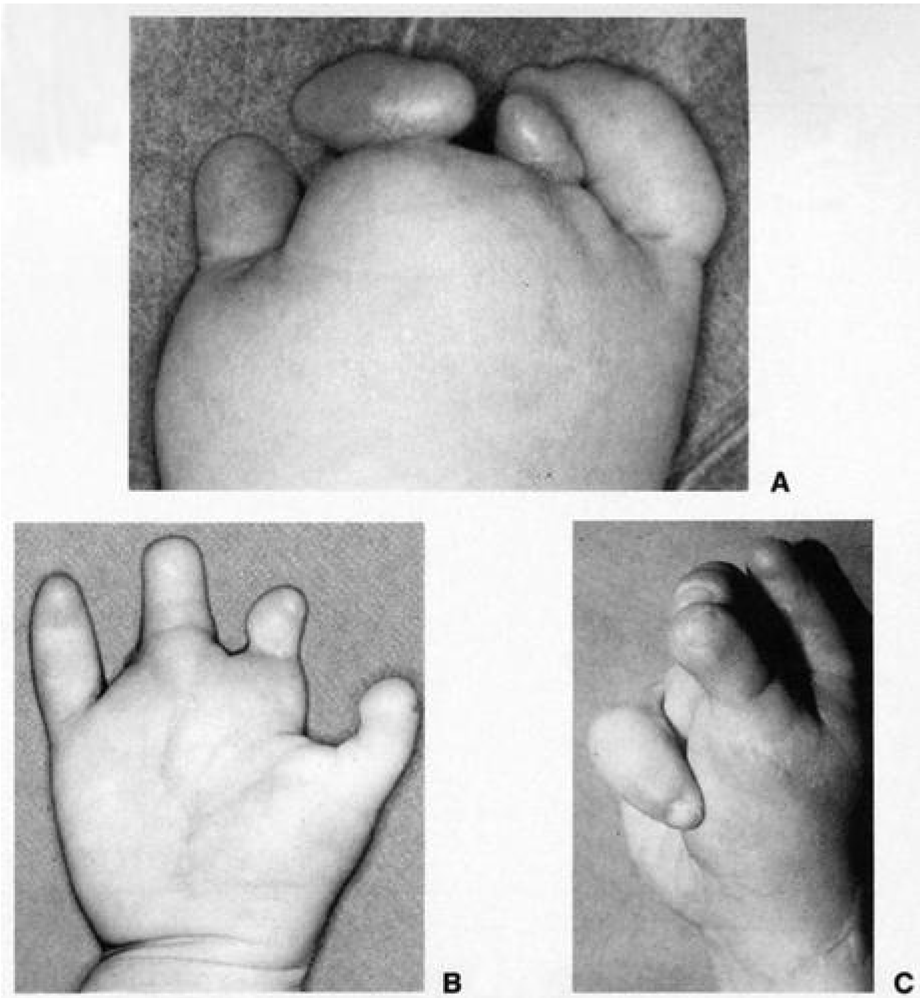

Fig 13 :

A. Amputations multidigitales, amniotiques.

B, C. Après double transfert d'orteil.

Fig 14 :

Fig 14 :

Main en fourche.

Fig 15 :

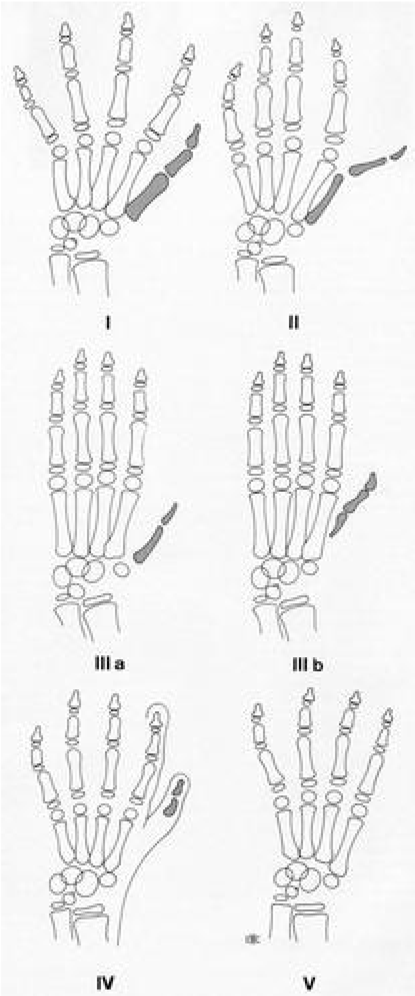

Fig 15 :

Hypoplasies et aplasie du pouce. Classification de Blauth et Muller.

Fig 16 :

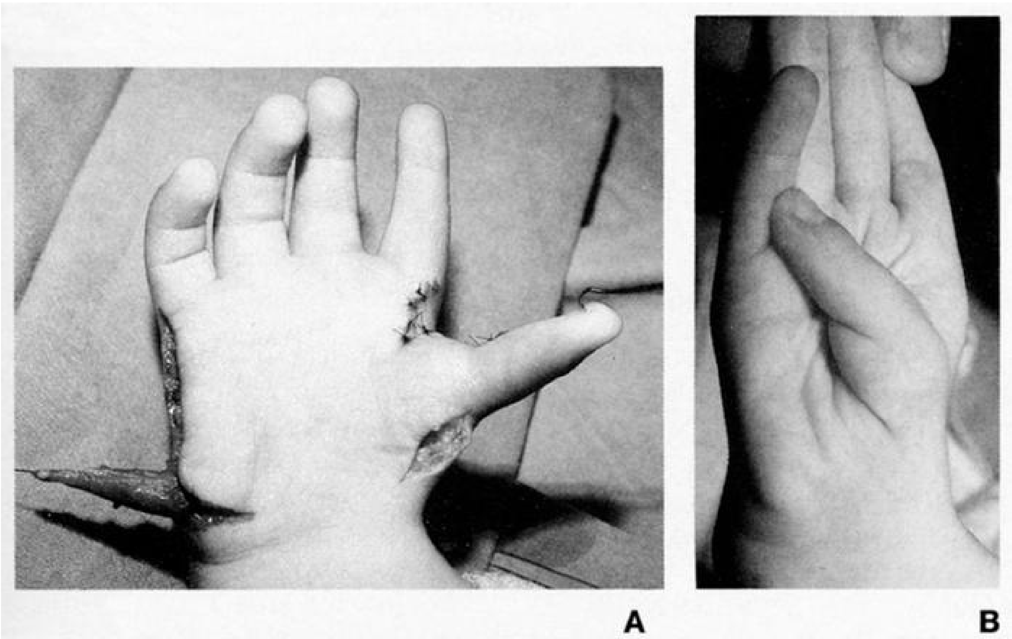

Fig 16 :

A. Hypoplasie du pouce. Transfert de l'abducteur du V et plastie de la première commissure.

B. Résultat.

Fig 17 :

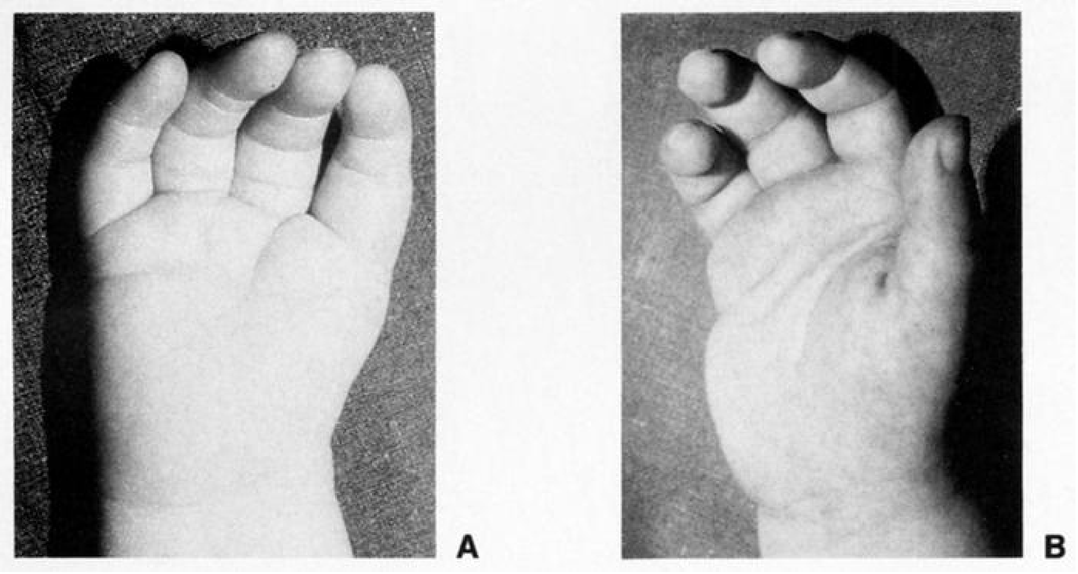

Fig 17 :

A. Aplasie complète du pouce.

B. Après pollicisation.

Fig 18 :

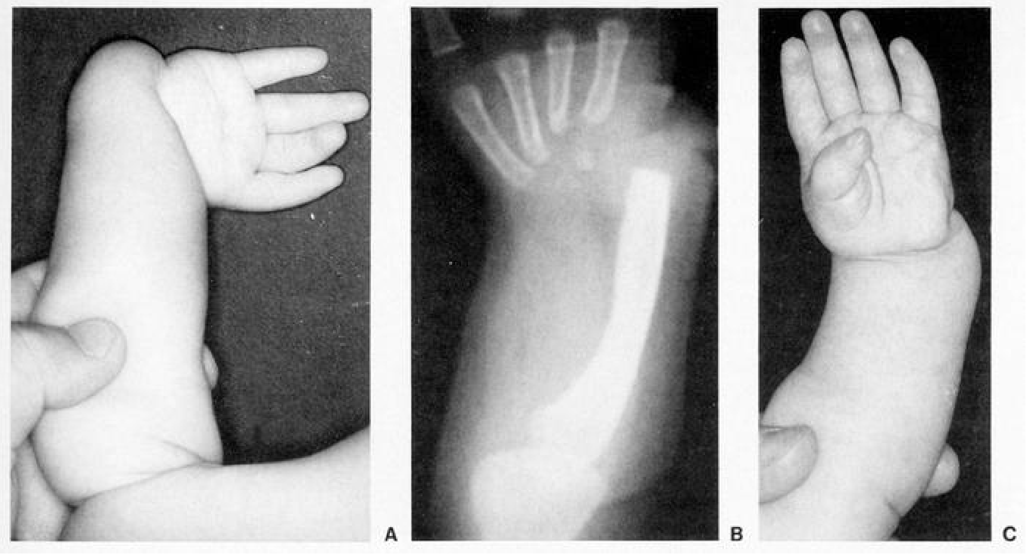

Fig 18 :

Mains botes radiales bilatérales.

A, B. Droite : absence complète de radius. Absence de pouce.

C. Gauche : hypoplasie du radius et hypoplasie du pouce.

Fig 19 :

Fig 19 :

Main bote cubitale avec hypoplasie du cubitus.

Fig 20 :

Fig 20 :

Mains botes cubitales bilatérales.

A droite, le coude est mobile.

A gauche, fusion huméroradiale.

Fig 21 :

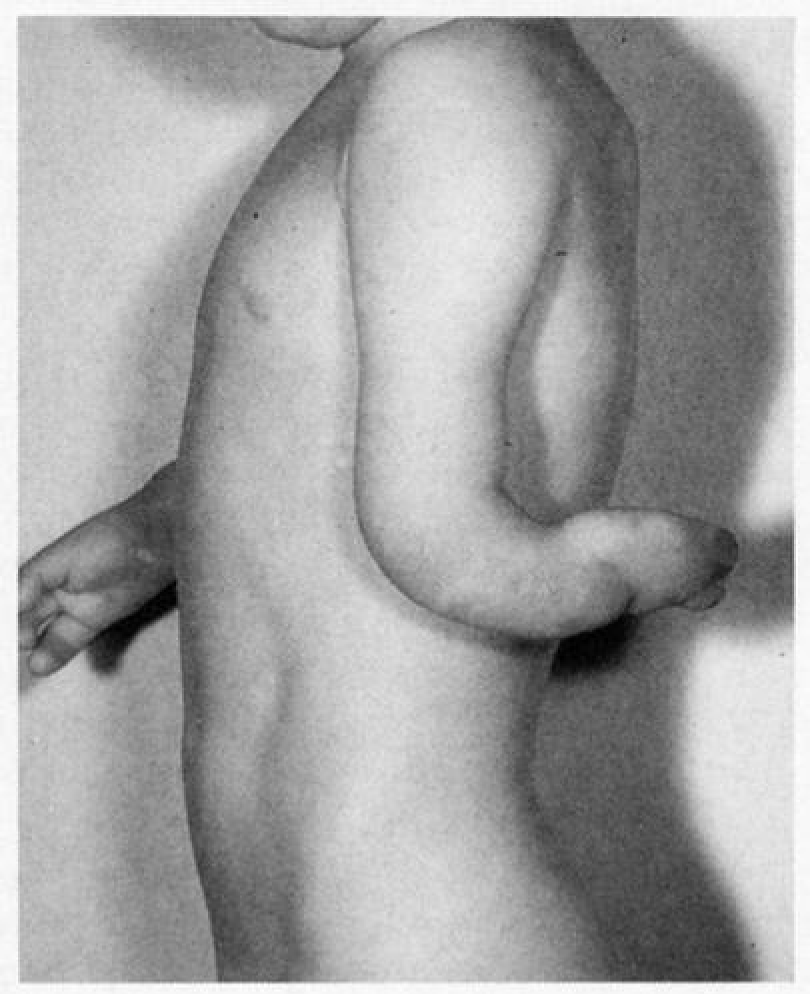

Fig 21 :

Main bote cubitale. Rotation interne excessive de l'humérus.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. –

Age des interventions
I. Interventions tr�s pr�coces
– Brides amniotiques tr�s serr�es : quelques jours – Acrosyndactylie – Duplication Ve doigt flottant : 4 mois
II. Interventions pr�coces : 8 – 12 mois
– Syndactylies malformatives – Syndactylies Ire, IIe, IVe commissures

- Duplications pouce
- Main bote

III. Un peu plus tard : 18 mois

- Pollicisation
- Transfert de phalange d'orteil
- Syndactylies simples

IV. Vers 2 - 4 ans

- Transferts d'orteils
- Phalanges delta s�v�res
- Camptodactylies

V. En fin de croissance

- Allongements
- Phalanges delta mod�r�es

* J.-M. Clavert.
** R. De Carmoy.
*** A. Gilbert.

Malformations congénitales des membres : embryologie, étiologie

P Dollé
V Cormier-Daire

Résumé. – *Les bourgeons de membres apparaissent au niveau du mésoblaste somatopleural à partir de la 5e semaine de gestation. Leur croissance dépend de facteurs diffusibles synthétisés par la crête apicale ectoblastique, induite à l'interface dorsoventrale du bourgeon. D'autres facteurs produits par l'ectoblaste dorsal et/ou le mésenchyme, en particulier au niveau de la région postérodistale dite « polarisatrice », agissent en coordination pour assurer la croissance et définir les asymétries dorsoventrale et antéropostérieure. L'action de ces facteurs aboutit à des profils spécifiques d'activation de diverses familles de protéines régulatrices de la transcription. Les accidents de tératogenèse étant rares à l'heure actuelle, les causes génétiques représentent certainement la principale étiologie des malformations congénitales des membres. Les techniques de génétique moléculaire ont permis d'identifier les gènes impliqués dans plusieurs syndromes affectant les membres. L'analyse de gènes candidats, dont le rôle avait été préalablement caractérisé dans les modèles animaux, a souvent facilité ces recherches.*

Mots-clés : *développement du membre, morphogenèse, modèles animaux, FGF, BMP, Sonic hedgehog, gènes Hox, gènes Tbx, syndromes malformatifs.*

Embryologie descriptive

DÉVELOPPEMENT MORPHOLOGIQUE [36, 37, 53]

La morphogenèse des membres a lieu pendant une période de 4 semaines entre la 5e et la 8e semaine de gestation. Les ébauches (bourgeons) de membres apparaissent suite à la prolifération des cellules du mésoblaste somatopleural de la lame latérale de l'embryon. Celles-ci se présentent d'abord sous la forme de deux saillies aplaties dans le sens dorsoventral, ou palettes *(fig 1A)*. L'ébauche du membre supérieur devient visible à partir du 24e jour gestationnel dans la région cervicale basse, celle du membre inférieur à partir du 28e jour dans la région lombaire. Le développement et la différenciation du membre supérieur restent sensiblement plus précoces que ceux du membre inférieur, la différence s'atténuant progressivement aux stades tardifs. À la fin de la 6e semaine (37-38e jour), on distingue dans chaque ébauche un segment proximal (stylopode), intermédiaire (zeugopode) et distal (autopode), ce dernier présentant un aspect renflé et arrondi *(fig 1B)*. Les sillons interdigitaux apparaissent, respectivement, au 38e jour (membre supérieur) et 47e jour (membre inférieur), et se creusent progressivement pour laisser apparaître les rayons digitaux *(fig 1C)*. Au cours de la 8e semaine, des coussinets tactiles apparaissent sous la forme de renflements à l'extrémité des doigts.

Le développement de l'ébauche des membres se fait selon trois axes, qui correspondent à l'orientation initiale des palettes : l'axe proximodistal, qui est celui du développement en longueur ; l'axe antéropostérieur (correspondant à l'axe craniocaudal du corps), définissant un bord « préaxial » (radial ou tibial) et un bord « postaxial » (ulnaire ou fibulaire) ; l'axe dorsoventral, définissant la face d'extension (dorsale) et la face de flexion (ventrale). Peu après leur apparition, les ébauches de membres ont une même orientation coronale, leur axe proximodistal étant quasiment perpendiculaire à l'axe longitudinal du corps *(fig 1A)*. Parallèlement à la différenciation des segments (7e-8e semaine), l'orientation des membres change à la suite de mouvements :

– de rotation autour de l'axe proximodistal : rotation latérale pour le membre supérieur, et médiale pour le membre inférieur, de sorte que leurs faces ventrales deviennent, respectivement, les faces crâniale du membre supérieur et caudale du membre inférieur ;

– de flexion des coudes et des genoux : si les genoux fléchissent en direction crâniale, les coudes font saillie en direction caudale, tandis qu'une pronation des mains ramène les doigts vers la ligne médiane *(fig 1D)*.

PHÉNOMÈNES CELLULAIRES ET ORIGINE DES TISSUS [24, 27, 37]

Au départ, l'ébauche du membre est composée d'un mésenchyme d'origine somatopleurale, couvert d'un épithélium cubique simple d'origine ectoblastique. Le long de l'apex du bourgeon, c'est-à-dire à l'interface dorsoventrale, l'épithélium est induit à se différencier en épithélium prismatique pseudostratifié, et forme ainsi une « crête apicale » (*apical ectodermal ridge*, AER), qui joue un rôle essentiel dans la croissance du membre *(fig 2A)*.

La différenciation des tissus suit globalement une séquence proximodistale. À l'exception de la clavicule, qui se développe par ossification directe de membrane, le squelette des membres et des ceintures est formé par ossification enchondrale. Initialement, les cellules mésenchymateuses centrales s'agrègent pour former une condensation (blastème) chondrogénique, puis se différencient en

Pascal Dollé : Maître de conférences, praticien hospitalier, membre de l'Institut universitaire de France, faculté de médecine, Strasbourg, France. Institut de génétique et de biologie moléculaire et cellulaire, BP 10142, 67404 Illkirch cedex, France.
Valérie Cormier-Daire : Praticien hospitalier, département de génétique, hôpital Necker-Enfants Malades, 149 rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dollé P et Cormier-Daire V. Malformations congénitales des membres : embryologie, étiologie. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-198-A-10, 2002, 8 p.

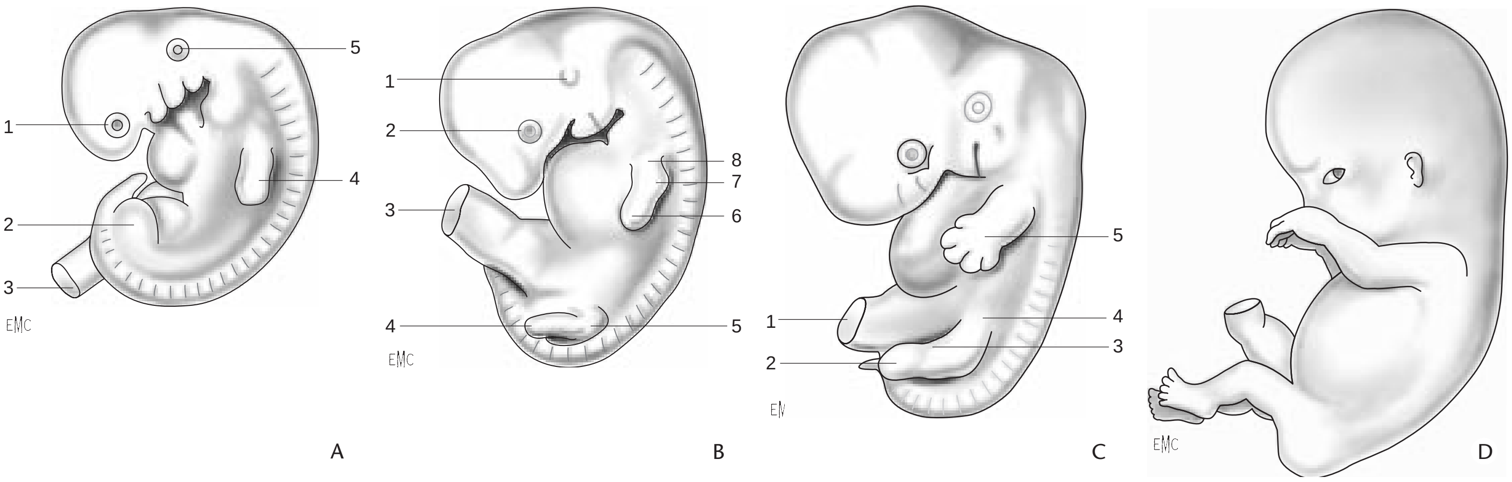

1 *Développement morphologique.*
A. Embryon de 30 jours. Les membres sont au stade de bourgeons ou palettes. 1. Vésicule optique ; 2. membre inférieur ; 3. cordon ombilical ; 4. membre supérieur ; 5. vésicule otique.
B. Embryon de 37-38 jours. On reconnaît les trois segments (bras, avant-bras, main) au niveau du membre supérieur. 1. Vésicule otique ; 2. vésicule optique ; 3. cordon ombilical ; 4. jambe ; 5. cuisse ; 6. main ; 7. avant-bras ; 8. bras.
C. Embryon de 42 jours. Les sillons interdigitaux sont individualisés dans le membre supérieur. 1. Cordon ombilical ; 2. pied ; 3. jambe ; 4. cuisse ; 5. main ; 6. avant-bras ; 7. bras.
D. Embryon de 58 jours. Tous les segments des membres et des doigts sont individualisés. Les membres ont effectué leur rotation.

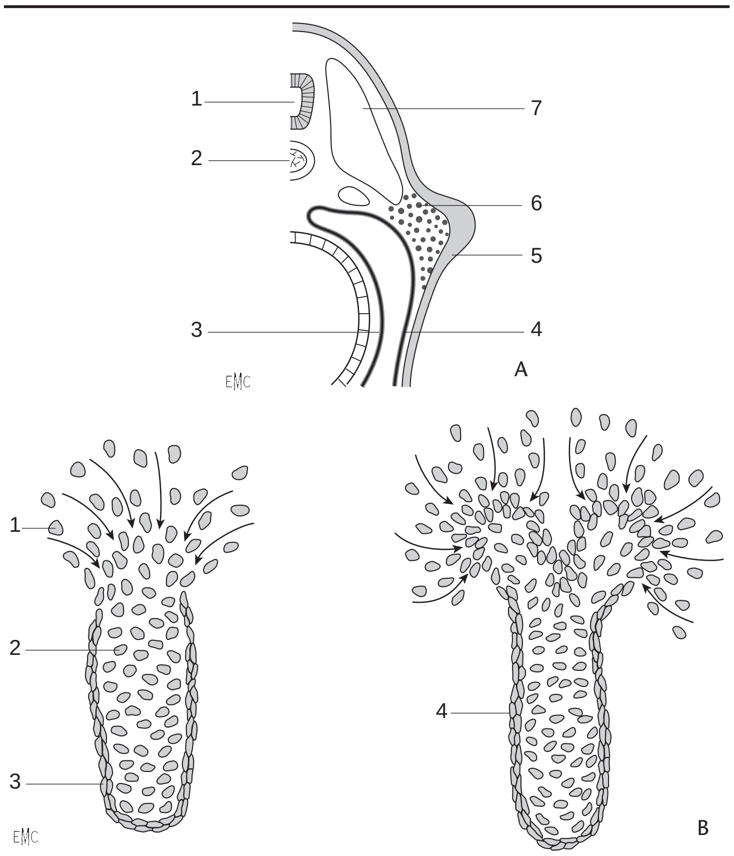

2
A. Coupe transverse dans la région du bourgeon de membre supérieur. Le bourgeon est composé de cellules prolifératives issues du mésoblaste somatopleural, et sera colonisé par des cellules myogéniques d'origine somitique. Une crête apicale (apical ectodermal ridge, AER) apparaît au niveau du revêtement ectoblastique. 1. Tube neural ; 2. chorde ; 3. splanchnopleure ; 4. somatopleure ; 5. crête apicale ectoblastique ; 6. bourgeon de membre ; 7. somite.
B. Développement des ébauches squelettiques. Au centre du bourgeon se forme une condensation (blastème) de cellules chondrogéniques, qui va s'accroître par son extrémité distale. Une série de bifurcations dichotomiques précisément déterminées permettent d'établir le plan des structures squelettiques. Des segmentations donneront naissance aux futures zones articulaires. 1. Mésenchyme distal ; 2. cellules chondrogéniques ; 3. périchondre ; 4. bifurcation du blastème.

chondrocytes et synthétisent une matrice extracellulaire cartilagineuse. Le blastème s'accroît par l'apposition de cellules à son extrémité distale *(fig 2B)*, et subit une série de divisions dichotomiques donnant naissance aux éléments du zeugopode puis, par l'intermédiaire d'un « arc digital », aux condensations des doigts. Les condensations se segmentent à des niveaux précis, sièges des futures articulations, où le mésenchyme se différencie en un tissu conjonctif dense fibreux qui donne naissance à la capsule synoviale et, le cas échéant, aux ligaments intra-articulaires et aux ménisques. Shubin et Alberch [71], tout en soulignant la conservation du plan d'organisation squelettique parmi les espèces tétrapodes, postulent que des altérations de cette séquence de bifurcations et de segmentations peuvent être à l'origine de variations évolutives.

L'ossification débute aux centres d'ossification primaire (diaphysaires) où le périchondre se différencie en périoste qui produit une virole osseuse périphérique, tandis que des ostéoblastes se différencient au sein du tissu cartilagineux pour former un réseau osseux trabéculaire. Si les centres d'ossification des os longs apparaissent entre la 7e et la 12e semaine (phalanges distales), la rotule et la plupart des éléments carpiens et tarsiens ne s'ossifient pas avant la naissance. De même, presque toutes les épiphyses s'ossifient après la naissance, par l'intermédiaire de centres d'ossification secondaire.

Si le squelette est formé à partir du mésenchyme d'origine somatopleurale, le tissu musculaire a une origine somitique. Par des expériences de greffes interspécifiques caille/poulet, Ordahl et Le Douarin [52] ont montré que les cellules les plus latérales des somites sont destinées à migrer vers la somatopleure et les membres, où elles s'organisent en deux compartiments myogéniques ventral et dorsal. Chez l'humain, la migration des cellules myogéniques débute au cours de la 5e semaine, et se poursuit jusqu'au 4e mois. Globalement, le compartiment musculaire dorsal donne naissance aux muscles extenseurs, supinateurs et/ou abducteurs, et le compartiment ventral aux muscles fléchisseurs, pronateurs/adducteurs et palmoplantaires. Les tendons se développent cependant à partir du mésenchyme somatopleural. L'innervation des membres est assurée par les branches ventrales des nerfs rachidiens C5 à D1 et L4 à S3, qui convergent à la base des membres pour former, respectivement, les plexus brachial et lombosacré. Les axones moteurs destinés aux muscles extenseurs, supinateurs et abducteurs se regroupent dans les divisions dorsales des plexus, et les axones destinés aux fléchisseurs, pronateurs et adducteurs, dans les divisions ventrales. Ainsi, la topographie d'origine craniocaudale des fibres motrices devient conforme à la topographie ventrodorsale des muscles à innerver. Les dermatomes sensitifs, qui respectent l'ordre

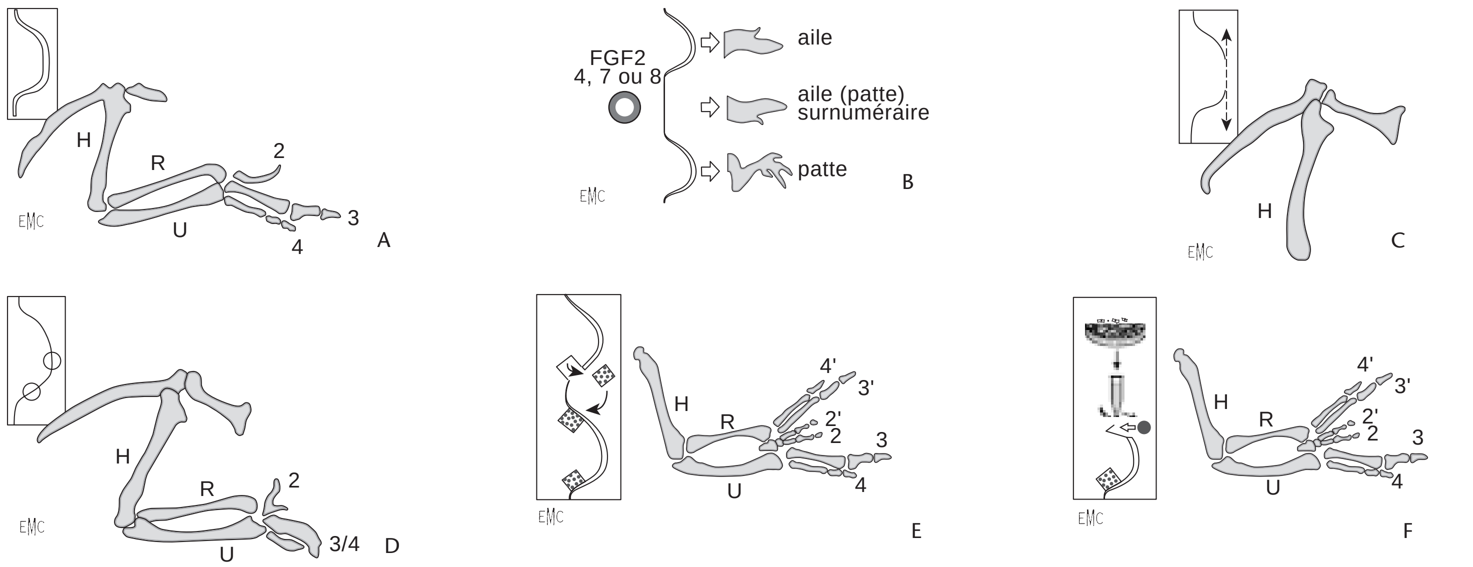

3 *Analyse expérimentale de l'induction et du développement du membre chez le poulet. H. humérus ; R. radius ; U. ulna.*
A. Anatomie normale du squelette de l'aile : celui-ci ne comporte que trois doigts, équivalant aux doigts 2, 3 et 4 du membre pentadactyle.
B. L'implantation sous l'ectoblaste du flanc d'une bille contenant l'un des facteurs protéiques « fibroblast growth factor » (FGF) suffit à induire le développement d'un membre surnuméraire. Le type de membre formé dépend de la localisation rostrocaudale de la bille.
C. L'ablation de la crête apicale ectoblastique (AER) a pour effet de stopper la prolifération du mésenchyme sous-jacent, aboutissant à un squelette tronqué distalement.
D. Le développement distal peut être rétabli après ablation de l'AER par l'apposition de deux billes contenant un facteur FGF, à la marge apicale et postérieure du bourgeon opéré.
E. Une greffe ectopique de cellules mésenchymateuses postérodistales (région polarisatrice) à la marge antérieure induit le développement de doigts surnuméraires agencés de manière symétrique par rapport aux doigts normaux. Les éléments proximaux ne sont pas altérés, car leur développement est déjà déterminé au stade où cette opération peut être réalisée.
F. L'implantation de fibroblastes infectés en culture par un rétrovirus produisant la protéine SHH induit le même type de duplications. L'embryon receveur est résistant au rétrovirus, ce qui assure une production localisée de la protéine.

métamérique, ont un agencement en spirale du fait des phénomènes de rotation survenus au cours du développement.

Il faut encore signaler l'intervention du phénomène de mort cellulaire programmée ou apoptose, impliqué tout particulièrement au niveau de l'autopode dans la séparation des doigts. L'apoptose intervient aussi dans la formation des cavités intra-articulaires. On note une corrélation entre l'étendue des zones apoptotiques et la réduction de la taille et/ou du nombre de doigts dans certaines espèces [24].

Contrôle génétique du développement des membres

La dernière décennie a vu de remarquables progrès dans l'identification des gènes et facteurs protéiques impliqués dans les diverses étapes du développement des membres. L'aperçu qui en est donné ici est loin d'être exhaustif, et les protéines citées ont, pour la plupart, des fonctions qui ne se limitent pas au développement du membre. L'essentiel des études expérimentales porte sur deux modèles animaux : l'embryon de poulet, système favori de l'expérimentation classique, reste d'actualité du fait de son accessibilité aux micromanipulations in ovo permettant d'analyser l'effet de l'administration locale de certains facteurs protéiques, mais aussi d'induire la surexpression ou l'expression ectopique de produits de gènes par l'intermédiaire de rétrovirus recombinants *(fig 3)*. La souris est le modèle mammifère de choix, depuis la mise au point vers 1990 de la méthode d'inactivation ciblée de gènes dans les cellules souches embryonnaires *(fig 4, 5)*. Si certains facteurs de croissance ont été caractérisés suite à leur purification, la majorité des gènes impliqués fut identifiée en recherchant des homologues de gènes contrôlant le développement de la mouche drosophile, dont la caractérisation a débuté dès les années 1980. À cet égard, il est intéressant de remarquer que, si les structures appendiculaires des insectes (pattes, ailes, antennes) n'ont pas de lien évolutif direct avec les nageoires ou les membres de vertébrés (elles ne dérivent pas d'une même structure ancestrale), leur développement met en œuvre l'action de certaines protéines ayant une origine évolutive commune.

INDUCTION DES MEMBRES

Le(s) facteur(s) impliqué(s) dans l'induction des bourgeons de membres, c'est-à-dire la prolifération localisée du mésoblaste latéral, appartiennent vraisemblablement à la famille des *fibroblast growth factors* (FGF). En effet, l'apport d'un de ces facteurs contenus dans une petite bille acrylique implantée sous l'ectoblaste du flanc de l'embryon de poulet (entre les niveaux où apparaissent les deux membres) suffit à induire l'apparition et le développement complet d'un membre surnuméraire [11] *(fig 3B)*. S'il était établi depuis les années 1930 que la région susceptible de donner naissance aux membres est relativement étendue [31], le fait qu'un seul facteur protéique exogène suffise à produire un membre complet est tout à fait remarquable. Deux facteurs endogènes, FGF8 et FGF10, agissent probablement de manière coordonnée au cours de l'induction des membres. Le premier est exprimé de manière transitoire par le mésoblaste intermédiaire (mésonéphros), le second est induit très spécifiquement dans le territoire mésodermique où apparaissent les bourgeons [51]. Si la perte de fonction par inactivation génique de *Fgf8* entraîne une létalité embryonnaire dès la gastrulation, l'inactivation de *Fgf10* se traduit par une absence quasi complète de développement des membres [70]. Un rôle inducteur de l'*insulin-like growth factor* (IGF)1 a également été proposé, mais reste à démontrer [21].

CONTRÔLE DE LA CROISSANCE

Le rôle critique de la crête apicale ectoblastique (AER) dans la croissance du bourgeon de membre est connu depuis les expériences d'ablation ou de greffes ectopiques effectuées par Saunders et Zwilling [66, 83] *(fig 3C)*. L'AER semble être la source de facteur(s) diffusible(s) agissant sur le mésenchyme distal sous-jacent pour maintenir son activité mitotique. Ce mésenchyme distal représente

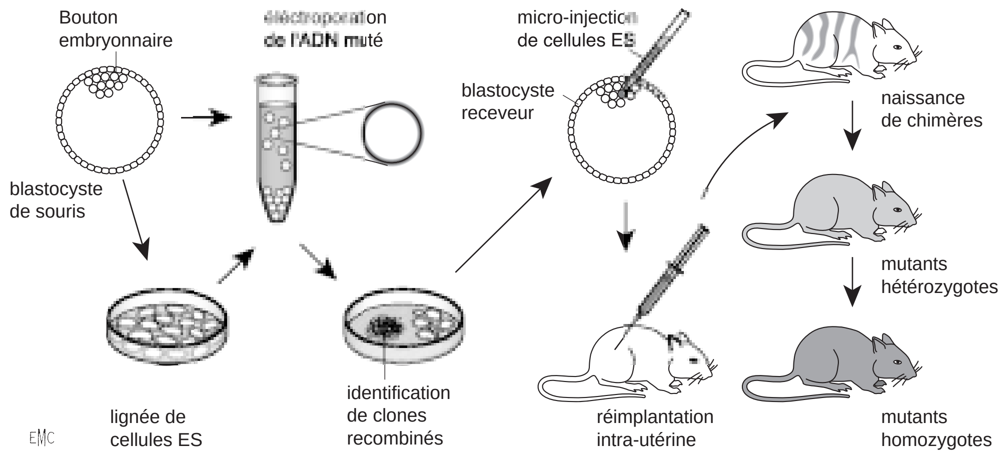

4 *Inactivation ciblée de gènes chez la souris. Une lignée de cellules embryonnaires souches (ES) est établie à partir du bouton embryonnaire d'un blastocyste de souris. Une construction d'acide désoxyribonucléique (ADN) comprenant un segment du gène étudié, modifié par mutagenèse dirigée, est introduite dans les cellules par électroporation. Les cellules ayant intégré la mutation par recombinaison homologue de l'ADN sont sélectionnées, puis introduites par micro-injection dans des blastocystes receveurs pour donner naissance, après réimplantation intra-utérine, à des souris chimères susceptibles de porter la mutation dans la lignée germinale. Deux générations de croisements sont ensuite nécessaires pour obtenir des individus homozygotes pour la mutation. L'ensemble de ces étapes s'étale au minimum sur 1 année. D'après [24].*

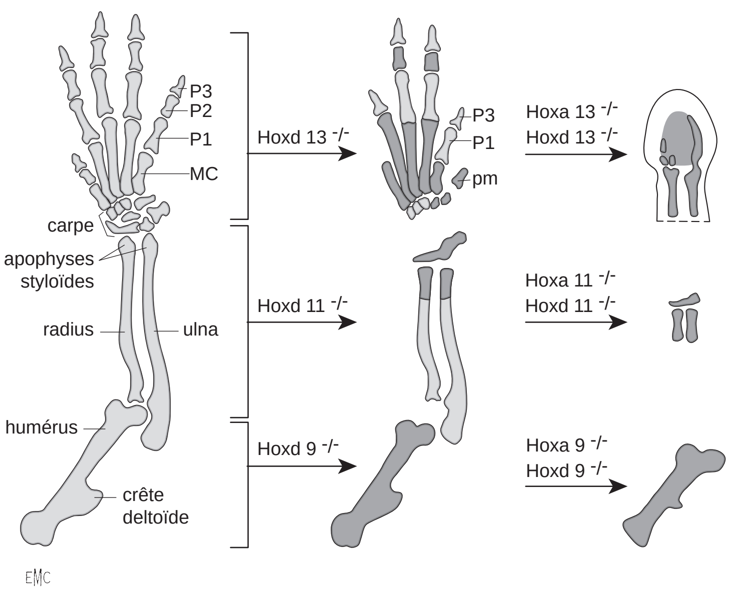

5 *Schéma des anomalies squelettiques résultant d'inactivations simples ou combinées de gènes Hox appartenant aux sous-groupes 9 à 13. L'inactivation des gènes Hoxa9 et Hoxd9 affecte sélectivement l'humérus, celle de Hoxa11 et Hoxd11 le radius, l'ulna et la rangée proximale du carpe, tandis que Hoxa13 et Hoxd13 sont indispensables au développement correct des doigts. L'autopode des doubles mutants Hoxa13/Hoxd13 est représenté au stade fœtal, car cette inactivation combinée est létale peu avant la naissance. MC. Métacarpiens ; P1, P2, P3 : phalanges ; pm : postminimus (doigt surnuméraire postaxial). D'après [15].*

non seulement un compartiment prolifératif, mais aussi indéterminé, puisque son devenir peut être altéré suite à diverses manipulations expérimentales [27]. Cette zone, qui semble intégrer les signaux nécessaires à la morphogenèse appropriés le long de l'axe proximodistal, mais aussi antéropostérieur et dorsoventral du bourgeon, est désignée dans la littérature anglo-saxonne sous le terme de *progress zone*.

Plusieurs FGF sont produits spécifiquement par l'AER (FGF4, 8, 9 et 17) et/ou le mésenchyme distal (FGF2 et 10). Niswander et al [50] ont montré que la présence de billes imprégnées de protéine(s) FGF suffit à restaurer la croissance et le développement du bourgeon de membre après l'ablation de l'AER, et que cette action passe par un effet mitogène sur les cellules du mésenchyme distal *(fig 3D)*. D'autres facteurs appartenant à la famille des *bone morphogenetic proteins* (BMP : ces protéines induisent l'apparition de tissu cartilagineux et osseux après injection sous-cutanée chez l'animal adulte) agissent en modulant ce rôle stimulateur. Trois facteurs BMP au moins (BMP2, 4 et 7) sont produits par l'AER et/ou le mésenchyme antérieur ou postérieur. Ces facteurs ont un rôle antiprolifératif opposé à celui des FGF sur le mésenchyme de bourgeons de membres en culture [49]. In vivo, une inhibition de l'activité BMP provoque l'apparition d'excroissances distales, dues au manque de régression de l'AER [59]. L'activité de ces facteurs est en outre nécessaire pour permettre la différenciation des cellules chondrogéniques et, aux stades plus tardifs, le phénomène de mort cellulaire programmée indispensable à la bonne séparation des doigts [41].

L'activité des facteurs BMP est elle-même contrôlée par certaines protéines, qui se comportent comme des antagonistes naturels. Ces protéines, nommées Noggin, Chordin et Gremlin, interagissent avec les BMP dans le milieu extracellulaire, et les empêchent ainsi de reconnaître leurs récepteurs membranaires. Le facteur Gremlin est synthétisé par le mésenchyme superficiel du bourgeon de membre, et sert à réguler le degré d'inhibition des BMP sur la fonction de l'AER [6, 46, 82]. Aux stades tardifs, l'expression de Gremlin sert aussi à limiter le degré d'apoptose interdigitale [46]. Le facteur Noggin semble requis pour réguler la différenciation cartilagineuse, puisque son invalidation provoque une hyperplasie des cartilagineux en voie de développement, ainsi que des fusions anormales des zones articulaires [5]. Ces anomalies ne se limitent pas au squelette appendiculaire.

POLARITÉ DORSOVENTRALE

Si le rôle de l'AER pour la croissance du membre est de nature permissive, un rôle instructif de l'ectoblaste pour la détermination de la polarité dorsoventrale a été établi par les expériences de McCabe et al et Pautou [44, 57]. Le facteur diffusible WNT7A (un des homologues de la protéine Wingless de drosophile) est impliqué dans cette détermination [54]. Produit spécifiquement par l'ectoblaste dorsal, il agit sur le mésoblaste sous-jacent en induisant l'activation de protéines, tel le facteur de transcription LMX1B, nécessaires à l'établissement d'un phénotype dorsal. L'expression de WNT7A est réprimée dans l'ectoblaste ventral par la présence du facteur de transcription EN-1 (homologue du gène de segmentation Engrailed de la mouche). L'inactivation ciblée du gène *En-1* chez la souris conduit à la formation de structures dorsales (griffes, muscles extenseurs) ectopiques, du fait d'une dérépression de *Wnt7a* dans l'ectoblaste ventral [40]. La présence de EN-1 sert aussi à déterminer la position exacte de l'AER, puisque ce facteur réprime l'expression d'une autre protéine diffusible produite par l'ectoblaste, *radical fringe* (R-FNG) [62]. Or, l'AER est induite à l'interface entre les cellules exprimant et n'exprimant pas R-FNG : l'expression ectopique de ce facteur par infection rétrovirale entraîne l'apparition de segments d'AER localisée de manière anormale sur la face ventrale du

membre. Une expression ectopique de EN-1, au contraire, a pour effet de déplacer l'AER vers la face dorsale du membre [62].

RÉGION POLARISATRICE

La propriété d'induire un développement asymétrique selon l'axe antéropostérieur réside dans une région particulière du mésenchyme située à la marge postérodistale du bourgeon. Saunders et Gasseling [67] ont découvert que la greffe de ces cellules à la marge antérieure du bourgeon de l'aile de poulet provoque l'apparition de doigts surnuméraires, agencés en miroir par rapport aux doigts normaux, et ont qualifié cette région de « zone polarisatrice » (*zone of polarizing activity*, ZPA) (*fig 3E*). Le facteur Sonic hedgehog (SHH), l'un des homologues du gène de segmentation Hedgehog de drosophile, est très précisément exprimé dans cette région postérodistale. Riddle et al [61] montrent que ce facteur est impliqué dans l'activité polarisatrice : en greffant des fibroblastes infectés par un rétrovirus surexprimant SHH en position antérieure, le même phénotype de duplication digitale est obtenu (*fig 3F*).

La présence du facteur SHH est nécessaire à l'activation correcte de gènes contrôlant la morphogenèse squelettique, comme les gènes *Hox* (cf infra). Elle permet aussi d'assurer le maintien des fonctions de l'AER, en favorisant en particulier la production locale de FGF4. L'inactivation ciblée du gène *Shh* murin révèle cette dualité de fonction : outre une holoprosencéphalie, on observe un phénotype appendiculaire complexe, les membres anormaux étant à la fois dépourvus de polarité antéropostérieure et plus ou moins tronqués dans leur partie distale [8]. Des mutations hétérozygotes du gène *Shh* humain sont responsables d'holoprosencéphalies [63]. Parmi les protéines responsables de la réponse au signal SHH, on trouve le facteur régulateur GLI3. Des mutations du gène *Gli3* murin sont responsables de phénotypes caractérisés par la polydactylie [68].

MORPHOGENÈSE SQUELETTIQUE

On connaît plusieurs types de protéines régulatrices de gènes (facteurs de transcription) contrôlant la morphogenèse des éléments squelettiques du membre. Certains de ces facteurs appartiennent à la famille *HOX*, codée par une quarantaine de gènes apparentés aux gènes homéotiques de la drosophile (responsables de l'identité correcte des segments de l'embryon) et groupés en quatre loci chromosomiques (les complexes *HOXA*, *B*, *C*, *D*). Deux sous-groupes de gènes (les gènes *Hoxa9* à *Hoxa13* et *Hoxd9* à *Hoxd13*) font l'objet d'une activation séquentielle et précise dans le mésenchyme en formation, puis des éléments présquelettiques [17]. Les inactivations ciblées ont démontré le rôle crucial, bien que partiellement redondant, de ces gènes dans le contrôle de la morphogenèse régionale. L'inactivation combinée de *Hoxa9* et *Hoxd9* affecte la taille et la morphologie de l'humérus, tandis que celle de *Hoxa11* et *Hoxd11* abolit quasiment le développement du radius et de l'ulna [13, 19] (*fig 5*). Les gènes « terminaux » *Hoxa13* et *Hoxd13* contrôlent le développement squelettique des autopodes. La perte de fonction de *Hoxa13* affecte le développement du pouce, de l'hallux et des éléments carpiens/tarsiens [20], tandis que celle de *Hoxd13* affecte la plupart des métacarpiens, métatarsiens et phalanges, et cause une polydactylie postaxiale [16]. L'inactivation combinée de ces gènes interrompt la squelettogenèse des quatre autopodes (*fig 5*).

Parmi les autres facteurs de transcription impliqués dans la détermination des structures squelettiques, les produits des gènes *Meis1* et *2* (homologues au gène *homothorax* requis pour le développement de la partie proximale des structures appendiculaires de la mouche) sont exprimés dans la région la plus proximale du mésenchyme des bourgeons de membres [6, 45]. Chez le poulet, leur expression ectopique par voie rétrovirale induit des anomalies du squelette distal, corrélée à une « distalisation » de l'expression de certains gènes *Hox* [45]. D'autres facteurs ont la particularité d'être exprimés dans un seul type de membre. Le gène *Pitx1* codant pour une protéine à homéodomaine apparenté à Bicoid, est exprimé spécifiquement au niveau des bourgeons de membres inférieurs. Son expression ectopique dans le bourgeon de l'aile de poulet induit des anomalies squelettiques et musculaires qui témoignent d'une transformation imparfaite en patte [39]. Au contraire, son invalidation chez la souris confère au squelette des membres inférieurs certaines caractéristiques du membre supérieur. Certains gènes à « boîte T » (*Tbx*) sont également spécifiques de l'ébauche du membre supérieur (*Tbx3*, *Tbx5*) ou inférieur (*Tbx4*) [23]. Si le rôle de ces gènes n'a pas encore été caractérisé chez la souris, des mutations de gènes *Tbx* ont été caractérisées dans deux syndromes malformatifs humains (cf supra).

Étiologie des malformations congénitales des membres

La très grande diversité et variabilité des anomalies des membres rendent souvent le conseil génétique difficile. La majorité des anomalies bilatérales et symétriques obéissent à un mode de transmission autosomique dominant, alors que les formes très asymétriques ou unilatérales sont habituellement sporadiques. Mais les formes dominantes se caractérisent souvent par une très grande variabilité d'expression et parfois par une pénétrance incomplète, imposant un examen clinique et radiologique attentif. Ces anomalies peuvent être isolées, ou entrer dans un cadre syndromique. C'est souvent l'atteinte d'un autre système qui permet l'affirmation d'un cadre syndromique [43, 72, 79]. Nous n'abordons pas dans cet article les malformations en rapport avec une pathologie maternelle (diabète [4]), une prise médicamenteuse [1, 48, 74] ou une intoxication [30, 56] pendant la grossesse, qu'il faut systématiquement rechercher. Nous abordons successivement les amputations ou défauts transverses terminaux, les anomalies longitudinales, les hypoplasies du rayon radial, les hypoplasies du rayon cubital, les ectrodactylies, les polydactylies, les syndactylies et les synphalangies.

AMPUTATIONS

Ce sont des anomalies rares (0,5 pour 10 000), souvent sporadiques, qui doivent faire évoquer en premier lieu une maladie des brides amniotiques [10, 64]. Elles peuvent être associées :

– à des malformations orofaciales, et rentrent dans le cadre de l'aglossie-adactylie (syndrome d'Hanhart), de l'ankylose glossopalatine ou de la fusion splénogonadique. Toutes ces affections sont sporadiques, et sont vraisemblablement en rapport avec une ischémie vasculaire [28, 31] ;

– à une aplasie du scalp dans le syndrome d'Adams Oliver, autosomique dominant avec variabilité d'expression ;

– à une aplasie du grand pectoral dans le syndrome de Poland, habituellement sporadique, mais pour lequel quelques observations de transmission autosomique dominante ont été rapportées.

ANOMALIES LONGITUDINALES

Lorsqu'elles sont isolées et unilatérales, elles sont habituellement sporadiques.

Elles peuvent rentrer dans un cadre syndromique tels :

– l'hypoplasie fémorale avec faciès inhabituel souvent en rapport avec un diabète maternel, mais pour lequel un mode de transmission autosomique dominant a été rapporté ;

– le syndrome FFU (fémoral, fibula, ulna) ;

– le syndrome de Roberts ou pseudothalidomide transmis sur un mode autosomique récessif, et associant anomalie du segment mésomélique (allant jusqu'à une phocomélie), dysmorphie faciale, fente labiopalatine, retard mental et des anomalies cytogénétiques (séparation prématurée des centromères).

AGÉNÉSIES OU HYPOPLASIES RADIALES

Elles sont exceptionnellement isolées et rentrent souvent dans un cadre syndromique :

– association à une dysostose mandibulofaciale : syndrome de Nager, transmis sur un mode autosomique dominant, mais des observations évocatrices d'une transmission autosomique récessive ont également été rapportées ;

– association à une malformation cardiaque (anomalies septales, tétralogie de Fallot) : syndrome de Holt-Oram, transmission autosomique dominante, causé par des mutations du facteur de transcription TBX5 [3, 38] ;

– association à des anomalies hématologiques :

– syndrome de Fanconi, autosomique récessif, cinq gènes identifiés à ce jour et deux localisés ;

– syndrome TAR (*thrombocytopenia-absent radius*), autosomique récessif ;

– association à une dysmorphie faciale : syndrome de Cornelia de Lange, présence d'une microcéphalie, d'un retard staturopondéral et d'un retard mental. Sporadique dans la majorité des cas. Quelques observations de transmission autosomique dominante et de récurrence dans la fratrie ;

– association VA(C)TER(L) (*vertebral defects-anal atresia-tracheo-esophageal fistula with esophageal atresia-renal anomalies-radial, other limb defects*), sporadique, mais association VACTERL avec hydrocéphalie récessive liée à l'X.

AGÉNÉSIES OU HYPOPLASIES CUBITALES

Elles sont rarement isolées et doivent faire évoquer différents syndromes :

– le syndrome de Schinzel (*ulna-mammary*), autosomique dominant, associant une hypoplasie mammaire, des anomalies dentaires, laryngées et urogénitales, et causé par des mutations du gène *TBX3* [2] ;

– le syndrome de Miller, autosomique récessif, associant une dysostose acrofaciale, des anomalies des oreilles et une surdité (locus non caractérisé).

ECTRODACTYLIES MÉDIANES

Ces ectrodactylies ou *split hand-foot* (SHF) correspondent à une atteinte du rayon central avec syndactylie, fente médiane du pied et des mains et aplasie des phalanges, métacarpes et métatarses. Quatre loci d'ectrodactylies médianes isolées dominantes sont maintenant caractérisés (7q22 : gène *SHFM1*, protéine de fonction inconnue [12] ; locus Xq26, gène *SHFM2*, locus 10q25, *SHFM3* [32] et 3q27, gène *SHFM4*, qui code pour la protéine p63 homologue au « suppresseur de tumeur » p53, [7, 33]). Les sauts de génération sont particulièrement fréquents. L'examen clinique et radiologique des apparentés est indispensable afin de dépister les porteurs asymptomatiques.

Le gène codant pour p63 est également impliqué dans le groupe LEAD (*limb, lacrymal, ectodermal and apocrine defects*) regroupant les syndromes EEC (*ectrodactyly, ectodermal dysplasia, clefting syndrome*), LADD (*lacrimo-auricular-dental-digital*), et ADULT (*acro-dermato-ungueal-lacrymal-tooth*).

POLYDACTYLIES

Elles sont classées selon leur localisation : cubitale (postaxiale), radiale (préaxiale), médiane (mésoaxiale).

Polydactylie postaxiale

Isolée : 7p13 ; 13q21

Seul le premier locus a été caractérisé ; il code pour le facteur de transcription *GLI3* impliqué dans la réponse cellulaire au signal Sonic hedgehog (SHH). Identifié comme l'un des homologues du gène *GLI* amplifié dans certains glioblastomes, il s'est avéré responsable de polydactylies postaxiales parfois syndromiques (syndromes de Greig, Pallister-Hall) [60].

Associée

– À des malformations urogénitales :

– syndrome de Smith-Lemli-Opitz, autosomique récessif, 11q12 : associant une anomalie des organes génitaux externes, une microcéphalie, un retard staturopondéral, un retard mental et une syndactylie 2-3 des orteils et/ou une polydactylie. Le gène responsable code pour la delta-7-déhydrocholestérol réductase, et son défaut entraîne une hypocholestérolémie et une accumulation de 8 et 7 déhydrocholestérol [80]. Le cholestérol est nécessaire à la maturation post-traductionnelle de SHH, et son défaut entraîne une altération de cette voie de signalisation ;

– syndrome de Bardet-Biedl, autosomique récessif, six loci identifiés, un gène identifié *MKSS* (20p12) : associant une obésité, une rétinite pigmentaire, un retard mental, un hypogénitalisme et une atteinte rénale ;

– syndrome Kaufman-McKusick, autosomique récessif, 20p12, gène *MKKS* (*McKusick Kaufman syndrome*), similaire à la famille « chaperonin », associant hydrometrocolpos et cardiopathie [73] ;

– syndrome de Meckel, autosomique récessif, localisation en 17q21, associant encéphalocèle occipitale et reins polykystiques ;

– à une malformation cardiaque : syndrome d'Ellis-Van Creveld, autosomique récessif, 4p16, gène *EVC* de fonction inconnue, mais aussi responsable du syndrome de Weyers (dysostose acrodentaire) [65] ;

– à des anomalies orofaciales : groupe des orofaciodigitaux : quatre types reconnus à ce jour associant de façon diverse une langue lobulée, une fente labiopalatine, des anomalies du système nerveux central (SNC) et polysyndactylies, autosomique récessif ou Xp22 (type I).

Polydactylie préaxiale

Isolée

Localisation en 7q36, transmission autosomique dominante, variabilité d'expression inter- et intrafamiliale (pouce triphalangé-polysyndactylie). Cette région est également impliquée dans l'achéiropodie, caractérisée par des amputations distales de quatres membres, et dont le gène responsable s'avère être l'homologue du gène murin *Lmbr1*, responsable du phénotype *Hemimelic extra-toes* [9] et qui pourrait coder pour un nouveau récepteur membranaire.

Associée

Elle peut être associée :

– à une imperforation anale et des anomalies des oreilles : syndrome de Townes-Brocks, 16q12, gène *SALL1* codant pour un facteur de transcription apparenté à la protéine Spalt de drosophile [35] ;

– à une dysmorphie faciale et un retard mental : syndrome de Rubinstein-Taybi, autosomique récessif, 16p13.3. Le gène impliqué code pour une protéine (CBP, CREB-*binding protein*) interagissant avec divers facteurs de transcription et facilitant leur action par acétylation des histones [58].

Polydactylie pré- et postaxiale

– Acrocéphalosyndactylie de Greig, autosomique dominante, 7p13, gène *GLI3* [77].

– Syndrome acrocalleux, autosomique récessif, localisation en 12p13, associant un hypertélorisme, une macrocéphalie, une agénésie du corps calleux et un retard mental.

– Hydrolethalus, autosomique récessif, associant une polydactylie postaxiale aux mains et préaxiale aux pieds, avec une duplication de l'hallux, et des anomalies du SNC.

Polydactylie mésoaxiale

Isolée

Synpolydactylie, 2q31, causée par un gène de la famille *HOX* (*HOXD13*) [14, 47, 78]. Son caractère semi-dominant a été démontré par l'identification d'un individu homozygote dans l'une des fratries,

présentant un phénotype sévère de réductions métacarpo/métatarsophalangiennes. Les mutations en cause sont des insertions de polyalanines dans un domaine protéique précis, conférant un effet « dominant-négatif » (interférant avec la fonction de plusieurs protéines HOX) démontré par les études menées chez la souris [81]. Toutes les mutations de gènes *HOX* caractérisées à ce jour chez l'homme ont une composante appendiculaire : syndrome Hand-Foot-Genital (hypoplasie digitale, malformations utérovaginales ou péniennes : *HOXA13* [26]), synostose radio-ulnaire avec thrombocytopénie : *HOXA11* [76]. Une délétion de presque tout le complexe *HOXD* (voire de gènes voisins) a été mise en évidence dans deux cas sporadiques associant un défaut majeur du squelette appendiculaire (os zeugopodal unique, monodactylies) à des anomalies urogénitales.

Associée

Elle peut être associée à une imperforation anale et un hamartoblastome hypothalamique : syndrome de Pallister-Hall, 7p13, gène *GLI3* [34].

SYNDACTYLIES

Avec cryophtalmie : syndrome de Fraser, autosomique récessif.

Avec craniosténoses : transmises sur un mode autosomique dominant le plus souvent, et de bon pronostic en dehors du syndrome d'Apert. Des mutations de gènes codant pour les récepteurs membranaires aux FGF (FGFR), aboutissant parfois à un effet « dominant négatif », sont impliquées dans diverses entités cliniques [42, 55] :

– Apert, *FGFR2* ;

– Pfeiffer, *FGFR1*, FGFR2 ;

– Beare-Stevenson, *FGFR2* ;

– Antley-Bixler, *FGFR2* ;

– Saethre-Chotzen, gène *TWIST* codant pour un facteur de transcription [18, 29].

SYNPHALANGIES ET BRACHYDACTYLIES

Des mutations du facteur Noggin, un des antagonistes naturels des signaux BMP, affectent le développement des zones articulaires, aboutissant aux phénotypes de synphalangies ou de synostoses multiples [25], se traduisant par une fusion articulaire progressive des interphalangiennes proximales, du carpe, du tarse, des os du coude et par une clinodactylie, une brachydactylie et aplasie des phalanges. Une surdité peut s'y associer. Le mode de transmission est autosomique dominant.

Chez la souris, la mutation d'un facteur apparenté aux BMP (CDMP1 pour *cartilage-derived morphogenetic protein*) est responsable du phénotype récessif *brachypodism*, affectant sélectivement le squelette appendiculaire. Chez l'homme, CDMP-1 est responsable de la dysplasie acromésomélique récessive de Hunter-Thomson et de la chondrodysplasie semi-dominante de Grebe, dont la symptomatologie hétérozygote est une brachydactylie : dans ce cas, le remplacement d'un seul aminoacide produit une protéine incapable d'être excrétée hors de la cellule, et pouvant même séquestrer par hétérodimérisation d'autres membres de cette famille [75].

D'autres gènes responsables de brachydactylies on été identifiés tels que *ROR2* (*orphan receptor tyrosine kinase*), responsable de la brachydactylie de type B, caractérisée par une hypoaplasie des phalanges distales et médianes, et transmis sur un mode autosomique dominant [69].

Le syndrome d'Albright ou pseudohypoparathyroïdie est caractérisé par l'association d'une brachydactylie de type E avec brachymétacarpie du 4e et du 5e associée à un retard statural, un surpoids et une dysmorphie. Des mutations dans le gène *GNAs1* y ont été identifiées [22]. Une brachydactylie est également décrite dans les délétions de la région 2q37 avec un phénotype pseudo-Albright.

Conclusion

Les anomalies congénitales des membres sont d'origines diverses, et leurs bases moléculaires sont loin d'être élucidées. Dans de nombreuses situations, l'examen clinique attentif et l'examen radiologique peuvent permettre un diagnostic précis, et conduire à un conseil génétique adapté. Cependant, l'affirmation d'un cadre diagnostique reste parfois délicate, et différents modes d'hérédité sont parfois possibles dans un même cadre syndromique. C'est dans ces situations d'incertitude diagnostique et/ou d'hétérogénéité génétique que les études moléculaires auront tout leur intérêt.

Remarque : Le lecteur peut consulter le site internet « Online Mendelian Inheritance in Man » de l'Université Johns Hopkins (www.ncbi.nlm.nih.gov : 80/entrez/query.fcgi ?db = OMIM).

Références

[1] Abu-Abed S, Dollé P, Metzger D, Beckett B, Chambon P, Petkovich M. The retinoic acid-metabolizing enzyme, CYP26A1, is essential for normal hindbrain patterning, vertebral identity, and development of posterior structures. *Genes Dev* 2001 ; 15 : 226-240

[2] Bamshad M, Lin RC, Law DJ, Watkins WS, Krakowiak PA, Moore M et al. Mutations in human TBX3 alter limb, apocrine and genital development in ulnar-mammary syndrome. *Nat Genet* 1997 ; 16 : 311-315

[3] Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, Levi T, Elkins JA, Soults J et al. Mutations in human TBX5 cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nat Genet* 1997 ; 15 : 30-35

[4] Becerra JE, Khoury MJ, Cordero JF, Erickson JD. Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects: a population based case-control study. *Pediatrics* 1990 ; 85 : 1-9

[5] Brunet LJ, McMahon JA, McMahon AP, Harland RM. Noggin, cartilage morphogenesis, and joint formation in the mammalian skeleton. *Science* 1998 ; 280 : 1455-1457

[6] Capdevila J, Tsukui T, Esteban CR, Zappavigna V, Izpisua-Belmonte JC. Control of vertebrate limb outgrowth by the proximal factor Meis2 and distal antagonism of BMPs by Gremlin. *Mol Cell* 1999 ; 4 : 839-849

[7] Celli J, Duijf P, Hamel BC, Bamshad M, Kramer B, Smits AP et al. Heterozygous germline mutations in the p53 homolog p63 are the cause of EEC syndrome. *Cell* 1999 ; 99 : 143-153

[8] Chiang C, Litingtung Y, Lee E, Young KE, Cordoen JL, Westphal H et al. Cyclopia and axial patterning in mice lacking Sonic hedgehog gene function. *Nature* 1996 ; 383 : 407-413

[9] Clark RM, Marker PC, Kingsley DM. A novel candidate gene for mouse and human preaxial polydactyly with altered expression in limbs of hemimelic extra-toes mutant mice. *Genomics* 2000 ; 67 : 19-27

[10] Clavert JM, Clavett A, Issa WN, Buck P. Experimental approach to the pathogenesis of the anomalies of amniotic disease. *J Pediatr Surg* 1980 ; 15 : 63-67

[11] Cohn MJ, Izpisùa-Belmonte JC, Abud H, Heath JK, Tickle C. Fibroblast growth factors induce additional limb development from the flank of chick embryos. *Cell* 1995 ; 80 : 739-746

[12] Crackower MA, Scherer SW, Rommens JM, Hui CC, Poorkaj P, Soder S et al. Characterization of the split hand/split foot malformation locus SHFM1 at 7q21. 3-q22. 1 and analysis of a candidate gene for its expression during limb development. *Hum Mol Genet* 1996 ; 5 : 571-579

[13] Davis AP, Witte DP, Hsieh-Li HM, Potter SS, Capecchi MR. Absence of radius and ulna in mice lacking Hoxa-11 and Hoxd-11. *Nature* 1996 ; 375 : 791-795

[14] Del-Campo M, Jones MC, Veraksa AN, Curry CJ, Jones KL, Mascarello JT et al. Monodactylous limbs and abnormal genitalia are associated with hemizygosity for the human 2q31 region that includes the HOXD cluster. *Am J Hum Genet* 1999 ; 65 : 104-110

[15] Dollé P. Biologie moléculaire du développement des membres. In : Clément JL, Daoud J, Griffet J éd. Les anomalies congénitales du membre supérieur. Montpellier : Sauramps Médical, 1998 : 19-42

[16] Dollé P, Dierich A, Lemeur M, Schimmang T, Schuhbaur B, Chambon P et al. Disruption of the Hoxd-13 gene induces localized heterochrony leading to mice with neotenic limbs. *Cell* 1993 ; 75 : 431-441

[17] Dollé P, Izpisùa-Belmonte JC, Falkenstein H, Renucci A, Duboule D. Coordinate expression of the murine Hox-5 complex homeobox-containing genes during limb pattern formation. *Nature* 1989 ; 342 : 767-772

[18] El Ghouzzi V, Le Merrer M, Perrin-Schmitt F, Lajeunie E, Benit P, Renier D et al. Mutations of the TWIST gene in the Saethre-Chotzen syndrome. *Nat Genet* 1997 ; 15 : 42-46

[19] Fromental-Ramain C, Warot X, Lakkaraju S, Favier B, Haack H, Birling C et al. Specific and redundant functions of the paralogous Hoxa-9 and Hoxd-9 genes in forelimb and axial skeleton patterning. *Development* 1996 ; 122 : 461-472

[20] Fromental-Ramain C, Warot X, Messaddeq N, Lemeur M, Dollé P, Chambon P. Hoxa-13 and Hoxd-13 play a crucial role in the patterning of the limb autopod. *Development* 1996 ; 122 : 2997-3011

[21] Geduspan JA, Solursh M. Effects of the mesonephros and insulin-like growth factor I on chondrogenesis of limb explants. *Dev Biol* 1993 ; 156 : 177-187

[22] Gejman PV, Weinstein LS, Martinez M, Spiegel AM, Gershon ES. Genetic mapping of the G (s)-alpha gene and detection of mutations in Albright hereditary osteodystrophy (AHO) by using polymerase chain reaction (PCR), deanaturing gradient gel electrophoresis (DGGE) and direct sequencing. [abstract]. *Am J Hum Genet* 1990 ; 47 : A217

[23] Gibson-Brown JJ, Agulnik SI, Chapman DL, Alexiou M, Garvey N, Silver LM et al. Evidence for a role of T-box genes in the evolution of limb morphogenesis and the specification of forelimb/hindlimb identity. *Mech Dev* 1996 ; 56 : 93-101

[24] Gilbert SF. Developmental biology. Sunderland : Sinauer Associates1997

[25] Gong Y, Krakow D, Marcelino J, Wilkin D, Chitayat D, Babul-Hirji R et al. Heterozygous mutations in the gene encoding noggin affect human joint morphogenesis. *Nat Genet* 1999 ; 21 : 302-304

[26] Goodman FR, Bacchelli C, Brady AF, Brueton LA, Fryns JP, Mortlock DP et al. Novel HOXA13 mutations and the phenotypic spectrum of hand-foot-genital syndrome. *Am J Hum Genet* 2000 ; 67 : 197-202

[27] Hinchliffe JR, Johnson DR. The development of the vertebrate limb. Oxford : Oxford University Press1980

[28] Hootnick DR, Levinsohn EM, Randall PA, Packard DS Jr. Vascular dysgenesis associated with skeletal dysplasia of the lower limb. *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 1123-1129

[29] Howard TD, Paznekas WA, Green ED, Chiang LC, Ma N, Ortiz DeLuna RI et al. Mutations in TWIST, a basic helix-loop-helix transcription factor, in Saethre-Chotzen syndrome. *Nat Genet* 1997 ; 15 : 36-41

[30] Hoyme HE, Jones KL, Dixon SD, Jewett T, Hanson JW, Robinson LK et al. Prenatal cocaine exposure and fetal vascular disruption. *Pediatrics* 1990 ; 85 : 743-747

[31] Hoyme HE, Jones KL, VanAllen MI, Saunders BS, Benirschke K. Vascular pathogenesis of transverse limb reduction defects. *J Pediatr*1982 ; 101 : 839-843

[32] Ianakiev P, Kilpatrick MW, Dealy C, Kosher R, Korenberg JR, Chen XN et al. A novel human gene encoding an F-box/WD40 containing protein maps in the SHFM3 critical region on 10q24. *Biochem Biophys Res Commun* 1999 ; 261 : 64-70

[33] Ianakiev P, Kilpatrick MW, Toudjarska I, Basel D, Beighton P, Tsipouras P. Split-hand/split-foot malformation is caused by mutations in the p63 gene on 3q27. *Am J Hum Genet* 2000 ; 67 : 59-66

[34] Kang S, Graham JM Jr, Olney AH, Biesecker LG. GLI3 frameshift mutations cause autosomal dominant Pallister-Hall syndrome. *Nat Genet* 1997 ; 15 : 266-268

[35] Kohlhase J, Wischermann A, Reichenbach H, Froster U, Engel W. Mutations in the SALL1 putative transcription factor gene cause Townes-Brocks syndrome. *Nat Genet* 1998 ; 18 : 81-83

[36] Langman J, Sadler TW. Embryologie médicale. Paris : Pradel1996

[37] Larsen WJ. Human embryology. Edinburgh : Churchill Livingstone1997

[38] Li QY, Newbury-Ecob RA, Terrett JA, Wilson DI, Curtis AR, Yi CH et al. Holt-Oram syndrome is caused by mutations in TBX5, a member of the Brachyury (T) gene family. *Nat Genet* 1997 ; 15 : 21-29

[39] Logan M, Tabin CJ. Role of Pitx1 upstream of Tbx4 in specification of hindlimb identity. *Science* 1999 ; 283 : 1736-1739

[40] Loomis CA, Harris E, Michaud J, Wurst W, Hanks M, Joyner AL. The mouse Engrailed-1 gene and ventral limb patterning. *Nature* 1996 ; 382 : 360-363

[41] Macias D, Ganan Y, Sampath TK, Peidra ME, Ros MA, Hurle JM. Role of BMP-2 and OP-1 (BMP-7) in programmed cell death and skeletogenesis during chick limb development. *Development* 1997 ; 124 : 1109-1117

[42] Manouvrier-Hanu S, Holder-Espinasse M, Lyonnet S. Genetics of limb anomalies in humans. *Trends Genet* 1999 ; 15 : 409-417

[43] Maroteaux P. Les maladies osseuses de l'enfant. Paris : Médecine-Sciences Flammarion1995

[44] McCabe JA, Errick J, Sunders JW Jr. Ectodermal control of the dorsoventral axis in the leg bud of the chick embryo. *Dev Biol* 1974 ; 39 : 69-82

[45] Mercader N, Leonardo E, Azpiazu N, Serrano A, Morata G, Martinez AC et al. Conserved regulation of proximodistal limb axis development by Meis1/Hth. *Nature* 1999 ; 402 : 425-429

[46] Merino R, Rodriguez-Leon J, Macias D, Ganan Y, Economides AN, Hurle JM. The BMP antagonist Gremlin regulates outgrowth, chondrogenesis and programmed cell death in the developing limb. *Development* 1999 ; 126 : 5515-5522

[47] Muragaki Y, Mundlos S, Upton J, Olsen BR. Altered growth and branching patterns in synpolydactyly caused by mutations in HOXD13. *Science* 1996 ; 272 : 448-451

[48] Neubert R, Merker HJ, Neubert D. Developmental model for thalidomide action. *Nature* 1999 ; 400 : 419-420

[49] Niswander L, Martin GR. FGF-4 and BMP-2 have opposite effects on limb growth. *Nature* 1993 ; 361 : 68-71

[50] Niswander L, Tickle C, Vogel A, Booth I, Martin GR. FGF-4 replaces the apical ectodermal ridge and directs outgrowth and patterning of the limb. *Cell* 1993 ; 75 : 579-587

[51] Ohuchi H, Nakagawa T, Yamamoto A, Araga A, Ohata T, Ishimuru Y et al. The mesenchymal factor, FGF10, initiates and maintains the outgrowth of the chick limb bud through interaction with FGF8, an apical ectoderm factor. *Development* 1997 ; 124 : 2235-2244

[52] Ordahl CP, LeDouarin NM. Two myogenic lineages within the developing somite. *Development* 1992 ; 114 : 339-353

[53] Pansky B. Embryologie humaine. Paris : Ellipses Edition Marketing1986

[54] Parr BA, McMahon AP. Dorsalizing signal Wnt-7a required for normal polarity of D-V and A-P axes of mouse limb. *Nature* 1995 ; 374 : 350-353

[55] Passos-Bueno MR, Wilcox WR, Jabs EW, Sertie AL, Alonso LG, Kitoh H. Clinical spectrum of fibroblast growth factor receptor mutations. *Hum Mutat* 1999 ; 14 : 115-125

[56] Pauli RM, Feldman PF. Major limb malformations following intrauterine exposure to ethanol: two additional cases and literature review. *Teratology* 1986 ; 33 : 273

[57] Pautou MP. Établissement de l'axe dorso-ventral dans le pied de l'embryon de poulet. *J Embryol Exp Morphol* 1977 ; 42 : 177-194

[58] Petrij F, Giles RH, Dauwerse HG, Saris JJ, Hennekam RC, Masuno M et al. Rubinstein-Taybi syndrome caused by mutations in the transcriptional co-activator CBP. *Nature* 1995 ; 376 : 348-351

[59] Pizette S, Niswander L. BMPs negatively regulate structure and function of the limb apical ectodermal ridge. *Development* 1999 ; 126 : 883-894

[60] Radhakrishna U, Bornholdt D, Scott HS, Patel UC, Rossier C, Engel H et al. The phenotypic spectrum of GLI3 morphopathies includes autosomal dominant preaxial polydactyly type-IV and postaxial polydactyly type-A/B; no phenotype prediction from the position of GLI3 mutations. *Am J Hum Genet* 1999 ; 65 : 645-655

[61] Riddle R, Johnson R, Laufer E, Tabin C. Sonic hedgehog mediates the polarizing activity of the ZPA. *Cell* 1993 ; 75 : 1401-1416

[62] Rodriguez-Esteban C, Schwabe JW, De La Pens J, Foys B, Eshelman B, Izpisùa-Belmonte JC. Radical fringe positions the apical ectodermal ridge at the dorsoventral boundary of the vertebrate limb. *Nature* 1997 ; 386 : 360-366

[63] Roessler E, Belloni E, Gaudenz K, Jay P, Berta P, Scherer SW et al. Mutations in the human Sonic Hedgehog gene cause holoprosencephaly. *Nat Genet* 1996 ; 14 : 357-360

[64] Rombouts JJ, Barbier O. La séquence disruptive et la maladie des brides amniotiques. In : Clément JL, Daoud J, Griffet J éd. Les anomalies congénitales du membre supérieur. Montpellier : Sauramps Médical, 1998 : 49-60

[65] Ruiz-Perez VL, Ide SE, Strom TM, Lorenz B, Wilson D, Woods K et al. Mutations in a new gene in Ellis-van Creveld syndrome and Weyers acrodental dysostosis. *Nat Genet* 2000 ; 24 : 283-286

[66] Saunders JW. The proximo-distal sequence of origin of the parts of the chick wing and the role of the ectoderm. *J Exp Zool* 1948 ; 108 : 363-403

[67] Saunders JW, Gasseling MT. Ectodermal-mesenchymal interactions in the origin of limb symmetry. In : Fleischmajer R, Billingham RF eds. Epithelial-mesenchymal interactions. Baltimore : Williams and Wilkins, 1968 : 78-97

[68] Schimmang T, Oda SI, Ruther U. The mouse mutant Polydactyly Nagoya (Pdn) defines a novel allele of the zinc finger gene Gli3. *Mamm Genome* 1994 ; 5 : 384-386

[69] Schwabe GC, Tinschert S, Buschow C, Meinecke P, Wolff G, Gillessen-Kaesbach G et al. Distinct mutations in the receptor tyrosine kinase gene ROR2 cause brachydactyly type B. *Am J Hum Genet* 2000 ; 67 : 822-831

[70] Sekine K, Ohuchi H, Fujiwara M, Yamasaki M, Yoshizawa T, Sato T et al. Fgf10 is essential for limb and lung formation. *Nat Genet* 1999 ; 21 : 138-141

[71] Shubin NH, Alberch P. A morphogenetic approach to the origin and basic organization of the tetrapod limb. *Evol Biol* 1986 ; 20 : 319-387

[72] Stevenson RE, Meyer LC. The limbs. In : Stevenson RE, Hall JG, Goodman RM eds. Human malformations and related anomalies. Oxford : Oxford University Press, 1993 : 699-804

[73] Stone DL, Slavotinek A, Bouffard GG, Banerjee-Basu S, Baxevanis AD, Barr M et al. Mutation of a gne encoding a putative chaperonin causes McKusick-Kaufman syndrome. *Nat Genet* 2000 ; 25 : 79-82

[74] Tabin CJ. A developmental model for thalidomide defects. *Nature* 1998 ; 396 : 322-323

[75] Thomas JT, Kilpatrick MW, Lin K, Erlacher L, Lembessis P, Costa T et al. Disruption of human limb morphogenesis by a dominant negative mutation in CDMP1. *Nat Genet* 1997 ; 17 : 58-64

[76] Thompson AA, Nguyen LT. Amegakaryocytic thrombocytopenia and radio-ulnar synostosis are associated with HOXA11 mutation. *Nat Genet* 2000 ; 26 : 397-398

[77] Vortkamp A, Gessler M, Grzeschik KH. GLI3 zinc-finger gene is interrupted by translocations in Greig syndrome families. *Nature* 1991 ; 352 : 539-540

[78] Warren ST. Polyalanine expansion in synpolydactyly might result from unequal crossing-over of HOXD13. *Science* 1997 ; 275 : 408-409

[79] Winter RM, Schroer RJ, Meyer LC. Hands and feet. In : Stevenson RE, Hall JG, Goodman RM eds. Human malformations and related anomalies. Oxford : Oxford University Press, 1993 : 805-844

[80] Witsch-Baumgartner M, Fitzky BU, Ogorelkova M, Kraft HG, Moebius FF, Glossmann H et al. Mutational spectrum in the delta-7-sterol reductase gene and genotype-phenotype correlation in 84 patients with Smith-Lemli-Opitz syndrome. *Am J Hum Genet* 2000 ; 66 : 402-412

[81] Zakany J, Duboule D. Synpolydactyly in mice with a targeted deficiency in the HoxD complex. *Nature* 1996 ; 384 : 69-71

[82] Zuniga A, Haramis APG, McMahon AP, Zeller R. Signal relay by BMP antagonism controls the SHH/FGF4 feedback loop in vertebrate limb buds. *Nature* 1999 ; 401 : 598-602

[83] Zwilling E. Interaction between ectoderm and mesoderm in the chick embryo II. Experimental limb duplication. *J Exp Zool* 1956 ; 132 : 173-187

Malformations congénitales du membre supérieur

F. Fitoussi, P. Jehanno, J.-M. Frajman, D. Pillard, B. Ilharreborde, E. Morel, K. Mazda, G.-F. Penneçot

L'incidence des malformations congénitales au membre supérieur est de 6,5/10 000 naissances. L'échographie anténatale permet actuellement un dépistage de plus en plus précoce. Lorsqu'une malformation sévère est découverte en anténatal, la prise en charge se fait dans un centre spécialisé afin de faire un bilan morphologique précis et de rechercher des anomalies associées pouvant entrer dans un cadre syndromique. Les parents sont alors vus au cours d'une consultation anténatale.
Lorsque le clinicien examine pour la première fois un enfant porteur d'une malformation congénitale au membre supérieur, il doit, par un examen clinique rigoureux et par quelques examens complémentaires, vérifier si cette anomalie est isolée ou si elle entre dans le cadre plus général d'un syndrome polymalformatif. L'aide d'un généticien est alors nécessaire.
Plusieurs classifications ont été proposées, rendant compte de la variabilité des anomalies rencontrées. La prise en charge diffère selon le type d'anomalie rencontré : les défauts de développement transversaux ou amputations congénitales sont le plus souvent du domaine de l'appareillage. Les défauts de développement longitudinaux de type main bote ou fente centrale sont plus du domaine chirurgical, visant à améliorer la fonction et l'esthétique du membre. Si les duplications sont le plus souvent chirurgicales, les indications opératoires dans les hypotrophies ou les défauts de segmentation, en dehors des syndactylies, sont plus limitées. Dans les hypertrophies localisées, le traitement tente de freiner la croissance des régions impliquées et de réduire les volumes tissulaires. Les hypertrophies généralisées doivent faire surveiller la survenue de tumeurs.

Mots clés : Dépistage anténatal ; Hypertrophie ; Hypotrophie

Plan

Introduction

L'étude des anomalies congénitales des membres fait appel à des notions de biologie moléculaire du développement des membres, de génétique, d'embryologie descriptive et pathologique, de dépistage anténatal et de prise en charge chirurgicale, orthoprothétique et psychologique. Face à cette complexité, l'intervention de nombreux acteurs, médicaux et paramédicaux, est nécessaire. Lorsqu'un diagnostic anténatal de malformation au membre supérieur est posé, il faut effectuer d'une part un bilan complet morphologique afin d'évaluer le type précis de la malformation, d'autre part évaluer si elle est isolée ou si elle entre dans le cadre d'un syndrome polymalformatif. L'issue de ce bilan est généralement discutée lors de staffs anténatals dans des centres de référence regroupant obstétriciens, radiologues, généticiens et orthopédistes. Ce n'est qu'à l'issue de ce bilan que l'orthopédiste-pédiatre peut aider l'obstétricien, souvent dans le cadre d'une consultation pluridisciplinaire, à donner une information claire aux parents.

Dépistage anténatal [1]

Le dépistage anténatal des anomalies congénitales du membre supérieur passe par l'échographie. Sa sensibilité, c'est-à-dire le taux de malformations dépistées, varie de 10 à 90 % selon qu'il s'agit d'un centre spécialisé ou non, d'une anomalie isolée ou entrant dans le cadre d'un syndrome polymalformatif. Le dépistage est facilité par l'existence d'un antécédent familial, d'un risque infectieux ou médicamenteux. La qualité du dépistage dépend des conditions de l'examen : paroi maternelle, position fœtale mais également de l'expérience de l'opérateur et du temps consacré à l'examen. Le terme de la grossesse est aussi un facteur important. Les membres peuvent être explorés en échographie à partir de la 12^{e} semaine d'aménorrhée (SA). Les doigts sont individualisables dès 11 à 12 SA. L'étude morphologique complète se fait au cours de l'échographie du 2^{e} trimestre entre 22 et 24 SA. Au cours du 3^{e} trimestre, l'étude des membres

est rendue plus difficile par la diminution relative du volume du liquide amniotique. D'autres méthodes d'exploration peuvent alors être pratiquées.

Une fois le diagnostic posé, il faut effectuer un bilan complet pour savoir s'il s'agit d'une anomalie isolée ou s'intégrant dans le cadre d'un syndrome (caryotype, échographie 3D). Ce n'est qu'après ce bilan que l'orthopédiste peut rencontrer les parents en consultation anténatale.

■ Consultation anténatale

La consultation anténatale de parents pour une anomalie isolée d'un membre passe le plus souvent par un centre spécialisé. L'objectif est d'informer les parents sur les causes, les traitements possibles, les retentissements fonctionnels et esthétiques (regard des autres) sur la vie familiale, sociale, de loisir et professionnelle. Le déroulement de la consultation peut mobiliser trois soignants pendant près de 2 heures : le médecin explique la malformation et les traitements, l'ergothérapeute explique l'appareillage si besoin ou l'acquisition des dépendances, la psychologue évalue le vécu des parents. L'interruption de grossesse est toujours latente : aucune règle n'est bien évidemment possible et c'est l'importance de la malformation, son caractère syndromique et l'expression des parents qui sont pris en compte. La décision ne doit toutefois pas être prise trop rapidement après l'annonce du diagnostic car elle risque de ne pas tenir compte du cheminement indispensable qui n'aurait peut-être pas abouti au même choix ou l'aurait davantage confirmé en permettant une meilleure acceptation.

■ Classification et description

Certaines de ces anomalies sont déjà présentées dans d'autres articles de l'EMC et nous renvoyons le lecteur à ces références.

Aucune classification n'est réellement satisfaisante. Quelle que soit la classification utilisée, certaines anomalies complexes n'entrent dans aucun cadre, d'autres dans plusieurs. Nous utilisons la classification proposée par Swanson [2, 3] et adoptée par la Société américaine de chirurgie de la main, la Fédération internationale des sociétés de chirurgie de la main et la Société internationale des prothèses et orthèses. Elle sépare les anomalies selon leur mécanisme.

Défauts de formation

Arrêt de développement transverse

Les amputations congénitales peuvent se situer à n'importe quel niveau du membre supérieur. Elles entraînent, outre un retentissement fonctionnel et esthétique, des conséquences psychologiques et sociales majeures (Fig. 1).

Selon le niveau de l'amputation on distingue : l'amélie : absence totale de membre supérieur ; l'hémimélie : absence d'avant-bras et de main ; l'acheirie : absence de main ; l'adactylie : absence de tous les doigts ; l'aphalangie : absence de toutes les phalanges d'un doigt.

La fréquence des amputations congénitales du membre supérieur est difficile à évaluer, varie selon les auteurs, et est de toutes les façons en diminution constante du fait du dépistage anténatal. Elle atteindrait 1/20 000 pour les amputations siégeant à l'avant-bras et 1/270 000 pour les amputations siégeant au bras.

Si des anomalies génétiques peuvent être incriminées ainsi que l'exposition à des toxiques (la prise de thalidomide chez la femme enceinte induit la survenue de phocomélie), la survenue d'une amputation congénitale au membre supérieur est le plus souvent sporadique. Elle peut par ailleurs s'associer à d'autres amputations des membres, supérieur ou inférieur, variables quant à leur niveau et à d'autres anomalies congénitales :

- il faut bien évidemment rechercher une maladie des brides amniotiques (la présence de sillons ou brides cutanées à la naissance est évocatrice) ;
- des anomalies orofaciales peuvent se rencontrer dans le cadre d'anomalies vasculaires (aglossie adactylie, ankylose glossopalatine, etc.) ;

Figure 1. Amputation congénitale siégeant à l'avant-bras avec reliquats digitaux.

- l'association d'une aplasie du scalp évoque le syndrome d'Adams-Olivier.

L'aspect clinique, quel que soit le niveau de l'amputation, réalise le classique moignon d'amputation. Ce dernier peut présenter des aspects variables : couverture cutanée simple et lisse, présence de reliquats digitaux.

Arrêt de développement longitudinal (ectromélies)

Il peut intéresser le rayon radial (main bote radiale), le rayon ulnaire (main bote ulnaire) ou le rayon central (main fendue). Ces anomalies sont décrites dans un autre article de l'EMC (15-220-A-10).

Plus rarement, le défaut de développement intéresse le segment intercalaire réalisant une phocomélie. Leur incidence est faible, moins de 1 % de l'ensemble des anomalies congénitales du membre supérieur [4]. La phocomélie peut être complète, la main se rattachant directement au tronc, ou partielle, avec absence du bras ou de l'avant-bras.

La plupart des phocomélies sont sporadiques et isolées mais il faut savoir rechercher des anomalies cardiaques, urinaires, sensorielles, hématopoïétiques et rachidiennes ou un syndrome de Roberts.

Prise en charge

Cette prise en charge se fait toujours dans un contexte psychologique familial difficile et doit être assurée par une équipe multidisciplinaire comprenant : médecins, ergothérapeutes, psychologues, appareilleurs. Les indications chirurgicales sont limitées et ne représentent que moins de 10 % des amputations congénitales du membre supérieur.

Les malformations de type longitudinal relèvent plus éventuellement de chirurgie que d'appareillage qui est plus facilement proposé dans les formes transversales.

Les agénésies unilatérales et bilatérales posent des problèmes très différents.

Atteintes transversales

Les gestes les plus effectués sont les amputations des reliquats digitaux, les réaxations du membre par ostéotomie, les allongements osseux, la chirurgie plastique du moignon d'amputation afin de faciliter l'appareillage, rarement l'intervention de Krukenberg [5] dans les amputations bilatérales, qui vise à séparer radius et ulna afin de créer une pince entre ces deux segments.

L'appareillage représente un aspect fondamental de la prise en charge thérapeutique [6]. Dans les formes unilatérales, l'appareillage n'est pas une nécessité absolue car l'enfant peut se débrouiller avec un seul membre supérieur, mais une prothèse

Figure 2. Appareillage d'une amputation congénitale à l'avant-bras (A, B).

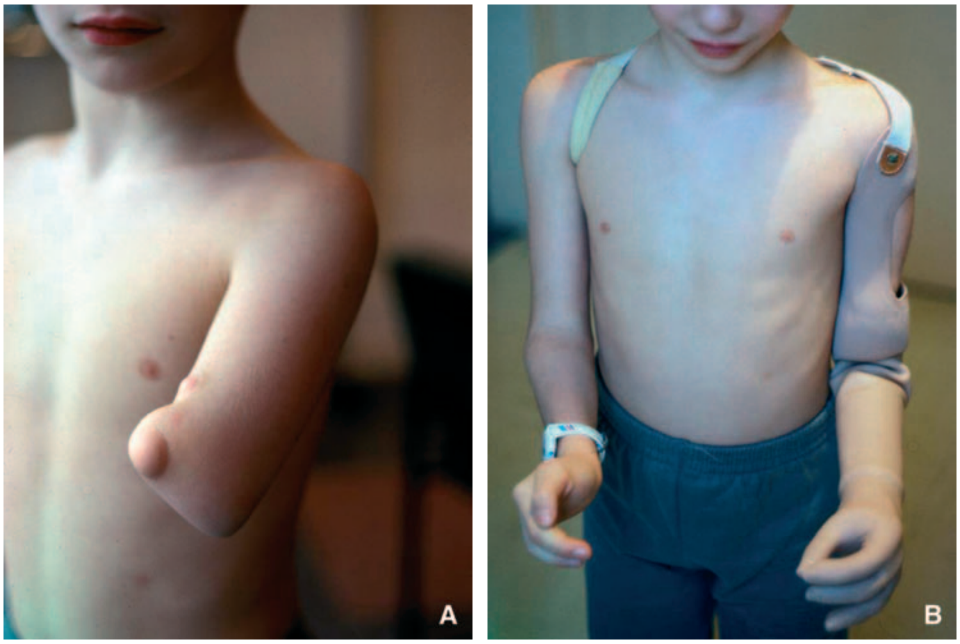

Figure 3. Appareillage d'une amputation congénitale au coude (A, B).

peut l'aider dans certaines activités et il ne faut pas le priver d'un outil qui pourrait lui être utile. L'appareillage dépend également du niveau de l'agénésie :

- au niveau du carpe : une aide technique peut parfois être adaptée pour une activité de loisir particulière ;
- au niveau du poignet : où même en l'absence de carpe le pli de flexion du poignet a une fonction très importante permettant de bloquer une feuille de papier, coincer un stylo, tenir une fourchette, faire ses lacets, etc. Comme au niveau du carpe, une prothèse peut être exceptionnellement indiquée ;
- au niveau du tiers moyen et du tiers proximal de l'avant-bras : c'est dans ces formes que l'appareillage peut rendre le plus de services :
  - appareillage esthétique vers l'âge de 6 à 8 mois permettant à l'enfant de s'habituer au port d'une prothèse et d'acquérir longueur, symétrie et prise bimanuelle. Il est renouvelé régulièrement en fonction de la croissance de l'enfant (Fig. 2A, B) ;
  - appareillage fonctionnel à partir de 4 ou 5 ans qui peut être mécanique ou myoélectrique ;
- au niveau du coude : l'appareillage est plus contraignant et plus lourd car il doit comporter en plus de la main une articulation de coude soit passive, soit active. L'apprentissage est difficile chez l'enfant et souvent abandonné (Fig. 3A, B) ;
- au niveau du tiers moyen, du tiers proximal de l'humérus et de l'épaule : l'appareillage est encore plus complexe, nécessitant un harnais et parfois même une coque d'épaule.

Atteintes longitudinales

Elles nécessitent rarement un appareillage car en général le membre supérieur se termine par une main souvent malformative mais fonctionnelle. Les problèmes qui se posent sont ceux de la différence de longueur et de l'aspect esthétique.

Le membre supérieur est dans la plupart des cas en rotation interne, la paume de la main regardant en arrière. Cette rotation interne peut diminuer au fil des mois mais parfois justifier une ostéotomie de dérotation.

Défauts de différenciation (séparation)

Ils peuvent toucher les tissus mous ou le squelette. Sont rattachées à ce groupe les tumeurs congénitales. La plupart des défauts de séparation au niveau de la main sont présentés dans d'autres articles de l'EMC (15-200-B-10 ; 15-220-A-10).

Syndrome de Poland

Il associe une agénésie du faisceau sternocostal inférieur du muscle pectoralis major à une brachymésophalangie ou une

Figure 4. Hypoplasie du faisceau inférieur du muscle pectoralis major et hypoplasie du mamelon.

Figure 5. Brachymésophalangie avec syndactylie d'un syndrome de Poland.

symbrachydactylie homolatérales. L'atteinte est toujours unilatérale.

De nombreuses autres anomalies peuvent être associées : hypoplasie du mamelon ou mammaire (Fig. 4), aplasie ou hypoplasie costale avec hernie pulmonaire, hypoplasie de l'omoplate et des autres muscles de l'épaule, brièveté cutanée axillaire et plus rarement dysplasies craniofaciales, scoliose, anomalies pituitaires et anomalies rénales [7, 8].

La main atteinte est toujours plus petite que le côté sain. L'hypoplasie porte surtout sur les doigts, essentiellement sur la deuxième phalange [9] (brachymésophalangie). Glicenstein [10] a classé les anomalies de la main en quatre types de complexité croissante : brachymésophalangie simple (10 % des cas), brachymésophalangie avec syndactylie (le plus fréquent) (Fig. 5), main en mitaine (la deuxième phalange a disparu, seule l'extrémité des doigts est libre), ectrodactylie avec amputation d'une partie plus ou moins importante de la main (Fig. 6).

Selon certains auteurs, l'atteinte semble plus fréquente chez le garçon, et le côté droit est atteint dans 75 % des cas. Elle est habituellement sporadique mais des formes familiales ont été décrites. Son incidence se situe approximativement à 1/20 000 naissances vivantes.

La cause précise de l'anomalie n'est pas connue. L'embryologie, même si aucun facteur tératogène n'a pu être mis en évidence, laisse à penser qu'un facteur unique agit à un moment précis (6^{e} semaine, moment de la différenciation des phalanges intermédiaires et du pectoralis major) et à un endroit précis. Une cause vasculaire a été évoquée par certains auteurs [11] (interruption de l'artère sous-clavière).

Figure 6. Forme complexe d'un syndrome de Poland.

La prise en charge thérapeutique se fait en fonction de l'importance de l'atteinte. La libération des syndactylies se fait durant la première année de vie, en essayant de creuser les espaces afin de donner une impression de doigts plus longs.

Au niveau de l'épaule, la chirurgie est rarement nécessaire. Des transferts pédiculés de latissimus dorsi homolatéral associés ou non à une reconstruction mammaire prothétique en fin de croissance sont proposés chez certains patients [12].

Main en « coup de vent »

L'étiologie est inconnue et certains auteurs la rapprochent de l'arthrogrypose [13].

Du point de vue clinique, l'anomalie est constatée dès la naissance. Les doigts présentent un déficit d'extension métacarpophalangien et sont déviés en « coup de vent » ulnaire. Il existe souvent un flessum interphalangien. Les commissures sont le siège de palmures, avec au pouce une rétraction de la première commissure.

Les anomalies associées sont fréquentes : syndrome de Freeman-Sheldon avec anomalies faciales (syndrome de la face du siffleur), anomalies des pieds (pieds bots, convexes, etc.), du rachis, du thorax, des épaules.

Le meilleur traitement semble être l'appareillage dès que possible après la naissance. La chirurgie ne doit être proposée qu'en cas de gêne fonctionnelle et selon l'importance de la déformation [14-16].

Pterygium ou palmures au membre supérieur

Les pterygia au membre supérieur se retrouvent dans le syndrome des pterygia multiples [17]. C'est une affection génétique rare associant un retard statural constant, une dysmorphie faciale et des pterygia (ou palmures) du cou et des membres entraînant des flessum. Plusieurs localisations des pterygia sont possibles mais ne sont pas toutes présentes à la naissance et apparaissent à un âge variable, en moyenne entre 3 et 4 ans : colli (le plus fréquent), axillaire, antécubital, interdigital et poplité (Fig. 7).

Le pterygium cubital entraîne un flessum souvent important du coude. Toutes les structures sont anormales : la tête radiale est luxée, les fléchisseurs et extenseurs de coude présentent des anomalies morphologiques et d'insertion, les structures vasculonerveuses prennent souvent la corde dans la palmure. Elles sont bien visualisées par imagerie par résonance magnétique (IRM).

Les mains présentent des anomalies fréquentes : camptodactylies, clinodactylies, anomalie des pouces, amyotrophie des loges musculaires.

Figure 7. Pterygium poplité.

Parmi les éléments de dysmorphie faciale, les plus retrouvés sont un épicanthus, un ptosis, l'élargissement du nez, le rétrognathisme, l'abaissement des commissures, l'implantation basse des oreilles.

Parmi les anomalies associées, on retrouve des déformations des pieds (talus, convexe, pied bot varus équin), des anomalies rachidiennes (scolioses malformatives) et des anomalies des organes génitaux externes (cryptorchidie, anomalie des grandes lèvres).

Ce syndrome doit être distingué du syndrome du pterygium poplité et de l'arthrogrypose (syndrome complet dès la naissance, pas de dysmorphie ni de palmures). Par ailleurs, la présence de palmures est possible dans le cadre d'un syndrome polymalformatif complexe. Devant un pterygium colli, il faudra éliminer un syndrome de Turner ou de Noonan. D'autres syndromes sont également à évoquer : Nielson et Bonnevie-Ullrich.

Le traitement par libération cutanée par plasties en « Z » et greffe de peau totale n'apporte que peu d'amélioration en termes de mobilité car les structures sous-jacentes, notamment vasculonerveuses, prennent la corde. Un étirement progressif par fixateur externe peut être envisagé dans certains cas [18].

Synostoses

Il existe deux types de synostoses :

- longitudinales : fusion entre deux segments osseux alignés (exemple : huméro-ulnaire) ;
- transverses : fusion entre deux segments osseux adjacents (exemple : radio-ulnaire).

Les synostoses du coude ont toujours un retentissement fonctionnel, empêchant la main d'atteindre la bouche ou le périnée.

Synostose huméroradiale

Se voit essentiellement dans les déficits du rayon ulnaire qui associent une hypoplasie ou une absence complète de l'ulna et une absence d'un ou plusieurs doigts ulnaires et du carpe correspondant. Cette synostose entre parfois dans le cadre d'un syndrome qui associe des anomalies fémur-fibula et/ou ulna (FFU). Le coude peut être en extension ou à 90° de flexion. L'avant-bras peut ne pas être en position fonctionnelle et nécessiter une ostéotomie.

Synostose huméro-ulnaire

Elle est souvent associée à d'autres anomalies du membre supérieur avec un avant-bras court. Le coude est habituellement en extension.

Synostoses radio-ulnaires [19, 20] (Fig. 8 à 10)

Elles sont rares et fixent l'avant-bras dans diverses positions de pronation. Il s'agit d'un défaut de segmentation longitudinale. La séparation, qui se fait entre le radius et l'ulna à partir

Figure 8. Synostose radio-ulnaire.

Figure 9. Synostose radio-ulnaire avec luxation postérieure de la tête radiale.

de la 5^{e} semaine, laisse persister un pont cartilagineux qui s'ossifie dans la position embryonnaire de pronation. Elles peuvent être uni- ou bilatérales (60 %). La tête radiale peut être hypoplasique et luxée, voire absente [21]. L'étiologie reste inconnue. Une cause génétique est suggérée devant l'existence d'histoires familiales avec différents degrés d'expression dans une même famille. Elle peut survenir de façon sporadique.

La synostose radio-ulnaire est souvent isolée. Parfois, d'autres anomalies sont rencontrées :

- orthopédiques : aplasie du pouce, coalitions carpiennes et tarsiennes, hypoplasie du grand pectoral (Poland), pied bot, luxation congénitale de hanche, maladie de Madelung, cyphose de Scheuermann, polydactylie, syndactylie ;
- autres : hydrocéphalie, retard mental, anomalies cardiaques et rénales ;
- certains syndromes peuvent comporter une synostose radio-ulnaire : fœtopathie alcoolique, anomalies chromosomiques (XYY, XXYY, etc.), dysostoses mandibulofaciale ou acrofaciale, acro-céphalo-polysyndactylie, syndromes de Smith-Magentis, Wolf-Hirschlorn, Nievergelt, etc.

Figure 10. Synostose radio-ulnaire avec luxation antérieure de la tête radiale.

Du point de vue anatomopathologique, l'anomalie n'est pas limitée à la synostose mais est plus complexe : les muscles supinateurs et pronateurs peuvent être anormaux ou absents, la membrane interosseuse est épaissie. Lorsque la tête radiale est luxée ou absente, le capitellum présente un aspect globulaire.

L'anomalie est souvent découverte chez l'enfant en âge scolaire : l'avant-bras, souvent plus fin, est fixé en pronation plus ou moins marquée (plus de 60° chez 40 % des patients). La pronosupination doit être évaluée en palpant la styloïde radiale et la tête ulnaire pour éviter de prendre en compte les mouvements du poignet. En effet, le défaut de supination est compensé par l'épaule ou le poignet : la plupart des patients conservent à l'âge adulte une certaine laxité du poignet. Certains auteurs ont trouvé que la rotation du poignet pouvait, chez ces patients, aller jusqu'à 119° [22]. Il existe souvent un flessum du coude, modéré, surtout dans les formes avec luxation de la tête radiale. Le retentissement fonctionnel dépend de la position de pronation et de son caractère uni- ou bilatéral. En Asie, l'impossibilité de tenir son bol de riz par sa main non dominante en supination est considérée comme un handicap important.

Les radiographies pratiquées montrent une synostose radio-ulnaire presque toujours proximale. L'articulation radio-ulnaire inférieure est souvent anormale.

Le seul traitement est chirurgical mais peu de patients nécessitent une intervention :

- l'indication peut se discuter vers l'âge de 6 ans, lorsque la pronation est fixée à plus de 60° et après un bilan en ergothérapie ;
- dans les cas bilatéraux, la main dominante doit être traitée en priorité ;
- plusieurs techniques tentant de restaurer la pronosupination ont été décrites : séparation de la synostose, transferts musculaires, pseudarthrose intentionnelle. Toutes ces interventions sont vouées à l'échec. La meilleure intervention semble être l'ostéotomie de dérotation de l'avant-bras : radius isolé [23], des deux os [24] ou dans la synostose, afin de mettre l'avant-bras dans une position plus fonctionnelle. Sa principale complication réside dans le risque d'ischémie du fait du raccourcissement fonctionnel des artères, ainsi que le syndrome de loge. Lorsque la dérotation doit être supérieure à 85°, certains auteurs la réalisent en deux étapes à 10 à 15 jours d'intervalle où ils effectuent un léger raccourcissement dans la synostose. D'autres effectuent une ostéotomie en « roseau » et corrigent progressivement dans le plâtre. Certains auteurs [25] ont néanmoins rapporté quelques succès de séparation de la synostose en utilisant un lambeau fasciograisseux et une ostéotomie du radius ;
- la position optimale recommandée dans les formes unilatérales est de 10 à 15° de supination [26], et dans les formes bilatérales de 30° de pronation pour le côté dominant (écriture) et en légère supination pour le côté non dominant [27].

Figure 11. Synostose entre le 4^{e} et le 5^{e} métacarpien.

Synostoses carpiennes

Les deux plus fréquentes sont les synostoses entre le lunatum et le triquetrum et entre le capitatum et l'hamatum. Plus fréquentes en Afrique (9,5 % au Nigeria) que chez les sujets caucasiens (0,2 %), elles peuvent être isolées ou associées à d'autres syndromes malformatifs.

Le retentissement fonctionnel est minime dans les formes isolées et aucun traitement n'est nécessaire. La synostose peut être remplacée par un fibrocartilage entraînant des douleurs [28].

Une coalition de la médiocarpienne peut être rencontrée dans le syndrome de Nievergelt-Perlman, autosomique dominant, associant de multiples synostoses (carpe, tarse, coude et doigts), ou dans d'autres syndromes (Holt-Oram, Turner, Apert, Ellis-Van Creveld, Cornelia de Lange, nanisme diastrophique).

Synostoses métacarpiennes

Elles sont le plus souvent associées à d'autres anomalies et syndromes. La plus fréquente se situe entre le 4^{e} et le 5^{e} métacarpien (Fig. 11). Lorsqu'elle est isolée, sa transmission est autosomique dominante ou liée à l'X. La fusion peut être limitée à la base des 4^{e} et 5^{e} métacarpiens ou atteindre plus de la moitié de la longueur des métacarpiens avec des têtes séparées. Le 5^{e} métacarpien est hypoplasique et sa tête est déviée du côté radial, venant appuyer sur la diaphyse du 4^{e} métacarpien.

L'indication chirurgicale dépend de l'apparence du doigt : séparation de la synostose, ostéotomie de réaxation et réalignement de l'appareil extenseur et intrinsèque.

Synostoses phalangiennes

Le symphalangisme [29] est une anomalie rare à transmission autosomique dominante (0,03 % de toutes les anomalies de la main). Il se voit le plus souvent chez les Caucasiens. Sa cause est inconnue. Il serait lié à un défaut de différenciation durant la période embryonnaire. L'atteinte est le plus souvent bilatérale et semble plus sévère du côté radial de la main.

Le symphalangisme vrai [30] atteint l'articulation interphalangienne proximale et se traduit cliniquement par une interphalangienne proximale en extension avec une interphalangienne distale et métacarpophalangienne normales, voire hyperlaxes. Il n'existe pas de pli de flexion ou d'extension en regard de l'interphalangienne proximale (Fig. 12). La radiographie objective chez les adultes une fusion complète entre la phalange proximale et distale, et chez les enfants un espace articulaire étroit (Fig. 13) témoignant de la présence d'une synchondrose.

Le traitement est encore largement controversé. L'abstention thérapeutique est la règle pour l'atteinte de l'articulation interphalangienne distale. Pour ce qui concerne l'interphalangienne proximale, de nombreux auteurs prônent également

Figure 12. Aspect clinique de symphalangisme du 5e rayon.

Figure 13. Aspect radiologique d'un symphalangisme.

l'abstention thérapeutique devant le retentissement fonctionnel modéré et les résultats souvent décevants de la chirurgie reconstructrice. D'autres ont proposé chez l'adulte la mise en place d'implants prothétiques au niveau de l'interphalangienne proximale. Chez l'enfant, la reconstruction de l'articulation est possible par transfert articulaire vascularisé d'orteil autologue, avec cependant une morbidité non négligeable [31].

Luxations congénitales de la tête radiale [32, 33]

Elles sont bilatérales dans 40 à 60 % des cas et peuvent être isolées ou plus souvent s'intégrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif à rechercher impérativement. La transmission est autosomique dominante dans 40 % des cas, récessive en cas de consanguinité.

Cliniquement

Le retentissement fonctionnel est modéré :

- chez le jeune enfant, la luxation de la tête radiale n'entraîne que peu de troubles fonctionnels et est souvent diagnostiquée tardivement. Lorsqu'elle est antérieure, elle entraîne une limitation de la supination et de la flexion par butée sur la face antérieure de la palette humérale. Lorsqu'elle est postérieure, elle entraîne plutôt une limitation de la pronation et de l'extension avec saillie visible ;
- chez l'adolescent peuvent apparaître instabilité, sensation de ressaut et douleurs mécaniques.

Un examen clinique rigoureux est indispensable pour affirmer qu'il s'agit d'une atteinte isolée. Plusieurs anomalies peuvent en effet être associées : arthrogrypose, palmures congénitales, neuropathie, dystrophie musculaire, encéphalopathie, pied bot, synostose du tarse, luxation des hanches, scoliose malformative, cardiopathie congénitale, retard psychomoteur, fœtopathie alcoolique.

Figure 14. Luxation congénitale postérieure de la tête radiale.

Figure 15. Luxation de la tête radiale par asymétrie de croissance entre radius et ulna.

Les radiographies visualisent la position de la tête radiale, souvent déformée avec une surface désorientée et une cupule convexe, en dôme (Fig. 14). Le capitellum est hypoplasique et la trochlée anormale. Il faut rechercher une synostose radio-ulnaire associée.

Parmi les diagnostics différentiels évoqués, les pathologies suivantes peuvent s'accompagner de luxation de la tête radiale :

- les troubles de croissance du squelette antébrachial (maladie polyexostosante, maladie d'Ollier, pseudoachondroplasie, dyschondrostéose) L'asymétrie de croissance entre radius et ulna finit, en cas d'ulna trop court, par luxer la tête radiale (Fig. 15) ;
- les luxations traumatiques : le traumatisme initial a pu passer inaperçu. La tête radiale et le condyle externe ont une morphologie normale. En cas de doute, une IRM retrouve une cupule radiale concave (Fig. 16), confirmant qu'elle a bien été articulée avec le condyle externe ;
- les chondrodysplasies : syndrome d'Ellis-Van Creveld, dysplasie diastrophique, ostéo-onycho-dysplasie, syndrome acromésomélique, etc. ;
- les hyperlaxités : Larsen, Ehlers-Danlos, trisomie 21, etc. ;

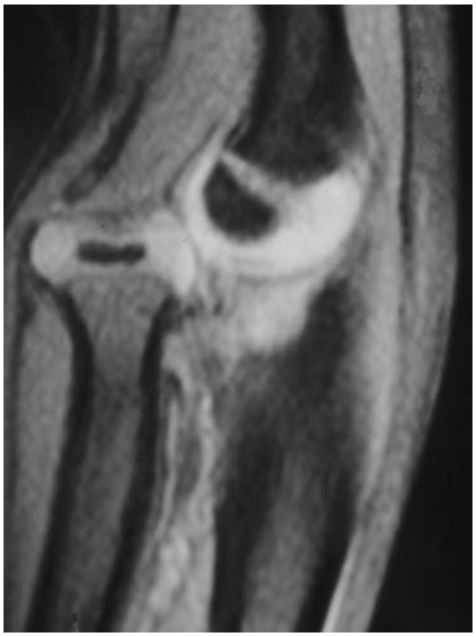

Figure 16. Cupule radiale concave à l'imagerie par résonance magnétique dans une luxation traumatique de la tête radiale.

- les troubles essentiels de la croissance (Cornelia de Lange, Seckel, etc.).

Traitement

Toute tentative de réduction est vouée à l'échec et à l'aggravation. Il s'agit d'articulations n'ayant jamais été congruentes et la restauration d'une anatomie normale est source d'arthrose. Certains auteurs ont néanmoins proposé une réduction avant l'âge de 1 an en cas de luxation unilatérale antérieure, en l'absence d'anomalie osseuse ou articulaire [34].

La résection de la tête radiale ne peut être envisagée qu'à la fin de la croissance. Elle est indiquée en cas de douleurs, ressaut, instabilité et saillie postérieure inesthétique. Elle peut améliorer la mobilité en rotation [35] mais entraîne des douleurs radio-ulnaires inférieures.

Dans les troubles de croissance du squelette antébrachial, le meilleur traitement est préventif par la restauration des axes et de la longueur de l'ulna.

Maladie de Madelung

Elle est caractérisée par une accentuation de la pente radiale et de l'antéversion de la glène radiale en rapport avec un trouble de croissance de la portion palmaire et ulnaire de la physe radiale distale [36]. Le trouble de croissance est associé à un ligament antérieur anormal reliant la partie proximale de la physe du radius au lunatum (ligament de Vickers). Les filles sont plus atteintes que les garçons et l'anomalie devient apparente entre 6 et 13 ans. L'atteinte est uni- ou bilatérale mais asymétrique. La déformation de Madelung peut s'associer à la dyschondrostéose de Léri-Weill, de transmission dominante à pénétrance variable. Le patient est de petite taille avec des avant-bras courts. Des études génétiques ont retrouvé une anomalie du gène *SHOX*. Elle peut aussi s'associer à d'autres syndromes tels que le « *nail patella syndrome* » (onycho-ostéo-dysplasie).

Cliniquement, l'extrémité distale de l'ulna est saillante en arrière et le poignet est déjeté en avant avec un décalage en baïonnette sur une vue de profil (Fig. 17). Initialement, la déformation est indolore et le problème est purement esthétique. La mobilité du poignet est diminuée en extension. Avec le temps et la dégénérescence arthrosique surviennent des douleurs initialement radio-ulnaires puis radiocarpiennes.

Les radiographies du poignet face et profil mettent en évidence une augmentation de la pente radiale avec atrophie de l'épiphyse et de la métaphyse interne et augmentation de la pente du semi-lunaire (Fig. 18). L'ulna est plus long que le radius avec inversion de l'index radio-ulnaire. Le carpe est subluxé en avant (Fig. 19) et pénètre entre radius et ulna avec l'évolution. Le dôme proximal du semi-lunaire est déformé avec une surface triangulaire à deux pentes. L'insertion proximale du ligament radio-lunaire est visible sous la forme d'un spicule. L'IRM confirme l'existence d'une épiphysiodèse interne (Fig. 20).

Parmi les diagnostics différentiels à évoquer, il faut citer les séquelles traumatiques ou infectieuses ayant abouti à une épiphysiodèse de l'extrémité distale du radius, ou la maladie polyexostosante (Fig. 21).

Le traitement peut se discuter chez l'enfant dans les formes asymptomatiques en cas de déformation évolutive. Une désépiphysiodèse peut être tentée en association à une libération du

Figure 17. Aspect clinique d'une maladie de Madelung.

Figure 18. Aspect radiographique de face d'une maladie de Madelung avec atrophie de l'épiphyse et de la métaphyse interne du radius.

Figure 19. Aspect radiographique de profil d'une maladie de Madelung avec subluxation antérieure du carpe.

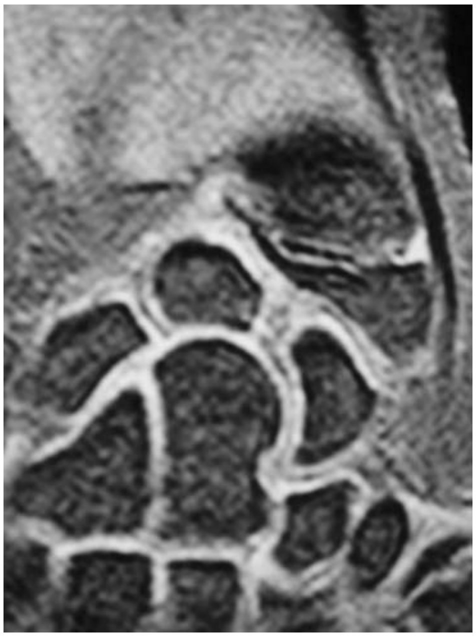

Figure 20. Aspect d'imagerie par résonance magnétique d'une maladie de Madelung.

Figure 21. Maladie polyexostosante localisée à l'avant-bras.

ligament anormal. Chez les adolescents en fin de croissance, une ostéotomie de réaxation du radius associée à un accourcissement de l'ulna (Fig. 22) amène une amélioration de la force de serrage, de la mobilité du poignet et une diminution des douleurs [37]. Certains auteurs ont proposé une ostéotomie en dôme du radius [38].

Anomalies des ongles (onychodysplasie)

Présente dès la naissance, elle touche plus fréquemment l'index et est le plus souvent bilatérale [39]. Il existe deux présentations cliniques :

- une absence complète d'ongle et de lit unguéal ;
- une absence partielle d'ongle. La partie centrale est dépourvue d'ongle et il existe deux ongles rudimentaires de chaque côté. Parfois, seule la partie radiale ou la partie ulnaire est présente.

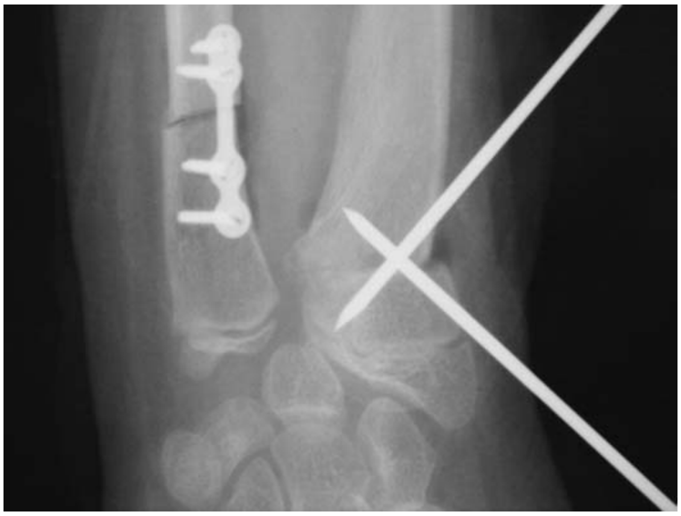

Figure 22. Radiographie postopératoire après ostéotomie de réaxation du radius et accourcissement de l'ulna.

Les radiographies de profil objectivent une bifurcation de la partie distale de la dernière phalange.

Les anomalies associées sont rares : syndactylies, syndrome de Poland, anomalies des orteils.

Parmi les diagnostics différentiels, on peut citer l'anonychie et l'onychodystrophie qui atteignent tous les ongles des mains et des pieds. Elles sont associées à d'autres anomalies ectodermiques (cheveux, dents, glandes sudorales, peau). L'onycho-ostéodystrophie touche l'ongle des pouces et s'associe à une absence ou une hypoplasie patellaire, d'autres anomalies squelettiques et une néphropathie (*nail patella syndrome*).

Les patients peuvent présenter des difficultés à saisir de petits objets. Un ongle prothétique peut être utilisé. Certains auteurs ont proposé une greffe de lit et de la matrice unguéale.

Duplications

Les duplications du membre entier, de l'humérus ou du radius restent exceptionnelles. Les polydactylies sont traitées dans un autre article de l'EMC (15-220-A-10).

Main en miroir (ulnar dimelia)

Il s'agit d'une anomalie congénitale du membre supérieur très rare et le plus souvent isolée. L'incidence est de 1/100 000 naissances vivantes et une soixantaine de cas ont été rapportés dans la littérature. Elle se présente cliniquement comme un avant-bras et une main présentant deux parties ulnaires et une absence de partie radiale. Il s'y associe une polydactylie comportant jusqu'à sept à huit rayons et une absence de pouce. Typiquement, il y a un doigt central avec trois doigts, majeur, annulaire, auriculaire, de chaque côté [40]. La pronosupination est limitée. Il existe une raideur en flexion du poignet et le coude présente une limitation de flexion. L'épaule peut être également limitée. Les radiographies objectivent deux ulna et un carpe symétrique. D'autres formes sont possibles [41]. Du point de vue anatomique, il existe deux nerfs ulnaires et un nerf médian. Le traitement consiste en une réduction du nombre de rayons et une pollicisation [42]. Une artériographie préalable est souhaitable du fait des anomalies vasculaires.

Hypertrophies

Elles peuvent toucher le membre entier, voire l'hémicorps, ou n'être que partielles.

Hémihypertrophie

L'hémihypertrophie, ou hémihyperplasie, est définie comme un élargissement de la moitié ou d'une partie du corps. Elle est caractérisée par une croissance asymétrique du crâne, de la face, du tronc, des membres et/ou des doigts. Elle peut être isolée ou

Figure 23. Syndrome de Protée avec gigantisme des pieds.

Figure 24. Aspect clinique d'une macrodactylie avec hyperextension de l'interphalangienne proximale.

Figure 25. Macrodactylie avec incurvation des 3^{e} et 4^{e} rayons.

s'intégrer dans un syndrome polymalformatif. Lorsque aucune cause n'est retrouvée, on parle d'hémihypertrophie isolée, dont la fréquence est de 1/86 000 naissances vivantes. Le degré d'asymétrie est très variable et les formes mineures passent souvent inaperçues. Il existe trois catégories d'hémihypertrophie :

- partielle, ne touchant qu'une zone limitée (exemple, une macrodactylie) ;
- complexe, touchant tout l'hémicorps, le plus souvent du côté droit ;
- croisée, touchant les deux côtés (exemple, membre supérieur droit et inférieur gauche).

Tous les tissus et organes sont impliqués : la peau, le tissu sous-cutané, le système vasculaire, les organes internes et le squelette. Lorsque la face est touchée, l'asymétrie peut toucher les joues, les lèvres, le nez, les yeux, la langue, la mâchoire ou les dents. Le système nerveux peut être impliqué avec élargissement des troncs nerveux ou du cerveau pouvant entraîner un retard mental (15 % des cas). Il peut s'y associer des hamartomes et des anomalies du système génito-urinaire.

Les risques de cancers de l'enfant sont importants dans les hémihypertrophies isolées (6 %), particulièrement les cancers du rein (tumeurs de Wilms), des surrénales ou du foie [43].

La cause et le mécanisme exact ne sont pas connus. La pathologie n'est pas transmissible et il s'agit le plus souvent de cas sporadiques.

Le syndrome de Beckwith-Wiedemann associe une hémihypertrophie et une tumeur de Wilms et comporte des anomalies du chromosome 11, qui contient les gènes impliqués dans la croissance et les cancers.

Les radiographies montrent un avancement de l'âge osseux et un élargissement des os. La radiomensuration des membres inférieurs permet d'établir un pronostic d'inégalité de longueur.

Parmi les diagnostics différentiels, il faut citer le syndrome de Klippel-Trenaunay, qui associe une hypertrophie d'un membre, des nævi cutanés et des dilatations veineuses ainsi que le syndrome de Parkes-Weber qui associe un membre hypertrophique et des fistules artérioveineuses.

Le syndrome de Protée a été décrit initialement par Wiedemann et al. [44] et associe les symptômes suivants : gigantisme partiel des mains et/ou des pieds (Fig. 23), nævi pigmentés, hémihypertrophie, tumeurs sous-cutanées (hamartomes), anomalies squelettiques (protubérances osseuses) et faciales, croissance accélérée et anomalies viscérales [45].

Concernant le traitement, l'inégalité de longueur, souvent modérée, doit être compensée par le port de semelle. Lorsque le pronostic d'inégalité est supérieur à 2,5 cm, une épiphysiodèse percutanée près du genou doit être envisagée avant la fin de la croissance. Le recours à un chirurgien plasticien peut être nécessaire dans les asymétries faciales importantes.

La surveillance est fondamentale afin de dépister la survenue d'une tumeur. Une échographie rénale doit être réalisée tous les 3 mois jusqu'à 6 ans puis tous les 6 mois jusqu'à la puberté.

Macrodactylie

La macrodactylie est définie par une augmentation de volume d'un ou de plusieurs doigts. En réalité, plusieurs états peuvent aboutir à l'augmentation de volume d'un doigt, comme la neurofibromatose, les lymphangiomes, les hémangiomes et fistules artérioveineuses, un muscle anormal, les syndromes d'Albright ou de Klippel-Trenaunay-Weber. La vraie macrodactylie est rare et doit être distinguée de ces autres causes [46]. L'étiologie est inconnue. La théorie la plus communément admise est l'association entre une anomalie nerveuse et la macrodactylie. En effet, la forme la plus fréquente appelée lipofibromatose [47] est associée à un élargissement du nerf digital innervant la région présentant une macrodactylie.

Cliniquement, la face palmaire est plus souvent atteinte entraînant une hyperextension interphalangienne proximale et un élargissement des phalanges (Fig. 24). S'il y a atteinte d'une face latérale, le doigt est incurvé (Fig. 25). Dans les cas sévères, l'élargissement s'étend à la paume, l'avant-bras ou l'ensemble du membre. Une syndactylie est présente dans 10 % des macrodactylies (Fig. 26).

Les radiographies montrent, dans les formes sévères, outre une augmentation de volume des phalanges, une hypertrophie des métacarpiens ainsi qu'un élargissement de l'espace intermétacarpien lié à une hypertrophie d'un muscle interosseux.

Plusieurs traitements ont été proposés : résection de la peau et du tissu sous-cutané, résection nerveuse, épiphysiodèse,

Figure 26. Syndactylie associée à une macrodactylie.

Figure 27. Aspect radiographique d'une absence de phalange intermédiaire des 2e et 5e rayons.

Figure 28. Aspects clinique (A) et radiographique (B) d'une brachymésophalangie.

ostéotomie, arthrodèse et amputation [48]. Ces procédures peuvent être combinées entre elles et vont dépendre de l'âge du patient, du type et de l'importance de l'atteinte.

Hypotrophies

Rarement, les hypotrophies peuvent toucher le membre entier ou l'avant-bras et la main. Le plus souvent, elles touchent une partie de la main et des doigts.

Brachydactylie [49]

La brachydactylie est définie par un accourcissement des doigts lié à une anomalie de développement des phalanges ou des métacarpiens. Un accourcissement de la phalange distale s'appelle brachytéléphalangie, de la phalange moyenne brachymésophalangie (Fig. 27), de la phalange proximale brachybasophalangie et du métacarpien brachymétacarpie. La brachymésophalangie du 5e rayon est fréquente (0,6 à 5 %) et souvent associée à une clinodactylie (Fig. 28A, B). Sa transmission est le plus souvent autosomique dominante à pénétrance variable.

Parmi les anomalies associées, une brachydactylie peut s'associer à des polydactylies, syndactylies, une main fendue, une anomalie de Kirner ou un symphalangisme. On la rencontre également dans différents syndromes (Russell-Silver, Cornelia de Lange, Coffin-Siris, oculo-dento-digital, Down, pseudohypoparathyroïdisme, Biemont, Sorsby, Rubinstein-Taybi).

Les brachydactylies n'entraînent pas de troubles fonctionnels. Le problème est le plus souvent esthétique. La chirurgie n'est pas indiquée lorsque tous les doigts sont raccourcis. Lorsque l'indication est posée, souvent en cas de désaxation, l'intervention consiste le plus souvent en une ostéotomie avec greffon osseux pour allonger le rayon. La stabilité est assurée par des broches. L'allongement extemporané ne peut être de plus de 10 mm. Une autre possibilité est d'effectuer un allongement progressif par fixateur externe.

Symbrachydactylies

Littéralement, la symbrachydactylie est une malformation associant une syndactylie à une brachydactylie ou « doigt court ». Cette définition princeps proposée par Pol (1921) a été étendue à d'autres malformations pouvant résulter d'un mécanisme tératologique proche allant des brachymésophalangies (2e phalange courte) à l'amputation de l'avant-bras avec absence de rayon digital qui sont alors remplacés par des doigts rudimentaires, les *nubbins*. Différentes autres malformations peuvent être associées à ces anomalies (agénésies musculaires, pieds bots, fente labiopalatine, scoliose, etc.) et entrer dans le cadre de syndromes polymalformatifs (Poland, Mobius, etc.). Les symbrachydactylies sont des malformations sporadiques dont l'étiologie précise reste inconnue. Aucun facteur extrinsèque n'a pu être mis en évidence (médicament, radiation, infection, etc.). Elles seraient liées à un défaut de différenciation ou de formation du squelette auquel s'adjoindraient des anomalies des parties molles [50].

Elles peuvent être classées en quatre types selon leur apparence.

Formes à doigts courts

Ce sont les formes les plus fréquentes (environ 45 % des cas). Elles associent des brachydactylies (doigts courts), des brachymésophalangies (2e phalange courte), des hypophalangies à des syndactylies. Le pouce est généralement normal et l'atteinte est toujours unilatérale. Elles doivent être différenciées du syndrome d'Apert (atteinte bilatérale et anomalies des pieds

Figure 29. Symbrachydactylie de forme péromélique.

associées, dysmorphie craniofaciale, retard mental, etc.), de la maladie amniotique (atteinte des quatre membres, sillons, acrosyndactylies, amputation transverse avec éléments anatomiques en amont normaux). Le retentissement fonctionnel de ces formes est souvent modéré, la demande esthétique prédomine et émane le plus souvent des parents. Leur traitement repose sur la libération des syndactylies d'une part mais également sur le gain en longueur des doigts. Pour cela, différentes options peuvent être envisagées : le transfert libre de phalange d'orteil, l'allongement par callotasis. Ces techniques exposent à des instabilités capsuloligamentaires qui sont difficiles à traiter secondairement. Les transferts microvascularisés ne sont pas indiqués dans ces formes.

Formes oligodactyles

Ces formes sont moins fréquentes (environ 20 % des cas). Elles se présentent sous l'aspect d'une aplasie centrale de la main avec un pouce et un 5^e doigt normaux ou hypoplasiques. Il existe des doigts rudimentaires centraux qui ne sont pas fonctionnels (*nubbins*). Elles peuvent simuler une main en « fourche » (*atypical cleft hand*). Le retentissement fonctionnel est directement dépendant de la qualité du pouce et en particulier de ses possibilités d'opposition avec le reste de la main et du 5^e doigt. Les propositions thérapeutiques reposent sur ces constatations cliniques. Elles vont de l'abstention (avec possibilité de prothèse esthétique chez l'adolescent) à l'allongement digital (transfert libre de phalange d'orteil avant 18 mois [51], callotasis), jusqu'au transfert microvascularisé d'orteil (à partir de 18 mois). Des consultations régulières avec explications précises aux parents et à l'enfant en âge de comprendre doivent précéder toute indication chirurgicale.

Formes monodactyles

Elles sont plus rares (15 % des cas). On note une absence de tous les doigts longs avec parfois quelques reliquats porteurs d'un ongle. Le pouce est conservé et fonctionnel. Le traitement repose sur les mêmes principes qui doivent être longuement discutés avec la famille. Des allongements progressifs de métacarpiens avec creusement commissural ont été proposés. Les transferts doubles microvascularisés d'orteil trouvent ici leurs meilleures indications [52].

Formes péroméliques

Elles correspondent à la forme la plus avancée de symbrachydactylies (20 % des cas) et se présentent sous la forme d'une absence de tous les doigts au niveau métacarpien. Des doigts rudimentaires peuvent exister (Fig. 29). Les éléments musculotendineux sont souvent hypoplasiques rendant les possibilités de reconstruction difficiles. Les possibilités thérapeutiques sont faibles, allant de l'abstention avec prothèse ultérieure (adolescent) jusqu'aux ambitieux transferts microvascularisés d'orteil réalisés le plus souvent en deux temps (tout d'abord double transfert pour reconstruction de deux doigts longs puis secondairement reconstruction d'un pouce par un nouveau transfert). Cette chirurgie reste difficile et est réservée à des équipes hautement spécialisées.

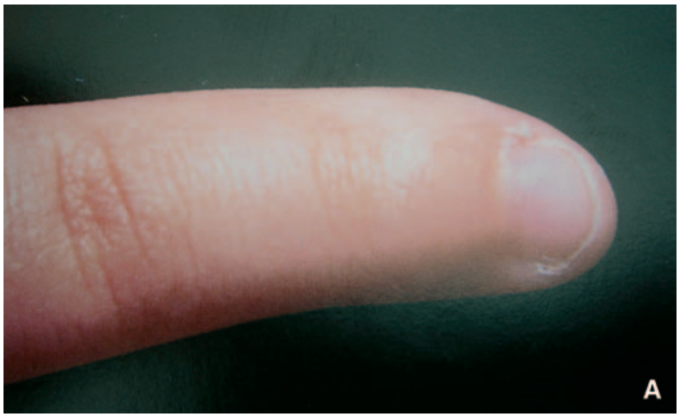

Figure 30. Aspect clinique (A) et radiographique (B) d'une incurvation de Kirner.

Autres anomalies

Incurvation de Kirner [53]

Il s'agit d'une incurvation radiale et palmaire de la phalange distale des 5es doigts. L'anomalie est le plus souvent bilatérale et symétrique, parfois unilatérale. Elle devient apparente peu avant la puberté. L'incurvation est progressive et indolore. La dernière phalange est augmentée de volume et l'ongle est incurvé (Fig. 30A). L'interphalangienne distale est normale. La radiographie fait le diagnostic et montre, selon l'âge, une diaphyse de P3 sclérosée et angulée et un cartilage de croissance élargi et déformé (Fig. 30B). L'incidence est de 1/410 selon David et Burwood [54] et la transmission est parfois familiale autosomique dominante, mais le plus souvent sporadique. Son association à d'autres anomalies musculosquelettiques a été rapportée : cyphose, genu valgum, agénésie radiale, pieds creux et myosite ossifiante [55] ou à un syndrome de type Cornelia de Lange, Down ou Turner. Habituellement, il n'y a que peu de gêne fonctionnelle. Le principal problème est d'ordre esthétique. Certains auteurs ont proposé un traitement chirurgical par double ostéotomie de P3 en fin de croissance.

Pseudarthroses congénitales de l'avant-bras

Il s'agit d'une anomalie très rare et moins de 40 cas ont été décrits dans la littérature.

Elle peut toucher un seul ou les deux os de l'avant-bras. La découverte se fait souvent à la naissance devant un avant-bras court et déformé avec une augmentation des plis du fait de la mobilité anormale. Parfois, elle est découverte plus tard suite à un traumatisme minime ou devant une déformation progressive en main bote radiale ou ulnaire dans les formes mono-osseuses. Les radiographies pratiquées retrouvent des extrémités osseuses effilées et sclérotiques avec oblitération du canal médullaire (Fig. 31) et parfois des lésions kystiques. Dans deux tiers des cas, il existe une association entre pseudarthrose congénitale et neurofibromatose qui devra être recherchée systématiquement. Le traitement fait appel à une résection large de la zone de pseudarthrose emportant le périoste, une stabilisation de

Figure 31. Pseudarthrose congénitale de l'ulna.

Figure 32. Aspect radiographique après traitement par transfert de fibula vascularisé.

l'avant-bras et une reconstruction par péroné vascularisé [56, 57] (Fig. 32). Dans les formes atteignant les deux os, il peut être nécessaire de reconstruire un avant-bras à un seul os (entre ulna proximal et radius distal) avec un temps de distraction préalable.

■ Références

[1] Benoit B, Simon E. Le dépistage échographique. In: *Les anomalies congénitales du membre supérieur. Monographie du GEOP*. Montpellier: Sauramps médical; 1998. p. 221-36.

[2] Swanson AB. A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg [Am]* 1976;**1**:8-22.

[3] Swanson AB, Swanson GD, Tada K. A classification for congenital limb malformation. *J Hand Surg [Am]* 1983;**8**:693-702.

[4] Hooper G. Phocomelia. In: Gupta A, editor. *The growing hand*. St Louis: CV Mosby; 2000. p. 143-6.

[5] Swanson AB, Swanson GD. The Krukenberg procedure in the juvenile amputee. *Clin Orthop Relat Res* 1980;**148**:55-61.

[6] Pilliard D. Appareillage du membre supérieur de l'enfant. In: *Cahier d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1992. p. 31-9.

[7] Hadley HD. Carpal coalition and Sprengel's in Poland's syndrome. *J Hand Surg [Br]* 1985;**10**:253-5.

[8] Wilson MR, Louis DS, Stevenson TR. Poland's syndrome: variable expression and associated anomalies. *J Hand Surg [Am]* 1988;**13**:880-2.

[9] Al-Qattan MM, Al Thunayan A. The middle phalanx in Poland syndrome. *Ann Plast Surg* 2005;**54**:160-4.

[10] Glicenstein J, Penneçot GF, Duhamel B. Le syndrome de Poland. *Ann Chir Plast* 1974;**19**:47-54.

[11] Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Mobius anomalies. *Am J Med Genet* 1986;**23**:903-18.

[12] Glicenstein J. Corrective surgery of thoracic anomalies in Poland syndrome. General review of 20 patients. *Ann Chir Plast Esthet* 2001;**46**:640-51.

[13] McCarroll Jr. HR, Manske PR. The Windswept Hand. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 313-25.

[14] Call WH, Strickland JW. Functional hand reconstruction in the whistling face syndrome. *J Hand Surg [Am]* 1981;**6**:148-51.

[15] Powers RC, Ledbetter Jr. RH. Congenital flexion and ulnar deviation of the metacarpophalangeal joints of the hand. A case report. *Clin Orthop Relat Res* 1976;**116**:173-5.

[16] Zancolli E, Zancolli Jr. E. Congenital ulnar drift of the fingers: pathogenesis, classification, and surgical management. *Hand Clin* 1985;**1**:443-56.

[17] Fenoll B, Rigault P, Maroteaux P, Padovani JP, Guyonvarch G, Durand Y. Multiple pterygium syndrome in children. 7 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1990;**76**:102-11.

[18] Song HR, Cho SH, Koo KH, Jung ST, Shin HS. Treatment of antecubital pterygium in the nail-patella syndrome. *J Pediatr Orthop B* 1998;**7**:27-31.

[19] Burgess RC. Synostosis. In: Gupta A, editor. *The growing hand*. St Louis: CV Mosby; 2000. p. 231-6.

[20] Wood VE. Congenital radio-ulnar synostosis. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 509-15.

[21] Cleary JE, Omer Jr. GE. Congenital proximal radioulnar synostosis. Natural history and functional assessment. *J Bone Joint Surg Am* 1985;**67**:539-45.

[22] Ogino T, Hikino K. Congenital radioulnar synostosis: compensatory rotation around the wrist and rotation osteotomy. *J Hand Surg [Br]* 1987;**12**:173-8.

[23] Fujimoto M, Kato H, Minami A. Rotational osteotomy at the diaphysis of the radius in the treatment of congenital radioulnar synostosis. *J Pediatr Orthop* 2005;**25**:676-9.

[24] Ramachandran M, Lau K, Jones DH. Rotational osteotomies for congenital radioulnar synostosis. *J Bone Joint Surg Br* 2005;**87**:1406-10.

[25] Kanaya F, Ibaraki K. Mobilization of a congenital proximal radioulnar synostosis with the use of a free vascularised fascio-fat graft. *J Bone Joint Surg Am* 1998;**80**:1186-92.

[26] Green WT, Mital MA. Congenital radio-ulnar synostosis: surgical treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1979;**61**:738-43.

[27] Finidori G, Journeau P. Les synostoses radio-cubitales chez l'enfant. In: *Les anomalies congénitales du membre supérieur. Monographie du GEOP*. Montpellier: Sauramps médical; 1998.

[28] Gross SC, Watson HK, Strickland JW, Palmer AK, Brenner LH, Fatti J. Triquetral-lunate arthritis secondary to synostosis. *J Hand Surg [Br]* 1989;**14**:95-102.

[29] Cushing H. Hereditary anchylosis of proximal phalangeal joints (symphalangism). *Genetics* 1916;**1**:90-106.

[30] Flatt A, Wood V. Rigid digits or symphalangism. *Hand* 1975;**7**:197-214.

[31] Shibata M. Symphalangism. In: Gupta A, editor. *The growing hand*. St Louis: CV Mosby; 2000. p. 289-91.

[32] Finidori G, Journeau P. Les luxations non traumatiques de la tête radiale chez l'enfant. Étude clinique, diagnostique et indications thérapeutiques. In: *Les anomalies congénitales du membre supérieur. Monographie du GEOP*. Montpellier: Sauramps médical; 1998. p. 93-100.
[33] Miura T. Congenital dislocation of the radial head. *J Hand Surg [Br]* 1990;**15**:477-81.
[34] Wood VE. Congenital elbow dislocations. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 487-92.
[35] Campbell CC, Waters PM, Emans JB. Excision of the radial head for congenital dislocation. *J Bone Joint Surg Am* 1992;**74**:726-33.
[36] Saffar P. La maladie de Madelung. In: *Cahier d'enseignement de la Société française de chirurgie de la main*. Paris: Elsevier; 2000. p. 81-92.
[37] Dos Reis FB, Katchburian MV, Faloppa F, Albertoni WM, Laredo Filho Jr. J. Osteotomy of the radius and ulna for Madelung deformity. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:817-24.
[38] Carter PR, Ezaki M. Madelung's deformity: surgical correction through the anterior approach. *Hand Clin* 2000;**16**:713-21.
[39] Senrui H. Onychodysplasia. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone; 1998.
[40] Kozin SH. Mirror hand. In: *Green's operative hand surgery*. Philadelphia: Elsevier-Churchill Livingstone; 2005. p. 1395-8.
[41] Al-Qattan MM, Al-Thunayan A, De Cordier M, Nandagopal N, Pitkanen J. Classification of the mirror hand-multiple hand spectrum. *J Hand Surg [Br]* 1998;**23**:534-6.
[42] Barton N. Mirror hand. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone; 1998.
[43] Hoyme HE, Seaver LH, Jones KL, Procopio F, Crooks W, Feingold M. Isolated hemihyperplasia (Hemihypertrophy): report of a prospective multicenter of the incidence of neoplasia and review. *Am J Med Genet* 1998;**79**:274-8.
[44] Wiedemann HR, Burgio GR, Aldenhoff P, Kunze J, Kaufmann HJ, Schirg E. The Proteus syndrome. Partial gigantism of the hands and/or feet, nevi, hemihypertrophy, subcutaneous tumor, macrocephaly or other skull anomalies and possible accelerate growth and visceral affectation. *Eur J Pediatr* 1983;**140**:5-12.
[45] Biesecker LG, Peters KF, Darling TN, Choyke P, Hill S, Schimke N, et al. Clinical differentiation between Proteus syndrome and hemihyperplasia: description of a distinct form of hemihyperplasia. *Am J Med Genet* 1998;**79**:311-8.
[46] Ogino T. Macrodactyly. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 183-93.
[47] Brotherson TM, Mesa-Betancourt F, Kleinert HE. Macrodactyly. In: Gupta A, editor. *The growing hand*. St Louis: CV Mosby; 2000. p. 275-82.
[48] Barsky AJ. Macrodactyly. *J Bone Joint Surg Am* 1967;**49**:1255-66.
[49] Ogino T. Brachydactyly. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone; 1998.
[50] Ogino T, Miami A, Kato H. Symbrachydactyly: a clinical and radiologic study. In: Gilbert A, Buck Gramcko D, Lister GD, editors. *Les malformations congénitales du membre supérieur*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1991. p. 92-7.
[51] Buck Gramcko D. Symbrachydactyly: classification and surgical treatment. In: Gilbert A, Buck Gramcko D, Lister GD, editors. *Les malformations congénitales du membre supérieur*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1991. p. 98-106.
[52] Gilbert A. Reconstruction of congenital hand defects with microvascular toe transfers. *Hand Clin* 1985;**1**:351-60.
[53] Laing H, Smith P. Kirner deformity. In: Gupta A, editor. *The growing hand*. St Louis: CV Mosby; 2000. p. 301.
[54] David TJ, Burwood RL. The nature and inheritance of Kirner's deformity. *J Med Genet* 1972;**9**:430-3.
[55] Ogino T. Bone and joint deformities. In: Buck-Gramcko D, editor. *Congenital malformations of the hand and forearm*. London: Churchill Livingstone; 1998. p. 331-50.
[56] Allieu Y, Gomis R, Yoshimura M, Dimeglio A, Bonnel F. Congenital pseudarthrosis of the forearm, two cases treated by free vascularised fibular graft. *J Hand Surg [Am]* 1981;**6**:475-81.
[57] Mathoulin C, Gilbert A, Azze RG. Congenital pseudarthrosis of the forearm: treatment of six cases with vascularised fibular graft and a review of the literature. *Microsurgery* 1993;**14**:252-9.

F. Fitoussi, Praticien hospitalier (franck.fitoussi@rdb.aphp.fr).
P. Jehanno, Praticien attaché.
J.-M. Frajman, Praticien attaché.
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Robert Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France.

D. Pillard, Orthopédiste pédiatre.
Service de rééducation orthopédique de l'enfant, Hôpital national de Saint-Maurice, 14, rue de Val-d'Osne, 94410 Saint-Maurice, France.

B. Ilharreborde, Chef de clinique-assistant.
E. Morel, Chef de clinique-assistant.
K. Mazda, Professeur des Universités.
G.-F. Penneçot, Professeur des Universités.
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Robert Debré, 48, boulevard Sérurier, 75019 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Fitoussi F., Jehanno P., Frajman J.-M., Pillard D., Ilharreborde B., Morel E., Mazda K., Penneçot G.-F. Malformations congénitales du membre supérieur. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-218-A-10, 2008.

Malformations de la ceinture pelvienne

R. Gouron, C. Cretolle, Z. Pejin, C. Glorion

Les malformations congénitales de la ceinture pelvienne sont rares. L'os coxal peut être dysmorphique dans le cadre d'une maladie osseuse constitutionnelle, mais également être le siège d'une agénésie ou hypoplasie touchant l'une des trois pièces osseuses le constituant (ilion, ischion et pubis). Les anomalies du sacrum sont très souvent le reflet d'une anomalie régionale. Le pronostic est alors autant celui des malformations associées (neurologique, viscérale, urogénitale) que celui de la malformation osseuse seule. Le seul exemple de forme héréditaire de ce type d'association malformative est le syndrome de Currarino. La prise en charge de toutes ces malformations ne peut se concevoir que dans un cadre pluridisciplinaire.

Mots clés : Malformation du bassin ; Agénésie sacrée ; Currarino

Plan

Introduction

Les malformations congénitales sont par définition des atteintes morphologiques présentes dès la naissance en rapport avec une anomalie du développement précoce. Les atteintes malformatives de la ceinture pelvienne peuvent être diffuses, en rapport avec une pathologie systémique, et intéressent dans ce cas à la fois l'os coxal et le sacrum ; à l'inverse, elles peuvent être le résultat d'un évènement accidentel survenu à un stade précoce du développement embryonnaire, et affectent alors de façon isolée l'une ou l'autre de ces structures osseuses.

Les malformations osseuses de la ceinture pelvienne ont la particularité d'intéresser les principales structures portantes de l'individu, et peuvent compromettre l'apprentissage de la marche et entraîner une déformation rachidienne sus-jacente. De plus, ces atteintes osseuses peuvent être associées à des anomalies de développement de structures viscérales et neurologiques pelviennes adjacentes, sources potentielles de complications parfois graves.

La précocité du diagnostic est un prérequis essentiel à la mise en place d'une prise en charge adaptée et un facteur essentiel de bon pronostic de ces malformations. Cependant, le diagnostic peut être rendu difficile par l'absence de signe d'appel ; selon la gravité des lésions, les malformations congénitales de la ceinture pelvienne peuvent être détectées précocement (en périodes anténatale à l'échographie ou néonatale lors de la radiographie de bassin du quatrième mois de vie) mais peuvent passer inaperçues dans les formes d'atteintes frustes.

Le développement embryologique des structures qui composent la ceinture pelvienne est rappelé. Les différents types de malformations de l'os coxal et du sacrum sont ensuite décrits séparément.

Les malformations isolées du rachis lombaire et les malformations de l'acétabulum ne sont pas étudiées dans cet article.

Morphogenèse des différentes structures osseuses de la ceinture pelvienne

L'embryologie de la région pelvienne est un processus dynamique dont chaque étape découle du bon déroulement de la précédente qui doit aboutir à une organisation harmonieuse des structures osseuses, nerveuses, digestives, génitales et urinaires afin d'en assurer un fonctionnement optimal. La survenue d'une anomalie au cours du développement d'un de ces éléments peut retentir sur le développement et la fonction de toutes les autres structures adjacentes. L'embryogenèse de l'os coxal et celle du sacrum se déroulent simultanément mais de façon indépendante et à partir de structures différentes.

Embryologie de l'os coxal [1]

Le développement de l'os coxal débute par l'apparition des bourgeons de membres. Au début de la cinquième semaine, ils apparaissent sous forme d'évaginations de la paroi ventrolatérale du corps de l'embryon. Parallèlement à la morphogenèse externe des membres, qui rend reconnaissable ses trois segments dès la fin de la sixième semaine, on assiste à une condensation mésenchymateuse au sein de ces bourgeons. Ces condensations

correspondent à des matrices cartilagineuses hyalines qui préfigurent les os des membres. C'est à ce moment que toutes les malformations vont s'organiser. L'ossification de ces matrices va ensuite débuter à la fin de la huitième semaine sur un mode enchondral à partir de noyaux d'ossifications primaires. Les branches ischiopubiennes vont se développer à partir des épaississements du mésenchyme péricloacal par un processus d'ossification membraneuse. L'os coxal divisé en ilion, pubis et ischion est donc individualisable dès la huitième semaine.

Embryologie du sacrum [2, 3]

Le développement de la colonne vertébrale chez l'homme débute pendant l'embryogenèse et se termine au cours de la troisième décade. À la fin de la cinquième semaine de gestation, il existe une colonne vertébrale cartilagineuse composée de 42 à 44 somites (formés chacun de trois types cellulaires différents qui donnent, respectivement, le sclérotome ou future vertèbre, le myotome et le dermatome). L'ossification primaire ou enchondrale prend naissance au sein de trois noyaux d'ossification, central, neural et costal, et forme le squelette axial. Dans le sacrum, le noyau d'ossification central contribue aux corps vertébraux de S1 à S5, chaque noyau neural contribue à la formation de l'arc neural et au corps postérolatéral des vertèbres, et le noyau costal forme une partie des masses latérales. Les ailes du sacrum sont formées par six noyaux d'ossification. La formation de la colonne vertébrale jusqu'au trentième somite, correspondant à la jonction S1-S2, se déroule en parallèle de la neurulation primaire. Les segments de S2 au coccyx dérivent des somites 31 à 44 et résultent de la différenciation de l'éminence caudale (ou bourgeon caudal) mise en place au cours de la neurulation secondaire (croissance, cavitation puis régression du bourgeon caudal) [4]. Une anomalie de développement de l'éminence caudale à ce stade de l'embryogenèse peut entraîner différentes formes de dysraphismes, avec agénésies sacrée voire caudale dans les formes sévères. La fusion des vertèbres sacrées débute à l'adolescence, en S3-S4 et S4-S5, puis progresse de façon ascendante au cours des deux décades suivantes. La totalité du sacrum est fusionnée entre 25 et 33 ans.

■ Maladies générales et anomalies morphologiques du bassin

Les anomalies de développement peuvent entrer dans le cadre d'une maladie osseuse généralisée [5] (chondrodystrophies) et affecter l'ensemble des éléments constitutifs de l'os coxal. Les pièces osseuses sont dysmorphiques mais toutes présentes et sans rupture de l'anneau pelvien.

Dans la dysplasie cléidocrânienne, le retard d'ossification des branches ischio- et iliopubiennes, l'élargissement de la symphyse pubienne avec un bassin rétréci souvent asymétrique et des ailes iliaques étroites sont des signes souvent plus constants que les anomalies claviculaires. Dans l'achondroplasie, le bassin est de taille réduite, avec des ailes iliaques élargies. De nombreuses autres chondrodysplasies (dysplasie chondroectodermique, dysplasie campomélique, etc.), certaines affections condensantes (ostéodysplastie), certaines anomalies chromosomiques (trisomie 21 ou 9) sont marquées par une anomalie morphologique des ailes iliaques qui permet parfois d'étayer le diagnostic.

Dans l'ostéo-onychodysostose (syndrome *nail-patella*), la présence de cornes iliaques caractéristiques (Fig. 1) fait le diagnostic en plus de la dysplasie unguéale, l'hypoplasie ou l'absence des rotules, et parfois la dysplasie des coudes et la néphropathie.

■ Malformations de l'os coxal

Chacune des trois unités formant l'os coxal (ilion, pubis et ischion) peut également être le siège d'une hypoplasie ou agénésie interrompant de façon partielle la ceinture pelvienne.

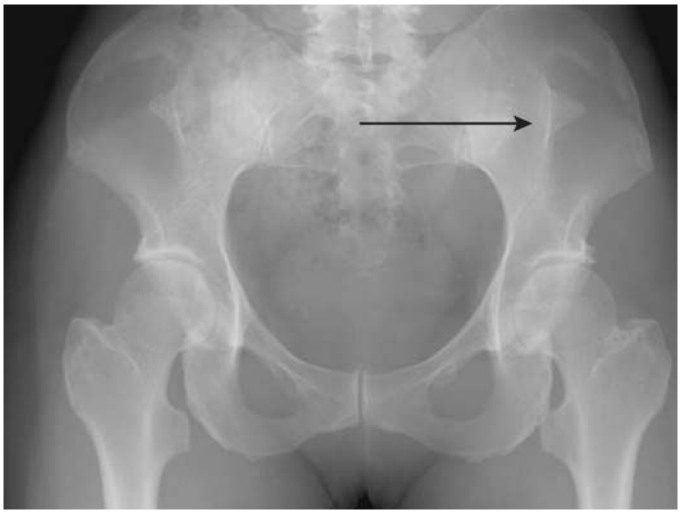

Figure 1. Cornes iliaques de l'ostéo-onychodysostose (flèche).

Figure 2. Hypoplasie bilatérale de l'ilion chez un enfant de 2 ans marchant.

Malformations de l'ilion

L'agénésie de l'ilion est exceptionnelle [6-9] et peut être uni- ou bilatérale, partielle ou totale (Fig. 2). Elle est souvent associée à une luxation de hanche homolatérale. Elle peut entrer dans le cadre d'une dysostose scapulo-iliaque avec agénésie de l'omoplate, atteinte oculaire et de l'oreille, malformations de clavicule, vertébrales, digitales et costales [6]. Cette forme peut permettre la marche si les malformations potentiellement associées n'ont pas engagé le pronostic vital en période périnatale.

Malformations de l'ischion

L'agénésie de l'ischion est très rare également. Un cas d'agénésie associée à une myéloméningocèle est rapportée par Bollini et al. [10]. Elle peut entrer dans le cadre d'une dysostose ischiopatellaire [5] (Fig. 3) ou dans des associations malformatives avec polydactylie du pied, et atteintes rénales et du système immunitaire [11]. Dans la dysplasie ischiovertébrale [12, 13], l'agénésie de l'ischion s'accompagne d'une scoliose sévère avec risque de compression médullaire et d'une dysmorphie faciale (rétrognathisme). Les caractéristiques phénotypiques du syndrome ischiospinal [14] sont proches du précédent, sans dysmorphie faciale.

Malformations du pubis

L'agénésie du pubis (uni- ou bilatérale) peut être isolée et découverte de manière fortuite sur des radiographies sans

Figure 3. Agénésie des ischions d'une dysplasie ischiopatellaire.

Figure 4. Agénésie partielle du pubis.

lésions associées [15]. Elle peut être totale ou partielle (Fig. 4). Une forme familiale a été rapportée [16].

Un cas associé à une luxation tératologique de hanche et un hypospadias a été décrit [17].

Les anomalies du pubis sont constantes dans les exstrophies vésicales [18]. Le diastasis pubien est refermé par une ostéotomie pelvienne postérieure au cours de la cure chirurgicale de l'exstrophie.

■ Malformations du sacrum

Vertèbres transitionnelles [2]

Les vertèbres transitionnelles sont observées dans près de 20 % des squelettes humains et siègent le plus fréquemment dans la région lombosacrée. Elles conservent les caractéristiques morphologiques des segments vertébraux sus- et sous-jacents, et le nombre total de vertèbres reste constant. Une anomalie de fusion ascendante peut entraîner la formation d'une sixième vertèbre lombaire, avec un sacrum formé de quatre vertèbres dont la cinquième est lombalisée. À l'inverse, une fusion qui inclut la dernière lombaire forme un sacrum de six vertèbres avec « sacralisation » de la cinquième vertèbre lombaire. Le coccyx peut également se trouver incorporé dans le sacrum.

Elles sont le plus souvent de découverte radiologique fortuite ; elles peuvent être exceptionnellement symptomatiques lorsqu'un processus transverse élargi irrite les tissus adjacents. Le risque de confusion entre les niveaux vertébraux au cours d'un traitement médical ou chirurgical impose un bilan radiologique préthérapeutique du rachis complet au moindre doute.

Figure 5. Agénésie sacrée totale.

Sémiologie et classification

Les atteintes du sacrum peuvent revêtir des aspects morphologiques variables. Elles sont rarement isolées et sont à considérer comme un élément d'un ensemble malformatif jusqu'à preuve du contraire. Duhamel et al. [19] ont rapporté une étude portant sur les différentes formes d'atteintes des structures du pôle caudal, qu'il a réunies sous le terme général de « syndrome de régression caudale ». Le syndrome de régression caudale peut associer de façon variable des atteintes sacrées (amputation partielle ou agénésie complète), anorectales (malformation anorectale de gravité variable), urogénitales (agénésies rénales, rein en fer à cheval, duplicité ou bifidité urétérales, reflux vésico-urétéral, anomalies mullériennes), du cône terminal de la moelle (lipome du filum terminal, cavité syringomyélique, moelle attachée basse, méningocèle) et/ou des membres inférieurs (dont la forme extrême est la simèle, avec fusion des membres inférieurs sur toute leur longueur). La fréquence du syndrome de régression caudale est estimée entre 0,005 % et 0,01 % dans la population générale. La survenue de cette malformation est augmentée chez les enfants de mères diabétiques [20], de l'ordre de 0,1 à 0,2 % (près de 16 à 20 % des enfants avec agénésie sacrée ont une mère diabétique).

Il n'apparaît pas de corrélation entre l'aspect du sacrum et le degré d'atteinte potentielle d'autres organes [21] ; la recherche de malformations associées doit être réalisée quel que soit l'aspect de l'anomalie sacrée. Bollini et al. [10] ont proposé une classification des agénésies sacrées fondée sur l'existence et le type de problèmes orthopédiques présentés par ces patients.

Le groupe I correspond à l'agénésie sacrée totale (Fig. 5) avec agénésie lombaire ou thoracolombaire variable en hauteur. Le plateau inférieur de la dernière vertèbre s'articule avec les ailes iliaques fusionnées ou séparées par une amphiarthrose. La paraplégie est constante avec conservation de la sensibilité profonde, associées dans les formes extrêmes à un flessum abductum de hanche et surtout un flessum de genou sévère avec palmure poplitée. L'instabilité spino-iliaque en cyphose est constante.

Le groupe II correspond aux dysgénésies sacro-iliaques. Une des articulations sacro-iliaques est absente ou malformée, responsable d'un départ oblique du bassin de cause intrapelvienne (Fig. 6). La conséquence directe est une scoliose d'importance angulaire variable associée à une translation importante du tronc.

Figure 6. Agénésie sacrée du groupe II de Bollini et diastasis pubien.

Figure 7. Patient atteint de syndrome de Currarino : hémiagénésie sacrée gauche, avec un aspect typique du sacrum en cimeterre (lésion du groupe III de Bollini).

Le groupe III correspond aux agénésies sacrées partielles avec articulations sacro-iliaques stables. L'agénésie est située sous S2 (Fig. 7). Les problèmes orthopédiques sont rares : dysplasie de hanche, déformation d'un pied.

Syndrome de Currarino

Ashcraft et al. [22], puis Currarino et al. [23] décrivent une « triade » malformative particulière, considérée comme une forme atténuée de syndrome de régression caudale, et qui associe respectivement une atteinte sacrée (appartenant au groupe III de la classification de Bollini, typiquement en forme de cimeterre ou agénésie sacrée avec conservation de S1), une anomalie anorectale et une tumeur présacrée (méningocèle antérieure, tératome ou association des deux). Crettole et al. [24] ont confirmé l'existence d'un quatrième signe clinique, qui a fait préférer, à l'instar d'autres auteurs, le terme de « syndrome de Currarino » à celui de triade. Il existe en effet, dans 66 % des cas, une malformation du cône terminal de la moelle épinière qui peut revêtir différents aspects : moelle attachée basse, filum épais et raccourci terminé par un lipome intra- voire extraspinal, cavité syringomyélique, hydromyélie et/ou dilatation kystique du cône terminal. Dans près de la moitié des cas, il existe une communication entre le cône terminal de la moelle et la

Figure 8. Imagerie par résonance magnétique de la moelle lombosacrée (incidence sagittale, T1) chez un patient atteint d'un syndrome de Currarino. Noter l'agénésie sacrée, la méningocèle antérieure et la malformation du cône terminal de la moelle épinière. Celle-ci est tendue et se termine bas en L4. Le filum est raccourci. Il existe une large communication entre l'espace méningé et la méningocèle antérieure qui peut engendrer de graves complications à type d'abcès présacré et/ou de méningite.

tumeur présacrée, source potentielle de complications graves voire létales à type d'abcès présacré et/ou de méningite qui font toute la gravité de cette maladie. Cependant, les malformations médullaires peuvent rester longtemps asymptomatiques. Cela impose de pratiquer un examen en imagerie par résonance magnétique du rachis lombosacré (Fig. 8) dès la suspicion de syndrome de Currarino et d'organiser une prise en charge de ces patients par une équipe multidisciplinaire.

Le syndrome de Currarino est la seule forme d'agénésie sacrée héréditaire actuellement connue. Le mode d'hérédité est autosomique dominant dans près de la moitié des cas. Des mutations du gène à homeobox *HLXB9* (qui code un facteur de transcription, la protéine HB9) situé dans la région chromosomique 7q36, ont été mises en évidence dans de nombreux cas de syndrome de Currarino familiaux et dans seulement 30 % des cas sporadiques, ce qui laisse penser que d'autres gènes sont impliqués dans ce syndrome [25-28]. L'activation du gène *HLXB9*, dans le temps et dans l'espace, serait essentielle à la régulation des différentes étapes du développement embryonnaire précoce de la partie caudale. Les principales séries menées sur des patients atteints de syndrome de Currarino ont montré que la pénétrance de la maladie était incomplète et l'expressivité variable, y compris au sein d'une même famille. Il n'a pas été mis en évidence de corrélation entre le phénotype des patients et leur génotype [24, 26-28]. Ces observations imposent de réaliser une enquête clinique et génétique chez les membres de la famille d'un sujet atteint de syndrome de Currarino, afin de permettre une prise en charge médicochirurgicale précoce et adaptée à chaque cas et de prévenir la survenue de complications potentiellement graves.

Autres formes syndromiques

Une atteinte sacrée peut être observée dans le syndrome VACTERL (acronyme utilisé pour décrire une association d'anomalies vertébrales, d'atrésie anale, de cardiopathie congénitale, de fistule trachéo-œsophagienne, de troubles rénaux et

d'un défaut des membres), le syndrome OEIS (omphalocèle, exstrophie cloacale, imperforation anorectale, atteinte sacrée) et l'exstrophie cloacale. Elle doit faire discuter la réalisation d'un examen en imagerie par résonance magnétique lombosacré à la recherche de malformations du cône terminal de la moelle épinière.

■ Conclusion

Les malformations de la ceinture pelvienne coxales et sacrées sont donc rarement isolées. Toute prise en charge médicale ou chirurgicale doit être systématiquement précédée d'une recherche de malformations associées (médullaire, viscérale, urogénitale). L'importance des lésions osseuses n'est souvent pas corrélée à la gravité des malformations associées éventuelles. Un bilan clinique général et génétique s'impose toujours, tout particulièrement dans le syndrome de Currarino. La prise en charge de ces pathologies doit donc toujours être multidisciplinaire, sur les plans tant diagnostique que thérapeutique.

■ Références

[1] Langman J, Sadler TW. *Embryologie médicale*. Paris: Pradel; 1996.

[2] Diel J, Ortiz O, Losada RA, Price DB, Hayt MW, Katz DS. The sacrum: pathologic spectrum, multimodality imaging, and subspecialty approach. *Radiographics* 2001;**21**:83-104.

[3] Cheng JS, Song JK. Anatomy of the sacrum. *Neurosurg Focus* 2003;**15**:E3.

[4] Gegg CA, Vollmer DG, Tullous MW, Kagan-Hallet KS. An unusual case of the complete Currarino triad: case report, discussion of the literature and the embryogenic implications. *Neurosurgery* 1999;**44**:658-62.

[5] Maroteaux P, Le Merrer M. *Maladies osseuses de l'enfant*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 2005.

[6] Mac-Thiong JM, Leduc S, Labelle H. Complete bilateral agenesis of the ilium in a 7-year-old ambulatory girl: case report. *Spine* 2005;**30**:E420-E423.

[7] Saka K, Oki T, Nogami H. Agenesis of bilateral iliac bone. A case report. *Clin Orthop Relat Res* 1984;**182**:190-2.

[8] Shahriaree H, Rooholamini SA, Sajadi K. Agenesis of the iliac bone. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:411-2.

[9] Blane CE, Holt JF, Vine AK. Scapuloiliac dysostosis. *Br J Radiol* 1984;**57**:526-8.

[10] Bollini G, Jouve JL, Cottalorda J. Malformations congénitales de la ceinture pelvienne. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-225-A-10, 1994 : 2p.

[11] Braegger C, Bottani A, Halle F, Giedion A, Leumann E, Seger R, et al. Unknown syndrome: ischiadic hypoplasia, renal dysfunction, immunodeficiency, and a pattern of minor congenital anomalies. *J Med Genet* 1991;**28**:56-9.

[12] Cohen PA, Kalifa G, Donoghue V, Adamsbaum C, Haddad F, Dubousset J. Ischio-vertebral dysplasia: a distinct entity. *Pediatr Radiol* 1999;**29**:131-4.

[13] Dubousset J, Haddad F, Zeller R, Queneau P. Ischio-vertebral dysplasia (a dangerous syndrome for the spinal cord). *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1994;**80**:610-9.

[14] Nishimura G, Kimizuka M, Shiro R, Nii E, Nishiyama M, Kawano T, et al. Ischio-spinal dysostosis: a previously unrecognised combination of malformations. *Pediatr Radiol* 1999;**29**:212-7.

[15] Guilleminot J, Naouri G, Vincent JP. A case of rare congenital malformation: agenesia of the pubic bone. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1954;**40**:442-4.

[16] Schey WL, Levin B. Familial pubic bone maldevelopment. *Radiology* 1971;**101**:147-9.

[17] Sarban S, Ozturk A, Isikan UE. Aplasia of the pubic bone in conjunction with hip dislocation. *J Pediatr Orthop B* 2005;**14**:266-8.

[18] Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs RD, Magid D, Fishman E. The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:177-89.

[19] Duhamel B, Haegel P, Pagès R. *Morphogenèse pathologique. Des monstruosités aux malformations*. Paris: Masson; 1966.

[20] O'Neill OR, Piatt Jr. JH, Mitchell P, Roman-Goldstein S. Agenesis and dysgenesis of the sacrum: neurosurgical implications. *Pediatr Neurosurg* 1995;**22**:20-8.

[21] Bollini G. Sacral and lumbo sacral agenesis. In: Raimondi A, Choux M, Di Rocco C, editors. *The pediatric spine II, developmental anomalies*. New York: Springer Verlag; 1989. p. 144-66.

[22] Ashcraft KW, Holder TM. Hereditary presacral teratoma. *J Pediatr Surg* 1974;**9**:691-7.

[23] Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR Am J Roentgenol* 1981;**137**:395-8.

[24] Cretolle C, Zerah M, Jaubert F, Sarnacki S, Revillon Y, Lyonnet S, et al. New clinical and therapeutic perspectives in Currarino syndrome (study of 29 cases). *J Pediatr Surg* 2006;**41**:126-31.

[25] Ross AJ, Ruiz-Perez V, Wang Y, Hagan DM, Scherer S, Lynch SA, et al. A homeobox gene, HLXB9, is the major locus for dominantly inherited sacral agenesis. *Nat Genet* 1998;**20**:358-61.

[26] Kochling J, Karbasiyan M, Reis A. Spectrum of mutations and genotype-phenotype analysis in Currarino syndrome. *Eur J Hum Genet* 2001;**9**:599-605.

[27] Hagan DM, Ross AJ, Strachan T, Lynch SA, Ruiz-Perez V, Wang YM, et al. Mutation analysis and embryonic expression of the HLXB9 Currarino syndrome gene. *Am J Hum Genet* 2000;**66**:1504-15.

[28] Belloni E, Martucciello G, Verderio D, Ponti E, Seri M, Jasonni V, et al. Involvement of the HLXB9 homeobox gene in Currarino syndrome. *Am J Hum Genet* 2000;**66**:312-9.

R. Gouron.
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

C. Cretolle.
Service de chirurgie viscérale pédiatrique et Unité de recherches sur les handicaps génétiques de l'Enfant, INSERM U781, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

Z. Pejin.
C. Glorion (christophe.glorion@nck.aphp.fr).
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Gouron R., Cretolle C., Pejin Z., Glorion C. Malformations de la ceinture pelvienne. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-225-A-10, 2008.

Malformations de la ceinture scapulaire chez l'enfant et l'adolescent

JF Mallet
C Bronfen

Résumé. – Peu fréquentes, les malformations de la ceinture scapulaire n'en posent pas moins des problèmes esthétiques et parfois fonctionnels en rapport avec la spécificité du membre supérieur. Le processus malformatif survient pendant la période de l'embryogenèse des membres supérieurs entre les 4e et 12e semaines, qui correspond d'une part à l'individualisation des bourgeons des membres et d'autre part à la migration caudale de l'ébauche des membres supérieurs. Elles sont souvent associées à d'autres malformations locales et régionales de structures dont l'embryogenèse est contemporaine et dont la coexistence peut remettre en cause à la fois les indications thérapeutiques et le pronostic fonctionnel. Les malformations les plus fréquentes sont la surélévation congénitale de l'omoplate, la pseudarthrose congénitale de la clavicule et l'aplasie du muscle grand pectoral. Ailleurs, l'épaule participe aux atteintes squelettiques plus diffuses de certaines affections ostéochondrodystrophiques ou génétiques, et son atteinte peut alors même passer au second plan.

Mots-clés : surélévation congénitale de l'omoplate, pseudarthrose congénitale de la clavicule, malformation congénitale de l'épaule, aplasie du grand pectoral, syndrome de Poland, déformation de Sprengel.

Introduction

Les malformations de la ceinture scapulaire sont un problème peu fréquent de pathologie orthopédique pédiatrique. Elles n'en posent pas moins des problèmes thérapeutiques à la fois esthétiques et fonctionnels du fait de la spécificité du membre supérieur.

Elles intéressent d'une manière spécifique ou plus souvent régionale les différents éléments anatomiques que sont le squelette (omoplate, clavicule et extrémité supérieure de l'humérus) et les parties molles, muscles et paquets vasculonerveux.

Les malformations les plus fréquentes de la ceinture scapulaire sont :

– soit isolées, telle la pseudarthrose congénitale de la clavicule ;

– soit associées à d'autres atteintes régionales plus ou moins diffuses aux membres supérieurs, voire au rachis et au névraxe, telles la surélévation congénitale de l'omoplate et les hypoplasies du grand pectoral ;

– soit partie intégrante de syndromes dépassant les limites des membres supérieurs voire de l'appareil locomoteur, dans le cadre d'anomalies de la croissance ou de l'ossification, bien souvent génétiques, telles que la dysplasie cléidocrânienne, le syndrome de Holt-Oram, l'onyco-ostéodysplasie.

Pseudarthrose congénitale de la clavicule

La pseudarthrose congénitale de la clavicule est une malformation rare de cet os et de pathogénie intrigante. Elle fut décrite initialement par Fitzwillams en 1910, qui la différenciait des fractures obstétricales et des pseudarthroses traumatiques, ainsi que des atteintes de la neurofibromatose. Saint-Pierre, en 1930, l'isole de la dysplasie cléidocrânienne [23].

EXAMEN

Alors, qu'à la naissance, il faut savoir évoquer la pseudarthrose congénitale de la clavicule devant un aspect radiologique de fracture obstétricale n'évoluant pas rapidement vers la consolidation, le diagnostic est posé en général dans la première enfance devant une déformation saillante, mobile et indolore du tiers moyen de la clavicule. La clavicule est plus courte que du côté opposé, avec une diminution de la distance entre le manubrium sternal et l'articulation acromioclaviculaire en particulier lorsque l'enfant « rentre les épaules » [23]. Et la mobilité passive de l'épaule est normale. Plus tard, une symptomatologie douloureuse peut apparaître, alors que la tuméfaction du tiers moyen de la clavicule augmente de volume. Mais le plus souvent, la déformation reste asymptomatique [43]. Si la malformation ne provoque généralement qu'un simple préjudice esthétique, l'hypermobilité de la pseudarthrose peut être exceptionnellement à l'origine de syndrome canalaire du défilé sous-claviculaire par compression de l'artère sous-clavière contre l'extrémité interne du fragment distal lorsque l'épaule est en abduction, ou de paralysies du plexus brachial [6, 37, 41].

La localisation est pratiquement toujours à droite, et 10 % des formes sont bilatérales [37]. Les localisations gauches [13] s'accompagnent d'un situs inversus ou d'une dextrocardie. Et cette localisation préférentielle à droite pose le problème de l'étiologie de cette malformation.

La radiographie retrouve un defect osseux au tiers moyen de l'os. Le fragment proximal pointe au-dessus et en avant du fragment distal. Les extrémités osseuses sont en général densifiées, arrondies, élargies, mais parfois au contraire effilées et hypoplasiques avec une

Jean-François Mallet : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Corinne Bronfen : Praticien hospitalier.
Service de chirurgie pédiatrique, centre hospitalier universitaire Côte de Nacre, 14033 Caen cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Mallet JF et Bronfen C. Malformations de la ceinture scapulaire chez l'enfant et l'adolescent. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-202-A-10, 2002, 7 p.

1 *Pseudarthrose congénitale de la clavicule.*
A. L'aspect radiologique est une solution de continuité du tiers moyen de la clavicule. Le fragment interne pointe au-dessus et en avant du fragment externe. Les extrémités osseuses sont épaissies. Il n'y a aucun signe radiologique de consolidation.
B. La consolidation de la pseudarthrose a nécessité la résection suivie d'une greffe corticospongieuse iliaque et une ostéosynthèse ici par plaque.
C. Au recul, la consolidation est acquise et le matériel d'ostéosynthèse a pu être enlevé.

réduction du canal médullaire [29]. Il n'y a aucun aspect d'activité de reconstruction osseuse, pas de cal, pas d'ossification périostée *(fig 1)*. Il n'existe pas de malformation associée, l'anomalie de la clavicule est isolée.

La pseudarthrose congénitale de la clavicule doit être distinguée des pseudarthroses post-traumatiques, exceptionnelles à cet âge, des pseudarthroses de la neurofibromatose, en présence de taches café-au-lait et, dans sa forme bilatérale, de la dysostose cléidocrânienne [2].

ÉTIOLOGIE

Malgré le caractère unilatéral de cette malformation, il semble exister quelques cas familiaux, ayant une transmission autosomique récessive [17].

La clavicule est le premier os à s'ossifier chez l'embryon. Pour la majorité des auteurs [20, 27], à la 4e semaine apparaît une condensation mésenchymateuse, qui se différencie à la 5e semaine en une barre précartilagineuse au sein de laquelle se forment deux noyaux d'ossification, le noyau interne étant plus volumineux que l'externe. Pour d'autres cependant, ces deux noyaux d'ossification naissent à la 6e semaine d'une ossification de membrane [35]. Ces noyaux d'ossification fusionnent à la 7e semaine pour former le corps de l'os. À 7,5 semaines, il se forme aux extrémités de cet os une zone cartilagineuse dans laquelle l'ossification enchondrale débute à la 8e semaine, responsable de la croissance en longueur de cet os. Le potentiel de croissance des extrémités de la clavicule est asymétrique et l'extrémité sternale [13] est responsable de 75 à 80 % de la croissance en longueur.

L'origine de la pseudarthrose congénitale de la clavicule résiderait dans le défaut de fusion de ces deux centres d'ossification. Du fait de sa latéralisation à droite, un rôle a été attribué à l'artère sous-clavière [27] plus proche de la clavicule de ce côté, dont les battements seraient à l'origine de la non-fusion des centres d'ossification, et ce d'autant qu'à cette disposition anatomique particulière s'ajouterait une fréquence particulière d'anomalies à types de côte cervicale ou de surélévation de la 1e côte, réduisant la largeur du défilé sous-clavier et rapprochant encore l'artère de la clavicule. Cependant, chez l'embryon, l'artère sous-clavière reste à distance de la partie moyenne du bord inférieur de l'os et la fusion de ces centres siège à l'union du tiers externe et des deux tiers internes de l'os, plus externe que la pseudarthrose congénitale de la clavicule [35]. Enfin, l'étude histologique de la pseudarthrose [20] a montré la présence de cartilage hyalin au sein duquel les chondrocytes prennent une disposition en « colonne » ressemblant à du cartilage de croissance.

TRAITEMENT

Le traitement de la pseudarthrose congénitale de la clavicule ne peut être que chirurgical car il n'y a aucune possibilité de consolidation spontanée *(fig 1)*.

La pseudarthrose doit être réséquée et les extrémités de la clavicule abordées en sous-périosté. La cavité médullaire est avivée, ce qui peut être difficile lorsque la pseudarthrose est de type hypotrophique. Une greffe spongieuse prélevée sur la crête iliaque est apposée de part et d'autre de la zone réséquée. Une ostéosynthèse par broche pendant 3 semaines ou par plaque vissée [42] concourt à la rapidité de la consolidation. Il ne semble pas nécessaire d'utiliser de greffe corticale solide pour redonner une longueur à la clavicule, dont la croissance en longueur en particulier par son extrémité interne reste normale. Chez le petit enfant, avant 3 ans, il semble qu'une ostéosynthèse ne soit pas nécessaire [20].

Les complications sont rares malgré la proximité de l'artère sous-clavière, mais il a été décrit un cas de paralysie postopératoire du plexus brachial [47].

Les indications sont parfois discutées puisque la pseudarthrose congénitale de la clavicule est longtemps asymptomatique [43]. Cependant, l'évolution spontanée peut se faire vers l'aggravation du préjudice esthétique, avec une augmentation de volume de la tuméfaction, voire l'apparition d'un syndrome sous-clavier. Et les bons résultats habituels de la chirurgie semblent plaider pour la consolidation chirurgicale de la pseudarthrose.

Surélévation congénitale de l'omoplate

Décrite initialement par Eulenberg en 1863, puis par Willett et Walsham en 1880, elle prend le nom de « déformation de Sprengel » en 1891, à la suite de la publication de cet auteur. On définit sous ce terme une position anormale de l'omoplate, dont la position habituelle en position debout et membres supérieurs ballants est située entre la 2e côte et le 7e espace intercostal, l'angle supéro-interne étant en regard de l'épineuse de D1 et l'angle inférieur en regard de la 8e ou de la 9e côte.

La surélévation congénitale de l'omoplate touche plus souvent la fille (75 %) et est unilatérale dans 90 % des cas, autant gauche que droite. Elle peut être isolée ou plus souvent associée à d'autres malformations régionales, voire à distance. Une participation génétique est rarement évoquée en présence de formes bilatérales et familiales [25, 30, 51].

BILAN CLINIQUE

Le diagnostic est évoqué à un âge variable avec le retentissement esthétique et fonctionnel.

Sur le plan esthétique, la surélévation de l'omoplate comble la base du cou où saille le bord supérieur de l'omoplate. Un torticolis ou un pterygium colli peuvent encore aggraver le préjudice esthétique *(fig 2)*. L'omoplate est hypoplasique, plus large que haute, avec un bord spinal convexe, un bord externe concave et allongé. Son

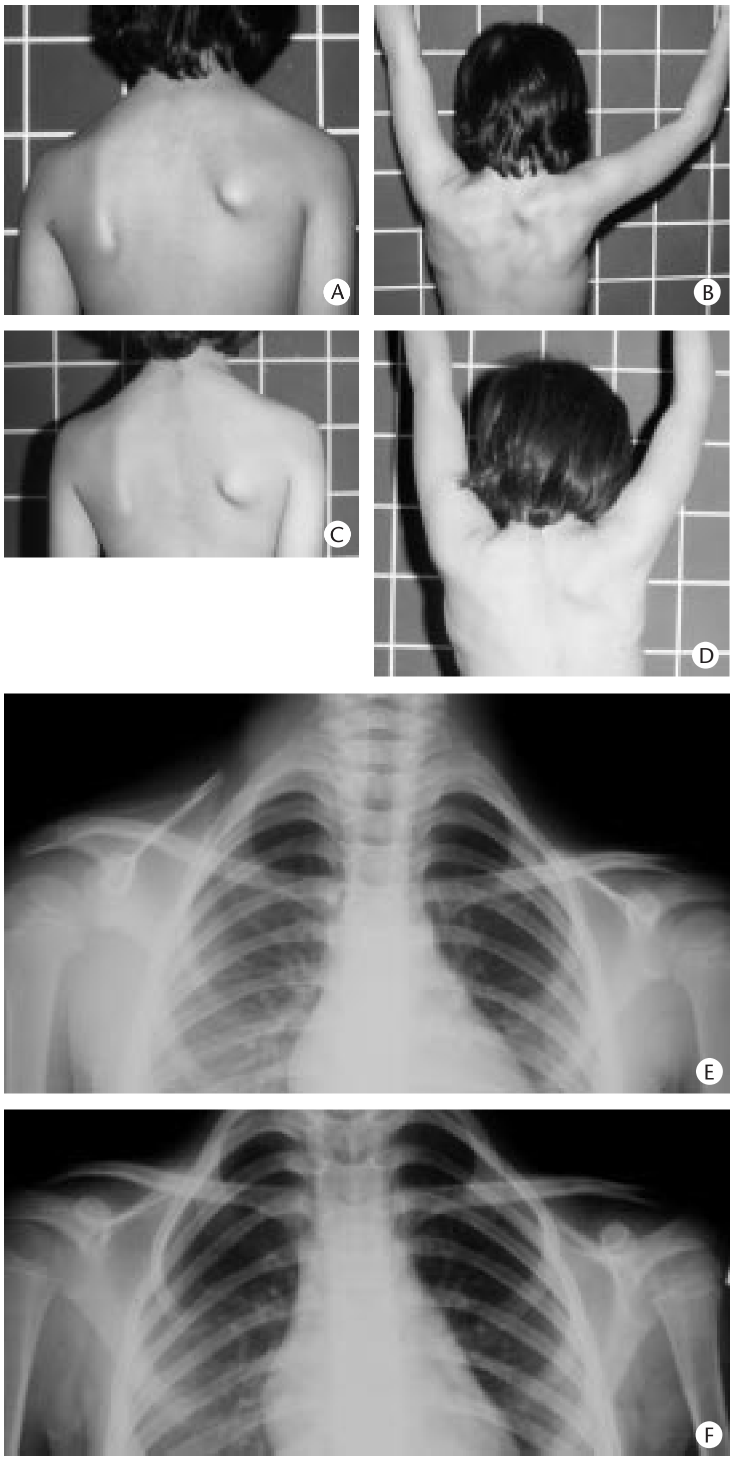

2 *Surélévation congénitale de l'omoplate.*
A. Lorsque les bras tombent le long du corps, l'omoplate surélevée est basculée en haut, saillante à la base du cou et en avant, de telle sorte que la pointe saille.
B. La bascule externe de l'omoplate se traduit par la limitation de l'abduction active de l 'épaule.
C. Après abaissement selon la technique de Woodward, l'hypoplasie de l'omoplate ne permet pas de symétrisation parfaite.
D. La correction de la bascule de l'omoplate améliore l'abduction active et les capacités fonctionnelles de l'épaule.
E. La radiographie préopératoire permet de préciser le degré de surélévation de l'omoplate et de rechercher d'autres malformations locales et régionales qui feraient toute la gravité du pronostic per- et postopératoire.
F. L'abaissement doit être apprécié sur la topographie de l'angle interne de l'omoplate. Au recul, l'abaissement se maintient.

déplacement par rapport à sa position physiologique intéresse les trois plans de l'espace :

– dans le plan sagittal, le bord supérieur bascule vers l'avant, ce qui en majore la saillie, et la pointe est déviée en dehors ;

– dans le plan frontal, elle subit une rotation externe autour d'un axe antéropostérieur, en adduction, à tel point que son angle inférieur est basculé en dedans, son angle supérieur proéminent à la base du cou ;

– dans le plan horizontal, le bord spinal est rapproché de la ligne des épineuses.

Ce préjudice esthétique est à la base de la classification de Cavendish [8] en quatre grades :

– grade 1 ou très légère lorsque les épaules sont au même niveau et la déformation invisible ou pratiquement sur le patient habillé ;

– grade 2 ou légère lorsque les épaules sont au même niveau ou pratiquement mais la déformation est visible sur le patient habillé, comme une bosse à la base du cou ;

– grade 3 ou modéré lorsque l'épaule est surélevée de 2 à 5 centimètres ;

– grade 4 ou sévère lorsque la surélévation est si importante que l'angle supérieur de l'omoplate est proche de l'occiput.

Sur le plan fonctionnel, la bascule en varus de la cavité glénoïde est à l'origine d'une limitation de l'abduction de l'épaule qui peut être de 100 à 120° chez 40 % des patients [7, 8]. Il faut encore préciser le degré de fixité de l'omoplate liée à la présence fréquente d'un os omovertébral et d'adhérences profondes. Une instabilité multidirectionnelle de l'épaule peut survenir, due à la distension progressive des formations capsulaires et ligamentaires périarticulaires [19].

Le reste du bilan clinique doit rechercher d'autres malformations locales et régionales : hypoplasie des muscles de la ceinture scapulaire, os omovertébral, scoliose et sa gibbosité. Un bilan vasculaire et neurologique a un intérêt pronostique majeur pour les indications thérapeutiques. À distance, d'autres anomalies ou malformations cliniques doivent être recherchées : pied bot, malformations de la charnière lombosacrée, dysplasie de hanche [22].

BILAN RADIOLOGIQUE

La radiographie est indispensable au diagnostic malgré les difficultés techniques de visualisation de l'os. Outre le degré de surélévation sur une radiographie debout, bras ballants le long du corps, elle peut montrer la présence d'un os omovertébral et préciser l'importance de l'hypoplasie osseuse.

La classification de Rigault en trois degrés [24, 38] est basée sur l'aspect radiographique.

– degré 1 ou surélévation discrète lorsque l'angle interne de l'omoplate est entre les apophyses transverses de D2 et D4 ;

– degré 2 ou surélévation habituelle lorsque l'angle interne est entre les transverses de C5 et de D2 ;

– degré 3 ou surélévation grave lorsque l'angle interne est audessus de C5.

Cette classification prend également en compte l'importance de la dysplasie de l'omoplate qui augmente avec le degré de la surélévation et les malformations associées, puisque d'une part, elle précise la topographie de l'angle interne de l'omoplate et que d'autre part, l'os omovertébral n'est en général pas retrouvé dans les surélévations du premier degré.

Mais surtout, ce bilan radiographique participe à la recherche des autres malformations qui peuvent aggraver le pronostic et être à l'origine de graves complications per- et postopératoires :

– la clavicule est en règle courte, ce qui peut menacer le plexus brachial lors de l'abaissement de l'omoplate. Une barre osseuse unissant clavicule et omoplate a même été décrite [36] ;

– les côtes sont souvent l'objet de réductions numériques, de fusions. Le gril costal peut être déformé en cuvette en regard de l'omoplate [10] ;

– les vertèbres peuvent être aussi malformées et de tout type : hémivertèbres, défauts de segmentation avec barres pédiculaires,

syndrome de Klippel-Feil, voire éperon intracanalaire avec diastématomyélie. Un examen par résonance magnétique nucléaire est donc indispensable.

La surélévation congénitale de l'omoplate s'accompagne donc souvent d'autres malformations locales et régionales. La plus fréquente est l'existence d'un os omovertébral présent dans environ 20 % à 50 % des cas [5, 8, 9, 25, 40]. Cet os omovertébral, dont la longueur peut atteindre 7 cm [38], peut être remplacé par une structure cartilagineuse ou par un trousseau fibreux. Son insertion vertébrale est variable, sur les épineuses, les arcs postérieurs ou les apophyses transverses des vertèbres cervicales. Son insertion scapulaire peut être remplacée par une véritable articulation et est en rapport avec la position de l'omoplate : plus l'insertion de l'os omovertébral est haute, proche de l'angle supéro-interne, plus l'omoplate est haute et verticale, et la rotation axiale moins importante ; et plus l'insertion de l'os omovertèbral se rapproche de l'angle interne et plus l'omoplate est basse, avec une limitation plus importante de l'abduction de l'épaule [9]. L'os omovertébral ou ses équivalents cartilagineux ou fibreux semblent donc agir comme un frein à la descente physiologique de l'omoplate. La signification de cet os omovertébral est incertaine : il pourrait s'agir d'une ossification du muscle angulaire ou d'un os omocervical, reliquat d'une anomalie régressive [38], équivalent de l'os suprascapulaire que l'on rencontre chez certains vertébrés inférieurs.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOGÉNIE

L'omoplate apparaît à la 5e semaine de vie embryonnaire sous la forme d'une masse mésenchymateuse située en regard de C4-C5. Elle migre progressivement de la 6e à la 12e semaine jusqu'à sa position physiologique définitive en direction caudale en subissant par ailleurs une rotation externe. À la 8e semaine son bord supérieur est au niveau de C7 et son angle inférieur en regard de la 6e côte. À la 12e semaine, elle a atteint sa situation finale. Parallèlement à cette migration la morphologie de l'omoplate se modifie : de plus large que haute au départ, ses dimensions s'inversent progressivement pour atteindre des dimensions définitives, plus haute que large, du fait de l'adaptation de cet os à la bipédie et à la fonction de préhension du membre supérieur.

La surélévation congénitale de l'omoplate résulterait donc d'un arrêt de la migration caudale de cette structure entre les 9e et 12e semaines [7]. Cet arrêt de la migration de l'omoplate est par ailleurs associé à un arrêt de développement des parties molles voisines, en particulier des muscles qui s'insèrent sur l'omoplate (rhomboïde, angulaire et trapèze), souvent hypoplasiques voire fibreux et infiltrés de tissu graisseux. Les trousseaux fibreux unissant la face antérieure de l'omoplate au gril costal, et qui limitent encore l'abduction de l'épaule, ressortent vraisemblablement du même processus malformatif.

D'autres malformations régionales sont souvent associées à la surélévation congénitale de l'omoplate. La clavicule d'abord est souvent raccourcie, son extrémité externe est incurvée et l'angle entre l'omoplate et la clavicule est fermé. En revanche, il n'a pas été montré de rétrécissement du défilé costoclaviculaire qui pourrait entraîner une compression du plexus brachial. Des moyens d'union anormaux ont cependant été décrits à partir de la clavicule [32, 36] sous la forme d'une barre omoclaviculaire. Plus à distance, les côtes peuvent subir une régression numérique, être le siège de synostoses. Il peut exister des côtes cervicales. Les vertèbres sont souvent malformées avec des défauts de segmentation de tous types, blocs antérieurs ou postérieurs, hémivertèbres, spina bifida. Une scoliose peut être associée, sans qu'il y ait de rapport entre sa latéralisation et le côté de la surélévation de l'omoplate. Un syndrome de Klippel-Feil, parfois associé, aggrave le préjudice esthétique avec un cou court, une implantation basse des cheveux, une limitation de la mobilité du rachis cervical et des malformations vertébrales cervicales. Une diastématomyélie a été décrite dans 8 % des cas, avec un rétrécissement ou des anomalies du canal vertébral à type d'éperon intracanalaire [40], voire une iniencéphalie. Cette atteinte régionale ferait de cette malformation une perturbation du développement de la notochorde [49].

TRAITEMENT

Méthodes

Le traitement ne peut être que chirurgical, et les méthodes utilisées à type soit de résection osseuse soit d'abaissement de l'omoplate, parfois associées d'ailleurs.

Résections osseuses

Ce sont les plus anciennes. La résection de l'os omovertébral, lorsqu'il existe, est systématique et c'est le premier temps de l'intervention. Les résections partielles de l'omoplate doivent être extrapériostées pour éviter les réossifications. Elles peuvent intéresser soit la saillie de la fosse sus-épineuse, soit s'étendre, même à la quasi-totalité de l'os. L'association d'une résection partielle de l'omoplate et de l'os omovertébral, à une désinsertion de la longue portion du triceps semble encore améliorer le résultat [31]. Il faut en rapprocher les ostéotomies verticales de l'omoplate [50] avec abaissement de la seule partie externe de l'omoplate.

Abaissement de l'omoplate

Il nécessite la résection de l'os omovertébral lorsqu'il existe. Il doit s'accompagner d'une correction de la rotation externe et donc de la varisation de la glène [3] qui pour certains est le temps principal [10, 22]. Une ostéotomie première de la clavicule peut être utile pour faciliter l'abaissement et éviter les complications neurologiques [7, 39]. La désinsertion des muscles qui s'insèrent sur l'omoplate est faite :

– soit au niveau de l'os et en extrapériosté [3], pouvant emporter même le bord interne de l'omoplate [5]. L'incision est latérale, en regard du bord spinal, et l'abaissement maintenu par suture de la pointe au gril costal ou enfouissement dans le grand dorsal [26]. À la section extrapériostée musculaire peut être associée la résection de la fosse sus-épineuse saillante, voire la section de l'apophyse coracoïde ;

– soit au niveau de leurs insertions sur la ligne médiane, comme dans la technique de Woodward [53] qui semble la plus utilisée actuellement.

Par une incision plus esthétique située sur la ligne médiane, les muscles trapèze, rhomboïde et angulaire sont désinsérés des épineuses et suturés avec un décalage vers le bas. Il faut se méfier du nerf spinal accessoire qui peut être lésé lors de la section de l'angulaire [4, 18]. Il faut récliner les muscles en dehors pour libérer la face antérieure de l'omoplate des adhérences avec les plans profonds, et se méfier, lors de l'abaissement, d'une disparition du pouls radial et d'une éventuelle paralysie du plexus brachial. Une ostéotomie de la clavicule peut d'ailleurs être nécessaire pour diminuer ce risque neurologique. L'abaissement est en général de l'ordre de deux niveaux vertébraux et l'aponévrose du trapèze est réinsérée sur la ligne médiane quelques étages plus bas, en ajoutant à l'abaissement une dérotation de l'omoplate sur son axe. Pour éviter le risque d'hypercorrection, il faut, compte tenu de l'hypoplasie de l'omoplate, déterminer l'importance de l'abaissement en se guidant non pas sur la pointe mais sur l'angle interne de l'omoplate ou le centre géométrique de l'os [18]. Les résultats de l'intervention de Woodward sont bons dans environ 60 à 80 % des cas [22, 24] avec une amélioration esthétique et fonctionnelle, et une amélioration de l'abduction de l'épaule de l'ordre de 30°. Les interventions d'abaissement peuvent enfin être associées à une résection de la partie saillante de l'épine de l'omoplate [3, 5].

Indications

Les indications sont basées sur l'importance du préjudice esthétique et du déficit fonctionnel d'abduction de l'épaule [16, 22].

Si l'abstention se justifie dans les degrés 1 de Rigault lorsque le préjudice esthétique est réduit, les interventions de résection partielle de l'omoplate peuvent permettre à moindres risques une amélioration esthétique, même incomplète, dans les degrés

supérieurs. En revanche, l'amélioration de l'abduction ne peut être obtenue que par une intervention d'abaissement et de réorientation de l'omoplate telle que l'intervention de Woodward, seule ou associée à une résection partielle de l'os saillant. Le résultat fonctionnel immédiat peut encore s'améliorer avec la rééducation postopératoire.

L'âge à l'intervention n'est pas dans ces conditions un facteur péjoratif [22] et il faut savoir ne pas opérer trop tôt, en raison des difficultés d'appréciation peropératoires, ni trop tard pour permettre les possibilités de remodelage. En revanche, si la présence d'un os omovertébral n'a pas d'influence pronostique, l'association à d'autres malformations locales ou régionales, en particulier du rachis cervical est un facteur pronostique péjoratif dont il faut tenir le plus grand compte dans les indications chirurgicales.

Syndrome de Poland

GÉNÉRALITÉS

En 1841, A Poland décrivait, chez un bagnard supplicié, des malformations d'un membre supérieur associant une aplasie des muscles pectoraux et des anomalies de la main. Depuis on définit sous le nom de syndrome de Poland l'association d'une aplasie totale ou partielle du muscle grand pectoral à des brachysyndactylies, voire à une hypoplasie plus diffuse du membre supérieur. Une définition encore plus restrictive de ce syndrome associe une aplasie du faisceau sternocostal du grand pectoral à des brachymésophalangies, excluant les aplasies majeures du muscle et les syndactylies des doigts [14, 15]. L'atteinte peut être autant droite que gauche et est le plus souvent unilatérale.

Bien que l'étiopathogénie de ce syndrome soit encore inconnue, il ne semble pas s'agir d'une affection génétique ou héréditaire [46], mais plutôt du résultat d'une agression sur l'embryon à la 7e semaine de gestation, qui correspond au terme de développement simultané du grand pectoral et des phalanges intermédiaires, au moment où, par ailleurs, les doigts en palette se trouvent encore au contact de la paroi thoracique. Le mécanisme de cette agression serait un spasme vasculaire ou une interruption de la vascularisation de structures mal vascularisées par ailleurs [11]. L'association à une hypoplasie d'origine vasculaire d'un membre inférieur serait en faveur de cette hypothèse [44].

CLINIQUE

L'atteinte du grand pectoral est constante et touche le plus souvent le seul faisceau sternocostal du muscle. La peau en regard forme un repli au niveau du pilier antérieur de l'aisselle, véritable faux cutané inesthétique délimitant une dépression thoracique sous-axillaire *(fig 3)*. Le faisceau claviculaire est bien moins souvent en cause. Bien qu'elle ne s'accompagne que d'un préjudice esthétique sans retentissement fonctionnel véritable, cette hypoplasie musculaire ne modifie pas la force musculaire en rotation interne, mais entraîne une diminution de la force d'adduction comme cela a pu être affirmé chez des athlètes en fin de croissance [33]. Mais la mobilité passive de l'épaule est en règle normale par ailleurs. D'autres muscles peuvent être intéressés par la malformation : le petit pectoral, le grand dentelé ou les intercostaux, mais aussi les muscles de la paroi abdominale. En superficie de l'hypoplasie musculaire, la peau est fine, adhérente. La glande mammaire est hypoplasique à un degré variable et le mamelon est parfois ectopique, déplacé en haut et en dehors. Il peut même être absent. Au-dessous de l'hypoplasie du grand pectoral, le gril costal est en général normal, mais les côtes peuvent être hypoplasiques, voire absentes. Même dans ces cas, la fonction respiratoire ne semble pas perturbée.

Le membre supérieur est fréquemment intéressé par les malformations, sans qu'il y ait de relation entre les anomalies thoraciques et celles du membre supérieur. L'hypoplasie du bras et de l'avant-bras est pratiquement constante, avec un raccourcissement parfois sévère [21]. Mais les malformations des doigts sont les plus caractéristiques et portent autant sur la main qui est hypoplasique que sur les doigts qui sont raccourcis par brièveté des 2e phalanges. Elles peuvent être classées [1] soit dans le cadre des synbrachydactylies en quatre stades (doigts courts, mains en « fourche », monodactylies et adactylies), soit dans le cadre des brachymésophalangies et, là encore, en quatre stades (brachymésophalangies simples, brachymésophalangies avec syndactylie, syndactylies des quatre doigts internes laissant seul le pouce libre ou « main en mitaine », et aplasie médiane ou « main en fourche »).

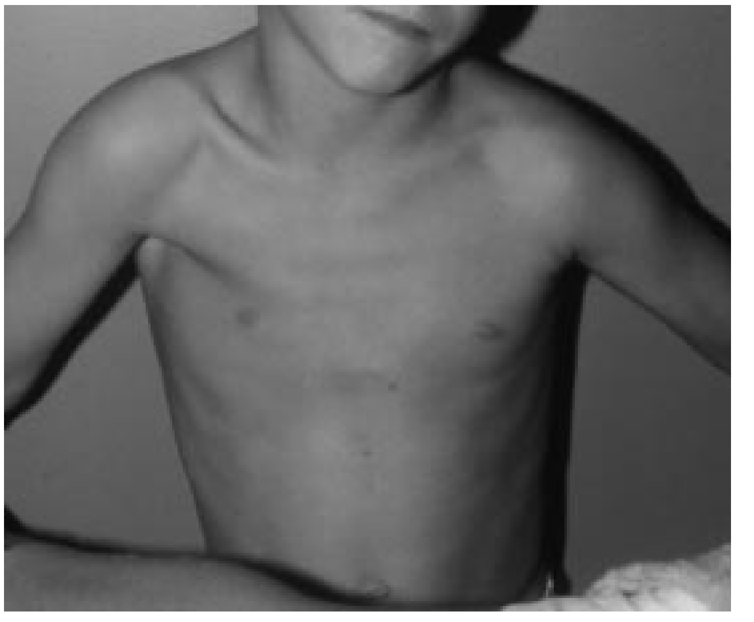

3 *Le syndrome de Poland associe une aplasie du faisceau sternocostal du muscle grand pectoral à des malformations de la main et des doigts. L'aplasie musculaire est responsable de l'aspect de bride préaxillaire, et le mamelon est déplacé en haut et en dehors.*

D'autres associations ont été décrites : main bote, synostose radiocubitale supérieure, syndrome de Moebius, leucémie, malformations rénales et dextrocardie.

TRAITEMENT

Le traitement de ce syndrome est chirurgical, mais, là encore, il varie selon le préjudice esthétique et fonctionnel.

Le retentissement esthétique de l'aplasie du grand pectoral peut nécessiter des interventions de chirurgie plastique, utilisant un lambeau musculaire libre [48] ou de muscle grand dorsal pour combler l'hypoplasie du plan costal antérieur, bien que la direction des fibres de ce lambeau ne soit pas la même que celles du grand pectoral. On y associe l'utilisation chez la fille de prothèses mammaires, plus volontiers au moment de la puberté, et chez le garçon, beaucoup plus rarement, de prothèse thoracique sur mesure [12].

Les malformations des doigts varient selon les cas en fonction de leur type anatomique et de leur retentissement fonctionnel : libération des syndactylies, « désenfouissement » du pouce, voire établissement d'une pince pouce-index opposable.

Affections génétiques avec atteinte de l'épaule

Il faut rapprocher des malformations de l'épaule, dans leurs formes non isolées, certaines ostéochondrodysplasies, dont l'atteinte de la ceinture scapulaire passe cependant au second plan, voire est inconstante.

DYSPLASIE CLÉIDOCRÂNIENNE

C'est la plus typique. Cette affection héréditaire à transmission autosomique dominante est une anomalie de l'ossification de

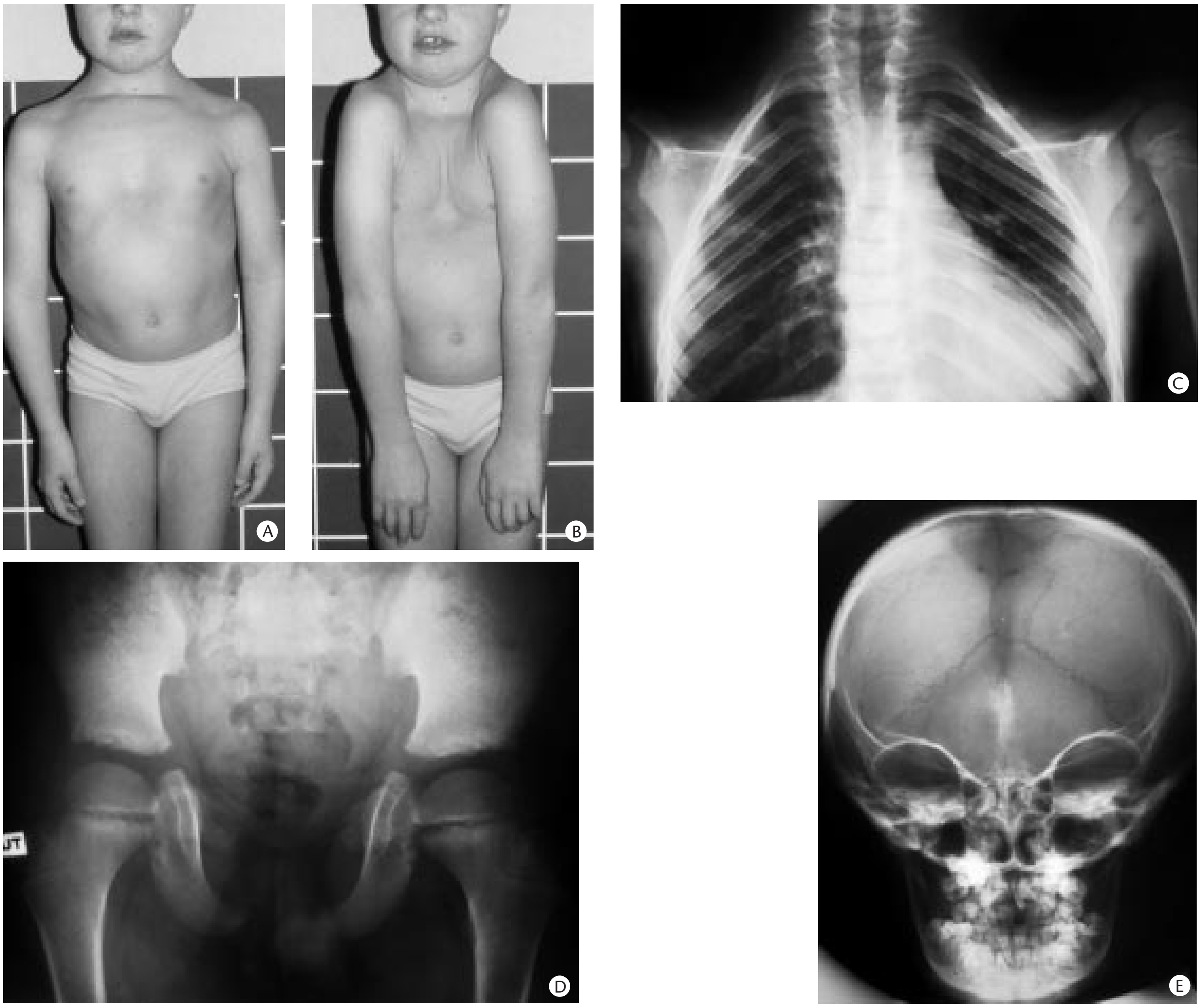

4 *La dysplasie cléidocrânienne est un désordre de l'ossification de membrane, diffus mais prédominant aux épaules.*
A, B. L'hypoplasie des clavicules est responsable de l'aspect inesthétique des épaules lorsque les membres supérieurs sont au contact, avec un effacement de la ceinture scapulaire.
C. Les clavicules sont réduites à deux petits moignons.
D. Au bassin, les ailes iliaques sont hypoplasiques et la symphyse pubienne élargie.
E. L'ossification des os du crâne relève du même processus d'ossification, ce qui explique le défaut de fermeture des fontanelles.

membrane et se traduit par un retard d'ossification des os relevant de ce type d'ossification. Elle touche les clavicules, parfois réduites à deux petits moignons rudimentaires, voire totalement absentes dans 10 % des cas, ce qui donne un aspect caractéristique au thorax lorsque l'enfant « rapproche ses épaules » *(fig 4)*. Les omoplates sont hypoplasiques. Le crâne est augmenté de volume avec la persistance des fontanelles. Il existe une dysmorphie faciale avec une saillie des bosses frontales, un élargissement de la base du nez et un hypertélorisme. Les anomalies vertébrales sont fréquentes : platyspondylie, vertèbres cunéiformes et parfois scolioses et cyphoses. Au bassin, il existe une coxa vara et un élargissement de la symphyse pubienne, les ailes iliaques sont hypoplasiques.

ONYCHO-OSTÉODYSPLASIE

Elle se traduit par l'association :

– d'une dysplasie unguéale, plus intense sur les doigts radiaux ;

– d'une dysplasie « autour des genoux » avec une hypoplasie de la rotule et du condyle fémoral externe ;

– d'une dysplasie « autour des coudes » avec une hypoplasie de la tête radiale et du condyle fémoral externe ;

– et de cornes iliaques.

Il a été décrit par ailleurs de rares atteintes de l'épaule avec en particulier une dysplasie de la ceinture scapulaire, une hypoplasie de l'omoplate étendue à l'apophyse coracoïde et à l'acromion, une hypoplasie de la tête humérale, et une saillie de l'extrémité externe de la clavicule [28].

SYNDROME D'APERT OU ACROCÉPHALOSYNDACTYLIE [52]

C'est sans doute une affection touchant l'ossification enchondrale. Elle comporte une atteinte dysmorphique faciale avec une

rétrognatie, des malformations des mains et des pieds à type d'aplasies osseuses et de syndactylies. Les atteintes des épaules sont moins fréquemment décrites. Elles se manifestent dans la seconde enfance par un aplatissement de la tête humérale qui s'excentre, voire se luxe, alors que la cavité glénoïde est dysplasique, allongée et concave, irrégulière.

SYNDROME DE HOLT-ORAM

Il a une transmission autosomique dominante. Il associe une malformation cardiaque de type communication interventriculaire ou interauriculaire à une hypoplasie plus ou moins sévère du rayon radial du membre supérieur avec une hypo- ou une aplasie des pouces, un hypoplasie radiale, et à l'épaule, une hypoplasie des omoplates et des têtes humérales alors que les clavicules sont larges et courtes, avec une saillie des articulations acromio- et coracoclaviculaires. Les épaules sont « tombantes » et la présence d'os acromial a été signalée [34, 45].

Conclusion

Les malformations congénitales de la ceinture scapulaire sont d'abord osseuses, et parfois difficiles à préciser sur le seul bilan radiographique habituel, compte tenu des difficultés techniques de réalisation de l'examen. Localement elles intéressent aussi les parties molles, muscles et structures vasculaires et nerveuses, et cette atteinte doit être recherchée à tous les stades de la prise en charge, tant diagnostique que thérapeutique, faisant alors de la malformation une affection régionale. Mais si le processus malformatif peut être localisé aux constituants anatomiques de la ceinture scapulaire, il peut s'étendre à distance, en particulier au rachis et au névraxe. Ailleurs enfin, la malformation de la ceinture scapulaire fait partie d'un tableau plus complexe d'un syndrome malformatif génétique, où elle est au second plan tant par le retentissement esthétique et fonctionnel que par la nécessité éventuelle d'une prise en charge thérapeutique.

Le bilan d'une malformation de l'épaule doit donc être aussi complet que possible, utilisant toutes les ressources de l'imagerie et, en particulier, le recours aux techniques les plus récentes telles que le scanner 3D ou la résonance magnétique nucléaire.

Références

[1] Al-Qattan M. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001 ; 54 : 132-136

[2] Bach C, Faure C, Scheafer P, Jolly J. La dysostose cléido-crânienne. Étude de 6 observations. Association à des manifestations neurologiques. *Ann Pédiatr* 1966 ; 42 : 67-77

[3] Bellemans M, Lamoureux J. Results of surgical treatment of Sprengel deformity by a modified Green's procedure. *J Pediatr Orthop B* 1999 ; 8 : 194-196

[4] Boon J, Potgieter D, van Jaarsveld Z, Frantzen D. Congenital undescended scapula (Sprengel deformity: a case study). *Clin Anat* 2002 ; 15 : 139-142

[5] Borges J, Shah A, Torres B, Bowen J. Modified Woodward procedure for Sprengel deformity of the shoulder: long-term results. *J Pediatr Orthop* 1996 ; 16 : 508-513

[6] Cadilhac C, Fenoll B, Peretti A, Padovani JP, Pouliquen JC, Rigault P. Pseudarthrose congénitale de la clavicule. Étude de 25 cas chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 575-580

[7] Carson WG, Lovell WW, Whitesides TE Jr. Congenital elevation of the scapula. *J Bone Joint Surg Am* 1981 ; 63 : 1199-1207

[8] Cavendish M. Congenital elevation of the scapula. *J Bone Joint Surg Br* 1972 ; 54 : 395-408

[9] Cho T, Choi I, Chung C, Hwang J. The Sprengel deformity. Morphometric analysis using 3D-CT and its clinical relevance. *J Bone Joint Surg Br* 2000 ; 82 : 711-718

[10] Ciaudo O, Bensahel H, Desgrippes Y, Csukonyi Z. Réflexions thérapeutiques sur la surélévation congénitale de l'omoplate. À propos de 16 cas. *Chir Pédiatr* 1984 ; 25 : 58-63

[11] Gausewitz S, Meals R, Setoguchi Y. Severe limb deficiency in Poland's syndrome. *Clin Orthop* 1984 ; 185 : 9-13

[12] Giachero E, Casale A, Bogetti P, Garavoglia M. Le syndrome de Poland : traitement de la déformation thoracique chez l'homme. *Ann Chir Plast Esthét* 1984 ; 29 : 141-144

[13] Gibson D, Carroll N. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1970 ; 52 : 629-643

[14] Glicenstein J. Syndrome de Poland. In : Les anomalies congénitales du membre supérieur. Monographie du groupe d'étude en orthopédie pédiatrique. Montpellier : Sauramps Médical, 1998 : 191-201

[15] Glicenstein J, Pennecot G, Duhamel B. Le syndrome de Poland : 17 nouvelles observations. *Ann Chir Plast* 1974 ; 19 : 47-54

[16] Greitemann B, Rondhuis J, Karbowski A. Treatment of congenital elevation of the scapula. 10 (2-18) year follow-up of 37 cases of Sprengel's deformity. *Acta Orthop Scand* 1993 ; 64 : 365-368

[17] Grogan DP, Love SM, Guidera KJ, Ogden JA. Operative treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Pediatr Orthop* 1991 ; 11 : 176-180

[18] Grogan DP, Stanley E, Bobechko W. The congenital undescended scapula. Surgical correction by the Woodward procedure. *J Bone Joint Surg Br* 1983 ; 65 : 598-605

[19] Hamner D, Hall J. Sprengel's deformity associated with multidirectional shoulder instability. *J Pediatr Orthop* 1995 ; 15 : 641-643

[20] Hirata S, Miya H, Mizuno K. Congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop* 1995 ; 315 : 242-245

[21] Ireland D, Takayama N, Flatt A. Poland's syndrome. A review of forty three cases. *J Bone Joint Surg Am* 1976 ; 58 : 52-58

[22] Khairouni A, Bensahel H, Csukonyi Z, Desgrippes Y, Pennecot G. Congenital high scapula. *J Pediatr Orthop B* 2002 ; 11 : 85-88

[23] Kohler R, Chappuis JP, Daudet M. Pseudarthrose congénitale de la clavicule. À propos de 7 observations. *Chir Pédiatr* 1980 ; 21 : 201-207

[24] Langlais J, Rigault P, Pouliquen JC, Padovani JP, Janklevicz P. Résultats à long terme du traitement chirurgical des surélévations congénitales de l'omoplate chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 318-328

[25] Larson A, Josephson K, Pauli R, Optz J, Williams M. Klippel-Feil anomaly with Sprengel anomaly, omovertebral bone, thumb abnormalities, and flexion-crease changes: novel association or syndrome? *Am J Med Genet* 2001 ; 101 : 158-162

[26] Leibovic S, Ehrlich M, Zaleske D. Sprengel deformity. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 192-197

[27] Lloyd-Roberts G, Apley A, Owen R. Reflections upon the aetiology of congenital pseudarthrosis of the clavicle. With a note on cranio-cleido dysostosis. *J Bone Joint Surg Br* 1975 ; 57 : 24-29

[28] Loomer R. Shoulder girdle dysplasia associated with nail patella syndrome. A case report and literature review. *Clin Orthop* 1989 ; 238 : 112-116

[29] Lorente Molto FJ, Bonete Lluch DJ, Garrido IM. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a proposal for early surgical treatment. *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 : 689-693

[30] Lowry R, Jabs E, Graham G, Gerritsen J, Fleming J. Syndrome of coronal craniosynostosis, Klippel-Feil anomaly, and Sprengel shoulder with and without Pro250Arg mutation in the FGFR3 gene. *Am J Med Genet* 2001 ; 104 : 112-119

[31] Mears DC. Partial resection of the scapula and a release of the long head of triceps for the mamgement of Sprengel's deformity. *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 : 242-245

[32] Mikawa Y, Watanabe R, Yamano Y. Omoclavicular bar in congenital elevation of the scapula. A new finding. *Spine* 1991 ; 16 : 376-377

[33] Mysnyk M, Johnson D. Congenital absence of the pectoralis muscles in two collegiate wrestling champions. *Clin Ortop* 1991 ; 265 : 183-186

[34] Newbury-Ecob R, Leanage R, Raeburn J, Young I. Holt-Oram syndrome: a clinical genetic study. *J Med Genet* 1996 ; 33 : 300-307

[35] Ogata S, Uhthoff H. Thez early development and ossification of the human clavicle. An embryologic study. *Acta Orthop Scand* 1990 ; 61 : 330-334

[36] Orrell K, Bell D. Structural abnormality of the clavicle associated with Sprengel's deformity. A case report. *Clin Orthop* 1990 ; 258 : 157-159

[37] Padua R, Romanini E, Conti C, Padua L, Serra F. Bilateral congenital pseudarthrosis of the clavicle. Report of a case with clinical, radiological and neurophysiological evaluation. *Acta Orthop Belg* 1999 ; 65 : 372-374

[38] Rigault P, Pouliquen JC, Guyonvarch G, Zujovic J. Surélévation congénitale de l'omoplate chez l'enfant. Étude anatomo-pathologique et thérapeutique à propos de 27 observations. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 5-26

[39] Robinson R, Braun R, Mack P, Zadek R. The surgical importance of the clavicular component of Sprengel's deformity. In proceedings of the american ortopaedic association. *J Bone Joint Surg Am* 1967 ; 49 : 1481

[40] Ross D, Cruess R. The surgical correction of congenital elevation of the scapula: a review of 77 cases. *Clin Orthop* 1977 ; 125 : 17-23

[41] Sales de Gauzy J, Baunin C, Puget C, Fajadet P, Cahuzac JP. Congenital pseudarthrosis of the clavicle and thoracic outlet syndrome in adolescence. *J Pediatr Orthop B* 1999 ; 8 : 299-301

[42] Schnall SB, King JD, Marrero G. Congenital pseudarthrosis of the clavicle: a review of the literature and surgical results of six cases. *J Pediatr Orthop* 1988 ; 8 : 316-321

[43] Shalom A, Khermosh O, Wientroub S. The natural history of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *J Bone Joint Surg Br* 1994 ; 76 : 846-847

[44] Silengo M, Lerone M, Seri M, Boffi P. Lower extremity counterpart of the Poland syndrome. *Clin Genet* 1999 ; 55 : 41-43

[45] Smith A, Sack G, Taylor G. Holt-Oram syndrome. *J Pediatr* 1979 ; 95 : 538-543

[46] Stevens DB, Fink BA, Prevel C. Poland's syndrome in one identical twin. *J Pediatr Orthop* 2000 ; 20 : 392-395

[47] Toledo L, Mac Ewen G. Severe complication of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. *Clin Orthop* 1979 ; 139 : 64-67

[48] Tvrdek M, Kletensky J, Svoboda S. Aplasia of the breast-reconstruction using a free tram flap. *Acta Chir Plast* 2001 ; 43 : 39-41

[49] von Bazan U. The association between congenital elevation of the scapula and diastematomyelia. A preliminary report. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61 : 59-62

[50] Wilkinson J, Campbell D. Scapular osteotomy for Sprengel's shoulder. *J Bone Joint Surg Br* 1980 ; 62 : 486-490

[51] Wilson M, Mikity V, Shinno N. Dominant inheritance of Sprengel's deformity. *J Pediatr* 1971 ; 79 : 818-821

[52] Wood V, Sauser D, O'Hara R. The shoulder and elbow in Apert's syndrome. *J Pediatr Orthop* 1995 ; 15 : 648-651

[53] Woodward J. Congenital elevation of the scapula. Correction by release and transplantation of muscle origins. A preliminary report. *J Bone Joint Surg Am* 1961 ; 43 : 219-228

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-380-A-10

Malpositions et malformations congénitales du pied de l'enfant

JP Metaizeau

Résumé. – *La pathologie du pied représente une part importante des motifs de consultation en orthopédie pédiatrique. À côté des problèmes secondaires (post-traumatiques, infectieux, neurologiques ou autres), il existe un certain nombre de troubles apparemment primitifs que l'on qualifie de malpositions et malformations congénitales, auxquels on peut ajouter certaines déformations.*

Les malpositions sont des modelages posturaux dus au maintien d'un pied normal dans une même position extrême pendant une période suffisamment longue pour provoquer un déséquilibre musculaire temporaire. Les plus fréquentes sont les pieds talus et les pieds varus dont l'évolution est constamment favorable sans traitement. Les metatarsus varus peuvent persister plusieurs années avant de disparaître ; 5 à 10 % laissent une déformation le plus souvent sans troubles fonctionnels.

Les malformations sont relativement fréquentes. La plus commune est le pied bot varus équin congénital dont le traitement long et difficile, donne de bons résultats, mais sans rétablir une fonction normale. Les synostoses du tarse sont le plus souvent accessibles à un traitement conservateur. Agénésies, synostoses, syndactylies et duplications s'associent à divers degrés pour donner une gamme de tableaux très variés allant d'une malformation responsable d'un handicap permanent aux duplications d'orteils ou aux syndactylies banales dont le traitement ne laisse aucune séquelle.

Les déformations sont des anomalies morphologiques secondaires à une action extrasquelettique souvent mal connue, sans malformation évidente. L'hallux valgus de l'enfant justifie une surveillance et un traitement lorsqu'il est mal toléré. Le pied convexe congénital est rare. Les déformations des orteils telles que clinodactylies, camptodactylies, biens tolérées dans la première enfance, peuvent ensuite être à l'origine de douleurs et imposer une solution chirurgicale souvent simple.

Mots-clés : *pied, enfant, malposition, malformation, déformation.*

Introduction

Les problèmes de pieds constituent une importante part des motifs de consultation en orthopédie pédiatrique. À côté des fréquentes inquiétudes maternelles et des troubles secondaires à des pathologies neurologiques, infectieuses, traumatiques ou autres, les malpositions et malformations occupent une part non négligeable.

Le pied, comme tout élément très différencié, est la cible privilégiée d'un grand nombre de vices de développement. En outre, avec une mobilité intermédiaire, il ne peut pas résister aux forces exercées par la paroi utérine, mais il ne possède pas la mobilité de la main pour s'y soustraire. Le moindre défaut à l'instar de la main ou du visage étant très apparent dès la naissance, c'est souvent l'aspect morphologique qui motive les consultations précoces. Pour les lésions moins visibles, les problèmes fonctionnels ne surviennent au plus tôt qu'à l'âge de la marche, parfois beaucoup plus tard. Il appartient au chirurgien de préciser le plus tôt possible aux parents de ces patients les risques évolutifs, la nécessité ou non de traitement, et dans ce cas, de leur indiquer un calendrier thérapeutique à respecter pour corriger l'anomalie dans une période optimale.

Jean-Paul Metaizeau : *Chef du service d'orthopédie pédiatrique, hôpital Belle-Isle, 2, rue Belle-Isle, 57045 Metz cedex 1, France.*

Les problèmes peuvent être classés schématiquement en trois ordres :

– malpositions : conséquences mécaniques, sur un pied normal, d'une longue immobilité dans une même position ;

– déformations : anomalies anatomiques secondaires à une action extrasquelettique modifiant la morphologie du pied ;

– malformations : anomalies du développement, survenues très tôt in utero.

Malpositions

MALPOSITIONS BANALES

Définition. Anatomie. Étiologie

Environ 2 à 4 % des nouveau-nés présentent une malposition [45, 49], mais ce chiffre peut approcher 50 % si l'on inclut les formes les moins sévères [40, 47].

Les malpositions ne sont pas de réelles anomalies, mais plutôt des déformations posturales dues au maintien d'un pied normal dans une même position extrême pendant une période suffisamment longue pour provoquer un déséquilibre musculaire temporaire qui entretient la malposition après la naissance. Dès le premier jour de vie, les articulations apparaissent souples et, par mobilisations

1 *Pieds malpositionnels. Pied talus valgus droit, pied varus gauche.*

passives, il est possible d'inverser au moins partiellement la position du pied. La guérison spontanée est la règle, le plus souvent en quelques mois, et beaucoup de chirurgiens ont actuellement tendance à ne pas traiter ces pieds, bien qu' une longue tradition de traitements orthopédiques influent sur le jugement et le désir des parents [50].

Cependant, certaines de ces malpositions peuvent masquer une anomalie réelle (malformation ou trouble neurologique), et toute évolution non favorable, toute rigidité particulière, doivent inciter à en rechercher la cause.

Enfin, les malpositions sont le témoin d'une immobilité fœtale, circonstance favorisant la survenue d'une luxation de hanche. Il est donc recommandé, dans ces situations, d'examiner les hanches avec beaucoup d'attention.

Formes cliniques

Les malpositions sont classées en fonction de la position du pied à la naissance.

Pieds talus *(fig 1)*

Ils sont considérés comme la plus fréquente des malpositions, mais leur incidence réelle est diversement appréciée (entre 0,5 % [50] et 45 % [40, 47] des naissances), beaucoup de séries ne prenant pas en compte les formes mineures ou moyennes.

À la naissance, le pied est en dorsiflexion marquée. Dans ces cas sévères, sa face dorsale vient au contact de la face antérieure de la jambe, dans laquelle elle laisse une empreinte. Le talon, très saillant, vertical, se trouve dans le prolongement de la jambe. Lorsque la plante regarde en avant, le pied est dit « talus direct » ; si, en raison d'un valgus concomitant de l'arrière-pied, elle regarde en avant et en dehors, le pied est dit « talus valgus ». À ces dénominations classiques consacrées par le temps, il faudrait préférer les termes de « pied calcanéus » et de « pied calcanéovalgus », le mot « talus » étant utilisé dans la dénomination internationale pour désigner l'astragale.

Parfois est surajoutée une déformation de l'avant-pied en abduction et pronation. La réductibilité est le plus souvent quasi complète, mais certains pieds talus plus rigides peuvent avoir une flexion plantaire négative.

La guérison spontanément est la règle, sans prédisposer au pied plat valgus [49, 50], comme cela a souvent été avancé.

Pieds varus *(fig 1)*

À la naissance, le pied est en équin varus, la plante regarde en bas en arrière et en dedans. Morphologiquement, il est difficile, parfois impossible, de le différencier d'un pied bot varus équin congénital (PBVEC). Mais cette déformation est toujours réductible, et l'amplitude en dorsiflexion et en abduction est normale ou presque ; le calcanéus est en place et nettement palpable dans la coque talonnière.

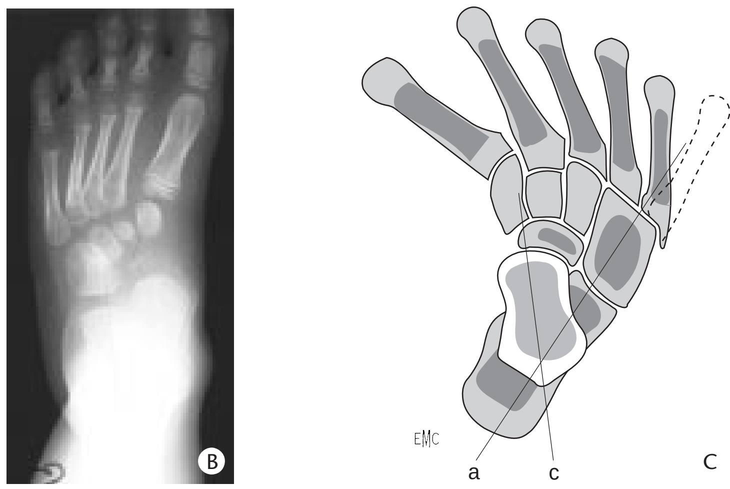

2 *Pied en « Z ».*
A. Aspect clinique.
B. Correspondance anatomoradiologique. Le valgus excessif du bloc calcanéopédieux provoque une hyperdivergence a-c et une subluxation externe du naviculaire. Le métatarse est en adduction par rapport à l'arrière-pied. a. Axe du talus ; c. axe du calcanéus.

Traitement

Le pronostic des malpositions est en général excellent, la guérison spontanée est la règle, le plus souvent sans traitement. Les formes peu réductibles peuvent justifier au plus quelques séances de mobilisations et un maintien sur une attelle en position d'hypercorrection pendant quelques semaines.

METATARSUS VARUS ET PIED EN « Z »

Définition. Anatomie. Étiologie

Leurs particularités évolutives confèrent aux metatarsus varus (MV) une place à part au sein des malpositions. Beaucoup de termes désignent la même anomalie ou des formes proches. Le mot « varus » suppose l'association d'une supination et d'une adduction, et il semble plus logique d'utiliser le terme de « metatarsus adductus » lorsque la déformation ne concerne que le plan horizontal. Beaucoup d'auteurs anglo-saxons [19, 32] utilisent le terme d'« adductovarus » pour figurer l'enroulement de l'avant-pied.

La fréquence des MV est estimée entre 1 ‰ et 30 % des naissances selon que l'on inclut ou non les formes mineures qui disparaissent rapidement [9, 14, 19, 40]. Les formes héréditaires sont rares [19].

Le pied dit en « Z » comporte une adduction-supination de l'avant-pied, associée à un valgus de l'arrière-pied avec subluxation du naviculaire sur le versant externe de la tête du talus. Cette anomalie est souvent confondue avec le MV [33], mais plutôt qu'une malposition, il pourrait s'agir d'une déformation peut-être secondaire à un MV, l'abduction de l'arrière-pied venant compenser l'adduction de l'avant-pied. Cependant, bien que le naviculaire ne soit pas visible à la naissance, une divergence accrue entre calcanéus et talus, constatée dès les premiers mois, démontre un valgus calcanéen et semble prouver l'existence de pieds en « Z » primitifs *(fig 2)*.

Étude clinique

À la naissance, l'ensemble du métatarse est en adduction marquée, un sillon barre le bord interne du pied à la base du premier rayon,

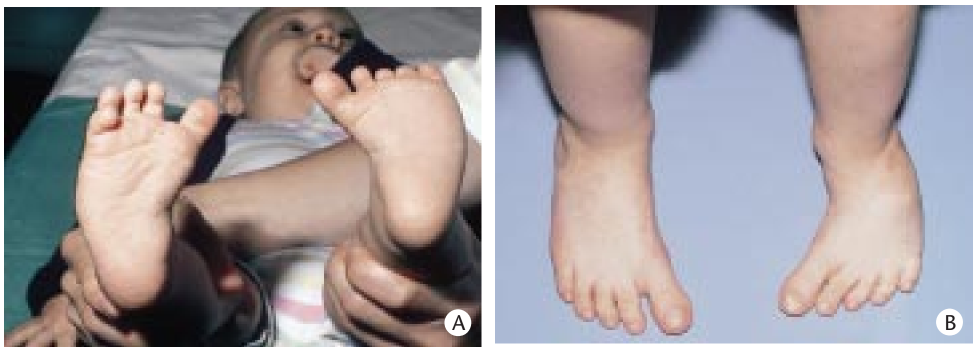

3 *Metatarsus varus.*
A. Chez le nourrisson.
B. Aspect du pied lors de la marche.

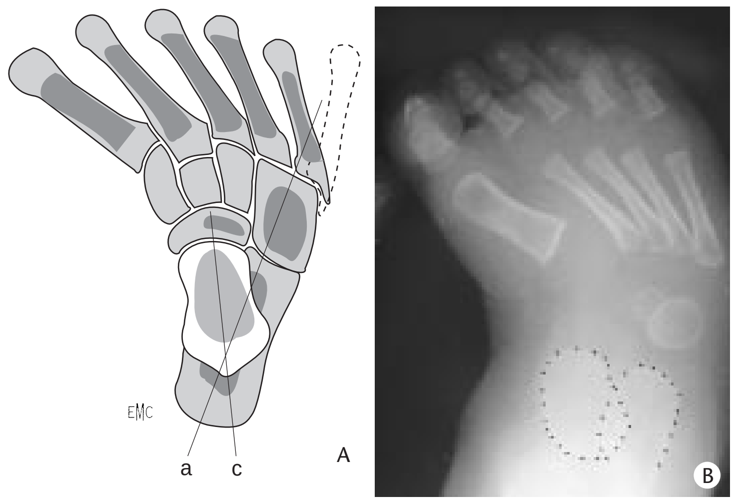

4 *Metatarsus varus. Le métatarse est en adduction par rapport à l'arrière-pied. Les rapports calcanéus-talus sont préservés. La divergence a-c est normale. a. Axe du talus ; c. axe du calcanéus.*

la base du cinquième métatarsien (M5) saille au sommet de la convexité du bord externe *(fig 3A)*. Le premier orteil, souvent trop long, présente une adduction plus marquée qui ouvre de façon exagérée la première commissure. Souvent est associée une supination donnant un aspect d'enroulement de l'avant-pied [33]. L'arrière-pied est normal ou plutôt en valgus.

Alors que les autres malpositions sont réductibles dès la naissance, certains MV paraissent fixés. Selon l'importance de la déformation et sa réductibilité, de nombreux auteurs les classent en formes mineures, moyennes et sévères, ces dernières représentant 5 à 25 % des cas [38, 40, 50].

Lors de l'acquisition de la marche, contrairement aux autres malpositions, les MV semblent s'aggraver, l'adduction du pied à l'appui est importante avec un premier orteil nettement décollé du deuxième *(fig 3B)*. La supination soulève la tête du premier métatarsien (M1) et c'est la pulpe de la première phalange (P1) qui prend contact avec le sol, au prix d'une flexion plantaire exagérée dans l'articulation métatarsophalangienne (AMP). Cependant, malgré cette apparente évolution défavorable, l'immense majorité des MV guérit sans traitement, mais parfois au bout de 5 à 7 ans [32, 38]. La rigidité initiale, l'importance de la déformation, la mise en œuvre ou non d'un traitement ne semblent pas influer sur le pronostic ; environ 4 à 5 % gardent une déformation au-delà de 8 ans [1, 5, 32, 38]. La plupart de ces MV persistants ne laissent que des séquelles morphologiques et sont asymptomatiques [38].

Radiologie *(fig 2B, 4)*

La radiographie a peu d'intérêt avant 6 mois.

La déformation se situe dans l'interligne tarsométatarsien. M5 est en adduction par rapport à l'axe du calcanéus. L'adduction du premier rayon est supérieure à celle des autres dont les bases semblent se chevaucher en raison de la supination. La divergence talocalcanéenne est normale ou augmentée, témoignant d'un valgus de l'arrière-pied. Le cliché de profil permet de juger l'importance du creux plantaire. Dans les formes persistant au-delà de 5 ans, la base de M2, M3 et M4 est incurvée. La première articulation cunéométatarsienne n'est pas frontale ; elle regarde de façon assez prononcée en dedans, anomalie qui pour certains serait le primum movens du MV [7, 26].

Le pied en « Z » comporte la même déformation de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied, mais la divergence talocalcanéenne est exagérée. L'os naviculaire, attiré en dehors par le valgus du bloc calcanéopédieux, est subluxé sur la face externe de la tête du talus *(fig 2B)*.

Traitement

Traitement orthopédique

Il ne semble pas modifier pas de façon significative l'évolution des MV. Cependant, dans les formes raides, quelques auteurs, pensant réduire le nombre de déformations persistantes [1, 7], conseillent les plâtres progressifs [19], puis les attelles et la kinésithérapie.

Traitement chirurgical

Quelques rares MV sévères persistant au-delà de 7 ans justifient quelquefois une correction chirurgicale en associant plusieurs gestes. La libération de l'interligne de Lisfranc proposée par Heyman [45] ne parait plus utilisée. Chez le grand enfant, la première articulation cunéométatarsienne peut être réorientée par une ostéotomie d'ouverture du premier cunéiforme dans laquelle est inséré un coin prélevé lors d'une ostéotomie de fermeture du cuboïde réaxant le bord externe du pied. L'incurvation de M2, M3 et M4 est corrigée par une ostéotomie de leur base. Des rétractions importantes des parties molles peuvent nécessiter une désinsertion de l'adducteur du gros orteil, et parfois une aponévrotomie plantaire.

Déformations

PIED CONVEXE CONGÉNITAL

Définition. Anatomie. Étiologie

La dénomination de pied convexe (PCVX) congénital définit parfaitement cette anomalie dans laquelle la voûte n'est plus concave, mais convexe, en raison de la conjugaison d'un équin de l'arrière-pied et d'une dorsiflexion de l'avant-pied. Le sommet de la déformation se situe au niveau de l'articulation médiotarsienne. Le PCVX congénital est une anomalie rare ; Jacobsen n'en relevait que 273 cas dans la littérature [16]. D'origine inconnue, la déformation est bilatérale dans un cas sur deux. Une fois sur deux, elle est présente lors de certaines pathologies neurologiques ou apparentées, telles que l'arthrogrypose, les myélodysplasies, les diastématomyélies ou l'agénésie sacrée [6, 34, 42]. Elle est également associée à d'autres malformations ou luxations (hanche ou genou).

L'anomalie caractéristique est la luxation dorsale irréductible de l'os naviculaire [34, 41] qui se place sur la face dorsale de la tête ou du col du talus *(fig 5A, C)*. L'interligne calcanéocuboïdien peut être normal,

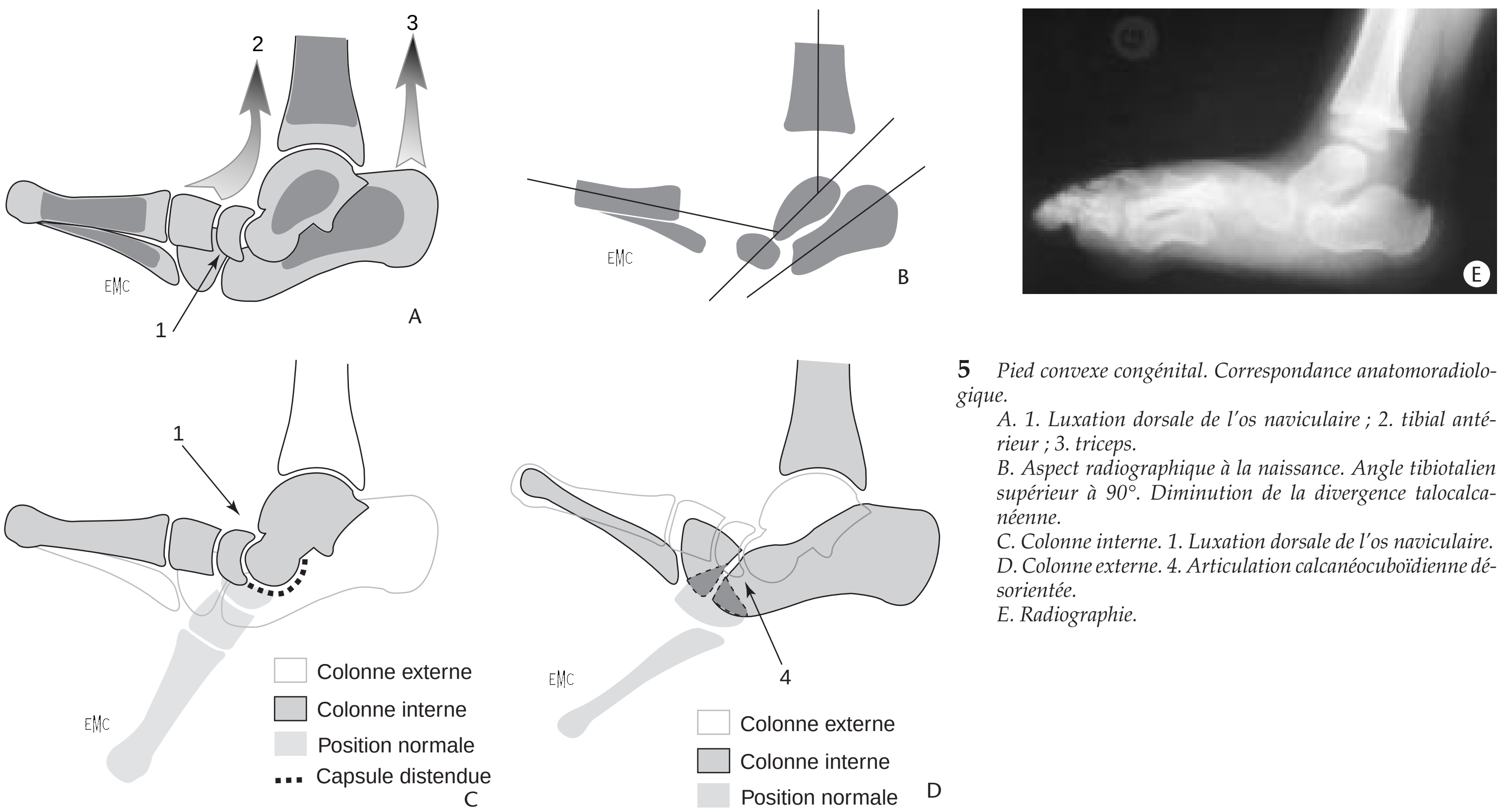

5 *Pied convexe congénital. Correspondance anatomoradiologique.*
A. 1. Luxation dorsale de l'os naviculaire ; 2. tibial antérieur ; 3. triceps.
B. Aspect radiographique à la naissance. Angle tibiotalien supérieur à 90°. Diminution de la divergence talocalcanéenne.
C. Colonne interne. 1. Luxation dorsale de l'os naviculaire.
D. Colonne externe. 4. Articulation calcanéocuboïdienne désorientée.
E. Radiographie.

mais souvent il est désorienté et regarde vers le haut en raison d'une subluxation dorsale du cuboïde et d'une déformation de l'apophyse antérieure du calcanéus *(fig 5D)*. L'équinisme tibiotalien, souvent décrit comme caractéristique [35], avec dans les cas extrêmes un talus vertical, n'est pas constant [41]. Le calcanéus est en valgus modéré, il n'y a pas de luxation sous-talienne.

Les parties molles participent à la déformation. Les structures plantaires sont distendues, en particulier le ligament glénoïdien, qui forme une véritable poche de luxation dans laquelle se trouve la tête du talus. Les ligaments dorsaux de l'articulation talonaviculaire sont rétractés, de même que les muscle triceps sural en arrière, tibial antérieur et extenseur des orteils en avant.

Étude clinique *(fig 6)*

Cliniquement, les formes sévères réalisent la classique déformation en « piolet ». La tête du talus, dirigée vers le bas, saille au milieu de la plante, au sommet de la convexité très prononcée de la voûte, entre en arrière un talon en équin valgus, et en avant un avant-pied en dorsiflexion associée parfois à une abduction et une éversion. La flexion plantaire, très limitée, voire négative, ne permet pas de recréer la voûte. Les formes peu sévères sont de diagnostic clinique moins évident ; le pied paraissant subnormal à la naissance est difficile à différencier d'un pied talus malpositionnel. Le diagnostic peut alors n'être fait qu'après l'acquisition de la marche.

Radiologie *(fig 5B, E)*

Les clichés sont réalisés en position de correction maximale, de façon à objectiver les anomalies irréductibles.

De profil, en flexion plantaire, la luxation talonaviculaire n'est pas apparente car l'os naviculaire n'est pas visible à la naissance *(fig 5B)*. Mais l'axe de M1 passe au-dessus de l'axe du talus, et le noyau du cuboïde se situe au-dessus du prolongement du bord inférieur du calcanéus. Sur un cliché pris en dorsiflexion maximale, l'axe du premier rayon est perpendiculaire à l'axe du talus. La divergence talocalcanéenne est normale ou diminuée. L'angle tibiotalien est augmenté, dans les formes majeures, l'axe du talus étant dans le prolongement du tibia.

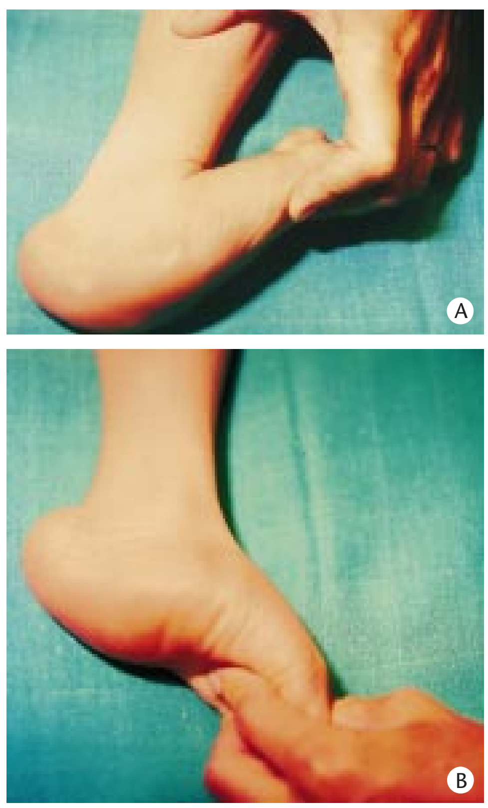

6 *Pied convexe congénital. Aspects cliniques.*
A. En dorsiflexion maximale, l'arrière-pied reste en équin.
B. Limitation de la flexion plantaire, la voûte reste convexe.

Traitement

Traitement orthopédique

Il doit être débuté le plus tôt possible, avec pour principal but la reposition du naviculaire en face de la tête du talus. Les plâtres progressifs réalisés en équin, puis les manipulations de l'avant-pied en flexion plantaire-adduction-varus permettent de distendre les parties molles antérieures rétractées. La voûte est remodelée en refoulant la tête du talus vers le haut. Le triceps est étiré par traction

sur la grosse tubérosité du calcanéus. Dans l'intervalle des séances, le pied est maintenu sur une plaquette plantaire concave.

Traitement chirurgical

Plutôt que de décrire les nombreuses techniques proposées, nous préférons présenter celle décrite par Seringe [41], la plus récente, et qui tient compte de toutes les données anatomiques de la déformation. Par une incision postéromédiale, les ligaments dorsaux de l'articulation talonaviculaire sont sectionnés. Le ligament glénoïdien est également incisé de façon à pouvoir réaliser ensuite une capsulorraphie. L'os naviculaire est repositionné en face de la tête du talus et fixé par une broche ; le tibial postérieur est réinséré sous l'os naviculaire. En cas d'irréductibilité, par une incision externe, les ligaments calcanéocuboïdiens sont sectionnés. Si l'interligne articulaire est oblique vers le haut, il peut être préférable de réaliser une ostéotomie d'ouverture dorsale de l'apophyse antérieure. À ce stade, la persistance d'une irréductibilité impose l'allongement des muscles antérieurs et externes, tibial antérieur, extenseurs, muscles fibulaires. L'allongement du tendon d'Achille n'est justifié que dans les cas sévères.

Les résultats sont loin d'être excellents ; seuls 50 % sont acceptables [29, 41]. Beaucoup de pieds gardent une certaine raideur, une voûte plane, un valgus excessif. Certains récidivent.

HALLUX VALGUS

Définition. Anatomie. Étiologie

Cette déformation, très courante au-delà de 40 ans, est mal connue chez l'enfant. Pourtant, elle est loin d'y être exceptionnelle. En effet, 50 % des adultes disent avoir remarqué l'anomalie avant 14-15 ans [12]. L'hallux valgus (HV), bilatéral dans 75 % des cas, touche neuf fois sur dix le sexe féminin. Soixante à 70 % sont héréditaires [22]. L'origine de la déformation est mal connue ; l'excès de varus de M1 peut être la cause, mais aussi la conséquence du valgus de P1, car il augmente à mesure que la déformation s'aggrave [22]. Une clinodactylie de P1, une inclinaison excessive de la facette articulaire de M1, peuvent provoquer la désaxation de l'extenseur. Ce dernier acquiert alors une composante valgisante, qui ensuite aggrave progressivement la déformation. Certains HV, cependant, lorsque les surfaces articulaires de la base de P1 et de la tête de M1 sont centrées et parallèles, seraient non évolutifs et peuvent être considérés comme physiologiques [31].

Aspects cliniques *(fig 7)*

Le varus de M1 est excessif, le gros orteil est en valgus et pronation. Au sommet de l'angulation, la face interne de la tête de M1 fait saillie et peut être le site d'une hyperkératose, mais les bursites sont exceptionnelles. Chez l'enfant, l'HV est souvent très bien toléré. C'est le plus souvent l'aspect inesthétique qui incite à consulter, mais parfois quelques troubles surviennent autour de l'adolescence : douleurs à la marche et lors de la dorsiflexion ou l'adduction de l'AMP, sensation d'instabilité à la course, conflit cutané avec la chaussure.

7 *Hallux valgus bilatéral chez une jeune fille de 13 ans.*

Radiologie

Les clichés sont réalisés en incidence dorsoplantaire, de préférence en charge. Ils permettent de relever et de préciser l'importance des différentes anomalies associées à divers degrés *(fig 8A)*.

L'augmentation du valgus de P1 au-delà de 20° constitue la définition même de la déformation. La divergence entre les deux premiers métatarsiens, normalement de 7 à 8°, est augmentée et dépasse souvent 15°. Le sésamoïde externe apparaît subluxé en dehors de la tête de M1. La facette articulaire de M1 a un valgus soit normal de 10° environ, soit excessif. La surface articulaire distale de P1 présente fréquemment un valgus exagéré, témoin d'une clinodactylie de P1. Le gros orteil est souvent trop long.

Traitement

Traitement orthopédique

Les méthodes orthopédiques sont inefficaces à long terme, mais une orthèse ou un bandage adhésif, en réduisant la déformation, améliorent temporairement le confort du patient.

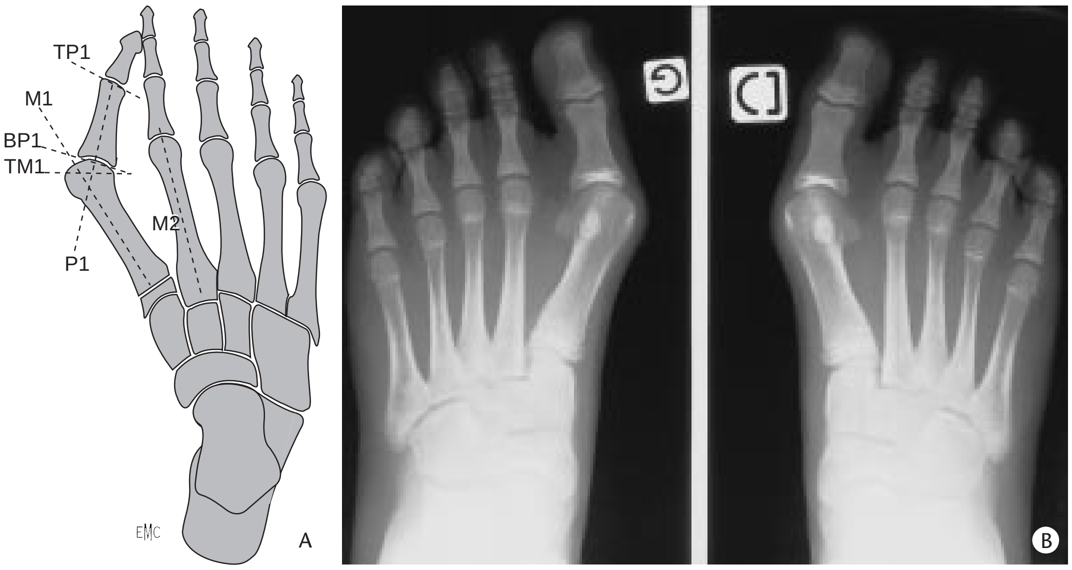

8 *Hallux valgus (HV).*
A. Différents éléments de l'HV : constants : P1/M1 supérieur à 20°, M1/M2 supérieur à 10° ; inconstants : valgus facette articulaire de M1 (TM1/M1 < 80°), valgus articulation métatarsophalangienne (AMP) (BP1/TM1), clinodactylie P1 (TP1/BP1 supérieur à 10°).
B. Radiographie d'un HV. Notez l'augmentation des angles entre P1 et M1, et M1 et M2, ainsi que la subluxation externe du sésamoïde externe.

9 *Quintus varus supraductus.*
A. Au repos.
B. L'abduction du cinquième rayon révèle la présence d'une bride supéro-interne.

10 *Clinodactylie au niveau du troisième orteil : vues dorsale et plantaire.*

Traitement chirurgical

Les techniques de correction chirurgicale sont très nombreuses. Il ne semble pas possible d'opter pour une méthode particulière, tous les HV associent à divers degrés un certain nombre d'anomalies qui doivent toutes être corrigées si l'on veut éviter une récidive. La libération capsulaire externe, le recentrage de la sangle des sésamoïdes et la remise en tension du ligament latéral interne sont essentiels, puis une ou plusieurs ostéotomies sont nécessaires ; à la base de P1 pour réduire la clinodactylie, au col de M1 pour réaxer sa facette articulaire, à la diaphyse ou à la base de M1 pour réduire le MV primus.

DÉFORMATIONS DES ORTEILS

Nous rassemblons dans ce chapitre de nombreuses anomalies souvent bénignes dont l'origine est mal connue et qui comportent une orientation anormale des orteils sans malformation proprement dite. Lorsqu'elles sont bien tolérées, ces déformations ne requièrent pas de traitement. Mais à partir de la deuxième enfance, certaines deviennent progressivement la cause de troubles tels que douleurs, cors et durillons, difficultés de chaussage, dont le traitement est le plus souvent chirurgical. Afin d'essayer de réduire le risque d'évolution défavorables, Bracq [5] propose un traitement orthopédique associant orthoplasties, manipulations, bandages, mais celui-ci n'est pas toujours efficace.

Quintus varus supraductus (QVSD)

Le cinquième orteil est en adduction, légère dorsiflexion et supination ; il vient se placer au-dessus du quatrième, sur la face dorsale duquel il laisse une empreinte *(fig 9)*. Plusieurs éléments entretiennent l'anomalie : une bride cutanée dorsale oblique en arrière et en dedans *(fig 9B)*, un tendon extenseur trop court, et parfois une rétraction capsulaire.

La déformation, souvent familiale et bilatérale [5, 45], est asymptomatique chez le petit enfant, mais vers l'adolescence, parfois plus tôt, apparaissent des problèmes de chaussage et des lésions cutanées dues au frottement entre les quatrième et cinquième orteils et entre la face dorsale du cinquième orteil et la chaussure.

Traitement

Les méthodes orthopédiques sont inefficaces.

Les méthodes chirurgicales sont nombreuses. Elles comportent toutes une plastie cutanée : simple plastie en « Z » ou en « V-Y » sur la bride, ou intervention dite de Butler [45]. Une incision circonférencielle en « raquette » est réalisée à la base de l'orteil. Elle est prolongée à chacune de ses extrémités par un débridement ; l'un est dorsal supéro-interne, l'autre plantaire inféroexterne. L'orteil est déroté de façon à supprimer la supination ; lors de la fermeture cutanée, le débridement supéro-interne est refermé en « V-Y », le débridement inféroexterne est refermé en « Y-V ».

Ces gestes, purement cutanés, semblent insuffisants à long terme [30], et certains ajoutent un geste sur les parties molles : allongement ou section de l'extenseur et capsulotomie dorsale et interne.

Les résultats sont dans l'ensemble bons, mais les récidives ne sont pas rares. La résection de la base de P1, associée à une syndactylie partielle avec le quatrième orteil, permet dans ces cas d'obtenir un résultat satisfaisant.

Beaucoup d'auteurs opèrent vers 7 à 8 ans, ce qui correspond à la période d'apparition des premiers signes de gêne. Chrestian (in [5]) propose d'attendre la fin de croissance pour éviter les récidives.

Camptodactylie

C'est une déviation de l'orteil dans le plan sagittal, mais elle comporte souvent en outre une flexion de l'interphalangienne proximale (IPP). Fréquemment bilatérale et symétrique, elle se localise plus volontiers au niveau du deuxième rayon dont le métatarsien est parfois trop long [5].

Traitement

La simple ténotomie donne de bons résultats [11]. La syndactylie proposée par Kelikian (in [5]), éventuellement associée à une arthroplastie, peut avoir un intérêt en cas de récidive.

Clinodactylie

C'est une déformation associant une flexion de l'IPP et souvent un varus. Généralement familiale, bilatérale et symétrique [5], elle se localise plus volontiers au niveau des troisième ou quatrième orteils *(fig 10A)*. Les fléchisseurs sont initialement trop courts, mais il n'y a pas de rétraction capsulaire, et la déformation est réductible en flexion plantaire, alors qu'elle s'aggrave en dorsiflexion. Au niveau du premier orteil, c'est une hypertrophie du bord médial de l'épiphyse de P1 qui dévie en valgus l'articulation interphalangienne *(fig 11)*. Ces déviations sont source de douleurs par frottement en regard de la face interne de la tête de P1. Si la guérison ne semble pas possible, peu de cas s'aggravent, et selon Sweetnam (in [5]), 24 % s'améliorent avec la croissance.

Traitement

Lorsque la déformation est source d'inconfort, une ténotomie des fléchisseurs, proposée exceptionnellement avant 3 à 4 ans, permet d'obtenir un résultat satisfaisant [11, 36]. Au niveau du premier orteil,

11 *Clinodactylie au niveau du gros orteil, P2 est en valgus par rapport à P1 en raison d'une inclinaison en dehors de la facette articulaire distale de P1.*

la correction est obtenue en réalisant une ostéotomie de varisation et d'extension du col de P1. L'arthrodèse n'est proposée que secondairement, en cas de résultat insuffisant.

Orteil en « marteau »

Cette déformation est bilatérale, symétrique et souvent familiale, plus souvent localisée au niveau du deuxième orteil. L'IPP est en flexion, l'interphalangienne distale (IPD) en flexion, en position neutre, ou en hyperextension.

Traitement

Une arthrodèse de l'IPP peut être indiquée, et associée, lorsque l'AMP est en hyperextension, à un transfert du long extenseur sur la tête du métatarsien [5]. La résection arthroplastie de l'AMP, associée à une syndactylisation proposée par Tachdjan [45], doit être considérée comme une méthode de rattrapage en cas de mauvais résultat après chirurgie conservatrice préalable.

Orteil en « maillet »

Cette déformation touche généralement un seul ou deux orteils adjacents. L'IPD est en flexion, l'IPP en extension.

Traitement

De même que pour l'orteil en « marteau », le traitement orthopédique est inefficace. En cas de gêne, il faut réaliser une arthrodèse de l'IPD avec section de l'extenseur [45].

Malformations

Beaucoup sont bilatérales, l'incidence familiale est élevée (10 %) [5], trois patients sur cinq ont une autre malformation associée. Tous les degrés existent entre une syndactylie mineure n'affectant que P1 sur une seule commissure, sans aucune traduction fonctionnelle, et l'agénésie complète du pied. Entre ces deux extrêmes, certaines malformations, selon leur localisation, leur type et l'importance de l'anomalie sont à l'origine de troubles variables : problèmes de chaussage, gêne, douleurs, troubles d'appui nécessitant souvent une correction chirurgicale.

PIED BOT VARUS ÉQUIN CONGÉNITAL

Définition. Anatomie. Étiologie

Cette anomalie est assez fréquente puisqu'elle est évaluée entre un et trois cas pour 1 000 naissances. Le PBVEC, classé parmi les malformations, serait dû à un arrêt du développement pendant la période embryonnaire. L'équin varus est la position naturelle du pied pendant la huitième semaine, puis s'ajoute une adduction de l'avant-pied à la neuvième semaine ; enfin, l'ensemble se redresse pour adopter une configuration normale à la 11e semaine [3, 17].

La présence d'une déformation en varus équin dans beaucoup d'affections ou associations malformatives a engendré de nombreuses hypothèses pathogéniques : neuromusculaire, malformative, vasculaire, génétique (l'incidence familiale a souvent été soulignée, puisque la fréquence du PBVEC passe à 2,14 % chez les parents, frères et sœurs). L'affection se transmettrait alors sur un mode dominant multifactoriel avec une pénétrance atténuée [4]. L'hypothèse malpositionnelle ne permet pas d'expliquer les anomalies squelettiques, ni les rétractions musculaires et capsuloligamentaires. Malgré toutes ces hypothèses pathogéniques, dans la majorité des cas, le pied bot est isolé : il est dit idiopathique. La déformation est tridimensionnelle et touche tous les tissus. Classiquement, à un équin au niveau de la tibiotarsienne est associée une inversion dans la sous-talienne, amenant le bloc calcanéopédieux (constitué par l'ensemble des os du pied en excluant le talus [21]) en adduction, équin et supination *(fig 12)* [2, 39]. De plus, l'avant-pied est fréquemment dévié dans les trois dimensions par rapport à l'arrière-pied, avec une adduction, une supination et un cavus. L'axe du col du talus est orienté en dedans d'environ 45° par rapport à la normale [13, 20] ; l'aplatissement de sa poulie est plus tardif et iatrogène. Triceps et tibial postérieur hypotrophiques, faibles et rétractés, verrouillent l'équin et le varus. Leur course très courte et leur élasticité extrêmement limitée sont incompatibles avec la restauration de mouvements actifs d'amplitude intégrale. Les fibulaires latéraux sont distendus et, même après correction de la déformation, ils restent faibles. Extenseurs des orteils, fléchisseurs et tibial antérieur sont en principe normaux. Cependant, après libération chirurgicale, ce dernier reste le principal muscle actif ; sans l'antagonisme des fibulaires latéraux distendus et du triceps allongé, il va maintenir l'avant-pied en supination et risque de brider l'extension de la tibiotarsienne [2, 24]. L'adducteur du gros orteil est responsable de l'adduction du premier rayon, mais aussi du pied creux. Les aponévroses jambières profonde et plantaire, également rétractées, verrouillent, la première l'équin, la seconde le creux et l'adduction du métatarse. La capsule tibiotalienne postérieure maintient le talus en équin. Le ligament péronéocalcanéen, faisceau postérieur du ligament latéral de la cheville, constitue le nœud fibreux postéroexterne [2]. Solidarisant le calcanéus à la malléole externe, il fixe l'équin mais aussi le varus de l'arrière-pied. Le nœud fibreux antéro-interne est le complémentaire du précédent dans le plan horizontal. Constitué d'un tissu fibreux néoformé et d'un épaississement de la capsule de l'articulation talonaviculaire, il solidarise la corne interne du naviculaire, luxé sur la face interne de la tête du talus à la malléole interne *(fig 12)*.

Aspects cliniques *(fig 13)*

Le pied est épaissi, creux, court, fixé en équin varus irréductible, ce qui le différencie des pieds varus malpositionnels. La plante regarde en bas, en dedans et en arrière. Le bord interne est barré par un profond sillon transversal se prolongeant vers la plante. À la palpation, la coque talonnière apparaît vide, le calcanéus étant très ascensionné et fixé en regard, voire au-dessus du sillon postérieur du coup de pied. Triceps et tibial postérieur sont hypertoniques, les fibulaires latéraux et extenseurs des orteils sont inefficaces. Il existe une infinie variété de PBVEC, et beaucoup de classifications, tenant compte de l'importance de la déformation et de sa réductibilté, ont été proposées.

Radiographie *(fig 12)*

Les radiographies à la naissance ont peu d'intérêt ; elles sont plus explicites vers 6 mois, lorsque le tarse est suffisamment ossifié. L'incidence dorsoplantaire est prise en correction maximale du varus et de l'adduction. En raison de l'adduction du bloc calcanéopédieux, la divergence entre les axes du talus et du calcanéus, normalement de 40°, est réduite, voire nulle. L'adduction de l'avant-pied est

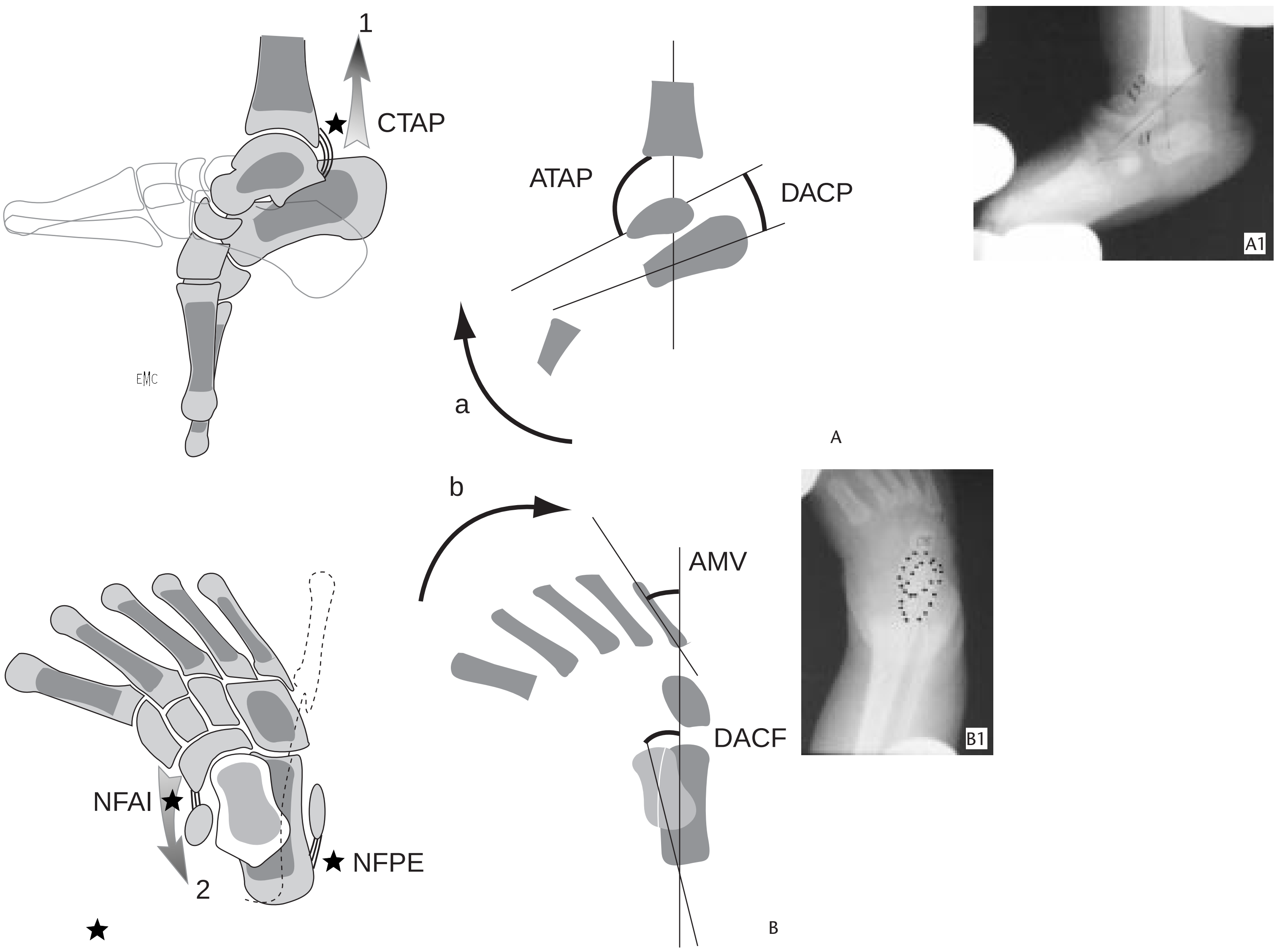

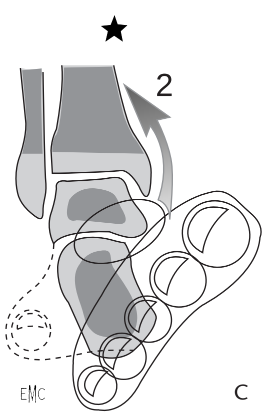

12 *Pied bot varus équin congénital. Correspondances anatomoradiologiques.*
A. Plan sagittal (équin). 1. Tendon d'Achille ; a. cliché réalisé en dorsiflexion maximale ; CTAP : capsule tibiotalienne postérieure ; ATAP : angle tibiotalien de profil ; DACP : divergence talocalcanéenne de profil.
B. Plan horizontal (adduction). 2. Tibial postérieur ; b. cliché réalisé en abduction maximale ; NFAI : nœud antéro-interne ; NFPE : nœud fibreux postéroexterne ; AMV : angle du metatarsus varus ; DACF : divergence talocalcanéenne de face.
C. Plan frontal.
Les étoiles représentent les verrous fibreux.

13 *Pieds bots varus équin congénitaux.*
A. Aspect au repos.
B. L'équin est irréductible.

mesurée par l'angulation entre le bord externe du calcanéus et l'axe de M5, normalement situés dans le prolongement l'un de l'autre. Le profil est réalisé selon une incidence bimalléolaire, le pied étant maintenu en dorsiflexion maximale. L'équin talien est matérialisé par un angle tibiotalien dépassant largement 90°, l'équin calcanéen par une réduction de la divergence talocalcanéenne (normalement de 40 à 50°) [20], les deux os étant parallèles dans les cas sévères.

■ *Traitement*

Traitement orthopédique

Les mobilisations représentent certainement l'élément thérapeutique le plus important. Débutées le plus tôt possible et réalisées tous les jours, elles nécessitent de la part du kinésithérapeute une grande expérience de façon à éviter le risque d'écrasement de la poulie talienne. Les pressions sont proscrites, tous les mouvements doivent être exécutés par traction de façon à réduire les contraintes sur les surfaces articulaires.

Dans l'intervalle des séances de mobilisations, le pied est maintenu sur attelle. La classique attelle de Denis Brown est encore utilisée, mais la plupart utilise des planchettes plantaires servant de point d'appui à un rappel élastique de Fink (Bérard, in [28]), ramenant le pied en dorsiflexion et éversion.

Dans les deux premiers mois de la vie, les plâtres progressifs, changés toutes les semaines, proposés par Ponsetti ou Kite [20], permettent de réduire une grande partie de la déformation. Malheureusement, leur effet s'épuise et, au-delà de 6 à 8 mois, ils sont beaucoup moins efficaces.

La mobilisation passive continue (MPC), d'apparition plus récente [23], fait profiter le pied au maximum de l'effet positif des mobilisations. L'utilisation d'un appareil de MPC, en allongeant le temps de traitement à plusieurs heures par jour pendant plusieurs mois, présente de nombreux avantages :

– une efficacité accrue tout en diminuant la force développée à chaque cycle, donc les risques de lésions iatrogènes ;

– une amélioration et un entretien de la mobilité.

Cette technique est peu développée, mais bien utilisée, elle permet d'éviter un certain nombre de corrections chirurgicales [23].

Traitement chirurgical

La cure chirurgicale d'un pied bot n'est pas une seule intervention que l'on répète systématiquement et toujours de façon identique. C'est une association de gestes de base [2, 20, 24, 46], véritables unités thérapeutiques (allongement tendineux, capsulotomies, transferts tendineux...) choisies en fonction des paramètres de l'anomalie. Le temps postérieur comprend l'allongement du tendon d'Achille, la section de la capsule tibiotalienne postérieure et de l'aponévrose jambière profonde, ainsi que la section du ligament péronéocalcanéen fixant la grosse tubérosité du calcanéus. Le temps plantaire et interne comprend la section de l'adducteur, la désinsertion ou l'allongement du tibial postérieur, la section des ligaments tibio- et talonaviculaires constituant le nœud fibreux antéro-interne, de la portion épaissie de la gaine des fléchisseurs (ligament de Henry), du ligament calcanéocuboïdien, et enfin la désinsertion de l'aponévrose plantaire. La résection de la grande apophyse du calcanéus, selon Lichtblau [8], peut être utile pour réaligner le bord externe du pied. L'allongement du tibial antérieur améliore le pied dans le plan sagittal [24]. L'os naviculaire est remis en face de la tête talienne, les deux colonnes interne et externe sont réalignées, le calcanéus est abaissé, puis deux broches permettent de verrouiller la correction. Le pied est ensuite plâtré pour 2 mois, puis la kinésithérapie est reprise de façon intensive, pendant plusieurs mois, jusqu'à ce que le pied paraisse suffisamment bien équilibré.

SYNOSTOSES DU TARSE

■ *Définition. Anatomie. Étiologie*

Buffon, en 1769, semble avoir été le premier [5] a décrire une fusion anormale entre deux os du tarse. Le rapport entre ces anomalies et le pied plat contracturé a été évoqué par Sloman en 1921 [44], mais il est surtout connu depuis les travaux de Harris en 1948 [5, 27, 44].

14 *Seule l'incidence oblique en trois quarts externes permet de mettre en évidence les synostoses calcanéonaviculaires (complètes sur le cliché du bas, partielles sur celui du haut).*

Dues à la persistance de ponts physiologiques existant pendant la période embryonnaire, la plupart des synostoses du tarse sont situées entre naviculaire et calcanéus, dans 75 à 80 % des cas, ou entre talus et calcanéus dans 20 à 25 % des cas [37, 44]. D'autre formes rares existent entre talus et naviculaire, calcanéus et cuboïde ; certaines sont multiples.

Les synostose sont présentes dans de nombreuses malformations du membre inférieur, lors d'ectromélies longitudinales et dans certains pieds bots particulièrement rigides [43, 46]. Elles sont alors talocalcanéennes, et rarement calcanéonaviculaires.

■ *Étude clinique*

Bien tolérées dans la première enfance car la synostose est cartilagineuse, elles deviennent symptomatiques en moyenne vers 11 ans [15, 37], lors de l'ossification du pont cartilagineux. Les troubles surviennent plus précocement dans les synostoses calcanéonaviculaires que dans les formes talocalcanéennes [44]. La plupart des patients se plaignent d'entorses à répétition et de douleurs, augmentant avec la marche, provoquées par l'inversion du pied. Mais certaines synostoses sont asymptomatiques ; c'est alors la morphologie de pied plat valgus qui motive la consultation. Le pied peut apparaître normal ou plat, plus rarement creux. Sa mobilité, normale dans le plan sagittal, est réduite et parfois nulle en valgus varus. Cette raideur est due au blocage mécanique de l'articulation sous-talienne par la synostose, mais également, dans un tiers des cas [10], à une contracture des fibulaires latéraux, à l'origine de la notion de pied plat contracturé.

À la synostose calcanéonaviculaire, avec une symptomatologie pratiquement identique, on peut rattacher le « *too long antérior process* » [37], où le processus antérieur du calcanéus, trop long, vient à proximité du naviculaire, réduisant la mobilité de la sous-talienne et irritant la tête du talus.

■ *Radiologie*

Sur un cliché standard, de face et de profil, les synostoses talocalcanéennes et calcanéonavicualires ne sont pas visibles. En revanche, la présence d'une encoche ou d'un éperon sur la face dorsale du col du talus est un signe évocateur, mais inconstant. Les synostoses calcanéonaviculaires sont visibles sur une incidence de pied en trois quarts externes *(fig 14)*, les formes talocalcanéennes sont mieux diagnostiquées par tomodensitométrie *(fig 15)* et imagerie par résonance magnétique (IRM). Cette dernière permet en outre de rechercher des modifications arthrosiques au niveau des surfaces articulaires non fusionnées [37]. Les formes sévères sont parfois associées à une articulation tibiotalienne déformée en dôme.

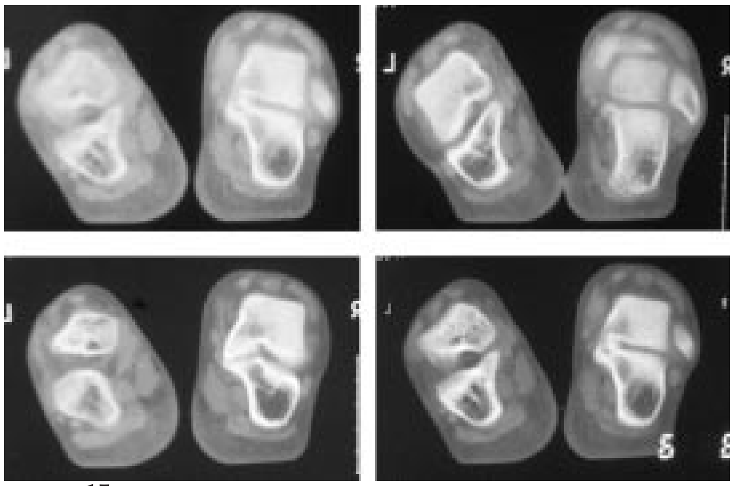

15 *Synostose calcanéotalienne objectivée par tomodensitométrie.*

Traitement

Lorsque la synostose est symptomatiques, les méthodes conservatrices sont peu efficaces [10] : semelles orthopédiques ou immobilisations plâtrées apportent parfois un soulagement temporaire. La persistance des troubles oriente soit vers la résection du pont osseux, soit vers arthrodèse sous-talienne et médiotarsienne en cas de signes d'arthrose [28]. Les meilleurs résultats semblent obtenus lorsque le geste est réalisé entre 11 et 15 ans [10], c'est-à-dire lorsque l'anomalie est symptomatique, mais avant l'apparition de modifications arthrosiques qui peuvent être très précoces.

Synostoses talocalcanéennes

La résection du pont osseux est possible s'il représente moins de 50 % de la surface articulaire. La synostose se situe habituellement à la partie postérieure, non articulaire, du sustentaculum tali, mais souvent, elle s'étend vers l'avant et touche une plus ou moins grande portion de la surface articulaire [18]. Lorsque la synostose est de taille réduite et s'il n'existe pas de signes d'arthrose, la résection donne généralement de bons résultats, améliorant la mobilité du pied et réduisant les douleurs dans 75 % des cas [44].

Synostoses calcanéonaviculaires

Elles sont développées entre l'expansion antéro-interne du calcanéus et le naviculaire. La synostose est réséquée par une voie d'abord externe [10] ; le muscle pédieux, désinserré lors de l'abord, est ensuite fixé dans l'espace libéré, afin d'éviter une récidive. Ce geste restaure une partie de la mobilité de l'arrière-pied dans environ 80 à 90 % des cas [10, 44]. L'immobilisation postopératoire est souvent déconseillée, mais dans le but d'éviter les douleurs, un plâtre peut être mis en place pendant 8 à 15 jours.

SYNDACTYLIES

Il s'agit de malformations très fréquentes et le plus souvent bénignes, familiales, transmises sur un mode autosomique dominant. Elles sont bilatérales dans deux tiers des cas, le pied étant atteint avec la même fréquence que la main. La simple palmure cutanée, dite zygodactylie par Temtamy et McKusick [5], ou syndactylie banale selon Bédouelle [28], se situe le plus souvent au deuxième espace, car embryologiquement, c'est le dernier pont à disparaître. Les formes malformatives ou polysyndactylies appartiennent souvent à une malformation plus complexe de type ectromélie, elles font partie d'associations malformatives ou sont associées à d'autres malformations ou anomalies de type synostoses et/ou duplications. Enfin, le type cicatriciel se rencontre dans les maladies amniotiques. La présence d'une fente ou d'un orifice proximal au niveau de l'ancienne commissure témoigne de la survenue tardive des lésions.

Traitement

Les zygodactylies ne posent que des problèmes d'ordre cosmétique et justifient rarement une correction chirurgicale.

16 *Duplication partielle du pied sous une agénésie tibiale complète.*

17 *Duplication fusionnée du cinquième rayon.*

Les polysyndactylies, à l'origine de problèmes d'appui, de chaussage, sont corrigées au titre de polydactylies.

POLYDACTYLIES

Elles sont fréquentes et surviennent deux fois sur 1 000 naissances [5] ; bilatérales une fois sur deux, elles touchent les deux sexes avec la même fréquence. Trente pour cent sont familiales, avec un mode de transmission autosomale dominante à pénétrance variable [5, 45]. Elles sont souvent associées à une polydactylie au niveau de la main, et font partie d'un certain nombre de syndromes polymalformatifs tels que trisomies 21, 13 ou 18, syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl, syndrome de Ellis-van Creveld, dystrophie thoracique de Jeune *(fig 16)* [45]. Temtamy et McKusick [5] répartissent deux types anatomiques : les types A, bien formés et bien articulés, et les types B, rassemblant les orteils rudimentaires, en trois formes topographiques :

– les formes postaxiales, développées aux dépens du cinquième rayon auquel elles sont fréquemment fusionnées, représentent 80 à 90 % des cas *(fig 17)* [5, 49] ;

– les formes préaxiales, développées aux dépens du gros orteil, représentent 8 à 16 % des cas *(fig 18)* [5, 49] ;

– les formes centrales sont les plus rares, représentant 6 à 10 % des cas.

La plupart des polydactylies élargissent le pied, rendent son contour irrégulier et posent les problèmes de chaussage, mais également d'appui, en raison des anomalies souvent associées au niveau du métatarse.

Traitement

Les types B sont traités dès la naissance par résection simple. Les types A sont classiquement opérés peu avant la marche, mais il peut

18 *Duplication préaxiale avec hallux varus.*

19 *Oligodactylie complexe : duplication du premier rayon et agénésie de deux rayons externes.*

être utile, en l'absence de problèmes fonctionnels, de différer le moment de l'intervention afin de la réaliser dans de meilleurs conditions matérielles, sur un pied plus grand dont les différentes composantes anatomiques pourront clairement être identifiées, aussi bien sur les clichés préopératoires que pendant le geste chirurgical. C'est en principe l'orteil le plus proche de l'axe du pied qui est conservé, sauf s'il est trop malformé. Même si les résultats plastiques ne sont pas toujours bons, les séquelles fonctionnelles sont rares. Ce sont les duplications préaxiales qui posent le plus de problèmes, car elles laissent souvent persister un hallux varus.

OLIGODACTYLIES

L'absence d'un ou de plusieurs rayons médiaux ou latéraux est le plus souvent satellite de malformations plus complexes *(fig 19)* :

– les ectromélies longitudinales (agénésie du péroné ou du tibia) s'accompagnent fréquemment de l'absence d'un ou de deux rayons prolongeant le tibia ou le péroné manquant. Il existe, de plus, fréquemment, d'autres anomalies du tarse telles que coalescences ou aplasies plus ou moins complètes ;

– la maladie amniotique réalise des amputations anarchiques associées à des syndactylies et à des synostoses. La présence de profonds sillons circulaires autour des orteils est caractéristique ;

– l'agénésie centrale réalise le pied en « fourche » ou en « pince de homard », encore appelée ectrodactylie. Cette malformation, rare, est habituellement familiale, symétrique et affecte également les mains. L'importance de la malformation va d'un simple approfondissement d'un sillon commissural associé à une hypoplasie d'un rayon, à l'absence complète des trois rayons médians. Les pièces squelettiques présentent de nombreuses hypoplasies, synostoses et incurvations *(fig 20)*. La divergence des métatarsiens extrêmes est excessive, les orteils déviés en valgus pour l'interne, en varus pour l'externe, se rapprochent de l'axe du pied et lui donnent l'aspect d'une pince. Outre une disgrâce d'ordre esthétique évidente, ce pied, trop large et trop court, est impossible à chausser ; l'instabilité des articulations entre tarse et métatarse, entre métatarse et orteils réduit les possibilités d'appui sur l'avant-pied et rend la marche difficile. Le traitement ne peut-être que chirurgical. Il est réalisé entre 6 mois [51] et 1 ou 2 ans [45]. Les deux orteils extrêmes sont rapprochés et maintenus par ostéotomie, reconstitution du ligament intermétatarsien, voire greffe intermétatarsienne, et syndactylisation. Sumia [5] utilise les berges du sillon pour reconstruire les orteils manquants.

20 *Pieds en « fourche ». Aspect préopératoire du pied droit, postopératoire du pied gauche.*

COUPLAGE ÉPIPHYSAIRE

Il s'agit d'une malformation rare touchant les petits os à physe proximale (P1 et M1), réalisant une déformation de type phalange ou métatarsien delta par prolongement médial d'un fragment d'épiphyse proximale vers la métaphyse [5]. Cette anomalie provoque une désaxation progressive qui nécessite une correction par ostéotomie de fermeture.

MACRODACTYLIES

Ce sont des malformations rares. Un ou plusieurs orteils, le plus souvent le deuxième ou le troisième, sont considérablement hypertrophiés, comme soufflés, pouvant dépasser la taille d'orteils adultes. L'hypertrophie peut être qualifiée de vraie si elle touche tous les tissus, avec respect des proportions. Cette forme, parfois idiopathique, est rencontrée dans les hémihypertrophies. Elle est dite fausse lorsque l'hypertrophie touche un seul tissu avec prépondérance, habituellement le tissu cellulaire sous-cutané. Ces formes sont souvent satellites de maladies de von Recklinghausen, ou d'hypertrophie lymphatique et adipeuse.

Le préjudice esthétique et les problèmes de chaussage sont considérables.

Traitement

Le dégraissage permet de réduire l'épaisseur des parties molles. Afin d'éviter les risques de nécrose cutanée, les deux hémicirconférences interne et externe sont opérées en deux temps espacés de plusieurs mois. Le gigantisme du squelette, s'il n'excède pas la taille des os adultes, peut être réduit de façon progressive par épiphysiodèses et dépériostage circonférenciel de tous les segments hypertrophiés.

Les cas les plus sévères nécessitent une résection de la première ou des deux premières phalanges, associée à une syndactylie entre l'orteil anormal et les deux rayons adjacents [45]. L'amputation doit être évitée si possible au deuxième orteil car elle expose à l'HV.

Ces interventions ont un rôle essentiellement fonctionnel, mais également plastique.

BRACHYDACTYLIES

Elles font partie de plusieurs syndromes polymalformatifs (Albright, Down, Turner, nanisme diastrophique...) et sont caractérisées par un métatarsien très court qui rompt l'harmonie de l'arche plantaire. Souvent bilatérales et symétriques, elles se localisent plus volontiers au niveau du quatrième rayon, dont l'orteil court semble implanté sur la face dorsale du pied. La déformation est appelée metatarsus primus atavicus au niveau du premier rayon, et brachymétapodie lorsque plusieurs rayons sont touchés [5]. Cette anomalie est source de problèmes de chaussage, de métatarsalgies, de durillons et de cors vers 20 à 30 ans [5].

Traitement

L'allongement de M4 en fin de croissance est préférable à l'amputation, celle-ci pouvant toujours être proposée secondairement en cas de mauvais résultat. La ténotomie de l'extenseur et une capsulotomie dorsale au niveau de l'AMP sont nécessaires à la réaxation de l'orteil.

HALLUX VARUS

Tachdjan [45] distingue l'hallux varus (HVR) congénital primaire isolé, rare, dû à une corde fibreuse tendue entre M1 et P1, des HVR associés à d'autres anomalies du pied (MV primus, M1 delta, polydactylie préaxiale) *(fig 18)*, ou à des syndromes malformatifs tel le nanisme diastrophique. Le gros orteil est en adduction prononcée, parfois de 90°. L'angulation siège dans l'AMP, rarement dans l'interphalangienne. À l'impossibilité de chaussage s'ajoutent un défaut d'appui antéro-interne et un aspect très inesthétique.

Traitement

Les méthodes orthopédiques sont illusoires.

Les traitement chirurgicaux ont en commun une section de la bride interne associée à une plastie cutanée en « Z ». Les libérations de parties molles internes et capsulorraphie externe selon Farmer [25], que Mc Elvenny associe à une syndactylie entre le premier et le deuxième rayon [25], donnent des résultats acceptables sur le plan fonctionnel, malgré un aspect esthétique final souvent peu favorable. L'arthrodèse de l'AMP est réservée aux échecs des techniques conservatrices.

Références

[1] Bleck EE. Metatarsus adductus: classification and relationship to outcomes and treatment. *J Pediatr Orthop* 1983 ; 3 : 2-9

[2] Carlioz H, Pous JG. Le pied bot varus équin. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°3. Paris : Expansion scientifique française, 1985

[3] Clavert JM. Développement embryonnaire des membres et orthopédie. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 40. Paris : Expansion scientifique française, 1991 : 15-28

[4] Cowell HR, Wein BK. Genetic aspects of club foot (current concepts review). *J Bone Joint Surg Am* 1980 ; 62 : 1381-1384

[5] Diméglio A, Hérisson A, Simon L. Le pied de l'enfant et de l'adolescent. Paris : Masson, 1998 : 257-283

[6] Drennan JC. Congenital vertical talus; instructional course lecture. *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 1916-1923

[7] Farsetti P, Weinstein SL, Ponseti IV. The long-term functional and radiographic outcomes of untreated and nonoperatively treated metatarsus adductus. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 257-265

[8] Ghanem I, Zeller R, Miladi L, Seringe R. La résection distale intra-articulaire du calcanéum dans de traitement du pied bot congénital sévère. *Rev Chir Orthop* 1995 : 81 ; 709-715

[9] Giacobbi D, Caste R. Fréquence des anomalies des pieds à la naissance. *Ann Pédiatr* 1982 ; 29 : 307-309

[10] Gonzales P, Kumar SJ. Calcaneonavicular coalition treated by resection and interposition of the extensor digitorum brevis muscle. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 71-77

[11] Hamer J, Stanley D. Surgery for curly toe deformity. *J Bone Joint Surg Br* 1993 ; 75 : 62-63

[12] Helal B. Surgery for adolescent hallux valgus. *Clin Orthop* 1981 ; 157 : 50-63

[13] Herzenberg JE, Carroll NC, Christofersen MR, Lee EH, White S, Munroe ER. Clubfoot analysis with three-dimensional computer modeling. *J Pediatr Orthop* 1988 ; 8 : 257-262

[14] Hunziker UA, Largo RH, Duc G. Neonatal metatarsus adductus, joint mobility, axis and rotation of the lower extremity in preterm and term 0-5 years of age. *Eur J Pediatr* 1988 ; 148 : 19-23

[15] Jack EA. Bone anomalies of the tarsus in relation to "peroneal spastic flatfoot". *J Bone Joint Surg Br* 1954 ; 36 : 530-542

[16] Jacobsen ST, Crawford AH. Congenital vertical talus. *J Pediatr Orthop* 1983 ; 3 : 306-310

[17] Kawashima T, Uhthoff HK. Development of the foot in prenatal life in relation to idiopathic club foot. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 232-237

[18] Kawashima T, Uhthoff HK. Prenatal development around the sustentaculum tali and its relation to talocalcaneal coalitions. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 238-243

[19] Kite JH. Congenital metatarsus adductus. *J Bone Joint Surg Am* 1967 ; 49 : 388-397

[20] Lascombes P. Pied bot varus équin idiopathique congénital. Description et conduite à tenir avant l'âge de 2 ans. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 23. Paris : Expansion scientifique française, 1985

[21] Masse P, Benichou J, Dimeglio A, Morel JM, Onimus M, Padovani JP et al. Pied bot varus équin congénital. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 37-50

[22] Métaizeau JP, Kohler R, Piton JP, Deroche P. L'hallux valgus. In : Moulies D, Tanguy A éd. Chirurgie et orthopédie du pied. Enfants, adolescents. Monographie du GEOP. Montpellier : Sauramps Médical, 1988 : 365-380

[23] Métaizeau JP, Lemelle JL. Klumpfussbehandlung mit der motorischen Bewegungsschiene. *Med Orthop Tech* 1991 ; 111 : 194-198

[24] Metaizeau JP, Rumeau F, Beltramo F, Prevot J. Application de l'informatique à l'étude de traitement chirurgical du pied bot varus équin. *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 491-500

[25] Mills JA, Menelaus MB. Hallus varus. *J Bone Joint Surg Br* 1989 ; 71 : 437-440

[26] Morcuende JA, Ponseti IV. Congenital metatarsus adductus in early human fetal development: a histologic study. *Clin Orthop* 1996 ; 333 : 261-266

[27] Mosier KM, Asher MA. Tarsal coalition and peroneal spastic flatfoot. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 976-984

[28] Moulies D, Tanguy A. Chirurgie et orthopédie du pied. Enfants, adolescents. Monographie du GEOP. Montpellier : Sauramps Médical, 1988

[29] Napiontek M. Congenital vertical talus: a retrospective and critical review of 32 feet operated on by peritalar reduction. *J Pediatr Orthop Part B* 1995 ; 4 : 179-187

[30] Paton RW. V-Y plasty for correction of varus fifth toe. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 248-249

[31] Piggott H. The natural history of hallux valgus in adolescent and early adult life. *J Bone Joint Surg Am* 1960 ; 42 : 749-760

[32] Ponseti IV, Becker JR. Congenital metatarsus adductus: the results of treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1966 ; 48 : 702-711

[33] Reimann I, Werner HH. The pathology of congenital metatarsus varus. A post-mortem study of a newborn infant. *Acta Orthop Scand* 1983 ; 54 : 847-849

[34] Rigault P. Le pied convexe congénital. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 23. Paris : Expansion scientifique française, 1985

[35] Rigault P, Pouliquen JC. Le pied convexe congénital. *Ann Chir Infant* 1970 ; 11 : 261-281

[36] Ross ER, Menelaus MB. Open flexor tenotomy for hammer and curly toes in childhood. *J Bone Joint Surg br* 1984 ; 66 : 770-771

[37] Rouvreau P, Pouliquen JC, Langlais J, Glorion C, De Cerqueira Daltro G. Synostoses et coalitions tarsiennes chez l'enfant. Étude de 68 cas chez 47 patients. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 252-260

[38] Rushforth GF. The natural history of hooked forefoot. *J Bone Joint Surg Br* 1978 ; 60 : 530-532

[39] Seringe R. Le pied bot varus équin congénital : étude radiologique. *Ann Chir Infant* 1977 ; 18 : 97-114

[40] Seringe R. L'examen orthopédique de 1 500 nouveau-nés en maternité. *Chir Pédiatr* 1981 ; 22 : 365-388

[41] Seringe R. Le pied convexe congénital. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française, 1999 : 223-234

[42] Specht EE. Congenital vertical talus. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 842-847

[43] Spero CR, Simon GS, Torneta P. Clubfeet and tarsal coalition. *J Pediatr Orthop* 1994 ; 14 : 372-376

[44] Swiontkowski MF, Scranton PE, Hansen S. Tarsal coalitions: long-term: results of surgical treatment. *J Pediatr Orthop* 1983 ; 3 : 287-292

[45] Tachdjan MO. The childs foot. Philadelphia : WB Saunders, 1985 : 131-351

[46] Turco JV. Resistant congenital clubfoot-one stage posteromedial release with internal fixation: a follow-up report of a fifteen year experience. *J Bone Joint Surg Am* 1979 ; 61 : 805-814

[47] Valette JL. Le metatarsus varus congénital du nourrisson. [thèse], Montpellier, 1997 : n°502

[48] Watanabe H, Fujita S, Oka I. Polydactyly of the foot: an analysis of 265 cases and a morphologic classification. *Plast Reconstr Surg* 1992 ; 89 : 856-877

[49] Wetzenstein H. Prognosis of pes calcaneo-valgus congenitus. *Acta Orthop Scand* 1970 ; 41 : 122-128

[50] Widhe T. Foot deformities at birth: a longitudinal prospective study over a 16-year-period. *J Pediatr Surg* 1997 ; 17: 20-24

[51] Wood VE, Peppers TA, Shoock J. Cleft-foot closure: a simplified technique and the literature. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 17 : 501-504

Torticolis musculaire congénital

P. Peyrou, D. Moulies

Le torticolis musculaire congénital est une anomalie du port de tête dont l'incidence est estimée entre 0,3 et 2 %. Il est secondaire à une rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) dont l'anatomie complexe explique parfaitement la déviation en inclinaison homolatérale, en translation et en rotation controlatérales. La pathogénie reste encore mystérieuse ; il est probablement dû à un événement ischémique prénatal plutôt qu'un traumatisme obstétrical. Le diagnostic est aisé chez le nourrisson qui présente une diminution de mobilité de la tête, une plagiocéphalie et une pseudotumeur au sein du muscle pathologique. Aucun examen complémentaire n'est alors nécessaire. Cette masse disparaît en quelques semaines évoluant vers la restitutio ad integrum des propriétés élastiques des fibres musculaires ou vers une fibrose définitive. L'évolution spontanée est donc généralement rassurante et ce sont les formes fibreuses qui justifient un traitement par postures domestiques et par physiothérapie. Le traitement chirurgical n'est réservé qu'aux rares cas de persistance du torticolis après l'âge de 12-18 mois.

Mots clés : Torticolis ; Muscle sterno-cléido-mastoïdien ; Nouveau-né ; Pseudotumeur

Plan

Introduction

Le torticolis musculaire congénital est la troisième déformation néonatale en terme de fréquence après la dysplasie des hanches et le pied bot varus équin. Il se définit comme une attitude asymétrique et permanente de la tête et du cou par rapport au plan des épaules. Il est dû à une rétraction unilatérale du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) dont l'anatomie complexe explique parfaitement la déviation en inclinaison homolatérale, en translation et en rotation controlatérales.

La pathogénie du torticolis congénital reste mystérieuse et plusieurs théories, telles que la survenue d'un traumatisme obstétrical, une ischémie locale périnatale, une occlusion veineuse, une malposition intra-utérine, un trouble de croissance, une myosite infectieuse, un syndrome de loge, sont défendues dans la littérature.

Le diagnostic ne pose pas de problème chez le nourrisson puisque l'examen clinique est suffisant lorsqu'il met en évidence une rétraction du SCM, associée ou non à une tumeur palpable, responsable de l'attitude spontanée asymétrique et du déficit des mobilités de la tête et du cou. L'examinateur recherche une asymétrie faciale et une plagiocéphalie associées sans oublier la recherche d'une dysplasie de hanche, d'anomalies des pieds ou d'une scoliose témoignant d'une contrainte intra-utérine excessive.

Plus de 80 autres étiologies de torticolis sont décrites [1], de gravité variable, incluant des pathologies purement « squelettiques » traumatiques, inflammatoires, infectieuses, tumorales et des pathologies non squelettiques, oculaires, oto-rhino-laryngologiques (ORL), digestives et surtout des anomalies médullaires et du système nerveux central.

Le traitement idéal est encore sujet à débat. Certains prônent la simple surveillance même si la physiothérapie modifie clairement l'évolution naturelle de ces torticolis et permet la normalisation dans plus de neuf cas sur dix. La chirurgie n'est jamais envisagée avant l'âge de 1 an-18 mois et concerne

essentiellement les échecs de la physiothérapie. Les techniques chirurgicales sont nombreuses avec des résultats globalement bons, mais le risque de récidive est toujours possible. L'allongement en « Z » apporte dans notre expérience les meilleurs résultats fonctionnels et cosmétiques à long terme [2].

■ Muscles impliqués dans le torticolis musculaire congénital

Le torticolis musculaire congénital résulte de la rétraction de muscles de la région cervicale. Le principal est le SCM, mais les muscles scalènes, le faisceau supérieur du muscle trapèze, le splénius de la tête et toute la série des muscles paravertébraux peuvent être impliqués dans la constitution du torticolis. La connaissance de l'anatomie du muscle sterno-cléido-mastoïdien, en particulier la répartition et la disposition des différents faisceaux musculaires est un prérequis indispensable à la compréhension de l'attitude complexe de la tête en inflexion latérale, rotation et translation (Fig. 1).

Situé sous le muscle peaucier du cou et engainé dans l'aponévrose cervicale superficielle, le SCM naît de la ceinture scapulaire, à la partie antérieure et supérieure du thorax, puis s'étend telle une diagonale, oblique en haut, en arrière et en dehors vers la mastoïde. Son origine permet de différencier clairement deux chefs, un chef sternal et un chef claviculaire.

Le chef sternal débute par un tendon plat inséré sur la face antérieure du manubrium. Son corps charnu suit une direction oblique en haut et en arrière puis s'étale à sa terminaison sur la face latérale de la mastoïde et en arrière sur la face latérale de la ligne occipitale, faisant distinguer deux faisceaux : le faisceau sternomastoïdien et le faisceau sterno-occipital.

Le chef claviculaire possède une origine plus large sur le tiers médial de la clavicule. Les fibres charnues sont plus verticales et se divisent au croisement avec le chef sternal en deux faisceaux : un profond, le faisceau cléidomastoïdien qui se termine au sommet de la mastoïde ; un superficiel, le faisceau cléido-occipital qui se termine sur la ligne occipitale.

Cette disposition permet classiquement de différencier un plan superficiel (chef sternal et faisceau cléido-occipital) et un plan profond (faisceau cléido-mastoïdien) et de parler de muscle quadrijumeau de la tête (sterno-cléido-mastoïdo-occipital).

Le SCM prend habituellement son point fixe sur la ceinture scapulaire et dans ces conditions imprime à la tête une triple action : flexion, inclinaison homolatérale et rotation controlatérale. C'est l'attitude du torticolis (Fig. 2).

L'innervation du SCM est double. Le nerf spinal par sa branche externe innerve essentiellement le faisceau cléido-mastoïdien et le troisième nerf cervical par sa branche antérieure innerve les quatre faisceaux ; les deux s'anastomosant.

■ Pathogénie

La malposition de la tête résulte d'un raccourcissement du muscle SCM par un processus diffus de fibrose au sein de ce muscle. La cause exacte de ce processus reste encore incertaine. L'hypothèse la plus répandue est celle d'une déchirure traumatique lors de l'accouchement, entraînant un hématome musculaire qui laisse la place, secondairement, à du tissu fibreux. Cette hypothèse est fondée sur l'incidence élevée de travail laborieux et d'expulsion difficile rapportées dans 30 à 60 % des cas de torticolis [3], et sur la présence non obligatoire d'une pseudotumeur au sein du muscle retrouvé chez les nourrissons. En fait la majorité des torticolis survient chez des enfants nés après un accouchement spontané sans difficulté ou après césarienne. De plus, des études histologiques de muscle pathologique n'ont jamais retrouvé de dépôts d'hémosidérine que l'on retrouve habituellement dans les hématomes involués. De même, les études expérimentales de contusion musculaire directe ne retrouvent jamais de transformation fibreuse [2].

En 1993, Davids et Mubarak [4] élaborent une hypothèse de syndrome de loge à partir de données anatomiques, histologiques et d'imagerie par résonance magnétique (IRM). Les travaux de dissection confirment que le muscle SCM est logé dans un

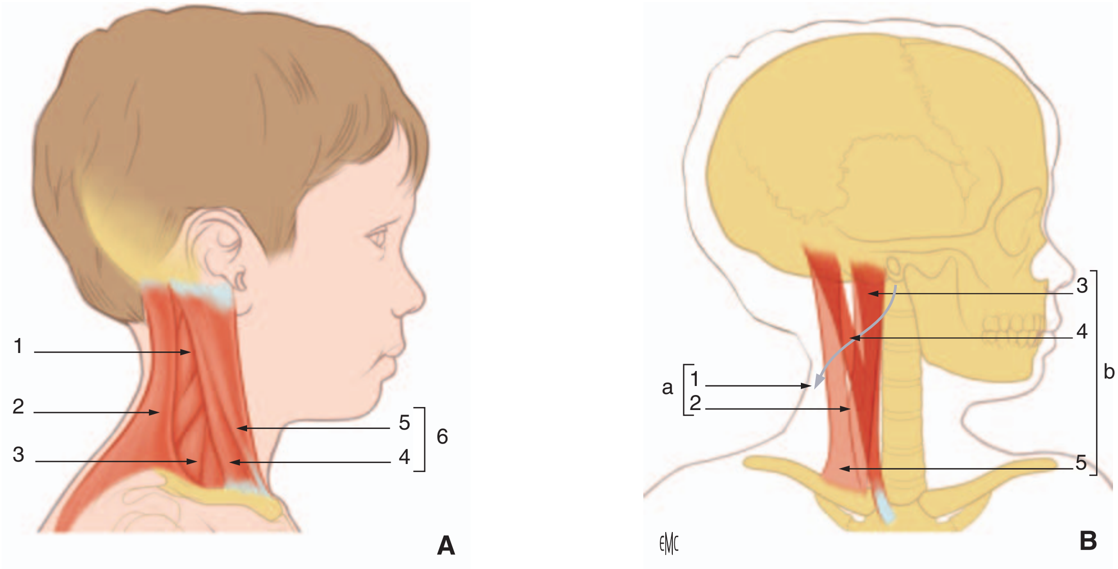

Figure 1.
A. Muscles impliqués dans le torticolis. Le sterno-cléido-mastoïdien (SCM) est le muscle principal du fait de sa situation antérolatérale et de la longueur du bras de levier. Mais une contracture du muscle trapèze, du splénius ou des scalènes peut aussi entraîner une attitude en torticolis. 1. Muscle splénius ; 2. muscle trapèze ; 3. muscles scalènes moyen et antérieur ; 4. chef claviculaire ; 5. chef sternal ; 6. muscle SCM.
B. Anatomie du muscle SCM. Représentation d'après Testut de la complexité du muscle divisé en deux chefs, sternal et claviculaire, distincts à leurs insertions proximales mais quasi communs à leurs terminaisons sur le crâne. Chaque chef comporte deux faisceaux, en particulier le cléido-occipital et le cléidomastoïdien, répartis en deux plans respectivement superficiel et profond. On comprend que toute ténotomie doit tenir compte de cette disposition si on veut qu'elle soit complète. Notez les rapports de la branche latérale du nerf spinal qui atteint le SCM au niveau du tiers supérieur en regard de l'angle mandibulaire, qui traverse le faisceau profond du cléidomastoïdien et se termine au bord antérieur du trapèze après un trajet oblique en bas, en dehors et en arrière. a. Plan profond : 1. branche latérale du XI ; 2. faisceau cléidomastoïdien ; b. plan superficiel : 3. faisceau sternomastoïdien ; 4. faisceau sterno-occipital ; 5. faisceau cléido-occipital.

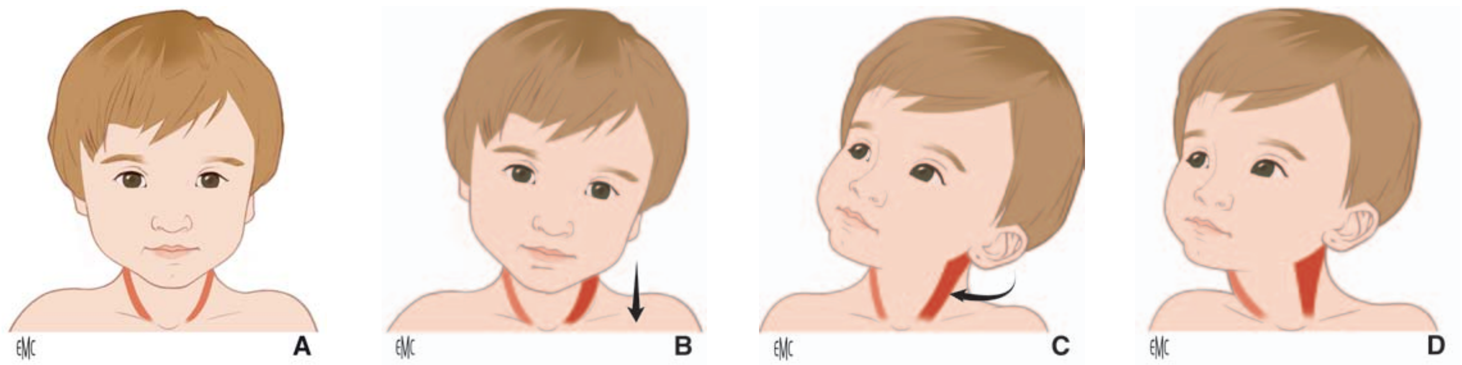

Figure 2. Triple déviation de la tête et du cou dans le torticolis. L'anatomie et la situation du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) explique la déviation de la tête lors du torticolis. À partir de la position normale d'équilibre (A), la rétraction du SCM induit une inclinaison latérale dans le plan frontal du côté atteint (B), une rotation du côté opposé qui fait que l'enfant regarde son côté sain (C) et enfin une translation du côté sain par diminution de longueur musculaire (D).

véritable compartiment étanche. La mobilisation de la tête en flexion, inclinaison et rotation induit une plicature du muscle. Le maintien de cette position entraîne des phénomènes ischémiques et initie le cercle vicieux du syndrome de loge. La mesure in vivo de la pression intracompartimentale a confirmé cette hypothèse d'hyperpression et de syndrome de loge. Les phénomènes inflammatoires qui en découlent ont été parfaitement documentés par l'imagerie IRM. Cette hypothèse implique que le torticolis est le primum movens des anomalies de présentation, responsables des difficultés du travail souvent associées.

D'autres théories, vasculaire par ischémie artérielle, infectieuse à l'origine de myosite, existent dans la littérature mais n'ont pu être démontrées.

Plus récemment, une étude en microscopie optique et électronique de la structure histologique de la pseudotumeur a mis en évidence une prolifération pathologique cellulaire, fibroblastique et myoblastique à différents stades de maturation. Pour les auteurs [5], l'origine du torticolis pourrait être endogène par anomalie de différenciation cellulaire des myoblastes qui perturbe l'équilibre fibroblaste-myoblaste lors de l'embryogenèse.

La théorie génétique n'est pour l'instant pas retenue même s'il existe des cas familiaux rapportés régulièrement dans les séries cliniques [6].

■ Épidémiologie

Le torticolis musculaire congénital est une anomalie commune du nouveau-né dont l'incidence rapportée varie entre 0,3 et 2 % [2, 4]. Il ne semble pas exister de prédominance liée au sexe même si Cheng [3, 6-8] rapporte une prédominance masculine (sex-ratio 3 : 2). Le côté droit est légèrement plus atteint, ce qui correspond au côté de l'épaule qui est expulsé la première lors de l'accouchement. Les formes bilatérales sont anecdotiques.

Le torticolis est plus fréquent chez les primipares plus sujets aux malpositions fœtales et aux contraintes intra-utérines excessives qui expliquent d'une part la fréquence des accouchements difficiles reliés au torticolis et d'autre part l'association torticolis, maladie luxante de hanche, malpositions du pied ou des orteils, témoignage du syndrome postural asymétrique. Cette relation entre le torticolis et la maladie luxante de hanche est citée dans nombreuses séries comme celle de von Heideken [9] qui rapporte la découverte d'un torticolis chez 5,9 % des nourrissons suivis pour dysplasie et inversement la découverte d'une dysplasie chez 3,7 % des enfants porteurs d'un torticolis. L'auteur souligne, d'autre part, que l'association est cinq fois plus fréquente chez le garçon dont le périmètre crânien est généralement plus grand, ce qui plaide en faveur d'une théorie posturale.

L'âge moyen du diagnostic est compris entre 1 et 3 mois et quasiment toujours confirmé avant l'âge de 1 an.

■ Tableau clinique

Chez le nourrisson

Le diagnostic est évoqué par les parents qui, dès la deuxième ou troisième semaine de vie, remarquent une attitude permanente de la tête, une mobilité asymétrique de la tête et une plagiocéphalie secondaire.

La palpation du muscle SCM recherche une tuméfaction ferme, régulière, ovalaire appelée olive du SCM. Cette véritable « pseudotumeur » mesure environ 5 mm de grand axe et est située généralement au tiers moyen du corps musculaire. Sa présence permet de différencier les torticolis graves des torticolis posturaux mais l'évolution de cette tuméfaction est imprévisible disparaissant généralement entre 2 et 8 mois sans laisser préjuger de la rétraction du muscle.

La mobilité de la tête, véritable reflet du degré de rétraction du SCM, est étudiée de façon active à partir des mouvements spontanés du nourrisson plus ou moins provoqués par des stimuli visuels ou auditifs et surtout de façon passive par analyse des volants de mobilité de la tête imposés par l'examinateur. L'expérience de l'école de Hong Kong [3, 6-8] nous a montré qu'il existe une corrélation entre la rotation et l'inclinaison et que le volant de rotation est le secteur de mobilité le plus facile à mesurer et le plus fiable dans l'évaluation du degré de gravité. On définit ainsi quatre groupes :

- le groupe I correspond à une rotation normale et symétrique (90-100°) ;
- le groupe II correspond à un déficit de rotation inférieur à 15° ;
- le groupe III à un déficit de 15 à 30° ;
- le groupe IV à un déficit supérieur à 30°.

Cette classification a aussi un intérêt pronostique pour Cheng qui établit une corrélation entre la sévérité du déficit de rotation et la durée et la difficulté du traitement [3, 6].

L'examen clinique recherche d'autre part une plagiocéphalie avec, chez les enfants qui dorment sur le dos, un aplatissement du crâne du côté opposé au torticolis et, chez les enfants qui dorment sur le ventre, un aplatissement du massif facial du côté du torticolis (Fig. 3).

Chez l'enfant

Après l'âge de la marche, l'attitude devient fixée dans ses composantes de translation, rotation et inflexion. Les déformations secondaires apparaissent alors clairement. La perte de l'horizontalité du regard, le décalage de hauteur des épaules et le décalage des oreilles sont visibles. Un examen plus détaillé retrouve en fait une véritable dysmorphie craniofaciale associant un enfoncement du relief sourcilier et de l'arcade zygomatique, une déviation du menton et du nez, un décalage en bas et en arrière de l'oreille [10, 11].

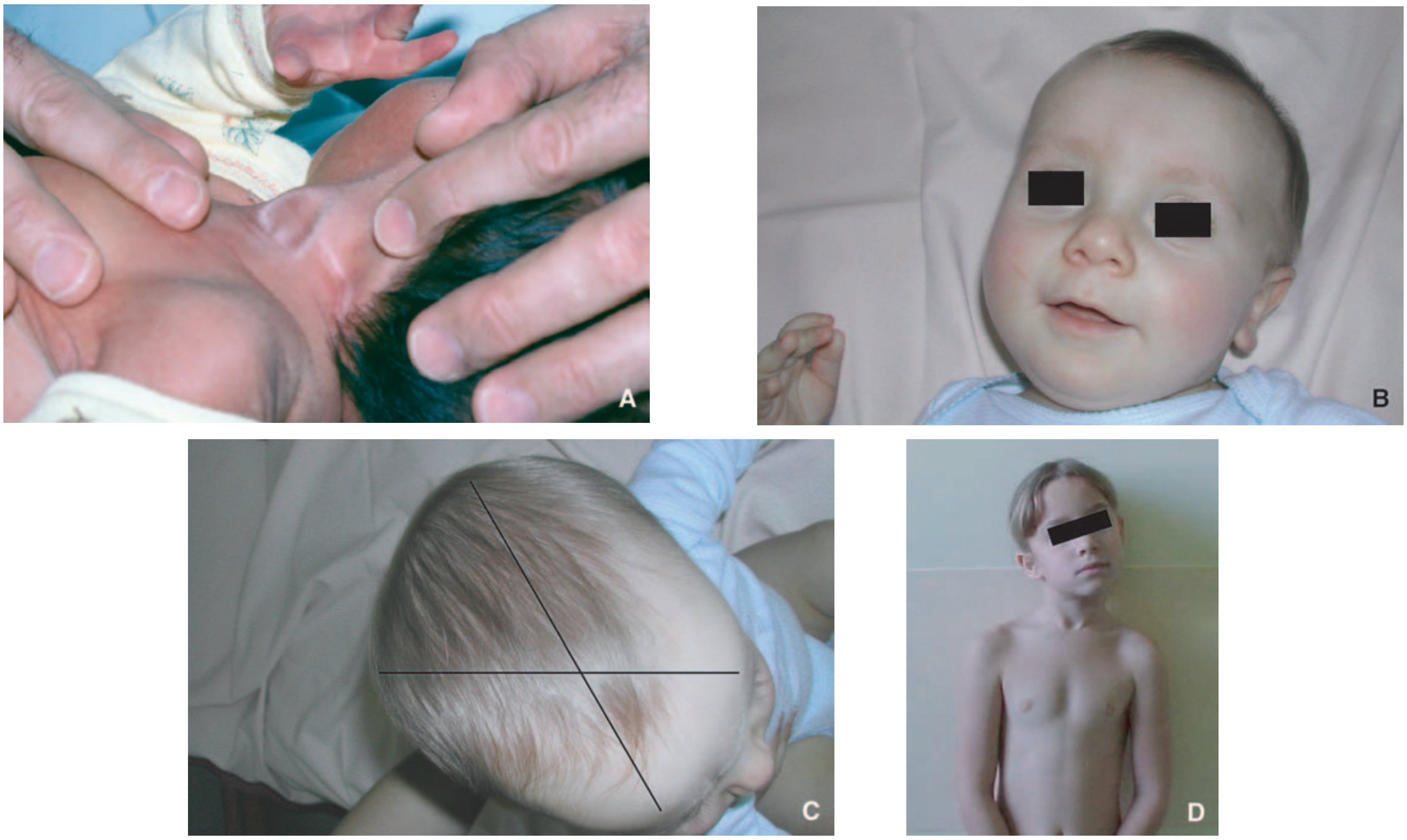

Figure 3. Le diagnostic du torticolis musculaire congénital est purement clinique.
A. Chez le nourrisson, la palpation de l'olive ou « pseudotumeur » située sur le trajet du sterno-cléido-mastoïdien (SCM) suffit à affirmer le diagnostic de torticolis musculaire congénital, mais sa présence n'est pas constante et sa recherche est parfois rendue difficile par la brièveté du cou à cet âge.
B. Le tableau habituel est celui d'un nourrisson de 2 mois amené par les parents car ils ont remarqué l'attitude asymétrique et permanente du port de tête. L'enfant regarde le côté sain et l'étude des mobilités passives confirme le déficit de rotation d'un côté.
C. L'examen clinique retrouve très tôt une asymétrie de la face et surtout une plagiocéphalie, parfaitement vue de haut, par asymétrie de répartition des pressions sur le crâne lorsque l'enfant dort.
D. Chez le grand enfant, la triple déviation est évidente, associée au dysmorphisme facial, et le déséquilibre des épaules témoigne des mécanismes de compensation développés pour garder un regard horizontal à tout prix.

Ces déformations apparaissent tôt dans l'enfance, mais ne deviennent cliniquement évidentes qu'après 5 ans au moment où les troubles mandibulaires et dentaires apparaissent. Les déformations orbitaires et maxillaires apparaissent plus tardivement.

■ Examens complémentaires

Chez le nourrisson, lorsque les notions de tuméfaction et de rétraction secondaire sont retrouvées, le diagnostic étiologique apparaît facile et aucun examen complémentaire n'est vraiment nécessaire. Lorsque l'étiologie de ce torticolis reste à préciser, l'échographie et les radiographies standards sont les examens de première intention.

Échographie

L'échographie est proposée par certaines équipes [8, 12] comme outil diagnostique afin de différencier clairement le torticolis musculaire congénital des autres pathologies. Elle permet d'évaluer fidèlement la structure musculaire avec une vision dynamique par recueil de données en mouvement de la tête et du cou.

Le muscle normal apparaît comme une structure hypoéchogène au sein de laquelle on retrouve des stries régulières plus échogènes. En présence d'un torticolis musculaire, quatre types d'anomalies sont retrouvés [8], correspondant à des images de fibrose ou de tumeur intramusculaire.

L'évaluation échographique est corrélée avec le degré de l'atteinte clinique [8], ce qui permet d'augmenter le nombre de diagnostics précoces et qui lui donne une valeur pronostique d'évaluation initiale de la gravité [12], sans, pour l'instant, d'impact sur les indications thérapeutiques.

Radiographies standards

Les clichés standards sont peu contributifs même pour rechercher des malformations car le squelette est encore très cartilagineux. Une étude récente [13] montre clairement cette faible sensibilité. Sur 502 enfants âgés de 0 à 12 mois présentant un torticolis et ayant tous eu un bilan radiographique, dix anomalies ont été détectées dont six étaient des faux positifs. Pour quatre enfants (0,8 %) seulement, l'anomalie vertébrale identifiée sur la radiographie est confirmée par tomodensitométrie (TDM) ou IRM. En revanche, la radiographie garde une place essentielle dans un bilan d'instabilité et est pour cette raison recommandée avant toute manipulation par un kinésithérapeute.

On les prescrit d'autre part en cas d'échec du traitement domestique et en cas de présentation clinique atypique, un cou court par exemple.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM a été utilisée dans le bilan d'un torticolis, initialement pour la recherche de tumeur de la fosse postérieure. L'extension à l'étude du muscle SCM est décevante puisque des images pathologiques ne sont retrouvées que dans 30 % des torticolis [14]. Étant donné que la réalisation à cet âge nécessite une forte sédation, voire une anesthésie générale, le rapport bénéfice/risque fait abandonner pour l'instant l'IRM dans l'évaluation musculaire d'un torticolis.

■ Diagnostic différentiel

Chez le nourrisson

Torticolis postural

Le torticolis postural est le reflet d'une contrainte utérine excessive qui se manifeste à la naissance par une asymétrie globale du nouveau-né. La fréquence est estimée à environ 3 % [1].

Le tableau clinique associe un torticolis, une incurvation thoracolombaire globale du même côté et un bassin asymétrique. La reconstitution de la position fœtale donne l'aspect classique d'un bébé dit « moulé ». Ce torticolis est purement positionnel et on ne retrouve pas ou peu de rétraction du muscle SCM ni de déformations du crâne.

L'évolution est spontanément favorable en quelques semaines, ne justifiant aucune prise en charge par kinésithérapeute. La surveillance clinique de la disparition de l'asymétrie est en revanche indispensable afin de dépister une dysplasie cotyloïdienne secondaire dont le bassin asymétrique est un facteur de risque principal.

Chez le petit enfant

Malformations du rachis cervical

Une malformation de la charnière occipitorachidienne ou du rachis cervical doit être évoquée devant un torticolis, quel que soit l'âge de l'enfant. Chez le tout-petit, l'étude radiographique standard est rendue difficile par la faible proportion des zones ossifiées au sein de la maquette cartilagineuse, surtout à l'étage C1 et C2.

Une étude par TDM est donc précieuse pour étudier les différentes pièces ostéocartilagineuses et leur relation. Les anomalies rencontrées sont diverses [15].

L'impression basilaire est une malformation de la charnière craniorachidienne caractérisée par son invagination à l'intérieur du crâne, au niveau du trou occipital et se manifestant cliniquement par un cou court, une implantation basse des cheveux et une anomalie de posture de la tête. Dans la moitié des cas, elle est asymptomatique mais peut se traduire par un syndrome de Claude Bernard-Horner, un syndrome pyramidal. Le diagnostic de cette occipitalisation de l'atlas repose sur l'IRM en coupes sagittales T1.

Les malformations du rachis cervical haut (C1 et C2) sont, pour la plupart, responsables d'instabilité du rachis cervical qui reste longtemps asymptomatique mais qui peut se révéler à l'occasion d'un torticolis douloureux, raide, associé à des signes de compression médullaire lente ou des signes d'atteinte de l'artère vertébrale. La radiologie conventionnelle peut être suffisante pour le diagnostic mais seule une TDM avec reconstruction permet de visualiser la complexité de l'anatomie et seule une IRM cervicale en flexion-extension permet une évaluation médullaire correcte de ces lésions.

Les anomalies de segmentations ou blocs vertébraux sont fréquentes au rachis cervical bas (C3 à C7). Les fusions complètes antérieures ou postérieures sont en général équilibrées et donc paucisymptomatiques mais la surcharge mécanique induite aux étages adjacents peut se manifester par des épisodes de torticolis à répétition. Les fusions latérales appelées barres peuvent se manifester sous forme d'un torticolis chez le petit enfant et se manifestent chez le plus grand par une scoliose évolutive due à un déséquilibre des potentiels de croissance. Ces anomalies sont isolées ou associées dans des syndromes polymalformatifs dont le plus typique est le syndrome de Klippel-Fiel qui associe blocs vertébraux et malformations étagées plus ou moins symétriques donnant un tableau clinique caractéristique avec un cou court et une réduction de mobilité du rachis cervical.

Infectieux

Le classique torticolis nasopharyngien (syndrome de Grisel) est un torticolis de début brutal et fébrile qui se caractérise par une luxation rotatoire de C1 secondaire à une contracture des muscles paravertébraux dont l'origine est inflammatoire par infection de voisinage du nasopharynx ou du rétropharynx. L'infection primaire peut être une rhinite banale, ou le plus souvent un abcès du cou. Il n'existe pas, en revanche, d'atteinte infectieuse ostéoarticulaire. L'examen du cou est essentiel car il précise les contractures musculaires toujours présentes, recherche des adénopathies inflammatoires sur l'axe jugulocarotidien et le déplacement de l'épine de l'axis qui signe la subluxation rotatoire. À côté de ce syndrome, une simple adénopathie inflammatoire, un abcès rétropharyngé ou parapharyngé provoquent une inflammation locale et une irritation des muscles paravertébraux et des muscles du cou conduisant à une attitude en torticolis dans une finalité antalgique.

Les infections ostéoarticulaires cervicales, discites et spondylodiscites, ne doivent pas être méconnues. Elles concernent surtout l'enfant âgé de moins de 4 ans et sont évoquées devant l'apparition brutale d'une douleur cervicale, d'une attitude en torticolis, d'une raideur et d'une fièvre. Elles peuvent être isolées ou associées à une lésion suppurée cervicale et le diagnostic bactériologique est apporté par la ponction et/ou le drainage d'une éventuelle collection. *Staphylococcus aureus* est le germe banal le plus souvent isolé mais il faut savoir rechercher des bacilles à Gram négatif comme *Kingella kingae* dont le tropisme ORL est bien connu. Le mal de Pott cervical est rare et est évoqué devant des lésions osseuses sur un terrain à risque d'infection tuberculeuse.

Torticolis paroxystique bénin

Il s'agit d'un torticolis bénin, rare, qui survient brutalement dans un contexte de pâleur et de vomissement, de mouvements des yeux et pouvant se terminer par une absence. La pathogénie est encore inconnue et une relation étroite avec les maladies périodiques est supposée. La résolution spontanée de la crise est la règle mais peut récidiver jusqu'à l'âge de 5 ans. L'examen peut retrouver un nystagmus et des signes d'ataxie car un trouble vestibulaire peut être en cause. La difficulté demeure le diagnostic positif afin de rassurer la famille sur la bénignité du pronostic et d'éviter des examens coûteux, inutiles et générateurs d'angoisse pour les parents [16].

Oculaires

Les anomalies oculaires responsables d'un torticolis sont nombreuses. Les plus fréquentes demeurent les paralysies des muscles oculomoteurs, oblique supérieur et droit latéral, un nystagmus ou un strabisme horizontal [17]. Ces anomalies sont soit isolées soit intégrées dans des syndromes polymalformatifs tels le syndrome de Duane et le syndrome de Brown.

Le torticolis est alors la posture compensatrice qui permet de diminuer la diplopie et retrouver un regard horizontal.

Syndrome de Sandifer

Cette entité clinique peu commune se caractérise par l'association d'un reflux gastro-œsophagien par hernie hiatale et d'une posture anormale de la tête [18]. Cette posture anormale simule un torticolis d'origine musculaire et survient le plus fréquemment de manière paroxystique, associée à des mouvements anormaux de l'ensemble du corps, de la tête voire des yeux, faisant évoquer régulièrement une épilepsie, mais les explorations électriques électroencéphalographiques (EEG) sont toujours normales. Le torticolis n'est qu'une attitude antalgique adoptée par l'enfant pour combattre la douleur en rapport avec une œsophagite qui entraîne d'autre part une anémie ferriprive. Ceci explique que ce torticolis est quasiment toujours du côté gauche, qu'il est rythmé par les prises alimentaires et qu'il disparaît généralement pendant le sommeil.

Fibrome desmoïde

Les tumeurs desmoïdes sont des proliférations bénignes d'origine fibroblastique, infiltrantes, non métastasiantes mais récidivantes et agressives. Elles sont localisées dans les muscles des parois formant des masses de taille variable et sont capables d'envahir l'ensemble des muscles et des tissus mous adjacents.

Initialement décrit comme une tumeur de la paroi abdominale de la femme, le fibrome desmoïde peut survenir chez l'enfant de 4-5 ans et les localisations préférentielles sont alors les extrémités, la tête et le cou. Le scanner et l'IRM sont les deux examens de choix pour visualiser la tumeur mais les limites sont difficiles à définir. L'évolution est généralement lente et le risque de récidive existe même après exérèse de la tumeur.

Chez le grand enfant

Torticolis « a frigore »

Appelé torticolis idiopathique, il est très fréquent chez le grand enfant et survient en dehors de tout contexte traumatique, dans les suites d'une exposition au froid (courant d'air, climatisation, fenêtre de voiture ouverte). Son diagnostic est un diagnostic d'exclusion et repose sur la normalité de l'examen clinique en dehors de la contracture douloureuse du SCM.

Traumatique

Le torticolis traumatique est une situation fréquente en pratique quotidienne. Il s'agit d'un torticolis par contraction réflexe du SCM à un traumatisme du rachis cervical. La forme la plus classique est le déplacement rotatoire atlantoaxial fixé, appelé aussi subluxation rotatoire C1-C2.

L'enfant présente un torticolis douloureux et irréductible et l'examen clinique retrouve une contracture du muscle SCM controlatéral qui tente de corriger la déformation. Les clichés standards réalisés à la prise en charge peuvent être difficiles à interpréter, surtout le cliché de face strict, quasi impossible à obtenir du fait du torticolis, et il ne faut pas hésiter à redemander des clichés, une fois la rectitude du cou obtenue. En cas de doute, le scanner en coupes permet une analyse des structures osseuses et des rapports articulaires, et au mieux le scanner « dynamique » en rotation maximale droite et gauche.

> **À retenir**
>
> Ne pas oublier une banale fracture de clavicule qui peut entraîner une attitude antalgique en torticolis.

Tumeurs cérébrales, médullaires ou rachidiennes

Un torticolis acquis peut être le premier signe d'une tumeur cérébrale, médullaire ou vertébrale. Tout torticolis récidivant sans notion de traumatisme, tout signe neurologique associé, justifient une exploration de la fosse postérieure et de la moelle cervicale par une TDM au minimum et/ou par IRM [19].

La tumeur « neurologique » la plus fréquente est l'astrocytome plus au moins associé à une syringomyélie. Les tumeurs type épendymome, hémangioblastome, neurinome, schwannome et tumeurs embryonnaires sont plus rares sauf en cas de maladie de von Hippel-Lindau ou de Recklinghausen. Les tumeurs osseuses bénignes sont heureusement plus fréquentes que les formes malignes. Par ordre de fréquence, citons le granulome éosinophile de l'histiocytose X, l'ostéome ostéoïde, l'ostéoblastome, le kyste anévrismal, l'hémangiome et l'ostéochondrome. Les tumeurs malignes primitives (Ewing, ostéosarcome essentiellement), les localisations secondaires (métastase d'un neuroblastome) et les tumeurs hématologiques ne sont pas pour autant exceptionnelles. Même si l'association torticolis et tumeur est rare, ce diagnostic différentiel doit donc être toujours à l'esprit du praticien.

Inflammatoire

La localisation cervicale d'une maladie rhumatismale de l'enfant peut être inaugurale mais apparaît plutôt dans l'évolution des formes polyarticulaires. Le torticolis est la conséquence clinique des phénomènes inflammatoires chroniques qui entraînent épanchements articulaires, destructions capsulaires et ligamentaires et dégradations des surfaces articulaires qui aboutissent soit à un enraidissement, soit à une instabilité du rachis cervical.

La discopathie calcifiante est une entité se manifestant par un torticolis douloureux survenant chez un enfant entre 5 et 10 ans, en dehors de tout traumatisme. La douleur est parfaitement localisée, associée à une raideur segmentaire et un décalage thermique pouvant faire évoquer le diagnostic de spondylodiscite, d'autant qu'un syndrome inflammatoire biologique peut être retrouvé. Les clichés standards sont suffisants pour affirmer le diagnostic en montrant les calcifications d'un ou plusieurs disques et tout particulièrement l'espace C6-C7.

En pratique

Il existe donc une grande variété étiologique du torticolis de l'enfant. L'origine est musculaire une fois sur deux et les causes dites non musculaires sont très diverses, imposant une approche diagnostique pluridisciplinaire. Le pronostic de certaines étiologies contraste avec l'histoire naturelle du torticolis congénital habituellement bénigne, d'où l'importance d'une démarche diagnostique claire et structurée pour ne pas méconnaître ces étiologies. Ballock [1] et plus récemment Van Vlimmeren [20] ont développé un algorithme diagnostique partant de l'histoire dès la naissance et passant par l'examen clinique, la radiographie, l'examen ophtalmologique puis neurologique et enfin la présence de douleur (Fig. 4).

Évolution spontanée du torticolis musculaire congénital

La caractéristique du torticolis musculaire congénital est son évolution imprévisible. Les grandes séries cliniques, s'accordent pour rappeler l'évolution spontanée favorable de plus de huit cas sur dix. Cette guérison est d'autant plus vraie qu'il s'agit d'un torticolis postural pur. Il est donc classique de différencier clairement au départ les torticolis posturaux et les torticolis avec « pseudotumeur » dont la constatation oriente vers un torticolis musculaire congénital.

Mais cette tumeur a elle aussi une évolution imprévisible avec une régression certes constante mais avec l'apparition ou non d'une rétraction secondaire du SCM dans 10 à 35 % des enfants. Jean Dubousset distingue ainsi trois formes cliniques [21]. La première est la forme classique précoce néonatale découverte devant l'apparition de l'olive qui disparaît avant l'âge de 6 mois et qui évolue ou non vers la rétraction. La deuxième est la forme vue vers l'âge de 4 mois avec une rétraction d'emblée et la troisième est la forme du grand enfant. Il demeure très difficile d'établir une histoire évolutive entre ces trois types et la relation pseudotumeur-rétraction reste floue.

> **À retenir**
>
> Ceci illustre la difficulté du diagnostic étiologique à la naissance et impose un délai d'observation de quelques semaines avant de débuter tout traitement.

Traitement

Il n'existe pas de consensus concernant le traitement du torticolis musculaire congénital. Les méthodes recommandées incluent la simple observation, des manipulations domestiques par les parents, un programme de rééducation par kinésithérapeutes, le port d'orthèses et différentes techniques chirurgicales.

Il semble exister en revanche un consensus en ce qui concerne l'évaluation des résultats, basée sur l'expertise de

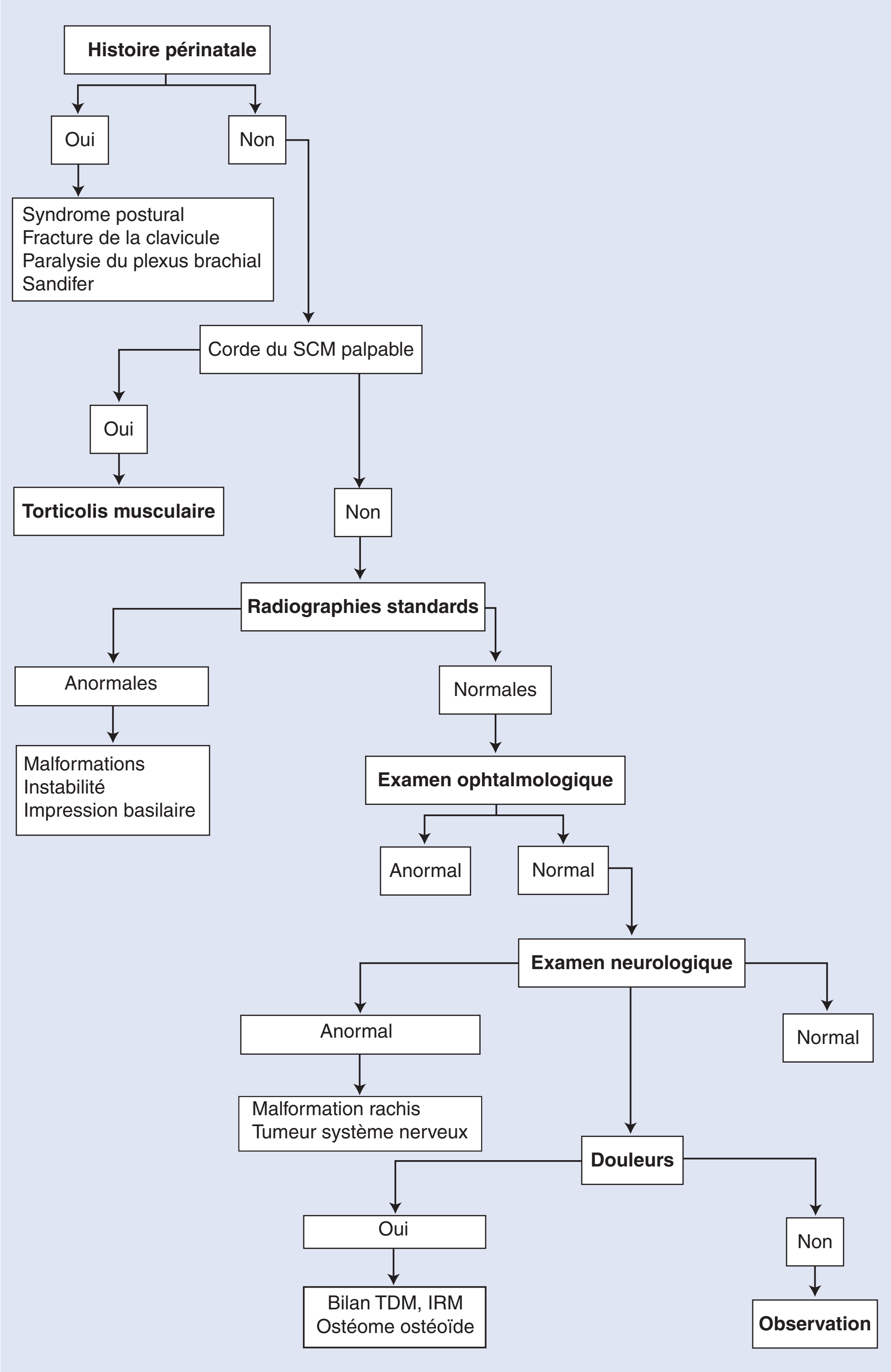

Figure 4. Arbre décisionnel. Arbre décisionnel diagnostique d'un torticolis de l'enfant, d'après Ballock [1]. La démarche initiale repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique orthopédique mais aussi neurologique et ophtalmologique. Les examens complémentaires n'ont qu'une place limitée, en cas de suspicion de malformation rachidienne ou en cas de torticolis douloureux. SCM : muscle sterno-cléido-mastoïdien ; TDM : tomodensitométrie ; IRM : imagerie par résonnance magnétique.

l'école de Hong Kong [7] qui utilise un score basé sur cinq critères cliniques quantifiables (déficit de rotation, degré d'inflexion résiduelle, inclinaison de la tête, présence de brides palpables et degré d'asymétrie craniofaciale) et un critère plus subjectif (appréciation par les parents du résultat cosmétique et fonctionnel). Les résultats sont ainsi classés en excellent, bon, moyen et mauvais (Tableau 1).

Abstention thérapeutique

Connaissant le bon pronostic du torticolis musculaire congénital, certains auteurs prônent l'abstention pensant que la « tumeur » a de grandes chances de disparaître spontanément et qu'aucun traitement n'influence réellement l'évolution potentielle vers la fibrose. Cette attitude est d'autant moins risquée qu'il s'agit d'un simple torticolis postural dont on connaît l'excellent pronostic.

Conseils et postures domestiques

À la naissance, le cou du nouveau-né est court et hypotonique ce qui exclut les manipulations de kinésithérapie classiques, d'autant plus qu'à cet âge le torticolis régresse le plus souvent. Il est toutefois important de donner des conseils aux parents

Tableau 1.
Score d'évaluation des résultats thérapeutiques (chirurgicaux essentiellement) dérivé des travaux de Cheng [3, 8, 12]. Sont retenus cinq critères objectifs de la mobilité obtenue et un critère subjectif sur le ressenti des parents vis-à-vis du résultat fonctionnel et cosmétique. Leur cotation de 0 à 3 permet d'obtenir un score permettant de classer le résultat en mauvais, moyen, bon ou excellent.

Résultats	Excellent (3 points)	Bon (2 points)	Moyen (1 point)	Mauvais (0 point)
Déficit de rotation (°)	< 5	6-10	11-15	> 15
Déficit d'inclinaison (°)	< 5	6-10	11-15	> 15
Asymétrie craniofaciale	aucune	moyenne	modérée	sévère
Cicatrice	aucune	moyenne	modérée	sévère
Bandes fibreuses résiduelles	aucune	latérales	claviculaires	sternales
Inclinaison céphalique	aucune	moyenne	modérée	sévère
Appréciation des parents (cosmétique, fonctionnel)	excellent	bon	moyen	mauvais
Score global	**17 à 21**	**12 à 16**	**7 à 11**	**< 7**

concernant l'installation dans le lit et les manœuvres d'éveil. Ainsi, il faut proscrire le décubitus ventral qui a tendance à fixer la mauvaise position du torticolis et qui entretient la lésion, et lui préférer le décubitus controlatéral. Le lit est orienté de manière à ce que la lumière oblige le nouveau-né à tourner la tête dans le sens de la correction de son torticolis. De même, les contacts de la maman et les stimulations se font toujours du côté de la correction active et les jouets sont placés du côté correcteur. Ces conseils sont accompagnés de mouvements doux pour faire tourner la tête du côté pathologique.

Physiothérapie

Deux-trois mois est l'âge idéal pour débuter une rééducation plus active. Le but est d'étirer le muscle SCM pour lui redonner progressivement son élasticité et de renforcer les muscles du côté sain. La séance associe travail actif des mobilités suscité par la vision d'objets colorés ou sonores que l'on déplace suivant le mouvement recherché et travail passif lent et doux des mobilités d'inclinaison et de rotation. Le gain des mobilités doit être progressif et indolore. Un renforcement des muscles du cou et du tronc est effectué parallèlement par des manœuvres de suspension en décubitus ventral, dorsal et latéral. Lorsque l'enfant est plus grand on associe des manœuvres de « tiré » en montée, en descente et en latéral ainsi que des exercices d'équilibre.

La réussite du traitement dépend essentiellement de la présentation clinique au départ, de l'existence d'une tumeur palpable, du degré de limitation de la rotation et de l'âge de l'enfant. L'âge conditionne le taux de réussite des manipulations avec d'excellents résultats dans quasiment 100 % des cas lorsque la kinésithérapie est réalisée avant 3-4 mois, 75 % de bons résultats entre 3 et 6 mois et moins de 40 % après 6 mois [3].

Orthèses et appareillage

L'appareillage a peu de place dans le traitement du torticolis, si ce n'est l'immobilisation après chirurgie à l'aide de plâtre ou de minerve plastique en « gifle ». L'utilisation de casques ou de bandeaux est pourtant rapportée pour modeler la plagiocéphalie secondaire [22]. Les résultats sont toujours impressionnants mais difficiles à interpréter du fait de séries très peu homogènes, de déformations très diverses. Toutefois il apparaît clairement que l'amélioration des plagiocéphalies traitées par orthèse n'est pas supérieure à celle observée spontanément lorsqu'on traite le torticolis.

Toxine botulinique

Le Botox® vient d'être proposé dans l'arsenal thérapeutique du torticolis musculaire congénital, chez l'enfant dès 6 mois lorsque la physiothérapie stagne et laisse persister un défaut de mobilité plus ou moins associé à une plagiocéphalie [23]. Le risque principal est l'injection dans un muscle de voisinage pouvant être responsable d'une dysphagie transitoire. Les résultats au-delà de la durée d'efficacité du produit sont supérieurs à 75 % d'enfants retrouvant un champ de mobilité normal après une seule séance.

Chirurgie

Les techniques chirurgicales sont nombreuses et vont de la simple ténotomie à la résection musculaire en passant par des ténotomies aux deux extrémités [24] et à la plastie d'allongement en « Z ». L'objectif est commun, celui de restaurer un champ de mobilité symétrique et complet tout en gardant un aspect esthétique harmonieux, en particulier celui du relief musculaire à la base du cou dessinant un « V » symétrique.

Les ténotomies peuvent être unipolaires basses (section de l'insertion proximale des chefs sternal et claviculaire), bipolaires (section des insertions proximales et distales). Les complications précoces (hématome, désunion cutanée, infection) sont rares et les résultats à long terme sont excellents sur le plan fonctionnel. Il faut cependant noter la récidive de bandes fibreuses sur le contingent claviculaire dans presque la moitié des patients, heureusement sans conséquence fonctionnelle ni esthétique. La perte du relief musculaire est retrouvée huit fois sur dix mais ne semble pas être vécue comme un préjudice à l'opposé des problèmes de cicatrices qui sont rapportés dans 2 à 32 % des cas, surtout lorsque la cicatrice est située sur la clavicule [7].

La technique de résection musculaire intéresse la zone de rétraction ou de fibrose mais certains ont décrit des excisions complètes du muscle. La correction est extemporanée mais ne protège pas de la survenue de brides à distance et le résultat esthétique est médiocre. Cette technique est plutôt réservée au grand enfant, et surtout lors des récidives.

La plastie d'allongement en « Z » est une technique dans laquelle le muscle est sectionné en « marches d'escalier » de haut en bas et de dedans en dehors et un effet d'allongement est ainsi obtenu par glissement dont la longueur est réglée en fonction de la mobilité récupérée [21]. Selon l'importance de la rétraction, l'immobilisation par orthèses de posture n'est pas toujours nécessaire et la reprise douce des mouvements sans contrainte faisant office d'autorééducation apporte des résultats comparables [2]. Cette technique apporte une solution plus physiologique avec peu de récidives. Le résultat esthétique est très satisfaisant tant sur le plan de la cicatrice cutanée quasi invisible que sur le plan du relief musculaire et du « V » sternal. Elle est, pour beaucoup d'équipes françaises, la technique de référence [2] (Fig. 5).

Actuellement, les chirurgiens ORL développent des techniques mini-invasives de ténotomie sous contrôle vidéoscopique [25]. Ces techniques de libération endoscopique offrent les avantages d'éviter une cicatrice visible, de préserver l'innervation proximale et distale du muscle évitant les séquelles esthétiques sur les reliefs du cou. Les risques potentiels de lésions nerveuses ou vasculaires de voisinage sont exceptionnels si l'on possède l'expertise de la technique. Les résultats à moyen et long terme sont excellents si bien que certains la considèrent comme technique de référence [25].

Indications et résultats

Connaissant l'histoire naturelle souvent favorable du torticolis musculaire congénital, les moyens mis en route la première

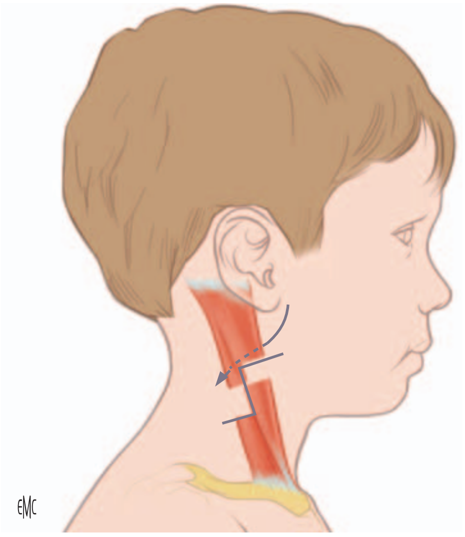

Figure 5. Plastie d'allongement en « Z ». À partir d'une incision cutanée réalisée à la jonction du tiers moyen-tiers inférieur, centrée sur le relief musculaire, tous les chefs musculaires doivent être repérés, en particulier le faisceau profond du chef claviculaire. Afin d'éviter une lésion du nerf spinal, le chef sternal plus superficiel est incisé dans la partie haute de la voie d'abord puis la section musculaire se fait en escaliers de haut en bas, de dedans en dehors et de la superficie vers la profondeur. L'allongement est obtenu par « effet de glissement » et permet de conserver un relief musculaire et les insertions basses du chef sternal qui dessine le « V » du cou.

année de vie sont relativement simples et peu agressifs, tenant compte de la grande capacité de remodelage et du potentiel de croissance à cet âge (Fig. 6).

Le traitement domestique est suffisant lorsque le déficit de mobilité en rotation est inférieur à 10° et une surveillance clinique à 3 mois confirme l'arrêt du traitement dès que le déficit de mobilité est inférieur à 5°.

Les manipulations actives par kinésithérapeutes sont proposées lorsque le déficit de rotation est supérieur à 10-15° chez un nourrisson à partir de 2-3 mois. Le programme débute par trois séances par semaine puis est modulé en fonction de l'évolution. Une première évaluation doit être faite à 6 mois mais le résultat final n'est considéré qu'après 6 mois de rééducation bien conduite.

Le traitement chirurgical n'est généralement jamais proposé avant l'âge de 1 an, lorsqu'une tumeur ou une bande fibreuse est toujours palpable, lorsqu'il existe un déficit de rotation passive et une inclinaison supérieure à 10-15°, en cas d'échec d'un programme de manipulations mené sur 6 mois minimum et lorsque l'enfant est vu tard, après 2 ans. De ce fait, le traitement chirurgical ne concerne que 8 à 10 % des torticolis, voire 5 % des enfants pris en charge à la naissance par manipulation.

Conclusion

Le torticolis musculaire congénital et plus généralement les anomalies de posture de la tête et du cou constituent un motif fréquent de consultation en orthopédie pédiatrique. La diversité

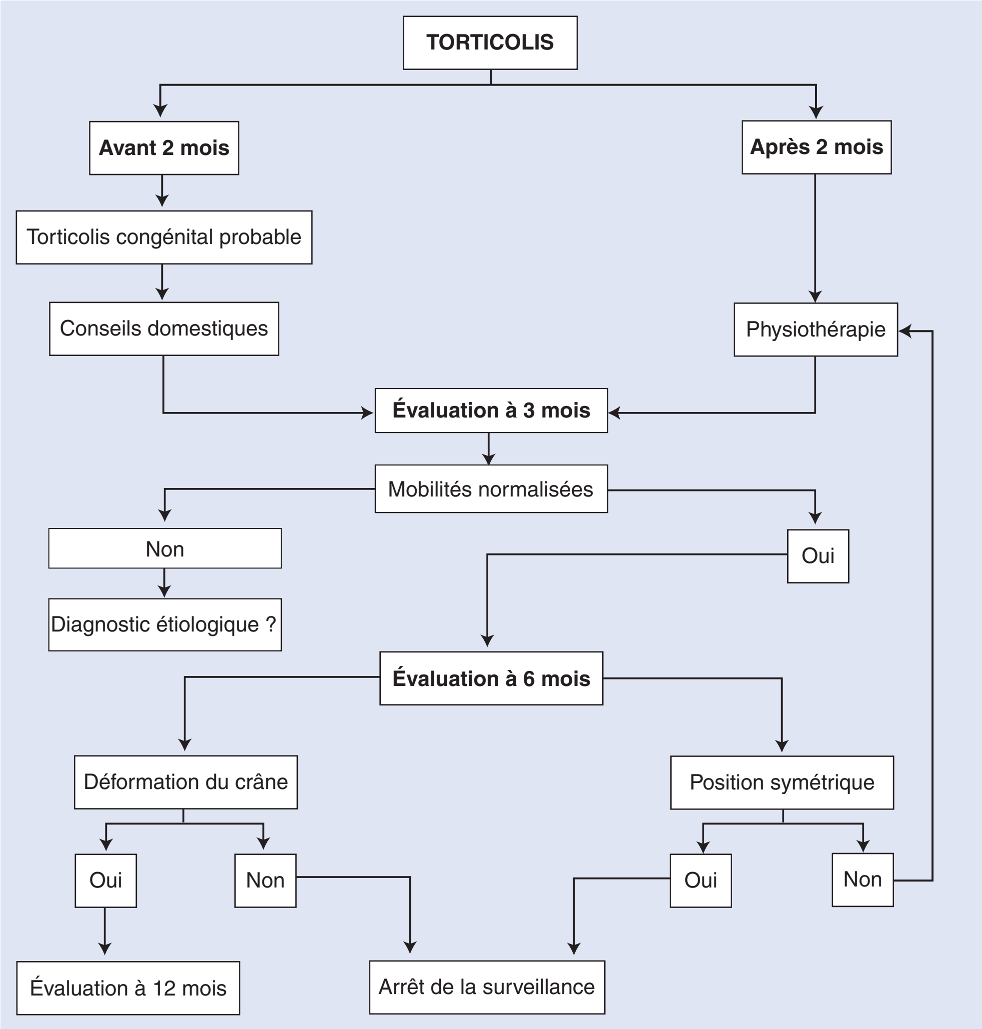

Figure 6. Arbre décisionnel. Algorithme thérapeutique proposé devant un torticolis du nourrisson, d'après Van Vlimmeren [20]. La prise en charge initiale est basée sur la surveillance assortie de quelques conseils de posture donnés à la famille. La physiothérapie n'est jamais débutée avant l'âge de 2-3 mois et est poursuivie si nécessaire pendant 6 mois minimum avant d'envisager tout geste chirurgical.

des théories physiopathologiques du torticolis musculaire congénital reflète la connaissance encore incomplète de cette maladie. Le diagnostic du torticolis musculaire congénital est purement clinique, surtout s'il existe une olive palpable au sein du SCM, et la multiplication d'examens complémentaires explorant cette « pseudotumeur » n'est pas nécessaire. En revanche, ils sont nécessaires au cas par cas dans la recherche étiologique d'autant que le torticolis est traumatique, fébrile ou douloureux.

L'évolution favorable du torticolis musculaire congénital est la règle et cette bénignité contraste avec le pronostic de certaines étiologies, tumorales en particulier. Le risque de méconnaître ces étiologies doit obliger le clinicien à suivre une démarche diagnostique hiérarchisée et multidisciplinaire.

Il en est de même pour les indications thérapeutiques qui suivent une démarche calquée sur l'évolution spontanée favorable du torticolis musculaire congénital. Dans la majorité des cas, quelques conseils posturaux donnés aux parents sont suffisants, limitant la prescription de séances de physiothérapie. La chirurgie n'a sa place qu'après l'âge de 18 mois avec l'objectif de corriger la brièveté du SCM avant que les déformations secondaires ne s'installent. Les résultats sont globalement bons sur le plan fonctionnel mais au prix d'une rançon esthétique parfois importante.

■ Références

[1] Ballock RT, Song KM. The prevalence of non muscular causes of torticollis in children. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**:500-4.

[2] Mouliès D. Torticolis musculaire congénital. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Elsevier Masson; 2002.

[3] Cheng JC, Wong MW, Tang SP, Chen TM, Shum SL, Wong EM. Clinical determinants of the outcome of manual stretching in the treatment of congenital muscular torticollis in infants: a prospective study of eight hundred and twenty-one cases. *J Bone Joint Surg Am* 2001;**83**:679-87.

[4] Davids JR, Wenger DR, Mubarak SJ. Congenital muscular torticollis: sequela of intrauterine or perinatal compartment syndrome. *J Pediatr Orthop* 1993;**13**:141-7.

[5] Shengping T, Zhengquan L, Xuemu Q, Junchang Q, Dewen Z. Sternocleidomastoid pseudotumor of infants and congenital muscular torticollis: fine-structure research. *J Pediatr Orthop* 1998;**18**:214-8.

[6] Cheng JC, Tang SP, Chen TM, Wong MW, Wong EM. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants. A study of 1 086 cases. *J Pediatr Surg* 2000;**35**:1091-6.

[7] Cheng JC, Tang SP. Outcome of surgical treatment of congenital muscular torticollis. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**362**:190-200.

[8] Cheng JC, Metreweli C, Chen TM, Tang SP. Correlation of ultrasonographic imaging of congenital muscular torticollis with clinical assessment in infants. *Ultrasound Med Biol* 2000;**26**:1237-41.

[9] von Heideken J, Green DW, Burke SW, Sindle K, Denneen J, Haglund-Akerlind Y, et al. The relationship between developmental dysplasia of the hip and congenital muscular torticollis. *J Pediatr Orthop* 2006;**26**:805-8.

[10] Hollier L, Kim J, Grayson BH, McCarthy J. Congenital muscular torticollis and the associated craniofacial changes. *Plast Reconstr Surg* 2000;**105**:827-35.

[11] Yu C, Wong F, Lo L, Chen Y. Craniofacial deformity in patients with uncorrected congenital muscular torticollis: an assessment from three-dimensional computed tomography imaging. *Plast Reconstr Surg* 2004;**113**:24-33.

[12] Dudkiewicz I, Ganel A, Blankstein A. Congenital muscular torticollis in infants: ultrasound-assisted diagnosis and evaluation. *J Pediatr Orthop* 2005;**25**:812-4.

[13] Snyder EM, Coley BD. Limited value of plain radiographs in infant torticollis. *Pediatrics* 2006;**118**:e1779-e1784.

[14] Parikh SN, Crawford AH, Choudhury S. Magnetic resonance imaging in the evaluation of infantile torticollis. *Orthopaedics* 2004;**27**:509-15.

[15] Ghanem I. Rachis cervical instable de l'enfant. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Elsevier Masson; 2006.

[16] Scagni P, Morello M, Pagliero R, Pecco P. Benign paroxysmal torticollis of infancy. A case report. *Minerva Pediatr* 2006;**58**:499-501.

[17] Nucci P, Kushner BJ, Serafino M, Orzalesi N. A multi-disciplinary study of the ocular, orthopedic, and neurologic causes of abnormal head postures in children. *Am J Ophthalmol* 2005;**140**:65-8.

[18] Kabakus N, Kurt A. Sandifer syndrome: a continuing problem of misdiagnosis. *Pediatr Int* 2006;**48**:622-5.

[19] Kumandas S, Per H, Gumus H, Tucer B, Yikilmaz A, Kontas O, et al. Torticollis secondary to posterior fossa and cervical spinal cord tumour: report of five cases and literature review. *Neurosurg Rev* 2006;**29**:333-8.

[20] Van Vlimmeren LA, Helders PJ, Van Adrichem LN, Engelbert RH. Diagnostic strategies for evaluation of asymmetry of infancy: a review. *Eur J Pediatr* 2004;**163**:185-91.

[21] Dubousset J. Torticolis musculaire congénital. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-260-A-10, 1982 : 3p.

[22] Moss DS. Non surgical, non orthotic treatment of occipital plagiocephaly: what is the natural history of the misshapen neonatal head? *J Neurosurg* 1997;**87**:667-70.

[23] Joyce MB, de Chalain TM. Treatment of recalcitrant idiopathic muscular torticollis in infants with botulinum toxin type A. *J Craniofac Surg* 2005;**16**:321-7.

[24] Wirth CJ, Hagena FW, Wuelker N, Siebert WE. Biterminal tenotomy for the treatment of congenital muscular torticollis. *J Bone Joint Surg Am* 1992;**74**:427-34.

[25] Burstein F. Long-term experience with endoscopic surgical treatment for congenital muscular torticollis in infants and children: a review of 85 cases. *Plast Reconstr Surg* 2004;**114**:491-3.

P. Peyrou, Praticien hospitalier.

D. Moulies, Professeur des Universités, chef de service (dominique.moulies@unilim.fr).

Service de chirurgie pédiatrique, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, 8, avenue Dominique-Larrey, 87042 Limoges cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Peyrou P., Moulies D. Torticolis musculaire congénital. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-200-B-50, 2008.

Troubles de torsion du squelette du membre inférieur de l'adulte

F. Duparc

Les troubles de torsion des membres inférieurs ont été le plus souvent étudiés de manière segmentaire, au niveau du fémur ou du tibia. La prise en compte du morphotype global du membre inférieur conduit à intégrer, dans la biomécanique de la marche, les conséquences des torsions fémorales et tibiales sur les contraintes appliquées lors de la phase portante du pas. Les conséquences des torsions osseuses diaphysaires, pour un angle du pas donné, vont concerner les niveaux articulaires dans lesquels des rotations vont pouvoir s'effectuer, et principalement la hanche et le genou. Au-delà de l'évaluation clinique, les mesures les plus fiables et les plus reproductibles sont apportées en imagerie par l'examen tomodensitométrique. Ce chapitre envisage les contraintes transmises à l'implant fémoral d'une prothèse totale de la hanche, les effets sur l'articulation fémoropatellaire, la participation des torsions osseuses dans la pathogénie de la gonarthrose et dans l'évolution des prothèses de genou, les développements actuels des prothèses de cheville du fait des contraintes rotatoires, les torsions induites iatrogènes post-traumatiques et leur prise en charge, et enfin les conséquences des troubles torsionnels du membre inférieur sur la pratique sportive.

Mots clés : Torsion osseuse ; Fémur ; Tibia ; Biomécanique

Plan

Introduction

Les troubles de torsion du membre inférieur ont le plus souvent fait l'objet d'une conception et d'une description segmentaires : torsion fémorale dans la pathologie de la hanche en proximal ou la pathologie patellaire en distal, torsion tibiale dans la pathologie du genou [1] ou du pied. Dans un objectif fonctionnel, il convient de considérer le membre inférieur dans son rôle de membre porteur et dans sa participation à la déambulation. Le membre inférieur en appui au sol est alors une chaîne fonctionnelle fermée lors de la phase portante. Selon cette conception globale du membre, dont l'intérêt a été souligné par Lerat [2], il est possible d'envisager les conséquences des torsions osseuses sur les différents niveaux articulaires, hanche, genou, cheville et pied, au cours de la phase d'appui au sol de la marche.

Il est logique de considérer que la chaîne des articulations du membre inférieur est responsable de la position du pied à la phase d'appui de la marche, et donc de la position du plan de flexion du genou par rapport à l'axe de progression, et des rapports respectifs de la surface acétabulaire et de la tête fémorale.

La limitation de cet exposé aux troubles de torsion du squelette du membre inférieur de l'adulte écarte les éléments en rapport direct avec la croissance des os de l'enfant, mais envisage en partie ses conséquences. Les torsions osseuses ne sont cependant pas des paramètres fixés chez l'adulte, et il a été observé que des modifications des torsions des os longs survenaient avec le temps et principalement en secteur métaphysaire.

Après avoir exposé les définitions des éléments étudiés, les circonstances dans lesquelles ces torsions du membre inférieur

de l'adulte peuvent contribuer à des conditions pathologiques de dysfonctionnement sont envisagées, ainsi que les orientations thérapeutiques potentielles.

■ Éléments d'ostéologie et de biomécanique osseuse

Définitions des torsions

La torsion subie par un élément solide est définie par les variations d'angle entre les axes respectifs des deux extrémités de ce solide lorsqu'il présente une déformation autour de son axe principal (Fig. 1).

Torsion n'est en rien synonyme de rotation, car la rotation décrit le mouvement d'un solide entier autour de son axe ou le déplacement angulaire réciproque entre deux solides.

> *Point important*
>
> Une torsion est une déformation d'un solide, une rotation est un mouvement.

Applications aux os du membre inférieur et détermination du sens des torsions

Les os ont un module d'élasticité élevé, et sont peu déformables extemporanément en torsion. Ils présentent la particularité, en tant que tissu vivant, de s'adapter aux contraintes subies, avec une déformabilité liée aux données individuelles (croissance, commande génétique) et aux contraintes extrinsèques (positionnelles, décrites pour les populations asiatiques avec la position assise sur les talons en contraintes de torsion interne, ou pour les enfants assis en « TV position » en contraintes de torsion externe).

Détermination du sens de la torsion d'un os long (Fig. 2)

La position de référence étant la position anatomique qui expose le corps de face, le plan du corps (plan frontal ou coronal) permet de décrire le déplacement de l'axe de l'extrémité distale d'un segment osseux en avant du plan du corps et vers l'extérieur, ce qui définit une torsion externe, ou au contraire le déplacement de l'axe d'une extrémité osseuse en arrière du plan du corps, ce qui définit une torsion interne.

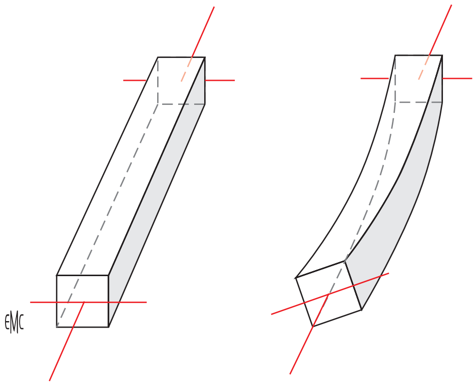

Figure 1. La torsion d'un solide est sa déformation autour de son axe, et détermine une valeur angulaire entre les axes de ses extrémités.

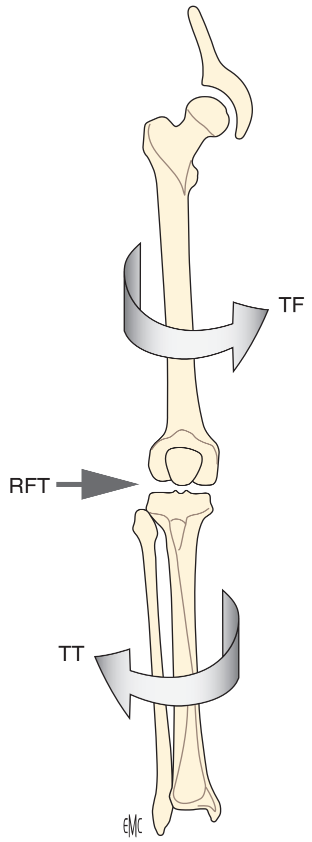

Figure 2. Les deux os longs porteurs du membre inférieur sont des modules de torsions opposées. Entre ces deux segments, le déplacement réciproque des deux os est un mouvement de rotation fémorotibiale (RFT). TF : torsion fémorale ; TT : torsion tibiale.

Les torsions externes sont notées positivement, les torsions internes négativement.

La torsion fémorale est en règle une torsion interne, de valeur moyenne 14°, mais avec une importante dispersion de valeurs, car le plan de l'épiphyse distale est orienté en arrière et en dedans par rapport à l'axe de l'épiphyse proximale. Dans cet exposé, le terme d'antéversion fémorale, qui définit l'orientation du segment proximal de l'os par rapport au segment distal, n'est donc pas utilisé.

La torsion tibiale est en règle une torsion externe, car le plan de l'épiphyse distale est orienté en dehors par rapport au plan de l'extrémité proximale.

> *Point important*
>
> La torsion osseuse est définie par la déformation de l'os autour de son axe et l'angle défini entre les axes de son extrémité distale et de son extrémité proximale.

Torsions et rotations sous-malléolaires

Les faibles corrections de rotation apportées par l'articulation tibiofibulotalienne et le couple de torsion de l'arrière-pied, et les torsions intrinsèques des os du tarse postérieur ne sont pas prises en compte. Des associations de torsion tibiale élevée avec un pied plat valgus, ou de torsion tibiale basse avec un pied creux varus ont été rapportées, et sont des éléments constitutionnels ou séquellaires de troubles de croissance dus à une pathologie neurologique centrale.

Évolution de la torsion squelettique du membre inférieur au cours de la vie

La torsion des segments osseux du membre inférieur évolue au cours de la croissance, mais se modifie également après la croissance [3].

Au cours de la croissance, les troubles de torsion de l'enfant et de l'adolescent, dits idiopathiques, correspondent à un morphotype constitutionnel, et font l'objet d'une correction chirurgicale lorsque le préjudice fonctionnel et cosmétique le justifie, en règle avant la fin de croissance. Ces troubles sont encore souvent étudiés de manière segmentaire, au niveau fémoral ou tibial, et conduisent à des propositions thérapeutiques d'ostéotomies de niveaux variables [4].

Après la fin de croissance, les os longs ne sont pas des structures inertes figées.

Prasad et al. [5] ont montré la corrélation négative entre la torsion fémorale et le développement des reliefs d'insertions ligamentaires ou capsulaires du fémur (tubercule cervical supérieur, ligne intertrochantérienne, tubercule du grand adducteur), témoignant de l'influence des freins des mouvements, et la corrélation positive entre la torsion fémorale et la saillie du tubercule quadrate, témoignant de la participation des muscles rotateurs de la hanche dans le développement des torsions. La proéminence des autres reliefs (ligne âpre, angle cervicodiaphysaire, longueur du fémur) n'était pas corrélée au degré de torsion fémorale. Un certain degré de correction après la fin de croissance peut être envisagé, mais n'a pas été chiffré.

Des déviations osseuses dans le plan frontal apparaissent contemporaines de la diminution de la résistance osseuse [6]. Des modifications des torsions osseuses fémorales et surtout tibiales peuvent survenir conjointement, et sont de siège métaphysaire [7].

Au-delà de cette évolution naturelle, des événements intercurrents peuvent également modifier les torsions des os longs : fractures, ostéotomies, pathologies osseuses (Paget, ostéodystrophies). Enfin, les torsions osseuses apparaissent peu variables selon le sexe, et des éléments ethniques et des habitudes de vie peuvent intervenir dans la constitution des torsions osseuses du membre inférieur [8, 9].

Torsions et conditions pathologiques

Le genou, articulation charnière entre ces deux modules de torsions opposées, a fait l'objet de plus d'études (gonarthroses fémorotibiales et fémoropatellaires, pathologie fémoropatellaire). L'orientation de l'acétabulum est exclue de ce travail, mais mériterait de compléter la mesure des torsions squelettiques et l'analyse de la cinétique pelvienne. La cheville et le couple de torsion de l'arrière-pied intéressent les études récentes et actuelles dans la conception et le développement des implants d'arthroplastie prothétique de cheville. Pour tenter de répondre à la question de la limite entre le morphotype constitutionnel et les conditions pathologiques, il faut considérer le membre inférieur dans son intégralité et non pas de manière segmentaire.

■ Morphotype torsionnel global du membre inférieur [2, 10]

Symétrique ou non chez l'adulte, le morphotype torsionnel global est variable au cours de l'existence par déformation progressive en torsion d'un os long, ou par modification traumatique ou iatrogène.

Le morphotype torsionnel du squelette du membre inférieur induit la participation des rotations dans les différents niveaux articulaires pour orienter finalement le pied. En effet, toute torsion osseuse sous-entend une compensation articulaire permettant la prise d'appui lors de la phase portante du pas avec un angle optimal entre l'axe de progression et l'axe du pied (angle du pas). Le membre inférieur doit être considéré comme une chaîne polyarticulaire fermée lorsque le pied est placé en charge au cours de la marche. L'angle du pas doit être compatible avec une bonne qualité d'appui et une bonne impulsion sous l'hallux en fin de phase de propulsion. De plus, les effets de l'ouverture ou de la fermeture de l'angle du pas retentissent sur le genou (en déplaçant le plan de flexion du genou par rapport à l'axe de progression) et sur la hanche (en modifiant les conditions de fonction en rotation).

Ces effets sont encore majorés dans les conditions rapides de la prise d'appui au cours de la course, et ce point est envisagé dans la section « torsions et sport ».

Ce morphotype global peut être évalué par la somme algébrique des torsions fémorale et tibiale d'un même membre.

> *Point important*
>
> L'addition des torsions osseuses du fémur (négatives) et du tibia (positives) détermine le morphotype global du membre inférieur.

Mesures des torsions osseuses fémorale et tibiale et de la rotation fémorotibiale

De nombreuses mesures ont été proposées, anatomiques, cliniques, radiographiques, échographiques, tomodensitométriques ou en imagerie par résonance magnétique (IRM). Toutes présentent, à des degrés variables, des erreurs liées à la technique de mesure (visuelle, palpatoire ou assistée par traitement informatique de l'image), et toutes utilisent des repères anatomiques qui ne sont pas toujours aisés à retrouver dans une autre technique.

Des moyens cliniques simples susceptibles d'aider à dépister un morphotype torsionnel particulier sont recommandés, ainsi qu'une imagerie apte à en donner une mesure fiable et reproductible.

Évaluation clinique des torsions du membre inférieur

L'observation clinique renseigne sur les torsions segmentaires, fémorale et tibiale et sur le morphotype global.

En position debout

L'observation du patient au cours de la marche permet d'évaluer l'angle du pas, mesuré entre l'axe de progression et l'axe du pied. Une empreinte instantanée peut être placée sur une feuille lors de l'appui. La mesure peut aisément être faite sur une photographie.

En position statique debout, deux postures sont simples et utiles à comparer : position debout pieds joints (Fig. 3), et position debout avec les genoux de face stricte (patella au zénith) ; l'angle évalué entre l'axe sagittal du genou et l'axe du pied renseigne sur la torsion tibiale.

En position assise

En plaçant le patient assis au bord de la table d'examen, la recherche du contact des deux condyles fémoraux sur le bord de table oriente vers la valeur de la torsion fémorale en utilisant l'axe de la jambe comme compas par rapport à l'axe vertical. La mesure de l'angle entre l'axe biépicondylien et l'axe bimalléolaire témoigne de l'angle de torsion tibiale. L'épaisseur des parties molles postérieures de la cuisse rend cette évaluation très approximative. Cet angle entre les deux extrémités du squelette de la jambe peut aussi être évalué en vue postérieure avec le genou fléchi à 90°, en appui monopodal controlatéral, par la mesure de l'angle entre l'axe du support horizontal et l'axe bimalléolaire distal (Fig. 4[1]).

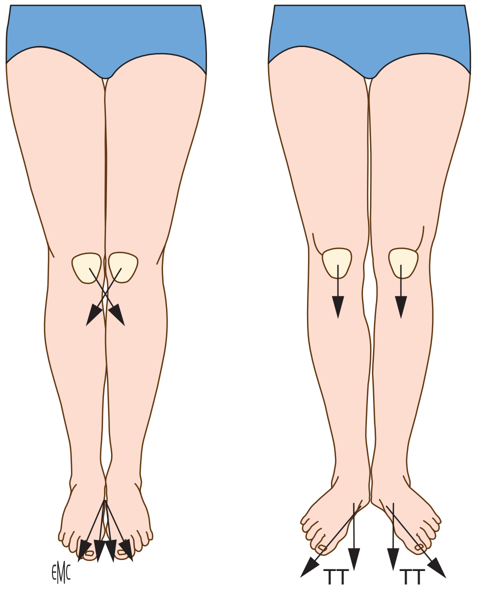

Figure 3. Position debout, pieds joints. L'orientation des genoux (strabisme patellaire) témoigne de la torsion tibiale. Position debout avec les genoux de face stricte : l'axe des pieds témoigne de la torsion tibiale (TT).

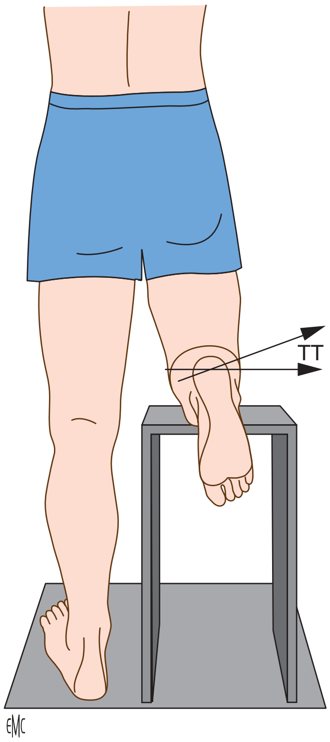

Figure 4. L'axe de l'extrémité supérieure du tibia est considéré parallèle au plan du tabouret, l'angle défini entre cet axe et l'axe bimalléolaire est la torsion tibiale. TT : torsion tibiale.

En décubitus ventral

L'angle mesuré entre l'axe de jambe en rotation interne de hanche et l'axe vertical évoque la valeur de l'angle de torsion fémorale (l'axe de l'extrémité proximale du fémur est placé dans le plan horizontal) (Fig. 5).

Ces évaluations cliniques constituent des éléments d'orientation, mais gardent une certaine imprécision [11]. La constatation clinique de torsions élevées ou basses, d'un angle du pas élevé ou faible, d'une asymétrie de torsions conduit à demander une évaluation par l'imagerie médicale.

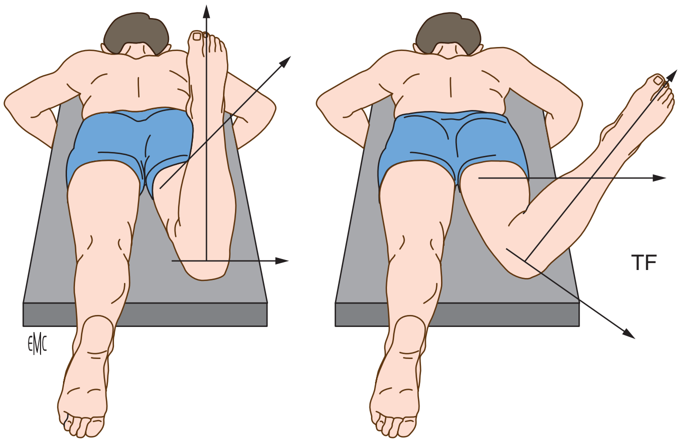

Figure 5. En décubitus ventral, en rotation interne de hanche, l'axe de l'extrémité supérieure du fémur est considéré horizontal parallèle au plan de table, l'axe de l'extrémité inférieure du fémur est considéré perpendiculaire à l'axe de la jambe qui sert de compas de mesure clinique. TF : torsion fémorale.

Mesures des torsions osseuses du membre inférieur par l'imagerie

Radiographie conventionnelle

Des techniques de mesures radiographiques ont été proposées, mais manquent de précision et de reproductibilité.

Échographie

L'échographie permet également de mesurer les torsions osseuses, mais se voit reprocher un défaut de précision et de reproductibilité, bien que de récents travaux aient permis d'affiner la mesure pour en augmenter la fiabilité [12]. Ehrenstein et al. [13] ont proposé d'utiliser la tangente au contour antérieur des condyles pour mesurer la torsion fémorale après enclouage centromédullaire, avec une différence médiane de plus ou moins 3° en intra- et interobservateurs.

Tomodensitométrie

La tomodensitométrie représente la technique de mesure la plus fiable.

Il est illusoire de penser avec certitude que deux coupes scanner à deux instants différents puissent être strictement identiques au même niveau et dans le même plan, mais la marge d'erreur est faible. Plusieurs techniques ont été proposées.

Le topogramme des coupes retenu et utilisé est le suivant (Fig. 6) :

- une coupe passant par le milieu de la tête fémorale ;
- une coupe passant par le milieu de la base du col fémoral ;
- une coupe passant par l'extrémité distale du fémur présentant le meilleur contour condylien postérieur ;
- une coupe passant par l'extrémité proximale du tibia présentant le meilleur contour épiphysaire postérieur ;
- une coupe passant par l'épiphyse tibiale distale, immédiatement supérieure au niveau de l'os subchondral.

Nous avions essayé d'utiliser l'axe biépicondylien pour le fémur distal, mais la détermination des points osseux extrêmes sur les contours épicondyliens nous apparaissait trop aléatoire.

Le niveau de coupe tomodensitométrique de l'épiphyse tibiale proximale peut être difficile à fixer lorsque l'usure osseuse est très importante. Nous choisissons souvent le meilleur contour osseux postérieur visible sur les coupes passant juste au-dessus du sommet de la tête de la fibula. Les usures majeures des formes très destructrices, qui étaient constatées parfois, sont

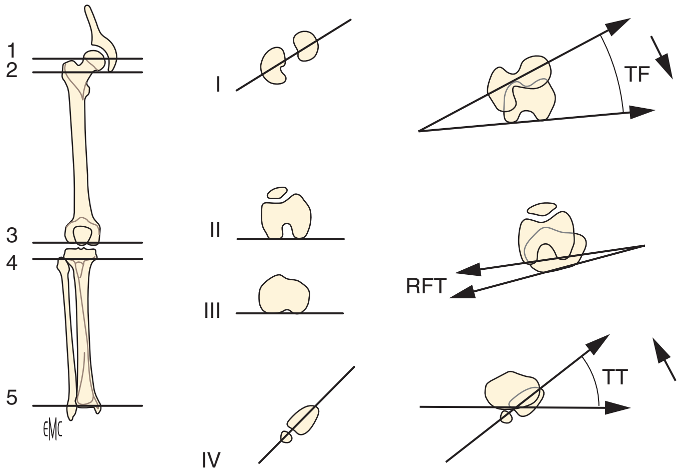

Figure 6. Topogramme des coupes tomodensitométriques. Cinq coupes permettent de tracer quatre axes et de mesurer trois angles : torsion fémorale (TF), rotation fémorotibiale (RFT), torsion tibiale (TT).

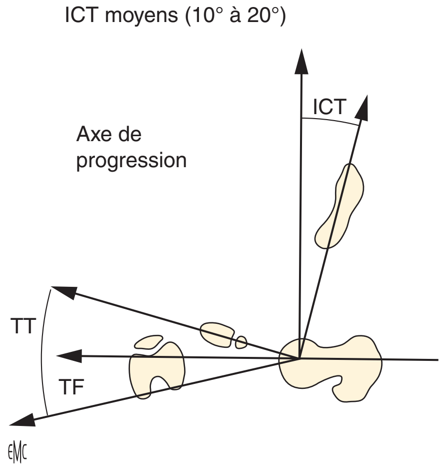

Figure 7. Index de cumul des torsions (ICT) moyens (morphotype torsionnel équilibré) : la somme algébrique des torsions fémorales et tibiales aboutit à un angle d'ICT qui correspond à un angle du pas optimal par rapport à l'axe de progression. TT : torsion tibiale ; TF : torsion fémorale.

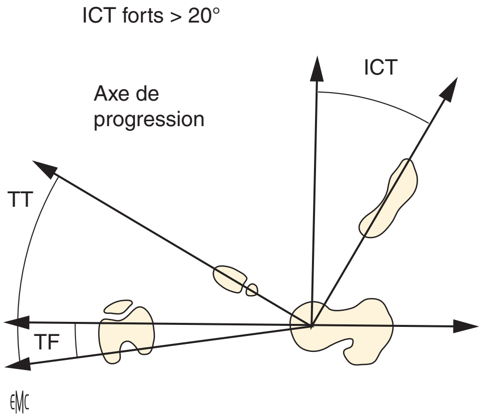

Figure 8. Les index de cumul des torsions (ICT) forts placent d'emblée le pied en forte ouverture de l'angle du pas par rapport à l'axe de progression. Une rotation interne de hanche et/ou de genou est nécessaire pour diminuer cet angle du pas. TT : torsion tibiale ; TF : torsion fémorale.

devenues, à l'heure actuelle, exceptionnelles, du fait d'un recours aux soins et à l'imagerie sectionnelle plus précoce dans l'évolution de la gonarthrose.

À partir de cinq coupes, nous pouvions déterminer quatre axes (Fig. 6) :
- axe de l'épiphyse fémorale proximale (FP), construit à partir du milieu de la tête et du milieu de la base du col du fémur ;
- axe de l'épiphyse fémorale distale (FD) ;
- axe de l'épiphyse tibiale proximale (TP) ;
- axe de l'épiphyse tibiale distale (TD).

Ces quatre axes permettent de déterminer trois angles (Fig. 6) :
- angle de torsion fémorale, mesuré entre les axes FP et FD ;
- angle de rotation fémorotibiale, mesuré entre les axes FD et TP ;
- angle de torsion tibiale, mesuré entre les axes TP et TD.

Les valeurs que nous considérons comme normales [10], avec ces techniques de mesures, correspondent aux valeurs moyennes des autres techniques et des données de l'ostéologie.

La torsion fémorale moyenne est – 14° (torsion interne).

La torsion tibiale moyenne est comprise entre 24° et 30° (torsion externe).

La rotation fémorotibiale moyenne est de 2,5° (rotation externe).

L'index de cumul des torsions osseuses (ICT) est la somme algébrique de la torsion fémorale et de la torsion tibiale. L'addition de torsions moyennes conduit à un index moyen, de 10° à 20°, de même que l'addition harmonieuse de torsions élevées ou de torsions faibles (Fig. 7). L'addition de faibles torsions fémorales et de torsions tibiales moyennes ou élevées conduit à un index fort, supérieur à 10° (Fig. 8). Inversement, l'addition de torsions fémorales fortes ou moyennes et de faibles torsions tibiales constitue des index de cumul des torsions faibles, inférieurs à 10° (Fig. 9).

Notre erreur lors de la mesure visuelle sur calques est de 3°, et l'erreur intraobservateurs et interobservateurs est de 2° en mesures tomodensitométriques.

Plus récemment, Liu et al. [14] ont proposé une mesure par laser des courbures osseuses en surface pour reconstruire les plans de coupes proximale et distale et déterminer l'angle créé entre les grands axes de ces coupes transversales. Le recours à la mesure des angles sur des coupes obtenues par résonance magnétique nucléaire est également utilisé, avec l'avantage de l'absence d'irradiation.

Les valeurs de torsions fémorales et tibiales mesurées présentent d'importantes dispersions. Il est difficile de comparer les données des études anatomiques sur os secs, les études cliniques, radiographiques, radioscopiques, échographiques, tomodensitométriques et par résonance magnétique, car les repères utilisés pour tracer les axes n'ont pas toujours été identiques, et les valeurs obtenues sont très dispersées.

De plus, les torsions ne sont pas symétriques entre les côtés droit et gauche d'un même individu, et certains auteurs ont montré l'absence de corrélation significative entre les torsions des deux fémurs, des deux tibias, du fémur et du tibia homolatéraux d'un même individu [15].

Enfin, la mesure des torsions osseuses doit toujours s'accompagner de la mesure clinique des rotations interne et externe des hanches.

■ Conséquences biomécaniques des torsions squelettiques du membre inférieur au cours de la phase portante de la marche

Les repères dans l'espace classiquement utilisés ont été l'axe de progression et l'axe du pied lors de la phase portante du pas. Ces deux axes définissent l'angle du pas. Il convient de prendre en compte, au cours de cette même phase portante, la position de la hanche et la position du genou.

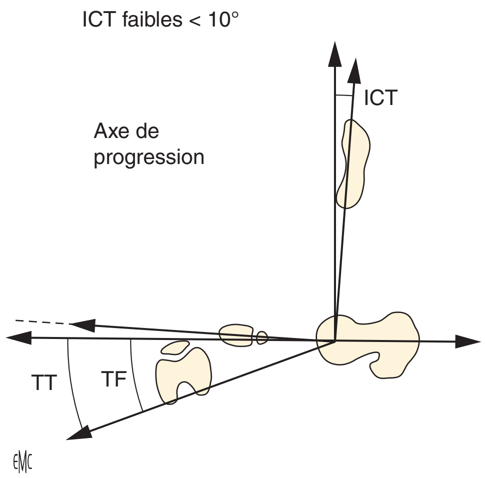

Figure 9. Les index de cumul des torsions (ICT) faibles placent l'axe du pied très proche de l'axe de progression. Une rotation externe de hanche est nécessaire pour ouvrir l'angle du pas. TT : torsion tibiale ; TF : torsion fémorale.

L'angle du pas n'apparaît pas corrélé significativement aux angles de torsions osseuses segmentaires du membre inférieur chez l'adulte [16]. Indépendamment de fortes variations des torsions osseuses fémorales (14° à 28°) et tibiales (16° à 50°) chez 50 hommes indemnes de pathologie, l'angle du pas était mesuré pratiquement symétrique (13,7° à droite, 13° à gauche) et avec une faible dispersion des valeurs (6° à 21°) [16].

Tout l'intérêt de la conception globale du membre inférieur et de la mesure de l'index de cumul des torsions réside dans la limite d'une confrontation de la torsion segmentaire et d'une pathologie, alors que la prise en compte du cumul des torsions du membre entier permet de considérer tout le membre en charge avec un angle du pas déterminé.

L'angle du pas moyen de 10° à 15° correspond à un ICT moyen (Fig. 7). Un ICT faible rapproche l'axe du pied de l'axe de progression et diminue donc l'angle du pas (Fig. 9). Inversement, un ICT fort oriente l'axe du pied en dehors et ouvre donc l'angle du pas (Fig. 8).

Or, l'angle du pas ne présente que de faibles variations.

Ces faibles variations de l'angle du pas, alors que les torsions osseuses sus-jacentes ont une grande dispersion, sous-entendent une sollicitation des possibilités de correction qui ne peuvent être qu'articulaires.

Cet angle du pas, en moyenne de 10° à 15°, est nécessaire pour la qualité de l'équilibre en charge, et pour la facilitation de la phase finale d'impulsion sous l'avant-pied et surtout sous l'hallux. Trop limitée, l'ouverture de l'angle du pas placerait le pied pratiquement parallèle à l'axe de progression. Trop ouvert, l'angle du pas limiterait l'attaque au sol postérolatérale et la puissance développée par les fléchisseurs des orteils et surtout par le long fléchisseur de l'hallux. Les variations de l'angle du pas peuvent conduire à des modifications des conditions d'équilibre et du travail des complexes myotendineux extenseurs et fléchisseurs. L'exemple typique concerne la propulsion en fin de phase portante : la majoration de l'ouverture de l'angle du pas, qui diminue la puissance développée des fléchisseurs plantaires de la cheville et du pied lors de la phase d'impulsion, et la puissance développée par le quadriceps lors de l'extension du genou.

Les torsions osseuses étant fixées, les phénomènes dynamiques qui alternent des phases d'accélération et de décélération angulaires dans les trois plans de l'espace vont mettre à contribution les charnières articulaires que sont la hanche, le genou, la cheville et le pied. Le système articulaire doit donc assurer, dans ces trois niveaux de rotations, l'amortissement et la transmission de ces contraintes obligées.

La position de la hanche est décrite par la position du segment distal de l'articulation coxofémorale, et l'axe du col fémoral peut en être le support. Les variations de la position du bassin, décrites avec la cinétique pelvienne au cours de l'appui, vont modifier les contraintes subies par la hanche, en rapport avec le morphotype torsionnel [17]. Simultanément, la torsion fémorale va opposer de manière variable l'épiphyse fémorale supérieure et la cavité acétabulaire.

La position du genou peut être définie par le plan de flexion du genou ou par l'axe de flexion de l'articulation. Les torsions fémorales et tibiales dont l'addition est faible produisent une déviation latérale du plan de flexion du genou et peuvent majorer le moment varisant (moment d'adduction) des contraintes gravitaires appliqué au genou [18, 19].

> *Point important*
>
> La très forte dispersion des valeurs des torsions segmentaires fémorales et tibiales conduit à considérer le morphotype global du membre inférieur, défini par l'index de cumul des torsions.

Torsions et hanches

Le problème particulier, constitutionnel, de la dysplasie de hanche, associée à une torsion fémorale importante, dépasse le cadre des troubles torsionnels du squelette du membre inférieur. Le dépistage et la prise en charge de cette pathologie dès le plus jeune âge limitent de plus en plus les conséquences à l'âge adulte.

Dans certains cas de fortes torsions fémorales, la bascule antérieure du bassin peut améliorer la couverture céphalique, indépendamment de tout défaut de développement de l'acétabulum, et cela induit une hyperlordose lombaire qui peut être symptomatique.

Torsions et arthroplasties par prothèses totales de hanche

De nombreuses activités quotidiennes appliquent des contraintes de torsion au fémur et aux implants fémoraux, dont la montée d'escalier et le relèvement de la position assise [20]. Bergmann et al. [21] ont mesuré une majoration de 251 % du poids du corps dans le calcul des forces appliquées sur l'implant fémoral d'une prothèse totale de hanche (PTH) au cours de la montée des escaliers. Ces forces sont des contraintes de torsion interne appliquées sur l'implant fémoral, dont le moment est majoré par la diminution de l'orientation antérieure du col fémoral prothétique. Ces contraintes sont potentiellement majorées par des troubles torsionnels préexistants.

Ramaniraka et al. [22] ont montré en simulation que l'augmentation de l'antéversion du col prothétique majorait les micromouvements de l'implant fémoral non scellé ; Burke et al. [23] avaient déjà souligné le rôle potentiellement néfaste sur la réhabilitation osseuse de l'élévation du couple de torsion induite par la fixation antéversée. Le col fémoral prothétique peut être assimilé au bras de levier des contraintes de torsions autour de l'axe du fémur.

La stabilisation rigide d'implants non scellés est difficile : une micromobilité proximale et distale persiste. La transmission à l'interface implant-os risque de libérer des particules métalliques. Ces éléments s'ajoutent aux contraintes gravitaires dans les facteurs mécaniques de descellement d'un implant fémoral. La recherche, par le dessin des implants, d'une amélioration de la qualité de l'ancrage proximal et distal peut contribuer à la neutralisation de ce risque de descellement lié aux contraintes de torsion.

> **Point important**
>
> L'implant fémoral d'une prothèse totale de hanche subit des contraintes de torsion majeures lors de la montée des escaliers.

Torsions et genou

Hormis dans le cadre de la pathologie fémoropatellaire, où le membre inférieur entier a été pris en compte, les torsions ont été le plus souvent étudiées de manière segmentaire, et les études publiées concernaient plus volontiers les associations entre la torsion tibiale et la pathologie du genou [24]. L'association gonarthrose et torsions a fait l'objet d'études sur la participation des torsions dans la pathogénie de l'arthrose du genou, et de travaux sur les conséquences sur l'évolution des prothèses du genou.

Torsions et pathologie fémoropatellaire

L'instabilité fémoropatellaire et les différents désordres à ce niveau, souvent peu explicites, méritent de dépister un trouble torsionnel associé. Cameron et Saha [25] ont montré l'intérêt d'une mesure de torsion et d'une ostéotomie tibiale proximale de détorsion pour traiter une instabilité récidivante de la patella lorsque la torsion tibiale externe était en moyenne de 40° (36° à 65°). Des torsions excessives fémorales et/ou tibiales peuvent dévier en dehors de l'appareil extenseur du genou, et majorer les contraintes de pression fémoropatellaires latérales.

L'utilisation du critère tomodensitométrique de la distance mesurée entre le milieu de la tubérosité tibiale antérieure et le fond de la gorge trochléenne (TA-GT) [26] a permis de quantifier cette translation latérale et d'en surveiller la correction.

Une torsion fémorale (interne) excessive décale en dedans la gorge trochléenne. Une torsion tibiale (externe) importante ou une position très latérale de la tubérosité tibiale antérieure vont contribuer à majorer la surcharge de pression fémoropatellaire latérale. L'association de ces deux conditions dans le morphotype global du membre inférieur contribue à la pathologie de surcharge fémoropatellaire latérale et expose aussi aux phénomènes d'instabilité ou de bascule (*tilt*) patellaire. L'association de déviations dans le plan frontal en genu valgum vient encore majorer la latéralisation de la patella [27]. L'examen des rotations de hanche est indispensable et doit être corrélé à l'index de cumul des torsions, avant toute décision d'ostéotomies segmentaires, fémorales ou tibiales, ou étagées.

> **Point important**
>
> Une torsion tibiale externe excessive, une torsion fémorale interne élevée, ou la réalisation de ces conditions dans la position des implants d'une prothèse totale de genou aboutissent à une surcharge de forces de contrainte de pression fémoropatellaire externe et de traction latérale sur l'appareil extenseur ostéotendineux.

Torsions et gonarthrose

Rôle des torsions dans la pathogénie de la gonarthrose

Les conséquences souvent précoces des troubles torsionnels acquis post-traumatiques (cals vicieux fémoraux ou tibiaux) sont révélatrices de la modification des conditions biomécaniques de l'articulation fémorotibiale. Une déviation fémorale en torsion de type externe va provoquer une surcharge fémorotibiale interne et, à terme, une arthrose secondaire à ce niveau. Une déviation acquise par torsion tibiale interne engendre une surcharge fémorotibiale externe [28].

Pour un angle du pas idéal de 10° à 15°, dont la dispersion des valeurs est faible, les morphotypes torsionnels des membres inférieurs montrent une large étendue. En regroupant les index de cumul de torsions en trois groupes, il était possible d'envisager trois mécanismes de participation des torsions dans la pathogenèse de la gonarthrose fémorotibiale médiale [10].

Dans le groupe des ICT moyens, compris entre 10° et 20°, l'ICT correspond à l'angle du pas. Les principes de surcharge médiale dans le plan frontal et l'importance du rôle du moment varisant du genou [29] (moment d'adduction) apportent des explications logiques dans ce groupe des torsions équilibrées (Fig. 7).

Les ICT forts, supérieurs à 20°, aboutissent en théorie à l'ouverture de l'angle du pas (Fig. 8). Pour conserver ce dernier dans des valeurs classiques, le genou et la hanche sont soumis à des rotations internes. C'est dans ce groupe que nous avions mis en évidence des rotations fémorotibiales internes, négatives, d'autant plus marquées que la rotation interne de la hanche sus-jacente était limitée. Ces mécanismes de rotation fémorotibiale interne ajoutent aux contraintes varisantes gravitaires des contraintes de cisaillement appliquées aux cartilages de l'espace fémorotibial.

Les ICT faibles, inférieurs à 10°, placeraient le pied dans un axe presque parallèle à l'axe de progression, c'est-à-dire dans un angle du pas très faible ou nul (Fig. 9). La nécessaire ouverture de l'angle du pas met en œuvre la rotation externe de la hanche, ce qui éloigne le centre du genou de l'axe gravitaire, et dévie en dehors le plan de flexion du genou. Ce mécanisme vient majorer le moment varisant appliqué au genou en augmentant l'écart varisant, ce qui contribue encore à augmenter la surcharge fémorotibiale médiale.

Dans le cas des ICT forts ou faibles, la prise en compte du morphotype torsionnel apporte des explications sur la surcharge médiale que ne pouvait donner l'analyse limitée au plan frontal.

> **Point important**
>
> Les contraintes de cisaillement du cartilage du genou et les contraintes de rotations entre les implants fémoral et tibial d'une prothèse totale du genou expliquent des usures préopératoires particulières ou des descellements postopératoires.

Chirurgie d'arrêt de la gonarthrose : ostéotomies de réaxation

Les ostéotomies de réaxation concernent le plus souvent le tibia et procèdent d'un raisonnement de correction angulaire dans le plan frontal. Le tibia n'est pas un cylindre régulier. Toute modification d'axe dans le plan frontal peut s'accompagner d'un effet de rotation dans le plan transversal. Cette rotation autour de la charnière ostéopériostée de correction angulaire peut conduire à une modification de la torsion osseuse après consolidation.

L'analyse du morphotype global du membre inférieur permet d'intégrer les torsions osseuses dans les hypothèses pathogéniques et les orientations thérapeutiques [2, 10]. Les raisonnements dans le plan frontal avaient amené d'intéressants progrès dans la compréhension de la gonarthrose. La prise en compte du moment varisant des forces gravitaires liées au poids du corps

Figure 10. Patiente âgée de 61 ans, 75 kg, 154 cm, souffrant d'une gonarthrose fémorotibiale interne sur genu valgum 4° à droite et sur genou axé à gauche. Les torsions montrent : torsion fémorale (TF) droite et gauche externes = + 3° ; torsions tibiales (TT) élevées asymétriques : + 36° à droite, + 26° à gauche ; une rotation fémorotibiale droite interne importante (– 7°), externe à gauche (+ 5°). L'usure de la glène tibiale droite est antérieure, ce qui témoigne de ce niveau de surcharge par rotation interne du tibia sous le fémur. La position de face stricte des genoux impose de placer les deux pieds fortement axés en dedans.

ajoute ce dernier paramètre dans la réflexion. Mais le principe de surcharge dans le plan frontal ne peut expliquer des surcharges totalement asymétriques, ou des gonarthroses fémorotibiales internes dans des genoux déviés en valgus.

Le dossier présenté en Figure 10 illustre ce point. L'asymétrie de torsions entre les deux membres inférieurs est constatée.

Hulet et al. [6] ont montré la répartition des différences de densité osseuse mesurée par DXA (*dual energy X-ray absorptiometry*) dans les deux compartiments médial et latéral de l'épiphyse tibiale proximale. L'augmentation de cette différence était corrélée à l'élévation de l'angle de genu varum et à la majoration de l'écart varisant intrinsèque du genou, mais la répartition des valeurs de différences de densité entre les deux côtés montrait des valeurs basses, y compris pour des angles de genu varum croissants et, dans certains cas, de forts écarts varisants intrinsèques. De même, certaines valeurs de différence de densité étaient élevées pour de faibles valeurs de déviation frontale en varus ou d'écart varisant intrinsèque. Ces valeurs témoignent des limites de l'explication du rôle d'une surcharge dynamique axiale dans la survenue d'une gonarthrose fémorotibiale médiale, et conduisent à rechercher une explication mécanique complémentaire, comme l'avait déjà souligné Blaimont [30].

Le rôle du morphotype torsionnel du membre inférieur doit alors être considéré.

Torsions et arthroplasties prothétiques par prothèses totales du genou

Les conséquences des torsions squelettiques du membre inférieur sur les prothèses totales du genou (PTG) concernent les conditions techniques d'implantation, l'évolution (usure et descellements) des implants prothétiques, et les dysfonctionnements fémoropatellaires.

Lors de l'implantation du composant fémoral, l'absence de prise en compte d'une forte torsion fémorale interne, conjuguée à la rotation externe automatique de la hanche en flexion, peut aboutir à une coupe condylaire postérieure médiale insuffisante et au placement de l'implant en situation de forte torsion interne, visible lors de la remise en extension du genou.

Au cours de l'évolution d'une PTG, l'application asymétrique des contraintes gravitaires peut conduire à des conditions mécaniques qui concentrent de fortes contraintes sur une partie du plateau PE, ce qui en accélère l'usure, et expose à des ruptures de fatigue de l'embase métallique [31]. Un défaut d'axe de l'implant tibial, au même titre qu'un défaut de positionnement, peut induire une surcharge localisée [32].

Les effets de torsion de l'implant fémoral peuvent se traduire par des modifications d'axe fémorotibial et des modifications de contraintes fémoropatellaires [33].

La variation de position de la trochlée fémorale et de l'axe de la trochlée modifie les rapports fémoropatellaires au cours de la flexion et de l'extension : la rotation externe de l'implant fémoral diminue le contact fémoropatellaire latéral, dévie la gorge trochléaire en dehors, améliore la course patellaire entre 0° et 60°, évite le glissement en valgus et la tension du ligament collatéral médial (LCM), augmente l'équilibre varus-valgus.

La réalisation de coupes de scanner pour explorer les torsions des segments ostéoprothétiques est justifiée dans l'analyse d'un dysfonctionnement fémoropatellaire sur PTG [34].

Le principe de la rotation externe systématique de l'implant fémoral a été étudié par Goutallier et Van Driessche [35] en faveur d'une correction de 2°, et par Akagi [36] pour une correction de 3° à 8°, en raison du risque de subluxation patellaire connu lors de l'implantation du carter fémoral avec une rotation interne [37]. Armstrong [38] a souligné le risque de majoration de l'effet de tilt patellaire. Pinaroli et al. [39] ont proposé cette correction systématique dans l'arthroplastie par prothèse totale du genou pour gonarthrose sur genu valgum. Ces corrections, dictées par l'expérience et les études cliniques, mériteraient d'être corrélées aux torsions squelettiques du membre inférieur et à la rotation externe de la hanche. En effet, la flexion de hanche induit une rotation externe coxofémorale variable, mais capable de modifier l'orientation de l'épiphyse fémorale distale par rapport à l'axe du fémur, et expose au risque d'erreur par insuffisance de la coupe condylaire postérieure médiale. Cela est compensé par le fait d'imposer de la rotation externe systématique au carter fémoral, mais pourrait être évalué.

> **Point important**
>
> Le genou est une charnière de flexion et d'extension, mais aussi de rotation entre deux modules de torsions opposées.

Torsions et arthroplastie prothétique de la cheville

Les conditions mécaniques particulières de l'articulation tibio-fibulo-talienne font prendre un intérêt spécial aux torsions squelettiques du membre inférieur. Bien que comparée à une charnière par encastrement d'un tenon dans une mortaise, l'axe du mouvement n'est pas perpendiculaire à l'axe du tibia, et

n'est pas en position constante au cours du mouvement. De plus, les articulations de l'arrière-pied et du médiopied vont imposer à la cheville des contraintes en charge depuis la phase d'attaque talonnière en varus de l'arrière-pied jusqu'à la fin de la phase de propulsion en valgus de l'arrière-pied. Deland [40] et Castro [41] ont souligné la nécessité, pour une prothèse de cheville, de pouvoir supporter des contraintes appliquées dans le plan sagittal, mais aussi dans le plan transversal, le plan coronal et en rotation. Ces contraintes rotatoires vont influencer le dessin des implants, les critères d'usure en surface, la répartition des forces sur les interfaces implant-os, et la sollicitation des tissus mous de l'appareil de stabilisation articulaire.

■ Troubles de torsions acquis : postostéotomies, post-traumatiques, postostéosynthèse

L'analyse des troubles de torsions acquis montre que ceux-ci sont rarement isolés, mais volontiers associés à des déviations angulaires [42] et/ou à des inégalités de longueur des membres inférieurs.

Troubles de torsions après ostéotomies

Dérotations et déviations angulaires : les effets à distance de la correction des torsions fémorales médiales excessives ont été décrits. L'ostéotomie de valgisation peut induire une modification de la torsion du tibia [43].

Troubles de torsions acquis post-traumatiques

C'est dans ce groupe que sont rencontrés les troubles de torsions les plus importants. La recherche d'un défaut d'axe dans le plan frontal et d'un défaut de longueur est indispensable.

De même, une rétraction ou une contracture à l'origine d'une attitude vicieuse en flexion de hanche (psoas ?) ou en flexion de genou (ischiojambiers ?), même si la perte d'amplitude n'est que de quelques degrés, doit être soigneusement recherchée. Tout effet d'allongement lié à la correction angulaire serait à l'origine d'une aggravation de ces éléments de rétraction. Une kinésithérapie posturale est souvent indiquée.

Concernant les étiologies, depuis la quasi-disparition du traitement orthopédique des fractures osseuses du membre inférieur, les troubles de torsions post-traumatiques sont en majorité iatrogènes postopératoires. L'enclouage centromédullaire des fractures diaphysaires présente de gros risques de fixation osseuse autour de l'axe central avec un trouble rotationnel, du fait d'un défaut d'installation sur table orthopédique, et surtout du fait de l'absence de critères de réduction capables de confirmer à l'opérateur qu'il n'induit pas de trouble rotatoire, particulièrement en cas de fractures comminutives.

Les conséquences sont plus marquées lors de troubles torsionnels acquis à la diaphyse fémorale (Fig. 11). La corrélation à l'ouverture de l'angle du pas (cal vicieux en torsion externe) ou la fermeture de l'angle du pas (cal vicieux en torsion interne) est forte [44], pratiquement degré pour degré. La marche est alors souvent douloureuse, avec une diminution des scores fonctionnels. De plus, aucun système d'enclouage fémoral actuellement

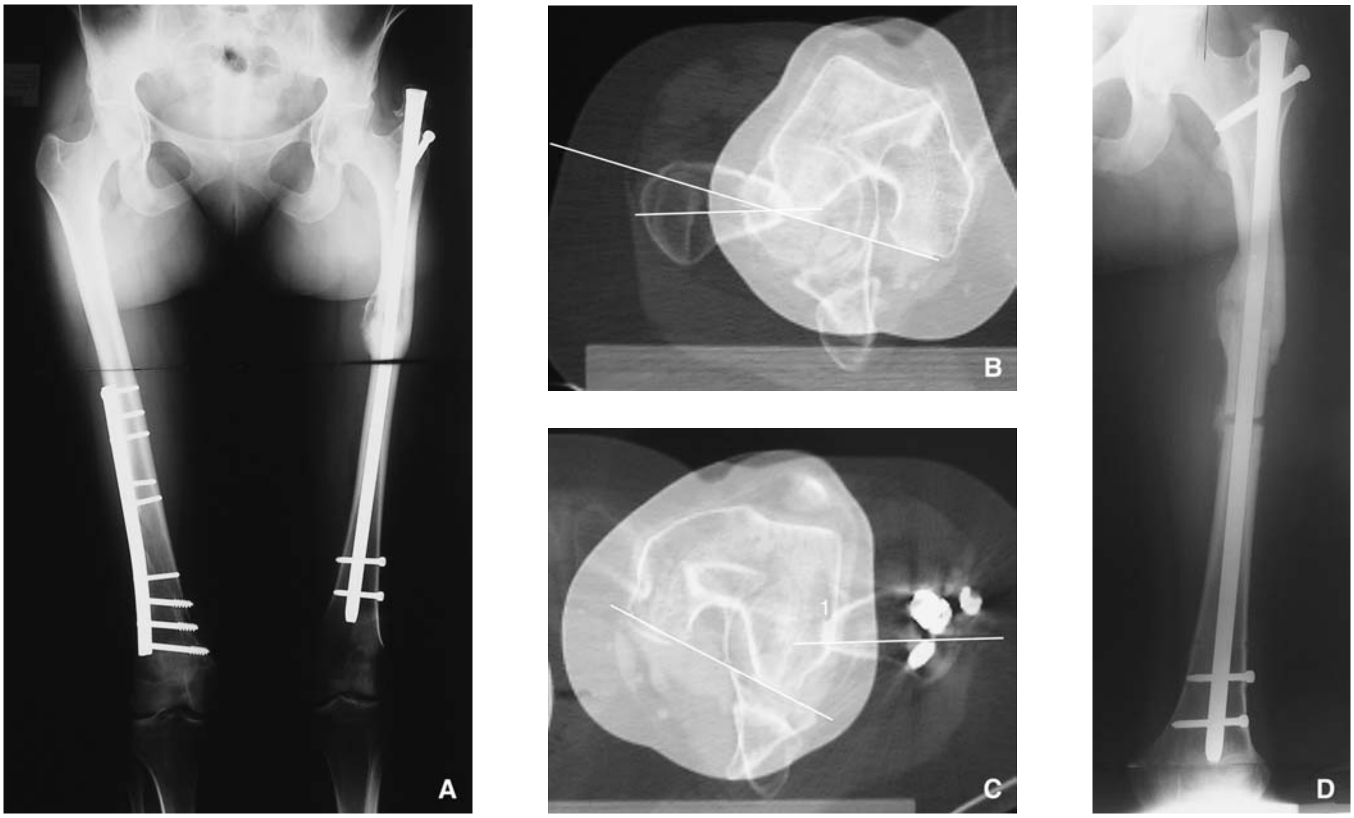

Figure 11.
A. Consolidation avec cal vicieux en torsion d'une fracture de la diaphyse fémorale après enclouage centromédullaire. La réalisation du cliché en incidence de face de l'extrémité du fémur gauche place l'extrémité proximale et la hanche en forte rotation interne, ce qui traduit la forte torsion externe dans le cal fémoral, associée de plus à un défaut de longueur.
B. La torsion fémorale droite est mesurée à 12°.
C. La torsion fémorale est mesurée à 25°.
D. L'ostéotomie de correction a permis d'égaliser les torsions fémorales et de corriger le défaut de longueur.

Figure 12. Consolidation avec excès de torsion tibiale externe après enclouage centromédullaire.
A. Lorsque la cheville est vue de face, le genou est en forte déviation interne.
B. Lorsque le genou est vu de profil, la cheville est en incidence oblique, ce qui témoigne du cal vicieux en torsion externe (mesuré à 25° sur l'angle du pas).

disponible ne prend réellement en compte la courbure fémorale [45], ce qui expose à l'effet de vrille du clou susceptible de bloquer les fragments fracturaires proximal et distal en position de rotation réciproque. Les cals vicieux rotatoires du fémur concernent le plus souvent une consolidation post-traumatique en rotation interne dans le foyer [46]. La détorsion obtient la correction recherchée avec un écart moyen de 5° dans tous les cas.

Les troubles de torsion acquis du tibia sont souvent moins importants en amplitude, mais provoquent un retentissement douloureux à la cheville et au genou lors de la phase portante du pas (Fig. 12).

L'évaluation clinique comprend l'examen des semelles des chaussures pour apprécier l'asymétrie d'usure, et l'examen de la marche, avec la mesure de l'asymétrie de l'angle du pas, note tout défaut d'axe frontal ou sagittal et recherche une inégalité de longueur d'origine osseuse ou liée à une déviation extraosseuse (flexion de hanche ou de genou, déviation angulaire frontale en varus ou valgus).

Seules les asymétries de longueur supérieures à 2 cm et associées à un retentissement douloureux lombaire nécessitent une correction.

La planification préopératoire requiert un examen tomodensitométrique des torsions des deux membres inférieurs. Il convient de réaliser des coupes sur le site du foyer de fracture consolidé pour en apprécier la trophicité, et des coupes sus- et sous-jacentes au foyer pour évaluer la possibilité de placer l'ostéotomie de correction juxtafocale si les parties molles permettent cet accès. En l'absence de connaissance du morphotype torsionnel initial prétraumatique du patient, la recherche d'une correction permettant l'harmonisation des morphotypes torsionnels des deux membres inférieurs est logique, et permet d'obtenir un angle du pas symétrique.

Les techniques de traitement chirurgical proposées sont des ostéotomies de correction de torsion (appelées couramment « dérotation » au lieu de « détorsion »). L'ostéotomie plane oblique permet de réaliser dans le même temps la correction de la déviation en torsion et de la déviation frontale ou sagittale. La correction angulaire par ostéotomie peut être fixée par synthèse interne (enclouage, plaque) ou externe (fixateur). L'enclouage centromédullaire permet la restauration de l'alignement, la correction du trouble torsionnel, et, si nécessaire, la restauration de la longueur. L'ostéotomie de dérotation peut être interne (scie rotative) ou externe par un court abord direct et une exposition sous-périostée (Fig. 11D). Un allongement extemporané de 1 à 2 cm est possible en cas d'inégalité de longueur. Certains systèmes d'enclouage centromédullaire permettent de faire cet allongement de manière progressive. L'enclouage de correction permet en règle une bonne consolidation, une mobilisation précoce, et une remise en charge plus rapide.

> **Point important**
>
> Les troubles de torsions acquis post-traumatiques sont le plus souvent liés aux techniques d'ostéosynthèse par enclouage centromédullaire. Les cals vicieux en torsion du fémur sont en règle les plus mal tolérés, mais les troubles torsionnels acquis du squelette jambier ne doivent jamais être négligés. La correction angulaire doit être précoce, sans attendre une hypothétique adaptation fonctionnelle à une déformation anatomique.

Torsions et sport

Le morphotype torsionnel est plus ou moins compatible avec un sport spécifique. Un sportif peut être doué dans une activité car il présente une aptitude physique compatible et favorisante. Inversement, la pratique sportive va contribuer à sélectionner les pratiquants les plus aptes, et va contribuer à développer les éléments physiques d'aptitude. Hamilton et al. [47] ont montré les corrélations entre la torsion fémorale basse et la rotation externe passive élevée chez des danseurs âgés de 18 ans en moyenne qui s'entraînaient 6 heures par semaine depuis l'âge de 11 à 14 ans. Ces danseurs présentaient une torsion fémorale inférieure à celle de danseurs qui s'entraînaient moins intensément. Cet aspect osseux de l'aptitude à l'ouverture majeure de l'angle du pas est combiné à l'acquisition et à l'entretien d'une grande souplesse dans la rotation externe de la hanche.

Bauman [48] n'a pas trouvé de torsion fémorale significativement plus élevée chez la danseuse de ballet, malgré un angle du pas plus grand, ce qui sous-entend une forte participation extrasquelettique de la rotation externe de hanche et une torsion tibiale élevée.

Le morphotype torsionnel peut être un élément favorisant, mais expose aussi à des risques dans certains cas. La persistance de douleurs du genou, chez le grand adolescent, conduit régulièrement à la pratique de clichés radiographiques, mais Bramer et al. [49] ont insisté sur l'indication de l'évaluation du morphotype fonctionnel du membre inférieur dans le bilan d'une ostéochondrite disséquante fémorale bilatérale ; ils ont mis en évidence des valeurs de torsions fémorales moyennes, mais des torsions tibiales externes significativement élevées (49,2° ± 8,8°).

Conclusion

Toute torsion osseuse induit une compensation articulaire nécessaire.

Le membre inférieur au cours de la phase d'appui doit être considéré comme une chaîne fermée, le pied au sol étant placé dans un angle du pas peu variable par rapport à l'axe de progression, compatible avec une bonne qualité d'appui. La marche vient solliciter les possibilités de rotation intra-articulaire de la hanche, du genou et du couple de torsion de

la cheville pour optimiser la transmission de la propulsion jusqu'au bassin. La course et les impulsions du saut viennent mettre en œuvre de manière paroxystique cette chaîne de propulsion osseuse, articulaire et musculotendineuse, entraînant des retentissements divers sur les segments articulaires.

■ Références

[1] Turner MS. The association between tibial torsion and knee joint pathology. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:47-51.

[2] Lerat JL. Morphotypes des membres inférieurs de l'adulte. Symposium SOFCOT : Les anomalies de rotation des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1982;**68**:1-71.

[3] Guidera KJ, Ganey TM, Keneally CR, Ogdeb JA. The embryology of lower extremity torsions. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:17-21.

[4] Krengel WF, Staheli LY. Tibial rotational osteotomy for idiopathic torsion. A comparison of the proximal and distal osteotomy levels. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**283**:285-9.

[5] Prasad R, Vettivel S, Isaac B, Jeyaseelan L, Chandi G. Angle of torsion of the femur and its correlates. *Clin Anat* 1996;**9**:109-17.

[6] Hulet C, Sabatier JP, Schiltz D, Locker B, Marcelli C, Vielpeau C. Évaluation de la densité osseuse mesurée par absortiométrie biphotonique à rayons X DXA (Dual X-ray Absorptiometry) de l'extrémité supérieure du tibia dans la gonarthrose évoluée. *Rev Chir Orthop* 2001;**87**:50-60.

[7] Takai SK, Sakadida K, Yamashita F, Sozo F, Izuta F. Rotational alignment of the lower limb in osteoarthritis of the knee. *Int Orthop* 1985;**9**:209-16 (SICOT).

[8] Tamari K, Tinley P, Briffa K, Aoyagi K. Ethnic-, gender-and age-related differences in femorotibial angle, femoral antetorsion, and tibiofibular torsion: cross-sectional study among healthy Japanese and Australian Caucasians. *Clin Anat* 2006;**19**:59-67.

[9] Yagi T. Tibial torsion in patients with medial-type osteoarthrotic knees. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:52-6.

[10] Duparc F, Thomine JM, Simonet J, Biga N. Torsions osseuses fémorales et tibiales associées à la gonarthrose fémoro-tibiale interne. *Rev Chir Orthop* 1992;**78**:430-7.

[11] Piva SR, Fitzgerald K, Irrgang JJ, Jones S, Hando BR, Browder DA, et al. Reliability of measures of impairments associated with patellofemoral pain syndrome. *BMC Muskuloskeletal Disord* 2001;**7**:33-46.

[12] Hudson D, Royer T, Richards J. Ultrasounds measurements of torsions in the tibia and the femur. *J Bone Joint Surg Am* 2006;**88**:138-43.

[13] Ehrenstein T, Rikli DA, Peine R, Gutberlet M, Mittlmeier T, Banzer D, et al. A new ultrasound-based method for the assessment of torsionnal differences following closed intramedullary nailing of femoral fractures. *Skeletal Radiol* 1999;**28**:336-41.

[14] Liu X, Kim W, Drerup B, Mahadev A. Tibial torsion measurement by surface curvature. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2005;**20**:443-50.

[15] Strecker W, Keppler P, Gebhard F, Kinzl L. Length and torsion of the lower limb. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:1019-23.

[16] Seber S, Hazer B, Kose N, Gokturk E, Gunal I, Turgut A. Rotational profile of the lower extremity and foot progression angle: computerized tomographic examination of 50 male adults. *Arch Orthop Trauma Surg* 2000;**120**:255-8.

[17] Dujardin F, Aucouturier T, Duparc F, Weber J, Thomine JM. Cinématique de la coxofémorale saine et arthrosique durant la marche. Étude de 136 sujets. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:689-99.

[18] Wang JW, Kuo KN, Andriachi TP, Galante JO. The influence of walking mechanics and time on the results of proximal tibal osteotomy. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:905-9.

[19] Hurwitz DE, Ryals AB, Case JP, Block JA, Andriacchi TP. The knee adduction moment during gait in subjects with knee osteoarthritis is more closely correlated with static alignment than radiographic disease severity, toe out and pain. *J Orthop Res* 2002;**20**:101-7.

[20] Ohl MD, Whiteside LA, McCarthy DS, White SE. Torsional fixation of a modular femoral hip component. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**:135-41.

[21] Bergmann G, Deuretzbacher G, Heller M, Graichen F, Rohlmann F, Strauss A, et al. Hip contact forces and gait patterns from the routine activities. *J Biomech* 2001;**34**:859-71.

[22] Ramaniraka NA, Rakotomana LR, Rubin PJ, Leyraz PF. Arthroplastie totale non cimentée de la hanche : influence des paramètres extra-médullaires sur la stabilité primaire de l'implant et sur les contraintes à l'interface os-implant. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:590-7.

[23] Burke D, O'Connor D, Zalenski E, Jasty M, Harris W. Micromotion of cemented and uncemented femoral components. *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:33-7.

[24] Turner MS, Smillie IS. The effect of tibial torsion on the pathology of the knee. *J Bone Joint Surg Br* 1981;**63**:396-8.

[25] Cameron JC, Saha S. External tibial torsion. A underrecognized cause of recurrent patellar dislocation. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**328**:177-84.

[26] Goutallier D, Bernageau J. Le point sur la TA-GT. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°71*. Paris: Elsevier; 1999. p. 175-82.

[27] Caton J, Neyret P, Falaise C, Ait Si Selmi T. Anomalies de torsion du squelette au membre inférieur. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-392-A-10, 1997 : 10p.

[28] Goutallier D, Garabedian JM, Allain J, Bernageau J. Influence des torsions osseuses des membres inférieurs dur l'apparition des gonarthroses fémoro-tibiales latéralisées. *Rev Chir Orthop* 1997;**93**:613-21.

[29] Thomine JM, Boudjema A, Gibon Y, Biga N. Les écarts varisants dans la gonarthrose : fondement théorique et essai d'évaluation pratique. *Rev Chir Orthop* 1981;**67**:319-27.

[30] Blaimont P, Schoon R. À propos de deux cas de gonarthrose associée à un vice de torsion interne du tibia. *Acta Orthop Belg* 1977;**43**:476-80.

[31] Scott RD, Ewald FR, Walker PS. Fracture of the metallic tibial tray following total knee replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:780-2.

[32] Boran S, Hurson C, Synnott K, Keogh P. Biomechanical analysis of tibial tray fractures post total knee arthroplasty. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2005;**15**:295-9.

[33] Anouchi YS, Whiteside LA, Kaiser AD, Milliano MT. The effects of axial rotational alignment of the femoral component on knee stability and patellar tracking in total knee arthroplasty demonstrated on autopsy specimens. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**:170-7.

[34] Berger PA, Crossett LS, Jacobs JJ, Rubash HE. Malrotation causing patello-femoral complications after total knee arthroplasty. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**356**:144-53.

[35] Goutallier D, Van Driessche S. Articulation fémoropatellaire et appareil extenseur dans la prothèse du genou. In: Lemaire R, Witwoet J, editors. *Prothèses totales du genou. Monographie des cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°81*. Paris: Elsevier; 2002. p. 149-65.

[36] Akagi M, Matsusue Y, Mata T, Asada Y, Horiguchi M, Iida H, et al. Effect of rotational alignment on patellar tracking in total knee arthroplasty. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**366**:155-63.

[37] Malo M, Vince KG. The unstable patella tracking after total knee arthroplasty: etiology, prevention, and management. *J Am Acad Orthop Surg* 2003;**11**:364-71.

[38] Armstrong AD, Brien HJ, Dunning CE, King GJ, Johnson JA, Chess DG. Patellar position after total knee arthroplasty: influence of femoral component malposition. *J Arthroplasty* 2003;**18**:458-65.

[39] Pinaroli A, Dejour D, Neyret P. Valeur sémiologique de la subluxation rotulienne externe radiologique. In: Chambat P, Neyret P, editors. *La prothèse du genou*. Montpellier: Sauramps Médical; 2006. p. 137-47.

[40] Deland JT, Morris GD, Sung IH. Biomechanics of the ankle joint. A perspective on total ankle replacement. *Foot Ankle Clin* 2000;**5**:747-59.

[41] Castro M. Ankle biomechanics. *Foot Ankle Clin* 2002;**7**:679-93.

[42] Goutallier D, Van Driessche S, Manicom O, Ali ES, Bernajeau J, Radier C. Influence of lower-limb torsion on long term outcomes of tibial valgus osteotomy for medial compartment knee osteoarthritis. *J Bone Joint Surg Am* 2006;**88**:2439-47.

[43] Fonseca AS, Bassett GS. Valgus deformity following derotation osteotomy to correct medial femoral torsion. *J Pediatr Orthop* 1988;**8**:295.

[44] Jaarma RL, Ongliehong BF, Gruneberg C, Duysens J, Van Kampen A. Compensation for rotational malalignment after intramedullary nailing for femoral shaft fractures. An analysis by plantar pressure measurements during gait. *Injury* 2004;**35**:1270-8.

[45] Harma A, Germen B, Karakas HM, Elmali N, Inan M. The comparison of femoral curves and curves of contemporary intramedullary nails. *Surg Radiol Anat* 2005;**27**:502-6.

[46] Chapman ME, Duwelius PJ, Bray TJ, Gordon JE. Closed intramedullary femoral osteotomy. Shortening and derotation procedures. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**:245-51.

[47] Hamilton D, Aronsen P, Loken JH, Berg IM, Skotheim R, Hopper D, et al. Dance training intensity at 11-14 years associated with femoral torsion in classical ballet dancers. *Br J Sports Med* 2006;**40**:299-303.

[48] Bauman PA, Singson R, Hamilton WG. Femoral neck anteversion in ballerinas. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:57-63.

[49] Bramer JA, Maas M, Dallinga RJ, te Slaa RL, Vergroesen DA. Increased external tibial torsion and osteochondritis dissecans of the knee. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**422**:175-9.

Pour en savoir plus

Kinzinger H, Castiaux P. Les vices de torsion des membres inférieurs. Historique, évolution clinique. *Acta Orthop Belg* 1977;**43**:379-570.

Lerat JL, Taussig G. Les anomalies de rotation des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1982;**68**:1-74.

Méchin JF. Troubles de torsions des membres inférieurs. *Ann Orthop Ouest* 1995;**27**:195-220.

Eckhoff DG, Winter WG. Femoral and tibial torsion. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:2-3.

Noel E. Contribution à l'étude du syndrome douloureux et de l'instabilité de l'articulation fémoro-patellaire. [thèse de médecine], Lyon, 1987.

Deprey F. Place de l'ostéotomie tibiale de rotation dans le traitement des anomalies torsionnelles isolées des membres inférieurs. [thèse de médecine], Reims, 1989.

Duparc F. Gonarthrose et torsions. [thèse de médecine], Rouen, 1990.

Lerat JL, Moyen B, Gallant O, Bochu M. Les morphotypes des membres inférieurs dans les déséquilibres fémoropatellaires. *Acta Orthop Belg* 1989;**55**:347-55.

Le Damany P. La torsion du tibia normale, pathologie, expérimentale. *J Anat* 1909;**45**:598-615.

F. Duparc (fabrice.duparc@chu-rouen.fr).
Département de chirurgie orthopédique traumatologique et plastique, Hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen, 1, rue de Germont, 76031 Rouen cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Duparc F. Troubles de torsion du squelette du membre inférieur de l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-322-A-10, 2009.

Appareil locomoteur
[15-750-A-10]

Fractures de côtes et traumatismes thoraciques

Gilles Grosdidier : Professeur, service de chirurgie générale et urgences
Claire Charpentier : Praticiens hospitaliers, Département d'anesthésieréanimation
Gilles Boulanger : Praticiens hospitaliers, Département d'anesthésieréanimation
Hôpital central, 29, avenue du Maréchal-de-Lattre-de- Tassigny, 54035 Nancy cedex France

Résumé

Les fractures de côtes, qu'elles soient isolées, uni- ou bilatérales, constituent un traumatisme thoracique dont le pronostic variable comporte une échéance vitale potentielle. Le traumatisme thoracique a connu un regain d'intérêt ces 15 dernières années, lié essentiellement à l'amélioration de toutes les méthodes thérapeutiques. En effet, nous avons assisté concomitamment à la sophistication des respirateurs ainsi qu'au progrès de leurs maniements, à l'amélioration des techniques d'analgésie associée à une meilleure appréciation des perturbations physiologiques, enfin à l'amélioration des ostéosynthèses chirurgicales depuis l'avènement d'un nouveau matériel inventé et développé par Borrelly.

Au chapitre des indications, si certaines ne souffrent aucune discussion (ostéosynthèse de sortie après thoracotomie pour lésion viscérale, ventilation de nécessité pour patients dans un état de coma ou présentant une contusion pulmonaire bilatérale), les autres restent l'affaire d'une équipe pluridisciplinaire afin de proposer au patient l'attitude thérapeutique la moins agressive et la plus efficace mais permettant surtout de passer d'une option à une autre sans retard, car le pronostic vital reste toujours engagé.

Haut de page

ANATOMOPATHOLOGIE

La paroi thoracique peut être lésée dans ces différentes composantes, le rachis et le

diaphragme n'étant pas évoqués ici.

Fractures de côtes isolées

Ces fractures uniques ou multiples, sans volet ou équivalent de volet, et sans déformation thoracique importante, ne font l'objet habituellement que d'un traitement symptomatique (antalgiques, infiltrations postérieures des espaces intercostaux). Le pronostic de ces fractures peut cependant avoir une composante vitale, surtout si elles surviennent chez des patients présentant un très mauvais état respiratoire (tabagisme chronique, insuffisance respiratoire chronique).

Les fractures isolées du sternum sont le plus souvent transversales, succédant en général à un traumatisme direct violent (volant, axe de direction). Cette lésion, pour laquelle il faudra éliminer une contusion myocardique ou aortique sous-jacente, avec parfois déplacement important, ne nécessite pas d'attitude thérapeutique particulière en dehors du même traitement symptomatique que celui décrit précédemment.

Volets thoraciques

Ces volets se définissent comme un segment de paroi thoracique désolidarisé du reste de la cage thoracique par une ou plusieurs séries de fractures étagées. Ces volets thoraciques font tout l'intérêt de cette question.

Formes anatomiques des volets thoraciques

Volets antérieurs : les traits de fracture siègent sur les côtes ou les cartilages chondrocostaux de part et d'autre du sternum. Certains traits de fracture peuvent intéresser le sternum avec un trajet oblique ou vertical.

Volets antérolatéraux : ils sont délimités par une ligne de fracture antérieure et une ligne latérale.

Volets latéraux, postérieurs, ou postérolatéraux : ces volets présentent, à décrire, une ligne de fracture latérale et une ligne postérieure [20].

Il faudra également distinguer :

- les équivalents de volet, avec une seule ligne de fracture mais cependant mobiles du fait de la souplesse costale ou de lésions siégeant dans les articulations costovertébrales postérieures ou sterno-chondro-costales antérieures : volets en « charnière » ou en « battant de porte » ;
- les volets bilatéraux ;
- les grands délabrements pariétaux avec de très nombreux traits de fracture échappant à toute systématisation et réalisant de véritables « thorax mous », témoins de très violents traumatismes.

Associations lésionnelles

Le polytraumatisme où il faut décider rapidement de la hiérarchie des urgences. Dans ce cadre précis, il faudra d'abord éliminer voire traiter les urgences viscérales et neurologiques reportant à un deuxième temps les lésions osseuses périphériques. Les décisions ne pourront se prendre qu'en équipe afin d'en optimiser la qualité, cette équipe comprenant le réanimateur, le chirurgien viscéral et le chirurgien orthopédique.

Le syndrome omo-cléïdo-thoracique ou SOCT associant une fracture de la clavicule ou équivalent articulaire, une lésion ostéoarticulaire de l'omoplate et une fracture des cinq à

six premières côtes (arcs postérieurs). Ce syndrome lié à un traumatisme postérolatéral de l'épaule ne nécessite en général qu'une stabilisation claviculaire, les premières côtes n'étant pas fondamentales et ne réclamant pas d'attitude sanglante.

Haut de page

DIAGNOSTIC D'UN VOLET THORACIQUE

Quel que soit le type de patient, le diagnostic repose sur :

- l'examen clinique qui est fondamental pour retrouver le siège des foyers de fracture et déterminer le caractère impacté ou non de la lésion pariétale. Cette inspection clinique peut montrer des signes de contusion pariétale, une déformation éventuelle voire une respiration paradoxale. Il recherche enfin un emphysème sous-cutané, souvent témoin d'un pneumothorax sous-jacent ;
- la radiographie simple (gril costal) de face et de profil montre une partie des foyers de fracture, mais reste insuffisante en particulier pour l'analyse du cartilage. Elle montre parfois l'existence d'un pneumothorax ou d'un hémothorax en règle de moyenne abondance (300 à 500 mL) ;
- la tomodensitométrie est devenue l'examen de référence, permettant un bilan très complet des lésions pariétales et facilitant la recherche des lésions associées viscérales intrathoraciques qu'elles soient pleurales (hémo- ou pneumothorax) ou parenchymateuses telle la contusion pulmonaire qui reste l'élément important à apprécier dans la décision d'un geste chirurgical éventuel.

Haut de page

EVOLUTION ET CONSÉQUENCES D'UN VOLET THORACIQUE

La première conséquence liée, soit au foyer de fracture, soit au volet, est la douleur contre laquelle il faut lutter afin d'éviter le risque majeur du traumatisme thoracique : l'encombrement trachéobronchique.

La deuxième conséquence est la mobilisation éventuelle du fragment pariétal détaché qui est beaucoup plus important pour les volets antérieurs et latéraux que pour les volets postérieurs, cette situation étant liée à l'importance des masses musculaires postérieures et à l'appui dorsal du traumatisé sur le lit. Cette mobilisation, essentiellement dans le sens d'une impaction, donnant parfois une déformation très impressionnante, peut devenir mobile réalisant la classique respiration paradoxale où le volet est essentiellement soumis aux pressions endothoraciques. Cette situation le fait s'enfoncer à l'inspiration et s'extérioriser à l'expiration. Considérée très longtemps comme un élément prépondérant dans la survenue d'une insuffisance respiratoire, cette respiration paradoxale est surtout analysée actuellement comme étant le témoin d'une insuffisance respiratoire aiguë sous-jacente.

À distance, l'évolution naturelle des fractures de côtes et des volets se fait vers la consolidation. La pseudarthrose reste exceptionnelle et on peut considérer que les volets costaux sont englués à partir du 10^{e} jour après le traumatisme.

Plus tard, un volet non ou mal traité va se fixer en position vicieuse entraînant des déformations parfois importantes avec perte de volume du thorax pouvant altérer de façon très importante la fonction respiratoire.

Haut de page

TRAITEMENT

Méthodes

Le traitement des fractures de côtes et des volets thoraciques est extrêmement varié et fait appel soit isolément, soit de manière associée, à des attitudes très variables, médicales et chirurgicales.

- Les traitements médicaux symptomatiques : il s'agit là essentiellement des traitements antalgiques, mineurs ou majeurs, infiltrations postérieures des espaces intercostaux, utilisation de la péridurale thoracique ; ces traitements seront détaillés plus loin.
- Le drainage des épanchements : il est fondamental car tout épanchement influe sur l'état respiratoire. Le pneumothorax sera drainé au 1er espace antérieur à deux travers de doigt en dehors du bord latéral du sternum. L'hémothorax sera ponctionné si de moyenne abondance, sinon drainé dans le 3e voire 4e espace intercostal sur la ligne axillaire moyenne. Il faut en général toujours éviter de drainer dans le volet s'il y a une possibilité éventuelle d'ostéosynthèse.
- La ventilation assistée : cette technique a un seul but : traiter l'insuffisance respiratoire quel qu'en soit la cause. Cette méthode ne constitue en aucun cas le traitement du volet par stabilisation (décrite sous le terme de « stabilisation interne »), même si elle évite ou limite les phénomènes de respiration paradoxale. Elle a cependant ses limites, en raison de ses complications (en particulier infectieuses) et de son inéfficacité sur les très grands volets antérieurs.
- Les méthodes orthopédiques :
  - l'immobilisation provisoire par un bandage maintenant le volet immobile en position d'impaction. Il s'agit d'une méthode qui ne peut être que provisoire ;
  - la suspension du volet par différentes techniques de traction continue visant à le maintenir en place et s'opposant aux forces de rétraction. Ces méthodes ont, elles aussi, leurs inconvénients puisque nécessitant une immobilisation et un alitement prolongé.
- Les méthodes de fixation chirurgicale des volets et des côtes : elles ont pour but de réduire le volet et de le stabiliser, de manière solide, afin de redonner sa forme et sa rigidité à la paroi thoracique. La fixation de ces fractures fait appel à des dispositifs de fixation externe ou interne. Ces méthodes, qui ont l'avantage de réaliser une reconstitution anatomique de la paroi, imposent une anesthésie générale et présentent bien sûr les risques généraux liés à toute intervention chirurgicale.

Traitement médical

Historique

Avant 1970, le traitement des fractures costales multiples était essentiellement chirurgical [25]. L'utilisation de la morphine était contre-indiquée. Avant la Seconde Guerre mondiale, les volets antérieurs étaient traités par traction trans-sternale [34]. En 1956, la stabilisation pneumatique interne par ventilation mécanique devient le traitement de référence des volets costaux [1]. De nouveaux modes ventilatoires sont utilisés, tels que la ventilation en pression positive intermittente et la ventilation avec pression expiratoire positive .

Après 1970, la contusion pulmonaire sous-jacente aux fractures de côtes est reconnue et incriminée dans les cas de détresse respiratoire compliquant les fractures de côtes [58]. La stabilisation des volets costaux paraît insuffisante pour guérir les lésions parenchymateuses. De surcroît, les effets délétères de la ventilation mécanique sur la parenchyme pulmonaire commencent à être bien étudiés [28]. De même les complications infectieuses à l'origine d'une augmentation de morbidité et de mortalité sont mieux

évaluées . La notion de traitement non ventilatoire, dominée par la nécessité d'une analgésie efficace, apparaît dès 1973 avec les premières études sur les techniques d'analgésie, d'anesthésie locorégionale dans les traumatismes thoraciques [28]. En 1975, Trinkel compare deux traitements chez les patients porteurs d'un volet thoracique ou de fractures costales multiples : la ventilation mécanique ou l'anesthésie locorégionale par bloc intercostal associée à la morphine par voie générale et une kinésithérapie intensive [59]. L'anesthésie locorégionale est supérieure à la ventilation en termes de mortalité, morbidité et confort du malade. Néanmoins, les techniques d'anesthésie locorégionale comportent des risques propres qu'il convient de bien connaître. Leur réalisation est souvent difficile et doit être réservée à des mains expérimentées. Enfin, l'existence d'une détresse respiratoire aiguë reste une indication de ventilation mécanique.

Bases physiopathologiques du traitement médical

Sources de la douleur

La douleur après fracture de côte est médiée par les nerfs intercostaux. Ceux-ci innervent les muscles sus-, sous- et intercostaux. Ces nerfs sont sollicités non seulement en cas de fractures costales, mais au contact des drains thoraciques. Les derniers nerfs intercostaux (7^e à 12^e) donnent des filets participant à l'innervation de la plèvre et des téguments de la paroi abdominale.

Conséquences de la douleur

La douleur empêche une kinésithérapie efficace et empêche la toux. Elle est donc à l'origine d'une hypoventilation, d'un encombrement bronchique, et la survenue d'atélectasies . Il en résulte une hypoxie qui peut évoluer vers une détresse respiratoire aiguë imposant le recours à la ventilation mécanique. L'encombrement bronchique, les atélectasies et la ventilation mécanique favorisent les infections qui, à leur tour, aggravent l'hypoxie et augmentent la morbidité. La morbidité hospitalière serait vraisemblablement majorée [21].

Objectifs du traitement médical

L'objectif principal est d'éviter la ventilation mécanique. Tous les moyens doivent être mis en oeuvre :

- drainage des épanchements gazeux ;
- ponction de l'épanchement hématique compressif ;
- fibroaspiration bronchique si atélectasie ;
- éviter la douleur ;
- permettre la kinésithérapie.

Principe du traitement analgésique

Le traitement analgésique peut être un traitement administré par voie générale ou un traitement plus spécifique agissant directement sur les nerfs intercostaux. Différents produits anesthésiques sont utilisés. Ils peuvent être administrés par différentes voies. Ainsi, les opiacés peuvent être administrés par voie générale (intramusculaire, sous-cutanée ou intraveineuse) de façon systématique, à la demande ou par autoadministration à l'aide de pompes programmées. Ils peuvent également être administrés par voie péridurale thoracique ou lombaire pour laquelle les schémas d'administration sont nombreux. Les anesthésiques locaux peuvent être administrés par différentes voies :

- voie péridurale thoracique, éventuellement associée à un opiacé ;
- blocs intercostaux de façon intermittente par ponctions itératives ou continues grâce à un cathéter placé dans un espace intercostal, voire dans l'espace paravertébral ;

enfin, voie interpleurale où l'injection d'anesthésiques locaux s'effectue directement dans la cavité pleurale.

Ventilation

Le traitement moderne des fractures de côtes qui consiste à éviter la ventilation mécanique n'est pas toujours possible. Dans un nombre non négligeable de cas, l'indication de la ventilation mécanique est évidente : patient en détresse respiratoire et/ou circulatoire dès le relevage, patient nécessitant une intervention chirurgicale avec anesthésie générale ou ayant un traumatisme crânien grave. Dans les autres cas, l'indication doit être chaque fois discutée. Des critères simples ont été proposés **(tableau I)**. Lorsque la ventilation mécanique est instituée, il convient de choisir un mode ventilatoire qui n'aggrave pas les lésions existantes. En effet, le parenchyme pulmonaire contus est le siège de ruptures alvéolocapillaires responsables d'hémorragie intraparenchymateuse, d'hématomes et de cavités aériennes [42]. La ventilation mécanique peut être délétère par les hauts niveaux de pression qu'elle génère. Elle peut alors entraîner un barotraumatisme et majorer les cavités aériennes liées à la contusion. La ventilation mécanique est par ailleurs responsable d'une distension du parenchyme pulmonaire sain par les hauts volumes courants plus que par les hautes pressions qu'elle engendre. Ces hauts volumes courants créent une augmentation de la perméabilité alvéolocapillaire et contribuent à l'apparition d'un oedème lésionnel par « volotraumatisme ». Les zones saines, les plus compliantes, sont les plus distendues par la ventilation à haut volume courant [61]. Les modes ventilatoires utilisés sont, pour ces raisons, des modes ventilatoires permettant de limiter le barotraumatisme et le volotraumatisme . L'utilisation de la pression expiratoire positive (PEEP) est controversée [61]. La PEEP permet d'améliorer la FiO_2 en recrutant des alvéoles à bas rapport ventilation-perfusion [27]. Cependant, sur le poumon contus de chien, la PEEP a été incriminée dans la genèse de l'oedème lésionnel [45]. Volume courant et PEEP doivent donc être adaptés judicieusement au volume pulmonaire utile pour réduire les effets délétères de la ventilation mécanique sur le poumon contus et le poumon sain restant.

Analgésie

Analgésie par voie générale

Les antalgiques mineurs (paracétamol, dextropropoxyphène, codéïne) sont réservés au traitement ambulatoire du sujet en bonne santé porteur de quelques fractures de côtes. Dès qu'il existe des fractures de côtes multiples, en particulier antérieures et latérales ou un volet costal, les antalgiques mineurs deviennent insuffisants. Ils peuvent néanmoins être utilisés comme adjuvants, notamment les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), pour diminuer les doses de morphiniques administrés par voie générale ou de morphiniques et d'anesthésiques locaux administrés par voie locorégionale. Il n'existe toutefois pas d'étude en traumatologie thoracique démontrant ce rôle d'adjuvant des AINS. L'utilisation des morphiniques expose à un risque de dépression respiratoire. Ce risque est antagonisable par la naloxone pour les morphiniques et les agonistes partiels (nalbuphine) [33]. En revanche, la buprénorphine, qui est faiblement antagonisable, doit être proscrite [3]. Les voies intramusculaires et sous-cutanées procurent une qualité d'analgésie aléatoire en termes de délai d'installation, d'intensité, de durée et ne sont pas recommandées [17]. Par voie intraveineuse discontinue, les inconvénients sont les mêmes tandis que l'administration intraveineuse continue de morphiniques majore le risque de dépression respiratoire, augmente la consommation de morphiniques et favorise l'apparition d'une tolérance sans améliorer l'analgésie. L'analgésie autocontrôlée par le patient (PCA) par voie intraveineuse pourrait être une alternative intéressante . Cette technique est de plus en plus utilisée après chirurgie thoracique [23]. Elle permet un contrôle rapide de la douleur et une adaptation au besoin du patient [13]. Toutefois, son utilisation nécessite une explication préalable, pas toujours possible en urgence. Elle reste à évaluer en traumatologie thoracique.

Analgésie intercostale

La technique consiste à injecter un anesthésique local (20 mL de bupivacaïne 0,5 %) dans un espace intercostal voisin d'une fracture de côte. Le point de ponction se situe en arrière de la ligne axillaire moyenne à 6-8 cm de la ligne des épineuses. Il est possible de laisser en place un cathéter pour permettre des injections itératives [44]. La diffusion de la solution s'effectue le long de l'espace intercostal ponctionné et vers les espaces adjacents par voie sous-pleurale. Le retentissement hémodynamique de cette technique semble faible [41]. Le risque de pneumothorax semble également peu important quand les blocs sont pratiqués par un opérateur expérimenté. L'inconvénient majeur est la faible efficacité de la technique. Le bloc intercostal ne peut pas être utilisé de façon bilatérale en raison du risque de surdosage en anesthésiques locaux. L'extension du bloc est peu importante. La technique est donc réservée aux fractures unilatérales et peu nombreuses. Enfin, l'efficacité est volume dépendante, d'où un risque de toxicité car la difficulté de la technique est souvent compensée par une quantité importante d'anesthésiques locaux [26].

Analgésie paravertébrale

C'est une technique voisine de la précédente. Le point de ponction est situé à 3-5 cm de la ligne des épineuses. L'aiguille est introduite perpendiculairement à la peau jusqu'à obtention d'un contact osseux. Elle est alors connectée à une seringue remplie d'air. La progression se fait « vide à la main » selon une inclinaison de 45° vers le haut. L'espace paravertébral est reconnu par la survenue d'une perte de résistance. Il est possible de laisser en place un cathéter pour permettre des injections itératives [9]. La diffusion de la solution se fait vers l'espace intercostal correspondant, dans l'espace paravertébral et dans l'espace péridural [16]. Les avantages et les inconvénients sont les mêmes que pour l'analgésie intercostale. C'est une technique difficile et peu utilisée.

Analgésie interpleurale

La méthode a été décrite par Reiestad en 1986 [50]. Le niveau de ponction se situe à 6-10 cm de la ligne des épineuses, dans l'espace intercostal correspondant à la première côte fracturée. La ponction se fait au bord supérieur de la côte choisie, avec une aiguille de Tuohy reliée à une seringue en verre remplie d'air. Lorsqu'une sensation de perte de résistance est obtenue, témoignant de l'entrée dans l'espace pleural virtuel, la seringue est débranchée et un fin cathéter est introduit sur une longueur de 10 cm. L'espace pleural peut être également repéré par la technique de la goutte aspirée ou par un appareil électronique détectant les pressions négatives (épisensor®, Palex, Espagne) [29] ou par un petit ballon relié à une aiguille de Tuhoy [38]. En cas de pneumothorax et/ou d'hémothorax nécessitant un drainage, le drain mis en place peut servir de vecteur pour l'administration d'anesthésiques locaux, à condition de le clamper quelques minutes sous stricte surveillance médicale [11]. L'injection discontinue de 20 mL de bupivacaïne 0,5 % adrénalinée [52] ou l'injection continue de bupivacaïne (0,5 % adrénalinée à 5 à 7 mL/h) [32] est efficace à la fois sur la douleur et sur l'hématose. De même, l'administration de 1 $mg \cdot kg^{-1}$ de lidocaïne permet d'améliorer l'hématose et d'obtenir une analgésie satisfaisante [11]. Le mécanisme d'action semble être une diffusion de l'anesthésique local à travers la plèvre vers le nerf intercostal et à un moindre degré vers la chaîne sympathique thoracique .

Les complications de ce type d'analgésie ne sont cependant pas rares. La résorption des anesthésiques locaux à travers la plèvre inflammatoire est intense et expose à des accidents toxiques [10]. Pour cette raison, la lidocaïne doit être préférée à la bupivacaïne. Les pneumothorax, les déplacements de cathéter, les infections locales sont des complications non exceptionnelles. Des syndromes de Claude Bernard-Horner pouvant gêner la surveillance d'un traumatisme crânien ont été décrits [54]. Enfin, l'analgésie interpleurale peut masquer une douleur abdominale liée à un traumatisme de l'abdomen [47].

Analgésie péridurale

L'analgésie péridurale est largement utilisée en traumatologie thoracique . Elle consiste à

mettre en place un cathéter dans l'espace péridural. La ponction se fait au moyen d'une aiguille de Tuohy. Le niveau de ponction doit être lombaire ou thoracique. L'espace péridural est un espace virtuel où règne une pression négative. Il est repéré selon différentes méthodes : mandrin liquide, mandrin gazeux, goutte pendante. L'introduction dans l'espace péridural entraîne une perte de résistance. Le cathéter est alors introduit à travers l'aiguille de Tuohy [30]. Si les études sont nombreuses après chirurgie thoracique, elles le sont beaucoup moins après traumatisme thoracique. Après thoracotomie, l'utilisation d'une association bupivacaïne-morphinique par voie péridurale thoracique semble être la technique la plus efficace . Cependant, elle nécessite un opérateur entraîné et une surveillance en unité de soins intensifs. L'alternative pourrait être l'administration de morphine par voie péridurale lombaire. Dans le cas des traumatismes thoraciques, la plupart des études sont des études descriptives utilisant avec succès différentes voies et différents produits **(tableau II)**.

La péridurale lombaire est facile à réaliser mais nécessite de grands volumes d'anesthésiques locaux. Les morphiniques sont préférables car ils n'entraînent ni répercussion hémodynamique ni bloc moteur. Les complications sont la survenue fréquente de prurit, de rétention d'urine et le risque plus rare mais toujours présent de dépression respiratoire.

La péridurale thoracique est plus adaptée aux anesthésiques locaux qui procurent une anesthésie métamérique. La bupivacaïne, en raison de sa longue durée d'action, est l'anesthésique de choix. L'utilisation d'une faible concentration (0,125 %) n'entraîne pas de bloc moteur mais diminue le retentissement hémodynamique. La qualité de l'analgésie obtenue est très bonne mais les complications existent. Sur une série de 161 traumatisés thoraciques, Worthley rapporte 27 collapsus, 21 rétentions d'urine, six brèches méningées et deux arrêts cardiaques [63]. Il faut noter toutefois que la bupivacaïne était utilisée à forte concentration. L'association morphiniques-anesthésiques locaux devrait permettre de diminuer les complications et de potentialiser les effets analgésiques mais elle reste à évaluer en traumatologie.

Quels que soient son mode et son niveau, une péridurale doit être mise en place et retirée en état d'isocoagulabilité. Tout patient porteur d'une péridurale doit être surveillé au minimum en unité de soins intensifs. La plus grande prudence doit être portée chez le patient polytraumatisé avec possible atteinte abdominale, car la péridurale peut soit masquer une symptomatologie abdominale, soit démasquer une hypovolémie latente.

En pratique [17]

Existe-t-il une technique d'analgésie supérieure à une autre ? La morphine par voie péridurale semble plus efficace que la morphine administrée par voie intraveineuse, mais les études comportent de nombreux biais méthodologiques . Dans une étude portant sur 14 patients, l'administration péridurale thoracique de bupivacaïne semble plus efficace que l'administration péridurale lombaire de morphine [14].

Qui traiter ? Seul le sujet jeune en bonne santé porteur de quelques fractures de côtes peut bénéficier d'un traitement ambulatoire. Il semble raisonnable d'hospitaliser au moins pour surveillance de 24 heures les traumatisés thoraciques ayant plus de trois fractures de côtes et ce d'autant plus qu'il existe des antécédents respiratoires et/ou cardiovasculaires. Le traitement analgésique doit être adapté en fonction de la tolérance à l'hypoxie. Un traitement plus agressif sera proposé à un patient coronarien porteur de trois fractures de côtes plutôt qu'à un sujet jeune bien portant porteur de cinq ou six fractures de côtes.

Comment traiter ? La meilleure technique d'analgésie est celle qui permet le confort du patient et la réalisation d'une kinésithérapie efficace. C'est également celle qui est la mieux maîtrisée par l'équipe médicale. Ainsi, les fractures unilatérales en nombre limité peuvent être traitées par bloc intercostal ou paravertébral. La présence d'un drain thoracique peut permettre une analgésie interpleurale. Les fractures bilatérales multiples et les volets thoraciques antérieurs ou postérieurs bilatéraux relèvent de l'analgésie péridurale. Si les techniques précédentes ne peuvent être utilisées, les morphiniques par voie intraveineuse sont une solution, en préconisant l'autoadministration par le

patient [13].

Comment surveiller un traumatisme thoracique ? La surveillance doit se faire au minimum en unité de soins intensifs. La surveillance continue de la saturation artérielle en oxygène est indispensable. L'utilisation d'une analgésie péridurale impose en plus une surveillance de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle. L'efficacité de l'analgésie sera jugée sur la satisfaction du patient, sur l'évaluation de la douleur par le patient au moyen de scores de douleur, et sur l'efficacité de la kinésithérapie.

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical regroupe deux grands types de techniques : les techniques de suspension des volets (citées ici pour mémoire car ne devant plus être utilisées que dans des situations très particulières : chirurgie de catastrophe, chirurgie humanitaire) et les techniques d'ostéosynthèse.

Techniques de suspension

Le principe de cette technique est d'exercer une traction perpendiculaire au volet, traction qui doit être souple puisque s'appliquant à une zone mobile avec la ventilation. Le point d'application de cette traction sera le sternum à sa partie moyenne ou inférieure pour les volets antérieurs et le centre du volet pour les volets latéraux. Cette traction va utiliser soit un fil passé sous une côte, soit une broche de Kirschner relayée ou non par le positionnement d'un étrier (Vanderpooten). Il faut exercer une force d'environ 5 à 7 kilos au début afin d'assurer la réduction du volet, cette force pouvant être diminuée très rapidement aux alentours de 2 à 3 kilos. Il est impératif de vérifier ce dispositif plusieurs fois par jour, la traction devant être maintenue entre 15 à 20 jours .

Techniques d'ostéosynthèse

Principes communs

L'anesthésie sera générale avec si cela est possible, une intubation sélective permettant une exclusion pulmonaire, facilitant le temps d'exploration endothoracique.

Le choix de la voie d'abord est bien sûr fonction du siège des lignes de fractures, la thoracotomie devant être centrée sur le volet. Cette voie d'abord doit être large afin de permettre un bilan complet et une bonne exposition des lésions. En règle deux voies d'abord sont utilisées :

- **une thoracotomie postérolatérale ou latérale placée sur un patient en décubitus latéral et permettant l'abord des volets latéraux et postérolatéraux (fig 1) ;**
- **une thoracotomie antérolatérale sur un patient en décubitus dorsal permettant l'abord des fractures antérieures, des volets antérieurs ou antérolatéraux et le traitement des lésions parasternales ou sternales (fig 2).**

Quels que soient la voie d'abord choisie et le type de volet, l'intervention comprendra toujours une thoracotomie avec exploration endothoracique permettant surtout d'éliminer la présence de lésions viscérales insoupçonnées. Ce temps endothoracique permet en outre l'évacuation d'un épanchement pleural mais rarement des gestes d'exérèse parenchymateuse malgré le caractère parfois impressionnant des hématomes, contusions et brèches pulmonaires. Ce temps endothoracique enfin permet de vérifier l'importance des lésions osseuses à

l'aide d'une main endothoracique.

Principe de l'ostéosynthèse. Celle-ci a pour but de fixer le plus grand nombre de foyers de fractures de manière à obtenir une réduction à peu près anatomique et de supprimer la mobilité. Il est souhaitable de synthéser tous les foyers latéraux de la 4^e à la 8^e côte . La synthèse des foyers postérieurs, toujours difficile, est moins importante pour la stabilité.

La fermeture doit se faire avec douceur pour ne pas risquer de démonter les ostéosynthèses : il s'agit de la fermeture traditionnelle d'une thoracotomie. Le drainage est aussi celui d'une thoracotomie à savoir deux drains, l'un inférieur et l'autre antérieur placé à l'apex. Enfin compte tenu des lésions musculaires occasionnées par l'importance de la thoracotomie et les dégâts pariétaux, il est important de placer un à deux drains aspiratifs de type drain de Redon au niveau de la paroi.

Différentes techniques [12]

Ostéosynthèse par broches de Kirschner. Le principe est de réaliser un enclouage centromédullaire costal. Le matériel utilisé est limité à des broches de Kirschner rigides de calibre 18 à 20, une poignée américaine, une pointe carrée et une pince coupante. Cette ostéosynthèse a l'avantage d'être réalisée avec un matériel courant mais présente un certain nombre d'inconvénients :

- la difficulté de stabiliser les foyers souvent comminutifs ;
- la relative fragilité de ces montages ;
- une migration fréquente des broches qui deviennent douloureuses sous la peau voire dangereuses si elles migrent vers l'intérieur du thorax.

Ostéosynthèse par agrafes de Judet. R Judet a proposé en 1972 des agrafes costales monoblocs, chaque agrafe immobilisant un foyer de fracture [35]. Le matériel comprend des agrafes de largeur variable (de 12 à 24) avec deux à trois paires de griffes à chaque extrémité. Ce matériel comprend aussi des pinces pour fermer les agrafes (une pince droite et deux de courbure différente). Ce système constitue une technique simple de fixation solide des volets thoraciques. Leur inconvénient majeur consiste en la longueur de l'agrafe qui ne permet pas d'avoir une prise suffisante sur les côtes volumineuses.

Ostéosynthèse par attelle agrafe à glissière. Cette attelle agrafe a été conçue par Martin et Borrelly en 1976 [40] et améliorée depuis . Ce matériel, véritable mécano, associe agrafes, attelles et raccords de différents types. Le matériel comprend :

- des agrafes toutes de la même dimension pouvant se fixer sur une attelle par l'intermédiaire d'une glissière ;
- des attelles rectilignes de longueur variable (7, 9, 11, 14, 17 et 20 cm) ;
- des raccords à glissière pouvant relier deux attelles : rectilignes ou d'angulation variable (droit ou gauche) 15, 25, 35 ou 45° ;
- un matériel ancillaire comprenant une pince pour serrer les agrafes sur les côtes, une pince pour serrer les glissières des agrafes ou des raccords sur les attelles et une pince pour desserrer ces glissières.

Le principe est de confectionner l'attelle agrafe avant de la mettre en place et la séquence habituelle sera donc : choix de l'attelle agrafe, de la longueur de l'attelle et d'un éventuel raccord, sertissage de l'attelle dans la glissière des différentes agrafes, sertissage des agrafes sur les côtes (fig 3). L'intérêt de ce matériel que nous préconisons réside dans les nombreuses possibilités de montage qu'il permet pouvant faire face à tous les types de fractures. Il est recommandé d'utiliser deux agrafes pour chaque fixation extrême et parfois une agrafe supplémentaire et intermédiaire pour les fractures bifocales (fig 4 et 5).

Autres techniques de stabilisation costale. Diverses techniques ont été rapportées [12] et nous citerons :

- d'autres types d'agrafes (Labisquet, Sanchez-Loret ou Declis, Rebhein) ;
- l'ostéosynthèse par plaque vissée [49] ;
- l'utilisation de plaques de vinyl maintenues par des colliers serrés autour de la côte [43] ;
- l'utilisation de dispositifs de fixation externe, véritables fixateurs externes costaux, assez encombrants pour le patient [37].

Suites opératoires

Ce sont celles d'un opéré thoracique avec cependant quelques nuances :

- le réveil doit être doux pour éviter un démontage précoce ;
- l'ablation des drains sera guidée par les données du drainage et les radiographies pulmonaires quotidiennes ;
- à distance, l'ablation du matériel d'ostéosynthèse n'est pas indispensable mais peut se poser fréquemment pour les broches qui migrent facilement vers la peau. En revanche, l'ablation des agrafes ou attelles agrafes n'est pas nécessaire.

Haut de page

INDICATIONS

Les indications thérapeutiques restent difficiles et reposent sur une appréciation très précise de la part relative des dégâts pariétaux dans la détresse respiratoire. Il y a des indications qui ne souffrent aucune discussion : il faut recourir à la ventilation artificielle lorsqu'un motif non pariétal le nécessite : contusion pulmonaire, coma, défaillance polyviscérale.

Certaines lésions visérales nécessitent une thoracotomie. Dans ce cas il est logique de proposer au patient, outre le traitement de la lésion viscérale, une ostéosynthèse stabilisatrice dite « ostéosynthèse de sortie ».

Dans la majorité des autres cas, il convient de procéder à un traitement médical. Celui-ci a été défini dans un chapitre précédent. Ce traitement ne doit s'adresser qu'à des fractures costales isolées ou à des volets peu ou pas mobiles, non impactés, sans trouble majeur de l'hématose (hypercapnie) et sans polypnée supérieure à 30 par minute.

Enfin, dans certaines conditions, il paraît logique d'envisager une ostéosynthèse d'emblée. Cette indication opératoire doit être portée dans les 24 à 48 premières heures. Cette ostéosynthèse ne peut prétendre régler qu'un problème pariétal et ne doit donc s'adresser qu'à des volets mobiles en particulier antérieurs et latéraux. Ceci étant, il peut être logique de discuter l'indication chirurgicale pour des volets très impactés en raison du risque important d'insuffisance respiratoire séquellaire.

Haut de page

CONCLUSION

L'indication thérapeutique reste d'appréciation difficile et ne peut être que le fruit d'une collaboration précise entre les différents acteurs du traitement : les

radiologues, les réanimateurs et les chirurgiens. Ces indications opératoires ne doivent pas oublier les notions de base de la traumatologie thoracique à savoir les drainages asséchant la plèvre, la lutte contre la douleur et la kinésithérapie respiratoire afin d'éviter les complications majeures que sont l'encombrement trachéobronchique puis l'atélectasie septique.

Références

[1] Avery EE, Morch ET, Benson DW Critically crushed chests. A new method of treatment with continuous mechanical hyperventilation to produce alkalotic apnea and internal pneumatic stabilization. *J Thorac Surg* 1956 ; 32 : 291-298

[2] Azorin J, Lamour A, Hoang PT, Destable MD, De Saint-Florent G. Traumatismes graves du thorax. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Urgences, 24117 D10, 1987

[3] Bailey PL, Stanley TH. Narcotic intravenous anesthetics. In : Miller RD ed. Anesthesia. New York : Churchill Livingstone, 1990 : 281-366

[4] Barone JE, Pizzi WF, Nealon TF, Richman H Indications for intubation in blunt chest trauma. *J Trauma* 1986 ; 26 : 334-338

[5] Bernard GR, Artigas A, Brigham KL, Carlet J, Falke K, Hudson L , et al. The American European Consensus conference on ARDS. *Am J Respir Crit Care Med* 1994 ; 149 : 818-824

[6] Blair E, Mills E Rational of stabilization of the flail chest with intermittent positive pressure breathing. *Ann Surg* 1968 ; 34 : 860-868

[7] Borrelly J, Grosdidier G, Wack B Traitement chirurgical de l'instabilité pariétale thoracique par l'attelle-agrafe à glissière. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 : 241-250

[8] Borrelly J, Grosdidier G, Wack B Place actuelle de l'ostéosynthèse dans le traitement des traumatismes thoraciques graves avec instabilité pariétale. *Chirurgie* 1987 ; 113 : 419-426

[9] Henley Bradford, Peter RE, Bernishke SK, Ashbaugh D External fixation of the sternum for thoracic trauma. *J Orthop Trauma* 1991 ; 4 : 493-497

[10] Carli P, Duranteau J, Mazoit X, Gaudin P, Ecoffey C Pharmacokinetics of interpleural lidocaine administration in trauma patients. *Anesth Analg* 1990 ; 70 : 448-453

[11] Carli P, Lambert Y, Mazoit X Analgésie intrapleurale par la lidocaïne pour le traitement d'urgence des traumatismes thoraciques. *Cah Anesthesiol* 1989 ; 37 : 425-427

[12] Chauvin G, Randrianonimandinby J, Chrestian P. L'ostéosynthèse de la paroi thoracique. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Techniques Chirurgicales - Thorax, 42446, 1981

[13] Chauvin M. Analgésie autocontrôlée. In : Conférences d'actualisation. Paris : SFAR, Masson, 1995 : 81-94

[14] Cicala RS, Voeller GR, Fox T, Fabian TC, Kudsk K, Mangiante EC Epidural analgesia in thoracic trauma : Effects of lumbar morphine and thoracic bupivacaine on pulmonary function. *Crit Care Med* 1990 ; 18 : 229-231

[15] Ciraulo DL, Elliott D, Motchell KA, Rodriguez A Flail chest as a marker for significant injuries. *J Am Coll Surg* 1994 ; 178 : 466-470

[16] Conacher ID, Kokri M Post operative paravertebral blocks for thoracic surgery. A radiological appraisal. *Br J Anaesth* 1987 ; 59 : 155-161

[17] De La Coussaye JE, Richard P, Estorc J, Eledjam JJ. Conduite à tenir devant un traumatisme thoracique. In : Conférences d'actualisation. Paris : SFAR, Masson, 1993 : 469-491

[18] Dittmann M, Steenblock U, Kranzlin M, Wolff G Epidural analgesia or mechanical ventilation for multiple rib fractures. *Intensive Care Med* 1982 ; 8 : 89-92

[19] Eason MJ, Wyatt R Paravertebral thoracic block - a reappraisal. *Anaesthesia* 1979 ; 34 : 638-642

[20] Eschapasse H, Gaillard J Volets thoraciques. Principes de traitement. *Ann Chir* 1973 ; 12 : 3-13

[21] Fagon JY, Chastre J, Hance AJ, Montravers P, Novara A, Gibert C Nosocomial pneumonia in ventilated patients : a cohort study evaluating attributable mortality and hospital sto. *Am J Med* 1993 ; 94 : 281-288

[22] Feihl F, Perret C Permissive hypercapnia. How permissive should we be ? *Am J Respir Crit Care Med* 1994 ; 150 : 1722-1737

[23] Fischler M, Moutafis M, Mercier FJ. Anesthésie en chirurgie thoracique. In : Conférences d'actualisation. Paris : SFAR, Masson, 1995 : 189-198

[24] Fleming WH, Bowen JC Early complications of long term respiratory support. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972 ; 64 : 729-735

[25] Forsee JH, Blake HA Recognition and management of closed chest trauma. *Surg Clin North Am* 1958 ; 38 : 1545-1555

[26] Gallo JA, Lebowitz PW, Battit GE, Bruner JM Complications of intercostal nerve blocks performed under direct vision during thoracotomy : a report of 2 cases. *J Thorac Cardiovas Surg* 1983 ; 86 : 628-630

[27] Gattinoni L, Pelosi P, Crotti S, Valenza F Effects of positive end-expiratory pressure on regional distribution of tidal volume and recruitment in adult respiratory distress

syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 1995 ; 151 : 1807-1814

[28] Gibbons J, James O, Quail A Management of 130 cases of chest injury with respiratory failure. *Br J Anaesth* 1973 ; 45 : 1136-1140

[29] Gomar C, De Andres J, Caltrava P, Cabrer C, Nalda MA An electronic device (Episensor® for detection of the interpleural space. *Reg Anesth* 1991 ; 16 : 112-115

[30] Haberer JP. Anesthésie péridurale. In : Gauthier-Lafaye P ed. Précis d'anesthésie loco-régionale, Paris : Masson, 1988 : 199-241

[31] Hassler GB Open fixation of flail chest after blunt chest trauma. *Ann Thorac Surg* 1990 ; 49 : 993-995

[32] Hudes ET Continuous infusion interpleural analgesia for multiple fractured ribs. *Can J Anaesth* 1990 ; 37 : 705-714

[33] Johnson A, Bengtsson M, Löfström JB, Rane A, Wahlström A Influence of post-operative naloxone infusion on respiration and pain relief after intrathecal morphine. *Reg Anesth* 1988 ; 13 : 146-151

[34] Jones TB, Richardson EP Traction of the sternum in the treatment of multiple fracture ribs. *Surg Gynecol Obstet* 1926 ; 42 : 283-288

[35] Judet R Ostéosynthèse costale. *Rev Chir Orthop* 1973 ; 59(suppl 1) : 334-335

[36] Kavanagh BP, Katz J, Sandler AN Pain control after thoracic surgery. A review of current techniques. *Anesthesiology* 1994 ; 81 : 737-759

[37] Landreneau JR, Hinson JM, Hazelrigg SR, Johnson JA, Boley TM, Curtis JJ Strut fixation of an extensive flail chest. *Ann Thorac Surg* 1991 ; 54 : 473-475

[38] Mc Donald P The use of a collapsing balloon to identify the interpleural space. *Anaesth Intensive Care* 1992 ; 20 : 393-394

[39] Mackersie RC, Shackford SR, Hoyt DB, Karagianes TG Continuous epidural fentanyl analgesia : ventilatory function improvement with routine use in treatment of blunt chest injury. *J Trauma* 1987 ; 27 : 1207-1210

[40] Martin F. L'attelle-agrafe de Martin-Corvisier. [thèse] n°51, Nancy, 1976 : 126 p

[41] Moore DC, Bush WH, Scurlock JE Intercostal nerve block. A roentgenographic anatomic study of technic and absorption in humans. *Anesth Analg* 1980 ; 59 : 815-825

[42] Motin J, Tabib A, Vedrinne JM. Contusions pulmonaires. In : Conférences d'actualisation. Paris : SFAR, Masson, 1994 : 541-557

[43] Nagaie T, Tateishi H, Minagawa S New method for the internal stabilisation of flail chest. *Eur J Surg* 1992 ; 158 : 613-614

[44] O'Kelly E, Garry B Continuous pain relief for multiple fractured ribs. *Br J Anaesth* 1981 ; 53 : 989-991

[45] Oppenheimer L, Craven KD, Forker L, Wood LDH Pathophysiology of pulmonary contusion in dogs. *J Appl Physiol* 1979 ; 47 : 718-728

[46] Orliaguet G, Carli P Analgésie interpleurale. *Ann Fr Anesth Reanim* 1994 ; 13 : 233-247

[47] Pond WW, Somerville GM, Thong SH, Ranochak JA, Weaver GA Pain of delayed traumatic splenic rupture masked by intrapleural lidocaine. *Anesthesiology* 1989 ; 70 : 154-155

[48] Rankin AP, Comber RE Management of fifty cases of chest injury with a regimen of epidural bupivacaine and morphine. *Anaesth Intensive Care* 1984 ; 12 : 311-314

[49] Reber P, Ris HB, Inderbitzi R, Stark B, Nachbur B Osteosynthesis of the injured chest wall. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1993 ; 27 : 137-142

[50] Reiestad F, Stromskag KE Interpleural catheter in the management of post-operative pain, preliminary report. *Reg Anesth* 1986 ; 11 : 89-91

[51] Riou B, Goarin JP. Traumatismes thoraciques. In : Samii K ed. Anesthésie réanimation chirurgicale. Paris : Médecine Sciences, Flammarion, 1995 : 1606-1614

[52] Rocco A, Reiestad F, Gudman J Intrapleural administration of local anesthetics for pain relief in patients with multiple rib fractures. *Reg Anesth* 1987 ; 12 : 10-14

[53] Sladen A, Aldredge C, Albarran R PEEP vs ZEEP in the treatment of flail chest injuries. *Crit Care Med* 1973 ; 1 : 187-191

[54] Squier RC, Morrow JS Interpleural analgesia : caution in trauma patients. *Crit Care Med* 1990 ; 18 : 246

[55] Stromskag KE, Hauge O, Steen PA Distribution of local anesthetics injected into the intrapleural space, studied by computerized tomography. *Acta Anaesthesiol Scand* 1990 ; 34 : 323-326

[56] Thomas AN, Blaisdelle FW, Lewis FR, Schlobohm RM Operative stabilization for flail chest after blunt trauma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978 ; 70 : 619-626

[57] Tobin MJ Mechanical ventilation. *N Engl J Med* 1994 ; 330 : 1056-1061 **[crossref]**

[58] Trinkle JK, Furman RW, Hinshaw MA, Bryant LR, Griffen WO Pulmonary contusion. Pathogenesis and effect of various resuscitation measures. *Ann Thorac Surg* 1973 ; 6 : 568-573

[59] Trinkle JK, Richardson JD, Frantz JL The management of flail chest, a comparison of ventilatory and non ventilatory treatment. *Ann Thorac Surg* 1975 ; 19 : 355-363

[60] Ullman DA, Fortune JB, Greenhouse BB, Wimpy RE, Kennedy TM The treatment of patients with multiple rib fractures using continuous thoracic epidural narcotic infusion. *Reg*

Anesth 1989 ; 14 : 43-47

[61] Vedrinne JM, Duperret S, Motin J. Traumatismes du thorax, contusions pulmonaires et myocardiques. In : Pourriat JL, Martin C eds. Principes de réanimation chirurgicale. Paris : Arnette, 1995 : 1239-1258

[62] Wisner DH A stepwise logistic regression analysis of factors affecting morbidity and mortality after thoracic trauma : effect of epidural analgesia. *J Trauma* 1990 ; 30 : 799-804

[63] Worthley LI Thoracic epidural in the management of chest trauma. *Intensive Care Med* 1985 ; 11 : 312-315

Fig 1 :

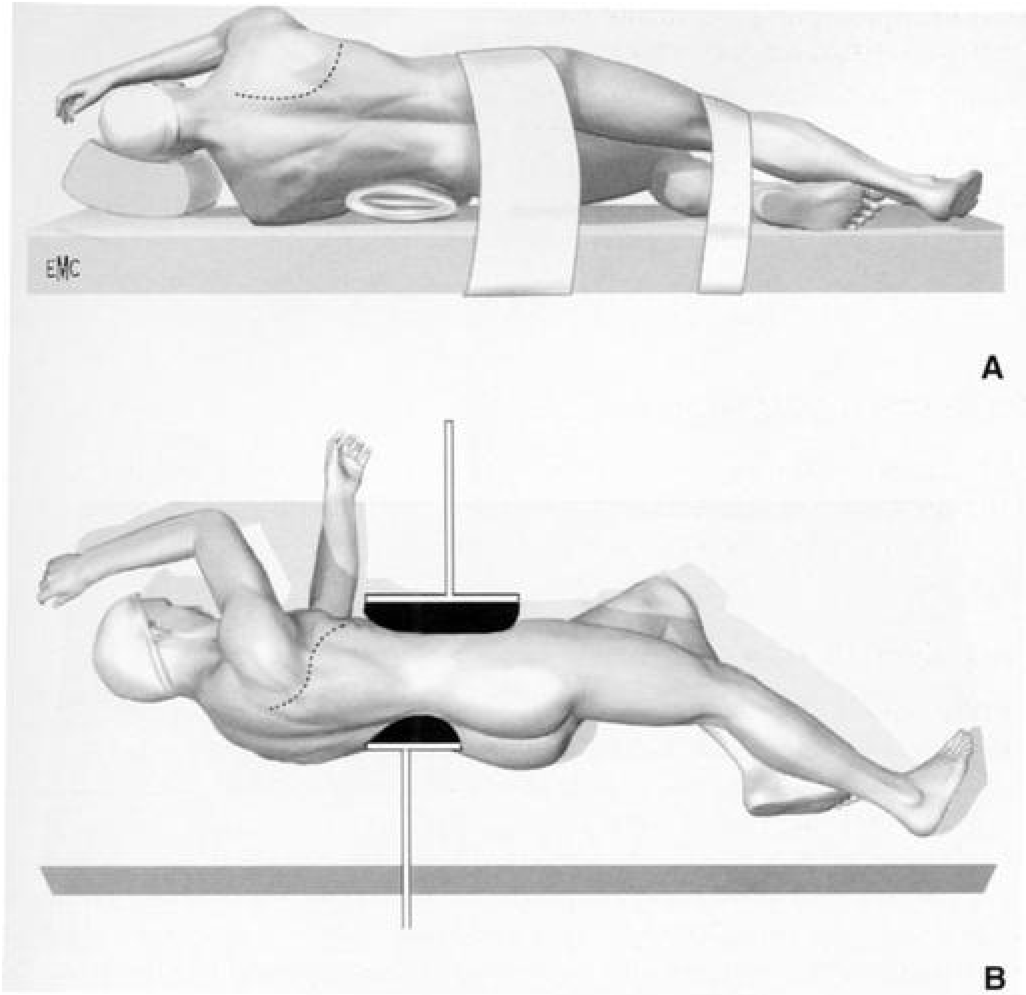

Fig 1 :

Thoracotomie postérolatérale ou latérale sur un patient en décubitus latéral.

Fig 2 :

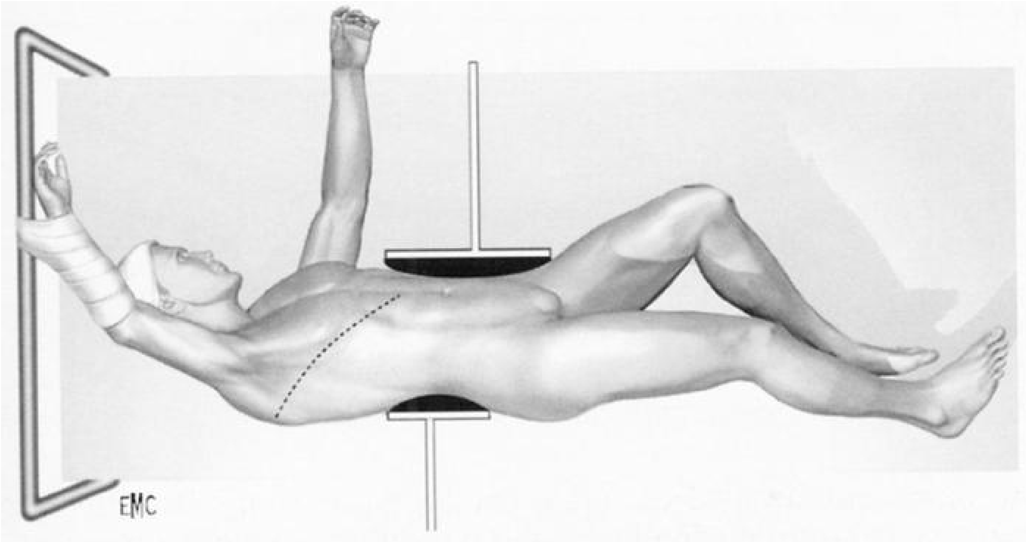

Fig 2 :

Thoracotomie antérolatérale sur un patient en décubitus dorsal.

Fig 3 :

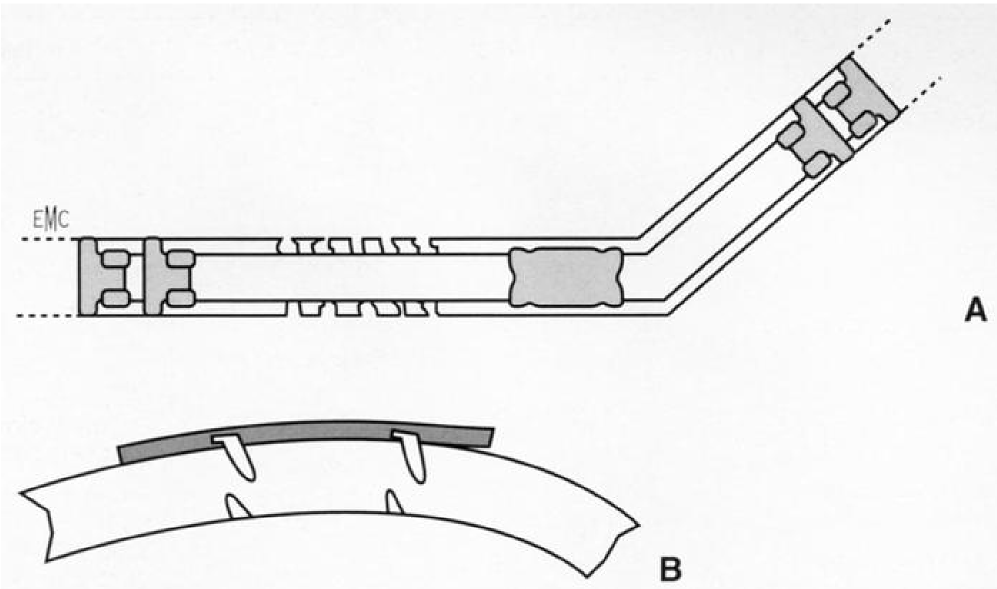

Fig 3 :

Attelle agrafe.

Fig 4 :

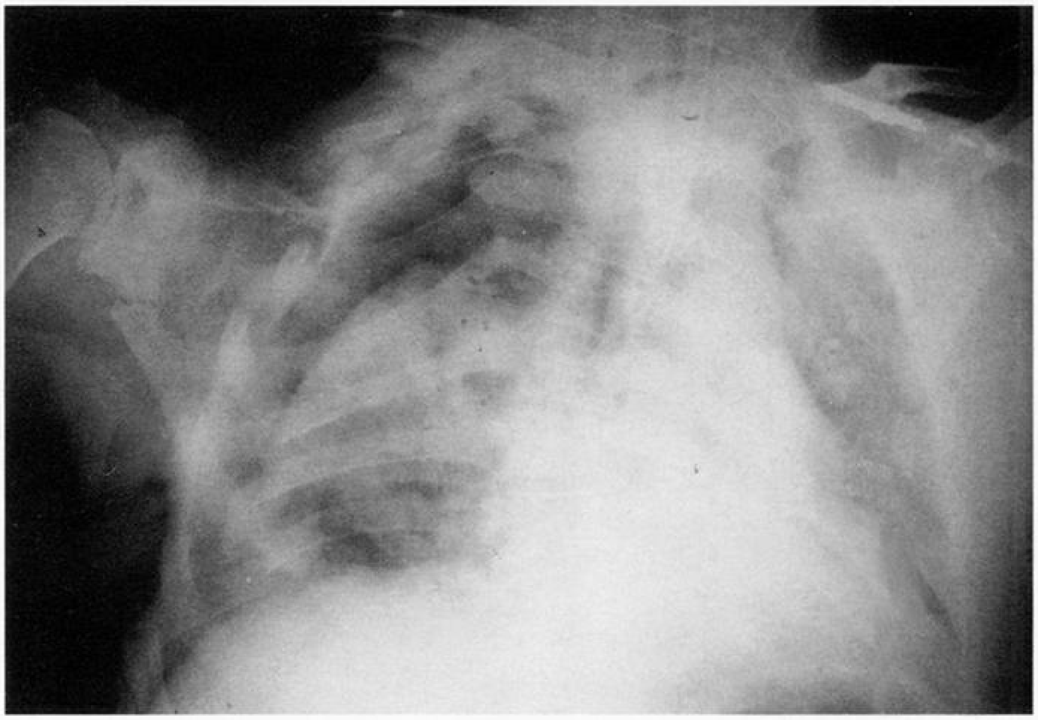

Fig 4 :

Traumatisme artérolatéral avec hémopneumothorax.

Fig 5 :

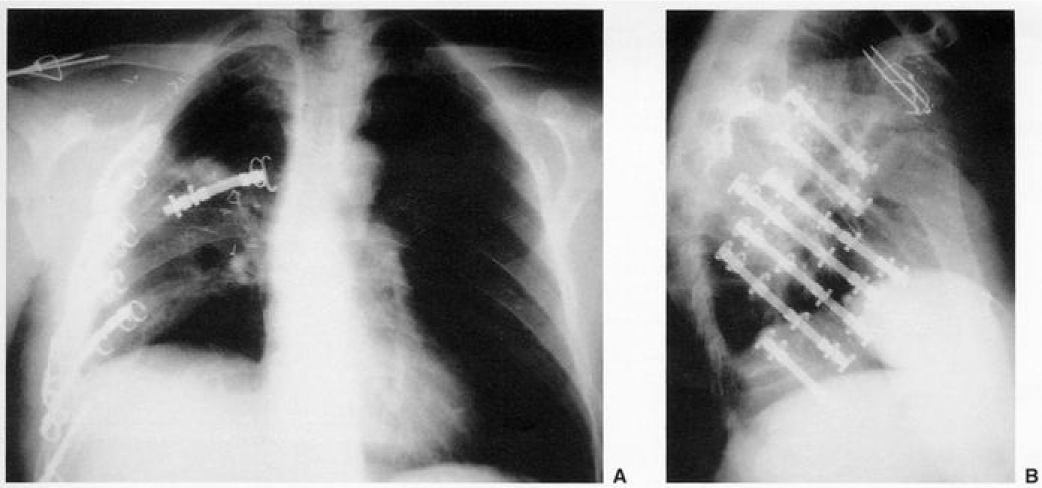

Fig 5 :

A et B. Ostéosynthèse thoracique avec synthèse claviculaire. Résultat à 1 mois.

Tableaux

Tableau I. - Crit�res de ventilation m�canique apr�s traumatisme thoracique.
D'apr�s (Barone) [4]. L'association de trois crit�res est une

indication
de ventilation m�canique.

Fr�quence respiratoire >25 c/min
Fr�quence cardiaque >100 batt/min
Pression art�rielle systolique 100 mmHg
PaO_2 60 mmHg et $PaCO_2$ >45 mmHg et pH 7,20
L�sions associ�es abdominales et/ou neurologiques

Tableau II. – Analg�sie p�ridurale apr�s fractures de c�tes. Principales �tudes.

Auteur	Effectif	Site	Produit	Efficacit�
Dittmann[18]	112	?	?	95,6 % pas de ventilation
Rankin[48]	50	thoracique	bupivaca�ne bolus qsq analg�sie + morphine 3 mg	86 % satisfaction du patient kin�sith�rapie efficace
Worthley[63]	161	thoracique	bupivaca�ne 0,5 % adr�nalis�e bolus qsq analg�sie	91 % pas de ventilation augmentation capacit� vitale
Mackersie[39]	40	lombaire ou thoracique	fentanyl 50 /h	85 % satisfaction patient EFR (18 patients) : am�lioration

EFR : explorations fonctionnelles respiratoires.

Malformations de la paroi thoracique

A. Wurtz, M. Conti, H. Porte, B. Cavestri

Les malformations de la paroi thoracique les plus fréquentes intéressent le plastron chondrosternal. Elles ont pour cause un développement excessif des cartilages costaux, qui refoulent et déforment le corps sternal : en arrière : pectus excavatum (ou thorax en entonnoir) ; en avant : pectus carinatum (ou thorax en carène) et pectus arcuatum. Il existe également des malformations isolées du sternum : ce sont les fentes sternales consécutives à un défaut de fusion, sur la ligne médiane, des ébauches sternales, au cours de la vie embryonnaire. D'autres malformations sont rares, voire exceptionnelles : le syndrome de Poland caractérisé, dans les formes complètes, par une hypoplasie unilatérale de la paroi thoracique, et une brachysyndactylie ipsilatérale ; le syndrome de Jeune qui est une dystrophie thoracique asphyxiante, liée à un défaut de développement de la cage thoracique, d'origine congénitale ; la dystrophie thoracique acquise, séquelle d'intervention pour pectus excavatum dans la petite enfance. Enfin, sont décrites des malformations diverses, des cartilages à type d'hyperplasie localisée et des côtes, à type d'aplasie, de synostose ou de bifidité.

Mots clés : Malformation de la paroi thoracique ; Pectus excavatum ; Pectus carinatum ; Pectus arcuatum ; Fente sternale ; Syndrome de Poland ; Syndrome de Jeune ; Dystrophie thoracique asphyxiante ; Anomalies des cartilages costaux ; Aplasie des côtes

Plan

Introduction

Les malformations de la paroi thoracique les plus fréquentes intéressent le plastron chondrosternal. Elles sont de trois types, par ordre de fréquence décroissante :

- le pectus excavatum (PE), thorax en entonnoir ou « *funnel chest* » ;
- le pectus carinatum (PC) ou thorax en carène ou « *chicken breast* » ;
- le pectus arcuatum (PA) ou « *pouter pigeon breast* ».

Les fentes sternales sont des malformations isolées du sternum.

D'autres malformations sont beaucoup plus rares :

- le syndrome de Poland, caractérisé par une hypoplasie unilatérale de la paroi thoracique, associée à une malformation ipsilatérale de la main ;
- le syndrome de Jeune, ou dystrophie thoracique asphyxiante, caractérisé par un défaut de développement de la cage thoracique, d'origine congénitale ;
- la dystrophie thoracique restrictive acquise, iatrogène.

Il existe enfin quelques faits disparates, comme les malformations isolées des côtes et des cartilages costaux.

Déformations du plastron chondrosternal

Elles méritent d'être étudiées dans un chapitre unique, en raison d'une pathogénie univoque. Elle a été initialement proposée par Flesh en 1873 [1] et confirmée par la suite par

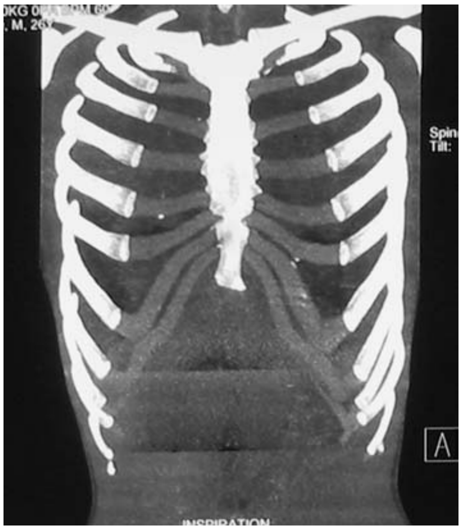

Figure 1. Étude tomodensitométrique tridimensionnelle de la cage thoracique. À noter les 8es cartilages qui s'insèrent sur l'extrémité inférieure du corps sternal.

Robicsek en 1963 [2] : les déformations du plastron chondrosternal (DPCS) sont consécutives à l'hypertrophie en longueur des cartilages costaux, congénitale ou se développant au cours de la croissance. Dans les formes habituelles, ce sont les cartilages de 3 à 7 qui sont atteints. Les cartilages repoussent et déforment le sternum vers l'arrière, déterminant un PE, ou vers l'avant, déterminant un PC ou un PA et ce n'est pas sans humour que Robicsek a décrit la pathogénie des DPCS :

"The sternum, which was previously regarded as the "culprit" in the unfolding of anterior chest wall anomalies is an innocent "bystander" and the real "perpetrator" is the overgrown cartilage."

"To think otherwise would suggest that the neck of a giraffe is so long because it would not reach the giraffe's head otherwise."

Les cartilages hypertrophiés en longueur le sont aussi en largeur et en épaisseur, déterminant une saillie inesthétique des auvents costaux dans le PE et accentuant l'aspect de protrusion manubriosternale, dans le PA. Cette hypertrophie des cartilages, appréciée à l'examen clinique, est parfaitement objectivée par la tomodensitométrie (TDM) avec reconstruction tridimensionnelle de la cage thoracique.

Plastron chondrosternal. Rappel anatomique

Le plastron chondrosternal comporte deux éléments :

- le sternum, formé de trois pièces : le manubrium, le corps sternal et l'appendice xiphoïde. Le manubrium fait avec le corps sternal sous-jacent un angle obtus : l'angle de Louis ;
- les cartilages costaux prolongeant les côtes à leurs extrémités antérieures et s'insérant sur le sternum, jusqu'aux 7es cartilages. Dans un cas sur dix, les 8es cartilages s'insèrent sur l'extrémité inférieure du corps sternal. Dans le cas contraire, ils sont soudés aux 7es cartilages par leurs extrémités internes, ainsi que les cartilages sous-jacents. Il existe fréquemment au niveau des cartilages inférieurs, des ponts cartilagineux ou synchondroses (Fig. 1).

Les cartilages costaux sont les zones de croissance des côtes et leur résection précoce peut induire un trouble de développement de la cage thoracique [3].

Histoire naturelle des déformations du plastron chondrosternal

La déformation peut exister à la naissance ou se développer plus tardivement. Humphrey et Jaretzki ont étudié en 1980 le suivi à long terme du PE, chez 334 patients opérés et non opérés [4]. Chez ces derniers ils ont étudié les patients âgés de 0 à 1 an, 1 à 13 ans et 13 à 21 ans. Dans le premier groupe ($n = 30$), ils ont observé une disparition ou une amélioration du PE dans 66 % des cas ($n = 20$) ; dans le deuxième groupe ($n = 30$), une amélioration dans 40 % des cas ($n = 12$). Enfin dans le troisième groupe ($n = 16$), il n'y avait pas de changement dans 69 % des cas ($n = 11$) et une aggravation dans 31 % des cas ($n = 5$). Cette histoire naturelle a une incidence sur la prise en charge : une chirurgie trop précoce peut être potentiellement inutile.

Classifications

Les classifications des DPCS sont nombreuses :

- Chin a distingué trois types de PE à propos de 54 cas [5] :
  - type 1 : cuvette profonde, symétrique à paroi abrupte : $n = 37$;
  - type 2 : cuvette beaucoup plus large, symétrique en pente douce : $n = 11$;
  - type 3 : déformation asymétrique, avec rotation sternale, quel que soit le type de cuvette : $n = 6$.
- Shamberger a étudié 155 cas de déformation en protrusion [6]. Il les a classés en :
  - PC symétrique : $n = 89$;
  - PC asymétrique : $n = 49$;
  - association PC et PE : $n = 14$;
  - PA : $n = 3$.

Plus récemment, Park a proposé une classification des PE en cinq types [7], dans l'optique d'une prise en charge par la technique de Nuss [8].

Toutes ces classifications, morphologiques, ne prennent pas en compte toutes les formes anatomocliniques. C'est la raison pour laquelle nous avons proposé une classification pathogénique des DPCS, basée sur le niveau et le nombre de cartilages hypertrophiés en longueur qui s'insèrent sur le corps sternal [9]. Celle-ci comporte deux paramètres :

- principal : le niveau et le nombre de cartilages atteints ;
- accessoire : l'asymétrie.
  - I : atteinte des 3es aux 7es cartilages : forme habituelle ou « standard » de pectus excavatum et de pectus carinatum ;
  - II : atteinte des 2es aux 4es ou 5es cartilages : forme haute, pectus arcuatum sans cuvette sous-jacente ;
  - III : atteinte des 4es aux 7es cartilages : forme basse de pectus excavatum ou de pectus carinatum ;
  - IV : atteinte des 2es aux 7es cartilages et/ou des 8es cartilages : forme extensive de pectus excavatum et plus rarement de pectus carinatum ou pectus arcuatum avec cuvette sous-jacente.

L'existence d'une asymétrie est précisée par le sigle AS.

> **" Point important**
>
> Cette classification a l'intérêt d'être :
> - prédictive d'un programme thérapeutique chirurgical ;
> - pronostique : les formes extensives sont les plus difficiles à réparer.

Formes anatomocliniques

Elles sont étudiées en référence à notre classification, en distinguant les déformations en creux et en protrusion. Pour apprécier la fréquence, nous avons étudié les cas opérés sur une période d'environ 5 ans (de mai 2001 à octobre 2005 : $n = 47$). Tous les patients ont eu une tomodensitométrie (TDM) avec reconstruction tridimensionnelle de la cage thoracique.

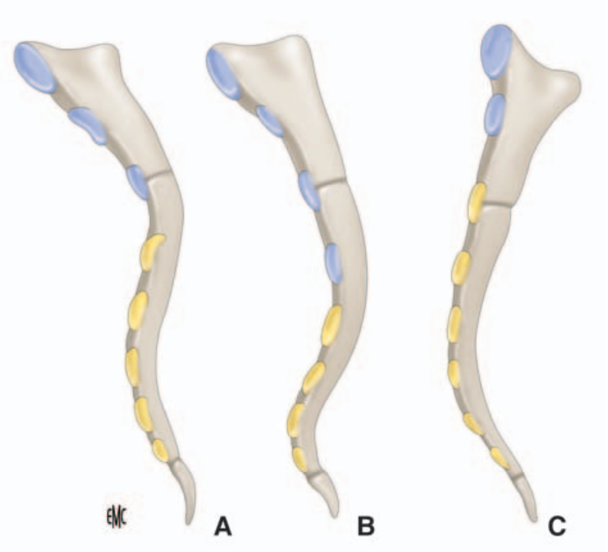

Figure 2.
A. Pectus excavatum, forme standard et symétrique.
B. Pectus excavatum, forme basse.
C. Pectus excavatum, forme extensive.

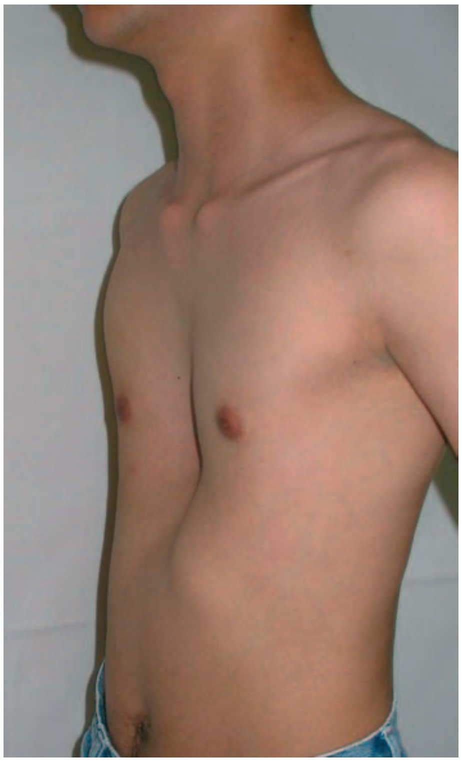

Figure 3. Pectus excavatum, forme standard et symétrique.

Déformations en creux : n = 32

Elles sont schématisées sur la Figure 2.

Pectus excavatum, forme standard et symétrique : n = 9 (Fig. 2A et 3)

Il est caractérisé par une cuvette à grand axe vertical, centrée sur la partie basse du corps sternal ou l'appendice xiphoïde. Les berges de la cuvette, formées des cartilages costaux, sont plus ou moins abruptes. Lorsqu'elle est profonde, la face postérieure du corps sternal peut jouxter le rachis et le cœur est latérodévié à gauche. Parfois, il existe une saillie des auvents costaux, liée à l'hypertrophie en épaisseur et en largeur des cartilages inférieurs.

Figure 4. Pectus excavatum, forme extensive. À noter la saillie accentuée des auvents costaux.

Pectus excavatum, forme basse et symétrique : n = 4 (Fig. 2B)

Ce sont des formes souvent modérées, pour lesquelles l'indication opératoire n'est pas toujours retenue.

Pectus excavatum, forme extensive et symétrique : n = 2 (Fig. 2C, Fig. 4)

Il correspond à une atteinte complémentaire des 2es et/ou des 8es cartilages. L'atteinte des 2es cartilages entraîne la rétropulsion du manubrium et un aplatissement de l'angle de Louis. La cuvette est généralement plus large, avec parfois incurvation vers l'arrière de l'arc antérieur des côtes. La saillie des auvents costaux est, par contraste, accentuée.

Pectus excavatum, formes asymétriques : n = 17

Le développement asymétrique des cartilages entraîne une bascule du corps sternal, dont la face est habituellement dirigée vers la droite.

C'est dans cette catégorie, surtout dans les formes extensives, que sont observées les déformations les plus impressionnantes, notamment dans le syndrome de Marfan.

Nous avons observé :
- forme standard AS : *n* = 10 (Fig. 5) ;
- forme basse AS : *n* = 2 (Fig. 6) ;
- forme extensive AS : *n* = 5.

Déformations en protrusion : n = 15

Elles sont schématisées sur les Figures 7 et 8.

Pectus carinatum, forme standard et symétrique : n = 3 (Fig. 7A, 9)

La déformation est parfois appelée « *keel chest* » ou « pectus elevatum ». Le manubrium est correctement orienté et le corps sternal dans sa continuité, formant ainsi un éperon ou carène. L'appendice xiphoïde peut être dans le même axe ou incurvé en arrière.

Pectus carinatum, forme basse et symétrique : n = 4 (Fig. 7B)

Comme dans le PE, la déformation est souvent modérée, limitée à la saillie parasternale des cartilages hypertrophiés, sans protrusion sternale significative.

Pectus carinatum, forme extensive et symétrique : n = 2 (Fig. 7C, 10)

Un excès de longueur des 2es cartilages a pour conséquence une protrusion diffuse, en arc de cercle de l'ensemble du sternum. L'excès de longueur des 8es cartilages accentue la déformation en carène à sa partie basse.

Pectus carinatum, formes asymétriques : n = 4

Elles sont moins fréquentes que dans le PE. Dans les formes basses, il n'y a pas de réelle protrusion du sternum qui est simplement déroté sur son axe. Nous avons observé :
- forme standard AS : *n* = 1 ;
- forme basse AS : *n* = 1 (Fig. 11) ;
- forme extensive AS : *n* = 2.

Figure 5. Pectus excavatum, forme standard AS. Le sternum est dirigé vers la droite.

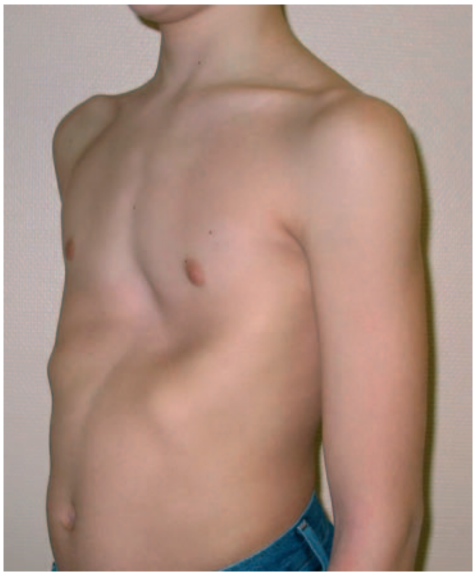

Figure 6. Pectus excavatum, forme basse et asymétrique. Le sternum est dirigé vers la gauche.

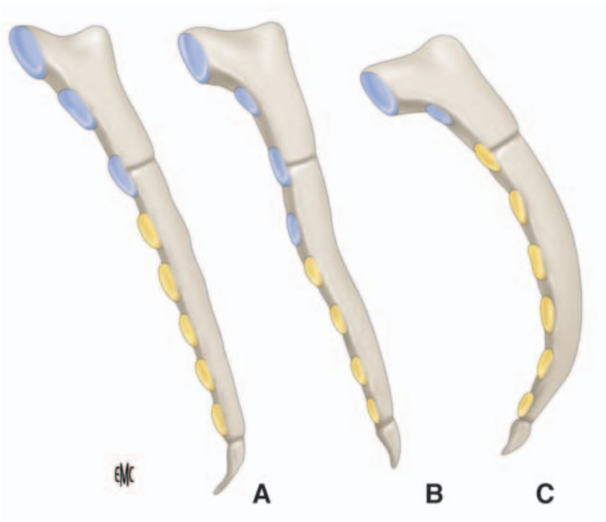

Figure 7.
A. Pectus carinatum, forme standard.
B. Pectus carinatum, forme basse.
C. Pectus carinatum, forme extensive.

Pectus arcuatum, forme haute : n = 1 (Fig. 8A, 12)

C'est une malformation rare, caractérisée par une protrusion manubriosternale avec fermeture de l'angle de Louis. Il y a une ossification prématurée du sternum qui est court et trapu.

Pectus arcuatum avec cuvette sous-jacente, forme diffuse : n=1 (Fig. 8B, 13)

L'excès de longueur des cartilages supérieurs détermine une protrusion manubriosternale et celui des cartilages inférieurs, une dépression sous-jacente. Cette forme peut être confondue cliniquement avec un PE.

Conséquences fonctionnelles cardiorespiratoires

Aucune altération fonctionnelle n'a jamais été démontrée dans le PC et le retentissement du PE sur le système cardiopulmonaire est controversé. Le plupart des patients sont asymptomatiques, et ce n'est qu'à l'adolescence, avec la majoration de la déformation, que les plaintes fonctionnelles vont parfois apparaître : dyspnée d'effort, impossibilité de prendre des inspirations profondes, douleur thoracique, palpitations.

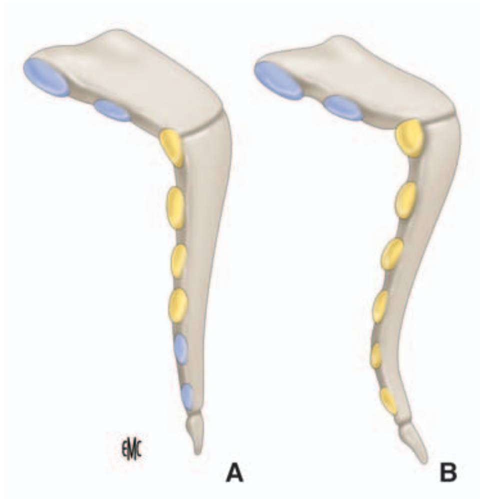

Figure 8.
A. Pectus arcuatum .
B. Pectus arcuatum avec cuvette sous-jacente.

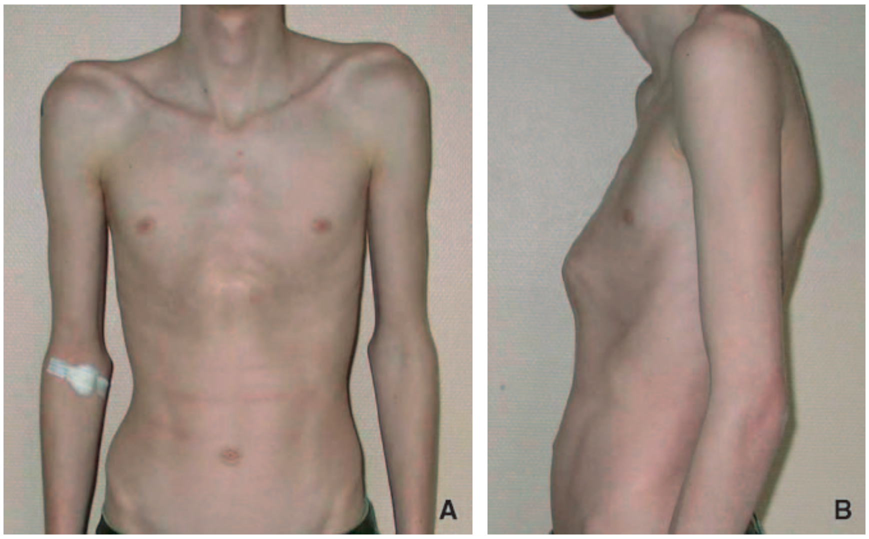

Figure 9.
A, B. Pectus carinatum, forme standard et symétrique, de face et de profil.

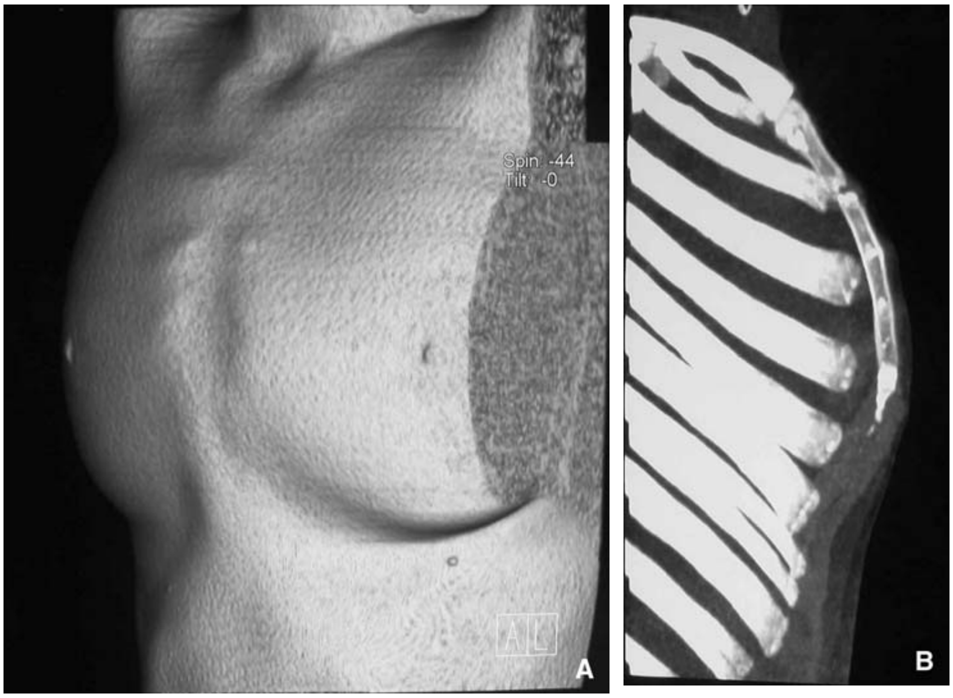

Figure 10.
A, B. Pectus carinatum, forme extensive et symétrique : reconstruction tridimensionnelle tomodensitométrique des parties molles et du thorax de profil.

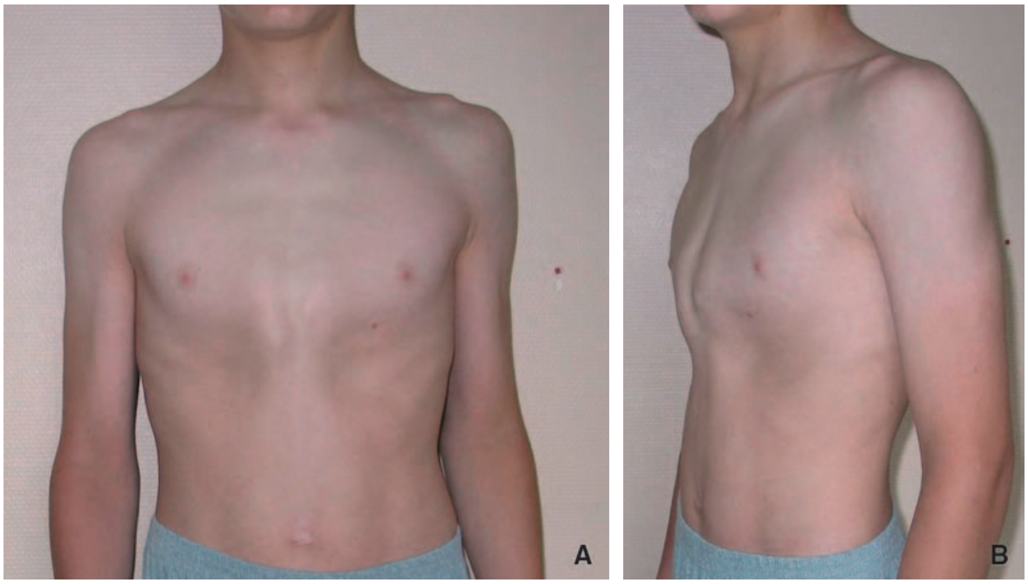

Figure 11.
A, B. Pectus carinatum, forme basse asymétrique, caractérisée essentiellement par une rotation du sternum.

Figure 12. Pectus arcuatum.
A. Radiographie de thorax et de profil : protrusion manubriosternale.
B. Reconstruction tridimensionnelle tomodensitométrique : aspect court et trapu du sternum.

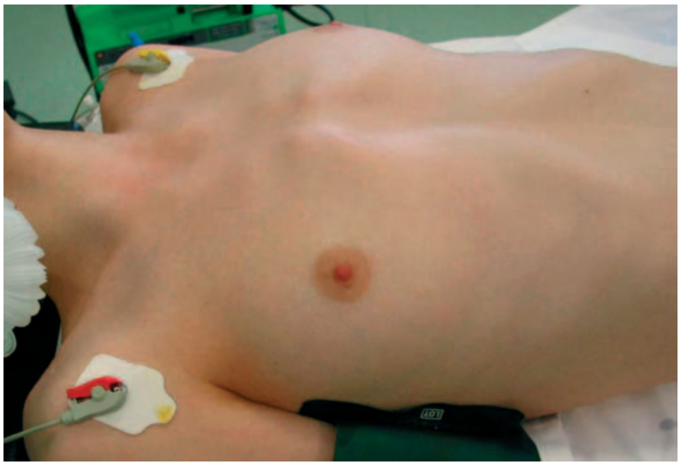

Figure 13. Pectus arcuatum avec cuvette sous-jacente.

Retentissement respiratoire

Un trouble ventilatoire restrictif, avec diminution de la capacité pulmonaire totale (CPT) et de la capacité vitale (CV) est fréquemment observé [10, 11]. La plus grande série de patients étudiés est celle de Morshuis, qui a évalué 152 patients. La CPT était en moyenne de 83,7 % et la CV de 78,3 % par rapport à la théorique [10]. Ce trouble ventilatoire restrictif semble corrélé à la sévérité de la déformation [12]. La diminution de la ventilation maximale minute est également liée au trouble ventilatoire restrictif [11]. Enfin, certains ont rapporté une augmentation du volume résiduel (VR) et du rapport VR/CPT [12, 13].

Dans notre expérience, seuls deux patients avaient une altération marquée de la fonction respiratoire. L'un présentait une malformation adénomatoïde kystique avec hyperinflation pulmonaire gauche, et l'autre des séquelles de pneumonectomie gauche en période périnatale, avec des troubles de ventilation des lobes moyen et inférieur, par compression extrinsèque du tronc intermédiaire entre le sternum et le rachis (Fig. 14). Il s'agissait d'un équivalent gauche du syndrome post-pneumonectomie droite, déjà observé dans un PE [14].

Retentissement cardiaque

Sauf dans le syndrome de Marfan, le PE est rarement associé à des anomalies cardiaques ou aortiques. Cependant, l'incidence du prolapsus mitral est plus élevée que dans la population générale : 7,7 % dans une étude de Shamberger concernant 426 patients. Après chirurgie, la réduction de l'incidence est de 40 % [15].

Le déplacement postérieur du sternum comprime les cavités cardiaques droites ou déplace le cœur vers la gauche, ce qui est parfaitement mis en évidence par la TDM (Fig. 15). Sur le plan électrocardiographique, les conséquences sont : une déviation axiale droite, un bloc de branches droit, des extrasystoles

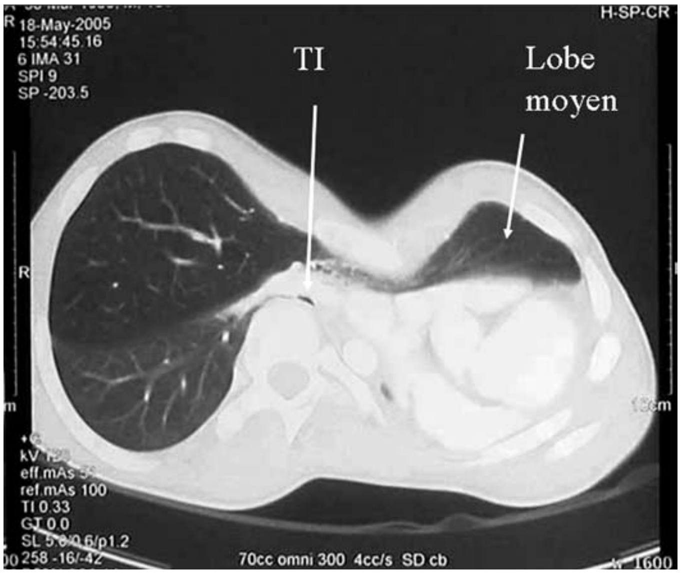

Figure 14. Pectus excavatum. Tomodensitométrie en coupe axiale : compression extrinsèque du tronc intermédiaire sur le rachis (flèche TI) et trouble de ventilation du lobe moyen.

Figure 15. Pectus excavatum. Tomodensitométrie en coupe axiale : compression extrinsèque du ventricule droit.

ventriculaires, un syndrome de Wolff-Parkinson-White dans 4 % des cas [16]. Les études récentes ont démontré des anomalies ventriculaires droites plus fréquentes que chez le sujet sain avec, à l'échographie, un ventricule droit (VD) aplati, un flux

d'éjection plus étroit, et des anomalies morphologiques du VD, sans anomalie des cavités gauches [16]. Kowaleski a retrouvé une augmentation des volumes de remplissage du VD après chirurgie, attribuée à la levée de la compression [17].

Dans une étude personnelle, portant sur 14 patients (B. Cavestri. Tolérance à l'effort des patients présentant un pectus excavatum. *Mémoire de Pneumologie* 2004), nous avons retrouvé une fréquence élevée de foramen ovale perméable (FOP) avec shunt droite-gauche sans élévation des pressions de remplissage du VD : $n = 4$ (28 %). L'un des patients présentait une « platypnée-orthodéoxie » : la désaturation observée en position début était déclenchée par l'hyperventilation volontaire du patient [18].

Effort

Certains auteurs ont observé une diminution des capacités à l'exercice, mais le rôle du PE n'a pas été clairement établi [19]. L'impact psychologique de la malformation thoracique est important : les patients, complexés par leur disgrâce physique, ne pratiquent aucune activité sportive, ce qui peut induire un déconditionnement à l'origine de cette limitation à l'exercice. Malek et al. [11] ont récemment constaté une limitation de l'aptitude aérobie chez des patients atteints de PE et pratiquant une activité sportive régulière, ce qui laisse supposer que c'est la déformation qui induit une réduction de l'aptitude aérobie. Dans cette étude, le seuil anaérobie était précoce et directement corrélé à l'importance de la déformation (41 % VO_2max théorique).

Dans la littérature, il n'est pas mentionné de limitation ventilatoire à l'exercice, l'adaptation se faisant généralement sur un mode correct en fréquence et en volume courants, avec des réserves ventilatoires conservées [11, 12], même si une augmentation de la ventilation minute maximale en postopératoire a pu être observée [20]. La restriction au repos ne serait donc pas un facteur limitant à l'exercice. La limitation est plus fréquemment cardiocirculatoire du fait de la compression des cavités droites. À l'effort, le pouls en oxygène peut être altéré ; dans l'étude de Quigley, le pouls en oxygène au maximum de l'effort était normal initialement mais augmentait après traitement chirurgical, qui avait levé la compression cardiaque [12].

Évaluation clinique, morphologique et fonctionnelle

Examen clinique

En dehors de l'évaluation de la DPCS, portant notamment sur la mesure de la profondeur de la cuvette du PE, l'examen clinique recherche :

- une asymétrie de la cage thoracique, un aspect pyramidal du thorax (Fig. 16) ou un aplatissement extrême dans le sens antéropostérieur, avec un dos plat : « *straight back syndrome* ». Ces anomalies doivent être notées, car la correction de la DPCS ne les modifie pas ;
- chez la jeune fille ou la femme, une DPCS accentuée entraîne un « strabisme » mammaire convergent ou divergent, particulièrement disgracieux et qui s'accompagne souvent d'une hypotrophie mammaire unilatérale, dans les formes asymétriques ;
- des troubles de la statique vertébrale : cyphose et scoliose. L'attitude cyphotique est fréquente. En l'adoptant, le patient espère inconsciemment cacher sa disgrâce, alors qu'en fait il l'accentue. Waters a évalué 592 patients atteints de DPCS : 132 patients présentaient une scoliose thoracique (21 %) dont 99 cas de PE, 28 cas de PC et cinq cas de déformation mixte [21] ;
- des stigmates de syndrome de Marfan : dolichosténomélie, arachnodactylie, hyperlaxité ligamentaire, scoliose, présente dans 60 % des cas [22].

Le clinicien doit enfin apprécier le retentissement psychologique de la MPCS, qui est important : chez ces patients existe

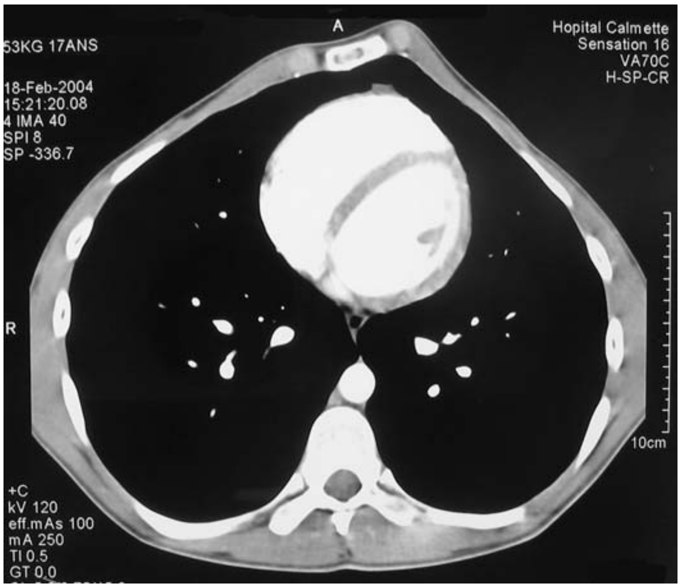

Figure 16. Pectus carinatum. Tomodensitométrie en coupe axiale : aspect pyramidal du thorax.

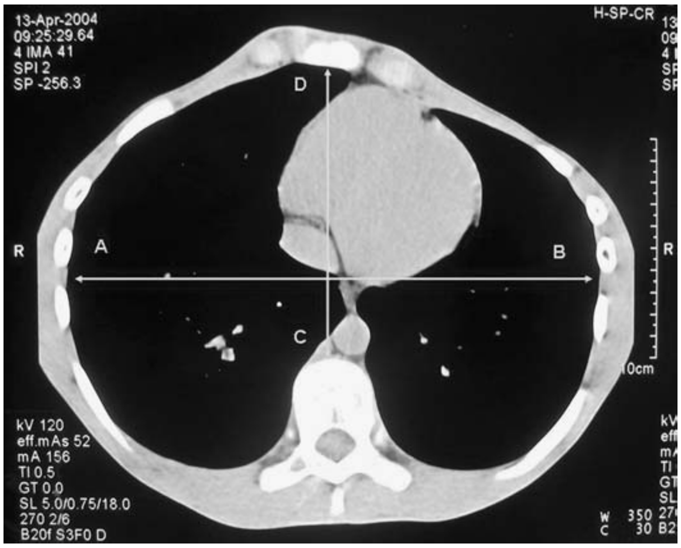

Figure 17. Pectus carinatum. Tomodensitométrie en coupe axiale : pectus index de Haller mesuré à 1,77.

une réelle souffrance et une altération majeure de la qualité de vie, facteurs à prendre en compte dans l'indication thérapeutique.

Examens complémentaires

Bilan morphologique

Il comporte :

- des photographies de la DPCS ;
- une radiographie de sternum de profil ;
- une TDM thoracique avec :
  - en coupes axiales, la mesure de la profondeur de la cuvette ou de la protrusion et la mesure du « pectus index » (PI) ou « index de gravité » [23], calculé en divisant le diamètre transversal du thorax (ligne AB), par le diamètre antéropostérieur (ligne CD) mesuré au niveau où la déformation est la plus accentuée (Fig. 17) ;
  - des coupes frontales et des reconstructions tridimensionnelles précisant la forme anatomoclinique et donnant toutes informations utiles pour l'intervention. Dans les suites opératoires des sternochondroplasties, les recons

tructions tridimensionnelles objectivent, à partir du 2e mois, la régénération de cartilages ossifiés et la consolidation du plastron.

Évaluation fonctionnelle

Elle comporte :

- des épreuves fonctionnelles respiratoires ;
- un bilan cardiovasculaire, en cas de syndrome de Marfan (électrocardiogramme [ECG], échocardiographie), à la recherche d'une complication évolutive : prolapsus valvulaire et/ou insuffisance mitrale ; dilatation de l'aorte initiale à l'origine d'une fuite aortique ou d'une dissection.

Traitement chirurgical

Indications

Les indications opératoires visent essentiellement à corriger une disgrâce physique, mais la souffrance psychologique est un élément à prendre en compte. Il faut programmer l'intervention en fin de croissance ou chez l'adulte jeune. En effet, une intervention avant la puberté peut être potentiellement inutile, compte tenu de l'histoire naturelle des DPCS [4]. D'autre part, la résection trop précoce des cartilages peut induire un trouble de développement de la cage thoracique [3].

Historique

Ravitch a été le pionnier du traitement moderne des DPCS, pour s'être attaqué le premier aux cartilages déformés [24]. Par la suite, la sternochondroplastie de Ravitch a été modifiée par Daniel [25] et par Welch [26] qui ont effectué des résections sous-périchondrales des cartilages, permettant leur régénération. Dans la chirurgie du PE, Paltia [27] et Adkins [28] ont été les premiers à stabiliser le sternum par une attelle métallique rétrosternale.

Techniques chirurgicales

Sternochondroplasties de type Ravitch modifiées

La « pierre angulaire » de l'intervention est la résection sous-périchondrale totale des cartilages déformés (habituellement des 3es aux 6es) et partielle des 7es, suivie d'une ostéotomie transversale du corps sternal qui est relevé (PE) ou au contraire rétropulsé (PC), et déroté dans les formes asymétriques.

Les variantes techniques portent sur l'utilisation ou non d'une contention interne : éclisse [29] ou attelle métallique [27, 28], hamac de Marlex Mesh [30].

Notre technique personnelle a été publiée dans l'EMC [9].

Sternochondroplastie « modelante » [31]

Cette intervention a la faveur de certains chirurgiens thoraciques français. Elle consiste à libérer le plastron chondrosternal par une ostéotomie transversale haute du sternum et latéralement par des chondrotomies ou des chondrectomies partielles. Le plastron est ensuite modelé et fixé par deux attelles-agrafes à glissière de Borelly [32].

Pectus excavatum, retournement du plastron chondrosternal

C'est une intervention abandonnée, sauf par Wada qui la pratique lors de la chirurgie à cœur ouvert, chez les patients atteints de syndrome de Marfan [33]. Dans cette situation, nous préconisons la réalisation séquentielle d'une sternochondroplastie encadrant le geste sous circulation extracorporelle [9].

Pectus excavatum, technique de comblement

Cette technique est la mise en place d'une prothèse en Silastic® préformée pour combler la cuvette. Murray a été le premier à implanter une telle prothèse en sous-cutané [34]. Cependant, la mise en place sous les muscles pectoraux et sous le feuillet antérieur de la gaine des droits semble préférable [35]. Toutefois, ces endoprothèses peuvent parfois se déplacer [36] ou entraîner des phénomènes d'intolérance (séromes) et on peut s'interroger sur leur devenir à long terme. Enfin, il s'agit d'un traitement palliatif et des décès de causes cardiorespiratoires ont été observés, directement imputables à l'absence de correction du PE [4].

Correction du pectus excavatum par la technique de Nuss ou « MIRPE »

La technique de Nuss ou MIRPE (« *Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum* »), décrite en 1998 [8] est un modelage par compression interne du plastron sternal, par l'intermédiaire d'une barre métallique convexe, introduite dans le thorax sous contrôle thoracoscopique. La barre reste en place 2 à 3 ans puis est extraite, au prix d'une réintervention.

Résultats des traitements chirurgicaux

Le traitement chirurgical des déformations en protrusion par sternochondroplastie donne d'excellents résultats, de l'ordre de 98 % [6]. Pour la correction du PE, le débat actuel est de choisir une sternochondroplastie ou le « MIRPE ». Les sternochondroplasties ont de meilleurs résultats que le MIRPE en termes de morbidité, de durée d'hospitalisation et de coût [37]. À long terme, les sternochondroplasties ont des résultats satisfaisants dans 94 à 97 % des cas [38-40], supérieurs à ceux du MIRPE (90 % des cas) [41]. C'est logique, car le MIRPE, séduisant dans son principe, n'est pas un traitement à visée pathogénique : il ne corrige pas l'excès de longueur des cartilages et le PE peut se transformer en PC, comme l'ont constaté Nuss lui-même [8] puis d'autres [42]. Enfin, le taux de complication postopératoire est élevé [43, 44] et certaines d'entre elles (perforation cardiaque) ne sont pas acceptables pour un acte visant essentiellement à corriger une disgrâce physique.

■ Fente sternale

Définition

La fente sternale est encore appelée sternum bifide, bifidité sternale ou fissure du sternum. Cette malformation est définie comme une séparation partielle ou complète des deux pièces sternales latérales. Embryologiquement, elle est le résultat d'un défaut de fusion sur la ligne médiane, des deux bandes longitudinales de mésenchyme, à l'origine de la formation du sternum, au cours des 3 premiers mois de la vie embryonnaire [45].

Cette malformation prédomine chez la fille et s'accompagne souvent d'autres anomalies : hémangiome facial, diastasis des grands droits, hernie ombilicale ou omphalocèle.

Formes anatomocliniques

Nous n'envisageons pas la description des fentes sternales accompagnées d'une ectopie cardiaque [46], qui sont exceptionnelles (0,8 % de toutes les malformations cardiaques).

Fentes sternales supérieures

Elles constituent la malformation la plus fréquente. Le defect sternal, en forme de U ou de V, intéresse le manubrium et la moitié supérieure du corps sternal, jusqu'au niveau du 4e espace intercostal. À son niveau, il existe des phénomènes de respiration paradoxale et on perçoit parfois les battements cardiaques.

Fente sternale subtotale

Le defect sternal en forme de V à angle aigu, intéresse le manubrium et la majorité du corps sternal.

Fente sternale totale

Elle est beaucoup plus rare et s'accompagne d'un diastasis des grands droits. Cette anomalie peut être confondue avec une agénésie du sternum.

Fente sternale inférieure

Elle constitue un des éléments de la Pentalogie de Cantrell. Caractérisée pas une bifidité sternale inférieure affectant l'appendice xiphoïde et l'extrémité inférieure du corps sternal, elle s'accompagne de malformations par agénésie de l'ébauche diaphragmatique antérieure (septum transversum) : defect diaphragmatique antérieur, agénésie du péricarde et communication péricardopéritonéale. Il existe enfin des malformations cardiaques d'aspects variés.

Les autres anomalies sternales sont exceptionnelles : defect sternal à sa partie moyenne et fusion aux deux extrémités [47] ou agénésie.

Traitement chirurgical

Il doit être envisagé de préférence en période néonatale, quand le thorax est suffisamment compliant pour que l'on puisse rapprocher les deux pièces sternales sans tension excessive et sans retentissement sur les viscères sous-jacents. La voie d'abord est une incision verticale. Le péricarde est libéré de la peau et des bandes sternales latérales. Celles-ci sont rapprochées par des sutures circonférentielles suivies d'une suture périostée. L'entrecroisement de l'insertion inférieure des chefs sternaux des sternocleidomastoïdiens, après réparation osseuse, prévient une éventuelle hernie pulmonaire à la base du cou.

Si la prise en charge chirurgicale est plus tardive, la suture bord à bord des deux bandes sternales est impossible. Il est nécessaire de pratiquer des chondrotomies sous-périchondrales obliques d'allongement des 1ers aux 4es cartilages, pour assurer la suture des deux bandes sternales [48].

Le résultat de ces interventions est satisfaisant, avec restauration d'une paroi thoracique antérieure de morphologie normale.

■ Syndrome de Poland

Décrit par Poland en 1841 [49], c'est une anomalie congénitale rare, caractérisée par une hypoplasie unilatérale de la paroi thoracique, associée à des anomalies de la main.

L'incidence est d'environ 1 sur 25000 naissances. La prédominance dans l'un ou l'autre sexe est controversée. Pour Fokin, les garçons sont plus souvent affectés que les filles [50]. Pour Urschel, c'est l'inverse [51].

Clinique

Au complet, le syndrome de Poland associe :

- une absence de cartilages costaux au niveau de la 2e à la 4e côte ou de la 3e à la 5e côte ;
- une hypoplasie ou une absence de glande mammaire et/ou de mamelon (Fig. 18) ;
- une hypoplasie du tissu cellulaire sous-cutané ;
- une absence de chef sternocostal du muscle grand pectoral et de petit pectoral ;
- une brachysyndactylie ipsilatérale (Fig. 19).

Le côté droit est plus souvent affecté que le gauche. Dans les formes gauches, peut exister une dextrocardie [50, 52]. La forme bilatérale est exceptionnelle. Les formes incomplètes sont particulièrement fréquentes, caractérisées par une aplasie du chef sternocostal du muscle grand pectoral.

Sur le plan morphologique thoracique, l'absence de cartilages costaux détermine une cuvette et une bascule du sternum, avec un aspect de pectus carinatum asymétrique controlatéral. Il existe une hernie pulmonaire dans 8 % des cas [50].

Traitement chirurgical

La stratégie opératoire est guidée par l'âge, le sexe et l'importance de la déformation. Chez l'enfant, lorsqu'il existe une hypoplasie sévère de la paroi thoracique, il est conseillé une restauration en deux temps, d'abord du defect osseux puis, après la puberté, des parties molles par un lambeau musculocutané, associé chez la fille à une mammoplastie [50]. Lorsque la prise en charge a lieu après la puberté ou chez l'adulte jeune, un traitement en un temps est conseillé.

Figure 18. Syndrome de Poland avec hypoplasie mammaire.

Figure 19. Brachysyndactylie.

La reconstruction du defect osseux fait appel au greffon costal autologue, au treillis synthétique (Marlex Mesh) ou aux deux. Lorsqu'il existe un aspect de pectus carinatum, on le traite selon les principes de la sternochondroplastie : résection sous-périchondrale des cartilages qui s'insèrent sur le corps sternal, puis ostéotomie transversale haute permettant sa dérotation [53]. Pour restaurer les parties molles, on utilise un lambeau musculocutané de grand dorsal [54, 55] et une prothèse mammaire en position sous-musculaire. La technique de reconstruction est très proche de celle pratiquée après mammectomie [56].

■ Syndrome de Jeune

C'est une dystrophie thoracique asphyxiante, décrite pour la première fois par Jeune en 1954 [57]. Cette maladie congénitale associe des anomalies de la cage thoracique, du pelvis et des phalanges. Les enfants atteints ont une polychondrodystrophie, caractérisée par des côtes courtes et horizontales (Fig. 20). Les cartilages sont hypertrophiés et irréguliers, notamment à la jonction chondrosternale [58].

Clinique

Sur le plan morphologique, le thorax est étroit dans ses deux diamètres, avec un aspect en « cloche », qui contraste avec l'aspect globuleux de l'abdomen. Les mouvements respiratoires

Figure 20. Syndrome de Jeune. Radiographie standard : côtes courtes et horizontales.

sont très limités et la respiration essentiellement diaphragmatique. La gravité de l'affection est variable. Dans les formes les plus sévères, l'affection est fatale en période périnatale, dans un tableau de défaillance respiratoire.

Dans les formes moyennes, cette évolution péjorative se produit dans la première année.

Dans les formes les moins sévères, une survie prolongée est possible.

Traitement chirurgical

Il a pour objet l'expansion de la cage thoracique. Deux procédés ont été utilisés :

- sternotomie médiane verticale, les deux berges osseuses étant maintenues écartées grâce à divers procédés : matériaux synthétiques [59] ou greffons osseux [60] ;
- l'expansion thoracique latérale, proposée par Davis en 1995 [61] : c'est une plastie-allongement des côtes de la 4e à la 9e, avec ostéosynthèse par plaques vissées. En règle, l'intervention est bilatérale en deux temps, espacés de 1 an. Des résultats encourageants ont été obtenus, notamment chez les patients pris en charge au-delà de la première année [62].

Dystrophie thoracique restrictive acquise

Intitulée par Haller « syndrome de Jeune acquis », c'est une constriction thoracique iatrogène. Elle se développe après sternochondroplastie dans la petite enfance, ayant comporté la résection trop extensive des cartilages costaux, emportant les zones de croissance [3]. Robiscek estime pour sa part que cette pathologie est liée à des erreurs techniques comme la suture ou la plicature des étuis de périchondre derrière le sternum [63].

Clinique

La partie haute du thorax est normale et surmonte la partie inférieure, siège d'un rétrécissement majeur dans ses deux diamètres et immobile lors des mouvements respiratoires.

Cette dystrophie a pour conséquence un syndrome restrictif sévère.

Traitement

Haller a proposé d'augmenter le volume thoracique, par une expansion de la paroi thoracique antérieure [3]. Le premier temps opératoire est la résection des cartilages néoformés et la mobilisation du sternum, par une technique identique à celle décrite par Ravitch en 1949 [24]. L'expansion thoracique antérieure est obtenue par une éclisse de Rehbein [29], en pont entre deux arcs costaux antérieurs et fixés à la face antérieure du corps sternal. Les résultats immédiats sont satisfaisants mais ne sont pas connus à moyen terme.

Weber a opéré un enfant par sternotomie médiane verticale et écartement des deux berges osseuses à l'aide de greffon osseux [64], technique identique à celle utilisée dans le syndrome de Jeune [60]. Le résultat à 1 an était satisfaisant.

Malformations diverses

Malformations des cartilages costaux

Hypertrophies localisées

Certains patients présentent des hypertrophies localisées d'un ou deux cartilages costaux, à l'origine d'une voussure localisée, sans déformation sternale. La tuméfaction cliniquement visible et palpable peut être prise pour une tumeur [65].

Incurvations postérieures

C'est une modalité particulière d'hypertrophie en longueur : l'excès de croissance qui se produit préférentiellement à la partie postérieure des cartilages inférieurs est à l'origine de leur incurvation. Les cartilages atteints sont le plus souvent inférieurs, déterminant une dépression basithoracique uni- ou bilatérale ou sillons de Harrison [66]. Elles sont isolées ou associées au PE (Fig. 21) ou au PC. Exceptionnellement, c'est toute la hauteur de l'hémithorax droit qui est atteinte [67].

Malformations des côtes

L'aplasie de l'arc antérieur des côtes est un des éléments du syndrome de Poland. Des aplasies de l'arc postérieur des côtes ont également été décrites, avec aplasie des hémivertèbres correspondantes. Elles sont à l'origine de scolioses sévères. Dans les formes étendues, malgré la présence de l'omoplate, le defect pariétal postérieur est le siège de phénomènes de respiration paradoxale, à l'origine de pneumopathies sévères à répétition [65].

Signalons enfin la possibilité de synostoses costales ou de bifidité de l'extrémité antérieure des côtes.

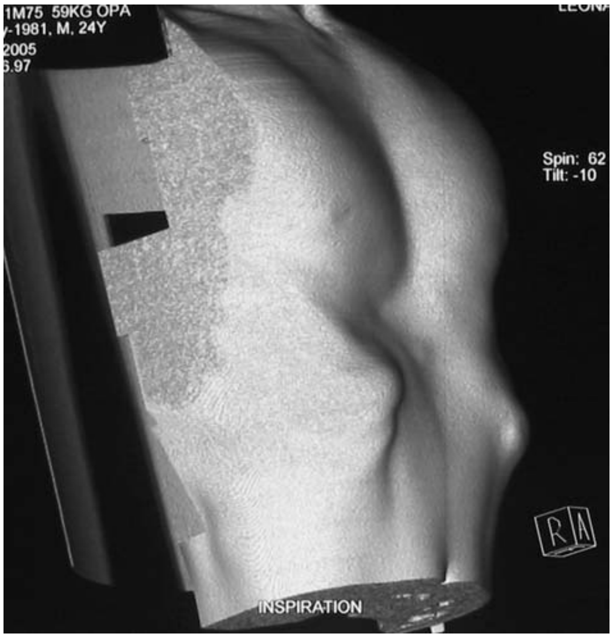

Figure 21. Reconstruction tridimensionnelle tomodensitométrique des parties molles : sillons de Harrison.

Références

[1] Flesch M. Uber eine seltene missbildung der thorax. *Virchows Arch Path Anat* 1873;**57**:289-95.
[2] Robicsek F, Sanger PW, Taylor FH. The surgical treatment of chondrosternal prominence (pectus carinatum). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1963;**45**:691-701.
[3] Haller JA, Colombani PM, Humphries CT, Azizkhan RG, Louglin GM. Chest wall constriction after too extensive and too early operations for pectus excavatum. *Ann Thorac Surg* 1996;**61**:1618-25.
[4] Humphrey GH, Jaretzki A. Pectus excavatum. Late results with and without operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;**80**:686-95.
[5] Chin EF. Surgery of funnel chest and congenital sternal prominence. *Br J Surg* 1957;**44**:360-76.
[6] Shamberger RC, Welch KJ. Surgical correction of pectus carinatum. *J Pediatr Surg* 1987;**22**:48-53.
[7] Park HJ, Lee SY, Lee CS, Youm W, Lee KL. The Nuss procedure for pectus excavatum: evolution of techniques and early results on 322 patients. *Ann Thorac Surg* 2004;**77**:289-95.
[8] Nuss D, Kelly Jr. RE, Croitoru DP, Katz ME. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:545-52.
[9] Conti M, Rossella C, Porte H, Wurtz A. Traitement chirurgical des malformations de la paroi thoracique antérieure. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-Traumatologie, 44-210, 2006.
[10] Morshuis W, Folgering H, Barentsz J, Van Lier H, Lacquet L. Pulmonary function before surgery for pectus excavatum and at long term follow-up. *Chest* 1994;**105**:1646-52.
[11] Malek MH, Fonkalsrud EW. Ventilatory and cardiovascular responses to exercise in patients with pectus excavatum. *Chest* 2003;**124**:870-82.
[12] Quigley PM, Haller Jr. JA, Jelus KL, Loughlin GM, Marcus CL. Cardiorespiratory function before and after corrective surgery in pectus excavatum. *J Pediatr* 1996;**128**:638-43.
[13] Wynn SR, Driscoll DJ, Ostrom NK, Staats BA, O'Connell EJ, Mottram CD, et al. Exercise cardiorespiratory function in adolescents with pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;**99**:41-7.
[14] Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. Right post pneumonectomie syndrome and severe pectus excavatum in a child surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;**124**:203-4.
[15] Shamberger RC, Welch KJ, Sanders SP. Mitral valve prolapse associated with pectus excavatum. *J Pediatr* 1987;**111**:404-6.
[16] Mocchegiani R, Badano L, Lestuzzi C, Nicolosi GL, Zanuttini D. Relation of right ventricular morphology and function in Pectus Excavatum to the severity of the chest wall deformity. *Am J Cardiol* 1995;**76**:941-6.
[17] Kowalewski J, Brocki M, Dryjanski T, Zolynski K, Koktysz R. Pectus excavatum: increase of right ventricular systolic, diastolic and stroke volumes after chirurgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;**118**:87-93.
[18] Wallaert B, Cavestri B, Fournier C, Neviere R, Aguilaniu B. Positional hyperventilation-induced hypoxemia in pectus excavatum. ERJ (inpress).
[19] Morshuis WJ, Folgering HT, Barentsz JO, Cox AL, Van Lier HJ, Lacquet LK. Exercise cardiorespiratory function before and one year after operation for pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;**107**:1403-9.
[20] Cahill JL, Lees GM, Robertson HT. A summary of preoperative and postoperative cardiorespiratory performance in patients undergoing pectus excavatum and carinatum repair. *J Pediatr Surg* 1984;**19**:430-3.
[21] Waters P, Welch K, Micheli LJ, Shamberger R, Hall JE. Scoliosis in children with pectus excavatum and pectus carinatum. *J Pediatr Orthop* 1989;**9**:551-5.
[22] Tubach F, Boileau C, Chevalier B, Joneau G, Le Parc JM, Mollard S, et al. Le syndrome de Marfan. *Lettre Pneumol* 2001;**4**:96-100.
[23] Haller JA, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT Scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: a preliminary report. *J Pediatr Surg* 1987;**22**:904-6.
[24] Ravitch MM. The operative treatment of pectus excavatum. *Ann Surg* 1949;**129**:428-44.
[25] Daniel RA. The surgical treatment of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1958;**35**:719-24.
[26] Welch KJ. Satisfactory surgical correction of pectus excavatum deformity in child hood. A limited opportunity. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1958;**36**:697-713.
[27] Paltia V, Parkkulainen KV, Sulamaa M, Wallgren G. Operative technique in funnel chest: experiences in 81 cases. *Acta Chir Scand* 1958;**116**:90-8.
[28] Adkins PC, Blades B. A stainless steel strut for correction of pectus excavatum. *Surg Gynecol Obstet* 1961;**113**:111-3.
[29] Rehbein F, Wernicke HH. The operative treatment of the funnel chest. *Arch Dis Child* 1957;**32**:5-8.
[30] Robicsek F. Marlex Mesh support for the correction of very severe and recurrent pectus excavatum. *Ann Thorac Surg* 1978;**26**:80-3.
[31] Duhamel P, Brunel C, Le Pimpec F, Pons F, Jancovici R. Correction des déformations congénitales de la paroi thoracique par la sternochondroplastie modelante : technique et résultats à propos d'une série de 14 cas. *Ann Chir Plast Esthet* 2003;**48**:77-85.
[32] Borrelly J, Grosdidier G, Boileau J, Wack B. Chirurgie plastique de la paroi thoracique (déformations et tumeurs) à l'aide de l'attelle-agrafe à glissières. *Ann Chir Plast Esthet* 1990;**35**:57-61.
[33] Wada J. Surgical correction of the funned chest "sternoturnover". *W J Surg Obstet Gynecol* 1961;**69**:358-61.
[34] Murray JF. Correction of pectus excavatum by synthetic subcutaneous implant. Presented at the American Society of Plastic and Reconstructive Surgery, Philadelphia, october 1965.
[35] Marks MW, Argenta LC, Lee DC. Silicone implant correction of pectus excavatum: Indications and refinement in technique. *Plast Reconstr Surg* 1984;**74**:152-8.
[36] Fonkalsrud EW. Management of pectus chest deformities in female patients. *Am J Surg* 2004;**187**:192-7.
[37] Davis JT, Weinstein S. Repair of the pectus deformity: results of the Ravitch approach in the current era. *Ann Thorac Surg* 2004;**78**:421-6.
[38] Shamberger RC, Welch KJ. Surgical repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1988;**23**:615-22.
[39] Haller JA, Scherer LR, Turner CS, Colombani PM. Evolving management of pectus excavatum based on a single institutional experience of 664 patients. *Ann Surg* 1989;**209**:578-83.
[40] Fonkalsrud EW, Dunn JC, Atkinson JB. Repair of pectus excavatum deformities: 30 years experience with 375 patients. *Ann Surg* 2000;**231**:443-8.
[41] Croitoru DP, Kelly Jr. RE, Goretsky MJ, Swuveland B, Nuss D. Experience and modification update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg* 2002;**37**:437-45.
[42] Engum S, Rescorla F, West K, Rouse T, Scherer LR, Grosfeld J. Is the grass greener? Early results of the Nuss Procedure. *J Pediatr Surg* 2000;**35**:246-51.
[43] Hebra A, Swoveland B, Egbert M, Tagge EP, Georgeson K, Biemann Othersen H, et al. Outcome analysis of minimally invasive repair of pectus excavatum: review of 251 cases. *J Pediatr Surg* 2000;**35**:252-8.
[44] Watanabe A, Watanabe T, Obama T, Ohsawa H, Mawarati T, Ichimiya Y, et al. The use of a lateral stabiliser increases the incidence of wound trouble following the Nuss procedure. *Ann Thorac Surg* 2004;**77**:296-300.
[45] Eijgelaan A, Bijtel JH. Congenital cleft sternum. *Thorax* 1970;**25**:490-8.
[46] Verska JJ. Surgical repair of total cleft sternum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;**69**:301-5.
[47] Teitelbaum SA, Fonkalsrud EW. Congenital bifid sternum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;**96**:162-5.
[48] Sabiston Jr. DC. The surgical management of congenital bifid sternum with partial ectopia cordis. *J Thorac Surg* 1958;**35**:118-22.
[49] Poland A. Deficiency of pectoral muscles. *Guys Hosp Rep* 1841;**6**:191.
[50] Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. *Ann Thorac Surg* 2002;**74**:2218-25.
[51] Urschel HC. Poland's syndrome. Surgical treatment of anterior chest wall deformities. *Chest Surg Clin N Am* 2000;**10**:393-403.
[52] Eroglu A, Yildiz D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;**130**:1471-2.
[53] Shamberger RC, Welch KJ, Upton 3rd J. Surgical treatment of thoracic deformity in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg* 1989;**24**:760-5.
[54] Urschel Jr. HC, Byrd HS, Sethi SM, Razzuk MA. Poland's syndrome: improved surgical management. *Ann Thorac Surg* 1984;**37**:204-11.
[55] Campbell DA. Reconstruction of the anterior thoracic wall. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1950;**19**:456-61.
[56] Bostwick 3rd J, Vasconez LO, Jurkiewicz MJ. Breast reconstruction after a radical mastectomy. *Plast Reconstr Surg* 1978;**61**:682-93.
[57] Jeune M, Carron R, Beraud C, Loaec Y. Polychondrodystrophie avec blocage thoracique d'évolution fatale. *Pediatrie* 1954;**9**:390-2.
[58] Jeune M, Beraud C, Carron R. Dystrophie thoracique asphyxiante de caractère familial. *Arch Fr Pediatr* 1955;**12**:886-91.
[59] Todd DW, Tinguely SJ, Norberg WJ. A thoracic expansion technique for Jeune's asphyxiating thoracic dystrophy. *J Pediatr Surg* 1986;**21**:161-3.

[60] Barnes ND, Hull D, Mulner AD, Waterston DJ. Chest reconstruction in thoracic dystrophy. *Arch Dis Child* 1971;**46**:833-7.

[61] Davis JT, Ruberg RL, Leppink DM, McCoy KS, Wright CC. Lateral thoracic expansion for Jeune's asphyxiating dystrophy, a new approach. *Ann Thorac Surg* 1995;**60**:694-6.

[62] Davis JT, Heistein JB, Castile RG, Adler B, Mutabagani KH, Villabos RE, et al. Lateral thoracic expansion for Jeune's syndrome: midterm results. *Ann Thorac Surg* 2001;**72**:872-8.

[63] Robicsek F, Fokin AA. How not to do it: restrictive thoracic dystrophy after pectus excavatum repair. *Interactive Cardiovasc Thorac Surg* 2004;**3**:566-8.

[64] Weber TR, Kurkchu Basche AG. Operative management of asphyxiating thoracic dystrophy after pectus repair. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:262-5.

[65] Ravitch MM. Atypical deformities of the chest wall. Absence and deformities of the ribs and costal cartilages. *Surgery* 1976;**59**:438-49.

[66] Brodkin HA, Newark NJ. Etiology and mechanism of Harrison's grooves. *JAMA* 1956;**161**:1555-9.

[67] Ravitch MM. Asymetric congenital deformity of the ribs. Collapse of the right side of the chest. *Ann Surg* 1980;**191**:534-8.

Pour en savoir plus

Shamberger RC. *Chest wall deformities*. In: Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB, editors. *General Thoracic Surgery. 5th ed*. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2000. p. 535-61.

Robicsek F. Surgical treatment of anterior chest wall deformities. *Chest Surg Clin N Am* 2000;**10**:227-439.

Huddleston CB. Pectus excavatum. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2004;**16**: 225-32.

Pectus excavatum et chirurgie cardiaque.

Willekes CL, Backer CL, Mavroudis C. A 26 years review of pectus deformity repairs, including simultaneous intracardiac repair. *Ann Thorac Surg* 1999;**67**:511-8.

A. Wurtz, Professeur des Universités, Praticien hospitalier (awurtz@chru-lille.fr).
M. Conti, Praticien hospitalier.
H. Porte, Professeur des Universités, Praticien hospitalier.
Clinique de chirurgie thoracique, Hôpital Albert-Calmette, CHRU, 59037 Lille cedex France.

B. Cavestri, Chef de Clinique – Assistant des Hôpitaux.
Clinique des maladies respiratoires, Hôpital Albert-Calmette, CHRU, 59037 Lille cedex France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Wurtz A., Conti M., Porte H., Cavestri B. Malformations de la paroi thoracique. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-748-A-10, 2006.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 15-752-A-10

Pathologies de l'unité scapulothoracique

N Prevot
P Hardy

Résumé. *– L'articulation, ou unité scapulothoracique, est constituée par la scapula, la cage thoracique et l'espace de glissement scapulothoracique. Cette fausse articulation comprend deux espaces et une bourse de glissement. L'espace scapulothoracique est divisé par le muscle serratus en espace scapuloserratique et espace thoracoserratique. Les mouvements de cette unité sont des mouvements de translation latérale et médiale. Elle participe essentiellement à l'élévation entre 90 et 150 °C du membre supérieur. En dehors des lésions aiguës traumatiques, on distingue deux grands types d'atteintes chroniques : l'accrochage scapulaire et le décollement de la scapula. L'étiologie de l'accrochage scapulaire est le plus souvent intrinsèque secondaire (cal vicieux costal). La principale étiologie du décollement de la scapula est la paralysie du muscle serratus.*

Rappels anatomiques et fonctionnels [3, 10]

L'unité scapulothoracique est constituée par la scapula, la cage thoracique, l'espace de glissement scapulothoracique, la fixation claviculaire et ses articulations, et les muscles stabilisateurs et moteurs de la scapula. Cette fausse articulation comprend donc deux espaces et une bourse de glissement (fig 1). L'espace scapuloserratique est compris entre, en arrière et en dehors, la scapula matelassée par le muscle subscapularis, en avant et en dedans, la nappe musculaire du serratus (étendue du bord médial de la scapula à la paroi antérolatérale du thorax) et, en dehors, le creux axillaire. L'espace thoraco- ou pariétoserratique est, lui, compris entre, en dedans et en avant, la paroi thoracique, en arrière et en dehors, le muscle serratus, en dedans, les muscles rhomboideus (major et minor) et, en haut, le muscle levator scapulae. La bourse de glissement, bien limitée, occupe, quant à elle, l'espace antérieur (pariétoserratique) [19]. La stabilité de cette unité est assurée par l'articulation acromioclaviculaire et la « chaîne » claviculaire, et les différents muscles qui sont en avant : le muscle subscapularis innervé par le nerf subscapularis et, en dedans, le muscle serratus innervé par le nerf thoracicus longus, en arrière : le muscle trapezius dont la partie inférieure s'insère sur l'acromion et l'épine de la scapula innervée par le nerf accessorius, les muscles supra- et infraspinatus innervés par le nerf suprascapularis, les muscles teres minor (branche du nerf axillaris) et major (nerf thoracodorsalis) ; en dedans : le muscle levator scapulae et les deux muscles rhomboideus (major et minor) (nerf dorsalis scapulae).

Les ligaments antérieurs : conoideum, trapezoideum et coracoclaviculare médial assurent aussi la fixité de l'unité scapulothoracique. Les mouvements de cette unité sont des mouvements de translation, latérale et médiale. La translation médiale associe une légère bascule. L'amplitude totale entre les deux positions extrêmes de translation est de 15 cm. Les mouvements de translation verticale s'accompagnent d'une légère bascule, ils ont une amplitude globale de 10 à 12 cm. Les mouvements dits « de la sonnette » ou de bascule de la scapula correspondent à une rotation de la scapula autour d'un axe perpendiculaire au plan de la scapula situé un peu au-dessous de l'épine, non loin de l'angle supérolatéral. L'amplitude totale de ce mouvement est de 60° avec un déplacement de l'angle inférieur de 10 à 12 cm et de l'angle supérolatéral de 5 à 6 cm. Ces mouvements sont en fait le plus souvent associés.

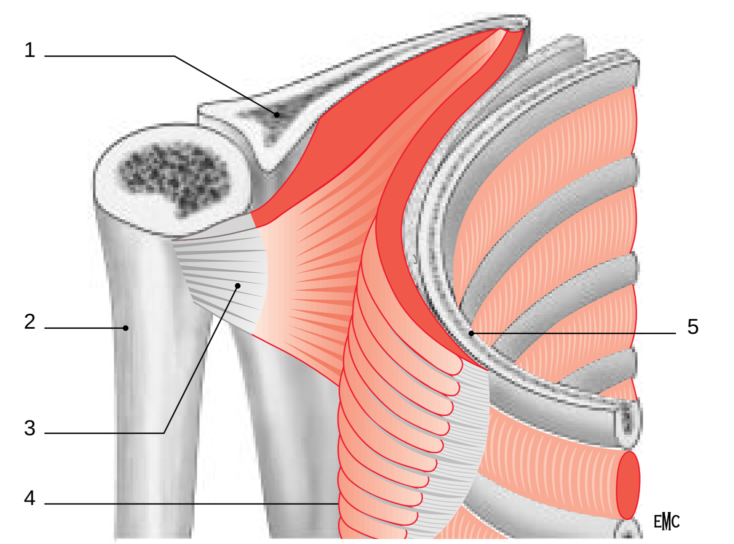

1 Fausse articulation scapulothoracique. 1 : scapula ; 2 : humérus ; 3 : muscle subscapularis ; 4 : muscle serratus ; 5 : cage thoracique.

Anatomopathologie

En dehors des lésions aiguës traumatiques, il existe deux grandes catégories d'atteintes chroniques : l'accrochage scapulaire (*snapping scapula*) et le décollement de la scapula (*winging scapula*). On peut citer également le retentissement scapulothoracique des raideurs glénohumérales.

Accrochage scapulaire (« snapping scapula »)

Ce syndrome a été décrit initialement par Boinet (1867) [1] et Mauclaire (1904) [12]. Il associe douleur, diminution de la mobilité de la scapulothoracique et sensation de « froissement », de « frottement » ou de « craquement ». Les étiologies sont multiples [11]. Elles peuvent être intrinsèques ou extrinsèques. Les étiologies intrinsèques peuvent être primitives ou secondaires.

Nicolas Prevot : Chirurgien orthopédiste, clinique du Tondu, 151, rue du Tondu, 33082 Bordeaux cedex, France.
Philippe Hardy : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux, service de chirurgie orthopédique, hôpital Ambroise-Paré, CHU Paris Ouest, 92100 Boulogne, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Prevot N et Hardy P. Pathologies de l'unité scapulothoracique. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-752-A-10, 1999, 3 p.

Étiologies intrinsèques

Primitives

Elles associent les atteintes inflammatoires et microtraumatiques, l'atteinte inflammatoire est fréquente lorsqu'il existe une anomalie osseuse préexistante ; elle peut être associée à un traumatisme [17]. L'atteinte microtraumatique est décrite surtout dans les sports de lancer [21]. Elle est caractérisée par des lésions de l'angle inféromédial de la scapula. Pour Percy [16], cet accrochage est comparable à l'épicondylite du joueur de tennis.

Secondaires

Elles sont dues à des anomalies anatomiques.

Les ostéochondromes costaux ou scapulaires ont été décrits par Parsons [15]. Le tubercule de Luschka est une tuméfaction de l'angle supéromédial de la scapula. Il entraîne une bursite de contact avec les troisième et quatrième côtes [14]. L'exostose du pôle inférieur et latéral (« corne de rhinocéros ») de la scapula a été décrite par Edelson [7]. Le cal vicieux de la scapula peut entraîner une saillie osseuse dans l'espace scapulothoracique. L'avulsion d'une insertion musculaire ou la tendinopathie calcifiante du serratus, de même que les tumeurs malignes ou bénignes de l'espace scapulothoracique, comme l'hibernome, rapporté par Cameron [2], peuvent entraîner un accrochage scapulaire.

La déformation de Sprengel [22] est une hypertrophie de l'épineuse de C5 (et parfois C6, C7) entraînant un conflit avec la scapula. Enfin, la scoliose évoluée a été citée par Volkmann [23], comme étiologie d'accrochage scapulaire.

Étiologies extrinsèques

Elles correspondent au syndrome d'hypersollicitation de la scapulothoracique par atteinte d'une autre articulation de la ceinture scapulaire comme l'arthrose acromioclaviculaire, l'arthrose glénohumérale, l'atteinte de la coiffe des rotateurs et la raideur glénohumérale.

Diagnostic

Le diagnostic de cette pathologie est essentiellement clinique. La douleur se situe au bord médial de la scapula associée à une sensation de « craquement » ou de « crépitement » réveillée par la mobilisation active. Les mobilités articulaires passives sont souvent normales. La recherche d'un accrochage est difficile, souvent réalisée par le patient lui-même.

Les examens complémentaires ont pour but de rechercher les étiologies secondaires extrinsèques en étudiant, en particulier, l'articulation glénohumérale et acromioclaviculaire (radiographies standards) ou de confirmer une étiologie intrinsèque secondaire osseuse (cal vicieux, exostose, chondrome...) par des incidences scapulaires (omoplate de face ou profil de Lamy), mais aussi gril costal. La tomodensitométrie (TDM) est souvent nécessaire pour analyser les rapports scapulothoraciques. La bursite peut être mise en évidence par TDM ou plutôt en imagerie par résonance magnétique (IRM).

Le diagnostic différentiel repose sur la recherche d'une affection cardiaque, discale thoracique et néoplasique pulmonaire.

Traitement

Pour les formes primitives, le traitement associe anti-inflammatoires non stéroïdiens, repos, physiothérapie et les injections de corticostéroïdes dans la bourse serratique. Pour les étiologies intrinsèques secondaires et extrinsèques, le traitement de la cause est souhaitable, mais parfois difficile. En cas d'inefficacité du traitement conservateur, une scapulectomie partielle [13, 17] ou une excision à ciel ouvert ou endoscopique [4] de la bursite scapulothoracique [11, 19] peuvent être proposées.

Décollement de la scapula

Ce décollement est rencontré dans la paralysie du muscle serratus par atteinte neuromusculaire mécanique (atteinte du nerf thoracicus longus ou nerf de Bell) ; nous n'étudierons pas les atteintes neurologiques centrales. Ce diagnostic lésionnel ne doit pas faire oublier qu'un décollement de la scapula peut également être le témoin d'une atteinte du nerf accessorius ou rendre compte d'un dysfonctionnement de l'épaule lié à une atteinte de la coiffe des rotateurs, généralement localisée au tendon du muscle supraspinatus (parfois infraspinatus), ou à une paralysie du nerf suprascapularis, par étirement ou par compression. D'autres atteintes neurologiques peuvent entraîner un décollement de la scapula, mais alors l'atteinte de la stabilité de l'unité scapulothoracique n'est plus isolée. Les plus fréquentes sont la paralysie du muscle deltoideus, la paralysie C5-C6 dans le cadre des lésions du plexus brachial de type Duchenne-Erb [20], et les épaules « ballantes » par atteinte plus étendue du plexus brachial.

Paralysie du muscle serratus

Étiologies

Les principales étiologies sont la paralysie a frigore, la myopathie de Landouzy et Déjerine, et l'hypersollicitation ou les microtraumatismes chez le sportif [9, 18]. Cette atteinte entraîne, dans les mouvements d'adduction de l'articulation glénohumérale, des mouvements de sonnette de la scapula ainsi qu'un « glissement » antérieur sur la convexité thoracique, avec saillie du bord spinal de la scapula. La paralysie du muscle serratus entraîne un « scapulum alatum » (*winging scapula* des Anglo-Saxons).

Examen

L'examen retrouve une perte d'amplitude et de force de l'abduction. Le décollement est majoré par l'appui contre un mur avec poussée debout ou couché, dans la position dite « des pompes ». Dans les formes frustes, le décollement n'apparaît qu'à la fatigue. La gêne esthétique est manifeste et parfois mal supportée. Le reste de l'examen clinique est normal, en particulier le bilan neurologique du membre supérieur. L'électromyogramme permet de confirmer l'atteinte neurogène périphérique et de suivre l'évolution de la paralysie. Cette atteinte est généralement résolutive en quelques mois, pouvant intervenir jusqu'à 2 ans (des récupérations tardives ont été notées [8]).

Traitement

L'abstention thérapeutique est donc souhaitable avec arrêt des activités sportives. Certains ont proposé une scapulopexie par arthrodèse scapulothoracique, souvent très mal supportée [20] ou des transplantations musculaires : muscles teres major, pectoralis minor, pectoralis major [5]. L'association d'une scapulopexie et d'une transplantation est inutile dans les atteintes isolées du serratus [6].

Paralysie du muscle trapezius

Étiologies

La paralysie du chef supérieur du muscle trapezius est due à l'atteinte du nerf accessorius ou nerf spinal (en général, les chefs moyen et inférieur sont indemnes). Elle n'est pas aussi exceptionnelle ; son origine iatrogène est fréquente (chirurgie du triangle postérieur du cou avec atteinte de la branche latérale du nerf accessorius). Les motifs de consultation sont essentiellement représentés par une sensation de faiblesse du bras se traduisant par des difficultés à l'habillage. Dans les atteintes sévères, on observe également une difficulté, voire une impossibilité, à réaliser une élévation antérieure complète du membre supérieur.

Examen

L'examen clinique retrouve une amyotrophie du muscle trapezius supérieur avec perte du relief supérieur du creux axillaire, un décollement de la scapula avec une limitation de l'antépulsion du membre supérieur. Au cours de ce mouvement, la scapula se latéralise par rapport à la ligne des épineuses et a tendance à descendre par rapport au côté opposé. Dans le mouvement d'abduction du membre supérieur, ces signes cliniques sont beaucoup moins nets et, dans certains cas, totalement absents. Les différences notées au cours de l'examen entre élévation antérieure et abduction sont assez caractéristiques du nerf accessorius [18].

Atteinte de la coiffe des rotateurs et paralysie du nerf suprascapularis

Étiologies

La paralysie des muscles supra- et/ou infraspinatus se rencontre lors d'atteinte du nerf suprascapularis, le plus souvent par étirements (fréquemment successifs, parfois uniques et violents) ou par compression, soit au niveau de l'échancrure coracoïdienne (incisura scapulae fermée par le ligament transversum superius), soit au niveau du défilé spinoglénoïdien (canal fermé par le ligament transversum inferius). Ces compressions peuvent être dues à la calcification de ces ligaments transverses ou à la présence de kystes synoviaux.

Examen

L'atteinte de ces muscles par rupture des tendons de la coiffe ou par paralysie peut donner des tableaux trompeurs surtout caractérisés par des douleurs réveillées ou provoquées par les mouvements actifs du bras, notamment lors

du passage à l'horizontale. Ces douleurs apparaissent donc lors de l'échauffement et sont fréquemment localisées au moignon de l'épaule, mais peuvent irradier à la face latérale du bras et de l'avant-bras aussi bien dans les lésions neurologiques que tendineuses. Elles peuvent également siéger au cou avec irradiation dans les fosses supra- et infraépineuses lorsqu'il s'agit d'une atteinte du nerf suprascapularis, mais cette topographie des douleurs ne se retrouve pas dans les atteintes tendineuses [18]. Les signes d'examen sont discrets avec amyotrophie des loges supra- et infraépineuses, déficit modéré de l'abduction ou de la rotation externe ; le décollement de la scapula apparaît plus nettement lors des mouvements d'abduction que d'antépulsion. Il s'accompagne d'une perte du rythme glénohuméral avec ascension franche du moignon de l'épaule pathologique par rapport au côté sain. La caractéristique du décollement de la scapula est d'apparaître précocement vers 30 à 40°, de persister jusque vers 70-80° d'abduction, puis de disparaître lorsque le mouvement se poursuit, autorisant une amplitude complète de l'abduction et de l'antépulsion. L'examen clinique recherche un déficit de l'élévation contrariée du membre supérieur, signant l'atteinte du muscle supraspinatus (signe de Jobe) ou un déficit majeur de la rotation externe contrariée signant l'atteinte du muscle infraspinatus. Un bilan clinique de la coiffe complète cet examen. L'électromyogramme précise la localisation de l'atteinte neurologique. Un arthroscanner ou une IRM permet d'apprécier la taille et la situation de la rupture de la coiffe, ainsi que le degré de rétraction et la qualité du muscle (dégénérescence graisseuse).

Traitement

Dans le cadre d'une atteinte de la coiffe des rotateurs, le traitement est celui de la rupture tendineuse.

Pour l'atteinte neurologique, le traitement comporte l'arrêt du geste sportif avec rééducation analytique. Certains ont proposé des infiltrations locales de corticostéroïdes, voire une neurolyse chirurgicale [18] dans les formes vues très précocement.

Dans certains cas, le décollement de la scapula peut, par la modification de l'orientation glénoïdienne, entraîner ou favoriser une instabilité glénohumérale antérieure, mais surtout postéro-inférieure.

•
• •

L'unité scapulothoracique participe essentiellement à l'élévation (entre 90 et 150°) du membre supérieur [10]. L'atteinte peut être d'origine mécanique avec interposition au niveau des surfaces de glissement d'excroissances osseuses ou de bursites inflammatoires responsables d'un accrochage scapulaire (« snapping scapula »), ou d'origine paralytique avec diminution de la mobilité active du membre supérieur et décollement de la scapula du plan thoracique (« wigging scapula »).

Références

[1] Boinet. Bulletin Société Impériale de Chirurgie de Paris [2e série]. 1867 ; 8 : 458

[2] Cameron HU. Snapping scapulae: a report of three cases. *Eur J Rheumatol Inflamm* 1984 ; 7 : 66-67

[3] Castaing J. L'unité scapulo-thoracique. Le complexe de l'épaule. Paris : Médicorama EPRI, 1975 : 33-37

[4] Ciullo JV. Subscapula bursitis: "Treatment of snapping scapula" or "Washboard syndrome". *Arthroscopy* 1992 ; 8 : 413-417

[5] Debeyre J, Boucker C. Chirurgie de l'omoplate. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales — Orthopédie-traumatologie, 1971 : 44-240, 1-14

[6] Duralde XA. Evaluation and treatment of winged scapula. *J South Orthop Assoc* 1995 ; 4 : 38-52

[7] Edelson JG. Variations in the anatomy of the scapula with reference to the snapping scapula. *Clin Orthop* 1996 ; 322 : 111-115

[8] Foo CL, Swann M. Isolated paralytis of the serratus anterior. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65B : 552-556

[9] Gregg JR, Labosky D, Harty M, Lotke P, Ecker M. Serratus anterior paralysis in the young athlete. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61A : 825-832

[10] Kapandji IA. Articulation scapulo-thoracique. Physiologie articulaire. Paris : Maloine, 1971 : 44-48

[11] Matthew LS, Phoeling GG, Hunter DM. Scapulothoracic endoscopy: anatomical and clinical considerations. Operative arthroscopy. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 813-820

[12] Mauclaire. Craquements sous-scapulaires pathologiques traités par interposition musculaire interscapulothoracique. *Bull Mem Soc Chir Paris* 1904 ; 30 : 164-168

[13] Milch H. Partial scapulectomy for snapping of the scapula. *J Bone Joint Surg* 1950 ; 32A : 561-566

[14] Milch H. Snapping scapula. *Clin Orthop* 1961 ; 20 : 139-150

[15] Parsons TA. The snapping scapula and subscapular exostoses. *J Bone Joint Surg* 1973 ; 55B : 345-349

[16] Percy EC, Birbrager D, Pitt MJ. Snapping scapula: a review of the literature and presentation of 14 patients. *Can J Surg* 1988 ; 31 : 248-250

[17] Richards RR, McKee MD. Treatment of painful scapulothoracic crepitus by resection of the superomedial angle of the scapula. *Clin Orthop* 1989 ; 247 : 111-116

[18] Rodineau J. Le décollement de l'omoplate : une lésion neurologique ? une lésion tendineuse ? Entretiens de Bichat, médecine du sport, Paris : Expansion scientifique française, 1997 : 67-69

[19] Ruland LJ, Ruland CM, Matthews LS. Scapulothoracic anatomy for the arthroscopist. *Arthroscopy* 1995 ; 11 : 52-56

[20] Sedel L. La paralysie de l'épaule ; traitement chirurgical. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, conférences d'enseignement. Paris : Expansion scientifique française, 1990 : 251-260

[21] Sisto DJ, Jobe FW. The operative treatment of scapulothoracic bursitis in professional pitchers. *Am J Sports Med* 1986 ; 14 : 192-194

[22] Sprengel. Die angeborene verschiebung des schulterblattes nach oben. *Arch Klin Chir* 1891 ; 42 : 545-549

[23] Volkmann J. Über sogenannte Skapular Krachen. *Klin Wehnschr* 1922 ; 37 : 1838-1839

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **15-831-A-10** (2004)

Cervicalgie commune et névralgies cervicobrachiales

J.-M. Vital
B. Lavignolle
V. Pointillart
O. Gille
M. de Sèze

Résumé. – Nous décrivons ici les douleurs naissant dans le cou qui peuvent irradier vers les membres supérieurs et s'intègrent dans le cadre de la pathologie dégénérative cervicale. Les cervicalgies correspondent souvent à des douleurs rapportées d'origine articulaire postérieure ou peuvent toucher le grand nerf occipital d'Arnold : elles sont symptomatiques ou secondaires à l'arthrose cervicale. Leur traitement est le plus souvent conservateur, associant physiothérapie, massages, tractions et dans certains cas manipulations ; infiltrations articulaires postérieures, acupuncture, mésothérapie font partie de l'arsenal thérapeutique. À long terme, le traitement de fond associant une rééducation posturale, un renforcement musculaire cervicopériscapulaire cherche à éviter les récidives. Les névralgies cervicobrachiales correspondent fréquemment à une compression d'un nerf rachidien ou de ses racines le plus souvent par hernie molle ou dure. Cette névralgie est en général monoradiculaire et rarement accompagnée de signes déficitaires moteurs. Une compression radiculomédullaire peut entraîner une névralgie cervicobrachiale le plus souvent bilatérale. Les examens complémentaires pour reconnaître une cause compressive sont dominés par la tomodensitométrie et surtout l'imagerie par résonance magnétique nucléaire. L'exploration électrique par électromyogramme et étude des potentiels évoqués somesthésiques peut confirmer la souffrance radiculaire, la topographier et en préciser la gravité. Le traitement conservateur doit être proposé de première intention en dehors de tout déficit neurologique : il comprend l'immobilisation cervicale par collier, des tractions axiales, la physiothérapie, le traitement médical avec antalgiques, anti-inflammatoires et myorelaxants. Les manipulations cervicales sont très discutables en cas de hernie, en revanche, les infiltrations foraminales avec contrôle scanographique ou épidurales sont un dernier recours efficace. La chirurgie pratiquée devant l'échec de toutes ces méthodes ou en cas de déficit moteur se fait le plus souvent par voie antérieure : la dissectomie seule expose à la cyphose, le comblement de l'espace discal peut se faire par greffe autologue, cage, voire prothèse chez les sujets les plus jeunes.

Mots-clés : Cervicalgie commune ; Névralgie cervicobrachiale ; Névralgie d'Arnold ; Hernie discale molle ; Hernie discale dure ; Rééducation ; Traitement chirurgical

Introduction

Ce chapitre concerne les douleurs naissant au cou et qui parfois irradient vers le membre supérieur. Elles s'intègrent le plus souvent dans le cadre de la pathologie dégénérative cervicale. Après un rappel anatomique, nous décrivons séparément les cervicalgies communes et les névralgies cervicobrachiales.

***J.-M. Vital** (Professeur des Universités, praticien hospitalier)*
Unité de pathologie rachidienne, CHU Pellegrin-Tripode, place Amélie-Raba-Leon, 33076 Bordeaux cedex, France.
***B. Lavignolle** (Maître de conférence des Universités, praticien hospitalier)*
Service de médecine et de rééducation, CHU Pellegrin-Tripode, place Amélie-Raba-Leon, 33076 Bordeaux cedex, France.
***V. Pointillart** (Professeur des Universités, praticien hospitalier)*
Adresse e-mail : jean-marc.vital@chu-bordeaux.fr
***O. Gille** (Praticien hospitalier)*
Unité de pathologie rachidienne, CHU Pellegrin-Tripode, place Amélie-Raba-Leon, 33076 Bordeaux cedex, France.
***M. de Sèze** (Assistant hospitalier universitaire)*
Service de médecine et de rééducation, CHU Pellegrin-Tripode, place Amélie-Raba-Leon, 33076 Bordeaux cedex, France.

Rappel anatomique des structures nerveuses du rachis cervical

Les nerfs rachidiens sont constitués par la réunion des racines antérieures motrices et postérieures sensitives formées en réalité de radicelles ; les premières naissent du sillon médullaire latéral ventral, les secondes du sillon latéral dorsal ; les radicelles postérieures sont trois fois plus nombreuses que les antérieures. La dure-mère enveloppe ces deux racines et se prolonge par l'épinèvre à partir du ganglion spinal. Le ligament dentelé disposé dans un plan frontal sépare les radicelles antérieures et postérieures et amarre la moelle à la dure-mère. L'arachnoïde se réfléchit à la partie médiale du ganglion spinal. [1]

Les racines sont horizontales en région cervicale haute et obliques en bas et en dehors à partir de C4 ; elles ne sont pas transversales, mais ont tendance à se diriger vers l'avant et le dehors. En réalité, il existe d'après Frykholm [2] des variations d'orientation avec des racines qui peuvent être horizontales, dirigées vers le haut, voire coudées (direction vers le haut puis vers le bas).

Les nerfs rachidiens, constitués, vont circuler à la face supérieure du pédicule puis de la transverse de la vertèbre portant le même numéro que la racine. Outre ces rapports dure-mériens, les racines et les nerfs rachidiens sont entourés par des structures ostéoarticulaires qui peuvent constituer des éléments compressifs

dans le cadre de la pathologie dégénérative. Près de leur origine, les racines sont dans le canal rachidien ou foramen vertébral, derrière la partie postérieure et latérale du disque intervertébral. La structure du ligament longitudinal dorsal est discutée : elle est faite d'une couche superficielle, la plus postérieure, fin prolongement de la membrane tectoria et d'une couche profonde plus épaisse, indissociable du disque et formant un complexe annulus-ligament. [3] Entre ces deux couches se situent des plexus veineux qui sont en rapport avec les veines corporéales. Les racines, le ganglion puis le nerf rachidien constitué circulent ensuite dans le foramen intervertébral cervical qui est, non pas un orifice comme en région lombaire, mais un véritable canal foraminal, dirigé légèrement en bas en dehors et en avant, comme les transverses ; il est limité en avant par l'uncus ou partie postérolatérale des plateaux qui se surélève, en arrière par les articulations zygapophysaires, en bas et en haut par les pédicules et transverses des vertèbres adjacentes. L'axe nerveux n'occupe que 20 à 50 % de la surface de ce canal ; il est accompagné de plexus veineux et de graisse. En réalité, ce canal foraminal comprend trois portions :

– la plus interne correspond au pédicule : les deux racines qui sont encore séparées sont plus ou moins protégées par l'uncus en avant et les articulaires en arrière selon le niveau d'insertion de ce pédicule. [4] La racine antérieure motrice est décalée vers le bas par rapport à la racine postérieure sensitive : elle serait donc plus exposée à ce niveau ;

– la portion médiane est située derrière le canal de l'artère vertébrale : elle est occupée par le ganglion spinal ;

– enfin, la portion la plus latérale est transversaire.

La transverse, creusée en gouttière, est occupée par le nerf rachidien constitué qui très vite va donner une branche antérieure et une branche postérieure plus petite. Wackenheim [5] décrit des variations de dimension des canaux rachidiens avec pédicules transverses ou courts réduisant de façon constitutionnelle la dimension antéropostérieure des foramens (qui normalement se situe entre 5,5 mm et 7 mm). Les apophyses unciformes caractérisent le rachis cervical. Luschka parle de véritable articulation, tout comme MacNab [3] qui décrit l'articulation neurocentrale car les apophyses unciformes se situent à l'aplomb des cartilages neurocentraux : en réalité, il existe en regard de ces apophyses unciformes, véritables murs de protection des racines, des fissures discales assimilées à tort à des cavités articulaires.

Sur le plan dynamique, les foramens intervertébraux se ferment en extension (au même titre que le canal rachidien) et en rotation homolatérale.

Les branches antérieures des nerfs cervicaux constituent des plexus : les quatre premières constituent le plexus cervical, les quatre dernières, avec la branche antérieure du premier nerf rachidien thoracique, le plexus brachial : elles ont un territoire sensitif et moteur classique sur lequel nous revenons dans la clinique des névralgies cervicobrachiales.

Les branches postérieures des huit nerfs cervicaux assurent l'innervation de l'ensemble de la région postérieure du cou.

Le grand nerf occipital d'Arnold, bien étudié par Grenier [6] correspond à la branche postérieure du deuxième nerf cervical : 18 dissections lui ont permis de distinguer deux coudes sur le trajet :

– le premier se situe sous le muscle oblique inférieur ;

– le second lors de la traversée du muscle semi-épineux, qui se situe 3-4 cm au-dessous et 1 cm en dehors de la protubérance occipitale externe.

Un troisième accident se situe dans la traversée de la portion terminale et fibreuse du trapèze (2 cm au-dessus et 3 cm en dehors de la même protubérance occipitale externe).

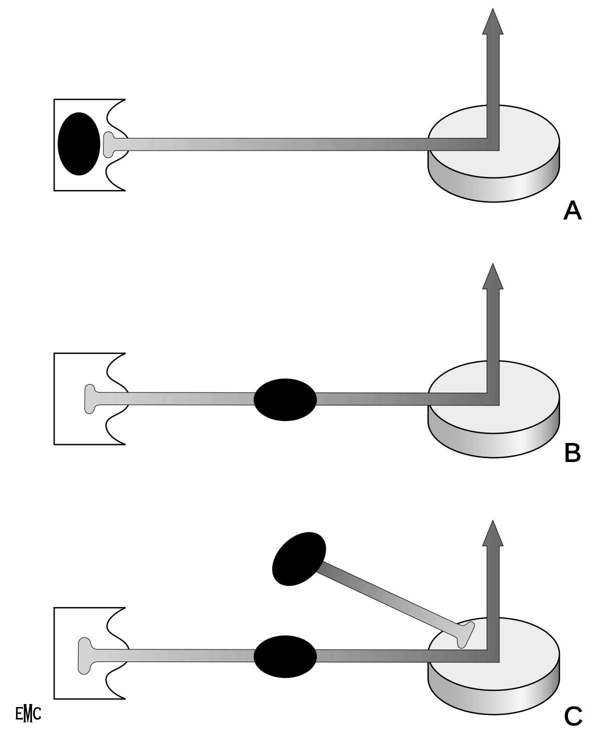

Figure 1 *Les trois types de douleurs.*
A. Douleur locale ou locorégionale.
B. Douleur rapportée.
C. Douleur référée.

Pendant la flexion de la tête, la portion moyenne du nerf s'allonge et le muscle oblique inférieur, qui bouge peu, maintient amarré vers le bas le nerf et aggrave l'étirement.

La rotation entraîne un étirement du nerf du côté opposé. Enfin, l'extension et la rotation controlatérales entraînent une compression du ganglion.

Après avoir décrit les nerfs rachidiens et leur distribution, on peut décrire les différents types de douleur provoqués par l'irritation ou la compression d'un nerf ou par stimulation des récepteurs nociceptifs de ces différentes structures.

On peut opposer :

– la douleur locale ou locorégionale avec lésion dans le territoire cutané ;

– la douleur rapportée avec lésion du tronc nerveux lui-même ; elle est caractérisée par la présence de dysesthésies et est associée dans les formes graves à des signes sensitifs, moteurs ou réflexes. Ce type de douleur existe dans les névralgies cervicobrachiales ;

– la douleur référée ; elle naît dans un métamère à partir d'un récepteur et est référée dans un dermatome ou un myotome. Elle n'est pas associée à des troubles neurologiques et a son origine au niveau des apophyses articulaires, des ligaments et des muscles [6, 7, 8] (Fig. 1).

Cervicalgie commune

Le rachis cervical a pour fonction principale de soutenir la tête (fonction céphalophore) et de l'orienter dans l'espace pour optimiser la vision stéréoscopique (fonction oculocéphalogyre). Cette région anatomique est très riche en capteurs proprioceptifs dont le rôle est capital dans la régulation du tonus musculaire et des réflexes posturaux. [9, 10] Toute lésion articulaire au niveau cervical, quelle qu'en soit la cause, provoque une contracture musculaire génératrice de douleurs et source d'entretien de la lésion initiale.

APPROCHE DIAGNOSTIQUE DES CERVICALGIES

Interrogatoire

L'examen clinique est toujours précédé d'un interrogatoire rigoureux car il apporte l'essentiel des arguments du diagnostic :

– âge, profession, activités physiques habituelles ;

– les antécédents cervicaux et généraux, voire familiaux pour des étiologies particulières ;

– les circonstances de survenue : début brutal ou progressif, après un effort ou un traumatisme, un mouvement violent, ou en apparence de façon spontanée ;

– les caractères de la douleur : intensité, rythme, diurne ou nocturne avec réveil matinal, sensation de courbatures matinales ou de raideur ;

– ancienneté de la douleur et évolution de l'intensité, influence des médicaments ;

– la localisation des douleurs : siège et irradiations scapulaire, dorsale ou occipitale, soit irradiée au membre supérieur, à la face antérolatérale du cou et à la face ;

– l'existence de symptôme d'accompagnement : céphalées, dysphagie, sensations vertigineuses, douleurs orbitaires, douleurs de l'articulation temporomandibulaire ;

– présence d'une altération de l'état général, d'une fièvre ;

– recherche d'un terrain anxiodépressif traité ou non.

L'évaluation de la douleur et de l'incapacité cervicales peut être obtenue par un questionnaire traduit en français et validé du Neck Pain and Disability Scale (NPDS) de Wheeler [11] par Demaille [12] parmi d'autres questionnaires. Chacune des 20 questions comporte une échelle visuelle analogique de 0 à 100. Cette échelle permet d'avoir un score total sur la moyenne des questions au moment de l'examen initial. Cette échelle permet de suivre l'évolution fonctionnelle avec le traitement et également d'évaluer les techniques utilisées.

Examen clinique

Il n'est pas limité au seul rachis cervical et doit s'étendre aux régions de voisinage ; le crâne, le rachis dorsal, la ceinture scapulaire et les membres supérieurs.

L'inspection s'attache à définir le morphotype : longiligne ou bréviligne et l'aspect du cou : long et gracile ou court, à évaluer la statique rachidienne de face et de profil avec une hyperextension souvent causée par un trouble statique sous-jacent, en particulier une cyphose dorsale ou une projection du cou en avant plus marquée chez les femmes, la recherche d'une attitude antalgique avec un aspect « guindé » ou plus souvent une attitude antalgique en latéroflexion-rotation ou torsion.

L'étude de la mobilité doit rechercher une raideur globale ou segmentaire du rachis cervical, douloureuse ou non à la mobilisation d'abord active en position assise en flexion-extension, rotations et latéroflexion droite-gauche avec limitation d'amplitude ou présence d'un arc douloureux. La mobilité passive est étudiée en décubitus dorsal la tête hors de la table dans tous les secteurs pour faire la part d'une limitation par contracture musculaire ou par lésion articulaire ou présence d'une raideur importante avec peu de mobilité. Le schéma en étoile de Maigne [7] permet de consigner les limitations sectorielles et les éléments de la douleur.

La palpation est réalisée en décubitus dorsal puis assis et doit explorer les apophyses épineuses en arrière dont les plus palpables sont C2 et C7, les articulations postérieures et les processus transverses latéralement entre les muscles scalènes, la base de l'occipital avec les insertions du trapèze et la charnière sous-occipitale. Les insertions musculaires sont souvent le siège de douleur : la région scapulaire avec l'insertion du muscle élévateur de la scapula, la région dorsale interscapulaire avec les muscles rhomboïdes, le trapèze inférieur et les gouttières paravertébrales, la région antérieure du cou avec les muscles sterno-cléido-mastoïdiens et les creux sus-claviculaires sans oublier les aires ganglionnaires jugulocarotidiennes. Il peut exister des points douloureux périorbitaires (projection C1-C2) et de l'articulation temporomaxillaire. (projection C3-C4).

La recherche d'une douleur locale ou irradiée lors de la pression axiale sur le sommet du crâne peut être utile pour orienter le diagnostic : pression en flexion explorant les disques, pression en extension explorant les arcs postérieurs et pression en latéro-flexion-rotation (Spurling) explorant la zone uncovertébrale et foraminale.

La proximité de la ceinture scapulaire et l'intrication des douleurs cervicoscapulaires impose souvent un examen complet de l'épaule au moindre doute.

L'examen neurologique systématique doit comporter l'étude de la sensibilité, de la force musculaire des membres supérieurs et des réflexes ostéotendineux, la recherche d'un signe de Claude-Bernard-Horner (territoire orthosympathique), et selon le contexte la recherche des signes de la fosse postérieure et des voies longues médullaires pyramidales.

L'examen général complet est orienté vers une analyse locorégionale ORL, stomatologique (dysocclusion et syndrome douloureux de l'articulation temporomandibulaire), vasculaire, ganglionnaire, pulmonaire, voire viscérale complète.

Sur le plan fonctionnel ergonomique, il faut connaître l'influence des positions du cou et de la tête dans les activités professionnelles avec surtout la position assise, les sports et loisirs avec les facteurs statiques et dynamiques.

Le contexte psychoaffectif et social peut être évalué par un bilan spécialisé ainsi que l'existence d'un contentieux juridique et financier.

Examens complémentaires

Ils doivent être demandés en fonction de la clinique, mais en général il est indispensable d'avoir des radiographies standards (face, profil, 3/4 droit et gauche complétées de clichés centrés sur la charnière occipitocervicale) et un bilan biologique avec au minimum une numération formule sanguine et une vitesse de sédimentation. D'autres examens spécialisés en imagerie (scanner, imagerie par résonance magnétique (IRM), équilibre sagittal global postural du rachis sur grande cassette) et plus complets en biologie sont nécessaires pour écarter les cervicalgies symptomatiques ou secondaires avant d'affirmer le diagnostic de cervicalgie commune.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les cervicalgies secondaires nécessitent souvent le recours à des examens plus complets en imagerie et en biologie. Il faut être rigoureux sur le diagnostic afin d'éviter un retard de traitement spécifique et de mettre en œuvre des traitements non seulement inefficaces mais aussi dangereux en ce qui concerne les thérapeutiques manuelles et physiques.

Citons :

– les cervicalgies post-traumatiques précoces qui nécessitent une étude attentive des clichés standards et dynamiques, surtout chez le sportif, voire tomographies ou scanner au moindre doute, en particulier dans la luxation rotatoire C1–C2 de l'enfant ;

– les cervicalgies tumorales avec le plus souvent une localisation métastatique d'un cancer viscéral ou d'un myélome, plus rarement

une tumeur primitive agressive (chordome) ou bénigne (chondrome, ostéome ostéoïde) et très particulièrement le granulome éosinophile chez l'enfant et l'adolescent avec la vertebra plana dont l'évolution est habituellement favorable avec la simple immobilisation ;

– les spondylodiscites à germes banals et à BK qui nécessitent pour confirmer le diagnostic une scintigraphie et une biopsie chirurgicale ou percutanée au trocart sous contrôle scopique ;

– les rhumatismes inflammatoires avec la polyarthrite rhumatoïde qui touche souvent le rachis cervical supérieur. La pelvispondylite se manifeste tardivement au niveau cervical, sauf dans les formes sévères et du sujet jeune.

– Les tumeurs de la fosse postérieure (astrocytome) ainsi que les malformations nerveuses (Arnold-Chiari) ou vasculaires peuvent se manifester par des cervicalgies hautes ;

– le rare syndrome de Grisel ou torticolis nasopharyngien se manifeste chez l'enfant après une infection ORL par un torticolis à début brutal témoin d'une luxation C1–C2.

FORMES CLINIQUES DES CERVICALGIES COMMUNES

Formes symptomatiques

Elles se résument à trois tableaux.

– La cervicalgie aiguë avec torticolis où l'attitude antalgique en latéroflexion-rotation est plus ou moins marquée. La douleur est violente à la moindre tentative de mobilisation active mais la mobilisation passive en décubitus est libre en situation de relâchement musculaire. Il faut un examen soigneux de la charnière sous-occipitale et complet sur le plan neurologique.

– La cervicalgie aiguë sans torticolis est souvent de cause basse avec irradiation unilatérale scapulaire et dorsale haute. La mobilisation passive retrouve des secteurs indolores.

– Les formes chroniques et récidivantes où la douleur est cervicodorsale médiane ou cervico-occipitale unilatérale.

Formes étiologiques

Elles sont difficiles à affirmer car la relation de cause à effet n'est pas toujours évidente. Les anomalies radiographiques ne sont pas toujours concordantes avec la clinique et plus de 50 % des patients avec des images de lésions dégénératives cervicales n'ont pas de cervicalgies. [40]

L'arthrose cervicale avec des manifestations dégénératives est quasi constante après 40 ans en C5-C6 et C6-C7 avec l'uncodiscarthrose et l'arthrose articulaire postérieure. L'IRM peut montrer des lésions de discopathies inflammatoires de type MODIC 1 plus rare qu'au niveau lombaire.

Les troubles statiques comprennent l'hyperlordose, la protraction cervicale et les rares scolioses cervicales basses avec des douleurs de la concavité.

Le facteur musculaire est permanent. Douleurs et contractures sont constantes dans les cervicalgies comme manifestations d'accompagnement d'une pathologie articulaire (syndrome cellulomyalgique), [7] traumatique ou dégénérative. Ces contractures peuvent être isolées (syndrome myofascial) [8] chez les sujets jeunes de sexe féminin avec un cou longiligne et une musculature gracile. La musculature cervicodorsale de ces patientes est insuffisante et inadaptée pour un travail statique de longue durée.

La mesure de force musculaire isométrique comparative montre que, en moyenne, les femmes développent une force inférieure de 25 % à celle des hommes dans une population de 78 sujets sains actifs travaillant au CHU de Bordeaux et d'âge moyen de 33 ans. [13, 14]

Les facteurs psychogènes sont souvent présents, plutôt de type somatopsychiques avec une influence évidente de divers conflits psychologiques et un bilan organique négatif. Ceci ne doit pas être un motif de rejet du patient, mais sans somatiser il convient de l'orienter vers un traitement anxiolytique léger, la relaxation et des activités physiques. [15] Plus rarement, le trouble est véritablement psychiatrique, soit d'ordre hystérique, soit d'ordre dépressif nécessitant un traitement antidépresseur.

Dans la fibromyalgie ou syndrome polyalgique idiopathique diffus (SPID) avec une altération probable du contrôle neurologique central de la douleur, la cervicalgie n'est qu'un élément du tableau cellulomyalgique diffus de l'ensemble du rachis et des ceintures. Le diagnostic est établi sur les points gâchettes spécifiques avec un bilan rachidien normal. La dépression réactionnelle est souvent présente avec l'asthénie, l'insomnie et les troubles fonctionnels viscéraux.

Formes topographiques

Les cervicobrachialgies sont à distinguer des véritables névralgies cervicobrachiales (NCB) où la topographie est rapportée métamérique par compression radiculaire liée à une hernie discale ou à l'arthrose foraminale antérieure de l'uncus et postérieure de l'articulation postérieure. Le bilan neurologique et l'imagerie assurent le diagnostic. Dans un bon nombre de cas, les manifestations brachiales sont projetées et référées avec un trajet tronqué caractérisant les ténomyalgies d'un syndrome articulaire. Par exemple le syndrome articulaire C4-C5 donne des ténomyalgies à l'épaule, le niveau C5-C6 donne des ténomyalgies des muscles épicondyliens latéraux (brachioradial et muscles long et court extenseurs radiaux du carpe), le niveau C6-C7 donne des douleurs du tendon du triceps et des muscles épicondyliens médiaux [6] (Fig. 2).

Pour les cervicocéphalalgies, il faut être prudent avant de conclure à des céphalées d'origine cervicale. Les contractures musculaires bilatérales avec douleurs d'insertion occipitales des muscles trapèzes et splénius surviennent en fin de journée, aggravées par le surmenage physique ou intellectuel et les conflits psychologiques. La douleur tensive est déclenchée en flexion cervicale. Il s'agit du syndrome myofascial décrit par Travell [8] qui touche également les petits muscles profonds sous-occipitaux de Tillaux. La névralgie occipitale habituellement unilatérale d'Arnold, branche postérieure de C2, est liée à un conflit articulaire C1-C2 (entorse, arthrose ou polyarthrite rhumatoïde) ou à une compression dans son trajet musculaire sous l'oblique inférieur ou à travers le splénius et le tendon d'insertion du trapèze. La douleur est déclenchée en extension et rotation de manière unilatérale. Le point douloureux à l'émergence du nerf au triangle de Tillaux est sous-occipital C1-C2 avec des paresthésies, des sensations de brûlures ou de décharges électriques hémioccipitales et une cellulalgie au frottement (signe du shampoing). Seul le test infiltratif anesthésique réalisé sous contrôle scopique au niveau de la face postérieure de l'articulation C1-C2 où se situe le ganglion de C2 peut confirmer ce diagnostic avec la sédation temporaire des douleurs. [16, 17, 18, 19] Des lésions arthrosiques bien localisées, notamment en C1-C2, en tomodensitométrie (TDH) peuvent conduire à des arthrodèses C1-C2 s'il y a échec du traitement conservateur. La névralgie de la branche postérieure de C3 est assez voisine de celle de C2 par conflit articulaire C2-C3 mais avec une projection occipitale plus médiane.

Les cervicoscapulalgies sont parfois des tendinites d'insertions par microtraumatismes répétés sportifs ou professionnels ou plus souvent des myalgies référées d'un syndrome articulaire cervical et il faut être certain d'un bilan organique négatif à l'épaule. Ainsi le trapèze moyen et les scalènes innervés par le plexus cervical dans la dysfonction articulaire C3-C4, l'élévateur de la scapula (angulaire)

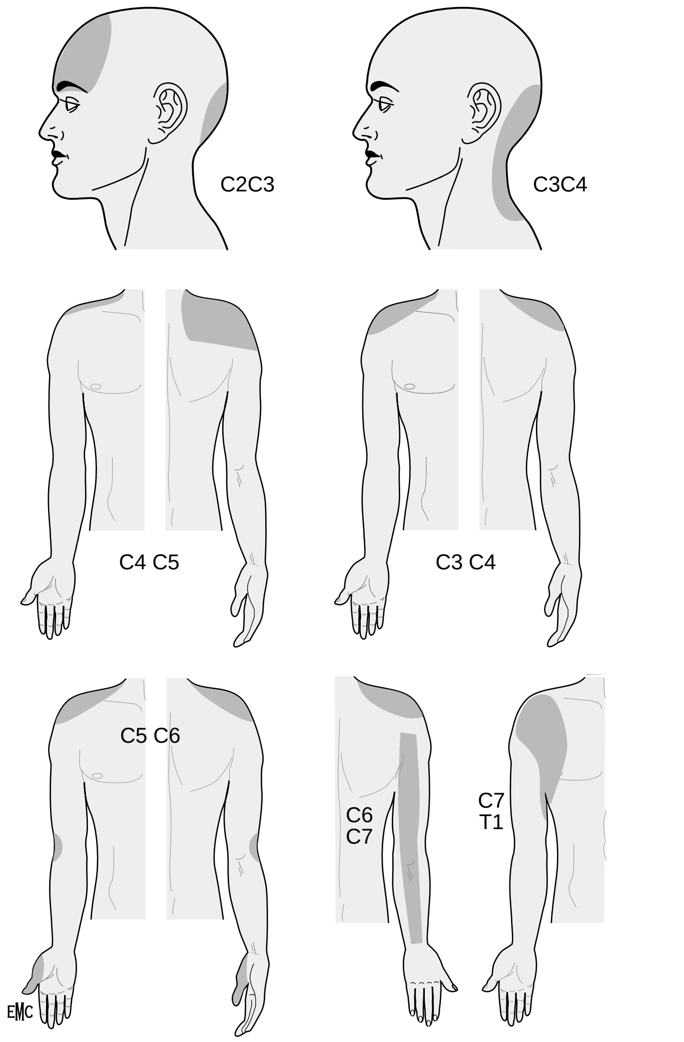

Figure 2 *Les territoires douloureux après injection au niveau des articulaires postérieures (douleurs référées) (d'après Grenier [6]).*

innervé par le nerf scapulaire dorsal dans la dysfonction articulaire C4-C5, les muscles supraépineux et infraépineux innervés par le nerf supraépineux dans le niveau articulaire C5-C6. Ces myalgies référées sont associées aux cellulalgies du métamère dorsal. Il faut connaître aussi le retentissement des cervicalgies sur les haubans latéraux avec l'existence possible d'un syndrome du défilé cervico-costo-scalénique ou de la traversée cervico-thoraco-brachiale avec compression vasculonerveuse.

Les cervicodorsalgies sont liées à la musculature commune cervicodorsale pour le trapèze et les muscles profonds dorsaux qui remontent jusqu'en C3 et d'autre part à l'émergence des branches postérieures cervicales au niveau dorsal haut. La douleur interscapulaire bilatérale est souvent musculaire au niveau du trapèze inférieur. Unilatérale, elle est plutôt une myalgie référée du niveau articulaire C4-C5 avec le muscle rhomboïde innervé par le nerf scapulaire dorsal avec l'élévateur de la scapula (angulaire). Le niveau C7-T1 de la charnière cervicothoracique donne une douleur interscapulaire unilatérale avec une musculature profonde contracturée, une cellulalgie dorsale et une limitation douloureuse cervicale basse unilatérale en extension-rotation.

Formes compliquées

Le syndrome tonique postural post-traumatique est fréquent chez le sujet jeune après entorse cervicale sous-occipitale en extension type *whiplash* ou « coup du lapin ». L'existence du couplage oculo-céphalo-cervical tonique et phasique a été démontrée chez l'animal et l'homme. Le trouble proprioceptif cervical post-traumatique entraîne des perturbations de l'oculocéphalogyrie et de la régulation du tonus musculaire et des réflexes posturaux dans son ensemble. Les troubles se manifestent par une sensation ébrieuse avec pseudovertiges et des difficultés de fixation des cibles. Le test de Fukuda, la posturographie [20] et l'évaluation du sens de positionnement céphalique confirme l'atteinte fonctionnelle du système postural fin proprioceptif. Ce tableau bénin évolue favorablement avec une rééducation spécifique du couplage oculocervical décrit par Revel. [21]

La myélopathie cervicarthrosique des personnes âgées a une évolution souvent lente et peu handicapante. Il faut exclure toute manœuvre agressive dans le traitement physique. Ces patients cervicalgiques nécessitent une surveillance car le risque d'aggravation brutale neurologique est possible avec atteinte habituelle des membres inférieurs ; une hypertonie plus marquée que le déficit, des troubles sensitifs plus marqués pour la sensibilité profonde et un signe de Babinski. Aux membres supérieurs, le syndrome lésionnel de type périphérique moteur et sensitif a une topographie mal systématisée.

Le syndrome sympathique de Barré-Liéou est très discuté avec en dehors de banales lésions arthrosiques, un contexte anxiodépressif et parfois post-traumatique. Le tableau associe des céphalées, des sensations vertigineuses, des acouphènes, éblouissements et fatigabilité à la lecture, trouble du sommeil et de l'attention avec perte de mémoire, troubles vasomoteurs et sécrétoires de la face.

À côté des manifestations mineures du syndrome précédent, le syndrome d'insuffisance vertébrobasilaire est lié le plus souvent à des lésions artérielles ischémiques mais aussi parfois à un étirement de la boucle artérielle au niveau de C1 ou à une compression plus basse ostéophytique de l'artère vertébrale. Les troubles se manifestent aux mouvements extrêmes de rotation et extension avec des vertiges vrais, des troubles auditifs et visuels, des signes discrets d'atteinte du tronc cérébral, des épisodes de dérobement brusque des membres inférieurs (*drop-attacks*) avec chute sur les genoux. La forme majeure du ramollissement bulbaire est le syndrome de Wallenberg. Ces complications rares mais graves doivent inciter à une grande prudence dans le traitement manuel des cervicalgies du sujet âgé. [7]

TRAITEMENTS

Traitements symptomatiques

Les médications antalgiques mineures sont utiles durant 8 à 15 jours, associées aux anti-inflammatoires dans le cas d'une NCB ou d'une cervicarthrose en poussée sur une courte période avec le port d'un collier mousse. Les décontracturants sont souvent nécessaires pour traiter une contracture diffuse et douloureuse. Les corticoïdes ne sont jamais indiqués dans la cervicalgie commune et seulement dans les NCB prolongées.

Les injections locales sont représentées par la mésothérapie ou intradermothérapie [22] reconnue comme traitement complémentaire local de la douleur. Elle associe les médications antalgiques et décontracturantes de manière segmentaire métamérique et dans les zones douloureuses référées cellulomyalgiques dans le territoire de la branche nerveuse postérieure.

Les infiltrations de corticoïdes sont indiquées dans les articulations postérieures [23] douloureuses après échec des traitements précédents. Il est possible de les réaliser à chaque niveau segmentaire y compris en C1-C2 pour la névralgie d'Arnold. [16] Elles doivent toujours être effectuées sous contrôle scopique. L'infiltration foraminale habituellement sous scanner est indiquée dans les compressions radiculaires. Il faut éviter l'injection massive d'anesthésique local en profondeur au contact du rachis et des structures vasculonerveuses compte tenu du risque potentiel de déficit moteur et de dépression respiratoire.

L'acupuncture est plus efficace sur les douleurs récentes que les douleurs chroniques. [24]

La physiothérapie regroupe l'hydrobalnéothérapie, l'électrothérapie par courants antalgiques ou par diélectrolyse médicamenteuse, les ultrasons, la thermothérapie par rayonnements infrarouges, le laser infrarouge, les applications de paraffine et fangos et autres techniques sédatives et décontracturantes.

Le massage en kinésithérapie [25] est souvent essentiel avec les différentes techniques ; le pincer-rouler cutané pour les infiltrats cellulalgiques, les pressions locales des contractures, le pétrissage des trapèzes, les frictions lentes au niveau des insertions, les étirements progressifs des masses musculaires, le massage des points douloureux crâniens et du visage, le massage réflexe vasoactif transversal pour l'ensemble du rachis cervicodorsal.

Les contentions rigides sont rarement justifiées dans la cervicalgie commune, mais les dispositifs légers en mousse peuvent être utiles de manière transitoire en phase aiguë. Les colliers standards ne sont pas toujours adaptés au morphotype du patient et il est possible de confectionner un collier simple avec un journal entouré d'un foulard ou d'un jersey avec un revêtement intérieur d'ouate ou de coton.

Les tractions mécaniques sont surtout indiquées dans les NCB avec un poids maximal de 6 à 12 kg en légère flexion pendant 1 heure pour obtenir une véritable décharge des articulations uncovertébrales et l'ouverture des foramens. Dans les cervicalgies communes, seules les formes subaiguës prolongées peuvent bénéficier de tractions de faible intensité entre 3 et 6 kg pour obtenir une mise en tension musculaire de détente et un effacement des courbures.

Les manipulations sont indiquées dans les cervicalgies subaiguës récentes de type dérangement articulaire intervertébral mineur. Elles sont peu efficaces dans les formes chroniques arthrosiques et dangereuses dans les formes aiguës avec forte limitation et contracture importante. Elles sont plutôt contre-indiquées dans les radiculalgies récentes. La manipulation selon Maigne [7] doit respecter la règle de la non-douleur et du mouvement libre. Il convient ainsi de faire les tests de posture de mise en tension pour éviter les complications d'une ischémie vertébrobasilaire. Le risque d'accident est le plus fréquent au niveau du rachis cervical, de l'ordre de 1 cas sur 500 manipulations avec ischémie aiguë gravissime bulboprotubérantielle et cérébelleuse (syndrome de Wallenberg). Ce traitement est donc réservé aux médecins compétents. Il est même question d'interdire les manipulations cervicales. L'imagerie moderne artérielle montre que la rotation de la tête de 30 à 45° dans des amplitudes physiologiques entraîne un arrêt circulatoire dans l'artère vertébrale et aussi de l'artère carotide interne du côté opposé à la rotation. En dehors de ces techniques dites articulaires de Maigne ou avec tractions de Cyriax, il existe aussi les techniques dites musculaires réflexes qui sont souvent tout aussi efficaces et moins dangereuses au niveau du rachis cervical. Ce sont les techniques myotensives avec contre-résistance adaptée et les techniques ostéopathiques de *myofascial release* et de *counterstrain*.

■ *Traitement de fond*

Rééducation de la mobilité

La mobilisation passive est associée souvent au massage. [25] Elle est d'abord analytique en débutant sur le rachis cervical sous-occipital, puis globale sur l'ensemble du rachis cervical sans oublier la ceinture scapulaire avec la mobilité particulière de la scapula.

La mobilité active est activée par une reprogrammation des liens neurophysiologiques du cou avec la vision et avec les membres supérieurs ; la technique de reprogrammation oculo-cervico-céphalogyre suivie de la technique de couplage cervicoscapulaire et des mouvements globaux en diagonales des membres supérieurs décrits par Kabat. [21]

Le contrôle postural cervical en corrigeant la protraction et la lordose doit être bien intégré par le patient avec un autoagrandissement actif et une translation postérieure du cou en positions debout, assise et quadrupédique.

Rééducation musculaire

La musculature cervicale a trois rôles principaux ; la capacité à soutenir une activité statique prolongée en puissance et endurance pour assurer le support et la stabilité de la tête avec horizontalisation du regard, l'ajustement du tonus de posture grâce aux circuits sensitivomoteurs avec les afférences visuelles et proprioceptives cervicales et l'adaptation dynamique multidirectionnelle grâce à une bonne répartition fonctionnelle des petits muscles segmentaires profonds de Tillaux et le transversaire-épineux ou multifidus couplés aux muscles superficiels et moyens dont le sterno-cléido-mastoïdien, le splénius de la tête et du cou et les complexus.

Les techniques d'éveil musculaire statique ; la mobilisation des yeux dans des positions extrêmes alors que la tête reste immobile en décubitus dorsal entraîne un recrutement des muscles cervicaux sans douleur à partir des réflexes oculocervicaux. Dans la technique des réflexes posturaux [26, 27] ou de sollicitation cervicale par diffusion d'énergie, le travail isométrique avec forte résistance des membres inférieurs, de la ceinture pelvienne, du rachis lombaire puis des membres supérieurs entraîne des contractions réflexes des muscles profonds du rachis cervical. Ces exercices sont possibles alors que le cou est algique ou le siège de lésions ostéoarticulaires immobilisées ou opérées.

La fonction posturale est réadaptée pendant la phase algique par un apprentissage du verrouillage cervical en position neutre. La technique de renforcement isométrique des muscles cervicaux en force et endurance intervient une fois la période algique terminée. [21] Le renforcement est analytique sur les extenseurs, les rotateurs et les latérofléchisseurs. Il faut utiliser des contractions de 6 à 8 secondes contre résistance manuelle avec un temps de repos égal. Les exercices de poussée axiale active contre résistance favorisent le développement de la poutre composite périvertébrale. Le travail statique intermittent est développé chez les sportifs entre 40 et 60 % de la résistance maximale (RM) mesuré sur machine isométrique avec des contractions de 15 secondes en alternant 15 secondes de repos. Le travail des haubans musculaires superficiels cervicoscapulaires comme le couple trapèze-deltoïde, scalènes et sterno-cléido-mastoïdiens, est intensifié avec de fortes résistances manuelles ou avec des haltères. Le couplage cervicoscapulaire est développé pour favoriser les fixateurs de la scapula au rachis cervical, nécessaire aux mouvements du membre supérieur. Ainsi, il faut solliciter simultanément la musculature cervicale en isométrique strict et les muscles périscapulaires en isométrique et en dynamique.

L'adaptation dynamique positionnelle et gestuelle est importante car la mobilité du cou est au service du regard de façon conjointe avec la mobilité oculaire et la gestuelle des membres supérieurs est très liée à la stabilisation simultanée cervicoscapulaire. On utilise donc des mouvements globaux des membres supérieurs en isométrique contre résistance selon les diagonales de Kabat. La reprogrammation oculocervicale de Revel [21] suit selon les résultats du test clinique d'évaluation du sens de positionnement céphalique (SPC). Cette technique recrute dans une première séquence la participation automatique de la musculature extrinsèque oculaire pour maintenir le regard fixé sur une cible pendant que le rachis cervical est mobilisé passivement dans toutes les amplitudes et principalement en rotation. Les séquences suivantes privilégient la participation cervicale en restreignant le champ visuel grâce à des lunettes à

vision fovéale ou avec une lorgnette en carton pour suivre une cible mobile ou suivre des dessins géométriques. La dernière séquence doit faire mémoriser le positionnement cervicocéphalique yeux ouverts et yeux fermés avec lunettes, puis le couplage normal oculocervical dans des poursuites de cibles sur rampe lumineuse.

Rééducation globale

Elle fait intervenir pour terminer : le couplage cervical et la ventilation avec l'inspiration en correction active cervicale, les sollicitations d'équilibration en position assise, en quadrupédie et les exercices proprioceptifs par poussées déséquilibrantes en station debout.

Relaxation

Elle est souvent très utile dans les cervicalgies musculaires tensives et dans la fibromyalgie où le renforcement est mal toléré. Il est proposé des techniques concentratives dont la méthode de Schultz ou la sophrotonie ou les méthodes de relaxation musculaire dont celle de Jacobson. Souvent, il est très simple d'utiliser la technique de « contracter-relâcher » avec des contractions très faibles suivant une détente musculaire. La technique de *counterstrain* de Jones en raccourcissement du muscle est mieux tolérée que les techniques myotensives ou de « *stretching* » dans le syndrome myofascial.

Prévention des récidives

Elle est assurée par une pratique d'exercices musculaires simples par le patient deux à trois fois par semaine. Parallèlement, le patient doit être sensibilisé sur l'importance des attitudes de la tête et du cou dans les activités soit domestiques, soit de travail, soit de conduite automobile ou de loisirs.

En conclusion, l'approche de la cervicalgie commune nécessite d'abord une bonne évaluation clinique et fonctionnelle. Le contrôle de l'activité musculaire cervicale dans la dynamique et le positionnement oculo-cervico-céphalique constitue une étape essentielle dans la maîtrise de la douleur cervicale. L'acquisition d'une musculature personnalisée pour chaque patient et adaptée à ses activités, mais suffisamment puissante sur le plan tonique, constitue le seul traitement de fond à long terme des cervicalgies chroniques. Une prise en charge conjointe psychologique spécialisée par des techniques comportementales et de « *coping* » est parfois la condition essentielle de la possibilité d'action du traitement physique.

Névralgies cervicobrachiales

Par définition, il s'agit de douleurs naissant au cou et irradiant vers le membre supérieur. Elles correspondent le plus souvent à une compression d'un nerf rachidien ou des racines qui la constituent ; cette compression peut être intradurale (par schwannome ou méningiome) ou le plus souvent extradurale par hernie discale molle ou hernie dure (discarthrose) s'intégrant dans la pathologie dégénérative discale : nous nous intéressons à cette cause dégénérative qui est de loin la plus fréquente.

PHYSIOPATHOLOGIE (Fig. 3)

Le processus dégénératif cervical dû au vieillissement s'exprime moins cliniquement qu'à l'étage lombaire mais plus fréquemment qu'à l'étage thoracique.

Comme au rachis lombaire il existe des lésions de surcharges qui touchent le disque intervertébral ; il commence par se fissurer et un

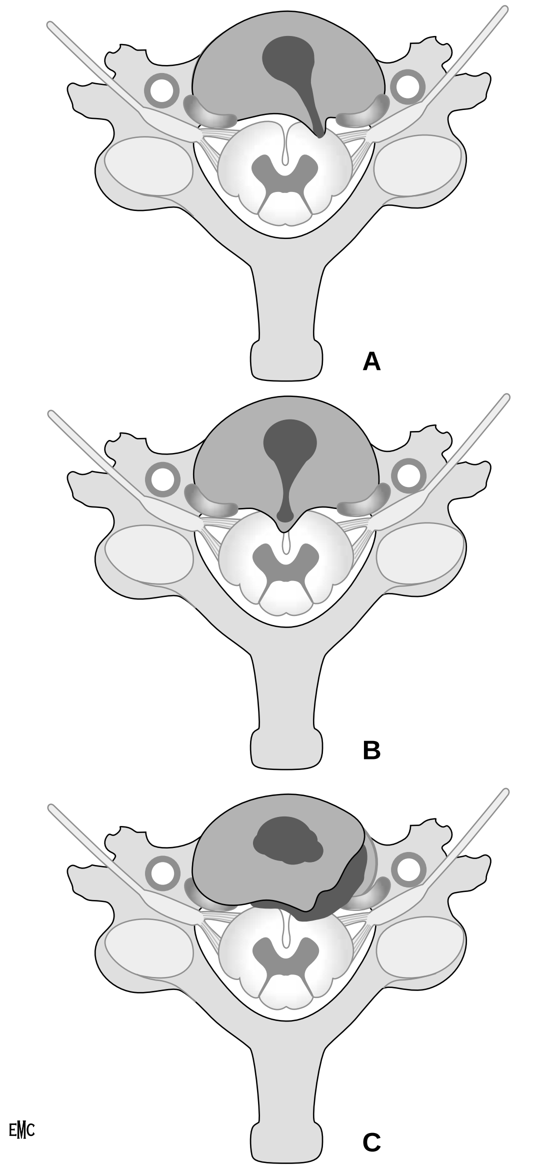

Figure 3 *Anatomopathologie.*
A. Hernie molle postérolatérale.
B. Hernie molle médiane.
C. Hernie dure.

fragment discal peut reculer vers la moelle ou les racines : la hernie molle fait partie des accidents précoces de la dégénérescence cervicale ; au stade suivant, le disque se déshydrate, se pince, et perd ainsi ses fonctions d'amortisseurs ; les ostéophytes antérieurs et postérieurs apparaissent aux plateaux vertébraux. La surcharge peut toucher les apophyses unciformes et les articulations zygapophysaires, l'évolution peut se faire jusqu'à l'ankylose. Ces lésions de surcharge conduisant à la diminution de dimension du canal rachidien (segment vertébral mobile) et du foramen intervertébral touchent principalement le rachis cervical bas (C5-C6 et C6-C7).

Il faut rajouter à ces lésions de surcharge des lésions d'hypermobilité touchant le rachis sus-jacent et qui peuvent entraîner des sténoses dynamiques, notamment en hyperextension. La hernie discale molle peut s'exprimer sur ces segments hypermobiles qui peuvent être touchés par des antélisthésis plus ou moins fixés comme en région lombaire.

Dès lors, on peut opposer dans les causes compressives dégénératives : la hernie discale molle et la compression ostéophytique (hernie discale dure).

Hernie discale molle

L'incidence annuelle de la hernie discale entraînant une névralgie cervicobrachiale est de 6,5/100 000 chez l'homme et 4,6/100 000 chez la femme.

Le niveau C5-C6 serait le plus touché puis les niveaux C6-C7 et C4-C5. La notion du traumatisme cervical est retrouvée pour la plupart des auteurs dans seulement 10 % cas. On reconnaît comme facteurs aggravants le soulèvement répété de poids, la cigarette, les microtraumatismes répétés, notamment sportifs (plongeons, sports de contact), les vibrations ; les mouvements répétés du cou, la conduite régulière de la voiture ne sont pas des facteurs aggravants significatifs.

Contrairement aux hernies discales lombaires, il existe peu de publications concernant l'anatomopathologie des hernies cervicales, c'est-à-dire leur caractère transligamentaire ou non, leur situation dans le plan horizontal (dans le canal rachidien, dans le foramen) ou dans le plan sagittal (hernie migrée ou non). Le classique schéma de de Palma et Rothman [28] montre trois situations possibles de hernies molles : dans le foramen, postérolatérale et médiane venant comprimer moelle et racine ; en réalité le premier cas avec hernie migrée dans la partie moyenne du canal foraminal est exceptionnel car les apophyses unciformes protègent la racine ou le ganglion dans ce segment. Simeone [29] décrit trois types de lésions discales : la fissure intradiscale qui entraîne la cervicalgie pure, la hernie latérale en dedans de l'uncus et la hernie médiane, en général sous-ligamentaire, pouvant comprimer la moelle.

Enfin, Herkowitz [30] ne retient dans le plan horizontal que deux types de hernie molle comprimant les racines : la hernie latérale qui s'exprime par une radiculalgie pure et la hernie médiane qui peut entraîner radiculalgie (parfois bilatérale) et myélopathie.

Peu d'auteurs ont insisté sur la fréquence des hernies transligamentaires opérées, c'est-à-dire correspondant aux formes les plus graves (hyperalgiques ou déficitaires). Dans la série des 57 cas de dissectomies de Pointillart, [31] il y a 80 % de hernies transligamentaires et même séquestrées puisqu'il a fallu souvent enlever le ligament longitudinal dorsal pour découvrir le fragment isolé devant la racine. Enfin, la migration est rare : elle se fait davantage vers le bas que vers le haut et exceptionnellement vers le foramen d'après MacNab. [3]

Hernie discale dure

La hernie discale dure correspond en réalité à une discarthrose qui va créer une ostéophytose touchant les apophyses unciformes, les bords postérieurs des plateaux vertébraux. Il s'agit d'ostéophytes postérieurs en compression plus arrondis que les ostéophytes antérieurs en traction qui sont plus proéminents. Cette ostéophytose est très souvent associée à un pincement discal ; les articulations postérieures voient parallèlement leur cartilage s'altérer et elles s'hypertrophient pour parfois comprimer par l'arrière la racine, plutôt dorsale, dans le foramen ; l'ensemble hypertrophie de l'uncus et des articulaires-télescopage discal et articulaire entraîne une véritable sténose concentrique du foramen. Il s'agit en réalité de compression s'installant lentement et le plus souvent sans retentissement neurologique grâce à une adaptation parfaite du tissu nerveux. Holt [32] a fait une étude histologique de ces racines enserrées et a montré une réaction fibreuse avec dégénérescence touchant surtout la racine dorsale près de sa jonction avec le ganglion et le ganglion lui-même.

Une telle anatomopathologie entraîne deux réflexions :

– la radiculalgie par compression osseuse est le plus souvent en rapport avec un excès de sollicitations au niveau cervical venant par des microtraumatismes répétés altérer un état d'équilibre radiculaire précaire. Elle peut évoluer par crises répétées avec expression douloureuse clinique correspondant à un état inflammatoire parfois aggravé par des contraintes excessives ;

– ces lésions inscrites dans le nerf expliquent la qualité moindre des résultats de la chirurgie décompressive, notamment sur les paresthésies qui seraient plus fréquentes et marquées que dans les névralgies par hernie molle alors que les déficits sont plus rares. L'instabilité par atteinte discale et zygapophysaire concomitante sur les segments cervicaux moyens peut entraîner par spondylolisthésis dit dégénératif, une compression en général bilatérale des racines dans les foramens.

Dans ces formes de compression arthrosique, qu'il y ait instabilité ou non, la moelle peut être comprimée et la myélopathie débutante associée. On notera enfin que contrairement à la région lombaire, il existe une prépondérance des lésions antérieures discocorporéales sur les lésions de l'arc postérieur, ce qui peut faire penser d'emblée que la chirurgie par voie antérieure est plus apte à régler les problèmes de compression.

CLINIQUE

Névralgie brachiale classique

La radiculopathie cervicale compressive s'exprime par la classique névralgie brachiale. L'examen cervical note une diminution de la mobilité dans l'un des secteurs de flexion-extension, rotation ou inclinaison latérale ; dans les formes aiguës, on peut noter une attitude antalgique figée en véritable torticolis.

La douleur brachiale est très évocatrice d'une compression radiculaire si elle se prolonge jusqu'aux doigts. Elle est parfois nocturne et insomniante et empêche souvent le sujet de rester à plat : seule la position assise est tolérable. Ces formes hyperalgiques seraient pour certains le signe de compression du ganglion spinal. L'amélioration par immobilisation, notamment grâce à un collier, est assez spécifique mais il faut que ce collier ne mette pas la colonne en hypertension qui réduit les dimensions du foramen intervertébral. Des douleurs dans la fosse sus-épineuse et surtout au bord médial de la scapula peuvent être retrouvées notamment dans le cas de névralgie C6 ou C7.

Les paresthésies auraient une meilleure valeur topographique : pouce pour C6, index et médius pour C7, annulaire et auriculaire pour C8. Certaines manœuvres modifiant la douleur doivent être recherchées : l'impulsivité à la toux, la manœuvre de Valsalva sont moins régulièrement trouvées dans les hernies cervicales que lombaires. L'extension du cou devrait aggraver les douleurs par compression foraminale. La compression axiale par appui sur la tête, associée à une extension et rotation homolatérale constitue la manœuvre de Spurling. [33] Elle est en pratique rarement positive. Le patient peut être amélioré par une traction manuelle dans l'axe sur la tête, mais il l'est plus régulièrement par l'abduction de l'épaule, notamment dans le cadre des hernies cervicales. Davidson [34] qui a bien étudié ce signe le trouve positif dans 65 % de cas de sujets porteurs de hernies discales et pense que l'abduction obtenue naturellement en mettant la main sur la tête, détend la racine (Fig. 4).

La présence de troubles vasomoteurs est exceptionnelle et doit orienter vers d'autres étiologies sur lesquelles nous reviendrons. L'examen neurologique sensitif moteur et réflexe est essentiel pour topographier la lésion radiculaire et reconnaître une éventuelle association à une atteinte médullaire. Parmi les schémas variables d'innervation métamérique sensitive, on peut retenir une topographie simplifiée avec le territoire C5 à la face latérale de l'épaule, le territoire C6 à la face latérale du bras, de l'avant-bras et jusqu'au pouce, le territoire C7 à la face dorsale du bras, de l'avant-bras et aux deux doigts intermédiaires, le territoire C8 à la face interne de l'avant-bras et aux deux doigts médians, le territoire T1 à

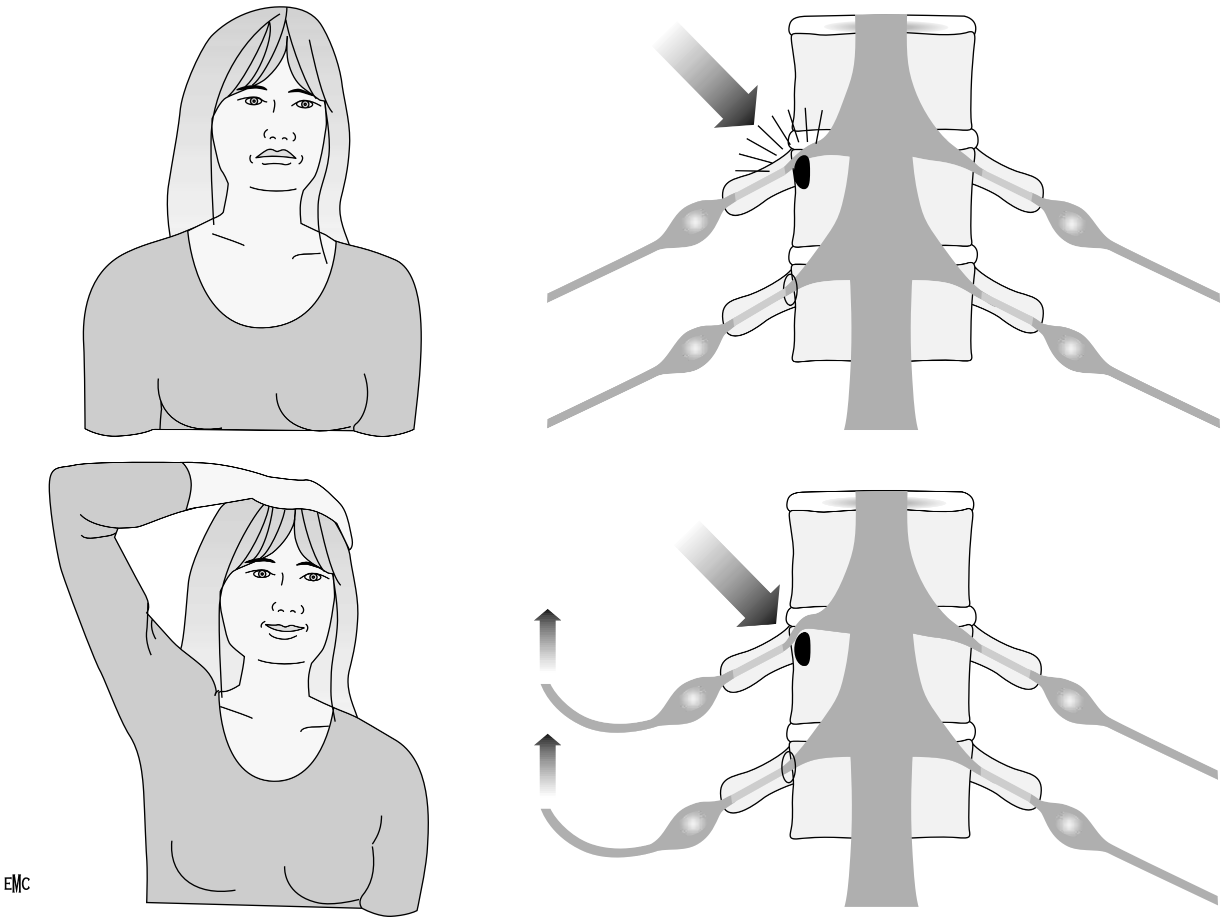

Figure 4 *Manœuvre de Davidson :* [34] *en abduction, main sur la tête, les radicelles s'écartent de la hernie d'où l'amélioration clinique.*

la face interne du bras. Sur le plan moteur, l'atteinte des racines hautes a peu de conséquences ; l'atteinte C4 n'entraîne pas d'expression clinique de paralysie du nerf phrénique. Ceci s'explique par le caractère toujours polyradiculaire d'innervation du diaphragme thoracique mais aussi des muscles du membre thoracique.

On peut néanmoins retenir des muscles de prédilection pour chaque racine : deltoïde et biceps brachial pour C5, extenseurs du poignet et brachioradial pour C6, triceps brachial pour C7, fléchisseur profond des doigts et interosseux pour C8. Le grand pectoral présente la particularité de recevoir une innervation radiculaire de l'ensemble des constituants du plexus brachial avec une segmentation qui correspond assez bien à la disposition des faisceaux : une atrophie du faisceau inférieur abdominal peut être observée dans une atteinte C8-T1 par exemple.

L'étude des réflexes ostéotendineux peut conduire à la constatation d'une hypo-, voire d'une aréflexie, le réflexe bicipital explore C5, le réflexe styloradial C6, le réflexe tricipital C7 : ce dernier peut d'ailleurs être inversé (la percussion du tendon tricipital entraîne une flexion du bras) dans les formes sévères.

Sur une longue série de névralgies cervicobrachiales dégénératives Murphey [35] reconnaît la prépondérance des radiculalgies C7 (393 cas) sur les névralgies C6 (171 cas), C8 (50 cas), C5 (26 cas) et T1 (14 cas). Les déficits moteurs sont retrouvés par Lundsford [36] dans 65 % des cas avec atteinte du triceps (37 %), puis du biceps (28 %), puis du deltoïde (1,9 %).

L'atteinte des muscles intrinsèques de la main n'est pas relevée ici et pourtant des auteurs comme Simeone [29] estiment que l'atteinte de C8 entraîne plus de déficit moteur que de douleur et que la récupération de cette racine est loin d'être la règle. Les trois syndromes radiculaires (supérieur ou C5-C6 de Duchenne-Erb, moyen ou C7 de Remak et inférieur C8-T1 de Déjerine-Klumpke) s'appliquent plus à des lésions plexuelles que radiculaires.

Atteintes radiculomédullaires

Nous ne les détaillerons pas ici, mais il faut savoir par un examen neurologique fin et complet reconnaître des signes de souffrance médullaire associés à la névralgie cervicobrachiale (réflexes vifs, diffus et polycinétiques, signes d'Hoffmann et de Babinski). Nurick, [37] qui a classifié les myélopathies cervicarthrosiques selon le tableau neurologique, donne comme grade 0 l'atteinte radiculaire sans atteinte médullaire. Pour Crandall, [38] le stade 5 associe brachialgie et atteinte médullaire.

Hirabayashi [39] a bien démontré qu'il existait un décalage en hauteur entre le niveau de sortie du canal des racines cervicales et celui des cornes ventrales et dorsales de la substance grise. Ceci peut expliquer le décalage d'un à deux niveaux vers le haut de l'atteinte médullaire par rapport à l'atteinte radiculaire ou même discovertébrale.

Le signe de Lhermitte qui se traduit par une décharge électrique aux quatre membres lors de la flexion du cou est souvent retrouvé dans les cas de hernies médianes appuyant sur la moelle épinière.

BILAN RADIOLOGIQUE (Fig. 5, 6, 7)

Clichés simples

Pris de face, de profil (en découvrant bien la charnière cervicothoracique en tirant sur les épaules ou en utilisant l'incidence du crawler) et de trois quarts, ils sont obligatoires ne serait-ce que pour éliminer des causes rares de compression radiculaire (fractures, tumeurs, infections).

Dans le cadre le plus fréquent de la pathologie dégénérative, les signes n'ont aucune spécificité car on sait la grande fréquence des signes d'arthrose cervicale qui touche surtout les segments cervicaux bas C5-C6 et C6-C7 avec tendance au « serrage », c'est-à-dire à la rigidification de ces segments et souvent hypermobilité sur les

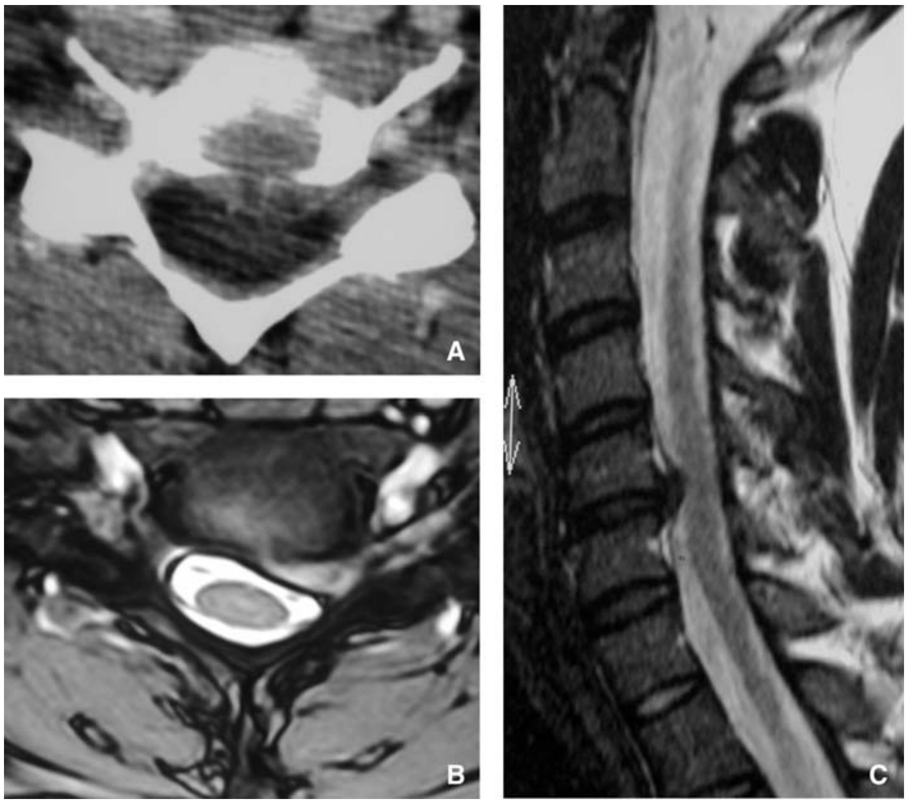

Figure 5 *Imagerie d'une hernie molle postérolatérale C5-C6G.*
A. Scanner avec injection : image en cocarde.
B. Même patient en IRM axiale en séquence T2.
C. IRM sagittale en séquence T2.

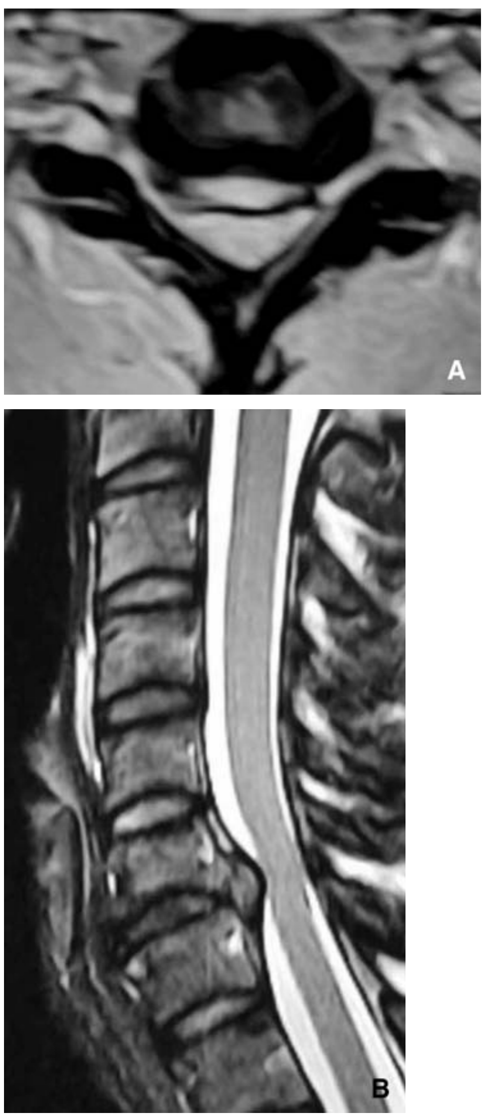

Figure 6 *Imagerie d'une hernie sténosante médiane C6-C7.*
A. IRM axiale en séquence T2.
B. IRM sagittale en séquence T2 : on note l'empreinte sur la moelle épinière.

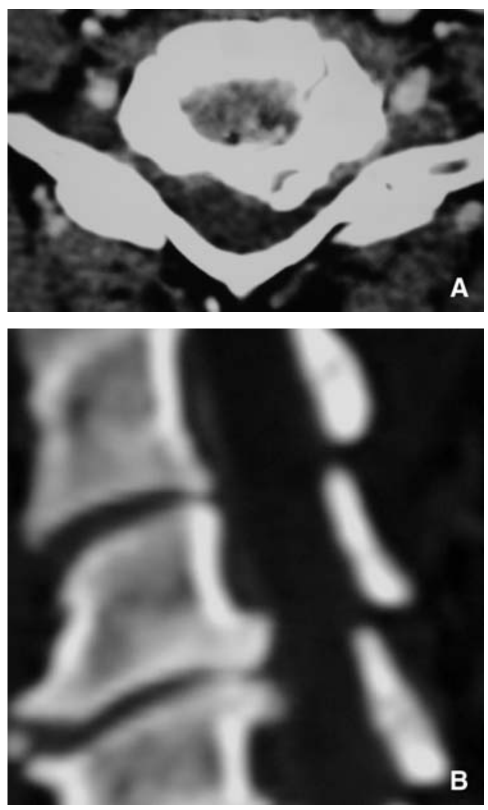

Figure 7 *Hernie discale dure en tomodensitométrie.*
A. Coupe axiale.
B. Reconstruction sagittale.

segments sus-jacents (à rechercher sur des clichés dynamiques de profil en flexion-extension). Pallis [40] décrit 75 % de signes radiologiques chez des sujets asymptomatiques de plus de 50 ans.

De Palma et Rothman [28] décrivent 86 % de discarthrose (pincement discal, ostéophytes antérieurs et postérieurs) au niveau C5-C6 chez des sujets de plus de 70 ans.

Brooker [41] insiste sur la fréquence des fermetures de foramens sur les clichés de trois quarts sans aucune expression clinique radiculaire en rapport.

Tomodensitométrie

Faite avec injection veineuse de produit iodé, c'est un examen sensible mais peu spécifique. Elle est moins performante qu'en lombaire, notamment pour les hernies discales molles car le contraste naturel de la graisse épidurale est moins marqué. Par ailleurs, une hypertrophie veineuse périradiculaire après injection peut donner de fausses images de hernie. L'image spécifique de la hernie discale est celle d'une cocarde avec la hernie au centre entourée d'un liseré veineux (Fig. 5A). La tomodensitométrie constitue un examen simple avec renseignements utiles pour reconnaître une compression monoradiculaire.

Myélographie couplée à la tomodensitométrie

Elle donne des renseignements plus précis puisque la colonne de liquide céphalorachidien est opacifiée autour de la moelle et des racines grâce à une injection de produit opaque hydrosoluble faisant suite à une ponction latérocervicale en C1-C2. Sur des clichés de face et de trois quarts, on note un mauvais remplissage de la fossette radiculaire, voire une amputation, tous signes qui peuvent être aggravés en hyperextension. L'opacification du ganglion n'existe pas puisque l'espace sous-arachnoïdien s'interrompt au pôle médial de ce dernier. La tomodensitométrie, qui suit, permet d'approcher la nature de la compression (discale, osseuse, mixte).

Cet examen comporte deux inconvénients : la ponction de l'espace sous-dure-mérien d'une part et d'autre part, ici encore, l'absence de spécificité puisque Hitselberger, [42] sur une série de patients bilantés pour neurinome de l'acoustique, trouve 21 % d'amputations radiculaires.

Discographie cervicale

Whitecloud [43] obtient 70 % de bons résultats après arthrodèse sur disque symptomatique et donc douloureux à l'injection. En réalité, récemment Shinomiya [44] et Connor [45] estiment que cet examen n'a aucune valeur dans le bilan des radiculalgies compressives et n'est pas sans risque de complications (notamment infectieuses).

Neurographie

Décrite par MacNab, [3] elle peut être réalisée par voie antérieure, latérale ou postérieure. Cette technique a malheureusement été moins évaluée qu'en lombaire.

Imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM)

Examen atraumatique, il permet de visualiser au mieux contenant et contenu sur des coupes sagittales, frontales et horizontales. Irremplaçable pour étudier la moelle cervicale, cet examen a été comparé dans ses résultats à la myélographie scanner. Les séquences pondérées T2 donnent de véritables images myélographiques. Si Brown [46] estime que dans le cadre de la dégénérescence cervicale l'IRM est plus sensible que le myéloscan (88 % de bon diagnostic contre 81 %), Modic [47] donne des chiffres différents sur une étude prospective contrôlée chirurgicalement : la myélographie scanner donne 85 % de résultats justes contre 74 % pour l'IRM et 67 % pour la myélographie seule. La myélographie scanner est supérieure pour l'étude des compressions dans les foramens (malgré la réalisation de clichés de trois quarts en IRM).

Par ailleurs, la réalisation de clichés dynamiques en IRM n'est pas de pratique courante. Néanmoins, il est vraisemblable qu'à court terme, devant la multiplication des machines, l'amélioration de la technique et les risques de la myélographie cervicale, l'IRM sera le principal examen demandé pour rechercher une cause compressive à une radiculalgie.

Scintigraphie osseuse

Elle doit faire partie du bilan d'une névralgie cervicobrachiale tenace pour laquelle on craindrait une cause secondaire.

ÉTUDE ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE (HÉRAUT, [48] HADELMAN [49])

Elle est indispensable pour authentifier la lésion radiculaire, la quantifier, la topographier et éventuellement suivre son évolutivité (Héraut [48]). Elle permet aussi de redresser des diagnostics, notamment dans les syndromes canalaires. Les moyens ne se résument pas à l'électrodiagnostic de détection ou électromyogramme (EMG), qui ne parle que s'il y a lésion axonale sévère avec signe d'activité spontanée de repos.

Il faut y associer une étude de stimulodétection :

– conduction motrice avec étude de l'onde F ;

– potentiels sensitifs périphériques qui étudient la valeur des grosses fibres proprioceptives et de la cellule en T du ganglion spinal. Il existe des potentiels sensitifs digitaux radiculaires (stimulation du pouce pour C6, de l'index pour C7 et du 5^{e} doigt pour C8, C5 ne pouvant être exploré) et des potentiels sensitifs tronculaires pour le radial et le musculocutané. Les potentiels sensitifs sont altérés s'il y a atteinte du ganglion et conservés s'il y a atteinte supraganglionnaire ;

– réflexes ostéotendineux avec étude de réflexe H bicipital pour C5.

Enfin, les potentiels évoqués somesthésiques tronculaires (médian, ulnaire) ou radiculaires étudient la voie proprioceptive. Perturbés dans les myélopathies, ils peuvent être normaux dans les radiculopathies et sont moins fiables qu'aux membres inférieurs.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Clinique

L'examen clinique permet de reconnaître des tableaux douloureux évoquant une névralgie cervicobrachiale et pouvant être parfois associés.

Les douleurs référées d'origine articulaire postérieure associent points douloureux paravertébraux, ténomyalgies et cellulalgies dans un territoire proche de la vraie névralgie cervicobrachiale, mais sans paresthésies et ont été décrits au chapitre des cervicalgies communes.

Une périarthrite scapulohumérale peut cacher ou aggraver des signes de névralgie cervicobrachiale. La mobilisation douloureuse active ou passive de l'épaule doit faire penser à l'articulation. L'aggravation des douleurs à la partie moyenne du cercle d'abduction (*mid-arc syndrome*) ou en flexion contrariée du membre supérieur en supination (*palm-up test*) orientent vers une atteinte des rotateurs de l'épaule ou du long biceps.

Une épicondylite par ses irradiations un peu atypiques peut faire penser à une radiculopathie de niveau C6.

Certaines algodystrophies avec parfois syndrome épaule-main sont reconnaissables devant la présence de signes vasomoteurs exceptionnellement retrouvés dans les radiculalgies compressives pures.

En réalité, les principaux diagnostics différentiels sont constitués par des tableaux de compressions tronculaires qui s'intègrent le plus souvent dans des syndromes canalaires et peuvent parfois être associés dans le cadre des « *double crush syndromes* ».

Le nerf médian peut être comprimé :

– entre les deux faisceaux superficiel et profond du rond pronateur : le tableau est aggravé en pronation forcée ;

– dans le trajet de sa branche interosseuse antérieure (atteinte du long fléchisseur du pouce, du carré pronateur) ;

– et surtout au canal carpien avec signe de Tinel et de Phalen positifs.

Le nerf ulnaire peut être comprimé au coude ou au canal de Guyon.

Le nerf radial peut être comprimé sous l'arcade de Frohse où seule sa branche motrice est touchée.

Rapprochons de ces syndromes canalaires le syndrome du défilé cervicothoracique où les étiologies compressives sont multiples : côte cervicale, première côte large, apophysomégalie de C7, anomalie des scalènes, compression par le petit pectoral. À côté de l'expression neurologique C8-T1, le plus souvent s'associe une expression artérielle (fatigabilité et gêne douloureuse à l'élévation et abduction du membre thoracique, disparition du pouls radial et sensibilisation des signes lors de la manœuvre d'Adson, membre en abduction-extension et tête tournée à l'opposé) et veineuse avec cyanose, œdème, voire ulcérations cutanées.

Le syndrome de Pancoast-Tobias associe une atteinte C8-T1, parfois un syndrome de Claude Bernard-Horner ; le cancer de l'apex pulmonaire doit être cherché sur une radio pulmonaire ou un scanner thoracique.

■ *Autres causes de névralgies cervicobrachiales compressives*

Traumatiques

Il peut exister d'authentiques hernies cervicales molles traumatiques médianes ou latérales, isolées ou pouvant s'associer à des luxations ou même des fractures. Dans ces cas, la pratique de l'IRM le plus régulièrement possible, avant intervention chirurgicale ou même réduction est souhaitable car il a été décrit des aggravations neurologiques lors de manœuvres de réduction intempestive ou de chirurgie réalisée par voie postérieure. Par ailleurs, il existe des lésions des massifs articulaires (luxation uniarticulaire, fracture articulaire, fracture-séparation du massif articulaire) qui peuvent entraîner une compression postérieure de la racine. Ces lésions sont classées par Argenson [50] dans les lésions à déplacement rotatoire, associées régulièrement à une déchirure du disque avec ou sans hernie.

Tumeurs vertébrales

Les métastases et le plasmocytome par envahissement épidural vers les foramen ou par tassement vertébral avec cyphose ou non entraînent une fermeture des foramens. On pratique la scintigraphie pour approcher le diagnostic et surtout une résonance magnétique nucléaire qui reconnaît sur des coupes sagittales globales du rachis d'éventuelles autres lésions et apprécie le degré de compression neurologique.

Les tumeurs primitives bénignes (granulome éosinophile, hémangiome, dysplasie fibreuse) peuvent entraîner une radiculalgie cervicale compressive, a fortiori les tumeurs malignes plus extensives vers le canal rachidien et le foramen et susceptibles de se compliquer de tassement vertébral. En réalité, ce sont les tumeurs de l'arc postérieur près des articulaires comme l'ostéome ostéoïde ou l'ostéoblastome qui peuvent entraîner une compression radiculaire isolée. Les tumeurs intracanalaires sont dominées par le méningiome et bien sûr le neurinome avec douleurs nocturnes et troubles sensitifs isolés au départ car la racine dorsale est touchée ; l'élargissement du trou transversaire sur le cliché de trois quarts doit faire pratiquer une IRM qui conduira à une chirurgie d'exérèse le plus souvent après laminectomie, avant que les signes médullaires n'apparaissent.

Infections

Ce sont essentiellement les spondylodiscites à pyogènes plus souvent qu'à bacille de Koch qui peuvent se compliquer d'atteinte radiculaire, soit par abcès épidural médian ou foraminal, soit par tassement avec cyphose dans les formes très destructives.

Rhumatismes inflammatoires (et notamment la polyarthrite chronique évolutive)

Ils peuvent entraîner par destruction des articulations sous-occipitales, une compression des nerfs d'Arnold par télescopage axial qui vient serrer l'espace C1-C2.

Le rachis cervical bas peut être atteint avec des instabilités entraînant antélisthésis et rétrécissement foraminal.

Malformations cervicales

Elles sont parfois compliquées de compressions radiculaires. Il a été décrit des complications radiculaires au syndrome de Klippel-Feil : la myélographie scanner serait dans ces formes complexes plus facile à interpréter que l'IRM. Cet examen a été déterminant dans ce cas de névralgie cervicobrachiale en rapport avec une agénésie pédiculaire.

TRAITEMENT

■ *Traitement conservateur*

Il doit toujours être tenté en dehors des cas où il y a déficit radiculaire moteur et a fortiori atteinte médullaire.

En phase aiguë

Il doit faire appel à des techniques physiques passives :

– l'immobilisation par collier 23 h/24 h est bénéfique à condition que le collier ne mette pas la colonne trop en extension ;

– des tractions axiales manuelles et surtout mécaniques. Nous préférons, comme Zylbergold, [51] des tractions discontinues de 15 minutes, allongé, en flexion cervicale, en allant jusqu'à 10-20 kg de traction. Ces tractions ouvriraient le foramen et réintégreraient le disque ;

– la physiothérapie utilisant le chaud superficiel ou profond (ultrasons), le froid, les massages, le laser.

Le traitement médical fait appel aux anti-inflammatoires stéroïdiens ou de synthèse, à l'aspirine ou à des analgésiques comme la codéine, voire les opioïdes, avec myorelaxants.

Les manipulations cervicales constituent un véritable sujet de controverse : elles sont contre-indiquées en présence de signes radiculaires ou vertébrobasilaires. Krueger [52] a en effet décrit des accidents par thrombose de l'artère vertébrale. Dvorak [53] a évalué, sur une longue série de patients bien sélectionnés, le risque neurologique en cervical à 1/16 716 et en lombaire à 1/20 125. Il est régulièrement décrit des complications radiculaires, voire radiculomédullaires après manipulation du rachis porteur de hernie discale débutante. Finalement, toute suspicion de hernie confirmée par scanner devrait faire contre-indiquer la manipulation.

L'infiltration sous scanner se fait par voie pré- ou rétrovasculaire avec une aiguille transversale allant vers le ganglion dans le foramen intervertébral. Elle peut se faire sous scopie mais avec moins de précision et plus de risques, notamment vasculaires.

L'infiltration épidurale est le dernier traitement conservateur proposé ; l'espace C7-T1 est abordé avec une aiguille de Tuohy de 18 G, le sujet en décubitus latéral.

Sur une série de Castagnera [54] de 24 patients présentant une névralgie cervicobrachiale plutôt de nature arthrosique, il a été injecté après lavage épidural au sérum physiologique soit de la lidocaïne + triamcinolone (groupe A), soit le même mélange et de la morphine (groupe B) : 72 % des sujets sont améliorés ou guéris au maximum de recul sans différence entre les deux groupes A et B.

En phase non aiguë

Le sujet peut bénéficier des thérapeutiques actives qui font aussi partie du traitement conservateur : il s'agit d'exercices isométriques du cou, dos et épaule, de relaxation, d'exercices aérobiques généraux

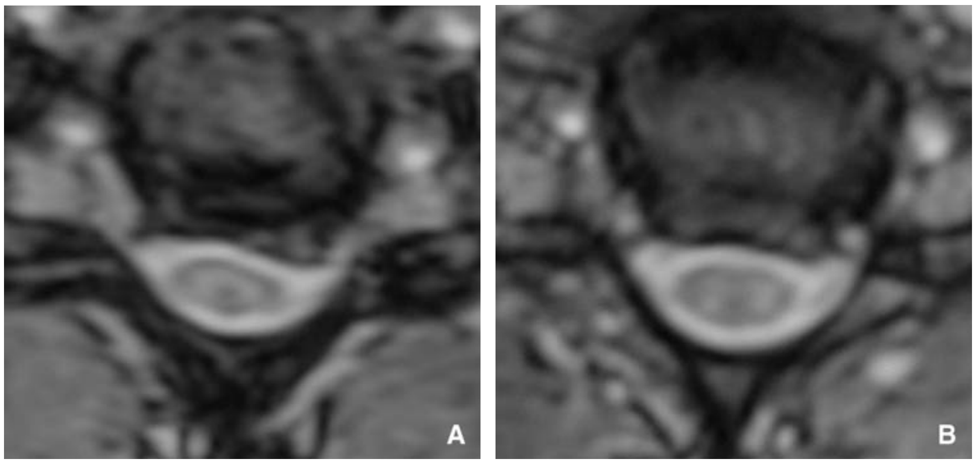

Figure 8 *Évolution naturelle d'une hernie molle gauche.*
A. Cliché initial.
B. Cliché 6 mois après : parallèlement à l'amélioration clinique, l'image de la hernie discale s'est réduite de volume.

et même d'une éducation dans une véritable « école du cou ». Toute participation active du sujet au traitement a un effet psychologique certain.

Les résultats du traitement conservateur comprenant donc collier, médication, physiothérapie avec notamment traction mécanique sont positifs huit fois sur dix.

De Palma, [28] sur 223 patients retrouvait à 3 mois :

– 29 % patients guéris ;

– 49 % améliorés ;

– 22 % encore gênés.

Parmi ces derniers, les opérés ont été revus à 5 ans et seule la moitié était améliorée. Ceci veut dire comme pour la pathologie compressive lombaire que si le traitement conservateur est efficace, il ne faut pas pour autant trop longtemps attendre pour opérer car le résultat peut être moins bon pour des raisons anatomiques décrites par Holt [32] et citées plus haut.

■ *Techniques percutanées*

Avant de parler de traitement chirurgical qui vit des échecs du traitement conservateur ou des formes déficitaires, nous voudrions citer ici les techniques percutanées appliquées essentiellement aux hernies cervicales molles.

Il peut s'agir de chémonucléolyse à la papaïne qui n'est actuellement plus réalisée.

L'injection de l'aprotinine (Iniprol®) a été proposée par Troisier. [55] Ce produit moins neurotoxique diminuerait la pression osmotique du disque et entraîne une disparition totale de la radiculalgie dans 60 % des cas.

La nucléotomie percutanée a été pratiquée par Tajima (série non publiée rapportée par Theron [56]) sur 104 patients dont 58 radiculalgiques. Les risques allergiques ou neurotoxiques, comme ceux de calcification, n'existent pas. Tajima décrit 78 % de bons résultats et 17 % de reprise chirurgicale.

L'enthousiasme vis-à-vis de ces techniques percutanées dans le traitement des hernies molles doit être tempéré par deux réflexions :

– le traitement conservateur conduit à la guérison huit fois sur dix en 6 semaines. Des résorptions de hernie discale au scanner en 6 mois-1 an ont été régulièrement reconnues. Placer une aiguille dans un disque herniaire peu avant la date de guérison naturelle ne permet pas une analyse objective du geste percutané ;

– la grande majorité des hernies latérales opérées dans l'unité de pathologie rachidienne [31] étaient transligamentaires et très souvent séquestrées : l'efficacité des techniques percutanées (qu'elles soient chimiques ou mécaniques) paraît alors difficilement concevable. Enfin, les hernies médianes sous-ligamentaires ont été opérées pour complications médullaires : la technique percutanée, dont l'effet est parfois retardé, est-elle alors acceptable ?

■ *Traitement chirurgical*

Le traitement des radiculalgies compressives dégénératives cervicales peut paraître complexe car il comprend le traitement des hernies molles et des hernies dures, celui des hernies médianes et postérolatérales, celui des radiculalgies et des myélopathies.

L'indication est encore une fois retenue s'il y a déficit neurologique (surtout moteur, le déficit réflexe ou sensitif constituant une indication moins formelle), s'il y a échec du traitement conservateur ou récidive après ce dernier et surtout s'il y a bonne corrélation anatomoclinique ; d'ailleurs, à ce sujet, Robinson [57] a bien démontré que dans le cadre des radiculalgies isolées les bons résultats étaient inversement proportionnels au nombre de niveaux opérés (un niveau : 94 % de bons résultats ; deux niveaux : 73 % ; trois niveaux : 50 %).

Il faut par ailleurs retenir la grande propension des hernies molles à la résorption naturelle avec le temps, notamment dans les cas de hernies transligamentaires très fréquentes, nous l'avons vu (Fig. 8).

Lorsque la décision chirurgicale a été prise, deux abords sont possibles : l'abord antérieur par voie présterno-cléido-mastoïdienne assure un accès direct aux corps vertébraux et aux disques ; le geste de décompression peut être ou non (dissectomie pure) associé à une greffe : l'abord postérieur par voie médiane et au prix d'une arthrectomie partielle permet un élargissement du foramen et une ablation de hernie. Les résultats sur les radiculalgies sont identiques : 90 % de bons résultats en moyenne pour Robinson, [57] Clements [58] pour la chirurgie par voie antérieure. Henderson [59] sur 846 voies postérieures reconnaît 90 % de bons résultats cliniques. Dans cette voie postérieure, l'arthrodèse n'est pas obligatoire. Bien qu'il s'agisse souvent de problèmes d'écoles, certains auteurs ont tenté de reconnaître des indications préférentielles pour chacune des voies. Simeone [29] estime qu'il faut préférer la chirurgie postérieure quand la compression osseuse existe à plus de trois niveaux et s'il existe des lésions articulaires prédominantes. Herkowitz, [30] défenseur de la chirurgie antérieure, estime néanmoins que cette dernière est discutable dans les hernies hautes et chez les sujets au cou court. Il a comparé pour les hernies molles les deux techniques et propose systématiquement la voie antérieure pour les hernies médianes tandis que les hernies latérales sont traitées avec un résultat identique par voie antérieure et postérieure. MacNab [3] estime que seules les hernies latérales et donc foraminales, qui sont assez rares, peuvent s'extirper sans danger du fait de la mobilisation du névraxe par voie postérieure.

Onimus, [60] sur une étude comparative de 14 voies postérieures et 14 voies antérieures, trouve des résultats immédiats légèrement

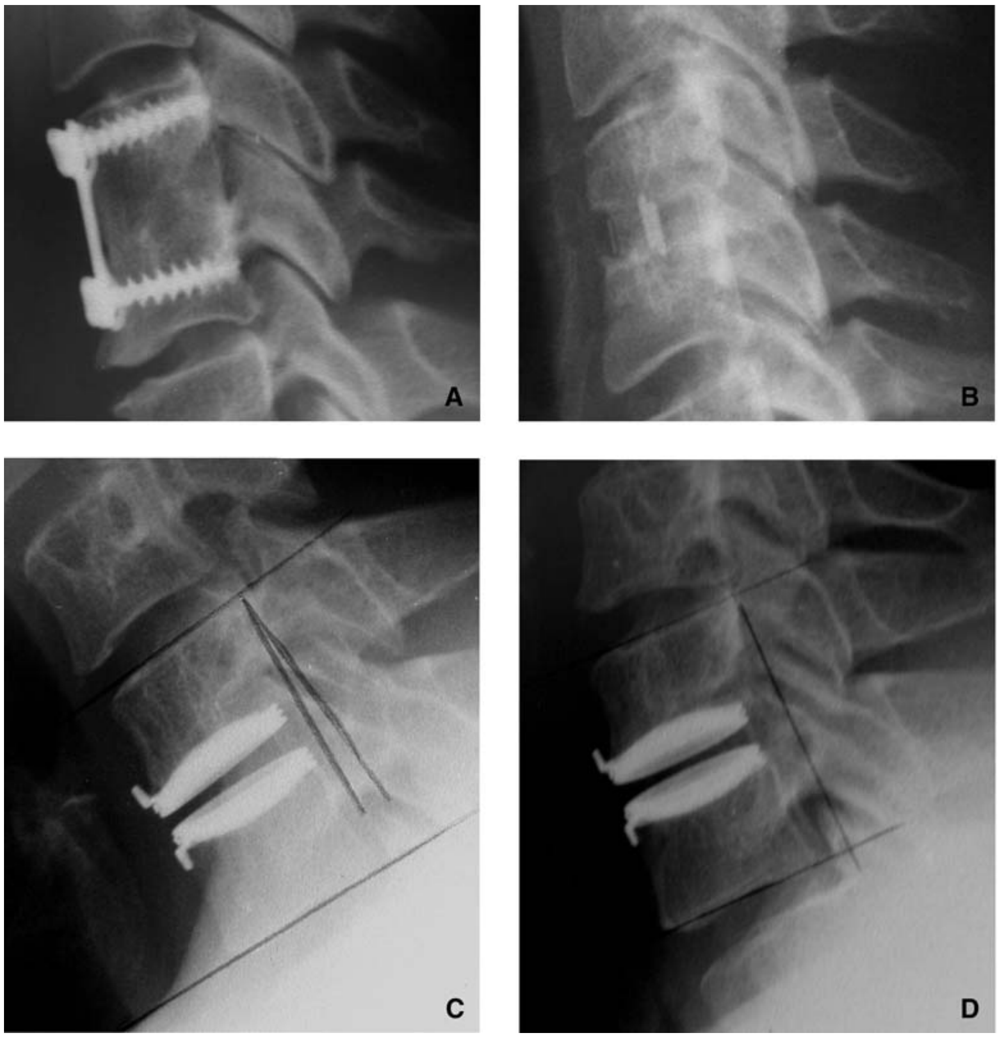

Figure 9 *Traitement chirurgical par voie antérieure.*
A. Décompression + greffe iliaque + plaque en titane.
B. Cage remplie d'os prélevé localement.
C. Prothèse cervicale en flexion.
D. Prothèse cervicale en extension.

meilleurs pour la voie antérieure sans différence à distance. L'auteur reconnaît que la voie antérieure est plus appropriée pour les hernies médianes.

La voie antérieure semblant préférable, on peut discuter le traitement des hernies discales molles, la dissectomie simple sans greffe ; une série homogène de 57 cas de névralgies cervicobrachiales par hernie molle sans instabilité préopératoire sur les clichés dynamiques a été analysée par Pointillart. [31] L'efficacité sur la radiculalgie se retrouve dans un peu plus de 90 % des cas ; l'analyse montre 56 % de cervicalgies dont 7 % sont invalidantes : une seule reprise chirurgicale avec greffe a dû être réalisée. Un bloc complet a été obtenu une fois sur trois et la cyphose régionale moyenne est de 6°. Lundsford [36] a pu comparer 155 dissectomies simples et 146 dissectomies + arthrodèse : il note 13 % de complications dans le premier cas et 23 % dans le second (avec migration de greffon et problèmes dus à la prise de greffe). La fusion antérieure permet d'obtenir à distance une meilleure anatomie en lordose mais au prix d'un acte plus lourd et présentant plus de complications. [61, 62]

La cyphose régulièrement observée, les cervicalgies fréquentes mais souvent transitoires ont fait utiliser initialement une greffe intersomatique avec greffe de crête iliaque stabilisée par une plaque vissée en titane, puis des cages intersomatiques plus anatomiques, le plus souvent autostables ; ces cages peuvent être remplies d'os prélevé sur cette même crête, d'os prélevé dans le site opératoire ou même de biomatériaux. Cette arthrodèse est indiquée en cas de compression osseuse. En cas de hernie molle, chez le sujet jeune aux disques assez hauts, la prothèse discale peut se discuter : elle autorise quelques degrés de mobilité en flexion-extension et donc en théorie protège les segments sus- et sous-jacents. De toute façon, quel que soit le procédé de comblement de l'espace discal fixe (greffe-cage) ou mobile (prothèse), la décompression comprend pour la hernie molle l'ablation systématique du ligament longitudinal dorsal pour ne pas laisser en place une hernie séquestrée transligamentaire et pour la hernie dure un effondrement au microdrill des ostéophytes des plateaux et des uncus (Fig. 9).

Nous terminons ce chapitre étiologique principal des compressions radiculaires cervicales arthrosiques par un algorithme de prise en charge : tout déficit moteur (a fortiori toute atteinte médullaire associée) doit faire discuter d'emblée d'un acte chirurgical ; ailleurs, le traitement conservateur comprenant collier, anti-inflammatoires, antalgiques et myorelaxants avec physiothérapie conduit à une amélioration en 8 jours le plus souvent.

En cas d'échec, les examens complémentaires peuvent être discutés ainsi que des tractions discontinues. Une injection épidurale est le dernier geste conservateur. La chirurgie n'est proposée que devant une impasse thérapeutique avec parfaite corrélation anatomoclinique.

Références

[1] Sunderland S. Menvigeal: neural relations in the intervertebral foramen. *J Neurosurg* 1974; 40: 756-763

[2] Frykholm R. Cervical nerve root compression. *Acta Chir Scand* 1951; 160 suppl1: 149

[3] MacNab I, McCullogh J. Neck ache and shoulder pain. Baltimore: Williams and Wilkins, 1994

[4] Veleanu C. Contribution to the anatomy of the cervical spine. *Acta Anat* 1975; 92: 467-480

[5] Wackenheim A. Roentgen diagnosis of the craniovertebral region. Berlin: Springer-Verlag, 1974

[6] Grenier F. Anatomie descriptive et fonctionnelle du nerf d'Arnold (applications cliniques et thérapeutiques). 1985; [thèse médecine], Bordeaux n°327

[7] Maigne R. Diagnostic et traitement des douleurs communes d'origine rachidenne. Paris: Expansion Scientifique Française, 1989

[8] Travell J, Simmons D. Myofascial pain and dysfunction. Baltimore: Williams and Wilkins, 1983

[9] Baron JB, Ushio N, Noto R. Oculo nuco vestibulo spinal systems regulating the tonic postural activity. Statokinesimetric studies. *Agressologie* 1974; 15: 395-399

[10] Richmond FJ, Abrahams VC. What are the proprioceptors of the neck. *Prog Brain Res* 1979; 50: 245-254

[11] Wheeler AH, Goolkasian P, Baird AC, Darden BV2nd. Development of the neck pain and disability scale: item analysis and criterion-related validity. *Spine* 1999; 24: 1290-1294

[12] Wlodyka-Demaille S, Poiraudeau S, Fermanian J, Catanzariti JF, Rannou F, Revel M. Traduction et validation d'une échelle algofonctionnelle adaptée aux cervicalgies. *Ann Réadapt Méd Phys* 2001; 44: 132-142

[13] Castaing JC, Ambroise-Casterot C, Sénégas X, Sénégas J. Évaluation de la force isométrique des muscles du rachis cervical. *Ann Kinésithér* 1997; 7: 335-341

[14] Jordan A, Mehlsen J, Bulow PM, Ostergaard K, Danneskiold-Samsoe B. Maximal isometric strength of the cervical musculature in 100 healthy volunteers. *Spine* 1999; 24: 1343-1348

[15] Sjaastad O, Saunte C, Hovdahl H, Breivik H, Gronbaek E. Cervicogenic headache. An hypothesis. *Cephalalgia* 1983; 3: 249-256

[16] Bogduk N. Local anaesthetic blocks of the second cervical ganglion: a technique with application in occipital headache. *Cephalalgia* 1981; 1: 41-50

[17] Lavignolle B, Grenier F, Vital JM. Névralgie d'Arnold, obstacles anatomiques sur le trajet du nerf et déductions thérapeutiques. *Rev Méd Orthop* 1991; 24: 5-10

[18] Lavignolle B, Bruniquel L. Nerf d'Arnold et névralgie occipitale. Traitement par infiltrations. *Céphalées Méd Rééduc* 1993; 67: 201-204

[19] Vital JM, Grenier F, Dautheribes M, Baspeyre H, Lavignolle B, Senegas J. An anatomic and dynamic study of the greater occipital nerve. *Surg Radiol Anat* 1989; 11: 205-210

[20] Vantichelen P. Intérêt des tests posturaux cliniques dans le syndrome post-traumatique cranio-cervical. *Rev Méd Orthop* 1991; 26: 45-54

[21] Revel M. Rééducation musculaire dans la cervicalgie. In: Simon L, Leroux JL, Privat JM, eds. *Rachis cervical et médecine de rééducation.* Paris: Masson, 1985; 313-319

[22] Lavignolle B, de Seze M, de Boysson A, Lavignolle V, Fourquet M, Jeanmaire Y et al. La mésothérapie dans le traitement des douleurs projetées de la pathologie dégénérative du rachis. Études contrôlées randomisées versus infiltrations. In: 1er Congrès national de Mésothérapie, Paris22-23 mars 2003

[23] Troisier O. Les infiltrations en pathologie cervicale. In: Simon L, Leroux JL, Privat JM, eds. *Rachis cervical et médecine de rééducation.* Paris: Masson, 1985; 319-324

[24] Pelleray B, Troisier O. Acupuncture et cervicalgies. In: Simon L, Leroux JL, Privat JM, eds. *Rachis cervical et médecine de rééducation.* Paris: Masson, 1985; 347-349

[25] Teyssandier MJ, Euller L, Briffod P, Ziegler G. Médecine physique et masso-kinésithérapie des cervicalgies communes. *Rhumatologie* 1977; 29: 393-399

[26] Gallibert P, Veil E. Rôle de la rééducation dans les fractures du rachis cervical non compliquées. In: *Journée de rééducation.* Paris: Expansion Scientifique Française, 1970; 5-14

[27] Van Gusteren W. Rééducation musculaire à base des réflexes posturaux. Paris: Masson, 1968

[28] De Palma AF, Rothman RH. The intervertebral disc. Philadelphia: WB Saunders, 1970

[29] Simeone FA.In: Rothman RH, Simeone FA, eds. *The spine.* Philadelphia: WB Saunders, 1993; 553-557

[30] Herkowitz HN, Kurz LT, Overholt DP. Surgical management of cervical soft disc herniation. A comparison between the anterior and posterior approach. *Spine* 1990; 15: 1026-1030

[31] Herkowitz HN, Pointillart V, Cernier A, Vital JM, Sénégas J. Anterior dissectomy without interbody fusion for cervical disc hernation. *Eur Spine J* 1995; 4: 45-51

[32] Holt S, Yates PO. Cervical spondylosis and nerve root lesions incidence and routine antopsy. *J Bone Joint Surg [Br]* 1966; 48: 407-423

[33] Spurling RG, Bradford FK. Neurologic aspects of herniated nucleus pulposus. *JAMA* 1939; 113: 2019-2022

[34] Davidson RI, Dunn EJ, Metzmaker JM. The shoulder abduction test in the diagnosis of radicular pain in cervical extradural compressive monoradiculopathies. *Spine* 1981; 6: 441-446

[35] Murphey F, Simmons JC, Brunson B. Ruptured cervical discs 1938-1972. *Clin Neurosurg* 1973; 20: 9-17

[36] Lundsford LD, Bissonette DJ, Jannetai PJ, Sheptak PE, Zorub DS. Anterior surgery for cervical disc disease: treatment of lateral cervical disc herniation in 253 cases. *J Neurosurg* 1980; 53: 1-11

[37] Nurick S. The pathogenesis of the spinal cord disorder associated with cervical spondylosis. *Brain* 1972; 95: 87-100

[38] Crandall PH, Batzdorf U. Cervical spondylotic myelopathy. *J Neurosurg* 1966; 25: 57-66

[39] Hirabayashi K, Watanabe K, Wakano K, Suzuki N, Satomi K, Ishii Y. Expansive open-door laminoplasty for cervical spinal stenotic myelopathy. *Spine* 1983; 8: 693-699

[40] Pallis C, Jones AM, Spillane JD. Cervical spondylosis. Incidence and applications. *Brain* 1954; 77: 274

[41] Brooker AE, Baryer RW. Cervical spondylosis: a clinical study with comparative radiology. *Brain* 1965; 88: 925-936

[42] Hitselberger WE, Witten RM. Abnormal myelograms in asymptomatic patients. *J Neurosurg* 1968; 28: 204-206

[43] Whitecloud TS, Seago RA. Cervical discogenic syndrome: results of operative intervention in patients with positive discography. *Spine* 1987; 12: 313-316

[44] Shinomiya K, Nakao K, Shindoh S, Mochida K, Furuya D. Evaluation of cervical discography in pain origin and provocation. *J Spinal Disord* 1993; 6: 422-426

[45] Connor PM, Darden BV. Cervical discography complications and clinical efficacy. *Spine* 1993; 18: 2035-2038

[46] Brown BM, Schwartz RH, Frank E, Blank NK. Preoperative evaluation of cervical radiculopathy and myelopathy by surface-coil MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1988; 151: 1205-1212

[47] Modic MT, Masaryk TJ, Mulopulos GP, Bundschuh C, Han JS, Bohlman H. Cervical radiculopathy: prospective evaluation with surface coil MR imaging, CT with metrizamide and metrizamide myelography. *Radiology* 1986; 161: 753-759

[48] Héraut LA. Electrophysiologie des atteintes radiculaires et myélopathies cervicarthrosiques. In: *Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Rachis cervical dégénératif et traumatique.* Paris: Expansion Scientifique Française, 1994; 24-32

[49] Hadelman S. The electrodiagnostic evaluation of nerve root function. *Spine* 1984; 9: 42-48

[50] Argenson C, Lovet J, Sanouiller JL, De Peretti F. Traumatic rotatory displacement of the lower cervical spine. *Spine* 1988; 13: 767-773

[51] Zylbergold RS, Piper MC. Cervical spine disorders: a comparison of three types of traction. *Spine* 1985; 10: 867-871

[52] Krueger BR, Okazaki H. Vertebral basilar distribution infarction following chiropractic cervical manipulation. *Mayo Clin Proc* 1980; 55: 322-332

[53] Dvorak J, Loustalot D, Baumgartner H, Antinnes JA. Frequency of complications of manipulation of the spine. A survey among the members of the Swiss Medical Society of Manual Medecine. *Eur Spine J* 1993; 2: 136-139

[54] Castagnera L, Maurette P, Pointillart V, Vital JM, Erny P, Sénégas J. Long-term results of cervical epidural steroid injection with or without morphine in chronic cervical radicular pain. *Pain* 1994; 58: 239-243

[55] Troisier O. Traitement des radiculalgies cervicales par injection intradiscale d'aprotinine. *Rachis* 1990; 2: 15. 22

[56] Théron J, Huet M, Courtheoux F. Nucléotomie percutanée cervicale. *Rachis* 1992; 4: 93

[57] Robinson RA, Smith GW. Anterolateral cervical disc removal and interbody fusion for cervical disc syndrom. *Bull John Hopkins Hosp* 1955; 96: 223-224

[58] Clements DH, O'Leary PF. Anterior cervical dissectomy and fusion. *Spine* 1990; 15: 1023-1025

[59] Henderson CM, Hennessy RG, Shuey HMJr, Shackelford EG. Posterior-lateral foraminotomy as an exclusive operative technique for cervical radiculopathy: a review of 846 consecutively operated cases. *Neurosurgery* 1983; 13: 504-515

[60] Onimus M, Destryumelle N, Gangloff S. Le traitement chirurgical des hernies discales cervicales. Abord antérieur ou abord postérieur? *Rev Chir Orthop* 1995; 81: 296-301

[61] Watters WC3rd, Levinthal R. Anterior cervical dissectomy with and without fusion. *Spine* 1994; 19: 2343-2747

[62] Sonntag VK, Klara P. Controversy in spine care. Is fusion necessary after anterior cervical dissectomy? *Spine* 1996; 21: 1111-1113

Cyphoses pathologiques

C. Garreau de Loubresse, R. Vialle, S. Wolff

La cyphose se définit comme une courbure rachidienne à concavité antérieure. Le rachis présente normalement dans le plan sagittal une succession de courbures harmonieuses de sens inverse : lordose lombaire, cyphose thoracique, lordose cervicale. Ces courbures se constituent au cours de la croissance et leurs amplitudes varient d'un individu à l'autre. Pour chaque individu, l'équilibre sagittal du rachis est une combinaison compensée aboutissant à une posture « économique » dite physiologique. Les variabilités sont grandes dans la population pour aboutir à cet équilibre sagittal et de multiples facteurs d'ordre psychologique, social ou historique sont susceptibles de venir interférer. Il est nécessaire de tenir compte de cette grande variabilité dans l'équilibre sagittal du rachis avant de qualifier telle ou telle courbure de « pathologique ». Les cyphoses pathologiques se répartissent en deux grands groupes. Les cyphoses régulières sont étendues de manière harmonieuse sur plusieurs vertèbres. Leur caractère « pathologique » repose sur l'importance de la courbure, sa raideur, son évolutivité ou sa localisation sur un segment rachidien habituellement en lordose. Les cyphoses angulaires sont constituées sur un petit nombre de vertèbres. Il s'agit de déformations souvent importantes et raides dont le caractère « pathologique » est incontestable. De multiples causes, congénitales ou acquises, sont responsables du développement d'une cyphose rachidienne pathologique. L'analyse de la déformation et la connaissance de son histoire naturelle sont le préalable indispensable à tout projet thérapeutique. Les principales étapes diagnostiques et thérapeutiques sont résumées et analysées de manière didactique pour chacune des causes les plus fréquentes de cyphose rachidienne pathologique.

Mots clés : Cyphose rachidienne ; Déformation du rachis ; Cyphose congénitale ; Neurofibromatose ; Cyphose iatrogène

Plan

■ Introduction

La cyphose se définit comme une courbure rachidienne à concavité antérieure. Le rachis présente normalement, dans le plan sagittal, une série de courbures harmonieuses de sens inverse : lordose lombaire, cyphose thoracique, lordose cervicale, qui se constituent au cours de la croissance. Leur importance est variable selon les individus mais chacune présente une situation optimale correspondant à une situation « économique » en position debout. De grandes variabilités existent entre les individus dans l'équilibre sagittal physiologique [1] et il convient d'en tenir compte avant d'interpréter comme pathologique une courbure rachidienne un peu prononcée.

Les cyphoses « pathologiques » se répartissent en deux grands groupes. Les cyphoses « régulières » résultent de l'accentuation harmonieuse de la courbure sagittale cyphotique. Leur caractère pathologique relève de la raideur, de son évolutivité et d'une éventuelle extension à un segment rachidien lombaire ou cervical habituellement en lordose. Les cyphoses « angulaires » sont des cyphoses courtes et souvent très importantes. Elles prennent le plus souvent l'aspect d'une zone de jonction « brutale » entre deux segments rachidiens adjacents en lordose.

■ Courbures sagittales du rachis

Développement des courbures

La position érigée et la nécessité d'un équilibre économique ont conduit à la forme de la colonne vertébrale. Le nouveau-né et le nourrisson ne présentent qu'une seule courbure sagittale concave vers l'avant. Plus tard l'enfant, qui commence à relever sa tête et à s'asseoir, développe une lordose cervicale. Avec la marche, la lordose lombaire apparaît pour donner la forme

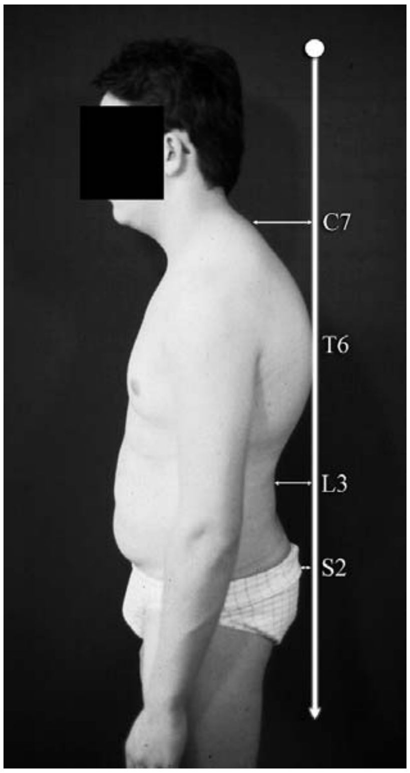

Figure 1. La mesure des « flèches » à l'aide du fil à plomb reste le moyen clinique le plus utile pour apprécier l'équilibre sagittal du rachis. Ici, chez un patient présentant une cyphose thoracique, le fil à plomb n'est plus en contact avec le sacrum.

Figure 2. L'examen du profil rachidien en position assise peut permettre de mettre en évidence un profil en « inversion de courbure » avec comme ici apparition d'une lordose thoracique et d'une cyphose lombaire.

définitive du rachis. [2] Le développement de ces courbures adjacentes compensées donne au rachis une solidité et une stabilité très supérieures à une structure rectiligne. Néanmoins, les zones « transitionnelles » situées à l'union de deux courbures de sens contraires sont les plus exposées mécaniquement, ce qui explique par exemple la survenue plus fréquente des fractures à la jonction thoracolombaire. Durant la période de croissance rapide du rachis, à l'adolescence, la croissance des corps vertébraux semble être plus importante que la croissance des éléments postérieurs du rachis. [3] Ce déséquilibre « physiologique » tend à limiter le développement de la cyphose thoracique. De multiples circonstances pathologiques vont aboutir au phénomène inverse et à la constitution d'une cyphose rachidienne.

Analyse clinique du profil rachidien

La mesure des flèches au fil à plomb reste un moyen simple d'appréciation des courbures sagittales. Le bassin équilibré dans le plan frontal, le patient se tient de dos, genoux en extension, pendant que l'examinateur mesure la distance séparant le fil à plomb des épineuses cervicales, thoraciques, lombaires et sacrées (Fig. 1). Généralement, le fil à plomb est tangent au rachis thoracique moyen et au sacrum. D'importantes variations interindividuelles existent mais la tangence thoracique et sacrée traduit un bon équilibre sagittal global du rachis.

L'étude des autres positions, particulièrement la position assise, est importante. La position assise peut révéler une modification importante des courbures rachidiennes, notamment au niveau lombaire avec disparition de la lombaire et apparition d'une cyphose (Fig. 2).

L'étude posturale est complétée par l'étude dynamique. En position debout, la flexion antérieure permet d'apprécier la mobilité et la souplesse de la lordose lombaire compensatrice. En décubitus ventral, le redressement actif permet d'apprécier la mobilité et la souplesse de la cyphose thoracique.

L'évaluation posturale est complétée par un bilan clinique général, particulièrement neurologique. Chez l'enfant, en période de croissance, on cherche les critères physiques de maturation et le stade pubertaire afin d'évaluer la croissance résiduelle du rachis.

L'approche du contexte social ou professionnel ainsi qu'une évaluation psychologique sont des compléments indispensables, tant pour faire la part de leur rôle dans l'attitude posturale du patient que pour la détermination de l'attitude thérapeutique à adopter.

Analyse radiologique du profil rachidien

Courbures sagittales

La cyphose thoracique supérieure est souvent mal visualisée en raison de la superposition des extrémités proximales des membres supérieurs. Les clichés sont pris sur des cassettes « grand format » (30 cm × 90 cm) afin de visualiser l'ensemble du rachis, du tragus au tiers proximal des fémurs. Les bras sont placés sur un support avec une angulation des bras de 45° par rapport à l'horizontale. [4, 5] Les mesures angulaires sont réalisées entre les vertèbres les plus inclinées par rapport à l'horizontale.

La cyphose thoracique moyenne, mesurée entre T4 et L1 est de 37°. La plupart des auteurs fixent entre 45 et 52° la limite entre le physiologique et le pathologique. [6] La lordose lombaire adjacente mesurée entre L1 et L4 est de 40°. Toutefois, les variations individuelles sont importantes et peuvent atteindre plus ou moins 10° dans chaque courbure sagittale.

Les radiographies centrées pratiquées au niveau de la zone cyphotique permettent de mieux analyser les modifications de morphologie vertébrale et permettent par ailleurs d'étudier le stade de maturation vertébrale que complète également l'étude de l'âge osseux et l'index de Risser.

La réductibilité de la cyphose est mesurée radiologiquement sur un cliché de profil réalisé en décubitus dorsal avec un billot placé sous le sommet de la cyphose.

Équilibre sagittal spinopelvien

La forme de la colonne vertébrale est liée à l'anatomie du bassin, elle est liée également à l'état des articulations des membres inférieurs : un flessum de hanche entraîne le bassin vers l'avant et donc une lordose lombaire importante. Le bassin possède un grand axe vertical. Il est surmonté par une alternance de courbures peu prononcées proches d'un axe vertical : la ligne de gravité. Cette ligne de gravité unit le centre des masses segmentaires supportées par chaque étage vertébral.

Figure 3. La ligne de gravité passe, en situation physiologique, en avant des corps vertébraux thoraciques, en arrière des corps vertébraux lombaires et légèrement en arrière des têtes fémorales.

La technique de barycentrométrie développée par l'équipe de Mme Duval-Beaupère a permis de diviser le corps en « tranches corporelles » et de mesurer la masse supportée par chaque étage vertébral en identifiant son centre. [7] La ligne de gravité qui unit tous les centres de masse segmentaire est une ligne verticale qui descend depuis le bord postérieur de l'odontoïde en avant du rachis thoracique puis en arrière du rachis lombaire et un peu en arrière des têtes fémorales (Fig. 3). Cette ligne de gravité se confond avec une ligne verticale passant par le centre du polygone de sustentation représenté par la projection au sol des limites du corps.

L'équilibre est dit économique si, au repos ou lors d'un effort habituel (marche), les muscles fournissent un effort minimal pour garder la tête droite, le regard horizontal et le corps proche de la ligne de gravité à l'intérieur du polygone de sustentation. Deux circonstances principales entraînent une rupture de cet équilibre économique :

- lorsque les patients présentent une déformation en cyphose qui conduit à une activité musculaire importante et douloureuse pour garder un équilibre minimal ;
- lorsqu'un déficit musculaire ne permet plus de conserver la stabilité rachidienne (myopathie, camptocormie par exemple).

L'incidence pelvienne (IP) mesure l'angle entre le grand axe du bassin et le sacrum, il s'agit d'un paramètre anatomique fixe pour chaque sujet (Fig. 4).

Par approximation, le grand axe du bassin est assimilé à la ligne qui unit le centre du plateau sacré au centre des têtes fémorales. Cette ligne peut être facilement repérée sur un cliché habituel du rachis de profil. L'angle entre cette droite et le grand axe du sacrum représente l'incidence pelvienne. L'incidence est en moyenne de 52° avec une grande variabilité allant de 33 à 77°. [7]

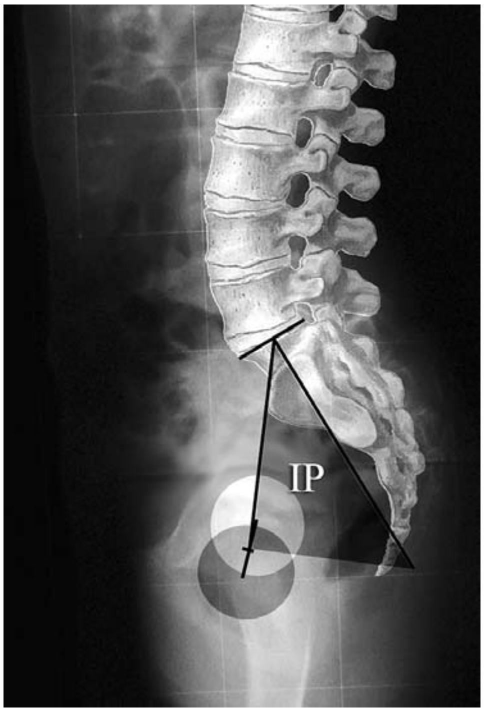

Figure 4. L'incidence pelvienne (IP) est un paramètre anatomique de l'équilibre sagittal spinopelvien. Elle correspond à l'angle formé entre la perpendiculaire au centre du plateau crânial de S1 et la droite unissant le centre du plateau crânial de S1 et le centre géométrique des têtes fémorales.

L'anatomie du bassin, le rapport entre l'orientation des ailes iliaques et l'orientation du sacrum influent directement sur la forme de la colonne vertébrale. Ainsi, lorsque l'incidence pelvienne est élevée, le bassin, toujours vertical, s'accompagne d'une lordose lombaire et d'une cyphose thoracique importantes. De même, une faible incidence pelvienne se retrouve chez les patients à faible courbure lombaire et thoracique.

■ Formes étiologiques

Cyphoses « posturales »

À l'opposé des cyphoses « pathologiques » caractérisées par leur raideur, leur évolutivité et parfois leur localisation en zone habituellement lordotique, les « attitudes cyphotiques » ou cyphoses « posturales » sont entièrement correctibles, aussi bien activement que passivement.

Elles peuvent être considérées comme des variations posturales de l'équilibre sagittal physiologique. [8] Elles sont fréquemment diagnostiquées chez l'adolescent en période de croissance. Les facteurs sociaux et psychologiques jouent habituellement un rôle important dans la survenue et dans l'entretien de la déformation.

L'approche thérapeutique doit tenir compte des larges variations individuelles et psychosociales qu'il convient de respecter plutôt que d'imposer des traitements aussi inappropriés qu'inefficaces et mal tolérés. Les attitudes asthéniques nécessitent un encouragement aux activités sportives, qui ont plus un effet global et social qu'une action objective sur la déformation, plutôt que des séances de rééducation. En période de croissance, une surveillance périodique tous les six mois permet de s'assurer de la souplesse et de l'absence d'évolutivité de la déformation.

Maladie de Scheuermann

Étiopathogénie

La cyphose de Scheuermann est une cause fréquente de cyphose de l'adolescent. Cette cyphose survient lors de l'adolescence, essentiellement chez le garçon. Elle est également appelée

Figure 5. Aspect clinique typique d'une cyphose thoracique dans la maladie de Scheuermann (vue de trois quarts postérieure).

« dystrophie rachidienne de croissance » et sa première description par Scheuermann, un médecin allemand, remonte à 1920. [9]

La cause et la physiopathologie exacte de cette affection sont inconnues. Des études histologiques ont montré que les plateaux vertébraux avaient une pauvreté relative en collagène. [10] Cela pourrait expliquer la déformation progressive des vertèbres et la constitution d'une cyphose.

La fréquence de la forme familiale suggère une transmission génétique sur un mode autosomique dominant. [11] Certains facteurs sont associés à l'affection sans que leurs rôles exacts soient connus, il s'agit de l'obésité et de la grande taille. Certains facteurs tels que l'activité sportive et les microtraumatismes sont plus discutés.

Examen clinique

La cyphose de Scheuermann est, dans sa forme typique, une cyphose douloureuse de l'adolescent. Elle atteint nettement plus fréquemment les garçons que les filles (Fig. 5).

Les motifs de consultation sont :

- la déformation qui tarde à être remarquée chez des adolescents qui n'aiment guère se dévêtir ;
- les douleurs souvent modérées qui peuvent être absentes.

Les formes de découverte systématique ne sont pas rares.

La cyphose peut également être remarquée après la fin de croissance ou lors des premières manifestations douloureuses dans la vie d'adulte. Contrairement aux cyphoses posturales, l'adolescent ne peut corriger sa déformation entièrement et durablement.

L'examen clinique permet de mesurer la déformation à l'aide d'un fil à plomb et de vérifier la normalité de l'examen neurologique. Une gibbosité peut être associée mais elle reste toujours de faible importance. L'examen du patient, lorsque celui-ci est couché sur le dos puis sur le ventre, permet d'avoir une idée de la réductibilité de la courbure.

Figure 6. Aspect typique irrégulier et « feuilleté » des plateaux vertébraux dans le cadre d'une maladie de Scheuermann.

On note également la taille, les signes pubertaires pour apprécier le stade de la croissance.

Examen radiologique

L'examen radiologique est essentiel pour établir le diagnostic. On demande un grand cliché de face et de profil prenant toute la colonne vertébrale.

Sur ce cliché, le bassin et les têtes fémorales doivent être visibles. Ce cliché permet de faire le diagnostic, de quantifier la déformation, d'apprécier l'équilibre général de la colonne vertébrale de face et de profil ainsi que l'équilibre spinopelvien (cf. chapitre « Équilibre sagittal spinopelvien).

Ultérieurement, il suffira d'un cliché de profil pour suivre l'évolution.

La maladie est caractérisée par plusieurs signes radiologiques : ceux-ci sont présents d'une manière diverse. Très souvent, on constate chez l'adolescent une irrégularité des plateaux vertébraux qui prennent un aspect un peu feuilleté (Fig. 6). Les hernies intraspongieuses, les hernies rétromarginales s'associent à la cunéiformisation des corps vertébraux dans la forme typique. En 1964, Sorenson a décrit des critères pour établir le diagnostic de Scheuermann : atteinte de trois vertèbres adjacentes avec cunéiformisation supérieure à cinq degrés pour chacune d'entre elles. [12] Bradford [8] propose l'association de plusieurs critères : un aspect irrégulier des plateaux vertébraux, une perte de hauteur discale, la cunéiformisation d'au moins un corps vertébral et la présence d'une cyphose supérieure à 40°.

Outre les formes typiques qui respectent ces critères, il existe de nombreuses formes discrètes qui n'ont par exemple qu'un aspect un peu feuilleté des plateaux vertébraux. [13]

La plupart des auteurs fixent à 50° la limite au-dessus de laquelle une cyphose thoracique est considérée comme « pathologique ». [14]

Les formes thoracolombaires se rapprochent des formes thoraciques dans leur expression clinique et radiologique. Pour un même angle, elles entraînent plus de gêne esthétique et fonctionnelle. Les formes lombaires s'accompagnent de peu de déformation tandis que les signes intéressent la partie antérieure des plateaux vertébraux (Fig. 7). Au niveau lombaire, l'altération des plateaux vertébraux peut paraître importante mais elle évolue le plus souvent favorablement.

Diagnostic différentiel

Le premier diagnostic différentiel est la cyphose posturale de l'adolescent (cf. chapitre « Cyphoses posturales »). Elle est observée chez des adolescents souvent peu sportifs et peu

Figure 7. Aspect typique, à l'emporte-pièce, d'une atteinte des corps vertébraux dans la localisation lombaire de la maladie de Scheuermann.

Figure 8. Aspect radiologique d'une forme localisée de maladie de Scheuermann pouvant faire évoquer une pathologie infectieuse du rachis.

musclés. La cyphose est réductible et reste modérée. Les radiographies ne montrent pas de signe de dystrophie. Il existe probablement des formes de passage évoluant vers une authentique dystrophie rachidienne de croissance. C'est pourquoi, même en cas de cyphose posturale, il est nécessaire de pratiquer une surveillance régulière au cours de la croissance.

Certaines formes de Scheuermann avec des remaniements importants des plateaux vertébraux peuvent faire discuter une spondylodiscite (Fig. 8). Le contexte clinique, le caractère étagé des lésions permettent de faire le diagnostic de dystrophie rachidienne de croissance.

Certaines dystrophies vertébrales peuvent prêter à confusion : la dysplasie spondyloépiphysaire de révélation tardive, [15] des blocs congénitaux progressifs [16] (la fusion progressive des corps vertébraux au cours de la croissance permet d'établir formellement le diagnostic).

Évolution et histoire naturelle

Pendant la phase de croissance, les vertèbres des formes sévères vont progressivement se déformer. L'examen clinique et surtout les radiographies permettent de dépister ces aggravations anatomiques. Après la fin de croissance, la cyphose cesse d'évoluer, la forme des vertèbres reste stable.

Il existe quelques études qui rapportent l'état fonctionnel des patients à l'âge adulte. Ces études [17, 18] semblent montrer un retentissement fonctionnel modéré de la cyphose. En dessous de 90°, les douleurs sont modérées et la gêne esthétique n'est pas ressentie comme majeure. Les patients atteints de Scheuermann ont toutefois des métiers plus sédentaires et ont des douleurs dorsales et lombaires plus fréquentes. Cette gêne fonctionnelle assez modérée doit être connue lorsque l'on discute du traitement d'une cyphose de Scheuermann. Néanmoins, les études épidémiologiques sont finalement assez peu nombreuses, et certains patients sont manifestement très gênés d'un point de vue esthétique et fonctionnel.

Au-delà de 90°, la gêne fonctionnelle est bien différente : à la gêne esthétique s'associe un syndrome restrictif respiratoire.

Complications

Des complications neurologiques ont été rapportées. La survenue d'une hernie discale thoracique dans la zone dystrophique est bien connue. [19] D'autres complications neurologiques ont été décrites : des compressions médullaires de mécanismes mal précisés survenant sur des cyphoses régulières. Ces dernières complications paraissent exceptionnelles.

Traitement

Rééducation et hygiène de vie

La rééducation est souvent proposée chez les patients présentant une cyphose. Dans les formes sévères, au début du traitement orthopédique, la préparation par rééducation en augmentant l'amplitude de mouvements du tronc permet certainement une meilleure correction. Elle permet également une bonne adaptation au traitement par corset. Pour la prévention de l'aggravation, ou pour les améliorations de la déformation, son rôle est plus discutable.

Les conseils de vie quotidienne : l'influence du sport sur l'affection reste à discuter. Il paraît inutile d'arrêter les activités sportives. Traditionnellement, on conseille un sport en extension qui renforce la musculature rachidienne postérieure et évite des postures en cyphose.

Traitements orthopédiques

Les traitements orthopédiques sont basés sur l'utilisation d'un corset. Celui-ci impose une posture en extension du rachis thoracique qui permet peu à peu le remodelage de la vertèbre déformée. Le traitement est le plus souvent réalisé en externe mais certaines formes sévères peuvent bénéficier d'un traitement en centre de rééducation. On peut faire précéder la mise en place du corset d'une période d'assouplissements de traction, de rééducation. On peut également faire une série de plâtres réducteurs. Habituellement, on utilise un corset anticyphose. Celui-ci est basé sur un système trois points : le bassin, un appui au sommet de la déformation postérieure et un appui antérieur au niveau de la ceinture scapulaire (Fig. 9). Lorsque la déformation est thoracique haute, il faut choisir un corset de type Milwaukee. Le traitement orthopédique a comme résultat habituel de stabiliser la déformation et, plus rarement, de la diminuer [20] (Fig. 10).

Chirurgie

L'arthrodèse vertébrale permet de corriger définitivement la déformation rachidienne. Comme pour les scolioses, la technique a bénéficié de l'essor des instrumentations type Cotrel-Dubousset.

Pendant la période de croissance, on peut se contenter d'une arthrodèse postérieure en attendant le remodelage des corps vertébraux. Cela est possible lorsque les vertèbres ne sont pas trop déformées. Dans le cas contraire, et chez l'adulte, on associe à l'abord postérieur une arthrodèse thoracique antérieure. La succession des temps est dictée par la raideur. En cas de déformation peu mobile, on commence par le temps antérieur pour redonner de la flexibilité. On termine l'intervention par le temps postérieur d'arthrodèse (Fig. 11). La greffe antérieure peut être faite par thoracoscopie. [21]

Figure 9. Corset anti-cyphose en plastique thermoformé.
A. Vue de face.
B. Vue de profil,
C. Vue de dos.

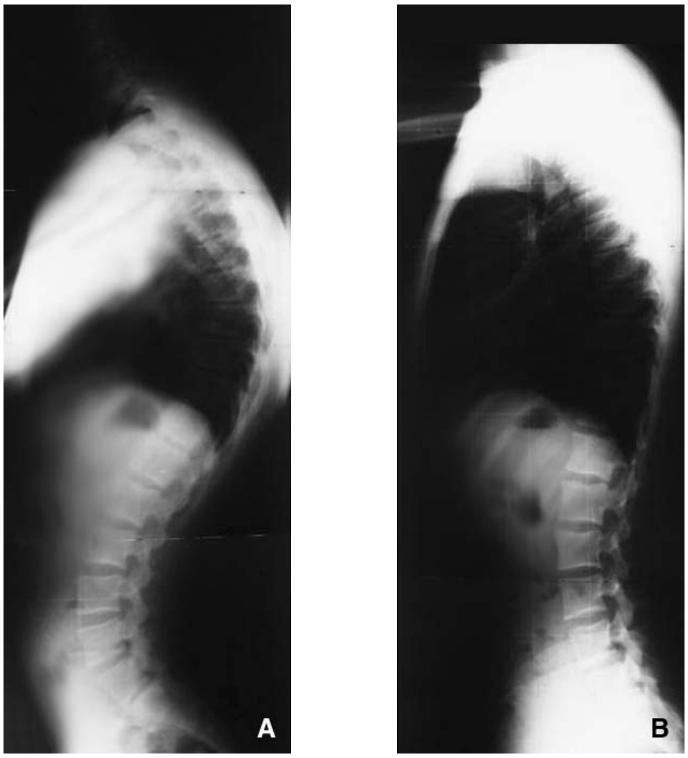

Figure 10. Bon résultat d'un traitement orthopédique d'une maladie de Scheuermann responsable d'une cyphose régulière thoracique.
A. Aspect avant traitement.
B. Aspect après traitement à l'âge adulte.

Dans notre expérience, ces arthrodèses ont toujours permis une bonne correction. Dans notre série, [22] sur 30 patients, nous n'avons pas eu de complications postopératoires précoces et la consolidation a toujours été obtenue. Les problèmes rencontrés étaient une cyphose jonctionnelle dans cinq cas et des lombalgies résiduelles également dans cinq cas.

La déformation jonctionnelle du rachis cervicodorsal avec une projection antérieure de la région cervicale est une complication tardive fréquemment décrite. Il est recommandé d'étendre le montage à tout le rachis thoracique. Même dans ces conditions, des cyphoses jonctionnelles supérieures ont été observées, obérant le résultat. Certains ont attribué ces cyphoses jonctionnelles à une correction excessive de la déformation. Des spondylolisthésis ont également été décrits en dessous de ces greffes.

Cyphoses congénitales

Introduction

Les déformations congénitales du rachis dans le plan sagittal résultent d'anomalies congénitales des vertèbres. Elles sont responsables de déformations immédiates lorsqu'un élément rachidien est manquant ou de déformations progressives au cours de la croissance lorsque la croissance du rachis est perturbée par l'anomalie de départ. Toute perturbation de la croissance des corps vertébraux, alors que se poursuit normalement la croissance des arcs postérieurs, aboutit à une cyphose pure si l'atteinte est symétrique. La plupart du temps, la déformation n'est pas purement sagittale mais intervient dans les trois plans de l'espace. Les lésions asymétriques, comme les hémivertèbres, aboutissant à des déformations dans les trois plans de l'espace, ne sont pas étudiées de manière complète dans ce chapitre. Toutefois, il est nécessaire de comprendre de manière globale ces troubles de croissance du rachis afin de pouvoir appliquer les stratégies thérapeutiques les mieux adaptées tout au long de la croissance.

Anatomie pathologique, mécanisme et histoire naturelle

Anomalies tissulaires

Les anomalies osseuses et articulaires surviennent très précocement au cours de la formation vertébrale ou de la segmentation des pièces rachidiennes. Des travaux expérimentaux [23] ont montré que ces anomalies étaient présentes dès la phase mésenchymateuse du développement embryonnaire entre le 20^{e} et le 30^{e} jour du développement. Le plus souvent, ces anomalies sont dues à un défaut de fonctionnement de la notochorde. Bien des anomalies du système nerveux, urinaire ou cardiaque surviennent également à cette période, ce qui explique certaines associations et doit faire pratiquer, à la naissance, un bilan global.

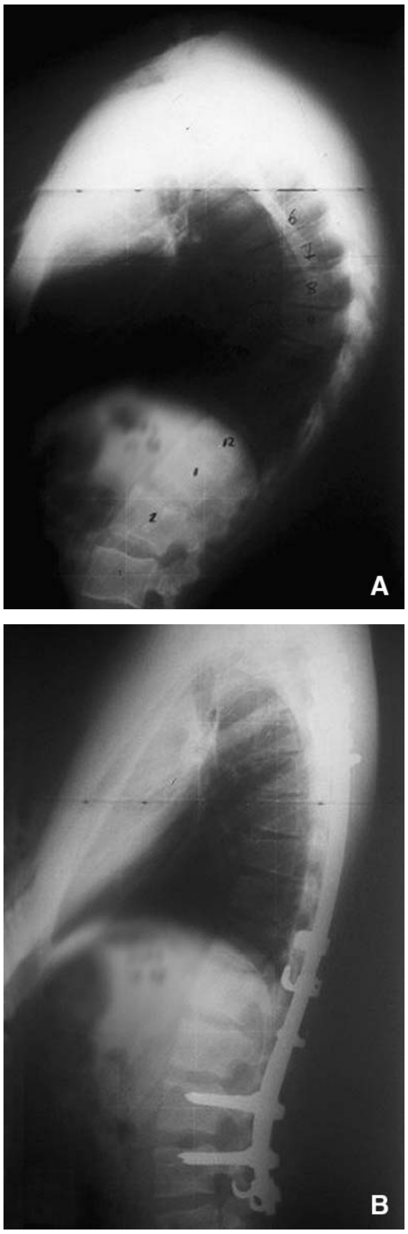

Figure 11. Traitement chirurgical d'une cyphose thoracique dans la maladie de Scheuermann.
A. Aspect préopératoire.
B. Aspect postopératoire après correction, arthrodèse et ostéosynthèse par voie postérieure.

Bien que l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et le scanner permettent aujourd'hui une analyse fine des malformations congénitales du rachis, [24] le potentiel de croissance des zones tissulaires non ossifiées reste encore difficile à apprécier. La différence entre une maquette cartilagineuse fertile et un fibrocartilage dénué de potentiel de croissance est difficile à mettre en évidence par l'imagerie. Le plus souvent, la surveillance clinique et radiologique permet de conclure sur la nature histologique réelle de chaque zone de la malformation et de se prononcer sur son potentiel évolutif.

Défauts de formation des vertèbres

Ces défauts de formation sont responsables d'une absence complète ou partielle d'un ou de plusieurs corps vertébraux. Les anomalies associées des arcs postérieurs déterminent la plus ou moins grande instabilité de la malformation. Plusieurs situations peuvent être rencontrées en fonction de l'étendue du défaut de formation et de son retentissement sur l'alignement du canal rachidien.

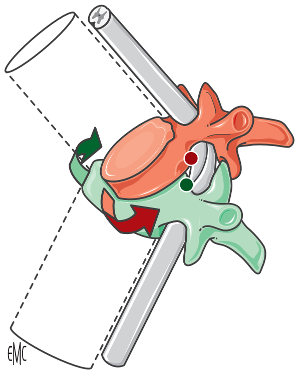

Figure 12. Le défaut de formation uniquement antérieur et parfaitement symétrique est rare. Il est responsable d'une déformation rachidienne centrée sur le canal rachidien, ce qui explique que l'alignement de celui-ci soit conservé.

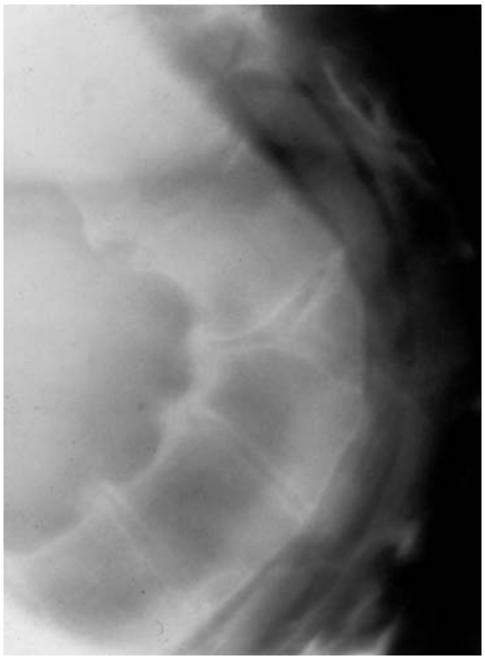

Figure 13. La constitution progressive de la cyphose entraîne l'étirement de la moelle épinière qui est bien visible sur cette myélographie.

Défaut partiel de formation avec alignement conservé du canal rachidien (Fig. 12)**.** Le défaut de formation uniquement antérieur et parfaitement symétrique est rare et est responsable d'une cyphose d'évolution habituellement lente lorsque les arcs postérieurs sont conservés. Il est difficile de conclure a priori sur la nature histologique du tissu présent au niveau de la dysplasie antérieure et donc sur son potentiel de croissance (cf. « Anomalies tissulaires »). La différence de potentiel de croissance entre les éléments antérieurs et postérieurs est responsable de la constitution progressive de la cyphose et de l'étirement de la moelle épinière (Fig. 13). La déformation progresse souvent rapidement lors du pic de croissance pubertaire. C'est notamment le cas lorsqu'il existe un défaut de formation asymétrique comme une vertèbre binucléée asymétrique (Fig. 14) où l'un des pédicules peut être absent. Il en résulte une évolutivité importante pouvant atteindre 10° en une année. Cette situation est retrouvée principalement dans le secteur thoracique ou thoracolombaire et peut aboutir à l'apparition ou à l'aggravation de troubles neurologiques à l'adolescence.

Défaut partiel de formation avec dislocation du canal rachidien (Fig. 15)**.** Cette situation équivaut à une réelle « dislocation congénitale du rachis ». [25] Le défaut de formation de la partie antérieure des vertèbres est constamment associé à

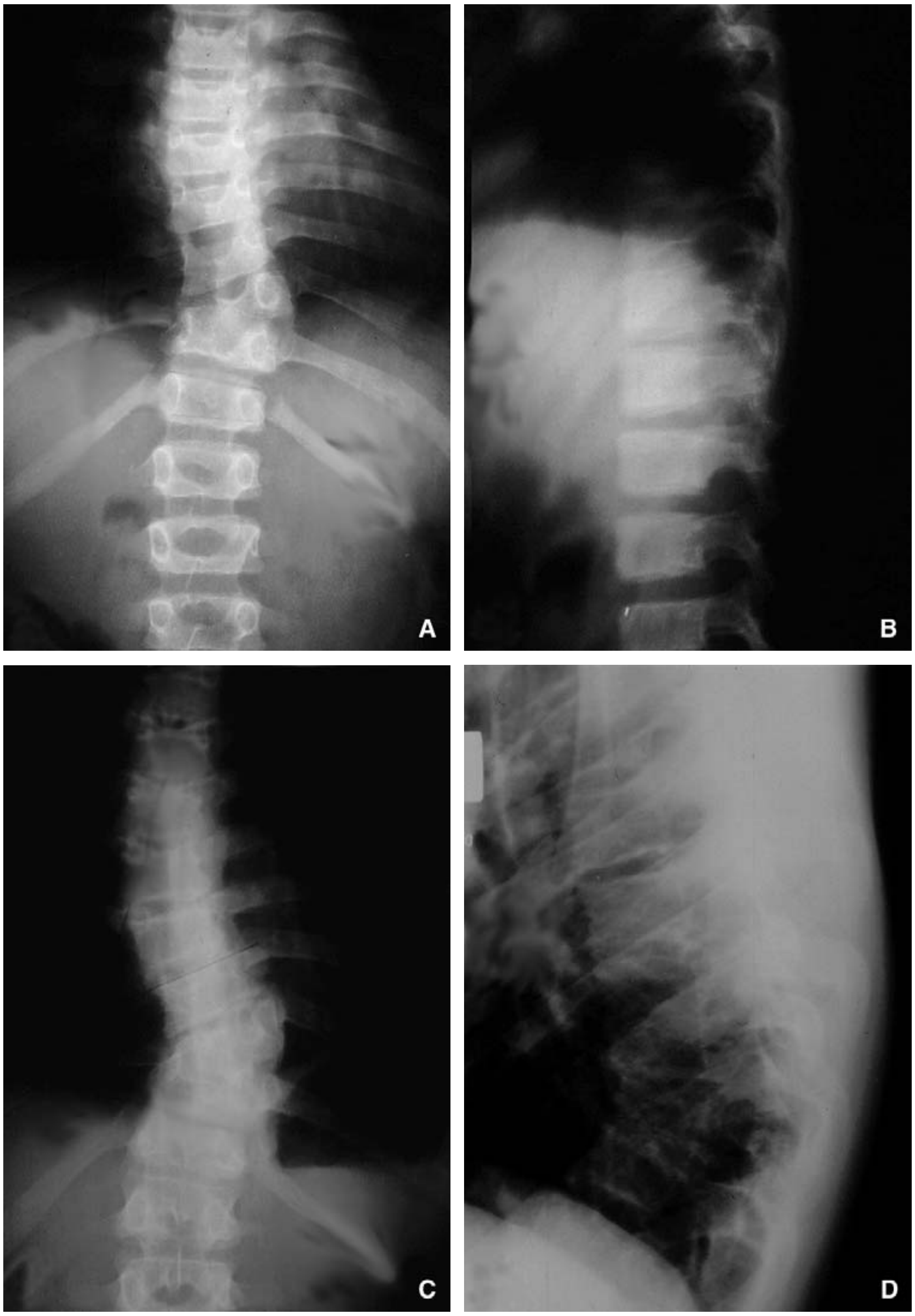

Figure 14. Exemple d'un défaut de formation asymétrique (vertèbre binucléée asymétrique) responsable d'une déformation évolutive de face et de profil. Aspect de face (A) et de profil (B) à l'âge de 8 ans et à l'âge de 14 ans (C et D).

une anomalie des arcs postérieurs responsable de l'instabilité du rachis. Cette instabilité peut être cliniquement évidente mais parfois, elle doit être recherchée à plusieurs reprises par la réalisation prudente de clichés dynamiques. Le tableau clinique est souvent dramatique avec une paraplégie, parfois anténatale ou de survenue rapide pour un traumatisme mineur. Le diagnostic anténatal est généralement fait lors des examens échographiques durant la grossesse. Toutefois, le pronostic fonctionnel et neurologique, bien que réservé, est difficile à établir. Des malformations médullaires sont fréquemment associées c'est pourquoi il est nécessaire de pratiquer un bilan neurologique complet chez ces patients chez lesquels les troubles neurologiques peuvent être secondaires à une lésion médullaire traumatique ou à une malformation préexistante. Une aggravation importante de la déformation est constamment observée durant la croissance, ce qui peut conduire à une majoration ou à l'apparition des troubles neurologiques.

Absence totale de formation des corps vertébraux. La malformation peut comporter l'agénésie complète d'un, de deux ou même de trois corps vertébraux associée ou non à l'agénésie des arcs postérieurs. Cela survient le plus souvent dans le secteur lombaire (Fig. 16). Le tableau clinique est le plus souvent une paraplégie spastique ou flasque avec troubles sphinctériens. [26] Curieusement, la sensibilité est souvent conservée aux membres inférieurs. Les malformations lombaires de ce type peuvent être associées à des agénésies partielles ou complètes du sacrum, responsables, dans certains cas, d'un syndrome de régression caudale.

Défauts de segmentation des vertèbres

Barre congénitale antérieure ou antérolatérale (Fig. 17). Cette absence de segmentation peut toucher isolément deux

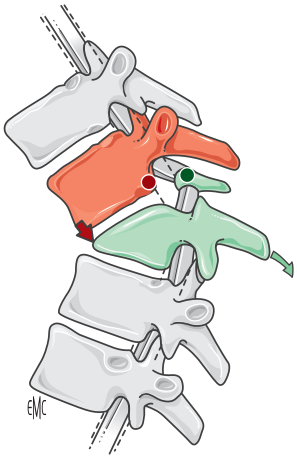

Figure 15. Dans les cas de « dislocation congénitale du rachis » le défaut de formation de la partie antérieure des vertèbres est constamment associé à une anomalie des arcs postérieurs responsable de l'instabilité du rachis et d'une déformation en « baïonnette » du canal rachidien.

Figure 16. Exemple d'une agénésie complète de plusieurs corps vertébraux lombaires chez un nouveau-né.

vertèbres adjacentes ou au contraire plusieurs segments rachidiens discontinus. Lorsque la barre est située à la partie la plus antérieure des corps vertébraux, elle est responsable d'une cyphose pure. Lorsqu'elle est située sur la face antérolatérale des vertèbres, elle est responsable d'une déformation tridimensionnelle en raison de la poursuite de la croissance des éléments postérieurs du rachis. La cyphose ainsi induite est généralement régulière et l'absence d'angulation brutale du canal rachidien explique le faible risque neurologique de ce type de malformation.

Barre antérieure à fusion retardée. Ce défaut de segmentation est souvent méconnu et de diagnostic difficile. Il est secondaire à la fusion, durant la croissance, d'une partie ou de la totalité d'un espace intersomatique discal. Il est nécessaire de

Figure 17. Tomographie du rachis thoracique de profil mettant en évidence une barre congénitale antérieure responsable d'une fusion antérieure de trois corps vertébraux et d'une cyphose thoracique.

distinguer ce tableau de celui de l'épiphysite vertébrale de croissance décrite par Scheuermann tant le tableau clinique et radiologique initial est parfois similaire. [16] Avec la poursuite de la croissance, le diagnostic est souvent évident devant l'apparition d'une barre osseuse à la partie antérieure du rachis (Fig. 18). L'ossification débute généralement vers l'âge de 8 à 10 ans mais peut commencer beaucoup plus tôt ou au contraire n'être complète qu'une fois la croissance terminée. L'évolutivité peut être considérable et aboutir, en l'absence de traitement, à une déformation importante. Il existe une forte connotation génétique pour ce type de malformation puisque plusieurs cas sont généralement retrouvés au sein de la même famille.

Retentissement sur la croissance des segments rachidiens adjacents

Les zones de croissance des vertèbres normales sus- et sous-jacentes sont mal orientées du fait de la cyphose localisée. Elles vont automatiquement avoir tendance à augmenter la flèche de la déformation même si l'angle ne varie pas. Plus la flèche grandit, plus la résistance mécanique est sollicitée et plus la fragilité est grande. À l'inverse, ces zones de croissance de ces vertèbres normales vont avoir tendance à compenser le défaut cyphotique en augmentant la hauteur antérieure des vertèbres sus- et sous-jacentes si, par un moyen ou un autre, on peut arrêter la croissance des éléments postérieurs.

Évolutivité et pronostic

Sur le plan évolutif, elles sont soit progressives avec la croissance, s'il existe une asymétrie entre l'avant et l'arrière qui se stabilise alors en fin de maturation, soit rapidement évolutives avec dislocations ou luxations, soit rarement complètement stables pendant toute la vie. [27] L'aggravation angulaire peut ne devenir évidente que lors de l'aggravation rapide due au pic de croissance pubertaire du rachis. C'est pourquoi beaucoup de cas ne sont découverts qu'à la puberté.

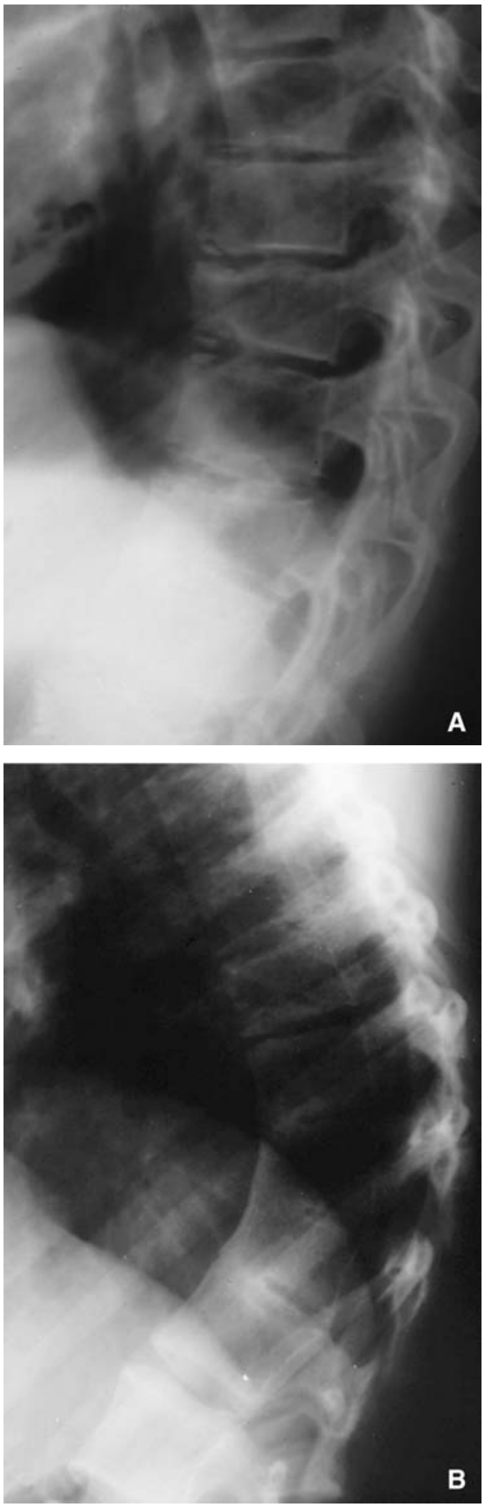

Figure 18. Exemple d'une barre congénitale antérieure dont l'apparition a été progressive entre l'âge de 9 ans (A) et l'âge de 15 ans (B). L'aspect initial avait, dans un premier temps, fait évoquer le diagnostic d'épiphysite vertébrale.

Retentissement neurologique

La composante cyphotique est toujours un élément péjoratif qui favorise la compression médullaire sur le chevalet osseux formé par le mur postérieur des corps vertébraux. Il faut y ajouter, à l'âge adulte, la possibilité d'agents compressifs d'origine discale ou arthrosique. Dans le cadre des malformations, le risque de compression mécanique est aggravé par la grande fréquence des malformations médullaires associées. Cette éventualité, qu'il faut reconnaître avant tout traitement de la déformation rachidienne, justifie l'étude attentive du contenu du canal rachidien à l'aide de l'IRM. [24, 28] Le secteur thoracique est particulièrement menacé car la moelle est relativement à l'étroit. Les cyphoses avec instabilité postérieure et aggravation rapide s'accompagnent presque toujours de troubles neurologiques à type de paraplégie précoce, parfois anténatale, souvent à début brutal à l'occasion d'un traumatisme d'apparence minime. Les cyphoses évolutives sans instabilité risquent d'aboutir à des paraplégies progressives à début précoce, quelquefois même tardif chez l'adulte. Les cyphoses stables et non évolutives exposent rarement à des troubles neurologiques.

Retentissement respiratoire

La fonction respiratoire est perturbée par les angulations thoraciques sévères. [29] L'évaluation immédiate de la capacité vitale et une nouvelle mesure après quelques jours de rééducation seront les données les plus utiles. Les spirographies doivent être interprétées : les pourcentages sont fallacieux si le sujet a perdu plus de 10 cm de sa taille théorique. Dans les cyphoses angulaires, l'altération ventilatoire est la conséquence d'un thorax globuleux rigide avec blocage de la mécanique costale, d'un diaphragme oblique sans coupole et d'un plancher abdominal déprimé. L'espace mort est augmenté, l'oxygénation diminue, le rythme respiratoire s'accélère. On amorce un cercle vicieux car le sujet consomme de plus en plus d'oxygène pour le seul travail respiratoire. Les gaz du sang sont perturbés. Des examens cardiaques sont nécessaires pouvant mettre en évidence un retentissement sur le cœur droit. La comparaison de ce bilan initial avec le bilan de fin d'élongation fait apprécier les gains fonctionnels qui permettent d'envisager les traitements chirurgicaux avec moins de risques.

Traitement

Principes thérapeutiques

Le traitement des cyphoses congénitales est exclusivement chirurgical. Les traitements conservateurs ne peuvent que ralentir l'évolution de la déformation et prévenir d'éventuelles déformations compensatoires de part et d'autre de la malformation rachidienne.

Le bilan préthérapeutique est un temps fondamental qui doit être orienté vers la recherche de malformations associées, particulièrement au système nerveux central. L'IRM est devenue indispensable, permettant de diagnostiquer les anomalies du filum terminal, du cordon médullaire ou de la fosse cérébrale postérieure.

Le principe de ce traitement chirurgical est de limiter l'évolution de la déformation en pratiquant une épiphysiodèse localisée. [30] Chez le jeune enfant, la fusion doit être aussi courte que possible. Toutefois, des gestes d'épiphysiodèse, localisés aux segments adjacents à la malformation, peuvent effectuer une correction notable de la déformation résiduelle au cours de la croissance (Fig. 19,20). Chez l'adolescent mature ou l'adulte, l'ensemble de la malformation rachidienne doit être pris en compte. Si la déformation est modérée, une arthrodèse postérieure seule peut être réalisée. En revanche, si la déformation est importante, une arthrodèse circonférentielle doit être pratiquée. [31] Il est parfois nécessaire de pratiquer une correction de la déviation rachidienne lorsque l'équilibre frontal et sagittal du rachis est trop perturbé. L'étude de la réductibilité de la déformation est donc indispensable, de face comme de profil, afin d'envisager les limites de la fusion et de l'ostéosynthèse.

Cas d'instabilité rachidienne avérée

Le risque d'apparition ou d'aggravation de troubles neurologiques est majeur. La priorité thérapeutique doit alors être donnée à la stabilisation du rachis. Chez le petit enfant, l'immobilisation par un plâtre permet de traiter l'instabilité et une arthrodèse postérieure isolée est alors pratiquée. Malgré les anomalies souvent importantes des arcs postérieurs, une zone

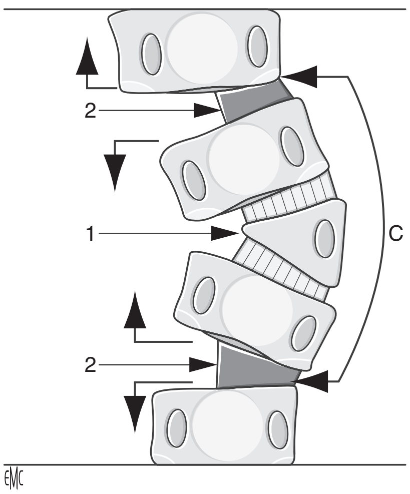

Figure 19. Exemple de stratégie opératoire de correction dans le cas d'une hémivertèbre latérale (schéma dans le plan frontal). L'épiphysiodèse circonférentielle localisée au niveau de la malformation, (1) associée à une épiphysiodèse partielle convexe respectant les zones de croissance concaves (2) des vertèbres adjacentes permet une correction de la déformation durant la croissance dans la zone intéressée (zone C).

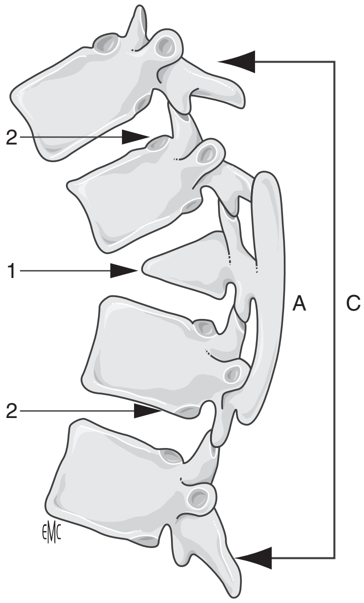

Figure 20. Exemple de stratégie opératoire de correction dans le cas d'une hémivertèbre postérieure (schéma dans le plan sagittal). L'épiphysiodèse circonférentielle localisée au niveau de la malformation (1) associée à une arthrodèse postérieure (A) respectant les zones de croissance antérieures des vertèbres adjacentes (2) permet une correction de la déformation durant la croissance dans la zone intéressée (zone C).

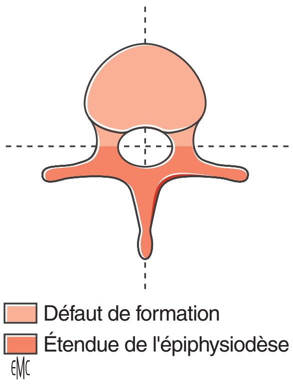

Figure 21. Schéma préopératoire en vue d'une épiphysiodèse pour défaut de formation antérieur isolé (schéma en coupe axiale).

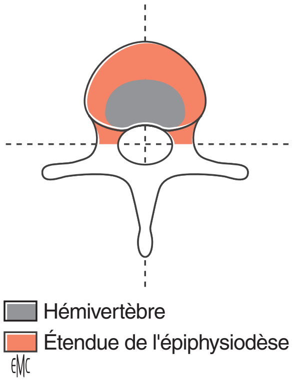

Figure 22. Schéma préopératoire en vue d'une épiphysiodèse pour hémivertèbre postérieure isolée (schéma en coupe axiale).

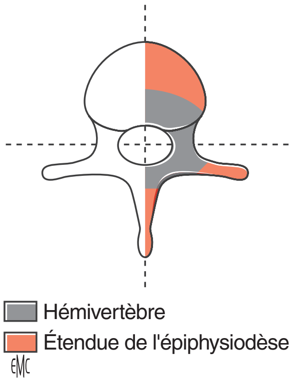

Figure 23. Schéma préopératoire en vue d'une épiphysiodèse pour hémivertèbre postérolatérale (schéma en coupe axiale).

de fusion postérieure peut le plus souvent être obtenue, parfois grâce à des greffes osseuses itératives. L'arthrodèse antérieure complémentaire est généralement associée.

Chez l'enfant plus âgé, la même technique peut être employée, mais l'association d'une instrumentation à l'arthrodèse, le plus souvent circonférentielle, est également proposée. [32]

Traitement des malformations durant la période de croissance [26]

La stratégie thérapeutique doit prendre en compte le potentiel de croissance de chaque vertèbre impliquée dans la malformation. Chaque vertèbre peut ainsi être divisée en quatre quadrants ayant un potentiel de croissance équivalent. Lorsqu'il existe une croissance dysharmonieuse d'une ou de plusieurs vertèbres au sein d'une malformation congénitale du rachis, les zones où l'épiphysiodèse est nécessaire afin de rétablir une croissance harmonieuse peuvent ainsi être matérialisées sur un schéma préopératoire de chaque vertèbre en vues axiale et sagittale (Fig. 21–25). L'épiphysiodèse doit ainsi prévenir l'aggravation de la déformation mais également préserver une éventuelle zone de croissance résiduelle permettant une correction notable de la déformation au cours de la croissance. Dans le cas, par exemple, d'une cyphose pure par hémivertèbre symétrique postérieure, l'épiphysiodèse courte postérieure permet, chez l'enfant immature, une correction notable de la cyphose en quelques années du fait de la croissance en avant des corps vertébraux. La situation est plus complexe en cas d'hémivertèbre asymétrique postérolatérale. L'épiphysiodèse asymétrique, du côté de l'hémivertèbre, doit être antérieure et postérieure. Il est par conséquent possible, par la même voie d'abord chirurgicale, antérieure et postérieure, de pratiquer l'excision de la totalité de l'hémivertèbre et l'arthodèse circonférentielle. Ce geste permet d'obtenir la correction de la

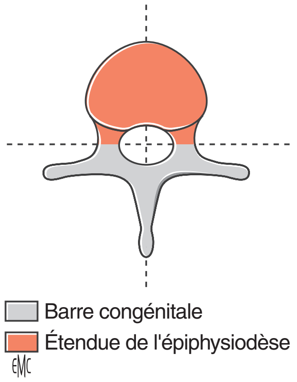

Figure 24. Schéma préopératoire en vue d'une épiphysiodèse pour barre congénitale postérieure isolée (schéma en coupe axiale).

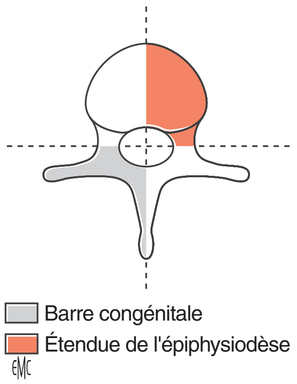

Figure 25. Schéma préopératoire en vue d'une épiphysiodèse pour barre congénitale postérolatérale (schéma en coupe axiale).

déformation dans le plan frontal et sagittal au moyen d'une courte instrumentation postérieure en compression (Fig. 26).

Traitement des malformations à l'adolescence et à l'âge adulte

Lorsque la croissance du rachis est achevée ou que le potentiel résiduel de croissance est minime, l'arthrodèse circonférentielle, associée ou non à une réduction de la déformation, doit être pratiquée.

Dans les cas où la déformation en cyphose est partiellement réductible, une période préalable de traction continue, au moyen d'un halo crânien, permet un étirement progressif de la région apicale de la cyphose (Fig. 27). L'examen neurologique doit être répété quotidiennement durant cette période afin de détecter toute souffrance médullaire. [33] L'arthrodèse circonférentielle peut alors être réalisée. Il est préférable de débuter par le temps antérieur afin de ne pas risquer de déstabiliser complètement le rachis par d'éventuelles résections osseuses préalables par voie postérieure. L'idéal est de pouvoir réaliser un « étai » antérieur solide, par exemple au moyen de greffons tibiaux afin de pérenniser la correction obtenue par la traction préopératoire (Fig. 28).

Lorsque la cyphose est particulièrement rigide, il nous semble dangereux de chercher à tout prix une correction maximale de la déformation au moyen d'ostéotomies vertébrales. La traction continue préopératoire au moyen d'un halo crânien peut être utile en permettant une meilleure ampliation de la cage thoracique et une bonne préparation pulmonaire. [33] La fusion doit être antérieure et postérieure, selon la même technique que pour les cyphoses réductibles. Le geste peut toutefois être étendu afin d'obtenir une correction partielle de la déformation dans les disques intervertébraux adjacents à la zone de malformation.

Détérioration progressive du tableau neurologique

Il faut être prudent dans l'analyse du tableau clinique et bien différencier les éventuels troubles neurologiques préexistants, secondaires à une malformation neurologique associée, et ceux réellement liés à une aggravation progressive de la déformation. [34] Ils peuvent être constatés notamment au cours de la croissance du rachis en période pubertaire, où la moelle est progressivement étirée dans le canal médullaire au niveau de la zone de déformation maximale. [27] Cette situation est une urgence thérapeutique. Si la déformation est réductible, ce qui est le cas le plus fréquent, une période de correction progressive par traction continue au moyen d'un halo crânien permet la récupération du statut neurologique antérieur. L'arthrodèse circonférentielle peut alors être pratiquée sans nécessité d'associer un geste de décompression médullaire.

Dans les cas où les troubles neurologiques persistent, il est nécessaire d'associer un temps de libération médullaire à l'arthrodèse circonférentielle. La libération médullaire au niveau de la zone apicale de compression peut être pratiquée par voie antérolatérale lorsque la cyphose est pure et par voie postérolatérale au moyen d'une costotransversectomie lorqu'une composante rotatoire est associée à la cyphose rachidienne. La résection progressive, à la fraise motorisée, de la partie postérieure des corps vertébraux de la région apicale (Fig. 29), permet d'obtenir une décompression médullaire et une amélioration des troubles neurologiques dans environ la moitié des cas. Ce geste n'est cependant pas dénué de risques, particulièrement neurologiques, et l'aggravation des troubles peut survenir malgré les précautions prises lors du geste de décompression.

> **“ *Point fort***
>
> • De nombreuses malformations congénitales du rachis entraînent une déformation en cyphose. L'analyse rigoureuse de la malformation et de son potentiel évolutif au cours de la croissance est le temps essentiel qui conditionne toute la prise en charge. À l'exception de quelques malformations particulièrement instables, le risque neurologique situé au premier plan doit être pris en compte dans la discussion de chaque étape du traitement.
>
> • Un traitement précoce de ces malformations vertébrales permet bien souvent de stabiliser la déformation et même de la corriger grâce au potentiel de croissance résiduelle du rachis. Il est préférable, par des gestes pratiqués précocement, de prévenir l'aggravation de la déformation plutôt que de chercher plus tard à la corriger, au prix d'interventions chirurgicales toujours plus lourdes et de risques neurologiques toujours plus importants.

Cyphoses par atteinte des lignées tissulaires mésenchymateuses

Parmi les feuillets embryonnaires primitifs, le mésoderme aboutit à l'édification de la plus grande partie de l'organisme en formant notamment l'appareil locomoteur, musculaire et squelettique. Les condensations mésenchymateuses issues du mésoderme forment la plupart des pièces osseuses après un stade intermédiaire de modèle cartilagineux.

Les mutations des gènes régulant la croissance cartilagineuse, la structure des protéines cartilagineuses ou osseuses ou la formation d'enzymes indispensables sont à l'origine de syndromes graves.

Le terme de dysplasie mésenchymateuse regroupe toutes les affections de développement du tissu osseux, cartilagineux, et conjonctif de l'appareil locomoteur.

Achondroplasie

L'achondroplasie est la plus fréquente des chondrodystrophies et survient dans 1/30 000 naissances. Sa transmission est autosomique dominante, mais apparaît spontanément dans

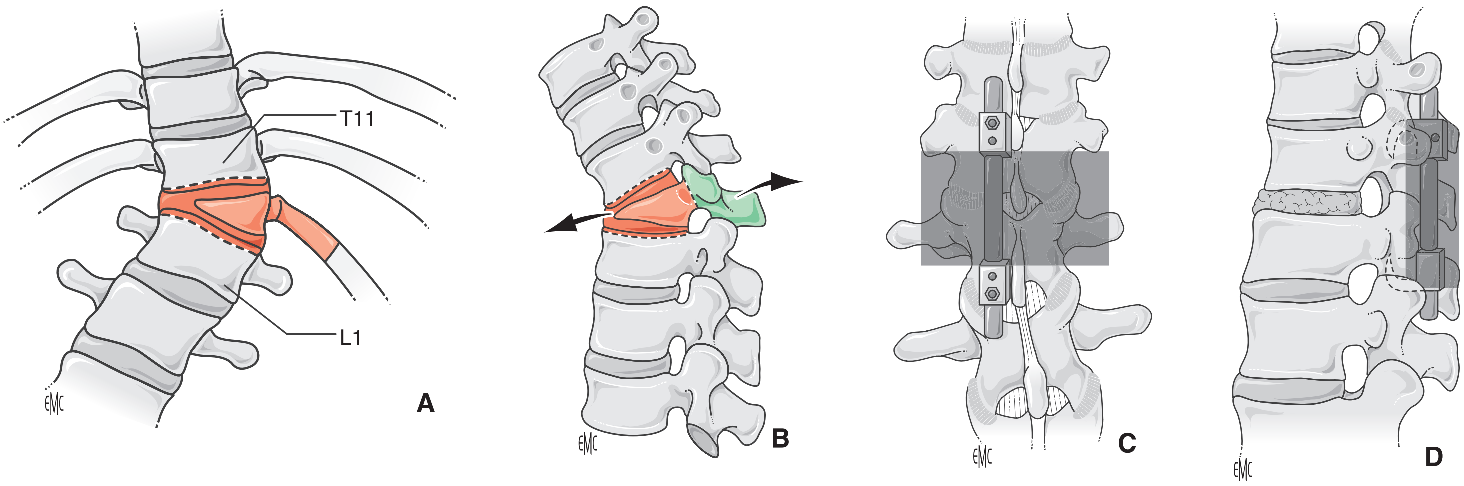

Figure 26. Stratégie chirurgicale de correction d'une déformation par hémivertèbre postérolatérale gauche. L'excision de l'hémivertèbre (A et B) est réalisée par voie antérieure (rouge) et postérieure (vert). L'arthrodèse est circonférentielle par apport de greffons intersomatiques par voie antérieure et arthrodèse postérieure (en grisé) instrumentée par un dispositif en compression (C et D).

Figure 27. La traction continue, au moyen d'un halo crânien, permet un étirement progressif de la région apicale de la cyphose.

70 % des cas par mutation d'une protéine induisant un effet inhibiteur sur les cellules de la zone proliférative des cartilages neurocentraux (FGFR-3 : *fibroblast growth factor receptor protein-3*). [35]

L'aspect clinique est très évocateur. Le nanisme est dysharmonieux avec des membres courts (la portion proximale est plus courte que la partie distale). Le périmètre crânien est élevé avec une ensellure nasale. Le rachis a une longueur normale soulignant la brièveté des membres. Une sténose du foramen

Figure 28. Vue peropératoire après réalisation d'une greffe antérieure en « étai » au moyen de greffons fibulaires dans l'apex de la déformation rachidienne.

magnum est presque constante. Elle peut être responsable de troubles respiratoires (apnées du sommeil) et d'hypotonie.

Une cyphose thoracolombaire apparaît dès les premiers mois de la vie et se majore avec l'acquisition de la position assise (Fig. 30). Cette cyphose est facilitée par l'hypotonie des muscles érecteurs du tronc, secondaire à la sténose du foramen magnum, du volume de la tête et de la laxité ligamentaire. L'hypotonie peut être traitée par décompression chirurgicale du foramen magnum. La prise en charge précoce de la cyphose par des méthodes orthopédiques obtient une réduction progressive et une correction définitive (Fig. 31). Négligée, la cyphose se structuralise par la déformation de T12 ou de L1 puis devient évolutive avec la croissance.

La sténose du canal vertébral est extrêmement fréquente. Les symptômes apparaissent habituellement en fin d'adolescence ou à l'âge adulte. Les phénomènes dégénératifs (arthrose, hernies discales) peuvent accentuer et révéler cette étroitesse canalaire avec les troubles médullaires ou radiculaires correspondants.

Ostéogenèse imparfaite

L'ostéogenèse imparfaite est secondaire à des anomalies du collagène de type I sous la dépendance de loci du chromosome 17 et 7. La classification clinique de Sillence est la plus fréquemment utilisée et comprend quatre types. [36]

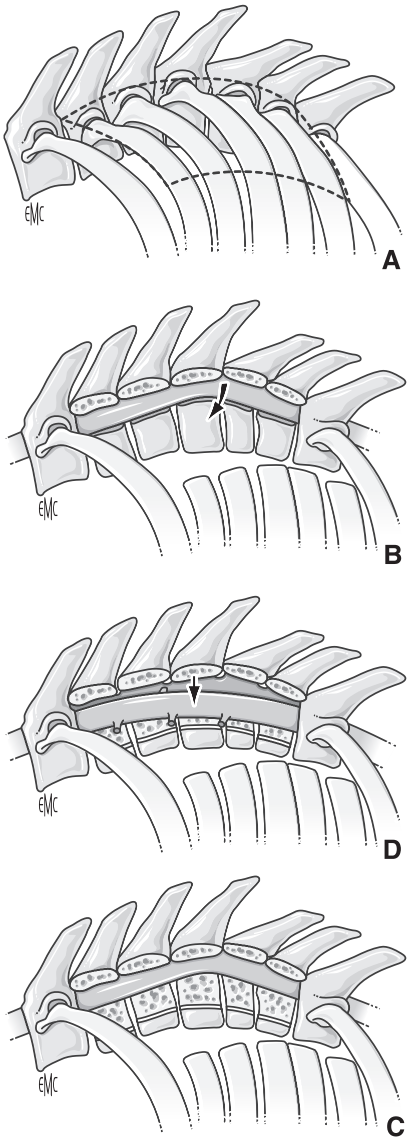

Figure 29. Libération médullaire à l'apex de la cyphose. L'abord est postérolatéral, par réalisation d'une costotransversectomie (A). Après laminectomie et ablation des pédicules, le cordon médullaire est progressivement dégagé sur sa face latérale (B). La résection progressive de la partie postérieure des corps vertébraux (C) permet de compléter la libération et le déplacement du cordon médullaire vers l'avant (D).

Les types I et IV ont une transmission autosomique dominante, mais celle des types II et III est autosomique récessive. Ces affections sont caractérisées par une ostéopénie et une fragilité osseuse responsable de fractures multiples avec une consolidation possible mais un remodelage du cal incomplet.

Le type I peut apparaître à la naissance et chez le nourrisson avec la survenue de fractures multiples, d'une surdité et de sclérotiques bleues.

Le type II est habituellement létal à la naissance avec des fractures parfois observées avant la naissance et une micromélie.

Le type III est révélé à la période néonatale par des fractures et des déformations progressives sévères des membres et du tronc.

Le type IV est le moins grave ; il se caractérise par des fractures minimes et des sclérotiques normales.

L'atteinte rachidienne de l'ostéogenèse imparfaite intéresse les différents étages. Une impression basilaire se voit dans les formes graves, apparaît progressivement et se manifeste par des signes neurologiques importants. Les déformations rachidiennes, scoliose ou cyphose, sont d'autant plus importantes que la forme d'ostéogenèse imparfaite est grave. Elles seraient dues à l'association de fractures multiples et répétées et d'une hyperlaxité ligamentaire. Un spondylolisthésis de la charnière lombosacrée est fréquemment rencontré. Le glissement est de faible grade et peu symptomatique dans sa forme habituelle.

Le traitement orthopédique ou chirurgical des déformations rachidiennes est délicat et expose à diverses complications.

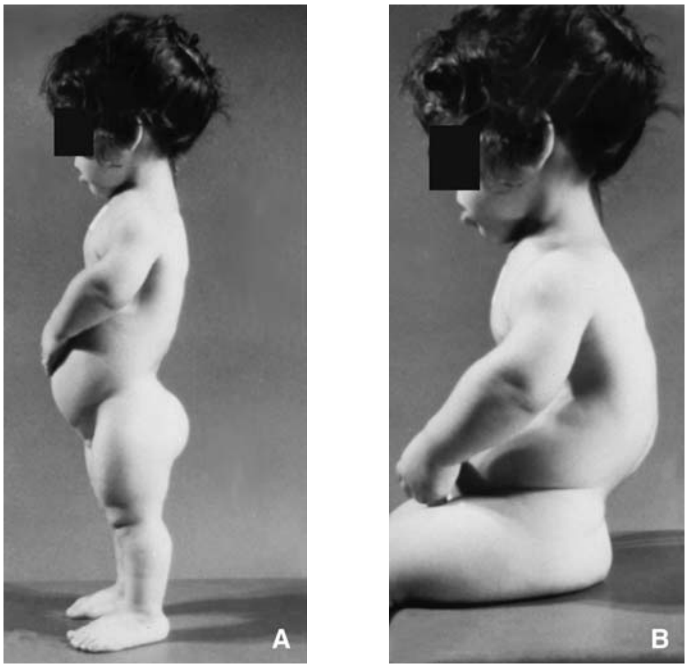

Figure 30. Vue clinique de profil d'un enfant de 3 ans présentant une cyphose dans le cadre d'une achondroplasie. L'examen en position assise (B) permet de mettre en évidence la déformation rachidienne, masquée par une hyperlordose lombosacrée en position debout (A).

Dysplasie spondyloépiphysaire

La dysplasie spondyloépiphysaire est secondaire à une anomalie du collagène de type II après mutation génique. Les gènes concernés sont responsables d'une transmission autosomique récessive ou portée par le chromosome X (et donc plus fréquente chez le garçon) selon les formes de la maladie. [37] La croissance anormale du rachis et des membres entraîne des déformations. L'atteinte vertébrale se caractérise par une platyspondylie, un aspect biconvexe, et, dans la jonction thoracolombaire, une allure cunéiforme.

Les scolioses et cyphoscolioses rencontrées sont le plus souvent thoraciques ou thoracolombaires. Leur traitement est orthopédique ou chirurgical suivant la gravité de la déformation. Le bilan radiologique doit impérativement comprendre la recherche, si besoin répétée au cours de la croissance, d'une instabilité atloïdoaxoïdienne.

Syndrome de Stickler

Le syndrome de Stickler est une arthro-ophtalmopathie héréditaire autosomique dominante responsable d'une altération du collagène de type II. L'atteinte rachidienne est caractérisée par la présence de cyphose, de scoliose, de blocs vertébraux et de diminution des hauteurs des espaces intersomatiques. Cette déviation s'associe à une myopie avec des risques de décollement rétinien ainsi qu'une atteinte polyarticulaire précoce dégénérative.

Dysplasie diastrophique

Cette affection décrite par Lamy et Maroteaux est responsable d'un nanisme sévère à transmission autosomique récessive. Le trouble génétique engendre un défaut de transport de sulfate à travers le cartilage indispensable pour les protéoglycans qui le

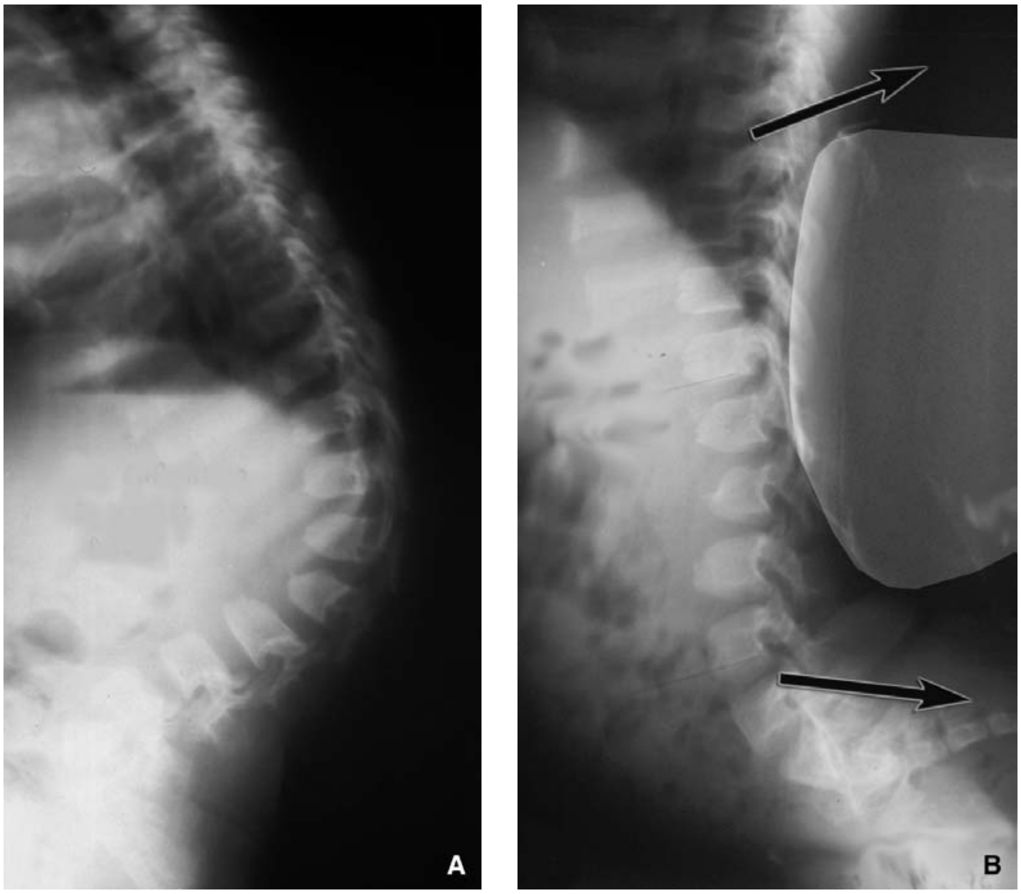

Figure 31. Radiographie de profil du même enfant que la figure 30 mettant en évidence la cyphose thoracolombaire associée à l'hyperlordose lombosacrée compensatrice (A). Le cliché réalisé sur billot (B) met en évidence une bonne réductibilité de la déformation.

constituent. Cliniquement, le nanisme est associé à des enraidissements de multiples articulations, particulièrement des coudes, des hanches et des genoux. Les pieds sont en varus équin, les pouces en abduction (« pouce de l'auto-stoppeur ») et les oreilles sont déformées.

L'atteinte rachidienne est très fréquente, notamment une cyphose à la jonction des deux courbures scoliotiques. La déviation en cyphose touche habituellement le rachis cervical inférieur souvent associé à un spina bifida occulta. [38]

En revanche, l'instabilité atloïdoaxoïdienne est rare. L'évolution, parfois spontanément favorable avec la croissance, nécessite une simple surveillance. Dans le cas contraire, le traitement peut être orthopédique par corset de Milwaukee, voire chirurgical avec une arthrodèse postérieure. La décompression antérieure se justifie par la présence de troubles neurologiques et nécessite une arthrodèse circonférentielle.

Mucopolysaccharidoses

Les mucopolysaccharidoses regroupent des affections en relation avec un défaut de production d'enzymes indispensables pour le métabolisme des mucopolysaccharides. Les symptômes cliniques apparaissent dans la petite enfance après l'accumulation progressive des mucopolysaccharides. Plusieurs types sont décrits et possèdent en commun la petite taille des patients, une organomégalie, une dysplasie épiphysaire et une instabilité atloïdoaxoïdienne secondaire à une hypoplasie odontoïdienne et à une laxité ligamentaire.

La maladie de Morquio ou mucopolysaccharidose de type IV touche habituellement le rachis et déforme les vertèbres. [39] Les radiographies révèlent une platyspondylie avec un aspect en languettes. Une cyphose sévère et évolutive est secondaire à une hypoplasie antérieure des vertèbres de la charnière thoracolombaire (Fig. 32).

Dans le syndrome de Hurler ou mucopolysaccharidose de type I, les symptômes sont sévères et le décès des patients est fréquent dans la première décennie. Là encore, il existe une cyphose thoracolombaire de forte angulation associée à un retard mental et une instabilité du rachis cervical supérieur.

Syndrome de Marfan

Le syndrome de Marfan est la plus fréquente des dystrophies du tissu conjonctif. La transmission est sous un mode autosomique dominant avec, dans un quart des cas, des mutations spontanées. Cette affection est secondaire à une altération de la formation de la fibrilline de type I sous la dépendance du gène porté par le chromosome 15. La fibrilline est un composant essentiel du tissu extracellulaire, ce qui explique les différentes atteintes systémiques que l'on peut rencontrer.

L'atteinte du système cardiovasculaire peut mettre en jeu le pronostic vital par la survenue d'un prolapsus de la valve mitrale, d'une insuffisance de la valve aortique, d'un anévrisme ou d'une dissection aortique. Les troubles de la vision sont secondaires à la survenue d'une ectopie du cristallin, d'une myopie ou d'un décollement rétinien. Les patients peuvent également présenter des signes pulmonaires (pneumothorax) et des signes cutanés (vergetures).

Les anomalies du système musculosquelettique incluent une taille élevée, une augmentation de l'envergure des membres supérieurs, une hyperlaxité ligamentaire, des déformations du thorax en entonnoir ou en carène, des protrusions acétabulaires et des pieds plats valgus. L'atteinte rachidienne comprend la possibilité de scoliose dans 60 % des cas, de lordoses thoraciques, d'une cyphose thoracolombaire et parfois de spondylolisthésis de la charnière lombosacrée. [40] Les radiographies du rachis révèlent, en dehors des troubles de la statique de face ou de profil, la présence d'amincissements ou d'érosions du mur

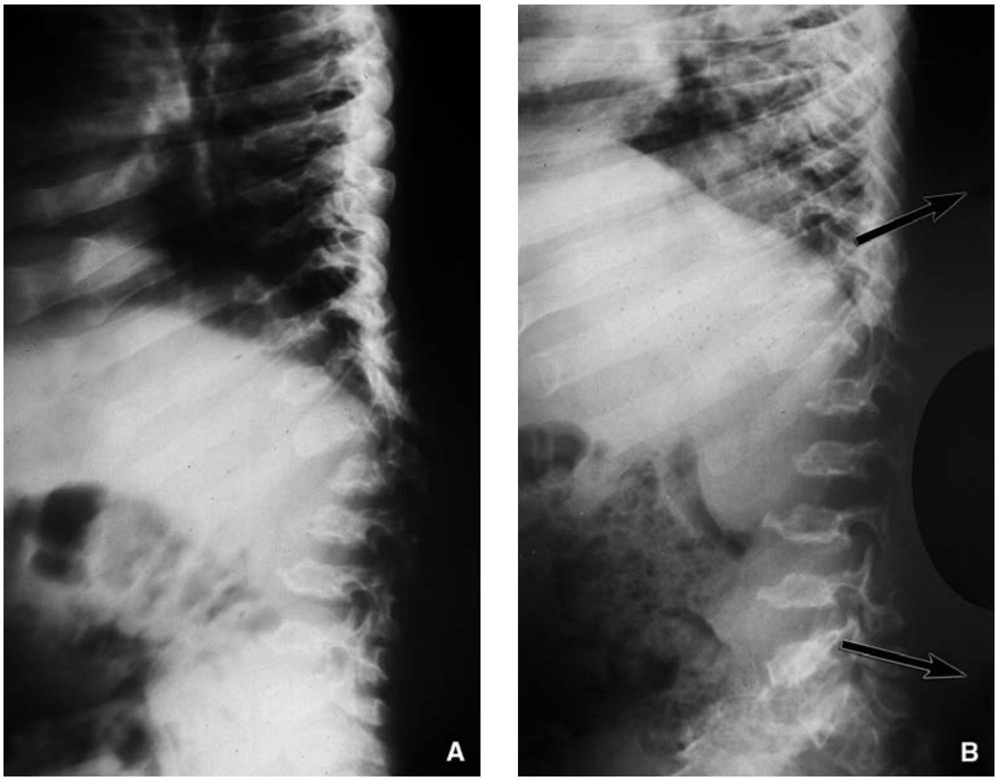

Figure 32. Cyphose thoracolombaire (A) dans le cadre d'une mucopolysaccharidose (syndrome de Morquio). La déformation est partiellement réductible sur le cliché sur billot (B). On note également l'allure dystrophique de la partie antérieure des corps vertébraux.

postérieur vertébral et des éléments de l'arc postérieur secondaires à l'ectasie durale. La tomodensitométrie osseuse ou l'IRM sont les meilleurs moyens pour évaluer cette atteinte qui siège préférentiellement sur la charnière lombosacrée.

Selon la classification morphologique décrite par Sponseller, deux types de profil rachidiens sont identifiés dans le syndrome de Marfan avec cinq sous-groupes. Dans le type I, la vertèbre transitionnelle entre la cyphose et la lordose est localisée à la deuxième lombaire ou sur un niveau supérieur. Le sous-type I A comporte une cyphose et une lordose normale, le sous-type I B est constitué d'une cyphose de moins de 20° et le sous-type C possède une cyphose thoracique de plus de 50°. Le rachis de type II présente une vertèbre transitionnelle sous le niveau de la deuxième lombaire. Le sous-type II A est caractérisé par une cyphose étendue comprenant la charnière thoracolombaire et le sous-type II B est fait d'inversions de courbures avec une lordose thoracique, une cyphose thoracolombaire et une lordose lombaire basse.

Le traitement des déviations rachidiennes dans le syndrome de Marfan est rendu difficile par la présence d'érosions vertébrales secondaires aux ectasies durales ainsi que des pathologies associées notamment du système cardiovasculaire.

Dystrophie du tissu conjonctif : syndrome d'Ehlers-Danlos

Le syndrome d'Ehlers-Danlos regroupe plusieurs affections du tissu conjonctif caractérisées par une hyperlaxité ligamentaire, cutanée et une faiblesse des tissus. Parmi les neuf groupes identifiés, le type VI a pour spécificité une déviation rachidienne. Une cyphose est soit isolée, soit associée à une scoliose notamment dans les formes à double courbure, les plus fréquentes. Ces courbures sévères et évolutives nécessitent un traitement chirurgical difficile en raison de la possibilité de survenue de complications locales et générales.

Cas particulier : ostéoporose juvénile idiopathique

L'ostéoporose juvénile idiopathique doit être un diagnostic d'élimination. Au cours de l'enfance, une cyphose thoracique ou thoracolombaire apparaît et s'accentue progressivement dans un contexte douloureux. Les radiographies révèlent des tassements vertébraux étagés dans la zone cyphotique. Les vertèbres peuvent prendre un aspect biconcave, voire de vertebra plana. [41]

Le traitement repose sur la prise de 1-25 dihydroxy-vitamine D et le port d'un corset.

L'ostéoporose juvénile idiopathique évolue favorablement à la puberté et disparaît totalement à l'âge adulte.

Cyphose et neurofibromatose

Généralités

La neurofibromatose est une maladie héréditaire touchant les tissus dérivés des trois lignées embryologiques que sont le neurectoderme, l'endoderme et le mésoderme. Les manifestations cliniques sont par conséquent très variables et peuvent intéresser la peau, le système nerveux, le squelette et les tissus mous. [42] Le désordre embryologique initial touche les crêtes neurales, ce qui explique le retentissement sur les trois contingents mésenchymateux embryonnaires. La neurofibromatose a été récemment décrite selon deux types. Le type I également appelé neurofibromatose « périphérique » est le plus fréquent. Les critères du diagnostic clinique sont la présence de taches cutanées « café au lait », de neurofibromes, de gliomes du nerf optique, d'hamartomes iriens et d'anomalies du système musculosquelettique. Au total, 60 % des patients porteurs d'une neurofibromatose de type I présentent une déformation rachidienne. [43] Les déformations du rachis sont associées ou non à une dystrophie osseuse des vertèbres. Cette composante dystrophique peut être accompagnée d'anomalies du canal médullaire secondaires à une malformation médullaire. Les déformations les plus souvent rencontrées sont des scolioses qui surviennent chez 2 à 36 % des patients porteurs d'une neurofibromatose de type I (NF1). [44] Ces déformations sont le plus souvent courtes et anguleuses, survenant précocement durant l'enfance (Fig. 33). Les cyphoses pures sont rares et il s'agit bien souvent de cyphoscolioses. [45]

Figure 33. Vue de profil (A) et de dos (B) d'une patiente présentant une cyphose angulaire thoracique dans le cadre d'une neurofibromatose. On note les innombrables lésions cutanées caractéristiques de cette pathologie.

Analyse de la déformation

Cliniquement, l'examen de la déformation ne présente pas de particularités. L'examen clinique s'attache à rechercher d'autres manifestations cliniques de la maladie, en particulier cutanées.

Les radiographies standards permettent d'analyser la déformation même si cela est parfois difficile lorsque l'angulation est très importante. Elles sont particulièrement utiles pour analyser l'équilibre rachidien dans le plan sagittal.

Le scanner a apporté une véritable révolution dans l'analyse de ces déformations particulièrement dans les formes les plus sévères. Il a, à juste titre, largement supplanté les tomographies pratiquées autrefois dans cette indication. Il permet l'étude complète de chaque vertèbre dystrophique et des contours du canal médullaire. Les reconstructions tridimensionnelles permettent une analyse morphologique fine dans les trois plans de l'espace. [46]

L'IRM permet l'étude de la moelle. Il est ainsi possible de visualiser des zones de souffrance médullaire ou d'éventuelles malformations médullaires associées. [47] Elle permet également de rechercher la présence d'ectasies durales parfois responsables d'un érodement progressif des corps vertébraux et de déstabilisation du rachis [48] (phénomène du « *scalloping* ») (Fig. 34).

Prise en charge en fonction du type de déformation

Cyphoses cervicales

L'atteinte rachidienne cervicale dans la neurofibromatose est généralement une cyphose pure. La majorité des patients est fort heureusement asymptomatique et la déformation est cliniquement souvent peu apparente. Les atteintes cervicales sont plus fréquemment associées à des dysplasies vertébrales que lors d'une atteinte thoracique ou lombaire. Les atteintes rachidiennes multiples sont fréquentes, ainsi Crawford [49] retrouve une cyphose cervicale chez 44 % des patients présentant une scoliose ou une cyphose thoracique (Fig. 35). Certains patients peuvent présenter une dislocation atloïdoaxoïdienne, généralement secondaire au développement local d'un neurofibrome. Il s'agit d'une éventualité rare, mais qui doit être recherchée en raison du risque neurologique qu'elle comporte.

Les déformations en cyphose du rachis cervical, même importantes, sont souvent asymptomatiques en raison de la largeur importante du canal rachidien à ce niveau. Il est ainsi fréquent de découvrir des lésions passées inaperçues jusqu'à un stade avancé. Le diagnostic et le traitement doivent pourtant intervenir précocement en raison de la tendance inéluctable à l'aggravation et au risque de survenue de troubles neurologiques. [50, 51] Les patients sont parfois amenés à consulter en raison d'un torticolis ou d'une dysphagie. Dans ces deux cas, la symptomatologie peut être en rapport avec le développement de neurofibromes cervicaux, soit extrarachidiens, soit intrarachidiens. Dans ce cas, la réalisation d'une IRM est impérative, à la recherche d'une compression de la moelle cervicale.

Des radiographies standards du rachis cervical de face et de profil doivent être réalisées lors du bilan rachidien initial de tout patient présentant une neurofibromatose. Si une dystrophie de la trame osseuse est présente, les clichés de trois quarts peuvent être demandés à la recherche d'un éventuel élargissement du foramen intervertébral consécutif au développement d'un neurofibrome à ce niveau (neurofibrome dit en « sablier ») d'une névrite hypertrophique ou d'une méningocèle. [51] Dans ces trois éventualités, l'IRM est l'examen d'imagerie de référence et doit être pratiquée.

Avant toute intervention chirurgicale, il est nécessaire de dépister, par des clichés dynamiques du rachis cervical, une éventuelle instabilité rachidienne pouvant poser des problèmes lors de l'intubation. Le traitement chirurgical vise à pratiquer l'excision des neurofibromes et à stabiliser de manière durable le rachis. L'excision tumorale doit être la plus complète possible et implique bien souvent d'importantes résections osseuses et l'instabilité engendrée impose la réalisation d'une arthrodèse. [52] Celle-ci peut être réalisée par voie postérieure isolée si

Figure 34. Érosion progressive de la partie postérieure des corps vertébraux lombaires par les ectasies durales (phénomène du « scalloping »).

les résections osseuses postérieures n'ont pas été trop importantes. Le plus souvent, il est nécessaire de recourir à une arthrodèse circonférentielle. L'ostéosynthèse est adaptée au type de correction et de fusion souhaité. Il n'est pas rare de recourir à une arthrodèse occipitocervicale, soit instrumentée, soit protégée par un dispositif de halo-corset.

Cyphoscolioses thoraciques

Ces déformations du rachis, dans le cadre de la neurofibromatose, sont caractérisées par la nette prédominance de la déformation en cyphose par rapport à la déformation purement scoliotique. Les corps vertébraux sont souvent si déformés qu'il devient impossible de les analyser sur les radiographies standards. La dystrophie progressive des vertèbres apicales aboutit à une cyphose parfois extrême avec subluxation des deux secteurs adjacents (Fig. 36). « L'épingle à cheveux » ainsi formée est responsable d'une déformation en baïonnette du canal rachidien. [53] Cette déformation progressive est responsable d'un étirement progressif de la moelle dans le canal rachidien et peut alors être à l'origine de troubles neurologiques. [54]

Ces déformations sont également responsables d'insuffisances respiratoires par déformation et incompétence de la cage thoracique (Fig. 37).

L'arthrodèse circonférentielle associée à une immobilisation prolongée donne les meilleurs résultats. Une période préalable de traction rachidienne est souvent nécessaire afin d'obtenir une correction maximale et progressive, une récupération éventuelle des troubles neurologiques et une meilleure préparation respiratoire. Un geste de libération médullaire antérieure doit être réalisé en cas de retentissement neurologique de la déformation. Cependant, la récupération reste aléatoire.

Les gestes de fusion instrumentée par voie postérieure isolée sont généralement voués à l'échec et à la récidive de la déformation. [52] Il est nécessaire d'obtenir un étai antérieur solide,

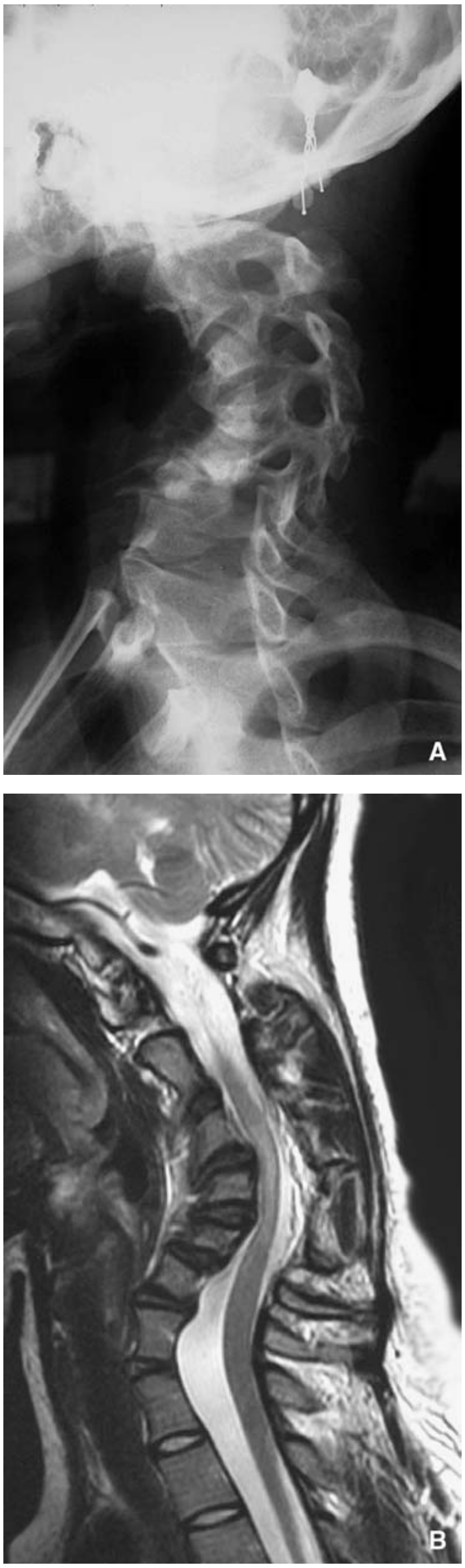

Figure 35. Exemple d'une atteinte cervicale avec une dystrophie vertébrale responsable d'une cyphose. La radiographie de profil (A) permet d'étudier l'aspect de la dystrophie osseuse. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) (B) montre bien, ici sur une séquence pondérée en T2, le retentissement sur l'axe médullaire.

généralement à l'aide de greffons autologues de type fibulaire (Fig. 38). Même lorsque cette arthrodèse est obtenue, une récidive de la déformation peut être observée. Il s'agit le plus souvent d'une faillite secondaire de l'arthrodèse antérieure par érosion progressive due au développement de nouveaux neuro-

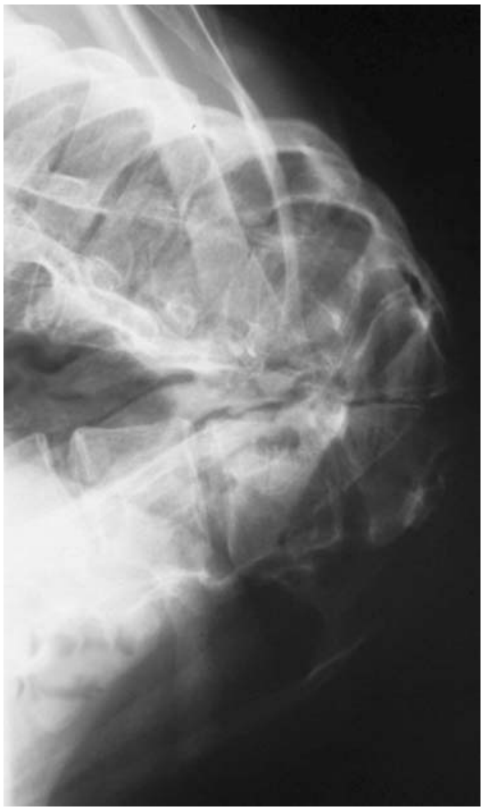

Figure 36. La dystrophie progressive des vertèbres apicales aboutit à une cyphose parfois extrême en « épingle à cheveux ».

fibromes ou d'ectasies du sac dural. Il est nécessaire alors de pratiquer une nouvelle arthrodèse antérieure selon la même technique.

L'association fréquente de troubles neurologiques peut conduire ces patients à être opérés en urgence par voie postérieure avec réalisation d'une laminectomie. Il est indispensable de ne pas se limiter à ce type de chirurgie et de pratiquer une arthrodèse antérieure complémentaire dès que cela est possible. En cas de persistance de troubles neurologiques, il est nécessaire d'associer un geste de libération médullaire antérieure. [55]

Bien souvent l'ostéosynthèse postérieure est incapable de garantir la rigidité suffisante propice à une fusion rachidienne (Fig. 39) et il est nécessaire de recourir à un traitement orthopédique d'appoint. L'immobilisation, le plus souvent par un système de corset couplé à un halo crânien, doit être prolongée, d'une durée totale de 6 mois à 1 an.

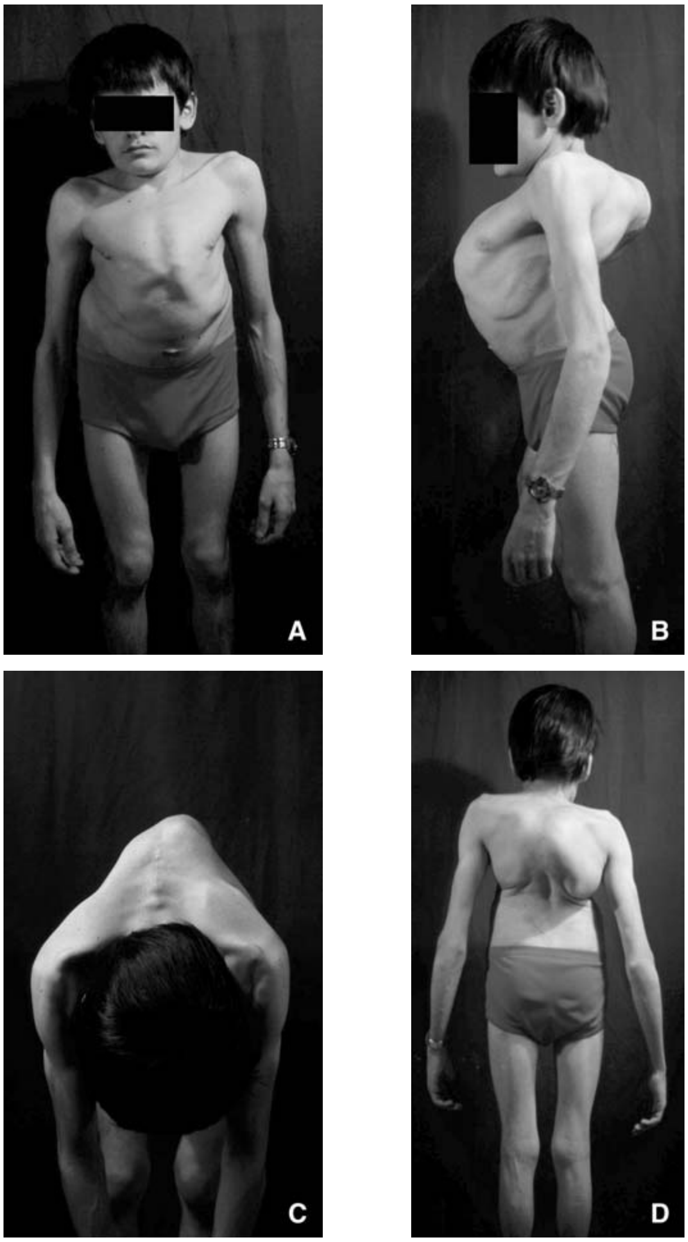

Figure 37. La déformation en cyphose du rachis peut entraîner une insuffisance respiratoire par déformation et incompétence de la cage thoracique. Vue de face (A), de profil (B) de face en antéflexion du tronc (C) et de dos (D) d'un patient présentant une déformation particulièrement sévère.

Cyphoses d'origine infectieuse

Les infections « hématogènes » du rachis ont une localisation initiale dans le tissu osseux spongieux du corps vertébral et leur propagation au disque intervertébral adjacent se fait par contiguïté. Les infections postopératoires survenant après curetage discal sont en revanche de localisation initialement discale et se propagent éventuellement aux corps vertébraux. Dans les deux cas, la destruction osseuse et discale peut être responsable de cyphoses. Celles-ci sont, dans la très grande majorité des cas, heureusement modérées et rarement associées à un déséquilibre dans le plan frontal en l'absence d'atteinte de l'arc postérieur.

Infections non tuberculeuses

Propagée par voie hématogène, l'atteinte initiale est osseuse et touche le corps vertébral. Il s'agit donc d'une ostéomyélite du corps vertébral. L'atteinte discale est habituellement secondaire, néanmoins à la différence de l'infection tuberculeuse, l'atteinte discale est généralement rapide et il est rare de faire le diagnostic d'atteinte isolée du corps vertébral.

Comme beaucoup d'infections osseuses par voie hématogène, l'ostéomyélite vertébrale touche préférentiellement l'enfant et l'adulte jeune dont les zones de croissance du rachis constituent une cible pour les bactéries. [56, 57] Chez le jeune enfant, l'atteinte primitive du disque intervertébral est possible en raison de l'hypervascularisation physiologique du *nucleus pulposus*. Notons également le cas particulier des enfants d'origine africaine et atteints de drépanocytose dans sa forme homozygote. Ils présentent une sensibilité accrue aux infections rachidiennes par voie hématogène lorsque les corps vertébraux sont le siège d'infarctus osseux secondaires à une crise vaso-occlusive [58, 59] (Fig. 40).

De nouvelles populations à risque sont désormais bien identifiées. Il s'agit des personnes âgées, fréquemment immunodéprimées, des patients présentant une affection sévère (traitement immunosuppresseur ou chimiothérapies, séjour

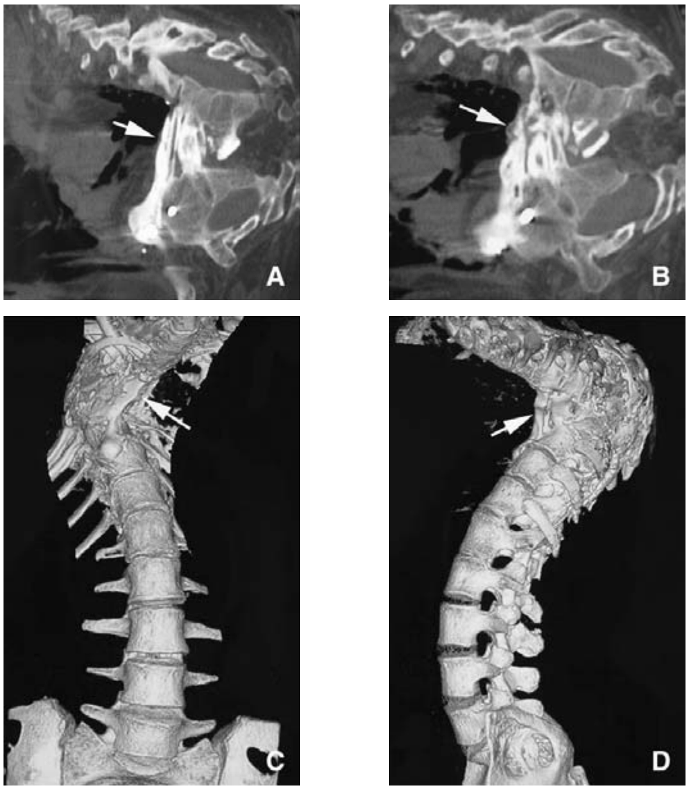

Figure 38. Il est nécessaire d'obtenir un étai antérieur solide, généralement à l'aide de greffons autologues de type fibulaire. Ceux-ci sont bien visibles au scanner, en reconstructions sagittales à l'apex de la cyphose (A et B) ou en reconstructions tridimensionnelles (C et D).

prolongé en réanimation, infection par le virus de l'immunodéficience humaine, etc.) et les consommateurs de drogues par voie intraveineuse. [60, 61] Il est nécessaire d'évoquer et de rechercher l'ostéomyélite vertébrale chez ces patients en cas de syndrome septique inexpliqué ou d'apparition de troubles neurologiques.

Le tableau clinique est parfois trompeur et source de méconnaissance du diagnostic durant plusieurs semaines, voire plusieurs mois. Le symptôme le plus fréquemment retrouvé est la douleur dans près de 90 % des cas. Dans 50 % des cas, les patients vont présenter des troubles de la marche et dans 25 à 30 % des cas, des troubles neurologiques plus sévères à type de paralysies sensorimotrices ou de troubles sphinctériens. Il s'agit plus souvent de la compression des structures nerveuses par un abcès épidural plutôt que de la survenue d'une cyphose sévère (Fig. 41).

Le germe le plus fréquemment retrouvé est *Staphylococcus aureus* dans 50 à 65 % des cas. *Escherichia coli* et d'autres bactéries d'origine digestive représentent 20 % des cas. D'autres bactéries sont plus rarement retrouvées (par exemple *Propionibacterium sp.* ou *Staphylococcus epidermidis*) mais peuvent être à l'origine d'infections plus torpides et parfois longtemps méconnues. [60] Dans tous les cas, le bilan pratiqué doit s'attacher à rechercher le germe en cause. Le plus souvent, il est nécessaire de pratiquer une ponction-biopsie discovertébrale (soit chirurgicale, soit sous contrôle radiologique ou tomodensitométrique) pour identifier la bactérie.

Le siège de l'infection est fréquemment lombaire et l'atteinte limitée à une ou deux vertèbres. La cyphose est par conséquent habituellement modérée et le traitement est le plus souvent conservateur. Il associe une antibiothérapie adaptée et une immobilisation par corset. [62, 63] En cas d'instabilité rachidienne avérée ou de troubles neurologiques, il est parfois nécessaire de recourir à un geste chirurgical d'excision et de stabilisation. [64]

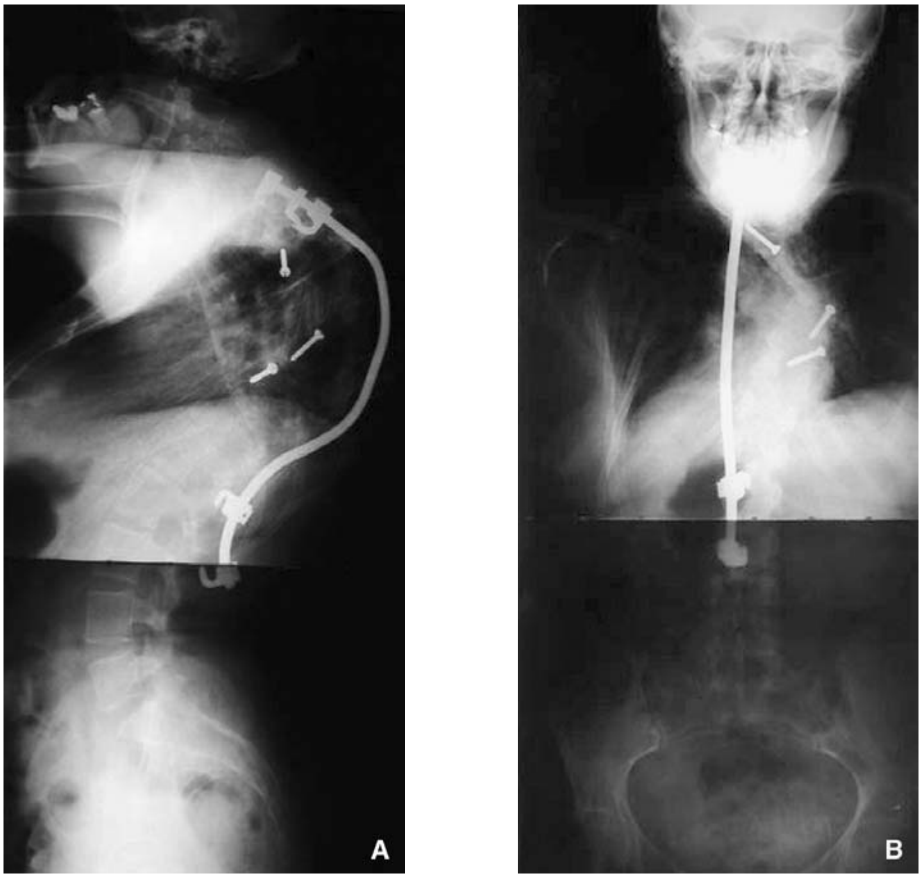

Figure 39. L'ostéosynthèse postérieure est bien souvent inutile dans ces déformations « extrêmes ». Il est souvent nécessaire de recourir à une contention orthopédique le temps d'aboutir à une arthrodèse antérieure solide. Exemple d'une patiente opérée par voie antérieure et postérieure. Radiographie de profil (A) et de face (B) postopératoire. Le matériel postérieur mis en complément de la greffe antérieure n'a pas dispensé d'une contention par un dispositif de halo-corset pendant une durée de 6 mois.

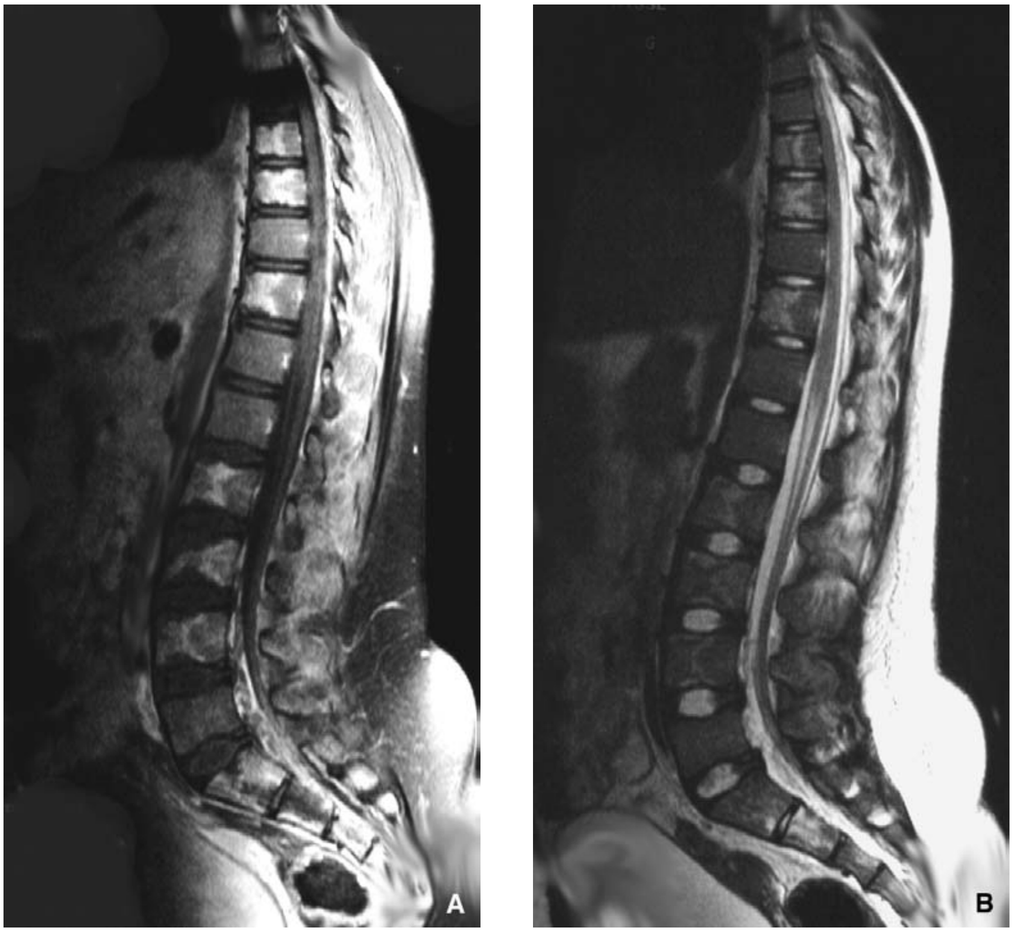

Figure 40. Infarctus osseux des corps vertébraux thoraciques, lombaires et sacrés chez une jeune fille présentant une drépanocytose homozygote. Les lésions sont bien visibles à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) en séquence pondérée en T1 avec injection de gadolinium (A) et en séquence pondérée en T2 (B).

Chez l'enfant, l'atteinte de la colonne antérieure aboutit fréquemment à une fusion spontanée des corps vertébraux. Une cyphose évolutive peut alors survenir au cours de la croissance, plus sévère en cas d'atteinte thoracique.

Infections tuberculeuses

L'atteinte tuberculeuse du rachis ou « mal de Pott » a représenté pendant des décennies un chapitre majeur de l'orthopédie, tant par sa fréquence que par les problèmes diagnostiques et thérapeutiques qu'elle posait. Elle est désormais heureusement beaucoup plus rare dans les pays développés [65] mais de nombreux cas sont encore diagnostiqués et traités chaque année en France, principalement dans la population défavorisée et d'origine étrangère.

L'atteinte classique de l'adulte est vertébrale et discale et est relativement limitée. Elle est donc peu cyphosante. En revanche, des formes méconnues ou mal traitées peuvent évoluer vers la destruction de plusieurs corps vertébraux adjacents et la constitution de cyphoses angulaires. [66]

L'imagerie est souvent évocatrice. [67-69] L'IRM est l'examen de choix. Elle montre l'atteinte des corps vertébraux avec une conservation souvent assez longue de la hauteur discale. Un aspect évocateur est la présence d'abcès et de plages de nécrose (nécrose dite « caséeuse ») au sein d'un tissu périrachidien œdématié. Il existe fréquemment un épaississement méningé avec un aspect d'arachnoïdite (Fig. 42). Cet épaississement de la dure-mère et de l'arachnoïde explique bon nombre de signes neurologiques retrouvés chez ces patients même en cas de déviation rachidienne modérée.

Comme pour les infections à germes non tuberculeux, l'infection tuberculeuse du rachis de l'enfant est fréquemment plus grave en raison d'une atteinte souvent multiple des corps vertébraux et de la survenue en cours de croissance d'une cyphose évolutive secondaire à la destruction des zones de croissance des corps vertébraux. [70]

Le traitement est conservateur en cas de lésions peu étendues avec une cyphose modérée. [71] Il est préférable de mettre en évidence *Mycobacterium tuberculosis* avant tout traitement étiologique mais les prélèvements restent parfois négatifs. L'antibiothérapie est fréquemment prolongée pendant plus de 18 mois.

Dans les formes sévères avec instabilité vertébrale et troubles neurologiques, le traitement initial est chirurgical. [72-74] Il associe le plus souvent une excision des tissus nécrotiques et la réalisation d'une arthrodèse circonférentielle et d'une ostéosynthèse postérieure étendue [75-78] (Fig. 43). Ce geste chirurgical, souvent lourd, précède la mise en œuvre du traitement antibiotique.

Cyphoses d'origine tumorale

Qu'elles soient primitives ou secondaires, toutes les tumeurs du rachis peuvent conduire à un déséquilibre progressif en cyphose. [79] La destruction osseuse progressivement responsable d'une instabilité rachidienne en est la cause. Notons également la possibilité de cyphoses secondaires à la radiothérapie et aux laminectomies pratiquées pour traiter la lésion tumorale. Ces cyphoses iatrogènes sont traitées dans le chapitre « Cyphoses iatrogènes ».

L'apparition d'une cyphose est exceptionnellement le premier signe à l'origine du diagnostic de tumeur du rachis. Le plus souvent, les patients se plaignent de douleurs rachidiennes,

Figure 41. Spondylodiscite à *Staphylococcus aureus* localisé aux vertèbres T11 et T12, responsable d'une paraparésie avec troubles sphinctériens. La radiographie de profil (A) met en évidence une atteinte des corps vertébraux et du disque intersomatique. La destruction est bien visible en imagerie par résonance magnétique (IRM) sur les séquences pondérées en T1 (C) et en T2 (D). L'IRM met en évidence un abcès épidural responsable dans ce cas des troubles neurologiques. Le traitement chirurgical a comporté un abord antérieur pour débridement et mise en place d'un greffon de crête iliaque, associé à une décompression et à une ostéosynthèse par voie postérieure (B).

particulièrement nocturnes, avant l'apparition de tout signe d'instabilité vertébrale. Les troubles neurologiques sont fréquents en cas de tumeur maligne et sont retrouvés dans environ 25 % des cas. Il s'agit le plus souvent de l'extension intracanalaire de la tumeur (Fig. 44) et rarement de troubles secondaires à la déformation du rachis en cyphose.

La prise en charge de ces patients ne peut être que multidisciplinaire. [80] Le bilan étiologique ne doit pas faire retarder la prise en charge thérapeutique en cas de signes neurologiques ou d'une instabilité rachidienne patente. La prise en charge des tumeurs rachidiennes primitives est le plus souvent chirurgicale. [81, 82] La correction du déséquilibre sagittal fait partie le plus souvent d'un programme lourd de résection tumorale et associe une reconstruction, une arthrodèse circonférentielle et une ostéosynthèse. [83]

Le traitement des métastases du rachis est une éventualité beaucoup plus fréquente. Lorsque la cyphose rachidienne est importante, mal tolérée ou à l'origine de troubles neurologiques, le traitement chirurgical conserve une place de choix. Il associe un geste de décompression des structures nerveuses et une ostéosynthèse [80, 84, 85] (Fig. 45). Cette dernière peut être étendue en cas de localisations vertébrales multiples.

Le traitement conservateur est la règle en cas de cyphose modérée sans réelle instabilité potentielle. Il associe le traitement orthopédique par corset et le traitement de la maladie néoplasique (chimiothérapie). Les douleurs sont contrôlées par les antalgiques éventuellement associés à la radiothérapie. [86] Les techniques de « cimentoplastie », qui consistent à injecter un ciment acrylique au sein du corps vertébral détruit afin de

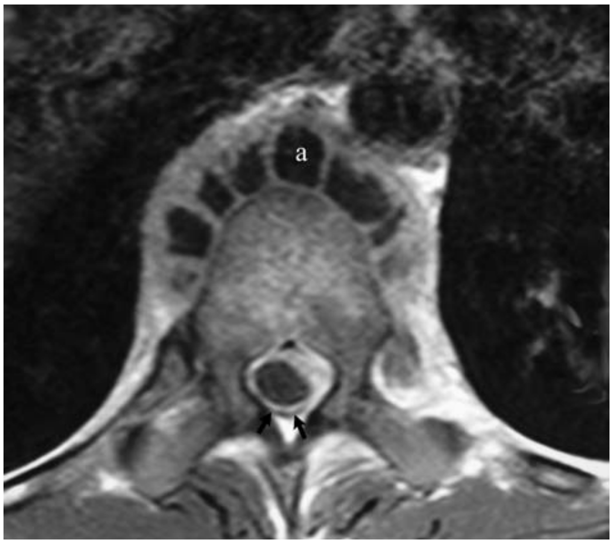

Figure 42. Atteinte vertébrale d'origine tuberculeuse. On note, sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM), la présence de multiples abcès antérieurs caséeux (a) et d'une épidurite engainant le cordon médullaire (flèche).

renforcer sa résistance, semblent prometteuses. [87] Elles permettent un soulagement rapide des douleurs au prix d'un geste thérapeutique peu invasif. Néanmoins, elles doivent être utilisées avec prudence en cas de destruction importante du corps vertébral afin de ne pas risquer l'issue du ciment dans le canal médullaire.

Cyphoses post-traumatiques

Généralités

La grande majorité des fractures du rachis aboutissent, en l'absence de traitement, à la constitution d'une cyphose d'autant moins bien supportée qu'elle est thoracolombaire ou lombaire. [88] Le traitement correct, orthopédique ou chirurgical de ces fractures permet heureusement la consolidation avec le minimum de cyphose résiduelle. [89]

Cyphoses évolutives

Les seules cyphoses évolutives chez l'adulte sont celles des fractures instables traitées chirurgicalement par une laminectomie isolée. [90] Elles peuvent aboutir à des cyphoses considérables, particulièrement à l'étage thoracolombaire avec parfois des signes neurologiques. Le traitement est alors chirurgical, associant un temps de libération médullaire antérieure associée à une greffe et un temps de correction par voie postérieure avec ostéosynthèse.

Cyphoses non évolutives

Elles sont fréquentes dans les cas de fractures du rachis thoracolombaire traitées de manière inadéquate. Bien que la déformation soit le plus souvent modérée, elle est souvent responsable de douleurs et parfois de signes d'irritation radiculaire. Un traitement chirurgical peut alors être proposé. [90] Le bilan préopératoire permet de définir une stratégie de correction, particulièrement grâce à l'analyse des clichés en réductibilité sur billot. Lorsque la mobilité locale est très réduite, voire absente, il est nécessaire de pratiquer un geste sur la colonne antérieure, visant à redonner une mobilité au rachis afin de permettre une correction du profil rachidien [91] (Fig. 46). Si la mobilité reste bonne à l'apex de la déformation, une arthrodèse instrumentée par voie postérieure seule peut être suffisante. Dès lors que l'équilibre sagittal après correction reste médiocre ou qu'il existe un élargissement important des espaces intersomatiques impliqués dans la zone de fusion, il est prudent de

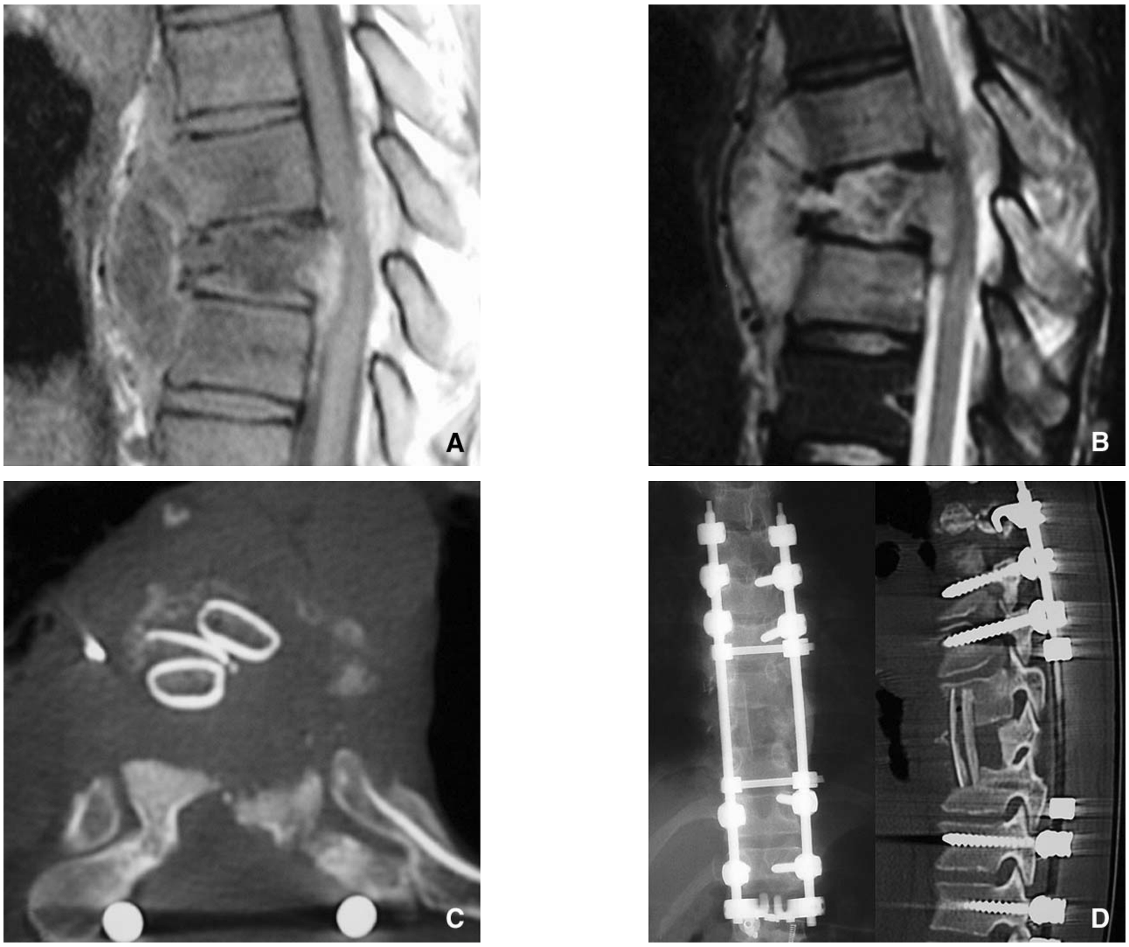

Figure 43. Atteinte vertébrale d'origine tuberculeuse responsable d'une nécrose complète du corps vertébral de T12 et d'une atteinte de contiguïté de T11 et de L1. On note à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pondérée en T1 (A) et en T2 (B) la conservation relative des disques T11-T12 et T12-L1, ainsi que la présence d'un abcès à la partie antérieure du rachis et, à un moindre degré, dans le canal médullaire. Le traitement a comporté l'excision de la lésion par voie antérieure permettant la mise en place d'un greffon de diaphyse fibulaire en étai, bien visible au scanner en coupe axiale (C). Un geste de décompression et d'ostéosynthèse par voie postérieure a ensuite été réalisé (D).

procéder à une arthrodèse antérieure complémentaire. Les contraintes exercées sur la zone corrigée sont en effet responsables de faillites mécaniques fréquentes en cas de geste postérieur isolé. [88]

Chez l'enfant

Avant maturité, le traumatisme des zones de croissance du corps vertébral responsables de synostoses antérieures secondaires évolue rarement vers une déformation importante en cyphose en l'absence de laminectomie déstabilisatrice. [92] Il est néanmoins indispensable de surveiller régulièrement l'enfant durant toute la période de croissance et de manière particulièrement attentive au moment du pic de croissance pubertaire (Fig. 47).

Chez l'enfant, le contexte traumatique est généralement violent, néanmoins, des fractures, généralement de la partie antérieure du corps vertébral, peuvent être secondaires à des traumatismes peu importants (une chute d'un lit par exemple). L'aspect radiologique fait évoquer une fracture mais les circonstances de survenue doivent faire évoquer certains diagnostics différentiels. Une malformation congénitale à type d'hémivertèbre peut en effet être diagnostiquée à cette occasion. Il en est de même pour une fracture pathologique sur une infection osseuse ou une lésion tumorale. Dans certaines maladies métaboliques, la trame osseuse fragilisée est responsable de fractures du rachis secondaires à des traumatismes minimes (cf. chapitre « Les cyphoses par atteinte des lignées tissulaires mésenchymateuses »).

La maladie de Scheuermann présente, dans sa forme caractéristique, suffisamment de spécificités pour ne pas être confondue avec une éventuelle atteinte traumatique du rachis. Néanmoins, les atteintes sévères des corps vertébraux dans certaines formes localisées peuvent prêter à confusion (cf. chapitre « Maladie de Scheuermann »).

Chez l'enfant, la grande souplesse du rachis explique la fréquence des lésions isolées même sévères de la colonne antérieure. Chez l'enfant immature, avant l'âge de 10 ans, le potentiel de croissance du rachis permet généralement une bonne correction du déséquilibre sagittal initial. [92] Ainsi la cyphose résiduelle en fin de croissance est généralement corrigée et, même si la surveillance doit être attentive, le traitement est généralement conservateur. En revanche, les déformations frontales se corrigent moins bien, malgré la croissance asymétrique des corps vertébraux adjacents.

Les fractures en compression responsables d'une perte de hauteur de moins de 50 % du corps vertébral, sans lésions des éléments postérieurs engageant la stabilité du rachis et sans troubles neurologiques, nécessitent un traitement conservateur, fonctionnel ou orthopédique en fonction de la sévérité de l'atteinte du corps vertébral. L'évolution est généralement favorable, sans majoration de la cyphose initiale. [93] En revanche, lorsque la hauteur du corps vertébral est diminuée de plus de 50 % ou que les fractures de plusieurs corps vertébraux adjacents sont responsables d'une cyphose globale importante, il est nécessaire de recourir à une correction instrumentée par voie postérieure. [94]

Cyphose post-traumatique et spondylarthrite ankylosante

La spondylarthrite ankylosante est une pathologie généralement familiale, touchant principalement des individus de sexe

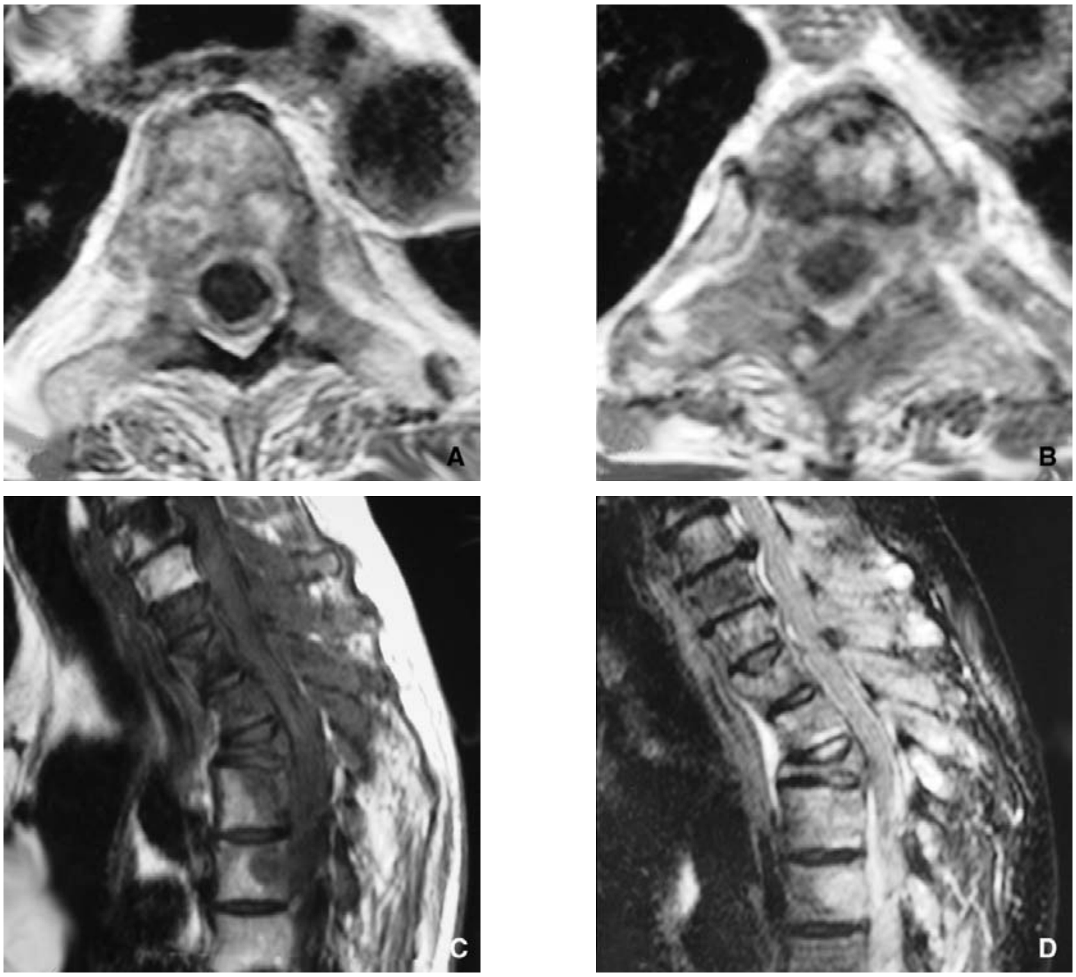

Figure 44. Métastases rachidiennes de la charnière cervicothoracique chez une patiente présentant une récidive d'un cancer du sein. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) met en évidence l'atteinte des corps vertébraux et l'extension intracanalaire avec un aspect d'épidurite (A et B). Les vues axiales montrent bien, en séquence pondérée en T1 (C) et T2 (D), la destruction des corps vertébraux responsable d'une cyphose et d'une compression médullaire.

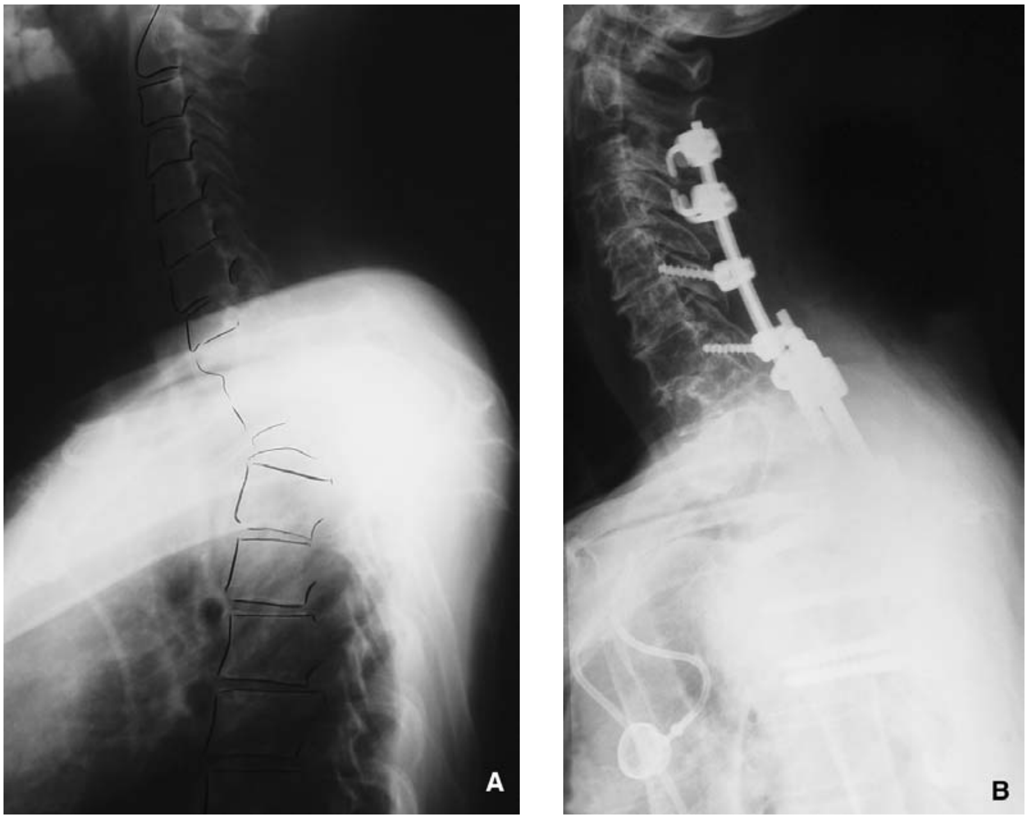

Figure 45. Même patiente que la figure 44. La radiographie de profil de la charnière cervicothoracique (A) est plus difficile d'interprétation que l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Aspect postopératoire après réalisation d'une décompression, d'une correction et d'une ostéosynthèse par voie postérieure (B).

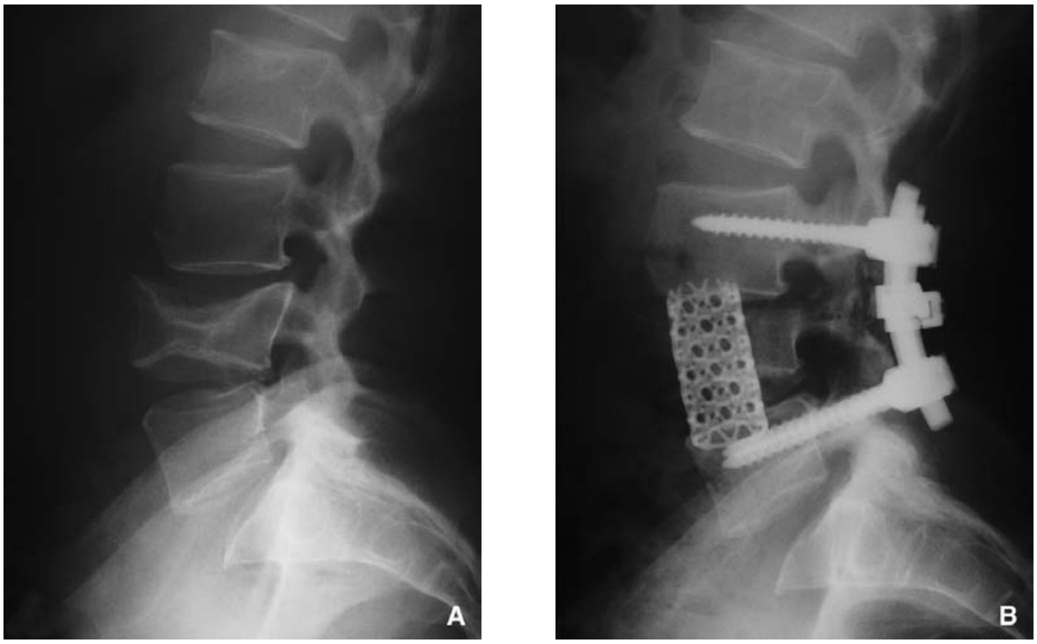

Figure 46. Exemple de correction chirurgicale d'une cyphose lombaire secondaire à une fracture de la 4^{e} vertèbre lombaire. Radiographie de profil préopératoire en charge (A) et radiographie de profil 6 mois après la correction et l'arthrodèse circonférentielle par abord antérieur et postérieur (B).

Figure 47. Exemple d'une cyphose thoracique évolutive chez un enfant de 7 ans ayant présenté 18 mois auparavant une lésion traumatique des 6^{e}, 7^{e} et 8^{e} corps vertébraux thoraciques.

masculin. Dans sa forme classique, elle est responsable d'un enraidissement progressif du rachis dès l'âge de 25 à 30 ans. La prévention de l'installation d'une cyphose globale lors de l'enraidissement du rachis est primordiale. Elle repose sur un programme d'exercices réguliers et peut relever d'une correction plâtrée. Lorsqu'un traumatisme du rachis est responsable d'une fracture, celle-ci est fréquemment localisée au niveau de la charnière cervicothoracique (Fig. 48) en raison des contraintes exercées à l'union du rachis cervical entraîné par la masse du crâne et de l'encéphale et du rachis thoracique, particulièrement rigide. Outre le risque initial de complications neurologiques, qui est majeur sur ce terrain pour ce type de lésion, [95] le traitement inadéquat de ces fractures peut être responsable d'une perte de l'horizontalité du regard. Du fait de la raideur globale du rachis, la moindre cyphose surajoutée à l'occasion d'une fracture est responsable d'une modification globale du profil rachidien puisque les segments adjacents ne peuvent compenser la perte angulaire. Il est donc fondamental de traiter le plus efficacement possible les fractures du rachis lorsqu'elles surviennent dans ce contexte. Le recours au traitement chirurgical est bien souvent nécessaire. Tardivement, une pseudarthrose ou le traitement d'un cal vicieux en cyphose, responsable d'un retentissement fonctionnel important malgré parfois une faible valeur angulaire, impose de recourir à un programme chirurgical lourd et risqué [96] (Fig. 49).

Cyphose post-traumatique d'origine neurologique

Il s'agit d'une entité très particulière également appelée maladie de Charcot du rachis ou arthropathie neuropathique du rachis. Le mécanisme est celui d'une atteinte destructrice touchant le disque intervertébral et les corps vertébraux adjacents. Il résulte d'une perte des mécanismes de protection articulaire, généralement secondaire à une atteinte des voies de la sensibilité profonde, et responsable d'une atteinte dégénérative rapide. La plupart des cas rapportés dans la littérature concernent des rachis tabétiques, parfois des paraplégies post-traumatiques ou des insensibilités congénitales à la douleur. [97, 98] Il s'agit le plus souvent d'une atteinte de la charnière thoracolombaire. En effet, cette zone est particulièrement sollicitée en position assise ou debout par les mouvements infimes et répétés permettant de maintenir à chaque instant l'équilibre du tronc. Le diagnostic différentiel est parfois difficile. L'atteinte rachidienne progressive, associant une destruction des corps vertébraux et une réaction des parties molles adjacentes d'allure inflammatoire formant souvent une véritable « coque » autour de la lésion, fait bien souvent suspecter en première intention une infection ou une tumeur (Fig. 50). Le traitement de ces lésions, souvent responsables d'une destruction vertébrale et d'une instabilité importante, est le plus souvent chirurgical. Il est nécessaire d'obtenir une fusion des vertèbres atteintes afin de supprimer les mouvements responsables de la destruction progressive du rachis. Actuellement, la solution la plus appropriée pour traiter ces dislocations reste une arthrodèse antérieure et postérieure associée à une ostéosynthèse le plus souvent postérieure par un matériel segmentaire (Fig. 51).

Cyphoses iatrogènes

Introduction

De nombreux traitements et, parmi eux, bon nombre d'interventions chirurgicales peuvent conduire à un déséquilibre

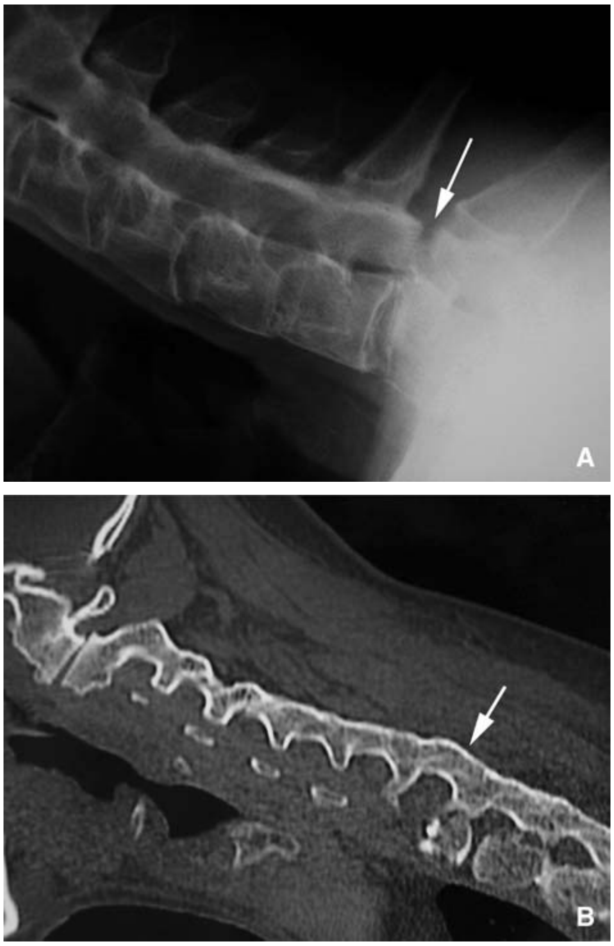

Figure 48. Fracture de la jonction cervicothoracique chez un patient jeune présentant une spondylarthrite ankylosante responsable d'une raideur rachidienne globale. Sur la radiographie de profil initiale (A), il existe un écart interfragmentaire modéré qui va être responsable d'une consolidation avec une perte angulaire d'une vingtaine de degrés en cyphose. Le cal osseux allongé est bien visible sur les reconstructions tomodensitométriques sagittales réalisées au 6e mois (B).

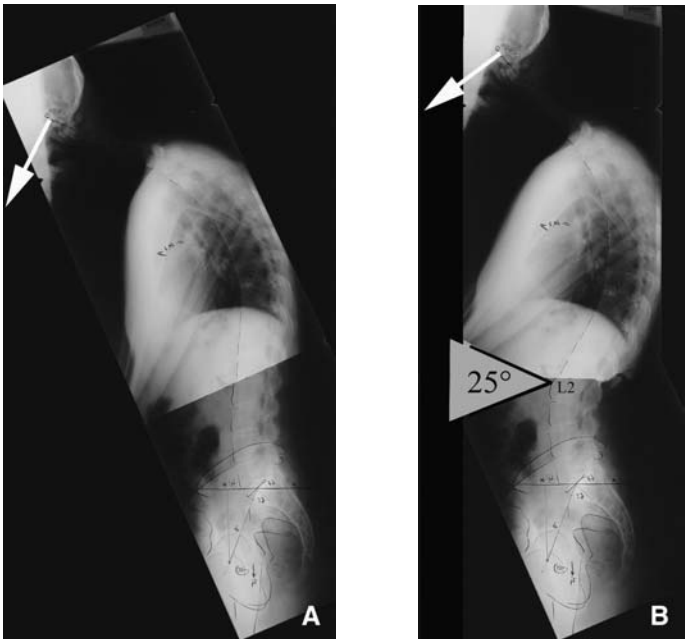

Figure 49. Stratégie préopératoire de correction d'une cyphose post-traumatique dans le cadre d'une spondylarthrite ankylosante. Il s'agit du même patient que la figure précédente. La cyphose post-traumatique est responsable d'une perte de l'horizontalité du regard (flèche, figure A). Le calque préopératoire permet d'espérer une correction notable après réalisation d'une ostéotomie du rachis en région lombaire (B) de 25° au niveau de L2.

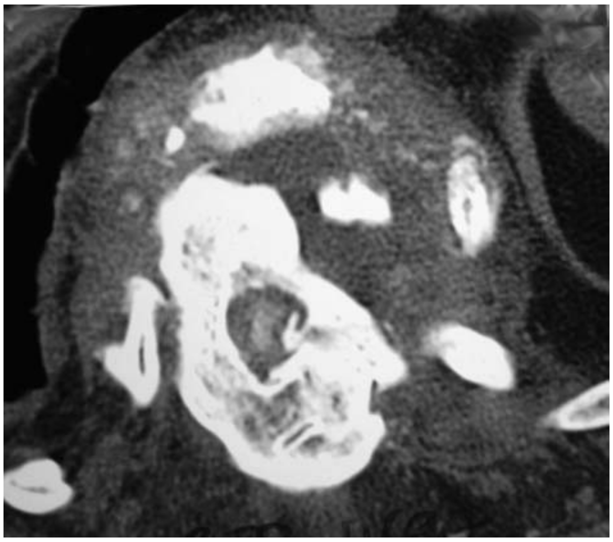

Figure 50. Patient présentant une arthropathie neuropathique du rachis responsable d'une cyphose thoracique. Le scanner met en évidence une destruction très importante des corps vertébraux entourée d'une coque fibreuse.

permanent du rachis en cyphose. Les causes chirurgicales les plus fréquentes sont bien souvent à replacer dans un contexte « historique » et témoignent parfois des difficultés rencontrées par nos aînés. Ainsi l'arthrodèse du rachis lombaire instrumentée par un matériel postérieur de Harrington en distraction était une cause inéluctable de cyphose lombaire (Fig. 52). Les arthrodèses antérieures instrumentées par le matériel peu rigide de Zielke ou Dwyer étaient également à l'origine de mauvaises corrections dans le plan sagittal [99] (Fig. 53).

Lors de traumatismes, certains gestes chirurgicaux de libération postérieure à visée décompressive sont parfois également responsables de déstabilisations secondaires en cyphose. Enfin chez l'enfant, la lésion iatrogène des zones de croissance des corps vertébraux est responsable d'une cyphose évolutive.

Dans bien des cas, il est désormais possible d'éviter cette évolution. L'analyse préopératoire du profil rachidien fixe les objectifs qu'il faut atteindre pour parvenir à un équilibre sagittal économique, aussi proche que possible de l'équilibre physiologique (cf. chapitre « Équilibre sagittal spinopelvien »). Lorsqu'une cyphose est manifestement mal tolérée et, à plus forte raison, si elle évolue, il faut réaliser un geste chirurgical de correction pour parvenir à retrouver cet équilibre.

Cyphoses après arthrodèses instrumentées

Elles sont également appelées un peu abusivement « dos plat postopératoire ». Il s'agit, dans tous les cas, d'une cyphose relative d'un secteur rachidien arthrodésé le plus souvent par voie postérieure. L'insuffisance de lordose est fréquemment mal tolérée, particulièrement dans le secteur lombaire. Les patients présentent des douleurs rachidiennes aggravées par le piétinement et l'effort. La station verticale est pénible et nécessite une augmentation de la dépense musculaire. Les patients sont obligés d'accentuer l'extension de la région cervicale, l'extension des hanches et la flexion des genoux pour parvenir à trouver une position debout « fonctionnellement acceptable ».

Parfois, ce déséquilibre est parfaitement fixé et arthrodésé, parfois, il existe, au sein de la zone opérée, une ou plusieurs pseudarthrodèses qui aggravent les phénomènes douloureux et le déséquilibre (Fig. 54).

La discussion thérapeutique doit être menée au cas par cas chez ces patients parfois multiopérés et chez qui chaque

Figure 51. Patient présentant une arthropathie neuropathique du rachis au niveau de la charnière thoracolombaire. Il existe une dislocation du rachis, aussi bien de face (A) que de profil (B). L'ostéosynthèse a permis la stabilisation de la lésion (C). L'arthrodèse circonférentielle est bien visible sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pratiquée 6 mois après l'intervention (D).

nouvelle intervention chirurgicale comporte un risque et une complexité croissants. [100] Il est le plus souvent nécessaire de recourir à des ostéotomies du rachis afin de retrouver un équilibre sagittal satisfaisant (Fig. 55). L'arthrodèse doit être réalisée dans les meilleures conditions et il est fréquemment nécessaire de réaliser une arthrodèse antérieure complémentaire, particulièrement en cas de pseudarthrodèse préexistante. [101]

Cyphoses après laminectomie

Rares chez l'adulte, les cyphoses évolutives après laminectomies surviennent le plus souvent dans un contexte traumatique. Lorsque le geste de libération postérieure à visée décompressive est associé à une lésion rachidienne antérieure instable (cas le plus fréquent), il est indispensable de réaliser une ostéosynthèse.

Les laminectomies cervicales pratiquées à visée décompressive en cas de myélopathies cervicarthrosiques, sont parfois responsables de véritables cyphoses cervicales évolutives. Des études biomécaniques [102, 103] ont montré l'importance des éléments de l'arc vertébral postérieur dans la stabilité du rachis cervical. Toute atteinte, même partielle, de cet arc postérieur peut ainsi être responsable d'une instabilité rachidienne en cyphose. Le risque de déstabilisation en cyphose est d'autant plus élevé que

Figure 52. Exemple d'une patiente traitée pour une scoliose lombaire selon la technique de Harrington (A). Il existe une cyphose clinique (B) et radiologique (C) mal tolérée du secteur lombaire et thoracolombaire.

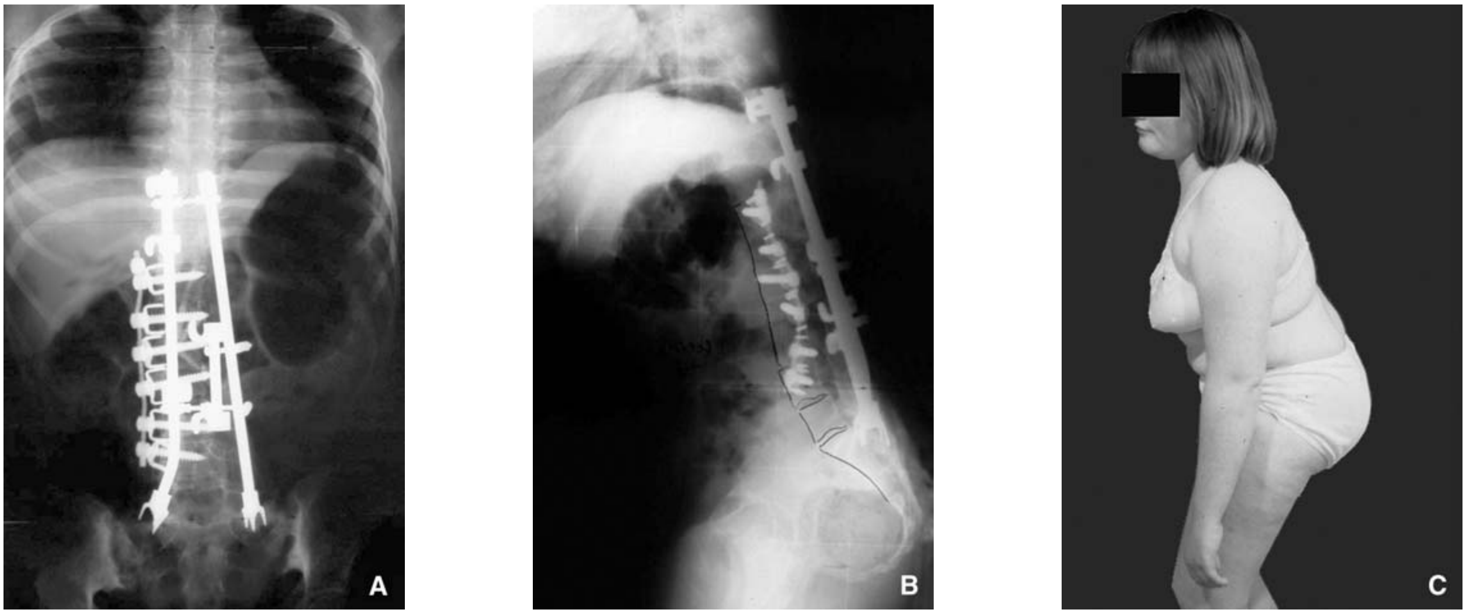

Figure 53. Exemple d'une patiente traitée pour une scoliose thoracolombaire par instrumentation antérieure selon la technique de Dwyer associée à une instrumentation postérieure de Harrington (A). Il existe une cyphose radiologique (B) et clinique (C) mal tolérée du secteur lombaire et thoracolombaire.

la résection osseuse postérieure est étendue, en particulier aux processus articulaires et que l'équilibre sagittal du rachis cervical était perturbé en préopératoire. [104] Toutefois, si les clichés dynamiques préopératoires n'ont pas révélé d'instabilité, et si la décompression postérieure s'est limitée à une laminectomie respectant les massifs articulaires, il n'est pas nécessaire d'associer une arthrodèse.

Troubles de croissance du rachis d'origine iatrogène

Laminectomie chez l'enfant

À la différence de l'adulte, la laminectomie est responsable chez l'enfant de troubles de croissance du rachis dans plus de la moitié des cas. [105] La déformation la plus fréquemment rencontrée est une cyphose pure bien que des scolioses et des dislocations rotatoires puissent être également rencontrées. [106] Ces déformations progressives en cyphose sont l'apanage des enfants jeunes. Du fait de la laminectomie, la croissance du rachis est perturbée par une pression anormalement élevée sur les zones de croissance des corps vertébraux (Fig. 56). L'ablation des éléments postérieurs du rachis entraîne en effet un transfert des contraintes sur la colonne antérieure. La déformation en cyphose est strictement localisée à la zone de laminectomie. Ce mécanisme est particulièrement net au niveau du rachis thoracique. Les cyphoses lombaires sont par conséquent exceptionnelles après laminectomie isolée. [107] La prévention de ces troubles de croissance est possible ; l'arthrodèse postérieure

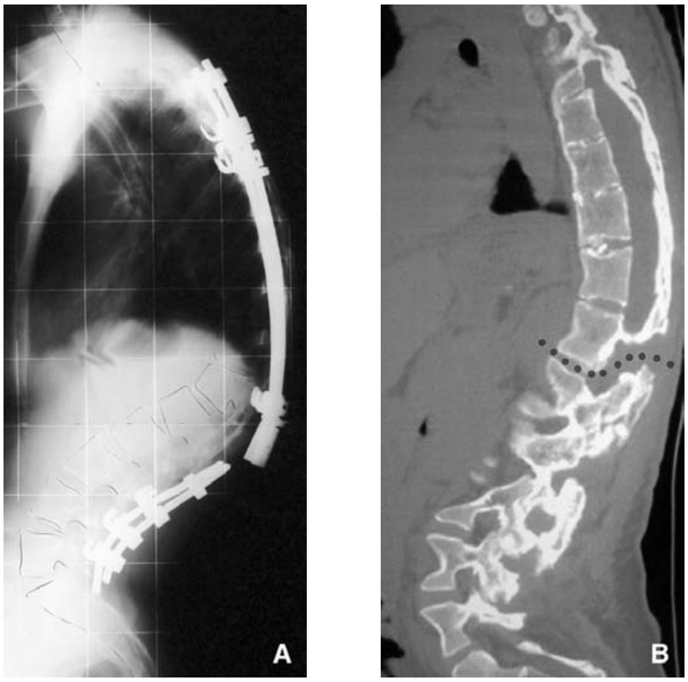

Figure 54. Exemple d'une patiente traitée par voie postérieure pour une cyphose régulière dans le cadre d'une épiphysite vertébrale. La pseudarthrodèse de la charnière thoracolombaire est responsable de douleurs et d'une rupture du matériel au bout de quelques années (A). La zone de pseudarthrodèse est bien visualisée et figure en pointillés sur la reconstruction tomodensitométrique sagittale (B).

permet d'éviter que la transmission des contraintes ne se fasse aux dépens de la colonne antérieure. Il est parfois utile d'associer une ostéosynthèse. Dans certains cas, chez les enfants les plus jeunes, il est préférable d'opter d'emblée pour une arthrodèse circonférentielle. [107] Dans tous les cas, la surveillance clinique et radiologique de ces patients doit être étroite, durant toute la période de croissance.

Séquelles de la radiothérapie

Les corps vertébraux se développent au moyen d'une ossification enchondrale, de la même manière que les épiphyses des os longs. Le cartilage épiphysaire est un tissu radiosensible. L'exposition aux rayonnements ionisants entraîne une désorganisation des cellules du cartilage de croissance. L'inhibition de la croissance est fonction de l'âge de l'enfant et de la dose d'irradiation reçue. Plus l'enfant est jeune et plus la dose est importante, plus grande est la déformation en fin de croissance. [108] Les cas les plus fréquents sont les patients ayant été traités pour un neuroblastome ou pour un néphroblastome. L'irradiation du champ tumoral, lequel est généralement contigu au rachis, est une source fréquente de déformation rachidienne. Les déformations sont plus fréquentes chez les enfants les plus jeunes, généralement lorsque l'irradiation a été réalisée avant l'âge de 4 ans. [109] Riseborough [110] retrouve, chez 81 patients irradiés pour un néphroblastome, 59 cas de

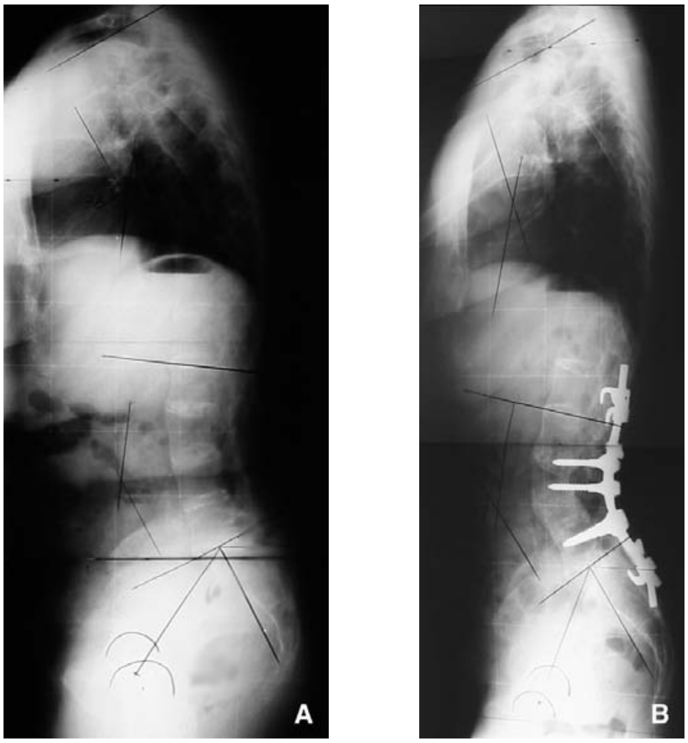

Figure 55. Correction chirurgicale d'une cyphose lombaire secondaire à une arthrodèse postérolatérale non instrumentée (A). Le programme chirurgical a comporté la réalisation d'une ostéotomie transpédiculaire de niveau L3 associée à une nouvelle arthrodèse elle-même associée à une instrumentation par voie postérieure (B).

scoliose, 19 cas de cyphoscolioses et deux cyphoses isolées. La cause de la déformation rachidienne n'est pas toujours uniquement un trouble de croissance du corps vertébral. Les rétractions des parties molles, les séquelles du geste chirurgical et la destruction du rachis par la tumeur elle-même peuvent être impliquées. [111] La surveillance clinique et radiologique de ces enfants doit être particulièrement attentive. En cas de déformation rachidienne évolutive, le traitement orthopédique, voire chirurgical doit être discuté. L'arthrodèse circonférentielle reste le seul traitement efficace en cas de cyphose évolutive de plus de 35° (Fig. 57). Elle est souvent délicate en raison des antécédents chirurgicaux et de la mauvaise qualité de l'os irradié. Certaines équipes préconisent de recourir à un greffon osseux vascularisé de type fibulaire afin d'obtenir une arthrodèse antérieure de qualité. [112]

■ Remerciements

Nous remercions tout particulièrement les docteurs Michel Guillaumat, Nicolas Levassor, Ludovic Rillardon et Pierre Guigui pour leur contribution à la documentation iconographique de ce travail.

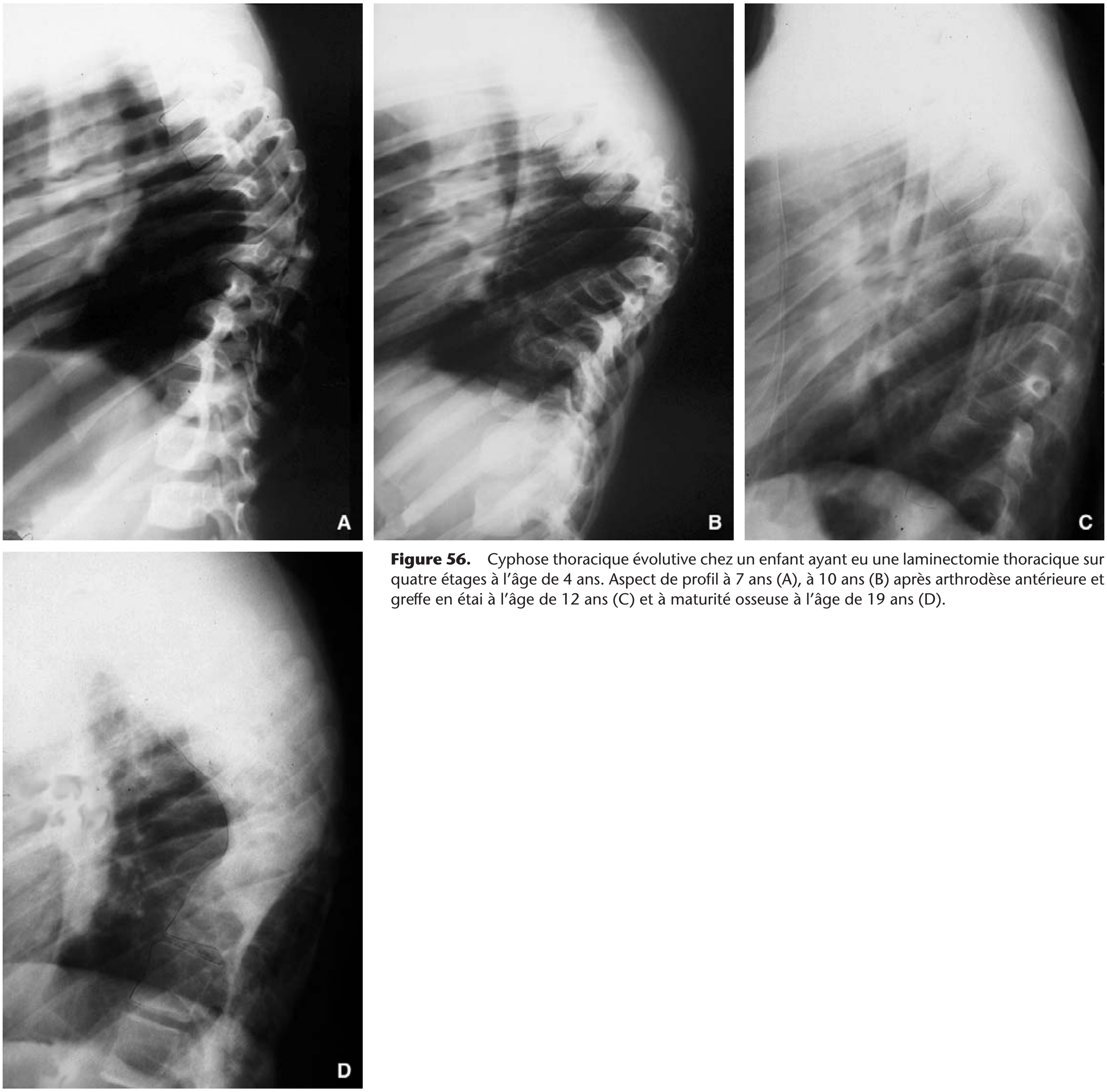

Figure 56. Cyphose thoracique évolutive chez un enfant ayant eu une laminectomie thoracique sur quatre étages à l'âge de 4 ans. Aspect de profil à 7 ans (A), à 10 ans (B) après arthrodèse antérieure et greffe en étai à l'âge de 12 ans (C) et à maturité osseuse à l'âge de 19 ans (D).

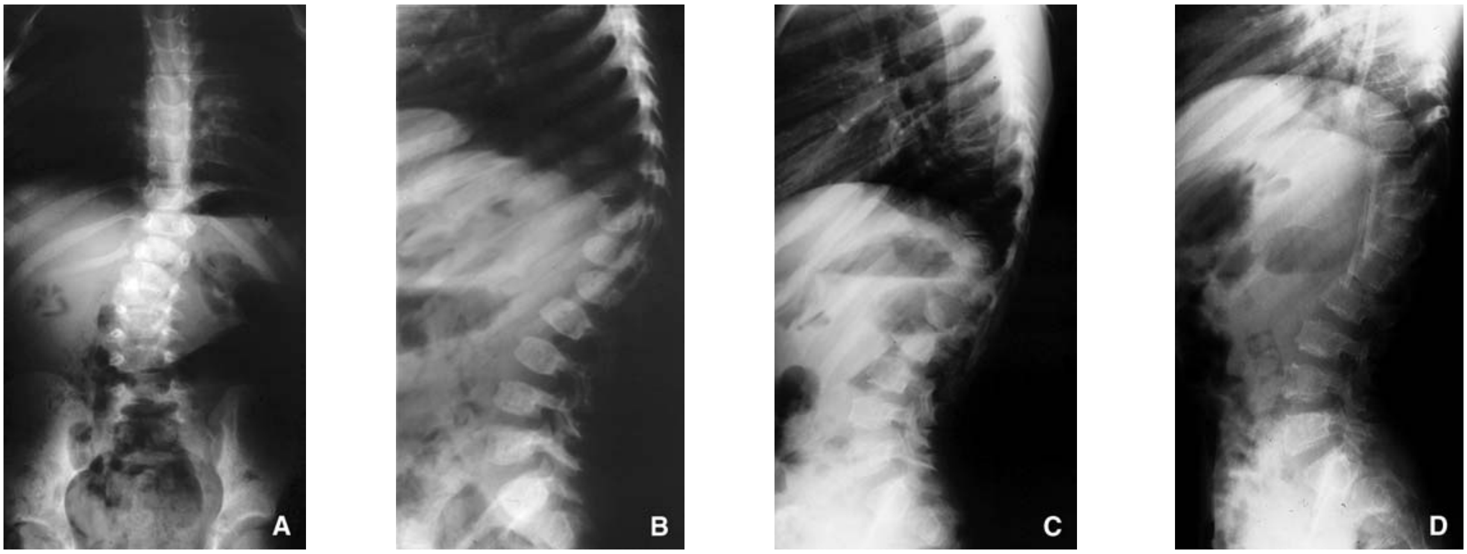

Figure 57. Cyphose thoracolombaire chez une enfant ayant eu une radiothérapie pour tumeur rétropéritonéale.Les corps vertébraux ont été inclus dans le champ d'irradiation. Il existe une déformation frontale modérée et un aspect atrophique des corps vertébraux de profil sur les clichés réalisés à l'âge de 5 ans, 2 ans après la fin de la radiothérapie (A et B). La déformation reste modérée à l'âge de 9 ans (C) mais on décide de réaliser une arthrodèse antérieure avant le pic de croissance pubertaire (D).

References

[1] Guigui P, Levassor N, Rillardon L, Wodecki P, Cardinne L. Physiological value of pelvic and spinal parameters of sagital balance: analysis of 250 healthy volunteers. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2003;**89**:496-506.

[2] Williams P, Warwick R. In: Williams P, Warwick R, editors. *Gray's anatomy*. New York: Churchill Livingstone; 1985. p. 72-83.

[3] Nissinen M. Spinal posture during pubertal growth. *Acta Paediatr* 1995;**84**:308-12.

[4] Vedantam R, Lenke LG, Bridwell KH, Linville DL, Blanke K. The effect of variation in arm position on sagittal spinal alignment. *Spine* 2000;**25**:2204-9.

[5] Van Royen BJ, Toussaint HM, Kingma I, Bot SD, Caspers M, Harlaar J, et al. Accuracy of the sagittal vertical axis in a standing lateral radiograph as a measurement of balance in spinal deformities. *Eur Spine J* 1998;**7**:408-12.

[6] Fon GT, Pitt MJ, Thies Jr AC. Thoracic kyphosis: range in normal subjects. *AJR Am J Roentgenol* 1980;**134**:979-83.

[7] Legaye J, Duval-Beaupere G, Hecquet J, Marty C. Pelvic incidence: a fundamental pelvic parameter for three-dimensional regulation of spinal sagittal curves. *Eur Spine J* 1998;**7**:99-103.

[8] Bradford DS, Moe JH, Winter RB. Kyphosis and postural roundback deformity in children and adolescents. *Minn Med* 1973;**56**:114-20.

[9] Scheuermann H. Kyphosis dorsalis juvenilis. *Ugeskr Laeger* 1920;**82**: 385-93.

[10] Ippolito E, Ponseti IV. Juvenile kyphosis: histological and histochemical studies. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:175-82.

[11] Axenovich TI, Zaidman AM, Zorkoltseva IV, Kalashnikova EV, Borodin PM. Segregation analysis of Scheuermann disease in ninety families from Siberia. *Am J Med Genet* 2001;**100**:275-9.

[12] Wenger DR, Frick SL. Scheuermann kyphosis. *Spine* 1999;**24**:2630-9.

[13] Wood KB, Garvey TA, Gundry C, Heithoff KB. Magnetic resonance imaging of the thoracic spine. Evaluation of asymptomatic individuals. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:1631-8.

[14] Boseker EH, Moe JH, Winter RB, Koop SE. Determination of "normal" thoracic kyphosis: a roentgenographic study of 121 "normal" children. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:796-8.

[15] Fiedler J, Frances AM, Le Merrer M, Richter M, Brenner RE. X-linked spondyloepiphyseal dysplasia tarda: molecular cause of a heritable platyspondyly. *Spine* 2003;**28**:E478-E482.

[16] Kharrat K, Dubousset J. Progressive anterior vertebral fusion in children (author's transl). *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1980;**66**:485-92.

[17] Soo CL, Noble PC, Esses SI. Scheuermann kyphosis: long-term follow-up. *Spine J* 2002;**2**:49-56.

[18] Murray PM, Weinstein SL, Spratt KF. The natural history and long-term follow-up of Scheuermann kyphosis. *J Bone Joint Surg Am* 1993; **75**:236-48.

[19] Paajanen H, Alanen A, Erkintalo M, Salminen JJ, Katevuo K. Disc degeneration in Scheuermann disease. *Skeletal Radiol* 1989;**18**:523-6.

[20] Platero D, Luna JD, Pedraza V. Juvenile kyphosis: effects of different variables on conservative treatment outcome. *Acta Orthop Belg* 1997; **63**:194-201.

[21] Liljenqvist U, Steinbeck J, Niemeyer T, Halm H, Winkelmann W. Thoracoscopic interventions in deformities of the thoracic spine. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1999;**137**:496-502.

[22] Pejin Z, Wolff S, Guillaumat M. Étude d'une série de 30 cyphoses de Scheuermann opérées. *Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil locomoteur*. 1999.

[23] Morin B, Poitras B, Duhaime M, Rivard CH, Marton D. Congenital kyphosis by segmentation defect: etiologic and pathogenic studies. *J Pediatr Orthop* 1985;**5**:309-14.

[24] Suh SW, Sarwark JF, Vora A, Huang BK. Evaluating congenital spine deformities for intraspinal anomalies with magnetic resonance imaging. *J Pediatr Orthop* 2001;**21**:525-31.

[25] Zeller RD, Ghanem I, Dubousset J. The congenital dislocated spine. *Spine* 1996;**21**:1235-40.

[26] Dubousset J. Congenital kyphosis and lordosis. In: Weinstein S, editor. *The pediatric spine*. Philadelphia: Lippincott; 2001. p. 179-92.

[27] McMaster MJ, Singh H. Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. A study of one-hundred and twelve patients. *J Bone Joint Surg Am* 1999;**81**:1367-83.

[28] Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M. Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop* 1991;**11**:36-41.

[29] Westate HD, Moe JH. Pulmonary function in kyphoscoliosis before and after correction by the Harrington instrumentation method. *J Bone Joint Surg Am* 1969;**51**:935-46.

[30] Thompson AG, Marks DS, Sayampanathan SR, Piggott H. Long-term results of combined anterior and posterior convex epiphysiodesis for congenital scoliosis due to hemivertebrae. *Spine* 1995;**20**:1380-5.

[31] Winter RB, Moe JH, Lonstein JE. The surgical treatment of congenital kyphosis. A review of 94 patients age 5 years or older, with 2 years or more follow-up in 77 patients. *Spine* 1985;**10**:224-31.

[32] Zarzycki D, Rymarczyk A, Bakalarek B, Kalicinski M, Winiarski A. Surgical treatment of congenital vertebral displacement Type A in the sagittal plane only: a retrospective study involving eleven cases. *Spine* 2002;**27**:72-7.

[33] Sink EL, Karol LA, Sanders J, Birch JG, Johnston CE, Herring JA. Efficacy of perioperative halo-gravity traction in the treatment of severe scoliosis in children. *J Pediatr Orthop* 2001;**21**:519-24.

[34] Lonstein JE, Winter RB, Moe JH, Bradford DS, Chou SN, Pinto WC. Neurologic deficits secondary to spinal deformity. A review of the literature and report of 43 cases. *Spine* 1980;**5**:331-55.

[35] Shiang R, Thompson LM, Zhu YZ, Church DM, Fielder TJ, Bocian M, et al. Mutations in the transmembrane domain of FGFR3 cause the most common genetic form of dwarfism, achondroplasia. *Cell* 1994;**78**:335-42.

[36] Sillence D. Osteogenesis imperfecta: an expanding panorama of variants. *Clin Orthop* 1981;**159**:11-25.

[37] Tiller GE, Hannig VL, Dozier D, Carrel L, Trevarthen KC, Wilcox WR, et al. A recurrent RNA-splicing mutation in the SEDL gene causes X-linked spondyloepiphyseal dysplasia tarda. *Am J Hum Genet* 2001;**68**:1398-407.

[38] Remes V, Marttinen E, Poussa M, Kaitila I, Peltonen J. Cervical kyphosis in diastrophic dysplasia. *Spine* 1999;**24**:1990-5.

[39] Mikles M, Stanton RP. A review of Morquio syndrome. *Am J Orthop* 1997;**26**:533-40.

[40] Sponseller PD, Hobbs W, Riley 3rd LH, Pyeritz RE. The thoracolumbar spine in Marfan syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:867-76.

[41] Dimar 2nd JR, Campbell M, Glassman SD, Puno RM, Johnson JR. Idiopathic juvenile osteoporosis. An unusual cause of back pain in an adolescent. *Am J Orthop* 1995;**24**:865-9.

[42] Fienman NL. Pediatric neurofibromatosis: review. *Compr Ther* 1981;**7**:66-72.

[43] Winter RB, Moe JH, Bradford DS, Lonstein JE, Pedras CV, Weber AH. Spine deformity in neurofibromatosis. A review of one hundred and two patients. *J Bone Joint Surg Am* 1979;**61**:677-94.

[44] Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, Chalk D. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine* 1992;**17**:S244-S248.

[45] Winter RB, Lonstein JE, Anderson M. Neurofibromatosis hyperkyphosis: a review of 33 patients with kyphosis of 80 degrees or greater. *J Spinal Disord* 1988;**1**:39-49.

[46] Crawford AH. Pitfalls of spinal deformities associated with neurofibromatosis in children. *Clin Orthop* 1989;**245**:29-42.

[47] Khong PL, Goh WH, Wong VC, Fung CW, Ooi GC. MR imaging of spinal tumors in children with neurofibromatosis 1. *AJR Am J Roentgenol* 2003;**180**:413-7.

[48] Rockower S, McKay D, Nason S. Dislocation of the spine in neurofibromatosis. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 1982;**64**:1240-2.

[49] Crawford AH. Neurofibromatosis in children. *Acta Orthop Scand* 1986;**218**:1-60 [suppl].

[50] Goffin J, Grob D. Spondyloptosis of the cervical spine in neurofibromatosis. A case report. *Spine* 1999;**24**:587-90.

[51] Haddad FS, Williams RL, Bentley G. The cervical spine in neurofibromatosis. *Br J Hosp Med* 1995;**53**:318-9.

[52] Crawford A. Neurofibromatosis. In: Weinstein S, editor. *The pediatric spine*. Philadelphia: JB Lippincott; 2001. p. 471-90.

[53] Hsu LC, Lee PC, Leong JC. Dystrophic spinal deformities in neurofibromatosis. Treatment by anterior and posterior fusion. *J Bone Joint Surg Br* 1984;**66**:495-9.

[54] Curtis BH, Fisher RL, Butterfield WL, Saunders FP. Neurofibromatosis with paraplegia. Report of eight cases. *J Bone Joint Surg Am* 1969;**51**:843-61.

[55] Schorry EK, Stowens DW, Crawford AH, Stowens PA, Schwartz WR, Dignan PS. Summary of patient data from a multidisciplinary neurofibromatosis clinic. *Neurofibromatosis* 1989;**2**:129-34.

[56] Fernandez M, Carrol CL, Baker CJ. Discitis and vertebral osteomyelitis in children: an 18-year review. *Pediatrics* 2000;**105**:1299-304.

[57] Ring D, Johnston 2nd CE, Wenger DR. Pyogenic infectious spondylitis in children: the convergence of discitis and vertebral osteomyelitis. *J Pediatr Orthop* 1995;**15**:652-60.

[58] Gardner RV. *Salmonella* vertebral osteomyelitis and epidural abscess in a child with sickle cell anemia. *Pediatr Emerg Care* 1985;**1**:87-9.

[59] Kooy A, de Heide LJ, Ten Tije AJ, Mulder AH, Tanghe HL, Kluytmans JA, et al. Vertebral bone destruction in sickle cell disease: infection, infarction or both. *Neth J Med* 1996;**48**:227-31.

[60] Sapico FL. Microbiology and antimicrobial therapy of spinal infections. *Orthop Clin North Am* 1996;**27**:9-13.

[61] Cahill DW, Love LC, Rechtine GR. Pyogenic osteomyelitis of the spine in the elderly. *J Neurosurg* 1991;**74**:878-86.

[62] Carragee EJ. Pyogenic vertebral osteomyelitis. *J Bone Joint Surg Am* 1997;**79**:874-80.

[63] Lifeso RM. Pyogenic spinal sepsis in adults. *Spine* 1990;**15**:1265-71.

[64] Fang D, Cheung KM, Dos Remedios ID, Lee YK, Leong JC. Pyogenic vertebral osteomyelitis: treatment by anterior spinal debridement and fusion. *J Spinal Disord* 1994;**7**:173-80.

[65] Griffiths DL. Tuberculosis of the spine: a review. *Adv Tuberc Res* 1980;**20**:92-110.

[66] Hayes AJ, Choksey M, Barnes N, Sparrow OC. Spinal tuberculosis in developed countries: difficulties in diagnosis. *J R Coll Surg Edinb* 1996;**41**:192-6.

[67] Boxer DI, Pratt C, Hine AL, McNicol M. Radiological features during and following treatment of spinal tuberculosis. *Br J Radiol* 1992;**65**:476-9.

[68] Al Arabi KM, Al Sebai MW, Al Chakaki M. Evaluation of radiological investigations in spinal tuberculosis. *Int Orthop* 1992;**16**:165-7.

[69] Cotten A, Flipo RM, Drouot MH, Maury F, Chastanet P, Duquesnoy B, et al. Spinal tuberculosis. Study of clinical and radiological aspects from a series of 82 cases. *J Radiol* 1996;**77**:419-26.

[70] Rajasekaran S. The natural history of post-tubercular kyphosis in children. Radiological signs which predict late increase in deformity. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:954-62.

[71] Bhojraj S, Nene A. Lumbar and lumbosacral tuberculous spondylodiscitis in adults. Redefining the indications for surgery. *J Bone Joint Surg Br* 2002;**84**:530-4.

[72] Moon MS, Moon JL, Moon YW, Kim SS, Sun DH, Choi WT. Pott's paraplegia in patients with severely deformed dorsal or dorsolumbar spines: treatment and prognosis. *Spinal Cord* 2003;**41**:164-71.

[73] Rajasekaran S. The problem of deformity in spinal tuberculosis. *Clin Orthop* 2002;**398**:85-92.

[74] Jain AK. Treatment of tuberculosis of the spine with neurologic complications. *Clin Orthop* 2002;**398**:75-84.

[75] Mukhtar AM, Farghaly MM, Ahmed SH. Surgical treatment of thoracic and lumbar tuberculosis by anterior interbody fusion and posterior instrumentation. *Med Princ Pract* 2003;**12**:92-6.

[76] Benli IT, Acaroglu E, Akalin S, Kis M, Duman E, Un A. Anterior radical debridement and anterior instrumentation in tuberculosis spondylitis. *Eur Spine J* 2003;**12**:224-34.

[77] Khoo LT, Mikawa K, Fessler RG. A surgical revisitation of Pott distemper of the spine. *Spine J* 2003;**3**:130-45.

[78] Sundararaj GD, Behera S, Ravi V, Venkatesh K, Cherian VM, Lee V. Role of posterior stabilisation in the management of tuberculosis of the dorsal and lumbar spine. *J Bone Joint Surg Br* 2003;**85**:100-6.

[79] Biagini R, Boriani S, De Iure F, Demitri S, Orsini U, Salducca N, et al. Vertebral tumors: differential diagnosis between primary and secondary neoplasms. *Chir Organi Mov* 1998;**83**:5-6.

[80] Onimus M, Papin P, Gangloff S. Results of surgical treatment of spinal thoracic and lumbar metastases. *Eur Spine J* 1996;**5**:407-11.

[81] Boriani S, Weinstein JN, Biagini R. Primary bone tumors of the spine. Terminology and surgical staging. *Spine* 1997;**22**:1036-44.
[82] Boriani S, Biagini R, De Iure F, Andreoli I, Campanacci L, De Fiore M, et al. Primary bone tumors of the spine: a survey of the evaluation and treatment at the Istituto Ortopedico Rizzoli. *Orthopedics* 1995;**18**: 993-1000.
[83] Boriani S, Biagini R, De Iure F, Bertoni F, Malaguti MC, Di Fiore M, et al. En bloc resections of bone tumors of the thoracolumbar spine. A preliminary report on 29 patients. *Spine* 1996;**21**:1927-31.
[84] Aebi M. Spinal metastasis in the elderly. *Eur Spine J* 2003;**12**(suppl2): S202-S213.
[85] Gokaslan ZL, York JE, Walsh GL, McCutcheon IE, Lang FF, Putnam Jr JB, et al. Transthoracic vertebrectomy for metastatic spinal tumors. *J Neurosurg* 1998;**89**:599-609.
[86] Boriani S, Biagini R, De Iure F, Andreoli I, Lari S, Di Fiore M. Low back pain in tumors: diagnosis and treatment. *Chir Organi Mov* 1994; **79**:93-9.
[87] Deramond H, Depriester C, Toussaint P, Galibert P. Percutaneous vertebroplasty. *Semin Musculoskelet Radiol* 1997;**1**:285-96.
[88] Vaccaro AR, Silber JS. Post-traumatic spinal deformity. *Spine* 2001; **26**(suppl24):S111-S118.
[89] Hazel Jr WA, Jones RA, Morrey BF, Stauffer RN. Vertebral fractures without neurological deficit. A long-term follow-up study. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:1319-21.
[90] Malcolm BW, Bradford DS, Winter RB, Chou SN. Post-traumatic kyphosis. A review of forty-eight surgically treated patients. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:891-9.
[91] Wu SS, Hwa SY, Lin LC, Pai WM, Chen PQ, Au MK. Management of rigid post-traumatic kyphosis. *Spine* 1996;**21**:2260-7.
[92] Pouliquen JC, Kassis B, Glorion C, Langlais J. Vertebral growth after thoracic or lumbar fracture of the spine in children. *J Pediatr Orthop* 1997;**17**:115-20.
[93] Horal J, Nachemson A, Scheller S. Clinical and radiological long-term follow-up of vertebral fractures in children. *Acta Orthop Scand* 1972; **43**:491-503.
[94] Parisini P, Di Silvestre M, Greggi T. Treatment of spinal fractures in children and adolescents: long-term results in 44 patients. *Spine* 2002; **27**:1989-94.
[95] Olerud C, Frost A, Bring J. Spinal fractures in patients with ankylosing spondylitis. *Eur Spine J* 1996;**5**:51-5.
[96] Kim KT, Suk KS, Cho YJ, Hong GP, Park BJ. Clinical outcome results of pedicle subtraction osteotomy in ankylosing spondylitis with kyphotic deformity. *Spine* 2002;**27**:612-8.
[97] Schwartz HS. Traumatic Charcot spine. *J Spinal Disord* 1990;**3**: 269-75.
[98] Piazza MR, Bassett GS, Bunnell WP. Neuropathic spinal arthropathy in congenital insensitivity to pain. *Clin Orthop* 1988;**236**:175-9.
[99] Booth KC, Bridwell KH, Lenke LG, Baldus CR, Blanke KM. Complications and predictive factors for the successful treatment of flatback deformity (fixed sagittal imbalance). *Spine* 1999;**24**:1712-20.
[100] Lagrone MO, Bradford DS, Moe JH, Lonstein JE, Winter RB, Ogilvie JW. Treatment of symptomatic flatback after spinal fusion. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:569-80.
[101] Kostuik JP, Maurais GR, Richardson WJ, Okajima Y. Combined single stage anterior and posterior osteotomy for correction of iatrogenic lumbar kyphosis. *Spine* 1988;**13**:257-66.
[102] Panjabi MM, White 3rd AA, Johnson RM. Cervical spine mechanics as a function of transection of components. *J Biomech* 1975;**8**:327-36.
[103] Saito T, Yamamuro T, Shikata J, Oka M, Tsutsumi S. Analysis and prevention of spinal column deformity following cervical laminectomy. I. Pathogenetic analysis of postlaminectomy deformities. *Spine* 1991;**16**:494-502.
[104] Albert TJ, Vacarro A. Postlaminectomy kyphosis. *Spine* 1998;**23**: 2738-45.
[105] Ghanem I, Zeller R, Dubousset J. Extra osseous tumors of the spine in children and adolescents. Spinal complications. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1996;**82**:313-20.
[106] Taddonio Jr RF, King AG. Atlantoaxial rotatory fixation after decompressive laminectomy. A case report. *Spine* 1982;**7**:540-4.
[107] Yasuoka S, Peterson HA, Laws Jr ER, MacCarty CS. Pathogenesis and prophylaxis of postlaminectomy deformity of the spine after multiple level laminectomy: difference between children and adults. *Neurosurgery* 1981;**9**:145-52.
[108] Katz LD, Lawson JP. Case report 571: radiation-induced growth abnormalities. *Skeletal Radiol* 1990;**19**:50-3.
[109] Willich E, Kuttig H, Pfeil G, Scheibel P. Vertebral changes after irradiation for Wilms'tumor in early childhood. A retrospective interdisciplinary long-term study of 82 children. *Strahlenther Onkol* 1990;**166**:815-21.
[110] Riseborough EJ, Grabias SL, Burton RI, Jaffe N. Skeletal alterations following irradiation for Wilms'tumor: with particular reference to scoliosis and kyphosis. *J Bone Joint Surg Am* 1976;**58**:526-36.
[111] Rubin P, Duthie RB, Young LW. The significance of scoliosis in postirradiated Wilms's tumor and neuroblastoma. *Radiology* 1962;**79**: 539-59.
[112] Perra J. Iatrogenic spinal deformities. In: Weinstein S, editor. *The pediatric spine*. Philadelphia: JB Lippincott; 2001. p. 491-504.

C. Garreau de Loubresse, Professeur des Universités, praticien hospitalier (ch.garreau@rpc.ap-hop-paris.fr).
Service de chirurgie orthopédique, hôpital Raymond Poincaré, 104, boulevard Raymond-Poincaré, 92380 Garches, France.

R. Vialle, Interne des hôpitaux de Paris.
Service de chirurgie orthopédique, hôpital Beaujon, 100, boulevard du Général-Leclerc, 92110 Clichy, France.

S. Wolff, Chirurgien adjoint.
Fondation hôpital Saint-Joseph, 185, rue Raymond-Losserand, 75014 Paris, France.

Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire : étiopathogénie, analyse de la déformation et évaluation préthérapeutique

R. Vialle, N. Khouri, J. Bataille, M. Hamida, Jean Dubousset, Michel Guillaumat

Les déformations rachidiennes des patients présentant une pathologie neuromusculaire représentent une entité à part au sein de l'ensemble des déformations rachidiennes. De multiples causes, neurologiques centrales, neurologiques périphériques ou musculaires peuvent entraîner des déformations progressives du squelette axial en raison d'une faiblesse globale du tronc ou d'une asymétrie des forces appliquées autour du rachis. Les déformations engendrées peuvent donc être posturales, liées au mauvais positionnement du tronc dans l'espace ou structurales, liées à des déformations de la colonne vertébrale elle-même. Au-delà de la description des déformations rencontrées et des possibilités thérapeutiques et techniques toujours plus innovantes, cet article met l'accent sur la prise en charge globale et parfois très complexe que nécessitent ces patients. Chez certains patients, lourdement handicapés, les prises en charge cardiaque, digestive ou respiratoire sont des paramètres indissociables de la prise en charge thérapeutique, particulièrement si celle-ci doit être chirurgicale. La prise en charge « idéale » de ces patients est donc forcément multidisciplinaire. Une stratégie commune peut être élaborée sur des mois, voire des années dans un même objectif qui est de stabiliser la déformation du rachis, durablement et avec un équilibre du tronc satisfaisant.

Mots clés : Déformation rachidienne ; Scoliose ; Maladie neurologique ; Maladie neuromusculaire ; Myopathies ; Infirmité motrice d'origine cérébrale

Plan

Introduction

Les déformations du rachis représentent un problème crucial de la prise en charge de nombreuses affections neurologiques ou musculaires. Ces affections sont responsables d'une spasticité ou d'une faiblesse musculaire qui est fréquemment au premier plan. À ce tableau clinique peuvent parfois s'associer des rétractions musculaires, des troubles de la sensibilité, un retard mental, des problèmes digestifs, cardiaques ou respiratoires. C'est dire si la prise en charge globale de ces patients est complexe mais fondamentale. [1-3]

Face aux déformations rachidiennes évolutives, le traitement orthopédique par corset est souvent d'une efficacité transitoire. [4] La forte évolutivité et la sévérité de ces déformations rachidiennes rendent fréquemment nécessaire le recours à la chirurgie et à de longues arthrodèses instrumentées. [5] Le programme thérapeutique doit être réfléchi et adapté au cas par cas chez ces patients souvent fragiles. [6, 7]

Nous souhaitons développer dans ce fascicule la démarche globale de prise en charge de ces patients porteurs d'affections neurologiques ou musculaires et présentant une déformation du rachis. L'approche étiopathogénique, l'analyse de la déformation et les spécificités de la prise en charge « rationnelle » de ces patients y sont développées. Loin de ne s'attacher qu'à la dimension purement thérapeutique ou chirurgicale de cette prise en charge, nous souhaitons en proposer une vue exhaustive et multidisciplinaire.

Formes étiologiques

Les déformations du rachis d'origine « neuromusculaire » concernent de nombreuses familles de maladies et diverses affections qui ont toutes en commun d'entraîner une atteinte neurologique ou musculaire plus ou moins diffuse. Ces affections ont de nombreux points communs tant sur leurs modalités évolutives que dans leur évaluation ou dans leur prise en charge.

Les déformations rachidiennes ont été classées par la Scoliosis Research Society (SRS) comme étant d'origine neurologique (*neuropathic*) ou d'origine musculaire (*myopathic*). [8] Les affections neurologiques ont été séparées en deux groupes selon qu'elles concernent le motoneurone central ou le motoneurone périphérique. Les lésions du motoneurone central le plus souvent responsables de déformations rachidiennes constituent la lésion primitive à l'origine de l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) appelée par les Anglo-Saxons *cerebral palsy*. La lésion la plus classique du motoneurone périphérique est la poliomyélite antérieure aiguë, qui est heureusement de nos jours devenue rare. Certaines pathologies comme certains cas de traumatisme médullaire peuvent être responsables d'une atteinte mixte, à la fois des motoneurones centraux et des motoneurones périphériques.

Les myopathies sont la cause la plus fréquente d'atteinte primitive musculaire responsable secondairement d'une déformation rachidienne. Elles représentent un groupe hétérogène de maladies dont le retentissement fonctionnel peut être très variable.

Les principales causes de déviations rachidiennes sont regroupées dans le Tableau 1.

Ces déformations rachidiennes « secondaires » surviennent beaucoup plus fréquemment dans l'évolution de ces affections que ne surviennent les scolioses « idiopathiques » dans la population générale. La prévalence est de 60 % à 100 % en fonction de l'étiologie (Tableau 2). [9-14]

Généralement, plus l'affection est sévère, plus la déformation du rachis est précoce et évolutive.

Bien que les étiologies soient nombreuses, certains critères communs méritent d'être soulignés. Beaucoup de ces affections ont une origine génétique et ne touchent pas exclusivement le système nerveux ou musculosquelettique. La prise en charge multidisciplinaire de ces enfants est par conséquent absolument indispensable. En effet, alors que la scoliose « idiopathique » est une affection isolée du rachis, les enfants présentant une scoliose neuromusculaire présentent parfois des tableaux associant un retard mental, une luxation des têtes fémorales, des troubles de la sensibilité avec des problèmes d'escarres, une atteinte cardiaque, respiratoire, etc. L'examen et la prise en charge de ces patients ne peuvent donc se limiter à la seule problématique rachidienne.

Tableau 1.
Principales étiologies neuromusculaires des déformations rachidiennes.

Causes neurologiques centrales **Atteinte du motoneurone central**	Infirmité motrice d'origine cérébrale Ataxies héréditaires (Friedreich etc.) Syringomyélie Autres causes centrales (syndrome de Rett etc.)
Causes neurologiques périphériques **Atteinte du motoneurone périphérique**	Poliomyélite antérieure aiguë Amyotrophies spinales Neuropathies héréditaires motrices et sensitives Neuropathies héréditaires sensitives et végétatives (dysautonomie familiale)
Causes neurologiques mixtes (centrale et périphérique)	Lésions médullaires Myélodysplasies Myéloméningocèle
Causes neurologiques et musculaires	Myopathie de Duchenne de Boulogne Autres dystrophies neuromusculaires Arthrogrypose

Tableau 2.
Prévalence des scolioses dans la population en fonction de l'étiologie.

Étiologie	Prévalence (%)
Myélodysplasie [9]	60
Infirmité motrice d'origine cérébrale [10]	65
Amyotrophie spinale (type II) [11]	78
Ataxie de Friedreich [12]	80-100
Myopathie de Duchenne de Boulogne [13]	90
Lésion médullaire (avant l'âge de 10 ans) [14]	100

Pathogénie de la déformation rachidienne

Au premier abord, la déformation rachidienne pourrait être imputée à la faiblesse des muscles du tronc. Cette théorie doit être nuancée. En effet, chez certains patients, c'est l'hypertonie musculaire du tronc et non sa paralysie qui est au premier plan. L'analyse des différents types de déformation scoliotique ne permet pas d'associer un type particulier de courbure à un modèle de paralysie ou d'hypertonie, symétrique ou non. L'étiopathogénie de la déformation rachidienne doit être analysée en tenant compte de l'analyse « dynamique » du contrôle musculaire de la posture. Par exemple, dans les atteintes neurologiques centrales, le contrôle dysharmonieux de la balance musculaire du tronc autour de l'axe du rachis pourrait être à l'origine de la déformation rachidienne. Cette déformation s'aggrave progressivement en raison de l'inefficacité des mécanismes musculaires de compensation (Fig. 1).

Les types de déformations rachidiennes d'origine neuromusculaire sont multiples. Certaines ressemblent à s'y méprendre à des courbures scoliotiques « idiopathiques » ; d'autres sont des courbures thoracolombaires longues et régulières. Une longue courbure thoracolombaire s'étendant jusqu'au bassin, où le sacrum est partie prenante de la déformation rachidienne et est responsable d'une obliquité pelvienne, est une forme typique de déformation rachidienne d'origine neuromusculaire (Fig. 2).

La déformation en cyphose est classique en cas de pathologie neurologique et musculaire. La cyphose rachidienne peut être la conséquence d'une réelle déformation angulaire dans un plan strictement sagittal, responsable d'un effondrement du tronc en cyphose comme on peut le voir classiquement dans les myélodysplasies. L'aspect en cyphose peut également être le résultat d'une déformation scoliotique assortie d'une forte rotation vertébrale. La déviation rachidienne dans le plan frontal associée à une rotation vertébrale de 90° de la zone apicale est alors responsable de l'aspect de « cyphoscoliose » décrit par Stagnara (Fig. 3).

La déformation en hyperlordose du rachis lombaire et de la charnière lombosacrée est beaucoup plus rare. Elle est fréquemment associée à une courbure scoliotique avec inclusion du bassin. [9] Le flessum de hanche pourrait être à l'origine de la déformation en hyperlordose, le ballant des membres inférieurs entraînant l'antéversion du bassin (Fig. 4). L'hypertonie des muscles postérieurs (masses sacrolombaires) est aussi responsable de l'initiation de la déformation.

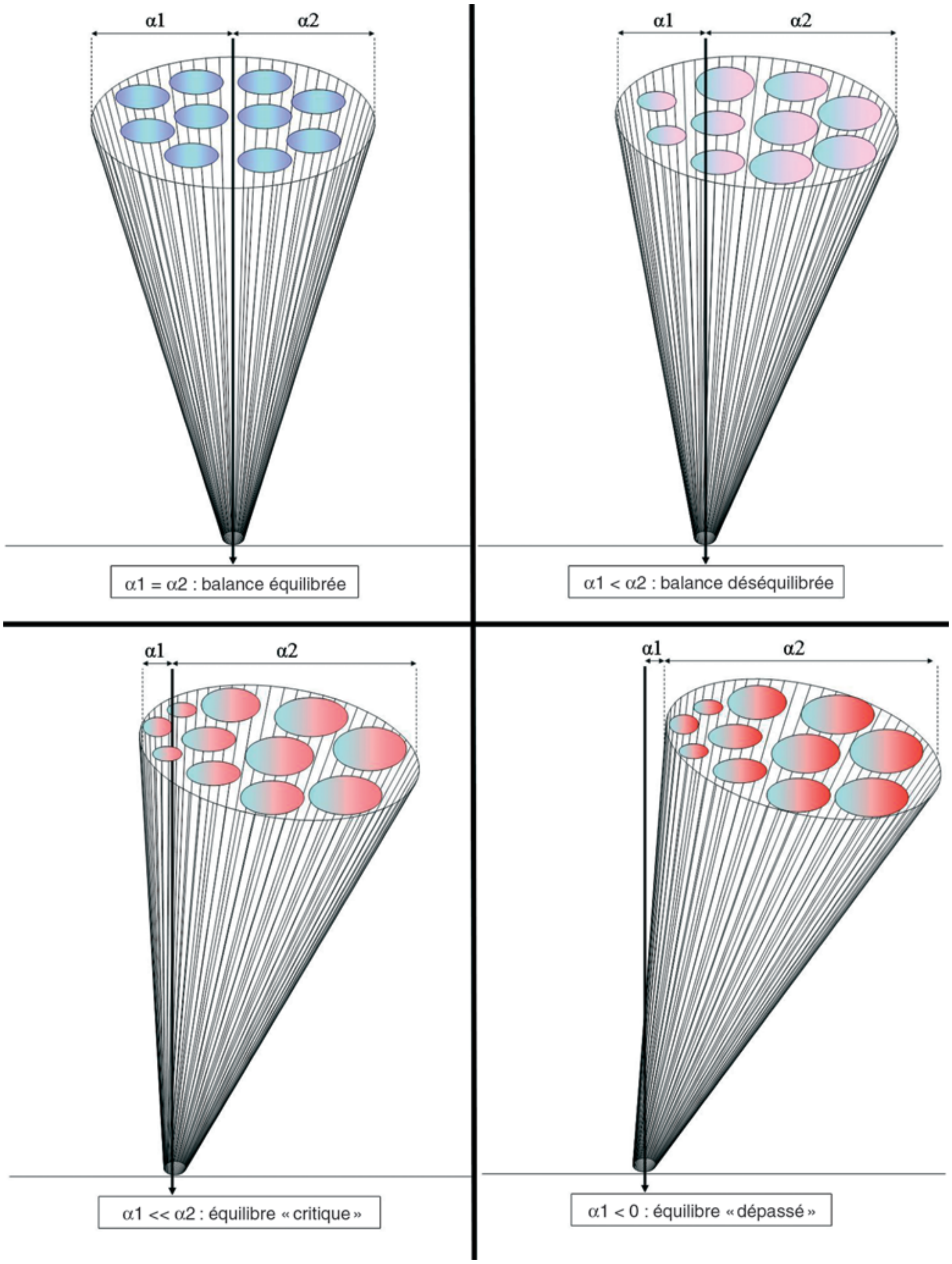

Figure 1. Représentation schématique (J. Dubousset/R. Vialle) du déséquilibre progressif du tronc engendré par l'application asymétrique des forces de maintien musculaire. Le déséquilibre progresse jusqu'à parvenir à une situation d'« équilibre dépassé » où l'effondrement du tronc devient inéluctable.

■ Examen clinique

Interrogatoire du patient et de son entourage

Il est un élément fondamental de l'examen clinique et doit comporter l'interrogatoire de l'entourage, composé en premier lieu des parents. Dans le cas d'enfants polyhandicapés, il est souvent intéressant de pouvoir s'entretenir avec l'équipe pluridisciplinaire qui entoure l'enfant au quotidien, parfois au sein d'un établissement spécialisé : kinésithérapeute, ergothérapeute, éducateur(s) de l'enfant. De nombreux renseignements utiles et une appréciation objective de la situation peuvent être tirés d'un dialogue singulier avec le médecin traitant ou le médecin rééducateur qui prend en charge l'enfant. L'interrogatoire, mené le plus souvent en présence des parents, doit s'attacher à apprécier le retentissement de la déformation rachidienne sur la vie quotidienne de l'enfant. Le statut fonctionnel de l'enfant doit être évalué de manière globale. Comment l'enfant se déplace-t-il ? A-t-il besoin d'une assistance ? A-t-il besoin d'un fauteuil roulant ? La position assise est-elle confortable ? L'enfant se sert-il avec facilité de ses membres supérieurs ?

La notion d'évolutivité, amélioration ou dégradation, de ce statut fonctionnel doit être précisée. Par exemple, la dégradation progressive de la posture en position assise, la perte de l'usage des membres supérieurs, l'aggravation progressive de la faiblesse musculaire dans le cas de dystrophies musculaires évolutives, doivent être systématiquement recherchées. Les complications respiratoires comme la répétition de plus en plus fréquente des infections pulmonaires peuvent être secondaires à une déformation rachidienne évolutive, mais également à la détérioration progressive de la fonction des muscles respiratoires eux-mêmes.

Figure 2. La scoliose thoracolombaire avec obliquité pelvienne est une forme fréquente de déformation rachidienne d'origine neuromusculaire.

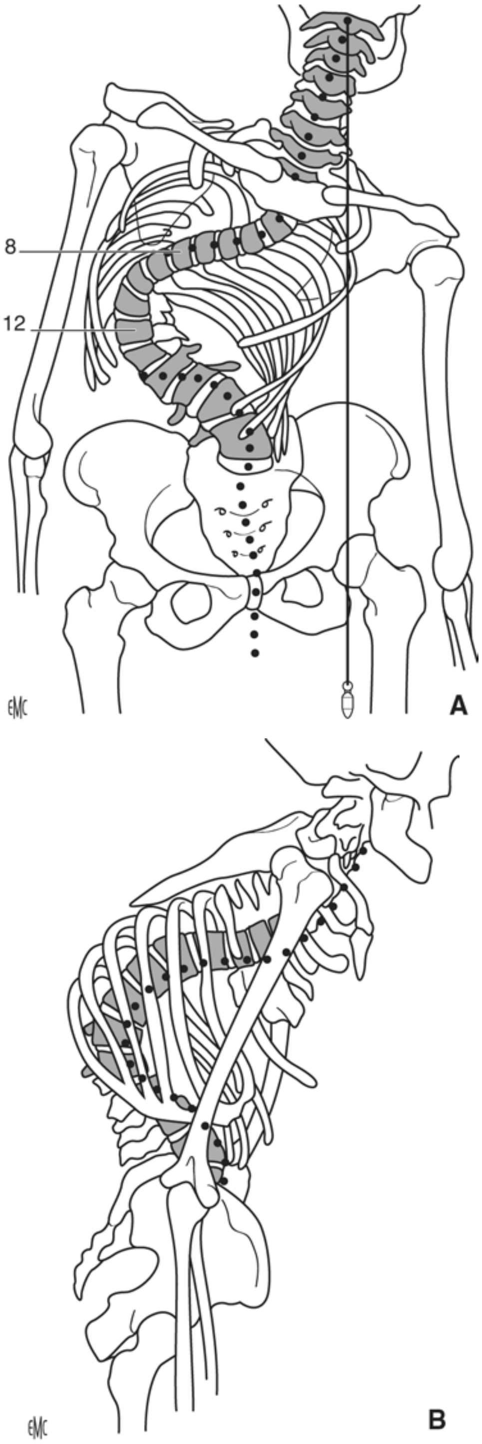

Figure 3. L'aspect en cyphose peut être le résultat d'une déformation scoliotique importante de face (A) avec une forte rotation des vertèbres apicales. Ceci est alors responsable de l'aspect de « cyphoscoliose » de profil (B).

Examen général et orthopédique

L'examen général peut être apprécié au mieux dans le cadre d'une consultation multidisciplinaire. Le recueil de données anthropométriques concerne la taille, le poids et le statut nutritionnel. Les signes de développement pubertaire sont recherchés et évalués selon les critères de Tanner [10] (cf. infra, Étude de la croissance).

Les fonctions supérieures doivent être évaluées, ainsi que les éventuels déficits sensoriels (vue, audition etc.).

L'examen orthopédique comporte l'évaluation des éventuelles hypertonies ou rétractions des différents groupes musculaires (Fig. 5), ainsi que des raideurs articulaires. L'étude de la spasticité doit être exhaustive, sur chaque groupe musculaire aux membres supérieurs, aux membres inférieurs et au tronc. Lorsque la coopération de l'enfant est bonne, l'évaluation de la sensibilité superficielle ainsi que l'évaluation de la force motrice de chaque groupe musculaire (cotée de 0 à 5) doivent être réalisées. L'étude de la fonction des membres supérieurs, en particulier dans la réalisation des gestes de la vie quotidienne, est importante. Elle permet d'apprécier avec précision l'autonomie de l'enfant.

L'examen des hanches a une importance particulière. En effet, l'articulation coxofémorale est fréquemment sujette à des raideurs, secondaires à des rétractions musculotendineuses, capsuloligamentaires, voire à une luxation de l'articulation. Les mobilités doivent être évaluées en tenant compte de la position du bassin qui doit être correctement orienté dans l'espace avant de procéder aux mesures angulaires. L'examen d'un flessum de hanche est parfois difficile. Il peut être réalisé en décubitus latéral, mais il est souvent plus facile d'examiner l'enfant à plat ventre en bout de table d'examen. Le caractère asymétrique des raideurs de hanche est parfois au premier plan, donnant l'aspect classique en « coup de vent » vers la droite ou vers la gauche (Fig. 6).

L'asymétrie est responsable d'un déséquilibre lors de la position assise. L'appui asymétrique sur les ischions engendre des zones d'hyperpression et des escarres. L'examen des zones d'appui ischiatiques et, en cas de déséquilibre du tronc, des éventuelles zones exposées aux escarres que sont les reliefs des massifs trochantériens et le sacrum doit donc impérativement être réalisé (Fig. 7).

Les possibilités de déambulation doivent être évaluées. La différence est nette entre les patients « marchants » et « non marchants ». Toutefois, celle-ci peut être affinée. La notion de patient « marchant » doit s'accompagner de précisions concernant le périmètre de marche (illimité ou non), les éventuels

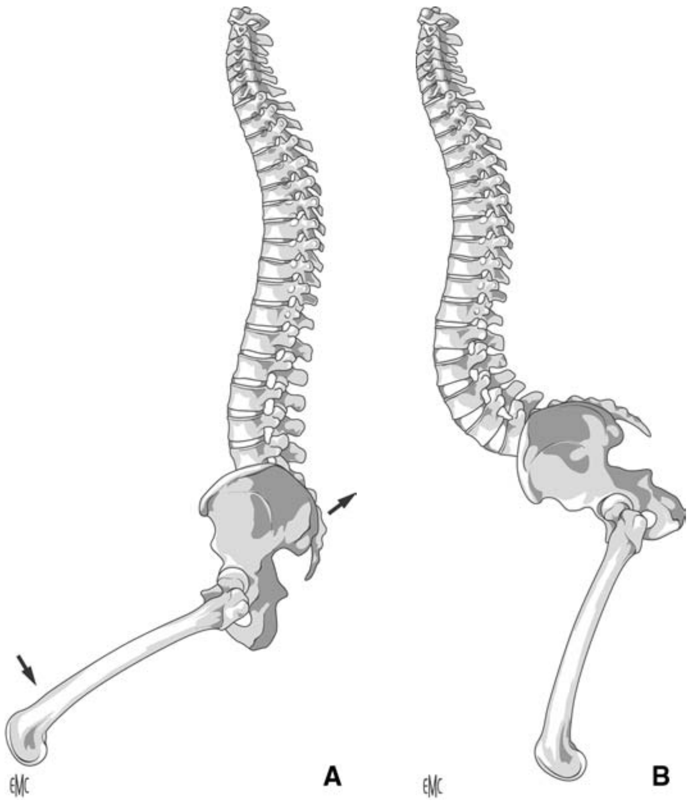

Figure 4. Le flessum important des hanches peut être responsable d'une rétroposition de la vertèbre pelvienne lors de la mise en extension des hanches (A) et ainsi de la constitution progressive d'une hyperlordose lombaire (B).

appareillages orthopédiques utilisés (orthèses, béquilles) permettant la marche ou la nécessité d'une aide permanente ou ponctuelle. Le patient « non marchant » peut être « assis » ou non. La position assise peut être maintenue sans difficultés durant de longue périodes ou être problématique, faisant appel à des appareillages orthopédiques plus ou moins élaborés.

Cet examen clinique général et orthopédique n'a de valeur que si il est répété régulièrement, idéalement par la même équipe clinique. En effet, l'examen clinique ainsi que les capacités fonctionnelles et cognitives sont susceptibles de varier au cours de la croissance de l'enfant et au cours de l'évolution de la maladie causale. La détérioration de ces « compromis fonctionnels » parfois précaires peut être rapide et source de complications cutanées (escarres) ou générales (respiratoires et digestives). Un rythme d'une consultation tous les 6 mois est un minimum afin de surveiller efficacement ces patients.

Examen du tronc

Il est réalisé sur un sujet totalement déshabillé, debout, puis assis et couché.

En position debout

Lorsque le patient peut se tenir debout, seul ou avec une aide, l'examen du tronc doit être réalisé dans cette position. Le patient est examiné de dos, de profil, de face et de dessus. Au préalable, il faut vérifier le bon équilibre du bassin en vérifiant l'horizontalité des deux crêtes iliaques. Toute inégalité de longueur des membres inférieurs responsable d'une obliquité du bassin dans le plan coronal doit être compensée par une compensation sous le pied correspondant.

Examen du sujet de dos

Il permet de visualiser la déformation dans le plan frontal. L'équilibre global du tronc est apprécié à l'aide du fil à plomb tendu depuis l'épineuse saillante de C7. L'équilibre rachidien est bon si le fil à plomb passe par le sillon interfessier. Un déséquilibre latéral existe dès lors que le fil à plomb tombe à droite ou à gauche du sillon interfessier. Son importance est mesurée en millimètres par la distance fil à plomb-sillon interfessier. La ligne des épaules peut rester d'aplomb ou être oblique (signe de la lucarne). Le pli de la taille, lorsqu'il est asymétrique, traduit l'existence d'une déviation de la colonne thoracolombaire ou lombaire.

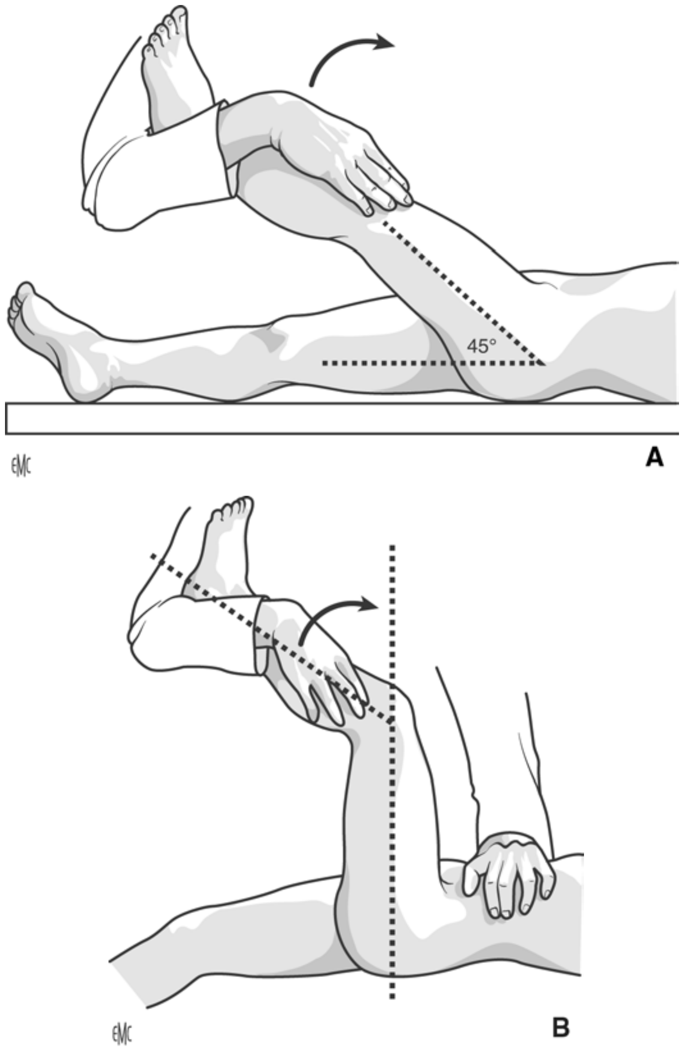

Figure 5. La rétraction des muscles ischiojambiers doit être évaluée par l'élévation du membre inférieur, genou étendu, la main controlatérale contrôlant la bonne position du bassin (A). La hanche fléchie à 90 °, il est possible de noter la valeur de l'angle poplité (B).

Examen du sujet de profil

Il permet d'étudier, à l'aide du fil à plomb, les courbures rachidiennes dans le plan sagittal et d'en apprécier les défauts les plus fréquents comme une lordose thoracique, une cyphose thoracolombaire, voire une cyphose lombaire.

Vue de face

Elle permet de préciser à nouveau la position des épaules, leur éventuelle différence de hauteur, et l'aspect symétrique ou non du pli de la taille. Le thorax peut également être le siège d'une déformation comme dans les scolioses thoraciques où l'aspect plus saillant d'un hémithorax est la conséquence d'une rotation globale de la cage thoracique.

Vue du dessus

Elle permet d'apprécier l'asymétrie des épaules due à la projection antérieure de l'épaule soulevée par la convexité de la courbure thoracique. On peut également visualiser la gibbosité de la scoliose et la rotation de la cage thoracique.

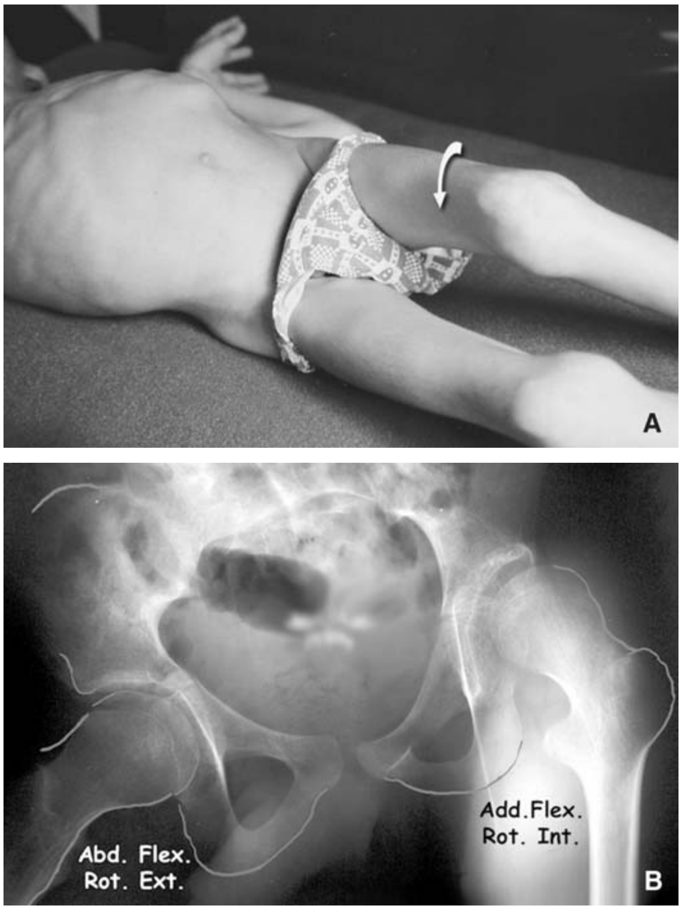

Figure 6. Le caractère asymétrique des rétractions musculaires périarticulaires de la hanche est responsable de l'aspect clinique classique en « coup de vent » avec un positionnement de la hanche en flexion, adduction et rotation interne (A). Sur la radiographie du bassin de face (B), on note la découverture progressive de la tête fémorale gauche et la position de la hanche gauche en adduction, flexion, rotation interne tandis que la hanche droite est positionnée en abduction, flexion, rotation externe.

Examen du sujet, debout penché en avant, les mains jointes, les membres inférieurs en rectitude

C'est un temps capital. L'examinateur, placé le plus souvent en arrière du malade de manière à apprécier les reliefs postérieurs du rachis en vue tangentielle, peut ainsi identifier le signe clinique pathognomonique de la scoliose : la gibbosité. Elle est secondaire à l'asymétrie des éléments paravertébraux des deux côtés de la ligne médiane, secondaire à la rotation des corps vertébraux. La gibbosité est donc la conséquence directe de la déformation structurale du rachis. Elle peut être discrète et régulière ou au contraire très saillante et anguleuse. Elle se mesure à l'aide d'un niveau à bulle, en évaluant la différence d'altitude entre le point le plus saillant de la gibbosité et le point symétrique par rapport à la ligne médiane. Les gibbosités des scolioses thoraciques sont toujours nettement plus marquées car les côtes entraînées par la rotation vertébrale créent une surélévation plus importante que les processus transverses lombaires.

Examen dynamique

Il évalue la souplesse et la réductibilité de la déformation. La souplesse globale du rachis est appréciée en notant la distance mains-sol. Il est également nécessaire d'étudier le rachis secteur par secteur en inclinaison latérale et dans les mouvements de rotation. La réductibilité des courbures peut également être recherchée en cherchant à soulever partiellement le malade par la tête (Fig. 8). La réductibilité de l'effondrement du tronc peut aussi s'apprécier en demandant au patient de se redresser en s'appuyant sur les mains.

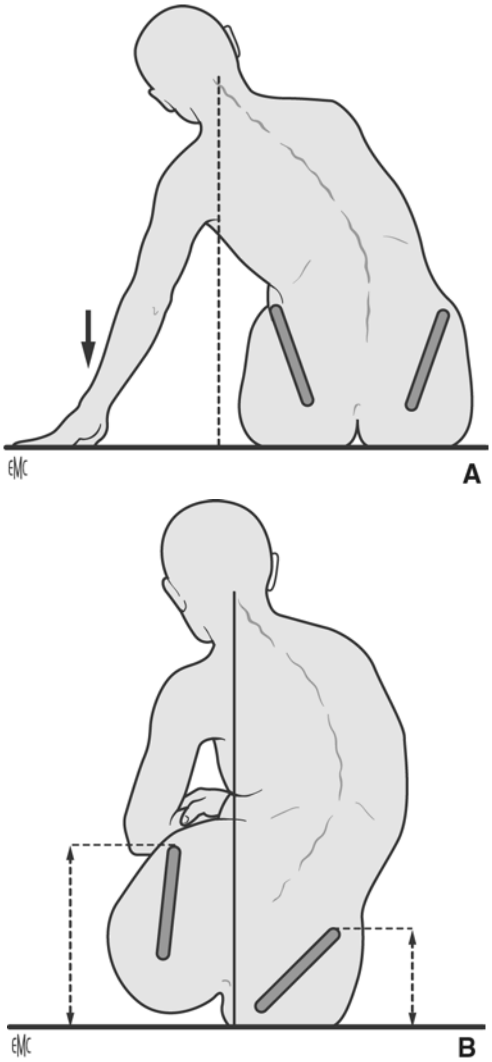

Figure 7. L'effondrement latéral du tronc nécessite, pour maintenir un appui ischiatique équilibré, l'utilisation d'un contre-appui latéral (A). Lorsque celui-ci n'est pas possible, l'équilibre global du tronc dans le plan frontal se fait au prix d'un appui prédominant sur l'un des reliefs ischiatiques (B).

En position assise

Chez le patient capable de se tenir debout, l'examen en position assise est réalisé le patient assis sur un tabouret, position de fonction la plus fréquente ; la lordose lombaire s'efface et les anomalies des courbures rachidiennes dans le plan sagittal sont majorées. Les attitudes scoliotiques secondaires aux inégalités de longueur des membres inférieurs sont éliminées.

Chez le patient seulement capable de s'asseoir, l'examen doit être réalisé tout d'abord dans sa position habituelle de fonction, c'est-à-dire le plus souvent dans son fauteuil roulant ou son appareillage de jour (siège moulé). Dans cette position sont analysés les déséquilibres de face et de profil ; les éventuels points d'appuis et conflits avec l'appareillage sont recherchés aux ischions, au sacrum, aux massifs trochantériens, à la cyphoses thoracique ou thoracolombaire et au grill costal. Cet examen permet d'analyser le retentissement de la déformation du rachis et du tronc dans son ensemble sur la position assise. Chez les patients présentant une hypotonie musculaire importante, la « composante d'effondrement du tronc » est souvent majeure, responsable d'un affaissement du tronc vers l'avant (cyphose) et d'un fréquent déséquilibre latéral (Fig. 9). Ce déséquilibre latéral est responsable, si il n'est pas compensé par l'appareillage, d'une assise asymétrique et d'une hyperpression sur l'un des ischions. En outre, des escarres peuvent survenir sur les massifs trochantériens et le gril costal du côté de l'affaissement. Ces déséquilibres sont responsables, lorsqu'ils sont

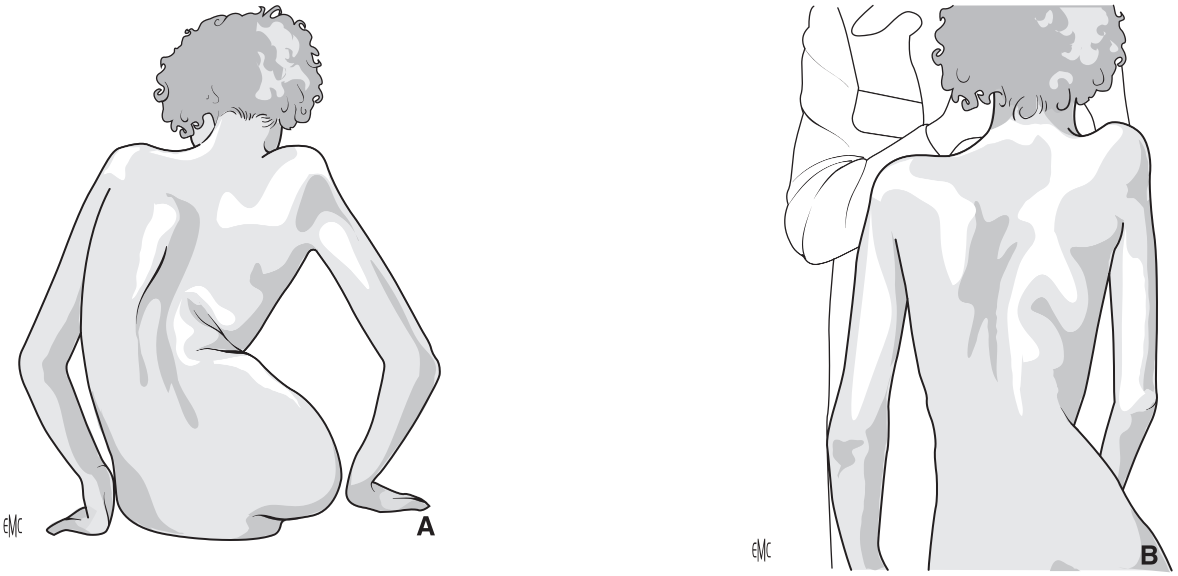

Figure 8. La réductibilité de la déformation peut être bien appréciée en soulevant le patient par la tête. En cas d'obliquité pelvienne importante, il est intéressant de maintenir le bassin dans un plan horizontal afin d'apprécier l'alignement du bassin avec l'ensemble du rachis sus-jacent.

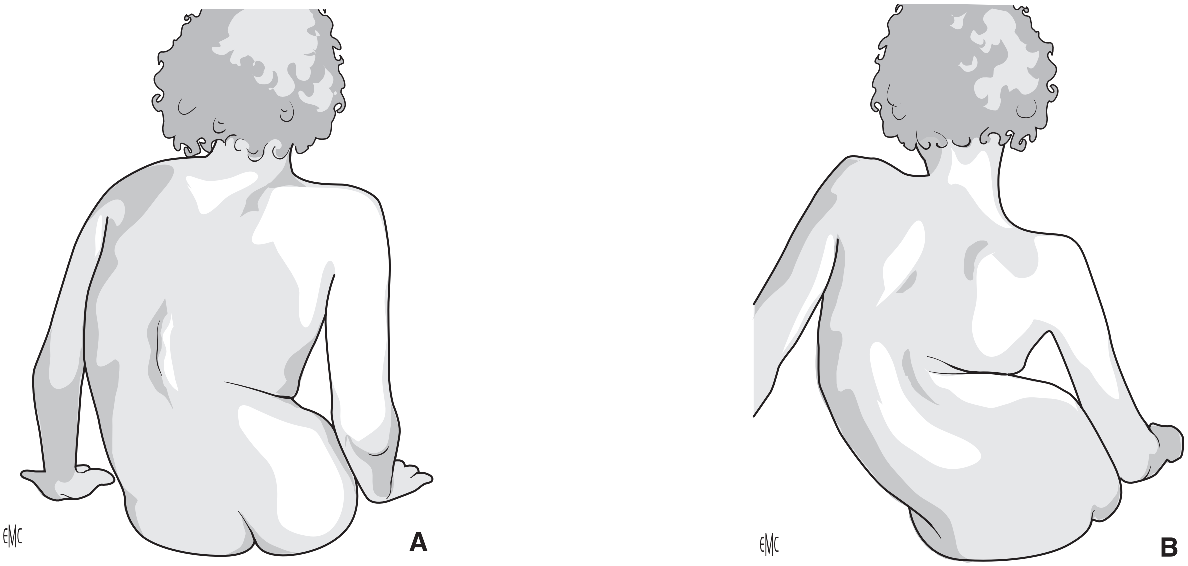

Figure 9. L'évolutivité de la déformation est responsable d'un déséquilibre latéral progressif entraînant une asymétrie d'appui ischiatique et un pincement du pli de taille du côté concave avec, dans les formes sévères, la survenue d'un conflit costo-iliaque.

importants, d'une altération des capacités respiratoires ou de troubles digestifs. D'une manière générale, les altérations importantes de la posture en position assise génèrent une dégradation importante des capacités fonctionnelles et de la vie relationnelle des patients.

L'examen clinique « au fauteuil » peut être répété, le patient assis au bord d'une table, avec l'aide éventuelle d'une tierce personne pour le maintenir en position assise. Cet examen permet d'apprécier de manière plus nette la déformation du tronc, et les composantes sagittales et frontales d'effondrement.

En position allongée

C'est l'examen clef du patient porteur d'une affection d'origine neurologique ou musculaire. Il doit être pratiqué chez tous les patients, qu'ils soient ou non capables de se tenir debout ou assis au fauteuil. Le patient est couché sur le ventre en bout de table, les membres inférieurs en flexion. On peut ainsi apprécier les courbures qui persistent après avoir éliminé les éventuelles anomalies de longueur des membres inférieurs, les asymétries du bassin d'origine basse et l'effet de la pesanteur. On peut à nouveau apprécier la réductibilité des différentes courbures en inclinaison latérale et la souplesse des angles iliolombaires (Fig. 10). Il est nécessaire de porter une attention toute particulière au bon positionnement du bassin en bout de table. En effet, de nombreux patients présentant une scoliose d'origine neurologique ou musculaire ont une déformation qui concerne la totalité du squelette axial, y compris la vertèbre pelvienne. L'examen du patient en position allongée doit commencer par le positionnement correct du bassin dans les trois plans de l'espace afin d'analyser correctement l'équilibre du tronc. Cet alignement correct du bassin peut être apprécié par la palpation des crêtes iliaques. Néanmoins, lorsque le patient a par exemple été opéré préalablement pour prévenir ou traiter une instabilité de hanche (ostéotomie du bassin), ces reliefs peuvent être asymétriques. Il est alors utile de se repérer en palpant le relief des ischions afin de placer le bassin correctement d'aplomb.

L'examen en position allongée permet également d'analyser les mobilités des hanches et particulièrement le flessum (cf.

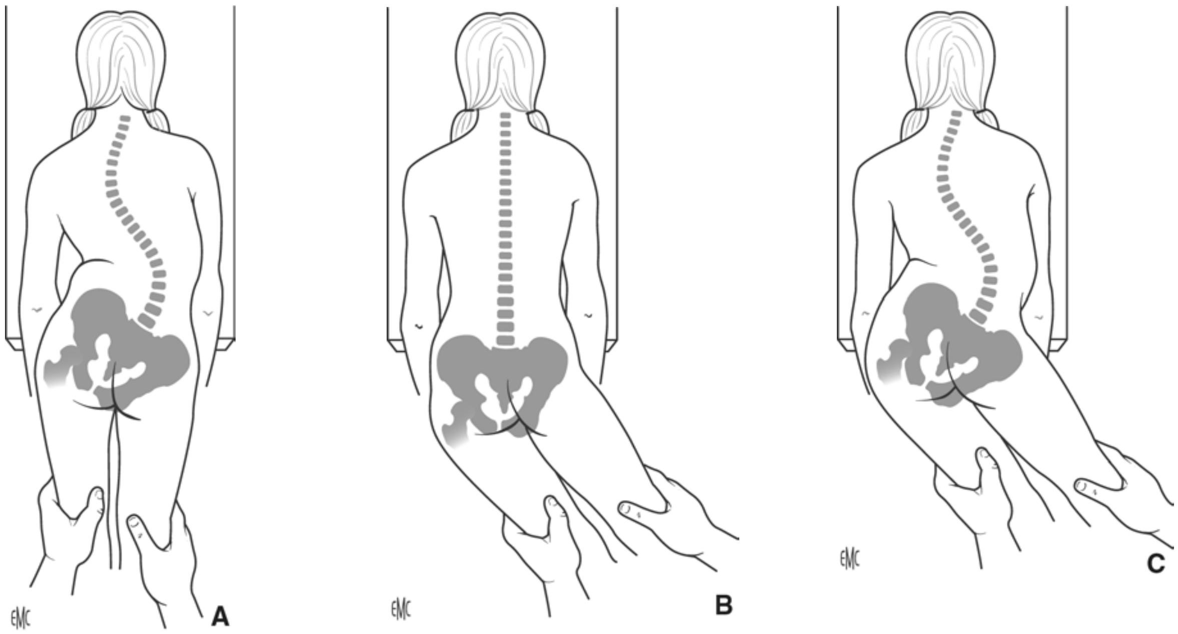

Figure 10. L'examen de la réductibilité de la déformation réalisé en décubitus ventral avec le bassin positionné en bout de table permet d'apprécier la réductibilité de l'obliquité pelvienne et la souplesse de l'angle iliolombaire (A). L'obliquité pelvienne peut ainsi être jugée réductible (B) ou au contraire non réductible (C).

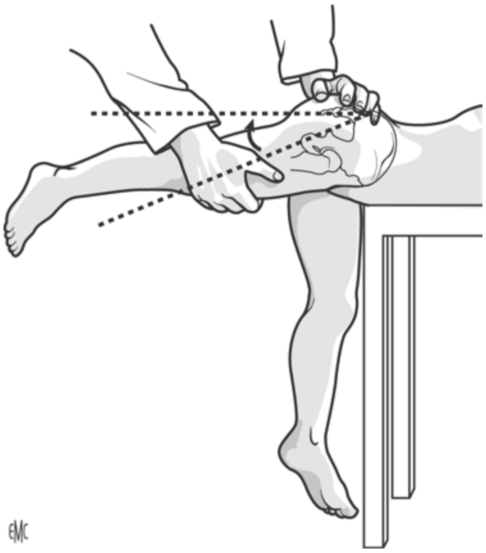

Figure 11. Le flessum de hanche est particulièrement facile à évaluer lors de l'examen en décubitus ventral, les jambes pendantes dans le vide au bord de la table. La main controlatérale doit veiller au bon positionnement du bassin et permet de percevoir l'instant où l'extension de hanche commence à entraîner la bascule du bassin vers l'avant.

infra, Examen général et orthopédique). Le retentissement de ce flessum sur la déformation rachidienne peut être apprécié en mettant chacune des hanches successivement en extension passive dans le vide. L'angle à partir duquel l'extension de la hanche entraîne successivement l'antéversion du bassin puis l'hyperlordose lombaire est facilement mesurable (Fig. 11). En outre, si l'asymétrie des hanches et du bassin est importante, cette séquence entraîne inéluctablement une rotation du squelette axial et la majoration de la courbure scoliotique lombaire. Il est donc fondamental de considérer l'évaluation de la situation orthopédique des hanches et celle du rachis comme indissociables. Un flessum de hanche important peut être responsable, même chez un patient vivant assis ou couché, d'une détérioration rachidienne. Il est alors nécessaire d'envisager le traitement approprié conjointement aux hanches et au rachis.

Tous les éléments de cet examen clinique en position debout, assise et couchée doivent être consignés sur des schémas et fixés par un bilan photographique.

Examen général

Problèmes respiratoires

L'examen clinique, l'interrogatoire, les examens complémentaires simples qui peuvent être obtenus au cours de la consultation, tels que spirométrie et gaz du sang prélevés en capillaire, permettent avec l'analyse d'une radiographie de thorax de face et de profil d'apprécier le statut respiratoire de ces patients en essayant de comprendre le retentissement respiratoire de la maladie, [11] en recherchant des facteurs aggravants, en considérant la qualité de la prise en charge respiratoire par les différents intervenants habituels du patient. Un suivi régulier et attentif permet de déterminer la gravité évolutive du retentissement respiratoire de l'affection. [12]

L'insuffisance respiratoire paralytique chez l'enfant est d'origine restrictive. Elle est d'autant plus grave que l'atteinte a été précoce (amputation du potentiel de multiplication alvéolaire qui normalement se termine vers l'âge de 3 à 4 ans), que la compliance thoracopulmonaire est plus élevée (pathologie musculaire très rétractile au cours de la dystrophie musculaire congénitale par exemple, atélectasies chroniques et/ou récidivantes).

Elle est également d'autant plus grave qu'il existe un dos creux qui rétrécit le diamètre antéropostérieur du thorax, modifiant ainsi la quantité de parenchyme pulmonaire fonctionnel et le rapport ventilation/perfusion locorégional en provoquant parfois un effet de billot du rachis sur une bronche souche engendrant la création de zones sous-ventilées en aval, ce qui génère finalement une atélectasie chronique majorant encore l'atteinte restrictive. [13] Enfin, l'insuffisance respiratoire est d'autant plus grave que la scoliose est évolutive, avec une chute de la capacité vitale (CV) qui est proportionnelle au degré de la courbure rachidienne. [14]

L'examen clinique permet donc de dépister une asymétrie auscultatoire, d'apprécier globalement le degré de rigidité de la cage thoracique par la limitation des mouvements d'ampliation thoracique étudiés au mieux les cuisses semi-fléchies pour limiter l'hyperlordose, de diagnostiquer une paralysie diaphragmatique par l'inspection et la palpation à la recherche d'une

respiration sous-costale paradoxale. L'examen permet encore d'apprécier globalement la qualité des abdominaux lors des efforts de toux.

L'interrogatoire apprécie la fréquence des infections respiratoires basses et hautes, en particulier sur l'absentéisme scolaire, la quantité d'antibiotiques prescrits par an, ainsi que la fréquence d'éventuelles hospitalisations pour bronchopneumopathies. Il n'existe pas de parallélisme entre la fréquence des infections respiratoires hautes et basses et le degré de l'insuffisance respiratoire. Néanmoins, lorsque ces complications sont fréquentes, on doit tout particulièrement apprécier la qualité des prises en charge kinésithérapique et ventilatoire lorsqu'elles existent.

On recherche enfin l'existence de facteurs aggravants de l'insuffisance respiratoire restrictive qui ajoutent une composante obstructive, qui peuvent être soit un asthme authentique quelle qu'en soit l'origine, soit un encombrement chronique qui peut être lié à une toux insuffisante (paralysie des abdominaux et des diaphragmes), à des troubles de déglutition, à un reflux gastro-œsophagien (RGO). Les troubles de déglutition peuvent passer inaperçus, l'enfant ne présentant que des fausses routes salivaires avec une toux chronique. Le RGO, qui favorise encombrement et surinfections respiratoires, a rarement une expression clinique avec vomissements fréquents et pyrosis. Le plus souvent, il passe inaperçu ; seule une toux positionnelle volontiers nocturne aide à suggérer son existence.

Enfin, dans certaines maladies neuromusculaires (dystrophie musculaire congénitale, amyotrophie spinale infantile, myopathie multicore), il peut exister une atteinte centrale de la respiration associée [15] qui aggrave encore l'insuffisance respiratoire avec apnée et/ou syndrome obstructif nocturne liés au collapsus musculaire pharyngé et à la glossoptose.

La qualité de la prise en charge kinésithérapique ventilatoire est évaluée par le nombre hebdomadaire de séances et par leur durée, ainsi que le temps consacré aux différentes phases du travail que le praticien effectue avec l'enfant. En effet, la kinésithérapie vise d'une part à désencombrer l'enfant et d'autre part à éviter les rétractions (postures, ouverture du flanc etc.) des différents muscles thoraciques, paravertébraux, dorsaux et intercostaux.

Elle s'aide en particulier d'une expansion thoracique dirigée, manuellement ou non, en utilisant des relaxateurs de pression à valve type Bird®, Alpha 200® ou Inhalog®, ou des appareils de ventilation à percussions intrapulmonaires (IPV) type IMP2® utilisés à fréquences relativement basses. Ainsi le physiothérapeute peut-il réaliser sur ces thorax en croissance un véritable modelage thoracique. Le désencombrement est grandement facilité par des séances de percussion à fréquence rapide [16] ou par l'hyperinsufflation préalable à l'aide d'un relaxateur de pression (méthode de l'accélération du flux). En dehors des séances de kinésithérapie, l'enfant doit quotidiennement poursuivre la pratique de l'hyperinsufflation thoracique, surveillé par un adulte, en position couchée, avec une simple contention abdominale (gaine aux mesures de l'enfant) afin d'améliorer la compliance totale de son thorax et donc d'en diminuer la rigidité. Ce type de prise en charge n'est pas adapté, particulièrement chez l'IMOC chez qui la stase pharyngée des sécrétions salivaires et les troubles cognitifs sont autant de contre-indications aux méthodes d'hyperinsufflation. L'IPV reste en revanche indiquée puisqu'elle ne nécessite que peu de coopération de l'enfant, fonctionne aux deux temps de la respiration, indépendamment du cycle respiratoire de l'enfant qui peut demeurer en apnée, enfin sert à la fois au désencombrement, au modelage thoracique et à l'amélioration de la compliance thoracique.

Des examens fiables et reproductibles complètent l'analyse clinique.

Les gaz du sang prélevés en capillaire permettent d'étudier le pH, la pression partielle en gaz carbonique et la réserve alcaline, les données oxymétriques étant peu fiables en capillaire. Sur ce point, l'étude de la saturation en oxygène transcutanée permet d'éviter de recourir à l'étude systématique de la pression partielle artérielle en oxygène, toujours difficile chez ces enfants. En pratique, c'est la connaissance du niveau de la pression partielle en gaz carbonique qui prime et reste l'élément gazométrique essentiel du suivi régulier des enfants dans ces maladies.

La mesure des volumes pulmonaires mobilisables se résume finalement à l'étude de la CV lente et forcée, car il existe une relation étroite entre la baisse de la CV et le degré d'hypoventilation alvéolaire. La CV doit être exprimée en valeur absolue et en pourcentage par rapport à la CV théorique (CVT).

Ces mesures doivent être faites en position couchée et assise afin d'évaluer la fonctionnalité des diaphragmes, [17] lors d'efforts de toux (abdominaux, diaphragmes) avec et sans corset afin d'évaluer la contrainte qu'il exerce sur la cage thoracique et le contre-appui abdominal qu'il génère. Chez l'enfant en dessous de 7 ans et chez l'IMOC, la mesure de la CV n'est évidemment pas réalisable et une étude de l'air courant sur un temps suffisamment long suffit. L'insuffisance ventilatoire est dite légère quand le rapport CV/CVT est supérieur à 50 %, moyenne quand il est entre 30 et 50 %, grave quand il est inférieur à 30 %.

La radiographie de thorax permet enfin d'avoir une bonne idée de la quantité de parenchyme a priori fonctionnel restant (déformations rachidiennes, atélectasies et zones d'emphysème). Le profil est indispensable pour apprécier le diamètre antéropostérieur en cas de cyphose dorsale importante. Enfin, dans le parenchyme, on s'attache à rechercher des images interstitielles bilatérales peu spécifiques, mais qui témoignent le plus souvent de l'existence de troubles de déglutition chroniques.

Enfin, une digraphie pulmonaire et une échographie des diaphragmes peuvent éventuellement être faites pour analyser la paralysie diaphragmatique. La mesure de la pression transdiaphragmatique n'est pas nécessaire en pratique courante. Un enregistrement polysomnographique du sommeil est fait quand existe une suspicion de trouble de la commande ventilatoire. Quant au scanner thoracique, en cas de billot rachidien, il aide à poser une éventuelle indication chirurgicale de décompression bronchique par résection partielle des corps vertébraux à l'apex de la déformation.

Problèmes cardiologiques

Introduction

À chaque fois que le diagnostic de maladie neuromusculaire est porté, la recherche d'une cardiopathie doit toujours être réalisée. En effet, ces cardiopathies s'expriment très différemment en fonction de la maladie neuromusculaire en cause, [18] et au sein d'un même groupe pathologique génotype et phénotype sont très souvent dissociés.

Une atteinte cardiaque est pratiquement constante dans les dystrophies musculaires progressives, [19] apparaissant à la petite enfance dans les myopathies de Duchenne, à l'adolescence dans la maladie de Becker, et chez l'adulte dans la maladie de Steinert, donnant une myocardiopathie dyskinétique dilatée, hypokinétique dans la maladie de Duchenne et de Becker, alors qu'elle réalise surtout des troubles conductifs et des troubles du rythme dans la maladie de Steinert. Les sarcoglyconopathies ne semblent pas engendrer de cardiopathie spécifique. Il en est de même dans les dystrophies musculaires congénitales à mérosine négative.

Dans le groupe hétérogène des dystrophies musculaires congénitales à mérosine positive, des cardiomyopathies rythmiques, et surtout des cardiomyopathies dilatées et hypokinétiques, ont été souvent décrites, en particulier dans la maladie d'Emery-Dreyfuss.

Dans le groupe des myopathies congénitales, il existe fréquemment une atteinte myocardique dans la myopathie multicore, plus rarement dans la myopathie *central core* ; sa fréquence est très variable dans la myopathie à bâtonnet.

Dans les myopathies avec inclusions protéiques intracytoplasmiques, la fréquence d'une myocardiopathie est particuliè-

rement importante et souvent sévère. Dans l'amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth et dans l'amyotrophie spinale, une atteinte spécifique semble exceptionnelle. En effet, il faut bien distinguer les atteintes primitives spécifiques liées ou associées à la maladie causale et l'atteinte cardiaque essentiellement de type droit secondaire à l'insuffisance respiratoire chronique.

Chez l'enfant porteur d'une IMOC, il n'y a en général aucune atteinte cardiaque primitive. Les atteintes centrales n'excluent pas l'existence d'une cardiopathie associée, telle l'hérédodégénérescence de Friedreich où la cardiopathie est constante. Plus généralement dans les maladies métaboliques et plus particulièrement dans les encéphalopathies métaboliques, les encéphalopathies progressives, ainsi que dans les encéphalopathies dont l'origine n'est pas étiquetée, il faut savoir se méfier et recourir aux examens complémentaires à la recherche d'une cardiomyopathie tant les profils cliniques de ces maladies sont hétérogènes.

L'expression clinique de ces cardiomyopathies est souvent difficile à percevoir chez ces enfants invalides, la notion de symptômes liés à l'effort manquant souvent. On accorde donc une grande valeur à l'apparition de signes respiratoires contrastant avec une stabilité de la CV, et ce en dehors d'un contexte infectieux, à une dépendance plus grande au ventilateur quand une assistance ventilatoire a été mise en place. Les signes cliniques objectifs peuvent être masqués par la déformation thoracique (râles respiratoires, hépatomégalie). Bien sûr, l'existence d'un galop, d'une arythmie auscultatoire garde toute sa valeur séméiologique.

C'est dire que, en l'absence de décompensation ou de complications de la cardiopathie, l'examen clinique reste finalement pauvre. C'est donc là encore le suivi médical qui prime, aidé de la radiographie de thorax (apparition et évolution d'une cardiomégalie) et de l'électrocardiogramme (ECG) (troubles du rythme ou de la conduction, troubles de la repolarisation, hypertrophie auriculaire ou ventriculaire).

Électrocardiogramme, Holter rythmique

L'enregistrement de l'ECG par la méthode de Holter, la recherche de potentiels tardifs à l'ECG, contribuent ponctuellement à cette surveillance.

À côté de son intérêt diagnostique, l'échocardiographie doppler reste l'outil de surveillance le plus fin permettant le mieux d'apprécier l'évolution de la cardiomyopathie. Elle permet de chiffrer le degré de dilatation et d'hypertrophie du myocarde en le rapportant à la surface corporelle de l'enfant. En l'absence de dyskinésie, elle permet de bien suivre la contraction myocardique qui est rapportée à l'hypertrophie (fraction de raccourcissement en mode M). En présence d'une dyskinésie, l'échographie bidimensionnelle cherche à chiffrer l'altération de la fonction myocardique en étudiant les différentes zones du ventricule gauche. Le doppler permet encore d'évaluer la fonction diastolique du cœur sur le flux transmitral et d'estimer la pression de l'artère pulmonaire. Un des gros problèmes de l'échocardiographie tient à la difficulté de la réaliser et d'obtenir des documents exploitables chez les grands enfants présentant une déformation importante du tronc et/ou une forte adiposité. C'est le cas notamment des dystrophies musculaires progressives.

Explorations isotopiques

Différents problèmes cardiologiques peuvent être rencontrés. Les explorations isotopiques ont un intérêt majeur car elles donnent une évaluation globale indépendante de la déformation thoracique et indépendante de la dyskinésie ventriculaire gauche. Cette exploration isotopique consiste à étudier la fraction d'éjection du ventricule gauche et celle du ventricule droit. Cet examen est relativement simple et peut donc être répété, cela en particulier en période préopératoire d'une arthrodèse vertébrale afin d'en poser les indications et pour évaluer de la façon la plus fine possible l'efficacité d'un traitement spécifique visant à améliorer la fraction d'éjection (inhibiteurs de l'enzyme de conversion [IEC], bêtabloquants). Cet examen nécessite une perfusion veineuse périphérique et que l'enfant puisse tolérer une station couchée prolongée. L'épreuve peut être sensibilisée par un test à la dobutamine pour évaluer la réserve myocardique, c'est-à-dire la possibilité qu'ont les ventricules d'augmenter leur fraction d'éjection avec cette drogue. Une réserve contractile absente ou faible est de mauvais pronostic. Le test à la dobutamine allonge le temps de l'examen et ne doit pas être systématique. Le test à la persantine qui apprécie l'importance des territoires ischémiques et la réversibilité éventuelle de cet aspect ischémique ne présente pas d'intérêt actuellement pour l'évaluation anesthésique et chirurgicale de ces patients. [20]

Médicaments cardiotropes

La plupart des enfants qui présentent une myocardiomyopathie hypertrophique spécifique de l'affection dont ils sont porteurs sont traités par les IEC, tout particulièrement dans la maladie de Duchenne de Boulogne. Ce traitement par IEC vise à prévenir spécifiquement la dégénérescence de la fibre myocardique et l'évolution de la myocardiopathie. Bien sûr, les IEC gardent leurs indications habituelles dans l'insuffisance cardiaque décompensée. Dans la maladie de Duchenne de Boulogne, le traitement est initié vers l'âge de 10 ans. Le traitement par IEC augmente de façon très importante le volume circulatoire et finalement tend à abaisser la tension artérielle. Il peut être source d'hypotension et de malaises. Lorsque la tension artérielle est restée inférieure ou égale à 90 mmHg avec des malaises, en particulier lors des changements de position, on ne doit pas arrêter le traitement mais le diminuer. Ce traitement « préventif » semble diminuer de façon significative l'évolutivité des myocardiomyopathies rencontrées dans la maladie de Duchenne de Boulogne et ainsi augmenter l'espérance de vie de ces enfants. [21] Les bêtabloquants de type Cardensiel® ou Kredex® sont de plus en plus indiqués dans ces cardiopathies hypertrophiques pour tenter d'améliorer la compliance myocardique. Ils peuvent parfois améliorer de façon remarquable la fraction d'éjection. Cependant, chez l'enfant myopathe, la bonne tolérance aux bêtabloquants est très aléatoire.

Problèmes de trophicité et problèmes digestifs

L'évaluation exacte de l'état trophique et nutritionnel de ces patients qui présentent tous une atrophie musculaire de degré variable selon la maladie, son degré et l'âge de l'enfant n'est pas aisée.

Diverses données anthropométriques (poids, taille, index de masse corporelle, périmètre brachial, pli cutané) sont utilisées, mais leur interprétation reste difficile vu l'absence de « normes » dans ces cas. De plus, les déformations orthopédiques multiples (flessum, scoliose) rendent la mesure de la taille aléatoire. Des tailles approchées peuvent être calculées par la mesure du segment supérieur ou de celle de l'envergure.

Évaluation clinique

L'appréciation de la qualité de la croissance staturopondérale à l'aide de courbes de référence, étape indispensable de l'examen clinique, se trouve très limitée par l'absence de courbes poids-taille « de référence » adaptées aux différentes pathologies neurologiques et musculaires. Les index de masse corporelle permettent d'avoir une idée de l'état trophique, mais ne permettent en aucun cas l'évaluation correcte de l'état nutritionnel réel de ces patients. Pourtant, cette évaluation demeure capitale, puisqu'il existe une relation étroite entre le niveau de la dénutrition et le pronostic vital. Or, ce niveau de dénutrition est nécessairement majoré par le catabolisme obligatoire de la période postopératoire des chirurgies très lourdes auxquelles vont être exposés ces enfants. [22]

Cette dénutrition protéinoénergétique, qui résulte du déséquilibre entre les apports et les besoins de l'organisme, provoque des pertes tissulaires ayant des conséquences fonctionnelles

délétères. Elle s'accompagne en particulier d'une diminution de la masse maigre, d'une aggravation du déficit musculaire préexistant, de l'apparition d'un déficit immunitaire et de ses conséquences. [23] Les besoins ne sont pas faciles à déterminer, mais lorsque l'enfant perd du poids cela signifie en pratique que le catabolisme protidique spécifique de la maladie en cause associé aux besoins de la croissance ne peut plus être équilibré par les apports, quelle qu'en soit la raison. On comprend alors qu'il est essentiel de bien suivre la courbe pondérale qui reste le marqueur le plus fiable de l'état nutritionnel. [24] Ainsi, dans une étude récente personnelle concernant la prise en charge de malades porteurs d'une amyotrophie spinale infantile en période préopératoire, 50 % des enfants environ avaient un indice de masse corporelle inférieur au troisième percentile sans notion de perte de poids récente. Le pourcentage de complications postopératoires a été pourtant largement inférieur au pourcentage attendu alors que ces malades n'avaient pas bénéficié d'une renutrition préopératoire.

Examens biologiques

À côté de ces données anthropométriques et de l'enquête alimentaire qui recherche des carences spécifiques (en protéines, oligoéléments, vitamines), il existe un certain nombre d'outils paracliniques utilisables, non pas tant la mesure des dépenses énergétiques par calorimétrie indirecte [25] ni la mesure de la composition corporelle par impédancemétrie (qui estime la masse maigre et la masse grasse), [26] et qui devraient être de pratique plus courante, que le dosage de marqueurs nutritionnels plasmatiques. Ces derniers sont au nombre de quatre : l'albumine, la préalbumine, la transferrine et la protéine vectrice du rétinol. Ces protéines circulantes reflètent le statut protéique viscéral. [27] La sensibilité de ces marqueurs nutritionnels dépend de leur demi-vie : plus la demi-vie est courte (préalbumine, protéine vectrice du rétinol), plus le dosage de ces protéines est modifié de façon sensible avec la diminution de l'apport protéinoénergétique. [28] L'albumine représente un excellent marqueur pour les dénutritions chroniques, mais son intérêt est plus limité à court terme dans les situations d'évolution rapide. En revanche, ces marqueurs protéiques sériques ne sont pas spécifiques du type de dénutrition en cause car leur concentration plasmatique varie dans de nombreuses situations. [29]

En pratique, le dosage de l'albumine et de la préalbumine contribue grandement au dépistage des patients dénutris, et constitue un paramètre de suivi nutritionnel fiable en même temps que la courbe de poids. De plus, il devrait permettre de dépister les enfants dénutris au stade infraclinique. Cependant, la majorité de ces enfants sont hypotrophes, que l'affection neurologique soit d'origine centrale ou périphérique. L'amyotrophie en est donc la cause, aggravée par l'insuffisance respiratoire, les états infectieux répétés en particulier quand existent des fausses routes alimentaires ou salivaires, les troubles digestifs chroniques et les difficultés d'alimentation liées aux troubles de la déglutition et aux troubles cognitifs. Une surcharge pondérale allant jusqu'à l'obésité peut en revanche être observée dans certaines entités cliniques particulières, telles que dans l'amyotrophie spinale infantile (10 % des cas environ), la myopathie de Duchenne de Boulogne (30 % des cas environ) et dans quelques affections neurologiques avec troubles du comportement alimentaire (Willi-Prader).

Problèmes digestifs

Les troubles digestifs chroniques doivent être reconnus et peuvent être combattus. Le RGO, pratiquement constant chez l'IMOC, est évoqué sur des vomissements postprandiaux, une toux chronique, des pneumopathies répétées, surtout s'il n'existe pas de troubles importants de la déglutition. Il est éventuellement confirmé et en tout cas son degré est évalué par le bilan radio-fibro-pH-manométrique. Le RGO peut être dangereux chez les patients qui ont des troubles de la déglutition. Il participe largement à la mauvaise prise pondérale. Il doit être traité médicalement de manière très attentive, voire chirurgicalement en cas de résistance au traitement médical et de répercussions cliniques sévères.

Les dilatations gastriques très fréquentes dans les maladies neuromusculaires, en particulier dans l'amyotrophie spinale infantile, sont douloureuses, rendent inappétent, aggravent l'insuffisance respiratoire et sont source de déshydratation aiguë, parfois fulgurante par les vomissements qu'elles engendrent. La mise en décubitus ventral permet de les traiter. L'association de vomissements bilieux et d'un amaigrissement important et récent doit faire évoquer l'existence d'une pince aortomésentérique, beaucoup plus rare en situation ambulatoire, et peut conduire à la réalisation d'un transit gastroduodénal et d'une échographie abdominale ou d'un scanner abdominal avec opacification digestive haute.

Les états subocclusifs itératifs ou chroniques avec constipation rebelle et fécalomes sont extrêmement fréquents chez ces malades paralytiques chez lesquels existe parfois associée une atteinte spécifique du muscle lisse (maladie de Duchenne de Boulogne). Ils engendrent douleurs et vomissements, et aggravent l'insuffisance respiratoire. Ils sont source de déshydratation, de dénutrition, de bactériémies particulièrement redoutables dans les périodes périopératoires. Ils sont une cause de décès dans certaines formes évoluées de maladies neuromusculaires (maladie de Duchenne de Boulogne). L'éducation des familles dont les soins quotidiens sont essentiels (surveillance des selles, postures, massages de l'abdomen, hydratation orale suffisante), un traitement médicamenteux laxatif large et des mesures hygiénodiététiques très strictes peuvent prévenir efficacement ces états.

■ Enquête étiologique

Interrogatoire et examen clinique

Chez le patient porteur d'une affection neurologique ou musculaire, le bilan clinique ne se limite pas à la seule déformation rachidienne. Le diagnostic de l'affection causale est souvent le résultat d'une longue enquête étiologique et fait appel à une prise en charge multidisciplinaire spécialisée. Il est fréquemment nécessaire de recourir à des examens électrophysiologiques, des biopsies nerveuses ou musculaires, ou encore à une enquête génétique.

L'interrogatoire de l'enfant, lorsque cela est possible, ne doit jamais être dissocié de celui de son entourage. On entend par « entourage » les parents bien entendu, mais au sens plus large, particulièrement chez des enfants lourdement handicapés, l'entourage socio-éducatif, éducateurs, infirmiers, kinésithérapeutes etc.

L'examen clinique neurologique doit être complet et particulièrement exhaustif. Il est le plus fréquemment réalisé au cours d'un bilan neurologique complet par un neurologue ou neuropédiatre habitué à la prise en charge de ce type de pathologies.

Examens complémentaires

Chez l'enfant porteur d'une scoliose d'origine neurologique ou musculaire, nous avons mentionné l'importance de la biopsie nerveuse ou musculaire au cours du bilan étiologique.

Les radiographies du rachis sont bien évidemment pratiquées à la recherche d'une anomalie vertébrale localisée (hémivertèbre, absence de fermeture de l'arc postérieur, densification).

L'imagerie par résonance magnétique est indispensable. Elle permet de diagnostiquer une diastématomyélie, une syringomyélie, une malformation d'Arnold-Chiari ou un processus expansif intracanalaire qui doit être recherché.

Le scanner peut être particulièrement instructif, mais plutôt dans une optique d'analyse préopératoire de la déformation. [30] Grâce aux reconstructions tridimensionnelles obtenues avec les dernières générations d'appareils, il est possible d'analyser avec précision les déformations sévères, notamment avec une forte

rotation vertébrale, qui posent parfois de difficiles problèmes d'analyse par les seules radiographies standards de face et de profil.

■ Étude de la croissance

Critères d'évaluation

Comme dans le cas d'un enfant porteur d'une déformation du rachis « idiopathique », la maturation pubertaire, indissociable de la maturation osseuse, en particulier rachidienne, est appréciée selon plusieurs critères :

- la courbe de croissance qui doit prendre en compte la taille totale, mais aussi la taille du tronc (mesure de la taille effectuée en position assise) ;
- le stade de maturation sexuelle apprécié selon la classification internationale de Tanner [10] qui évalue les caractères sexuels secondaires, et chez la fille par la date d'apparition des premières règles ;
- le stade de maturation osseuse périphérique par la détermination de l'âge osseux selon l'atlas de Greulish et Pyle, [31] et pour la maturation osseuse axiale, le test de Risser [32] et l'aspect des listels vertébraux ; la fermeture des cartilages en Y du bassin est également un bon indicateur du niveau de maturité squelettique.

L'ensemble de ces éléments est reporté, à chaque consultation, sur un diagramme de surveillance de l'enfant scoliotique.

Puberté et croissance

Chez l'enfant indemne d'affection neurologique ou musculaire, la puberté commence en moyenne à 11 ans d'âge osseux chez la fille et à 13 ans d'âge osseux chez le garçon.

Il est fréquent de constater chez les enfants porteurs d'affections neurologiques ou musculaires un retard pubertaire portant à la fois sur la maturation musculosquelettique et sur l'apparition des caractères sexuels secondaires. Roberts [33] a démontré que ce retard de maturation n'était vraisemblablement pas secondaire aux carences nutritionnelles fréquemment présentées par ces enfants. Il semble, d'après les travaux de Ihkkan, [34] que la lésion du système nerveux central soit responsable d'une plus grande fréquence de ces retards de maturation chez les enfants IMOC. Pour Sanchez-Lastres, [35] il persiste une bonne corrélation entre l'âge chronologique et l'âge osseux chez les enfants présentant une atteinte neurologique. Néanmoins, 50 % des enfants présentent un retard de maturation, à des degrés divers. La maturité squelettique était plus avancée chez les garçons que chez les filles, et était d'autant plus retardée que le retard mental était important.

Les résultats, parfois contradictoires, de ces différentes études, incitent à la prudence lors de l'appréciation de la maturité squelettique de ces patients. Il ne faut certainement pas tenir compte uniquement de l'âge chronologique et de l'appréciation radiologique de l'âge osseux.

Ceci est confirmé par l'étude récente de Gilbert [36] qui a montré que les enfants IMOC présentaient dans la majorité des cas soit une précocité, soit un retard de leur maturation musculosquelettique. On note par ailleurs une fréquence accrue des pilosités pubiennes précoces chez ces enfants, ce qui est associé à une augmentation de la durée d'évolutivité pubertaire de la scoliose. [37] Il faut donc tenir compte, au cas par cas, d'un faisceau d'arguments cliniques et radiographiques (caractères sexuels secondaires, test de Risser, ossification du bassin, aspect des corps vertébraux) afin de juger du degré de maturation squelettique de ces patients.

■ Anatomie pathologique des déformations

Déformation du thorax

La survenue précoce et l'évolutivité souvent forte des déformations rachidiennes d'origine neurologique et musculaire sont responsables de déformations importantes des côtes et de la morphologie thoracique dans son ensemble. [30] Les côtes sont entraînées par les déplacements vertébraux. Les côtes convexes s'écartent les unes des autres et se verticalisent tandis que la rotation vertébrale repousse leur arc postérieur vers l'arrière, produisant une gibbosité costale plus ou moins anguleuse.

À l'inverse, les côtes concaves se resserrent et s'horizontalisent. Leur arc postérieur est entraîné en avant et la saillie de l'arc antérieur donne un aspect de « gibbosité antérieure » à la paroi thoracique. Le sternum est peu dévié, mais du fait des déformations costales le thorax prend un aspect « oblique ovalaire » entre la gibbosité costale postérieure convexe et la « gibbosité antérieure » concave.

En général, dans l'examen d'une scoliose, on a l'habitude de mesurer les déformations thoraciques par voie externe clinique en utilisant les mesures relatives de la saillie de la gibbosité convexe par rapport à la dépression concave. Cette gibbosité exothoracique est évaluée en millimètres (hauteur de la gibbosité) ou mieux en degrés au scoliomètre (pente gibbositaire). L'analyse de cette déformation thoracique ne doit pas se limiter à la seule « gibbosité postérieure », costale. En effet, des cas de compression bronchique par le billot vertébral révélés par des atélectasies démontrées sur des coupes scanographiques du thorax nous ont amenés à réfléchir sur la morphologie de la cage thoracique. À côté de la gibbosité classique créée par la saillie costale en général postérieure côté convexe et que l'on peut qualifier de gibbosité costale « exothoracique », il existe à notre sens une autre gibbosité que l'on peut qualifier d'« endothoracique » et que l'on peut appeler aussi gibbosité « vertébrale » caractérisée par une pénétration du rachis à l'intérieur de cette cavité thoracique. [38] Toute scoliose présente à des degrés divers une association de ces deux types de « gibbosité » (Fig. 12).

Gibbosités intra- et extrathoraciques

La gibbosité intrathoracique est restée longtemps méconnue et la pratique régulière des tomodensitométries de ces thorax lordotiques nous amène à considérer l'importance de cette pénétration rachidienne à l'intérieur de la cavité thoracique et à essayer de définir le concept de « l'index de pénétration rachidienne ». [13] L'index de pénétration rachidienne est représenté par le volume (si on parle en trois dimensions) ou la surface (si on parle simplement en coupes scanographiques) occupé par la pénétration du rachis et de ses éléments accompagnateurs (muscles, graisse, côtes, etc., voire espace vide) à l'intérieur de la cage thoracique. Lorsqu'on rapporte ce chiffre à la surface ou au volume thoracique de base, on a ainsi un pourcentage d'occupation du rachis dans la cavité thoracique. C'est l'index de pénétration rachidienne. Ceci est facile à mesurer sur une coupe scanographique ; il faut bien entendu le faire sur toute la série des coupes scanographiques du haut en bas du thorax pour avoir une idée du chiffre volumétrique. Il est plus que probable que dans un futur proche, dans le but d'éviter le caractère invasif des coupes successives de tomodensitométrie, on pourra pratiquer une seule stéréoradiographie à la fois du rachis et du thorax, et par un programme informatique on pourra obtenir une reconstruction 3D assez simple de ces deux éléments (cf. analyse 3D de la scoliose). On constate que cet index de pénétration rachidienne est réellement un élément du morphotype individuel, dépendant beaucoup de la morphologie globale du patient (longiligne, maigre, obèse, cyphotique, lordotique, etc.).

Cette nouvelle analyse de la déformation débouche sur des conséquences pratiques dans le traitement de ces gibbosités.

Pour une gibbosité modérée, exothoracique convexe d'origine costale, on ne propose aucun traitement spécifique de la gibbosité, car le traitement du rachis suffit pour faire diminuer celle-ci dans des corrections tout à fait convenables.

Lorsqu'il existe une gibbosité costale exothoracique convexe importante, souvent associée à un enfoncement relativement

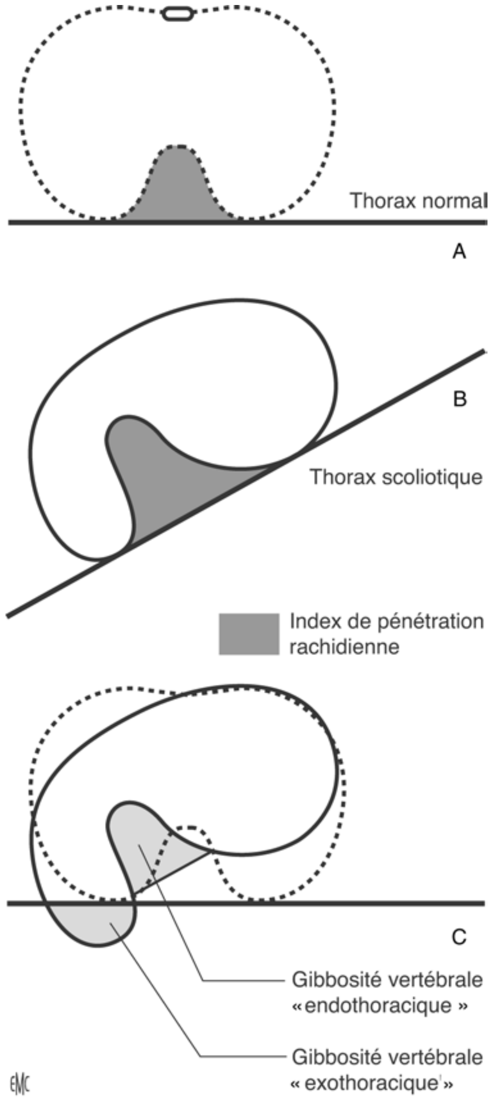

Figure 12. Le thorax scoliotique présente toujours, à un degré variable, une gibbosité exothoracique associée à une gibbosité endothoracique (C). Dans les déformations rachidiennes sévères, particulièrement en cas de lordoscoliose thoracique, l'index de pénétration rachidienne (B) permet d'apprécier l'importance de la gibbosité intrathoracique par rapport à un thorax normal (A).

important de la concavité, nous pensons qu'il y a la place pour la thoracoplastie convexe. Elle peut se faire par voie exothoracique si seule une voie postérieure est pratiquée pour corriger la scoliose ou bien par voie endothoracique si un temps de libération antérieure est associé au temps de correction par voie postérieure. Dans certains cas on l'associe à une thoracoplastie du côté concave qui va permettre d'attirer les côtes vers l'arrière en plaçant parfois même les instruments tiges et autres en avant des côtes du côté de la concavité. Rappelons que, dans tous ces cas de thoracoplastie, il est très important d'entourer la chirurgie d'une prise en charge respiratoire longtemps poursuivie. Dans les cas où la gibbosité vertébrale exothoracique est en fait une conséquence de la vertèbre qui pousse sur la côte et qui est quasiment exclue du thorax (Fig. 13), la thoracoplastie ne peut pas être efficace. Il est alors seulement envisageable et nécessaire de corriger au mieux la déformation rachidienne et il est illusoire d'envisager une amélioration importante de la déformation thoracique associée.

Pour les gibbosités vertébrales endothoraciques dues à la pénétration rachidienne, le point essentiel est la prévention par des épiphysiodèses antérieures faites au bon moment. Lorsque

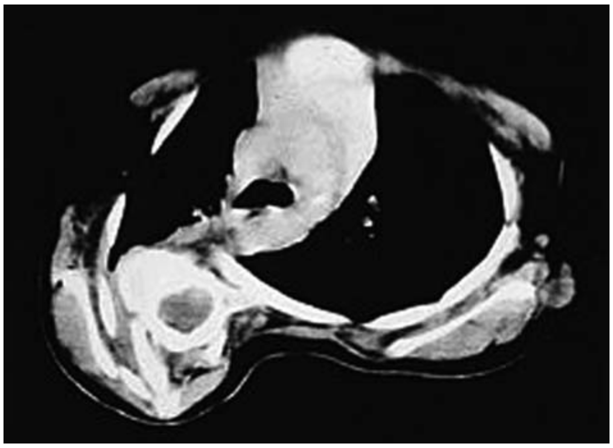

Figure 13. Lorsque la gibbosité exothoracique est la conséquence d'une projection vers l'arrière des corps vertébraux présentant une forte rotation, il est illusoire d'envisager une correction de la déformation de la paroi thoracique.

la déformation n'a pas encore entraîné de compression bronchique, il paraît souhaitable de corriger cette lordose. Lorsqu'elle est importante, la libération antérieure associée à une instrumentation antérieure ou mieux postérieure cyphosante est une bonne stratégie.

Bassins obliques

Anatomie pathologique

Le « bassin oblique » également appelé « obliquité pelvienne » est la conséquence d'une déformation structurale fixée entre l'axe du rachis et celui du bassin. [39]

Le bassin peut être considéré comme une vertèbre unique. Habituellement, la mobilité des sacro-iliaques et de la symphyse est négligeable. Cette « vertèbre pelvienne » est un os intercalaire entre le tronc et les membres inférieurs.

La vertèbre pelvienne s'adapte à l'équilibre global du corps, par exemple pendant l'appui unipodal, ou lorsqu'il existe des attitudes vicieuses de hanches, ou encore un défaut de statique lombaire.

En position assise, la vertèbre pelvienne adapte sa position vers l'avant ou vers l'arrière selon l'alignement du tronc au-dessus ou des membres inférieurs au-dessous.

Enfin, il faut garder à l'esprit que la vertèbre pelvienne est un os « plastique » qui peut de déformer intrinsèquement pendant la croissance sous l'effet d'une asymétrie musculaire ou d'une anomalie congénitale. [40]

Différentes causes d'obliquité pelvienne

Les causes de l'obliquité pelvienne sont multiples et peuvent être classées en trois catégories (Fig. 14).

Les causes infrapelviennes concernent les attitudes asymétriques et rétractées des membres inférieurs, comme les rétractions de hanche observées dans de nombreuses atteintes neurologiques ou musculaires des membres inférieurs. Ces rétractions entraînent une limitation des amplitudes articulaires et peuvent aboutir à un déplacement progressif du bassin (Fig. 15).

Les causes pelviennes s'observent lorsque le pelvis est intrinsèquement déformé pour diverses raisons (cal vicieux de fracture, traumatisme des zones de croissance, infection, malformation congénitale ou maladie métabolique).

Les causes suprapelviennes s'observent lorsque la déformation du rachis est la cause principale de l'obliquité du bassin. La plupart des déformations rachidiennes peuvent engendrer

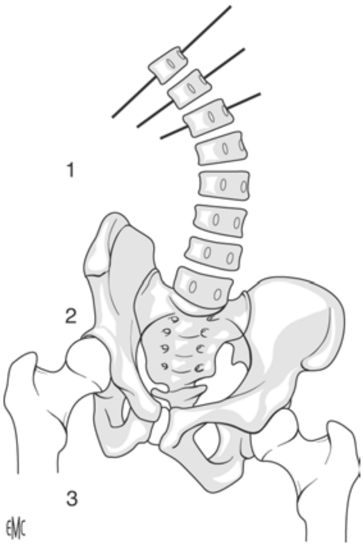

Figure 14. Les trois causes d'obliquité pelvienne : suprapelviennes (1), pelviennes (2) et infrapelviennes (3).

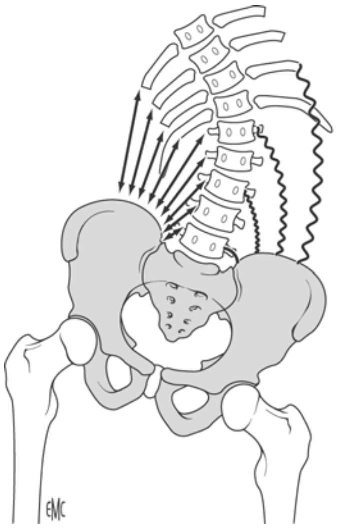

Figure 16. Les causes suprapelviennes de l'obliquité du bassin sont principalement représentées par les rétractions asymétriques des parties molles paravertébrales et des angles iliolombaires.

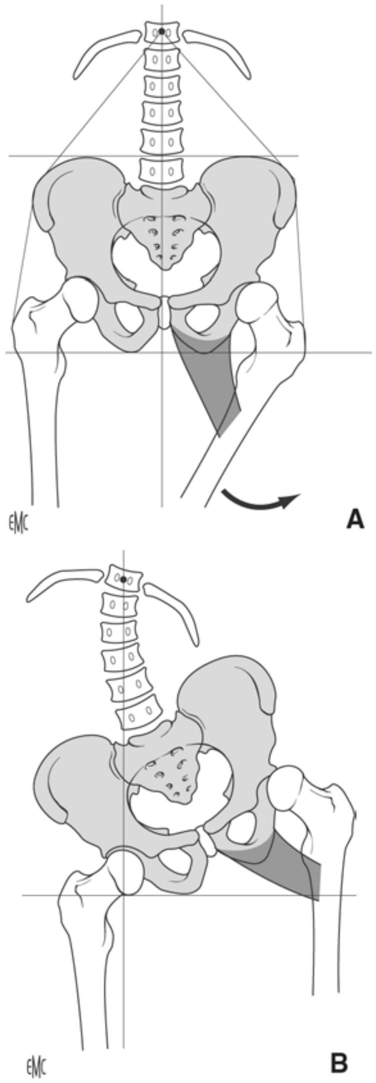

Figure 15. Les causes infrapelviennes de l'obliquité du bassin sont principalement représentées par les rétractions asymétriques des muscles périarticulaires de hanche.

un bassin oblique. Même les courbures qui se terminent au-dessus de la jonction lombosacrée peuvent aussi entraîner une obliquité du bassin en raison de leur importance, de leur raideur, de l'absence de courbure de compensation lombosacrée, des rétractions asymétriques des parties molles paravertébrales et des ligaments iliolombaires (Fig. 16) souvent associées à une asymétrie des muscles érecteurs du tronc.

Il est classique de considérer l'obliquité pelvienne uniquement dans le plan frontal. En réalité, cette déformation intéresse les trois plans de l'espace, frontal, sagittal et horizontal. Le bassin peut être déplacé dans les trois plans avec des situations très différentes. Parfois, la déformation est essentiellement frontale ; ailleurs, elle est surtout sagittale.

En tenant compte de la position du rachis et du pelvis dans les trois directions de l'espace, une classification des bassins obliques peut être proposée : si le rachis et le pelvis sont en continuité dans les trois plans, on parle de bassin oblique « régulier » ; en revanche, si le bassin ne suit pas le rachis dans au moins un des trois plans, on parle de bassin oblique « opposé » (Fig. 17).

Un bassin oblique est donc dit « régulier » si dans le plan frontal il s'incline dans la même direction que le rachis lombaire et si dans le plan sagittal, à une cyphose lombaire correspond une rétroversion pelvienne ou à une lordose lombaire correspond une antéversion pelvienne.

En revanche, un bassin oblique est dit « opposé » si dans le plan frontal et/ou sagittal, l'orientation pelvienne est opposée à celle du rachis lombaire. De nombreuses variantes peuvent donc exister dans les trois plans de l'espace et à chaque niveau lombaire ou pelvien.

Une analyse précise de chaque situation est nécessaire avant toute discussion thérapeutique.

Conséquences thérapeutiques de l'analyse tridimensionnelle de l'obliquité pelvienne

Après avoir analysé la déformation, il convient de distinguer ses causes infrapelviennes, pelviennes et suprapelviennes. Lorsqu'il existe des causes « pelviennes » et que c'est le bassin lui-même qui est déformé, il peut exister des limites à la correction de l'obliquité pelvienne. Le seul moyen est bien souvent la correction par ostéotomie pelvienne. Les indications sont rares et souvent techniquement difficiles à planifier.

Quand les causes infrapelviennes et pelviennes ont été corrigées, seules les causes suprapelviennes restent à régler.

Que le patient soit capable de marcher ou qu'il soit assis au fauteuil, l'objectif à atteindre est d'obtenir et de conserver une vertèbre pelvienne équilibrée dans les trois plans de l'espace, et permettant une position et un confort fonctionnel approprié.

Si la fonction motrice est bonne, associée à un bon équilibre postural, il peut être possible de corriger le rachis sans étendre l'instrumentation jusqu'au bassin.

En revanche, si le bassin ne peut pas être rééquilibré en raison de troubles du tonus musculaire, d'une hypotonie

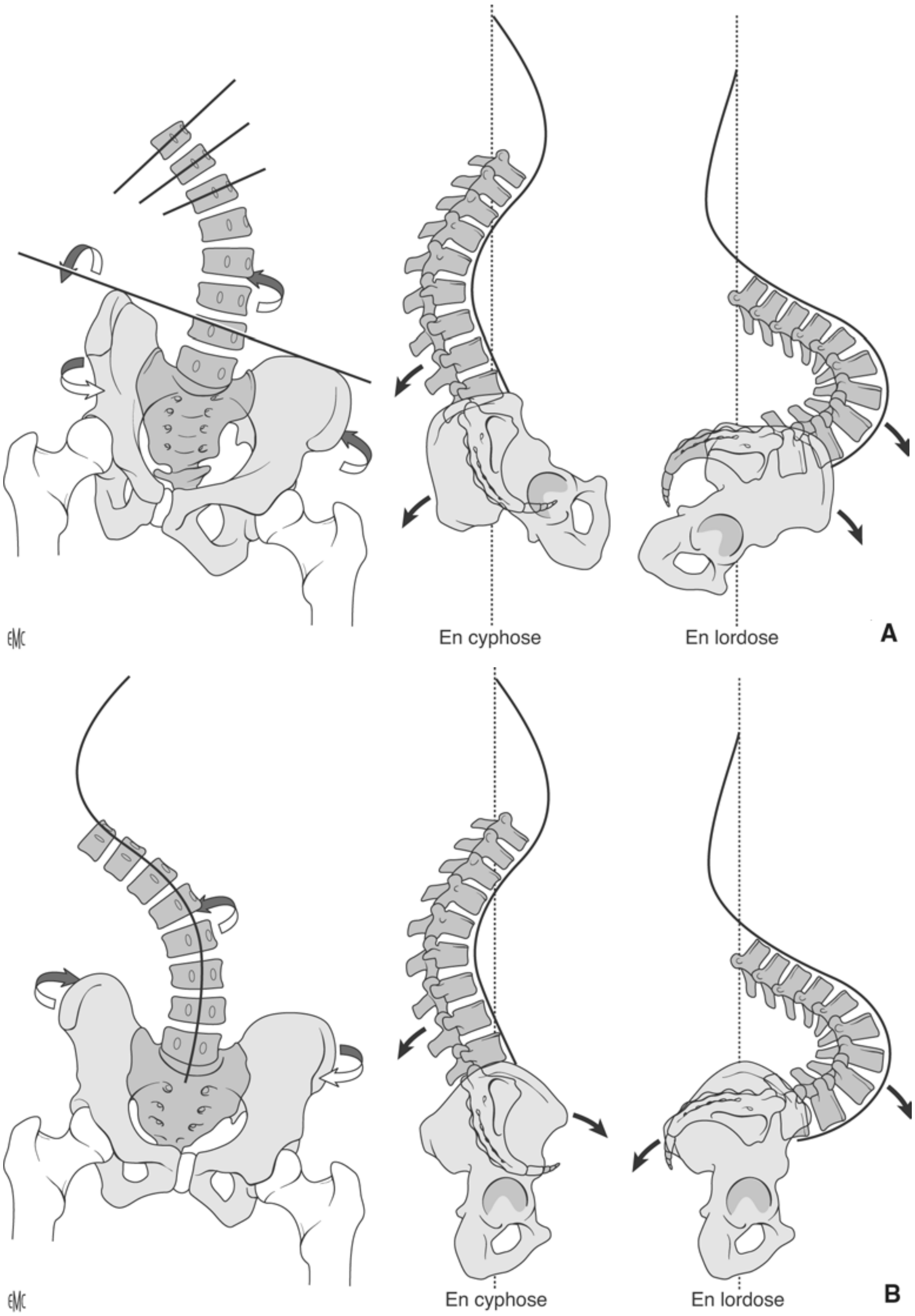

Figure 17. Lorsque les déformations de rachis et du bassin sont en continuité dans les trois plans de l'espace, on parle de bassin oblique « régulier » (A). Lorsqu'il existe une dysharmonie au sein de la déformation spinopelvienne, on parle de bassin oblique « opposé » (B).

importante ou d'une déformation posturale raide, l'instrumentation doit être étendue jusqu'au bassin pour assurer un bon résultat. [41, 42] Il faut cependant rester prudent chez les patients les plus fragiles ; en effet, l'extension de l'instrumentation et de l'arthrodèse jusqu'au bassin est associée à une augmentation significative de la morbidité périopératoire. [43]

Bien qu'il ait été dit que la fusion jusqu'au pelvis pouvait détériorer la fonction de déambulation, cela n'est pas nécessairement vrai. Certains patients sont capables de marcher seulement lorsque leur rachis est stabilisé, particulièrement lorsqu'il existe un déséquilibre important dans le plan sagittal.

La correction de l'obliquité pelvienne est également fondamentale pour le maintien de la position assise (Fig. 18). La

> ### Point fort
>
> Il est indispensable de fusionner jusqu'au bassin tout patient chez qui il existe une instabilité immédiate ou potentielle de la région lombosacrée dans quelque plan que ce soit.
>
> Lorsque l'obliquité pelvienne est réductible et peut être maintenue par le simple contrôle postural et les muscles du patient, il n'est pas nécessaire de corriger chirurgicalement la position du bassin pour permettre le maintien d'une position assise confortable.

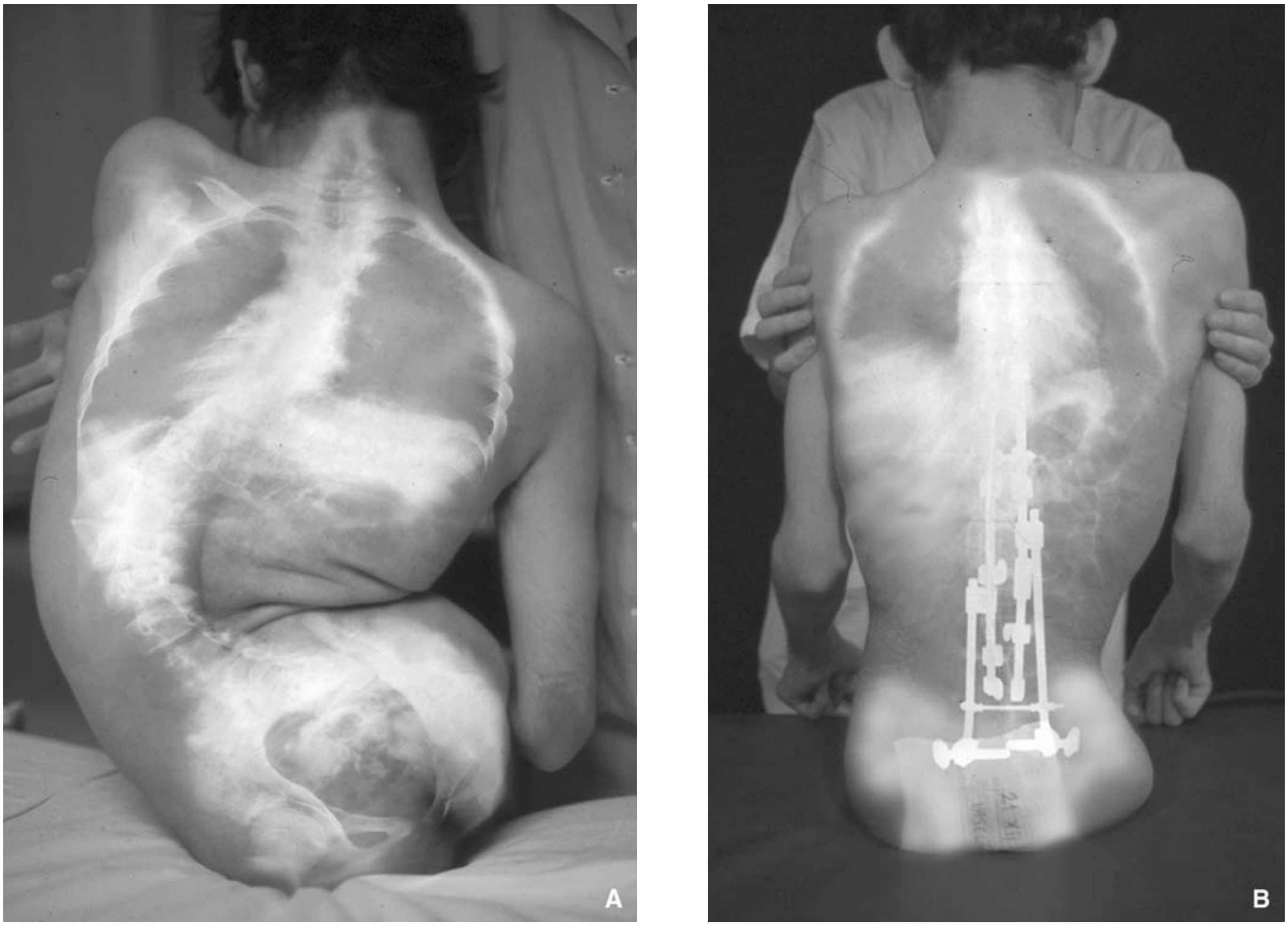

Figure 18. La correction chirurgicale de la déformation du rachis doit également permettre de bien positionner le bassin. Sur cet exemple, la déformation rachidienne était responsable d'une obliquité pelvienne importante, et d'un appui ischiatique et trochantérien gauche prédominant (A). Après correction chirurgicale (B), le bassin est correctement positionné avec une position assise à nouveau équilibrée.

surface utile au maintien de la position assise chez l'homme est comprise entre les deux tubérosités ischiatiques et la face postérieure des cuisses.

Stratégie chirurgicale de correction

La réductibilité de l'obliquité pelvienne doit être évaluée par la réalisation de clichés en inclinaison frontale ou sagittale, mais également par des clichés en traction bipolaire asymétrique.

Lorsque la réductibilité est incomplète, il peut être nécessaire de pratiquer un temps de libération antérieure de la courbure lombaire afin d'obtenir une meilleure correction au cours du temps postérieur. [44, 45]

La correction de l'obliquité pelvienne lors du temps postérieur peut être obtenue soit par l'utilisation d'une tractionbipolaire asymétrique peropératoire, soit par des manœuvres de correction peropératoire au moyen de l'instrumentation. Cette correction peropératoire peut être réalisée par l'intermédiaire de connecteurs de type « domino » unissant les tiges de l'instrumentation thoracolombaire à des tiges dévolues spécifiquement à la correction de la position du bassin (Fig. 19).

Analyse tridimensionnelle de la scoliose

Si dans le plan frontal l'analyse de la rotation et de l'inclinaison des différents segments rachidiens est relativement aisée, l'étude des courbures sagittales de profil est parfois beaucoup plus complexe. Les courbures sagittales normales peuvent être respectées, mais le plus souvent elles sont perturbées. Dans les courbures d'angulation importante, le profil est souvent en cyphose comme dans les classiques « cyphoscolioses » évoluées. Dans les courbures moins importantes, le profil est souvent en lordose thoracique.

En réalité, les études anatomopathologiques portant sur des pièces anatomiques ont montré que la déformation de base est la même dans tous ces cas. De profil, on constate que toutes les vertèbres sont en extension les unes par rapport aux autres. De face et dans le plan axial, le déplacement des vertèbres est différent aux extrémités de la courbure et à son sommet. Au niveau de la vertèbre neutre supérieure et des deux vertèbres adjacentes, les vertèbres sont parallèles les unes aux autres, mais il existe un mouvement de rotation intervertébrale, nommé « rotation spécifique ». Au-dessous de cette zone et dans la région apicale, les clichés de face vraie des vertèbres montrent qu'il n'y a pas de changement de rotation d'une vertèbre à l'autre. En revanche, il existe une déformation en inclinaison, accompagnée d'une asymétrie discale et d'une cunéiformisation des corps vertébraux, maximale à la vertèbre sommet.

Aux extrémités des courbures se trouvent deux zones dites « jonctionnelles » très particulières où se situe tout le mouvement de rotation intervertébrale.

La partie moyenne de la courbure est seulement entraînée par ce mouvement ; c'est la « zone de torsion ». Lorsque cette torsion est peu importante, l'extension de vertèbre à vertèbre qui caractérise la partie moyenne des courbures scoliotiques est visible cliniquement et radiologiquement sous la forme d'une

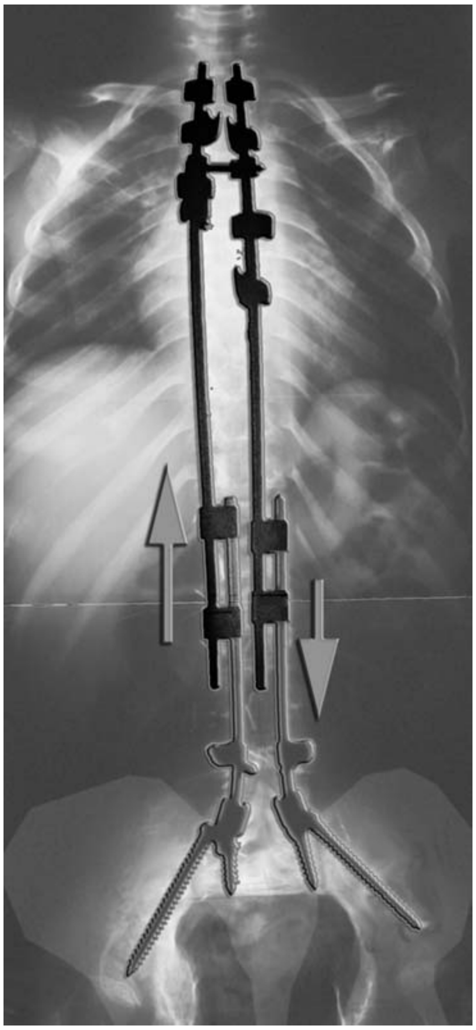

Figure 19. Lors de la correction chirurgicale par voie postérieure, des manœuvres de détraction et de contraction peuvent être appliquées sur la partie pelvienne du montage par l'intermédiaire de connecteurs de type « domino », afin de corriger au mieux la position du bassin par rapport au rachis sus-jacent.

lordose. Lorsque la torsion est majeure, elle peut atteindre 90°. Les vertèbres sommets se présentent alors de profil sur une radiographie de face, et de face sur une radiographie de profil. Bien que les vertèbres scoliotiques soient toujours en extension les unes par rapport aux autres, la convexité de la courbure est dirigée vers l'arrière, donnant un aspect de cyphose radiologique et clinique.

Cette contradiction apparente entre l'analyse clinique, radiologique et l'anatomopathologie a suscité de nombreux travaux [46-49] qui sont à la base de l'analyse tridimensionnelle actuelle de la scoliose.

Le développement récent d'un nouvel appareil de radiographie à basse dose de rayonnement dénommé « EOS » et découlant des travaux de Charpak (Prix Nobel de physique en 1992) ouvre de nouvelles perspectives très prometteuses dans l'analyse tridimensionnelle de l'appareil musculosquelettique et particulièrement du rachis. [50, 51] L'acquisition simultanée des radiographies de face et de profil de l'ensemble du squelette est associée à une reconstruction tridimensionnelle du squelette en position fonctionnelle, debout. Le traitement de l'image obtenue a fait appel à de récents travaux réalisés par l'École nationale supérieure des arts et métiers (Ensam, Paris) et par le LIO de Montréal. Il est ainsi possible d'obtenir une multitude d'informations morphologiques, comparables à celles obtenues au moyen des dernières générations de scanners à rayons X, à la différence que l'acquisition est ici réalisée en position fonctionnelle. Par ailleurs, la dose de rayonnement ionisant reçue par le patient est diminuée d'un facteur allant de dix pour de simples radiographies standards à 1 000 pour l'étude scanographique classique.

Cet outil ouvre de nouvelles voies, à la fois dans l'analyse et la réflexion préopératoire, en permettant une analyse complète de la déformation rachidienne. Pour l'instant, ce procédé est encore inadapté à l'étude du rachis en position assise ou couchée. En position debout, il est particulièrement intéressant de pouvoir analyser le rachis en vue supérieure (Fig. 20), ce qui était auparavant impossible, et se rendre compte ainsi du degré de rotation vertébrale et des dislocations rotatoires des zones transitionnelles ou apicales. Il est également possible de faire une simulation de l'acte opératoire envisagé, mais surtout d'évaluer le résultat obtenu après la chirurgie [52] (Fig. 21).

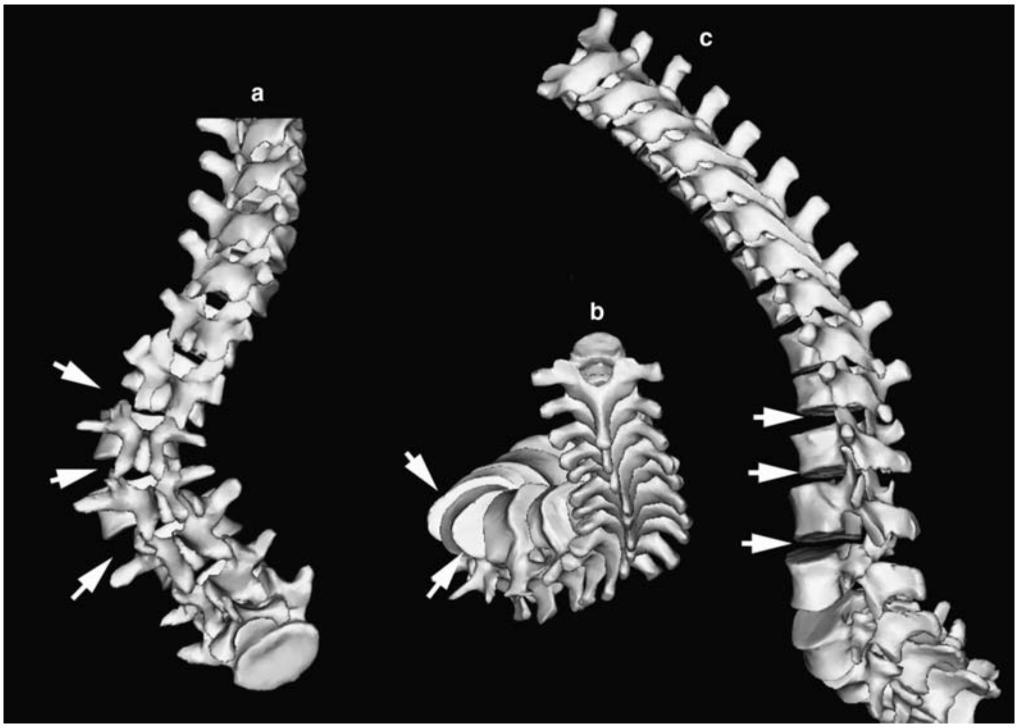

Figure 20. Les techniques récentes d'imagerie tridimensionnelle du rachis permettent d'apprécier la déformation rachidienne dans tous les plans de l'espace, ici en vue postérieure (a), supérieure (b) et latérale (c). Noter l'aspect des dislocations vertébrales de la zone apicale de la courbure (flèches).

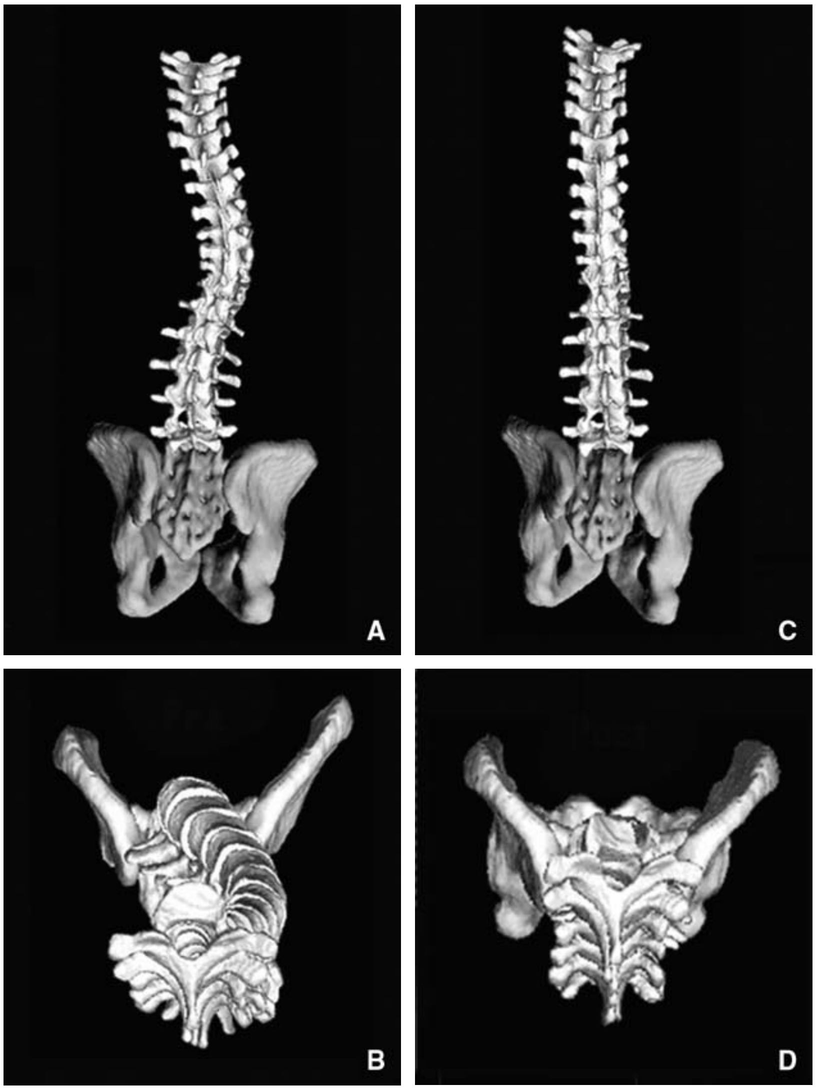

Figure 21. Imagerie tridimensionnelle d'une courbure scoliotique avant (A, B) et après (C, D) correction chirurgicale. Noter la bonne correction de la rotation vertébrale, particulièrement bien visible sur la comparaison des vues supérieures du rachis (B, D).

Références

[1] Niethard FU, Heller KD. Neuromuscular scoliosis--current aspects. *J Pediatr Orthop B* 2000;**9**:215-6.
[2] Pruijs JE, van Tol MJ, van Kesteren RG, van Nieuwenhuizen O. Neuromuscular scoliosis: clinical evaluation pre- and postoperative. *J Pediatr Orthop B* 2000;**9**:217-20.
[3] McCarthy RE. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am* 1999;**30**:435-49.
[4] Olafsson Y, Saraste H, Al-Dabbagh Z. Brace treatment in neuromuscular spine deformity. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:376-9.
[5] Edwards BT, Zura R, Bertrand S, Leonard S, Pellett J. Treatment of neuromuscular scoliosis with posterior spinal fusion using the Galveston technique: a retrospective review and results of 62 patients. *J Long Term Eff Med Implants* 2003;**13**:437-44.
[6] Mooney 3rd JF. Perioperative enteric nutritional supplementation in pediatric patients with neuromuscular scoliosis. *J South Orthop Assoc* 2000;**9**:202-6.
[7] Soudon P, Hody JL, Bellen P. Preoperative cardiopulmonary assessment in the child with neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop B* 2000;**9**:229-33.
[8] McCarthy RE, Bruffett WL, McCullough FL. S rod fixation to the sacrum in patients with neuromuscular spinal deformities. *Clin Orthop* 1999;**364**:26-31.
[9] Lipton GE, Letonoff EJ, Dabney KW, Miller F, McCarthy HC. Correction of sagittal plane spinal deformities with unit rod instrumentation in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:2349-57.
[10] Tanner JM. The measurement of maturity. *Trans Eur Orthod Soc* 1975: 45-60.
[11] Barois A. *Maladies Neuromusculaires*. Paris: Doin; 1998.
[12] Ioos C, Leclair-Richard D, Mrad S, Barois A, Estournet-Mathiaud B. Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy. *Chest* 2004;**126**:831-7.
[13] Dubousset J, Wicart P, Pomero V, Barois A, Estournet B. Spinal penetration index: new three-dimensional quantified reference for lordoscoliosis and other spinal deformities. *J Orthop Sci* 2003;**8**:41-9.
[14] Barois A. Respiratory problems in severe scoliosis. *Bull Acad Natl Med* 1999;**183**:721-30.
[15] Ragette R, Mellies U, Schwake C, Voit T, Teschler H. Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies. *Thorax* 2002;**57**:724-8.
[16] Deakins K, Chatburn RL. A comparison of intrapulmonary percussive ventilation and conventional chest physiotherapy for the treatment of atelectasis in the pediatric patient. *Respir Care* 2002;**47**:1162-7.
[17] Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM, Clawson L, Diette GB. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002; **121**:436-42.
[18] Duboc D. Les myopathies et leurs complications cardiaques. *Sang Thrombose Vaisseaux* 1999;**11**:13-5.
[19] Bataille J, Guillon F, Urtizberea A, Estournet B, Richard S, Barois A. Pathological anatomy of the heart in myopathies and infantile muscular atrophies. *Ann Med Interne (Paris)* 1991;**142**:5-8.
[20] Mundler O. Tomoscintigraphie myocardique et risque cardiaque opératoire. *Rev ACOMEN* 2000;**6**:109-13.
[21] Duboc D, Meune C, Lerebours G, Devaux J, Vaksmann G, Bécane H. Effect of Perindopril on the onset and progression of left ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *J Am Coll Cardiol* 2005; **45**:855-7.
[22] Chiolero R, Revelly JP, Tappy L. Energy metabolism in sepsis and injury. *Nutrition* 1997;**13**(suppl9):45S-51S.
[23] Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES) : Service des recommandations professionnelles. Évaluation diagnostique de la dénutrition protéino-énergétique des adultes hospitalisés, 2003.

[24] Colomb V, Ricour C. Home parenteral nutrition in children. *Clin Nutr* 2003;**22**(suppl2):57-9.
[25] Brandi LS, Bertolini R, Calafa M. Indirect calorimetry in critically ill patients: clinical applications and practical advice. *Nutrition* 1997;**13**: 349-58.
[26] Houtkooper LB, Lohman TG, Going SB, Hall MC. Validity of bioelectric impedance for body composition assessment in children. *J Appl Physiol* 1989;**66**:814-21.
[27] Lamisse F. Methods of evaluating nutritional status. *Rev Prat* 1995;**45**: 1154-7.
[28] Thérond P. Évaluation de l'état nutritionnel. In: *Société Française de Biologie Clinique VA. Cahier de formation biochimie. Assurance qualité. Tome II*. Paris: SFBC; 1994. p. 205-8.
[29] Shenkin A, Cederblad G, Elia M, Isaksson B. International Federation of Clinical Chemistry. Laboratory assessment of protein-energy status. *Clin Chim Acta* 1996;**253**:55-9.
[30] Erkula G, Sponseller PD, Kiter AE. Rib deformity in scoliosis. *Eur Spine J* 2003;**12**:281-7.
[31] Roche AF, Davila GH, Eyman SL. A comparison between Greulich-Pyle and Tanner-Whitehouse assessments of skeletal maturity. *Radiology* 1971;**98**:273-80.
[32] Izumi Y. The accuracy of Risser staging. *Spine* 1995;**20**:1868-71.
[33] Roberts CD, Vogtle L, Stevenson RD. Effect of hemiplegia on skeletal maturation. *J Pediatr* 1994;**125**(5Pt1):824-8.
[34] Ihkkan DY, Yalcin E. Changes in skeletal maturation and mineralization in children with cerebral palsy and evaluation of related factors. *J Child Neurol* 2001;**16**:425-30.
[35] Sanchez-Lastres JM, Eiris-Punal J, Otero-Cepeda JL, Pavon-Belinchon P, Castro-Gago M. Repercussion of mental retardation and associated cerebral palsy on skeletal maturation. *Rev Neurol* 2002;**34**: 236-43.
[36] Gilbert SR, Gilbert AC, Henderson RC. Skeletal maturation in children with quadriplegic cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2004;**24**:292-7.
[37] Duval-Beaupère G, Soulignac G. Premature pubarche and the trunk in paralyzed children. *Ann Hum Biol* 1975;**2**:69-80.
[38] Dubousset J, Wicart P, Pomero V, Barois A, Estournet B. Thoracic scoliosis: exothoracic and endothoracic deformations and the spinal penetration index. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2002;**88**: 9-18.
[39] Dubousset J. Pelvic obliquity: a review. *Orthopedics* 1991;**14**:479-81.
[40] Dubousset J, Guillaumat M, Miladi L, Beurier J, Tassin JL, Cotrel Y. Correction and fusion to the sacrum of the oblique pelvis using C.D. instrumentation in children and adults. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1987;**73**(suppl2):164-7.
[41] Dubousset J. CD instrumentation in pelvic tilt. *Orthopade* 1990;**19**: 300-8.
[42] Hodgkinson I, Berard C, Chotel F, Berard J. Pelvic obliquity and scoliosis in non-ambulatory patients with cerebral palsy: a descriptive study of 234 patients over 15 years of age. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2002;**88**:337-41.
[43] Sengupta DK, Mehdian SH, McConnell JR, Eisenstein SM, Webb JK. Pelvic or lumbar fixation for the surgical management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Spine* 2002;**27**:2072-9.
[44] Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, Miller F. Comparison of one-stage versus two-stage anteroposterior spinal fusion in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis. *Spine* 2003; **28**:1300-5.
[45] Vialle R, Delecourt C, Morin C. Surgical treatment of scoliosis with pelvic obliquity in cerebral palsy: The influence of intra-operative traction. *Spine*;(in press).
[46] Dumas R, Le Bras A, Champain N, Savidan M, Mitton D, Kalifa G, et al. Validation of the relative 3D orientation of vertebrae reconstructed by bi-planar radiography. *Med Eng Phys* 2004;**26**:415-22.
[47] Benameur S, Mignotte M, Parent S, Labelle H, Skalli W, de Guise J. 3D/2D registration and segmentation of scoliotic vertebrae using statistical models. *Comput Med Imaging Graph* 2003;**27**:321-37.
[48] Parent S, Labelle H, Skalli W, Latimer B, de Guise J. Morphometric analysis of anatomic scoliotic specimens. *Spine* 2002;**27**:2305-11.
[49] Skalli W, Lavaste F, Descrimes JL. Quantification of three-dimensional vertebral rotations in scoliosis: what are the true values? *Spine* 1995; **20**:546-53.
[50] Dumas R, Steib JP, Mitton D, Lavaste F, Skalli W. Three-dimensional quantitative segmental analysis of scoliosis corrected by the in situ contouring technique. *Spine* 2003;**28**:1158-62.
[51] Mitton D, Dumas R, Laporte S, le Borgne P, Bataille P, Quidet D, et al. Simplified calibration system for stereoradiography in scoliosis. *Stud Health Technol Inform* 2002;**88**:144-8.
[52] Steib JP, Dumas R, Mitton D, Skalli W. Surgical correction of scoliosis by in situ contouring: a detorsion analysis. *Spine* 2004;**29**:193-9.

R. Vialle, Chirurgien (ravialle@noos.fr).
N. Khouri, Chirurgien.
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75571 Paris cedex 12, France.

J. Bataille, Médecin réanimateur.
M. Hamida, Médecin réanimateur.
Service de pédiatrie-réanimation infantile et rééducation neurorespiratoire, Hôpital Raymond Poincaré, 104, boulevard Raymond-Poincaré, 92380 Garches, France.

Jean Dubousset, Chirurgien.
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Saint-Vincent de Paul, 82, avenue Denfert-Rochereau, 75014 Paris, France.

Michel Guillaumat, Chirurgien.
Service de chirurgie orthopédique, Fondation Hôpital Saint-Joseph, 185, rue Raymond-Losserand, 75647 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Vialle R., Khouri N., Bataille J., Hamida M., Dubousset Jean, Guillaumat Michel. Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire : étiopathogénie, analyse de la déformation et évaluation préthérapeutique. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-877-A-10, 2006.

Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire : stratégies thérapeutiques

N. Khouri, R. Vialle, L. Miladi, J. Bataille, M. Hamida, J. Dubousset, M. Guillaumat

Les stratégies thérapeutiques utilisées pour traiter les déformations rachidiennes d'origine neurologique ou musculaire sont différentes de celles utilisées pour traiter les déformations comme les scolioses idiopathiques. Chez les patients présentant une pathologie neurologique ou musculaire, le but du traitement orthopédique est de freiner l'évolution de la déformation, particulièrement durant la période de croissance du rachis, et ainsi de retarder au maximum l'issue chirurgicale. Le traitement orthopédique est ainsi débuté le plus souvent très tôt, et nécessite une surveillance et un encadrement très attentifs. L'évolution rapide de la déformation au cours de la période pubertaire de croissance rapide du rachis rend bien souvent nécessaire une stabilisation chirurgicale relativement précoce. Les stratégies chirurgicales sont également souvent spécifiques des affections neurologiques et musculaires. Les arthrodèses sont souvent plus précoces, plus étendues et posent des problèmes techniques parfois délicats. Il est souvent nécessaire d'étendre l'arthrodèse rachidienne jusqu'au bassin, soit en raison de la faiblesse du contrôle postural de ces patients, soit en raison d'une obliquité pelvienne déjà constituée. L'évaluation préthérapeutique et la prise en charge postopératoire sont les éléments-clés de la prise en charge de ces patients souvent fragiles. Malgré les progrès réalisés dans ces domaines, la morbidité et le taux de complications postopératoires restent élevés.

Mots clés : Déformation rachidienne ; Scoliose ; Maladie neurologique ; Maladie neuromusculaire ; Myopathies ; Infirmité motrice d'origine cérébrale

Plan

■ Stratégies thérapeutiques communes aux différentes étiologies neurologiques et musculaires des déformations rachidiennes

Traitements orthopédiques

Postures et maintien en position assise

Dans de nombreux cas il existe, principalement chez les patients présentant une infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC), des contractions involontaires des muscles des membres inférieurs. Ces contractions simultanées des muscles agonistes et antagonistes, également appelées « co-contractions », entravent le mouvement dans un sens comme dans l'autre et aboutissent à un « raidissement » du segment considéré. Lorsque le patient présente de tels troubles, il ne peut contrôler ces cocontractions en position assise, c'est-à-dire fléchir suffisamment les hanches et les genoux. Il en résulte une rétroversion du bassin et une attitude en cyphose globale du tronc, compensatrice, plus ou moins accentuée. Cette attitude cyphotique peut être majorée par l'hypotonie axiale globale du tronc contrastant avec les contractures des membres.

Chez l'enfant porteur d'une pathologie neuromusculaire où l'hypotonie est prédominante (tétraplégie flasque, amyotrophie spinale, myopathie), l'attitude en cyphose globale du tronc, avec effondrement soit antérieur, soit le plus souvent antérolatéral, est également au premier plan des problèmes rencontrés lors du maintien prolongé de la position assise.

Ces attitudes observées depuis le plus jeune âge risquent d'entraîner des déformations en cyphose. La correction passive de cette attitude est possible par la mobilisation durant les premières années, mais progressivement les possibilités d'extension du rachis diminuent, principalement dans le secteur thoracique, en même temps que la déformation devient évidente, tant cliniquement que sur les examens radiologiques.

Il faut donc insister sur la nécessité d'une prise en charge avant tout préventive de ces situations. Elle consiste à développer très précocement le contrôle de la flexion et de l'extension des hanches et des genoux, tout en assurant le maintien postural du tronc.

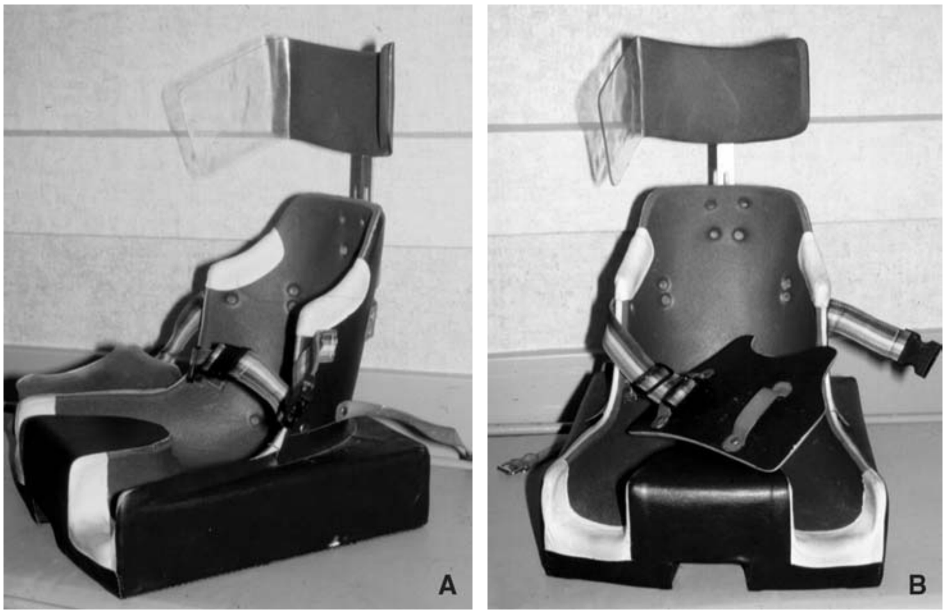

Figure 1.
A, B. Le siège moulé est réalisé sur mesure. L'addition d'un plot central d'abduction et d'une sangle de rappel avec un plastron de maintien évite que l'enfant ne soit déséquilibré et glisse vers l'avant.

Ces acquisitions sont parfois longues et difficiles à obtenir. De plus, les cocontractions réapparaissent souvent, chez les enfants IMOC, à l'occasion des activités manuelles ou lorsque l'enfant est soumis à des sollicitations diverses. Dans ces situations, le déséquilibre postural peut alors survenir ou se majorer.

Le sanglage sur un siège adapté aux mesures de l'enfant peut être utile dans ces situations. Le sanglage empêche le glissement des fesses vers l'avant mais ne suffit pas pour corriger la rétroversion du bassin. La position anormale du bassin dans l'espace et le maintien de la colonne vertébrale en bonne position peuvent être obtenus par l'utilisation d'un siège moulé, réalisé sur l'enfant placé en bonne position. Souvent réalisé en plâtre par le passé, il est désormais confectionné dans de nombreux matériaux plastiques, généralement thermodéformables. Le siège moulé peut ensuite s'adapter sur des sièges existants ou des fauteuils roulants. L'adjonction d'un « plot » central, entre les cuisses, permet de lutter contre l'attitude vicieuse des hanches en adduction et empêche l'enfant de glisser vers l'avant (Fig. 1). La hauteur du dossier est fonction de la composante plus ou moins hypotonique du tronc avec effondrement en cyphose du rachis thoracolombaire et thoracique, et peut comporter une têtière lorsque le maintien du port de tête est difficile ou impossible. La réalisation du siège moulé doit être adaptée au cas par cas dans le cadre d'une coopération étroite entre l'appareilleur, le prescripteur, l'enfant et son entourage.

Plâtres

Comme dans les cas des déformations rachidiennes idiopathiques, le corset plâtré fait partie intégrante du traitement orthopédique des déformations d'origine neuromusculaire. Son efficacité, en termes de correction immédiate, est là aussi bien souvent supérieure aux corsets orthopédiques amovibles. Chez l'enfant porteur d'une affection neuromusculaire, la correction par le corset plâtré est souvent importante, particulièrement si le tronc est hypotonique, si la courbure scoliotique est longue, souple et régulière, et si le plâtre comporte une minerve. Néanmoins, ces corrections cessent bien souvent dès que le plâtre est retiré et l'évolutivité de la déformation reprend alors rapidement. On pourrait donc être incité à entreprendre des traitements prolongés par corsets plâtrés. Or, ceux-ci sont bien souvent encombrants et, même s'ils sont bivalvés pour permettre de sortir l'enfant plusieurs heures par jour, ils limitent considérablement les possibilités fonctionnelles, surtout s'ils comportent une têtière. Il est donc souvent délicat d'imposer à un enfant, souvent lourdement handicapé, et à son entourage, les difficultés prolongées d'une telle situation.

Corsets

La décision de corseter un patient présentant une pathologie neuromusculaire n'est jamais facile. Lorsque le handicap neurologique et/ou moteur est important, le port d'un corset est souvent vécu par le patient et par son entourage comme un frein supplémentaire à son autonomie et à ses acquisitions. La réalisation des plâtres et des corsets nécessite une collaboration étroite entre le médecin et l'appareilleur.

On peut être amené à prescrire un corset antieffondrement, même en l'absence de scoliose structurale, lorsque cet effondrement limite la ventilation spontanée, favorise les infections bronchiques à répétition, majore le reflux gastro-œsophagien (RGO), et pérennise une attitude asymétrique qui favorise l'apparition des rétractions. Le plus simple est le corset thermoformable antieffondrement de type *thoracolumbosacral orthosis* (TLSO), fréquemment utilisé car de maniement facile. Il nécessite une surveillance accrue de la tolérance cutanée et peut être responsable d'une aggravation du RGO.

En raison de l'hypotonie fréquente du tronc de ces patients, les corsets courts, en particulier lombaires, sont rarement utilisés.

Lorsque l'évolutivité de la déformation est sévère et que l'enfant est trop jeune pour recourir à la chirurgie, le corset de type « garchois » est le seul moyen de freiner l'évolutivité en attendant l'âge de l'arthrodèse (Fig. 2). Le corset garchois, développé par l'équipe de Mme Duval-Beaupère, présente de nombreux avantages chez le patient neurologique. [1] Il permet un très bon maintien du bassin et lutte efficacement contre l'effondrement du tronc grâce aux appuis, aux chambres libres et à la têtière. N'exerçant que peu de contraintes sur la cage thoracique, il est de mise en place et de retrait relativement aisés. Sa confection dans un plastique transparent permet de surveiller l'état cutané. Il est nécessaire de surveiller la tolérance et de réadapter le corset si nécessaire, au moins une fois tous les 3 mois. Parallèlement, il faut réaliser une rééducation quotidienne pour assouplir progressivement le tronc et favoriser son bon positionnement dans le corset. Cette période d'« adaptation » est également importante pour le patient et son entourage (famille, soignants) qui apprend ainsi à se familiariser avec l'appareillage. Progressivement, chez les enfants présentant une déformation importante avec un lourd handicap, le corset garchois, souvent mal accepté au début, est perçu favorablement car il permet de maintenir une position ergonomique et propice aux échanges relationnels avec l'entourage. [2] La mentonnière est plus difficile à faire accepter chez les enfants très hypotoniques, mais le seul appui occipital, en contrôlant la position de la tête, limite les fausses routes alimentaires.

Figure 2.
A, B. Le corset « garchois » permet de freiner l'évolutivité de la déformation en attendant l'âge de l'arthrodèse. La valve pelvienne permet un bon positionnement du bassin. L'adjonction d'une têtière est nécessaire lorsque l'hypotonie du tronc et de la région cervicale ne permet pas spontanément le maintien du port de tête.

Chez les patients présentant des déformations importantes en cyphose, la minerve est indispensable mais doit être ajustée avec soin. Il est important de ne pas trop tarder à instaurer le maintien de tête par minerve, avant que la rétraction des muscles extenseurs de la nuque ne pose trop de problèmes pour obtenir l'horizontalité du regard.

Traitements chirurgicaux

Bilan général et local d'opérabilité

Bilan respiratoire d'opérabilité

En l'absence de troubles de la déglutition importants, l'insuffisance respiratoire restrictive, même grave, n'est pas une contre-indication à la chirurgie. Cependant, l'hypercapnie doit être corrigée avant l'intervention par une assistance ventilatoire mécanique. Une ventilation non invasive (VNI), type ventilation nasale nocturne à l'aide d'un relaxateur de pression ou de volume, l'interface étant en général un masque nasal, doit être préférée de prime abord à la trachéotomie. Ainsi la trachéotomie est-elle indiquée toutes les fois que la VNI s'avère inefficace, n'est pas techniquement réalisable ou que le malade s'avère dépendant de la ventilation plus de 10 heures par jour. La chirurgie pour arthrodèse vertébrale n'est pas en soi une indication à la trachéotomie car, à moyen terme, au contraire elle améliore la capacité vitale si la prise en charge postopératoire en milieu spécialisé est adéquate. En revanche, lorsque l'évolutivité de la maladie et des paramètres respiratoires coïncide avec la chirurgie, il est licite de proposer la trachéotomie au décours de la période postopératoire. En cas de troubles de la déglutition graves, la VNI est contre-indiquée. La trachéotomie est alors indiquée en préopératoire, ce qui diminue en outre le risque infectieux dans les suites de l'intervention.

Chez l'enfant polyhandicapé, la trachéotomie est actuellement seulement proposée comme une alternative à l'échec de l'extubation en postopératoire. Ce fait doit peser très fortement dans l'indication chirurgicale même, ainsi que dans celle de la stratégie opératoire. Certaines situations intermédiaires (Rett), où les troubles de déglutition évoluent rapidement, posent des problèmes similaires. L'arthrodèse doit alors être envisagée le plus précocement possible. La prise en charge des troubles ventilatoires pendant le sommeil est faite au cas par cas.

Bilan cardiologique d'opérabilité

Il n'existe actuellement aucun consensus permettant d'adapter les indications chirurgicales lorsqu'une dysfonction ventriculaire gauche est apparue. [3] Des travaux chez l'adulte ischémique ont permis par comparaison d'aider à poser les indications à l'intervention. Ceci reste évidemment critiquable puisque aucune des cardiopathies envisagées n'est secondaire à une atteinte coronaire. Ainsi, le risque de survenue d'événements cardiovasculaires graves engendrés par ce type de chirurgie en périopératoire serait dans ces cas de 2 à 5 %. Une fraction d'éjection ventriculaire gauche isotopique (FEVG) inférieure à 35 % prédirait la survenue d'un accident myocardique avec un risque relatif compris entre 3 et 4. Dans une série personnelle de 25 patients opérés, porteurs d'une myopathie de Duchenne, le taux de complications cardiovasculaires a été de 8 %. Il apparaît que, actuellement, en l'absence de travaux ciblés seule compte l'expérience personnelle des différentes équipes. Dans ce cadre, une FEVG inférieure à 45 % est habituellement retenue comme une contre-indication à l'intervention. De plus, on tient le plus grand compte du niveau de la réserve contractile, de l'existence de troubles du rythme, du traitement en cours et en particulier de l'existence ou non d'un traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion ou bêtabloquants. Les enfants porteurs d'une maladie comportant un risque élevé de troubles du rythme et de la conduction (Steinert, Emery-Dreifuss) doivent bénéficier d'une prise en charge dans une consultation rythmologique spécialisée.

Bilan nutritionnel d'opérabilité

Une intervention nutritionnelle préopératoire doit être envisagée chez les patients dénutris présentant une perte de poids significative supérieure ou égale à 10 % dans les 3 à 6 derniers mois, ou une cassure et un fléchissement importants des courbes de poids-taille. [4, 5]

Une albuminémie basse inférieure à 30 g/l et une préalbuminémie inférieure à 0,150 g/l constituent des critères supplémentaires de dénutrition prédictifs d'une augmentation de la mortalité et de la morbidité postopératoires, et renforcent les indications de renutrition préalable. [4]

L'état cutané global, la fragilité de la peau en regard des points d'appui, des zones de contact d'orthèses pourtant correctement adaptées, des déformations orthopédiques, l'atrophie cutanée en regard de la zone d'arthrodèse, sont autant d'éléments qui peuvent, en soi, faire aussi poser l'indication d'une renutrition préalable.

Place de la chirurgie des parties molles

Nous insistons sur l'importance de cette chirurgie de libération des parties molles dans le traitement chirurgical de l'obliquité pelvienne.

Dans les causes basses des bassins obliques

Pour les patients « ambulants », l'existence d'une rétraction plus ou moins importante des fléchisseurs de hanche entraîne un flessum et parfois un abductum des hanches qui justifient un geste de libération des parties molles, car ils sont souvent responsables d'une obliquité pelvienne dans le plan sagittal, [6] néfaste pour la verticalisation. L'attitude asymétrique en « coup de vent » latéral, conséquence d'une rétraction des adducteurs de hanche d'un côté, et des abducteurs et fléchisseurs de hanche de l'autre côté, peut être responsable d'une excentration progressive, voire d'une luxation de la hanche positionnée en adduction. [7] Cette attitude en coup de vent est responsable, en position assise, d'une obliquité pelvienne dans le plan horizontal, avec un recul de l'appui ischiatique du côté de la hanche en adduction. Par ailleurs, on note fréquemment une rotation progressive du bassin autour de l'axe de gravité, ce qui peut augmenter notablement les contraintes exercées en torsion d'une arthrodèse postérieure instrumentée jusqu'au bassin. Ces réflexions portées sur les rétractions des parties molles autour du bassin expliquent la nécessité fréquente, sinon constante, de traiter au maximum les causes basses des bassins obliques. Il faut néanmoins prendre garde à la situation de certains patients, où la stabilité verticale, la verticalisation et les transferts sont

rendus possibles du fait des rétractions musculotendineuses. Dans ce cas, la libération des parties molles doit obéir à un compromis. [8]

Dans les causes hautes des bassins obliques

Si la cause haute la plus importante du bassin oblique est représentée par l'évolution de la courbure rachidienne, en particulier lombaire et thoracolombaire, celle-ci est majorée par les rétractions asymétriques des parties molles unissant le rachis au bassin. On constate notamment des rétractions musculaires et ligamentaires des angles iliolombaires, [9] là encore dans les trois plans de l'espace, mais principalement dans le plan coronal et dans le plan sagittal.

Nous avons pratiqué par le passé des libérations isolées des parties molles iliolombaires associant libération ligamentaire, myotomies et capsulotomies, chez des enfants jeunes présentant des courbures rapidement évolutives. L'enfant était par la suite placé en traction bipolaire asymétrique afin de corriger l'obliquité pelvienne, puis immobilisé dans un plâtre réalisé sous anesthésie en position de correction maximale. Bien que les premiers résultats aient été plutôt encourageants, le résultat à long terme était fréquemment décevant, avec une récidive de la déformation nécessitant de recourir à une arthrodèse instrumentée. Les conditions de la libération chirurgicale itérative des angles iliolombaires étaient de surcroît rendues plus difficiles du fait du geste réalisé préalablement.

Nous recommandons donc actuellement de pratiquer cette libération des angles iliolombaires lors de la correction chirurgicale par voie postérieure avec arthrodèse instrumentée jusqu'au bassin (Fig. 3). Lorsqu'il existe une forte rétraction de l'angle iliolombaire avec une obliquité pelvienne peu réductible, la libération des parties molles est difficile mais doit être extensive, prolongée très loin vers l'avant en sectionnant le ligament iliolombaire (Fig. 4) jusqu'à pouvoir palper et visualiser la graisse de l'espace rétropéritonéal. Latéralement, il faut également poursuivre la libération jusqu'au milieu de la crête iliaque, aux dépens des masses musculaires sacrolombaires. Il faut prendre grand soin de conserver toute la graisse sous-cutanée bien attachée au plan cutané, en disséquant d'emblée en profondeur sous l'aponévrose.

Extension au bassin

La fixation du bassin peut faire appel à une instrumentation sacrée comme des vis pédiculaires ou s'étendre aux ailes iliaques par l'intermédiaire de tiges de Harris-Luque, [10] de Galveston, [11] de vis d'extension iliaques ou de vis iliosacrée. [12-14] Quelle que soit la méthode de fixation sacrée, il est nécessaire de faire toujours une construction rectangulaire avec un dispositif de traction transverse placé entre les deux tiges.

Le choix du type de fixation est le plus souvent lié aux habitudes de l'équipe chirurgicale. Nous avons pour notre part une préférence pour l'utilisation des vis iliosacrées (Fig. 5), raccordées aux tiges par un système de connecteurs polyaxial. Cette technique permet d'obtenir une bonne fixation pelvienne, même lorsque l'os est de qualité médiocre, comme chez certains patients grabataires porteurs d'affections neurologiques ou musculaires.

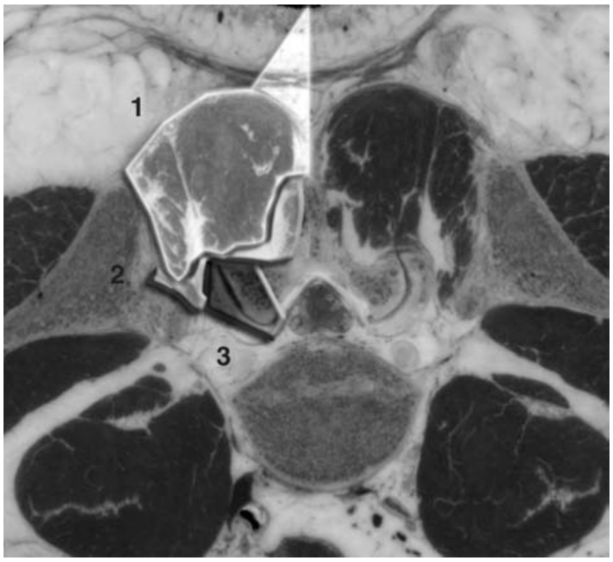

Figure 3. La libération extensive des parties molles des angles iliolombaires est la clé d'une bonne correction de l'obliquité pelvienne. Elle doit intéresser les masses musculaires sacrolombaires (1), les capsules articulaires (2) et se prolonger par la résection osseuse des massifs articulaires lombosacrés (3).

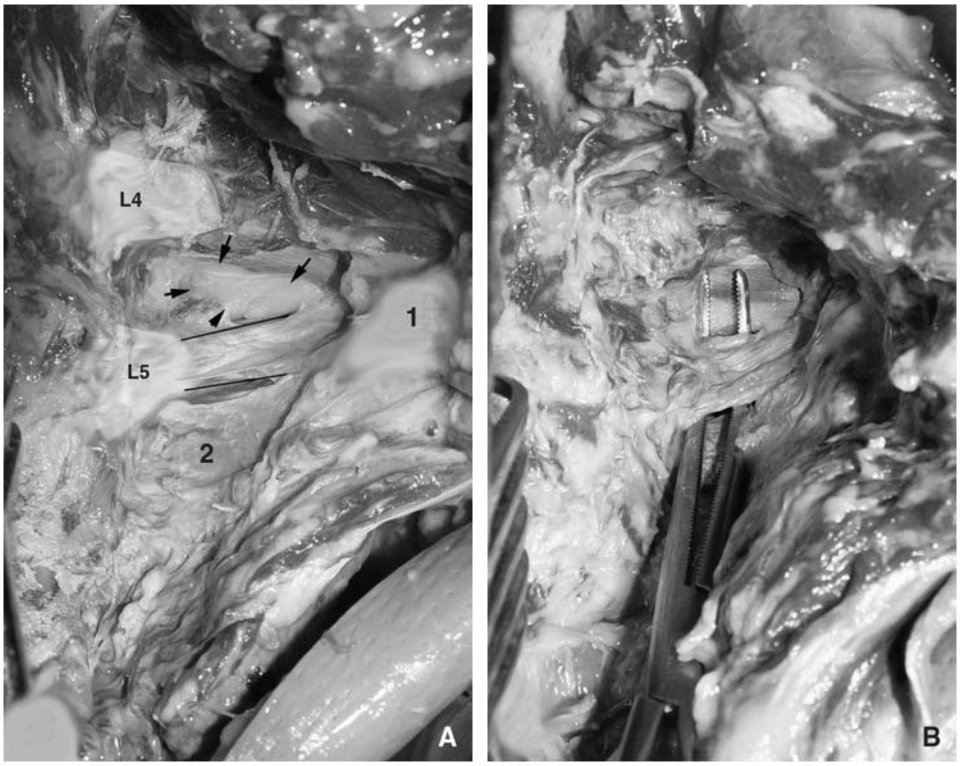

Figure 4. Le ligament iliolombaire doit être sectionné. Ceci doit être réalisé avec prudence après avoir correctement dégagé les processus transverses de L5. Il faut veiller à ne pas aller trop loin en avant, dans la graisse rétropéritonéale (flèches) (A) afin de ne pas risquer de léser des éléments vasculaires ou nerveux. 1. Crête iliaque ; 2. sacrum. Noter comment le ligament iliolombaire peut être individualisé avec un dissecteur avant d'être sectionné (B).

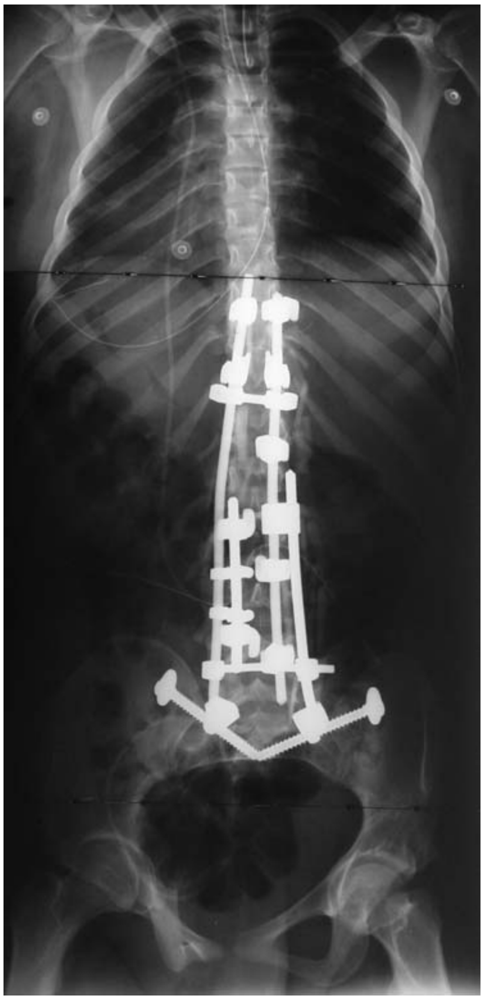

Figure 5. L'utilisation des vis iliosacrées permet une bonne fixation pelvienne, même chez les patients grabataires présentant une déminéralisation osseuse importante.

Phénomène du vilebrequin

Historique

La description du phénomène du vilebrequin a découlé de l'observation dans les années 1970 de l'évolution de trois courbures scoliotiques d'étiologies différentes (congénitale, idiopathique et paralytique) ayant été traitées par arthrodèse postérieure isolée chez des enfants encore très loin de la maturité osseuse. Il était observé dans chaque cas une dégradation de la correction angulaire obtenue, en l'absence de pseudarthrose postérieure (vérifiée radiologiquement et chirurgicalement), mais accompagnée dans chacun des cas de déformations associées de la cage thoracique, de déformations des corps vertébraux de la zone fusionnée et d'un amincissement considérable des espaces discaux intéressés par la déformation. L'explication était donnée par l'asymétrie de croissance créée par l'arthrodèse postérieure sur un rachis « tordu » dans l'espace du fait de la poursuite de la croissance antérieure des corps vertébraux par rapport à la croissance des éléments postérieurs stoppée sur les lames et les massifs articulaires. Le nom de « vilebrequin » a été choisi pour décrire le mouvement réalisé dans l'espace par la zone arthrodésée, par analogie avec la pièce de mécanique automobile (Fig. 6). Ce phénomène, logiquement, devrait exister dans tous les cas répondant aux critères nécessaires (scoliose vraie avec donc une rotation des corps vertébraux, arthrodèse postérieure, jeune âge avec immaturité osseuse). De fait, il a été observé par la suite de manière constante, quelle que soit l'étiologie, de par le monde entier, et a fait l'objet d'une publication sur 40 cas en 1989. [15] Il s'agissait d'une étude portant sur de jeunes patients traités aux États-Unis par arthrodèse postérieure instrumentée ou non. Le

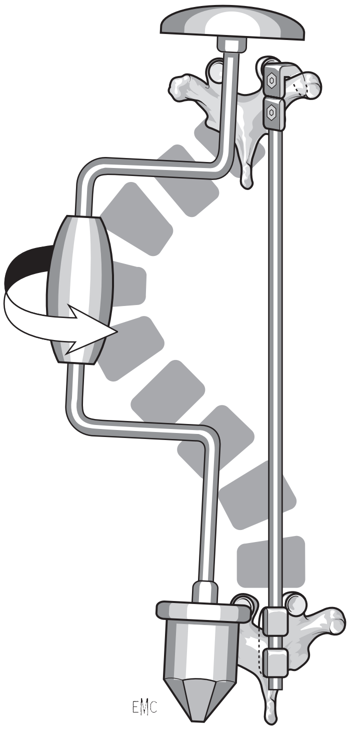

Figure 6. Représentation schématique de l'effet de vilebrequin entraîné par la persistance de la croissance antérieure du rachis alors que la partie postérieure de la colonne a été préalablement fusionnée.

phénomène constaté était bien sûr d'autant plus important que le potentiel de croissance résiduel au moment de l'arthrodèse postérieure était important.

Physiopathologie

Pour bien comprendre ce phénomène, il faut se rappeler la disposition des cartilages de croissance vertébraux dans les trois dimensions de l'espace, ainsi que leur évolution dans le temps. Cette évolution chronologique de l'organisation spatiale des zones de croissance des corps vertébraux représente la « quatrième dimension » sans laquelle l'analyse de l'évolution de la déformation structurale du rachis reste incomplète. C'est cette disposition des zones de croissance vertébrale qui est d'ailleurs utilisée dans les épiphysiodèses et arthrodèses pratiquées pour corriger certaines malformations congénitales du rachis. Dans ces indications très particulières, il est bien démontré que l'âge au moment de l'épiphysiodèse, la qualité de l'arthrodèse et son étendue sont les critères principaux de la réussite du traitement de la déformation. [16]

Conditions de survenue d'un phénomène de vilebrequin après arthrodèse postérieure précoce

Les facteurs de risque de survenue d'un effet vilebrequin après une arthrodèse postérieure isolée restent discutés dans la littérature. [17] Chez l'enfant porteur d'une scoliose secondaire à une pathologie neurologique ou musculaire, trois conditions, parfois associées, doivent faire craindre ce phénomène :

- une rotation vertébrale axiale apicale supérieure ou égale à 10° (méthode de Perdriolle) ;
- un angle de Cobb supérieur ou égal à 20° ;
- un important potentiel résiduel de croissance du rachis.

Ce troisième et dernier facteur est le plus difficile à évaluer. Classiquement, il correspond à un test de Risser inférieur ou égal à 1. En fait, ce critère est éminemment variable d'un sujet à l'autre et dépend de l'importance toujours difficile à mesurer du potentiel de croissance d'un individu. [18]

Déformations anatomiques secondaires au phénomène du vilebrequin

Les déformations anatomiques relevées peuvent être nombreuses. On note en particulier :

- l'augmentation de l'angle de Cobb, toujours mesuré entre les mêmes niveaux dans la zone arthrodésée ; ce phénomène n'est toutefois pas constant ;
- l'augmentation de l'angle de Cobb « global » de la courbure avec inclusion d'un ou deux niveaux supplémentaires, soit

vers le bas (le plus fréquent), soit vers le haut (plus rare) ; ce phénomène a été appelé par certains auteurs anglo-saxons le phénomène d'« *adding-on* » ; il est en réalité la conséquence du phénomène de vilebrequin (« *crankshaft phenomenon* ») et traduit le fait que l'évolutivité de la rotation vertébrale scoliotique n'a pas été stoppée par l'arthrodèse postérieure précoce ;

- l'augmentation de la gibbosité (qui peut être parfois sévère et anguleuse) ;
- la diminution de la distance latérale corps-côtes (fermeture de l'angle iliocostal) du côté convexe ; elle traduit la poursuite de la déformation du tronc et la poursuite de la rotation vertébrale ;
- l'apparition ou l'accentuation d'un déséquilibre global du rachis, du côté convexe ; ceci est rencontré le plus fréquemment en cas d'arthrodèse précoce thoracolombaire avec, dans les cas instrumentés, une désaxation progressive du matériel d'instrumentation par rapport à l'axe de gravité du tronc ;
- la récidive de l'obliquité pelvienne dans l'espace dans les cas où le bassin avait été inclus dans l'arthrodèse précoce initiale.

Plus généralement, pour l'ensemble de ces déformations et leur sévérité, on note que la déformation est d'autant plus sévère et évolutive que l'âge de l'enfant est jeune au moment de l'arthrodèse et que le nombre de vertèbres concernées par cette arthrodèse est important.

Comment prévenir le phénomène du vilebrequin ?

C'est logiquement qu'il a été proposé d'effectuer simultanément à l'arthrodèse postérieure une arthrodèse antérieure de la zone concernée pour s'opposer à la croissance antérieure en cas d'arthrodèse postérieure isolée. L'efficacité de cette méthode a été parfaitement démontrée quelle que soit l'étiologie de la déformation scoliotique. [19]

Un fait doit être signalé en cas d'arthrodèse circonférentielle pour scoliose thoracique chez des enfants très jeunes, avant l'âge de 8 ans ou en cas d'arthrodèse étendue (plus de sept à huit vertèbres). En effet, dans ces cas, la déformation du thorax peut néanmoins continuer à s'accentuer avec un aspect en « lame de sabre ». Ce phénomène vient en partie de la croissance costale persistante qui se trouve limitée dans son expansion latérale par la rigidité du rachis.

Programmes avec abords combinés antérieurs et postérieurs

La raideur et l'importance de certaines courbures rachidiennes rendent parfois nécessaire de recourir à des temps combinés de libération antérieure et postérieure du rachis. Les indications électives d'une chirurgie antérieure chez les patients porteurs d'une affection neurologique ou musculaire restent l'épiphysiodèse antérieure chez les patients très immatures sur le plan squelettique [19] et la persistance d'un déséquilibre du tronc sur les clichés dynamiques. [20] Il faut cependant garder à l'esprit que le taux de complications, notamment respiratoires, reste très important chez ces patients après chirurgie antérieure. [21]

Selon les équipes, les deux temps chirurgicaux antérieur et postérieur peuvent être réalisés soit le même jour, dans la même séance opératoire, soit en deux séances opératoires distinctes, avec ou sans réveil du patient entre les deux temps. Le choix de tel ou tel type de stratégie est bien souvent dicté par la disponibilité des équipes chirurgicales et anesthésiques.

La comparaison de cohortes de patients opérés en deux temps consécutifs le même jour et à quelques jours d'intervalle reste difficile tant les habitudes diffèrent d'une équipe à l'autre. Dans les deux cas, le taux de complications reste important chez ces patients fragiles. Il semble pour certains que le risque de complications soit inférieur lorsque les deux temps chirurgicaux sont réalisés dans la même séance opératoire. [20, 22]

Préparation du patient à l'opération

Préparation respiratoire

La question d'une préparation du patient à l'opération sur le plan ventilatoire ne se pose que lorsque la prise en charge préalable a été mauvaise ou insuffisante [23]. C'est ainsi l'occasion de rappeler l'importance du suivi en consultation multidisciplinaire. Lorsqu'une ventilation de nécessité est indiquée (VNI ou ventilation sur trachéotomie), il est bien rare de pouvoir arthrodéser ces malades avant les 6 à 8 mois qui suivent cette initiation à la ventilation. Dans le cas où seule une prise en charge efficace kinésithérapique avec hyperinsufflation par relaxateur de pression est requise, un travail correct durant 1 à 2 mois suffit. Cette prise en charge vise aussi à préparer ces malades à la période postopératoire où cette technique est essentielle pour conserver et améliorer le statut respiratoire antérieur. Les séances d'hyperinsufflation ont lieu trois fois par jour pendant un minimum de 20 à 30 minutes. La kinésithérapie respiratoire est, idéalement, quotidienne. Lorsque l'IPV (*intrapulmonary percussive ventilation*) peut être utilisée chez les malades encombrés, [24] le temps de traitement est de 20 minutes trois ou quatre fois par jour à fréquence rapide, puis basse par périodes continues de 5 minutes environ. Cette prise en charge intensive nécessite une structure adaptée, une éducation des familles et des soignants. En cas de mise en place de plâtre de détraction ou de halotraction, il est impératif de surveiller très régulièrement la capacité vitale qui peut être gravement amputée par ces méthodes, en particulier à chaque nouveau plâtre ou augmentation du poids de la traction. Beaucoup d'enfants polyhandicapés qui présentent souvent un encombrement important peuvent bénéficier de postures sur « luge » dans la période postopératoire, évitant ainsi les réintubations itératives si l'état orthopédique le permet (Fig. 7). Il peut donc être intéressant de leur en faire l'expérience en préopératoire.

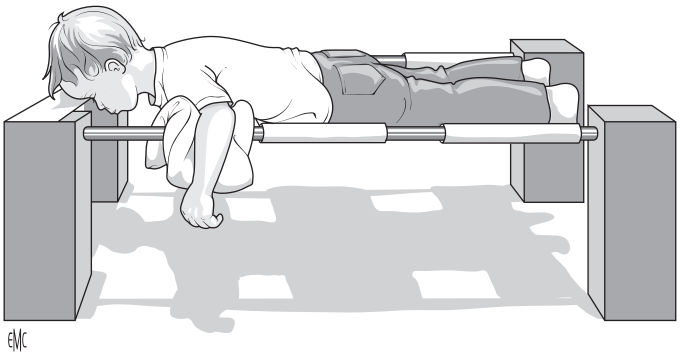

Figure 7. La position ventrale sur une « luge » dépourvue d'appui thoracique est précieuse en pré- et postopératoire chez l'infirme moteur d'origine cérébrale.

Pour le cœur, l'adaptation des traitements visant à améliorer la FEVG, aidée éventuellement par la surveillance de scintigraphies d'éjection, est faite sur une période de 8 à 12 mois. Quant aux enfants présentant un cœur pulmonaire chronique secondaire à l'insuffisance respiratoire chronique, ils doivent être en règle trachéotomisés 1 an avant l'intervention, les signes droits devant totalement s'amender avec la ventilation et l'oxygénation.

Préparation digestive et renutrition

En cas de dénutrition confirmée, la prise en charge nutritionnelle consiste en une supplémentation orale par des produits nutritionnels hypercaloriques. En cas d'absence d'amélioration clinique et biologique des paramètres de surveillance nutritionnelle au bout de 4 à 6 semaines, un programme de nutrition artificielle entérale [25] par sonde nasogastrique ou gastrostomie peut être débuté sous couvert d'une formation préalable de l'entourage. Cette nutrition doit être idéalement poursuivie jusqu'à la récupération du poids antérieur estimé par rapport à la cassure de la courbe pondérale. La gastrostomie est plus facile à gérer par les familles. Elle n'aggrave ni n'améliore le RGO, et elle est particulièrement indiquée quand la nutrition entérale doit être longtemps poursuivie après l'intervention et/ou quand il existe des troubles déjà graves de la déglutition. La sonde nasoduodénale est moins bien tolérée. Elle expose à autant de risques de pneumopathies par régurgitation que la sonde nasogastrique et elle se déplace facilement. Elle ne peut être

remise en place à domicile. La jéjunostomie qui protège également du RGO n'est envisageable qu'en milieu hospitalier et n'a pas d'indication en période préopératoire de cette chirurgie. [26]

Un geste chirurgical antireflux associé à la gastrostomie doit être discuté en cas d'accidents respiratoires répétés par inondation bronchique aiguë ou chronique, surtout s'il existe des troubles importants de la déglutition malgré un traitement médical bien conduit. L'insuffisance respiratoire sévère n'est pas une contre-indication à la cœlioscopie ; cependant, en cas de cardiopathie évoluée, il faut craindre une baisse du retour veineux par cette technique générant ainsi des accidents cardiovasculaires graves. Enfin, en préopératoire immédiat, chez les enfants présentant une stase fécale importante, une préparation colique équivalente à celle réalisée en vue d'une colonoscopie par polyéthylène glycol est entreprise au minimum dans les 5 jours précédant l'intervention, associée à un régime sans résidus afin de limiter le risque de bactériémies peropératoires et de greffes septiques au site de l'arthrodèse.

Spécificités techniques peropératoires

Nous insistons principalement ici sur la gestion du saignement peropératoire. Plusieurs études ont montré que le taux de complications après chirurgie rachidienne était statistiquement corrélé à l'importance du saignement peropératoire. [20-22]. Ceci est particulièrement vrai en association avec le terrain du patient neurologique. Les interventions chirurgicales, notamment par voie postérieure, sont responsables d'un saignement peropératoire plus important chez le patient porteur d'une affection neurologique ou musculaire que lorsqu'il s'agit d'une scoliose idiopathique. [27, 28] Des troubles de l'hémostase ont ainsi été suspectés, mais il est vraisemblable que la durée plus importante des interventions associée à une libération souvent extensive des parties molles jusqu'au bassin et une grande fragilité osseuse soient également, au moins partiellement, responsables.

Il est donc nécessaire de prendre une grande attention au saignement peropératoire. L'hémostase doit être pratiquée avec soin, à tous les temps de l'intervention. La récupération peropératoire du sang par les systèmes de type *cell-saver* ne doit pas faire oublier que le tamponnement des gouttières paravertébrales est préférable et réduit considérablement le saignement par rapport à l'usage de l'aspiration.

L'avivement osseux pratiqué en fin d'intervention doit être précautionneux en raison de la grande fragilité de l'os souvent ostéoporotique.

Prise en charge postopératoire

La prise en charge postopératoire de ces patients doit être le résultat d'une collaboration étroite entre les équipes soignantes (infirmières, kinésithérapeutes), les anesthésistes-réanimateurs et les chirurgiens. Ainsi, le *nursing* doit être particulièrement attentif afin d'éviter toute souillure de la plaie opératoire et tout problème de souffrance cutanée. La rééducation respiratoire est indispensable et doit être pratiquée précocement, particulièrement après un premier temps antérieur de libération.

L'analgésie postopératoire est le prérequis indispensable aux deux mesures énumérées plus haut. [29] Elle requiert un savoir-faire acquis bien souvent au fil des années chez les patients présentant des troubles des fonctions supérieures. Chez ces enfants polyhandicapés, l'usage des techniques d'analgésie autocontrôlée (*patient-controlled analgesia* [PCA]) reste d'un emploi difficile [30], et l'évaluation de la perception douloureuse doit être réalisée le plus souvent avec l'aide de la famille et de l'entourage. [31]

Rappelons ici une complication fréquente chez les enfants présentant une scoliose ou une cyphose importantes dont la correction peut entraîner une compression du duodénum par la pince aortomésentérique. [32] La persistance d'un météorisme et de vomissements postopératoires, particulièrement si l'enfant présente un morphotype longiligne, doit faire évoquer le diagnostic.

Infections postopératoires

Les infections postopératoires sont fréquentes après chirurgie du rachis chez les patients porteurs d'affections neurologiques et musculaires. Elles peuvent concerner de 5 à 10 % des patient. [33, 34] Les facteurs de risque sont essentiellement l'existence d'une altération importante des fonctions supérieures et la complexité du programme thérapeutique (incluant le nombre de jours d'hospitalisation, la répétition des temps chirurgicaux, l'étendue de la zone d'arthrodèse, etc.). Les infections rachidiennes sont souvent précoces et polymicrobiennes. [33] On note ainsi la fréquente association de germes cutanés (staphylocoque doré) et digestifs (*Enterobacter*, *Escherichia coli*). Dans ce cas, il est nécessaire de pratiquer rapidement une reprise chirurgicale et d'instaurer une antibiothérapie prolongée, adaptée au(x) germe(s).

Dans les cas d'infections tardives, il est souvent nécessaire de pratiquer l'ablation du matériel d'ostéosynthèse.

Nous avons rappelé l'importance du *nursing* postopératoire dans la prévention de ces complications infectieuses. Cette prévention passe avant tout par le maintien d'un bon état trophique, la lutte contre la dénutrition postopératoire et par la réduction, autant que possible, de la lourdeur du programme thérapeutique.

Indications

Faut-il opérer ? Limites techniques, limites éthiques (J. Dubousset)

Disons d'emblée que l'importance de cette discussion est à la fois considérable dans son aspect relation humaine, familiale et médicale, mais également dans son aspect relationnel avec la société. Elle reste néanmoins extrêmement simple car elle est dans la droite ligne du serment d'Hippocrate.

Le développement de la génétique et du diagnostic anténatal d'un grand nombre de maladies incurables apporte déjà une réponse. À condition que la relation entre le clinicien et le généticien soit permanente, on peut en effet diagnostiquer avant la naissance des conditions peu compatibles avec une vie normale. Cela n'est pas difficile lorsque l'on a la certitude d'un développement anormal, non seulement orthopédique, mais surtout neurologique et mental associé. Là, l'interruption thérapeutique de la grossesse proposée par le médecin paraît justifiée.

Lorsque, en revanche, un développement mental normal paraît possible mais que les conditions d'une vie relationnelle et fonctionnelle normale vont être extrêmement altérées, là encore l'interruption de la grossesse (sauf opposition expresse de la famille, rare mais toujours possible) paraît être parfaitement « éthique », même pour un médecin avec une croyance religieuse affirmée.

Mais il faut bien le dire, dans un grand nombre de cas, le diagnostic anténatal de l'affection, s'il peut approcher l'état physique et fonctionnel futur, est rarement capable de prédire l'état mental du fœtus. C'est là un grand dilemme dans la conscience médicale, mais c'est un plus grand dilemme encore dans la conscience des parents. Lorsque la maladie dont le futur nouveau-né va être porteur est clairement annoncée aux parents, comment refuser leur demande d'interruption de grossesse ? Est-ce que leur refuser est « éthique » ? Personnellement, je ne le crois pas.

Je ne peux m'empêcher à ce sujet de rapporter l'histoire suivante : à la suite du diagnostic anténatal d'une luxation congénitale du rachis, l'explication était donnée aux parents des diverses possibilités fonctionnelles. L'enfant pourrait ne souffrir d'aucun trouble neurologique (fût-ce au prix d'une intervention chirurgicale majeure stabilisatrice), souffrir d'une paraplégie incomplète sans troubles sphinctériens ou d'une paraplégie complète avec troubles sphinctériens. Pour préciser la situation, on a réalisé une nouvelle échographie, qui a montré des mouvements des jambes apparemment « normaux ». On a donc déconseillé aux parents de recourir à une interruption thérapeutique de la grossesse. L'enfant est né avec une paraplégie

complète associée à une spasticité et à des troubles sphinctériens. Le couple a par la suite abandonné l'enfant.

Était-il « éthique » que je conseille la poursuite de cette grossesse ? Chaque cas est un cas particulier, mais il faut avoir en tête pour le médecin non seulement le moment présent mais également l'avenir.

Lorsque l'enfant est né et que l'on constate des anomalies neurologiques ou neuromusculaires majeures, le rôle du médecin est bien entendu d'abord de protéger la vie, mais c'est là où l'on doit aussi discuter ce que risque d'être le futur. Ce n'est pas parce qu'il y a parfois de bonnes surprises qu'il faut considérer que cela va justement être le cas pour le malade que l'on a en face de soi.

C'est dans ce type de situation que l'on touche les limites de la réanimation exagérée, voire intempestive.

Il n'est pas question ici de pratiquer l'euthanasie, mais de ne pas pousser au maximum la réanimation lorsque l'équipe soignante a la certitude que l'état neuromusculaire ou neurologique est incompatible avec une vie acceptable.

Je ne prendrai comme exemple que les cas d'amyotrophie spinale infantile de type I néonatale justifiant une trachéotomie et une ventilation permanente pour toute la vie. C'est par l'expérience faite avec le maximum de technicité, d'humanité et de sollicitude pour l'enfant et sa famille que la conclusion collégiale a été de ne pas forcer la réanimation de tels nouveau-nés. C'est la prise de conscience du médecin qui jamais ne décide seul mais en équipe, si possible multidisciplinaire, pour prendre une telle décision.

Dans tous les cas, comme me l'a si bien appris mon maître Pierre Petit, il n'est pas éthique de « demander son avis » à la famille, car cela la responsabiliserait et la culpabiliserait pour toute la vie quelle que soit l'issue des soins prodigués à l'enfant. Il paraît beaucoup plus « éthique » ou « moral » si l'on veut, de dire à la famille que l'état de l'enfant est au-delà de toute ressource thérapeutique dans l'état actuel de la science.

La science est bien sûr source de progrès, et la lutte contre la prématurité est une action salutaire et bénéfique. La course à la survie du nouveau-né prématuré de tout petit poids demeure néanmoins une source de dérives et de graves dangers tant pour l'état neurologique de l'enfant que pour la stabilité des familles, comme on l'a constaté tellement souvent. Il faut bien sûr poursuivre les recherches pour évaluer, autrement que par l'imagerie, le cerveau de ces enfants et dépister les cas où les lésions paraissent non seulement majeures, mais également irréversibles, à seule fin de ne pas poursuivre une réanimation et mieux annoncer à la famille l'extrême gravité du pronostic neurologique. Savoir cesser la réanimation sans responsabiliser et culpabiliser les parents est un acte foncièrement éthique lorsque la décision a été prise de manière collégiale et concertée. Point n'est besoin d'alerter les médias, encore moins d'édicter de nouvelles lois lorsque l'on suit les directives hippocratiques, bien sûr adaptées à notre temps, qui restent les bases les plus pures de l'éthique médicale.

Lorsque l'enfant est plus âgé, parfois même à l'adolescence, et que se posent des indications thérapeutiques, en particulier chirurgicales, là encore la réponse est simple. Le médecin a le devoir de soigner les malades du mieux qu'il peut et quel que soit l'état mental du malade. Ceci pose le problème des déformations rachidiennes survenant chez les patients polyhandicapés.

Ne rien faire, on le sait, peut aboutir à des situations de douleurs atroces, d'impossibilité de s'asseoir pour ceux qui ne peuvent tenir debout et même à des états grabataires où, non seulement la propre vie du malade est terrible, mais où même la vie des personnes qui s'occupent de lui (famille et soignants) devient de plus en plus difficile et éprouvante. C'est pour cela qu'il est nécessaire de les traiter lorsque l'on sait que l'abstention est encore plus nuisible.

Bien évidemment, la concertation avec les médecins anesthésistes-réanimateurs pour prendre le maximum de précautions lors de la réalisation du geste chirurgical est nécessaire. Elle ne doit pas aboutir à une opposition autour de la question de l'indication thérapeutique. Nos collègues et amis anesthésistes sont des médecins comme le sont les chirurgiens, et les risques vitaux, lorsqu'ils existent, doivent être pris en commun. Lorsque survient une complication mettant en jeu le pronostic vital, comme chez les nouveau-nés, il faut savoir ne pas réanimer de manière excessive. Accepter une complication fatale est un acte éthique, parfois ressenti comme un soulagement par la famille et les soignants dans les cas les plus terribles de polyhandicap. C'est la raison pour laquelle les relations avec la famille, quel que soit le handicap, quelle que soit la gravité de l'intervention envisagée, doivent être d'une transparence complète à tous les niveaux. En particulier, afin d'éviter les erreurs dues à la multiplicité des interlocuteurs, il est recommandé que le médecin responsable du malade soit l'interlocuteur privilégié, voire unique, de la famille.

C'est là encore que la relation conscience-confiance est tout aussi importante entre le médecin, le malade et sa famille. Cette relation est tout aussi cruciale au sein de l'équipe soignante dont les membres doivent être en communication (j'allais dire « communion ») permanente.

Quand faut-il opérer ?

À la différence de l'enfant ou de l'adolescent présentant une déformation rachidienne qualifiée d'idiopathique, le problème rachidien du patient présentant une pathologie neurologique ou musculaire est rarement l'élément « central » du tableau clinique. Ces patients sont généralement suivis pour leur affection, depuis de nombreuses années, au sein d'équipes spécialisées de neurologie, pédiatrie et rééducation. Ainsi, la décision de pratiquer un traitement chirurgical intervient au sein d'une prise en charge plus globale du patient et de la pathologie causale.

Plusieurs cas de figures peuvent alors être rencontrés.

La déformation rachidienne est évolutive et le traitement orthopédique ne parvient pas à freiner efficacement la dégradation fonctionnelle. L'enfant peut ainsi perdre progressivement la marche, la position assise. Des complications respiratoires, digestives, cutanées, peuvent survenir. Le traitement chirurgical est alors à considérer afin de mettre un terme à l'aggravation clinique et permettre le retour à une situation fonctionnelle satisfaisante. En fonction de l'âge de l'enfant et des éléments de stratégie opératoire que nous avons développés, il est nécessaire de recourir à une arthrodèse instrumentée postérieure, plus ou moins étendue et associée ou non à un temps antérieur complémentaire (Fig. 8).

La déformation rachidienne est évolutive mais n'est pas encore responsable d'une dégradation fonctionnelle incontrôlable. En revanche, la pathologie neurologique ou musculaire est, elle aussi, évolutive et peut être responsable à court ou moyen terme d'une dégradation importante de l'état général pouvant contre-indiquer un geste chirurgical lourd de correction-fusion du rachis. Il est alors nécessaire de discuter d'un geste chirurgical réalisé précocement et de manière préventive. En effet, la dégradation de l'état général (cardiaque ou respiratoire comme dans l'évolution de certaines formes de myopathies) pourrait rendre impossible le traitement chirurgical de la déformation rachidienne lorsque celui-ci va devenir indispensable.

La déformation rachidienne, son évolutivité et le retentissement fonctionnel justifient un traitement chirurgical. En revanche, l'état général du patient rend la stratégie chirurgicale envisagée périlleuse. C'est le cas de certains patients dont la fonction respiratoire ou cardiaque s'est progressivement dégradée au point de mettre en jeu le pronostic vital au cours ou au décours d'une intervention chirurgicale. Il est nécessaire dans ces situations toujours complexes et délicates de mener une discussion claire et argumentée avec l'ensemble des intervenants.

La famille, l'entourage médical et paramédical du patient, l'équipe anesthésique et les réanimateurs doivent être informés de la stratégie chirurgicale envisagée, de ses objectifs, mais aussi de ses limites. Les risques, y compris les risques vitaux, doivent être annoncés avec clarté. Il convient ensuite de décider de la stratégie chirurgicale la plus appropriée qui doit toujours prendre en compte les risques encourus et les bénéfices escomptés. Il est parfois raisonnable de renoncer à un programme chirurgical complexe, en plusieurs temps, ou à une extension de

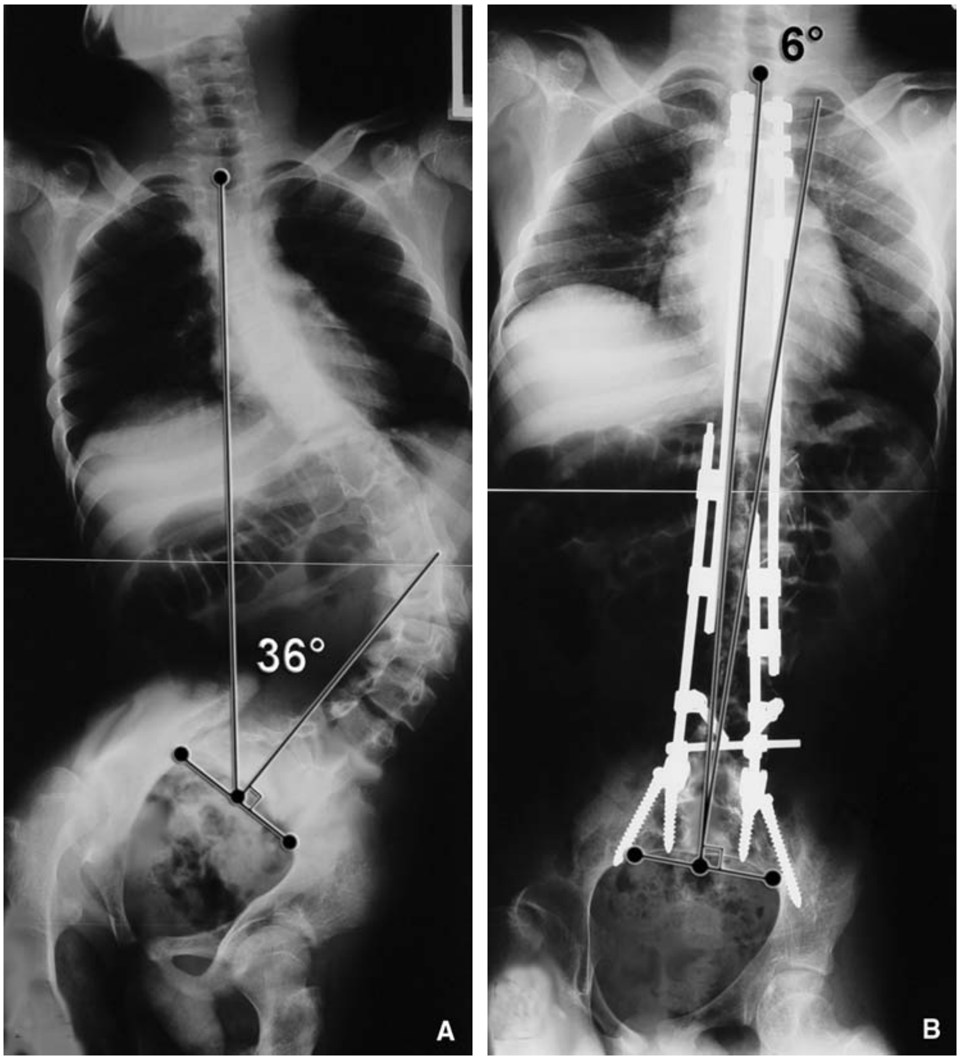

Figure 8. Le but de la prise en charge de ces patients est de stabiliser la déformation du rachis, durablement et avec un équilibre du tronc satisfaisant. Il est parfois nécessaire de recourir à des programmes thérapeutiques lourds, surtout lorsque l'obliquité pelvienne est importante comme chez ce patient.
A. Radiographie préopératoire de face en position couchée.
B. Radiographie de face, 18 mois après la correction chirurgicale.
Iconographie due à l'obligeance du Dr Morin.

l'arthrodèse vers le bassin au profit d'un geste opératoire plus court, moins hémorragique, avec des suites opératoires plus simples.

■ Stratégies thérapeutiques spécifiques en fonction des différentes étiologies neurologiques ou musculaires des déformations rachidiennes

Déformations d'origine neurologique centrale

Infirmité motrice d'origine cérébrale (« cerebral palsy »)

Cadre nosologique. Définitions

Infirmité motrice cérébrale (IMC). Le terme d'IMC a été créé par Tardieu dans les années 1950 : *« l'infirmité motrice cérébrale est due à des atteintes cérébrales survenues dans la période périnatale qui entraînent des troubles de la posture ou du mouvement sans caractère évolutif. Ces atteintes cérébrales ont suffisamment préservé les facultés intellectuelles pour permettre une scolarisation »*.

« Infirmité » s'oppose à « maladie » : il s'agit d'une séquelle neurologique non évolutive. En revanche, les conséquences orthopédiques peuvent être évolutives.

« Motrice » signifie que l'autonomie est d'abord limitée par les perturbations neuromotrices. Cela élimine les cas dans lesquels le retard d'autonomie est d'abord lié à un retard mental.

Infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC). Au départ, l'IMOC regroupait les IMC et les encéphalopathies, mettant l'accent sur les similitudes des complications orthopédiques dans l'une et l'autre formes de handicap. Certains limitent aujourd'hui la définition aux formes comportant un retard mental moyen ou profond. C'est une déviation.

« **Cerebral palsy** ». La paralysie cérébrale des Anglo-Saxons ne recouvre pas exactement les mêmes entités selon les pays. Le terme équivalent français est l'IMOC.

Cérébrolésé. Ce terme générique désigne un sujet porteur d'une lésion cérébrale sans préjuger de l'évolutivité ni de l'âge de survenue. Il mêle les séquelles cérébrales fixées et les affections évolutives. Il est imprécis et à éviter.

Polyhandicap. Ce terme recouvre toutes les atteintes physiques (motrices mais aussi sensorielles) par lésion cérébrale néonatale ou acquise, associées à un retard mental sévère.

Particularités cliniques

Les déformations rachidiennes consécutives à une encéphalopathie statique sont l'étiologie actuelle la plus fréquente des déformations rachidiennes d'origine neurologique.

L'atteinte neurologique est responsable de contractions (spasticité), de rétractions des parties molles, d'atteintes articulaires, de troubles des fonctions supérieures, de la vision, de l'audition et enfin de problèmes respiratoires ou digestifs. L'évaluation et la prise en charge de l'ensemble du « terrain » sont essentielles pour la bonne conduite du traitement de la déformation rachidienne.

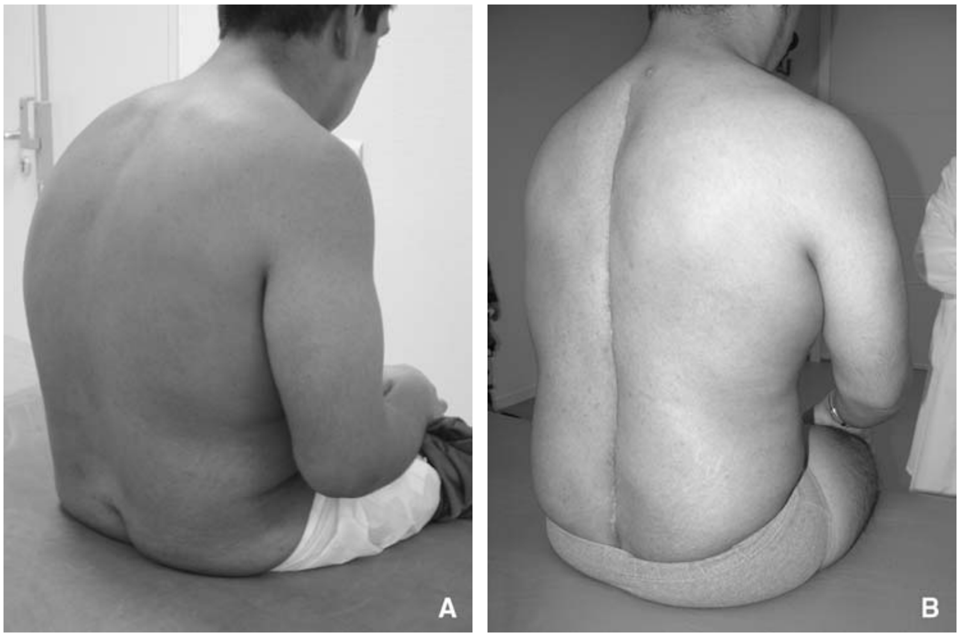

Figure 9. Patient présentant une diplégie spastique des membres inférieurs et une hypotonie axiale du tronc. Celle-ci est responsable d'une attitude en cyphose globale (A). Après correction chirurgicale (B), l'équilibre sagittal du tronc permet de maintenir une position assise plus confortable.

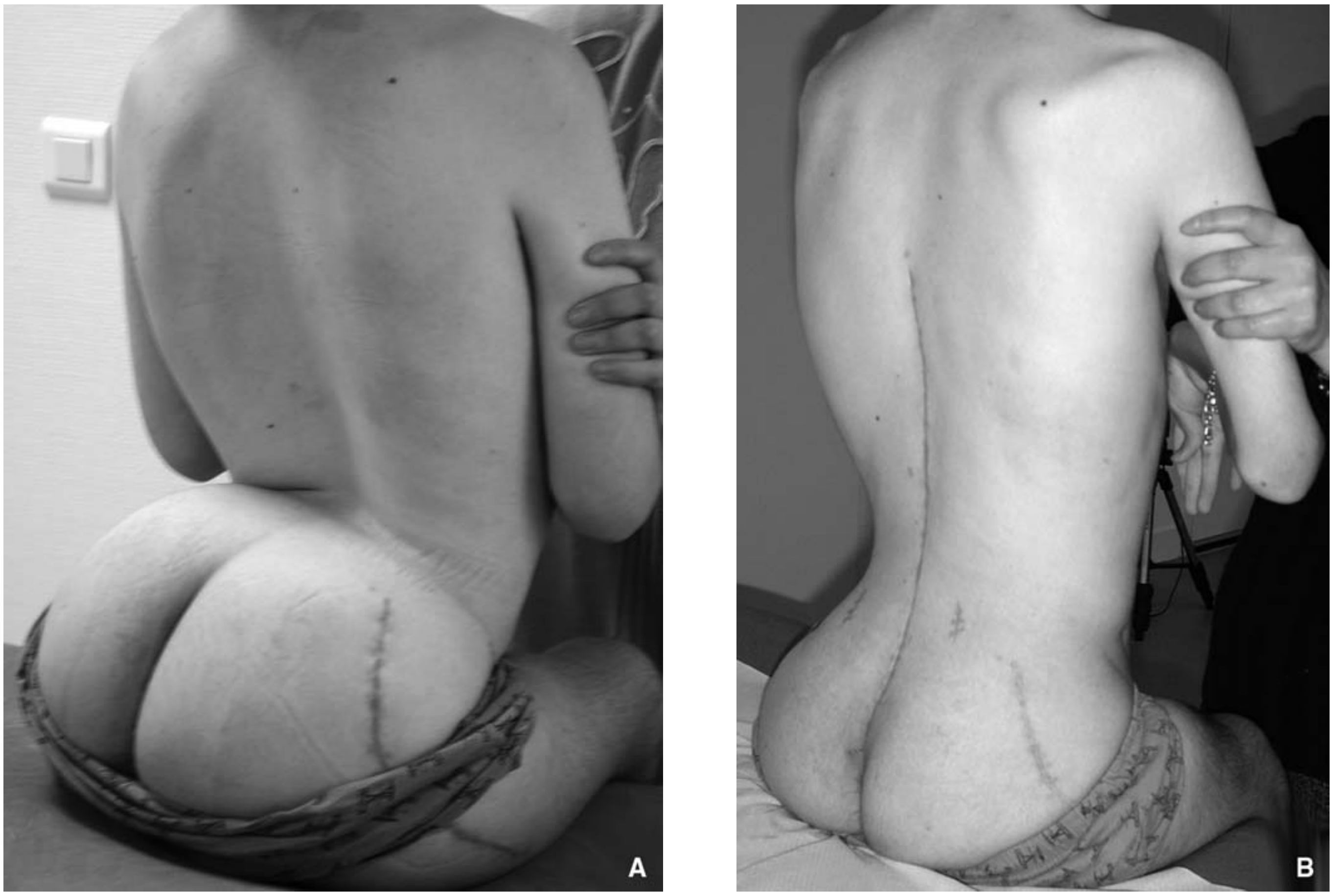

Figure 10.
A. Patient présentant une infirmité motrice d'origine cérébrale responsable d'une déformation rachidienne avec hyperlordose lombaire.
B. La correction chirurgicale permet de redonner une statique correcte dans le plan sagittal et une position assise confortable.

Les déformations rachidiennes sont beaucoup plus fréquentes chez les patients souffrant d'une atteinte corporelle globale avec tétraparésie spastique (de 65 à 70 %) que dans les cas de diplégie ou d'hémiplégie spastique (moins de 10 %). [35]

Les déformations rachidiennes sont souvent posturales avant d'être structurales. Les déformations posturales sont liées au déséquilibre frontal ou sagittal du tronc secondaire aux asymétries d'application des forces musculaires.

Les déformations rachidiennes sont le plus souvent des scolioses associées ou non à des cyphoses (Fig. 9). Les hyperlordoses sont plus rares et sont liées à l'hypertonie des muscles postérieurs du rachis plus ou moins associée à un flessum de hanche (Fig. 10).

Le retentissement de la déformation rachidienne est d'autant plus marqué que l'atteinte neurologique est importante.

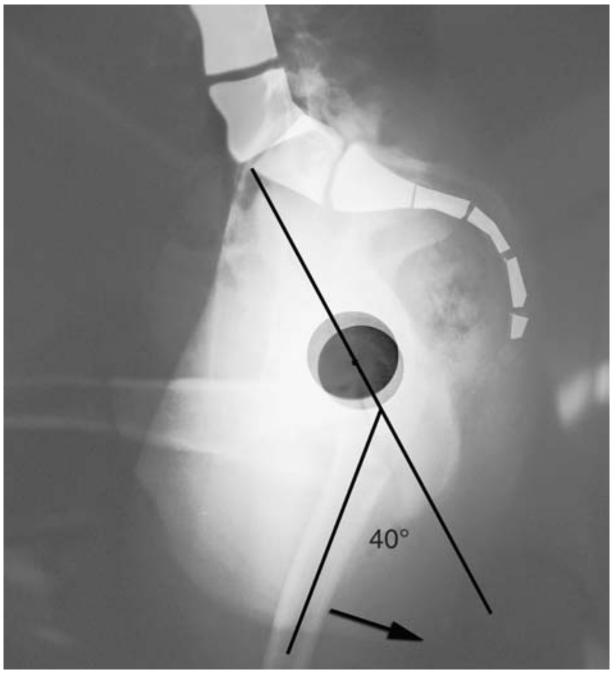

Figure 11. Les radiographies de profil du bassin en position d'extension maximale de la hanche permettent de quantifier le flessum de hanche de manière fiable et reproductible. Ce flessum est quantifié par l'angle formé entre la droite unissant la partie antérieure du promontoire sacré et le centre géométrique des têtes fémorales et la droite matérialisant l'axe de la diaphyse fémorale.

Ces patients présentent du fait de la déformation rachidienne des difficultés de plus en plus grandes à maintenir la position assise, nécessitant l'attention permanente de l'entourage.

Le mauvais équilibre rachidien en position assise entraîne des complications cutanées (ischions, grands trochanters) et surtout perturbe l'équilibre global du tronc en position assise avec toutes ces conséquences fonctionnelles. Il faut souligner que les conséquences fonctionnelles ne sont pas seulement d'ordre orthopédique, mais aussi respiratoires ou digestives ...

À la différence de l'évolutivité des scolioses idiopathiques qui s'accentuent lors du pic de croissance pubertaire, l'évolutivité est souvent plus précoce, dès l'âge de 7 ou 8 ans. Cette évolutivité est également plus longue et peut se poursuivre après l'âge de 20 ans, et même à l'âge adulte (persistance des facteurs de déséquilibres musculaires). [36]

L'évaluation radiographique est parfois difficile et nécessite l'investissement du chirurgien ou du rééducateur aux côtés du radiologue et des manipulateurs. Le positionnement du patient qui présente parfois des déformations pelviennes dans les trois plans de l'espace doit être méticuleux afin d'interpréter correctement la déformation rachidienne. L'évaluation du flessum des hanches peut bénéficier d'examens radiologiques en décubitus latéral et en extension de hanche. Il est ainsi possible de quantifier le flessum de manière reproductible (Fig. 11).

La réductibilité de la déformation de face, de profil et de l'obliquité pelvienne fait appel à de nombreux clichés dynamiques en inclinaison forcée frontale ou sagittale. Quand elle est faisable, la radiographie sur cadre en traction est de grande utilité.

Le concept de vertèbres « pelvienne » ou « intercalaire » permet de mieux comprendre et traiter l'interface hanches-rachis.

Particularités thérapeutiques

Le traitement orthopédique est important chez l'enfant immature qui présente une déformation rachidienne évolutive.

Les postures et la confection d'un appareillage adapté pour lutter contre un mauvais positionnement du tronc, du bassin et des membres inférieurs sont précocement entreprises pour canaliser au mieux le tronc et les membres. Les sièges moulés avec ou sans têtière sont de plus en plus performants et permettent de guider au mieux les enfants hypotoniques. Parfois, le passage à un système plus contraignant par un corset de type garchois est impératif en raison de l'évolutivité de la déformation. Chez les sujets présentant une déformation sévère que le terrain, trop mauvais, rend inopérable, l'emploi d'un siège moulé selon les contours de la déformation permet de prolonger la position assise rendue difficile.

Le traitement chirurgical ne se discute pas chez le patient ayant un intellect correct et à plus forte raison si ses capacités de déambulation ou de transfert sont conservées. Lorsque la déformation est évolutive, qu'elle risque d'entraîner une détérioration du rachis lombaire inférieur ou qu'elle est responsable d'un déséquilibre rachidien, les règles sont les mêmes que pour les déformations idiopathiques. Il faut intervenir suffisamment tôt pour éviter d'enraidir la charnière lombosacrée et ainsi risquer d'altérer les capacités motrices du patient.

En revanche, chez les patients les plus graves, lourdement handicapés et dont les fonctions sont fortement atteintes, la décision d'un traitement chirurgical reste soumise à de nombreux débats et controverses. [37] Pour notre part, nous pensons que, lorsque la qualité de vie de ces patients se dégrade du fait de l'évolutivité de la déformation rachidienne, il est licite d'intervenir lorsque l'état général du patient le permet. Cette dégradation fonctionnelle peut comporter des douleurs, des troubles de la déglutition plus fréquents, des difficultés rencontrées par l'entourage lors des soins, une perte progressive de la station assise etc.

Dans tous les cas, l'équipe médicale doit rester à l'écoute du patient et de son entourage, et savoir proposer à chaque cas particulier une solution mesurée et adaptée. Il faut savoir proposer une solution chirurgicale qui procure, certes au bout d'un cheminement thérapeutique parfois long et difficile, une réelle amélioration fonctionnelle.

Lorsqu'une décision chirurgicale est prise chez ces patients, il s'agit le plus souvent d'une longue arthrodèse instrumentée depuis le rachis thoracique supérieur jusqu'au bassin à l'aide de l'un des nombreux matériels segmentaires dérivés de l'instrumentation de type Cotrel-Dubousset.

> *Point fort*
>
> **Retentissement des attitudes vicieuses des hanches sur le rachis**
>
> - Attitudes vicieuses sans retentissement rachidien.
>   Celles qui sont symétriques à condition qu'elles ne retentissement pas sur le statut fonctionnel.
>   Exemples :
>   - limitation du volant d'abduction ;
>   - rotation prédominante dans un secteur ;
>   - flessum modéré ;
> - Attitudes vicieuses avec retentissement rachidien.
>   Attitudes vicieuses en extension :
>   - perturbent la station assise ;
>   - entraînent une déformation en cyphose ;
>
>   Bassin oblique de cause basse :
>   - déformation tridimensionnelle ;
>   - entraîne une courbure scoliotique.
> - Faut-il traiter les attitudes vicieuses de hanches ?
>   - Oui pour mener au mieux le traitement orthopédique ou chirurgical de la déformation rachidienne.
>   - Mais il n'est pas démontré que le traitement des attitudes vicieuses de hanche influence l'évolutivité de la déformation rachidienne. Cependant, la suppression des causes basses néfastes permet un meilleur positionnement du bassin et facilite le traitement de la déformation rachidienne.

Il peut être nécessaire de pratiquer un premier temps de libération antérieure, parce que la courbure principale est particulièrement raide ou que l'obliquité pelvienne n'est pas suffisamment réductible [38], ou que l'enfant est encore immature (risque d'effet vilebrequin).

L'utilisation de substituts osseux ou de greffons autologues permet de gagner sur la durée de la chirurgie chez les patients les plus fragiles.

La fixation sacrée est parfois difficile chez ces patients souvent très ostéoporotiques et nous avons pour notre part une préférence pour la fixation par vissage iliosacré.

L'association d'une déformation rachidienne et d'une attitude vicieuse des hanches pose au chirurgien une question fondamentale : à quel moment traiter les hanches (avant ou après le traitement de la déformation rachidienne) ?

> **“ Point fort**
>
> **Association d'une déformation rachidienne et d'une attitude vicieuse des hanches : à quel moment traiter les hanches (avant ou après le traitement de la déformation rachidienne) ?**
> Les hanches doivent être traitées *avant* le rachis dans les attitudes vicieuses en extension de hanche
> Les hanches doivent être traitées *après* le rachis en cas de flessum important perturbant la fonction ou les installations
> Dans les cas d'obliquité supra- et infrapelvienne, la correction des attitudes vicieuses de hanches est au mieux réalisée *après* fixation rachidienne sur un tronc équilibré par rapport au bassin incorporé dans la fixation-fusion
> La chirurgie des hanches peut être programmée *avant* ou *après* le rachis dans les bassins obliques d'origine mixte

Ataxie de Friedreich

L'appellation de « maladie de Friedreich » ou ataxie de Friedreich a été proposée par l'école neurologique française en 1882, année de la disparition de Nikolaus Friedreich. La description clinique initiale est toujours d'actualité et est commune à l'ensemble des pathologies entraînant une dégénérescence héréditaire de l'axe spinocérébelleux. Ainsi, si l'ataxie de Friedreich est la forme la plus fréquente de dégénérescence spinocérébelleuse progressive et héréditaire, au total, plus de cinquante syndromes ataxiques héréditaires sont dénombrés à ce jour.

La classification nosologique de ces ataxies héréditaires, proposée par Barbeau [39], fait appel au mode de transmission génétique de l'affection (dominant, récessif, lié ou non aux chromosomes sexuels), l'évolutivité ou non de l'affection, l'âge de début des symptômes, l'existence d'une hyperréflectivité ou au contraire d'une aréflexie ostéotendineuse, et enfin le type d'ataxie qui peut être « pure », traduisant une atteinte relativement isolée de la voie spinocérébelleuse, ou associée à une atteinte plus diffuse du système nerveux central. L'ataxie de Friedreich peut ainsi être définie comme une ataxie de transmission autosomique récessive, d'évolution progressive, survenant précocement dans l'enfance, avec hyporéflexie ou aréflexie ostéotendineuse et une atteinte prédominante de l'axe spinocérébelleux.

Depuis la découverte de l'anomalie chromosomique en cause dans la survenue de la maladie de Friedreich (siégeant sur le bras long du chromosome 9), plusieurs mécanismes étiopathogéniques ont été mis en évidence. Il s'agit essentiellement de perturbations métaboliques cellulaires, comme des anomalies du complexe de la pyruvate déshydrogénase ou un trouble du métabolisme de l'acide linoléique. [40] Le couplage complet entre l'anomalie génétique causale et son expression clinique reste encore soumis à de multiples controverses.

La forme classique de l'ataxie de Friedreich (nous ne détaillons pas ici les multiples tableaux cliniques des autres ataxies héréditaires) comporte plusieurs signes cliniques constamment présents et d'autres qui peuvent être inconstants. Ainsi, les symptômes débutent toujours avant l'âge de 25 ans et comportent une ataxie progressive des membres, visible lors de la marche, et une dysarthrie. Les examens électrophysiologiques mettent constamment en évidence une diminution de la vélocité de conduction des potentiels moteurs, associés à une faible amplitude, voire une absence, des potentiels sensitifs. De manière inconstante, ce tableau clinique s'accompagne d'une déformation rachidienne, d'une hypertonie pyramidale et d'une perturbation de la sensibilité arthrokinesthésique des membres inférieurs, d'une aréfléxie tendineuse des membres supérieurs et d'anomalies électrocardiographiques. Les signes oculaires, l'association à un diabète ou à un pes cavus (pied creux) sont beaucoup plus rares.

Dans la forme typique de l'ataxie de Friedreich, la prévalence des déformations rachidiennes de type scoliotique est voisine de 100 %. Dans certaines séries où la prévalence rapportée est moindre, il est vraisemblable que d'autres ataxies héréditaires, moins sévères, sont également prises en compte.

À la différence des scolioses idiopathiques, les garçons sont aussi représentés que les filles et les courbures à convexité droite sont aussi nombreuses que les courbures à convexité gauche. En revanche, le type de courbure rencontré est plus proche des scolioses idiopathiques que des déformations d'origine neuromusculaire. Ainsi, la grande courbure unique thoracolombaire, classique chez le patient neurologique, n'est retrouvée que dans environ 20 % des cas, alors que la courbure combinée thoracique et lombaire représente plus de 50 % des déformations [41]. Les scolioses rencontrées chez les patients porteurs d'une ataxie de Friedreich sont radicalement différentes de celles rencontrées par exemple chez les patients souffrant d'IMOC. En particulier, la rotation des vertèbres apicales est beaucoup moins prononcée.

Il est fréquent de diagnostiquer précocement les déformations rachidiennes chez ces patients dont le suivi est régulier dès que le diagnostic est posé. Les courbures sont souvent initialement modérées, inférieures à 20°, avec une faible rotation vertébrale, traduisant les difficultés de maintien de la posture assise ou érigée entraînées par l'ataxie. Le suivi clinique et radiologique doit être particulièrement attentif car l'évolutivité de la déformation rachidienne peut être très rapide, particulièrement si la maladie est rapidement évolutive, chez un enfant ou un adolescent.

En raison du pronostic redoutable de l'affection, entraînant le plus souvent le décès du patient au cours de la troisième décennie, l'évolutivité de la déformation rachidienne n'est pas forcément au premier plan des impératifs thérapeutiques. Ainsi, seulement un tiers des patients va présenter une aggravation sévère de sa scoliose nécessitant un traitement actif, orthopédique ou chirurgical. Il est donc nécessaire de surveiller ces patients, particulièrement au cours de la poussée de croissance pubertaire, afin de dépister les scolioses rapidement évolutives, pouvant bénéficier d'un traitement précoce.

Les traitements orthopédiques par corsets sont généralement peu efficaces lorsque la scoliose est très évolutive. De nombreuses séries confirment la tolérance médiocre du port de corset chez ces patients. Tout au plus peut-on insister à traiter orthopédiquement les enfants présentant des déformations rachidiennes très précoces et ainsi leur permettre de poursuivre un certain temps une croissance rachidienne avant de recourir à l'arthrodèse. [41]

Le traitement chirurgical comporte une correction de la déformation et une arthrodèse, le plus souvent instrumentée par un matériel segmentaire. Il n'est pas nécessaire de recourir forcément à de longues arthrodèses prenant le bassin, sauf bien évidemment s'il existe une courbure lombosacrée structurale ou une forte obliquité pelvienne. En revanche, bien que le plus souvent les limites de l'instrumentation soient déterminées

selon la même stratégie que dans la scoliose idiopathique, il est prudent de pratiquer une arthrodèse remontant assez haut jusqu'en T2 ou T3 afin d'éviter l'apparition d'une cyphose thoracique supérieure, au-dessus du segment rachidien fusionné.

Le véritable enjeu de ce traitement chirurgical est la prise en charge du terrain général qui peut être très défavorable.

Le bilan, en particulier cardiaque, peut venir contre-indiquer formellement la chirurgie, ce qui est un élément notable de la décision de ne pas trop tarder à opérer ces patients lorsque l'on a le sentiment que la situation rachidienne se détériore.

Signalons chez ces patients l'impossibilité de pratiquer une surveillance peropératoire des potentiels évoqués sensitifs. Il est néanmoins possible de pratiquer la surveillance à l'aide des seuls potentiels évoqués moteurs et, si cela est nécessaire, par le test du réveil peropératoire selon Stagnara.

Il est prudent de maintenir le port d'un corset thoracolombaire de protection durant 4 à 6 mois après l'intervention chirurgicale. En effet, les chutes sont fréquentes en raison de l'ataxie, particulièrement chez les patients ayant conservé une marche autonome.

Syringomyélie

La constitution d'une cavité syringomyélique peut être la conséquence de nombreuses pathologies au premier rang desquelles on retrouve les malformations de Chiari, les cloisonnements méningés post-traumatiques et les tumeurs médullaires. Les pathologies méningées de la base du crâne tout comme les pathologies du filum terminale responsables d'une moelle attachée en position basse peuvent également être responsables de la constitution d'une syringomyélie. [42]

Un trouble de la circulation du liquide cérébrospinal (LCS) entre les citernes de la base du crâne et le canal rachidien serait à l'origine de la cavitation progressive de la moelle. L'hypothèse formulée par Gardner fait référence à la persistance d'un canal central permettant la communication entre le canal épendymaire et la partie la plus caudale du quatrième ventricule. Dans les cas d'obstruction des voies habituelles d'écoulement du LCS depuis le quatrième ventricule, les pulsations répétées du LCS seraient responsables de la cavitation médullaire progressive au départ de ce canal central.

La présentation clinique de ces patients est extrêmement variable. La constitution du tableau clinique peut passer relativement inaperçue tant elle peut être lente et progressive. Dans les cas de malformations de Chiari, il peut être difficile de distinguer les signes proprement imputables à la cavité syringomyélique et ceux secondaires à la protrusion des tonsiles cérébelleuses. En effet, il existe parfois une extension craniale de la cavité syringomyélique au tronc cérébral responsable d'une « syringobulbie ». Le signe clinique le plus classique est l'existence d'un déficit sensitif, suspendu, touchant principalement la voie nociceptive, et associe des douleurs cervicales et occipitales. Ce déficit peut être asymétrique. Classiquement les perturbations de la sensibilité thermique et algique sont associées à une sensibilité tactile et proprioceptive conservée. Dans les formes sévères, une faiblesse motrice des membres supérieurs et l'existence d'arthropathies neuropathiques (arthropathies de Charcot) peuvent être associées.

Une association nette entre syringomyélie et scoliose est retrouvée dans la littérature. De 20 à 25 % des patients présentant une syringomyélie développent une scoliose. [43] Il s'agit le plus souvent de scoliose thoracique supérieure, à convexité gauche (Fig. 12). Il est donc nécessaire de rechercher une anomalie médullaire devant ce type de courbure et ne pas la qualifier de « scoliose idiopathique ». L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen morphologique par excellence. [44] Elle permet de faire le diagnostic de syringomyélie, mais également d'en préciser la cause (malformation de Chiari, tumeur, moelle attachée basse etc.). Les séquences récentes permettant l'étude des flux de LCS entre les citernes de la base du crâne et le canal médullaire sont d'une aide précieuse dans la compréhension des mécanismes en cause comme les troubles de la circulation du LCS.

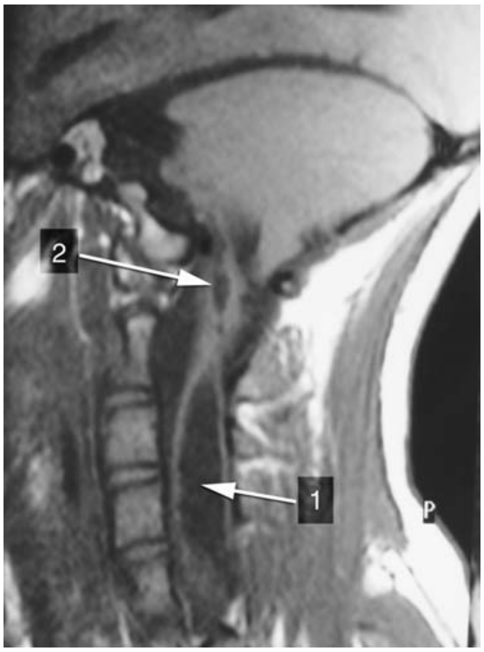

Figure 12. L'imagerie par résonance magnétique réalisée chez cette patiente met en évidence sur des coupes sagittales de la charnière craniorachidienne réalisée en pondération T1 une cavité syringomyélique importante étendue sur l'ensemble de la moelle cervicale (1) et associée à une cavité syryngobulbique (2). L'examen clinique de cette patiente était normal à l'exception de quelques fasciculations linguales.

Une fois que le diagnostic de syringomyélie est établi, le traitement de sa cause devient impératif en cas de signes neurologiques ou de déformation rachidienne évolutive. En effet, il n'est pas envisageable de pratiquer une correction ou une fusion, même partielle, de la déformation du rachis alors que la moelle est en situation précaire au sein du canal médullaire. Le traitement fait appel à une décompression du foramen magnum dans les cas de malformations de Chiari, à une section du filum terminale en cas de moelle attachée basse ou à des procédures plus complexes de dérivations lorsqu'il existe par exemple des synéchies méningées de causes diverses.

Le traitement orthopédique est difficile lorsque la déformation rachidienne est thoracique supérieure, voire cervicothoracique. Dans ce cas, seul un appareillage dérivé du corset de Milwaukee peut avoir une certaine efficacité. Lorsque la déformation est fortement évolutive, le recours au traitement chirurgical est souvent nécessaire avant la fin de la croissance du rachis. [45]

Le traitement chirurgical peut être dangereux, particulièrement si la régression de la cavité synringomyélique et des signes cliniques est incomplète après traitement de la pathologie causale, ce qui représente la situation la plus fréquente. Il est prudent, particulièrement lorsque la déformation est raide, de réaliser une période préalable de préparation en traction par halocranien pendant environ 3 semaines. Cette période préalable a pour but d'obtenir une correction douce et progressive de la déformation tout en surveillant de près le statut neurologique du patient.

Chez le jeune enfant ou lorsque les conditions techniques ou mécaniques ne sont pas favorables à la réalisation d'une ostéosynthèse (par exemple, en cas de courbure cervicothoracique), une arthrodèse isolée, circonférentielle ou non, peut être réalisée sous couvert d'une immobilisation de plusieurs mois par un dispositif de halocorset. Il est prudent de mettre en place le système de halocorset quelques jours avant l'arthrodèse afin de surveiller l'état neurologique du patient, puis de réaliser l'arthrodèse en place, sans pratiquer de manœuvres de correction intempestives (Fig. 13).

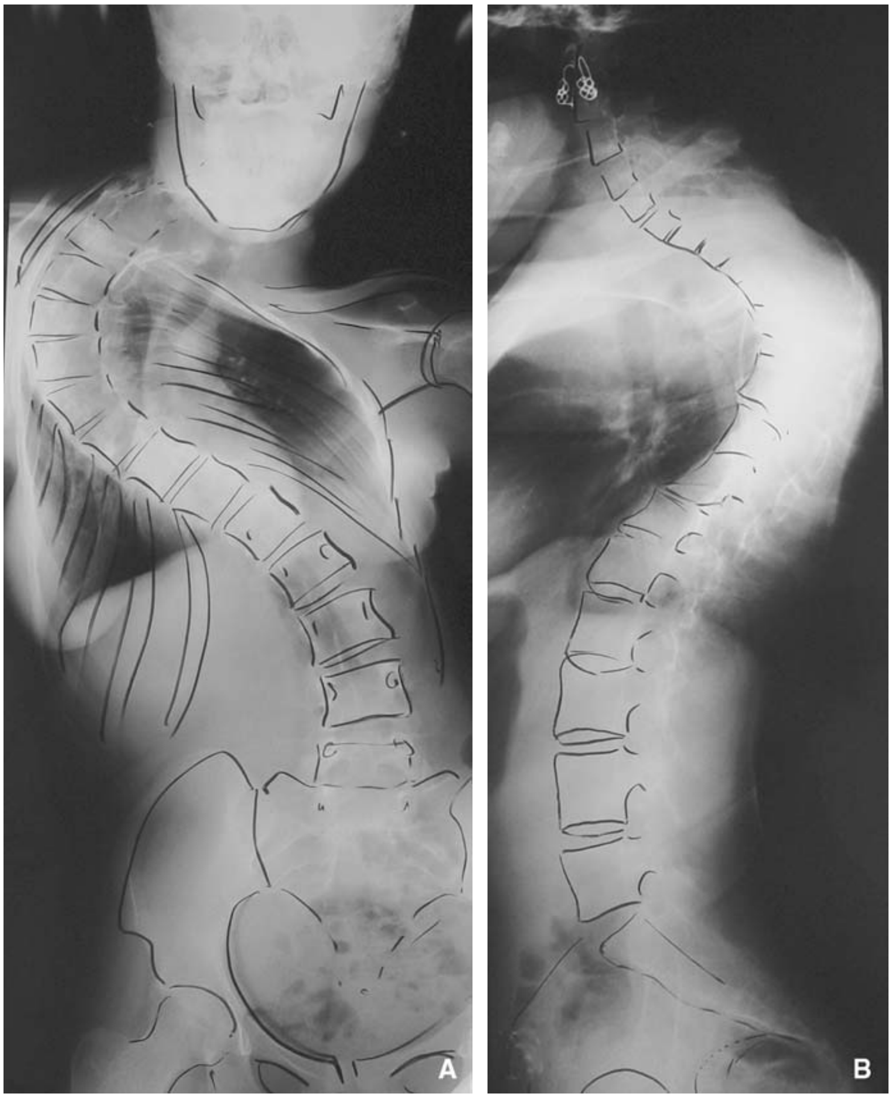

Figure 13. Les pathologies médullaires comme la syringomyélie sont fréquemment responsables de déformations thoraciques supérieures ou cervicothoraciques qui peuvent être très sévères. Cette adolescente présentait une scoliose cervicothoracique droite sévère (A). Noter l'aspect de cyphose, essentiellement rotatoire, sur l'incidence de profil (B).

L'ostéosynthèse des courbures thoraciques supérieures ou cervicothoraciques est techniquement difficile. Il existe un risque important de faillite mécanique, notamment sur les implants de la partie supérieure du montage. Il faut également signaler les cervicalgies fréquentes que présentent ces patients à la contre-courbure sus-jacente d'équilibration. Il ne paraît toutefois pas raisonnable de proposer de principe une arthrodèse étendue en raison du retentissement fonctionnel occasionné par l'enraidissement du rachis cervical.

Syndrome de Rett

Le syndrome de Rett est une affection neurologique progressive touchant exclusivement les filles. Sa prévalence reste rare (entre 1 et 1,5 cas pour 10 000 habitants). Il s'agit d'une affection dont la survenue est habituellement imprévisible au sein d'une fratrie, bien qu'une origine génétique, liée au sexe, semble incontournable. [46]

Les manifestations cliniques sont relativement homogènes, avec apparition progressive d'un retard mental avec une régression des acquisitions psychomotrices sur un mode de comportement autistique, une perte de la coordination motrice et de l'utilisation des membres supérieurs qui sont progressivement remplacées par une motricité de type ataxique et stéréotypée. La marche est également profondément altérée et ataxique. Enfin, on constate le développement progressif d'une microcéphalie alors que le périmètre crânien était normal à la naissance et dans les premières années de vie. Ce qui est remarquable dans cette affection, c'est la normalité de l'examen clinique de ces enfants, et par conséquent la parfaite méconnaissance du diagnostic, dans les premiers mois de vie. Les premiers signes cliniques débutent habituellement entre l'âge de 6 mois et l'âge de 3 ans. L'évolution peut ensuite se faire selon plusieurs phases, d'abord de stagnation des acquisitions (stade I), puis de régression rapide du développement psychomoteur (stade II), suivie d'une période « pseudo-stationnaire » (stade III) et enfin d'une détérioration motrice tardive (stade IV).

Le plus souvent, la déformation rachidienne est une longue courbure thoracolombaire avec obliquité pelvienne, avec un effondrement du tronc en cyphose. Parfois, une hypocyphose, voire une lordose thoracique peut être observée, avec des courbures présentant des angulations plus faibles. [47]

Chez certains patients conservant des possibilités de déambulation autonome, l'évolutivité de la scoliose est parfois forte et responsable de déformations importantes du tronc et d'un déséquilibre. Dans ces conditions, un traitement efficace doit être proposé.

Le traitement orthopédique est parfois décevant. Incapable de contenir la forte évolutivité de la majorité de ces courbures, il est le plus souvent une solution d'attente avant la chirurgie.

Peu d'auteurs rapportent des séries importantes de patients traités chirurgicalement. Bien que l'évolution de la maladie se fasse rapidement vers la dépendance complète et la perte de la marche, le traitement chirurgical, principalement des courbures sévères avec un déséquilibre frontal ou sagittal important, peut amener à une amélioration transitoire des possibilités de déambulation. [48] Il faut signaler, chez les patients présentant une obliquité pelvienne, la fréquente nécessité de réaliser des fusions étendues vers le bas jusqu'au bassin. Dans ce cas, le but à atteindre est de rétablir l'équilibre du tronc en position assise.

Déformations d'origine neurologique périphérique

Poliomyélite

La poliomyélite antérieure aiguë est secondaire à l'atteinte virale des motoneurones de la corne antérieure de la moelle épinière et du tronc cérébral par l'un des trois types de poliovirus répertoriés à ce jour. Fort heureusement, la très grande majorité de ces infections n'entraîne que des signes digestifs mineurs, mais environ 1 % sont responsables de formes sévères avec déficits neurologiques.

La poliomyélite est restée au centre des préoccupations de santé publique jusqu'à l'arrivée de la vaccination en Europe et en Amérique du Nord dans les années 1950. Bien que l'éradication complète de la maladie ait été proclamée dès l'année 2000, quelques foyers sporadiques de la maladie sont encore répertoriés dans les pays du tiers monde. En outre, cette affection entraînant des déficits neurologiques définitifs, une multitude de patients demeurent définitivement handicapés et nécessitent, encore pour plusieurs décennies, une prise en charge orthopédique. [49]

C'est notamment le cas des déformations rachidiennes secondaires à l'infection poliomyélitique. Ainsi, plus de 60 000 scolioses dues à cette infection seraient recensées sur le seul territoire chinois. L'incidence de survenue de déformations scoliotiques reste relativement imprécise, probablement de l'ordre de 20 %, et est avant tout l'apanage des formes sévères de la maladie touchant les muscles du tronc.

La topographie des courbures rencontrées dépend directement de l'étendue et du siège des paralysies musculaires.

Le type de courbure le plus fréquemment rencontré est la courbure lombaire (Fig. 14). [50] Celle-ci peut être due à une paralysie asymétrique des muscles de la paroi abdominale, responsable d'un déséquilibre de la balance musculaire autour du rachis en croissance. Le plus souvent, une obliquité pelvienne de cause basse est également à l'origine de la déformation rachidienne. La cause « basse » d'obliquité pelvienne peut être une inégalité de longueur des membres inférieurs lorsque ceux-ci présentent des paralysies ou une rétraction asymétrique des muscles périarticulaires de la hanche. Une contre-courbure thoracique sus-jacente est habituellement présente, mais d'amplitude plus modérée.

La classique courbure thoracolombaire est rencontrée dans les formes avec paralysie moins étendue.

Les courbures combinées thoraciques et lombaires sont dues à des atteintes étendues de toute la musculature du tronc. Dans ce cas, il existe une hypotonie majeure avec effondrement du tronc en cyphose, le plus souvent à la jonction des deux courbures. Il s'agit là d'une réelle cyphose dans le plan sagittal et la rotation vertébrale reste généralement modérée. Ces formes très hypotoniques sont fort heureusement le plus souvent réductibles, ce qui peut être apprécié sur les clichés en traction.

Les courbures thoraciques isolées sont secondaires à des paralysies musculaires touchant les régions scapulaires. Elles s'associent fréquemment à des contre-courbures thoraciques supérieures et inférieures d'équilibration.

L'évolutivité de ces déformations est sans doute moins forte que dans beaucoup d'affections neurologiques ou musculaires, particulièrement lorsque celles-ci entraînent une aggravation progressive des déficits. Dans la poliomyélite, le caractère stable et fréquemment peu étendu des paralysies des muscles du tronc a donné aux déformations scoliotiques secondaires leur relativement bonne réputation.

Il reste indispensable de surveiller de près ces scolioses, particulièrement lombaires, qui peuvent rapidement se détériorer et être responsables d'une obliquité pelvienne et d'une perte des capacités de déambulation. Cette surveillance doit bien entendu être poursuivie durant toute la vie, même à l'âge adulte !

La prise en charge thérapeutique de ces patients revient à résumer l'ensemble de l'orthopédie ! Le traitement d'une déformation rachidienne est indissociable des problèmes rencontrés chez ces patients pour traiter une inégalité de longueur des membres inférieurs, une déformation des pieds, une raideur de hanche, etc. Comme toujours lorsque l'on parle d'une affection neuromusculaire, le but à atteindre est un tronc stable et équilibré, au-dessus d'un bassin bien orienté et permettant de conserver les possibilités d'autonomie et de déambulation les meilleures possibles.

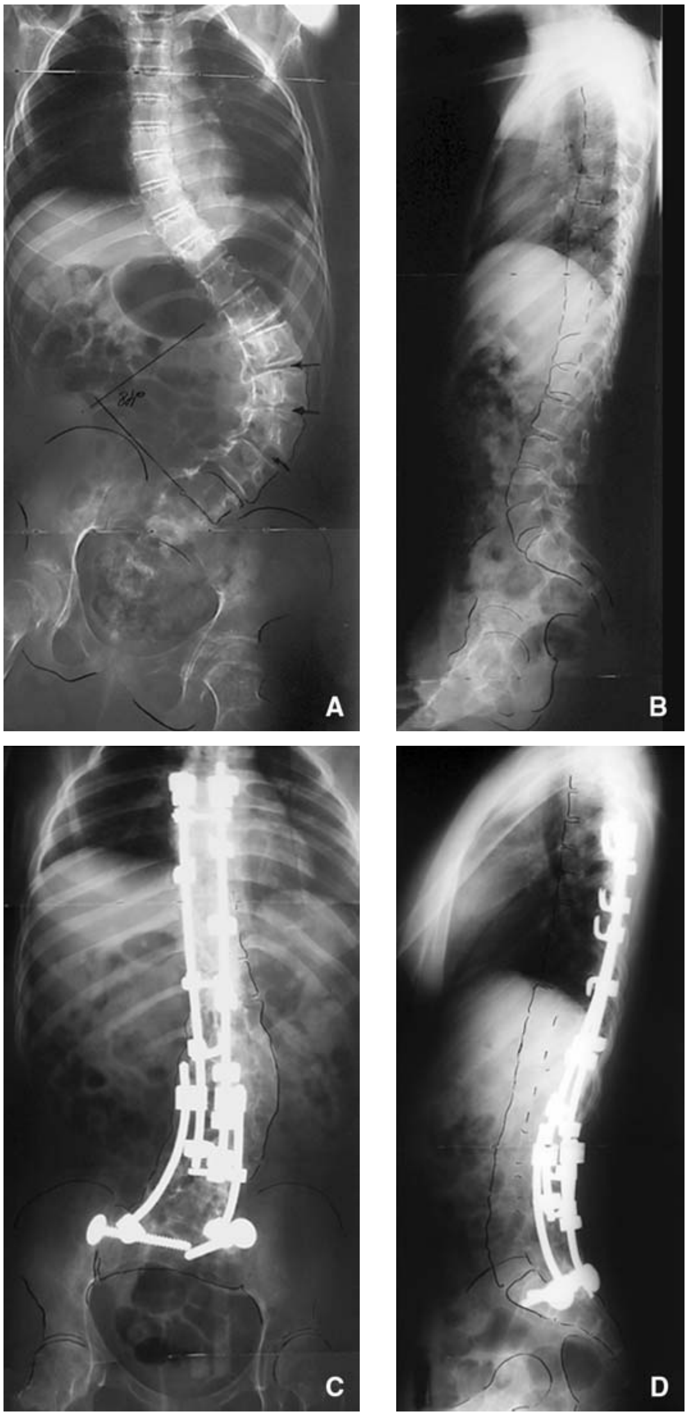

Figure 14. Aspect préopératoire de face (A) et de profil (B) d'une scoliose lombaire chez une patiente présentant une séquelle de poliomyélite antérieure aiguë ayant touché le tronc et les membres inférieurs. Cette déformation sévère, responsable d'une obliquité pelvienne, est assez correctement corrigée de face (C) et de profil (D) après réalisation d'un temps de libération antérieure de la région lombaire suivi d'une correction-fusion par voie postérieure avec prise du bassin par des vis iliosacrées.

L'intérêt du traitement orthopédique reste limité aux seules courbures évolutives de l'enfant. Dans ce cas, il permet de ralentir la progression et de conserver un équilibre du tronc relativement correct. Il faut veiller au retentissement respiratoire de l'immobilisation par corset, particulièrement s'il s'agit

d'enfants jeunes présentant une atteinte paralytique des muscles respiratoires. Le traitement par corset apporte généralement une bonne amélioration des courbures avec effondrement hypotonique du tronc en cyphose, mais il faut là encore veiller au retentissement respiratoire.

Le traitement chirurgical permet de corriger et de stabiliser la déformation rachidienne. [51] Il doit être proposé avec prudence chez les patients présentant une atteinte sévère des muscles respiratoires et peut être alors précédé d'une phase de préparation par halotraction. [52]

Depuis l'expérience du Rancho Los Amigos Hospital associant préparation par halotraction et correction-fusion postérieure à l'aide du matériel de Harrington, de nombreux progrès ont été réalisés. Les instrumentations segmentaires de type Cotrel-Dubousset permettent de pratiquer des corrections chirurgicales meilleures et de tenir compte du profil sagittal du rachis, particulièrement en zone lombaire.

Les indications restent classiques, réservées aux courbures évolutives ou responsables d'un déséquilibre frontal ou sagittal. Lorsqu'une obliquité pelvienne est associée, il peut être nécessaire de réaliser une arthrodèse avec correction étendue jusqu'au bassin. Ceci doit être mis en balance avec la perte de l'autonomie de déambulation, parfois précaire, engendrée par l'enraidissement de la colonne.

Il faut enfin insister sur le caractère très particulier de la discussion thérapeutique entre les médecins et les patients porteurs de cette affection. Le plus souvent, ces patients ont développé une autonomie et une maturité particulièrement poussées au travers de leur handicap. Les avantages et les inconvénients de la chirurgie, la complexité du programme chirurgical, la nécessité de prendre en compte le problème du rachis mais également celui des autres articulations périphériques, tous ces éléments qui font la complexité de l'orthopédie appliquée à la poliomyélite sont bien souvent parfaitement perçus par le patient. C'est ce qui fait ce côté parfois « difficile » mais le plus souvent très « attachant » de la prise en charge de tels malades.

Amyotrophies spinales

Les déformations rachidiennes dans les amyotrophies spinales infantiles sont très fréquentes ; elles surviennent plus ou moins précocement, en fonction du type de la maladie. [53] Il existe en effet quatre types d'amyotrophies spinales infantiles, selon la date d'apparition des troubles, avec des degrés de gravité croissante. [54]

Type I

C'est la forme la plus sévère, connue sous le nom de maladie de Werdnig-Hoffmann, dont les signes apparaissent dès les premiers mois de la vie, voire en anténatal, se traduisant sur le plan orthopédique par une hypotonie majeure du tronc, chez un enfant qui ne peut même pas tenir sa tête et qui s'enroule sur lui-même, quand on essaye de l'asseoir, à un âge où il devrait normalement tenir assis seul.

Le pronostic vital de ces enfants est souvent réservé, du fait de la gravité de l'atteinte des muscles respiratoires, renvoyant au second plan les problèmes orthopédiques et en particulier rachidiens, qui font l'objet tout au plus de la confection d'une coque thoracopelvienne moulée, soit en plâtre, soit en matériaux thermoformables, qui permet de les asseoir (Fig. 15). Rares sont dans ce groupe les enfants qui atteignent l'âge de pouvoir porter un corset orthopédique, pour maintenir l'effondrement de leur colonne.

Type II

C'est la forme intermédiaire d'amyotrophie spinale infantile, dont le diagnostic est fait entre 6 et 18 mois, sur une faiblesse et une atrophie musculaire d'évolution lente, chez un enfant qui a souvent acquis la marche.

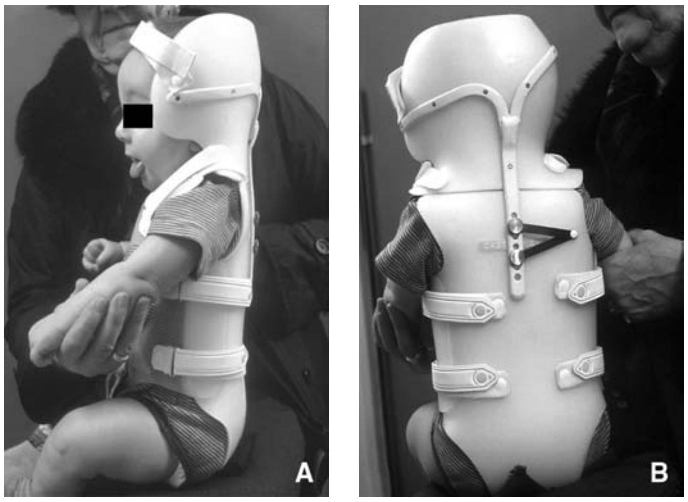

Figure 15.
A, B. Patient de 9 mois, assis dans une coque moulée.

L'atteinte rachidienne est fréquente, à type de scoliose paralytique à grand rayon, pouvant être associée à un bassin oblique chez les patients qui ont déjà perdu la marche. Elle peut apparaître précocement, dès les premières années de la vie, nécessitant un traitement orthopédique par un corset de type garchois, le mieux adapté pour le traitement des scolioses neuromusculaires, car il respecte parfaitement la liberté des mouvements de la cage thoracique, d'autant plus que ces patients ont une fonction respiratoire plus ou moins altérée ; il est en outre facile à mettre en place et à retirer pour les parents et pour le personnel soignant de ces enfants (Fig. 16). Il est quelquefois nécessaire de le faire précéder par un corset plâtré correcteur, pour une durée de 2 à 3 mois, pour rattraper une déformation déjà assez évoluée.

Certaines formes de scolioses très évolutives répondent mal au traitement orthopédique et peuvent nécessiter un traitement chirurgical précoce, par une instrumentation rachidienne postérieure sans greffe, en attendant l'âge de l'arthrodèse vertébrale définitive. L'instrumentation sans greffe est un complément du traitement orthopédique par le plâtre et le corset ; elle nécessite des interventions chirurgicales périodiques répétées, de remise en tension de l'instrumentation, tous les 6 à 12 mois, pour accompagner la croissance rachidienne du patient jusqu'à l'âge de l'arthrodèse définitive. Elle est souvent associée à une épiphysiodèse vertébrale antérieure convexe (Fig. 17).

L'arthrodèse vertébrale postérieure avec instrumentation est réalisée à la puberté ; elle est souvent étendue de la première ou la deuxième vertèbre thoracique jusqu'au bassin, qui est lui-même plus ou moins oblique (Fig. 18). [55, 56] Elle peut être précédée par une chirurgie antérieure convexe, soit à visée de libération dans les formes très évoluées, soit à visée d'épiphysiodèse convexe dans les formes à faible maturité squelettique.

La chirurgie rachidienne dans ce groupe de patients est délicate du fait de l'altération de leur fonction respiratoire et pour certains cas du fait de l'existence de troubles ventilatoires secondaires à la déformation rachidienne, en particulier dans les lordoses thoraciques, qui peuvent provoquer une compression de la trachée ou des bronches souches, nécessitant une chirurgie de décompression antérieure dans un premier temps avant de pouvoir réaliser la chirurgie postérieure instrumentée (Fig. 19). [57] L'examen complémentaire de choix pour rechercher les compressions des voies aériennes est le scanner thoracique, qu'il faudrait ainsi demander au moindre doute dans le cadre du bilan préopératoire (Fig. 20).

Par ailleurs, il faut être très vigilant lors de l'installation de ces patients sur la table d'opération, afin de placer correctement

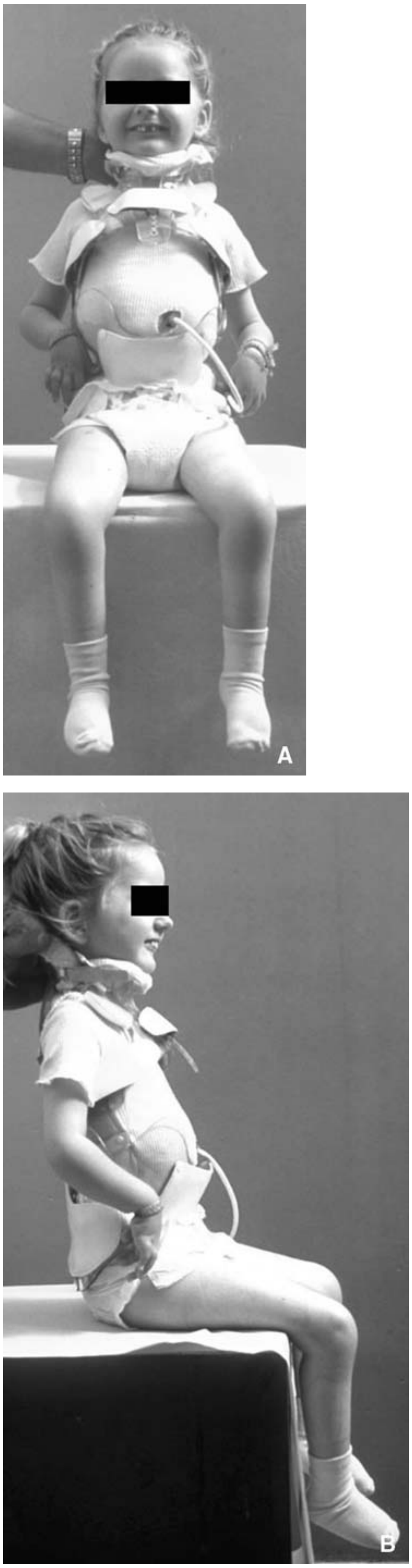

Figure 16.
A, B. Fille de 4 ans portant un corset garchois.

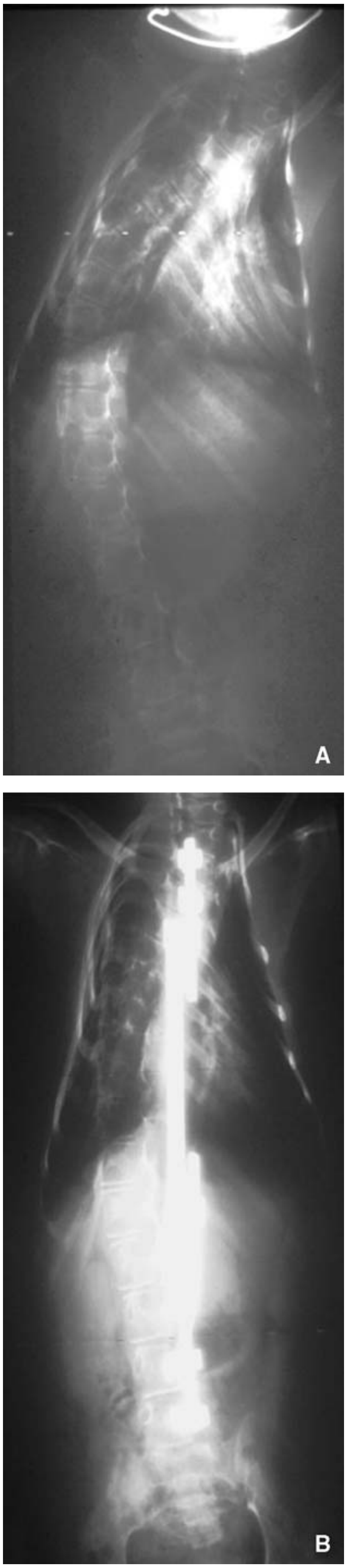

Figure 17.
A, B. Scoliose thoracolombaire droite chez un enfant de 8 ans opéré d'une épiphysiodèse antérieure convexe, associée à une instrumentation sans greffe.

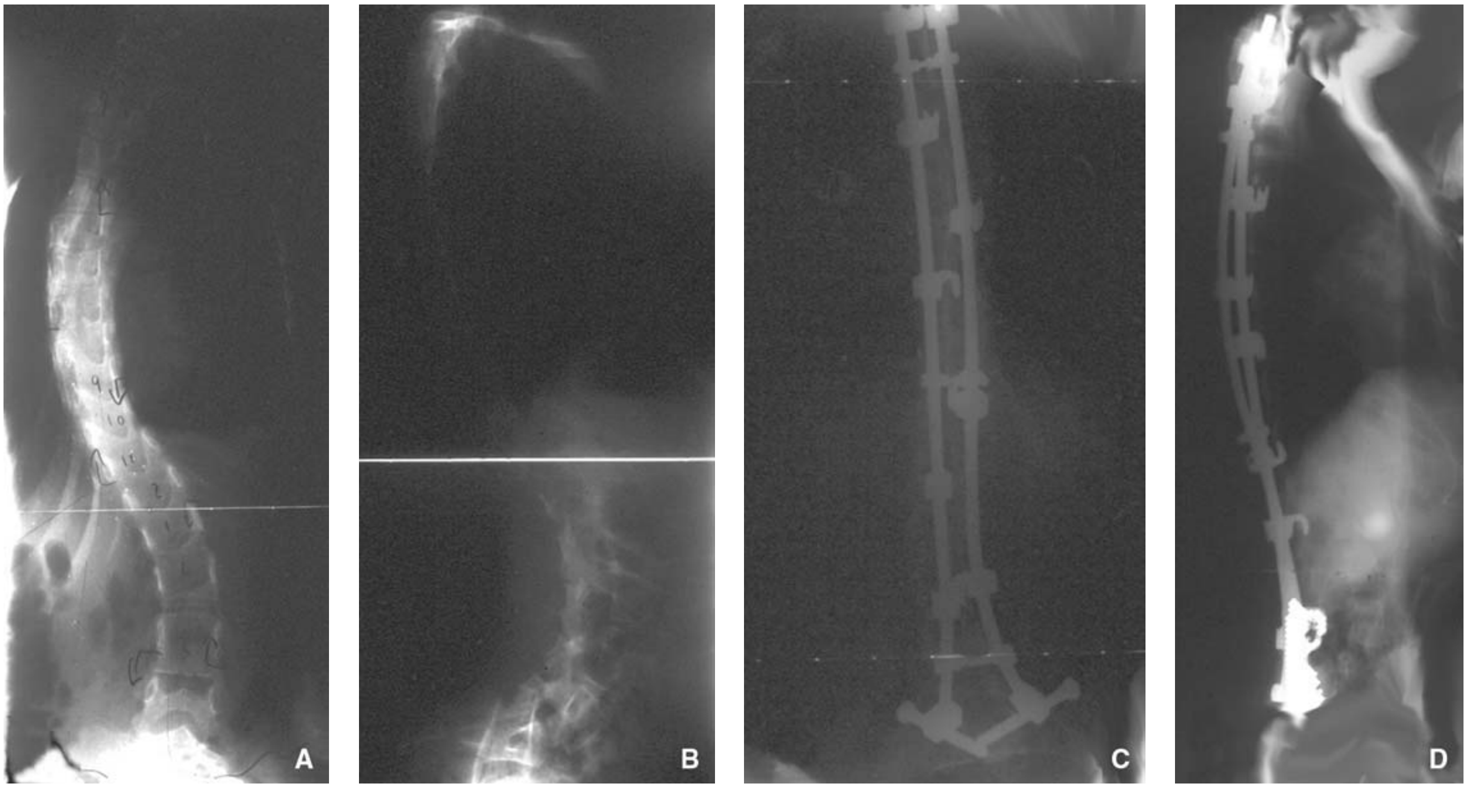

Figure 18.
A, B, C, D. Scoliose à double courbure à prédominance thoracique, opérée d'une arthrodèse vertébrale postérieure avec une instrumentation étendue de T2 jusqu'au bassin.

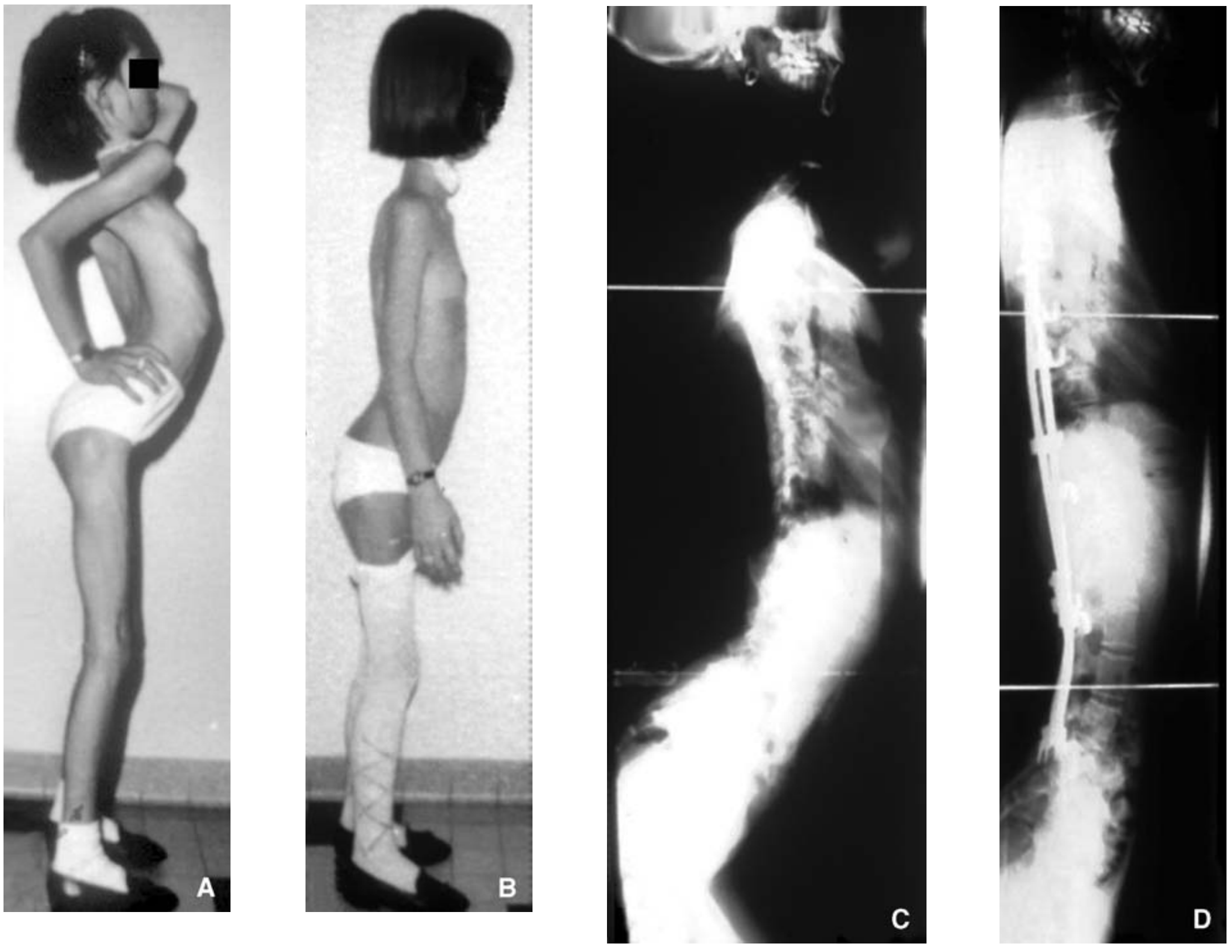

Figure 19. Vues de profil clinique (A, B) et radiologique (C, D), d'une patiente de 14 ans présentant une importante lordose thoracique, ayant nécessité une chirurgie antérieure de décompression bronchique, avant instrumentation postérieure.

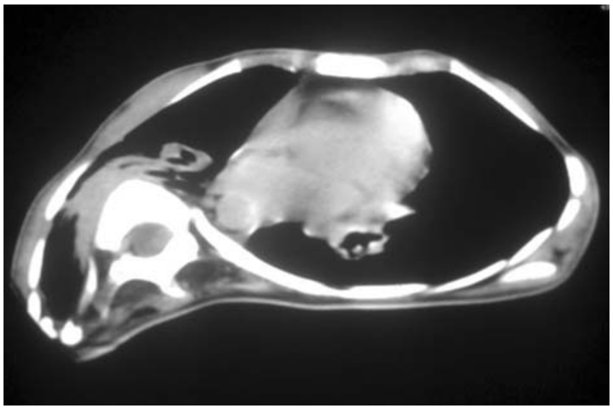

Figure 20. Coupe de scanner montrant la compression des voies aériennes par la déformation du rachis thoracique en lordose.

les appuis thoraciques et éviter ainsi de graves problèmes ventilatoires peropératoires, qui pourraient gêner voire faire arrêter le déroulement de l'intervention.

D'autre part, ces patients doivent systématiquement faire l'objet, en postopératoire immédiat, d'une rééducation respiratoire intensive et prolongée, dans un service de réanimation respiratoire spécialisé, et pour un certain nombre d'entre eux une trachéotomie préalable à la chirurgie s'avère indispensable, pour pouvoir leur apporter l'assistance respiratoire nécessaire en fonction de l'importance de leur déficit. [58, 59].

Type III

Encore appelé maladie de Kugelberg-Welander, elle survient après l'âge d'acquisition de la marche. Elle est moins pourvoyeuse de déformations rachidiennes. Ces dernières peuvent apparaître soit à l'enfance, soit à la puberté ; elles sont généralement peu évolutives et répondent bien au traitement orthopédique par corset de type Milwaukee ou garchois.

Un faible nombre de ces patients relève d'un traitement chirurgical par une arthrodèse vertébrale postérieure souvent isolée, dont l'instrumentation répond aux mêmes règles de base que pour les instrumentations des scolioses idiopathiques et ne s'étend donc pas jusqu'au bassin. (Fig. 21).

Type IV

Ce sont les formes qui se manifestent à l'âge adulte et entraînent peu de problèmes orthopédiques ; elles requièrent généralement très peu ou pas de traitements spécifiques pour des déformations rachidiennes.

Neuropathies héréditaires motrices et sensitives (NHMS) [60]

La classification actuelle des NHMS fait appel au type de lésion anatomopathologique (atteinte des axones ou atteinte de leur gaine de myéline), aux manifestations électrophysiologiques (essentiellement les vitesses de conductions motrices et sensitives) et leur mode de transmission.

Le type I (NHMS I) comporte essentiellement la maladie de Charcot-Marie-Tooth également appelée atrophie musculaire péronière. Les déformations des pieds et les perturbations de la marche font généralement poser le diagnostic durant la première décennie. L'examen clinique met en évidence une atrophie musculaire prédominant sur la loge latérale de la jambe et sur les muscles intrinsèques de la main. Il existe le plus souvent une aréflexie ostéotendineuse. Les perturbations sensitives sont généralement difficiles à mettre en évidence.

Le type II (NHMS II) est cliniquement très semblable mais de survenue plus tardive. Le tableau clinique est plus tardif, habituellement durant la troisième décennie. L'aréflexie ostéotendineuse et les déformations des pieds sont plus rares dans le type II que dans le type I. Il est possible de distinguer le type I du type II par la réalisation d'examens électrophysiologiques.

Bien que certaines formes sévères soient responsables de réels handicaps, beaucoup de patients présentant les types I et II de NHMS mènent une vie normale. Certains cas ne sont d'ailleurs jamais diagnostiqués. Le tableau clinique initial portant le plus souvent sur le pied et la cheville, celui-ci peut occulter la surveillance et la prise en charge d'une éventuelle pathologie des hanches ou du rachis. Il faut retenir que près de 20 % des patients présentant une NHMS de type II et 80 % des enfants présentant une NHMS de type I vont présenter une scoliose

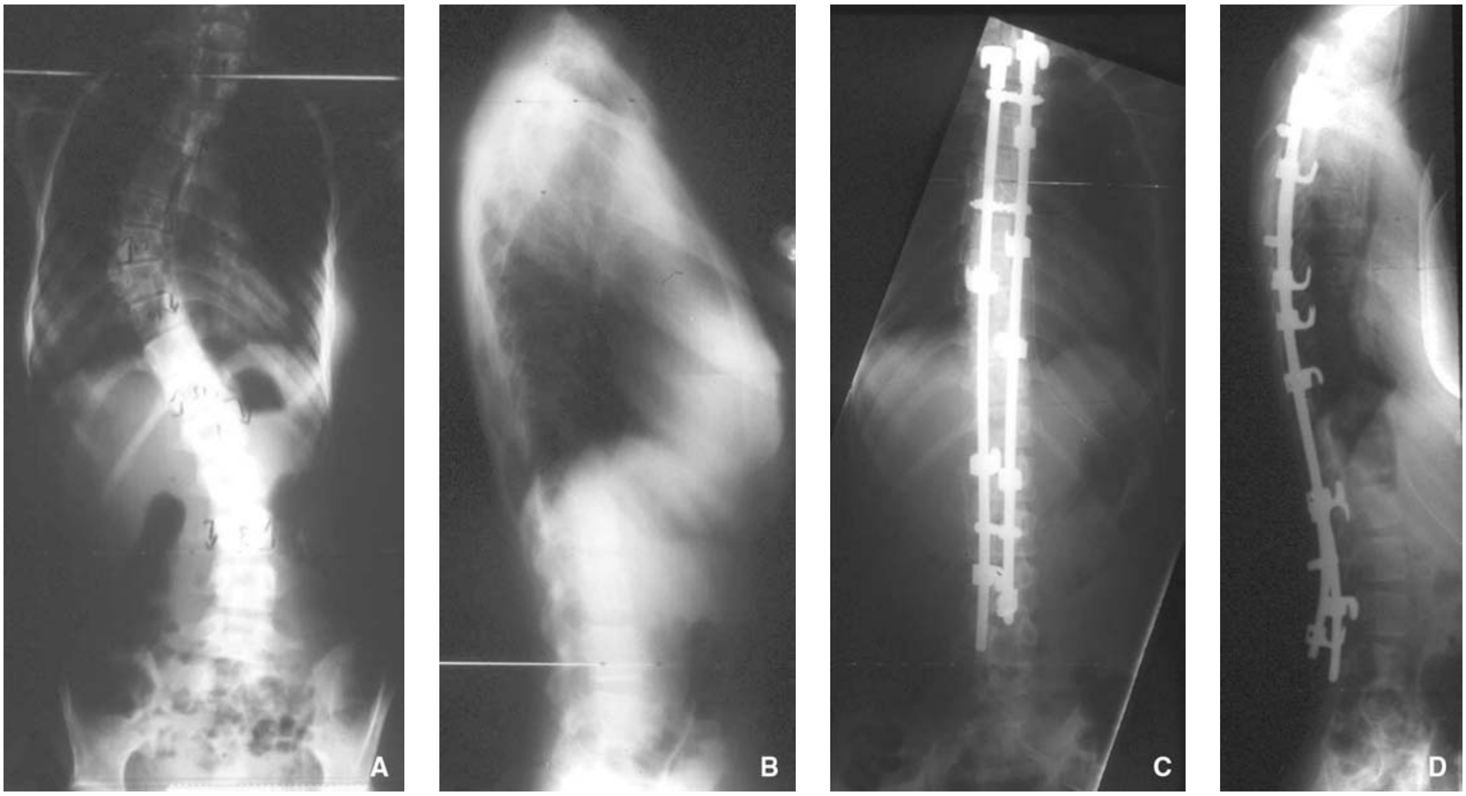

Figure 21.
A, B, C, D. Patiente de 16 ans opérée d'une instrumentation postérieure s'arrêtant sur L3.

évolutive, et que celle-ci doit être dépistée et convenablement traitée. On remarque dans les séries rapportées la prédominance des courbures thoraciques gauches, fréquemment associées à une déformation de profil en cyphose. Le traitement orthopédique et chirurgical de ces déformations répond aux mêmes principes que dans le cas de scolioses dites « idiopathiques ». Le traitement orthopédique par plâtre puis corset aboutit éventuellement en fin de croissance à une correction-fusion vertébrale de la déformation.

Le type III (syndrome de Dejérine-Sottas ou neuropathie hypertrophique de l'enfance) comporte bien souvent une atteinte plus sévère, avec la perte de l'autonomie de la marche dès l'adolescence. Les quelques cas rapportés de déformations rachidiennes sont des scolioses avec cyphose hypotonique du tronc.

Le type IV ou maladie de Refsum est beaucoup plus rare. Des cas sporadiques de déformations rachidiennes ont été rapportés, associées aux autres anomalies osseuses fréquentes dans ce syndrome.

Les types V (entraînant une paraplégie spastique), VI et VII (associés à des manifestations oculaires) n'ont pas fait l'objet d'une attention particulière quant à leurs éventuelles conséquences rachidiennes. Comme toute affection neurologique, il est nécessaire de surveiller ces enfants au cours de leur développement, et de détecter et traiter précocement toute déformation rachidienne évolutive.

Neuropathies héréditaires sensitives et végétatives (dysautonomies familiales) [60]

Les neuropathies héréditaires sensitives sont rares et leur diagnostic de certitude est souvent difficile à obtenir.

La forme la plus connue, décrite par Riley et Day (neuropathie héréditaire sensitive de type III), est caractérisée par son incidence prédominante dans les populations juives ashkénazes (de 0,5 à 1 cas pour 10 000 naissances). Cette forme se caractérise par la prédominance des symptômes végétatifs (sécheresse oculaire, hypersudation, hypertension ou hypotension orthostatique). [61]

Les signes cliniques précoces sont parfois discrets ou peuvent comporter une hypotonie, des fièvres inexpliquées et des troubles de la déglutition avec pneumopathies. Plus tardivement, les ulcérations cornéennes, un retard de développement staturopondéral, des anomalies de la sensibilité, doivent faire évoquer le diagnostic.

Sur le plan orthopédique, l'évolution des neuropathies héréditaires sensitives de type III est sévère. Ces enfants présentent fréquemment des troubles de la sensibilité profonde responsables d'arthropathies neuropathiques destructrices (arthropathies de Charcot). Les déformations rachidiennes touchent la grande majorité des patients. Les scolioses sont les déformations les plus fréquentes, associées dans plus de la moitié des cas à une cyphose thoracique. On note la prédominance des scolioses thoraciques à convexité gauche.

Le début souvent précoce (entre 5 et 10 ans) et la raideur importante de ces scolioses rend leur traitement parfois difficile. Le traitement orthopédique par corset de type Milwaukee est souvent insuffisant pour contenir l'évolution en cyphose du rachis thoracique et de la charnière thoracolombaire. Le traitement chirurgical doit alors être envisagé. Par ailleurs, les complications respiratoires et cutanées sont fréquentes, et doivent être anticipées et dépistées au cours du traitement orthopédique ou chirurgical.

Quatre autres formes de neuropathie héréditaire sensitive (types I, II, IV et V) ont été décrites. Les formes de type II et V se caractérisent par une atteinte diffuse, bien que les membres, la face et le tronc puissent être touchés à des degrés variables. Classiquement, ces atteintes neurologiques ne sont pas évolutives. Les cas rapportés dans la littérature sont plus sporadiques, particulièrement concernant la prise en charge des déformations rachidiennes.

Déformations d'origine neurologique mixte, centrale et périphérique

Lésions médullaires

Le propos de ce chapitre n'est pas de présenter la prise en charge immédiate ou même secondaire d'un patient présentant un traumatisme médullaire. Nous ne traitons pas en effet de la « déformation rachidienne » initiale secondaire aux lésions osseuses ou ligamentaires du rachis.

En revanche, il nous semble indispensable d'exposer ici le problème posé par les déformations rachidiennes qui se développent secondairement après les lésions médullaires, principalement traumatiques.

Ces déformations peuvent être de causes multiples :

- l'instabilité chronique, responsable d'une déformation progressive du segment rachidien où a eu lieu la lésion initiale ;
- la faiblesse des muscles périrachidiens, responsable d'un effondrement du tronc en cyphose associée ou non à une déformation scoliotique ;
- chez l'enfant, les lésions des zones de croissance des vertèbres, responsables d'épiphysiodèses asymétriques et de déviations rachidiennes évolutives ;
- enfin, également principalement chez l'enfant, les déformations secondaires du rachis après laminectomie, souvent à la charnière thoracolombaire ou au-dessus.

Les déformations progressives secondaires à une instabilité chronique du segment rachidien lésé obéissent aux lois mécaniques bien connues en traumatologie rachidienne. Les règles de prise en charge orthopédique ou chirurgicale, notamment du risque de cyphose évolutive avec apparition ou aggravation de troubles neurologiques, sont connues et largement développées dans la littérature.

L'apparition d'une scoliose paralytique associée ou non à une cyphose est une éventualité toujours possible chez l'adulte. Particulièrement chez le tétraplégique ou le paraplégique haut, l'effondrement du tronc secondaire à l'hypotonie des muscles peut conduire à des déformations évolutives avec un retentissement fonctionnel important. [62]

Il faut souligner la survenue d'arthropathies neuropathiques du rachis (également appelées maladie de Charcot du rachis) chez des patients paraplégiques ou tétraplégiques. [63, 64] Cette pathologie, peu connue, est responsable d'une destruction d'un ou plusieurs corps vertébraux et d'une déformation évolutive avec dislocation progressive du rachis (Fig. 22). L'hypothèse étiopathogénique serait une perte des réflexes proprioceptifs de protection rachidienne du fait de la lésion médullaire, responsable d'une destruction progressive d'origine microtraumatique. Nous avons pour notre part constaté la survenue de cette lésion chez des patients pratiquant une activité sportive soutenue, ce qui conforterait cette hypothèse. [65]

Le traitement de cette pathologie, souvent à l'origine de destructions osseuses et d'une instabilité importante, est toujours chirurgical. Il faut parvenir à une fusion osseuse, ce qui impose bien souvent de réaliser une arthrodèse circonférentielle associée à une ostéosynthèse (Fig. 23). Enfin, certains patients peuvent présenter plusieurs localisations successives d'arthropathies neuropathiques du rachis, touchant préférentiellement les zones adjacentes à l'arthrodèse initiale et la charnière thoracolombaire. [65]

Chez l'enfant, la survenue d'une lésion médullaire avec un déficit neurologique est fréquemment à l'origine d'une déformation scoliotique secondaire évolutive au cours de la croissance (Fig. 24). Ainsi, l'incidence de ces déformations est voisine de 100 % pour les lésions médullaires survenues avant l'âge de 10 ans pour ne concerner plus que 12 % des enfants dont le traumatisme est survenu à l'âge de 17 ans. La spasticité, particulièrement si celle-ci est asymétrique, est un facteur favorisant tout à fait majeur. En outre, l'existence de rétractions et de contractions musculaires secondaires de la ceinture pelvienne peut être responsable d'une obliquité pelvienne de cause basse. La prévention des déformations rachidiennes après lésion médullaire doit donc être rappelée. Elle passe d'abord par

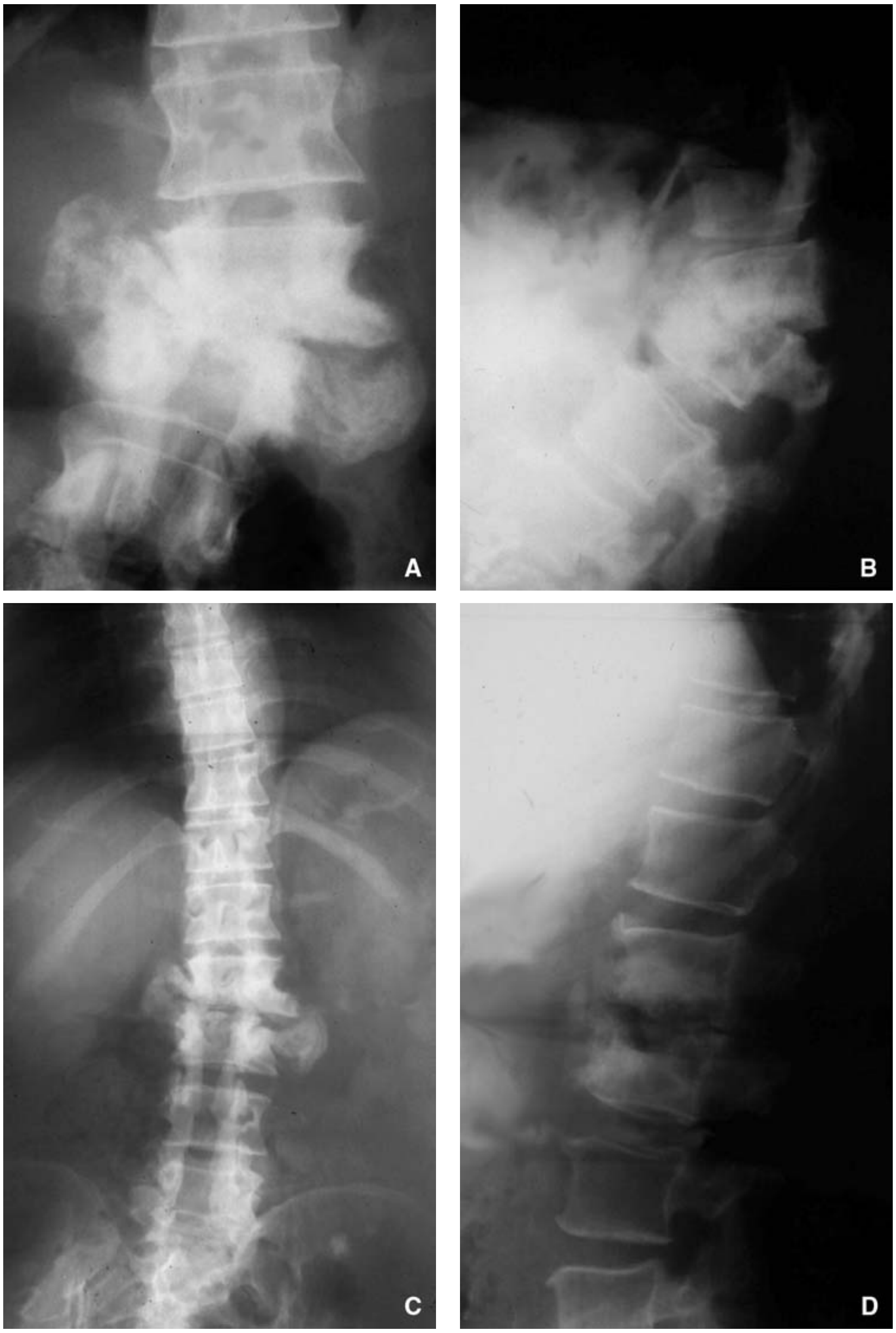

Figure 22. Exemple d'un patient présentant une paraplégie traumatique de niveau T7 ayant développé une maladie de Charcot du rachis responsable d'une dislocation rachidienne L3-L4. La destruction rachidienne est importante et rapide, de face (A) et de profil (B). On note, comme souvent dans les arthropathies neuropathiques du rachis, l'importante mobilité résiduelle de la déformation sur les clichés en traction de face (C) et de profil (D).

le traitement adéquat de la lésion rachidienne initiale. Ensuite, la lutte contre les attitudes vicieuses du tronc et surtout des membres inférieurs doit être entreprise et poursuivie sur le long terme. La lutte contre la spasticité, notamment au moyen de médicaments, fait également partie de cette stratégie thérapeutique.

Le traitement orthopédique de ces déformations est rarement suffisant pour contenir une courbure évolutive. Tout au plus permet-il de gagner du temps, par exemple chez des enfants encore jeunes, et d'attendre le moment le plus propice pour le traitement chirurgical. Il faut particulièrement porter attention aux problèmes cutanés rencontrés chez ces patients présentant de fréquents troubles de la sensibilité. Les patients obèses ou présentant des courbures déjà raides ont notamment un risque très élevé de développer des escarres cutanées en cas de traitement orthopédique. Il est parfois donc plus raisonnable de proposer soit une abstention thérapeutique, soit un traitement chirurgical.

Myéloméningocèles

Les déformations rachidiennes sont très fréquentes chez les patients présentant une myéloméningocèle. Ces déformations sont de survenue et d'évolutivité précoces. Elles peuvent être la conséquence des anomalies de fermeture plus ou moins étendues de l'arc vertébral. De nombreuses anomalies vertébrales ou médullaires peuvent être associées, comme des hémivertèbres, une diastématomyélie, une syringomyélie ou des barres congénitales.

Les anomalies parfois associées du système nerveux central, responsables de paralysies ou de spasticités parfois asymétriques, sont également des causes fréquentes de déformations rachidiennes chez ces patients (Fig. 25). [65]

Le plus souvent, ces déformations rachidiennes surviennent très précocement, vers l'âge de 2 ou 3 ans. Comme dans les déformations rachidiennes d'origine congénitale, la stratégie thérapeutique doit donc tenir compte de l'important potentiel de croissance du rachis.

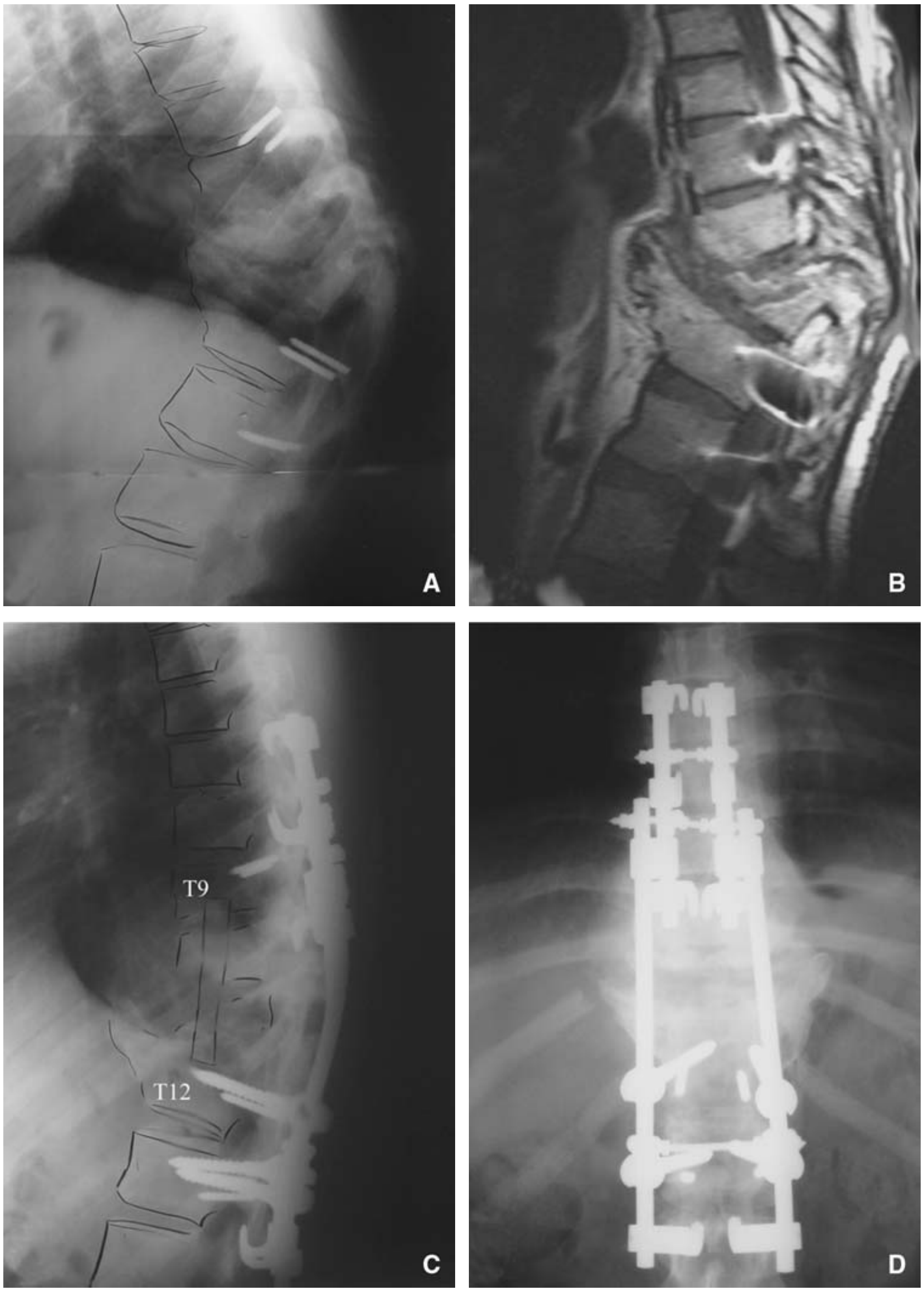

Figure 23. Arthrodèse circonférentielle et ostéosynthèse postérieure dans le cas d'une dislocation vertébrale complète par arthropathie neuropathique du rachis. La déformation est importante, principalement en cyphose sur la radiographie de profil (A). L'imagerie par résonance magnétique préopératoire met en évidence l'importance de la destruction osseuse (B). Le traitement chirurgical a comporté une arthrodèse antérieure par un greffon tibial, visible sur la radiographie postopératoire de profil (C). L'ostéosynthèse postérieure doit être étendue et de bonne qualité (D).

Comme chez les patients présentant une IMOC, une hyperlordose lombaire isolée peut parfois survenir, le plus souvent associée à un flessum des hanches. Ces hyperlordoses peuvent également être la conséquence d'un shunt ventriculopéritonéal mis en place pour traiter une hydrocéphalie . [66]

Le plus souvent néanmoins, ces patients présentent des scolioses, d'autant plus fréquentes que le site du déficit neurologique est proximal. Ainsi, la totalité des patients présentant une paraplégie de l'étage thoracique supérieur vont présenter une scoliose au cours de leur croissance. Les scolioses peuvent être liées à la paralysie du tronc et des membres inférieurs. Il s'agit alors généralement de la classique courbure thoraco-lombo-sacrée avec obliquité pelvienne.

La scoliose, volontiers thoracique ou thoracolombaire, peut être le signe révélateur d'une syringomyélie ou d'une hydromyélie associée à la myéloméningocèle. C'est également le cas pour les pathologies associées du cône terminal (moelle attachée basse ou lipome par exemple). L'ensemble du névraxe doit donc être scrupuleusement analysé à l'aide de l'IRM afin de dépister l'ensemble des cofacteurs pouvant être intriqués. Ces explorations restent toutefois d'interprétation difficile lorsque la déformation rachidienne est sévère en raison de la tortuosité du canal rachidien.

Le traitement orthopédique est licite chez l'enfant très jeune, en cas de déformation rachidienne relativement souple. Chez ces patients présentant des troubles de la sensibilité, la prudence doit être extrême devant le risque de complications cutanées lors du port de l'appareillage. [67]

La majorité de ces patients nécessitent une correction chirurgicale et une arthrodèse vertébrale à un âge précoce. Les limites de l'instrumentation et de la fusion obéissent aux mêmes règles que pour l'instrumentation des autres types de scolioses. [68] Rappelons que, par le passé, les difficultés d'obtenir une fixation des vertèbres comportant l'anomalie de fermeture de l'arc postérieur ont fait pratiquer de nombreuses arthrodèses étendues jusqu'au bassin. Actuellement, avec les techniques d'instrumentations segmentaires et de vis pédiculaires, il est parfois possible d'éviter l'arthrodèse du secteur lombosacré. Néanmoins, la prise du bassin doit être

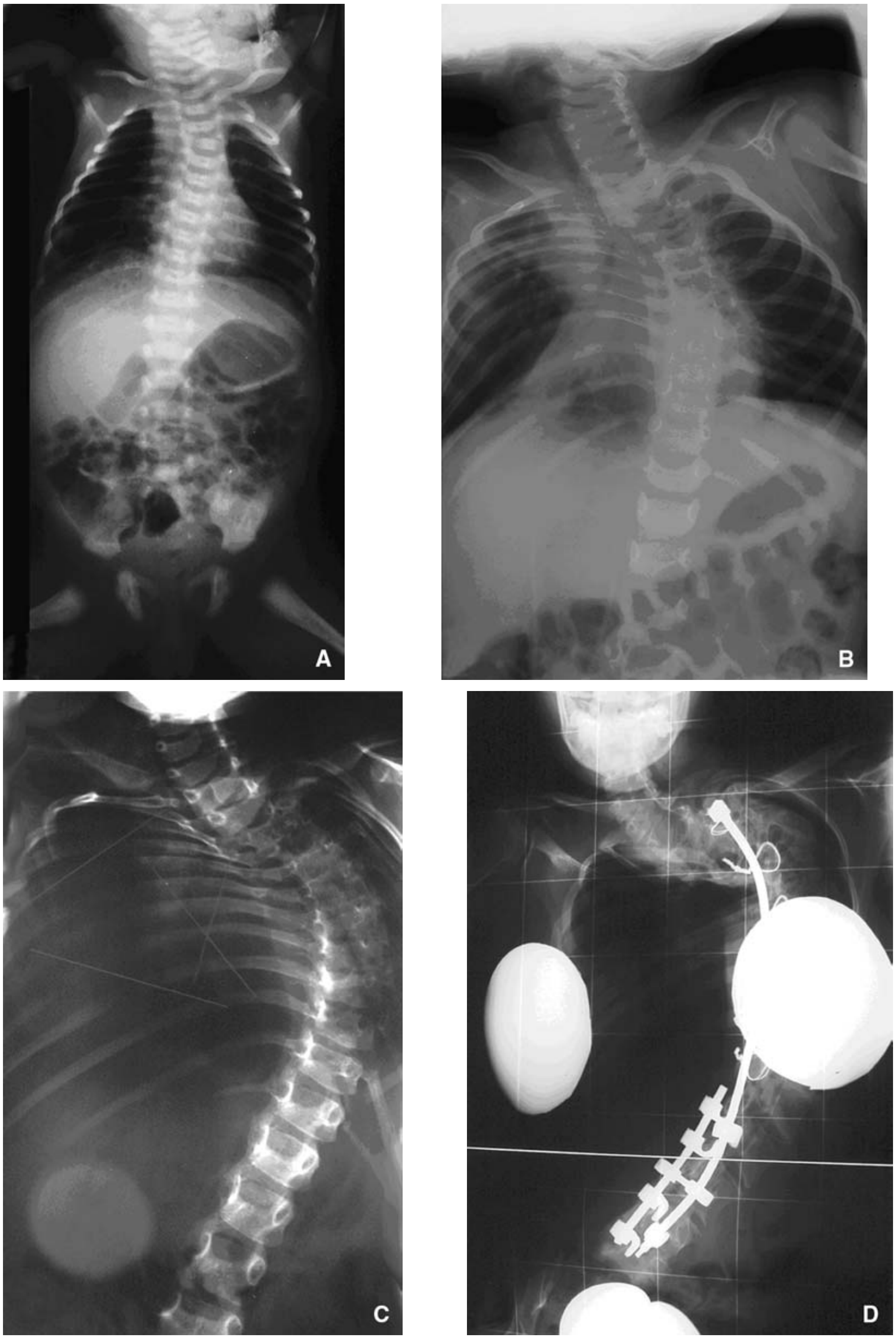

Figure 24. Exemple d'un enfant ayant présenté à la naissance une paraplégie traumatique de niveau T5 et présentant une scoliose rapidement évolutive. Cliché initial montrant une fracture-luxation T4-T5 (A). Radiographies de face à 6 mois (B), puis à 5 ans (C), et enfin à 19 ans après traitement chirurgical (D). Iconographie due à l'obligeance du Dr Kaelin.

maintenue en cas d'obliquité pelvienne ou d'hypotonie majeure du tronc avec absence de verrouillage de la charnière lombosacrée en position assise. [69]

Rappelons que les escarres ischiatiques, sacrées ou trochantériennes, fréquentes chez ces patients, doivent impérativement être traitées avant d'envisager une quelconque stratégie chirurgicale de correction de la déformation rachidienne. En effet, le taux de complications infectieuses est particulièrement élevé. Ces patients sont par ailleurs fréquemment sujets à des infections urinaires chroniques. Enfin, les zones cutanées cicatricielles secondaires à la fermeture à la naissance de la myéloméningocèle posent parfois des problèmes en cas d'abord postérieur du rachis. En effet, ces zones cutanées fragiles et remaniées peuvent entraîner des désunions cutanées avec exposition du matériel d'ostéosynthèse.

Déformations d'origine neuromusculaire

Arthrogrypose [60]

La traduction littérale du terme « arthrogrypose » est « articulation incurvée ». Stern a regroupé dès 1923 sous l'appellation d'arthrogrypose (ou *arthrogryposis multiplex congenita*) un syndrome comportant une atteinte touchant plusieurs articulations, dès la naissance. La définition actuellement reconnue est celle d'une atteinte congénitale et généralement non évolutive

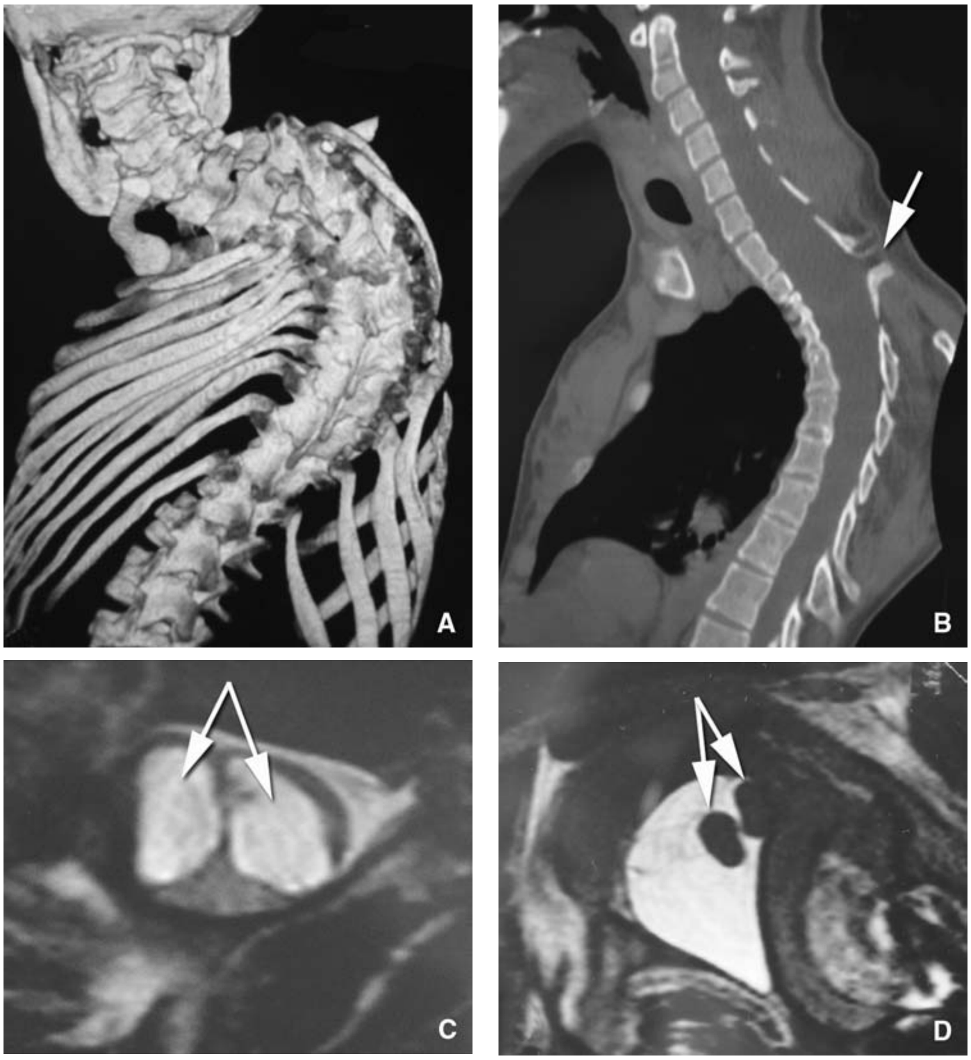

Figure 25. Exemple d'une patiente présentant une déformation scoliotique cervicothoracique sévère à convexité droite bien documentée par les reconstructions tridimensionnelles obtenues grâce au scanner (A). Les reconstructions sagittales du scanner (B) mettent en évidence une myéloméningocèle thoracique proximale (flèche) associée à une barre congénitale concave. L'imagerie par résonance magnétique met en évidence, sur les coupes axiales pondérées en T2, une duplicité médullaire (diastématomyélie) compliquée à l'étage thoracique proximal (C) d'une double cavité syringomyélique (flèches). À l'étage thoracique inférieur (D), les deux cordons médullaires ne présentent pas de cavitations (flèches).

d'au moins deux articulations dans deux régions distinctes du corps, et entraînant une limitation des mobilités de ces articulations. Sous cette description vaste sont répertoriées près de 150 entités cliniques, plus ou moins bien définies sur le plan génétique, et dont l'étiopathogénie reste souvent partagée entre les anomalies du tissu conjonctif et une plus ou moins grande participation d'anomalies de la commande nerveuse.

Le terme « amyoplasie », lui-même descriptif, a été utilisé pour dénommer la forme classique, extensive, de l'arthrogrypose, fréquemment rencontrée lorsqu'il existe un retentissement orthopédique important. C'est dans cette forme, dont l'incidence estimée est de 1 sur 10 000 naissances, que l'on rencontre le plus souvent les déformations rachidiennes. Des formes plus localisées comme l'arachnodactylie contracturée du syndrome de Beals, les formes se traduisant par l'existence d'un pterygium colli ou poplité, ou le syndrome de Freeman-Sheldon, sont plus rarement associés à des anomalies rachidiennes.

L'incidence de survenue d'une scoliose chez le patient présentant un syndrome arthrogrypotique est évaluée de 10 à 30 %. [70] Cette variabilité selon les études est secondaire à l'inhomogénéité fréquente des séries étudiées, regroupant des patients présentant diverses formes d'arthrogrypose. Dans la forme sévère avec amyoplasie, l'incidence de survenue d'une scoliose est de 35 %. Il faut noter que dans 10 % des cas d'amyoplasie il existe des anomalies structurales de la paroi abdominale qui peuvent être à l'origine d'une déformation rachidienne structurale évolutive dès le plus jeune âge.

Il est classique de considérer la scoliose dans l'arthrogrypose comme n'étant pas une scoliose « malformative ». En effet, il n'existe pas classiquement de malformations vertébrales associées à l'arthrogrypose.

Les scolioses lombaires et thoracolombaires sont les formes les plus fréquentes. Elles sont souvent associées à une hyperlordose lombaire et à une obliquité pelvienne. Ceci peut être la conséquence du flessum de hanche qui touche plus de la moitié des formes sévères d'arthrogrypose et qui peut être responsable d'une luxation de hanche dans un tiers des cas. L'hyperlordose lombaire peut également être le résultat d'une adaptation à la raideur du membre supérieur. Chez les patients présentant une impossibilité d'antépulsion du membre supérieur en raison d'une raideur des épaules, la compensation du tronc en hyperlordose permet de gagner en élévation du membre supérieur.

Peu d'études décrivent l'histoire naturelle de ces scolioses et en particulier leur évolutivité. Herron [71] rapporte une évolutivité rapide, de 7° par an, dans une série portant sur des enfants immatures présentant des déformations rachidiennes précoces. Bien que de nombreux auteurs s'accordent sur le caractère très rigide de ces déformations rachidiennes à l'âge adulte, l'évolutivité reste inéluctable lorsque la scoliose survient à un âge précoce, avant maturité squelettique.

Le traitement conservateur par assouplissement progressif du tronc par des manœuvres d'étirement est proposé dès la naissance par certains auteurs. Plusieurs courtes séries rapportent l'utilisation de corsets de type Milwaukee ou TLSO. [72] Néanmoins, aucune série ne démontre clairement l'efficacité de ces techniques de traitement conservateur dans la prévention de l'évolutivité des courbures scoliotiques chez les enfants souffrant de formes sévères d'arthrogrypose.

L'évolution souvent rapide et enraidissante de ces déformations rachidiennes a fait recommander par certains auteurs de pratiquer la correction chirurgicale suffisamment tôt pour profiter de la souplesse résiduelle du rachis [73] Il faut toutefois faire remarquer que l'enraidissement progressif de la colonne

permet aux patients parvenus à l'âge adulte avec un équilibre rachidien relativement correct de face et de profil de conserver une déformation relativement stable en l'absence de tout traitement chirurgical.

Le traitement chirurgical est peu documenté. La correction et la fusion de la déformation rachidienne, instrumentée autrefois à l'aide du matériel de Harrington et plus récemment par des instrumentations segmentaires, sont difficiles. [73] En effet, il s'agit de déformations souvent très raides, ce qui explique les corrections souvent modestes rapportées dans la littérature. L'abord chirurgical est souvent plus hémorragique chez ces patients chez qui la dissection est difficile en raison des remaniements des plans musculaires et des parties molles périrachidiennes.

Lors de l'intervention chirurgicale, l'installation du patient est parfois rendue difficile par les raideurs et les rétractions des articulations, particulièrement des hanches. Ces articulations enraidies, fréquemment associées à une ostéoporose sévère, exposent au risque de fractures lors du *nursing* postopératoire. [74]

Le choix d'un traitement chirurgical enraidissant le rachis doit être discuté avec prudence chez les patients présentant une fonction limitée des membres supérieurs. En effet, il ne faut pas limiter les possibilités de compensation offertes par la souplesse du tronc pour pallier les rétractions et les raideurs des membres supérieurs. En outre, l'extension de la fusion rachidienne jusqu'au bassin doit être réservée, mais cela est valable dans de nombreuses autres pathologies, aux patients non marchants.

Myopathie de Duchenne

C'est la plus fréquente des myopathies de l'enfant ; elle touche un garçon sur 3 000 naissances. C'est une maladie génétique, à transmission récessive liée au chromosome X : seuls les garçons sont atteints ; les filles transmettent l'affection.

La myopathie de Duchenne atteint l'ensemble des muscles, aussi bien squelettiques que le muscle cardiaque, ce qui en fait la gravité. Elle se déclare généralement après l'âge de 3 ans, par des chutes fréquentes et des difficultés au relèvement. La faiblesse musculaire s'aggrave progressivement et aboutit habituellement à la perte définitive de la marche vers l'âge de 10 à 12 ans.

Les déformations rachidiennes, d'abord à type de cyphose thoracolombaire globale d'effondrement, puis de scoliose plus ou moins évolutive, apparaissent parfois avant, mais le plus souvent après, la perte de la marche. [75]

Un traitement orthopédique d'attente par un corset de type Milwaukee ou garchois est habituellement débuté dès que l'hypotonie du tronc devient manifeste (Fig. 26).

Il est relayé par un traitement chirurgical de correction et de fixation rachidienne, par une instrumentation postérieure, au début de la puberté, et en tout cas avant la dégradation de la fonction cardiaque, qui survient plus ou moins précocement à l'adolescence. En effet, l'indication de l'arthrodèse vertébrale est habituellement posée au début de la puberté, même si la déformation rachidienne n'est pas très évoluée, car la chirurgie risque de ne plus pouvoir être supportée par le cœur du patient à un âge plus avancé, alors que la déformation rachidienne a continué à s'aggraver de façon plus ou moins rapide.

L'instrumentation rachidienne doit être étendue de la première ou la deuxième vertèbre thoracique jusqu'au bassin, même si ce dernier n'est pas très oblique, faute de quoi on voit apparaître une obliquité pelvienne inéluctable, d'autant plus que le patient a perdu la marche (Fig. 27). [56]

L'intervention est souvent très hémorragique ; elle nécessite les plus grands soins dans l'installation du patient pour éviter toute compression abdominale qui risque de potentialiser le saignement et de rendre la chirurgie encore plus difficile.

Le geste chirurgical doit être simple et rapide ; le temps d'avivement osseux doit être réalisé seulement en fin d'intervention, en raison du saignement qu'il provoque ; il est parfois limité, voire annulé.

Par ailleurs, pour améliorer la qualité de la greffe et augmenter les chances de fusion, nous réalisons systématiquement un apport osseux par un ou deux greffons corticaux prélevés sur la face antéro-interne des tibias au début de l'intervention, avant le retournement du patient, en respectant bien sûr la continuité des crêtes tibiales (Fig. 28). [76]

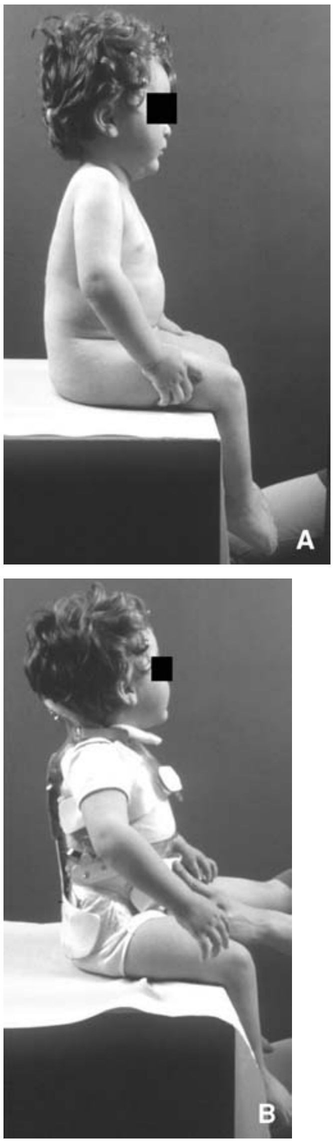

Figure 26.
A, B. Garçon de 3 ans traité par un corset garchois pour une cyphose thoracolombaire d'effondrement.

D'autre part, nous préférons installer le patient sur la table d'opération avec une légère traction. Pour ce faire, nous nous servons habituellement d'un halo crânien, mis en place au début de l'anesthésie ; il apporte un très grand confort aussi bien pour le patient que pour le chirurgien et pour l'anesthésiste, en lui laissant notamment libre l'accès aux vaisseaux cervicaux, en cas de besoin, ce qui n'aurait pas été le cas avec une mentonnière (Fig. 29).

Les instrumentations rachidiennes utilisées de nos jours et les techniques de leur ancrage pelvien sont devenues suffisamment solides pour pouvoir dispenser le patient de toute contention externe en postopératoire et lui permettre une reprise précoce de la station assise, dès que son état général et respiratoire l'y autorise (Fig. 30). Mais cela n'empêche qu'une rééducation prolongée dans un service de réanimation respiratoire spécialisé est nécessaire, pour une meilleure qualité de récupération de la fonction ventilatoire.

Autres dystrophies neuromusculaires

Les progrès accomplis par les études génétiques ces dernières années ont permis d'individualiser un grand nombre de dystrophies musculaires qui étaient jusqu'à un passé assez récent plus ou moins confondues du fait d'une certaine similitude dans leurs manifestations cliniques.

On peut ainsi citer, outre la maladie de Becker déjà connue depuis 1955, les dystrophies musculaires congénitales sans

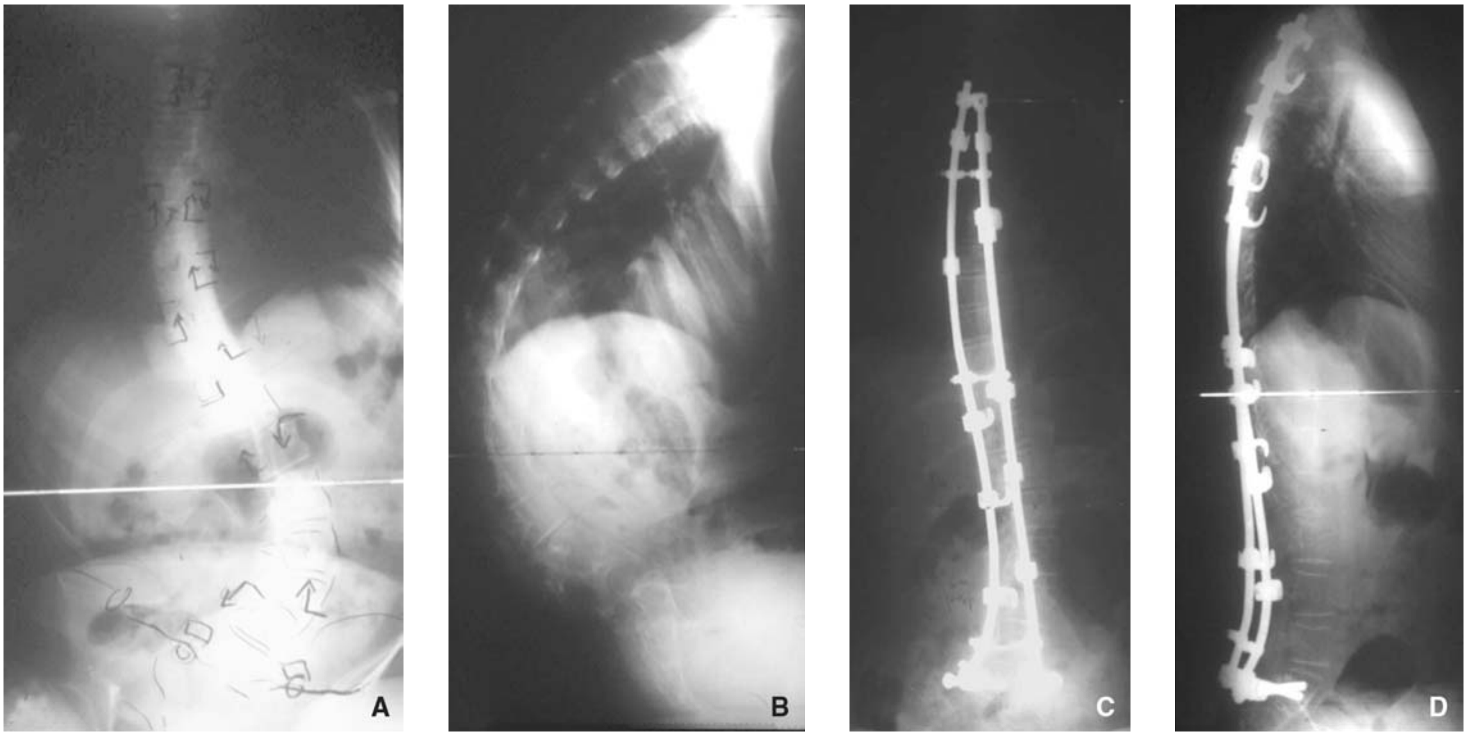

Figure 27. A,B,C,D. Cyphoscoliose lombaire gauche traitée par une arthrodèse vertébrale postérieure instrumentée de D2 jusqu'au bassin.

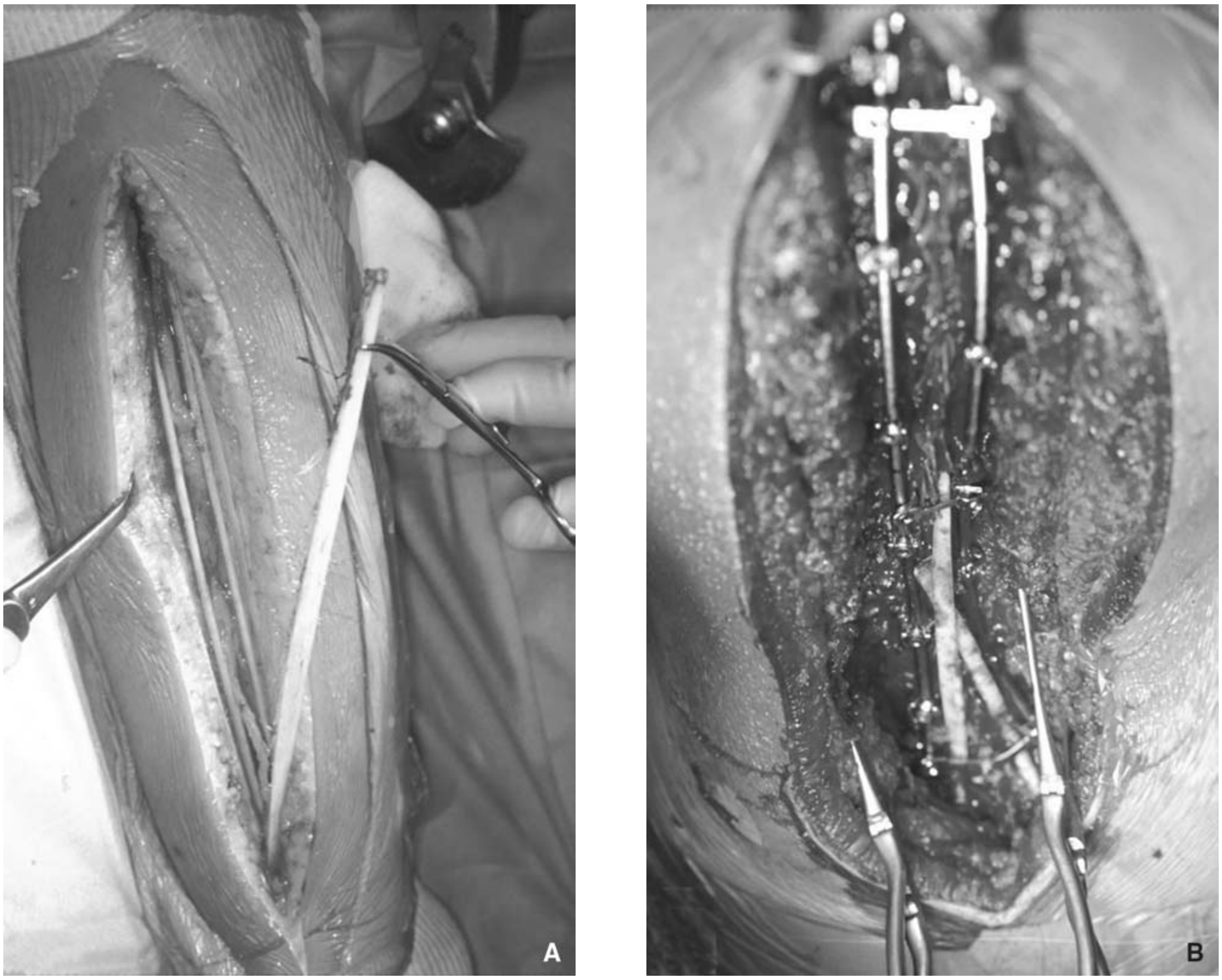

Figure 28. Un greffon tibial est prélevé sur la face antéro-interne de chaque jambe au début de l'intervention (A), puis posé dans la région lombosacrée en fin d'intervention (B).

Figure 29. Installation du patient sur la table d'opération utilisant un halo crânien.

atteinte nerveuse centrale, les dystrophies musculaires des ceintures distinguées par leur mode de transmission génétique et par l'anomalie protéique en cause, la myopathie à bâtonnets ou némaline myopathie, la myopathie congénitale à *central core*, la myopathie congénitale centronucléaire, la myopathie congénitale myotubulaire et d'autres dystrophies musculaires qui sont régulièrement individualisées, en fonction des découvertes génétiques récentes.

Ces différentes dystrophies musculaires donnent des tableaux cliniques plus ou moins graves en fonction de l'âge d'apparition des signes et des groupes musculaires touchés. La fréquence des déformations rachidiennes est variable ; elles apparaissent souvent de façon tardive et progressent plus lentement que celles rencontrées dans la dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne. [77]

La plupart des patients scoliotiques relèvent d'un traitement orthopédique isolé, pendant leur adolescence (Fig. 31). Un certain nombre d'entre eux nécessite le recours à la chirurgie de fixation rachidienne, par une instrumentation vertébrale postérieure qui épargne habituellement le bassin, d'autant plus qu'ils conservent, pour la plupart, longtemps une marche autonome (Fig. 32).

Le principe de base de ces instrumentations est proche de celui des scolioses idiopathiques. Il faut particulièrement veiller

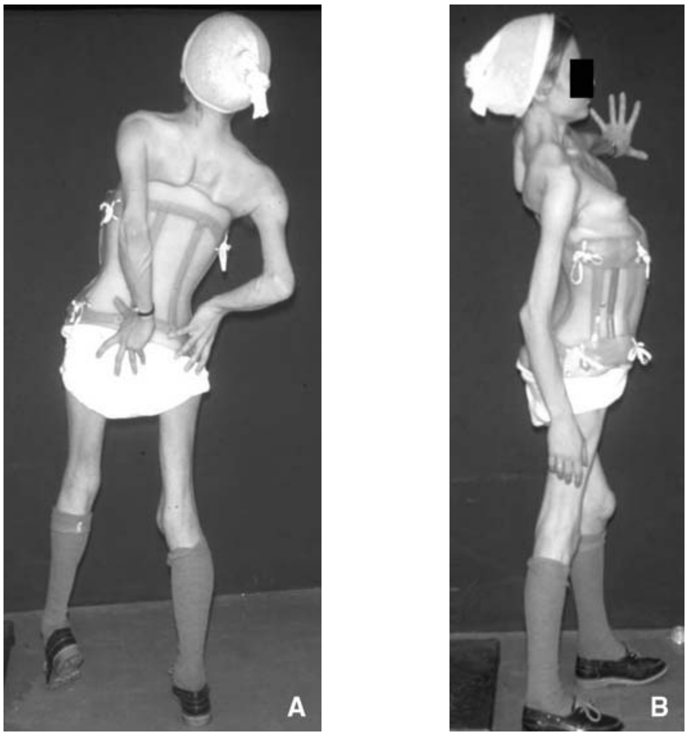

Figure 31.
A, B. Patiente de 18 ans atteinte d'une dystrophie musculaire congénitale, traitée par un corset pour une scoliose peu évolutive.

à la correction de la déformation et à la conservation ou à la restauration d'un bon profil rachidien, ce qui est primordial pour préserver l'équilibre frontal et sagittal de ces patients et leur permettre de conserver la marche.

Il faut par ailleurs signaler qu'il peut apparaître, chez certains patients plus ou moins âgés, des difficultés de plus en plus marquées de tenue de la tête, secondaires à l'aggravation de la faiblesse des muscles de la nuque qui ne peuvent plus supporter le poids de la tête, les obligeant à la tenir par la main (Fig. 33). Ce problème, de plus en plus récurrent avec l'amélioration de la prise en charge orthopédique de ces patients,

Figure 30. Vues cliniques préopératoires (A et B) et postopératoires (C et D) d'un patient remis assis dès la deuxième semaine postopératoire.

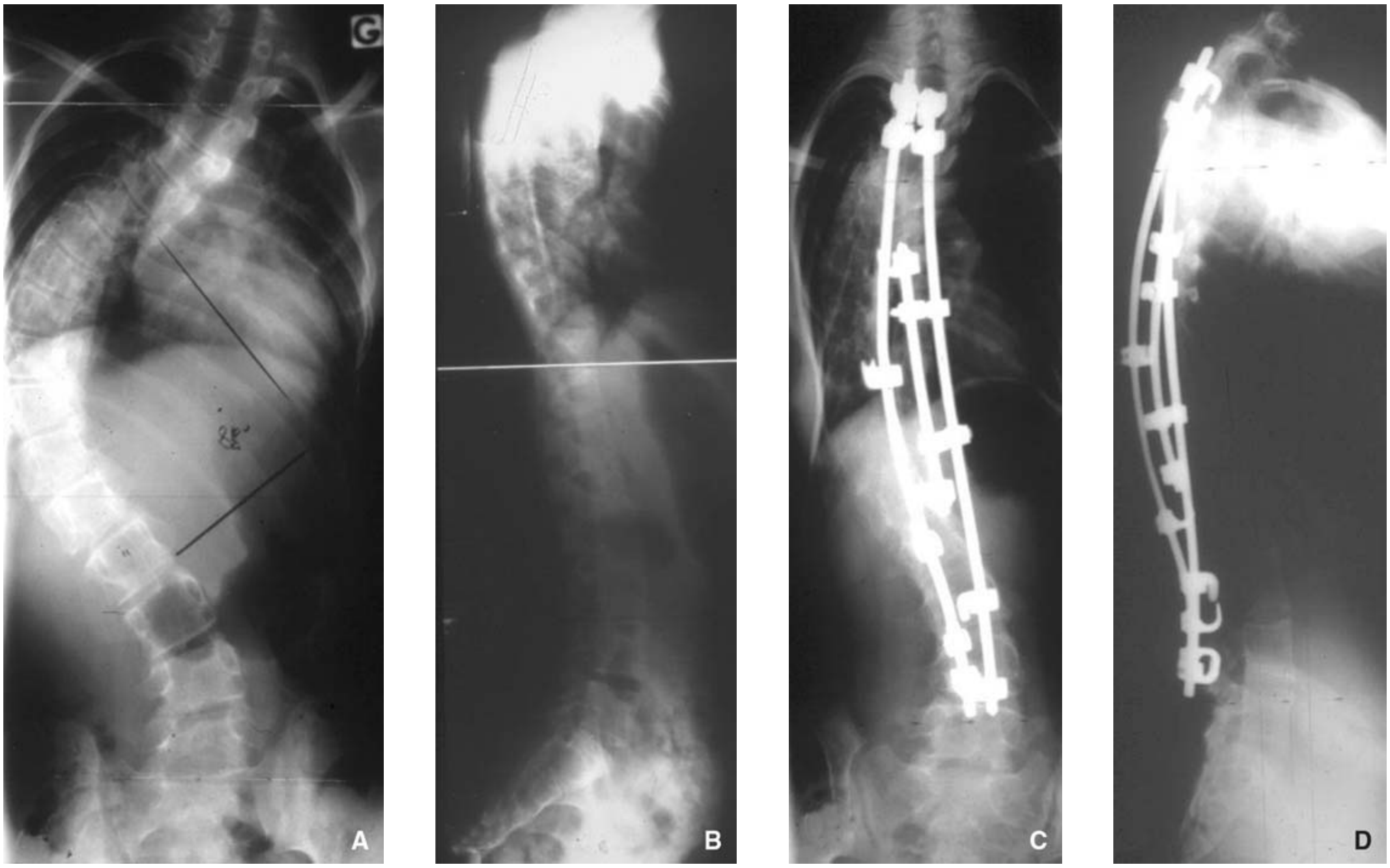

Figure 32.
A, B, C, D. Patiente de 15 ans opérée d'une scoliose thoracique évolutive, par une arthrodèse vertébrale postérieure instrumentée jusqu'à L4.

Figure 33. Aspect clinique d'un patient de 17 ans présentant une lordoscoliose thoracique (A et B), opéré dans un premier temps par une instrumentation postérieure étendue de D3 à L4, puis repris dans un deuxième temps pour une extension du montage vers le haut jusqu'à C2 (C et D) suite à des difficultés de tenue de la tête.

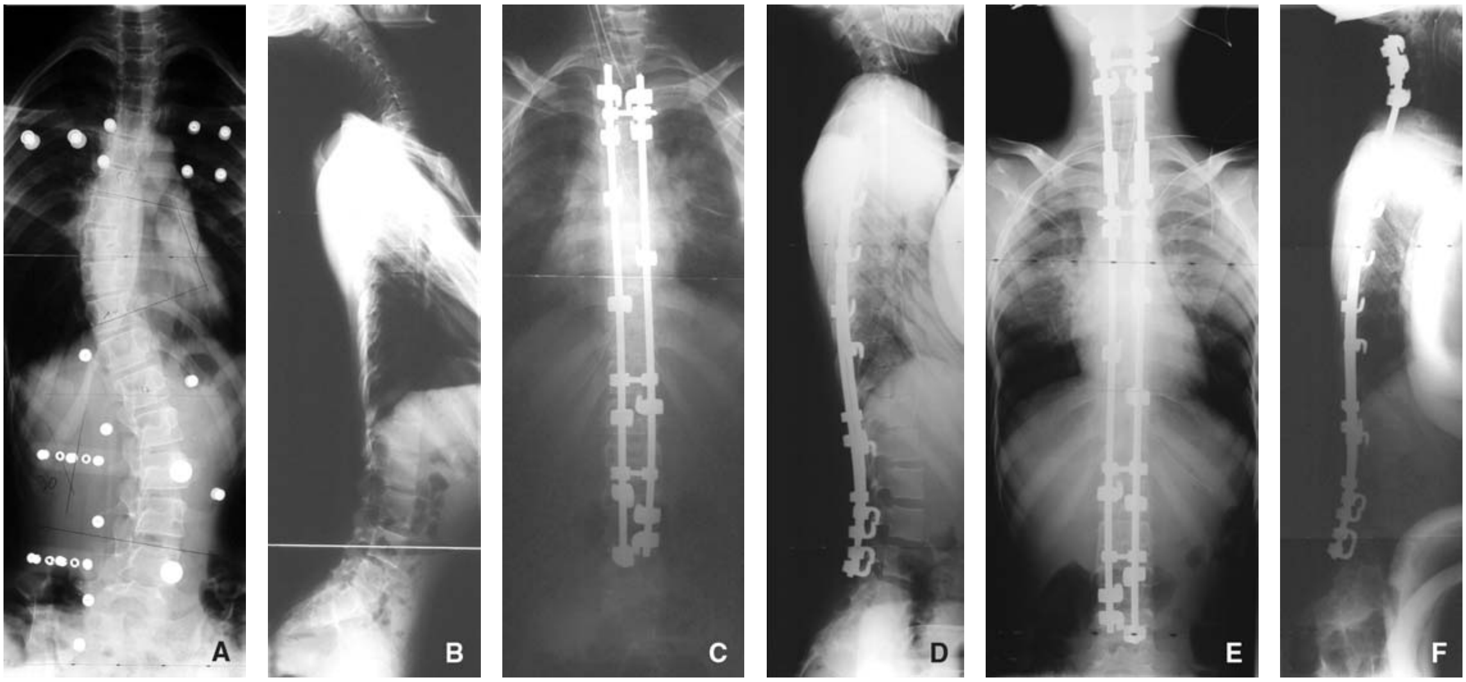

Figure 34. Même patient que sur la Figure 33. Aspect radiologique préopératoire (A et B), après la première intervention (C et D) et après l'extension de l'arthrodèse au rachis cervical (E et F).

peut nécessiter l'extension de l'instrumentation rachidienne postérieure à l'étage cervical, pour leur stabiliser la tête (Fig. 34).

■ Références

[1] Duval-Beaupère G, Poiffaut A, Bouvier C, Garibal J, Assicot J. Les corsets plexidur moulés en correction dans le traitement des scolioses paralytiques. *Acta Orthop Belg* 1975;**41**:652-9.

[2] Marpeau M, Touzeau C. Traitement orthopédique des déformations rachidiennes de l'IMOC. In: *Les déformations rachidiennes de l'IMOC*. Paris: Scolioses GdEd; 1998.

[3] Lehot J, George M, Piriou V. *Anesthésie du coronarien*. Paris: Elsevier; 1997.

[4] Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES) : Service des recommandations professionnelles. Évaluation diagnostique de la dénutrition protéinoénergétique des adultes hospitalisés, 2003.

[5] Messing B, Bleichner G. Principes et techniques de la nutrition artificielle par voie entérale et parentérale. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Endocrinologie, 10-392-A-10, 1995: 10p.

[6] Winter RB, Pinto WC. Pelvic obliquity. Its causes and its treatment. *Spine* 1986;**11**:225-34.

[7] O'Brien JP, Dwyer AP, Hodgson AR. Paralytic pelvic obliquity. Its prognosis and management and the development of a technique for full correction of the deformity. *J Bone Joint Surg Am* 1975;**57**:626-31.

[8] Hodgkinson I, Berard C, Chotel F, Berard J. Pelvic obliquity and scoliosis in non-ambulatory patients with cerebral palsy: a descriptive study of 234 patients over 15 years of age. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2002;**88**:337-41.

[9] Luk KD, Ho HC, Leong JC. The iliolumbar ligament. A study of its anatomy, development and clinical significance. *J Bone Joint Surg Br* 1986;**68**:197-200.

[10] McCarthy RE, Bruffett WL, McCullough FL. S-rod fixation to the sacrum in patients with neuromuscular spinal deformities. *Clin Orthop* 1999;**364**:26-31.

[11] Swank SM, Cohen DS, Brown JC. Spine fusion in cerebral palsy with L-rod segmental spinal instrumentation. A comparison of single and two-stage combined approach with Zielke instrumentation. *Spine* 1989; **14**:750-9.

[12] Dubousset J. CD instrumentation in pelvic tilt. *Orthopade* 1990;**19**: 300-8.

[13] Arlet V, Marchesi D, Papin P, Aebi M. The 'MW' sacropelvic construct: an enhanced fixation of the lumbosacral junction in neuromuscular pelvic obliquity. *Eur Spine J* 1999;**8**:229-31.

[14] Miladi LT, Ghanem IB, Draoui MM, Zeller RD, Dubousset JF. Iliosacral screw fixation for pelvic obliquity in neuromuscular scoliosis. A long-term follow-up study. *Spine* 1997;**22**:1722-9.

[15] Dubousset J, Herring JA, Shufflebarger H. The crankshaft phenomenon. *J Pediatr Orthop* 1989;**9**:541-50.

[16] Kesling KL, Lonstein JE, Denis F, Perra JH, Schwender JD, Transfeldt EE, et al. The crankshaft phenomenon after posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis: a review of 54 patients. *Spine* 2003; **28**:267-71.

[17] Lee CS, Nachemson AL. The crankshaft phenomenon after posterior Harrington fusion in skeletally immature patients with thoracic or thoracolumbar idiopathic scoliosis followed to maturity. *Spine* 1997; **22**:58-67.

[18] Dohin B, Dubousset JF. Prevention of the crankshaft phenomenon with anterior spinal epiphysiodesis in surgical treatment of severe scoliosis of the younger patient. *Eur Spine J* 1994;**3**:165-8.

[19] Lapinksy AS, Richards BS. Preventing the crankshaft phenomenon by combining anterior fusion with posterior instrumentation. Does it work? *Spine* 1995;**20**:1392-8.

[20] Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, Miller F. Comparison of one-stage versus two-stage anteroposterior spinal fusion in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis. *Spine* 2003; **28**:1300-5.

[21] McDonnell MF, Glassman SD, Dimar 2nd JR, Puno RM, Johnson JR. Perioperative complications of anterior procedures on the spine. *J Bone Joint Surg Am* 1996;**78**:839-47.

[22] Ferguson RL, Hansen MM, Nicholas DA, Allen Jr. BL. Same-day versus staged anterior-posterior spinal surgery in a neuromuscular scoliosis population: the evaluation of medical complications. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**:293-303.

[23] Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H. Long-term noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey. *Pediatr Pulmonol* 2003;**35**:119-25.

[24] Toussaint M, De Win H, Steens M, Soudon P. Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in Duchenne muscular dystrophy patients: a preliminary report. *Respir Care* 2003;**48**: 940-7.

[25] Société de réanimation de langue française (SRLF) : conférence de consensus Nutrition artificielle périopératoire en chirurgie programmée de l'adulte, 1994.

[26] Parentérale SFdNEe. *Nutrition de l'agressé*. Conférence de Consensus; 1997.

[27] Edler A, Murray DJ, Forbes RB. Blood loss during posterior spinal fusion surgery in patients with neuromuscular disease: is there an increased risk? *Paediatr Anaesth* 2003;**13**:818-22.

[28] Kannan S, Meert KL, Mooney JF, Hillman-Wiseman C, Warrier I. Bleeding and coagulation changes during spinal fusion surgery: a comparison of neuromuscular and idiopathic scoliosis patients. *Pediatr Crit Care Med* 2002;**3**:364-9.

[29] Beaulieu P, Cyrenne L, Mathews S, Villeneuve E, Vischoff D. Patient-controlled analgesia after spinal fusion for idiopathic scoliosis. *Int Orthop* 1996;**20**:295-9.

[30] Weldon BC, Connor M, White PF. Pediatric PCA: the role of concurrent opioid infusions and nurse-controlled analgesia. *Clin J Pain* 1993; **9**:26-33.

[31] Konen AA, Joshi GP, Kelly CK. Epidural analgesia for pain relief after scoliosis surgery in a patient with Rett's syndrome. *Anesth Analg* 1999; **89**:451-2.

[32] Rosa-Jimenez F, Rodriguez Gonzalez FJ, Puente Gutierrez JJ, Munoz Sanchez R, Adarraga Cansino MD, Zambrana Garcia JL. Duodenal compression caused by superior mesenteric artery: study of 10 patients. *Rev Esp Enferm Dig* 2003;**95**(480–4):485-9.

[33] Sponseller PD, LaPorte DM, Hungerford MW, Eck K, Bridwell KH, Lenke LG. Deep wound infections after neuromuscular scoliosis surgery: a multicenter study of risk factors and treatment outcomes. *Spine* 2000;**25**:2461-6.

[34] Szoke G, Lipton G, Miller F, Dabney K. Wound infection after spinal fusion in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1998;**18**: 727-33.

[35] Lonstein J. Spinal deformities due to cerebral palsy. In: Weinstein S, editor. *The pediatric spine principle and practice*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. p. 797-807.

[36] Thometz JG, Simon SR. Progression of scoliosis after skeletal maturity in institutionalized adults who have cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:1290-6.

[37] Lonstein JE, Akbarnia A. Operative treatment of spinal deformities in patients with cerebral palsy or mental retardation. An analysis of one hundred and seven cases. *J Bone Joint Surg Am* 1983;**65**:43-55.

[38] Vialle R, Delecourt C, Morin C. Surgical treatment of scoliosis with pelvic obliquity in cerebral palsy: The influence of intra-operative traction. Spine ;(in press).

[39] Barbeau A, Sadibelouiz M, Sadibelouiz A, Roy M. A clinical classification of hereditary ataxias. *Can J Neurol Sci* 1984;**11**(suppl4): 501-5.

[40] Barbeau A. Friedreich's disease 1982: etiologic hypotheses a personal analysis. *Can J Neurol Sci* 1982;**9**:243-63.

[41] Labelle H, Tohme S, Duhaime M, Allard P. Natural history of scoliosis in Friedreich's ataxia. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:564-72.

[42] Farley FA, Song KM, Birch JG, Browne R. Syringomyelia and scoliosis in children. *J Pediatr Orthop* 1995;**15**:187-92.

[43] Tokunaga M, Minami S, Isobe K, Moriya H, Kitahara H, Nakata Y. Natural history of scoliosis in children with syringomyelia. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:371-6.

[44] Ozerdemoglu RA, Denis F, Transfeldt EE. Scoliosis associated with syringomyelia: clinical and radiologic correlation. *Spine* 2003;**28**: 1410-7.

[45] Phillips WA, Hensinger RN, Kling Jr. TF. Management of scoliosis due to syringomyelia in childhood and adolescence. *J Pediatr Orthop* 1990; **10**:351-4.

[46] Harrison DJ, Webb PJ. Scoliosis in the Rett syndrome: natural history and treatment. *Brain Dev* 1990;**12**:154-6.

[47] Lidstrom J, Stokland E, Hagberg B. Scoliosis in Rett syndrome. Clinical and biological aspects. *Spine* 1994;**19**:1632-5.

[48] Kerr AM, Webb P, Prescott RJ, Milne Y. Results of surgery for scoliosis in Rett syndrome. *J Child Neurol* 2003;**18**:703-8.

[49] Chen P, Shen Y. Poliomyelitis scoliosis. In: Weinstein S, editor. *The pediatric spine principle and practice*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2001. p. 869-80.

[50] Mayer PJ, Dove J, Ditmanson M, Shen YS. Post-poliomyelitis paralytic scoliosis. A review of curve patterns and results of surgical treatments in 118 consecutive patients. *Spine* 1981;**6**:573-82.

[51] Leong JC, Wilding K, Mok CK, Ma A, Chow SP, Yau AC. Surgical treatment of scoliosis following poliomyelitis. A review of one hundred and ten cases. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:726-40.

[52] O'Brien JP, Yau AC, Gertzbein S, Hodgson AR. Combined staged anterior and posterior correction and fusion of the spine in scoliosis following poliomyelitis. *Clin Orthop* 1975;**110**:81-9.

[53] Cosson P, Miladi L. Amyotrophies spinales infantiles et scoliose. *Rachis* 1991;**3**:439-47.

[54] Miladi L. *Amyotrophies spinales infantiles. Étude clinique, pronostic, indications thérapeutiques et résultats. À propos de 77 cas dont 25 ont subi une arthrodèse rachidienne étendue. [mémoire]*. Paris V: Faculté de Médecine Cochin-Port Royal, Université René Descartes; 1986.

[55] Dubousset J, Guillaumat M, Miladi L, Beurier J, Tassin JL, Cotrel Y. Correction and fusion to the sacrum of the oblique pelvis using C.D. instrumentation in children and adults. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1987;**73**(suppl2):164-7.

[56] Dubousset J. Treatment of paralytic scoliosis with special reference for pelvic obliquity. In: Bridwell K, editor. *The textbook of spinal surgery*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 1997.

[57] Wicart P, Zeller R, Miladi L, Dubousset J. Lordoscoliose thoracique et compression trachéale ou bronchique par les corps vertébraux. Traitement chirurgical, à propos de 10 cas chez l'enfant. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1997;**83**(suppl2):64.

[58] Dubousset J. Étude anatomopathologique, physiopathologie de base. In: Onimus M, De Billy B, editors. *Les maladies neuromusculaires: Monographie du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 1999. p. 13-20.

[59] Dubousset J, Estournet B, Barois A. Problèmes respiratoires, physiopathologie et conduite thérapeutique pré, per et post-opératoire. In: Onimus M, De Billy B, editors. *Les maladies neuromusculaires: Monographie du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 1999. p. 103-10.

[60] Barnes M. Other neuromuscular deformities. In: Weinstein S, editor. *The pediatric spine principle and practice*. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2001. p. 881-91.

[61] Shetty A, Parikh P, Khubchandani RP. Familial dysautonomia (Riley-Day syndrome). *Indian J Pediatr* 1995;**62**:367-9.

[62] Roaf R. Scoliosis secondary to paraplegia. *Paraplegia* 1970;**8**: 42-7.

[63] Standaert C, Cardenas DD, Anderson P. Charcot spine as a late complication of traumatic spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; **78**:221-5.

[64] Brown CW, Jones B, Donaldson DH, Akmakjian J, Brugman JL. Neuropathic (Charcot) arthropathy of the spine after traumatic spinal paraplegia. *Spine* 1992;**17**(suppl6):S103-S108.

[65] Trivedi J, Thomson JD, Slakey JB, Banta JV, Jones PW. Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am* 2002;**84**:1389-94.

[66] Steel HH, Adams DJ. Hyperlordosis caused by the lumboperitoneal shunt procedure for hydrocephalus. *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**: 1537-42.

[67] Muller EB, Nordwall A. Brace treatment of scoliosis in children with myelomeningocele. *Spine* 1994;**19**:151-5.

[68] Banit DM, Iwinski Jr. HJ, Talwalkar V, Johnson M. Posterior spinal fusion in paralytic scoliosis and myelomeningocele. *J Pediatr Orthop* 2001;**21**:117-25.

[69] Wild A, Haak H, Kumar M, Krauspe R. Is sacral instrumentation mandatory to address pelvic obliquity in neuromuscular thoracolumbar scoliosis due to myelomeningocele? *Spine* 2001;**26**:E325-E329.

[70] Drummond DS, Mackenzie DA. Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita. *Spine* 1978;**3**:146-51.

[71] Herron LD, Westin GW, Dawson EG. Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita. *J Bone Joint Surg Am* 1978;**60**:293-9.

[72] Daher YH, Lonstein JE, Winter RB, Moe JH. Spinal deformities in patients with arthrogryposis. A review of 16 patients. *Spine* 1985;**10**: 609-13.

[73] Yingsakmongkol W, Kumar SJ. Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita: results after nonsurgical and surgical treatment. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:656-61.

[74] Siebold RM, Winter RB, Moe JH. The treatment of scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop* 1974;**103**:191-8.
[75] Dubousset J, Queneau P. Role and indications for surgery in Duchenne de Boulogne muscular dystrophy with rapid development. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1983;**69**:207-20.
[76] Zeller RD, Ghanem I, Miladi L, Dubousset J. Posterior spinal fusion in neuromuscular scoliosis using a tibial strut graft. Results of a long-term follow-up. *Spine* 1994;**19**:1628-31.
[77] Dubousset J. *Les déformations rachidiennes d'origine neuromusculaire*. Paris: Masson; 1996.

N. Khouri, Chirurgien.
R. Vialle, Chirurgien (ravialle@noos.fr).
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75571 Paris cedex 12, France.

L. Miladi, Chirurgien.
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Saint-Vincent de Paul, 82, avenue Denfert-Rochereau, 75014 Paris, France.

J. Bataille, Médecin réanimateur.
M. Hamida, Médecin réanimateur.
Service de pédiatrie-réanimation infantile et rééducation neurorespiratoire, Hôpital Raymond Poincaré, 104, boulevard Raymond-Poincaré, 92380 Garches, France.

J. Dubousset, Chirurgien.
Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Saint-Vincent de Paul, 82, avenue Denfert-Rochereau, 75014 Paris, France.

M. Guillaumat, Chirurgien.
Service de chirurgie orthopédique, Fondation Hôpital Saint-Joseph, 185, rue Raymond-Losserand, 75647 Paris cedex 14, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Khouri N., Vialle R., Miladi L., Bataille J., Hamida M., Dubousset J., Guillaumat M. Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire : stratégies thérapeutiques. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-878-A-10, 2006.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-840-A-10 (2004)

Disque intervertébral et structures voisines de la colonne lombaire : anatomie, biologie, physiologie et biomécanique

F. Rannou
M.-A. Mayoux-Benhamou
S. Poiraudeau
M. Revel

Résumé. – *Le rachis lombaire est une structure complexe ayant à la fois la capacité de résister aux contraintes mécaniques externes mais également de permettre une mobilité multidirectionnelle. Ces deux fonctions sont assurées par le disque intervertébral, les articulations interapophysaires postérieures, la colonne lombaire mais également des muscles et des ligaments. Le disque intervertébral est peu innervé et non vascularisé et sa dégénérescence joue un rôle primordial dans la pathologie lombaire commune. Les phénomènes inflammatoires locaux et le stress mécanique sont les deux principales causes de la dégénérescence discale. Dans cette revue, il est présenté l'anatomie, la biologie, la physiologie et la biomécanique du rachis lombaire.*

Mots-clés : *Disque intervertébral ; Rachis lombaire ; Annulus fibrosus ; Nucleus pulposus ; Dégénérescence discale ; Chondrocyte ; Stress mécanique biomécanique ; Articulation interapophysaire postérieure*

Introduction

La pathologie lombaire commune est un problème majeur de santé publique, source de dépenses médicales, de jours de travail perdus et d'altération de la qualité de vie. De multiples facteurs de risque sont associés à la pathologie lombaire commune : génétiques, environnementaux et psychosociaux. En revanche, la physiopathogénie lombaire commune est encore très incertaine. Néanmoins, il est maintenant admis que le disque intervertébral (DIV) et sa dégénérescence ont un rôle primordial. Il est maintenant par exemple établi que la dégénérescence discale est un prérequis à l'apparition d'une hernie discale. En conséquence, la partie « discale » de cette mise au point s'est étoffée de travaux récents de biologie cellulaire et moléculaire du DIV.

Anatomie et physiologie du disque intervertébral

ANATOMIE DU DISQUE

Généralités

Le DIV permet à la fois de résister à la pesanteur et à des contraintes mécaniques externes complexes mais également d'assurer une mobilité multidirectionnelle de la colonne lombaire. Ce fibrocartilage a la forme d'une lentille biconvexe dont la circonférence apparaît à la face antérieure et latérale du rachis sous l'aspect d'une bande blanchâtre transversale et radiotransparente. Le DIV répond en arrière à la paroi antérieure du canal rachidien. En avant et en arrière, il donne insertion à deux ligaments longitudinaux antérieur et postérieur étendus sur toute la longueur du rachis. L'épaisseur des DIV lombaires varie de 10 à 15 mm et augmente de L1-L2 à L4-L5. L'indice discal élevé (rapport entre les hauteurs du DIV et du corps vertébral égal à 1/5) favorise la mobilité.

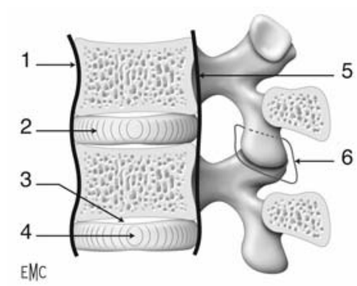

Figure 1 *Le disque intervertébral non dégénéré est constitué en son centre du nucleus pulposus (NP) (4) et en périphérie de l'annulus fibrosus (AF) (2). La transition est progressive entre l'AF et le NP. Le NP et la partie interne de l'AF sont en contact direct avec les plaques cartilagineuses vertébrales (PCV) (3) des vertèbres sus- et sous-jacentes Il n'y a pas de structure fibrillaire solide qui amarre les PCV à l'os sous-chondral des corps vertébraux. Les ligaments longitudinaux antérieur (1) et postérieur (5) bordent le disque intervertébral. La capsule des articulations zygapophysaires (6) forme un récessus postéro-inférieur et un récessus antérosupérieur intracanalaire.*

Le DIV non dégénéré est constitué en son centre du nucleus pulposus (NP) et en périphérie de l'annulus fibrosus (AF). Il est non vascularisé et peu innervé. Le NP et la partie interne de l'AF sont en contact direct avec le cartilage hyalin des plateaux vertébraux appelé aussi plaques cartilagineuses vertébrales (PCV) (Fig. 1). Ces plaques cartilagineuses sont donc interposées entre les corps vertébraux et le matériel discal. D'une espèce à l'autre, l'organisation structurale du DIV est remarquablement conservée. [74]

L'AF et les PCV, comme toute la vertèbre, ont une origine embryologique mésodermique alors que le NP provient de la notochorde. [98] Toutefois, il n'y a pas de limite nette entre l'AF et le NP. [24]

F. Rannou (Chef de clinique-assistant, Post-doctorant).
M.-A. Mayoux-Benhamou (Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier).
S. Poiraudeau (Professeur des Universités, praticien hospitalier).
M. Revel (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Adresse e-mail : michel.revel@cch.ap-hop-paris.fr
Université René Descartes, Hôpital Cochin, service de rééducation et de réadaptation de l'appareil locomoteur et des pathologies du rachis, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Annulus fibrosus

L'AF est une structure fibreuse lamellaire blanchâtre, ferme et élastique, fixée solidement au bourrelet marginal de la vertèbre, à la périphérie de la PCV. Il est constitué de 7 à 15 lamelles concentriques intriquées dont la disposition rappelle les écailles d'un bulbe d'oignon. Chaque lamelle est formée de faisceaux de fibres parallèles de collagène de type I tendues obliquement entre deux corps vertébraux. D'une lamelle à l'autre, ces faisceaux de fibres forment un angle de 120° entre eux et de 30° par rapport au plan du DIV. Entre ces lamelles sont enchâssées les cellules et leur matrice. [42, 81, 106] Cette organisation du système fibrillaire de l'AF est déjà présente chez le fœtus. [39] Les lamelles, faiblement unies entre elles, peuvent se mobiliser séparément permettant une variation de l'angulation entre les faisceaux de fibres de deux lamelles adjacentes. Cette propriété associée à la faible extensibilité des fibres de collagène donne à l'AF une remarquable extensibilité, spécialement dans la direction verticale. La partie postérieure de l'AF semble moins résistante du fait de sa structure : [103] les lamelles postérieures sont moins nombreuses et contiennent davantage de fibres discontinues ou incomplètes que les lamelles antérieures. Les lamelles du tiers interne de l'AF s'enfoncent profondément dans la PCV. Les fibres des deux tiers externes sont directement ancrées dans le corps vertébral, [49, 80] les plus périphériques fusionnant avec le périoste. L'AF maintient ainsi solidement en place le NP dans l'espace intervertébral.

Nucleus pulposus

Macroscopiquement, le NP est une masse blanchâtre, gélatineuse et ovoïde qui occupe environ 50 % du volume du DIV. Il est situé légèrement en arrière du centre du disque et se déplace lors des mouvements du rachis. Le NP est inextensible, incompressible, extraordinairement déformable et fortement hydrophile. Le NP apparaît en relief sur la surface de la coupe médiosagittale du rachis témoignant de sa pression interne. L'AF et le NP sont intriqués de telle sorte que l'énucléation est impossible in vivo en l'absence de lésions traumatiques majeures de l'AF.

Plaques cartilagineuses vertébrales

Les PCV marquent la limite anatomique du DIV. Elles sont constituées d'une couche de cartilage hyalin qui recouvre les faces supérieure et inférieure de deux vertèbres adjacentes. À l'état sec, ces faces osseuses, légèrement excavées, sont formées de deux parties. La zone criblée de fins orifices, d'aspect spongieux, centrale, est le point faible de la vertèbre, favorisant la formation de hernie intraspongieuse du NP. Le bourrelet marginal, périphérique, est une bordure en relief. La PCV recouvre principalement la zone criblée. Elle amarre les fibres du DIV au corps vertébral et forme une barrière entre l'os spongieux vascularisé et le DIV avasculaire. Elle est perforée de fins pertuis qui servent de conduits pour les liquides entre l'os spongieux et le DIV. Elle a une épaisseur de 1 à 1,5 mm, maximale sur les bords où elle se confond avec les fibres de l'AF. Il n'y a pas de structure fibrillaire amarrant la PCV à l'os sous-chondral, [49] de telle sorte qu'elle peut être arrachée avec l'AF au cours d'un mouvement forcé.

BIOLOGIE DU DISQUE INTERVERTÉBRAL

Cellules discales et leur matrice

Le DIV humain contient peu de cellules, 9 000/mm^3 dans l'AF, 3 000/mm^3 dans le NP alors que le cartilage des plateaux vertébraux en contient 15 000/mm^3. [64] La nature des cellules du DIV est maintenant bien établie. Il existe trois différents types cellulaires. On trouve des fibroblastes dans la partie externe de l'AF et des cellules chondrocytaires dans la partie interne de l'AF. [6, 21, 47, 63, 84, 96, 98] Les cellules chondrocytaires de l'AF produisent des protéoglycanes (PG) ayant un potentiel d'agrégation comparable aux PG du cartilage. [21, 22, 47, 63, 84, 96] Les études réalisées chez l'homme en immunocytochimie montrent également un marquage positif pour les collagènes de type II (spécifique du cartilage) et de type I (normalement absent de la matrice cartilagineuse et plus spécifique des fibroblastes). [21, 27]

Le NP contient un seul type cellulaire : de grosses cellules vacuolaires. [47, 63, 84] Ces grosses cellules synthétisent des PG de type agrécanes et du collagène de type II. [84] En revanche, elles n'expriment ni le collagène de type I ni le collagène de type X marqueur d'hypertrophie des chondrocytes. L'origine notochordale de ces cellules est maintenant démontrée. [21, 35, 98, 111]

Les deux principaux constituants de la matrice extracellulaire du DIV sont les PG et les collagènes. La majorité des PG du DIV est capable de former des agrégats ; ce sont principalement les agrécanes. [52] Ces agrégats sont à la base de l'hydratation et de la résistance du DIV aux contraintes mécaniques. De petits PG (décorine, biglycane, fibromoduline et lumicane), n'ayant pas le pouvoir de s'agréger, sont également retrouvés, essentiellement dans la matrice péricellulaire. [52] Ils jouent vraisemblablement un rôle dans la présentation de peptides à la cellule, dans l'organisation et les propriétés physiques de la matrice extracellulaire. Les agrécanes du DIV ont des propriétés physicochimiques similaires à celles des agrécanes du cartilage articulaire et peuvent être synthétisés par les cellules du NP et de l'AF. [63, 84]

Le deuxième élément principal de la matrice extracellulaire est le collagène. On en trouve sept types dans l'AF (I, II, III, V, VI, IX et XI) et quatre types dans le NP (II, VI, IX et XI). [13, 25, 69] Quantitativement, les collagènes de type I et de type II sont les plus importants. Les cellules discales pourraient synthétiser le collagène de type I et de type II. Aucune étude n'a porté sur la synthèse des collagènes mineurs. Les lamelles périphériques de l'AF sont riches en collagène de type I - comme la peau, l'os ou les tendons -, les couches internes sont plus riches en collagène de type II. Dans le NP du DIV adulte non dégénéré, le collagène de type II, caractéristique du cartilage articulaire, prédomine. Il n'y a pas de collagène de type I. Il existe donc une gradation progressive du collagène de type I et de type II depuis le NP jusqu'à l'AF. [94] L'organisation des fibres de collagène du NP et de l'AF diffère également avec une transition progressive. Dans l'AF, toutes les fibres de collagène d'une même lamelle sont parallèles. Elles ont un diamètre variant entre 0,1 et 0,2 µm. Dans le NP, [24, 48] les fibres de collagène sont fines, leur diamètre étant de l'ordre de 500 Å. Elles sont agencées en un réseau lâche fait de tractus non orientés. Les fibres de collagène ne sont pas connectées à la PCV. À la limite NP-AF, les fibrilles du NP fusionnent avec celles des lamelles concentriques internes de l'AF. Les fibres de collagène constituent la trame de base. Elles ménagent des espaces qui, à l'échelle moléculaire, sont considérables, de l'ordre de 1 000 Å. Ces espaces sont remplis par les PG qui forment un réseau très fin avec des pores de 30 à 100 Å. [104]

L'eau occupe 65 à 90 % du volume du DIV ; elle est en grande partie extracellulaire formant un gel avec les PG. Les pores très fins de la matrice freinent les mouvements de l'eau sous l'influence des gradients de pression de telle sorte que les DIV perdent lentement l'eau, même quand ils sont soumis à des charges physiologiques importantes. L'hydrophilie du DIV est directement liée à la pression osmotique exercée par les PG et l'absorption d'eau est limitée par le réseau de collagène résistant à la traction. Dans le cartilage articulaire et dans le DIV, la pression osmotique exercée par les PG est à peu près identique mais la trame de collagène est différente. Le cartilage ne gonfle pas car sa trame est serrée. Le NP est flexible et déformable car son réseau collagène lâche limite partiellement l'absorption d'eau.

Synthèse et renouvellement de la matrice extracellulaire

Une seule étude s'est véritablement intéressée au *turnover* de la matrice extracellulaire chez l'homme au cours du vieillissement. [5] Le contenu en collagène de type I, de type II et en agrécanes de 121 DIV lombaires humains provenant de patients âgés de 12 semaines à 79 ans a été analysé et corrélé au stade de dégénérescence discale. Trois phases ont pu être individualisées. À

la phase I (de la naissance à 15 ans), on observe une production d'agrécanes, de collagène de type I et de type II et une dégradation de collagène de type II. La phase II (de 15 à 40 ans) correspond à une diminution de la production des protéines matricielles, excepté pour le collagène de type I et une diminution de la dégradation du collagène de type II. La dernière phase (de 40 à 80 ans) correspond à une augmentation de la production de collagène de type I, de la dégradation du collagène de type II et une diminution de la production de collagène de type II et d'agrécanes. Les phénomènes observés aux phases II et III sont d'autant plus marqués que la dégénérescence discale est importante. Tout se passe comme si, au cours de l'âge, se succédaient une période de croissance puis une période de maturation et enfin une période de dégénérescence du DIV et il est envisageable que ce processus de vieillissement normal du DIV soit accéléré dans certaines conditions pathologiques. [5]

DÉGÉNÉRESCENCE DISCALE

■ Définition

La dégénérescence discale est le processus de vieillissement du DIV ; elle survient dès la deuxième décennie de la vie et est un prérequis à l'apparition d'une hernie discale. [5, 53] Dans certaines circonstances, cette dégénérescence s'accélère pour des raisons encore inconnues conduisant à une dégradation prématurée du DIV. [5] Des travaux récents ont permis de démontrer le rôle majeur de l'inflammation et du stress mécanique dans la régulation de la dégénérescence discale, permettant d'entrevoir des possibilités de contrôler in vivo cette dégénérescence.

■ Dégénérescence discale et inflammation

L'analyse immunohistochimique de DIV symptomatiques a permis de mettre en évidence la présence de certaines métalloprotéases (MMP), cytokines et facteurs de croissance qui pourraient être impliqués dans la dégénérescence discale.

Métalloprotéases et dégénérescence discale

Les MMP impliquées dans la dégradation des constituants de la matrice extracellulaire sont : collagénases-1 et 2 (MMP-1 et MMP-8), stromélysine-1 (MMP-3), gélatinase-A et -B (MMP-2 et MMP-9), matrilyine (MMP-7)) et agrécanase. Les substrats de ces métalloprotéases sont présents dans le DIV : les collagènes I, II et III pour les MMP-1 et -8, les PG et les collagènes mineurs pour les MMP-2, -3, -9 et l'agrécanase. Dans les DIV dégénérés, on retrouve une augmentation de l'activité métalloprotéasique par rapport à un DIV sain pour la MMP-1, -2, -3, -7, -8, -9 mais aussi d'un de leurs inhibiteurs naturels, le TIMP-1. Une étude suggère que des contraintes mécaniques puissent intervenir dans la régulation de l'activité métalloprotéasique des DIV dégénérés. Une pression supraphysiologique (3 MPa) appliquée à des explants discaux entraîne une diminution de la production de PG et une augmentation de la production de MMP-3. En revanche, une stimulation par une pression physiologique de 0,3 MPa entraîne une augmentation de la production de PG et de TIMP. [36]

Cytokines, facteurs de croissance et dégénérescence discale

La présence dans le DIV dégénéré ou hernié de cytokines pro-inflammatoires interleukines (IL)1α, IL1β, d'IL6, *tumor necrosis factor-α* (TNF-α), *monocyte chemottractant protein-1* (MCP-1) et *macrophage inflammatory protein-1a* (MIP-1a), de facteurs de croissance et de facteurs angiogéniques *platelet derived growth factor-1* (PDGF-1), *basic fibroblast growth factor* (bFGF), *transforming growth factor-β* (TGF-β), *epidermal growth factor* (EGF), *vascular endothelial growth factor* (VEGF) a été démontrée en immunohistochimie. L'origine cellulaire de ces différentes molécules est encore incertaine. Elles pourraient provenir de cellules ayant envahi le DIV par le biais d'un granulome inflammatoire ou d'une néovascularisation. Les cellules discales pourraient également être à l'origine de leur production.

Les facteurs cataboliques sont principalement l'IL1α, l'IL1β et le TNF-α. Comme dans le cartilage, la présence d'IL1α et d'IL1β entraîne la production par le tissu discal d'agents impliqués dans la dégradation des PG et du collagène (MMP-3, NO, prostaglandine E_2). [53, 96] Les cellules discales pourraient synthétiser ces agents de dégradation matricielle. [90]

Le TGF-β est l'agent anabolique le plus étudié dans le DIV. La transfection in vivo du gène codant pour le TGF-β entraîne chez le lapin une augmentation du contenu discal en PG. [71]

MCP-1 est une cytokine pro-inflammatoire mais également un facteur impliqué dans le recrutement et l'activation des macrophages. C'est cette seconde propriété qui a principalement été étudiée dans les cellules discales. Il est exprimé par les macrophages extraits de hernie discale et permettrait leur propre recrutement et stimulation. [37, 38] Dans un modèle de dégénérescence discale (implantation sous-cutanée de DIV chez des rats), il apparaît dès le troisième jour un marquage positif en immunohistochimie aussi bien à la surface des cellules du NP que de l'AF, il semble donc que les cellules discales puissent synthétiser le MCP-1 et donc jouer un rôle central dans le recrutement de macrophages.

Il est probable que, comme dans le cartilage, la balance complexe entre facteurs cataboliques, anaboliques, chimiotactiques et angiogéniques tient une part active dans les mécanismes aboutissant à la dégénérescence et la hernie discale en modulant l'expression et l'activation de ces différents acteurs. La différence majeure par rapport au cartilage est l'absence de tissu synovial au sein du disque et donc la nécessité, soit d'une production de ces différents facteurs par les cellules discales, soit par le biais d'une néovascularisation ou d'un granulome inflammatoire. Même si les cellules discales ont un phénotype très proche des chondrocytes, in vivo leur environnement est différent.

■ Dégénérescence discale et stress mécanique

Le DIV étant en permanence soumis à des contraintes mécaniques, certains auteurs ont étudié le rôle de ces contraintes dans la genèse de la dégénérescence discale. Leur hypothèse est que des contraintes mécaniques pourraient, à l'échelle cellulaire et moléculaire, moduler le métabolisme du DIV et donc participer à la genèse de la dégénérescence discale.

Les contraintes mécaniques ont un rôle modulateur dans le maintien et le remodelage du tissu conjonctif. L'intégrité de la matrice extracellulaire contribue à une réponse mécanique efficace des tissus soumis à des contraintes externes. [105] Dans le DIV, l'intégrité de la matrice extracellulaire est le résultat d'un équilibre entre synthèse et dégradation des protéines matricielles (PG et collagènes). Différents travaux ont étudié le rôle des contraintes mécaniques dans la régulation de cet équilibre en évaluant la production de protéines matricielles de DIV entiers ou d'échantillons d'AF et de NP. Deux travaux récents ont pu étudier directement les modulations de synthèse des protéines matricielles par les cellules du DIV.

Expériences sur des DIV entiers

Une relation entre des contraintes mécaniques appliquées et la composition de la matrice extracellulaire du DIV a pu être mise en évidence. [46, 101] Hutton et al. [45] ont observé in vivo une corrélation positive entre l'intensité et la durée de contraintes en compression appliquées à des DIV de chiens et l'augmentation dans le NP de la production de collagène de type I. Dans le même temps, une diminution de production du collagène de type II et de PG était objectivée. En revanche, des contraintes en traction ne modulent pas la synthèse de PG par le NP mais diminuent la synthèse de PG par l'AF. [101] Les réponses métaboliques du DIV semblent donc tissu-(NP ou AF) et stimulus-dépendantes.

Expériences sur des échantillons tissulaires discaux

Les études sur des échantillons tissulaires discaux ont mis en évidence une modulation de la synthèse et de la dégradation de la matrice extracellulaire par les contraintes mécaniques. [36, 50] Ishihara

rapporte que l'application d'une pression hydrostatique élevée (10 MPa) prolongée (2 h) ou brève (20 s) sur des échantillons d'AF (partie interne) ou de NP diminue la production des PG. [50] En revanche, l'application d'une pression hydrostatique plus faible (1 MPa) durant 20 secondes augmente cette synthèse. Handa montre que la synthèse de PG est inhibée après application d'une pression hydrostatique supraphysiologique de 3 MPa durant 2 heures alors qu'une pression hydrostatique physiologique de 0,3 MPa pendant la même durée stimule la synthèse de PG des échantillons de NP et de l'AF (partie interne). [36]

Dans ces deux études, aucun effet n'était observé dans l'AF périphérique. Un seul type de contrainte (compression) appliqué sur des échantillons tissulaires discaux peut donc induire des réponses métaboliques opposées en fonction de l'intensité et de la durée de cette stimulation ainsi que de la région du disque étudiée.

Stimulation mécanique des cellules du DIV

Deux études se sont intéressées aux effets métaboliques de stimulations mécaniques directement appliquées sur les cellules de DIV in vitro. [45, 66] La première montre qu'une pression hydrostatique de 1 MPa appliquée pendant 48 heures induit une augmentation de la production de collagène de types I et II, et de PG par les cellules de l'AF et du NP. [45] La quantité d'acide ribonucléique (ARN) messager de collagène de types I et II augmente dans les cellules du NP mais diminue dans les cellules de l'AF, suggérant des mécanismes de régulation différents pour chaque type cellulaire, renforçant ainsi l'idée d'une réponse métabolique tissu-spécifique à un stress mécanique donné. Dans la deuxième étude, des contraintes de type étirement et cisaillement d'une fréquence de 0,05 Hz et d'une intensité de 20 % ont été directement appliquées à des cellules de NP pour des durées variant de 1 à 8 jours. Une augmentation de la synthèse d'acide désoxyribonucléique (ADN) et des protéines collagéniques a été observée. [66]

Des contraintes mécaniques directement appliquées aux cellules peuvent donc moduler la synthèse des protéines matricielles. Les effets observés sont vraisemblablement dépendants du type de la contrainte, de son intensité, de sa fréquence et de sa durée. Les médiateurs impliqués dans la transduction du signal mécanique dans les cellules discales sont actuellement inconnus. Leur mise en évidence devrait permettre de mieux comprendre les mécanismes impliqués dans la dégénérescence discale grâce à l'utilisation de modèles in vitro permettant l'application de contraintes mécaniques à des cellules discales. [45, 66, 91]

NUTRITION DU DISQUE INTERVERTÉBRAL

Le DIV du sujet adulte est avasculaire.

Le DIV fœtal évolue d'emblée dans une atmosphère pauvre en vaisseaux. Les vaisseaux métamériques segmentaires, d'origine aortique, pénètrent entre les zones du sclérotome qui, en fusionnant, donnent le corps vertébral.

Le DIV de l'enfant est vascularisé par des artérioles issues du corps vertébral qui y pénètrent en perforant la PCV au niveau de la zone criblée. Elles s'anastomosent entre elles au centre du DIV et avec les artérioles du périoste à la périphérie. Pendant l'adolescence, alors que les anneaux épiphysaires ou marginaux se soudent aux corps vertébraux, les artérioles régressent.

En fin de croissance, le DIV est totalement dépourvu de vaisseaux.

La nutrition et l'élimination des produits de dégradation du métabolisme cellulaire s'effectuent essentiellement par un processus de diffusion avec les vaisseaux péridiscaux, principalement à travers la PCV située à l'interface disque-os [43, 64, 77] et accessoirement avec les plexus vasculaires à la périphérie de l'AF.

Le *turnover* métabolique est variable et à peu près équivalent à celui du cartilage articulaire. Comme le métabolisme cellulaire est surtout anaérobique, le glucose est le substrat énergétique principal et la production d'acide lactique est importante. La majorité des substances solubles sont transportées par diffusion. Celle-ci dépend de deux paramètres qui sont le coefficient de partition et le coefficient de diffusion. Le coefficient de partition ou de distribution est défini par le rapport entre les concentrations plasmatiques et intradiscales des solutés. La distribution des solutés dépend de leur taille et de leur charge. La charge négative de la matrice détermine le partage des ions entre le disque et le plasma. Les macromolécules sont arrêtées par les macromolécules de la matrice. L'eau de la matrice sert de voie de transport aux petites molécules et aux substances du métabolisme cellulaire tels le glucose, l'oxygène, les acides aminés ou l'acide lactique. Le coefficient de diffusion caractérise la mobilité des solutés. Dans le DIV, les PG et le collagène freinent la diffusion. Les solutés sont plus mobiles dans le NP et les lamelles profondes de l'AF très riches en eau.

L'importance des échanges entre les vaisseaux sanguins et le DIV dépend de la densité des vaisseaux sur la surface de contact. Bien que la périphérie de l'AF soit très vascularisée et très perméable, la voie de nutrition principale est la PCV. Seule la partie centrale de la PCV, en regard du NP, est perméable. [41] Elle est directement en contact avec la moelle osseuse. [49] La vitalité du DIV dépend de l'intégrité de la PCV dont le décollement du corps vertébral adjacent est une modification précoce de la dégénérescence discale. [49] La nutrition du DIV dépend également de l'état de la vascularisation intrinsèque du rachis. Les altérations discales au cours du vieillissement pourraient être favorisées par un état circulatoire précaire.

INNERVATION DU DISQUE INTERVERTÉBRAL

Le DIV n'est innervé qu'à sa périphérie. Le NP est dépourvu de toute innervation sensitive.

Des terminaisons libres nociceptives sont présentes dans les lamelles superficielles de l'AF jusqu'à 1 ou 2 cm de profondeur. [16, 34, 51] Seul Jackson [51] a mis en évidence quelques récepteurs encapsulés de la sensibilité proprioceptive. Les deux nerfs sinuvertébraux d'un étage vertébral fournissent des rameaux à deux DIV adjacents. D'autres filets, vraisemblablement amyéliniques, participeraient à l'innervation de la partie antérieure du disque. [88] Il existe donc un substrat anatomique à la douleur discogénique.

Structures avoisinantes

ANATOMIE DESCRIPTIVE

■ *Ligaments*

Ligament longitudinal antérieur (LLA) ou ligament commun vertébral antérieur

C'est un long ruban fibreux solide, vertical et médian, blanc nacré (Fig. 1). Il tapisse le versant antérieur du rachis depuis l'occipital jusqu'au sacrum. Il est large surtout au niveau des DIV. Le LLA s'insère à chaque étage sur les corps vertébraux et les DIV. Ce ligament est très adhérent au versant antérieur des corps vertébraux où il se confond avec le périoste mais il est dissociable des AF. [80] En avant, il répond directement aux gros vaisseaux du tronc qui sont l'aorte et la veine cave caudale. Il est formé de plusieurs couches fibreuses. Les fibres superficielles et longitudinales sont longues et unissent quatre à cinq vertèbres. Elles assurent une contention passive antérieure du rachis qui limite l'extension. Les fibres profondes courtes obliques forment des ligaments monosegmentaires fonctionnellement rattachés au DIV. [86]

Ligament longitudinal postérieur (LLP) ou ligament vertébral commun postérieur (Fig. 1, 2)

C'est une bande fibreuse qui s'étend depuis l'occipital jusqu'au sacrum, sur le versant postérieur des corps vertébraux. Il recouvre la paroi antérieure du canal rachidien. Le LLP lombaire a une

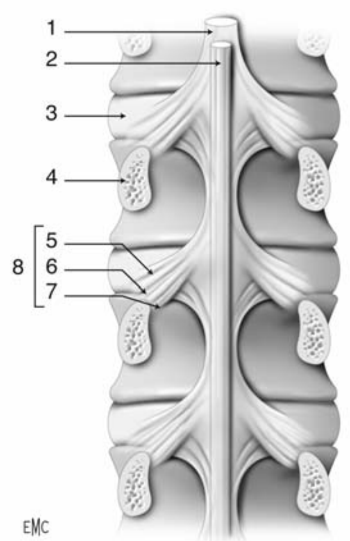

Figure 2 *Vue dorsale du ligament longitudinal postérieur (LLP) après section des pédicules.*
1. Couche profonde du LLP ; 2. couche superficielle du LLP ; 3. disque intervertébral ; 4.pédicule ; 5. entrelacement des fibres du LLP avec les fibres périphériques de l'annulus fibrosus ; 6. insertion des fibres du LLP sur le bord supérieur du corps vertébral ; 7. insertion des fibres du LLP sur le périoste du pédicule ; 8. expansion latérale du LLP.

disposition segmentaire caractéristique. Il est large en arrière des DIV, très étroit au niveau de la partie moyenne des corps vertébraux et présente ainsi une succession de festons et de dentelures qui correspondent aux DIV. Le LLP est formé de deux couches de fibres tendineuses. Les fibres longues, de situation médiane et superficielle, s'étendent sur quatre à cinq vertèbres. Elles sont solidement attachées à l'AF et tendues en flexion. Elles jouent le rôle de contention postérieure. Les fibres courtes, profondes, arciformes, à concavité externe, sont monosegmentaires. Elles se fixent sur l'AF du DIV sus- ou sous-jacent et les bords marginaux des vertèbres contiguës après être entrecroisées à la hauteur du DIV. Ces expansions latérales du LLP forment en grande partie le mur antérieur des récessus latéraux et des foramens intervertébraux (FIV). Leur insertion est lâche favorisant l'extension postérolatérale des hernies discales. [86] Ces fibres arciformes constituent une attache élastique du disque au corps vertébral sus-jacent. [86] Elles se tendent lors des mouvements de rotation et de flexion latérale et sont étirées aux amplitudes extrêmes de tous les mouvements principaux. [86]

Ligaments de Hofmann [110]

Segmentaires et pairs, ils s'étendent du versant antérieur du sac dural à la couche superficielle du LLP. Ces ligaments, très tenus au niveau et au-dessous de L5, ont une épaisseur qui croît crânialement pouvant atteindre 1 cm en L1. L'obliquité de leurs fibres, en haut et en arrière, résulte de la croissance différentielle de la dure-mère et du rachis. Ces ligaments fixent la dure-mère en bas et à la paroi antérieure du canal rachidien.

Des tractus fibreux latéraux ou ligaments latéraux d'Hofmann fixent la gaine durale des racines à la paroi antérieure du canal vertébral de telle sorte qu'ils empêchent le refoulement postérieur du nerf spinal comprimé par un bombement discal. [99]

Ligaments postérieurs

Les ligaments jaunes (LJ), intertransversaires, interépineux et supraépineux unissent respectivement les lames, les processus transverses et le processus épineux.

Les LJ ou ligamentum flavum lombaires, très épais, riches en fibres élastiques, et de couleur jaunâtre, comblent la totalité de l'espace interlamaire. Les lames de deux vertèbres adjacentes sont unies par une paire de ligaments qui sont adossés en arrière sur la ligne médiane et forment dans leur ensemble un angle dièdre ouvert en avant. Le récessus est comblé par le ligament interépineux qui est en continuité mais de structure différente. [114]

Le LJ s'étend latéralement en avant de l'articulation zygapophysaire postérieure et se confond avec sa capsule. Il forme donc le mur postérieur du récessus latéral et du FIV. [86] L'hypertrophie isolée des LJ ou l'ossification de leur insertion caudale, fréquente chez l'adulte en dehors de toute pathologie, rétrécit le FIV.

■ *Articulations zygapophysaires ou articulations interapophysaires postérieures*

Ce sont des diarthroses de type arthrodie, c'est-à-dire autorisant des mouvements de glissement. Les surfaces articulaires sont taillées en segments de cylindre : les facettes articulaires supérieures sont concaves, les facettes inférieures sont convexes. L'interligne articulaire est oblique en arrière et légèrement en dehors, dans un plan proche du plan sagittal. La sagittalisation excessive des facettes articulaires de L4-L5 prédispose au spondylolisthésis dégénératif. [33] La capsule fibreuse, fine et lâche, est renforcée en arrière par le muscle multifidus (MF) qui s'y insère et en avant par le LJ. La capsule est formée de fibres élastiques et surtout de fibres de collagène dont l'agencement et la distribution augmentent l'extensibilité. [115] Il existe parfois des formations méniscoïdes intra-articulaires. Ce sont des invaginations fibreuses de la capsule articulaire recouverte de synoviale. [17] Leur métaplasie fibreuse induite par les contraintes mécaniques explique la présence de tissu fibreux et parfois même d'un tissu chondroïde. Elles n'ont pas le rôle des ménisques mais pourraient protéger les surfaces articulaires. Il existe deux récessus capsulaires (Fig. 1). Le récessus postéro-inférieur extrarachidien est plus volumineux, le récessus antérosupérieur intracanalaire peut être le siège d'une transformation kystique [112] et devenir compressif. Il se collabe en flexion et tend à bomber en extension.

■ *Canal radiculaire et foramen intervertébral ou trou de conjugaison*

Le canal radiculaire lombaire, en forme de tunnel, correspond à la portion du canal rachidien entourant les nerfs rachidiens depuis leur sortie du cul-de-sac dural jusqu'à leur émergence par le FIV. Il forme l'angle antérolatéral du canal rachidien triangulaire à la coupe.

Le canal radiculaire est divisé en trois étages : l'espace rétrodiscal ou défilé interdisco-ligamentaire où s'exprime tout conflit discal sans migration, l'étage parapédiculaire ou récessus latéral qui est un orifice indéformable car monovertébral, le FIV qui est l'orifice externe de la gouttière radiculaire.

Le FIV (Fig. 3) est situé dans un plan presque sagittal. Il est limité en avant par le versant postérolatéral du DIV recouvert par l'expansion latérale du LLP et la partie contiguë des corps vertébraux adjacents, en haut et en bas par les pédicules de ces vertèbres, en arrière par l'articulation zygapophysaire dont la capsule est doublée par la partie latérale du LJ. Le FIV a un aspect piriforme inversé car la saillie du processus articulaire supérieur de la vertèbre sous-jacente comble la portion postéro-inférieure de la lumière du FIV. Cet orifice, interposé entre deux vertèbres, se déforme, en particulier lors des mouvements du rachis dans le plan sagittal. Sa taille augmente lors de l'antéflexion lombaire et diminue franchement en extension : le rétrécissement prédomine alors dans sa moitié inférieure et est lié en avant à la protrusion discale et en arrière à la décoaptation et l'ascension de l'extrémité supérieure du processus articulaire inférieur et au bombement du plan capsuloligamentaire postérieur.

Le FIV est traversé par le nerf rachidien et les veines intrarachidiennes qui sortent du canal rachidien et par les branches de l'artère spinale segmentaire et le nerf sinuvertébral qui y pénètrent.

Les racines ventrale et dorsale, et le ganglion spinal dorsal sont situés juste au-dessous du pédicule limitant en haut le FIV. Les racines fusionnent à ce niveau et la gaine radiculaire se continue avec le périnèvre du nerf rachidien. Le pédicule radiculaire situé dans la moitié supérieure du FIV occupe 20 à 50 % de sa surface totale selon les auteurs. L'espace restant est comblé par un tissu graisseux abondant.

Le FIV est partiellement obturé par des ligaments corporéotransversaires et transforaminaux. Ces tractus fibreux solides ne sont pas de simples condensations du fascia foraminal mais de vrais ligaments visibles à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ou à la tomodensitométrie (TDM) sur des coupes

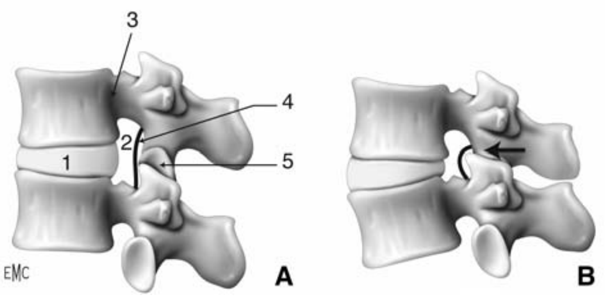

Figure 3 *Le foramen intervertébral (2) est limité en avant par le disque intervertébral (1), en arrière par l'articulation zygapophysaire (5) dont la capsule est doublée par la partie latérale du ligament jaune (4) et par les pédicules (3). En flexion (FLEX) (A), le foramen intervertébral a un aspect piriforme inversé presque ovalaire. En extension (EXT) (B), sa partie inférieure est rétrécie par la protrusion discale et surtout par le bombement du ligament jaune et de la capsule de l'articulation zygapophysaire refoulée par la saillie antérieure du processus articulaire inférieur.*

millimétriques. [73] Ce sont des structures normales du FIV. [2] Elles sont constantes et présentes dès la naissance mais souvent asymétriques et de développement variable d'un individu à l'autre et selon l'étage rachidien. Les ligaments du cinquième FIV sont plus épais et nombreux avec notamment un solide ligament corporéotransversaire. [3]

Les ligaments foraminaux compartimentalisent le FIV en ménageant des orifices nerveux et vasculaires séparés et amarrent le nerf rachidien au pourtour du FIV. Les ligaments évitent les frictions du nerf avec les autres éléments contenus dans le FIV lors des mouvements du corps et brident la mobilité radiculaire. Les rameaux ventraux des nerfs lombaires sont également fixés à leur sortie du FIV par les fibres tendineuses enchevêtrées des insertions vertébrales du psoas. [83] De plus, le ligament lombosacré, homologue des ligaments intertransversaires à l'étage L5-S1, plaque contre l'aileron sacré la branche ventrale du cinquième nerf lombaire [4] qui peut être comprimé dans cet orifice ostéofibreux. [76]

La souffrance radiculaire dans le FIV est un conflit dynamique entre contenant et contenu. Seuls des ligaments anormalement développés ou altérés, épaissis ou calcifiés, seraient pathogènes en enserrant de façon excessive le nerf spinal. [2, 3] Le FIV peut être encore rétréci par un affaissement ou une protrusion discale et par les saillies capsuloligamentaires ou ostéophytiques articulaires postérieures. Le volume de son contenu est parfois augmenté. Le nerf spinal est épais s'il existe une anomalie de convergence radiculaire. Ainsi, parfois les racines L5 et S1 fusionnent dans le canal rachidien et forment un gros nerf qui emprunte le quatrième ou le cinquième FIV. Dans le cinquième FIV, le risque de compression est plus grand à cause du solide ligament corporéotransversaire particulier à cet étage.

■ *Espace épidural*

C'est une zone de glissement comprise entre les parois du canal rachidien et la dure-mère qui est l'élément mobile. La taille et la forme de l'espace épidural sont déterminées par la forme du canal vertébral et par la position et la taille du sac dural qui varient indépendamment. Le cul-de-sac dural se termine habituellement en regard de S2 mais le niveau peut varier. [56] L'espace épidural est ovale en L1 et triangulaire, à sommet dorsal au-dessous de L3. Son épaisseur croît distalement. Quand le cul-de-sac est large dans un canal osseux de taille normale ou étroit, l'espace épidural est fin et virtuel par endroits. L'espace épidural envoie des prolongements latéraux dans les canaux radiculaires. Le tissu épidural se condense et devient fibreux et trabéculaire au voisinage du FIV. Il est très adhérent au nerf spinal dès son origine et se continue en dehors par l'épinèvre du nerf rachidien. Le cul-de-sac dural est une structure dynamique qui se déforme notamment au cours des mouvements de flexion-extension. [82] Il subit des rétrécissements segmentaires antéropostérieurs et une élongation axiale lors des mouvements du rachis. Pourtant, il n'est pas totalement libre dans le canal. La dure-mère adhère notamment à la paroi antérieure du canal, unie au LLP par des tractus fibreux solides. [78] Ceux-ci sont longs et espacés au niveau lombaire haut et se condensent au-dessous de L4 en un ligament lombo-sacro-dural de développement très variable. Cette cloison médiane solide et fenêtrée descend en arrière des pièces sacrées. Les adhérences prédominent aux niveaux des DIV où la dure-mère, le LLP et l'AF sont solidarisés. Elles seraient des vestiges embryonnaires : la dure-mère ventrale dérive du périchondre vertébral et est unie au LLP, chez le fœtus, par une sorte de mésodural antérieur qui régresse incomplètement. [75] Les adhérences postérieures sont plus longues et plus lâches mais parfois renforcées par une plica médiane dorsale [61] qui unit la dure-mère dorsale aux lames et aux LJ et subdivise l'espace épidural postérieur en deux loges latérales. Cette entité, contestée par certains, [79] serait un vestige embryonnaire. Les ligaments latéraux d'Hofmann [99] fixent les gaine durales des racines au périoste et au LLP près de leur émergence et les ligaments foraminaux, précédemment décrits, amarrent le nerf spinal dans le FIV. Ces adhérences limitent les mouvements du sac dural et des racines. Leur présence explique l'absence de collapsus post mortem du sac dural alors que la pression intradurale est nulle. [79]

L'espace épidural est comblé par un tissu graisseux. Les plexus veineux intrarachidiens, les rameaux intrarachidiens de l'artère segmentaire dorsospinale et les ramifications du nerf sinuvertébral qui innervent notamment la dure-mère ventrale, et le LLP circulent dans cet espace. La graisse a une distribution segmentaire et siège avec prédilection autour des racines nerveuses dans le canal radiculaire où elle joue le rôle d'amortisseur, et dans le récessus postérieur et médian, à l'union des LJ où elle forme un tissu aréolaire.

Les plexus veineux intrarachidiens (PIR) sont des éléments transverses à disposition métamérique. Les PIR postérieurs, très réduits, sont formés de veines à parois souples, dilatables, noyées dans le tissu graisseux et indépendantes de la dure-mère. À l'opposé, les PIR antérolatéraux, très développés, forment une lame fibroveineuse inextensible. [32] Ils siègent en arrière de la partie moyenne des corps vertébraux et ont une forme caractéristique en « papillon » : l'étranglement médian répond en arrière au LLP qui est très étroit à ce niveau et qui passe en pont la concavité dorsale des corps vertébraux. Les cornes latérales sont plaquées sur la dure-mère ventrale. Quatre veines longitudinales antérieures et postérieures, plus ou moins plexiformes, connectent les PIR et communiquent largement avec les plexus extrarachidiens (PER) par les veines des FIV.

■ *Anatomie des racines nerveuses lombosacrées*

Anatomie macroscopique

Du fait de la croissance différentielle du rachis et de la moelle au cours de la vie embryonnaire, la moelle se termine en regard du premier ou deuxième DIV lombaire. Le cône médullaire ou cône terminal se continue par le filum terminale et l'ensemble des racines lombosacrées, verticalement descendantes, forment la queue de cheval. Leur trajet est d'abord intrathécal dans le cul-de-sac dural, puis extrathécal entre leur émergence du sac dural et le FIV. En regard du FIV, les racines ventrale motrice et dorsale sensitive fusionnent en un nerf spinal mixte.

Dans le sac dural, les racines de la queue de cheval ne flottent pas librement. Elles sont unies entre elles et à l'étui dural par un réseau arachnoïdien de mailles. Leur agencement est précis au niveau du cône terminal et dans le sac dural. [108, 109] En L1-L2, la première racine lombaire (L1) se porte latéralement vers le FIV alors que les racines lombosacrées sous-jacentes entourent le cône médullaire. Les racines lombaires, presque verticales, sont ordonnées dans un plan frontal, L5 étant la plus médiane et L2 la plus latérale. Les racines sacrées, médianes et postérieures, entourent le cône. À chaque étage, une racine émerge du cul-de-sac dural et la racine sous-jacente devient la plus latérale (Fig. 4). En L4-L5, la racine L4 sort par le FIV et la racine L5 devient antérolatérale et rétrodiscale. En L5-S1, la racine lombaire (L5) sort par le FIV et la première racine sacrée (S1) se place en arrière du disque. Les racines lombaires deviennent extrathécales en faisant un angle d'environ 40° avec le sac dural. Cet

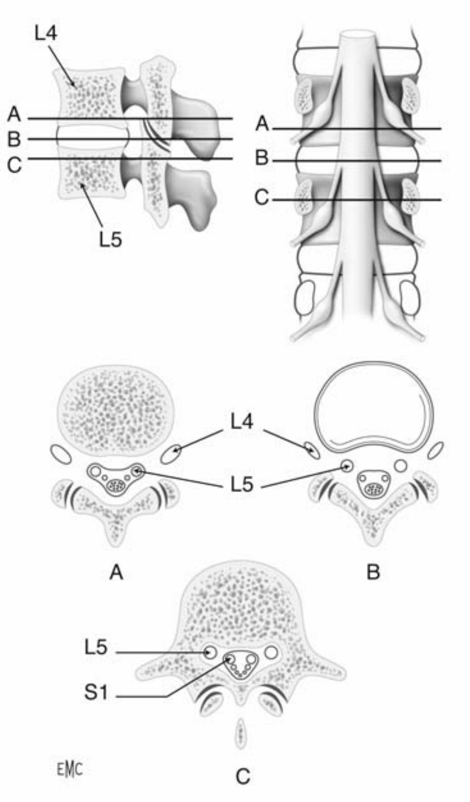

Figure 4 *Trajet des racines nerveuses depuis leur émergence du sac dural jusqu'à leur sortie foraminale. Exemple de l'étage L4-L5.*
En haut Coupe parasagittale du rachis lombaire et vue dorsale du sac dural et des racines nerveuses après section des pédicules. En bas Coupes horizontales du rachis lombaire : A = coupe sous-pédiculaire de la vertèbre L4 ; B = coupe discale L4-L5 ; C = coupe pédiculaire de la vertèbre L5. Chaque racine émerge du sac dural au niveau de l'étage sus-jacent à sa sortie foraminale. Elle a un trajet d'abord rétrodiscal, puis juxtapédiculaire et sort par le DIV en sous-croisant le pédicule de la vertèbre de même numéro.

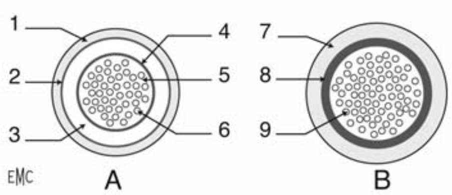

Figure 5 *Enveloppes radiculaires et des nerfs rachidiens. Coupe transversale d'une racine nerveuse (A) : dure-mère (1), neurothélium (2), LCR (3), gaine radiculaire (4), tissu endoneural (5), axones (6). Coupe transversale du nerf rachidien (B) : la dure-mère radiculaire se continue avec l'épinèvre (7), le neurothélium et la gaine radiculaire forment le périnèvre (8). Le tissu endoneural forme l'endonèvre (9).*

angle passe brusquement à 22° pour la racine S1. [23] Le contingent de fibres motrices, de situation antéromédiale dans le sac dural, se place en avant du contingent sensitif dans la gaine radiculaire qui leur est commune.

Anatomie microscopique (Fig. 5)

Le tissu endoneural entoure les axones et contient également des fibres de collagène, des fibroblastes et des vaisseaux sanguins. L'enveloppe radiculaire, analogue à la pie-mère, sépare les axones et le tissu endoneural du liquide cérébrospinal (LCS). Cette fine couche conjonctive empêche seulement la diffusion des macromolécules entre les deux milieux. La dure-mère entoure les racines nerveuses et le LCS. Elle est doublée profondément du neurothélium, tissu conjonctif étanche qui la sépare de l'arachnoïde.

Le tissu endoneural se continue avec l'endonèvre du nerf spinal. L'enveloppe radiculaire et le neurothélium fusionnent pour former la périnèvre. La gaine durale devient l'épinèvre du nerf

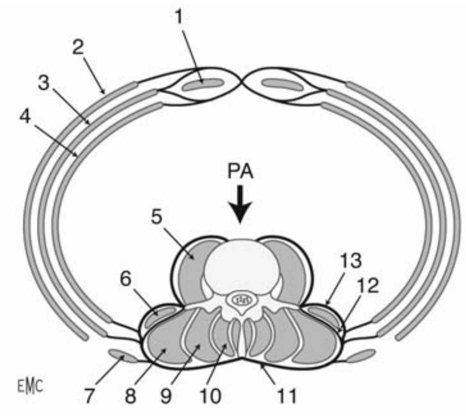

Figure 6 *Muscles annexés au rachis lombaire.*
Les muscles multifidus (10), longissimus thoracis (9) et iliocostalis (8) forment les muscles paravertébraux dorsaux, le muscle quadratus lumborum (6) et la portion vertébrale du psoas (5) s'insèrent sur le rachis. Les muscles de l'abdomen, transverse (4), oblique interne (3), oblique externe (2) et droit (1) agissent indirectement sur le rachis en augmentant la pression abdominale (PA) et en tendant le fascia thoracolombaire. Ce fascia est formé de trois feuillets : feuillet postérieur et superficiel (11) en continuité avec l'aponévrose du latissimus dorsi (7), feuillet moyen (13) et feuillet antérieur (12). Ce fascia enserre les muscles spinaux et augmente leur force de contraction.

périphérique. Le ganglion spinal ne baigne pas complètement dans le LCS car l'espace arachnoïdien se termine en règle à son pôle proximal. Le ganglion est enveloppé par un tissu conjonctif semblable au périnèvre et à l'épinèvre. [116] Les corps des neurones sensitifs mécanosensibles peuvent être comprimés en cas d'augmentation de la pression intracapsulaire secondaire à un œdème. [95]

■ *Muscles agissant sur le rachis lombaire (Fig. 6)*

Muscles dits « intrinsèques »

Ils s'insèrent sur le rachis lombaire et ont une action directe sur le rachis qu'ils mobilisent et stabilisent. Il s'agit des muscles paravertébraux dorsaux, du quadratus lumborum ou carré des lombes et de la portion vertébrale du psoas.

– Les *muscles paravertébraux dorsaux lombaires* sont constitués de trois colonnes musculaires contiguës qui sont de dedans en dehors : le MF, le longissimus thoracis (LG) et l'iliocostalis lumborum (IL). Ils forment en apparence une masse musculaire unique couverte par un large fascia thoracolombaire ou aponévrose lombaire. La classification anatomique de ces muscles est confuse. Actuellement, on considère que les muscles érecteurs spinaux (ES) lombaires sont constitués par l'IL et le LG mais pour certains auteurs, les ES représentent tous les muscles innervés par les rameaux dorsaux des nerfs rachidiens. Tous ces muscles sont de puissants extenseurs et participent accessoirement à la rotation et l'inclinaison du rachis lombaire. La longueur de leurs faisceaux est une caractéristique fonctionnelle importante qui permet de les classer en muscles courts ou intersegmentaires et muscles longs ou plurisegmentaires.
Le MF ou transversaire épineux est un long muscle fasciculé profondément situé dans les gouttières vertébrales. Il est épais au niveau lombaire. De par ses insertions, c'est un muscle transversospinal. Le MF est composé de nombreux faisceaux musculaires étagés, obliques en bas et en dehors, qui se recouvrent partiellement de haut en bas, comme les tuiles d'un toit. Chaque faisceau est composé de quatre à cinq fascicules qui sont insérés sur un même processus épineux et divergent en « éventail » vers les processus transverses de cinq ou six vertèbres sous-jacentes.
Les portions lombaires de l'IL et du LG, muscles ES fusionnés à leur origine inférieure forment la masse commune sacrospinale. Dans la région thoracique, l'IL et le LG divergent et sont distincts. [62] La portion lombaire de l'IL s'insère directement sur la partie postérieure de la crête iliaque jusqu'à l'épine iliaque postérosupérieure et par l'intermédiaire d'une lame tendineuse sur la crête sacrée. Les

faisceaux charnus ascendants et juxtaposés, mi-tendineux mi-charnus, s'appliquent à la face postérieure du thorax et se fixent par des languettes distinctes sur les neuf dernières côtes. La portion lombaire du LG se fixe sur la tubérosité iliaque de l'os coxal (ou os iliaque) et la partie postérieure de la crête iliaque par l'intermédiaire d'une lame aponévrotique solide. Les faisceaux charnus se terminent sur les processus accessoires et les processus transverses des cinq vertèbres lombaires.
Les muscles interépineux sont de petits muscles segmentaires, courts et aplatis. Ils sont au nombre de deux par espace interépineux, disposés dans un plan sagittal et séparés par le ligament interépineux.
Les muscles intertransversaires sont de petits muscles segmentaires tendus entre les processus transverses de deux vertèbres adjacentes. Ils sont au nombre de deux par espace intertransversaire.
L'innervation du MF, des petits muscles interépineux et intertransversaires est vraisemblablement plus fragile car elle est métamérique, contrairement à celle de l'IL et du LG ou érecteurs spinaux. [15]

– Le *quadratus lumborum ou carré des lombes*, peu épais, est le muscle lombaire le plus latéral. Il s'insère en bas sur la crête iliaque et le ligament iliolombaire. Son corps musculaire est aplati et formé de fibres obliques en haut et en dedans qui se fixent sur le sommet des processus transverses des quatre premières vertèbres lombaires et sur le bord inférieur de la 12e côte. La contraction de ce muscle latéral entraîne une inclinaison homolatérale du rachis.
Le ligament iliolombaire tendu entre les processus transverses des deux dernières vertèbres lombaires et l'os coxal n'existe pas à la naissance et semble résulter de la métaplasie des fibres musculaires du quadratus lumborum dans les 20 premières années de la vie. Ce ligament est lié à l'acquisition de l'orthostatisme chez l'homme et semble jouer un rôle important dans la stabilisation de la jonction lombosacrée. [58]

– Le *muscle psoas-iliaque* est un ensemble disparate sur le plan morphologique et topographique. Il est en effet formé du psoas, muscle fusiforme, prévertébral, paramédian et lombaire et du muscle iliaque triangulaire, radié, franchement latéral inséré sur la fosse iliaque. Le muscle psoas-iliaque est fléchisseur de hanche. Seule la portion vertébrale du psoas agit sur le rachis. Elle est constituée d'une partie principale, épaisse, corporéale, et d'une partie accessoire transversaire. Les faisceaux corporéaux s'insèrent sur le versant antérolatéral des DIV et des parties avoisinantes des corps vertébraux lombaires depuis le bord inférieur du corps de la 12e vertèbre thoracique jusqu'au bord supérieur du corps de la cinquième vertèbre lombaire. Les arcades fibreuses tendues entre les insertions et les corps vertébraux correspondants forment des orifices ostéofibreux traversés par les pédicules vasculaires lombaires. La partie accessoire postéroexterne et profonde est insérée sur les processus transverses. Les faisceaux corporéaux et transversaires du psoas s'unissent en dehors et ménagent un interstice où glissent les racines du plexus lombaire et la veine lombaire ascendante.

Muscles dits extrinsèques

Ce sont les quatre muscles de la paroi antérolatérale de l'abdomen qui forment la sangle abdominale. Ils participent à la stabilisation du rachis.

Le muscle droit de l'abdomen (ou grand droit de l'abdomen) est antérieur, paramédian, vertical, large et épais. Ses fibres musculaires, longitudinales, sont tendues entre la paroi thoracique antérieure et la crête pubienne. Plusieurs intersections tendineuses transversales compartimentalisent son corps charnu.

Les trois muscles larges de l'abdomen sont des lames épaisses, en partie charnues, en partie aponévrotiques, enroulées en segment de cylindre. Le muscle transverse, le plus profond, a des fibres musculaires horizontales. Le muscle oblique interne (ou petit oblique) forme la couche musculaire intermédiaire. Ses fibres sont obliques en haut et en dedans. Le muscle oblique externe (ou grand oblique) est superficiel. Ses fibres se dirigent en bas et en avant. Les muscles larges de l'abdomen s'insèrent en haut sur les arcs costaux, en bas sur la crête iliaque. Les trois muscles larges se terminent en avant par une aponévrose, véritable gaine fibreuse du droit de l'abdomen, et en arrière sur le fascia thoracolombaire. Seul le muscle transverse a une insertion lombaire importante, sur les processus transverses de L1 à L4.

Fascia thoracolombaire (ou aponévrose lombaire)

Il est formé de plusieurs couches fibreuses. La couche antérieure s'insère sur les processus transverses lombaires et recouvre le versant antérieur du muscle carré des lombes. La couche intermédiaire, épaisse et solide, s'insère sur le sommet des processus transverses et sur les ligaments intertransversaires. Elle tapisse le versant antérieur profond des ES. Ces muscles sont recouverts en arrière par la couche superficielle et postérieure du fascia thoracolombaire qui correspond à l'aponévrose du muscle latissimus dorsi (ou grand dorsal). [18] Les couches superficielle et intermédiaire du fascia s'unissent en dehors des ES et forment donc un rétinaculum autour des muscles paravertébraux dorsaux (ou postérieurs). Les muscles transverse et oblique interne s'insèrent sur le versant latéral du fascia thoracolombaire.

Les muscles glutéaux (ou fessiers), extenseurs et abducteurs de cuisse, et les muscles ischiojambiers, extenseurs de cuisse, sont fonctionnellement couplés à la musculature lombaire.

VASCULARISATION DU RACHIS LOMBAIRE ET DE SON CONTENU

■ *Système artériel : origine*

Le rachis lombaire et son contenu sont vascularisés par les branches collatérales de l'aorte et au-dessous de sa bifurcation (L4-L5) par un complexe artériel sous-aortique constitué principalement par quatre vaisseaux à disposition verticale : l'artère sacrée médiane est une branche de l'aorte, les artères sacrées latérales et iliolombaires sont des branches collatérales de l'artère iliaque interne (ou hypogastrique). Ce complexe artériel peut être lésé lors des gestes locaux sur les disques lombaires bas du fait de leur proximité anatomique et de leur disposition longitudinale sur les versants dorsolatéraux des disques.

■ *Artères lombaires (Fig. 7)*

Elles sont segmentaires et horizontales. Elles cheminent sur la circonférence de la partie moyenne des corps vertébraux donnant des rameaux périostés qui pénètrent directement dans l'os cortical

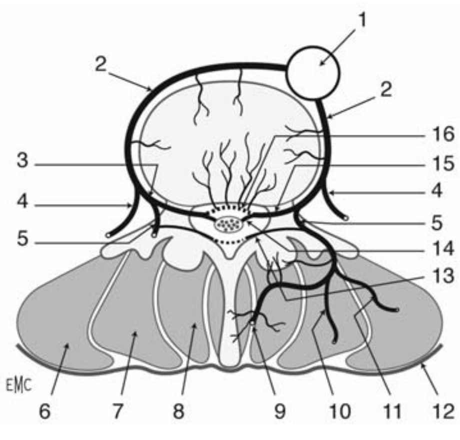

Figure 7 *Vascularisation artérielle du rachis lombaire.*
L'aorte (1) donne à chaque étage deux artères lombaires (2). Chacune se divise en une artère dorsospinale (3) et une artère pariétale (4). L'artère dorsospinale bifurque en une branche spinale (15) et une branche dorsale (5). La branche spinale donne l'artère rétrocorporéale (16) et l'artère radiculaire (14). La branche dorsale donne l'artère prélamaire (13) puis trifurque en branches musculaires médiale (9), intermédiaire (10), et latérale (11) qui vascularisent notamment les muscles iliocostalis (6), longissimus thoracis (7), multifidus (8) et le fascia thoracolombaire (12).

du corps vertébral et des artères longitudinales pour le LLA. En regard du FIV, l'artère lombaire bifurque en deux branches terminales : une branche ventrale pariétale et une branche dorsale appelée artère dorsospinale. L'artère dorsospinale bifurque dans l'espace intertransversaire en artères spinale et dorsale. L'artère spinale, branche terminale de l'artère dorsospinale, fournit des rameaux qui pénètrent dans le canal rachidien par le FIV et des rameaux extrarachidiens. Elle participe à la vascularisation des parois du canal rachidien, des méninges, du cône médullaire, des racines et de la partie proximale des nerfs rachidiens lombaires. La branche terminale dorsale vascularise le versant extrarachidien de l'arc postérieur et les muscles spinaux.

■ *Artères ostéoarticulaires du rachis lombaire*

Le corps vertébral et l'arc postérieur ont une vascularisation indépendante.

Le corps vertébral est vascularisé par deux groupes artériels distincts : le contingent intracanalaire, issu de l'artère rétrocorporéale, branche de l'artère dorsospinale, assure la vascularisation du LLP, de la dure-mère ventrale et de la plus grande partie du corps vertébral. L'apport artériel par les rameaux périostés du tronc de l'artère lombaire est accessoire.

L'arc postérieur reçoit également une double vascularisation, intracanalaire et dorsale extrarachidienne. L'artère prélamaire, branche du tronc de l'artère dorsospinale, pénètre dans le canal rachidien et vascularise les lames, les LJ et l'espace épidural. Les rameaux extrarachidiens dorsaux vascularisent la face postérieure des lames, les épineuses et partiellement les processus articulaires.

■ *Artères de la dure-mère*

La vascularisation durale suit la distribution segmentaire et est assurée par les rameaux intrarachidiens de l'artère dorsospinale. Les artères durales sont présentes à chaque étage et des deux côtés. Elles vascularisent les enveloppes des nerfs et donnent des anastomoses longitudinales et transversales qui ne semblent pas suffisantes pour fournir une circulation collatérale au-delà d'un métamère quand ceci est nécessaire.

Les glomérules dits « de Manelfe » sont attachés par de fins tractus fibreux sur le versant dorsal extradural de la dure-mère. Ils ont les caractéristiques d'un shunt artérioveineux et pourraient intervenir dans la régulation hémodynamique de la sécrétion et/ou de la résorption du LCS.

■ *Artères du cône médullaire et de la queue de cheval*

La branche dorsospinale de chaque artère segmentaire donne des artères spinales à chaque étage. On distingue trois types d'artères spinales : artères radiculaires, artères radiculo-pie-mériennes, artères radiculomédullaires. La majorité des artères spinales s'épuise en artères radiculaires qui ont un trajet ascendant caractéristique suivant la racine du nerf, ou en artères radiculo-pie-mériennes qui sont de grosses artères radiculaires atteignant la moelle épinière. Elles participent à la constitution des axes vasculaires longitudinaux postérolatéraux qui vascularisent le quart postérieur de la moelle. Les artères radiculomédullaires sont seulement au nombre de trois à quatre sur toute la hauteur de la moelle et forment l'axe spinal antérieur qui vascularise les trois quarts antérieurs de la moelle et le segment proximal des racines nerveuses. L'artère du renflement lombaire (arteria radicularis magna ou artère d'Adamkiewicz) est asymétrique et naît d'une artère intercostale ou lombaire un peu plus souvent à gauche qu'à droite entre T8 et L2 en général et exceptionnellement de L4 ou S1. Elle est ascendante, accompagne une racine spinale ventrale, et s'abouche dans l'axe artériel spinal antérieur dans la région du cône médullaire. Elle vascularise le renflement dorsolombaire et la partie proximale de la queue de cheval. Les artères radiculomédullaires qui forment l'axe spinal antérieur ont quelques suppléances de telle sorte que la notion de trois territoires fonctionnels pratiquement indépendants, cervical, thoracique supérieur et thoracolombaire, est remise partiellement en question. [57]

Les racines nerveuses reçoivent un apport artériel par leurs deux extrémités. [77] Les multiples boucles formées par les artérioles radiculaires minimisent l'effet des tractions intermittentes appliquées sur le nerf. Surtout, de nombreuses et importantes anastomoses artérioveineuses siègent sur toute la longueur de la racine nerveuse et permettent de maintenir un flux sanguin satisfaisant dans les sections nerveuses situées au-dessus et au-dessous d'un éventuel point de compression. La nutrition de la racine nerveuse est également assurée à près de 50 % par des échanges avec le LCS.

■ *Système veineux*

Les veines radiculaires ne sont pas satellites des artères. Elles sont moins nombreuses, plus profondes et ont des parois très fines.

Le drainage veineux du rachis et de son contenu est assuré par un système veineux plexiforme de type segmentaire, tributaire du système cave, qui s'étend sur toute la hauteur de la colonne vertébrale.

Les PIR épiduraux reçoivent le sang veineux des vertèbres, des méninges, de la moelle et des racines nerveuses. Les PIR postérieurs sont négligeables alors que les PIR antérieurs, très développés, drainent une quantité importante de sang puisque les corps vertébraux représentent près de 50 % de la réserve d'os spongieux de l'organisme. Ils forment, dans leur ensemble, un lac veineux de capacité assez faible mais avalvulé, donc non orienté. [32] Ils ne jouent pas le rôle de réservoir capable d'amortir les variations de pression cave ou d'absorber un excédent de flux car ils sont pratiquement inextensibles. Seul le débit sanguin peut varier. [32] Ils forment un manchon protecteur hydraulique absorbant les chocs et faisant tampon pour la moelle lors des mouvements du rachis.

Le PIR communiquent largement avec les PER par les veines des FIV. Les veines des FIV sont plexiformes et valvulées de telle sorte qu'elles s'opposent au retour du sang vers le canal rachidien. [80]

Les PER regroupent deux systèmes veineux plexiformes largement anastomosés. Les PER antérieurs sont situés dans la gouttière horizontale à la face antérieure des corps vertébraux et les riches plexus postérieurs siègent dans les gouttières vertébrales sous la masse charnue des muscles spinaux. Les veines lombaires et iliolombaires sont connectées par la veine lombaire ascendante d'aspect souvent plexiforme. Elles collectent le sang veineux des PER et se jettent directement ou indirectement dans le système cave. Les PER lombaires hauts sont drainés par un courant ascendant vers le système azygos et les PER lombaires bas par un courant descendant vers la veine iliolombaire. [32]

INNERVATION DU RACHIS LOMBAIRE

■ *Distribution macroscopique*

La plupart des tissus entourant le DIV ont des terminaisons nerveuses libres nociceptives et sont donc potentiellement la source de douleurs. Le NP est la seule structure dépourvue d'innervation sensitive. L'innervation du rachis est de type métamérique, assurée par deux nerfs segmentaires qui sont le nerf sinuvertébral (de Luschka) et la branche dorsale du nerf rachidien.

Le rameau méningé du nerf spinal (nerf sinuvertébral) (Fig. 8) se distribue à l'AF, aux formations fibreuses intrarachidiennes, aux sinus veineux et à la dure-mère. Ce petit nerf naît de deux racines, l'une spinale et l'autre sympathique, expliquant sa distribution vasculaire. La racine spinale se détache du nerf rachidien immédiatement après sa traversée de l'opercule fibreux du FIV. La racine sympathique, plus grêle, part d'un rameau communicant émané du ganglion sympathique sous-jacent, se porte en dedans et s'unit à la racine spinale à 3 cm environ en dehors du FIV. Le nerf sinuvertébral, ainsi constitué, a un trajet récurrent. Il pénètre dans le canal rachidien par le FIV. Situé en avant du ganglion spinal et à proximité du pédicule supérieur, il peut être comprimé par une hernie discale. Dans le canal rachidien, il se ramifie, donnant habituellement une longue branche ascendante et une plus courte branche descendante, et se distribue à deux étages lombaires. [26]

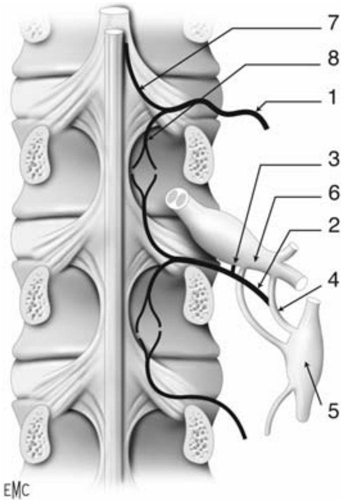

Figure 8 *Le nerf sinuvertébral (1) est un nerf segmentaire qui naît de deux racines sympathique (2) et spinale (3). La racine sympathique part d'un rameau communicant (5) émis par le ganglion sympathique (4). La racine spinale se détache du nerf rachidien à son origine (6). Le nerf sinuvertébral se divise dans le canal rachidien en une longue branche ascendante (7) et une courte branche descendante (8) et se distribue à deux étages lombaires.*

La branche dorsale du nerf rachidien se distribue au périoste externe, aux articulations zygapophysaires et aux ligaments postérieurs du rachis. Elle se détache de la face postérieure du nerf rachidien environ 1 cm en arrière du FIV. Elle est beaucoup plus petite que la branche antérieure qui participe à la formation du plexus lombaire. Son trajet est court, oblique en bas, en arrière et en dehors jusqu'à l'angle de jonction entre le processus transverse et le processus articulaire supérieur qu'il contourne ensuite. Il se divise alors en trois branches :

– la branche latérale, musculaire, sensitivomotrice, continue la direction du nerf et est la plus volumineuse. Elle traverse et innerve la portion lombaire du muscle iliocostal puis perfore la couche superficielle du fascia thoracolombaire et devient sous-cutanée. Elle peut être sectionnée lors des rhizolyses, ce qui entraîne une dénervation du muscle iliocostal et en cas de section des branches latérales de L1 à L3, des paresthésies ou même une anesthésie douloureuse dans la région fessière. Les branches latérales au niveau L4 et L5 n'ont pas de territoire cutané ;

– la branche intermédiaire, sensitivomotrice, naît dans l'espace intertransversaire et se distribue au LG ; [15]

– la branche médiale se moule sur le processus articulaire supérieur selon une courbe à concavité supérieure et se termine à la face postérieure de l'articulation zygapophysaire. Elle se distribue aux articulations sus- et sous-jacentes et aux muscles MF, interépineux et intertransversaires. Ce nerf est vulnérable car son trajet est juxtaosseux, en particulier quand il atteint l'angle dièdre situé à la jonction des bases d'implantation des processus articulaire et transverse. Il traverse à ce niveau un défilé ostéoligamentaire [14] et parfois même une fente osseuse creusée dans la partie proximale des processus articulaires supérieurs et des processus transverses. [9]

■ *Innervation du canal rachidien et de son contenu*

Les discordances sur la présence et la nature des récepteurs sensitifs résultent peut-être du choix des techniques utilisées : les colorations par le bleu de méthylène [40] sont moins spécifiques que celles utilisant le chlorure d'or modifié [113] ou l'acétylcholinestérase. [34] D'autres techniques ont été proposées telles que l'immunohistochimie [93] ou la détection par immunoréactivité de la substance P qui est un neurotransmetteur des voies de la douleur. [54] On peut retrouver trois types de terminaisons nerveuses : les terminaisons libres activées par les stimulations douloureuses et les corpuscules de Pacini et de Ruffini, mécanorécepteurs encapsulés, intervenant dans la sensibilité proprioceptive.

Le LLP est très innervé et a des terminaisons nerveuses libres nociceptives et des mécanorécepteurs encapsulés. Les fibres nerveuses forment un réseau plexiforme et sont plus denses dans les expansions latérales du LLP qui recouvrent le versant dorsolatéral du DIV. [34] Le nerf sinuvertébral transmet les informations sensitives. Il existe un chevauchement des territoires d'innervation sur plusieurs étages vertébraux. [26] Le LLA est moins innervé que le LLP. Il existe des terminaisons libres mais les structures encapsulées sont inconstamment observées. [40] Les ligaments postérieurs du rachis sont innervés à la fois par la branche médiale des rameaux dorsaux et le nerf sinuvertébral. [16] Les terminaisons libres nociceptives sont constantes mais les récepteurs encapsulés proprioceptifs ne sont retrouvés qu'en utilisant les techniques de coloration. [40] Les terminaisons nerveuses libres siègent surtout à la superficie et sur le versant dorsal du LJ [40, 113] et à proximité des insertions épineuses des ligaments interépineux et supraépineux. [113]

L'innervation sensitive du fascia thoracolombaire dépend de la branche dorsale du nerf rachidien. Il existe un chevauchement entre les territoires de plusieurs nerfs segmentaires et un décalage d'un étage au moins entre le nerf et la zone innervée sous-jacente. Il s'agit essentiellement des terminaisons nerveuses libres. [93]

La dure-mère est innervée par des rameaux du nerf sinuvertébral qui se distribuent seulement sur le versant antérieur du sac dural. [26, 78] Seules des terminaisons libres sont présentes. [51] Les rameaux nerveux ont un trajet sinueux [34] de telle sorte que la dure-mère peut être modérément mobilisée sans étirer ses nerfs. Les tractus fibreux qui unissent la dure-mère ventrale au LLP et aux bords du DIV contiennent des filets nerveux.

Au total, toutes les structures juxtadiscales peuvent participer à la douleur discogénique mais l'AF surtout et le LLP sont les tissus principalement responsables de la douleur discogénique comme l'ont montré Kuslich et al. [55] en stimulant séparément les différents éléments en peropératoire sous anesthésie locale ; la stimulation de la capsule des articulations zygapophysaires entraînerait peu de douleurs.

Biomécanique du rachis lombaire

GÉNÉRALITÉS

Le rachis lombaire doit supporter des charges énormes du fait du poids du corps sus-jacent et des forces générées par les efforts de soulèvement. Le rachis lombaire et les hanches sont responsables de la mobilité du tronc. Le rachis lombaire doit donc être stable et très mobile. Il peut assurer ces deux impératifs fonctionnels contradictoires car les mouvements globaux résultent de la sommation de mouvements élémentaires entre deux vertèbres adjacentes et la longueur du rachis varie peu durant ces mouvements. Le joint mobile, unité anatomique et fonctionnelle, comprend un DIV et les moitiés contiguës de deux vertèbres adjacentes, les FIV, les articulations zygapophysaires et les ligaments unissant les arcs postérieurs correspondants. Il est assimilé à un trépied fonctionnel [59] où le DIV en avant et les articulations zygapophysaires en arrière sont fonctionnellement dépendants. Ce système articulaire est orthogonal. En position debout, le DIV est soumis à un effort de compression et les articulations zygapophysaires à un effort de cisaillement. Du fait de la lordose lombaire, ces articulations supportent 25 à 47 % de la contrainte verticale totale. [87] Le dysfonctionnement d'un élément du joint mobile retentit sur les autres structures et celui du joint mobile sur l'ensemble du rachis.

MOBILITÉ DU RACHIS LOMBAIRE

Le DIV permet une grande étendue de mouvements entre deux vertèbres mais ceux-ci sont limités par le jeu des articulations zygapophysaires et la mise en tension des structures ligamentaires passives. Les amplitudes des mouvements sont très variables suivant les individus et suivant l'âge : les valeurs indiquées sont des moyennes.

L'extension qui s'accompagne d'une hyperlordose a une amplitude moyenne de 35° et la flexion qui s'accompagne d'un effacement de

la lordose a une amplitude moyenne d'environ 60°. L'amplitude totale et cumulée de la flexion-extension est de l'ordre de 90°. L'amplitude du mouvement segmentaire est maximale entre L4 et L5 (24°). Les étages L3-L4 et L5-S1 sont également très mobiles (18°). Les amplitudes des étages L1-L2 et L2-L3 sont voisines et respectivement égales à 11 et 12°. [1]

Le mouvement de flexion-extension est un mouvement circulaire autour d'un axe de rotation situé dans le corps vertébral sous-jacent. [59] La vertèbre sus-jacente décrit un arc de cercle avec un glissement arciforme des facettes articulaires et un mouvement pendulaire du DIV. En flexion, le DIV est cunéiforme à base postérieure. Le NP, chassé en arrière, exerce une forte pression sur les fibres postérieures de l'AF. Le LLP, de même que le LJ et la capsule de l'articulation zygapophysaire subluxée verticalement sont tendus. Le FIV a un aspect piriforme inversé. En extension, le NP est chassé en avant et le DIV, recouvert du LLP détendu, bombe en arrière. Le FIV a un aspect triangulaire : sa partie inférieure est très rétrécie par la protrusion discale et le bombement du LJ et la capsule de l'articulation zygapophysaire refoulés par la saillie antérieure du processus articulaire inférieur (Fig. 3). Le mouvement est arrêté par la butée osseuse des arcs postérieurs et la tension du LLA.

L'amplitude totale de la latéroflexion, de droite à gauche, est d'environ 40°. L'amplitude segmentaire est voisine à tous les étages sauf au niveau du disque L5-S1 où elle est très faible. La rotation axiale est très limitée du fait de la configuration des articulations zygapophysaires lombaires. L'amplitude globale et maximale de droite à gauche ne dépasse pas 16° en moyenne.

Les contentions lombaires, même rigides, n'immobilisent que partiellement le rachis lombaire. Seuls les mouvements d'inclinaison sont nettement diminués. [19] En revanche, la mobilité de la charnière lombosacrée est accrue. [60, 72] Elle n'est immobilisée qu'en fixant l'une des articulations coxofémorales à 20° de flexion. [29]

STABILITÉ DU RACHIS LOMBAIRE

La modélisation du rachis a pour but de faciliter la compréhension des forces qui lui sont appliquées et de déterminer sa stabilité en différentes circonstances. Le rachis ne doit pas être assimilé à une poutre dont l'équilibre en antéflexion est assuré directement par la force de contraction des muscles paravertébraux postérieurs. Il est plus exact d'assimiler le rachis lombaire, qui est lordosé, à une voûte intrinsèquement stable. La stabilité extrinsèque est assurée par les muscles annexés au rachis.

Disques intervertébraux

Ils sont soumis à d'importants efforts de compression mais aussi à des efforts de traction et de cisaillement. Quand le rachis est fléchi ou incliné, une compression s'exerce sur la portion du DIV située dans la concavité et une traction sur la portion discale du côté convexe. La rotation axiale entraîne des efforts de cisaillement. Comme l'inclinaison latérale et la rotation axiale sont couplées du fait de la disposition des facettes articulaires postérieures, les efforts appliqués sur le disque lors des mouvements physiologiques sont une combinaison de compression, de traction et de cisaillement.

La charge compressive est transmise d'une PCV à l'autre par le NP et l'AF. Le NP, déformable mais incompressible, transforme les forces verticales en forces radiales : la forte pression dans le NP refoule l'AF et les PCV. L'AF se déforme mais reprend ensuite sa forme initiale du fait de ses propriétés élastiques liées notamment à l'alternance d'obliquité des fibres des lamelles successives. La compression discale résulte du poids du corps, du transport éventuel de charges et des forces musculaires opposées. Les pressions intradiscales, mesurées in vivo dans le disque L3-L4 notamment, [67, 68] varient beaucoup avec la posture. Les valeurs les plus élevées sont enregistrées en position assise (10 à 15 kg/cm^2) ce qui équivaut à une charge appliquée de 100 à 175 kg selon les sujets. La pression intradiscale diminue de 30 % en position debout. La mise en tension de la cavité abdominale par l'épreuve de Valsalva (expiration bloquée) augmente la pression intradiscale alors que le port d'une contention lombaire la diminue de 25 %. La charge appliquée quand le tronc est fléchi de 20° équivaut à 200 % du poids du corps entier et atteint 300 % si le sujet porte un poids de 20 kg. [68] Cependant, l'excès de forces compressives ne semble pas le facteur pathogénique essentiel de la hernie discale. L'application de fortes compressions sur un disque sain, même après incision postérolatérale de l'AF, modifie peu les propriétés viscoélastiques du DIV et ne crée pas de hernie discale. [107] La combinaison des forces de traction et de cisaillement est beaucoup plus nocive pour le DIV. [28] Quand le disque est dégénéré, la charge appliquée est transmise d'une PCV à l'autre par l'AF car la pression est insuffisante dans le NP. Les pressions exercées sur les PCV se distribuent alors en périphérie. L'AF est soumis à des contraintes plus importantes et différentes. Les propriétés viscoélastiques du DIV sont altérées.

Ligaments longitudinaux antérieur et postérieur et ligament jaune

Ils sont très résistants aux forces de traction verticale car leurs fibres de collagène ont une orientation préférentielle parallèle à l'axe du rachis. [44] Le LLP et le LJ sont tendus en flexion et le LLA en extension. On constate sur le rachis dénudé des muscles paravertébraux que ces ligaments sont précontraints. [44] Ils ont un comportement viscoélastique, ce qui signifie que leur raideur croît d'autant plus que la charge est appliquée sur le rachis rapidement. Ces ligaments longitudinaux maintiennent une force compressive tout le long du rachis, quelle que soit sa position dans le plan sagittal. Ils minimisent ainsi les forces de traction susceptibles de léser les fibres superficielles de l'AF.

Les ligaments interépineux ont une faible résistance en antéflexion car la plupart des fibres de collagène sont perpendiculaires à l'axe du rachis. En fait, ces ligaments sont en continuité avec le fascia thoracolombaire [102] qu'ils amarrent solidement.

Les ligaments supraépineux, lâches et pauvres en collagène, contribuent peu à la stabilisation mais évitent les lésions traumatiques des processus épineux qui donnent insertion à de nombreux muscles spinaux.

Muscles paravertébraux

Ils sont des stabilisateurs dynamiques. La connaissance de leur rôle postural provient principalement d'études électromyographiques. En position debout, les muscles spinaux, [65] les muscles abdominaux [7] et la portion vertébrale du psoas [12, 68, 92] ont une activité myoélectrique légère, intermittente et alternée, [7] témoignant de leur rôle dans l'ajustement postural. Lors de l'antéflexion du rachis, les muscles spinaux s'activent. Leur recrutement est d'autant plus grand que l'angle d'antéflexion croît et que le sujet porte une charge lourde. En antéflexion complète, les muscles spinaux deviennent silencieux. Floyd et Silver [30, 31] ont appelé ceci le phénomène de flexion-relaxation des muscles du dos. Le tronc est alors suspendu et maintenu par les structures ligamentaires et tendineuses et en particulier par le LLP, le LJ et le fascia thoracolombaire. Ces ligaments étirés passivement permettent la mise au repos des muscles spinaux et minimisent la consommation d'énergie pour maintenir la posture. Quand un sujet tente de soulever un poids posé sur le sol, les membres inférieurs en extension, les muscles ES au repos en flexion complète restent silencieux durant la phase initiale de soulèvement, et l'extension apparente du tronc résulte en fait d'une extension de hanche : les ligaments doivent alors supporter la charge soulevée sans la moindre participation musculaire. [31] Ils sont donc soumis à des efforts de traction considérables.

L'extension lombaire est freinée par la portion vertébrale du psoas et les muscles de la paroi abdominale. L'inclinaison latérale est freinée par les muscles paravertébraux et abdominaux

controlatéraux. [20, 31, 85] Le phénomène de relaxation musculaire survient également quand le mouvement est complet. [89]

La prédominance de fibres musculaires de type I, [10, 97] de même que la richesse et la diversité considérable des capteurs proprioceptifs [70] témoignent de l'important rôle postural des muscles spinaux. Ceux-ci sont, dans un but de simplification, souvent assimilés à un muscle unique extenseur tendu entre le sacrum et le thorax. En fait, les caractéristiques anatomiques et histochimiques des différents composants démontrent leur spécialisation fonctionnelle. La densité des fuseaux neuromusculaires est beaucoup plus importante dans les petits muscles segmentaires et profonds [70] comme dans tous les muscles impliqués dans les gestes fins ou le maintien postural. [11] La disposition des faisceaux du MF irradiant en « éventail » à partir d'un processus épineux et leur innervation segmentaire laissent supposer qu'ils contrôlent, avec les muscles métamériques interépineux et intertransversaires, les mouvements de chaque vertèbre. Les fibres musculaires du LG, adjacentes aux vertèbres, suivent la courbure rachidienne et ont un bras de levier court de telle sorte que ce muscle pourrait contrôler les forces compressives à l'intérieur de la voûte. [8] La portion lombaire de l'IL est volumineuse. Son bras de levier dépend de la courbure rachidienne et est grand, notamment en lordose, ce qui en fait un muscle extenseur puissant.

Le fascia thoracolombaire joue un rôle important. L'agencement des fibres de collagène ressemble à celui des fibres de l'AF [102] et leurs fonctions sont voisines. Ce manchon inextensible, enserrant les muscles spinaux, empêche leur expansion radiale quand ils se contractent et augmente ainsi leur force de contraction et leur raideur axiale. La pression intramusculaire des muscles spinaux augmente lors de l'antéflexion du rachis et lors des efforts de soulèvement. [100] La tension du fascia thoracolombaire est elle-même réglée par la contraction des muscles oblique interne et transverse de l'abdomen qui s'attachent sur son versant latéral. La contraction des muscles de la paroi antérolatérale de l'abdomen intervient également dans la stabilité du rachis en augmentant la pression abdominale qui s'applique sur le versant convexe de la lordose lombaire et assure une contention antérieure efficace avec le LLA et la portion vertébrale du psoas [92] (Fig. 6).

Ces muscles font partie intégrante de l'axe rachidien assimilé à une poutre composite. [87]

Références

[1] Aalbrook D. Movements of the lumbar spinal column. *J Bone Joint Surg [Br]* 1957; 39: 339-345

[2] Amonoo-Kuofi HS, El-Badawi MG, Fatani JA. Ligaments associated with lumbar intervertebral foramina. 1. L1 to L4. *J Anat* 1988; 156: 177-183

[3] Amonoo-Kuofi HS, El-Badawi MG, Fatani JA, Butt MM. Ligaments associated with lumbar intervertebral foramina. 2. The fifth lumbar level. *J Anat* 1988; 159: 1-10

[4] Amonoo-Kuofi HS, El-Badawi MG, Fatani JA, Butt MM. Extraspinal course of the fifth lumbar spinal nerve: an update of its topographical relationships. *Clin Anat* 1991; 4: 319-326

[5] Antoniou J, Steffen T, Nelson F. The human lumbar intervertebral disc. *J Clin Invest* 1996; 98: 996-1003

[6] Ashton IK, Eisenstein SM. The effect of substance P on proliferation and proteoglycan deposition of cells derived from rabbit intervertebral disc. *Spine* 1996; 21: 421-426

[7] Asmussen E, Klausen K. Form and function of the erect human. *Clin Orthop* 1962; 25: 55-63

[8] Aspden RM. Review of the functional anatomy of the spinal ligaments and the lumbar erector spinae muscles. *Clin Anat* 1992; 5: 372-387

[9] Auteroche P. Innervation of the zygapophyseal joints of the lumbar spine. *Anat Clin* 1983; 5: 17-28

[10] Bagnall KM, Ford DM, McFadden KD, Greenhill BJ, Raso VJ. The histochemical composition of human vertebral muscle. *Spine* 1984; 9: 470-473

[11] Barker D, Chin ND. The number and distribution of muscle spindles in certain muscles of the cat. *J Anat* 1960; 94: 473-486

[12] Basmajian JV. Electromyography of iliopsoas. *Anat Rec* 1958; 132: 127-132

[13] Bayliss MT, Johnstone B. Biochemistry of the intervertebral disc. In: Jayson MI, ed. *The lumbar spine and back pain.* London: Churchill Livingstone, 1992; 111-131

[14] Bogduk N, Long M. The anatomy of the so-called "articular nerves" and their relationship to facet denervation in the treatment of low back pain. *J Neurosurg* 1979; 51: 172-177

[15] Bogduk N, Wilson AS, Tynan W. The human lumbar dorsi rami. *J Anat* 1982; 134: 383-397

[16] Bogduk N. The innervation of the lumbar spine. *Spine* 1983; 8: 286-293

[17] Bogduk N, Engel R. The menisci of the lumbar zygapophyseal joints. A review of their anatomy and clinical significance. *Spine* 1984; 9: 454-460

[18] Bogduk N, MacIntosh JE. The applied anatomy of the thoraco-lumbar fascia. *Spine* 1984; 9: 164-170

[19] Calmels P, Abeillon G, Domenach M, Charpiat D, Minaire P. Étude comparative des mouvements résiduels lors du port d'un lombostat plâtré court et d'une bande ceinture lombaire en coutil baleiné. *J Réadapt Méd* 1989; 8: 12-16

[20] Carlsoo S. The static muscle load in different work positions. An electromyographic study. *Ergonomics* 1961; 4: 193-211

[21] Chelberg MK, Banks GM, Geiger DF, Oegema TR. Identification of heterogenous cell populations in normal human intervertebral disc. *J Anat* 1995; 186: 43-53

[22] Chiba K, Andersson GB, Masuda K, Thonar EJ. Metabolism of the extracellular matrix formed by intervertebral disc cells cultured in alginate. *Spine* 1997; 22: 2885-2893

[23] Cohen MS, Wall EJ, Brown RA, Rydevik B, Garfin SR. Cauda equina anatomy II: extrathecal nerve roots and dorsal root ganglia. *Spine* 1990; 15: 1248-1251

[24] Coventry MB, Ghormley RK, Kernohan JW. The intervertebral disc: its microscopic anatomy and pathology. Part I. Anatomy, development and physiology. *J Bone Joint Surg [Am]* 1945; 27: 105-112

[25] Crean JKG, Roberts S, Jaffray DC, Eisenstein SM, Duance VC. Matrix metalloproteinases in the human intervertebral disc: role in disc degeneration and scoliosis. *Spine* 1997; 22: 2877-2884

[26] Edgar MA, Ghadially JA. Innervation of the lumbar spine. *Clin Orthop* 1976; 115: 35-41

[27] Eyre DR. Biochemistry of the intervertebral disc. *Int Rev Connect Tissue Res* 1979; 8: 227-291

[28] Farfan HF, Cossette JW, Robertson GH, Wells RV, Kraus H. The effects of torsion on the lumbar intervertebral joints. The role of torsion in the production of disc degeneration. *J Bone Joint Surg [Am]* 1970; 52: 468-497

[29] Fidler MW, Plasmans MT. The effect of four types of support on the segmental mobility of the lumbosacral spine. *J Bone Joint Surg [Am]* 1983; 65: 943-947

[30] Floyd WF, Silver PH. Function of the erectores spinae in the flexion of the trunk. *Lancet* 1951; 260: 133-134

[31] Floyd WF, Silver PH. The function of the erectores spinae muscles in certain movements and postures in man. *J Physiol* 1955; 129: 184-203

[32] Gillot C, Singer B. La veine cave inférieure infra-rénale. *Anat Clin* 1980; 2: 301-315

[33] Grobler LJ, Robertson PA, Novotny JE, Pope MH. Etiology of spondylolisthesis. Assessment of the role played by lumbar facet joint morphology. *Spine* 1993; 18: 80-89

[34] Groen GJ, Baljet B, Drukker J. Nerves and nerve plexuses of the human vertebral column. *Am J Anat* 1990; 188: 282-296

[35] Gruber HE, Stasky AA, Hanley EN. Characterization and phenotypic stability of human disc cells in vitro. *Matrix Biol* 1997; 16: 285-288

[36] Handa T, Ishihara H, Ohshima H, Osada R, Tsuji H, Obata K. Effects of hydrostatic pressure on matrix synthesis and matrix metalloproteinase production in the human lumbar intervertebral disc. *Spine* 1997; 22: 1085-1091

[37] Haro H, Komori H, Okawa A, Murakami S, Muneta T, Shinomiya K. Sequential dynamics of monocyte chemotactic protein-1 expression in herniated nucleus pulposus resorption. *J Orthop Res* 1997; 15: 734-741

[38] Haro H, Shinomiya K, Komori H, Okawa A, Saito I, Miyasaka N et al. Upregulated expression of chemokines in herniated nucleus pulposus resorption. *Spine* 1996; 21: 1647-1652

[39] Hickey DS, Hukins DW. X-Ray diffraction studies of the arrangement of collagenous fibres in human fetal intervertebral disc. *J Anat* 1980; 131: 81-90

[40] Hirsch C, Ingelmark BE, Miller M. The anatomical basis for low back pain. *Acta Orthop Scand* 1963; 33: 1-17

[41] Holm SH, Maroudas A, Urban JP, Selstam G, Nachemson A. Nutrition of the intervertebral disc: solute transport and metabolism. *Connect Tissue Res* 1981; 8: 101-119

[42] Horton GW. Further observations on the elastic mechanism of the intervertebral disc. *J Bone Joint Surg [Br]* 1958; 40: 552-557

[43] Hugues SPF, Wallace AL, McCarthy IE, Fleming RH, Wyatt BC. Measurement of blood flow to the vertebral bone and disc. *Eur Spine J* 1993; 2: 96-98

[44] Hukins DWL, Kirby MC, Sikoryn TA, Aspden RM, Cox AJ. Comparison of structure, mechanical properties, and functions of lumbar spinal ligaments. *Spine* 1990; 15: 787-795

[45] Hutton WC, Elmer WA, Boden SD, Hyon S, Toribatake Y, Tomita K et al. The effect of hydrostatic pressure on intervertebral disc metabolism. *Spine* 1999; 24: 1507-1515

[46] Hutton WC, Toribatake Y, Elmer WA, Ganey TM, Tomita K, Whitesides TE. The effect of compressive force applied to the intervertebral disc in vivo. *Spine* 1998; 23: 2524-2537

[47] Ichimura K, Tsuji H, Matsui H, Makiyama N. Cell culture of the intervertebral disc of rats: factors influencing culture, proteoglycan, collagen, and deoxyribonucleic acid synthesis. *J Spinal Disord* 1991; 4: 428-436

[48] Inoue H, Takeda T. Three-dimensional observation of collagen framework of lumbar intervertebral discs. *Acta Orthop Scand* 1975; 46: 949-956

[49] Inoue H. Three-dimensional architecture of lumbar intervertebral discs. *Spine* 1981; 6: 139-146

[50] Ishihara H, McNally DS, Urban JP, Hall AC. Effects of hydrostatic pressure on matrix synthesis in different regions of the intervertebral disk. *J Appl Physiol* 1996; 80: 839-846

[51] Jackson HC, Winkelmann RK, Bickel WH. Nerve endings in the human lumbar spinal column and related structures. *J Bone Joint Surg [Am]* 1966; 48: 1272-1281

[52] Johnstone B, Bayliss MT. The large proteoglycans of the human intervertebral disc. *Spine* 1995; 20: 674-684

[53] Kang JD, Stefanovic-Racic M, McIntyre LA, Georgescu HI, Evans CH. Toward a biochemical understanding of human intervertebral disc degeneration and herniation. *Spine* 1997; 22: 1065-1073

[54] Korkala O, Gronblad M, Liesi P, Karaharju E. Immunohistochemical demonstration of nociceptors in the ligamentous structures of the lumbar spine. *Spine* 1985; 10: 156-157

[55] Kuslich SD, Ulstrom CL, Michael CJ. The tissue origin of low back pain and sciatica: a report of pain response to tissue stimulation during operations on the lumbar spine using local anesthesia. *Orthop Clin North Am* 1991; 22: 181-187

[56] Larsen JL, Olsen KO. Radiographic anatomy of the distal dural sac. A myelographic investigation of dimensions and termination. *Acta Radiologica* 1991; 32: 214-219

[57] Lasjaunias P, Berenstein A. Surgical neuroangiography. 3: functional vascular anatomy of brain, spinal cord and spine. Berlin: Springer-Verlag, 1990; 337p.

[58] Leong JC, Luk KD, Chow DH, Woo CW. The biomechanical functions of the iliolumbar ligament in maintaining stability of the lumbosacral junction. *Spine* 1987; 12: 669-674

[59] Louis R. *Chirurgie du rachis.* Anatomie chirurgicale et voies d'abord. Berlin: Springer-Verlag, 1992; 328p.

[60] Lumsden RM, Morris JM. An in vivo study of axial rotation and immobilization of the lumbosacral joint. *J Bone Joint Surg [Am]* 1968; 50: 1591-1602

[61] Luyenkijk W. The plica mediana dorsalis of the dura mater and its relationship to lumbar peridurography (canalography). *Neuroradiology* 1976; 11: 147-149

[62] MacIntosh JE, Bogduk N. The morphology of the lumbar erector spinae. *Spine* 1987; 12: 658-668

[63] Maldonado BA, Oegema TR. Initial characterization of the metabolism of intervertebral disc cells encapsulated in microspheres. *J Orthop Res* 1992; 10: 677-690

[64] Maroudas A, Nachemson A, Stockwell RA, Urban J. Factors involved in the nutrition of the human lumbar intervertebral disc: cellularity and diffusion of glucose in vitro. *J Anat* 1975; 120: 113-130

[65] Morris JM, Benner G, Lucas DB. An electromyographic study of the intrinsic muscles of the back in man. *J Anat* 1962; 96: 500-520

[66] Matsumoto T, Kawakami M, Kuribayashi K, Takenaka T, Tamaki T. Cyclic mechanical stretch stress increases the growth rate and collagen synthesis of nucleus pulposus cells. *Spine* 1999; 24: 315-319

[67] Nachemson A, Morris JM. In vivo measurements of intradiscal pressure. Discometry, a method for determination of pressure in the lower lumbar discs. *J Bone Joint Surg [Am]* 1964; 46: 1077-1092

[68] Nachemson A. Electromyographic studies on the vertebral portion of the psoas muscle. *Acta Orthop Scand* 1966; 37: 177-190

[69] Nerlich AG, Schleicher ED, Boos N. Immunohistologic markers for age-related changes of human lumbar intervertebral discs. *Spine* 1997; 22: 2781-2795

[70] Nitz AJ, Peck D. Comparison of muscle spindle concentrations in large and small human epaxial muscles acting in parallel combinations. *Am Surg* 1986; 52: 273-277

[71] Nishida K, Kang JD, Suh JK, Robbins PD, Evans CH, Gilbertson LG. Adenovirus-mediated gene transfer to nucleus pulposus cells: implication for the treatment of intervertebral disc degeneration. *Spine* 1999; 23: 2437-2443

[72] Norton PL, Brown T. The immobilizing efficiency of back braces: their effect on the posture and motion of the lumbosacral spine. *J Bone Joint Surg [Am]* 1957; 39: 111-134

[73] Nowicki BH, Haughton VM. Neural foraminal ligaments of the lumbar spine: appearance at CT and MR Imaging. *Radiology* 1992; 183: 257-264

[74] Oegema TR.Biochemistry of the intervertebral disc *Clin Sports Med* 1993; 12: 419-439

[75] O'Rahilly R, Muller F. The meninges in human development. *J Neuropathol Exp Neurol* 1986; 45: 588-608

[76] Olsewski JM, Simmons EH, Kallen FC, Mendel GC. Evidence from cadavers suggestive of entrapment of fifth lumbar spinal nerves by lumbosacral ligaments. *Spine* 1991; 16: 336-347

[77] Parke WW, Watanabe R. The intrinsic vasculature of the lumbosacral spinal nerve roots. *Spine* 1985; 10: 508-515

[78] Parke WW, Watanabe R. Adhesions of the ventral lumbar dura. An adjunct source of discogenic pain? *Spine* 1990; 15: 300-303

[79] Parkin IG, Harrison GR. The topographical anatomy of the lumbar epidural space. *J Anat* 1985; 141: 211-217

[80] Paturet G. Traité d'anatomie humaine. *Ostéologie, arthrologie, myologie.* Paris: Masson, 1951; Tome I: 994 p.

[81] Peacock A. Observations on the postnatal structure of the intervertebral disc in man. *J Anat* 1952; 86: 162-179

[82] Penning L, Wilmink J. Biomechanics of lumbosacral dural sac: a study of flexion-extension myelography. *Spine* 1981; 6: 398-408

[83] Peretti F, Micalef JP, Bourgeon A, Argenson C, Rabischong P. Biomechanics of the lumbar spinal nerve roots and the first sacral root within the intervertebral foramina. *Surg Radiol Anat* 1989; 11: 221-225

[84] Poiraudeau S, Monteiro I, Anract P, Blanchard O, Revel M, Corvol M. Phenotypic characteristics of rabbit intervertebral disc cells: comparison with cartilage cells from the same animals. *Spine* 1999; 24: 837-844

[85] Portnoy H, Morin F. Electromyographic study of postural muscles in various positions and movements. *Am J Physiol* 1956; 186: 122-126

[86] Putz R. The detailled functional anatomy of the ligaments of the vertebral column. *Ann Anat* 1992; 174: 40-47

[87] Rabischong P, Lavril J. Rôle biomécanique des poutres composites os-muscle. *Rev Chir Orthop* 1965; 51: 437-458

[88] Rabischong P, Louis R, Vignaud J, Massare C. Le disque intervertébral. *Anatomica Clinica* 1978; 1: 55-64

[89] Raftopoulos DD, Rafko MC, Green M, Schultz AB. Relaxation phenomenon in lumbar trunk muscles during lateral bending. *Clin Biomechanics* 1988; 3: 166-172

[90] Rannou F, Corvol MT, Hudry C, Anract P, Dumontier MF, Tsagris L et al. Sensitivity of annulus fibrosus cells to interleukin 1: comparison with articular chondrocytes. *Spine* 2000; 25: 17-23

[91] Rannou F, Poiraudeau S, Foltz V, Boiteux M, Corvol M, Revel M. Monolayer anulus fibrosus cell cultures in a mechanically active environment: local culture condition adaptations and cell phenotype study. *J Lab Clin Med* 2000; 136: 412-421

[92] Revel M, Samuel J, Andres JC. Physiologie du muscle psoas major. *Ann Kinésithér* 1982; 9: 7-39

[93] Rhalmi S, Yahia LH, Newman N, Isler M. Immunohistochemical study of nerves in lumbar spine ligaments. *Spine* 1993; 18: 264-267

[94] Roberts S, Menage J, Duance V, Wotton S, Ayad S. Collagen types around the cells of the intervertebral disc and cartilage end plate: an immunolocalization study. *Spine* 1991; 16: 1030-1038

[95] Rydevik BL, Myers RR, Powell HC. Pressure increase in the dorsal root ganglion following mechanical compression. Closed compartment syndrome nerve roots. *Spine* 1989; 14: 574-576

[96] Shinmei M, Kikuchi T, Yamagishi M, Shimorura Y. The role of interleukin-1 on proteoglycan metabolism of rabbit annulus fibrosus cells cultured in vitro. *Spine* 1988; 13: 1284-1290

[97] Sirca A, Kostevc V. The fibre type composition of thoracic and lumbar paravertebral muscles in man. *J Anat* 1985; 141: 131-137

[98] Smits P, Lefebvre V. Sox5 and Sox6 are required for notochord extracellular matrix sheath formation, notochord cell survival and development of the nucleus pulposus of intervertebral discs. *Development* 2003; 130: 1135-1148

[99] Spencer DL, Irwin GS, Miller JA. Anatomy and significance of fixation of the lumbosacral nerve roots in sciatica. *Spine* 1983; 8: 672-679

[100] Styf J, Korner L. Microcapillary infusion technique for measurement of intramuscular pressure during exercise. *Clin Orthop* 1986; 297: 253-262

[101] Terahata N, Ishihara H, Ohshima H, Hirano N, Tsuji H. Effects of axial traction stress on solute transport and proteoglycan synthesis in the porcine intervertebral disc in vitro. *Eur Spine J* 1994; 3: 325-330

[102] Tesh KM, Dunn JS, Evans JH. The abdominal muscles and vertebral stability. *Spine* 1987; 12: 501-508

[103] Tsuji H, Hirano N, Ohshima H, Ishihara H, Terahata N, Motoe T. Structural variation of the anterior and posterior anulus fibrosus in the development of human lumbar intervertebral disc. A risk factor for intervertebral disc rupture. *Spine* 1993; 18: 204-210

[104] Urban JP, Maroudas A. The chemistry of the intervertebral disc in relation to its physiological functions and requirements. *Clin Rheum Dis* 1980; 6: 46-51

[105] Urban JP. The chondrocytes: a cell under pressure. *Br J Rheumatol* 1994; 33: 901-908

[106] Vernon-Roberts B. Age-related and degenerative pathology of intervertebral discs and apophyseal joints. In: Jayson MI, ed. *The lumbar spine and back pain.* London: Churchill Livingstone, 1992; 17-41

[107] Virgin WJ. Experimental investigations into the physical properties of the intervertebral disc. *J Bone Joint Surg [Br]* 1951; 33: 607-611

[108] Wall EJ, Cohen MS, Massie JB, Rydevik B, Garfin SR. Cauda equina anatomy I: intrathecal nerve root organization. *Spine* 1990; 15: 1244-1247

[109] Wall EJ, Cohen MS, Abitbol JJ, Garfin SR. Intrathecal nerve root organization at the level of the conus medullaris. *J Bone Joint Surg [Am]* 1990; 72: 1495-1499

[110] Wiltse LL, Fonseca AS, Amster J, Dimartino P, Ravessoud FA. Relationship of the dura, Hofmann's ligaments, Batson's plexus, and a fibrovascular membrane lying on the posterior surface of the vertebral bodies and attaching to the deep layer of the posterior longitudinal ligament. An anatomical, radiologic and clinical study. *Spine* 1993; 18: 1030-1043

[111] Wolfe HJ, Putschar WG, Vickery AL. Role of the notochord in human intervertebral disk: I Fetus and infant. *Clin Orthop* 1965; 39: 205-212

[112] Xu GL, Haughton VM, YU S, Carrera GF. Normal variations of the lumbar facet joint capsules. *Clin Anat* 1991; 4: 117-122

[113] Yahia LH, Newman N, Rivard CH. Neurohistology of lumbar spine ligaments. *Acta Orthop Scand* 1988; 59: 508-512

[114] Yahia LH, Garzon S, Strykowski H, Rivard CH. Ultrastructure of the human interspinous ligament and ligamentum flavum. A preliminary study. *Spine* 1990; 15: 262-268

[115] Yahia LH, Garzon S. Structure on the capsular ligaments of the facet joints. *Ann Anat* 1993; 175: 185-188

[116] Yoshizawa H, Kobayashi S, Hachiya Y. Blood supply of nerve roots and dorsal root ganglia. *Orthop Clin North Am* 1991; 22: 195-211

Dorsalgies

A. Binard, A. Saraux

Une douleur dorsale est un symptôme simple et fréquent qui est volontiers rapporté à une cause fonctionnelle. Néanmoins, les pièges diagnostiques sont multiples, comme le montrent les douleurs projetées d'origine viscérale. La démarche clinique doit donc être rigoureuse afin d'éliminer les étiologies graves de dorsalgie symptomatique (infections, tumeurs) et d'établir avec certitude l'origine ostéoarticulaire des douleurs. Ensuite, les causes mécaniques et inflammatoires doivent être envisagées afin de porter le diagnostic de dorsalgie fonctionnelle à bon escient.

Mots clés : Douleur dorsale ; Spondylarthropathie ; Spondylodiscite ; Tumeurs rachidiennes ; Tassement vertébral ; Ostéoporose ; Hernie discale thoracique ; Maladie de Forestier ; Hyperostose vertébrale engainante ; Dorsalgo

Plan

Introduction

Les douleurs dorsales sont très fréquentes et de nombreuses étiologies peuvent en être la cause. Le raisonnement devant une dorsalgie est comparable à celui tenu devant une lombalgie, en déterminant l'origine commune ou symptomatique de la symptomatologie. Néanmoins, le rachis dorsal possède plusieurs particularités anatomiques rendant la démarche diagnostique plus difficile et les pièges multiples. En effet, les 12 vertèbres dorsales constituent la partie la moins mobile du rachis, avec des hauteurs de disques faibles par rapport aux corps vertébraux, mais où s'exercent des contraintes importantes résultant du rôle de soutien, à la fois du squelette axial, mais aussi de la cage thoracique, segment mobile, avec les articulations costovertébrales et les côtes [1]. Le rachis dorsal est donc en rapport étroit avec les viscères parmi les plus importants de l'organisme, tels le cœur et les vaisseaux médiastinaux, le système pleuropulmonaire et les organes abdominaux. Cette proximité anatomique explique qu'une atteinte viscérale puisse se traduire par une douleur projetée dorsale. Le bilan d'une dorsalgie nécessite donc d'envisager, à chaque fois, les étiologies rhumatologiques et extrarhumatologiques.

Démarche diagnostique devant une dorsalgie

But

La démarche diagnostique devant une douleur dorsale est sous-tendue par deux principes fondamentaux :

- éliminer une affection grave symptomatique nécessitant un traitement étiologique précis (infection, tumeur ...) ;
- éliminer une douleur projetée d'origine viscérale, qu'elle soit liée à une pathologie digestive (affections pancréatiques, œsophagite, ulcère gastroduodénal), pleuropulmonaire (tumeur bronchopulmonaire ou pleurale, pleurésie ...) ou cardiovasculaire (dissection de l'aorte, syndrome coronarien aigu ...).

L'examen clinique doit être rigoureux et systématique pour une prescription raisonnée d'explorations complémentaires. En effet, la prescription d'un examen dépend de sa capacité à répondre à la question posée, de sa performance à apporter une réponse et enfin du rapport bénéfice/coût. Ainsi, le clinicien se doit de raisonner en termes de sensibilité (capacité à détecter les cas d'une maladie), de spécificité (capacité à identifier les individus qui ne sont pas atteints par la maladie), de valeur prédictive positive (probabilité d'être malade si l'examen est positif) et de valeur prédictive négative (probabilité d'être sain lorsque le résultat est négatif) des nombreuses explorations disponibles pour le diagnostic ou l'élimination des différentes étiologies suspectées. La dorsalgie « sine materia » ou fonctionnelle reste un diagnostic d'élimination.

Clinique [2, 3]

Interrogatoire

L'interrogatoire est un temps fort de la démarche diagnostique. Il apporte des renseignements précieux lorsque l'examen physique est pauvre et l'expression clinique de l'atteinte rachidienne dominée par la douleur. Il peut, à lui seul, apporter

une orientation étiologique précise. Trois axes sont à prendre en compte : le terrain et les antécédents, la sémiologie de la douleur et les signes d'accompagnement.

Terrain et antécédents

Outre l'âge, le sexe, la profession, les activités physiques habituelles et le contexte socio-économique, il faut s'attacher à retracer le passé médical du patient et rechercher :
- l'existence d'une pathologie cardiovasculaire, pleuropulmonaire ou abdominale ;
- l'existence d'un trouble de la statique ou de rachialgies anciennes ;
- l'existence d'une pathologie néoplasique : cancer solide ou hémopathie ; on précise si un dépistage systématique de ces pathologies est effectué (*prostate specific antigen*, mammographie, coloscopie ...) ;
- l'existence d'épisodes infectieux anciens ou récents (abcès dentaires, infection cutanée, prise d'antibiotiques ...), d'un contage tuberculeux et d'une piqûre de tique avec recherche de l'érythème chronique migrans ;
- l'existence d'une ostéoporose connue ou de facteurs favorisants (âge de la ménopause, apports alimentaires, morphotype, sédentarité, tabac, corticoïdes, endocrinopathie, maladies inflammatoires chroniques ...) ;
- des arguments pour une spondylarthropathie : uvéite, talalgies, manifestations articulaires périphériques, ténosynovites, diarrhées et entérocolopathies, psoriasis, pygalgie, urétrite, sensibilité aux anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ...
- les antécédents familiaux, en particulier l'existence d'une scoliose ou d'un rhumatisme inflammatoire.

Sémiologie de la douleur [3]

La douleur, plainte principale d'une atteinte rachidienne, est un élément-clé du diagnostic. Il est indispensable de prendre le temps nécessaire pour en analyser les caractéristiques :
- le mode de début : brutal ou progressif ;
- le mode évolutif : aigu ou chronique ;
- le type de douleurs : brûlures, déchirure, serrement, fourmillements ... ;
- le facteur déclenchant : traumatisme, port d'une charge lourde ... ;
- les facteurs aggravants/soulageants : station debout, efforts, décubitus dorsal, antéflexion du rachis, antalgiques, AINS... ;
- l'horaire mécanique ou inflammatoire ; le caractère inflammatoire, traduisant plutôt une pathologie infectieuse, inflammatoire ou néoplasique, est défini par l'existence de réveils nocturnes en deuxième partie de nuit (non lié aux changements de position) associés à un dérouillage matinal supérieur à 15/30 minutes ; le caractère mécanique, en faveur d'une pathologie dégénérative ou fracturaire, est défini par des douleurs maximales en fin de journée augmentées par les efforts et partiellement calmées par le repos ; la distinction entre les deux est parfois difficile, on parle alors d'horaire mixte ;
- l'intensité de la douleur est évaluée par l'échelle visuelle analogique, la consommation d'antalgiques (quantité, niveau selon l'Organisation mondiale de la santé) et le retentissement fonctionnel dans la vie quotidienne (travail, activités physiques ...) ; les variations chronologiques de l'intensité sont à noter, une intensité progressivement croissante doit inquiéter ;
- l'impulsivité à la toux ou aux efforts de défécation ;
- la topographie et les éventuelles irradiations, en particulier radiculaires en hémiceinture ou en ceinture.

Signes d'accompagnement

Les signes fonctionnels éventuellement associés à la dorsalgie doivent être recherchés, notamment l'existence de signes généraux (altération de l'état général : asthénie, amaigrissement et anorexie, fièvre, frissons), de symptômes digestifs (nausées, vomissements, diarrhée, douleurs abdominales), de symptômes pleuropulmonaires (dyspnée, toux, douleur à l'inspiration profonde) et de symptômes cardiovasculaires (palpitations, douleur constrictive liée aux efforts, migration de la douleur...). On recherche aussi des signes d'atteinte neurologique, avec un syndrome lésionnel ou sous-lésionnel.

Examen clinique

Examen du rachis

Toute rachialgie, quelle que soit sa localisation, nécessite un examen du rachis dans son ensemble, à la fois statique et dynamique, puis un examen indépendant de chaque segment rachidien : cervical, dorsal et lombaire. Cet adage est d'autant plus vrai pour les dorsalgies, où les douleurs projetées du rachis cervical peuvent constituer un piège.

Étude statique et dynamique globale [2]. Le patient préalablement déshabillé est debout en appui ferme et symétrique, les membres inférieurs en extension. De dos, les épaules, les épines de la scapula, et les crêtes iliaques doivent être sur des lignes horizontales parallèles entre elles et perpendiculaires à la ligne passant par les épineuses. Dans ce plan frontal, on recherche une inflexion latérale du rachis qui peut correspondre à une attitude scoliotique antalgique disparaissant en flexion antérieure du rachis, à la différence d'une véritable scoliose liée à la rotation des corps vertébraux où l'inflexion latérale ne disparaît pas lorsque le sujet se penche en avant. De profil, on recherche dans le plan sagittal une accentuation des courbures habituelles (hyperlordose lombaire, hypercyphose dorsale), une atténuation de ces courbures, voire une inversion (cyphose lombaire, lordose dorsale). Le sommet de la cyphose dorsale se situe en T7-T8, la mesure de la distance C7-mur (flèche C7) et L3-mur (flèche L3) est habituellement de 3 cm environ ; la somme de ces deux flèches doit être comprise entre six et neuf chez l'adulte. Chez l'adolescent et l'adulte jeune souffrant de dorsalgie mécanique, on recherche une hypercyphose dorsale traduisant des séquelles d'une épiphysite de croissance.

L'étude dynamique commence par l'examen de la marche, qui est un acte volontaire complexe associant une part mécanique squelettique et une part neurologique pour la motricité et l'équilibre. On recherche une boiterie, une marche instable ataxique et des signes évocateurs d'une atteinte pyramidale (spasticité). L'analyse dynamique du rachis se fait activement par le patient, debout jambes tendues et pieds joints, auquel on demande de se pencher en avant bras tendus. On apprécie le caractère harmonieux du mouvement, la persistance ou la disparition d'une inflexion latérale du rachis, la limitation de la flexion (douloureuse ou non) par la distance doigts-sol qui peut être la conséquence d'un manque de mobilité rachidienne ou d'une raideur des muscles ischiojambiers.

Examen du rachis dorsal. Le patient est assis sur la table d'examen. À chaque mouvement étudié, on note s'il est harmonieux, s'il est douloureux ou s'il existe une raideur segmentaire [2]. La flexion s'étudie en demandant au patient de faire le « gros dos ». Pour les autres études segmentaires [2], les mouvements sont passifs et le patient doit avoir les mains croisées sur la tête.

L'extension s'étudie en passant un bras sur la partie antérieure haute du thorax du patient et en faisant des contre-pressions avec la main restée libre.

Le mouvement de rotation droite s'imprime en empoignant la racine du bras gauche du patient et en guidant le rachis dorsal de la main droite. Il étudie notamment la mobilité de la charnière dorsolombaire.

La latéroflexion droite s'effectue de profil en empoignant le coude droit du patient que l'on ramène vers soi avec dans le même temps une contre-pression latérale du thorax sous l'aisselle.

On mesure l'ampliation thoracique en calculant la différence entre la mesure du périmètre thoracique en expiration et inspiration forcées ; elle est de l'ordre 6 cm chez un sujet normal.

La palpation recherche :
- une douleur à la pression (axiale et latérale) et à la percussion des épineuses ; un point douloureux interscapulovertébral en T5 pouvant traduire une souffrance du rachis cervical [3] ;
- une contracture musculaire paravertébrale ;

- une hypersensibilité des plans sous-cutanés (cellulalgie) à la manœuvre du pincé-roulé qui peut donner la localisation de la lésion [2] (T4 : territoire postérieur vers T8 et antérieur sur le mamelon ; T7 : territoire postérieur vers T11-T12 et antérieur sur les dernières côtes ; T11 : territoire postérieur au-dessus de la crête iliaque et antérieure sur la partie inférieure de l'abdomen).

Une des particularités du rachis dorsal est la présence des articulations costovertébrales dont les syndromes douloureux (irradiations intercostales) peuvent faire craindre une atteinte pulmonaire ou cardiovasculaire [4]. Le déclenchement ou l'augmentation des douleurs à l'inspiration et à la toux est évocateur, mais de sémiologie similaire à une atteinte pleurale à éliminer. On recherche une douleur à la pression latérale de l'articulation et à la mobilisation de la côte.

Examen du rachis cervical et lombaire. Le rachis cervical est particulièrement important à examiner lors de dorsalgies mécaniques interscapulaires qui peuvent être projetées du rachis cervical inférieur en l'absence de cervicalgies [5]. Il est le segment rachidien le plus mobile est peut être divisé en deux zones fonctionnelles : le segment supérieur de C1 à C3 avec l'articulation occipitoatloïdienne et le segment inférieur de C3 à C7. On recherche un trouble de la statique (notamment l'attitude en torticolis en inclinaison latérale, rotation et flexion antérieure du rachis), une douleur en traction ou pression axiale et une douleur ou une raideur des mouvements dynamiques (flexion, extension, rotation et latéroflexion). La palpation apprécie une contracture paravertébrale et recherche une douleur des épineuses.

Le déroulement de l'examen du rachis lombaire est superposable à celui des deux autres segments vertébraux, avec étude statique, dynamique et examen physique (palpation). On note l'indice de Schober qui est un bon test de la souplesse rachidienne en flexion : un trait est tracé en regard de l'épineuse de S1 et un autre 10 cm plus haut ; un écartement supérieur à 15 cm en flexion maximale est retrouvé chez le sujet sain. La manœuvre du « creusez-bombez » (le patient fait le dos rond en cyphose puis se cambre) renseigne sur la flexion-extension et sur la proprioception musculaire.

Examen neurologique

Il est fondamental et le clinicien doit accorder autant de temps à l'examen neurologique qu'à l'examen rhumatologique. On se focalise néanmoins sur le retentissement neurologique potentiel d'une lésion symptomatique du rachis dorsal. L'examen de la marche est important, car il permet de rechercher une ataxie aggravée à la fermeture des yeux traduisant une atteinte proprioceptive ou une marche spastique révélant une atteinte pyramidale. L'examen physique doit rechercher un déficit sensitif ou moteur, les réflexes ostéotendineux, les réflexes cutanés plantaires, les réflexes cutanés abdominaux et l'existence de trouble sphinctérien. Au terme de l'examen, le clinicien doit pouvoir dire s'il existe [3] :

- un syndrome lésionnel qui a une valeur localisatrice par l'atteinte radiculaire uni- ou bilatérale : radiculalgies, paresthésies, hypoesthésie ;
- un syndrome sous-lésionnel pathognomonique d'une souffrance médullaire et dominé par un syndrome pyramidal (hémi- ou paraparésie spasmodique), une atteinte sensitive (niveau sensitif localisateur, atteinte de la proprioception) et des troubles sphinctériens ; un syndrome lésionnel peut lui être associé.

Examen général

Il est indispensable, même lorsque la douleur paraît typiquement mécanique. L'examen cardiovasculaire doit être complet, avec la recherche d'un souffle cardiaque qui peut être évocateur d'une endocardite avec spondylodiscite associée devant une dorsalgie inflammatoire. L'auscultation pleuropulmonaire recherche des arguments pour un foyer infectieux parenchymateux ou un épanchement liquidien de la plèvre. L'examen abdominal est systématique afin de mettre en évidence une douleur provoquée, une masse ou une hépatosplénomégalie. Les aires ganglionnaires doivent être soigneusement palpées. L'examen cutané doit rechercher une porte d'entrée infectieuse, une zone inflammatoire, une masse collectée sous-cutanée, un psoriasis, une éruption vésiculaire d'un dermatome dorsal évocatrice d'un zona et des taches café au lait évocatrices de neurofibromatose.

Examens complémentaires

Il n'existe pas de prescription systématique devant une dorsalgie et les examens complémentaires sont ordonnés selon les données de l'examen clinique. Les pathologies mécaniques dégénératives étant plus rares en région dorsale qu'en région lombaire, la prescription d'un bilan inflammatoire (vitesse de sédimentation [VS], protéine C réactive sérique [CRP]) et de radiographies standards (rachis dorsal de face et de profil) est assez fréquente en première intention. On peut surseoir à ce bilan devant une dorsalgie aiguë mécanique typique du sujet jeune (inférieur à 50 ans), avec un facteur déclenchant net non traumatique, raideur rachidienne, sans signes neurologiques ou signes généraux. En revanche, si l'ensemble de ces critères n'est pas satisfait ou que la douleur ne s'amende pas rapidement avec le repos et le traitement symptomatique (AINS, antalgiques), il ne faut pas retarder les investigations.

En seconde intention, ou selon la clinique, on peut demander :

- en cas de doute avec une pathologie viscérale projetée, un bilan cardiovasculaire (électrocardiogramme, échographie cardiaque, enzymes cardiaques ...), pleuropulmonaire (radiographie pulmonaire, dosage des D-dimères, gazométrie artérielle ...) ou abdominal (échographie, transaminases, lipasémie ...) ;
- une tomodensitométrie (TDM) avec reconstruction sagittale permettant une étude fine des structures osseuses, notamment des vertèbres dorsales supérieures difficilement analysables sur les radiographies standards, et des pathologies mécaniques ;
- une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM), examen de référence pour l'étude des structures nerveuses et du canal médullaire, indispensable en cas de suspicion de spondylodiscite, de tumeur ou de déficit neurologique ;
- une scintigraphie osseuse, examen très sensible mais très peu spécifique, dont la place est difficile à préciser du fait du développement de l'IRM, mais qui peut être une alternative intéressante à cette dernière en cas d'indisponibilité ; elle se justifie dans le bilan d'extension squelettique des cancers ;
- un bilan d'ostéopathie fragilisante : phosphore et calcium sanguins et urinaires, électrophorèse des protéines sériques, parathormone ...
- une recherche de maladie de Lyme : sérologie, ponction lombaire ;
- un prélèvement à visée bactériologique : hémocultures, ponction-biopsie discovertébrale, recherche de bacille acido-alcoolo-résistant dans les crachats ;
- une biopsie radioguidée à visée anatomopathologique.

■ Étiologies des dorsalgies

La Figure 1 résume les principales étiologies à évoquer et les signes d'alerte qui doivent être systématiquement recherchés pour ne pas retarder la prise en charge adéquate des dorsalgies symptomatiques.

Dorsalgies d'origine rachidienne

Infections

La spondylodiscite infectieuse est l'atteinte bactérienne du disque intervertébral (discite) et des plateaux des corps vertébraux (spondylite). C'est une urgence diagnostique. La contamination se fait habituellement par voie hématogène et un foyer septique primaire doit être recherché systématiquement dans la sphère urogénitale et oto-rhino-laryngologique (ORL). La contamination iatrogène représenterait un tiers des cas, principalement dans les suites d'une chirurgie du rachis, plus rarement en cas d'épidurale. L'atteinte du rachis dorsal est moins

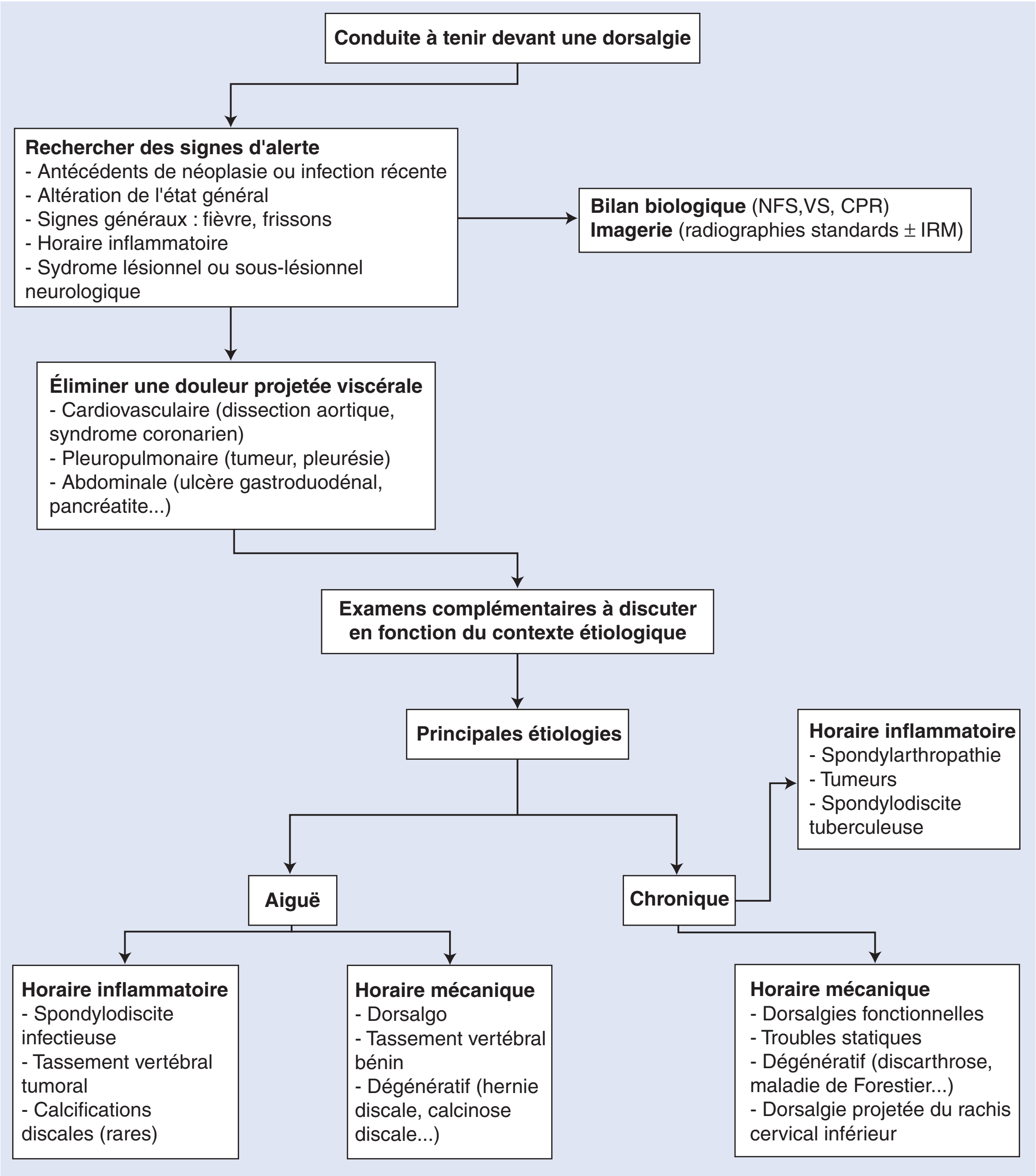

Figure 1. Arbre décisionnel. Conduite à tenir devant une dorsalgie, principales étiologies.

fréquente que l'atteinte lombaire, mais représente de 20 à 40 % des patients. Le tableau clinique typique est celui d'un syndrome infectieux (fièvre, frissons) associé à une rachialgie segmentaire d'horaire inflammatoire, d'aggravation progressive, avec à l'examen une raideur segmentaire. En réalité, la clinique est souvent fruste, la douleur d'horaire mixte et le diagnostic difficile [6]. Des signes de souffrance neurologique segmentaire et sous-segmentaire doivent être recherchés. Les stigmates biologiques d'inflammation sont quasi constants (élévation de la VS, de la CRP, polynucléose neutrophile) mais parfois modérés. Les radiographies standards sont normales avant un délai de 2 à 4 semaines, date à partir de laquelle un pincement discal global, des érosions/géodes des plateaux vertébraux et un fuseau paravertébral peuvent être mis en évidence. Les anomalies tomodensitométriques sont plus précoces, mais cet examen peut être normal au stade initial ; il doit être guidé par la scintigraphie. La scintigraphie osseuse est très sensible, avec une hyperfixation précoce, mais elle est très peu spécifique ; une anomalie à la scintigraphie associée à un contexte évocateur permet néanmoins de suspecter fortement le diagnostic. L'IRM est l'examen de choix pour le diagnostic de spondylodiscite, surtout en phase précoce [7]. C'est en effet un examen très performant car :

- il permet d'étudier sur une même coupe l'ensemble des disques intervertébraux et des corps vertébraux ;
- il est très sensible et assez spécifique lorsque des anomalies typiques sont présentes avec un signal inflammatoire discovertébral : hyposignal en séquence pondérée T1, hypersignal en séquence pondérée T2 avec prise de contraste au gadolinium à la fois du disque et des plateaux vertébraux (« image en miroir ») ;
- il permet de rechercher les complications : épidurite ; abcès épidural ; fuseau paravertébral ; abcès des parties molles ;
- il permet d'éliminer les diagnostics différentiels : arthrites septiques des articulations articulaires postérieures ; tumeurs.

L'identification du germe est primordiale pour affirmer le diagnostic et adapter l'antibiothérapie. Les hémocultures sont parfois suffisantes, mais en cas de stérilité de celles-ci une ponction-biopsie discovertébrale doit être effectuée et guidée sous scanner plutôt que sous scopie à l'étage dorsal. L'hypothèse d'une étiologie tuberculeuse, avec parfois ostéite vertébrale seule (Fig. 2,3), ou brucellienne ne doit jamais être écartée de prime abord.

Les arthrites septiques de l'apophyse articulaire postérieure (ASAP) sont souvent de diagnostic fortuit lors d'investigations devant une suspicion de spondylodiscite, tant la symptomatologie clinique de ces deux affections est proche, caractérisée par des douleurs inflammatoires et une raideur rachidienne associées à un syndrome infectieux [8]. Cette entité est considérée comme rare, et le diagnostic a été longtemps retardé par

Figure 2. Imagerie par résonance magnétique du rachis dorsal en séquence pondérée T1. Ostéite vertébrale. Mal de Pott.

Figure 3. Imagerie par résonance magnétique du rachis dorsal en séquence pondérée T2. Ostéite vertébrale. Mal de Pott.

l'absence initiale d'anomalies radiologiques sur les clichés standards et la tomodensitométrie, et par une fixation non spécifique de l'arc postérieur à la scintigraphie. L'IRM permet un diagnostic précoce de ces infections [8], montrant l'atteinte inflammatoire de l'articulation en hyposignal en séquence pondérée T1, hypersignal en séquence pondérée T2 et une prise de contraste après injection de gadolinium. L'évolution naturelle d'une ASAP se fait par l'extension de l'infection aux parties molles (espace épidural et abcès des muscles paraspinaux) et au disque vertébral. Là encore, l'IRM est très performante pour le diagnostic d'extension lésionnel. La prise en charge des ASAP nécessite de rechercher une porte d'entrée infectieuse, d'isoler le germe responsable (fréquemment *Staphylococcus aureus*) par hémoculture ou ponction des articulations articulaires postérieures (sous scopie ou mieux sous scanner) [8] avant d'envisager une antibiothérapie dont la durée et les modalités sont similaires à celles des spondylodiscites.

Les abcès des parties molles sont rares et le diagnostic souvent évident devant une masse paravertébrale inflammatoire. Ils sont soit associés à une infection de voisinage, spondylodiscite ou ASAP, soit primitifs et nécessitent alors la recherche d'une endocardite si aucune porte d'entrée locale infectieuse n'est évidente.

Spondylarthropathie

Le terme de spondylarthropathie regroupe des rhumatismes inflammatoires d'origines variées (spondylarthrite ankylosante, rhumatisme psoriasique, arthrites réactionnelles, rhumatisme des entérocolopathies, syndrome SAPHO [association synovite, acné, pustulose, hyperostose et ostéite] ...) qui se caractérisent par une atteinte axiale du rachis et des sacro-iliaques associée à des atteintes périphériques des articulations et des enthèses. La forme caractéristique est la spondylarthrite ankylosante ou pelvispondylite rhumatismale.

Les spondylarthropathies sont des rhumatismes inflammatoires fréquents, avec une prévalence d'environ 0,3 %, ce qui est comparable à la polyarthrite rhumatoïde [9]. Le terrain génétique est prépondérant dans les spondylarthropathies, avec une forte association au HLA B27. Il existe trois groupes de critères validés pour le diagnostic de ces affections, les critères d'Amor (sensibilité = 92 %, spécificité = 98 %) [10] et de l'European Spondylarthropathy Study Group (ESSG) (sensibilité = 87 %, spécificité = 96 %) [11],plus adaptés au diagnostic du groupe hétérogène des spondylarthropathies, et les critères de New York modifiés [12] qui s'appliquent plus à la spondylarthrite ankylosante [13].

Figure 4. Radiographie standard du bassin de face. Sacro-iliite stade IV bilatérale dans un contexte de spondylarthropathie.

La caractéristique essentielle des rachialgies des spondylarthropathies est le caractère inflammatoire de la douleur associé à une grande sensibilité aux AINS. L'atteinte du rachis débute habituellement par le rachis lombaire et les sacro-iliaques, responsable de douleurs lombofessières bilatérales, puis l'évolution se fait de façon ascendante à la charnière dorsolombaire et à l'ensemble du squelette axial. Les dorsalgies sont donc rares au stade initial de la maladie, mais elles apparaissent au cours de l'évolution en association avec les lombalgies et les pygalgies. Il est parfois difficile de distinguer l'atteinte discovertébrale des fréquentes atteintes costovertébrales et costotransversaires avec irradiation douloureuse en ceinture ou demi-ceinture.

En complément de la clinique, l'imagerie est primordiale pour le diagnostic de certitude de spondylarthropathie, comme le montrent les autorisations de mise sur le marché des différentes biothérapies qui nécessitent un critère radiologique. Néanmoins, les signes radiologiques classiques, tels une sacro-iliite (Fig. 4) ou les syndesmophytes, n'apparaissent que tardivement au cours de l'évolution de la maladie sur les radiographies standards ou la TDM, et limitent une escalade thérapeutique précoce souvent nécessaire chez des jeunes patients actifs. L'IRM peut parfois permettre un diagnostic précoce de la maladie en mettant en évidence [14] :

- une sacro-iliite avec un signal inflammatoire (hyposignal T1, hypersignal T2, prise de contraste au gadolinium) qui prédomine au pied de l'articulation sur le versant iliaque par rapport au versant sacré ; une enthésite et rarement une synovite peuvent être présentes ;
- une atteinte du rachis de sémiologie IRM proche de celle d'une spondylodiscite, mais qui peut être évocatrice lorsque l'atteinte inflammatoire discovertébrale est localisée au segment antérieur, traduction précoce de la spondylite antérieure de Romanus.

Tumeurs

Intrarachidienne

Extramédullaire extradurale. L'extension d'un cancer solide représente la grande majorité des tumeurs épidurales. La contamination hématogène est rare, l'infiltration néoplasique provient surtout de tumeurs paravertébrales des tissus mous ou de lésions osseuses.

Extramédullaire intradurale. Le neurinome et le méningiome sont les deux tumeurs les plus fréquentes de ce groupe, les kystes arachnoïdiens sont rares [15].

Les neurinomes représentent un tiers des tumeurs rachidiennes et sont de localisation thoracique dans environ 30 % des cas [16]. L'incidence est évaluée entre 0,3 et 0,5/100 000 par an. On distingue histologiquement le neurinome (schwannome), tumeur bénigne, du neurofibrome survenant dans les neurofibromatoses et qui peut être malin dans 30 à 50 % des cas des neurofibromatose de type 2 [17, 18]. L'évolution est lente et la symptomatologie est marquée par une douleur radiculaire longtemps isolée à recrudescence nocturne (« douleur à dormir debout »). Au cours de l'évolution, des signes de compression médullaire peuvent apparaître. Les radiographies de trois quarts peuvent montrer un élargissement du trou de conjugaison. L'IRM visualise bien le neurinome (hypersignal T2) et permet de guider la chirurgie.

Le méningiome siège préférentiellement en région dorsale ; le sex-ratio est en faveur des femmes. La symptomatologie associe une douleur d'horaire mixte à des signes de compression médullaire avec syndrome sous-lésionnel.

Intramédullaire. Dans cette localisation, les signes neurologiques sont au premier plan, devant le syndrome douloureux pouvant être absent. Les deux étiologies les plus fréquentes sont les épendymomes et les astrocytomes (bénins ou malins) devant les hémangioblastomes, les lipomes et les métastases intramédullaires.

Rachidienne vertébrale

Bénigne. L'ostéochondrome est la plus fréquente des tumeurs osseuses bénignes, mais sa localisation au rachis est rare (3 % des cas) et exclusivement au rachis cervical ou thoracique haut. Longtemps asymptomatique, elle se développe dans la seconde décennie et peut donner des radiculalgies ou des signes de compression médullaire [19]. L'évolution maligne en chondrosarcome est rare (1 %). L'aspect typique en radiographie standard est celui d'une masse calcifiée. En IRM, on retrouve une zone centrale de signal graisseux (hypersignal T1, hypersignal T2) entourée d'une zone de signal de faible intensité (os cortical) et parfois d'une couronne cartilagineuse périphérique (hypersignal T2) qui, lorsqu'elle est supérieure à 1 cm, doit faire suspecter une dégénérescence maligne [20].

L'ostéome ostéoïde se localise au rachis dans 20 % des cas [21]. La douleur est typiquement d'horaire inflammatoire, bien soulagée par l'aspirine ; il existe parfois une irradiation radiculaire. La scintigraphie osseuse fixe de façon très localisée et intense, permettant de guider la TDM qui est la meilleure méthode pour mettre en évidence le nidus (zone ostéolytique parfois calcifiée entourée d'une condensation osseuse) [20]. L'ostéoblastome est proche histologiquement de l'ostéome ostéoïde ; il est localisé au rachis dans 40 % des cas. Une scoliose douloureuse est très fréquemment associée [20]. L'aspect radiologique est très variable : si les ostéoblastomes de petite taille sont très proches de l'aspect des ostéomes ostéoïdes avec néanmoins des destructions corticales possibles, les lésions de grande taille prennent des aspects variables, lésion mixte lytique et condensante, voire lytique pure avec destruction corticale expansive faisant craindre une tumeur maligne [20].

Les hémangiomes vertébraux sont des tumeurs bénignes fréquentes puisque leur prévalence est estimée à 11 % de la population [22]. Dans 99 % des cas, ils sont asymptomatiques, les complications étant la douleur ou une atteinte neurologique (souffrance médullaire ou radiculaire) pouvant être expliquée par plusieurs mécanismes : rétrécissement canalaire, envahissement épidural, tassements vertébraux, hématome épidural, ischémie médullaire par vol vasculaire [23]. La localisation préférentielle est le rachis dorsal de T3 à T12, avec en radiographie standard un aspect grillagé qui se traduit par une trabéculation verticale dans une zone hypodense à la TDM. L'IRM retrouve classiquement un hypersignal T1 et T2 prenant le contraste au gadolinium ; un aspect hyposignal T1 pseudotumoral est évocateur d'un angiome agressif [24, 25].

Les tumeurs à cellules géantes [26], le kyste osseux anévrismal [27] et le granulome à éosinophiles [28] sont plus rares.

Maligne. Les tumeurs malignes secondaires résultant de la dissémination métastatique d'un cancer primitif solide sont beaucoup plus fréquentes qu'une origine osseuse primitive. L'os est le troisième site de dissémination néoplasique après le poumon et le foie [29], avec une localisation rachidienne dorsolombaire préférentielle. La métastase osseuse est inaugurale de la maladie dans 20 à 50 % des cas [30, 31]. Si les cancers les plus ostéophiles sont le sein, la prostate, le poumon, la thyroïde et le rein, la prévalence des cancers à l'origine des métastases

osseuses dépend d'une part de l'affinité pour l'os, mais aussi de la fréquence du type de cancer dans la population générale [29]. Ainsi, les cancers les plus fréquemment retrouvés sont le sein, la prostate et le poumon, suivis du rein, des cancers d'origine digestive et ORL. Malgré leur ostéophilie, les cancers de la thyroïde sont peu fréquemment mis en évidence car ils sont rares. La symptomatologie clinique est dominée par une douleur d'horaire mixte à laquelle s'associe une altération de l'état général. Une acutisation brutale d'un syndrome douloureux doit faire craindre une fracture-tassement vertébral pathologique avec risque médullaire. Les signes neurologiques peuvent parfois révéler la métastase [30]. L'IRM est indispensable dans la pathologie néoplasique ; elle est complétée par la scintigraphie osseuse qui permet, en cas de localisations osseuses multiples, de déterminer le site le plus accessible à la biopsie.

Les deux tumeurs malignes primitives les plus fréquentes au rachis, toutes localisations confondues, sont le chordome suivi du chondrosarcome [20, 32]. Néanmoins, le chordome est très fréquent au sacrum, alors que le chondrosarcome est plus fréquent sur le rachis dorsolombaire [20, 33]. L'aspect typique en TDM est une masse ostéolytique prédominante pour le chordome, avec quelques calcifications, alors que le chondrosarcome apparaît comme une masse développée à partir du corps vertébral avec extension dans les parties molles et calcifications multiples [20]. Les tumeurs primitives vertébrales de type ostéosarcome [34, 35] et sarcome d'Ewing [36] sont rares.

Figure 5. Radiographie standard du rachis dorsal de profil. Tassement vertébral bénin ostéoporotique, aspect cunéiforme.

Tassements vertébraux

Le tassement vertébral (TV) correspond à la fracture d'un corps vertébral. Le diagnostic est souvent aisé, à la fois cliniquement, devant une douleur aiguë brutale mécanique qui apparaît à l'occasion d'un traumatisme (chute de sa hauteur, port de charge lourde...) et entraîne une impotence fonctionnelle, et radiologiquement sur les radiographies standards. Sachant qu'environ un tiers des TV chez des patients ayant une pathologie maligne connue sont bénins [37], le diagnostic étiologique peut être difficile, avec comme principal objectif de rechercher des arguments cliniques et radiologiques nous permettant de statuer sur la bénignité ou la malignité d'un TV.

Arguments pour une origine bénigne

La douleur liée au TV peut être intense sans caractère péjoratif ; néanmoins, elle doit être strictement mécanique, disparaissant en décubitus dorsal et exacerbée au mouvement.

Aucun retentissement neurologique ne doit être présent et tout signe d'irritation médullaire doit faire évoquer une origine maligne. L'évolution doit être favorable en quelques semaines.

Les examens complémentaires sont indispensables.

Radiographies standards. Il n'y a jamais de TV bénin au-dessus de T4. Les vertèbres tassées prennent un aspect biconcave ou cunéiforme (Fig. 5), plus rarement en « galette ». Il n'existe aucune ostéolyse, ni dans la corticale, ni dans le corps vertébral qui est homogène. Le mur postérieur et l'arc postérieur (pédicules présents de face) sont conservés [38].

Bilan biologique. Il ne doit pas y avoir de syndrome inflammatoire ni de syndrome sédimentaire (augmentation isolée de la VS). L'électrophorèse des protéines plasmatiques ne montre pas de pic dans la zone des gammaglobulines. Le bilan phosphocalcique sanguin et urinaire est normal si l'origine est ostéoporotique.

Si un doute sur une origine bénigne est présent, un complément d'imagerie s'impose.

Tomodensitométrie centrée sur le TV. Elle permet une étude fine des structures osseuses, de même sémiologie que la radiographie standard qui est parfois difficilement interprétable en région dorsale, et une injection de produit de contraste à la recherche d'une formation tissulaire (métastase de cancer solide).

Scintigraphie osseuse. Elle est peu utile pour l'étude du TV en lui-même (fixation aspécifique), mais garde tout son intérêt à la recherche d'autres lésions osseuses associées (cancer, maladie de Paget).

IRM. C'est un examen performant pour analyser la nature bénigne ou maligne d'un TV [39, 40] si elle est interprétée par un examinateur chevronné. En effet, les anomalies de signal des TV bénins peuvent être impressionnantes, sembler inquiétantes pour le néophyte, notamment en phase aiguë (premier mois), et faire craindre une atteinte maligne. Elle permet l'étude de l'ensemble du rachis, et la recherche d'anomalies médullaires et vertébrales indépendantes du TV. Un TV bénin apparaît en hyposignal en séquence pondérée T1, cette anomalie de signal se corrigeant après injection de produit de contraste et majoritairement en iso-signal en séquence pondérée T2 avec quelques plages d'hypersignal. Ces anomalies de signal ne sont pas présentes partout sur la vertèbre et au moins une zone ne doit pas avoir d'anomalie de signal [39]. Il n'y a pas d'anomalie de l'arc postérieur ni des vertèbres adjacentes. Le mur postérieur est respecté, il n'y a pas d'anomalie des parties molles. Les anomalies de signal d'un TV malin sont superposables à celles d'un TV bénin, mais elles diffèrent par leur intensité et leurs répartitions. En effet, l'infiltration tissulaire remplace totalement la moelle normale, donnant un aspect d'hyposignal diffus en séquence pondérée T1 avec prise de contraste inhomogène diffuse ou localisée après injection de gadolinium ; en séquence pondérée T2, il existe un iso- ou hypersignal. L'infiltration tissulaire est rarement incomplète, ne laissant pas de zones sans anomalie de signal [39]. La présence d'une masse épidurale, d'un bombement convexe du mur postérieur et l'atteinte des pédicules ont respectivement une sensibilité de 80 %, 70 % et 94 %, et une spécificité de 100 %, 80 % et 94 %, pour le diagnostic de TV malin [41].

Étiologies

La principale ostéopathie fragilisante bénigne est l'ostéoporose. En effet, la prévalence des TV ostéoporotiques bénins est de 18 à 26 % chez les femmes caucasiennes en post-ménopause [42]. L'incidence est elle aussi élevée, avec 1 % des femmes à l'âge de 65 ans, et 2,9 % des femmes entre 75 et 79 ans qui feront un nouveau TV chaque année [42, 43]. Il faut distinguer son caractère primitif ou secondaire (cortisonique, endocrinopathie, inflammation chronique, insuffisance rénale...) en ajoutant au bilan systématique précité un bilan hormonal comportant un bilan thyroïdien (thyréostimuline hypophysaire, thyroxine libre), un dosage de la vitamine D (25OH-D3) et suivant l'orientation un dosage de la parathormone. Les autres étiologies bénignes sont plus rares, telles que l'ostéomalacie, la maladie de Paget ou l'angiome vertébral.

Le myélome multiple et les métastases de cancers solides sont les deux principales ostéopathies fragilisantes malignes.

Figure 6. Radiographie standard du rachis dorsal de profil. Calcinose discale.

Pathologies mécaniques

Pathologies dégénératives

Hernie discale thoracique et calcifications intradiscales. Si la prévalence de la hernie discale thoracique est élevée, environ 37 % [44], elle n'est qu'exceptionnellement symptomatique [45]. Le rachis thoracique inférieur (T8-T12) est le plus souvent atteint, conséquence d'une sollicitation accrue par rapport au reste du rachis dorsal [45]. La symptomatologie est variable : rachialgies isolées ; radiculalgies isolées ; rachialgies et radiculalgies ; signes d'irritation médullaire. L'IRM est l'examen de référence. Le traitement est avant tout médical, en l'absence de retentissement neurologique médullaire. Les calcifications intradiscales sont fréquemment asymptomatiques, mais peuvent être responsables de douleurs chroniques, voire de rachialgies aiguës hyperalgiques (Fig. 6). Dans ce cas, une chondrocalcinose, parfois dans le cadre d'une hémochromatose ou d'une hyperparathyroïdie, doit être recherchée [46]. Le diagnostic est difficile et repose sur un faisceau d'arguments à la fois cliniques et radiologiques, après exclusion des autres diagnostics.

Discarthrose et arthrose articulaire postérieure. La discarthrose dorsale est fréquente, mais souvent asymptomatique. L'arthrose articulaire postérieure est plus rare au rachis lombaire qu'au rachis dorsal, mais peut être responsable de syndrome douloureux, principalement aux derniers étages thoraciques et à la charnière dorsolombaire.

L'arthrose costovertébrale est fréquente puisque retrouvée dans 48 % des cas d'une série anatomique de 346 patients [47], mais son caractère symptomatique est rare. Le diagnostic clinique du syndrome costovertébral se fait à l'interrogatoire sur des douleurs impulsives à la toux et aggravées par l'inspiration profonde. La douleur est reproduite à la mobilisation du rachis dorsal, à la palpation de l'articulation (« sonnette costale ») et à la mobilisation de la côte [4]. La classique irradiation en ceinture, qui est parfois la seule douleur présente, peut faire craindre une souffrance viscérale. Les lésions radiologiques peuvent passer inaperçues et un test anesthésique complété d'une infiltration de corticoïdes est parfois nécessaire.

Maladie de Forestier : hyperostose vertébrale engainante. La maladie de Forestier, hyperostose vertébrale engainante, est une enthésiopathie ossifiante touchant préférentiellement l'homme (ratio : 2/1), en seconde partie de vie. La physiopathologie est méconnue, mais quelques facteurs favorisants sont suspectés et probablement intriqués : causes anatomiques, comorbidités (syndrome métabolique, diabète), cytokines post-traumatiques, facteurs de croissance, environnement, drogues et toxiques (rétinoïdes, vitamine A) [48]. Le diagnostic est radiologique (Fig. 7) avec :

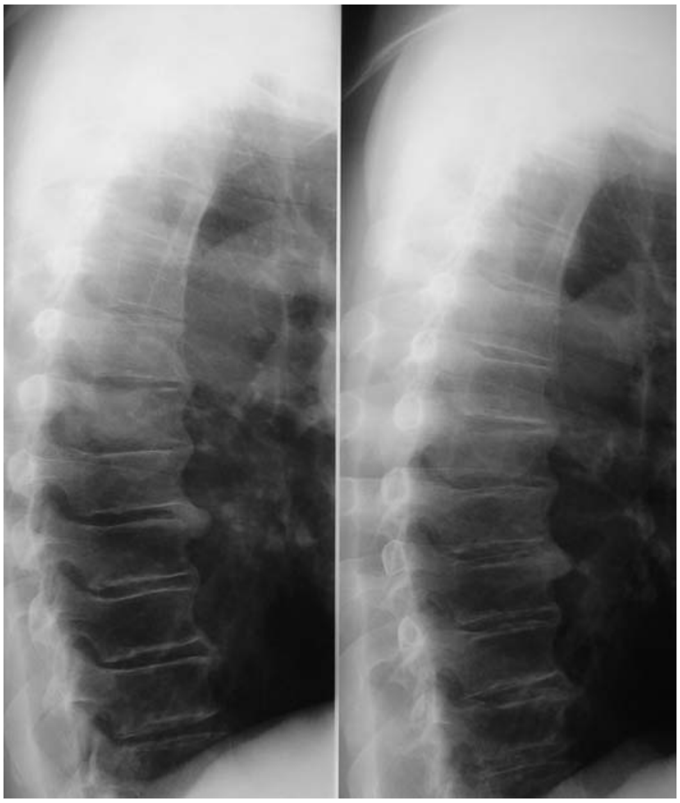

Figure 7. Radiographie standard du rachis dorsal de profil. Maladie de Forestier : hyperostose vertébrale engainante.

- présence d'un pont intersomatique osseux latérorachidien droit unissant plus de quatre vertèbres (le plus souvent entre T7 et T11) ;
- hauteur des disques intervertébraux conservée ;
- absence d'atteinte sacro-iliaque ou articulaire postérieure ;
- ossification du ligament longitudinal antérieur [48].

La maladie de Forestier est souvent asymptomatique, mais peut parfois se manifester par des rachialgies qui nécessitent un traitement symptomatique.

Dorsalgo

Par analogie au lumbago, le terme de dorsalgo a été introduit par De Sèze pour décrire une dorsalgie aiguë mécanique associant raideur rachidienne et contracture paravertébrale, qui survient majoritairement au rachis dorsal inférieur. Même si le terme évoque une origine discale, la physiopathologie exacte est méconnue et une intrication discomusculaire est probable. Les dérangements intervertébraux mineurs (DIM) et les entorses costales sont les causes les plus fréquentes pour Maigne [2, 49].

Dorsalgies fonctionnelles

C'est le diagnostic le plus fréquent, mais c'est un diagnostic d'élimination après avoir effectué un examen clinique rigoureux et un bilan paraclinique comportant au moins la recherche d'un syndrome inflammatoire et des radiographies standards, ces examens devant être complétés (TDM, IRM ...) si des atypies cliniques (antécédents de néoplasie, douleur inflammatoire...) sont présentes. Elles touchent préférentiellement la femme jeune et sont favorisées par un travail assis (secrétariat, couture...). Les données de l'interrogatoire sont riches [50], avec des dorsalgies à caractère mécanique souvent hautes (T2-T7), de sémiologie variée (brûlure, piqûre, élancement...), décrites comme intenses et résistantes aux antalgiques usuels [50]. L'examen clinique est pauvre, sans raideur segmentaire, avec des douleurs vertébrales et paravertébrales diffuses à la palpation, sans réelle contracture, avec un point douloureux électif en T5 (point douloureux interscapulaire) [50]. Les radiographies

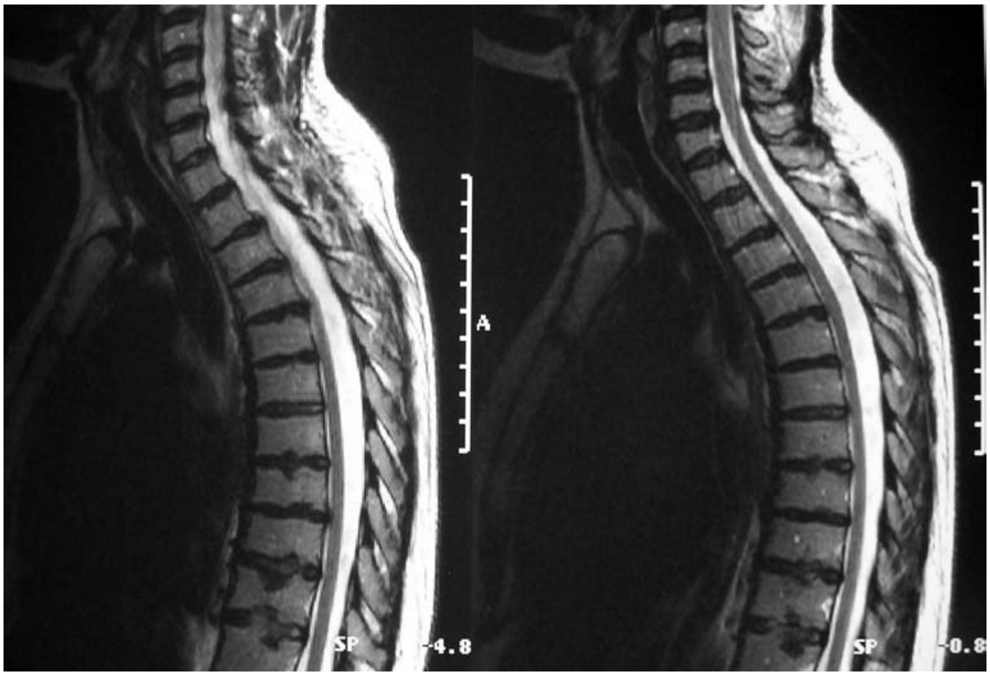

Figure 8. Imagerie par résonance magnétique du rachis dorsal en séquence pondérée T2. Dystrophie rachidienne de croissance ou maladie de Scheuermann. Hernies intraspongieuses de Schmorl.

standards sont normales ou montrent des lésions minimes banales (discarthrose arthrose, séquelles de maladie de Scheuermann) ; il n'y a évidemment pas de syndrome inflammatoire. L'origine de ces dorsalgies est difficile à préciser ; s'il existe des facteurs psychopathologiques (troubles thymiques, troubles de la personnalité ...) notables, ils sont souvent associés à une composante musculoligamentaire (inadaptation à l'effort, musculature insuffisante, profession sédentaire...). La mise en tension des muscles de la stabilisation scapulaire par la position assise prolongée, bras en antéposition, est une des explications proposées de ces dorsalgies. Là encore, des mauvaises positions ou des efforts prolongés répétitifs ont conduit au concept introduit par Maigne de DIM [51] lié à de minimes dérangements mécaniques autoentretenus dont les douleurs et le spasme musculaire sont la principale traduction clinique.

Ces dorsalgies fonctionnelles peuvent aussi s'intégrer dans un contexte de douleurs diffuses plus proche du concept de fibromyalgie ou de syndrome polyalgique idiopathique diffus [52], dont on peut se demander si la notion d'allodynie généralisée avec hyperperception de stimulations douloureuses n'est pas applicable ici.

Troubles de la statique

Les modifications des courbures physiologiques ou l'apparition d'une déviation rachidienne dans le plan frontal entraînent un déséquilibre du rachis, d'une part dans son rôle statique de soutien, et d'autre part dans son rôle dynamique lors de la mobilisation, qui peuvent être responsables de douleurs d'intensité variable, retentissant parfois sur la qualité de vie même si les études ont du mal à évaluer le retentissement fonctionnel de ces affections du fait de nombreuses formes asymptomatiques [53].

La scoliose, qui correspond à une déviation latérale du rachis associée à une rotation des vertèbres et parfois à une cyphose, est une maladie évolutive qui s'aggrave avec le temps et une grande partie du pronostic est conditionnée par l'âge de début. À côté des scolioses asymptomatiques qui sont les plus nombreuses, les patients souffrent d'abord de rachialgies dans la convexité scoliotique par contracture des muscles paravertébraux, puis dans la concavité par hypersollicitation des articulations articulaires postérieures. La scoliose dorsale est potentiellement grave, par atteinte de la capacité fonctionnelle respiratoire.

La cyphose est une courbure rachidienne sagittale à concavité antérieure dont la plus fréquente étiologie est la dystrophie rachidienne de croissance (DRC) ou maladie de Scheuermann. Elle atteint 50 % des adolescents, mais seuls 5 à 10 % ont une forme symptomatique sévère [54, 55]. La DRC atteint le rachis dorsal avec une hypercyphose dorsale (> 50°), de sommet T8 le plus souvent, parfois compensée par une hyperlordose lombaire responsable de lombalgie par arthrose des articulations articulaires postérieures [54, 55]. La cyphose est régulière, liée à une atteinte de la croissance de la partie antérieure de la vertèbre (listel marginal) entraînant les signes radiologiques classiques : cunéiformisation de plus de trois vertèbres, hernies intraspongieuses de Schmorl et aspect feuilleté des plateaux vertébraux (Fig. 8). Toute cyphose angulaire non régulière doit faire rechercher une autre cause que la DRC [56]. À l'âge adulte, les séquelles sont marquées par des rachialgies mécaniques parfois invalidantes répondant favorablement à la rééducation [54] mais pouvant nécessiter une chirurgie lorsque la cyphose est supérieure à 70° [57].

Dorsalgies projetées [58]

Origine extrarachidienne

Les dorsalgies peuvent révéler des affections viscérales très variées, qu'elles soient d'origine abdominale ou thoracique. Ces dorsalgies projetées ne sont pas rares et elles représenteraient environ 15 % des rachialgies dorsales [58], la majorité des cas étant liée à une pathologie digestive. Elles sont de diagnostic difficile, souvent tardif, et nécessitent un examen clinique rigoureux et d'autant plus attentif que l'examen rachidien peut être normal, contrastant avec une douleur intense et invalidante. Dans un contexte de dorsalgies atypiques, il faut se garder de porter un diagnostic devant des radiographies montrant des lésions banales de discarthrose ou des séquelles de maladie de Scheuermann.

Dorsalgies d'origine thoracique

Elles sont de description classique, mais en réalité très peu fréquentes. Il faut toujours se méfier d'une pathologie coronarienne, même s'il est parfois difficile de distinguer un angor d'effort atypique d'une douleur dorsale mécanique. Au moindre doute, absence de syndrome rachidien notamment, ou s'il existe des facteurs de risques cardiovasculaires, une épreuve d'effort doit être réalisée. Les autres étiologies (sténose aortique, dissection de l'aorte) sont exceptionnelles.

Les atteintes pleuropulmonaires (tumeur bronchopulmonaire ou pleurale, pleurésie...) sont peu retrouvées devant une douleur dorsale isolée, la symptomatologie clinique de ces affections orientant rapidement vers une atteinte pleurale ou parenchymateuse pulmonaire.

Dorsalgies d'origine abdominale

L'origine digestive est la principale cause de dorsalgies projetées, avec une nette prépondérance pour l'ulcère gastroduodénal du fait d'une symptomatologie atypique piégeante [58] (douleurs à caractère mécanique volontiers continu). Les néoplasies digestives (cancer du foie, de l'estomac et du pancréas) sont plus rares, mais doivent être évoquées au moindre doute s'il existe un terrain favorisant, une altération de l'état général, une dysphagie, une douleur calmée en antéflexion évoquant une origine pancréatique ou toute autre atypie. Le retard diagnostique n'est ici pas permis, même si le pronostic de ces néoplasies est sévère, avec des découvertes à des stades évolués. L'origine colorectale est rare, les tumeurs de cette localisation étant plus responsables de surinfection avec spondylodiscite infectieuse associée [59].

Origine cervicale

La dorsalgie interscapulaire d'origine cervicale basse, décrite par Maigne [5], est une dorsalgie commune assez fréquente. Elle est la conséquence d'une souffrance du rachis cervical inférieur (C5-C6) ou de la charnière cervicodorsale (C7-T1) liée le plus souvent à un problème micromécanique (DIM), traumatique ou postural (rotation cervicale maximale nocturne des patients dormant sur le ventre), ou parfois à de l'arthrose cervicale. Elle touche la femme jeune et est favorisée par les positions assises prolongées (secrétariat...). La douleur est dorsale moyenne d'horaire mécanique strict, sauf en cas de déclenchement postural où il peut y avoir quelques réveils nocturnes. L'examen retrouve un point douloureux en T5 ou T6 reproduisant la douleur habituelle du patient et une cellulalgie de la fosse sous-épineuse. La cervicalgie est classiquement absente, mais peut être déclenchée en rotation ou hyperextension forcée. Le point sonnette cervical antérieur initialement décrit est très inconstant. Le bilan radiographique (cervical, dorsal et pulmonaire) est systématique et normal, en dehors de signes d'arthrose ou de discopathie dégénérative inconstants.

■ Conclusion

Toute rachialgie est un défi diagnostique qu'il faut savoir aborder de façon rigoureuse et systématique pour éliminer les étiologies graves et ne pas méconnaître une douleur projetée traduisant une souffrance viscérale.

■ Références

[1] Maiman DJ, Pintar FA. Anatomy and clinical biomechanics of the thoracic spine. *Clin Neurosurg* 1998;**38**:296-324.

[2] Maigne R. *Diagnostic et traitement des douleurs communes d'origine rachidienne*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1989.

[3] Blétry O, Cosserat J, Laraki R. *Redécouvrir l'examen clinique clé du diagnostic*. Paris: Doin; 1995.

[4] Roux C, Benhamou CL, Gervais T, Viala JF. Arthrose costo-vertébrale révélée par des douleurs pseudo-viscérales. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989;**56**:191-5.

[5] Maigne R. La dorsalgie inter-scapulaire : manifestation de la souffrance du rachis cervical inférieur. Le point cervical du dos. *Sem Hop Paris* 1977;**53**:1067-72.

[6] Asamoto S, Doi H, Kobayashi N, Endoh T, Sakagawa H, Iwanaga Y, et al. Spondylodiscitis: diagnosis and treatment. *Surg Neurol* 2005;**64**:103-8.

[7] Legrand E, Massin P, Levasseur R, Hoppé E, Chappard D, Audran M. Stratégie diagnostique et principes thérapeutiques au cours des spondylodiscites infectieuses bactériennes. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2006;**73**:373-9.

[8] Masson C, Bouvard B, Laffitte A, Audran M. Arthrite septique de l'articulation interapophysaire postérieure du rachis. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2006;**73**:369-72.

[9] Saraux A, Guillemin F, Guggenbuhl P, Roux CH, Fardellone P, Le Bihan E, et al. Prevalence of spondyloarthropathies in France: 2001. *Ann Rheum Dis* 2005;**64**:1431-5.

[10] Amor B, Dougados M, Mijiyawa M. Critères diagnostiques des spondyloarthropathies. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990;**57**:85-9.

[11] European Spondylarthropathy Study Group. Preliminary criteria for the classification of spondyloarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991;**34**:1218-27.

[12] van der Linden S, Valkenburg HA, Cats A. Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis: a proposal for modification of the New York criteria. *Arthritis Rheum* 1984;**27**:361-8.

[13] Saraux A. Épidémiologie de la spondylarthrite. In: Breban M, editor. *La spondylarthrite*. Paris: John Libbey Eurotext; 2004. p. 7-16.

[14] Chary-Valckenaere Loeuille D, Blum A. L'IRM dans la spondylarthrite. In: Breban M, editor. *La spondylarthrite*. Paris: John Libbey Eurotext; 2004. p. 113-24.

[15] Merland JJ, Chiras J, Launay M, Riche MC. Exploration radiologique des tumeurs du rachis. In: Roy-Camille R, editor. *Tumeurs du rachis. Troisième journées d'orthopédie de la Pitié*. Paris: Masson; 1983. p. 15-9.

[16] Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2004;**61**:34-43.

[17] Seppala MT, Haltia MJ, Sankila RJ, Jaaskelainen JE, Heiskanen O. Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases. *J Neurosurg* 1995;**83**:621-6.

[18] Klekamp J, Samii M. Surgery of spinal nerve sheath tumors with special reference to neurofibromatosis. *Neurosurgery* 1998;**42**:279-89.

[19] Khosla A, Martin DS, Awwad EE. The solitary intraspinal vertebral osteochondroma. An unusual cause of compressive myelopathy: features and literature review. *Spine* 1999;**24**:77-81.

[20] Laredo JD, el Quessar A, Bossard P, Vuillemin-Bodaghi V. Vertebral tumors and pseudotumors. *Radiol Clin North Am* 2001;**39**:137-63.

[21] Ozaki T, Liljenqvist U, Hillmann A, Halm H, Lindner N, Gosheger G, et al. Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine: experiences with 22 patients. *Clin Orthop Relat Res* 2002;**397**:394-402.

[22] Fox MW, Onofrio BM. The natural history and management of symptomatic and asymptomatic vertebral hemangiomas. *J Neurosurg* 1993;**71**:36-45.

[23] Nguyen JP, Djindjian M, Badiane S. Hémangiomes vertébraux avec signes neurologiques. Table ronde de la SFN. *Neurochirurgie* 1989;**35**:270-4 (305-8).

[24] Laredo JD, Assouline E, Gelbert F, Wybier M, Merland JJ, Tubiana JM. Vertebral hemangiomas: fat content as a sign of aggressiveness. *Radiology* 1990;**177**:467-72.

[25] Laredo JD, Assouline E, Gaston A, Gelbert F, Merland JJ. Radiologic evaluation of an isolated vertebral hemangioma. *Neurochirurgie* 1989;**35**:284-8 (305-8).

[26] Meyers SP, Yaw K, Devaney K. Giant cell tumor of the thoracic spine: MR appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994;**15**:962-4.

[27] Papagelopoulos PJ, Currier BL, Shaughnessy WJ, Sim FH, Ebersold MJ, Bond JR, et al. Aneurysmal bone cyst of the spine. Management and outcome. *Spine* 1998;**23**:621-8.

[28] Reddy PK, Vannemreddy PS, Nanda A. Eosinophilic granuloma of spine in adults: a case report and review of literature. *Spinal Cord* 2000;**38**:766-8.

[29] Bontoux D, Alcalay M. *Cancer secondaire des os*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1997.

[30] Conroy T, Malissard L, Dartois D, Luporsi E, Stines J, Chardot C. Histoire naturelle et évolution des métastases osseuses. À propos de 429 observations. *Bull Cancer* 1998;**75**:845-57.

[31] Alcalay M, Azais I, Brigeon B, Babin P, Vandermarcq P, Debiais F, et al. Stratégie du diagnostic étiologique des métastases osseuses inaugurales. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995;**62**:675-86.

[32] Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Galanis EC, Savvidou OD, Boscainos PJ, Katonis PG, et al. Chordoma of the spine: clinicopathological features, diagnosis, and treatment. *Orthopedics* 2004;**27**:1256-63.

[33] Bergh P, Gunterberg B, Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Prognostic factors and outcome of pelvic, sacral, and spinal chondrosarcomas: a center-based study of 69 cases. *Cancer* 2001;**91**:1201-12.

[34] Peyrade F, Bondiau PY, Lebrun C, Pivot X, de Jaureguiberry JP, Thyss A. Vertebral osteosarcoma. Review of the literature apropos of a case. *Bull Cancer* 1995;**82**:551-6.

[35] Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Shives TC. Primary vertebral osteosarcoma: imaging findings. *Radiology* 2004;**230**:697-702.

[36] Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol* 2004;**33**:506-13.

[37] Vaccaro AR, Shah SH, Schweitzer ME, Rosenfeld JF, Cotler JM. MRI description of vertebral osteomyelitis, neoplasm, and compression fracture. *Orthopedics* 1999;**22**:67-73.
[38] Roux C. Diagnosis and treatment of osteoporotic vertebral collapses. *Rev Prat* 1995;**45**:1115-9.
[39] Tehranzadeh J, Tao C. Advances in MR imaging of vertebral collapse. *Semin Ultrasound CT MR* 2004;**25**:440-60.
[40] Uetani M, Hashmi R, Hayashi K. Malignant and benign compression fractures: differentiation and diagnostic pitfalls on MRI. *Clin Radiol* 2004;**59**:124-31.
[41] Cuenod CA, Laredo JD, Chevret S, Hamze B, Naouri JF, Chapaux X, et al. Acute vertebral collapse due to osteoporosis or malignancy: appearance on unenhanced and gadolinium-enhanced MR images. *Radiology* 1996;**199**:541-9.
[42] Johnell O, Kanis J. Epidemiology of osteoporotic fractures. *Osteoporos Int* 2005;**16**(suppl2):S3-S7.
[43] Incidence of vertebral fracture in Europe: results from the European Prospective Osteoporosis Study (EPOS). *J Bone Miner Res* 2002;**17**: 716-24.
[44] Wood KB, Garvey TA, Gundry C, Heithoff KB. Magnetic resonance imaging of the thoracic spine. Evaluation of asymptomatic individuals. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:1631-8.
[45] Gille O, Soderlünd C, Vital JM. Hernie discale thoracique. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-370-A-10, 2005.
[46] Weinberger A, Myers AR. Intervertebral disc calcification in adults. A review. *Semin Arthritis Rheum* 1978;**8**:69-74.
[47] Nathan H, Weinberger H, Robin GG, Aviad I. The costovertebral joints. Anatomical clinical observations in arthritis. *Arthritis Rheum* 1964;**7**: 228-40.
[48] Maigne R. Les entorses costales. *Rhumatologie* 1957:1.
[49] Childs SG. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Orthop Nurs* 2004; **23**:375-82.
[50] Fournie A. Les dorsalgies fonctionnelles. *Lille Med* 1977;**22**:342-5.
[51] Maigne R. Sémiologie des dérangements intervertébraux mineurs. *Ann Med Phys (Lille)* 1972;**15**:277-89.
[52] Kahn MF. Fibromyalgie : où en est-on? *Rev Prat* 2003;**53**:1865-72.
[53] van Schoor NM, Smit JH, Twisk JW, Lips P. Impact of vertebral deformities, osteoarthritis, and other chronic diseases on quality of life: a population-based study. *Osteoporos Int* 2005;**16**:749-56.
[54] Ghoussoub K, Kreichati G, Azzi L, Awada H, Kharrat K. The particularities of the adult Scheuermann's disease: study about 45 patients. *J Med Liban* 2004;**52**:19-24.
[55] Lowe TG. Scheuermann's disease. *Orthop Clin North Am* 1999;**30**: 475-87.
[56] Soo CL, Noble PC, Esses SI. Scheuermann kyphosis: long-term follow-up. *Spine J* 2002;**2**:49-56.
[57] Goumy L. Dorsalgies et lombalgies communes de l'enfant. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2003;**70**:521-9.
[58] Serre H, Simon L, Lamboley J, Sany J, Blotman F. Dorsalgies d'origine viscérale. *Concours Med* 1971:8047-54.
[59] Tissot E, Potier V, François Y, Bonnefoy M, Barth X, Braye F. Dorso-lombalgies et pathologie colo-rectale. *Ann Chir* 1998;**52**:207.

A. Binard.
A. Saraux (alain.saraux@chu-brest.fr).
Service de rhumatologie, CHU de la Cavale Blanche, boulevard Tanguy-Prigent, 29609 Brest cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Binard A., Saraux A. Dorsalgies. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-867-A-10, 2007.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **15-840-B-10** (2004)

Examens d'imagerie dans la pathologie lombaire dégénérative

J.-L. Drapé
F. Bach
H. Guerini
S. Malan
L. Sarazin
A. Chevrot

Résumé. – L'extrême fréquence et la faible corrélation clinique des anomalies du rachis lombaire dégénératif détectées en imagerie compliquent l'interprétation des examens radiographiques. Le caractère dynamique et la mise en charge du rachis fournissent des informations importantes mais restent encore l'apanage en routine des seules radiographies. En cas de sténose canalaire, la tomodensitométrie reste l'examen de référence pour faire la part entre les composantes compressives « molles » et osseuses ou calcifiées. Ces dernières années, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a permis de mieux comprendre les phénomènes dégénératifs discaux et les anomalies associées osseuses. L'IRM est également une méthode d'imagerie non invasive unique pour apprécier les éléments liquidiens (liquide céphalorachidien, épanchements et kystes zygapophysaires, bursites interépineuses). Ces méthodes d'imagerie moderne ont fortement restreint les indications de la discographie et de la saccoradiculographie. L'IRM est désormais l'imagerie de référence du rachis opéré.

Mots-clés : Canal rachidien ; Sténose ; Rachis ; Arthrose ; Spondylolisthésis

Introduction

Les anomalies détectées par les explorations d'imagerie du rachis lombaire dégénératif doivent être interprétées avec grande prudence en raison d'un faible parallélisme radioclinique. La grande fréquence des anomalies discales et osseuses a été démontrée en tomodensitométrie (TDM) ou imagerie par résonance magnétique (IRM) dans de larges séries de patients asymptomatiques. Nous détaillons dans un premier temps ces modifications rachidiennes ainsi que leur retentissement sur la taille du canal rachidien lombaire. Nous abordons ensuite l'imagerie de la hernie discale dont l'interprétation a évolué ces dernières années. En effet, l'IRM a pris de plus en plus d'importance dans l'imagerie des lomboradiculalgies rebelles et la richesse des informations qu'elle fournit est bien supérieure aux autres méthodes d'imagerie. Enfin, nous abordons les difficiles problèmes posés par l'imagerie post-thérapeutique.

Rachis lombaire dégénératif

DISCOPATHIE DÉGÉNÉRATIVE

Radiographies standards

Le principal signe de dégénérescence discale est le pincement de l'espace intersomatique, qui à l'étage lombaire est évalué par rapport à la hauteur de l'espace intersomatique sus-jacent (Fig. 1, 2).

Le phénomène de « vide discal » [81] correspond à du gaz intersomatique et apparaît sous la forme d'une image claire. Il est

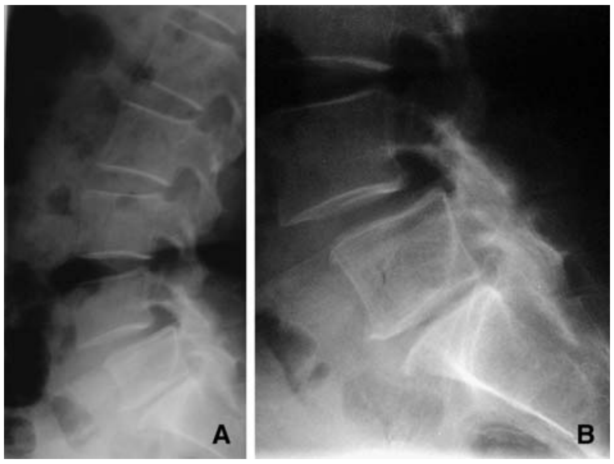

Figure 1 *A, B. Aspects radiographiques de la discopathie dégénérative. Pincements des disques L3-L4, L4-L5, et L5-S1. En L5-S1, s'y associent les signes osseux de l'arthrose : sclérose des plateaux vertébraux, ostéophytose antérieure. En L4-L5, l'antélisthésis de L4 sur L5 a une origine dégénérative due à l'arthrose interapophysaire postérieure.*

observé dans 2 à 5 % des cas et témoigne de la présence d'azote dans des fentes discales fissuraires ou dégénératives. Comme pour les autres articulations, il est aussi souvent retrouvé chez les sujets asymptomatiques. Ce signe radiologique est favorisé par les discopathies à dégénérescence rapide et massive (chondropathies microcristallines).

Les ostéophytes corporéaux antérieurs prolongent un coin du corps de la vertèbre et se coudent vers le plateau vertébral adjacent. Ils sont parfois horizontaux et sous-décalés par rapport au plateau vertébral.

Comme pour l'arthrose périphérique, le pincement de l'espace intersomatique est parfois accompagné d'une sclérose osseuse sous-chondrale des plateaux vertébraux adjacents. La densité de la sclérose est variable, ne dépendant pas uniquement de la

J.-L. Drapé (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Adresse e-mail : jean-luc.drape@cch.ap-hop-paris.fr
F. Bach (Chef de clinique à la Faculté, radiologiste des hôpitaux de Paris)
H. Guerini (Chef de clinique à la Faculté, radiologiste des hôpitaux de Paris)
S. Malan (Chef de clinique à la Faculté, radiologiste des hôpitaux de Paris)
L. Sarazin (Attaché, radiologiste des hôpitaux de Paris)
A. Chevrot (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Service de radiologie B, centre hospitalier Cochin, Université Paris V, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

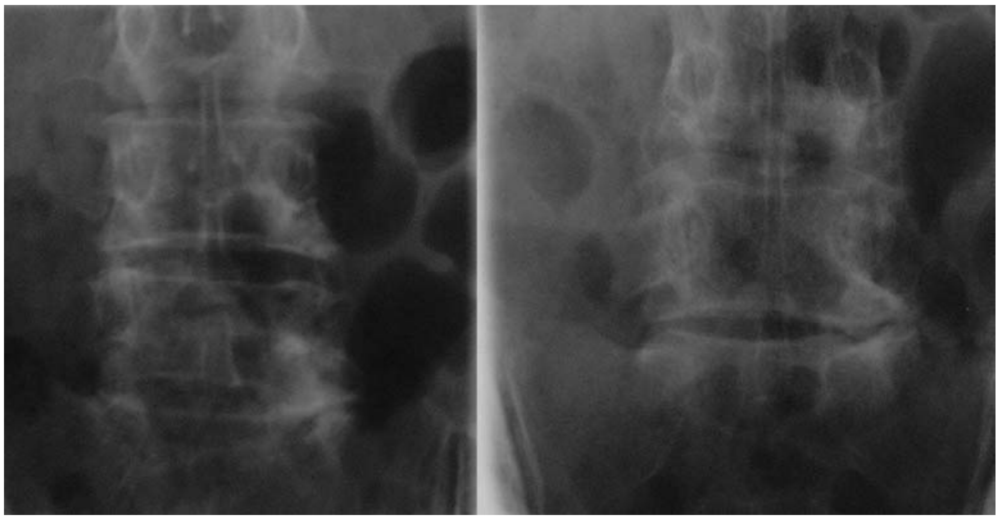

Figure 2 *Radiographies du rachis lombaire de face, centrées sur les disques L4-L5 et L5-S1, rayon directeur incliné. Ces clichés permettent de mieux étudier les deux derniers espaces intersomatiques, non « enfilés » lorsque le rayon directeur est horizontal, de par leur inclinaison, et de visualiser un éventuel pincement.*

discopathie, mais également de l'état du cartilage hyalin des plateaux et du tissu osseux, et a tendance à régresser lorsque la discarthrose s'est stabilisée.

Tomodensitométrie

La TDM est demandée dans l'exploration d'un canal lombaire rétréci ou de radiculalgies, en cas de résistance au traitement médical.

Les contours des disques normaux suivent la forme des plateaux vertébraux adjacents et apparaissent concaves en L3-L4, concaves ou rectilignes en L4-L5, rectilignes ou convexes en arrière en L5-S1. En cas de discopathie dégénérative, il existe au scanner un étalement circonférenciel du disque par rapport aux plateaux vertébraux adjacents. Ce débord circonférenciel du disque doit être distingué des saillies discales focalisées avec conflit discoradiculaire.

Le gaz intrasomatique est plus souvent détectable en scanner qu'en radiographies standards. Il peut parfois se propager dans l'espace épidural antérieur (Fig. 3).

L'ostéophytose est le plus souvent circonférencielle. Elle est souvent asymptomatique lorsqu'elle est antérieure. L'ostéophytose corporéale postérieure peut en revanche rétrécir le canal lombaire, et être responsable de radiculalgies par conflit ostéoradiculaire, ou d'une symptomatologie de canal lombaire rétréci par sténose centrale du canal.

La sclérose osseuse sous-chondrale est plus facile à apprécier sur les reconstructions sagittales que sur les coupes axiales du fait de sa distribution horizontale.

Imagerie par résonance magnétique

Les coupes axiales sont souvent moins informatives que les coupes axiales du scanner pour apprécier la discarthrose. C'est en revanche sur les coupes sagittales d'IRM que la discopathie dégénérative se manifeste le plus précocement, sous forme d'une diminution du signal discal en pondération T2. L'hyposignal du disque, de degré variable, peut apparaître avant le pincement. On note par ailleurs une disparition de la fente intradiscale centrale, visible sous forme d'un hypersignal T2 dans un disque normal.

Le gaz intrasomatique n'est visible que s'il est abondant, sous forme d'un « vide » de signal dont l'aspect n'est pas spécifique, identique à celui des calcifications.

L'ostéophytose, comme toutes les structures osseuses compactes, se prête mal à l'analyse par IRM.

L'IRM permet, en revanche, l'étude des modifications de l'os sous-chondral des plateaux vertébraux. Modic a décrit trois types de modifications, qui semblent s'enchaîner dans le temps. Le type I correspond à des remaniements œdémateux (hypersignal T2, et hyposignal T1) (Fig. 4), le type II correspond à des remaniements graisseux des plateaux (en hypersignal sur les séquences pondérées en T1) et le type III à des remaniements fibreux (hyposignal T1 et T2). Une relation entre des douleurs lombaires d'allure inflammatoire et une discopathie congestive est possible.

Figure 3 *A, B, C, D. Discopathie dégénérative au scanner en coupes axiales (A, B), reconstruction sagittale (C). Étalement circonférentiel disco-ostéophytique débordant de la circonférence du plateau adjacent. Présence d'air dans les trois derniers espaces intersomatiques, qui à l'étage L3-L4 s'est propagé en intracanalaire, dans l'espace épidural antérieur. L'air apparaît hypodense en tomodensitométrie et en hyposignal en imagerie par résonance magnétique (D).*

Discographie

Cet examen n'est pas pratiqué en routine dans l'exploration des lombalgies. Il est réalisé dans un but thérapeutique, pour l'injection de corticoïdes en intradiscal, préconisée par certaines écoles de rhumatologie, pour le traitement des discopathies inflammatoires. Lors de l'injection intradiscale du produit de contraste dans un disque peu ou non dégénératif, on opacifie une cavité centrale, correspondant anatomiquement au nucléus et en IRM à la fente centrale visible en hypersignal T2.

Quand le disque devient dégénératif, cette cavité centrale disparaît, et le produit de contraste fuit de façon irrégulière dans la périphérie du disque, opacifiant parfois une éventuelle saillie ou « déchirure »

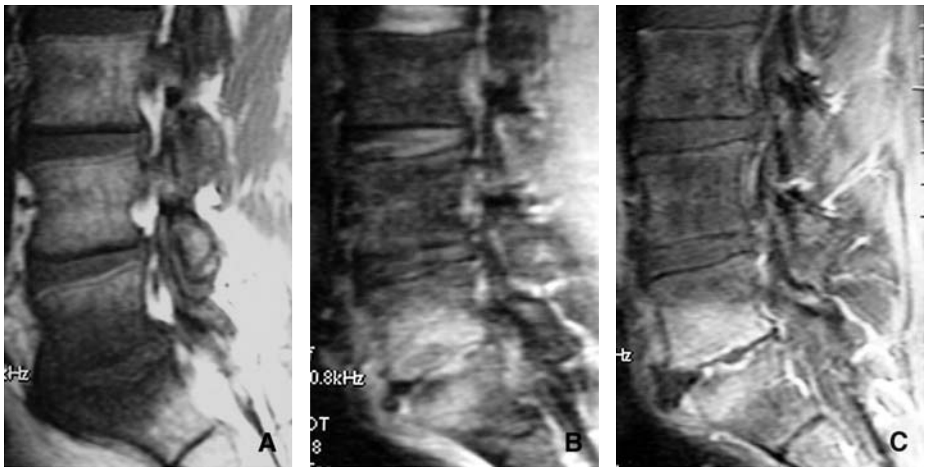

Figure 4 *A, B, C. Discopathie inflammatoire (Modic 1) en imagerie par résonance magnétique, séquences sagittales T1, T2, et T1 après injection de gadolinium et suppression de graisse. Le spongieux vertébral adjacent à la discopathie L5-S1 a un bas signal en T1, un signal élevé en T2, et se rehausse après injection. Il s'agit de discopathies évolutives, le plus souvent symptomatiques. Cet aspect est souvent rencontré après une chirurgie discale ou une nucléolyse. Il peut parfois poser un problème de diagnostic différentiel avec une spondylodiscite.*

Figure 5 *Arthrose interapophysaire postérieure bilatérale. Coupe axiale tomodensitométrique en fenêtre osseuse. Pincement articulaire, condensation osseuse sous-chondrale, géodes et ostéophytose.*

Figure 6 *Arthrose interapophysaire postérieure. Coupe axiale tomodensitométrique. Pincement articulaire et ostéophytose. Présence d'un kyste articulaire postérieur gauche calcifié, développé dans le canal, responsable d'un rétrécissement canalaire.*

discale postérieure. De même, la fente centrale en hypersignal T2 en IRM va disparaître lorsque le disque est dégénératif.

LÉSIONS DÉGÉNÉRATIVES DE L'ARC POSTÉRIEUR

Arthrose zygapophysaire

L'arthrose interapophysaire postérieure est quasi constante après 45 ans, et affecte au moins trois étages lombaires dans la moitié des cas. L'inclinaison des apophyses articulaires dans le plan frontal explique que ces articulations soient difficiles à explorer sur le cliché de face, et que l'arthrose postérieure soit mieux appréciée sur le cliché de profil. C'est le scanner qui permet la meilleure appréciation de l'arthrose interapophysaire postérieure, montrant les mêmes signes que pour n'importe quelle articulation (pincement articulaire, vide articulaire, condensation osseuse sous-chondrale, ostéophytes) (Fig. 5). Il permet surtout d'évaluer le rétrécissement postérieur du canal et des récessus latéraux, et la détection de lésions des tissus mous associées à cette arthrose, tels les kystes articulaires postérieurs, qui proviennent de la synoviale articulaire et peuvent se développer dans le canal ou le foramen, entraînant une radiculalgie (Fig. 6, 7, 8).

Maladie de Baastrup

Une néoarthrose interépineuse (Baastrup) avec apparition d'une bourse interépineuse peut apparaître en cas de conflit entre les apophyses épineuses, le plus souvent secondaire à l'association d'une hyperlordose lombaire, d'un pincement discal, et d'une instabilité intervertébrale. Les lésions dégénératives des épineuses et la bourse sont mieux visibles sur les reconstructions sagittales du scanner et surtout sur les coupes sagittales de l'IRM où la bourse apparaît en hyposignal T1 et hypersignal T2.

CORRÉLATIONS IMAGERIE–ANATOMIE

La radiographie standard reste la technique d'imagerie la plus fréquemment utilisée pour l'investigation du rachis lombaire dégénératif, vu son faible coût, sa disponibilité, sa capacité de

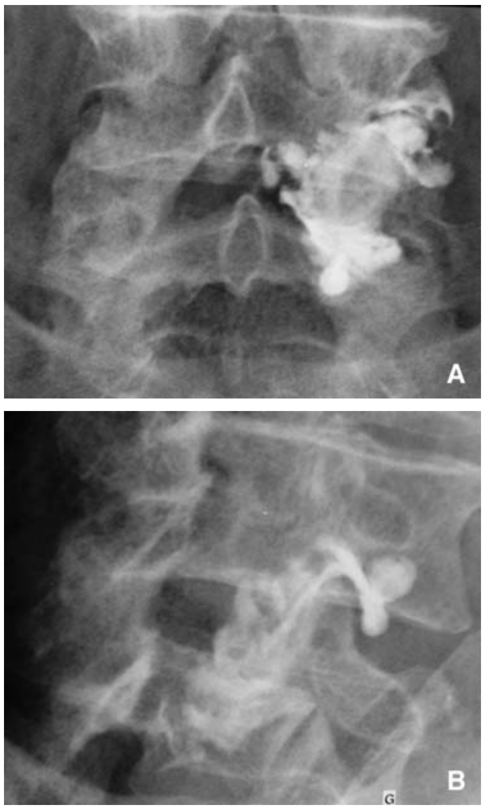

Figure 7 *A, B. Arthrose interapophysaire postérieure. Clichés d'arthrographie de face (A) et de trois quarts (B). Opacification de la capsule articulaire sous scopie avec injection intra-articulaire d'un produit de contraste iodé. Cette opacification est réalisée afin de confirmer la bonne position de l'aiguille en intra-articulaire, avant de réaliser une infiltration de corticoïdes. La capsule apparaît de grande taille, irrégulière, siège de diverticules. Notez l'opacification d'un kyste articulaire postérieur, développé aux dépens de la capsule, dans le canal.*

permettre une imagerie en position debout ou éventuellement dynamique du rachis, et sa valeur diagnostique pour certaines lésions telles que fractures et lésions lytiques ou condensantes. Les

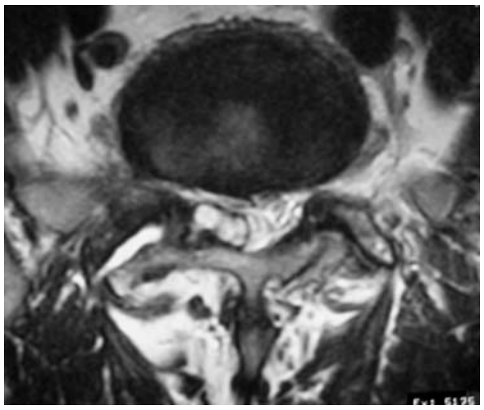

Figure 8 *Arthrose interapophysaire postérieure. Coupe axiale en imagerie par résonance magnétique. Séquence pondérée en T2. Ostéophytose bilatérale, associée à un épanchement articulaire droit, en hypersignal. Présence d'un kyste articulaire postérieur droit, de signal liquidien, élevé en T2, communiquant avec l'articulation postérieure droite. Le kyste se développe dans le canal, et est responsable d'un rétrécissement canalaire.*

signes radiologiques de la pathologie dégénérative de l'articulation intersomatique vertébrale méritent d'être connus et confrontés aux données fournies par l'IRM tout en gardant en mémoire le fait que de nombreuses modifications radiologiques sont dépourvues de signification clinique et de spécificité.

■ *Disque*

Espace intersomatique

L'espace intersomatique normal est ouvert d'arrière en avant et son épaisseur augmente de L1 à L5. [98] La hauteur du dernier espace intervertébral présente plus de variations en rapport avec des variations interindividuelles ou en rapport avec des troubles de la segmentation de la charnière lombosacrée. [77] Un espace intersomatique postérieur de L5-S1 d'une hauteur supérieure à 5 mm peut être considéré comme normal, tandis qu'une hauteur inférieure à 3 mm est très fréquemment le reflet d'une dégénérescence discale. [19] Enfin, les anomalies transitionnelles de la charnière lombosacrée se traduisent par la présence d'un disque d'épaisseur réduite, dont les plateaux vertébraux sont habituellement parallèles, sans modification dégénérative marginale. [75] La perte de hauteur de l'espace intersomatique est un signe radiologique de l'ostéochondrose intervertébrale avancée dont la détection et la quantification ne sont pas toujours aisées. [80, 98] Une translation postérieure de la vertèbre sus-jacente liée à l'obliquité en bas et en arrière du plan des articulations interapophysaires (rétrolisthésis discogénique) est fréquemment observée dans les discopathies sévères.

Vide discal

Les fractures intranucléaires observées au stade débutant de la pathologie discale peuvent occasionnellement être remplies de gaz, vraisemblablement de l'azote, dont l'apparition est secondaire aux pressions négatives développées par les contraintes mécaniques. [82] Ces fractures sont occasionnellement visibles en radiologie sous la forme de plans radiotransparents linéaires ou ramifiés situés dans le disque ou à la jonction discovertébrale.

Calcifications et ossifications

Les calcifications discales, périphériques ou centrales, et les ossifications périphériques sont très fréquentes [16] (Fig. 9) et vraisemblablement sans signification clinique. Les calcifications de pyrophosphate calcique sont caractérisées par de fines striations denses orientées selon le réseau fibreux. Les calcifications d'hydroxyapatite, à contours nets et de densité homogène, se différencient des ossifications par l'absence d'un cortex périphérique et d'un réseau trabéculaire central.

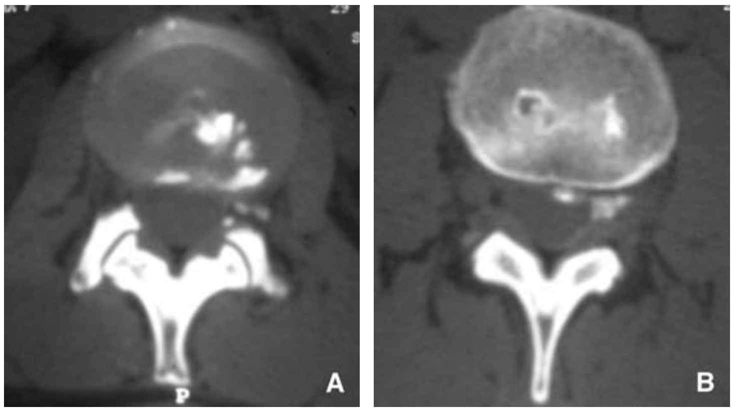

Figure 9 *A, B. Calcifications discales. Coupes axiales tomodensitométriques en fenêtre « osseuse ». Présence de calcifications discales denses idiopathiques, dans l'espace intersomatique, chez un patient sans antécédent, n'ayant jamais eu d'infiltration intradiscale. Il existe également des calcifications d'origine discale dans l'espace épidural antérieur (A) et le foramen gauche (B). Ces calcifications peuvent être asymptomatiques, ou responsables de lomboradiculalgies inflammatoires, notamment lorsqu'elles sont inflammatoires.*

Les ossifications discales sont fréquentes. Elles prennent l'aspect de surdensités linéaires parallèles à l'os sous-chondral séparées du plateau par un liseré clair. Des ossifications plus focales se développent souvent dans le voisinage de lésions érosives de la plaque ostéochondrale.

■ *Os sous-chondral*

La moelle et l'os sous-chondral présentent des modifications dont la fréquence est largement sous-estimée en radiographie standard et qui sont mieux détectées par la TDM et l'IRM. Les lésions osseuses élémentaires consistent en une rupture de l'os sous-chondral accompagnée d'érosions le plus souvent superficielles, et d'une hyperostose dont l'extension au sein du corps vertébral varie. [2, 45, 67] Cette hyperostose peut résulter d'un épaississement des travées existantes, de la néoformation d'un réseau trabéculaire irrégulier, ou encore d'ossification endochondrale active.

Les lésions élémentaires de la moelle osseuse consistent en un remplacement de la moelle hématopoïétique par du tissu fibrovasculaire jeune ou du tissu adipeux. [23] L'IRM met en évidence ces trois altérations élémentaires de signal dans les territoires osseux sous-chondraux qui présentent très fréquemment un certain degré d'hyperostose en radiologie conventionnelle. Selon les descriptions initiales de Modic [70, 71], le type 1 correspond à la présence de tissu œdémateux dans le territoire sous-chondral (signal faible en pondération T1, élevé en pondération T2 et T1 après contraste). Le type 2 témoigne d'une involution graisseuse de la moelle (signal élevé sur toutes les séquences, et faible à intermédiaire sur les séquences avec suppression du signal de la graisse). Enfin, le type 3 est attribué de façon théorique (sans corrélation histologique) à une fibrose peu vascularisée et une hyperostose marquée (signal faible sur toutes les séquences). La signification clinique de ces anomalies reste à élucider. Il a été montré que les discopathies présentant une conversion graisseuse de la moelle sous-chondrale sont plus fréquemment observées chez les patients peu symptomatiques et que les discopathies avec « œdème sous-chondral » sont observées chez les patients plus symptomatiques présentant des phénomènes d'instabilité segmentaire intersomatique lors de l'exploration radiologique dynamique.

■ *Berges articulaires*

Les berges articulaires peuvent être le siège de modifications réactionnelles à la pathologie discale. Les ostéophytes dits de traction caractérisés par un point de départ situé à environ 2 à 3 mm de l'angle vertébral et une orientation initialement horizontale seraient secondaires à des phénomènes d'instabilité liés à la rupture de l'anneau fibreux. Ils se verticalisent ensuite, pouvant entraîner

Figure 10 *Radiographie du rachis lombaire de face : visibilité des interlignes articulaires postérieurs sagittalisés témoignant d'un canal lombaire constitutionnellement étroit.*

une ankylose intersomatique. Leur importance clinique est réduite vu la fréquence élevée de proliférations osseuses marginales dans les rachis lombaires des sujets asymptomatiques. [7, 99]

Sténoses rachidiennes constitutionnelles

Le canal lombaire est constitué de deux zones, centrale et latérale, qui peuvent être étroites de manière constitutionnelle ou bien acquise entraînant, à partir d'un certain degré de sténose, une compression des éléments vasculonerveux. L'imagerie évalue les éléments en cause, le degré de sténose, sa topographie et une éventuelle composante dynamique.

STÉNOSES CONSTITUTIONNELLES

Sténose centrale

La sténose constitutionnelle du canal central peut être liée à des pédicules courts, des interlignes zygapophysaires trop sagittaux, des corps vertébraux trop larges dans le sens antéropostérieur et des arcs neuraux épais et allongés dans le sens craniocaudal. [73] Elle peut être isolée ou entrer dans le cadre d'une dysplasie (achondroplasie …). Elle se manifeste souvent au moment de l'apparition d'un facteur secondaire surajouté de type dégénératif (discopathie, arthrose zygapophysaire…).

Sur des clichés simples, on peut suspecter cette étroitesse canalaire constitutionnelle :

– de profil, les pédicules courts entraînent un rétrécissement antéropostérieur des foramens, une diminution de la distance entre le mur vertébral postérieur et la racine du processus épineux ;

– de face, l'espace interlamaire paraît diminué, les interlignes zygapophysaires paraissent trop bien visibles (sagittalisation) (Fig. 10).

Le scanner permet une mesure précise du diamètre antéropostérieur, au niveau du segment osseux (Fig. 11A, B). On considère comme normal un diamètre de plus de 14 mm, une étroitesse « absolue » pour une mesure inférieure à 12 mm ; entre les deux, on parle d'étroitesse relative.

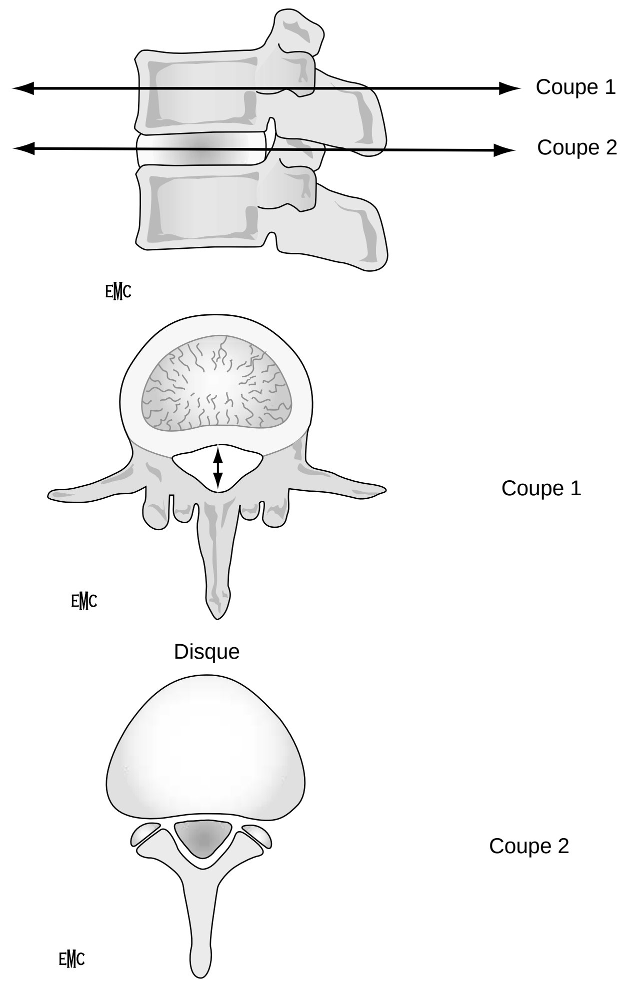

Figure 11 *A. Niveaux de coupes à utiliser pour réaliser les mesures d'un canal lombaire constitutionnellement étroit (coupe 1) et secondairement rétréci (coupe 2).*
B. Mesure du diamètre antéropostérieur d'un canal lombaire constitutionnellement étroit.
C. Mesure surfacique d'un canal lombaire secondairement rétréci.

La saccoradiculographie n'a pas sa place dans le diagnostic simple d'une sténose constitutionnelle. Elle peut éventuellement être envisagée en préopératoire afin de démasquer des rétrécissements secondaires accentués par la lordose en position debout.

Sténose du récessus latéral

Le récessus latéral est une gouttière constituée d'éléments osseux fixes où chemine la racine ; il est constitué, en avant, du corps vertébral, en arrière, de la partie moyenne du massif articulaire et en dehors, de la face médiane du pédicule. La racine chemine donc le long de la face interne puis de la face caudale du pédicule. Ce récessus latéral existe seulement dans 72 % des cas en L4 mais est constant en L5 et en S1. [55] Au-dessus de L4, les racines ont un trajet plus horizontal et n'empruntent guère cette gouttière. La notion de sténose du récessus latéral n'a alors pas d'intérêt.

Les sténoses constitutionnelles du récessus latéral sont généralement associées aux sténoses constitutionnelles du canal central. Le canal lombaire prend, en cas de sténose du récessus latéral, un aspect trifolié avec une gouttière dont le diamètre antéropostérieur est réduit (3 à 4 mm). Les récessus latéraux peuvent être rétrécis de manière asymétrique. Il est important de signaler qu'une étroitesse des récessus peut se voir également en cas de canal central de taille normale, et inversement. Il est impossible de détecter cette étroitesse canalaire sur les clichés simples. La meilleure méthode d'analyse est le scanner ou l'IRM.

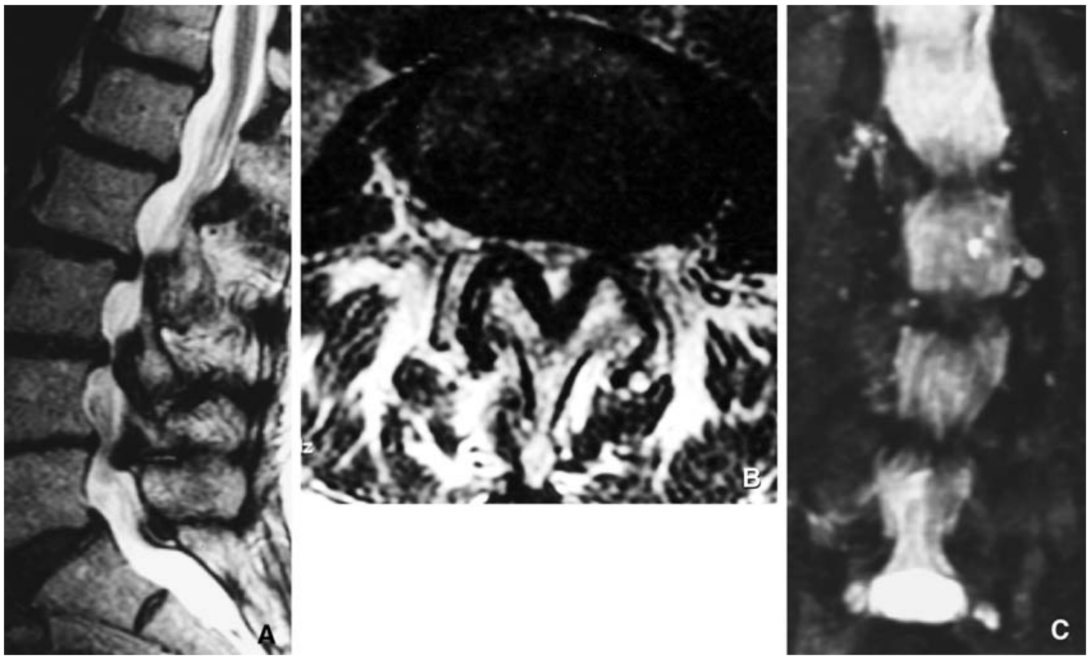

Figure 12 *A. Imagerie par résonance magnétique (IRM) ; coupes sagittales pondérées en T2 : rétrécissements canalaires étagés en rapport avec des débords discaux et une hypertrophie articulaire postérieure.*
B. IRM ; coupes axiales pondérées en T2 : le rétrécissement canalaire est majeur en rapport avec une hypertrophie arthrosique postérieure, un épaississement des ligaments jaunes et un débord discal global.
C. Myélo-IRM correspondante démontrant bien le caractère serré des sténoses.

■ *Sténoses du foramen intervertébral*

Le foramen intervertébral peut être divisé en deux parties :

– une partie craniale fixe, constituée par la face postérieure du corps vertébral en avant, en haut par le pédicule et en arrière par les faces antérieures de l'isthme et la partie supérieure de l'articulaire. Les racines passent normalement à l'abri de ce canal fixe ;

– la partie mobile, caudale du foramen constitue la partie la plus latérale du défilé discoarticulaire, où on retrouve en avant le disque, en arrière l'articulation zygapohysaire.

Les sténoses constitutionnelles sont systématiquement en rapport avec une brièveté constitutionnelle des pédicules et se retrouvent toujours dans le cadre de sténoses canalaires constitutionnelles. Les foramens sont donc rétrécis dans le sens antéropostérieur et comme pour le canal central, sont le lit d'une sténose cliniquement significative dès l'apparition de phénomènes dégénératifs secondaires. On peut suspecter cette sténose sur les clichés simples de profil en mettant en évidence des foramens aplatis d'avant en arrière. On peut également estimer ce rétrécissement sur les coupes sagittales de l'IRM ou les reconstructions d'un scanner multibarrettes.

STÉNOSES ACQUISES

■ *Sténose centrale*

La sténose constitutionnelle est généralement globale contrairement à la sténose acquise qui est surtout segmentaire avec essentiellement en cause le segment mobile discoarticulaire, (respectant le segment corporéopédiculaire). Elle peut évidemment survenir sur des canaux constitutionnellement étroits. Celui-ci décompense d'autant plus facilement chez ces derniers qu'il existe très peu de graisse épidurale (celle-ci servant d'amortisseur dans un canal normalement constitué). Les éléments responsables sont donc d'une part les disques dégénératifs bombants, les ligaments jaunes hypertrophiés voire calcifiés, les kystes ou plus souvent l'hypertrophie articulaire postérieure dégénérative, les ostéophytes antérieurs ou postérieurs (Fig. 12).

Un spondylolisthésis dégénératif, souvent associé, peut être responsable ou bien majorer un rétrécissement canalaire (Fig. 13). Le spondylolisthésis par lyse isthmique entraîne plutôt, un élargissement du canal par allongement de l'isthme, du moins au début (Fig. 14).

Tous ces éléments sont facilement identifiés grâce au scanner et/ou l'IRM.

Figure 13 *A. Discopathies étagées avec antélisthésis d'origine dégénérative de L3 sur L4 avec sténose canalaire serrée.*
B. Coupe axiale pondérée en T1 dans l'axe du disque L3-L4 montrant bien la sténose serrée, conséquence du glissement antérieur symétrique des articulaires postérieures sus-jacentes.

Le scanner est plus performant pour l'analyse des causes osseuses de rétrécissement, il permet aussi très bien l'analyse des éléments mous. En revanche l'absence de contraste avec le sac dural rend parfois ce dernier difficile à analyser. Le sac dural est parfaitement analysé en IRM sur les séquences sagittale et axiale pondérées en T2, le liquide céphalorachidien étant blanc par rapport aux autres structures. On met donc ainsi parfaitement en évidence les empreintes responsables de sténoses étagées. Par rapport à la

Figure 14 *Lyse isthmique bilatérale responsable d'un antélisthésis de L5 sur S1. Contrairement au spondylolisthésis dégénératif, le canal est souvent initialement élargi.*

Figure 15 *A. La saccoradiculographie analyse mal les étages sous L3-L4 en raison du blocage de la colonne opaque par les sténoses sévères.*
B, C. Imagerie par résonance magnétique (IRM) ; coupes sagittales pondérées en T2 (A) et sur la myélo-IRM (B) : les rétrécissements étagés L3-L4 et en L4-L5 sont en revanche bien analysés.

sténose constitutionnelle, il est plus difficile de mesurer le rétrécissement d'une sténose canalaire acquise (Fig. 15). Contrairement à la sténose constitutionnelle, il ne faut pas mesurer le rétrécissement du canal osseux constant chez celle-ci mais plutôt celui du sac dural. Ce rétrécissement peut être multifactoriel, d'origine antérieure, postérieure ou bien latérale. La méthode de

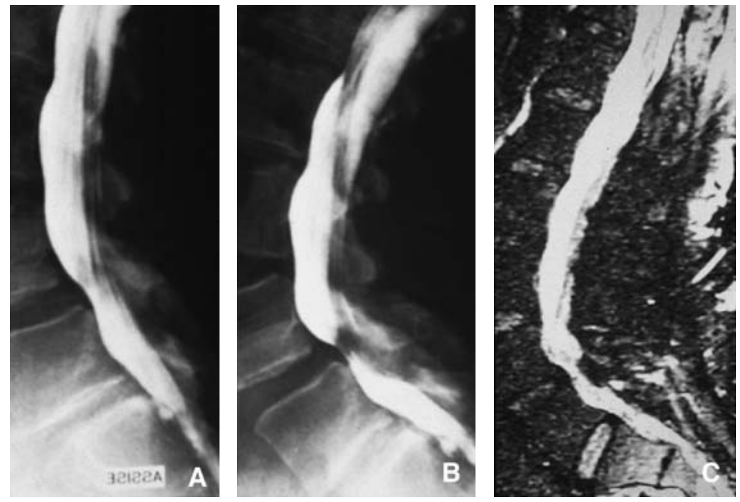

Figure 16 *A, B. Saccoradiculographie en position assise (A) puis debout (B) : le rétrécissement canalaire L4-L5 est « démasqué » en position debout.*
C. La myélo-imagerie par résonance magnétique réalisée jambe en extension est bien corrélée avec la saccoradiculographie réalisée en position debout.

mesure la plus logique paraît donc l'estimation de la surface du sac dural au maximum du rétrécissement. La surface d'un sac dural normal est supérieure à 100 mm^3, un rétrécissement est significatif lorsque la surface est inférieure à 80 mm^3 (Fig. 11C). L'estimation du rétrécissement et de la surface du sac se fait le plus souvent visuellement et les mesures sont rarement réalisées. De plus, cette dernière est imparfaite car elle s'effectue sur un examen (IRM ou TDM) réalisé en décubitus.

Seule la saccoradiculographie permet une étude dynamique, démasquant parfois les sténoses significatives, uniquement visibles en position debout (lordose). Cependant, grâce au scanner et à l'IRM, cet examen invasif n'est actuellement diagnostique qu'en cas de symptomatologie inexpliquée ou de matériel chirurgical gênant. La saccoradiculographie reste toutefois indispensable pour certaines équipes chirurgicales en préopératoire d'un canal lombaire rétréci afin de ne pas omettre de traiter un étage où le rétrécissement ne serait visible qu'en position debout. Elle estime l'importance du rétrécissement canalaire (empreinte antérieure, postérieure) et permet de visualiser un refoulement, un élargissement (signe du « tromblon ») ou une amputation radiculaire en cas de conflit radiculaire. Le myéloscanner, effectué en décubitus, n'a que peu d'intérêt à nos yeux.

Des tentatives ont été effectuées afin de recréer une lordose proche de la position debout en TDM ou IRM (TDM en procubitus, myélo-IRM avec jambes en extension). Ces examens sont en cours d'évaluation mais ne paraissent pas actuellement aussi sensibles que la saccoradiculographie (Fig. 16).

Il existe des IRM dédiées pour l'étude du rachis en charge, de diffusion encore confidentielle.

■ *Sténoses latérales*

Rétrécissement du défilé discoarticulaire

Le défilé discoarticulaire est limité en avant par le bord postérolatéral du disque, en arrière par le processus articulaire supérieur. [73] C'est dans ce défilé que la racine se sépare du sac dural et va s'engager dans le récessus. Le défilé discoarticulaire est un segment mobile, la paroi antérieure saille en arrière lors de l'extension du rachis tandis que la paroi postérieure saille en avant ; le phénomène inverse se produit lors de la flexion. On distingue :

– les sténoses antérieures en rapport avec une discopathie (saillie focale postérolatérale, débord circonférentiel) ou avec un processus ostéophytique qui représentent les deux étiologies les plus fréquentes ;

– les sténoses postérieures secondaires à une hypertrophie arthrosique zygapophysaire qui sont fréquentes et souvent associées à une discopathie [14] ;

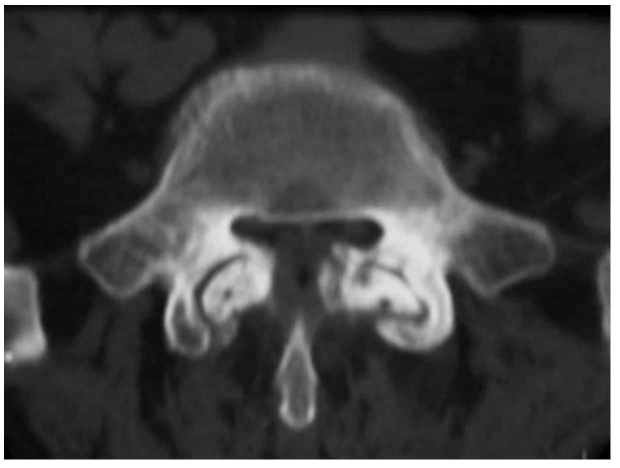

Figure 17 *Tomodensitométrie. Sténoses acquises des récessus latéraux en rapport avec une arthrose interapophysaire postérieure.*

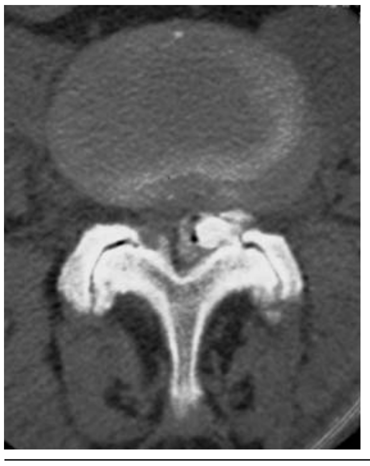

Figure 18 *Tomodensitométrie. Sténose canalaire en rapport avec un kyste articulaire postérieur entièrement calcifié faisant saillie dans le défilé discoarticulaire à gauche.*

– les rétrécissements secondaires à un kyste synovial développé aux dépens du récessus synovial supéromédial de l'articulation qui refoule le ligament jaune (Fig. 17). Ils sont systématiquement secondaires à une articulation dégénérative. L'intérêt de leur diagnostic par TDM ou IRM est qu'ils sont facilement accessibles à des infiltrations articulaires postérieures permettant dans environ 50 % des cas de les faire disparaître ou de diminuer leur taille, et ainsi de soulager le patient [78] ;

– par spondylolisthésis dégénératif (cf. supra Sténoses du récessus latéral).

Rétrécissements acquis du récessus latéral [28]

Ils peuvent survenir sur récessus normal ou déjà constitutionnellement étroit. Ils sont difficiles à quantifier en imagerie. La seule façon d'affirmer la culpabilité d'un bourrelet discal ou disco-ostéophytique est en fait de mettre en évidence un œdème de la racine comprimée. Ce dernier peut être éventuellement identifié sur une IRM ou une saccoradiculographie montrant un élargissement de la racine et le fameux signe du « tromblon », seul capable d'affirmer la souffrance radiculaire.

Ces sténoses du récessus latéral peuvent être d'origine :

– antérieure, secondaires à un bourrelet discal dégénératif ou disco-ostéophytique ;

– postérieure, secondaires à une arthrose zygapophysaire [31] (processus articulaire cranial) (Fig. 18) ;

– ou secondaires à un spondylolisthésis dégénératif qui peut entraîner ou aggraver une sténose du récessus latéral. En effet, le glissement vers l'avant de l'arc neural fait avancer l'articulaire caudale de la vertèbre sus-jacente dans le récessus latéral et le défilé discoarticulaire, entraînant un rétrécissement de ces deux éléments.

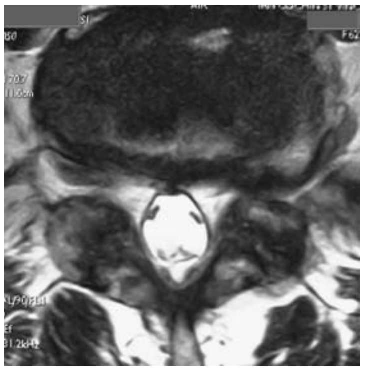

Figure 19 *Imagerie par résonance magnétique. Coupe axiale pondérée en T2. Rétrécissement foraminal gauche par ostéophytose foraminale antérieure et importante hypertrophie articulaire postérieure.*

Figure 20 *Rétrécissement foraminal en rapport à la fois avec le pincement discal et l'antélisthésis de L5 sur S1.*

Ce rétrécissement peut être bilatéral, si le glissement antérieur est symétrique ou unilatéral en cas de glissement rotatoire. [51]

Sténoses foraminales

Elles peuvent être de trois sortes :

– le syndrome de Crock [22] qui correspond à une compression de la racine entre la face caudale du pédicule et la pointe de l'articulaire sous-jacente. Il est secondaire à un pincement discal qui affaisse le pédicule ;

– par hypertrophie arthrosique de l'articulaire supérieure (Fig. 19). Ce cas se voit le plus souvent en cas d'hyperlordose entraînant une surpression sur les articulaires postérieures ;

– par spondylolisthésis, dégénératif ou par lyse isthmique (Fig. 20). On retrouve, dans les deux cas, une diminution de la hauteur et du diamètre antéropostérieur des foramens. Par lyse isthmique, un nodule de Gill peut aussi contribuer à rétrécir le foramen. Par listhésis dégénératif, une arthrose postérieure et une discarthrose peuvent s'ajouter.

On estime au mieux ces rétrécissements foraminaux sur les coupes axiales et surtout parasagittales de l'IRM ou les reconstructions d'un scanner multibarrettes.

Hernie discale

Le traitement médical de la sciatique aboutit à une guérison clinique chez 90 % des patients. De nombreuses séries ont montré en

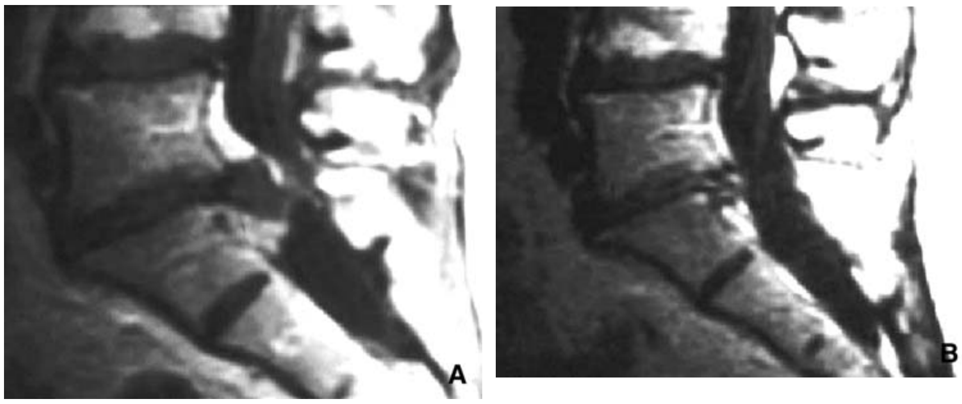

Figure 21 *Évolution sous traitement médical d'une hernie discale L5-S1.*
A. Coupe d'imagerie par résonance magnétique sagittale T1 avec injection de gadolinium.
B. Contrôle 3 mois plus tard montrant la quasi-disparition de la hernie malgré un volume initial considéré comme important.

imagerie la régression de la saillie discale au bout de plusieurs semaines ou mois (Fig. 21). Le terme de « hernie discale » comprend d'ailleurs non seulement un peu de matériel discal, mais aussi souvent un hématome, une réaction granulomateuse, des fragments de ligament ou de plaque cartilagineuse arrachés lors du traumatisme. [17, 18, 30] Le terme de « tuméfaction d'origine discale » serait plus descriptif et approprié en imagerie, mais par habitude, nous gardons la dénomination usuelle de hernie discale.

TECHNIQUES D'IMAGERIE

■ *Radiographies standards*

Les radiographies restent la première étape de toute imagerie et sont généralement pratiquées après un délai de 2 ou 3 semaines. Leur apport diagnostic est faible car le diagnostic clinique d'une sciatique discale typique est fiable. [49] Les signes de discopathie dégénérative sont inconstants et peu spécifiques. Les signes indirects, comme un bâillement électif ou une attitude antalgique, sont d'une utilité relative.

Elles doivent comporter un grand cliché dorso-lombo-pelvi-fémoral de de Sèze et un cliché de profil de l'ensemble du rachis lombaire. En fonction de la morphologie, le bilan est complété par un cliché de face centré sur la charnière lombosacrée. Les clichés de trois quarts et les incidences dynamiques n'ont pas d'indication à ce stade. Les radiographies recherchent :

– une pathologie grave (infection, tumeur lombosacrée ou du bassin) ;

– un cadre anatomique particulier (sténose canalaire, anomalie de la statique rachidienne en charge, anomalie de la charnière lombosacrée, spondylolisthésis, dystrophie de croissance) (Fig. 22).

Dans la lombosciatique commune, aucune autre imagerie n'est nécessaire au cours des premières semaines.

■ *Imagerie en coupe*

Le recours à une imagerie complémentaire se fait précocement devant une atypie clinique faisant craindre une autre pathologie (épidurite néoplasique ou infectieuse) ou devant des signes cliniques de gravité (syndrome de la queue de cheval, radiculalgie paralysante ou hyperalgique) (Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé [ANAES]). Elle est également indiquée en cas de mauvaise réponse au traitement médical bien conduit pendant 6 à 8 semaines et avant un geste percutané (infiltration épidurale ou foraminale) ou chirurgical. Une imagerie préalable est alors nécessaire afin de confirmer l'existence d'un conflit radiculaire et de préciser son niveau exact. L'IRM est l'examen fournissant le plus d'informations, à la fois sur le conflit radiculaire mais aussi sur l'état de dégénérescence du disque et des plateaux adjacents. Cependant, pour une prise de décision dans le cadre d'une radiculalgie, la TDM suffit le plus souvent à donner l'information strictement nécessaire.

Tomodensitométrie

Avec les derniers scanners multibarrettes et à acquisition spiralée, l'examen scanographique n'est plus limité aux trois derniers disques lombaires et l'acquisition volumique de l'ensemble du rachis

Figure 22 *Anomalie de la charnière lombosacrée (sacralisation de L5).*

lombosacré est possible (Fig. 23). Les coupes axiales et sagittales sont ensuite extraites de l'acquisition. L'injection de produit de contraste iodé n'est plus réalisée en routine en raison de la meilleure résolution en contraste des scanners récents et des risques inhérents aux injections iodées. Le double fenêtrage (parties molles et osseux) reste nécessaire.

IRM

L'IRM fournit une étude complète du rachis lombosacré et du contenu du sac dural (cône médullaire et racines de la queue de cheval). L'examen comprend au moins des coupes sagittales pondérées en T1 et T2, et des coupes axiales pondérées en T2 orientées sur les données cliniques et les coupes sagittales. L'injection de gadolinium n'est pas faite en routine. Une injection est parfois nécessaire devant une grosse racine pour éliminer un schwannome, en cas de polyradiculalgies inexpliquées et si une pathologie intradurale est découverte.

Artefacts

En TDM, il peut y avoir une perte du rapport signal sur bruit en raison de l'épaisseur des tissus traversés, en particulier à hauteur du disque L5-S1 chez les patients obèses. Ces patients doivent être explorés de préférence en IRM.

Figure 23 *Reconstruction sagittale en tomodensitométrie multibarrette étendue de T11 à S3 à partir d'une acquisition volumique.*

Figure 24 *Coupe d'imagerie par résonance magnétique axiale pondérée T2 asymétrique sur scoliose. Pseudodébord discal foraminal et extraforaminal gauche de bas signal (flèches).*

Les artefacts de durcissement du rayonnement X en TDM sont dus à la présence de massifs articulaires postérieurs hypertrophiques et denses. Ils empêchent une estimation fiable des densités des structures intracanalaires.

La visualisation des racines intrathécales est impossible en TDM sans associer une injection intradurale de produit de contraste (myéloscanner). Ce dernier type d'exploration n'est plus pratiqué en routine depuis l'accessibilité de l'IRM.

Coupe asymétrique (positionnement, scoliose) : les coupes axiales TDM ou IRM peuvent faire évoquer à tort une hernie foraminale (Fig. 24). Ce piège peut être évité en TDM par la reconstruction de coupes axiales en double obliquité, compensant l'inclinaison rachidienne. En cas de scoliose, le recours à la myélo-IRM ou à la saccoradiculographie peut être nécessaire.

Obliquité discale trop importante : cet artefact ne pose plus de problème en TDM depuis l'acquisition volumique de l'ensemble du rachis lombaire sur une acquisition spiralée. Les coupes axiales peuvent être reformatées parfaitement dans le plan des disques les plus inclinés (Fig. 25).

Figure 25 *La reconstruction axiale dans le plan du disque à partir d'une acquisition volumique permet de passer dans le plan des disques les plus obliques.*

Artefact de volume partiel présent à la fois en TDM et en IRM : il est dû à une moyenne des densités ou des signaux d'une petite hernie avec du tissu environnant (souvent de la graisse épidurale) contenus dans la même coupe. Cet artefact est réduit avec des coupes plus fines et est moins gênant maintenant avec la réalisation systématique de coupes perpendiculaires qui permettent de redresser le diagnostic.

RÉSULTATS

Nous regroupons les deux méthodes d'imagerie en raison de la grande similitude des anomalies morphologiques discales en TDM et en IRM. Le but essentiel de ce type d'imagerie est de confirmer l'existence d'un conflit radiculaire et de déterminer son niveau précis. Le deuxième but était la recherche d'une « exclusion de fragment », classique contre-indication à la chimionucléolyse, actuellement indisponible.

Conflit radiculaire

Le siège du conflit dépend de la taille et de la topographie de la saillie discale. Le conflit peut intéresser le sac dural, les émergences radiculaires, une racine dans le récessus latéral ou la racine sus-jacente dans un foramen. Il faut rechercher le signe essentiel constitué par un recul net de la racine sur les coupes axiales par rapport à la racine controlatérale (Fig. 26). [42, 56, 61] L'asymétrie de taille radiculaire est un signe de moindre valeur et peut être due à un kyste radiculaire ou une anomalie d'émergence radiculaire. La racine peut présenter des phénomènes inflammatoires bien mis en évidence en IRM après une injection intraveineuse de gadolinium (Fig. 27). Parfois la racine comprimée n'est plus visible et est assimilée avec la saillie discale (Fig. 28A).

Canal rachidien

La morphologie et la taille du canal doivent toujours être évaluées comme nous le verrons dans le chapitre des sténoses canalaires. La TDM et l'IRM permettent toutes deux une estimation d'une sténose centrale ou latérale qui reste cependant faite en décubitus dorsal.

Hernie discale

Morphologie

Les coupes axiales sont indispensables pour différencier un simple bombement discal, correspondant à un débord global et concentrique du disque au-delà des limites des plateaux vertébraux sans rupture de la courbure discale, d'une hernie. Le bombement discal s'associe à un pincement intersomatique et est fréquent chez les patients asymptomatiques. [61]

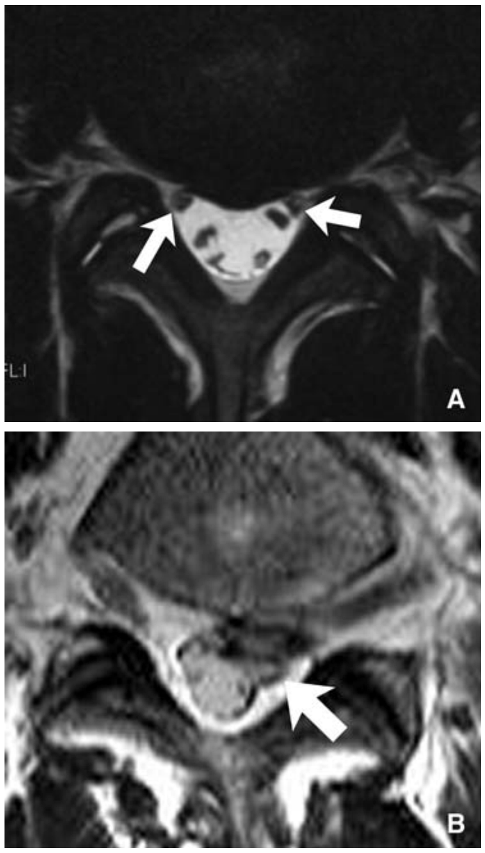

Figure 26 *Conflit radiculaire. A. Coupe d'imagerie par résonance magnétique (IRM) axiale T2 avec saillie discale médiane L4-L5 sans signe de conflit radiculaire. Les racines intrathécales L5 (flèches) ne sont pas refoulées. B. Coupe IRM axiale T2 avec saillie discale postérolatérale gauche L5-S1 et conflit radiculaire S1 gauche. La racine est franchement reculée (flèche).*

Figure 27 *Coupe d'imagerie par résonance magnétique axiale T1 de L4-L5 après injection de gadolinium et suppression de la graisse. Rehaussement intense au niveau du conflit radiculaire L5 gauche (flèche).*

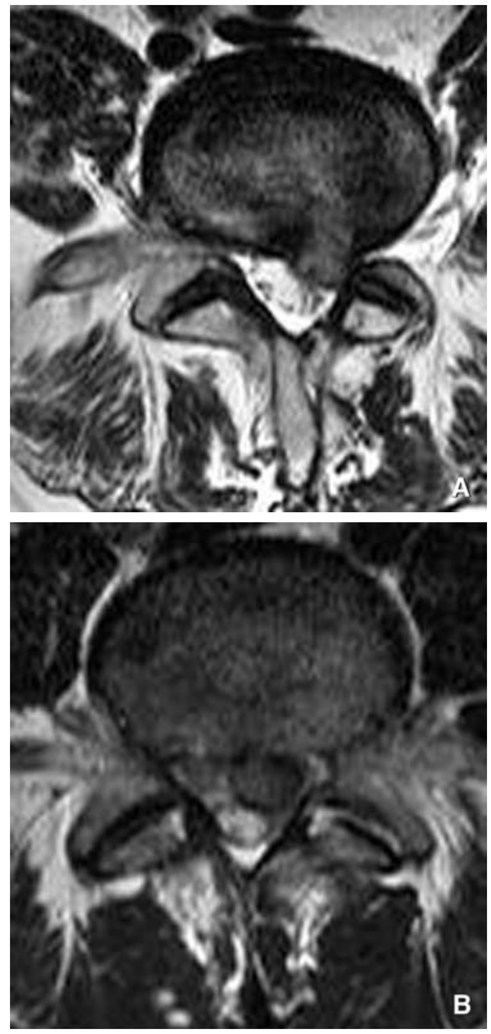

Figure 28 *Morphologie de deux hernies discales postérolatérales gauches. Coupes axiales d'imagerie par résonance magnétique T1.*

A. Base d'implantation large encore appelée protrusion discale.

B. Base d'implantation étroite ou extrusion discale, serait plus volontiers symptomatique.

Figure 29 *Hernie discale latérale L4-L5 gauche (flèche) responsable d'une cruralgie. Coupe axiale tomodensitométrique.*

En cas de saillie focale du débord postérieur du disque, le terme de hernie discale est souvent employé. Ce terme est mal adapté car il peut comporter des anomalies morphologiques cliniquement asymptomatiques. [42, 61, 66, 68] Les coupes axiales déterminent la base d'implantation large ou étroite de la saillie discale et le siège du conflit médian, postérolatéral, foraminal ou extraforaminal [35] (latéral) (Fig. 28). Le conflit est dans trois quarts des cas en postérolatéral, entre la ligne médiane renforcée par l'insertion du ligament longitudinal postérieur et l'orifice médial du trou de conjugaison. Le conflit intéresse alors la face antérieure de l'émergence radiculaire du fourreau dural dans les récessus latéraux. La taille du débord discal est rarement mesurée mais peut être appréciée de façon relative en pourcentage par rapport à la taille du canal. [66]

Les hernies médianes sont souvent asymptomatiques et ne comptent environ que pour 10 % des hernies discales lombaires (Fig. 26A). [53] Elles peuvent se manifester par des lumbagos, une sciatique à bascule ou de façon paradoxale une sciatique unilatérale, et un syndrome de la queue de cheval en cas de hernie volumineuse de constitution rapide.

La fréquence des hernies latérales, de l'ordre de 5 %, paraît plus élevée depuis l'imagerie en coupe. [21, 25, 58] La radiculalgie peut être différente de celle induite par une hernie postérolatérale du même disque : si la hernie monte dans la moitié proximale du foramen, le ganglion spinal de la racine sus-jacente est comprimé. Une hernie foraminale L4-L5 est alors responsable d'une cruralgie (Fig. 29). Les hernies foraminales peuvent faire discuter un schwannome ou une autre masse épidurale, dont le rehaussement décelé après injection

Figure 30 *Hernie discale L4-L5. Cette coupe d'imagerie par résonance magnétique sagittale T2 apprécie particulièrement bien l'extension en hauteur qui reste modérée. Noter le bas signal habituel de la saillie discale. Le cerne périphérique continu de bas signal (flèche) serait en faveur d'une intégrité du ligament longitudinal postérieur.*

Figure 31 *Reconstruction sagittale à partir d'une acquisition volumique tomodensitométrique. Les foramens sont parfaitement étudiés avec la visibilité de la racine (flèches) et de la graisse périradiculaire.*

intraveineuse de produit de contraste en IRM permet d'éviter la réalisation d'un discoscanner. Il y a généralement un élargissement circonférentiel du foramen en cas de schwannome. Une érosion osseuse trompeuse du récessus latéral peut accompagner certaines hernies migrées et prêter à discussion avec l'érosion d'un schwannome. [101] Le granulome inflammatoire résorbant le matériel discal entraîne probablement cette réaction osseuse.

Les coupes sagittales directes d'IRM ou de reconstruction de scanner précisent l'extension ascendante ou descendante du débord discal, qui doit être chiffrée par rapport au plateau vertébral le plus proche. La plupart des hernies discales sont en face de l'espace intersomatique (Fig. 30). La tuméfaction discale ne dépasse pas en général le plan passant par la mi-hauteur du pédicule vertébral, zone de rétrécissement relatif du canal rachidien. [53] C'est un moyen de déterminer le disque d'origine d'une tuméfaction discale migrée. Dans les foramens, cette extension est appréciée sur les coupes sagittales (Fig. 31). Dans les formes extraforaminales, les coupes sagittales sont difficilement interprétables et peuvent être complétées par des coupes coronales.

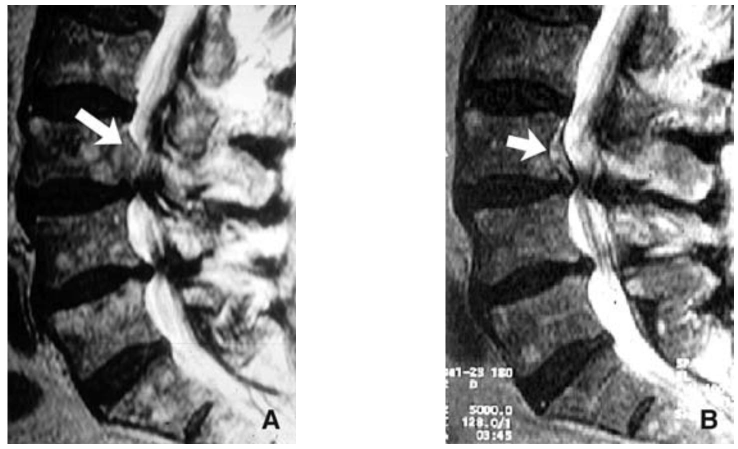

Figure 32 *Hernie discale s'accompagnant d'un hématome épidural.*
A. Coupe d'imagerie par résonance magnétique sagittale T2 montrant une tuméfaction en « larme » rétrocorporéale de signal plus intense que le disque en T1 et en T2 (flèche).
B. Le contrôle 1 mois après montre une régression très rapide de l'hématome (flèche).

Nature de la hernie discale

La hernie discale apparaît en fait souvent constituée de plusieurs composantes, dont le matériel discal proprement dit n'est pas toujours prédominant. Le tissu discal présente une densité moyenne de 70 unités Hounsfield (UH) en TDM et est généralement de bas signal en T1 et T2 sur les coupes IRM (Fig. 30). La distinction entre le débord discal et le sac dural peut être difficile en T1. En phase aiguë, le débord est parfois de signal intense en T2. Certains auteurs évoquent une composante hémorragique associée à une lésion discale. [17, 18, 30] (Fig. 32). Des hématomes isolés du ligament longitudinal postérieur ont été également rapportés. L'IRM est la meilleure méthode d'imagerie pour approcher ce diagnostic devant un comportement particulier du signal (intense en T1 pour l'hématome, liquidien en T2 en cas de forme kystique) et une morphologie particulière en « larme » rétrocorporéale. [6, 30, 34] Un rehaussement périphérique est fréquemment mis en évidence après injection intraveineuse de gadolinium (Fig. 27). Il peut s'agir d'un granulome de résorption en périphérie et/ou de plexus veineux épiduraux dilatés, en particulier en association avec une sténose canalaire. Cette composante « vasculaire » est confondue avec l'ensemble de la tuméfaction discale sur les explorations TDM et IRM non injectées en routine.

Une composante gazeuse est rarement mise en évidence. Elle est généralement associée à un vide discal de l'espace intersomatique voisin. [4, 38] L'image de gaz épidural peut aussi être isolée, sans hernie discale. Cette bulle peut se révéler compressive et être responsable d'une radiculalgie. Elle est très facilement détectée en TDM (densité très négative), alors qu'en IRM, elle peut être confondue avec du matériel discal dégénératif (Fig. 33).

Dans environ un tiers des hernies discales L4-L5 et L5-S1, un defect osseux localisé du plateau vertébral en regard de la hernie est retrouvé avec de façon plus inconstante un fragment osseux associé. [53] Ces lésions osseuses sont le reflet de la pathogénie traumatique de la hernie avec un arrachement osseux de l'insertion des fibres de Sharpey. [11] Il peut être très difficile de distinguer le débord d'un disque dégénératif, de bas signal, de celui d'un ostéophyte en IRM. [96] Les ostéophytes ont un signal variable en IRM, allant de celui de l'os spongieux (graisseux) à un bas signal sur toutes les séquences. Ce problème est plus fréquent à l'étage cervical et la TDM reste le meilleur examen pour faire la part des deux éléments. Les hernies calcifiées sont en général d'anciennes hernies. Les hernies discales traitées par injection intradiscale d'Hexatrione® (hexacétonide de triamcinolone) comportent

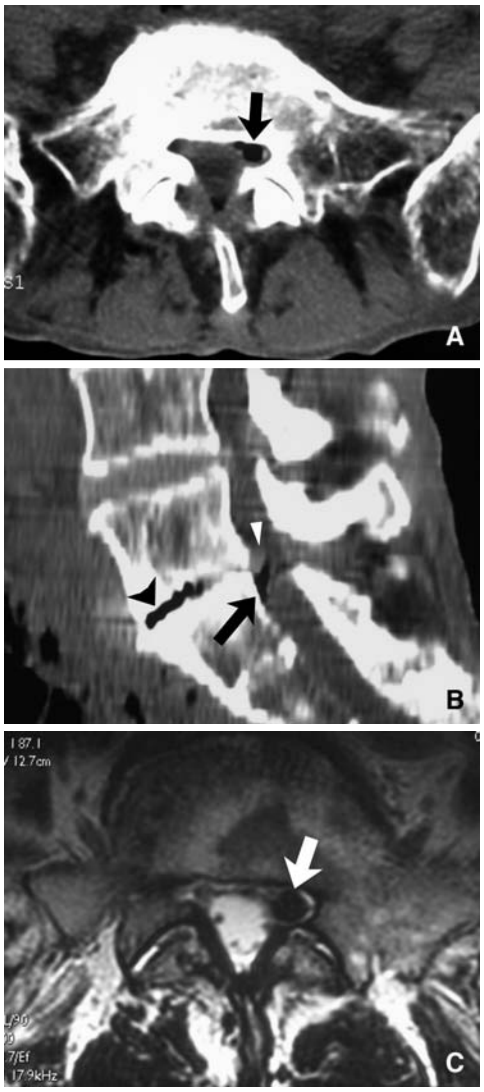

Figure 33 *Coupe axiale (A) et reconstruction sagittale (B) tomodensitométrique ; coupe axiale d'imagerie par résonance magnétique pondérée T2 (C). Bulle gazeuse épidurale (flèche) associée à un vide discal (tête de flèche noire) et à une saillie discale intracanalaire (tête de flèche blanche).*

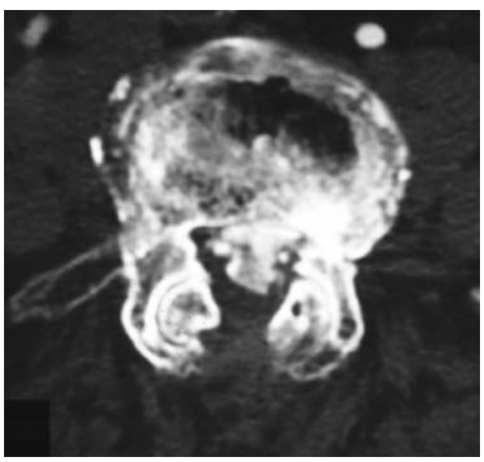

Figure 34 *Hernie discale calcifiée avec infiltration intradiscale d'Hexatrione®.*

fréquemment des calcifications massives qui peuvent s'accompagner de récidive sciatique (Fig. 34).

Les hernies marginales sont une variété de hernies intraspongieuses au niveau de la ligne de fusion entre la plaque cartilagineuse et le listel marginal. Elles empêchent la fusion du listel avec le corps vertébral. Les hernies marginales antérieures sont considérées comme asymptomatiques, bien que cela reste à prouver. Les hernies marginales postérieures peuvent être isolées ou associées à une hernie discale dont elles favorisent la survenue (Fig. 35). [52] Dans la moitié des cas, elles sont associées à d'autres signes de dystrophie de croissance. L'arrachement du listel marginal est mieux vu sur les reconstructions sagittales de TDM. [68]

Figure 35 *A, B. Hernie discale marginale postérieure avec absence de fusion du listel au corps vertébral (flèche). Coupes axiales tomodensitométriques.*

Y a-t-il des facteurs prédictifs évolutifs ?

Rapports avec le ligament longitudinal postérieur : depuis longtemps, l'imagerie a été utilisée pour essayer de préciser les rapports de la tuméfaction discale avec le ligament longitudinal postérieur. Cette tentative reste difficile et souvent hasardeuse. L'intérêt pratique est moindre depuis la disparition de la chimionucléolyse. De plus, la sémantique employée est souvent confuse et d'origine chirurgicale (extrusion, fragment discal libre, exclusion), peu adaptée à l'imagerie. [12, 54]

Les critères d'une hernie extruse, avec perforation du ligament longitudinal postérieur, reposent en TDM et en IRM sur la morphologie (base d'implantation étroite) et la taille de la hernie (plus des trois quarts du canal) (Fig. 28). [53, 72] La disparition de la lame graisseuse qui est normalement interposée entre la hernie et le ligament jaune serait en faveur de la rupture ligamentaire. [64] La présence d'un cerne de bas signal autour de la tuméfaction discale en IRM serait en faveur d'une intégrité du ligament longitudinal postérieur (Fig. 30). [37, 46] Mais les valeurs prédictives positives restent inférieures à 75 %. L'aptitude de l'IRM à préciser le caractère contenu d'une hernie discale et sa situation sous- ou extraligamentaire reste donc imparfaite. [94]

Un « fragment exclu » (ou séquestré) est évoqué en TDM et en IRM [62] devant une solution de continuité entre le disque et le fragment directement sur les coupes sagittales et indirectement sur les coupes axiales. [29, 63] Ces signes directs d'exclusion font le plus souvent défaut et il n'existe qu'un faisceau de probabilité. Ainsi, une hernie discale a d'autant plus de risque d'être exclue qu'elle est volumineuse (plus des trois quarts du canal) et plus éloignée de 12 mm en caudal et de 6 mm en cranial (Fig. 36). [26, 27, 72] L'IRM fournit des arguments supplémentaires devant un signal élevé en T2 du fragment (Fig. 37), différent de celui du disque d'origine, mais pouvant aussi correspondre à un hématome épidural si le signal est aussi intense en T1, et une prise de contraste périphérique complète après injection de gadolinium (Fig. 38). [43, 63, 107] Les études portant sur l'imagerie des hernies séquestrées restent rares et portent sur de faibles effectifs. Ce type de lésion n'implique pas de chirurgie le plus souvent car il évolue généralement bien sous traitement médical. [47, 48, 65, 88, 89, 97] De toute façon, l'intérêt pratique de ce diagnostic, notamment pour choisir les indications de la chirurgie discale, reste à démontrer.

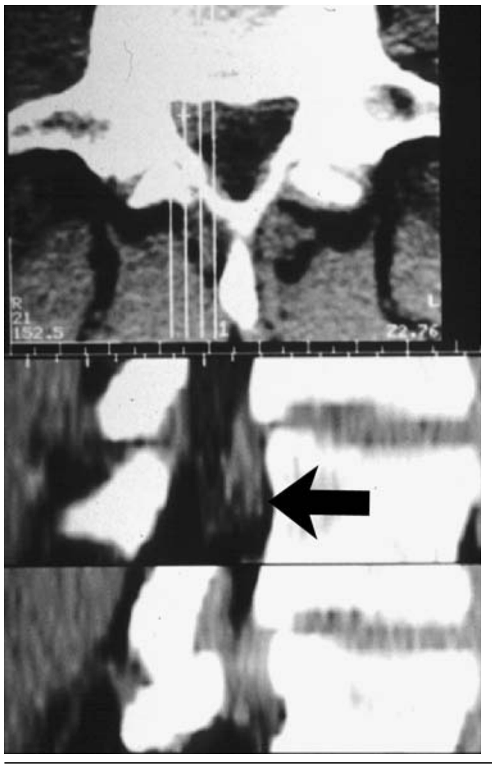

Figure 36 *Hernie discale L4-L5 avec migration descendante de plus de 12 mm (flèche). Reconstruction sagittale en tomodensitométrie.*

Figure 37 *Hernie discale L2-L3 exclue. Coupe d'imagerie par résonance magnétique sagittale T2. Les critères en faveur sont une ascension de plus de 6 mm de l'espace intersomatique, une solution de continuité entre cet espace et le fragment, un signal intense en T2 de celui-ci (flèche).*

Y a-t-il des facteurs d'imagerie en faveur du caractère symptomatique de la saillie discale ?

Une grande prudence doit être de mise devant une saillie discale en raison de la fréquence des anomalies discales dans la population asymptomatique, rendant difficiles les corrélations radiocliniques ; 20 à 40 % de la population est porteuse d'une hernie discale asymptomatique, en général de petite taille. [106] Certains auteurs, en particulier anglophones, font la distinction entre une simple protrusion discale à base d'implantation large et une extrusion à base d'implantation plus étroite ou sans communication avec l'espace intersomatique qui serait plus volontiers symptomatique (Fig. 28). [42] Dans la série multicentrique du GETROA d'IRM de

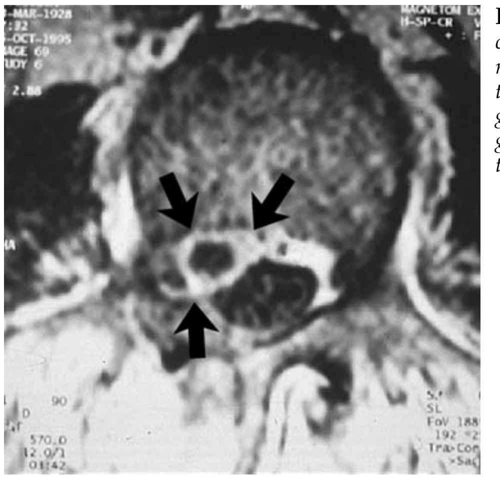

Figure 38 *Hernie discale exclue avec rehaussement intense et circonférentiel après injection de gadolinium. Coupe d'imagerie par résonance magnétique axiale T1.*

rachis lombaires asymptomatiques, si les simples bombements discaux sont fréquents (60 %) et doivent être considérés comme une variante de la normale, il n'est en revanche relevé que 17 % de protrusions discales et 12 % de conflits discoradiculaires le plus souvent minimes. [61] La plupart des anomalies discales sévères sont relativement rares avant 50 ans.

■ *Pièges de l'imagerie en coupe*

Ils sont de plus en plus rares avec l'amélioration de la qualité des examens IRM et TDM avec ses reconstructions. Il peut cependant persister quelques sources d'erreurs.

Faux négatifs

Étage inhabituel non exploré. C'était un risque classique avec la TDM qui n'explorait en routine que les trois derniers étages lombaires. Il n'a plus lieu d'être avec les scanners multibarrettes.

Compression dynamique, réduite en décubitus. TDM et IRM sont réalisées en décubitus dorsal, sans possibilité d'appréciation dynamique, alors que certains débords discaux ou antélisthésis peuvent ne se révéler qu'en charge. Le recours à la saccoradiculographie peut alors être utile. Elle recherche une hernie posturale sur les clichés en charge et la présence d'une compression radiculaire. Le recours au test de la douleur provoquée par une discographie est discuté et n'est plus guère indiqué.

Hernie volumineuse sur canal étroit. La TDM est moins performante en cas d'étroitesse canalaire importante avec diminution du contraste spontané fourni par la graisse épidurale. Une volumineuse hernie discale peut alors être confondue avec le fourreau dural. L'IRM doit être préférée d'emblée si les clichés standards sont suffisamment évocateurs, en particulier en cas de canal étroit constitutionnel. Le contraste de l'IRM est moins dépendant de la présence de graisse épidurale.

Tumeur intrathécale. La TDM n'a pas de contraste suffisant pour détecter un schwannome des racines de la queue de cheval. En cas de suspicion clinique, l'IRM doit être réalisée de première intention (Fig. 39).

Faux positifs

Asymétrie des gaines radiculaires. Les racines peuvent présenter des asymétries constitutionnelles de taille ou de longueur. [10] Une volumineuse gaine ne doit pas être prise pour du matériel discal en TDM. La densité radiculaire est cependant un peu inférieure. La lecture de la succession des coupes axiales et les reconstructions redressent le diagnostic. L'IRM ne pose pas ce problème en montrant un signal liquidien intense en T2 au niveau de la gaine radiculaire (Fig. 40).

Anomalie d'émergence radiculaire. Il s'agit le plus souvent de racines conjointes. Cette anomalie est principalement unilatérale et se rencontre dans 1 % des cas, surtout en L5-S1. [79] L'anomalie

Figure 39 *Schwannome des racines de la queue de cheval. Coupe sagittale T1 avec injection de gadolinium. La tomodensitométrie première s'était révélée négative.*

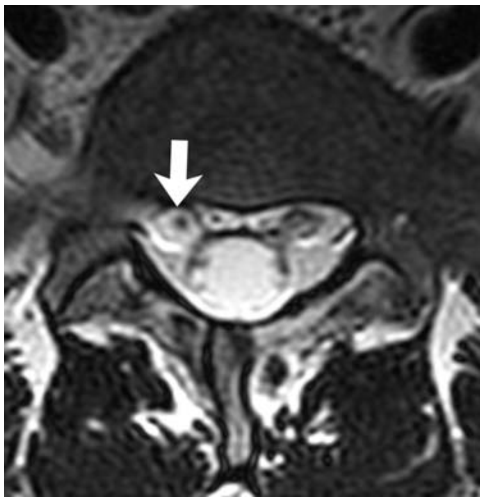

Figure 40 *Asymétrie de taille radiculaire sans signe de conflit radiculaire. Cette coupe d'imagerie par résonance magnétique axiale T2 a l'avantage de montrer le signal liquidien de la gaine radiculaire (flèche).*

consiste en un cheminement conjoint de deux racines dans la même gaine méningée. L'émergence se fait soit par le même trou de conjugaison, soit par les deux foramens respectifs avec dans ce cas un long trajet extradural de la racine inférieure. Le suivi des coupes axiales et les reconstructions TDM corrigent le diagnostic. [100]

Kyste synovial zygapophysaire. À partir d'une articulation postérieure lombaire, il peut se développer en intracanalaire. L'origine dégénérative est probable avec une arthrose interarticulaire postérieure quasi constante. [93] L'étage de prédilection est en L4-L5. Le diagnostic est aisé en cas de coque périphérique dense ou calcifiée en TDM. En IRM, le diagnostic est aisé en cas de signal franc liquidien, mais le kyste peut être ancien et remanié par des phénomènes hémorragiques ou fibreux présentant un bas signal en T2. L'étude minutieuse de l'implantation du kyste sur le massif articulaire et l'arthrose articulaire postérieure associée sont des éléments diagnostiques clés.

Plexus veineux épidural. Les veines rétrovertébrales peuvent être volumineuses, en particulier en L5-S1, et simuler une pathologie discale en TDM. L'aspect normal des disques adjacents, l'absence de continuité avec les disques, l'absence d'effet de masse redressent le diagnostic. [10] L'injection intraveineuse de produit de contraste avec rehaussement vasculaire est rarement nécessaire.

Spondylolisthésis par spondylolyse ou subluxation arthrosique des articulaires postérieures. Le déplacement du corps de la vertèbre sus-jacente entraîne une « découverture » du bord postérieur du disque pouvant simuler une saillie discale. [13, 96] Les coupes sagittales TDM ou IRM redressent le diagnostic confirmant l'alignement du bord postérieur du disque avec la vertèbre sous-jacente.

La hernie discale englobe en fait plusieurs types de lésions tissulaires qui peuvent toutes régresser sous traitement médical. Le terme de hernie discale garde cependant une signification « populaire » péjorative et il faudrait plus insister sur la dénomination plus physiopathologique de conflit radiculaire. L'imagerie demeure descriptive et ne rend compte que des anomalies morphologiques. À terme, l'IRM sera la méthode d'imagerie de choix des lombosciatiques. Il faut insister sur l'importance de mettre en évidence un conflit radiculaire. On peut se poser la question de la place de l'injection intraveineuse du gadolinium dans la recherche d'éventuels phénomènes inflammatoires périradiculaires.

Imagerie du rachis post-thérapeutique

Les radiologistes sont de plus en plus souvent confrontés à des examens de TDM ou d'IRM dans le bilan étiologique de lombosciatalgies persistantes malgré une thérapeutique semblant adaptée. Ces examens peuvent être aussi bien demandés après traitement conservateur, type infiltration éventuellement radioguidée ou après chirurgie, avec alors la crainte de découvrir des séquelles opératoires épidurales.

Le bilan d'imagerie des récidives de lomboradiculalgies essaie alors de faire la part des multiples étiologies, souvent intriquées, sans pouvoir pour autant déterminer l'influence des facteurs psychosociaux ayant néanmoins un rôle clé dans le passage à la chronicité de la sensation algique.

APRÈS TRAITEMENT CONSERVATEUR DE LA LOMBALGIE

Ce traitement conservateur reste avant tout symptomatique. La persistance de la symptomatologie algique reste en rapport avec la persistance de la lésion rachidienne symptomatique, soit le plus souvent discoradiculaire soit articulaire interapophysaire postérieure.

En cas de récidive après infiltration, le premier diagnostic à éliminer est avant tout, bien qu'exceptionnelle, l'infection iatrogène. Cette hypothèse est le plus souvent infirmée en regard du contexte clinique et du bilan biologique.

Cependant, l'imagerie, dans ce contexte, est le plus souvent demandée à la recherche d'une autre étiologie expliquant cette persistance de la symptomatologie, éventuellement pour faire bénéficier le patient d'une autre infiltration radioguidée sur une autre cible. Dans ce cas, l'existence d'une éventuelle anomalie transitionnelle ayant conduit à une erreur d'étage lors de la pratique d'une infiltration doit être systématiquement recherchée.

Enfin, il faut bien évidemment rappeler que plus de deux tiers des pathologies discales évoluent vers la guérison spontanée avec restitutio ad integrum, d'autant plus que la « hernie » est volumineuse. L'appréciation d'une éventuelle efficacité thérapeutique reste donc difficile puisque l'on ne peut préciser l'impact de ce dernier dans la disparition de la symptomatologie algique, indépendamment de l'évolution naturelle de la lésion originelle. De surcroît, l'évolution à long terme de la clinique ne semble pas corrélée à la persistance de la hernie objectivable [33] en IRM.

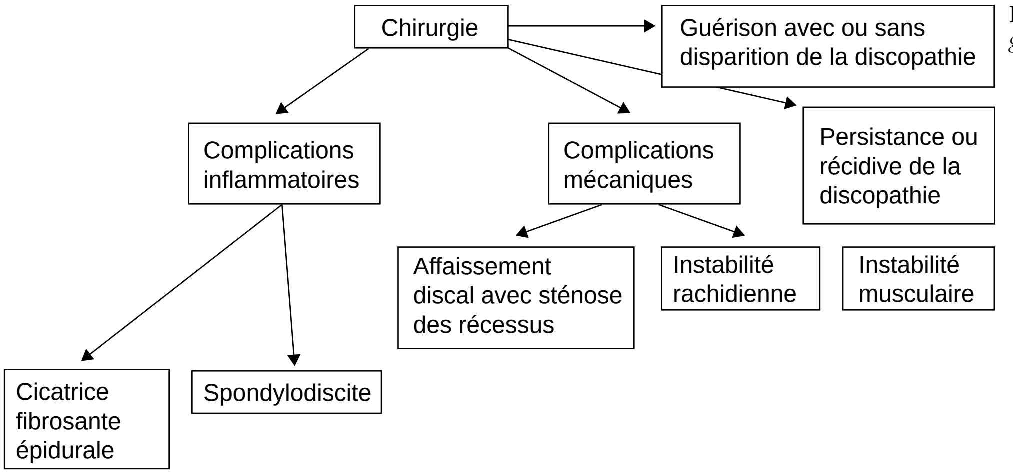

Figure 41 *Algorithme des complications après chirurgie conventionnelle.*

APRÈS TECHNIQUES PERCUTANÉES MINI-INVASIVES

■ *Après chimionucléolyse*

La papaïne ayant disparu du marché, de nombreux substituts émergent, sans qu'aucun n'ait été encore complètement validé pour en apprécier la toxicité à long terme. Parmi ces nouveaux traitements est apparu notamment l'éthanol, éventuellement gélifié, semblant présenter des premiers résultats encourageants [83] sans qu'aucune étude randomisée n'ait mis en évidence une amélioration significative des symptômes par rapport à une population témoin.

■ *Après nucléotomie*

De nombreuses nouvelles techniques mini-invasives d'intervention discale ont vu le jour depuis quelques années, espérant s'imposer comme une alternative moins traumatisante que la chirurgie classique [50], même endoscopique.

Parmi celles-ci, en plus de la nucléotomie endoscopique, sont apparues la nucléotomie au laser [59] et par radiofréquence, techniques s'aidant le plus souvent de contrôle TDM. L'efficacité du geste « thérapeutique » s'apprécie le plus souvent sur des coupes axiales mettant en évidence la vaporisation (présence de bulle d'air) intradiscale.

Des discopathies inflammatoires (voire thermique), type Modic I, seraient observables à distance. De même, un affaissement discal est classiquement observé dans les suites opératoires [69], même s'il semblerait que la nucléotomie au laser retentisse moins sur la hauteur discale. [57]

Théoriquement, il n'existe pas de modification de l'espace épidural.

APRÈS CHIRURGIE CONVENTIONNELLE

Les causes de persistance de douleur au décours de la chirurgie sont multiples et souvent intriquées. Parmi toutes ces étiologies, on peut schématiquement distinguer les complications inflammatoires et les complications mécaniques, même si cumulées, elles n'en représentent qu'une part, loin d'être exhaustives (Fig. 41).

Les interventions chirurgicales pour discectomie « à ciel ouvert » sont actuellement en net déclin depuis l'avènement des techniques endoscopiques [107], qui semblent entraîner moins de morbidité liée au traumatisme et au délabrement de l'opération, notamment en termes de complications inflammatoires épidurales et en termes de trouble de la dynamique rachidienne à type d'instabilité.

■ *Complications inflammatoires*

Cicatrice épidurale, fibrose épidurale versus récidive herniaire

Pendant les trois premiers mois, il existe un pseudosyndrome de masse épidurale antérieure aspécifique, également observable chez les patients moins symptomatiques. [36] Cette lésion correspond à ce

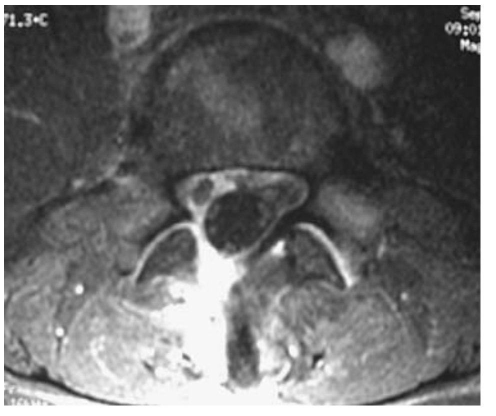

Figure 42 *Douleur inflammatoire lombaire postopératoire à 3 semaines. Imagerie par résonance magnétique axiale FSE T2 fat – sat : inflammation paraspinale droite postopératoire aspécifique à 3 semaines.*

que l'on appelait autrefois un « fantôme de hernie discale ». La présence d'une prise de contraste épidurale n'a que peu de valeur pronostique en postopératoire [15, 32] précoce étant donné la majoration de l'inflammation fréquente en regard de l'espace intersomatique, séquellaire de la chirurgie (Fig. 42). L'IRM et le scanner n'ont donc que peu d'indication en postopératoire précoce en cas de suspicion de récidive ou de persistance de la discopathie, puisque la présence de modifications induites par la chirurgie trouble considérablement l'interprétation. [32]

En revanche, après 3 mois, la persistance de la douleur doit faire craindre une complication iatrogène, la fibrose épidurale. [61, 95]

La physiopathologie de cette lésion et même son caractère algogène restent discutés selon certaines séries. [104]

De nombreux auteurs ont essayé de définir une sémiologie spécifique permettant la distinction avec une simple persistance, voire une récidive de hernie discale. La plupart des critères, récapitulés dans le Tableau 1, n'ont qu'une valeur relative, et aucune valeur de certitude, pris individuellement. Seul un faisceau d'arguments convergents a une valeur diagnostique significative.

La prise de contraste de la lésion épidurale, quelle que soit son ancienneté, est classiquement évocatrice d'une cicatrice fibreuse. Il semblerait que cet argument soit optimisé par l'utilisation d'un agent de contraste en IRM. [40] Cette prise de contraste a d'autant plus de valeur qu'elle est précoce [1] (< 3 min) car tardivement, le matériel discal peut également se rehausser. [24] Elle est également très évocatrice lorsqu'elle dessine la racine au sein de la lésion épidurale, non déplacée par rapport au côté sain (« la racine en place au sein de la fibrose »). En cas de récidive herniaire, la racine est classiquement refoulée et non rehaussée.

Enfin, il faut noter que, selon certains auteurs [103], chez 20 % des sujets après une discectomie, améliorés cliniquement, persiste une hernie discale avec effet de masse sur le sac dural.

Tableau 1

	Persistance ou récidive de la hernie discale	**Fibrose épidurale cicatricielle surajoutée**
Forme	Nodulaire	Circulaire ou linéaire
Siège	Limité en regard de l'espace intersomatique	Étendue au-dessus et en dessous du disque
Rapport avec le sac dural	Refoule : syndrome de masse	Entoure le sac sans le déformer ou l'attire
Rapport avec le disque	Raccordement large et progressif	Souvent séparée
Densité spontanée	50-70 UH	20-30 UH
Signal IRM T1	Hernie < fibrose	
Signal IRM T2	Hernie > fibrose	
Après contraste		
Signal	Aucun rehaussement précoce ou uniquement périphérique	Rehaussement, quelle que soit l'ancienneté
Racine	Refoulée ou invisible	Non déplacée

IRM : imagerie par résonance magnétique.

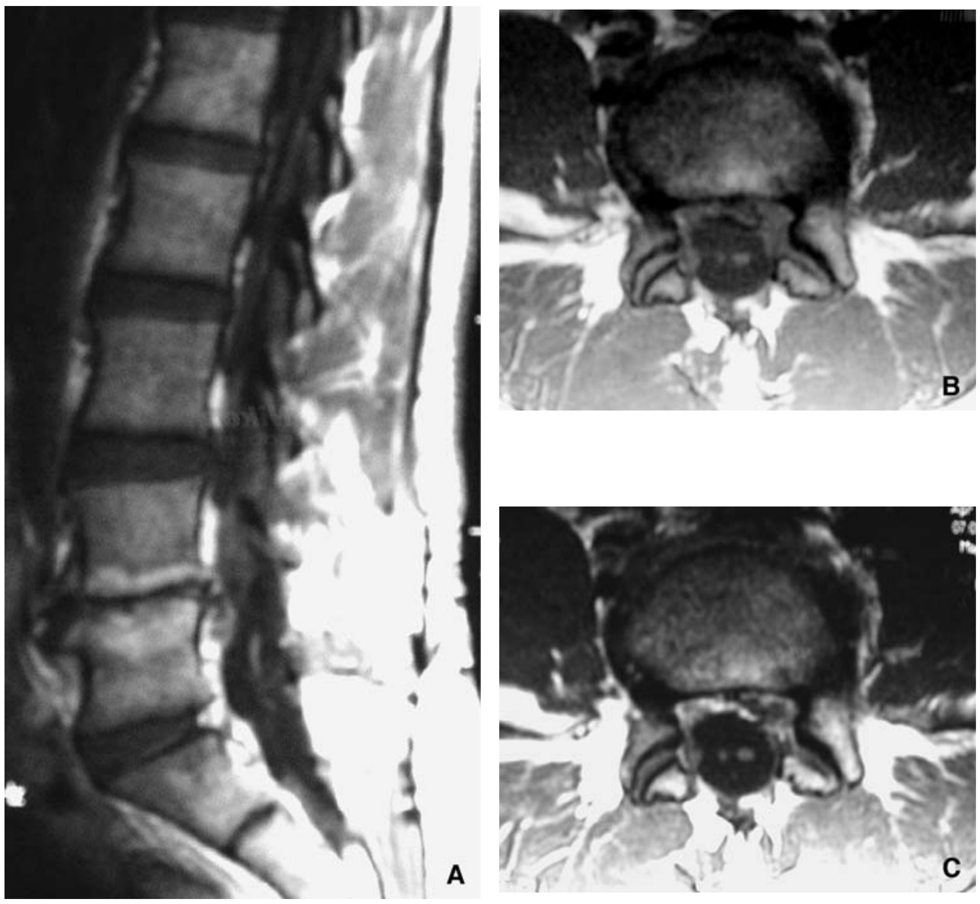

Figure 43 *Persistance de douleur à 4 mois après discectomie L4-L5.*

A, B. Imagerie par résonance magnétique T1 sans gadolinium : syndrome de masse épidural antérieur paramédian gauche.

C. Prise de contraste de la racine. Devant cette lésion épidurale à distance de l'opération, le caractère à distance du disque, circulaire entourant le sac dural, l'absence de syndrome de masse et surtout le rehaussement périradiculaire sans déplacement de la racine sont avant tout évocateurs de fibrose épidurale séquellaire. Cependant, cette « cicatrice » s'observe fréquemment après chirurgie et n'apparaît pas systématiquement algogène.

Seule l'épreuve du temps constituerait un critère fiable à long terme mais évidemment sans aucun intérêt pratique. Effectivement, à l'instar de l'évolution naturelle en l'absence de traitement, la récidive herniaire disparaît le plus souvent spontanément alors que la cicatrice fibreuse constituée ne se modifie guère plus avec le temps. [86]

En revanche, en l'absence de franche récidive de la hernie discale, peu de signes spécifiques permettraient de différencier une simple cicatrice postopératoire d'une cicatrice épidurale fibrosante algogène, notamment le déplacement de la racine. [76] De même, la prise de contraste radiculaire ne semblerait pas spécifique, ni l'épaississement du nerf [8, 36] en postopératoire (Fig. 43, 44).

Indépendamment de la survenue d'une fibrose épidurale, beaucoup d'auteurs se sont intéressés à la valeur de la prise de contraste radiculaire, surtout dans son segment intradural. Il semblerait que cette prise de contraste, à long terme, soit significativement plus fréquemment rencontrée chez les patients algiques. [20] Les patients guéris ou améliorés ne présenteraient plus cette prise de contraste. [103]

Une forme encore plus grave peut parfois être retrouvée en imagerie dans le bilan de douleurs récidivantes postopératoires, l'arachnoïdite fibreuse. [5, 87] Le diagnostic repose sur la mise en évidence de l'agglutination des racines laissant le sac dural vide, séquellaire d'une brèche durale. Plus tardivement, elle peut se présenter sous la forme d'une gangue fibreuse comblant le sac dural. [84]

La saccoradiculographie en permettait classiquement le diagnostic (aspect d' « arbre mort ») mais l'IRM est également performante, bien plus que la TDM.

Spondylodiscite et discopathie œdémateuse postchirurgicale

Une autre complication souvent recherchée dans le cadre de douleur postopératoire est celle de spondylodiscite. [3, 105] Comme pour le diagnostic différentiel entre récidive herniaire, aspect postopératoire normal et cicatrice fibreuse, l'IRM est également l'examen de choix.

L'aspect inflammatoire du disque ou des plateaux (Modic I) n'a que peu de valeur diagnostique dans les 6 mois suivant la chirurgie [85], puisqu'il est également vu chez les patients asymptomatiques, ainsi que la tuméfaction inflammatoire des parties molles (néanmoins, la prise de contraste paraspinale induite par la chirurgie doit disparaître à 6 mois).

Cependant, lorsque la clinique, avec la présence des signes cardinaux (*tumor, rubor, calor, dolor*), aidée de la biologie (C *reactive*

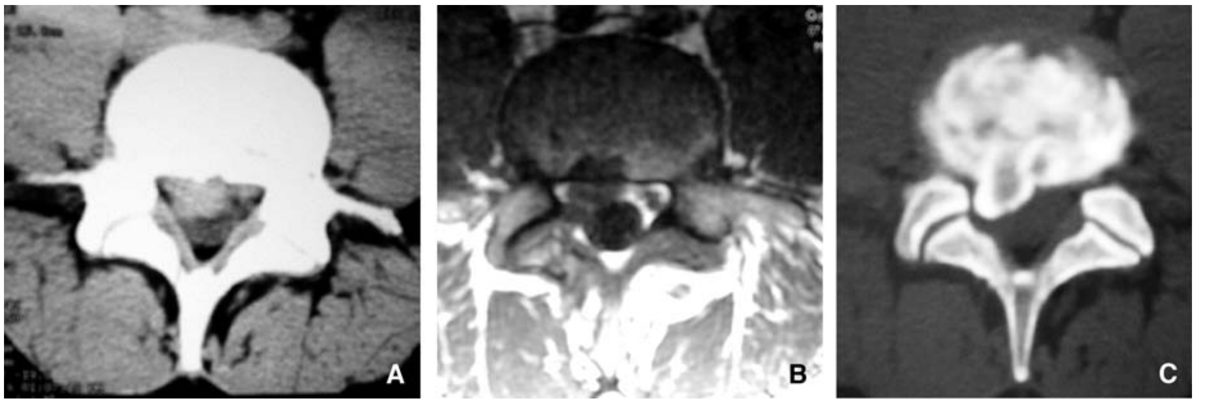

Figure 44 *Lombosciatique L5 droite récidivante à 6 mois après nucléotomie percutanée.*
A. Tomodensitométrie préopératoire : mise en évidence de la discopathie conflictuelle avec l'émergence de la racine L5 droite du fourreau dural.
B. Imagerie par résonance magnétique à 6 mois postopératoire (axiale T1 gadolinium) : persistance d'un syndrome de masse épidural sans prise de contraste notable, racine L5 droite refoulée.
C. Discoscanner. Devant cette lésion épidurale à distance postopératoire, le caractère nodulaire, limité en regard de l'espace intersomatique, refoulant le sac et surtout la racine, sans prise de contraste significative, évoque avant tout une persistance ou récidive herniaire. Ce diagnostic est confirmé par le discoscanner qui met en évidence la solidarité entre le disque et la hernie.

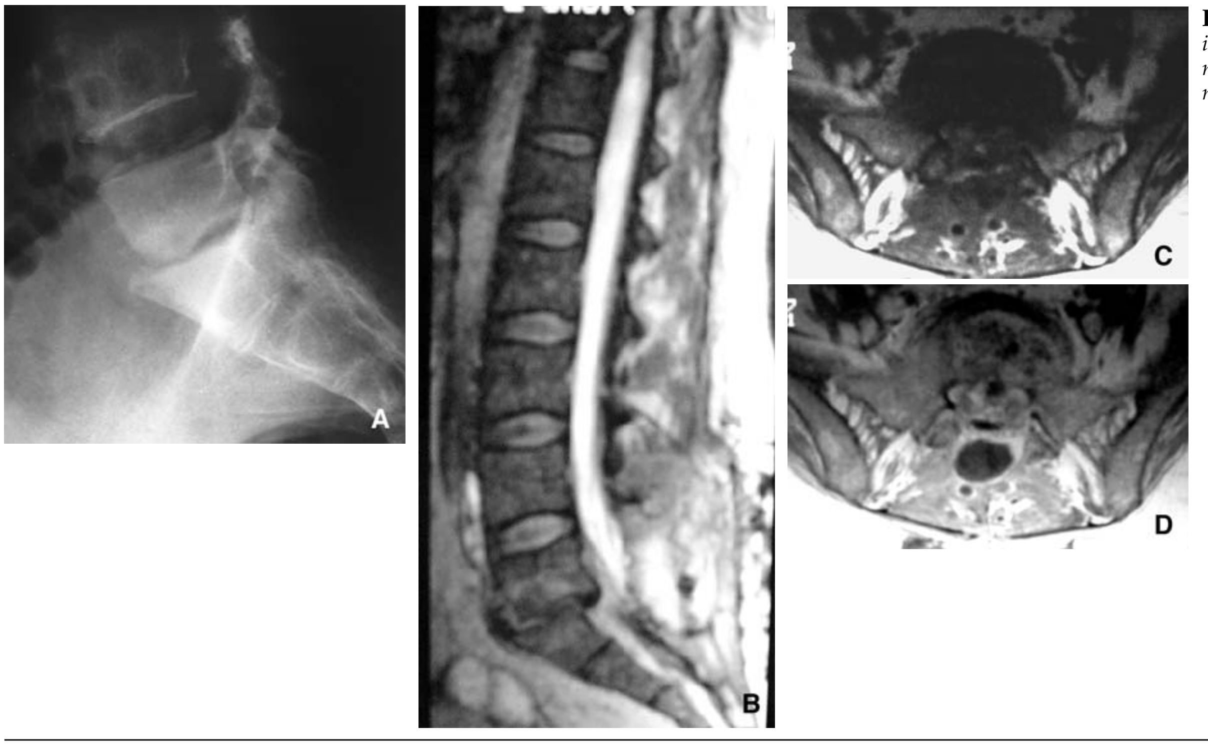

Figure 45 *Douleur et syndrome inflammatoire persistant à 8 semaines après laminectomie et discectomie.*
A. Radiographie standard : aspect flou, irrégulier et érosif des plateaux vertébraux.
B. FSE T2 : aspect de discite érosive avec abcès prévertébral et postérieur.
C, D. Axiale T1 sans et avec gadolinium : confirmation d'un volumineux abcès nécrotique des parties molles postérieures. Diagnostic : spondylodiscite postopératoire avec abcès étendu aux parties molles postérieures paraspinales.

protein [CRP] [92]) permet de suspecter une infection postopératoire précoce, l'IRM peut étayer le diagnostic en mettant en évidence un abcès intradiscal (en hypersignal T2 et prenant le contraste en périphérie), épidural ou paravertébral. [41] L'association d'une prise de gadolinium de la totalité du disque et de l'os adjacent resterait évocatrice [8] de complication infectieuse. Mais dans tous les cas, la confrontation à l'IRM préopératoire reste indispensable [91], afin de s'assurer de l'absence de remaniements dégénératifs déjà présents sur le disque [102] (Fig. 45).

En postopératoire, le discoscanner a été indiqué pour établir le diagnostic différentiel entre cicatrice épidurale et récidive herniaire. Le discoscanner serait évocateur de récidive [39] en montrant l'opacification de la lésion épidurale, se raccordant avec le disque également opacifié.

■ *Complications mécaniques*

Instabilité rachidienne

Une imagerie du rachis est parfois réalisée en postopératoire, en cas de réapparition d'une symptomatologie algique à la recherche d'une instabilité rachidienne, d'autant plus que la chirurgie a été délabrante [60], notamment après arthrectomie ou laminectomie. [74]

La radiologie simple objective les modifications anatomiques postopératoires (laminectomie) mais également des signes indirects de la dégénérescence secondaire de l'appareil discoligamentaire : pincement discal, présence de gaz dans le disque, arthrose interapophysaire postérieure, subluxation, et cyphose ou scoliose. Ces images peuvent être précisées par les tomographies, le scanner et l'IRM, mais elles ne permettent pas d'apprécier objectivement le degré d'instabilité et surtout le stade évolutif. Surtout, l'évolution anatomique des déplacements vertébraux peut être facilement suivie par la réalisation de calques radiologiques.

Les épreuves dynamiques peuvent être réalisées en flexion-extension, en inflexion latérale (*bending test*) et en rotation. Les deux premiers tests sont facilement réalisables en radiologie simple, la rotation est actuellement mieux appréciée par le scanner (*twist test*). Les critères habituellement analysés sont le degré de pincement discal, l'importance du glissement vertébral apprécié en millimètres ou en pourcentage de la largeur du plateau vertébral, le caractère

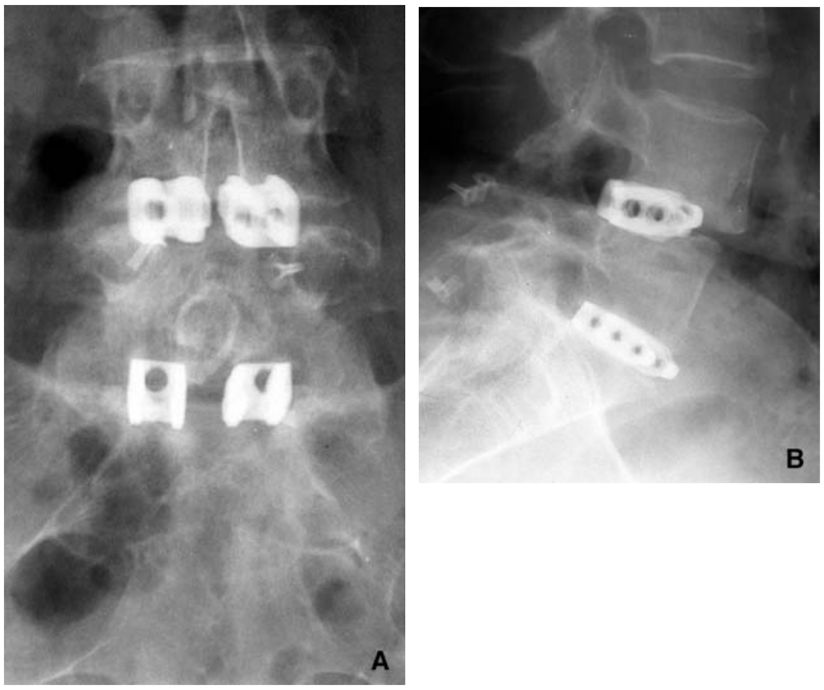

Figure 46 *A, B. Douleur avec irradiation sciatique à bascule à 6 semaines après pose de cages intersomatiques. Radiographie de profil : protrusion postérieure de la cage L4-L5, potentiellement conflictuelle avec les émergences radiculaires de la queue de cheval.*

symétrique ou non des déplacements sur le *bending-test* et le diastasis interarticulaire sur le scanner.

Toutefois, les valeurs « normales » des déplacements segmentaires analysés varient d'un auteur à l'autre et ne sont pas corrélées à la clinique, au point que certains auteurs n'accordent aucune valeur à ces clichés dynamiques (Fig. 46).

Sténose du récessus latéral

La survenue d'une sténose du récessus latéral, favorisée par la perte de la hauteur discale secondaire au geste thérapeutique, est toujours à rechercher, d'autant plus qu'elle est majorée par une arthrose interapophysaire postérieure également secondaire. [9] Sa mise en évidence se fait sur des coupes axiales mais également sur des reconstructions sagittales en scanner et IRM, de façon comparative par rapport aux étages sus- et sous-jacents.

Déséquilibre musculaire

Dans le même ordre de complications mécaniques, la trophicité musculaire paraspinale est toujours à apprécier sur les clichés postopératoires [44], puisqu'elle participe souvent à la chronicisation de la douleur. [90]

L'atrophie musculaire se rencontre fréquemment au décours d'une atteinte de l'alignement sagittal du rachis, notamment à la suite d'une arthrodèse. Cet alignement est essentiel au maintien d'une posture fonctionnelle et économique. En effet, un défaut d'alignement sagittal peut provoquer des atrophies musculaires progressives en raison de tensions excessives des muscles les privant progressivement de leur habilité à se contracter. Cette atrophie musculaire fait partie, avec la perte de la lordose lombaire, du cercle vicieux qui entraîne toujours plus de cyphose, plus de lésions dégénératives et toutes les manifestations douloureuses qui en sont la conséquence.

Le degré de trophicité musculaire est surtout appréciable sur les coupes axiales de scanner et IRM, notamment en séquence T1, pour mettre en évidence l'involution adipeuse.

Pseudoméningocèle

Consécutive à une brèche durale, elle est limitée par une néocapsule inflammatoire. Elle perd sa communication avec le sac dural après cicatrisation de la brèche. Elle est parfois symptomatique, voire compressive sur une racine (Fig. 47).

Figure 47 et Références ➤

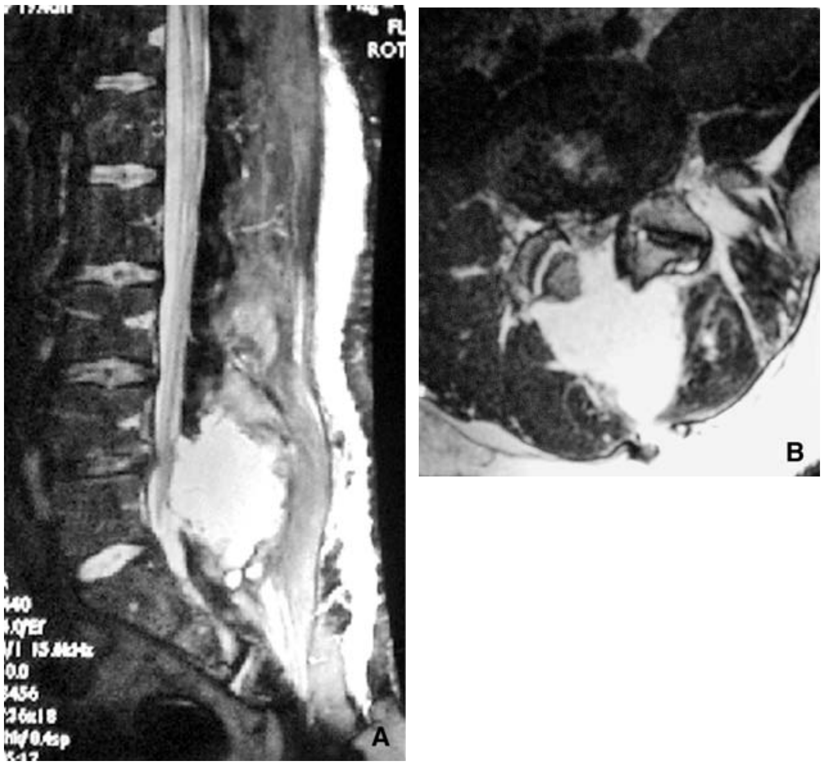

Figure 47 *A, B. Imagerie par résonance magnétique à 5 jours postopératoires : contexte de céphalées aiguës. Sagittale et axiale STIR : volumineuse méningocèle avec brèche durale.*

Références

[1] An HS, Nguyen C, Haughton VM, Ho KC, Hasegawa T. Gadolinium-enhancement characteristics of magnetic resonance imaging in distinguishing herniated intervertebral disc versus scar in dogs. *Spine* 1994; 19: 2089-2095

[2] Aoki J, Yamamoto I, Kitamura N, Sone T, Itoh H, Torizuka K et al. End plate of the discovertebral joint: degenerative change in the elderly adult. *Radiology* 1987; 164: 411-414

[3] Astagneau P, Desplaces N, Vincent V, Chicheportiche V, Botherel A, Maugat S et al. *Mycobacterium xenopi* spinal infections after discovertebral surgery: investigation and screening of a large outbreak. *Lancet* 2001; 358: 747-751

[4] Austin RM, Bankoff MS, Carter BL. Gas collections in the spinal canal on computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 1981; 8: 522-524

[5] Babar S, Saifuddin A. MRI of the post-discectomy lumbar spine. *Clin Radiol* 2002; 57: 969-981

[6] Barea D, Teschner D, Chouc P, Jeandel P, Briant JF. Kyste du ligament commun vertébral postérieur. Une cause originale de sciatique non discale. *J Radiol* 1996; 77: 579-581

[7] Biering Sorensen F, Hansen FR, Schroll M, Runeborg O. The relation of spinal X-ray to low back pain and physical activity among 60-year-old men and women. *Spine* 1985; 10: 445-451

[8] Boden SD, Davis DO, Dina TS, Sunner JL, Wiesel SW. Postoperative diskitis: distinguishing early MR imaging findings from normal postoperative disk space changes. *Radiology* 1992; 184: 765-771

[9] Bolender NF, Schonstrom NS, Spengler DM. Role of computed tomography and myelography in the diagnosis of central spinal stenosis. *J Bone Joint Surg [Am]* 1985; 67: 240-246

[10] Bonafe A, Escude B. Variante du normal et pièges. In: Manelfe C, ed. *Imagerie du rachis et de la moelle.* Paris: Vigot, 1989; 365-385

[11] Bonneville JF, Runge M, Cattin F, Potelon P, Tang YS. Extraforaminal lumbar disc herniations: CT demonstration of Sharpey's fibers avulsion. *Neuroradiology* 1989; 31: 71-74

[12] Brant-Zawadzki MN, Jensen MC, Obuchowski N, Ross JS, Modic MT. Interobserver and intraobserver variability in interpretation of lumbar disc abnormalities. A comparison of two nomenclatures. *Spine* 1995; 20: 1257-1263

[13] Braun IF, Lin JP, George AE, Kricheff II, Hoffman JC. Pitfalls in the computed tomographic evaluation of the lumbar spine in disc disease. *Neuroradiology* 1984; 26: 15-20

[14] Butler D, Trafimow JH, Andersson GB, McNeil TW, Huckman MS. Discs degenerate before facets. *Spine* 1990; 15: 111-113

[15] Cervellini P, Curri D, Bernardi L, Volpin L, Benedetti A. Computed tomography after lumbar disc surgery: a comparison between symptomatic and asymptomatic patients. *Acta Neurochir [suppl]* 1988; 43: 44-47

[16] Cheng XG, Brys P, Nijs J, Nicholson P, Jiang Y, Baert AL et al. Radiological prevalence of lumbar intervertebral disc calcification in the elderly: an autopsy study. *Skeletal Radiol* 1996; 25: 231-235

[17] Chevrot A, Vallée C. Interprétation nouvelle de l'anatomie, la physiologie et la pathologie de l'articulation intersomatique vertébrale. *J Radiol* 1993; 74: 385-392

[18] Chevrot A. Nouvelle interprétation de l'espace intersomatique vertébral. In: Morvan G, Deburge A, Bard H, Laredo JD, eds. *Le rachis lombaire dégénératif.* Montpellier: Sauramps Médical, 1998; 225-236

[19] Cohn EI, Maurer EJ, Keats TE, Dussault RG, Kaplan PA. Plain film evaluation of disk disease at the lumbosacral junction. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 161-166

[20] Cosnard G, Boulland P, Sarrazin JL, Soulie D, Cordoliani YS. MRI of the operated lumbar spine and enhancement of intradural nerve roots. 478 cases. *J Radiol* 1995; 76: 111-113

[21] Courant C, Vital JM, Senegas J, Baulny D, Lavignolle B, Grenier N. Hernies foraminales lombaires: aspects diagnostiques et thérapeutiques (à propos de 40 cas). *Rev Chir Orthop* 1991; 77: 336-343

[22] Crock HV. Normal and pathological anatomy of the lumbar spinal nerve root canals. *J Bone Joint Surg [Br]* 1981; 63: 487-490

[23] De Roos A, Kressel H, Spritzer C, Dalinka M. MR imaging of marrow changes adjacent to end plates in degenerative lumbar disk disease. *AJR Am J Roentgenol* 1987; 149: 531

[24] De Santis M, Crisi G, Folchi Vici F. Late contrast enhancement in the CT diagnosis of herniated lumbar disk. *Neuroradiology* 1984; 26: 303-307

[25] Deburge A, Barre E, Guigui P. Les hernies discales latérales. *Chirurgie* 1995; 120: 568-571

[26] Deburge A, Benoist M, Boyer D. Diagnostic des hernies discales exclues. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1982; 49: 677-681

[27] Deburge A, Benoist M, Boyer D. The diagnostic of disc sequestration. *Spine* 1984; 9: 496-499

[28] Demondion X, Manelfe C, Prère J, Francke JP. Récessus latéral et foramen intervertébral lombaire. Étude radio-anatomique. *J Radiol* 2000; 81: 746-747

[29] Dillon WP, Kaseff LG, Knackstedt VE, Osborn AG. CT and differential diagnosis of the extruded lumbar disk. *J Comput Assist Tomogr* 1983; 7: 969-975

[30] Dorsay TA, Helms CA. MR imaging of epidural hematoma in the lumbar spine. *Skeletal Radiol* 2002; 31: 677-685

[31] Epstein JA, Epstein BS, Rosenthal AD, Carras R, Lavine LS. Sciatica caused by nerve root entrapment in the lateral recess: the superior facet syndrome. *J Neurosurg* 1972; 36: 584-589

[32] Floris R, Spallone A, Aref TY, Rizzo A, Apruzzese A, Mulas M et al. Early postoperative MRI findings following surgery for herniated lumbar disc. Part II: A gadolinium-enhanced study. *Acta Neurochir* 1997; 139: 1101-1107

[33] Fraser RD, Sandhu A, Gogan WJ. Magnetic resonance imaging findings 10 years after treatment for lumbar disc herniation. *Spine* 1995; 20: 710-714

[34] Gadan BR, Le Gars D, Sevestre H, Debussche C, Galibert P, Rosat P et al. Les sciatiques non discales secondaires à une lésion kystique du ligament longitudinal postérieur. *Presse Méd* 1992; 21: 2132-2134

[35] Godefroy D, Drapé JL, Dupont AM, Sarazin L, Minoui A, Chevrot A. Hernies foraminales et extra-foraminales. In: Morvan G, Deburge A, Bard H, Laredo JD, eds. *Le rachis lombaire dégénératif.* Montpellier: Sauramps Médical, 1998; 79-91

[36] Grane P. The postoperative lumbar spine. A radiological investigation of the lumbar spine after discectomy using MR imaging and CT. *Acta Radiol [suppl]* 1998; 414: 1-23

[37] Grenier N, Greselle JF, Vital JM, Kien P, Baulny D, Broussin J et al. Normal and disrupted lumbar longitudinal ligaments: correlative MR and anatomic study. *Radiology* 1989; 171: 197-205

[38] Gulati AN, Weinstein ZR. Gas in the spinal canal in association with the lumbosacral vacuum phenomenom: CT findings. *Neuroradiology* 1980; 20: 191-192

[39] Haughton V, Schreibman K, De Smet A. Contrast between scar and recurrent herniated disk on contrast-enhanced MR Images. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23: 1652-1656

[40] Imae S, Igarashi S, Koyama T. Spondylodiscitis after operation for lumbar disc herniation. *No Shinkei Geka* 1996; 24: 149-155

[41] Jensen MC, Brant-Zawadzki MN, Obuchowski N, Modic MT, Malkasian D, Ross JS. Magnetic resonance imaging of the lumbar spine in people without back pain. *N Engl J Med* 1994; 331: 69-73

[42] Joubert JM, Laredo JD, Ziza JM, Wybier M, Orcel P. Bilan préopératoire des hernies discales. Intérêt de l'IRM avec injection de gadolinium. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992; 59: 662

[43] Kader DF, Wardlaw D, Smith FW. Correlation between the MRI changes in the lumbar multifidus muscles and leg pain. *Clin Radiol* 2000; 55: 145-149

[44] Katz ME, Teitelbaum SL, Gilula LA, Resnick D, Katz SJ. Radiologic and pathologic patterns of end-plate-based vertebral sclerosis. *Invest Radiol* 1988; 23: 447-454

[45] Kim KY, Kim YT, Lee CS, Shin MJ. MRI classification of lumbar herniated intervertebral disc. *Orthopaedics* 1992; 15: 493-497

[46] Komori H, Okawa A, Haro H, Muneta T, Yamamoto H, Shinomiya K. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging in conservative management of lumbar disc herniation. *Spine* 1998; 23: 67-73

[47] Komori H, Shinomiya K, Nakai O, Yamaura I, Takeda S, Furuya K. The natural history of herniated nucleus pulposus with radiculopathy. *Spine* 1996; 21: 225-229

[48] Kortelainen P, Puranen J, Koivisto E, Lèhde S. Symptoms and signs of sciatica and their relations to the localization of the lumbar disc herniation. *Spine* 1985; 10: 88-92

[49] Kotilainen E, Valtonen S. Long-term outcome of patients who underwent percutaneous nucleotomy for lumbar disc herniation: results after a mean follow-up of 5 years. *Acta Neurochir* 1998; 140: 108-113

[50] Laredo JD, Abi-Ayad A. Lombo-sciatiques et lombo-cruralgies arthrosiques. Sténose du canal latéral. In: Morvan G, Laredo JD, Wybier M, eds. *Imagerie ostéo-articulaire. Pathologie locale.* Paris: Flammarion, 1998; 47-89

[51] Laredo JD, Bard M, Chretien J, Kahn MF. Lumbar posterior marginal intra-osseous node. *Skeletal Radiol* 1986; 15: 201-208

[52] Laredo JD, Bossard P, Vuillemin-Bodaghi V. Formes anatomo-radiologiques des hernies discales. In: Morvan G, Deburge A, Bard H, Laredo JD, eds. *Le rachis lombaire dégénératif.* Montpellier: Sauramps Médical, 1998; 37-49

[53] Lassale B, Deburge A, Polack Y, Guigui P, Benoist M. Sémantique des hernies discales. In: Morvan G, Deburge A, Bard H, Laredo JD, eds. *Le rachis lombaire dégénératif.* Montpellier: Sauramps Médical, 1998; 25-35

[54] Lassale B, Morvan G, Gottin M. Anatomy and radiological anatomy of the lumbar radicular canals. *Anat Clin* 1984; 6: 195-201

[55] Lecouvet FE, Cosnard G. Conflit disco-radiculaire dorso-lombaire et diagnostic différentiel. *J Radiol* 2002; 83: 1181-1189

[56] Lee SH, Lee SJ, Park KH, Lee IM, Sung KH, Kim JS et al. Comparison of percutaneous manual and endoscopic laser diskectomy with chemonucleolysis and automated nucleotomy. *Orthopade* 1996; 25: 49-55

[57] Lejeune JP, Hladky JP, Cotten A, Vinchon M, Christiaens JL. Foraminal lumbar disc herniation: experience with 83 patients. *Spine* 1994; 19: 1905-1908

[58] Liebler WA. Percutaneous laser disc nucleotomy. *Clin Orthop* 1995; 310: 58-66

[59] Long DM. Failed back surgery syndrome. *Neurosurg Clin North Am* 1991; 2: 899-919

[60] Malghem J. IRM de rachis lombaires « asymptomatiques ». Étude multicentrique du GETROA : résultats préliminaires. In: Morvan G, Deburge A, Bard H, Laredo JD, eds. *Le rachis lombaire dégénératif.* Montpellier: Sauramps Médical, 1998; 127-139

[61] Maroon JC, Abla A, Bost J. Association between peridural scar and persistent low back pain after lumbar discectomy. *Neurol Res* 1999; 21 suppl1: S43-S46

[62] Masaryk TJ, Ross JS, Modic MT, Boumphrey F, Bohlman H, Wilber G. High-resolution MR imaging of sequestred lumbar intervertebral discs. *AJR Am J Roentgenol* 1988; 150: 1155-1162

[63] Mathieu P, Morvan G, Aubart F, Wybier M, Kespite R, Cronfalt P et al. Hernies discales trans-ligamentaires: diagnostic tomodensitométrique. *Rev Chir Orthop* 1994; 80 suppl1: 186

[64] Matsubara Y, Kato F, Mimatsu K, Kajino G, Nakamura S, Nitta H. Serial changes on MRI in lumbar disc herniations tested conservatively. *Neuroradiology* 1995; 37: 378-383

[65] McCall IIW. Lumbar herniated disks. *Radiol Clin North Am* 2000; 38: 1293-1309

[66] McCarthy EF, Dorfman HD. Idiopathic segmental sclerosis of vertebral bodies. *Skeletal Radiol* 1982; 9: 88-91

[67] Milette PC. Classification, diagnostic imaging, and imaging characterization of a lumbar herniated disk. *Radiol Clin North Am* 2000; 38: 1267-1292

[68] Mochida J, Toh E, Nomura T, Nishimura K. The risks and benefits of percutaneous nucleotomy for lumbar disc herniation. A 10-year longitudinal study. *J Bone Joint Surg [Br]* 2001; 83: 501-505

[69] Modic MT, Masaryk TJ, Ross JS, Carter JR. Imaging of degenerative disk disease. *Radiology* 1988; 168: 177-186

[70] Modic MT, Steinberg PM, Ross JS, Masaryk TJ, Carter JR. Degenerative disease: assessment of changes in vertebral body marrow with MR imaging. *Radiology* 1988; 166: 193-199

[71] Morvan G, Lemaire V. Conduite de l'imagerie dans la lombalgie et la sciatique d'origine discale. In: Morvan G, Deburge A, Bard H, Laredo JD, eds. *Le rachis lombaire dégénératif.* Montpellier: Sauramps Médical, 1998; 107-114

[72] Morvan G. Imagerie des sténoses lombaires. *J Radiol* 2002; 83: 1165-1175

[73] Mullin BB, Rea GL, Irsik R, Catton M, Miner ME. The effect of postlaminectomy spinal instability on the outcome of lumbar spinal stenosis patients. *J Spinal Disord* 1996; 9: 107-116

[74] Nicholson AA, Roberts GM, Williamw LA. The measured heights of the lumbosacral disc in patients with and without transitional vertebrae. *Br J Radiol* 1988; 61: 454-455

[75] Nygaard OP, Jacobsen EA, Solberg T, Kloster R, Dullerud R. Postoperative nerve root displacement and scar tissue. A prospective cohort study with contrast-enhanced MR imaging one year after microdiscectomy. *Acta Radiol* 1999; 40: 598-602

[76] O'Driscoll CM, Irwin A, Saiffundin A. Variations in morphology of the lumbosacral junction on sagittal MRI: correlation with plain radiography. *Skeletal Radiol* 1996; 25: 225-230

[77] Parlier-Cuau C, Wybier M, Nizard R, Champsaur P, Le Hir P, Laredo JD. Symptomatic lumbar facet joint synovial cysts: clinical assessment of facet joint steroid injection after 1 and 6 months and long-term follow-up in 30 patients. *Radiology* 1999; 210: 509-513

[78] Pecker J, Simon J, Bou-Salah A, Pivault C. L'accolement en canon de fusil de racines rachidiennes. Piège diagnostique. *Nouv Presse Méd* 1974; 3: 1155-1156

[79] Pope MH, Hanley EN, Matteri RE, Wilder DG, Frymoyer JW. Measurement of intervertebral disc space height. *Spine* 1977; 2: 282-286

[80] Recommandations ANAES (Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé) Prise en charge diagnostique et thérapeutique des lombalgies et lombosciatiques communes de moins de trois mois d'évolution. *J Radiol* 2000; 81: 1655-1656

[81] Resnick D, Niwayama G, Guerra J, Vint V, Usselman J. Spinal vacuum phenomena: anatomical study and review. *Radiology* 1981; 139: 341-348

[82] Riquelme C, Musacchio M, Mont'Alverne F, Tournade A. Chemonucleolysis of lumbar disc herniation with ethanol. *J Neuroradiol* 2001; 28: 219-229

[83] Ross JS. Magnetic resonance assessment of the postoperative spine. Degenerative disc disease. *Radiol Clin North Am* 1991; 29: 793-808

[84] Ross JS, Zepp R, Modic MT. The postoperative lumbar spine: enhanced MR evaluation of the intervertebral disk. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17: 323-331

[85] Ross JS, Obuchowski N, Zepp R. The postoperative lumbar spine: evaluation of epidural scar over a 1-year period. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19: 183-186

[86] Ross JS. Magnetic resonance imaging of the postoperative spine. *Semin Musculoskelet Radiol* 2000; 4: 281-291

[87] Saal JA, Saal JS, Herzog RJ. The natural history of lumbar intervertebral disc extrusions treated nonoperatively. *Spine* 1990; 15: 683-686

[88] Sang-Ho A, Myun-Whan A, Woo-Mok B. Effect of the trans-ligamentous extension of lumbar disc herniations on their regression and the clinical outcome of sciatica. *Spine* 2000; 25: 475-480

[89] Scapinelli R, Candiotto S. Changes in the paravertebral musculature following a traditional herniated lumbar diskectomy. A computed tomographic and magnetic resonance study. *Radiol Med* 1994; 88: 209-215

[90] Schulitz KP, Assheuer J, Wiesner L. Early diagnosis of postoperative discitis. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1995; 133: 148-153

[91] Schulitz KP, Assheuer J. Discitis after procedures on the intervertebral disc. *Spine* 1994; 19: 1172-1177

[92] Sellier N, Vallée C, Chevrot A, Frantz N, Revel M, Amor B et al. La sciatique par kystes synoviaux et diverticules articulaires lombaires à développement intra-rachidien. Étude saccoradiculographique, tomodensitométrique et arthrographique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987; 54: 297-301

[93] Silverman CS, Lenchik L, Shimkin PM, Lipow KL. The value of MR in differentiating subligamentous from supraligamentous lumbar disc herniations. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995; 16: 571-579

[94] Spencer DL. The anatomical basis of sciatica secondary to herniated lumbar disc: a review. *Neurol Res* 1999; 21 suppl1: S33-S36

[95] Tavernier T. Les fausses hernies discales. In: Morvan G, Deburge A, Bard H, Laredo JD, eds. *Le rachis lombaire dégénératif.* Montpellier: Sauramps Médical, 1998; 93-106

[96] Teplick JG, Haskin ME. Spontaneous regression of herniated nucleus pulposus. *AJR Am J Roentgenol* 1985; 145: 371-375

[97] Tibrewal SB, Pearcy MJ. Lumbar intervertebral disc heights in normal subjects and patients with disc herniation. *Spine* 1985; 10: 452-454

[98] Togerson WR, Dotter WE. Comparative roentgenographic study of the asymptomatic and symptomatic lumbar spine. *J Bone joint Surg [Am]* 1976; 58: 850-853

[99] Torricelli P, Spina V, Martinelli C. CT diagnosis of lumbosacral conjoined nerve roots. Findings in 19 cases. *Neuroradiology* 1987; 29: 374-379

[100] Vadala G, Dore R, Garbagna P. Unusual osseous changes in lumbar herniated disks: CT features. *J Comput Assist Tomogr* 1985; 9: 1045-1049

[101] Van Goethem JW, Parizel PM, van den Hauwe L, Van de Kelft E, Verlooy J, De Schepper AM. The value of MRI in the diagnosis of postoperative spondylodiscitis. *Neuroradiology* 2000; 42: 580-585

[102] Van Goethem JW, Van de Kelft E, Biltjes IG, van Hasselt BA, van den Hauwe L, Parizel PM et al. MRI after successful lumbar discectomy. *Neuroradiology* 1996; 38 suppl1: S90-S96

[103] Vogelsang JP, Finkenstaedt M, Vogelsang M, Markakis E. Recurrent pain after lumbar discectomy: the diagnostic value of peridural scar on MRI. *Eur Spine J* 1999; 8: 475-479

[104] Weinstein MA, McCabe JP, Cammisa FPJr. Postoperative spinal wound infection: a review of 2 391 consecutive index procedures. *J Spinal Disord* 2000; 13: 422-426

[105] Wiesel SW, Tsournas N, Feffer HL, Citrin CM, Patronas N. A study of computed assisted tomography. 1: The incidence of positive CT scans in asymptomatic group of patients. *Spine* 1984; 9: 549-551

[106] Yamashita K, Hiroshima K, Kurata A. Gadolinium-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging of a sequestred lumbar intervertebral disc and its correlation with pathologic findings. *Spine* 1994; 19: 479-482

[107] Yeung AT. The evolution of percutaneous spinal endoscopy and discectomy: state of the art. *Mt Sinai J Med* 2000; 67: 327-332

Appareil locomoteur
[15-829-A-10]

Fractures et luxations récentes du rachis dorsal et lombaire de l'adulte

Pierre Guigui : Chirurgien des Hôpitaux
Bruno Lassale : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux
Alain Deburge : Professeur des Universités, chirurgien des Hôpitaux
Service de chirurgie orthopédique, hôpital Beaujon-Université Paris VII, 100, boulevard du Général-Leclerc, 92110 Clichy , France.

Résumé

Les fractures du rachis thoracique et lombaire sont des lésions sévères pouvant gravement compromettre le pronostic fonctionnel et parfois vital des blessés. Les indications thérapeutiques face à de telles lésions reposent sur deux éléments : la présence ou non de troubles neurologiques et le type anatomopathologique de la fracture. Comme l'ont proposé Magerl et al, l'analyse précise des mécanismes fracturaires et de toutes les lésions ostéo-disco-ligamentaires antérieures et surtout postérieures permettra de déterminer au mieux les risques évolutifs de la fracture, tant d'un point de vue neurologique (risque d'apparition ou d'aggravation de troubles neurologiques), que statique (risque d'apparition ou d'aggravation d'une déformation rachidienne) et donc les indications thérapeutiques.

Haut de page

INTRODUCTION

Les fractures du rachis thoracique et lombaire sont des lésions sévères pouvant gravement compromettre le pronostic fonctionnel et parfois vital des blessés. La classification et les mécanismes lésionnels de ces fractures ont déjà fait l'objet de nombreux travaux. Cependant, de nouvelles classifications de ces fractures parfois complexes ont récemment vu le jour permettant d'apprécier, peut-être plus précisément qu'auparavant, le potentiel évolutif de la lésion et donc de cerner au mieux les indications thérapeutiques.

Haut de page

PRISE EN CHARGE DES ACCIDENTÉS

Incidence et transport

L'incidence annuelle des fractures du rachis dans un pays occidental a été soigneusement évaluée pendant 3 ans dans une province canadienne [29] : elle est de 64 pour 100 000 habitants par an et celle des lésions médullaires traumatiques est de 4 pour 100 000 par an. Pour les patients hospitalisés, la fracture est de siège thoracique dans 33 % des cas (avec parmi eux 16 % de troubles neurologiques), et lombaire dans 46 % des cas (avec parmi eux 7 % de troubles neurologiques). La mortalité globale a été de 4 %. Parmi les circonstances d'accidents, la plus fréquente est la chute d'un lieu élevé ; viennent ensuite l'accident de la circulation et enfin les autres accidents du travail et les traumatismes sportifs.

Sur les lieux de l'accident la suspicion de fracture du rachis, établie sur la notion de douleur, de troubles neurologiques ou sur les circonstances de l'accident, impose un ramassage prudent par 4 ou 5 personnes plaçant le blessé, maintenu en traction douce et en rectitude, dans un matelas à dépression. Un premier bilan, même rapide, de l'état de la motricité et de la sensibilité des membres doit être consigné par écrit car il est capital : s'il s'agit d'un polytraumatisé, si survient un coma secondaire ou si une ventilation assistée et une anesthésie d'emblée s'imposent, ce bilan peut rester le seul au moment des décisions thérapeutiques. En cas de déficit neurologique d'origine médullaire, le maintien d'une pression artérielle suffisante et d'une bonne oxygénation sont importants pour limiter l'extension secondaire de cette lésion médullaire. Si la fracture du rachis est probable, il faut dans toute la mesure du possible et si les fonctions vitales le permettent, organiser d'emblée le transport médicalisé vers le centre lourd approprié : celui-ci doit disposer du plateau technique nécessaire d'imagerie et de soins intensifs et en permanence d'une équipe chirurgicale pouvant réaliser sans délai et suivant les cas des manoeuvres de réduction rachidienne orthopédique, une décompression nerveuse chirurgicale et une stabilisation du rachis par instrumentation ou un corset plâtré. Les transferts secondaires à partir d'un premier centre de proximité non spécialisé sont source de délais et de manipulations du blessé parfois plus préjudiciables sur le plan neurologique qu'un premier transport un peu plus long [23].

Examen clinique

Sur un blessé totalement débarrassé de ses vêtements et en décubitus dorsal, la palpation systématique des épineuses peut déjà noter une douleur provoquée, une saillie anormale ou une désaxation du rachis. L'ayant à plusieurs tourné en bloc sur le côté, le relief d'une épineuse, un gonflement paravertébral ou une ecchymose peuvent devenir évidents. L'examen neurologique doit être méthodique et consigné par écrit, mais aussi suffisamment rapide et reproductible pour pouvoir juger ultérieurement d'une évolution ; la classification ASIA (*American Spinal Injury Association*) répond à ces impératifs [16]. La motricité y est notée sur 100 et évaluée à chacun des quatre membres par une note sur 25 qui est la somme pour cinq myotomes des notes de cotations musculaires habituelles (0 : aucune contraction volontaire,..., 5 : mouvement actif contre résistance normal). Au membre inférieur, pour les cinq myotomes l'activité à évaluer est : la flexion de hanche pour L2, l'extension du genou pour L3, la flexion dorsale de la cheville pour L4, l'extension des orteils pour L5 et la flexion plantaire de cheville pour S1. Ici, la motricité au membre supérieur est normale ; elle est évaluée par : la flexion du coude pour C5, l'extension du poignet pour C6, l'extension du coude pour C7, la flexion des phalanges distales pour C8 et l'abduction du 5^{e} doigt pour T1.

La sensibilité est évaluée, dermatome par dermatome, à droite et à gauche de C2 à S4, successivement au toucher puis à la piqûre : pour chaque dermatome chacune de ces deux sensibilités est jugée : normale (2 points), diminuée (1 point), abolie (0 point), ou non testable (NT). La note globale pour chaque sensibilité au tact et à la piqûre s'établit donc

sur 112 (56 pour les 28 dermatomes droits et 56 pour les gauches).

Quand il existe un déficit sensitif ou moteur, la limite supérieure de ce déficit définit le niveau de la paraplégie (niveau lésionnel) et permet d'orienter le bilan d'imagerie vers le segment correspondant du rachis, sans méconnaître la possibilité de lésions étagées (environ 1 cas sur 10). L'examen du périnée et le toucher rectal sont indispensables et essentiels, notant la sensibilité de l'anus (dermatome S4-S5), la contractilité et le tonus du sphincter anal et les réponses aux réflexes bulbocarverneux et clitoridoanal. En effet, pour le pronostic il est important de distinguer une lésion médullaire incomplète d'une lésion complète : une paraplégie complète ne laisse, par définition, persister strictement aucune fonction sensitive ou motrice en dessous du niveau lésionnel ; les métamères sacrés étant souvent les derniers épargnés, la découverte à ce niveau d'une sensibilité ou d'une motricité transforme la paraplégie de complète en incomplète [3]. Le caractère complet de la lésion et donc son caractère définitif ne peuvent être strictement affirmés par la clinique avant la disparition du phénomène de choc spinal qui demande plus de 48 heures ; ce choc est une altération de la conduction médullaire qui entraîne une perte transitoire de toute fonction motrice sensitive et réflexe en dessous de la lésion. L'échelle de l'ASIA, calquée sur celle de Frankel [18], distingue cinq grades d'état neurologique : grade A, paraplégie complète ; grade B, conservation d'une sensibilité sous-lésionnelle mais sans aucune motricité ; grade C, la majorité des muscles importants en dessous du niveau lésionnel sont cotables à moins de 3 ; grade D, la majorité de ces muscles sont cotables au moins à 3 ; grade E, la motricité et la sensibilité sont normales. En cas de lésion incomplète, l'examen neurologique peut noter aussi la présence de signes pyramidaux avec des réflexes vifs et diffusés et parfois un clonus de la rotule ; une trépidation épileptoïde du pied ou un signe de Babinski.

Sur un blessé dans le coma, après traumatisme crânien, intoxication éthylique massive ou prise de drogues, l'examen neurologique précis n'est pas possible, il faut néanmoins s'attacher à observer la motricité volontaire et les réactions aux stimuli douloureux si le coma est vigile, rechercher les réflexes ostéotendineux et apprécier le tonus anal par le toucher rectal.

Dans le cadre d'un polytraumatisme, même si des lésions immédiatement vitales sont au premier plan, il faut systématiquement penser à une lésion du rachis, la rechercher et la considérer comme présente jusqu'à preuve du contraire par la radiographie. Mais à l'inverse, une lésion du rachis peut simuler ou faire méconnaître une lésion viscérale associée : une fracture du rachis thoracique peut s'accompagner d'un élargissement du médiastin simulant une rupture artérielle, mais elle peut aussi s'associer à une authentique dissection aortique rendant une opacification artérielle nécessaire ; une fracture du rachis lombaire peut, par le biais de l'hématome rétropéritonéal, donner une défense abdominale et une dialyse rosée mais elle peut aussi s'associer à une authentique plaie hépatique ou à une rupture de rate. Chez ces polytraumatisés la priorité des gestes thérapeutiques et la hiérarchie du bilan d'imagerie sont parfois difficiles à établir et doivent être définies par concertation entre les différents chirurgiens impliqués et le réanimateur.

Que la lésion rachidienne soit évidente avec paraplégie ou simplement suspectée, par l'examen clinique ou par le contexte de polytraumatisme, une préoccupation doit rester constante au cours des transferts nécessités par le bilan d'imagerie ou par une chirurgie viscérale ou vasculaire prioritaire : ne pas aggraver une atteinte neurologique existante ; ne pas provoquer l'apparition de lésions neurologiques jusque-là absentes. En dehors du maintien d'une bonne hémodynamique et d'une oxygénation suffisante, il est possible que certaines médications puissent avoir un effet bénéfique sur les troubles neurologiques des traumatisés médullaires, en limitant la lésion secondaire : bloqueurs du récepteur NMDA, méthylprednisolone à dose massive, aminostéroïdes proches de la méthylprednisolone mais sans activité glucocorticoïde, gangliosides,... Ces produits font l'objet d'études cliniques prospectives et il n'est pas possible de donner actuellement des recommandations thérapeutiques à ce sujet.

Bilan d'imagerie

Radiographies standards

Elles restent un préalable indispensable ; un traumatisé du rachis peut être mobilisé et placé sur une table de radiologie pourvu que ce soit en traction douce et par quatre ou cinq personnes. La qualité de ces clichés de face et de profil est essentielle pour le

diagnostic et pour l'analyse de la lésion rachidienne : tout le rachis doit être radiographié chez un polytraumatisé ou un comateux pour ne pas méconnaître des lésions étagées, mais chacun des niveaux lésés doit faire l'objet de clichés centrés sous scopie, permettant une analyse précise de face et de profil. Les charnières cervicothoracique et thoracolombaire, sièges fréquents de lésions rachidiennes, peuvent être difficiles à dégager et nécessitent parfois de répéter les radiographies. La lecture de ces radiographies ne doit pas se limiter à l'examen des corps vertébraux et au recul du mur vertébral postérieur dans le canal rachidien. Comme nous le verrons, l'analyse des arcs postérieurs à la recherche de signes de distraction et de rotation, est un élément déterminant du potentiel évolutif et des décisions thérapeutiques que des clichés médiocres peuvent rendre impossible à apprécier.

Tomodensitométrie

Elle est un complément indispensable de la radiographie standard, en dehors des simples tassements corporéaux sans lésions postérieures et sans troubles neurologiques. Pour chaque lésion corporéale identifiée, l'examen en coupes jointives doit porter au minimum sur ce niveau et sur les deux vertèbres sus-jacentes et sous-jacentes. En effet, une solution de continuité passant par un corps vertébral peut traverser les arcs postérieurs par le même niveau vertébral, par le niveau sus-jacent ou par le niveau sous-jacent. Sur ces coupes transversales il faut rechercher et mesurer le recul du mur vertébral postérieur, dépister les fractures de l'arc postérieur, apprécier leur retentissement sur le canal rachidien et noter les signes de rotation. Des reconstructions sagittales rendent souvent cette analyse plus précise, notamment aux isthmes et aux articulaires et quand les traits sont horizontaux.

L'arrivée des scanners permettant ce type de reconstructions a souvent entraîné la disparition des tomographes à balayage complexe. Pourtant, ce type de tomographies permet aussi une bonne analyse des lésions osseuses, notamment postérieures ; elles ne trouvent aujourd'hui d'indication qu'en l'absence de scanner disponible.

Autres éléments du bilan d'imagerie

Dans la grande majorité des cas pour une fracture du rachis, les radiographies et la tomodensitométrie constituent le seul bilan d'imagerie nécessaire avec la radiographie du thorax. Néanmoins, s'il existe une discordance entre des troubles neurologiques francs et des lésions osseuses modestes, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut devenir utile en objectivant : un hématome intracanalaire, une contusion médullaire, une compression discale ou une lésion discoligamentaire, témoin d'une luxation réduite lors du ramassage ou du transport. Dans cette situation, la myélographie garde des indications si l'IRM n'est pas possible : myélographie aux hydrosolubles ou myélographie gazeuse, couplée ou non au scanner suivant les conditions locales. Cette imagerie permet l'analyse de la lésion rachidienne qui conditionne avec l'état neurologique la conduite thérapeutique.

Haut de page

ANALYSE LÉSIONNELLE

La revue pluricentrique de 1 360 observations de fractures du rachis dorsolombaire et lombaire, à l'occasion du symposium de la SOFCOT de novembre 1995 [3], a montré que l'analyse de toutes les lésions antérieures et postérieures permet de reconnaître le mécanisme lésionnel et de classer les fractures dans un ordre croissant de risque évolutif. Ce risque évolutif concerne la statique rachidienne (risque d'apparition ou d'aggravation à plus ou moins long terme d'une déformation rachidienne) et l'état neurologique (risque d'apparition ou d'aggravation à plus ou moins long terme de troubles neurologiques). Cette classification et les mesures des déformations rachidiennes traumatiques fourniront ainsi une base logique aux indications thérapeutiques.

Compréhension des mécanismes par l'analyse lésionnelle

Différentes classifications de fracture du rachis

Plusieurs auteurs (Holdsworth [28], Kelly et Whitesides [32]) ont décrit le rachis comme fait de deux colonnes : l'une antérieure, constituée des corps vertébraux et des disques, travaillant en compression et l'autre postérieure, constituée des arcs neuraux, travaillant en tension. Louis, dès 1973 [35], a individualisé trois colonnes, l'une antérieure discocorporéale et deux postérieures constituées par les articulaires et les isthmes ; ces trois colonnes sont reliées entre elles par des éléments transversaux : pédicules et lames. Il a proposé de quantifier l'instabilité par le type et le nombre des éléments rompus.

Les trois colonnes qu'a distingué Denis en 1983 [10] sont différentes : la colonne antérieure est constituée par le ligament vertébral antérieur et par la partie antérieure des disques et des corps vertébraux ; la colonne moyenne comprend le ligament vertébral postérieur et la partie postérieure des disques et des corps vertébraux ; enfin la colonne postérieure est faite des arcs postérieurs et des ligaments postérieurs (ligaments jaunes, capsules articulaires, ligaments sus- et interépineux). L'importance pour la stabilité du rachis de cette colonne moyenne avait déjà été soulignée en 1958 par Decoulx et Rieunau [9] qui lui donnaient le nom de mur postérieur. Roy-Camille [47] a défini le segment vertébral moyen, constitué non seulement de cette partie postérieure des corps et des disques mais aussi par les pédicules et les articulaires. Denis [10] a proposé de classer les fractures en quatre grands types :

type I : fracture par compression de la colonne antérieure ;
type II : fracture-éclatement par compression des colonnes antérieure et moyenne ;
type III : fracture « ceinture de sécurité » par cisaillement ;
type IV : fracture-dislocation avec rupture des trois colonnes.

Cependant, il s'avère qu'une même lésion du corps vertébral (fracture type IIB de Denis par exemple ou fracture-éclatement par le plateau supérieur) peut être la conséquence de mécanismes lésionnels différents **(fig 1)** et avoir une évolutivité très différente selon l'importance des lésions postérieures associées. Ceci a toute chance d'être méconnu si l'analyse ne porte pas sur les structures postérieures et si la classification n'en tient pas compte. La lecture attentive des radiographies, de la tomodensitométrie et de ses reconstructions doit donc porter simultanément sur les trois colonnes. Déjà en 1929 Boehler [4] avait proposé de classer les fractures du rachis selon cinq types de mécanisme lésionnel : la compression, la flexion antérieure, l'extension, le cisaillement et la torsion. Plus récemment, Magerl et al [38] ont effectué une synthèse de ces travaux antérieurs et ont proposé une classification basée sur les mécanismes lésionnels et codifiant toutes les lésions observées. Sans doute exhaustive, cette classification permet de distinguer et de ranger dans un code numérique 218 lésions traumatiques différentes. Son emploi lors du symposium de la SOFCOT de 1995 [3] a montré son utilité pour un travail de recherche, mais en pratique clinique, pour établir le pronostic évolutif d'une fracture, il s'avère suffisant de l'utiliser de façon simplifiée en se limitant aux trois grands types (type A : lésion en compression pure ; type B : lésion avec distraction ; type C : lésion avec rotation) et à quelques groupes et sous-groupes qui subdivisent ces trois types.

Classification de Magerl

Lésions en compression pure ou type A de Magerl **(fig 2)**

Elles sont la conséquence d'une force de compression axiale plus ou moins centrée par rapport au nucleus et peuvent créer des lésions antérieures du seul corps vertébral avec suivant les cas, une diminution du seul mur vertébral antérieur ou une diminution du mur vertébral antérieur et du mur vertébral postérieur. Le rachis postérieur peut être normal ou présenter : une fissuration verticale des lames, une subluxation horizontale des articulaires ou une

croissante selon la lésion du corps vertébral : groupe A1, fracture-tassement du corps vertébral, le plus souvent cunéiforme ; groupe A2, fracture-séparation du corps vertébral sagittale, frontale ou en diabolo ; groupe A3, fracture-éclatement (*burst fracture* des auteurs anglo-saxons) qui comporte une rupture du mur postérieur.

Dans ce groupe A3, il est utile pour le pronostic de distinguer trois sous-groupes : A31, fracture-éclatement incomplète ; A32, fracture-éclatement incomplète, avec refend sagittal ; A33, fracture-éclatement complète réalisant une comminution globale du corps.

Lésions avec distraction ou type B de Magerl(fig 3)

Il existe sur le rachis antérieur, sur le rachis postérieur ou sur les deux, une solution de continuité transversale qui se traduit par des signes d'écartement ou d'arrachement. Il n'y a pas de rotation ; en revanche, il peut exister une translation sagittale qui résulte d'une distraction brutale et importante.

La distraction postérieure qui est consécutive à une hyperflexion peut créer des lésions ligamentaires se traduisant par un écart interépineux franchement augmenté et par une subluxation verticale des articulaires. Elle peut aussi créer des lésions osseuses : fractures horizontales des lames et des isthmes, augmentation de hauteur du mur vertébral postérieur. L'écart interpédiculaire reste normal. Cette distraction postérieure est rarement pure et elle s'accompagne le plus souvent de lésions antérieures en compression analogues à celles du type A : le mécanisme est alors une « distraction-compression ». Elle peut s'associer à une translation antérieure dans les cas les plus déplacés.

La distraction antérieure qui est consécutive à une hyperextension se traduit par un bâillement discal antérieur avec écart intersomatique exagéré ou par une lésion corporéale avec augmentation du mur vertébral antérieur et bâillement vertical des traits de fracture. Elle peut s'associer à une translation postérieure dans les cas les plus déplacés.

Ce type B se subdivise donc en trois groupes : groupe B1, lésions avec distraction postérieure à prédominance ligamentaire ; groupe B2, lésions avec distraction postérieure à prédominance osseuse(fig 4) ; groupe B3, lésions avec distraction antérieure. Il est fondamental de comprendre que ces groupes B1 et B2 ne comprennent pas que les *seat belt fractures* ou type III de Denis, mais aussi des lésions avec compression du corps vertébral à type de fracture-tassement, de fracture-séparation ou de fracture-éclatement. Elles ne doivent pas être classées A1, A2 ou A3 mais B1 ou B2 à cause de cette lésion postérieure en distraction, ce qui augmente de beaucoup leur potentiel évolutif.

Lésions antérieures et postérieures en rotation ou type C de Magerl(fig 5)

Elles réalisent, à la suite d'une torsion axiale, une rupture circonférentielle du rachis avec un fort potentiel de dislocation. Cette torsion peut se combiner à des degrés divers aux précédents mécanismes décrits de compression et de distraction. Ces lésions en rotation peuvent et doivent être reconnues sur certains signes diversement associés : décalage des épineuses, fracture unilatérale des articulaires avec luxation controlatérale, fractures étagées des apophyses transverses, fractures de côtes étagées près du rachis ou luxations costales étagées, déplacement rotatoire des corps vertébraux visible par comparaison des coupes tomodensitométriques successives, fracture asymétrique des corps vertébraux avec arrachement latéral d'un plateau, fracture irrégulière de l'arc neural(fig 5 et 6). Là aussi, il est important qu'une *burst fracture*, par exemple, soit classée en type C et non en A3 dès qu'existent des signes de rotation, car ils sont les témoins d'un grand potentiel de déplacement soudain et incontrôlable. De même, une lésion avec distraction devient du type C et non du type B dès qu'elle comporte des signes de rotation.

En pratique, à la lecture de l'imagerie, l'analyse doit répondre successivement à plusieurs questions de gravité décroissante :

- existe-t-il des signes de rotation ? (oui = type C) ;
- existe-t-il des signes de distraction ? (oui = type B) ;
- cette distraction est-elle antérieure (B3), postérieure osseuse (B2) ou postérieure ligamentaire (B1) ?
- quelle est la lésion du corps vertébral : éclatement, séparation ou tassement ?

Ainsi, si l'on suit ce cheminement diagnostique, les fractures de type A apparaissent comme un diagnostic d'élimination, l'important étant répétons-le de ne pas méconnaître une lésion postérieure.

Cette version simplifiée de la classification de Magerl s'est avérée très bien corrélée au risque neurologique pour les 1 264 observations du symposium de la SOFCOT où l'examen neurologique avait pu être fiable [3]. En effet, la fréquence des troubles neurologiques initiaux observés dans cette série était : 52 % pour le type C (95 fractures) ; 41 % pour le type B (190 fractures) et 21 % pour le type A (979 fractures). Avec au sein du type A : 32 % pour le groupe A3 (584 fractures) ; 24 % pour le groupe A2 (41 fractures) ; 2,5 % pour le groupe A1 (354 fractures). Le pronostic et les indications thérapeutiques dépendent du potentiel évolutif de la lésion rachidienne mais aussi du caractère acceptable ou non des déformations.

Déformations rachidiennes

La lésion traumatique peut perturber la statique du rachis et déformer le canal rachidien.

Déformation régionale du rachis

Elle peut induire ultérieurement un déséquilibre du tronc, antérieur ou latéral, des douleurs au niveau de la zone lésée et des douleurs au niveau des courbures de compensation (douleurs lombaires par hyperlordose en dessous d'une cyphose dorsolombaire traumatique par exemple).

La déformation sagittale de la vertèbre elle-même se mesure par les pourcentages de diminution des murs vertébraux antérieur et postérieur et par la cyphose vertébrale (CV) (angle entre les tangentes aux plateaux vertébraux supérieur et inférieur)(fig 7).

La déformation de la région, définie comme comprenant la vertèbre lésée et les deux segments mobiles intervertébraux sus- et sous-jacents à cette vertèbre, est plus importante à considérer. En effet, elle prend en compte non seulement la vertèbre lésée mais aussi les déformations discales traumatiques et les lésions par distraction des segments mobiles. Elle se mesure de face par l'inclinaison latérale et de profil par la cyphose régionale (CR) qui sont les angles entre le plateau supérieur de la vertèbre sus-jacente et le plateau inférieur de la vertèbre sous-jacente à la vertèbre fracturée. La valeur ainsi mesurée de la CR a peu de signification si le niveau vertébral et donc les courbures physiologiques du rachis ne sont pas pris en compte. Ainsi par exemple, une CR de 7° est en fait une absence de déformation régionale traumatique pour une fracture de T12 alors qu'elle représente, pour une fracture de L3, une déformation en flexion du rachis majeure et intolérable, d'environ 25°. Il nous est donc apparu nécessaire de définir un nouveau critère : l'angulation régionale traumatique ou ART. C'est la déformation régionale sagittale provoquée par le traumatisme [3]. Elle est positive pour une déformation en flexion et négative pour une déformation en extension. L'état préfracturaire n'étant pas connu, il faut accepter, malgré des variations individuelles de courbure du rachis, des valeurs de référence et tolérer un certain écart à ces valeurs. Nous avons retenu les valeurs physiologiques mesurées par Stagnara [56] pour le rachis dorsal et dorsolombaire(tableau I). Un écart de 5° par rapport à ces valeurs paraît respecter les variations individuelles. L'ART est donc égale à la CR soustraite de l'angulation physiologique pour le niveau considéré. Cet indice permet donc d'étudier la déformation régionale non plus dans l'absolu mais par rapport à un profil physiologique. L'utilisation de cette mesure a permis

de mettre en évidence la fréquence des hyporéductions au niveau lombaire où il existe une lordose physiologique importante ; sans ce type de mesure il n'est pas possible de juger du caractère tolérable d'une déformation, ni de comparer valablement les thérapeutiques, dès que l'analyse porte sur des niveaux vertébraux différents.

Déformation du canal rachidien

La lésion traumatique peut rétrécir un foramen, par luxation unilatérale d'articulaire par exemple, et nécessiter une réduction pour éviter une souffrance radiculaire ultérieure. Mais le risque neurologique est surtout, dans la partie centrale du canal, un risque de compression médullaire ou de compression de la queue de cheval suivant le niveau vertébral : le canal rachidien est le plus souvent rétréci par un recul du mur vertébral postérieur, parfois par des fractures déplacées de l'arc postérieur ou par l'effet de « coupe cigare » des luxations. Ce rétrécissement s'évalue en général par la diminution du diamètre sagittal de ce canal. Le tissu nerveux occupant à ce niveau environ la moitié du canal, si ce diamètre est réduit de 50 % ou plus, il paraît nécessaire d'obtenir une décompression nerveuse : en effet, en l'absence de troubles neurologiques initiaux, le risque est grand d'en voir apparaître au moindre déplacement secondaire ou même plus tard après consolidation [23] ; s'il existe un déficit neurologique d'emblée, la persistance d'une telle compression favorise sans doute l'extension de la lésion médullaire secondaire et compromet les chances de récupération. D'autre part les travaux de Willen ont montré qu'un recul du mur postérieur de 50 % est en règle associé à une rupture du ligament vertébral postérieur et à une rotation du fragment reculé qui compromettent ses possibilités de réduction par ligamentotaxis (mise en tension du ligament vertébral postérieur par distraction et extension du rachis) et ses chances de résorption secondaire spontanée.

Haut de page

MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES

Techniques de traitement non chirurgical

Traitement fonctionnel

Il ne comporte ni réduction ni immobilisation de la lésion rachidienne. Dans un premier temps, le patient est maintenu au lit en décubitus dorsal ; ce repos, associé à un traitement antalgique simple, permettra d'obtenir la sédation des phénomènes douloureux. Secondairement, le blessé est levé sans aucune contention et une rééducation est entreprise. L'objectif principal de cette rééducation sera l'apprentissage des gestes et des attitudes évitant les sollicitations du rachis en cyphose. Il s'y associera un entretien des muscles paravertébraux et des abdominaux par des exercices statiques et isométriques.

Immobilisations par corset sans réduction

Après quelques jours de repos au lit, un corset rigide (en plastique thermoformable) est confectionné sur mesure, sans qu'aucune réduction de la fracture ne soit réalisée. Le patient est ensuite verticalisé et une rééducation est

souplesse au rachis malgré l'immobilisation. La contention externe sera conservée en moyenne 3 mois.

Réduction corset

Deux techniques peuvent être décrites : la réduction sur billot suivie secondairement d'un corset, la réduction sur cadre suivie immédiatement d'une immobilisation par corset plâtré.

Réduction sur billot

Cette technique s'adresse aux fractures du rachis thoracique bas, thoracolombaire et lombaire. Le blessé est installé au lit en décubitus dorsal, un billot de hauteur progressivement croissante est placé au sommet de la déformation. Par son effet lordosant, il permettra une réduction progressive de la déformation fracturaire. Après cette première période dont la durée varie suivant les auteurs (21 jours pour Sénégas [50] et 45 jours pour Goutallier [24]) un corset en matière plastique thermoformable est mis en place jusqu'au troisième mois suivant le traumatisme. La rééducation débute dès la mise en place du billot, elle sera poursuivie après l'ablation du corset.

Réduction sur cadre

Initialement décrite par Boehler [4], elle a été ensuite parfaitement codifiée par Louis. La réduction est effectuée en décubitus dorsal sur un cadre de Cotrel sans anesthésie, elle comporte trois temps : le premier temps de cette réduction consiste à installer, par l'intermédiaire d'une têtière et de deux lacs pelviens, une traction axiale de 10 à 15 kg. Cette mise en traction a pour but de redonner au corps vertébral sa hauteur. Dans un second temps une sangle placée au sommet de la déformation et progressivement tendue permettra de réduire la déformation dans le plan sagittal, la réduction est alors contrôlée radiologiquement. Le troisième temps consiste en la réalisation, sur un blessé ainsi installé, d'un corset plâtré de type Boehler avec appuis sternal, dorsal, iliaque et pubien. Cette contention est à conserver 3 mois minimum, le corset plâtré pourra être éventuellement relayé au deuxième mois par un corset en matière plastique thermoformable. Une surveillance radiographique régulière de la réduction obtenue est nécessaire. La rééducation (renforcement isométrique de la musculature abdominale et paravertébrale) débute quelques jours après la mise en place du plâtre, elle devra être continuée après l'ablation du système de contention externe.

Des complications sont possibles : iléus réflexe secondaire à la fracture et favorisé par le plâtre, justifiant une découpe appropriée de celui-ci (fenêtre épigastrique) ; complications cutanées (escarres sous plâtre au point d'appui ou au point de passage de la sangle lordosante) ; complications thromboemboliques ; apparition ou aggravation de troubles neurologiques. Ces complications sont rares, sur les 203 fractures traitées par réduction/corset et analysées lors du symposium de la SOFCOT de 1995 [3], 23 complications étaient à déplorer : 13 lésions cutanées, deux iléus réflexe, quatre accidents thromboemboliques et quatre complications neurologiques précoces ayant nécessité une réintervention chirurgicale (parmi ces quatre complications neurologiques, dans un cas il existait manifestement une erreur d'indication thérapeutique : fracture de type C traitée orthopédiquement). Ce type de traitement est contre-indiqué en cas de polytraumatisme pour des raisons de nursing ou parfois pour d'évidentes impossibilités techniques, en cas de fractures de côtes associées et chez les patients obèses pour qui, compte tenu de leur morphotype, le corset n'apportera pas une immobilisation suffisante.

Si les fractures de la charnière thoracolombaire sont bien contenues par ce type de traitement, il n'en est pas de même des fractures lombaires basses mal immobilisées par le corset et des fractures thoraciques basses souvent difficiles à réduire. Pour Louis, la présence de troubles neurologiques n'est pas une contre-

indication à la réduction sur cadre telle qu'elle vient d'être décrite. La technique sera enfin d'autant plus efficace qu'elle sera réalisée précocement, classiquement avant le cinquième jour post-traumatique [36].

Traitements chirurgicaux

Chirurgie par voie postérieure

Quel que soit le matériel d'ostéosynthèse utilisé, elle doit répondre à trois impératifs.

Réduire la déformation fracturaire

La réduction de la déformation, dans le plan sagittal et dans le plan frontal, est possible à deux moments : en préopératoire et en peropératoire. La qualité de cette réduction sera jugée sur la comparaison des CV et des ART pré- et postopératoires.

En préopératoire : l'installation du patient, en décubitus ventral, permet d'obtenir un début de réduction de la déformation. Certains [47] installent leurs patients sur table orthopédique afin de pouvoir, en peropératoire, lever les jambes, ce qui favorise la mise en lordose du rachis lombaire et par là même la réduction de la déformation locorégionale. Par ailleurs, la possibilité de traction qu'offre cette installation favorise la restitution de la hauteur vertébrale [3]. Une radiographie réalisée avant le début de l'intervention permettra de juger de la qualité de la réduction obtenue.

En peropératoire : lorsque la déformation est incomplètement réduite en préopératoire (persistance d'une CR ou d'une luxation) des manoeuvres peropératoires et surtout l'instrumentation permettront de compléter cette réduction. Les techniques de réduction varient en fonction du type d'instrumentation utilisé. L'analyse [3] des dossiers de 752 patients traités chirurgicalement par voie postérieure dont 298 par une instrumentation de type CD, 299 par plaques vissées et 103 par fixateurs internes de Dick, n'a pas permis de constater qu'un type particulier d'instrumentation permettait d'obtenir une meilleure réduction de la déformation tant locale (réduction de la CV) que régionale (réduction de l'ART).

En revanche, il ressort de cette étude [3] que plus l'intervention est réalisée tôt, dans les 48 premières heures, meilleure sera la réduction obtenue tant au niveau local que régional et que la réduction (surtout de la déformation régionale) est plus difficile à obtenir au niveau du rachis lombaire bas (L3, L4, L5) qu'au niveau de la charnière thoracolombaire (D12, L1, L2). Cette dernière constatation souligne l'importance d'une installation correcte du patient et plaide pour l'utilisation de l'artifice qui consiste à soulever en peropératoire les membres inférieurs afin d'accentuer la lordose du rachis lombaire et par là même la réduction de la fracture. Enfin, la réalisation d'un temps antérieur complémentaire, dans le but d'améliorer la correction obtenue par le temps chirurgical postérieur, n'est pas apparue évidente.

Assurer une bonne liberté du canal rachidien

La réduction de la fracture va permettre, dans certains cas, un premier temps de décompression canalaire. Il est maintenant bien établi que ce n'est pas uniquement la mise en lordose du segment vertébral où siège la fracture qui permet la réduction d'un fragment endocanalaire, mais la restitution combinée d'une hauteur vertébrale correcte et d'un profil physiologique. En fonction du type de fracture (nous y reviendrons) et des données de l'imagerie préopératoire,

laminoarthrectomie [21]. En cas de compression antérieure, notamment par le coin postérosupérieur de la vertèbre, il est possible de refouler vers l'avant ce fragment [42]. Cependant, l'efficacité de ce geste qui peut être dangereux au niveau médullaire (au-dessus de L2) a été remise en question par Saillant et al [3]. Ces auteurs ont constaté un fort pourcentage de recul itératif du fragment réduit, notamment dans les fractures de type A32. Il est également possible de pratiquer l'exérèse de ces fragments osseux par une voie postérieure élargie : il faudra alors dans un premier temps réaliser une laminoarthrectomie large, puis d'un côté une pédiculectomie, ce qui donnera accès à la face postérieure du corps vertébral sans avoir à mobiliser l'axe neurologique. En peropératoire, la qualité de la décompression obtenue peut être contrôlée à l'aide d'une échographie transdurale. Ces gestes de libération doivent être discutés en fonction de l'état neurologique du patient. En présence de troubles neurologiques, il paraît licite de réaliser une décompression nerveuse par laminectomie. Dans l'analyse de la série du symposium de 1995 [3], 25 patients ayant des troubles neurologiques initiaux opérés par voie postérieure n'ont pas eu de laminoarthrectomie ni de temps antérieur. La comparaison du devenir neurologique de ces patients et de ceux ayant eu une laminectomie ne montrait aucune différence. La laminectomie ne peut donc être un dogme, elle est sans doute inutile dans certains types de fractures : luxation pure, fracture de Chance, etc., et lorsque le recul du mur postérieur est très modéré. En l'absence de troubles neurologiques, la libération de l'axe neurologique est sans doute à éviter même s'il existe sur le bilan radiographique préopératoire un recul notable du mur vertébral postérieur. Elle peut être à l'origine de troubles neurologiques, elle augmente la durée d'intervention et le saignement peropératoire, elle expose enfin au risque de brèche durale (lésion particulièrement sévère en cas d'infection postopératoire). Bien évidemment cette attitude doit être modulée en fonction des conditions locales. Ainsi, par exemple, au niveau radiculaire (au-dessous de L2) il existe parfois d'importantes lésions de l'arc postérieur s'accompagnant de larges brèches durales, sans trouble neurologique. Il est ici nécessaire de réaliser une laminectomie afin de réparer les lésions durales et parfois de désincarcérer du sac d'éventuels fragments osseux [11]. En cas de troubles neurologiques initialement incomplets, une situation particulière est l'absence, en postopératoire, d'amélioration nette de l'état neurologique. Un bilan radiographique doit alors être demandé à la recherche d'une compression antérieure persistante. Dans ces cas, ce peut être l'indication d'un temps antérieur complémentaire de décompression et de greffe, en sachant que celui-ci est de réalisation délicate et expose au risque d'aggravation neurologique [3].

Stabiliser les lésions fracturaires

Une fois la réduction de la fracture obtenue, il faut en assurer le maintien à court et long terme. Ce rôle est dévolu jusqu'à consolidation des lésions osseuses au matériel d'ostéosynthèse. Il existe actuellement de très nombreux types d'instrumentation rachidienne. Dans la grande majorité des cas leur principe de base réside sur la prise pédiculaire par l'intermédiaire de vis. La longueur des montages réalisés varie en fonction du type d'instrumentation utilisé, du type de fracture à traiter et de son siège. à l'étage dorsal, les montages réalisés sont souvent longs, immobilisant deux niveaux discaux au-dessus et au-dessous de la vertèbre fracturée, l'enraidissement du rachis thoracique ayant un retentissement fonctionnel modéré [2]. à la charnière thoracolombaire, l'étendue du montage dépend du type d'ostéosynthèse utilisé. S'il s'agit d'une instrumentation de type CD, Argenson et al recommandent d'immobiliser deux niveaux discaux au-dessus et un au-dessous de la fracture. Le montage est alors réalisé de la façon suivante : deux crochets lamaires sont placés à la partie supérieure de la lame de la deuxième vertèbre sus-jacente à celle fracturée, deux vis pédiculaires au niveau de la première et enfin deux vis et deux crochets au niveau de la vertèbre sous-jacente à celle fracturée. Les crochets ont pour but de protéger les vis des forces d'arrachements [6]. à ce niveau, avec ce type d'instrumentation, les montages courts ne sont pas recommandés en cas de comminution importante du corps vertébral. Lorsqu'une instrumentation de Dick est utilisée, le montage préconisé est un montage court n'immobilisant qu'un niveau discal au-dessus et au-dessous de la fracture. Si des plaques vissées sont utilisées, l'étendue du montage est fonction du type de plaque choisi : court en cas de plaques rigides (c'est-à-dire ne laissant pas persister de mobilité entre les

d'ostéosynthèse utilisé, afin de ne pas enraidir de façon excessive ce segment rachidien fonctionnellement important. Enfin, il est possible de compléter l'ostéosynthèse rachidienne par une arthrodèse postérolatérale dans l'optique de diminuer les pertes de correction secondaire. L'éventuelle perte de correction obtenue après l'intervention sera appréciée en comparant les CV et les ART mesurées en postopératoire et lors des différentes visites de contrôle. Les pertes de correction constatées sont en général minimes, 2,5° en moyenne pour la CV et 7,2° pour l'ART à la revue, en moyenne 34 mois après l'intervention, de 752 patients traités par voie postérieure [3]. Dans cette série, l'analyse des facteurs pouvant influencer cette perte de correction a montré que le seul élément déterminant était la qualité de la réduction obtenue en peropératoire : plus le profil obtenu en peropératoire s'approchait du profil idéal (ART voisine de 0), meilleur était le maintien à long terme de la réduction obtenue. Cette analyse a par ailleurs montré qu'il ne fallait compter ni sur la réalisation d'une greffe postérolatérale, ni sur le port d'une orthèse de contention externe en postopératoire, ni sur la réalisation d'un montage long pour garantir à long terme le maintien de la correction obtenue en peropératoire. En revanche, la réalisation d'un temps antérieur complémentaire de greffe permet, sans aucun doute, de conserver à long terme la réduction peropératoire. Ainsi, lorsque les radiographies postopératoires montrent l'existence d'un vide antérieur important et surtout que la réduction peropératoire a été peu satisfaisante (ART supérieure à 20°), un temps antérieur complémentaire de greffe peut être discuté [39]. L'obtention et le maintien d'un profil correct sont probablement deux éléments déterminants du résultat fonctionnel final : plus l'ART finale est importante, plus les douleurs résiduelles seront sévères. Cette relation positive étroite entre la qualité du profil obtenu à distance de l'intervention et le résultat fonctionnel n'a été constatée qu'en cas d'intervention chirurgicale : à cyphose résiduelle égale un patient opéré sera plus douloureux qu'un patient traité orthopédiquement. C'est souligner, si une indication opératoire est portée, l'importance d'obtenir une réduction correcte de la fracture en peropératoire.

Chirurgie par voie antérieure

Menée selon une voie variable en fonction du siège de la fracture, elle doit répondre aux mêmes exigences que la précédente : réduction de la fracture, décompression du canal, stabilisation des lésions osseuses.

Techniquement plus exigeante que la chirurgie postérieure, elle nécessite une équipe entraînée. à type de fracture équivalente, elle est souvent plus hémorragique et expose plus souvent aux risques de complications neurologiques secondaires [3]. En contrepartie, elle permet d'obtenir une meilleure correction à court et long termes du profil rachidien. Elle offre enfin des chances de récupération neurologique légèrement supérieures à la chirurgie postérieure. La chirurgie antérieure première peut être indiquée dans les fractures-éclatements altérant profondément l'intégrité anatomique et fonctionnelle du corps vertébral, à condition cependant qu'il n'y ait pas, sur le versant postérieur, de lésion importante de type B ou C [39]. Dans ces cas, il est recommandé de commencer par un temps postérieur.

Haut de page

RÉSULTATS FONCTIONNELS DU TRAITEMENT DES FRACTURES DU RACHIS

Symptomatologie douloureuse rachidienne

Les facteurs pouvant modifier l'incidence et l'importance des douleurs rachidiennes résiduelles varient en fonction du type de traitement réalisé.

Le traitement chirurgical par voie postérieure laisse persister dans 20 à 30 % des cas des douleurs modérées (nécessitant la prise occasionnelle d'antalgiques) ou importantes (nécessitant la prise régulière d'antalgiques). Dans de nombreuses séries, l'incidence et l'importance de cette symptomatologie douloureuse sont bien corrélées avec l'importance de la déformation rachidienne régionale résiduelle. Ainsi par exemple, sur les 752 patients traités par chirurgie postérieure et revus à l'occasion du symposium de la SOFCOT de 1995 [3], en moyenne 34 mois après leur intervention, 74 % n'avaient aucune douleur ou des douleurs ne nécessitant pas la prise d'antalgiques et 26 % des douleurs modérées ou sévères [3]. La comparaison des ART finales de ces deux groupes de patients montrait une différence très significative. Il a été possible de mettre en évidence une valeur seuil (ART finale de 20°) au-delà de laquelle les douleurs résiduelles étaient plus fréquentes et plus sévères. Un autre facteur favorisant la survenue de douleurs résiduelles à moyen ou à long terme est la présence de séquelles neurologiques sévères. Les patients classés Frankel A, B ou C sont plus douloureux, à CR résiduelle équivalente, que ceux indemnes de toute séquelle neurologique [3]. Le traitement orthopédique laisse persister dans les mêmes proportions que le traitement chirurgical mené par voie postérieure, des douleurs modérées ou importantes (20 à 30 % des cas). Cependant, à la différence du traitement chirurgical il ne semble pas exister de corrélation significative entre l'importance et la fréquence des douleurs résiduelles et le degré de CR finale [62].

Troubles neurologiques

Près d'une fois sur trois une fracture du rachis se complique de troubles neurologiques. Les paraplégies initialement complètes (patients cotés Frankel A) ne récupèrent qu'exceptionnellement, et bien souvent dans ces cas le diagnostic de syndrome neurologique complet peut être mis en doute. En fonction des différentes séries rapportées dans la littérature, 70 à 80 % des patients cotés initialement Frankel D, B ou C s'améliorent d'au moins un grade de Frankel. L'étude des facteurs susceptibles de modifier cette évolution est complexe. Il semble bien que l'avenir des blessés neurologiques soit essentiellement sous la dépendance de leur état initial. L'objectif essentiel du traitement est alors de prévenir ou d'atténuer les effets des lésions médullaires secondaires en plaçant la moelle dans les meilleures conditions anatomiques de récupération.

Haut de page

INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Elles seront fonction du risque d'apparition ou d'aggravation de troubles neurologiques, du caractère tolérable ou non des déplacements initiaux et du type de déplacement secondaire potentiel : soudain et incontrôlable ou au contraire progressif ; multidirectionnel ou unidirectionnel en cyphose ; déplacement secondaire en cyphose important ou limité à quelques degrés d'ART.

Fractures sans troubles neurologiques

L'analyse des échecs et la comparaison des résultats des divers traitements réalisés pour chaque type de fracture qu'a permis la révision de 1 360 dossiers lors du symposium de la SOFCOT de 1995 [3], conduisent à proposer les indications suivantes.

> ***Pour les fractures de type A1*, le risque de déplacement secondaire ainsi que le risque d'apparition de troubles neurologiques sont quasiment nuls, un traitement fonctionnel est donc possible. Avec ce type de traitement, l'aggravation moyenne de l'ART n'est que de 2,5°. Le corset sans réduction a l'avantage de limiter les douleurs résiduelles à long terme, il**

ne modifie pas la perte secondaire en ART. La réduction orthopédique ne conserve à long terme que moins de 1° de réduction. La réduction chirurgicale ne se discuterait que pour une ART initiale de 20°, mais une telle angulation doit faire rechercher des lésions de distraction postérieure qui en feraient une lésion B1 ou B2.

Pour les fractures de types A2, A31 et A32 avec un recul du mur vertébral postérieur inférieur à 30 % et une ART initiale inférieure à 30°, le risque de déplacement secondaire est modéré, progressif et unidirectionnel en cyphose. Le risque neurologique reste faible et le plus souvent limité à des troubles radiculaires. Le traitement minimal est la mise en place d'un corset. Ce corset permet de limiter, en moyenne à 6°, l'augmentation secondaire de l'ART et le recul du mur postérieur, qui le plus souvent n'atteindra pas 50 %. Les autres traitements ne sont fonction que de l'importance de la déformation initiale : la réduction orthopédique suivie d'un corset permet à long terme une consolidation dans l'état de déformation initiale, elle est recommandable pour une ART initiale supérieure à 10° ; la chirurgie est envisageable pour une ART initiale supérieure à 15° ou pour prévenir le risque de pseudarthrose de certaines fractures de type A2 en diabolo (trait frontal avec pénétration intracorporéale des deux disques sus- et sous-jacents).

Pour les fractures de types A31 et A32 avec recul du mur vertébral postérieur supérieur à 30 % et pour les fractures de type A33, le risque de déplacement secondaire est, là encore, modéré, progressif et unidirectionnel en cyphose. En revanche, compte tenu du recul initial du mur postérieur, le risque d'apparition de trouble neurologique (compression médullaire ou de la queue de cheval) est élevé. La prévention du déplacement secondaire en cyphose, et donc des troubles neurologiques, nécessite au minimum une réduction orthopédique suivie d'un corset. Avec ce traitement, l'augmentation de l'ART reste en moyenne limitée à 2°. Si un traitement chirurgical est décidé sur le mauvais résultat de la réduction orthopédique, ou sur l'importance de la déformation initiale, il doit conserver après consolidation une réduction notable, car comme dans d'autres domaines, une réduction médiocre s'avère mieux tolérée après traitement orthopédique qu'après ostéosynthèse. Pour un recul du mur vertébral supérieur à 50 %, il est recommandable, même en l'absence de troubles neurologiques, d'effectuer une réduction chirurgicale pour mieux prévenir le risque de sténose canalaire secondaire, source potentielle de troubles neurologiques à distance.

Pour les fractures de type B1 ou B2 avec lésions antérieures purement osseuses (B12, B21, B23) le risque de déplacement secondaire est élevé ; ce déplacement, qui peut être important, est le plus souvent progressif, unidirectionnel en cyphose ou en subluxation antérieure. La consolidation osseuse est possible, mais elle nécessite le maintien du rachis en extension. Il s'agit plutôt d'une indication de chirurgie stabilisatrice, mais une réduction orthopédique suivie de corset est envisageable, surtout si les conditions de la chirurgie ne sont pas optimales et si la lésion est de siège thoracolombaire là où la réduction orthopédique est la plus efficace.

Pour les fractures de type B1 ou B2 avec lésion antérieure transdiscale (B11 ou B22), les fractures de types B3 et C, une stabilisation chirurgicale est toujours nécessaire. En l'absence de déplacement initial important, le problème est de reconnaître ce type de fracture car il existe un risque élevé de déplacement secondaire soudain incontrôlable, multidirectionnel et important qui ne peut être contrôlé par un traitement orthopédique.

Ce schéma d'indications en l'absence de troubles neurologiques, basé sur l'analyse lésionnelle, est utile pour la prise de décisions thérapeutiques, mais il doit, bien sûr, être adapté selon le contexte clinique : polytraumatisme, obésité, fractures des membres imposant le décubitus, etc.

Fractures avec troubles neurologiques

Cinq éventualités sont à distinguer selon l'état neurologique.

Paraplégie complète de niveau médullaire

Chez un blessé bien conscient, l'examen neurologique initial peut montrer une paraplégie complète sans épargne sacrée, avec un sphincter anal béant non contractile. Nous avons dit la possibilité de choc spinal réversible, mais le déplacement du rachis de certaines fractures type B ou C peut rendre la continuité médullaire impossible. Une IRM ou une myélographie peuvent d'ailleurs montrer la section médullaire. Sans aucune urgence, mais avant l'arrivée des complications de décubitus, la réduction et la stabilisation chirurgicale seront pratiquées pour faciliter le nursing puis la station assise. En dehors de cette rare certitude initiale, une lésion médullaire paraissant complète doit être traitée comme une lésion incomplète.

Syndrome neurologique incomplet de niveau médullaire

Pour limiter le risque d'extension secondaire de la lésion médullaire initiale, par oedème et cytolyse, que favoriserait la persistance d'une compression, il est logique de restituer le plus rapidement possible une liberté canalaire, que ce soit orthopédiquement ou chirurgicalement. Pour prévenir le risque de déplacement secondaire, susceptible d'aggraver la lésion médullaire, il faut aussi stabiliser orthopédiquement ou chirurgicalement le rachis. Le classique délai de 6 heures n'a pas de fondement réellement scientifique, mais il exprime que ceci doit être réalisé dès que le bilan est pratiqué et dès que les fonctions vitales sont assurées. Au-delà de la sixième heure, la décompression reste indiquée, car des récupérations après décompression tardive sont tout à fait possibles.

- Si la fracture est de type B (avec distraction) ou C (avec rotation), une décompression et une stabilisation chirurgicale doivent être réalisées en urgence. Même en l'absence de récupération neurologique, cette stabilisation augmentera les possibilités de rééducation fonctionnelle.
- Si la lésion vertébrale correspond à une fracture de type A (en compression pure) :
  - pour un recul du mur vertébral supérieur ou égal à 50 %, la chirurgie est préférable, car comme nous l'avons dit la possibilité de réduction orthopédique du fragment postérosupérieur par effet de ligamentotaxis devient trop aléatoire ;
  - si le recul du mur vertébral postérieur est inférieur à 50 %, la chirurgie reste préférable pour une fracture au-dessus de T10 car le traitement orthopédique y est peu efficace ; entre T10 et L1, il existe une alternative possible entre le traitement par réduction orthopédique-corset et le traitement chirurgical de décompression nerveuse et stabilisation : si un traitement orthopédique est pratiqué, un contrôle par imagerie de la liberté canalaire sera pratiqué et une intervention chirurgicale pourra être secondairement décidée si la réduction s'avère insuffisante.

Syndrome neurologique incomplet de niveau médullaire et de gravité inconnue

Si l'état neurologique ne peut être cliniquement apprécié et s'il existe entre T1 et L1 une lésion rachidienne avec rétrécissement du canal rachidien notable supérieur à 30 %, il faut dans le doute traiter comme s'il existait une lésion médullaire incomplète et ne pas attendre la sortie d'un coma pour décider devant une paraplégie d'une décompression nerveuse et d'une stabilisation tardives.

Lésions sévères de la queue de cheval

Pour une lésion rachidienne siégeant entre L2 et L5, s'il existe un déficit pluriradiculaire, si le déficit moteur est cotable à moins de 3 ou s'il existe un syndrome de la queue de cheval, une décompression nerveuse rapide et une stabilisation chirurgicale sont nécessaires comme au niveau médullaire.

Lésions radiculaires lombaires modérées

Pour une lésion rachidienne siégeant entre L2 et L5, si les troubles se limitent à une ou deux racines avec troubles purement sensitifs ou avec cotation musculaire supérieure ou égale à 3, l'indication dépend de la lésion vertébrale et il n'y a pas d'urgence. Si cette dernière peut être traitée orthopédiquement, on n'envisagera un traitement chirurgical secondaire que devant la persistance de troubles radiculaires notables.

Haut de page

CONCLUSION

Les fractures du rachis sont donc des lésions complexes. Avant toute indication thérapeutique, l'analyse précise des lésions ostéo-disco-ligamentaires antérieures et surtout postérieures permet au mieux d'apprécier le potentiel neuroagressif et évolutif de la fracture. La démarche thérapeutique qui vient d'être décrite a permis de mieux recentrer les indications des traitements chirurgicaux et non chirurgicaux, peut-être en faveur des seconds. Les traitements chirurgicaux, nonobstant le statut neurologique du patient, sont exigeants et imposent, pour l'avenir fonctionnel de celui-ci, une réduction la plus complète possible tant dans le plan sagittal que frontal de la fracture. Ils seront au mieux réalisés par des équipes entraînées à ce type de chirurgie.

Références

[1] Aebi M, Etter C, Kehl T, Thalgott J Stabilization of the lower thoracic and lumbar spine with the internal spinal skeletal fixation system. Indications, techniques, and first results of treatment. *Spine* 1987 ; 12 : 544-551

[2] Argenson C, Boileau P, De PF, Lovet J, Dalzotto H Les fractures du rachis dorsal (T1-T10). à propos de 105 cas. *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 : 370-386

[3] Argenson C, Lassale B Les fractures récentes du rachis thoracique et lombaire avec et sans troubles neurologiques. *Rev Chir Orthop* 1996 ; 82(suppl I) : 63-117

[4] Boehler L. Technique de traitement des fractures de la colonne dorsale et lombaire. Paris : Masson, 1944

[5] Cantor JB, Lebwohl NH, Garvey T, Eismont FJ Non operative management of stable thoracolumbar burst fractures with early ambulation and bracing. *Spine* 1993 ; 18 : 971-976

[6] Chiba M, McLain RF, Yerby SA, Moseley TA, Smith TS, Benson DR Short-segment pedicle instrumentation. Biomechanical analysis of supplemental hook fixation. *Spine* 1996 ; 21 : 288-294

[7] Crutcher JJ, Anderson PA, King HA, Montesano PX Indirect spinal canal decompression in patients with thoracolumbar burst fractures treated by posterior distraction rods. *J Spinal Disord* 1991 ; 4 : 39-48

[8] De Peretti F, Cambas PM, Puch JM, Nasr ZG, Lovet J, Argenson C Le montage « intermédiaire » (2CV-1VC) par l'instrumentation « universelle » de Cotrel-Dubousset pour les fractures comminutives de la jonction thoracolombaire. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 205-216

[9] Decoulx P, Rieunau G Les fractures du rachis dorsolombaire sans troubles neurologiques. *Rev Chir Orthop* 1958 ; 44 : 254-322

[10] Denis F The three column spine and its significance in the classification of acute thoracolumbar spinal injuries. *Spine* 1983 ; 8 : 817-831

[11] Denis F, Burkus JK Diagnosis and treatment of cauda equina entrapment in the vertical lamina fracture of lumbar burst fractures. *Spine* 1991 ; 16 : 433-439

[12] Dick W, Kluger P, Magerl F, Zach G A new device for internal fixation of thoraco-lumbar and lumbar spine fractures : le fixateur interne. *Paraplegia* 1985 ; 23 : 225-232

[13] Dickman CA, Yahiro MA, Melkerson MN Surgical treatment alternatives for fixation for unstable fractures of the thoracic and lumbar spine : a metha analysis. *Spine* 1994 ; 19 : 2266S-2273S

[14] Esses SI, Botsford DJ, Wright T, Bednar D, Bailey S Operative treatment of spinal fractures with the AO internal fixator. *Spine* 1991 ; 16(suppl 3) : S146-S150

[15] Faden AL, Lemke M, Simon RP NMDA Antagonist MK 801 improves outcome following traumatic spinal cord injury in rats : behavioral, anatomic and neurochemical studies. *J Neurotrauma* 1988 ; 5 : 33-45

[16] Floman Y, Farcy J, Argenson C. Thoracolumbar spine fractures. New York : Raven Press, 1993

[17] Floman Y, Fast A, Pollack D, Yosipovitch Z, Robin GC The simultaneous application of an interspinous compressive wire and Harrington distraction rods in the treatment of fracture-dislocation of the thoracic and lumbar spine. *Clin Orthop* 1986 ; 203 : 18-25

[18] Frankel H, Hancock DO, Hyslop G The value of postural reduction in initial management of closed injuries of the spine with paraplegia and tetraplegia I : comprehensive management and research. *Paraplegia* 1969 ; 7 : 179-192

[19] Fredrickson BE, Edwards WT, Rauschning W, Bayley JC, Yuan HA Vertebral burst fractures : an experimental, morphologic, and radiographic study. *Spine* 1992 ; 17 : 1012-1021

[20] Fredrickson BE, Mann KA, Yuan HA, Lubicky JP Reduction of the intracanal fragment in experimental burst fractures. *Spine* 1988 ; 13 : 267-271

[21] Garfin SR, Mowery CA, Guerra J, Marshall LF Confirmation of the posterolateral technique to decompress and fuse thoracolumbar spine burst fractures. *Spine* 1985 ; 10 : 218-223

[22] Gertzbein SD Scoliosis research society. Multicenter spine fracture study. *Spine* 1992 ; 17 : 528-540

[23] Gertzbein SD Neurologic deterioration in patients with thoracic and thoracolumbar fractures after admission to the hospital. *Spine* 1994 ; 19 : 1723-1725

[24] Goutallier D, Hernigou P, Piat C Le traitement orthopédique des fractures du rachis dorsolombaire et lombaire avec recul du mur postérieur (burst fractures) sans ou avec troubles neurologiques mineurs. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74(suppl II) : 77-83

[25] Hall ED New pharmacological treatment of acute spinal cord trauma. *J Neurotrauma* 1988 ; 5 : 81-89

[26] Hall ED The neuroprotective pharmacology of methylprednisolone. *J Neurosurg* 1992 ; 76 : 13-22

[27] Hartman MB Non operative treatment of thoraco-lumbar fractures. *Paraplegia* 1995 ; 33 : 73-76

[28] Holdsworth FW Fractures, dislocations, and fracture-dislocations of the spine. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45B : 6-20

[29] Hu R, Mustard CA, Burns C Epidemiology of incident spinal fracture in a complete population. *Spine* 1996 ; 21 : 492-499

[30] Huler RJ, Esses SI, Botsford DJ Work status after posterior fixation of unstable but neurologically intact burst fractures of thoracolumbar spine. *Paraplegia* 1991 ; 29 : 600-606

[31] Karjalainen M, Aho AJ, Katevuo K Painful spine after stable fractures of the thoracic and lumbar spine. What benefit from the use of extension brace ? *Ann Chir Gynaecol* 1991 ; 80 : 45-48

[32] Kelly RP, Whitesides TE Treatment of lumbodorsal fracture-dislocations. *Ann Surg* 1968 ; 167 : 705-717

[33] Knight RQ, Stornelli DP, Chan DP, Devanny JR, Jackson KV Comparison of operative versus nonoperative treatment of lumbar burst fractures. *Clin Orthop* 1993 ; 293 : 112-121

[34] Lindsey RW, Dick W The fixateur interne in the reduction and stabilization of thoracolumbar spine fractures in patients with neurologic deficit. *Spine* 1991 ; 16(suppl 3) : S140-S145

[35] Louis R. Surgery of the spine. Berlin : Springer-Verlag, 1983

[36] Louis R, Bonsignour JP, Ouiminga R Réduction orthopédique contrôlée des fractures du rachis. *Rev Chir Orthop* 1975 ; 61 : 323-344

[37] Louis R, Goutallier D Les fractures instables du rachis. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 415-481

[38] Magerl F, Aebi M, Gertzbein SD, Harms J, Nazarian S A comprehensive classification of thoracic and lumbar injuries. *Eur Spine J* 1994 ; 3 : 184-201

[39] McCormack T, Karaikovic E, Gaines RW The load sharing classification of spine fractures. *Spine* 1994 ; 19 : 1741-1744

[40] McGahan JP, Benson D, Chehrazi B, Walter JP, Wagner FJ Intraoperative sonographic monitoring of reduction of thoraco-lumbar burst fractures. *Am J Roentgenol* 1985 ; 145 : 1229-1232

[41] McLain RF, Sparling E, Benson DR Early failure of short-segment pedicle instrumentation for thoracolumbar fractures. A preliminary report. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 162-167

[42] Mimatsu K, Katoh F, Kawakami N New vertebral body impactors for posterolateral decompression of burst fracture. *Spine* 1993 ; 18 : 1366-1368

[43] Pencalet P, Ohanna F, Poulat P, Kamenka JM, Privat A Thienphencyclidine protection for the spinal cord of adults rats against extension of lesions secondary to a photochemical injury. *J Neurosurg* 1993 ; 78 : 603-609

[44] Pointillart V, Gense D, Gross C , et al. Effectifs of nimodipine on post-traumatic spinal cord ischemia in baboons. *J Neurotrauma* 1993 ; 10 : 201-213

[45] Quencer RM, Montalvo BM, Eismont FJ, Green BA Intraoperative spinal sonography in thoracic and lumbar fractures : evaluation of Harrington rod instrumentation. *Am J Roentgenol* 1985 ; 145 : 343-349

[46] Reid DC, Hu R, Davis LA, Saboe LA The nonoperative treatment of burst fractures of the

thoracolumbar junction. *J Trauma* 1988 ; 28 : 1188-1194

[47] Roy-Camille R, Saillant G. Rachis dorsolombaire traumatique non neurologique. Paris : Masson, 1980

[48] Roy-Camille R, Saillant G, Mazel C Internal fixation of the lumbar spine with pedicle screw plating. *Clin Orthop* 1986 ; 203 : 7-17

[49] Roy-Camille R, Saillant G, Mazel C Plating of thoracic, thoracolumbar, and lumbar injuries with pedicle screw plates. *Orthop Clin North Am* 1986 ; 17 : 147-159

[50] Senegas J. Prise en charge des traumatisés vertébro-médullaires. Bordeaux : Bergeret, 1983

[51] Shiba K, Katsuki M, Ueta T, Ohta H, Rikimaru H Transpedicular fixation with Zielke instrumentation in the treatment of thoraco-lumbar and lumbar injuries. *Spine* 1994 ; 19 : 1940-1949

[52] Shirado O, Kaneda K, Tadano S, Ishikawa H, McAfee PC, Warden KE Influence of disc degeneration on mechanism of thoracolumbar burst fractures. *Spine* 1992 ; 17 : 286-292

[53] Shuman WP, Rogers JV, Sickler ME , et al. Thoracolumbar burst fractures : CT dimensions of the spinal canal relative to postsurgical improvement. *Am J Roentgenol* 1985 ; 145 : 337-341

[54] L, Jacobsson O, G, Pech P, Rauschning W Spinal canal remodelling after stabilization of thoracolumbar burst fractures. *Eur Spine J* 1994 ; 3 : 312-317

[55] L, G, Pech P, Rauschning W Indirect spinal canal decompression in burst fractures treated with pedicle screw instrumentation. *Spine* 1996 ; 21 : 113-123

[56] Stagnara P, Demauroy JC, Dran G , et al. Reciprocal angulation of vertebral bodies in a sagittal plane : approach to references for the evaluation of kyphosis and lordosis. *Spine* 1982 ; 7 : 335-342

[57] Starr JK, Hanley EN Junctional burst fractures. *Spine* 1992 ; 17 : 551-557

[58] Steffee AD, Biscup RS, Sitkowski DJ Segmental spine plates with pedicle screw fixation. A new internal fixation device for disorders of the lumbar and thoracolumbar spine. *Clin Orthop* 1986 ; 203 : 45-53

[59] Stephens GC, Devito DP, McNamara MJ Segmental fixation of lumbar burst fractures with Cotrel-Dubousset instrumentation. *J Spinal Disord* 1992 ; 5 : 344-348

[60] Tasdemiroglu E, Tibbs PA Long term follow-up results of thoraco-lumbar fractures after posterior instrumentation. *Spine* 1995 ; 20 : 1704-1708

[61] Vincent KA, Benson DR, McGahan JP Intraoperative ultrasonography for reduction of thoracolumbar burst fractures. *Spine* 1989 ; 14 : 387-930

[62] Weinstein JN, Collalto P, Lehmann TR Thoracolumbar burst fractures treated conservatively : a long term follow-up. *Spine* 1988 ; 13 : 33-38

[63] Weitzman G Treatment of stable thoracolumbar spine compression fractures by early ambulation. *Clin Orthop* 1971 ; 76 : 116-122

[64] Willen J, Anderson J, Toomoka K, Singer K The natural history of burst fractures at the thoracolumbar junction. *J Spinal Disord* 1990 ; 3 : 39-46

[65] Willen JA, Gaekwad UH, Kakulas BA Burst fractures in the thoracic and lumbar spine. A clinico-neuropathologic analysis. *Spine* 1989 ; 14 : 1316-1323

[66] Zou D, Yoo JU, Edwards WT , et al. Mechanics of anatomic reduction of thoracolumbar burst fractures. Comparison of distraction versus distraction plus lordosis, in the anatomic reduction of the thoracolumbar burst fracture. *Spine* 1993 ; 18 : 195-203

Fig 1 :

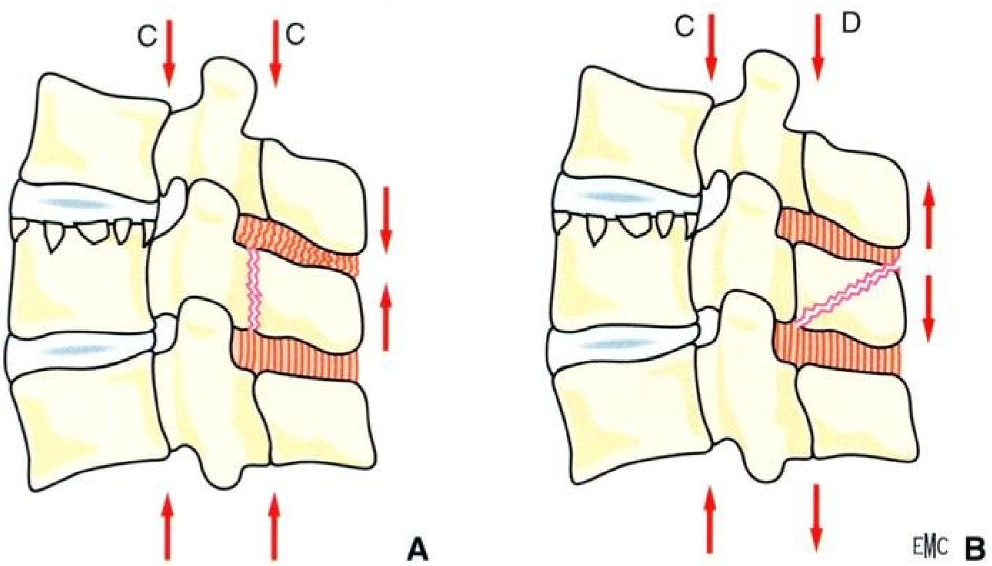

Fig 1 :

Une même fracture-éclatement du plateau supérieur (type IIB de Denis) peut être la conséquence de mécanismes différents décelés par l'analyse des arcs postérieurs. Ici, par exemple, cette fracture IIB de Denis peut correspondre à une lésion en compression pure de type A3 de Magerl (A) ou à une lésion avec distraction postérieure osseuse, au potentiel évolutif plus grand, de type B2 de Magerl (B).

Fig 2 :

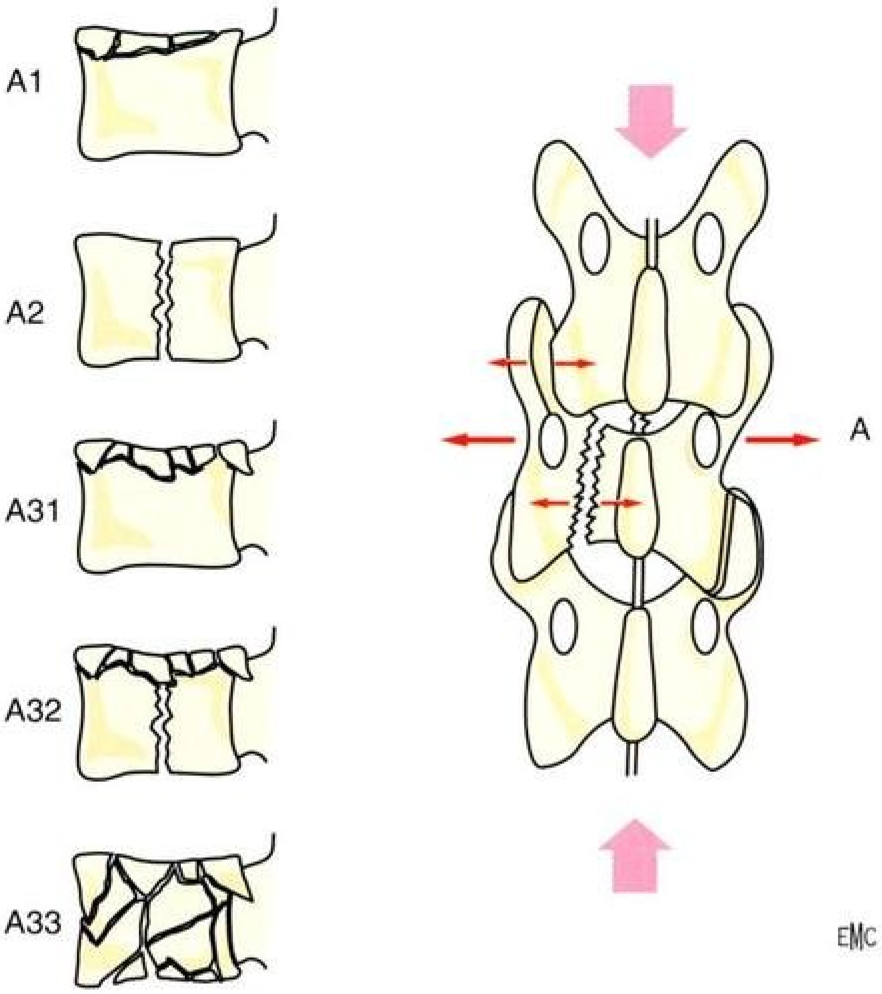

Fig 2 :

Lésions en compression pure ou type A de Magerl : en arrière la colonne postérieure peut être normale ou il peut exister une fissuration verticale des lames, une subluxation horizontale des

articulaires ou une augmentation de l'écart interpédiculaire.

La lésion du corps définit les différents groupes et sous-groupes du type A : A1, fracture-tassement ; A2, fracture-séparation ; A3, fracture-éclatement (avec A31, fracture-éclatement incomplète ; A32, fracture-éclatement incomplète avec refend ; A33, fracture-éclatement complète).

Fig 3 :

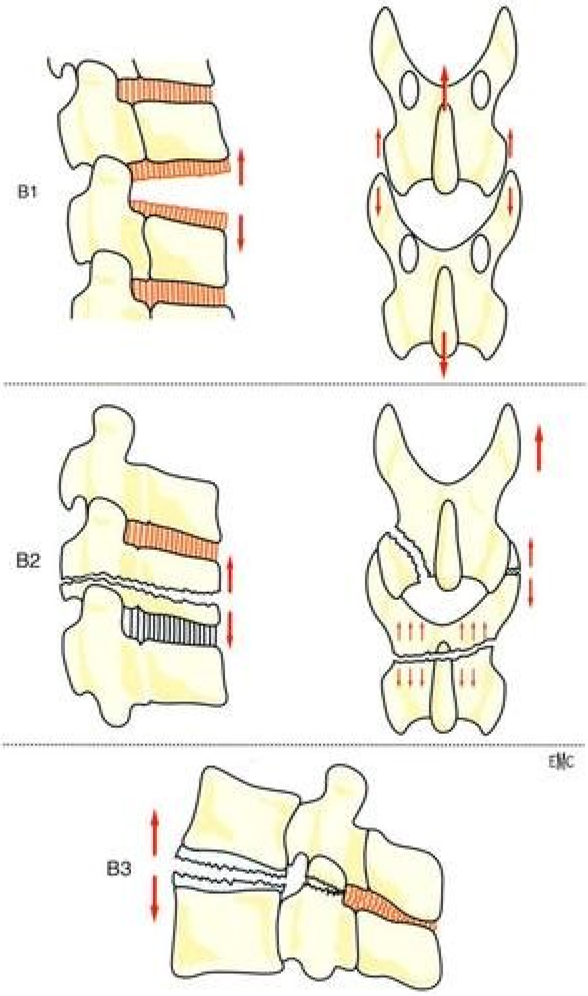

Fig 3 :

Lésions avec distraction ou type B de Magerl : B1, avec distraction postérieure à prédominance ligamentaire (écart interépineux bien augmenté, subluxation verticale des articulaires) ; B2, avec distraction postérieure à prédominance osseuse (fractures horizontales des lames, des isthmes ou des articulaires) ; B3, avec distraction antérieure (bâillement discal ou augmentation du mur vertébral antérieur avec bâillement vertical des traits).

Fig 4 :

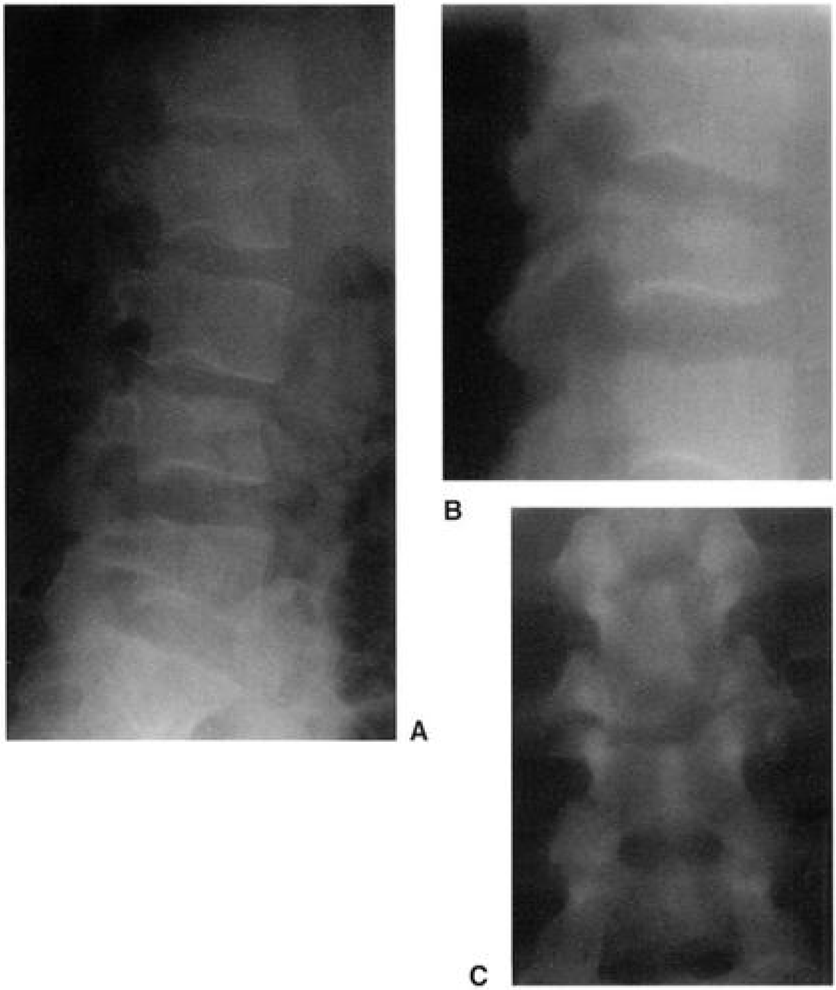

Fig 4 :

Exemple d'une fracture de type B en L4. Le trait de fracture débute en arrière au niveau des massifs articulaires supérieurs de L4 puis passe à travers les pédicules de L4. Les lésions postérieures sont osseuses, il s'agit d'une fracture de type B2.

A. Radiographie de profil.

B. Tomographie de profil.

C. Tomographie de face.

Fig 5 :

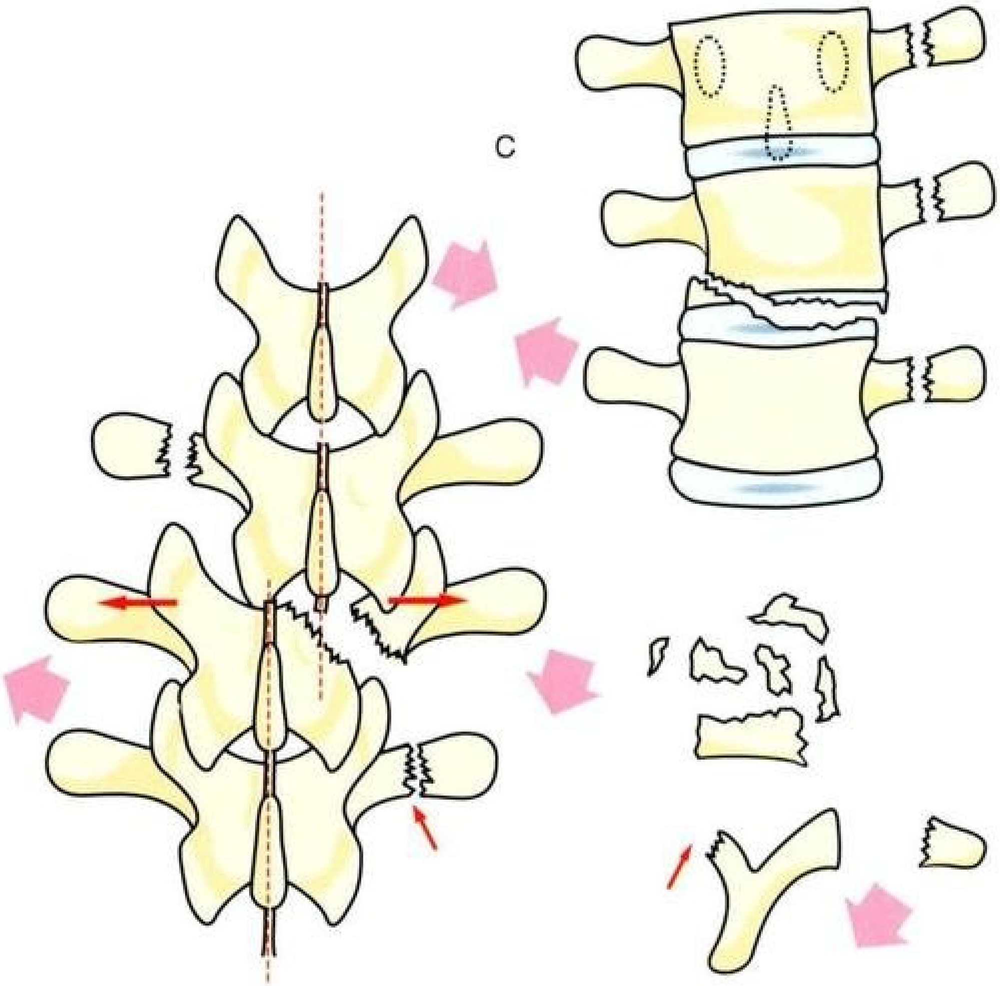

Fig 5 :

Lésions antérieures et postérieures en rotation ou type C de Magerl : décalage des épineuses, fracture unilatérale des articulaires avec luxation controlatérale, fractures étagées des apophyses transverses ou des côtes près du rachis, déplacement rotatoire des corps vertébraux, fracture asymétrique des corps vertébraux avec arrachement latéral d'un plateau, ou fracture irrégulière de l'arc neural.

Fig 6 :

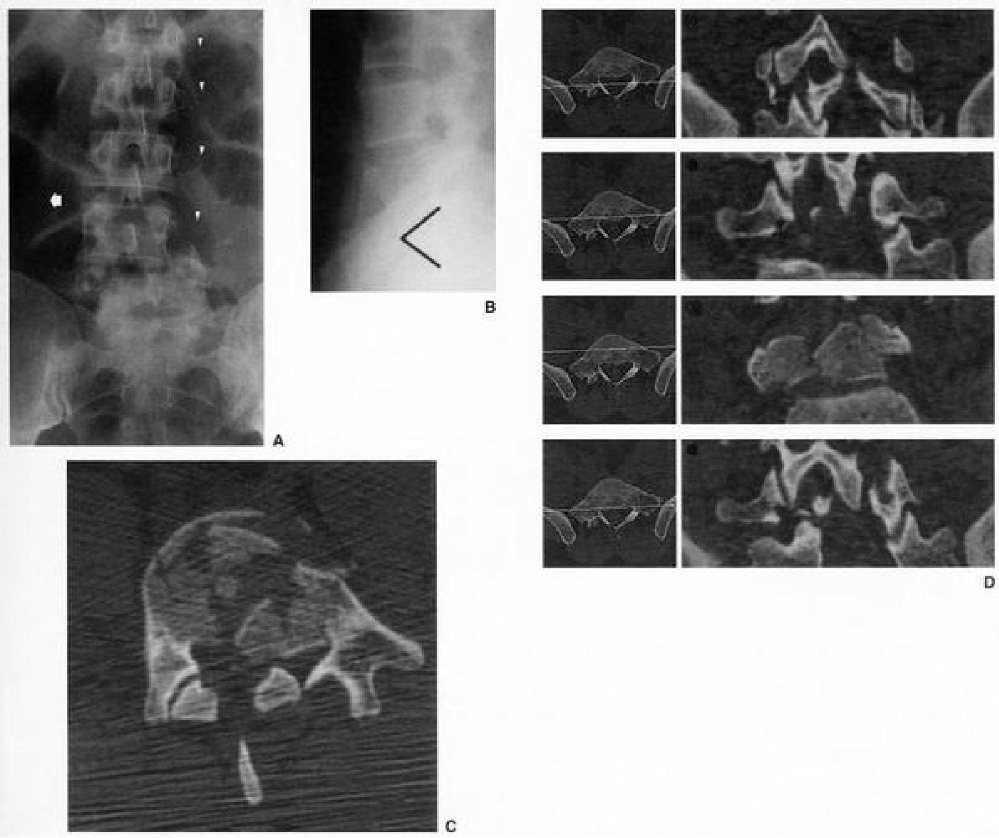

Fig 6 :

Exemple d'une fracture de type C de L5.

La radiographie de face montre le déplacement en translation du rachis et les fractures étagées des apophyses transverses, témoin du mécanisme en torsion axiale de ce type de fracture. La coupe tomodensitométrique et les reconstructions frontales montrent le caractère asymétrique de la fracture du corps vertébral. La partie latérale gauche du corps vertébral est restée intacte donnant sur la radiographie de profil un aspect de vertèbre fantôme.

A. Radiographie de face.

B. Radiographie de profil.

C. Coupe tomodensitométrique passant par les pédicules de L5.

D. Série de reconstructions frontales (progression postéroantérieure).

Fig 7 :

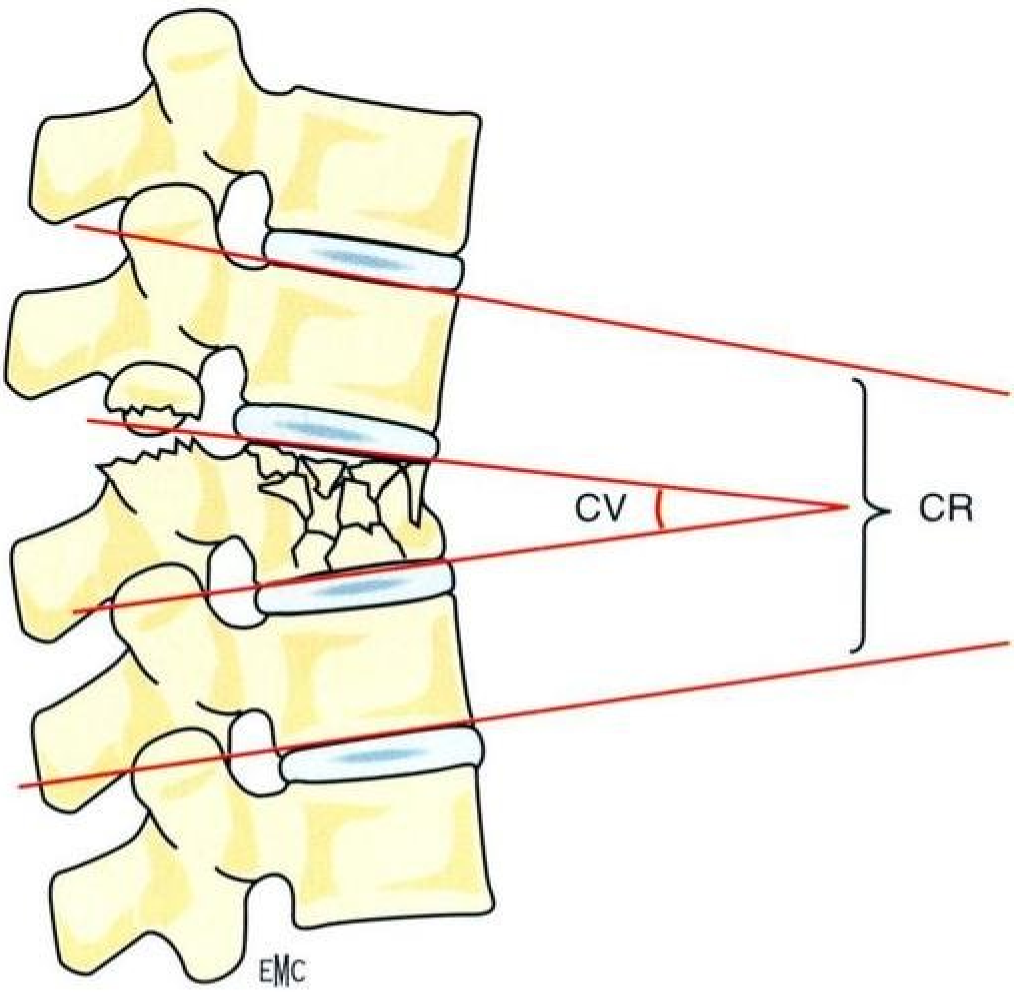

Fig 7 :

Mesures de la cyphose vertébrale (CV), de la cyphose régionale (CR) et de l'angulation régionale traumatique (ART) : ART = CR - angulation physiologique pour le niveau (9° pour T11 ; 7° pour T12 ; 1° pour L1 ; 8° pour L2 ; 18° pour L3 ; 33° pour L4 ; 36° pour L5).

Fig 8 :

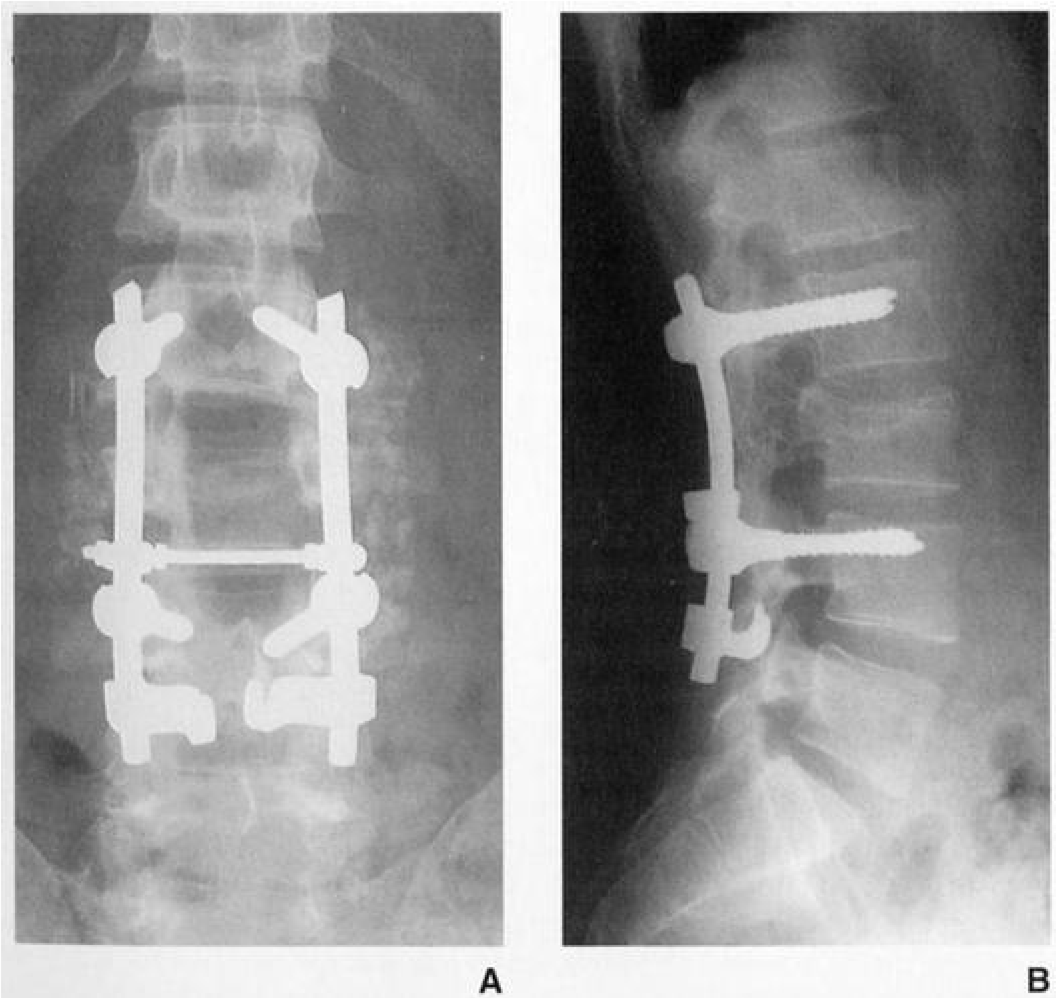

Fig 8 :

Exemple d'une fracture de type A3 de L3 ostéosynthésée par matériel Cotrel-Dubousset.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. – Profil physiologique selon Stagnara.

Niveau �tudi�	Segment rachidien analys�	Angulation � physiologique �
T11	T10 – T12	9�
T12	T11 – L1	7�
L1	T12 – L2	1�
L2	L1 – L3	-8�
L3	L2 – L4	-18�
L4	L3 – L5	-33�

L5	L4 – S1	–36�

Hyperostose vertébrale ankylosante

J Gijón Baños
S Muñoz Fernández

*Résumé. – L'hyperostose vertébrale ankylosante (HVA), décrite par Forestier et Rotés Querol en 1950, est une maladie diffuse et d'origine inconnue de l'appareil locomoteur qui se caractérise par l'ossification progressive du périoste, des ligaments et des tendons. Elle affecte essentiellement le squelette axial. Ses signes cliniques peuvent être discrets et son diagnostic est radiologique. Elle peut entraîner une ankylose vertébrale et se compliquer de compression médullaire et d'atteintes des articulations périphériques. En 1975, Resnick a démontré la fréquence de l'atteinte extraspinale et lui a donné le nom d'hyperostose squelettique diffuse (*diffuse idiopathic skeletal hyperostosis *[DISH]), qui est utilisé dans les ouvrages anglo-saxons. Les hommes sont deux fois plus atteints que les femmes. Des atteintes d'HVA sont détectées dans 28 % des autopsies effectuées chez des individus de 50 à 90 ans. L'antigène d'histocompatibilité* human leukocyte antigen *(HLA) B-27 se trouve à un taux identique à celui de la population générale. Une éventuelle hérédité autosomique dominante de la maladie a pu être retrouvée. La fratrie des patients semble six fois plus atteinte que les témoins. Il semble exister un lien avec le diabète de type II, puisque 25 à 50 % des patients atteints d'HVA sont diabétiques, et qu'une HVA est retrouvée chez 30 % des diabétiques de type II. L'anatomie pathologique laisse apparaître une métaplasie du tissu fibreux et une ossification endochondrale postérieure. L'extension de cette ossification du périrachis produit la bande ossifiée caractéristique, en avant du corps vertébral. L'HVA serait en fréquence la deuxième cause de myélopathies cervicales, après la cervicarthrose. Les principales manifestations extravertébrales se situent aux hanches, aux coudes et aux épaules. Le risque d'ossifications périarticulaires lors de la mise en place de prothèses de hanche apparaît très fréquent. Chez les patients de plus de 60 ans, et en majorité des hommes, l'existence de l'HVA peut être soupçonnée devant une limitation de la mobilité vertébrale, rarement accompagnée de douleurs et d'ossifications vertébrales hypertrophiques. Il n'existe pas de traitement préventif au développement ou à la progression de l'HVA. La physiothérapie peut améliorer la mobilité du patient. Le traitement médical doit commencer par du paracétamol. En cas de myélopathie ou de dysphagie importante, la chirurgie peut devenir nécessaire.*

Mots-clés : hyperostose vertébrale ankylosante, ossification, myélopathie cervicale, ligaments, tendons, DISH.

Introduction

L'hyperostose vertébrale ankylosante (HVA) est une maladie diffuse et d'origine inconnue qui se caractérise par l'ossification progressive et proliférative du périoste, des ligaments et des tendons, qui affecte essentiellement le squelette axial et dont les manifestations sont habituellement radiologiques. Mais elle peut également entraîner une ankylose et diverses complications comme des compressions médullaires ou des troubles des articulations périphériques par ossification para-articulaire ou juxta-articulaire.

Historique

En 1950, Forestier et Rotés Querol ont décrit la HVA sénile chez neuf patients comme étant une entité nosologique propre qui devait se distinguer de la spondylarthrite ankylosante et de la spondylarthrose [3]. En 1956, les premières localisations périphériques de la maladie sont décrites [14] et, en 1960, on observe pour la première fois l'apparition d'une myélopathie cervicale provoquée par l'ossification du ligament longitudinal postérieur [7], complication propre à cette maladie et confirmée dans des articles écrits postérieurement [11].

Cependant, sa différenciation avec la spondylose déformante de Schmorl, causée par la dégénérescence des disques intervertébraux, n'a été reconnue que lors d'une étude realisée par Resnick et al en 1975. Elle démontrait la fréquence dans cette affection des localisations extraspinales, tant au pelvis qu'aux articulations, aux ligaments, aux tendons et au périoste. Le nom d'hyperostose squelettique idiopathique diffuse (*diffuse idiopathic skeletal hyperostosis* [DISH]) a découlé de cette étude. Ce nom est par ailleurs actuellement accepté par l'American College of Rheumatology (ACR) [10].

La maladie a également connu d'autres noms : spondylite ossifiante ligamentaire, spondylite hyperostosique, ossification physiologique du ligament vertébral, ossification juxta-articulaire généralisée des ligaments vertébraux, spondylite déformante, ostéophytose vertébrale.

Juan Gijón Baños : Professeur, rhumatologue, chef de service.
Santiago Muñoz Fernández : Attaché.
Service de rhumatologie, hôpital universitaire La Paz, Madrid, Espagne.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Gijón Baños J et Muñoz Fernández S. Hyperostose vertébrale ankylosante. Encycl Méd Chir (Editions Techniques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-861-A-10, 2002, 8 p.

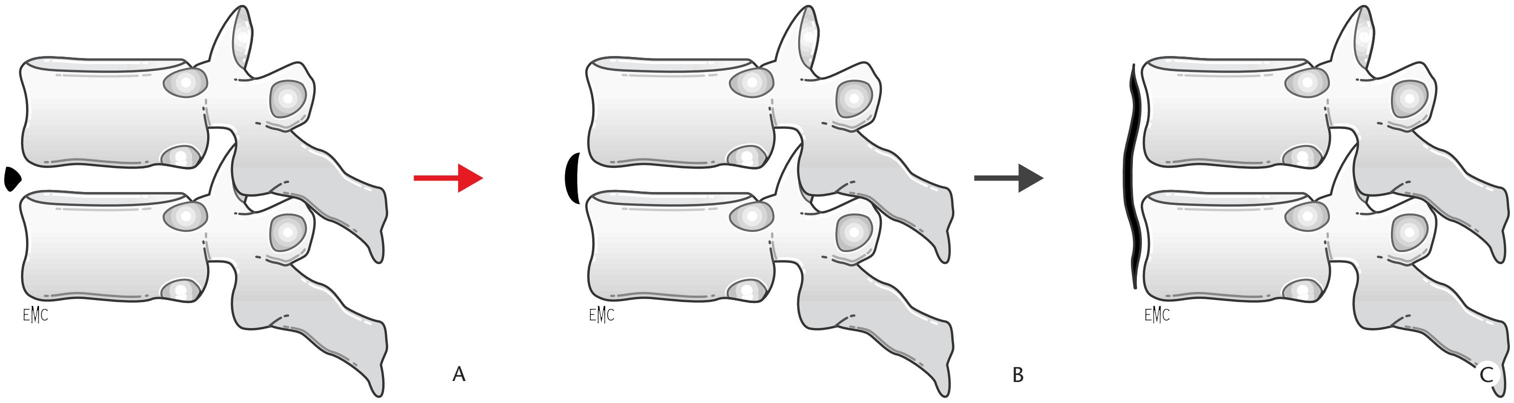

1 *A. Schéma d'une ossification sur ligament vertébral caractéristique du début d'une hyperostose vertébrale ankylosante, à base triangulaire vers l'extérieur du corps vertébral.*
B. L'ossification progresse en arrivant pratiquement à unir les corps vertébraux.
C. L'ossification du ligament vertébral antérieur forme des ponts entre les vertèbres laissant un espace translucide aux rayons X entre les corps vertébraux et le ligament vertébral.

Épidémiologie

Sa fréquence augmente avec l'âge. On a donc pu constater, d'un point de vue radiologique, que 2 à 5 % des patients avaient plus de 40 ans et que 11 % avaient plus de 70 ans. Des preuves de la maladie ont été détectées sur la colonne vertébrale dans 28 % des autopsies effectuées chez des individus de 50 à 90 ans [1]. Les hommes sont deux fois plus atteints que les femmes [12].

La présence de *human leukocyte antigen* (HLA) B-27 est fonction de la population dans son ensemble [12]. Des arbres généalogiques révèlent une éventuelle hérédité autosomique dominante de la maladie. Mais cela n'est pas clairement démontré. Il est également probable qu'il existe une hérédité multifactorielle. La fratrie des patients semble six fois plus atteinte que les autres témoins [13].

Étiopathogénie

L'HVA est une maladie pas seulement présente chez l'homme, c'est aussi l'une des plus répandues chez les vertébrés. Certaines de ces caractéristiques ont été ainsi détectées chez des espèces aussi variées que le chien, le cheval, l'éléphant, l'ours, l'hippopotame, le rhinocéros, etc, ou encore chez des vertébrés marins comme la baleine ou le dauphin. Des découvertes compatibles avec cette maladie ont également été effectuées chez des sauriens préhistoriques et d'autres fossiles d'animaux [6]. Cette diffusion entre espèces aussi différentes laisse à penser qu'il pourrait exister une altération génétique qui aurait persisté indépendamment de l'évolution de celles-ci. Cependant, aucun lien avec les antigènes HLA n'a été clairement établi et aucun modèle patent d'hérédité n'a non plus été décrit. L'apparition de la maladie à un âge tardif pourrait nuire aux études génétiques parce qu'une étude sur les parents ne serait alors plus possible et que les enfants auraient pu ne pas développer la maladie.

Parmi les facteurs liés à l'HVA, le diabète a été le plus étudié. Un diabète de type II a été détecté chez 25 à 50 % des patients atteints d'HVA, et inversement, cette maladie apparaît chez 30 % des diabétiques de type II. Cependant, ce lien n'a pas été complètement prouvé, pouvant être le fruit de la coïncidence de deux affections fréquentes à partir d'un âge déterminé. Pourtant, d'autres caractéristiques sont communes aux deux maladies, telle que l'obésité, facteur métabolique très fréquent dans l'hyperostose et qui, comme chacun le sait, prédispose clairement au diabète. Dans une étude avec témoins, il n'a pas été possible de prouver que le diabète sans complications soit lié à l'HVA. Néanmoins, quand cette même étude a comparé la population atteinte avec des patients présentant les mêmes caractéristiques sans en être atteints, des troubles métaboliques ont pu être identifiés chez 70 % des patients atteints d'HVA contre 45 % des autres patients (différence hautement significative). Parmi ces derniers, la présence d'hyperlipidémie et/ou d'hyperuricémie ainsi que le diabète a été détectée. Concrètement, presque toutes les combinaisons de ces trois altérations ont été associées à l'HVA, l'hyperlipidémie prédominant sur les autres [16]. Il est possible qu'il existe un mécanisme étiopathogénique dans le diabète influant sur le métabolisme du collagène, altérant ainsi la taille des fibres et augmentant par conséquent la tendance à l'ossification et à la réduction de la mobilité.

Il existe des phénomènes toxiques qui seraient susceptibles de produire des altérations semblables à celles de l'HVA, comme par exemple la fluorose et les traitements à base de rétinoïdes ou de dérivés de la vitamine A. Ces traitements pourraient, à une certaine dose, entraîner une hyperostose aussi bien vertébrale que périphérique, qui pourrait être considérée comme une hyperostose secondaire. L'influence de ces substances sur le développement de l'HVA classique n'est pas très bien connue.

Anatomie pathologique

Le procédé commence par une ossification aux bords articulaires des corps vertébraux ou parfois dans l'espace intervertébral. Il fait apparaître une image radiologique de forme triangulaire avec une large base vers l'extérieur, face à l'espace intervertébral *(fig 1A, 2)* qui est affecté par une métaplasie chondroïde avec ossification endochondrale ultérieure. Cette ossification s'étend et produit la bande ossifiée typique en avant du corps vertébral, très différente de la spondylite ankylosante. Dans l'HVA, le périrachis, structure ligamentaire qui entoure la colonne, s'ossifie, mais cette ossification ne dépasse pas habituellement les couches superficielles des ligaments affectés, ce qui laisse des espaces « transparents » sur les radiographies entre l'ossification et les corps vertébraux. Les calcifications n'affectent en principe pas l'insertion vertébrale, comme ce serait le cas de l'ostéophyte propre à l'arthrose. Le tissu conjonctif que constitue le périoste et les couches de ligaments qui entourent le rachis représentent la zone préférée d'ossification.

Au pelvis, à la ceinture scapulaire ou aux articulations périphériques, le processus affecte les insertions tendineuses ou ligamentaires ou les insertions des muscles sur les os dont les ossifications sont localisées dans ces zones. De là vient le nom que Resnick a donné à la maladie, nom incluant le concept « diffus » *(fig 3)*.

Bien qu'aux articulations périphériques l'ossification ait tendance à se localiser aux insertions décrites ci-dessus, des ossifications éloignées de ces points ont également été décrites, ainsi que des ossifications massives sur les prothèses totales de la hanche implantées sur ces patients.

2 *Début d'ossification typique, sur la colonne cervicale d'un patient atteint d'hyperostose vertébrale ankylosante. Comme on peut l'observer, il existe une ossification du ligament vertébral qui apparaît « suspendue » entre la sixième et la septième vertèbre cervicale.*

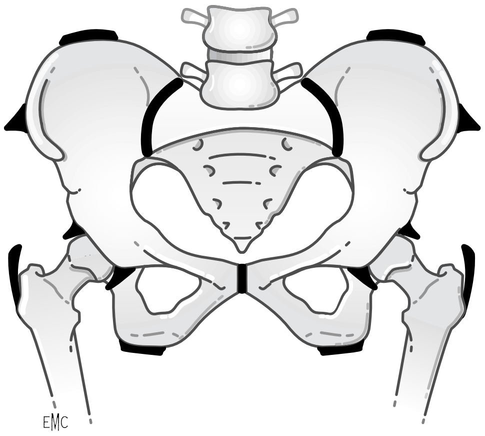

3 *Le pelvis est représenté et les zones d'insertions tendineuses et ligamentaires, qui sont le plus souvent calcifiées dans l'hyperostose vertébrale ankylosante (HVA), apparaissent en noir. Parmi celles-ci se distinguent les ossifications des trochanters et autour de la capsule de hanche, sur les ailes iliaques et les branches ischiatiques. Il est également possible que les ligaments sacro-iliaques s'ossifient, donnant une image de fausse sacro-iliite.*

Manifestations cliniques

FORME LATENTE

Il s'agit habituellement d'une découverte radiologique fortuite, parfois surdimensionnée par des images spectaculaires et surrévaluée par les médecins qui méconnaissent sa véritable nature. Les ossifications débutent sur la face latérale ou antérieure des corps vertébraux et s'étendent avec les années vers d'autres anneaux vertébraux, parvenant à couvrir autant les disques que les corps vertébraux. Les ossifications peuvent se présenter sur toute la colonne mais sont plus fréquentes dans la zone dorsale moyenne et basse, particulièrement sur le côté droit. Le côté gauche est épargné en raison des battements de l'aorte *(fig 4)*.

Au pelvis, on trouve des irrégularités sur les crêtes iliaques et l'ischion *(fig 5)*, des ponts osseux aux articulations sacro-iliaques *(fig 6, 7)* ou à la symphyse du pubis. Aux articulations périphériques, les ossifications sont moins fréquentes mais se développent dans l'acétabulum, sur la rotule *(fig 8)* et à l'insertion du tendon d'Achille, cette dernière couvrant parfois complètement le calcanéus en suivant parfois le fascia plantaire *(fig 9)*.

MANIFESTATIONS CLINIQUES VERTÉBRALES ET COMPLICATIONS

En règle absente, l'affection est considérée comme pauci- ou asymptomatique. Mais cette affirmation s'est révélée fausse. Le tableau I montre les symptômes les plus fréquents dans une série de 200 patients atteints de HVA [15] et le tableau II les causes les plus fréquentes de consultation dans une série de 85 patients [2, 4].

4 *Ossifications du ligament vertébral antérieur, plus proéminentes sur le côté droit de la colonne dorsolombaire, dues à la présence du battement de l'aorte sur le côté gauche.*

5 *Radiographie du pelvis sur laquelle s'observent de multiples signes caractéristiques de l'hyperostose vertébrale ankylosante avec ossifications sur les ailes iliaques, les rebords acétabulaires, les branches ischiatiques et même entre les sacro-iliaques.*

La manifestation clinique la plus commune de la HVA est la perte de mobilité vertébrale qui se manifeste par une rigidité progressant lentement mais restant généralement indolore. Cette perte de mobilité entraîne des attitudes caractéristiques chez le patient : tête inclinée vers le sol, cou en avant, augmentation de la cyphose dorsale, diminution de la lordose lombaire, et également une façon caractéristique de tourner complètement le tronc pour regarder d'un côté. Cette description, accompagnée des ossifications radiologiques typiques et de l'absence de douleurs chez un patient âgé, doit faire penser au diagnostic de la HVA.

Bien que les patients aient généralement peu de symptômes, il existe un peu plus fréquemment des épisodes de cervicalgies, dorsalgies ou lombalgies à caractère mécanique chez des patients qui sont atteints d'hyperostose. Le disque ou le corps vertébral ankylosé ne provoque pas de douleur en soi. Cependant, il peut se produire une surcharge dynamique des éléments vertébraux mobiles isolés entre les ossifications diffuses qui peut engendrer la douleur.

6 *Ponts osseux des sacro-iliaques sur une image radiologique standard.*

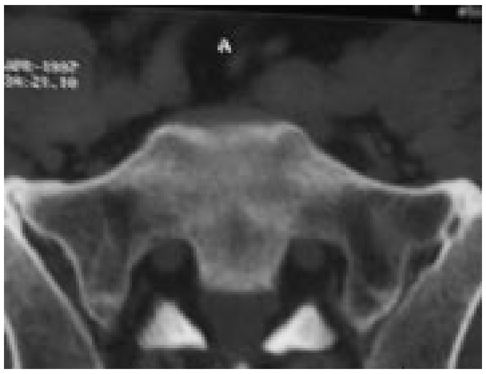

7 *Tomographie axiale computérisée de l'articulation sacro-iliaque d'un patient atteint d'hyperostose vertébrale ankylosante où s'observe le pont osseux entre les parties sacrées et iliaques de cette articulation. Aucune inflammation n'est présente.*

8 *Ossification du tendon quadriseptal à son insertion sur la rotule.*

Les complications issues des manifestations de la maladie décrites ci-dessus viennent habituellement d'un problème d'occupation de l'espace. Les syndromes d'occupation de l'espace peuvent se déclarer vers la moelle, donnant lieu à la compression. De ce fait, l'HVA a été décrite comme étant la deuxième cause en fréquence, après l'arthrose, d'apparition de myélopathies cervicales. Il peut s'agir, mais plus rarement, de myélopathies dorsales. La différence entre une myélopathie due à la spondylarthrite ou à l'HVA est importante pour la prise de décisions chirurgicales. En effet, dans le premier cas, les ostéophytes compressifs doivent être réséqués et la

9 *Ossification de l'insertion du tendon d'Achille qui s'étend vers la partie postérieure du calcanéus et arrive même jusqu'au fascia plantaire.*

Tableau I. – Symptômes les plus fréquents dans une série de 200 patients atteints d'hyperostose vertébrale ankylosante [15].

Symptôme	Pourcentage des patients
Colonne vertébrale	
- Rigidité	84
- rigidité matinale	83
thoracique	80
lombaire et/ou cervicale	32
- rigidité vespérale	36
- rigidité après s'être assis ou être resté inactif	48
- Douleur	72
- thoracique	68
- lombaire et/ou cervicale	52
- Dysphagie	14
Articulations périphériques	
Douleur	38
Signes inflammatoires (objectifs)	9
Autres localisations de la douleur	
Talons	28
Coudes	25
Épaules	19
Genoux	19
Symptômes neurologiques	4

Tableau II. – Motifs les plus fréquents de consultation d'une série de 85 patients atteints d'hyperostose vertébrale ankylosante (HVA) [2].

Symptôme	Pourcentage
Douleurs rachidiennes	61
- cervicales	31
- dorsales	18
- lombaires	23
Douleurs articulaires périphériques	33
- genoux	11
- hanches	8
- épaules	5
- autres	6
Polyalgies	8
Douleur thoracique costale ou précordiale	3,5

colonne cervicale fixée, alors que dans le cas de l'HVA, la colonne est généralement déjà fixée par ossification diffuse, ce qui peut ainsi éviter une fixation chirurgicale et limiter l'intervention à la laminectomie décompressive dont l'étendue dépend de l'extension de la zone comprimée.

Mais l'occupation de l'espace par l'ossification des ligaments vertébraux peut provoquer une protubérance *(fig 10, 11)* et affecter l'espace en avant de la colonne, avec apparition de dysphagie par compression œsophagienne et parfois de tout le larynx. La dysphagie peut être légère ou grave. Parfois, le patient ne peut ingérer que des liquides. L'affection peut simuler dans certains cas un carcinome œsophagique ou laryngé, avec raucité de la voix, perte de poids, ou même difficulté respiratoire. La dysphagie produite par

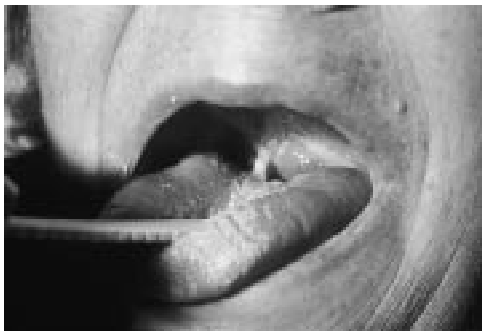

10 *Compression de la paroi postérieure du pharynx due à l'ossification du ligament vertébral chez un patient atteint d'hyperostose vertébrale ankylosante et de dysphagie (avec l'aimable autorisation du Dr García Borrás).*

11 *Importantes ossifications antérieures à la colonne cervicale (même patient que figure 10), causes de sa dysphagie.*

l'HVA serait réduite par la flexion du cou et augmentée par son extension. Il faut parfois recourir à l'endoscopie pour la distinguer d'un carcinome œsophagien [13].

MANIFESTATIONS PÉRIPHÉRIQUES

Les principales manifestations squelettiques extravertébrales se produisent habituellement aux hanches, aux pieds, aux coudes et aux épaules (*tableau III*). Aux hanches, des ossifications hyperostosiques au-dessus du toit du cotyle ou au-dessous et sur la tête fémorale peuvent apparaître (*fig 5*). À cette phase, il n'y a en général pas de pincement de l'interligne articulaire et peu de patients en souffrent. La plupart d'entre eux présentent alors une légère limitation de leur mobilité de la hanche en abduction, et gardant une meilleure flexion. Ces images hyperostosiques devraient être distinguées d'une véritable coxarthrose. À des phases plus avancées, lors d'un pincement de l'interligne articulaire, il est très difficile de discerner s'il s'agit d'une hyperostose avec coxarthrose ou si celle-ci est secondaire à la première [12].

Chez les patients ayant subi des interventions pour prothèse de hanche, des ossifications périarticulaires apparaissent de façon assez constante dans l'année (*fig 12*) [5]. Ces ossifications, bien qu'elles diminuent la douleur qui était à l'origine de l'intervention, entraînent une ankylose presque totale de la hanche. La présence d'une HVA devrait donc être recherchée chez tous les patients qui vont subir une intervention de prothèse de la hanche, en faisant une radiographie antéropostérieure et latérale de la colonne dorsale.

Au pied, la principale manifestation clinique est la talalgie par éperons calcanéens (*fig 9*), parfois de grande taille, et qui peuvent requérir une ablation chirurgicale. Les proliférations au dos du tarse

Tableau III. – Fréquence des lésions radiologiques dans la série de patients atteints d'hyperostose vertébrale ankylosante.

Localisation	Pourcentage
- Colonne	
- dorsale	92-99
- lombaire	84-95
- cervicale	75-87
Lésions extravertébrales	
- pelvis	70-100
- talon	76-90
- pied	70-90
- coude	57
- épaule	38
- main, poignet	38-90
- genou	29-33
- fémur	14-20

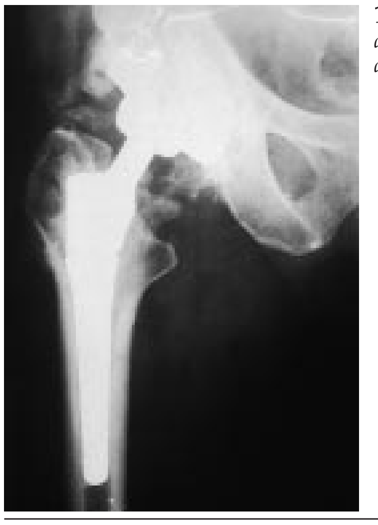

12 *Ossifications autour d'une prothèse de hanche chez un patient atteint d'hyperostose vertébrale ankylosante.*

13 *Hallux rigidus dû aux ossifications para-articulaires chez un patient atteint d'hyperostose vertébrale ankylosante.*

avec le « pied hérissé », sont également fréquentes mais moins symptomatiques. D'autres processus comme l'hallux rigidus ont été aussi décrits (*fig 13*).

Au coude (*fig 14*), les bursites olécraniennes, et à l'épaule les tendinopathies calcifiantes de la coiffe ne sont pas rares.

AUTRES MANIFESTATIONS

L'existence de calcifications intracrâniennes dans la faux du cerveau, ainsi que des calcifications dans les méninges et dans la zone frontale interne ont été observées.

Examens complémentaires

BIOLOGIE

Les examens de laboratoire courants, les tests immunologiques, les cultures, etc, ne sont pas indiqués puisqu'ils sont non contributifs

14 *Ossification du coude.*

au diagnostic. Les troubles métaboliques fréquemment associés peuvent cependant être détectés. Apparaissent par ordre de fréquence : l'hyperglycémie, l'hyperuricémie et l'hypertriglycéridémie.

RADIOLOGIE

La radiologie va donc être au centre de la description. Au début, la maladie commence par une ossification sur la face antérieure et/ou latérale du corps vertébral, ce qui correspondrait à la zone la plus périphérique de l'anneau discal. L'ossification progresse avec les années en allant jusqu'à couvrir la face antérieure du corps vertébral et du disque. Il est fréquent d'observer une zone transparente à la radiographie sur les projections latérales entre l'ossification et la concavité antérieure du corps vertébral.

Colonne vertébrale

Les altérations radiologiques les plus fréquentes se situent à la colonne vertébrale, particulièrement entre la septième et la onzième vertèbre *(tableau III)* [15]. Les ossifications varient beaucoup en épaisseur d'une vertèbre à l'autre et sont en général prédominantes sur le côté droit lors des radiographies antéropostérieures *(fig 4)*. Cela est attribué à la présence de l'aorte sur le côté gauche. Il y a des cas décrits sur situs inversus et où les ossifications sont prédominantes du côté gauche.

Les ossifications sont aussi fréquentes sur la colonne cervicale et lombaire. Dans ces localisations, il n'y a pas de côté plus atteint que l'autre.

Manifestations radiologiques extravertébrales

Les manifestations extravertébrales ne sont pas rares. Elles peuvent se localiser n'importe où et tendent de façon typique à être bilatérales et d'une certaine façon symétriques.

Au pelvis, il est très commun de trouver des altérations avec des proliférations osseuses dans des zones d'insertion de ligaments ou de tendons, particulièrement aux crêtes iliaques, aux tubérosités ischiatiques et aux trochanters *(fig 5)*. Aux articulations sacro-iliaques, il peut y avoir des ossifications qui peuvent donner lieu à la formation de ponts osseux couvrant ces articulations et donnant une fausse image de sacro-iliite fusionnée ou de degré IV *(fig 6)*. À l'aide d'une tomographie axiale computérisée, en cas de doute, on peut vérifier que l'articulation est totalement exempte d'inflammation, et qu'en réalité l'ossification couvre entièrement l'articulation *(fig 7)*. Des images semblables peuvent être observées à la symphyse pubienne.

Aux pieds, on peut trouver des ossifications à la superficie postérieure du calcanéus, dans la zone d'insertion du tendon d'Achille *(fig 9)*, ainsi que dans le fascia plantaire, donnant des images d'éperons calcanéens, mais aussi des excroissances osseuses, généralement dans la zone dorsale du tarse.

Au genou et à la rotule, il peut y avoir des ossifications du tendon du quadriceps avec une hyperostose dans la zone antérieure de la rotule et des irrégularités à l'insertion du tendon sur la tubérosité tibiale *(fig 8)*.

Il peut y avoir des ossifications, et par conséquent des images radiologiques, dans n'importe quelle zone d'insertion de ligaments ou tendons [9].

Diagnostic

Chez tous les patients de plus de 60 ans, le diagnostic peut être soupçonné, en cas de limitation de la mobilité avec ossifications massives vertébrales, telles qu'elles ont été décrites précédemment, le tout rarement accompagné de douleur. Quand un syndrome douloureux bruyant apparaît, on peut soupçonner une complication de la maladie. Selon notre expérience, les complications qui produisent le plus fréquemment des douleurs dans l'HVA sont dérivées de l'affection entésopathique. Il n'est pas rare de devoir traiter un patient atteint d'une trochantérite, d'une bursite sous-acromiale ou d'une calcanéite liée à des ossifications dans ces mêmes localisations. Les compressions radiculaires ou médullaires liées à des ossifications vertébrales nous paraissent beaucoup moins fréquentes.

Resnik a proposé comme critères diagnostiques de la maladie :

– présence d'une ossification le long du bord antérolatéral d'au moins quatre corps vertébraux contigus ;

– relative préservation de la taille des disques intervertébraux dans les segments affectés, avec absence de phénomènes dégénératifs importants dans ces mêmes segments, tel que le phénomène de vide et la sclérose des bords adjacents des corps vertébraux ;

– absence d'érosions, de sclérose ou de fusion des articulations sacro-iliaques.

Resnik a proposé que les trois critères cités ci-dessus soient remplis pour admettre le diagnostic d'hyperostose squelettique idiopathique diffuse.

Diagnostic différentiel

Il faut avant tout éliminer d'autres altérations rachidiennes d'origine dégénérative comme l'ostéochondrose intervertébrale ou le « phénomène du vide » (image translucide aux rayons X dans le lieu occupé par le disque intervertébral, indicatif d'une dégénérescence de celui-ci). Le pincement du disque intervertébral et les scléroses des plateaux vertébraux adjacents au disque affecté permettent de différencier cette affection d'HVA *(fig 15)*.

La spondylarthrite, avec sa formation de syndesmophytes, peut être confondue avec l'HVA. Dans cette dernière, les ossifications sont plus frustes et plus diffuses. De plus, il y a habituellement un espace translucide aux rayons X entre l'ossification et le corps vertébral, ce qui n'est pas le cas de la spondylarthrite où les syndesmophytes émergent directement des bords antérosupérieurs ou antéro-inférieurs des corps vertébraux *(tableau IV)*.

Cliniquement, il est très rare qu'une HVA puisse être confondue avec une spondylarthrite ankylosante ou une spondylarthropathie séronégative. Ces dernières fournissent une gamme importante de symptômes et des signes qui n'apparaissent pas dans l'HVA. Elles sont propres à des patients plus jeunes et s'accompagnent habituellement de manifestations typiques extravertébrales. Cependant, il peut y avoir occasionnellement des manifestations radiologiques qu'il faut distinguer. Par exemple, les syndesmophytes

15 *Sclérose des plateaux vertébraux, phénomène du « vide » intradiscal.*

Tableau IV. – Caractéristiques différentielles entre l'hyperostose vertébrale ankylosante et la spondylarthrose

	Hyperostose	**Spondylarthrose**
Âge d'apparition	50-70 ans	50-55 ans
Sexe	Prédominance masculine	Égalité des sexes
Lieu de commencement	Zone sous-ligamentaire	Zone d'insertion des fibres de l'anneau discal sur les plateaux vertébraux
Caractères évolutifs	Ankylose segmentaire avec ponts osseux épaix	Diminution de l'espace intersomatique, sans ankylose
Caractères radiologiques - Première phase Disque Corps vertébral - Deuxième phase Disque Corps vertébral - Troisième phase Disque Corps vertébral	 Normal Ponts d'ossification Normal « Coulée » en formation Normal Plaque osseuse épaisse	 Normal « Crochet » marginal Diminution du volume « Crochets » horizontaux ou obliques Rapprochement des plateaux Sclérose Sclérose des plateaux
Comorbidité	Diabète Hyperuricémie Hypertriglycéridémie Obésité	Pas très bien définie
Manifestations périphériques	Ossifications périarticulaires Cartilages intacts	Arthrose périphérique Affection du cartilage

propres à la spondylarthrite ankylosante sont verticaux et fins et forment des ponts osseux entre les vertèbres, alors que dans l'HVA, les ossifications sont plus exubérantes, massives et irrégulières. En outre, il se forme une ostéite du corps vertébral avec des érosions et une sclérose réactive dans les angles antérieurs des vertèbres qui aboutit à un aspect en cadre de la vertèbre, très suggestif, et qui est accompagnée d'érosions sacro-iliaques, tout cela n'existant pas dans l'HVA.

Certaines affections endocriniennes ou métaboliques doivent également être distinguées de l'HVA, comme l'acromégalie où il peut y avoir une formation d'os périosteal aux marges antérieures ou latérales des corps vertébraux, avec une augmentation du diamètre antéropostérieur. L'apparition d'une concavité vertébrale postérieure et l'augmentation de la taille du disque intervertébral sont des données en faveur de l'acromégalie. Le tableau V rapporte des données radiologiques différenciant l'HVA de la spondylarthite ankylosante et de l'acromégalie.

Tableau V. – Diagnostic différentiel radiologique entre l'hyperostose vertébrale ankylosante, la spondylarthrite ankylosante et l'acromégalie.

Localisation	**Hyperostose vertébrale ankylosante**	**Spondylarthrite ankylosante**	**Acromégalie**
Corps vertébral	Calcifications exubérantes	Syndesmophytes fins Vertèbre en cadre	Croissance antéro-postérieure du corps vertébral avec un faux aplanissement
Disque intervertébral	Normal	Normal	Augmentation de sa hauteur
Articulations interapophysaires	Normales ou légère sclérose	Érosions Sclérose Ankylose	Normales
Sacro-iliaques	Calcifications para-articulaires Ponts osseux	Érosions Sclérose Ankylose	Normales
Articulations périphériques	Calcifications para-articulaires Entésopathie Hyperostose	Arthrite Entésopathie	- Augmentation de l'interligne articulaire et des parties molles - Augmentation de la couche graisseuse du talon

L'hypoparathyroïdie peut s'accompagner d'ostéophytes et de calcifications ou d'ossifications des insertions musculaires ou ligamentaires. Les patients atteints d'HVA n'ont pas d'histoire clinique compatible avec les altérations du métabolisme phosphocalcique, même pour la parathormone. Dans la fluorose, on peut trouver une ostéophytose sévère de la colonne, avec une ossification ligamentaire. Néanmoins, la présence de sclérose osseuse va à l'encontre du diagnostic d'HVA.

L'hyperostose sternoclaviculaire peut s'accompagner d'altérations qui rappellent l'HVA. Elle peut comporter cependant d'autres manifestations cliniques telles que la pustulose palmoplantaire ou l'acné.

L'ostéoarthropathie hypertrophiante est caractérisée par la périostite symétrique, surtout au radius, au cubitus, au tibia et au péroné. Bien que les patients atteints d'HVA puissent occasionnellement souffrir d'une périostite, celle-ci n'est pas localisée au même endroit. En effet, elle siège au fémur et à l'humérus par exemple, ce qui est plus rare en cas d'ostéoarthropathie hypertrophiante.

D'autres entités telles que l'ochronose, l'arthropathie neuropathique et l'ostéomalacie hypophosphatémique liée au sexe peuvent également être occasionnellement confondues avec l'HVA.

Traitement

Il n'existe pas de traitement préventif au développement ou à la progression de l'HVA. Le traitement comporte néanmoins trois axes :

– maintien de la mobilité altérée par le biais d'un programme de physiothérapie centré particulièrement sur la colonne vertébrale dorsolombaire et les zones périphériques affectées ;

– traitement symptomatique d'éventuelles douleurs, en commençant par du paracétamol et en suivant les échelles du traitement de la douleur de l'Organisation mondiale de la santé. Il est très rare de devoir passer à l' échelon des opiacés. Le repos très limité (le cas contraire faciliterait la progression de la perte de mobilité) peut parfois aider. La chaleur locale sert également à soulager la douleur ;

– traitement de complications : l'apparition de l'entésopathie peut requérir des infiltrations locales de corticoïdes et d'anesthésiques des tendons affectés afin de diminuer la douleur. Occasionnellement, on recourt à la chirurgie, particulièrement s'il apparaît une myélopathie ou une dysphagie importante.

Suivi et pronostic

L'évolution de la maladie est généralement bénigne, la perte des capacités fonctionnelles altèrant rarement la poursuite d'une vie normale, et d'un bon pronostic en général.

Références

[1] Boachie-Adjei O, Bullough PG. Incidence of ankylosing hyperostosis of thr spine (Forestier's disease) at autopsy. *Spine* 1987 ; 12 : 739-743

[2] De Miguel E, Benito S, Vesga JC, Balsa A, Torrijos A, Gijon J. Estudio clinique-radiologico en la hiperostosis anquilosante. 7e Congreso Latino de Reumatologia. Torremolinos, Malaga, 1986

[3] Forestier J, Rotés-Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis* 1950 ; 9 : 312-330

[4] Gijon J. L'hyperostose anquilosante senil, maladie de Forrestier-Rotés Querol. In : 2e journée de Rhumatologie. Marseille, juin 1982

[5] Jacqueline F. Ossifications post-opératoires (prothèse totale) des hanches des sujets atteints d'hyperostose vertébrale ankylosante. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1979 ; 46 : 45-52

[6] Lagier R. L'hyperostose vertébrale en pathologie comparée. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1979 ; 46 : 467-473

[7] Minagi H, Gronner AJ. Calcification of the posteriori longitudinal ligament: a cause of cervical myelopathy. *AJR Am J Roentgenol* 1969 ; 105 : 365-369

[8] Nesher G, Zuckner J. Rheumatologic complications of vitamin A and retinoids. *Semin Arthritis Rheum* 1995 ; 24 : 1291-1296

[9] Resnick D. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). In : Resnick D ed. Bone and joint imaging. Philadelphia : WB Saunders, 1996 : 378-387

[10] Resnick D, Shaul SR, Robins JM. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extra spinal manifestations. *Radiology* 1975 ; 115 : 513-524

[11] Resnick D, Wiesner KB, Niwayama G, Utsinger PD, Shaul SR. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) (ankylosing hyperostosis of Forestier and Rotés-Querol). *Semin Arthritis Rheum* 1978 ; 7 : 153-187

[12] Rotés-Querol J. Hiperostosis anquilosante vertebral. In : Tratado de reumatologiá. Madrid : Aran, 1998 : 1697-1711

[13] Rotés-Querol J. Hiperostosis anquilosante vertebral (hiperostosis esqueletica idiopática difusa). In : Manual SER de las enfermedades reumáticas. Madrid : Panamericana, 2000 : 714-718

[14] Sutro CJ, Ehrlich DE, Witten M. Generalized juxtarticular ossification of ligaments of the vertebral column and of the ligamentous and tendinous tissues of the extremities (also known as Bechterew's disease, osteophytosis and spondylosis deformant). *Bull Hosp Joint Dis* 1956 ; 17 : 343-357

[15] Utsinger PD. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Clin Rheum Dis* 1985 ; 11 : 325-351

[16] Vezyroglou G, Mitropoulos A, Antoniadis C. A metabolic syndrome in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. A controlled study. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 672-676

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **15-840-C-10** (2004)

Lombalgies

S. Poiraudeau
M.-M. Lefevre Colau
F. Fayad
F. Rannou
M. Revel

Résumé. *– La lombalgie commune est extrêmement fréquente. Seuls 8 % des patients passeront à la chronicité mais ils représentent alors plus de 85 % des coûts induits. Les facteurs de risque de passage à la chronicité, de non-reprise des activités professionnelles sont essentiellement psychosociaux. La démarche diagnostique doit être guidée par le dépistage en premier lieu des affections les plus graves où un retard diagnostique peut être préjudiciable. Les traitements proposés sont pharmacologiques (antalgiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens) et physiques (programme d'exercices). Parmi ces derniers, les prises en charge de groupes multidisciplinaires se sont largement développées ces dernières années.*

Mots-clés : *Lombalgies ; Épidémiologie des lombalgies ; Diagnostic des lombalgies ; Traitement des lombalgies*

Généralités

Seulement deux personnes sur dix passeront leur existence sans douleur rachidienne. [88] Les lombalgies représentent la pathologie chronique entraînant le plus souvent une limitation d'activités parmi la population de plus de 45 ans et dans une classe d'âge allant de 45 ans à 64 ans, elles sont la troisième cause de handicap chronique. [33, 169] Malgré la fréquence et le retentissement des lombalgies tant à l'échelon individuel que sur le coût de santé publique d'une société, [2] bien des questions concernant le substratum anatomique, les facteurs prédisposants, les moyens diagnostiques et thérapeutiques de ces symptômes restent aujourd'hui sans réponse. [134]

Les désordres mécaniques affectant le plus souvent le rachis lombaire sont les lésions musculaires, l'arthrose des articulaires postérieures, la dégénérescence discale, les spondylolisthésis et la scoliose de l'adulte. [32] Mais la physiopathologie des lombalgies ne se résume pas à la théorie « mécaniscite » et d'autres hypothèses impliquant des phénomènes inflammatoires, [70] vasculaires [87] ou génétiques [156] sont également avancées.

Les lombalgies sont le plus souvent transitoires. Elles ne persistent plus de 2 mois que chez 10 % des patients, ceux-ci répondant le plus souvent à un traitement comprenant :

– la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), d'antalgiques, de myorelaxants ;

– le maintien d'une activité physique ;

– une rééducation. [70]

Malgré ces thérapeutiques, environ 7 % des patients restent lombalgiques 6 mois après le début des symptômes. C'est ce petit groupe de patients, dont la symptomatologie passe à la chronicité, qui est responsable de la plus grande partie du coût entraîné par cette pathologie. [183] La chirurgie du rachis lombaire n'est indiquée que chez 1 à 2 % des patients chez qui le traitement médical a échoué. Les meilleurs résultats chirurgicaux sont obtenus pour les lombalgiques qui présentent une concordance parfaite entre les résultats de l'examen clinique et les résultats des investigations permettant d'identifier la structure anatomique en cause. [33]

On distingue habituellement et schématiquement trois situations cliniques :

– les lombalgies aiguës récentes évoluant depuis 4 semaines à 6 semaines ;

– les lombalgies subaiguës évoluant depuis plus de 4 à 6 semaines et depuis moins de 3 mois ;

– les lombalgies chroniques et récidivantes évoluant depuis plus de 3 mois.

La responsabilité d'une détérioration anatomique ou d'un trouble fonctionnel dans la genèse du symptôme est toujours difficile à déterminer.

S. Poiraudeau
Adresse e-mail : serge.poiraudeau@cch.ap-hop-paris.fr
M.-M. Lefevre Colau, F. Fayad, F. Rannou, M. Revel
Service de rééducation et de réadaptation de l'appareil locomoteur et des pathologies du rachis, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Épidémiologie

INCIDENCE, PRÉVALENCE, COÛT

L'incidence des lombalgies est de 60 à 90 % et l'incidence annuelle de 5 %. [16, 71, 78, 183] La prévalence varie selon l'âge et la définition donnée aux lombalgies. Elle est minimale (4 à 18 %) dans la tranche d'âge 20 à 24 ans et maximale (8 à 32 %) dans la tranche d'âge 55 à 64 ans. [34, 60, 141] En France, 23,5 % des patients consultant un rhumatologue et 2 à 4,5 % des patients consultant un médecin généraliste souffrent de lombalgies. [44] En Finlande, 2,6 % de la population active reçoit une pension d'invalidité [196] et 1 % de cette même population est momentanément en arrêt de travail en raison de lombalgies chroniques. [106] Cinq pour cent du budget de la santé de ce pays est consacré aux rachialgies. [196] Aux États-Unis, 5,2 millions d'habitants ont un handicap secondaire à des lombalgies chroniques et, pour la moitié d'entre eux, ce handicap est permanent. [40] En Angleterre, les lombalgies sont responsables de 67 millions de jours d'arrêt de travail ou d'invalidité par an, ce chiffre a augmenté de 13 % en 1 an. [7, 205]

FACTEURS DE RISQUE, FACTEURS PRÉDICTIFS

En raison de la fréquence, du coût et du retentissement des lombalgies, de nombreuses études se sont attachées à déterminer les facteurs de risque de survenue, de récidive et de chronicité de cette symptomatologie dans la population générale afin de pouvoir trouver des solutions médicales et économiques permettant de diminuer le retentissement socioéconomique de cette pathologie.

Une des difficultés d'analyse des facteurs de risques de la lombalgie est que celle-ci est d'origine multifactorielle. De nombreux facteurs de risques ont été évalués tels que les facteurs socioprofessionnels (charge de travail élevée, soulèvement de charges, posture, expositions aux vibrations, insatisfaction au travail) ; les facteurs sociodémographiques et les facteurs psychosociaux. Par ailleurs, beaucoup de ces facteurs de risque sont présents et ce, avec une forte prévalence dans la population générale asymptomatique, ce qui entraîne des biais de confusion dans l'analyse des études. [114]

Trois types de facteurs de risque ont été plus particulièrement étudiés :

– les facteurs de risque de survenue d'une lombalgie, s'il s'agit de sujet sans antécédent de lombalgie ;

– les facteurs prédictifs de récidive de la lombalgie s'il s'agit de sujet ayant un antécédent de lombalgie ;

– les facteurs prédictifs d'une évolution chronique si le sujet est lombalgique aigu.

Facteurs de risque de survenue d'une lombalgie

Trois principaux facteurs de risque (FDR) sont retrouvés : le statut psychologique, l'intensité de l'activité physique au travail (la station penchée prolongée, la conduite, les mouvements forcés et répétés) et enfin le stress psychosocial (mauvais ou manque de soutien social au travail).

Statut psychologique

Beaucoup d'études transversales retrouvent une association entre les facteurs psychologiques et l'apparition d'une lombalgie. Il s'agit de facteurs tels que l'anxiété, la dépression, les symptômes de somatisation, le stress des responsabilités, le stress psychologique au travail. Waddell et al., [202] dans une revue de synthèse, montrent que les facteurs psychosociaux sont des facteurs de risque pour l'incidence (début) de la lombalgie et cela avec un fort niveau de preuve scientifique, mais que cependant le poids global de ce facteur est faible. [3, 52] Power C et al. [152] ont suivis prospectivement une cohorte de patients anglais, irlandais et écossais nés en 1958 sur une période de 33 ans. Le but de l'étude était d'identifier les facteurs de risque de lombalgie survenue dans l'année précédant la 33e année. Les patients ont été suivis à cinq reprises (à l'âge de 7 ans, 11 ans, 16 ans, 23 ans et 33 ans) avec un total de 11 407 sujets revus à 33 ans. Les sujets étaient inclus s'ils avaient un premier épisode de lombalgie dans l'année précédant leur 33e année et s'ils n'avaient pas de lombalgie à 23 ans. La cohorte totale était composée de 5 781 sujets, 5 210 qui étaient sans douleur et 571 avec une lombalgie récente. Les facteurs de risque identifiés étaient les facteurs ergonomiques, psychosociaux, psychologiques, la consommation de tabac, le niveau d'éducation et la classe sociale. L'analyse multivariée, incluant toutes les variables, montre que le facteur de risque le plus puissant pour expliquer la lombalgie à 33 ans est la présence d'un stress psychologique à l'âge de 23 ans (odds-ratio [OR] 2,52 [1,65-3,86]). Les autres facteurs de risque significatifs sont le sexe féminin (OR : 0,72 [0,55-0,94]) et la consommation de tabac (OR : 1,63 [1,23-2,17]). Le soulèvement de charges lourdes au travail n'atteint pas le seuil de significativité statistique (OR 1,35 [0,95-1,90]).

Intensité de l'activité physique au travail

Plusieurs études montrent que les efforts physiques importants et répétés sur le lieu de travail peuvent être associés à une augmentation de la prévalence de la lombalgie. Waddell et al., dans leur revue de synthèse, montrent que la demande physique importante au travail (porter des charges manuellement, soulever, se pencher, les mouvements répétés en rotation et l'exposition aux vibrations) est un facteur de risque pour l'incidence (début) de la lombalgie et cela avec un fort niveau de preuve scientifique, bien que la force de l'association soit moindre que d'autres facteurs individuels non professionnels et non identifiés. [3] D'autres auteurs trouvent une relation entre l'exposition aux vibrations en association avec d'autres facteurs comme la station assise prolongée, le soulèvement de charge et la position penchée et l'incidence de la lombalgie. [27, 28, 37, 114, 211]

Facteurs psychosociaux

Peu d'études de bonne qualité méthodologique ont évalué la relation entre les facteurs psychosociaux et l'incidence de la lombalgie. Davies et al., [56] dans une revue de la littérature, ne retrouvent que trois études sur 66 ayant des qualités méthodologiques suffisantes. Ces trois études et d'autres montrent que les patients ayant une profession auto-évaluée comme étant monotone ou une insatisfaction au travail ont plus de risque de lombalgie que les autres. [29, 73, 117, 190]

Facteurs prédictifs de récidive et de chronicité de la lombalgie

L'analyse de la littérature montre que la mise en évidence de ces facteurs de risque a été étudiée dans trois situations cliniques :

– étude des facteurs prédictifs de récidive de la lombalgie chez des sujets ayant un antécédent de lombalgie ;

– étude des facteurs prédictifs de chronicité chez des sujets lombalgiques ;

– étude des facteurs prédictifs de non-retour au travail chez des sujets en arrêt de travail.

Une revue détaillée de la littérature, allant de la période de 1990 à début 2003, a permis de sélectionner 61 articles de bonne qualité méthodologique. Parmi l'ensemble des facteurs de risque identifiés, on constate que certains facteurs sont communs aux trois situations cliniques répertoriées, ce qui leur confère un poids d'évidence scientifique plus important (Tableau 1).

Trois facteurs de risque sont retrouvés avec un fort niveau de preuve scientifique.

Le principal facteur de risque retrouvé est l'antécédent de lombalgie, incluant la notion de sévérité, la douleur, la durée de la lombalgie, la sévérité de l'incapacité fonctionnelle, la sciatique, l'antécédent d'arrêt de travail lié à la lombalgie et l'antécédent de chirurgie lombaire [3, 42, 50, 67, 81, 82, 96, 132, 142, 144, 168, 173, 177, 180, 181, 189, 190, 191] Le deuxième facteur de risque mis en évidence est l'insatisfaction au travail autoévaluée par le patient. Huit études prospectives de cohorte réalisées avec un total de 7 346 patients montrent que l'insatisfaction au travail est un facteur de risque de récidive et de chronicité et ce avec un odds ratio ou un risque relatif allant de 1,56 (1,09-2,23) à 2,62 (1,2-5,8). [30, 68, 85, 103, 144, 189, 199, 214] Le troisième facteur de risque est le mauvais état général de santé retrouvé de façon significative dans quatre études. [10, 53, 132, 184]

Ainsi l'évolution chronique des lombalgies dépend des caractéristiques médicales de l'affection elle-même mais également des données psychosociales professionnelles. [155]

Trois autres facteurs de risque sont également retrouvés dans les trois situations mais avec un niveau de preuve scientifique moins évident. Il s'agit des facteurs de risque socioprofessionnels incluant le statut professionnel, le salaire, le contact social et la notion d'indemnisation ; [1, 10, 11, 30, 62, 69, 70, 72, 103, 132, 143, 144, 165, 187, 199, 201] des facteurs psychologiques incluant le statut psychologique global et la dépression [53, 67, 72, 111, 173, 180] et enfin l'intensité de l'activité physique au travail (la mauvaise posture au travail, le soulèvement de charges). [30, 69, 72, 85, 86, 180, 199, 209]

Quelques facteurs de risque sont communs à deux situations cliniques : le contexte social non satisfaisant [184] et la présence

Tableau 1. – Synthèse des facteurs de risques de récidive, de chronicité ou de non-retour au travail en fonction de leur niveau de preuve scientifique

Récidive	Chronicité	Non-retour au travail
ATCDS de lombalgie (durée, arrêt de travail)***	ATCDS de lombalgie*** ATCD de chirurgie lombaire** Sévérité de la douleur** Sciatique*** Durée de la lombalgie*** Sévérité de l'incapacité fonctionnelle***	Sciatique*** Sévérité de la douleur** Sévérité de l'incapacité fonctionnelle***
Insatisfaction au travail***	Insatisfaction au travail***	Insatisfaction au travail***
Mauvais état général de santé**	Mauvais état général de santé**	Mauvais état général de santé***
Inadéquation des revenus sociaux**		Inadéquation du salaire***
Facteurs socioprofessionnels (statut, salaire, contact, reconnaissance)**	Facteurs socioprofessionnels (statut, salaire, contact, indemnisation)**	
Statut psychologique global** Dépression**	Statut psychologique global** Dépression**	 Type de personnalité**
Mauvaise posture au travail** Soulever des charges (durée et poids)**	Mauvaise posture au travail** Durée du lifting**	 Charge élevée de travail**
Contexte social non satisfaisant**	Contexte social non satisfaisant**	
Autre douleur musculosquelettique**	Autre douleur musculosquelettique**	
	Âge*** Sexe féminin** Avis global du médecin** *Coping***	Âge*** Sexe féminin** Absence de phénomène de centralisation** Contexte juridique**

*** Fort niveau de preuve scientifique ; ** niveau intermédiaire de preuve scientifique, * faible niveau de preuve scientifique. ATCDS : antécédents

d'autres douleurs musculosquelettiques [112] pour la récidive et la chronicité ; l'âge [132] et le sexe féminin [189] pour la chronicité et le non-retour au travail. Certains facteurs de risque sont retrouvés de façon isolée. Il s'agit, de l'avis global du médecin, [42, 43, 173] de la capacité du patient à « faire avec » [30] pour la chronicité et de l'absence de phénomène de centralisation et du contexte juridique [73] pour le non-retour au travail.

Ainsi, même si les professions impliquant un travail physique intense en torsion et en antéflexion du tronc semblent associées à une fréquence accrue de lombalgies, il apparaît, dans cette synthèse, que le poids des facteurs psychosociaux et environnementaux est plus important que celui des facteurs physiques et mécaniques pour expliquer la récidive et la chronicité de la lombalgie.

Il n'y a pas, à ce jour, suffisamment de preuves scientifiques permettant de conclure que des facteurs de risques tels que l'intoxication tabagique et œnolique ; [58] les anomalies anatomiques du rachis comme les spondylolisthésis, la maladie de Scheuermann, les scolioses, les hypermobilités segmentaires, les rétrécissements du canal lombaire soient sources de lombalgies ou d'évolution vers la chronicité. [70]

Ainsi, l'évolution chronique des lombalgies dépend des caractéristiques médicales de l'affection elle-même mais également des données psychosociales et professionnelles. Une prise en compte initiale de ces facteurs de risque pourrait permettre d'éviter ou de minimiser l'évolution vers la chronicité ou la récidive.

Aspects physiopathologiques, structures anatomiques en cause

De nombreuses études sont consacrées aux structures anatomiques pouvant entraîner des lombalgies. Des processus mécaniques et inflammatoires affectant ces structures anatomiques peuvent être associés aux lombalgies. Celles-ci peuvent être reproduites par l'injection de solution saline hypertonique dans le ligament vertébral commun postérieur et dans les articulations interapophysaires postérieures. Ces structures ainsi que les fibres périphériques de l'annulus sont innervées par des fibres nerveuses nociceptives qui sont afférentes aux rameaux postérieurs des racines lombaires. Les branches efférentes de ces rameaux postérieurs innervent uniquement les muscles paraspinaux. Ainsi le « spasme » musculaire qui fait souvent partie du syndrome clinique pourrait être produit par un réflexe sensorimoteur qui n'a cependant pas encore été déterminé.

Dans un travail s'attachant à étudier les relations entre les lésions anatomiques spinales observées à l'autopsie et les antécédents de lombalgies, on a pu montrer une corrélation entre lombalgies et dégénérescence discale symétrique, rupture de l'annulus et ostéophytose vertébrale. [197] Dans cette étude, l'arthrose interapophysaire postérieure était corrélée à l'âge et à l'existence d'une discopathie mais pas aux lombalgies.

DISQUE INTERVERTÉBRAL

C'est le disque intervertébral qui a été le plus étudié. [188] La biologie et la biomécanique de cette structure anatomique sont détaillées dans un autre chapitre de cet ouvrage. Le vieillissement du disque intervertébral peut s'accompagner d'une altération de la production de protéoglycanes entraînant une diminution de ses propriétés mécaniques. [15] La réponse initiale à un stress anormal sur le tissu discal pourrait être la modification de la matrice extracellulaire péricellulaire [166] et la production de médiateurs lipidiques de l'inflammation. [157] Le rôle des fissures de l'annulus dans la genèse des lombalgies reste discuté car des terminaisons nociceptives n'ont été retrouvées chez l'adulte que dans le tiers superficiel des fibres de l'annulus. [31] Toutefois, une étude comparant des disques dégénérés à des disques normaux a mis en évidence la présence de terminaisons nociceptives dans la partie profonde de l'annulus des disques dégénérés. [49] De plus, un travail réalisé chez le mouton a montré qu'après fissure chirurgicale sur le tiers externe de l'annulus, et bien que la lésion initiale guérisse, on voit apparaître en 4 à 12 mois des déchirures de la partie interne de l'annulus et du nucléus aboutissant à une dégénérescence discale. [136]

Une étude comparant la hauteur des disques L4-L5 et L5-S1 dans une population lombalgique et une population témoin n'a pas mis en évidence de différence significative des hauteurs discales entre les deux groupes. [54] Un travail s'attachant à étudier les variations d'épaisseur des 3 derniers disques dans le temps a montré qu'un disque ne se pince pas forcément avec l'âge même chez un lombalgique, que la vitesse du pincement discal est extrêmement variable d'un sujet à l'autre et qu'il existe des discopathies rapidement évolutives associées à des lombalgies sévères. [198]

DISQUE INTERVERTÉBRAL ET GÉNÉTIQUE

La possibilité que des facteurs génétiques ou prédispositions familiales contribuent au développement de la dégradation discale a été suggérée par plusieurs travaux. [76, 150, 164, 179, 193, 215, 216] Trois études ont montré qu'une histoire familiale de hernie discale est un facteur de risque pour une hernie discale juvénile, qu'une histoire familiale de chirurgie pour une hernie discale est un facteur de risque de discopathie dégénérative. [118, 119, 120] Toutefois, ces travaux proviennent d'une même équipe japonaise et la valeur du risque relatif n'est pas donnée. En revanche, deux études analysant l'imagerie lombaire en résonance magnétique de jumeaux, suggèrent que des facteurs génétiques jouent un rôle dans la pathogénie de la dégradation discale et que l'hérédité expliquerait 26 à 73 % des lésions discales observées en imagerie par résonance magnétique (IRM). [14, 172]

Cette prédisposition génétique à la discopathie lombaire a été confirmée par l'observation d'association avec des polymorphismes ou des mutations sur certains gènes. Ces polymorphismes ou mutations concernent, à une exception près, [195] des gènes codant pour des protéines matricielles du disque intervertébral et du cartilage. [8, 91, 138] Les mutations mises en évidence concernent le collagène de type IX pour l'homme et les collagènes de type IX et II chez l'animal. [8, 138, 171] En ce qui concerne les polymorphismes, ils concernent le gène d'agrécane [91] et du récepteur à la vitamine D. [195] La mise en évidence de mutations et de polymorphismes sur des gènes codant pour des protéines essentielles de la matrice extracellulaire du disque intervertébral et du cartilage ouvre des perspectives extrêmement intéressantes, car outre les possibilités de thérapie génique ou non, elles permettent d'émettre des hypothèses quant à la physiopathologie de la dégradation discale.

La mutation la mieux individualisée concerne la chaîne α2 du collagène de type IX. [8] Cette mutation aboutit à la substitution d'une glutamine en position 326 par un tryptophane. Cet allèle a été mis en évidence chez 4 % de patients finlandais ayant une discopathie dégénérative en IRM et chez aucun patient d'une série de 174 individus. Quatre familles de ces six individus ont pu être étudiées et les résultats montrent que les 23 personnes dans ces familles porteuses de cet allèle ont toutes une discopathie dégénérative en IRM. Une seconde substitution a été mise en évidence sur la chaîne α3 du collagène de type IX en position 103 et aboutit à la substitution d'une arginine par un tryptophane. [118] Cet allèle est retrouvé chez 12,2 % de 171 patients ayant une discopathie dégénérative et chez 4,1 % de 186 patients sans discopathie. Toutefois, il faut noter que ces deux mutations ont été mises en évidence par la même équipe dans une population finlandaise dans laquelle il existe un effet fondateur (ancêtre commun) et il n'est pas évident que de telles mutations soient retrouvées dans d'autres populations.

Quoi qu'il en soit, la mise en évidence de l'association entre des discopathies et des mutations sur les gènes codant pour un constituant important de la matrice extracellulaire permet de formuler des hypothèses sur les mécanismes moléculaires de la dégradation discale. Les types de collagènes diffèrent en longueur et en composition de leur chaîne, mais ils ont tous en commun d'avoir une structure en triple hélice, avec une séquence primaire composée de répétitions ininterrompues d'une séquence Gly-X-Y, où Gly est à la glycine, X est souvent le proline et Y est souvent l'hydroxyproline. Cette structure collagénique permet aux tissus concernés de résister à des forces de cisaillement et d'étirement. Le collagène de type IX, contrairement aux collagènes de type I, II, III, V et XI, qui ont un domaine collagénique ininterrompu long, est un collagène associé à des fibrilles (*FACIT collagen*) avec une interruption de la triple hélice. [178] Les chaînes de collagène de type IX ont trois domaines collagéniques, interrompus par quatre domaines non hélicoïdaux courts. Cette structure « interrompue » du collagène de type IX explique son rôle dans la matrice extracellulaire. Le collagène de type IX ne forme pas, à lui seul, de fibrilles, mais il permet l'ancrage d'autres collagènes interstitiels et notamment du collagène de type II, aux autres composants de la matrice extracellulaire comme les protéoglycanes. Ce collagène est donc responsable de la cohésion de la structure de la matrice extracellulaire et l'on peut aisément concevoir qu'une mutation entraînant une modification de la conformation tridimensionnelle d'une protéine collagénique puisse aboutir à une modification des propriétés mécaniques du tissu.

En ce qui concerne les mutations mises en évidence sur les gènes de collagène de type II, elles sont surtout associées, chez l'homme, à des chondrodysplasies. [104, 154] Aucune mutation mise en évidence sur les gènes de ce type de collagène n'est associée, chez l'homme à des discopathies isolées, sans anomalie du cartilage articulaire.

Des modèles murins d'inactivation d'allèles du collagène de types II et IX existent (Col2a1, Col9a2). [95, 171] Ils sont associés à des discopathies, mais également à des anomalies de la plaque cartilagineuse évoquant une maladie de Scheuermann. [171] Il est donc possible, y compris chez l'homme, que ces mutations entraînent de manière primitive une anomalie de la plaque cartilagineuse et secondairement une discopathie. Il a en effet été montré que la nutrition du disque intervertébral se faisait en grande partie à travers la plaque cartilagineuse et que la calcification de cette dernière (observée dans le modèle animal d'inactivation de l'allèle du collagène 2a1) entraîne une diminution de la concentration locale d'oxygène, une diminution du pH et est associée à une discopathie. [171] Le dernier modèle animal cité est d'ailleurs considéré par les chercheurs l'ayant mis au point, comme un modèle animal de maladie de Scheuermann, plutôt que de discopathie dégénérative isolée. L'impression que les mutations sur le collagène de type IX ou de type II sont associées à des anomalies de la plaque cartilagineuse et seulement secondairement du disque intervertébral est renforcée par les résultats d'IRM présentés par Annunen et al. dans l'article princeps concernant la mutation sur l'allèle Col9a2. [8] Les images présentées en séquence pondérée T2 répondent en effet aux critères diagnostiques de maladie de Scheuermann.

En ce qui concerne le gène d'agrécane, une association entre un polymorphisme de ce gène et l'observation de discopathies dégénératives en IRM, a été mise en évidence. [91] Le polymorphisme concerne l'exon 12 dans une région hautement conservée. Cet exon code pour le domaine d'attache entre la core protéine de l'agrécane et les chondroïtines sulfates. Treize allèles différents ont été mis en évidence et ce polymorphisme induit des tailles variables de la core protéine de l'agrécane. [63] L'association concerne les allèles induisant une taille courte de la core protéine. Cette taille courte entraîne un domaine chondroïtine sulfate de l'agrécane plus limité. Cela pourrait aboutir, par l'intermédiaire d'une diminution des charges négatives associées aux chondroïtines sulfates, à une diminution du caractère hydrophile du tissu entraînant à son tour une diminution des capacités de ce dernier à s'adapter aux modifications de pression hydrostatique. Dans ce travail, les discopathies observées à l'IRM ne semblaient pas associées à des modifications majeures des plateaux vertébraux. En ce qui concerne les modèles animaux d'inactivation du gène d'agrécane, on observe un nanisme associé à des discopathies et des hernies discales dépendantes de l'âge. [208]

Enfin, le dernier polymorphisme associé à une dégénérescence discale mise en évidence chez l'homme, concerne le récepteur de la vitamine D. [195] L'effet direct de ce polymorphisme sur le disque reste obscur. En effet, la présence de récepteurs de la vitamine D n'a jamais été démontrée dans le tissu discal.

Il semble donc que des mutations sur les gènes de collagènes induisent plutôt des anomalies de la plaque cartilagineuse, entraînant à leur tour des discopathies. En ce qui concerne les polymorphismes du gène d'agrécane, ils pourraient induire directement des discopathies, mais cela reste à confirmer. L'ensemble de ces travaux et de ces réflexions ne doivent toutefois pas faire oublier que la majorité des discopathies ne sont vraisemblablement pas associées à des anomalies génétiques. Il est bien sûr erroné de penser que la lombalgie est une maladie génétique, la lombalgie n'est pas une maladie mais un symptôme, et bien des lombalgies et des lombosciatiques ne s'accompagnent d'aucune anomalie discale. Toutefois, ces études génétiques auront peut être le mérite de permettre d'individualiser des sous-groupes de patients nécessitant

des prises en charge spécifiques. Elles devraient également permettre d'améliorer les connaissances et la compréhension de la dégénérescence discale.

AUTRES STRUCTURES ANATOMIQUES

Les articulations interapophysaires postérieures sont fréquemment incriminées dans la genèse des lombalgies. La capsule de ces articulations est innervée par le rameau médial de la branche postérieure du nerf rachidien correspondant, controlatéral et sus-jacent. Ces articulations sont fréquemment le siège d'une arthrose, le plus souvent associée à une discopathie dégénérative au même étage. Ainsi, comme c'est le cas pour les articulations périphériques, les articulaires postérieures arthrosiques pourraient être à l'origine de douleurs chroniques ou aiguës en cas de poussée congestive d'arthrose. Enfin ces articulations peuvent être le siège de kystes articulaires et exceptionnellement d'une synovite villonodulaire.

Une participation musculaire a également été évoquée dans la pathogénie des lombalgies. Les premiers travaux s'intéressant aux relations entre lombalgies et muscles ont d'abord insisté sur l'existence d'une faiblesse musculaire et d'une amyotrophie paravertébrale associée aux lombalgies chroniques. [186] Ainsi en tomodensitométrie, il existe une amyotrophie significative des muscles paraspinaux chez les lombalgiques chroniques par rapport aux patients souffrant de façon plus récente (moins de 18 mois). [48] Plus récemment, l'accent a été mis sur un déséquilibre musculaire et sur l'importance du conditionnement et de l'intégrité des schémas proprioceptifs. Dans les activités normales, l'équilibre est en partie assuré par des ajustements lents liés à des mouvements de basse fréquence dépendant de rétrocontrôles visuels vestibulaires et proprioceptifs. Il semble que ces schémas soient perturbés chez les lombalgiques chroniques dont les performances dans les exercices d'équilibre sont altérées par rapport aux sujets sains. [35, 135] Il n'existe actuellement pas d'argument formel permettant de déterminer si ces désordres musculaires sont une cause ou une conséquence des lombalgies. Cependant, l'amélioration des lombalgies après exercice de renforcement musculaire et/ou de reprogrammation sensorimotrice est en faveur d'une participation musculaire à la genèse ou à l'aggravation des lombalgies chroniques.

Le ligament iliolombaire semble être un élément important de la stabilité de la jonction lombosacrée [46] mais son rôle dans la genèse ou l'aggravation des lombalgies est difficile à démontrer.

Enfin la recherche d'adhérences antérieures de la dure-mère aux structures en regard (ligament commun vertébral) a montré une fréquence de ces adhérences de 2 % à l'étage L2-L3, 16 % à l'étage L3-L4, 40 % à l'étage L4-L5 et 36 % à l'étage L5-S1. [145] Le décollement de la dure-mère entraîne des lésions vasculonerveuses locales qui pourraient expliquer des phénomènes douloureux lorsque le ligament commun vertébral est traumatisé par une hernie discale.

En dehors des travaux de biomécanique s'attachant à mettre en évidence les structures anatomiques en cause dans la lombalgie, et en dehors des théories « mécanicistes » qui en découlent, d'autres études apportent des arguments en faveur du rôle de phénomènes inflammatoires et/ou vasculaires locaux [89, 97, 151] dans la pathogénie des lombalgies.

L'imagerie par résonance magnétique a permis de mettre en évidence des anomalies de signal des corps vertébraux adjacents à un disque intervertébral dégénératif chez certains lombalgiques, suggérant des phénomènes inflammatoires et/ou vasculaires locaux. [130] La pression intraosseuse des corps vertébraux ayant un signal anormal en IRM est de 55 % supérieure à la pression intraosseuse observée dans les corps vertébraux sans anomalie de signal, le pH de ces vertèbres est diminué et la PCO_2 est augmentée. [131] Les anomalies pourraient avoir un rôle dans la genèse de phénomènes douloureux locaux.

Démarche diagnostique, aspects cliniques

La lombalgie n'est pas une maladie mais un symptôme. Dans seulement 10 à 20 % des lombalgies aiguës et 10 à 45 % des lombalgies chroniques, le symptôme peut être rapporté à une lésion précise anatomique. [26, 133] La prise en charge thérapeutique ne peut donc être le plus souvent que symptomatique.

La démarche diagnostique doit être guidée par le dépistage en premier lieu des affections les plus graves où un retard diagnostique peut être préjudiciable. [6] Bien que la reproductibilité de l'anamnèse et des signes physiques soit faible dans la pathologie lombaire, [126, 206] dans la majorité des cas, l'interrogatoire et un examen clinique simple permettent, non pas un diagnostic anatomique précis, mais le classement dans un cadre nosologique.

La première étape de la démarche diagnostique consiste à déterminer, par l'interrogatoire, le caractère inflammatoire ou mécanique des douleurs. Cette classification n'est cependant pas parfaite et certaines douleurs peuvent avoir eu un caractère mécanique au début pour devenir ensuite inflammatoires ou mixtes, il s'agit alors souvent de pièges diagnostiques sur lesquels nous reviendrons plus loin. Bien que les lombalgies d'horaire mécanique soient beaucoup plus fréquentes que les lombalgies d'horaire inflammatoire, nous commençons par traiter ces dernières car elles recouvrent les étiologies les plus graves pour lesquelles un traitement spécifique est rapidement nécessaire (cf. Encadrés 1,2).

Encadré 1
Reconnaître une lombalgie ou lombosciatique dite symptomatique (tiré des recommandations de l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé [ANAES]).

Cette première étape est admise par les autres recommandations existantes, le but étant de dépister au plus tôt toute affection infectieuse, inflammatoire, tumorale ou traumatique, mais aussi d'identifier les patients avec signes neurologiques déficitaires pour proposer des examens complémentaires et/ou une thérapeutique adaptée.
Cette reconnaissance repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique. La valeur de l'interrogatoire et des signes cliniques a été analysée par Van den Hoogen qui a réalisé une revue systématique de la littérature. Trois pathologies ont été évaluées : lomboradiculalgie par hernie discale, tumeur vertébrale maligne, et spondylarthrite ankylosante. La majeure partie de ses conclusions peut être reprise car cette revue était de bonne qualité méthodologique. Depuis cette revue systématique, nous n'avons pas identifié dans la littérature d'autres études sur le même sujet. Trente six études étaient éligibles, 19 avaient une qualité méthodologique suffisante.
Pour le diagnostic de tumeur vertébrale, quatre études ont été identifiées par Van den Hoogen. La valeur de chacun des signes en présence d'un patient lombalgique est indiquée dans le Tableau 2. Il est important de noter que la valeur des signes varie en fonction de la population étudiée. De plus, Deyo et Diehl rapportent que les patients ayant une lombalgie en rapport avec un cancer présentaient constamment au moins l'un des quatre signes suivants : un âge supérieur à 50 ans (rapport de vraisemblance = 2,7), une perte de poids inexpliquée (rapport de vraisemblance = 2,7), un antécédent tumoral (rapport de vraisemblance = 14,7) ou un échec de la thérapeutique conservatrice (rapport de vraisemblance = 3,0).

LOMBALGIES D'HORAIRE INFLAMMATOIRE

Elles sont développées dans d'autres chapitres de ce traité et nous ne les abordons que très rapidement.

Encadré 2
Imagerie : la lombalgie aiguë

Le texte de recommandation de l'ANAES élaboré récemment reste d'actualité. Nous en reprendrons les éléments les plus importants. Un des éléments importants est que si la corrélation anatomoclinique ne pose pas de problème particulier dans le cadre de la lombalgie secondaire à une affection infectieuse, inflammatoire, tumorale ou fracturaire, il n'en est pas de même dans le cadre de la lombalgie commune où la corrélation anatomoclinique est incertaine et où les structures éventuellement impliquées dans la genèse des douleurs sont nombreuses et leurs responsabilités respectives difficiles à établir.
Ainsi, le but de l'imagerie dans le cadre d'une lombalgie aiguë sera initialement de reconnaître une lésion secondaire à une affection infectieuse, inflammatoire, tumorale ou fracturaire. La prescription sera aidée par les éléments cliniques dont nous avons déjà évoqué la valeur. L'identification de ces pathologies repose alors principalement sur la radiographie standard et l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Devant des signes cliniques évocateurs de ces pathologies, la réalisation de ces examens d'imagerie doit être considérée rapidement. En dehors de ces cadres, il n'y a pas lieu de demander d'examens d'imagerie dans les 7 premières semaines d'évolution sauf quand les modalités du traitement choisi (comme manipulation et infiltration) exigent d'éliminer formellement toute lombalgie spécifique. Par accord professionnel, l'absence d'évolution favorable conduira à raccourcir ce délai.

Le caractère inflammatoire est défini par l'horaire nocturne de la douleur, qui réveille le patient en seconde partie de nuit, l'obligeant à se lever, s'accompagnant d'un dérouillage matinal de longue durée.

Une fois le caractère inflammatoire des lombalgies reconnu, on peut schématiquement opposer deux situations en fonction des résultats de l'examen clinique.

Lombalgies non associées à un syndrome rachidien clinique

On s'oriente alors vers une lombalgie symptomatique d'une affection extrarachidienne. Ces lombalgies sont rares, non influencées par la mobilisation rachidienne. Les causes les plus souvent retrouvées sont les fissurations d'anévrisme de l'aorte, la dissection aortique, les tumeurs pelviennes ou rénales, les adénopathies prévertébrales malignes, les fibroses rétropéritonéales. Dans ces pathologies, le scanner abdominopelvien permet parfois de mettre en évidence des anomalies inaccessibles à la palpation, à l'auscultation, ou aux touchers pelviens.

Lombalgies associées à un syndrome rachidien clinique

L'urgence est alors d'affirmer ou d'éliminer une infection. Les infections touchant le rachis lombaire sont essentiellement, quel que soit l'âge, des spondylodiscites, plus rarement des spondylites isolées ou des épidurites. Elles surviennent généralement sur des terrains prédisposés (transplantés, immunodéprimés, opérés, accouchées récentes, drogués). C'est dans ces affections que le retard diagnostique est le plus préjudiciable. L'installation aiguë rapidement invalidante d'une lombalgie fébrile avec raideur rachidienne massive, vitesse de sédimentation élevée, polynucléose, pincement discal rapide et destruction osseuse radiologique, ne pose pas beaucoup de difficultés diagnostiques, mais plusieurs éléments du tableau typique peuvent manquer.

L'hyperfixation scintigraphique précède le pincement discal, mais c'est actuellement l'imagerie par résonance magnétique mettant en évidence :

– des anomalies de signal du disque et/ou des plateaux vertébraux en séquence pondérée en T1 et en T2 avec réhaussement du signal après injection de gadolinium ;

– des abcès des parties molles en avant et/ou en arrière du disque, qui doit être l'examen de première intention après les radiographies standards lorsqu'on suspecte le diagnostic. La ponction biopsie discovertébrale au trocart permet, dans 83 % des cas, le diagnostic bactériologique. [45] Le germe le plus souvent retrouvé est, selon les séries, le bacille de Koch ou le *Staphylococcus aureus*. Dans les lombalgies aiguës fébriles sans signe radiologique, la ponction lombaire peut révéler une épidurite staphylococcique ou une exceptionnelle forme lombalgique pure de méningoradiculite virale ou de maladie de Lyme. Enfin, des lombalgies aiguës fébriles peuvent survenir dans un contexte non infectieux : la nucléopathie calcifiante lors d'accès microcristallins ; les localisations osseuses lombaires de la maladie de Hodgkin et des lymphomes non hodgkiniens.

Tableau 2. – Sensibilité et spécificité des signes cliniques

Références	Population (n)	Maladie diagnostiquée (n) Examens de références	Signes	Se	Sp
Deyo (1988)	Patients lombalgiques vus en consultation externe	Cancer (13) histologie	Âge > 50 ans	0,77	0,71
			Perte de poids inexpliquée	0,15	0,54
			Antécédent tumoral	0,31	0,98
			Absence d'amélioration sous traitement	0,50	0,81
			Durée d'évolution > 1 mois	0,50	0,81
			Douleur à la palpation rachidienne	0,15	0,60
			Contracture	0,15	0,66
			Déficit moteur	0	0,91
			Température : 100 °F	0	0,98
			VS : 20 mm/h	0,78	0,67
Tömä (1957)	Patients ayant une tumeur vertébrale néoplasique en milieu hospitalier (250)	Cancer vertébral (250) histologie	Sciatique	0,58	
			Paresthésie	0,58	
			Douleur à la palpation rachidienne	0,54	
			Parésie	0,86	
			VS : 10 mm/h	0,77	
Bernat (1983)	Patients ayant un cancer en milieu hospitalier (133)	Cancer vertébral (62)	Douleur à la palpation rachidienne	0,60	0,70
			Parésie radiculaire	0,41	0,85
Ruff (1989)	Patients ayant un cancer en milieu hospitalier (97)	Cancer vertébral (54)	Sciatique	0,93	0,78
			Douleur à la palpation rachidienne	0,80	0,78
			Déficit moteur radiculaire	0,39	0,81

Se : sensibilité ; Sp : spécificité.

L'association de lombalgies inflammatoires à un syndrome rachidien clinique survenant chez un adulte jeune doit faire évoquer quatre étiologies : les spondylarthropathies, les neurinomes intrarachidiens et autres tumeurs intrarachidiennes moins fréquentes, l'ostéome ostéoïde et l'ostéoblastome.

Une spondylarthropathie est évoquée devant des lombalgies d'horaire inflammatoires, souvent associées à des fessalgies à bascule de même horaire, sensibles aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. Le diagnostic est confirmé si le patient répond aux critères diagnostiques de spondylarthropathie. [5] Les neurinomes, chordomes, méningiomes sont évoqués devant des douleurs nocturnes, une grande raideur rachidienne, sans image radiologique ou scintigraphique. La ponction lombaire retrouve une hyperprotéinorachie. C'est l'IRM qui permet le diagnostic.

L'ostéome ostéoïde et l'ostéoblastome sont rarement localisés au rachis. Les douleurs nocturnes sont sensibles à l'aspirine et aux AINS. Une scoliose douloureuse chez un sujet jeune doit faire évoquer le diagnostic. La recherche d'une hyperfixation intense et localisée en scintigraphie est un excellent élément d'orientation.

Lorsque les lombalgies d'horaire inflammatoire surviennent chez un sujet plus âgé (en général après 50 ans) il faut évoquer et rechercher de principe une métastase vertébrale ou un myélome. Le myélome pose rarement un problème diagnostique devant des lombalgies d'horaire inflammatoire le plus souvent avec vitesse de sédimentation élevée, une électrophorèse des protides sanguins est systématiquement demandée, apportant dans plus de 80 % des cas le diagnostic. Le plasmocytome solitaire est évoqué devant une lésion unique lytique vertébrale. Le myélome non sécrétant ne peut être diagnostiqué qu'après l'histologie médullaire qui doit être systématique. Devant des métastases osseuses, deux pièges diagnostiques doivent être évités :

– attribuer les lombalgies à des lésions ostéoarticulaires dégénératives associées ;

– conclure à une métastase osseuse chez un lombalgique ayant des antécédents cancéreux devant une hyperfixation à la scintigraphie, cette hyperfixation pouvant être le reflet de lésions dégénératives. L'IRM permet habituellement de déjouer ces deux pièges diagnostiques.

LOMBALGIES D'HORAIRE MIXTE MÉCANIQUE ET INFLAMMATOIRE

Dans un bon nombre de cas, les lombalgies ont eu un caractère mécanique avant de devenir inflammatoires notamment au cours des pathologies tumorales bénignes ou malignes traitées dans le chapitre précédent.

Nous voulons brièvement insister ici sur quelques situations ou la transformation d'une douleur de caractère mécanique en douleur inflammatoire doit conduire à être particulièrement vigilant.

Le caractère inflammatoire d'une lombalgie, alors que les radiographies sont en faveur du diagnostic de maladie de Paget ou d'angiome vertébral, doit faire évoquer une dégénérescence sarcomateuse dans le premier cas et un angiome agressif évolutif dans le second. Il est un cas, au contraire, où l'apparition de douleurs inflammatoires du rachis lombaire n'a pas ce caractère péjoratif. Il s'agit des discopathies destructrices rapides. Par analogie avec les arthroses destructrices rapides des articulations des membres, elles sont définies par un pincement de 50 % en moins de 2 ans. [162] Sur un fond douloureux chronique, apparaissent des lombalgies aiguës invalidantes, volontiers nocturnes, prenant un aspect inflammatoire, sans raideur rachidienne importante, sans fièvre. La VS est normale, on ne note pas de polynucléose. Lorsque l'on dispose de radiographies comparatives, la cinétique de l'affaissement discal peut être évaluée, ce pincement est contemporain de l'épisode douloureux aigu. L'imagerie par résonance magnétique du rachis lombaire, lorsqu'elle a été réalisée pendant l'épisode aigu, montre un hypersignal en séquence pondérée en T2 des plateaux vertébraux adjacents au disque intervertébral sans hypersignal du disque, sans image d'abcès des parties molles péridiscales, éliminant ainsi le diagnostic de spondylodiscite. Aucune étiologie n'a été retrouvée à ces discopathies, notamment il ne paraît pas exister d'association à des maladies microcristallines. L'évolution de l'épisode aigu se fait en 10 à 12 mois vers le retour à un fond douloureux chronique.

LOMBALGIES D'HORAIRE MÉCANIQUE

Également désignées sous le terme de lombalgies communes, il s'agit des lombalgies intéressant la grande majorité des patients. Il n'existe pas d'élément clinique inquiétant, la symptomatologie douloureuse est d'horaire strictement mécanique.

■ *Lombalgies aiguës*

Une lésion anatomique précise n'est identifiée comme cause de la symptomatologie douloureuse que dans 10 à 20 % des cas. [26]

Le tableau le plus souvent observé est celui de lumbago. Facilement reconnu, il apparaît brutalement après un effort de soulèvement, un faux mouvement, mais aussi après un geste anodin de la vie quotidienne comme se pencher au-dessus d'un lavabo. Le patient a une sensation de blocage rachidien, la douleur est vive, exacerbée par le moindre effort, impulsive à la toux, calmée par le repos. Une attitude antalgique est présente dans la majorité des cas, correspondant à une raideur segmentaire lombaire (dans tous les mouvements sauf dans le sens de l'attitude antalgique : signe de la cassure). Un signe de Lasègue lombaire, uni- ou bilatéral est fréquemment retrouvé. La palpation met en évidence une contracture des muscles paravertébraux et déclenche une douleur à la pression des apophyses épineuses ou de l'espace interépineux. Les radiographies sont habituellement inutiles en phase aiguë, sauf quand le patient a plus de 50 ans ou lorsque la clinique laisse subsister un doute quant au diagnostic de lombalgie commune. [107] Les incidences indispensables sont le cliché dorso-lombo-pelvi-fémoral de face (De Sèze) et le rachis lombaire de profil. L'évolution immédiate est favorable, la guérison étant généralement obtenue en moins de 1 semaine. Toutefois la lombalgie aiguë peut se transformer en fond douloureux chronique. On peut assister à la répétition des lumbagos au rythme de un à trois par an parfois même pendant plusieurs années. Ces épisodes cessent généralement lorsque le disque est dégénéré.

Devant un tableau de lombalgies aiguës, l'interrogatoire doit s'attacher à définir de manière aussi précise que possible la durée des douleurs et leur circonstance de survenue. On peut ainsi, dans un certain nombre de cas, évoquer une relation directe entre une lésion anatomique et la symptomatologie douloureuse mais beaucoup plus rarement la prouver.

La survenue, le plus souvent sur un fond douloureux chronique, d'épisodes répétitifs de douleurs aiguës souvent qualifiées de transfixiantes, en coup de poignard, d'évolution particulièrement courte (quelques secondes à quelques heures) constitue le tableau « d'à-coups douloureux lombaires ». Ils sont déclenchés par certaines postures ou mouvements comme la descente d'un trottoir, la marche, le passage de la position assise à la position debout. La douleur est fulgurante, en coup de poignard, clouant le patient sur place pendant quelques secondes. Le rythme de survenue est très irrégulier. Les radiographies montrent une dégénérescence discale évoluée. Pour certains auteurs, ces « à-coups » douloureux seraient secondaires à une « instabilité » rachidienne, [140] pour d'autres, ils traduiraient une migration de petits fragments discaux. [159] Le port d'un lombostat permet souvent d'obtenir une diminution de la fréquence et de l'intensité des crises douloureuses.

Les lombalgies aiguës déclenchées par un effort violent ou un traumatisme doivent faire raisonner comme pour les articulations périphériques et retenir deux mécanismes :

– une entorse intersomatique postérieure. La rupture traumatique de l'anneau discal plus ou moins étendue au ligament vertébral commun postérieur peut résulter d'un mouvement forcé en flexion ou en rotation. À l'image d'une entorse périphérique, elle peut être bénigne, ou grave, s'accompagnant alors d'une issue de matériel

nucléaire vers le canal rachidien ou d'un arrachement d'un morceau de plaque cartilagineuse. Les radiographies sont le plus souvent normales. [51] La discographie opacifie la rupture et déclenche la douleur mais la reproduction de la symptomatologie douloureuse par l'injection du produit radio-opaque ne semble malheureusement pas très spécifique. Malgré la difficulté de porter un diagnostic positif d'entorse intersomatique postérieure, il faut retenir ce mécanisme dans les lombalgies post-traumatiques et limiter les mouvements lombaires par un corset rigide pendant 6 semaines car l'évolution ici n'est pas de 6 à 8 jours comme dans un lumbago d'effort banal ;

– une déchirure musculo-aponévrotique lombaire. Elle est rarement reconnue car difficile à mettre en évidence à moins d'être massive. La notion d'une contraction violente des paravertébraux en course externe peut être reconstituée par l'analyse précise de l'effort déclenchant. L'absence de lésion discale ou articulaire postérieure radiologique est un argument supplémentaire pour l'origine musculo-aponévrotique de la lombalgie, mais leur extrême banalité conduit souvent à attribuer la symptomatologie à tort à une discopathie ou à une arthrose interapophysaire postérieure. l'IRM, centrée sur la zone douloureuse et à condition de faire des coupes rapprochées, devrait permettre d'objectiver plus souvent des hématomes profonds ou des ruptures musculaires ou aponévrotiques. [161]

Pour certains auteurs, le ligament iliolombaire serait responsable au moins pour partie des lombalgies de 41 % des patients. [46] Les douleurs sont localisées à la région paravertébrale lombaire et sont augmentées par la mobilisation du rachis lombaire notamment en antéflexion et en flexion latérale du côté opposé à la douleur.

Enfin, devant des lombalgies aiguës survenant après un traumatisme mineur, chez la femme âgée, complètement soulagées par le décubitus et exacerbées dès la mise en charge, aux premiers pas, deux types de fractures peuvent être évoquées :

– les fractures du sacrum. Elles constituent un piège diagnostique [185] car elles se manifestent le plus souvent par des lombalgies survenant chez des femmes âgées. Ces lombalgies ne sont pas toujours survenues après une chute et elles s'accompagnent d'une lombarthrose radiologique qui est souvent rendue responsable de la symptomatologie. L'apparition brutale chez une femme âgée, l'absence totale de douleurs en décubitus, l'existence de lombalgies basses latéralisées, voire de fessalgies doivent faire évoquer le diagnostic et demander une scintigraphie car les radiographies ne mettent le plus souvent pas en évidence le trait de fracture. L'existence d'une hyperfixation en H à la scintigraphie est pathognomique du diagnostic et signe une double fracture, ce signe n'est cependant pas constant. Une fracture associée des branches ilio- ou ischiopubiennes doit être systématiquement recherchée en raison de sa fréquence (50 %). L'évolution est rapidement favorable après repos strict au lit ;

– les tassements vertébraux ostéoporotiques. Ils surviennent le plus souvent chez la femme de plus de 60 ans après une chute de sa hauteur. Ils siègent préférentiellement à la jonction dorsolombaire entraînant des lombalgies hautes et des dorsolombalgies qui peuvent être accompagnées d'une irradiation en hémi-ceinture. Lorsqu'elle peut être objectivée, il existe toujours une perte de taille récente. Les radiographies permettent de localiser le tassement et de vérifier l'intégrité du mur postérieur. L'évolution se fait vers une disparition progressive des douleurs en 3 à 6 semaines sous l'effet du repos, mais les douleurs résiduelles, chroniques, peuvent persister. On assiste parfois à l'aggravation d'une attitude en cyphose qu'il faut contenir par un corset trois points à appui sternal.

Lombalgies subaiguës

Elles ont les mêmes étiologies que les lombalgies aiguës. Cette catégorie de lombalgies a été individualisée pour permettre des études plus spécifiques de cette population à fort risque de passage à la chronicité.

Lombalgies chroniques

Seulement 8 % des patients continuent à souffrir 3 mois après le début d'une lombalgie aiguë ou subaiguë. Cependant cette population est responsable de 85 % du coût de la lombalgie en termes de jours de travail perdus et de compensation. [72] Il devient alors important de mettre au point une stratégie thérapeutique minimisant le handicap. Le diagnostic définitif d'une lombalgie chronique dégénérative requiert :

– une anamnèse précise de la symptomatologie, la localisation des douleurs, les facteurs aggravant ou améliorant, l'importance du handicap ;

– un examen clinique rigoureux recherchant des signes de souffrance radiculaire associée.

Les radiographies doivent confirmer l'impression clinique quant à la structure anatomique en cause. Il faut rester « critique » devant des images radiologiques évidentes non corrélées à la clinique. Lorsque l'ensemble des éléments est concordant, un diagnostic anatomique peut être suggéré. Toutefois, dans plus de 50 % des cas, aucun diagnostic lésionnel précis ne peut être porté. L'attitude diagnostique et thérapeutique demeure donc essentiellement pratique dans la plupart des lombalgies chroniques. Bien que, le plus souvent, le patient et le médecin aient le désir d'aboutir à une explication organique du symptôme, il faut garder à l'esprit que le diagnostic lésionnel d'une lombalgie chronique est difficile et n'a d'intérêt que s'il conduit à une attitude thérapeutique particulière ou à des traitements dont le rapport bénéfices/risques est favorable.

Étiologies susceptibles d'entraîner un traitement adapté et simple

– Syndrome des articulaires postérieures.

On retient habituellement pour une origine articulaire postérieure, l'absence de signes discaux, l'aggravation de la symptomatologie en hyperextension ou en se relevant d'une position en flexion du tronc, l'existence de douleurs provoquées latérovertébrales et à la pression contrariée des articulaires postérieures. Deux études récentes ont cependant montré que l'origine articulaire postérieure de lombalgies pouvait être évoquée devant l'association de sept critères : apparition chez une femme de plus de 65 ans, absence d'impulsivité à la toux, absence d'augmentation des douleurs en hyperextension, en rotation extension, en antéflexion et en revenant d'une position en antéflexion, amélioration par le décubitus. [160, 163] L'origine articulaire postérieure est généralement retenue si l'injection intra-articulaire d'un produit anesthésique entraîne en 10 à 20 minutes une disparition de la symptomatologie pendant 45 à 60 minutes. L'arthro-infiltration par un dérivé cortisonique des articulaires postérieures constitue un geste simple qui mérite d'être retenu, en particulier dans les lombalgies chroniques du sujet âgé avec arthrose évoluée des articulaires postérieures, en raison du rapport bénéfices/risques.

– Arthrose interépineuse (syndrome de Baastrup).

Les lombalgies seraient dues au contact interépineux, conséquence d'une hyperlordose ou de mégaépineuses. Radiologiquement, il existe une condensation de la partie supérieure et inférieure des apophyses épineuses avec parfois création d'une néoarticulation et présence d'une bursite qui peut être infiltrée.

– Compression du rameau postérieur de D12 (syndrome de Maigne).

Le point douloureux paravertébral est haut situé (D12-L1). Il existe une douleur sur la crête iliaque accentuée par la pression et associée à des cellulalgies au pincé-roulé de la peau entre la jonction dorsolombaire et la crête iliaque. Les radiographies peuvent montrer une arthrose articulaire postérieure D12-L1 mais elles sont souvent normales. [113] L'injection d'un anesthésique en D12-L1 entraîne une sédation de la symptomatologie.

Lésions anatomiques pouvant conduire à un traitement local chirurgical en cas de lombalgies rebelles et invalidantes

– Spondylolisthésis.

On distingue généralement les spondylolisthésis dégénératifs et les spondylolisthésis par lyse isthmique. Ils sont le plus souvent asymptomatiques mais ils sont dans quelques cas indiscutablement la cause des douleurs.

Les spondylolisthésis par lyse isthmique peuvent n'être symptomatiques que plusieurs années après la formation de la lyse isthmique chez l'enfant, vers l'âge de 20-25 ans. La pratique intensive de certains sports (gymnastique, plongeon, danse) durant l'enfance favorise la constitution de la lyse isthmique. Les lombalgies sont fréquemment associées à une radiculalgie secondaire, le plus souvent, à une hernie discale sus-jacente ou à un conflit avec le nodule fibreux (nodule de Gil) formé autour de la lyse. Les radiographies du rachis lombaire de face et de profil sont le plus souvent suffisantes pour mettre en évidence la lyse isthmique, mais c'est sur les clichés de trois-quart que la lyse est le plus facilement observée. La mise en évidence d'une lyse isthmique chez un patient lombalgique de 40 ans sans antécédent de lumbago ou de lombalgie ne doit pas être considérée comme suffisante et une autre cause doit être systématiquement recherchée. En cas d'échec du traitement médical longuement poursuivi et après avoir vérifié l'efficacité de l'immobilisation du rachis lombaire, il s'agit d'une des rares bonnes indications à une fixation chirurgicale.

Les spondylolisthésis dégénératifs sont le plus souvent un glissement de L4 sur L5 sans lyse isthmique associée, ils sont retrouvés chez 5,8 % des hommes et 9,1 % des femmes [70] et sont la conséquence d'une importante arthrose interarticulaire postérieure. Les lombalgies chroniques sont le symptôme principal, un caractère claudicant peut être présent dans environ 50 % des cas, le plus souvent après 50 ans. Les résultats de la chirurgie d'arthrodèse sont beaucoup plus aléatoires que dans le spondylolisthésis par lyse isthmique.

– Déformations rachidiennes.

Les scolioses lombaires sévères et évolutives peuvent s'accompagner de lombalgies chroniques surtout quand il y a une « dislocation rotatoire ». Ailleurs, il semble que les lombalgies ne soient pas plus fréquentes que dans la population générale. [210]

Il est parfois difficile, lorsqu'on n'a pas de notion d'évolutivité de la scoliose, d'attribuer la symptomatologie douloureuse à la déformation rachidienne plutôt qu'à une discopathie dégénérative extrêmement banale chez l'adulte. Lorsque la scoliose semble être la source des lombalgies, il s'agit d'une des bonnes indications des tractions vertébrales associées à un traitement orthopédique par corsets successifs. La chirurgie de la scoliose chez l'adulte est exceptionnelle mais s'adresse particulièrement aux scolioses douloureuses.

Contrairement à une idée communément admise, l'hyperlordose ne constitue pas un facteur de risque pour les lombalgies. [148] Au contraire, il semble qu'une absence de lordose ou une inversion de courbure lombaire soient fréquemment associées aux lombalgies.

Étiologies difficiles à démontrer ou conduisant rarement à un traitement spécifique

Le diagnostic lésionnel a alors moins d'intérêt si ce n'est pour rassurer le patient et lui expliquer la nature de son trouble. Il s'agit de la grande majorité des lombalgies chroniques.

– Lombalgies d'origine discale.

La responsabilité du disque intervertébral est le plus souvent difficile à affirmer en raison de l'extrême banalité des pincements radiologiques discaux chez l'adulte. L'origine discale peut toutefois être suspectée cliniquement sur la notion de lumbagos à répétition dans les antécédents, la notion d'impulsivité, l'association à un syndrome rachidien avec contracture paravertébrale, attitude antalgique, raideur segmentaire du rachis lombaire. En dehors des traitements symptomatiques, les traitements physiques et notamment la rééducation sont particulièrement indiqués. L'intérêt des traitements percutanés intradiscaux, quels qu'ils soient, n'a pas été démontré dans la lombalgie chronique.

Dans le cadre des lombalgies d'origine discale, on peut individualiser les séquelles de la dystrophie rachidienne de croissance (maladie de Scheuermann). Qu'elles aient ou non été symptomatiques pendant l'adolescence, il semble que les détériorations étagées des plaques cartilagineuses caractéristiques de la dystrophie rachidienne de croissance puissent induire des lombalgies chez l'adulte jeune en favorisant à la fois l'apparition de discopathies et un trouble statique caractérisé par une cyphose dorsolombaire. Les discopathies sont souvent importantes, elles apparaissent tôt au cours de la 2^{e} ou 3^{e} décennies et conduisent parfois à une discopathie pseudopottique avec le tableau clinique de discopathie destructrice rapide. L'inversion de courbure lombaire haute est généralement associée à une lordose basse à court rayon au-dessous de L3. Ce trouble statique caractéristique favorise vraisemblablement un surmenage des articulaires postérieures.

– Instabilité lombaire.

Il s'agit d'un concept biomécanique établissant une relation de cause à effet entre une mobilité jugée anormale dans un ou plusieurs espaces intervertébraux et divers tableaux de lombalgie depuis le blocage fugace jusqu'à certaines lombalgies chroniques. Le problème est de définir ce qui est biomécaniquement anormal et la responsabilité de cette anomalie dans la symptomatologie. En fait, contrairement aux articulations périphériques et même au rachis cervical, on ne connaît pas la limite entre une mobilité normale et anormale entre deux vertèbres lombaires dans le plan sagittal et encore moins dans le plan frontal et transversal. [65] Un glissement antéropostérieur de 4 mm sur des clichés dynamiques en flexion-extension constitue la valeur seuil à partir de laquelle on retient une instabilité mais une telle mobilité semble présente chez au moins 20 % de sujets asymptomatiques. De plus, les symptômes lombaires de l'instabilité n'ont jamais été définis et évalués. En définitive, le concept mécanique d'instabilité lombaire est sans doute raisonnable pour un certain nombre d'hypermobilités limitées à un ou deux étages et contrastant avec l'ensemble de la mobilité lombaire mais la réalité de sa traduction clinique est encore à démontrer. Il faut encore étudier sur la biomécanique, l'imagerie dynamique et la symptomatologie avant de se lancer dans des interventions chirurgicales de « stabilisation » souvent lourdes. En attendant, à l'instar des articulations périphériques, si on accuse une instabilité lombaire, il est préférable de s'appuyer le plus longtemps possible sur le traitement le plus logique, c'est-à-dire la rééducation proprioceptive de la musculature vertébrale.

– Sac dural large.

Il est plus souvent responsable de lomboradiculalgies que de lombalgies. [41] Cependant, un « frottement » chronique dure-mérien pourrait expliquer les lombalgies apparaissant à la marche sans autre manifestation clinique et surtout sans autre explication anatomique que la largeur du sac dural.

– Lombalgies résiduelles après nucléolyse ou discectomie chirurgicale.

Elles sont étudiées dans des chapitres ultérieurs. Il est le plus souvent bien difficile de faire la part entre le rôle de la discopathie induite par le traitement, le retentissement de l'affaissement discal sur les articulaires postérieures, la réaction inflammatoire et cicatricielle épidurale, voire épiduroméningée, et des lésions musculaires et ligamentaires secondaires à l'acte chirurgical. Compte tenu de la difficulté à identifier précisément le mécanisme responsable, la stratégie thérapeutique doit reposer le plus longtemps possible sur les traitements symptomatiques de la douleur et la rééducation musculaire orientée aussi vite que possible vers un réentraînement à l'effort.

– Sclérose vertébrale idiopathique.

Il s'agit d'un diagnostic radiologique associant un pincement discal le plus souvent L4-L5 accompagné d'une sclérose de la partie antéro-inférieure du corps vertébral de L4. Les femmes sont quatre à cinq fois plus souvent concernées que les hommes. La responsabilité de

cette sclérose dans la genèse des lombalgies est discutable. [210] Il pourrait en fait s'agir d'une forme clinique des manifestations radiologiques précédant l'apparition d'une discopathie dite pseudopottique.

– Hyperostose vertébrale diffuse idiopathique (maladie de Forestier). Elle prédomine chez l'homme. Les patients ont souvent des antécédents de raideur rachidienne. Les radiographies montrent des ostéophytes en pont entre les corps vertébraux et des ossifications irrégulières des insertions tendineuses. Elle peut entraîner un rétrécissement du canal rachidien. Une étude réalisée chez des personnes âgées n'a pas retrouvé une fréquence accrue des lombalgies dans une population atteinte d'hyperostose vertébrale diffuse par rapport à une population témoin. [174]

LOMBALGIES FONCTIONNELLES

Les lombalgies purement fonctionnelles sont rares et difficiles à affirmer. En revanche, la majoration de la symptomatologie douloureuse est fréquente notamment parmi les 50 % de patients chez qui une cause anatomique précise ne peut être mise en évidence devant une lombalgie chronique. En effet, une fois sur deux, ces patients ont des scores d'anxiété, d'hystérie et d'hypocondrie augmentés par rapport à une population témoin sur l'échelle du *Minesota Multiphasic Personnality Inventory* (MMPI). [149] Dans ces cas, le clinicien est orienté par le contexte (accident de travail, imputabilité d'un tiers, contestation d'un taux d'invalidité), la richesse des plaintes et le retentissement fonctionnel excessif des lombalgies vis-à-vis du médecin et/ou de la famille. Le rôle du thérapeute est alors de rassurer, d'expliquer. La difficulté étant de savoir quand arrêter l'escalade des moyens diagnostiques et thérapeutiques.

Évaluation des handicaps associés aux lombalgies

Ce sujet est traité dans un autre chapitre de cet ouvrage. Les principales évaluations habituellement réalisées concerne la douleur, des paramètres de déficience comme la force, l'endurance et l'extensibilité musculaire, [125, 127] l'incapacité fonctionnelle, [100, 167] l'anxiété et la dépression, [25, 47, 158, 217] les peurs et les croyances des patients concernant leur rachis lombaire, [203] la qualité de vie. [12]

Traitement

TRAITEMENTS CHIMIQUES

Voie générale

Anti-inflammatoires non stéroïdiens, antalgiques, décontracturants

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les antalgiques périphériques associés ou non à des antalgiques centraux sont efficaces dans les lombalgies aiguës. [57, 212] Les décontracturants associés ou non à un antalgique ont démontré une efficacité supérieure au placebo dans le lumbago. [13, 116] Dans les lombalgies chroniques, les antalgiques permettent souvent de maintenir un niveau de douleurs tolérable, les AINS et les décontracturants sont généralement sans intérêt dans cette indication en dehors des épisodes aigus. Une étude contrôlée a démontré l'inefficacité de la colchicine. [175]

Traitement antidépresseur

Les antidépresseurs tricycliques sont le plus souvent utilisés. Leur efficacité dans les lombalgies chroniques a été démontrée dans des essais thérapeutiques prospectifs randomisés. [207] À l'effet antidépresseur propre, utile chez des douloureux chroniques, s'ajoute un effet antalgique central. L'administration per os peut être précédée d'une période d'administration par voie parentérale qui accélèrerait l'apparition de l'effet bénéfique qui est le plus souvent retardé (3 semaines à 1 mois).

Voie locale : infiltrations de corticostéroïdes

Injection des articulations interapophysaires postérieures

Communément pratiquées, ces infiltrations ont rarement été évaluées. Les résultats des travaux portant sur l'efficacité thérapeutique de l'injection de corticoïdes dans les articulations interapophysaires postérieures sont contradictoires. Un travail anglais conclut en effet à l'efficacité de ces injections sur la douleur à condition que l'injection soit intra-articulaire. [110] En revanche, un travail canadien plus récent montre qu'il n'existe pas de différence significative à 1, 3 et 6 mois entre le groupe placebo et le groupe traité. [38] Le rapport bénéfices/risques et le résultat souvent positif des tests anesthésiques intra-articulaires [159, 162] incitent cependant à tenter souvent ce traitement en particulier chez les patients âgés avec des lésions d'arthrose articulaire postérieure après échec de la rééducation et des traitements symptomatiques généraux.

Injections épidurales

L'efficacité de ces infiltrations a été essentiellement étudiée dans les lomboradiculalgies. Elles peuvent cependant être tentées dans certaines rares lombalgies supposées d'origine discale, notamment à la phase aiguë ou subaiguë de la symptomatologie.

Injections intradiscales

Elles n'ont jamais démontré une efficacité indiscutable dans les lombalgies chroniques. Elles pourraient peut-être avoir leur place précocement dans les lésions discales traumatiques ou dans les discopathies avec signal inflammatoire des plateaux vertébraux. Il ne faut injecter, en aucun cas, de l'hexacétonide de triamcinolone qui détériore à moyen terme le tissu discal et entraîne des calcifications péridurales.

TRAITEMENTS PHYSIQUES

Repos

Il est maintenant admis que le repos strict au lit n'a aucun effet thérapeutique dans la lombalgie aiguë et dans la sciatique. [59, 79, 170] Le conseil de conserver le maximum d'activités tolérables semble accélérer la récupération, réduire les durées d'arrêt de travail et le passage à la chronicité.

Orthèses de contention lombaire

L'expérience de la pratique quotidienne montre que de nombreux lombalgiques bénéficient du port d'un lombostat. Trois modes d'action théorique peuvent être recherchés dans une orthèse lombaire :

– une action de restriction de mobilité qui est généralement obtenue avec les orthèses rigides en plâtre, résine ou thermoformable et avec les corsets en coutil baleiné à cage fermée ou semi-ouverte. Cette limitation de la mobilité lombaire est plus obtenue par une action dissuasive que par une vraie contention mécanique. La seule façon d'immobiliser les deux derniers disques lombaires est de prolonger l'orthèse par une pièce de cuisse (hémi-bermuda) mais cette orthèse est très inconfortable et nous ne l'utilisons que comme test prédictif dans le cadre de l'indication d'une arthrodèse ;

– une action de suppléance de la sangle abdominale est obtenue par toutes les orthèses apportant un effet de compression sur la paroi abdominolombaire ;

– une action de rappel de posture est obtenue enfin par toutes les orthèses qui comportent un tuteur lombaire.

De façon schématique, les lombalgies aiguës principalement d'origine discale, quelles soient ou non associées à une radiculalgie,

relèvent plutôt d'une orthèse rigide pendant une durée de 3 à 4 semaines surtout chez le sujet jeune. Les lombalgies chroniques bien calmées par le repos peuvent bénéficier du port intermittent d'une orthèse en coutil baleiné surtout pour les marches prolongées, les trajets en voiture, voire pendant certaines tâches professionnelles et, dans ce cas, le lombogrill semble mieux toléré que les autres lombostats. Les lombalgies chroniques du sujet âgé avec lésions d'arthrose apophysaire postérieure, principalement quand elles entraînent une symptomatologie de type canal lombaire rétréci, bénéficient souvent d'une orthèse légère de type CMAB ou CMC.

L'efficacité du port d'une orthèse lombaire dans la lombalgie a été relativement peu étudiée, une revue systématique de la Cochrane Collaboration conclut à la nécessité de réaliser des essais cliniques de bonne qualité pour pouvoir juger de l'efficacité de ces orthèses en insistant sur la prise en compte de l'observance au port de ces orthèses. [90] Enfin, un essai thérapeutique récent rapporte des résultats satisfaisants (augmentation du périmètre de marche, diminution de la douleur lors des activités quotidiennes) lors du port d'une orthèse lombaire chez des patients souffrant de canal lombaire rétréci. [153]

■ *Massokinésithérapie*

La plupart des lombalgiques chroniques ont à un moment de leur évolution une prescription de massokinésithérapie mais le contenu du traitement échappe à toute systématisation non seulement entre les différentes écoles thérapeutiques mais d'un kinésithérapeute à l'autre au sein d'une même école. De très nombreuses publications concernent l'efficacité de telle ou telle technique mais peu d'études répondent à des critères fiables d'évaluation clinique et il existe même souvent une confusion entre lombalgie aiguë et chronique.

Dans les lombalgies aiguës, les exercices isométriques seraient les plus efficaces. Dans les lombalgies chroniques, les études s'intéressant aux résultats des programmes d'exercices intensifs concluent dans leur ensemble à une efficacité de ces programmes ; [92, 98, 115, 213] il ne semble pas que les exercices en extension soient supérieurs aux exercices en flexion. [66] Un effet bénéfique d'un programme d'étirement des groupes musculaires douloureux a également été rapporté. [19, 93] Les exercices peuvent être débutés en balnéothérapie. [99]

En fait, il nous paraît indispensable de bien distinguer le cadre de la lombalgie aiguë où la masso-kinésithérapie n'a pas d'intérêt sinon après l'épisode aigu afin de prévenir les récidives, et les lombalgies chroniques où la kinésithérapie doit avoir pour principal objectif la récupération des propriétés musculaires adaptées à la région lombopelvienne c'est-à-dire orientées principalement sur la force et la vigilance pour les muscles abdominolombaires et l'extensibilité pour les muscles longs sous-pelviens. En tout état de cause, une première prescription de 15 séances réparties sur 2 mois doit donner des résultats au moins partiels, le prolongement de ces résultats doit être assuré par un travail personnel quotidien du patient sur la base d'exercices enseignés par le kinésithérapeute. Il peut être utile toutefois de réaliser quelques séances complémentaires tous les ans chez certains lombalgiques chroniques.

■ *Physiothérapie*

En dehors de la chaleur, souvent ressentie comme sédative surtout chez les patients âgés, aucun procédé de physiothérapie n'a démontré son intérêt. Une étude contrôlée a conclu à l'inefficacité de la stimulation nerveuse transcutanée. [61]

■ *Tractions vertébrales mécaniques*

Elles pourraient aussi avoir un effet sédatif au moins à court terme. Une étude contrôlée a conclu cependant à une totale inefficacité de ce traitement. [139] En pratique, et à condition d'utiliser plutôt des tractions de longue durée et de faible intensité, il est toujours utile de tenter ce traitement non seulement dans l'indication classique qui lui était réservée, c'est-à-dire les lombalgies dites discales, mais aussi dans les lombalgies arthrosiques et en particulier dans les arthroses articulaires postérieures à condition que l'axe de traction se fasse en cyphose lombaire.

■ *Manipulations vertébrales*

Leur intérêt est controversé. Si leur efficacité à court terme semble démontrée par certaines études, [77, 137] il n'existe pas d'efficacité à long terme. [137] Elles semblent surtout utiles dans les 4 premières semaines d'évolution. [182] Quelle que soit la théorie justifiant l'utilisation d'une manipulation, ce traitement doit être réservé à des médecins ayant bénéficié d'un enseignement et d'un long entraînement à la manipulation vertébrale. Une méta-analyse récente conclut à l'absence d'efficacité dans la lombalgie aiguë et chronique. [9]

■ *Programmes multidisciplinaires*

Les écoles du dos réalisent des programmes de 3 jours à 1 semaine associant une information sommaire sur l'anatomie du rachis lombaire, un apprentissage de l'ergonomie rachidienne et la réalisation d'exercices musculaires simples. Des résultats positifs ont été rapportés à court terme [64, 75] mais les études les plus sérieuses montrent l'absence totale d'efficacité de ce type de prise en charge. [55, 182, 194]

L'idée d'un syndrome de déconditionnement à l'effort et d'une restauration fonctionnelle des patients souffrant de lombalgies chroniques invalidantes a été développée par Tom Mayer et al. à partir de 1985. [121, 124] Le syndrome de déconditionnement survient après 4 à 6 mois d'inactivité [124] et associe une perte de mobilité rachidienne, une diminution des performances musculaires prédominant sur les extenseurs du rachis à un retentissement psychosocial avec augmentation des scores d'anxiété et de dépression. La philosophie des programmes de restauration fonctionnelle est de restaurer la situation physique, psychosociale et socio-économique des patients en utilisant une démarche active de ceux-ci. Il s'agit d'une prise en charge pluridisciplinaire associant médecins, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, assistants sociaux, psychologue et psychiatre. Cette méthode de prise en charge plus globale est difficile à mettre en œuvre ailleurs que dans des structures collectives avec hospitalisation interne ou externe. Ces programmes intensifs sont destinés à des patients fortement handicapés dont la situation physique et psychosociale conduit à un déconditionnement physique et à une exclusion socioprofessionnelle.

Programmes

Les programmes de restauration fonctionnelle s'étalent sur des périodes variant de 3 à 6 semaines, avec, dans un certain nombre de programmes, un suivi et une prise en charge après traitement. [24, 83, 122, 204] Ces programmes multidisciplinaires s'adressent à de petits groupes de patients (entre quatre et huit) et comprennent une prise en charge physique et ergonomique intensive, un soutien psychosocial et pour certains d'entre eux, une action ergonomique et/ou sociale sur le lieu du travail. Malgré la diversité des programmes, la composante principale est toujours le réentraînement physique (30 à 50 heures par semaine). Les principales différences entre les programmes tiennent surtout aux techniques de renforcement musculaire : isotonique et isométrique pour certains, isocinétique pour d'autres. Les exercices comprennent toujours des étirements, du renforcement musculaire et le travail des capacités aérobies. La principale originalité de la méthode est la progression par contrat : la douleur n'est pas ici considérée comme le facteur limitant du programme et chaque série d'exercices doit être menée à son terme indépendamment de la douleur. Pour chaque exercice, l'intensité du travail et le nombre de répétitions sont déterminées en fonction des tests réalisés au début du programme et à la fin de chaque semaine, et augmentent progressivement tout au long du programme.

Indication

Actuellement, les indications s'étendent de la lombalgie aiguë (évolution de moins de 6 semaines)[129] ou subaiguë (évolution de plus de 6 semaines et de moins de 3 mois) [108, 109] à la lombalgie

chronique (évolution de plus de 3 mois) pour laquelle tout autre traitement médical ou chirurgical a échoué ou a été récusé. [84, 123] Il n'y a donc pas de consensus quant aux indications de ce traitement. Toutefois, avant de généraliser ce type de prise en charge longue et coûteuse, il apparaît logique de démontrer clairement son efficacité chez les patients réellement déconditionnés et qui représentent un coût important pour la société.

Efficacité

L'objectif des programmes de restauration fonctionnelle ou de reconditionnement à l'effort étant de corriger les composantes physique et fonctionnelle, psychique et sociale, les critères d'efficacité sélectionnés par les thérapeutes proposant ce type de prise en charge découlent de ces objectifs. Cependant, la capacité à reprendre les activités professionnelles et à maintenir ces activités reste, dans la plupart des études, le critère principal d'efficacité. [84, 123] La plupart des études publiées à ce jour rapportent un effet favorable des programmes de réentraînement à l'effort avec 65 à 90 % de reprise des activités professionnelles à 1 an ou 2 ans. [146, 147, 176, 192] Toutefois, la plupart de ces études n'ont pas de groupe contrôle satisfaisant. Les études contrôlées évaluant l'efficacité de ces programmes sur la proportion de patients reprenant leurs activités professionnelles sont le plus souvent positives lorsqu'elles sont réalisées aux États-Unis [36, 39, 84, 121, 123] avec des taux de reprise de l'activité professionnelle de 80 à 90 % à 1 et 2 ans de suivi. Toutefois, des études également randomisées, réalisées au Canada [128, 129] et en Finlande [4] n'ont pas démontré d'effets positifs. Deux études randomisées réalisées au Danemark rapportent des effets positifs en termes de reprise d'activité professionnelle à 4 mois et 1 an. [20, 21, 22, 23] Cependant, à 2 ans et à 5 ans de suivi, les résultats sont moins bons, [17, 18] le taux de patients au travail à 5 ans étant d'à peine 50 % dans la dernière étude.

Un aspect très intéressant, et vraisemblablement très prometteur, de la prise en charge des lombalgies chroniques en accident de travail et en arrêt de travail prolongé est l'adjonction, au programme de restauration fonctionnelle, de procédures de reprise facilitée des activités professionnelles. Il existe, en effet, des éléments pour penser que l'aide à la reprise des activités professionnelles par du temps partiel ou des activités aménagées, facilite le retour au travail, réduit le nombre de jours d'arrêt de travail et permet une économie. [102, 200] Il semble en effet que les employés, à qui on propose un programme de « facilitation » de retour au travail, reprennent deux fois plus souvent que ceux à qui ce programme n'est pas proposé et que le nombre de jours d'arrêt de travail est diminué par deux.

Les résultats des programmes de restauration professionnelle, quant à la réinsertion socioprofessionnelle, sont vraisemblablement très largement dépendants du système de protection sociale du pays dans lequel ils ont été développés. En effet, une étude récente, réalisée dans six pays différents (Danemark, Allemagne, Israël, Suède, Pays Bas, États-Unis) chez des lombalgiques chroniques en arrêt de travail depuis au moins 90 jours au début de l'étude, montre que la prise en charge thérapeutique, quelle qu'elle soit, n'est jamais prédictive du statut professionnel et fonctionnel du patient à 2 ans. Cette étude met en évidence de grandes disparités entre les pays, pour ce qui concerne la prise en charge thérapeutique (6 % de ces patients sont opérés dans la première année en Suède, contre 32 % aux États-Unis) et le taux de reprise des activités professionnelles à 1 an, qui va de 32 % au Danemark, à 73 % aux Pays-Bas. [80]

Enfin, il a récemment été proposé dans la lombalgie aiguë et dans les lombalgies subaiguës des programmes multidisciplinaires plus légers allant d'une seule séance de 3 heures à huit à 12 séances de 2 à 3 heures réparties sur 4 semaines, systématiquement suivies d'un programme personnalisé d'exercices à réaliser de manière quotidienne. Des résultats prometteurs ont été rapportés. Des études comparant ce type de programme à un programme de restauration fonctionnelle plus lourd sont en cours.

RHIZOLYSE LOMBAIRE

À la frontière entre traitement médical et chirurgical, cette technique de thermocoagulation percutanée des branches nerveuses articulaires postérieures à l'étage lombaire est réservée aux lombalgies chroniques en rapport avec une souffrance articulaire postérieure et résistant aux traitements médicaux et kinésithérapiques. Plusieurs thermocoagulations sont réalisées à l'origine de la branche postérieure et au niveau des ramifications sur la capsule articulaire. Du fait de l'innervation mixte à l'étage lombaire, l'étage sus-jacent doit toujours être traité. La réalisation de ce geste nécessite une hospitalisation de 24 à 48 heures. Les principaux effets indésirables, hormis la recrudescence des douleurs quasi systématique (90 %) dans les 24 premières heures, sont les réactions douloureuses prolongées (15 %), les brûlures cutanées (1 %), les déficits neurologiques (0,85 %). L'efficacité de cette technique reste discutée avec des taux de succès allant de 20 à 70 %. [105]

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Les techniques sont décrites dans un chapitre ultérieur. L'arthrodèse courte intéressant un ou deux étages est la méthode chirurgicale la plus connue et la plus étudiée. Il est impossible de retenir un pourcentage de succès moyen fiable en raison de la diversité des critères d'évaluation et des patients inclus dans la plupart des études. Dans l'ensemble, les résultats de la chirurgie de la lombalgie sont cependant médiocres en dehors de quelques rares indications tel le spondylolisthésis sur lyse isthmique. Les plus mauvais résultats semblent être observés dans les réinterventions après échec d'une première opération [101] et en cas d'absence de fusion vertébrale. [74, 94] Au contraire, l'existence d'une néocharnière saine, vérifiée par l'aspect IRM du disque sus-jacent à l'arthrodèse serait un facteur améliorant le taux de succès. [74] Quelle que soit la technique d'arthrodèse, le recours à la chirurgie ne doit être envisagé que dans les lombalgies chroniques, très invalidantes malgré de nombreux mois de traitement médical et quand un ou au maximum deux étages de la charnière lombosacrée sont détériorés. On peut essayer d'avoir un résultat prédictif de l'arthrodèse en faisant porter au patient pendant 15 jours un lombostat à prise crurale qui immobilise très bien la charnière lombosacrée, quand la lombalgie habituelle diminue de façon spectaculaire sous cette orthèse et réapparaît immédiatement après son ablation, il semble que l'arthrodèse a des chances d'être efficace mais ce test doit être validé. Dans tous les cas, il faut que le handicap lié à la lombalgie se manifeste dans les activités ordinaires de la vie quotidienne. Toutes les autres techniques chirurgicales, en particulier celles qui visent à obtenir un effet de ligamentoplastie dans les instabilités lombaires, doivent rester pour le moment dans le domaine de la recherche clinique. La prothèse discale n'a pas, à ce jour, fait l'objet d'évaluation méthodologiquement satisfaisante.

Références

[1] Abenhaim L, Rossignol M, Gobeille D, Bonvalot Y, Fines P, Scott S. The prognostic consequences in the making of the initial medical diagnosis of work-related back injuries. *Spine* 1995; 20: 791-795

[2] Abenhaim L, Suissa S. Importance and economic burden of occupational back pain. A study of 2500 cases representative of Quebec. *J Occup Med* 1987; 29: 670-674

[3] Adams MA, Mannion AF, Dolan P. Personal risk factors for first-time low back pain. *Spine* 1999; 24: 2497-2505

[4] Alaranta H, Rytöski U, Rissanen A, Talo S, Rönnemaa T, Puukka P et al. Intensive physical and psychosocial training program for patients with chronic low back pain. A controlled clinical trial. *Spine* 1994; 19: 1339-1349

[5] Amor B, Dougados M, Listrat V, Menkes CJ, Dubost JJ, Roux H et al. Évaluation des critères des spondylarthropathies d'Amor et de l'ESSG : une étude transversale de 2 228 patients. *Ann Méd Interne* 1991; 142: 85-89

[6] Amor B, Dougados M. Orientation générale du diagnostic des lombalgies. *Rev Prat* 1986; 36: 705-710

[7] Anderson GB. Epidemiological features of chronic low back pain. *Lancet* 1999; 354: 581-585

[8] Annunen S, Paassilta P, Lohiniva J, Perala M, Pihlajamaa T, Karppinen J et al. An allel of COL9A2 associated with intervertebral disc disease. *Science* 1999; 285: 409-412

[9] Assendelft WJ, Morton SC, Yu EI, Suttorp MJ, Shekelle PG. Spinal manipulative therapy for low back pain. A meta-analysis of effectiveness relative to other therapies. *Ann Intern Med* 2003; 138: 871-881

[10] Atlas SJ, Chang Y, Kammann E, Keller RB, Deyo RA, Singer DE. Long-term disability and return to work among patients who have a herniated lumbar disc: the effect of disability compensation. *J Bone Joint Surg [Am]* 2000; 82: 4-15

[11] Atlas SJ, Singer DE, Keller RB, Patrick DL, Deyo RA. Application of outcomes research in occupational low back pain: the Maine Lumbar Spine Study. *Am J Ind Med* 1996; 29: 584-589

[12] Avouac B, Blotman F, Martz M, Rozenberg S, Valat JP, les membres de la section rachis de la SFR. Validation des versions françaises des échelles de Dallas et de Rosser chez les lombalgiques chroniques. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996; 63: 427[abstract]

[13] Basmajian JV. Acute back pain and spasm. A controlled multicenter trial of combined analgesic and antispasm agents. *Spine* 1989; 14: 438-439

[14] Battie MC, Haynor DR, Fisher LD, Gill K, Gibbons LE, Videman T. Similarities in degenerative findings on magnetic resonance images of the lumbar spines of identical twins. *J Bone Joint Surg. [Am]* 1995; 77: 1662-1670

[15] Bayliss MT, Johnstone B, O'Brien JP. Proteoglycan synthesis in the human intervertebral disc: variation with age, region and pathology. *Spine* 1988; 13: 972-981

[16] Behrens V, Seligman P, Cameron L, Mathias CG, Fine L. The prevalence of back pain, hand discomfort, and dermatitis in the US working population. *Am J Public Health* 1994; 84: 1780-1785

[17] Bendix A, Bendix T, Labriola M, Boekgaard P. Functional restoration for chronic low back pain: 2–year follow-up of two randomized clinical studies. *Spine* 1998; 23: 717-725

[18] Bendix AF, Bendix T, Haestrup C, Bush E. A prospective, randomized, 5-year follow up study of functional restoration in chronic low back pain patients. *Eur Spine J* 1998; 7: 111-119

[19] Bendix AF, Bendix T, Haestrup C. Can it be predicted which patients with chronic low back pain should be offered tertiary rehabilitation in a functional restoration program? A search for demographic, socioeconomic, and physical predictors. *Spine* 1998; 23: 1984-1995

[20] Bendix AF, Bendix T, Lund C, Kirkbak S, Ostenfeld S. Comparison of three intensive programs for chronic low back pain patients: a prospective, randomized, observer-blinded study with one-year follow-up. *Scand J Rehabil Med* 1997; 29: 81-89

[21] Bendix AF, Bendix T, Ostenfeld S, Bush E, Andersen A. Active treatment programs for patients with chronic low back pain: a prospective, randomized, observer-blinded study. *Eur Spine J* 1995; 4: 148-152

[22] Bendix AF, Bendix T, Vaegter K, Lund C, Frelund L, Holm L. Intensive multidisciplinary treatment for chronic low back pain: a prospective, randomized, observer-blinded study. *Cleve Clin J Med* 1996; 63: 62-69

[23] Bendix T, Bendix A. One-year's report from the Copenhagen Back Center: results of two randomized, controlled clinical trials. 1993; (In Danish published at the Back Center)

[24] Bendix T, Bendix AF, Bush E, Jordan A. functional restoration in chronic low back pain. *Scand J Med Sci Sports* 1996; 6: 88-97

[25] Beneke M. Methodological investigations of the Hamilton anxiety scale. *Pharmaco-psychiatry* 1987; 20: 249-255

[26] Bernard TN, Kirkaldy-Willy WH. Recognizing specific characteristics of non specific low back pain. *Clin Orthop* 1987; 217: 266-280

[27] Biering-Sorensen F. Physical mesurements as risk indicators for low back trouble over a one-year period. *Spine* 1984; 9: 106-119

[28] Bigos SJ, Battie MC, Spengler DM. A longitudinal, prospective study of industrial back injury reporting. *Clin Orthop* 1992; 279: 21-34

[29] Bigos SJ, Battie MC, Spengler DM, Fisher LD, Fordyce WE, Hansson TH et al. A prospective study of work perceptions and psychosocial factors affecting the report of back injury. *Spine* 1991; 16: 1-6

[30] Bildt C, Alfredsson L, Michelsen H, Punnet L, Vingard E, Torgen M et al. Occupational and non-occupational risk indicators for incident and chronic low back pain in asample of the swedish general population during a 4-year period: an influence of depression. *Int J Behav Med* 2000; 7: 372-392

[31] Bogduk N, Tynan W, Wilson AS. The nerve supply to the human lumbar intervertebral discs. *J Anat* 1981; 132: 39-56

[32] Boreinstein D, Wiezel L. Low back pain: medical management and comprehensive management. In: PhiladelphiaWB Saunders1989; 147-174

[33] Boreinstein P. Low back pain: epidemiology, etiology, diagnostic, evaluation, and therapy. *Curr Opin Rheumatol* 1991; 3: 207-217

[34] Bressler HB, Keyes WJ, Rochon PA, Badley E. The prevalence of low back pain in the elderly: a systematic review of the literature. *Spine* 1999; 24: 1813-1819

[35] Bullock-Saxton JE, Janda V, Bullock MI. Reflex activation of gluteal muscles in walking. *Spine* 1993; 18: 704-708

[36] Burke SA, Harms Constas CK, Aden PS. Return to work/work retention outcomes of a functional restoration program: a multicenter, prospective study with a comparison group. *Spine* 1994; 19: 1880-1885

[37] Byrns GE, Bierma TJ, Agnew J, Curbow B. A new direction in low-back pain research. *AIHA J* 2002; 63: 55-61

[38] Carette S, Marcoux S, Truchon R, Grondin C, Gagnon J, Allard Y et al. A controlled trial of corticosteroid injections into facet joints for chronic low back pain. *N Engl J Med* 1991; 325: 1002-1007

[39] Carosella AM. Factors associated with early discharge from a multidisciplinary work rehabilitation program for chronic low back pain. *Pain* 1994; 57: 69-76

[40] Cats-Baril WL, Frymoyer JW. Identifying patient at risk of becoming disabled because of low-back pain. *Spine* 1991; 16: 605-607

[41] Chaouat Y, Kanovitch B, Faures B, Cinet C, Piatecki A, Vignaud J. Lomboradiculalgies par canaux larges. Une variété de dysharmonie médullo-radiculo-méningo-rachidienne d'origine dure-mérienne. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1974; 41: 491-499

[42] Cherkin D, Deyo RA, Berg AO, Bergman JJ, Lishner DM. Evaluation of a physician education intervention to improve primary care for low back pain I. Impact on physicians. *Spine* 1991; 16: 1168-1172

[43] Cherkin D, Deyo RA, Berg AO. Evaluation of a physician education intervention to improve primary care for low back pain II. Impact on patients. *Spine* 1991; 16: 1173-1178

[44] Chevallier J, Carter H, Vidal-Trecan G. La fréquence des lombalgies et des lomboradiculalgies en consultation libérale en France, leur coût en hospitalisation à l'Assistance Publique de Paris. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988; 55: 751-754

[45] Chevrot A, Godefroy D, Horreard P, Vonguy-Langer S, Pallardy G. Biopsie profonde au trocard sous radioscopie télévisée dans les infections disco-vertébrales. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1981; 48: 51-57

[46] Collee G, Dijkmans BAC, Vandenbroucke JP, Cats A. Iliac crest pain syndrome in low back pain: frequency and features. *J Rheumatol* 1991; 18: 1064-1067

[47] Collet L, Cottraux J. The shortened Beck depression inventory (13 items). Study of the concurrent validity with the Hamilton scale and Wildocher's retardation scale. *Encephale* 1986; 12: 77-79

[48] Cooper RG, Clairforbes WS, Jayson MI. Radiographic demonstration of paraspinal muscle wasting in patients with chronic low back pain. *Br J Rheumatol* 1992; 31: 389-394

[49] Coppes MH, Marani E, Thomeer RT, Ougeda M, Groen GJ. Innervation of annulus fibrosis in low back pain. *Lancet* 1990; 2: 189-190

[50] Coste J, Delecoeuillerie G, Cohen de Lara A, Le Parc JM, Paolaggi JB. Clinical course and prognostic factors in acute low back pain: an inception cohort study in primary care practice. *Br Med J* 1994; 308: 577-580

[51] Crock HV. Internal disc disruption: a challenge to disc prolapse fifty years on. *Spine* 1986; 11: 650-653

[52] Croft PR, Papageorgiou AC, Ferry S, Thomas E, Jayson MI, Silman AJ. Psychologic distress and low back pain. Evidence from a prospective study in the general population. *Spine* 1995; 20: 2731-2737

[53] Croft PR, Papageorgiou AC, Thomas E, Macfarlane GJ, Silman AJ. Short-term physical risk factors for new episodes of low back pain. Prospective evidence from the South Manchester Back Pain Study. *Spine* 1999; 24: 1556-1561

[54] Dabbs VM, Dabbs LG. Correlation between disc height narrowing and low back pain. *Spine* 1990; 15: 1366-1369

[55] Daltroy LH, Iversen MD, Larson MG, Lew R, Wright E, Ryan J et al. A controlled trial of an educational program to prevent low back injuries. *N Engl J Med* 1997; 337: 322-328

[56] Davis KG, Heaney CA. The relationship between psychosocial work characteristics and low back pain: underlying methodological issues. *Clin Biomech* 2000; 15: 389-406

[57] Deyo RA. Conservative therapy for low back pain: distinguishing useful from useless therapy. *JAMA* 1983; 250: 1057-1062

[58] Deyo RA, Bass JE. Lifestyle and low back pain. The influence of smoking and obesity. *Spine* 1989; 14: 501-506

[59] Deyo RA, Diehl AK, Rosenthal M. How many days of bed rest for acute low back pain? A randomized clinical trial. *N Engl J Med* 1986; 315: 1064-1070

[60] Deyo RA, Tsui-Wu YJ. Descriptive epidemiology of low-back pain and its related medical care in the United States. *Spine* 1987; 12: 264-268

[61] Deyo RA, Walsh NE, Martin DC, Schenfeld LS, Ramanurthy S. A controlled trial of transcutaneous electrical nerve stimulation (TENS) and exercice for chronic low back pain. *N Engl J Med* 1990; 322: 1627-1634

[62] Dixon AN, Gatchel RJ. Gender and parental status as predictors of chronic low back pain disability: a prospective study. *J Occup Rehabil* 2003; 9: 195-200

[63] Doege KJ, Coulter SN, Meek LM, Malsen K, Wood JG. A human-specific polymorphism in the coding region of the aggrecan gene: variable number of tandem repeats produce a range of core protein sizes in the general population. *J Biol Chem* 1997; 272: 13974-13979

[64] Donchin M, Woolf O, Kaplan L, Floman Y. Secondary prevention of low back pain. A clinical trial. *Spine* 1990; 15: 1317-1320

[65] Dvorak J, Panjabi MM, Chang G, Theiler R, Grob D. Functional radiographic diagnosis of the lumbar spine. Flexion-Extension and lateral bending. *Spine* 1991; 16: 562-571

[66] Elnaggar IM, Nordin M, Sheikhzadeh A, Parnianpour M, Kahanovitz N. Effects of spinal flexion and extension exercices on low back pain and spinal mobility in chronic mechanical low back pain patients. *Spine* 1991; 16: 967-972

[67] Feyer AM, Herbison P, Williamson AM, de Silva I, Mandryk J, Hendrie L et al. The role of physical and psychological factors in occupational low back pain: a prospective cohort study. *Occup Environ Med* 2000; 57: 116-120

[68] Fishbain DA, Cutler RB, Rosomoff HL, Khalil T, Steele-Rosomoff R. Impact of chronic pain patients job perception variables on actual return to work. *Clin J Pain* 1997; 13: 197-206

[69] Fransen M, Woodward M, Norton R, Coggan C, Dawe M, Sheridan N. Risk factors associated with the transition from acute to chronic occupational back pain. *Spine* 2002; 27: 92-98

[70] Frymoyer JW. Back pain and sciatica. *N Engl J Med* 1988; 318: 291-300

[71] Frymoyer JW, Cats Baril WL. An overview of the incidences and cost of low back pain. *Orthop Clin. North Am* 1991; 22: 263-271

[72] Frymoyer JW, Poe MH, Clements J, Wilder D, Macpherson B, Ashikaga T. Risk factors in low back pain. *J Bone Joint Surg [Am]* 1983; 65: 213-218

[73] Gatchel RJ, Polatin PB, Mayer TG. The dominant role of psychosocial risk factors in the development of chronic low back pain disability. *Spine* 1995; 20: 2702-2709

[74] Goutallier D, Vigroux JP, Sterkers Y. Les résultats des arthrodèses intersomatiques effectuées pour lombalgies essentielles. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990; 57: 91-97

[75] Grardel B, Sutter B, Plais PY, Samaille V, Cappelaere A, David T et al. L'école pour lombalgiques chroniques. Étude rétrospective de 93 lombalgiques lourdement invalidés et de leur devenir socio-professionnel. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1991; 58: 513-518

[76] Gunzburg R, Fraiser RD, Fraser GA. Lumbar intervertebral disc prolapse in teenage twins: a case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg [Br]* 1990; 72: 914-916

[77] Hadler NM, Curtis P, Gillngs DB, Stinne TS. A benefit of spinal manipulation as adjonctive therapy for acute low back pain: a stratified controlled trial. *Spine* 1987; 12: 703-706

[78] Hadler NM. The disabling backache: an international perspective. *Spine* 1995; 20: 640-649

[79] Hagen KB, Hilde G, Jamtvedt G, Winnem MF. The cochrane review of advice to stay active as a single treatment for low back pain and sciatica. *Spine* 2002; 27: 1736-1741

[80] Hansson TH, Hansson EK. The effects of common medical interventions on pain, back function, and work resumption in patients with chronic low back pain. *Spine* 2000; 25: 3055-3064

[81] Harber P, Pena L, Hsu P, Billet E, Greer D, Kim K. Personal history, training, and worksite as predictors of back pain of nurses. *Am J Ind Med* 1994; 25: 519-526

[82] Harreby M, Neergaard K, Hesselsoe G, Kjer J. Are radiologic changes in the thoracic and lumbar spine of adolescents risk factors for low back pain in adults? A 25-year prospective cohort study of 640 school children. *Spine* 1995; 20: 2298-2302

[83] Hazard R. Spine update: functional restoration. *Spine* 1995; 20: 2345-2348

[84] Hazard RG, Fenwick JW, Kalisch SM, Redmond J, Reeves V, Reid S et al. Functional restoration with behavioral support. A one-year prospective study of patients with chronic low back pain. *Spine* 1989; 14: 157-161

[85] Hoogendoorn WE, Bongers PM, de Vet HC, Ariens GA, van Mechelen W, Bouter LM. High physical work load and low job satisfaction increase the risk of sickness absence due to low back pain: results of a prospective cohort study. *Occup Environ Med* 2002; 59: 323-328

[86] Hoogendoorn WE, Bongers PM, de Vet HC, Douwes M, Koes BW, Miedema MC et al. Flexion and rotation of the trunk and lifting at work are risk factors for low back pain: results of a prospective cohort study. *Spine* 2000; 25: 3087-3092

[87] Hoyland JA, Freemont AJ, Jayson MI. Intervertebral venous obstruction: a cause of periradicular fibrosis? *Spine* 1989; 14: 558-568

[88] Hult L. Cervical, dorsal and lumbar spinal syndromes. *Acta Orthop Scand [suppl]* 1954; 15: 1-76

[89] Jayson MI, Keegan A, Million R, Tomhison I. A fibrinolytic defect in chronic back pain syndromes. *Lancet* 1984; 2: 1186-1187

[90] Jellema P, van Tulder MW, van Poppel MN, Nachemson AL, Bouter LM. Lumbar supports for prevention and treatment of low back pain: a systematic review within the framework of the Cochrane Back Review Group. *Spine* 2001; 26: 377-386

[91] Kawaguchi Y, Osada R, Kanamori M, Ishihara H, Ohmori K, Matsui H et al. Association between an aggrecan gene polymorphism and lumbar disc degeneration. *Spine* 1999; 24: 2456-2460

[92] Kendall PH, Jenkins JM. Exercice for backache: a double blind controlled trial. *Physiotherapy* 1968; 54: 154-157

[93] Khalil TM, Asfour SS, Martinez LM, Waly SM, Rosomoff RS, Rosomoff HL. Stretching in the rehabilitation of low back pain patients. *Spine* 1992; 17: 311-317

[94] Kim SS, Michelsen LB. Revision surgery for failled back surgery syndrome. *Spine* 1992; 17: 957-960

[95] Kimura T, Nakata K, Tsumaki N, Miyamoto S, Matsui Y, Ebara S et al. Progressive degeneration of articular cartilage and intervertebral discs: an experimental study in transgenic mice bearing a type IX collagen mutation. *Int Orthop* 1996; 20: 177-181

[96] Klenerman L, Slade PD, Stanley IM, Pennie B, Reilly JP, Atchison LE et al. The prediction of chronicity in patients with an acute attack of low back pain in a general practice setting. *Spine* 1995; 20: 478-484

[97] Klimuk PS, Poutain GD, Keegan AL, Jayson MI. Serial measurements of fibrinolytic activity in acute low back pain and sciatica. *Spine* 1987; 12: 925-928

[98] Kohles S, Barnes D, Gatchel R, Mayer T. Improved physical performance outcomes after functional restoration treatment in patients with chronic low-back pain. Early versus recent training results. *Spine* 1990; 15: 1321-1324

[99] Konrad K, Tatrai T, Hunka A, Vereckei E, Korondi I. Controlled trial of balneotherapy in treatment of low back pain. *Ann Rheum Dis* 1992; 51: 820-822

[100] Kopec JA, Esdaile JM, Abrahamowicz M, Abenhaim L, Wood-Dauphinee S, Lamping D et al. The Quebec back pain disability scale. *Spine* 1995; 20: 341-352

[101] Kozak JA, O'Brien JP. Simultaneous combined anterior and posterior fusion. An independant analysis of a treatment for the disabled low back pain patient. *Spine* 1990; 15: 322-328

[102] Krause N, Dasinger LK, Neuhauser F. Modified work and return to work: a review of the literature. *J Occup Rehabil* 1998; 8: 113-139

[103] Krause N, Ragland DR, Fisher JM, Syme SL. Psychosocial job factors, physical workload, and incidence of work-related spinal injury: a 5-year prospective study of urban transit operators. *Spine* 1998; 23: 2507-2516

[104] Kuivaniemi H, Tromp G, Prockop DJ. Mutations in fibrillar collagens (types I, II, III, and IX), fibril-associated collagen (type IX), and network-forming collagen (type X) cause a spectrum of diseases of bone, cartilage, and blood vessels. *Hum Mutat* 1997; 9: 300-315

[105] Ledoux M, Robine D, Pierron D. Risques et complications de la rhizolyse. In: Simon L, Revel M, Hérisson C, eds. *Pathologie iatrogène du rachis*. Paris: Masson, 1992; 280-285

[106] Leino PI, Berg MA, Puska P. Is back pain increasing? Results from national surveys in Finland during 1978/9-1992. *Scand J Rheumatol* 1994; 23: 269-276

[107] Liang M, Komaroff AL. Roentgenograms in primary care patients with acute low back pain: a cost effectiveness analysis. *Arch Intern Med* 1982; 142: 1108-1112

[108] Lindström I, Öhlund C, Eek C, Wallin L, Peterson LE, Fordyce WE et al. The effect of graded activity on patients with subacute low back pain: a randomized prospective clinical study with an operant conditioning behavioral approach. *Phys Ther* 1992; 72: 279-290

[109] Lindström I, Ohlund C, Eek C, Wallin L, Peterson LE, Nachemson A. Mobility, strength, and fitness after a graded activity program for patients with subacute low back pain. A randomized prospective clinical study with a behavioral therapy approach. *Spine* 1992; 17: 641-649

[110] Lynch MC, Taylar JF. Facet joint injection for low back pain. *J Bone Joint Surg [Br]* 1986; 68: 138-141

[111] MacFarlane GJ, Thomas E, Croft PR, Papageorgiou AC, Jayson MI, Silman AJ. Predictors of early improvement in low back pain amongst consulters to general practice: the influence of pre-morbid and episode-related factors. *Pain* 1999; 80: 113-119

[112] MacFarlane GJ, Thomas E, Papageorgiou AC, Croft PR, Jayson MI, Silman AJ. Employment and physical work activities as predictors of future low back pain. *Spine* 1997; 22: 1143-1149

[113] Maigne R. Les lombalgies après chirurgie discale. Leur origine dorso-lombaire fréquente. Étude de 52 cas. *Rhumatologie* 1978; 30: 329-335

[114] Manchikanti L. Epidemiology of low back pain. *Pain Physician* 2000; 3: 167-192

[115] Manniche C, Hesselive G, Beutzen L, Christensen I, Lundberg E. Clinical trial of intensive muscle training for chronic low back pain. *Lancet* 1988; 2: 1473-1476

[116] Marcel C, Rezvani Y, Revel M. Évaluation du thiocolchicoside en monothérapie dans le lumbago douloureux. Résultats d'une étude randomisée contre placebo. *Presse Méd* 1990; 19: 1133-1136

[117] Marras WS. Occupational low back disorder causation and control. *Ergonomics* 2000; 43: 880-902

[118] Martsui H, Tsuji H, Terahata N. Juvenile lumbar herniated nucleus pulposus in monozygotic twins. *Spine* 1990; 15: 1228-1230

[119] Matsui H, Kanamori M, Ishihara H, Yudoh K, Naruse Y, Tsuji H. Familial predisposition for lumbar degenerative disc disease: a case control study. *Spine* 1998; 23: 1029-1034

[120] Matsui H, Terahata N, Tsuji H, Hirano N, Naruse Y. Familial predisposition and clustering for juvenile lumbar disc herniation. *Spine* 1992; 17: 1223-1228

[121] Mayer TG, Gatchel RJ, Kishino N, Keeley J, Capra P, Mayer H et al. Objective assessment of spine function following industrial injury: a prospective study with comparison group and one-year follow-up. *Spine* 1985; 10: 482-493

[122] Mayer TG, Gatchel RJ. Functional restoration fot spinal disorders: the sports medicine approach. Philadelphia: Lea and Febiger, 1998

[123] Mayer TG, Gatchel RJ, Mayer H, Kishino ND, Keeley J, Mooney V. A prospective two-year study of functional restoration in industrial low back injury: an objective assessment procedure. *JAMA* 1987; 258: 1763-1767

[124] Mayer TG, Smith SS, Keeley J, Mooney V. Quantification of lumbar function: II. Sagittal plane trunk strength in chronic low back pain patients. *Spine* 1985; 10: 765-772

[125] Mayer T, Tabor J, Bovasso E, Gatchel RJ. Physical progress and residual impairment quantification after functional restoration. Part I: Lumbar mobility. *Spine* 1994; 19: 389-394

[126] McCombe PF, Fairbank JC, Cockersole BC, Pynsent PB. Reproducibility of physical signs in low back pain. *Spine* 1989; 14: 908-918

[127] Million R, Hall W, Nilsen KH, Baker RD, Jayson MI. Assessment of the progress of the back pain patient. *Spine* 1982; 7: 204-211

[128] Mitchell RI, Carmen GM. Results of a multicenter trial using an intensive active exercise program for the treatment of acute soft tissue and back injuries. *Spine* 1990; 15: 514-521

[129] Mitchell RI, Carmen GM. The functional restoration approach to the treatment of chronic pain in patients with soft tissue and back injuries. *Spine* 1994; 19: 633-642

[130] Modic MT, Steinberg PM, Ross JS, Masaryck TJ, Carter JR. Degenerative disk disease: assessment of changes in vertebral body marrow with MR imaging. *Radiology* 1988; 166: 193-199

[131] Moore MR, Brown CW, Brugman JL, Donaldson DH, Friermood TG, Kleiner JB et al. Relationship between vertebral intra osseous pressure, PH, PO_2, PCO_2, and magnetic resonance imaging signal inhomogeneity in patients with back pain. An in vivo study. *Spine* 1991; 16 suppl6: S239-S242

[132] Muller CF, Monrad T, Biering-Sorensen F, Darre E, Deis A, Kryger P. The influence of previous low back trouble, general health, and working conditions on future sick-listing because of low back trouble. A 15-year follow-up study of risk indicators for self-reported sick-listing caused by low back trouble. *Spine* 1999; 24: 1562-1570

[133] Nachemson AL. Advances in low back pain. *Clin Orthop* 1985; 200: 266-278

[134] Nachemson AL. Newest knowledge of low back pain: a critical look. *Clin Orthop* 1992; 279: 8-20

[135] Nies Byl N, Sinnott P. Variations in balance and body sway in middle aged adults. Subjects with healthy back compared with subjects with low back dysfunction. *Spine* 1991; 16: 325-330

[136] Osti OL, Vernon-Roberts B, Fraser RD. Annulus tears and intervertebral disc degeneration: an experimental study using an animal model. *Spine* 1990; 15: 762-767

[137] Ottenbacher K, Difabio RP. Efficacity of spinal manipulation/mobilization therapy: a meta-analysis. *Spine* 1985; 10: 833-837

[138] Paassilta P, Lohiniva J, Goring HH, Perala M, Raina SS, Karppinen J et al. Identification of a novel common genetic risk factor for lumbar disk disease. *JAMA* 2001; 285: 1843-1849

[139] Pal B, Mangion P, Hossain MA, Diffey BL. A controlled trial of continuous lumbar traction in the treatment of back pain and sciatica. *Br J Rheumatol* 1986; 25: 181-183

[140] Panjabi M, Teck D, Brown M, Lindhal S, Irstam L, Herneis M. Intrinsic disc pressure as a mesure of integrity of the lumbar spine. *Spine* 1988; 13: 913-917

[141] Papageorgiou AC, Rigby AJ. Low back pain. *Br J Rheumatol* 1991; 30: 208-210

[142] Papageorgiou AC, Croft PR, Thomas E, Ferry S, Jayson MI, Silman AJ. Influence of previous pain experience on the episode incidence of low back pain: results from the South Manchester Back Pain Study. *Pain* 1996; 66: 181-185

[143] Papageorgiou AC, Croft PR, Thomas E, Silman AJ, MacFarlane GJ. Psychosocial risks for low back pain: are these related to work? *Ann Rheum Dis* 1998; 57: 500-502

[144] Papageorgiou AC, MacFarlane GJ, Thomas E, Croft PR, Jayson MI, Silman AJ. Psychosocial factors in the workplace - do they predict new episodes of low back pain? *Spine* 1997; 22: 1137-1142Evidence from the South Manchester Back Pain Study

[145] Parke WW, Watanabe R. Adhesions of the ventral lumbar dura. An adjunct souce of discogenic pain? *Spine* 1990; 15: 300-303

[146] Pfingsten M, Hildebrandt J, Leibing E, Franz C, Saur P. Effectiveness of a multimodal treatment program for chronic low back pain. *Pain* 1997; 73: 77-85

[147] Poiraudeau S, Duvallet A, Dos Santos B, Revel M. Efficacité à 1 an d'un programme de reconditionnement à l'effort proposé à des lombalgiques chroniques lourdement handicapés. *Ann Réadapt Méd Phys* 1999; 42: 33-41

[148] Pope MH, Bevins T, Wilder DG, Frymoyer JW. The relationship between anthropometric, postural, muscular and mobility characteristics of males age 18-55. *Spine* 1985; 10: 644-648

[149] Pope MH, Rosen JC, Wilcher DG, Frymoyer JW. The relation between biomechanical and psychological factors in patients with low back pain. *Spine* 1980; 5: 173-178

[150] Postacchini F, Lami R, Pugliese O. Familial predisposition to discogenic low back pain. An epidemiologic and immmunogenetic study. *Spine* 1988; 13: 1403-1405

[151] Pountain GD, Keegan AL, Jayson MI. Impaired fibrinolytic activity in defined chronic back pain syndromes. *Spine* 1987; 12: 83-86

[152] Power C, Frank J, Hertzman C, Schierhout G, Li L. Predictors of low back pain onset in a prospective British study. *Am J Public Health* 2001; 91: 1671-1678

[153] Prateepavanich P, Thanapipatsiri S, Santisatisakul P, Somshevita P, Charoensak T. The effectiveness of lumbosacral corset in symptomatic degenerative lumbar spinal stenosis. *J Med Assoc Thai* 2001; 84: 572-576

[154] Prockop DJ, Kivirikko KI. Collagens: molecular biology, diseases, and potentials for therapy. *Annu Rev Biochem* 1995; 64: 403-434

[155] Rainville J, Sobel JB, Hartigan C, Wright A. The effect of compensation involvement on the reporting of pain and disability by patients referred for rehabilitation of chronic low back pain. *Spine* 1997; 22: 2016-2024

[156] Rannou F, Revel M, Poiraudeau S. Is degenerative disk disease genetically determined? *Joint Bone Spine* 2003; 70: 3-5

[157] Rannou F, Richette P, Benallaoua M, Francois M, Genries V, Korwin-Zmijowska C et al. Cyclic tensile stretch modulates proteoglycan production by intervertebral disc anulus fibrosus cells thorough production of nitrite oxide. *J Cell Biochem* 2003; 90: 148-157

[158] Razavi D, Delvaux N, Farvacques C, Robaye E. Validation de la version française du HADS dans une population de patients cancéreux hospitalisés. *Br J Psychiatry* 1982; 141: 518-523

[159] Renier JL, Bregeon C. Lombalgies. *Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris)* 1984; Appareil locomoteur, 15-840-B-10

[160] Revel ME, Listrat VM, Chevalier XJ, Dougados M, N'guyen MP, Vallee C et al. Facet joint block for low back pain. Identifying predictors of a good response. *Arch Phys Med Rehabil* 1992; 73: 824-828

[161] Revel M, Nguyen M, Loty B. Un cas de déchirure musculo-aponévrotique lombaire. Leçon pour certaines lombalgies post-traumatiques. *Rachis* 1994; 6: 251-256

[162] Revel M, Poiraudeau S, Roux C, Amor B. La discopathie destructrice rapide. *Rev Méd Orthop* 1990; 20: 19-21

[163] Revel M, Poiraudeau S, Auleley GR, Payan C, Denke A, Nguyen M et al. Capacity of the clinical picture to characterize low back pain relieved by facet joint anesthesia (proposed criteria to identify patients with painful facet joints). *Spine* 1998; 23: 1972-1976

[164] Richardson JK, Chung T, Schultz JS, Hurvitz E. A familial predisposition toward lumbar disc injury. *Spine* 1997; 22: 1487-1492

[165] Riihimäki H, Tola S, Videman T, Hänninen K. Low back pain and occupation. *Spine* 1989; 14: 204-209

[166] Roberts S, Menage J, Duance V, Wotton S, Ayad S. Collagen types around the cells of the intervertebral disc and cartilage end plate: an immunolocalisation study. *Spine* 1991; 16: 1030-1038

[167] Roland MO, Jenner JR. New approaches to rehabilitation and education. In: Roland MO, Jenner JR, eds. *Back pain.* Manchester: Manchester University Press, 1989; 174-204

[168] Rossignol M, Lortie M, Ledoux E. Comparison of spinal health indicators in predicting spinal status in a 1-year longitudinal study. *Spine* 1993; 18: 54-60

[169] Rossignol M, Suissa S, Abenhaim L. Working disability due to occupational back pain: three-year follow of 2300 compensated workers in Quebec. *J Occup Med* 1988; 30: 502-505

[170] Rozenberg S, Delval C, Rezvani Y, Olivieri-Apicella N, Kuntz JL, Legrand E et al. Bed rest or normal activity for patients with acute low back pain: a randomized controlled trial. *Spine* 2002; 27: 1487-1493

[171] Sahlman J, Inkinen R, Hirvonen T, Lammi MJ, Lammi PE, Nieminen J et al. Premature vertebral endplate ossification and mild disc degeneration in mice after inactivation of one allele belonging to the col2a1 gene for type II collagen. *Spine* 2001; 26: 2558-2565

[172] Sambrook PN, MacGregor AJ, Spector TD. Genetic influences on cervical and lumbar disc degeneration: a magnetic resonance imaging study in twins. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 366-372

[173] Schiottz-Christensen B, Nielsen GL, Hansen VK, Schodt T, Sorensen HT, Olesen F. Long-term prognosis of acute low back pain in patients seen in general practice: a 1-year prospective follow-up study. *Fam Pract* 1999; 16: 223-232

[174] Schlapbach P, Beyeler C, Gerber NJ, van der Linden S, Burgi U, Fuchs WA et al. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of the spine: a cause of back pain ? A controlled study. *Br J Rheumatol* 1989; 28: 299-303

[175] Schnebel BE, Simmons JW. The use of oral colchicine for low back pain. A double blind study. *Spine* 1988; 13: 354-357

[176] Schonstein E, Kenny DT, Keating J, Koes BW. Work conditioning, work hardening and functional restoration for workers with back and neck pain. *Cochrane Database Syst Rev* 2003; 1: CD001822

[177] Seferlis T, Nemeth G, Carlsson AM. Prediction of functional disability, recurrences, and chronicity after 1 year in 180 patients who required sick leave for acute low-back pain. *J Spinal Disord* 2000; 13: 470-477

[178] Shaw LM, Olsen BR. FACIT collagens: diverse molecular bridges in extracellular matrices. *Trends Biochem Sci* 1991; 16: 191-194

[179] Simmons EDJr, Guntupalli M, Kowalski JM, Braun F, Seidel T. Familial predisposition for degenerative disc disease: a case-control study. *Spine* 1996; 21: 1527-1529

[180] Smedley J, Egger P, Cooper C, Coggon D. Prospective cohort study of predictors of incident low back pain in nurses. *Br Med J* 1997; 314: 1225-1228

[181] Smedley J, Inskip H, Cooper C, Coggon D. Natural history of low back pain. A longitudinal study in nurses. *Spine* 1998; 23: 2422-2426

[182] Smith D, McMurray N, Disler P. Early intervention for acute back injury: can we finally develop an evidence-based approach? *Clin Rehabil* 2002; 16: 1-11

[183] Spengler JM, Bigos SJ, Martin NA, Zeh J, Fisher L, Nachemson A. Back injuries in industry: a retrospective study. *Spine* 1986; 11: 241-245

[184] Stevenson JM, Weber CL, Smith JT, Dumas GA, Albert WJ. A longitudinal study of the development of low back pain in an industrial population. *Spine* 2001; 26: 1370-1377

[185] Stroebel RJ, Ginsburg WW, McLeod RA. Sacral insufficiency fractures: an often unsuspected cause of low back pain. *J Rheumatol* 1991; 18: 177-179

[186] Suzuki H, Endo S. A quantitative study of trunk muscle strength and fatigability in low back pain syndrome. *Spine* 1983; 8: 69-74

[187] Tan V, Cheatle MD, Mackin S, Moberg PJ, Esterhai JL. Goal setting as a predictor of return to work in a population of chronic musculoskeletal pain patients. *Int J Neurosci* 1997; 92: 161-170

[188] Tertti MO, Salminen JJ, Paajanen HE, Terho PH, Kormano MJ. Low back pain and disk degeneration in children: a case-control MR imaging study. *Radiology* 1991; 180: 503-507

[189] Thomas E, Silman AJ, Croft PR, Papageorgiou AC, Jayson MI, MacFarlane GJ. Predicting who develops chronic low back pain in primary care: a prospective study. *Br Med J* 1999; 318: 1662-1667

[190] Thorbjornsson CO, Alfredsson L, Fredriksson K, Koster M, Michelsen H, Vingard E et al. Psychosocial and physical risk factors associated with low back pain: a 24-year follow-up among women and men in a broad range of occupations. *Occup Environ Med* 1998; 55: 84-90

[191] Valat JP, Goupille P, Rozenberg S, Urbinelli R, Allaert F. Spine group of the Societe Francaise. Acute low back pain: predictive index of chronicity from a cohort of 2487 subjects. Spine Group of the Societe Francaise de Rhumatologie. *Joint Bone Spine* 2000; 67: 456-461

[192] Vanvelcenaher J, Voisin P, Struk P, Divay E, Goethals M, Aernoudts E et al. Programme de restauration fonctionnelle du rachis (RFR) dans le cadre des lombalgies chroniques. Nouvelle approche thérapeutique (2e partie : traitement, résultats, discussion). *Ann Réadapt Méd Phys* 1994; 37: 317-321

[193] Varlotta GP, Brown MD, Kelsey JL, Golden AL. Familial predisposition for herniation of a lumbar disc in patients who are less than twenty-one years old. *J Bone Joint Surg [Am]* 1991; 73: 124-128

[194] Versloot JM, Rozeman A, Van Son M, Van Akkerveeken PF. The cost effectiveness of back school program in industry. A longitudinal controlled field study. *Spine* 1992; 17: 22-27

[195] Videman T, Leppavuori J, Kaprio J, Battie MC, Gibbons LE, Peltonen L et al. Intragenic polymorphims of the vitamin D receptor gene associated with intervertebral disc degeneration. *Spine* 1998; 23: 2477-2485

[196] Videman T. The epidemiology and economy of occupational low back pain in Finland. *Spine* 1991; 16 suppl: S675

[197] Videman T, Nurminen M, Tromp JD. Lumbar spinal pathology in cadaveric material in relation to history of back pain, occupation and physical loading. *Spine* 1990; 15: 728-740

[198] Vignon E, Vial B, Mathieu P, Bazin T, Vignon G. Mesure des variations avec le temps de l'épaisseur des disques lombaires chez les lombalgiques. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989; 56: 369-374

[199] Vingard E, Alfredsson L, Hagberg M, Kilbom A, Theorell T, Waldenstrom M et al. To what extent do current and past physical and psychosocial occupational factors explain care-seeking for low back pain in a working population? Results from the Musculoskeletal Intervention Center-Norrtalje Study. *Spine* 2000; 25: 493-500

[200] Voaklander DC, Beaulne AP, Lessard RA. Factors related to outcome following a work hardening program. *J Occup Rehabil* 1995; 5: 71-85

[201] Volinn E, Van Koevering D, Loeser JD. Back sprain in industry. The role of socioeconomic factors in chronicity. *Spine* 1991; 16: 542-548

[202] Waddell G, Burton AK. Occupational health guidelines for the management of low back pain at work: evidence review. *Occup Med* 2001; 51: 124-135

[203] Waddell G, Newton M, Henderson I, Somerville D, Main C. A Fear-Avoidance Belief Questionnaire (FABQ) and the role of fear-avoidance belief in chronic low back pain and disability. *Pain* 1993; 52: 157-168

[204] Waddell G. A new clinical model for the treatment of low back pain. *Spine* 1987; 12: 632-644

[205] Waddell G. Simple low back pain: rest or active exercice? *Ann Rheum Dis* 1993; 52: 317-319

[206] Walsh K, Coggon D. Reproductibility of histories of low back pain obtained by self-administered questionnaire. *Spine* 1991; 16: 1075-1077

[207] Ward NG. Tricyclic antidepressants for chronic low back pain: mechanisms of action and predictors of response. *Spine* 1986; 11: 661-665

[208] Watanabe H, Nakata K, Kimata K, Nakanishi I, Yamada Y. Dwarfism and age-associated spinal degeneration of heterozygote cmd mice defective in aggrecan. *Proc Natl Acad Sci USA* 1997; 94: 6943-6947

[209] Weinstein SC. Idiopathic scoliosis. Natural history. *Spine* 1986; 11: 780-783

[210] White AA, McBride ME, Wiltse LL, Supiter JB. The management of patients with back pain and idiopathic vertebral sclerosis. *Spine* 1986; 11: 607-616

[211] Wickstrom GJ, Pentti J. Occupational factors affecting sick leave attributed to low-back pain. *Scand J Work Environ Health* 1998; 24: 145-152

[212] Wiesel SW, Cuckler JM, Deluca F, Jones F, Zeide MS, Rothman RH. Acute low back pain: an objective analysis of conservative therapy. *Spine* 1980; 5: 324-330

[213] Wiesel SW, Feffer HL, Rothman RH. Industrial low back pain: a prospective evaluation of a standardized diagnostic and treatment protocol. *Spine* 1984; 9: 199-203

[214] Williams RA, Pruitt SD, Doctor JN, Epping-Jordan JE, Wahlgren DR, Grant I et al. The contribution of job satisfaction to the transition from acute to chronic low back pain. *Arch Phys Med Rehabil* 1998; 79: 366-374

[215] Yoo K, Origitano TC. Familial cervical spondylosis: case report. *J Neurosurg* 1998; 89: 139-141

[216] Zamani MH, MacEwen GD. Herniation of the lumbar disc in children and adolescents. *J Pediatr Orthop* 1982; 2: 528-533

[217] Zigmond AS, Snaith RP. The Hospital Anxiety and Depression Scale. *Acta Psychiatr Scand* 1983; 67: 367-370

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-841-A-10 (2004)

Lombalgies communes : handicaps et techniques d'évaluation, incidences socioéconomiques

S. Poiraudeau
F. Rannou
M. Revel

Résumé. – *La lombalgie commune, bien que bénigne, entraîne des retentissements personnels et sociaux majeurs. De nombreux instruments ont été élaborés et validés pour évaluer ces retentissements. Les incidences socioéconomiques de la lombalgie commune sont considérables, équivalant au coût induit par la dépression, les pathologies coronariennes, le diabète et la migraine. L'absence de suivi des recommandations concernant la prise en charge des lombalgies aiguës et chroniques entraîne un surcoût de ces pathologies.*

Mots-clés : *Lombalgies ; Handicap physique ; Coût du traitement des lombalgies*

Handicap : définitions

Le raisonnement médical, dans son modèle traditionnel, concerne essentiellement le diagnostic des affections médicales et leur traitement. Cette approche ne prend pas (ou très peu) en compte les conséquences fonctionnelles de ces manifestations sur la vie quotidienne des individus. Ces aspects sont pourtant prioritaires du point de vue des patients et il est donc important de les analyser et de les évaluer pour mettre en œuvre les moyens de les réduire.

Cette situation a conduit à mener, au sein de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS), des recherches dirigées par Philippe Wood dans les années 1980. Celles-ci ont conduit à concevoir un modèle tridimensionnel décrivant l'ensemble des phénomènes qui succèdent à la lésion et à proposer une classification (classification internationale des déficiences, incapacités et handicaps) en complément de la classification internationale des maladies.

Le modèle de Wood est tridimensionnel, linéaire et horizontal, il décrit les phénomènes qui suivent la lésion. La déficience est définie comme toute perte de substance ou altération d'une structure ou fonction psychologique, physiologique ou anatomique. Elle représente la traduction d'un état pathologique sur l'organe. L'incapacité se définit comme toute réduction (résultant d'une déficience) partielle ou totale de la capacité d'accomplir une activité d'une façon ou dans les limites considérées comme normales pour un être humain. Ce n'est plus l'organe qui est considéré, mais la personne dans ses différentes fonctions (communication, soins corporels, locomotion…). La notion de handicap ou désavantage social a introduit une dimension supplémentaire qui est celle de l'environnement. Le handicap se définit comme le désavantage social pour un individu donné qui résulte d'une déficience ou d'une incapacité et qui limite ou interdit l'accomplissement d'un rôle normal. Les situations de handicap concernent les actes essentiels de la vie quotidienne, la famille, la formation, le travail, les loisirs, la vie sociale. Ce modèle a été utilisé jusqu'en 2000, mais certaines limites sont apparues aux utilisateurs. L'état de santé n'est analysé qu'en termes négatifs, la notion de handicap n'est pas quantifiable en termes d'analyse de population (le concept de handicap étant par définition lié aux besoins particuliers de chacun et donc individuels, le poids des facteurs environnementaux n'est pas assez pris en compte dans ce modèle). L'OMS a donc adopté en 2001 une nouvelle classification plus complexe, mais qui tend à répondre aux critiques faites au modèle de Wood. Il s'agit de la classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF). Les principales différences entre le modèle de Wood et celui proposé par la CIF sont au nombre de deux. Contrairement au modèle de Wood, la CIF permet que chaque domaine puisse être analysé en termes positifs (intégrité, activités, participation, facilitateur). D'autre part, la définition du handicap change. Dans le modèle proposé par la CIF, le handicap représente la composante négative de l'analyse des fonctions organiques, structure anatomique des activités et de la participation et correspond à l'ensemble déficience/incapacité du modèle de Wood. Le handicap tel qu'il était défini dans le modèle de Wood est remplacé par la notion de facteur contextuel.

S. Poiraudeau
Adresse e-mail : serge.poiraudeau@cch.ap-hop-paris.fr
F. Rannou, M. Revel
Hôpital Cochin, service de rééducation et de réadaptation de l'appareil locomoteur et des pathologies du rachis, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Handicap et lombalgies

Cette notion de prise en compte du handicap dans le domaine de la lombalgie commune est capitale puisque cette pathologie réputée bénigne et relevant d'une prise en charge dans le cadre d'une médecine de confort entraîne des retentissements personnels et sociaux majeurs. Ainsi, la qualité de vie, mesurée à l'aide du SF-36, d'employés se plaignant de lombalgies était équivalente au 15e percentile de la qualité de vie mesurée avec le même instrument dans la population générale. [37] Dans une étude de validation de deux instruments de mesure de qualité de vie, le groupe de patients souffrant de lombalgies chroniques avait des scores de qualité de vie plus bas que les patients souffrant d'asthme ou d'angine de poitrine. [9]

CONCEPTS HABITUELLEMENT MESURÉS DANS L'ÉVALUATION DU HANDICAP DU LOMBALGIQUE CHRONIQUE

On peut ainsi schématiquement diviser les critères d'évaluation en critères socioprofessionnels, critères physiques, critères psychiques, critères fonctionnels, consommation médicale et médicamenteuse.

■ *Critères socioprofessionnels*

La capacité à reprendre les activités professionnelles et à maintenir cette activité peut être le critère principal d'efficacité. [26, 34] Ce choix

paraît logique puisque l'objectif principal de la prise en charge est la réinsertion professionnelle des lombalgies chroniques. Ce critère doit toutefois être pondéré par le nombre et la durée d'arrêt de travail en raison des lombalgies et des lomboradiculalgies pendant la période de suivi. La comparaison du nombre de jours d'arrêt de travail dans l'année précédant le programme et dans l'année suivant celui-ci apparaît également très informative. Cela permet de mettre en balance le coût du programme par rapport à l'économie réalisée en termes de jours d'arrêt de travail.

Douleur

Cette dimension est systématiquement évaluée. Le plus souvent, elle est évaluée sur une échelle visuelle analogique de 100 mm. Moins souvent, elle est appréciée sur des échelles semi-quantitatives. Plusieurs études rapportent une diminution des douleurs au terme des programmes de rééducation, [1, 26, 34] mais ceci ne correspond pas à notre expérience. [38] De plus, la diminution de la douleur n'apparaît pas clairement comme un facteur prédictif de reprise de l'activité professionnelle.

Critères physiques

Les critères d'évaluation physique peuvent être schématiquement divisés en deux catégories : l'évaluation analytique de la force de l'endurance ou de l'extensibilité d'un muscle ou d'un groupe musculaire et l'évaluation globale de la forme physique générale.

La force d'un muscle ou d'un groupe musculaire peut être évaluée en isométrique en utilisant un dynamomètre, en isotonique en déterminant la résistance maximale (RM) (charge maximale mobilisable une fois sur toute l'amplitude d'un mouvement) ou en isocinétique. Cette dernière technique est à l'heure actuelle la plus utilisée, permettant d'obtenir une représentation graphique, une quantification précise des pics de force sur une vitesse donnée. Les vitesses angulaires les plus souvent utilisées sont 60, 120 et 180° par seconde. Parmi les paramètres d'endurance les plus fréquemment utilisés, on retrouve l'évaluation isométrique des fléchisseurs et des extenseurs du tronc par les tests de Shirado et de Sorensen ainsi que l'évaluation isocinétique par le calcul du travail total mesuré lors de 30 mouvements réalisés à 60, 120 ou 180°/s et par celui de l'endurance ratio, rapport du travail développé lors des six premiers mouvements sur le travail développé lors des six derniers mouvements au cours d'un exercice réalisé 30 fois. D'autres tests sont également réalisés, le « *sit-up test* », la répétition du soulèvement de charge. L'ensemble de ces paramètres de force et d'endurance sont régulièrement améliorés significativement à la fin des programmes de restauration fonctionnelle. [1, 26, 34, 38] Toutefois, il ne semble pas que ces paramètres de force et d'endurance aient une valeur prédictive quand au résultat concernant la reprise des activités professionnelles des programmes de restauration à long terme. [5]

Les paramètres d'extensibilité musculaire évalués sont l'indice de Schöber ou l'indice de Schöber modifié par Macrae (évaluant la mobilité lombaire dans le plan antérieur) et la mobilité globale du tronc (rachidienne et pelvienne) mesurée soit par la distance mains-sol, soit par la méthode des inclinomètres de Loebe. Les mesures d'extensibilité de l'étage sous-pelvien (ischiojambiers et droit antérieur) sont moins systématiquement réalisées. Comme pour la force et l'endurance musculaire, ces mesures d'extensibilité sont constamment améliorées au cours des programmes de restauration fonctionnelle. [35] Cette amélioration de la souplesse ne constitue pas non plus un facteur prédictif de bons résultats à moyen et long terme des programmes.

Les paramètres de forme physique générale sont habituellement évalués par la consommation maximale d'oxygène (O_2 max.) lors d'un test sur bicyclette ergométrique ou sur tapis roulant. Les autres paramètres pris en compte sont la fréquence cardiaque atteinte lors de ce test et la puissance développée. La plupart des études rapportent une amélioration ou une normalisation de la consommation maximale d'oxygène après les programmes de reconditionnement à l'effort. [1, 52]

Critères psychologiques

Parmi les critères psychologiques, plusieurs composantes peuvent être explorées : la dépression, l'anxiété, la personnalité, l'estime de soi, le « *coping* » (stratégies d'adaptation développées par le patient face à la douleur), les peurs et les croyances concernant le rachis lombaire. Dans la plupart des études, des tests abrégés sont utilisés qu'il s'agisse d'auto- ou d'hétéroquestionnaires. En ce qui concerne la dépression, l'indice abrégé de Beck est le plus souvent adopté. [11] Les indices d'anxiété sont moins largement utilisés que les indices de dépression, il n'existe pas de consensus quand à l'utilisation d'un indice plutôt qu'un autre. L'indice de Hamilton semblant toutefois être le plus largement utilisé. [7] Enfin, le HAD, échelle permettant de mesurer à la fois la dépression et l'anxiété, semble bien adapté aux lombalgiques. [40, 57] En ce qui concerne les échelles de personnalité, elles sont beaucoup plus complexes, nécessitant un entretien avec un psychologue ou un psychiatre. Elles n'ont été utilisées que dans quelques études. Il n'existe pas de consensus quant à l'utilisation d'une échelle particulière. Les scores de dépression et d'anxiété sont régulièrement améliorés à la fin des programmes de prise en charge multidisciplinaires de rééducation. Aucune étude publiée à ce jour ne permet d'affirmer que les scores de dépression, d'anxiété ou de personnalité puissent être des critères prédictifs du résultat à moyen ou à long terme de ces programmes.

Le Fear Avoidance and Belief Questionnaire (FABQ) est un autoquestionnaire développé pour mesurer les peurs et les croyances des lombalgiques concernant leurs rachis lombaire. [54] Deux sous-scores peuvent être calculés, les peurs et croyances concernant les activités physiques en général, et les peurs et les croyances concernant les activités professionnelles. Si le premier score s'améliore de façon significative après un programme de restauration fonctionnelle, il n'en est pas de même du second, les patients restant généralement convaincus du rôle nocif des activités professionnelles pour leurs lombalgies. Les scores de peurs et de croyances concernant les activités professionnelles sont prédictifs de la reprise de ces activités et de l'observance aux programmes de rééducation.

Indices fonctionnels et de qualité de vie

De nombreux indices fonctionnels ont été développés, validés et sont utilisés pour évaluer le retentissement des lombalgies chroniques. Dans les études anglo-saxonnes, les plus fréquemment cités sont l'Oswestry [42] et le Million. [36] En ce qui concerne les indices utilisables en langue française, il semble logique d'utiliser l'indice de Québec lorsque l'on veut mesurer l'incapacité fonctionnelle et l'indice de Dallas si l'on désire utiliser une échelle de qualité de vie, ces deux indices ayant été validés de manière méthodologiquement satisfaisantes. [4, 30] Dans les programmes de rééducation utilisant soit des indices d'incapacité fonctionnelle, soit des indices de qualité de vie, il est noté une amélioration significative de ces indices en fin de programme et à court terme. Les résultats sont plus contrastés à plus long terme et ce d'autant que les patients sont en accident de travail et en attente d'une compensation financière. [39]

Consommation médicamenteuse et médicale

La quantification de la consommation médicamenteuse et médicale est un critère largement utilisé dans les études anglo-saxonnes, qui montrent pour la plupart d'entre elles une diminution de la consommation d'antalgiques et du nombre de visites au médecin dans les mois suivant les programmes de restauration fonctionnelle. Ces critères n'ont à notre connaissance pas été utilisés dans les études faites dans des populations de langue française.

Incidences socioéconomiques de la lombalgie commune

Il est généralement admis que l'évolution clinique d'un épisode de lombalgie est favorable et qu'une grande partie de la douleur

disparaît dans les premières semaines. Environ 90 % des patients souffrant de lombalgie ne consultent plus leur médecin généraliste dans les 3 mois suivant le début des symptômes. [13, 14] Cependant, certains auteurs soulignent que cette vue traditionnelle d'épisode unique de lombalgie aiguë ou chronique ne reflète pas la réalité. [53] En effet, les patients lombalgiques suivis en secteur de ville rapportent des épisodes douloureux récurrents, variant dans le temps plutôt qu'un épisode aigu limitant sur le plan fonctionnel. Les mêmes auteurs suggèrent que les symptômes fluctuent et que la majorité des patients lombalgiques au moment d'une enquête transversale ont préalablement connu des épisodes douloureux lombaires. De 20 à 44 % des patients ayant un épisode lombalgique ont un épisode récurrent dans l'année qui suit et ces épisodes récurrents pourraient toucher 85 % des patients au cours de leur vie. [3] Ces épisodes récurrents sont d'autant plus fréquents et sévères que le patient a préalablement eu un épisode douloureux chronique.

L'évolution des arrêts de travail secondaires à un épisode de lombalgie a de manière similaire été considéré comme le plus souvent favorable. Des études rapportent que 67 % des patients en arrêt de travail en raison d'une lombalgie sont retournés au travail en moins de 1 semaine et que 90 % retournent au travail en moins de 2 mois. Cependant, plus la période d'arrêt de travail s'allonge, plus les chances de retourner au travail diminuent. Moins de 50 % des patients en arrêt de travail pour lombalgie reprendront leur poste et après 2 ans d'absence, la probabilité de réintégrer son poste de travail est à peu près nulle. On considère donc habituellement que le sous-groupe de patients passant à la chronicité est responsable de la majorité des coûts. Quinze pour cent des employés lombalgiques représenteraient la moitié des jours d'absentéisme. [56] D'autres études rapportent qu'approximativement 10 à 25 % des lombalgiques représentent 75 % des coûts liés à cette pathologie. [18]

Ainsi, bien que les données sur le coût de la pathologie lombaire commune soient relativement incomplètes, les résultats de différentes études montrent que cette pathologie est un véritable problème de santé publique dans les sociétés industrialisées.

COÛT DE LA LOMBALGIE COMMUNE

En général, l'estimation du coût des lombalgies est obtenue en mesurant l'impact financier (arrêt de travail, prise en charge médicale, perte de productivité). La plupart des études conduites selon cette technique ont conclu qu'un petit pourcentage de patients souffrant de lombalgie chronique sont responsables de la majorité des coûts. [25, 56] Une étude réalisée aux États-Unis parmi des employés ayant contracté des assurances privées montre que 4,6 % à 8,8 % des compensations financières pour lombalgie durent plus de 1 an, mais qu'elles correspondent à 64,9—84,7 % des coûts. [25] Une étude réalisée parmi la population active de Jersey rapporte des résultats similaires avec 3 % d'arrêt de travail de plus de 6 mois correspondant à 33 % des compensations financières accordées pendant la période de l'étude. [56]

Bien qu'imparfaites, les estimations de perte de productivité en termes d'arrêt de travail et de coût associés se sont affinées ces dernières années. Une analyse réalisée aux États-Unis sur 30 000 travailleurs montre une prévalence de lombalgie durant plus de 1 semaine de 17, 6 %. [22] Les mêmes auteurs estiment que chez 4,6 % de cette population, la lombalgie est associée à une perte d'emploi. [22] Globalement, il a été estimé que la lombalgie commune entraînait 149 millions de jours d'arrêt de travail chaque année aux États-Unis. En Norvège, l'incidence des lombalgies entraînant au moins 2 semaines d'arrêt de travail a été estimée à 2,27 pour 100 personnes/année. Quinze pour cent de cette population n'étaient toujours pas retournés au travail après 6 mois et la médiane du nombre de jours d'arrêt de travail était de 43 chez les femmes et 47 chez les hommes. [23]

Plusieurs études récentes ont proposé une estimation du coût global de la lombalgie en milieu professionnel. Aux États-Unis, le coût annuel en termes de perte de productivité a été estimé à approximativement 28 milliards de dollars. [41] Dans l'étude réalisée parmi la population active de Jersey, le coût des arrêts de travail secondaire à la lombalgie a été estimé à 3,16 millions de livres pour 100 000 employés par an. Durant la même période, la lombalgie était responsable de 10,5 % des compensations financières versées. Une étude réalisée en 1998 au Royaume-Uni rapporte un coût direct de la lombalgie d'environ 6 milliards de livres et un coût global estimé entre 6,6 et 12,3 milliards de livres. [33]

Le coût de la lombalgie dans la population active a été comparé à celui d'autres pathologies fréquentes. Une étude réalisée parmi plus de 15 00 employés aux États-Unis montre que le coût des pathologies lombaires communes est comparable à celui de la dépression, des pathologies coronariennes et du diabète. [17] Une étude française réalisée parmi 20 000 volontaires montre que les impacts socio-économiques de la migraine et de la lombalgie sont similaires. [15]

Toutefois, ces études ne permettent que des estimations et en fonction de la technique utilisée pour calculer les coûts, ceux-ci peuvent être estimés du simple au triple. Cependant, même en utilisant les techniques donnant les estimations de coûts les plus basses, ces coûts représentent 0,28 % du PNB aux Pays-Bas en 1991.

IMPACT DES MÉDECINS SUR LE COÛT DES LOMBALGIES

De nombreuses recommandations concernant la prise en charge des lombalgies aiguës et chroniques ont été publiées. Celles-ci sont toutefois peu suivies. [55] Dans une étude évaluant l'application des recommandations dans la prise en charge de la lombalgie aiguë réalisée dans l'Illinois, les auteurs concluent que si les prescriptions de médication par voie orale suivent à peu près les recommandations, les prescriptions d'imagerie s'en écartent largement puisque 25 % des patients ont une prescription de radiographie standard et 16 % la prescription d'un scanner. [16, 19] Dans une étude française s'intéressant aux prescriptions médicamenteuses dans la lombalgie commune aiguë ou chronique, il apparaît que dans 88 % des ordonnances, au moins un médicament inefficace est prescrit. [12] En ce qui concerne les prises en charge non médicamenteuses, les études sont moins nombreuses. Un travail réalisé au Canada auprès de 274 kinésithérapeutes montre que si ceux-ci suivent généralement les recommandations, ils continuent également à utiliser des modalités thérapeutiques dont l'efficacité est au moins douteuse.

Dans une étude française portant sur 2 406 patients vus par un médecin généraliste dans les 48 premières heures d'évolution, les prescriptions consistaient en un repos au lit dans 32 % des cas, un repos à la maison dans 61 % des cas, la prescription d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, d'antalgiques de grade I ou II et de myorelaxants avec un nombre moyen de drogues prescrit de 3,2. Une prescription de radiographie standard est faite dans 34 % des cas et un traitement physique est prescrit dans 30 % des cas. L'orientation vers un spécialiste était proposée dans 5,4 % des cas et l'hospitalisation dans 0,8 % des cas. Quatre-vingt-deux pour cent des patients en activité professionnelle avaient un arrêt de travail d'une durée moyenne de 8,4 jours. Le coût moyen de la prise en charge médicale de l'épisode lombalgique était de 150 euros, 41 % de ce coût était lié à la prescription de kinésithérapie, 23 % correspondait aux honoraires des médecins et 16 % aux examens complémentaires. [31]

Il apparaît donc que l'absence de suivi des recommandations entraîne un surcoût lié aux thérapeutiques médicamenteuses et non médicamenteuses, à la prescription d'examens complémentaires, notamment d'imagerie. [29, 43] En ce qui concerne l'absence d'application des recommandations concernant les durées d'arrêt de travail, le coût n'a pas été évalué.

Le type et le nombre de thérapeutes consultés influent également sur le coût des lombalgies. Une étude américaine réalisée chez 1 580 patients souffrant de lombalgie aiguë suivie pendant 6 mois montre que 79 % d'entre eux voient un seul thérapeute, les 21 % restant consultant divers spécialistes. Ceci explique une augmentation des coûts passant de 439 dollars par patient voyant uniquement un thérapeute à 1 137 dollars pour les patients voyant

plusieurs thérapeutes. [49] L'absence d'homogénéisation des prises en charge pour les lombalgiques d'un pays à l'autre entraîne des coûts considérablement différents. Dans une étude internationale réalisée chez 2 080 patients en arrêt de travail depuis 3 mois pour lombalgie, il a été montré que la proportion de patients opérés à 1 an était de 6 % en Suède alors qu'elle était de 32 % aux Etats-Unis. [24] Dans cette étude, les auteurs montraient également que à peu près aucune des interventions thérapeutiques proposées n'avait un effet positif sur les mesures d'incapacité fonctionnelle et de qualité de vie ou sur le taux de reprise du travail à 1 an. Enfin, l'utilisation de structures hospitalières dans la prise en charge des lombalgies varie considérablement d'un état à l'autre. Une étude comparative entre une province canadienne et un état nord-américain montre des différences importantes avec des hospitalisations beaucoup plus fréquentes au Canada. [50]

RAPPORT COÛT/EFFICACITÉ DES DIFFÉRENTES INTERVENTIONS PROPOSÉES POUR LA PRISE EN CHARGE DES LOMBALGIES

Trois types d'études ont été menés, des études coût/efficacité d'interventions thérapeutiques, la comparaison du coût de la prise en charge par des médecins généralistes ou des spécialistes et le rapport coût/efficacité de campagnes d'éducation des patients et des médecins.

Interventions thérapeutiques

En ce qui concerne les études coût/efficacité d'interventions thérapeutiques, celles-ci ont été essentiellement menées à propos de programmes de rééducation et de réhabilitation. Dans la plupart de ces études, les techniques utilisées ne permettent que des approximations du rapport coût/efficacité. En ce qui concerne la lombalgie aiguë, une étude américaine récente montre qu'un programme de restauration fonctionnelle proposé très précocement à des lombalgiques aigus identifiés comme à risque de passer à la chronicité, a un effet positif à 1 an en termes d'incapacité fonctionnelle, de coût de prise en charge et d'arrêt de travail. [20] Cette étude confirme les résultats du précédent travail montrant qu'un programme de rééducation précoce entraîne une diminution significative des coûts par rapport à une prise en charge usuelle avec des résultats similaires sur les douleurs et la fonction. [44]

En ce qui concerne les lombalgies subaiguës, un travail finlandais réalisé chez 164 patients recevant soit un programme de rééducation léger associant éducation (dédramatisation de la douleur) à un programme d'exercices, soit une visite sur le lieu de travail, soit les soins usuels en ambulatoire, montre que le groupe ayant l'intervention rééducative légère a une diminution du nombre de jours avec douleurs, une diminution de la durée des arrêts de travail, une meilleure adaptation à la douleur et une meilleure satisfaction sans augmentation des coûts de prise en charge. [28] Cette étude est confirmée par un travail canadien montrant qu'une prise en charge multidisciplinaire associant ergothérapie et programme d'exercices permet une diminution de l'incapacité fonctionnelle et une diminution des coûts de prise en charge par rapport à une prise en charge traditionnelle ambulatoire, une prise en charge uniquement ergothérapique ou uniquement kinésithérapique. [32] En ce qui concerne la lombalgie chronique, une étude comparant un programme d'exercices d'intensité croissante à une prise en charge habituelle ambulatoire montre à 1 an une amélioration significative des paramètres cliniques (douleurs, incapacité fonctionnelle) dans le groupe faisant les exercices sans augmentation de coûts. [27] Cette étude est confirmée par un deuxième travail comparant des exercices d'intensité progressive à de la physiothérapie et à un programme de marche montrant à 15 mois une amélioration significative des paramètres cliniques et une diminution significative des coûts dans le groupe réalisant les exercices progressifs. [51] Il semble que l'ajout, dans ces programmes, d'une composante psychocomportementale ait un effet bénéfique. [21] En revanche, une étude comparant un programme de restauration fonctionnelle à un programme d'exercices réalisés en externe ne montre pas d'amélioration significative des paramètres cliniques ou une diminution des coûts à 1 an. [6] Cette étude est confirmée par un deuxième travail réalisé en Norvège sur 195 patients souffrant de lombalgie chronique et montrant qu'il n'y a pas de différence entre un programme de restauration fonctionnelle et un programme plus léger à 1 an en termes de résultat fonctionnel et de coût. [47] Enfin, un travail réalisé chez des lombalgiques subaigus et chroniques et comparant une prise en charge habituelle à un programme associant une éducation (dédramatisation de la douleur, conseils de rester actif le plus possible) à des exercices appris au cours de huit sessions de groupe, puis réalisés au domicile, montre que, à 1 an, il existe une amélioration significative des paramètres cliniques associée à une diminution des coûts directe et indirecte pendant l'année de suivi dans le groupe intervention. [27]

Thérapeutes

L'intérêt, en termes de coût, d'une prise en charge par un chiropracteur a également été évaluée et comparée à une prise en charge ambulatoire traditionnelle. [45, 46] Sur 2 263 patients évalués à 1 an, les résultats fonctionnels et sur la douleur sont comparables dans les deux groupes, mais le coût de la prise en charge par un chiropracteur est significativement supérieur. [48] Deux études se sont intéressées au rapport coût/efficacité de la prise en charge de lombalgiques aigus ou chroniques par différents spécialistes. Dans la lombalgie aiguë, la prise en charge par des médecins généralistes, des chiropracteurs et des chirurgiens orthopédiques était comparée à 24 semaines. Il n'y avait pas de différence significative sur la douleur et les paramètres d'incapacité fonctionnelle entre les différents thérapeutes. La prise en charge par un médecin généraliste était moins coûteuse que par les deux autres types de spécialistes. [10] En ce qui concerne la lombalgie chronique, un travail réalisé chez 398 patients et comparant la prise en charge par un spécialiste de l'appareil locomoteur et par un interniste montre que la prise en charge par le spécialiste de l'appareil locomoteur entraîne une amélioration plus importante du statut fonctionnel, mais pour un coût également plus important. [2]

Campagnes d'information

L'effet d'une campagne d'information sur les patients et les médecins en termes de coût et d'efficacité sur les croyances a également été évalué. Deux provinces australiennes ont été comparées. Dans l'une d'elle, l'intervention consistait en une campagne de presse (presse écrite, radio, spots publicitaires à la télévision) associée à la diffusion dans la population et chez les médecins d'un livret d'information sur la lombalgie. Dans l'autre province, aucune intervention particulière n'a été programmée. Les résultats montrent que les peurs et les croyances des patients et des médecins diminuent après ce type d'intervention. En ce qui concerne les coûts, les résultats montrent que à 1 an il existe une diminution de 15 % du nombre de réclamations de compensation financière et que le montant moyen des demandes de compensation financière a également diminué de 20 %. [8]

Références

[1] Alaranta H, Rytöski U, Rissanen A, Talo S, Rönnemaa T, Puukka P et al. Intensive physical and psychosocial training program for patients with chronic low back pain. A controlled clinical trial. *Spine* 1994; 19: 1339-1349

[2] Anderson JJ, Ruwe M, Miller DR, Kazis L, Felson DT, Prashker M. Relative costs and effectiveness of specialist and general internist ambulatory care for patients with 2 chronic musculoskeletetal conditions. *J Rheumatol* 2002; 29: 1488-1495

[3] Andersson GB. Epidemiological features of chronic low-back pain. *Lancet* 1999; 354: 581-585

[4] Avouac B, Blotman F, Martz M, Rozenberg S, Valat JP, les membres de la section rachis de la SFR. Validation des versions françaises des échelles de Dallas et de Rosser chez les lombalgiques chroniques. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996; 63: 427

[5] Bendix AF, Bendix T, Haestrup C. Can it be predicted which patients with chronic low back pain should be offered tertiary rehabilitation in a functional restoration program? A search for demographic, socioeconomic, and physical predictors. *Spine* 1998; 23: 1984-1995

[6] Bendix T, Bendix A, Labriola M, Haestrup C, Ebbehoj N. Functional restoration versus outpatient physical training in chronic low back pain: a randomized comparative study. *Spine* 2000; 25: 2494-2500

[7] Beneke M. Methodological investigations of the Hamilton anxiety scale. *Pharmaco-psychiatry* 1987; 20: 249-255

[8] Buchbinder R, Jolley D, Wyatt M. Population based intervention to change back pain beliefs and disability: three part evaluation. *Br Med J* 2001; 322: 1516-1520

[9] Burstrom K, Johannesson M, Diderichsen F. Swedish population health-relted quality of life results using the EQ65D. *Qual Life Res* 2001; 10: 621-635

[10] Carey TS, Garrett J, Jackman A, McLaughlin C, Fryer J, Smucker DR. The outcomes and costs of care for acute low back pain among patients seen by primary care practitioners, chiropractors, and orthopedic surgeons. The North Carolina Back Pain Project. *N Engl J Med* 1995; 333: 913-917

[11] Collet L, Cottraux J. The shortened Beck depression inventory (13 items). Study of the concurrent validity with the Hamilton scale and Wildocher's retardation scale. *Encephale* 1986; 12: 77-79

[12] Coste J, Venot A. An epidemiologic approach to drug prescribing quality assessment: a study in primary care practice in France. *Med Care* 1999; 37: 1294-1307

[13] Croft PR, Macfarlane GJ, Papageorgiou AC, Thomas E, Silman AJ. Outcome of low back pain in general practice: a prospective study. *Br Med J* 1998; 316: 1356-1359

[14] Croft PR, Papageorgiou AC, McNally R. Low back pain. In: Stevens A, ed. *Health care needs assessment*. Oxford: Radcliffe Medical Press, 1997; 129-182

[15] Dartigues JF, Michel P, Lindoulsi A, Dubroca B, Henry P. Comparative view of the socioeconomic impact of migraine versus low back pain. *Cephalalgia* 1998; 18 suppl21: 26-29

[16] Di Iorio D, Henley E, Doughty A. A survey of primary care physician practice patterns and adherence to acute low back problem guidelines. *Arch Fam Med* 2000; 9: 1015-1021

[17] Druss BG, Rosenheck RA, Sledge WH. Health and desability costs of depressive illness in a major U.S. corporation. *Am J Psychiatry* 2000; 157: 1274-1278

[18] Frymoyer JW, Cats-Baril W. An overview of the incidences and costs of low back pain. *Orthop Clin North Am* 1991; 22: 263-271

[19] Gallagher EJ, Trotzky SW. Sustained effect of an intervention to limit ordering of emergency department lumbosacral spine films. *J Emerg Med* 1998; 16: 395-401

[20] Gatchel RJ, Polatin PB, Noe C, Gardea M, Pulliam C, Thompson J. Treatment and cost-effectiveness of early intervention for acute low-back pain patients: a one-year prospective study. *J Occup Rehabil* 2003; 13: 1-9

[21] Goossens ME, Rutten-Van Molken MP, Kole-Snijders AM, Vlaeyen JW, Van Breukelen G, Leidl R. Health economic assessment of behavioural rehabilitation in chronic low back pain: a randomised clinical trial. *Health Econ* 1998; 7: 39-51

[22] Guo HR, Tanaka S, Cameron LL, Seligman PJ, Behrens VJ, Ger J et al. Back pain among workers in the United States: national estimates and workers at high risk. *Am J Ind Med* 1995; 28: 591-602

[23] Hagen KB, Thune O. Work incapacity from low back pain in the general population. *Spine* 1998; 23: 2091-2095

[24] Hansson TH, Hansson EK. The effects of common medical interventions on pain, back function, and work resumption in patients with chronic low back pain: a prospective 2-year cohort study in six countries. *Spine* 2000; 25: 3055-3064

[25] Hashmi L, Webster BS, Clancy EA. Trends in disability duration and cost of workers'compensation low back pain claims (1988-1996). *Occup Environ Med* 1998; 40: 1110-1119

[26] Hazard RG, Fenwick JW, Kalisch SM, Redmond J, Reeves V, Reid S et al. Functional restoration with behavioral support. A one year prospective study of patients with chronic low back pain. *Spine* 1989; 14: 157-161

[27] Moffett JK, Torgerson D, Bell-Syer S, Jackson D, Llewlyn-Phillips H, Farrin A et al. Randomised controlled trial of exercice for low back pain: clinical outcomes, costs, and preferences. *Br Med J* 1999; 319: 279-283

[28] Karjalainen K, Malmivaara A, Pohjolainen T, Hurri H, Mutanen P, Rissanen P et al. Mini-intervention for subacute low back pain: a randomized controlled trial. *Spine* 2003; 28: 533-541

[29] Klein BJ, Radecki RT, Foris MP, Feil EI, Hickey ME. Bridging the gap between science and practice in managing low back pain. A comprehensive spine care system in a health maintenance organization setting. *Spine* 2000; 25: 738-740

[30] Kopec JA, Esdaile JM, Abrahamowicz M, Abenhaim L, Wood-Dauphinee S, Lamping D et al. The Quebec back pain disability scale. *Spine* 1995; 20: 341-352

[31] Lafum A, Fagnani F, Vautravers P. Management and cost of care for low back pain in primary care settings in France. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1998; 65: 119-125

[32] Loisel P, Lemaire J, Poitras S, Durand MJ, Champagne F, Stock S et al. Cost-benefit and cost-effectiveness analysis of a disability prevention model for back pain management: a six year follow up study. *Occup Environ Med* 2002; 59: 807-815

[33] Maniadakis N, Gray A. The economic burden of back pain in the UK. *Pain* 2000; 84: 95-103

[34] Mayer T, Gatchel RJ, Mayer H, Kishino ND, Keeley J, Mooney V. A prospective two-year study of functional restoration in industrial low back injury: an objective assessment procedure. *JAMA* 1987; 258: 1763-1767

[35] Mayer T, Tabor J, Bovasso E, Gatchel RJ. Physical progress and residual impairment quantification after functional restoration. Part I: lumbar mobility. *Spine* 1994; 19: 389-394

[36] Million R, Hall W, Nilsen KH, Baker RD, Jayson MI. Assessment of the progress of the back pain patient. *Spine* 1982; 7: 204-211

[37] Morken T, Riise T, Moen B, Bergum O, Hauge SH, Holien S et al. Frequent musculoskeletal symptoms and reduced health-related quality of life among industrial workers. *Occup Environ Med* 2002; 52: 91-98

[38] Poiraudeau S, Duvallet A, Barbosa Dos Santos, Revel M. Efficacité à 1 an d'un programme de reconditionnement à l'effort proposé à des lombalgiques chroniques lourdement handicapés. *Ann Réadapt Méd Phys* 1999; 42: 33-41

[39] Rainville J, Sobel JB, Hartigan C, Wright A. The effect of compensation involvement on the reporting of pain and disability by patients referred for rehabilitation of chronic low back pain. *Spine* 1997; 22: 2016-2024

[40] Razavi D, Delvaux N, Farvacques C, Robaye E. Validation de la version française du HADS dans une population de patients cancéreux hospitalisés. *Br J Psychiatry* 1982; 141: 518-523

[41] Rizzo JA, Abbott TA3rd, Berger ML. The labor productivity effects of chronic backache in the United States. *Med Care* 1998; 36: 1471-1488

[42] Roland MO, Jenner JR. New approaches to rehabilitation and education. In: Roland MO, Jenner JR, eds. *Back pain.* Manchester: Manchester University Press, 1989; 174-204

[43] Rosomoff HL, Rosomoff RS. Low back pain. Evaluation and management in the primary care sitting. *Med Clin North Am* 1999; 83: 643-662

[44] Sinclair SJ, Hogg-Johnson SH, Mondloch MV, Shields SA. The effectiveness of an early active intervention program for workers with soft-tissue injuries. The early Claimant cohort study. *Spine* 1997; 22: 2919-2931

[45] Skargren EI, Carlsson PG, Oberg BE. One-year follow-up comparison of the cost and effectiveness of chiropractic and physiotherapy as primary management for back pain. Subgroup analysis, recurrence, and additional health care utilization. *Spine* 1998; 23: 1875-1883

[46] Skargren EI, Oberg BE, Carlsson PG, Gade M. Cost and effectiveness analysis of chiropractic and physiotherapy treatment for low back and neck pain. Six-month follow-up. *Spine* 1997; 22: 2167-2177

[47] Skouen JS, Grasdal AL, Haldorsen EM, Ursin H. Relative cost-effectiveness of extensive and light multidisciplinary treatment programs versus treatment as usual for patients with chronic low back pain on long-term sick leave: randomized controlled study. *Spine* 2002; 27: 901-910

[48] Stano M, Haas M, Goldberg B, Traub PM, Nyiendo J. Chiropractic and medical care costs of low back care: results from a practice-based observational study. *Am J Manag Care* 2002; 8: 802-809

[49] Sundararajan V, Konrad TR, Garrett J, Carey T. Patterns and determinants of multiple provider use in patients with acute low back pain. *J Gen Intern Med* 1998; 13: 528-533

[50] Taylor VM, Anderson GM, McNeney B, Diehr P, Lavis JN, Deyo RA et al. Hospitalizations for back and neck problems: a comparison between the Province of Ontario and Washington State. *Health Serv Res* 1998; 33: 929-945

[51] Torstensen TA, Ljunggren AE, Meen HD, Odland E, Mowinckel P, Geijerstam S. Efficiency and costs of medical exercise therapy, conventional physiotherapy, and self-exercise in patients with chronic low back pain. A pragmatic, randomized, single-blinded, controlled trial with 1-year follow-up. *Spine* 1998; 23: 2616-2624

[52] Vanvelcenaher J, Voisin P, Struk P, Divay E, Goethals M, Aernoudts E et al. Programme de restauration fonctionnelle du rachis (RFR) dans le cadre des lombalgies chroniques. Nouvelle approche thérapeutique (2e partie : traitement, résultats, discussion). *Ann Réadapt Méd Phys* 1994; 37: 317-321

[53] Von Korff M, Saunders K. The course of back pain in primary care. *Spine* 1996; 21: 2833-2837

[54] Waddell G, Newton M, Henderson I, Somerville D, Main C. A Fear-Avoidance Belief Questionnaire (FABQ) and the role of fear-avoidance belief in chronic low back pain and disability. *Pain* 1993; 52: 157-168

[55] Waddell G. Low back pain: a twentieth century health care enigma. *Spine* 1996; 21: 2820-2825

[56] Watson PJ, Main CJ, Waddell G, Gales TF, Purcell-Jones G. Medically certified work loss, recurrence and costs of wage compensation for back pain: a follow-up study of the working population of Jersey. *Br J Rheumatol* 1998; 37: 82-86

[57] Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatry Scand* 1983; 67: 367-370

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-840-G-10 (2004)

Lomboradiculalgies persistantes ou récidivantes après traitement chirurgical

P. Anract
M. Revel

Résumé. – *Les échecs de la chirurgie discovertébrale surviennent dans 10 à 30 % des cas. Une enquête soigneuse, reprenant l'ensemble des éléments cliniques et l'imagerie depuis le début des symptômes, permet d'analyser la cause de cet échec dans la majorité des cas. Un syndrome dépressif ou une recherche de bénéfices secondaires doivent être détectés et pris en charge car ils participent à l'évolution vers la chronicité de la symptomatologie. La principale cause d'échec reste une mauvaise indication d'un geste chirurgical de décompression basée sur une analyse erronée de la clinique et de l'imagerie. En cas d'échec, une réintervention ne peut être motivée que par un conflit intracanalaire discal ou osseux évident. Dans tous les autres cas (notamment de fibrose périradiculaire), le traitement est médical et associe des antalgiques, des infiltrations et une activation physique en milieu de rééducation.*

Mots-clés : *Disque intervertébral ; Compression nerveuse lombaire ; Sténose lombaire ; Lombalgie ; Sciatique ; Récidive ; Arthrodèse rachidienne ; Complications postopératoires ; Réintervention*

Introduction

Quand l'indication est correctement posée, une intervention de libération radiculaire pour hernie discale ou canal lombaire rétréci procure de bons résultats dans 70 à 80 % des cas. [1, 2, 3] Yorimitsu et al., sur une série de 72 patients revus plus de 10 ans après une discectomie, notent que 13 % souffraient d'une lombalgie invalidante et 12 % avaient été réopérés pour une récidive herniaire. [4] L'échec, avec radiculalgie ou lombalgie persistante ou récidivante, constitue donc la « complication » la plus fréquente de ces interventions, a fortiori si l'indication n'est pas correctement posée.

La notion d'échec est cependant difficile à préciser ; elle varie d'un facteur 1 à 10 selon les critères d'évaluation utilisés comme l'ont montré Howe et al. [5] Par ailleurs, la douleur est très subjective et largement influencée par le contexte psychosocial : la recherche d'un bénéfice secondaire, un syndrome dépressif ou un conflit professionnel vont dégrader le résultat perçu par le patient.

Devant la persistance ou la récidive d'une radiculalgie après un traitement chirurgical, il convient dans un premier temps de réaliser une enquête étiologique pour rechercher la cause de cette douleur avant de proposer un traitement adapté. Cette enquête repose d'abord sur une reprise complète de l'histoire, des différents documents d'examen clinique et d'examen d'imagerie depuis la situation avant la première opération jusqu'à la situation actuelle. Elle repose aussi sur la chronologie d'installation des symptômes où il faut distinguer la sciatique persistante (voire apparue dès le réveil de l'intervention), la lombosciatalgie apparue dans les jours qui suivent l'intervention, dans les 6 à 8 semaines, et enfin les récidives tardives, au-delà de plusieurs mois.

P. Anract (Professeur des Universités-praticien hospitalier)
Adresse e-mail: philippe.anract@cch.ap-hop-paris.fr
Faculté Cochin-Port Royal, Université Paris V, Assistance publique-Hôpitaux de Paris, Service de chirurgie orthopédique, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris, France.
M. Revel (Professeur des Universités-praticien hospitalier)
Service de rééducation et de réadaptation de l'appareil locomoteur et des pathologies du rachis. Assistance publique-Hôpitaux de Paris, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris, France.

Démarche diagnostique devant une radiculalgie ou une lombalgie persistante ou récidivante après chirurgie

Cette enquête doit être menée de façon rigoureuse en reprenant la démarche d'une expertise. Cette démarche est menée au mieux par un médecin indépendant de l'équipe qui a déjà pris en charge le malade ou dans le cadre d'une consultation multidisciplinaire regroupant des chirurgiens, des rhumatologues, des rééducateurs, des psychiatres et des radiologues.

EXAMEN CLINIQUE

Histoire de la douleur

La douleur initiale doit être précisée : son trajet, son intensité et les éventuels facteurs déclenchants. L'absence de lombalgie, une douleur mal systématisée ou de topographie discordante par rapport à l'imagerie doivent faire douter de la responsabilité d'une sténose rachidienne et faire rechercher une cause non radiculaire. Une radiculalgie modérée, des sensations de chaud-froid, des paresthésies, peuvent faire partie des séquelles acceptables d'une intervention de libération radiculaire. [6] Une lombalgie modérée est, là aussi, tout à fait banale ; elle devient inquiétante si elle est invalidante et surtout d'horaire inflammatoire. [6]

La chronologie d'apparition de la douleur doit être parfaitement précisée. Schématiquement, quand la radiculalgie est présente dès le réveil, il convient d'orienter vers une erreur de diagnostic ou une mauvaise indication de l'intervention, un événement survenu pendant l'intervention tels une erreur d'étage, un conflit restant ou une complication. La récidive des douleurs après plusieurs mois oriente vers une nouvelle hernie discale ou une sténose osseuse compressive. La récidive après un délai de quelques jours oriente vers une mauvaise indication opératoire, l'amélioration de courte durée pouvant être attribuée à l'effet placebo de la chirurgie. Enfin, c'est dans les récidives après quelques semaines que le diagnostic est le plus difficile et qu'intervient la très discutable notion de fibrose postopératoire.

Terrain

En dehors d'une situation particulière de conflit médico-légal, de recherche d'un bénéfice secondaire toujours difficile à apprécier, c'est surtout la détection de facteurs de chronicité qu'il faut envisager très rapidement en parallèle avec l'évaluation d'une cause lésionnelle. Parmi les facteurs de chronicité le plus souvent mis en évidence, on peut retrouver des facteurs sociaux avec de mauvaises conditions de logement, un mauvais niveau éducatif et des ressources insuffisantes, des facteurs comportementaux où un certain nombre de traits apparaissent, en particulier l'attente de toute solution par l'entourage et l'extérieur, les difficultés de « faire avec » (*coping*). Parmi les facteurs psychopathologiques qui émergent dans la plupart des travaux, il faut retenir le terrain dépressif, soit une dépression nerveuse présente, soit des antécédents de véritable dépression nerveuse, soit même un mode de réaction de type dépressif aux évènements difficiles. L'anxiété semble être moins prépondérante et malheureusement souvent entretenue par un discours alarmiste médicochirurgical. [1, 7, 8, 9]

Examen physique

L'examen neurologique complet a pour but de détecter des signes objectifs dans le territoire radiculaire concerné (abolition d'un réflexe, déficit sensitif ou moteur), en sachant que l'abolition d'un réflexe et des troubles sensitifs sont habituels après une chirurgie de libération radiculaire. [6] Des signes radiculaires dans les autres territoires et des signes neurologiques médullaires ou centraux sont aussi soigneusement recherchés.

IMAGERIE

Toute l'imagerie préopératoire et postopératoire doit être revue de façon chronologique et comparée avec l'histoire clinique. Les étages sus- et sous-jacents sont explorés avec attention, sans se polariser sur l'étage suspecté initialement. Une anomalie transitionnelle est systématiquement recherchée. Une imagerie postopératoire récente est nécessaire.

Des radiographies standards (de face, de profil et de trois quarts) sont effectuées dans tous les cas ; elles permettent de visualiser une anomalie transitionnelle, de localiser l'étage et le côté de la laminectomie, un pincement discal, un glissement vertébral ou une fracture de l'isthme. Des clichés dynamiques peuvent parfois mettre en évidence une instabilité non visible sur les clichés statiques. La tomodensitométrie (TDM) permet de mieux visualiser les structures osseuses, de détecter une fracture de l'isthme ou d'une articulaire (si besoin après recherche d'une hyperfixation ponctuelle en tomoscintigraphie), une sténose latérale. L'imagerie par résonance magnétique (IRM), avec injection de gadolinium, est plus performante pour détecter une récidive herniaire, une sténose foraminale, une pseudoméningocèle ou une tumeur intradurale.

Il faut cependant signaler que l'imagerie TDM et IRM postopératoire précoce est d'interprétation difficile. En effet, les images de conflit restent visibles sur la TDM et l'IRM jusqu'à 6 mois après l'intervention. [6, 10, 11]

La saccoradiculographie ne trouve sa place que dans les contre-indications ou les insuffisances des précédents examens, notamment lors de la présence de matériel métallique qui « artefacte » les images. Le discoscanner a une place très limitée dans la recherche de hernie discale au sein du tissu cicatriciel.

TESTS D'ANESTHÉSIE

Une infiltration foraminale peut, dans certains cas, permettre de préciser la racine concernée, une infiltration extracanalaire (canal pyramidal) ou d'une grosse articulation périphérique peut contribuer à redresser un diagnostic erroné. [12]

Situations cliniques les plus fréquentes

Au terme de cette enquête, plusieurs situations cliniques peuvent être distinguées.

La recherche d'une spondylodiscite postopératoire est toujours le diagnostic à éliminer en premier. Il est relativement facile quand la persistance ou l'aggravation des douleurs s'accompagne d'un tableau infectieux avec fièvre, augmentation de la protéine C-réactive (CRP). L'IRM est l'examen de choix, mais il ne faut pas hésiter à répéter les imageries et aller vers une ponction-biopsie complétée par des hémocultures. Les spondylodiscites se manifestant de façon retardée ou avec des tableaux cliniques subaigus et chroniques sont plus difficiles à diagnostiquer. Bien qu'il existe probablement un certain nombre de réactions inflammatoires ostéochondrales secondaires à l'acte chirurgical et en particulier quand le disque était le siège avant l'intervention d'un signal de type Modic I (hypersignal en T2 et hyposignal en T1 des plateaux adjacents au disque en cause), [13] l'importance de la lombalgie, ses caractères inflammatoires, a fortiori si elle est accompagnée d'une augmentation de la CRP, et la présence d'un signal liquidien intradiscal même sans image d'abcès doivent faire suspecter une spondylodiscite à germes à croissance lente. Les germes peuvent être une mycobactérie atypique ou un germe à Gram positif anaérobie, cela doit conduire à une ponction avec culture suffisamment longue et milieu adapté pour mettre en évidence ces germes.

PERSISTANCE DE LA RADICULALGIE SANS ESPACE LIBRE

Dans le même territoire

Persistance du conflit

Il peut s'agir de la persistance du conflit par erreur d'étage ou de côté, d'un séquestre herniaire persistant sur une hernie exclue, d'une sténose latérale non libérée.

Création d'un autre conflit

Un fragment osseux (de laminectomie ou un greffon) intracanalaire, une compresse hémostatique oubliée, peuvent créer un nouveau conflit. Lors de la réalisation d'une arthrodèse instrumentée, une vis extrapédiculaire peut entraîner un conflit radiculaire.

Enfin, une exacerbation de la douleur, surtout si elle est associée à des signes neurologiques déficitaires pluriradiculaires et/ou un syndrome de la queue-de-cheval, doit faire rechercher une complication rare mais gravissime, l'hématome postopératoire, qui conduit à une réintervention en urgence. [14]

La blessure ou la section d'une racine est une complication rarissime ; elle s'accompagne souvent de signes neurologiques déficitaires.

Une pseudoméningocèle secondaire à une brèche durale peut être responsable d'une persistance de la douleur radiculaire, voire d'une douleur pluriradiculaire.

Autres causes

Il convient de se poser systématiquement la question de la réalité du conflit radiculaire. La révision de l'imagerie préopératoiore peut mettre en évidence un conflit modeste, voire absent (simple protrusion, sténose modérée). Le compte-rendu opératoire apporte, là aussi, des informations intéressantes s'il relate l'absence de conflit évident.

Il convient de rechercher un des diagnostics qui figurent dans l'article *Sciatalgies et autres irradiations non discales*, en particulier :

– une origine tronculaire : tumeur du nerf sciatique, syndrome du canal pyramidal ;

– une origine vasculaire : le terrain, la palpation des pouls et un doppler artériel permettent de faire le diagnostic ;

– une douleur d'une articulation adjacente qui peut, par son irradiation, simuler une radiculalgie ; c'est le cas des douleurs de la sacro-iliaque [15] et de la hanche ; un examen clinique et des radiographies ne permettent pas toujours de faire le diagnostic ; un

test d'anesthésie par infiltration de xylocaïne de l'articulation suspectée permet souvent de déterminer la cause de la douleur ; [12]

– une tumeur du sacrum, qui peut aussi simuler ou provoquer une radiculalgie ; il doit être exploré par la TDM ou l'IRM ; [6]

– les kystes de Tarlov, qui peuvent aussi être responsables de douleurs d'allure radiculaire ; leur infiltration, si elle est accompagnée d'un soulagement, permet de les incriminer dans la symptomatologie ;

■ *Dans le territoire controlatéral ou sus-jacent*

Il peut s'agir d'un séquestre exclu sur une volumineuse hernie débordant sur la ligne médiane, d'une sténose du récessus controlatéral décompensée par l'affaissement du disque après discectomie.

La création d'un nouveau conflit, dont les causes sont évoquées plus haut, peut être à l'origine d'une douleur controlatérale ou à l'étage sus-jacent. C'est le cas notamment d'une vis extrapédiculaire ou d'un hématome postopératoire.

RÉCIDIVE DE LA RADICULALGIE APRÈS UN ESPACE LIBRE NON DOULOUREUX

Les patients soulagés quelques jours, voire quelques semaines, par le repos et la prise d'antalgiques à forte dose après une intervention, doivent être classés dans les cas de figure précédents.

Le mode de récidive est important à préciser ; une récidive brutale évoque plutôt une récidive herniaire.

■ *Dans le même territoire*

Récidive herniaire

Cette éventualité n'est pas exceptionnelle. Ce risque varie de 5 à 13 % selon les séries. [4, 16, 17, 18] La récidive est typiquement brutale, avec souvent un facteur déclenchant traumatique minime. Les signes « discaux » sont souvent présents. Le diagnostic de certitude repose sur la TDM avec injection d'iode ou, mieux encore, sur l'IRM avec injection de gadolinium. Dans certains cas, le diagnostic de récidive est difficile à établir. Un discoscanner peut être utile pour distinguer une récidive d'une simple fibrose. [6]

Sténose d'origine osseuse

Il peut s'agir d'une sténose latérale ignorée et non libérée (4 % des échecs après discectomie pour Cinotti et al. [18] et 20 % pour Jönsson et al. [19]), ou d'une instabilité secondaire avec spondylolisthésis dégénératif ou secondaire à une fracture de l'isthme ou d'une articulaire fragilisés par l'intervention. [6] Un kyste articulaire peut venir comprimer la racine libérée. [20]

Des repousses osseuses après laminectomie sont aussi possibles et peuvent entraîner une récidive de la symptomatologie. [21]

Cicatrice péridurale

Après avoir revu l'ensemble du dossier et éliminé un diagnostic différentiel en cause avant l'intervention, éliminé une récidive de hernie discale, une sténose osseuse ou toute autre cause de douleurs dans les membres inférieurs, la tentation est grande de chercher la cause des douleurs dans le tissu cicatriciel toujours présent dans la zone opératoire. Le diagnostic de « fibrose postopératoire » pose cependant beaucoup de questions parmi lesquelles :

– Pourquoi certains patients seraient symptomatiques alors que ce tissu cicatriciel est présent après toute intervention dans le canal rachidien ? Les modèles expérimentaux pour étudier la fibrose postopératoire consistent simplement à faire une laminectomie chez l'animal et on obtient toujours ce tissu. [22]

– Existe-t-il des particularités cliniques qui seraient dues à ce tissu cicatriciel ?

– Comment reconnaître au mieux une récidive de hernie discale dans le tissu cicatriciel ?

– Existe-t-il une stratégie thérapeutique particulière dans ce contexte de douleurs sans autre découverte que la cicatrice intracanalaire ?

Le tissu cicatriciel qui enserre le sac dural et les racines peut participer à l'entretien de la souffrance radiculaire en limitant les échanges nutritifs avec le liquide céphalorachidien, les racines ayant déjà été sensibilisées peut-être par la durée du conflit ou de l'acte chirurgical avec pour résultat un mécanisme de désafférentation. Le tissu fibreux péridural peut être associé à une réaction d'arachnoïdite et à une poursuite de la phase inflammatoire du processus cicatriciel comme le suggère la prise intense et très tardive de gadolinium ou de contraste dans certains cas. Enfin, dans tous les cas, l'accolement du sac dural et des racines aux parois peut empêcher les libres glissements à l'intérieur du sac dural et favoriser les étirements méningoradiculaires lors des mouvements du rachis.

Quelques caractères cliniques semblent cependant fréquents dans les lomboradiculalgies sans autre lésion que la présence de tissu cicatriciel.

Il existe dans la plupart des cas un intervalle libre de 2 à 3 mois entre l'intervention chirurgicale et la réapparition des douleurs. Les réinterventions chirurgicales sur ce tissu cicatriciel s'accompagnent très souvent d'une très nette amélioration des douleurs pendant quelques semaines, puis les douleurs réapparaissent et deviennent plus importantes.

Le réveil des douleurs à la manœuvre de Lasègue et à la flexion de la nuque est particulièrement net. La topographie est souvent pluriradiculaire, bilatérale, dépassant le territoire de la lomboradiculalgie initiale.

La douleur souvent décrite comme une brûlure, s'associe irrégulièrement à des douleurs paroxystiques décrites comme des décharges électriques. Ces dysesthésies s'accompagnent aussi de sensations de refroidissement, de peau morte, voire de paresthésies. L'apparition de signes déficitaires moteurs et sensitifs, de troubles génitosphinctériens avec dysurie, incontinence, impuissance, dans les suites opératoires sans récidive compressive importante fait partie des tableaux dits d'arachnoépidurite grave. [23] Bien entendu, ce diagnostic n'est alors posé qu'après avoir définitivement éliminé une pathologie neurologique centrale.

La question de reconnaître du tissu discal compressif au sein d'une fibrose péridurale est en fait facilement réglée si on garde à l'esprit qu'une petite quantité de tissu discal n'entraînant pas de net effet de compression n'est probablement pas responsable de la symptomatologie et que les chances de succès d'une réintervention sont dans ce cas très aléatoires. Une volumineuse hernie discale dans la fibrose est donc facilement mise en évidence soit par TDM avec injection intraveineuse de produit iodé, soit par IRM avec injection de gadolinium. En pratique, il n'est donc pas nécessaire de recourir à d'autres examens et en particulier au discoscanner qui a été proposé dans ce contexte.

■ *Dans un autre territoire*

Controlatéral

Il convient de rechercher une sténose du récessus controlatéral décompensée par l'affaissement du disque après discectomie. Une récidive herniaire controlatérale peut expliquer cette symptomatologie. [17] Les mêmes arguments que ceux développés plus haut peuvent être repris sur la possible responsabilité du tissu cicatriciel.

Sus-jacent

La cause la plus fréquente est une sténose canalaire adjacente existant avant l'intervention sans être symptomatique ou survenant après l'intervention (notamment au-dessus d'une arthrodèse [24]). Il peut s'agir de la composante foraminale non libérée d'une hernie mixte (postérolatérale et foraminale). Une sténose foraminale non symptomatique peut le devenir après affaissement du disque secondaire à la discectomie de l'étage concerné. [6]

RÉCIDIVE OU AGGRAVATION DE LA LOMBALGIE

Après libération canalaire

La présence d'un caractère inflammatoire des douleurs fait suspecter une spondylodiscite et amène à explorer le patient par IRM. Les radiographies permettent de détecter une instabilité rachidienne dont les causes ont été évoquées plus haut. Dans la majorité des cas, aucune cause n'est retrouvée. Il s'agit sans doute d'une « inflammation » locale postchirurgicale sur un disque préalablement en phase de discolyse. L'IRM montre dans cette situation un signal inflammatoire des plateaux vertébraux sans signe liquidien discal. L'évolution est sensiblement la même que celle des discopathies avec signal de type Modic I.

Après arthrodèse

La persistance ou la récidive de lombalgies après une arthrodèse incite à rechercher une pseudarthrose. Ce diagnostic est difficile à affirmer sur les radiographies standards. Des clichés dynamiques, s'ils montrent une mobilité évidente de l'étage concerné, peuvent être utiles. Une TDM, avec des reconstructions sagittales et frontales, peut procurer des renseignements utiles si le matériel est en alliage de titane et n'est pas responsable d'artefacts. Une tomoscintigraphie peut montrer une fixation anormale en faveur d'une pseudarthrose si elle est faite plus de 12 mois après l'intervention. La dégradation des étages adjacents à l'arthrodèse peut aussi être responsable de lombalgies ; cependant, sa responsabilité sur des lombalgies isolées est difficile à affirmer et doit rendre très prudent dans l'indication d'une extension de l'arthrodèse. Dans tous les cas, il convient de vérifier que l'indication d'arthrodèse était justifiée : en effet, une des principales causes d'échec des arthrodèses est une indication erronée.

Traitement

La stratégie thérapeutique dépend d'abord des résultats de l'enquête étiologique et de la révision totale du dossier. Le plus souvent, cette enquête ramène à un problème lomboradiculaire d'origine lombaire avec les facteurs habituels de chronicité aggravés par un contexte de déception de la chirurgie. L'analyse des mécanismes de la douleur est toujours difficile ; les conclusions de cette analyse et les indications thérapeutiques sont faites au mieux par une équipe pluridisciplinaire permettant d'élargir le raisonnement sur les aspects médicaux, radiologiques, chirurgicaux, psychologiques et sociaux qui doivent être pris en compte avant de se lancer dans des escalades thérapeutiques. Quel que soit le traitement envisagé, il doit toujours être décidé à la lumière de la balance bénéfices/risques.

DANS LES LOMBORADICULALGIES

C'est seulement en cas de conflit persistant ou de nouveau conflit postopératoire évident et prouvé qu'une intervention chirurgicale est justifiée pour aller lever ce conflit. Un hématome compressif impose une réintervention en urgence ; une vis extrapédiculaire est retirée rapidement en contrôlant la racine durant ce geste. Une pseudoméningocèle symptomatique justifie aussi une réintervention.

En dehors de ces cas particuliers et urgents, une prise en charge médicale globale doit être privilégiée aussi longtemps que possible. Elle associe des traitements médicamenteux généraux et locaux ainsi qu'une activation physique en milieu de rééducation.

Le rôle des antalgiques, leur posologie et les horaires de prise doivent être parfaitement expliqués au patient. Les antalgiques de palier I sont souvent insuffisamment exploités avant de passer aux antalgiques de palier II. Il est exceptionnellement licite de donner de façon prolongée des antalgiques morphiniques dans ce contexte où ils sont d'ailleurs beaucoup moins efficaces que dans d'autres pathologies douloureuses.

L'origine neurogène des douleurs justifie l'utilisation de clonazépam à faible dose ou de gabapentine. L'amitriptyline ou les tricycliques ont aussi un effet antalgique sur ces douleurs et sont particulièrement justifiés quand il existe une dépression (réactionnelle ou non), un mode de réaction habituel de type dépressif, avec souvent dans ce cas des antécédents médicaux de dépression nerveuse. Il faut bien expliquer au patient que l'utilisation de ces médicaments ne signifie pas que leurs douleurs sont d'« origine psychique », mais qu'ils sont un complément indispensable au traitement compte tenu de la complexité et du caractère multifactoriel du vécu de la douleur.

Parmi les traitements locaux, les injections épidurales sous pression ont une efficacité meilleure que les simples injections épidurales. [25] Il est nécessaire d'en réaliser trois dans un délai de 1 mois avant de décider de leur inefficacité. En cas d'efficacité incomplète, il est licite d'en refaire une par mois pendant les 3 mois suivants. Les infiltrations articulaires postérieures n'ont pas grand intérêt en dehors de la mise en évidence d'un kyste articulaire.

Quand il existe un signal de type Modic I sur le disque opéré et qu'il n'y a aucun argument pouvant faire suspecter une spondylodiscite 6 mois à 1 an au moins après l'intervention, il est possible de tenter une injection de 25 mg d'acétate de prednisolone avec toutes les règles de précaution entourant une injection intradiscale.

Au-delà de tous les traitements à visée symptomatique, il faut résolument engager le patient dans un processus de reprise d'activités physiques, de reconditionnement socioprofessionnel, avec l'aide d'une équipe de rééducation comportant tous les médecins et paramédicaux concernés (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, assistants sociaux et psychologues). Ce processus doit être conduit de concert avec les médecins du travail et les médecins des caisses d'assurances.

Le traitement chirurgical ne doit être discuté que s'il existe un conflit intracanalaire prouvé : récidive herniaire, sténose canalaire par arthrose ou déstabilisation rachidienne. En effet, le taux de succès de ces réinterventions varie de 50 à 90 % selon Cinotti et al. ; [18] Waddell et al. notent même 25 % d'aggravation après deux interventions. [26] Ebeling et al. et Cinotti et al. soulignent l'importance de la notion d'espace libre et de la visualisation à l'imagerie d'un véritable conflit avant une réintervention pour hernie discale ; quand ce diagnostic est prouvé, les résultats sont satisfaisants dans 80 % à 88 % des cas. [18, 27]

En cas de conflit isolé, une nouvelle intervention de libération radiculaire est effectuée. Il faut savoir qu'une réintervention est beaucoup plus délicate en raison de la présence d'adhérences. [28] Elle est menée en commençant la libération à partir d'un étage adjacent non opéré et en la poursuivant vers le conflit. Un sacrifice articulaire est parfois nécessaire, notamment lorsque le conflit est foraminal. La survenue d'une brèche durale est fréquente.

La responsabilité d'une déstabilisation du rachis lombaire sur les douleurs est souvent difficile à établir et le bénéfice escompté d'une arthrodèse n'est pas toujours certain, notamment chez des patients souffrant d'une arthrose lombaire étagée. Nous avons l'habitude d'effectuer un test d'immobilisation par lombostat à prise crurale pendant 15 jours afin de simuler l'arthrodèse de rachis lombosacré. [29]

Si ce test est franchement positif et pour les déstabilisations évidentes, une arthrodèse de l'étage concerné peut être proposée. Ces arthrodèses sont effectuées habituellement par voie postérieure avec greffe postérolatérale associée à une instrumentation qui améliore les chances de fusion. Il est aussi possible de réaliser des arthrodèses intersomatiques, par voie postérieure ou de préférence par voie antérieure. Si la greffe intersomatique est associée à une arthrodèse postérolatérale, il s'agit alors d'une arthrodèse circonférentielle qui procure un taux de fusion supérieur aux arthrodèses postérieures ou antérieures isolées.

En l'absence de conflit discal ou osseux, il n'y a aucune indication de libération radiculaire pour « fibrose ». Les échecs dans cette indication sont quasi constants et les améliorations sont toujours transitoires.

DANS LA LOMBALGIE

Il y a encore moins de place pour les traitements chirurgicaux. La stratégie médicale est peu différente de la situation des lomboradiculalgies, en dehors de l'inutilité des antidépresseurs et des antiépileptiques. La stratégie d'utilisation des antalgiques est en revanche superposable. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ne doivent pas non plus être donnés pour de longues durées et retenus seulement quand leur efficacité est prouvée, c'est-à-dire quand la douleur diminue notablement lors de leur prise et quand elle réapparaît à l'arrêt. Les infiltrations épidurales sous pression n'ont pas de place ici, les infiltrations intra-articulaires postérieures sont rarement efficaces en dehors de quelques arthropathies résiduelles difficiles à mettre en accusation sur des arguments cliniques et l'imagerie. La discussion d'une infiltration intradiscale doit suivre la démarche et la rigueur vues plus haut. La thermocoagulation percutanée articulaire postérieure semble avoir encore moins d'effet dans ce cas de figure que dans les lombalgies en général.

Là encore, une démarche pluridisciplinaire de réactivation physique paraît l'élément primordial de la prise en charge thérapeutique.

Une intervention chirurgicale doit toujours être une solution exceptionnelle. Une arthrodèse peut être discutée en cas d'instabilité patente ou après un test d'immobilisation par lombostat à prise crurale positif, et s'il n'existe qu'un disque responsable (deux au maximum). [29] En effet, les arthrodèses de plus de deux étages dans cette indication procurent des résultats aléatoires ; Kozak et al. ont montré que le pourcentage de fusion passe de 81 % pour un étage à 53 % pour les arthrodèses postérolatérales sur trois étages. [30] En plus de la clinique et des radiographies, l'IRM est devenue un examen indispensable dans le choix du traitement. Chataigner et al. ont montré que la présence d'une anomalie de signal de type disque noir, sans anomalie de signal des plateaux vertébraux (type 0 de Modic) avant l'intervention est corrélé à de mauvais résultats d'arthrodèse ; un tel aspect IRM incite à chercher une autre cause de la lombalgie. Il en est de même d'un signal de type II de Modic. Un signal de type I de Modic traduit une véritable souffrance discale et l'IRM a dans ce cas une valeur localisatrice ; ce signal de type inflammatoire constitue un argument important dans la décision d'arthrodèse et incite à proposer une excision du disque avec greffe intersomatique, associée ou non à une arthrodèse postérieure. [31]

En cas de pseudarthrose, s'il existe suffisamment d'arguments pour l'incriminer comme cause à la lombalgie, un nouvel apport d'autogreffe est effectué.

Les gestes de libération canalaire n'ont pas d'indication dans le traitement des lombalgies.

Références

[1] Atlas SJ, Keler RB, Deyo RA. Surgical and nonsurgical management of sciatica secondary to a lumbar disc herniation: five years outcomes from the maine lumbar spine study. *Spine* 2001; 26: 1179-1187

[2] Frymoter JW. Radiculopathies: lumbar disc herniation and recess stenosis. Frymoter JW ed. *The adult spine: Principles and practice* New York: Raven Press, 1981; 1719-1731

[3] Gill K, Frymoter JW. The management of treatment failures after decompressive surgery. Surgical alternatives and results. Frymoter JW ed. *The adult spine: Principles and practice* New York: Raven Press, 1991; 1849-1870

[4] Yorimitsu E, Chiba K, Hirabayashi K. Long-term outcomes of standard discectomy for lumbar disc herniation. *Spine* 2001; 26: 652-657

[5] Howe J, Frymoyer JW. The effects of questionnaire design on the determination of end results in lumbar spine surgery. *Spine* 1985; 10: 804-805

[6] Lassale B. Échecs et reprises de la chirurgie de la hernie discale lombaire. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Expansion Scientifique Française n°461994; 93-104

[7] Crock HV. Observations on the management of failed spinal operations. *J Bone Joint Surg Br* 1976; 58: 193-199

[8] Poiraudeau S, Lefevre-Colau MM, Mayoux-Benhamou MA, Revel M. Which rehabilitation for which low back pain?. *Rev Prat* 2000; 50: 1779-1783

[9] Poiraudeau S, Revel M. Rehabilitation therapy in chronic low back pain. *Joint Bone Spine* 2000; 67: 582-587

[10] Dina TS, Boden SD, Davis DO. Lumbar spine after surgery for herniated disk : imaging findings in the eraly postoperative period. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 164: 665-671

[11] Tulber T, Ryberg J, Isacsson J. Sequential enhanced computed tomography in relation to clinical obsvervations. *Spine* 1993; 18: 843-850

[12] Poiraudeau S, Martinez H, Anract P, Cherrot A, Revel H. Value of hip anesthesia to characterize the main origin of pain in hip-spine osteoarthritis. *Eur Med Phys* 2000; 6: 36-61

[13] Steinberg PM, Ross SJ et al. Degenerative disc disease: Assessment of changes in vertebral body marrow with MRI imaging. *Radiology* 1988; 166: 194-199

[14] Guigui P, Cardinne L, Rillardon L, Morais T, Vuillemin A, Deburge A. Per- and postoperative complications of surgical treatment of lumbar spinal stenosis: prospective analysis of 306 patients. *Rev Chir Orthop* 2002; 88: 669-677

[15] Chataigner H, Onimus M. L5 sciatica caused by the compression of the lumbo-sacral trunk of osseous origin at the sacro-iliac level. Treatment by an antero-lateral subperitoneal approach. *Rev Chir Orthop* 1998; 84: 377-380

[16] Conolly ES. Surgery for recurent lumbar disc herniation. *Clin Neurosurg* 1992; 39: 211-216

[17] O'Sullivan MG, Connolly AE, Buckley TF. Recurrent lumbar disc protrusion. *Br J Neurosurg* 1990; 4: 319-325

[18] Cinotti G, Roysam GS, Eisenstein SM, Postacchini F. Ipsilateral recurrent lumbar disc herniation. A prospective, controlled study. *J Bone Joint Surg Br* 1998; 80: 825-832

[19] Jonsson B, Stromqvist B. Repeat decompression of lumbar nerve roots. A prospective two-year evaluation. *J Bone Joint Surg Br* 1993; 75: 894-897

[20] Sellier N, Vallee C, Chevrot A, Frantz N, Revel M, Amor B et al. Sciatica caused by synovial cysts and lumbar articular diverticula with intraspinal development. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987; 54: 297-301Saccoradiculographic, computed tomographic and arthrographic study

[21] Guigui P, Barre E, Benoist M, Deburge A. Radiologic and computed tomography image evaluation of bone regrowth after wide surgical decompression for lumbar stenosis. *Spine* 1999; 24: 281-289

[22] He Y, Revel M, Loty B. A quantitative model of post-laminectomy scar formation. Effects of a nonsteroidal anti-inflammatory drug. *Spine* 1995; 20: 557-563

[23] Guyer DW, Wiltse LL, Eskay ML, Guyer BH. The long-range prognosis of arachnoiditis. *Spine* 1989; 14: 1332-1341

[24] Guigui P, Lambert P, Lassale B, Deburge A. Long-term outcome at adjacent levels of lumbar arthrodesis. *Rev Chir Orthop* 1997; 83: 685-696

[25] Revel M, Auleley GR, Alaoui S, Nguyen M, Duruoz T, Eck-Michaud S et al. Forceful epidural injections for the treatment of lumbosciatic pain with post-operative lumbar spinal fibrosis. *Rev Rhum [Engl Ed]* 1996; 63: 270-277

[26] Waddell G, Kummel EG, Lotto WN, Graham JD, Hall H, McCulloch JA. Failed lumbar disc surgery and repeat surgery in industrial series. *J Bone Joint Surg Am* 1979; 61: 200-206

[27] Ebeling U, Kalbarcyk H, Reulen HJ. Microsurgical reoperation following lumbar disc surgery. Timing, surgical findings, and outcome in 92 patients. *J Neurosurg* 1989; 70: 397-404

[28] Guigui P, Ulivieri JM, Lassale B, Deburge A. Reoperations after surgical treatment of lumbar stenosis. *Rev Chir Orthop* 1995; 81: 663-671

[29] Anract P. Indications and limitations of surgery of common low back pain. *Rev Prat* 2000; 50: 1793-1796

[30] Kozak JA, Heilman AE, O'Brien JP. Anterior lumbar fusion options. Technique and graft materials. *Clin Orthop* 1994; 300: 45-51

[31] Chataigner H, Onimus M, Polette A. Surgery for degenerative lumbar disc disease. Should the black disc be grafted?. *Rev Chir Orthop* 1998; 84: 583-589

Maladie de Scheuermann et dystrophie rachidienne de croissance

F. Laumonier, J. Lechevallier

La dystrophie rachidienne de croissance (DRC), dont la maladie de Scheuermann est un des aspects, correspond à une altération de la structure discovertébrale survenant chez l'enfant et l'adolescent, aboutissant à un trouble de croissance, laissant persister des séquelles à l'âge adulte. Cette altération est d'origine mécanique, liée à une surcharge rachidienne faite de contraintes dynamiques et/ou posturales. La présentation clinique de la DRC est le plus souvent celle d'un élément douloureux associé à un déséquilibre du tronc et à une déformation cyphotique, à type d'hypercyphose thoracique, ou de cyphose à localisation anormale, thoracolombaire ou lombaire. Le mode d'expression de l'affection est soit aigu, soit le plus souvent chronique, parfois aigu sur fond chronique ; cette expression s'accompagne toujours d'un élément hautement pathologique : la raideur rachidienne segmentaire. Une étude radiographique standard permet en règle d'effectuer le diagnostic de DRC, celle-ci montrant des altérations structurales vertébrales associées à des anomalies discales, dont une diminution d'épaisseur des disques, constante. Les altérations structurales caractéristiques sont en règle la cunéiformisation vertébrale et l'élargissement antéropostérieur de la vertèbre, associés aux anomalies des plateaux de celle-ci, en rapport avec les hernies intraspongieuses du matériel discal. Compte tenu des résultats assez décevants des traitements effectués à un stade avancé de l'affection, la prévention de la DRC, son dépistage, et le traitement de ses formes débutantes sont essentiels.

Mots clés : Dystrophie rachidienne de croissance ; Maladie de Scheuermann ; Hypercyphose thoracique ; Cyphose thoracolombaire ; Cyphose lombaire ; Contrainte vertébrale ; Postures rachidiennes

Plan

Introduction

Affection de l'homme debout liée au développement de courbures rachidiennes spécifiques de la déambulation en position érigée, la maladie de Scheuermann et de façon plus large la dystrophie rachidienne de croissance (DRC) demeure, en 2008, un sujet d'actualité et de controverses. Sujet d'actualité, car la DRC touche de très près le thème sensible des dorsalgies et lombalgies de l'adulte ; sujet de controverses, car cette affection est en rapport étroit avec le difficile problème de l'équilibre sagittal du rachis. Paradoxalement, la meilleure approche actuelle de l'affection ne fait que raviver un certain nombre de querelles entre les tenants de sa bénignité et ceux de son retentissement délétère à long terme.

Définitions

Différents termes sont encore utilisés pour nommer des tableaux similaires, correspondant à des perturbations de la croissance rachidienne, avec le plus souvent perturbation du

plan sagittal. Ces termes sont équivoques et responsables d'une certaine confusion. La nécessité d'une dénomination unique a été remarquée il y a longtemps par de nombreux auteurs dont Serre [1] en 1964 et Alexander [2] en 1977, Serre [1] soulignant le fait que le terme de « dystrophie rachidienne de croissance » utilisé en particulier par Masse [3] avait le mérite d'offrir une dénomination commune, non restrictive à plusieurs syndromes anatomocliniques semblables. Plus récemment, certains auteurs, dont Greene [4] et Laredo [5], ont à nouveau insisté sur cette nécessité, prônant le groupement des différents tableaux rencontrés, sans référence aux critères diagnostiques restrictifs de Sorensen [6]. Ce terme de DRC, qu'il semble donc préférable d'utiliser, évite de parler de maladie, souligne la notion de trouble de croissance et de perturbation de l'ossification ; il permet d'englober toutes les manifestations secondaires à une perturbation de la croissance rachidienne, d'origine non infectieuse, non congénitale, non traumatique et non constitutionnelle, quelles que soient leurs topographies. Nous entendons ainsi par DRC (dont un des aspects est la maladie de Scheuermann), reprenant la définition de Blumenthal [7], l'état pathologique d'un ou plusieurs corps vertébraux lié à des contraintes excessives, caractérisé par une dysmorphie vertébrale et une détérioration de l'espace discal, laissant persister des séquelles en fin de croissance [8].

■ Historique

En 1920, Holger Werfel Scheuermann [9], chirurgien à Copenhague, décrit après une étude de plus de 500 cas, la maladie qui portera son nom. Il stigmatise une entité marquée par une hypercyphose douloureuse à l'adolescence, des signes radiographiques à type de cunéiformisation vertébrale, d'irrégularité des plateaux et de l'« épiphyse », de pincements discaux modérés, qu'il dénomme « Kyphosis dorsalis juvenilis ». Il rapproche cette entité de la cyphose décrite par Schanz en 1891, chez les apprentis et la pense liée à une nécrose épiphysaire. Schmorl [10], anatomopathologiste à Dresde, fait part en 1928 de ses observations effectuées sur plus de 100 000 rachis d'autopsie, analysés et radiographiés ; il publie des mémoires sur la « cyphose des apprentis » dans lesquels il montre les modifications discales, les hernies du disque à travers la plaque cartilagineuse, les « nodules » observables dans cette affection. Schmorl [10] pense que les lésions de la maladie sont d'origine mécanique, et surtout discale ; il publie avec Junghans [11], son élève, en 1956, un livre entier consacré à la pathologie du rachis, dans lequel la croissance vertébrale et l'anatomopathologie du Scheuermann sont particulièrement bien étudiées. Parmi les innombrables travaux qui suivent, il faut citer ceux de Mallet [12] en 1975, ceux d'Alexander [2] en 1977, et mentionner ceux plus récents d'auteurs, en particulier scandinaves, portant sur les relations entre la surcharge discale et la détérioration discarthrosique à long terme.

■ Cadre physiologique

Notions de base

Sur le *plan embryologique*, et pour ce qui est de l'arc vertébral antérieur, le point fondamental est le passage d'une structure segmentaire à une structure intersegmentaire faisant que l'unité de base du rachis est non pas la vertèbre, mais un bloc discovertébral comprenant le disque et les deux hémicorps vertébraux adjacents.

Sur le *plan du développement vertébral*, les points fondamentaux sont d'une part le type enchondral de l'ossification, d'autre part la localisation en plaque bipolaire de cette ossification (le corps vertébral peut être assimilé à la métaphyse d'un os long, pourvu de deux plaques de croissance, de valeur identique [13] et d'un disque remplaçant l'épiphyse), et enfin le renforcement circulaire périphérique progressivement calcifié de cette plaque, lequel est le listel marginal (Fig. 1).

Ce développement peut être perturbé par des contraintes [14], lesquelles déterminent sur les plaques une perturbation des fibres de collagène et des chondrocytes. Ce développement est par ailleurs soumis aux lois générales de la croissance, lié aux pressions, ceci expliquant l'aspect discrètement concave du plateau vertébral et celui de « croissance différentielle » des différentes vertèbres [15].

> **À retenir**
>
> **Développement du corps vertébral**
> - Ossification rayonnante puis bipolaire.
> - Listel cartilagineux en couvercle.
> - Ossification unique.
> - Calcification du listel = strie de Park et Harris.

Sur le *plan anatomique*, les points fondamentaux sont d'une part la structure métaphysaire du corps vertébral, d'autre part la quasi-absence d'os sous-chondral aux plateaux vertébraux et enfin le parallélisme strict des plateaux vertébraux avec augmentation progressive d'épaisseur des disques du haut vers le bas.

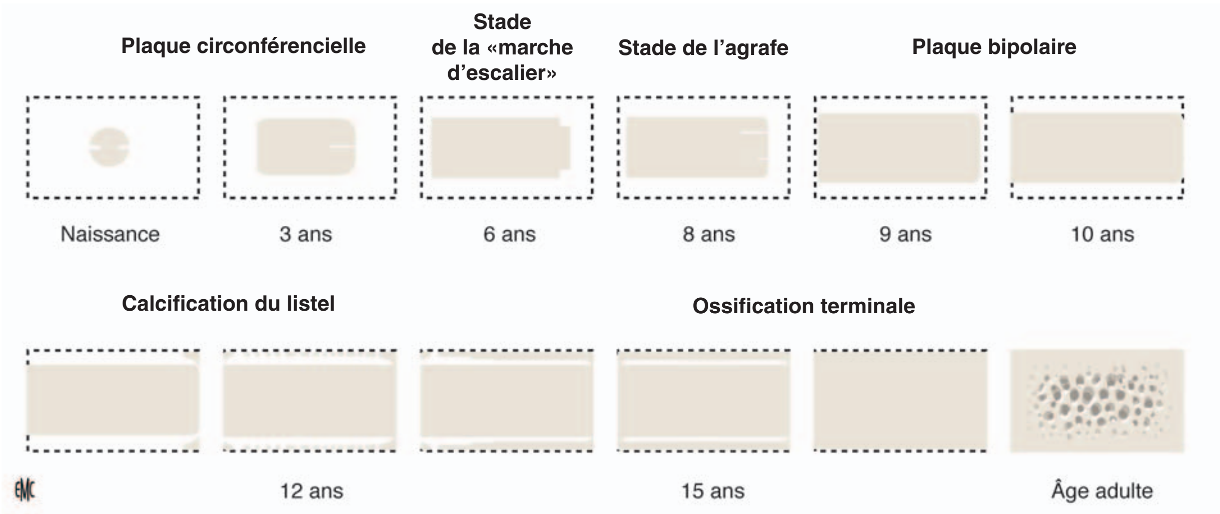

Figure 1. Ossification et croissance du corps vertébral (d'un seul tenant, sans « ossification secondaire »). Noter la calcification du listel, englobée en fin de croissance par l'ossification globale.

Pour ce qui concerne les courbures rachidiennes et l'équilibre sagittal du rachis, les notions essentielles sont la relation avec la verticalisation humaine et ses conséquences : constitution d'une lordose lombaire, inadaptation anatomique des pièces vertébrales à la station debout, équilibre précaire du bloc pelvirachidien, faisant que toute modification survenant sur un élément de base (bascule du bassin, extension de hanches, lordose) retentit sur cet équilibre et entraîne ainsi « une onde de choc qui se propage de haut en bas de la colonne vertébrale » [15]. Il faut souligner ici que les courbures rachidiennes, comme l'ont montré les études modernes, ne répondent pas à des normes et qu'il n'existe que des adaptations individuelles donnant des profils personnalisés [16]. Ces études modernes ont ainsi défini un certain nombre de paramètres de verticalisation, paramètres soit anatomiques, invariables (chez l'adulte), soit positionnels, variables. Les paramètres anatomiques, cyphose sacrée et incidence pelvienne, sont caractéristiques d'un individu donné, alors que les paramètres positionnels, pente sacrée, lordose lombaire et cyphose thoracique ne le sont pas (il existe une relation étroite [17] entre d'une part pente sacrée et lordose lombaire, d'autre part incidence pelvienne et pente sacrée). Les autres paramètres (gîte sagittale, version pelvienne, porte-à-faux, angle pelvifémoral) permettent également d'apprécier l'équilibre du rachis au-dessus du socle pelvien, comme l'avait déjà entrevu Marnay [18] avec le « couple charnière ».

> *À retenir*
>
> **Structure du corps vertébral**
> - Structure métaphysaire.
> - Point de faiblesse antérieur.
> - Absence d'os sous-chondral.
> - Parallélisme des plateaux.
> - Plateaux et disques : rapports intimes.

Sur le plan de la biomécanique, les points essentiels sont le rôle de répartiteur de pressions du disque intervertébral, le non-retour à la normale de celui-ci en cas de charge excessive, violente, ou prolongée (effraction des plateaux vertébraux), la nocivité de l'antéflexion [19] et celle de la position assise [20].

> *À retenir*
>
> **Biomécanique**
> - Nocivité de la cyphose.
> - Lésion discale par surcharge.
> - Nocivité de la position assise.
> - Fragilité de l'apex cyphotique.

Examen clinique du rachis normal

Cet examen qui s'intègre dans un cadre plus général, orthopédique et neuromusculaire, est caractérisé en premier lieu par une indolence globale et segmentaire puis par un aspect statique, variable, évalué par la mesure au fil à plomb des « flèches de cyphose ».

Cet examen est surtout caractérisé par un aspect dynamique fait de souplesse d'ensemble, avec flexibilité et réductibilité des courbures (Fig. 2) (toute raideur segmentaire étant quasiment pathognomonique d'une pathologie sous-jacente).

Figure 2. Recherche d'une raideur localisée ; l'examinateur tient le dos de l' enfant et lui demande une extension du rachis (on sent bien alors normalement l' inversion de courbure se produire).

Figure 3. Rachis radiologique normal. Noter le parallélisme des espaces discaux, celui des plateaux vertébraux ; noter aussi la position de la calcification du listel, en dehors du moule d'ossification.

Examen du rachis normal en imagerie

L'étude radiographique du rachis peut être statique, associée à une étude de la maturation osseuse, mais aussi dynamique. Les caractéristiques essentielles du rachis normal (Fig. 3) sont, pour les corps vertébraux et les disques, le parallélisme strict de leurs limites supérieures et inférieures ainsi que leur augmentation d' « épaisseur » progressive de haut en bas ; pour les courbures, les caractéristiques sont l'harmonie, la rectitude des zones transitionnelles et la flexibilité. L'étude en IRM corrobore les données radiographiques et permet de contrôler l'état d'hydratation du disque intervertébral, tout disque « déshydraté » de façon prolongée pouvant être considéré comme anormal.

Cadre pathologique

Fréquence

Il est difficile d'évaluer la fréquence de la DRC, du fait de l'imprécision générale des études consacrées au sujet. Si l'on se

> **À retenir**
>
> **Imagerie de la DRC**
> - Anomalie des « angles ».
> - Pincement discal.
> - Cunéiformisation corporéale.
> - Hernie intraspongieuse.
> - Signe de Knutsson.
> - Signe d'Edgren.

réfère à la définition donnée plus haut et aux critères radiographiques de l'affection, la fréquence est très élevée, mais si l'on ne s'attache qu'au « Scheuermann », cette fréquence est de moyenne importance. Greene [4] estime que 76 % de la population présentent des « nodules de Schmorl » ; Biot [21] note un aspect évocateur de l'affection chez 60 % des écoliers de plus de 14 ans à Berne ; Serre [1] relève 26 % d'adultes porteurs de séquelles de l'affection. Fisk [22] mentionne une atteinte de 70 % chez les garçons et de 30 % chez les filles, alors que Salminen [23] retrouve, après étude IRM, un taux de 23 % de DRC dans un groupe de 1 503 adolescents. Une estimation de la répartition de l'affection suivant le sexe se révèle également difficile. Les séries les plus anciennes font état d'une nette prévalence chez le garçon, par opposition à d'autres séries plus récentes où la proportion est inversée. En pratique courante, la répartition paraît équilibrée si l'on tient compte de toutes les formes de l'affection, laquelle tend à intéresser fréquemment la région thoracolombaire. Les formes lombaires voient également leur fréquence régulièrement augmenter et ce en parallèle avec la notion d'activités sportives. Des auteurs, dont Fisk [22], ont souligné par ailleurs l'équilibre qui se fait actuellement dans la répartition de l'affection, entre sédentaires et hyperactifs ou sportifs, par opposition à la notion ancienne de survenue de l'affection chez des individus soumis à des travaux physiques pénibles. Il faut noter, quant à cette répartition, l'incidence de la posture rachidienne telle que l'avait définie Marnay [18].

Épidémiologie

La DRC est une affection très ancienne, sans équivalent chez le mammifère quadrupède. Des stigmates nets de DRC ont été ainsi retrouvés sur des rachis de femmes de sociétés primitives, ainsi que sur des squelettes de momies égyptiennes.

L'étude des différents facteurs intervenant dans l'apparition et l'évolution de l'affection montre que ces facteurs sont de deux ordres, intrinsèque (aspect génétique de l'affection, qui serait autosomique dominante) et extrinsèque. Les facteurs extrinsèques, environnementaux, paraissent être au premier plan, qu'il s'agisse d'éléments statiques comme les postures [24], ou d'éléments dynamiques comme les activités sportives.

Histoire naturelle

De nombreux exemples permettent de dire que la DRC est une affection évolutive au cours de la croissance et que l'évolutivité est d'autant plus importante que les premiers signes de l'affection sont précoces.

Pour ce qui est de la nocivité de la DRC à moyen ou long terme, plusieurs arguments militent en faveur de la gravité de l'affection et de son retentissement à l'âge adulte. Le premier de ces arguments est un argument de raison : on imagine mal comment une affection douloureuse, déformante, enraidissante, déséquilibrante et évolutive au cours de la croissance pourrait évoluer vers un état asymptomatique à l'âge adulte ! Le deuxième argument est la corrélation prévalence actuelle des lombalgies de l'enfant, augmentation de la fréquence de la DRC et modification de la topographie lésionnelle. Le troisième argument est la relation entre dorsolombalgies et DRC, établie par les études de Stoddard [25]. Le quatrième argument repose sur la relation entre dorsolombalgies et état discal, établie par

Figure 4. Hernie intraspongieuse rétromarginale antérieure ; aspect caractéristique. Noter l'amincissement discal correspondant à l'inclusion du matériel disconucléaire dans le spongieux.

les études de Harreby [26], Paajanen [27], Salminen [28], et Osti [29]. Le dernier argument enfin est la notion de complications neurologiques parfois graves dans la maladie de Scheuermann et la DRC, plutôt l'apanage de l'adulte, mais pouvant survenir chez l'adolescent. En conclusion, on peut estimer que la DRC est source à l'âge adulte de problèmes, parfois majeurs, mais que la déformation cyphotique thoracique avec cunéiformisation vertébrale isolée n'est pas à elle seule péjorative, en particulier si le rachis est équilibré [30].

Étiopathogénie

À la suite de Schmorl [10] et de Scheuermann [9], de nombreux auteurs ont proposé leur théorie sur les causes et mécanismes du développement de l'affection. Actuellement l'origine mécanique de la DRC est prouvée, l'affection survenant de façon préférentielle sur un terrain prédisposé. Cette hypothèse mécaniste émise par Schmorl [10] a été en effet étayée par de nombreux travaux, dont ceux de Stilwell [31], de Roaf [32] et d'Alexander [2]. Ce dernier auteur, en 1977, a montré que les stigmates radiographiques de l'affection étaient en rapport avec la surcharge, soit statique posturale, déterminant alors cyphose et cunéiformisation à localisation plutôt thoracique, soit dynamique avec nodules et hernies intraspongieuses, à localisation alors plutôt lombaire. Cet auteur a également montré que l'on pouvait distinguer deux sortes de « nodules de Schmorl », le vrai nodule, correspondant à une fracture du plateau et le faux nodule, correspondant à un trouble de croissance localisé de type épiphysiodèse. Cette origine mécanique de la DRC a surtout été établie par Revel [33] qui a montré que des contraintes répétées chez le rat induisaient une DRC. Cette thèse mécaniste, actuellement vérifiée, explique bien la réversibilité des lésions osseuses après traitement.

Histo- et anatomopathologie

Les modifications anatomopathologiques liées à la DRC sont la cunéiformisation du corps vertébral s'associant aux anomalies antérieures, l'amincissement discal, et les inclusions de matériel discal dans le corps vertébral à travers la plaque cartilagineuse (nodules de Schmorl [34]) (Fig. 4), avec parfois fracture du *ring apophysis* [5]. Sur le plan histologique, il s'agit d'une pathologie de l'ossification en rapport avec des altérations des plaques cartilagineuses, liées à des anomalies des chondrocytes et du collagène, aboutissant à une diminution de la croissance en hauteur du corps vertébral.

Nehrlich [35] a ainsi montré la présence, dans les disques atteints, de signes de dégénérescence, Ascani [36], la diminution du ratio collagène/protéoglycanes dans les fibres de collagène, et Ippolito [37] ainsi qu'Aufdermaur [38] les anomalies de la plaque de croissance.

Physiopathologie

Le fonctionnement du rachis dystrophique est caractérisé par une perturbation de l'ossification enchondrale, déclenchée par une hyperpression dont les modes d'expression vont être fonction de la texture de la vertèbre. Sur celle-ci, il existe tout

Figure 5. Vertèbre limbique, ou à « apophyse libre ».

d'abord un effet direct (rupture osseuse et hernie du matériel disconucléaire), puis un effet indirect lié à l'hypocroissance engendrée par l'excès de pression, effets aggravés par une excitation de croissance périostée antérieure. Sur le cartilage de croissance, l'hyperpression va déterminer des microfissurations de type décollement épiphysaire, évoluant vers des épiphysiodèses localisées. Dans le disque, l'hyperpression va déterminer initialement une diminution de hauteur avec des fissurations, premier temps de la dégénérescence discale (maladie discogénique juvénile d'Heithoff [39]), un déplacement de matériel discal, fonction de la résistance de l'annulus fibrosus, pouvant aboutir à la création d'une vertèbre limbique [40] (Fig. 5). Les conséquences globales de l'hyperpression sont la création d'un cercle vicieux d'autoaggravation (Fig. 6), la dégénérescence discale étant responsable d'une hyperpression surtout antérieure, phénomène déterminant une hypocroissance responsable de cunéiformisation et donc d'augmentation de la cyphose, elle-même responsable de surcharge locale. Suivant l'intensité des phénomènes, trois stades peuvent être décrits dans la constitution des lésions de DRC. Les deux premiers stades correspondent aux tableaux décrits par Scheuermann [9] ; le premier de ceux-ci est marqué par un faible pincement discal, une cunéiformisation avec élargissement antéropostérieur, le deuxième par une forte cunéiformisation associée à des irrégularités des plateaux et des petites hernies. Le troisième stade correspond quant à lui à une faible cunéiformisation associée à de grosses hernies intraspongieuses.

Imagerie

Il faut souligner qu'une concordance étroite a été prouvée entre les aspects radiographiques de la DRC, et les aspects de celle-ci en IRM ainsi qu'en discographie (Osti [29] en 1992).

Sur les plateaux vertébraux, l'aspect caractéristique est l'aspect irrégulier avec liserés denses s'accompagnant d'anomalie des angles corporéaux et des zones marginales. Pour le corps vertébral, l'aspect caractéristique est celui de la vertèbre cunéiformisée par déformation trapézoïdale liée à la perte de

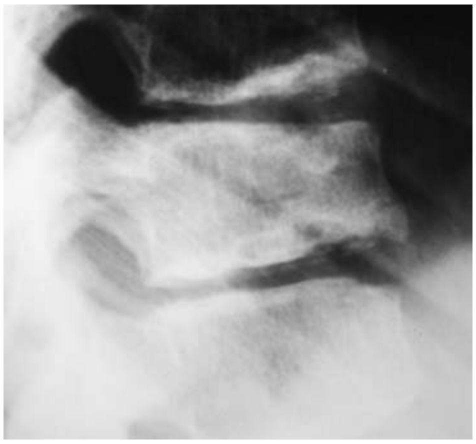

Figure 7. Signe de Knutsson : élargissement antéropostérieur de la vertèbre, et aplatissement de celle-ci.

> **À retenir**
>
> **Physiopathologie**
> - Fissurations et microfractures.
> - Épiphysiodèses localisées.
> - Fracture-décollements épiphysaires.
> - Vertèbres limbiques et hernies intraspongieuses.
> - Cercle vicieux d'autoaggravation.

parallélisme des plateaux, avec défaut de croissance en hauteur antérieure et excès de croissance en largeur. Cet excès de croissance, caractéristique, correspond au signe de Knutsson [41] (Fig. 7) et est sans doute pathognomonique ; il n'existe pas en règle, en cas de grosses hernies, et est progressif ou dégressif de part et d'autre de l'apex de la courbure cyphotique. Cet aspect d'aplatissement vertébral peut être global, mais aussi antérieur, latéral, asymétrique, et parfois compensé par une modification inverse de la vertèbre adjacente : c'est le signe d'Edgren [42] (Fig. 8). Pour les disques, l'aspect caractéristique est le pincement discal, constant, parfois minime, parfois majeur, global ou partiel, souvent associé à des hernies, parfois isolé. Ce pincement traduit toujours une dégénérescence discale (de visualisation précoce en IRM où elle s'accompagne parfois d'hypersignaux périphériques traduisant des lésions de l'annulus). Les autres aspects discaux sont ceux des extravasations disconucléaires, allant de la simple empreinte sur le plateau avec disque bombant et biconvexe (image en « amphore »), à la grosse

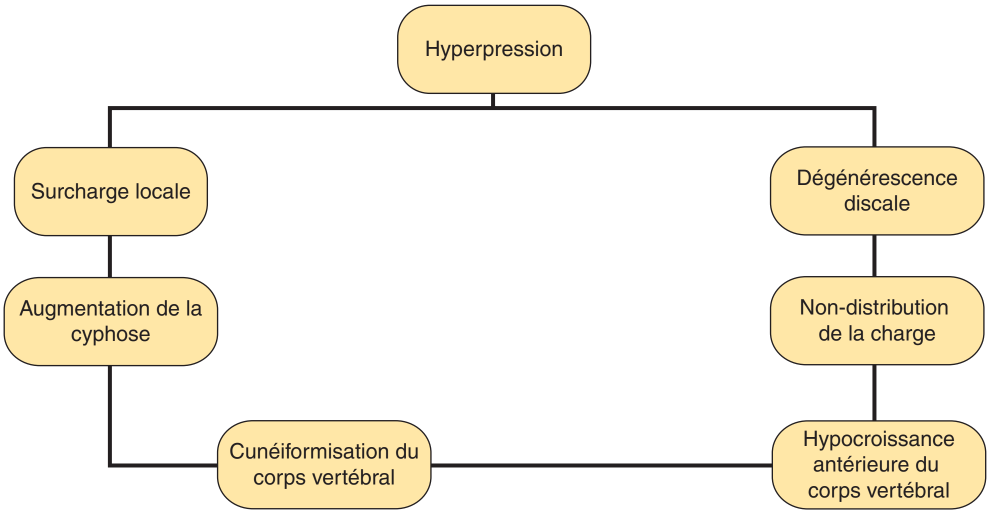

Figure 6. Cercle vicieux d'autoaggravation de la dystrophie rachidienne de croissance.

Figure 8. Signe d'Edgren : déformation compensatrice de la vertèbre sus-jacente à la vertèbre dystrophique.

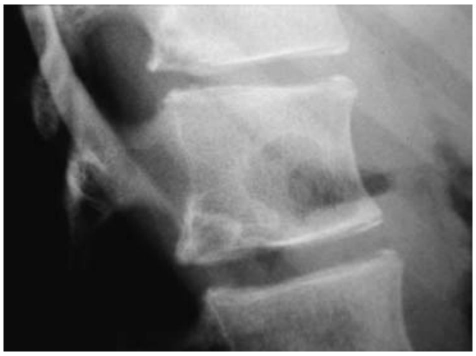

Figure 9. Hernie prémarginale postérieure. Noter le débord osseux postérieur et la double localisation.

hernie intraspongieuse dont il existe plusieurs types (hernie intraspongieuse centrale, hernie latérale, hernie rétromarginale antérieure, s'accompagnant parfois d'un limbus arraché, en antérosupérieur lombaire, hernie prémarginale postérieure s'accompagnant d'un arrachement du limbus en postéro-inférieur), en passant par la simple encoche nucléaire, un peu excentrée, au fond souligné (Fig. 9). Les signes radiographiques précoces de la DRC sont d'une importance primordiale ; il faut insister dans ce cadre sur la notion de « remplissage » de la marche d'escalier au stade de l'agrafe, par la calcification du listel, témoin de la contrainte. De même, l'image de « trop bel arrondi » à la fin de l'ossification dite « primaire » correspond à un stade de début de l'affection, ainsi que l'image de vertèbre en « diabolo » ou en « amphore » (empreinte disconucléaire liée à l'hyperpression). Enfin, la cunéiformisation minime sans gros pincement discal, avec discrète perte du parallélisme, est également un signe précoce de l'affection (Fig. 10).

L'IRM, comme la TDM, permet parfois de mieux cerner certains aspects particuliers de la DRC, surtout ceux concernant les hernies intraspongieuses, avec arrachement limbique. Dans ce cadre, la RMN montre la lésion en continuité avec le disque, la sclérose du spongieux, les limites de l'ossicule et parfois une réaction œdémateuse. La scintigraphie osseuse reste d'un appoint modeste dans l'imagerie de la DRC, n'ayant pratiquement l'intérêt que dans un cadre de diagnostic différentiel, les lésions de l'affection n'étant au plus que très modérément fixantes (toute hyperfixation traduit un autre processus lésionnel au niveau du rachis).

Figure 10. Signes précoces de dystrophie rachidienne de croissance. Noter l'aspect arrondi des coins antérieurs de la vertèbre, l'aspect oblong de celle-ci, les pincements discaux, minimes mais réels.

■ Étude clinique

Un certain nombre d'éléments sont généralement retrouvés lors de la consultation d'un enfant présentant une DRC, lequel se présente le plus souvent suivant un des aspects cliniques habituels de l'affection, parfois suivant un aspect particulier.

Données communes

L'examen clinique d'un enfant présentant une DRC est effectué à des âges divers, l'âge habituel étant malheureusement celui de l'adolescence. Le motif de la consultation est souvent un syndrome douloureux, parfois une déformation rachidienne, parfois les deux. L'élément douloureux est très souvent lombaire, mais il peut être thoracique, cervical, lombosacré, assez souvent diffus, le plus souvent mal précisé. En règle générale, le caractère mécanique de cet élément douloureux est marqué (mais il peut exister une intrication avec un caractère inflammatoire), de même que son côté peu invalidant et son caractère chronique. Le plus souvent cet élément est non spécifique, mais il peut parfois prendre un caractère lombosciatalgique, et correspondre à des points précis lors de l'examen. La déformation posturale, statique ou dynamique, est souvent invoquée à l'interrogatoire (« il se tient mal »), mal précisée, pouvant correspondre à une courbure scoliotique déjà radiographiée. L'examen peut prendre en compte, dès l'inspection, l'aspect classique avec « enroulement » des épaules, brièveté des clavicules, déformation globuleuse du thorax, rétraction des pectoraux, projection de la tête en avant.

Cet examen est caractérisé par la mise en évidence d'une raideur d'un segment rachidien et parfois d'une localisation anormale d'une cyphose. À cet élément de raideur s'associe le plus souvent une rétraction des ischiojambiers et une insuffisance de la musculature abdominale avec le plus souvent déséquilibre postérieur du tronc.

Tableaux cliniques habituels

Formes chroniques (d'expression « classique »)

Ces formes correspondent à cinq tableaux répartis en deux groupes.

Figure 11. Forme chronique de dystrophie rachidienne de croissance avec hypercyphose thoracique : aspect de « Scheuermann » haut, avec présentation bossue.

Figure 12. Forme chronique de dystrophie rachidienne de croissance avec hypercyphose thoracique : aspect de « Scheuermann » bas (cyphose à grand rayon de courbure).

Groupe des hypercyphoses thoraciques

Ce groupe comprend trois tableaux, dont deux correspondent aux descriptions princeps de Scheuermann, différenciés par l'apex de la courbure, soit en T8-T9, soit en T11-T12. Ces hypercyphoses sont peu symptomatiques, longtemps bien tolérées du fait de la modération des pincements discaux, quel que soit le degré de cunéiformisation. Le tableau de Scheuermann haut (Fig. 11) est caractérisé par l'aspect bossu, avec cyphose à court rayon, celui de Scheuermann bas (Fig. 12) par celui de grand dos rond, avec cyphose à grand rayon et coup de hache lombaire. Dans les deux cas il y a un déséquilibre du rachis, le plus souvent postérieur et une rétroversion pelvienne. Le dernier tableau de ce groupe est représenté par la cyphose « asthénique » ou hypotonique, avec hyperlordose lombaire, saillie abdominopelvienne antérieure, projection de la tête et du cou en avant, obliquité postérieure des membres inférieurs, équilibre ou déséquilibre postérieur du rachis, antéversion pelvienne (Fig. 13).

Figure 13. Forme chronique de dystrophie rachidienne de croissance avec hypercyphose thoracique : aspect « médiéval », hypotonique. Noter l'enroulement des épaules, la projection de la tête et du cou en avant.

Groupe des courbures anormales

Ce groupe englobe les cyphoses thoracolombaire et lombaire, en règle vite symptomatiques et mal tolérées, avec grosse détérioration discale (hernies intraspongieuses), cunéiformisation limitée. Dans ce groupe, la statique rachidienne est caractérisée le plus souvent par une faible incidence, corrélée à une faible lordose lombaire. La cyphose thoracolombaire pure correspond à un tableau tout à fait particulier, avec une atteinte accentuée paucivertébrale, voire univertébrale (Fig. 14). Le retentissement sur l'équilibre sagittal est alors majeur ; outre la cyphose localisée marquée presque angulaire, il existe en effet le plus souvent une lordose thoracique et lombosacrée, s'accompagnant d'une rétroversion pelvienne.

Le tableau de cyphose lombaire (Fig. 15) est lui variable, correspondant soit à une rétroversion pelvienne associée à un déséquilibre antérieur du rachis, avec le plus souvent flessum des genoux et hyperlordose cervicale de compensation, soit à un bassin équilibré avec déséquilibre postérieur. L'effacement de la lordose normale liée à la cunéiformisation des corps vertébraux avec en règle de gros effondrements disconucléaires donne dans ce cadre un aspect remarquable.

Formes aiguës

Le mode aigu d'expression de la DRC [43] est tout à fait particulier, caractérisé en règle par un syndrome douloureux net, focalisé, et un syndrome rachidien. Ce mode correspond à deux tableaux en rapport avec l'irruption aiguë du matériel disconucléaire dans le corps vertébral sous le listel. Le premier de ces tableaux correspond à ce que certains considèrent comme une « ostéochondrose », avec enfoncement d'un coin antérosupérieur ou inférieur dans la zone marginale et dépression cupuliforme, parfaitement identifiables en radiographie et en IRM (Fig. 16).

Le deuxième tableau correspond à la constitution d'une vertèbre limbique par arrachement-avulsion d'un listel, le plus souvent antérieur et supérieur, équivalent d'une fracture-décollement épiphysaire du plateau vertébral, sensiblement de même type que celles décrites par Ikata [44] et Tanaka [45].

Formes aiguës sur fond chronique

Le mode aigu sur fond chronique de la DRC est assez voisin du tableau précédent. Ce mode correspond à une dégénérescence discale avancée de DRC chronique, avec déplacement,

Figure 14. Forme chronique de dystrophie rachidienne de croissance avec cyphose de localisation anormale, thoracolombaire. Noter le dos « creux » supérieur, l'hyperlordose courte segmentaire inférieure.

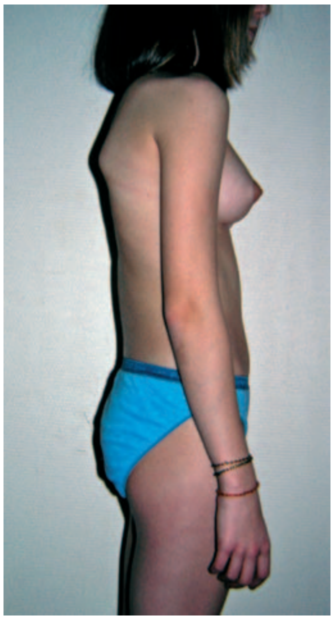

Figure 15. Forme chronique de dystrophie rachidienne de croissance avec cyphose de localisation anormale, lombaire. Noter l'aspect guindé de l'adolescente, lié à l'élément douloureux.

souvent postérieur, plus ou moins aigu, de matériel disconucléaire. L'aspect clinique est le plus souvent celui d'une cyphose lombaire, avec élément douloureux à type de lombosciatalgie et aspect radiographique de hernie « molle » postérieure, médiane ou paramédiane, associée à un spicule osseux (Fig. 17).

Tableaux cliniques particuliers

Formes évoluées

Les formes évoluées, à vertèbre limbique ou à apophyse libre, avec ostéophytose et discarthrose séquellaire correspondent à une fixation des lésions, avec en général cyphose raide, parfois sténose canalaire lombaire associée, comme l'ont souligné Edgren et Vainio [42]. Ces formes sont à rapprocher de celles de l'adulte et des formes compliquées bien étudiées par Bracq [46] qui en a recensé trois types. Le premier type correspond à la compression médullaire pure, à l'apex d'une cyphose thoracique, le plus souvent régulière, dans les suites d'un facteur

Figure 16. Aspect radiographique d'une dystrophie rachidienne de croissance lombaire : amputation du coin antérosupérieur de L3. Noter l'élargissement de L4, les pincements discaux (L2-L3, L4-L5), l'aspect anormal du plateau inférieur de L4.

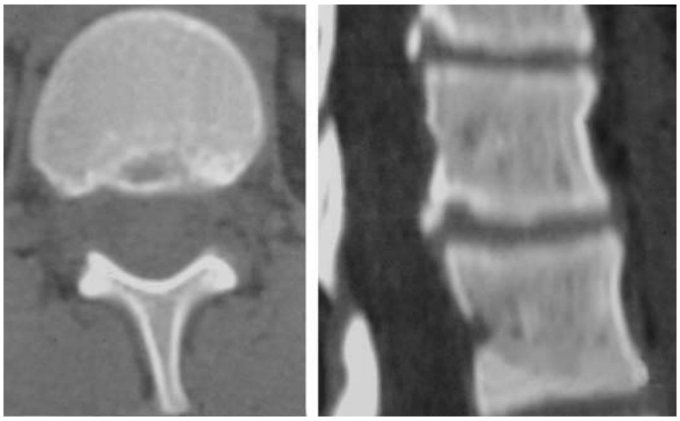

Figure 17. Aspect en imagerie d'une hernie intraspongieuse postérieure lombaire. Noter le spicule osseux à double localisation et la détérioration discale.

> **À retenir**
>
> **Aspects cliniques habituels**
> - Formes chroniques :
>   - hypercyphose thoracique : Scheuermann haut ; Scheuermann bas ;
>   - cyphose thoracolombaire ;
>   - cyphose lombaire.
> - Formes aiguës :
>   - constitution d'une hernie intraspongieuse ;
>   - constitution d'une vertèbre limbique.

déclenchant comme un traumatisme. Le tableau neurologique réalisé est variable allant parfois jusqu'à la paraplégie spastique nécessitant une décompression antérieure ou postérolatérale avec discectomie et greffe intersomatique. Le deuxième tableau, le plus fréquent, est la compression radiculaire ou médullaire

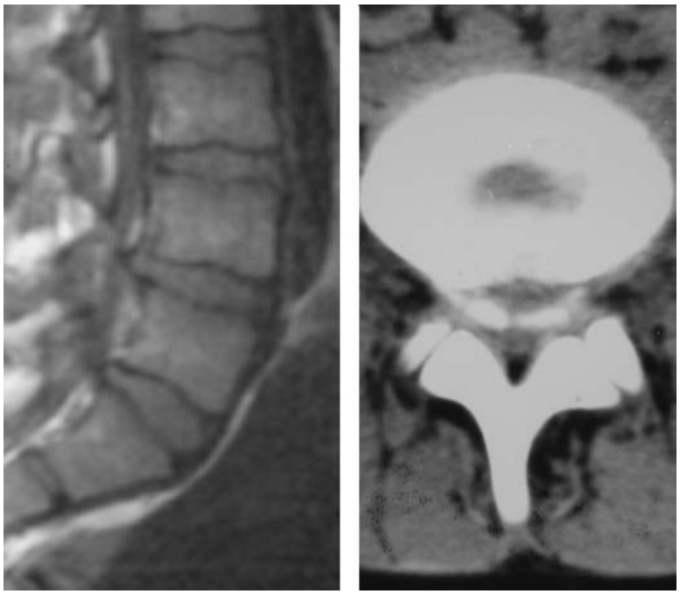

Figure 18. Forme aiguë sur fond chronique de dystrophie rachidienne de croissance thoracique et lombaire (sciatalgies). Noter la protrusion postérieure sur la coupe tomodensitométrique, avec aspect de « hernie molle » correspondant à la migration du matériel disconucléaire dégénéré.

Figure 19. Forme précoce de dystrophie rachidienne de croissance : dysmorphie vertébrale avec anomalies antérieures des corps vertébraux, inclusions de la calcification des listels dans le cadre d'ossification, pincements discaux.

par hernie marginale isolée ou multiple, survenant soit au niveau thoracique [47], soit en thoracolombaire [48], soit en lombaire [49] (Fig. 18).

Le troisième tableau est celui des kystes intra- ou extraduraux avec troubles sensitifs, de genèse discutée.

Formes débutantes

Les formes débutantes de la DRC sont caractérisées par des stigmates radiographiques discrets d'hyperpression localisée. Ces formes sont observables chez des enfants parfois très jeunes, dont la raideur est souvent masquée par la souplesse des segments adjacents à la cyphose, alors que l'élément douloureux est variable. Les images de « trop bel arrondi antérieur », de pincement discal mineur, de petite perte de parallélisme des plateaux, d'inclusion du listel dans le moule d'ossification, en particulier au niveau de la dépression marginale, donnant alors un aspect d'enfoncement avec coup d'ongle, sont alors évocatrices de l'affection (Fig. 19).

Formes associées à d'autres pathologies rachidiennes

L'association avec une spondylolyse ou un spondylolisthésis est très fréquente comme l'a souligné Ogilvie [50], en rapport avec le déséquilibre pelvirachidien. L'association avec une courbure scoliotique est elle aussi très fréquente, les courbures rencontrées étant de trois types. Les deux premiers types correspondent à des courbures à faible rotation, peu angulées, peu évolutives, gauches ou droites, souvent thoraciques, liées à une asymétrie des lésions de DRC ou à la création d'une zone lordotique de compensation, au-dessus ou au-dessous de la cyphose dystrophique. Le dernier type de courbure scoliotique rencontré est une scoliose d'accompagnement pure, avec sa propre évolutivité, correspondant soit à une scoliose combinée avec DRC à la jonction cyphotique thoracolombaire, soit à une scoliose indépendante surplombant une DRC lombaire.

Formes sans cyphose

Un certain nombre de DRC correspond à une non-exagération des courbures physiologiques et à l'absence de courbure pathologique, en particulier jonctionnelle. Il s'agit, en règle générale, d'atteintes étendues, et symétriques, caractérisées par une faible cunéiformisation.

■ Diagnostic

Diagnostic positif

Le diagnostic de DRC repose essentiellement sur la mise en évidence de l'atteinte discale, associée à un trouble de croissance du corps vertébral. À la phase d'état de l'affection, on peut considérer que les signes de Knutsson [41] et d'Edgren [42] sont quasi pathognomoniques car ils traduisent une dysharmonie de croissance. De même l'existence d'une vertèbre limbique est également caractéristique de l'affection, ainsi que la déformation trapézoïdale des vertèbres, associée au pincement discal et aux hernies intraspongieuses marginales. Aucun de ces éléments n'est pourtant en lui-même spécifique ; le pincement discal, bien que toujours pathologique, la hernie intraspongieuse bien que traduisant toujours l'existence d'une hyperpression avec fragilité acquise du plateau concerné, la cunéiformisation, bien que traduisant toujours une surcharge localisée, ne sont évocateurs qu'en association. Il faut ainsi considérer que toute vertèbre cunéiformisée avec pincement discal adjacent est dystrophique, même isolée, quel que soit le nombre de vertèbres atteintes et quelle que soit l'importance de la cunéiformisation. Au stade de début de l'affection, le diagnostic s'appuie sur les stigmates d'hyperpression antérieure avec cunéiformisation débutante, associée à la diminution de hauteur du disque, se traduisant par l'apparition de la calcification du listel dans l'encoche marginale non encore ossifiée du corps et/ou son inclusion dans le quadrilatère d'ossification.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic de DRC s'oppose aux autres diagnostics d'atteintes corporéales, de cyphoses, de spondylodystrophies et surtout d'atteintes traumatiques. Chez l'enfant et l'adolescent, il est rare que se pose le problème de la distinction avec une atteinte de type rhumatologique comme la spondylarthrite ankylosante, la spondylite antérieure de Romanus ; le contexte inflammatoire surtout, l'apparition de syndesmophytes, l'atteinte d'autres articulations permettent en règle de trancher. Le problème posé par les spondylodiscites infectieuses peut être plus difficile, que l'atteinte soit à germe banal ou non. L'existence de lésions en miroir sur les plateaux, associée à une déminéralisation du corps vertébral, un contexte inflammatoire net, une scintigraphie hyperfixante permettent en règle l'évocation du diagnostic. Les blocs osseux congénitaux ne posent pas en règle générale de problème particulier, mais la fusion antérieure progressive aboutissant à un bloc peut poser un certain nombre de problèmes, l'aspect engainant antérieur avec pseudosyndesmophyte permettant dans ce cas d'établir le diagnostic.

Les autres déformations cyphotiques non secondaires à la DRC ne posent pas généralement de difficultés diagnostiques. C'est le cas de l'hypercyphose idiopathique et de l'hyper cyphose asthénique pure, en règle souple et correctible, non

symptomatique, ne s'accompagnant pas de cunéiformisation vertébrale, ni de pincement discal, bien que certaines formes soient discutables, à la limite de l'affection. C'est la surveillance de l'enfant et celle très attentive de la hauteur des espaces discaux qui permettent, dans ce cadre, de redresser le diagnostic. Les déformations cyphotiques secondaires à une fragilité osseuse, constitutionnelle ou acquise, maladie de Lobstein ou assimilée, ostéoporose idiopathique juvénile, dans le premier cas, maladie hématopoïétique (réticulose, drépanocytose), dans le deuxième, ne posent pas en règle générale de problèmes majeurs de diagnostic différentiel. L'affaissement global du corps vertébral avec empreinte centrale, l'aspect caractéristique de la trame osseuse et du corps vertébral, l'intégrité discale permettent alors d'établir le diagnostic.

Les atteintes chondrodystrophiques du rachis et celles liées à des mucopolysaccaridoses, ou des dyslipidoses posent, en revanche, de délicats problèmes diagnostiques. À l'exception peut-être du myxœdème, les chondrodystrophies génotypiques avec dysmorphie et fragilité osseuses déterminent en effet des tableaux voisins de la DRC. Le contexte global, la morphologie, l'état épiphysaire permettent en règle de trancher, mais dans un bon nombre de cas, une DRC se surajoute à la chondrodystrophie, la déformation rachidienne intrinsèque jouant le rôle de facteur prédisposant authentique. Il en est de même pour les atteintes traumatiques déterminant de simples tassements antérieurs vertébraux ; l'intégrité des espaces discaux est alors déterminante, mais l'atteinte dystrophique peut avoir préexisté, source éventuelle de conflit médicolégal...

■ Traitement

Le traitement de la DRC ne devrait être que préventif ; il n'est malheureusement que trop souvent symptomatique, institué tardivement pour des formes évoluées avec atteinte discale irrécupérable.

Traitement préventif

Le traitement préventif de la DRC est simple, non contraignant et actif. Ce traitement repose sur la prévention des contraintes, qu'il s'agisse de contraintes posturales, ou de contraintes mécaniques strictes, par le biais en particulier d'activités sportives. Ce traitement doit commencer dès le bas âge, par la proscription de toute verticalisation passive d'un petit enfant au rachis immature et insuffisant. Ce traitement doit être poursuivi lors du développement de l'enfant avec en particulier proscription des stations assises prolongées, alors que les muscles érecteurs du tronc ne sont pas encore performants. Par la suite ce traitement préventif repose sur un aménagement des stations debout et assise, ainsi que sur celui de l'activité sportive ; il est sous-tendu par une hygiène de vie psychologique et physiologique (une kinésithérapie de réadaptation peut être indiquée pour l'intégration de notion de contrainte rachidienne nocive). L'essentiel est l'adaptation de la position assise avec un mobilier scolaire et domestique adapté (télévision, ordinateur...), comportant une assise et un plan de travail réglables (possibilité d'« écoute » et de « travail »). L'orientation de l'activité sportive vers le côté ludique et non le côté performance, l'adaptation en quantité de cette activité, l'aménagement global de son intensité et de sa qualité, en fonction de l'âge, sont aussi des éléments essentiels. Il faut mentionner, par ailleurs, dans le cadre de ce traitement préventif, le dépistage des sujets à risques, en particulier ceux à incidence pelvienne faible (DRC lombaire ou thoracolombaire potentielle), et ceux à antécédents familiaux.

> **À retenir**
>
> **Traitement préventif**
> - Bas âge +++.
> - Postures.
> - Adaptation de la station assise.
> - Adaptation de l'activité sportive.

Traitement orthopédique

Traitement symptomatique

La sédation de la douleur occasionnée par une DRC est régulièrement obtenue par l'application d'un corset d'immobilisation. Cette application est indiquée dans tous les cas douloureux, mais de façon plus spécifique dans les formes aiguës de l'affection, où la durée d'immobilisation peut être courte, mais où le traitement préventif des récidives est essentiel. Dans le cadre de formes chroniques, le traitement symptomatique est essentiellement représenté par la kinésithérapie, celle-ci ayant pour objet le renforcement de la tonicité musculaire (érecteurs du tronc), l'assouplissement des éléments rétractés (chaînes postérieures des membres inférieurs) et celui des courbures anormales.

Traitement orthopédique correcteur

Le traitement des anomalies posturales avec déséquilibre pelvirachidien et structuralisation débutante est fondamental ; il sous-entend un rachis encore en partie souple, correctible et est à base de kinésithérapie associée à un maintien. Il est efficace, mais dépend de la motivation de l'intéressé et de celle du kinésithérapeute... Cette kinésithérapie avec poursuite d'une activité sportive adéquate, est axée sur une réadaptation fonctionnelle, avec entretien musculaire et articulaire (assouplissement, renforcement, étirement, contrôle des ceintures), rééquilibration globale par le biais d'exercices proprioceptifs. Le maintien rachidien associé, dans la plupart des cas de façon intermittente, effectué à l'aide d'orthèses (corset d'hypercorrection nocturne) complète ce volet kinésithérapeutique et est très souvent efficace si la participation de l'intéressé et de sa famille est acquise.

Le traitement de la déformation structuralisée est le problème principal, car il implique une contrainte importante (abandon dans 20 % des cas). Ce traitement nécessite impérativement un contexte psychologique normal, une motivation de l'intéressé et une adhésion de celui-ci au projet thérapeutique. Les buts de ce traitement sont l'arrêt de l'évolution de l'affection, la reconstruction, la rééquilibration et la correction des anomalies du plan sagittal. Le principe sous-tendant ces objectifs est la mise en décharge des corps vertébraux déformés, permettant une reprise de croissance par rupture du cercle vicieux d'aggravation. La kinésithérapie est ici inefficace isolément devant la raideur rachidienne et ne peut jouer le rôle que d'adjuvant (précieux), au traitement correcteur véritable. Ce traitement vise à une correction progressive, par le truchement de corsets actifs, passifs, ou mixtes. Les corsets de Milwaukee avec appui postérieur médian, et de Maguelonne sont les représentants des corsets actifs, reposant essentiellement sur une élongation rachidienne. Ils sont en règle réservés aux formes peu évoluées du jeune enfant, et appliqués le plus souvent d'emblée. Pour tous les auteurs, ces corsets sont efficaces, mais seulement en cas de déformation peu importante avec faible retentissement structural. Un grand nombre de corsets activopassifs et de corsets passifs ont été décrits (Fig. 20) ; ces corsets anticyphose comportent généralement un appui postérieur et deux contre-appuis antérieurs, responsables du fait de l'éloignement de leur point d'application, de difficultés et de déboires. Ces corsets nécessitent en règle générale, du fait de la raideur de la déformation initiale, une correction plâtrée préparatoire itérative, de durée variable, fonction de la raideur et de la correction souhaitée, généralement de plusieurs mois. Cette correction plâtrée est obtenue à l'aide de feutrage progressif, dans des plâtres de type élongation-dérotation-flexion (EDF) ou à distraction progressive, les plâtres « antigravitaires » nécessitant quasiment un rachis souple pour être actifs. Ces plâtres sont soit classiques dans leur conception (délordose, bande anticyphose, appui manubrial), soit de conception moderne comme l'a proposé David [51] qui, montrant l'aspect parfois nocif de la

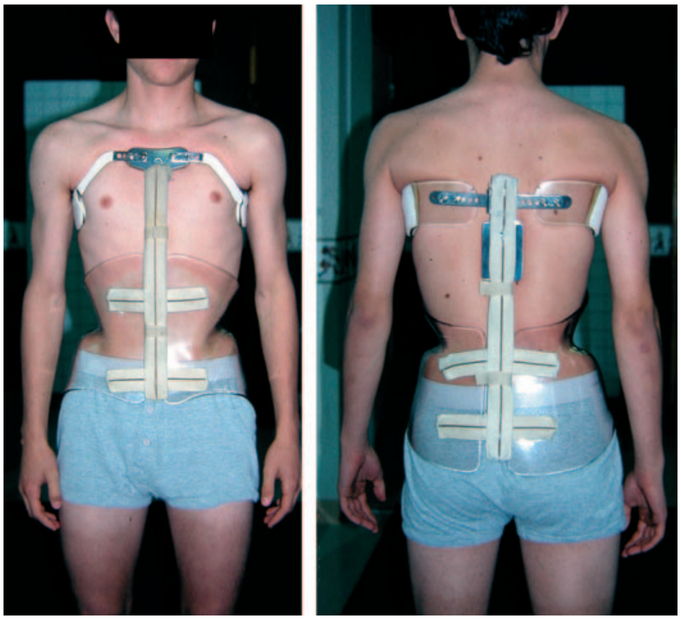

Figure 20. Corset plexidur armé anticyphose, de type « Chillon », mis en place après correction plâtrée. Noter les appuis axillaires et l'appui gibbeux postérieur.

délordose et de l'appui manubrial, a suggéré que le plâtre soit effectué en fonction de l'équilibre pelvirachidien, et du problème thoracique lié. Les modalités de port du corset, la durée du traitement sont un sujet litigieux. Il est vraisemblable qu'il ne soit pas nécessaire d'attendre l'ossification de la zone du listel et que la désincarcération de la calcification de celui-ci avec reconstruction des « angles » soit un signe de cicatrisation suffisante. Il paraît raisonnable en tout cas de passer assez rapidement à un port nocturne de l'orthèse, ne serait-ce que pour des raisons de tolérance du traitement.

Les résultats du traitement orthopédique doivent être appréciés sur la correction des anomalies initiales et le maintien de cette correction, l'efficacité étant évaluée sur le corps vertébral, le disque, les courbures, l'équilibre rachidien.

Des critères objectifs concernant la correction de la cunéiformisation, celle du déséquilibre pelvirachidien doivent être utilisés. De façon générale, aucune restitutio ad integrum n'est obtenue, (sauf en cas de forme très précoce), en particulier des disques, qui restent pincés et dont les hernies se sclérosent. La correction de la cunéiformisation est modérée, en particulier dans la région thoracique, s'accompagnant de cicatrisation avec reconstruction seulement partielle des plateaux (Fig. 21). La correction des courbures initialement bonnes, est décevante à long terme, avec perte angulaire progressive après ablation du corset. Globalement, on peut considérer ainsi que le traitement orthopédique stoppe l'évolution de la DRC et de la cyphose, permet une certaine rééquilibration ; il est d'autant plus efficace qu'il s'adresse à des enfants jeunes, avant Risser II (Fig. 22).

Traitement chirurgical

Les méthodes de correction chirurgicale ont été parfaitement définies et précisées par nombre d'auteurs. Toutes ces méthodes reposent sur une arthrodèse avec greffe autogène, antérieure, postérieure ou circonférentielle, associée à une instrumentation segmentaire postérieure permettant le redressement. Le principe de cette correction est essentiellement pour certains [52] celui d'une libération antérieure, centrée sur l'apex permettant de façon associée la réalisation d'une greffe autogène (étai, éclisse, ou « sandwich »), pour combler le vide intersomatique, éventuellement sous thoracoscopie. Pour d'autres [53], le principe de la correction est celui du raccourcissement de la colonne postérieure, trop longue (résection des articulaires inférieures, des épineuses, du bord inférieur des lames, voire ostéotomie transpédiculaire). Quoi qu'il en soit, la réalisation des deux temps, antérieur et postérieur, a été largement prônée et... critiquée, certains préconisant la réalisation d'un seul temps postérieur, la persistance d'un potentiel de croissance antérieur permettant selon eux de compter sur un effet d'épiphysiodèse (attitude exposant cependant à la perte angulaire de la correction du fait du travail de la greffe en tension). Tous les auteurs, cependant, s'accordent pour souligner la nécessité d'une grande étendue (déterminée par l'examen de la rigidité rachidienne avec test sur billot) de l'arthrodèse et du montage qui doivent intéresser dix à douze vertèbres, et descendre jusqu'au premier segment discovertébral lordotique (généralement de T2-T3 en haut à L2-L3 en bas) (Fig. 23). Cette étendue est nécessaire, l'arthrodèse courte exposant à une perte angulaire postopératoire avec apparition d'une courbure cyphotique jonctionnelle sus- ou sous-jacente au montage, très mal tolérée.

Sur le plan technique, les prises supérieure et inférieure doivent être multiples (deux ou trois niveaux), le montage

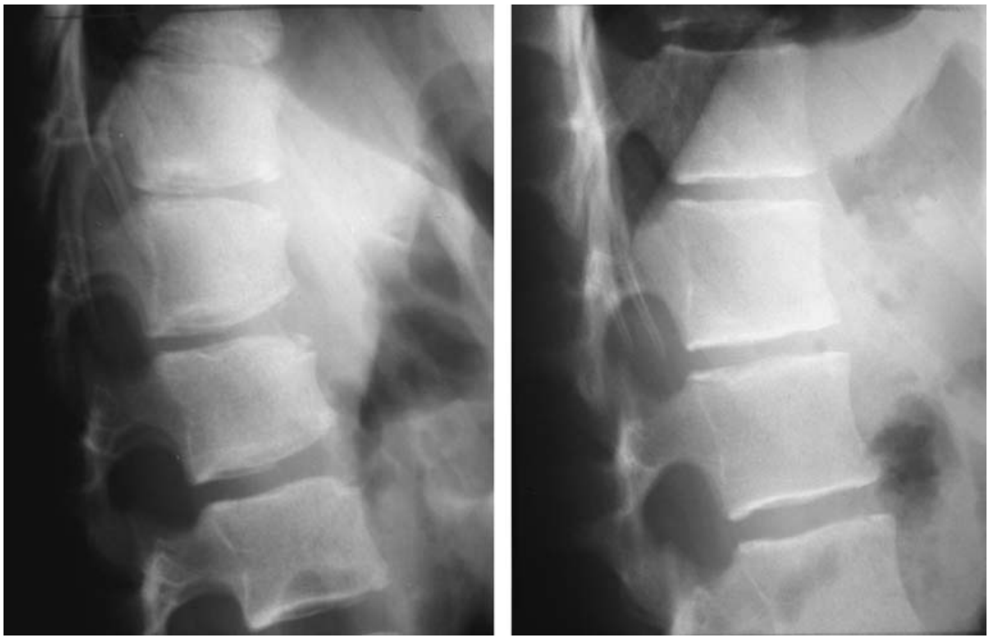

Figure 21. Aspect de reconstruction radiographique en fin de traitement d'une dystrophie rachidienne de croissance thoracolombaire. Noter la persistance du pincement discal et à un certain degré de l'inflexion cyphotique anormale.

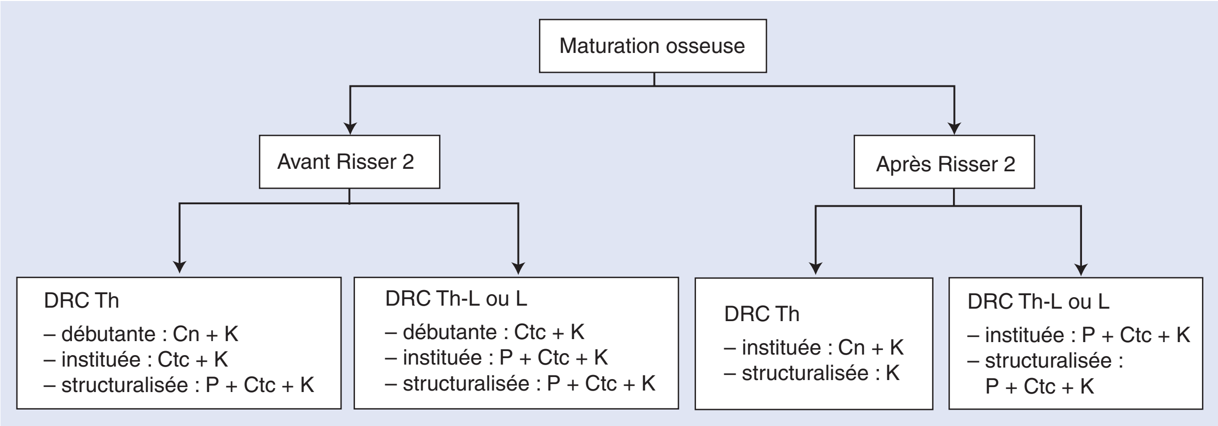

Figure 22. Arbre décisionnel. Stratégie thérapeutique de la dystrophie rachidienne de croissance (DRC). K : kinésithérapie ; Cn : corset nocturne ; Ctc : corset temps complet ; P : plâtre ; DRC Th : DRC thoracique ; DRC Th-L : DRC thoracolombaire ; DRC L : DRC lombaire.

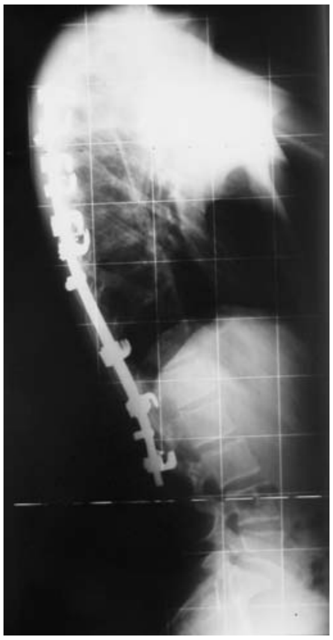

Figure 23. Aspect radiographique de profil d'un redressement-arthrodèse postérieur pour hypercyphose dystrophique.

devant se terminer en principe sur des crochets pour ne pas exposer aux risques d'arrachement ou du bris des vis, aucun matériel n'étant mis en place à l'apex de la cyphose compte tenu du risque neurologique. La correction est obtenue après mise en place des tiges à la partie supérieure par abaissement de celles-ci et par effet de levier, beaucoup d'auteurs estimant raisonnable de ne pas dépasser 50 % de correction de la courbure initiale, sous peine de s'exposer à des complications neurologiques.

Les complications de ce traitement chirurgical ont été soulignées par un certain nombre d'auteurs dont Bradford [54] en particulier. Ces complications, dont la fréquence varie suivant les auteurs, sont mineures le plus souvent, parfois majeures, d'ordre neurologique (complications médullaires) ; par ailleurs la persistance d'un état douloureux a été rapportée après cette chirurgie, de même que celle d'une antéprojection des épaules. Les résultats de ce traitement doivent être ainsi corrélés à la lourdeur du protocole et à ces complications parfois gravissimes, en sachant qu'il n'existe qu'un faible nombre de cas rapportés et qu'aucune étude à long terme de ces rachis arthrodésés n'a été publiée. La correction de la cyphose paraît être satisfaisante et stable, sauf en cas d'arthrodèse postérieure isolée, mais la restauration de l'équilibre du rachis, incertaine et discutable.

Indications thérapeutiques

Les indications du traitement sont bien entendu fonction des résultats des différents types de traitement et partant de la tolérance de l'affection, de la topographie lésionnelle, de la forme d'expression, de la maturation, de l'âge, de l'état socioprofessionnel et de l'orientation. Avant de commencer un traitement, il convient de déterminer pour chaque enfant ou adolescent, l'objectif à atteindre (arrêt du processus, équilibration, restauration de la normale, cicatrisation), la faisabilité et en fonction de ces éléments, de choisir le type de traitement et l'adapter, en particulier pour ce qui est de la durée. Il faut se rappeler que les deux écueils du traitement sont le traitement abusif et l'attentisme contemplatif, mais aussi qu'il y a plus à gagner en thoracolombaire et lombaire, qu'en thoracique pour une même maturation. Il faut se souvenir également d'un certain nombre de notions : la cunéiformisation est un signe tardif ; un gain de 1° de cunéiformisation n'a pas la même valeur à chacun des étages du rachis ; le pincement discal ne récupère pas ; à un stade précoce, « tout » est possible. Schématiquement en fonction de la maturation, de la localisation, de l'équilibre rachidien, on peut dire qu'avant Risser II, il faut traiter, en sachant ne pas prolonger inutilement le traitement en cas de forme thoracique, surtout équilibrée, mais en étant strict et vigilant s'il s'agit d'une forme basse thoracolombaire ou lombaire. Après Risser II, au niveau thoracique, les ambitions doivent être limitées à l'obtention d'une cicatrisation et si possible d'une rééquilibration ; en revanche, il faut encore tout mettre en œuvre s'il s'agit d'une forme thoracolombaire ou lombaire, a fortiori déséquilibrée, pour laquelle le traitement chirurgical n'est de toute façon jamais une bonne solution. L'indication d'un traitement chirurgical doit rester exceptionnelle chez l'adolescent et ne doit sûrement pas être portée uniquement sur l'importance de la déformation, la bonne tolérance d'une cyphose équilibrée, les complications de la chirurgie devant être présentes à l'esprit.

■ Conclusion

La DRC, affection liée à la contrainte et à la surcharge discovertébrale, peut être considérée comme une affection de l'homme moderne payant son tribut à une évolution inachevée, et à son mode de vie. Survenant pendant la croissance, la DRC a un retentissement certain mais variable à l'âge adulte, fonction de la localisation de l'atteinte et de l'équilibre du rachis. Compte tenu de l'imperfection de traitements ne s'attaquant qu'aux séquelles, le dépistage précoce de l'affection et surtout sa prévention sont d'une importance capitale.

Références

[1] Serre H, Barjon MC, Simon L. Les séquelles des dystrophies rachidiennes de croissance chez l'adulte : aspects radiologiques. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1964;**31**:392-412.
[2] Alexander CJ. Scheuermann's disease: a traumatic spondylodystrophy. *Skeletal Radiol* 1977;**1**:209-21.
[3] Masse P. Les dystrophies rachidiennes pendant la croissance de l'enfant et de l'adolescent. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1964;**31**:386-91.
[4] Greene TL, Hensinger RN, Hunter LY. Back pain and vertebral changes simulating Scheuermann's disease. *J Pediatr Orthop* 1985;**5**:1-7.
[5] Laredo JD, Bard M, Chretien J, Kahn MF. Lumbar posterior marginal intra-osseous cartilaginous nodes. *Skeletal Radiol* 1986;**15**:201-8.
[6] Sorensen KH. *Scheuermann's juvenile Kyphosis*. Copenhagen: Munksgaard; 1964.
[7] Blumenthal SL, Roach J, Herring JA. Lumbar Scheuermann's. A clinical serie and classification. *Spine* 1987;**12**:929-32.
[8] Villiaumey J. Physiopathology of arthrosis. *Bull Schweiz Akad Med Wiss* 1979;**35**:355-70.
[9] Scheuermann HW. Kyphosis dorsalis juvenilis. *Ugesk Laeger* 1920;**82**: 385-93.
[10] Schmorl G. Die Pathogenese der juvenile Kyphosis. *Fortschir Geb Roentgen* 1930;**41**:351-9.
[11] Schmorl G, Junghans H. Déviations rachidiennes. In: *Clinique et radiologie de la colonne vertébrale normale et pathologique*. Paris: Doin; 1956.
[12] Mallet J, Rey JC, Raimbeau G. Dystrophie rachidienne de croissance. In: *Annales d'orthopédie de l'Ouest n°7*. Angers: Siraudeau; 1975.
[13] Knutsson F. Growth and differentiation of post-natal vertebra. *Acta Radiol* 1961;**55**:401-8.
[14] Growth and development of the vertebral body in the presence and absence of normal stress. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1965;**93**:388-94 (Gooding CANeuhauser EB).
[15] Dimeglio A, Mazeau P, De Rosa E. La maladie de Scheuermann. In: *Les cyphoses;de l'enfant l'adulte*. Paris: Masson; 1995.
[16] Delmas A. Types rachidiens de statique corporelle. *Rev Morpho-Physiol Hum* 1950;**10**:48-53.
[17] Tassin JL. Equilibre sagittal du rachis. In: *Conférences d'enseignement (Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°85)*. Paris: Expansion Scientifique Publications; 2004.
[18] Marnay T. Equilibre du rachis et du bassin. In: *Conférences d'enseignement (Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°31)*. Paris: Expansion Scientifique Publications; 1988.
[19] Nachemson A, Morris JM. In vivo measurements of intradiscal pressure. Discometry, a method for the determination of pressure in the lower lumbar discs. *J Bone Joint Surg Am* 1964;**46**:1077-83.
[20] Lelong C, Drevet JG, Chevallier R, Phelip X. Biomécanique rachidienne et station assise. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988;**55**: 375-80.
[21] Biot B. Revue à long terme de la maladie de Scheuermann. In: *Les cyphoses;de l'enfant l'adulte*. Paris: Masson; 1995.
[22] Fisk W, Baigent MG, Hill PD. Incidence of Scheuermann's disease. Preliminary report. *Am J Phys Med* 1982;**61**:32-5.
[23] Salminen JJ, Erkintalo M, Laine M, Pentti J. Low back pain in the young. A prospective three years follow-up study of subjects with and without low back pain. *Spine* 1995;**20**:2101-8.
[24] Balague F, Dutoit G, Waldburger M. Low back pain in school children: an epidemiological study. *Scand J Rehabil Med* 1988;**20**:175-9.
[25] Stoddard A, Osborn JF. Scheuermann's disease or spinal osteochondrosis. Its frequency and relationship with spondylosis. *J Bone Joint Surg Br* 1979;**61**:56-8.
[26] Harreby M, Neergaard K, Hesselsoe G, Kjer J. Are radiologic changes in the thoracic and lumbar spine of adolescents risk factors for low back pain in adults? *Spine* 1995;**21**:2298-302.
[27] Paajanen H, Alanen A, Erkintalo M, Salminen JJ, Katermo K. Disc degeneration in Scheuermann's disease. *Skeletal Radiol* 1989;**18**: 523-6.
[28] Salminen JJ, Erkintalo MO, Pentti J, Oksanen A, Kormano MJ. Recurrent low back pain and early disc degeneration in the young. *Spine* 1999;**24**:1316-21.
[29] Osti O, Fraser RD. MRI and discography of annular tears and intervertebral disc degeneration. A prospective clinical comparison. *J Bone Joint Surg Br* 1992;**74**:431-5.
[30] Murray PM, Weinstein S, Spratt KF. The natural story and long-term follow-up of Scheuermann's kyphosis. *J Bone Joint Surg Am* 1993;**75**: 236-48.
[31] Stilwell D. Structural deformities of vertebrae. *J Bone Joint Surg Am* 1962;**44**:611-5.
[32] Roaf R. Vertebral growth and its mechanical control. *J Bone Joint Surg Br* 1960;**42**:40-4.
[33] Revel M, Andre-Deshays C, Roudier R, Roudier B, Hamard G. Effects of repetitive strains on vertebral end-plates in young rats. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**279**:303-9.
[34] Resnick D, Niwahyama G. Intravertebral disk hermiations: cartilaginous (schmorl's) nodes. *Radiology* 1978;**128**:57-65.
[35] Nehrlich AG, Schleicher E, Boos N. Immunohistologic markers for age related changes of human lumbar intervertebral discs. *Spine* 1997;**22**: 2781-95.
[36] Ascani E, Montanaro A. Scheuermann's discease. In: *The pediatric spine*. New York: Georg Thieme Verlag; 1985.
[37] Ippolito E, Ponseti I. Juvenile kyphosis: histological and histochemical studies. *J Bone Joint Surg Am* 1981;**63**:175-82.
[38] Aufdermaur M. Juvenile kyphosis (Scheuermann's disease): radiography, histology, and pathogenesis. *Clin Orthop Relat Res* 1981; **154**:166-74.
[39] Heithoff KB, Gundry CR, Burton CV, Winter RB. Juvenile discogenic disease. *Spine* 1994;**19**:335-40.
[40] Goldman AB, Ghelman B, Foherty J. Posterior limbus vertebrae: a cause of radiating back pain in adolescents and young adults. *Skeletal Radiol* 1990;**19**:501-7.
[41] Knutsson F. Remarques sur la croissance des corps vertébraux dans la maladie de Scheuermann. *Acta Radiol* 1948;**30**:173-4.
[42] Edgren W, Vainio S. Osteochondrosis juvenilis lumbalis. *Acta Chir Scand* 1957;**227**:1-47 [suppl].
[43] Kozlowski K. Anterior intervertebral disc herniations in children. *Pediatr Radiol* 1977;**26**:145-52.
[44] Ikata T, Morita T, Katon S, Tachibana K, Maoka H. Lesions of the lumbar posterior end-plate in children and adolescent, a MRI study. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:951-5.
[45] Takata K, Inoue SI, Takahashi K, Ohtsuka Y. Fracture of the posterior margin of a lumbarvertebral body. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**: 589-94.
[46] Bracq H, Chapuis M. Dystrophie rachidienne de croissance, investigation et histoire naturelle. In: *Chirurgie et orthopédie du rachis, Monographie du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical-Vigot; 1989.
[47] Lesoin F, Leys D, Rousseaux M, Dubois F, Villette L, Pruvo JP. Thoracic disc herniation and Scheuermann's disease. *Eur Neurol* 1987; **26**:145-52.
[48] Chiu KY, Luk KD. Cord compression caused by multiple disc herniations and intraspinal cyst in Scheuermann's disease. *Spine* 1995; **20**:1075-9.
[49] Kataoka O, Nishibayashi Y, Tomoya S. Intradural lumbar disc herniation (report of three cases with a review of th literature). *Spine* 1989;**14**:529-33.
[50] Ogilvie JW, Sherman J. Spondylolysis in Scheuermann's disease. *Spine* 1987;**12**:251-3.
[51] David T, Geya B, Chopin D. Traitement orthopédique des hypercyphoses dorsales et dorso-lombaires régulières. Nouveaux principes de correction active. *Rev Chir Orthop* 1989;**75**:259-66.
[52] Bradford DS, Ganjavian S, Antonious D, Winter RB, Lonstein JE. Anterior strut-grafting for the treatment of kyphosis. Review of experience with forty-eight patients. *J Bone Joint Surg Am* 1982;**64**: 680-90.
[53] Chopin D. Cyphoses régulières en période de croissance. In: *Conférences d'enseignement (Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°26)*. Paris: Expansion Scientifique Publications; 1986.
[54] Bradford DS, Moe JH, Montaldo FJ, Winter RB. Scheuermann's kyphosis: results of surgical treatment by posterior spine arthrodesis in 22 patients. *J Bone Joint Surg Am* 1975;**57**:439-48.

Pour en savoir plus

Troussier B, Phelip X. *Le dos de l'enfant et de l'adolescent et la prévention des lombalgies*. Paris: Masson; 1999.
Dimeglio A. *La croissance en orthopédie*. Montpellier: Sauramps Médical (Vigot); 1987.

Dimeglio A, Herisson C, Simon L. *Les cyphoses : de l'enfant à l'adulte. Collection de pathologie locomotrice*. Paris: Masson; 1995.
Dimeglio A, Bonnel F. *Le rachis en croissance*. Paris: Springer Verlag France; 1990.
Stagnara P. *Les déformations du rachis*. Paris: Masson; 1984.
Bollini G. *Chirurgie et orthopédie du rachis (enfant, adolescent). Monographie du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 1989.
Castaing J, Videgrain M, Burdin J. *L'examen radiologique du rachis*. Paris: Maloine; 1981.
Dimeglio A, Herisson C, Simon L. *Les traumatismes du sport chez l'enfant et l'adolescent. Collection de pathologie locomotrice*. Paris: Masson; 1997.
Bradford DS, Hensinger RN. *The pediatric spine*. New York: Georg Thieme Verlag; 1985.
Kapandji IA. *Schémas commentés de mécanique humaine (fascicule III)*. Paris: Maloine; 1975.
Lonstein JE. *Scoliosis and other spinal deformities*. Philadelphia: Saunders; 1978.

F. Laumonier, Professeur des Universités, praticien hospitalier (FrLaumonier@chu-angers.fr).
Unité d'orthopédie pédiatrique, Centre hospitalier universitaire, 49933 Angers cedex 9, France.

J. Lechevallier, Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Clinique chirurgicale infantile, Centre hospitalier universitaire Rouen.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Laumonier F., Lechevallier J. Maladie de Scheuermann et dystrophie rachidienne de croissance. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-865-A-10, 2008.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-890-A-10

Malformations congénitales du rachis

G Bollini
JL Jouve

Résumé. – Un rappel embryologique s'accompagne des axes de progrès en génétique clinique et moléculaire permettant de commencer à mieux comprendre les mécanismes malformatifs agissant sur le rachis.

Après un exposé des déformations rachidiennes dans la myéloméningocèle, les auteurs démembrent le syndrome du dysraphisme spinal occulte en les nombreuses pathologies qui s'y rattachent.

Les malformations scoliosantes et cyphosantes sont réunies dans une cartographie évolutive permettant d'approcher leur potentiel évolutif et d'anticiper de grandes déformations par des méthodes chirurgicales adaptées parfois proposées avant l'âge de 3 ans.

À côté des déformations, l'instabilité présente ou potentielle du rachis s'associe à certains types malformatifs qui sont décrits, permettant d'anticiper des complications touchant au névraxe.

Il est indispensable, dans le dépistage anténatal des malformations de l'axe rachidien, d'avoir une connaissance approfondie non seulement des malformations mais aussi de leur pronostic, pour apporter toute information médicale à la famille.

Mots-clés : malformation, rachis, scoliose congénitale, cyphose congénitale, spina bifida occulta.

Introduction

Les malformations congénitales du rachis sont un domaine extrêmement vaste dont les modes de révélation peuvent aller d'un pied creux à une myéloméningocèle. Nous excluons de cette présentation toutes les malformations génotypiques (dysplasie spondyloépiphysaire ou dysostose spondylocostale, pour n'en citer que deux). Deux grands groupes peuvent être identifiés.

Le premier est celui des malformations de l'axe médulloradiculaire où le tableau clinique est essentiellement neurologique même si des malformations congénitales des vertèbres sont très souvent associées, ces anomalies n'étant par ailleurs pas toujours responsables d'une déformation évolutive avec la croissance. Ce premier groupe est représenté par les notochordodysraphies, avec essentiellement le spina bifida aperta avec myéloméningocèle et le spina bifida occulta ou dysraphisme spinal fermé (DSF) *(tableau I)*.

Le deuxième groupe concerne les malformations congénitales des vertèbres dont il faut apprécier l'éventuel potentiel de déformation avec la croissance, sans oublier le risque neurologique lié à une instabilité immédiate ou potentielle. Toute prise en charge de ces pathologies doit se faire en équipe comprenant l'orthopédiste, le neurochirurgien et le chirurgien uroviscéral.

Embryologie

Une bonne connaissance de l'embryologie du rachis est indispensable à la compréhension des malformations congénitales.

Gérard Bollini : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Jean-Luc Jouve : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de chirurgie infantile et orthopédique, hôpital d'enfants de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 5, France.

Tableau I. – Liste des pathologies entrant dans le cadre du dysraphisme spinal fermé.

- Diastématomyélie
- Kystes neurentériques
- Sinus dermique
- Kystes dermique et épidermique
- Agénésie sacrée, lombosacrée et thoraco-lombo-sacrée
- Méningocèle antérieure
- Moelle attachée
- Lipome lombosacré
- Lipome intrafilum
- Luxation congénitale du rachis
- Hypoplasie et aplasie vertébromédullaire « suspendue »

EMBRYOLOGIE GÉNÉRALE DE L'AXE VERTÉBROMÉDULLAIRE

Nous utilisons dans ce paragraphe les horizons de Streeter [34] qui figurent en chiffres romains sur la figure 1 et qui sont des étapes reconnaissables du développement de l'embryon jusqu'au 52^{e} jour, date d'apparition de l'ossification humérale qui signe le début de la vie fœtale.

Nous commençons à l'horizon VII (16^{e}, 17^{e} jours), 4 jours avant le début de la neurulation. Alors que la gastrulation a déjà commencé à partir de la ligne primitive pour former le mésoderme, un contingent de cellules part de l'extrémité crâniale de la ligne primitive, le nœud de Hensen, et s'infiltre sur la ligne médiane entre l'épiblaste et l'entoblaste, en direction de la membrane pharyngienne ; c'est le processus notochordal. Ce processus notochordal va se canaliser (canal notochordal), puis s'ouvrir dans la lécithocèle ou *Yolk sac*. Ce phénomène porte le nom d'intercalation, car la chorde s'intercale sur la ligne médiane dans le feuillet entoblastique. Une communication est alors créée entre l'épiblaste et la cavité amniotique d'une part, et le lécithocèle ou *Yolk sac* à l'origine de l'intestin primitif d'autre part. La chorde va

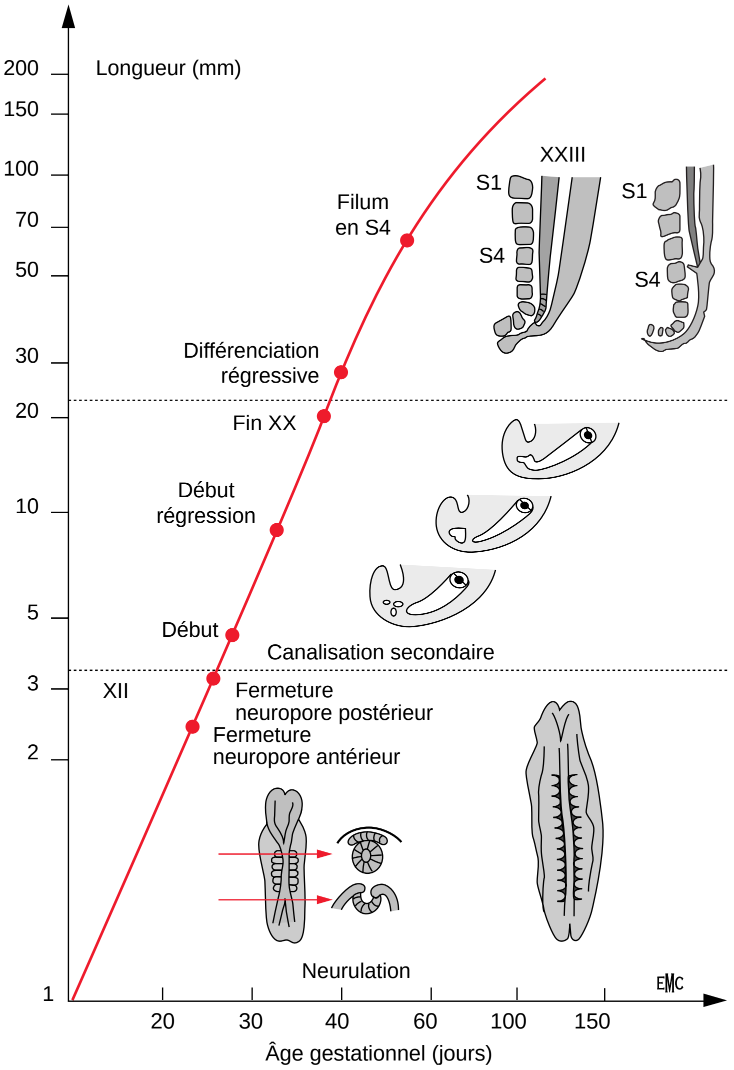

1 *Embryologie générale de l'axe vertébromédullaire.*

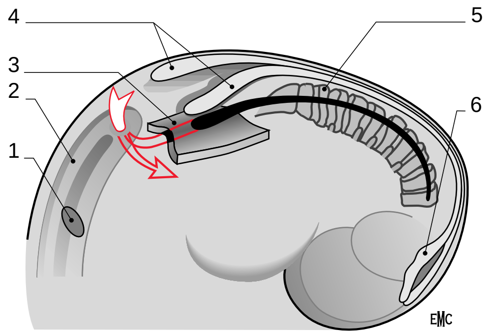

2 *Canal neurentérique figuré par la flèche.*
1. Membrane cloacale ; 2. ligne primitive ; 3. entoblaste ; 4. crêtes neurales ; 5. somites ; 6. neuropore antérieur.

alors s'individualiser dans un sens craniocaudal de l'entoblaste (c'est l'excalation), avec remise en continuité du feuillet entoblastique et fermeture à la fin de cette étape du canal neurentérique. Du 18^{e} ou 27^{e} jour (horizon VIII à XII), le tube neural va s'individualiser. C'est la première grande étape de la figure 1, la neurulation.

La fermeture du tube neural commence à l'horizon X au 22^{e} jour, alors que six paires de somites se sont individualisées. Cette fermeture commence au niveau de la troisième paire de somite et s'étend en directions crâniale et caudale. Le canal neurentérique finit sa fermeture alors que, déjà, la partie crâniale de la chorde individualisée induit plaque neurale et somite *(fig 2)*. On comprend donc que le canal neurentérique se ferme complètement au moment de l'individualisation des somites cervicothoraciques. Nous verrons plus loin que la localisation la plus fréquente des kystes neurentériques est justement la charnière cervicodorsale. La fin de la neurulation, marquée par la fermeture du neuropore postérieur à l'horizon XII (27^{e} jour), correspond en moyenne au niveau de la 25^{e} somite. Les quatre premières paires de somites participant à la formation de l'occipital et les huit paires suivantes à la formation du rachis cervical, cette 25^{e} paire correspond donc en moyenne à L1. En fait, cette fermeture peut se faire entre la 21^{e} et la 29^{e} paire de somites. Nous voici donc au terme de la première étape, la neurulation *(fig 1)*.

La deuxième étape, connue sous le nom de canalisation secondaire, se fait par confluence au sein de la masse cellulaire caudale de vacuoles. Cette confluence de vacuoles créerait un tube neural se raccordant avec celui créé lors de la phase de neurulation. Cette théorie reste encore de nos jours très discutée. Au terme de cette phase qui va du 28^{e} au 48^{e} jour, il existe 42 à 44 paires de somites, soit huit à dix paires coccygiennes.

La troisième et dernière phase est appelée différenciation régressive rétrograde. Elle va du 48^{e} jour à la naissance, ou peu après la naissance. Un amas de cellules épidermiques nommé vestige médullaire coccygien est situé au niveau des vertèbres coccygiennes. Entre ces vestiges et le ventricule terminal, le tube neural régresse pour donner un cordon fibreux qui donnera le filum terminal. Par des mécanismes conjoints de régression de l'extrémité caudale du tube neural et de croissance plus rapide de la colonne vertébrale, le ventricule terminal « remonte » d'abord rapidement jusqu'au niveau L4 entre la neuvième et la 18^{e} semaine de gestation, puis plus lentement après, jusqu'au niveau L2-L3 à la naissance, pour atteindre le niveau adulte L1-L2, 2 mois après la naissance.

Lors de la neurulation, au moment de la fermeture de la gouttière neurale, s'individualisent deux cordons formant les crêtes neurales à l'origine des ganglions rachidiens postérieurs, des nerfs rachidiens postérieurs, des nerfs périphériques du système nerveux autonome, des méninges, des mélanocytes et des cellules cartilagineuses des arcs branchiaux. Les nerfs rachidiens postérieurs sont capables de reconnaître la moitié crâniale de chaque sclérotome qu'ils vont pénétrer.

EMBRYOLOGIE SEGMENTAIRE

Chaque corps vertébral est d'origine intersegmentaire *(fig 3)*. Sous l'induction de la chorde qui ne présente apparemment aucune métamérisation, une organisation métamérique en sclérotomes s'effectue autour de la chorde. Chaque sclérotome va à son tour présenter une organisation en partie crâniale incluant le futur disque intervertébral et en partie caudale. L'organisation métamérique vasculonerveuse met en évidence un nerf segmentaire dans la partie crâniale des sclérotomes, et un vaisseau segmentaire dans la zone séparant deux sclérotomes. Une migration va alors se faire avec la partie caudale d'un sclérotome supérieur rejoignant la partie crâniale du sclérotome sous-jacent pour former le futur corps vertébral. Le vaisseau segmentaire se retrouve alors au centre du corps vertébral néoformé. La chorde va ensuite involuer, laissant un résidu à la naissance sous la forme du nucleus pulposus.

EMBRYOLOGIE CRÂNIALE ET CAUDALE DU RACHIS

■ *Embryologie du pôle crânial du rachis* (*fig 4*)

Les quatre premières somites vont fusionner pour participer à la formation de l'os occipital. En effet, la chorde inductrice de somite remonte jusqu'à la fosse hypophysaire. La partie caudale de la quatrième somite occipitale fusionne avec la partie crâniale de la première somite cervicale pour former le ligament alaire, le ligament apical et le sommet de l'odontoïde. La partie caudale de la première somite cervicale fusionne avec la partie crâniale de la deuxième somite occipitale pour former l'atlas et l'odontoïde. L'arc antérieur de l'atlas se sépare de l'odontoïde par clivage mésenchymateux. Enfin, la partie caudale de la deuxième somite cervicale fusionne avec la partie crâniale de la troisième somite cervicale pour former le corps de l'axis.

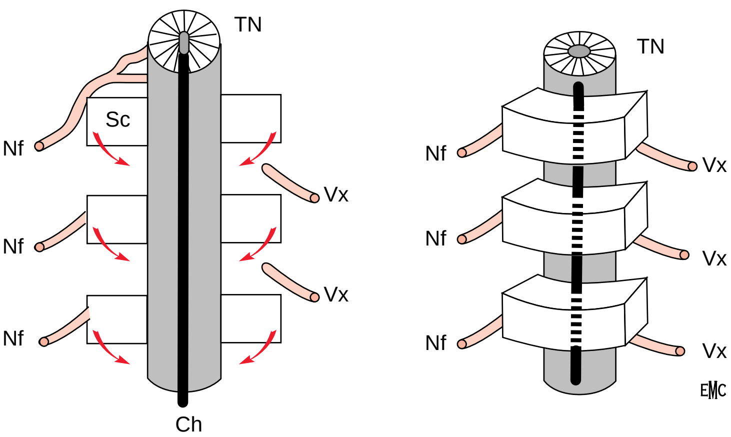

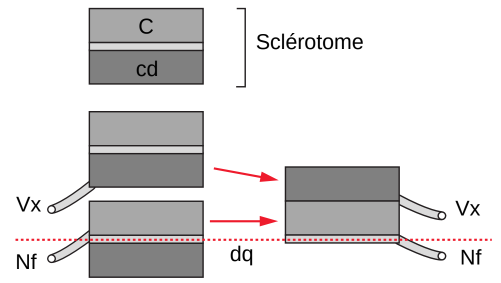

3 *Organisation segmentaire du névraxe.*
Les flèches indiquent la migration du sclérotome autour de la chorde. TN : tube neural ; Ch : chorde ; Sc : sclérotome ; Nf : nerf segmentaire ; Vx : vaisseau segmentaire.
La partie caudale du sclérotome supérieur conflue avec la partie crâniale du sclérotome inférieur pour constituer le futur corps vertébral. Une vertèbre est donc d'origine intersegmentaire. C : partie crâniale du sclérotome ; cd : partie caudale du sclérotome. C contient dq, futur disque intervertébral.

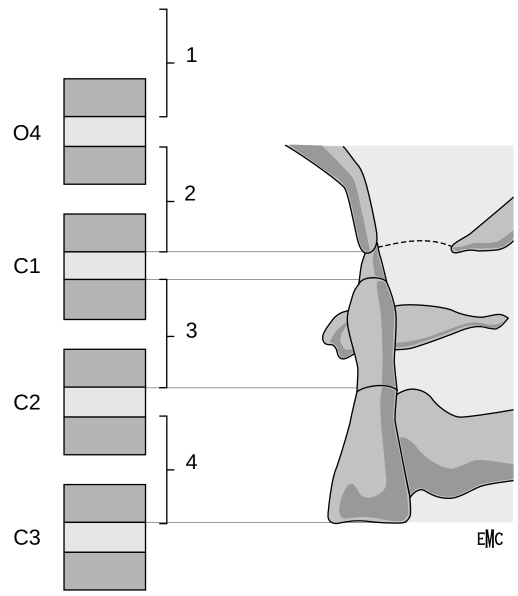

4 *Embryologie du pôle crânial du rachis.*
1. O1 à O4 : base de l'occipital ; 2. ligament alaire, ligament apical, pointe de l'odontoïde : 3. atlas et odontoïde ; 4. corps de l'axis.

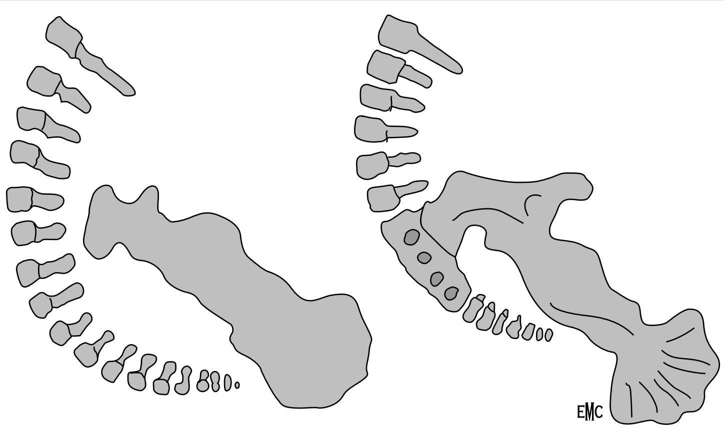

5 *Embryologie du pôle caudal du rachis.*

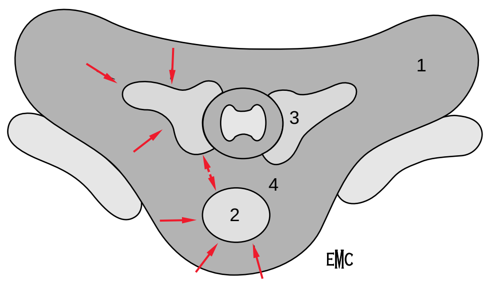

6 *Chondrification du mésenchyme vertébral.*
1. Mésenchyme ; 2. chondrification du corps vertébral ; 3. chondrification des pédicules et des arcs postérieurs ; 4. Mésenchyme corporéal.

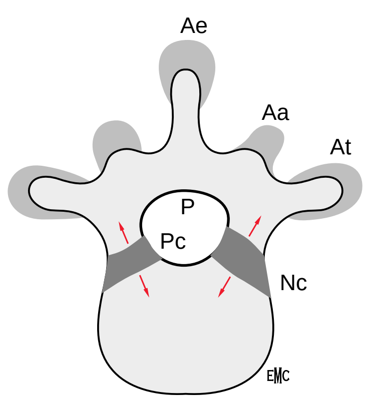

7 *Cartilage neurocentral.*
At : apophyse transverse ; Ae : apophyse épineuse ; Aa : apophyse articulaire ; Nc : cartilage neurocentral ; P : périoste ; Pc : périchondre.

■ *Embryologie du pôle caudal du rachis*

En regard des 25^{e} et 26^{e} vertèbres primitives (S1, S2) apparaît le blastème iliaque *(fig 5)*. Parallèlement, la fusion sacrée va se faire à partir des processus costaux latéraux des vertèbres 25 à 29, aboutissant à un seul bloc solide. Au-delà, on retrouve six à sept segments correspondant au coccyx membraneux et deux à trois segments dont le devenir est mal connu ; il est possible qu'ils fusionnent avec le segment coccygien. Au 43^{e} jour, le blastème iliaque entre en contact avec S1 et S2 ; le nombre total de vertèbres est de 35 à ce stade. La région allant de la 30^{e} à la 35^{e} correspond à la région coccygienne.

Histogenèse et croissance

HISTOGENÈSE

Elle débute au 45^{e} jour de la vie embryonnaire par chondrification des condensations mésenchymateuses *(fig 6)*. Un seul centre de chondrification apparaît dans le corps vertébral (sa forme en « grain de café » a pu faire penser, sur certaines coupes, à l'existence de deux centres). Deux centres de chondrification apparaissent en arrière, de part et d'autre de l'axe médian, au contact du canal vertébral. Ils donnent chacun un hémiarc postérieur et la base du pédicule. L'ossification va bientôt apparaître au sein de la chondrification et la croissance enchondrale va s'organiser avec l'individualisation du cartilage neurocentral responsable de la croissance en largeur de la vertèbre *(fig 7)*. Cette ossification commence au début de la vie fœtale et se poursuit jusqu'à la fin de la croissance. La figure 8 montre l'évolution de l'ossification du corps vertébral en fonction de l'âge. Des centres d'ossification secondaires apparaissent lors de la croissance prépubertaire au sein des cartilages apophysaires, en particulier le listel marginal qui apparaît entre 9 et 11 ans *(fig 8)*.

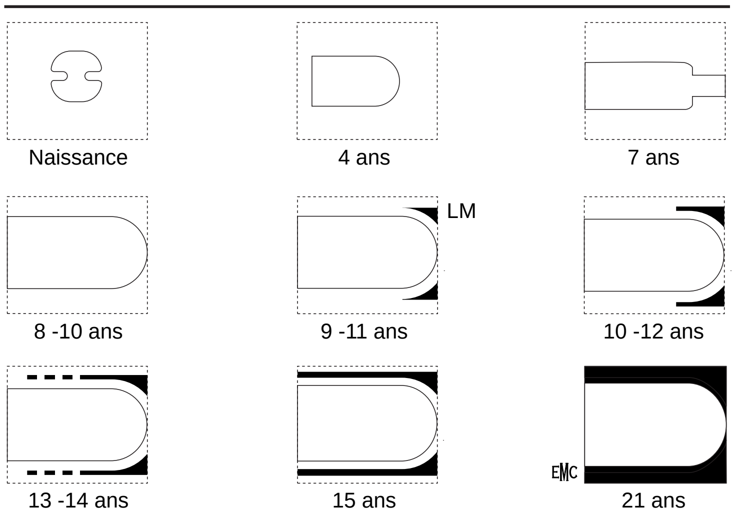

8 *Ossification vertébrale en fonction de l'âge.*

CROISSANCE DU RACHIS [14]

Le gain moyen de taille du tronc est de 27 cm de la naissance à 5 ans ; il est ensuite de 31 cm de 5 à 18 ans. À l'âge de 5 ans, 70 % chez la fille et 66 % chez le garçon de la taille assise définitive sont acquis. À l'âge de 10 ans, respectivement 83 % et 79 % de la taille assise sont acquis. Ceci explique très bien les évolutions scoliotiques que nous verrons plus loin. Par ailleurs, la croissance du canal médullaire est pratiquement acquise dès l'âge de 5 ans. Il est donc possible très tôt de réaliser des greffes périvertébrales sans risque de canal étroit iatrogène.

Physiopathologie des malformations congénitales du rachis

ANOMALIES DE LA NEURULATION

Une théorie hydrodynamique émise par Gardner [19] postule qu'il existerait une phase d'hydrocéphalie fœtale qui pourrait être responsable de la réouverture du tube neural précédemment formé. Cette théorie est rendue caduque par l'observation d'embryon de 14 somites présentant une ouverture complète du tube neural bien avant la phase d'hydrocéphalie fœtale. Heren [22] invoque un développement excessif des crêtes neurales qui, au lieu de fusionner, se replieraient sur elles-mêmes sur la ligne médiane.

ANOMALIES NOTOCHORDALES

Bentley [1] décrit le *split notochord syndrome*. Une division de la notochorde entraînerait une duplication du canal neural avec adhésion ectoendodermique au niveau de la division notochordomédullaire.

ANOMALIES DU CANAL NEURENTÉRIQUE

Bremmer [10] suggère que les kystes neurentériques seraient en rapport avec une non-fermeture du canal neurentérique.

SYNDROME DE RÉGRESSION CAUDALE

Duhamel [17], dans son traité sur la morphogenèse pathologique, introduit le concept de syndrome de régression caudale qui serait une forme exagérée, pathologique, de différenciation régressive rétrograde.

ANALYSE CRITIQUE DES THÉORIES PROPOSÉES

Beaucoup de ces théories ont comme principal défaut de vouloir expliquer à elles seules les différentes pathologies rencontrées. En fait, les anomalies du tube neural constituent un groupe de malformations hétérogène, tant sur le plan anatomique, puisqu'elles incluent les anomalies de fermeture du neuropore antérieur (anencéphalie) et du neuropore postérieur (spina bifida), qu'étiologique. Les données épidémiologiques montrent qu'il existe une agrégation familiale et des variations ethniques et géographiques de la prévalence de ces malformations, arguments en faveur d'une participation génétique. D'un autre côté, une origine tératogène a été démontrée lors de la prise maternelle d'acide valproïque au cours de la grossesse. Dans la plupart des cas, il existe une intrication et une addition de facteurs génétiques et environnementaux qui font parler d'étiologie multifactorielle. Sur le plan pratique, l'évaluation du risque de récurrence de la malformation après la naissance du premier enfant atteint repose sur des tables de risques empiriques déduites des données épidémiologiques. Ces tables doivent être ajustées en fonction de données géographiques. La participation de facteurs nutritionnels a conduit à proposer de manière systématique une supplémentation en acide folique pendant les premiers mois de la grossesse qui semble diminuer de manière significative le risque de dysraphie.

Les anomalies de segmentation vertébrale sont aussi très hétérogènes sur le plan étiologique. L'étude de modèles murins spontanés ou provoqués par inactivation ciblée de gènes (*knock-out*) a permis une meilleure connaissance des gènes impliqués dans la formation des vertèbres. Certains de ces mutants constituent des modèles de pathologie humaine [20]. Les gènes *Hox*, codant pour des facteurs de transcription et répartis en quatre *clusters* chez les mammifères, jouent un rôle essentiel dans la mise en place de l'identité segmentaire des vertèbres. Dans la plupart des cas, l'inactivation d'un ou plusieurs de ces gènes conduit à des transformations homéotiques des vertèbres [23, 27].

Au plan clinique, ces malformations peuvent être associées à des malformations diverses dans le cadre de syndromes génétiques ou d'associations malformatives d'étiologie inconnue. Dans la base de données LDDB (*London Dysmorphology Data Base*), 100 syndromes comportent le terme « fusion vertébrale », 80 le terme « hémivertèbre », et 38 l'association des deux. L'acronyme *vater* définit l'association préférentielle de malformations vertébrales (hémivertèbre), anales (imperforation), trachéo-œsophagiennes (atrésie de l'œsophage ou fistule), radiales et rénales. Ceci impose la réalisation d'un bilan malformatif complet chez tout enfant porteur de l'une ou de l'autre de ces malformations. La plupart des cas sont sporadiques, et le conseil génétique est rassurant sous réserve qu'un syndrome génique ou une anomalie chromosomique ait été éliminé. Cependant, Carter [12], analysant 297 patients traités dans le cadre d'un DSF, retrouva une incidence de 4,12 % de frères ou sœurs présentant un DSF ou un dysraphisme spinal ouvert. Les anomalies multiples de la segmentation vertébrale, associées à des malformations costales, définissent le groupe des dysostoses spondylocostales et spondylothoraciques, héritées selon le mode autosomique dominant ou récessif, justifiant un conseil génétique approprié. Récemment, un gène à l'origine de la dysostose spondylothoracique récessive a été localisé en 19q13.1-q13.3 [37].

Le syndrome de régression caudale peut revêtir des formes de gravité variable. Il s'agit dans tous les cas d'un défaut précoce de développement. L'association à une atteinte du rachis cervicodorsal est fréquente et a fait parler de *axial mesodermal dysplasia*. La plupart des formes sont sporadiques, mais il existe une forme dominante d'agénésie sacrée. Il s'agit d'un syndrome dominant à expressivité variable dont l'expression majeure est représentée par la triade de Currarino, associant une malformation anorectale, un hémisacrum et une masse présacrée (méningocèle ou tératome). Des mutations d'un gène à homeobox, le gène *HLXB9*, ont été rapportées dans quelques-unes de ces familles [33]. Enfin, l'agénésie sacrée est une malformation fréquente des enfants nés de mère diabétique et peut être provoquée chez l'animal par des tératogènes comme l'alcool et l'acide rétinoïque. Un cas familial d'agénésie sacrée portant sur cinq générations a été rapporté par Fellous [18]. Les malformations congénitales vertébrales isolées, telles les hémivertèbres, n'ont quant à elles aucun caractère familial reconnu. Des cas de jumeaux

homozygotes ont été à de nombreuses reprises publiés dans la littérature, avec une atteinte vertébrale isolée chez l'un et pas chez l'autre [4]. Des contre-exemples de jumeaux homozygotes avec atteinte isolée du rachis différente ou identique chez les deux ont aussi été publiés, mais on peut soutenir dans ce cas que l'agent tératogène en cause l'a été pour les deux.

Aspects cliniques

Les découvertes asymptomatiques de malformations congénitales du rachis sont fréquentes à l'occasion d'examens passés dans le cadre d'une autre pathologie. Il faut cependant retenir que ces malformations sont suspectées ou découvertes dans le cadre de quatre syndromes.

SYNDROME CUTANÉ

Toute anomalie cutanée du raphé médian ou paramédian postérieur doit faire penser à une possible anomalie congénitale du rachis. Nous avons en effet vu dans le chapitre « Embryologie », la participation importante du neuroectoderme à la constitution de l'axe vertébral. Ces anomalies peuvent être évidentes : plaque d'hypertrichose, angiome, tuméfaction sous-cutanée, tumeurs cutanées ; elles peuvent parfois être beaucoup plus discrètes. Il faut savoir rechercher une anomalie médiane de la nuque masquée par les cheveux ou déplisser le sillon interfessier à la recherche d'un sinus dermique qui peut parfois avoir la taille d'une tête d'épingle.

SYNDROME NEUROLOGIQUE

Nous y rattachons les douleurs. Il peut revêtir tous les aspects d'une radiculalgie ou d'un déficit radiculaire partiel à une grande paraplégie. Ses manifestations peuvent être orthopédiques comme une griffe d'orteils, un pied creux, une discrète amyotrophie d'un membre inférieur, une dissociation thermoalgésique. Chaque métamère doit être exploré, en particulier les métamères sacrés. Il faut y penser devant tout trouble sphinctérien bien sûr, mais aussi devant toute manifestation entrant dans le cadre des « vessies neurologiques ». On en rapproche les troubles du transit comme les constipations opiniâtres chez l'enfant.

SYNDROME ORTHOPÉDIQUE

Il a déjà été évoqué à travers les conséquences orthopédiques des déficits neurologiques. Pied varus équin paralytique, luxation unilatérale de hanche en font aussi partie. Le mode de découverte orthopédique le plus fréquent reste bien sûr les déformations du rachis allant d'un torticolis résistant à toute thérapeutique usuelle à une déformation scoliotique et/ou cyphotique, ou une lordose évolutive. Ces manifestations orthopédiques ne deviennent parfois visibles que tard dans la croissance d'un enfant si elles sont peu évolutives.

SYNDROME POLYMALFORMATIF

En fait, pour notre sujet, tout bilan d'une malformation viscérale doit explorer l'axe rachidien. A contrario, dans le bilan d'une malformation vertébrale isolée, il faut bien sûr pratiquer un bilan neurologique soigneux mais savoir aussi systématiquement demander une échographie rénale à la recherche d'une atteinte associée.

Moyens d'exploration

Face à l'augmentation considérable des moyens d'investigation, il faut savoir raison garder et hiérarchiser les demandes pour faire le bilan d'une lésion congénitale du rachis. Les outils à notre disposition sont la radiographie, l'échographie rachidienne et transfontanelle chez le nouveau-né, la tomodensitométrie (TDM) et la myélodensitométrie avec ou sans reconstruction bi- ou tridimensionnelle (ne pas en abuser car pour être informative, elle doit utiliser des coupes fines, donc être irradiante, sinon l'image est belle mais « lissée »), l'imagerie par résonance magnétique (IRM), les potentiels évoqués somesthésiques, moteurs ou mixtes, l'électromyographie des sphincters. Signalons enfin l'enregistrement vidéo de l'ultrasonographie spinale en temps réel, qui pourrait montrer les pulsations médullaires. Devant une malformation vertébrale complexe, et ce d'autant plus que s'y associe une composante neurologique, tout l'arsenal diagnostique précédemment cité peut être utilisé. La question intéressante est de savoir que demander devant une malformation vertébrale congénitale isolée sans trouble neurologique associé.

Des radiographies standards, bien sûr, que l'on complète sûrement par une TDM en cas de malformation du pôle crânial du rachis, d'évaluation radiologique difficile, et d'une IRM dans cette même localisation pour apprécier les rapports vertébromédullaires. Ce bilan doit être complété par des clichés dynamiques à la recherche d'une instabilité potentielle.

En cas de malformation vertébrale sans trouble neurologique de localisation thoracolombaire, il faut systématiquement demander une échographie rénale. Pour le reste, si la déformation engendrée est essentiellement frontale, on peut se dispenser, au moins dans l'immédiat, de tout bilan complémentaire.

Cette position est bien sûr à réactualiser à chaque examen clinique, et une IRM doit être demandée en préopératoire en cas de décision chirurgicale pour vérifier le contenu médulloradiculaire, ainsi qu'une TDM si la malformation osseuse n'est pas parfaitement analysable sur les clichés standards.

En cas de déformation à composante sagittale prédominante, hypercyphose essentiellement, parfois hyperlordose, une IRM doit faire partie du bilan initial, même en l'absence de trouble neurologique, pour apprécier la stabilité du rachis et savoir anticiper une déstabilisation éventuelle. Là encore, une TDM peut être demandée en cas de difficulté d'interprétation sur les radiographies standards et l'IRM de la malformation osseuse.

Notochordodysraphie

Nous conservons ce terme pour désigner l'ensemble des dysraphismes spinaux, car la notochorde joue un rôle inducteur dans toutes les étapes de la formation du tube neural (neurulation) et de la formation des vertèbres (migration des sclérotomes segmentaires). La non-fermeture isolée de l'arc osseux postérieur (spina bifida ou épine bifide) doit être considérée comme une variante de la normale. Ainsi, Sutherland [35] a retrouvé sur 12 000 radiographies du rachis essentiellement adulte, 5 % de spina bifida. Le defect radiologique est plus fréquent chez l'enfant, mais correspond alors à une synchondrose qui va s'ossifier. À côté du spina bifida isolé, deux grandes familles pathologiques sont représentées : le spina bifida aperta et le spina bifida occulta. Un caractère important les sépare : une dysplasie cérébrale associée est très fréquente dans les formes ouvertes aperta et non retrouvée dans les formes occultes.

SPINA BIFIDA APERTA

Ce terme englobe les ouvertures de l'arc vertébral postérieur avec extériorisation à la peau d'une partie ou de la totalité des constituants du névraxe. Il peut s'agir des enveloppes méningées uniquement responsables d'une méningocèle, ou de la moelle et de ses enveloppes constituant alors une myéloméningocèle. Dans ce dernier cas, s'associe très souvent à la dysplasie régionale médullaire une dysplasie cérébrale sous la forme d'une hydrocéphalie et/ou d'une malformation de Chiari (hernie à des degrés variables du tronc cérébral et du cervelet à travers le tronc occipital). Nous nous bornons à décrire ici les atteintes osseuses (*fig 9*), le chapitre « Spina bifida : myéloméningocèle » étant traité ailleurs.

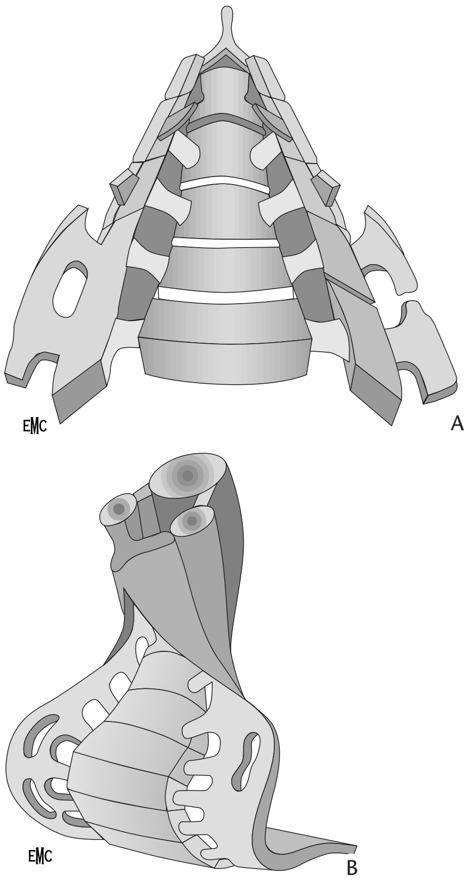

9 *Aspect du rachis de la myéloméningocèle*
A. Vue dorsale des malformations osseuses.
B. Aspect vertébral des évolutions en cyphose.

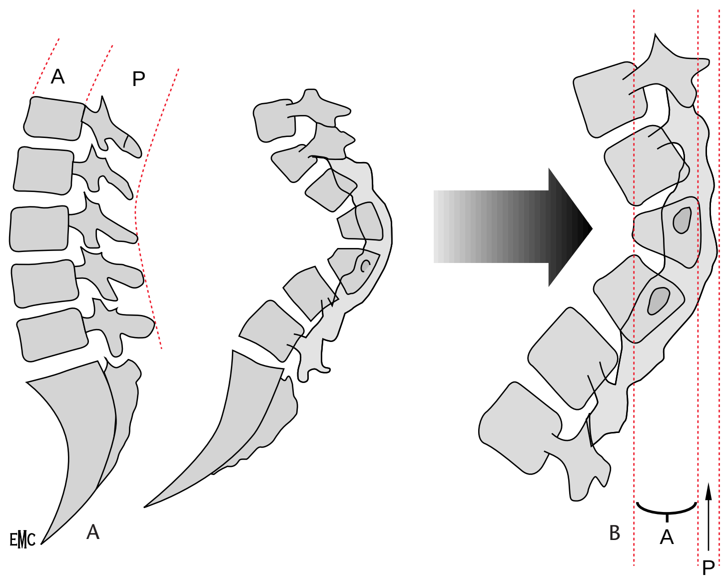

10 *Critères prédictifs d'évolution en cyphose des myéloméningocèles.*
A : épaisseur du corps vertébral ; P : épaisseur de la partie des arcs postérieurs située en arrière du corps vertébral.
A. Normalement : P/A ≥ 1.
B. Rachis cyphosé : le plus souvent P/A ≤ 0,5. Parfois, P/A situé entre 0,5 et 1.

Chaque hémiarc postérieur comprend le pédicule, le massif des articulaires, la lame et une ébauche d'épineuse. Si la déhiscence postérieure est minime, la vertèbre conserve une forme globale peu modifiée, son architecture est préservée. Ces déhiscences modérées s'observent surtout au niveau transitionnel du rachis sain-rachis pathologique. Les « non-fermetures » sévères réalisent une ouverture large entre deux hémiarcs postérieurs restés très latéraux. Les pédicules et les foramens se situent dans un plan frontal ; les masses articulaires, latéralisées, antériorisées, présentent aussi un défaut de rotation. Les lames s'orientent latéralement. Le corps vertébral s'élargit et s'amincit. L'architecture des corps vertébraux se caractérise par un amincissement antéropostérieur, visible sur les radiographies de profil, et par un élargissement frontal sur les clichés de face. Au lieu de constituer un canal vertébral, le segment dysraphique a conservé une forme de gouttière ou de plaque, « plaque dysraphique ». Les lames, les massifs articulaires souvent hypoplasiques ont des formes irrégulières, asymétriques. La disparition fréquente de certains interlignes articulaires entraîne la formation de blocs latéraux fusionnés pouvant intéresser aussi les lames, parfois étendus à plusieurs vertèbres, réalisant de véritables « coulées osseuses latérales ». Les études histologiques de ces masses latérales ont révélé l'alternance de structures osseuses et cartilagineuses. Quinze pour cent des patients [31] présentent une malformation vertébrale associée qui ne siège pas nécessairement au niveau du dysraphisme (hémivertèbres, défaut de segmentation, somatoschisis, agénésie sacrée).

Dans la genèse d'une éventuelle déviation vertébrale à prédominance frontale, entrent donc la cause « paralytique » et les malformations vertébrales associées lorsqu'elles existent. S'y rajoutent les obliquités pelviennes de causes hautes, basses ou mixtes. Les déformations rachidiennes dans le plan frontal doivent être prévenues en corrigeant le bassin oblique, en traitant chirurgicalement si nécessaire d'éventuelles malformations vertébrales associées, et en maintenant le tronc par un corset en cas d'évolutivité de la courbure. La chirurgie, lorsqu'elle est nécessaire, est difficile du fait des defects postérieurs, et doit souvent comporter un temps antérieur pour un meilleur ancrage du matériel sur les corps vertébraux.

Les enfants atteints de formes hautes thoracolombaires de myéloméningocèle développent une fois sur deux une cyphose *(fig 9)* d'angulation très importante. Dans la genèse de ces cyphoses entrent la paralysie des muscles du tronc et l'instabilité sagittale du segment dysraphique. Cette cyphose est d'apparition précoce et d'évolutivité rapide. Elle n'apparaît que pour les dysraphismes de niveau osseux supérieur ou égal à L1. Un élément prédictif est le rapport, calculé sur une radiographie de profil, entre l'épaisseur du corps vertébral et l'épaisseur de la partie des arcs postérieurs située en arrière du corps vertébral *(fig 10)*. Le seul traitement est chirurgical, consistant en une cyphectomie avec ligature du sac dural et arthrodèse instrumentée. Le problème qui demeure est la date d'une telle chirurgie. Faite précocement, elle se heurte à l'impossibilité d'une arthrodèse étendue pour éviter de bloquer la croissance du rachis ; les récidives sont donc nombreuses. Pour notre part, nous préférons différer cette intervention à l'adolescence, ce qui ne pose aucun problème technique particulier mais permet une correction définitive avec une longue arthrodèse instrumentée. La chirurgie du rachis des myéloméningocèles se heurte à deux écueils fréquents : les risques infectieux et les risques de pseudarthrose.

SPINA BIFIDA OCCULTA

Il s'agit du terme consacré pour désigner un cadre neurologique regroupant un ensemble d'atteintes congénitales intéressant l'axe neurovertébral à revêtement cutané présent en rapport avec une perturbation de l'embryofœtogenèse, portant à des degrés et en association variables sur ectoderme, neurectoderme, endoderme et mésoderme. Il faut bien comprendre que ce terme ne désigne pas une simple ouverture d'un ou plusieurs arcs vertébraux postérieurs, mais des pathologies beaucoup plus complexes. Ce terme nous paraît d'ailleurs impropre car certaines des affections que ce terme recouvre ne comportent pas d'ouverture postérieure d'un ou plusieurs arcs postérieurs. Pour notre part, nous avons proposé, dans une conférence d'enseignement de la SOFCOT [5], le terme de DSF plutôt que spina bifida occulta. Nous insistons à nouveau sur le fait qu'à la différence du chapitre précédent des spina bifida aperta, il n'y a pas de « dysplasie » cérébrale associée dans le DSF. Pour l'élaboration de ce chapitre, nous reprenons l'analyse de la littérature et d'une série personnelle de 133 cas de DSF [8].

■ *Diastématomyélie*

La classification de Hori [24] nous semble la mieux adaptée. Elle réserve le terme de dimyélie aux duplications complètes de la

moelle ; la diplomyélie répond à l'existence d'un cordon médullaire accessoire, sans racine, appendu ventralement ou dorsalement à la moelle. La diastématomyélie répond, quant à elle, à une division sagittale, non totale, de la moelle en deux cordons séparés ou non par un septum osseux ou cartilagineux. Les deux cordons ainsi délimités peuvent posséder de deux à quatre cornes de substance grise. Le septum, quand il existe, est en continuité le plus souvent avec la partie dorsale d'un ou plusieurs corps vertébraux, plus rarement avec la partie ventrale de l'arc postérieur. La division médullaire peut correspondre simplement au niveau de l'épine ou être étendue sur de nombreux niveaux, le maximum décrit étant de 15. Les deux cordons médullaires se rejoignent usuellement pour former un cône terminal unique, mais ils peuvent rester séparés et se terminer alors en deux cônes médullaires distincts. Il existe habituellement un amarrage bas du ou des cônes terminaux. On observe, entre les deux cordons médullaires, des bandes fibreuses qui semblent correspondre à des résidus de racines postérieures et qui, partant des crêtes neurales sans rejoindre une corne postérieure dysplasique ou absente, involuent. Chaque cordon est revêtu de pie-mère, l'arachnoïde et la dure-mère pouvant être communes aux deux cordons ou individualisées pour chacun d'entre eux.

L'atteinte neurologique est inscrite dans des cordons médullaires n'ayant pas reçu toute leur compétence embryologique (myélodysplasie). La mobilité multidirectionnelle du rachis vient ajouter des facteurs de compression ou de traction, d'autant que l'association diastématomyélie-moelle fixée est fréquente. Les deux cordons médullaires sont rarement égaux dans leur contenu cellulaire, d'où l'existence parfois d'inégalité de longueur et d'amyotrophie du membre inférieur homolatéral au cordon médullaire le plus dysraphique, avec « pied paralytique ». Nous avons vu que le niveau adulte du cône terminal est atteint au deuxième mois de la vie ; il n'y a donc pas, au cours de la croissance, de cisaillement induit par une vitesse de croissance relative différente du rachis et de la moelle. Nous avons analysé 361 cas de la littérature [5] montrant une proportion de 77 % de filles. Les cas familiaux sont exceptionnels. L'âge de découverte se fait dans la moitié des cas avant 5 ans. Le syndrome cutané est présent dans 70 % des cas. Le plus caractéristique est une plaque d'hypertrichose, mais retrouvé seulement dans 47 % des cas. Le syndrome neurologique est très variable, allant d'une simple constipation à une monoparésie d'un membre inférieur, en passant par une vessie neurologique.

Le syndrome orthopédique comprend des malformations locales et des déformations. La malformation locale qu'il faut toujours rechercher est un élargissement interpédiculaire segmentaire ou plurisegmentaire. On peut aussi retrouver un spina bifida, des blocs vertébraux intéressant les corps vertébraux ou les massifs articulaires, et ce de façon souvent asymétrique. Il peut être retrouvé des malformations congénitales associées du rachis à distance de l'épine. Souvent l'épine siège au niveau d'un segment rachidien comportant des anomalies congénitales variées responsables d'un véritable puzzle vertébral.

Les déformations du rachis sont fréquentes. Une cyphose lombosacrée à très court rayon et d'angulation importante est pratiquement toujours associée à une diastématomyélie. Sur 433 diastématomyélies analysables de la littérature [5], on retrouve une proportion de 60 % de scolioses congénitales. Il n'y a pas toujours de relation entre le sommet de la déformation et la localisation de l'épine. Signalons enfin l'association possible entre diastématomyélie et surélévation congénitale de l'omoplate et avec d'autres pathologies du DSF (agénésie sacrée et kyste neurentérique dans notre série) [8].

La thérapeutique doit tenir compte non pas de l'état neurologique du patient mais d'une éventuelle évolution de cet état. En effet, les déficits éventuels existent dès la naissance et sont liés à la « dysplasie » médullaire. L'idée que l'exérèse du septum les ferait disparaître est non fondée. En revanche, le problème de la prise en charge se pose devant une aggravation neurologique d'un état préexistant. Cette aggravation neurologique est parfois infraclinique et doit être évaluée par l'utilisation de potentiels évoqués honteux internes en particulier. Si elle existe, une indication de libération médullaire (ablation du septum précédant une éventuelle levée d'une moelle fixée) peut alors se poser. La technique en a été décrite par Matson [28].

Concernant la scoliose, si une indication chirurgicale était posée, se discute l'exérèse préalable du septum. En effet, la survenue de complications neurologiques lors de la mise en traction (instrumentale ou par halo) a été décrite. Elles cèdent à la diminution de la traction exercée. Ces complications ne sont bien sûr pas constantes et des tractions ont pu être réalisées, diastématomyélie connue non opérée, sans complications. Ainsi donc, en l'absence d'aggravation neurologique, une arthrodèse du rachis peut être réalisée pour des scolioses modérées sans exérèse préalable du septum, sous couvert d'un monitorage très attentif de la moelle. Dès que la correction prévue est importante, une exérèse préalable du septum doit être faite, exérèse que nous conseillons de séparer du temps orthopédique pour apprécier d'abord l'état neurologique du patient après cette chirurgie médullaire.

Les résultats sont discordants ; des améliorations neurologiques, en particulier sphinctériennes, après exérèse du septum et plastie dure-mérienne ont été rapportées par certains auteurs, alors que d'autres font état d'aggravations neurologiques, dont certaines définitives. Dans notre série de 14 patients avec 11 libérations médullaires, il y a eu trois aggravations neurologiques dont une non régressive [5]. Signalons enfin que la littérature rapporte trois décès peropératoires de patients.

■ *Kystes neurentériques*

Le terme de kyste neurentérique est doublement trompeur. Il suppose une continuité entre les éléments dérivés du neurectoderme et ceux dérivés de l'endoderme, ce qui n'est pas toujours le cas. Le suffixe entérique fait par ailleurs penser à une communication avec l'intestin, alors qu'il s'agit de rapports existant ou ayant existé entre les éléments neurectodermiques et les éléments dérivant de l'intestin primitif antérieur (ce qui inclut la gouttière trachéale) et postérieur. Ceci explique que des structures évoquant des muqueuses respiratoires, œsophagiennes, gastriques ou intestinales, puissent être retrouvées à l'examen histologique de ces kystes. Il nous semble donc que le terme de kyste neuroentoblastique soit mieux adapté à cette pathologie. Cela permet de regrouper différentes entités ou appellations, comme le kyste entéroïde ou entérique intrarachidien, le kyste bronchogénique intrarachidien, le gastrocytome intrarachidien, en une seule entité avec un continuum de déformation (*fig 11*).

L'analyse de 63 cas de la littérature, 41 garçons et 22 filles [5], retrouve une localisation cervicodorsale dans 41 cas. Dans trois cas, la localisation était dans la fosse postérieure. Dans neuf cas, existait en association avec le kyste rachidien, un kyste entoblastique médiastinal ou abdominal qui communiquait six fois avec le kyste intrarachidien par un defect somatique vertébral. Cette communication était responsable une fois d'un pneumencéphale. Les kystes entéroïdes intrarachidiens sont dans l'espace sous-arachnoïdien, adhérant parfois à la dure-mère, et avec souvent des adhérences avec la moelle gênant l'exérèse totale du kyste, ce qui explique de possibles récidives. Le kyste peut être unique, bi- ou trilobé. Le diagnostic est souvent fait tardivement. Les manifestations cliniques sont souvent cycliques, peut-être en rapport avec des mises en tension intermittentes du kyste par des produits de sécrétion des muqueuses qui le constituent. Névralgies cervicobrachiales, torticolis, monoparésie, para- ou tétraparésie avec troubles sphinctériens sont les signes cliniques révélateurs les plus fréquents. Signalons cinq cas de méningites révélatrices, dont quatre mortelles, et trois tableaux de pseudosyringomyélie par rupture intramédullaire du kyste. Enfin, c'est par un tableau de tumeurs de la fosse postérieure que se sont manifestés les trois kystes intracrâniens. Les malformations osseuses sont présentes 22 fois sur 63. L'anomalie la plus fréquente est le rachischisis antérieur, qui correspond soit à un vide, soit à du tissu fibrocartilagineux radiotransparent. Plusieurs vertèbres contiguës peuvent être intéressées, allant jusqu'au rachis en « mosaïque ». D'autres

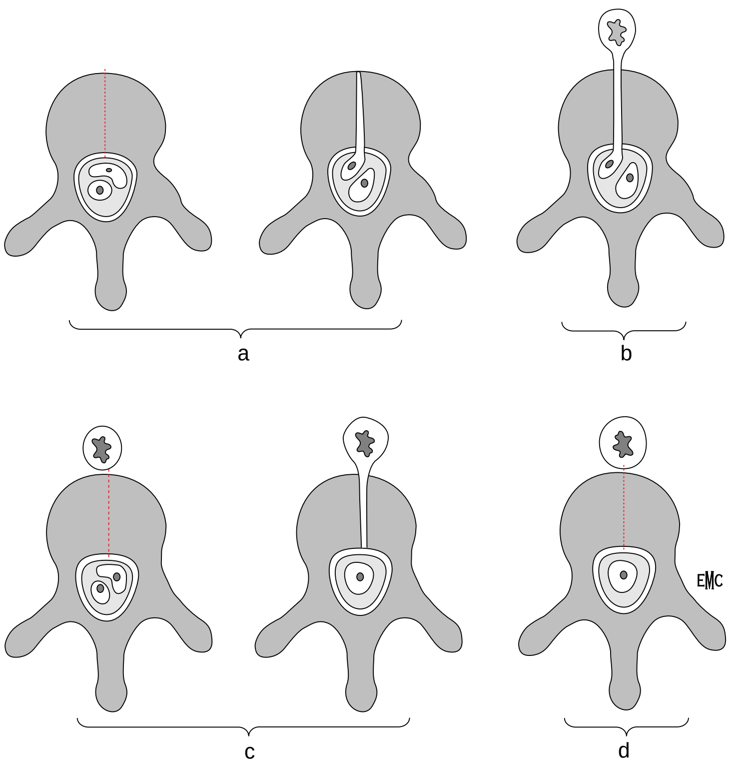

11 *Continuum de déformation des kystes neuroentoblastiques. a. Kystes entéroïdes intrarachidiens ; b, c. kystes neuroentoblastiques ; d. kystes médiastinaux.*

anomalies moins systématisables associent hémivertèbres, blocs vertébraux, synostoses costales ou des anomalies numériques ou de position des côtes entrant dans le cadre de scolioses et/ou cyphoses congénitales. Spondylolisthésis, syndrome de Klippel-Feil, élargissement interpédiculaire sont retrouvés. À côté de ces anomalies osseuses, quatre kystes sont décrits situés entre deux hémimoelles.

L'exérèse du kyste doit être faite en essayant d'aller au plus près des adhérences médullaires. L'intervention doit se terminer en recherchant attentivement toute communication antérieure. Si un kyste préрachidien existe, l'exérèse est indiquée sous peine de récidives des manifestations canalaires ou d'une éventuelle compression viscérale.

Sur les 63 cas de la littérature [5], 41 cas opérés ont guéri sans séquelle, dix cas ont présenté des séquelles minimes, et deux cas des séquelles importantes. Deux décès par méningite postopératoire sont rapportés.

Sinus dermique, kyste dermique et épidermique

Le sinus dermique est un orifice cutané prolongé par un tube de peau et de ses dérivés, qui s'étend plus ou moins profondément dans les tissus sous-cutanés. Ce tube peut pénétrer le canal rachidien en restant extradural ou en atteignant la moelle épinière. Les sinus dermiques ont un orifice situé sur la ligne médiane depuis la base du nez, la région occipitale, jusqu'à un point situé plus ou moins bas sur le sacrum. Il ne faut pas confondre ces sinus dermiques avec, chez l'enfant, une fossette borgne en regard du coccyx, et chez l'adulte, avec les kystes pilonidaux, pathologie acquise en rapport avec des microtraumatismes. Les sinus dermiques se terminent parfois par un kyste dermique ou épidermique qui peut aussi exister de façon isolée sans sinus associé. La capsule du kyste épidermoïde est un épithélium stratifié squameux ; le kyste dermoïde rajoute aux éléments précédents des tissus ectodermiques différenciés (cheveux ou glandes sébacées). L'orifice cutané des sinus dermiques est souvent difficile à repérer, et c'est parfois à l'occasion d'un écoulement purulent que cet orifice est découvert [38].

Les kystes dermoïdes et épidermiques intraspinaux sont dorsaux dans 60 % des cas et lombaires dans 40 % des cas. Compressions médullaires ou atteinte de la queue de cheval lentement progressive sont les signes cliniques d'appel. Ces kystes peuvent à l'occasion d'un traumatisme se fissurer, provoquant de véritables méningites « chimiques ». La résection complète des formes symptomatiques de sinus et kystes dermiques ou épidermiques est indiscutable, sous couverture antibiotique. La question ne se pose pas non plus si un sinus dermique est associé à un autre élément de la lignée dysraphique. Reste la décision concernant les sinus dermiques asymptomatiques. L'existence d'un spina bifida radiologique doit faire proposer une ultrasonographie chez le nouveau-né et/ou une IRM. En cas de découverte d'un prolongement intradural, l'exérèse doit alors être proposée.

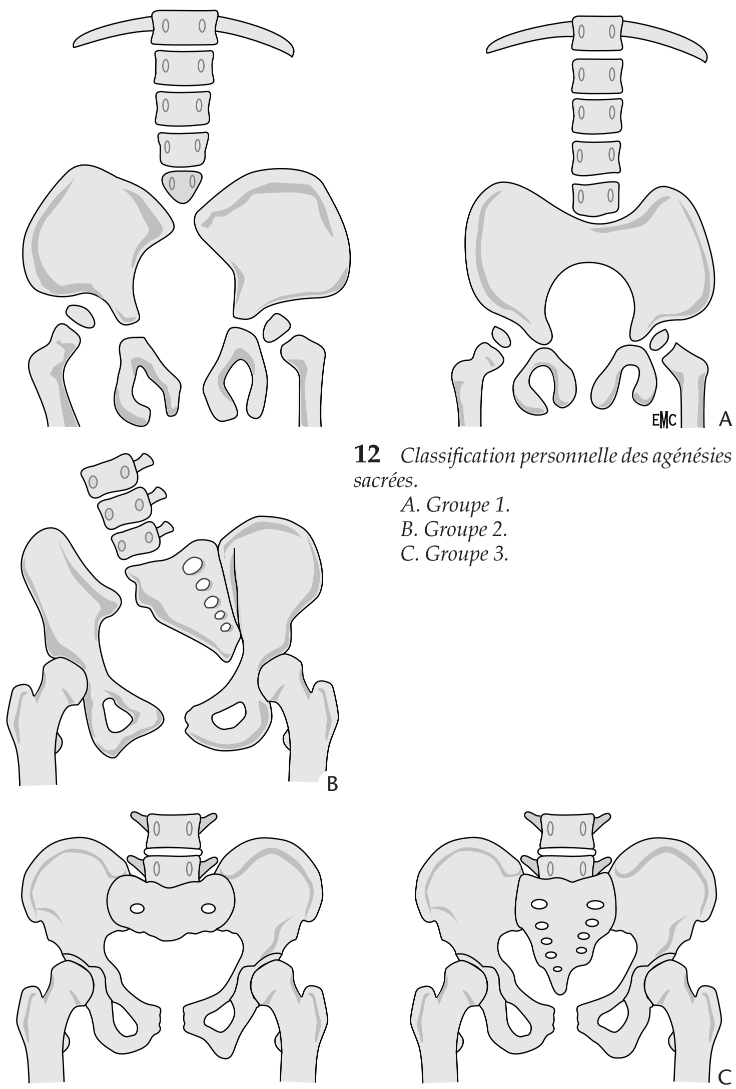

12 *Classification personnelle des agénésies sacrées.*
A. Groupe 1.
B. Groupe 2.
C. Groupe 3.

Agénésie sacrée, lombosacrée et thoracolombosacrée

Partant d'une série personnelle de 57 cas [6], nous avons essayé d'utiliser les classifications existantes dans la littérature. En fait, nous avons constaté que la fréquence des anomalies viscérales associées (imperforation anale) ou des vessies neurologiques était sensiblement la même, quels que soient les types de classement. Ceci nous a conduit à proposer une classification fondée sur l'existence et le type de problèmes orthopédiques présentés par les patients (*fig 12*).

Groupe 1 (quatre cas de notre série)

Agénésie sacrée totale avec une agénésie lombaire ou thoracolombaire variable en hauteur. Le plateau inférieur déformé de la dernière vertèbre existante se situe au-dessus de deux ailes iliaques fusionnées ou séparées par une amphiarthrose. Les ailes iliaques peuvent aussi s'articuler avec les faces latérales de la

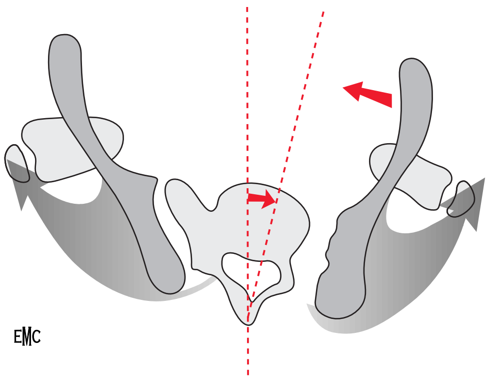

13 *Vue horizontale d'une agénésie sacrée de type 2.*

dernière vertèbre présente. Les hanches peuvent être centrées ou luxées. Ces patients présentent une paraplégie ou une paraparésie avec atteinte sphinctérienne. Un fait troublant est la conservation souvent retrouvée de la sensibilité profonde des membres inférieurs en l'absence de racine individualisable (rôle de la crête neurale et de la migration des cellules qui en dérivent). Dans les formes extrêmes, ces patients se présentent avec des membres inférieurs en flessum-abductum de hanches, flessum de genoux avec d'importantes palmures poplitées. Les flessum de genoux sont de réduction très difficile. Ceci a conduit à proposer des amputations sous-trochantériennes ou des désarticulations des genoux pour pouvoir appareiller ces patients. Dans notre série, deux des quatre patients ont été désarticulés. Les désarticulations de genoux donnent une meilleure stabilité de tronc en position assise que l'amputation sous-trochantérienne. Les deux autres patients ont été appareillés pour être verticalisés, avec abandon à l'adolescence de l'appareillage pour vie en fauteuil roulant. Le deuxième problème orthopédique est l'existence d'une instabilité spino-iliaque avec importante mobilité en flexion-extension de cette néoarthrose. Des stabilisations chirurgicales ont été proposées, associées parfois à des allongements chirurgicaux du rachis fondés sur la méthode d'Ilizarov. Deux remarques sont à prendre en considération. La première est que ces patients ont parfois une limitation importante de la mobilité des hanches, « *arthrogrypotique like* », et que la mobilité de leur néocharnière spino-iliaque les aide à s'asseoir. La seconde est que Philipps [30], revoyant 19 des patients de ce groupe à l'âge adulte, note que 17 d'entre eux sans fusion spino-iliaque n'ont aucun problème viscéral ou respiratoire, ni de problème de stabilité en position assise. La fusion spino-iliaque éventuellement associée à un allongement rachidien doit donc être réservée aux seuls patients présentant des troubles intestinaux et/ou respiratoires, ou des problèmes de stabilité du tronc en position assise.

Groupe 2 (16 cas de notre série)

Il s'agit d'une dysgénésie sacro-iliaque unilatérale. Une des deux articulations sacro-iliaques est agénésique ou dysgénésique. Dans ce groupe, avec la croissance survient une scoliose congénitale lombosacrée avec un départ oblique du rachis. La déformation du bassin dans le plan horizontal montre une rotation opposée du rachis sacré et de l'aile iliaque du côté dysgénésique *(fig 13)*. Il s'agit d'une scoliose particulière en ce sens que la déformation angulaire est modérée mais que la translation du tronc du côté dysgénésique est très importante. La prise en charge de ces patients peut nécessiter une arthrodèse sacro-iliaque du côté dysgénésique. En cours d'évolution, si la translation du tronc est bien corrigée en surélevant le membre inférieur homolatéral au côté dysgénésique, on peut envisager de créer artificiellement un membre inférieur homolatéral plus long du côté dysgénésique, soit par agrafage épiphysaire du côté sain, soit par allongement chirurgical du membre inférieur dysgénésique.

Groupe 3 (36 cas de notre série)

Il s'agit d'agénésies sacrées avec deux articulations sacro-iliaques stables mais une agénésie complète ou partielle du sacrum sous S2. Les rares problèmes orthopédiques intéressent de possibles déformations des pieds (pieds creux, creux varus, griffe d'orteils). Ces agénésies sacrées sont souvent associées à d'autres pathologies de la série du DSF.

Ainsi, dans notre série de 57 cas [6], nous avons retrouvé cinq diastématomyélies, 24 lipomes, et 31 moelles fixées. C'est dire la nécessité d'exploration complète du névraxe dans cette pathologie.

■ *Méningocèle antérieure sacrée*

C'est une extension antérieure à travers un defect d'un ou plusieurs corps vertébraux sacrés à partir de S3 de la dure-mère et de l'arachnoïde constituant une poche rétro- et/ou sous-péritonéale de liquide céphalorachidien (LCR). La paroi de cette poche est constituée de bandes de tissu conjonctif fibreux, avec parfois des adhérences de racines sacrées adjacentes ou la présence d'hétérotopie gliale. Plus de 150 cas ont été rapportés dans la littérature [8]. Si tous âges confondus on retrouve trois femmes pour un homme, les cas dépistés chez l'enfant sont aussi fréquents dans les deux sexes. Des cas familiaux ont été décrits. Signes de compression et/ou d'incontinence vésicale et rectale sont les signes d'appel. Des lombalgies, des douleurs pelviennes ou de véritables paraparésies peuvent survenir. Les modifications de pression du LCR avec hyperpression lors de la défécation et hyperpression en position debout sont sources de céphalées. Un des deux cas de notre série s'est révélé par une boiterie, le second a été découvert dans un bilan fait pour une aggravation de vessie neurologique. Le defect antérieur vertébral donne l'aspect sur une radiographie de face d'un sacrum en « hameçon ». Il existe deux méthodes thérapeutiques : la première par une laminectomie sacrée est de fermer le collet de communication de la méningocèle après aspiration de son contenu pelvien ; la seconde consiste en un abord trans- ou sous-péritonéal. Cette deuxième méthode est préférée si le collet est large ou si s'associe une tumeur présacrée. Quelle que soit l'option choisie, une préparation rectale et une couverture antibiotique sont nécessaires. Des méningocèles antérieures peuvent, de façon exceptionnelle, se situer à tous les niveaux du rachis, y compris cervical. Il existe par ailleurs des méningocèles intrasacrées et des kystes méningés intra- ou extraduraux. L'association à une malformation congénitale du rachis est bien plus rare. Les manifestations en sont la douleur positionnelle et les conséquences neuro-orthopédiques périphériques.

■ *Moelles attachées et lipomes*

Plus que le niveau anormalement bas du cône terminal ou la structure maintenant le cône terminal à ce niveau (filum, lipome intrafilum, lipome lombosacré), c'est la notion de traction pathologique de la moelle qui individualise le syndrome de moelle attachée. Cette traction est responsable de dommages mécaniques et de phénomène ischémique du cône terminal. Le filum court et le lipome intrafilum ne s'associent pas obligatoirement à une malformation congénitale du rachis, alors que le lipome lombosacré est lui toujours associé à une large déhiscence des arcs postérieurs. Le lipome est visible en sous-cutané sous la forme d'une tuméfaction plus ou moins importante, et en profondeur il adhère au cône terminal, soit dorsalement, soit caudalement. Une forme intermédiaire peut exister. Les manifestations cliniques font appel aux trois syndromes initialement décrits, neurologique, viscéral et orthopédique. Dans le filum court ou le lipome intrafilum, une simple section permet une ascension visible du cône terminal. Dans les lipomes lombosacrés, il faut procéder à une exérèse la plus large possible du lipome au contact du cône terminal en préservant les racines fonctionnelles. Microscopie, aspirateur ultrasonique, laser, potentiels évoqués permettent de réaliser cette chirurgie dans des conditions optimales de sécurité. En surface, il faut savoir ne pas enlever tout le lipome pour éviter les problèmes de fermeture cutanée et de désunion cicatricielle secondaire.

■ *Luxation congénitale du rachis*

Nous avons volontairement mis ce groupe pathologique dans le cadre des DSF. En effet, il faut bien différencier la luxation

congénitale du rachis des grandes cyphoses angulaires par aplasie subtotale d'un corps vertébral de la luxation congénitale du rachis qui est représentée par la perte d'alignement normal du rachis avec superposition, dans le plan antéropostérieur, de deux corps vertébraux le plus souvent incomplets. Cette anomalie survient préférentiellement à la jonction thoracolombaire avec une anomalie médullaire associée qui va d'un segment médullaire absent à une hypoplasie médullaire localisée à la zone de luxation. La localisation thoracolombaire correspond en effet embryologiquement à la zone de fermeture du neuropore postérieur et à la zone transitionnelle où le tube neural formé par la neurulation se poursuit par un tube neural formé par la canalisation secondaire *(fig 1)*. L'entité pathologique comprend donc, peut-être par défaut localisé d'induction notochordale, un non-alignement vertébral et une dysplasie médullaire associée. Le diagnostic est suspecté à la naissance devant une atteinte neurologique périphérique variable associée à une cyphose angulaire visible cliniquement de la région thoracolombaire. Il existe une instabilité sagittale rachidienne considérable qui, non traitée, va ajouter aux conséquences de la dysplasie rachidienne initiale, une agression médullaire mécanique secondaire [41]. L'IRM permet d'apprécier l'état de la dysplasie (hypoplasie, voire aplasie) médullaire en regard de la déformation. Le syndrome neurologique implique une analyse soigneuse des fonctions sphinctériennes et recherche en plus des déficits périphériques une vessie neurologique. La stabilisation du rachis doit s'accompagner d'une décompression dans la zone malformative. Là encore, le bilan préopératoire permet de rechercher des malformations associées. On peut rapprocher de cette pathologie les hypoplasies ou aplasies vertébromédullaires suspendues et les véritables canaux étroits congénitaux qui s'associent parfois à une hypoplasie médullaire en regard.

Malformations congénitales des vertèbres

La découverte d'une malformation congénitale de vertèbre entraîne de nombreuses questions de la part du patient ou de ses parents. La plus habituelle concerne l'avenir. Pour pouvoir y répondre de la manière la plus complète possible, il faut savoir faire une analyse de la malformation locale, vérifier l'absence d'autres anomalies osseuses du rachis à distance de cette découverte, et enfin faire un bilan clinique général. Ce dernier s'attache à rechercher des signes de syndrome cutané, neurologique et viscéral précédemment décrits. La découverte d'un de ces signes entraîne les examens nécessaires à la recherche en particulier d'une pathologie entrant dans le cadre du DSF.

Nous nous plaçons donc dans le cadre d'une malformation congénitale du rachis isolée. Si les clichés radiographiques simples de face et de profil suffisent à bien rattacher l'anomalie à l'une de la liste que nous allons exposer, ces clichés suffisent dans l'immédiat. Nous avons pour habitude de toujours demander une échographie rénale différée en expliquant aux parents qu'il s'agit d'un examen systématique qui est en général négatif dans les malformations très localisées du rachis. Ce n'est qu'en cas de déformation cyphotique qu'une IRM est demandée pour vérifier les rapports vertébromédullaires. Il faut éviter, comme on le voit trop souvent, de demander des tomographies pour ces anomalies car, soit elles sont clairement identifiables sur les radiographies standards, soit ce n'est pas le cas et une TDM avec reconstruction bidimensionnelle permet de mieux comprendre la déformation. Ce n'est qu'en cas de malformations étagées sur plusieurs niveaux, et en particulier en cas d'élargissement de la distance interpédiculaire sur un ou plusieurs segments, qu'une IRM médulloradiculaire est demandée, même en l'absence de signe clinique ou d'un contexte cyphotique. Malformations congénitales ne signifie pas toujours déformations et nous allons voir à travers l'exposé des différentes malformations, celles qui sont évolutives, selon quelle importance et quelle direction, et celles qui ne le sont pas.

Tableau II. – Classification des malformations congénitales du rachis d'après Cotrel.

I	Défaut de segmentation	Antérieur Postérieur Latéral Postérolatéral Antérolatéral Complet
II	Défaut de formation	Antérieur Postérieur Latéral Antérolatéral Antérieur central (« aile de papillon »)
II	Défaut mixte	Hémivertèbre + barre Hémivertèbre non segmentée

Tableau III. – Classification des malformations congénitales du rachis d'après Winter.

I	Formation vertébrale	Antérieure (a : absence complète CV, b : absence partielle CV, c : absence plusieurs CV) Antérolatérale Latérale (a : complet : hémivertèbre, b : partiel, vertèbre cunéiforme)
II	Segmentation vertébrale	Complète (bloc antérieur et postérieur) Antérieure (a : bloc des corps ; b : bloc partiel des corps) Latérale Postérolatérale Postérobilatérale
III	Soudure vertébrale	Antérieure (corps binucléaire en « aile de papillon ») Postérieure (spina bifida)

CV : corps vertébral.

Le deuxième point important est que toute malformation vertébrale suppose une recherche d'un conflit vertébroneural statique (compression médullaire au sommet d'une cyphose) ou dynamique (recherche d'une instabilité).

CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DU RACHIS

Cotrel [13] propose une classification en défauts de formation vertébrale, défauts de segmentation vertébrale et défauts de soudure vertébrale *(tableau II)*. Winter [39] prône une autre classification où figurent défauts de segmentation, défauts de formation et défauts mixtes *(tableau III)*. Ces classifications sont didactiques. Elles décrivent les mêmes anomalies mais les classent différemment. Ainsi, la vertèbre binucléée en « aile de papillon » fait partie des défauts de formation pour Winter [39] et des défauts de soudure pour Cotrel [13]. Par ailleurs, on ne peut que souscrire au groupe proposé par Winter [39] des défauts mixtes de segmentation et de formation car très souvent rencontrés en pratique, mais ce groupe ne représente que la combinaison aléatoire des deux groupes précédemment décrits. Nous proposons par ailleurs non pas une autre classification mais une cartographie de l'importance relative des déformations et de leur direction en fonction des malformations élémentaires *(fig 14)*.

Nous regroupons la présentation des malformations élémentaires en trois groupes : les hémivertèbres, les barres et les vertèbres aplasiques antérieures et binucléées.

■ *Hémivertèbres*

Les hypothèses pathogéniques concernant la formation des hémivertèbres sont au nombre de trois.

La première intéresse la migration cellulaire du sclérotome *(fig 15A)*. Alors que chaque niveau métamérique, droit et gauche, induit par la chorde, se rejoint normalement autour de celle-ci, il se produirait

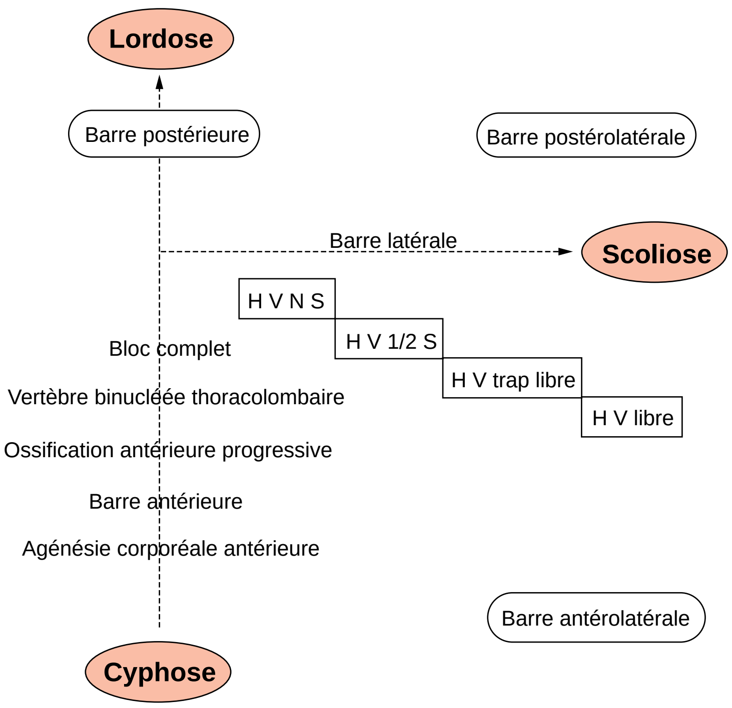

14 *Cartographie des évolutions prévisibles en fonction des déformations élémentaires.*
HVNS : hémivertèbre non segmentée ; HV ½ V : hémivertèbre semi-segmentée. HV trap libre : hémivertèbre trapézoïdale libre. HV : hémivertèbre.

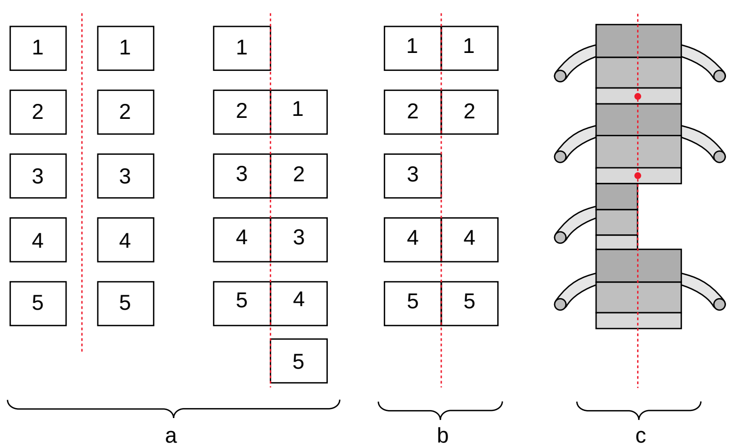

15 *Hypothèses pathogéniques sur l'origine des hémivertèbres. a. Défaut de migration du sclérotome. b. Non-développement d'une hémimaquette mésenchymateuse. c. Disparition d'une hémimaquette mésenchymateuse déjà formée.*

un décalage où le segment « n » droit rejoindrait le segment « n-1 » gauche, ou inversement, et ce sur un nombre de métamères variable. Ainsi, aux deux extrémités de ce décalage, se formeraient deux hémivertèbres alternées. Touzet [36] avait qualifié les hémivertèbres ainsi formées d'hémivertèbre décalante (HVD). En pratique clinique, cette notion doit inciter à rechercher très à distance de l'hémivertèbre découverte une autre hémivertèbre alternée.

La seconde théorie *(fig 15B)* postule que, après que chaque somite se soit scindée en partie crâniale et caudale et que les condensations mésenchymateuses intersegmentaires préfigurant la future vertèbre se soient formées, une hémimaquette mésenchymateuse ne se développerait pas.

La troisième enfin, soutenue par Rivard [32] *(fig 15C)* à partir de travaux sur les effets de l'anoxie sur la souris gravide, propose une origine vasculaire à la disparition d'un hémicorps déjà formé à un stade mésenchymateux.

Les deux dernières hypothèses entrent dans ce que Touzet [36], dans son travail, a qualifié d'hémiatrophie vertébrale (HAV).

Il est important de faire une numération des côtes : une HAV se manifeste par une côte manquante du côté controlatéral à

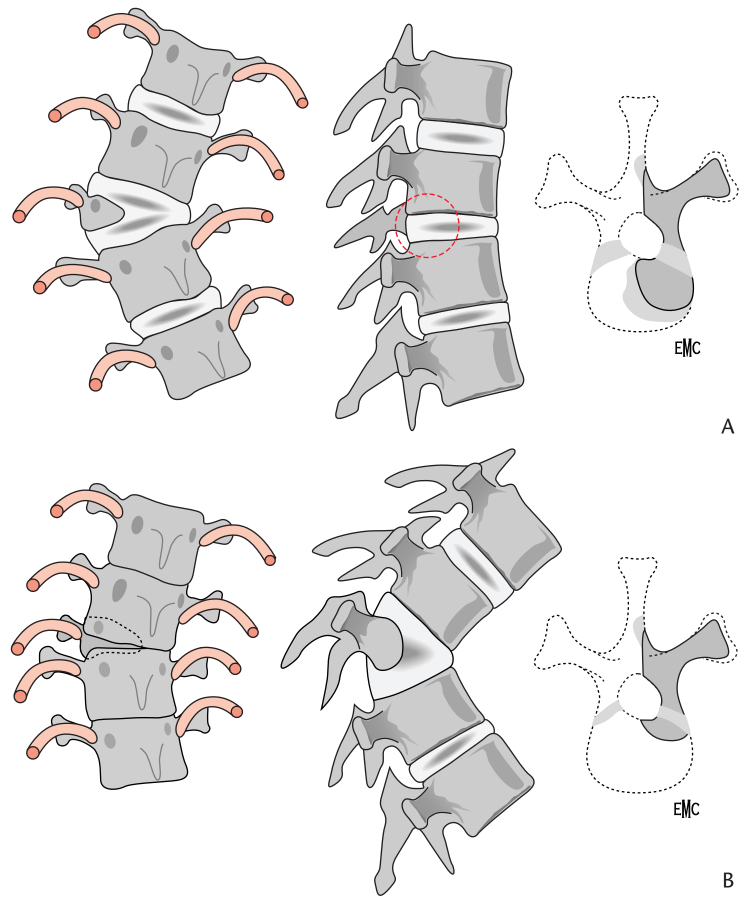

16 *Hémivertèbres.*
A. Forme essentiellement scoliogène.
B. Forme cyphoscoliogène.

l'hémivertèbre, alors qu'une HVD peut compter le même nombre de côtes mais avec un décalage, avec par exemple une côte cervicale droite sur une hémivertèbre cervicothoracique droite et une côte gauche sur l'hémivertèbre controlatérale thoracolombaire. Le terme d'hémivertèbre regroupe des anomalies où, sur un métamère, il existe l'absence complète d'une moitié, définie selon un axe antéropostérieur de vertèbre avec persistance d'une partie plus ou moins importante, jamais complète, de la moitié restante. L'hémiarc postérieur est moins développé qu'aux étages sains, les articulaires sont hypoplasiques, parfois aplasiques, les lames sont le plus souvent en hémifusion avec une des deux lames saines adjacentes. Le corps restant est plus ou moins volumineux, habituellement en position postérolatérale *(fig 16A)*, mais il peut être réduit à un petit fragment très postérieur sur le corps vertébral *(fig 16B)*. L'« hémi » corps osseux *(fig 17)* peut être entouré de structures radiotransparentes ; l'hémivertèbre est qualifiée alors de libre ; mais il peut aussi être fusionné à l'un des deux corps vertébraux adjacents (hémivertèbre semi-fusionnée) ou aux deux corps vertébraux adjacents (hémivertèbre fusionnée). Les espaces clairs qui séparent l'hémivertèbre dite libre des corps vertébraux adjacents sont en général composés d'un côté d'un véritable disque avec deux structures de croissance adjacentes et de l'autre côté d'une synchondrose dont le potentiel de croissance est plus limité et qui, au cours de la maturation, peut s'ossifier. Dans certains cas, l'hémivertèbre s'accompagne d'une déformation en « miroir » des deux vertèbres adjacentes qui « absorbent » la déformation ; on parle alors, selon la terminologie anglo-saxonne, d'hémivertèbre incarcérée. Le potentiel de déformation évolutive est directement en rapport avec la croissance de cette hémivertèbre. Ainsi, l'hémivertèbre libre est la plus évolutive et nous avons classé les différentes variétés d'hémivertèbres par ordre décroissant d'évolutivité dans la figure 17.

Cette hémivertèbre peut être unique ou multiple *(fig 18)*.

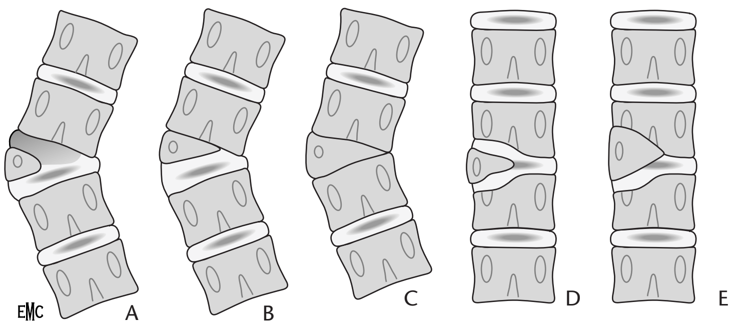

17 *Différents types d'hémivertèbres.*
A. Libre.
B. Semi-fusionnée.
C. Fusionnée.
D, E. Incarcérée.

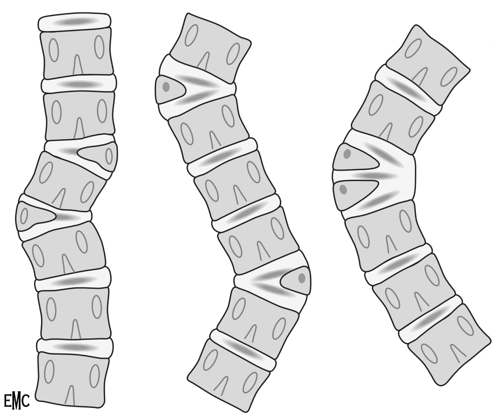

18 *Hémivertèbres multiples.*

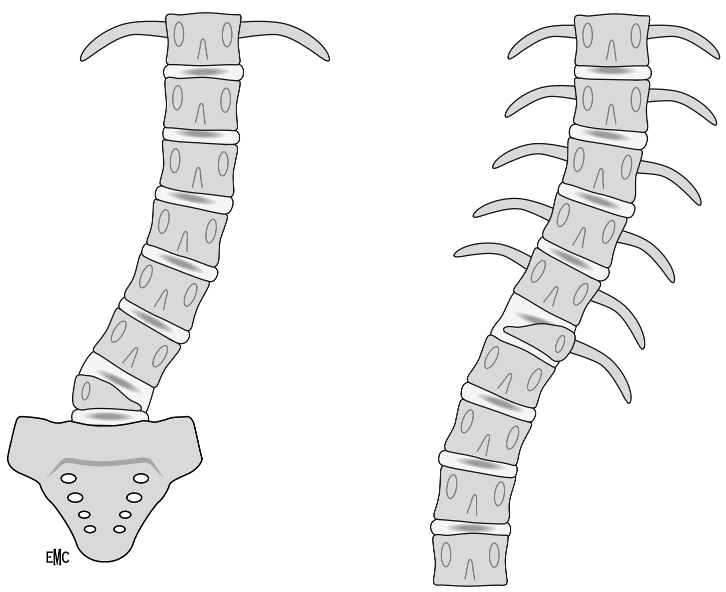

19 *Hémivertèbres jonctionnelles.*

Les hémivertèbres alternées sont réputées peu évolutives mais ceci n'est vrai que si elles sont proches l'une de l'autre. En cas d'hémivertèbres alternées à distance, elles peuvent être au contraire très évolutives (à condition qu'elles soient libres) car elles génèrent chacune une courbure malformative qui va dans le sens de la courbure compensatrice de l'autre hémivertèbre. Ces hémivertèbres multiples peuvent être plus nombreuses que deux et elles peuvent aussi être non pas alternées mais homolatérales. Elles sont alors très évolutives si libres. Selon le niveau de l'hémivertèbre, les évolutions sont différentes. Ainsi, les hémivertèbres jonctionnelles lombosacrées et thoracolombaires, lorsqu'elles sont évolutives, entraînent des courbures où la translation l'emporte sur l'angulation, générant un important déséquilibre frontal du tronc *(fig 19)*.

Les hémivertèbres s'accompagnent aussi d'une déformation cyphotique, et ce d'autant plus que l'hémicorps restant est très postérieur. Mais ceci dépend aussi de leur localisation. Les hémivertèbres en région lombosacrée ne provoquent pas de cyphose. En région lombaire, elles s'accompagnent en général d'une perte de lordose modérée. C'est en régions thoracolombaire et thoracique que leur éventuel potentiel cyphotique s'exprime le plus.

■ *Barres*

Il s'agit de coulées osseuses ostéocartilagineuses qui s'ossifient complètement en cours de croissance. Elles peuvent n'être que cartilagineuses à la naissance donc non visibles radiologiquement, réunissant deux ou plusieurs métamères vertébraux à un endroit variable de la circonférence vertébrale. Ces barres peuvent être asymétriques ou symétriques *(fig 20)*.

Parmi les barres symétriques *(fig 20A)*, les barres antérieures et les barres postérieures sont très évolutives, les premières en cyphose, les secondes en lordose, avec des évolutivités parfois considérables. Les barres ou blocs vertébraux complets antérieurs n'ont quant à eux pas d'évolutivité ; en effet, la « soudure » antérieure puissante résiste facilement aux contraintes de croissance postérieure. Il existe enfin une entité particulière, que nous rapprochons des barres symétriques, que sont les barres ou blocs antérieurs progressifs [21]. Dès la naissance, un ou plusieurs disques contigus sont le siège, à leur partie la plus antérieure, d'îlots de calcifications qui vont ensuite s'ossifier pour former un ou plusieurs ponts osseux antérieurs. Non traitée, l'ossification va progresser en cours de croissance, d'avant en arrière, faisant disparaître la quasi-totalité du disque. Nous avons pu montrer qu'il ne s'agissait pas d'un espace discal remplacé par une synchondrose qui s'ossifierait progressivement d'avant en arrière, mais d'une malformation localisée à la partie la plus antérieure du disque. En effet, l'IRM peut retrouver une structure discale en arrière de ce pont antérieur, et la levée chirurgicale du pont antérieur (si indiquée) avec interposition de matériel inerte (désépiphysiodèse) permet une reprise de croissance de l'espace discal. Nous avons pu retrouver un cas familial, portant sur trois générations, d'ossification progressive antérieure de localisation thoracique basse [21]. Dans les localisations thoraciques, les cyphoses générées par cette pathologie ne sont pas considérables et en général tolérables cliniquement. Toute cyphose lombaire est en revanche très mal tolérée, or ces blocs antérieurs progressifs en région lombaire sont évolutifs, probablement car croissance et mobilité sont plus importantes qu'en région thoracique. Il ne faut donc pas, dans cette localisation, laisser évoluer cette cyphose.

Les barres asymétriques *(fig 20B)* peuvent être purement latérales, souvent accompagnées de synostoses costales, et génératrices d'une scoliose très évolutive. Elles peuvent être postérolatérales. Dans ce cas, elles débordent plus ou moins largement des hémilames sur les articulaires et les transverses. Elles vont entraîner des lordoscolioses très évolutives. Beaucoup plus rares sont les barres antérolatérales à l'origine de cyphoscolioses évolutives.

■ *Deux types de malformations vertébrales élémentaires restent à décrire*

La première *(fig 21A)* est l'aplasie d'un corps vertébral laissant persister un moignon postérieur de corps vertébral et un arc postérieur complet. Cette déformation est très évolutive en cyphose pouvant générer des complications neurologiques statiques et/ou dynamiques.

La seconde *(fig 21B)* concerne les vertèbres binucléées encore appelées vertèbres en « aile de papillon ». Il s'agit de vertèbres présentant un arc postérieur complet mais où le corps vertébral se réduit à deux noyaux d'ossification séparés par un espace clair vertical radiologique. Cet espace est comblé par du tissu cartilagineux et/ou fibreux. Ce somatoschisis antérieur doit bien sûr faire penser à un possible canal neuroentoblastique ou à une

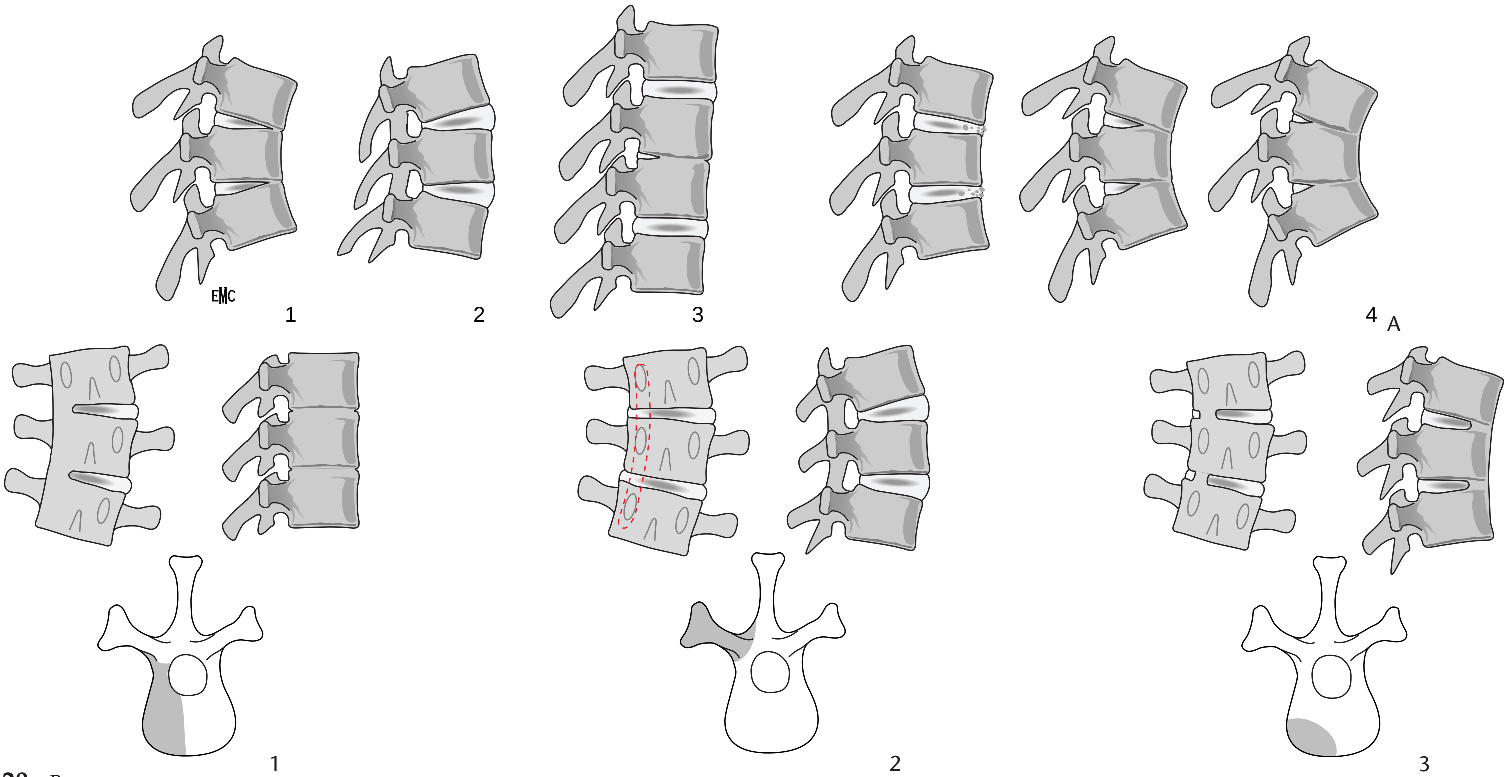

20 *Barres.*
A. Barres symétriques. 1. Barre antérieure ; 2. barre postérieure ; 3. barre antérieure complète ; 4. ossification discale antérieure progressive.
B. Barres asymétriques. 1. Barre latérale ; 2. barre postérolatérale ; 3. barre antérolatérale.

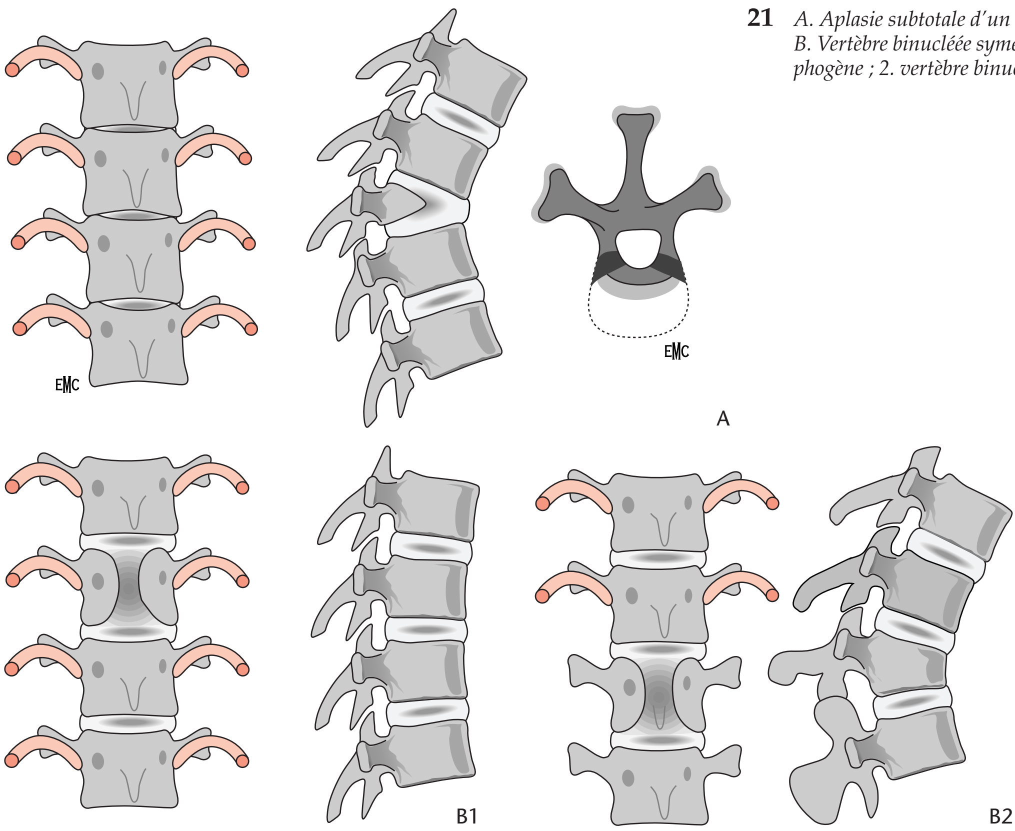

21 *A. Aplasie subtotale d'un corps vertébral.*
B. Vertèbre binucléée symétrique. 1. Vertèbre binucléée en région thoracique, non cyphogène ; 2. vertèbre binucléée en région thoracolombaire, cyphogène.

méningocèle antérieure. Mais on retrouve assez fréquemment cette anomalie isolée et donc, en l'absence de signe clinique particulier, il n'y a pas d'indication à compléter tout de suite le bilan par une exploration neuroviscérale. Il faut savoir que les deux hémicorps peuvent être plus ou moins agénésiques dans leur partie antérieure. Il n'y a, à notre connaissance, qu'une localisation où ces vertèbres binucléées peuvent donner une cyphose évolutive, c'est la charnière thoracolombaire. Là encore, il ne faut pas attendre une longue évolution pour décider d'une intervention chirurgicale dans les localisations thoracolombaires ayant fait la preuve de leur évolutivité.

Cette présentation des déformations élémentaires est une base pour comprendre l'évolution des déformations. Nous avons dans cet

esprit établi une cartographie des déformations prévisibles en fonction de l'atteinte élémentaire *(fig 14)*. Mais tout ceci n'est qu'indicatif. Chaque cas est particulier et justifie d'une lecture clinique et en imagerie spécifique. Plusieurs aspects sont à souligner. À la naissance, d'éventuelles structures cartilagineuses malformatives ne sont pas visibles radiologiquement. Toute déformation dont l'évolution n'est pas ou insuffisamment expliquée par une malformation visible doit inciter à rechercher une telle association. À l'inverse, les radiographies sont parfois très inquiétantes, avec la disparition complète ou partielle de corps vertébraux ne générant pas pour autant de déformations importantes qui par ailleurs ne sont pas évolutives. Au cours de la croissance, l'ossification de maquettes cartilagineuses présentes de ces corps vertébraux se fait, venant recréer une architecture plus orthodoxe du rachis. Ces données soulignent l'intérêt de réaliser des *bendings* lors du bilan radiologique. Une autre difficulté est, que, à partir des malformations élémentaires précédemment décrites, de très nombreuses associations malformatives peuvent se voir et ce sur de nombreux niveaux, réalisant de véritables puzzles vertébraux. Il est dans ces cas très difficile d'apprécier le potentiel évolutif de chaque malformation qu'il faut prendre comme un tout. La sommation des inhibitions de croissance est alors donnée par le sens de la déformation.

ÉVOLUTION

L'évolution ne se résume pas à établir un graphique des valeurs angulaires frontales et sagittales. Il faut d'abord apprécier l'évolution clinique recherchant des éléments nouveaux en particulier dans le cadre des trois syndromes initialement décrits, neurologique, orthopédique et neuroviscéral, la douleur étant classée dans le syndrome neurologique. La courbe de croissance se mesurant au minimum taille assise et debout peut inciter à revoir un diagnostic de malformation congénitale isolée si la courbe de croissance est à moins de 2 DS de la moyenne. L'annonce parfois tardive d'un syndrome malformatif dans la famille peut relancer l'enquête génétique.

Bien évidemment, le suivi clinique de ces malformations congénitales comprend les habituelles indications qui font partie du bilan évolutif de toutes scolioses (taille assise et debout, gibbosité, maturation osseuse avec les caractères sexuels secondaires et les indicateurs osseux [Listel, Risser, cartilage en « Y » du cotyle], translation du tronc, flèches frontales et sagittales). Les zones gibbositaires permettent d'apprécier l'évolution de la courbure principale bien sûr, mais aussi des contre-courbures qui peuvent se structuraliser et évoluer pour leur propre compte. Le bilan radiologique pour le suivi va dépendre du sens de la déformation. Il est important d'obtenir un bassin horizontal sur les clichés radiographiques, car nous l'avons vu, certaines malformations congénitales (hémivertèbres situées aux charnières lombosacrée et thoracolombaire) ont une évolution qui s'apprécie aussi sur la translation du tronc. Il faut savoir que chez l'enfant, la comparaison entre les clichés pris avant l'âge de la marche, donc couché, et ceux pris debout après acquisition de la marche montrent une aggravation angulaire liée à l'« effondrement » gravitaire. Il faut donc ne pas s'alarmer trop vite à cette période. Parallèlement, l'évaluation radiologique des angles de déformation en scoliose et/ou cyphose est difficile. Loder [26] a fait une analyse intra- et interobservateur de la mesure de l'angle de Cobb dans les scolioses congénitales. La variabilité intraobservateur est de ± 9,6° et elle passe à ± 11,8° pour la variabilité interobservateur. Ceci s'explique dans les rachis malformatifs par la difficulté de retrouver des éléments anatomoradiologiques précis.

Il est important de comparer les angles de déformation en gardant aux différents examens les mêmes repères radiologiques. Avant d'aller plus loin, reportons-nous aux séries analysant l'histoire naturelle des déformations congénitales du rachis. Il s'agit obligatoirement de séries assez anciennes, car il n'est pas envisageable actuellement de ne pas traiter ces patients.

■ *Histoire naturelle des malformations congénitales du rachis*

Kuhns [25] en 1965 avait été rassurant sur une série de 85 enfants suivis jusqu'à maturité osseuse avec malformations congénitales variées du rachis puisqu'il ne retrouvait que 32 cas de scolioses congénitales de plus de 30° en fin de croissance. Nasca [29] en 1982 ne partageait pas ce sentiment rassurant. L'analyse de 251 patients présentant une scoliose congénitale isolait un groupe non traité de 143 patients vus après l'âge de 10 ans, 36 % avaient une courbure entre 40 et 60° et 28 % une angulation supérieure à 60°. Il poursuivait en estimant le pronostic encore plus mauvais car 67 patients de la série avaient été opérés du fait de la sévérité de leur déformation et n'entraient donc pas dans le groupe non traité. Cette dernière opinion était partagée par Winter [40].

■ *Aspects évolutifs des malformations congénitales du rachis*

Touzet [36] avait bien insisté sur les différents modes évolutifs observés. Certaines courbes scoliotiques restent stables tout au long de l'évolution. D'autres ont une aggravation importante et rapide de 5 à 15° par an, nécessitant une prise en charge chirurgicale rapide. Le troisième groupe, le plus fréquent, évolue selon une pente caractéristique comprenant une aggravation de la naissance à l'âge de 5 ans, puis une relative stabilité entre 5 et 10 ans, enfin une poussée évolutive autour de la puberté rejoignant les évolutions bien connues des scolioses paralytiques et idiopathiques. Si les premier et deuxième groupes sont relativement faciles d'indication (chirurgie précoce pour le premier et abstention pour le second), le troisième groupe est très délicat à prendre en charge.

Une attitude attentiste se voit confortée entre 5 et 10 ans par la faible évolutivité et éventuellement regrettée plus tard par la poussée évolutive pubertaire. Le problème est que l'acte éventuel pratiqué tôt aurait intéressé un segment vertébral limité, mais qu'une indication posée tard chez le même patient nécessite une arthrodèse beaucoup plus longue, car si les courbures initiales n'intéressent que peu de segments, l'évolution inclut dans la courbure principale d'autres étages vertébraux dont la déformation se structuralise et qui doivent donc être inclus dans une éventuelle arthrodèse. Une phase évolutive supplémentaire se passe à l'âge adulte. Ces déformations congénitales sont très raides et évoluent donc peu avant la sénescence. À cette date, la dégénérescence arthrosique se surajoute à la déformation, entraînant en particulier dans les localisations lombaires consécutivement aux dégénérescences discales de véritables dislocations rotatoires douloureuses. Nous avons jusque-là insisté sur l'histoire naturelle des malformations à prédominance scoliogène.

En ce qui concerne les malformations à prédominance cyphogène, le suivi évolutif va s'attacher bien sûr à surveiller l'évolution angulaire, mais aussi à dépister une éventuelle instabilité statique ou dynamique. Les plus dangereuses des malformations sont les aplasies antérieures d'un ou de plusieurs corps vertébraux dont on peut rapprocher les hémivertèbres libres ne comprenant qu'une toute petite portion résiduelle de corps vertébral en position très postérieure. La cyphose va être d'aggravation angulaire rapide pouvant aller jusqu'à 10° par an. La zone aplasique antérieure peut représenter un élément d'instabilité surajouté car parfois occupée non pas par une maquette discocartilagineuse mais par des éléments fibreux. Cette instabilité surajoutée est absente dans les barres antérieures qui ont elles aussi un important pouvoir évolutif. Ces deux types malformatifs nécessitent une prise en charge chirurgicale rapide. Les ossifications antérieures discales progressives sont elles aussi susceptibles d'évoluer de façon modérée en région thoracique, génératrices en revanche de perte de lordose, voire de cyphose en région lombaire, très invalidantes si non prises en charge. Les vertèbres binucléées ne sont dans notre expérience évolutives qu'en région thoracolombaire [9]. Cette localisation thoracolombaire de vertèbres binucléées est à prendre en charge chirurgicalement si les hémicorps constitutifs présentent une aplasie antérieure notable.

Enfin, à la frontière des déformations scoliogènes et cyphogènes, il faut signaler les dislocations rotatoires décrites par Dubousset [16]. Deux malformations scoliogènes alternées à distance créent deux courbures à convexité opposée mais aussi à sens de rotation opposé. À la jonction de ces deux courbures, le rachis se comporte comme une épingle à cheveux dont on aurait verticalisé chaque bout en direction opposée. Il y a, sur les radiographies de profil, une cyphose angulaire apparente qui est le résultat d'un effondrement en cisaillement localisé. Le risque neurologique est important, mais la réductibilité de la déformation est grande par simple traction. Les formes très évolutives de cyphose que nous avons décrites présentent des risques de complications médullaires. Elles surviennent en période de croissance, rarement sous une forme aiguë sauf traumatisme sur un rachis instable, le plus souvent d'installation progressive avec installation d'une paraparésie spastique. Les tout premiers signes d'irritation pyramidale doivent être systématiquement recherchés lors d'examens répétés. C'est la raison pour laquelle il est préférable systématiquement de demander une IRM de contrôle pour toute cyphose malformative de manière à anticiper d'éventuelles complications neurologiques.

TRAITEMENT

Avant d'entrer dans les techniques, quelques points méritent d'être soulignés. Hormis les cas d'instabilité statique ou dynamique, il n'y a aucune précaution particulière à recommander aux patients porteurs de malformations congénitales du rachis. Aucun sport n'est à interdire, pas plus d'ailleurs qu'à conseiller. La natation ne possède aucune vertu particulière pour l'équilibre du tronc ! Le tennis n'est pas davantage « déséquilibrant ». Quant à l'équitation, elle ne représente aucun danger de « tassement vertébral »… sauf en cas de chutes !

Traitement orthopédique

La kinésithérapie n'a pas d'indication, prescrite isolément, pour limiter ou contrôler l'aggravation d'une déformation congénitale. Elle peut accompagner un éventuel traitement par corset pour entretenir les muscles du tronc et la fonction respiratoire. Elle doit préparer les patients à une éventuelle intervention et les aider dans la récupération fonctionnelle postopératoire.

Chez l'adulte, la kinésithérapie a toute sa place pour lutter contre les manifestations douloureuses arthrosiques. Le traitement orthopédique par corset a quelques rares indications. L'orthèse externe n'a aucune possibilité de modifier, sur les segments courts représentés par la zone malformative, les contraintes mécaniques locales de façon significative pour empêcher celle-ci de poursuivre sa croissance asymétrique. En revanche, une orthèse peut être utile si des segments supplémentaires s'incluent dans la courbure principale scoliotique malformative en se structuralisant en torsion ou pour une contre-courbure à condition dans les deux cas qu'une flexibilité de ces courbures existe avec une réductibilité avoisinant ou dépassant 50 %. Une autre indication peut être proposée pour contrôler la contre-courbure structuralisée d'une courbure malformative opérée pour avancer en croissance et essayer d'éviter une arthrodèse trop étendue en fin de croissance si nécessaire.

Chez des enfants petits, le corset prescrit doit être non contraignant (corset de Milwaukee) pour éviter les déformations du tronc.

Chez l'adulte, un traitement temporaire par corset, par exemple décyphosant en région lombaire, peut permettre de passer un cap douloureux.

Pour les immobilisations utilisées chez l'enfant en postopératoire après une épiphysiodèse vertébrale, plâtre ou corset peuvent être proposés, ne prenant que le tronc ou parfois hémiculotte en particulier dans les localisations malformatives lombosacrées. Pour certains, des plâtres sont proposés en position de correction maximale de la déformation avec arthrodèse non instrumentée ; pour d'autres, une instrumentation adaptée à l'enfant permet de maintenir l'effet de correction recherché, l'orthèse n'étant alors qu'une protection externe moins contraignante qui peut être ôtée pour les soins d'hygiène. Quel que soit le type d'immobilisation choisi, elle doit être conservée 6 mois pour obtenir une arthrodèse solide.

Pour les cyphoses, la problématique est différente :

– soit il s'agit d'une cyphose d'effondrement à la jonction par exemple de deux processus torsionnels scoliotiques inverses ou en cas d'hypoplasie vertébrale antérieure avec une réductibilité facilement obtenue, et un corset peut permettre éventuellement d'attendre l'acte chirurgical ;

– soit il s'agit d'une cyphose angulaire très raide avec irritation pyramidale sur un bloc malformatif, et toute tentative d'élongation par plâtre, corset ou halo risque d'aggraver l'état neurologique. Il vaut mieux dans ces cas immobiliser le tronc dans la position de déformation pour supprimer la micromobilité génératrice de microtraumatismes supplémentaires. Ceci bien sûr en attente de l'acte chirurgical.

Méthodes chirurgicales et indications

Il faut faire la différence entre les méthodes thérapeutiques portant sur la période de croissance et celles que l'on peut proposer à l'adolescent ou l'adulte.

Méthodes chirurgicales en période de croissance

Elles visent à établir une balance multidirectionnelle entre les potentiels de croissance selon tous les axes de symétrie du rachis. Dans la grande majorité des cas, la méthode utilisée est d'arrêter la croissance sur un segment plus ou moins long du rachis et dans une position opposée à la zone de moindre croissance par rapport au centre géométrique de la vertèbre. Une ambiguïté sémantique demeure entre les deux qualificatifs d'épiphysiodèse et d'arthrodèse pour désigner l'acte pratiqué. Dans les deux cas, un pont osseux est créé, mais entre deux épiphyses pour une arthrodèse et entre une métaphyse et une épiphyse en croissance pour une épiphysiodèse. Stricto sensu, une épiphysiodèse rachidienne consisterait par exemple sur une hémivertèbre libre, là où siège une vraie structure discale avec deux cartilages de croissance, de bloquer la croissance des deux physes en laissant le disque intact. En pratique, on réalise chirurgicalement toujours et l'épiphysiodèse et l'arthrodèse, en enlevant le disque restant et en pontant les deux corps vertébraux. En fait, ces deux termes sont utilisés indifféremment, mais désignent toujours en période de croissance une épiphysiodèse + arthrodèse.

Parfois, le but poursuivi est de faire repartir la croissance dans un secteur où elle en est empêchée par la malformation. On parle de désépiphysiodèse (ou désarthrodèse).

Pour les hémivertèbres, en cas de preuve évolutive de la déformation, deux options chirurgicales se présentent :

– la première est de réaliser une arthrodèse de la convexité de la courbure. Elle doit intéresser la zone antérieure et postérieure de la convexité par double abord séparé ou le plus souvent combiné dans la même séance opératoire. L'abord peut être endoscopique ou à ciel ouvert pour l'arthrodèse antérieure qui prend soin d'enlever du côté convexe structure de croissance et disque et d'effectuer une arthrodèse par os autologue (côte, péroné, crête tibiale ou iliaque). L'abord postérieur prend soin de réséquer toutes les zones de croissance convexes, avec facectomie, avivement et greffe. Plus l'enfant est jeune, plus la réalisation d'une bonne arthrodèse est difficile car le rachis est encore très « cartilagineux », au point que certains préconisent une révision systématique de la greffe à 6 mois ou 1 an postopératoire. L'étendue de cette arthrodèse convexe intéresse au minimum le segment pathologique. On peut en espérer en plus de l'arrêt de la déformation, une correction supplémentaire par la croissance du côté concave de la zone malformative non arthrodésée. Ceci ne peut être espéré que par une chirurgie précoce avant 3 ans. C'est la raison pour laquelle la zone d'arthrodèse convexe peut être étendue au-dessus et/ou au-dessous de la région malformative pour rajouter aux attentes de correction par la croissance concave, une éventuelle correction supplémentaire par la

croissance opposée aux segments supplémentaires arthrodésés du côté de la malformation. Cette arthrodèse peut être instrumentée ou non, mais dans tous les cas maintenue par une orthèse externe pour 6 mois ;

– la seconde méthode est de réaliser une exérèse d'hémivertébre associée à une arthrodèse convexe antérieure et postérieure [2, 3, 7]. On attend de cette technique un effet correcteur immédiat par le raccourcissement de la convexité et un effet secondaire comme dans l'arthrodèse convexe isolée précédemment décrite. L'exérèse est indiquée dans les hémivertèbres évolutives lombosacrées et thoracolombaires, ainsi que dans les localisations lombaires d'hémivertèbre libre évolutive. Le gain angulaire immédiat obtenu par l'exérèse est en moyenne de la moitié de l'angulation initiale. Ces chirurgies d'arthrodèse convexe, avec ou sans résection d'hémivertèbre sont, pour être efficaces, d'indication précoce, avant 3 ans au mieux.

Pour les barres, il existe deux possibilités de prise en charge chirurgicale d'une barre évolutive :

– la première est de réaliser une barre chirurgicale (arthrodèse) opposée à celle existante pour empêcher toute déformation évolutive. Cette technique est à proposer à toute barre évolutive, qu'elle soit latérale, postérieure, antérieure, postérolatérale ou antérolatérale, et ce dès la preuve de son évolutivité ;

– la seconde est de réséquer la barre. Ceci revient à réaliser une désépiphysiodèse puisque le but poursuivi est que la croissance puisse reprendre dans les zones de croissance active de la zone malformative, sans que cette croissance ne soit « déformée » par la présence de la barre. C'est une technique difficile car les repères anatomiques sont difficiles à reconnaître, parce qu'il ne faut pas laisser de zone chondrale malformative résiduelle qui, en s'ossifiant, reforment une barre, et parce que les récidives sont fréquentes. Il y a une localisation qui nous paraît intéressante, c'est la région lombaire en cas d'ossification discale antérieure progressive, à condition que l'IRM ait mis en évidence une structure discale en arrière de la barre naissante. La désépiphysiodèse doit être suivie de la mise en place d'un matériau inerte pour éviter la reformation du pont.

Les techniques que nous venons de décrire pour la période de croissance s'adressent aux effets néfastes des asymétries de croissance. Il faut y adjoindre, bien sûr, la prise en charge chirurgicale d'une instabilité. Ainsi, par exemple, en cas d'aplasie vertébrale antérieure très importante ou, ce qui s'en rapproche, d'une vertèbre binucléée en région thoracolombaire avec deux petits moignons de corps très postérieurs, l'arthrodèse postérieure de la zone malformative qui traite l'asymétrie de croissance doit être complétée par une greffe en étai antérieur qui assure la stabilité du rachis.

Signalons une dernière possibilité chirurgicale en cas de grande aplasie thoracique où sur plusieurs étages sont absents unilatéralement côtes et hémisoma correspondants. Il a été récemment rapporté l'utilisation d'un distracteur costal interne appuyé sur les côtes limitant la zone agénétique avec distraction itérative pendant la croissance [11]. Ceci rejoint les possibles distractions sans arthrodèse du rachis de l'enfant en croissance, mais qui ne sont pas spécifiques des scolioses congénitales.

Méthodes chirurgicales en fin de croissance

Les corrections chirurgicales de scolioses malformatives en fin de croissance se heurtent à la rigidité des courbures et à une déformation où coexistent cyphose et scoliose. Si les courbures modérées n'ont pas de spécificité de prise en charge, les grandes courbures restent de correction difficile. Deux, voire trois temps opératoires peuvent être nécessaires. Un premier temps de dissectomies étagées est suivi d'une distraction par halo-fauteuil pendant 3 semaines, puis une arthrodèse postérieure est réalisée. Lorsque la composante cyphotique est très importante, un troisième temps avec greffe en étai antérieur doit être réalisé. Les grandes déformations à composante cyphotique prédominante peuvent avoir la même prise en charge en trois temps.

Deux techniques spécifiques peuvent être proposées en présence de blocs cyphotiques angulaires rigides :

– la première est la réalisation d'une ostéotomie vertébrale postérieure de soustraction, enlevant en arrière lames et pédicules et venant se terminer en coin derrière le ligament vertébral commun antérieur et une mise en compression par instrumentation postérieure et greffe complète l'ostéotomie ;

– la deuxième technique est à réserver aux mêmes déformations avec paraparésie ou paraplégie spasmodique débutante. Il s'agit de la translocation médullaire. Un abord postérolatéral avec résection de deux à quatre arcs costaux postérieurs permet d'aborder le sinus de la malformation où une tranchée va être creusée, permettant à la moelle de prendre la corde de l'arc de la déformation ayant au préalable ponté la zone de cyphose par un greffon en étai antérieur.

Toutes les techniques présentées doivent bénéficier de l'environnement périopératoire adapté et des techniques modernes de monitorage médullaire peropératoire (potentiels évoqués mixtes, somesthésiques et moteurs). En effet, les complications sont plus fréquentes que dans la chirurgie des scolioses idiopathiques, les plus graves étant neurologiques, de l'atteinte radiculaire à la paraplégie en passant par un syndrome de la queue de cheval, les plus fréquentes étant les pseudarthroses et les infections.

Malformation vertébrale crânienne et caudale

MALFORMATION VERTÉBRALE CRÂNIALE

La figure 4 explique l'embryologie de cette région et éclaire les anomalies transitionnelles, occipitalisation ou assimilation totale de l'atlas par exemple. Le souci primordial dans toutes les malformations qui vont être exposées concerne la stabilité du rachis et la protection de l'axe médullaire.

■ *Syndrome de Klippel-Feil*

Des blocs cervicaux étagés entraînent un cou court avec implantation basse des cheveux et limitation de mobilité cervicale qui porte surtout sur les rotations, l'amplitude de flexion-extension pouvant, chez le jeune, persister à 90° sur un seul segment mobile. Il y a une incidence élevée de malformations associées, génito-urinaires et cardiaques principalement. Vingt-cinq pour cent des cas s'associent à une surélévation congénitale de l'omoplate, avec parfois un os omovertébral. Peuvent aussi se voir asymétrie ou paralysie faciale, fente palatine, malformation d'un membre supérieur. Enfin, les scolioses d'accompagnement sont fréquentes, thoraciques hautes, primitives ou secondaires à une courbure initialement compensatrice d'un déséquilibre frontal cervical. La survenue de complications neurologiques, allant d'une radiculalgie à une spasticité avec faiblesse musculaire, peut au maximum s'exprimer par une tétraplégie complète à l'occasion d'un traumatisme minime. Pour autant, la décision de fusionner un espace restant hypermobile, supprimant la mobilité cervicale à titre préventif n'est pas indiquée. Il faut recommander aux patients d'éviter toute activité violente.

■ *Hémivertèbre*

Le mode de révélation habituel est un torticolis résistant aux thérapeutiques habituelles. La localisation cervicothoracique est relativement fréquente, en général moins évolutive que dans les autres zones charnières. Elle oblige le patient a organiser une contre-courbure sous-jacente pour horizontaliser le regard. Une localisation est particulière, c'est l'absence d'un hémiarc de C1 décrit par Dubousset [15] qui a insisté sur les possibles anomalies vasculaires associées de l'artère vertébrale. Une arthrodèse occipito-C2 par voie postérieure sous couvert d'un haloveste corrigeant au maximum la déformation est indiquée.

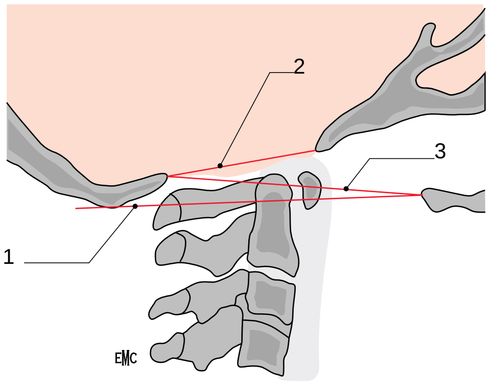

22 *Repères radiologiques de la charnière occipitocervicale sur une vue de profil. 1. Mac Gregor ; 2. Mac Rae ; 3. Chamberlain.*

Impression basilaire

Les formes congénitales sont marquées par la pénétration de l'odontoïde dans le trou occipital. La ligne de Mac Gregor *(fig 22)* est le repère le plus reproductible sur une radiographie de profil pour un dépistage qui, une fois fait, doit entraîner un bilan IRM dynamique. Cette anomalie peut accompagner le syndrome de Klippel-Feil et l'agénésie d'une masse latérale de l'atlas. Elle est souvent associée à une malformation d'Arnold-Chiari et/ou une syringomyélie. De nombreux signes neurologiques, médullaires, cérébraux, vestibulaires ou des paires crâniennes, peuvent accompagner cette anomalie. Des anomalies de trajet et des compressions de l'artère vertébrale doivent être recherchées. Si les symptômes sont dus au conflit odontoïde-moelle, soit une amélioration des rapports entre ces deux structures peut s'obtenir en extension cervicale et une arthrodèse postérieure en position réduite est proposée, soit les rapports conflictuels persistent et cette même arthrodèse doit être associée à une résection de l'odontoïde.

Hypermobilité C1-C2

La distance séparant la face postérieure de l'arc antérieur de C1 et la face antérieure de l'odontoïde ne doit pas dépasser 4 à 4,5 mm chez l'enfant et 3 mm chez l'adulte. La différence est liée au cartilage non encore ossifié chez l'enfant. Certaines malformations congénitales de l'odontoïde (aplasie, hypoplasie) peuvent mettre en danger l'axe neural. La « règle » des trois permet d'apprécier la place laissée libre à la moelle. Elle s'énonce ainsi : sur un cliché de profil, l'épaisseur de l'odontoïde est égale à l'épaisseur de la moelle et à l'épaisseur de l'espace libre autour de celle-ci. Cette hypermobilité peut être mise en évidence sur des clichés dynamiques en flexion-extension qui doivent être faits prudemment en cas de symptomatologie neurologique débutante. L'ossicule terminal qui correspond au deuxième centre d'ossification de l'odontoïde au niveau de sa pointe n'est pas une malformation congénitale chez l'enfant. Il va fusionner avec le reste de l'odontoïde à l'âge de 12 ans. La persistance d'une séparation après l'âge de 12 ans entre corps et pointe de l'odontoïde caractérise l'os odontoïdum. Lorsqu'il est fusionné à la face postérieure de l'arc antérieur de l'atlas, voire au clivus, il s'agit alors d'une anomalie congénitale qui s'associe en général à une hypoplasie de l'odontoïde restant et à une instabilité congénitale C1-C2. Dans les autres cas, lorsqu'il est mobile avec C1 dans les mouvements de flexion-extension, mais sans continuité permanente avec le reste de l'odontoïde, il s'agit plus vraisemblablement d'une pathologie acquise post-traumatique par rupture de la synchondrose. Dans les cas d'instabilité C1-C2 symptomatique, une arthrodèse postérieure C1-C2 en position corrigée doit être réalisée, étendue en occipito-C2 si des éléments malformatifs occipito-C1 sont associés. Une indication préventive de complications neurologiques est proposée chez l'enfant quand la distance C1-odontoïde dépasse 7 mm et/ou si le canal vertébral se réduit à moins de 13 mm.

D'autres malformations congénitales peuvent exister : absence d'arc postérieur de C1, spina bifida cervical, spondylolyse cervicale…, mais ce qui est important est de toujours vérifier qu'elles ne retentissent pas sur la stabilité, et aussi de bien connaître la distribution des synchondroses physiologiques pour ne pas les prendre pour des malformations.

MALFORMATION VERTÉBRALE CAUDALE

Lombalisation de S1, sacralisation de L5, complète ou partielle, sont des variantes de la normale qui modifient les conditions mécaniques des disques charnières. Leurs caractères pathologiques éventuels s'expriment tardivement par des dégénérescences discales. Un élément malformatif pathologique est en revanche l'existence d'un conflit mécanique entre une apophysomégalie et l'aile iliaque ou l'aileron sacré, voire les deux, se manifestant par des douleurs latéralisées, un aspect dentelé des rapports osseux, et une hyperfixation scintigraphique localisée au conflit.

Nous ne parlons pas ici des canaux étroits congénitaux et constitutionnels, ni des syndromes de la traversée thoracobrachiale par malformation de la charnière cervicothoracique avec côtes cervicales.

Nous n'avons pas pu être exhaustifs sur les malformations du rachis, car un article de l'encyclopédie n'y suffit pas, mais avons essayé de donner des clefs pour la compréhension et la prise en charge des principales malformations.

Conclusion

Devant la constatation d'une malformation congénitale du rachis, il faut d'abord faire un examen clinique très soigneux du revêtement cutané, des fonctions neurologiques, de la sphère uroviscérale, et rechercher d'autres malformations.

Il faut ensuite s'assurer que cette malformation n'entraîne pas d'instabilité statique ou dynamique, pour éviter toute complication neurologique.

Quant aux déformations générées par ces malformations, il n'y a pas d'urgence à agir. Il faut d'abord laisser la croissance révéler l'évolutivité de la lésion.

Si l'affirmation « primum non nocere » est une règle d'or, il faut savoir que ne rien faire sur une malformation qui a fait la preuve d'une évolutivité rapide est nuire.

Références ➤

Références

[1] Bentley JF, Smith JR. Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations. The split notochord syndrome. *Arch Dis Child* 1960 ; 35 : 76-86

[2] Bergoin M, Bollini G, Gennari JM. One stage hemivertebrae excision and arthrodesis on congenital oblique take off in children aged less than five years. *J Pediatr Orthop B* 1993 ; 1 : 108-112

[3] Bergoin M, Bollini G, Taibi L, Cohen G. Excision of hemivertebrae in children with congenital scoliosis. *J Orthop Trauma* 1986 ; 12 : 179-184

[4] Bergoin M, Giraud F, Philipp N, Ayme S, Bollini G, Gennari JM et al. Scoliose congénitale chez les jumeaux homozygotes. À propos d'une observation. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 (suppl II) : 115-118

[5] Bollini G. Dysraphisme spinal fermé. In : Conférence d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Masson, 1989 : 13-34

[6] Bollini G. Sacral and lumbo-sacral agenesis. In : The pediatric spine II. New York : Spinger-Verlag, 1989 : 144-166

[7] Bollini G, Bergoin M, Labriet C, Jouve JL, Cottalorda J. Hemivertebrae excision and fusion in children aged less than five years. *J Pediatr Orthop B* 1992 ; 1 : 95-101

[8] Bollini G, Cottalorda J, Jouve JL, Labriet C, Choux M. Dysraphisme spinal fermé. *Ann Pediatr* 1993 ; 40 : 197-210

[9] Bollini G, Tallet JM, Bergoin M. Les cyphoses congénitales de l'enfant et de l'adolescent. *Minerva Orthop Traumatol* 1993 ; 44 : 817-824

[10] Bremmer JL. Dorsal intestinal fistula. Accessory neurenteric canal: diastematomyelia. *Arch Pathol* 1952 ; 54 : 132-138

[11] Campbell RM, Smith MD, Mayes TC, Hidalgo M, Pinero RF. The treatment of thoracic insufficiency syndrome. In : De Pablos J ed. Proceedings of the 17th meeting of the european pediatric orthopedic society, Madrid, 1998 : 42

[12] Carter CO, Evans KA, Till K. Spinal dysraphism: genetic relation to neural tube malformations. *J Med Genet* 1976 ; 13 : 343-356

[13] Cotrel Y. Scolioses congénitales : classification et pronostic. In : Association lyonnaise pour le développement des études du rachis. Journées de la scoliose. Lyon : Bosc frères, 1979 : 129-140

[14] Dimeglio A, Bonnel F. Le rachis en croissance. Paris : Springer-Verlag, 1990 : 1-453

[15] Dubousset J. Torticollis in children caused by congenital anomalies of the atlas. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 178-188

[16] Dubousset J. Cyphoses congénitales. In : Groupe d'études en orthopédie pédiatrique. Chirurgie et orthopédie du rachis. Montpellier : Sauramps Médical, 1989 : 403-416

[17] Duhamel B. Morphogenèse pathologique : des monstruosités aux malformations. Paris : Masson, 1996

[18] Fellous M, Bove J, Malbrunot C, Wollman E, Sasportes M, Van Cong N et al. A five generation family with sacral agenesis and spina bifida possible similarities with the mouse T- Locus. *Am J Med Genet* 1982 ; 12 : 465-487

[19] Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationships to myelocele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1965 ; 28 : 247-259

[20] Giampietro PF, Raggio CL, Blank RD. Synteny-defined candidate genes for congenital and idiopathic scoliosis. *Am J Med Genet* 1999 ; 83 : 164-177

[21] Guillaume JM. Les cyphoses congénitales par bloc vertébral antérieur progressif. [thèse]. Marseille, 1996 : 1-127

[22] Herren RY, Edwards JE. Diplomyelia. *Arch Pathol* 1940 ; 30 : 1203-1214

[23] Horan GS, Kovacs EN, Behringer RR, Featherstone MS. Mutation in overlapping homeotic transformations of the axial skeleton: evidence for unique and redundant function. *Dev Biol* 1995 ; 169 : 359-372

[24] Hori A, Fischer G, Dietrich-Schlott B, Ikeda K. Dimyelia, diplomyelia and diastematomyelia. *Clin Neuropathol* 1982 ; 1 : 23-30

[25] Kuhns JG, Hormell RS. Management of congenital scoliosis. Review of one hundred seventy cases. *Arch Surg* 1952 ; 65 : 250-263

[26] Loder RT, Urquhart A, Steen H, Graziano G, Hensinger RN, Schlesinger A et al. Variability in cobb angle measurements in children with congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Br* 1995 ; 77 : 768-770

[27] Mark M, Rijli FM, Chambon P. Homeobox genes in embryogenesis and pathogenesis. *Pediatr Res* 1997 ; 42 : 421-429

[28] Matson DD, Woods RP, Campbell JB, Ingraham FD. Diastematomyelia (congenital clefts of the spinal cord). Diagnosis and surgical treatment. *Pediatrics* 1950 ; 6 : 98-112

[29] Nasca RJ, Stelling FM, Steel HH. Progression of congenital scoliosis due to hemivertebrae with bars. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 456-466

[30] Philipps WA, Cooperman DR, Lindquist TC, Sullivan RC, Millar EA. Orthopaedic management of lumbo-sacral agenesis. *J Bone Joint Surg Am* 1982 ; 64 : 1282-1294

[31] Rambaud M. Le rachis de la myéloméningocèle. À propos de 163 cas. [thèse], Marseille, 1998 : 1-164

[32] Rivard C. Effects of hypoxia on the embryogenesis of congenital vertebral malformations in the mouse. *Clin Orthop* 1986 ; 208 : 126-130

[33] Ross AJ, Ruiz-Perez V, Wang Y, Hagan DM, Scherer S, Lynch SA et al. A homeobox gene, *HLXB29*, is the major locus for dominantly inherited sacral agenesis. *Nat Genet* 1998 ; 20 : 358-361

[34] Streeter GL. Developmental horizons in human embryos (fourth issue). A review of the histogenesis of bone and cartilage. *Contrib Embryol* 1949 ; 33 : 149-167

[35] Sutherland CG. A roentgenographic study of developmental anomalies of the spine. *J Radiol* 1922 ; 3 : 357-368

[36] Touzet PH, Rigault P, Padovani JP. Les hémivertèbres, classification, histoire naturelle et éléments de pronostic. *Rev Chir Orthop* 1979 ; 65 : 175-188

[37] Turnpenny PD, Bulman MP, Frayling TM, Abu-Nasra TK. A gene for autosomal recessive spondylocostal dysostosis maps to 19q13. 1-q13-3. *AmJ Hum Genet* 1999 ; 65 : 175-182

[38] Walker AE, Buey PC. Congenital dermal sinuses: a source of spinal meningeal infection and subdural abcesses. *Brain* 1934 ; 57 : 401-421

[39] Winter RB. Classification and terminology. In : Winter RB ed. Congenital deformities of the spine. New York : Thieme-Stratton, 1983 : 11-17

[40] Winter RB, Moe JM, Eilers VE. Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated. *J Bone Joint Surg Am* 1968 ; 50 : 1-47

[41] Zeller RD, Ghanem I, Dubousset J. The congenital dislocated spine. *Spine* 1996 ; 21 : 1235-1240

Appareil locomoteur
[15-830-A-10]

Prise en charge des complications et des séquelles neurologiques des traumatisés médullaires

Michel Guillaumat : Chef du service de chirurgie orthopédique
Jean-Louis Tassin : Chirurgien-adjoint de l'hôpital Saint-Joseph
Service de chirurgie orthopédique, hôpital Saint-Joseph, 185, rue Raymond-Losserand, 75674 Paris cedex France

Haut de page

INTRODUCTION

Aussitôt constituée, la lésion médullaire expose à des complications multiples dont les risques perdureront tout le reste de la vie. Une prise en charge immédiate et durable est donc indispensable. Elle peut être envisagée en trois phases principales :

- la phase initiale, pendant laquelle la prise en charge doit être assurée par l'équipe soignante du service de traumatologie ou de réanimation ;
- la phase de rééducation et de réadaptation, qui doit se dérouler dans un centre spécialisé et au cours de laquelle seront réalisés les bilans, la rééducation des différents appareils, la réadaptation à une vie fonctionnelle et sociale nouvelle et un apprentissage d'une prise en charge personnelle ;
- la vie quotidienne ultérieure en milieu normal avec une autonomie optimale. La prise en charge est alors assurée par le patient lui-même avec si besoin l'aide de l'entourage et en réserve le rôle du médecin traitant et la surveillance espacée par le centre spécialisé.

Haut de page

PÉRIODE INITIALE

Bilan

L'accident est tout récent. C'est la phase de sidération médullaire.

Si le blessé est conscient, il est relativement aisé de constater une paralysie plus ou moins complète du segment inférieur du corps, remontant éventuellement sur le tronc ou sur les membres supérieurs. C'est plus difficile dans un contexte de polytraumatisme ou de coma.

Le bilan de l'état neurologique ne peut être que partiel. Il peut se modifier au cours des premières semaines. Aucun pronostic ne peut être établi.

D'autres lésions que celle de la moelle :

- peuvent mettre le pronostic vital en jeu et nécessiter des soins majeurs prioritaires ;
- peuvent mettre le pronostic fonctionnel ultérieur en jeu. Ce n'est pas parce que l'on a constaté une lésion médullaire que les autres lésions traumatiques du squelette doivent être négligées. Leur réparation est indispensable pour faciliter les soins immédiats. La consolidation osseuse, la sauvegarde des articulations, le rétablissement des axes et des longueurs sont essentiels pour l'avenir fonctionnel quelles que soient les séquelles neurologiques à terme ;
- leur traitement correct et immédiat est un impératif absolu. Cela est vrai naturellement pour le rachis qui doit être redressé et immobilisé, mais tout autant pour les lésions associées du thorax et des membres.

Selon son état, le blessé est hospitalisé dans un service de traumatologie ou de réanimation. La présence de troubles d'origine médullaire doit faire prendre des mesures de prévention des complications propres aux blessés médullaires, qui doivent être parfaitement connues [11].

La durée de séjour dans ces services d'urgence est variable selon les pathologies associées. L'arrivée précoce des patients dans des services de rééducation spécialisés diminue le taux des complications initiales et accélère la rééducation de la seconde période.

Prévention des complications cutanées

Du fait des troubles neurologiques et en particulier des troubles sensitifs vasomoteurs, le revêtement cutané est d'une fragilité extrême. Le risque d'escarres cutanées doit être une préoccupation constante et immédiate de l'équipe soignante. Le sujet est habituellement couché. Les zones exposées sont les zones d'appui et les zones saillantes :

- en décubitus dorsal : sacrum, talons, épines de l'omoplate, coudes, occiput ;
- en décubitus ventral : épines iliaques, rotules, crêtes tibiales, orteils ;
- en décubitus latéral : trochanters, faces internes des genoux, malléoles.

La prévention repose sur un nursing continu et adapté dont l'essentiel est le changement de position toutes les 3 heures, exécuté par deux personnes entraînées, avec installations sur coussins mousses. Chaque changement sera accompagné de soins de propreté et de massages doux des zones d'appui. Ces retournements réguliers, associés à des postures alternées des membres inférieurs et supérieurs (coma, tétraplégie) en flexion et en extension sont également très utiles pour la prévention des complications orthopédiques, urinaires, intestinales et générales.

Les matelas spéciaux sont une aide, mais ne sont pas indispensables. Ils ne dispensent pas des changements de position et ne sont jamais suffisants à eux seuls. Les lits spéciaux (Egerton, Stryker ou fluidisés) peuvent avoir des indications particulières (brûlures associées, polytraumatisme), mais ne sont pas non plus habituellement indispensables.

Trop d'escarres surviennent dans la période initiale et compromettent dans leurs suites le bon déroulement de la rééducation.

Evacuation vésicale et prévention des complications urinaires

Les complications rénales, d'origine infectieuse ou urodynamique, restent la principale cause de mortalité des paraplégiques à moyen et long termes. Elles dépendent pour beaucoup des soins initiaux. Pendant la période du choc spinal, le détrusor est inactif, atone ou hypotonique, mais le col vésical reste fermé avec une résistance élevée au niveau de l'urètre membraneux. La vessie est donc en rétention. Dans les lésions incomplètes, une fonction vésicosphinctérienne plus ou moins utile peut se rétablir rapidement. Elle est souvent trompeuse et même dangereuse du fait du résidu ou de l'hyperpression. L'expression manuelle sus-pubienne pour forcer le passage est dangereuse car elle risque d'aggraver un traumatisme vésical et surtout d'entraîner une distension du haut appareil.

Conduite à tenir : la vessie est en rétention, le drainage vésical s'impose.

En cas de lésion de l'urètre, le drainage sera fait par un cathéter sus-pubien avec asepsie rigoureuse. Ce type de drainage a une bonne efficacité, mais du fait du corps étranger intravésical, peut favoriser la lithiase vésicale.

Si l'urètre est sain, on utilisera :

- soit une sonde à demeure pendant 8 à 10 jours qui permettra le contrôle de la diurèse pendant la phase de réanimation. On préférera une sonde à ballonnet en silastic, changée souvent, pour limiter au mieux les risques de lithiase. Chez l'homme la verge sera maintenue rabattue sur l'abdomen pour effacer l'angle pénoscrotal et éviter le risque d'ulcération de l'urètre ;
- soit d'emblée le sondage intermittent, répété trois ou quatre fois par jour qui a l'avantage de permettre de saisir tôt un automatisme vésical, mais ne met pas plus à l'abri des infections que les autres drainages [16].

Dans les deux cas, l'utilisation d'une sonde impose :

- une asepsie de type chirurgical, donc un personnel entraîné, gants et champs, circuits stériles ;
- une diurèse suffisante, pour lutter contre les lithiases ;
- une prévention des infections par acidification ;
- un dépistage de l'infection par comptage des leucocytes et bactériologie tous les 2 ou 3 jours.

Le traitement antibiotique systématique est proscrit en raison du risque de résistance des germes.

Evacuation intestinale et prévention des complications digestives

La perte brutale du contrôle central pendant le choc spinal entraîne une paralysie du péristaltisme et de la fonction anorectale. La rétention est donc la règle au début. L'iléus paralytique dure de 48 heures à 4 jours. Le météorisme peut se développer en quelques heures d'autant plus que la lésion neurologique est plus haute. L'iléus paralytique, fréquent dans les lésions dorsolombaires, plus rare dans les lésions lombaires, est constant dans les lésions cervicales, car favorisé par la paralysie partielle des muscles respiratoires. Il peut alors gêner le jeu diaphragmatique et à tout moment aggraver l'insuffisance respiratoire.

Conduite à tenir :

- une sonde gastrique ouverte en continu évite la dilatation gastrique, permet de mieux contrôler l'équilibre hydroélectrolytique et limite la bradycardie par réflexe vagovagal lié à la distension ;
- un bon équilibre hydroélectrolytique doit éviter l'hypokaliémie ;
- l'évacuation des selles au doigtier tous les jours ou tous les 2 jours ;
- le lit basculant, les massages coliques ;
- l'incitation à l'évacuation des selles par poussée à heure régulière ;
- une grande attention doit être apportée au risque de fécalomes, souvent révélés

par une diarrhée paradoxale.

Certaines pratiques sont à éviter ou à proscrire :

- les sondes rectales à demeure, en raison du risque d'ulcération ;
- les médications à action parasympatomimétique, inefficaces et nocives sur les voies respiratoires ;
- les lavements abondants ou irritants, (tout au plus : petits lavements à l'eau ou à l'huile) ;
- les suppositoires ou microlavements qui cherchent à déclencher la contraction rectale, inefficaces et cause d'anorectites. Il faut attendre la reprise des automatismes ;
- le bassin qui favorise les escarres. La selle doit se faire dans le lit sur une protection de cellulose.

Prévention des complications orthopédiques

De nombreuses complications orthopédiques guettent le paraplégique. Ces complications sont habituellement plus tardives et seront décrites plus loin. Pendant la phase initiale, on peut se contenter de quelques précautions élémentaires de façon à permettre au blessé d'arriver le plus rapidement possible et dans les meilleures conditions dans le centre de rééducation.

Nous n'insisterons pas sur le traitement des lésions ostéoarticulaires initiales qui sont variables selon chaque cas particulier, autrement que pour souligner l'intérêt des ostéosynthèses solides des foyers de fractures du rachis et des membres. Ces fixations diminuent le choc initial et les douleurs. Elles simplifient considérablement les soins et permettent la mise en oeuvre des mesures préventives des complications ultérieures. Le traitement correct des lésions traumatiques associées est un facteur essentiel du pronostic fonctionnel ultérieur. C'est insister sur l'importance capitale de la « réparation » des membres supérieurs qui bien souvent assureront seuls l'autonomie future du paraplégique.

Nous avons insisté sur la nécessité des changements réguliers de position et sur les postures alternées des membres. C'est essentiel aussi pour mobiliser les articulations, améliorer leur trophicité et lutter contre la tendance aux rétractions et aux attitudes vicieuses. Les postures alternées en flexion et en extension sont préférables aux simples mobilisations quotidiennes par un kinésithérapeute qui semblent capables de favoriser la constitution des ostéomes.

Prévention des complications générales

Complications thromboemboliques, phlébites et embolies pulmonaires

Bien que diversement apprécié, ce risque est important chez le blessé médullaire. Au stade précoce, de multiples perturbations métaboliques et vasculaires, l'absence de contractions musculaires dans le territoire paralysé, l'immobilité sont des facteurs favorisants. Le risque est encore accru si le traumatisme initial a entraîné des fractures multiples des membres inférieurs et du bassin.

La prévention est obligatoire associant la surélévation et les changements de position des membres inférieurs et surtout le traitement anticoagulant à dose efficace à base d'héparinothérapie. Grâce à ces précautions, ces complications sont devenues rares.

Il faut savoir qu'un tableau évocateur de phlébite, surtout crurale, est bien souvent le premier signe d'un ostéome en voie de constitution.

Dénutrition - complications digestives particulières

L'iléus paralytique initial dure en général 3 à 6 jours. Il oblige à une alimentation calorique et hydrique parentérale. L'alimentation per os devra être reprise dès la fin de l'iléus. Dès le premier jour, on veillera tout particulièrement à une hydratation suffisante. Les ulcères de stress et la dilatation gastrique se voient surtout chez le tétraplégique.

Problèmes particuliers des tétraplégiques et des paraplégies hautes

À ce stade initial, les tétraplégies et les paraplégies dorsales hautes ont en commun le risque de complications générales précoces graves qui doivent conduire les blessés dans un service de réanimation.

Problèmes respiratoires

En raison de l'atteinte des muscles respiratoires, la respiration est uniquement assurée par le diaphragme et souvent encore entravée par le traumatisme thoracique associé. L'hypersécrétion bronchique, l'expectoration inefficace sont constantes. L'encombrement bronchique, les pneumopathies de déglutition, les atélectasies, l'oedème aigu par surcharge sont fréquents et réclament désencombrement et souvent ventilation assistée.

Problèmes cardiovasculaires

La paralysie vasomotrice, après une courte phase d'hypertension, entraîne une bradycardie réflexe et une hypotension par ralentissement du retour veineux. Le risque de collapsus mortel est réel, surtout si hypoxie ou hypovolémie s'y associent. Il faut mettre en place un cathéter veineux en zone sus-lésionnelle pour assurer un remplissage sous contrôle de la pression veineuse, utiliser la position déclive, éviter tout retournement brusque et se méfier des anesthésies générales qui aggravent la vasoplégie.

Problèmes digestifs

La dilatation gastrique est à redouter dans les suites précoces d'une lésion médullaire haute. Son risque est réduit par l'alimentation parentérale. Ses premières manifestations imposent la mise en place d'une sonde gastrique.

Les ulcères de stress ne sont pas rares au 3-4^{e} jour après l'accident initial. Le diagnostic est difficile en raison de l'absence de douleurs. Les symptômes habituels sont l'hémorragie digestive, la déglobulisation, l'iléus persistant.

Problèmes de thermorégulation par perte des mécanismes régulateurs

Cette absence d'adaptation aux variations de température suppose un maintien extérieur de la température, réchauffement ou refroidissement à la demande.

Problèmes cutanés

Les épines d'omoplate, les coudes s'ajoutent aux zones de fragilité cutanée et donc aux risques d'escarres.

Problèmes orthopédiques

situés dans la zone lésionnelle et demandent les mêmes soins réguliers que les membres inférieurs. Le flexum de coude en particulier est une menace redoutable. Il est précoce et rebelle et ses conséquences fonctionnelles ultérieures sont sévères.

Haut de page

PÉRIODE DE RÉÉDUCATION ET DE RÉADAPTATION

C'est la période de la récupération éventuelle. C'est la période de l'acquisition de l'autonomie optimale. C'est la période d'apprentissage des contraintes imposées par la lésion neurologique et de la prévention des complications. C'est la période de préparation à une vie différente pour le blessé et son entourage.

Les buts du séjour en centre de rééducation sont donc :

- aider la récupération, si elle est possible ;
- éviter les complications ;
- rééduquer et éduquer vers une autonomie optimale ;
- organiser la réintégration dans le milieu normal.

Bilan neurologique

C'est un élément capital sur lequel reposent les informations essentielles pour le pronostic fonctionnel et la conduite de la prise en charge. Il n'est pas possible de détailler ici l'examen neurologique complet [8]. Nous nous contenterons d'en citer les grandes lignes et de préciser quelques repères qui doivent être connus, même par des non-spécialistes.

Le niveau neurologique est souvent différent du niveau vertébral. Il existe un décalage anatomique croissant de haut en bas entre le squelette et l'axe neurologique.

Le niveau d'atteinte motrice n'est pas toujours concordant avec le niveau d'atteinte sensitive.

L'atteinte peut être symétrique ou asymétrique, flasque ou spasmodique.

Le syndrome lésionnel est toujours flasque et définitif, fonctionnellement nul.

Le syndrome sous-lésionnel peut être flasque ou spasmodique et dans ce cas fonctionnellement variable.

L'étude des réflexes ostéotendineux et cutanés donne des renseignements précieux sur les niveaux et la réponse flasque ou spasmodique.

Certains « muscles-clés » permettent un repérage un peu schématique mais commode du niveau de l'atteinte**(tableau I)**.

Il en est de même pour les niveaux sensitifs**(fig 1)**.

On n'omettra pas d'examiner la région périnéale S3-S4, la région périanale S5. Les touchers pelviens sont indispensables pour repérer une zone restée sensible, rechercher une contraction volontaire ou réflexe et explorer le tonus anal.

Un examen neurologique complet et répété est essentiel pour :

- classer en atteinte complète ou incomplète. On a souvent tendance à parler de paraplégie complète alors qu'il persiste quelques acquisitions, dont la présence peut modifier complètement le pronostic ;

- préciser le niveau neurologique dont dépend en grande partie le pronostic fonctionnel et le programme de réadaptation ;
- suivre l'éventuelle récupération pendant les premiers mois.

Récupération neurologique

C'est évidemment la grande question que se posent le patient et son entourage.

Il est difficile d'y répondre. Prudence et concertation entre les membres de l'équipe sont nécessaires.

La récupération dépend avant tout de l'importance et du siège des lésions immédiates de l'axe neurologique [6].

Le traitement initial, en particulier la stabilisation rachidienne, est important pour placer l'axe neurologique dans les meilleures conditions, mais ne joue aucun rôle sur des lésions initialement irréversibles. Seule la levée d'une compression médullaire sur une paraplégie incomplète a des chances d'influer favorablement la récupération.

Par la suite, on ne dispose d'aucune action thérapeutique positive. La rééducation, si bien conduite soit-elle, n'a en effet aucune action réelle sur la récupération. Mais une colonne instable mal immobilisée ou mal manipulée peut, en revanche, faire courir des risques négatifs et nocifs pour le pronostic ultérieur. La récupération débute rarement après le 3^{e} mois, mais peut se poursuivre pendant 18 mois. La récupération souvent rapide sur un niveau métamérique peut donner illusion. Le passage à la spasticité ne doit pas être confondu avec une ébauche de récupération motrice volontaire.

Il faut au moins trois examens neurologiques à 3 mois d'intervalle avant d'abandonner tout espoir de récupération.

Les éléments de pronostic sont :

- le caractère complet ou incomplet de la lésion [20]. Statistiquement, les lésions complètes ont très peu de chance de récupération, mais la simple conservation d'une zone sensible au niveau sacré signe la lésion incomplète. L'examen initial dans son contexte dramatique ne permet pas toujours un examen suffisamment approfondi, et la constatation d'une récupération sur une lésion considérée comme complète initialement peut faire douter de la précision de l'examen initial ;
- la précocité du retour de l'automatisme n'a aucune valeur pronostique puisqu'elle ne renseigne que sur l'état fonctionnel de la moelle sous-lésionnelle ;
- les données statistiques ont seulement une valeur d'orientation :
  - au niveau dorsal (le plus pessimiste) : 80 % sont complètes et le resteront ;
  - au niveau dorsolombaire : 60 % sont complètes ;
  - au niveau cervical : 55 % sont complètes ;
  - au niveau lombaire : les lésions basses en zone radiculaire ont plus de chances de récupération que les lésions plus hautes en zone médullaire ;
  - et au total, 40 % des lésions incomplètes ne progressent pas.

Le blessé médullaire représente un terrain très particulier associant de nombreux dysfonctionnements et de grandes menaces de complications associées. Par souci de clarté, nous étudierons séparément les différents problèmes qui dans la réalité sont fortement intriqués.

Prise en charge psychologique

C'est un volet essentiel de la prise en charge globale du blessé médullaire. Elle impose la présence d'un psychologue dans l'équipe du centre de rééducation. Il ne faut pas

psychologique particulièrement délicat et prolongé du patient, mais aussi de son entourage familial.

Une aide est également nécessaire pour résoudre les problèmes médicolégaux que le blessé n'est pas en état de régler seul : reponsabilités, expertises, indemnisation.

Revêtement cutané et sous-cutané : escarres

En période de rééducation, on ne devrait pas voir survenir d'escarres, car la surveillance est partagée entre le patient et l'équipe soignante. Toute anomalie débutante sera dépistée immédiatement et les précautions élémentaires seront prises aussitôt.

Le risque est surtout ultérieur, il durera toute la vie et dépend avant tout de la qualité de la prise en charge par le blessé lui-même.

Facteurs de risques et siège

La fragilité cutanée est variable d'un sujet à l'autre, même pour des lésions neurologiques de même niveau. C'est la perte de la sensibilité protectrice qui en est la cause majeure.

Toute altération de l'état général, les diarrhées, les infections urinaires et d'une façon générale toutes les fièvres sont des facteurs favorisants dont il faut se méfier.

La lésion initiale n'est pas toujours cutanée, mais souvent sous-cutanée. Ce sont alors des hygromas, réaction à un appui excessif de la bourse séreuse physiologique entre parties molles et saillie squelettique, traduite par un gonflement localisé d'apparition rapide, accompagné de signes inflammatoires locaux, qui peuvent se compliquer secondairement d'infection ou de nécrose.

Trois localisations sont préférentielles : l'ischion, le trochanter, le sacrum.

L'escarre ischiatique est une lésion de la position assise favorisée par l'insensibilité fessière, l'amyotrophie fessière, la position assise en fauteuil roulant quasi permanente, l'obliquité pelvienne ; au début c'est un hygroma, pathologie de la bourse séreuse péri-ischiatique, réversible par simple suppression de l'appui ; secondairement surviennent surinfection et fistulisation et éventuellement nécrose cutanée habituellement limitée.

L'ostéite de l'ischion est plus rare qu'il n'est classique de le dire, même sur des escarres négligées. La radiographie, en revanche, révèle souvent des irrégularités des contours de l'ischion par simples réactions périostées qui peuvent prêter à confusion.

L'escarre trochantérienne est une lésion du décubitus latéral ou d'appui sur le bord du fauteuil roulant, nécrose cutanée primitive ou lésion de la bourse séreuse péritrochantérienne, le risque d'arthrite de hanche par contamination de voisinage n'est pas exceptionnel en cas de négligence.

L'escarre sacrée est une lésion du décubitus dorsal : nécrose cutanée souvent rapidement extensive sur la saillie de la pointe du sacrum avec atteinte fréquente de l'articulation sacrococcygienne souvent favorisée par une malposition du bassin en rétroversion de cause haute rachidienne (cyphose lombaire) ou de cause basse par attitude vicieuse des hanches (flexum).

D'autres localisations sont possibles : périnéoscrotale, face antérieure ou interne des genoux, malléoles, talons, coudes, épine de l'omoplate, etc.

Prévention

de rééducation :

- l'autosurveillance personnelle deux fois par jour. Certaines zones nécessitent l'utilisation d'un miroir ;
- l'hygiène corporelle de la zone périnéofessière : fuites, humidité, macération ;
- la limitation des temps d'appui et les changements de zones d'appui, grâce à des changements de position et des soulèvements réguliers ;
- la répartition optimale des zones d'appui.

Il faut donc insister sur :

- les installations correctes, le choix et le réglage du fauteuil roulant (tension de la sangle fessière, réglage en hauteur des cale-pieds et des accoudoirs)**(fig 2)** ;
- l'utilisation permanente de coussins de position assise et éventuellement de position couchée, de protection des faces internes des genoux, des talons ;
- il faut éviter les traumatismes lors des transferts sur le siège des WC ou dans la salle de bains et se méfier des brûlures fréquentes du fait de la perte de la sensibilité de protection.

Traitement curatif

Au stade de début

Dès la constatation de la moindre tuméfaction, inflammation, érosion, des initiatives doivent être prises de toute urgence :

- suppression de tout appui nocif, à condition de ne pas en créer d'autres, ce qui équivaut le plus souvent à la suppression complète de la position assise ;
- simples soins de propreté locaux.

La régression des lésions est plus ou moins rapide, il faut être patient !

Au stade de fistulisation

Le prélèvement bactériologique s'impose, mais pas le traitement antibiotique systématique qui favoriserait la sélection des germes. Les mêmes précautions qu'au stade de début sont nécessaires, la cicatrisation spontanée est encore possible, mais moins certaine, surtout s'il s'agit d'un hygroma infecté. Si la chirurgie est nécessaire, une simple exérèse de la poche d'hygroma suivie de suture cutanée directe amènera la guérison, car il n'y a pas vraiment de problème de couverture cutanée.

Au stade de nécrose

Si les soins locaux et la détersion des zones de nécrose n'apportent pas une amélioration rapide, la chirurgie d'exérèse des tissus nécrotiques suivie d'une fermeture cutanée par lambeau fasciocutané ou musculocutané simple de voisinage devient nécessaire [9]. On évitera les lambeaux complexes, car la récidive sera toujours possible et les cicatrices chirurgicales sur les zones d'appui sont sources de fragilité cutanée. Même en dehors des zones d'appui, elles peuvent constituer un sérieux obstacle aux interventions ultérieures.

La résection osseuse partielle ou totale de l'ischion peut être indiquée, rarement en raison d'une véritable ostéite, mais dans le but de supprimer la saillie osseuse et d'élargir ainsi la surface d'appui fessier. Toutefois la résection unilatérale risque de favoriser une lésion ischiatique controlatérale et la résection bilatérale risque de diminuer une certaine tonicité utile du plancher pelvien et d'augmenter l'appui périnéal avec compression urétrale. La réadaptation urinaire peut ainsi être détériorée.

Complications

En cas de fièvre prolongée et de retentissement sur l'état général, il faut rechercher une complication en particulier une arthrite de voisinage (hanche, sacrococcygienne) ou une colonisation infectieuse à distance par bactériémie ou septicémie. C'est une raison supplémentaire pour agir chirurgicalement et rapidement.

Conclusions : l'escarre du paraplégique est au début, une lésion locale et relativement circonscrite, souvent un simple hygroma. Il faut agir vite par des méthodes simples de bon sens qui sont souvent suffisantes. Si la progression n'est pas rapidement évidente, il ne faut pas hésiter à intervenir par une chirurgie qui doit rester simple et localisée. L'indication chirurgicale doit être rapide [9]. Si la bourse séreuse est infectée, la chirurgie d'exérèse sera de toute façon nécessaire. La période d'attente prolongée est une perte de temps particulièrement nocive chez un paraplégique.
Il faut absolument éviter les grandes escarres traînantes et extensives, source de complications graves et de traitement complexe, toujours en rapport avec une négligence de l'intéressé et des traitements inadaptés.

Appareil vésicosphinctérien

Buts de la rééducation

Assurer l'évacuation complète et régulière de la vessie.
Favoriser la meilleure continence possible.
Faciliter le recueil des urines et obtenir la siccité du périnée.
Eviter les complications : infections, lithiase, atteinte du haut appareil.

Physiologie et physiopathologie

Vessie normale : jusqu'à 200 mL de remplissage, la pression intravésicale reste basse, inférieure à 10 cm d'eau. Vers 200 mL de remplissage, la pression s'élève et crée le premier besoin qui peut être inhibé. La pression d'évacuation est de 60 cm d'eau. L'électromyogramme (EMG) du sphincter strié montre une contraction lors de la sensation du besoin et un tracé plat lors de l'évacuation.

Vessie automatique : lésion médullaire au-dessus de S1, moelle sous-lésionnelle fonctionnelle, perte de sensibilité périnéale - tonus du plancher pelvien et du sphincter anal bon ou augmenté - réflexes anal et bulbocaverneux vifs et diffusés ; cystomanométrie : variation de pression souvent excessive au cours du remplissage.

Le déclenchement des mictions se fera par percussion ou frottement sus-pubien.

La rétention ou le résidu important sont fréquents. Les fuites sont habituellement liées à une hyperactivité du détrusor.

Rappelons que la période de flaccidité initiale peut se prolonger plusieurs mois, retardant alors le début de la rééducation.

Vessie autonome : atteinte du cône terminal : perte de sensibilité périnéale - plancher pelvien hypotonique - anus béant - abolition des réflexes anal (S4) et bulbocaverneux (S3) ; cystomanométrie : la courbe de pression reste plate au cours du remplissage, l'EMG du sphincter reste plat. Le déclenchement des mictions se fera surtout par poussée abdominale. Les fuites sont fréquentes. La rétention est rare.

Vessie mixte : la cystomanométrie associée à l'EMG du sphincter strié de l'urètre révèle une synergie ou une dyssynergie détrusor-sphincter strié (absence de décontraction du sphincter lors de l'élévation de la pression intravésicale au-dessus de 60 cm d'eau).

Le déclenchement utilisera la poussée ou la percussion. Rétention et/ou fuites sont variables selon les cas.

Bilan urologique

Il est capital, pour préciser le fonctionnement vésical, de faire un interrogatoire : sensation de replétion vésicale, de besoin d'uriner ; un examen clinique étudiant la motricité volontaire et le tonus des muscles périnéaux (ou TR) ; la sensibilité périnéale (piqûre / tact) (S2-S5) ; le réflexe anal (S4) renseigne sur le sphincter strié de l'urètre (même niveau) ; le réflexe bulbocaverneux ou clitoridoanal (S3).

On peut ainsi définir différents types de vessie automatique, autonome, mixte.

Examens complémentaires de diagnostic ou de surveillance

Examen cytobactériologique des urines (ECBU) avec antibiogramme, étude de la fonction rénale, échographie haute ou basse, sont des examens de base à répéter pour la surveillance régulière.

Radiographie standard, urographie intraveineuse (UIV), cystographie, urétrographie, (profil urétral permictionnel), cystomanométrie ± EMG du sphincter strié ne seront réalisés qu'à la demande, en fonction de chaque cas particulier. Ils sont utiles en cas de difficultés pour : repérer un obstacle, une lithiase ; étudier la synergie détrusor-sphincter strié (lésions mixtes ou incomplètes) ; rechercher le meilleur mode de déclenchement ; effectuer un test d'action médicamenteuse.

Conduite de la rééducation vésicale

Il faut attendre la fin du choc spinal, dont la durée est variable (plusieurs mois).

L'ablation progressive de la sonde se fait dans la journée :

- essai de déclenchement des mictions toutes les 3 heures ;
- percussion ou frottement sus-pubien, si vessie automatique ;
- poussée abdominale, si vessie autonome ;
- association des deux, si vessie mixte ;
- mesure du résidu postmictionnel par échographie ou sondage (N1<20 %) ;
- apport hydrique suffisant pour assurer une diurèse de 2 L ;
- remise en place de la sonde pour la nuit au début, surtout si résidu.

Evolution de la rééducation vésicale

Favorable : vessie équilibrée en quelques semaines, mictions à heures fixes toutes les 2 ou 3 heures, dont une miction nocturne, réside inférieur à 10 %, urines stériles, continence entre les mictions.

Rétention ou résidu trop important : c'est fréquent dans les vessies automatiques ou mixtes, du fait d'un réflexe de déclenchement trop fort qui provoque une fermeture réflexe du sphincter strié, d'une dyssynergie vésicosphinctérienne ou d'une spasticité du sphincter,. L'urétrographie confirme la mauvaise ouverture du col sur le profil urétral. On pourra s'aider de myorelaxants du type Dantrium®, Liorésal®.

C'est plus rare dans les vessies autonomes. Il faut alors rechercher, par urétrocystographie rétrograde, un obstacle sur voie excrétrice, tel un adénome prostatique, une sclérose du col vésical.

Fuites : il faut éliminer une miction par regorgement sur vessie rétentionniste.

Dans les vessies autonomes, les fuites sont fréquentes et de traitement difficile. On pourra discuter le recours aux alphastimulants, à l'électrostimulation ou à la chirurgie de continence (plastie vésicale, opération de continence, sphincter artificiel), mais en gardant bien à l'esprit que les fuites, malgré leurs désagréments, sont une protection efficace du haut appareil et que tout procédé de continence plus ou moins artificiel fait courir des risques de retentissement urodynamique sur le haut appareil.

Dans les vessies automatiques ou mixtes, les fuites ne sont pas rares. Elles sont habituellement liées à une hyperactivité du détrusor et devront faire rechercher une épine irritative (infection, lithiase, fécalome, lésion cutanée), qui devra être traitée en priorité. En l'absence d'épine irritative, on pourra s'aider d'anticholinergiques (Probanthine®, Traline®) ou de bêtabloquants (hexaméthonium) ou encore d'alcoolisation de S3. Il ne faut pas perdre de vue qu'il s'agit en règle de vessies rétentionnistes et que les fuites ne mettent pas toujours à l'abri des complications infectieuses ou du reflux vers le haut appareil.

Complications urinaires

Leur prévention est l'objectif premier de la rééducation et de l'éducation vésicosphinctériennes.

Infection urinaire : elle justifie un contrôle systématique régulier (Uricult®)

Il faut distinguer :

- les bactériuries simples sans leucocyturie qui relèvent de l'amélioration des habitudes de vie : boissons plus abondantes, soins de propreté périnéale, amélioration du drainage vésical, mais pas d'antibiothérapie ;
- les infections de l'appareil urinaire authentiques avec leucocyturie, qui peuvent évoluer sur le mode aigu ou chronique. Elles peuvent s'accompagner d'atteintes infectieuses des organes annexés à l'appareil urinaire (prostatite, épididymite, vésicules séminales) et nécessitent un traitement adapté en milieu spécialisé. L'antibiothérapie répétée de façon systématique, même si elle est adaptée à l'antibiogramme n'est en règle pas suffisante et souvent nocive. Il est nécessaire d'avoir recours à des consultations spécialisées pour une thérapeutique ajustée et une reprise de l'éducation.

Fistules et/ou uréthrocèles sont des lésions urétrales de cause interne (ulcération sur sonde) ou externe (escarre périnéale).

Lithiases vésicales ou rénales

Causes : terrain, médications associées (recalcification), mauvais drainage, diurèse insuffisante, corps étrangers (sonde, cathéter).

Conséquences : épine irritative source de déséquilibre urodynamique, infections répétées et rebelles de l'appareil urinaire, rétention et distension rénale, acteurs d'insuffisance rénale (en particulier en cas de calculs coralliformes).

Reflux et perturbations urodynamiques vers le haut appareil : plus sournois que l'infection, ils sont la cause première de la détérioration progressive de la fonction rénale. L'état du haut appareil doit être contrôlé périodiquement. Actuellement l'échographie est un moyen simple et efficace au cours d'une simple consultation de surveillance.

Insuffisance rénale : c'est elle qui met en jeu le pronostic vital. Elle est progressive et pendant un certain temps réversible. Son apparition doit donner la priorité absolue au drainage rénal et faire renoncer à toute continence plus ou moins artificielle, même si malheureusement le confort personnel et social doit en souffrir.

Intestin et sphincter anal

Physiologie et physiopathologie

Comme pour la vessie, différents types de fonctionnement rectal et anal flasque ou automatique peuvent être rencontrés, mais une analogie n'est pas possible tant les deux appareils sont différents :

en S2-S3-S4, sont situés les noyaux des nerfs honteux et les centres parasympathiques qui commandent respectivement le sphincter strié anal et la motricité rectale ;

en D12-L1-L2, sont situés les centres sympathiques dorsolombaires qui commandent la fermeture du sphincter interne et la contraction sigmoïdienne.

Le comportement sera donc différent selon le niveau de l'atteinte médullaire.

Lésion supérieure à D12 : moelle lombosacrée automatique, isolée des centres supérieurs. Le besoin est absent ou « détourné ». L'activité réflexe est utilisable à la fois pour le déclenchement (poussée abdominale, lavement à l'eau, suppositoires, étirement du sphincter) et pour la continence (hypertonie du sphincter qui doit néanmoins laisser passer les gaz).

Segment D12-L2 lésionnel et moelle sacrée automatique : sigmoïde et sphincter interne paralysés, motricité du rectum et sphincter externe conservés. Une stimulation suffisante de péristaltisme colique suffit à lutter contre la stase sigmoïdienne.

Toute la moelle lombosacrée est détruite : abolition de toute activité réflexe et tonus anal nul. Aucun stimulus ne peut agir. L'évacuation dépend des forces d'expulsion (poussée abdominale). La continence est passive dépendante de la consistance et du volume des matières.

Lésions mixtes ou incomplètes : il faut insister ici sur le rôle du sigmoïde, le fait que l'évacuation peut être faite au doigt (sphincter hypertonique) et qu'une certaine continence peut être respectée par simple tonicité du sphincter. On est donc dans des conditions qui sont très différentes de celles de l'appareil vésicosphinctérien.

Il convient d'insister sur le fait que le dysfonctionnement intestinal ne doit pas être négligé. Il peut interférer sérieusement sur le fonctionnement vésical, la spasticité en général et sur la fonction respiratoire (météorisme). Les fécalomes doivent être absolument évités, et il faut se méfier des fausses diarrhées qui ne sont souvent que des crises de débâcle sur un intestin en rétention chronique.

Buts de la rééducation

Lutter contre le ralentissement du transit et la stase gazeuse : alimentation adaptée, riche en cellulose, gros son de blé, mucilages ; stimulation et « mobilisation » de l'intestin, réflexe gastrocolique (boissons abondantes), changements de position (retournements, lit électrique), et d'une façon générale par l'activité (station debout, marche, etc.), massages ou percussions dans le sens du cadre colique ; position de défécation proche de la position « à la turque » (rectum dans l'axe du canal anal).

Eviter l'incontinence : jamais de laxatifs ; en cas de tonus anal faible : apprendre à éviter la contraction des abdominaux.

Permettre l'indépendance maximale vis-à-vis d'une tierce personne.

Conduite de la rééducation

Tous les moyens doivent être mis en oeuvre pour obtenir une évacuation intestinale dont un facteur essentiel de réussite est la régularité des horaires.

Les moyens sont divers ; *en phase d'atonie* : absorption de boissons, décubitus latéral jambes fléchies et évacuation au doigtier ; *en phase d'automatisme sacré* : déclenchement réflexe par doigtier ou par suppositoire.

Dans tous les cas, on organisera le passage sur les toilettes dès que possible avec une installation en flexion des membres inférieurs (surélévation des pieds ou position penchée

en avant) et on utilisera le rôle primordial de la poussée abdominale.

Le rythme d'évacuation intestinale doit être régulier tous les jours ou tous les 2 jours. On s'efforcera d'éviter les selles trop fréquentes, sources de gêne sociale et d'irritation locale, surtout si le doigtier est habituel.

Grâce à ces précautions simples, les résultats sont bons dans l'ensemble, mais les patients restent tributaires de leur régularité et de leur alimentation.

Complications

Zone anale : hémorroïdes externes et fissures anales.

Canal anal : hémorroïdes internes, anites, prolapsus.

En amont : fécalomes, stase gazeuse.

Enfin à distance, dans les lésions médullaires hautes, des dysfonctionnements intestinaux peuvent être cause de manifestations d'hyperréflectivité autonome.

Fonction génitosexuelle

La paraplégie n'altère pas obligatoirement l'acte sexuel et la fonction de reproduction, ni chez l'homme, ni chez la femme. Cet élément important du comportement humain doit être intégré dans le programme de rééducation. La complexité psychologique, fonctionnelle et affective nécessite une démarche individualisée en fonction de l'âge, de la personnalité, des conditions de vie antérieures [10].

Toute initiative dans ce domaine commence par une information sur une consultation spécialisée disponible pour répondre à une démarche volontaire du blessé médullaire. Un délai suffisant (2 à 3 mois) depuis l'accident initial est nécessaire pour juger de l'évolution neurologique et d'un contrôle suffisant des mécanismes sphinctériens.

Physiopathologie

Chez l'homme, la fonction génitosexuelle dépend surtout du siège et de l'étendue du syndrome lésionnel et en particulier de l'atteinte neurovégétative. L'érection dépend de la moelle sacrée, mais aussi de la moelle lombaire. L'éjaculation et l'orgasme dépendent de la moelle lombaire.

Comme pour d'autres fonctions, on pourra être amené à utiliser l'automatisme sous-lésionnel.

Le volume du sperme est souvent diminué, mais la fonction spermatogénétique est conservée au moins pendant un certain temps. (banque de sperme).

Chez la femme, la situation est dominée par les troubles de la sensibilité du périnée (S3-S6), les troubles de commande volontaire (fessiers, releveur, sphincter externe), les contractures. L'orgasme disparaît pour une atteinte du métamère S2. Grossesse et accouchement sont habituellement possibles : la perception des contractions utérines et des mouvements de l'enfant est normale si le niveau neurologique est inférieur à D12, absente si le niveau est supérieur à D10. La césarienne est alors souvent nécessaire. Les infections urinaires sont fréquentes et doivent être traitées.

Complications

Les complications à éviter sont surtout infectieuses. Elles sont intimement liées au fonctionnement vésicosphinctérien et peuvent avoir des conséquences nocives irréversibles. Ce sont les infections urinaires, mais aussi chez l'homme les infections prostatique, épidydimaire, testiculaire [1].

Principe de la rééducation

La rééducation implique la participation du conjoint : prise de conscience de la situation fonctionnelle nouvelle ; recherche des voies réflexes les plus efficaces ; renforcement et conditionnement des réflexes ; en cas d'échec, recours à des moyens complémentaires ou de substitution.

La qualité de l'érection et sa facilité de déclenchement sont étroitement liées à la spasticité. La lésion du cône terminal supprime tout espoir de réflexes d'érection. Dans les lésions incomplètes, la kinésithérapie périnéale peut renforcer certains contrôles musculaires.

Problèmes du couple

Pendant la rééducation et la réadaptation, le conjoint doit être participant grâce à une information objective et un rôle adapté dans la prise en charge à la fois en collaboration avec l'équipe soignante et à l'occasion de retour de durée progressive en milieu familial.

Une attention toute particulière devra être accordée à la préparation de l'avenir ultérieur du couple et à la recherche d'un nouvel équilibre, avec le double risque de séparation ou de « maternage ».

Appareil locomoteur

Complications

Troubles du métabolisme de l'os

Ils sont constants chez le blessé médullaire et conditionnent certaines complications comme les fractures, les paraostéoarthroplasties et les lithiases.

Physiopathologie

Facteur mécanique : l'immobilisation relative joue un rôle, certes [14], mais moins exclusif que classiquement.

Facteur neurologique : la paralysie vasomotrice avec répercussion sur l'ostéogenèse.

Facteur vasculaire : de pair avec la paralysie vasomotrice qui induit un ralentissement circulatoire et une augmentation de la pression intramédullaire osseuse, assez comparable aux anomalies vasculaires du Klippel-Trenaunay.

Facteur hormonal : la réduction du taux de parathormone et l'augmentation du taux de calcitonine, probablement secondaires aux perturbations du métabolisme phosphocalcique.

Traduction clinique et biologique

30 %. La fragilité osseuse n'est souvent découverte qu'à l'occasion d'une fracture spontanée.

La calcémie est variable mais souvent dans les limites de la normale. La calciurie est élevée. La phosphorémie est augmentée dès le début de la paraplégie pour redevenir normale vers le 3^{e} ou 4^{e} mois. Dès les premiers jours, on constate une diminution nette du taux de la parathormone (PTH) et une augmentation du taux sérique de calcitonine. L'augmentation de l'excrétion urinaire de l'hydroxyprolinurie est le témoin d'un métabolisme accru du collagène de l'os.

L'histologie révèle une baisse précoce du volume ostéoïde et une nette élévation de la résorption osseuse. L'augmentation du métabolisme de l'os est maximale aux 2-3^{e} mois après l'accident initial, pour redevenir normal aux 8^{e}-12^{e} mois.

Conduite à tenir : le moyen le plus simple d'agir contre l'ostéoporose est la mise en charge par verticalisation environ 2 heures par jour. Certains conseillent les diphosphonates pour leur action inhibitrice sur la résorption osseuse et pour leur effet de ralentissement du *turnover* osseux.

Fractures du paraplégique

Les troubles du métabolisme osseux avec fragilité osseuse, la réduction du temps de mise en charge, les mouvements des membres inférieurs mal contrôlés ou forcés du fait des paralysies, de la spasticité, des transferts, les limitations articulaires en rapport avec les rétractions ou les (paraostéoarthropathies neurogènes (POAN) sont des facteurs favorisant les fractures épiphysaires ou diaphysaires.

Le diagnostic est parfois difficile en raison de l'insensibilité. Les signes qui doivent attirer l'attention sont la mobilité anormale, la récupération brutale d'une amplitude articulaire jusque-là limitée, l'hyperspasticité inhabituelle, mais surtout un oedème soudain d'un membre inférieur. Le diagnostic évoqué est alors souvent celui de phlébite. Il faut penser à la fracture et faire une radiographie au moindre doute. Le siège le plus fréquent : col du fémur, diaphyse fémorale, métaphyses au-dessus ou au-dessous du genou.

Traitement : ces fractures consolident bien dans des délais normaux. Il s'agit souvent de fractures épiphysaires relativement peu déplacées ou facilement réductibles sans anesthésie du fait de l'insensibilité.

Théoriquement le *traitement orthopédique est possible*, mais les plâtres sont mal tolérés par la peau et le temps d'immobilisation est difficilement compatible avec les activités et l'autonomie.

L'ostéosynthèse est donc souvent la meilleure solution, à condition toutefois que l'os soit assez solide (qualité des corticales) pour permettre une ostéosynthèse suffisamment solide autorisant au moins une installation assise en fauteuil roulant.

Ostéomes ou paraostéoarthropathies neurogènes

Les POAN sont des ossifications ectopiques périarticulaires assez caractéristiques des lésions médullaires, mais qui surviennent aussi dans les suites des comas neurologiques, traumatiques, vasculaires, toxiques et aussi dans les suites des brûlures étendues [4].

La date d'apparition est habituellement assez précoce, entre 3 semaines et 3 mois après l'accident initial. Certains débuts plus tardifs ont été décrits (parfois plusieurs années) avec souvent un facteur traumatique déclenchant.

Physiopathologie : la pathogénie reste assez mystérieuse, mais les facteurs généralement admis sont les troubles du métabolisme osseux avec augmentation du *turnover*.

Les *ossifications ectopiques* sont périarticulaires. Elles respectent la capsule articulaire et ont des trajets assez stéréotypés dans les interstices musculaires. Les muscles sont laminés mais non envahis, contrairement à la myosite ossifiante.

Le volume des ossifications est variable, soit simples spicules osseux au voisinage des articulations, soit véritables ponts osseux entre deux segments osseux de voisinage de part et d'autre d'une articulation, avec blocage articulaire complet. Le siège est toujours en territoire sous-lésionnel et principalement autour des grosses articulations, avec par ordre décroissant : hanche, coude, genou, épaule.

Au stade de début, la diminution de l'amplitude articulaire doit attirer l'attention mais le diagnostic peut être difficile, car le tableau est volontiers trompeur : aspect pseudo-infectieux avec fièvre, signes inflammatoires, oedème. On évoque alors une phlébite ou une arthrite. Il faut penser à l'ostéome. L'échographie révélera une masse non liquidienne périarticulaire et la radiographie standard une ombre en voie de calcification dont les limites sont imprécises.

L'évolution se fait en plusieurs phases bien repérables sur les radiographies successives : un stade de début, cliniquement bruyant où l'on devine seulement une ombre radiologique, un stade de maturation pendant laquelle la masse osseuse se précise dans ses contours et sa densité sans pour autant augmenter nettement de volume, un stade de maturité où l'os ectopique prend l'aspect définitif d'un os normal et bien organisé en travées régulières. Ce cycle évolutif s'étend sur environ 6 mois.

La radiographie standard permet facilement le diagnostic. Plusieurs incidences (face, profil, trois quarts) sont utiles pour préciser la taille et la topographie des ossifications.

La biologie est habituellement perturbée au début - accélération de la vitesse de sédimentation (VS) et de la C-réactive protéine (CRP), augmentation des phosphatases alcalines - , puis rentre progressivement dans l'ordre, témoin de la cessation des phénomènes inflammatoires et des phénomènes évolutifs. De même l'hyperfixation scintigraphique intense au début diminue progressivement pour se stabiliser avec la maturation complète. Du fait du volume osseux, la fixation isotopique reste néanmoins augmentée et c'est souligner l'intérêt des scintigraphies quantitatives et comparatives répétées de 3 en 3 mois.

Les conséquences fonctionnelles sont variables, parfois nulles, ailleurs limitation articulaire ou véritable ankylose. Les seules conséquences sont fonctionnelles, mais parfois très sérieuses.

Le traitement est fonction du stade de maturation et de la gêne engendrée.

Au stade de début : on s'efforcera de calmer les phénomènes inflammatoires par application de glace, radiothérapie, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). On évitera tout traumatisme local qui pourrait favoriser un hématome ou une réaction locale nocive. C'est pourquoi on préfère les postures alternées toutes les 3 heures, aux mobilisations uni- ou biquotidiennes.

Au stade de maturation et seulement si la gêne liée aux limitations ou au blocage articulaire est importante, le seul traitement devient la chirurgie d'exérèse. La date de cette chirurgie a donné lieu à nombreuses controverses. Classiquement, il faut savoir attendre la maturation complète de l'ossification, jugée sur l'aspect radiologique, la stabilisation du taux d'hydroxiprolinémie et la courbe de coefficient de captation à la scintigraphie quantitative, ce qui suppose habituellement un délai supérieur à 18 mois, à compter de l'accident initial. Depuis quelques années, certains auteurs préconisent une exérèse plus précoce et n'auraient pas constaté un taux de récidive plus important.

Quoi qu'il en soit, c'est une chirurgie difficile qui ne doit être entreprise que si la gêne fonctionnelle l'exige et après un repérage précis Le scanner permet de préciser les rapports exacts de l'os ectopique avec l'articulation, les différents groupes musculaires et les paquets vasculonerveux. La cartographie précise des lésions guidera le chirurgien dans le choix de la voie d'abord, le repérage et la stratégie d'exérèse.

La voie d'abord sera aussi directe que possible pour limiter les dissections délabrantes. Selon la difficulté opératoire, l'exérèse peut être totale ou seulement réduite à ce qui est nécessaire pour récupérer la mobilité utile au fonctionnel. Les suites opératoires demandent des anti-inflammatoires pendant 15 jours et des postures alternées pendant 6

semaines.

Les risques de récidive sont importants, surtout si l'atteinte neurologique persiste. à la moindre alerte, un traitement analogue à celui de la période d'installation doit alors être institué.

Rétractions musculotendineuses

Physiopathologie : la limitation du jeu des articulations qu'elle soit « passive » du fait de la paralysie ou « active » du fait de la spasticité qui limite sévèrement les secteurs de mobilité, favorise : les rétractions musculotendineuses avec des conséquences différentes sur le jeu articulaire selon qu'il s'agit de muscles mono- ou biarticulaires ; les rétractions capsuloligamentaires par atteinte du collagène périarticulaire.

Il en résulte une limitation plus ou moins marquée des amplitudes articulaires passives, invincibles même à l'étirement très progressif et même sous anesthésie générale.

Le diagnostic différentiel entre rétraction et spasticité n'est pas toujours évident.

Les conséquences fonctionnelles sont variables selon le mode de vie. Elles peuvent dépasser l'appareil locomoteur et avoir de fâcheuses répercussions sur l'état cutané, les soins d'hygiène, l'habillage, les fonctions sphinctériennes. La limitation du jeu articulaire favorise les mauvaises installations et les fractures.

Certaines rétractions sont bénéfiques, comme la rétraction dosée des fléchisseurs des doigts pour effet ténodèse. D'autres sont intolérables, comme un équin pour la déambulation.

Les indications thérapeutiques doivent être guidées avant tout par le fonctionnel. Les rétractions vraiment gênantes peuvent nécessiter une chirurgie sur les parties molles : ténotomies, allongements tendineux, plus rarement transferts tendineux. On évitera au maximum les capsulotomies surtout aux articulations proximales, sources de subluxation ou d'ossifications indésirables.

Spasticité

C'est la libération de l'automatisme médullaire dans la portion sous-lésionnelle restée intacte.

La distinction entre spasticité et rétraction n'est pas toujours évidente. Une mobilisation très douce de l'articulation qui évite de déclencher « le réflexe d'étirement » permet en principe de faire la différence. En cas d'indication chirurgicale, c'est bien souvent l'examen sous anesthésie générale qui permettra de faire la part de ce qui revient à ces deux mécanismes.

La spasticité peut être très gênante lorsqu'elle est très intense. Elle peut contrarier gravement certaines acquisitions fonctionnelles et même empêcher la simple installation correcte sur le fauteuil roulant ou entraîner un véritable état d'épuisement.

La spasticité est très sensible à toutes les épines irritatives en particulier cutanées et urinaires. Sa modification inhabituelle est souvent le seul signe d'appel d'une souffrance tégumentaire, squelettique ou viscérale. Le traitement de l'hyperspasticité est alors celui de la lésion causale.

Le plus souvent la spasticité est plus modérée. Elle a alors des avantages. Elle entretient la trophicité musculaire et articulaire dans le secteur paralysé.

Elle peut même parfois être éduquée et compenser dans une certaine mesure des muscles déficients dans leur commande volontaire. C'est ainsi que la mise debout favorise la spasticité en extension des membres inférieurs et peut parfois permettre de simplifier l'appareillage. Les postures préférentielles peuvent influencer la spasticité dans un sens favorable à la fonction. La rééducation par mobilisation très douce et postures bien

réglées, les habitudes de vie et les installations bien adaptées ont donc une action notable sur la spasticité. Certains médicaments peuvent également être utiles, mais leur action s'épuise souvent après un certain délai.

Rééducation locomotrice

Le programme et la conduite de la rééducation locomotrice dépendent des possibilités fonctionnelles futures qui peuvent être appréhendées selon le niveau de la lésion neurologique, le caractère complet ou incomplet, la récupération éventuelle, mais aussi en fonction de l'âge, de l'état général, des morbidités ou des complications associées éventuelles, de la participation du patient à sa réadaptation, donc de chaque cas particulier. Le mode de vie ultérieur sera donc variable d'un sujet à l'autre.

Les principaux échelons de cette réadaptation sont :

- l'autonomie complète ou la dépendance obligatoire plus ou moins lourde d'une tierce personne ;
- la vie assis en fauteuil roulant ;
- la possibilité d'une vie au moins partielle en position debout avec déambulation ou marche plus ou moins facile.

Pronostic fonctionnel

Le niveau lésionnel permet de dresser un schéma approximatif qui devra être adapté à chaque cas, mais qui est utile à connaître dans ses grandes lignes. Force est de raisonner sur des atteintes complètes, car les atteintes incomplètes sont par définition impossibles à schématiser.

L'éducation des contractures peut améliorer le pronostic fonctionnel.

Atteintes lombaires

La marche est habituellement possible. Elles sera d'autant meilleure que l'atteinte est plus basse.

- L'atteinte des triceps supprime la poussée en fin de pas portant. Le pas est raccourci. La course est impossible. La paralysie des muscles du pied donne un pied ballant qui nécessite un appareillage court de type releveur. La spasticité sous-lésionnelle au niveau du triceps ou du jambier postérieur peut entraîner un pied varus équin très gênant.
- L'atteinte des grands fessiers rend le redressement du tronc précaire et donc l'utilisation de cannes (anglaises) nécessaire.
- L'atteinte des quadriceps (au-dessus de L4), nécessite l'utilisation d'attelles cruropédieuses avec verrou de genou.
- L'atteinte des fléchisseurs de hanches oblige à utiliser les abdominaux et les élévateurs des hémibassins pour passer le pas. La marche en quatre temps doit souvent laisser la place à la marche pendulaire ou au fauteuil roulant.

Atteintes dorsales

Niveau D9-D10, les abdominaux sont en partie lésés, la marche reste théoriquement possible, mais seulement en pendulaire avec un grand appareil comportant deux attelles de membres inférieurs réunies à un corset par deux pièces de hanche. La spasticité bien dosée peut parfois permettre de simplifier l'appareil. En revanche, un flexum de hanche viendra entraver les possibilités fonctionnelles. Le grand appareil est habituellement plus ou moins rapidement abandonné au profit d'une vie assise plus efficace. La possibilité d'une position debout à l'aide des contractures en extension ou d'appareils simplifiés, même sans déambulation véritable, peut être une aide considérable pour exécuter les transferts du lit au fauteuil, du fauteuil aux toilettes, du fauteuil au fauteuil roulant.

Niveau supérieur à D9, l'atteinte des abdominaux, des spinaux, mais aussi des intercostaux rend la marche, même appareillée, très fatigante. Elle sera habituellement abandonnée, après des essais plus ou moins fructueux.

Atteintes cervicales [15]

La déambulation n'est bien sûr pas possible. L'autonomie en fauteuil roulant électrique et le degré de dépendance dépendent de la qualité des membres supérieurs et donc du niveau neurologique. Mais le tétraplégique présente souvent des problèmes généraux associés qui peuvent retentir gravement sur les possibilités fonctionnelles.

Principes généraux de rééducation motrice

Entretien des amplitudes articulaires et lutte contre les rétractions musculotendineuses et capsulaires. Mobilisation régulière des articulations et postures souples. Rééducation musculaire active des muscles préservés pour entretien et renforcement. L'exemple en est le renforcement des muscles des épaules et des abaisseurs comme préparation à la marche pendulaire.

Contrôle et régulation de la spasticité par mobilisation passive douce, postures, hydrothérapie chaude.

Conduite de la rééducation locomotrice

La mise en charge sur plan incliné sera aussi rapide que possible. Nous avons vu qu'elle était favorable non seulement pour l'os et les articulations, mais aussi pour la respiration, l'appareil urinaire et la fonction intestinale. Elle sera débutée dès la 2^e semaine après l'accident initial, sauf en cas de contre-indications orthopédique (rachis) ou autres. Pour éviter l'hypotension orthostatique, on utilisera bas élastiques et ceinture abdominale élastique.

Dans tous les cas, on commencera par une adaptation à la vie assise :

- **position assise dans le lit, jambes pendantes, puis installation assise en fauteuil roulant correctement réglé ;**
- **soulèvement réguliers pour soulager les points d'appui cutanés fessiers ;**
- **travail de l'équilibre en position assise (rôle du muscle grand dorsal) ;**
- **recherche de l'indépendance assise aussitôt que l'équilibre assis est suffisant ;**
- **apprentissage des transferts lit-fauteuil, fauteuil-WC, fauteuil-voiture ;**
- **maniement du fauteuil roulant : terrain irrégulier, pentes, obstacles, marches (deux-roues) ;**
- **le temps nécessaire pour acquérir l'autonomie complète en fauteuil roulant est variable, mais dans les cas favorables, elle peut être rapide : en quelques semaines ;**
- **le fauteuil électrique facilite grandement l'autonomie pour les lésions hautes.**

Dans les cas où cela est possible ; réadaptation à la position debout et à la marche :

- **mise en charge sur plan incliné à 30°, verticalisation progressive favorisant le développement de la spasticité en extension ;**
- **station debout dans les barres parallèles ou dans un appareil de verticalisation (favorable pour l'os, la vessie, l'intestin, la spasticité, les amplitudes articulaires, la condition physique) intérêt même sans espoir de marche utile ;**
- **renforcement de la musculature des membres supérieurs ;**
- **étapes successives : équilibre entre les barres, marche analytique entre les barres, équilibre debout avec cannes, marche avec cannes, indépendance debout.**

Complications à éviter

Limitation des amplitudes articulaires par rétraction ou spasticité.

Fractures favorisées par la fragilité osseuse et la raideur articulaire.

Complications septiques **: les septicémies ou bactériémies à point de départ urinaire ou les escarres de voisinage peuvent être à l'origine d'arthrites ou de spondylodiscites. Leur diagnostic est souvent retardé en raison de l'absence de douleurs. Une fièvre non expliquée par une infection urinaire doit y faire penser. L'arthrite de hanche en particulier n'est pas rare. Quand elle est reconnue, la destruction articulaire est souvent déjà avancée et irréversible. C'est une complication grave qui nécessite une résection chirurgicale complète de l'articulation, extrémité supérieure du fémur, capsule articulaire, cavité cotyloïdienne qui interdit la mise debout et la déambulation si elles étaient possibles, et qui peut aussi avoir des conséquences nocives sur la répartition des appuis de la position assise en fauteuil roulant.**

Les complications mécaniques sont moins connues **. On a tendance à rapporter la découverte d'une subluxation ou d'une luxation de hanche chez un paraplégique adulte, à une arthrite qui serait passée inaperçue. Il faut savoir que l'attitude vicieuse de hanche en adduction et rotation interne par rétraction ou spasticité est capable à elle seule d'entraîner à la longue une luxation de hanche, même si la paraplégie est survenue après la fin de la croissance. Les étirements répétés et forcés d'un flexum de genou par rétraction des ischiojambiers peuvent avoir une responsabilité dans les troubles de centrage de la hanche sus-jacente.**

Problèmes particuliers à l'axe rachidien

En théorie, lorsque la paraplégie survient chez un adulte, le rachis n'est pas, contrairement à celui de l'enfant, exposé au risque de déformation évolutive en scoliose ou cyphose. Toutefois, surtout lorsque l'atteinte neurologique est haute, la colonne vertébrale qui n'est plus soutenue par des muscles actifs peut avoir tendance à s'effondrer dans le plan frontal ou sagittal. Il s'ensuit un grand inconfort, une difficulté à trouver un équilibre assis et des conséquences sur la respiration et l'appareil digestif. On doit alors soutenir cette colonne par un grand corset rigide dont les inconvénients sont souvent majeurs et dans ce cas, la solution ne peut être que chirurgicale sous forme d'une longue arthrodèse instrumentée.

Enfin certains rachis sont victimes d'une pathologie iatrogène en rapport avec une laminectomie décompressive extensive ou un cal vicieux post-traumatique qui obligera à une chirurgie de correction et de stabilisation.

Problèmes particuliers des tétraplégiques [12]

Conduite à tenir vis-à-vis de l'atteinte des membres supérieurs

Selon le niveau de la lésion médullaire, l'atteinte des membres supérieurs est plus ou poins importante. Le pronostic fonctionnel en dépend [3].

Certains muscles sus-lésionels seront préservés, d'autres, lésionnels, seront paralysés et flasques, d'autres enfin sous-lésionnels seront paralysés et spasmodiques. Comme pour les membres inférieurs, les rétractions musculotendineuses (coudes, poignets, doigts) et les ostéomes (épaules, coudes) sont des complications sérieuses qui viennent aggraver le pronostic fonctionnel et que l'on doit s'efforcer de combattre.

Les troubles sensitifs ont encore plus de conséquences qu'aux membres inférieurs, tant la sensibilité est essentielle dans l'utilisation de la main.

Rendre une fonction utile aux membres supérieurs est un objectif primordial de

la prise en charge des tétraplégiques. La rééducation fonctionnelle, l'ergothérapie jouent un rôle capital pour maintenir la souplesse des articulations, valoriser les muscles à commande volontaire, canaliser et régler la spasticité, développer les compensations, aménager des aides techniques (atelles, petits appareillages, gadgets) qui permettront l'exécution des gestes élémentaires nécessaires à l'alimentation, la boisson, l'habillage, la toilette, les soins périnéaux et sphinctériens, l'écriture, etc. L'électronique et l'informatique permettent des possibilités intéressantes d'indépendance pour les commandes à distance, les traitements de texte, le maniement du fauteuil électrique. Les commandes peuvent utiliser la bouche ou les mouvements commandés de la tête.

Après une longue période de mise au point et de tâtonnement, les indications et les résultats de la chirurgie du membre supérieur du tétraplégique se sont précisés. Cette chirurgie ne doit être décidée qu'après un bilan approfondi moteur, sensitif, articulaire et est réservée à des patients motivés et parfaitement informés des résultats escomptés [2].

La perte de l'extension active du coude est un handicap majeur pour le positionnement de la main dans l'espace. Le transfert du deltoïde postérieur sur l'olécrâne proposé par Mäberg est donc un temps fondamental de la réanimation du membre supérieur du tétraplégique.

Pour l'amélioration de la main, le programme schématique est fonction du niveau neurologique, dont tient compte la classification internationale (tableau II).

groupe 0 : aucune possibilité chirurgicale ;
groupe 1 : transfert du long supinateur sur les radiaux pour récupérer une pince latérale de type ténodèse passive activée par la seule extension du poignet. Le pouce est placé en bonne position par une arthrodèse IP. C'est l'opération de Mäberg ;
groupe 2 : transfert du long supinateur sur le long fléchisseur du pouce pour activer la pince latérale pouce-index. On peut également renforcer l'ouverture passive des doigts par ténodèse passive des extenseurs des doigts au radius ;
groupe 3 : transfert du long supinateur sur les extenseurs des doigts et le 1er radial sur les fléchisseurs profonds pour permettre une ouverture et une fermeture actives et fortes des doigts indépendante des mouvements du poignet ;
groupe 4 : même programme avec en plus transfert du rond pronateur pour réanimer le long fléchisseur du pouce ;
groupe 5 : idem groupe 4 ; le grand palmaire doit être conservé pour actionner les ténodèses dorsales ;
groupes 6 et 7 : transfert du long supinateur sur le long fléchisseur du pouce et du 1er radial sur les fléchisseurs profonds des doigts pour obtenir une prise globale forte ;
au-delà des niveaux 7 : la main conserve de bonnes possibilités fonctionnelles et les techniques. Les indications chirurgicales deviennent celles des paralysies basses de la main.

Complications particulières

Nous avons déjà insisté sur l'insuffisance respiratoire, sur les complications digestives et sur leur retentissement mutuel par l'intermédiaire du météorisme abdominal. Le diaphragme joue un rôle essentiel sur la respiration, mais aussi la fonction digestive et urinaire. La rééducation respiratoire est donc capitale.

L'hyperréflexie autonome (HRA) est spécifique des lésions médullaires hautes au-dessus de D5, liée à l'hyperactivité sympathique réflexe de la moelle sous-lésionnelle. Elle se traduit par une poussée brutale d'hypertension artérielle paroxystique avec céphalées, sudation et érythème de la zone sous-lésionnelle qui entraîne des risques d'accident vasculaire cérébraux. Les circonstances de déclenchement sont variables : le point de départ est souvent urologique, mais toutes les épines irritatives peuvent être en cause. Là encore le traitement doit être préventif car, une fois la crise déclenchée, le traitement est difficile. Il associe la verticalisation et les ganglioplégiques.

Tous les efforts accomplis pour la rééducation du paraplégique visent à sa réinsertion sociale et familiale. Cet objectif primordial doit être présent dès la phase initiale, en particulier dans le maintien des contacts suivis avec le milieu de vie habituel de l'intéressé.

Quand, la rééducation terminée, le paraplégique est rentré à son domicile, il lui reste le plus difficile : organiser sa vie, mettre en pratique quotidienne les exercices et la prévention appris au centre, assurer au mieux son indépendance et ses loisirs dans le cadre d'une bonne hygiène de vie. Le succès de la réinsertion sociale suppose que le paraplégique ait la possibilité et un certain plaisir à se joindre aux valides dans les lieux publics. Cela implique qu'il soit moralement adapté à son handicap et qu'il soit parvenu à se prendre lui-même en charge.

La durée de séjour dans les centres de réadaptation a nettement diminué, ce qui peut être considéré comme un bénéfice sur les plans humain et économique, mais pas toujours sur le plan psychologique. La prise de conscience du handicap définitif demande plusieurs mois et s'accompagne habituellement d'une crise de dépression profonde souvent mieux soutenue par une équipe spécialisée que par un milieu familial désemparé. Le risque est alors une longue période d'abandon, avec rejet de tout ce qui a été appris et même un refus critique vis-à-vis du centre de rééducation qui devrait pourtant rester la planche de salut de toutes les difficultés. C'est alors une période douloureuse, source de complications parfois irréversibles.

Retour au domicile

Il doit être préparé pendant le séjour en centre de rééducation en collaboration avec une équipe de suite (médecin, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue, assistante sociale). Des visites au domicile sont nécessaires pour évaluer les conditions architecturales et aider à la décision éventuelle de déménagement, de transformation, d'équipement matériel, d'amélioration de l'accessibilité en cas de différences de niveau avec projet de plan incliné ou d'élévateur.

L'organisation de week-ends ou séjours courts au domicile avec matériel de prêt permettra de tester en vraie grandeur les difficultés et d'aider à les résoudre.

Les problèmes financiers sont heureusement souvent allégés à l'aide de prises en charge légales ou extralégales ou d'indemnisation.

Une réintégration au domicile réussie est un succès sur le plan humain et économique.

La réinsertion familiale est heureusement la situation de beaucoup la plus fréquente. Elle dépend en grande part du climat social et familial antérieur. L'accident est une épreuve majeure pour tous les membres de la famille qui voient brutalement leurs perspectives d'avenir lourdement modifiées. La vie de couple en particulier doit retrouver un nouvel équilibre. Les statistiques montrent que les séparations sont moins fréquentes qu'on ne pourrait le craindre et que la stabilité à plus long terme est plutôt bonne.

Hygiène et régularité de la vie quotidienne

La vie d'un paraplégique implique une adaptation rythmée par les possibilités du fauteuil roulant heureusement de moins en moins limitées, par la régularité des mictions, de l'évacuation intestinale et de la surveillance des points d'appui cutanés. Bien entendu, le paraplégique est, toute sa vie durant, guetté par toutes les complications dont nous avons parlé plus haut et dont la prévention représente pour lui une tâche supplémentaire, quotidienne et contraignante. La

d'une bonne hydratation sont des impératifs absolus qui imposent une organisation de vie parfaitement adaptée, dont la base essentielle est la régularité de l'emploi du temps. L'alitement au-delà du temps normal doit être proscrit.

Sur le plan urinaire, la continence et le confort social sont évidemment importants, mais ne doivent pas faire prendre de risques excessifs vis-à-vis du haut appareil et de la fonction rénale. Toute modification de l'éducation reçue et de l'équilibre obtenu pendant le séjour en rééducation, pour des raisons de négligence, de lassitude ou de recherche d'une priorité exclusive au confort social, remet en cause le pronostic vital.

Le concours du médecin traitant « averti » est indispensable pour assurer les soins urgents et entretenir le contact avec le centre spécialisé d'origine. Une consultation de surveillance auprès de l'équipe spécialisée pour refaire le point complet est fortement conseillée à un rythme à préciser selon l'importance des menaces et la qualité de la prise en charge personnelle. Certaines complications sont particulièrement insidieuses. Un contrôle du haut appareil urinaire par échographie à la recherche d'une dilatation ou d'une lithiase, la détection régulière d'une infection urinaire sont des précautions indispensables.

Complications tardives spécifiques

En plus de toutes les menaces de complications déjà étudiées, d'autres complications tardives peuvent encore survenir, des années après une situation apparemment stabilisée et équilibrée. Toute modification de l'état neurologique, en principe stable à ce stade, doit attirer l'attention.

Hyperspasticité épine irritative

La plus fréquente des modifications neurologiques est une majoration de la spasticité qui le plus souvent est le signe d'une complication de toute nature qui agit comme épine irritative. Il ne faut pas se contenter de lutter contre cette hyperspasticité par des médications souvent inefficaces, mais rechercher la complication causale et la traiter.

Syringomyélie

Des douleurs cervicobrachiales, des troubles de la sensibilité thermoalgésique suspendue, intéressant le territoire sus-lésionnel, des troubles moteurs aux membres supérieurs doivent évoquer une syringomyélie dont on connaît depuis longtemps la fréquence chez le paraplégique. Son délai d'apparition est variable mais en règle de plusieurs années. L'IRM explorant la totalité de l'axe neurologique est l'examen de choix qui permettra facilement de faire le diagnostic en montrant la cavité centromédullaire caractéristique et de prendre les décisions neurochirurgicales qui s'imposent. En plus de ses symptômes neurologiques évolutifs, la syringomyélie peut s'accompagner de complications orthopédiques sous forme d'arthropathies destructrices et invalidantes de sièges variables, mais principalement aux épaules. Leur gravité est considérable en raison du rôle primordial des membres supérieurs en suppléance de la paralysie des membres inférieurs.

Maladie de Charcot du rachis

Il n'est pas exceptionnel de voir apparaître, plusieurs années après l'accident

modification de l'équilibre sphinctérien. Le patient peut percevoir des craquements lors des changements de position. L'image radiologique inquiétante égare souvent le diagnostic vers une spondylodiscite. Il s'agit en réalité d'une lésion mécanique par microtraumatismes répétés sur une colonne en zone insensible et soumise à des contraintes excessives. Le siège est souvent thoracolombaire et à la frontière d'un secteur enraidi par une ostéosynthèse ou une arthrodèse. Le contexte sportif ou très actif est un argument supplémentaire pour l'origine mécanique. Ces lésions évolutives qui retentissent gravement sur le contenu du canal rachidien et sur la statique de l'ensemble rachidien doivent être stabilisées chirurgicalement.

Indépendance et mobilité

Le fauteuil roulant dont l'aspect, la légèreté, la maniabilité ont fait des progrès considérables permet une bonne indépendance pour les déplacements intérieurs et extérieurs sur courte distance. Les adaptations pour vie assise en fauteuil sont encore insuffisantes en France, mais les aménagements publics ou privés en tiennent compte de plus en plus.

L'automobile est évidemment un moyen d'indépendance et de mobilité irremplaçable. La plupart des paraplégiques qui ont un cerveau normal et de bons membres supérieurs sont aptes à la conduite automobile au prix d'aménagements simples et d'un permis spécial. De nombreux moyens techniques facilitent l'introduction du fauteuil dans le véhicule. Ainsi la mobilité indépendante est assurée, ce que ne permettent pas les transports en commun.

Loisirs et sports

Les occupations de loisirs sont essentielles pour l'équilibre de vie de chacun, c'est encore plus vrai pour les handicapés. L'idéal est dans des loisirs qui obligent le paraplégique à sortir de chez lui et à se mêler activement à des groupes de valides. Dans ce domaine, les activités sportives remplissent une double mission d'entraînement physique et d'activité sociale. Les nombreuses associations offrent de grandes possibilités et des facilitations adaptées.

Reprise d'activité professionnelle

Pour une réinsertion complète dans la vie sociale, la reprise d'activités professionnelles est évidemment capitale. Un paraplégique qui se prend bien en charge est tout à fait capable d'effectuer un travail parfaitement régulier, pourvu qu'il convienne à ses aptitudes et à ses performances. Le travail professionnel est pour lui une telle source de domination de son handicap que les employeurs n'ont pas à craindre d'arrêts intempestifs pour raison de santé. Il suffit bien souvent de quelques aménagements pour surmonter certains obstacles. Quand cela est possible, il faut tout faire pour favoriser le retour au travail antérieur. Dans le cas contraire, le reclassement professionnel ne doit pas sous-utiliser les capacités intellectuelles, sous prétexte de handicap physique.

Vieillissement

Avec une prise en charge correcte et le recours à temps aux traitements éventuellement nécessaires, la durée de vie d'un paraplégique n'a théoriquement plus de raison d'être limitée.

De fait, on peut être satisfait de voir de plus en plus de paraplégiques vivre une vie bien réadaptée et prolongée. Il faut alors envisager et prévoir les conditions du vieillissement dont les conséquences commencent à être mieux connues.

Sur le *plan médical et physiologique*, en dehors des complications et de leurs séquelles, il ne semble pas que la paraplégie par elle-même modifie notablement le vieillissement inéluctable. On peut toutefois souligner quelques points faibles comme la fragilité osseuse, la sénescence cutanée, l'insuffisance rénale, la dégénérescence de lésions de cystite chronique et la détérioration arthrosique des membres supérieurs portants (épaules).

Sur le *plan social*, il faut considérer le vieillissement concomitant de l'entourage et organiser au bon moment les solutions de relais, si possible au domicile. Comme pour la population normale, il faut aménager la retraite du paraplégique au travail et développer des structures d'accueil adaptées dans les maisons de retraite.

Haut de page

PARAPLÉGIE ET TÉTRAPLÉGIE DE L'ENFANT

Les paraplégies traumatiques sont heureusement moins fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. Le traumatisme représente malgré tout 75 % des étiologies des paraplégies de l'enfant. Les accidents de la voie publique, les chutes et les accidents de sport sont le plus souvent en cause .

Contrairement à l'adulte, l'enfant blessé médullaire ne présente pas toujours de lésion rachidienne osseuse décelable.

L'essentiel de ce qui vient d'être précisé concernant la prise en charge et les complications pour le paraplégique adulte est également valable pour l'enfant, mais certaines particularités liées au jeune âge méritent d'être soulignées [13].

Particularités

Les paraplégies acquises sont différentes des paraplégies congénitales.

Du fait de l'existence d'une structure neurologique déjà en place avant l'accident, on constate relativement moins de difficultés pour la réadaptation globale et la prise en charge personnelle ultérieure.

Croissance

La croissance altérée par l'atteinte neurologique entraîne des perturbations souvent considérables sur le développement ostéoarticulaire, avec des conséquences fonctionnelles redoutables et des implications thérapeutiques souvent très lourdes.

La courbe de croissance conserve une allure normale avec un pic pubertaire. La taille finale est probablement plus petite de un ou deux écarts-type. Le défaut de croissance ne paraît pas influencé par la précocité de l'atteinte neurologique.

Si le potentiel de croissance est donc à peu près conservé chez l'enfant paraplégique on sait, en revanche, que le développement harmonieux du squelette dépend du fonctionnement et de l'équilibre musculaires. Il apparaîtra donc d'autant plus de désordres squelettiques que le niveau neurologique est plus élevé et que son apparition a été plus précoce. D'autres mécanismes indirects viendront encore aggraver la situation en raison de la malléabilité du squelette de l'enfant et de la susceptibilité des zones de croissance. Les rétractions musculotendineuses et la spasticité sont plus néfastes encore chez l'enfant que chez l'adulte. La déformation d'un segment retentit sur les segments adjacents, comme par exemple la présence d'un équin du pied qui viendra

induire soit un flessum soit un recurvatum du genou, l'interaction obligatoire d'un flessum du genou et d'un flessum de hanche, le retentissement des limitations d'amplitude de hanche sur le rachis lombaire par l'intermédiaire du bassin. Il faut donc s'attendre à voir se constituer progressivement, chez l'enfant paraplégique, des déformations ostéoarticulaires évolutives qui peuvent intéresser tout le secteur corporel sous-lésionnel et qui spontanément aboutissent à des désordres particulièrement invalidants : les grandes scolioses avec bassin oblique, les subluxations ou luxations de hanche, les désaxations des genoux, les déformations des pieds, etc.

L'état fonctionnel définitif ne sera obtenu qu'une fois la maturation osseuse totalement achevée. La prise en charge en milieu spécialisé s'échelonnera sur d'autant plus d'années que l'accident initial est survenu plus tôt et devra, de toute façon, être poursuivie jusqu'à la fin de la croissance.

Grands principes de la réadaptation

Ils sont voisins de ceux utilisés chez l'adulte, mais l'âge et la croissance impriment des différences notables.

Pour *la peau et les sphincters* la situation est la même, la conduite à tenir repose sur les mêmes principes, mais la participation et la motivation du patient sont différentes. Le rôle de l'équipe soignante et de la famille sera encore plus important en attendant que la maturité soit suffisante pour une prise en charge personnelle. En aucun cas il ne faut compter sur la soi-disant meilleure tolérance du revêtement cutané ou de l'appareil urinaire de l'enfant.

Pour *l'appareil locomoteur*, tout est différent en raison de la croissance. Il est indispensable de faire le maximum pour prévenir au mieux les déformations menaçantes. Cela suppose de « guider » la croissance par un contrôle permanent des installations de jour et de nuit, par une rééducation régulière pour lutter contre les rétractions et canaliser la spasticité, par l'utilisation d'appareillages souvent encombrants avec corset et pièce de hanche pour protéger le squelette des risques de fractures, pour maintenir les articulations en bonne position, pour permettre la verticalisation et la déambulation. Ce n'est qu'au prix de ces mesures contraignantes et d'une surveillance continue que l'on parviendra à amener l'enfant dans un état orthopédique correct pour sa vie adulte. La chirurgie orthopédique correctrice ne peut avoir un résultat définitif que si elle est pratiquée en fin de croissance. Certains gestes chirurgicaux seront néanmoins parfois nécessaires en cours de croissance pour rattraper une situation devenue intolérable, malgré un traitement bien conduit ou momentanément relâché consciemment ou non. Le rôle essentiel du centre de réadaptation et de l'équipe spécialisée sera évidemment plus prolongé chez l'enfant que chez l'adulte. Les contraintes et la nécessité de la prise en charge médicalisée, dont nous venons d'ébaucher certains aspects, ne doivent pas faire oublier les autres obligations communes à tout enfant handicapé ou non.

Développement affectif et milieu familial

Il ne faudrait surtout pas que le centre de rééducation usurpe le rôle et la place des parents. Tout doit être organisé pour que l'enfant retrouve le plus souvent possible son milieu familial, qu'il y conserve sa place normale. C'est dire l'implication que doivent avoir les parents dans la compréhension des situations évolutives et dans la participation directe aux soins et aux installations, dans la prévention des complications, tout en conservant leur rôle affectif et éducateur. Mais il faut aussi préserver le reste de la famille, l'équilibre du couple parental et des autres enfants.

Les stades d'acquisitions progressives de l'enfant normal sont évidemment les mêmes chez l'enfant paraplégique et, dans toute la mesure du possible, doivent être respectés. Il y a un âge pour découvrir le monde d'abord en position assise puis en position debout. Il est essentiel qu'un enfant puisse se déplacer seul pour reconnaître l'univers qui l'entoure. L'acquisition de la lecture, de l'écriture, les

niveaux scolaires sont des étapes qui doivent être respectées pour permettre un développement intellectuel normal et une insertion sociale et professionnelle ultérieure satisfaisante. Les équipes soignantes y attachent une grande importance dans leurs décisions thérapeutiques et l'établissement de leurs programme de soins.

Dans toute la mesure du possible, l'enfant handicapé doit pouvoir vivre dans son milieu familial et suivre une scolarité en milieu normal.

Références

[1] Allas T Spermogrammes et épididymes chez le paraplégique en autosondage chronique. *Ann Readapt Med Phys* 1991 ; 34 : 37-40

[2] Allieu Y, Teissier J, Mailhe D. Possibilités chirurgicales actuelles de réanimation du membre supérieur chez le tétraplégique. Actualités en rééducation foncytionnelle et réadaptation. Paris : Masson, 1985 : 173-182

[3] Audic B. Le tétraplégique selon le niveau. 67e réunion SOFCOT. Paris : Masson, 1993

[4] Bedoiseau M, Thoumie P. Les paraostéoarthropathies neurogènes. L'Actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1986 : 193-200

[5] Biyani A, El Masry WS Post traumatic syringomyelia : a review of the literature. *Paraplegia* 1994 ; 32 : 723-731

[6] Brown PJ The 72 h examination as a predictor of recovery in motor complete quadriplegia. *Arch Phys Med Rehabil* 1991 ; 72 : 546-548

[7] Burke DC Traumatic spinal cord paralysis in children. *Paraplegia* 1974 ; 11 : 268-276

[8] Chantraine A. Rééducation neurologique. Paris : Medsi/Mc Graw-Hill, 1990 : 1-389

[9] Deltombe T, Vercellim M, Gary-Bobo A Traitement chirurgical des escarres pelviennes. *Ann Readapt Med Phys* 1993 ; 36 : 259-264

[10] Guillaumat M. Les traitements chirurgicaux spécifiques au tétraplégique. 67e réunion de la SOFCOT. Paris : Masson, 1993

[11] Guillaumat M, Maury M, Dolfus B. Les gestes non chirurgicaux devant une paraplégie récente. *Rev Chir Orthop* 1978 ; (suppl II)

[12] Jouannet P, Chapelle PA, Francois N. La fonction génitosexuelle du paraplégique. In : Maury M ed. La paraplégie. Paris : Flammarion, 1981 : 404-420

[13] Maury M. La rééducation du paraplégique adulte et enfant. Paris : Flammarion, 1981

[14] Minaire P Pathologie de l'immobilité. *Ann Readapt Med Phys* 1986 ; 28 : 409-424

[15] Mizukami M, Kawai N, Iwasaki Y Relationship between functional levels and movement in tetraplegic patients. *Paraplegia* 1995 ; 33 : 189-194

[16] Perrouin-Verbe B, Labat JJ, Richard I Clean intermittent catheterisation from the acute period in spinal cord injury patients. *Paraplegia* 1995 ; 33 : 619-624

[17] Senegas J. Les paraplégies traumatiques. Nouveaux concepts. *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 40.* Paris : Expansion Scientifique Française, 1991 : 97-109

[18] Umbach I, Heilporn A Post spinal cord injury syringomyelia. *Paraplegia* 1991 ; 29 : 219-221

[19] Waters RL, Adkins RH, Yakura JS Definition of complete spinal cord injury. *Paraplegia* 1991 ; 29 : 573-581

[20] Waters RL, Adkins RH, Yakura JS, Sie I Effect of surgery on motor recovery following traumatic spinal cord injury. *Spinal Cord* 1996 ; 34 : 188-192

[21] Wiart L, Dautheribes M, Pointillart V Mean term follow-up of a series of post-traumatic syringomyelia patients. *Paraplegia* 1995 ; 33 : 241-245

[22] Yoshimura O, Murakami T, Kawamura K Spinal cord injury in a child : a long-term follow-up study. *Paraplegia* 1995 ; 33 : 362-363

Fig 1 :

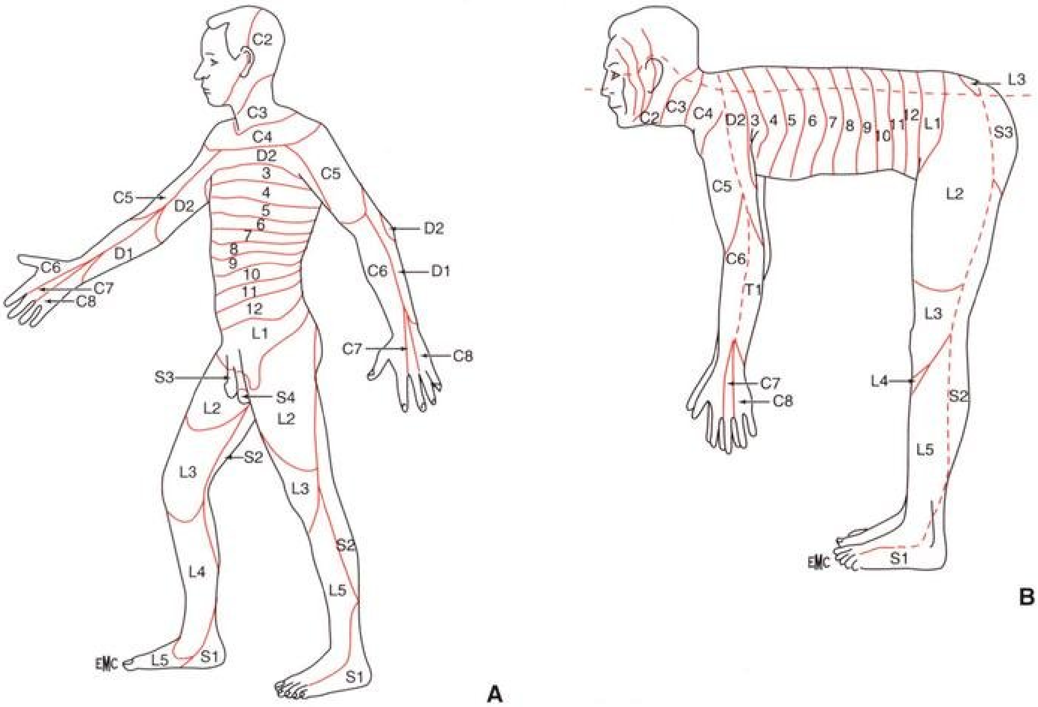

Fig 1 :

La position quadrupède permet de mieux se souvenir de la succession des dermatomes depuis le pourtour anal (S5-S4) jusqu'à la joue au bord latéral de la mâchoire (C2). Le métamère C1 n'a pas de dermatome.

Fig 2 :

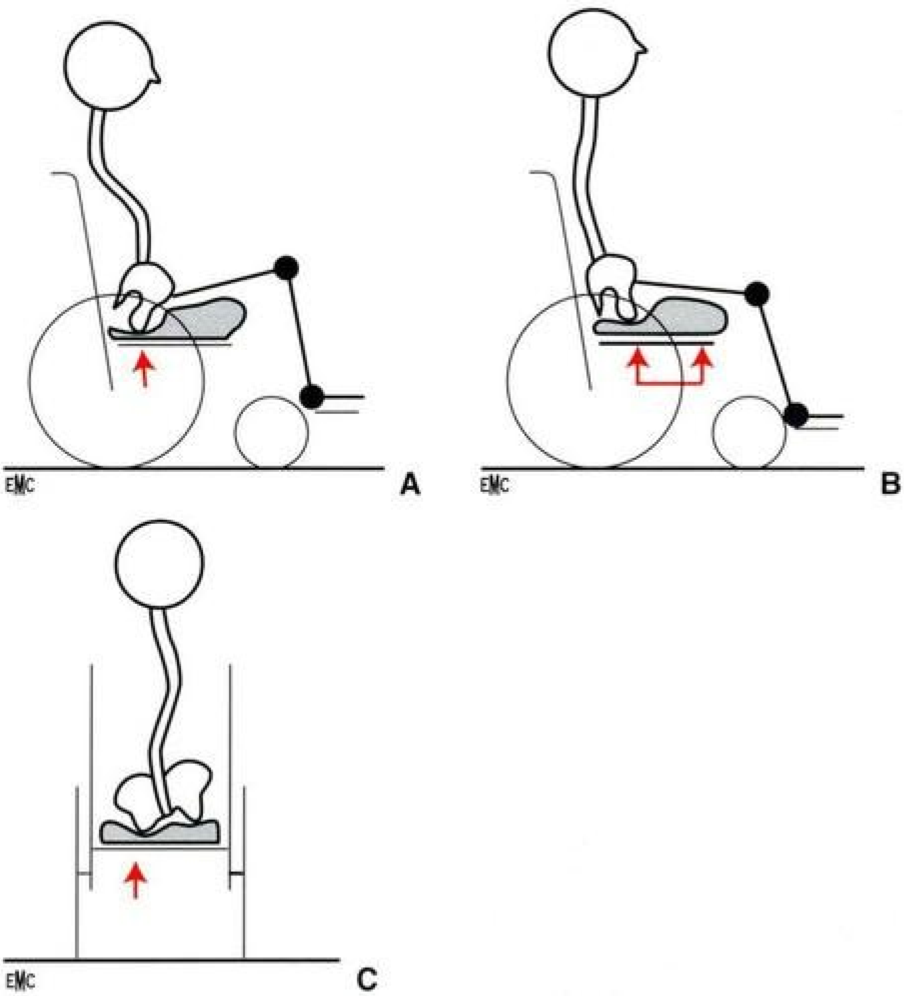

Fig 2 :

Prévention des escarres.

A. Mauvaise installation en fauteuil : genoux trop hauts ; risque ischiatique.

B. Répartition correcte des appuis.

C. Appui dangereux sur un seul ischion par bassin oblique.

Tableaux

Tableau I. – Principaux gestes � pratiquer en urgence pour �valuer la motricit� volontaire
et situer le niveau de la l�sion m�dullaire.

Int�grit� de	Si possibilit�	Muscle(s) interrog�(s)
C_5	Abduction du bras ou flexion de l'avant-bras	Delto�de moyen, biceps, brachial ant�rieur, long supinateur
C_6	Extension du poignet	Radiaux
C_7	Extension du coude ou flexion du poignet	Triceps palmaires
D_1	Ecartement ou rapprochement des doigts	Interrosseux
D_{12}	Tousser sans ascension de l'ombilic, ni expansion abdominale � localis�e	Abdominaux sup�rieurs et inf�rieurs
L_3	Ecraser la main plac�e sous le genou	Quadriceps (aid� par grand fessier)
L_4	Relever le pied directement ou en varus	Jambier ant�rieur
S_1	Flexion plantaire du pied et flexion des orteils	Triceps Fl�chisseurs des orteils

Tableau II. - Classification internationale de Giens (1984).

Groupe 0	Aucun muscle au-dessous du coude
Groupe 1	Brachioradial
Groupe 2	+ premier radial
Groupe 3	+ deuxi�me radial
Groupe 4	+ rond pronateur
Groupe 5	+ grand palmaire
Groupe 6	+ extenseur commun des doigts
Groupe 7	+ extenseur du pouce
Groupe 8	+ fl�chisseurs des doigts
Groupe 9	main intrins�que -
Groupe 10	Exceptions
Groupe O ou OCu	Sensibilit� nulle Sensibilit� utile
Groupe Sp+ ou Sp-	Spasticit� Pas de spasticit�

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-840-E-10 (2004)

Sciatalgies et autres irradiations non discales

S. Demaille-Wlodyka
M.-M. Lefevre-Colau
S. Poiraudeau
M. Revel

Résumé. – La pathologie radiculaire est bien définie cliniquement par des critères précis : trajet radiculaire des douleurs, apparaissant à l'effort, avec un syndrome rachidien net et souvent une histoire lombaire ancienne. Cette symptomatologie est connue des médecins, mais ne préjuge en rien de l'étiologie de ce conflit radiculaire. Seuls un interrogatoire précis, une étude de l'évolution de la symptomatologie, le caractère parfois particulier de ces douleurs peuvent orienter les recherches. Ces recherches doivent être systématiques, comprenant des imageries précises (imagerie par résonance magnétique), avant de conclure à une radiculalgie dite « commune ». Leur méconnaissance peut avoir de graves conséquences dans le cadre d'une pathologie tumorale.

Mots-clés : *Radiculalgies ; Canal lombaire étroit ; Spondylolisthésis ; Tumeur ; Arachnoépidurite ; Méningoradiculite*

Introduction

Dans le cadre des lomboradiculalgies, la fréquence de la pathologie par conflit discoradiculaire conduit souvent à résumer le diagnostic à cette étiologie. La symptomatologie clinique est connue de tout médecin ou chirurgien, [73] mais aucun critère clinique ne permet d'affirmer son origine exclusivement discale. D'autres étiologies existent, et leur méconnaissance ou le retard au diagnostic peut conduire à des erreurs diagnostiques et thérapeutiques importantes. De plus, devant des lomboradiculalgies, il faut garder en mémoire ces étiologies moins communes et ne pas se contenter d'une imagerie discordante : 20 % des hernies discales, de volume variable, sont asymptomatiques. [28, 81] Le diagnostic de lomboradiculalgie par hernie discale n'est à retenir que devant une symptomatologie clinique de conflit discoradiculaire et une imagerie de compression de la racine nerveuse par une hernie, de niveau concordant.

Depuis la généralisation des techniques d'imagerie de grandes sensibilité et spécificité dans les services de soins et en ville, le diagnostic de conflit ne nécessite plus d'intervention chirurgicale exploratrice. Ces examens sont pour la plupart inoffensifs et peu irradiants : imagerie par résonance magnétique (IRM), scanner, saccoradiculographie, myélo-IRM, discoscanner… Ces examens s'avèrent indispensables avant toute intervention radicale. La plupart des échecs de la chirurgie discale s'observent dans les cas où le conflit discoradiculaire n'a pas été clairement mis en évidence, que ce soit en cas de traitement par voie percutanée ou par voie traditionnelle.

Ce diagnostic doit rester un diagnostic d'affirmation au vu des examens réalisés, de l'histoire et de l'examen clinique du patient. Tout retard clinique peut aboutir à des conséquences neurologiques importantes pour le patient.

Schématiquement, on peut distinguer chez l'enfant les lomboradiculalgies d'origine rachidienne non discales (origine tumorale fréquente), et celles d'origine non rachidienne ; et chez l'adulte, les lomboradiculalgies d'origine rachidienne non discales, les lésions extrarachidiennes plexiques et tronculaires ; enfin les pseudoradiculalgies simulant une irritation nerveuse (Fig. 1).

S. Demaille-Wlodyka
Adresse e-mail: elisabeth.vinard@cch.ap-hop-paris.fr
M.-M. Lefevre-Colau, S. Poiraudeau, M. Revel
Service de rééducation de l'appareil locomoteur et du rachis, Hôpital Cochin, clinique de rhumatologie, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France.

Lomboradiculalgies non discales d'origine rachidienne

Devant une radiculalgie bien systématisée s'accompagnant d'un syndrome dorsolombaire net, l'origine rachidienne de cette irritation nerveuse est à rechercher en priorité, bien que la prévalence des lombalgies soit très élevée dans la population. Seule la concordance entre les explorations cliniques et paracliniques permet d'affirmer l'origine discale ou non de la symptomatologie. L'irradiation douloureuse peut toujours être d'origine non rachidienne.

CONFLITS « CONTENANT-CONTENU »

Le canal rachidien étant par définition présent pour protéger les structures nerveuses (le contenu méningoradiculaire), il est d'origine ostéo-disco-ligamentaire, donc inextensible. En cas d'inadéquation entre le contenant et le contenu, un conflit dynamique ou statique peut être observé, sans participation discale. Cette inadéquation peut se voir dans les sténoses du canal rachidien, dans les lipomatoses épidurales, et dans les sacs duraux larges avec insuffisance graisseuse épidurale.

Sémiologie

Cliniquement, on retrouve à divers degrés l'association de quatre caractères sémiologiques communs à ces étiologies.

Origine radiculaire des douleurs des membres inférieurs

Les douleurs d'intensité variable sont souvent décrites à type de crampes ou de sensations de striction (« garrot ») et sont souvent accompagnées de paresthésies. Le trajet radiculaire est facile à reconnaître quand il est complet, plus difficile quand il ne concerne que la partie distale du membre inférieur avec ou sans irradiation ascendante ; une origine vasculaire de cette symptomatologie doit

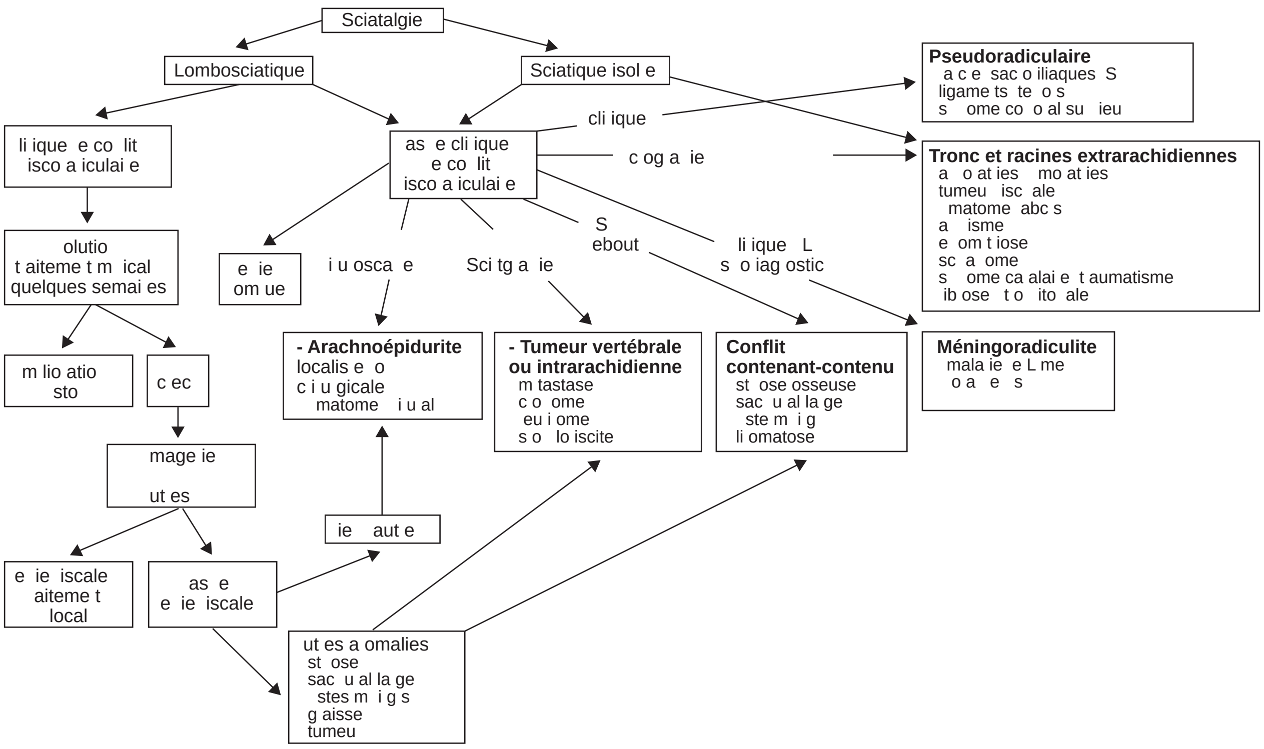

Figure 1 *IRM : imagerie par résonance magnétique ; TDM : tomodensitométrie ; SRG : saccoradiculographie ; PL : ponction lombaire ; SPA : spondylarthrite ankylosante ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.*

alors être recherchée. Dans environ 25 % des cas, le territoire est uniradiculaire mais il peut être pluriradiculaire, uni- ou bilatéral aux membres inférieurs. La souffrance radiculaire se résume généralement à ces manifestations subjectives, mais dans environ 10 % des cas, il peut exister des troubles neurologiques objectifs : une hypoesthésie systématisée, de topographie radiculaire avec sensation d'engourdissement ou de peau cartonnée, une fatigabilité intense des membres inférieurs de topographie souvent superposable aux troubles sensitifs et responsable d'un steppage (L5) ou d'une claudication radiculaire, l'apparition de troubles génitosphinctériens avec hypocontinence aux gaz le plus souvent, incontinence mictionnelle et plus rarement rétention voire impuissance, ou plus exceptionnellement encore une érection transitoire à la marche. L'examen neurologique est généralement très pauvre, limité à l'abolition ou la diminution d'un réflexe achilléen. L'examen clinique doit être reproduit après effort, afin de démasquer ces signes objectifs de souffrance radiculaire, bien que restant souvent négatif. [58]

La recherche d'un syndrome pyramidal (vivacité des réflexes, résurgence des réflexes archaïques, disparition des réflexes cutanés, trouble du tonus…) doit être systématique, afin de rechercher une irritation médullaire haute ou pour le bilan des diagnostics différentiels. L'examen général du patient est complété par la palpation et l'auscultation des pouls périphériques, qui doivent être présents sans souffle. Un bilan articulaire soigneux doit permettre d'éliminer les pathologies coxofémorale ou sacro-iliaque.

Facteurs déclenchant la douleur

La symptomatologie apparaît quasi constamment à l'effort, généralement la marche, avec un périmètre remarquablement fixe chez un même malade et une tendance à sa réduction progressive tout au long de l'évolution. Cette symptomatologie est accentuée par la montée des escaliers ou d'une pente. Dans les formes évoluées, la symptomatologie peut même apparaître dès la mise debout ou à chaque extension lombaire. C'est à ce stade qu'on peut voir apparaître la douleur en décubitus dorsal.

Facteurs entraînant une disparition ou une nette amélioration des douleurs

L'arrêt de l'effort déclenchant (marche) s'accompagne en quelques minutes d'une disparition des douleurs, des paresthésies ou du déficit moteur. Le temps de repos est assez constant chez un même malade, mais augmente avec la majoration de la symptomatologie. L'amélioration est souvent plus rapide et plus nette quand le sujet peut s'asseoir, penché en avant, ou s'accroupir. Dans les formes évoluées, les patients adoptent une attitude caractéristique en marchant de plus en plus penché en avant. Dans les formes douloureuses au repos, les patients sont soulagés en position genu pectorale ou en « chien de fusil ».

Présence de lombalgies associées aux douleurs des membres inférieurs

Le syndrome lombaire est moins net que dans un conflit discoradiculaire, mais on retrouve souvent des antécédents de lombalgies chroniques, de lumbagos, voire de radiculalgies. Il n'y a généralement pas de déviation rachidienne antalgique et la raideur n'est jamais très importante mais la palpation déclenche souvent une douleur en regard des massifs articulaires postérieurs (signe de la sonnette) et surtout on reproduit ou exacerbe la lombalgie et les radiculalgies au cours de l'hyperextension.

L'association de ces quatre caractères sémiologiques, et en particulier l'apparition de la douleur à la marche avec sa disparition en position assise ou en cyphose lombaire, permet généralement d'éliminer assez facilement des irradiations pseudoradiculalgiques à partir d'une arthropathie de proximité ou projetée, une claudication d'origine médullaire, une claudication d'origine artérielle, et d'orienter le diagnostic vers la recherche d'un conflit dynamique « contenant-contenu » dans le canal rachidien lombaire.

■ *Canal lombaire rétréci* [78]

Le canal rachidien a un diamètre relativement fixe d'un individu à un autre (= 15 mm), mais il n'y a pas de mesures consensuelles. Un canal est dit étroit quand la taille du sac dural est inférieure à la normale, compte tenu des variations individuelles (poids, taille et âge des sujets). Certains sujets ont un canal étroit congénital, sans avoir de retentissement clinique. [34] On parle de sténose absolue quand le diamètre est inférieur à 10 mm, de sténose relative quand il est inférieur à 12 mm. Les sténoses du canal rachidien sont presque toujours osseuses et acquises par prolifération ostéophytique à partir des apophyses articulaires postérieures arthrosiques ; une hypertrophie ou une amylose du ligament jaune [63] et une protrusion discale globale peuvent être associées. Le

rétrécissement augmente en lordose et donc en position debout (diamètre < 12 mm), [68] ce qui explique l'apparition ou l'aggravation des symptômes à la marche. La saccoradiculographie reste le seul examen pouvant mettre en évidence ce retentissement du rétrécissement, car cet examen permet des clichés en position debout et lors de positions dynamiques (contrairement au scanner et IRM). La sensibilité de l'imagerie est de 0,81 à 0,97 pour l'IRM, et de 0,7 à 0,99 pour le scanner. [10] La sténose peut intéresser la totalité du canal rachidien ou être localisée au canal radiculaire. Les sténoses foraminales isolées sont rares mais peuvent apparaître en lordose quand le disque est très affaissé et que le ligament jaune est épaissi. [56] La sténose peut être très isolée, sur un étage vertébral, par hypertrophie du corps vertébral, dans le cadre d'une maladie de Paget ou dans le cas d'une métastase osseuse.

Les canaux lombaires étroits congénitaux sévères sont exceptionnels, on les observe le plus souvent dans l'achondroplasie.

Quelle que soit la cause du rétrécissement du canal rachidien, la physiopathologie de la claudication neurogène est difficile à préciser. Il faut une réduction du diamètre du sac dural de l'ordre de 40 à 50 % pour entraîner l'élévation de pression susceptible de créer une stase capillaire, un œdème des fibres nerveuses et des altérations fonctionnelles de la conduction. [72] Des réductions de diamètre de cet ordre peuvent être observées en position debout mais la relative soudaineté d'apparition des symptômes après un certain temps de marche et la rapidité de leur disparition à l'arrêt et surtout en position assise suggèrent l'intervention d'autres facteurs que la compression elle-même. Il est possible que des lésions radiculaires non symptomatiques s'installent lentement par la compression chronique et que le seuil de tolérance clinique soit dépassé à l'occasion de l'augmentation d'une protrusion discale ou d'une déstabilisation articulaire postérieure. Cette théorie pourrait expliquer une douleur permanente mais mal la claudication radiculaire typique. Le mécanisme le plus vraisemblable est une réduction intermittente de la microvascularisation nerveuse. Il existe normalement une dilatation artériolaire intrarachidienne et une augmentation de la vascularisation nerveuse au cours de l'exercice physique. [53, 80] Il est possible que la sténose canalaire aggravée pendant la marche empêche la dilatation artérielle et entraîne une ischémie transitoire nerveuse. Ce mécanisme a été observé in vivo chez l'homme par saccoradiculoscopie pendant la marche sur tapis roulant. [51] La théorie inflammatoire par facteur mécanique surajouté discal ou articulaire postérieur et la théorie microvasculaire pourraient toutes les deux expliquer les améliorations de la symptomatologie soit après infiltration de corticoïdes, soit spontanément peut-être par développement d'une microcirculation de suppléance.

Lipomatose épidurale

Elle semble plus rare, ou du moins plus rarement symptomatique, au rachis lombaire qu'au rachis dorsal. Cependant, quand la lipomatose péridurale lombaire est suffisamment importante pour comprimer et déformer le sac dural lui donnant un aspect trifolié sur les coupes axiales de la tomodensitométrie (TDM) ou de l'IRM, elle peut être responsable de lomboradiculalgies avec des caractères symptomatiques de type « contenant-contenu ». La surcharge graisseuse est généralement secondaire à une forte corticothérapie mais peut être observée chez des sujets obèses. [33, 66] Un régime hypocalorique strict est capable d'entraîner une disparition de la symptomatologie et même la réexpansion du sac dural avec la diminution de la graisse péridurale. [9]

Méga cul-de-sac dural [13]

Il s'accompagne au contraire d'une disparition de la graisse épidurale probablement responsable d'une agression répétée radiculoméningée au cours des mouvements. Le diagnostic radiographique de méga cul-de-sac est souvent porté subjectivement. Des tentatives de définition chiffrée à partir de la saccoradiculographie ont retenu comme pathologique, de face, un rapport de la distance interpédiculaire sur la largeur du fourreau dural de l'ordre de 1,2 (normal de l'ordre de 1,7), et de profil un rapport de la largeur du fourreau dural par rapport au diamètre sagittal du corps vertébral supérieur à 0,5. [71] En fait, il semble qu'outre l'impression clinique, la fin du cul-de-sac au-dessous de l'interligne S1-S2 (« filum terminale ») et la présence fréquente de kystes de Tarlov, c'est la disparition de la graisse épidurale qui est la plus facile à constater, en particulier sur la TDM et l'IRM, et qui pourrait traduire le mieux le conflit « contenant-contenu ».

Le méga cul-de-sac dural peut résulter d'une dysharmonie de croissance entre le canal rachidien et son contenu, ou d'un défaut de résorption du liquide céphalorachidien (LCR) entraînant progressivement la dilatation du cul-de-sac dural et la formation des fréquents kystes de Tarlov associés. Cette dernière hypothèse pourrait expliquer en partie les méga culs-de-sac observés dans certaines spondylarthropathies.

La physiopathologie de la douleur repose vraisemblablement surtout sur les frottements répétés du sac dural et des racines contre les parois du canal rachidien.

Kyste synovial articulaire postérieur

Il peut se manifester par une claudication monoradiculaire généralement L5 mais il donne le plus souvent une lomboradiculalgie permanente aggravée dès la mise en station debout [32] contrairement au canal lombaire rétréci. L'amélioration est très fréquente en position assise et constante en décubitus. Ces kystes surviennent toujours sur des articulations interapophysaires postérieures dégénératives (chez le sujet âgé ou lors d'une malformation locale acquise ou congénitale) avec le plus souvent un pseudospondylolisthésis (micromouvements locaux favorisant l'inflammation articulaire). La présence d'une coque fibreuse bien visible en TDM et parfois calcifiée les distingue des diverticules articulaires, plus fréquents et vraisemblablement non pathogènes. La saccoradiculographie montre l'origine postérieure de la compression, et l'IRM montre parfaitement leur nature liquidienne, inflammatoire ou non. Le scanner demeure l'examen le plus simple permettant de poser le diagnostic de façon quasi constante. Ces kystes contiennent souvent une image gazeuse témoignant de la communication avec la cavité articulaire postérieure dégénérée. L'arthrographie articulaire postérieure n'est pas utile pour le diagnostic, mais en revanche permet de guider avec certitude l'injection intra-articulaire de corticoïdes, qui évite à près de deux tiers des patients une intervention chirurgicale.

SPONDYLOLISTHÉSIS PAR LYSE ISTHMIQUE

Ils peuvent donner une lombosciatalgie non pas au moment de la formation de la lyse isthmique chez l'enfant, mais plusieurs années plus tard entre 20 et 25 ans. [69] Ils restent le plus souvent asymptomatiques, et quand une lombosciatalgie survient au-delà de 40 ans, sans antécédent de lombalgie ni de sciatalgie, on ne doit pas s'arrêter à la découverte d'un spondylolisthésis mais chercher une autre cause.

Schématiquement les lomboradiculalgies secondaires à un spondylolisthésis peuvent résulter de trois mécanismes :

– il s'agit le plus souvent d'un conflit discoradiculaire commun, soit par hernie discale sus-jacente au spondylolisthésis, soit plus rarement par hernie discale sous-jacente à la vertèbre olisthésique. Le diagnostic et le traitement de la hernie discale sus-jacente ne posent pas plus de problème que dans toute lombosciatique discale ; en revanche, dans l'autre situation, le diagnostic est moins facile et l'affaissement discal créé soit par un curetage, soit par une nucléolyse, risque de déstabiliser et d'aggraver le spondylolisthésis ;

– quand il n'y a pas de hernie discale, il peut s'agir d'un étirement radiculaire au niveau du bord postérosupérieur de la vertèbre sous-jacente (S1 dans les spondylolisthésis de L5). Ce mécanisme direct est rare et ne s'observe que dans les spondylolisthésis importants (au moins de grade III). Les radiculalgies sont alors souvent bilatérales, intéressent plus S1 que L5 et apparaissent principalement

en position debout et à la marche. Le diagnostic est posé sur la saccoradiculographie qui montre le mécanisme de compression lors de la verticalisation (contrairement au scanner) ;

– la compression radiculaire contre le nodule fibreux cicatriciel englobant la lyse isthmique est probablement le mécanisme le plus fréquent. Mais aucun examen d'imagerie ne permet de poser ce diagnostic formellement. Cliniquement, il s'agit habituellement d'une radiculalgie L5 dans les spondylolisthésis de L5 sur S1. La saccoradiculographie est négative quand le conflit se situe au-delà de la gaine radiculaire ; la TDM ne permet pas toujours de distinguer le nodule de la racine, en revanche l'injection de produit de contraste dans l'espace épidural (épiduroscanner) pourrait sensibiliser l'examen. L'IRM semble être l'examen le plus performant à condition d'avoir de bonnes images transversales et parasagittales (myélo-IRM).

KYSTES MÉNINGÉS

Les dilatations kystiques de l'espace sous-arachnoïdien répondent à de nombreuses dénominations selon des classifications anatomiques et radiographiques. [27, 40, 47] On peut cependant distinguer les kystes arachnoïdiens extraduraux (la gaine herniaire n'est pas entourée de dure-mère) englobant des racines nerveuses, et ceux n'englobant pas de racines nerveuses ; et les kystes arachnoïdiens intraduraux constitués d'une dilatation de l'espace sous-arachnoïdien entouré de sa gaine durale normale. La communication avec le sac dural se fait par un pertuis plus ou moins large, permettant un passage de LCR ; un phénomène de clapet piège le LCR sous tension dans cet espace kystique. La sécrétion locale de la paroi kystique augmenterait le volume du kyste, à l'origine d'une compression des racines voisines et de l'érosion progressive des parois osseuses adjacentes. Les kystes lombosacrés de gros volume peuvent être responsables de lomboradiculalgies, évoluant par poussée, souvent exacerbées après station debout prolongée. Elles sont parfois associées à des paresthésies, des douleurs sacrées et périnéales, voire des troubles génitosphinctériens. La percussion du sacrum peut réveiller les douleurs, en présence d'un kyste sous pression ou de lésions osseuses.

Les radiographies du sacrum et surtout la TDM montrent une érosion du canal sacré entourée d'un liseré de condensation. La saccoradiculographie peut ne pas opacifier le kyste mais des clichés tardifs après station debout prolongée permettent généralement de montrer un passage entre le sac dural et le kyste. L'IRM est actuellement l'examen le plus performant, montrant un hypersignal en séquence T2, et une érosion des berges osseuses, avec ou sans réaction inflammatoire.

La responsabilité de ces kystes dans la symptomatologie douloureuse est toujours difficile à affirmer. Quand le kyste peut être ponctionné directement par l'hiatus sacré ou par le premier trou sacré (sous contrôle scopique), la reproduction de douleurs lors de l'évacuation de liquide, ou lors de l'injection de corticoïdes, est un excellent argument en faveur de l'origine kystique des douleurs. L'injection directe de corticoïdes semble être plus efficace que l'injection intrathécale sus-jacente surtout quand la communication entre le sac dural et le kyste est minime. La dissection chirurgicale de ces kystes lombosacrés est très difficile et la récidive est fréquente.

ARACHNOÉPIDURITES SEGMENTAIRES PRIMITIVES

Il s'agit de réactions inflammatoires et cicatricielles des espaces périduraux et méningés, dites primitives car ne succédant pas à une chirurgie intracanalaire, une infection méningée ou une injection de substances irritantes (anciens produits de contraste tels que lipiodol). [79] L'action inflammatoire du nucleus pulposus sur les espaces méningés est rappelée dans un autre chapitre. L'existence d'arachnoépidurites dites primitives a été signalée à plusieurs reprises. [24, 29, 41, 57, 59] Elles peuvent apparaître après un traumatisme rachidien direct. Outre le contact entre le nucleus pulposus et les enveloppes méningées, il est probable que des réactions inflammatoires et cicatricielles méningoradiculaires puissent être induites par des poussées congestives d'arthrose interapophysaire postérieure ou par des hématomes périduraux post-traumatiques, apparaissant après déchirure ligamentaire ou rupture des petits vaisseaux épiduraux. Ces hématomes paraissent rares car ils ne sont signalés et mis en cause que lorsqu'ils sont volumineux et qu'ils donnent rapidement des troubles neurologiques massifs, ou qu'ils s'enkystent et donnent une symptomatologie lombaire ou radiculaire chronique. [8] La pratique beaucoup plus répandue d'IRM semble montrer au contraire qu'ils sont relativement fréquents [83] et il faut probablement retenir leur rôle dans la genèse de cicatrices adhérentes épidurales. Ces adhérences [54] résument souvent les découvertes opératoires dans les lomboradiculalgies dont la clinique évoque un conflit discoradiculaire mais où on ne retrouve pas de conflit compressif discal sur les différents examens complémentaires. La découverte d'adhérences épidurales lors de l'intervention pourrait être un facteur de mauvais pronostic et peut-être même un élément prédictif du développement postopératoire d'une arachnoépidurite symptomatique. [60] L'épiduroscanner ne montre que des signes indirects d'adhérences épidurales en montrant un défaut localisé d'opacification de l'espace péridural. En pratique, cet examen reste difficile à réaliser. [59] L'IRM permet de mieux définir l'arachnoépidurite segmentaire primitive, en mettant en évidence les petits hématomes périduraux et/ou rachidiens, et la réaction inflammatoire précoce autour des déchirures discoligamentaires. Outre de possibles modifications du signal des parois méningées, elle montre un accolement des racines. [18]

MÉNINGORADICULITES

Certaines méningoradiculites peuvent emprunter la topographie et les caractères de radiculalgies communes mais se distinguent toutefois par un certain nombre de caractères sémiologiques extrêmes : pas de facteur traumatique initial, le syndrome lombaire est soit discret ou absent, soit extrêmement intense, permanent, perçu comme une lourdeur de l'ensemble de la région lombaire et non modifié par l'activité physique. Les irradiations empruntent un trajet mono-, ou plus souvent pluriradiculaire. L'importance des paresthésies, des causalgies, l'existence parfois d'un déficit moteur ou sensitif étendu à d'autres territoires, doivent faire évoquer plus particulièrement une méningoradiculite.

Méningoradiculite herpétique [14]

Elle se rencontre habituellement chez les sujets qui ont un herpès génital récidivant. Les radiculalgies précèdent de 2 à 3 jours, et exceptionnellement jusqu'à 10 à 15 jours, l'apparition du bouquet de vésicules sur les organes génitaux et surtout sur la racine du membre inférieur suivant les dermatomes impliqués. La concordance topographique entre l'atteinte radiculaire et le dermatome est précise dans les monoradiculites. Elle est moins évidente dans les pluriradiculites témoignant probablement d'une diffusion du virus aux racines voisines. La douleur régresse habituellement un peu avant la guérison des lésions cutanées. Si une ponction lombaire était pratiquée au moment de la radiculalgie, elle montrerait une hyperprotéinorachie et une pléiocytose à prédominance lymphocytaire. Une sérologie sanguine peut montrer une ascension des immunoglobulines (Ig) G spécifiques supérieure ou égale au 1/32^{e} sur deux prélèvements à 15 jours d'intervalle. Les examens d'imagerie éliminent surtout une cause habituelle de lomboradiculalgie commune, mais peuvent montrer une image de grosse racine inflammatoire isolée. Seuls 1 à 5 % des cas de radiculites donneraient des déficits moteurs. [76]

Méningoradiculite zostérienne [17]

Elle touche rarement les racines lombosacrées. La radiculalgie a des caractères très causalgiques (brûlures dans un ou plusieurs dermatomes) et précède de quelques jours l'éruption cutanée dont les vésicules sont plus grosses et laissent une ulcération plus marquée que celle de l'herpès. Les récidives se voient chez les sujets immunodéprimés.

Radiculites de la maladie de Lyme [6]

Elles constituent classiquement l'essentiel des manifestations de la phase secondaire qui succèdent de 2 à 12 semaines l'erythema chronicum migrans, lui-même apparu 2 à 30 jours après la piqûre de tique. Des radiculalgies peuvent cependant être encore présentes dans la phase dite tertiaire de la maladie. L'interrogatoire doit rechercher la notion de promenades fréquentes en forêt en zone d'endémie, de piqûre de tique, de lésion cutanée ronde quelques semaines à quelques mois auparavant, évoquant un erythema chronicum migrans que le patient a souvent oublié. L'existence d'autres manifestations cliniques telles une paralysie faciale ou des arthralgies apporte une aide précieuse pour le diagnostic. La détection d'anticorps anti-*Borrelia burgdorferi* dans le sérum a une forte valeur d'orientation, mais la positivité dans le LCR est plus intéressante pour le diagnostic d'atteinte neuroméningée. [4] Même en l'absence d'arguments sérologiques, une forte suspicion de maladie de Lyme justifie un traitement d'épreuve par pénicilline intraveineuse pendant 10 jours.

Lomboradiculalgies survenant chez des patients positifs au virus de l'immunodéficience humaine (VIH) [15]

Elles relèvent soit d'une association fortuite et sont indépendantes de la maladie, soit d'une méningoradiculite liée au VIH (10 % des cas) avec hyperprotéinorachie et réaction lymphocytaire, soit d'une localisation lymphomateuse méningée.

Le rétrovirus humain *human T-cell lymphoma virus* (HTLV)1, [31] habituellement responsable de paraplégies médullaires, peut entraîner des lomboradiculalgies. Il faut demander une sérologie HTLV1, en particulier chez des sujets vivant en région d'endémie, ou chez les patients ayant une majoration de la symptomatologie déficitaire.

LOCALISATIONS TUMORALES OSSEUSES ET TUMEURS INTRARACHIDIENNES

Elles sont à l'origine des formes les plus graves des sciatiques et cruralgies dites secondaires. Il faut toujours éliminer ce diagnostic avant de poser le diagnostic de radiculalgies dites « communes », surtout devant des antécédents néoplasiques même anciens. Seuls 0,7 % des patients lombalgiques ont un cancer métastatique. [30]

Tumeurs osseuses

Elles sont généralement malignes et se manifestent par des douleurs intenses avec une composante lombaire au premier plan, elles sont exacerbées la nuit et l'état général est habituellement vite altéré. En cas de tumeur bénigne, l'histoire est plus longue, le diagnostic plus difficile. Le bilan reste radiographique. [12]

Au-delà de 45-50 ans

Il faut penser en priorité à une localisation métastatique d'un cancer viscéral ostéophile (rein, sein, poumon, prostate, thyroïde) et quand les radiographies standards ne montrent pas précisément la lésion, la scintigraphie osseuse est nécessaire pour guider la TDM ou l'IRM. La confirmation du diagnostic de malignité et plus difficilement la recherche de l'origine primitive se font par l'étude anatomopathologique d'un prélèvement direct, généralement facile au niveau lombaire, par biopsie radioguidée. Le myélome multiple est la deuxième étiologie fréquente à laquelle il faut penser, en recherchant une gammapathie monoclonale dans le sang, dans les urines, et en cas de doute une prolifération plasmocytaire dystrophique à la ponction sternale, voire à la biopsie médullaire.

Chez le sujet plus jeune

Il faut plutôt penser à une localisation vertébrale de lymphome type hodgkinien ou non hodgkinien, à un chordome de siège classiquement sacré, mais aussi fréquemment localisé sur les vertèbres lombaires, en particulier L3. [7, 16, 62]

Les tumeurs osseuses bénignes d'origine ostéoblastique, ostéome ostéoïde ou ostéoblastome, se manifestent plus souvent par une lombalgie inflammatoire tenace que par une lomboradiculalgie.

Tumeurs intrarachidiennes

Elles sont principalement représentées par les neurinomes et les épidurites métastatiques. [74]

Les lomboradiculalgies du neurinome sont généralement exacerbées la nuit, amenant le malade à se lever et à marcher. Localement, on retrouve une raideur lombaire globale et intense sans attitude antalgique, mais ces deux caractères classiques peuvent être absents. En effet, il n'est pas exceptionnel de découvrir un neurinome après des années d'évolution alors qu'il a déjà érodé le bord postérieur d'une vertèbre ou élargi le diamètre du trou de conjugaison, tout comme le méningiome. [75] Le recours précoce à l'IRM devant une lomboradiculalgie persistante et atypique permet de diagnostiquer plus précocement ces tumeurs avant qu'elles n'atteignent une taille importante et entraînent un syndrome de la queue de cheval. Le neurinome radiculaire peut être unique ou s'inscrire dans le cadre d'une neurofibromatose de von Recklinghausen (l'examen clinique recherche des lésions cutanées, aidant l'orientation diagnostique).

Les épidurites métastatiques se rencontrent souvent au voisinage d'une vertèbre tumorale, mais existent aussi à distance. Les douleurs sont très intenses, la topographie souvent pluriradiculaire et la lombalgie est au premier plan. Elles sont bien mises en évidence sur l'IRM. Le LCR montre une hyperprotéinorachie mais ne contient pas toujours de cellules tumorales. Le contexte tumoral est souvent connu.

Parmi les autres étiologies tumorales, on peut citer les méningiomes, exceptionnels dans la région lombaire (2,5 % de l'ensemble des méningiomes rachidiens), l'épendymome du filum terminale, certaines tumeurs congénitales (kystes dermoïdes, lipomes) accompagnant habituellement des lésions dystrophiques ostéoméningées et neurologiques. [1, 39] Il existe aussi des tumeurs d'origine vasculaire. [19]

Dans tous les cas l'IRM est l'examen de choix pour localiser la tumeur, préciser sa taille, ses rapports avec les structures nerveuses et même différencier le tissu tumoral des zones kystiques ou des saignements associés. [26]

SPONDYLODISCITES INFECTIEUSES

Elles se manifestent plus souvent par une lombalgie inflammatoire isolée que par une lombosciatique, sauf en cas d'abcès ou d'épidurite infectieuse associée.

Atteintes extrarachidiennes radiculaires et tronculaires

Elles ne s'accompagnent habituellement pas de lombalgies, mais elles peuvent être associées selon l'étiologie à des douleurs abdominales ou pelviennes. En règle générale, il faut tout particulièrement examiner la totalité du trajet extrarachidien des racines et des troncs nerveux, et leurs branches terminales quand les irradiations des membres inférieurs ne s'accompagnent pas de lombalgies. Un certain nombre de particularités sémiologiques peuvent être observées : la douleur est intense et permanente, la topographie pluriradiculaire. Toutefois les lésions du tronc du sciatique peuvent débuter par une sciatalgie L5, et les lésions du crural peuvent n'intéresser qu'une des racines. Il existe souvent un déficit moteur avec une amyotrophie touchant des muscles peu intéressés dans les lomboradiculalgies communes (loge postérieure de jambe dans les lésions du sciatique).

TOUTE FORMATION TUMORALE ET EXPANSIVE SIÉGEANT À PROXIMITÉ D'UN TRAJET NERVEUX PEUT ÊTRE EN CAUSE

L'association d'une irradiation douloureuse nerveuse dans le membre inférieur et d'un œdème unilatéral est particulièrement évocatrice d'une compression dans l'abdomen ou le petit bassin. Il

peut s'agir d'une tumeur pelvienne, exceptionnellement d'un volumineux fibrome utérin, plus souvent d'une masse tumorale musculaire ou osseuse, primitive ou secondaire, depuis la région lombopelvienne jusqu'à l'extrémité du membre, d'adénopathies latérovertébrales métastatiques ou révélatrices d'une hémopathie maligne, [2] d'un abcès dans le pelvis ou dans la fesse, [3] d'un anévrisme aorto-iliaque. [22, 52] L'examen clinique oriente le diagnostic et doit être complet. Les sciatalgies par hématome compressif dans la fesse sont généralement facilement diagnostiquées (anamnèse). Les cruralgies par hématome du psoas peuvent être méconnues si on n'attache pas une grande importance à un léger flessum de hanche (attitude en psoïtis) et à un élargissement de l'ombre des psoas sur la radiographie du rachis lombaire de face. Le diagnostic est orienté par l'échographie de la fosse lombaire ou par le scanner. Les sciatiques à recrudescence cataméniale par endométriose extra-utérine sont exceptionnelles. [20, 21, 46, 82]

Toutes ces étiologies peuvent être vite découvertes si on pense à palper méthodiquement tout le trajet des troncs nerveux, y compris les parois et les viscères du petit bassin par les touchers pelviens et si on ausculte les axes vasculaires. Les examens d'imagerie (échographie, TDM, IRM) peuvent alors être parfaitement guidés et localisés sur le site probable du conflit. Ces examens doivent être réalisés avec injection, pour mettre en évidence de petites lésions passant inaperçues en conditions standards.

TUMEURS NERVEUSES PÉRIPHÉRIQUES

Elles peuvent être de nature variable (développées aux dépens de la gaine, du neurone, ou infiltrées à partir de tissu extranerveux). Il s'agit le plus souvent de schwannomes difficiles à mettre en évidence car de petite taille, et surtout parce que la douleur peut irradier de part et d'autre de la tumeur. Un neurinome développé aux dépens du nerf tibial dans le mollet peut donner une sciatique irradiant depuis la fesse jusqu'au pied. Le nerf doit donc être palpé et percuté sur tout son trajet, au moins pour découvrir une zone douloureuse gâchette qui permet de guider précisément les examens complémentaires. Même orienté par la clinique et par un ralentissement localisé des vitesses de conduction sur les examens électrophysiologiques, il faut parfois multiplier les examens (échographie, TDM, IRM) pour mettre en évidence la tumeur.

LÉSIONS TRAUMATIQUES AIGUËS OU CHRONIQUES

Elles relèvent de mécanismes variés. [25]

■ *Sciatiques après injection intramusculaire dans la fesse*

Elles ne sont presque jamais la conséquence d'une plaie directe par piqûre dans le quadrant inféro-interne mais plutôt de l'action régionale du produit injecté (diminution progressive de la symptomatologie).

■ *Compressions ou étirements nerveux*

Complication précoce d'une fracture du rachis lombaire ou des os du bassin, ou d'une luxation de la hanche, elles ne posent pas beaucoup de problèmes diagnostiques (anamnèse). Il peut être beaucoup plus difficile de démontrer le rôle compressif d'un cal osseux, par exemple du pourtour du trou obturateur dans une névralgie obturatrice ou des berges d'un trou sacré dans une sciatalgie. Une intervention sur l'ostéophyte est parfois nécessaire pour résoudre la sciatalgie. Le diagnostic est plus difficile quand il s'agit de fracture du sacrum chez le sujet âgé, où le traumatisme a été minime ; c'est avant tout la scintigraphie du bassin qui, en montrant une hyperfixation en H, guide les examens radiographiques et TDM. [38, 64]

■ *Syndromes canalaires*

Ils sont plus rares ou moins bien connus aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. [36, 67] La zone de conflit n'est pas toujours accessible à la palpation ou à la percussion pour rechercher un signe de Tinel, ou une douleur locale et irradiée à la pression, les examens d'imagerie parviennent exceptionnellement à démontrer le conflit. [55] Il existe aussi des phénomènes de subluxation ou de fractures lombaires et sacrées, plus fréquentes chez les adolescents (fracture du limbus), non accessibles à l'imagerie classique, et dont le traitement est chirurgical. La symptomatologie clinique est indifférenciable de celle d'une sciatalgie par hernie discale. [42, 45] L'étude des conductions nerveuses et le test thérapeutique d'injection locale de corticoïdes s'avèrent souvent les seuls éléments cliniques utiles malgré leur spécificité discutable. Le diagnostic lésionnel peut même être rendu encore plus difficile en cas de conflit étagé le long du trajet nerveux. [77]

Racine L5

Elle peut être étirée ou comprimée dans un canal ostéofibreux situé sous le ligament lombosacré tendu de l'apophyse transverse et du corps de L5 à l'aileron sacré. Une étude anatomique et histologique sur 51 cadavres a montré la présence de remaniements fibreux péri- et endoneuraux, une diminution d'épaisseur des gaines de myéline et une réduction du calibre des fibres nerveuses dans 11 des 102 racines L5 étudiées au passage du défilé ostéofibreux. [50] Un syndrome canalaire à ce niveau pourrait expliquer un certain nombre de sciatiques L5 sans cause évidente.

Nerf sciatique

Il peut être comprimé dès son émergence de la fesse dans le canal sous-piriformien. [5, 70] Il existerait dans 6 % des cas une prédisposition anatomique à la souffrance du sciatique dans cette région. [36] La douleur est classiquement perçue en plein milieu de la fesse, irradiant peu vers le haut de la cuisse et principalement déclenchée ou exacerbée en flexion rotation interne de hanche et en position assise. Le nerf tibial peut être comprimé dans le creux poplité par des jumeaux hypertrophiés (sujets sportifs), un kyste poplité ou tout autre processus anormal occupant le creux poplité. [11] La compression de sa portion distale dans le tunnel tarsien est assez rare et favorisée par des microtraumatismes locaux ou un fort arrière-pied valgus. Le diagnostic ne doit être retenu qu'après avoir éliminé une autre cause, en particulier une tumeur nerveuse. [84] Le nerf fibulaire commun peut être lui aussi comprimé dans le creux poplité mais il est plus souvent agressé quand il entre en rapport avec l'extrémité supérieure de la fibula soit entre le biceps fémoral et la tête de la fibula, principalement au cours des positions accroupies prolongées, soit par un kyste de l'articulation tibiofibulaire supérieure, soit même au moment de sa division lors du passage entre les insertions du long fibulaire.

Nerf fémoral

Il peut être comprimé dans son passage sous l'arcade inguinale, principalement à l'occasion de positions assises prolongées et avec des pantalons très serrés. Il peut être comprimé aussi par un kyste synovial développé à partir de la hanche ou par une hypertrophie de la bourse séreuse du psoas. Sa branche sensitive interne (nerf saphène) peut être comprimée sous l'aponévrose du muscle sartorius. [36]

Nerf obturateur

Il peut être comprimé à son émergence du trou obturateur par une hernie inguinale ou des adénopathies.

Méralgie paresthésique

Elle semble plus souvent secondaire à une compression du nerf cutané latéral de la cuisse lors de son passage sous le ligament inguinal. Une étude anatomique a retrouvé un épaississement fibreux du nerf dans cette zone chez 51 % de sujets adultes et jamais chez des fœtus. [23]

FIBROSE RÉTROPÉRITONÉALE

Elle est le plus souvent d'origine médicamenteuse (méthysergide) ou plus rarement radiothérapique (après radiothérapie lourde abdominopelvienne en particulier). Elle entraîne plus volontiers des douleurs lombaires et lomboabdominales que des radiculalgies.

Pseudoradiculalgies

Certaines douleurs irradiant le long du membre inférieur ne relèvent pas d'une souffrance radiculaire ou tronculaire.

DOULEURS PROJETÉES

Il peut s'agir de douleurs projetées à partir de structures ostéoarticulaires, tendineuses, ou ligamentaires. Les plus connues sont les pseudocruralgies dans les coxopathies et les pseudosciatalgies dans les sacro-iliites de la pelvispondylite rhumatismale. Une irradiation de topographie crurale peut être difficile à rapporter à la hanche ou à une lombocruralgie quand il existe à la fois une coxopathie et une pathologie rachidienne tel un canal lombaire rétréci. L'anesthésie intra-articulaire de la coxofémorale (test anesthésique) peut alors être le seul moyen de préciser le diagnostic. [49, 65] Les pseudoradiculalgies provenant de lésions ligamentaires ou tendineuses sont plus difficiles à affirmer mais leur connaissance est très utile en pratique, [61] et leur prise en charge bien codifiée (étirement, infiltration). Le test anesthésique peut s'avérer être le seul moyen de diagnostic (lésions osseuses ou ligamentaires), mais ne présage pas des résultats à long terme d'une intervention. Le bloc radiculaire est plus efficace que les blocs du nerf, des interapophysaires postérieures ou de la zone sous-cutanée. [48]

■ *Tendinopathies sus-trochantériennes (moyen glutéal, piriforme)*

Elles irradient le long de la face latérale de la cuisse, simulant une radiculalgie L5. La douleur apparaît principalement à la montée des escaliers et n'est pas du tout influencée par les mouvements du rachis lombaire.

■ *Bursites ischiatiques*

Elles irradient le long de la face postérieure de cuisse simulant une radiculalgie S1. La douleur apparaît à la pression de l'ischion et à la flexion forcée de hanche.

■ *Lésions du carrefour fibreux iliolombaire*

Elles irradient vers la face latérale de la cuisse, vers l'aine, et parfois simultanément vers la fesse. Ces irradiations multiples et simultanées permettent d'éliminer une radiculalgie.

■ *Douleurs projetées d'origine articulaire postérieure ou syndrome de Maigne*

Ce syndrome de la charnière dorsolombaire est lié au changement d'orientation des facettes des articulaires postérieures entre D12 et L1. Les douleurs ne sont jamais locales et se projettent toujours à distance, en région fessière ou crurale. Il en résulte une lombalgie basse généralement unilatérale associée à des douleurs génitales, crurales, intestinales ou urologiques. Le bilan radiographique est souvent normal en dorsolombaire et le diagnostic est clinique. L'infiltration de l'articulaire postérieure impliquée par un anesthésique fait disparaître la lombalgie. Le traitement associé est souvent manipulatif, au niveau du segment dorsolombaire. [43]

Dans tous les cas, on peut retenir le diagnostic si la pression de la zone sensible réveille non seulement la douleur locale, mais aussi la douleur irradiée, si l'injection de 4 à 5 ml de Xylocaïne® à 1 % déclenche la douleur irradiée au moment de la piqûre (aiguille enfoncée 2 à 3 cm en profondeur) et si les douleurs disparaissent pendant toute la durée de l'anesthésie. Une infiltration locale de corticoïdes peut ainsi éviter beaucoup d'examens complémentaires et de traitements non justifiés. [61]

SCIATIQUES CORDONALES

Elles posent exceptionnellement un problème de diagnostic avec les douleurs radiculaires et tronculaires. Les douleurs surviennent au repos, en éclair, disparaissent spontanément et sont parfois déclenchées par la flexion du cou (signe de Lhermitte). Elles peuvent cependant être moins typiques et ressembler à une radiculalgie commune. Quand aucune cause habituelle ne peut être retrouvée, il faut penser à une tumeur médullaire ou du cône terminal, ou à une atteinte centrale telle que la sclérose en plaques.

Pathologies de l'enfant

Chez l'enfant, la pathologie tumorale intrarachidienne est à l'origine de la plupart des sciatalgies ; une radiculalgie chez l'enfant doit d'abord faire rechercher une lésion néoplasique plus qu'une lésion discale.

Le xanthogranulome est une tumeur touchant préférentiellement la peau et les tendons, mais l'atteinte nerveuse est possible. La symptomatologie clinique est une lomboradiculalgie, des troubles sensitifs pouvant être majorés par les efforts. Le diagnostic est orienté par le scanner et l'IRM. La localisation est souvent multiple. Il y a une involution à l'âge adulte et leur découverte tardive est fréquente. [35]

Les tumeurs malignes telles que le rhabdomyosarcome, les épendymomes, les astrocytomes pilocytiques, les neurinomes, les sarcomes d'Ewing et les histiocytofibromes peuvent toucher les tissus profonds et en particulier les racines nerveuses ; le diagnostic est anatomopathologique. Les tumeurs peuvent être locales (lombosacrées) ou à distance (thoraciques basses). Les douleurs sont plus volontiers bilatérales en cas de tumeurs, avec des troubles sensitivomoteurs et un syndrome pyramidal. Les signes atypiques sont : l'hypertension intracrânienne, les douleurs abdominales, les hémorragies sous-arachnoïdiennes et les débuts brutaux (torticolis). [44] Le bilan radiographique comporte au minimum une IRM et une myélographie, plus sensible que le scanner.

Plus rarement, il s'agit d'étiologies vasculaires telles que les hématomes épiduraux traumatiques. Le diagnostic est porté par l'IRM ; le traitement comprend une décompression chirurgicale. [37]

Les étiologies osseuses, calcifications discales, fractures de l'apophyse postérieure à l'étage lombaire et le canal lombaire étroit sont des diagnostics pouvant être posés sur de simples radiographies. [44]

Les protrusions discales : peu fréquentes chez les sujets de moins de 17 ans (entre 0,5 et 3,8 % selon les séries), la symptomatologie lomboradiculaire impose un bilan soigneux avant cette conclusion. Les racines les plus fréquemment touchées sont L4 et L5. [44] Elles ont souvent une origine traumatique, et une fracture vertébrale seule peut mimer cette symptomatologie. Bien que les enfants aient une meilleure tolérance des douleurs radiculaires, probablement par absence de la composante émotionnelle véhiculée par les adultes, la clinique est très variable : syndrome rachidien sévère ou absent, signes neurologiques majeurs ou absents, paresthésies, troubles vésicosphinctériens ; le signe de Lasègue est constant. Le traitement radical (nucléolyse, chirurgie), doit être plus précoce que chez l'adulte, afin que la récupération soit bonne.

Références

[1] Alcaix D, Damade R, Huchet B, Camus JP. Le filum terminal. Une localisation inédite de méningiome rachidien. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990; 57: 165-166

[2] Al-Khodairy T, Gerber BE, Praz G. Adenomyosis: an unusual cause of sciatic pain. *Eur Spine J* 1995; 4: 317-319

[3] Andrews DW, Friedman NB, Heier L, Erickson A, Lavyne MH. Tuboovarian abscess presenting as sciatic pain: case report. *Neurosurgery* 1987; 21: 98-100

[4] Assous M, Candhot B, Dournon E. Maladie de Lyme : intérêt diagnostique du titrage des anticorps dans le liquide céphalo-rachidien. *Presse Méd* 1987; 16: 310-311

[5] Barton PM. Piriformis syndrome: a rational approach to management. *Pain* 1991; 47: 345-352

[6] Benhamou CL, Gauvain JB, Calamy G, Lemaire JF, Kervran JP, Bardet M et al. Maladie de Lyme. Aspects cliniques, biologiques et évolutifs : 29 cas en région orléanaise. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988; 55: 647-653

[7] Benoit J, Videcoq P, Hardy P, Durigon M. Les chordomes rachidiens. À propos d'un cas de chordome de L3. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990; 57: 557-561

[8] Beraneck L, Liu S, Juan JH. Hématome extradural rachidien chronique et spontané. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990; 57: 431-433

[9] Berenbaum F, Revel M, Deshays C, Rousselin B, Amor B. Lomboradiculalgie par lipomatose épidurale chez un obèse : guérison après régime hypocalorique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992; 59: 225-227

[10] Berthelot JM, Bertrand-Vasseur A, Rodet D, Maugars Y, Prost A. Le syndrome de sténose lombaire : mise au point. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1997; 64: 315-325

[11] Biga N, Thomine JM, Deshayes P. Les difficultés diagnostiques soulevées par le neurinome solitaire bénin du creux poplité. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987; 54: 435-436

[12] Brat HG, Renton P, Sandison A, Cannon S. Chondromyxoid fibroma of the sacrum. *Eur Radiol* 1999; 9: 1800-1803

[13] Chaouat Y, Kanovitch B, Faures B, Ginet C, Pinatecki A, Vignaud J. Lomboradiculalgies par canaux larges. Une variété de dysharmonie médullo-radiculo-méningo-rachidienne d'origine dure-mérienne. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1974; 41: 491-499

[14] Chaspoux P. Radiculites et méningoradiculites d'origine herpétique. 1986; [mémoire], Paris 101 p.

[15] Cherin P, Kahan A, Amor B. Manifestations neuro-rhumatologiques chez les patients infectés par le virus de l'immunodéficience acquise humaine. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989; 56: 519-521

[16] Chevalier X, Voisin MC, Brugières P, Ducoup-Lepointe H, Avouac B, Marty M et al. Chordomes du rachis mobile. À propos de 9 cas. Revue de la littérature. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990; 57: 767-778

[17] Clavel E. Symptomatic Herpes Zoster and sciatica: a case report. *Acta Neurochir* 1981; 58: 259-263

[18] Delamarter RB, Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, Bohlman HH. Diagnosis of lumbar arachnoiditis by magnetic resonance imaging. *Spine* 1990; 15: 304-310

[19] Demaerel P, Petre C, Wilms G, Plets C. Sciatica caused by a dilated epidural vein: MR findings. *Eur Radiol* 1999; 9: 113-114

[20] Descamps P, Cottier JP, Barre I, Rosset P, Laffont J, Lansac J et al. Endometriosis of the sciatic nerve: case report demonstrating the values of MR imaging. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1995; 58: 199-202

[21] Dhote R, Tudoret L, Bachmeyer C, Legmann P, Christoforov B. Cyclic sciatica: a manifestation of compression of the sciatic nerve by endometriosis: a case report. *Spine* 1996; 25: 652-655

[22] Dudeney S, O'farret D, Hayes DB, Byrne J. Extraspinal causes of sciatica, a case report. *Spine* 1998; 23: 494-496

[23] Edelson JG, Nathan H. Meralgia paresthetica. An anatomical interpretation. *Clin Orthop* 1977; 122: 255-262

[24] French JD. Clinical manifestations of lumbar spinal arachnoiditis. *Surgery* 1946; 20: 718-729

[25] Gentili F, Hudson A. Peripheral nerve injuries: types, causes, and grading. Wilkins R, Renganchary S, eds. *Neurosurgery* New York: McGraw Hill, 1985; 1802-1811

[26] Gillet P, Clément V, Abadou H, Père P, Bannwarth B, Gaucher A. IRM et neurinomes intrarachidiens. À propos de 2 observations. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990; 57: 159-162

[27] Goyal RN, Russel NA, Benoit BG, Belanger JM. Intraspinal cysts: a classification and literature review. *Spine* 1987; 12: 209-213

[28] Hitselberger WE, Witten RM. Abnormal myelograms in asymptomatic patients. *J Neurosurg* 1968; 28: 204-206

[29] Ido K, Ururshidani H. Fibrous adhesive entrapment of lumbosacral nerve roots as a cause of sciatica. *Spinal Cord* 2001; 39: 269-273

[30] Jarvik JF, Deyo RA. Diagnostic evaluation of low back pain with emphasis on imaging. *Ann Intern Med* 2002; 137: 586-597

[31] Jean-Baptiste G, Arfi S, Horreard F, Chenière A, Vernant JC, Bokor J. Lomboradiculalgies atypiques associées au virus HTLV-1. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990; 57: 869-872

[32] Job-Deslandre C, Gagnerie F, Revel M, Chevrot A, Amor B, Menkes CJ. Les sciatiques par kyste articulaire postérieur. À propos de 8 cas. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989; 56: 731-734

[33] Kaplan JG, Barasch E, Hirschfeld A, Ross L, Einberg K, Gordon M. Spinal epidural lipomatosis: a serious complication of iatrogenic Cushing's syndrome. *Neurology* 1989; 39: 1031-1034

[34] Karantanas AH, Zibis AH, Papaliaga M, Georgiou E, Rousogiannis S. Dimensions of the lumbar spinal canal: variations and correlations with somatometric parameters using CT. *Eur Radiol* 1998; 8: 1581-1585

[35] Kitchen ND, Davies MS, Taylor W. Juvenile xanthogranuloma of nerve root origin. *Br J Neurosurg* 1995; 9: 233-237

[36] Kopell HP, Thompson WA. Peripheral entrapment neuropathies. Baltimore: Williams and Wilkins, 1963

[37] Kotilainen EM, Pajulo O. Spontaneous epidural hematoma as a cause of sciatic pain in a schoolboy. *Pediatr Neurol* 1997; 17: 350-352

[38] Kumar B, Sriram KG, George C. Osteophyte at the sacroiliac as a cause of sciatica: a report of four cases. *J Orthop Surg* 2002; 10: 73-76

[39] Lassoued S, Caulier M, Poey C, Fournie B, Fournie A. Lombosciatique révélant un lipome rachidien. À propos d'une observation. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990; 57: 563-565

[40] Le Loet X, Clavier E, Janvresse A, Zarnitsky C, Daragon A, Deshayes P. Kyste arachnoïdien intrasacré. Intérêt de la saccoradiculographie couplée à la tomodensitométrie. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989; 56: 329-331

[41] Lerman VI, Drasma HV. Adhesive lesions of the nerve root in the dural orifice as a cause of sciatica. *Surg Neurol* 1975; 4: 229-232

[42] Lippitt A. Recurrent subluxation of the sacroiliac joint: diagnosis and treatment. *Bull Hosp Joint Dis* 1995; 54: 94-102

[43] Maigne R. Diagnostic et traitement des douleurs communes d'origine rachidienne. Paris: Expansion Scientifique Française, 1999

[44] Martinez-Lage JF, Martinez Robledo A, Lopez F, Poza M. Disc protrusion in the child. *Childs Nerv Syst* 1997; 13: 201-207

[45] Mendez JS, Huete IL, Tagle PM. Limbus lumbar and sacral vertebral fractures. *Neurol Res* 2002; 24: 139-144

[46] Murata Y, Takahashi K, Murakami M, Moriya H. An unusual cause of sciatic pain. *J Bone Joint Surg [Br]* 2001; 83: 112-113

[47] Nabors MW, Pait TG, Byrd EB. Updated assessment and current classification of spinal meningeal cysts. *J Neurosurg* 1988; 68: 366-377

[48] North RB, Kidd DH, Zahurak M, Piantadosi S. Specificity of diagnostic nerve blocks: a prospective, randomized study of sciatica due to lumbosacral spine disease. *Pain* 1996; 65: 77-85

[49] Offierski CM, McNab I. Hip-spine syndrome. *Spine* 1983; 8: 316-321

[50] Olsewski JM, Simmons EH, Kallen FC, Mendel FC. Evidence from cadavers suggestive of entrapment of fifth lumbar spinal nerves by lumbosacral ligaments. *Spine* 1991; 16: 336-347

[51] Ooi Y, Mita F, Satoh Y. Myeloscopic study on lumbar spinal canal stenosis with special reference to intermittent claudication. *Spine* 1990; 15: 544-549

[52] Papadopoulos SM, Mcgillicuddy JB, Messina LM. Pseudoaneuvrysm of the inferior gluteal artery presenting as sciatic nerve compression. *Neurosurgery* 1989; 24: 143-145

[53] Parke WW, Watanabe R. The intrinsic vasculature of the lumbosacral spinal nerve roots. *Spine* 1985; 10: 508-515

[54] Parke WW, Watanabe R. Adhesions of the ventral lumbar dura. An adjunct source of discogenic pain. *Spine* 1990; 15: 300-303

[55] Powers SK, Norman D, Edwards MS. Computerized tomography of peripheral nerve lesions. *J Neurosurg* 1983; 59: 131-136

[56] Revel M, Mayoux-Benhamou MA, Aaron C, Amor B. Variations morphologiques des trous de conjugaison lombaires lors de la flexion-extension. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1988; 55: 361-366

[57] Revel M, Amor B, Mathieu A, Wybier M, Vallee C, Chevrot A. Sciatica induced by primary epidural adhesions. *Lancet* 1988; 1: 527-528

[58] Revel M. La claudication radiculaire du canal lombaire rétréci. *J Mal Vasc* 1989; 14: 149-152

[59] Revel M, Roux C, Mathieu A, Chevrot A, Amor B. La fibrose péridurale primitive (une cause possible de lombosciatique). *Rachis* 1990; 2: 120-122

[60] Revel M, El Baroudi N, Amor B. Étude rétrospective d'une série d'échecs de la chirurgie discale pour lombosciatique. Simon L, Hérisson C, Privat JM, Bouvier JP, Fedou P, eds. *La hernie discale lombaire* Paris: Masson, 1990; 352-357

[61] Revel M, André-Deshays C, Amor B. Pseudo-radiculalgies des membres inférieurs d'origine téno-ligamentaire. Simon L, Pélissier J, Hérisson C, eds. *Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation* Paris: Masson, 1991; 224-228

[62] Rich TA, Schiller A, Suit HD, Mankin HJ. Clinical and pathologic review of 48 case of chordomas. *Cancer* 1985; 56: 182-187

[63] Roche PH, Figarella-Branger D, Malca S, Bouvier C, Soumare O, Pellet W. Canal lombaire étroit par amylose du ligament jaune. *Neurochirurgie* 1999; 45: 91-97

[64] Roucoules J, Laredo JD, Pouchot J, Artru L, Bard M, Kuntz D et al. Fractures occultes du sacrum chez le sujet âgé ostéoporotique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987; 54: 1-5

[65] Roux C, Revel M, Dougados M, Nguyen M, Amor B. Test d'anesthésie de la hanche pour déterminer l'origine coxofémorale ou lombaire d'une douleur du membre inférieur. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989; 56: 244

[66] Russell NA, Belanger G, Benoit BG, Latter ON, Finestone DL, Armstrong GW. Spinal epidural lipomatosis: a complication of glucocorticoid therapy. *Can J Neurol Sci* 1984; 11: 383-386

[67] Saal JA, Dillingham MF, Gamburd RS, Fanton GS. The pseudoradicular syndrome: lower extremity peripheral nerve entrapment masquerading as lumbar radiculopathy. *Spine* 1988; 13: 926-930

[68] Santiago FR, Minela GL, Herrera RO, Romero PA, Plazas PG. Morphometry of the lower lumbar vertebrae in patients with and without low back pain. *Eur Spine J* 2001; 10: 228-233

[69] Saraste H. Long-term clinical and radiographic follow-up of spondylolysis and spondylolisthesis. *J Pediatr Orthop* 1987; 7: 631-638

[70] Sayon SC, Ducey JP, Maybrey JB, Wesley RL, Vermilion D. Sciatic entrapment neuropathy associated with an anormalous piriformis muscle. *Pain* 1994; 59: 149-152

[71] Schacher JM. Le méga cul-de-sac dural. Étude clinique et radiologique À partir de 22 observations. 1986; [mémoire], Paris 93 p

[72] Schonstrom N, Hansson T. Pressure changes following constriction of the cauda equina. An experimental study in situ. *Spine* 1988; 13: 385-388

[73] Sèze (de) S, Guillaume J, Boulard P. Les syndromes radiculaires L5-S1. Valeur des données cliniques pour établir, sans le secours du lipiodol, la topographie discale et la topographie radiculaire des sciatiques, par hernie postérieure du disque intervertébral. *Sem Hôp Paris* 1936; 22: 1071-1087

[74] Sèze (de) S, Hubault A, Lasserre PP, Montpetit G. Les compressions par tumeur intra-rachidienne. À propos de 106 cas observés dans un service de rhumatologie. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1974; 41: 83-91

[75] Tolias CM, Beale DJ, Sakas DE. Giant lumbar meningioma: a common tumour in an unusual location. *Neuroradiology* 1997; 39: 276-277

[76] Trivalle C, Benharrats I, Wetterwald E, Beaufils M. Paralytic sciatica of zoster origin. *Rev Méd Interne* 1997; 18: 991

[77] Upton RM, McComas AJ. The double-crush in nerve entrapment syndromes. *Lancet* 1973; 2: 359-362

[78] Verbiest H. A radicular syndrome form developmental narrowing of the lumbar vertebral canal. *J Bone Joint Surg [Br]* 1954; 26: 230-237

[79] Vinciguerra C, Fuchs S, Revel M. Arachnoïdite lombaire post-traumatique. *Rachis* 1994; 6: 257-262

[80] Watanabe R, Parke WW. Vascular and neural pathology of lumbosacral spinal stenosis. *J Neurosurg* 1986; 64: 64-70

[81] Wiesel SW, Tsournas N, Feffer HL, Citrin CM, Patronas N. A study of computer assisted tomography. 1: The incidence of positive CT scans in an asymptomatic group of patients. *Spine* 1984; 9: 549-551

[82] Wilkes LL, Cannon CL, Ham DE. Malignant tumors of the pelvic girdle, mimicking the herniated disc syndrome. *Clin Orthop* 1979; 138: 217-221

[83] Wiltse LL, Fonseca AS, Amster J, Dimartino P, Ravessoud FA. Relationship of the dura, Hofmann's ligaments, Batson's plexus, and a fibrovascular membrane lying on the posterior surface of the vertebral bodies and attaching to the deep layer of the posterior longitudinal ligament. An anatomical, radiologic, and clinical study. *Spine* 1993; 18: 1030-1043

[84] Wolock BS, Baugher WH, McCarthy EJ. Neurilemoma of the sciatic nerve mimicking tarsal tunnel syndrome. *J Bone Joint Surg [Am]* 1989; 71: 932-934

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-840-D-10 (2004)

Sciatiques et autres lomboradiculalgies discales

M. Revel

Résumé. – *Les sciatiques par hernie discale résultent d'une action à la fois mécanique et chimique sur les racines nerveuses à l'intérieur du canal lombaire. Les principaux facteurs de l'inflammation semblent être l'interleukine 1 et le tumor necrosis factor α. Pour exercer un effet réel de compression, la hernie doit être volumineuse. Le diagnostic de sciatique par hernie discale est avant tout clinique. L'association d'un signe de Lasègue controlatéral et d'une aggravation de la douleur du membre inférieur en extension lombaire semble avoir une bonne spécificité pour prédire une hernie discale. L'évolution naturelle de la sciatique discale n'est pas seulement favorable sur la symptomatologie mais aussi sur la hernie elle-même, qui diminue ou disparaît dans plus de la moitié des cas. En dehors des syndromes de la queue de cheval et des déficits moteurs qui s'aggravent, la discectomie peut être retardée sans compromettre le pronostic.*

Mots-clés : Sciatique ; Hernie discale

Physiopathologie du conflit discoradiculaire

On peut découvrir par saccoradiculographie, [36] tomodensitométrie, [113] imagerie par résonance magnétique (IRM) [108] une image correspondant à la définition d'une hernie discale chez 20 à 40 % d'individus asymptomatiques. Une image de hernie rompue et exclue est beaucoup plus rare chez les sujets ne se plaignant d'aucune douleur. D'autre part, la cure de hernie discale avec discectomie donne le plus souvent de bons résultats, validant dans une certaine mesure la responsabilité du conflit discoradiculaire, mais toutes les études correctement conduites et contrôlées versus d'autres traitements retrouvent des taux d'échec voisins de 20 % malgré l'exérèse de la hernie. [14, 107]

Le mécanisme du conflit discoradiculaire conduisant à une radiculalgie est probablement multifactoriel, avec une participation mécanique où s'associent compression et traction de racine, et une agression chimique résultant de la libération de nombreuses cytokines déclenchée par le contact entre la hernie discale et la racine. La récente mise en évidence de *Propionibacterium acnes* dans un pourcentage élevé de hernies discales demande à être confirmée. [99]

CONFLIT MÉCANIQUE

Il est illustré cliniquement par le déclenchement ou l'aggravation des symptômes à l'occasion de mouvements et positions de la colonne lombaire, de la manœuvre de Lasègue, d'efforts divers …, par les constations opératoires, ainsi que par l'amélioration souvent spectaculaire de la radiculalgie dès le réveil après l'intervention chirurgicale. Néanmoins, la compression d'une racine nerveuse saine entraîne des dysesthésies, des paresthésies, voire un déficit moteur mais pas de douleurs. [96] Si ces racines ont été préalablement irritées, elles deviennent en revanche très sensibles à tout stimulus mécanique. [28] Le ganglion radiculaire paraît au contraire sensible à la compression, même sans avoir été au préalable irrité. [25] La traction radiculaire est toujours douloureuse. [96] Cependant, il faut des étirements de l'ordre de 15 à 20 % pour faire apparaître des lésions radiculaires. [50] La partie foraminale et extraforaminale des racines résiste à des tensions cinq fois plus importantes que la partie intrathécale, mais d'une façon générale les tensions entraînées par les mouvements du rachis et des membres sont nettement insuffisantes pour créer des lésions radiculaires. [26] Cependant, en cas d'adhérences du sac dural et des racines aux parois du canal, de canal rétréci ou de bombement discal, un mouvement lombaire de grande amplitude et brutal peut créer une lésion radiculaire par étirement. [24, 86, 97]

Le mécanisme compressif a été principalement étudié sur des modèles expérimentaux difficilement représentatifs des situations cliniques où la compression ne peut être présumée qu'indirectement à partir d'images de conflit volumétrique contenant/contenu qui varie en fait selon les positions et les mouvements du rachis. La compression aiguë expérimentale de la queue de cheval avec des pressions comprises entre 75 et 100 mmHg pendant 2 heures entraîne une diminution de la vitesse de conduction nerveuse dans les fibres afférentes et efférentes, la récupération étant plus rapide dans les fibres efférentes. [88] Dans un modèle expérimental identique et en faisant varier les pressions entre 50 et 200 mmHg pendant 2 minutes à 2 heures, on constate qu'un œdème intraneural apparaît pour les compressions les plus aiguës. [69] Une telle réduction circulaire du sac dural correspond vraisemblablement à des hernies discales occupant plus de 40 à 50 % du diamètre du canal rachidien.

Les modèles de compression prolongée ont porté soit sur l'ensemble de la queue de cheval, [18, 77] soit directement sur la racine. [16, 114, 119] La compression chronique entraîne des altérations des potentiels évoqués à partir d'un rétrécissement de 50 % du sac dural. Les compressions de très faible amplitude entraînent d'abord d'un œdème intraneural, puis dans les mois qui suivent des lésions de fibrose péri- et intraneurale. Les compressions de grande amplitude donnent des lésions dès les premières semaines, avec hémorragie intraneurale, inflammation et lésions de fibrose. Dans tous les cas, ces lésions s'accompagnent d'altérations des propriétés électrophysiologiques des racines.

M. Revel (Professeur des Universités, praticien hospitalier)
Adresse e-mail: michel.revel@cch.ap-hop-paris.fr
Université René Descartes, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, hôpital Cochin, service de rééducation et de réadaptation de l'appareil locomoteur et des pathologies du rachis, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

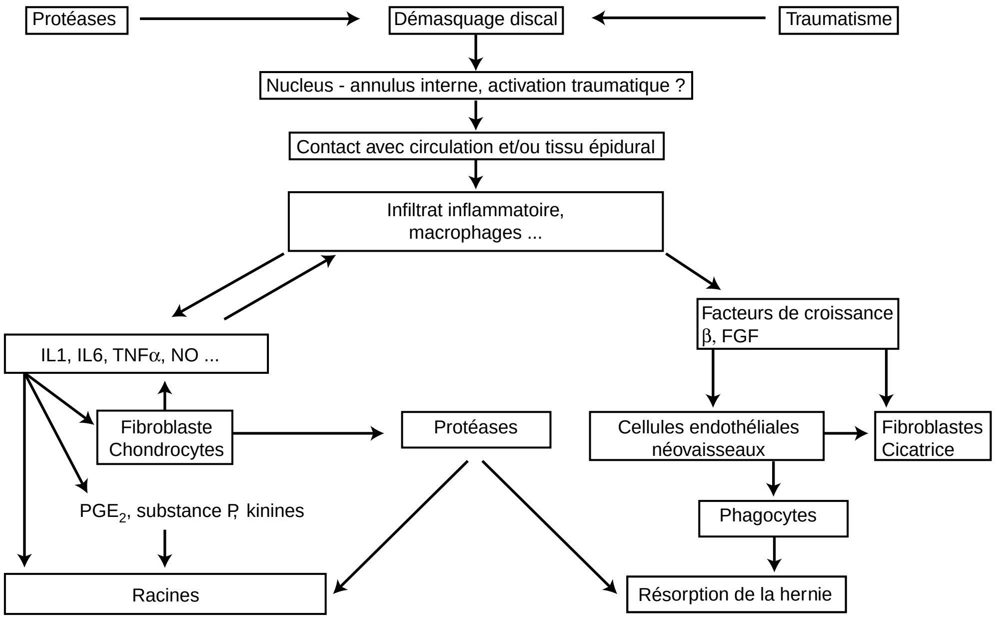

Figure 1 *Vue schématique du processus de résorption de la hernie et du conflit herniaire.*
IL : interleukines ; TNF : tumor necrosis factor ; NO : monoxyde d'azote ; PG : prostaglandine ; FGF : fibroblast growth factor.

Un certain nombre de données expérimentales suggèrent que les lésions radiculaires, déterminées par la compression en particulier chronique, pourraient résulter plus de mécanismes vasculaires que de la déformation axonale proprement dite avec déformations des nœuds de Ranvier et invaginations de la gaine de myéline. [87] De faibles niveaux de compression, de l'ordre de 30 mmHg, interrompent la circulation dans les veinules intraradiculaires, puis dans les capillaires et finalement les artérioles, à partir de 70 mmHg. [68] Ces valeurs varient en fonction de la pression sanguine générale ; les lésions sont moins importantes et la récupération plus rapide chez les animaux hypertendus que chez les animaux normotendus. [24, 53] Il a été montré par ailleurs chez le chien que l'hypoxie entraîne des altérations électrophysiologiques avec réduction des vitesses de conduction, augmentation des décharges spontanées ectopiques et plus grande sensibilité aux stimuli de compression. [100]

Au total, les racines peuvent être agressées mécaniquement par compression et par traction, avec pour résultat une déformation axonale et/ou des troubles de la circulation intraneurale. Les altérations fonctionnelles ne sont cependant observées qu'avec des compressions relativement élevées correspondant à des réductions importantes du canal rachidien en pathologie humaine. On ne doit donc accepter le mécanisme de la compression dans une lomboradiculalgie que si les racines sont manifestement déformées et refoulées par une image de hernie discale volumineuse ou associées à une sténose osseuse. Si ce n'est pas le cas, tout traitement basé sur la décompression serait illogique.

CONFLIT CHIMIQUE

Le contact sans compression de tissu intradiscal avec du tissu méningoradiculaire est capable d'entraîner une irritation radiculaire chimique. L'injection d'homogénat de nucleus pulposus dans l'espace épidural de chien et de singe entraîne des lésions inflammatoires et cicatricielles épidurales et même sous-arachnoïdiennes. [34, 55, 57, 74] L'application de nucleus pulposus sur les racines de la queue de cheval de porc entraîne des lésions inflammatoires épidurales, sur la gaine de myéline, et une réduction de la vitesse de conduction nerveuse dès le septième jour. [70] L'injection de fortes doses de méthylprednisolone le jour de l'expérimentation prévient les altérations anatomiques et fonctionnelles. [66, 72] Le même résultat est obtenu en injectant de anti-*tumor necrosis factor* (TNF) α. [71] Il semble que ce soient les cellules elles-mêmes et non les composants matriciels qui induisent ces réactions. [65] De plus, le contact nucleus/racines entraîne un œdème dans la racine et le ganglion, augmente la pression dans le ganglion, réduit le flux vasculaire et augmente les réponses nociceptives chez le rat. [4, 102, 115] L'application locale de pentoxifylline, qui a probablement une action anti-TNFα, prévient ces lésions. [116] Dès les premiers jours du contact nucleus-racine, on observe l'apparition d'interleukines (IL) 1 bêta, de phospholipase A2 et de monoxyde d'azote (NO) synthase ; vers la quatrième semaine apparaît de l'IL6. [46] Le seul contact avec du tissu intradiscal est donc capable de faire sécréter dans la racine et les ganglions de nombreuses cytokines. Il existe quelques différences qualitatives et quantitatives avec les modèles de constriction radiculaire où les cytokines pro-inflammatoires sont plus nombreuses, avec en particulier du TNFα, et où la sécrétion est plus précoce. [63]

Les caractéristiques histologiques et les événements biochimiques ont été beaucoup étudiés dans le tissu de hernie discale. On observe dès les premiers jours, et en particulier quand la hernie est exclue, une série d'événements qui semblent particulièrement adaptés à un processus de résorption. [6, 32, 38, 39, 58, 59] Les principaux éléments sont la présence de nombreuses cellules inflammatoires et surtout de macrophages dont l'afflux pourrait être induit par diverses chemokines libérées localement [11, 45] et l'apparition in situ d'une néoangiogenèse, [13, 106, 109, 118] accompagné de facteurs de croissance, principalement des facteurs de croissance fibroblastique. [20, 105, 106] Ces facteurs de croissance sont particulièrement localisés autour des microvaisseaux, d'autant plus que la hernie est exclue et qu'elle provient de sujets jeunes.

De nombreux enzymes de l'inflammation locale sont retrouvées, dont de la phospholipase A2. [15, 23, 29, 90]

La plupart des cytokines retrouvées dans les situations d'agression tissulaire et d'inflammation sont présentes dans la hernie discale. Différents travaux ont mis en évidence la présence d'IL1α, IL1β, IL6, IL8, IL10, TNFα, *granulocyte-macrophage colony-stimulating factor*, ainsi que de la NO-synthase. [2, 20, 29, 30, 33, 42, 43, 79, 101] Leur rôle précis n'est pas encore parfaitement connu, mais il est probable qu'elles interviennent dans les processus de résorption herniaire. Dans le même temps, certaines d'entre elles, et en particulier l'IL1β et le TNFα, exercent une action irritante sur les racines nerveuses et sont probablement en grande partie impliquées dans la genèse des influx douloureux. [5, 7, 44, 62, 67, 73, 110] Plusieurs modèles animaux ont montré que la présence locale d'antagonistes des récepteurs de l'IL1 ou d'anti-TNF réduisait les manifestations de souffrance radiculaire.

La présence dans le tissu de hernie de métalloprotéases en quantité plus importante que dans du disque intervertébral sain [41, 42, 56] est probablement aussi un des éléments du mécanisme de la résorption herniaire.

La Figure 1 résume les principaux éléments du processus de résorption de la hernie discale ; la Figure 2 résume le caractère mixte mécanique et chimique du conflit discoradiculaire.

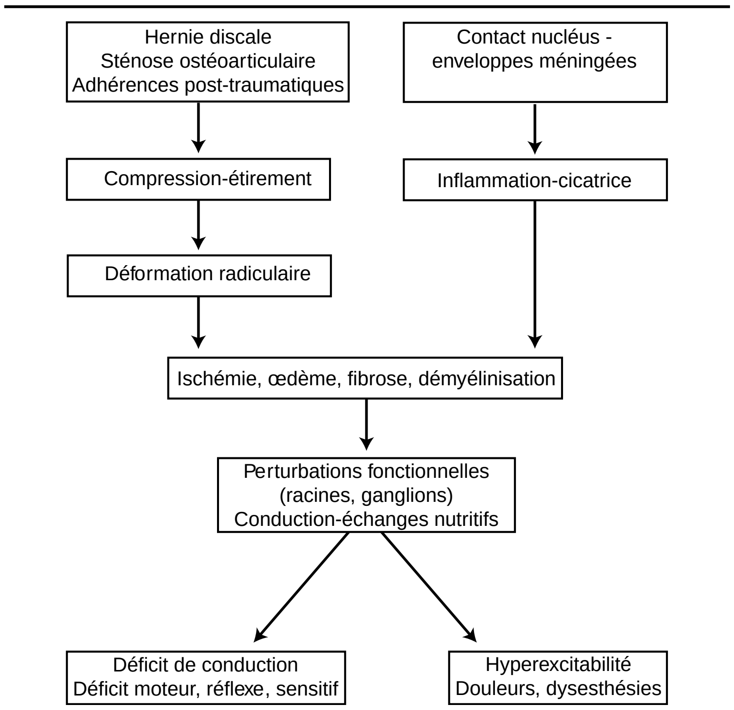

Figure 2 *Schéma récapitulatif des mécanismes intriqués de la souffrance radiculaire dans les lomboradiculalgies communes.*

Lombosciatiques

Une douleur ressentie le long du membre inférieur dans le territoire du nerf sciatique n'est pas toujours une lombosciatique par conflit discoradiculaire (Figure 3). Le diagnostic repose avant tout sur une bonne analyse clinique des signes et symptômes en gardant toujours à l'esprit que le terme de lomboradiculalgie implique l'association d'une radiculalgie L5 ou S1 et d'un syndrome lombaire toujours présent dans l'histoire clinique ou dans les antécédents récents.

SYMPTOMATOLOGIE

L'analyse successive détaillée du syndrome lombaire et du syndrome radiculaire permet de reconnaître les éléments typiques du conflit discoradiculaire et les atypies qui peuvent orienter soit vers une forme clinique de la lombosciatique discale, soit vers un diagnostic différentiel de sciatique non discale.

Syndrome lombaire

Le patient souffre habituellement depuis plusieurs années de lombalgies chroniques ou de lumbagos. L'anamnèse retrouve souvent une aggravation progressive de la lombalgie qui avait tendance à devenir persistante et plus invalidante dans les semaines ou les mois précédant l'épisode actuel et des lumbagos qui récidivaient de plus en plus fréquemment.

L'histoire débute le plus souvent par une lombalgie aiguë basse, en barre, déclenchée par un traumatisme, un effort de soulèvement ou un mouvement de torsion mal contrôlé. Le patient a pu percevoir un claquement dans la région lombaire. La douleur a tendance à se latéraliser du côté de la sciatalgie, qui s'est installée après un intervalle de quelques heures à quelques jours. La perception de la douleur radiculaire au moment même du traumatisme rend peu probable un mécanisme compressif si la hernie n'est pas volumineuse.

À l'examen, le syndrome lombaire se manifeste par plusieurs signes.

On note une douleur lombosacrée d'intensité variable, médiane ou latéralisée dans l'angle sacro-iliaque du côté de la sciatique.

Il existe une raideur segmentaire d'intensité variable, liée à la contracture des muscles paravertébraux que l'on peut percevoir par la palpation mais que l'on objective difficilement par le test de Schöber car la position debout est souvent douloureuse. De plus, la flexion antérieure est vite limitée par la tension douloureuse dans le membre inférieur. On peut toutefois rechercher la raideur en position assise. Les flexions latérales sont elles aussi limitées, ainsi que l'extension qui réveille très rapidement la douleur lombaire et radiculaire. [78]

Le rachis lombaire est en attitude dite antalgique : [91]

– dans le plan sagittal, la lordose physiologique peut être effacée, voire remplacée par une cyphose impossible à corriger car toute

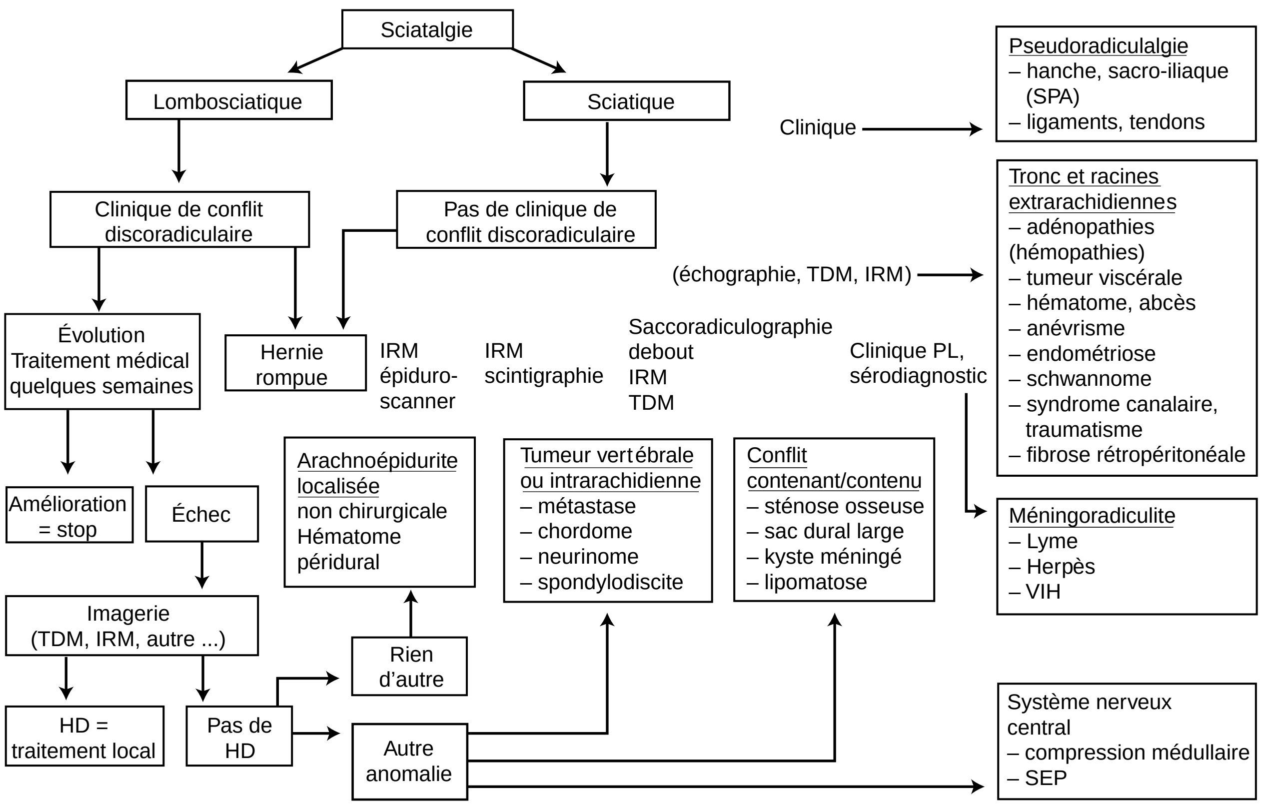

Figure 3 *Vue schématique du parcours diagnostique devant une sciatalgie. IRM : imagerie par résonance magnétique ; TDM : tomodensitométrie ; HD : hernie discale ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; PL : ponction lombaire ; SPA : spondylarthrite ankylosante ; SEP : sclérose en plaques.*

tentative d'extension est très douloureuse ; quand le rachis conserve sa courbure, ce sont généralement les tentatives de flexion qui sont très douloureuses ; le patient arrive à se pencher un peu en avant en effectuant une sorte de rotation axiale du rachis assez caractéristique ;

– dans le plan frontal, la déformation est plus spectaculaire ; une inflexion croisée, c'est-à-dire du côté non douloureux, s'accompagnant d'une légère courbure de compensation sus-jacente, est le plus souvent rencontrée ; l'inflexion directe, c'est-à-dire du côté douloureux, est plus rare ; l'attitude dite antalgique semble plus fréquente dans les radiculalgies L5 que dans les radiculalgies S1, en particulier pour l'inflexion croisée ; d'autre part, la déviation latérale peut ne pas être présente à l'examen en position debout et n'apparaître que lors de la tentative de flexion antérieure où elle se manifeste en cours de mouvement ; quel que soit le côté de l'inflexion, le rachis lombaire reste mobilisable dans le sens de la déviation, mais la flexion latérale opposée ne s'effectue qu'au-dessus de la région lombaire bloquée, réalisant le signe de la cassure ; la tentative de réduction de la déviation entraîne une douleur lombaire et radiculaire ; la déviation latérale peut alterner chez un même malade, tantôt directe, tantôt croisée surtout en cas de hernie médiane.

La palpation de la région lombosacrée réveille généralement de nombreux points douloureux, mais de façon plus élective en regard des deux derniers intervalles interépineux et paraépineux. Le maximum douloureux est habituellement situé dans l'espace où siège la hernie. La palpation appuyée paravertébrale à ce niveau peut déclencher non seulement la douleur locale, mais aussi une douleur irradiée identique à la douleur spontanée dans le membre inférieur, réalisant le signe de la sonnette.

Variations cliniques du syndrome rachidien

Une douleur lombaire perçue d'emblée le long de l'ensemble de la colonne lombaire et irradiant même vers la région dorsale doit faire suspecter une autre lésion qu'une hernie discale et en particulier une déchirure musculaire ou musculoaponévrotique. [82] Même quand les examens d'imagerie montrent une hernie discale, il faut que tout le reste du tableau clinique soit typique pour retenir sa responsabilité.

L'absence totale de syndrome rachidien doit faire envisager a priori la possibilité d'une sciatique non discale, en particulier une sciatique tronculaire ou une radiculalgie extrarachidienne. Ce n'est qu'après avoir éliminé un tel diagnostic différentiel que l'on revient dans le domaine de la sciatique commune et il s'agit dans ces cas le plus souvent d'une hernie rompue et migrée vers une gouttière parapédiculaire.

La disparition brutale du syndrome lombaire au cours de l'évolution de l'accès de lombosciatique avec persistance ou aggravation de la radiculalgie doit faire évoquer une hernie rompue et généralement exclue.

L'apparition du syndrome lombaire uniquement lors du passage en station debout et à la marche semble une situation plus fréquente dans les hernies foraminales et dans les participations de l'arc postérieur (arthropathie articulaire postérieure dégénérative ou kyste synovial) au conflit.

La hernie discale de l'enfant entraîne souvent une déviation rachidienne avec une importante raideur localisée alors que la lombalgie et même la radiculalgie sont minimes, voire absentes.

Une raideur lombaire importante mais surtout globale, c'est-à-dire sans secteur relativement libre, a fortiori quand elle s'accompagne de lombalgies intenses à recrudescence nocturne, impose d'éliminer en priorité une tumeur intrarachidienne, une spondylodiscite, voire plus facilement une pelvispondylite rhumatismale avant de revenir à un conflit discoradiculaire dû à une hernie dite pseudoneurinomateuse.

Quand la lombalgie n'est réveillée que par la palpation appuyée du quart interne de la crête iliaque et surtout quand elle s'accompagne d'une douleur qui irradie le long de la fesse et de la cuisse sans extension à la jambe, il faut penser à une pseudoradiculalgie par lésion aiguë ou chronique du carrefour fibreux iliolombaire, comportant le ligament iliolombaire, l'aponévrose lombaire et l'insertion de la masse commune sacrolombaire ; toutes ces structures sont très innervées et sont capables de générer des douleurs irradiées.

L'analyse rigoureuse du syndrome lombaire occupe donc une place essentielle dans l'étape clinique du diagnostic de la lombosciatique discale.

■ *Syndrome radiculaire*

Topographie

– Typiquement.

Elle doit être parfaitement précisée en demandant au malade de dessiner avec un doigt le trajet le long de son membre inférieur depuis l'origine jusqu'à la terminaison. [35] Dans la radiculalgie L5, la douleur descend de la fesse vers la partie postéroexterne de la cuisse, la partie postéroexterne ou externe de la jambe, passe devant la malléole externe puis sur le dos du pied pour se terminer sur le gros orteil et accessoirement sur le second. Dans la radiculalgie S1, la douleur descend de la fesse vers la face postérieure de cuisse, la face postérieure du mollet, le tendon d'Achille puis la région rétromalléolaire externe pour se continuer sous la plante du pied et surtout le long du bord externe en direction des deux derniers orteils. La douleur peut irradier au pli de l'aine dans la partie externe de la région inguinale dans 50 % des sciatiques L5 et à la partie interne dans 25 % des sciatiques S1. [75] Une douleur en bracelet ou en étau autour de la cheville est très évocatrice des radiculalgies L5.

– Ailleurs.

La topographie peut être difficile à préciser quand l'irradiation ne va pas jusqu'au pied. Il faut alors rechercher par l'interrogatoire la présence de paresthésies et de dysesthésies à type de fourmillements, de picotements, de brûlures, etc. qui constituent un excellent signe de souffrance radiculaire et ont alors une très bonne valeur localisatrice.

Quand le trajet est biradiculaire, il faut d'abord éliminer une sciatique tronculaire, surtout quand le syndrome lombaire n'est pas net. Il peut s'agir cependant d'une hernie volumineuse L4-L5 comprimant à la fois la racine L5 dans son trajet rétrodiscal et la racine S1 encore contenue dans le fourreau dural, ou une hernie L5-S1 comprimant la racine S1 dans son trajet rétrodiscal en même temps que la racine L5 au moment de sa sortie du trou de conjugaison.

La sciatalgie peut être bilatérale en cas de hernie médiane, volumineuse et surtout dans un canal lombaire un peu étroit. Elle peut même passer d'un membre à l'autre, mais il faut d'abord penser à la migration d'une hernie exclue quand une sciatique passe brutalement dans le membre controlatéral.

La douleur peut déborder le territoire sciatique, s'étendant par exemple du dermatome L5 vers le dermatome L4 en cas de hernie L4-L5 rompue et migrée vers le haut. L'extension vers les racines inférieures de la queue de cheval témoigne en général d'une volumineuse hernie rompue et doit faire craindre l'aggravation vers un syndrome complet de la queue de cheval. Il faut alors répéter les examens cliniques pour ne pas méconnaître l'apparition de troubles génitosphinctériens.

Intensité de la douleur

Elle est très variable, depuis la simple sensation de tiraillement jusqu'à la douleur insupportable. Le qualificatif d'hyperalgique ne doit pas être seulement synonyme de « très douloureux », il doit isoler une forme clinique où l'intensité de la douleur justifie un traitement majeur (cf. infra).

Facteurs de majoration ou de cédation de la radiculalgie

– Impulsivité de la radiculalgie aux efforts avec Vasalva (toux, éternuement, défécation).

C'est un caractère très significatif d'un conflit discoradiculaire, contrairement à l'impulsivité de la lombalgie qui semble beaucoup moins spécifique.

– Manœuvre de Lasègue.

Elle a une bonne sensibilité mais une mauvaise spécificité dans le conflit discoradiculaire. L'élévation progressive du membre inférieur avec le genou étendu réveille à partir d'un certain angle la radiculalgie et déclenche une réaction de défense très caractéristique, l'élévation de la jambe ne pouvant être poursuivie que si l'on fléchit le genou. L'angle d'apparition de la douleur est le plus souvent lié à l'intensité de la sciatalgie. Il ne rend cependant pas compte de la taille de la hernie. [104] De plus, ce n'est pas un bon paramètre pour suivre l'évolution et pour évaluer les traitements, surtout en raison de la reproductibilité très médiocre inter- et intraobservateur. [78]

Le réveil de la douleur habituelle à l'élévation du membre non sciatalgique, ou Lasègue controlatéral, a une sensibilité médiocre mais une bonne spécificité pour le diagnostic de conflit discoradiculaire. [78] Il témoignerait habituellement de la présence d'une hernie de gros volume. [98] Il semble que l'association d'un Lasègue controlatéral positif et d'un déclenchement de la sciatique par l'hyperextension lombaire ait une bonne valeur prédictive positive de conflit discoradiculaire. [78]

La manœuvre de Lasègue peut ne pas réveiller la sciatalgie dans d'authentiques conflits discoradiculaires ou seulement au-delà d'une flexion de hanche supérieure à 90 ° chez des patients très laxes. Il faut cependant penser alors à une possible radiculalgie non discale.

– Influence de la position du patient.

Le décubitus soulage habituellement la douleur à condition de découvrir la position idéale, qui est le plus souvent le décubitus latéral en chien de fusil ou le décubitus dorsal avec un coussin sous les genoux. Certains patients ne sont cependant pas soulagés par le décubitus et souffrent même plutôt la nuit, surtout au début de la lombosciatique. Si ce caractère persiste, il faut évidemment penser à une étiologie tumorale, par exemple un neurinome.

L'apparition ou l'aggravation de la radiculalgie en position assise semble plus fréquente dans les conflits discoradiculaires L5-S1.

Les sciatiques déclenchées par la station debout et surtout par la marche témoignent souvent d'un canal lombaire rétréci soit par hernie discale, soit par une compression venant des articulaires postérieures, soit mixte discale et osseuse. Cependant, une douleur intense apparaissant dès la mise en charge du membre inférieur et entraînant une boiterie doit faire évoquer d'abord une pseudosciatique par sacro-iliite (le plus souvent infectieuse), une coxopathie ou une pathologie osseuse iliaque, puis un kyste articulaire postérieur ou une hernie foraminale.

Examen neurologique

Il précise la souffrance radiculaire et apprécie sa gravité.

La recherche d'un déficit moteur débute par un test simple, la marche sur les talons, pour dépister un déficit des muscles des loges antérieures et externes de la jambe dans les radiculalgies L5 et la marche sur la pointe des pieds pour dépister un déficit de la loge postérieure dans les radiculalgies S1. Il est inutile d'aller plus loin si ces tests sont normaux. En revanche, en cas d'anomalie, il faut coter le déficit par un *testing* analytique de tous les muscles du membre inférieur en n'omettant pas l'évaluation des muscles fessiers nécessaire pour apprécier la gravité du déficit ou pour distinguer une atteinte tronculaire et radiculaire.

La présence d'une hypoesthésie objective superficielle a plus une valeur de diagnostic topographique que de gravité. En pratique, l'hypoesthésie du dos du pied traduit une souffrance de la racine L5 et l'hypoesthésie du bord externe du pied et du talon une souffrance S1. Il faut systématiquement étendre la recherche d'une hypoesthésie superficielle jusqu'à la région périnéale, même quand l'interrogatoire ne retrouve pas de trouble génitosphinctérien. L'extension de l'hypoesthésie au-delà du territoire radiculaire concerné par la sciatique fait rechercher une étiologie neurologique centrale, mais il n'est pas exceptionnel d'observer de grands débordements de l'hypoesthésie dans des lombosciatiques communes sans autre cause et en dehors de tout terrain hystérique. Le mécanisme demeure toutefois inconnu.

L'étude des réflexes ostéotendineux a elle aussi une valeur localisatrice : l'atteinte du réflexe achilléen traduit avec certitude une souffrance S1. Il faut le rechercher très soigneusement en mettant dans la mesure du possible le patient à genoux sur une chaise. L'abolition d'un réflexe achilléen n'est en revanche pas un témoin de gravité justifiant une attitude thérapeutique offensive. Elle peut persister plusieurs années après la guérison, voire définitivement. Les réflexes rotuliens explorent la racine L4 et accessoirement L3. L'abolition du réflexe du biceps fémoral peut se voir chez certains patients souffrant de sciatique L5.

Il faut rechercher de principe par l'interrogatoire l'existence de troubles génitosphinctériens, tels une impuissance, une petite incontinence urinaire ou au contraire des épisodes de rétention ainsi qu'une difficulté à sentir le passage des urines et des matières fécales.

L'analyse du tonus et de la trophicité musculaire n'apporte généralement pas de renseignement substantiel. Seuls les déficits anciens se traduisent par une amyotrophie de la jambe prédominant dans les loges concernées par la racine atteinte. On n'observe habituellement pas de trouble du système nerveux autonome, mais il peut exister pendant quelques heures ou quelques jours au début de la crise un aspect cyanique de la peau avec modification de la sudation.

Enfin, il faut explorer le système nerveux central en recherchant au minimum le réflexe cutané plantaire et les réflexes cutanés abdominaux.

Des signes, mêmes mineurs, de dépression nerveuse doivent toujours être dépistés, ainsi que des antécédents de dépression traitée. En effet, qu'il soit la cause ou la conséquence de la sciatalgie, un terrain dépressif modifie le vécu de la douleur, il est facteur de chronicité et perturbe l'évaluation du handicap. Le diagnostic de lombosciatique psychosomatique doit en revanche être exceptionnel, car il masque le plus souvent notre ignorance du mécanisme réel. La recherche d'un bénéfice socioprofessionnel et financier dans la démarche diagnostique est encore plus dangereuse et risque de pervertir le nécessaire climat de confiance médecin-malade.

Au total, le diagnostic d'une sciatique discale repose essentiellement sur un interrogatoire patient et un examen clinique rigoureux. Au terme de cet examen, on peut, dans la très grande majorité des cas, prédire qu'il s'agit d'une sciatique commune par conflit discoradiculaire et même en prédire le niveau. [92] S'il s'agit d'un patient d'âge moyen et qu'il n'existe aucune des atypies vues précédemment, pas d'antécédent de cancer, aucun contexte d'altération de l'état général ou de traumatisme pouvant avoir provoqué une fracture, il n'est pas utile de réaliser un examen complémentaire et on peut commencer le traitement médical.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Examens d'imagerie

Ils sont détaillés par ailleurs. Il faut cependant insister ici sur la stratégie de prescription.

Les radiographies standards étudient l'intégrité ostéoarticulaire. Elles contribuent ainsi à écarter l'éventualité d'une sciatique symptomatique, c'est-à-dire d'une pathologie tumorale, infectieuse ou inflammatoire, et elles aident à l'interprétation des images fournies par le scanner lombaire et l'IRM en permettant de compter les vertèbres lombaires et de voir une anomalie de la charnière lombosacrée. Un grand cliché de face en incidence postéro-antérieure dorso-lombo-pelvien de De Seze et un cliché de profil centré sur le disque L4-L5 sont donc suffisants. Les autres incidences ne doivent être demandées qu'en fonction des lésions que l'on recherche, par exemple les clichés de trois quarts pour préciser une lyse isthmique. La recherche d'un bâillement électif autrefois

classique est aujourd'hui anecdotique et les clichés en dynamique n'ont d'utilité que dans le diagnostic de lombosciatique par franche instabilité d'un spondylolisthésis.

Selon les recommandations de l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES), [3] en dehors d'arguments cliniques faisant suspecter une sciatique symptomatique, d'une forme grave, d'une aggravation malgré le traitement médical ou du bilan avant infiltration, il n'y a pas lieu de demander des radiographies avant 7 semaines. Cette recommandation signifie simplement que la pratique de radiographies n'est pas systématique mais doit être raisonnée devant une lombosciatique.

L'imagerie directe du conflit discoradiculaire ne doit être demandée précocement qu'en cas de doute sur le diagnostic de sciatique discale. Elle est précédée des radiographies standards. En dehors de cette situation, ces examens ne doivent être demandés en pratique que pour confirmer et préciser un conflit discoradiculaire avant un traitement local chirurgical ou percutané, c'est-à-dire après échec du traitement médical poursuivi suffisamment longtemps. Les rares formes impliquant une urgence chirurgicale justifient bien sûr le recours à ces examens en urgence. Le choix de l'examen est guidé par le diagnostic suspecté cliniquement.

■ *Autres examens complémentaires*

Les examens biologiques sont réduits à la vitesse de sédimentation comme examen de débrouillage dans une sciatique persistante ou d'emblée atypique. Ailleurs, ils sont prescrits en fonction du diagnostic différentiel envisagé (myélome, métastase, etc.).

L'étude du liquide céphalorachidien peut avoir un intérêt dans certains diagnostics différentiels (méningoradiculite), mais n'apporte rien dans la prise en charge pratique d'une lombosciatique commune.

L'électromyographie peut exceptionnellement aider au diagnostic différentiel entre une radiculalgie L5 et une lésion du sciatique poplité externe qu'une bonne analyse clinique n'aurait pas su différencier. Cet examen n'a en revanche pas d'intérêt pour la décision thérapeutique chirurgicale car la souffrance électrique n'a aucun parallélisme avec l'évolution clinique.

ÉVOLUTION

La plupart des sciatiques qui guérissent en quelques jours sans traitement ou avec un traitement symptomatique léger ne sont jamais étudiées et, malgré ce biais de sélection, la plupart des études montrent que l'évolution spontanée des sciatiques non traitées chirurgicalement est favorable dans 92 à 98 % des cas sur des périodes variant de 3 à 10 ans. [89, 111, 112] Près de 50 % des patients qui paraissent relever d'un traitement local de la hernie discale après 6 semaines de traitement médical décrété inefficace vont encore s'améliorer, pour la plupart guérir, dans les 6 semaines qui suivent si on prolonge le traitement médical. Cependant, aucun signe clinique n'est prédictif de l'évolution favorable ou défavorable de la sciatique : une sciatique très invalidante avec une attitude antalgique et un Lasègue serré peut guérir totalement, contrairement à une sciatique moins invalidante ne se manifestant qu'à la marche et à certains mouvements. Il n'est pas exceptionnel de voir une lombosciatique récidiver de façon rapprochée à chaque tentative de reprise d'activités physiques soutenues durant 2 à 3 ans, puis devenir un jour totalement asymptomatique sans traitement de la hernie. Sur le plan anatomique, l'image scanographique de hernie discale peut disparaître ou régresser de façon importante dans 50 à 60 % des cas entre 6 et 12 mois d'évolution. [9, 31, 95] Dans environ 10 % des cas, l'image peut quasiment disparaître dans le mois suivant le début de la sciatique et il semble que c'est sur les hernies de gros volume que l'on observe la plus nette régression. [19, 54] La comparaison d'IRM pratiquées à quelques mois d'intervalle montre que seulement 30 % des hernies discales persistent avec le même aspect, toutes les autres disparaissant ou diminuant notablement. Ce sont les hernies exclues qui subissent la plus nette involution, et il semble exister une bonne corrélation entre la régression des images de hernie discale et l'amélioration clinique. [1, 48, 55, 83] Il existe donc beaucoup d'éléments pour dire que l'évolution naturelle du conflit discoradiculaire est favorable, non seulement cliniquement mais anatomiquement, surtout quand la hernie est exclue dans l'espace épidural. C'est dans ces situations que l'on voit le plus en IRM une zone en hypersignal en T1 après injection de gadolinium semblant correspondre à la présence de tissu inflammatoire œdématié et vascularisé. [7, 37, 40, 85, 117]

FORMES CLINIQUES

■ *Formes graves*

Dans l'immense majorité des cas, la lombosciatique est une affection qui peut être invalidante par l'intensité et la persistance de la douleur, mais qui reste dans le domaine de l'inconfort et n'entre pas dans le cadre des maladies graves. Très peu de sciatiques répondent à ce qualificatif et même les plus graves d'entre elles, c'est-à-dire les paralysies périphériques pluriradiculaires d'un syndrome complet de la queue de cheval, ne conduisent jamais dans un « fauteuil roulant ».

Trois situations nécessitent cependant une vigilance particulière et peuvent même être qualifiées d'urgentes : les sciatiques hyperalgiques, les sciatiques paralysantes et les sciatiques avec syndrome de la queue de cheval. Ces formes cliniques de la lombosciatique commune méritent toutefois d'être bien précisées pour répondre à la notion d'urgence chirurgicale. [8, 49, 64, 81, 103]

Sciatique hyperalgique

Cette définition, qui repose sur une appréciation subjective de l'intensité de la douleur, ne peut que conduire à des confusions et finalement à des abus thérapeutiques si on ne la précise pas. En effet, le qualificatif d'hyperalgique ne doit pas être seulement synonyme de « très douloureux », mais refléter le caractère intolérable de la douleur clouant le malade au lit et lui interdisant tout mouvement, tout effort de toux, d'éternuement, de défécation. De plus, cette douleur sciatique intolérable doit être rebelle à des antalgiques morphiniques. Ce n'est que devant l'inefficacité de ce traitement, pendant une période raisonnable de 6 à 8 jours, que le recours à l'intervention chirurgicale est justifié en urgence pour faire l'exérèse d'une hernie. Celle-ci doit avoir été parfaitement démontrée par les examens d'imagerie. Cette situation est donc exceptionnelle et la plupart des sciatiques, même très douloureuses, relèvent d'une stratégie thérapeutique commune aux sciatiques discales en adaptant les antalgiques.

Atteintes de la queue de cheval

L'apparition brutale d'une parésie flasque des membres inférieurs associée à des troubles sphinctériens et à une anesthésie périnéale en selle réalise un syndrome complet de la queue de cheval généralement provoqué par une grosse hernie discale, exclue en bloc ou en plusieurs fragments disséminés dans le canal rachidien. Après avoir démontré l'origine discale, l'intervention chirurgicale doit être urgente pour donner un maximum de chances de récupération motrice et sensitive, mais même dans ces conditions idéales certains patients conservent des séquelles définitives.

La conduite à tenir devant une atteinte incomplète de la queue de cheval doit être plus nuancée mais nécessite de toute façon une surveillance rigoureuse continue. C'est l'importance de l'extension aux racines sacrées qui guide l'attitude thérapeutique. L'atteinte sphinctérienne urinaire se manifestant par une incontinence ou une rétention indolore avec mictions par regorgement est la manifestation clinique qui signe toujours l'urgence. Elle est habituellement associée à une atteinte de la sensibilité périnéale, mais aussi vésico-urétérale avec perte de la sensation du passage des urines, impuissance, parfois mauvais contrôle du sphincter anal et perte de la sensation de passage des matières fécales. Après avoir rapidement confirmé la réalité de l'obstacle mécanique, ces sciatiques avec troubles sphinctériens doivent être opérées en

urgence pour réduire le plus possible les risques d'aggravation ou de séquelles sphinctériennes et génitales. Même quand l'atteinte est sévère, on peut observer une régression des troubles mictionnels au moins dans deux tiers des cas. Il persiste malheureusement parfois un contrôle défectueux de la miction et surtout de la sensibilité anale et périnéale. Près d'un quart des hommes peuvent conserver des troubles génitaux pouvant aller jusqu'à l'impuissance.

La découverte d'une hypoesthésie en selle, sans trouble sphinctérien, ou d'une hypoesthésie du gland ou de la vulve, témoigne indiscutablement de la gravité de la sciatique et constitue un argument important pour choisir la chirurgie en priorité par rapport aux autres traitements locaux de la hernie discale, mais ne justifie pas à elle seule la notion d'urgence. La surveillance doit en revanche être vigilante et la moindre aggravation conduit à l'intervention chirurgicale.

Sciatiques paralysantes

Elles sont définies par l'existence d'un déficit moteur égal ou inférieur à 3 au *testing*. La topographie radiculaire intéresse dans près de trois quarts des cas le territoire L5 ; les déficits dans le territoire S1 sont plus rares et surtout moins intenses. En pratique, il faut différencier trois situations.

La simple parésie de l'extenseur propre du gros orteil dans une sciatique L5 ne justifie aucune mesure particulière. Ce déficit est très fréquent et constitue presque un signe d'examen classique au même titre que les autres signes de la lombosciatique discale L5. La récupération est parfois plus longue que la récupération sensitive, mais quasi constante.

Un déficit moteur qui porte sur l'ensemble des muscles du territoire L5, c'est-à-dire les extenseurs des orteils, les péroniers latéraux et à un moindre degré le moyen fessier ou plus rarement le territoire S1, c'est-à-dire le triceps sural, les fléchisseurs des orteils et plus rarement les ischiojambiers, entre en revanche dans ce qu'on peut appeler véritablement une sciatique paralysante. Si le patient est vu avec un déficit égal ou supérieur à 3, ne s'aggravant pas et a fortiori s'il est en voie de récupération, l'atteinte motrice ne constitue pas un argument pour intervenir chirurgicalement et encore moins pour intervenir plus rapidement. En revanche, si au cours de la surveillance quotidienne le déficit s'aggrave, il faut lever chirurgicalement l'obstacle rapidement pour donner un maximum de chances de récupération, surtout si l'installation du déficit est récente. Malheureusement, la récupération motrice n'est pas constante et on observe même dans quelques cas une aggravation postopératoire faisant passer le déficit du stade de parésie au stade de paralysie.

La sciatique paralysante à début apoplectique, c'est-à-dire l'apparition brutale d'un déficit neurologique massif (0 au *testing)* succédant à une phase hyperalgique, doit être individualisée car l'urgence chirurgicale, voire l'indication chirurgicale, est beaucoup plus discutable. Ces formes concernent généralement les sciatiques L5, mais le déficit s'étend au-delà de ce territoire radiculaire puisque le jambier antérieur est toujours concerné ; d'autre part, il n'y a pas de corrélation entre la gravité du tableau clinique et le volume de la hernie. Ces arguments associés à la soudaineté du déficit sont très en faveur d'un mécanisme d'ischémie radiculaire. Quand la paralysie est associée à la persistance de la douleur sciatique et quand il existe une compression discale indiscutable, la chirurgie doit être indiquée d'urgence, au minimum pour traiter la douleur et avec l'espoir de favoriser la récupération du déficit. En revanche, la paralysie soudaine et massive coïncide souvent avec la disparition de la douleur sciatique. Dans cette situation, la chirurgie n'est pas indispensable car il n'a jamais été démontré qu'elle a une influence sur la récupération du déficit. [21] Celle-ci est malheureusement très compromise dans la majorité des cas.

■ *Formes selon le terrain*

Enfant

La sciatique discale est exceptionnelle chez les enfants de moins de 10 ans, mais moins rare chez l'adolescent. [10] Un certain nombre de caractéristiques la différencient de la sciatique de l'adulte. Elle est souvent déclenchée par un traumatisme ou un effort violent. La douleur sciatique est souvent discrète ; le trajet est tronqué et parfois même confondu avec une douleur des ischiojambiers dont la seule particularité serait le caractère durable. [94] En revanche, il existe presque constamment un Lasègue serré, homolatéral et controlatéral. Le syndrome lombaire est généralement impressionnant, non pas par l'intensité de la douleur qui est souvent modérée, mais par la déformation irréductible avec effacement de la courbure lombaire, une raideur contrastant avec la souplesse normale à cet âge. Les troubles neurologiques sensitifs et réflexes sont moins fréquents que chez l'adulte. [22] En revanche, l'évolution est beaucoup moins favorable, le recours à l'exérèse discale chirurgicale étant nécessaire dans plus de 50 % des cas en raison soit de la persistance de la douleur, soit de la déformation lombaire impressionnante qui peut persister de nombreux mois avec peut-être le risque de se transformer en véritable scoliose.

Un spondylolisthésis sur lyse isthmique peut être en cause. [61] Le conflit discoradiculaire peut être mis en évidence par les mêmes examens d'imagerie que chez l'adulte, mais l'IRM est préférable, en particulier pour éliminer un diagnostic différentiel telle une tumeur vertébrale ou intrarachidienne.

La plupart des séries montrent un pourcentage de succès meilleur que dans la chirurgie de l'adulte. [76]

Sujets âgés

La sciatique discale n'est pas exceptionnelle chez les sujets âgés. Cinq à sept pour cent des patients chez qui un diagnostic de conflit discoradiculaire est porté ont plus de 70 ans. Il n'y a pas de grande particularité clinique, hormis la rareté ou la modicité des déviations antalgiques qui sont difficiles à distinguer des déformations lombaires arthrosiques fréquentes à cet âge. Sur le plan thérapeutique, le choix et l'indication du traitement local après échec du traitement médical dépend de l'état général mais surtout de la nature discale, ou mixte discale et articulaire postérieure. Dans le second cas, seule la chirurgie parvient à faire une libération radiculaire correcte, mais elle doit dans toute la mesure du possible se limiter à ce seul objectif sans rechercher un idéal anatomique ou biomécanique guidé par l'étendue des détériorations arthrosiques.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il est détaillé dans l'article *Sciatalgies et autres irradiations non discales*. La Figure 3 résume le processus de démarche diagnostique.

Lombocruralgie commune

Il s'agit d'une lomboradiculalgie affectant une des racines du nerf crural et la dénomination habituelle de névralgie crurale ne devrait être réservée qu'aux atteintes tronculaires du nerf crural. Elle est nettement moins fréquente que la lomboradiculalgie sciatique, de 2 à 5 % selon les séries. Elle affecte plus fréquemment l'homme que la femme, et elle survient le plus souvent entre 50 et 60 ans, soit une quinzaine d'années plus tard que la sciatique. [37, 52, 84]

SYMPTOMATOLOGIE

■ *Syndrome rachidien*

Il est moins net que dans la sciatique. On retrouve cependant de façon quasi constante des antécédents de lombalgie, voire de lumbago ou de sciatique. On retrouve beaucoup moins souvent une lombalgie aiguë inaugurale, même quand la cruralgie semble succéder à un effort ou à un traumatisme. Enfin, on retrouve beaucoup plus rarement une attitude antalgique, tant dans le plan frontal que sagittal. La mobilité rachidienne est souvent limitée et la palpation retrouve des douleurs paravertébrales, mais il existe rarement un signe de la sonnette.

■ *Topographie du syndrome radiculaire*

Elle est difficile à préciser quand la douleur s'arrête au genou, c'est-à-dire environ une fois sur deux. Dans la radiculalgie L3 typique, la

douleur descend depuis la région supéroexterne de la fesse, croise la région du trochanter puis la face antérieure au tiers moyen de la cuisse, puis descend oblique en bas et en dedans vers la face interne du genou. Dans la radiculalgie L4, la douleur descend de la fesse, reste plus externe à la cuisse, croise la face antérieure au tiers inférieur, puis descend devant le genou et longe la face antéro-interne de la jambe jusqu'au cou-de-pied pour se terminer parfois au bord interne du pied. Contrairement à la sciatique, la cruralgie est exceptionnellement bilatérale.

L'intensité de la douleur est variable, mais dans la majorité des cas elle est très intense, nécessitant le recours à des antalgiques morphiniques. Elle s'associe plus souvent que la sciatique à des dysesthésies à type de brûlure, de sensation de broiement. Elle est généralement aggravée par les mouvements, la marche, les efforts de toux et d'éternuement, mais il existe beaucoup plus souvent que dans la sciatique une recrudescence nocturne, entraînant une insomnie.

Le signe de Léri ou manœuvre du crural réalise sensiblement l'équivalent de la manœuvre de Lasègue. Le patient à plat ventre, l'extension de hanche réveille la douleur habituelle dès les premiers degrés de mobilisation. Il ne faut pas dépasser 90 ° de flexion du genou pour ne pas confondre une douleur d'étirement des racines du crural avec une douleur d'étirement du muscle droit antérieur, du moins dans les cruralgies atypiques, car dans les formes classiques la douleur obtenue n'est pas comparable.

Examen neurologique

Il permet principalement de préciser la souffrance radiculaire. L'abolition ou la diminution quasi constante du réflexe rotulien ne permet pas de distinguer une atteinte radiculaire L4 d'une atteinte radiculaire L3. On retrouve très fréquemment une hypoesthésie superficielle à la face antérieure de la cuisse. L'extension à la partie antéro-interne de la jambe est en revanche un élément important pour préciser une atteinte radiculaire L4. Un déficit moteur du quadriceps est présent deux fois sur trois, mais il est rarement inférieur à 3 au *testing*, responsable alors de dérobements du membre inférieur à la marche et plus encore à la descente des escaliers avec parfois des chutes. Quelle que soit l'importance du déficit, l'amyotrophie est très rapide et ne récupère que de nombreux mois après la disparition de la cruralgie. Un déficit à la flexion de la hanche en position assise est principalement attribuable au psoas et oriente plutôt vers une atteinte L3 mais n'écarte pas une atteinte L4, d'une part parce que ce muscle reçoit en partie une innervation de L4, et d'autre part parce que le mouvement de flexion de hanche dans cette position est en partie réalisé par le droit antérieur. Le reste de l'examen neurologique est habituellement normal, sauf dans les grandes compressions hautes de la queue de cheval où la cruralgie est associée à d'autres atteintes radiculaires.

Autres recherches

La palpation abdominale, des fosses lombaires, des orifices herniaires, voire le toucher des parois endopelviennes ainsi que l'auscultation de l'aorte iliaque, doivent compléter l'examen pour ne pas méconnaître une des causes compressives sur le trajet nerveux extrarachidien (tumeur, abcès, anévrysme, etc.) qui seront vus dans l'article *Sciatalgies et autres irradiations non discales*. [12, 60]

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

La stratégie de prescription est assez semblable à celle adoptée dans la lombosciatique, mais l'âge plus avancé de survenue avec l'intensité de la douleur et l'apparente altération de l'état général incitent à demander plus rapidement au moins une vitesse de sédimentation et conduisent au moindre doute à la démarche diagnostique d'une pathologie tumorale, en particulier osseuse.

Les examens d'imagerie du conflit discoradiculaire sont orientés par la situation très souvent foraminale de la hernie discale, c'est-à-dire au-delà de la gaine radiculaire et donc difficile à voir sur une saccoradiculographie. Les examens les mieux adaptés au diagnostic de lomboradiculalgie crurale sont la tomodensitométrie en analysant parfaitement les coupes passant par les trous de conjugaison particulièrement les coupes sous-pédiculaires, si besoin précédée d'une injection de produit de contraste intradiscal (discoscanner) et l'IRM, à condition que les coupes parasagittales et les coupes transversales soient de bonne qualité. [27]

ÉVOLUTION

L'évolution spontanée de la cruralgie commune paraît beaucoup plus favorable que celle de la sciatique. Cette notion est probablement liée au fait qu'on opérait très peu de cruralgies avant l'apparition du scanner [51, 80] car la cause discale passait le plus souvent inaperçue. On laissait donc évoluer sous traitement médical la maladie et on observait, probablement comme on le ferait avec les sciatiques, une guérison dans près de 98 % des cas. La durée de la crise dépasse rarement 3 mois et la période particulièrement douloureuse de certaines formes excède rarement 2 à 3 semaines.

FORMES CLINIQUES

Radiculalgie crurale idiopathique

Elle était une forme clinique classique avant l'apparition de la tomodensitométrie. [93] Elle semblait se caractériser par un tableau très douloureux, une souffrance indiscutable des racines du nerf crural avec une abolition du réflexe rotulien, une amyotrophie du quadriceps, l'absence de cause sur les radiographies et la saccoradiculographie, avec un liquide céphalorachidien normal et une biologie normale. L'évolution était celle des formes très douloureuses de cruralgie, c'est-à-dire la guérison en quelques semaines. En fait, l'apparition de la tomodensitométrie et la description des hernies foraminales ont fait considérablement diminuer la fréquence de ces formes apparemment idiopathiques. Elles existent cependant et n'excèdent probablement pas la fréquence des sciatiques qui ont tous les caractères d'un conflit discoradiculaire et dans lesquelles on ne retrouve pas de hernie discale sur les examens d'imagerie. Il s'agit vraisemblablement d'un conflit purement inflammatoire responsable d'une arachnoïdite localisée.

Localisation crurale d'une neuropathie diabétique

Elle est une donnée classique, mais la fréquence des cruralgies par rapport aux autres neuropathies chez les diabétiques n'est pas connue. Aucune étude n'a montré la plus grande fréquence du diabète parmi les patients souffrant d'une cruralgie. Au contraire, il a été montré qu'il n'y a pas de différence de glycorégulation chez les cruralgiques, les sciatalgiques et les lombalgiques. Il est probable que l'apparente plus grande fréquence d'une glycémie élevée chez les cruralgiques est due à l'âge plus avancé des patients. [17]

Autres irradiations vers le membre inférieur

Nous verrons par ailleurs les affections tumorales, infectieuses, inflammatoires, ostéoarticulaires et périarticulaires capables d'entraîner une irradiation pseudoradiculaire vers le membre inférieur. Quelques irradiations nerveuses peuvent avoir cependant une expression clinique voisine de celle de la cruralgie.

Une sciatique L5 limitée à la face antéroexterne de cuisse et externe du pli inguinal peut être confondue avec une radiculalgie L3, mais la normalité de l'examen neurologique dans les racines du nerf crural permet en général de faire la différence. Il n'est en revanche pas rare d'observer une authentique sciatique L5 associée à une radiculalgie L4 en cas de hernie L4-L5 latérale dont une partie a migré dans le trou de conjugaison contre la racine L4.

La méralgie paresthésique, ou névralgie du nerf fémorocutané, [47] peut être facilement distinguée par le caractère exclusivement

dysesthésique perçu sur la face externe de la cuisse sur une zone dite en raquette s'étendant du grand trochanter en haut presque jusqu'au genou en bas. Le patient perçoit généralement un engourdissement, des picotements douloureux, voire de sensations de brûlure ou de froid, avec l'impression que le peau est cartonnée. Tous ces symptômes sont particulièrement nets en position debout et surtout à la marche, avec même parfois une notion de périmètre au-delà duquel apparaissent les symptômes. À l'examen, cette zone est le plus souvent le siège d'une hypoesthésie superficielle réalisant la paradoxale anesthésie désagréable, mais quelquefois le contact de la palpation comme l'effleurement des vêtements entraînent une hyperesthésie et exacerbent les dysesthésies. Il n'y a aucune anomalie des réflexes ni de la force musculaire. Il est très difficile de localiser le siège de la souffrance nerveuse responsable de la méralgie paresthésique. Il peut s'agir d'un conflit discoradiculaire en L1-L2 irritant la racine L2, mais il s'agit le plus souvent d'une souffrance tronculaire dans le cadre soit d'une pathologie tumorale de la fosse iliaque interne et de la portion antérieure de la crête iliaque, soit d'un syndrome canalaire sous le ligament inguinal, voire à son émergence au niveau du fascia iliaca. Il est rare de reproduire la symptomatologie à la pression ou à la percussion sur le trajet superficiel du nerf fémorocutané mais, quand c'est le cas, l'infiltration d'anesthésique à ce niveau peut faire disparaître les dysesthésies et l'infiltration de corticoïde améliore durablement le patient. L'évolution peut se faire sur plusieurs années, mais conduit généralement à la disparition de la sensation désagréable pour laisser parfois une petite zone d'anesthésie définitive.

La névralgie du génitocrural est exceptionnelle et pose toujours des problèmes très difficiles de diagnostic étiologique et de topographie lésionnelle. Elle irradie depuis la partie interne du pli inguinal vers le scrotum ou les grandes lèvres.

La névralgie obturatrice irradie généralement à la face interne de la cuisse, mais parfois plus bas jusqu'à la partie supérieure de la jambe, pouvant simuler une contracture des adducteurs. Elle peut être provoquée par une hernie obturatrice.

Références

[1] Ahn SH, Ahn MW, Byun WM. Effect of the transligamentous extension of lumbar disc herniations on their regression and the clinical outcome of sciatica. *Spine* 2000; 25: 475-480

[2] Ahn SH, Cho YW, Ahn MW, Jang SH, Sohn YK, Kim HS. mRNA expression of cytokines and chemokines in herniated lumbar intervertebral discs. *Spine* 2002; 27: 911-917

[3] ANAES Recommandations pour la pratique clinique concernant la prise en charge diagnostique et thérapeutique des lombalgies et lombosciatiques communes de moins de 3 mois d'évolution. 1999

[4] Anzai H, Hamba M, Aonda A, Konno S, Kikuchi S. Epidural application of nucleus pulposus enhances nociresponses of rat dorsal horn neurons. *Spine* 2002; 27: E50-E55

[5] Aoki Y, Rydevik B, Kikuchi S, Olmarker K. Local application of disc-related cytokines on spinal nerve roots. *Spine* 2002; 27: 1614-1617

[6] Arai Y, Yasuma T, Shitoto K, Yamauchi Y, Suzuki F. Immunohistological study of intervertebral disc herniatin of lumbar spine. *J Orthop Sci* 2000; 5: 229-231

[7] Autio RA, Karppinen J, Kurunlahti M, Kyllonen E, Vanharanta H, Tervonen O. Gadolinium diethylenetriaminepentaacetic acid enhancement in magnetic resonance imaging in relation to symptoms and signs among sciatic patients: a cross-sectional study. *Spine* 2002; 27: 1433-1437

[8] Block-Michel H, Benoist M, Caron JP, Cauchoix J, Lemoine A, Lievre JA et al. Le traitement des sciatiques paralysantes. *Presse Méd* 1966; 74: 2167-2169

[9] Bozzao A, Gallucci M, Masciocchi C, Aprile I, Barile A, Passariello R. Lumbar disk herniation: MR imaging assessment of natural history in patients treated without surgery. *Radiology* 1992; 185: 135-141

[10] Bradford DS, Garcia A. Lumbar intervertebral disk herniations in children and adolescents. *Orthop Clin North Am* 1971; 2: 583-592

[11] Burke JG, Watson WG, McCormack D, Dowling FE, Walsh MG, Fitzpatrick JM. Spontaneous production of monocyte chemoattractant protein-1 and interleukin-8 by the human lumbar intervertebral disc. *Spine* 2002; 27: 1402-1407

[12] Camiade C, Deplas A, Soyer J, Menet E, Ricco JB. Iliac venous leiomyosarcoma revealed by cruralgia: a case report. *Ann Chir* 2002; 127: 142-145

[13] Carreon LY, Ito T, Yamada M, Uchiyama S, Takahashi HE. Neovascularization induced by annulus and its inhibition by cartilage endplates. Its role in disc absorption. *Spine* 1997; 22: 1429-1434

[14] Chatterjee S, Foy PM, Findlay GF. Report of a controlled clinical trial comparing automated percutaneous lumbar discectomy and microdiscectomy in the treatment of contained lumbar disc herniation. *Spine* 1995; 20: 734-738

[15] Chen C, Cavanaugh JM, Cüneyt Ö, zaktay A, Kallakuri S, King AI. Effects of phospholipase A2 on lumbar nerve root structure and function. *Spine* 1997; 22: 1057-1064

[16] Cornefjord M, Sato K, Olmarker K, Rydevik B, Nordborg C. A model for chronic nerve root compression studies. Presentation of a porcine model for controlled, slow-onset compression with analyses of anatomic aspects, compression onset rate, and morphologic and neurophysiologic effects. *Spine* 1997; 22: 946-957

[17] Daragon A, Czernichow P, Courtois H, Pinel B, Le Loat X, Deshayes P. La glycémie à jeun et post-prandiale chez les sujets atteints de cruralgie et de sciatique. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1985; 52: 7-11

[18] Delamarter RB, Bohlman HH, Dodge LD, Biro B. Experimental lumbar spine stenosis. Analysis of the cortical evoked potentials, microvasculature, and histopathology. *J Bone Joint Surg [Am]* 1990; 72: 110-120

[19] Delauche-Cavallier MC, Budet C, Laredo JD, Debi B, Wybier M, Dorfmann H et al. Lumbar disc herniation. Computed tomography scan changes after conservative treatment of nerve root compression. *Spine* 1992; 17: 927-933

[20] Doita M, Kanatani T, Harada T, Mizuno K. Immunohistologic study of the ruptured intervertebral disc of the lumbar spine. *Spine* 1996; 21: 235-241

[21] Dubourg G, Rozenberg S, Fautrel B, Valls-Bellec I, Bissery A, Lang T et al. Pilot study on the recovery from paresis after lumbar disc herniation. *Spine* 2002; 27: 1426-1431

[22] Epstein JA, Epstein N, Marc J. Lumbar intervertebral disk herniation in teenage children: recognition and management of associated anomalies. *Spine* 1984; 9: 427-431

[23] Franson RC, Saal JS, Saal JA. Human disc phosholipase A2 is inflammatory. *Spine* 1992; 17: S129-S132

[24] Garfin SR, Rydevik B, Lind B, Massie J. Spinal nerve root compression. *Spine* 1995; 20: 1810-1820

[25] Garfin SR, Rydevik BL, Brown RA. Compressive neuropathy of spinal nerve roots. A mechanical or biological problem?. *Spine* 1991; 16: 162-166

[26] Goddard MD, Reede JD. Movements induced by straight leg raising in the lumbo-sacral roots, nerves and plexus, and in the intrapelvic section of the sciatic nerve. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1965; 28: 12-18

[27] Godersky JC, Erichson DLL, Seljeskog EL. Extreme lateral disc herniation: diagnosis by computed tomographic scanning. *Neurosurgery* 1984; 14: 549-552

[28] Greenbarg PE, Brown MD, Pallares VS, Tompkins JS, Mann NH. Epidural anesthesia for lumbar spine surgery. *J Spinal Disord* 1988; 1: 139-143

[29] Grönblad M, Virri J, Rönkkö S, Kiviranta I, Vanharanta H, Seitsalo S et al. A controlled biochemical and immunohistochemical study of human synovial-type [group II] phospholipase A2 and inflammatory cells in macroscopically normal, degenerated, and herniated human lumbar disc tissues. *Spine* 1996; 21: 2531-2538

[30] Grönblad M, Virri J, Tolonen J, Seitsalo S, Kääpä E, Kankare J et al. A controlled immunohistochemical study of inflammatory cells in disc herniation tissue. *Spine* 1994; 19: 2744-2751

[31] Guinto FC, Hashim H, Stumer M. CT demonstration of disk regression after conservative therapy. *AJNR Am J Neuroradiol* 1984; 5: 632-633

[32] Haro H, Shinomiya K, Komori H, Okawa A, Saito I, Miyasaka N et al. Upregulated expression of chemokines in herniated nucleus pulposus resorption. *Spine* 1996; 21: 1647-1652

[33] Hashizume H, Kawakami M, Nishi H, Tamaki T. Histochemical demonstration of nitric oxide in herniated lumbar discs. A clinical and animal model study. *Spine* 1997; 22: 1080-1084

[34] Haughton VM, Nguyen CM, Ho KC. The etiology of focal spinal arachnoiditis. An experimental study. *Spine* 1993; 18: 1193-1198

[35] Hildebrandt J, Franz CE, Choroba-Mehnen B, Temme M. The use of pain drawings in screening for psychological involvement in complaints of low-back pain. *Spine* 1988; 13: 681-685

[36] Hitselberger WE, Witten RM. Abnormal myelograms in asymptomatic patients. *J Neurosurg* 1968; 28: 204-206

[37] Hubault A. Névralgie crurale. *Rev Prat* 1966; 16: 2495-2504

[38] Ikeda T, Nakamura T, Kikuchi T, Umeda S, Senda H, Takagi K. Pathomechanism of spontaneous regression of the herniated lumbar disc: histologic and immunohistochemical study. *J Spinal Disord* 1996; 9: 136-140

[39] Ito T, Yamada M, Ikuta F, Fukuda T, Hoshi S, Kawaji Y et al. Histologic evidence of absorption of sequestration type herniated disc. *Spine* 1996; 21: 230-234

[40] Joubert JM, Laredo JD, Ziza JM, Wybier M, Orcel P. Bilan pré-opératoire des hernies discales. Intérêt de l'IRM avec injection de Gadolinium. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1992; 59: 662

[41] Kanemoto M, Hukuda S, Komiya Y, Kaktsuura A, Nishioka J. Immunohistochemical study of matrix metalloproteinase-3 and tissue inhibitor of metalloproteinase-1 in human intervertebral discs. *Spine* 1996; 21: 1-8

[42] Kang JD, Georgescu HI, McIntyre-Larkin LA, Stefanovic-Racic M, Donaldson WF, Evans CH. Herniated lumbar intervertebral discs spontaneously produce matrix metalloproteinases, nitric oxide, interleukin-6, and prostaglandin E2. *Spine* 1996; 21: 271-277

[43] Kang JD, Stefanovic-Racic M, McIntyre LA, Georgescu HI, Evans CH. Toward a biochemical understanding of human intervertebral disc degeneration and herniation. Contributions of nitric oxide, interleukins, prostaglandin E2 and matrix metalloproteinases. *Spine* 1997; 22: 1065-1073

[44] Kapoor R, Davies M, Smith KJ. Temporary axonal conduction block and axonal loss in inflammatory neurological disease. A potential role for nitric oxide?. *Ann N Y Acad Sci* 1999; 893: 304-308

[45] Kawaguchi S, Yamashita T, Katahira G, Yokozawa H, Torigoe T, Sato N. Chemokine profile of herniated intervertebral discs infiltrated with monocytes and macrophages. *Spine* 2002; 27: 1511-1516

[46] Kawakami M, Matsumoto T, Kuribayashi K, Tamaki T. mRNA expression of interleukins, phospholipase A2, and nitric oxide synthase in the nerve root and dorsal root ganglion induced by autologous nucleus pulposus in the rat. *J Orthop Res* 1999; 17: 941-946

[47] Kitchen C, Simpson J. Meralgia paresthetica. A review of 67 patients. *Acta Neurol Scand* 1972; 48: 547-555

[48] Komori H, Shinomiya K, Nakai O, Yamaura I, Takeda S, Furuya K. The natural history of herniated nucleus pulposus with radiculopathy. *Spine* 1996; 21: 225-229

[49] Kostuik JP, Harrington I, Alexander D, Rand W, Evans D. Cauda equina syndrome and lumbar disc herniation. *J Bone Joint Surg [Am]* 1986; 68: 386-391

[50] Kwan MK, Wall EJ, Massie J, Garfin SR. Strain, stress, and stretch of peripheral nerve. *Acta Orthop Scand* 1992; 63: 267-272

[51] Laroche M, Ehrhart A, Bonafe A, Arrue P, Arlet J, Mazieres B, Cruralgia. Frequency of foraminal hernias not to be operated. Retrospective study of 19 cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990; 57: 459-461

[52] Laroche M, Ehrhart A, Jacquemier JM, Bonafe A, Arrue Ph, Arlet J et al. Cruralgie : fréquence des hernies foraminales. Hérisson CH, Privat JM, Bouvier JP, Fedou P, eds. *La hernie discale lombaire* Paris: Masson, 1990; 138-141

[53] Lind B, Massie JB, Lincoln T, Myers RR, Swenson MR, Garfin SR. The effect of induced hypertension and acute graded compression on impulse propagation in the spinal nerve roots of the pig. *Spine* 1993; 18: 1550-1555

[54] Maigne JY, Rime B, Deligne B. Computed tomographic follow-up study of forty-eight cases of nonoperatively treated lumbar intervertebral disc heriation. *Spine* 1992; 17: 1071-1074

[55] Marshall LL, Trethewie ER, Curtain ML. Chemical radiculitis. *Clin Orthop* 1977; 129: 61-67

[56] Matsui Y, Maeda M, Nakagami W, Iwata H. The involvement of matrix metalloproteinases and inflammation in lumbar disc herniation. *Spine* 1998; 23: 863-868

[57] McCarron RF, Wimpee MW, Hudkins P, Laros GS. The inflammatory effect of nucleus pulposus. A possible element in the pathogenesis of low-back pain. *Spine* 1987; 12: 760-764

[58] Minamide A, Hashizume H, Yoshida M, Kawakami M, Hayashi N, Tamaki T. Effects of basic fibroblast growth factor on spontaneous resorption of herniated intervertebral discs. An experimental study in the rabbit. *Spine* 1999; 24: 940-945

[59] Minamide A, Tamaki T, Hashizume H, Yoshida M, Kawakami M, Hayashi N. Effects of steroid and lipopolysaccharide on spontaneous resorption of herniated intervertebral discs. An experimental study in the rabbit. *Spine* 1998; 23: 870-876

[60] Nagi S, Taright N, Meder JF, Vanel D, Fredy D. What is your diagnosis? Aneurysm of the abdominal aorta destroying the lumbar spine. *J Neuroradiol* 1999; 26: 3-6

[61] Nordstrom D, Santavirta S, Seitsalo S, Hukkanen M, Polak JM, Nordsletten L et al. Symptomatic lumbar spondylolysis: neuroimmunologic studies. *Spine* 1994; 19: 2752-2758

[62] Nygaard OP, Mellgren SI, Osterud B. The inflammatory properties of contained and noncontained lumbar disc herniation. *Spine* 1997; 22: 2484-2488

[63] Okamoto K, Martin DP, Schmelzer JD, Mitsui Y, Low PA. Pro- and anti-inflammatory cytokine gene expression in rat sciatic nerve chronic constriction injury model of neuropathic pain. *Exp Neurol* 2001; 169: 386-391

[64] O'Laoire SA, Crockard HA, Thomas DG. Prognosis of sphincter recovery after operation for cauda equina compression owing to lumbar disc prolapse. *Br Med J* 1981; 282: 1852-1854

[65] Olmarker K, Brisby H, Yabuki S, Nordborg C, Rydevik B. The effects of normal, frozen, and hyaluronidase digested nucleus pulposus on nerve root structure and function. *Spine* 1997; 22: 471-476

[66] Olmarker K, Byröd G, Cornefjord M, Nordborg C, Rydevik B. Effects of methyl-prednisolone on nucleus pulposus induced nerve root injury. *Spine* 1994; 19: 1803-1808

[67] Olmarker K, Larsson K. Tumor necrosis factor alpha and nucleus-pulposus-induced nerve root injury. *Spine* 1998; 23: 2538-2544

[68] Olmarker K, Rydevik B, Holm S, Bagge U. Effects of experimental, graded compression on blood flow in spinal nerve roots. A vital microscopic study on the porcine cauda equina. *J Orthop Res* 1989; 7: 817-823

[69] Olmarker K, Rydevik B, Holm S. Edema formation in spinal nerve roots induced by experimental, graded compression. An experimental study on the pig cauda equina with special reference to differences in effects between rapid and slow onset of compression. *Spine* 1989; 14: 569-573

[70] Olmarker K, Rydevik B, Nordborg C. Autologous nucleus pulposus induces neurophysiologic and histologic changes in porcine cauda equina nerve roots. *Spine* 1993; 18: 1425-1432

[71] Olmarker K, Rydevik B. Selective inhibition of tumor necrosis factor-α prevents nucleus pulposus-induced thrombus formation, intraneural edema, and reduction of nerve conduction velocity. *Spine* 2001; 26: 863-869

[72] Olmarker L, Rydevik B, Nordborg C. Ultrastructural changes in spinal nerve roots induced by autologous nucleus pulposus. *Spine* 1996; 21: 411-414

[73] Onda A, Hamba M, Yabuki S, Kikuchi S. Exogenous tumor necrosis factor-alpha induces abnormal discharges in rat dorsal horn neurons. *Spine* 2002; 27: 1618-1624

[74] Ozawa K, Atsuta Y, Kato T. Chronic effects of the nucleus pulposus applied to nerve roots on ectopic firing and conduction velocity. *Spine* 2001; 26: 2661-2665

[75] Paillas J, Louis R. Valeur de la douleur inguinale pour le diagnostic des sciatiques discales. *Rev Neurol* 1966; 114: 137-141

[76] Parisini P, Di Silvestre M, Greggi T, Miglietta A, Paderni S. Lumbar disc excision in children and adolescents. *Spine* 2001; 26: 1997-2000

[77] Pedowitz RA, Garfin SR, Massie JB, Hargens AR, Swenson MR, Myers RR et al. Effects of magnitude and duration of compression on spinal nerve root conduction. *Spine* 1992; 17: 194-199

[78] Poiraudeau S, Foltz V, Drape JL, Fermanian J, Lefevre-Colau MM, Mayoux-Benhamou MA et al. Value of the bell test and the hyperextension test for diagnosis in sciatica associated with disc herniation: comparison with Lasegue's sign and the crossed Lasegue's sign. *Rheumatology* 2001; 40: 460-466

[79] Rand N, Reichert F, Floman Y, Rotshenker S. Murine nucleus pulposus-derived cells secrete interleukins-1-beta, -6, and -10 and granulocyte-macrophage colony-stimulating factor in cell culture. *Spine* 1997; 22: 2598-2601

[80] Recoules Arche D. La principale cause de cruralgie est-elle la hernie discale du canal de conjugaison?. *Sem Hôp Paris* 1986; 24: 1843-1847

[81] Revel M. Quand la sciatique devient-elle une urgence?. *Rev Prat Méd Gén* 1992; 184: 1533-1538

[82] Revel M, Nguyen M, Loty B. Un cas de déchirure musculo-aponévrotique lombaire : leçons pour certaines lombalgies post-traumatiques. *Rachis* 1994; 6: 251-256

[83] Reyentovich A, Abdu WA. Multiple independent, sequential, and spontaneously resolving lumbar intervertebral disc herniations: a case report. *Spine* 2002; 27: 549-553

[84] Rosenberg F, Bataille R, Sany J, Serre H. La cruralgie vertébrale commune : à propos de 238 cas. *Actual Rééduc Fonct Réadapt* 1977; 281: 84-90

[85] Ross JS, Modic MT, Masaryk TJ, Carter J, Marcus RE, Bohlman H. Assessment of extradural degenerative disease with Gd-DTPA-enhanced MR imaging: correlation with surgical and pathologic findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1989; 10: 1243-1249

[86] Rydevik B, Brown M, Lundborg G. Pathoanatomy and pathophysiology of nerve compression. *Spine* 1984; 19: 7-15

[87] Rydevik B, Nordborg C. Changes in nerve function and nerve fibre structure induced by acute, graded compression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43: 1070-1082

[88] Rydevik B, Pedowitz RA, Hargens AR, Swenson MR, Myers RR, Garfin SR. Effects of acute, graded compression on spinal nerve root function and structure. An experimental study of the pig cauda equina. *Spine* 1991; 16: 487-493

[89] Saal JA, Saal JS. Non-operative treatment of herniated lumbar intervertebral disc with radiculopathy: an outcome study. *Spine* 1989; 14: 431

[90] Saal JS, Franson RC, Dobrow R, Saal JA, White AH, Goldthwaite N. High levels of inflammatory phospholipase A2 activity in lumbar disc herniations. *Spine* 1990; 15: 674-678

[91] Seze S. Les attitudes antalgiques dans la sciatique disco-radiculaire commune. Étude clinique et radiologique : interprétation pathogénique. *Sem Hôp Paris* 1955; 31: 2291-2312

[92] (de)Seze S, Guillaume J, Boulard P. Les syndromes radiculaires L5-S1. Valeur des données cliniques pour établir, sans le secours du lipiodol, la topographie discale et la topographie radiculaire des sciatiques, par hernie postérieure du disque intervertébral. *Sem Hôp Paris* 1936; 22: 1071-1087

[93] (de)Seze S, Welfling J, Jurmand H. Radiculalgies crurales idiopathiques. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1954; 21: 635-638

[94] Shillito JJr. Pediatric lumbar disc surgery: 20 patients under 15 years of age. *Surg Neurol* 1996; 46: 14-18

[95] Slavin KV, Raja A, Thornton J, Wagner FCJr. Spontaneous regression of a large lumbar disc herniation: report of an illustrative case. *Surg Neurol* 2001; 56: 333-336

[96] Smyth MJ, Wright V. Sciatica and the intervertebral disc. An experimental study. *J Bone Joint Surg [Am]* 1958; 40: 1401-1418

[97] Spencer DL, Irwin GS, Miller JA. Anatomy and signification of fixation of the lumbosacral nerve roots in sciatica. *Spine* 1983; 8: 672-679

[98] Spengler DM, Freeman CW. Patient selection for lumbar discectomy. An objective approach. *Spine* 1979; 4: 129-134

[99] Stirling A, Worthington T, Rafiq M, Lamber PL, Elliott SJ. Association between sciatica and *Propionibacterium acnes*. *Lancet* 2001; 357: 2024-2025

[100] Sugawara O, Atsuta Y, Iwahara T, Muramoto T, Watakabe M, Takemitsu Y. The effects of mechanical compression and hypoxia on nerve root and dorsal root ganglia. An analysis of ectopic firing using an in vitro model. *Spine* 1996; 21: 2089-2094

[101] Takahashi H, Suguro T, Okazima Y, Motegi M, Okada Y, Kakiuchi T. Inflammatory cytokines in the herniated disc of the lumbar spine. *Spine* 1996; 21: 218-224

[102] Takebayashi T, Cavanaugh JM, Ozaktay AC, Kallakuri S, Chen C. Effect of nucleus pulposus on the neural activity of dorsal root ganglion. *Spine* 2001; 26: 940-945

[103] Tay EC, Chacha PA. Midline prolapse of a lumbar intervertebral disc with compression of the cauda equina. *J Bone Joint Surg [Br]* 1979; 61: 43-46

[104] Thelander U, Fagerlun M, Friberg S, Larsson S. Straight leg raising test versus radiologic size, shape, and position of lumbar disc hernias. *Spine* 1992; 17: 395-399

[105] Thompson JP, Oegema TR, Bradford DS. Stimulation of mature canine intervertebral disc by growth factors. *Spine* 1991; 16: 253-260

[106] Tolonen J, Grönblad M, Virri J, Seitsalo S, Rytömaa T, Karaharju E. Basic fibroblast growth factor immunoreactivity in blood vessels and cells of disc herniations. *Spine* 1995; 20: 271-276

[107] Van Alphen HA, Braakman R, Bezemer PD, Broere G, Berfelo MW. Chemonucleolysis versus discectomy: a randomized multicenter trial. *J Neurosurg* 1989; 70: 869-875

[108] Videman T, Crites Battié M, Gill K, Manninen H, Gibbons LE, Fisher LD. Magnetic resonance imaging findings and their relationships in the thoracic and lumbar spine. Insights into the etiopathogenesis of spinal degeneration. *Spine* 1995; 20: 928-935

[109] Virri J, Grönblad M, Savikko J, Palmgren T, Seitsalo S, Ruuskanen M et al. Prevalence, morphology and topography of blood vessels in herniated disc tissue: a comparative immunocytochemical study. *Spine* 1996; 21: 1856-1863

[110] Wagner R, Myers RR. Endoneurial injection of TNF-alpha produces neuropathic pain behaviors. *Neuroreport* 1996; 7: 2897-2901

[111] Weber H. Lumbar disc herniation: a controlled, prospective study with ten years of observations. *Spine* 1983; 8: 131-140

[112] Wiesel SW, Feffer HL, Borenstein DG. Evaluation and outcome of low-back pain of unknown etiology. *Spine* 1988; 13: 679-680

[113] Wiesel SW, Tsourmas N, Feffer HL, Citrin CM, Patronas N. A study of computer-assisted tomography. I. The incidence of positive CAT scans in an asymptomatic group of patients. *Spine* 1984; 9: 549-551

[114] Winkelstein BA, Weinstein JN, DeLeo JA. The role of mechanical deformation in lumbar radiculopathy. An in vivo model. *Spine* 2002; 27: 27-33

[115] Yabuki S, Kikuchi S, Olmarker K, Myers RR. Acute effects of nucleus pulposus on blood flow and endoneurial fluid pressure in rat dorsal root ganglia. *Spine* 1998; 23: 2517-2523

[116] Yabuki S, Orida A, Kikuchi S, Myers RR. Prevention of compartment syndrome in dorsal root ganglia caused by exposure to nucleus pulposus. *Spine* 2001; 26: 870-875

[117] Yamashita K, Hiroshima K, Kurata A. Gadolinium DTPA Enhanced magnetic resonance imaging of a sequestered lumbar intervertebral disc and its correlation with pathologic finding. *Spine* 1994; 19: 479-482

[118] Yasuma T, Arai K, Yamauchi Y. The histology of lumbar intervertebral disc herniation. The significance of small blood vessels in the extruded tissue. *Spine* 1993; 18: 1761-1765

[119] Yoshizawa H, Kobayashi S, Morita T. Chronic nerve root compression. Pathophysiologic mechanism of nerve root dysfunction. *Spine* 1995; 20: 397-407

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-876-A-10

Scoliose idiopathique de l'adulte

JM Vital
B Biot
F Vadier
F Diard
JP Claverie

Résumé. — À l'âge adulte, on peut observer des scolioses idiopathiques (ou mieux primitives) et des scolioses dégénératives, qui dans les cas typiques, n'apparaissent qu'après la fin de la croissance. Si les scolioses idiopathiques graves diminuent en fréquence du fait d'une meilleure prise en charge thérapeutique, les scolioses dégénératives augmentent du fait du vieillissement de la population. Sur le plan anatomopathologique, les courbures principales idiopathiques vont s'enraidir, et les contre-courbures ou zones jonctionnelles être touchées par les mécanismes d'arthrose. Les scolioses dégénératives essentiellement lombaires vont peu s'aggraver sur le plan angulaire, mais souvent se compliquer de compressions neurologiques. Le vieillissement naturel musculaire et neurologique viend aggraver les lésions ostéoarticulaires. L'équilibre sagittal maintenant bien étudié en prenant en compte la position du bassin, des hanches et des genoux peut être sévèrement altéré avec déport du sujet vers l'avant. Les conséquences cliniques sont d'ordre esthétique, douloureuses avec des rachialgies de multiples causes, parfois des complications neurologiques, surtout dans le cadre des scolioses dégénératives ; les complications respiratoires sont beaucoup plus rares. Des scores d'évaluation appréciant qualité de vie et retentissement fonctionnel doivent être appliqués à ces patients complexes. Sur le plan radiographique, les clichés en charge debout et de profil permettent de mesurer la scoliose et son retentissement dans le plan sagittal. Les clichés de correction aident à la décision thérapeutique, notamment chirurgicale. Saccoradiculographie couplée au scanner ou imagerie par résonance magnétique nucléaire sont proposées, pour reconnaître une cause compressive à une éventuelle radiculalgie. Les tests d'infiltration radiculaire, une exploration électrique bien conduite, permettent de bien localiser la radiculalgie. Sur le plan thérapeutique, le traitement conservateur a toujours sa place : il comprend le traitement médical appliqué à une lombalgie banale, la rééducation, et dans les cas les plus sévères l'orthopédie conservatrice. La chirurgie, pratiquée après un bilan anesthésique complet et une description complète et éclairée des avantages et risques au patient, comprend un temps de libération entre les vertèbres antérieures ou/et postérieures, une instrumentation elle aussi antérieure ou/et postérieure avec greffe osseuse. Les indications dépendent essentiellement de l'âge de l'adulte, de la topographie de la déformation et des signes d'appel sur lesquels on veut agir (rachialgie, déséquilibre, radiculalgies). Les résultats doivent être évalués grâce à des scores en cours de validation. Le taux des complications n'est pas négligeable : elles sont dominées par l'infection, la pseudarthrose et les dos plats postopératoires qui peuvent conduire à des chirurgies complexes de reprise avec ostéotomies.

Mots-clés : scoliose de l'adulte, scoliose idiopathique, scoliose dégénérative, radiculalgies, lombalgies, déséquilibre sagittal, traitement orthopédique, traitement chirurgical, cyphoscoliose, cyphose arthrogénique.

Introduction

La scoliose de l'adulte (sujet qui a atteint la maturité osseuse) peut être idiopathique (ou mieux primitive) et s'aggrave notamment après la ménopause en région lombaire ; des lésions dégénératives se surajoutent aux lésions scoliotiques. On peut, en théorie, rapprocher de cette scoliose idiopathique la scoliose dégénérative, qui n'apparaît qu'à l'âge adulte par altérations discales et articulaires postérieures. La distinction est parfois difficile. Les conséquences cliniques sont l'apparition de rachialgies, parfois de radiculalgies, beaucoup plus rarement d'insuffisance respiratoire. Le bilan radiologique analyse les courbures de face et surtout de profil (puisque le déséquilibre sagittal est péjoratif) et leur réductibilité. Les explorations endocanalaires (saccoradiculographie, imagerie par résonance magnétique) sont indiquées s'il y a radiculalgie. Le traitement conservateur associant rééducation et port du corset est souvent la meilleure solution chez des patients âgés. La chirurgie apparentée à celle de l'adolescent chez l'adulte jeune devient plus complexe (souvent en double temps) chez le sujet d'âge mûr. Chez les patients les plus âgés, il faut revenir à des gestes plus simples, notamment de libération localisée si les signes prédominants sont neurologiques.

Jean-Marc Vital : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Jean-Pierre Claverie : Praticien hospitalier.
François Diard : Professeur des Universités, praticien hospitalier, service de radiologie, hôpital Tripode, 33076 Bordeaux cedex, France.
Unité de pathologie rachidienne, hôpital Tripode, 33076 Bordeaux, France.
Bernard Biot : Chef de Service, Médecine Physique et Réadaptation, centre des Massues, 92, rue E. Locard, 69005 Lyon, France.
François Vadier : Chirurgien orthopédiste, centre aquitain du Dos, clinique St Martin, allée des Tulipes, 33608 Pessac cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Vital JM, Biot B, Vadier F, Diard F et Claverie JP. Scoliose idiopathique de l'adulte. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-876-A-10, 2002, 24 p.

Définition et délimitation du sujet

Dans le titre de cet article, il y a trois termes à définir :

– *scoliose* : la scoliose est structurale car elle s'accompagne d'une rotation vertébrale ne disparaissant pas totalement en position allongée ; ce n'est pas une attitude scoliotique ;

– *idiopathique* : elle est idiopathique, on devrait dire plutôt primitive, car elle n'est pas secondaire à une malformation congénitale, à un défaut neuromusculaire grave ou à une affection réputée pour se compliquer de trouble statique, comme la maladie de Marfan ou la neurofibromatose par exemple. Cette scoliose qu'on peut qualifier « de développement » est connue dès l'enfance, et s'aggrave pendant la croissance ; le qualitatif « idiopathique » qui étymologiquement signifie maladie propre, sans cause déterminée, est discutable car il existe des arguments principalement génétiques et neurologiques de plus en plus précis, que nous ne reprenons pas ici, pour expliquer l'apparition de ce type de déformation.
À côté de ces scolioses idiopathiques qui vont avoir leur propre évolution à l'âge adulte, on doit décrire des scolioses dégénératives (ou arthrogéniques ou encore arthrosiques) qui, dans les cas typiques, n'apparaissent qu'après la fin de la croissance, rarement avant 45-50 ans ; si on a la chance de pouvoir contrôler sur un cliché initial et ancien l'absence de toute rotation vertébrale en région lombaire, on parle de scoliose « de novo ». Robin [69] estime que cette situation très particulière ne s'observe que dans 10 % des cas.
En réalité, la dégénérescence discale et articulaire qui crée de toute pièce la scoliose dégénérative, va toucher le sujet porteur de scoliose idiopathique, pour donner des lésions intermédiaires et communes. Nous essayons de dissocier dans chaque chapitre (anatomapathologie-évolutivité, signes cliniques, paracliniques et traitement) ces deux types de scoliose, idiopathique et dégénérative, en sachant qu'il existe beaucoup de formes intermédiaires ;

– *adulte* : on est adulte quand on a atteint la maturité osseuse. Cette dernière survient à la fin de la croissance et de l'adolescence quand les tests cliniques de Tanner sont cotés à 5, quand le test radiologique de Risser est lui aussi coté à 5, avec fusion du noyau épiphysaire avec le noyau primitif de l'aile iliaque. De façon un peu simplifiée, on peut séparer cette tranche de vie en quatre phases, les trois premières étant déjà décrites par Guillaumat [33] :

  – adulte jeune de 20 à 30 ans, la scoliose posant à cet âge à peu près les mêmes problèmes que pendant l'adolescence ;

  – adulte vrai entre 30 et 50 ans conduisant à la ménopause chez la femme ;

  – adulte mûr des plus de 50 ans où les lésions arthrosiques s'expriment totalement ;

  – grand adulte après 70 ans, catégorie qui émerge depuis peu, avec l'augmentation de la longévité d'une part, et la demande médicale qui va croissant pour des problèmes fonctionnels maintenant mal acceptés par des patients âgés très demandeurs.

Généralités

PRÉVALENCE

La prévalence des scolioses chez l'adulte est très discutée. Dans l'article déjà ancien de Vanderpool [82], elle est estimée à 6 % chez les sujets de plus de 50 ans. Cette prévalence augmente avec l'âge, et atteint 10 % à 65 ans ; les scolioses idiopathiques diminuent en pourcentage et surtout en gravité, grâce au dépistage et au traitement précoce pendant la croissance, tandis que les scolioses dégénératives augmentent nettement du fait du vieillissement de la population, d'une plus grande exigence de qualité de vie demandée par les patients, et d'une meilleure prise en charge rendue possible par les progrès thérapeutiques.

Des études sur clichés d'urographie intraveineuse avec recherche systématique de scoliose radiologique, sans retentissement clinique obligatoire, retrouvent entre 1,4 et 9 % de déformations scoliotiques [10].

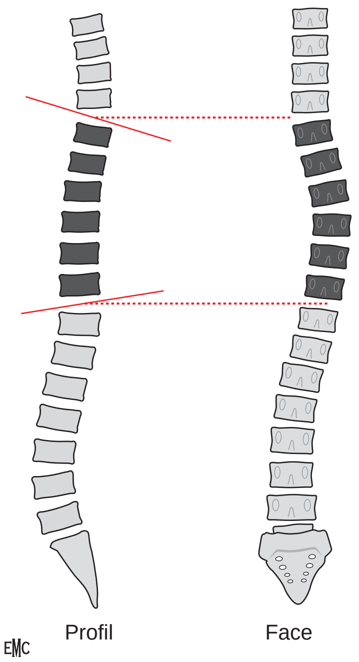

1 *Les vertèbres dans le segment scoliotique se positionnent de profil en extension les unes par rapport aux autres pour aplatir la cyphose thoracique normale ; les corps vertébraux sont eux-mêmes déformés et sont plus hauts en avant qu'en arrière.*

SEX-RATIO

Si on estime que la scoliose idiopathique touche huit femmes pour deux hommes, les scolioses dégénératives ne touchent que deux femmes pour un homme. L'une des séries les plus anciennes de scolioses dégénératives de Pritchett [68] reconnaît une proportion de 72 % de femmes ; il est vraisemblable que dans cette série ont été analysées des scolioses idiopathiques s'aggravant à l'âge adulte.

La prépondérance féminine dans les scolioses dégénératives s'explique par la différence de vieillissement du rachis chez la femme et chez l'homme, et souligne l'intérêt du traitement des conséquences osseuses de la ménopause.

ANATOMOPATHOLOGIE OSTÉOARTICULAIRE

Scoliose idiopathique

La déformation tridimensionnelle est faite au sein d'une courbure donnée, dans le plan horizontal, d'une rotation maximale au niveau de la vertèbre sommet, dans le plan coronal, d'une inclinaison autour de la vertèbre sommet horizontale (les vertèbres limites étant les plus inclinées), enfin, dans le plan sagittal, d'un aplatissement des courbures physiologiques (hypocyphose en région thoracique, hypolordose en région lombaire) ; l'ensemble réalise une véritable torsion, chaque vertèbre d'un segment scoliotique donné se positionnant en extension par rapport aux vertèbres voisines *(fig 1)*.

En réalité, ce sont les zones jonctionnelles, aux limites des courbures scoliotiques, qui ont leur importance dans le vieillissement ; ces nœuds de jonction encadrent des vertèbres neutres, au-dessus et au-dessous desquelles se situent les contre-courbures qui sont, soit structurales si les vertèbres qui les constituent présentent une rotation inverse, soit fonctionnelles si les vertèbres ne présentent pas de rotation.

À l'âge adulte, surtout après 50 ans, le processus dégénératif touche autant les courbures principales que les contre-courbures, avec peut-être plus de conséquences sur la contre-courbure lombosacrée.

Au niveau de la courbure principale, du fait de l'insuffisance discale qui est autant de nature mécanique que chimique (avec notamment altération des glycosaminoglycanes), la rotation, avec parfois des formes pseudoexpulsives au sommet lombaire, et l'inclinaison, vont s'aggraver. Au stade ultime, les apophyses articulaires vont évoluer avec une arthrose postéroconcave, réalisant de véritables ponts osseux ou syndesmophytes. Des microcalcifications discales occupent la partie convexe des disques ; l'ensemble conduit à un enraidissement.

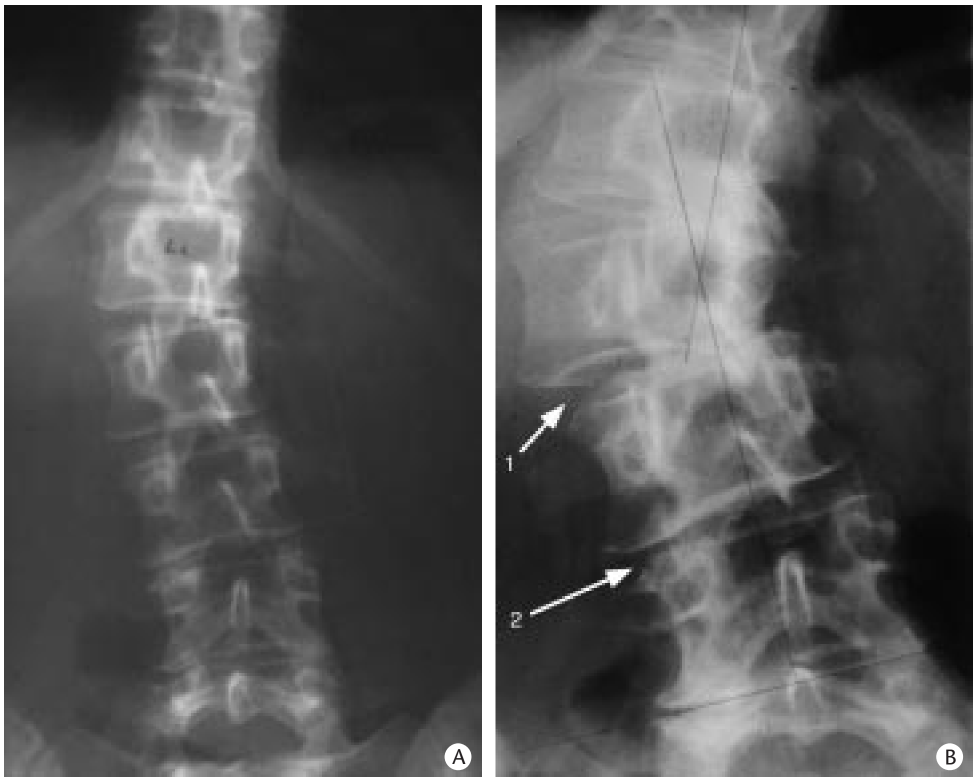

2 *Évolution naturelle d'une scoliose idiopathique ; 10 ans séparent les clichés A et B. On note sur la figure 2B la dislocation fermée en L3 L4 (2), et la dislocation ouverte en L2 L3 (1).*

Au niveau de la zone jonctionnelle, qui se situe le plus souvent en région lombaire moyenne, les disques mobiles et inclinés vont être touchés par le phénomène de dislocation, différente selon qu'elle se situe au-dessus ou au-dessous de la vertèbre limite inférieure [79]. Au-dessus de la vertèbre limite, la dislocation est dite « ouverte » car le disque est plus ouvert du côté de la convexité de la scoliose ; ce disque est très altéré contrairement aux articulaires postérieures, et la rotation des vertèbres encadrant cette dislocation est importante. Au-dessous de la vertèbre limite, la dislocation est « fermée » car l'espace discal est fermé du côté convexe ; les facettes articulaires sont plus touchées et plus arthrosiques, notamment du côté de la fermeture ; la rotation est faible *(fig 2)*.

Il peut exister une translation importante, véritable spondylolisthésis latéral. Le spondylolisthésis dégénératif dans le plan sagittal peut aussi être associé à la discopathie fermée. La vertèbre L3 est très exposée à ce phénomène pour des raisons de topographie de contre-courbure, mais aussi parce que cette vertèbre est moins bien maintenue au bassin que les vertèbres L4 et surtout L5, amarrées par le ligament iliolombaire.

Scoliose dégénérative

Seule la région lombaire ou thoracolombaire est touchée. Dans la série de Pritchett [68] concernant 200 patients, les vertèbres limites sont le plus souvent T12 et L5, les vertèbres sommet L2 ou L3. L'angle de Cobb ne dépasse pas 60° et a une valeur moyenne de 24°. Le spondylolisthésis dégénératif s'observe dans 111 cas, soit plus de la moitié des cas. La lordose lombaire moyenne est de 18°, ce qui est faible, mais la lordose lombaire diminue normalement avec l'âge du fait des pincements discaux. Les lésions dégénératives touchent comme toujours les éléments du segment mobile de Junghanns (disques et massifs articulaires), alors que les corps vertébraux sont non déformés, contrairement aux scolioses idiopathiques s'aggravant à l'âge adulte.

Dans la scoliose de novo, les disques L2 L3 et L3 L4 sont touchés en premier de façon asymétrique, et constituent le point de départ de la déformation. Le soubassement L4 L5 devient asymétrique du fait des contraintes, et s'enraidit.

Si l'inclinaison latérale n'est pas compensée par une vraie courbure lombaire sus-jacente, une déformation en « hémi-chandelier ou en candélabre » survient, avec déséquilibre vers l'avant et le côté très invalidant pour le patient (cf figure 5).

Tableau I. – Critères anatomopathologiques de la vraie scoliose dégénérative lombaire.

- Vertèbres limites T12 et L5
- Faible rotation, faible angulation
- Hypertrophie articulaire importante avec spondylolisthésis dégénératif
- Atteinte dégénérative étagée des disques apicaux
- Compressions neurologiques fréquentes

Une autre forme anatomopathologique est la forme destructrice, avec atteintes discales étagées s'étalant sur quelques années : il s'agit de discopathies rapidement destructrices qui sont cyphosantes, et peuvent se compliquer de scoliose. Enfin, deux formes cliniques sont peut-être à rapprocher des scolioses idiopathiques : la forme pseudomalformative avec une vertèbre L5 cunéiforme et contre-courbure lombaire sus-jacente, et la forme combinée lombaire et thoracolombaire de sens opposés.

En fait, si on veut caractériser sur le plan anatomopathologique la vraie scoliose dégénérative, on retient comme critères :

– des vertèbres limites T12 et L5 ;

– une faible rotation ;

– une faible angulation ;

– une hypertrophie articulaire importante avec spondylolisthésis dégénératif souvent associé ;

– l'atteinte dégénérative étagée des disques apicaux ;

– des compressions neurologiques fréquentes *(tableau I)*.

Pour terminer ce chapitre ostéoarticulaire, évoquons le problème de l'ostéoporose associée ; pour certain, la masse osseuse serait inférieure à la normale chez les scoliotiques, et l'ostéoporose serait un facteur aggravant de la scoliose avec des nécroses corporéales sous-chondrales qui viendraient aggraver la déformation. Néanmoins, pour Robin [69], il n'y a pas, sur un lot de 554 sujets suivis, de lien entre le degré d'ostéoporose et la présence de scoliose ni l'aggravation de cette dernière.

VIEILLISSEMENT MUSCULAIRE

Il est indispensable de rappeler ici que le vieillissement entraîne une involution musculaire avec diminution de la trophicité musculaire, amyotrophie admettant plusieurs facteurs intriqués : déficit

hormonal (avec le travail de Phillips [64] qui a démontré que grâce à une substitution hormonale la perte musculaire des extenseurs du rachis était freinée), dénutrition, sous-utilisation du fait des lésions arthrosiques, troubles de l'équilibre. D'autres hypothèses neurologiques périphériques (par atteintes des rameaux postérieurs), voire artérielles (par athéromatose diffuses) ont été soulevées pour expliquer cette dégénérescence lombaire.

D'après Serratrice [72], la force musculaire diminue de 2 % chaque année après 65 ans, l'endurance restant stable car les fibres lentes sont peu altérées.

Si l'on s'intéresse aux muscles essentiellement périrachidiens, on sait que les muscles paravertébraux lombaires qui ont une fonction d'extension peuvent subir une dégénérescence graisseuse touchant surtout le multifidus au contact des arcs postérieurs ; cette dégénérescence graisseuse bien étudiée en tomodensitométrie (TDM) ou en imagerie par résonance magnétique (IRM) est plus ou moins étendue dans le plan axial (selon trois stades de Hadar [34]), et plus ou moins étendue en hauteur. Dans les cyphoses arthrogéniques, où la déformation scoliotique n'existe pas mais où le déséquilibre antérieur est sévère, la fibroadipose remonte jusqu'en région thoracique. Dans les scolioses, les muscles convexes sont les plus atteints, et n'assurent plus leur fonction de réajustement rachidien.

L'histologie et l'histoenzymologie ont permis d'affirmer l'analyse de la dégénérescence musculaire notamment dans la pathologie dégénérative, sans qu'elle soit compliquée de scoliose ; il existe ainsi chez des sujets jeunes mais lombalgiques chroniques une diminution et une atrophie des fibres 2 rapides ; il est observé des lésions de type *ragged red fibers* (cellules en « haillons ») ou *core targetoïd* (cellules cibles) comme dans les myopathies avec altération de fonctionnement mitochondrial.

Par ailleurs, cette insuffisance des extenseurs contraste avec une intégrité prolongée des psoas qui sont plutôt rétractés et est associée à une insuffisance des muscles grands fessiers qui ont pu être testés en isocinétisme à 60°/s. Dix patients touchés par une cyphose arthrogénique ont été testés dans l'unité de pathologie rachidienne, avec étude des rapports fléchisseurs du tronc/extenseurs, psoas/grand fessier, ischiojambiers/quadriceps, et comparés à des sujets normaux de 30 ans d'âge moyen ; il n'y a pas de différence pour le dernier rapport, mais en revanche les rapports fléchisseurs du tronc/extenseurs et psoas/grand fessier sont sensiblement augmentés par déficience des extenseurs et du grand fessier. Il est enfin des cas de scoliose sévère, où il existe une asymétrie des psoas bien visible au scanner ou en IRM.

VIEILLISSEMENT NEUROLOGIQUE

Posture et équilibre sont maintenus grâce à des effecteurs musculaires recevant des informations des centres neurologiques (noyaux de la base, tronc cérébral, cervelet et hémisphères cérébraux), eux-mêmes renseignés par des afférences périphériques proprioceptives, extéroceptives, labyrinthiques et visuelles.

D'après Hurley [40], le vieillissement va altérer tous ces éléments du contrôle postural, qu'il s'agisse du contrôle central, des effecteurs moteurs ou des afférences périphériques. Au niveau du système périphérique, sans qu'il n'y ait forcément polynévrite, il y a diminution de la sensibilité vibratoire et diminution des vitesses de conduction nerveuse ; concernant la vision, il y a diminution de la perception visuelle des oscillations spontanées du corps par rapport à l'environnement.

Des affections neurologiques comme les polyneuropathies ou la maladie de Parkinson peuvent aggraver la situation, au même titre qu'un état dépressif sévère.

ÉQUILIBRE SAGITTAL

Ce chapitre peut paraître artificiellement isolé mais il constitue un des aspects anatomapathologiques essentiels dans la compréhension des doléances du patient et dans l'application d'un traitement efficace.

Cet équilibre sagittal s'apprécie en position debout au garde-à-vous, les mains posées à hauteur du pubis sur un dossier de chaise ou tenant un bâton, coudes fléchis ; il s'agit d'une position spécifique du bipède qui requiert une lordose lombaire suffisante, un bassin (et donc un sacrum) bien orienté, ni en antéversion ni surtout en rétroversion excessives, avec des genoux et des hanches en extension : l'équilibre sagittal idéal est ici décrit. Très peu de muscles sont actifs pour maintenir cette position qui a été bien étudiée par Duval Beaupère [25] en utilisant notamment le barycentromètre : le centre de gravité du tronc mesuré sur 100 volontaires normaux se situe légèrement en avant du corps de T9 ; l'axe de gravité abaissé à partir de ce centre tombe légèrement en arrière des têtes fémorales.

De nombreuses mesures radiologiques sont possibles pour positionner la colonne vertébrale, le bassin, véritable vertèbre pelvienne, et les membres inférieurs : elles sont décrites dans le paragraphe sur les examens complémentaires (cf infra).

■ *Équilibre sagittal et vieillissement*

Depuis les travaux de Milne [58], Gelb [31] et Itoi [43], il est établi que le vieillissement entraîne une perte de lordose lombaire ; le pincement discal entraîne une perte de lordose puisque le disque L5 S1, assure en moyenne une lordose de 15°, le disque L4 L5 une lordose de 12° et chaque disque sus-jacent une lordose de 10° ; l'hypertrophie progressive des articulaires et des épineuses entraîne un effet d'encombrement postérieur qui diminue les possibilités de redressement. L'hypo-utilisation des muscles extenseurs, l'excès d'étirement prolongé dans le cadre professionnel, comme chez les paysans travaillant penchés en avant dans les rizières [78], conduisent à la cyphose arthrogénique, caricature de ce vieillissement naturel.

Les tassements ostéoporotiques, toujours cyphosants notamment en thoracique, vont aggraver le déport du tronc en avant. Pour maintenir un équilibre correct, c'est-à-dire schématiquement un centre de gravité de la tête (qui se projette à proximité des conduits auditifs externes) à l'aplomb des têtes du fémur, la première solution consiste à rétroverser le bassin pour faire avancer les têtes de fémur au-dessous du centre de gravité de la tête déportée vers l'avant. La rétroversion maximale est atteinte avec l'hyperextension maximale des hanches. Une coxarthrose débutante vient aggraver la situation, en limitant l'extension de hanche. Le patient peut gagner un peu plus pour se rééquilibrer en fléchissant les genoux, situation fatigante et inconfortable : on est au stade d'un équilibre sagittal compensé par une rétroversion du bassin, associée ou non à une flexion des genoux. Si le déséquilibre antérieur se poursuit, le sujet n'a pas d'autre solution que d'utiliser une canne ; cette solution de rattrapage illustre bien l'énigme du sphinx expliquant que l'homme est bien l'animal qui a quatre pattes le matin (avant l'acquisition de la marche), deux à midi et trois le soir.

■ *Équilibre sagittal et scoliose*

Tout dans l'évolution des courbures principales et des contre-courbures idopathiques a tendance à déséquilibrer le scoliotique vers l'avant.

Au niveau des courbures principales, nous l'avons dit, le processus de torsion scoliotique aplatit la lordose lombaire et la cyphose thoracique. Au niveau des contre-courbures, le changement du sens de rotation entraîne une cyphose jonctionnelle. Le processus dégénératif va soit isolément, soit en surimpression sur le processus idiopathique, aggraver le déséquilibre antérieur. Les muscles extenseurs convexes n'ont pas la puissance pour corriger le déséquilibre ; les grands fessiers, sous-utilisés du fait de la rétroversion compensatrice, vont s'atrophier tandis que les rétractions des muscles sous-pelviens, en particulier les ischiojambiers, fixent l'hyperextension de hanche et le flessum des genoux. Si, comme souvent se surajoute au déséquilibre antérieur, un déséquilibre latéral, l'effondrement antérolatéral du tronc devient pour le patient un handicap extrêmement sévère, et pour le thérapeute une déformation difficile à corriger.

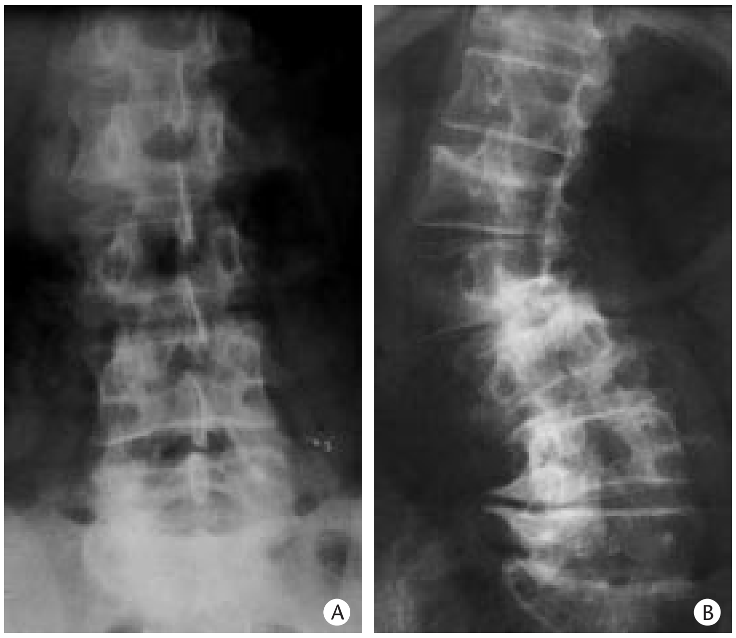

3 *Évolution naturelle d'une scoliose de novo ; 15 ans séparent les clichés A et B. Il est très difficile, si on ne possède pas de cliché initial en fin de croissance, de distinguer les scolioses dégénératives des scolioses idiopathiques aggravées par l'arthrose.*

ÉVOLUTION NATURELLE DES SCOLIOSES DE L'ADULTE (*fig 2, 3*)

Elle n'est appréciée que grâce à un suivi régulier tous les 5 ans jusqu'à l'apparition des premiers signes de modification radiologique, à partir desquels on peut encore raccourcir les délais entre les consultations (3-4 ans). La surveillance peut devenir annuelle si des problèmes cliniques surviennent, ou dans le cas de scoliose dégénérative vraie. Guillaumat [33] a beaucoup insisté sur la difficulté de ce suivi à long terme, seule solution pour établir un profil évolutif réel. D'une façon générale, que la scoliose soit idiopathique ou dégénérative, on peut dire que la période d'adulte jeune et d'adulte vrai entre 20 et 45-50 ans correspond presqu'à l'âge heureux décrit chez l'enfant avant la poussée pubertaire, caractérisé par une certaine stabilité. Il existe en revanche un pic préménopausique et ménopausique, et un autre pic postménopausique vers 55-60 ans, où tous les phénomènes de lésions discales et arthrosiques touchant presque plus les contre-courbures que les courbures principales s'accélèrent. La pente P3 de la courbe d'évolutivité de Duval Beaupère reste à peu près horizontale jusqu'à la ménopause, puis survient une pente d'aggravation que l'on pourrait intituler P4 jusqu'à l'âge de grand adulte. Il semble que ni les grossesses, ni l'allaitement comme certains ont pu le dire, ne soient des facteurs aggravants de la scoliose [8, 18].

De nombreuses publications ont cherché à déterminer, sur des études longitudinales, l'augmentation de l'angle de Cobb en degrés/an, et les facteurs d'aggravation. Pour la scoliose idiopathique, le travail de Duriez [24] qui fait référence, fait état d'une prise angulaire de 1,8°/an en lombaire, 1,4°/an en thoracolombaire, 1,2°/an en thoracique et 0,8°/an pour les courbures combinées qui sont les plus stables. L'aggravation touche 60 % des scolioses, surtout si l'angle en fin de croissance est supérieur à 30° et la rotation au sommet supérieure à 25 %.

Le travail de Weinstein et Ponseti [88] s'intéresse à des scolioses idiopathiques avec un recul de 40 ans. Il y a 68 % d'aggravation, même pour des angles de Cobb inférieurs à 30° en lombaire. En région thoracique, l'aggravation survient surtout pour un angle de Cobb entre 50 et 70° au rythme de 1 degré par an. En thoracolombaire, l'aggravation est de 0,5°/an, et en lombaire de 16° en moyenne sur 40 ans soit 0,24°/an, valeur plus faible que celle annoncée par les auteurs francophones.

Les facteurs d'aggravation sont l'angle de Metha supérieur à 30° et une vertèbre L5 peu encastrée dans le bassin. Notre opinion concernant ce travail est que l'indice de Metha a surtout une valeur prédictive pour les scolioses infantiles, et que les chiffres d'aggravation en lombaire sont ici plutôt faibles par rapport à ce qui a été décrit pour les scolioses lombaires de plus de 30° en fin de croissance.

Concernant les scolioses plutôt dégénératives, Pritchett [68] décrit dans sa série une prise angulaire de 3°/an dans 73 % des cas. Les facteurs péjoratifs sont la rotation à trois croix selon la méthode de Cobb, l'angle supérieur à 30°, une vertèbre L5 non encastrée et une translation latérale de plus de 6 mm.

Korovessis [49] plus récemment, sur 91 patients présentant une scoliose lombaire de plus de 10° suivie sur 2 ans, rappelle les critères d'aggravation précédemment cités, et en retient trois supplémentaires :

– la translation mesurée sur les faces latérales des corps au niveau des dislocations ;

– l'index discal de Weinstein et Ponseti [88] qui tient compte de la différence entre la somme des hauteurs des disques du côté convexe et la somme des hauteurs des disques du côté concave ;

– l'index de Harrington qui tient compte du nombre de vertèbres incluses dans la courbure scoliotique ; plus il est grand (quand il y a peu de vertèbres incluses dans la courbure), plus il est péjoratif.

Finalement, Korovessis propose une formule mathématique faisant intervenir les différents paramètres décrits pour une aggravation angulaire moyenne de 0,85° ± 3,76°.

Il existe des facteurs péjoratifs incontestables comme le déséquilibre latéral du tronc, déjà cité, la perte voire l'inversion de la lordose lombaire, l'inclinaison de la vertèbre limite inférieure, qui détermine un véritable coefficient de cisaillement. Tous ces critères restent essentiellement radiologiques ; il manque des critères appréciant la résistance des tissus mous, muscles notamment ou ligaments avec description d'un véritable « lâchage du collagène », ainsi que des critères d'évaluation du système nerveux qui peut contrôler le déséquilibre.

Signes cliniques

Il s'agit de signes motivant la consultation, parfois en rapport avec une complication principalement neurologique ou plus rarement respiratoire.

DÉFORMATION : SON RETENTISSEMENT ESTHÉTIQUE ET PSYCHOLOGIQUE (*fig 4, 5*)

Au niveau thoracique, la scoliose idiopathique va entraîner une gibbosité costale arrondie ou plus angulaire, par soulèvement des côtes du fait de la rotation vertébrale. Il existe un creux thoracique concave quand la torsion est très marquée, et une bosse convexe. Cette gibbosité se mesure sur le patient penché en avant : à partir d'une horizontale tracée au sommet de la gibbosité convexe, on mesure en centimètres la distance entre cette horizontale et la limite cutanée de la concavité. L'utilisation du scoliomètre de Bunnel [13] permet, grâce à un système de niveau à eau, de mesurer en degrés cette gibbosité ; cet appareil qui servait initialement pour le dépistage permet des mesures plus reproductibles, et devient un outil indispensable de surveillance de traitement orthopédique ou chirurgical. Dans le cadre du traitement orthopédique, on peut observer en effet dans les cas favorables une amélioration des angles de scoliométrie, alors que l'angle radiologique de Cobb reste peu changé.

Il existe des moyens de reconnaissance de forme assistés par ordinateur qui donnent des renseignements beaucoup plus précis sur la forme du thorax [47].

Au niveau lombaire, la gibbosité qui n'est plus costale mais transversaire est en général moins marquée, et devient un bourrelet qui en lui-même est peu inesthétique. En revanche, l'asymétrie des triangles de la taille avec aplatissement du côté convexe et parfois

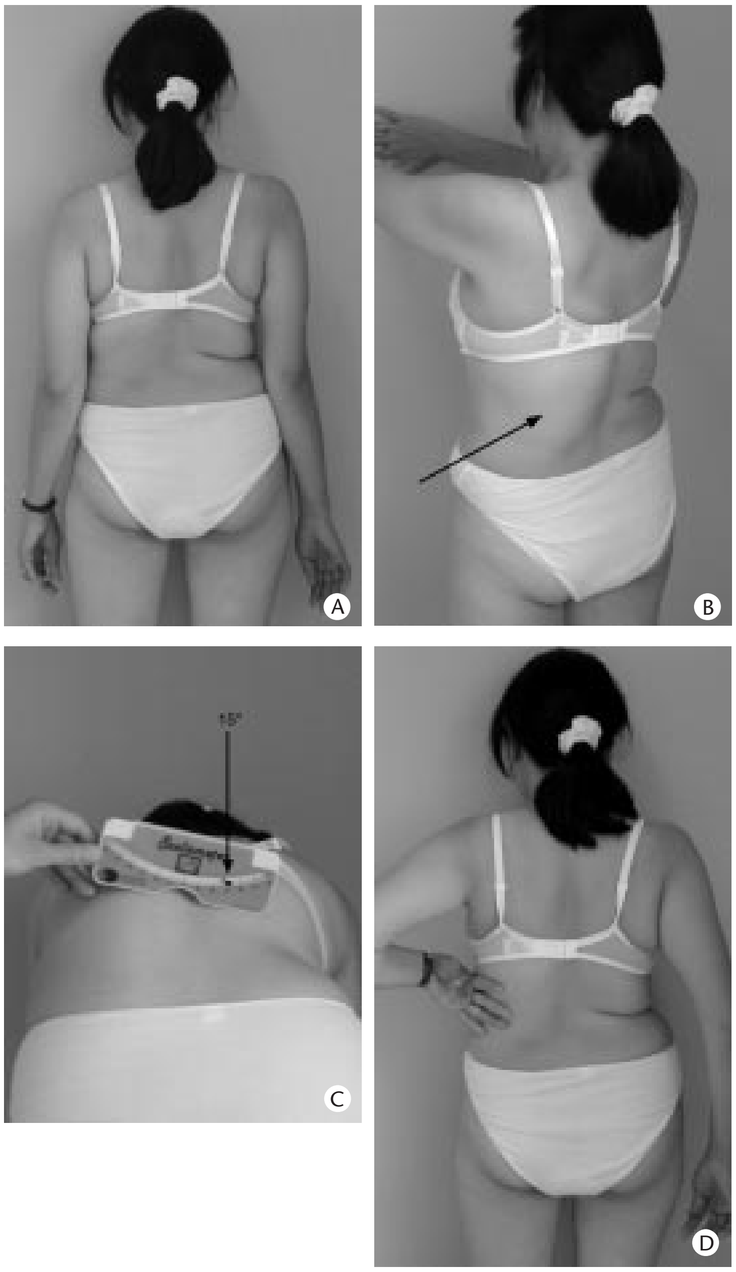

4 *Clinique de la scoliose thoracolombaire gauche dont les clichés radiographiques sont montrés figure 2.*
A. De dos, on note l'asymétrie des triangles de la taille.
B. De trois quarts, on observe le bourrelet lombaire gauche (flèche).
C. Le scoliomètre permet d'évaluer ce bourrelet lombaire à 15°.
D. La zone douloureuse est principalement convexe chez cette patiente.

véritable « coup de hache » concave observé dans les scolioses lombaires, est déséquilibrant et inesthétique entraînant assez vite des soucis vestimentaires.

Le déséquilibre coronal se mesure avec un fil à plomb appliqué sur l'occiput : on mesure la distance entre le fil et le pli fessier [57]. Les grandes cyphoses entraînent une plicature du tronc bien visible de face : il existe un pli sous-costal pour les cyphoses thoracolombaires, un pli ombilical pour les cyphoses lombaires. Les grands déséquilibres antérolatéraux sont certes inesthétiques, mais ont surtout un retentissement fonctionnel sur lequel nous reviendrons.

Nous rapprochons enfin de ce chapitre le phénomène de perte de taille qui existe bien sûr du fait du vieillissement naturel par perte de hauteur discale, mais qui peut par véritable télescopage axial entraîner, dans les scolioses idiopathiques graves, une perte de hauteur de 1,5 cm par décade après 40 ans. Les côtes basses du côté convexe viennent appuyer sur l'aile iliaque au prix parfois d'un syndrome douloureux ; elles coiffent cette aile iliaque pour parfois pénétrer dans le petit bassin, et donner au patient l'impression d'une

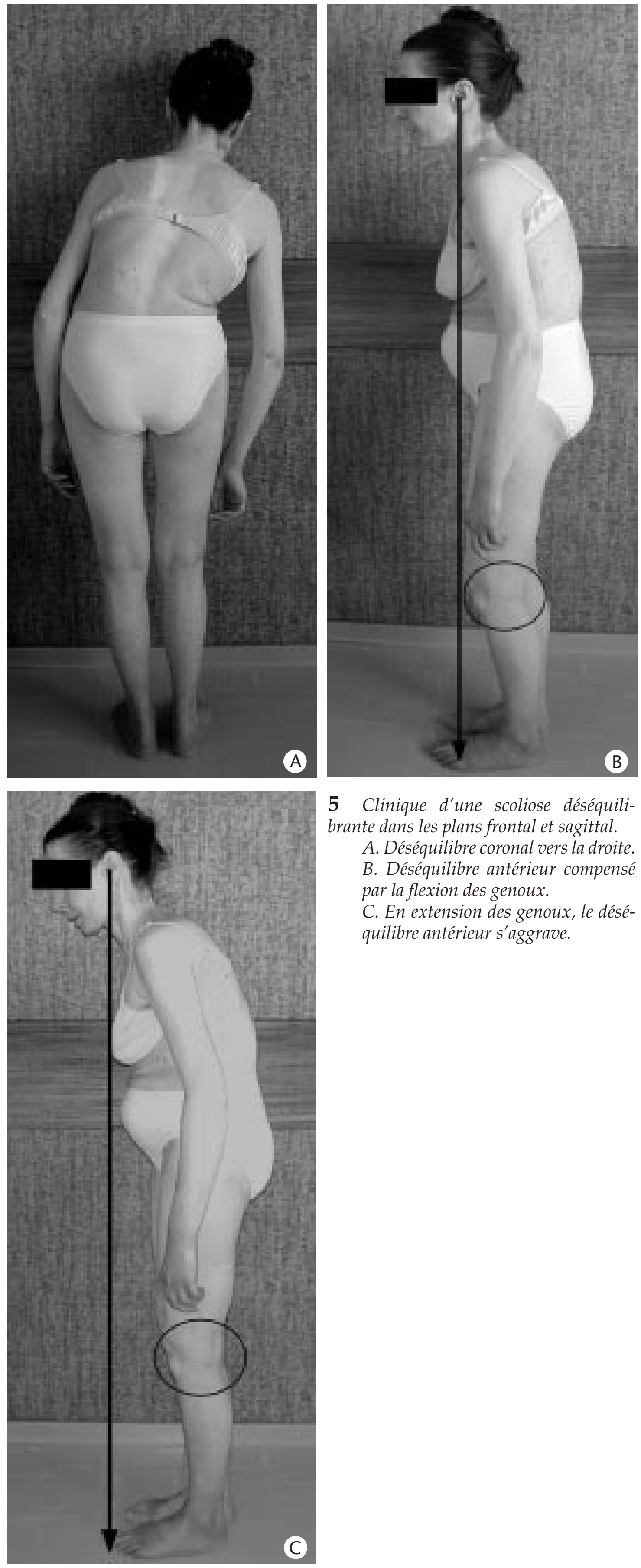

5 *Clinique d'une scoliose déséquilibrante dans les plans frontal et sagittal.*
A. Déséquilibre coronal vers la droite.
B. Déséquilibre antérieur compensé par la flexion des genoux.
C. En extension des genoux, le déséquilibre antérieur s'aggrave.

« hanche qui sort ». Finalement, le motif de consultation pour problème esthétique pur est assez rare ; il concerne plutôt les scolioses idiopathiques, et touche très souvent la femme de la quarantaine qui, ayant réglé les problèmes d'éducation de ses

enfants ou ayant suffisamment avancé dans sa carrière professionnelle, perçoit de façon plus aiguë le caractère déformant de sa scoliose, et ce d'autant qu'apparaissent les premiers signes de vieillissement.

Payne [61] a étudié le retentissement psychologique de la scoliose chez 685 adolescents. Il a noté 40 % d'enfants ayant des idées suicidaires, une consommation d'alcool au-dessus de la normale, l'aveu fréquent d'avoir des relations plus difficiles avec les autres, et une mauvaise image de soi. Une telle étude n'a pas encore été réalisée chez les scoliotiques adultes [15].

En revanche, Danielsson [17, 18] a étudié le statut marital, le nombre de grossesses et l'activité sexuelle chez 145 scoliotiques opérées ou traitées par corset il y a plus de 20 ans. Cette population de scolioses graves a été comparée à une population de contrôle appariée non scoliotique ; contrairement à une étude ancienne de Nachemson [60] analysant peut-être des scolioses plus graves, il y a 85 % de mariées chez les scoliotiques contre 82 % chez les non-scoliotiques ; le nombre moyen d'enfants est le même dans les deux groupes (un peu moins de deux enfants) ; seule l'activité sexuelle est dite réduite, surtout pour des raisons de rachialgies chez les scoliotiques opérées (33 % de la population analysée), un peu moins chez les scoliotiques traitées orthopédiquement (28 %), et moins encore dans le groupe contrôle (15 %).

RACHIALGIES

Elles peuvent toucher tous les segments rachidiens cervical, thoracique et lombaire, mais elles sont nettement prédominantes en lombaire. La prévalence des lombalgies chez les scoliotiques est discutée, peut-être par défaut de précision sur la gravité de la lombalgie (stade A : lombalgie modérée sans incidence fonctionnelle, stade B : lombalgie entraînant une cessation d'activité, stade C : lombalgie entraînant une incapacité sévère). Pour Nachemson [60], sur 100 scoliotiques adultes il y a 40 % de lombalgiques, donc pas plus que chez des sujets non scoliotiques. Pour Picault [65], 50 % des scolioses thoraciques de plus de 100° entraînent des rachialgies, et notamment des lombalgies. Kostuik [50], sur 5 000 urographies intraveineuses, retrouve 2,9 % de scolioses : parmi ces scoliotiques, 59 % avouent souffrir de lombalgies. Pour cet auteur, la douleur augmente avec l'angle de Cobb et l'arthrose articulaire postérieure. Jackson [44] compare 197 scolioses idiopathiques et 180 sujets du même âge non déformés : il note 83 % de lombalgies chez les scoliotiques, et 64 % chez les non-scoliotiques ; les douleurs augmentent avec l'angle de la scoliose, l'âge ; les courbures sont surtout lombaires, et la douleur concave (discale, articulaire postérieure ou neurologique).

D'autres études ont consisté à dépister les scolioses sur un lot de lombalgiques chroniques. Ainsi, Perennou [63] a suivi de façon prospective, pendant 8 mois, 671 patients lombalgiques d'âge moyen 62 ans ; dans ce lot, il était noté 50 scolioses de plus de 10° (7,5 %). Les scolioses de plus de 30° ne touchent que 1 % de cette population de lombalgiques, et ne représentent que 16 % de l'ensemble des scolioses retrouvées. Parmi les 50 scolioses de plus de 10°, il n'y en a que sept (14 %) typiquement idiopathiques. Perennou estime à 2 % la fréquence des scolioses chez les lombalgiques avant 45 ans, et à 15 % après 60 ans. Pour ce même auteur, la présence de dislocations augmente la fréquence des lombalgies.

À propos des facteurs de lombalgie et donc indirectement de leurs causes, pour Jackson [45], le degré de lombalgie est corrélé à l'angle de Cobb, à l'indice de Harrington (plus il est grand, donc plus la courbure est courte, plus la lombalgie est marquée).

La rotation apicale marquée est plus lombalgisante que les dislocations. Sur le plan physiopathologique, la douleur convexe est plutôt en rapport avec des phénomènes de traction, la douleur concave en rapport avec des phénomènes de compression. Les phénomènes de traction-distorsion touchent les contre-courbures. Winter [91] décrit de façon très schématique la topographie des rachialgies et leur mécanisme chez les adultes scoliotiques. Il rappelle tout d'abord, et nous l'avons vu, que scoliose n'implique pas lombalgie. Une douleur thoracique droite dans la convexité est plutôt en rapport avec un spasme musculaire ; cette douleur mécanique touche volontiers l'adulte jeune, augmente dans la journée, diminue au repos et correspond à une hyperactivité musculaire convexe.

Une douleur thoracique gauche dans la concavité touche le sujet plus âgé qui a parfois connu initialement la douleur convexe qui vient d'être décrite. Il s'agit d'une douleur articulaire postérieure par compression, qui pourra s'améliorer si la fusion spontanée s'obtient.

Une douleur thoracique antérieure plutôt du côté concave peut correspondre à une compression foraminale intercostale.

Une douleur médiolombaire convexe (gauche le plus souvent) augmentée par les efforts physiques est plutôt d'origine musculaire.

Une douleur médiolombaire concave est plutôt d'origine articulaire postérieure, et touche le scoliotique de plus de 40 ans. De toutes façons, toute douleur médiolombaire doit faire craindre une reprise évolutive.

La douleur lombosacrée est de cause précise la plus difficile à reconnaître ; il faut éliminer la douleur radiculaire sur laquelle nous revenons dans le chapitre suivant, et discuter d'une douleur d'origine musculaire, ligamentaire ou référée à point de départ articulaire postérieur.

Les cervicalgies sont fréquentes, et sont souvent en rapport avec un trouble statique touchant l'ensemble de la colonne vertébrale et donc le rachis cervical, qui se trouve souvent en hypolordose voire même en cyphose. Il peut exister des douleurs par tension des trapèzes ou des douleurs parascapulaires, référées, à point de départ articulaire postérieur, augmentées à la pression directe et améliorées par une infiltration.

Les douleurs très diffuses peuvent avoir un caractère psychogène.

Finalement, terminons ce paragraphe des rachialgies en rappelant qu'elles prédominent en région lombaire ; les lombalgies qui peuvent avoir une double origine, traction ou compression, ne sont pas beaucoup plus fréquentes que chez les non-scoliotiques, mais elles sont plus tenaces et difficiles à traiter. Enfin et surtout, comme dans la lombalgie chronique sans scoliose, il ne faut pas directement lier le symptôme douleur avec la lésion anatomique scoliotique qui peut parfois paraître impressionnante ; l'analyse complète et soigneuse du type de douleur, de ses facteurs aggravants, du contexte affectif, familial, professionnel, et l'utilisation de scores d'évaluation sur lesquels nous reviendrons, sont aussi importantes que dans le cadre des lombalgies chroniques isolées avant de prendre notamment une décision chirurgicale.

TROUBLES FONCTIONNELS EN POSITION DEBOUT ET À LA MARCHE *(fig 6)*

Le déséquilibre antérieur avec hypolordose, parfois hypocyphose thoracique est pour Gelb [31] et Jackson [45] facteur d'aggravation de lombalgies et source de handicap ; les tentatives de rattrapage musculaire pour lutter contre le départ antérieur et souvent latéral associé sont gênantes et douloureuses. La rotation entre les ceintures est très pénalisante. La flexion des genoux rend la marche difficile ; il faut observer la marche du scoliotique, éventuellement la filmer, pour reconnaître l'aggravation du déséquilibre antérieur à l'effort, et les moyens de rattrapage utilisés spontanément par le patient (mouvement de balancier postérieur des membres supérieurs, utilisation d'un sac à dos, voire en dernier recours utilisation d'une canne du côté de la gîte frontale). En position debout, le sujet use de quelques parades : appui des fesses ou appui des membres supérieurs sur une table.

SIGNES DE COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES

Ils s'expriment sous forme de radiculalgies beaucoup plus que sous forme de paraparésie, puisque c'est la queue de cheval qui est concernée au niveau lombaire beaucoup plus que la moelle épinière. Ces complications sont très rares dans le cadre des scolioses idiopathiques et concernent le plus souvent, quand elles existent, la contre-courbure.

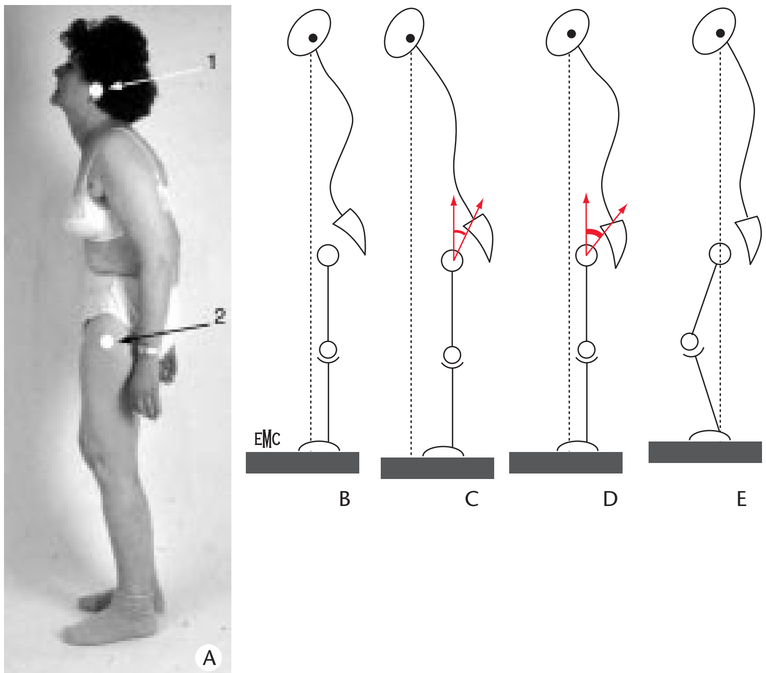

6 *Équilibre sagittal de profil.*
A. Pour aligner les conduits auditifs externes (1) au-dessus des têtes fémorales (2), cette scoliotique est obligée de mettre son cou en extension, ses genoux en flexion au-dessous de hanches, positionnées en hyperextension sous un bassin rétroversé ; les membres supérieurs sont en balancier vers l'arrière.
B. Équilibre sagittal normal.
C. L'hypolordose lombaire, l'hypercyphose thoracique entraînent un déséquilibre vers l'avant.
D. Pour se rééquilibrer, le sujet doit rétroverser son bassin (augmentation de la version pelvienne, angle défini p 9).
E. Pour se rééquilibrer encore mieux, le sujet peut même fléchir les genoux.

En revanche, elles sont beaucoup plus fréquentes dans les scolioses dégénératives. Il faut alors dans ce cadre arthrosique ne pas se laisser abuser, et distinguer une cruralgie compressive d'une douleur coxofémorale, une sciatique d'une douleur sacro-iliaque. Pritchett [68] rappelait à ce sujet que, dans sa série de scoliose dégénérative, il y avait 20 % d'arthrose de hanche ou du genou. Les manœuvres cliniques pour reconnaître une douleur coxofémorale (notamment rotations interne et externe forcées) ou une douleur sacro-iliaque doivent être systématiquement pratiquées. Dans les cas les plus difficiles, un test d'infiltration dans la coxofémorale peut être réalisé. L'exploration électrique normale permet a priori d'éliminer une atteinte radiculaire.

Les radiculalgies sont présentes chez 10 à 15 % des scoliotiques adultes. Pritchett [68] annonce un chiffre supérieur, mais en réalité il fait état d'images pathologiques de compression radiculaire en saccoradiculographie, plus que de plaintes cliniques. Le mécanisme de compression est plus fréquent que celui de traction ; l'arthrose articulaire entraîne une hyertrophie qui devient secondairement compressive. Cette compression se fait dans le creux de la concavité principale, et encore plus souvent dans le creux de la concavité lombosacrée en L3 L4, L4 L5 où se situent les dislocations. La hernie discale peut exister mais elle est rare. La sténose peut être concentrique, du fait de la dislocation mais aussi de l'épaississement du ligament jaune : le tableau est alors celui d'une claudication radiculaire comme pour un canal lombaire étroit, avec une différence sémiologique décrite par Grubb [32] : le sujet n'est pas amélioré par la cyphose lombaire mais s'améliorerait par étirement sur les bras.

Dans la dislocation fermée, la compression se fait au niveau du récessus latéral concave mais aussi au niveau du foramen intervertébral, assez souvent en L5 S1, avec atteinte du ganglion spinal de la racine L5.

Dans la dislocation ouverte, la compression peut se faire du côté opposé à la dislocation, par l'articulaire inférieure de la vertèbre sus-jacente : il s'agit d'un mécanisme qui paraît moins fréquent, au même titre que l'étirement sous le pédicule du côté convexe décrit par Simmons [75].

COMPLICATIONS RESPIRATOIRES

Elles ne touchent que les scolioses idiopathiques graves thoraciques ou thoracolombaires, en créant un syndrome restrictif pur. Si la scoliose a un angle supérieur à 100° la capacité vitale va diminuer, la $PaCO_2$ augmenter, la PaO_2 diminuer et ce après 40 ans. D'après Picault [65], il existe des modifications scintigraphiques avec diminution des champs de ventilation et de la perfusion sanguine, mais les troubles cardiaques secondaires à type d'hypertrophie ventriculaire droite et de cœur pulmonaire chronique n'existent que dans d'autres étiologies de scoliose, ou en cas de surinfection pulmonaire. Cet auteur rapproche de ces troubles respiratoires le syndrome de reflux gastro-œsophagien par déplacement du diaphragme, et la hernie hiatale parfois compliquée d'anémie et conduisant à un état d'hypercapnie.

Jackson en 1989 [45], en étudiant 101 cas de scolioses de plus de 40° avec cyphose supérieure à 50°, estime que la rigidité de la courbure a tendance à réduire la capacité vitale. La perte de hauteur en région thoracolombaire diminue le volume de la cavité abdominale, et entraîne une hyperpression abdominale avec dysfonctionnement diaphragmatique.

En réalité, le problème respiratoire avec vraies conséquences fonctionnelles ne se pose que pour des scolioses infantiles ou juvéniles précoces de plus de 100°, au cours desquelles il y a, de façon surajoutée, défaut du développement des alvéoles pulmonaires.

Pehrsson [62] estime qu'en dehors de cette situation très particulière, il est peu probable que l'aggravation de la scoliose entraîne une véritable aggravation de l'état respiratoire. Le cas des lordoscolioses décrit notamment par Upadhyay [81] est un peu à part, puisqu'il s'agit alors d'une caricature de la torsion, avec véritable pénétration de la colonne dans la cage thoracique et distance colonne-sternum très faible, réduisant ainsi de façon très sévère les deux plages pulmonaires. Enfin, la prise de médicaments neurotropes peut modifier des conditions respiratoires limites.

Pour terminer sur ces deux derniers chapitres de complications neurologiques et respiratoires, rappelons que les premières sont très fréquentes puisqu'elles s'intègrent dans un cadre dégénératif, tandis que les secondes sont moins fréquentes grâce au traitement mieux conduit des scolioses infantiles graves.

SCORES D'ÉVALUATION APPLIQUÉS À LA SCOLIOSE DE L'ADULTE

À une époque où tout doit être évalué avec la plus grande objectivité, la plus grande précision, il est évident que la seule mesure de l'angle de Cobb ne suffit pas pour apprécier l'état fonctionnel du patient et la qualité du résultat d'un traitement. Il est commode et habituel d'évaluer une scoliose et son traitement en mesurant et en comparant des angles. Le plus classique est l'angle de Cobb qui est un angle radiologique que nous redéfinissons au

chapitre spécifique. Il existe aussi l'angle de scoliométrie que nous avons déjà défini, et qui renseigne plus sur la morphologie du patient. Néanmoins, ces deux angles ont des mesures qui peuvent être aléatoires.

L'angle de Cobb doit être calculé sur une radiographie prise debout, en repérant bien les vertèbres limites donc les plus inclinées ; cet angle varie en fonction du moment où il a été pris dans la journée (il augmente par effet de télescopage naturel quand on s'écarte de l'heure du lever. Beauchamp [4] a démontré chez 38 scoliotiques que la variation interobservateur était de 1,6°, et que si l'angle moyen de Cobb était de 60° à 8 heures du matin, il passait à 65° à 8 heures du soir. Une variation de moins de 5° n'a pas de grande signification dans les statistiques concernant cet angle.

La scoliométrie est une mesure angulaire déjà décrite pour apprécier la gibbosité ; elle varie selon le degré d'inclinaison du sujet vers l'avant, et le niveau exact où a été apposé le scoliomètre qui doit se situer normalement au milieu de la gibbosité.

L'intensité de la rachialgie doit être évaluée grâce à une échelle visuelle analogique. S'il y a radiculalgie et une claudication radiculaire, le score de Beaujon Lassale utilisé pour les canaux lombaires étroits peut être appliqué à la scoliose : il comprend comme items le degré de lombalgie, de radiculalgie d'effort et de repos, le périmètre de marche, les complications neurologiques et sphinctériennes, la prise médicamenteuse et le retentissement sur la vie de tous les jours ; il est noté 20/20 quand il n'y a aucune doléance [53]. Le score des lomboradiculalgies de la Société d'orthopédie japonaise possède à peu près les mêmes critères : il privilégie les signes objectifs cliniques au détriment des signes explorant la qualité de vie ; il est noté 17/17 quand il n'y a aucune doléance [46].

La lombalgie de la scoliose peut être évaluée comme une lombalgie chronique par le score Eifel [16] ou échelle de l'incapacité fonctionnelle pour l'évaluation des lombalgiques décrite initialement par Rolland et Morris : il s'agit d'un autoquestionnaire court, simple, reproductible, valide et sensible au changement.

Deux scores d'autoévaluation sont très utilisés dans la littérature anglo-saxonne pour apprécier la qualité de vie du patient souffrant d'une affection de l'appareil locomoteur. Il s'agit du score d'Oswestry récemment réévalué par Fairbank [27] et du *medical outcoms survey short form 36* (ou MOS SF 36) en cours de validation en français par Leplege [54].

Ce dernier score comprend huit concepts de santé cotés de 0 à 100 qui sont la fonction physique, la fonction sociale, la diminution d'activité pour problème physique, la diminution d'activité pour problème émotionnel, la santé mentale, la vitalité et la fatigue, la douleur et la perception de la santé.

Nous terminons ce paragraphe sur l'évaluation du patient scoliotique en rappelant qu'il faut apprécier non seulement la statique (importance des courbures, aplomb), mais aussi la dynamique en quantité et en qualité, en étudiant la motricité du patient, les asymétries, les ajustements possibles.

Explorations complémentaires

RADIOGRAPHIES SIMPLES

■ *En charge debout* (*fig 7*)

Elles doivent être prises sur grande cassette 30 × 90 ou 30 × 120 ou selon un procédé numérique de face, de profil et parfois de trois quarts. De face, il faudra compenser l'éventuelle inégalité de longueur de membre par une semelle. On mesure sur ce cliché de face l'angle de Cobb pour chaque courbure entre les plateaux supérieur de la vertèbre limite supérieure, et inférieur de la vertèbre limite inférieure. La rotation est mesurée sur la vertèbre sommet horizontale selon la méthode de Cobb qui positionne l'épineuse par rapport au pédicule concave (rotation de une à quatre croix), ou la méthode de Nash et Moe selon la position du pédicule convexe. Le torsiomètre de Perdriolle donne une mesure plus précise. En région lombaire, on note la présence de discopathies asymétriques avec perte de parallélisme des plateaux vertébraux, celle de dislocations ouvertes ou fermées déjà définies. La statique du bassin s'apprécie par la tangente aux deux crêtes iliaques, ou mieux la tangente aux pieds des sacro-iliaques. Si cette ligne est horizontale, la statique est normale. Si cette ligne est oblique, le bassin est oblique à droite ou à gauche. Il faut alors vérifier s'il y a ou non une inégalité de hauteur des têtes fémorales quantifiée en centimètres. Salanova [70] oppose le bassin inclus dans la courbure lombaire et le bassin exclu. Il y a bassin inclus quand la courbure lombaire se prolonge dans le bassin, le disque L4 L5 est incliné sur l'horizontale, mais les plateaux inférieur de L4 et supérieur de L5 sont parallèles ; l'hémibassin est parfois surélevé dans la concavité de la courbure lombaire. Il y a bassin exclu quand le disque L4 L5 bâille dans la concavité de la courbure lombaire ; le sacrum est horizontal et parfois l'hémibassin est surélevé dans la convexité de la courbure lombaire. Cette analyse du caractère inclus ou exclu du bassin permet de choisir la limite inférieure de l'instrumentation.

La gite latérale est mesurée en abaissant la verticale à partir du milieu de l'odontoïde, et en mesurant la distance qui sépare cette verticale du milieu du sacrum.

De profil, les mains doivent s'appuyer sur un support à hauteur du pubis (bâton, dossier de chaise) ; ainsi les membres supérieurs ne cachent pas le tronc et ne sont pas trop surélevés, ce qui ramènerait le tronc en arrière ; le regard doit être à l'horizontale, voire même dirigé à 30° vers le bas (position de référence de la tête).

Sont mesurés la lordose cervicale entre l'anneau de C1 et le plateau supérieur de T1, la cyphose thoracique entre le plateau supérieur de T1 et l'inférieur de T12, la lordose lombaire entre le plateau supérieur de L1 et le plateau supérieur de S1. Très souvent du fait du caractère caché de la vertèbre T1 et des vertèbres avoisinantes, la cyphose thoracique est mesurée entre les plateaux supérieur de T4 et inférieur de T12. Une autre solution pour mesurer les cyphoses et les lordoses est de prendre en compte les vertèbres les plus inclinées qui délimitent des segments en cyphose ou en lordose, et qui ne correspondent pas forcément aux limites anatomiques classiques précédemment citées.

Nous rappelons donc ici que les angles de lordose cervicale, cyphose thoracique et lordose lombaire sont diminués du fait de processus scoliotique idiopathique de torsion, et qu'il existe des accidents localisés en cyphose qui correspondent aux changements de rotation dans les zones jonctionnelles. Les pincements discaux, les anté- ou rétrolisthésis sont notés dans leur niveau (le plus souvent en L4 L5 ou L3 L4) en millimètres, comme sont mesurées les translations frontales. L'hypercyphose thoracique du sujet âgé doit être appréciée, pour décider de l'extension vers le haut de l'instrumentation postérieure.

Au niveau du bassin, on mesure la pente sacrée qui est l'angle que fait le plateau de S1 avec l'horizontale ; une forte pente sacrée est corrélée avec une forte lordose lombaire ; on peut aussi étudier les angles décrits par Duval Beaupère [25] pour caractériser la forme du bassin osseux et surtout positionner le tronc et le bassin dans l'espace. L'incidence pelvienne est un angle morphologique, qui caractérise la forme du bassin et qui augmente pendant la croissance jusqu'à l'âge de la marche ; cet angle est mesuré entre une droite reliant le milieu des têtes fémorales et le milieu du plateau sacré, et une deuxième droite perpendiculaire au plateau sacré abaissée à partir de son centre. L'incidence pelvienne moyenne est de 50°. Une incidence plus faible est corrélée à des angles de cyphose thoracique et lordose lombaire plus faibles (type statique de Delmas) ; une incidence plus forte est corrélée à des angles plus grands (type dynamique de Delmas) avec a priori plus de possibilités de réglage d'un déséquilibre éventuel. La version pelvienne est un angle mesuré entre la verticale abaissée sur le milieu des têtes fémorales, et la droite rejoignant le milieu des têtes fémorales et le milieu du plateau sacré ; cet angle, de 12° en moyenne chez des adultes

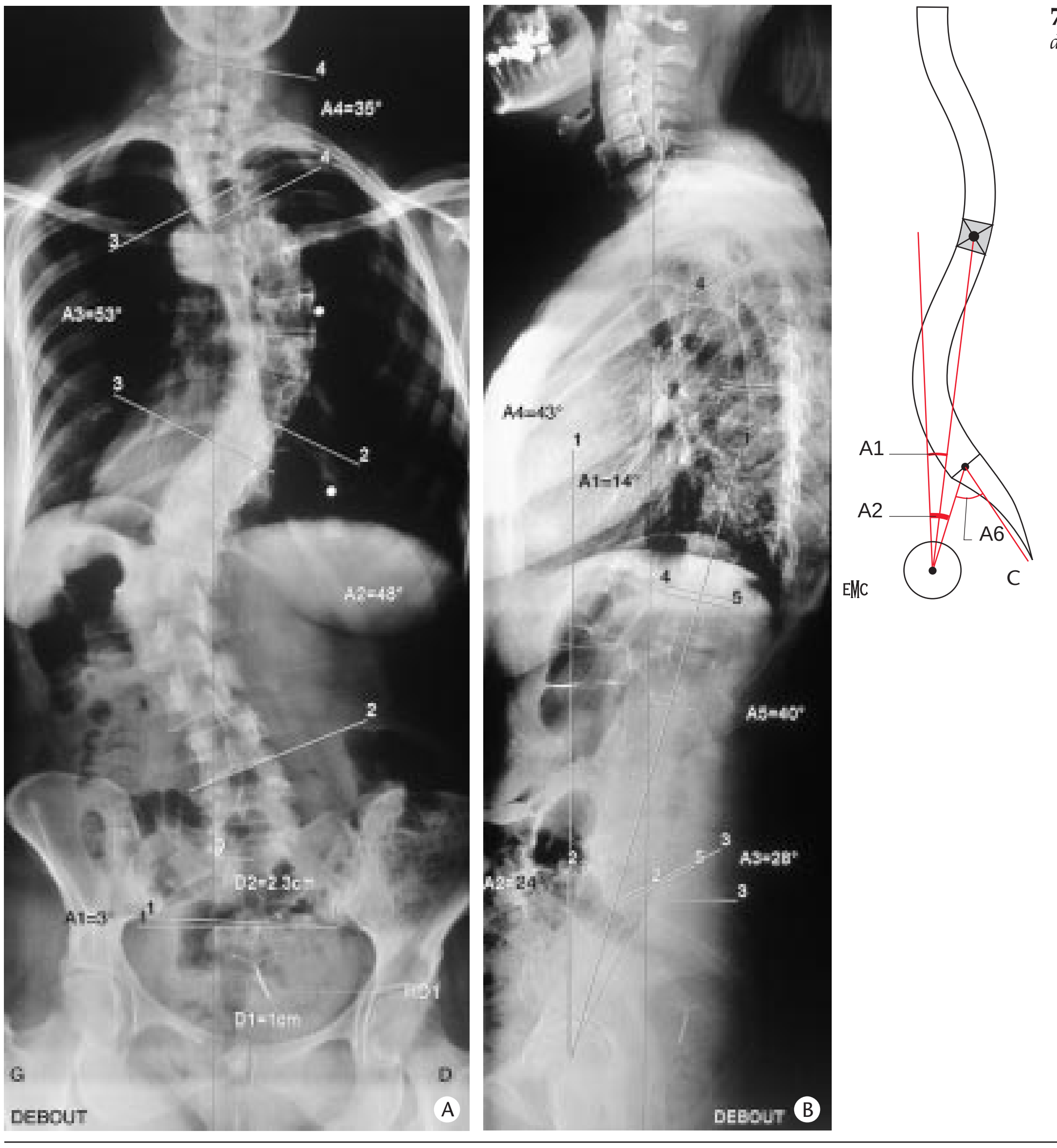

7 *Radios statiques numériques d'une scoliose double courbure.*

A. De face. A1 : inclinaison du bassin ; A2 : angle de Cobb thoracolombaire ; A3 : angle de Cobb thoracique ; D1 : inégalité de longueur des membres inférieurs ; D2 : déséquilibre de face.

B. De profil. A1 : gite sagittale en T9 ; A2 : version pelvienne ; A3 : pente sacrée ; A4 : cyphose thoracique ; A5 : lordose lombaire.

C. A1 : gite sagittale en T9 ; A2 : version pelvienne ; A6 : incidence pelvienne.

normaux, augmente en rétroversion quand les têtes de fémur avancent et le sacrum se verticalise, ou diminue (ce qui est beaucoup plus rare) en antéversion.

L'incidence pelvienne est égale à la somme de la pente sacrée et de la version pelvienne. La gîte sagittale en T9 est un angle positionnel du tronc, qui se mesure entre la verticale abaissée sur les têtes de fémur et la droite joignant les têtes de fémur et le milieu de la vertèbre T9, centre de gravité du tronc. Cet angle, très constant même lors des troubles statiques souvent graves, est en moyenne de 11°. S'il y a déséquilibre antérieur, il diminue. Il faut aussi pouvoir positionner de profil les membres inférieurs. L'angle pelvifémoral de Mangione [55] est limité par la ligne entre le centre des têtes de fémur et le milieu du plateau sacré et l'axe de la diaphyse fémorale ; il ne peut pas dépasser 200° puisque alors l'hyperextension maximale de hanche est atteinte. La flexion des genoux est reconnue en traçant l'axe des fémurs et des tibias comme l'a proposé Itoi [43].

Si les clichés des membres inférieurs en entier de profil sont difficilement réalisables, on peut proposer des clichés photographiques numériques lors de la prise du cliché radiographique. Enfin, si on ne possède pas de plate-forme de gravité qui permet, couplée à la prise de radiographie de profil, de dessiner l'axe de gravité moyen, on peut tracer deux axes : la verticale à partir de T9 qui tombe légèrement en arrière des têtes fémorales, et la verticale abaissée à partir des conduits auditifs externes (CAE) qui tombe le plus souvent à proximité des têtes fémorales. L'équilibre est idéal si la version pelvienne est proche de la normale ; il est dit compensé si cette ligne CAE-tête de fémur est verticale au prix d'une rétroversion du bassin et/ou d'une flexion des genoux ; cet équilibre n'existe plus si les CAE se projettent en avant des têtes de fémur malgré la rétroversion du bassin et la flexion des genoux.

Le cliché dans le plan d'élection de Stagnara cherche, en faisant tourner le patient pour effacer artificiellement la rotation, à mettre le plan de la scoliose parallèle au plan du film. Ceci revient à faire un cliché de trois quarts. Le cliché de trois quarts vrai peut être demandé pour bien étudier l'arc neural, et principalement les isthmes lombaires qui sont parfois lysés.

■ *Radiographies dynamiques* (*fig 7*)

Elles vont chercher à retrouver une réductibilité des courbures principales et des contre-courbures.

En position allongée, l'amélioration de l'angle de Cobb est parfois surprenante notamment à la période d'adulte jeune et pour des courbures lombaires. Delorme [20] avait déjà noté cette réduction naturelle de 37 % en moyenne du fait de la seule installation opératoire en décubitus ventral avant toute dissection, réduction supérieure à celle obtenue par l'instrumentation (30 %).

On peut dépasser l'effet de simple alignement par décharge allongée, en réalisant une traction axiale : c'est le cliché en suspension debout prôné par Stagnara avec traction grâce à un collier de Sayre jusqu'à faire décoller les pieds du sol : il est difficilement réalisable chez l'adulte et mal toléré. On peut aussi réaliser un cliché de face en traction sur table orthopédique de Risser

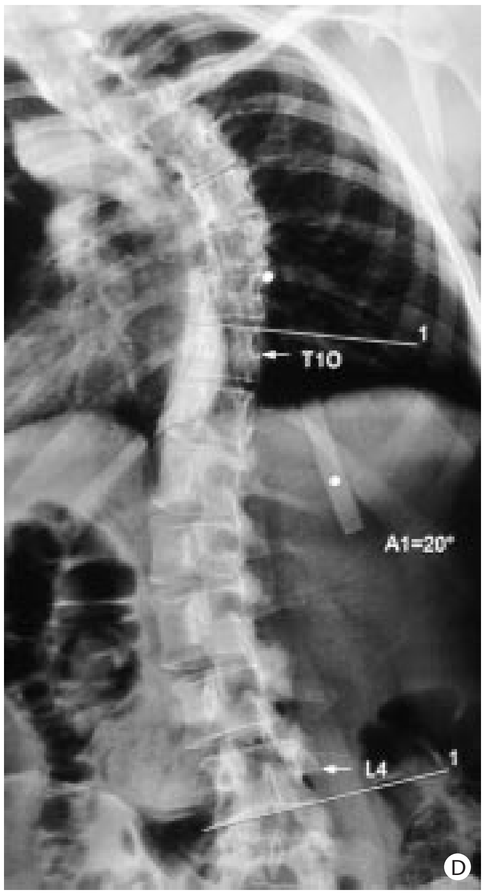

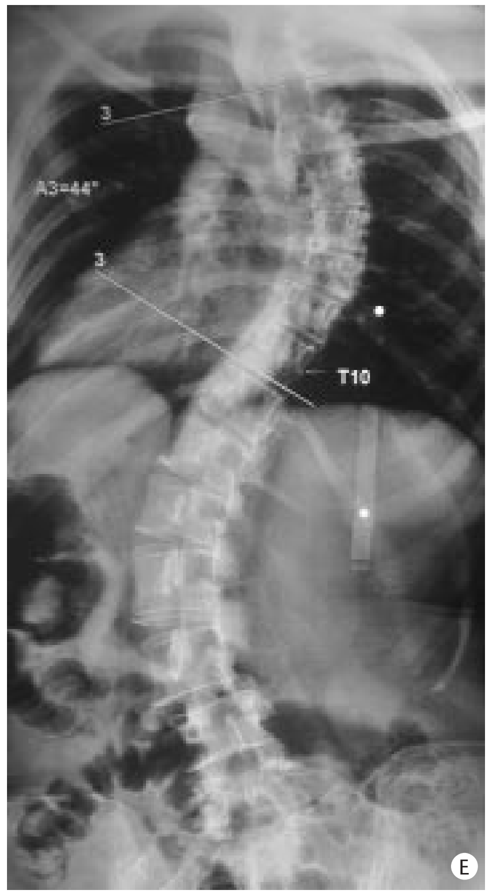

7 *(suite). Radios statiques numériques d'une scoliose double courbure.*
D. Bending gauche. A2 : angle de Cobb lombaire de 20° (correction de plus de 50 %).
E. Bending droit. A3 : angle de Cobb thoracique de 44° (correction de moins de 30 %).

ou de Cotrel : cette méthode souvent proposée pour corriger les bassins obliques dans les scolioses paralytiques, donne de très bons renseignements sur la réductibilité de la scoliose lombaire. Elle est néanmoins utilisée par Polly [66] pour les scolioses thoraciques raides. En réalité, ce sont les clichés en inclinaison (ou en *bending*) passive qui nécessitent la présence de manipulateur radiologiste pour incliner tronc et bassin dans un sens puis dans un autre, ou active et volontaire défendue par Vaughan [83].

Pour ce dernier, si la courbure scoliotique a plus de 60°, la traction est préférable au *bending* volontaire. De toutes façons, sur ces clichés en inclinaison on apprécie le pourcentage de réduction qui, s'il est inférieur à 30 %, fait parler de scoliose raide avec discussion alors d'une éventuelle libération chirurgicale antérieure thoracique ou lombaire. D'autre part, à propos de la limite inférieure de la courbure, on s'arrête dans l'ostéosynthèse sur la vertèbre qui se situe au-dessus du disque qui bouge dans les deux *bendings* et dont les plateaux limites deviennent parallèles dans le *bending* concave.

Les clichés en flexion-extension de profil peuvent être réalisés en position assise : si une réductibilité est observée, elle fait stopper l'arthrodèse au-dessus de ce segment mobile.

TOMODENSITOMÉTRIE

Examen essentiel pour étudier le tissu osseux, il a ses limites dans l'étude du contenu et des tissus mous, notamment le disque, et se fait dans des plans conventionnels qui ne concordent pas forcément avec ceux de la scoliose explorée. Il a été proposé de faire des coupes obliques mais parallèles au plan des disques intervertébraux. Dans la technique de scanner simple, l'idéal est de positionner le sujet en décubitus latéral du côté de la convexité afin d'aplanir la déformation. Si le scanner est hélicoïdal ou spiralé, le décubitus dorsal suffit. La reconstruction 2D est intéressante et remplace les tomographies : on peut étudier le contenant (canal central, récessus latéraux, foramens intervertébraux). On peut apprécier l'hypertrophie des articulaires, les discarthroses avec notamment présence d'azote dans les disques, les ponts osseux dans la concavité. La reconstruction de surface 3D n'a pas un grand intérêt. Finalement, cet examen tomodensitométrique seul donne des renseignements souvent incomplets pour les scolioses plutôt dégénératives, et on préfére la saccoradiculographie.

SACCORADICULOGRAPHIE COUPLÉE AU SCANNER (*fig 8*)

Elle implique une ponction à l'aiguille fine pour réduire le taux de syndrome méningé ; cette ponction est parfois difficile en lombaire du fait de la rotation et de l'arthrose. Il ne faut pas hésiter alors à faire une ponction latérocervicale en C1 C2, et à suivre la descente du produit hydrosoluble en thoracique puis lombaire. Cet examen a l'avantage de présenter un « effet volume » sur la colonne de liquide céphalorachidien autour de la moelle et de la queue de cheval tout à fait intéressant.

Des clichés dynamiques en charge, en flexion et en extension permettent parfois de faire apparaître des compressions, qui sont minimes en position allongée. Le scanner vient par ses coupes centrées sur les zones suspectes en saccoradiculographie, compléter l'examen et reconnaître la cause de la compression (dislocation, hypertrophie du ligament jaune, exceptionnellement hernie discale).

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE NUCLÉAIRE (*fig 9*)

C'est l'examen anatomique le plus complet pour explorer contenu et contenant rachidien sans être invasif comme la saccoradiculographie. Néanmoins l'examen est pratiqué en position allongée, et les coupes présentées dans les plans conventionnels axial, coronal et sagittal sont parfois très difficiles d'interprétation quand la déformation est importante. Il existe des artifices d'installation du patient comme pour la tomodensitométrie, et le logiciel permet d'étudier la colonne vertébrale dans des plans non conventionnels mais qui restent perpendiculaires aux structures scoliotiques. Les séquences pondérées en T2 donnent des images équivalentes à la saccoradiculographie, avec visualisation du canal central et des récessus latéraux sur les coupes axiales et sagittales, et

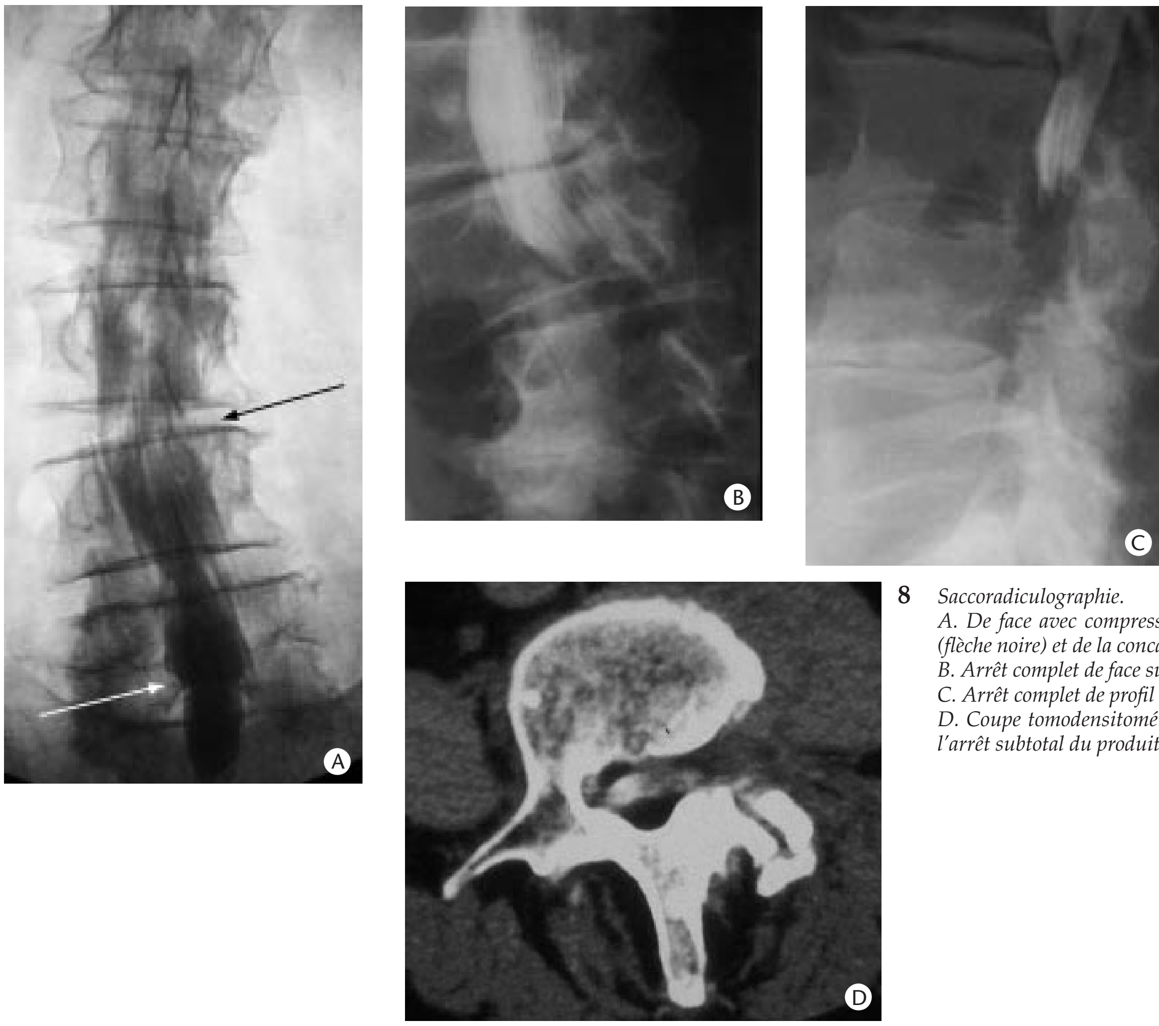

8 *Saccoradiculographie.*
A. De face avec compression au creux de la concavité principale (flèche noire) et de la concavité lombosacrée (flèche grise).
B. Arrêt complet de face sur un autre patient.
C. Arrêt complet de profil sur ce même patient.
D. Coupe tomodensitométrique montrant la sténose au niveau de l'arrêt subtotal du produit.

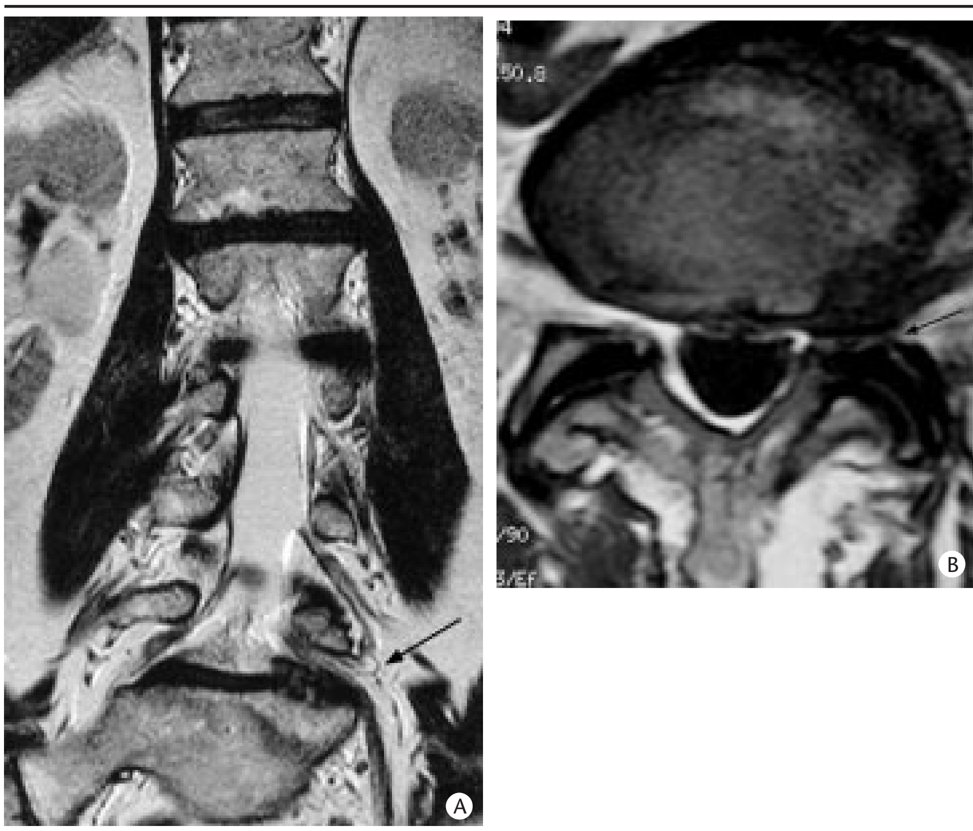

9 *Imagerie par résonance magnétique.*
A. Compression dans le foramen L5 S1 G sur la coupe coronale (flèche).
B. Même compression sur la coupe axiale (flèche).

visualisation des foramens intervertébraux sur les coupes coronales passant par les pédicules, et sur les coupes parasagittales.

La morphologie des corps vertébraux peut être appréciée sur les coupes sagittales et coronales. L'état des disques et des plateaux

vertébraux est beaucoup mieux appréhendé qu'en tomodensitométrie. Le disque déshydraté devient noir en séquence T2. Il peut présenter une poche hyperintense à sa partie postérieure, qui aurait une valeur plus péjorative que la présence d'un disque noir isolé.

Les plateaux vertébraux et l'os sous-chondral peuvent être atteints avec, selon Modic [59] un stade 1 caractérisé par un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2 signant un stade œdémateux ou inflammatoire, un stade 2 caractérisé par un hypersignal en T1 et un hypersignal en T2 signant un stade graisseux, un stade 3, plus rare, caractérisé par un hyposignal en T1 et un hyposignal en T2 signant un stade scléreux. L'évolution naturelle fait passer du stade 1 aigu et douloureux au stade 2, et parfois au stade 3 qui correspond à un état proche de la fusion naturelle. Dans les discopathies asymétriques où il y a compression foraminale du côté du pincement discal correspondant à la dislocation fermée, le signe de Modic 1 peut être latéralisé du côté de la compression [84].

Le volume et la structure des muscles (paravertébraux et psoas) doivent être appréciés.

DISCOGRAPHIE LOMBAIRE

C'est un examen très discuté pour apprécier l'état des disques lombaires bas en vue d'une fusion dont on veut déterminer l'étendue vers le bas. Dès 1968, Holt cité par Walsh [86], sur des sujets sains, prisonniers et volontaires notait 26 % de faux positifs. Ce dernier, dans une étude plus récente, a réalisé une discographie sur les trois derniers disques lombaires chez sept lombalgiques chroniques et 10 sujets normaux. Chez ces derniers, il retrouve 17 % de discogramme anormal mais sans réponse douloureuse à l'injection. Il estime qu'il y a 0 % de faux positifs, et 100 % de spécificité. Ito [42] a exploré 101 disques chez 39 patients en discographie et en IRM. IL n'y a pas de corrélation entre le test de la douleur à l'injection et la présence de fissures postérieures. Cet auteur n'a pas étudié la présence ou non de signaux de Modic sur l'IRM. Dans notre expérience, la présence d'un signal inflammatoire au type Modic 1 est beaucoup plus spécifique d'une discopathie agressive qu'une discographie perturbée.

DIVERS TESTS D'INFILTRATION RACHIDIENNE

Ils vont avoir pour but de reproduire la douleur articulaire postérieure ou neurologique, et de calmer la gêne en injectant xylocaïne et corticoïde retard.

L'infiltration articulaire se fait le plus souvent sous contrôle d'amplificateur de brillance placé de trois quarts ; la douleur doit être reproduite lors de la mise en tension de la cavité articulaire. L'effet antalgique doit être jugé après 15 jours-3 semaines.

Si la compression radiculaire est centrale, on peut proposer une infiltration épidurale par voie interépineuse ou mieux par l'hiatus sacrococcygien.

Enfin, la compression dans le foramen intervertébral du ganglion spinal peut être confirmée par un test d'infiltration sous amplificateur de brillance ou mieux sous scanner ; la reproduction de la douleur à l'injection, l'opacificateur du ganglion laissent présager un bon résultat sur la radiculalgie [5].

EXPLORATION ÉLECTRIQUE DES MEMBRES INFÉRIEURS

Elle peut être proposée quand on soupçonne une souffrance radiculaire avec une expression clinique atypique et/ou une imagerie faiblement concordante.

L'électromyogramme (EMG) n'est positif qu'en cas de signe déficitaire parfois infraclinique. L'étude des potentiels évoqués somesthésiques est très intéressante, car elle permet souvent de retrouver des altérations (allongement des latences, microvoltage) avant l'apparition de signes en électromyographie. L'étude des potentiels sensitifs dans le cadre de l'EMG est capitale pour explorer le ganglion spinal dans le foramen. D'après Héraut [37], ces potentiels sensitifs sont altérés si la lésion est foraminale ou infraforaminale, et ils sont conservés si la lésion et supraforaminale donc intracanalaire.

Traitement conservateur

TRAITEMENT MÉDICAL

Il n'existe pas de traitement médical spécifique de la scoliose. L'apport nutritionnel équilibré est d'autant plus important que le sujet est plus âgé. Les stratégies médicamenteuses voire hormonales doivent assurer le meilleur capital osseux possible, pour éviter le facteur aggravant que représente l'ostéoporose (en absorptiométrie il faut faire la moyenne des deux cols fémoraux du fait de l'asymétrie liée à la scoliose ; la déformation rachidienne rend difficilement interprétable l'examen au niveau de la colonne).

Si les différentes classes d'antalgiques peuvent être utilisées, ces médicaments ne concernent que la conséquence d'une contrainte qu'il faut impérativement traiter. Ce raisonnement s'applique aussi pour les tensions musculaires. Il en est de même des infiltrations des articulaires postérieures. La physiothérapie est souvent décevante du fait de la profondeur des sites à atteindre ; en revanche, les courants antalgiques sont souvent bénéfiques. S'il existe une cause de dysfonctionnement musculaire, il faut la traiter (dépression, Parkinson, problèmes endocriniens, médicamenteux ou métaboliques…). La psychothérapie est souvent utile pour des malades inquiétés par leur aspect et leur devenir ; elle est une des composantes introduites pour les douleurs, surtout s'il existe des réactions physiques et psychiques inadaptées.

RÉÉDUCATION

Elle a pour but d'entretenir la meilleure souplesse possible, pour conserver de bonnes possibilités fonctionnelles et réajuster les aplombs et les courbures rachidiennes dans les activités de la vie quotidienne grâce à une musculature adaptée, évitant ainsi les contraintes délétères.

Les moyens sont :

– les assouplissements, qui doivent être entrepris en décharge (couché ou en suspension partielle) aboutissant à la décoaptation des concavités, indispensable à la mobilité des articulaires et au maintien d'une homéostasie discale optimale. La musculature est impérativement détendue (contractures, rétractions, tensions psychogènes…). Les techniques de réajustement musculaire et de musculation sont exécutées sans douleur (techniques d'antalgie en fonction du site et des causes de la douleur). Ils concernent les rétractions à distance (ceintures scapulaire et pelvienne) pour assurer l'autonomie du tronc par rapport aux membres. Ils conduisent à retrouver un profil correct facilité par l'automatisation des autograndissements autour d'un axe de gravité bien centré ;

– la proprioception est développée pour repérer la position idéale ;

– la musculation se fait sur des muscles relâchés, en position corrigée : couché puis debout et sur des gestes variés, sans oublier la musculature pelvienne qui contribue à la bonne orientation du bassin ;

– la reprogrammation neuromotrice automatise le retour en bonne position à chaque instant ;

– les massages contribuent pour une part à chacune de ces étapes : détente, rétraction, proprioception, musculation ;

– le réentraînement aux efforts supprime la tachycardie et la dyspnée corollaire, qui désadaptent l'équilibre harmonieux du rachis au moindre effort ;

– la rééducation respiratoire : les tensions périthoraciques (dont celles des accessoires respiratoires) qui freinent le jeu des côtes sont libérées. Les mouvements diaphragmatiques sont facilités par l'autograndissement, voire la suspension ou la position couchée. Les volumes mobilisés sont accrus. La mixique est améliorée par l'utilisation des volumes dans le champ de l'expiration ;

10 *Traitement orthopédique. Les contraintes dans les concavités ont déterminé des lésions dégénératives principalement en L1 L2 et en L4 L5 (A) (syndesmophyte droit maintenant le départ oblique irréductible de L4 [flèche]). Il se rajoute une cyphose thoracique majorée par la perte de lordose lombaire, et la rétroversion pelvienne augmente la saillie abdominale (flèche) (B). Les douleurs lombosciatiques sont invalidantes. La contre-indication opératoire conduit à proposer le traitement orthopédique. La traction découapte les articulaires des segments intervertébraux dont la hauteur est diminuée (C, D). La mobilité ainsi retrouvée permet de réajuster au mieux les aplombs du tronc maintenus dans le plâtre bivalvé (E, F), puis dans le corset monocoque polypropylène (G, H) dont le moulage est réalisé dans les mêmes conditions.*

– l'ergothérapie participe à l'ajustement réciproque sujet-environnement.

La mise en œuvre de cette rééducation est liée à la capacité du sujet à se prendre en charge. On ne traite que ce qui est déficient en sachant parfois le rôle psychothérapeutique de la rééducation qu'il faut maîtriser pour ne pas appliquer une stratégie de soins inadaptée. Le sujet doit apprendre et réaliser seul sa rééducation, qui est régulièrement contrôlée et qui reconduit à une nouvelle prescription en cas d'imperfection. Aucune méthode ne répond aux objectifs du traitement de la scoliose, mais chaque méthode comporte des éléments à ne pas négliger.

Le prescripteur évalue les résultats au terme de la phase de soins.

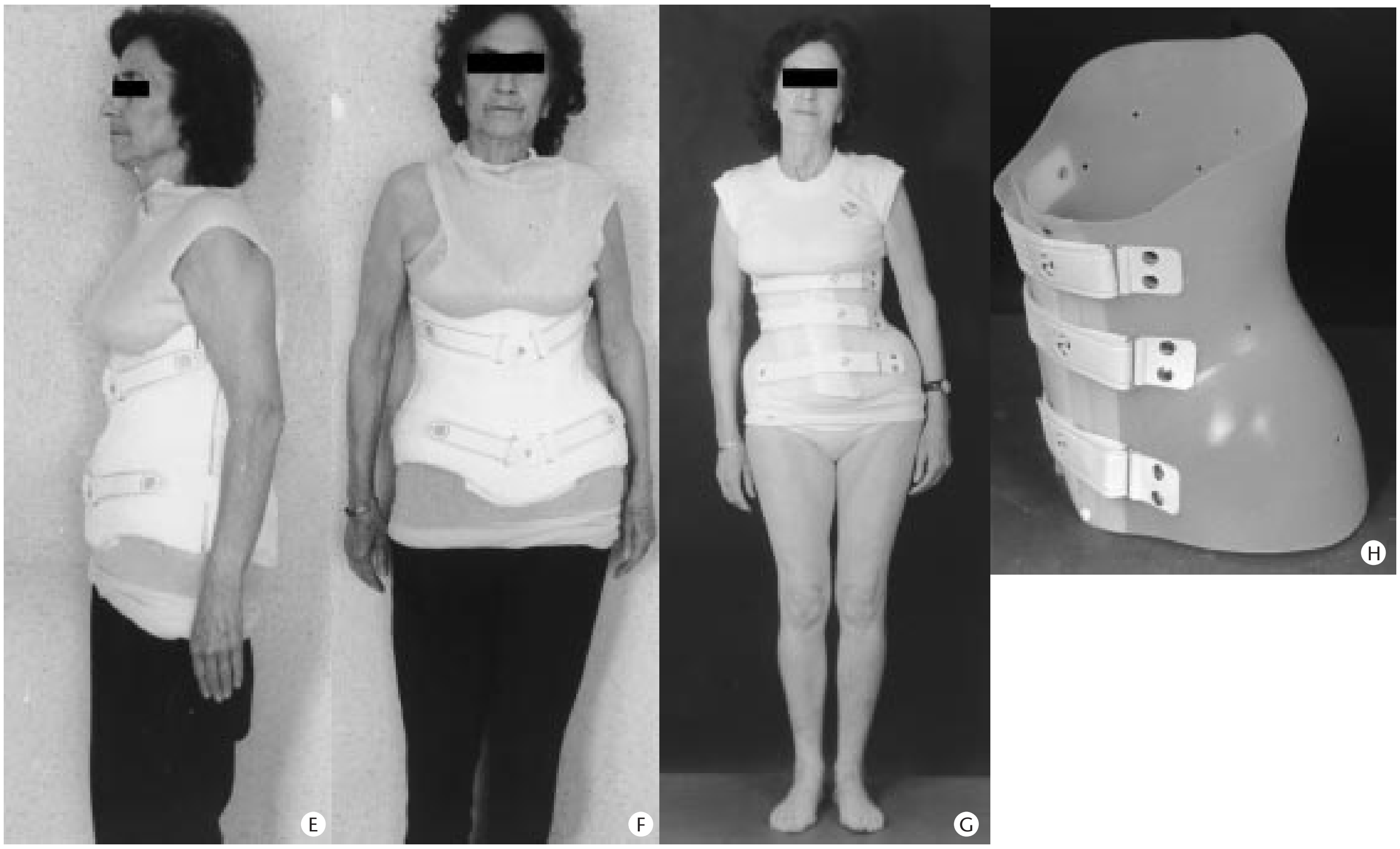

Les résultats de la rééducation sont difficiles à évaluer car il n'y a rien de très objectif. La rééducation ne semble pas influencer le pronostic évolutif des courbures. Elle soulage 40 % des sujets douloureux. La compétence pédagogique du kinésithérapeute est très importante.

Il existe des cas particuliers :

– l'insuffisance respiratoire pose des problèmes généralement au-delà de 40 ans pour des courbures de plus de 100°. Les principes de la rééducation restent les mêmes. Lorsque la décompensation est analysée par la détérioration de la polysomnographie, les modifications cardiopulmonaires et la biologie, la ventilation nocturne non invasive s'impose. Elle offre des résultats spectaculaires ;

– l'évolution cyphosante conduit à la prescription de cannes canadiennes dont la hauteur est réglée en position redressée. Ce réajustement antéropostérieur du tronc est également réalisé tout au long de la journée grâce à des appuis correctement disposés en avant du sujet, pour permettre le transfert de la masse corporelle sur les membres supérieurs, facilitant ainsi la mise en décharge du rachis et son réajustement.

Lorsque la réaction du sujet n'est plus suffisante pour s'autocorriger, le traitement orthopédique peut être envisagé.

ORTHOPÉDIE CONSERVATRICE *(fig 10)*

Elle inclut les lombostats et les corsets. Ces orthèses sont des aides à l'autocorrection apprise et développée grâce aux stratégies rééducatives correctement enseignées ; elles ne sont réalisées qu'en position de correction ; elles n'habillent pas la déformation ; elles respectent les viscères pour éviter l'hyperpression abdominale révélatrice de hernie hiatale ou prolapsus non décompensé. En cas d'insuffisance respiratoire, la contrainte imposée par l'orthèse doit améliorer le couple abdominodiaphragmatique pour éviter toute décompensation par diminution de la capacité vitale.

La prescription et la réalisation sont guidées et contrôlées par le médecin, qui conseille l'orthoprothésiste.

L'ablation du corset est habituellement prévue au terme du sixième mois, volontiers remis à titre temporaire, comme une aide aux « mauvais passages ».

Lombostats standards

Ils sont utiles sur un rachis souple et musclé pour améliorer l'effet de la sangle abdominale et l'abaissement des auvents chondrocostaux, facilitant ainsi la délordose et le réajustement des aplombs.

Lombostats sur mesure

En coutil baleiné plus ou moins renforcé, voire montés sur une cage, ils relient le thorax au pelvis ; la disposition relative de ces deux zones assure un réajustement de l'axe du tronc et de la courbure lombaire. Le montage est difficile du fait de l'asymétrie du pince-taille. Le croisement des baleines sur les épineuses et les pointes de transverse convexes engendre des douleurs difficilement supportables. Un tel appareil n'assure pas de force décoaptante.

Traitement orthopédique

L'inflammation, les tensions musculaires, les réactions intercorporéales et articulaires des concavités des courbes lombaires ou dorsolombaires et de la contre-courbure lombosacrée imposent une force longitudinale décoaptante pour supprimer les contraintes et retrouver une mobilité suffisante pour réajuster les aplombs. Cette action réalisée par une traction en position debout est maintenue par une prise basithoracique précise, qui remonte vers T8 en arrière et sous le sillon sous-pectoral en avant, avec de bons appuis latérothoraciques. Le contre-appui est assuré sur le pelvis, principalement sur les massifs iliaques antérieurs et le galbe fessier. L'ajustement de l'axe de gravité et de la courbure dorsolombaire ou

lombaire se fait grâce à l'ajustement relatif de ces deux zones. Dans les formes relativement souples, un corset précis en polyéthylène ou polypropylène peut être prescrit d'emblée. Les formes plus sévères imposent plus de rigueur : le lombostat plâtré (qui peut être bivalvé) assure une réduction très supérieure au corset ; il est porté 1 mois, parfois renouvelé. Il facilite l'apprentissage de la rééducation et de la réadaptation. Le corset est prescrit secondairement, il est porté 6 mois avec poursuite du programme de rééducation et de réentraînement.

Ce traitement freine l'évolution annuelle qui passe de 2° à 0°14 avec un recul de plus de 8 ans ; parallèlement, plus de 20 % des sujets sont soulagés ; l'intensité moyenne de la douleur pour ceux qui ne sont pas soulagés est divisée par deux [9].

Néanmoins le traitement orthopédique a ses limites : il ne réduit pas la scoliose. Il n'est donc pas une alternative à la chirurgie. Il peut être proposé en étape préparatoire préliminaire ou en cas d'impossibilité chirurgicale.

Le corsetage du tronc devient impossible lorsque la commande neuromotrice est déficiente ou lorsque le muscle s'est atrophié ; le sujet ne pouvant réagir aux contraintes, soit celles-ci créent des lésions cutanées, soit le sujet desserre l'orthèse qui perd alors son efficacité.

Traitement chirurgical

PROBLÈMES PÉRIOPÉRATOIRES

Évaluation préopératoire

Le risque lié à la chirurgie, majeur, et le risque lié à l'état de santé de l'opéré (score ASA supérieur à 2, âge supérieur à 70 ans) imposent une évaluation, réalisable par exemple au cours d'une hospitalisation brève. Le choix du bilan s'appuie sur le type d'intervention, et plus encore sur la clinique.

La fonction respiratoire s'évalue sur l'examen, le cliché pulmonaire, la gazométrie sanguine et l'exploration fonctionnelle respiratoire. La valeur prédictive de ce bilan est de plus en plus controversée face à des données simples cliniques et biologiques : elles s'avèrent prépondérantes dans l'Index de risque d'Arozullah [3], prédisant l'insuffisance respiratoire postopératoire.

Le bilan cardiovasculaire comporte au minimum, après examen, un électrocardiogramme (ECG), et en cas d'anomalie respiratoire une échographie cardiaque. Les tests dynamiques ne sont prescrits qu'en fonction des recommandations du Collège américain de cardiologie.

Pour cette chirurgie par essence fonctionnelle, l'évaluation apporte une aide à la décision pour le patient, le chirurgien et l'anesthésiste.

Transfusion autologue

Malgré un saignement important (0,3 à 0,5 fois la masse sanguine) la transfusion reste très souvent autologue exclusive. Elle requiert en préopératoire des dons séquentiels bien tolérés même chez les sujets âgés [28], parfois une érythrophérèse, avec l'aide éventuelle par l'érythropoïétine dans les deux cas. L'évaluation a aussi pour rôle d'en dépister les contre-indications, et de fixer l'anémie tolérable en périopératoire. Enfin, pendant l'opération, il est très efficace et indispensable de récupérer le saignement, a fortiori s'il prend une ampleur inhabituelle : les machines type *cell-saver* en restituent une bonne part sous forme de concentrés d'hématies lavées.

Antibioprophylaxie périopératoire

Les arthrodèses vertébrales étendues obéissent selon les experts aux mêmes règles que la chirurgie classe 1 dite hyperpropre, type prothèse articulaire totale. Les recommandations de la Société française d'anesthésie-réanimation préconisent en première intention une céphalosporine de deuxième génération pour une durée maximale de 48 heures.

Prévention de la maladie thromboembolique (MTE)

Le risque, modéré pour cette chirurgie, mais possiblement majoré par les interventions prolongées et/ou les abords antérieurs, doit aussi être apprécié par rapport au terrain de l'opéré.

Il reste mal quantifié [14] et pose toute la problématique de sa prévention en chirurgie du rachis. L'évolution récente comporte, outre la classique contention par bas et la très rare compression plantaire intermittente, le recours fréquent en Europe aux héparines non fractionnées, et maintenant aux héparines de bas poids moléculaire (HBPM) dès la 24e heure postopératoire.

Lutte contre la douleur postopératoire [6]

Elle se fonde sur l'analgésie intraveineuse, la morphine en mode autocontrôlé par le patient étant reconnue comme la méthode de référence. Paracétamol et anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) (inhibiteurs Cox 1 ou 2) lui sont le plus souvent associés, selon des protocoles de prescription et d'évaluation conformes aux consensus. Quant aux voies d'administration intrathécale ou périmédullaire, très efficaces, leur rapport avantages/inconvénients reste à évaluer. Il faut rappeler ici les inconvénients des morphiniques, notamment hallucinations et difficultés de reprise du transit intestinal.

TECHNIQUES CHIRURGICALES

La chirurgie dans la scoliose de l'adulte comprend trois actes chirurgicaux principaux qui sont la libération des courbures, l'instrumentation et la réduction de la déformation, et enfin la greffe osseuse afin d'obtenir une fusion définitive en bonne position.

Interventions de libération

Leur but est de faciliter la réduction des déformations scoliotiques et de décomprimer si nécessaire les éléments neurologiques. Elles sont capitales car les courbures chez l'adulte sont habituellement raides (lésions arthrosiques discales et articulaires) et leur réduction spontanée ne permet pas dans la plupart des cas d'obtenir un résultat satisfaisant.

Intervention de libération antérieure

L'abord chirurgical antérieur pour libération se fait du côté de la convexité de la courbure. Il est conventionnel pour les régions thoracolombaires et lombaires, il peut être endoscopique pour la colonne thoracique afin de diminuer les douleurs postopératoires et les séquelles esthétiques [56]. Le geste de libération repose sur des dissectomies étagées réalisées de part et d'autre du sommet de la courbure. Le disque est réséqué presque totalement jusqu'au ligament commun vertébral postérieur. Le nombre des dissectomies varie entre cinq et sept en fonction de la courbure. Les ostéophytes et ponts osseux seront enlevés. Au niveau thoracique, les têtes costales peuvent aussi être enlevées pour obtenir plus de mobilité.

Pour les déformations particulièrement raides et déséquilibrées, Bradford [11] propose une intervention de résection et de raccourcissement vertébral. La colonne est abordée en réalisant un lambeau ostéopériosté. Les disques sont enlevés et les corps vertébraux sont réséqués par petits morceaux jusqu'au ligament commun vertébral postérieur. Les morceaux d'os sont ensuite repositionnés, et le lambeau ostéopériosté vertébral est suturé. Cette technique, qui n'est pas sans danger, doit être réservée au cas où la libération antérieure par dissectomies étagées risque d'être insuffisante pour rééquilibrer la colonne.

Intervention de libération postérieure

La libération postérieure est menée après un abord large jusqu'aux transverses de part et d'autre de la colonne. Les ponts osseux arthrosiques sont réséqués. On attache une importance particulière à la résection des épineuses, de la partie caudale de lames et surtout à la partie inférieure des massifs articulaires inférieurs, afin de pouvoir retrouver une certaine mobilité en lordose.

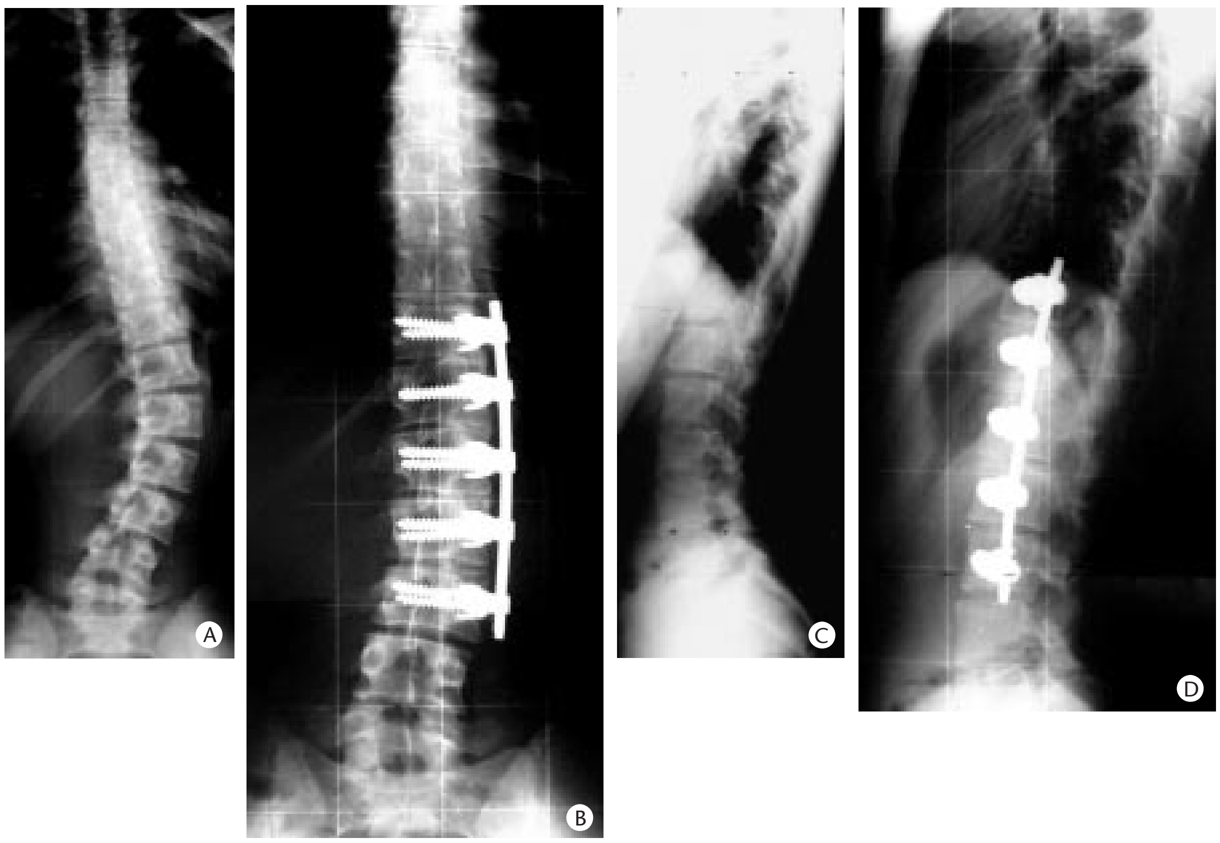

11 *Traitement chirurgical par voie antérieure d'une scoliose T11 L3.*
A. Face préopératoire.
B. Face postopératoire.
C. Profil préopératoire.
D. Profil postopératoire.

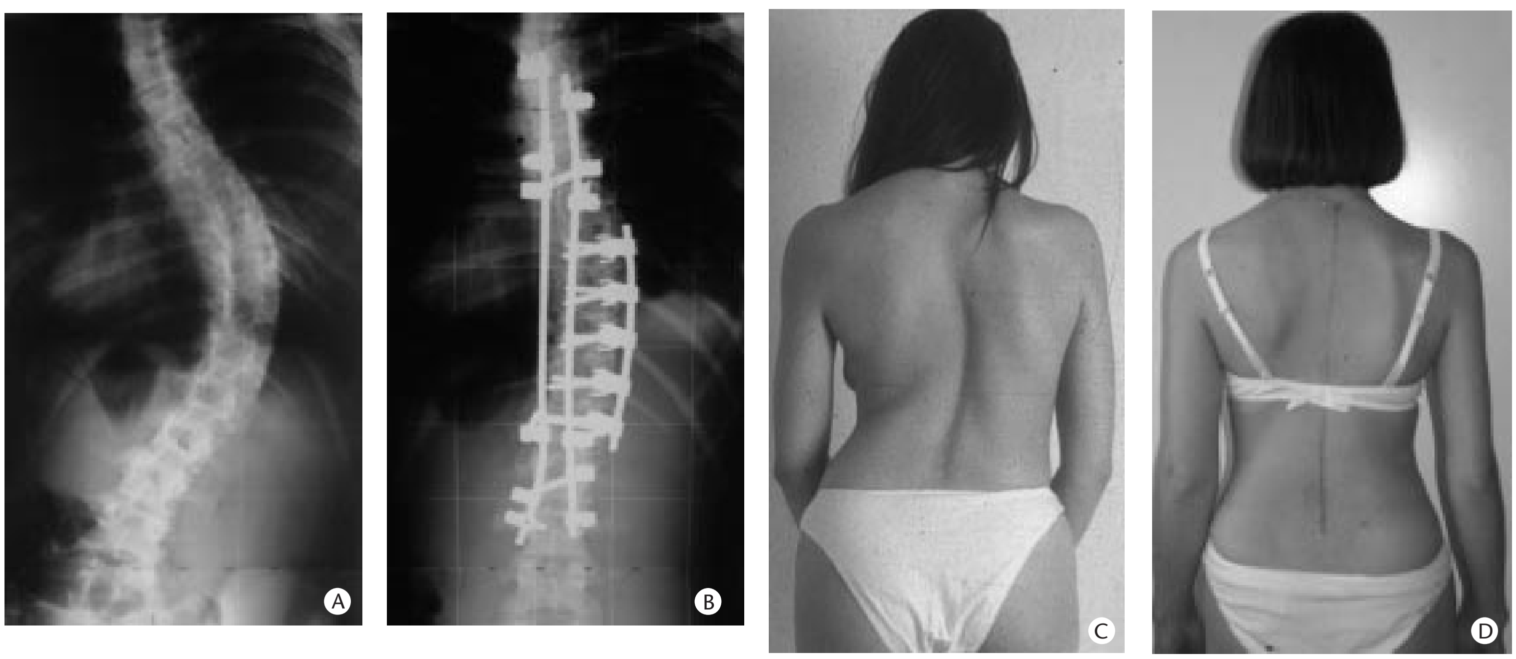

12 *Double instrumentation antérieure et postérieure dans le cas d'une scoliose thoracolombaire raide.*
A. Radio de face préopératoire.
B. Radio de face postopératoire.
C. État clinique préopératoire.
D. État clinique postopératoire.

Parfois de véritables ostéotomies étagées de l'arc postérieur sont nécessaires pour obtenir une mobilité nécessaire à la réduction [85]. Lorsqu'il existe des compressions radiculaires centrales ou foraminales, le geste de libération est associé à un geste de décompression par laminectomie ou foraminotomie, selon les techniques utilisées dans les sténoses lombaires dégénératives.

Lorsque la déformation est à l'origine d'une gibbosité thoracique importante, un geste de gibbectomie par voie postérieure peut être associé. Par la même voie d'abord postérieure médiane, on peut se déplacer latéralement vers la partie saillante des côtes. Environ quatre à cinq côtes sont abordées en sous-périosté et réséquées sur une longueur de 5 à 7 cm pour réaliser une thoracoplastie.

■ *Interventions d'instrumentation et de réduction des courbures* (*fig 11, 12, 13*)

Leur but est de corriger la déformation scoliotique dans le plan frontal et sagittal, et de maintenir cette correction jusqu'à la fusion

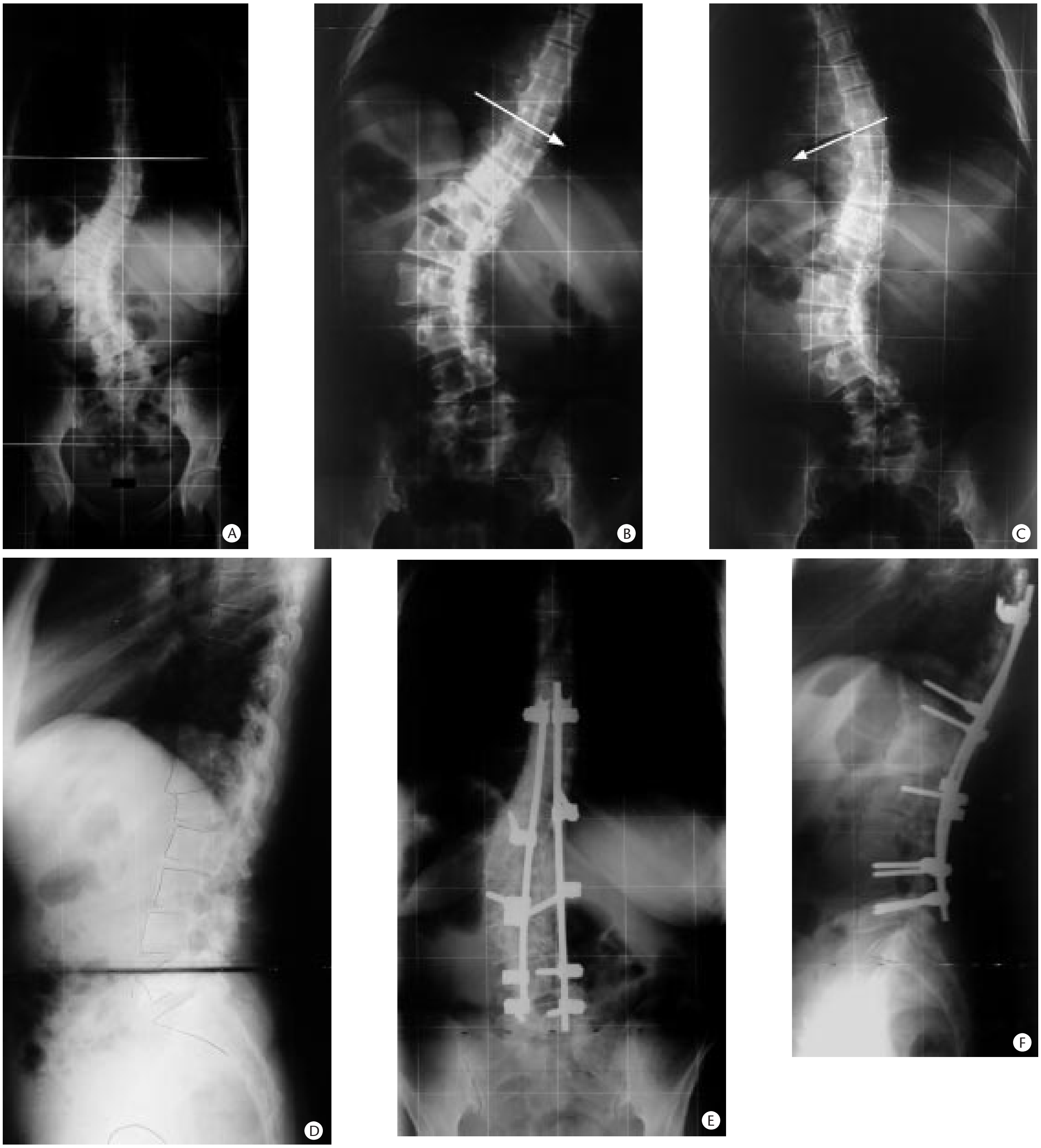

13 *Double temps chirurgical avec libération antérieure lombaire puis instrumentation postérieure.*
A. Cliché de face en charge.
B. Cliché en inclinaison droite.
C. Cliché en inclinaison gauche montrant la faible réductibilité.
D. Cliché de profil en charge.
E. Cliché de face postopératoire.
F. Cliché de profil postopératoire.

définitive. Les instrumentations modernes ont permis de simplifier les suites opératoires. Les patients peuvent être levés précocement sans immobilisation postopératoire.

Instrumentations antérieures

Les instrumentations antérieures dans la chirurgie de la scoliose sont utilisées depuis l'apparition du matériel de Dwyer. Actuellement,

elles utilisent une tige rigide pour la réduction, qui peut se faire en associant une rotation de la tige et une compression entre les différents niveaux vertébraux instrumentés. Cette technique est particulièrement indiquée pour les scolioses thoracolombaires où elle a l'avantage de bien corriger un déséquilibre frontal et de sauvegarder des niveaux lombaires en réalisant des montages plus courts qu'une instrumentation postérieure. Son principal inconvénient est le risque d'aggraver la cyphose lors de la réduction [7].

Instrumentations postérieures

Elles sont majoritairement utilisées. Elles ont permis à la chirurgie des déformations rachidiennes de faire d'énormes progrès depuis l'utilisation de matériel à prise segmentaire. Elles permettent d'instrumenter la colonne vertébrale du rachis thoracique au bassin, de corriger la déformation dans le plan frontal et sagittal, et d'obtenir un montage solide.

La technique de réduction varie selon les instrumentations. Elle peut se faire par rotation de la tige dans le matériel de Cotrel Dubousset, par alignement des segments vertébraux dans le matériel Colorado de Roussouly, ou bien par cintrage in situ de la tige dans le matériel SCS de Steib. Nous ne rentrons pas dans le détail de ces différentes techniques qui réunissent chacune les avantages de la prise segmentaire. Le choix du chirurgien se fait en fonction de son expérience et de certaines particularités du matériel notamment pour les prises pelviennes solides, très utiles dans la chirurgie de la scoliose de l'adulte.

Interventions de greffe osseuse

Leur but est d'obtenir une fusion définitive du rachis sur la zone instrumentée. Les greffes sont constituées de greffons osseux autogènes prélevés sur le rachis (épineuse, articulaires, produits de décortication), les crêtes iliaques ou les côtes (gibbectomie). Elles sont positionnées après une préparation minutieuse des zones receveuses. Les allogreffes et substituts osseux peuvent être utilisés, mais plutôt mélangés aux autogreffes (greffes mixtes) que seuls.

Greffe osseuse antérieure

Elle est effectuée après dissectomie étagée et avivement des plateaux vertébraux. Elle doit être assez volumineuse pour ne pas entraîner d'aggravation de la cyphose surtout au niveau lombaire. On peut utiliser des cages intersomatiques antérieures, qui permettent de maintenir un espace intervertébral en lordose.

Greffe osseuse postérieure

Les greffons osseux sont positionnés en fin d'intervention après un avivement minutieux des arcs postérieurs vertébraux d'une transverse à l'autre.

Les greffes par voie postérieure peuvent être positionnées au niveau intersomatique avec l'utilisation de cage. Cette technique peut parfois être utile pour corriger une discopathie lombaire basse avec départ oblique.

INDICATIONS CHIRURGICALES

Les indications chirurgicales dans la scoliose de l'adulte dépendent avant tout de l'âge du patient au moment du traitement chirurgical.

Les grandes périodes de la vie adulte sont pour nous au nombre de quatre (cf supra).

L'âge chronologique n'a qu'une valeur indicative. Le chirurgien en collaboration avec l'anesthésiste doit plutôt se référer, après le bilan préopératoire, à l'âge physiologique pour proposer la meilleure indication au patient.

Les trois premières phases ont été définies par Guillaumat [33]. Nous avons choisi de rajouter une dernière phase chez le grand adulte, où les problèmes d'indication sont fréquents et les possibilités chirurgicales réduites.

Adulte jeune de 20 à 30 ans

Les patients bénéficiant d'un traitement chirurgical à cet âge ont souvent été suivis à l'adolescence et traités orthopédiquement. Une évolution clinique et radiologique après l'arrêt du traitement orthopédique peut amener à proposer un traitement chirurgical, afin d'arrêter la progression des courbures. Parfois, la scoliose est découverte chez un adulte jeune où les possibilités de traitement orthopédique sont dépassées. Dans ces deux cas, les indications et techniques chirurgicales sont les mêmes que chez l'adolescent. Nous recommandons aux lecteurs de se reporter à l'article correspondant de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale.

Connaissant le risque prédominant d'aggravation des scolioses lombaires, la chirurgie par voie antérieure des scolioses T11 L3 est assez facilement proposée, et se fait le plus souvent par voie antérieure avec une correction qui s'obtient sans dépasser vers le bas L3 et en préservant les muscles paravertébraux.

Adulte vrai de 30 à 50 ans

Caractéristique générale des courbures

C'est le terrain de la scoliose idiopathique à l'âge adulte. Le phénomène rachidien qui caractérise le plus cette période est l'apparition d'une raideur. Les courbures scoliotiques sont beaucoup moins réductibles que chez l'adolescent. Le programme chirurgical est plus important, associant généralement deux temps opératoires. La raideur d'une courbure est appréciée lors du bilan préopératoire par l'examen clinique et la réalisation de *bending test*. Les courbures sont souples lorsque la réductibilité est supérieure à 50 % ; elles sont raides lorsque la réductibilité est inférieure à 30 %. La stratégie opératoire qui en découle en fonction de la topographie est un simple temps opératoire comme chez l'adolescent lorsque la courbure est souple, alors qu'un double temps (premier temps de libération de la courbure et deuxième temps de réduction, greffe osseuse et instrumentation) est nécessaire pour obtenir un résultat satisfaisant lorsque la courbure est raide.

Signes fonctionnels associés à la scoliose durant cette période de 30 à 50 ans

Cette période est aussi caractérisée par l'apparition de signes fonctionnels liés à la scoliose. La douleur rachidienne est la plus fréquente, viennent ensuite les problèmes esthétiques et les troubles respiratoires. D'une façon générale, l'indication opératoire est d'autant plus justifiée qu'on observe une aggravation clinique et radiologique, avec une charnière lombosacrée encore intacte qui n'est pas à instrumenter.

- *Douleurs rachidiennes*

C'est le signe fonctionnel le plus fréquent chez les adultes scoliotiques [44]. Comme dans le traitement de la lombalgie chronique, la polémique persiste sur l'efficacité de la chirurgie dans la prise en charge des douleurs rachidiennes des scoliotiques [76]. Les douleurs ont des origines multiples qui doivent être bien étudiées, et sont souvent associées à d'autres signes qui peuvent amener à la chirurgie. L'amélioration des douleurs rachidiennes après traitement chirurgical des déformations scoliotiques est habituelle [32]. Néanmoins, nous restons très prudents pour porter une indication chirurgicale dans le cas de douleurs rachidiennes isolées. Le geste opératoire, pour espérer être efficace à long terme, doit prendre en compte toute la déformation rachidienne même si la douleur reste limitée à un segment précis.

C'est pourquoi nous pensons que cette indication doit rester exceptionnelle, chez des patients bien évalués, pour être à la hauteur de la demande initiale.

- *Troubles esthétiques*

Ils sont très fréquents. La demande esthétique des patients dans la prise en charge de leur déformation rachidienne devient de plus en plus importante, dans un environnement où l'apparence est très

importante pour la vie socioprofessionnelle et le bien-être. Les troubles esthétiques sont parfois dissimulés ou associés à des douleurs rachidiennes. L'interrogatoire et les scores fonctionnels permettent de redonner à chacun des signes fonctionnels leur part respective dans les plaintes des patientes.

Avec l'évolution des techniques d'anesthésie-réanimation et chirurgicales, une intervention à visée essentiellement esthétique est envisageable chez des patientes parfaitement bien conscientes du programme chirurgical, de ses suites et de ses complications.

Pour les courbures thoraciques ou thoracolombaires, un geste de gibbectomie peut être associé au traitement chirurgical de la scoliose. La résection de la partie saillante des côtes permet une diminution de la gibbosité et une meilleure symétrie thoracique [30]. Ce geste ne doit pas être proposé chez les patients avec un état respiratoire limité ou défaillant, sous peine de voir la fonction respiratoire s'aggraver.

- *Troubles respiratoires*

Les troubles respiratoires importants sont devenus de plus en plus rares avec la prise en charge thérapeutique précoce des scolioses thoraciques. L'insuffisance respiratoire survient surtout chez des patients avec des courbures thoraciques dépassant les 100°, associées à une lordose thoracique, des déformations importantes et une perte de souplesse de la cage thoracique [81].

L'altération de la capacité vitale est plus précise que l'angle de Cobb pour prédire la survenue à long terme d'une insuffisance respiratoire [62].

L'attitude chirurgicale chez les insuffisants respiratoires est de surveiller la fonction respiratoire, après mise en traction du patient à l'aide d'un halo crânien. Si elle s'améliore, une intervention de correction arthrodèse par voie postérieure est indiquée, sinon l'abstention chirurgicale est recommandée [33].

Indications en fonction des courbures scoliotiques

- *Courbures thoraciques*

La plupart d'entre elles sont actuellement traitées à l'adolescence. Les courbures thoraciques supérieures à 50° non traitées en fin de croissance évoluent à l'âge adulte. La demande thérapeutique est souvent accentuée avec l'apparition des signes fonctionnels décrits plus haut (douleur, demande esthétique).

Les courbures encore souples comprises entre 50 et 70° peuvent être traitées par un simple temps chirurgical postérieur de correction, fusion et instrumentation. Pour les courbures raides ou supérieures à 70°, nous préférons un double temps opératoire. Le premier temps repose sur une libération antérieure par dissectomie étagée, qui peut être réalisée soit par une thoracotomie conventionnelle soit par thoracoscopie qui apporte des avantages sur la douleur postopératoire, les séquelles esthétiques et l'accès au plan du disque pour effectuer la dissectomie [56]. Le second temps, postérieur, comporte une correction arthrodèse avec instrumentation segmentaire ; le rachis lombaire inférieur et la charnière lombosacrée sont le plus souvent laissés libres.

Lors de ce temps opératoire et si la fonction respiratoire n'est pas altérée, on peut effectuer une gibbectomie dont l'intérêt esthétique est certain. Sur certaines courbures importantes (> 90°) thoraciques raides et sans insuffisance respiratoire, la technique de résection vertébrale de Bradford [11] peut être utilisée dans le premier temps opératoire. Le second temps postérieur est identique à celui cité plus haut.

- *Courbures thoracolombaires et lombaires*

Peuvent être traitées chirurgicalement à cet âge les courbures scoliotiques dont le bilan préopératoire permet de planifier une intervention qui préserve la charnière lombosacrée. Si la fusion doit descendre sur le sacrum, il est préférable de différer l'intervention à la période d'âge adulte mûr du fait de son retentissement fonctionnel [71], [77].

Les courbures T11 L3 sont très souvent symptomatiques et évolutives à l'âge adulte ; elles représentent durant cette période l'essentiel du traitement chirurgical.

Pour ces courbures (T11 L3) symptomatiques et évolutives encore souples et sans contre-courbure structuralisée, on peut proposer un traitement par voie antérieure unique par thoraco-phréno-lombotomie avec dissectomies étagées, greffe osseuse et instrumentation avec un matériel utilisant une tige rigide. Les cages intersomatiques peuvent être utilisées sur les deux ou trois derniers disques lombaires, afin d'éviter une perte de lordose importante. La limite inférieure de ce type de montage se situe sur les vertèbres L3 ou L4. Il est capital d'obtenir en postopératoire un disque lombaire sous-jacent au montage horizontal afin d'éviter une évolution dégénérative [89].

Pour ces mêmes courbures raides sur les *bendings test* et/ou avec une contre-courbure thoracique structuralisée, nous préférons un double temps opératoire. Le premier temps de libération antérieure par thoraco-phréno-lombotomie comporte des dissectomies étagées (cinq à six niveaux) de part et d'autre du sommet de la courbure. Le second temps opératoire de réduction-arthrodèse et instrumentation est étendu de la région thoracique haute à la région lombaire basse (L4), laissant libre la charnière lombosacrée. Si le disque L4 L5 est incliné ou dégénéré, l'instrumentation doit s'étendre jusqu'en L5 en laissant libre le disque L5 S1. Vers le haut, si la colonne thoracique est en cyphose, il est préférable de l'inclure dans l'instrumentation pour éviter tout déséquilibre antérieur qui s'aggraverait dans le temps.

- *Doubles courbures scoliotiques*

Elles sont souvent bien tolérées à cette période de la vie adulte, car elles restent globalement équilibrées et entraînent peu de signes fonctionnels. L'évolution se fait souvent à la période suivante au niveau de la courbure lombaire.

Adulte mûr de 50-65 ans

Caractéristique générale des courbures

L'évolution des courbures idiopathiques à cette période se fait vers l'aggravation de signes dégénératifs, présents surtout à la colonne lombaire, et sur l'apparition d'une ostéoporose postménopausique qui va changer les conditions locales.

À côté de l'évolution des courbures idiopathiques, sont apparues à l'âge adulte mûr les scolioses lombaires dégénératives ou arthrogéniques qui vont être à l'origine de signes invalidants notamment douloureux, qui vont nécessiter un traitement chirurgical adapté à la scoliose et à la période physiologique du patient.

Signes fonctionnels associés à cette période

- *Douleurs*

En plus des douleurs rachidiennes rencontrées à la période précédente, apparaissent à cette étape de la vie des radiculalgies dans les membres inférieurs (sténose foraminale dans les concavités des courbures et par rétrécissement du canal central). Là aussi la polémique reste entière sur les indications chirurgicales. Certains auteurs défendent la correction chirurgicale de la courbure pour décomprimer les racines et corriger les sténoses canalaires ; d'autres, dont nous faisons partie, proposent une décompression chirurgicale endocanalaire ou foraminale associée au traitement classique de la scoliose.

Parfois, la radiculalgie représente la gêne fonctionnelle principale avec une bonne tolérance de la déformation. Dans ces conditions, une intervention chirurgicale de décompression avec arthrodèse instrumentée réalisée au niveau sténosé peut être proposée, sans traiter chirurgicalement la déformation scoliotique. C'est la chirurgie localisée, qui n'a qu'un but neurologique *(fig 14)*. Plus rarement chez un patient pouvant le supporter on propose une chirurgie plus complète de la déformation *(fig 15)*.

- *Troubles de l'équilibre rachidien*

L'équilibre global du rachis dans une courbure scoliotique est fondamental pour son évolution. L'aggravation d'un déséquilibre

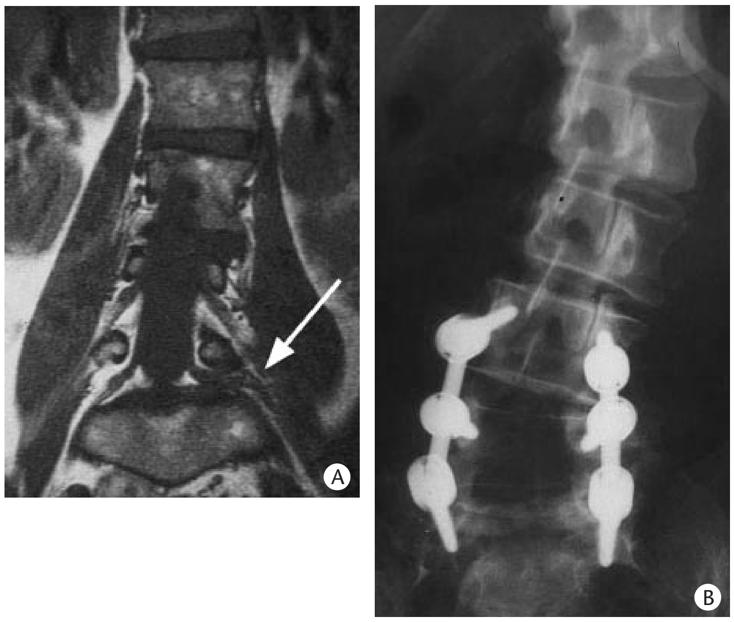

14 *Chirurgie localisée de décompression-arthrodèse.*
A. Imagerie par résonance magnétique de face montrant la compression prédominante L5 S1 gauche (flèche).
B. Contrôle postopératoire.

est un tournant évolutif important. De plus, les troubles de l'équilibre rachidien sont souvent à l'origine d'une augmentation des douleurs et du préjudice esthétique.

La correction chirurgicale d'une évolution en cyphose d'une courbure lombaire ou d'un déséquilibre frontal repose avant tout sur un temps chirurgical postérieur de réduction du déséquilibre, avec arthrodèse et instrumentation étendue de la partie supérieure du rachis thoracique jusqu'au sacrum. En fonction de l'état général du patient, un temps opératoire de courte libération antérieure et greffe osseuse, ou de greffe osseuse antérieure seule après réduction postérieure, peut se discuter. Nous restons prudents pour proposer des doubles temps opératoires à ces patients.

Indication en fonction des courbures

À cette période, l'évolution et les problèmes chirurgicaux intéressent surtout les courbures lombaires. Les compressions radiculaires et la présence de contre-courbure lombosacrée structuralisée imposent dans la plupart des cas de descendre l'arthrodèse jusqu'au sacrum. Les programmes chirurgicaux lourds (doubles temps opératoires) deviennent risqués chez ces patients fragiles. Le temps opératoire postérieur unique répond à toutes ces exigences. La libération postérieure devient un temps opératoire important, avec résection des articulaires et parfois des ostéotomies des arcs postérieurs vertébraux. Une décompression radiculaire peut être associée si nécessaire. La correction chirurgicale des courbures doit se concentrer sur l'obtention d'un bon équilibre global et d'une amélioration de la lordose lombaire. L'instrumentation doit être effectuée avec un matériel permettant une prise sacrée ou sacro-iliaque solide si nécessaire [38, 41].

■ *Grand adulte (au-delà de 70 ans)*

Caractéristique générale des courbures

Avec l'évolution ultime des scolioses idiopathiques et dégénératives sont apparues des déformations rachidiennes spécifiques en « chandelier ou candelabre », entraînant des déséquilibres majeurs du tronc dans un contexte de vieillissement neuromusculaire.

Indications en fonction des signes fonctionnels

- *Radiculalgies*

Les radiculalgies rebelles au traitement conservateur sont souvent à l'origine de l'indication chirurgicale. Elles sont traitées par une

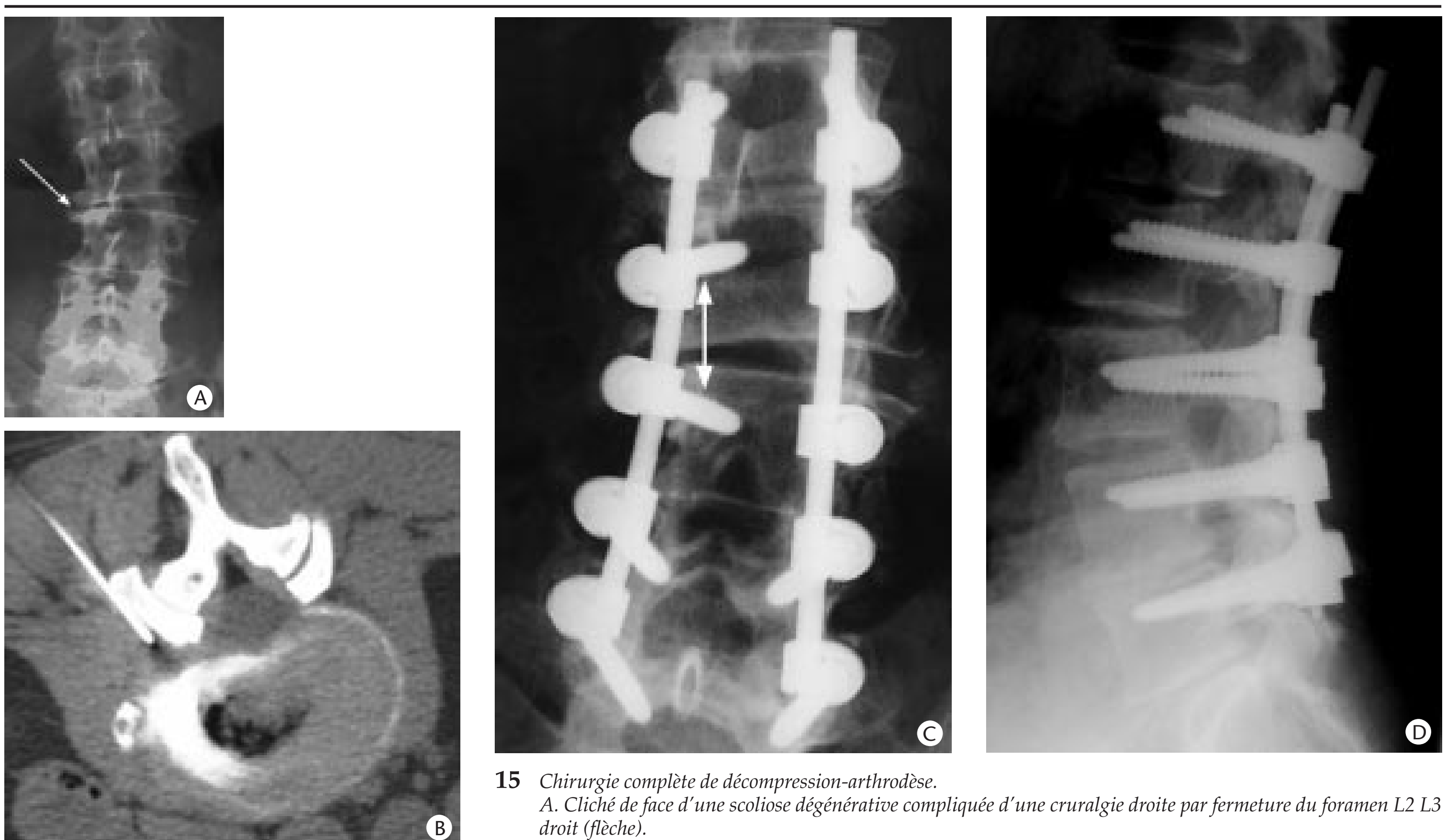

15 *Chirurgie complète de décompression-arthrodèse.*
A. Cliché de face d'une scoliose dégénérative compliquée d'une cruralgie droite par fermeture du foramen L2 L3 droit (flèche).
B. Test d'infiltration sous scanner en L2 L3 droit.
C. Contrôle postopératoire de face. La flèche représente la distraction foraminale L2 L3.
D. Contrôle postopératoire de profil.

intervention par voie postérieure pour privilégier les gestes de décompression. Une arthrodèse instrumentée est souvent associée, mais n'est pas obligatoire si l'état général du patient est très diminué [29].

- *Troubles de l'équilibre*

Pour les déformations en candélabre, la correction des troubles de l'équilibre dans les plans frontal et sagittal est à l'origine de l'indication chirurgicale. La chirurgie par voie postérieure unique est proposée aux patients ayant un état général encore satisfaisant. Une arthrodèse instrumentée longue étendue du bassin au rachis thoracique supérieur est effectuée. Des gestes de libération postérieure (arthrectomie, ostéotomie des arcs postérieurs), de greffes intersomatiques par voie postérieure (cage intersomatique pour discopathie oblique lombaire inférieure), de décompressions radiculaires peuvent être associées. Chez ces patients, il faut se réserver la possibilité d'utiliser en postopératoire un traitement orthopédique par corset, afin de contrôler au mieux les troubles de l'équilibre.

RÉSULTAT DE LA CHIRURGIE DE LA SCOLIOSE CHEZ L'ADULTE

Lorsque l'objectif d'arthrodéser la colonne vertébrale en respectant un bon équilibre dans le plan frontal et sagittal est obtenu, le résultat est habituellement excellent. Pour Bradford [10], la correction de la courbure est dépendante des caractéristiques initiales de la scoliose, et des moyens utilisés pour la réduire ; elle est généralement comprise entre 30 et 60 %. La reprise des activités se fait après 6 mois à 1 an.

Plus que le résultat radiologique, c'est le résultat fonctionnel qui est intéressant pour les patients. Dans l'étude de Simmons [75] où la douleur est étudiée selon plusieurs stades, le résultat chirurgical sur les déformations douloureuses de 49 patients dont 40 scolioses idiopathiques donne un taux de succès de 90 %.

L'état fonctionnel des patients et l'amélioration de leur qualité de vie sont très significativement améliorés en postopératoire par rapport à leur état antérieur [39] ou par rapport au patient non opéré [23].

Des études récentes utilisent des scores afin d'évaluer au mieux le résultat chirurgical.

Le score MOS SF 36 a été appliqué par Albert [1] à 55 scoliotiques en pré- et postopératoire avec un suivi de 2 ans. La fonction physique, la fonction sociale, la douleur et la perception de la santé sont les éléments les plus modifiés par la chirurgie. Il n'y a pas de différence significative selon que le sujet a plus ou moins de 40 ans, selon le niveau inférieur (en L4 ou L5) de l'arthrodèse, selon la présence ou non de complications postopératoires ; ces dernières conclusions font penser que ce score est peu spécifique et trop générique.

Haher [36] a évalué avec le score de la Scoliosis Research Society (SRS) 244 patients comparés à un groupe d'étudiants en école supérieure non scoliotiques. Il existe un lien étroit entre le degré de satisfaction et l'amélioration de la douleur, ainsi que l'amélioration de l'image de soi. Soixante quatorze pour cent des patients sont satisfaits de la chirurgie, 16 % se disent indifférents et 4 % non satisfaits. La chirurgie serait à nouveau acceptée par 84 % des scoliotiques opérés.

Plus récemment, White [90] a appliqué ce score de la SRS à 121 adolescents opérés par voie postérieure. En préopératoire, les filles décrivent une meilleure fonction et une meilleure image de soi que les garçons. L'image de soi dépend du type anatomique de la scoliose. Les scolioses des types 3 et 4 de King font apparaître la plus mauvaise image de soi, puisqu'il s'agit de simples courbures parfois déséquilibrantes. En postopératoire, il n'y a pas de lien entre le degré de satisfaction et la gravité de la lésion préopératoire, le pourcentage de corrections et la présence ou non de complications. L'auteur conclut en estimant que cet outil est encore à évaluer, notamment chez l'adulte, et peut-être à modifier.

COMPLICATIONS DE LA CHIRURGIE DE LA SCOLIOSE CHEZ L'ADULTE

La chirurgie de la scoliose chez l'adulte comporte souvent des programmes chirurgicaux lourds avec un risque de complications supérieur à celui des adolescents. Ce risque varie entre 20 et 40 % des cas [76] et peut aller jusqu'au décès du patient.

Actuellement, les patients doivent être parfaitement informés des risques de cette chirurgie, et leur totale adhésion au programme opératoire est indispensable [21]. Les progrès de l'anesthésie-réanimation et une meilleure planification des actes opératoires ont permis de réduire les complications. Les doubles temps opératoires sont fréquemment proposés. Plusieurs études ont montré l'intérêt d'effectuer ces deux temps opératoires le même jour lors de la même anesthésie, afin de diminuer les complications postopératoires, le séjour hospitalier, et le coût [22, 73]. Nous recommandons cette attitude.

Les pertes sanguines peropératoires peuvent être importantes dans la chirurgie de la scoliose, surtout si plusieurs temps opératoires sont prévus (chirurgies antérieure et postérieure, gibbectomie). Leur prévention repose sur le dépistage et le traitement d'une anémie préopératoire, sur les programmes d'autotransfusion différés et sur la récupération sanguine peropératoire par l'aspiration chirurgicale. Parfois le recours à une transfusion est nécessaire, le patient est toujours informé de cette éventualité.

Les complications neurologiques sont présentes chez environ 1 % des patients. Elles sont habituellement immédiates, mais peuvent parfois être retardées de quelques heures ou jours [80]. Leurs mécanismes peuvent être traumatiques (ostéosynthèse, distraction médullaire), compressifs (hématome extradural, sténose canalaire) ou ischémiques. Les risques sont augmentés lorsque deux temps opératoires sont associés, lorsqu'il existe une courbure rigide ou une cyphose importante [12]. Leur prévention repose sur le test du réveil sur table de Stagnara, ou mieux sur la surveillance électrique peropératoire (potentiels évoqués somesthésiques et potentiels moteurs).

Les complications thromboemboliques après chirurgie rachidienne sont favorisées par l'alitement, des temps opératoires prolongés et la dissection des gros vaisseaux lors des abords antérieurs [92].

Leur fréquence est particulièrement élevée chez les patients traités par double temps opératoire (6 %) [19]. Leur prévention repose sur le port de bas de contention élastiques, un lever précoce et l'utilisation du traitement anticoagulant (HBPM).

Les complications infectieuses après chirurgie rachidienne postérieure instrumentée sont variables selon l'importance du geste opératoire et l'état général des patients [87]. Le risque est moins important pour la chirurgie antérieure isolée. Dans la plupart des cas, un traitement par lavage chirurgical associé à une antibiothérapie prolongée permet de laisser le matériel en place. La prévention repose sur l'amélioration de l'état général et nutritionnel des patients et sur l'antibioprophylaxie per- et postopératoire [67].

Les complications mécaniques et les pseudarthroses sont présentes dans 10 à 30 % des cas [23]. Elles varient en fonction de nombreux paramètres comme l'état général du patient (âge, ostéoporose), la stratégie opératoire (simple ou double temps opératoire), la technique et l'instrumentation utilisées (matériel d'ostéosynthèse à prise segmentaire) et les suites opératoires (présence d'infection). Les doubles temps opératoires apportent une nette amélioration dans le domaine, avec un risque de pseudarthrose très faible.

Les mobilisations de matériel d'ostéosynthèse et les pseudarthroses restent des complications souvent à l'origine de reprise chirurgicale.

La chirurgie de reprise des déformations rachidiennes ne semble pas responsable d'un taux de complications tardives supérieur à celui de la chirurgie primaire [2, 51].

Les douleurs résiduelles après chirurgie de la scoliose sont fréquentes et variables : 5 à 10 % d'après Bradford [10].

Une des causes principales de ces douleurs postopératoires est le dos plat postopératoire [51] : l'arthrodèse lombaire a été réalisée et obtenue sans lordose suffisante ; les principaux facteurs de cette hypolordose sont la scoliose elle-même qui aplatit la courbure sagittale, l'installation peropératoire qui elle aussi amène la région lombaire en position moins cambrée qu'en position debout, et enfin l'agression chirurgicale des muscles paravertébraux qui sont extenseurs et lordosants. Il faut prévenir ce dos plat en lordosant par l'ostéosynthèse au maximum, ce qui est obtenu plus facilement grâce aux prises pédiculaires et aux instrumentations modernes.

Si la fusion est obtenue en dos plat, le patient est déporté vers l'avant et doit, pour aligner sa tête au-dessus des têtes de fémur, rétroverser son bassin voire même parfois fléchir ses genoux. La correction chirurgicale impose une ablation de matériel et des ostéotomies de soustraction postérieure soit corporéale soit étagée. Des calculs préopératoires pour ramener le sujet dans la meilleure position sont possibles.

En conclusion sur le traitement chirurgical, rappelons qu'il faut bien connaître l'évolution naturelle souvent sévère pour les scolioses lombaires et thoracolombaires qui ont atteint 30 à 40°, et donc ne pas hésiter à proposer une chirurgie chez l'adulte jeune où l'enraidissement ne s'est pas encore fait. Si la rachialgie est au premier plan, il faut être aussi sélectif que dans la lombalgie chronique. Si les radiculalgies sont prédominantes, on peut, dans certains cas, ne proposer qu'une chirurgie localisée de décompression-arthrodèse encadrant le segment sténosé. Enfin la chirurgie de reprise notamment pour dos plat doit être prévenue grâce aux progrès de l'instrumentation ; si elle doit être réalisée, il faut faire des prévisions préopératoires très précises.

Références

[1] Albert TJ, Purtill J, Mesa J, McIntosh T, Balderston RA. Health outcome assessment before and after adult deformity surgery. A prospective study. *Spine* 1995 ; 20 : 2002-2004

[2] Aota Y, Kumano K, Hirabayashi S. Post-fusion instability at the adjacent segments after rigid pedicle screw fixation for degenerative lumbar spinal disorders. *J Spin Disord* 1995 ; 8 : 464-473

[3] Arozullah HM, Daley J, Henderson WG, Khuri SF. Multifactorial risk index for predicting post-operative respiratory failure in men after major non cardiac surgery. *Ann Surg* 2000 ; 232 : 242-253

[4] Beauchamp M, Labelle H, Grimard G, Stanciu C, Poitras B, Dansereau J. Diurnal variation of Cobb angle measurement in adolescent idiopathic scoliosis. *Spine* 1993 ; 18 : 1581-1583

[5] Berger O, Dousset V, Delmer O, Pointillart V, Vital JM, Caille JM. Évaluation de l'efficacité des infiltrations foraminales de corticoïdes guidées sous tomodensitométrie dans le traitement des radiculalgies par conflit foraminal. *J Radiol* 1999 ; 80 : 917-925

[6] Bernard JM, Surbled M, Lagarde D, Trennec A. Analgésie après chirurgie du rachis chez l'adulte et l'adolescent. *Cah Anesthésiol* 1995 ; 43 : 557-564

[7] Betz RR, Shufflebarger H. Controversis in spine. Anterior versus posterior instrumentation for the correction of thoracic idiopathic scoliosis. *Spine* 2001 ; 26 : 1095-1100

[8] Biot B. Scolioses et grossesses. In : Hérisson C, Lopez S éd. Grossesse et appareil locomoteur. Collection de pathologie locomotrice et de médecine orthopédique n° 37. Paris : Masson, 1998 : 50-56

[9] Biot B, Simon L. La scoliose lombaire idiopathique de l'adulte. Collection de pathologie locomotrice n° 19. Paris : Masson, 1990

[10] Bradford DS, Tay BK, Hu SS. Adult scoliosis: surgical indications, operative management, complications, and outcomes. *Spine* 1999 ; 24 : 2617-2629

[11] Bradford DS, Tribus CB. Vertebral column resection for the treatment of rigid coronal decompensation. *Spine* 1997 ; 22 : 1590-1599

[12] Bridwell KH, Lenke LG, Baldus C, Blanke K. Major intraoperative neurologic deficits in pediatric and adult spinal deformity patients. Incidence and etiology at one institution. *Spine* 1995 ; 23 : 324-331

[13] Bunnel WP. An objective criterion for scoliosis screening. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 1381-1387

[14] Catre MG. Anticoagulation in spinal surgery. A critical review of the literature. *Can J Surg* 1997 ; 40 : 413-419

[15] Climent JM, Reig A, Sanchez J, Roda C. Construction and validation of a specific quality of life instrument for adolescents with spine deformities. *Spine* 1995 ; 20 : 2006-2011

[16] Coste J, Leparc JM, Berge E, Delecœuillerie G, Paolaggi JB. French validation of a disability rating scale for the evaluation of low back pain. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 335-341

[17] Danielsson AJ, Nachemson AL. Radiologic findings and curve progression 22 years after treatment for adolescent idiopathic scoliosis. Comparison of brace and surgical treatment with matching control group of straight individuals. *Spine* 2001 ; 26 : 516-525

[18] Danielsson AJ, Nachemson AL. Childbearing, curve progression and sexual function in women 22 years after treatment for adolescent idiopathis scoliosis. A case control study. *Spine* 2001 ; 26 : 1449-1456

[19] Dearborn JT, Hu SS, Tribus CB, Bradford DS. Thromboembolic complications following major thoracolumbar spine surgery. *Spine* 1999 ; 24 : 1471-1476

[20] Delorme S, Labelle H, Poitras B, Rivard CH, Coillard C, Dansereau J. Pre, intra and postoperative three dimensional evaluation of adolescent idiopathic scoliosis. *J Spine Disord* 2000 ; 13 : 93-101

[21] Deyo RA, Ciol MA, Cherkin DC, Loeser JD, Bigos SJ. Lumbar spinal fusion: a cohort study of complications, reoperation and ressource use in the Medicare population. *Spine* 1993 ; 18 : 1463-1470

[22] Dick J, Boachie-Adjei O, Wilson M. One-stage versus two-stage anterior and posterior spinal reconstruction in adults. Comparison of outcomes including nutritional status, complications rates, hospital costs, and other factors. *Spine* 1992 ; 17 : S310-S316

[23] Dickson JH, Mirkovic S, Noble PC, Nalty T, Erwin WD. Results of operative treatment of idiopathic scoliosis in adults. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 513-523

[24] Duriez J. Évolution de la scoliose idiopathique chez l'adulte. *Acta Orthop Belg* 1967 ; 33 : 547-550

[25] Duval Beaupère G, Schmidt C, Cosson P. A barycentrometric study of the sagittal shape of spine and pelvis: the conditions required for an economic standing position. *Ann Biomed Eng* 1992 ; 20 : 451-462

[26] Eck KR, Bridwell KH, Ungacta FF, Riew KD, Lapp MA, Lenke LG et al. Complications and results of long adult deformity fusion down to L4 L5 and the sacrum. *Spine* 2001 ; 26 : E182-E192

[27] Fairbank JC, Pynsent PB. The Oswestry disability index. *Spine* 2000 ; 25 : 2940-2953

[28] Forestier F, Claverie JP, Roger I, Fialon P, Janvier G. Existe-t-il une limite d'âge à la transfusion autologue ? Anesthésie du sujet âgé. In : JEPU. Anesthésie-Réanimation Pitié-Salpêtrière, Paris, 2000 : 251-256

[29] Frazier DD, Lipson SJ, Fossel AH, Katz JN. Associations between spinal deformity and outcomes after decompression for spinal stenosis. *Spine* 1997 ; 22 : 2025-2029

[30] Geissele AE, Ogilvie JW, Cohen N, Bradford DS. Thoracoplasty for treatment of rib prominence in thoracic scoliosis. *Spine* 1994 ; 19 : 1636-1642

[31] Gelb DE, Lenke LG, Bridwell KH, Blanke K, McEnery KW. An analysis of sagittal spinal alignment in 100 asymptomatic middle and older aged volunteers. *Spine* 1995 ; 20 : 1351-1358

[32] Grubb SA, Lipscomb HJ, Suh PB. Results of surgical treatment of painful adult scoliosis. *Spine* 1994 ; 19 : 1619-1627

[33] Guillaumat M, Lebard JP, Khouri N, Tassin JL. Scoliose idiopathique à l'âge adulte. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-874-B-10, 1991 : 1-7

[34] Hadar H, Godoth M, Heifetz M. Fatty replacement of lower paraspinal muscles normal and neuromuscular disorders. *AJR Am J Roentgenol* 1983 ; 141 : 895-898

[35] Haher TR, Gorup JM, Shin TM, Homer P, Merola AA, Grogan DP et al. Results of the scoliosis research society instrument for evaluation of surgical outcom in adolescent idiopathic scoliosis. A multicenter study of 244 patients. *Spine* 1999 ; 24 : 1435-1440

[36] Haher TR, Merola A, Zipnick RI, Gorop J, Mannor D, Orchowski J. Meta-analysis of surgical outcom in adolescent idiopathic scoliosis: A 35 years English literature review of 11000 patients. *Spine* 1995 ; 20 : 1575-1584

[37] Héraut LA. Électrophysiologie et syndrome du canal lombaire étroit. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 (suppl 1) : 49-51

[38] Horton WC, Holt RT, Muldowny DS. Controversy. Fusion of L5–S1 in adult scoliosis. *Spine* 1996 ; 21 : 2520-2522

[39] Hu SS, Holly EA, Lele C, Averbach S, Kirstiansen J, Schiff M et al. Patient outcomes after spinal reconstructive surgery in patients > or = 40 years of age. *J Spinal Disord* 1996 ; 9 : 460-469

[40] Hurley MV, Rees J, Newman DJ. Quadriceps function, proprioceptive acuity and functional performance in healthy young, middle-aged and ederly subjects. *Age Ageing* 1998 ; 27 : 55-62

[41] Islam NC, Wood KB, Transfeldt EE, Winter RB, Denis F, Lontein JE et al. Extension of fusions to the pelvis in idiopathic scoliosis. *Spine* 2001 ; 26 : 166-173

[42] Ito M, Incorvaia KM, Yu SF, Fredrickson BE, Yuan HA, Rosenbaum AE. Predictive signs of discogenic lumbar pain on magnetic resonance imaging with discography correlation. *Spine* 1998 ; 23 : 1252-1258

[43] Itoi E. Roentgenographic analysis of posture in spinal osteoporotics. *Spine* 1991 ; 16 : 750-756

[44] Jackson RP, Simmons EH, Stripinis D. Incidence and severity of back pain in adult idiopathic scoliosis. *Spine* 1983 ; 8 : 749-756

[45] Jackson RP, Simmons EH, Stripinis D. Coronal and sagittal plane spinal deformities correlating with back pain and pulmonary function in adult idiopathic scoliosis. *Spine* 1989 ; 14 : 1391-1397

[46] Japanese orthopaedic association. Assessment of surgical treatment of low back pain (in japanese). *J Jpn Orthop Assoc* 1986 ; 60 : 391-394

[47] Jaremko JL, Poncet P, Ronsky J, Harder J, Dansereau J, Labelle H et al. Estimation of spinal deformity in scoliosis from torso surface cross sections. *Spine* 2001 ; 26 : 1583-1591

[48] Karbowski K. The old and the new camptocormia. *Spine* 1999 ; 24 : 1494-1498

[49] Korovessis P, Piperos G, Sidiropoulos P, Dimas A. Adult idiopathic lumbar scoliosis. A formula for prediction of progression and review of the literature. *Spine* 1994 ; 19 : 1926-1932

[50] Kostuik JP, Bentivoglio J. The incidence of low-back pain in adult scoliosis. *Spine* 1981 ; 6 : 268-273

[51] Lagrone MO, Bradford DS, Moe JH, Lonstein JE, Winter RB, Ogilvie JW. Treatment of symptomatic flatback after spinal fusion. *J Bone Joint Surg Am* 1988 ; 70 : 569-580

[52] Lapp MA, Bridwell KN, Lenke LG, Riew KD, Linville DA, Eck KR et al. Long-term complications in adult spinal deformity patients having combined surgery. A comparison of primary to revision patients. *Spine* 2001 ; 26 : 973-983

[53] Lassale B, Bitan F, Bex M, Deburge M. Résultats fonctionnels et facteurs de pronostic dans le traitement chirurgical de la sténose lombaire dégénérative. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 (suppl 2) : 85-88

[54] Leplege A, Ecosse E, Verdier E, Perneger TV. The French SF 36 health survey translations, cultural adaptation and preliminary psychometric evaluation. *J Clin Epidemiol* 1998 ; 51 : 1013-1023

[55] Mangione P, Sénégas J. L'équilibre rachidien dans le plan sagittal. *Rev Chir Orthop* 1997 ; 83 : 22-52

[56] Mangione P, Vadier F, Sénégas J. Thoracoscopie versus thoracotomie en chirurgie rachidienne : comparaison de deux séries appariées. *Rev Chir Orthop* 1999 ; 85 : 574-580

[57] McLean IP, Gillan MGC, Ross J, Aspden RM, Porter RW. A comparison of methods for mesuring trunk list. A simple plumbline is the best. *Spine* 1996 ; 21 : 1667-1670

[58] Milne JS, Lauder IJ. Age effects in kyphosis and lordosis in adults. *Ann Hum Biol* 1974 ; 1 : 327-337

[59] Modic MT, Masaryk KT, Ross JS, Carter JR. Imaging of degenerative disc disease. *Radiology* 1988 ; 168 : 177-186

[60] Nachemson A. A long-term follow-up study of non treated scoliosis. *Acta Orthop Scand* 1968 ; 39 : 466-476

[61] Payne WK 3rd, Ogilvie JW, Resnick MD, Kane RL, Transfeldt EE, Blum RW. Does scoliosis have a psychological impact and does gender make a difference? *Spine* 1997 ; 22 : 1380-1384

[62] Pehrsson K, Bake B, Larsson S, Nachemson A. Lung function in adult idiopathic scoliosis: A 20 years follow up. *Thorax* 1991 ; 46 : 474-478

[63] Perennou D, Marcelli C, Herisson C, Simon L. Adult lumbar scoliosis. Epidemiologic aspect in low-back pain population. *Spine* 1994 ; 19 : 123-128

[64] Phillips SK, Rook KM, Bruce NC, Woledge RC. Muscle weakness in women occurs at an earlier age than in men, but strenght is preserved by hormone replacement therapy. *Clin Sci* 1993 ; 84 : 95-98

[65] Picault C. Indications thérapeutiques chez l'adulte. In : La scoliose idiopathique. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n° 24. Paris : Expansion Scientifique Française, 1986 : 141-148

[66] Polly DW Jr, Sturm PF. Traction versus supine side bending. Which technique best determines curve flexibility? *Spine* 1998 ; 23 : 804-808

[67] Polly DW, Meter JJ, Bruekner R, Asplund L, Van Dam DE. The effect of intraoperative blood loss on serum cefazolin level in patient undergoing instrumented spine fusion. A prospective, controlled study. *Spine* 1996 ; 21 : 2363-2367

[68] Pritchett JN, Bortel DT. Degenerative symptomatic lumbar scoliose. *Spine* 1993 ; 18 : 700-703

[69] Robin GC, Span Y, Steinberg R, Makin M, Menczel J. Scoliosis in the elderly: a follow-up study. *Spine* 1982 ; 7 : 355-359

[70] Salanova C, Dubousset JF, Moreno P, Boulot B. Instrumentation segmentaire dans la scoliose idiopathique. Rôle du cliché de face debout dans la détermination de la zone à fusionner. *Rev Chir Orthop* 2000 ; 86 : 441-451

[71] Schlegel JD, Smith JA, Schleusener RL. Lumbar motion segment pathology adjacent to thoracolumbar, lumbar and lumbosacral fusions. *Spine* 1996 ; 21 : 970-981

[72] Serratrice G. De la sénescence musculaire physiologique à la sénescence musculaire pathologique. *Bull Acad Natl Méd* 1983 ; 167 : 715-720

[73] Shufflebarger HL, Grimm JO, Bui U, Thomson JD. Anterior and posterior spinal fusion. Staged versus one day surgery. *Spine* 1991 ; 16 : 930-933

[74] Silcox DH, Daftari T, Boden SD, Schimandle JH, Hutton WC, Whitesides TE Jr. The effect of nicotine on spinal fusion. *Spine* 1995 ; 20 : 1549-1553

[75] Simmons ED. Surgical treatment of patients with lumbar spinal stenosis associated scoliosis. *Clin Orthop* 2001 ; 384 : 45-53

[76] Sponseller PD, Cohen RS, Nachemson A, Hall J, Wohl M. Result of surgical treatment of adults with idiopathis scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 667-75

[77] Takahashi S, Delécrin J, Passuti N. Changes in the unfused lumbar spine in patients with idiopathic scoliosis. A 5 to 9 years assessment after Cotrel Dubousset instrumentation. *Spine* 1997 ; 22 : 517-524

[78] Takemitsu Y, Harada Y, Iwahara T, Miyamoto H, Miyatake Y. Lumbar degenerative kyphosis. Clinical, radiological and epidemiological studies. *Spine* 1988 ; 13 : 1317-1326

[79] Tassin JL, Defives T. Dislocations dégénératives des scolioses lombaires et thoracolombaires adultes. In : Gastambide D éd. Instabilités vertébrales lombaires. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995

[80] Taylor BA, Webb PJ, Hetreed M, Mulukatla RD, Farell J. Delayed postoperative paraplegia with hypertension in adult revision scoliosis surgery. *Spine* 1994 ; 19 : 470-474

[81] Upadhyay SS, Mullaji AB, Luk KD, Leong JC. Relation of spinal and thoracic cage deformities and their flexibilities with altered pulmonary functions in adolescent idiopathic scoliosis. *Spine* 1995 ; 20 : 2415-2420

[82] Vanderpool DW, James JI, Wynne-Davies R. Scoliosis in the elderly. *J Bone Joint Surg Am* 1969 ; 51 : 446-455

[83] Vaughan JJ, Winter RB, Lonstein JE. Comparison of the use of supine bending and traction radiographs in the selection of the fusion area in adolescent idiopathic scoliosis. *Spine* 1996 ; 21 : 2469-2473

[84] Vital JM. Foramen intervertébral lombaire. Anatomie, explorations et pathologie. In : Cahier de conférences d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier, 2000

[85] Voos K, Boachie-Adjei O, Rawlins BA. Multiple vertebral osteotomies in the treatment of rigid adult spine deformities. *Spine* 2001 ; 26 : 526-533

[86] Walsh TR, Weinstein JN, Spratt KF, Lehmann TR, Aprill C, Sayre H. Lumbar discography in normal subjects. A controlled prospective study. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 1081-1088

[87] Weinstein MA, McCabe JP, Cammisa FP. Postoperative spinal wound infection: a review of 2391 consecutive index procedures. *J Spinal Disord* 2000 ; 13 : 422-426

[88] Weinstein SL, Ponseti IV. Curve progression in idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1983 ; 65 : 447-453

[89] Weiss JC, Betz RR, Clements DHIII, Balsara RK. Prevalence of perioperative complications after anterior spinal fusion for patients with idiopathic scoliosis. *J Spinal Disord* 1997 ; 10 : 371-375

[90] White SF, Asher MA, Lai SM, Burton DC. Patients'perceptions of overall function, pain, and appearance after primary posterior instrumentation and fusion for idiopathic scoliosis. *Spine* 1999 ; 24 : 1693-1700

[91] Winter RB, Lonstein JE, Denis F. Pain patterns in adult scoliosis. *Orthop Clin North Am* 1988 ; 19 : 339-345

[92] Wood KB, Kos PB, Abnet JK, Ista C. Prevention of deep-vein thrombosis after major spinal surgery: a comparison study of external devices. *J Spinal Disord* 1997 ; 10 : 209-214

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-874 (2004)

Scoliose idiopathique en période de croissance. Indications et programmes thérapeutiques

N. Khouri
R. Vialle
P. Mary
B. Biot

Résumé. – Toute scoliose évolutive doit être traitée efficacement. La kinésithérapie est utile, mais seule, elle est insuffisante. Le traitement orthopédique par corset permet de ralentir l'aggravation de la déformation. En cas d'échec ou de difficultés liées à la compliance du patient, l'évolutivité de la déformation peut rapidement rendre celle-ci inacceptable, dès l'adolescence ou, à plus long terme, à l'âge adulte. Il est alors nécessaire de proposer un traitement chirurgical avec une instrumentation permettant une correction de la déformation et une greffe osseuse assurant sa stabilisation. Ces interventions, pratiquées selon des règles strictes, donnent des résultats satisfaisants et autorisent une vie strictement normale, à condition de conserver une mobilité lombaire résiduelle suffisante.

Mots-clés : Scoliose idiopathique ; Traitement orthopédique ; Corset ; Traitement chirurgical ; Arthrodèse ; Correction ; Instrumentation

Introduction

La scoliose idiopathique survient sans cause décelable chez des enfants en parfaite santé. Une fois diagnostiquée, les examens cliniques et radiologiques répétés permettent d'en apprécier l'évolutivité. L'aggravation en période de croissance impose de mettre en œuvre un traitement, souvent orthopédique dans un premier temps mais pouvant être chirurgical en cas d'évolutivité ou de déformation importante. L'enjeu de cette prise en charge est d'aboutir en fin de période de croissance à une déformation scoliotique modérée, compatible avec une vie active normale à l'âge adulte. C'est pourquoi le programme thérapeutique doit être clair, correctement défini et adapté tout au long de la croissance. L'adhésion du jeune patient et de son entourage aux traitements, parfois longs et contraignants, doit être acquise et maintenue durant cette période ce qui nécessite un suivi particulièrement rigoureux.

Traitement orthopédique

INTRODUCTION

Le traitement par corset a pour but, en s'efforçant de redresser la déviation du rachis, de favoriser la croissance des vertèbres du côté concave, dans l'espoir de stabiliser le résultat obtenu. Plus le traitement est commencé précocement, plus le potentiel de croissance résiduel du rachis permet d'espérer un bon résultat à maturité.

Chez l'enfant jeune, atteint d'une scoliose infantile ou juvénile précoce, le traitement orthopédique est susceptible, dans certains cas, de corriger la majeure partie de la déformation.

N. Khouri, R. Vialle
Adresse e-mail : ravialle@noos.fr
Service de chirurgie orthopédique et de l'enfant, Fondation hôpital Saint-Joseph, 185, rue Raymond-Losserand, 75014 Paris cedex 14, France.
P. Mary
Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, hôpital Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France.
B. Biot
Centre de rééducation des Massues, 92, rue du Docteur-Edmond-Locard, 69005 Lyon, France.

À l'adolescence, l'enjeu du traitement orthopédique est de freiner l'aggravation de la scoliose afin de parvenir en fin de croissance à une déformation acceptable pour la vie adulte. Le patient et sa famille doivent être bien prévenus que le corset ne « guérit » pas la scoliose et qu'il peut même parfois ne pas être suffisant pour prévenir une évolution imposant un traitement chirurgical. Cette information, qui doit être donnée dès le début du traitement par corset, permet, dans bien des cas, d'éviter incompréhension et déception de l'enfant et de ses proches.

PRINCIPES TECHNIQUES DE LA CORRECTION ORTHOPÉDIQUE

Ce redressement peut être passif, actif ou mixte.

Redressement passif

Pour redresser un axe courbe, deux types d'action sont possibles :

– une traction sur les deux extrémités de la courbure ;

– une pression en trois points d'appui dans le plan de la courbure : un appui sur le sommet, un contre-appui à chaque extrémité.

Redressement actif ou dynamique dans l'orthèse

Du fait de la courbure scoliotique, il y a déséquilibre musculaire relatif entre les muscles concaves et les muscles convexes. Ce déséquilibre contribue à aggraver la déviation. Le risque du corset trop statique est d'aggraver encore la qualité musculaire, c'est pourquoi, tout traitement orthopédique doit être complété par une « gymnastique » appropriée. Ce travail musculaire actif, toujours associé à une rééducation respiratoire, est effectué hors corset et si possible tous les jours, selon les conseils du kinésithérapeute. Le patient doit aussi apprendre à s'aider des points d'appui du corset pour corriger sa posture rachidienne dans les trois plans de l'espace. La kinésithérapie en corset est donc utile pour développer cette autocorrection permanente. Certains modèles de corsets se prêtent particulièrement bien à cette autocorrection dynamique et sont dits « corsets actifs ».

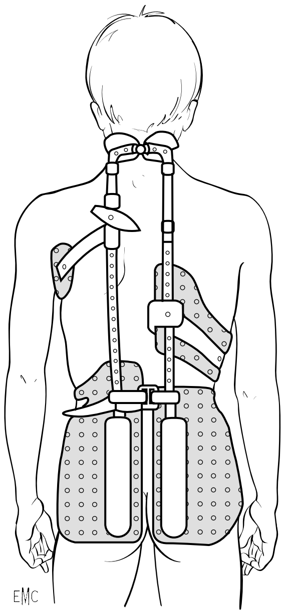

Figure 1 *Corset de Milwaukee. Vue de dos montrant les différents appuis dans le cas du traitement d'une scoliose thoracique droite. Il comprend une sangle sous-axillaire gauche, un appui thoracique droit. L'appui lombaire gauche est solidaire de la valve pelvienne.*

DIFFÉRENTS TYPES DE CORSETS

Plâtre d'élongation-dérotation-flexion (EDF)

Mis au point par Cotrel et Morel en 1964, [8] ce corset, inspiré des procédés d'Abott décrits dès 1911, associait dans sa version initiale trois effets de correction :

– l'élongation, par traction longitudinale, destinée à réduire la flèche de la courbure et à « désencastrer » les processus articulaires afin de favoriser les autres effets correcteurs ;

– la dérotation, par appui électif d'arrière en avant sur le versant interne de la gibbosité ;

– la flexion latérale, actuellement abandonnée car elle verticalise les côtes du côté convexe et majore les courbures compensatrices.

Ce corset plâtré est actuellement surtout utilisé comme préparation correctrice et assouplissante avant de débuter un traitement par certaines orthèses. Il est parfois intercalé au milieu de séquences de maintien en corset, pour permettre une reprise de correction plus stricte dans des périodes particulièrement évolutives : c'est le plâtre « coup de frein ».

Corset de Milwaukee [3]

Son principe est une correction active par auto-élongation entre une ceinture pelvienne et un anneau occipito-mentonnier. Des mains d'appui réglable associent un rappel à effet trois points (Fig. 1). C'est donc un corset actif, qui agit comme un rappel à l'ordre permanent pour obtenir du sujet un autograndissement. Parallèlement, les appuis latéraux permettent la correction des angulations modérées. Ces appuis agissent aussi comme un rappel à l'ordre dans le sens transversal, favorisant le redressement actif et la réduction de la gibbosité. L'avantage de cette orthèse est l'absence d'appuis thoraciques contraignants, ce qui en fait l'indication de choix chez l'enfant jeune (Fig. 2).

Le traitement d'une scoliose thoracique juvénile par un corset de Milwaukee donne environ 50 % de correction après 6 mois de traitement, puis une perte progressive de cette correction après relais par un autre type de corset. À la fin du traitement orthopédique, la correction n'est plus que de 15 % et à 5 ans, l'angulation est pratiquement identique à celle de départ. Le traitement orthopédique empêche l'aggravation rapide de la scoliose liée à la croissance et permet, dans le meilleur des cas, une stabilisation de celle-ci. Dans le cas du corset de Milwaukee, les meilleurs résultats sont obtenus pour des courbures longues, d'angulation initiale inférieure à 40° et avec 50 % ou plus de réductibilité en corset. Les scolioses thoraciques avec hypocyphose (aspect de « dos plat », voire de « dos creux) sont mal corrigées par ce type de corset. [36] Pour les courbures thoraciques évolutives comprises entre 20° et 30° et d'apparition relativement tardive (juvéniles ou à l'adolescence), un traitement intermittent, par corset de nuit uniquement, peut suffire à stabiliser l'évolution.

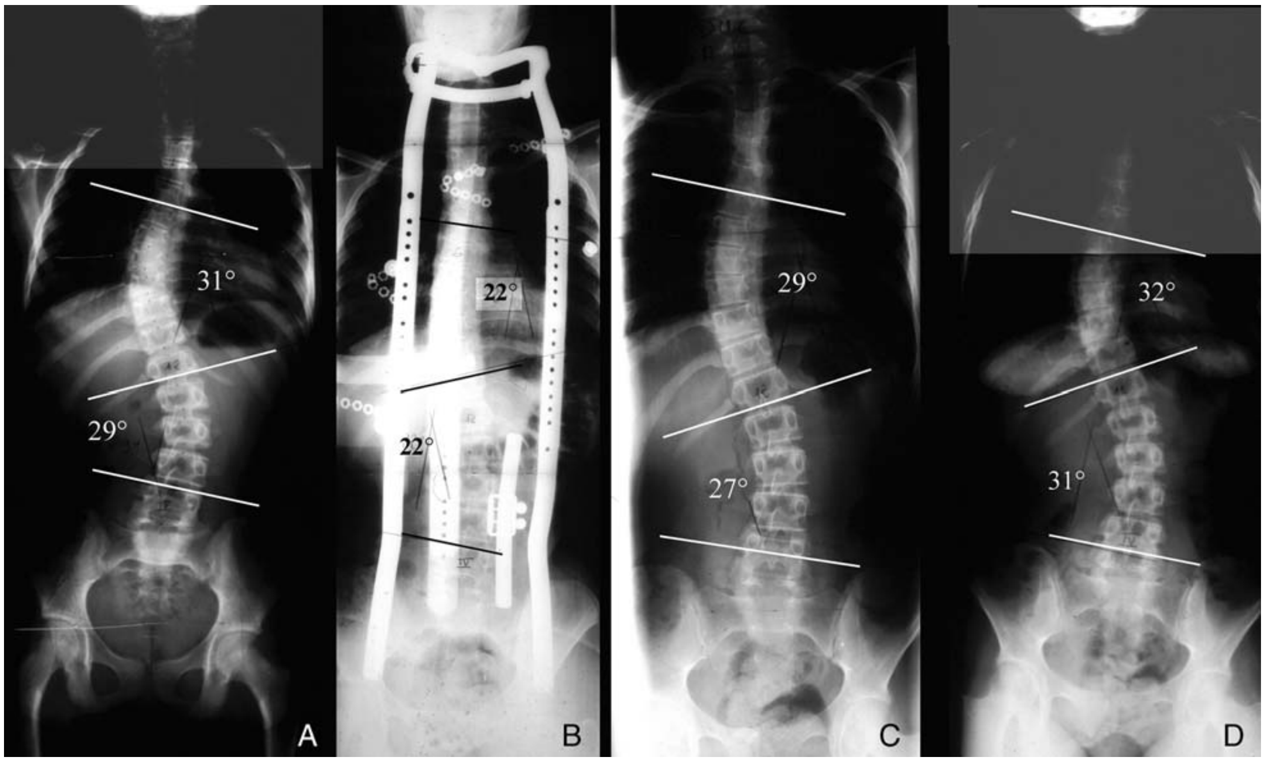

Figure 2 *Traitement orthopédique d'une scoliose idiopathique thoracique par corset de Milwaukee. Jeune fille de 12 ans 9 mois, non réglée, Risser 0, présentant une scoliose idiopathique combinée thoracique et lombaire. L'angulation de départ est de 30° dans chaque courbure (A). Le corset de Milwaukee est porté en continu pendant les deux premières années avec une correction d'environ 30 % (B). Le corset est maintenu à mi-temps pendant encore 9 mois. Le traitement est arrêté à maturation, à l'âge de 15 ans 9 mois (C). Au recul maximal, à l'âge de 24 ans, l'angulation est comparable à celle mesurée en début de traitement (D).*

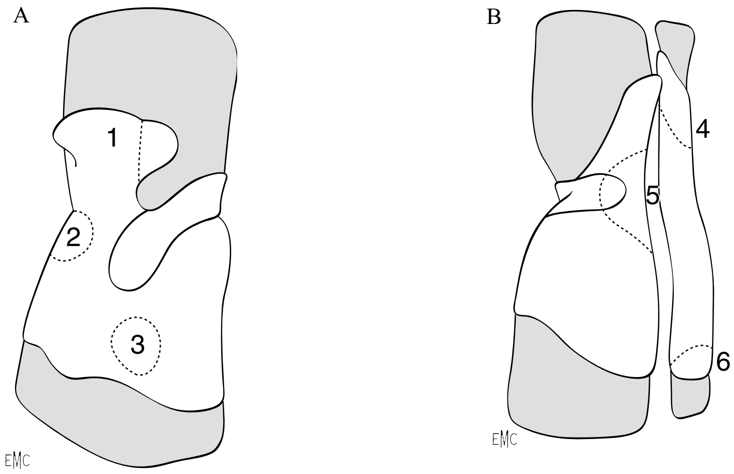

Figure 3 *Corset de Boston en vue antérieure (A) et postérieure (B). Les zones d'appui sont : 1 : coussin antérieur de dérotation thoracique ; 2 : coussin antérieur de dérotation lombaire ; 3 : coussin antérieur sous l'épine iliaque antérosupérieure pour stabiliser le bassin ; 4 : zone de pression postérieure pour favoriser la dérotation thoracique ; 5 : coussin lombaire postérieur ; 6 : zone de pression postérieure pour stabiliser le bassin.*

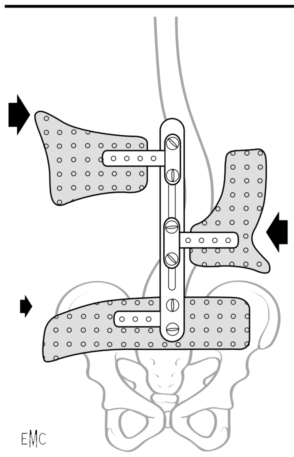

Figure 4 *Orthèse rachidienne à trois valves. Vue postérieure de l'appareillage avec schéma des appuis.*

■ *Corset de Boston (Fig. 3)*

Ce corset est dérivé du corset de Milwaukee, mais sans superstructure et donc sans anneau occipitomentonnier. Les orthèses en polypropylène doublé de mousse de polyéthylène sont faites à partir de modules symétriques thoraco-lombo-pelviens préfabriqués. Le module, confectionné en position de délordose lombaire, est personnalisé par des découpes réalisées à partir de l'esquisse radiologique et par l'adjonction de coussinets collés sur la surface interne. Ces coussins doivent permettre une correction dans le plan horizontal par le couple de force entre un point d'appui (coussin postérieur de pression) et un point de contre-appui (coussin antérieur de dérotation). Chaque appui se veut actif, un dégagement à l'opposé de chaque coussin permettant de dégager le rachis par un effort dynamique.

Ce type de corset permet de traiter efficacement les scolioses lombaires, thoracolombaires et les combinées thoraciques et lombaires, dont l'apex thoracique est au-dessous de T7. Pour les courbures plus hautes, l'adjonction d'une superstructure est recommandée. Les promoteurs [10] présentent une série de 295 sujets, avec un recul moyen de 1 an 6 mois après la fin du traitement. L'angulation de départ est de 20° à 59°. La correction moyenne en corset est de 50 %. Elle n'est plus que de 23 % au moment du début du sevrage, de 15 % à l'ablation définitive et de 11 % au recul maximal.

■ *Orthèse rachidienne à trois valves (Fig. 4)*

La correction de la déviation du rachis est obtenue par un mouvement de translation du tronc sur le bassin, grâce à trois valves réglables :

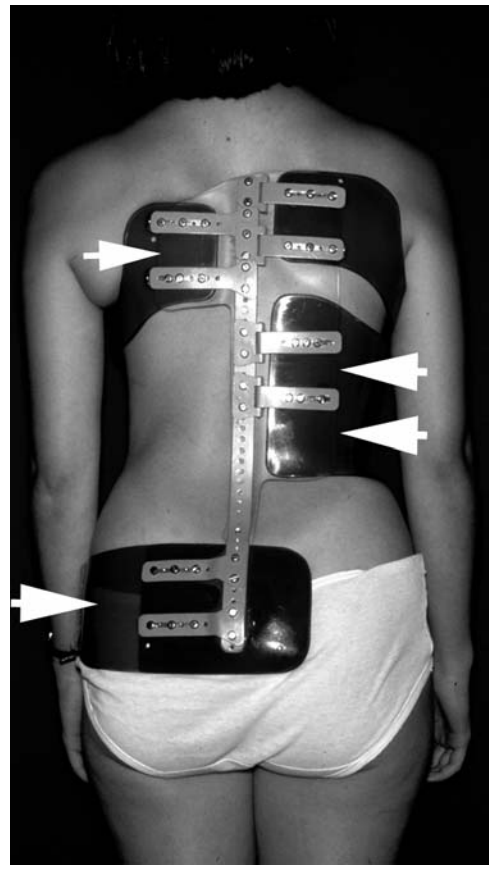

Figure 5 *Orthèse rachidienne à quatre valves. Vue postérieure de l'appareillage.*

– la valve pelvienne joue le rôle de contre-appui inférieur ;

– la valve iliolombaire assure la translation latérale et verticalise la partie basse de la courbure en ouvrant l'angle iliolombaire ;

– la valve thoracique corrige la partie supérieure de la courbure et assure l'équilibre du tronc.

Ce type de corset est généralement mis en place après une période de correction par plâtre EDF (cf. « Plâtre d'élongation-dérotation-flexion »). En cas de courbure inférieure à 30°, le traitement par orthèse à trois valves peut être instauré d'emblée. Ces orthèses permettent de traiter orthopédiquement les scolioses lombaires et thoracolombaires basses évolutives de moins de 40° et relativement réductibles. Les résultats sont relativement bons puisque l'angle moyen initial était amélioré d'environ 30 % en fin de traitement dans la série de Caton et al. [4] portant sur plus de 550 cas. Il faut noter qu'une perte angulaire survenait par la suite dans les premières années de la vie adulte, réduisant le gain en termes de correction à environ 15 % de l'angulation initiale.

■ *Orthèse rachidienne à quatre valves (Fig. 5)* [23]

L'adjonction à l'orthèse trois valves d'une quatrième valve, destinée à la correction d'une courbure thoracique, part du principe que toute correction supplémentaire des courbures inférieures, dans les scolioses double-majeures, permet d'obtenir un gain correspondant au niveau sus-jacent.

Les indications de ce type d'orthèse sont :

– les scolioses combinées thoracique et lombaire dont la courbure inférieure est lombaire ;

– les scolioses thoraciques isolées ;

– les scolioses lombaires ou thoracolombaires isolées mais raides, dont la correction nécessite parfois des contraintes importantes, incompatibles avec l'équilibre plus précaire de l'orthèse trois valves.

■ *Corset de Münster-Cheneau ou corset CTM* [5]

Son principe s'inspire du plâtre d'Abott-Cotrel (cf « Plâtre d'élongation-dérotation-flexion »). Il s'agit d'un corset monocoque en polyéthylène, activopassif, fondé sur la stricte application du système trois points :

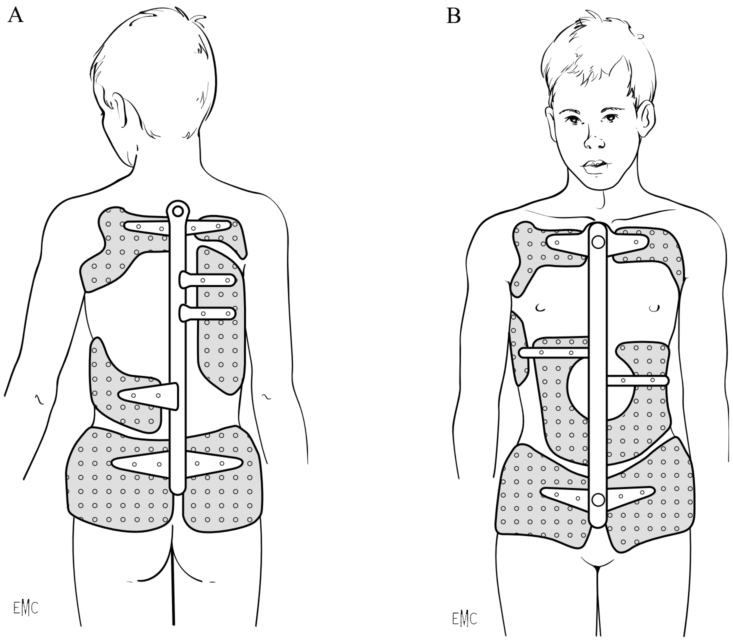

Figure 6 *Corset de type « lyonnais en » Plexidur® dans le cas d'un traitement d'une scoliose thoracique droite. A. Vue de dos. B. Vue de face.*

– maintien en place linéaire circonférentielle des extrémités haute et basse de la scoliose ;

– utilisation d'appuis gibbositaires et de chambres d'expansion, symétriquement opposés ;

– adaptation constante, grâce au remodelage à chaud du plastique.

Ce corset est bien adapté au traitement des scolioses thoracolombaires. Il ne permet pas, en revanche, de traiter les courbures thoraciques hautes.

■ Corset en « Plexidur® » et traitement orthopédique lyonnais

Mis au point progressivement par Stagnara dès 1950, le traitement orthopédique « lyonnais » comporte, depuis 1958, une séquence thérapeutique élaborée comportant :

– une réduction de la déformation par trois corsets plâtrés successifs, type Abbott-EDF (45 jours chacun) ;

– une contention par orthèse en Plexidur®, jusqu'à maturité osseuse (en moyenne 2 ans et demi) ;

– une rééducation quotidienne.

Le corset « lyonnais » en Plexidur® est fabriqué sur un moulage plâtré, fait à la fin du deuxième plâtre correcteur. Il est constitué d'une ceinture pelvienne formée de deux valves latérales symétriques, en Plexidur® radiotransparent, sur laquelle se fixent deux mâts métalliques, antérieur et postérieur. Sur ces deux montants s'attachent des valves de correction en Plexidur® disposées suivant les caractéristiques de la scoliose à corriger, selon le principe des appuis et contre-appuis (Fig. 6).

Ce corset est adapté au traitement des courbures thoraciques, thoracolombaires et combinées thoracique et lombaire. Les résultats, étudiés avec un long recul par Stagnara et son équipe, [24] montrent une bonne stabilité de l'angulation entre le début du traitement et l'âge adulte. Ce corset est donc « efficace » mais son mécanisme d'action est « passif » et peut donc entraîner des déformations osseuses au cours de la croissance. C'est le cas particulièrement chez les enfants jeunes, en phase prépubertaire, dont le thorax fragile risque de se déformer progressivement avec un aspect « tubulaire ». C'est la raison pour laquelle, depuis 1968, les promoteurs eux-mêmes préconisent chez l'enfant jeune le corset de Milwaukee.

■ Corsets « en hypercorrection »

Le corset de Charleston [32] et le corset de « CAEN » (corset à contrôle d'appuis électifs nocturne) sont conçus pour ouvrir la concavité de la courbure principale. Pour cela, il faut qu'ils soient confectionnés en hypercorrection. Ils ne peuvent être appliqués que sur des courbures uniques et basses, thoracolombaires ou lombaires. Leur avantage est d'être portés uniquement la nuit.

■ Corsets « à restitution d'énergie »

Leur principe est fondé sur un matériau qui, mis en tension lors du relâchement de la correction, restitue l'énergie emmagasinée en une force « correctrice » s'opposant à la déformation. Deux matériaux sont actuellement utilisés : les tissus élastiques et les lames de carbone.

Le corset toilé de Saint-Étienne est une simplification de l'orthèse trois valves. La valve destinée à corriger la gibbosité est remplacée par un tissu élastique dont l'action est tangente à la gibbosité. Les contre-appuis sont assurés par un tissu résistant.

D'autres appareillages (corset « Olympe » de Lyon, corset « 3D », *Spine COR System*) sont également fondés sur ce principe de correction. [6]

CONCLUSION

Le choix d'un corset dépend de l'âge de début du traitement, du type de courbure que l'on souhaite corriger et de l'habitude du prescripteur.

Les orthèses cervico-thoraco-lombo-sacrées comme le corset de Milwaukee sont d'une grande aide pour les scolioses thoraciques ou thoracolombaires chez l'enfant jeune à thorax fragile. Il faut les utiliser avec prudence en cas d'hypocyphose thoracique car celle-ci risque d'être aggravée par le traitement orthopédique. [36]

Les orthèses thoraco-lombo-sacrées sont nombreuses. Leur efficacité est uniquement due au système appui/contre-appui, entraînant parfois des déformations thoraciques et un retentissement respiratoire si la contrainte est trop importante sur le thorax encore immature d'un sujet jeune.

Il ne faut pas oublier que :

– tout traitement orthopédique doit être encadré par une kinésithérapie appropriée, respiratoire et musculaire, effectuée avec et sans corset ;

– les scolioses raides doivent être assouplies préalablement par des corsets plâtrés type EDF ;

– aucun corset ne contrôle efficacement les courbures thoraciques supérieures.

Enfin, si un traitement orthopédique bien conduit peut prétendre à stopper l'aggravation, inéluctable avec la croissance, d'une scoliose évolutive, il n'apporte qu'exceptionnellement une véritable correction à long terme. Ce résultat peut paraître modeste, mais il est capital, car il permet dans bon nombre de cas de stabiliser une courbure scoliotique à un angle raisonnable et ainsi d'éviter une correction chirurgicale.

Pour éviter les éventuelles déceptions en fin de traitement, il est essentiel de bien informer, dès le début du traitement, le patient et sa famille qui espèrent toujours une « guérison » complète, malheureusement très utopique.

Traitement chirurgical

INTRODUCTION

Le traitement chirurgical d'une scoliose a pour but de corriger au mieux la déformation rachidienne dans les trois plans de l'espace et à pérenniser cette correction en fusionnant, en un bloc osseux continu, un certain nombre de vertèbres qui participent à la courbure scoliotique.

La perspective d'un tel traitement induit une inquiétude bien légitime chez le patient, et plus encore chez ses parents. D'abord et

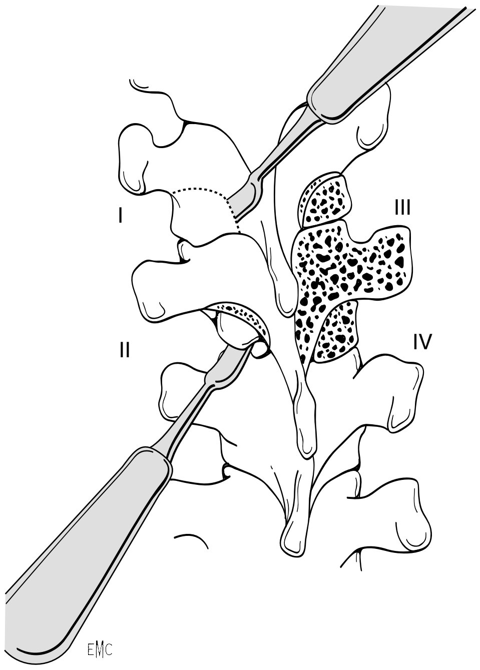

Figure 7 *Technique de l'arthrodèse vertébrale postérieure au niveau du rachis thoracique. I : Excision du processus articulaire caudal ; II : avivement du processus articulaire cranial ; III : avivement de tout l'hémi-arc postérieur jusqu'à la pointe de la transverse ; IV : mise en place d'un greffon spongieux dans l'espace interarticulaire.*

avant tout, les craintes concernent le risque de complications neurologiques qui, bien que très faible, ne peut être totalement éliminé. Il reste une préoccupation majeure de toutes les équipes spécialisées et a présidé à toutes les améliorations techniques mises au point au cours de la dernière décennie.

La notion d'enraidissement définitif d'un segment étendu de la colonne vertébrale fait également craindre des conséquences fonctionnelles majeures pour la vie future. En réalité, ces interventions, pratiquées sur des sujets jeunes et par ailleurs en parfaite santé, permettent de mener une vie strictement normale sur le plan familial (maternités), sur le plan professionnel, et même sur le plan sportif de loisir (natation, tennis, ski, etc.). [29] Afin de préserver au maximum une certaine « souplesse » du rachis, on s'efforce, autant que possible, de ne pas descendre l'arthrodèse trop bas sur la colonne lombaire, en principe jamais au-dessous de L4, et chaque fois que possible plus haut.

PRINCIPES DU TRAITEMENT CHIRURGICAL DES SCOLIOSES

■ *Arthrodèse vertébrale*

Autrefois utilisée isolément, l'arthrodèse ou « greffe » vertébrale est, depuis de nombreuses années, associée à une ostéosynthèse. Mais seule la fusion osseuse est capable d'assurer la qualité du résultat à long terme. En l'absence de consolidation de la greffe, toutes les ostéosynthèses sont vouées à la rupture et à la faillite mécanique.

L'arthrodèse peut être :

– postérieure, par avivement des arcs postérieurs, résection des articulaires et apposition de greffons (Fig. 7) ;

– antérieure, intersomatique, par excision discale et avivement des plateaux vertébraux, avec ou sans greffons interposés ;

– combinée, antérieure et postérieure.

Elle demande un délai de consolidation compris entre 6 mois et 1 an. Pendant cette longue période, l'ostéosynthèse assure la correction de la déformation, ce qui permet une reprise de vie active, sans nécessité d'une contention externe par corset, et avec un minimum de précautions. L'étendue de l'arthrodèse sur le rachis scoliotique répond à des règles strictes. Classiquement, toutes les vertèbres, qui participent par leur rotation à la courbure traitée, doivent être incluses dans l'arthrodèse.

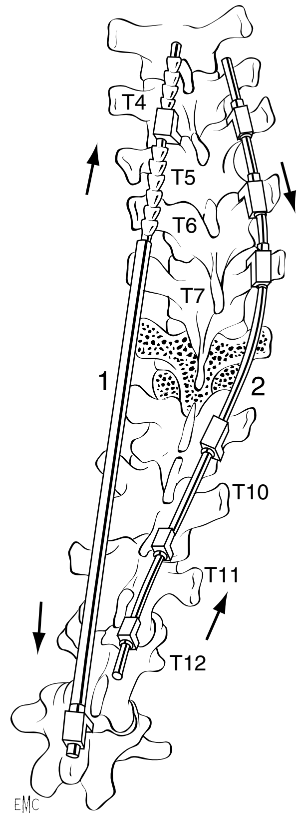

Figure 8 *Instrumentation de Harrington. 1 : Tige concave mise en détraction ; 2 : tige convexe de contraction.*

■ *Correction et fusion par voie postérieure*

Historique

Avant 1960, l'arthrodèse était utilisée seule, sans matériel d'ostéosynthèse. Le plâtre pré- et postopératoire était le seul garant de la correction de la déformation. Le greffon rigide, encastré entre les épineuses (tibia, os lyophilisé), avait une tenue précaire et obligeait à une longue immobilisation postopératoire. Initialement limitées aux épineuses et aux lames, les pseudarthroses étaient fréquentes. Depuis 1960, à la suite des publications de Goldstein [12] et grâce aux progrès de l'anesthésie qui permettent des interventions plus longues, l'avivement est étendu en largeur d'une pointe de transverse à l'autre et on y associe une résection bilatérale des articulaires. Parallèlement, la supériorité des greffons iliaques autogènes s'est imposée. C'est la technique unanimement admise aujourd'hui.

Technique de Harrington

Mise au point en 1960, cette technique a été importée en France par Michel dès 1963. Jusqu'au milieu des années 1980, elle constituait la technique universellement adoptée pour le traitement chirurgical de la scoliose par voie postérieure. [14] Elle comporte la mise en place d'une tige de détraction dans la concavité de la courbure scoliotique et d'un matériel de compression sur la convexité, associés à une arthrodèse vertébrale de tout le secteur instrumenté (Fig. 8). La tige de détraction, concave, est crantée à son extrémité supérieure. Elle est fixée aux arcs postérieurs des deux vertèbres extrêmes par l'intermédiaire de deux crochets. Le crochet inférieur est placé à cheval sur le bord supérieur de la lame de la vertèbre inférieure alors que le crochet supérieur est placé dans l'interligne articulaire qui sépare la vertèbre supérieure de la vertèbre sous-jacente. Par un phénomène de cliquet, chaque cran passé est capable de maintenir le système au degré de détraction souhaité. Le système de compression convexe, constitué d'une tige filetée solidarisée aux processus transverses, de part et d'autre de la vertèbre apicale, est considéré comme accessoire par une majorité des opérateurs, qui se contentent de la simple tige concave. Une longue immobilisation postopératoire par plâtre ou corset est nécessaire pendant une durée moyenne de 1 an.

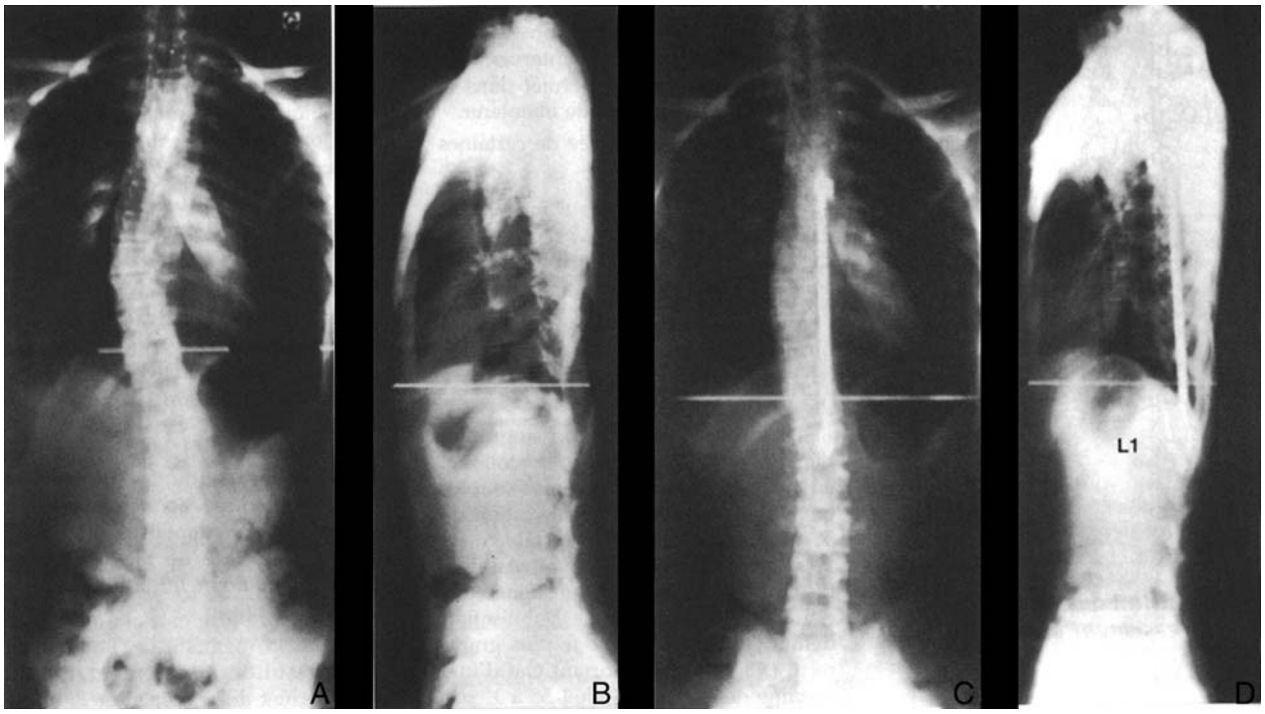

Figure 9 *Instrumentation de Harrington pour scoliose idiopathique thoracique droite. A. Radiographie préopératoire debout de face. B. Radiographie préopératoire debout de profil. C. Radiographie postopératoire debout de face. D. Radiographie postopératoire debout, de profil. La lordose thoracique est toujours présente et il existe une cyphose sous-jacente à l'instrumentation, en région thoracolombaire.*

Cette technique a représenté un progrès considérable par rapport aux interventions plus anciennes, puisqu'elle permet, dans le même temps, de corriger la déformation et de pérenniser cette correction. En contrepartie, elle est grevée de certaines complications, générales (neurologiques, infectieuses), mais également mécaniques avec des arrachements des crochets et des ruptures de tiges devant faire redouter une pseudarthrodèse. Les résultats sur la correction angulaire dépendent de la réductibilité de la scoliose et sont en moyenne de 50 % pour les courbures souples et chez l'enfant. Une perte de correction de 5° à 10° en moyenne semble inéluctable dans la première année postopératoire jusqu'à la consolidation de la greffe. Tous ces résultats ont eu le défaut de n'être jugés que dans le plan frontal, sur la radiographie de face. En effet, si la correction par détraction concave des deux extrémités de la courbure est satisfaisante dans le plan frontal, elle tend à effacer les courbures physiologiques du profil rachidien. Elle est particulièrement nocive dans la région lombaire, créant obligatoirement une cyphose lombaire (Fig. 9). Par ailleurs, cette distraction entre deux points d'appui uniques aux deux extrémités de la courbure impose une contention postopératoire prolongée par corset. Enfin, l'instrumentation n'exerce aucune action de correction sur la rotation vertébrale.

Avec le développement progressif de l'analyse tridimensionnelle de la déformation scoliotique, la technique de Harrington a progressivement cédé la place aux instrumentations segmentaires de Luque et de Cotrel-Dubousset.

Technique de Luque

Proposée à partir de 1975, son but initial était d'obtenir un montage suffisamment solide pour permettre de se passer de toute contention externe postopératoire. Elle consistait en une fixation segmentaire, à chaque niveau vertébral, par l'intermédiaire de fils métalliques sous-lamaires serrés sur deux tiges longitudinales en L, placées de manière à réaliser un cadre (Fig. 10, 11). Grâce à la fixation segmentaire, il était alors possible, par cintrage des tiges, d'influer sur la correction de profil.

Cette technique était efficace sur les courbures souples. Les interventions étaient rapides et le matériel était peu onéreux. Le risque neurologique était cependant majoré du fait du passage des

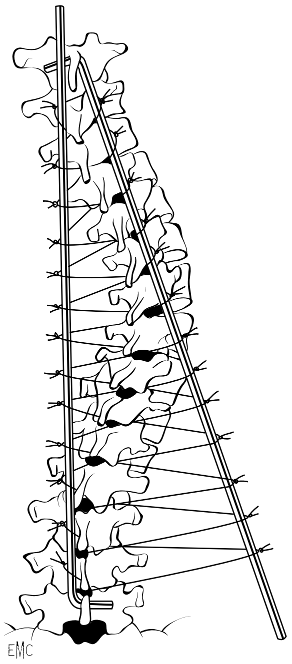

Figure 10 *Instrumentation de Luque. Les deux tiges « en L » sont solidarisées à chaque étage aux arcs postérieurs par des fils métalliques passés sous les lames.*

fils sous-lamaires à chaque niveau, pouvant entraîner des brèches durales ou des hématomes intracanalaires. Dans la technique initiale de Luque, il était nécessaire de garder un corset pendant les 6 mois qui suivaient l'intervention. Hartshill proposa un système de « cadre » qui, en remplaçant les tiges en L, permettait d'accroître la stabilité du montage et de se passer complètement de contention postopératoire. [28]

Technique de Cotrel-Dubousset (1984) [7]

Cette technique a pour but d'exercer une action spécifique aux différents niveaux de la déformation, ce qui permet une approche de correction sélective tridimensionnelle tout en réalisant un montage stable et solide, afin de se passer de toute contention externe postopératoire.

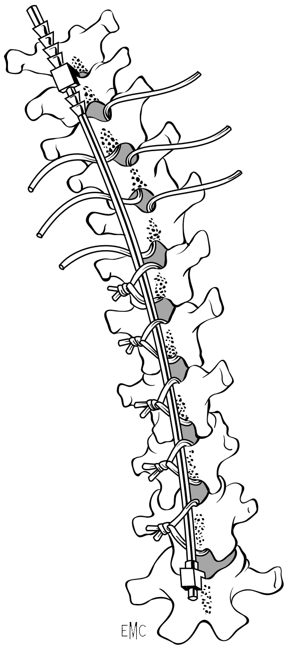

Figure 11 *Instrumentation de Harrington-Luque. La tige concave de Harrington est solidarisée à chaque étage aux arcs postérieurs par des fils métalliques passés sous les lames.*

L'instrumentation initiale comporte :

– deux tiges de section constante, hérissées sur toute leur surface d'aspérités en « pointes de diamant » ;

– des crochets implantés le long de la colonne à des emplacements stratégiques, dirigés vers le haut ou vers le bas selon que l'on souhaite exercer une action de détraction ou de compression sur un segment donné ;

– des dispositifs de traction transversaux, au nombre de deux ou plus, qui relient les deux tiges en formant un cadre fermé d'une extrême solidité.

Grâce à la fixation segmentaire répartie le long du rachis, le cintrage donné aux tiges influe sur la forme de la colonne et permet de rétablir les courbures physiologiques de profil. La possibilité d'exercer sur la même tige, à volonté, détraction ou compression segmentaire permet d'agir électivement sur chaque segment de la colonne, en sachant que toute détraction est cyphosante et que toute compression est lordosante. La correction obtenue est nettement supérieure à celle donnée auparavant par les autres méthodes d'instrumentation par voie postérieure. De plus, c'est la méthode qui semble donner le meilleur rétablissement des courbures de profil. La manœuvre de rotation sur elle-même, au sein des crochets, d'une tige préalablement cintrée est capable, dans le même temps, de produire une correction dans le plan frontal, sagittal et axial et d'agir sur la déformation de face, de profil et sur la rotation vertébrale (Fig. 12, 13). La rigidité du montage final permet de se passer de toute immobilisation postopératoire par plâtre ou corset. La plus grande simplicité des suites opératoires et la moindre durée d'incapacité permettent ainsi de compenser en partie le coût plus élevé du matériel. Depuis 1983, la diffusion de cette technique a été rapide et la grande majorité des instrumentations segmentaires actuellement utilisées de par le monde restent très proches de la technique originale de Cotrel-Dubousset.

Techniques de cintrage in situ

Depuis 1993, la technique de cintrage « in situ » s'est développée, parallèlement à la technique originale de rotation de la tige préalablement galbée de Cotrel et Dubousset. Le principe est de solidariser la tige au rachis dans sa position d'origine et de corriger la déformation rachidienne à chaque niveau progressivement et successivement dans le plan frontal et sagittal en déformant la tige qui entraîne avec elle le rachis. Cela est rendu possible par les qualités de la tige métallique qui a un grand domaine plastique et une élasticité faible, c'est-à-dire qui conserve la plus grande part de la déformation qu'on lui impose lorsqu'on la cintre.

Au niveau thoracique, les vertèbres limites sont instrumentées des deux côtés. Dans la concavité, une vertèbre sur deux est instrumentée par un crochet pédiculaire ou par une vis pédiculaire sous T10. Dans la convexité, la vertèbre sommet est instrumentée avec un relais de part et d'autre en fonction de la longueur de la zone instrumentée. Au niveau lombaire, les vertèbres limites sont instrumentées par une vis pédiculaire et un crochet sous-lamaire à corps décalé pour assurer les vis de la vertèbre limite inférieure. Dans la convexité, toutes les vertèbres sont instrumentées. Dans la concavité, les vertèbres adjacentes aux vertèbres limites le sont également de manière à réaliser un cadre. La tige est alors amenée au niveau de chaque implant sans se soucier de la correction à donner. Chaque implant est fermé, mais non verrouillé. Les manœuvres de correction se font dans la concavité en thoracique et dans la convexité en lombaire. Une fois la tige en place au niveau de tous les implants, on réalise un point fixe en verrouillant les deux premiers implants (pince pédiculotransversaire en thoracique) de manière à éviter la rotation de la tige. Elle est alors progressivement déformée à l'aide des fers à cintrer au niveau de chaque implant en restant très proche de manière à mobiliser l'implant et la vertèbre. Dans le secteur lombaire, il faut utiliser les dérotateurs sur lesquels l'aide doit pousser pendant que l'opérateur effectue les manœuvres de cintrage. Il faut régulièrement remettre en charge chaque implant. Une fois la correction optimale obtenue, ils sont assurés une dernière fois et verrouillés. Le montage se termine par la mise en place de deux ou trois dispositifs de traction transverse (DTT) en fonction de la longueur du montage, en compression au niveau thoracique et distraction en lombaire.

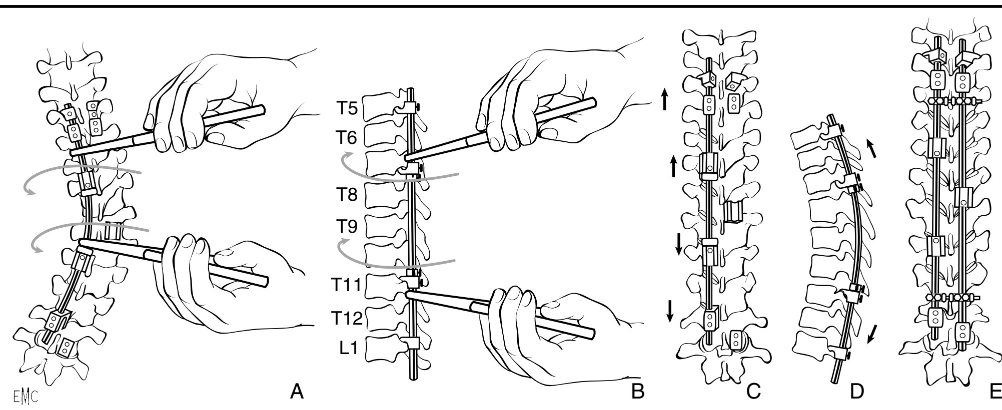

Figure 12 *Principe de l'instrumentation segmentaire par le matériel de Cotrel-Dubousset. La correction est obtenue par la tige concave, cintrée en fonction du profil désiré et non en fonction de la déformation frontale. La tige concave est alors introduite dans les implants et épouse, du fait de son cintrage, la courbure scoliotique. La rotation de la tige sur elle-même au sein des implants permet alors de corriger la déformation frontale, de redonner un profil physiologique et de réduire la rotation des vertèbres apicales. La seconde tige, moins cintrée, peut accentuer cette dérotation en « repoussant » vers l'avant la convexité de la vertèbre apicale. L'adjonction de dispositifs de traction transversale permet de réaliser un montage en cadre et d'accroître la rigidité de l'ensemble.*

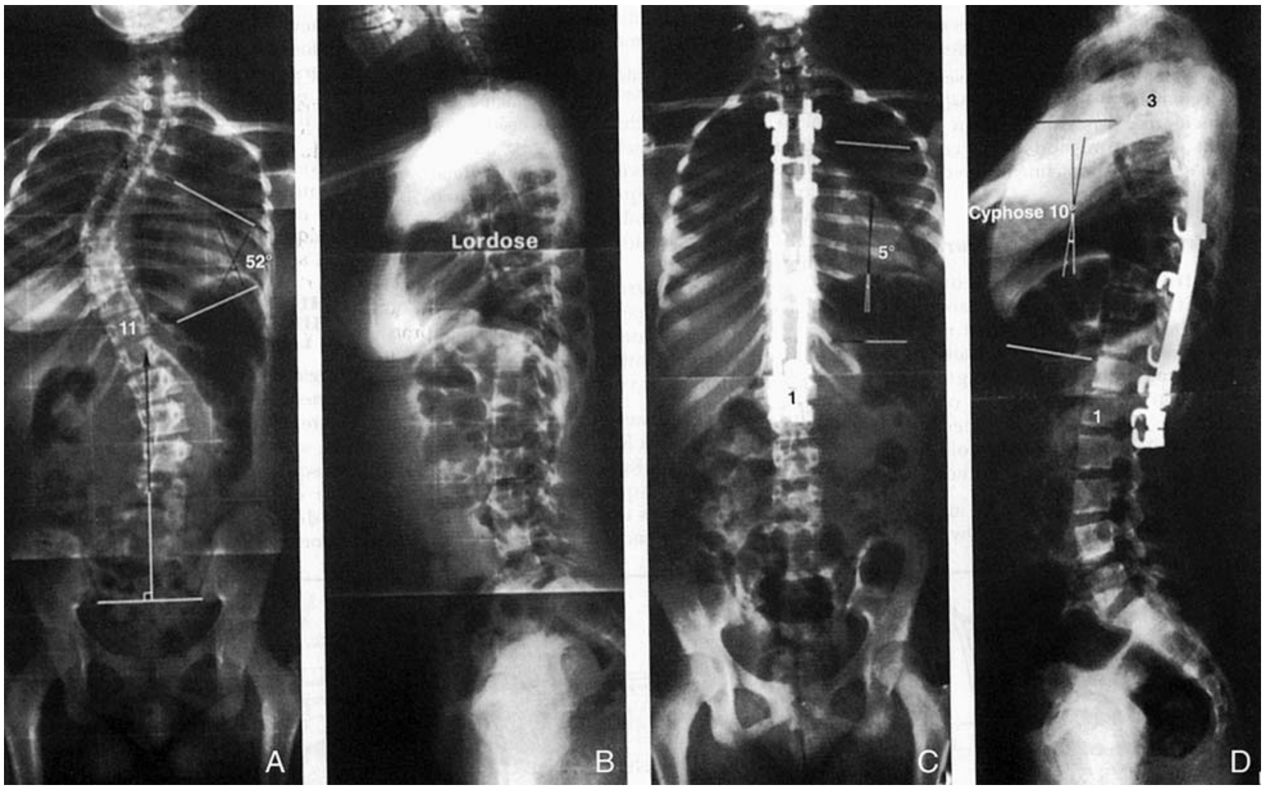

Figure 13 *Instrumentation Cotrel-Dubousset d'une scoliose idiopathique thoracique droite chez une patiente âgée de 14 ans. A. Radiographie debout de face, préopératoire. B. Radiographie debout de profil, préopératoire. C. Radiographie debout de face, 6 mois après l'intervention. D. Radiographie debout de profil, 6 mois après l'intervention. La correction de face est excellente et le cintrage de la tige de profil restitue un profil harmonieux.*

La correction de la scoliose est ainsi effectuée très progressivement, à chaque niveau de la déformation. La déformation peut ainsi être corrigée, plan par plan, en contrôlant très exactement les contraintes appliquées sur chaque vertèbre instrumentée. Cette technique peut être appliquée à tous les types de courbures. [34] L'instrumentation de la zone apicale des courbures raides et anguleuses est plus aisée car la tige est modelée, pas à pas, au plus près des implants qui, par conséquent, peuvent être plus nombreux. La correction de la déformation, la qualité de l'arthrodèse postérieure et les résultats à long terme sont tout à fait satisfaisants avec cette technique. Le cintrage in situ peut être utilisé comme seule technique de correction d'une scoliose mais également comme geste « complémentaire » lorsque la rotation de la tige, par exemple, n'apporte pas la totalité de la correction souhaitée.

■ *Correction et fusion par voie antérieure*

Principes

L'abord de la partie antérieure des corps vertébraux est relativement aisé. Par thoracotomie, lombotomie ou thoraco-phréno-lombotomie, selon le niveau et l'étendue souhaités, on peut exposer, par une voie anatomique et peu hémorragique, toute l'étendue nécessaire de la colonne. Toutes ces interventions visent généralement à pratiquer une discectomie étagée qui doit être aussi complète que possible et étendue jusqu'au ligament vertébral postérieur qui protège le canal rachidien. On rétablit ainsi une mobilité intersomatique nécessaire à la correction de la déformation et un avivement des plateaux vertébraux indispensable à l'arthrodèse intersomatique, avec ou sans interposition de greffons.

Dans certains cas, l'intervention se limite à la discectomie et à l'arthrodèse. Parfois, on y associe une instrumentation permettant de corriger la déformation, le plus souvent en compression de la convexité, avec ou sans résection cunéiforme des corps vertébraux. Ces instrumentations antérieures, qui corrigent par raccourcissement de la convexité scoliotique, comportent théoriquement moins de risques neurologiques que les interventions postérieures qui agissent par détraction de la concavité scoliotique. Toutefois, la nécessité de ligatures vasculaires étagées doit rendre prudent pour l'abord du secteur thoracique.

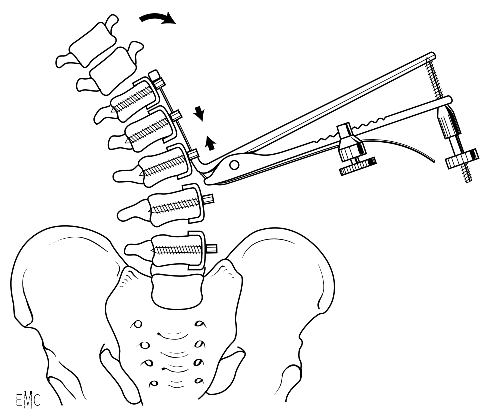

Figure 14 *Instrumentation de Dwyer. Après réalisation d'un abord antérieur du rachis au niveau de la convexité, les disques intervertébraux sont excisés et les plateaux vertébraux sont avivés. Chaque corps vertébral est instrumenté par une vis stabilisée par une agrafe. La force de compression appliquée par l'intermédiaire d'un câble rapproche une à une les vertèbres en corrigeant la déformation dans le plan frontal.*

Instrumentation antérieure convexe de Dwyer (Fig. 14)

Elle est développée à partir de 1964. Des vis placées transversalement, dans le plan frontal, au milieu des corps vertébraux, permettent un rapprochement de leur tête perforée, à l'aide d'un câble souple mis en tension progressivement d'une extrémité à l'autre de la courbure. La correction dans le plan frontal est excellente pour les courbures souples et peut atteindre ou dépasser 80 %. En revanche, elle est beaucoup moins satisfaisante dans le plan sagittal, car le rapprochement des corps vertébraux induit une tendance à la cyphose. [26] Enfin, la dérotation est souvent modeste. Les pseudarthroses ne sont pas rares, et il est conseillé d'y associer une arthrodèse postérieure et un corset plâtré pour 6 mois.

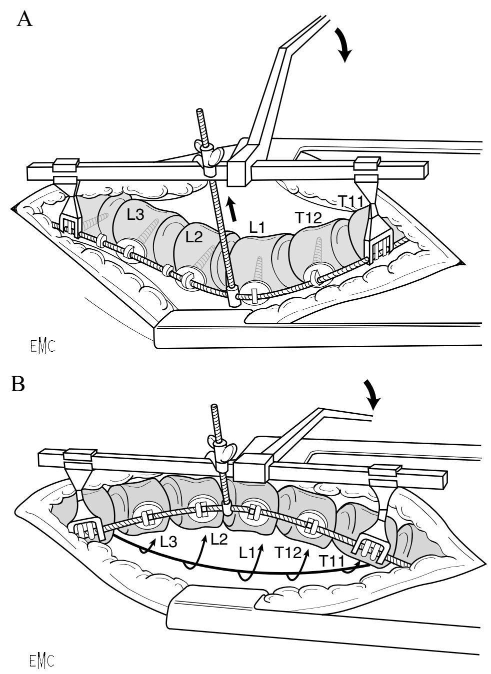

Figure 15 *Principes de l'instrumentation ventral derotation spondylodese (VDS) dans le cas d'une cyphoscoliose lombaire. Après la mise en place des vis transversales dans les corps vertébraux, reliées entre elles par la tige filetée, le dérotateur (A) agit sur l'ensemble de la courbure rachidienne. La dérotation vertébrale permet ainsi de corriger la déformation dans le plan frontal et sagittal.*

Instrumentation « VDS » (« ventral derotation spondylodese ») de Zielke (Fig. 15)

Elle est fondée sur le même principe que l'instrumentation de Dwyer et s'efforce de remédier à ses inconvénients. Les vis sont reliées par une tige filetée, plus rigide, qui peut être mise en tension depuis le sommet vers les deux extrémités de la courbure et qui, à l'aide d'un « dérotateur », permet une réelle dérotation des corps vertébraux et évite en partie la cyphose parasite. La correction frontale se trouve ainsi encore améliorée. Le lever précoce est autorisé, mais un corset de protection pour 6 mois reste conseillé [13].

Redressement antérieur par plaque de Pouliquen [31]

Proposé à partir de 1974, son principe est voisin des deux techniques précédentes, mais dans ce cas, le rachis est aligné sur une plaque dont la concavité est placée de telle manière qu'elle épouse la courbure physiologique sagittale (cyphose pour le secteur dorsal, lordose pour le secteur lombaire).

Une protection externe par plâtre, puis corset, est nécessaire pour 12 à 18 mois. Les résultats sur la correction et la stabilité angulaire semblent analogues à ceux des autres techniques par voie antérieure.

Autres instrumentations segmentaires antérieures

Plus récemment, d'autres instrumentations (TSRH [Texas Scottish Rite Hospital]), Cotrel-Dubousset antérieur, Colorado, Kaneda) ont vu le jour et ne sont que des améliorations des précédentes. [15] Elles utilisent une ou deux vis transversales à chaque niveau et une ou deux tiges sur la face convexe des corps vertébraux. Elles permettent encore une meilleure correction tridimensionnelle (frontale, sagittale, dérotation) et un montage plus solide qui permet de se passer de maintien externe postopératoire. Beaucoup de séries ont montré un taux important de pseudarthrodèses (5 %), de perte de correction supérieure à 10° (21 %) et de rupture d'implants, jusqu'à 31 %. [2] Il semble que la faible rigidité des instrumentations utilisées chez ces patients soit en cause. Smith et Bradford [33] insistent sur l'importance de la rigidité de l'instrumentation antérieure et sur la qualité de l'arthrodèse intersomatique qui doit aider, d'emblée, à rigidifier la colonne. Cela peut être obtenu par l'usage de greffons tricorticaux ou de cages intersomatiques. Dans ces conditions, l'instrumentation antérieure isolée semble une technique fiable, tant par la qualité de la correction que par sa stabilité dans le temps.

Chirurgie antérieure vidéoassistée

Depuis quelques années, les progrès de la chirurgie vidéo-assistée ont permis son application à la chirurgie de la scoliose. Il est ainsi possible de réaliser des discectomies thoraciques de qualité avec avivement des plateaux vertébraux et mise en place de greffons intersomatiques. [35] Les discectomies étagées pratiquées sous contrôle thoracoscopique permettent d'obtenir des corrections aussi satisfaisantes par voie postérieure que lorsque le premier temps est réalisé par thoracotomie ou thoraco-phréno-lombotomie. [27] Les suites opératoires sont généralement moins longues, moins douloureuses, et certains auteurs ont observé une réduction de la morbidité postopératoire par rapport à la chirurgie conventionnelle. [18] Ces techniques semblent donc pouvoir être proposées, au sein d'équipes chirurgicales et anesthésiques entraînées, afin de pratiquer des discectomies et des arthrodèses antérieures thoraciques ou lombaires préalables à des gestes de correction par voie postérieure. Certaines équipes proposent de réaliser des fusions instrumentées antérieures par thoracoscopie. [30] Cette solution semble pour l'instant poser encore beaucoup de difficultés, essentiellement d'ordre technique. Néanmoins, les résultats des équipes rompues à cette chirurgie sont très similaires à ce que l'on peut obtenir en chirurgie conventionnelle pour un résultat cosmétique, il est vrai, très satisfaisant.

■ *Limites de l'arthrodèse et de l'instrumentation*

Les règles classiques se sont progressivement imposées par l'expérience des très nombreux cas opérés par les différents auteurs.

Toute zone instrumentée doit être arthrodésée. Cette règle ne souffre aucune exception. L'arthrodèse doit être étendue à toutes les vertèbres qui, par leur rotation, participent à la courbure que l'on traite chirurgicalement. C'est le classique « montage recouvrant », étendu de vertèbre neutre à vertèbre neutre.

La limite inférieure de l'instrumentation demeure encore aujourd'hui un point crucial de la discussion préopératoire. Le montage doit s'appuyer vers le bas sur une zone charnière aussi bien repositionnée que possible dans les trois plans de l'espace. Le choix de la vertèbre d'appui inférieure est donc particulièrement important. De plus, le secteur laissé libre sous l'arthrodèse doit être fonctionnellement satisfaisant. C'est lui qui permet la mobilité résiduelle du rachis et assure le confort de vie ultérieur. Il est donc toujours souhaitable de conserver le maximum d'étages lombaires mobiles sous l'arthrodèse. C'est pourquoi, chez le sujet jeune, il est parfois difficile de proposer un traitement chirurgical précoce en cas de scoliose lombaire ou combinée imposant de fusionner le secteur lombaire inférieur.

■ *Choix de la voie d'abord*

La voie d'abord postérieure reste la plus classique et la plus utilisée pour le traitement chirurgical des scolioses. Elle permet de traiter tous les types de scolioses, depuis les thoraciques hautes jusqu'aux lombaires, quelle que soit l'étendue en hauteur de la greffe et de l'arthrodèse. Les instrumentations segmentaires actuelles permettent d'obtenir des corrections frontales et sagittales même si la correction de la rotation vertébrale reste toujours modeste.

La voie d'abord antérieure permet théoriquement une meilleure correction, car elle est la seule à pouvoir réaliser une véritable dérotation de l'ensemble de la courbure et prétendre à une correction quasi complète de la déformation. En pratique, cela n'est vrai que pour des courbures pas trop importantes et assez souples.

En outre, l'abord antérolatéral du rachis ne permettant d'atteindre qu'un nombre relativement limité de vertèbres, la chirurgie pratiquée électivement par voie antérieure ne peut être pratiquée pour les courbures étendues comme les combinées thoracique et lombaire.

Elle est également peu utilisée pour les courbures thoraciques en raison de la fragilité des corps vertébraux se prêtant mal à une

ostéosynthèse de qualité et de la difficulté à exposer, par une thoracotomie isolée, la totalité des vertèbres à instrumenter.

Dans certains cas, une chirurgie combinée par abord antérieur et postérieur est nécessaire. C'est le cas en particulier des courbures rigides. L'abord antérieur permet de réaliser des discectomies étagées et d'améliorer la réductibilité de la déformation et la qualité de la fusion rachidienne. L'abord antérieur du rachis est également indispensable, permettant de pratiquer une épiphysiodèse chez les enfants présentant un fort potentiel de croissance résiduel du rachis. [16]

Grâce au développement de techniques chirurgicales vidéoassistées, les excisions discales antérieures associées ou non à la mise en place de greffons intersomatiques peuvent être réalisées par thoracoscopie ou rétropéritonéoscopie. La qualité de l'excision discale et de la greffe semble comparable à la technique à « ciel ouvert » pour un résultat cosmétique bien meilleur. [35]

Traitement chirurgical de la gibbosité

Dans certaines scolioses thoraciques importantes, le traitement chirurgical de la courbure rachidienne, bien que satisfaisant, peut laisser subsister une gibbosité résiduelle marquée et inesthétique. Cette situation est souvent une cause de déception pour le patient et sa famille qui attendaient de l'intervention chirurgicale une amélioration spectaculaire de la déformation thoracique. Il est possible de parfaire le résultat esthétique par une action élective sur la déformation costale, mais il faut pour cela que la gibbosité soit réellement « costale » et non constituée par le corps vertébral comme on le voit parfois dans certaines scolioses avec une rotation vertébrale importante. Le scanner en coupes axiales du thorax permet de faire facilement cette distinction. En pratique, la résection costale ou « gibbectomie » est le plus souvent effectuée à distance du traitement chirurgical de la scoliose avec un délai supérieur à 6 mois. Sur le plan esthétique, les résultats sont très positifs. Sur le plan respiratoire, il ne faut pas attendre d'amélioration, ni craindre de détérioration si l'opération est suivie d'une bonne rééducation respiratoire. [1, 11]

Préparation du patient à l'opération

Durant des décennies, les patients devaient subir, avant l'opération, une préparation de la colonne par une période de traction plus ou moins prolongée. Le but était d'obtenir avant l'opération une correction progressive et maximale de la déformation scoliotique, sur un patient en état d'éveil et capable de signaler la moindre anomalie d'ordre neurologique. L'intervention de Harrington se contentait de fixer la colonne à un niveau de correction équivalant à la meilleure radiographie préopératoire. On se mettait ainsi à l'abri des conséquences médullaires éventuelles d'une correction peropératoire extemporanée difficilement contrôlable du fait de l'anesthésie générale.

Les instrumentations segmentaires permettent d'obtenir en peropératoire une correction nettement supérieure à celle du meilleur angle préopératoire. Le taux de complications neurologiques n'est pas plus important malgré l'absence de préparation par traction progressive du rachis. La détraction n'est plus le seul mécanisme d'action puisqu'une grande part de la correction est confiée au raccourcissement de la convexité ou au rapprochement progressif de la colonne vers les tiges métalliques préalablement cintrées. Le monitoring médullaire peropératoire par potentiels évoqués permet une surveillance continue de l'axe neurologique. [17]

Néanmoins, il reste parfois souhaitable de préparer les colonnes scoliotiques à l'intervention, particulièrement en cas de scolioses thoraciques anguleuses et raides ou d'une fonction respiratoire altérée par l'effondrement du rachis. Cette préparation peut être brève, durant quelques jours par des sangles, mais peut nécessiter la mise en traction avec halo crânien durant 3 semaines pour les formes les plus raides.

Mesures peropératoires

Pendant toute intervention chirurgicale pour scoliose, le risque de complication neurologique doit être présent à l'esprit de toute l'équipe chirurgicale. Il est possible de contrôler le bon fonctionnement de la conduction médullaire grâce au test du réveil peropératoire de Stagnara ou au recueil des potentiels évoqués. Les corrections-fusions étendues, réalisées par voie postérieure, restent des interventions longues et parfois hémorragiques. Outre le soin apporté à l'installation de l'opéré, divers procédés doivent être associés pour diminuer les pertes sanguines et le risque de recourir à des transfusions importantes. L'hypotension contrôlée peropératoire, l'hémodilution, les techniques d'érythroaphérèse (*cell-saver*) permettent bien souvent, en association avec des protocoles de transfusion autologue, le limiter au maximum le risque transfusionnel. [9, 20]

Indications

TRAITEMENT ORTHOPÉDIQUE

Schématiquement, toute scoliose idiopathique pour laquelle la surveillance a établi, sur deux ou trois consultations, la preuve d'une évolutivité, nécessite un traitement orthopédique de stabilisation. La classique limite de 30°, considérée longtemps comme critère de mise en route du corset, doit être abandonnée. Certaines courbures évolutives nécessitent un traitement orthopédique, dès 20° ou 25° d'angulation. Les indications et la conduite du traitement orthopédique dépendent en grande partie du type et du siège de la scoliose.

Scolioses infantiles

L'évolutivité est variable mais peut être importante. C'est dans cette catégorie que l'on rencontre les scolioses idiopathiques les plus sévères. Certains critères (cf. « Scoliose idiopathique en période de croissance, stratégie diagnostique ») s'efforcent de porter précocement un pronostic évolutif. Dès que les arguments en faveur de l'évolutivité sont réunis, le traitement orthopédique s'impose, quelle que soit l'importance de la déformation. Il reste toutefois difficile de commencer un traitement orthopédique avant l'âge de 18 mois. Le traitement classique repose sur le corset de Milwaukee, mais nous insistons sur l'intérêt d'un début de traitement par correction plâtrée, permettant, par un redressement et une dérotation plus complète de la courbure, d'influer favorablement sur les phénomènes de croissance, d'infléchir et même parfois d'inverser la marche évolutive de la scoliose. [22] Dans les meilleurs cas, ce traitement orthopédique peut être suffisant et permettre la stabilisation à petit angle ou même la régression. Le plus souvent, ce traitement se contente de ralentir l'évolution et permet d'attendre l'âge optimal de la chirurgie dans des conditions acceptables.

Scolioses juvéniles 1 et 2

Elles sont découvertes entre 4 et 11 ans. Le traitement orthopédique doit être mis en œuvre dès que l'on a la preuve de l'évolutivité, sans attendre l'angulation classique de 30°. Chez ces enfants jeunes au thorax encore fragile, tous les auteurs s'accordent pour utiliser le corset de Milwaukee, qui n'est pas trop contraignant pour le bassin et surtout pour la fonction respiratoire. Il peut être utilisé pour tous les types et sièges de scolioses. Pour les scolioses lombaires, certain préconisent, dès l'âge de 5 ou 6 ans, un corset de type « Lyonnais ». La courbure répond souvent remarquablement au traitement par corset qui dans certains cas favorables peut, après une période de temps complet, être utilisé à temps partiel, surtout durant la période prépubertaire.

Scolioses juvéniles 3

Elles sont découvertes en début de puberté, entre le point P et Risser 1. Le risque évolutif est ici très important et la surveillance doit être

particulièrement stricte. La preuve de l'évolutivité reste le critère principal du déclenchement du traitement orthopédique. Ainsi, toute courbure supérieure à 20° qui a fait la preuve de son aggravation doit être traitée par corset, surtout si elle est lombaire. En revanche, toute courbure supérieure à 30° justifie d'emblée la mise en corset. En effet, même si l'évolution n'est pas prouvée, elle est considérée comme très probable et toute aggravation supplémentaire est inacceptable. À cet âge de grande évolutivité, le corset doit être porté à temps complet.

Scolioses de l'adolescence

Entre Risser 1 et Risser 3 beaucoup de scolioses à petit angle restent spontanément stables.

Dans tous les cas, la preuve de l'évolutivité de la courbure s'impose avant décision de traitement orthopédique, afin de ne pas démarrer un traitement qui pourrait être inutile et ce, d'autant plus que le traitement à cet âge est généralement à temps complet. Même une angulation supérieure à 30° n'est pas une indication au corset en l'absence d'aggravation constatée par surveillance répétée.

Mise en œuvre du traitement orthopédique

La mise en œuvre d'un traitement orthopédique d'une scoliose est difficile, contraignante pour l'enfant, son entourage, et l'équipe médicale qui va le suivre. Un tel traitement nécessite l'adhésion de l'enfant et de la famille, ce qui impose d'en expliquer très précisément les règles et les buts qu'on se fixe. La prescription de telle orthèse est du domaine du grand appareillage. Une scoliose dont l'angle de Cobb est supérieur à 30° est prise en charge à 100 %. Quel qu'en soit le type, le moulage doit être fait avec l'appareilleur et le prescripteur ainsi que l'essayage et la livraison de l'appareillage final.

Surveillance du traitement orthopédique

Le diagnostic de scoliose idiopathique posé, la surveillance régulière devient un impératif absolu, tous les 6 mois, pendant l'enfance prépubertaire (avant le point P) puis tous les 4 mois, pendant la période pubertaire (entre le point P et Risser 4) où l'évolutivité est maximale. Pour le corset de Milwaukee, les critères d'efficacité ont été précisés par Moe. [25] La correction à l'aide de ce corset actif est progressive et maximale en 6 mois. C'est la période minimale de traitement initial à temps complet. Pour les corsets « lyonnais », qui suivent toujours une période de correction plâtrée, la radiographie de référence est le cliché debout à l'ablation du plâtre. Le corset doit assurer une correction meilleure, ou au moins égale. C'est la surveillance clinique et radiologique régulière qui permet de juger de l'efficacité du traitement. Avant le point P, un traitement orthopédique est jugé efficace si la courbure est maintenue à un angle inférieur de 50 % à l'angle de départ, avec une gibbosité stable, un bon équilibre du tronc et un profil satisfaisant. Il est alors possible après une période de corset plein temps d'environ 18 mois d'envisager un traitement allégé. Un test préalable de « tenue du rachis » sur des clichés faits en position debout, 4 à 6 heures après ablation du corset, est nécessaire. En cas de stabilité angulaire ou de faible perte de correction, le passage à un traitement « à temps partiel » jusqu'à 12 heures sur 24 est autorisé. Il faut néanmoins bien faire comprendre au patient et à sa famille que l'évolutivité, plus forte en période pubertaire, peut nécessiter la reprise d'un traitement à temps complet après quelques mois, en cas de nouvelle aggravation.

En période pubertaire, le passage en corset à temps partiel est nettement plus aléatoire et parfois néfaste, entraînant une aggravation inéluctable de la déformation.

Complications

Des compressions nerveuses, sources de paresthésies, peuvent concerner le territoire du nerf cutané latéral de la cuisse en raison d'un appui trop important sur l'épine iliaque antérosupérieure ou les racines du plexus brachial au creux axillaire.

Le syndrome de la pince mésentérique survient surtout lors de la confection de plâtres correcteurs. L'étirement du tronc plaque le troisième duodénum contre le rachis. Comprimé en avant par le paquet mésentérique supérieur, il est alors responsable d'une stase gastrique à l'origine de douleurs abdominales, de nausées et de vomissements. Le traitement repose sur l'aspiration gastrique et le rééquilibrage des désordres hydroélectrolytiques. Il est exceptionnel de devoir ôter le plâtre et généralement tout rentre dans l'ordre en quelques jours.

Des troubles digestifs mineurs peuvent également survenir lors de la mise en place d'un corset (sensation de compression gastrique, nausées). Leur prévention consiste à éviter les aliments et les boissons qui peuvent être à l'origine de gaz digestifs (chou, féculents, boissons gazeuses…).

Comment terminer le traitement orthopédique en fin de croissance ?

Le traitement orthopédique, qu'il soit continu ou discontinu, doit être poursuivi jusqu'à ce que la maturation du rachis soit suffisante pour mettre à l'abri d'une reprise de l'évolution de la déformation scoliotique. Ce stade correspond à la fusion des listels marginaux et au test de Risser 4.

Lorsque le corset est utilisé à temps partiel, les radiographies sont toujours faites après 8 à 10 heures sans corset. À Risser 4, le traitement est progressivement réduit pendant 6 mois uniquement la nuit, 9 heures sur 24 puis définitivement arrêté.

Lorsque le corset est utilisé à temps complet, il faut libérer le rachis progressivement de son carcan, tout en tonifiant les muscles du tronc par une rééducation efficace (cf. « Redressement actif ou dynamique dans l'orthèse »). À partir de Risser 3, le corset est retiré progressivement par tranches horaires successives jusqu'à 8 heures par jour. À Risser 4, le port du corset n'est plus que partiel, 12 heures par jour. Il est toutefois fondamental de pratiquer une surveillance radiologique rigoureuse. Le sevrage du corset se fait toujours avec une perte angulaire par rapport au meilleur angle sous corset. Cette perte doit rester modeste et, dans le cas contraire, faire retarder l'arrêt du traitement orthopédique.

Au total, l'arrêt progressif du traitement s'étale sur une période allant de 12 à 18 mois.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

À quel âge faut-il opérer ?

Le principe de l'intervention chirurgicale étant de fusionner les vertèbres incluses dans la déformation rachidienne, il est nécessaire d'attendre que la croissance du rachis soit suffisamment avancée pour intervenir chirurgicalement. Néanmoins, il n'est pas pour autant indispensable d'attendre que la croissance soit complètement terminée. Les études de Duval-Beaupère sur l'évolutivité des scolioses durant la croissance (cf. « scoliose idiopathique en période de croissance, Stratégie diagnostique ») montrent qu'aussitôt après le pic de croissance, l'évolutivité de la courbure scoliotique reste importante alors que la vitesse de croissance du rachis diminue. C'est à cette période que ce situe l'âge optimal de la chirurgie. Cela correspond en moyenne à 13 ans d'âge osseux chez la fille et 15 ans d'âge osseux chez le garçon. À ce même moment surviennent la fermeture des cartilages de croissance des hanches, l'apparition du stade 1 de Risser, la venue des premières règles. À ce stade, la déformation peut être corrigée de manière optimale, sans risque pour la croissance résiduelle du rachis.

Dans certains cas, heureusement rares, la précocité de la déformation ou son évolutivité particulièrement sévère peuvent déborder l'efficacité du traitement orthopédique et justifier de recourir à la chirurgie à un âge plus précoce. Lorsque l'intervention est réalisée uniquement par voie postérieure, le risque est alors grand de voir le résultat initial de l'opération, jugé satisfaisant, se détériorer. En effet, la croissance résiduelle encore très active se poursuit au niveau des

corps vertébraux alors que les arcs postérieurs sont bloqués par la greffe. Il s'ensuit soit une lordose évolutive, soit une rotation de la colonne antérieure, véritable effet « vilebrequin », dont les conséquences fonctionnelles et esthétiques sont désastreuses. Si une chirurgie précoce doit absolument être réalisée, il faut donc choisir entre une instrumentation provisoire sans arthrodèse, avec ses problèmes d'adaptation à la croissance et la nécessité de réinterventions itératives ou l'obligation de fusionner le rachis de manière circonférentielle par voie combinée antérieure et postérieure. [16] La correction obtenue par fusion circonférentielle est stable en raison de l'arrêt complet de la croissance vertébrale dans le secteur intéressé. Ses conséquences sur la taille globale finale sont à mettre en parallèle avec la perte de taille inhérente à une scoliose qui, opérée plus tard, serait certainement plus raide et donc moins réductible.

Quand faut-il opérer une courbure thoracique ?

Le recours à la chirurgie est décidé sur des critères cliniques et radiologiques de gravité. Il s'agit de l'importance de la gibbosité, l'angulation, le mauvais aspect clinique global et la perturbation du profil avec notamment une inversion de courbure du rachis thoracique qui peut, dans certains cas, être en lordose. Le niveau classique des 50° reste valable, mais il peut être abaissé jusque 40° en cas de lordose thoracique rebelle à tout traitement orthopédique et source de retentissement respiratoire. Il faut insister sur la nécessité de traiter chirurgicalement ces courbures qui, une fois arrivées à l'âge adulte, sont plus difficiles à corriger en raison d'un enraidissement important et sont parfois responsables de graves retentissements respiratoires.

Quand faut-il opérer une courbure thoracolombaire ?

Son pronostic est péjoratif à l'âge adulte du fait du déséquilibre latéral et des conséquences sur le rachis lombaire sous-jacent. Elle doit donc être corrigée et stabilisée chirurgicalement en fin de croissance dès qu'elle atteint ou dépasse 45° à 50°. On doit profiter de sa souplesse pour obtenir une correction maximale et appuyer l'arthrodèse sur une vertèbre inférieure, habituellement L3, parfaitement repositionnée dans tous les plans de l'espace. Trois disques lombaires normaux sont ainsi laissés libres, ce qui permet une vie ultérieure parfaitement normale.

Quand faut-il opérer une courbure lombaire ?

Son pronostic, relativement favorable chez le sujet jeune, est médiocre à l'âge adulte. Le traitement chirurgical précoce conduirait à l'enraidissement de la quasi-totalité du rachis lombaire, ce qui est difficilement admissible chez un adolescent ou un adulte jeune. Il faut donc tout faire pour stabiliser ces courbures au plus petit angle possible par le traitement orthopédique (cf. « Traitement orthopédique des scolioses »). Pour bon nombre d'auteurs, il ne faut pas envisager de traitement chirurgical chez le sujet jeune au-dessous de 50° ou 60°, en sachant que les techniques actuelles permettent, en cas de besoin, un traitement de rattrapage plus tardif, vers 40 ou 50 ans.

Il faut néanmoins nuancer les indications en fonction du siège de la courbure. Une courbure lombaire haute peut éventuellement être traitée chirurgicalement dès l'angulation de 45° à 50°, si elle peut être complètement corrigée, avec dérotation et conservation de la lordose physiologique au-dessus de deux disques laissés mobiles, comme peut le permettre, dans certains cas, la chirurgie par voie antérieure.

Quand faut-il opérer une courbure combinée thoracique et lombaire ?

La chirurgie doit obligatoirement intéresser les deux secteurs scoliotiques, c'est-à-dire enraidir un segment très étendu de la colonne et descendre très bas sur le rachis lombaire. C'est une situation qui est difficilement acceptable chez des sujets jeunes. C'est pourquoi les limites de la chirurgie doivent être reculées, d'autant que ces scolioses sont relativement bien tolérées sur le plan fonctionnel et esthétique. L'arthrodèse est réservée aux courbures importantes, d'angulation supérieure à 60° ou 70° dans chaque secteur. Toutefois, les déformations sagittales, et en particulier la cyphose de la zone intermédiaire ou l'inversion des courbures de profil, peuvent pousser à la chirurgie pour des courbures moins importantes.

Traitement des scolioses infantiles

INTRODUCTION

Le grand potentiel de croissance du rachis dans les premières année de la vie donne à ces scolioses d'apparition précoce (avant l'âge de 3 ans) un aspect évolutif et un pronostic très particuliers (cf. « Scoliose idiopathique en période de croissance, stratégie diagnostique »). L'évolutivité peut être très variable, depuis les courbures résolutives, comme la plupart des scolioses dites « du nourrisson », en passant par des formes plus ou moins évolutives, pour finir par les scolioses à évolution gravissime dites « malignes ».

SCOLIOSES INFANTILES RÉSOLUTIVES

Pour les grandes courbures régulières avec des critères de Mehta favorables (cf. « Scoliose idiopathique en période de croissance, stratégie diagnostique ») l'évolution spontanée se fait vers la guérison. Les examens cliniques et radiologiques, tous les 3 mois, permettent de s'en assurer. Aucun traitement n'est nécessaire. Il faut en revanche savoir rassurer les parents souvent inquiets de cette abstention thérapeutique.

SCOLIOSES INFANTILES PROGRESSIVES BÉNIGNES

Traitement classique [19]

Les scolioses infantiles évolutives sont classiquement traitées par corset de Milwaukee, le mieux adapté à l'enfant jeune et à la fragilité de son thorax. Ce corset, renouvelé périodiquement, est maintenu de façon continue pendant plusieurs années, dans le but de freiner l'évolution de la déformation. Dans la majorité des cas, une stabilisation chirurgicale est nécessaire à la puberté ou plus précocement si la déformation ne peut être contrôlée par le traitement orthopédique.

Traitement orthopédique précoce par plâtres correcteurs [21]

Plusieurs corsets plâtrés en correction progressive sont appliqués, sous anesthésie générale, tous les 2 ou 3 mois, jusqu'à ce que la *rib-vertebra angle difference* (RVAD) (cf. « Scoliose idiopathique en période de croissance, stratégie diagnostique ») soit nulle, et poursuivie 6 mois après. Ce traitement par plâtres est suivi d'un maintien par corset de Milwaukee.

Le corset est abandonné s'il n'y a pas de reprise évolutive (c'est-à-dire si la RVAD reste inchangée). À ce stade, il peut persister une courbure résiduelle mais qui disparaît si la RVAD reste à zéro. La gibbosité est la dernière à disparaître. La durée du traitement par plâtres correcteurs dépend de l'importance et de la raideur de la courbure, de la précocité du traitement. La durée moyenne est de 9 mois, suivie d'un maintien par corset pour 16 mois.

Dans près de deux tiers des cas, il est ainsi possible d'éviter l'arthrodèse vertébrale en fin de croissance et même, dans un cas sur deux, de faire disparaître toute déformation du rachis.

Les traitements orthopédiques débutés très précocement permettent, grâce à la croissance rapide du rachis dans les 3 premières années de la vie, de corriger rapidement les déformations. Toutefois, les courbures évolutives bénignes de plus de 40° mettent plus longtemps à régresser que celles inférieures à 40°.

SCOLIOSES INFANTILES PROGRESSIVES MALIGNES

Même prises en charge précocement avec un traitement orthopédique rigoureux, les scolioses infantiles progressives malignes nécessitent pratiquement toujours de recourir à un traitement chirurgical. Le traitement orthopédique n'en est pas moins nécessaire, dans le dessein d'amener dans les meilleures conditions (colonne équilibrée, thorax bien développé) l'enfant à l'âge de la chirurgie.

Les corsets plâtrés sont utiles au début et parfois pour une reprise de correction en cours de route. Ils comportent toujours une minerve pour éviter de comprimer la cage thoracique très fragile chez le jeune enfant. Ils font parfois suite à une période de traction par halo crânien. Ils sont relayés par un corset orthopédique qui, lui aussi, doit ménager le thorax. Le corset de Milwaukee est le plus employé, toujours associé à une rééducation respiratoire.

Dans la mesure du possible, on attend ainsi l'âge qui permet une stabilisation chirurgicale dans les meilleures conditions. Dans certains cas à évolution particulièrement sévère, le débordement du traitement orthopédique impose une chirurgie anormalement précoce qui, selon l'âge, fait discuter une instrumentation postérieure sans arthrodèse, protégée par un maintien orthopédique strict ou une arthrodèse instrumentée, le plus souvent circonférentielle (voir supra *À quel âge faut-il opérer ?).*

Références

[1] Barett DS, McLean JG, Bettany J, Ransford AO, Edgar MA. Costoplasty in adolescent scoliosis objective results in 55 patients. *J Bone Joint Surg Br* 1993; 75: 881-885

[2] Betz RR, Shufflebarger H. Anterior versus posterior instrumentation for the correction of thoracic idiopathic scoliosis. *Spine* 2001; 26: 1095-1100

[3] Carr WA, Mie JH, Winter RB, Lonstein JE. Treatment of idiopathic scoliosis in the Milwaukee brace. Long term results. *J Bone Joint Surg Am* 1980; 62: 599-612

[4] Caton J, Michel CR, Fiquet A, Jouvinroux P, Allegre G, Allegre M et al. Orthopedic treatment of lumbar and thoracolumbar scolioses using a 3-valve spinal orthosis. Experience covering 17 years and more than 800 orthoses. *Rev Chir Orthop* 1987; 73: 138-142

[5] Cheneau J. L'orthèse de Münster. *Ann Med Phys* 1981; 124: 377-391

[6] Coillard C, Leroux MK, Zabjek KK, Rivard CH. SpineCor - a non-rigid brace for the treatment of idiopathic scoliosis: post-treatment results. *Eur Spine J* 2003; 12: 141-148

[7] Cotrel Y, Dubousset J, Guillaumat M. Nouvelle instrumentation pour chirurgie du rachis. *Clin Orthop* 1988; 227: 10-23

[8] Cotrel Y, Morel G. La technique de l'EDF dans la correction des scolioses. *Rev Chir Orthop* 1964; 50: 59-75

[9] Dubousset AM, Dubousset J, Loose JP. Autotransfusion with acute hemodilution in the surgical treatment of scoliosis. *Rev Chir Orthop* 1981; 67: 609-615

[10] Emans JB, Kaelin A, Bancel P, Hall JE, Miller ME. The Boston bracing system for idiopathic scoliosis. Follow-up results in 295 patients. *Spine* 1986; 11: 792-801

[11] Geissele AE, Ogilvie JW, Cohen M, Bradford DS. Thoracoplasty for the treatment of rib prominence in thoracic scoliosis. *Spine* 1994; 19: 1636-1642

[12] Goldstein LA. The surgical management of scoliosis. *Clin Orthop* 1964; 35: 95-115

[13] Halm H. Ventral and dorsal correcting and stabilizing methods in idiopathic scoliosis. Long-term outcome. *Orthopade* 2000; 29: 543-562

[14] Harrington PR. Treatment of scoliosis: correction and internal fixation by spine instrumentation. June 1962. *J Bone Joint Surg Am* 2002; 84: 316

[15] Kaneda K, Shono Y, Satoh S, Abumi K. New anterior instrumentation for the management of thoracolumbar and lumbar scoliosis. Application of the Kaneda two-rod system. *Spine* 1996; 21: 1250-1261

[16] Kesling KL, Lonstein JE, Denis F, Perra JH, Schwender JD, Transfeldt EE et al. The crankshaft phenomenon after posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis: a review of 54 patients. *Spine* 2003; 28: 267-271

[17] MacDonald DB, Al Zayed Z, Khoudeir I, Stigsby B. Monitoring scoliosis surgery with combined multiple pulse transcranial electric motor and cortical somatosensory-evoked potentials from the lower and upper extremities. *Spine* 2003; 28: 194-203

[18] Mangione P, Vadier F, Senegas J. Thoracoscopy versus thoracotomy in spinal surgery: comparison of 2 paired series. *Rev Chir Orthop* 1999; 85: 574-580

[19] McMaster MJ, Macnicol MF. The management of progressive infantile idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Br* 1979; 61: 36-42

[20] Meert KL, Kannan S, Mooney JF. Predictors of red cell transfusion in children and adolescents undergoing spinal fusion surgery. *Spine* 2002; 27: 2137-2142

[21] Mehta MH. The conservative management of juvenile idiopathic scoliosis. *Acta Orthop Belg* 1992; 58: 91-97

[22] Mener G, Rigault P, Pouliquen JC, Tanguy D. Results of the orthopedic treatment of scoliosis in children under 7 years of age. A propos of 75 cases. *Rev Chir Orthop* 1986; 72: 355-366

[23] Michel CR, Caton J, Allègre G, Allègre M. Place de l'orthèse rachidienne à quatre valves dans le traitement orthopédique des scolioses. *Rev Chir Orthop* 1983; 69: 135-140

[24] Michel CR, Caton J, Michel F. Long-term outcome of idiopathic scolioses treated by the Lyons orthopedic technic. *Rev Chir Orthop* 1987; 73: 134-137

[25] Moe JH. Indications for Milwaukee brace non-operative treatment in idiopathic scoliosis. *Clin Orthop* 1973; 93: 38-43

[26] Moskowitz A, Trommanhauser S. Surgical and clinical results of scoliosis surgery using Zielke instrumentation. *Spine* 1993; 18: 2444-2451

[27] Newton PO, Wenger DR, Mubarak SJ, Meyer RS. Anterior release and fusion in pediatric spinal deformity. A comparison of early outcome and cost of thoracoscopic and open thoracotomy approaches. *Spine* 1997; 22: 1398-1406

[28] Onimus M, Laurain JM. Treatment of spinal deformities with the Hartshill frame. *Rev Chir Orthop* 1987; 73: 349-360

[29] Parsch D, Gartner V, Brocai DR, Carstens C, Schmitt H. Sports activity of patients with idiopathic scoliosis at long-term follow-up. *Clin J Sport Med* 2002; 2: 95-98

[30] Picetti GD3rd, Pang D, Bueff HU. Thoracoscopic techniques for the treatment of scoliosis : early results in procedure development. *Neurosurgery* 2002; 51: 978-984

[31] Pouliquen JC, Rigault P, Padovani JP, Beneux J, Pennecot GF, Guyonvarc'h G. Correction of scoliosis using plates. Results of 99 cases seen at a later time. *Rev Chir Orthop* 1984; 70: 93-108

[32] Price CT, Scott DS, Reed FRJr, Sproul JT, Riddick MF. Nighttime bracing for adolescent idiopathic scoliosis with the Charleston Bending Brace: long-term follow-up. *J Pediatr Orthop* 1997; 17: 703-707

[33] Smith J, Deviren V, Berven S, Bradford D. Does instrumented anterior scoliosis surgery lead to kyphosis, pseudarthrosis or inadequate correction in adult ?. *Spine* 2002; 27: 529-534

[34] Steib JP, Bogorin I, Brax M, Lang G. Results of lumbar and lumbosacral fusion: clinical and radiological correlations in 113 cases reviewed at 3.8 years. *Rev Chir Orthop* 2000; 86: 127-135

[35] Sucato DJ, Welch RD, Pierce B, Zhang H, Haideri N, Bronson D. Thoracoscopic discectomy and fusion in an animal model: safe and effective when segmental blood vessels are spared. *Spine* 2002; 15: 880-886

[36] Winter RB, Lonstein JE. Use of the Milwaukee brace for progressive idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1997; 79: 95

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-873 (2004)

Scoliose idiopathique. Stratégie diagnostique, physiopathologie et analyse de la déformation

N. Khouri
R. Vialle
P. Mary
C. Marty

Résumé. – La scoliose idiopathique survient sans cause décelable, chez des enfants en parfaite santé. Il s'agit d'une déformation progressive du rachis dans les trois plans de l'espace, ayant pour conséquences une rotation vertébrale responsable d'une gibbosité et une modification de l'équilibre sagittal du tronc. Le diagnostic de scoliose est facile, par le simple examen du tronc penché en avant qui met en évidence la gibbosité et permet d'éliminer bon nombre d'« attitudes scoliotiques ». La scoliose présente un risque d'aggravation, particulièrement net durant la période de croissance. Durant la puberté, la scoliose peut parfois évoluer rapidement vers une déformation importante, ce qui est fréquemment le cas des scolioses apparues tôt dans l'enfance. Toute scoliose doit donc bénéficier d'une surveillance particulièrement attentive, au minimum deux fois par an, durant toute la période de croissance.

Mots-clés : Scoliose idiopathique ; Examen clinique ; Gibbosité ; Puberté ; Croissance

Introduction

La scoliose structurale se définit comme un désordre anatomique sur un secteur plus ou moins étendu de la colonne vertébrale dans les trois plans de l'espace, axial, sagittal et frontal (coronal). C'est une déformation non complètement réductible du rachis, ce qui l'oppose aux simples attitudes scoliotiques. La scoliose structurale est donc une déformation tridimensionnelle, ce qui l'oppose aux déformations développées dans un seul plan, comme les cyphoses.

Pour établir le diagnostic de scoliose, il faut exiger, à l'examen clinique et à l'examen radiologique, une déviation latérale, une rotation vertébrale traduite par une gibbosité et le plus souvent un désordre du profil.

La scoliose idiopathique est une déformation structurale du rachis, apparaissant et évoluant pendant la période de croissance, sans relation avec un autre processus pathologique décelable, ce qui la distingue des scolioses dites secondaires, par exemple neurologiques ou malformatives.

Examen clinique [26]

L'examen clinique doit être effectué de façon méthodique afin d'être reproductible. L'examen du tronc affirme et définit la scoliose. L'examen général élimine une éventuelle étiologie. L'appréciation de la croissance et de la maturation osseuse permet d'évaluer le risque évolutif de la déformation.

INTERROGATOIRE

Il est fondamental et permet de préciser :

– les antécédents personnels et le développement psychomoteur depuis la naissance ;

– les éventuels antécédents familiaux de scoliose ;

– la date et les circonstances de découverte de la déformation rachidienne ;

– son retentissement fonctionnel ;

– son retentissement psychologique ;

– les radiographies antérieures et les traitements déjà suivis.

EXAMEN DU TRONC

Il est réalisé sur un sujet totalement déshabillé debout, puis assis et couché.

En position debout

Le patient doit être examiné de dos, de profil, de face et de dessus. Au préalable, il faut vérifier le bon équilibre du bassin en vérifiant l'horizontalité des deux crêtes iliaques. Toute inégalité de longueur des membres inférieurs responsable d'une obliquité du bassin dans le plan coronal doit être compensée par une compensation sous le pied correspondant.

La vue de dos (Fig. 1) permet de visualiser la déformation dans le plan frontal. L'équilibre global du tronc est apprécié à l'aide du fil à plomb pendu depuis l'épineuse saillante de C7. L'équilibre rachidien est bon si le fil à plomb passe par le sillon interfessier. Un déséquilibre latéral existe lorsque le fil à plomb tombe à droite ou à gauche du sillon interfessier. Son importance est mesurée en millimètres par la distance fil à plomb-sillon interfessier. Parfois, le tronc est équilibré au fil à plomb mais la déformation scoliotique crée une asymétrie de la répartition des masses pondérales de part et d'autre de la ligne médiane (déséquilibre pondéral), donnant un effet de translation (Fig. 2). La ligne des épaules peut rester d'aplomb ou être oblique (signe de la lucarne). Le pli de la taille, lorsqu'il est asymétrique, traduit l'existence d'une déviation de la colonne thoracolombaire ou lombaire.

L'examen du sujet de profil (Fig. 3) permet d'étudier, à l'aide du fil à plomb, les courbures rachidiennes dans le plan sagittal et d'en apprécier les défauts les plus fréquents, comme une lordose thoracique, une cyphose thoracolombaire, voire une cyphose lombaire.

N. Khouri (Médecin adjoint).
R. Vialle (Interne des hôpitaux de Paris)
Adresse e-mail : ravialle@noos.fr
Service de chirurgie orthopédique et de l'enfant, Fondation hôpital Saint-Joseph, 185, rue Raymond-Losserand, 75014 Paris cedex 14, France.
P. Mary (Praticien Hospitalier)
Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, hôpital Armand Trousseau,26 avenue du docteur Arnold Netter, 75571 Paris cedex 12, France.
C. Marty (Praticien Hospitalier)
Service de rééducation neurologique, Unité neuro-orthopédie et scoliose, et GRUBR (Groupe de recherche universitaire de biomécanique rachidienne), hôpital Raymond Poincaré, 92380 Garches, France.

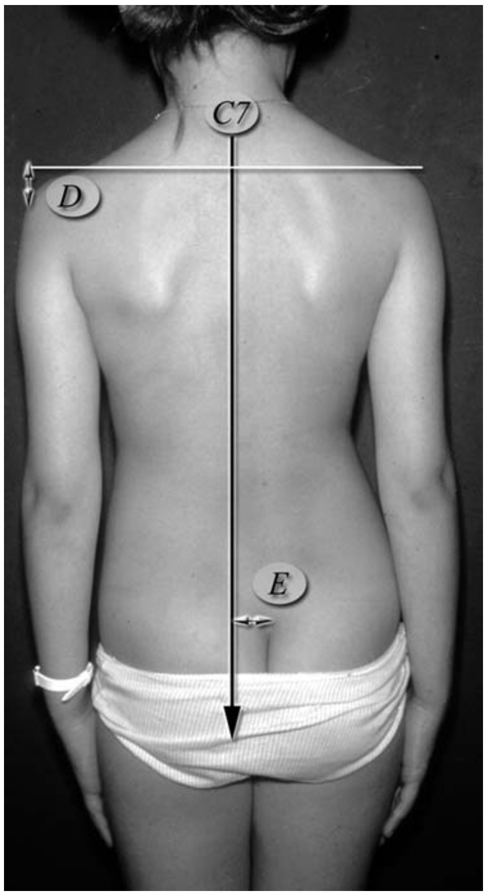

Figure 1 *Examen du sujet scoliotique, debout, de dos, bassin horizontal. La verticalité est matérialisée grâce au fil à plomb tendu depuis l'épineuse de C7. L'examinateur peut ainsi apprécier l'équilibre global du tronc (E) et la dénivellation des épaules (D).*

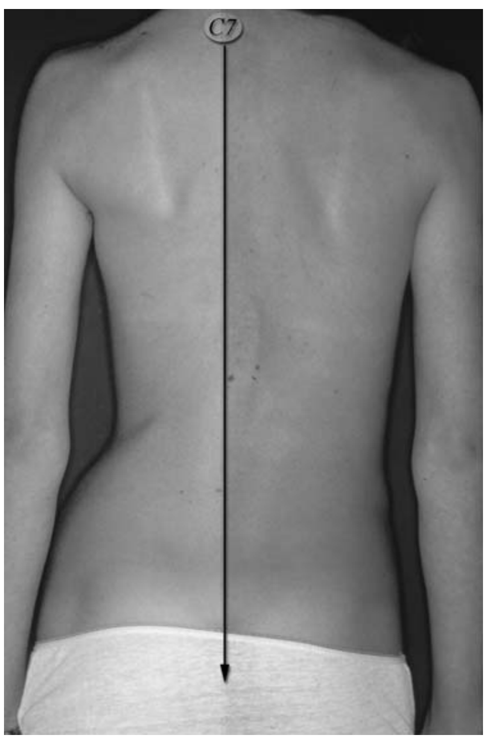

Figure 2 *L'équilibre dans le plan frontal est respecté chez cette patiente présentant une scoliose idiopathique. La verticale abaissée depuis l'épineuse de C7 passe par le sillon interfessier. Néanmoins, il existe une asymétrie de répartition de la masse pondérale donnant un aspect de translation. On note sur cette vue de dos l'asymétrie du pli de la taille, plus marqué du côté gauche.*

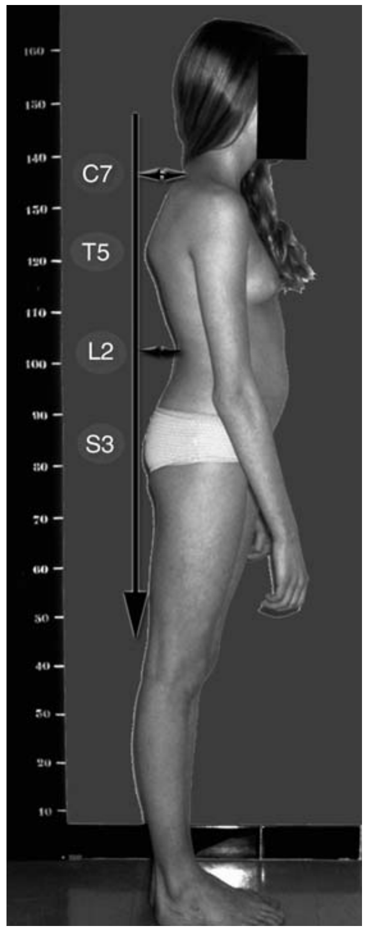

Figure 3 *Examen du sujet scoliotique de profil. Le fil à plomb appuyé sur le relief postérieur du rachis permet d'apprécier les courbures sagittales : la lordose cervicale, la cyphose thoracique et la lordose lombaire.*

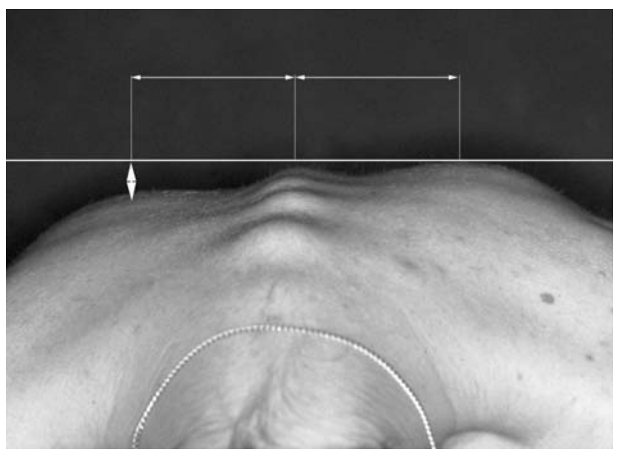

Figure 4 *Examen du sujet scoliotique, de dos, en position penchée vers l'avant. L'examinateur peut ainsi mesurer la gibbosité, dont la mesure est parfois délicate comme dans cet exemple où la déformation du thorax et des côtes est peu importante.*

La vue de face permet de préciser à nouveau la position des épaules, leur éventuelle différence de hauteur et l'aspect symétrique ou non du pli de la taille. Le thorax peut également être le siège d'une déformation comme dans les scolioses thoraciques où l'aspect plus saillant d'un hémithorax est la conséquence d'une rotation globale de la cage thoracique.

La vue du dessus permet d'apprécier l'asymétrie des épaules due à la projection antérieure de l'épaule soulevée par la convexité de la courbure thoracique. On peut également visualiser la gibbosité de la scoliose et la rotation de la cage thoracique.

L'examen du malade, debout penché en avant, les mains jointes, les membres inférieurs en rectitude, est un temps capital. L'examinateur, placé le plus souvent en arrière du malade de manière à apprécier les reliefs postérieurs du rachis en vue tangentielle, peut ainsi identifier le signe clinique pathognomonique de la scoliose : la gibbosité (Fig. 4). Elle est secondaire à l'asymétrie des éléments paravertébraux des deux côtés de la ligne médiane, secondaire à la rotation des corps vertébraux. La gibbosité est donc la conséquence directe de la déformation structurale du rachis. Elle peut être discrète et régulière, ou au contraire très saillante et anguleuse. Elle se mesure à l'aide d'un niveau à bulle, en évaluant la différence d'altitude entre le point le plus saillant de la gibbosité et le point symétrique par rapport à la ligne médiane. Les gibbosités

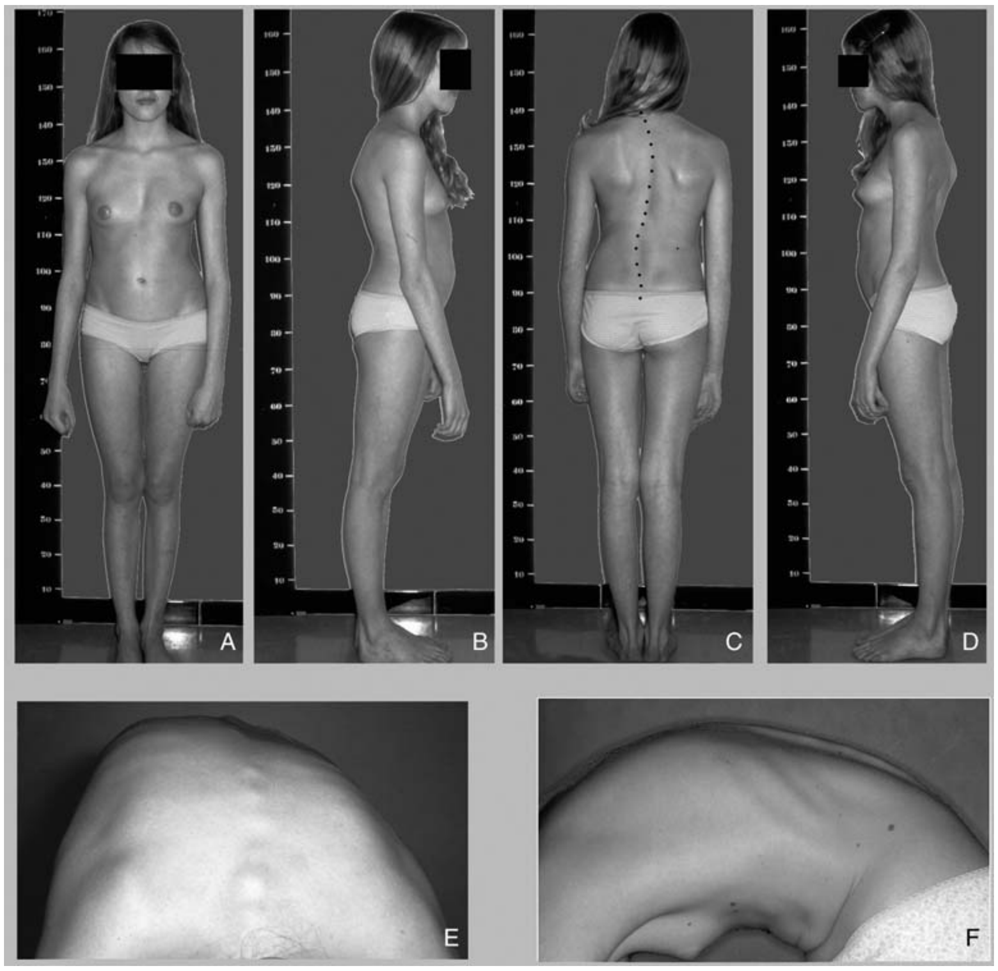

Figure 5 *Bilan photographique d'une scoliose idiopathique thoracique. Il doit être répété à chaque consultation et comporte :*
- *une vue de face (A), montrant ici le déséquilibre des épaules et l'asymétrie du pli de la taille ;*
- *une vue de profil (B), permettant l'analyse des courbures sagittales du rachis ;*
- *une vue de dos (C) en position de rectitude du rachis, montrant la morphologie rachidienne globale, la gibbosité, l'asymétrie du tronc, des épaules et du pli de la taille ;*
- *une vue de trois quarts (D) qui montre la gibbosité et l'aspect général des courbures sagittales ;*
- *une vue de face (E) et une vue de profil (F) en flexion antérieure du rachis qui montrent la gibbosité.*

des scolioses thoraciques sont toujours nettement plus marquées car les côtes entraînées par la rotation vertébrale créent une surélévation plus importante que les processus transverses lombaires.

L'examen dynamique évalue souplesse et réductibilité. La souplesse globale du rachis est appréciée en notant la distance mains-sol. Il est également nécessaire d'étudier le rachis secteur par secteur en inclinaison latérale et dans les mouvements de rotation. La réductibilité des courbures peut également être recherchée en cherchant à soulever partiellement le malade par la tête.

En position assise

Quand le patient est assis sur un tabouret, position de fonction la plus fréquente, la lordose lombaire s'efface et les anomalies des courbures rachidiennes dans le plan sagittal sont majorées. Les attitudes scoliotiques secondaires aux inégalités de longueur des membres inférieurs sont éliminées.

En position allongée

Le patient est couché sur le ventre en bout de table, les membres inférieurs en flexion. On peut ainsi apprécier les courbures qui persistent après avoir éliminé les éventuelles anomalies de longueur des membres inférieurs, les asymétries du bassin et l'effet de la pesanteur. On peut à nouveau apprécier la réductibilité des différentes courbures en inclinaison latérale et la souplesse des angles iliolombaires.

Le diagnostic de scoliose étant porté, l'examen clinique est complété par l'enquête étiologique et l'étude de la croissance doit être consignée sur un schéma et fixée par un bilan photographique (Fig. 5).

Enquête étiologique

Même si 70 à 80 % des scolioses sont idiopathiques, l'enquête étiologique s'impose dès le premier examen à la recherche d'une pathologie responsable de la déformation rachidienne. Certaines étiologies sont évidentes ou connues avant l'apparition de la scoliose. C'est le cas par exemple des déformations rachidiennes accompagnant la perte de la marche chez un enfant atteint de myopathie de Duchenne ou chez un insuffisant moteur d'origine cérébrale. Certaines étiologies sont plus atypiques et doivent malgré tout être recherchées systématiquement lors de la première consultation.

INTERROGATOIRE

Il recherche d'autres scolioses dans la famille, ou la notion d'une maladie génétique ou neurologique. Il fait préciser le comportement global de l'enfant, son niveau scolaire, ses activités sportives. On recherche un retard intellectuel, une incapacité à réaliser des activités sportives, une maladresse, etc. L'existence d'une douleur est inhabituelle dans le cadre des scolioses idiopathiques. Si des douleurs mécaniques peuvent parfois être rencontrées, le caractère inflammatoire des douleurs est beaucoup plus inquiétant. Des douleurs diurnes et nocturnes, d'intensité croissante, mal calmées par les antalgiques simples et s'accompagnant éventuellement de signes généraux (fièvre, amaigrissement, asthénie), peuvent faire suspecter une tumeur rachidienne, médullaire ou une infection. Dans ce cas, elles s'accompagnent fréquemment d'une raideur rachidienne. [14]

EXAMEN CLINIQUE

Il comprend trois volets essentiels pour l'enquête étiologique.

Analyse du morphotype

Il doit être exhaustif, à la recherche d'une anomalie de la taille, du poids, de l'envergure. Une hyperlaxité, un dysmorphisme facial, peuvent faire évoquer par exemple un syndrome marfanoïde. L'examen cutané permet de rechercher des taches « café au lait » en nombre important ou d'éventuelles autres lésions évocatrices de neurofibromatose.

La présence d'une anomalie de la ligne médiane, pilosité anormale, angiome ou lipome de la région sacrée, est suspecte d'une malformation vertébromédullaire sous-jacente (dysraphisme spinal).

■ *Examen neurologique*

Il permet l'étude globale de la force musculaire, en faisant marcher sur la pointe des pieds et sur les talons, et en faisant un examen rapide des différents groupes musculaires. La répétition des mouvements recherche une fatigabilité anormale ou un défaut de relâchement musculaire (myotonie). On réalise l'étude de la sensibilité superficielle, de la sensibilité profonde et l'étude des réflexes ostéotendineux sur les quatre membres. L'abolition des réflexes aux membres inférieurs est classique d'une neuropathie périphérique tout comme l'exagération des réflexes aux membres supérieurs alors qu'ils sont abolis aux membres inférieurs est typique en cas de syringomyélie. On recherche également d'éventuels troubles sphinctériens.

■ *Examens complémentaires*

Les radiographies du rachis sont pratiquées à la recherche d'une anomalie vertébrale localisée (hémivertèbre, absence de fermeture de l'arc postérieur, densification). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est indispensable lors de la découverte d'une anomalie neurologique. Elle permet de diagnostiquer une diastématomyélie, une syringomyélie, une malformation d'Arnold-Chiari ou un processus expansif intracanalaire qui doit être recherché dès lors que la scoliose s'accompagne de douleurs. Lorsque ces douleurs sont de type inflammatoire, la scintigraphie peut orienter vers une zone précise. Elle permet alors de localiser une tumeur bénigne (ostéome ostéoïde, ostéoblastome) ou maligne (sarcome d'Ewing).

Étude de la croissance

CRITÈRES D'ÉVALUATION

La maturation pubertaire, indissociable de la maturation osseuse, en particulier rachidienne, est appréciée selon plusieurs critères :

– la courbe de croissance, qui doit prendre en compte la taille totale mais aussi la taille du tronc (mesure de la taille effectuée en position assise) ;

– le stade de maturation sexuelle apprécié selon la classification internationale de Tanner [42] (Fig. 6), qui évalue les caractères sexuels secondaires, et chez la fille par la date d'apparition des premières règles ;

– le stade de maturation osseuse périphérique par la détermination de l'âge osseux selon l'atlas de Greulish et Pyle, [21] et, pour la maturation osseuse axiale, le test de Risser (Fig. 7) et l'aspect des listels vertébraux.

L'ensemble de ces éléments est reporté, à chaque consultation, sur un diagramme de surveillance de l'enfant scoliotique (cf. infra : Évolution spontanée).

PUBERTÉ ET CROISSANCE

La puberté commence à 11 ans d'âge osseux chez la fille et à 13 ans d'âge osseux chez le garçon.

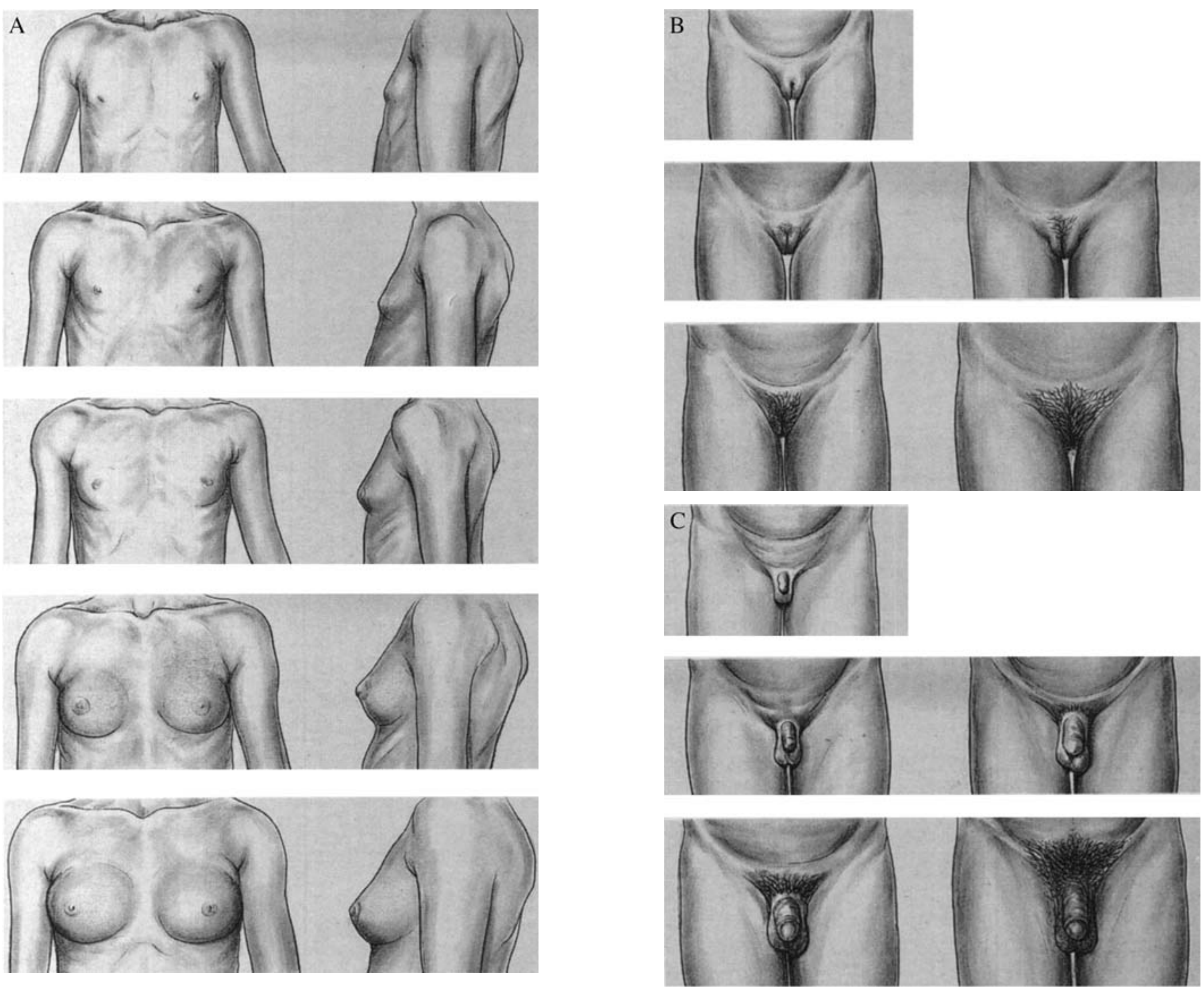

Figure 6 *Stades de maturation sexuelle (d'après Tanner [42]).*
A. Développement mammaire.
B. Développement des poils pubiens.
C. Développement des organes génitaux externes chez le garçon.

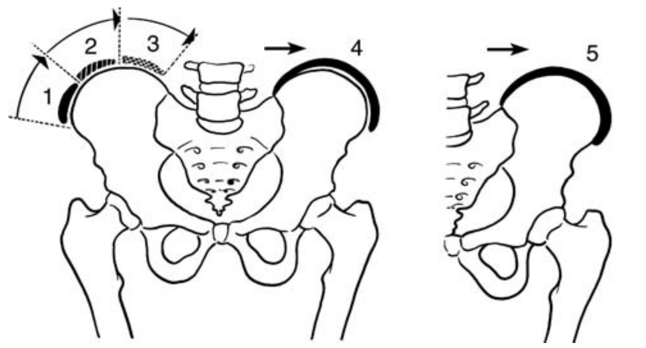

Figure 7 *Test de Risser. Il est basé sur la progression de l'ossification de la crête iliaque. Cette ossification débute à l'épine iliaque antérosupérieure puis elle progresse vers l'arrière. La crête est schématiquement divisée en trois tiers pour définir les stades suivants :*
– Risser 0 : absence d'ossification ;
– Risser 1 : ossification du premier tiers ;
– Risser 2 : ossification des deux premiers tiers ;
– Risser 3 : ossification sur toute la longueur de la crête iliaque ;
– Risser 4 : début d'ossification de la physe ;
– Risser 5 : ossification complète de la physe.
L'ossification complète de ce cartilage de croissance qui commence à la partie postérieure de la crête iliaque signe la fin de la croissance du rachis.

Le début de la puberté se caractérise par l'apparition des premiers poils pubiens, associée chez la fille au développement des seins et chez le garçon à l'augmentation de volume des testicules.

Durant la puberté, la croissance n'est pas constante. Elle comprend deux phases : une première phase de croissance forte, qui dure environ deux ans, de 11 à 13 ans chez la fille et de 13 à 15 ans chez le garçon ; une seconde phase, où la vitesse de croissance ralentit après 13 ans d'âge osseux chez la fille et 15 ans d'âge osseux chez le garçon.

Durant la puberté, la croissance est beaucoup plus forte sur le tronc que sur les membres inférieurs. Quand la puberté s'amorce, la vitesse de croissance annuelle s'inverse sur les segments : deux tiers pour la croissance du tronc, un tiers pour les membres inférieurs. Un garçon de 10 ans va encore grandir au total de 38 centimètres, dont 20 centimètres pour le tronc et 18 centimètres pour les membres inférieurs.

À partir de 13 ans d'âge osseux chez la fille, et de 15 ans chez le garçon, la croissance des membres inférieurs s'effondre. Tout le reste de croissance (environ 5 à 6 cm) se fait au niveau du tronc. C'est à cet âge qu'apparaissent, sur la crête iliaque, les premiers noyaux d'ossification (Risser de grade 1).

Imagerie médicale

Trois types d'examens radiologiques doivent être distingués : l'examen standard, qui contribue au diagnostic ; l'examen de surveillance ; le bilan préthérapeutique, nécessaire à l'élaboration du programme thérapeutique orthopédique ou chirurgical.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE DE LA SCOLIOSE

Il faut toujours être économe de clichés radiographiques pour ne pas trop irradier le patient, notamment dans la sphère génitale, et toujours penser que ces examens doivent être répétés pendant toute la croissance et même au-delà. Les deux incidences classiques qui sont par la suite répétées de façon comparative sont :

– une radiographie de face (Fig. 8), en position debout, bassin équilibré, sur une grande cassette de 30 × 90 cm ; elle permet de visualiser la totalité du rachis de la base du crâne à la pointe du sacrum ; il ne faut pas se contenter de clichés segmentaires ;

– une radiographie de profil (Fig. 9), debout, en totalité, bras à l'horizontale, les mains posées sur un support réglable en hauteur ; elle permet l'analyse des courbures rachidiennes de profil et doit permettre l'analyse du bassin osseux et de l'extrémité proximale des deux fémurs ; ceci est indispensable pour l'analyse de la balance pelvirachidienne (cf. Annexe).

Figure 8 *Radiographie de face d'un sujet porteur d'une scoliose idiopathique (combinée thoracique droite-lombaire gauche). Elle est réalisée sur un cliché grand format, debout, le bassin bien horizontal.*

■ *Définitions et analyse de la déformation*

Pour permettre l'analyse en trois dimensions de la déformation, quelques définitions sont tout d'abord nécessaires.

Dans le plan frontal (cliché de face debout), on appelle vertèbre sommet la vertèbre qui est la plus éloignée de la ligne médiane. Elle est pratiquement horizontale.

Les vertèbres limites sont les vertèbres qui, à chaque extrémité de la courbure, sont les plus inclinées sur l'horizontale. Ce sont elles qui permettent de calculer l'angle de Cobb.

Les vertèbres neutres sont celles qui, de part et d'autre du sommet, ne présentent pas de rotation. Il y a souvent un décalage de un ou deux niveaux entre la vertèbre limite et la vertèbre neutre à chaque extrémité de la courbure.

Une courbure est inscrite entre les deux vertèbres limites, supérieure et inférieure. Son côté est par définition celui de la convexité.

En cas de courbures multiples asymétriques, on appelle courbure majeure ou principale celle qui a la plus grande amplitude en nombre de vertèbres incluses et en importance de rotation. À l'inverse, on appelle courbures mineures ou secondaires celles qui ont une moindre amplitude.

Une courbure est dite de compensation ou de rattrapage d'équilibre lorsqu'elle ne comporte pas de rotation sur le cliché couché.

■ *Analyse dans le plan frontal : mesure de l'angle de Cobb (Fig. 10)*

Cet angle est construit par l'intersection de la droite qui prolonge vers la concavité le plateau supérieur de la vertèbre limite supérieure avec la droite qui prolonge, du côté de la concavité, le plateau inférieur de la vertèbre limite inférieure. L'angle ainsi formé permet de mesurer l'amplitude en degrés de la courbure. [9] Durant la surveillance et pour juger avec objectivité de l'évolutivité d'une courbure, les mesures répétées de l'angle de Cobb doivent être réalisées à partir des mêmes repères, afin d'être comparables. S'il

Figure 9 *Radiographie du même sujet de profil. La radiographie de profil doit permettre d'analyser les contours du bassin, les têtes et le départ des diaphyses des deux fémurs afin d'analyser les paramètres pelvirachidiens.*

existe une courbure sus- ou sous-jacente, la vertèbre limite inférieure de la courbure sus-jacente est la même que la vertèbre limite supérieure de la courbure sous-jacente.

NB : Il ne faut pas perdre de vue que le cliché de face n'est qu'une projection d'une déformation située dans les trois plans de l'espace. Toute modification du positionnement devant la plaque de radiographie peut modifier notablement les mesures angulaires. Un bon repère est le bassin osseux qui doit être placé parfaitement de face sur la radiographie du rachis en totalité.

■ *Analyse dans le plan sagittal : cliché de profil (Fig. 11)*

L'équilibre rachidien s'apprécie par rapport à la verticale abaissée du conduit auditif externe. En station debout chez l'individu normal, cette ligne passe par le corps vertébral de C6, de L3 et par le milieu du plateau sacré. La cyphose thoracique correspond à l'angle formé par l'intersection de la tangente au plateau supérieur de la première vertèbre thoracique visible (T4) et de la tangente au plateau inférieur de la douzième vertèbre thoracique (T12) . La lordose lombaire correspond à l'angle formé par l'intersection de la tangente au plateau supérieur de la première vertèbre lombaire (L1) et la tangente au plateau inférieur de la cinquième vertèbre lombaire (L5) .

■ *Analyse dans le plan axial*

Plusieurs méthodes permettent de préciser la rotation de la vertèbre sommet sur le cliché de face.

Méthode de Cobb [9]

La vertèbre sommet est divisée en six parts égales. On évalue le déplacement de la projection de l'épineuse par rapport au bord du corps vertébral. Plus la rotation augmente, plus l'épineuse s'éloigne de la ligne médiane et se rapproche du bord concave. La rotation est ainsi cotée de 1 à 4 croix.

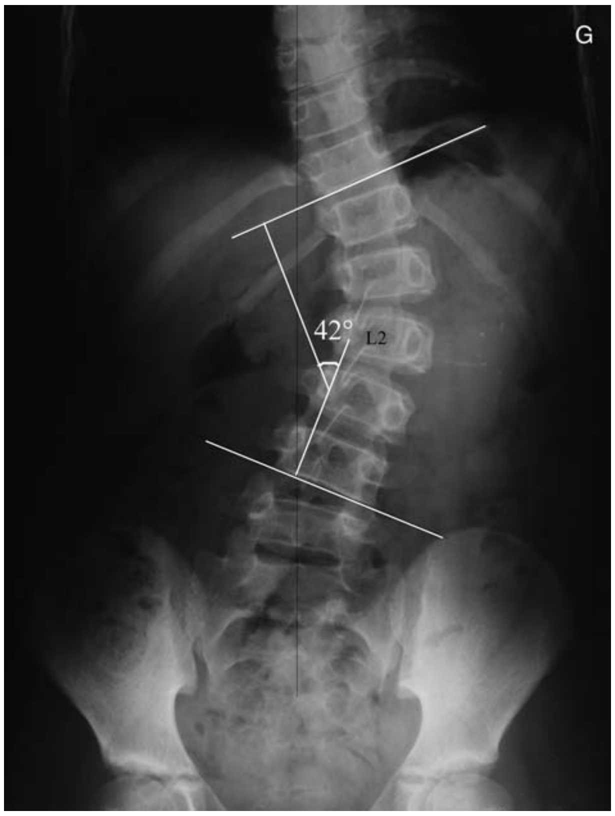

Figure 10 *Analyse de la déformation de face d'une scoliose lombaire. La vertèbre sommet est L2, les vertèbres limites inférieure et supérieure sont respectivement L4 et T11. Les vertèbres neutres inférieure et supérieure sont respectivement L5 et T10. L'angle de Cobb est évalué à 42°. Les tracés sont réalisés avec un crayon gras ou mieux avec un crayon à mine de graphite fine. Les angulations sont classiquement mesurées à l'aide d'un goniomètre.*

Méthode de Nash et Moe [31] (Fig. 12)

La vertèbre sommet est également divisée en six parts égales, mais on utilise le repère du pédicule convexe dont la projection semble s'éloigner progressivement du bord convexe du corps vertébral, au fur et à mesure que la rotation augmente. La rotation est alors cotée en croix ou en pourcentage.

Méthode de Perdriolle [36] (Fig. 13)

Le premier repère est le grand axe du pédicule convexe ; le deuxième repère est le point médian des deux bords latéraux du corps vertébral. La superposition sur ces repères d'une petite règle en plastique transparente appelée « torsiomètre » donne une lecture directe de l'angle de rotation de la vertèbre étudiée.

■ *Conclusion*

Les deux clichés standards du rachis en totalité, de face et de profil, permettent le plus souvent d'éliminer une anomalie de trame ou de morphologie osseuse d'origine tumorale, infectieuse, malformative ou dystrophique.

L'incidence de face permet :

– de confirmer le diagnostic clinique de la scoliose ;

– d'effectuer les mesures qui définissent la courbure scoliotique ;

– d'étudier l'aspect des vertèbres, cunéiformisées avec petite base du côté de la concavité ;

– d'étudier l'aspect des disques dont la plupart ont perdu leur parallélisme avec pincement du côté concave et ouverture du côté convexe.

Ces déformations structurales sont maximales dans la zone sommet de la courbure. L'analyse du bassin sur la radiographie de face permet de plus d'évaluer le degré de maturation osseuse sur l'aspect des cartilages de croissance résiduels aux hanches ainsi que sur l'évolution des noyaux d'ossification des crêtes iliaques.

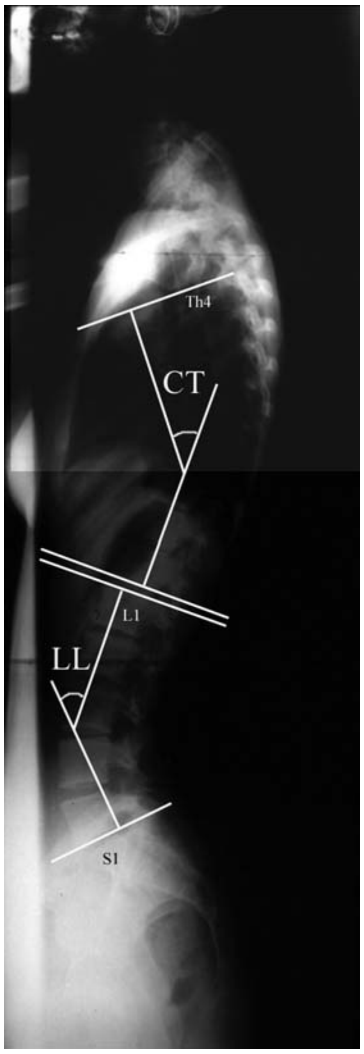

Figure 11 *Analyse de la déformation de profil d'une scoliose idiopathique (même sujet que la Figure 10). Outre la mesure des paramètres pelvirachidiens, la radiographie de profil permet de mesurer la cyphose thoracique (CT) et la lordose lombaire (LL).*

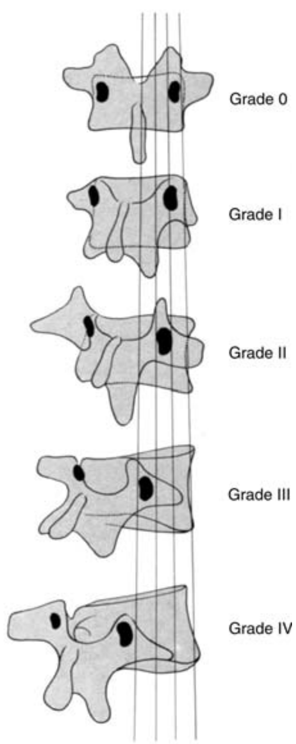

Figure 12 *Mesure de la rotation vertébrale au niveau de la vertèbre apicale (d'après Nash et Moe [31]) :*
- *grade 0 : les pédicules sont symétriques et équidistants ;*
- *grade I : déplacement du pédicule convexe par rapport au bord latéral du corps vertébral ;*
- *grade II : le pédicule convexe se projette dans le second tiers du corps vertébral ;*
- *grade III : le pédicule convexe se projette dans le troisième tiers du corps vertébral, près du milieu du corps vertébral ;*
- *grade IV : le pédicule convexe a franchi la ligne médiane.*

L'incidence de profil permet l'étude de la statique rachidienne (cf. Annexe). Elle permet également d'évaluer le degré de maturation du rachis en montrant le degré de développement ou de fusion des listels marginaux.

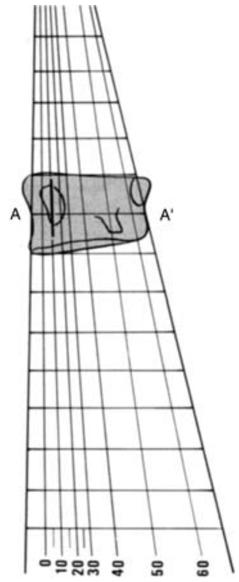

Figure 13 *Mesure de la rotation vertébrale à l'aide du torsiomètre (d'après Perdriolle [36]).*
La technique consiste à tracer la droite passant par le plus grand diamètre du pédicule convexe. La superposition de la réglette transparente, positionnée en tenant compte des deux points A et A' matérialisant les bords latéraux de la vertèbre, permet une lecture directe de la rotation pédiculaire sur l'échelle graduée.

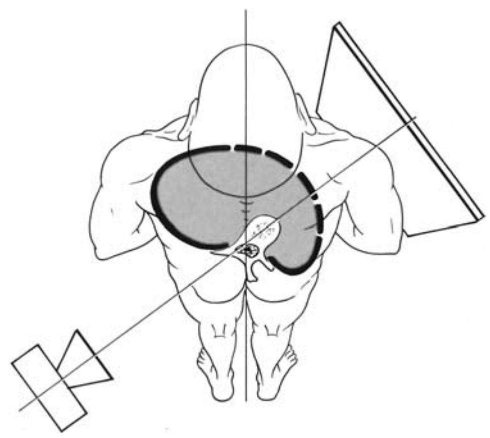

Figure 14 *Radiographie en « plan d'élection » (d'après Stagnara). Cette incidence permet d'obtenir une incidence de face « vraie » des vertèbres apicales.*

EXAMENS RADIOLOGIQUES DE SURVEILLANCE

Au cours des consultations habituelles de surveillance, on se contente du cliché sur grande plaque 30 × 90 cm de face, debout bassin équilibré, qui donne le maximum de renseignements. La dose d'irradiation peut être diminuée en région mammaire par l'installation « ventre/plaque ». [8]

BILAN PRÉTHÉRAPEUTIQUE

■ *Cliché en plan d'élection (Fig. 14)*

II est pris dans le plan maximal de la déformation de la courbure à étudier. Ce plan est déterminé au mieux en faisant pivoter le patient sous amplificateur de brillance. Il réalise une projection plus exacte de la déformation dans son plan de plus grand développement. La vertèbre sommet est alors vue de face. C'est la seule incidence qui permette de bien analyser la zone apicale qui est la plus déformée de la courbure scoliotique. Cette incidence présente surtout un intérêt dans les scolioses sévères ayant une forte angulation, où la zone apicale est difficile à analyser sur les radiographies classiques.

■ *Étude de la réductibilité*

Elle doit permettre de conclure sur la souplesse ou la raideur de la déformation dans tous les plans de l'espace, tant pour l'angulation que pour la rotation, et apporter des précisions sur le comportement discal.

La radiographie de face en traction sur cadre de correction (de type « cadre de Cotrel »), apprécie la souplesse globale de la colonne (Fig. 15). Les radiographies en inclinaisons latérale de face (*lateral bending*) (Fig. 16) ou antéropostérieure de profil (*forward bending*), actives ou passives forcées, étudient la réductibilité de la courbure principale par la mesure comparative de l'angulation et de la

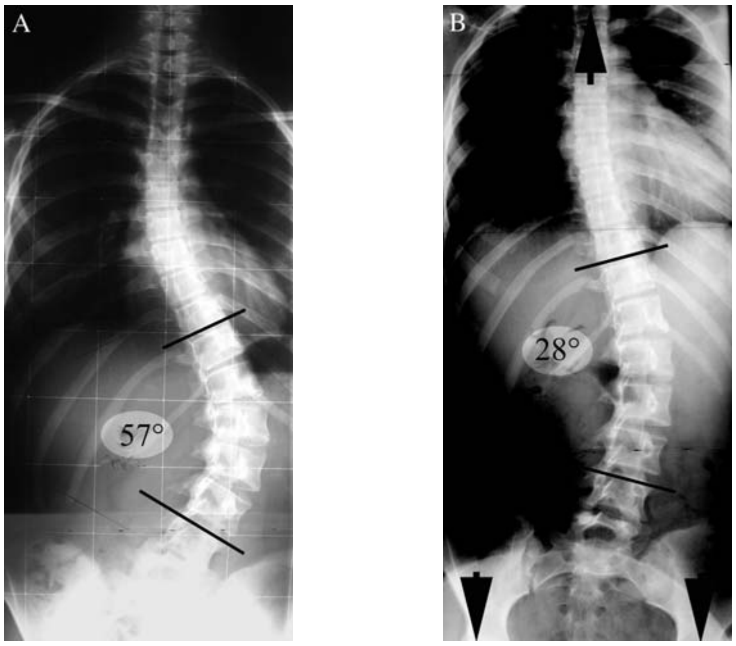

Figure 15 *Radiographie de face en traction d'une scoliose idiopathique lombaire. La courbure est réductible de 57° à 28°.*

rotation par rapport au cliché debout de référence. Elles donnent des renseignements sur le comportement des disques et des contre-courbures adjacentes. Les radiographies en inclinaison latérale des angles iliolombaires permettent d'apprécier l'orientation des plateaux de L4 et de L5 par rapport à la ligne bi-iliaque. Les radiographies de profil en flexion ou extension du rachis permettent d'étudier les déformations sagittales et leur réductibilité. Dans le cas d'une hypercyphose, on utilise souvent le cliché en décubitus dorsal de profil avec un billot placé sous le sommet de la cyphose.

Au total, une courbure est dite « souple » si sa réductibilité atteint ou dépasse 50 % de la valeur initiale de la courbure. Une courbure est dite « raide » si sa réductibilité ne dépasse pas 30 %.

Étude des charnières

Nous rappelons ici son importance, par des clichés localisés de face et de profil de la charnière lombosacrée à la recherche d'une lyse isthmique, d'un spondylolisthésis ou d'une anomalie transitionnelle de la charnière craniocervicale, à la recherche d'une malformation occipitocervicale.

Bilan radiographique de la maturation osseuse

L'âge osseux est estimé d'après les radiographies du poignet et de la main gauche selon l'atlas de Greulish et Pyle [21].

La maturation osseuse du rachis, en période pubertaire, est mieux appréciée par l'étude de l'ossification de la crête iliaque, des têtes de côtes et des plateaux vertébraux (listels). C'est aux vertèbres thoraciques que la fusion des listels osseux signe la fin de la croissance du rachis.

Tomodensitométrie

Elle permet d'étudier, dans les scolioses thoraciques, la déformation structurale et la rotation de la vertèbre sommet. [19] Elle est également intéressante pour étudier la déformation du thorax entraînée par la rotation des corps vertébraux et des côtes (cf. infra : Déformation du thorax dans les scolioses thoraciques). On évalue ainsi la gibbosité et ses rapports avec la colonne vertébrale.

Dans des déformations plus complexes, la tomodensitométrie permet, en particulier à l'aide de reconstructions tridimensionnelles, l'étude des zones de dislocation rotatoire. [1]

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Si par définition la scoliose idiopathique ne s'accompagne d'aucune anomalie neurologique, son étiologie reste encore mal connue et son diagnostic reste un diagnostic d'exclusion. La scoliose peut être le premier signe d'une pathologie neurologique occulte sous-jacente et l'IRM est alors l'examen le plus performant pour parvenir au diagnostic. Bien que sa réalisation et son interprétation soient souvent difficiles du fait de la déformation, elle permet l'exploration d'un bout à l'autre de l'axe neural. Actuellement, si l'IRM n'est pas un examen à pratiquer systématiquement devant une scoliose d'allure idiopathique, même en cas d'indication chirurgicale, elle devient absolument indispensable en présence de certains signes faisant douter du caractère purement idiopathique de la déformation [7] (cf. supra : Enquête étiologique).

Analyse tridimensionnelle

Les études tridimensionnelles réalisées à partir des radiographies standards ou des reconstructions tridimensionnelles du scanner et de l'IRM prennent une place croissante dans l'analyse de la déformation, l'évaluation du pronostic et la stratégie thérapeutique. [12] Elles ne sont cependant pas, en dehors de l'analyse de certains cas difficiles, d'utilisation courante.

Formes topographiques *(Fig. 17)*

La classification, toujours utilisée mais déjà assez ancienne, est basée sur la radiographie de face. Il convient cependant de ne pas négliger l'analyse des courbures sagittales par l'étude du profil et l'étude de la rotation dans le plan axial. Les courbures se distinguent en fonction du niveau de leur vertèbre sommet. Les formes à courbure principale unique représentent environ 70 % des scolioses idiopathiques, les formes à deux courbures principales 30 % ; les formes à trois courbures majeures sont plus rares. L'histoire naturelle de la scoliose idiopathique montre que, en l'absence de traitement, le type de courbure reste toujours le même durant toute la durée de la croissance.

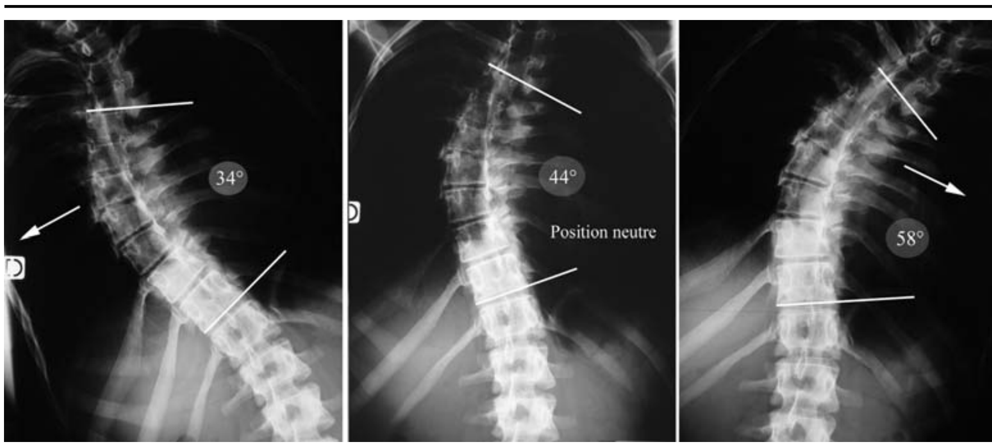

Figure 16 *Bending latéral de face en inclinaison droite et gauche d'une scoliose idiopathique thoracique relativement raide. La réductibilité n'est que de 25 % entre l'incidence en position neutre et l'incidence en inclinaison du côté de la convexité.*

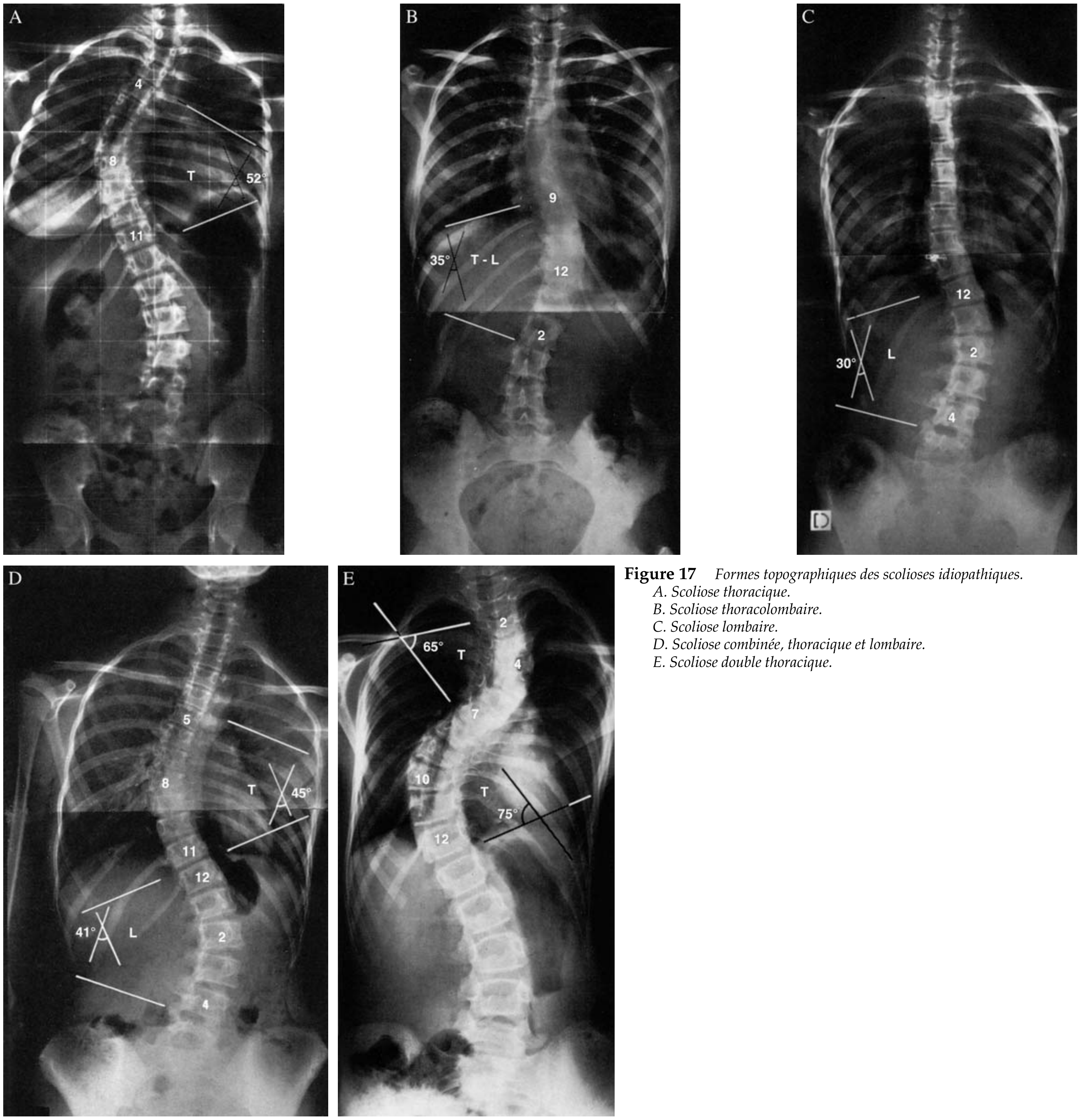

Figure 17 *Formes topographiques des scolioses idiopathiques.*
A. Scoliose thoracique.
B. Scoliose thoracolombaire.
C. Scoliose lombaire.
D. Scoliose combinée, thoracique et lombaire.
E. Scoliose double thoracique.

SCOLIOSES À COURBURE PRINCIPALE UNIQUE

■ *Scolioses thoraciques*

Elles représentent 25 % des scolioses idiopathiques. Leur apex est entre T2 et T11. Leur vertèbre limite supérieure est T4, T5 ou T6. La vertèbre limite inférieure est T11 ou T12. Le plus souvent, ces scolioses sont à convexité droite. L'examen clinique montre un rachis équilibré malgré un déséquilibre pondéral du côté convexe. La gibbosité est importante, liée à la déformation des côtes qui sont entraînées par la rotation vertébrale souvent marquée. Il en va de même pour l'asymétrie thoracique antérieure, dans la diagonale de la gibbosité postérieure. Le déséquilibre des épaules est fréquent. Le potentiel évolutif est toujours important, ce d'autant que la scoliose est apparue tôt dans l'enfance. Certaines scolioses thoraciques peuvent avoir un retentissement fonctionnel cardiorespiratoire sévère.

■ *Scolioses thoracolombaires*

Elles représentent environ 20 % des scolioses idiopathiques. La vertèbre sommet est T12 ou L1. La vertèbre limite supérieure est souvent T7 ou T8. La vertèbre limite inférieure est L2 ou L3. Ces scolioses sont le plus souvent également à convexité droite. L'examen clinique met souvent en évidence une translation globale du tronc du côté de la convexité. Le pli de taille convexe est effacé. La ligne des épaules reste souvent horizontale. La gibbosité est

moins marquée que dans les courbures thoraciques et la déformation n'intéresse que la partie basse de la cage thoracique.

Ces scolioses restent en général longtemps réductibles et le retentissement respiratoire est modéré. Leur pronostic est cependant assez sévère, en raison du déséquilibre latéral qui tend à s'aggraver durant la croissance et dont la tolérance à l'âge adulte est souvent mauvaise.

Scolioses lombaires

Elles représentent environ 25 % des scolioses idiopathiques. La vertèbre sommet est entre L2 et L4. Leur vertèbre limite supérieure est T11 ou T12. La vertèbre limite inférieure est L4 ou L5. Le plus souvent, ces scolioses ont une convexité gauche.

L'examen clinique constate une chute latérale du tronc du côté de la convexité. L'effacement du pli de taille convexe est évident, alors que la gibbosité reste toujours modérée, à la différence des formes plus haut situées.

Ces formes étaient considérées comme relativement bénignes, car d'apparition souvent plus tardive et d'évolutivité moindre à l'adolescence que les scolioses thoraciques et thoracolombaires. Leur pronostic est en réalité sérieux à l'âge adulte, en raison du risque évolutif à distance. Il est important d'étudier l'étendue de la déformation vers le sacrum et le bassin. La rotation peut intéresser L5, voire le sacrum où il peut exister une asymétrie du plateau supérieur de S1. Le bassin lui-même peut être tourné et devenir asymétrique. Les scolioses lombaires avec rotation descendant sur L4 ou L5 provoquent un déséquilibre important avec fermeture progressive de l'angle iliolombaire du côté convexe. C'est un élément de mauvais pronostic car, lorsque les éléments musculoligamentaires ont tendance à se rétracter, il n'est plus possible de rééquilibrer le tronc par rapport au bassin. Il convient de distinguer les scolioses lombaires hautes avec un angle iliolombaire qui reste souple, faciles à corriger par un corset, et les scolioses lombaires basses avec angle iliolombaire convexe fermé et fixé.

Scolioses cervicothoraciques

Beaucoup plus rares, elles représentent moins de 1 % des scolioses idiopathiques. La vertèbre sommet est C7 ou T1, les vertèbres limites sont C6, C7 en haut et T6 ou T7 en bas. Les déformations structurales sont habituellement marquées et la réductibilité faible. Elles entraînent rapidement un déséquilibre des épaules, avec surélévation du côté convexe avec déport de la tête et du cou. L'aspect esthétique est nettement perturbé. La courbure principale est encadrée de courbures de rééquilibration cervicale et thoracique basse. Cette forme, rarement idiopathique, doit tout particulièrement faire rechercher une affection neuromusculaire.

SCOLIOSES À DEUX COURBURES PRINCIPALES (SCOLIOSES « DOUBLES MAJEURES » OU « COMBINÉES »)

Elles représentent 30 % des scolioses idiopathiques. Une scoliose « double majeure » est une scoliose qui associe deux courbures structurales en sens inverse, d'angulation égale et de rotation voisine. On admet que l'angulation doit être, à 10 % près, la même dans chaque courbure.

Scolioses combinées thoraciques droites-lombaires gauches

C'est la forme la plus fréquente. Elles représentent 25 % des scolioses idiopathiques. Les vertèbres limites sont T6 et T11 pour le secteur thoracique, T11 et L4 pour le secteur lombaire. À l'examen clinique, ces scolioses sont relativement peu apparentes car les deux courbures s'équilibrent entre elles et masquent ainsi l'asymétrie du tronc. Elles risquent donc de passer inaperçues. Il y a peu d'obliquité de la ligne des épaules, souvent peu d'asymétrie du pli de taille, pas de déséquilibre global, mais seulement un aspect de tronc « un peu court » par rapport à la longueur des membres inférieurs. C'est l'étude des gibbosités qui permet le diagnostic précoce, en sachant que, à rotation égale, la gibbosité thoracique est toujours plus marquée que la gibbosité lombaire. À l'examen de profil, il peut exister, même dans les formes débutantes, une tendance à la cyphose thoracolombaire à la jonction des deux courbures, là où se produit une inversion brutale des rotations vertébrales. L'étude de la réductibilité révèle toujours plus de souplesse sur le rachis lombaire que sur le rachis thoracique, mais la rotation reste aussi importante dans les deux secteurs. Ces scolioses ont une évolutivité de moyenne importance pendant la croissance, moins sévère que les scolioses thoraciques ou thoracolombaires. Elles ont la réputation d'être relativement bien tolérées à l'âge adulte. Au cours de la croissance, il est possible qu'une des deux courbures devienne plus évolutive et prédominante par rapport à l'autre. C'est le plus souvent la courbure thoracique, avec accentuation de la gibbosité. On se rapproche alors des problèmes posés par les scolioses thoraciques. Le traitement se trouve compliqué par la présence de la déformation lombaire et de l'atteinte de la quasi-totalité du rachis. Dans une minorité de cas, c'est la courbure lombaire qui se met à évoluer rapidement, en particulier si elle s'étend très bas sur L4 ou L5. On se trouve alors confronté aux problèmes posés par les scolioses lombaires.

Scolioses doubles thoraciques

Elles sont rares, de l'ordre de 1 %. La courbure thoracique supérieure s'étend de C7, T1 à T6. Elle est habituellement à convexité gauche. La courbure thoracique inférieure s'étend de T6 à T11, T12. Elle est habituellement à convexité droite. L'examen clinique note le déséquilibre des épaules, deux gibbosités thoraciques, avec souvent une lordose sur la courbure la plus basse et une amorce de cyphose à la jonction des deux courbures. L'évolutivité est souvent importante, difficile à contrôler par les traitements orthopédiques. Ces courbures peuvent entraîner un retentissement cardio-respiratoire commun aux scolioses thoraciques.

Ces scolioses doubles thoraciques peuvent s'associer à une troisième courbure structurale lombaire et constituer alors la scoliose « triple majeure », d'éventualité rare.

NB : On rencontre quelquefois des scolioses doubles majeures thoracique haute et thoracolombaire, avec une courbure thoracique étendue de T1, T2 à T6, T7 et une courbure thoracolombaire étendue de T6, T7 à L2, L3. Ces scolioses donnent un aspect clinique particulier avec un déséquilibre des épaules, une surélévation et une projection antérieure de l'épaule du côté convexe de la courbure thoracique, et un déséquilibre du tronc du côté de la convexité de la courbure thoracolombaire. L'évolution à long terme de ces scolioses rejoint celle des courbures thoracolombaires.

Anatomie pathologique de la déformation scoliotique

Dans la scoliose, les vertèbres sont déformées et déplacées dans les trois plans de l'espace les unes par rapport aux autres.

DÉFORMATION DE LA VERTÈBRE [34]

Elle est étudiée au mieux sur la vertèbre apicale thoracique d'une scoliose évoluée (Fig. 18). Le corps vertébral, vu de face, perd son aspect symétrique à plateaux parallèles et devient cunéiforme, essentiellement aux dépens du plateau supérieur qui s'affaisse du côté concave. Vu de profil, il est plus haut en avant qu'en arrière. Sur l'arc postérieur, les processus articulaires concaves s'épaississent et se densifient tout en perdant de la hauteur. Les processus articulaires convexes s'amincissent et gagnent en hauteur. Le processus transverse convexe s'oriente vers l'arrière. Le processus épineux se déforme vers la convexité. Les deux processus, transverse et épineux, se rapprochent l'un de l'autre et rétrécissent la gouttière paravertébrale convexe. La vertèbre dans son ensemble est incurvée selon un axe antéropostérieur et prend un aspect réniforme. Le canal rachidien est plus large du côté convexe que du côté concave. Le disque intervertébral s'ouvre vers l'avant et le nucléus est déporté du côté de la convexité.

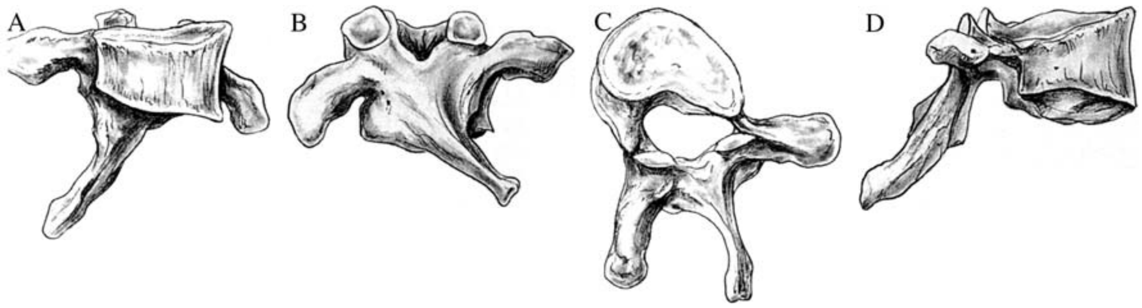

Figure 18 *Déformations d'une vertèbre thoracique apicale. Vues antérieure, postérieure, craniale et latérale du côté de la concavité.*

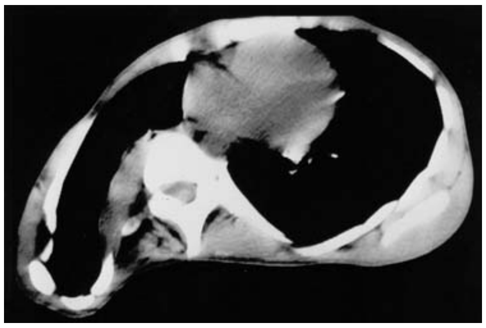

Figure 19 *Déformation du thorax dans une scoliose thoracique sévère. Le scanner met bien en évidence les déformations très importantes des côtes du côté de la convexité, ici à droite, ainsi que le retentissement de la déformation thoracique sur les volumes d'expansion pulmonaire.*

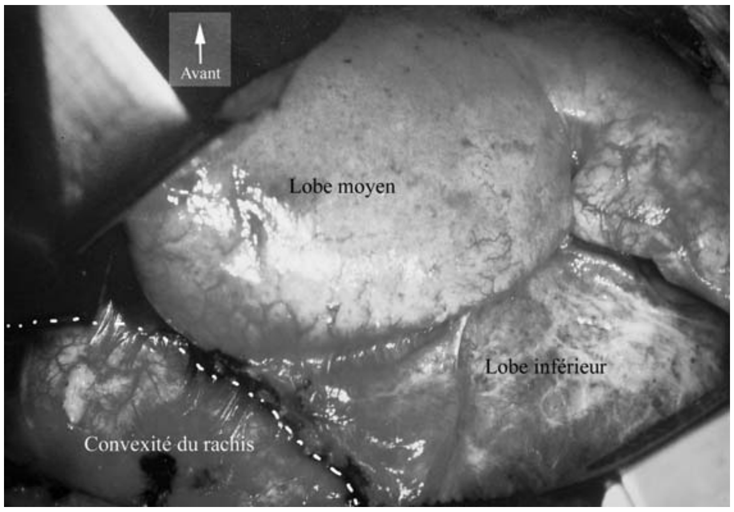

Figure 20 *Retentissement pulmonaire d'une scoliose thoracique à grande angulation. Les corps vertébraux, du fait de leur importante rotation intrathoracique, sont responsables d'une atélectasie pulmonaire du lobe inférieur du poumon droit par compression directe de la bronche lobaire inférieure.*

DÉFORMATION DU THORAX DANS LES SCOLIOSES THORACIQUES (Fig. 19)

Les côtes sont entraînées par les déplacements vertébraux. Les côtes convexes s'écartent les unes des autres et se verticalisent tandis que la rotation vertébrale repousse leur arc postérieur vers l'arrière, produisant une gibbosité costale plus ou moins anguleuse. À l'inverse, les côtes concaves se resserrent et s'horizontalisent. Leur arc postérieur est entraîné en avant et la saillie de l'arc antérieur donne un aspect de « gibbosité antérieure » de la paroi thoracique. Le sternum est peu dévié, mais du fait des déformations costales le thorax prend un aspect « oblique ovalaire » entre la gibbosité costale postérieure convexe et la « gibbosité antérieure » concave. Dans certains cas, la rotation vertébrale devient telle que le corps vertébral se plaque contre la face profonde de la gibbosité costale, réalisant une véritable « gibbosité intrathoracique » pouvant être responsable de troubles de la ventilation du poumon adjacent (Fig. 20).

ANALYSE TRIDIMENSIONNELLE DE LA SCOLIOSE

Si dans le plan frontal l'analyse de la rotation et de l'inclinaison des différents segments rachidiens est relativement aisée, l'étude des courbures sagittales de profil est parfois beaucoup plus complexe. Les courbures sagittales normales peuvent être respectées, mais le plus souvent elles sont perturbées. Dans les courbures d'angulation importante, le profil est souvent en cyphose comme dans les classiques « cyphoscolioses » évoluées. Dans les courbures moins importantes, le profil est souvent en lordose thoracique.

En réalité, les études anatomopathologiques portant sur des pièces anatomiques ont montré que la déformation de base est la même dans tous ces cas. Cette contradiction apparente entre l'analyse clinique, radiologique, et l'anatomopathologie a suscité de nombreux travaux qui sont à la base de l'analyse tridimensionnelle actuelle de la scoliose. Roaf [39] a montré que, sur un rachis scoliotique, la longueur du ligament interépineux est très inférieure à celle du ligament vertébral commun antérieur, alors que ces longueurs sont pratiquement égales sur un rachis normal. Ceci traduit la position en extension des vertèbres les unes par rapport aux autres, au niveau de la courbure scoliotique. Perdriolle [35, 36] a réalisé des radiographies de scolioses thoraciques avec des incidences multiples, en effectuant des clichés de face et de profil vrais des vertèbres, prises deux à deux, tout au long du rachis. De profil, il constate que toutes les vertèbres sont en extension les unes par rapport aux autres. De face et dans le plan axial, le déplacement des vertèbres est différent aux extrémités de la courbure et à son sommet. Au niveau de la vertèbre neutre supérieure et des deux vertèbres adjacentes, les vertèbres sont parallèles les unes aux autres, mais il existe un mouvement de rotation intervertébrale, nommé « rotation spécifique ». Au-dessous de cette zone et dans la région apicale, les clichés de face vraie des vertèbres montrent qu'il n'y a pas de changement de rotation d'une vertèbre à l'autre. En revanche, il existe une déformation en inclinaison, accompagnée d'une asymétrie discale et d'une cunéiformisation des corps vertébraux, maximale à la vertèbre sommet. Graf et al. [20] ont développé un logiciel permettant la représentation de la colonne « vue d'avion » à partir de simples clichés de face et de profil. Ces travaux ont confirmé que la plupart des scolioses sont en fait des lordoscolioses. La rotation spécifique a, elle aussi, été retrouvée. Elle prend l'aspect d'un « accident rotatoire » et s'accompagne d'une certaine cyphose localisée (Fig. 21).

Toutes ces études permettent d'expliquer des aspects cliniques différents d'un patient à l'autre, à partir de déplacements intervertébraux particuliers dans chaque région d'une courbure scoliotique, mais avec une amplitude variable dans chaque plan de l'espace.

Aux extrémités des courbures se trouvent deux zones dites « jonctionnelles » très particulières où se situe tout le mouvement de rotation intervertébrale. La partie moyenne de la courbure est seulement entraînée par ce mouvement ; c'est la « zone de torsion ». Lorsque cette torsion est peu importante, l'extension de vertèbre à vertèbre qui caractérise la partie moyenne des courbures scoliotiques est visible cliniquement et radiologiquement sous la forme d'une lordose. Lorsque la torsion est majeure, elle peut atteindre 90°. Les vertèbres sommets se présentent alors de profil sur une radiographie de face, et de face sur une radiographie de profil. Bien que les vertèbres scoliotiques soient toujours en extension les unes par rapport aux autres, la convexité de la courbure est dirigée vers

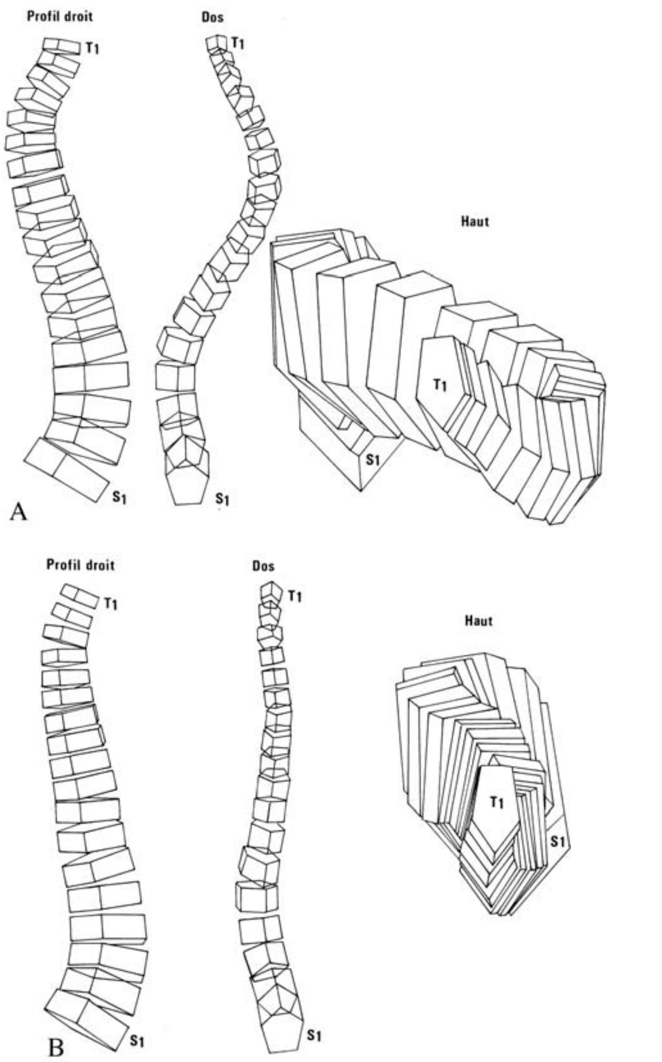

Figure 21 *Reconstruction tridimensionnelle d'une courbure scoliotique idiopathique thoracique (d'après Hecquet [20]).*

A. Préopératoire. B. Postopératoire. Chaque vertèbre est représentée par un parallélépipède dont la partie postérieure triangulaire correspond au processus épineux. Le bassin n'est pas représenté. La vertèbre la plus caudale est S1. Noter sur la vue du dessus l'enroulement caractéristique de la déformation scoliotique . L'étude tridimensionnelle postopératoire, après correction par instrumentation de type Cotrel-Dubousset étendue de T5 à L1, montre sur la vue du dessus un réalignement dans les trois plans de l'espace et un équilibre satisfaisant. On note sur la vue de profil une discrète insuffisance de correction des courbures sagittales avec une rectitude de la région apicale.

l'arrière, donnant un aspect de cyphose radiologique et clinique. Tous les intermédiaires sont en réalité possibles entre ces deux extrêmes.

Retentissement fonctionnel et esthétique

Dans la très grande majorité des cas, la scoliose idiopathique en période de croissance n'entraîne aucun retentissement fonctionnel.

RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE

Il est à craindre en cas de scoliose thoracique importante. Entraînées par la rotation vertébrale, les côtes se déforment peu à peu, provoquant une modification importante de la morphologie du thorax. Du côté de la convexité, les côtes se verticalisent, entravant le développement de l'hémithorax. Dans les formes sévères, les côtes peuvent venir au contact les unes des autres, gênant ainsi l'ampliation thoracique durant l'inspiration. Du côté de la concavité, les côtes s'horizontalisent. Le développement de la cage thoracique et du poumon est meilleur, mais les espaces intercostaux rétrécis et

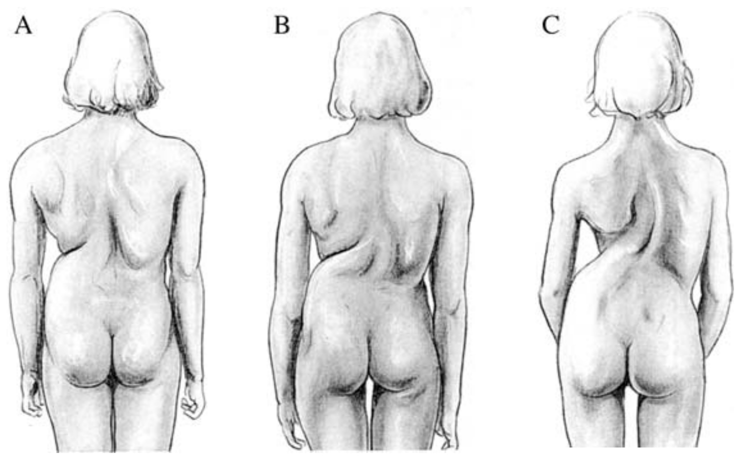

Figure 22 *Aspects cliniques de quatre types de scolioses idiopathiques, vues de dos (d'après James [22]). Ces quatre filles présentent des courbures de 70°. La courbure combinée est nettement plus discrète que les courbures lombaires et thoracolombaires. La courbure thoracique est particulièrement inesthétique avec une gibbosité costale très marquée et une nette asymétrie des épaules.*

la cage thoracique plus rigide altèrent les capacités respiratoires. Dans les formes évoluées, dont la courbure dépasse 80°, la déformation thoracique peut entraîner une modification du jeu diaphragmatique et un déplacement des organes du médiastin. Le retentissement est avant tout pulmonaire, puis cardiaque, avec constitution progressive d'une hypertrophie ventriculaire droite. Les corps vertébraux peuvent, de plus, du fait de leur rotation importante en zone apicale, être responsables d'atélectasies du poumon adjacent (cf. supra : Déformation du thorax dans les scolioses thoraciques). Ces grandes déformations responsables d'atteintes cardiorespiratoires sévères concernent principalement des scolioses thoraciques « infantiles » (cf. infra : Scolioses infantiles) d'apparition précoce, avant 7 ou 8 ans. La déformation de l'hémithorax convexe empêche le bon fonctionnement mais surtout la croissance du poumon. Ceci explique l'efficacité modeste des procédés orthopédiques ou chirurgicaux de correction de la déformation sur la fonction respiratoire.

RETENTISSEMENT NEUROLOGIQUE

La survenue de troubles neurologiques médullaires, en rapport avec l'évolution spontanée d'une déformation scoliotique, ne se produit que dans les formes très sévères avec dislocation rotatoire thoracique. C'est une éventualité si exceptionnelle que la constatation de troubles neurologiques, même mineurs, doit avant tout faire douter de la nature idiopathique de la scoliose et rechercher une pathologie médullaire associée, dont la scoliose peut être le symptôme prédominant. En revanche, les complications neurologiques représentent toujours un risque potentiel au cours du traitement chirurgical de toutes scolioses idiopathiques, même dans les formes peu sévères.

RETENTISSEMENT DOULOUREUX

La scoliose idiopathique de l'enfant et de l'adolescent n'entraîne pas habituellement de douleurs. Tout au plus des dorsalgies ou lombalgies posturales peuvent être signalées et cèdent grâce à une rééducation appropriée. Toute manifestation douloureuse durable doit attirer l'attention et faire rechercher une pathologie associée comme une tumeur ou une infection. [14]

RETENTISSEMENT ESTHÉTIQUE

Il est parfois perçu chez le grand adolescent. Pour une même angulation, l'apparence de la déformation est très différente en fonction de la localisation [22] (Fig. 22). Les courbures uniques sont plus inesthétiques que les doubles courbures. Dans le groupe des courbures uniques, les thoraciques sont les plus visibles du fait de leur gibbosité plus apparente.

Évolution spontanée et pronostic

Avant 1950, on connaissait seulement l'existence d'une accélération de l'aggravation d'une scoliose à la période pubertaire et la stabilisation des courbures à maturation quasi complète. Duval-Beaupère a éclairci ce chapitre en décrivant ses lois évolutives, établies initialement pour les scolioses poliomyélitiques, puis élargies en 1970 aux scolioses idiopathiques. Elles ont été établies en traçant pour chaque cas un diagramme portant en abscisse l'âge du patient (1 cm = 1 an) et en ordonnée l'angulation scoliotique (2 cm = 10 degrés) mesurée en position couchée, tout au long de la croissance d'un enfant scoliotique non traité.

LOIS DE L'ÉVOLUTIVITÉ DES SCOLIOSES [18]

Ces lois, qui n'ont pas été vérifiées pour les scolioses infantiles, peuvent être énoncées en deux chapitres.

■ *Linéarité évolutive (Fig. 23)*

Les chiffres successifs d'angulation s'inscrivent à 3° ou 4° près sur trois segments de droite qui se succèdent. Le premier segment correspond à l'enfance et est appelé « prépubertaire ». Sa pente P1 traduit l'aggravation en degrés par an au cours de cette période. Le segment suivant, dit « pubertaire », résulte du redressement brutal et précis, au point P (début de la puberté reconnue par l'apparition de la pilosité pubienne) de la courbe précédente. L'aggravation se poursuit irrémédiablement selon la pente P2 jusqu'au début de la fusion des cartilages de croissance des crêtes iliaques (Risser 4). Le troisième segment commence alors, à peu près horizontal, et traduit l'évolution à l'âge adulte.

■ *Évolutivité durant la puberté*

L'étude des évolutivités des deux périodes essentielles, avant et pendant la puberté, ainsi que l'analyse de la durée de l'évolution pubertaire, mettent en évidence des corrélations très significatives. Plus P1 est grande, plus P2 est grande. P1 est au moins multipliée par quatre dans la majorité des cas, par six dans plus de la moitié, parfois par huit. Plus l'évolution pubertaire est précoce, plus elle est prolongée.

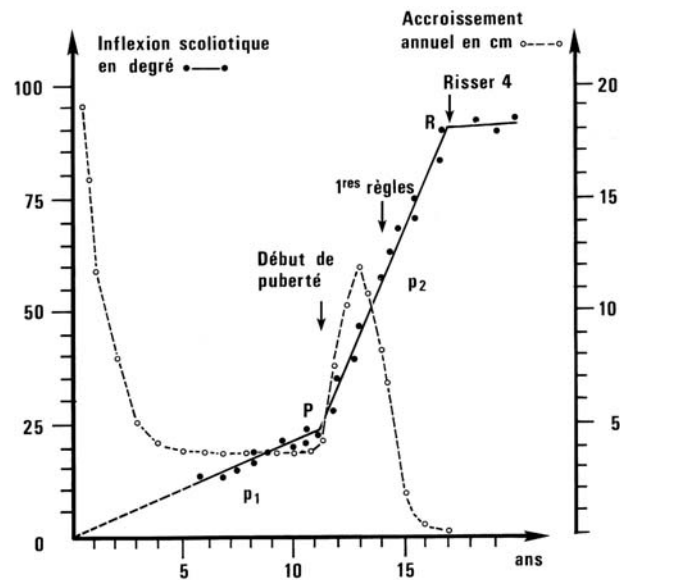

Figure 23 *Linéarité évolutive des courbures scoliotiques (d'après Duval-Beaupère et al. [18]). Le point P marque le début de la puberté et le changement de la cinétique d'évolution de la courbure scoliotique. Après le pic de croissance pubertaire, la cinétique reste rapide jusqu'à Risser 4.*

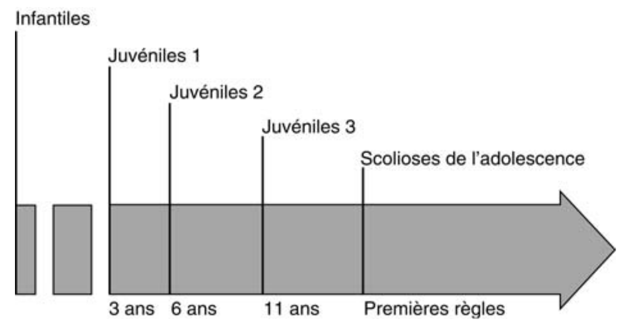

Figure 24 *Répartition des courbures scoliotiques en fonction de l'âge de découverte (d'après Cotrel [10]).*

Les lois évolutives de Duval-Beaupère expliquent la valeur pronostique de l'âge de première constatation de la scoliose. Chaque scoliose est caractérisée par ses pentes évolutives P1 et P2, dont les valeurs sont très différentes d'un sujet à l'autre, de quelques degrés à 20 ou 30 degrés par an pour la pente P1.

Les scolioses aux pentes les plus fortes donnent, dès les premières années de la vie, une déformation facilement reconnaissable. Ce sont des scolioses infantiles qui risquent d'avoir, en fin de croissance, des angulations très importantes. Les scolioses aux pentes plus faibles sont reconnues plus tardivement, en période juvénile ou à l'adolescence. Leurs angulations finales sont moins élevées. Les pentes évolutives conditionnent donc en grande partie la date de découverte de la scoliose et le classement de celle-ci en « infantile », « juvénile » ou « de l'adolescence ».

Plusieurs facteurs influencent la valeur de P1 et P2. Ainsi, chez les garçons, l'évolutivité est relativement plus importante en période pubertaire que chez les filles. La topographie de la déformation joue également un rôle, les scolioses thoraciques évoluant généralement plus rapidement que les autres localisations. On comprend ainsi aisément que l'âge de découverte de la déformation et sa topographie soient liés.

SCOLIOSES N'OBÉISSANT PAS À CES LOIS DE L'ÉVOLUTIVITÉ

Les courbures de faible angulation n'obéissent pas aux règles de l'évolutivité linéaire. Les scolioses infantiles ne présentent pas toujours d'aggravation nette de l'évolutivité en période pubertaire. Dans certaines scolioses, en particulier juvéniles, il existe une amélioration spontanée prépubertaire de la déformation (« l'âge heureux ») . Un certain nombre de scolioses présentent une évolution atypique avec une stabilité angulaire ou même une régression progressive. Ces scolioses spontanément régressives représentent environ 10 % des scolioses d'angulation faible, inférieure à 30°. Ce mode évolutif est observé essentiellement chez des enfants jeunes et pour des petites courbures de moins de 15°, en position debout. La fréquence des scolioses « non évolutives » ou évoluant de moins de 5° durant la croissance a été évaluée à 43 % par Picault et al. [37] et à 32 % par Bunnell. [6] Dans la littérature, les scolioses peu ou pas évolutives, ne dépassant pas 20° à 30° en fin de croissance, représentent de 30 à 75 % des scolioses idiopathiques. Parmi les scolioses de l'adolescence diagnostiquées précocement par le dépistage scolaire, 10 % seulement seraient suffisamment évolutives pour justifier un traitement.

PRONOSTIC ANGULAIRE EN FIN DE CROISSANCE

L'analyse de grandes séries de patients non traités, examinés en cours de croissance puis à l'âge adulte, a permis d'établir différentes notions. L'âge du premier diagnostic de la déformation scoliotique a été particulièrement étudiée par Cotrel [10] qui a montré sur une série de 482 cas que plus la scoliose est constatée tôt, plus elle a de risques de se situer dans une fourchette d'angulation élevée en fin de croissance (Fig. 24) (Tableau 1). L'angulation initiale lors du diagnostic a été étudiée par Rogala et al. [40] en 1978 sur 603 enfants.

Tableau 1. – Angulation en fin de croissance (d'après Cotrel [10]).

	< 50° (%)	50° à 100° (%)	> 100° (%)
Scolioses infantiles	-	-	100
Scolioses juvéniles 1	17	51	32
Scolioses juvéniles 2	34	53	13
Scolioses juvéniles 3	45	51	4
Scolioses de l'adolescence	96	4	-

Tableau 2. – Angulation à maturité rachidienne (d'après James [22]).

	> 100° (%)	70° à 100° (%)	< 70° (%)
Scolioses thoraciques	28	35	37
Scolioses combinées thoraciques et lombaires	6	24	70
Scolioses thoracolombaires	-	32	69
Scolioses lombaires	-	9	91

Les courbures initialement inférieures à 10° ont rarement progressé (2,1 %). Celles initialement comprises entre 10° et 20° ont progressé dans un pourcentage de 10,3 % et celles initialement comprises entre 20° et 30° dans un pourcentage de 78,8 %. L'influence de la topographie de la déformation a été étudiée par James [22] qui donne en fin de croissance la répartition des angulations d'une série de 241 scolioses infantiles, juvéniles et de l'adolescence. Les scolioses thoraciques ont les angulations les plus sévères, suivies par les combinées thoraciques et lombaires, et enfin les scolioses thoracolombaires et lombaires (Tableau 2). Les courbures thoraciques, souvent dépistées tôt lorsqu'il s'agit de scolioses infantiles, ont le plus mauvais pronostic. Les combinées, prédominantes dans le groupe des juvéniles, viennent en terme de gravité après les thoraciques. Les thoracolombaires et les lombaires, reconnues essentiellement en période juvénile 3 et de l'adolescence ont un pronostic angulaire meilleur. Lonstein et Carlson [25] associent les trois critères topographie de la déformation, son âge de découverte, son degré initial d'angulation à la date de survenue des premières règles et au test de Risser afin d'évaluer le pronostic d'une scoliose en cours de croissance.

Au total, à l'heure actuelle, seule une évaluation approximative du risque est accessible au clinicien. Toute scoliose dépistée en période de croissance doit être considérée comme potentiellement évolutive. La surveillance clinique et radiologique régulière reste un impératif absolu pour confirmer ou infirmer cette évolutivité, déterminer le pronostic individuel et décider de l'attitude thérapeutique adaptée à chaque cas.

Étiopathogénie

L'étiopathogénie de la scoliose idiopathique reste avant tout mystérieuse, malgré la multitude de travaux de recherche, clinique et fondamentale, poursuivis depuis des décennies.

FACTEURS GÉNÉTIQUES

Ils restent parfaitement vraisemblables puisque 25 à 30 % des patients scoliotiques ont un parent du premier, second ou troisième degré atteint lui aussi d'une scoliose idiopathique. Dans certaines études, ce pourcentage dépasse même 50 %. La fréquence n'est pas la même à chaque génération, comme le montre l'étude de Riseborough et Wynne-Davies. [38] En moyenne, pour un patient porteur d'une scoliose idiopathique, 11,1 % des parents au premier degré sont porteurs d'une déviation du rachis pour seulement 2,4 % au second degré et 1,6 % au troisième degré. Ces résultats rendent compte du caractère vraisemblablement multigénique et surtout multifactoriel de la scoliose idiopathique. Il semble exister également des facteurs liés au sexe. La scoliose idiopathique est en effet beaucoup plus fréquente dans le sexe féminin. Soixante à quatre-vingt pour-cent des courbures idiopathiques d'une vingtaine de degrés touchent en effet des filles et cette proportion augmente jusqu'à 90 % pour les courbures plus importantes. En outre, la scoliose idiopathique serait plus fréquente chez les enfants des mères les plus âgées. [11]

FACTEURS ENDOCRINIENS

Hormones et croissance

De nombreuses observations ont montré que la taille des sujets scoliotiques est habituellement plus grande que la taille des sujets normaux. De ce fait, de nombreuses études portant sur les éventuels effets de l'hormone de croissance et les hormones stéroïdes sont toujours menées actuellement. Les résultats ne permettent pas encore d'affirmer un lien de causalité entre un éventuel dysfonctionnement hormonal et la survenue d'une déviation du rachis. Néanmoins, l'effet délétère de la testostérone et de l'hormone de croissance sur le cartilage de croissance est aujourd'hui démontré et donne à ces voies de recherche un intérêt tout particulier. [2, 41]

Mélatonine

Des études réalisées chez le poulet [15] ont montré que la destruction de l'épiphyse (ou « glande pinéale ») entraîne une scoliose et que la réimplantation de cette même épiphyse dans un muscle avait un effet protecteur sur la survenue d'une déviation du rachis. La mélatonine, neurohormone produite par l'épiphyse, est encore actuellement à la base de nombreux travaux de recherche visant à définir son rôle éventuel dans la survenue de scolioses idiopathiques. La mélatonine, dont certaines actions sont encore mal connues, intervient dans le contrôle des voies proprioceptives dans le tronc cérébral. Des études ont montré que les adolescents porteurs d'une scoliose évolutive ont un taux de mélatonine significativement plus bas qu'une population comparable ayant une scoliose non évolutive et qu'une population exempte de déviations rachidiennes. Le taux de mélatonine pourrait ainsi être un marqueur prédictif de l'évolutivité d'une scoliose idiopathique, mais tout cela est encore très hypothétique.

FACTEURS HISTOLOGIQUES

Si la trame osseuse de la vertèbre scoliotique ne présente pas d'anomalies histologiques, il n'en est pas de même pour le disque intervertébral. Le nucleus pulposus est plus pauvre en protéoglycanes et plus riche en collagène que dans des conditions physiologiques. [33] Il semblerait néanmoins que ce soient les conditions locales secondaires à la déformation rachidienne qui entraînent ces modifications, et non l'inverse. [3] Ces anomalies histologiques sont retrouvées en effet dans toutes les déviations du rachis et pas seulement dans les seules scolioses idiopathiques. La structure du collagène est normale chez les individus porteurs de scoliose idiopathique. Cela est vérifié tant aux phanères qu'aux ligaments périrachidiens. La responsabilité d'une anomalie du collagène, suspectée dans certaines maladies où la fréquence des scolioses est élevée comme la maladie d'Ehler-Danlos ou de Marfan, n'est donc pas démontrée.

FACTEURS NEUROLOGIQUES

Certains examens spécialisés comme l'électronystagmographie ont démontré la présence chez certains adolescents porteurs de scoliose idiopathique d'anomalies neurologiques très discrètes portant sur le maintien de l'équilibre postural. [32, 44] Les boucles d'autorégulation de la posture grâce à la vision, la proprioception et l'appareil vestibulaire semblent présenter un retard de maturation et un asynchronisme qui pourrait être à l'origine de la déformation progressive du rachis. Des lésions ponctuelles des centres de l'équilibre entraînent des déformations scoliotiques chez l'animal, ce qui confirme l'importance du contrôle postural central dans le développement harmonieux et équilibré du squelette axial. [4]

Scolioses infantiles

DÉFINITION

Les scolioses infantiles apparaissent par définition avant l'âge de 3 ans, en l'absence apparente d'étiologie à l'examen clinique et radiologique. Il s'agit de scolioses très particulières, tant par leurs caractères que par leurs modes d'évolutivité et les traitements proposés. Nous avons par conséquent souhaité leur consacrer un chapitre spécial.

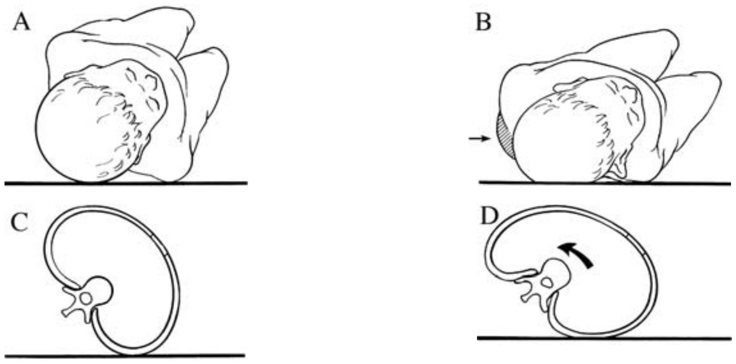

Figure 25 *Déformation du crâne et du thorax d'origine posturale (d'après Mc Master [27]). Le nourrisson, en décubitus dorsal, partiellement tourné vers la droite (A), va progressivement constituer une déformation crânienne de type plagiocéphalique avec décollement du pavillon de l'oreille droite (B). Dans le même temps, le thorax va également se déformer avec une rotation vertébrale responsable d'une courbure scoliotique à convexité gauche (C, D).*

ÉTIOPATHOGÉNIE

L'étiologie exacte, comme pour la scoliose idiopathique à l'adolescence, demeure inconnue et est très certainement multifactorielle. Il existe certainement une connotation génétique, comme cela est avancé dans certaines études. [45] Par ailleurs, à la différence des scolioses « idiopathiques » de l'adolescence, ces formes précoces touchent plus fréquemment les garçons (dans 60 % des cas). La grossesse, de par les « forces modelantes » du muscle utérin jouerait également un rôle. En effet, les scolioses infantiles semblent plus volontiers évolutives chez les enfants de primipares, alors qu'elles semblent régresser plus fréquemment chez les enfants de multipares. [29]

Une hypothèse séduisante est proposée par Mc Master [27] qui évoque une déformation progressive d'origine « posturale » (Fig. 25). Il démontre l'association de plus de 85 % des scolioses infantiles avec une plagiocéphalie, et explique par un remodelage progressif de la tête et du thorax de l'enfant positionné sur le dos et ayant une tendance naturelle à se tourner vers la droite la constitution de la courbure rachidienne à convexité gauche. Ceci semble confirmé par la faible fréquence des scolioses infantiles dans les pays où les enfants sont couchés sur le ventre. En l'absence d'anomalies du développement psychomoteur, la majorité des courbures régresse avec l'acquisition de la position assise, puis de la marche, grâce à l'action des muscles érecteurs du rachis.

HISTOIRE NATURELLE

Dans la grande majorité des cas, les scolioses infantiles régressent spontanément. C'est le cas particulièrement pour les courbures découvertes avant l'âge de 1 an. Dans le cas le plus fréquent, la courbure a complètement disparu avant l'âge de 2 ans, parfois la déformation peut être résolutive plus tardivement, jusqu'à l'âge de 7 ou 8 ans. [13, 30]

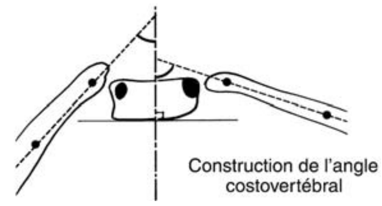

Figure 27 *Marqueurs pronostiques radiologiques des scolioses infantiles (d'après Mehta) : asymétrie angulaire costovertébrale.*

Certaines courbures peuvent néanmoins être évolutives, parfois très sévèrement. On distingue alors les scolioses infantiles évolutives « bénignes » qui, évoluant peu entre 4 et 10 ans, reprennent une évolutivité importante durant la phase pubertaire, et les scolioses infantiles évolutives « malignes » qui évoluent à un rythme rapide durant toute la croissance de l'enfant. Tous les intermédiaires sont possibles entre la scoliose infantile résolutive précoce et la scoliose infantile évolutive « maligne » (Fig. 26).

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

Comme nous l'avons souligné en parlant de l'étiopathogénie, la forme typique rencontrée dans 90 % des cas est thoracique à convexité gauche. Lorsqu'il s'agit d'une forme combinée thoracique et lombaire, la courbure thoracique est le plus souvent à convexité gauche. Chez le petit enfant, cette courbure rachidienne est classiquement associée à une plagiocéphalie du côté opposé à la courbure (cf. supra : Étiopathogénie) et à un torticolis réductible. Un bassin oblique congénital doit toujours être recherché. L'examen clinique peut apporter des éléments prédictifs de l'évolutivité de la déformation. Les courbures résolutives bénignes sont généralement des courbures longues, souples et harmonieuses, survenant chez des enfants ayant un développement staturopondéral normal. Au contraire, une courbure raide et anguleuse survenant chez un enfant chétif et hypotonique est d'un pronostic généralement plus sévère et doit faire suspecter une forme évolutive « maligne ». Les scolioses infantiles peuvent s'associer à des malformations viscérales (hernie hiatale, malformations cardiaques, etc.) qui doivent être recherchées. [5]

CARACTÉRISTIQUES RADIOLOGIQUES

La mesure, sur une simple radiographie du rachis de face, des angulations dans le plan frontal est un mauvais critère pour juger de l'évolutivité. Une courbure de 20° peut en effet avoir une évolution rapide et soutenue alors qu'une courbure de 40° peut régresser spontanément. Deux paramètres paraissent fiables pour juger de l'évolutivité des scolioses infantiles : l'asymétrie angulaire costovertébrale et la rotation vertébrale.

■ *Asymétrie angulaire costovertébrale (Fig. 27)*

Cette technique proposée par Mehta [28] est basée sur la mesure de l'obliquité des côtes du côté de la convexité et la compare au côté opposé. Dans une courbure thoracique ou thoracolombaire, les

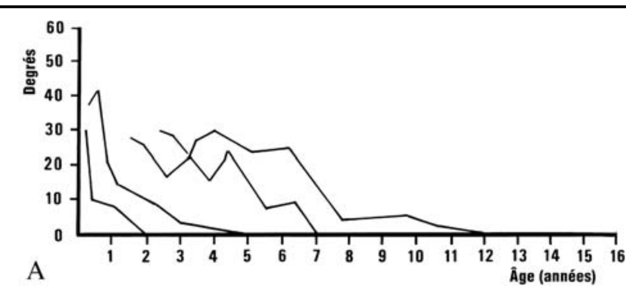

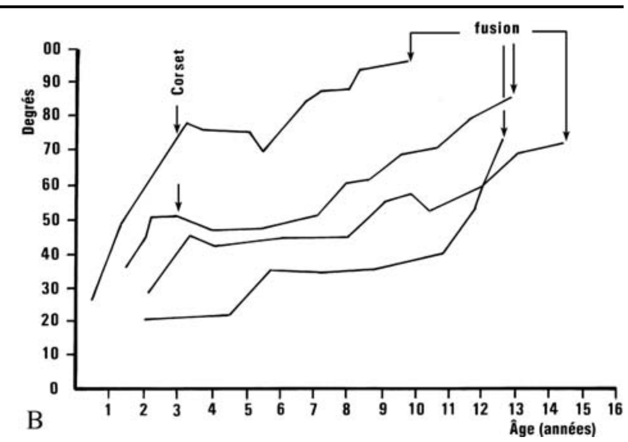

Figure 26 *Différents modes d'évolution des scolioses infantiles (d'après Mehta). Les scolioses infantiles résolutives peuvent régresser plus ou moins tardivement comme le montrent les quatre exemples du diagramme A. Les scolioses infantiles évolutives peuvent être plus ou moins sévères. Il existe généralement une phase « en plateau » entre 4 et 9 ans, mais dans certains cas d'évolution « maligne », l'arthrodèse est nécessaire à un âge précoce comme c'est le cas pour l'un des cas du diagramme B.*

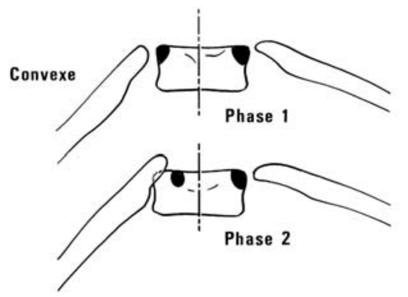

Figure 28 *Les rapports entre la tête de la côte et le corps vertébral sont le second critère prédictif de l'évolutivité d'une scoliose infantile.*

angles formés par la vertèbre apicale et les côtes correspondantes sont inégaux, la côte du côté convexe est en effet plus « verticale » et s'articule avec la vertèbre apicale selon un angle plus aigu. Cette différence angulaire entre le côté convexe et le côté concave est appelée différence d'angle costovertébral (*rib-vertebra angle difference* [RVAD]). Si l'apex de la courbure scoliotique est un espace discal, il faut effectuer la mesure à l'angle costovertébral sus-jacent. Cette mesure répétée du RVAD semble un marqueur pronostique fiable de l'évolutivité des courbures scoliotiques infantiles. [13, 29] En effet, une courbure infantile résolutive doit avoir un RVAD inférieur à 20° et qui régresse au fil des mois. Il est donc nécessaire de répéter la mesure en pratiquant un suivi radiologique tous les 3 mois. En revanche, une courbure dont le RVAD est supérieur ou égal à 20° et dont l'asymétrie costovertébrale se majore est très suspecte d'avoir une évolutivité forte. Dans certains cas, le RVAD est peu important à l'apex de la courbure thoracique et est même inversé dans le secteur thoracolombaire. Cela signifie que la douzième côte du côté concave est plus verticale que son homologue du côté convexe et doit faire suspecter l'amorce d'une courbure scoliotique lombaire sous-jacente à la première courbure thoracique.

■ Rapports entre la tête de la côte et le corps vertébral (Fig. 28)

L'étude de ces rapports permet d'apprécier l'importance de la rotation du corps vertébral. [28] Sur une radiographie du rachis thoracique de face, la tête de la côte est normalement distante de 2 à 4 mm du bord latéral du corps vertébral. Dans la scoliose, cette distance est réduite du fait de la rotation vertébrale. Une scoliose infantile est généralement évolutive lorsqu'il existe sur la radiographie une superposition de la tête de côte et du corps vertébral, traduisant une forte rotation de ce dernier.

CONCLUSION

Les scolioses infantiles représentent une population très atypique au sein des scolioses idiopathiques. Leurs modes d'évolution ne sont pas univoques et vont de la régression en quelques années pour les formes les plus bénignes (Fig. 29) à la constitution rapide de courbures très sévères dans les formes dites « malignes ». Ces courbures de la petite enfance nécessitent une surveillance attentive.

Annexe. Équilibre sagittal normal du rachis

ÉQUILIBRE SAGITTAL DU RACHIS ET CENTRE DE GRAVITÉ

L'équilibre du rachis dans le plan sagittal peut être apprécié par la position du centre de gravité global du rachis et par sa projection au sol selon l'« axe de gravité ». Des études réalisées in vitro ont montré que l'axe de gravité se projette au sol en passant en arrière du centre géométrique des têtes fémorales. [16, 24]

L'utilisation chez une cohorte de sujets sains du barycentremètre (scanner à rayon gamma permettant la détermination pour chaque niveau rachidien du centre de gravité) a permis d'étudier les mêmes

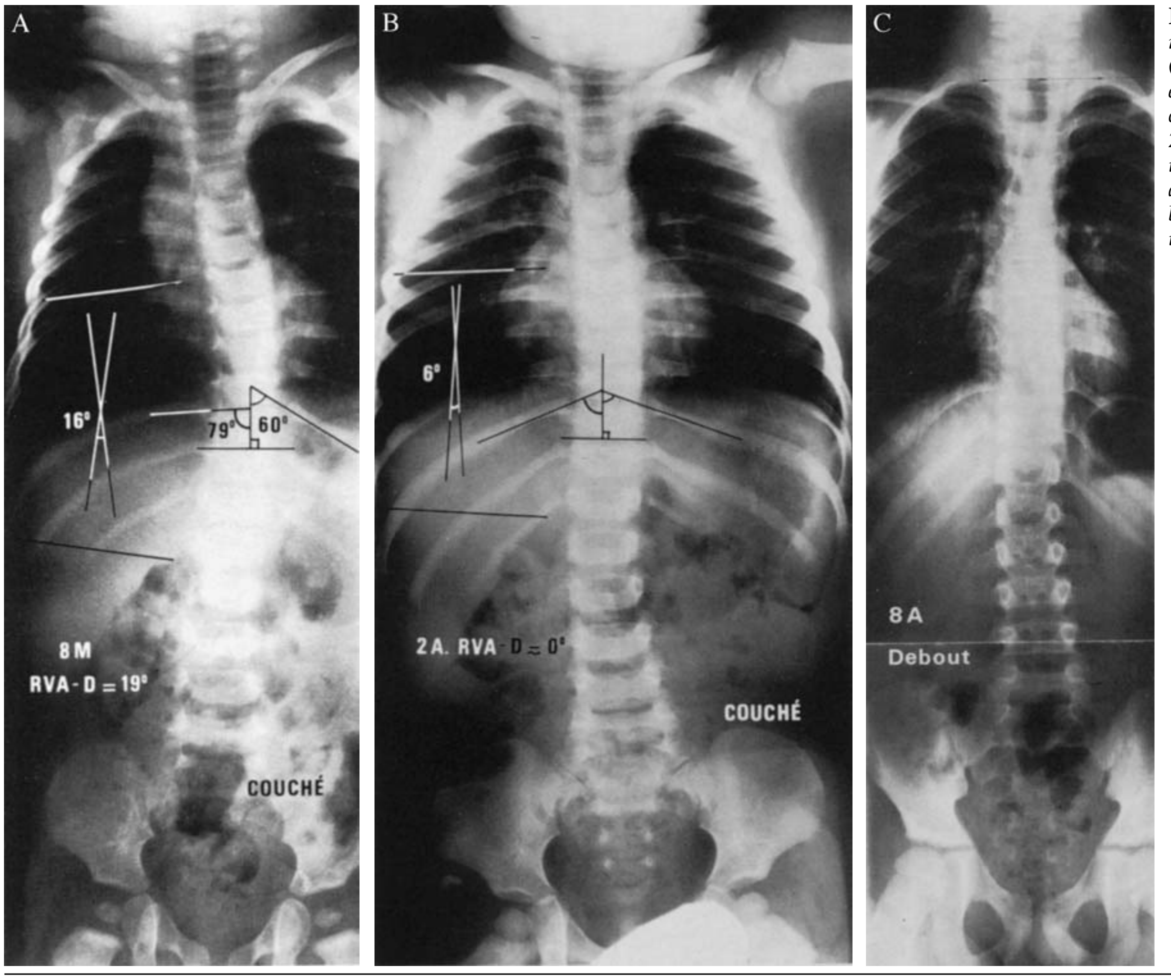

Figure 29 *Exemple d'une scoliose infantile résolutive. À l'âge de 8 mois (A), cette scoliose thoracique gauche est évaluée à 16°. La différence d'angulation costovertébrale est de 19°. À l'âge de 2 ans (B), l'angulation dans le plan frontal n'est plus que de 6° et il n'existe plus de différence d'angulation costovertébrale. À l'âge de 8 ans (C), la déformation scoliotique a complètement disparu.*

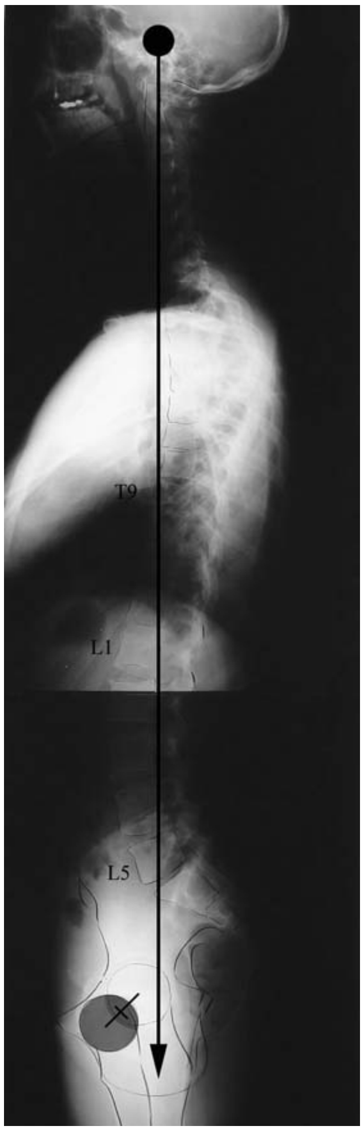

Figure 30 *Radiographie de profil d'un sujet présentant un équilibre sagittal « physiologique ». L'axe de gravité passe en moyenne 15,5 mm en avant du bord antérieur de T9 et 36 mm en arrière du centre géométrique des deux têtes fémorales.*

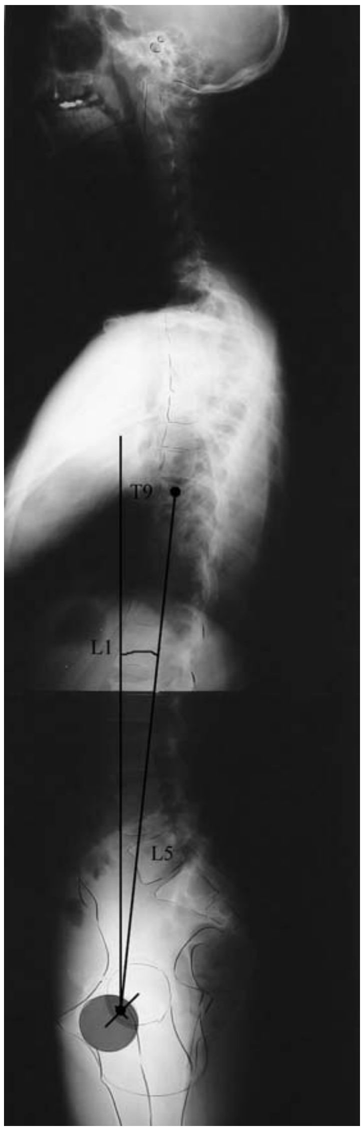

Figure 31 *Radiographie de profil d'un sujet présentant un équilibre sagittal « physiologique ». Mesure de la gîte sagittale de T9.*

paramètres in vivo. [17] Ainsi, chez le sujet normal en position debout, l'axe de gravité se projette en avant des corps vertébraux thoraciques puis passe progressivement en arrière des corps vertébraux lombaires, puis enfin en arrière du milieu du plateau sacré. Chez l'adulte jeune exempt de toute pathologie rachidienne, l'axe de gravité passe ainsi en moyenne 15,5 mm en avant du bord antérieur de la neuvième vertèbre thoracique et 36 mm en arrière du centre géométrique des têtes fémorales (Fig. 30).

Cette position debout, équilibrée, est économique et son maintien ne demande que peu d'efforts musculaires. Le maintien de l'équilibre est assuré par l'adaptation permanente et réciproque de l'amplitude des courbures sagittales des différents secteurs rachidiens (lordose cervicale, cyphose thoracique et lordose lombaire) afin de maintenir l'axe de gravité en place.

RELATIONS ENTRE LE BASSIN ET LE RACHIS. PARAMÈTRES PELVIRACHIDIENS DE PROFIL

L'importance du bassin dans le maintien de l'équilibre postural est majeure puisque l'anneau pelvien est en quelque sorte un « os intercalaire » entre le squelette du tronc et celui des membres inférieurs. Depuis plusieurs années, le bassin en tant que « vertèbre pelvienne », notion introduite dès 1985 par Dubousset, est devenu incontournable dans l'analyse de l'équilibre rachidien. Les travaux de Duval-Beaupère et de son équipe ont permis d'étudier les rapports entre le bassin et le rachis, et d'en définir les critères d'analyse. [23] Ces travaux, portant sur des individus jeunes et exempts de pathologies rachidiennes ont permis de définir et d'étudier les paramètres suivants.

Gîte sagittale de T9 (Fig. 31) : cet angle formé par la verticale et la droite joignant le centre de la neuvième vertèbre thoracique (T9) et le centre géométrique des deux têtes fémorales traduit la position sagittale de T9 au-dessus des têtes fémorales.

Gîte lombaire (Fig. 32) : cet angle formé par la verticale et la droite joignant le milieu de la première vertèbre lombaire (L1) et le milieu du plateau inférieur de la cinquième vertèbre lombaire (L5) traduit la position sagittale de L1 au-dessus du sacrum.

Incidence pelvienne (Fig. 33) : c'est l'angle formé par la perpendiculaire au plateau sacré et la droite unissant le milieu du plateau sacré au centre géométrique des têtes fémorales.

Pente sacrée (Fig. 34) : c'est l'angle d'inclinaison du plateau sacré par rapport à l'horizontale.

Version pelvienne (Fig. 35) : c'est l'angle formé entre la verticale et la droite unissant le milieu du plateau sacré et le centre géométrique des deux têtes fémorales.

Porte-à-faux (Fig. 36) : c'est la distance entre le milieu du plateau sacré et la verticale passant par le centre géométrique des deux têtes fémorales. Le porte-à-faux donne une valeur approximative de la position antéropostérieure du rachis par rapport aux têtes fémorales et apporte ainsi rapidement des renseignements sur la position de l'axe de gravité.

Interdépendance des paramètres pelvirachidiens : ces paramètres sont tous positionnels, à l'exception de l'incidence pelvienne qui est un paramètre anatomique, indépendant de la position du bassin et du rachis dans l'espace. Sa valeur moyenne estimée chez 144 adultes

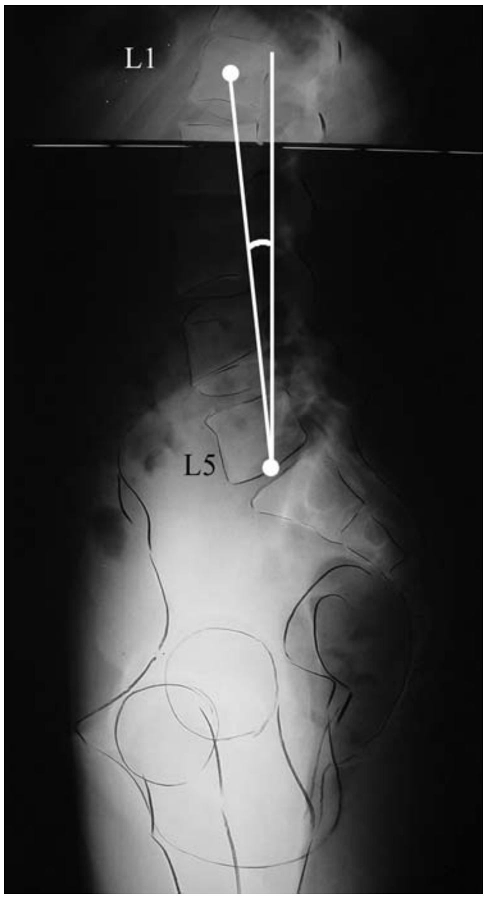

Figure 32 *Radiographie de profil d'un sujet présentant un équilibre sagittal « physiologique ». Mesure de la gîte lombaire. Elle traduit la position sagittale de L1 au-dessus du sacrum.*

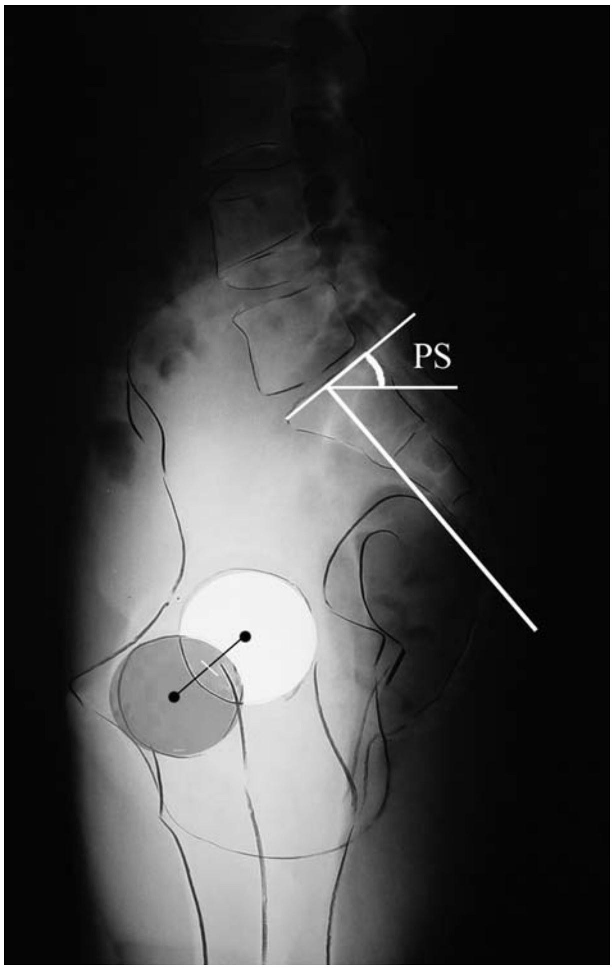

Figure 34 *Radiographie de profil d'un sujet présentant un équilibre sagittal « physiologique ». Mesure de la pente sacrée (PS).*

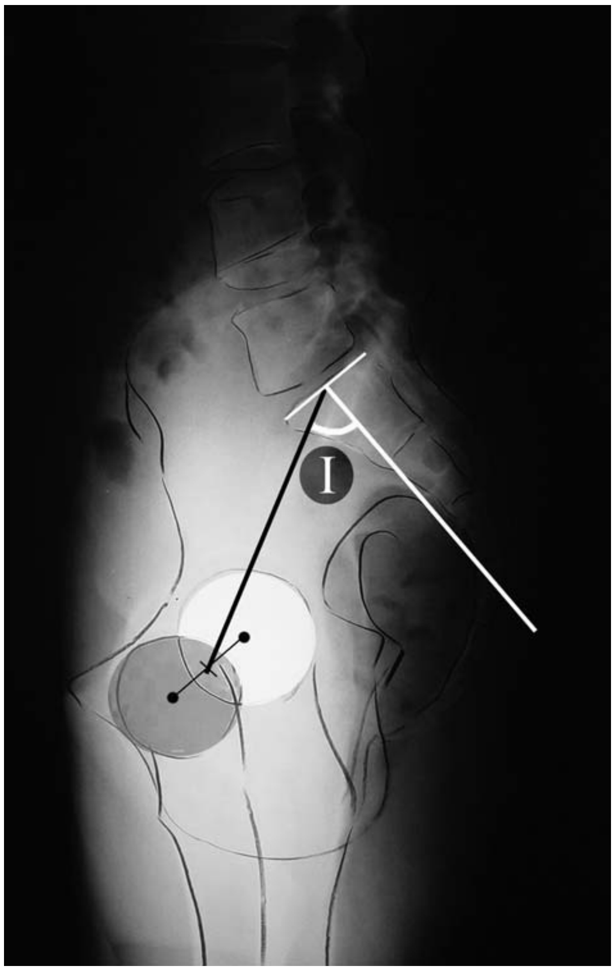

Figure 33 *Radiographie de profil d'un sujet présentant un équilibre sagittal « physiologique ». Mesure de l'incidence pelvienne (I) .*

exempts de pathologie rachidienne ou pelvienne est de 53° (33-77). Il n'existe pas de différence significative entre les hommes et les femmes.

L'analyse statistique des corrélations entre les différents paramètres montre qu'il existe une chaîne d'interdépendance entre eux (Fig. 37). [23, 43] L'incidence pelvienne, seul paramètre anatomique indépendant, détermine les variations individuelles de la pente sacrée et des courbures rachidiennes sagittales sus-jacentes et ainsi l'équilibre rachidien « économique » de chaque individu. Pour un individu donné, une incidence faible impose donc une lordose lombaire, une cyphose thoracique et une pente sacrée faibles, et inversement en cas d'incidence élevée, afin de parvenir à l'équilibre postural. Grâce à l'utilisation de ces tableaux de corrélations, l'analyse clinique et radiologique du profil rachidien permet, en comparant les paramètres du patient aux différents critères déterminés par la valeur de son incidence pelvienne pour parvenir à une posture économique, de connaître l'origine d'un trouble de la statique rachidienne sagittale.

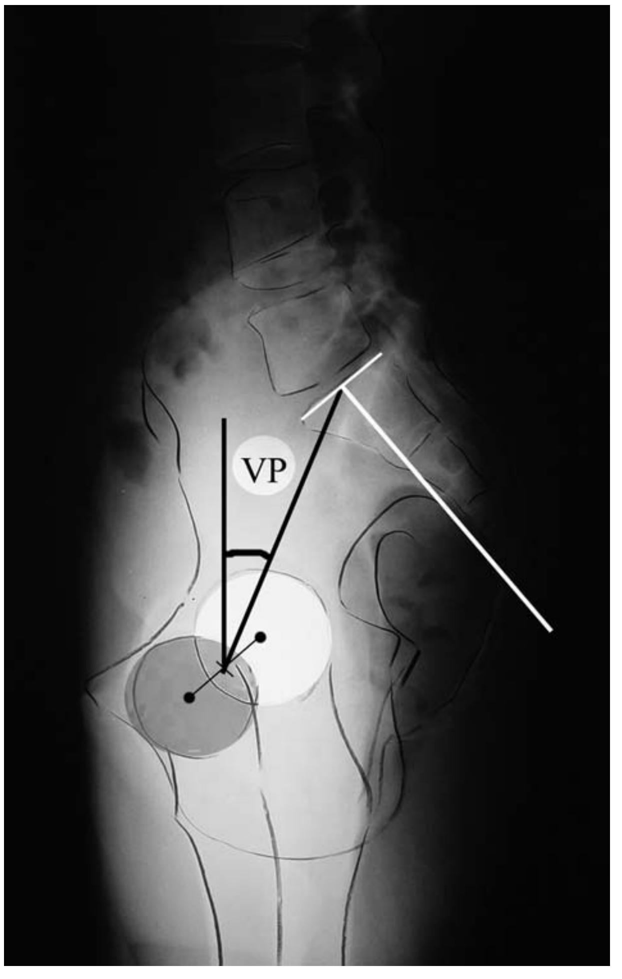

Figure 35 *Radiographie de profil d'un sujet présentant un équilibre sagittal « physiologique ». Mesure de la version pelvienne (VP).*

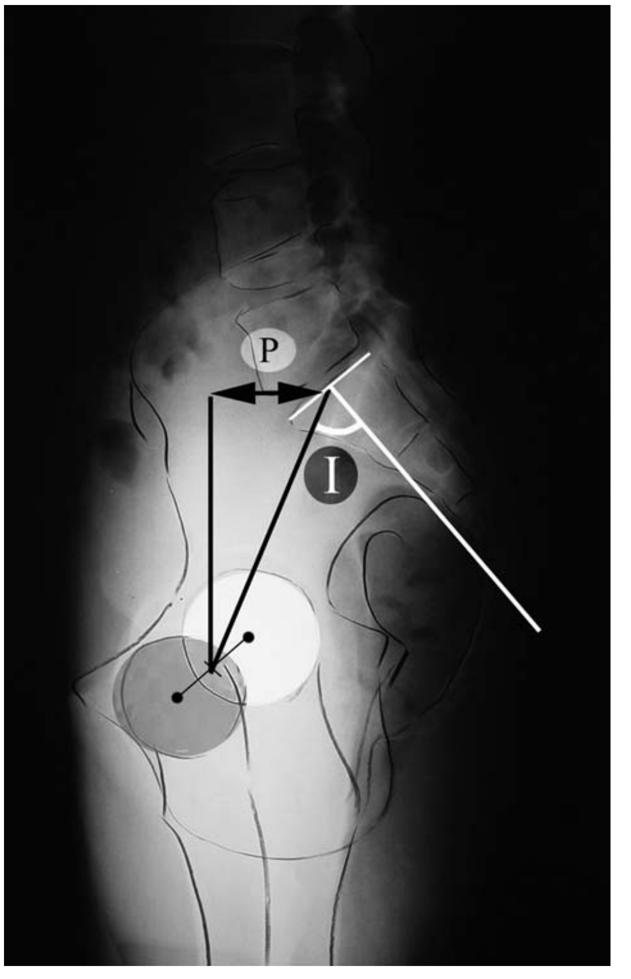

Figure 36 *Radiographie de profil d'un sujet présentant un équilibre sagittal « physiologique ». Mesure du « porte-à-faux » (P) .*

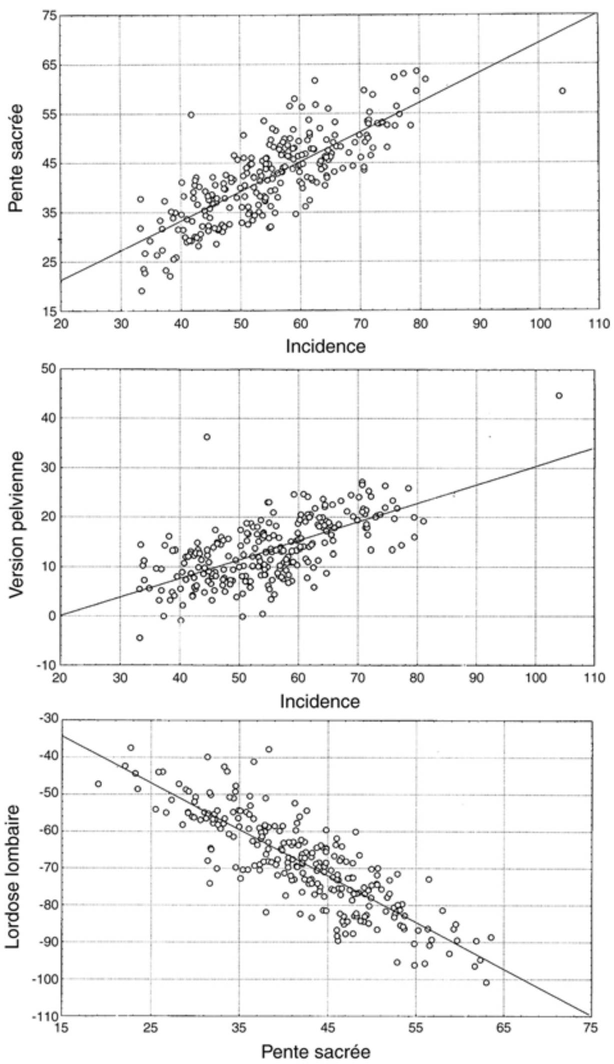

Figure 37 *Corrélations entre les différents paramètres pelvirachidiens chez l'individu présentant des courbures sagittales « physiologiques » (d'après Duval-Beaupère).*

Références

[1] Aaro S, Dahlborn M. Estimation of vertebral rotation and the spinal and rib cage deformity in scoliosis by computer tomography. *Spine* 1981; 6: 460-467

[2] Ahl T, Albertsson-Wikland K, Kalen R. Twenty-four-hour growth hormone profiles in pubertal girls with idiopathic scoliosis. *Spine* 1988; 13: 139-142

[3] Antoniou J, Arlet V, Goswami T, Aebi M, Alini M. Elevated synthetic activity in the convex side of scoliotic intervertebral discs and endplates compared with normal tissues. *Spine* 2001; 26: 198-206

[4] Barrios C, Arrotegui JI. Experimental kyphoscoliosis induced in rats by selective brain stem damage. *Int Orthop* 1992; 16: 146-151

[5] Bitan F, Rigault P, Houfani B, Sidi D, Padovani JP, Merckx J et al. Scoliosis and congenital heart diseases in children. Apropos of 44 cases. *Rev Chir Orthop* 1991; 77: 179-188

[6] Bunnell WP. The natural history of idiopathic scoliosis before skeletal maturity. *Spine* 1986; 11: 773-776

[7] Cassar-Pullicino VN, Eisenstein SM. Imaging in scoliosis: what, why and how?. *Clin Radiol* 2002; 57: 543-562

[8] Chamberlain ML, Huda W, Hojnowski LS, Perkins A, Scaramuzzino A. Radiation doses to patients undergoing scoliosis radiography. *Br J Radiol* 2000; 73: 847-853

[9] Cobb J. Outline for study of scoliosis. Instructional course lecture. *AAOS* 1948; 5: 261-275

[10] Cotrel Y. Les types de scolioses. *J Kinésithér* 1959; 7: 2-12

[11] De George FV, Fischer RL. Idiopathic scoliosis genetic and environmental aspects. *J Med Genet* 1967; 4: 251-257

[12] Diard F, Chateil JF, Hauger O, Moinard M, Ducou-Lepointe H. Imaging of childhood and adolescent scoliosis. *J Radiol* 2002; 83: 1117-1139

[13] Diedrich O, von Strempel A, Schloz M, Schmitt O, Kraft CN. Long-term observation and management of resolving infantile idiopathic scoliosis a 25-year follow-up. *J Bone Joint Surg [Br]* 2002; 84: 1030-1035

[14] Dubousset J, Queneau P, Lacheretz M. Problèmes diagnostiques posés par les scolioses raides et douloureuses chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 1971; 57: 215-226

[15] Dubousset J, Machida M. Possible role of the pineal gland in the pathogenesis of idiopathic scoliosis. Experimental and clinical studies. *Bull Acad Natl Med* 2001; 185: 593-602

[16] During J, Goudfrooij H, Keessen W, Beeker TW, Crowe A. Toward standards for posture. Postural characteristics of the lower back system in normal and pathologic conditions. *Spine* 1985; 10: 83-87

[17] Duval-Beaupère G, Schmidt C, Cosson P. A barycentremetric study of the sagittal shape of spine and pelvis: the conditions required for an economic standing position. *Ann Biomed Eng* 1992; 20: 451-462

[18] Duval-Beaupère G, Dubousset J, Queneau P, Grossiord A. A unique theory on the course of scoliosis. *Presse Méd* 1970; 78: 1141-1146

[19] Gocen S, Havitcioglu H, Alici E. A new method to measure vertebral rotation from CT scans. *Eur Spine J* 1999; 8: 261-265

[20] Graf H, Hecquet J, Dubousset J. Approche tridimensionnelle des déformations rachidiennes. Application à l'étude du pronostic des scolioses infantiles. *Rev Chir Orthop* 1983; 69: 407-416

[21] Greulish W, Pyle S. Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist. Standford: University Press, 1959

[22] James JI. Scoliosis. London: Churchill Livingstone, 1977

[23] Legaye J, Duval-Beaupère G, Hecquet J, Marty C. Pelvic incidence: a fundamental pelvic parameter for three-dimensional regulation of spinal sagittal curves. *Eur Spine J* 1998; 7: 99-103

[24] Liu YK, Laborde JM, Van Buskirk WC. Inertial properties of a segmented cadaver trunk: their implications in acceleration injuries. *Aerospace Med* 1971; 42: 650-657

[25] Lonstein JE, Carlson JM. The prediction of curve progression in untreated idiopathic scoliosis during growth. *J Bone Joint Surg [Am]* 1984; 66: 1061-1071

[26] Lonstein JE, Bradford DS, Winter RB, Olgivie J. Moe's textbook of scoliosis and other spinal deformities. Philadelphia: WB Saunders, 1995

[27] Mc Master MJ. Infantile idiopathic scoliosis: can it be prevented?. *J Bone Joint Surg [Br]* 1983; 65: 612-617

[28] Mehta MH. The rib vertebra angle in the early diagnosis between resolving and progressive infantile scoliosis. *J Bone Joint Surg [Br]* 1972; 54: 230-243

[29] Mehta MH. The natural history of infantile idiopathic scoliosis. Zorab A ed. *Scolioses* London: Academic Press, 1979; 103-122

[30] Mehta MH, Morel G. The non operative treatment in infantile idiopathic scoliosis. Zorab A ed. *Scolioses* London: Academic Press, 1979; 71-84

[31] Nash C, Moe J. A study of vertebral rotation. *J Bone Joint Surg [Am]* 1969; 51: 223-228

[32] O'Beirne J, Goldberg C, Dowling FE, Fogarty EE. Equilibrial dysfunction in scoliosis--cause or effect?. *J Spinal Disord* 1989; 2: 184-189

[33] Oegema TR, Bradford DS, Cooper KM, Hunter RE. Comparison of the biochemistry of proteoglycans isolated from normal, idiopathic scoliotic and cerebral palsy spines. *Spine* 1983; 8: 378-384

[34] Parent S, Labelle H, Skalli W, Latimer B, de Guise J. Morphometric analysis of anatomic scoliotic specimens. *Spine* 2002; 27: 2305-2311

[35] Perdriolle R, Vidal J. Étude de la courbure scoliotique. Importance de l'extension et de la rotation vertébrale. *Rev Chir Orthop* 1981; 67: 24-34

[36] Perdriolle R. La scoliose. Son étude tridimensionnelle. Paris: Maloine, 1979

[37] Picault C, De Mauroy JC, Mouilleseaux B, Diana G. Natural history of idiopathic scoliosis in girls and boys. *Spine* 1986; 11: 777-778

[38] Riseborough EG, Wynne-Davies R. A genetic survey of idiopathic scoliosis in Boston. *J Bone Joint Surg[Am]* 1973; 55: 974-982

[39] Roaf R. The basic anatomy of scoliosis. *J Bone Joint Surg[Br]* 1966; 48: 786-792

[40] Rogala EJ, Drummond DS, Gurr J. Scoliosis: incidence and natural history. A prospective epidemiological study. *J Bone Joint Surg [Am]* 1978; 60: 173-176

[41] Skogland LB, Miller JA. Growth related hormones in idiopathic scoliosis. An endocrine basis for accelerated growth. *Acta Orthop Scand* 1980; 51: 779-780

[42] Tanner JM. Growth at adolescence. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1962

[43] Vaz G, Roussouly P, Berthonnaud E, Dimnet J. Sagittal morphology and equilibrium of pelvis and spine. *Eur Spine J* 2002; 11: 80-87

[44] Wiener-Vacher SR, Mazda K. Asymmetric otolith vestibulo-ocular responses in children with idiopathic scoliosis. *J Pediatr* 1998; 132: 1028-1032

[45] Wynne-Davies R. Infantile idiopathic scoliosis. *J Bone joint Surg [Br]* 1975; 57: 138-141

Spondylodiscite infectieuse non tuberculeuse

J.-J. Dubost, A. Tournadre, M. Soubrier, J.-M. Ristori

La spondylodiscite est une infection du disque et des plateaux vertébraux adjacents qui résulte d'une dissémination hématogène ou de plus en plus souvent d'une inoculation directe par ponction ou chirurgie discale. Les germes en cause sont divers : staphylocoques (50 %), mais aussi bacilles à Gram négatif (30 %) et streptocoques. La porte d'entrée est souvent iatrogène et génito-urinaire. Elle s'observe à tout âge, mais surtout après 60 ans, et elle est favorisée par le diabète et l'immunosuppression. Elle se traduit par des rachialgies inflammatoires avec parfois des radiculalgies et un syndrome infectieux souvent atténué. Une augmentation de la vitesse de sédimentation et/ou de la protéine C-réactive a une grande valeur d'alerte. Quand les radiographies ne sont pas démonstratives, l'imagerie par résonance magnétique, très sensible et spécifique, s'impose en urgence. La ponction-biopsie discovertébrale est indispensable pour identifier le germe quand les hémocultures sont négatives. Sous antibiothérapie adaptée et immobilisation (alitement et/ou orthèse d'immobilisation), l'évolution est favorable. Déficit neurologique et déformation rachidienne résultent habituellement d'un retard diagnostique.

Mots clés : Spondylodiscite infectieuse ; Infection ostéoarticulaire ; Rachis ; IRM

Plan

■ Introduction

Une spondylodiscite infectieuse (*vertebral osteomyelitis*) est une infection du disque intervertébral et des plateaux vertébraux adjacents par un micro-organisme vivant. Le plus souvent, l'infection est hématogène. Exceptionnellement, elle résulte d'une diffusion par contiguïté à partir d'un foyer de voisinage. De plus en plus souvent, la spondylodiscite est la conséquence d'une inoculation directe par ponction ou geste chirurgical. Ces spondylodiscites iatrogènes posent des problèmes diagnostiques spécifiques et les germes en cause sont particuliers. Elles sont étudiées à part. Dans les pays développés, la tuberculose est devenue rare. Elle est exclue de cette étude mais, les spondylodiscites non tuberculeuses ayant souvent une présentation subaiguë ou chronique, elle reste un diagnostic différentiel important. La brucellose, fréquente dans certains pays mais devenue exceptionnelle en France, est également étudiée à part.

Quand les radiographies ne sont pas démonstratives, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est devenue incontournable. Elle est très sensible, mais elle fait émerger de nouveaux diagnostics différentiels.

L'identification du germe par hémoculture et ponction-biopsie discovertébrale est la clé du diagnostic et est un élément essentiel du succès thérapeutique.

■ Fréquence. Facteurs favorisants

Les spondylodiscites non tuberculeuses hématogènes sont rares. En Europe, l'incidence est estimée entre deux et 12 par an

Tableau 1.
Fréquence des germes à l'origine des spondylodiscites hématogènes et par inoculation directe à germe identifié (brucellose exclue).

	Spondylodiscite hématogène étrangère *n* = 389	Spondylodiscite hématogène française *n* = 179	Enquête de la SFR (1980) *n* = 238	Spondylodiscite par inoculation *n* = 119
Staphylococcus	56	40	50	81
aureus	78	-	-	46
Streptocoque	19	22	13	4
Bacille Gram négatif	20	34	37	7
Colibacille	53	61	46	13
Pseudomonas	20	-	15	60

Résultats en %.

et par million d'habitants [1-3] ; elle est de cinq par an et par million dans une étude épidémiologique danoise [1] menée entre 1972 et 1982. Les services de rhumatologie français [4-7] (Poitiers, Angers, Reims, Clermont-Ferrand, Lille) observent de quatre à dix cas par an. Entre 1983 et 1990, 8,5 patients par an en moyenne ont été hospitalisés dans les différents services du CHU de Tours [8]. Dans l'enquête nationale de la Société française de rhumatologie (SFR) [9] menée en 1980, les spondylodiscites sont deux fois moins fréquentes que les arthrites septiques. Nous observons la même proportion (68/202) pour des patients hospitalisés entre 1992 et 2004 pour une infection hématogène bactériologiquement documentée hors prothèse.

Les spondylodiscites s'observent à tout âge, mais principalement chez le sujet âgé. Environ 60 % des patients ont plus de 60 ans, et l'incidence est maximale entre 60 et 80 ans. Il existe une prédominance masculine (60 %). Un terrain débilité est présent dans le tiers à la moitié des cas chez l'adulte. Le diabète (environ 20 %) est un facteur de risque constamment retrouvé dans les études. Dans l'étude danoise [1], le risque relatif est de 5,7 pour le diabète insulinodépendant. Néoplasie (8 %), cirrhose, insuffisance rénale sont régulièrement notées. Dans l'étude danoise [1], l'alcoolisme n'apparaît pas comme un facteur de risque important. L'utilisation de drogues illicites par voie intraveineuse est fréquente dans certaines séries américaines (jusqu'à 25 %) [10]. La fréquence des bacilles à Gram négatif, et notamment de *Pseudomonas*, y est remarquable [11]. En Europe, la fréquence est bien moindre. Elle n'apparaît pas comme facteur de risque dans l'étude danoise [1] et, de plus, les spondylodiscites représentent moins de 8 % des infections ostéoarticulaires. L'infection par le virus de l'immunodéficience humaine n'apparaît pas comme un facteur de risque significatif.

Physiopathologie

La spondylodiscite primitive est la conséquence d'une dissémination hématogène. Le disque n'étant pas vascularisé chez l'adulte, la spondylodiscite est d'abord une spondylite. L'infection naît du plateau vertébral où s'arborisent les artérioles nourricières. L'embole septique provoque thrombose et prolifération bactérienne typiquement dans la région sous-chondrale antérieure. L'infection s'étend ensuite au disque intervertébral puis à la vertèbre adjacente. Elle diffuse dans l'anneau fibreux, à la surface des vertèbres, sous les ligaments paravertébraux pour gagner l'espace épidural et les tissus mous.

Chez le jeune enfant, les artérioles perforent les plateaux vertébraux et entrent dans le disque. À cet âge, l'infection peut donc être primitivement discale. Une vascularisation secondaire peut se développer lors de la dégénérescence discale et une dissémination hématogène directe du disque pourrait aussi survenir dans ces cas.

Les veinules se collectent dans la veine basivertébrale qui émerge au centre de la partie postérieure du corps vertébral et se jette dans les plexus veineux extraduraux connectés avec le réseau antérieur et latéral. L'ensemble constitue le plexus de Batson. Comme il est largement dépourvu de valves, une dissémination rétrograde par voie veineuse a été évoquée pour expliquer la grande fréquence des spondylodiscites d'origine génito-urinaire. L'importance de ce mode de contamination reste cependant incertain.

Bactériologie

Dans les spondylodiscites hématogènes [2, 3, 7, 10, 12-16], la prédominance des staphylocoques est moins importante que dans les arthrites septiques (Tableau 1). Ils sont en cause dans environ la moitié des spondylodiscites à germes identifiés et même dans 40 % dans les séries récentes [12]. *Staphylococcus aureus* est fortement majoritaire. La fréquence des staphylocoques coagulase négatifs est diversement appréciée, de 8 à 30 % des staphylocoques selon les séries [10, 12, 13]. Ils posent régulièrement des problèmes d'imputabilité car il est difficile d'exclure une contamination, ce qui peut conduire à une surestimation ou, à l'inverse, une sous-estimation quand il est négligé à tort. La fréquence des staphylocoques méti-R est de 4 % pour Nolla et al. [12], 18 % pour Hadjipavlou et al. [10], mais cette dernière série compte plus de 30 % de staphylocoques coagulase négatifs.

Les bacilles à Gram négatif, sans compter la brucellose, viennent en deuxième place. Ils représentent un tiers des spondylodiscites hématogènes à germe identifié et sont trois fois plus fréquents que dans les arthrites septiques. Près de la moitié sont des colibacilles, qui sont particulièrement fréquents chez le sujet âgé [17]. *Pseudomonas* est retrouvé dans 15 à 20 % des cas. Les autres germes (*Proteus*, *Klebsiella*, *Serratia*, salmonelle, entérobactérie, *Haemophilus* ...) sont très divers.

Un streptocoque est isolé dans environ 20 % des spondylodiscites hématogènes à germe identifié. Les streptocoques dépourvus d'antigènes spécifiques de groupe, ou viridens, ou alphahémolytiques (*sanguis*, *salivarius*, *constellatus*, *oralis*, *mitis* ...) représentent la moitié des streptocoques. Un quart sont des streptocoques B et leur fréquence est en augmentation. Les streptocoques D (*bovis*) doivent faire rechercher un cancer du côlon. Les entérocoques, phylogénétiquement distincts, ne sont plus inclus dans les streptocoques. Les streptocoques A sont exceptionnels. Un pneumocoque est retrouvé occasionnellement (5 % des streptocoques).

Dans l'enquête multicentrique de la SFR [9] en 1980, aucun germe n'a été identifié dans près de la moitié des spondylodiscites. La situation s'est améliorée et, dans les séries actuelles, la fréquence des spondylodiscites hématogènes non brucelliennes sans germe retrouvé est de 15 à 20 %.

Signes cliniques

La spondylodiscite se manifeste par un syndrome rachidien constant et un syndrome infectieux d'intensité très variable.

Syndrome rachidien

Les spondylodiscites hématogènes affectent le rachis lombaire dans près des deux tiers des cas et tous les étages sont concernés. Plus du tiers concerne le rachis dorsal, surtout dans sa partie moyenne et basse, rarement au-dessus de D4-D5. Un peu moins de 10 % affecte le rachis cervical surtout inférieur, très rarement au-dessus de C3-C4. De 10 à 15 % des patients ont plusieurs localisations sur des disques adjacents ou à distance. Ces autres localisations sont souvent peu ou non symptomatiques, et découvertes à l'IRM.

Les douleurs rachidiennes segmentaires sont constantes, sauf quand le patient n'est pas capable de les exprimer (coma, démence). Elles peuvent être mal interprétées quand l'irradiation (thoracique ou à l'épaule) est au premier plan. Elles

peuvent être brutales, et mimer un torticolis ou un lumbago. Plus souvent, elles sont d'apparition progressive et insidieuse. Elles sont aggravées par l'activité, mal calmées par le repos, et ce caractère inflammatoire est noté dans plus de trois quarts des cas. Elles sont surtout tenaces, d'aggravation progressive et rebelles au traitement.

L'examen peut retrouver une douleur à la pression d'une épineuse. Il montre surtout une importante raideur rachidienne.

Des signes neurologiques sont présents dans environ un tiers des cas. Ils sont l'expression d'une radiculalgie crurale, sciatique, intercostale ou cervicobrachiale selon la localisation. Des signes de compression médullaire ou un syndrome de la queue-de-cheval sont présents dans environ 10 % des cas, avec une fréquence variable selon les séries en fonction du recrutement. Le plus souvent, c'est une fatigabilité des membres inférieurs, une instabilité avec des signes d'irritation pyramidale et des troubles sphinctériens. Deux à trois pour-cent des patients ont une paraplégie, davantage dans les séries chirurgicales [10, 13].

Syndrome infectieux

Il est parfois au premier plan : fièvre élevée, frissons, malaises témoignent d'une septicémie. Plus souvent, il est atténué et la fièvre manque dans un tiers des cas. Il faut rechercher des accès fébriles dans les jours ou les semaines précédents, parfois avant l'apparition des rachialgies.

L'hyperleucocytose manque plus de deux fois sur trois, mais le syndrome inflammatoire est habituellement important. La vitesse de sédimentation (VS) est à 80 mm à la première heure en moyenne.

> **Point fort**
>
> L'augmentation de la VS n'a aucune spécificité, mais c'est un signe d'alerte très important qui indique que la rachialgie n'est pas banale et qu'il faut poursuivre les investigations.

La VS est cependant normale dans 5 à 10 % des cas et, pour Meys et al. [7], la protéine C-réactive (CRP) est inférieure à 20 mg/l dans plus de 15 % des cas. La procalcitonine serait un meilleur marqueur d'infection bactérienne, mais ses performances diagnostiques sont insuffisantes.

Expression des spondylodiscites

Elle est donc très variable. La présentation est parfois bruyante et évocatrice, quand les rachialgies s'associent à des signes infectieux francs d'allure septicémique. Ailleurs, le tableau est subaigu ou chronique. On conçoit que le délai diagnostique soit variable, mais parfois important (40 jours en moyenne) : il est inférieur à 15 jours dans un tiers des cas, mais supérieur à 6 semaines dans un tiers des cas ; il peut atteindre de 3 à 6 mois et même plus. Le délai s'améliore avec la disponibilité de l'IRM et, dans une série récente [13], le diagnostic a été fait en moins de 1 semaine dans un quart des cas.

Présence d'une autre localisation infectieuse

La présence d'une autre localisation infectieuse, arthrite (particulièrement fréquente avec le streptocoque B), abcès cutané..., aide le diagnostic.

Il faut rechercher attentivement une endocardite présente dans 2 à 5 % des spondylodiscites hématogènes.

Recherche d'une porte d'entrée

Elle est indispensable. Sa découverte est un argument pour l'infection et elle fournit des indications sur le germe en cause. La porte d'entrée est le plus souvent urinaire (20 %) ; moins souvent, elle est présumée pulmonaire, oto-rhino-laryngologique (ORL), cutanée ou digestive. Il faut insister sur la fréquence croissante des portes d'entrée iatrogènes, qui représentent de 15 à 20 % des spondylodiscites hématogènes dans les séries françaises et le tiers des cas dans la série de Carragee [13]. Un geste urinaire ou prostatique vient en première place : biopsie de prostate, résection transurétrale, cystoscopie, sonde urinaire ... La fréquence est très variable d'une série à l'autre : moins de 5 % dans les séries françaises, elle atteint 13 % dans l'étude épidémiologique danoise [1] et 33 % dans la série de Carragee [13]. Ces différences s'expliquent probablement par le recrutement et l'utilisation plus ou moins systématique d'une antibioprophylaxie. Les autres portes d'entrée iatrogènes sont très diverses : angiographie ; cathéter veineux ; chirurgie viscérale, cardiaque, vasculaire, orthopédique ; extraction dentaire ... Il faut rechercher avec soin dans les semaines et les mois précédents une intervention chirurgicale, instrumentale, endoscopique, la mise en place d'une voie veineuse, des soins dentaires. Parfois, une infection a été documentée, mais insuffisamment traitée, et la spondylodiscite décapitée par les antibiotiques prend une évolution torpide.

■ Imagerie

Lorsque les radiographies ne sont pas démonstratives, l'IRM, qui est devenue l'examen clé, s'impose en urgence.

Radiographies

Les signes apparaissent après un délai de 2 à 3 semaines, parfois plus, jusqu'à 2 mois. Au moment du diagnostic, les radiographies devraient être normales ou ne montrer que des lésions dégénérative. Ce n'est pourtant le cas que chez 10 à 15 % des patients, ce qui traduit l'importance du retard diagnostique. L'accès plus facile à l'IRM permet des progrès et, dans les séries récentes comme celles de Hopkinson et al. [2] (1996-1999), il n'y a que 30 % des patients qui ont des signes radiologiques évocateurs de spondylodiscite au bilan initial.

Les radiographies doivent être d'excellente qualité et surtout récentes.

> **Point fort**
>
> La rapidité des modifications radiologiques est un argument essentiel pour l'infection et, même si les radiographies ne datent que de quelques jours, elles doivent être répétées.

Le premier signe qui attire l'attention est souvent le pincement discal. Il s'apprécie au mieux par comparaison aux disques sus- ou sous-jacents et par comparaison aux clichés antérieurs. Il est peu spécifique, sauf s'il s'est constitué rapidement en quelques jours ou semaines. Les remaniements des plateaux vertébraux sont beaucoup plus évocateurs. Une déminéralisation sous-chondrale donnant un aspect effacé et flou est en fait le premier signe. Il est le plus souvent antérieur sur un plateau (le plus souvent supérieur) puis les deux. Des érosions à bord flou gagnent l'ensemble des deux plateaux adjacents aux disques affaissés (Fig. 1). L'apparition d'un fuseau vertébral finit de caractériser l'aspect typique de spondylodiscite. Le fuseau est la conséquence d'un abcès ou d'un épaississement des parties molles. Il se voit surtout au rachis dorsal sur le cliché de face. L'image est plus fréquente dans la tuberculose, mais n'est en rien spécifique de ce germe. Le fuseau n'est pas non plus spécifique de l'origine infectieuse et peut se voir dans des atteintes tumorales, et nous l'avons même observé dans le syndrome SAPHO (synovite, acné, pustulose, hyperostose par ostéite). Au rachis cervical, l'épaississement des parties molles se voit en prévertébral sur le cliché de profil. Parfois, les lésions restent localisées à une partie seulement du disque ou à un coin de vertèbre sous forme d'une ostéolyse, et elles sont alors difficiles à différencier d'un processus tumoral. Dans les formes évoluées, l'ostéolyse vertébrale en miroir devient majeure, à

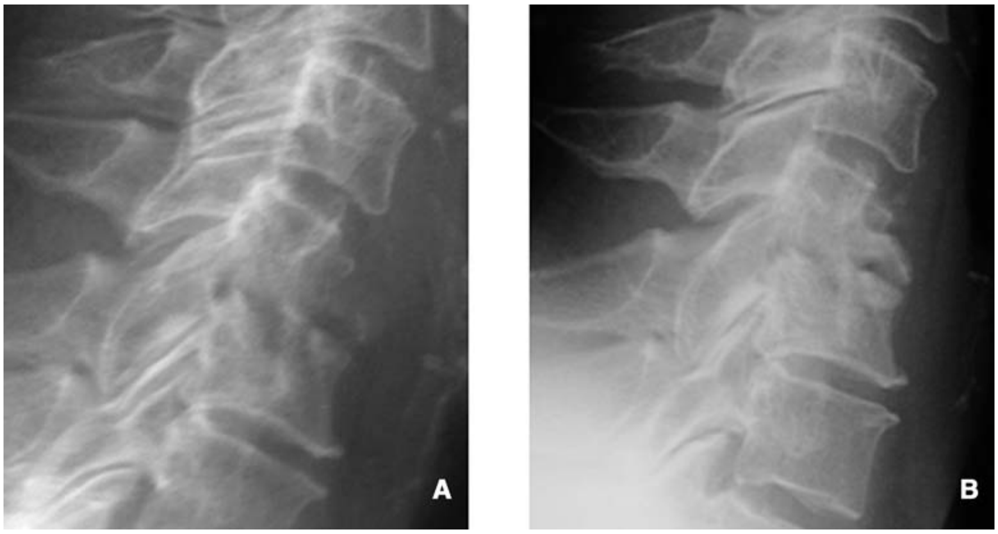

Figure 1. Spondylodiscite C5-C6 à staphylocoque chez un homme de 55 ans.
A. Radiographie initiale. Pincement discal et érosion du plateau.
B. À 2 mois, signes de reconstruction avec ostéosclérose des plateaux et production ostéophytique antérieure.

l'origine d'angulation en cyphose. Des signes de reconstruction, condensation, production osseuse paravertébrale ostéophytique d'importance variable peuvent apparaître après 8 semaines.

Imagerie par résonance magnétique [18-23]

> *Point fort*
>
> L'IRM est l'examen le plus performant pour le diagnostic de spondylodiscite.

Dès que le diagnostic est suspecté, si les radiographies ne sont pas démonstratives, l'IRM est indiquée en urgence. La sensibilité est excellente, supérieure à 95 % [18]. C'est dire qu'une IRM normale exclut le diagnostic, sauf à un stade débutant. La spécificité est aussi bonne, estimée à plus de 90 % [18]. Cependant, au début, l'interprétation des signes peut prêter à discussion.

Au minimum, l'exploration doit comporter des séquences pondérées en T1, sans et avec injection de produit de contraste, et des séquences pondérées en T2. Des séquences en suppression de graisse sont souvent utiles.

L'aspect typique de spondylodiscite associe anomalie des vertèbres, du disque et des parties molles (Fig. 2). Cependant, aucun signe pris isolément n'est totalement spécifique.

L'œdème des vertèbres de part et d'autre du disque se manifeste par une plage étendue (plus des deux tiers des vertèbres dans les trois quarts des cas) en hyposignal T1 rehaussé par les produits de contraste et en hypersignal T2 (mieux individualisé sur les séquences en suppression de graisse). La ligne d'hyposignal des plateaux vertébraux est effacée, avec une perte de la limite disque-vertèbre. Au stade initial, une seule vertèbre peut être pathologique (la supérieure) et le foyer seulement vu sur des clichés en suppression de graisse. Les érosions et les destructions du plateau sont mieux vues en séquence T1 après injection. Ils sont évocateurs, mais absents au stade initial.

Le disque est en hypersignal T2 typiquement aussi intense que le liquide céphalorachidien. Cet aspect caractéristique manque rarement, sauf au stade initial. La disparition de la fente nucléaire est aussi caractéristique, mais le signe est rarement évaluable au rachis cervical ou dorsal. En T1, le disque est en hypo- ou isosignal, et il est presque toujours rehaussé par le produit de contraste. Le pincement du disque est inconstant et dépend de l'ancienneté. Parfois, il peut même être élargi du fait de la présence d'un abcès dans le disque.

L'inflammation des parties molles est caractéristique. Elle s'observe sur tout le pourtour du disque et en paraspinal, épidural, avec une extension latérale ou craniocaudale qui peut être importante. Au début, elle peut se résumer à un décollement du ligament vertébral commun antérieur [20]. La séquence en suppression de graisse avec injection de produit de contraste est la technique de choix pour identifier et délimiter les abcès. L'IRM a aussi l'avantage de bien visualiser le canal rachidien et d'évaluer le risque de compression médullaire.

Des localisations multiples d'âges différents ne sont pas exceptionnelles et ne doivent pas faire écarter le diagnostic d'infection.

Scanner

Le scanner est beaucoup moins informatif que l'IRM et n'est plus indiqué pour le diagnostic d'une spondylodiscite. Quand il est normal ou ne montre que des manifestations dégénératives, il peut rassurer à tort et retarder le diagnostic [24]. Les coupes transverses sont mal adaptées à l'étude des plateaux vertébraux. Les appareils actuels permettent de multiples coupes minces, et une reconstruction dans le plan sagittal et frontal de bonne qualité. Le scanner est d'abord normal. L'hypodensité discale et l'effacement de la graisse paravertébrale avec un feutrage périvertébral sont précoces et évocateurs. En fait, l'hypodensité discale n'est ni spécifique ni précoce [20]. Il montre des érosions des plateaux, l'ostéolyse, les séquestres puis la condensation. Par rapport aux radiographies, il a l'avantage de bien montrer l'atteinte des parties molles avec une prise de contraste diffuse (granulome) ou périphérique (abcès). L'atteinte épidurale et ses conséquences neurologiques sont moins bien appréciées qu'avec l'IRM. Le scanner est surtout très utile pour guider ponction et biopsie avec beaucoup de précision et de sécurité.

Scintigraphie

La scintigraphie osseuse au diphosphonate marqué par le technétium était très utilisée avant que l'IRM ne soit disponible. La sensibilité est excellente, environ 95 %. L'hyperfixation est précoce ; elle apparaît de 24 à 48 heures après la douleur et de 1 à 3 semaines avant les signes radiologiques ; dans des observations privilégiées, elle a même précédé les anomalies IRM. La fixation est intense et affecte deux vertèbres contiguës. Elle est évocatrice quand deux bandes limitées d'hyperfixation des plateaux sont séparées par l'hypofixation discale. La spécificité est médiocre en présence d'anomalie osseuse ou dégénérative préexistante, donc chez le sujet âgé, mais sa valeur localisatrice est grande.

Pour pallier le manque de spécificité, d'autres traceurs sont proposés. Le citrate de gallium est le plus répandu. Les performances sont bonnes pour la détection d'une inflammation. Du fait d'une mauvaise résolution, elle est habituellement couplée à la scintigraphie osseuse. Les immunoglobulines marquées, ou les anticorps antigranuleux, ou la ciprofloxacine marquée, manquent de spécificité et la scintigraphie aux leucocytes marquée s'est montrée décevante dans l'exploration des spondylodiscites. L'administration de streptavidine, qui s'accumule dans les foyers inflammatoires et infectieux, suivie d'une

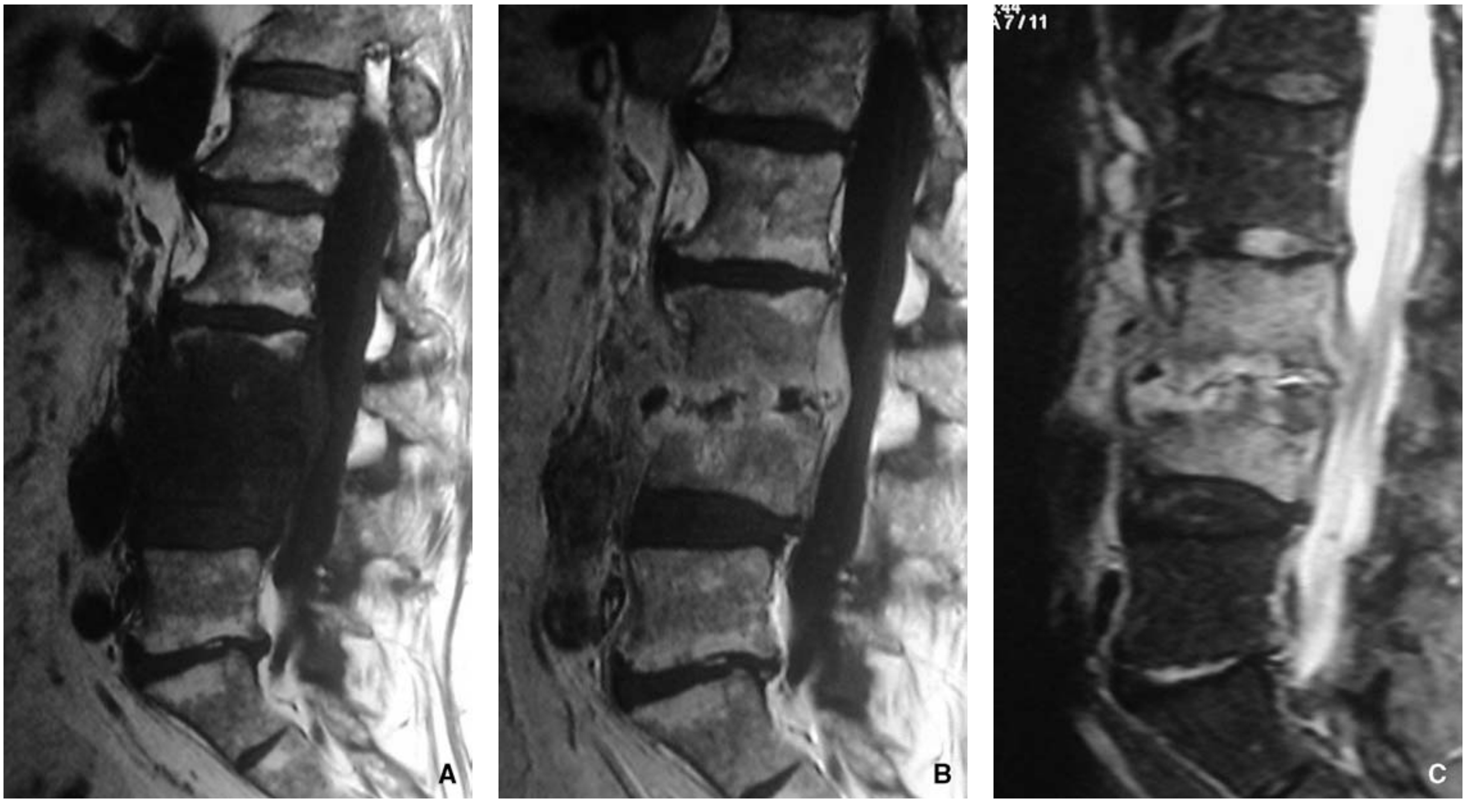

Figure 2. Spondylodiscite L3-L4 à colibacille chez une femme de 76 ans.
A. Imagerie par résonance magnétique séquence T1 : hyposignal de l'ensemble du disque et des corps vertébraux L3 et L4.
B. Après injection de gadolinium, réapparition du signal vertébral avec épaississement des parties molles antérieures et épidurite refoulant le fourreau dural. Pincement du disque. Érosion des plateaux avec destruction du plateau inférieur.
C. En séquence T2 avec suppression de graisse, hypersignal des corps vertébraux du disque avec épaississement des parties molles antérieures.

scintigraphie à la biotine marquée à l'indium, qui a une forte affinité pour la streptavidine, a montré des performances diagnostiques supérieures à l'IRM dans des spondylodiscites dont les signes dataient de moins de 15 jours [25]. Ces résultats doivent être confirmés. La tomographie à émission de positons utilisant le 18 fluorodésoxyglucose (18 FDG) couplée au scanner (PET-Scan) qui détecte une augmentation du métabolisme énergétique est très performante pour la détection des foyers néoplasiques. L'examen l'est aussi pour la détection de foyers infectieux et notamment des spondylodiscites [26, 27] quand une tumeur a été exclue. Cela signifie aussi que la découverte d'un foyer rachidien chez un patient atteint d'une néoplasie ne traduit pas systématiquement une métastase, mais peut être dû à une spondylodiscite comme nous l'avons observé récemment.

Pour le moment, l'indication des scintigraphies se limite aux insuffisances de l'IRM, parce qu'elle est négative ou ambiguë, parce que la symptomatologie est très récente ou bien parce qu'elle est contre-indiquée (*pace-maker*, patient agité...). La scintigraphie osseuse est très sensible et a une grande valeur localisatrice. Les autres techniques ont surtout pour but d'améliorer la spécificité.

■ Enquête bactériologique

L'identification du germe est cruciale pour le succès thérapeutique.

Rarement, la situation est urgente parce qu'il y a une septicémie menaçante, une autre localisation grave (endocardite, méningite ...) ou parce qu'il y a un risque neurologique du fait d'une épidurite ou d'un abcès. Dans la majorité des cas, et plus encore que dans les arthrites septiques, on dispose d'un délai de quelques heures ou de quelques jours pour faire les prélèvements bactériologiques, essentiellement hémocultures et ponction-biopsie discovertébrale.

Hémocultures

Elles doivent être systématiques et multiples, même en l'absence de fièvre. Il faut aussi les faire au décours de la ponction-biopsie vertébrale. Celles-ci peuvent être positives alors que le prélèvement vertébral ne l'est pas ou elles peuvent conforter la responsabilité d'un germe saprophyte isolé par la ponction-biopsie [28]. Dans les séries récentes de spondylodiscite hématogène, les hémocultures sont positives dans plus de la moitié des cas. Plusieurs hémocultures positives ou l'identification d'un germe clairement pathogène (*Staphylococcus aureus*, streptocoque) en présence d'une image caractéristique de spondylodiscite à la radiographie ou en IRM permet de se dispenser de la ponction-biopsie vertébrale. Il en est de même si on isole un germe pathogène dans un foyer fermé comme un épanchement articulaire.

> **“ Point essentiel**
>
> Les prélèvements bactériologiques doivent être faits avant toute antibiothérapie.

Ponction-biopsie discovertébrale

Elle doit être systématique quand les hémocultures sont négatives. Tous les étages sont accessibles.

La ponction est un geste simple qui peut être réalisé sous anesthésie locale et qui est bien toléré, même chez les patients à l'état général précaire.

La biopsie discovertébrale à l'aiguille est un peu plus douloureuse et est souvent faite sous anesthésie locale et neuroleptanalgésie. Elle a l'avantage de permettre un examen histologique dont l'intérêt est cependant limité dans les spondylodiscites hématogènes. Pour Fouquet et al. [8], la présence d'un infiltrat inflammatoire a une sensibilité de 77 % et une spécificité de 87 % pour le diagnostic de spondylodiscite hématogène. Il pourrait être utile pour identifier des germes difficiles à cultiver ou pour les mycoses [29], et surtout pour affirmer le diagnostic de spondylodiscite infectieuse quand la bactériologie est

négative. En fait, le principal intérêt est le diagnostic histologique rapide de la tuberculose.

Le prélèvement peut se faire sous contrôle scopique ou avec un repérage par le scanner. Ce dernier permet de mieux guider le prélèvement sur les collections ou les zones vertébrales pathologiques. Il apporte aussi plus de sécurité, notamment aux étages dorsal et cervical. Des complications (hémorragie, pneumothorax, complications neurologiques) sont exceptionnelles.

Le matériel discal ou d'abcès est aspiré, puis une seringue de sérum physiologique est injectée puis réaspirée. Le prélèvement est recueilli sur flacon stérile pour l'examen direct et la mise en culture. Une partie doit être ensemencée immédiatement dans des flacons d'hémoculture aérobie et anaérobie, ou dans des flacons d'hémoculture pédiatrique quand l'échantillon est faible [30]. Ce procédé a l'avantage de limiter l'effet des inhibiteurs physiologiques et des antibiotiques grâce à la dilution dans un milieu liquide et la captation par des résines. Certains systèmes contiennent des agents lytiques qui permettent de relarguer les bactéries phagocytées. Son intérêt est bien démontré dans les arthrites septiques, notamment pour les germes à croissance lente ou difficile, quand la charge bactérienne est faible ou si le patient a reçu des antibiotiques [31].

Dans les séries récentes de spondylodiscite hématogène, le prélèvement discovertébral à l'aiguille permet d'identifier le germe dans 50 à 60 % des cas en moyenne, avec des divergences qui tiennent en partie au recrutement et aux indications.

L'amplification de matériel génomique bactérien (acide désoxyribonucléique universel ribosomal 16S) par *polymerase chain reaction* (PCR) suscite des espoirs pour améliorer ces performances. La technique ne nécessite qu'un très faible échantillon (50 µl peuvent suffire), elle est très sensible, elle est utilisable quand la charge bactérienne est faible ou quand le patient a reçu des antibiotiques même plusieurs jours ou semaines auparavant et elle permet l'identification d'agents infectieux difficiles à cultiver. Dans une étude récente [30] de 19 spondylodiscites à hémoculture négative et non préalablement traitées par antibiotique, l'amplification génique a permis l'identification du germe dans tous les cas alors qu'elle n'était positive par méthode microbiologique que dans 74 % des cas. La technique nécessite des précautions d'asepsie draconiennes aux cours des prélèvements et pendant toute la procédure pour éviter les faux positifs. Dans les arthrites septiques, l'utilisation systématique s'est montrée décevante dans une série [32] et des études supplémentaires sont nécessaires avant de recommander son utilisation systématique.

Spondylodiscites sans germe

Quand les hémocultures et la ponction-biopsie discovertébrale sont négatives, on ne sait pas s'il s'agit d'une spondylodiscite infectieuse décapitée par une antibiothérapie ou à germe difficile à cultiver, ou bien si l'atteinte discovertébrale n'est pas infectieuse. La conduite à tenir est difficile. Il faut :

- rediscuter les diagnostics différentiels : spondylodiscite tuberculeuse ; spondylodiscite inflammatoire ; discarthrose érosive ... ;
- envisager de refaire la ponction-biopsie discovertébrale ; dans l'expérience de Friedman et al. [15], une deuxième ponction-biopsie fait passer le taux de succès de 50 à 80 % ;
- discuter une biopsie chirurgicale ; elle est parfois réalisée par certains centres ; elle serait plus performante en cas de mycose [29] ; la majorité des équipes, notamment françaises, ne la font plus en première intention car elle est considérée comme plus traumatisante et pas plus performante que la ponction-biopsie à l'aiguille ; pour beaucoup, elle ne se discute qu'en cas d'échec d'une antibiothérapie empirique ;
- envisager une antibiothérapie empirique.

En l'absence de germe identifié, le choix des antibiotiques est fonction d'un diagnostic bactériologique probabiliste fondé sur :

- la recherche de tous les documents bactériologiques concernant le patient dans les semaines et les mois précédents ; il n'est pas exceptionnel de découvrir des hémocultures positives lors d'une hospitalisation précédente dans un autre service ; on doit aussi tenir compte d'examens cytobactériologiques des urines ou d'autres prélèvements, même si l'imputabilité est plus hypothétique ;
- la fréquence théorique des germes à l'origine de spondylodiscite, qui est encore plus diverse que pour les arthrites septiques, avec une grande fréquence des bacilles à Gram négatif (Tableau 1) ;
- le lieu où le patient a contracté l'infection : domicile, hôpital ou service de réanimation, et l'on peut s'attendre à des germes multirésistants ;
- la porte d'entrée : urinaire (bacille à Gram négatif), cathéter (staphylocoque), pulmonaire, ORL (streptocoque), cutanée (staphylocoque) ;
- le terrain : toxicomane (*Staphylococcus aureus, Pseudomonas*) ;
- les signes associés : endocardite, cutanés, pulmonaires.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel se pose différemment selon les situations. L'IRM est souvent au cœur de la discussion, que ce soit pour son indication ou son interprétation.

Rachialgies au premier plan

Les spondylodiscites sont rares et elles représentent moins de 0,01 % des consultations pour lombalgies en médecine générale [24]. Il faut donc rechercher des signes d'alerte (*red flags*) pour dépister les patients susceptibles d'avoir une maladie grave [24, 33]. L'existence de lombalgies rebelles, d'aggravation progressive, surtout nocturnes ou non calmées par le repos, ou de dorsalgies, ou de signes d'altération de l'état général doivent conduire à des investigations, surtout chez un patient de plus de 50 ans, ou sous corticoïde, ou toxicomane. Des signes infectieux récents ou une fièvre ont une bonne valeur d'orientation pour une spondylodiscite. La fièvre multiplie le risque par 26, mais son absence ne le diminue que de moitié [24]. Une hyperleucocytose et un syndrome inflammatoire (VS, CRP) ont une grande valeur d'alerte. Des radiographies normales ou ne montrant qu'une pathologie dégénérative banale ne doivent pas rassurer et l'IRM s'impose (Fig. 3).

Tableau de rachialgies fébriles

Une spondylodiscite est immédiatement évoquée, mais d'autres maladies infectieuses ou non sont possibles, surtout quand l'IRM est normale.

Endocardite

L'adage selon lequel toute lombalgie fébrile doit faire rechercher une endocardite reste pertinent. Les rachialgies traduisent une spondylodiscite qui est présente dans 15 % des endocardites dans une étude récente [34]. Beaucoup plus souvent, les lombalgies restent inexpliquées mais sont souvent attribuées à des emboles bactériens vertébraux rapidement guéris par le traitement de l'endocardite.

Épidurite infectieuse primitive

Elle constitue une grande urgence médicochirurgicale. Elle est 50 fois moins fréquente que les spondylodiscites [10]. Elle concerne tous les étages et *Staphylococcus aureus* est en cause dans les trois quarts des cas. Typiquement, la symptomatologie débute par des rachialgies rapidement très intenses avec syndrome infectieux, fièvre, syndrome inflammatoire et hyperleucocytose. Des radiculalgies apparaissent en 2 à 3 jours, puis un déficit moteur avec troubles sphinctériens, et en quelques jours ou quelques heures survient une paralysie complète et définitive [35]. Dès que le diagnostic est soupçonné, l'IRM avec injection de produit de contraste s'impose immédiatement. Elle montre les collections épidurales, précise l'extension craniocaudale et le retentissement sur les structures neurologiques.

Infection vertébrale et paravertébrale sans discite

L'arthrite septique des articulaires postérieurs est aussi très rare (de un à quatre pour 100 spondylodiscites). Elle donne un tableau indiscernable des spondylodiscites. Le diagnostic est fait

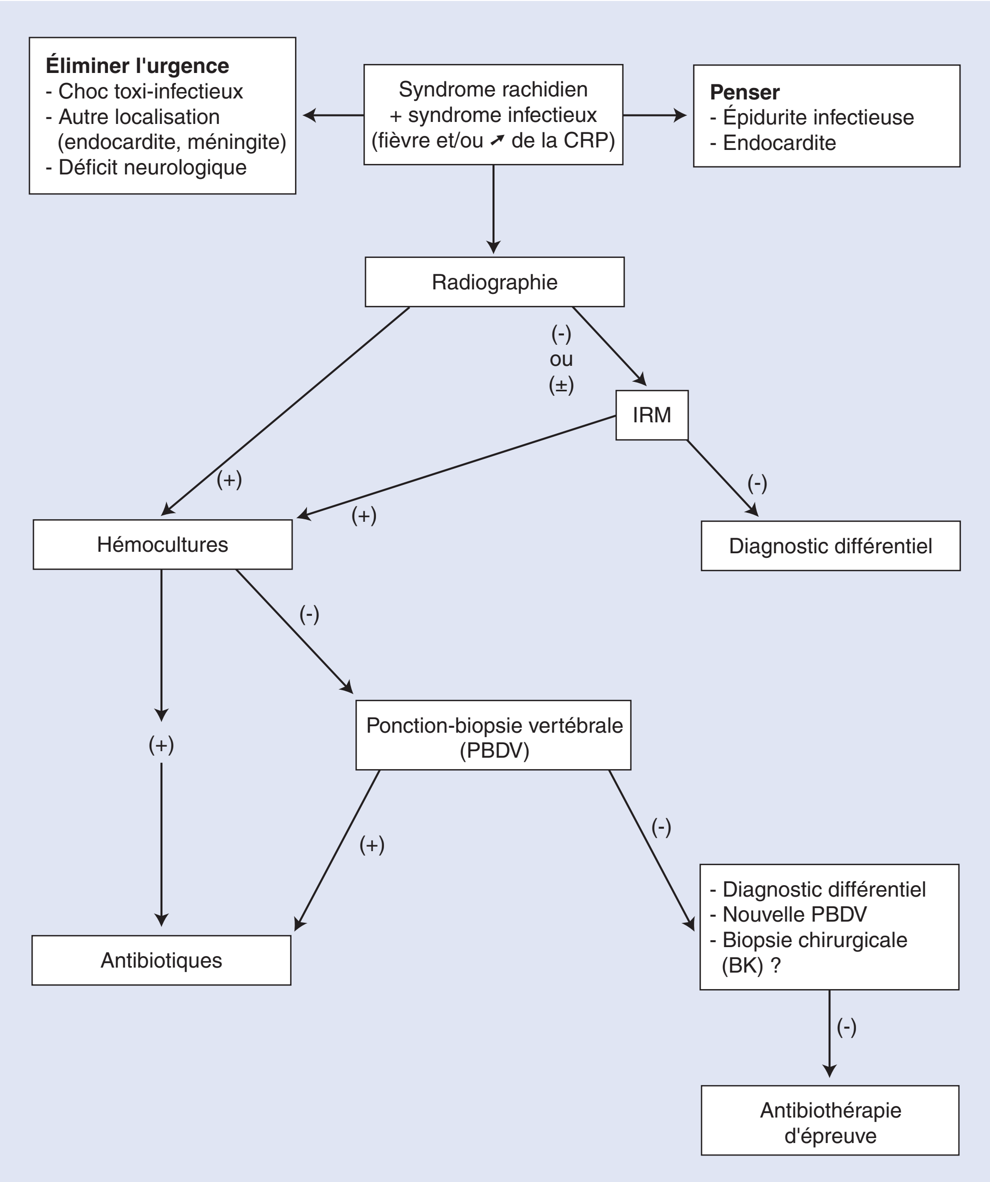

Figure 3. Arbre décisionnel.
CRP : protéine C-réactive ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; PBDV : ponction-biopsie du disque vertébral ; BK : bacille de Koch.

par l'IRM, qui montre la fréquence des abcès épiduraux et extrarachidiens [36].

La spondylite peut être la manifestation initiale d'une spondylodiscite. Plus rarement, elle reste isolée et elle est alors souvent confondue avec un processus tumoral.

Dans les méningites, en théorie la raideur de la nuque n'est qu'en flexion alors qu'elle est multidirectionnelle dans l'atteinte rachidienne cervicale. Le syndrome méningé peut aussi se résumer à des rachialgies avec un enraidissement rachidien, mais habituellement diffus.

Les pyomyosites du psoas sont rarement isolées et primitives.

Pathologies microcristallines axiales

La chondrocalcinose est une cause rare de rachialgies aiguës fébriles. L'âge avancé, les antécédents d'arthrite aiguë, les liserés de chondrocalcinose sur les articulations périphériques (poignets, genoux, symphyse pubienne) et l'existence d'opacités nuageuses floues à la périphérie du disque évoquent le diagnostic. Si la réponse aux anti-inflammatoires non stéroïdiens ou à la colchicine n'est pas spectaculaire, la poursuite des explorations (IRM) s'impose.

Le syndrome de la dent couronnée peut se manifester par une cervicalgie aiguë fébrile. C'est une localisation de la chondrocalcinose ou plus rarement de calcifications à hydroxyapatites au voisinage de l'odontoïde. Les calcifications sont visibles sur les clichés bouche ouverte et surtout au scanner.

Les calcifications à apatites peuvent siéger n'importe où. La calcification du muscle long du cou donne aussi des cervicalgies aiguës fébriles. La calcification en avant du corps de C2 ou C1 est souvent mieux vue au scanner que sur les radiographies.

Spondylarthrite à début tardif

Chez le sujet âgé, la spondylarthrite peut se révéler par des rachialgies inflammatoires, surtout cervicales ou dorsales, avec altération de l'état général, fièvre et syndrome inflammatoire important. Une arthrite, une enthésopathie associées, des antécédents personnels et surtout familiaux, et la présence de HLA B27 sont les meilleurs arguments diagnostiques.

Pathologie aortique (rupture d'anévrisme, dissection) ou rétropéritonéale

Elle peut prêter à confusion. Une spondylodiscite par contiguïté peut survenir à partir d'un anévrisme mycotique aortique [37].

IRM avec anomalies discovertébrales

Discopathies dégénératives

Certaines peuvent donner un œdème des plateaux vertébraux en hyposignal T1 hypersignal T2 avec prise de contraste (Modic type I).

Typiquement, les anomalies sont bien limitées et restreintes à la région sub-chondrale. Un hyposignal T1 cerné par un mince hypersignal T1 est plus caractéristique. Lorsque le disque est en hypersignal T2, il est d'intensité modérée et linéaire dans les discopathies dégénératives, alors qu'il est intense, central et

en motte dans les infections. La prise de contraste est discrète et linéaire dans les discopathies, et circonférentielle ou diffuse dans l'infection. L'absence d'inflammation des parties molles paravertébrales en IRM et la présence d'un vide discal sont deux éléments distinctifs de grande valeur. Un vide discal fréquent dans les discopathies dégénératives, la discarthrose érosive [38] ou les arthropathies nerveuses [39] éliminent une spondylodiscite infectieuse. On le recherche sur les clichés de profil si nécessaire en hyperextension, voire par le scanner. À l'IRM, il donne un signal de type liquidien qui ne doit pas tromper. La stabilité des radiographies et de l'IRM est un autre caractère distinctif essentiel. La discopathie destructrice rapide est définie par la survenue d'un pincement discal supérieur à 50 % en moins de 2 ans, mais il peut s'installer beaucoup plus rapidement. Parfois, l'origine infectieuse ne peut pas être écartée et la ponction-biopsie est nécessaire.

Hernies intraspongieuses (nodule de Schmorl)

Elles peuvent rarement être rehaussées par le produit de contraste et s'accompagner d'un œdème du plateau vertébral [40]. L'aspect ne doit pas être confondu avec une spondylodiscite. Elles peuvent surtout gêner l'interprétation des images d'une authentique spondylodiscite associée.

Spondylodiscite rhumatismale

L'aspect des spondylodiscites de la spondylarthrite ankylosante, et plus encore du SAPHO où l'atteinte des parties molles est fréquente et parfois importante, peut être indiscernable d'une spondylodiscite infectieuse. Seule une image d'abcès est caractéristique d'infection. Le diagnostic se fonde essentiellement sur le contexte de survenue et les signes associés qui sont systématiquement recherchés. Dans la spondylarthrite ankylosante évoluée, des fractures de fatigue transversales transdiscales, sources d'instabilité, peuvent donner une importante destruction discovertébrale très évocatrice d'infection. Dans ce contexte, il faut orienter le radiologue pour qu'il mette en évidence la fracture de l'arc postérieur.

Spondylarthropathies destructrices des hémodialysés

Elles prédominent au rachis cervical (C5-C6) et sont souvent multiples. L'amylose peut être à l'origine de coulées dans les parties molles pré- et paravertébrales, ou de masse à la jonction craniocervicale. L'hyposignal habituel en séquence T2 les différencie des infections. Mais parfois l'aspect IRM est indiscernable des spondylodiscites infectieuses [41] et une ponction-biopsie peut être nécessaire, d'autant plus que l'hémodialyse est un facteur de risque d'infection.

Tumeurs

Les tumeurs respectent le disque et c'est leur grande caractéristique. De rares cas de lymphomes, maladie de Hodgkin ou chordome peuvent prêter à discussion. Les métastases discales sont exceptionnelles. Les tophus, exceptionnels au rachis, sont en hyposignal T1 et T2.

Éliminer une tuberculose est souvent difficile

En France, la fréquence a beaucoup diminué. Elle représente de 20 à 25 % des spondylodiscites spontanées hospitalisées dans les services de rhumatologie entre 1980 et 1990, et elle n'a été incriminée que dans huit des 100 spondylodiscites hospitalisées dans le service de rhumatologie de Clermont-Ferrand depuis 1992.

Elle se distingue par un début insidieux et une évolution torpide, une fièvre absente ou discrète, une géode intrasomatique volumineuse, des signes de reconstruction discrets et tardifs, un abcès volumineux parfois calcifié sur le scanner, bien délimité par la prise de contraste en périphérie sur l'IRM, qui peut aussi montrer l'extension de l'inflammation aux vertèbres adjacentes par voie sous-ligamentaire antérieure et postérieure [21].

On prend en compte le terrain (immigrants, sujets âgés, immunodéprimés), les antécédents de tuberculose, l'absence de vaccination par le BCG, la notion de contage, les séquelles pulmonaires radiologiques, une intradermoréaction à la tuberculine très positive.

En fait, tous ces arguments ne sont que présomptifs et, en l'absence de preuves d'une tuberculose évolutive dans un autre site, la ponction-biopsie discovertébrale s'impose pour étude bactériologique et histologique.

■ Forme clinique

Selon le germe

Brucellose [19, 42, 43]

En France, elle est devenue rare depuis la pasteurisation du lait et l'abattage du bétail contaminé. En dehors du pourtour méditerranéen et de la Corse, la plupart ont été contractées à l'étranger : Espagne (48 % des cas de spondylodiscite dans le Sud), Portugal, Italie, Grèce, Turquie, Iran, Algérie, Arabie, etc.

Elle se caractérise par un début progressif, une localisation prédominant au rachis lombaire (80 %), une fièvre élevée, des sueurs, la fréquence d'autres localisations ostéoarticulaires (rachis, sacro-iliaque, hanche, genou), parfois une splénomégalie ou une hépatomégalie, un syndrome inflammatoire modéré et l'absence d'hyperleucocytose.

Les radiographies sont d'abord normales, puis montrent typiquement une érosion de l'angle antérosupérieur de la vertèbre, suivie par le pincement discal et les érosions des plateaux. L'apparition simultanée de signes de reconstruction (ostéosclérose et ostéophyte) est évocatrice, comme la présence d'images gazeuses entre disque et plateau vertébral supérieur, et la conservation de la morphologie vertébrale. L'IRM peut montrer des abcès paravertébraux et épiduraux (20 %), mais ils sont moins fréquents et moins importants que dans la tuberculose.

Professions exposées et notions de contage ont valeur d'orientation. Le diagnostic est souvent fait par les sérologies. La réaction d'agglutination de Wright croise avec *Yersinia*, ce qui complique l'interprétation. L'immunofluorescence indirecte et surtout les techniques *enzyme-linked immunosorbent assay* sont plus sensibles et spécifiques. L'isolement de *Brucella* par hémocultures ou sur un prélèvement de liquide ou de tissu est plus formel mais reste difficile. L'ensemencement systématique des prélèvements sur flacon d'hémoculture et l'utilisation de PCR devraient améliorer la rentabilité.

Mycoses

Les champignons représentent de 1 à 2 % des spondylodiscites spontanées. Elles sont surtout dues à *Candida albicans*, mais aussi et de plus en plus souvent à *C. tropicalis, C. glabrata, C. parapsilopsis*... Les observations de spondylodiscite à *Aspergillus* se multiplient [44].

Les spondylodiscites à champignons n'ont pas de particularité sémiologique, mais en IRM l'hypersignal T2 et la prise de contraste peuvent être minimes ou absents chez des patients très immunodéprimés [19]. L'hypersignal T2 du disque est inconstant.

Le diagnostic est suspecté principalement sur les facteurs de risque d'infection fongique : antibiothérapie prolongée, cathéter, alimentation parentérale, chirurgie abdominale compliquée, chez un patient immunodéprimé (chimiothérapie, corticoïde, néoplasie, greffé, toxicomane, sida, diabète, cirrhose), d'autant plus que les recherches bactériologiques sont négatives ou qu'il y a des antécédents de candidose ou d'aspergillose pulmonaire. La recherche d'antigènes couplée à la sérologie peut fournir des indications, mais l'isolement par ponction-biopsie discovertébrale est indispensable avec une mise en culture sur des milieux spécifiques.

Spondylodiscites de l'enfant

Elles sont l'objet de controverses [45, 46]. Il est fréquent d'opposer la discite du jeune enfant à la spondylodiscite du plus grand. La recherche bactériologique est souvent négative, si bien que, en l'absence de contexte tuberculeux, certaines équipes ne font la ponction discale qu'en cas d'échec de l'antibiothérapie.

De plus, l'évolution est fréquemment favorable, parfois même en l'absence d'antibiotique, si bien que certaines équipes doutent de l'origine infectieuse au profit d'une cause inflammatoire, voire traumatique. Des séries récentes montrent une fréquence insoupçonnée de *Kingella kingae* (27 %) qui vient en deuxième place après *Staphylococcus aureus* [46]. Comme dans les arthrites septiques, il pourrait être la première cause chez l'enfant de moins de 2 ans [47]. *Kingella kingae* pousse mal sur les milieux usuels, mais il peut être isolé en ensemençant directement le prélèvement sur flacon d'hémoculture. Finalement, beaucoup d'équipes, notamment françaises, considèrent que les spondylodiscites de l'enfant sont des spondylodiscites infectieuses [45] et qu'elles doivent être prises en charge et traitées comme les autres.

Le diagnostic de spondylodiscite est souvent difficile chez le petit enfant, car les signes ne sont pas spécifiques et sont parfois trompeurs : enfant irritable qui refuse de s'asseoir, de marcher ou qui boite. Dans la deuxième enfance, les douleurs abdominales sont parfois au premier plan. En période néonatale, la spondylodiscite peut s'associer à une septicémie avec localisation multiple. L'IRM est une aide précieuse et elle a supplanté la scintigraphie. Chez l'enfant, les principaux diagnostics différentiels sont la maladie de Scheuerman, le SAPHO et le granulome éosinophilique.

Spondylodiscites par inoculation iatrogène

Dans une enquête réalisée auprès des services de rhumatologie français en 1980 [48], elles représentaient 15 % des spondylodiscites et la fréquence était jugée surestimée. Pourtant, la proportion ne fait que croître. Dans une enquête faite en 1997 auprès de 12 services de rhumatologie français [49], elles représentent 25 % des spondylodiscites, et même 41 % dans une étude faite auprès des différents services de médecine et de chirurgie à Tours [8]. Il y a cependant d'importantes divergences selon les séries, qui tiennent au recrutement et aussi aux critères diagnostiques retenus.

Une intervention chirurgicale est en cause huit fois sur dix : essentiellement curetage discal où le risque varie de 0,2 à 3 % [50] mais est probablement inférieur à 1 % avec l'antibioprophylaxie, plus rarement laminectomie ou autre intervention. La fixation utérine au promontoire est une cause souvent ignorée, notamment par les gynécologues. La ponction discale est la conséquence d'un geste diagnostique, discographie (0,1 %), ponction lombaire, aortographie, ou d'un geste thérapeutique, nucléotomie, rachianesthésie, chimionucléolyse, infiltration épidurale.

On retrouve la prédominance masculine (60 %), mais les sujets sont plus jeunes (50 ans en moyenne) que dans les spondylodiscites spontanées. Comme attendu, la prédominance du rachis lombaire (plus de 90 %) est écrasante et L4-L5 est un peu plus souvent concerné que L5-S1.

L'infection peut être précoce et bruyante, avec un syndrome infectieux franc et suppuration par la cicatrice. Elles sont souvent dues à *Staphylococcus aureus*. Le rhumatologue est davantage concerné par les formes insidieuses et torpides, beaucoup plus fréquentes. Après une période d'amélioration de 1 à 4 semaines suite à la procédure thérapeutique, surviennent des rachialgies d'aggravation progressive, nocturnes et rebelles, avec parfois radiculalgies dans le même territoire, ou plus diffuses et bilatérales [50]. Le délai d'apparition des signes est plus rapide après ponction du disque. Les douleurs sont souvent mises sur le compte de la pathologie initiale et le retard diagnostique souvent important, dépassant 2 mois chez la moitié des patients. La fièvre est présente dans moins de la moitié des cas et souvent limitée à une fébricule intermittente.

L'hyperleucocytose est inhabituelle. Passés les premiers jours postopératoires, la découverte d'un syndrome inflammatoire, l'augmentation de la VS et surtout de la CRP, de cinétique plus rapide, ont une grande valeur d'alerte. L'augmentation est souvent discrète et peut manquer. Les radiographies ne sont pas informatives, d'autant plus qu'après dissectomie ou chimionucléolyse le disque se pince normalement dans les mois qui suivent le geste sans toutefois altérer la visibilité des plateaux. L'IRM est l'examen de choix, même si l'infection peut être difficile à différencier des modifications postprocédurales normales. L'absence d'œdème des plateaux (Modic type I) ou de prise de contraste du disque excluent quasiment l'infection alors qu'une prise de contraste des tissus mous autour du disque et en paravertébral suggère fortement l'infection [51]. Dans les cas difficiles, l'intérêt du PET-scan [26] ou d'autres techniques scintigraphiques [25] reste à évaluer.

Les hémocultures sont rarement positives et la ponction-biopsie discovertébrale s'impose, permettant l'étude bactériologique et anatomopathologique. Un staphylocoque représente 80 % des germes identifiés, mais, contrairement aux spondylodiscites hématogènes, plus d'une fois sur deux c'est un staphylocoque coagulase négatif. Dans une série, [3] 43 % des staphylocoques sont méti-R. Les anaérobies sont en cause dans 7 % des cas, mais la fréquence pourrait être sous-estimée et elle atteint près de 20 % des cas dans une série. [3] Dans ce contexte, des germes réputés peu pathogènes comme *Propionibacterium acnes* ou des staphylocoques coagulase négatifs ne doivent pas être considérés comme des souillures. Les bacilles à Gram négatif sont moins fréquents que dans les spondylodiscites hématogènes et sont dominés par *Pseudomonas*. Les streptocoques (moins de 5 %) sont exceptionnels. Aucun germe n'est identifié dans 30 à 40 % des cas et parfois beaucoup plus. Dans une série danoise [52], sur 111 spondylodiscites postopératoires une biopsie n'a été faite que deux fois identifiant *Staphylococcus aureus*.

Ces spondylodiscites sans germe posent un problème nosologique : infection avec une charge bactérienne faible ou à germe peu virulent difficile à cultiver, ou bien spondylodiscite aseptique secondaire à l'agression chirurgicale des plateaux vertébraux ou chimique après injection intradiscale. Ces spondylodiscites aseptiques évoluent favorablement avec le repos et le temps. On peut différencier statistiquement formes septiques et formes aseptiques sur les paramètres biologiques de l'inflammation et l'anatomie pathologique [53]. L'incertitude prévaut souvent et l'antibiothérapie est largement prescrite, même si l'on connaît des observations évocatrices d'infection qui ont évolué favorablement sans antibiotique [54].

■ Traitement et évolution

Le traitement des spondylodiscites est mal codifié faute d'études comparatives contrôlées, difficiles à monter du fait de la rareté de la maladie. Il repose sur les antibiotiques.

Antibiothérapie

Elle doit être adaptée au germe et ne débute donc qu'après l'enquête bactériologique.

Elle doit être adaptée au site de l'infection. La diffusion osseuse est excellente pour les quinolones, la rifampicine et l'acide fucidique qui ont une bonne biodisponibilité orale autorisant un traitement d'emblée per os. La diffusion est aussi bonne pour la fosfomycine, mais qui n'est utilisable que par voie intraveineuse. Pour ne pas sélectionner de mutants résistants, ces quatre antibiotiques ne doivent être prescrits qu'en association, surtout quand la charge bactérienne est élevée. La diffusion est moyenne pour les β-lactamines mais peut être améliorée par l'augmentation des doses, ce qui justifie une voie parentérale initiale. Elle est aussi moyenne pour les glycopeptides (vancomycine, teicoplanine) et la posologie optimale doit être fixée par dosage sérique [55]. La diffusion des aminosides est faible. Ils sont surtout utiles à la phase initiale (3 à 5 jours) dans les septicémies à staphylocoques ou à streptocoques, car leur bactéricidie très rapide et la synergie avec les β-lactamines permettent une réduction rapide de l'inoculum bactérien.

La posologie des antibiotiques est celle d'une infection grave de type bactériémie.

Une bithérapie est nécessaire pour les staphylocoques, les entérocoques, *Pseudomonas* et les entérobactéries pour limiter l'émergence de mutants résistants. Les streptocoques peuvent être traités par l'amoxicilline seule (d'abord par voie intraveineuse). Pour les staphylocoques méti-S, la pénicilline M (d'abord en perfusion) et les quinolones (per os) sont très utilisées. La rifampicine (per os) a beaucoup d'atouts, mais on hésite à la diffuser dans la crainte d'émergence de résistance dans la population. Vancomycine et teicoplanine doivent être réservés

aux staphylocoques méti-R et aux entérocoques multirésistants, ou aux allergies sévères et prouvées aux β-lactamines. Le linezolide, utilisable per os, serait intéressant en relais [56], mais la toxicité, les nombreuses interférences et le coût limitent les prescriptions. Les bacilles à Gram négatif sont traités selon l'antibiogramme, habituellement par une céphalosporine de troisième génération et une quinolone. En l'absence de germe, le choix est difficile. Dans une étude [57], l'évolution a été constamment favorable avec l'association d'une quinolone à une β-lactamine (pénicilline M ou céphalosporine de troisième génération) ou à la fosfomycine.

L'efficacité initiale se juge sur l'amélioration des douleurs (souvent rapide en 1 semaine), des frissons, de la fièvre, de la CRP.

La durée optimale du traitement n'est pas connue. Elle est en moyenne de 3 mois. L'efficacité des nouveaux antibiotiques permet d'envisager des traitements plus brefs lorsque le germe est sensible, l'infection récente, peu étendue et sans destruction importante. Quand les conditions ne sont pas favorables, la fréquence des rechutes (5 % environ) incite à la prudence. De même, la durée du traitement intraveineux, qui est en moyenne de 1 mois dans les services de rhumatologie français, pourrait être raccourcie. Lorsque les conditions sont favorables et l'observance bonne, un traitement intraveineux par β-lactamines de 15 jours [58] suivi d'un relais oral semble suffisant, surtout si on associe un antibiotique ayant une bonne diffusion osseuse comme les quinolones (d'emblée per os). Les germes résistants, staphylocoques méti-R et *Pseudomonas*, nécessitent des antibiothérapies parentérales prolongées, le plus souvent facilitées par des chambres implantables.

Les critères d'arrêt sont mal codifiés, mais on exige habituellement [49] la disparition des douleurs inflammatoires, l'apyrexie, la normalisation de la CRP et au minimum la stabilisation des images discovertébrales sur les radiographies standards. L'ostéolyse peut continuer à progresser dans les 2 à 6 semaines après le début de l'antibiothérapie, puis les plateaux se condensent et des productions osseuses paravertébrales apparaissent. L'évolution vers l'ankylose partielle ou totale est devenue très inconstante. L'IRM permet de suivre la régression des abcès, de l'épidurite et de l'inflammation des parties molles [59]. En revanche, l'œdème des plateaux et l'inflammation du disque persistent de nombreux mois et n'ont pas d'intérêt pour le suivi.

Immobilisation

L'alitement est souvent indispensable initialement du fait de l'intensité des douleurs. Dès qu'elles ont régressé, le lever progressif est autorisé sous couvert de corset ou de minerve en résine ou en propyléthylène moulé pour prévenir les déformations.

Chirurgie

Elle est rarement nécessaire dans un recrutement rhumatologique. Radiculalgies et compression médullaire non déficitaire régressent habituellement avec les antibiotiques et des abcès menaçants peuvent être ponctionnés sous scanner. Un déficit neurologique peut nécessiter une laminectomie par voie postérieure, mais elle risque d'aggraver l'instabilité. Les grandes déformations en cyphose par destruction corporéale nécessitent un curetage avec corporectomie, classiquement suivi d'autogreffe. La reconstitution antérieure par des cages en titane avec ou sans ostéosynthèse postérieure permet un lever plus précoce et réduit la morbidité, apparemment sans affecter la guérison bactérienne [60]. Des techniques de chirurgie par thoracoscopie pourraient encore simplifier les suites opératoires [61].

Pronostic

La mortalité des spondylodiscites hématogènes est d'environ 10 %, mais elle est davantage due à la comorbidité qu'à l'infection. Elle est faible dans les services de rhumatologie français (de 1 à 3 %). Les deux tiers des patients retrouvent leur activité antérieure dans les 6 mois [6]. À plus long terme, un tiers des patients conservent des séquelles, [37] surtout douloureuses, sauf en cas de déficit neurologique important initial.

Références

[1] Krogsgaard M, Wagn P, Bengtsson J. Epidemiology of acute vertebral osteomyelitis in Denmark. 137 cases in Denmark 1978-1982, compared to cases reported to the National Patient Register 1991-1993. *Acta Orthop Scand* 1998;**69**:513-7.

[2] Hopkinson N, Stevenson J, Benjamin S. A case ascertainment study of septic discitis: clinical, microbiological and radiological features. *Q J Med* 2001;**94**:465-70.

[3] Jimenez-Mejias ME, de Dios Colmenero J, Sanchez-Lora FJ, Palomino-Nicas J, Reguera JM, Garcia de la Heras J, et al. Postoperative spondylodiskitis: etiology, clinical findings, prognosis, and comparison with nonoperative pyogenic spondylodiskitis. *Clin Infect Dis* 1999;**29**:339-45.

[4] Bontoux D, Codello L, Debiais F, Lambert de Cursay G, Azais I, Alcalay M. Spondylodiscites infectieuses. Analyse d'une série de 105 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992;**59**:401-7.

[5] Robert C, Renier JC, Audran M, Brégeon C, Masson C, Moneger M, et al. Spondylodiscites microbiennes. Étude de 60 observations recueillies en 10 ans. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988;**55**:675-82.

[6] Leone J, Brochot P, Eschard JP, Gougeon J, Etienne JC. Analyse d'une série de 115 spondylodiscites infectieuses. Problèmes diagnostiques et thérapeutiques. *Rachis* 1992;**4**:273-80.

[7] Meys E, Deprez X, Hautefeuille P, Flipo RM, Duquesnoy B, Delcambre B. Place des spondylodiscites iatrogènes parmi les spondylodiscites à germes banals : 136 cas observés entre 1980 et 1989. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1991;**58**:839-46.

[8] Fouquet B, Goupille P, Gobert F, Cotty P, Roulot B, Valat JP. Spondylodiscites infectieuses : apport diagnostique des examens biologiques et de la ponction-biopsie disco-vertébrale : à propos de 120 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1996;**63**:26-31.

[9] David-Chaussé J, Dehais J, Boyer M, Darde ML, Imbert Y. Les infections articulaires chez l'adulte. Atteintes périphériques et vertébrales à germes banals et à bacilles tuberculeux. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1981;**48**:69-76.

[10] Hadjipavlou AG, Mader JT, Necessary JT, Muffoletto AJ. Hematogenous pyogenic spinal infections and their surgical management. *Spine* 2000;**25**:1668-79.

[11] Sapico FL, Montgomerie JZ. Vertebral osteomyelitis in intravenous drug abusers: report of three cases and review of the literature. *Rev Infect Dis* 1980;**2**:196-206.

[12] Nolla JM, Ariza J, Gomez-Vaquero C, Fiter J, Bermejo J, Valverde J, et al. Spontaneous pyogenic vertebral osteomyelitis in nondrug users. *Semin Arthritis Rheum* 2002;**31**:271-8.

[13] Carragee EJ. Pyogenic vertebral osteomyelitis. *J Bone Joint Surg Am* 1997;**79**:874-80.

[14] Honan M, White GW, Eisenberg GM. Spontaneous infectious discitis in adults. *Am J Med* 1996;**100**:85-9.

[15] Friedman JA, Maher CO, Quast LM, McClelland RL, Ebersold MJ. Spontaneous disc space infections in adults. *Surg Neurol* 2002;**57**:81-6.

[16] Luccio E, Adesokan A, Hadjipavlou AG, Crow WN, Adegboyega PA. Pyogenic spondylodiskitis. A radiologic/pathologic and culture correlation study. *Arch Pathol Lab Med* 2000;**124**:712-6.

[17] Belzunegui J, Intxausti JJ, De Dios JR, Del Val N, Rodriguez Valverde V, Gonzalez C, et al. Haematogenous vertebral osteomyelitis in the elderly. *Clin Rheumatol* 2000;**19**:344-7.

[18] Modic MT, Feiglin DH, Piraino DW, Boumphrey F, Weinstein MA, Duchesneau PM, et al. Vertebral osteomyelitis: assessment using MR. *Radiology* 1985;**157**:157-66.

[19] Tali ET. Spinal infections. *Eur J Radiol* 2004;**50**:120-33.

[20] Wybier M. Imagerie du disque intervertébral lombaire. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**(suppl4):232-46.

[21] Jevtic V. Vertebral infection. *Eur Radiol* 2004;**14**:E43-E52.

[22] Longo M, Granata F, Ricciardi GK, Gaeta M, Blandino A. Contrast-enhanced MR imaging with fat supression in adult-onset septic spondylodiscitis. *Eur Radiol* 2003;**13**:626-37.

[23] Ledermann HP, Schweitzer ME, Morrison WB, Carrino JA. MR imaging findings in spinal infections: rules or myths? *Radiology* 2003;**228**:506-14.

[24] Lurie JD, Gerber PD, Sox HC. A pain in the back. *N Engl J Med* 2000;**343**:723-6.

[25] Lazzeri E, Pauwels EKJ, Erba PA, Volterrani D, Manca M, Bodei L, et al. Clinical feasibility of two-step streptavidin/^{111}In-biotin scintigraphy in patients with suspected vertebral osteomyelitis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2004;**31**:1505-11.

[26] Gratz S, Dorner J, Fischer U, Behr TM, Behe M, Altenvoerde G, et al. 18F-FDG hybrid PET in patients with suspected spondylitis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2002;**29**:516-24.

[27] Schmitz A, Risse JH, Grünwald F, Gassel F, Biersack HJ, Schmitt O. Fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography findings in spondylodiscitis: preliminary results. *Eur Spine J* 2001;**10**:534-9.
[28] Cherasse A, Martin D, Tavernier C, Maillefert JF. Are blood cultures performed after disco-vertebral biopsy useful in patients with pyogenic infective spondylitis? *Rheumatol* 2003;**42**:913.
[29] Chew FS, Kline MJ. Diagnostic yield of CT-guided percutaneous aspiration procedures in suspected spontaneous infectious diskitis. *Radiology* 2001;**218**:211-4.
[30] Lecouvet F, Irenge L, Vandercam B, Nzeusseu A, Hamels S, Gala JL. The etiologic diagnosis of infectious discitis is improved by amplification-based DNA analysis. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:2985-94.
[31] Hughes JG, Vetter EA, Patel R, Schleck CD, Harmsen S, Turgeant LT, et al. Culture with BACTEC Peds Plus/F bottle compared with conventional methods for detection of bacteria in synovial fluid. *J Clin Microbiol* 2001;**39**:4468-71.
[32] Jalava J, Skurnik M, Toivanen A, Toivanen P, Eerola E. Bacterial PCR in the diagnosis of joint infection. *Ann Rheum Dis* 2001;**60**:287-9.
[33] Goel V, Young JB, Patterson CJ. Infective discitis as an uncommon but important cause of back pain in older people. *Age Ageing* 2000;**29**:454-6.
[34] Le Moal G, Roblot F, Paccalin M, Sosner P, Burucoa C, Roblot P, et al. Clinical and laboratory characteristics of infective endocarditis when associated with spondylodiscitis. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2002;**21**:671-5.
[35] Reihsaus E, Waldbaur H, Seeling W. Spinal epidural abscess: a meta-analysis of 915 patients. *Neurosurg Rev* 2000;**232**:175-204.
[36] Pilleul F, Garcia J. Arthrite septique de l'apophyse articulaire postérieure. Diagnostic précoce en imagerie par résonance magnétique. À propos de deux cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**:237-40.
[37] McHenry MC, Easley KA, Locker GA. Vertebral osteomyelitis: long-term outcome for 253 patients from 7 Cleveland-area hospitals. *Clin Infect Dis* 2002;**34**:1342-50.
[38] Champsaur P, Parlier-Cuau C, Juhan V, Daumen-Legre V, Chagnaud C, Lafforgue P, et al. Differential diagnosis of infective spondylodiscitis and erosive degenerative disk disease. *J Radiol* 2000;**81**:516-22.
[39] Wagner SC, Schweitzer ME, Morrison WB, Przybylski GJ, Parker L. Can imaging findings help differentiate spinal neuropathic arthropathy from disk space infection? Initial experience. *Radiology* 2000;**214**:693-9.
[40] Stäbler A, Bellan M, Weiss M, Gärtner C, Brossmann J, Reiser MF. MR Imaging of enhancing intraosseous disk herniation (Schmorl's nodes). *AJR Am J Roentgenol* 1997;**168**:933-8.
[41] Leone A, Sundaram M, Cerase A, Magnavita N, Tazza L, Marano P. Destructive spondylarthropathy of the cervical spine in long-term hemodialyzed patients: a five-year clinical radiological prospective study. *Skeletal Radiol* 2001;**30**:431-41.
[42] Namiduru M, Karaoglan I, Gursoy S, Bayazit N, Sirikci A. Brucellosis of the spine: evaluation of the clinical, laboratory, and radiological findings of 14 patients. *Rheumatol Int* 2004;**24**:125-9.
[43] Geyik MF, Gur A, Nas K, Cevik R, Sarac J, Dikici B, et al. Musculoskeletal involvement of brucellosis in different age groups: a study of 195 cases. *Swiss Med Wkly* 2002;**132**:98-105.
[44] Cortet B, Deprez X, Triki R, Savage C, Flipo RM, Duquesnoy B, et al. Les spondylodiscites aspergillaires. À propos de cinq observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993;**60**:37-44.
[45] Kayser R, Mahfeld K, Greulich M, Grasshoff H. Spondylodiscitis in childhood: results of a long-term study. *Spine* 2005;**30**:318-23.
[46] Garron E, Viehweger E, Launay F, Guillaume JM, Jouve JL, Bollini G. Nontuberculous spondylodiscitis in children. *J Pediatr Orthop* 2002;**22**:321-8.
[47] Yagupsky P. *Kingella kingae*: from medical rarity to an emerging paediatric pathogen. *Lancet Infect Dis* 2004;**4**:358-67.
[48] Rouaud JP, Caroit M. Spondylodiscites d'inoculation. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1981;**48**:107-11.
[49] Legrand E, Flipo RM, Guggenbuhl P, Masson C, Maillefert JF, Soubrier M, et al. Le traitement des spondylodiscites infectieuses non tuberculeuses. Analyse des pratiques thérapeutiques chez 110 patients hospitalisés dans 12 CHU en France. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2001;**68**:1204-10.
[50] Silber JS, Anderson DG, Vaccaro AR, Anderson PA, McCormick P. Management of postprocedural discitis. *Spine J* 2002;**2**:279-87.
[51] Van Goethem JW, Parizel PM, Van den Hauwe L, Van de Kelft E, Verlooy J, De Schepper AM. The value of MRI in the diagnosis of postoperative spondylodiscitis. *Neuroradiology* 2000;**42**:580-5.
[52] Iversen E, Nielsen VA, Hansen LG. Prognosis in postoperative discitis. A retrospective study of 111 cases. *Acta Orthop Scand* 1992;**63**:305-9.
[53] Fouquet B, Goupille P, Jattiot F, Cotty P, Lapierre F, Valat JP, et al. Discitis after lumbar disc surgery. Features of "aseptic" and "septic" forms. *Spine* 1992;**17**:356-8.
[54] Balagué F, Robert JL, Waldburger M. Spondylodiscite aseptique après cure chirurgicale de hernie discale. À propos de 3 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1989;**56**:785-8.
[55] Besnier JM, Choutet P. Critères microbiologiques et pharmacologiques du choix des antibiotiques. In: *Les infections ostéo-articulaires à germes banals*. Paris: Masson; 1998. p. 79-88.
[56] Rayner CR, Baddour LM, Birmingham MC, Norden C, Meagher AK, Schentag JJ. Linezolid in the treatment of osteomyelitis: results of compassionate use experience. *Infection* 2004;**32**:8-14.
[57] Gillard J, Boutoille D, Varin S, Asseray N, Berthelot JM, Maugars Y. Suspected disk space infection with negative microbiological tests. Report of eight cases and comparison with documented pyogenic discitis. *Joint Bone Spine* 2005;**72**:156-62.
[58] Conférence de Consensus. Les infections bactériennes ostéo-articulaires en dehors des infections à mycobactéries. *Sem Hop Paris* 1991;**67**:1390-5.
[59] Veillard E, Guggenbuhl P, Morcet N, Meadeb J, Bello S, Perdriger A, et al. Prompt regression of paravertebrale and epidural abscesses in patients with pyogenic discitis. Sixteen cases evaluated using magnetic resonance imaging. *Joint Bone Spine* 2000;**67**:219-27.
[60] Fayazi AH, Ludwig SC, Dabbah M, Butler RB, Gelb DE. Preliminary results of staged anterior debridement and reconstruction using titanium mesh cages in the treatment of thoracolumbar vertebral osteomyelitis. *Spine J* 2004;**4**:388-95.
[61] Mückley T, Schütz T, Schmidt MH, Potulski M, Bühren V, Beisse R. The role of thoracoscopic spinal surgery in the management of pyogenic vertebral osteomyelitis. *Spine* 2004;**29**:E227-E233.

J.-J. Dubost, Praticien hospitalier (jjdubost@chu-clermontferrand.fr).
A. Tournadre, Assistant - chef de clinique.
M. Soubrier, Praticien hospitalier.
J.-M. Ristori, Professeur, chef de service.
Unité d'immunologie clinique, service de rhumatologie, CHU Gabriel-Montpied, BP 69, 63003 Clermont-Ferrand cedex 01, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Dubost J.-J., Tournadre A., Soubrier M., Ristori J.-M. Spondylodiscite infectieuse non tuberculeuse. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-860-A-10, 2006.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-835-B-10

Spondylolisthésis lombaire dégénératif

M Pedram
R Dupuy
JM Vital

Résumé. – Parmi les pathologies entraînant une sténose du canal lombaire, le spondylolisthésis lombaire dégénératif occupe une place à part. Il s'agit d'un glissement vers l'avant de la vertèbre L4 sur L5 le plus souvent, qui touche les sujets de plus de 40 ans et plus particulièrement les femmes. La sagittalisation des articulaires et la présence d'une hyperlaxité ligamentaire sont les éléments les plus significatifs dans sa physiopathologie. Sa prise en charge est chirurgicale, mais seulement après l'échec d'un traitement conservateur de première intention et bien conduit. La décompression par voie postérieure (laminarthrectomie partielle) associée à une arthrodèse est la technique de choix. L'instrumentation rachidienne qui rigidifie le segment opéré doit être proposée devant des éléments en faveur d'une instabilité (angle facettaire transverse inférieur à 40°, arthrectomie large, présence de kystes articulaires).

Mots-clés : spondylolisthésis dégénératif, rachis lombaire, laminectomie, arthrectomie partielle, arthrodèse.

Introduction

Le spondylolisthésis dégénératif lombaire (SLD) est une des causes de sténose du canal lombaire et peut être responsable de lomboradiculalgie. Sa physiopathologie reste controversée et son traitement est souvent chirurgical.

Définition, épidémiologie

C'est Junghanns [14] qui décrit pour la première fois cette pathologie sous le nom de « pseudospondylolisthésis ». En 1950, MacNab parle de « spondylolisthésis avec l'arc neural intact » par opposition aux spondylolisthésis de l'enfant et de l'adolescent par lyse isthmique ; enfin, le terme « spondylolisthésis dégénératif » est proposé en 1963 par Newman [23]. Il se définit comme tout glissement vertébral vers l'avant par rapport à la vertèbre sous-jacente sans lyse isthmique qui survient essentiellement chez les sujets de plus de 40 ans (avec un sex-ratio de quatre femmes pour un homme). Habituellement, le glissement ne dépasse pas 30 % de la largeur du corps vertébral. Le segment L4-L5 est le plus fréquemment atteint alors que le niveau L5-S1 reste souvent préservé. Sa prévalence dans la population générale est mal connue ; cependant chez les sujets lombalgiques de plus de 50 ans, il touche 7,5 % des hommes, 16,7 % des femmes nullipares et 28 % des femmes multipares [29].

Le rétrolisthésis dégénératif (glissement vertébral vers l'arrière par rapport à la vertèbre sous-jacente) est moins fréquent que le glissement antérieur, touche plutôt les hommes et de préférence les vertèbres L2 et L3 [11]. Il s'agit le plus souvent de lésions dégénératives étagées et de découverte fortuite sans qu'il y ait de compression des éléments neurologiques ; nous ne le décrivons pas ici.

Morad Pedram : Praticien hospitalier.
Jean-Marc Vital : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Unité de pathologie rachidienne, Tripode, 33076 Bordeaux cedex.
Rémi Dupuy : Chef de clinique-assistant, service de rhumatologie, professeur Dehais.
Centre hospitalier universitaire Pellegrin-Tripode, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux , France.

Physiopathologie, histoire naturelle

La physiopathologie du SLD n'est pas parfaitement établie. En dehors du glissement vertébral, les autres phénomènes dégénératifs sont assez proches de ce que l'on observe dans le cadre d'un canal lombaire étroit acquis, à savoir une hypertrophie des massifs articulaires, un épaississement du ligament jaune et un affaissement discal. Il en résulte une diminution des dimensions du canal lombaire et souvent une compression des racines de la queue de cheval aussi bien au niveau central que latéral. D'ailleurs, le niveau L4-L5 (segment rachidien le plus mobile et donc le plus soumis aux contraintes mécaniques) est le siège des lésions les plus importantes. La présence du ligament iliolombaire et notamment les insertions de ses faisceaux inférieurs (faisceau sacré et faisceau iliaque) qui protègent le disque L5-S1 explique l'atteinte relativement rare de la charnière lombosacrée.

LÉSIONS DÉGÉNÉRATIVES

Lésions dégénératives non spécifiques

Les lésions dégénératives intéressent le segment mobile intervertébral comme dans le canal lombaire étroit. Elles peuvent entraîner une sténose centrale (diminution du diamètre antéropostérieur du canal rachidien) et latérale (touchant les récessus latéraux et plus rarement les foramens intervertébraux où se produit plus une ovalisation qu'un rétrécissement).

Lésions dégénératives spécifiques

Dans le SLD, la sténose centrale et des récessus latéraux est aggravée par le glissement antérieur *(fig 1)*. Des lésions spécifiques au SLD sont observées à plusieurs niveaux.

Facettes articulaires

Elles présentent des lésions dégénératives associées parfois à un certain degré d'incongruence (subluxation) plus ou moins

Toute référence à cet article doit porter la mention : Pedram M, Dupuy R et Vital JM. Spondylolisthésis lombaire dégénératif. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-835-B-10, 2003, 7 p.

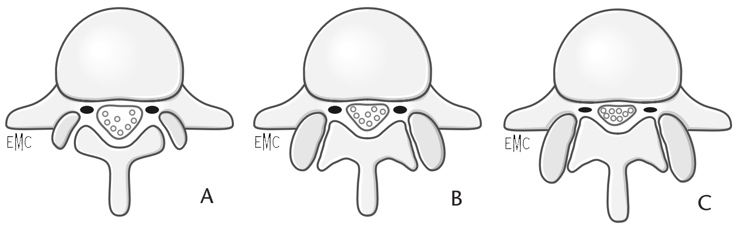

1 *Coupes axiales lombaires.*
A. Canal aux dimensions normales.
B. Canal lombaire étroit dégénératif.
C. Spondylolisthésis dégénératif lombaire (le glissement aggrave la sténose centrale et au niveau des récessus).

2 *Évolution naturelle des lésions dégénératives des articulaires postérieures.*
A. Sagittalisation des articulaires et glissement de la vertèbre vers l'avant.
B. L'ostéophytose ralentit l'évolution mais peut être à l'origine d'une compression de la racine dans le récessus.

symétrique *(fig 2)*. Mais l'anomalie qui caractérise cette pathologie est la sagittalisation des surfaces articulaires. Cette disposition favorise le glissement de la vertèbre vers l'avant puisque l'obstacle naturel formé par l'obliquité des articulaires disparaît [36]. Les lésions hypertrophiques (ostéphytose) tendent à « restabiliser » l'articulation. Le problème est qu'ici, la présence d'ostéophytes en avant des facettes articulaires contribue au rétrécissement des récessus latéraux *(fig 2)*.

Les kystes articulaires représentent une entité à part, mais sont très souvent associés au SLD (60 à 89 % des cas) *(fig 3)*. Les microtraumatismes répétés sur un segment à mobilité anormalement accrue [34] (parfois appelé hypermobile) favorisent leur survenue et il est admis que leur présence signe une souffrance articulaire et une « instabilité » locale [28].

Disque intervertébral

Il peut être affaissé sur des clichés radiologiques avec des signes indirects de déshydratation, à l'examen tomodensitométrique (TDM) ou bien sur l'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM). Pour certains auteurs comme Inoue [12], il s'agit même d'une pathologie essentiellement discale et les lésions articulaires et ligamentaires sont seulement secondaires. Il existe cependant de nombreux cas où le disque garde une hauteur conservée malgré un glissement vertébral.

Ligaments

La présence d'une laxité ligamentaire chez 65 % des patients suivis pour un SLD contre 8 % dans une population témoin [21] est un élément intéressant puisque expliquant les lésions dégénératives par une hypermobilité segmentaire.

Muscles paravertébraux

Des altérations spécifiques des fibres musculaires sont notées avec des anomalies mitochondriales [25]. La TDM analyse la dégénérescence graisseuse des muscles spinaux (classification de Hadar [6]).

GLISSEMENT VERTÉBRAL

Il s'agit d'une faillite des éléments de stabilisations anatomiques. Cette déstabilisation mécanique peut être expliquée selon plusieurs théories.

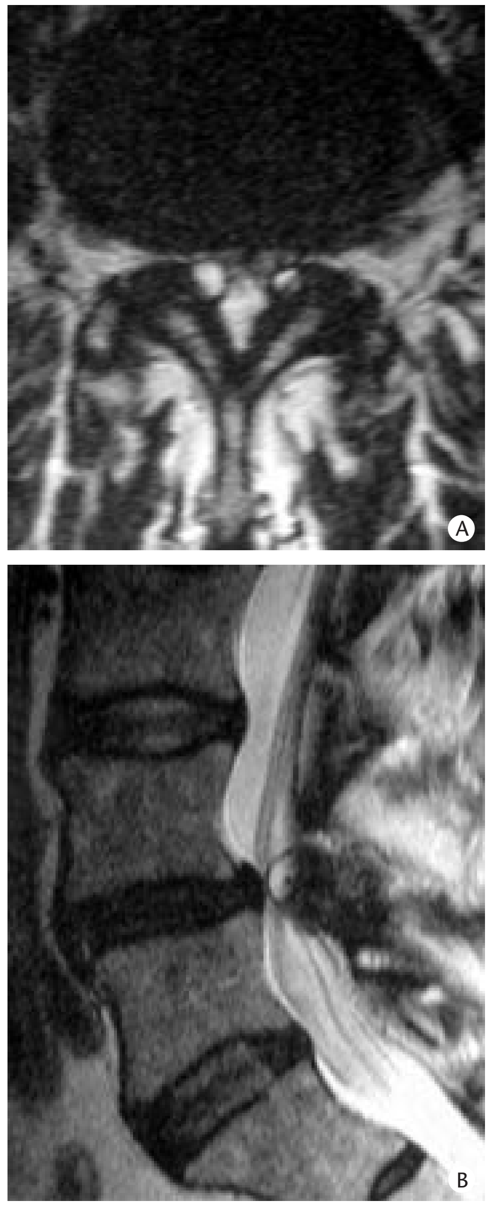

3 *Kystes articulaires.*
A. Kystes articulaires bilatéraux.
B. Kyste articulaire sténosant le récessus latéral.

■ *Théorie musculaire*

L'atteinte première des éléments de stabilisation active (les muscles paravertébraux) entraîne une altération prématurée des éléments de stabilisation passive que sont les ligaments, le disque et les articulaires postérieures. Ces phénomènes de compensation se traduisent alors par une hypertrophie des ligaments et des facettes articulaires.

D'autres théories tiennent compte plutôt d'une atteinte des éléments passifs avec une compensation musculaire insuffisante.

■ *Théorie discale*

Certains auteurs [2] mettent l'accent sur l'importance des lésions discales ; cependant, les moyens d'investigations conventionnels et non invasifs comme l'IRM, la TDM ou les radiographies standards ne nous renseignent très souvent que de façon tardive sur l'état d'hydratation du disque et non sur ses capacités mécaniques.

Les clichés radiologiques dynamiques du rachis lombaire (de profil, en flexion et en extension) peuvent être utiles en mettant en évidence une mobilité exagérée (dépassant les 3 mm). Il s'agit d'une instabilité mécanique (stade 2 de la classification de Kirkaldy-Willis [16]) qui, en pratique, est retrouvée parmi un faible pourcentage de patients.

Seuls des examens invasifs comme la discomanométrie permettent une approche plus exacte et chiffrée de la discopathie. De nombreux cas de glissements dégénératifs sur un disque de hauteur conservée correspondent alors, soit à des lésions discales débutantes, soit à une atteinte d'origine non discale.

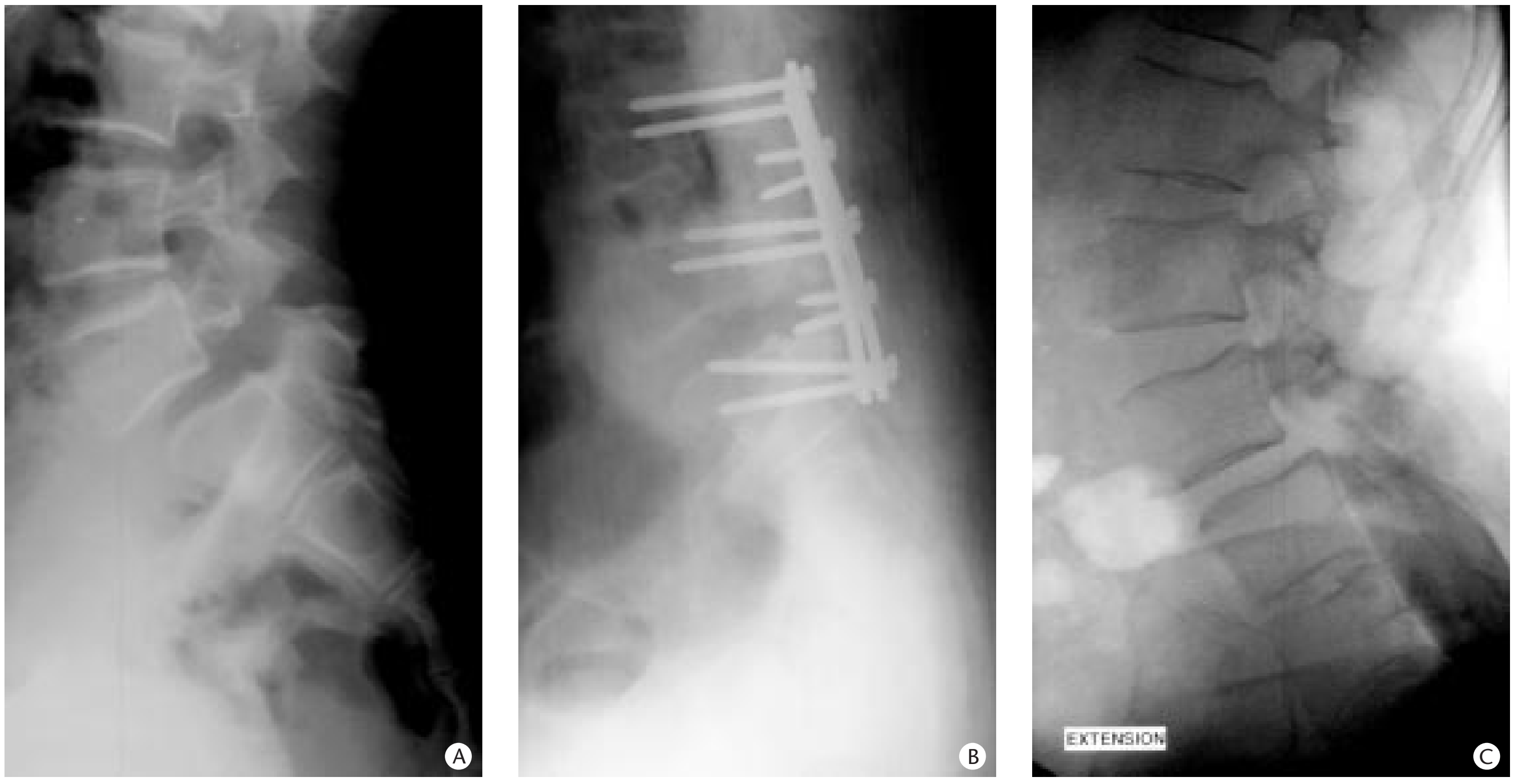

4 *Spondylolisthésis par un syndrome de la néocharnière.*
A. Patient opéré à l'âge de 15 ans pour un spondylolisthésis L5-S1 par lyse isthmique.
B. Il est alors réalisé une arthrodèse L4-S1 avec réduction. Le matériel est retiré plusieurs années après la consolidation osseuse.
C. À l'âge de 43 ans, le patient consulte pour des lomboradiculalgies invalidantes et rebelles à tout traitement médical. Il existe un glissement en L3 sur L4. La myélographie montre une sténose majeure en L3-L4 et aussi en L2-L3, au-dessus de l'ancienne arthrodèse avec un arrêt net du produit de contraste en regard.
D. À noter la forme des articulaires qui, contrairement aux cas des spondylolisthésis dégénératifs lombaires classiques, ne sont pas très sagittalisées.
E. Prise en charge chirurgicale par une décompression large et arthrodèse circonférentielle en raison du jeune âge du patient et la hauteur des disques.

■ *Théorie architecturale*

Une sacralisation de L5 est fréquemment retrouvée (quatre fois plus souvent que dans la population ne souffrant pas de SLD). Les insertions ligamentaires (ligament iliolombaire) stabilisent la charnière lombosacrée et protègent souvent le segment L5-S1. La disposition des articulaires postérieures dans un plan frontal est un obstacle au glissement. La modification de cette morphologie et la sagittalisation des facettes articulaires est une des conditions nécessaires au déplacement antérieur. Ces anomalies architecturales sont toujours présentes lorsque le glissement a eu lieu mais il est difficile de leur imputer l'origine du processus de déplacement. L'hypertrophie du massif articulaire en avant peut alors être considérée comme un phénomène de compensation naturelle qui crée un obstacle au déplacement antérieur mais qui participe à la sténose du récessus latéral.

■ *Théorie hormonale*

L'importance du facteur hormonal expliquerait la forte prépondérance féminine (sex-ratio : quatre femmes pour un homme).

■ *Syndrome de la néocharnière*

Il s'agit d'un SLD observé au-dessus d'une arthrodèse rigide. L'hypersollicitation mécanique qui accélère le vieillissement naturel de la colonne lombaire en serait la cause principale. Sa prise en charge thérapeutique est identique aux SLD *(fig 4)*.

Tableau I. – Score de Beaujon-Lassalle.

Claudication	PM < 100 m	0
	100 m < PM < 500 m	1
	PM > 500 m	2
	Absente	3
Radiculalgie de repos	Permanente	0
	Crises fortes	1
	Modérée et épisodique	2
	Absente	3
Radiculalgie d'effort	Dès les premiers pas	0
	Épisodique tardive	1
	Absente	2
Lombalgie	Permanente	0
	Crises fortes	1
	Modérée et épisodique	2
	Absente	3
Déficit neurologique (moteur, sphinctérien)	Majeur	0
	Modéré	2
	Absent	4
Traitement nécessaire	Drogues majeures	0
	Intermittent	1
	Aucun	2
Vie habituelle	Impossible	0
	Bien entravée	1
	Limitée	2
	Normale	3
	TOTAL	**/20**

PM = périmètre de marche

Gain relatif postopératoire = $\frac{\text{note postopératoire - note préopératoire}}{\text{20 - note préopératoire}}$

Très bon = > 70 % Bon = 41-70 % Moyen = 11-40 % Échec = 0-10 %

Tableau II. – Score japonais de la Japanese Orthopaedic Association (JOA).

1 Signes subjectifs	
1-1 Lombalgies	
Absentes	3
Occasionnelles mais modérées	2
Fréquentes modérées ou occasionnelles sévères	1
Fréquentes sévères	0
1-2 Douleurs radiculaires	
Aucune	3
Occasionnelles et modérées	2
Fréquentes modérées ou occasionnelles sévères	1
Fréquentes sévères	0
1-3 Marche	
Normale	3
Gêne après 500 m	2
Gêne entre 100 et 500 m	1
Gêne avant 100 m	0
2 Signes cliniques	
2-1 Lasègue	
Absent	2
Entre 30° et 70°	1
Inférieur à 30°	0
2-2 Troubles sensitifs	
Absents	2
Modérés	1
Marqués	0
2-3 Troubles moteurs	
testing à 5	2
testing à 4	1
testing à 3	0
3 Troubles urinaires	
Absents	2
Dysurie modérée	1
Dysurie moyenne	0
TOTAL	**/17**

Degré de récupération = $\frac{\text{100 (score postopératoire - score préopératoire)}}{\text{17 - score préopératoire}}$

Clinique

Le SDL présente peu de particularité par rapport à une sténose canalaire dégénérative sans glissement vertébral associé. Il se traduit cliniquement par une lombalgie mécanique sous forme de crampes ou de sensations de brûlures dans plus de 90 % des cas. S'y associent des radiculalgies, tableaux de claudication neurogène, dans environ 40 à 50 % des cas. Au niveau L4-L5, il s'agit le plus souvent d'une compression des racines L5 dans les récessus latéraux. Plus rarement, il existe un déficit moteur, voire un syndrome de la queue de cheval (moins de 5 % des cas).

L'évolution se fait sur un mode chronique avec une aggravation progressive entrecoupée de crises de lomboradiculalgie plus ou moins invalidante et ce jusqu'à la restabilisation naturelle (stade 3 de Kirkaldy-Willis [16]) ou chirurgicale.

L'évaluation clinique se fait comme dans une sténose lombaire avec les scores de Beaujon-Lasalle *(tableau I)* [18] et/ou le score de la Japanese Orthopaedic Association (JOA) [13] *(tableau II)*.

Examens complémentaires

IMAGERIE

Le bilan radiologique comporte des clichés standards du rachis lombaire. L'incidence de profil fait le diagnostic de déplacement antérieur. Sur l'incidence de face (grand cliché de De Sèze), on cherche une anomalie de charnière (sacralisation de L5), ou des lésions associées (atteinte sacro-iliaque ou bien coxarthrose). Les clichés de trois quarts n'ont pas un grand intérêt, sauf en cas de doute sur une lyse isthmique associée.

Les clichés dynamiques de profil en flexion et en extension peuvent démasquer une hypermobilité segmentaire qui modifie la stratégie thérapeutique (cf infra).

L'examen TDM permet de visualiser les lésions dégénératives du disque intervertébral et de l'arc postérieur avec présence d'air dans

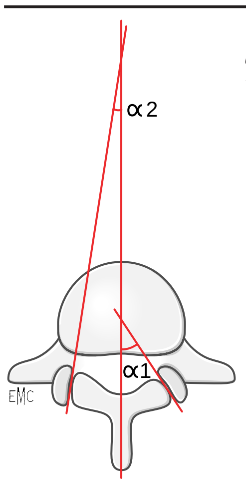

5 *Angle transverse facettaire. Si cet angle est inférieur à 40°, il existe une sagittalisation des articulaires postérieures.*

le disque ou au niveau des articulations. Les diamètres antéropostérieur et transversal y sont facilement calculés et renseignent sur l'importance de la sténose canalaire. L'analyse de la sagittalisation des facettes articulaires (l'angle facettaire transverse) *(fig 5)* [35] présente un intérêt diagnostique mais surtout pronostique pour des valeurs inférieures à 40° [30]. La saccoradiculographie (couplée ou non au scanner) garde sa place surtout en cas de contre-indication à l'IRM. C'est un examen qui a l'avantage d'être « dynamique ».

L'IRM prend une place de plus en plus importante dans le diagnostic des pathologies de la colonne vertébrale et cela reste vrai

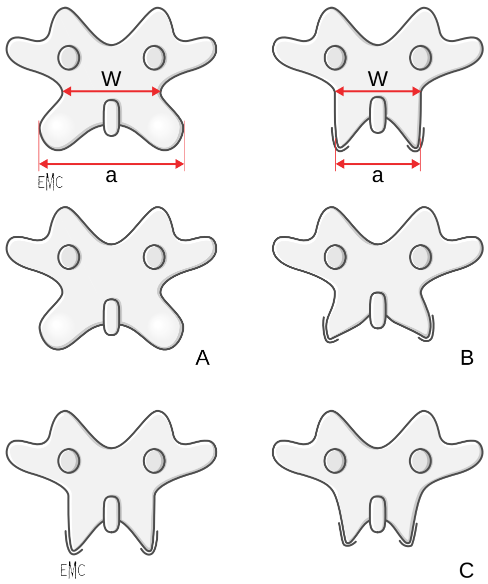

6 *Classification de Sato* [30].
Si a (distance séparant la partie la plus latérale des articulaires) est supérieur à W (partie la plus mince de la lame), on parle de morphologie type large (W ; dans le cas contraire, il s'agit d'un type mince (N).
A. Type W1 (ATF est toujours supérieur à 40°).
B : Type W2 (ATF est souvent inférieur à 40°).
C : Les deux types N (ATF est toujours inférieur à 40°).
ATF : angle transverse facettaire.

pour les SLD. Elle permet de mieux étudier les éléments neurologiques, le disque, les plateaux adjacents et le foramen intervertébral.

ÉLECTROPHYSIOLOGIE

L'électrophysiologie a une place importante dans le diagnostic des compressions radiculaires comme l'a montré Héraut [7]. L'électromyogramme a un intérêt limité puisqu'il n'est altéré que tardivement et lorsque les lésions motrices sont installées. Les potentiels évoqués somesthésiques (PES) sont plus sensibles et altérés plus précocement (dès l'installation des lésions sensitives) ; ils permettent de préciser la topographie exacte de la compression et de quantifier le degré d'atteinte neurologique. Les PES constituent un élément essentiel dans la démarche diagnostique, surtout chez des patients âgés et atteints de pathologies multiples, et permettent d'assurer une surveillance dans les cas peu symptomatiques et non déficitaires.

Évolution naturelle

Selon Matsunaga [21], l'âge et le sexe n'ont pas d'influence majeure dans l'histoire de la maladie ; cependant, une hauteur discale conservée est un facteur prédictif du glissement. Les contraintes mécaniques (métiers comportant des mouvements répétés d'antéflexion du tronc et le port de charges lourdes) peuvent également augmenter de façon significative le risque de progression du glissement.

L'apparition de signes radiologiques de stabilisation décrits par Kirkaldy-Willis [16] (ossification du ligament longitudinal antérieur, ostéocondensation des plateaux vertébraux, apparition d'ostéophytes de traction) ainsi qu'un affaissement complet du disque intervertébral traduisent parfois la fin du glissement vertébral et une rigidification segmentaire naturelle (« fusion » spontanée).

Sato [30] a classé les patients porteurs de SLD en trois catégories (W1, W2 et N) en fonction de la morphologie de la lame et des articulaires postérieures sur les clichés radiologiques de face *(fig 6)*. Le type N est retrouvé chez environ 50 % des sujets avec un SLD (contre 3,5 % dans une population témoin) avec un glissement plus important comparé aux deux autres groupes et correspond aux patients avec les signes cliniques les plus marqués (allant jusqu'au déficit moteur). Cette classification renseigne donc sur le potentiel évolutif de la maladie et devient alors non seulement un critère essentiel pour le diagnostic mais aussi pour le choix thérapeutique.

Traitement

TRAITEMENT MÉDICAL

Le traitement conservateur reste le traitement de première intention dans le SLD symptomatique, en l'absence de déficit neurologique. Matsunaga [20] a étudié le devenir de 110 patients symptomatiques durant 10 ans. Il montre que, chez les patients porteurs de radiculalgie, le traitement conservateur combiné avec l'évolution naturelle permet une sédation totale des douleurs dans 86 % des cas mais avec un taux de récidive de 35 %. Rosenberg [26] n'a opéré que 10 % des 200 patients pris en charge pour un spondylolisthésis dégénératif symptomatique. Mais lorsqu'il existe un déficit neurologique (syndrome de la queue de cheval, troubles vésicosphinctériens), le traitement conservateur n'a pas sa place. Matsunaga [20] rapporte une aggravation du déficit neurologique chez 83 % des patients porteurs d'un déficit neurologique initial.

Actuellement, le traitement conservateur comprend trois volets :

– une prescription d'antalgiques de palier 1 ou 2 selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en prise continue tant que dure la douleur, associée à des cures courtes de 5 à 7 jours d'anti-inflammatoires non stéroïdiens en cas d'aggravation de la douleur ;

– des infiltrations de glucocorticoïdes par voie foraminale, ou surtout épidurale interépineuse ou caudale (hiatus sacrococcygien) pour soulager la douleur radiculaire et des infiltrations articulaires postérieures pour soulager certaines douleurs lombaires ;

– de la rééducation réalisée en cyphose lombaire comprenant des exercices de renforcement isométrique des muscles abdominaux et du multifidus. Les travaux de Gramse [5] prolongés par Sinaki [32] soulignent l'intérêt du travail de rééducation basé sur des exercices musculaires réalisés en flexion. Il y a une nette amélioration de la douleur dans le groupe de patients rééduqués en cyphose comparé au groupe de patients rééduqués en extension à 3 mois comme à 3 ans. Cependant, aucune étude n'a comparé le traitement de rééducation à l'évolution naturelle. On ne peut donc pas être absolument affirmatif sur l'intérêt d'un traitement de rééducation dans la prise en charge des patients porteurs d'un SLD, surtout si les patients sont très âgés avec une transformation graisseuse importante de leur musculature axiale.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

La prise en charge chirurgicale du spondylolisthésis dégénératif est décidée après l'échec du traitement conservateur ou bien en présence de troubles neurologiques déficitaires. Les modalités de cette chirurgie font l'objet de nombreux articles revus par Mardjetko [19] et il n'y a pas de véritable consensus quant à la technique de choix.

On peut cependant distinguer trois grandes tendances dans la littérature sur la prise en charge chirurgicale du SLD.

■ *Décompression postérieure isolée*

Il s'agit d'une laminectomie associée à une arthrectomie partielle ; il s'agit d'une solution chirurgicale peu agressive avec un taux de complications faible. À la décompression centrale des racines de la

7 *Exemple d'une aggravation du glissement après une décompression-arthrodèse non instrumentée.*
A. Patiente de 56 ans souffrant de lomboradiculalgie sur un spondylolisthésis lombaire dégénératif L4-L5, opérée et bien soulagée de ses radiculalgies.
B. À 6 mois, aggravation du glissement malgré le port d'un corset rigide pendant 2 mois en postopératoire (noter l'affaissement discal).
C. Reprise chirurgicale pour une instrumentation supplémentaire.

queue de cheval, est associée une décompression latérale des récessus permettant de libérer les racines avant leur entrée dans le foramen intervertébral lombaire. Avec cette technique, on obtient de 44 à 69 % de bons résultats chez les patients opérés. Pour Herron [10], seule une hypermobilité du segment olisthésique (dépassant 3 mm sur les clichés dynamiques en préopératoire) est un critère défavorable contre-indiquant cette technique.

Même si les résultats d'une décompression isolée peuvent être considérés comme « raisonnables », cependant, le taux important de déstabilisation postopératoire (aggravation du glissement vertébral dans pratiquement tous les cas avec parfois une traduction clinique) et les 30 à 40 % de mauvais résultats ont conduit la plupart des auteurs à opter pour une stabilisation systématique [9]. Nous pensons que la décompression isolée doit être réservée aux patients avec un segment olisthésique en phase de restabilisation (stade 3 de Kirkaldy-Willis [16]) et sans risque de déstabilisation postopératoire. À noter que l'arthrectomie totale sans arthrodèse, prônée par de rares auteurs [3, 27], est réputée pour être très déstabilisante et n'a pas sa place dans le traitement des SLD.

■ *Décompression postérieure associée à une arthrodèse (avec ou sans instrumentation)*

L'association décompression-arthrodèse est le traitement chirurgical le plus pratiqué dans la prise en charge des SLD [8]. Elle a pour objectif d'empêcher l'évolution de l'olisthésis dans les suites de la décompression chirurgicale et de prévenir une aggravation secondaire comme cela peut se voir après une décompression isolée. Environ 90 % des patients opérés par cette technique sont considérés comme ayant un bon résultat. Il faut noter que la décompression isolée n'est souvent efficace que sur la radiculalgie et rarement sur la lombalgie [1].

McCulloch [22] propose une décompression « mini-invasive » des récessus par un recalibrage bilatéral et une greffe postérolatérale tout en préservant les ligaments interépineux et surépineux. Les indications de cette technique restent limitées aux spondylolisthésis peu évolués avec un déplacement modéré, à l'absence de sténose centrale du canal rachidien et à l'absence de geste discal associé à la décompression.

L'instrumentation rigidifie le segment opéré et augmente considérablement le taux de fusion (environ 90 % contre 40 à 45 % pour une greffe isolée) mais aussi le taux de complications per- et postopératoires et peut être à l'origine d'un syndrome de la néocharnière au-dessus du segment instrumenté. Le vissage pédiculaire reste la technique de choix mais le vissage translaminofacettaire de Magerl garde sa place dans les SLD minimes et peu évolués.

L'instrumentation n'aurait pas d'influence sur les résultats cliniques à moyen et à long termes pour certains [4], alors que pour d'autres auteurs, au contraire, elle améliore l'état du patient de façon significative [24, 37].

Même si, en l'état actuel de nos connaissances sur l'instabilité vertébrale, la sélection des patients à risque (« instables ») et candidats à l'arthrodèse paraît difficile, il existe cependant des éléments radiologiques qui guident le choix technique. Par exemple, un disque intervertébral « haut » signe un risque évolutif de glissement non négligeable *(fig 7)*, de même que l'association de kyste articulaire avec un SLD qui est en faveur d'une instabilité. Nous avons vu également qu'une valeur angulaire de 40° pouvait être retenue *(fig 5)* au-delà de laquelle les surfaces articulaires ne jouent plus leur rôle stabilisateur de manière suffisante. Une arthrodèse a toute sa place dans ces cas-là.

Le matériel semi-rigide, comme le ligament de Graf, n'est pas adapté au traitement du spondylolisthésis. Il donne des résultats sensiblement similaires à ceux de la technique classique de décompression sans arthrodèse, notamment pour les douleurs radiculaires, même s'il donne de meilleurs résultats en ce qui concerne la lombalgie [17] en postopératoire (probablement du fait de la stabilisation relative obtenue avec ce type de matériel).

Sur le plan économique, la greffe postérolatérale augmente le coût de l'intervention de 50 % par rapport à une laminectomie isolée, alors que l'ostéosynthèse le majore de plus de 100 % [15].

Dans notre pratique, une arthrodèse est toujours proposée aux patients porteurs de SLD ; une instrumentation y est associée sauf si le patient est très âgé ou bien devant l'association de pathologies

associées (notamment des pathologies cardiaques, un diabète, une dépression nerveuse, obésité majeure, ostéoporose…) qui constituent des éléments de mauvais pronostic.

Arthrodèse isolée antérieure sans décompression postérieure

Seules quelques équipes asiatiques [31, 33] proposent une arthrodèse antérieure sans décompression postérieure. Ils réservent cette technique aux sténoses isolées sur un seul niveau. Il s'agit de restaurer la hauteur discale afin d'élargir les diamètres du canal rachidien. Il y a cependant peu de cas étudiés et il nous semble difficile d'espérer libérer les racines nerveuses aux récessus latéraux de façon satisfaisante, notamment lorsque l'hypertrophie des massifs articulaires est très importante. Cette technique garde une place dans le traitement des SLD d'origine discale d'évolution rapide, tableaux de discopathie destructrice rapide, alors que les lésions arthrosiques ne sont pas encore présentes.

Conclusion

Le SLD est souvent découvert à l'occasion d'une lomboradiculalgie chez les sujets de plus de 50 ans. Il s'agit d'une pathologie multifactorielle et il est difficile de proposer un schéma thérapeutique identique à tous les patients.
Le traitement est très souvent chirurgical, avec une décompression et une arthrodèse. Il doit tenir compte de l'état général du patient (âge, pathologies associées) et de ses scores d'évaluation (Beaujon-Lassalle et JOA). Une étude précise des données radiologiques (classification de Sato, angle transverse facettaire, hauteur discale) permet d'évaluer au mieux le potentiel évolutif du glissement vertébral et de choisir la solution thérapeutique la mieux adaptée à chaque patient.

Références

[1] Banning CS, Thorell WE, Leibrock LG. Patient outcome after resection of lumbar juxtafacet cycts. *Spine* 2001 ; 26 : 969-972

[2] Butler D, Trafimow JH, Andersson GB, McNeill TW, Huckman MS. Discs degenerate before facets. *Spine* 1990 ; 15 : 111-113

[3] Dall BE, Rowe DE. Degenerative spondylolisthesis: its surgical management. *Spine* 1985 ; 10 : 668-672

[4] Fischgrund JS, MacKay M, Herkowitz HN, Brower R, Montgomery DM, Kurz LT. Degenerative lumbar spondylolisthesis with spinal stenosis: A prospective randomized study comparing decompressive laminectomy and arthrodesis with and without spinal instrumentation. *Spine* 1997 ; 22 : 2807-2812

[5] Gramse RR, Sinaki M, Ilstrup DM. Lumbar spondylolisthesis: a rational approach to conservative treatment. *Mayo Clin Proc* 1980 ; 55 : 681-686

[6] Hadar H, Gadoth N, Heifetz M. Fatty replacement of lower paraspinal muscles: normal and neuromuscular disorders. *AJR Am J Roentgenol* 1983 ; 141 : 895-898

[7] Héraut LA. Électrophysiologie et syndrome du canal lombaire étroit. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 (suppl 1) : 49-51

[8] Herkowitz HN. Point of view: patient outcomes after decompression and instrumented posterior spinal fusion for degenerative spondylolisthesis. *Spine* 1999 ; 24 : 569

[9] Herkowitz HN, Kurz LT. Degenerative lumbar spondylolisthesis with spinal stenosis: a prospective study comparing decompression with decompression and intertransverse process arthrodesis. *J Bone Joint Surg Am* 1991 ; 73 : 802-808

[10] Herron LD, Trippi AC. L4-L5 degenerative spondylolisthesis. The results of treatment by decompressive laminectomy without fusion. *Spine* 1989 ; 14 : 534-538

[11] Iguchi T, Wakami T, Kurihara A, Kasahara K, Yoshiya S, Nishida K. Lumbar multilevel degenerative spondylolisthesis: radiological evaluation and factors related to anterolisthesis and retrolisthesis. *J Spinal Disord Tech* 2002 ; 15 : 93-99

[12] Inoue S, Watanabe T, Goto S, Takahashi K, Takata K, Sho E. Degenerative spondylolisthesis, pathophysiology and results of anterior interbody fusion. *Clin Orthop* 1988 ; 227 : 90-98

[13] Japanese Orthopaedic Association. Assessment of surgical treatment of low back pain. *J Jpn Orthop Assoc* 1986 ; 60 : 391-394

[14] Junghanns H. Spondylolisthesis ohne spalt im Zwischengelenkstuck. *Arch Orthop Unfall Chir* 1930 ; 29 : 118-127

[15] Katz JN, Lipson SJ, Lew RA, Grobler LJ, Weinstein JN, Brick GW et al. Lumbar laminectomy alone or with instrumented or noninstrumented arthrodesis in degenerative lumbar spinal stenosis: patient selection, costs, and surgical outcomes. *Spine* 1997 ; 22 : 1123-1131

[16] Kirkaldy-Willis WH, Farfan HF. Instability of the lumbar spine. *Clin Orthop* 1982 ; 165 : 110-123

[17] Konno S, Kikiuchi S. Prospective study of surgical treatment of degenerative spondylolisthesis. *Spine* 2000 ; 25 : 1533-1537

[18] Lassale B, Bitan F, Bex M, Deburge A. Résultats fonctionnels et facteurs de pronostic dans le traitement chirurgical de la sténose lombaire dégénérative. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 (suppl 2) : 85-88

[19] Mardjetko SM, Connoly PJ, Shott S. Degenerative lumbar spondylolisthesis: a meta-analysis of the literature1970-1993. *Spine* 1994 ; 19 (suppl 20) : 2256S-2265S

[20] Matsunaga S, Ijiri K, Hayashi K. Nonsurgically managed patients with degenerative spondylolisthesis: a 10 to 18 years follow-up study. *J Neurosurg* 2000 ; 93: 194-198

[21] Matsunaga S, Sakou T, Morizono Y, Masuda A, Demitras M. Natural history of degenerative spondylolisthesis. Pathogenesis and natural course of the slippage. *Spine* 1990 ; 15 : 1204-1210

[22] McCulloch A. Microdecompression and uninstrumented single-level fusion for spinal canal stenosis with degenerative spondylolisthesis. *Spine* 1998 ; 23 : 2243-2252

[23] Newman PH, Stone KH. The etiology of spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Br* 1963 ; 45 : 39-59

[24] Nork SE, Hu SS, Workman KL, Glazer PA, Bradford DS. Patient outcomes after decompression and instrumented posterior spinal fusion for degenerative spondylolisthesis. *Spine* 1999 ; 24 : 561-569

[25] Ramsbacher J, Theallier-Janko A, Stoltenburg-Didinger G, Brock M. Ultrastructural changes in paravertebral muscles associated with degenerative spondylolisthesis. *Spine* 2001 ; 26 : 2180-2185

[26] Rosenberg NJ. Degenerative spondylolisthesis. Predisposing factors. *J Bone Joint Surg Am* 1975 ; 57 : 467-474

[27] Rosomoff HL. Neural arch resection for lumbar spinal stenosis. *Clin Orthop* 1981 ; 154 : 83-89

[28] Sabo RA, Tracy PT, Weigner JM. A series of 60 juxtafacet cycts: clinical presentation, the role of spinal instability and treatment. *J Neurosurg* 1996 ; 85 : 560-565

[29] Sanderson PL, Fraser RD. The influence of pregnancy on the development of degenerative spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Br* 1996 ; 78 : 951-954

[30] Sato K, Wakamatsu E, Yoshizumi A, Watanabe N, Irei O. The configuration of the laminas and facet joints in degenerative spondylolisthesis. A clinico-radiologic study. *Spine* 1989 ; 14 : 1265-1271

[31] Satomi K, Hirabayashi K, Toyama Y, Fujimura Y. A clinical study of degenerative spondylolisthesis: radiographic analysis and choice of treatment. *Spine* 1992 ; 17 : 1329-1336

[32] Sinaki M, Lutness MP, Ilstrup DM, Chu CP, Gramse RR. Lumbar spondylolisthesis: retrospective comparison and three-year follow-up of two conservative treatment programs. *Arch Phys Med Rehabil* 1989 ; 70 : 594-598

[33] Takahashi K, Kitahara H, Yamagata M, Murakami M, Takata K, Miyamoto K et al. Long-term results of anterior interbody fusion for treatment of degenerative spondylolisthesis. *Spine* 1990 ; 15 : 1211-1215

[34] Tillich M, Trummer M, Lindbichler F, Fleschka G. Symptomatic intraspinal synovial cysts of the lumbar spine: correlation of MR and surgical findings. *Neuroradiology* 2001 ; 43 : 1070-1075

[35] Tsunoda N, Kurose S, Sakaki K. Radiological study of degenerative spondylolisthesis. *Rinsho Seikei Geka* 1980 ; 15 : 851-859

[36] van Schaik JP, Verbiest H, vanSchaik FD. The orientation of laminae and facet joints in the lower spine. *Spine* 1985 ; 10 : 59-63

[37] Zdeblick TA. A prospective, randomized study of lumbar fusion. *Spine* 1993 ; 18 : 983-991

Spondylolisthésis par lyse isthmique

J.-M. Vital, M. Pedram

Le mot spondylolisthésis signifie glissement antérieur permanent du corps vertébral, le plus souvent de L5, plus rarement de L4 ou des vertèbres lombaires plus hautes. Dans les classifications, on oppose les spondylolisthésis par lyse isthmique avec fracture de la pars interarticularis, acquis le plus souvent par microtraumatismes répétés subis pendant l'enfance, et les spondylolisthésis congénitaux où des anomalies de formation de l'arc postérieur se compliquent souvent d'une fracture isthmique. D'autres causes de spondylolisthésis lombaire bas (macrotraumatique, dégénérative, tumorale ou iatrogène chirurgicale) ne sont pas décrites ici. En termes d'étiopathogénie, la lyse isthmique admet un facteur génétique puisque la population de race blanche est plus touchée que la population de race noire, mais nettement moins affectée que certaines populations comme les Esquimaux par exemple. Le facteur mécanique de constitution de la lyse est évident puisque seuls les bipèdes lordosés en région lombaire sont touchés après l'acquisition de la marche et que la répétition des microtraumatismes sportifs en hyperextension augmente considérablement la fréquence de la lyse. Sur le plan clinique, les formes asymptomatiques sont fréquentes. La lombalgie aiguë peut correspondre à l'épisode de fracture initiale. À un stade plus tardif, on observe une lombalgie chronique basse, parfois une sciatalgie, par compression de la racine L5 le plus souvent. Dans les formes graves dysplasiques, on peut observer une véritable cyphose lombosacrée avec rétroversion du bassin, rétraction des ischiojambiers et flessum des genoux. Sur le plan radiologique, le diagnostic de lyse isthmique se fait sur des clichés lombaires de trois quarts, des coupes tomodensitométriques perpendiculaires à l'isthme et une scintigraphie osseuse en phase précoce. Le spondylolisthésis est évalué sur des clichés de profil qui apprécient, dans un but pronostique, autant le degré de glissement que l'angle de cyphose lombosacrée. L'imagerie par résonance magnétique permet de suspecter une lyse récente, d'évaluer l'état des disques encadrant le spondylolisthésis et de reconnaître une cause compressive radiculaire. L'évolution naturelle du spondylolisthésis par lyse isthmique dépend de l'affaissement éventuel du disque intervertébral ; celle du spondylolisthésis dysplasique est plus sévère car elle touche des jeunes peu matures et la déformation suit les lois de croissance ostéocartilagineuse. Enfin, sur le plan thérapeutique, le traitement orthopédique avec corset immobilisant une cuisse pour éviter le mouvement de la charnière lombosacrée peut être proposé dans les formes récentes. La reconstruction isthmique peut être envisagée chez des jeunes sportifs peu enclins à la réduction d'activité physique. Au stade de spondylolisthésis, le traitement conservateur avec immobilisation par simple corset, infiltrations et traitement physique peut toujours être proposé. En cas d'échec ou en présence de radiculalgie compressive, on propose une chirurgie de décompression-arthrodèse réalisée le plus souvent par voie postérieure. Le double abord antérieur et postérieur doit être discuté dans les formes graves dysplasiques de l'adolescent, à fort potentiel d'aggravation en cyphose.

Mots clés : Lyse isthmique ; Spondylolisthésis par lyse ; Spondylolisthésis dysplasique

Plan

■ Introduction

Le mot spondylolisthésis (SPL) signifie glissement antérieur permanent du corps vertébral, accompagné des pédicules, processus transverses, et des articulaires supérieures. Ce glissement est possible s'il existe une solution de continuité (ou lyse) ou un allongement de l'isthme (ou pars interarticularis). La lordose lombaire spécifique du bipède entraîne une inclinaison de la vertèbre L5 sur l'horizontale et donc, de l'isthme, ce qui l'expose, nous y reviendrons, aux forces de cisaillement et donc, de rupture par microtraumatismes répétés.

Le déplacement vers l'arrière de L5 par rapport au sacrum se dénomme rétrolisthésis et survient dans un contexte dégénératif par pincement discal.

Nous allons voir dans le premier chapitre de classification des SPL que la lyse isthmique, qui est la cause la plus fréquente, est due à des microtraumatismes répétés, mais peut compliquer une anomalie congénitale, notamment un allongement de l'isthme. Nous décrirons donc les SPL par lyse isthmique ou par allongement, mais ne parlerons pas des SPL dégénératifs, tumoraux ou post-traumatiques aigus.

■ Classification des spondylolisthésis

Classification de Wiltse et Newman [1]

Elle date de 1976 et oppose six types. Le type 1, dit congénital ou dysplasique, se caractérise par une dysplasie de l'arc postérieur avec des articulaires fuyantes, trop coronales (type A), ou trop sagittales (type B). Un spina bifida est souvent associé. Il y a une instabilité vis-à-vis des forces de cisaillement et donc, glissement avec allongement de l'isthme et parfois rupture de cet isthme allongé. La rupture est alors la conséquence et non la cause du glissement. L'important déplacement touchant des structures ostéocartilagineuses encore malléables entraîne une dysplasie secondaire du corps de S1 (déformation en dôme du plateau sacré) et du corps de L5 (déformation trapézoïdale). L'effet coupe-cigare de la queue de cheval est possible, du fait de la continuité de l'arc postérieur.

Le type 2 est dit « isthmique pur » avec une lyse qui ne peut être congénitale puisqu'il n'y a qu'un seul noyau d'ossification du massif articulaire. Il existe un sous-groupe A avec lyse acquise, nous y reviendrons, et un sous-groupe B avec allongement par consolidation d'une lyse, hypothèse moins probable que la rupture d'un isthme allongé décrite plus haut.

Les types 3 (dégénératif), 4 (macrotraumatique), 5 (pathologique par tumeur notamment) et 6 (iatrogène et surtout, postchirurgical), ne sont pas décrits ici.

Classification de Marchetti [2]

Plus récente, elle nous paraît plus près de la réalité. Marchetti oppose deux grands types : le type 1 correspond au SPL « developpemental » ou de croissance avec des anomalies congénitales de l'arc postérieur qui est dysplasique. Il existe deux sous-groupes dans ce type 1 : le sous-groupe A avec une lyse se surajoutant à l'anomalie congénitale (Fig. 1), et le type B avec allongement isthmique pur.

Le type 2 est le SPL acquis avec quatre sous-groupes. Le sous-groupe A est dit traumatique, le traumatisme touchant un arc postérieur normal à la naissance ; il peut s'agir d'un macrotraumatisme (A1) ou, beaucoup plus fréquemment, nous y reviendrons, de microtraumatismes répétés conduisant à une fracture de fatigue (A2). Le sous-groupe B est iatrogène, le sous-groupe C pathologique (dans le cadre de la tumeur ou, comme décrit précédemment par Tabrizi, [3] de l'ostéoporose) et enfin le sous-type D est dégénératif.

En fait, entre la lyse isthmique pure microtraumatique et l'allongement pur congénital, on peut décrire toutes les formes anatomiques intermédiaires.

Étiologies, mécanismes des spondylolisthésis lombaires bas

Il faut opposer dans ce chapitre le SPL dysplasique par allongement isthmique, pur ou compliqué de lyse, et le SPL par lyse isthmique pure en sachant, nous l'avons dit, qu'il y a des formes intermédiaires.

Génétique

Sur le plan génétique, on observe 5 à 6 % de SPL par lyse dans la population adulte de race blanche contre 1,95 % dans la population de race noire. La fréquence est de 30 à 60 % chez les Esquimaux (Tower [4]). La fréquence au sein d'une même famille est de 26 % pour Wiltse, [5] 15 % pour Wynne-Davies [6] et 17 à 34 % pour Frederickson. [7] La transmission se ferait selon un mode multifactoriel à expression variable ou mode dominant à faible pénétrance.

D'après Wiltse, [5] il existerait dans le type 1 de Marchetti une dysplasie héréditaire dans le modèle cartilagineux de l'arc postérieur.

Spondylolisthésis par lyse isthmique pure

Il n'existe pas à la naissance : Roche et Rowe [8] n'en ont trouvé aucun sur 500 cadavres de nouveau-nés. En fait, Neugebauer, [9] dès 1882, décrivait chez un nouveau-né un déficit congénital de l'arc postérieur, Borkow [10] une lyse chez un nouveau-né de 3 mois, mais dans un contexte malformatif. Embryologiquement, le defect congénital isthmique est difficilement explicable puisqu'il n'existe qu'un seul noyau primaire de l'arc postérieur droit et gauche et des noyaux d'ossification secondaire pour la formation des pointes des articulaires, des épineuses et des transverses. Pour Willis [11] la moitié proximale du noyau d'ossification primaire donne naissance au pédicule et à l'articulaire supérieure et la moitié distale, à la seconde moitié de l'arc postérieur.

L'acquisition de lordose conduit à une inclinaison du plateau sacré et donc de la vertèbre L5, exposant l'isthme au cisaillement entre l'articulaire inférieure de la vertèbre sus-jacente et l'articulaire supérieure de la vertèbre sous-jacente ; c'est la théorie trophoblastique confortée par le fait qu'il n'y a pas de lyse isthmique chez les quadrupèdes et les grands singes qui ne sont pas assez lordosés. Rosenberg, [12] sur 190 enfants et adultes, non marchants et ne pouvant se verticaliser, n'a trouvé aucun cas de lyse isthmique, sauf chez les athétosiques qui ont des mouvements incontrôlés du tronc. L'acquisition de lordose explique que la fréquence isthmique soit de 3 % entre 2 et 4 ans et passe à 5-6 % entre 5 et 7 ans, [13] chiffre qui n'évolue pas par la suite puisqu'il est le même à l'âge adulte. Dans le même ordre d'idée, Al Khawashki [14] a montré que l'hyperlordose pouvait entraîner une lyse de l'arc postérieur d'un SPL dysplasique.

Figure 1. Spondylolisthésis dysplasique.
A. Radiographie de profil montrant l'allongement isthmique.
B. Radiographie de face montrant le spina bifida.
C. Coupe scanographique montrant d'un côté l'allongement pur.
D. De l'autre, l'allongement et la lyse.

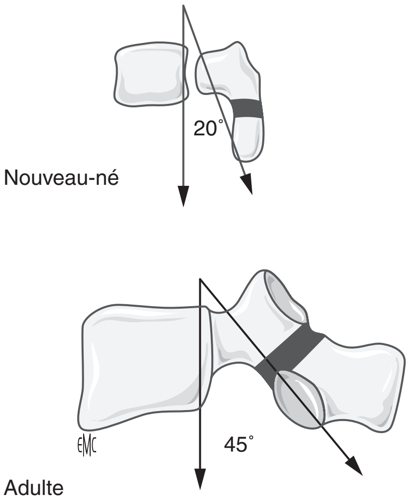

Figure 2. Angle de Louis. a. Chez le nouveau-né et chez l'adulte.

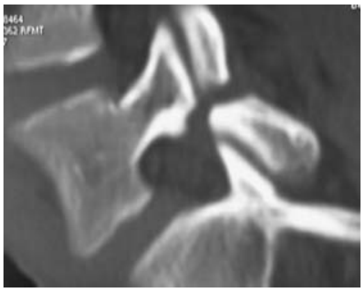

Figure 3. Cisaillement de l'isthme entre l'articulation inférieure de L4 et l'articulaire supérieure de L5 (coupe sagittale en tomodensitométrie).

Il faut des microtraumatismes répétés pour obtenir la fracture de fatigue de l'isthme, structure corticale reconnue très résistante par Cyron [15] et Farfan. [16] D'après ce dernier, il y a mise en traction de la partie antéro-inférieure de l'isthme, augmentée par la mise en charge et l'extension, ce qui explique l'apparition de la lyse à l'âge de la marche et l'augmentation de sa fréquence jusqu'à 6-8 ans. Louis [17] a par ailleurs décrit l'angle isthmique entre le mur postérieur de L5 et l'axe isthmique : il est égal à 20° chez le nouveau-né et augmente jusqu'à 45° chez l'adulte (Fig. 2), ce qui augmente l'effet coupe-cigare réalisé par l'articulaire inférieure de L4 et la supérieure de S1 (Fig. 3).

Cette fracture de fatigue a très peu tendance à constituer un cal périosté et à consolider probablement car l'os est très cortical mais aussi, en raison de facteurs d'équilibre défavorables sur lesquels nous reviendrons dans le bilan radiologique (Fig. 4).

La consolidation conduisant à un allongement isthmique est possible, mais plus rare que la rupture d'un isthme allongé. Les microtraumatismes en extension et en charge se retrouvent en pratique sportive et le travail de Rossi [18] fait à ce sujet référence. Mille quatre cent trente examens radiologiques ont été réalisés chez des athlètes de haut niveau, âgés de 15 à 25 ans. Il a été découvert 15 % de lyse vraie et 5 % de listhésis de bas grade. La fréquence de la lyse isthmique varie avec le type d'activité : 63,3 % chez les plongeurs, 36,2 % chez les haltérophiles, 33,3 % chez les lutteurs, 32,8 % chez les gymnastes. La maladie de Scheuermann est très souvent observée chez les jeunes sportifs et compliquée dans 32 à 50 % des cas de lyse isthmique d'après Ogilvie [19] (Fig. 5). Les activités sportives en charge et hyperextension entraînent donc régulièrement une lyse isthmique, mais dans notre expérience, toutes les structures de l'arc postérieur comme les pédicules ou les lames peuvent se fracturer. On peut observer des lésions asymétriques (isthmique d'un côté et pédiculaire de l'autre par exemple (Fig. 6). Guillodo [20] a ainsi décrit des lésions successives pédiculaires, isthmiques et croisées sur L5. Par ailleurs, la rupture isthmique peut se faire en deux temps : du côté opposé à la première lyse, les contraintes vont entraîner une densification pédiculo-isthmique visible sur des clichés de face (anisocorie de Maldague [21]) en tomodensitométrie, très souvent associée à une

Figure 4. Lyse isthmique bilatérale récente.
A. Radiographie de profil.
B. Scintigraphie montrant une hyperfixation bilatérale.
C. *Scout view* correct avec coupes perpendiculaires à l'isthme.
D. Coupe axiale correspondante montrant la lyse bilatérale.

Figure 5. Association fréquente chez un sportif d'un spondylolisthésis par lyse de L4 et d'une maladie de Scheuermann lombaire.

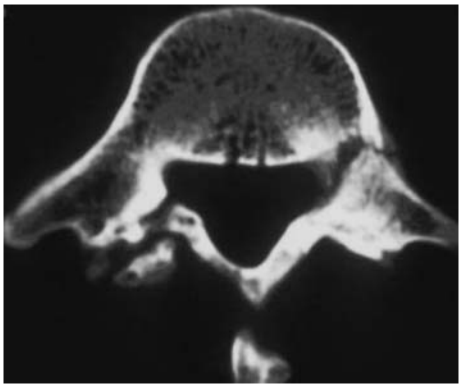

Figure 6. Coupe scanographique montrant une lyse isthmique droite et une lyse pédiculaire gauche chez un sportif de haut niveau.

hyperfixation en scintigraphie et à un signal inflammatoire en imagerie par résonance magnétique (IRM) avec hyposignal en T1 et hypersignal en T2 (Fig. 7).

Spondylolisthésis dysplasique

Dans le SPL dysplasique, il existe des anomalies congénitales de l'arc postérieur. La série de Dandy [22] décrit des subluxations

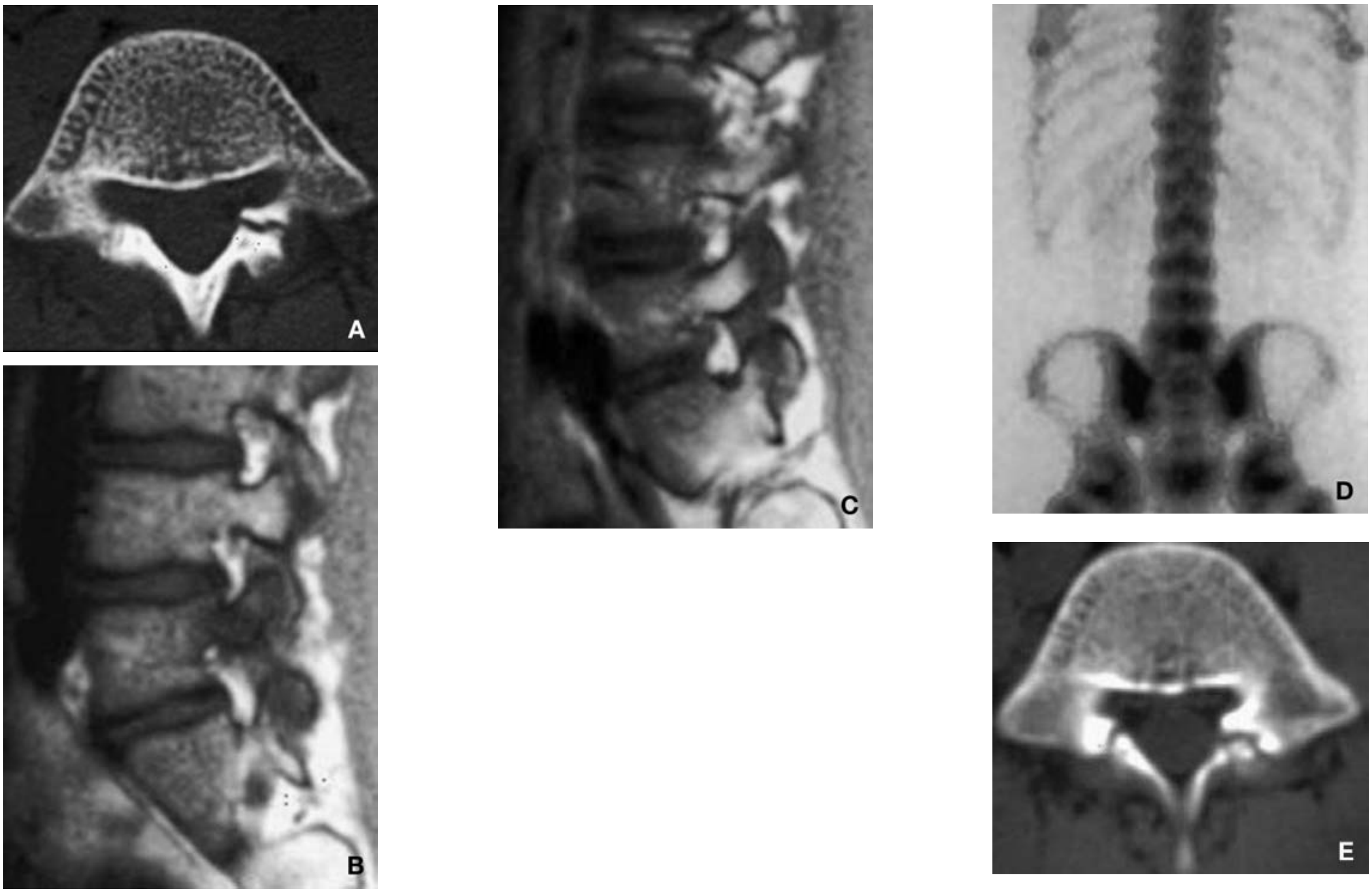

Figure 7. Lyse isthmique de L5 en deux temps.
A. Scanner initial : lyse à G.
B. Hyposignal en T1 sur le pédicule droit.
C. Hypersignal en T2 sur le pédicule droit.
D. Fixation en scintigraphie sur la partie droite de l'arc postérieur de L5.
E. Scanner final montrant la lyse droite de L5 qui s'est produite secondairement.

lombosacrées, formes évolutives fréquentes de ces lésions qui, étant congénitales, s'expriment dès la croissance : il y a, sur 46 patients, 20 spina bifida de l'arc postérieur de S1 (contre 6 % dans une population normale), un grand nombre d'anomalies des articulaires supérieures de S1 qui sont fuyantes et un allongement isthmique compliqué de lyse 32 fois. Sur une série personnelle de 15 cas opérés, nous avions noté un spina bifida une fois sur trois et une asymétrie d'orientation d'articulaires fuyantes 12 fois sur 15. Miyake [23] a bien étudié les articulaires L5-S1 chez des garçons immatures, porteurs d'une lyse isthmique et chez des garçons normaux du même âge : il a démontré qu'elles étaient moins profondes et plus coronales pendant l'évolution de la lyse ; pour l'auteur, cette anomalie est plus la cause que la conséquence de glissement et elle serait d'origine à la fois mécanique et vasculaire. Cette dysplasie postérieure facilite le glissement et surtout la bascule en cyphose et roulement (comme le dit Dandy [22]) avec, du fait des lois de croissance de Delpech, une déformation trapézoïdale du corps de L5 par hyperpression sur sa partie postérieure et déformation en dôme de la partie postérieure du sacrum qui ne reçoit pas de contre-appui provenant de la vertèbre L5 déplacée en avant ; cette dysplasie antérieure des corps de L5 et de S1 est donc secondaire (Fig. 8). Van Ooij [24] a bien étudié le remodelage du sacrum dans le cas de deux SPL dysplasiques greffés : dans un cas, il y a élargissement des foramen L5-S1 et dans l'autre, élargissement du canal central et plicature supérieure du sacrum entre SI et S2.

■ Clinique (Fig. 9)

Dystocie

La dystocie est une complication rare du SPL à grand déplacement puisque la bascule du corps de L5 réduit le détroit supérieur. Il s'agit pourtant probablement du premier signe clinique en rapport avec un SPL, décrit par Herbiniaux [25] dès 1782.

Lombalgie basse

La lombalgie basse est le signe le plus fréquent, mais il est loin d'être toujours présent puisqu'une grande majorité des SPL est asymptomatique. Hensiger [26] décrit le lumbago aigu qui peut correspondre à la lyse récente ; il est aggravé en extension, non impulsif à la toux et peut évoquer un syndrome articulaire postérieur. Le test d'infiltration isthmique ou articulaire postérieur peut être proposé. La lombalgie peut devenir chronique avec douleur en barre, d'allure mécanique avec augmentation à l'effort professionnel ou sportif et amélioration par le repos. La lyse isthmique correspond à une zone de pseudarthrose avec présence très souvent d'une pseudomembrane au contact de la dure-mère et d'un tissu fibrocartilagineux qui, hypertrophié, devient le nodule de Gill.

De nombreuses études histologiques et histochimiques récentes ont bien montré le caractère très innervé de cette région remaniée, tout en sachant que les prélèvements ont été

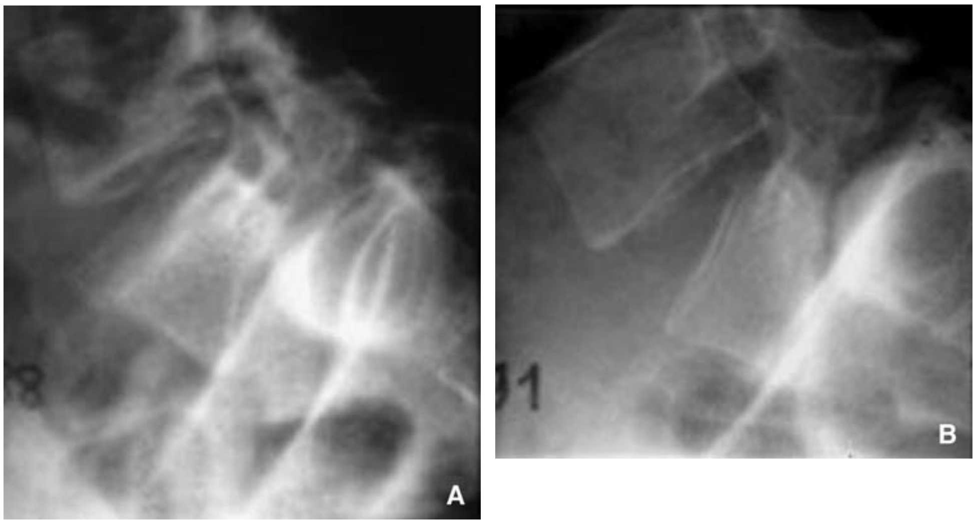

Figure 8. Évolution naturelle d'un spondylolisthésis dysplasique.
A. Cliché initial.
B. Cliché plus tardif : on note l'aggravation de la cyphose lombosacrée, l'élévation du dôme sacré et l'aggravation de la forme trapézoïdale de la vertèbre L5.

Figure 9. Aspect clinique d'un spondylolisthésis dysplasique symptomatique.
A. Vu de dos, on note l'attitude scoliotique.
B. Penché en avant, on note la raideur lombaire.
C. De profil, on note la flexion des genoux avec rétraction des ischiojambiers.

réalisés sur des patients symptomatiques. Nordstrom, [27] chez sept patients, retrouve des fibroblastes et des macrophages dans la zone de pseudarthrose, des neurofilaments, des fibres sympathiques postganglionnaires et de la substance P. Pour cet auteur, la lombalgie viendrait plus de l'étirement des tissus nerveux que d'une inflammation et le défaut d'information neurologique entraînerait la non-consolidation. Schneiderman, [28] sur six patients, retrouve des terminaisons libres ayant une fonction nociceptive. Enfin, Eisenstein, [29] sur huit patients, trouve une augmentation de substance P, de neuropeptide Y, de peptide C et de peptide vasoactif intestinal dans une structure qu'il appelle « ligamentaire ».

Tension des ischiojambiers

La tension des ischiojambiers s'observe plutôt dans les formes dysplasiques ; il existe un faux Lasègue et une séméiologie clinique évoquant à tort une irritation radiculaire.

Radiculalgies

Les radiculalgies constituent le deuxième signe, derrière la lombalgie : très souvent, *elles sont tronquées au genou.* S'il y a lyse isthmique, c'est la racine L5 en cas de SPL, qui est comprimée dans le foramen intervertébral (FIV) L5-S1 alors que dans les formes dysplasiques pures, ce sont les racines S1, voire la queue de cheval, qui peuvent être comprimées dans le foramen vertébral ou canal rachidien central. La racine qui porte le même numéro que la vertèbre olisthésique (ou plutôt le ganglion spinal) peut être comprimée par le crochet isthmique, le nodule de Gill, exceptionnellement par le disque qui peut parfois être protrus. Poussa [30] a bien rappelé à ce sujet que la hernie discale se situait plutôt au-dessus du niveau olisthésique pour réaliser parfois un double *crush syndrome* par compression, par exemple pour la racine L5 par une hernie discale L4-L5 et

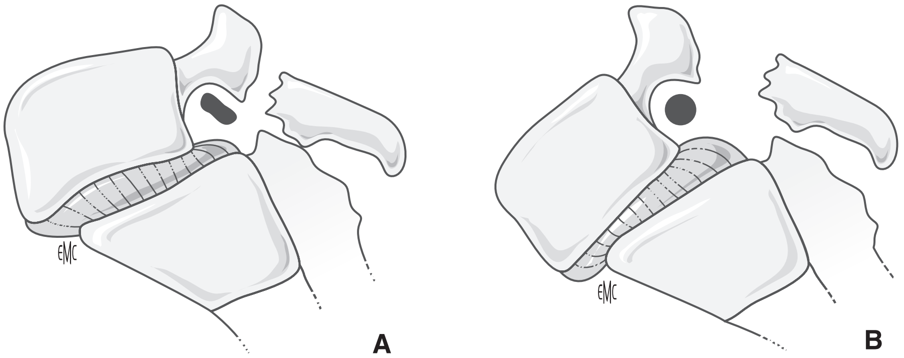

Figure 10. Compression radiculaire dans le spondylolisthésis par lyse isthmique de L5.
A. Sous le crochet isthmique sur un spondylolisthésis à déplacement en extension.
B. Compression moindre sur un spondylolisthésis à déplacement en flexion.
C. Hernie discale L4-L5 associée pouvant entraîner un double *crush syndrome* de la racine L5.

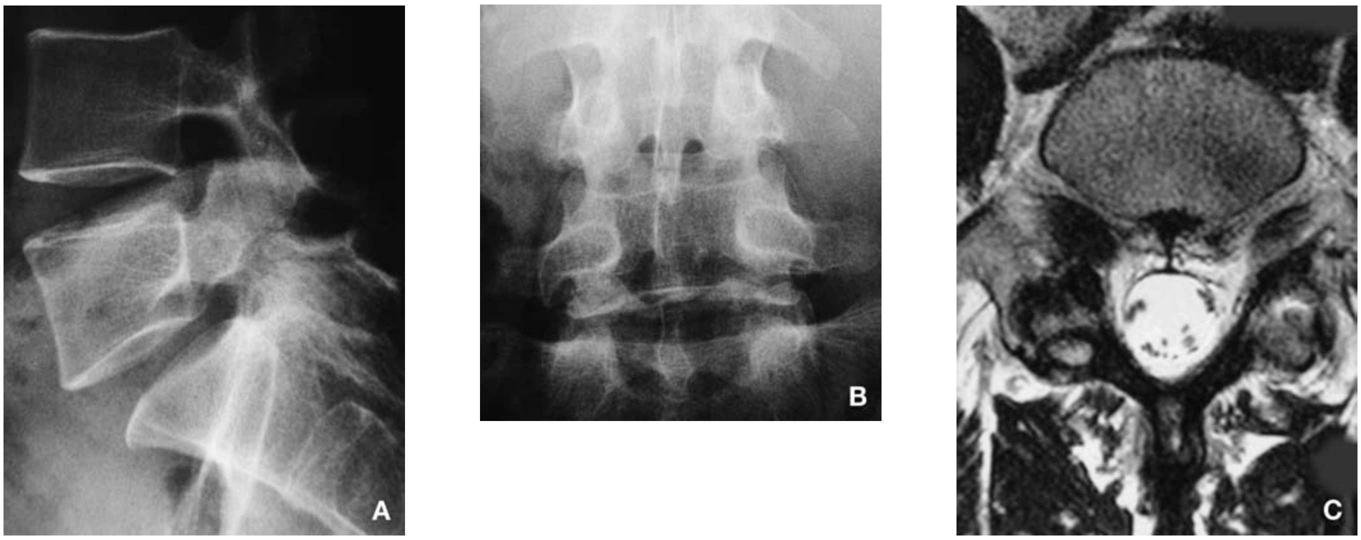

Figure 11. Compression unilatérale de la racine L5 dans un spondylolisthésis par lyse isthmique.
A. Radiographie de profil.
B. Sur le cliché de face ascendant, on note l'asymétrie avec fermeture du foramen intervertébral droit.
C. Confirmation de la compression de la racine L5 sur une coupe axiale en imagerie par résonance magnétique.

plus bas, par le crochet isthmique de L5 (Fig. 10). La compression dans le FIV s'aggrave si le glissement se fait plutôt en extension qu'en flexion et encore plus s'il y a discopathie asymétrique au niveau olisthésique avec foramen élargi d'un côté et réduit de l'autre. Les coupes axiales et parasagittales montrent l'asymétrie et parfois, un signe de MODIC 1 (hyposignal en T1, hypersignal en T2) sur les plateaux vertébraux encadrant le foramen sténosé (Fig. 11). Dans les formes dysplasiques sévères, les racines S1 sont plus souvent comprimées puisque les racines L5 glissent sous les isthmes allongés ; les racines sont tendues sur le dôme sacré ou le disque L5-S1. Très souvent, l'arc postérieur vient aussi appuyer sur le cul-de-sac dure-mérien (Fig. 12). Rappelons qu'un traumatisme sur ces formes dysplasiques avec allongement pur peut entraîner un syndrome de la queue de cheval grave. Enfin, dans notre série de 15 patients dysplasiques, il a été retrouvé trois cas de hernie discale compressive L5-S1 expliquant la radiculalgie S1 ; cela souligne la relative instabilité de ce segment L5-S1 qui n'est pas retrouvée dans les SPL par lyse.

On peut observer des radiculalgies sans compression évidente probablement par simple irritation accentuée par un phénomène inflammatoire.

Déformation en cyphose lombosacrée

Elle s'observe en cas de glissement de L5 et de verticalisation du sacrum signant la rétroversion du bassin ; il existe une plicature antérieure et l'impression que le tronc est encastré dans le bassin : le tronc est court, l'abdomen est proéminent, le galbe des fesses a disparu et, dans les formes les plus graves, les côtes sont au contact des crêtes iliaques. [31] Une hyperlordose de l'ensemble du tronc qui apparaît creux en région thoracique essaie de repositionner les conduits auditifs externes en arrière. Les hanches sont en hyperextension du fait de la rétroversion excessive, les genoux et parfois les chevilles sont fléchis.

Marche

Elle devient, dans ces formes graves, difficile ; elle se fait à petits pas, en rotation pelvienne à chaque pas, parfois sur la pointe des pieds. Meyer [32] a montré que la simple fusion in situ améliorait les paramètres de la marche.

C'est dans les formes les plus graves dysplasiques déplacées telles que décrites par Dandy [22] que tous ces signes sont retrouvés puisque sur 46 jeunes patients, il trouve 42 lombalgies

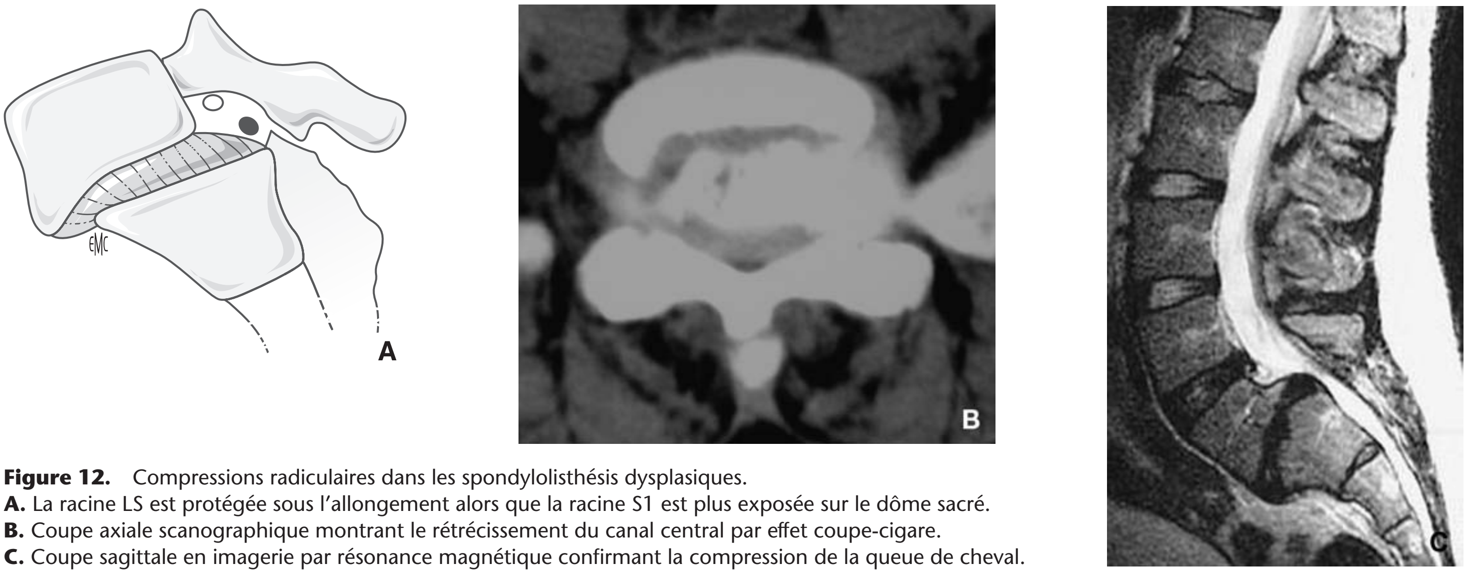

Figure 12. Compressions radiculaires dans les spondylolisthésis dysplasiques.
A. La racine LS est protégée sous l'allongement alors que la racine S1 est plus exposée sur le dôme sacré.
B. Coupe axiale scanographique montrant le rétrécissement du canal central par effet coupe-cigare.
C. Coupe sagittale en imagerie par résonance magnétique confirmant la compression de la queue de cheval.

invalidantes, 12 raideurs sévères, 11 déformations en cyphose lombosacrée et 17 paresthésies et sciatiques avec deux incontinences, six troubles sensitifs et quatre troubles moteurs.

■ Radiologie et autres examens complémentaires

Bilan radiologique

Le bilan radiologique doit comprendre des clichés centrés sur la charnière lombosacrée, de face, profil et de trois quarts. De trois quarts, on recherche essentiellement une lyse isthmique avec l'image du petit chien de Lachapede décapité. De face, on note un éventuel spina bifida, une anomalie d'orientation des articulaires postérieures et, en cas de lyse unilatérale, la densification du pédicule du côté opposé à la lyse expliquée par le passage préférentiel des contraintes sur ce côté de l'arc postérieur puisqu'il y a interruption de l'arc postérieur du côté de la lyse (signe de Maldage [21]). La lyse bilatérale, difficile à reconnaître sur le cliché de face vrai, se voit mieux sur le cliché de face avec rayons ascendants. Les clichés sur grande cassette debout, de face, permettent de reconnaître une scoliose associée tandis que les clichés sur grande cassette de profil permettent d'évaluer l'équilibre sagittal ; nous reviendrons sur la scoliose associée et l'équilibre sagittal dans des chapitres spécifiques.

Les clichés dynamiques sont surtout réalisés de profil ; ils peuvent être réalisés en flexion-extension. Nous reverrons qu'il y a une différence de rapport entre L5 et le sacrum entre la position couchée et la position debout en charge. Luk [33] a comparé les clichés de 40 patients en position neutre, en flexion-extension, debout et couché et sur le dos ou sur le ventre, en traction. Les clichés sont plus péjoratifs en flexion debout et meilleurs en traction, à plat ventre.

Paramètres sur le cliché de profil ou sagittaux

Ils ont été bien décrits par Nazarian [34] (Fig. 13). Le déplacement de L5 sur S1 peut être classé selon les cinq stades de Meyerding : le plateau supérieur de S1 est divisé en quatre portions égales : on parle de stade 1 de glissement quand le mur postérieur de L5 se projette sur le premier quart et de stade 4 quand il se projette sur le dernier quart, le plus antérieur. Le stade 5 correspond à la spondyloptose où il n'y a aucun contact entre mur postérieur de L5 et plateau supérieur de S1. Le pourcentage de glissement sur S1 de Taillard [35] est égal au rapport de la zone découverte du plateau supérieur de S1 sur le plateau complet. Enfin, le pourcentage de glissement de Boxall [36] est égal au rapport de la zone découverte du plateau de S1 sur le diamètre antéropostérieur du corps de L5.

La rotation entre L5 et S1 correspond à une cyphose entre ces deux vertèbres : elle a une valeur pronostique plus importante que le glissement antéropostérieur. Cette cyphose peut être appréciée par l'angle de glissement de Boxall, [36] formé par le plateau inférieur de L5 et le plateau supérieur de S1 ou angle de Wiltse [37] entre la face antérieure de L5 et la face postérieure de S1. Nous donnons plus d'importance à l'angle lombosacré décrit par Dubousset [38] formé par le bord supérieur de LS et le bord postérieur de S1. Normalement, cet angle doit être supérieur à 100° ; il y a cyphose sévère s'il est inférieur à 90°. Cet angle s'aggrave, donc diminue en position debout, augmente en position couchée sur le dos et augmente encore plus sur le dos avec un coussin sous le sacrum pour obtenir une hyperextension : il s'agit là de la meilleure position de réduction.

Les modifications morphologiques touchent le dôme sacré, le corps de L5 et le sacrum dans son ensemble. Le dôme sacré correspond à la partie arrondie du plateau supérieur de S1 qui se développe en hauteur selon la loi de Delpech car il ne reçoit pas, pendant la croissance, le contre-appui du plateau inférieur de L5 qui a glissé. Boxall [36] divise le plateau supérieur de S1 en trois portions égales d'avant en arrière ; le dôme convexe peut s'étendre plus ou moins en arrière. Wiltse [37] repère le sommet du dôme qui est projeté par une perpendiculaire sur le plateau supérieur et fait un rapport avec la longueur de ce plateau sacré.

Le corps vertébral du L5 dans les formes dysplasiques, les plus graves devient trapézoïdal pour les mêmes raisons d'anomalies de croissance ; la partie antérieure du corps recevant moins de contraintes que la postérieure va davantage grandir : l'indice de dysplasie de L5 de Taillard [35] est égal au rapport de la hauteur postérieure de L5 sur la hauteur antérieure.

La forme du sacrum plus ou moins concave en avant a été bien étudiée par Abitbol [39] qui décrit l'angle de courbe sacrée entre la droite suivant le mur antérieur de S1 et celle suivant le mur antérieur de S5. L'angle sacrococcygien est tracé entre une première droite perpendiculaire au plateau supérieur de S1 et une seconde droite perpendiculaire au plateau de la 5e pièce sacrée (Marty [40]). Sa valeur moyenne est de 89°.

Spondylolisthésis et équilibre sagittal

Le spondylolisthésis ne peut plus être considéré à l'heure actuelle comme une lésion isolée de la vertèbre qui s'est déplacée. Il faut l'intégrer dans l'équilibre général de profil où on prendra en compte la position du sacrum et donc, de l'anneau pelvien, véritable « vertèbre pelvienne » d'après Dubousset. Depuis les travaux de Duval Beaupère rappelés par Legaye, [41] on dispose d'angles qui permettent de déterminer la forme du bassin et son orientation. L'incidence pelvienne est un angle morphologique formé par une première droite reliant le centre des têtes de fémur et le milieu du plateau sacré de S1 et

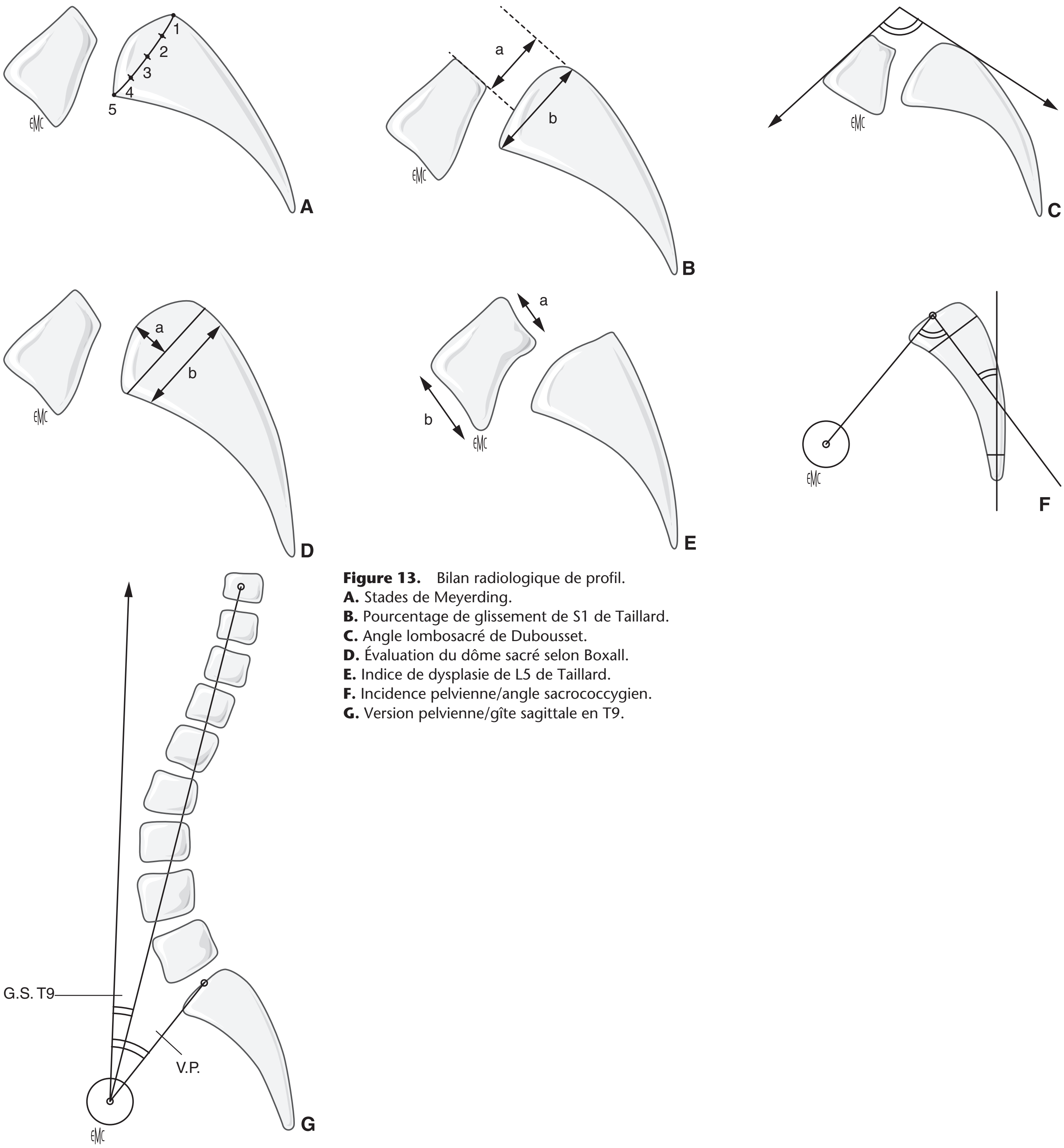

Figure 13. Bilan radiologique de profil.
A. Stades de Meyerding.
B. Pourcentage de glissement de S1 de Taillard.
C. Angle lombosacré de Dubousset.
D. Évaluation du dôme sacré selon Boxall.
E. Indice de dysplasie de L5 de Taillard.
F. Incidence pelvienne/angle sacrococcygien.
G. Version pelvienne/gîte sagittale en T9.

une seconde droite perpendiculaire au plateau de S1 : cet angle est de 51,4° en moyenne dans une population d'adultes jeunes et sains : il augmente pendant la croissance, mais sa valeur est fixée dès l'acquisition de la marche. [42] À une forte incidence sont corrélées le plus souvent une forte lordose lombaire et une forte cyphose thoracique. [41] L'angle de version pelvienne est un angle positionnel formé par la verticale abaissée sur les têtes de fémur et une droite reliant centre des têtes de fémur et milieu du plateau sacré. Cet angle est de 12° en moyenne. Il va augmenter si le bassin se rétroverse, c'est-à-dire si le sacrum se verticalise, donc si la pente sacrée diminue. Il faut rappeler d'ailleurs ici que version pelvienne et pente sacrée ne peuvent évoluer que de façon inverse puisque leur somme correspond à une valeur constante qui est celle de l'incidence pelvienne. Dans la rétroversion pelvienne, parallèlement à la verticalisation du sacrum, il y a projection vers l'avant des têtes fémorales. Le troisième angle qui est, lui aussi, positionnel, comme la version pelvienne, est l'angle de gîte sagittal en T9, T9 étant considéré comme le centre de gravité du corps en barycentrométrie d'après Duval Beaupère. Cet angle se mesure entre la verticale abaissée sur les têtes de fémur et la droite reliant têtes de fémur et milieu du corps de T9 ; il est assez constant, à 11° en moyenne, et varie peu, tout au moins dans les déséquilibres antérieurs modérés.

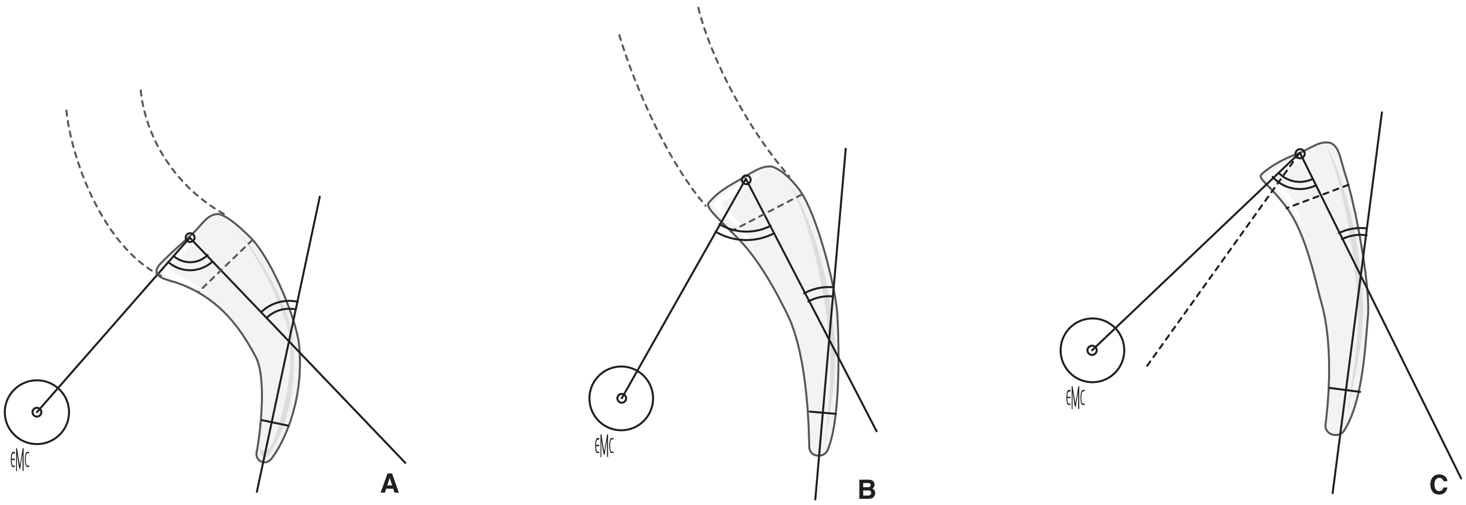

Figure 14. Corrélation entre angle d'incidence pelvienne et angle sacrococcygien.
A. Grande incidence/grand angle sacrococcygien.
B. Petite incidence/petit angle sacrococcygien.
C. Dans les formes dysplasiques graves, on observe une grande incidence et un faible angle sacrococcygien.
D. Radiographie de profil correspondante.

Équilibre sagittal dans les spondylolisthésis par lyse isthmique

Avant même l'utilisation de ces mesures, beaucoup d'auteurs comme Marnay, [43] Roy Camille [44] avaient remarqué que les porteurs de lyse isthmique avaient une lordose lombaire plus importante que la normale et s'intégraient dans le type dynamique de Delmas avec de fortes courbures rachidiennes. Par la suite, la plupart des auteurs mesurant l'incidence pelvienne dans les lyses isthmiques ont noté la prédominance des grandes incidences. [42, 45, 46] Cette grande incidence, corrélée à une grande lordose lombaire, accentue les contraintes en cisaillement : c'est encore une fois la rançon de la bipédie.

Si le glissement fait suite à la lyse, il y aura le plus souvent tendance à une bascule en cyphose de L5 sur S1 dans le plan sagittal avec, d'un côté, inclinaison vers le bas du corps de L5 et de l'autre, verticalisation de S1 donc, rétroversion du bassin : ce phénomène est secondaire et a pu être analysé comme le couple charnière par Marnay, [43] rapport entre D1 distance reliant le centre de S2 et le point abaissé sur l'horizontale à partir du milieu du disque L5-S1 et D2, distance entre ce même centre du disque L5-S1 et la projection sur l'horizontale des têtes de fémur. Le bassin est antéversé si le couple est supérieur à 1 ; il est rétroversé si le couple est inférieur à 0,8. Schwab et Farcy [47] décrivent l'indice sagittal de version pelvienne où le milieu du disque L5-S1 est remplacé par le milieu du corps L5, ce qui évite les erreurs dues à la déformation du plateau de S1 qui pose d'ailleurs un réel problème dans toutes ces mesures radiologiques de spondylolisthésis évolués.

Dans cette bascule du bassin en rétroversion, qui est là finalement pour maintenir un équilibre visant à ramener le centre de l'extrémité céphalique (conduit auditif externe) à l'aplomb des têtes fémorales, la participation des muscles n'est pas négligeable. La rétroversion va entraîner une diminution de la contraction des grands fessiers et est fixée par une rétraction des ischiojambiers.

Équilibre sagittal dans les spondylolisthésis dysplasiques

Sur une série de 15 SPL dysplasiques, nous avons noté une incidence très élevée (78° contre 51,4°) et un angle sacrococcygien faible à 58°, alors qu'il devait être de 89° pour l'incidence forte notée. Tout se passe comme s'il y avait anomalie dans la croissance du bassin avec un anneau pelvien qui est trop large pour un sacrum trop vertical : cela entraîne un déport des têtes fémorales très en avant du corps de L5 et donc une obligation de bascule du tronc en avant en ptose (Fig. 14). Antoniades [48] a bien étudié la forme du sacrum dans 45 cas de spondylolisthésis dans les formes dysplasiques les plus graves, il a reconnu une cyphose lombosacrée et aussi une cyphose S1-S2, comme une plicature de la partie haute du sacrum.

Tomodensitométrie

La tomodensitométrie donne de bons renseignements grâce aux coupes natives et aux reconstructions qui peuvent se faire dans les trois plans (Fig. 15). Pour reconnaître la lyse, il faut faire des coupes dans l'axe de l'isthme, c'est-à-dire faisant pratiquement 60° avec des coupes discales classiques. Cet examen est très intéressant pour analyser les anomalies de l'arc postérieur des formes dysplasiques. En cas de glissement, les limites des foramens intervertébraux sont bien reconnues, notamment dans le plan sagittal.

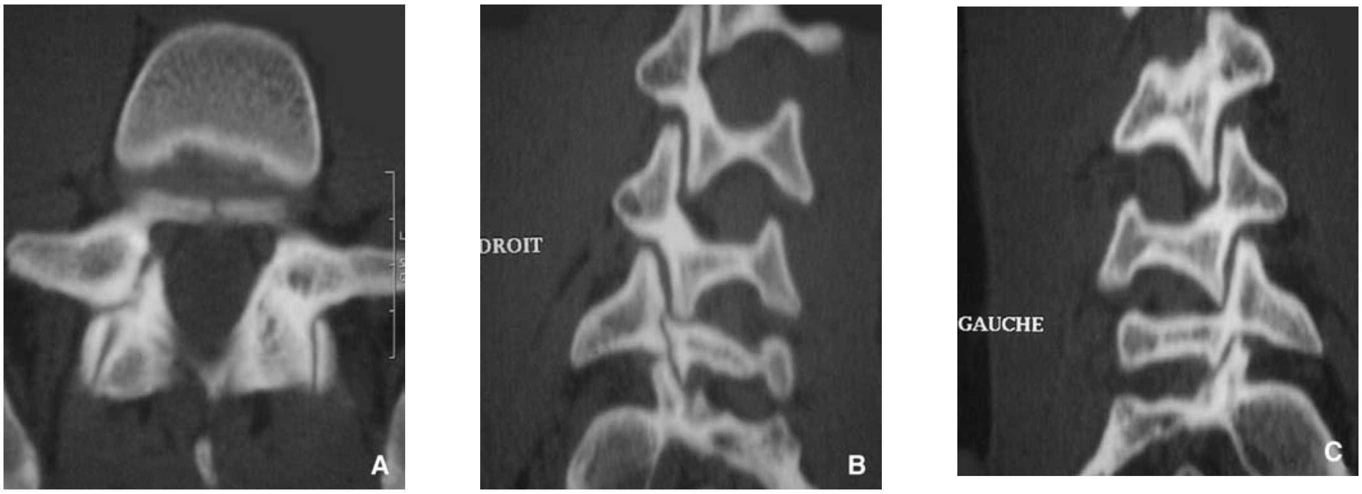

Figure 15. Tomodensitométrie dans une lyse isthmique de L5 droite.
A. Coupe axiale.
B. Reconstruction de trois quarts droite.
C. Reconstruction de trois quarts gauche.

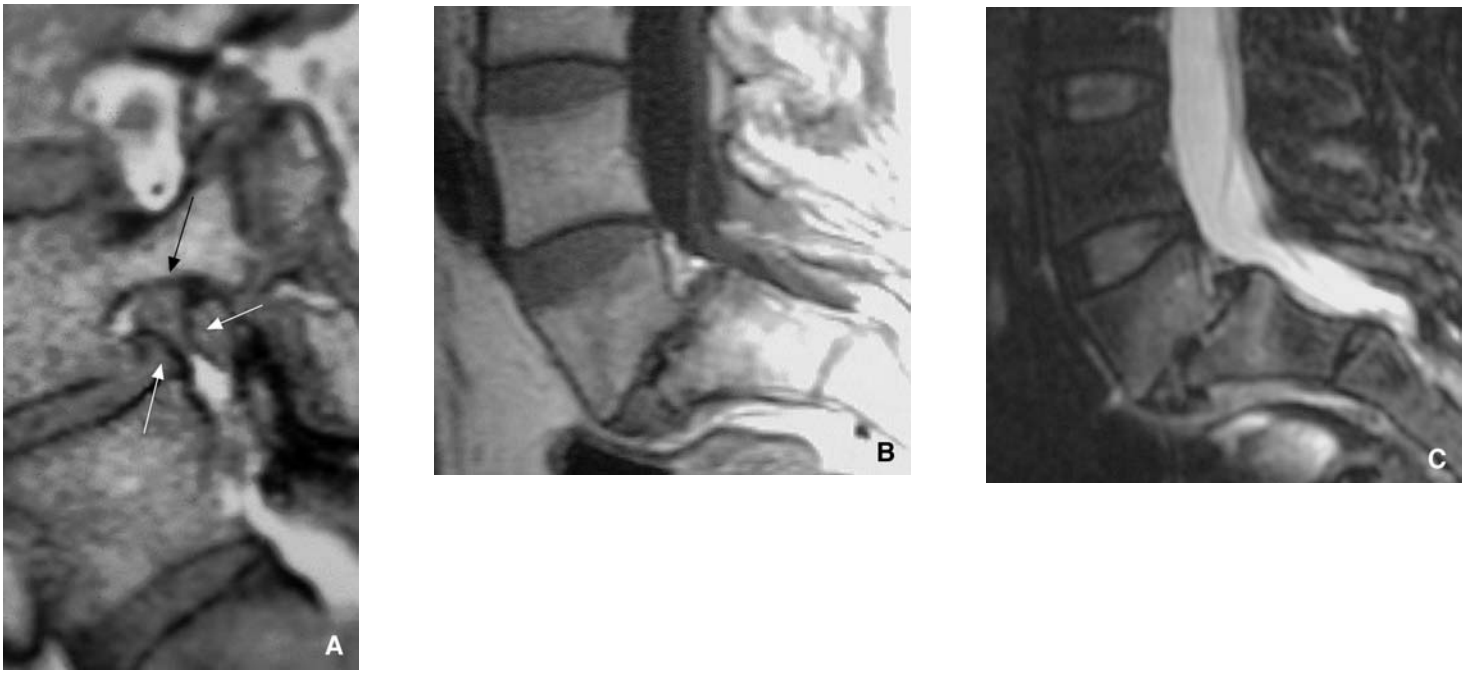

Figure 16. Imagerie par résonance magnétique (IRM) et spondylolisthésis par lyse isthmique.
A. Compression sur une coupe sagittale par le crochet isthmique, le nodule de Gill et une protrusion discale (rare).
B. Image de discopathie inflammatoire type MODIC 1 en séquence T1 sur un autre patient.
C. Même patient en séquence T2.

Imagerie par résonance magnétique

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est un examen de choix qui a l'avantage d'évaluer au mieux l'état des disques de la région, des plateaux vertébraux avoisinants et surtout des foramens intervertébraux où il peut exister une compression (Fig. 16). Il minore souvent le déplacement dans le plan sagittal par rapport aux radiographies simples car l'examen se fait en position allongée qui réduit le glissement.

L'appréciation de l'hydratation du disque au niveau d'une lyse est importante : si ce disque est bien hydraté, une reconstruction isthmique dans les formes douloureuses chroniques est réalisable. En cas d'arthrodèse pour SPL vrai, une altération du signal du disque sus-jacent fait prolonger l'arthrodèse vers le haut.

À la phase de lyse précoce, l'IRM permet de reconnaître, au niveau de l'arc postérieur, des images de signal inflammatoire avec hyposignal en T1, [54] qui, quand elles sont unilatérales, ont une allure pseudotumorale et ont fait craindre, à tort, un ostéome ostéoïde, voire un ostéoblastome [55] (Fig. 7B et 7C).

En cas de déplacement asymétrique, on peut observer sur les plateaux vertébraux, du côté du pincement, des signaux inflammatoires de type MODIC 1, très souvent associés à une radiculalgie homolatérale correspondant à la compression de la racine dans le FIV. Un signal de MODIC 1 sur l'ensemble des plateaux encadrant le disque osthésique est corrélé à des lombalgies invalidantes.

Enfin, l'étude du FIV dans les trois plans conventionnels est essentielle pour reconnaître une éventuelle compression radiculaire. [56] L'avenir est dans les machines ouvertes qui permettent une évaluation dynamique, notamment en charge de ces foramens. [57]

Autres examens

La saccoradiculographie couplée ou non au scanner a peu d'intérêt puisque la dure-mère s'interrompt au ganglion spinal : cet examen explore donc mal la région du foramen intervertébral.

La neurographie, qui consiste à ponctionner la gaine nerveuse dans le foramen et à l'opacifier, peut être réalisée sous contrôle d'amplificateur de brillance ou mieux, sous tomodensitométrie. En fait, plus qu'un test d'imagerie, il s'agit d'un test de reproduction de la douleur et aussi, d'un test thérapeutique avec injection d'anesthésique local et d'anti-inflammatoire. [53]

La discographie peut explorer le disque olisthésique et aussi le disque sus-jacent avant une arthrodèse : s'il est symptomatique à l'injection, il est ponté par l'arthrodèse. En réalité, cet examen perd de l'importance devant l'IRM.

La scintigraphie au technétium est proposée pour reconnaître une lyse récente devant l'hyperfixation, pour éventuellement surveiller l'évolution de cette lyse et pour éliminer d'autres diagnostics (Fig. 4B et 7D).

L'exploration électrique des nerfs des membres inférieurs n'est indiquée qu'en cas de sciatalgie mal étiquetée. Elle comprend électromyogramme, en règle normal, étude des potentiels évoqués somesthésiques et surtout, étude des potentiels sensitifs périphériques qui sont spécifiquement altérés dans les lésions foraminales observées dans ces pathologies par lyse. [58]

Situations anatomiques particulières

L'association SPL et scoliose peut avoir trois causes : [34, 49, 50]

- dans les SPL symptomatiques avec lombalgie sévère ou sciatique, la contracture musculaire peut entraîner presque plus une attitude scoliotique qu'une vraie scoliose ;
- la scoliose dite olisthésique ou spondyloscoliose est due à un glissement asymétrique entraînant une colonne lombaire qui doit se rééquilibrer. Cette situation s'observe autant dans les SPL par lyse isthmique que dysplasique. Le traitement chirurgical du SPL règle en général le problème de la scoliose (Fig. 17C, 17D) ;
- le SPL s'accompagne d'une scoliose idiopathique sus-jacente, la vertèbre limite inférieure de la scoliose étant très au-dessus du SPL ; il s'agit de deux lésions fréquemment associées mais indépendantes, à traiter séparément.

L'ensemble de ces trois situations s'observe dans 16 % pour Louis, [17] jusqu'à 60 % pour Boxall. [36]

Le niveau de la lyse isthmique peut se situer au-dessus de L5 et globalement, plus la lyse est haute au niveau lombaire, plus elle est rare. La lyse en L4 s'observe dans 7 à 10 % des cas ; elle toucherait plutôt des jeunes hommes adultes et est associée à une anomalie de charnière une fois sur quatre. [34] Pour Hensinger, [26] la lyse de L4 est plus symptomatique que celle de L5. Pour Grobler, [51] le risque de glissement en cas de lyse de L4 est plus important car cette vertèbre n'est pas amarrée au socle pelvien par le ligament iliolombaire comme L5. Ce risque de glissement est applicable aux vertèbres de L5 faiblement encastrées dans le bassin. Des lyses multiples et hautes L1, L2 et L3 ont été décrites par Lowe [52]: elles sont exceptionnelles.

Évolution naturelle (avant traitement)

Études longitudinales

Deux études longitudinales peuvent être ici rappelées, mais elles distinguent mal les SPL par lyse et les SPL dysplasiques. Saraste [59] a suivi 255 patients sur 9 ans : les facteurs de risques de lombalgie sont le glissement supérieur à 25 %, l'indice lombaire bas et la dégénérescence discale précoce. Danielson [60] a suivi 311 patients sur 3, 8 ans : le glissement est corrélé à l'angle de glissement, à l'angle lombosacré, à l'index lombaire et à la dégénérescence discale. Sont classiquement de pronostic défavorable le jeune âge, le sexe féminin, le glissement, l'angle de glissement importants et l'index lombaire bas.

En réalité, l'évolution est très différente dans les spondylolisthésis lytiques qui peuvent s'aggraver essentiellement à l'âge adulte par pincement discal, et les spondylolisthésis dysplasiques où le risque d'aggravation est beaucoup plus important pendant la croissance.

Évolution dans les formes lytiques vers le glissement

Floman [61] a suivi 18 patients porteurs de SPL par lyse sur 30 ans et a observé un glissement qui augmente de 15 % sur une période de 2 à 20 ans par insuffisance discale. Rossi [18] estime que seulement un tiers des lyses isthmiques observées en pratique sportive évoluent vers le SPL, uniquement par insuffisance du disque, seul élément de stabilisation puisque le système articulaire postérieur est court-circuité par la lyse : le « verrou » discal saute et permet le listhésis (Fig. 18).

Muschik [62] a suivi 84 compétiteurs sportifs qui n'ont pas interrompu leur activité malgré la présence de lyse isthmique : il n'a que 10 aggravations du glissement n'ayant pas toujours nécessité d'interruption de l'activité sportive. Taillard [35] a pensé qu'un facteur macrotraumatique pouvait aggraver le glissement. Enfin Ohmori [63] estime que le risque de glissement est plus faible si les transverses de la vertèbre olisthésique sont larges, ce qui correspond à la présence d'un ligament iliolombaire plus épais : cette idée correspond au risque de glissement pour les lyses de L4 et a fortiori pour les lyses plus hautes que nous avons décrites précédemment (Fig. 19).

L'évolution finale se fait vers la fusion complète des deux plateaux vertébraux encadrant le disque qui s'est totalement pincé : cette fusion est associée le plus souvent à une indolence totale (Fig. 20).

Évolution dans les formes dysplasiques

Elle se fait dans le sens du glissement, mais surtout dans celui de la cyphose lombosacrée avec diminution de l'angle lombosacré, verticalisation du sacrum et donc rétroversion du bassin bien reconnue par Jackson. [64] Il y a rupture d'équilibre avec un tronc qui s'encastre dans le bassin et est projeté vers l'avant ; il en résulte une hyperlordose lombaire qui peut s'étendre en région thoracique pour donner un véritable dos plat, voire creux : l'axe de la tête, grâce à ce phénomène « d'hyperextension » globale du tronc s'aligne sur les têtes de fémur.

Ce sont ces formes graves s'exprimant tôt pendant la croissance qui conduisent aux ptoses. Curylo, [65] sur une série de 53 ptoses, note une incidence forte (76° en moyenne), une dysplasie de l'arc postérieur, probable élément initiateur dans 61 %, une dysplasie antérieure secondaire sur vertèbre L5 trapézoïdale et plateau de S1 déformé en dôme ; nous rappelons que, dans notre expérience dans ces formes dysplasiques graves, le sacrum est anormalement plat (angle sacrococcygien faible), ce qui diminue le bras de levier postérieur et accroît le déséquilibre antérieur.

Prise en charge thérapeutique

Dans la majorité des cas, un traitement conservateur reste efficace et suffisant. Le traitement chirurgical concerne environ 10 à 20 % des patients uniquement [66] et trouve sa place après l'échec d'un traitement médical ou bien en présence de troubles neurologiques moteurs.

Traitement conservateur

Il concerne la majorité des cas de SPL de l'adolescent et de d'adulte en cas de lombalgie ou de lomboradiculalgie non déficitaire. Selon l'ancienneté de la symptomatologie, le traitement sera différent.

Lombalgie aiguë

Elle traduit le plus souvent une fracture isthmique lors d'un épisode traumatique plus ou moins violent ou faisant suite à des microtraumatismes répétés chez un adolescent.

Dans la fracture isthmique récente, il s'agit le plus souvent d'un épisode inaugural survenant chez un adolescent, suite à un traumatisme en hyperextension. Une fois le diagnostic radiologique confirmé (clichés standards et de trois quarts ainsi

Figure 17. Spondylolisthésis dysplasique opéré en double temps antérieur puis postérieur.
A. Cliché préopératoire de profil.
B. Cliché postopératoire de profil montrant la correction de la cyphose lombosacrée.
C. Scoliose olisthésique de face préopératoire.
D. Correction de la scoliose en postopératoire.
E. Profil préopératoire montrant la cyphose lombosacrée et la lordose globale du tronc.
F. Profil postopératoire montrant la réapparition de la cyphose thoracique.

que scintigraphie qui signe le caractère récent de la lésion isthmique) un traitement orthopédique peut être proposé. On cherche une consolidation osseuse du foyer de fracture par une immobilisation adéquate avec un plâtre hémiculotte (ou bermuda) en prenant d'un côté la cuisse durant 2-3 mois (du côté de la lyse isthmique si elle est unilatérale). Cette immobilisation a pour but de neutraliser les mouvements de la charnière lombosacrée notamment en position assise. On y

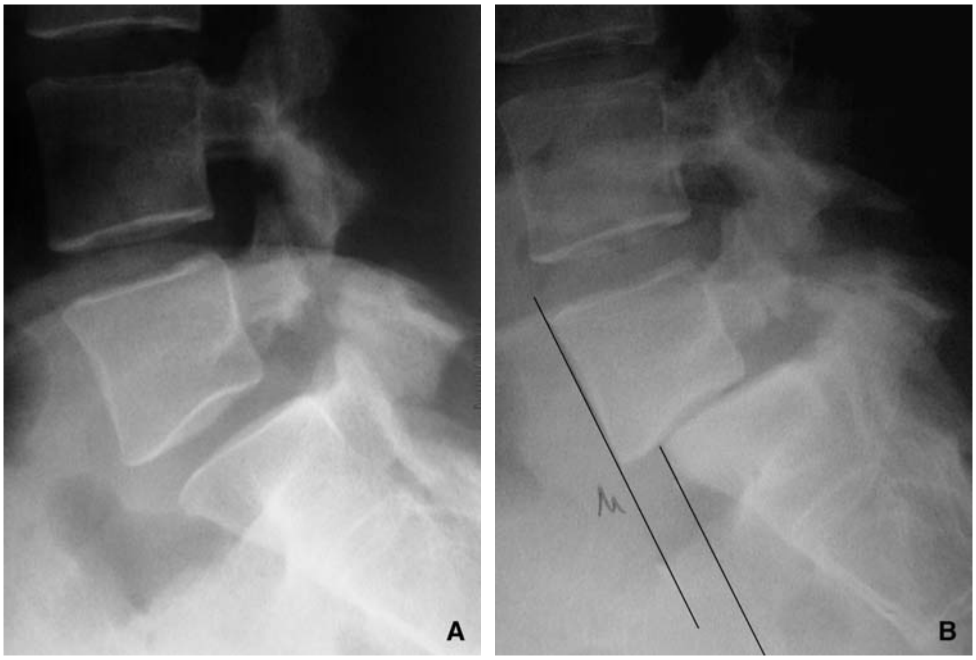

Figure 18. Évolution naturelle d'un spondylolisthésis par lyse de L5. Les deux clichés A et B sont pris à 5 ans de distance : le pincement discal est corrélé au glissement.

Figure 19. Évolution naturelle d'un spondylolisthésis par lyse de L4.
A. Cliché initial.
B. Cliché final.

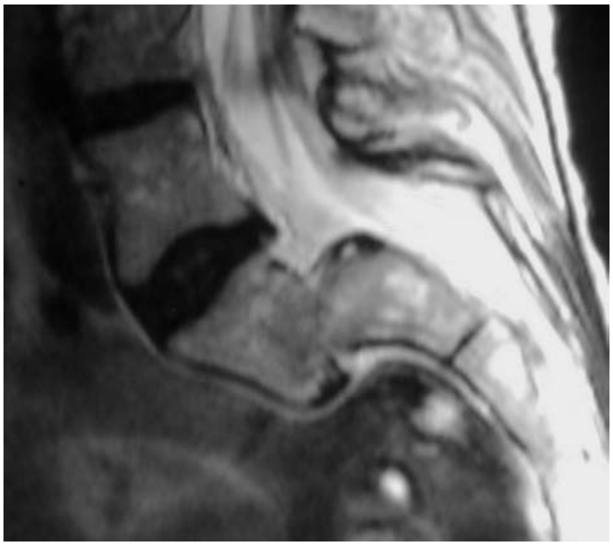

Figure 20. Évolution naturelle et finale vers la fusion L5-S1.

associe du repos et des médicaments usuels (antalgiques simples et anti-inflammatoires non stéroïdiens). Les activités sportives ne sont reprises qu'après 4 mois et en l'absence de toute symptomatologie douloureuse. La consolidation osseuse peut être obtenue mais ce n'est pas la règle (Fig. 21).

Steiner [67] propose une immobilisation par un corset de Boston modifié (délordosant et qui descend très bas en arrière et latéralement mais qui n'a pas de prise sur la cuisse) durant 6 mois, et obtient 79 % de bons et très bons résultats. Fujii [68] a récemment étudié 134 jeunes patients porteurs de lyse isthmique traités orthopédiquement et contrôlés en tomodensitométrie. La consolidation s'observe plus régulièrement si la lyse est récente (espace lytique fin en tomodensitométrie) et si elle touche L4 plutôt que L5.

Dans la fracture isthmique ancienne, un nouveau traumatisme peut être à l'origine d'un épisode douloureux. Il serait alors illusoire de chercher à obtenir une consolidation osseuse par une contention externe. On propose un traitement symptomatique associant repos, avec simple ceinture lombaire, antalgiques simples, anti-inflammatoires non stéroïdiens et physiothérapie.

Lombalgie chronique

Le traitement symptomatique est souvent efficace dans les cas de lombalgie chronique. Cependant, en cas de non-réponse au traitement conservateur, le recours à la solution chirurgicale peut s'avérer intéressant (cf. infra).

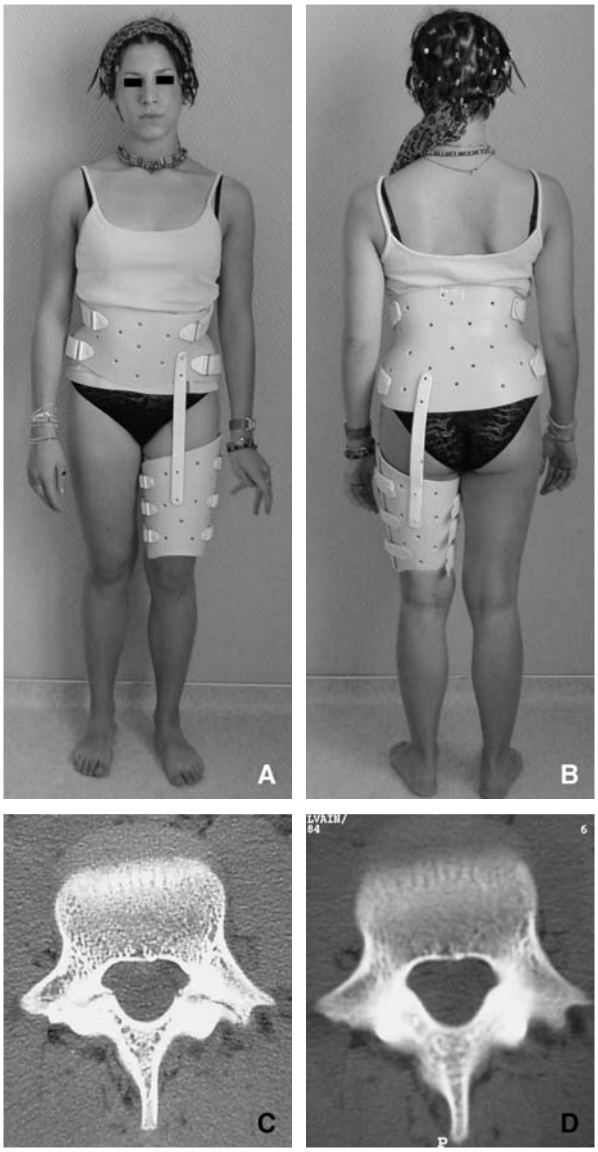

Figure 21. Corset-bermuda empêchant la position assise basse (et donc les mouvements de la charnière lombosacrée) utilisé pour le traitement orthopédique d'une lyse récente ou en postopératoire en cas de réduction-arthrodèse.
A. Face.
B. Dos.
C. Consolidation d'une lyse bilatérale obtenue par traitement orthopédique : scanner initial.
D. Scanner à 1 an.

Patient asymptomatique

Si le diagnostic est fait sur des clichés radiologiques de manière fortuite, alors le patient doit recevoir une information précise sur le caractère a priori bénin de sa pathologie. Aucune restriction physique ou sportive ne peut lui être imposée. Seul le cas particulier d'adolescents pratiquant des sports en extension (gymnastique, équitation, danse) et à haut niveau est à prendre en considération. Il s'agit de prévenir une aggravation des lésions existantes par des contraintes en hyperextension chez ces patients. Une lyse isthmique isolée à faible déplacement (stade 0, 1 et 2 de Meyerding) chez un jeune athlète asymptomatique bénéficie d'une simple surveillance clinique et radiologique régulière (tous les 6 à 12 mois) ainsi que d'un renforcement musculaire spécifique de la ceinture pelvienne. La présence d'un glissement plus important (stade 3, 4, voire la spondyloptose), avant la fin de la maturité osseuse, contre-indique la pratique des sports de contact ou en hyperextension, à haut niveau. Même si Muschik [62] ne préconise pas une diminution ou interdiction des activités sportives chez les athlètes de haut niveau avec un SPL, les résultats de sa propre série montrent une aggravation du glissement (de 10,5 % en moyenne) dans 43 % des cas. Les activités physiques et professionnelles doivent être adaptées et le port de charges lourdes reste prohibé.

Traitement chirurgical

Reconstruction isthmique

La fracture isthmique ancienne se comporte comme une pseudarthrose. Il s'agit alors de réaliser un avivement des berges de l'isthme en retirant le tissu fibreux et cartilagineux, puis d'y apposer une greffe osseuse autologue. La résection de la pointe de l'articulaire inférieure de L4 permet d'éliminer une des causes de conflit local avec l'isthme de L5. C'est Kimura [69] le premier qui décrit cette intervention en 1968. Depuis, de nombreux auteurs ont modifié la technique et différents systèmes d'ostéosynthèse comme la vis de Buck [70] ou la vis-crochet de Morscher [71] sont les plus utilisés : ce dernier système permet une mise en compression de la greffe osseuse. Le matériel est retiré après 12 mois (Fig. 22). Cette intervention n'a pas de retentissement sur le segment mobile L5-S1 et permet une mobilité discale normale après l'ablation du matériel.

Cela suppose qu'elle soit proposée aux patients ayant peu ou pas de déplacement avec un disque L5-S1 d'aspect normal à l'IRM tant sur le plan de sa hauteur que de son hydratation.

En cas de doute sur l'origine organique de la douleur, certains praticiens réalisent une infiltration (aux corticostéroïdes) de l'isthme sous contrôle scopique. Le déclenchement de la douleur au moment de l'injection, puis la sédation partielle ou complète sont des signes évocateurs et permettent de confirmer le diagnostic (Fig. 23). Le traitement chirurgical donne 91 % de bons résultats cliniques et 87 % de fusion dans le groupe de patients avec le test d'infiltration positif. [72] Quant aux SPL de l'adulte, la reconstruction isthmique isolée donne un taux de pseudarthrose plus important (de 35 % chez les patients de plus de 20 ans) par rapport aux patients de moins de 20 ans (8,6 %). [73]

Un glissement important (SPL grade 2 de Meyerding ou plus), une discopathie L5-S1 à l'IRM, une déformation en dôme du plateau de S1 et des troubles neurologiques contre-indiquent la reconstruction isthmique et nécessitent le plus souvent une fusion associée ou non à une décompression.

Décompression postérieure

Elle est indiquée chaque fois qu'il existe une compression neurologique et symptomatique. Le plus souvent, il existe une sténose latérale au niveau des foramens L5-S1 et une compression des racines L5 ou, moins fréquemment, une mise en tension des racines S1 au niveau du coin postérosupérieur de sacrum dans les formes à grand déplacement. Exceptionnellement, il peut s'agir de troubles sphinctériens en rapport avec une sténose centrale et une compression des racines de la queue de cheval qui nécessite une laminectomie classique.

Il s'agit de l'intervention décrite par Gill [74] en 1955 comprenant une résection de l'arc postérieur qui est libre et reste suspendu en arrière et une libération des racines latéralement. Elle a l'avantage d'être simple à réaliser mais a la réputation de créer une instabilité, c'est pourquoi elle doit toujours être associée à une ostéosynthèse postérieure.

Arthrodèse in situ

Cette technique a pour principe de neutraliser tout mouvement du segment discal L5-S1 en réalisant une fusion, le plus souvent par voie postérieure. L'indication idéale reste les SPL de bas grade mais elle garde aussi sa place dans les SPL de haut grade ou dans les cas évolutifs. Cette technique a fait la preuve de son efficacité par rapport au traitement conservateur dans le cadre de SPL symptomatique depuis plus de 1 an chez l'adulte. [75] Plusieurs techniques sont décrites dans la littérature.

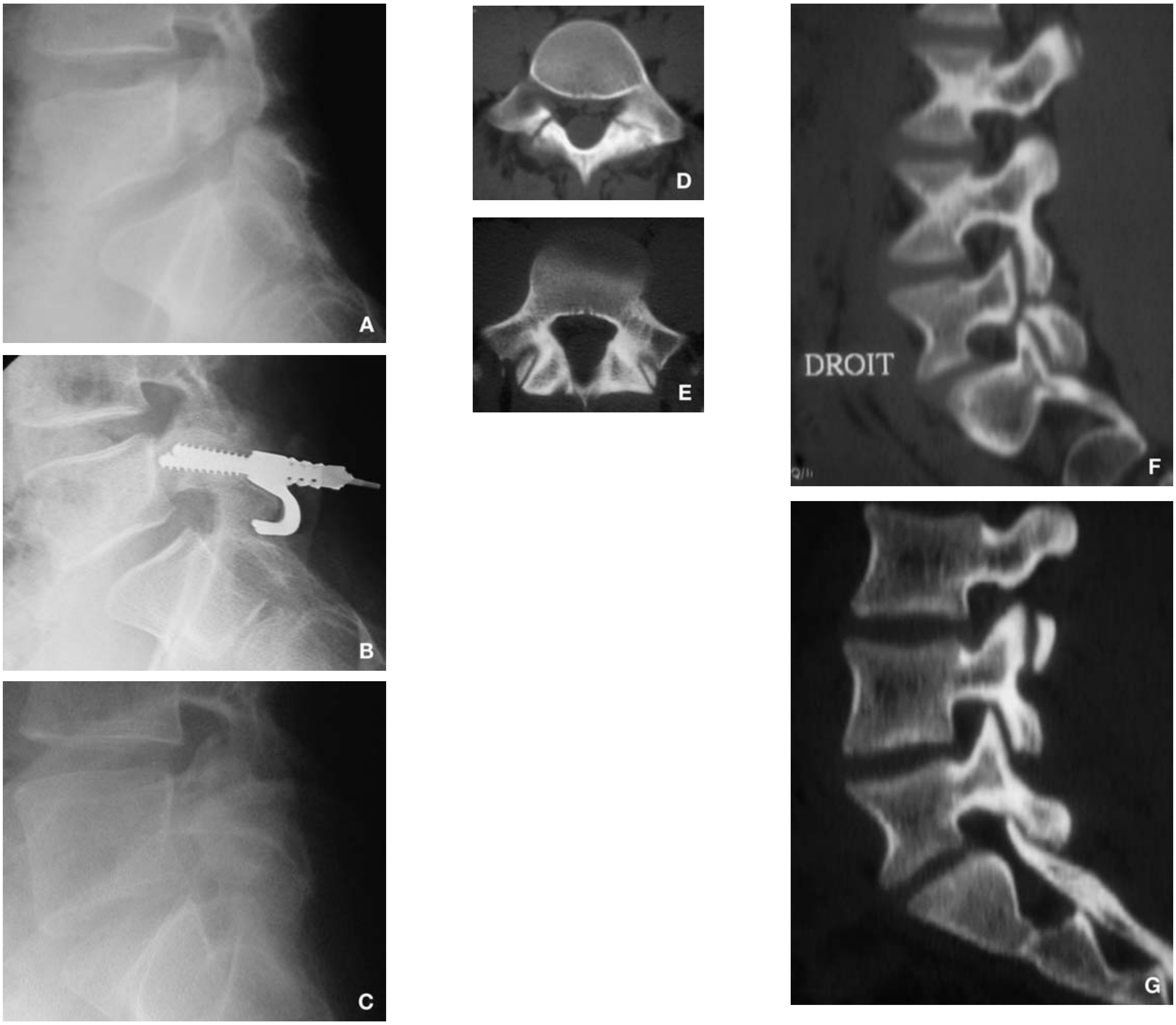

Figure 22. Lyse bilatérale traitée par reconstruction bilatérale.
A. Cliché de profil initial.
B. Cliché postopératoire.
C. Cliché de profil après ablation du matériel.
D. Coupe axiale tomographique préopératoire.
E. Coupe axiale postopératoire.
F. Coupe sagittale préopératoire.
G. Coupe sagittale postopératoire : on note la consolidation de l'isthme et le raccourcissement de l'articulaire inférieure de L4.

Arthrodèse postérolatérale sans ostéosynthèse

Technique relativement simple et rapide, elle nécessite un bon avivement des apophyses transverses qui vont recevoir le greffon osseux autologue (greffon iliaque le plus souvent pris par la même incision cutanée). Elle présente un taux de complications relativement faible avec de très bons résultats. Ses indications de choix restent les SPL de bas grade et surtout chez l'adolescent. [76] Chez l'adulte, le taux de pseudarthrose reste relativement important et nous y associons une ostéosynthèse en général.

Arthrodèse postérolatérale avec ostéosynthèse

Il s'agit de divers systèmes de vissage pédiculaires au niveau L5-S1 ou, dans certains cas (hypoplasie des pédicules de L5 ou SPL de haut grade), d'un vissage de L4 à S1. L'utilisation d'une instrumentation reste très controversée à ce jour. Elle prolonge la durée de l'intervention et augmente les risques neurologiques et infectieux. Si le travail de Melot [77] (méta-analyse de quatre études randomisées et prospectives) permet de juger de la supériorité de l'instrumentation, ce n'est pas le cas dans d'autres publications [78, 79]. Il est cependant incontestable que l'instrumentation permet une rigidification plus rapide du ou des segments pathologiques et améliore le taux de fusion au prix des complications liées à la technique. Nous la réservons aux cas de SPL de haut grade et aux SPL de l'adulte en général. Elle doit être pratiquée par un chirurgien entraîné et lorsque les conditions anatomiques s'y prêtent.

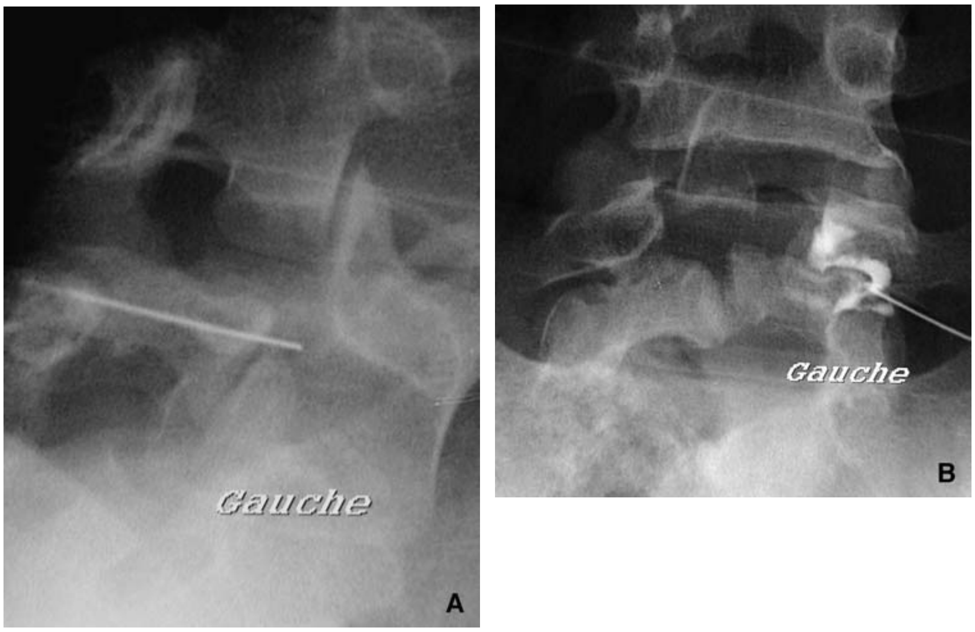

Figure 23. Infiltration de la lyse.
A. Vue de trois quarts.
B. Vue de face avec injection de Xylocaïne®, anti-inflammatoire et produit radio-opaque.

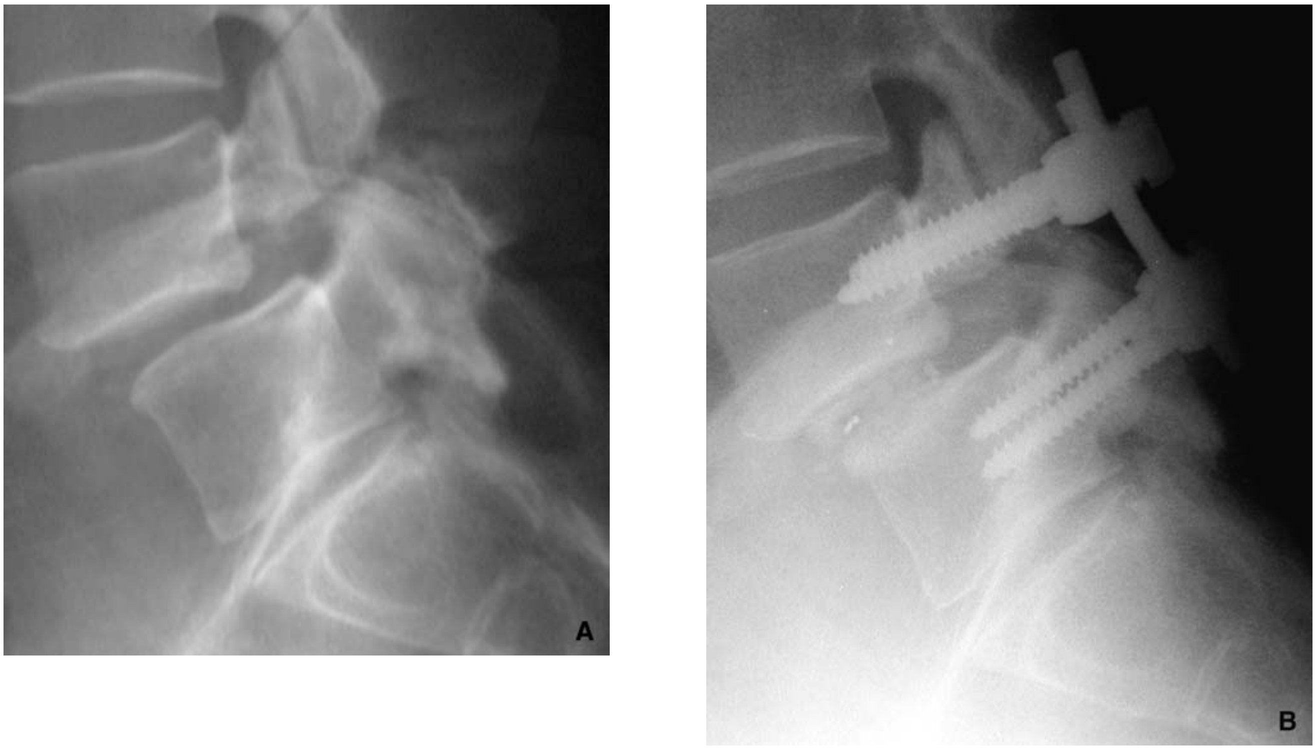

Figure 24. Arthrodèse circonférentielle par cage et vis d'un spondylolisthésis de L4 (au-dessus d'une anomalie de charnière).
A. Profil préopératoire.
B. Profil postopératoire.

Arthrodèse postérolatérale et intersomatique (fusion circonférentielle) (Fig. 24)

Le taux de pseudarthrose et de glissement après une arthrodèse postérieure isolée reste relativement important et notamment dans les SPL de haut grade (17 à 40 % des cas) ou lorsque le disque L5-S1 garde une hauteur importante. Dans ces cas, une arthrodèse combinée permet d'augmenter le taux de fusion. Elle peut se faire par un seul temps postérieur isolé ou bien en deux temps distincts. L'abord postérieur seul avec un disque LS-S1 haut ne présente aucune particularité technique, il s'agit d'un vissage pédiculaire et d'une greffe intertransversaire associée à une greffe intersomatique avec des cages. Lorsqu'il existe un affaissement discal important ou un SPL de haut grade et/ou évolutif chez l'adolescent, nous préférons le double abord qui permet un avivement soigneux de l'espace L5-S1. Chez l'adulte, une arthrodèse postérolatérale instrumentée reste le meilleur compromis.

Arthrodèse intersomatique par voie antérieure

Pour Kim, [80] il n'y a pas de différence significative (taux de fusion et résultats cliniques) entre cette technique et l'arthrodèse postérolatérale chez l'adulte sur une étude non randomisée. Ses indications restent cependant exceptionnelles et un glissement important ou un affaissement discal complet la rendent

difficile sans instrumentation postérieure associée. Nous la réservons aux rares cas de pseudarthrose après une fusion postérieure isolée.

Réduction-fusion

La restauration anatomique a pour but d'obtenir des conditions mécaniques plus satisfaisantes, une fusion dans une meilleure position, une correction de l'équilibre sagittal et un aspect morphologique plus satisfaisant pour le patient. [81] La réduction comporte cependant un risque neurologique non négligeable (bien que le plus souvent régressif) et ne fait pas l'objet d'un consensus parmi les chirurgiens ; il n'est pas démontré par ailleurs qu'une réduction améliore sensiblement le résultat fonctionnel notamment lorsque le glissement est inférieur à 25 %. Au-delà de 50 % de déplacement vertébral, une réduction partielle semble intéressante et doit être associée au mieux à une fusion circonférentielle qui garantit un taux de fusion important. Il s'agit probablement du meilleur compromis anatomique car la réduction complète comporte un taux de complications neurologiques non négligeable jusqu'à 31 % des cas, [82-84] la tension des racines se faisant dans le dernier tiers de la réduction. De toute façon, plus que la réduction du glissement, c'est la réduction de la cyphose lombosacrée qui importe.

On distingue la réduction progressive préopératoire par manœuvre externe, plus sûre mais plus contraignante de la réduction chirurgicale comportant plus de risque neurologique.

Réduction progressive préopératoire

La technique de réduction progressive décrite par Dubousset [38] permet de mieux contrôler les complications neurologiques. Le patient est installé sur un hamac placé au niveau du bassin durant 3 semaines. Les hanches sont en extension et la colonne lombaire en lordose. Il s'agit de corriger plus la cyphose lombosacrée que le glissement vertébral.

Si la correction de l'angle lombosacré est suffisante (environ 100°), la réduction obtenue est protégée par un corset en plâtre et une arthrodèse in situ par voie postérieure complète le traitement. Il s'agit d'une greffe postérolatérale (intertransversaire et facettaire) sans ouverture du canal par un abord selon Wiltse et sans ostéosynthèse. Le patient conserve le corset plâtré durant 4 mois, puis doit observer une immobilisation par un corset simple sur mesure durant 4 mois supplémentaires.

Si la correction est insuffisante (angle lombosacré inférieur à 100°) il est proposé une fusion intersomatique par voie antérieure après le temps postérieur. Il n'y a aucun cas d'aggravation neurologique à déplorer dans cette série.

Réduction chirurgicale peropératoire

La réduction chirurgicale peut se faire en un seul temps postérieur après décompression et à l'aide d'une instrumentation solide, par un temps antérieur isolé ou par une chirurgie combinée. Le suivi des potentiels évoqués lors de la réduction permet de diminuer le risque d'apparition de troubles neurologiques.

La réduction par voie postérieure est la technique la plus répandue. Les systèmes de fixation pédiculaires actuels permettent d'obtenir des réductions à l'aide de montages courts (L5-S1 ou en cas de SPL de haut grade ou d'hypoplasie des pédicules de L5 par un montage L4-S1). Les ostéosynthèses longues [85] nous paraissent trop agressives en première intention. Une greffe intersomatique associée (par voie postérieure ou par un abord antérieur) complète l'intervention.

La réduction par voie antérieure suivie d'une fixation postérieure, notamment décrite par Louis, [86] a l'avantage de faciliter les manœuvres de réduction d'abord par la position du patient (en hyperextension avec un appui sous le sacrum) (Fig. 17) ; une instrumentation spéciale permet de pousser le corps de L5 vers l'arrière. La correction est stabilisée par une vis de diamètre 7,5 introduite au niveau du plateau supérieur de L5 et traversant le corps de S1 et l'interligne S1-S2 associée à la greffe intersomatique L5-S1. L'enchevillement d'un péroné est une alternative à la vis L5-sacrum. Une ostéosynthèse postérieure complète le geste.

La résection de la vertèbre olisthésique, décrite par Gaines, [87] est proposée exceptionnellement dans des cas de spondyloptose symptomatique, chez l'enfant essentiellement. Cette intervention, lourde sur le plan technique, permet théoriquement d'éviter les risques de traction excessive sur les racines lors des manœuvres de réduction. La résection de L5 met en contact les plateaux vertébraux de L4 et S1 qu'il faut aviver. Elle est suivie d'un temps postérieur de fixation L4-S1 : sur 16 patients opérés, sept ont présenté des troubles neurologiques qui ont tous rétrocédé en 1 an.

■ Conclusion

Un SPL symptomatique requiert une prise en charge médicale en première intention. En cas d'échec, les solutions chirurgicales sont à proposer en fonction de l'âge et du degré de glissement. En cas de lyse sans listhésis chez un adolescent, on propose une chirurgie de réparation isthmique. Chez l'adulte, on propose une fusion in situ : l'instrumentation est indispensable chez l'adulte et l'adolescent et permet d'éviter une immobilisation longue dans un corset hémibermuda avec un taux de fusion plus élevé. L'instrumentation est moins obligatoire chez l'enfant. Les SPL de haut grade nécessitent le plus souvent une réduction partielle chez l'enfant associée à une arthrodèse circonférentielle [36, 88]) même si certains auteurs préconisent une fusion in situ seule. [22, 89] Chez l'adulte, on préfère une fusion postérieure et instrumentée ou bien une arthrodèse circonférentielle.

■ Références

[1] Wiltse LL, Newman PH, MacNab I. Classification of spondylolysis and spondylolisthesis. *Clin Orthop* 1976;**117**:23-9.

[2] Marcheiti PG, Bartolozzi P. Classification of spondylolisthesis as a guideline for treatment. In: *The textbook of spinal surgery*. Philadelphia: Lippincott Raven; 1997. p. 1211-56.

[3] Tabrizi P, Bouchard JA. Osteoporotic spondylolisthesis. A case report. *Spine* 2001;**26**:1482-5.

[4] Tower SS, Pratt WB. Spondylolysis and associated spondylolisthesis in Eskimo and Athabascan populations. *Clin Orthop* 1990;**250**:171-5.

[5] Wiltse LL, Widell EH, Jackson DW. Fatigue fracture: the basic lesion in isthmic spndylolisthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1975;**57**:17-22.

[6] Wynne-Davies R, Scott JH. Inheritance and spondylolisthesis. A radiographic family survey. *J Bonc Joint Surg Br* 1979;**61**:301-5.

[7] Fredrickson BE, Baker D, McHolick WJ, Yuan HA, Lubicky JP. The natural history of spondylosis and spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:699-707.

[8] Roche MB, Rowe GB. Etiology of separate neural arch. *J Bone Joint Surg Am* 1953;**35**:102-10.

[9] Neugebauer FL. Aetiologic der sogennauten Spondylolisthesis. *Arch Gynäkol* 1882;**20**:133.

[10] Borkow SE, Kleiger B. Spondylolisthesis in the newborn: a case report. *Clin Orthop* 1971;**81**:73-6.

[11] Willis TA. The separate neural arch. *J Bone Joint Surg* 1931;**13**:709-21.

[12] Rosenberg NJ, Bargar WL, Friedman B. The incidence of spondylolysis and spondylolisthesis in non ambulatory patients. *Spine* 1981;**6**:35-8.

[13] Wertzberger KL, Peterson HA. Acquired spondylolysis and spondylolisthesis in the young child. *Spine* 1980;**5**:437-42.

[14] Al Khawashki H, Al Sebai W. Combined dysplastic and isthmic spondylolisthesis. *Spine* 2001;**26**:E542-E546.

[15] Cyron BM, Hutton WC, Troup JD. Spondylolystic fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1976;**58**:462-6.

[16] Farfan HF, Osteria V, Lamy C. The mechanical etiology of spondylolysis and spondylolisthesis. *Clin Orthop* 1976;**117**:40-55.

[17] Louis R, Guerinel G, Mambrini A. Modifications évolutives de l'isthme vertébral lombosacré. *Bull Assoc Anat (Nancy)* 1964;**49**:1135-52.

[18] Rossi F. Spondylolysis, spondylolisthesis and sports. *J Sports Med Phys Fitness* 1978;**18**:317-37.

[19] Ogilvie JW, Sherman J. Spondylolysis in Scheuermann disease. *Spine* 1987;**12**:251-3.

[20] Guillodo Y, Bo-Iton E, Saraux A, Le Goff P. Controlateral spondylolysis and fracture of the lumbar pedicule in an elite femal gymnast. A case report. *Spine* 2000;**25**:2541-3.

[21] Maldague B, Malghem J. Aspects radiologiques dynamiques de la spondylolyse lombaire. *Acta Orthop Belg* 1981;**47**:441-57.

[22] Dandy DJ, Shannon MJ. Lumbosacral subluxation (group, 1 spondylolisthesis). *J Bone Joint Surg Br* 1971;**53**:578-95.
[23] Miyake R, Ikata T, Katoh S, Morita T. Morphologic analysis of the facet joint in the immature lumbosacral spine with special reference to spondylolysis. *Spine* 1996;**21**:783-9.
[24] Van Ooij A, Weijers R, Van Rhijn L. Remodeling of the sacrum in high-grade spondylolisthesis: a report of two cases. *Eur Spine J* 2003; **12**:332-8.
[25] Herbiniaux G. *Traité sur divers accouchements laborieux et sur les polypes de la matrice*. Bruxelles: De Boubers; 1782.
[26] Hensinger RN, Arbor A. Spondylolysis and spondylolisthesis in children and adolescents. Current concepts review. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:1098-107.
[27] Nordstrom D, Santavirta S, Seitsalo S, Hukkanen M, Polak JM, Nordsletten L, et al. Symptomatie lumbar spondylolysis neuro-immunologic studies. *Spine* 1994;**19**:2752-8.
[28] Schneiderman GA, McLain RF, Hambly MF, Nielsen SL. The pars defect as a pain source: a histologie study. *Spine* 1995;**20**:1761-4.
[29] Eisenstein SM, Ashton IK, Roberts S, Darby AJ, Kanse P, Menage J, et al. Innervation of the spondylolysis "ligament". *Spine* 1994;**19**: 912-6.
[30] Poussa A, Tallroth K. Disc herniation in lumbar spondylolisthesis. Report of 3 symptomatic cases. *Acta Orthop Scand* 1993;**64**:13-6.
[31] Jouve JL. Spondylolyse et spondylolisthésis lombosacré de l'enfant et de l'adolescent. In: *Cahiers d'enseignement de la Sofcot*. Paris: Elsevier; 2001. p. 171-92.
[32] Meyer LL, Dobson SR, Wiegand D, Webb JD, Mencio GA. Mechanical instability as a cause of gait disturbance in high grade spondylolisthesis a pre and postoperative three dimensional gait analysis. *J Pediatr Orthop* 1999;**19**:672-6.
[33] Luk KD, Chow DH, Holmes A. Vertical instability in spondylolisthesis. A traction radiographie assessment technique and the principle of management. *Spine* 2003;**28**:819-27.
[34] Nazarian S. Spondylolysis and spondylolytic spondylolisthesis. A review of current concepts on pathogenesis: natural history, elinical symptoms, imaging and therapeutic management. *Eur Spine J* 1992;**1**: 62-83.
[35] Taillard W. Traumatisme et spondylolisthésis. *Acta Orthop Belg* 1969; **35**:703-16.
[36] Boxall D, Bradford DS, Winter RB, Moe JH. Management of severe spondylolisthesis in children and adolescents. *J Bone Joint Surg Am* 1979;**61**:479-95.
[37] Wiltse LL, Winter RB. Terminology and measurement of spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1983;**65**:768-72.
[38] Dubousset J. Treatment of spondylolysis and spondylolisthesis in children and adolescents. *Clin Orthop* 1997;**337**:77-85.
[39] Abitbol MM. Sacral curvature and supine posture. *Am J Phys Anthropol* 1989;**80**:379-89.
[40] Marty C, Boisaubert B, Descamps H, Montigny JP, Hecquet J, Legaye J, et al. The sagittal anatomy of the sacrum among young adults, infants and spondylolisthesis patients. *Eur Spine J* 2002;**11**:119-25.
[41] Legaye J, Duval Beaupère G, Hecquet J, Marty C. Pelvic incidence: a fundamental pelvis parameter for three dimensional regulation of spinal sagittal curves. *Eur Spine J* 1998;**7**:99-103.
[42] Mangione P, Sénégas J. L'équilibre rachidien dans le plan sagittal. *Rev Chir Orthop* 1997;**83**:22-32.
[43] Marnay T. Équilibre du rachis et du bassin. In: *Cahier d'enseignement de la Sofcot*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1988. p. 281-313.
[44] Roy Camille R. Spondylolisthésis. In: *Cahier d'enseignement de la Sofcot*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1986. p. 89-101.
[45] Roussouly P, Assi C, Schiavi A, Vaz G, Dimmet J. In: *Critères sagittaux de la lombalgie. In: La chirurgie du rachis lombaire dégénératif*. Montpellier: Sauramps Médical; 1998. p. 146-53.
[46] Hanson DS, Bridwell KH, Rhee JM, Lenke LG. Correlation of pelvis incidence with low and high grade isthmic spondylolisthesis. *Spine* 2002;**27**:2026-9.
[47] Schwab FJ, Farcy JP, Roye DP. The sagittal pelvis tilt index as a criterior in the evaluation of spondylolisthesis: preliminary observations. *Spine* 1997;**22**:1661-7.
[48] Antoniades SB, Hammergerg KW, Dewald RL. Sagittal plane configuration of the sacrum in spondylolisthesis. *Spine* 2000;**25**:1085-91.
[49] Arlet Y, Ricault P, Padovani JP, Touzet P, Finidori G, Guyonvarch G. Scoliose, spondylolyse et spondylolisthésis lombosacré. Étude de leur association chez l'enfant et l'adolescent : à propos de 82 cas. *Rev Chir Orthop* 1990;**76**:118-27.
[50] Libson E, Bloom RA, Shapiro Y. Scoliosis in young men with spondylolysis or spondylolisthesis A comparation study in symptomatic and asymptomatic subjects. *Spine* 1983;**9**:445-7.
[51] Grobler LJ, Novotny JE, Wilder DG, Frymoyer JW, Pope MN. L4 L5 isthmic spondylolisthesis; a biomechanical analysis comparing stability in L4 L5 and L5 SI, isthmic spondylolisthesis. *Spine* 1994;**19**: 222-7.
[52] Lowe J, Libson E, Ziv I, Nyska M, Floman Y, Bloom RA, et al. Spondylolysis in the upper lumbar spine. *J Bone Joint Surg [Br]* 1987; **69**:582-6.
[53] Vital JM. Foramen intervertébral lombaire : anatomie, exploration et pathologie. In: *Cahier d'enseignement de la Sofcot*. Paris: Elsevier; 2000. p. 139-63.
[54] Yamane T, Yoshida T, Mimatsu K. Early diagnostics of lumbar spondylolysis by MRI. *J Bone Joint Surg, [Br]* 1993;**75**:764-8.
[55] Sherman FC, Wilkinson RH, Hall JE. Reactive sclerosis of a pedicle and spondylolisthesis in children. *Spine* 1979;**4**:59-67.
[56] Jinkins JR, Rauch A. Magnetic resonance imaging of entrapment of lumbar nerve roots in spondylolytic spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1994;**76**:1643-8.
[57] McGregor AH, Anderton L, Gedroyc WM, Johnson J, Hughes SP. The use of interventional open MRI to assess the kinematics of the lumbar spine in patients with spondylolisthesis. *Spine* 2002;**27**:1582-6.
[58] Heraut LA. Électrophysiologie du canal lombaire étroit. In: *Cahier d'enseignement de la Sofcot. Sténoses du canal lombaire*. Paris: Elsevier; 2003. p. 36-42.
[59] Saraste H. Long-term clinical and radiological follow-up of spondylolysis and spondylolisthesis. *J Pediatr Orthop* 1987;**7**:631-8.
[60] Danielson B, Frennered K, Selvik G, Irstam L. Roentgenologie assessment of spondylolisthesis: an evaluation of progression. *Acta Radiol* 1989;**30**:65-8.
[61] Floman Y. Progression of lumbosacral isthmic spondylolisthesis in adults. *Spine* 2000;**25**:342-7.
[62] Muschik M, Hahnel H, Robinson PN, Perka C, Muschik C. Competitive sports and the progression of spondylolisthesis. *J Pediatr Orthop* 1996; **16**:364-9.
[63] Ohmori K, Ishida Y, Takatsu T, Inoue M, Suzuki K. Vertebral slip in lumbar spondylolysis and spondylolisthesis. Long-term follow-up of 22 adults patients. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:771-3.
[64] Jackson RP, Phipps T, Hales C, Surber J. Pelvic lordosis and alignment in spondylolisthesis. *Spine* 2003;**28**:151-60.
[65] Curylo LJ, Edwards C, Dewald RW. Radiographie markers in spondyloptosis. Implications for spondylolisthesis progression. *Spine* 2002;**27**:2021-5.
[66] Picault C. Traitement chirurgical. Symposium. Le spondylolisthésis lombo-sacré. *Rev Chir Orthop* 1971;**57**(suppl1):87-162.
[67] Steiner ME, Micheli IJ. Treatment of symptomatic spondylolysis and spondylolisthesis with the modified Boston brace. *Spine* 1985;**10**: 938-43.
[68] Fujii K, Katoh S, Sairyo K, Ikata T, Yasui N. Union of defects in the pars interarticularis of the lumbar spine in children and adolescents. The radiological outcome after conservative treatment. *J Bone Joint Surg Br* 2004;**86**:225-31.
[69] Kimura M. My method of filling the lesion with spongy bone in spondylolysis and spondylolysthesis. *Orthop Surg* 1968;**19**:285-95.
[70] Buck JE. Direct repair of the defect in spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Br* 1970;**52**:432-7.
[71] Morscher E, Gerber B, Fasel J. Surgical treatment for spondylolisthesis by bone grafting and direct stabilisation of a hook screw. *Arch Orthop Trauma Surg* 1984;**103**:175-8.
[72] Wu SS, Lee CH, Chen PQ. Operative repair of symptomatic spondylolysis following a positive response to diagnostic pars injection. *J Spinal Disord* 1999;**12**:10-6.
[73] Ivanic GM, Pink TP, Achatz W, Ward JC, Homann NC, May M. Direct stabilization of lumbar spondylolysis with a hook screw. *Spine* 2003; **28**:255-9.
[74] Gill GC, Manning JG, White HL. Surgical treatment of spondylolisthesis without spine fusion: excision of the loose lamina with decompression of the nerve roots. *J Bone Joint Surg Am* 1955;**37**: 393-420.
[75] Moller H, Hedlund R. Surgery versus conservative management in adult isthmic spondylolisthesis. A prospective randomized study: part 1. *Spine* 2000;**25**:1711-5.
[76] Cristensen FB, Hansen ES, Laursen M, Thomsen K, Bunger CE. Long-tenn functional outcome of pedicle screw instrumentation as a support for posterolateral spinal fusion. *Spine* 2002;**27**:1269-77.

[77] Melot C. Clinical trials in surgery: methodologic and statistical criteria of validity with an example of meta-analysis of randomized trials in spine surgery. In: Szpalski M, Gunzburg R, Spengler D, Nachemson A, editors. *Instrumented fusion of the degenerative lumbar spine: state of the art, questions and controversies*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 281-9.
[78] Moller H, Hedlund R. Instrumented and noninstrumented posterolateral fusion in adult spondylolisthesis. *Spine* 2000;**25**:1716-21.
[79] Thomsen K, Cristensen FB, Eiskjaer SP, Hansen ES, Fruensgaard S, Bunger CE. The effect of pedicle screw instrumentation of functional outcome and fusion rates in posterolateral fusion: a prospective randomized clinical study. *Spine* 1997;**22**:2813-22.
[80] Kim NH, Lee JW. Anterior inter body fusion versus posterolateral fusion with transpedicular fixation for isthmic spondylolisthesis in adults. *Spine* 1999;**24**:812-7.
[81] Boachie-Adjei O, Do T, Rawlins BA. Partial lumbosacral kyphosis reduction, decompression and posteriori lumbosacral transfixation in high-grade isthmic spondylolisthesis. *Spine* 2002;**27**:E161-E168.
[82] Bradford D, Gotfried Y. Staged salvage reconstruction of grade IV and V spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:191-202.
[83] Flynn J, Price C. Sexual complications of anterior fusion of lumbar spine. *Spine* 1984;**9**:489-92.
[84] Hu S, Bradford D, Transfeldt E, Cohen M. Reduction of high grade spondylolisthesis using Edwards instrumentation. *Spine* 1996;**21**:367-71.
[85] Harrington PR, Dickson J. Spinal instrumentation in the treatment of severe progressive spondylolisthesis. *Clin Orthop* 1975;**117**:157-63.
[86] Louis R. Traitement chirurgical des spondylolisthésis à grand déplacement par la technique de la réduction-fusion par double abord. *Rachis* 1990;**2**:449-62.
[87] Gaines RW, Nichols WK. Treatment of spondylolisthesis by two stages L5 vertebrectomy and reduction of L4 into S 1. *Spine* 1985;**10**:680-6.
[88] Harris I, Weinstein S. Long-term follow-up of the patients with grade 111 and IV spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:960-9.
[89] Ishikawa S, Kumar SJ, Covo Torres B. Surgical treatment of dysplastic spondylolisthesis. Results after in situ fusion. *Spine* 1994;**19**:1691-6.

J.-M. Vital, Professeur des Universités, praticien hospitalier* (jean-marc.vital@chu-bordeaux.fr).
M. Pedram, Praticien hospitalier.
Unité de pathologie rachidienne, hôpital Tripode, 33076 Bordeaux cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Vital J-M, Pedram M. Spondylolisthésis par lyse isthmique. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-835-A-10, 2005.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **15-840-F-10** (2004)

Traitement des lomboradiculalgies

M.-M. Lefèvre-Colau
A. Babinet
S. Poiraudeau

Résumé. – L'évolution de 95 % des lomboradiculalgies vers la guérison sans traitement de la hernie discale est un argument essentiel dans la stratégie thérapeutique. La possibilité de répéter les tomodensitométries ou les images par résonance magnétique a permis de montrer qu'une hernie discale peut disparaître en quelques mois indépendamment de sa taille, mais beaucoup de guérisons surviennent alors que la hernie est toujours présente. La déformation radiculaire par la compression n'est pas le seul mécanisme de la douleur. De plus, une image de hernie discale peut être retrouvée chez environ 20 % d'une population asymptomatique. Le suivi à long terme de patients dont la lombosciatique discale était initialement justiciable de chirurgie montre qu'après 1 an, l'évolution clinique est peu différente entre les patients opérés et ceux qui n'ont reçu qu'un traitement médical symptomatique. Le traitement des lomboradiculalgies communes ne doit donc pas être exclusivement guidé par le mécanisme du conflit compressif discoradiculaire. En dehors des urgences chirurgicales, c'est-à-dire les syndromes de la queue de cheval avec troubles génitosphinctériens et les radiculalgies avec un déficit moteur qui s'aggrave, il faut épuiser tous les traitements médicaux pendant au moins 2 à 3 mois avant de se résoudre à un traitement local de la hernie discale. Il n'a jamais été prouvé que la durée de souffrance d'une racine compromette les chances de guérison d'une lomboradiculalgie.

Mots-clés : Lomboradiculalgies ; Hernie discale ; Traitement percutané

Thérapeutiques médicales

TRAITEMENT DE LA LOMBORADICULALGIE

Repos

Les études récentes confirment les études précédentes ne démontrant pas le bénéfice du repos au lit dans le traitement de la lombosciatique par rapport au conseil de rester actif. [24, 36, 37, 43, 44] D'autre part, les patients qui sont restés actifs n'ont pas eu de complications à court et moyen terme. [92] Ainsi, il paraît raisonnable, dans la stratégie thérapeutique, de recommander aux patients ayant une lombosciatique aiguë de rester actif dans leurs activités quotidiennes et ce en fonction de la tolérance à leur douleur. Le repos au lit, quand il est indispensable, en raison d'une mauvaise tolérance à la station debout, devrait être limité et ne pas dépasser 14 jours, puisque l'on sait que chez certains patients, de longues immobilisations risquent de dramatiser le mouvement et d'entraîner une appréhension de toute reprise d'activités physiques, même après la guérison. [66]

Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et antalgiques

Il est difficile de s'appuyer sur des évaluations cliniques fiables pour déterminer la hiérarchie de ces médicaments, la posologie et la durée d'administration. Les rares essais contrôlés étudiant l'effet des AINS sur la lombosciatique donnent des résultats contradictoires. [3, 4, 96] Aucun ne semble supérieur aux autres ni même à l'aspirine. [23, 41, 91] La plupart s'avèrent supérieurs au placebo mais leur action sur la douleur ne paraît pas beaucoup plus grande que celle des antalgiques non morphiniques tels que le paracétamol ou le dextropropoxyphène. Compte tenu de la composante inflammatoire probablement présente dans tout conflit discoradiculaire, il est cependant logique de prescrire des AINS à dose d'attaque seuls ou associés à un antalgique pendant 10 à 15 jours. Au-delà de ce délai, les antalgiques sont généralement suffisants. L'administration prolongée d'AINS n'est justifiée que si on a démontré leur nécessité par une épreuve d'arrêt de quelques jours.

Corticothérapie

Administrés par voie générale ou locale, ce sont les corticoïdes qui ont sans doute le plus de chance d'être actifs sur la composante inflammatoire du conflit discoradiculaire. [9, 13, 14]

Voie générale

La voie générale est parfois prescrite mais il n'y a pas à ce jour d'études évaluant la supériorité de la corticothérapie per os dans les formes communes. Bien qu'il n'y ait pas de preuves scientifiques, la corticothérapie per os est parfois utilisée en courte cure de 7 à 8 jours à la dose de 20 à 30 mg/j de prednisone ou exceptionnellement 3 à 4 jours à 1 mg/kg/j dans les sciatiques réellement hyperalgiques ou déficitaires.

Voie locale

La voie épidurale est la plus utilisée et paraît plus logique puisqu'elle permet d'atteindre le lieu du conflit avec un minimum d'effets généraux. L'abord par le premier trou sacré postérieur est abandonné, probablement en raison de sa difficulté technique, surtout quand le revêtement cutané est épais. Les deux voies

M.-M. Lefèvre-Colau
Adresse e-mail : marie-martine.lefevre-colau@cch.ap-hop-paris.fr
Service de rééducation et de réadaptation de l'appareil locomoteur et des pathologies du rachis (Professeur Revel) Hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.
Antoine Babinet (Praticien hospitalier, chirurgien des Hôpitaux)
Service de chirurgie orthopédique (Professeur Tomeno), Hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.
Serge Poiraudeau (Professeur)
Service de rééducation et de réadaptation de l'appareil locomoteur et des pathologies du rachis (Professeur Revel) Hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

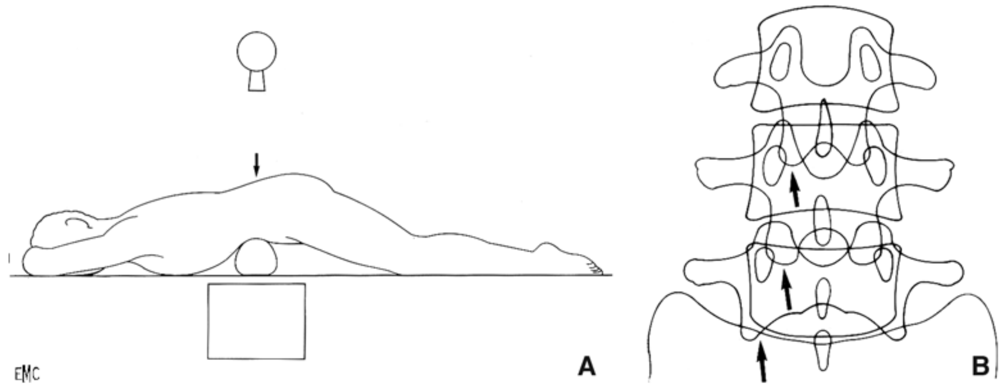

Figure 1 *Abord des articulations postérieures lombaires.*
A. Schéma de la position du patient sur une table de radiographies. La ponction s'effectue par voie postérieure directe dans l'axe du rayon directeur vertical. Un billot radiotransparent sous le ventre du patient peut aider à réduire la lordose physiologique.
B. Schéma de la projection radiologique du rachis lombaire de face dans les conditions de la Figure 1A : les flèches symbolisent l'endroit électif des points de ponction, immédiatement au-dessous des articulations inférieures des vertèbres sus-jacentes.

d'abord les plus utilisées et probablement les plus fiables sont les abords interépineux lombaires ou par l'hiatus saccrococcygien (voie caudale) sans que l'une d'entre elles n'ait fait la preuve de sa supériorité. [61] L'efficacité des ces injections épidurales a été récemment étudiée dans de nombreuses études ouvertes [12] et surtout dans des méta-analyses regroupant les principales études prospectives randomisées contrôlées. [15, 46, 53, 95] Une synthèse récente de la littérature reprenant les 13 meilleurs essais randomisés a conclu à un effet probable des épidurales sur la douleur dans le premier mois, mais à l'absence de conclusions définitives à plus long terme en raison du manque d'essais publiés correspondant au(x) protocole(s) thérapeutique(s) utilisé(s) en pratique courante en France. [81] En pratique, les lombosciatiques par hernie discale sont traitées par injections épidurales par voie caudale ou par voie interépineuse et alors qu'il n'y a pas de consensus sur la quantité de corticoïdes et le nombre d'injections, il semble important d'obtenir une imprégnation locale pendant les 15 premiers jours de l'accès de lomboradiculalgie avec une posologie de l'ordre de 50 mg d'acétate de prednisolone injectés à trois ou quatre reprises tous les 4 jours.

La voie intrathécale, ou technique de Lucherini, n'a jamais démontré sa supériorité. Elle peut être couplée à une saccoradiculographie dans une dernière étape médicale quand cet examen est nécessaire à la décision du traitement, en particulier dans les canaux lombaires rétrécis. Des complications, bien que rares, sont décrites comme le syndrome postponction lombaire (10 à 30 % selon les séries) qui peut être très invalidant et durer jusqu'à plusieurs semaines nécessitant parfois le recours à un traitement par *blood patch*. [10] D'autre part, en raison de l'étude d'Ergan rapportant dix observations de thrombophlébites cérébrales après infiltrations intradurales, probablement favorisées par la prise d'œstroprogestatifs, nous ne réalisons plus ces infiltrations chez les patientes jeunes, sous contraception orale ou ayant des facteurs de risques de thrombose. [26]

Infiltrations des trous de conjugaison. Le principe est d'apporter le corticoïde le plus près possible de la gaine radiculaire impliquée. L'abord du trou de conjugaison peut se faire par voie postérolatérale, exactement comme pour une discographie mais en ponctionnant de façon plus postérieure. L'introduction d'une aiguille guide à ponction lombaire au voisinage du trou de conjugaison permet l'introduction de façon coaxiale d'une aiguille fine de type Chiba. Le contrôle radiologique effectué de face et de profil doit montrer la projection de l'aiguille en regard du trou de conjugaison de profil et entre les pédicules de face. Aucune étude comparative randomisée comparant la voie transforaminale radioguidée et la voie épidurale sur des groupes homogènes de patients n'est disponible à ce jour. En pratique, nous les réservons à trois indications : la lombosciatique par sténose foraminale d'origine arthrosique ou par hernie discale foraminale, ou comme test diagnostique afin de mieux préciser la racine atteinte.

Infiltrations intra-articulaires postérieures. Elles sont indiquées quand la lomboradiculalgie semble résulter d'un conflit avec un diverticule ou un kyste articulaire postérieur à développement intracanalaire sous le ligament jaune et vers le trou de conjugaison, le but de l'infiltration étant alors d'assécher l'épanchement intra-articulaire et intrakystique, ou quand il y a une lomboradiculalgie claudicante en rapport avec un canal lombaire rétréci. Les articulations lombaires postérieures ont longtemps été abordées sous contrôle radioscopique par voie postérolatérale, sur un patient dans une position oblique qui dégage bien les interlignes articulaires visibles sur les radiographies de rachis lombaire de trois quarts. Cependant, la ponction dans cette position est délicate et on peut préférer un abord plus simple sur un patient en procubitus strict. Le point de ponction est situé au bord inférieur de la vertèbre sus-jacente, là où se situe le récessus inférieur de l'articulation (Fig. 1). Après anesthésie locale, la ponction s'effectue verticalement et l'opérateur a une sensation tactile nette de franchissement de la capsule articulaire avant de buter sur la face postérieure de l'articulaire de la vertèbre sous-jacente. L'injection de quelques gouttes de produit de contraste opacifie la cavité articulaire vers le haut confirmant la position satisfaisante de l'aiguille. Lors de la réplétion articulaire, la survenue ou la reproduction de la symptomatologie radiculaire habituelle paraît un bon argument pour confirmer le niveau en cause. L'analyse des radiographies de face et de profil permet de voir les rapports du diverticule et de la racine (Fig. 2).

Quelle que soit la voie d'abord et que l'injection se fasse sous contrôle radioscopique ou non, il faut insister sur la nécessité d'une asepsie rigoureuse et sur l'exclusion des corticoïdes locaux à effet atrophiant ainsi que les formes microcristallines à très faible solubilité aqueuse qui sont toutes susceptibles d'induire des calcifications épidurales. L'acétate de prednisolone est la substance la plus souvent utilisée.

■ *Lombostat*

Un lombostat rigide en plâtre, résine ou matériau thermoformable, peut mettre au repos le rachis lombaire plus par une action dissuasive que par une réelle immobilisation. [28] Quel que soit le matériau, le corset doit prendre appui sur les crêtes iliaques, les trochanters, le rebord costal inférieur et laisser libres le creux épigastrique, les plis inguinaux ainsi que le pli fessier. Il peut être fermé en permanence ou fendu latéralement avec un système de fermeture de type Velcro®. Même quand l'orthèse est parfaitement réalisée, les deux derniers disques ne sont pas immobilisés mais la présence du lombostat dissuade le patient de mobiliser son rachis lombaire.

L'action thérapeutique du lombostat n'a jamais été démontrée et elle reste discutée. Jellema, dans une revue systématique, a conclu à l'absence de preuve scientifique permettant de démontrer l'efficacité d'un lombostat dans la prise en charge d'une lombalgie et souligne

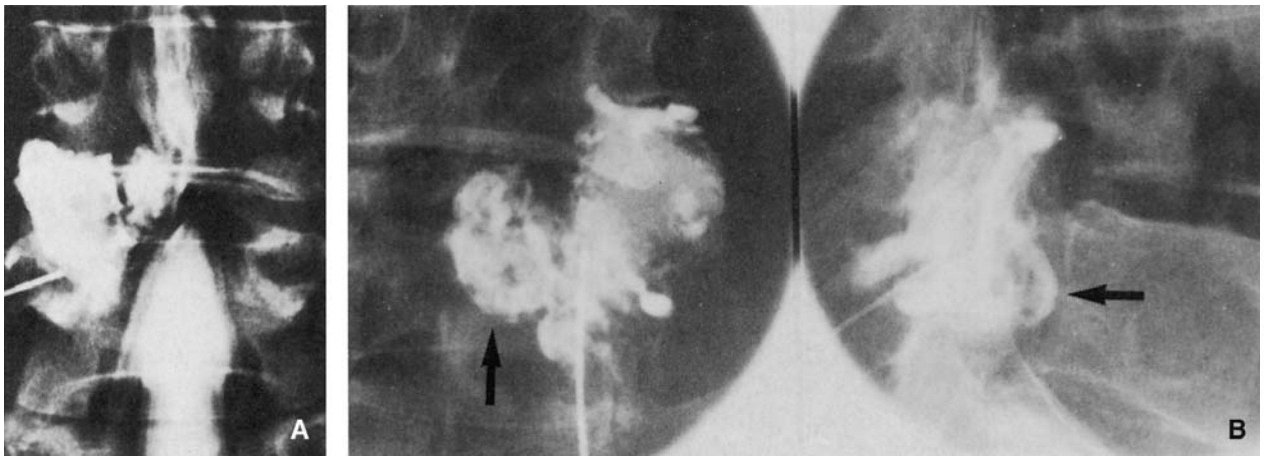

Figure 2 *Exemples de diverticules articulaires postérieurs sur cavités pathologiques.*

A. Sciatique L5 droite. Arthro-infiltration L4-L5 droite effectuée dans les suites immédiates d'une myélographie. Noter l'opacification d'une cavité articulaire hypertrophique, siège d'un diverticule médian venant refouler le fourreau dural opacifié et notamment la racine L5 droite au niveau de son émergence.

B. Sciatique L5 et S1 gauche. Arthro-infiltration articulaire postérieure. Noter le volumineux diverticule hétérogène en projection intracanalaire de face comme de profil (flèches).

le manque d'études méthodologiquement correctes permettant d'en évaluer l'efficacité, que ce soit dans la lombalgie ou la lombosciatique. [48]

Cependant, un effet antalgique sur la composante lombaire et même sciatique est régulièrement observé en pratique courante. Le lombostat permet dans certains cas d'éviter le repos au lit et de permettre au patient de rester actif. Il nous paraît donc logique de prescrire un lombostat rigide pour une durée de 4 à 6 semaines dès les premiers jours d'un accès de lombosciatique, surtout quand le patient est bien soulagé par le repos. Il faut rappeler qu'un lombostat porté pendant quelques mois n'entraîne pas d'amyotrophie. Les lombostats en coutil baleinés sont beaucoup moins utiles dans le traitement des lomboradiculalgies aiguës, principalement en raison du délai de fabrication qui est généralement de l'ordre de 10 à 15 jours. Les divers modèles de contention souples sont insuffisants dans cette indication. La seule orthèse capable d'immobiliser la charnière lombosacrée est le lombostat hemibermuda, c'est-à-dire prenant aussi une cuisse. Malheureusement, cette orthèse est très inconfortable et difficile à conserver pendant plusieurs semaines de sorte que nous ne l'utilisons qu'à titre de test d'immobilisation pendant une quinzaine de jours, par exemple avant une chirurgie d'arthrodèse.

■ *Tractions lombaires*

Il semble que les forces appliquées dans les différentes méthodes de traction soient capables d'exercer une réduction de la pression intradiscale et même quelquefois une diminution du volume de la hernie. [35, 63, 71] Il existe plusieurs systèmes de traction, du simple système poids-poulie aux tables d'élongation actionnées par un système mécanique ou électrique. Dans tous les cas on peut distinguer les tractions de longue durée (plus de 2 heures par jour) et de faible intensité (25 à 40 % du poids du corps) qui réalisent une élongation progressive de la colonne lombaire sans entraîner de réaction de défense musculaire et les tractions de courte durée (10 à 20 minutes) et forte intensité (50 à 80 % du poids du corps). Dans tous les cas la traction réelle exercée sur la colonne lombaire est nettement moindre en raison des forces de frottement absorbées par tous les dispositifs techniques.

Il est difficile de démontrer à ce jour leur efficacité clinique. Plusieurs études non contrôlées portant sur des systèmes de tractions variés dans le traitement de la lombalgie et de lombosciatiques par hernie discale ou par rétrécissement canalaire montrent des résultats favorables à court et moyen termes. [16, 27, 45, 58, 87] En revanche, l'analyse des études randomisées ne permet pas à ce jour d'affirmer l'efficacité clinique des tractions lombaires avec niveau élevé de preuve. [59, 90] Cependant, l'ensemble de ces études a des insuffisances méthodologiques importantes. En pratique, les tractions lombaires semblent être utiles et il n'y a pas, à ce jour, suffisamment d'arguments d'inefficacité pour retirer définitivement ce traitement de la stratégie thérapeutique. [78]

En pratique, les tractions lombaires sont prescrites dans les manifestations cliniques liées à une protrusion ou une hernie discale, dans les canaux lombaires rétrécis et comme aide au redressement de certaines courbures dans les déformations rachidiennes.

Leur utilisation est guidée par la balance bénéfice/risques. Les complications sont très rares à type d'exacerbation d'une lombalgie, d'apparition d'une radiculalgie ou d'aggravation d'une radiculalgie avec apparition d'un déficit neurologique généralement en rapport avec la rupture et l'exclusion d'une hernie surtout avec les tractions de forte intensité. Les tractions de faible intensité et de longue durée n'entraînent jamais de complication. En règle générale, il ne faut donc pas faire de tractions lombaires quand il y a une suspicion de hernie rompue.

■ *Manipulations vertébrales*

Elles ne reposent sur aucun mécanisme logique dans le conflit discoradiculaire, et de plus, la violence du mouvement passif imprimé sur le disque intervertébral dans certaines techniques de manipulation est parfaitement capable de rompre et d'exclure une hernie. C'est vraisemblablement le mécanisme de certaines guérisons spectaculaires mais aussi des complications tout aussi spectaculaires telles que la transformation d'un simple lumbago en lombosciatique ou d'une lombosciatique commune en une sciatique paralysante. Elles devraient être contre-indiquées dans les sciatiques discales typiques authentifiées par les examens d'imagerie.

■ *Kinésithérapie*

Sa place n'est pas pendant la phase de traitement de la lomboradiculalgie mais après disparition de la radiculalgie pour tenter de prévenir les récidives en développant la musculature paravertébrale et les capacités de contrôle lombopelvien. Il s'agit alors des mêmes principes techniques que dans le traitement de la lombalgie commune.

■ *Traitements divers*

Les antalgiques morphiniques n'ont pas de place dans le traitement de la lombalgie commune mais peuvent être exceptionnellement nécessaires pendant les 2 ou 3 premiers jours d'une lomboradiculalgie réellement hyperalgique. Les tricycliques ne semblent utiles que dans le cadre des douleurs chroniques. [82, 94] Les médicaments à visée décontracturante n'ont pas d'intérêt dans la

lomboradiculalgie, hormis peut-être ceux dont le mécanisme d'action est central pour leur action anxiolytique. La vitaminothérapie B ne semble pas avoir une efficacité démontrée dans le traitement des lomboradiculalgies. Le rôle antalgique de l'acupuncture et de l'électrostimulation transcutanée n'a pas été démontré de façon convaincante dans les lomboradiculalgies.

Traitements percutanés de la hernie discale

Ils ont tous été développés a priori dans le but de réduire la compression exercée par la hernie discale sur la racine et se posent donc comme une alternative à la chirurgie discale sans toucher au contenu du canal rachidien. Leur apparition, il y a environ 40 ans, dans la stratégie thérapeutique des lomboradiculalgies discales, a entraîné de nombreuses innovations techniques sur les disques intervertébraux. Tous les traitements percutanés de la hernie discale nécessitent une parfaite maîtrise de l'abord discal.

ABORD DISCAL

L'abord de l'espace intervertébral est réalisé sous contrôle scopique télévisé par voie postérolatérale extradurale. La voie médiane interépineuse transdurale est rigoureusement contre-indiquée et les abords strictement latéraux peuvent exposer à des complications viscérales. L'hémostase doit être satisfaisante, la vérification de l'absence de prise d'anticoagulants est systématique et l'asepsie rigoureuse.

Technique

Matériel

Une salle de radiologie avec scopie télévisée conventionnelle suffit ; il n'est pas nécessaire de disposer d'une scopie biplan ou d'un arceau, ni d'un contrôle tomodensitométrique (TDM). La prémédication du patient n'est pas nécessaire sauf en cas d'allergie au produit de contraste iodé ou dans le cadre de la nucléolyse (hydroxyzine en comprimé : 100 mg la veille et 2 heures avant l'examen (50 mg si le patient est âgé de plus de 70 ans). L'anesthésie locale se fait au moyen de lidocaïne à 0,5 %. Il faut disposer d'un produit de contraste hydrosoluble non neurotoxique, de seringues de 20 ml pour l'anesthésie locale et de 2 ml pour l'injection intradiscale. Une aiguille intramusculaire longue permet l'anesthésie des plans superficiels, une aiguille de ponction lombaire longue permet l'anesthésie plus profonde jusqu'au contact du disque. Elle admet de façon coaxiale une aiguille fine longue de type Chiba qui va pénétrer dans le disque.

Réalisation pratique

Le principe est de ponctionner dans l'axe du rayon directeur d'un centreur lumineux ; dans ces conditions, le matériel de ponction fait une ombre punctiforme sur la peau. Le patient est installé en procubitus oblique sur la table de radiologie de façon à avoir une projection du rachis lombaire de trois quarts. On peut ainsi très bien visualiser les espaces intervertébraux qui se projettent en avant et entre les massifs articulaires postérieurs. Il est utile de placer une cale dure radiotransparente sous le flanc du patient ouvrant l'espace thoraco-iliaque pour dégager la charnière lombosacrée en s'aidant également d'une inclinaison radiocaudale du rayon directeur. Après désinfection de la peau et mise en place d'un champ stérile, on réalise l'anesthésie locale, la mise en place de l'aiguille guide jusqu'au contact de l'anneau fibreux puis on introduit l'aiguille de discographie dans l'espace intervertébral : la consistance très particulière du disque est bien ressentie par l'opérateur qui enfonce l'aiguille sur environ 2 cm. Le patient est alors placé en décubitus latéral de façon à contrôler la position de l'aiguille de profil : son extrémité doit se situer à l'union du tiers moyen et du tiers postérieur de l'espace intervertébral. Le patient est alors placé en procubitus de façon stricte pour apprécier la projection de l'aiguille qui doit être strictement médiane sur la ligne interépineuse. Quand la position de l'aiguille est jugée satisfaisante, on peut procéder à la discographie avec une injection intradiscale du produit de contraste chez un patient remis en décubitus latéral : l'injection doit être suivie de profil.

Le temps discographique préalable au geste thérapeutique permet d'apprécier le comportement du produit de contraste lors de l'injection dans le disque et la morphologie de l'espace intervertébral. La douleur provoquée ou reproduite lors de l'injection n'a probablement pas une grande spécificité mais peut être très utile. La capacité d'un disque intervertébral lombaire normal est de 1 à 1,5 ml, sa réplétion, suivie sous contrôle scopique, est indolore et ne déborde pas le disque.

Discogramme

Le produit de contraste se répartit normalement de façon harmonieuse au centre du disque intervertébral, dans la zone du nucleus pulposus. Le discogramme est pathologique si on observe une fuite vers la périphérie dans l'anneau fibreux et a fortiori dans l'espace péridiscal ; l'incontinence peut être minime ou importante. Le remplissage discal doit être suivi sous scopie de profil car les fuites peuvent être intermittentes pendant l'injection et ne pas apparaître sur les radiographies. En dehors de la fuite épidurale traduisant une solution de continuité dans le dispositif fibreux et ligamentaire intervertébral, le produit de contraste peut opacifier un réseau veineux interdisant alors l'injection de certaines substances dans le disque.

Quand le produit de contraste opacifie la hernie discale, on peut estimer que celle-ci est en contact avec l'espace intersomatique, dans le cas contraire, il peut s'agir soit d'une hernie dite exclue, soit d'une faute technique lors de la discographie, l'extrémité de l'aiguille se situant dans l'anneau fibreux, dans un espace qui ne communique pas avec le nucleus pulposus. L'aspect radiologique peut être, dans ce cas, évocateur d'une « annulographie » et doit faire replacer l'aiguille dans une position adéquate.

Chimionucléolyse

Le principe de la chimionucléolyse est de dégrader le nucleus pulposus par une action d'hydrolyse des protéoglycanes assez spécifique de la chymopapaïne (enzyme végétale dérivée de la papaye) qui a peu ou pas d'effets sur le collagène de l'annulus aux doses thérapeutiques utilisées.

À ce jour, la nucléolyse est la seule technique percutanée ayant fait la preuve de son efficacité dans des études contrôlées : six études contre placebo, [20, 29] 30 études contre chirurgie et contre d'autres produits (principalement des corticoïdes), [34, 89] en montrant des résultats avec un taux moyen de succès entre 65 et 70 % et une remarquable stabilité à long terme. [32] Malheureusement, depuis l'année 2001, nous ne disposons plus de chymopapaïne dont la préparation était vendue dans le commerce. Ni l'explication de cette rupture d'approvisionnement, ni la possibilité de reprise de sa commercialisation n'ont à ce jour été fournies par le fabricant.

Autres traitements percutanés

Parmi les nombreux traitements percutanés disponibles, aucun, à ce jour, n'a fait la preuve de son efficacité, en particulier par rapport à la chirurgie conventionnelle.

Nucléotomie percutanée

Le but de la nucléotomie percutanée est de réduire la pression exercée par la hernie discale sur la racine en retirant un peu de nucleus par voie postérolatérale extracanalaire. Le principe de l'instrumentation est d'introduire sous contrôle scopique, et plutôt sous anesthésie locale que générale, des guides de diamètres croissants en terminant par une canule dans laquelle sont introduits successivement un instrument pour fenestrer l'annulus puis pour retirer du nucleus. Depuis sa première description en 1975, la

nucléotomie percutanée n'a jamais été comparée de façon méthodologiquement correcte à la chirurgie standard. [42] Si l'on considère les études non contrôlées, le taux de succès de la nucléotomie varie entre 29 % et 85 %. [49, 64, 65, 72] Deux études randomisées comparatives avec la chimionucléolyse ont été publiées. Dans la première, les pourcentages de succès dans le groupe nucléolyse sont de 61 % à 6 mois et de 67 % à 1 an avec 7 % de patients opérés secondairement pour échec et dans le groupe traité par nucléotomie percutanée de 44 % à 6 mois, et de 67 % à 1 an avec 33 % de patients opérés. [79] Dans la deuxième étude randomisée, les résultats à 2 ans d'évolution, en termes de douleur et de fonction, sont significativement meilleurs dans le groupe traité par chimionucléolyse. [56] Dans ces différentes études, aucune complication sérieuse n'a été observée mais les moins bons résultats à court et long termes suggèrent que la nucléotomie percutanée dans sa forme actuelle n'a pas d'utilité clinique.

Autres traitements intradiscaux

Plusieurs études ont été conduites chez l'animal afin de trouver un produit de remplacement plus efficace, moins toxique et moins cher que la chymopapaïne comme la chondroïtinase ABC et la calpaïne mais elles n'ont pas été à ce jour expérimentées chez l'homme. [93] De nombreux autres produits sont à ce jour expérimentés chez l'homme sans qu'aucun n'ait pu démontrer son efficacité et sa supériorité et en particulier par rapport au traitement chirurgical discal conventionnel.

La collagénase a une action nucléolytique certaine mais apparemment moins efficace que la chymopapaïne et peut être plus agressive sur l'annulus et même les plateaux vertébraux [11] bien que cela n'ait pas été confirmé dans une étude de suivi à 5 ans. [97]

L'aprotinine a été largement utilisée à la suite de deux études ouvertes qui semblaient montrer son efficacité et surtout son innocuité mais une étude contrôlée non publiée a montré qu'elle n'a aucune action anatomique sur le disque et surtout aucune supériorité par rapport au sérum physiologique.

L'hexacétonide de triamcinolone a donné des résultats intéressants dans plusieurs études ouvertes, et même non différents de ceux de la chymopapaïne dans une étude comparative en double aveugle. [8] Malheureusement, le suivi au-delà de 6 mois a montré une dégradation des résultats et surtout l'apparition de discopathies très évoluées, plus importantes qu'avec la chymopapaïne, ainsi que de volumineuses calcifications discales et épidurales, entraînant des récidives des lomboradiculalgies qui font que la nucléorthèse à l'hexatrione doit donc être définitivement abandonnée. [7] Si on veut utiliser le pouvoir anti-inflammatoire d'un corticoïde en intradiscal, il faut éviter tous les corticoïdes à effet atrophiant ainsi que les formes cristallines à très faible solubilité aqueuse qui sont toutes susceptibles d'induire des calcifications épidurales, et se limiter à l'acétate de prednisolone qui, dans notre expérience, ne donne aucune des complications observées avec les autres produits.

La nucléolyse percutanée au laser est une technique qui a vu le jour en 1986. [18, 30] La procédure se rapproche de celle utilisée pour la chimionucléolyse mais elle se réalise simultanément sous contrôle scanographique et scopique. Le but de la nucléolyse au laser est de diminuer la pression intradiscale par vaporisation tissulaire et par effet photothermique d'une partie du nucléus. À ce jour, plus de 30 000 nucléolyses percutanées au laser ont été réalisées à travers le monde. Seules des études ouvertes ont été réalisées ne permettant pas de conclure à son efficacité. [69]

La nucléolyse à l'éthanol gélifié a d'abord été réalisée avec de l'éthanol pur, mais du fait de sa grande diffusion potentielle pouvant être dangereuse en cas de fuite épidurale, certains utilisent une préparation d'éthanol gélifié rendu opaque par l'adjonction d'un métal inerte. Une seule étude prospective ouverte non contrôlée a été publiée, ce qui ne permet pas de conclure à son efficacité. [80]

Ainsi, à ce jour, aucune technique percutanée intradiscale n'a fait la preuve de son efficacité permettant son utilisation dans la stratégie médicale des lombosciatiques par hernie discale.

Traitement chirurgical des lomboradiculalgies

TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA HERNIE DISCALE LOMBAIRE

Indications de la chirurgie discale

Données générales

Le traitement radical de la hernie discale lombaire ne doit être envisagé que si le traitement médical s'est avéré inefficace. Il faut aussi que le mécanisme compressif discoradiculaire ait été démontré avec une bonne concordance entre la topographie de la radiculalgie et la racine comprimée. Connaissant l'évolution naturelle de la sciatique par hernie discale traitée médicalement et l'évolution de celle opérée, [5, 54] ce traitement radical doit rester un traitement symptomatique, jamais préventif.

Formes urgentes

L'apparition de troubles sphinctériens (syndrome de la queue de cheval) reste une indication chirurgicale urgente dans les 24 à 48 heures. [2] L'intervention doit être précédée d'une imagerie récente dans la mesure où elle ne retarde pas l'acte opératoire, même s'il existe une imagerie antérieure aux troubles. Les formes complètes gardent un pronostic sombre quant à la récupération. L'apparition de troubles moteurs incite également au traitement chirurgical rapide, mais de manière beaucoup moins formelle qu'auparavant. [25] L'imagerie récente est indispensable. Le trouble moteur peut traduire soit une modification herniaire récente et dans ce cas l'indication rapide est logique, soit la souffrance radiculaire chronique et dans ce cas l'atteinte musculaire peut exister depuis longtemps et lorsqu'elle devient patente cliniquement (par exemple un steppage), elle traduit simplement une augmentation de l'atteinte des unités motrices, suffisante pour que l'expression en soit clinique. Une imagerie à cet instant peut très bien montrer une hernie en voie de résorption et l'acte chirurgical n'aurait pas d'intérêt.

Les formes hyperalgiques sont le plus souvent accessibles à un traitement médical, même si elles nécessitent une hospitalisation.

Formes habituelles

L'argument majeur pour intervenir reste la clinique. C'est la persistance, malgré un traitement médical bien conduit, du handicap fonctionnel créé par la radiculalgie et non tolérable par le patient. En pratique, l'indication chirurgicale se pose après 2 à 3 mois d'évolution. Le contrat avec le patient doit être clairement expliqué, en insistant sur le fait que la discectomie a une efficacité avant tout sur la radiculalgie et non sur la lombalgie. Un bilan d'imagerie récent doit montrer une bonne concordance anatomoclinique.

Indications limites

Un certain nombre de paramètres « péjoratifs » sont fréquemment rencontrés dans la pathologie discoradiculaire. Leur présence incite à la prudence quant à l'indication chirurgicale car les résultats de la chirurgie sont finalement décevants. Dans ces situations, l'intérêt d'une discussion collégiale réunissant chirurgiens, rhumatologues, rééducateurs, radiologues, éventuellement psychologue est indispensable pour prendre les bonnes décisions thérapeutiques. Ces paramètres sont souvent intriqués et se retrouvent dans un certain nombre de situations cliniques.

Contexte psychosocial défavorable. Dans certains cas, il existe des troubles thymiques importants qui influencent le handicap fonctionnel perçu par le patient. La règle est d'entreprendre la prise en charge de tels troubles avant tout acte chirurgical. L'éventualité de bénéfices secondaires de la maladie tels que l'arrêt de travail, l'attention d'autrui, les accidents du travail, sont autant de facteurs qui influencent la qualité des résultats de manière péjorative. [40, 57] Dans de telles situations, il est indispensable que la concordance anatomoclinique soit parfaite pour envisager un geste chirurgical.

Conflit discoradiculaire incohérent. Lorsque le conflit discoradiculaire n'est pas cohérent avec la clinique ou discutable (simple protrusion discale sans conflit évident avec la racine), il faut poursuivre les investigations et le traitement médical. [40, 68, 84]

Hernie discale et canal limite. Un certain nombre de protrusions discales peuvent donner des conflits radiculaires lorsque le canal lombaire est étroit. La discectomie chirurgicale se discute alors avec la libération canalaire. [21, 22] Si la protrusion discale est peu importante, il est habituel de faire une simple libération canalaire. Si la protrusion est plus importante, les deux gestes peuvent être effectués ; les constatations opératoires sont importantes pour la décision.

Hernie discale calcifiée. La discectomie chirurgicale est difficile et il faut plus concevoir l'intervention comme une libération périradiculaire et libérer les éléments capsuloligamentaires postérieurs. Là encore, la décision est prise pendant l'intervention.

Hernie discale et spondylolisthésis. Le spondylolisthésis rend difficile l'appréciation d'une hernie discale. C'est dire qu'il est bien difficile de savoir si c'est la hernie discale qui est responsable des phénomènes radiculaires ou si c'est le spondylolisthésis lui-même. Si le conflit discal semble évident (caractère clinique, image évidente), la décision d'une discectomie fait envisager une arthrodèse associée [55, 88] d'autant plus que le disque est épais et que le glissement est important car la simple discectomie risquerait de déstabiliser encore plus le rachis.

Échec d'un traitement percutané

Si un traitement radical percutané a été effectué et qu'il s'avère inefficace, il est logique de proposer un traitement chirurgical. Ce traitement est envisagé après 3 à 6 semaines d'évolution ; une imagerie complémentaire est nécessaire pour vérifier la persistance du conflit discoradiculaire.

La disparition récente de la papaïne du marché a élargi les indications de la chimionucléolyse à celles de la chirurgie. Elles le sont jusqu'à ce qu'une nouvelle molécule soit proposée.

Techniques de discectomie

Chirurgie discale conventionnelle

Cette chirurgie est bien codifiée. Elle se fait par un petit abord postérieur unilatéral du côté de la hernie. Le patient est installé en décubitus ventral sur un billot thoracique, hanches et genoux fléchis à 90° en laissant libre l'abdomen pour éviter toute compression abdominale et ne pas gêner le retour veineux. L'incision est médiane de 3 à 5 cm, au niveau de l'espace interlamaire repéré par radiographie. Une gouttière paravertébrale est dégagée. L'abord du canal se fait entre les lames en réséquant le ligament jaune. Une laminectomie partielle est parfois nécessaire si les lames sont recouvrantes. Le sac dural est refoulé vers la ligne médiane ainsi que l'épaule de la racine pour permettre l'abord de la hernie. La hernie est enlevée après incision du ligament vertébral postérieur si elle n'est pas exclue. La discectomie se poursuit dans l'espace discal jusqu'à ce qu'elle ne rapporte plus de fragments discaux. La liberté de la racine est vérifiée à l'aide d'un palpateur jusque dans le foramen. La fermeture se fait sur un drain de Redon qui est enlevé au deuxième jour.

En l'absence de complication, le patient reste hospitalisé en moyenne 5 jours ; il déambule dès le lendemain. Le port d'un lombostat est proposé par certains pour « protéger » la cicatrisation conjonctive, surtout quand le patient est lombalgique, mais la tendance actuelle est de ne plus immobiliser les patients. La reprise des activités professionnelles est variable en fonction des conditions de travail, allant de 15 jours à 3 mois, mais la reprise précoce du travail est préconisée par de nombreux auteurs. [33]

Techniques micro-invasives

Un certain nombre de techniques se sont développées pour limiter l'abord chirurgical et ainsi faciliter les suites opératoires. [76] Les gestes intracanalaires sont effectués selon les mêmes modalités, avec une instrumentation similaire adaptée.

Résultats

Les résultats fonctionnels sont habituellement bons [98] puisque 80 à 98 % de bons résultats sont notés dans la littérature en fonction des séries. La discectomie chirurgicale est efficace avant tout sur la radiculalgie, bien que certains auteurs notent parfois une amélioration partielle des lombalgies associées. Le contrat avec le patient doit être clair et il doit être informé de l'efficacité de la chirurgie uniquement sur la douleur radiculaire. Cette douleur disparaît dès le réveil du patient le plus souvent. Le résultat ne peut toutefois être analysé que quand le patient a repris une activité normale et donc au-delà de la période d'hospitalisation. Les lombalgies ne sont pas aggravées par l'acte chirurgical, cependant la discectomie dans les lomboradiculalgies à lombalgies prédominantes donne de moins bons résultats. Les discectomies effectuées par microendoscopie donnent également 85 % de bons résultats. [62] Leurs promoteurs ont montré que le temps d'hospitalisation était réduit. Cette technique a l'inconvénient de nécessiter une longue courbe d'apprentissage. [83]

TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA STÉNOSE LOMBAIRE

Indications

L'indication d'une libération canalaire est envisagée lorsque le traitement médical complet demeure inefficace. [6] C'est une décision avant tout clinique reposant, entre autres, sur le caractère claudicant des symptômes invalidants (claudication neurogène, radiculalgie d'effort). L'imagerie, bien que confirmant le diagnostic, sert plus à guider le geste chirurgical. Lorsque l'indication chirurgicale est posée, trois questions se posent de manière systématique : Combien d'étages faut-il libérer ? Y a-t-il un facteur d'instabilité qui nécessite une arthrodèse associée ? L'état général du patient permet-il d'entreprendre la totalité des gestes envisagés ?

L'ensemble des étages comprimés et correspondant à la symptomatologie doit être libéré. Certains pensent qu'il est préférable de libérer aussi les racines comprimées et non symptomatiques [21] car il existe un risque de décompensation secondaire de ces étages. L'arthrodèse complémentaire peut être nécessaire lorsqu'il existe un risque de glissement secondaire (spondylolisthésis dégénératif, fracture d'isthme peropératoire, arthrectomie totale). Ce geste rallonge l'intervention et les risques hémorragiques et donc la morbidité opératoire. Il n'est pas toujours réalisable chez les patients âgés ou fragiles lorsque la libération a été longue et hémorragique. [21] Actuellement, l'indication de l'arthrodèse n'est pas bien définie. [50, 70] Toutes les attitudes possibles sont décrites dans la littérature. Certains pensent qu'il est préférable de ne traiter les glissements que secondairement et seulement s'ils deviennent symptomatiques ; d'autres préfèrent effectuer une arthrodèse préventive dans le même temps opératoire. [51, 52] Leurs arguments sont de supprimer le risque de glissement et l'instabilité, elle-même responsable de phénomènes arthrosiques locaux et ainsi de la formation d'ostéophytes nouveaux, générateurs de sténoses latérales itératives. Nous pensons qu'il est préférable de bloquer les étages quand le risque d'instabilité est important (par exemple spondylolisthésis dégénératif avec bonne hauteur discale) ou quand l'instabilité est documentée avant l'intervention [21, 55] (clichés dynamiques, saccoradiculographie avec composante dynamique de la sténose). L'arthrodèse ne doit pas être limitée à l'étage instable, chaque fois que cela est possible. Il existe des cas extrêmes où la sténose lombaire est associée à une scoliose dégénérative sévère dont le traitement reposerait sur un montage extensif. L'indication relève alors de milieux spécialisés très habitués à ce type de chirurgie. Dans tous les cas, l'état du malade, son âge, les pathologies associées sont autant d'éléments importants pour décider du nombre d'étages à libérer et à arthrodéser. Il n'est pas rare de définir, de façon multidisciplinaire, la solution idéale et d'opter pour la solution raisonnable pour le patient.

Techniques

Il s'agit dans ce chapitre d'exposer rapidement les principes de la chirurgie décompressive habituelle. [21] Il faut « bien libérer sans

déstabiliser » et donc bien comprendre où est la compression. L'installation est la même que celle décrite pour la hernie discale conventionnelle. La procédure dépend ensuite du nombre d'étages à libérer et du type de sténose (centrale, globale ou latérale pure).

Sténoses centrales et globales

L'exposition se fait sur tous les étages à libérer. La totalité des arcs postérieurs : épineuses, lames, massifs articulaires et isthmes, doit être visualisée. La laminectomie est le geste initial, se fait jusqu'aux massifs articulaires souvent hypertrophiques et proches de la ligne médiane. Elle peut être difficile car l'épaisseur des lames est souvent importante. L'abord canalaire se fait de préférence au niveau de l'étage le moins comprimé et s'étend ensuite progressivement vers l'étage le plus atteint. Au centre, la sténose est toujours maximale à la partie supérieure de la lame inférieure de l'espace considéré. La graisse épidurale a disparu à ce niveau et, après laminectomie et exérèse des ligaments jaunes, la dure-mère présente des strictions circulaires à l'endroit de la sténose. Ces strictions disparaissent rapidement en cours d'intervention. Latéralement, il faut faire une arthrectomie oblique en enlevant la partie antérieure et médiale de l'articulaire inférieure de la vertèbre supérieure puis celle de l'articulaire supérieure de la vertèbre inférieure. C'est cette dernière qui comprime la racine dans le récessus latéral et c'est ce temps qui est le plus souvent difficile à bien réaliser. Il est fréquent d'observer une protrusion discale en avant mais la discectomie n'est pas nécessaire et même déconseillée. La fermeture se fait sur un drainage pour éviter un hématome épidural compressif postopératoire. Elle doit veiller à ne pas laisser d'espace mort, l'arc postérieur ayant disparu.

Sténoses latérales pures

Elles peuvent être opérées par un abord unilatéral. Une laminoarthrectomie partielle unilatérale est réalisée selon les même principes chirurgicaux. L'épineuse est préservée.

Sténoses par kyste articulaire postérieur

Il s'agit en fait d'une sténose latérale. L'intervention comporte l'exérèse du kyste par un abord unilatéral ou bilatéral si le kyste est très gros ou s'il existe de nombreuses adhérences. L'exérèse du kyste comporte une arthrectomie interne très partielle pour libérer le récessus. Si le kyste est le témoin d'une instabilité segmentaire, une arthrodèse associée peut être discutée.

■ *Résultats*

Les résultats sont bons et la morbidité opératoire reste faible bien que cette intervention soit plus lourde qu'une simple discectomie et s'adresse à une population plus âgée. Soixante-dix à 85 % de bons résultats sont obtenus quel que soit le type de sténose. [38, 39, 77] La radiculalgie est le symptôme le plus souvent amélioré, ensuite viennent les claudications intermittentes. Les lombalgies sont parfois améliorés mais ce bénéfice inconstant ne doit pas faire partie du contrat avec le malade.

ARTHRODÈSE LOMBAIRE

■ *Indications*

Données générales

Les indications d'arthrodèses sont variables et non univoques. [54] Il s'agit de traiter, dans ce chapitre, de leurs indications dans la lomboradiculalgie. Nous ne parlons pas de leurs indications dans la scoliose dégénérative et le spondylolisthésis par lyse isthmique. Ces deux entités forment des chapitres à part entière.

Trois situations peuvent amener à discuter une arthrodèse : l'instabilité segmentaire, la lombalgie et la persistance d'une lombosciatique sur un rachis opéré. Quel que soit le type de circonstance, la sélection des patients est un élément essentiel. La règle générale est d'éviter les montages longs (grevés d'une morbidité lourde et d'un taux de pseudarthrose plus élevé), de laisser des disques mobiles les plus sains possible pour éviter des lombalgies résiduelles postopératoires.

Arthrodèse pour instabilité segmentaire

Le problème se pose surtout dans la chirurgie décompressive lorsqu'il existe un facteur d'instabilité associé. Ce chapitre a été développé dans l'indication du traitement chirurgical des sténoses.

Arthrodèse pour lombalgie

Les lombalgies relèvent avant tout d'un traitement médical. Lorsqu'elles deviennent réfractaires à celui-ci, l'indication d'une arthrodèse se pose s'il existe une atteinte discale dégénérative localisée à un ou deux niveaux. [31] Encore faut-il établir un lien de cause à effet entre la ou les discopathie(s) observée(s) et la lombalgie, tant les discopathies et atteintes arthrosiques sont banales chez les patients asymptomatiques. [55] Un certain nombre de tests, soit anesthésiques (infiltration des articulaires postérieures, infiltrations intradiscales) soit test d'immobilisation par corset hemibermuda (permettant l'immobilisation des deux derniers étages lombaires) peuvent aider à prendre la décision. Aucun test n'est formel et l'indication repose sur un faisceaux d'arguments. La sélection des patients (contexte psychosocial, nombre d'étages atteints) est primordiale pour obtenir un bon résultat. Les discopathies inflammatoires (de type Modic 1 à l'imagerie par résonance magnétique) [86] restent une des meilleures indications d'arthrodèse et notamment d'arthrodèse intercorporéale. [17] Ce sont ces discopathies qui réagissent aussi le mieux au traitement médical.

■ *Techniques*

L'arthrodèse est la fusion osseuse entre deux ou plusieurs vertèbres. L'étape importante est donc l'avivement et la greffe osseuse seul garant d'une bonne fusion durable. Pour obtenir la fusion osseuse, il est indispensable d'immobiliser les vertèbres concernées. Pendant des années, l'immobilisation des vertèbres arthrodésées était assurée par des corsets ou des plâtres. L'instrumentation a permis la fixation interne des vertèbres à arthrodéser et de limiter ainsi la contention postopératoire externe. Elle semble améliorer le taux de fusion mais en aucun cas l'instrumentation ne doit remplacer la greffe osseuse. Le choix de la technique est variable en fonction des équipes. [67]

Arthrodèse postérolatérale

C'est la plus commune des arthrodèses pratiquées. [99] L'installation doit respecter une liberté abdominale totale pour diminuer le saignement peropératoire et doit également respecter la lordose lombaire afin que le rachis soit stabilisé en bonne position. L'abord du rachis se fait par voie postérieure et doit aller très latéralement jusqu'aux transverses. Les faces latérales des massifs articulaires et la face postérieure des apophyses transverses doivent être avivées pour permettre une bonne fusion. Une greffe osseuse de bonne qualité (crête iliaque) doit être déposée dans chaque gouttière postérolatérale, en veillant à ce que les greffons ne dépassent pas le plan des transverses, afin de ne pas entraîner de conflit extraforaminal sur une racine nerveuse. Une ostéosynthèse est le plus souvent associée, soit par un montage transpédiculaire (le plus répandu), soit par un vissage translaminofacétaire qui, moins encombrant, permet de laisser plus de place pour la greffe osseuse. Le choix du type de synthèse est affaire d'école et de conviction. Si les lames n'ont pas été sacrifiées (absence de chirurgie décompressive), un avivement et une greffe postérieure sont effectués. Les suites opératoires sont rapides avec un premier lever dès le lendemain le plus souvent.

Arthrodèse intercorporéale

Les arthrodèses intersomatiques sont théoriquement idéales puisque elles assurent une fusion entre les deux corps vertébraux. Par ailleurs, elles permettent le maintien de la hauteur discale et donc

l'ouverture des foramens intervertébraux, ce que prônent certains auteurs. Initialement décrites par Cloward, [19] elles étaient faites au moyen d'un greffon iliaque encastré dans l'espace discal, après discectomie et avivement des plateaux vertébraux. Leur technique s'est développée ces dernières années par l'apparition des cages intersomatiques. Ces cages sont des implants parallélépipédiques ou cylindriques creux. Elles sont remplies de spongieux et introduites dans l'espace discal après discectomie et avivement des plateaux vertébraux. Elles maintiennent un espace intercorporéal pendant que la fusion théorique se fait au travers de celles-ci. Elles ont l'avantage de bénéficier d'un matériel ancillaire qui en facilite la pose et de limiter le prélèvement osseux sur la crête. Elles sont, en revanche, très difficiles à enlever en cas de complications (infection, migration). Aucun travail à ce jour n'a prouvé leur supériorité. Beaucoup d'auteurs restent encore fidèles au simple greffon iliaque. Les arthrodèses intercorporéales peuvent être réalisées par voie postérieure ou antérieure.

Arthrodèse intercorporéale par voie postérieure. Les *posterior lumbar interbody fusion* (PLIF) nécessitent un abord canalaire large pour permettre l'abord discal et l'introduction de la greffe de chaque côté du sac dural. Une fixation transpédiculaire assure généralement la stabilisation des deux vertèbres. Ainsi, par une seule voie d'abord peuvent être réalisées une chirurgie décompressive, une arthrodèse intercorporéale et une fixation postérieure. [47, 60, 85] Elle fait courir le risque de lésion iatrogène sur les racines lors de la mise en place des greffons, surtout lorsqu'il s'agit d'un rachis déjà opéré.

Arthrodèse intercorporéale par voie antérieure. Les *anterior lumbar interbody fusion* (ALIF) sont effectuées par voie antérieure, soit par lombotomie, soit par abord transpéritonéal. Le développement des techniques mini-invasives [73, 74, 75] et de la cœliochirurgie a permis de diminuer la taille de la cicatrice et de simplifier les suites opératoires. La plupart sont faites par voie rétropéritonéale en décubitus latéral ou dorsal. L'avantage est de pouvoir faire une arthrodèse sans aborder le canal ; la contention peut se faire, soit par un corset, soit par une ostéosynthèse antérieure ou postérieure. Cette dernière nécessite alors une voie postérieure.

Voie combinée. Il s'agit de faire une arthrodèse postérolatérale classique (qu'il y ait ou non une libération associée), avec ostéosynthèse postérieure. Par une autre installation, une arthrodèse intercorporéale antérieure est réalisée souvent par un miniabord. Cette arthrodèse circonférencielle offre de meilleures chances de succès. L'intervention est plus lourde puisqu'elle nécessite deux voies d'abord.

■ *Résultats*

Les résultats des arthrodèses sont très variables en fonction des séries. En moyenne 68 % des patients semblent satisfaits mais pour des extrêmes de 16 à 95 %. Les résultats sont plutôt un peu moins bons dans les travaux prospectifs et meilleurs dans ceux rétrospectifs. [55] Pseudarthrose et douleurs aux sites donneurs (crêtes iliaques) sont les complications les plus fréquemment observées.

COMPLICATIONS DE LA CHIRURGIE LOMBAIRE

La morbidité de la chirurgie lombaire reste faible. Les complications sont plus fréquentes quand la chirurgie est longue et le terrain défavorable. [1] Nous les classons en fonction de leur délai de survenue après l'acte chirurgical.

■ *Complications précoces*

Hématome postopératoire

C'est une complication exceptionnelle mais pouvant être grave, génératrice de troubles moteurs ou sphinctériens. Il survient surtout en cas de chirurgie décompressive extensive. Il faut y penser devant un syndrome algique intense en barre à l'endroit du site opératoire, pouvant survenir en salle de réveil, non calmé par les antalgiques majeurs. L'existence ou l'apparition de troubles moteurs ou sphinctériens doit conduire à une réintervention en urgence pour évacuer l'hématome. Il faut se passer de toute imagerie qui risquerait de faire retarder l'intervention. La fréquence des hématomes postopératoires a diminué depuis la suppression des anticoagulants systématiques dans la chirurgie canalaire. Toutefois la thromboprophylaxie reste encore discutée et appliquée aux patients à risques.

Infection

Elle peut survenir comme après tout acte opératoire et surtout en cas de chirurgie extensive avec du matériel (instrumentation). Il faut se méfier d'un syndrome inflammatoire dans les suites de cette chirurgie, les signes locaux sont en revanche souvent retardés, apparaissant 10 à 15 jours après la chirurgie initiale. Les réinterventions sont de bon pronostic et se résument à un simple lavage sans ablation du matériel, associé à une antibiothérapie adaptée aux prélèvements bactériologiques opératoires.

Douleur persistante

La persistance des douleurs radiculaires après chirurgie canalaire et discale fait l'objet d'un chapitre à part.

Troubles moteurs au réveil

Il peut s'agir d'un traumatisme endocanalaire iatrogène connu puisqu'il a été fait pendant l'acte opératoire. La compression peut être due à une vis intracanalaire ou foraminale, elle peut être due à un greffon postérolatéral qui réalise une compression extraforaminale en avant des transverses. La TDM est l'examen de choix pour rechercher ces complications.

Fuites de liquide céphalorachidien

La brèche dure-mérienne peropératoire doit être suturée minutieusement chaque fois que cela est possible. De la colle biologique est déposée sur la suture. Le patient est maintenu au lit 24 heures en décubitus dorsal. En cas de fuite cutanée postopératoire, il faut suturer la peau et la rendre étanche, faire un pansement compressif et savoir attendre. L'évolution est le plus souvent favorable. L'évolution vers une méningocèle est rare et n'est pas toujours symptomatique, parfois de découverte fortuite lors d'une imagerie postopératoire. Les méningocèles évolutives ou symptomatiques conduisent à une réintervention.

Complications tardives

Elles sont représentées par la réapparition des douleurs lomboradiculaires et font l'objet d'un chapitre particulier.

Conclusion

Le traitement de la majorité des lomboradiculalgies est avant tout médical aussi longtemps que le patient supporte son handicap lié à la douleur radiculaire, c'est-à-dire en règle au moins 2 à 3 mois. Le traitement de référence d'une hernie discale authentiquement compressive après échec de la phase médicale était d'une part la chimionucléolyse dans les traitements percutanés, et la chirurgie standard d'autre part. Il n'y a pas, à ce jour, de traitement validé permettant de remplacer la chimionucléolyse qui est, pour le moment, non réalisable en raison d'une rupture d'approvisionnement en chymopapaïne.

Références

[1] Abramovitz JN. Complications of surgery for discogenic disease of the spine. *Neurosurg Clin North Am* 1993; 4: 167-176

[2] Ahn UM, Ahn NU, Buchowski JM, Garrett ES, Sieber AN, Kostuik JP. Cauda equina syndrome secondary to lumbar disc herniation: a meta-analysis of surgical outcomes. *Spine* 2000; 25: 1515-1522

[3] Amlie E, Weber H, Holme I. Treatment of acute low-back pain with piroxicam: results of a double-blind placebo-controlled trial. *Spine* 1987; 12: 473-476

[4] Aoki T, Kuroki Y, Kageyama T, Irimajiri S, Mizushima Y, Yamamoto K. Multicentre double-blind comparison of piroxicam and indomethacin in the treatment of lumbar diseases. *Eur J Rheumatol Inflamm* 1983; 6: 247-252

[5] Atlas SJ, Keller RB, Chang Y, Deyo RA, Singer DE. Surgical and nonsurgical management of sciatica secondary to a lumbar disc herniation: five-year outcomes from the Maine Lumbar Spine Study. *Spine* 2001; 26: 1179-1187

[6] Benoist M. The natural history of lumbar degenerative spinal stenosis. *Joint Bone Spine* 2002; 69: 450-457

[7] Bontoux D. Stop intra-disk injections of corticosteroids. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992; 59: 87-89

[8] Bourgeois P, Benoist M, Palazzo E, Belmatoug N, Folinais D, Frot B et al. Multicenter randomized double-blind study of triamcinolone hexacetonide versus chymopapain in the treatment of disk lumbosciatica. Initial results at 6 months. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1988; 55: 767-769

[9] Bowman SJ, Wedderburn L, Whaley A, Grahame R, Newman S. Outcome assessment after epidural corticosteroid injection for low back pain and sciatica. *Spine* 1993; 18: 1345-1350

[10] Brocq O, Breuil V, Grisot C, Flory P, Ziegler G, Euller-Ziegler L. Diplopia after peridural and intradural infiltrations of prednisolone. 2 cases. *Presse Méd* 1997; 26: 271

[11] Brown MD, Tompkins JS. Pain response post-chemonucleolysis or disc excision. *Spine* 1989; 14: 321-326

[12] Buchner M, Zeifang F, Brocai DR, Schiltenwolf M. Epidural corticosteroid injection in the conservative management of sciatica. *Clin Orthop* 2000; 375: 149-156

[13] Bush K, Cowan N, Katz DE, Gishen P. The natural history of sciatica associated with disc pathology. A prospective study with clinical and independent radiologic follow-up. *Spine* 1992; 17: 1205-1212

[14] Bush K, Hillier S. A controlled study of caudal epidural injections of triamcinolone plus procaine for the management of intractable sciatica. *Spine* 1991; 16: 572-575

[15] Carette S, Leclaire R, Marcoux S, Morin F, Blaise GA, St-Pierre A et al. Epidural corticosteroid injections for sciatica due to herniated nucleus pulposus. *N Engl J Med* 1997; 336: 1634-1640

[16] Chantraine A, Fournie PE, Barbezat S. Intérêt de la traction vertébrale dans les canaux rétrécis. *Ann Readap Med Phys* 1992; 35: 403-405

[17] Chataigner H, Onimus M, Polette A. Surgery for degenerative lumbar disc disease. Should the black disc be grafted? *Rev Chir Orthop* 1998; 84: 583-589

[18] Choy DS. Techniques of percutaneous laser disc decompression with the Nd: YAG laser. *J Clin Laser Med Surg* 1995; 13: 187-193

[19] Cloward RB. Spondylolisthesis: treatment by laminectomy and posterior interbody fusion. *Clin Orthop* 1981; 154: 74-82

[20] Dabezies EJ, Langford K, Morris J, Shields CB, Wilkinson HA. Safety and efficacy of chymopapain (Discase) in the treatment of sciatica due to a herniated nucleus pulposus. Results of a randomized, double-blind study. *Spine* 1988; 13: 561-565

[21] Deburge A. Traitement des sténoses lombaires. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française, 1984; 20: 93-108

[22] Deburge A, Lassale B, Benoist M, Cauchoix J. The surgical treatment of lumbar stenosis and its results. A series of 163 operated cases. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1983; 50: 47-54

[23] Deyo RA. Conservative therapy for low back pain. Distinguishing useful from useless therapy. *Jama* 1983; 250: 1057-1062

[24] Deyo RA, Diehl AK, Rosenthal M. How many days of bed rest for acute low back pain? A randomized clinical trial. *N Engl J Med* 1986; 315: 1064-1070

[25] Dubourg G, Rozenberg S, Fautrel B, Valls-Bellec I, Bissery A, Lang T et al. A pilot study on the recovery from paresis after lumbar disc herniation. *Spine* 2002; 27: 1426-1431

[26] Ergan M, Hansen von Bunau F, Courtheoux P, Viader F, Prouzeau S, Marcelli C. Cerebral vein thrombosis after an intrathecal glucocorticoid injection. *Rev Rhum [engl ed]* 1997; 64: 513-516

[27] Euller-Ziegler L, Fumat B, Thomas Y, Fournier M, Petit E. Les tractions vertébrales dans le canal lombaire rétréci. In: Simon L, Pelissier J, eds. *Actualité en rééducation fonctionnelle et réadaptation*. Paris: Masson, 1989; 359-364

[28] Fidler MW, Plasmans CM. The effect of four types of support on the segmental mobility of the lumbosacral spine. *J Bone Joint Surg [Am]* 1983; 65: 943-947

[29] Fraser RD. Chymopapain for the treatment of intervertebral disc herniation. *Spine* 1984; 9: 815-818The final report of a double-blind study

[30] Gangi A, Dietemann JL, Ide C, Brunner P, Klinkert A, Warter JM. Percutaneous laser disk decompression under CT and fluoroscopic guidance: indications, technique, and clinical experience. *Radiographics* 1996; 16: 89-96

[31] Gibson JN, Grant IC, Waddell G. The Cochrane review of surgery for lumbar disc prolapse and degenerative lumbar spondylosis. *Spine* 1999; 24: 1820-1832

[32] Gogan WJ, Fraser RD. Chymopapain. A 10-year, double-blind study. *Spine* 1992; 17: 388-394

[33] Gonzalez-Castro A, Shetty A, Nagendar K, Greenough CG. Day-case conventional discectomy: a randomised controlled trial. *Eur Spine J* 2002; 11: 67-70

[34] Graham CE. Chemonucleolysis: a double blind study comparing chemonucleolysis with intra discal hydrocortisone: in the treatment of backache and sciatica. *Clin Orthop* 1976; 117: 179-192

[35] Gupta RC, Ramarao SV. Epidurography in reduction of lumbar disc prolapse by traction. *Arch Phys Med Rehabil* 1978; 59: 322-327

[36] Hagen KB, Hilde G, Jamtvedt G, Winnem MF. The cochrane review of advice to stay active as a single treatment for low back pain and sciatica. *Spine* 2002; 27: 1736-1741

[37] Hagen KB, Hilde G, Jamtvedt G, Winnem MF. The Cochrane review of bed rest for acute low back pain and sciatica. *Spine* 2000; 25: 2932-2939

[38] Hansraj KK, Cammisa FPJr, O'Leary PF, Crockett HC, Fras CI, Cohen MS et al. Decompressive surgery for typical lumbar spinal stenosis. *Clin Orthop* 2001; 384: 10-17

[39] Hansraj KK, O'Leary PF, Cammisa FPJr, Hall JC, Fras CI, Cohen MS et al. Decompression, fusion, and instrumentation surgery for complex lumbar spinal stenosis. *Clin Orthop* 2001; 384: 18-25

[40] Herron LD, Turner JA, Novell LA, Kreif SL. Patient selection for lumbar discectomy with a revised objective rating system. *Clin Orthop* 1996; 325: 148-155

[41] Hickey RF. Chronic low back pain: a comparison of diflunisal with paracetamol. *N Z Med J* 1982; 95: 312-314

[42] Hijikata S. Percutaneous nucleotomy. A new concept technique and 12 years'experience. *Clin Orthop* 1989; 238: 9-23

[43] Hilde G, Hagen KB, Jamtvedt G, Winnem M. Advice to stay active as a single treatment for low back pain and sciatica. *Cochrane Database Syst Rev* 2002; 2: CD003632

[44] Hofstee DJ, Gijtenbeek JM, Hoogland PH, van Houwelingen HC, Kloet A, Lotters F et al. Westeinde sciatica trial: randomized controlled study of bed rest and physiotherapy for acute sciatica. *J Neurosurg* 2002; 96 suppl1: 45-49

[45] Hood LB, Chrisman D. Intermittent pelvic traction in the treatment of the ruptured intervertebral disk. *Phys Ther* 1968; 48: 21-30

[46] Hopayian K, Mugford M. Conflicting conclusions from two systematic reviews of epidural steroid injections for sciatica: which evidence should general practitioners heed? *Br J Gen Pract* 1999; 49: 57-61

[47] Jaslow RJ. Posterior lumbar interbody fusion. *Clin Orthop* 1987; 220: 308-309

[48] Jellema P, van Tulder MW, van Poppel MN, Nachemson AL, Bouter LM. Lumbar supports for prevention and treatment of low back pain: a systematic review within the framework of the Cochrane Back Review Group. *Spine* 2001; 26: 377-386

[49] Kahanovitz N, Viola K, Goldstein T, Dawson E. A multicenter analysis of percutaneous discectomy. *Spine* 1990; 15: 713-715

[50] Katz JN, Lipson SJ, Lew RA, Grobler LJ, Weinstein JN, Brick GW et al. Lumbar laminectomy alone or with instrumented or noninstrumented arthrodesis in degenerative lumbar spinal stenosis. Patient selection, costs, and surgical outcomes. *Spine* 1997; 22: 1123-1131

[51] Kirkaldy-Willis WH, Farfan HF. Instability of the lumbar spine. *Clin Orthop* 1982; 165: 110-123

[52] Kirkaldy-Willis WH, Wedge JH, Yong-Hing K, Tchang S, de Korompay V, Shannon R. Lumbar spinal nerve lateral entrapment. *Clin Orthop* 1982; 169: 171-178

[53] Koes BW, Scholten RJ, Mens JM, Bouter LM. Efficacy of epidural steroid injections for low-back pain and sciatica: a systematic review of randomized clinical trials. *Pain* 1995; 63: 279-288

[54] Komori H, Shinomiya K, Nakai O, Yamaura I, Takeda S, Furuya K. The natural history of herniated nucleus pulposus with radiculopathy. *Spine* 1996; 21: 225-229

[55] Krismer M. Fusion of the lumbar spine. A consideration of the indications. *J Bone Joint Surg [Br]* 2002; 84: 783-794

[56] Krugluger J, Knahr K. Chemonucleolysis and automated percutaneous discectomy: a prospective randomized comparison. *Int Orthop* 2000; 24: 167-169

[57] Lehmann TR, Spratt KF, Lehmann KK. Predicting long-term disability in low back injured workers presenting to a spine consultant. *Spine* 1993; 18: 1103-1112

[58] Levernieux. Les tractions lombaires. In: ParisExpansion Scientifique Francaise1977; 95

[59] Ljunggren AE, Eldevik OP. Autotraction in lumbar disc herniation with CT examination before and after treatment, showing no change in appearance of the herniated tissue. *J Oslo City Hosp* 1986; 36: 87-91

[60] Madan SS, Harley JM, Boeree NR. Circumferential and posterolateral fusion for lumbar disc disease. *Clin Orthop* 2003; 409: 114-123

[61] Maigne JY, Gourjon A, Maigne R. Success rate of 3 epidural injection techniques. Study of the distribution of radiopaque contrast media. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1990; 57: 575-578

[62] Maroon JC. Current concepts in minimally invasive discectomy. *Neurosurgery* 2002; 51 suppl5: 137-145

[63] Mathews JA, Mills SB, Jenkins VM, Grimes SM, Morkel MJ, Mathews W et al. Back pain and sciatica: controlled trials of manipulation, traction, sclerosant and epidural injections. *Br J Rheumatol* 1987; 26: 416-423

[64] Mochida J, Nishimura K, Okuma M, Nomura T, Toh E. Percutaneous nucleotomy in elite athletes. *J Spinal Disord* 2001; 14: 159-164

[65] Mochida J, Toh E, Nomura T, Nishimura K. The risks and benefits of percutaneous nucleotomy for lumbar disc herniation. *J Bone Joint Surg [Br]* 2001; 83: 501-505A 10-year longitudinal study

[66] Nachemson A. Work for all. For those with low back pain as well. *Clin Orthop* 1983; 179: 77-85

[67] Nachemson A, Zdeblick TA, O'Brien JP. Lumbar disc disease with discogenic pain. What surgical treatment is most effective? *Spine* 1996; 21: 1835-1838

[68] Nachemson AL. Lumbar disc herniation: conclusions. *Acta Orthop Scand [suppl]* 1993; 251: 49-50

[69] Nerubay J, Caspi I, Levinkopf M. Percutaneous carbon dioxide laser nucleolysis with 2- to 5-year followup. *Clin Orthop* 1997; 337: 45-48

[70] Niggemeyer O, Strauss JM, Schulitz KP. Comparison of surgical procedures for degenerative lumbar spinal stenosis: a meta-analysis of the literature from 1975 to 1995. *Eur Spine J* 1997; 6: 423-429

[71] Onel D, Tuzlaci M, Sari H, Demir K. Computed tomographic investigation of the effect of traction on lumbar disc herniations. *Spine* 1989; 14: 82-90

[72] Onik G, Mooney V, Maroon JC, Wiltse L, Helms C, Schweigel J et al. Automated percutaneous discectomy: a prospective multi-institutional study. *Neurosurgery* 1990; 26: 228-233

[73] Onimus M, Papin P, Gangloff S. Extraperitoneal approach to the lumbar spine with video assistance. *Spine* 1996; 21: 2491-2494

[74] Onimus M, Papin P, Gangloff S. Prospects in video-assisted spinal surgery. *Presse Méd* 1996; 25: 699-701

[75] Onimus M, Papin P, Gangloff S, Balique JG. Video-assisted anterior extra-peritoneal approach of the inferior lumbar spine. *Rev Chir Orthop* 1995; 81: 257-263

[76] Perez-Cruet MJ, Foley KT, Isaacs RE, Rice-Wyllie L, Wellington R, Smith MM, Fessler RG. Microendoscopic lumbar discectomy: technical note. *Neurosurgery* 2002; 51 suppl5: 129-136

[77] Ragab AA, Fye MA, Bohlman HH. Surgery of the lumbar spine for spinal stenosis in 118 patients 70 years of age or older. *Spine* 2003; 28: 348-353

[78] Revel M. Does traction still have a role in nonspecific low back disorders? *Joint Bone Spine* 2000; 67: 146-149

[79] Revel M, Payan C, Vallee C, Laredo JD, Lassale B, Roux C et al. Automated percutaneous lumbar discectomy versus chemonucleolysis in the treatment of sciatica. *Spine* 1993; 18: 1-7A randomized multicenter trial

[80] Riquelme C, Musacchio M, Mont'Alverne F, Tournade A. Chemonucleolysis of lumbar disc herniation with ethanol. *J Neuroradiol* 2001; 28: 219-229

[81] Rozenberg S, Dubourg G, Khalifa P, Paolozzi L, Maheu E, Ravaud P. Efficacy of epidural steroids in low back pain and sciatica. *Rev Rhum [engl ed]* 1999; 66: 79-85A critical appraisal by a French Task Force of randomized trials. Critical Analysis Group of the French Society for Rheumatology

[82] Salerno SM, Browning R, Jackson JL. The effect of antidepressant treatment on chronic back pain: a meta-analysis. *Arch Intern Med* 2002; 162: 19-24

[83] Schick U, Dohnert J, Richter A, Konig A, Vitzthum HE. Microendoscopic lumbar discectomy versus open surgery: an intraoperative EMG study. *Eur Spine J* 2002; 11: 20-26

[84] Spengler DM, Freeman C, Westbrook R, Miller JW. Low-back pain following multiple lumbar spine procedures. Failure of initial selection? *Spine* 1980; 5: 356-360

[85] Steffee AD, Sitkowski DJ. Posterior lumbar interbody fusion and plates. *Clin Orthop* 1988; 227: 99-102

[86] Steinberg PM, Ross JS. Degenerative disc disease: assessment of changes in vertebral body marrow with MR imaging. *Radiology* 1988; 166: 194-199

[87] Tesio L, Merlo A. Autotraction versus passive traction: an open controlled study in lumbar disc herniation. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 871-876

[88] Turner JA, Ersek M, Herron L, Deyo R. Surgery for lumbar spinal stenosis. Attempted meta-analysis of the literature. *Spine* 1992; 17: 1-8

[89] van Alphen HA, Braakman R, Bezemer PD, Broere G, Berfelo MW. Chemonucleolysis versus discectomy: a randomized multicenter trial. *J Neurosurg* 1989; 70: 869-1375

[90] van Tulder MW, Koes BW, Bouter LM. Conservative treatment of acute and chronic nonspecific low back pain. A systematic review of randomized controlled trials of the most common interventions. *Spine* 1997; 22: 2128-2156

[91] van Tulder MW, Scholten RJ, Koes BW, Deyo RA. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs for low back pain: a systematic review within the framework of the Cochrane Collaboration Back Review Group. *Spine* 2000; 25: 2501-2513

[92] Vroomen PC, de Krom MC, Wilmink JT, Kester AD, Knottnerus JA. Lack of effectiveness of bed rest for sciatica. *N Engl J Med* 1999; 340: 418-423

[93] Wakita S, Shimizu K, Suzuki K, Nakagawa Y, Yamamoto S, Yamamuro T. Chemonucleolysis with calpain I in rabbits. *Spine* 1993; 18: 159-164

[94] Ward NG. Tricyclic antidepressants for chronic low-back pain. Mechanisms of action and predictors of response. *Spine* 1986; 11: 661-665

[95] Watts RW, Silagy CA. A meta-analysis on the efficacy of epidural corticosteroids in the treatment of sciatica. *Anaesth Intensive Care* 1995; 23: 564-569

[96] Weber H, Holme I, Amlie E. The natural course of acute sciatica with nerve root symptoms in a double-blind placebo-controlled trial evaluating the effect of piroxicam. *Spine* 1993; 18: 1433-1438

[97] Wittenberg RH, Oppel S, Rubenthaler FA, Steffen R. Five-year results from chemonucleolysis with chymopapain or collagenase: a prospective randomized study. *Spine* 2001; 26: 1835-1841

[98] Yorimitsu E, Chiba K, Toyama Y, Hirabayashi K. Long-term outcomes of standard discectomy for lumbar disc herniation: a follow-up study of more than 10 years. *Spine* 2001; 26: 652-657

[99] Zdeblick TA. A prospective, randomized study of lumbar fusion. Preliminary results. *Spine* 1993; 18: 983-991

Appareil locomoteur
[15-825-A-10]

Traumatisme du rachis cervical

Claude Argenson : Professeur d'orthopédie-traumatologie, chef de service
Fernand De Peretti : Professeur d'anatomie-orthopédie
Bernard Schlatterer : Praticien hospitalier
Istvan Hovorka : Praticien hospitalier associé
Hôpital de l'Archet 2, CHU Nice, 151, route de Saint-Antoine de Ginestière, BP 3079, 06202 Nice cedex 3 France
Patrick Eude : Praticien hospitalier
Hôpital Saint-Roch, CHU Nice, service radiologie (docteur Aboulker), 5, rue Pierre Dévoluy, BP 319, 06006 Nice cedex 1 France

Résumé

La configuration anatomique particulière des deux premières vertèbres cervicales (C1 et C2) et de leurs articulations entre elles et avec l'occiput, l'ensemble formant le rachis cervical supérieur (RCS), est à l'origine d'une mécanique articulaire aussi complexe que spécifique. Cette spécificité se retrouve dans l'analyse de leurs lésions traumatiques, qu'elles soient ligamentaires comme la luxation occipitocervicale et l'entorse grave C1-C2 ou osseuses comme les fractures de l'odontoïde ou des pédicules de C2. à l'opposé, au niveau du rachis cervical inférieur (RCI) étendu entre les disques C2-C3 et C7-D1, il est plus facile d'analyser les différentes composantes de la mobilité articulaire et à partir de ces bases mécaniques de classer les lésions traumatiques. La classification proposée fait suite à celles de Allen, Harris et Sénégas pour lesquels ces lésions résultent de différentes forces agissant simultanément mais dont l'une d'entre elles est dominante : nous avons retenu la compression, la flexion-extension-distraction et la rotation, vecteur dont nous avons individualisé la spécificité. Chaque groupe est subdivisé en trois en fonction de la gravité des lésions anatomocliniques rencontrées. Pour la compression, les lésions sont à dominante osseuse, il s'agit des tassements corporéaux antérieurs, des fractures comminutives, des tear drop. Pour la flexion-extension-distraction, mouvement se déroulant dans le même plan sagittal et autour du même axe transversal, les lésions sont à dominante discoligamentaire. Nous distinguons : entorses de moyenne gravité ou whiplash injuries, entorses graves en flexion ou en extension, luxations-fractures biarticulaires en flexion ou en extension. Enfin, nous classons sous le terme de traumatisme en rotation trois lésions dont l'aspect « asymétrique » est évident : les fractures uniarticulaires, les fractures-séparation du massif articulaire et les luxations uniarticulaires. Ainsi classés, les traumatismes du rachis cervical peuvent obéir à des orientations thérapeutiques différentes mais toujours dominées par l'éventuelle présence de troubles neurologiques présents dans 63 % des cas de notre étude.

Haut de page

INTRODUCTION

Si l'analyse des différentes lésions traumatiques du rachis cervical a bénéficié des progrès de la tomodensitométrie (TDM) et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), leur compréhension est toujours dominée par la connaissance de l'anatomie fonctionnelle.

Après un rappel de mécanique articulaire, nous envisagerons séparément les atteintes ostéoarticulaires des deux premières vertèbres cervicales (C1 et C2) dont l'articulation avec l'occipital constitue le RCS puis celles du RCI, compris entre les disques C2-C3 et C7-DI ; pour nous, en effet, ces lésions sont différentes en raison même de l'anatomie spécifique de C1 et de C2, ce qui rend leur classement commun impossible.

Haut de page

MÉCANIQUE ARTICULAIRE

Les importantes possibilités dynamiques du rachis cervical reposent sur sa structure polyarticulaire :

- au RCS, le dessin même des surfaces articulaires, réunies par des ligaments mais pas par un disque, détermine un équilibre instable autorisant tous les mouvements ;
- au RCI, la mobilité, plus réduite, siège dans le disque en avant et les deux articulaires postérieures.

Le jeu des différentes articulations aux deux étages va concourir à orienter la tête, et donc le regard, avec une fonction d' « ajustement » plus particulièrement dévolue au RCS, dont les moteurs musculaires propres et les connexions nerveuses spécifiques sont particulièrement développés.

Dans les conditions physiologiques, la tête est en équilibre instable, car son centre de gravité passe en avant des condyles et la position d'équilibre n'est possible qu'en hyperextension de la charnière cervico-occipitale.

Nous avons montré, avec Maestro [39] que l'atlas joue le rôle d'un « ménisque osseux » intercalé entre les condyles occipitaux et l'axis sur lequel il repose et autour duquel il tourne grâce à l'essieu odontoïdien ; cette première cervicale, symétrique dans les deux plans frontal et horizontal, est asymétrique dans le plan sagittal **(fig 1A)** : il existe en effet un décalage entre la surface articulaire postérieure, atloïdoaxoïdienne, et l'antérieure, occipitoatloïdienne, mesuré en moyenne à 3,8 mm par Maestro. Il en résulte la création d'un couple de torsion vertical **(fig 1B)** qui entraîne spontanément l'atlas en dorsiflexion. On peut penser que cette instabilité automatique, mais orientée dans un seul sens, est plus facile à contrôler par des formations musculotendineuses, déjà relativement volumineuses **(fig 2)**, qu'elle ne le serait si le sens du déséquilibre était imprévisible **(fig 3)**. Les conséquences de ce couple rotatoire sont pour nous à l'origine de la fréquence des déplacements postérieurs des fractures du col de l'odontoïde, et de leur difficulté de consolidation ; il favorise en revanche l'impaction des fractures du corps à trait oblique en bas et en avant.

Le jeu articulaire s'effectue dans des limites d'amplitude physiologique qu'il nous paraît essentiel de rappeler pour une juste appréciation des conséquences d'un traumatisme.

Jeu articulaire

On reconnaît au rachis cervical trois libertés de mouvement.

Flexion-extension

Elle est possible au RCS, plus importante au niveau de la double condylienne associée C0 -C1 : la séquence est immuable [39] ; lors de l'hyperextension on fléchit la tête **(fig 4)** la flexion débute en C0 - C1 : l'occipital s'éloigne de l'arc postérieur de l'atlas et atteint très vite son maximum d'écartement qui ne variera plus, puis l'arc postérieur de l'atlas s'écarte de celui de l'axis (C2 - C1) pour compléter la flexion ; dans le mouvement inverse l'arc postérieur de l'atlas se rapproche de l'axis (C1 - C2) puis l'occipital se pose sur l'arc postérieur de l'atlas (C0 - C1). L'amplitude globale du mouvement est en moyenne de 45 °.
Au RCI, Louis [38] a montré qu'il s'agissait pour chaque étage d'un mouvement arciforme **(fig 5)** dont l'axe transversal est situé au niveau de la vertèbre sous-jacente.

Le mouvement physiologique est contrôlé par la partie postérieure du disque et le ligament vertébral commun postérieur, structure anatomique bien individualisée au rachis cervical. Nous avons démontré, après d'autres [54] mais chez le singe, donc en position érigée [6], le rôle stabilisateur de ce ligament qui est identique à celui des ligaments croisés du genou avec lesquels il partage la même situation centrale et la même tendance à l'absence de cicatrisation spontanée. Il s'agit donc d'une véritable « colonne moyenne » par analogie avec celle décrite par Denis [21] au rachis thoracolombaire.

L'amplitude globale de flexion-extension pour l'ensemble du rachis cervical serait de 127 ° [36] avec une nette prédominance pour l'extension.

Inclinaison latérale

Ce mouvement est toujours couplé à la rotation du fait de la disposition des facettes articulaires postérieures [46] **(fig 5)**.

Son amplitude est minimale au RCS prédominant en C0-C1 pour certains [21], en C1-C2 pour d'autres [36], où elle atteindrait 13 °, entraînant un débord de la masse latérale de l'atlas qui n'est donc pas toujours pathologique, comme l'avaient énoncé Mansat et Autissier **(fig 6)**.

L'amplitude globale, 40 ° de chaque côté, est donc essentiellement sous la dépendance du RCI

Rotation

Classiquement [61] considérée comme absente en C0-C1, elle serait en fait de 6 ° de chaque côté à ce niveau [36] ; l'essentiel du mouvement siège dans la trochoïde modifiée C1-C2 avec l'odontoïde pour axe tant que le ligament transverse est intact ; l'atlas entraîne la tête dans son mouvement de rotation-inclinaison latérale de 30 à 35 ° de chaque côté. Au RCI, une rotation unilatérale de 5 à 6 ° environ [36] est possible à chaque étage, et on conçoit que l'arthrodèse C1-C2 ou même C0-C2 laisse persister en moyenne plus du tiers de la mobilité globale.

Haut de page

EXAMEN CLINIQUE

Chez un blessé conscient, l'attention est attirée sur le rachis cervical par la douleur et la raideur antalgique, il n'en est pas de même chez le blessé inconscient où il faut rechercher une saillie anormale d'une épineuse, et respecter la règle de la radiographie cervicale systématique chez tout traumatisé crânien dont 5 % peuvent présenter une atteinte de la colonne cervicale.

Les travaux de l'école bordelaise [57] ont montré l'intérêt d'un examen neurologique soigneux chez tous les traumatisés rachidiens dont la gravité est conditionnée par la présence d'une complication radiculaire ou médullaire, à type de tétraplégie.

Ces auteurs ont par ailleurs insisté sur la nécessité d'une réduction précoce des lésions ostéoarticulaires car au-delà de la troisième heure, l'ischémie liée à la compression de la moelle a toutes les chances d'entraîner des lésions évolutives de nécrose définitives [58].

Cette notion d'urgence est à la base de la tendance actuelle à la prise en charge « préhospitalière », c'est-à-dire par les médecins des SAMU ou des SMUR, des blessés suspects de lésion médullaire : sur les lieux de l'accident, l'unité médicale assure le maintien des fonctions vitales en prenant soin de maintenir une stabilité neurodynamique et une oxygénation satisfaisante ; le praticien présent s'assure des conditions optimales de « ramassage » respectant l'alignement tête-corps et l'immobilisation par collier cervical rigide, matelas à dépression ou attelle spéciale.

L'examen clinique initial est fondamental et doit être très minutieux : la réponse motrice de chaque myotome est évaluée selon le score de 0 à 5 porté dans la fiche ci-contre **(fig 7)**, 5 correspondant à la paralysie totale. Il en est de même pour la sensibilité évaluée de 0 à 2 ; la sensibilité périnéale et le toucher rectal appréciant la tonicité du sphincter ne seront pas oubliés.

Les résultats peuvent être reportés sur la fiche de l'IRME (Institut pour la recherche sur la moelle épinière) dérivée de celle de l'ASIA (American Spinal Injury Association) [2].

Le traitement à visée « protectrice » de la moelle peut alors être entrepris et le blessé admis dans le centre hospitalier le plus proche bénéficiant des moyens médicaux et de l'infrastructure nécessaires au traitement des blessés médullaires.

La fiche initiale sera éventuellement complétée et soigneusement tenue à jour par la suite.

En dehors du pronostic immédiat qui est fonction des lésions associées, de l'état de détresse respiratoire, des constantes neurovégétatives où bradycardie, hypothermie et hypotension traduisent un dérèglement sévère, le pronostic neurologique peut être établi comme suit :

- tétraplégies incomplètes définies par l'absence de réponse motrice, sensitive et réflexe ;
- tétraplégies incomplètes où persiste une motricité ou une sensibilité à rechercher jusqu'au niveau du dernier métamère sacré ; parmi ces tétraplégies incomplètes peuvent être assez artificiellement différenciés : le syndrome cervical antérieur, le Brown-Sequard et plus rarement une hémiplégie ou une monoplégie. Le pronostic est plus favorable que pour les tétraplégies complètes à condition que le traitement soit effectué rapidement et comporte : réduction, décompression et stabilisation.

L'étape diagnostique suivante est radiologique [11].

Haut de page

IMAGERIE EN TRAUMATOLOGIE DU RACHIS CERVICAL

Introduction

L'exploration des ces blessés est fréquemment régie par la gravité de l'urgence devant un état précaire, un risque neurologique ou même vital, une mobilisation difficile.

Elle est souvent compliquée par les problèmes des polytraumatisés :

- état comateux spontané ou provoqué ;
- indication chirurgicale urgente pour un autre problème faisant prévoir rapidement une anesthésie générale avec intubation.

Dans ces cas, existe un risque majeur d'aggraver une lésion méconnue.

Radiologie conventionnelle

Technique

De principe comme dans l'analyse de tout segment rachidien traumatisé, on réalise de prime abord un cliché de profil strict de l'ensemble du segment, avec distance focale supérieure ou égale à 2 m qui permet de s'affranchir un peu de l'ombre des épaules.

Insister sur la qualité de ce cliché de profil est une constante chez de nombreux auteurs car c'est celui qui fournit l'essentiel des éléments sémiologiques.

Le cliché de face avec rayon ascendant présente essentiellement l'intérêt de vérifier l'alignement et l'écartement des épineuses et de rechercher un « démasquage » intertransversaire.

L'étude de la charnière craniocervicale se réalise par le cliché de face bouche ouverte (sur sujet conscient). Cette incidence est souvent difficile à obtenir dans les traumatismes faciaux. Elle est parfois complétée par un profil localisé mais on pourra également s'appuyer sur le cliché de profil crânien.

L'étude de la charnière cervicodorsale est souvent plus difficile à réaliser car elle impose soit de dégager les épaules vers le bas (traction sur les bras) soit de les décaler (position du nageur ou du skieur nautique). Il est cependant clair que l'état des ceintures scapulaires et du gril costal supérieur influe considérablement sur la réalisation de ces clichés. La méconnaissance d'une lésion de C7 ou même de C6 en raison de la projection des épaules doit rester un souci constant surtout en cas de complication neurologique.

Les incidences complémentaires possibles en urgence comprennent :

- les obliques à rayon ascendant (classiques trois quarts) qui montrent les clartés foraminales bordées par les articulaires et les pédicules ;
- les clichés de face ou en obliques à rayon descendant (Dorland) montrent plus spécifiquement les interlignes et les contours des massifs articulaires ;
- enfin, sur un blessé conscient, relativement valide, en présence d'un médecin habitué, on pourra pratiquer en urgence des clichés dynamiques de profil en flexion et en extension, le mouvement étant réalisé en position assise par le blessé seul (mobilisation active pure) ; cet examen ne sera réalisé qu'après lecture des premiers clichés de profil.

Analyse des images

Repères de la charnière cervico-occipitale

On identifie d'abord les repères de la charnière cervico-occipitale **(fig 8)** :

- ligne occipitopalatine (Chamberlain) au-dessous de laquelle l'arc antérieur de C1 doit toujours se projeter ;
- ligne basilaire (Thiebaut-Wackenheim) qui doit être tangente au versant postérieur de l'odontoïde ;
- ligne bidigastrique (Fischgold-Metzger) sous laquelle se projettent les régions latérocondyliennes de l'occipital ;
- ligne intervestibulaire (Wackenheim), abaissée perpendiculairement au milieu de la ligne reliant les clartés utriculaires, qui détermine l'axe de symétrie frontal ;
- la distance maximale mesurée sur le cliché de profil entre l'arc antérieur de C1 et l'odontoïde ne doit pas dépasser 3 mm. Chez l'enfant, surtout en flexion, elle peut atteindre 5 mm.

Sur le cliché bouche ouverte, la projection de la ligne interincisives du maxillaire supérieur peut souvent simuler une fracture verticale de C1.

Repères sur l'incidence de profil (RCI)

L'incidence de profil permet d'analyser sept lignes observées d'avant en arrière dont on appréciera l'harmonie de la courbure :

- la ligne prévertébrale correspond aux parties molles rétropharyngées, d'épaisseur variable suivant l'étage mais ne devant pas dépasser 4 mm en C4 ; cette épaisseur peut être accrue chez l'enfant lors de l'expiration. De même un épaississement existe en cas d'intumescence des végétations adénoïdes mais est alors localisée au cavum et ne descend pas au-dessous de C2 ;
- la ligne du mur antérieur, unissant les faces antérieures des corps vertébraux ;
- la ligne du mur postérieur unissant les faces postérieures des corps vertébraux, depuis la face postérieure de l'odontoïde ;
- la ligne interarticulaire antérieure unissant le bord antérieur des apophyses articulaires ;
- la ligne interarticulaire postérieure unissant le bord postérieur des apophyses articulaires ;
- la ligne spinolamaire réunissant le bord postérieur des lames et l'origine des épineuses ;
- la ligne de la pointe des épineuses.

Toute rupture dans l'harmonie de ces courbures doit, en cas de suspicion clinique, faire pratiquer en urgence des clichés dynamiques de profil si les conditions précédemment exposées sont toutes remplies. Il faut toutefois noter que de fausses images de subluxation sont visibles chez les sujets hyperlaxes, et plus particulièrement l'enfant, ainsi que la jeune fille, parfois bien au-delà de l'adolescence.

Sur le cliché de face (fig 8)

L'alignement des bords latéraux des masses latérales est à vérifier de même que la position centrale de l'odontoïde.

On signalera un piège classique sur l'incidence de face constitué par la projection de la clarté glottique, surtout visible si le cliché a été réalisé au cours de l'inspiration.

Cette analyse est fondamentale. Il a été en effet constaté que si les clichés standards sont strictement normaux, pour autant qu'ils soient techniquement corrects, il est exceptionnel qu'une autre méthode (TDM) découvre une fracture grave. En conséquence, dans un tel cas de figure, en l'absence de signe neurologique, il est licite d'arrêter les investigations. En revanche, en présence de signes neurologiques, le recours d'emblée à un examen d'IRM est préconisé, si toutes les conditions techniques sont remplies. En l'absence d'IRM ou en cas de contre-indication, une myélographie suivie de TDM (myéloscanner) pourra, incomplètement, la remplacer. Si, en revanche, l'aspect radiographique fait émettre quelques doutes, l'étape suivante est la TDM.

Tomodensitométrie (scanner)

Technique

C'est l'examen clé de la caractérisation des lésions ostéoarticulaires. Les lésions, pouvant être minimes, imposent d'utiliser les capacités maximales de résolution de l'appareil. Deux technologies sont aujourd'hui à disposition :

- **la TDM conventionnelle en coupes sériées, la plus anciennement connue, obtient chaque image par rotation du tube radiogène, le lit d'examen se déplaçant entre chaque coupe dont la finesse est déterminée par la collimation du faisceau de rayons X. Une précision suffisante implique des coupes particulièrement fines (1 mm ou le plus approchant, voire 0,5 mm pour certains appareils). Pour les mêmes raisons, l'espacement entre les coupes, c'est-à-dire le déplacement du lit, doit être raisonnablement faible (1 à 2 mm). Lorsque le déplacement est égal à l'épaisseur de coupe, l'examen est dit « jointif » (par exemple des coupes de 1 mm espacées de 1 mm) ;**
- **la TDM hélicoïdale, technique encore récente, consiste en une acquisition de données non plus « par tranches » mais par volume. Le couple tube radiogène-détecteurs tourne de façon continue autour du patient pendant que le lit se déplace longitudinalement. Le tube va donc décrire une spirale par rapport à la région examinée (d'où l'autre dénomination d'acquisition spiralée). C'est ce volume de données numériques que les ordinateurs vont traiter et présenter en coupes.**

Utilisant les améliorations des systèmes informatiques apportées aujourd'hui à la TDM, le post-traitement des images, longtemps un luxe onéreux, est devenu une nécessité :

- **la superposition des coupes peut permettre de visualiser et de quantifier une déviation rotatoire, soit par les tangentes au mur postérieur, soit par les axes des épineuses ;**
- **les reconstructions bidimensionnelles (2D), sagittales notamment, apportent une vision essentielle de l'empilement des articulaires et de l'alignement du mur postérieur ; elles font partie des images indispensables dès le bilan initial tant elles facilitent le dépistage des entorses graves, des luxations, voire des fractures articulaires notamment dans les lésions asymétriques. Elles sont plus rapidement obtenues et de meilleure qualité avec les appareils à acquisition hélicoïdale ;**
- **la reconstruction tridimensionnelle (3D) présente un intérêt certain dans la visualisation spatiale des déplacements osseux par glissement ou rotation et souvent aussi des diastasis articulaires.**

Le recours à la TDM s'impose aujourd'hui assez rapidement à tous les cas où les clichés radiographiques ne sont pas strictement normaux alors qu'un examen clinique soigneux retrouve une douleur localisée. Le mécanisme vulnérant est également à considérer. La zone à explorer inclut la vertèbre radiologiquement douteuse ainsi que les deux vertèbres adjacentes.

Analyse

Le maximum de renseignements apportés par la TDM concerne les lésions ostéoarticulaires.

On peut ainsi déterminer si ces lésions sont symétriques ou asymétriques, voire antagonistes entre les deux côtés. La topographie et la direction des images fracturaires, les déplacements fragmentaires sont de précieux guides dans l'étude des mécanismes vulnérants (compression, flexion-extension, rotation, mécanismes combinés).

L'appréciation des fractures corporéales peut parfois être compliquée par la présence d'images ostéophytiques mais aussi par les clartés des vaisseaux

intrasomatiques.

L'analyse des articulaires, souvent difficile, est notablement améliorée par la reconstruction sagittale. Les fractures articulaires [22] sont parmi les plus nombreuses des lésions découvertes en TDM après être passées inaperçues sur les clichés initiaux.

Sur la coupe TDM de l'articulation interapophysaire, l'articulaire supérieure (vertèbre du dessous) est l'élément le plus antérieur et présente une forme triangulaire à son extrémité et quadrangulaire à sa base ; l'articulaire inférieure (vertèbre du dessus) présente une forme de parenthèse et est toujours l'élément le plus postérieur. Toute configuration différente signifie une luxation complète ou une fracture-luxation. Cette coupe doit donc montrer une articulation faite de deux images osseuses, et seulement deux. La visualisation d'une articulaire unique implique une luxation ; la présence de trois pièces osseuses ou plus doit faire conclure à une fracture uni- ou même biarticulaire.

Plus difficile est le diagnostic de diastasis articulaire, la largeur d'un interligne devant être appréciée en comparaison des interlignes controlatéral, sus- et sous-jacents.

Myéloscanner

Longtemps la seule méthode d'exploration du contenu rachidien, il est aujourd'hui largement supplanté par l'IRM, plus précise et moins dangereuse. Il garde encore quelques indications.

Pratiqué par voie latérocervicale plutôt que postérieure, sur un patient en décubitus dorsal ou latéral, de préférence fortement sédaté, c'est un examen de réalisation difficile, dans un contexte a priori dramatique. Le temps myélographique est constamment suivi d'un temps scanographique qui peut être pratiqué dans les 2 heures qui suivent. Dans ce cas les reconstructions bidimensionnelles, notamment curvilinéaires, sont indispensables.

Le myéloscanner peut permettre de visualiser une compression du sac dural d'origine hématique, osseuse, discoligamentaire et surtout d'objectiver une avulsion radiculaire du plexus brachial. Il est en revanche inadéquat dans le diagnostic des lésions médullaires.

Son utilité est bien évidemment de pallier l'absence d'une exploration par IRM. Toutefois dans les suites d'ostéosynthèse et à condition d'en connaître les apports et les limites, cet examen paraît loin d'être obsolète.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM est un examen sous-utilisé ou mal utilisé en traumatologie, et pourtant cette technique est souvent un apport capital.

S'il n'est pas indispensable de comprendre les mécanismes physiques permettant d'obtenir une image, il est utile d'en connaître les principaux résultats. Cela permettra de visualiser les lésions en fonction des constituants. L'IRM permet d'identifier de façon relativement constante l'eau et la graisse. Pour cela on se souviendra que la graisse donne un hypersignal en T1 et un hyposignal en T2. L'eau en revanche donne un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2.

La moelle osseuse est composée de 40 % de graisse pour la moelle rouge et 85 % pour la moelle jaune. On reconnaît donc la séquence T1 à un os gris clair et à un liquide céphalorachidien (LCR) sombre, la séquence T2 à un os sombre et à un LCR très clair au sein duquel se dessine la moelle (« effet myélographique »). La constatation, sur une IRM pratiquée en urgence, d'un hypersignal (blanc) au sein de structures normalement en hyposignal (noir) ou en signal intermédiaire (gris) correspond souvent à du sang frais.

Les modifications visibles en traumatologie rachidienne seront donc les suivantes.

Modification des corps vertébraux

Les tassements vertébraux peuvent entraîner des modifications immédiates traduisant une perte de l'eau et de la graisse. Cela donne des zones en hyposignal en T1 et T2 non différenciables de la corticale.

L'oedème médullaire accompagnant les fissures et les contusions osseuses : il s'agit d'un infiltrat hydrique donc noir en T1 et blanc en T2. Il évolue vers la normale en quelques semaines.

L'ostéonécrose aseptique se caractérise par un hypersignal en T2 cerné par un liseré en hyposignal.

Les modifications de l'équilibre moelle rouge/moelle jaune sont essentiellement observées en rhumatologie mais les lésions traumatiques peuvent survenir dans un contexte préexistant de remaniement osseux caractéristique.

Le remplacement médullaire peut être découvert lors d'un traumatisme. Il est le reflet d'une pathologie intercurrente.

Pathologie discovertébrale

La hernie discale apparaît sur les coupes sagittales. L'avantage de l'IRM, quand elle peut être pratiquée dans le contexte de l'urgence, est l'analyse en coupes sagittales de l'ensemble d'une région rachidienne. Le débord postérieur du disque est ainsi apprécié comparativement aux étages voisins (hernies étagées) et il est possible d'en constater les rapports avec la moelle et les racines. Par ailleurs, le ligament vertébral postérieur restant en hyposignal, la hernie peut être localisée par rapport à celui-ci. L'IRM peut aussi visualiser les altérations de la structure discale et objectiver une fracture.

Les coupes axiales ne sont, en revanche, pas supérieures à l'apport TDM.

Pathologie ligamentaire

L'IRM apporte souvent des renseignements essentiels sur la pathologie ligamentaire. Le ligament interépineux peut notamment être visualisé et ses zones de rupture mises en évidence (fig 9). Les apports de l'IRM en pathologie ligamentaire traumatique ne sont pas encore déterminants, cependant, les structures ligamentaires étant constamment sombres, tout hypersignal peut être considéré comme suspect.

Pathologie médullaire

Les lésions médullaires permettent de visualiser une troisième composante essentielle : le sang. Il faut se souvenir de l'évolution de l'hématome en fonction de sa composition en fer et en matériel magnétique. D'abord en hyposignal en T1, le sang passe en hypersignal au bout de quelques jours ce qui permet de le caractériser. Il est en revanche en hypersignal T2 plus ou moins hétérogène.

Ainsi peuvent être dépistés et datés les hématomes médullaires.

Les compressions du canal médullaire par des corps étrangers (fragment d'os et fragment herniaire) seront également bien analysées par l'IRM ce qui est plus

difficile pour les lésions des racines (aspect inflammatoire).

Dans les suites, il sera possible de rechercher le signal hydrique intramédullaire longitudinal de la syringomyélie post-traumatique.

Ainsi, l'IRM est un procédé efficace pour analyser les lésions traumatiques rachidiennes.

Souvent dans le contexte de l'urgence, la présence de matériel métallique de réanimation peut faire récuser l'examen ; néanmoins, quand les équipes sont informées et rodées, les renseignements apportés, notamment en vue d'une attitude chirurgicale, sont décisifs. Des appareillages amagnétiques, certes onéreux, spécialement adaptés pour l'IRM, commencent actuellement à être diffusés.

Il persiste encore des contre-indications majeures :

- stimulateurs cardiaques ;
- clips métalliques intracrâniens ;
- corps étrangers métalliques intraoculaires ;
- matériel d'ostéosynthèse d'installation récente (moins de 3 mois).

Haut de page

LÉSIONS DU RACHIS CERVICAL SUPÉRIEUR

Nous individualiserons les lésions ligamentaires ou discoligamentaires d'une part, et d'autre part les lésions avec composante osseuse. Nous préciserons ensuite les associations lésionnelles fréquentes.

Lésions ligamentaires ou discoligamentaires : entorses et luxations du rachis cervical supérieur

Luxation occipitoatloïdienne

C'est une lésion rare (fig 10), rapidement et souvent létale, dont la fréquence est certainement sous-estimée. Bucholz [19], examinant 112 blessés décédés, l'a diagnostiquée neuf fois, toujours composante d'un polytraumatisme, et le plus souvent chez des piétons renversés par un véhicule. Différentes variétés [34] peuvent être individualisées :

- luxation par distraction pure : parfois non visible radiologiquement si une légère traction n'est pas appliquée sur le crâne ; elle est vraisemblablement toujours mortelle ;
- luxation et subluxation antérieures : le plus fréquemment rencontrées chez les rares patients vivants ;
- luxation postérieure : rarissime.

Plusieurs méthodes de diagnostic radiologique existent, elles présentent un intérêt en cas de subluxation antérieure. La recherche de la ligne basilaire (fig 8), qui a affleuré le bord postérieur de la pointe de l'odontoïde, est classique ; elle nécessite une radiographie d'excellente qualité, sans superposition des apophyses mastoïdes sur le clivus. Ceci n'est que rarement obtenu sur les radiographies de salles d'urgence. Roy-Camille [54] propose l'étude du cintre occipito-odontoïdien antérieur (fig 8) formé par la continuité de la ligne antérieure de la base du crâne, des condyles occipitaux et de la face antérieure de l'odontoïde ; si ce cintre est interrompu, il faut, d'après cet auteur, suspecter une luxation occipitoatloïdienne. D'autres moyens de diagnostic radiologique

sont envisageables [34], ils semblent plus complexes.

Lésions ligamentaires C1-C2

Instabilité sagittale

Ce sont des entorses graves du ligament transverse, accessoirement des ligaments alaires et en Y, avec déplacement antérieur de C1 [31].

Il ne faut pas les confondre avec les lésions rhumatoïdes des articulations atloaxoïdiennes.

Les travaux expérimentaux [54] de section ligamentaire montrent que :

- **l'écart normal radiologique entre odontoïde et arc antérieur de l'atlas est toujours inférieur à 3 mm chez l'adulte ;**
- **la section isolée du ligament transverse entraîne un écart de 5 mm ;**
- **la section du ligament transverse et des deux ligaments alaires entraîne un écart d'au moins 8 mm ;**
- **la section de tous les ligaments : 8 à 15 mm.**

Un traumatisme en flexion est responsable de l'instabilité sagittale. Le diagnostic est fait sur la radiographie de profil (fig 11), montrant un écart entre la face postérieure de l'arc de C1 et le bord antérieur de l'odontoïde supérieur à 3 mm chez l'adulte (5 mm chez l'enfant). Les radiographies dynamiques systématiques gardent toute leur valeur, car la lésion peut ne pas être visible sur les premiers clichés.

Les signes cliniques sont banals : cervicalgies, contractures, torticolis, céphalées. Des signes neurologiques sont notés dans la moitié des cas : paresthésies, syndromes pyramidaux, tétraplégies incomplètes ou transitoires. Seul un traitement chirurgical [6] peut s'opposer à l'instabilité dont les conséquences neurologiques peuvent être graves.

Instabilité rotatoire

Le contrôle de la rotation est dû au ligament en Y, mais surtout au ligament alaire. Il existe deux variétés (fig 12A, B) :

- **la luxation rotatoire unilatérale est la plus fréquente, nécessitant soit une rupture du ligament transverse, soit une fracture de l'odontoïde. Les troubles neurologiques ne sont pas constants ; l'axe de rotation passe par une des deux articulations atloïdoaxoïdienne ;**
- **la luxation rotatoire bilatérale est rarissime [42] chez l'adulte, l'odontoïde est l'axe de la rotation, le ligament transverse est intact. Elle est vraisemblablement létale le plus souvent, mais des cas sans trouble neurologique [42] sont décrits dans la littérature.**

Dans les deux cas, le déplacement associe rotation et inclinaison latérale de la tête, donnant cliniquement un aspect de torticolis avec légère flexion de la tête.

La radiographie de face montre des rapports anormaux d'une ou deux masses latérales de l'atlas avec débord des masses latérales. Si la luxation est importante, l'atlas peut être vu de trois quarts. Le scanner avec reconstruction 3D permet d'affirmer le diagnostic et de mesurer la rotation.

Fractures du rachis cervical supérieur

Fractures de C1

L'atlas est un anneau osseux avec deux masses latérales portant les apophyses articulaires supérieure et inférieure. Il y a quatre points de faiblesse à l'union des arcs et des masses latérales, on peut donc rencontrer :

- la fracture isolée de l'arc postérieur, le plus souvent due à un traumatisme en hyperextension rompant l'arc postérieur, coincé entre l'écaille de l'occipital et l'arc postérieur de C2. Le déplacement est souvent nul ;
- la fracture isolée de l'arc antérieur rare. Elle succède aussi à un mécanisme d'hyperextension. C'est l'odontoïde qui est l'agent vulnérant. Le déplacement est modéré ;
- la fracture isolée et parcellaire d'une masse latérale due à un traumatisme en compression latéralisé. Le déplacement est très faible. Mal visible sur les radiographies standards, elle est affirmée sur le scanner. Il s'agit soit d'une fracture-séparation d'un fragment de masse latérale, soit d'une fracture-tassement. Elle peut être à l'origine d'une arthrose sous-occipitale à distance ;
- la luxation divergente des masses latérales ou fracture de Jefferson décrite par cet auteur dès 1920. C'est une fracture des arcs de l'atlas avec divergence des masses latérales secondaire à un mécanisme de compression axiale.

En effet, l'orientation inverse des condyles de l'occipital et des apophyses articulaires supérieures de C2 entraîne une expulsion latérale des masses de l'atlas en cas de compression axiale. Les traits de fractures siègent en général sur l'arc antérieur et postérieur, ils peuvent être multiples sur le même arc. Exceptionnellement, le trait porte sur un seul arc, la divergence des masses latérales est dans ce cas extrêmement faible, mais reste possible grâce à l'élasticité de l'arc non fracturé. Si le ligament transverse est intact, la fracture est stable, en revanche dès que l'écartement des masses excède 5 mm, Roy-Camille [54] considère qu'il y a rupture du ligament transverse, et donc instabilité. La symptomatologie ne se distingue en rien de celle des autres lésions osseuses. La radiographie de profil peut montrer un hématome rétropharyngé.

Le diagnostic est porté sur le cliché bouche ouverte montrant un débord latéral des masses latérales. Normalement (fig 8), celles-ci sont strictement à l'aplomb et au-dessus des apophyses articulaires supérieures de C2. Si la somme des débords latéraux dépasse 5 mm, il y a vraisemblablement rupture du ligament transverse (fig 13). Le scanner est, d'après Dosch [23], l'exploration idéale. Il permet le diagnostic des fractures non déplacées, il précise la localisation des traits et le déplacement ; il apprécie ultérieurement la consolidation osseuse difficile à évaluer sur les radiographies.

En général, le traitement est orthopédique, les séquelles peu importantes.

Fractures de C2

Fractures de l'arc postérieur de C2

Il s'agit d'un ensemble de fractures siégeant en arrière du corps de C2. L'analogie avec les lésions retrouvées sur les victimes de la pendaison judiciaire fait regrouper ces lésions sous le vocable de « hangman's fracture » par les auteurs anglo-saxons [56], « fracture du pendu » pour les Français.

La lésion siège, dans la majorité des cas, entre l'apophyse articulaire supérieure et l'apophyse articulaire inférieure de C2, c'est la raison pour laquelle on les appelle fractures des isthmes de C2 ; pour d'autres [62], le siège du trait à la jonction arc postérieur-corps de C2 fait préférer le thème de « fractures des pédicules ». Le vecteur lésionnel principal est l'extension (lorsque le noeud de la corde du pendu était antérieur, cette lésion étant le plus souvent retrouvée sur le supplicié). Deux cas se présentent : soit la force d'arrachement est considérable, comme dans la pendaison, la mort est subite, les dégâts osseux sont une constatation d'autopsie ; soit la force d'arrachement est plus faible, il y a fracture

de l'arc de C2 associée ou non à une lésion par hyperextension du disque C2-C3, ou à un *tear drop* inversé de C2. Des lésions de l'épineuse de C3 ou de l'arc postérieur de C1, témoins du mécanisme d'hyperextension, peuvent être contemporaines. Un vecteur secondaire de compression ou de flexion [17] peut aggraver le déplacement (fig 14).

La symptomatologie clinique est peu évocatrice, les troubles neurologiques sont rares, et en général discrets, même avec un déplacement important (fig 15). Le diagnostic est en général porté sur les radiographies standards de profil, le scanner précise la topographie exacte des traits.

La classification la plus utilisée, précisant l'instabilité croissante des lésions, est celle d'Effendi et Laurin [24] (fig 14). Roy-Camille [54] y ajoute un stade IV pour les fractures des pédicules associées à une fracture de l'odontoïde.

La classification topographique du trait qui peut être isthmique, transarticulaire, pédiculaire et sagittal, lamaire (fig 16A, B, C), a moins d'intérêt pratique. Lorsqu'il n'y a pas d'atteinte du disque C2-C3, le traitement peut être orthopédique, dans le cas contraire, une stabilisation chirurgicale s'impose [7].

Fractures de l'apophyse odontoïde

Ce sont les lésions les plus fréquentes du RCS. Elles sont connues depuis le siècle dernier ; les auteurs anciens insistaient sur la fréquence des décès immédiats, et pour les blessés survivants, du risque neurologique secondaire, de la durée de l'immobilisation et de l'évolution fréquente vers la pseudarthrose.

Les fractures de l'odontoïde sont dues à un traumatisme associant cisaillement antérieur ou postérieur et compression, le cisaillement seul ne permettant pas expérimentalement de reproduire la fracture.

Deux données anatomiques sont nécessaires pour comprendre la physiopathologie et l'évolution de cette fracture :

- la vascularisation de l'odontoïde est riche [8] (fig 17) et n'est pas de type épiphysaire comme le col du fémur ; il existe certes une vascularisation intraspongieuse pouvant être interrompue par une fracture. Les apports artériels extraosseux sont difficilement interrompus : leurs origines sont l'artère vertébrale, l'artère pharyngienne ascendante et l'artère occipitale. Il existe deux courants verticaux antérieurs et postérieurs anastomosés au niveau de la pointe de la dent ;
- le porte-à-faux occipito-atloïdo-axoïdien décrit plus haut [39] (fig 1), entraîne une contrainte physiologique sur l'odontoïde majorée par sa direction oblique en bas et en avant (fig 18A, B).

Ces deux notions confirment que les sollicitations mécaniques sont plus à l'origine des pseudarthroses que ne le sont les conditions circulatoires.

Le pic de fréquence est double, 40 et 80 ans. Les lésions neurologiques immédiates sont extrêmement rares mais graves bien que certaines tétraplégies incomplètes puissent être régressives (les tétraplégies complètes étant à ce niveau immédiatement mortelles).

Nous avons constaté très souvent un syndrome confusionnel pseudoébrieux, ou même pseudodelirium lorsque le dérèglement neurovégétatif d'origine bulbaire s'installe, cet état est régressif après stabilisation « orthopédique » ou surtout chirurgicale.

Le diagnostic est porté grâce à la radiographie de face, bouche ouverte et de profil. Le scanner horizontal n'aide pas au diagnostic, mais la reconstruction 2D ou 3D facilement obtenue par le scanner hélicoïdal donne une image parfaite de la fracture et de son déplacement (fig 19).

Deux classifications méritent d'être retenues. La classification d'Anderson et

D'Alonzo [3] est la plus répandue (fig 20A, B, C) :

- le type I correspond aux fractures de la pointe, ce sont des arrachements des ligaments occipito-odontoïdiens, elles sont stables et rarissimes (moins de 5 %) (fig 19) ;
- le type II correspond aux fractures du col à la jonction de la dent et du corps de C2 ; elles représentent selon les auteurs le quart ou le tiers des fractures ;
- le type III correspond aux fractures de la base de l'odontoïde situées dans l'os spongieux du corps de C2.

La classification de Roy-Camille a le mérite d'introduire la notion de déplacement et d'instabilité. Il isole trois types de trait (fig 21A, B, C) oblique en bas et en avant (OBAV), oblique en bas et en arrière (OBAR), horizontal (HTAL).

En cas de déplacement, les OBAV glissent en avant, les OBAR glissent en arrière et les horizontales en avant ou en arrière, voire alternativement dans les deux sens. La variété HTAL à grand déplacement et comminutive présente l'aspect radiologique d'un « chapeau de *bobby* londonien ». Son instabilité est maximale (le risque de pseudarthrose est majeur). Les fractures type III OBAV sont stables car le porte-à-faux de la charnière met le trait en compression (fig 18) (la pseudarthrose est rare). Les OBAR déplacées sont instables, les attaches postérieures étant rompues.

Traitées correctement, les fractures de l'odontoïde sont moins graves que le pensaient les auteurs anciens pour qui le traitement chirurgical était l'exception.

Les cals vicieux et les pseudarthroses sont surtout le fait des stades II et des OBAR. C'est dans ces cas qu'apparaissent les complications neurologiques tardives favorisées par un traumatisme itératif. Les pseudarthroses serrées sont souvent très bien tolérées, mais doivent être signalées aux anesthésistes pour éviter des complications lors de l'intubation. Chez le vieillard, quelle que soit la variété de la fracture, le pronostic immédiat est sombre, le nombre de décès pouvant atteindre 50 % des séries, pourcentage amélioré actuellement par la généralisation [4] de la stabilisation chirurgicale antérieure ; il en est de même chez les insuffisants respiratoires et les traumatisés médullaires hauts qui ne récupèrent pas immédiatement.

Fractures du corps de C2

Elles sont rares et n'ont rien de spécifique. Le scanner et la reconstruction 2D et 3D aident pour le diagnostic. Benzel [14] propose la classification suivante (fig 22A, B) :

- fracture type I à trait vertical et frontal due à un traumatisme en extension et compression dont l'image radiologique peut parfois évoquer une fracture du pendu (fig 23) ;
- fracture type II à trait sagittal due à une compression axiale ;
- fracture type III qui n'est autre que la fracture de l'odontoïde type III d'Anderson et d'Alonzo [3].

Lésions et traumatismes associés du rachis cervical supérieur

Nous n'insisterons pas sur l'association lésion du RCS et lésion du RCI, qui est aussi fréquente à ce niveau qu'aux autres niveaux de la colonne vertébrale.

En fait, c'est la fracture de l'odontoïde qui est souvent associée à une autre lésion. Nous citerons :

- fracture de l'odontoïde associée à fracture des pédicules de C2 ;
- fracture de l'odontoïde et fracture de l'arc postérieur de C1 ;
- fracture de l'odontoïde et fracture de Jefferson ;

- **fracture de l'odontoïde et rupture du ligament transverse [31] ;**
- **fracture de l'odontoïde et luxation C1-C2 [47].**

Ces associations ne sont pas rares et seront de plus en plus souvent diagnostiquées grâce au scanner avec reconstruction. Elles aggravent l'instabilité et leur méconnaissance risque d'entraîner un traitement incomplet avec insuffisance de fixation.

Haut de page

LÉSIONS DU RACHIS CERVICAL INFÉRIEUR

La classification proposée [5] fait suite aux travaux précédents de Allen [1], Harris [34] et Sénégas [57], pour lesquels les lésions traumatiques du RCI résultent de différentes forces agissant simultanément, mais dont l'une d'entre elles est dominante. Pour nous, ces vecteurs dominants sont, à fréquence égale, la compression, la flexion-extension-distraction, la rotation. Les lésions ainsi créées dans chacun des trois groupes précités sont différenciées, selon l'intensité de la force vulnérante, en trois sous-groupes.

Cette classification, qui a pour finalité l'approche thérapeutique, est basée sur la revue de 255 blessés, admis dans le service d'orthopédie-traumatologie du CHU de Nice entre 1980 et 1994. Les patients étaient âgés de 16 à 85 ans.

L'étiologie comportait des accidents de la route (60 %), des accidents de sport parmi lesquels les accidents de plongeon (12 %), et les chutes d'un lieu élevé (28 %). Du fait des lésions associées, le nombre total de lésions sévères était de 306. Quatre-vingt-quinze pour cent des patients ont subi un traitement chirurgical. Les traumatismes mineurs, essentiellement les entorses, ne sont pas pris en compte dans cette étude (ils sont à peu près six fois plus fréquents et presque toujours traités de façon conservatrice). Soixante-trois pour cent des patients présentaient une lésion neurologique, 40 % d'entre eux au niveau de la moelle, et 60 % au niveau des racines.

Tous les blessés ont eu des radiographies conventionnelles, 148 des scanners (TDM) et 40 une résonance magnétique nucléaire (RMN). Les patients qui n'avaient ni RMN, ni TDM avaient eu des tomographies. Les dossiers ont été examinés par trois chirurgiens orthopédistes et un radiologiste spécialisé en TDM.

Les lésions ont été ainsi classées (fig 24).

Classification des lésions

A. Lésions par compression (33 % des cas)

L'atteinte osseuse prédomine, et l'on peut distinguer selon le degré de l'atteinte anatomique et neurologique :

1. tassements antérieurs (3 %) ;
2. fractures comminutives (7 %) ;
3. *tear drop fractures* (23 %), ces dernières pouvant être considérées comme réalisant la transition avec le groupe suivant.

B. Lésions en flexion-extension-distraction (28 %)

Elles sont essentiellement discoligamentaires. L'hyperflexion va réaliser un traumatisme en compression au niveau de la colonne antérieure du rachis, et en distraction au niveau de sa partie postérieure, alors que l'hyperextension produit le résultat opposé. Ces deux mouvements se succèdent souvent, et il est difficile de différencier les conséquences spécifiques de l'un ou de l'autre.

Selon l'importance du vecteur traumatique majeur, nous différencions :

1. entorses de moyenne gravité (« coup du lapin », *whiplash injuries*) qui, du fait de leur extrême fréquence, ne sont pas comprises dans les 306 traumatismes sévères (excepté pour 5 % d'entre eux présentant une complication neurologique particulière) ;
2. entorses graves (14 %) ;
3. fractures-luxations biarticulaires (9 %).

C. Lésions en rotation (39 %)
Dans ce type de traumatisme le vecteur dominant est pour nous la rotation, ce qui explique que nous ayons regroupé sous le terme de « déplacements rotatoires traumatiques », les trois atteintes articulaires asymétriques qui constituent ce groupe :

1. fractures uniarticulaires (20 %) ;
2. fractures-séparation du massif articulaire (10 %) ;
3. luxations uniarticulaires (9 %), les plus neuroagressives.

Lésions en compression (A)

Ce mécanisme dominant est à l'origine de lésions anatomiques très spécifiques qui comportent toutes une composante osseuse majeure ; cependant, du fait de l'extrême mobilité du rachis cervical, une force fléchissante, responsable de lésions discoligamentaires, est souvent associée à la compression. L'importance de la force compressive nous permet de différencier les lésions suivantes.

Tassements corporéaux antérieurs

Ces tassements beaucoup plus rares qu'au niveau thoracique, puisqu'ils ne représentent que 3 % de nos cas, respectent la partie postérieure du corps vertébral et le système ligamentaire postérieur. Ils existent assez fréquemment comme lésions associées ; isolés, ils peuvent être considérés comme stables.

Fractures comminutives (7 %)

Elles sont produites par une compression axiale pure, ce qui explique leur faible fréquence. Elles sont caractérisées par la présence de plusieurs traits de fracture individualisant des fragments corporéaux qui peuvent être rétropulsés dans le canal vertébral (fig 25). Comme au rachis lombaire, où elles siègent aux dernières vertèbres, elles atteignent électivement C7. L'apparence radiographique caractéristique est celle d'un diabolo avec un vide centrocorporéal, la partie antérieure du corps vertébral prenant un aspect de bec qui se projette en avant de la vertèbre sus-jacente dont le bord antéro-inférieur s'est enfoncé dans la vertèbre fracturée. Dans trois cas, une déviation de l'épineuse sur le cliché de face et la présence d'une lésion uniarticulaire postérieure ont fait porter le diagnostic de *burst-rotation*, la fréquence de cette variété est identique à celle trouvée par Denis [22] au rachis thoracolombaire. L'instabilité de ce sous-groupe est déterminée par le degré de rétropulsion du mur postérieur dans le canal vertébral, qui est à l'origine de complications neurologiques présentes dans 50 % des cas. En dehors de cette éventualité, les *burst fractures* cervicales ne doivent pas être toutes considérées comme instables surtout si le ligament vertébral commun postérieur est resté intact, permettant, comme à l'étage lombaire, une réduction de la sténose canalaire par un effet de « ligamentotaxis ».

Tear drop fractures (23 %)

Mécanismes

Ce sont Schneider et Kahn [55] qui, les premiers, ont décrit la fracture du coin antéro-inférieur du corps vertébral et évalué ses conséquences neurologiques. Pour ces auteurs, le mécanisme responsable est une flexion aiguë et brutale. En fait, de nombreux travaux expérimentaux, la reproduction quasi expérimentale de *tear drop* par plongeon en eau peu profonde, la tête heurtant le fond de l'eau par le vertex, et enfin une étude cinématographique rétrospective [60] lors d'accidents de football américain au cours du placage de face avec impaction axiale, permettent d'attribuer cette lésion caractéristique du rachis cervical à un mécanisme de compression axiale surprenant un rachis en position de flexion plus ou moins importante. Schneider et Kahn n'avaient d'ailleurs pas mentionné les lésions osseuses corporéales confirmées par la tomographie puis la TDM, de même qu'ils n'avaient pas mis l'accent sur l'importance des lésions discoligamentaires bien mises en évidence par l'école française .

Description

La description complète de la lésion *tear drop* comporte en effet d'avant en arrière :

- sur le corps vertébral, un petit fragment osseux triangulaire dont il détache le coin antéro-inférieur, et qui reste solidaire de la portion antérieure du disque sous-jacent ; ce fragment n'intéresse dans notre série, que très rarement, toute la hauteur du bord antérieur du corps vertébral contrairement aux cas de Torg [60] ; sa présence définit le *tear drop* ;
- l'existence d'un trait sagittal transcorporéal tel qu'il a été signalé par Fuentes [29] présent dans deux tiers de nos cas, de mise en évidence plus fréquente depuis la pratique de la TDM. Lorsqu'il existe, ce trait ne nous a pas paru constituer un élément de gravité neurologique essentiel. Dans 1 % des cas, la vertèbre sus-jacente au *tear drop* présentait aussi un trait sagittal transcorporéal ; sa mise en évidence grâce à la TDM est essentielle, car méconnu il peut être à l'origine de stabilisation défectueuse au cours d'une ostéosynthèse antérieure par plaque à une seule vis [6] ;
- une lésion du disque et du ligament vertébral commun postérieur (LVCP) que l'on peut suspecter sur le cliché de profil en appréciant le recul de la partie postérieure du corps vertébral. Cette lésion siège dans 50 % des cas au disque sous-jacent au *tear drop* (moyenne 4,3 mm), dans 2 % seulement des cas au disque supérieur (moyenne 1,1 mm), et dans 26 % des cas, il existait un recul symétrique mais modéré (3 mm) du mur postérieur dans le canal vertébral, témoignant ainsi d'une atteinte bisegmentaire, 22 % des cas restant sans déplacement. Ce recul caractéristique du mur postérieur dans les *tear drop fractures* est à l'origine de leur neurotoxicité (80 % d'entre elles) ;
- une atteinte des formations ligamentaires postérieures se traduisant au niveau des capsules articulaires par une perte de parallélisme des facettes, et sur les ligaments interépineux par un bâillement anormal. Cette lésion, qui a été retrouvée dans trois quarts des cas, siège plus souvent au même niveau que la lésion discale (une fois sur deux), qu'au niveau supérieur (une fois sur quatre), ou aux deux niveaux. Elle peut être remplacée par une fracture verticale de l'arc postérieur (15 % des cas).

En conclusion, l'analyse respective de ces différentes lésions constitutives des *tear drop* nous permet de les considérer comme une lésion « intermédiaire » résultant d'un mécanisme de compression sur un rachis plus ou moins fléchi. Si la composante de flexion est importante, les lésions discoligamentaires prédominent, à l'inverse, ce sont les lésions osseuses. Cette double atteinte explique les contradictions que l'on retrouve dans la littérature au sujet de l'instabilité des *tear drop*. Nous pensons que la présence de lésions discoligamentaires des colonnes moyenne et postérieure objectivée par le recul du mur postérieur, un déplacement des articulaires et un écart interépineux, signent l'importance des lésions discoligamentaires et donc une instabilité « durable », l'indication chirurgicale devenant une nécessité. Cette indication concerne la grande majorité des *tear drop fractures*, dont la plus caractéristique

est sans conteste celle qui succède à un accident de plongeon (fig 26) en eau peu profonde, avec atteinte élective de la vertèbre C5, et où les complications neurologiques sont parfois majorées par des atteintes pulmonaires dues à la noyade ; en revanche, certaines fractures « en larmes » présentant des lésions à prédominance osseuse, telles que le trait sagittal transcorporéal, ou un trait au niveau de l'arc postérieur, n'entraînent qu'une instabilité osseuse, donc temporaire, et peuvent être traitées « orthopédiquement ».

Lésions en flexion-extension-distraction (B) (28 %)

Nous regroupons sous le terme de flexion-extension-distraction toutes les lésions anatomiques résultant d'un mouvement soit de flexion, soit d'extension forcée car flexion ou extension s'accompagnent obligatoirement d'une distraction de la colonne opposée (fig 27) : en effet, si l'on considère que le mouvement de flexion-extension se fait dans un plan sagittal autour d'un axe transversal passant par la partie postérieure du corps vertébral [38], on conçoit que toute flexion forcée entraînera une compression de la colonne antérieure discocorporéale et une distraction des éléments postérieurs (ligament interépineux et capsule articulaire) ; l'extension ayant les conséquences inverses. Ce mouvement physiologique est contrôlé par la partie postérieure du disque et le ligament vertébral commun postérieur (LVCP), structure anatomique bien individualisée au rachis cervical [7].

Récemment, McLain [41], dans une étude expérimentale très détaillée (tableau I), a validé le rôle stabilisateur fondamental de cette « colonne moyenne » en mesurant l'élongation médullaire résultant de la section successive des différentes colonnes rachidiennes : les résultats rapportés dans l'encadré montrent qu'en flexion forcée lorsque l'on associe à la section de la colonne postérieure une section de la colonne moyenne, il se produit une élongation double de celle produite par la seule section de la colonne postérieure ; en extension, le contrôle de la stabilité est encore plus évident puisque après section de la colonne antérieure, celle de la colonne moyenne entraîne une élongation quatre fois supérieure.

Si l'on admet ces précédentes considérations, on peut distinguer en fonction de l'atteinte éventuelle du LVCP trois sous-groupes de gravité croissante.

- L'entorse de gravité moyenne ou *whiplash injury* où le LVCP est respecté par le traumatisme. Autour de l'axe transversal qui reste fixe, flexion et extension se succèdent généralement **(fig 28)**, ce qui rend difficile l'individualisation de leurs conséquences respectives. Ces « entorses » sont extrêmement fréquentes ce qui explique qu'elles ne soient pas incluses dans notre série, à l'exception de 15 d'entre elles qui présentaient, en l'absence donc de toute lésion osseuse ou discoligamentaire déstabilisante, une complication neurologique particulière.
- Les entorses graves (14 %) définies par la présence d'une lésion du LVCP due à un mouvement de flexion-distraction, les plus fréquentes, ou d'extension-distraction ; ces deux types étant facilement différenciables par de simples radiographies.
- Les luxations-fractures biarticulaires (9 %) produites par la progression du mouvement de flexion ou d'extension, les deux types étant ici plus difficiles à diagnostiquer.

Lésions « d'entorse de gravité moyenne ou whiplash injury »

accident de circulation avec impact par l'arrière, que le conducteur soit maintenu ou non par sa ceinture de sécurité (fig 28). L'hyperextension, limitée par l'appui-tête, est suivie généralement d'un mouvement de flexion d'amplitude variable. Dans ce très large groupe de traumatismes, le ligament postérieur est intact, et il n'y a donc pas d'instabilité de type discoligamentaire. La compression antérieure peut entraîner des lésions discales, soit de type microtraumatique pouvant évoluer vers la dégénérescence discale, soit beaucoup plus rarement, de type « hernie discale aiguë » comme le confirment la littérature [48] et notre expérience. La distraction postérieure peut, de même, créer des ruptures microscopiques des ligaments interépineux comme cela a été démontré par des études cadavériques [32], mais ces lésions partielles n'induisent pas d'instabilité, comme le confirment les clichés dynamiques.

La traduction clinique du « coup du lapin » est extrêmement variée, du simple « mal de tête » aux cervicalgies, paresthésies des mains, troubles visuels ou auditifs, vertiges, douleurs thoraciques ou même lombaires. Quelques études importantes [44], avec un long suivi, montrent que 50 % de ces patients récupèrent en 6 semaines, mais que pour d'autres 4 mois sont nécessaires, il peut même persister, 3 ans après le traumatisme, des séquelles cliniques, même chez les blessés qui ont reçu une compensation financière.

Il faut individualiser, dans ces traumatismes craniocervicaux (coup du lapin) un groupe de patients qui, malgré l'absence de toute lésion osseuse ou discoligamentaire compressive ou déstabilisante, présente un déficit sensitivomoteur particulier, de type médullaire, décrit initialement par Kahn et Schneider [55] sous le terme de « syndrome central de la moelle » ; il se caractérise par la prédominance des paralysies aux membres supérieurs et aux sphincters. Ce syndrome clinique résulte le plus souvent d'un traumatisme en hyperextension [40] comme en témoignent l'anamnèse (chute frontale dans les escaliers) et la présence de lésions cutanées ou osseuses faciales ; cette implication de l'hyperextension est tout à fait en accord avec les constatations physiologiques de Panjabi [61], Louis [38] et Penning [46] qui montrent que, même le rétrécissement canalaire, entraîné par l'extension, est trois fois supérieur à celui observé en flexion.

L'aspect clinique et l'évolution sont très différents selon l'âge : chez les sujets jeunes il s'agit de simples « neurapraxies » transitoires évoluant en quelques minutes ou heures vers la récupération totale, ou ne laissant persister qu'un certain degré de spasticité à la marche ; cette atteinte clinique a bien été étudiée par Torg [59] qui a montré chez des joueurs de football américain que ces atteintes neurologiques étaient plus fréquentes chez des sujets présentant un canal constitutionnellement étroit (12,6 mm) par rapport à un même nombre de 32 sujets témoins où le diamètre canalaire était de 19 mm. Ce rétrécissement est évalué par ce même auteur à l'aide de son « index » (rapport entre la largeur du canal rachidien et celle du corps vertébral) qui était de 0,80 chez les patients neurologiques et serait de 0,95 pour la moyenne générale (fig 29).

Chez l'adulte et les sujets âgés, le tableau clinique est généralement plus complet et plus sévère avec même possibilité de tétraplégie sensitivomotrice plus ou moins complète. L'évolution se fait en principe vers l'amélioration des déficits initiaux, qui commence par les membres inférieurs et remonte jusqu'aux mains où la paralysie des interosseux est caractéristique et souvent définitive. Cette évolution favorable n'est pas toujours la règle et la dégradation de l'état respiratoire et général peut entraîner la mort de sujets âgés. On retrouve ici aussi un rétrécissement canalaire mais de type « acquis » par ostéophytose corporéale et/ou articulaire postérieure. On doit retenir, chez ces blessés, un mécanisme de contusion antérieure de la moelle et de ces vaisseaux lors d'un brusque mouvement d'hyperextension qui n'aurait entraîné, répétons-le, ni lésion discoligamentaire déstabilisatrice, ni osseuse en dehors des fractures sans déplacement de l'arc postérieur ou d'une épineuse. Dans le schéma de Penning (fig 30A), la moelle est pincée entre le bord postéro-inférieur de la vertèbre sus-jacente et l'arc postérieur de la vertèbre sous-jacente ; pour Taylor et Blackwood [58] (fig 30B), la compression se fait au niveau de la même vertèbre. Dans ces conceptions classiques, la bascule du corps vertébral n'est rendue possible que par une lésion discale complète, ce que n'a pas confirmé la pratique systématique de la RMN, et on peut admettre que le déplacement corporéal autorisé par l'élasticité discoligamentaire est suffisant pour contusionner la moelle très à l'étroit dans ces canaux rétrécis.

Entorses graves (14 % des cas)

Elles se définissent par la présence d'une lésion du ligament longitudinal postérieur due à un mouvement forcé de flexion-distraction ou d'extension-distraction, autour de l'axe transversal corporéal.

En flexion

L'entorse grave est une lésion éminemment instable qui résulte de la faillite de la colonne moyenne discoligamentaire . Elle est affirmée sur les constatations d'au moins trois des signes de gravité énoncés par Louis [37] (fig 31A, B) :

- **antélisthésis corporéal supérieur à 3,5 mm au-dessus de C4, et 2,5 mm au-dessous ;**
- **angulation des plateaux vertébraux de plus de 10 ° ;**
- **perte de parallélisme des articulaires postérieures ;**
- **découverte de plus de 50 % de l'articulaire supérieure de la vertèbre sous-jacente à la lésion ;**
- **écart interépineux anormal ; cet écart interépineux anormal, témoin d'une lésion du ligament interépineux, peut être remplacé par une fracture-avulsion horizontale de l'épineuse de grande valeur diagnostique.**

Dans notre série, l'angulation moyenne en cyphose était de 15 °, et l'antélisthésis de 4 mm. Dans 25 % des cas, l'entorse grave ne s'objective radiologiquement que quelques jours après le traumatisme initial (fig 31A, B) du fait de la contracture musculaire, réflexe initial qui fixe le rachis en rectitude ; les clichés « dynamiques » effectués dès le 6 ^{e} jour peuvent, dans des cas finalement très rares, mettre en évidence cette lésion que nous traitons par arthrodèse antérieure intercorporéale monosegmentaire. Nous avons été surpris dans notre statistique par le fait que ce soit la seule lésion qui concerne autant de femmes que d'hommes, et surtout par la fréquence des entorses graves après 50 ans. Ces entorses graves chez l'adulte ou chez les sujets âgés succèdent dans certains cas à un traumatisme bénin ; dans ce cas, elles siègent alors électivement au niveau immédiatement supérieur à une discopathie arthrosique ayant entraîné vraisemblablement une mobilité réduite à ce niveau (fig 31A, B). La mise en traction a toujours parfaitement réduit le déplacement confirmant ainsi le caractère aigu de la lésion discale. Enfin, si trois quarts des entorses graves de notre série constituaient la seule lésion anatomique présentée par le blessé, un quart était associé à d'autres lésions à l'origine desquelles un vecteur en flexion était toujours retrouvé ; c'est ainsi qu'au début de notre expérience, deux entorses graves non diagnostiquées sur les clichés initiaux se sont démasquées après fixation chirurgicale antérieure d'un *tear drop* dans le premier cas, et d'une luxation biarticulaire pour le second. Lorsque cette association est suspectée, il ne faut pas hésiter à pratiquer soit une RMN à la recherche de l'entorse grave associée, soit un cliché dynamique peropératoire après fixation de la lésion jugée principale, surtout s'il existe une fracture de l'apophyse épineuse.

Seuls dix cas d'entorses graves présentaient une atteinte neurologique généralement radiculaire.

En extension

L'extension forcée, isolée, ou succédant à une flexion forcée, cause une force de distraction à la colonne antérieure, et une force de compression à la colonne postérieure.

La solidité de la colonne et des articulaires postérieures explique le faible nombre de lésions anatomiques à son niveau, d'autant plus que le mouvement de bascule postérieure contrôlée par la colonne moyenne a une course limitée par le verrouillage des articulaires postérieures, contrairement à l'hyperflexion où les articulaires peuvent glisser librement vers l'avant. Cependant, si cette force

d'hyperextension continue à se développer elle va entraîner, après la rupture des formations discoligamentaires antérieures, un arrachement du LVCP, créant une entorse grave en extension. L'axe transversal du mouvement peut alors se déplacer vers l'arrière jusqu'au niveau de contact entre l'arc postérieur sus-jacent et le sous-jacent, ce qui produit alors une aggravation du mouvement d'extension (fig 32A, B, C).

La fréquence (2 %) de ces entorses graves en extension est inférieure à celles en flexion (12 %), mais l'instabilité est sévère avec des complications neurologiques importantes. La traduction de cette lésion est parfois visible radiographiquement sous la forme d'un bâillement antérieur entre les bords antérieurs des corps vertébraux qui se majore sur les clichés dynamiques en hyperextension ou d'un petit fragment osseux corporéal antérieur resté solidaire du disque lors de la bascule postérieure du rachis sus-jacent, le « *tear drop* inversé » (fig 32).

Grâce à la RMN, il est maintenant possible de mettre en évidence les lésions caractéristiques au sein des parties molles antérieures : hématome, rupture ligamentaire, discale ou même durale [20].

Luxations-fractures biarticulaires (9 %)

Ces lésions sont produites par le même mécanisme que les entorses graves (fig 32), mais la force vulnérante prolonge son action après la rupture du LVCP.

En flexion

Elles constituent l'évolution d'une entorse grave négligée, ou succèdent à un traumatisme violent en hyperflexion . Pour Roaf [50] cependant, l'importance du seul mouvement de flexion, nécessaire pour rompre le ligament longitudinal, entraînera auparavant un tassement corporéal antérieur. Le diagnostic radiologique est évident sur la constatation d'un déplacement du corps vertébral antérieur supérieur au tiers (fig 24) de sa largeur. La pratique systématique de la TDM montre fréquemment des fractures des extrémités des facettes articulaires, ce qui explique le terme de luxations-fractures biarticulaires plutôt que celui de luxations biarticulaires utilisé pour définir ce groupe. à noter que des complications médullaires n'ont été présentes que dans la moitié des 23 cas.

En extension

Il s'agit d'une lésion rare (moins de 2 % des cas), mais intéressante à diagnostiquer. En avant, les ligaments et le disque sont arrachés par le mouvement d'hyperextension et en arrière, les deux colonnes articulaires vont soit se luxer soit se fracturer.

Dans deux cas, la colonne cervicale se présentait sur le cliché de profil en extension (fig 33A, B), les facettes articulaires étant restées luxées du fait d'une importante arthrose dans le premier cas et d'une incarcération d'un fragment corporéal dans le second ; ces deux blessés étaient tétraplégiques.

Dans deux autres cas, le diagnostic de luxations-fractures biarticulaires en extension était plus difficile à affirmer car la colonne se présentait en flexion (fig 34) ; l'image radiologique étant donc très voisine de celle des luxations-fractures biarticulaires en flexion : l'atteinte articulaire était, dans ces deux cas, non pas une luxation mais une fracture-séparation bilatérale du massif articulaire. On peut concevoir qu'après un mouvement forcé initial d'hyperextension (fig 24 et 28), responsable des lésions d'arrachement antérieur par distraction et de fractures articulaires bilatérales postérieures par compression pure, sans aucune rotation, se soit produite une flexion antérieure spontanée causée par le poids de la tête, complètement déstabilisée. La responsabilité du mouvement d'hyperextension peut être suspectée sur la présence de lésions faciales cutanées, sur la sévérité des lésions articulaires postérieures, la présence de

multiples fractures des épineuses, l'aspect d'arrachement discal postérieur à l'IRM (fig 34) et la difficulté à réduire ces lésions par traction, manoeuvre d'ailleurs illogique dans ce type de lésion en extension ; les deux massifs articulaires postérieurs, isolés par les traits de fracture, n'ont aucune possibilité de se réaligner car ils ne présentent plus aucune connexion discoligamentaire. Ceci nous a conduit , dans deux cas, à faire une réduction par voie postérieure qui n'a été possible qu'après ablation d'une facette articulaire complètement incarcérée ; la stabilisation n'a alors pu être assurée qu'en remplaçant cette facette articulaire par une plaque en tuile de type Roy-Camille ; il est donc essentiel de diagnostiquer ce type de lésion avant la chirurgie pour la guider de façon élective vers un abord postérieur premier.

Lésions en rotation (C) (39 %)

Le vecteur dominant de rotation, toujours couplé selon les constatations biomécaniques de Penning [16] et White et Panjabi [61] à une inclinaison latérale, est à l'origine de lésions traumatiques asymétriques du RCI. Le rôle de la rotation, sur lequel Roaf [50] a insisté, a été confirmé par de nombreux travaux expérimentaux et tout récemment Myers [43] a montré que, si la jonction craniorachidienne cédait en premier lors de la production expérimentale de ce mouvement forcé, on pouvait cependant obtenir des lésions uniarticulaires postérieures au niveau du RCI en appliquant la force directement à leur niveau. La responsabilité du vecteur « rotation » nous a été confirmée par la constatation d'une fracture uniarticulaire (FUA) (fig 35) survenue chez une jeune femme après un accident de navigation où le lâchage brutal d'un *whinch* avait projeté un cordage qui s'était enroulé violemment autour du cou de la blessée entraînant en outre un début d'asphyxie aiguë et d'importantes lésions cutanées cervicales.

Contrairement à Allen [1] et Harris [35] qui n'ont pas individualisé ces lésions par mécanisme rotatoire, nous pensons que la rotation est le seul vecteur lésionnel constant dont l'association à la flexion ou à l'extension va entraîner soit une FUA, soit une fracture-séparation du massif articulaire (FSMA), soit une luxation uniarticulaire (LUA).

Ces trois atteintes uniarticulaires constituent pour nous le groupe de « lésions en rotation » ; la majorité d'entre elles ne peut se constituer que si, lors du traumatisme initial, la limite d'élasticité du disque est dépassée, et est donc à l'origine d'une instabilité de type « discoligamentaire ». Ces trois différentes lésions anatomiques présentent un aspect radiologique univoque qui traduit la rotation vertébrale (fig 36) :

- sur le cliché de face : déviation d'une épineuse du côté de la lésion ;
- sur le cliché de profil : antélisthésis voisin du tiers de la largeur du corps vertébral ; aspect de trois quarts de l'ensemble des vertèbres sous-jacentes à la lésion discale ;
- sur le cliché de trois quarts : « bâillement » uncovertébral (Dosch [23]) traduisant un diastasis intercorporéal et donc une atteinte du verrou cervical homolatéral ;
- une déviation axiale enfin sur le scanner.

La constatation d'une des anomalies radiologiques énumérées ci-dessus doit faire rechercher, sur des clichés de trois quarts ascendant, sur les coupes horizontales ou les reconstructions sagittales de la TDM (intérêt du CT Scan hélicoïdal) ou de la RMN, une des trois lésions articulaires énumérées ci-dessus.

Nous avons regroupé l'étude de ces lésions dues à un vecteur rotatoire dominant, sous le terme de « déplacements rotatoires traumatiques » (DRT) [10] ; Dosch [23] dans une étude descriptive similaire parle d' « antélisthésis latéralisé ». Ces termes nous paraissent plus adaptés que celui de *subluxation* utilisé dans la littérature anglo-saxonne ; ce dernier terme en effet décrit un déplacement modéré qui peut être commun à différentes lésions en flexion ou en flexion-rotation.

Fractures uniarticulaires (20 % des lésions)

Le mécanisme est celui de flexion-rotation controlatérale [51], avec une vitesse d'application élevée comme nous l'avons confirmé expérimentalement [10]. Ce sont les lésions les plus fréquentes (50 % des DRT), étagées dans 15 % des cas. La fréquence de cette association à d'autres lésions explique que son diagnostic soit souvent retardé (40 % des cas pour Rorabeck [51]) d'autant plus que le déplacement radiologique ne se manifeste souvent que quelques jours après le traumatisme initial (25 % de nos cas). L'antélisthésis moyen est de 3 mm, l'angulation en cyphose de 8 °. L'articulaire supérieure de la vertèbre sous-jacente à l'antélisthésis est plus fréquemment atteinte (deux tiers des cas) que l'inférieure de la vertèbre sus-jacente. Dans trois cas, l'extrémité distale des deux articulaires était atteinte, on peut alors parler de « fracture biarticulaire unilatérale ».

Une étude approfondie en TDM nous a permis, avec l'aide d'un radiologiste compétent en traumatologie rachidienne, de mieux appréhender la nature de cette lésion osseuse responsable du déplacement rotatoire, et nous avons décrit [22] l'aspect de « triple image » (fig 37), associant d'avant en arrière fragment articulaire fracturé, articulaire sus-jacente saine, et articulaire sous-jacente décapitée, caractéristique d'une fracture de l'articulaire supérieure de la vertèbre sous-jacente ; on peut même, en cas de fracture biarticulaire, retrouver une « quadruple image » [21].

L'interprétation des images TDM de fracture des apophyses articulaires est délicate, mais son apprentissage devient nécessaire car cette technique d'imagerie supplante progressivement l'usage des tomographies de profil et de trois quarts dont la lecture était plus habituelle ; le recours à la reconstruction sagittale devrait devenir systématique.

Des signes cliniques de compression radiculaire de la racine ont été observés dans 64 % des cas, mais généralement de façon transitoire. En dehors de ces cas « neurologiques », l'instabilité est fonction de la présence et de l'importance de la lésion discale : facile à affirmer lorsqu'il existe un antélisthésis net, elle repose en son absence sur l'interprétation, difficile, de la RMN. La fréquence des déplacements secondaires (fig 38) nous incite cependant à considérer la majorité de ce type de fractures comme instables.

Fractures-séparations du massif articulaire (10 %)

Cette lésion, décrite par Judet et Roy-Camille [54], est caractérisée par la présence d'un double trait de fracture, isolant complètement un massif articulaire (fig 39) ; le trait antérieur passe par le pédicule, le postérieur à la jonction entre l'articulaire et la lame. Ainsi libéré, le massif s'horizontalise, ce qui est la caractéristique radiologique de la FSMA. Cette atteinte articulaire très particulière n'est connue que depuis quelques années dans les pays anglo-saxons bien qu'elle ait été entrevue par Forsyth [27] sous le nom de *horizontal facet*, et son diagnostic est plus fréquent depuis la pratique de la TDM.

Pour la majorité des auteurs, cette lésion résulte d'un mécanisme d'hyperextension en rotation, le massif articulaire sus-jacent venant fracturer le sous-jacent, lors d'un mouvement de compression axiale. En fait, la littérature ne fait état d'aucune reproduction expérimentale de FSMA, et seules des hypothèses peuvent être avancées quant au mécanisme lésionnel responsable d'une FSMA.

Nous pensons que, si la rotation est le seul vecteur constant, l'hyperextension n'est pas le seul mécanisme lésionnel associé à retenir en cas de FSMA. En effet, la constatation de lésions associées caractéristiques en flexion-compression nous fait retenir aussi ce mécanisme : trois FSMA étaient associées à des *tear drops* sous-jacents, lésion caractéristique de flexion-compression. On peut donc admettre que l'hyperextension ou la flexion-compression brutale, à condition qu'elles se produisent en rotation, puissent être à l'origine d'une FSMA : c'est le massif articulaire sus-jacent qui, comme un marteau, vient heurter l'enclume que représente le massif sous-jacent, le sépare du reste de la vertèbre et tend à

l'horizontaliser. En revanche, une condition paraît indispensable : le massif sous-jacent doit être « surpris » en position de décoaptation, c'est-à-dire en légère flexion, puisque l'extension complète verrouille les articulaires postérieures.

La vue antéropostérieure peut montrer le déplacement latéral du massif articulaire horizontalisé ou la fracture lamaire. Mais, c'est surtout le profil qui met en évidence le signe du double contour résultant de l'absence de surimposition des deux facettes articulaires, le bord postérieur de l'articulaire fracturée se projetant en arrière de celui de l'articulaire intacte ; la TDM confirme le diagnostic par la présence des deux traits de fracture encadrant le massif articulaire (fig 39).

L'antélisthésis est le plus faible des DRT, 2,75 mm en moyenne. Il existe, comme Fuentes [28] l'a souligné à propos de trois cas, des FSMA sans aucun déplacement antérieur ; le déplacement, lorsqu'il existe (70 % des cas), suggère la présence d'une lésion discale, et siège trois fois plus fréquemment au niveau du disque inférieur à la lésion articulaire (moyenne du déplacement = 3 mm) qu'au supérieur (moyenne = 0,5 mm).

Comme Marie Anne [54], nous avons constaté dans deux cas (fig 39) un déplacement antérieur secondaire, ce qui confirme l'association à la lésion uniarticulaire postérieure, d'une atteinte de la colonne moyenne et lui confère son caractère d'instabilité. L'étude soigneuse des TDM a permis dans un cas d'observer une forme particulière de FSMA, où le massif était séparé du reste de la vertèbre sans que la continuité de l'arc postérieur soit interrompue ; ces très rares formes « extrapédiculolamaires » ont déjà été signalées par Dosch [23].

Les FSMA peuvent enfin se compliquer de trouble radiculaire dans 40 % des cas.

Luxation uniarticulaire (9 % des lésions)

Elles succèdent à un mécanisme en flexion-rotation progressif controlatéral . Ici la valeur moyenne de l'antélisthésis (4 mm) et de l'angulation moyenne en cyphose (9 °) est la plus importante au sein des DRT, la déviation des épineuses sur le cliché de face est la plus évidente et la fréquence des complications médullaires est supérieure à celle des complications radiculaires.

Le diagnostic est affirmé, sur un cliché de profil strict, sur la constatation de l'image en « bonnet d'âne » dont les oreilles situées l'une en avant de l'autre correspondent aux deux articulaires supérieures de la vertèbre luxée.

Sur les tomographies de trois quarts, l'articulaire inférieure de la vertèbre sus-jacente se projette en avant de la supérieure de la vertèbre sous-jacente. Le scanner (fig 40) met bien en évidence le passage antérieur de cette articulaire inférieure avec l'aspect caractéristique de facette « dénudée » de l'articulaire supérieure ; la facette inférieure se reconnaît facilement car son bord postérieur est arrondi alors que le bord postérieur de la facette supérieure est plat. Cet examen objective enfin, outre l'aspect normal de l'articulation controlatérale, le diastasis de l'articulation « uncovertébrale » du côté de la lésion [23] ; la reconstruction sagittale confirme le diagnostic et peut mettre en évidence une fracture parcellaire de la facette.

Dans cinq cas, l'articulaire inférieure de la vertèbre sus-jacente n'était pas passée en avant, mais était restée au sommet de l'articulaire supérieure de la vertèbre sous-jacente ; dans cette variété « perchée », et très instable, l'antélisthésis est très modéré et le diagnostic peut être méconnu.

L'accent a été mis récemment sur l'importance de la lésion discale (fig 41) présente dans ce type de traumatisme ; cette fréquence atteindrait 67 % pour l'ensemble des traumatismes « luxants » [49] ; les études citées ici font, par ailleurs, état d'aggravation neurologique brutale lors des manoeuvres de réduction par rétropulsion de fragments discaux dans le canal vertébral ; ceci nous conforte dans notre indication d'exérèse discale par voie antérieure [46].

Haut de page

CONCLUSION

En conclusion de cette étude analytique, nous voulons insister sur la fréquence des lésions associées (fig 26) (20 % si l'on inclut les atteintes du rachis cervical supérieur) (fig 42), l'intérêt de la TDM pour la recherche de toutes les lésions osseuses et de la RNM pour les lésions discoligamentaires ou de la moelle.

Indications thérapeutiques : la base des indications repose sur la classification en sous-groupes de gravité croissante : pour les lésions de e type I c'est le traitement conservateur qui est envisagé en premier, pour les II, l'arthrodèse mono- ou bisegmentaire par une seule voie d'abord, pour les III l'importance de l'instabilité peut faire envisager une double fixation antérieure et postérieure.

Parmi les différentes techniques utilisées (Encyclopédie Médico-Chirurgicale-techniques, 44-176, 15 p [6], l'ostéosynthèse-arthrodèse antérieure sur un rachis réduit préalablement par manoeuvres externes a notre préférence ; entre nos mains, cet abord effectué sans retournement du blessé, sans désinsertion musculaire, n'a entraîné que d'exceptionnelles complications et surtout a permis des suites opératoires rapides sans raideurs ou douleurs cervicales résiduelles.

Références

[1] Allen BL, Ferguson RL, Lehman RT, O'Brien RP A mechanistic classification of closed, indirect fractures and dislocations of the lower cervical spine. *Spine* 1982 ; 7 : 1-27

[2] American spinal injury association Standards for neurologic and functional class of spinal cord injury. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76A : 1882-1896

[3] Anderson L, D'Alonzo R Fractures of the odontoid process of the axis. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56A : 1663-1674

[4] Apuzzo M, Heiden J, Weiss M, Ackerson T, Harvey J, Kurze T Acute fractures of the odontoïd process. *J Neurosurg* 1978 ; 48 : 85-91

[5] Argenson C. Traumatismes du rachis cervical inférieur. *Conférence d'enseignement de la SOFCOT*. Paris : Expansion scientifique française, 1994

[6] Argenson C, De Peretti F, Boileau P. Chirurgie des traumatismes du rachis cervical. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales-Orthopédie-traumatologie, 44-176, 1994 : 1-15

[7] Argenson C, Dintimille H Lésions traumatiques expérimentales du rachis chez le singe. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 : 430-431

[8] Argenson C, Francke JP, Sylla S, Dintimille H, Papazian S, Di Marino V. Les artères vertébrales (segment VI-II). *Anat Clin* 1979 ; 2-41

[9] Argenson C, Frehel M, Lovet J, Griffet J, De Peretti F Les contusions médullaires cervicales graves sans lésion ostéodisco-ligamentaire traumatique. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 507-518

[10] Argenson C, Lovet J, Sanouiller JL, De Peretti F Traumatic rotatory displacement of the lower cervical spine. *Spine* 1988 ; 13 : 767-773

[11] Arnaud O, Peretti-Viton P, Martini P, Coatrieux A, Farnarier P, Salamon G Imagerie des fractures récentes du rachis. *Feuillets Radiol* 1992 ; 32 : 512-517

[12] Bauze RJ, Ardran GM Experimental production of forward dislocation in the human cervical spine. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60B : 239-245

[13] Beatson TR Fractures and dislocations of the cervical spine. *J Bone Joint Surg* 1963 ; 45B : 21-35

[14] Benzel E, Hart B, Ball P, Baldwin N, Orrison W, Espinosa M Fractures of the C2 vertebral body. *J Neurosurg* 1994 ; 81 : 206-212

[15] Bohlman HH Acute fractures and dislocations of the cervical spine. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61A : 1119-1142

[16] Braakman R, Vinken PJ Unilateral facet interlocking in lower cervical spine. *J Bone Joint Surg* 1967 ; 49B : 249-257

[17] Brashear J, Venlers C, Preston E, Hill C Fracture of the neural arch of the axis. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57A : 879-887

[18] Breig A, Turnbull I, Hassler O Effects of mechanical stress on the spinal cord in cervical spondylosis. A study on fresh cadaver material. *J Neurosurg* 1966 ; 25 : 45-56

[19] Bucholz R, Burkhead W The pathological anatomy of fatal atlanto-occipital dislocation. *J Bone Joint Surg* 1979 ; 61A : 248-250

[20] Davis SJ, Teresi LM, Bradley WG, Ziemba MA, Bloze AE Cervical spine hyperextension injuries : MR findings. *Radiology* 1991 ; 180 : 245-251

[21] De Peretti F, Cambas PM, Eude P, Ghabris A, Aboulker C, Argenson C Triple et quadruple image au scanner des fractures des apophyses articulaires du rachis cervical inféieur. *J Radiol* 1994 ; 75 : 597-602

[22] Denis F Spinal instability as defined by the three column spine concept in acute spinal trauma. *Clin Orthop* 1984 ; 189 : 65-70

[23] Dosch JC. Trauma conventional radiologic study in spine injury. Berlin : Springer Verlag, 1985

[24] Effendi B, Roy D, Cornish B, Dussault R, Laurin C Fractures of the ring of the axis. *J Bone Joint Surg* 1981 ; 63B : 319-327

[25] Eismont FJ, Arena MJ, Green BA Extrusion of an intervertebral disc associated with traumatic subluxation or dislocation of cervical facets. Case report. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 1555-1561

[26] Epstein N, Epstein JA, Benjamin V, Ransohoff J Traumatic myelopathy in patients with cervical spinal stenosis without fracture or dislocation. Methods of diagnosis, management and prognosis. *Spine* 1980 ; 5 : 489-496

[27] Forsyth HF Extension injuries of the cervical spine. *J Bone Joint Surg* 1964 ; 46A : 1792-1796

[28] Fuentes JM, Benezech J, Lussiez B, Vlahovitch B La fracture-séparation du massif articulaire du rachis cervical inférieur. Ses rapports avec la fracture-dislocation en hyperextension. *Rev Chir Orthop* 1986 ; 72 : 435-440

[29] Fuentes JM, Bloncourt J, Vlahovitch B La tear-drop fracture. *Neurochirurgie* 1975 ; 29 : 50-58

[30] Graziano G, Colllon G, Hensinger R Complete atlando-axial dislocation associated with type II odontoïd fracture : a report of two cases. *J Spinal Disord* 1994 ; 7 : 518-521

[31] Greene K, Dickman C, Marciano F, Drabier J, Drayer B, Sonntag V Transverse atlantal ligament disruption associated with odontoïd fractures. *Spine* 1994 ; 19 : 2257-2258

[32] Halldor Jonson J, Rauschnig W. Soft tissue injuries and fractures of the cervical spine. The Uppsala University. New York : Raven Press, 1992

[33] Harrington JF, Likavec MJ, Smith AS Disc herniation in cervical fracture subluxation. *Neurosurgery* 1991 ; 29 : 374-379

[34] Harris JH, Eidekenmonroe B, Kopaniky DR A practical classification of acute cervical injuries. *Orthop Clin North Am* 1986 ; 17 : 15-30

[35] Harris JH, Carson GC, Wagner LK Radiologic diagnosis of traumatic occipito-vertebral dissociation. *Am J Roentgenol* 1994 ; 162 : 881-892

[36] Lavaste F. Conférence d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française, 1997

[37] Louis R. Traumatismes du rachis cervical. 1. Entorses et hernies discales. 2. Fractures et luxations. *Nouv Presse Med* 1979 ; 8 : 1843-1849, 1931-1937

[38] Louis R. Chirurgie du rachis. Anatomie chirurgicale et voie d'abord. Paris : Springer Verlag, 1993

[39] Maestro M, Argenson C. Nouvelle approche biomécanique de la jonction craniorachidienne. In : Biomécanique orthopédique. Paris : Masson, 1987 : 439-448

[40] Marar BC Hyperextension injuries of the cervical spine. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56A : 1655-1662

[41] Mc Lain RF, Aretakis A, Moseley TA, Ser P, Benson DR Sub-axial cervical dissociation. Anatomic and biomechanical principles of stabilization. *Spine* 1994 ; 19 : 653-659

[42] Moore K, Franck E Traumatic atlantoaxial rotatory subluxation and dislocation. *Spine* 1995 ; 20 : 1928-1930

[43] Myers BS, Mc Elhaney JH, Doherty BJ, Paver JG, Gray L The role of torsion in cervical spine trauma. *Spine* 1991 ; 16 : 870-875

[44] Norris SH, Watt I The prognosis of neck injuries resulting from rear-end collisions. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65B : 608-611

[45] Pedersen A, Kostuik J Complete fracture-dislocation of the atlantoaxial complex : case report and recommandations for a new classification of Deny fractures. *J Spinal Disord* 1994 ; 7 : 350-355

[46] Penning L, Van der Zaag P Biomechanical aspect of spondylotic myelopathy. *Acta Radiol Scand* 1966 ; 5 : 1090

[47] Przybylski G, Welch W Longitudinal atlandoaxial dislocation with type III odontoïd fracture. *J Neurosurg* 1996 ; 84 : 666-670

[48] Rauschnig W Discography and myelography in acute injuries of the cervical spine. *J Neurosurg* 1971 ; 35 : 529-535

[49] Rizzolo SJ, Piazza MR, Cotler JM, Balderston RA, Schaeffer D, Flanders A Intervertebral disk injury complicating cervical spine trauma. *Spine* 1991 ; 16 : 187-189

[50] Roaf R A study of the mechanics of spinal injuries. *J Bone Joint Surg* 1960 ; 42B : 810-823

[51] Rorabeck CH, Rock MG, Hawkins RJ, Bourne RB Unilateral facet dislocation of the cervical spine. *Spine* 1987 ; 12 : 23-27

[52] Rossier AB, Berng J, Rosenbaum AE, Hachen J Value of gas myelography in early management of acute cervical spinal cord injuries. *J Neurosurg* 1975 ; 42 : 330-337

[53] Roy-Camille R et al. Rachis cervical traumatique non neurologique. *Premières Journées d'orthopédie de la Pitié.* Paris : Masson, 1979

[54] Roy-Camille R et al. Rachis cervical sup rieur. *Cinquièmes Journées d'orthop die de la Pitié.* Paris : Masson, 1986

[55] Schneider RC, Kahn The syndrome of acute central cervical spinal cord followed by chronic anterior cervical cord injury (or compression) syndrome. *J Bone Joint Surg* 1960 ; 42A : 253-260

[56] Schneider RC, Livington KE, Cave A, Hamilton J Hangman's fracture of the cervical spine. *J Neurosurg* 1965 ; 22 : 141-150

[57] Sénégas J. Traitement d'urgence des tétraplégies traumatiques. *Conférence d'enseignement de la SOFCOT.* Paris : Expansion Scientifique française, 1977

[58] Taylor AR, Blackwood W Paraplegia in hyperextension cervical injuries with normal radiographic appearances. *J Bone Joint Surg* 1948 ; 30B : 245-248

[59] Torg JS, Pavlov H, Genuario SE, Sennett B, Wisneski RJ, Robie BH , et al. Neuropraxia of the cervical spinal cord with transient quadriplegia. *J Bone Joint Surg* 1986 ; 68A : 1354-1370

[60] Torg JS, Pavlov H, O'Neill MJ, Nichols CE, Senett B The axial load tear drop fracture. *Am J Sports Med* 1991 ; 19 : 355-364

[61] White A, Panjabi. Clinical biomechanics of the spine. Philadelphia : JB Lippincott, 1978

[62] Williams T Hangman's fracture. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57B : 82-86

Fig 1 :

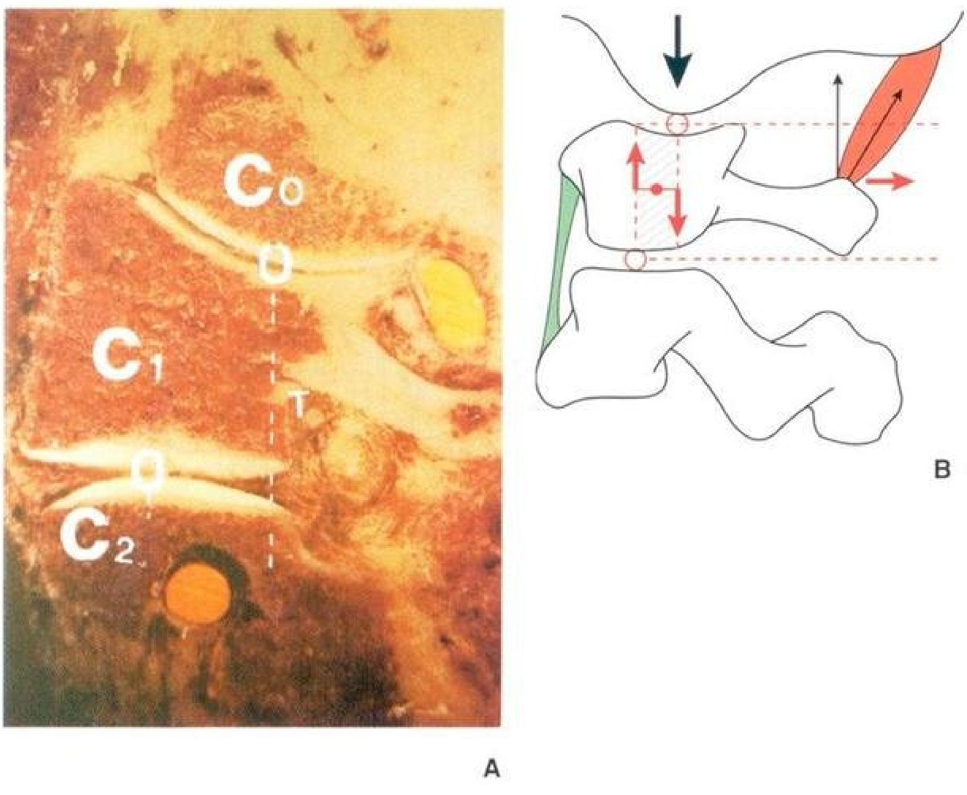

Fig 1 :

Coupe sagittale paramédiane C 0 - 1 - 2 [39].

A. Décalage des points d'appui C0-C1 et C1-C2.

B. Couple de torsion vertical ainsi créé.

Fig 2 :

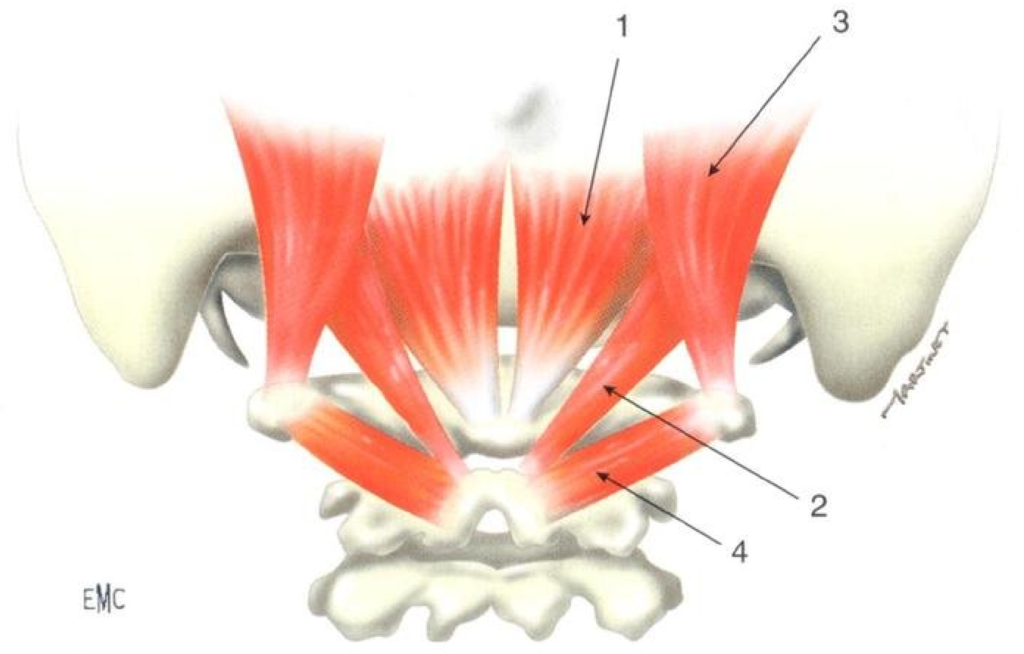

Fig 2 :

Vue postérieure du complexe musculaire de la région cervico-occipitale (noter le volume du petit droit postérieur).

1. Petit droit postérieur ; 2. grand droit postérieur ; 3. petit oblique ; 4. grand oblique.

Fig 3 :

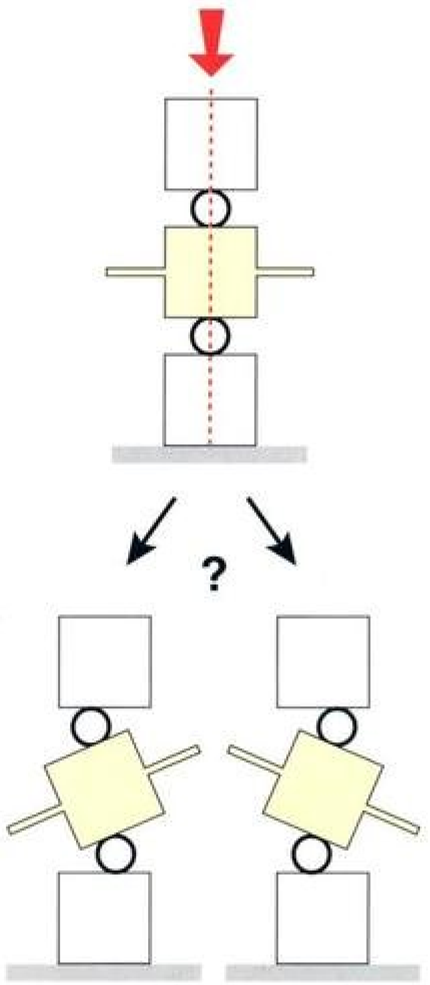

Fig 3 :

Déséquilibre « orienté » de la jonction craniorachidienne [39].

Fig 4 :

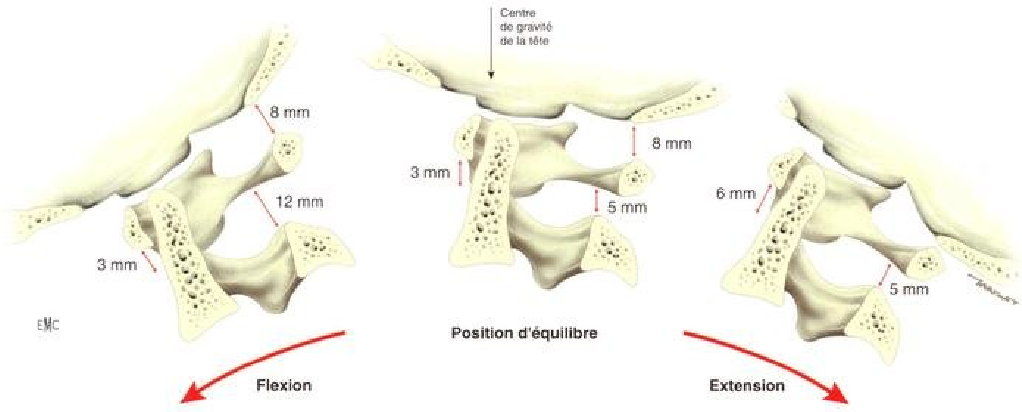

Fig 4 :

Jeu « immuable » de la jonction craniorachidienne (schéma d'après radiographie dynamique [39]).

Fig 5 :

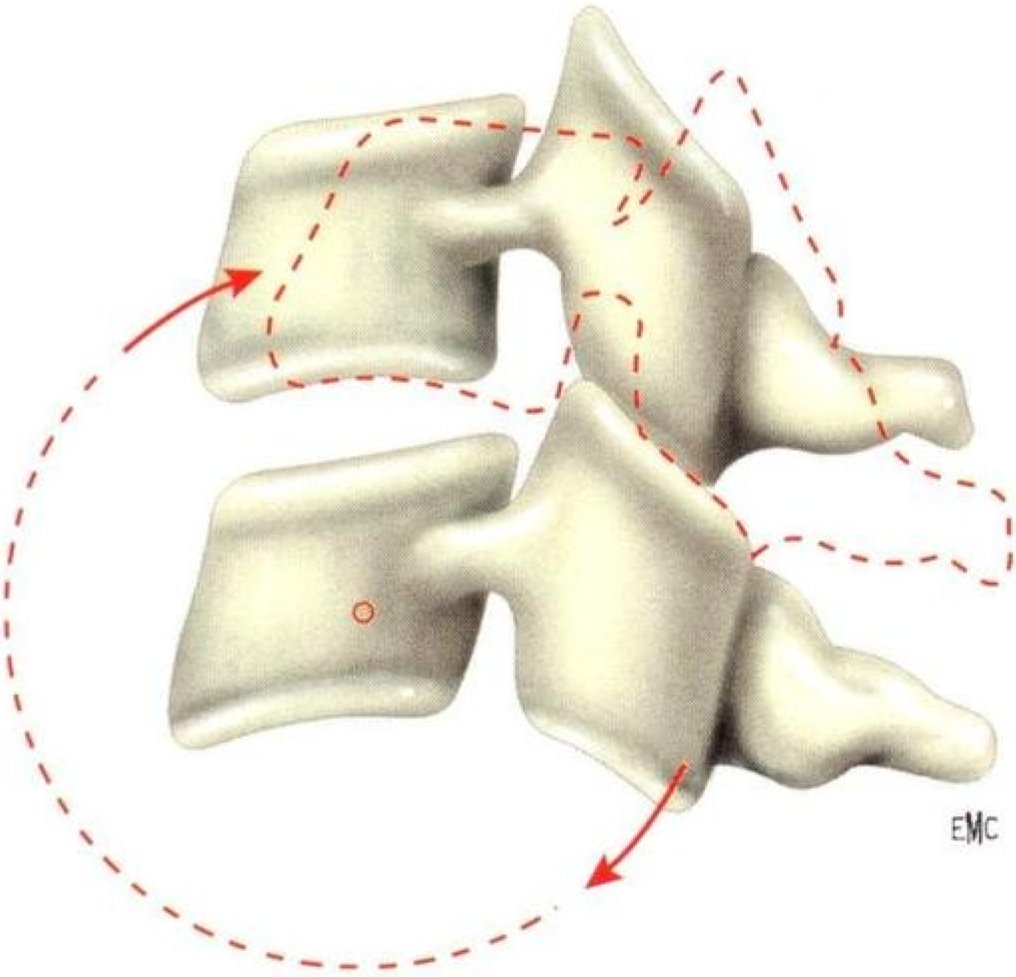

Fig 5 :

Cinématique au niveau du rachis cervical supérieur d'après [39].

Fig 6 :

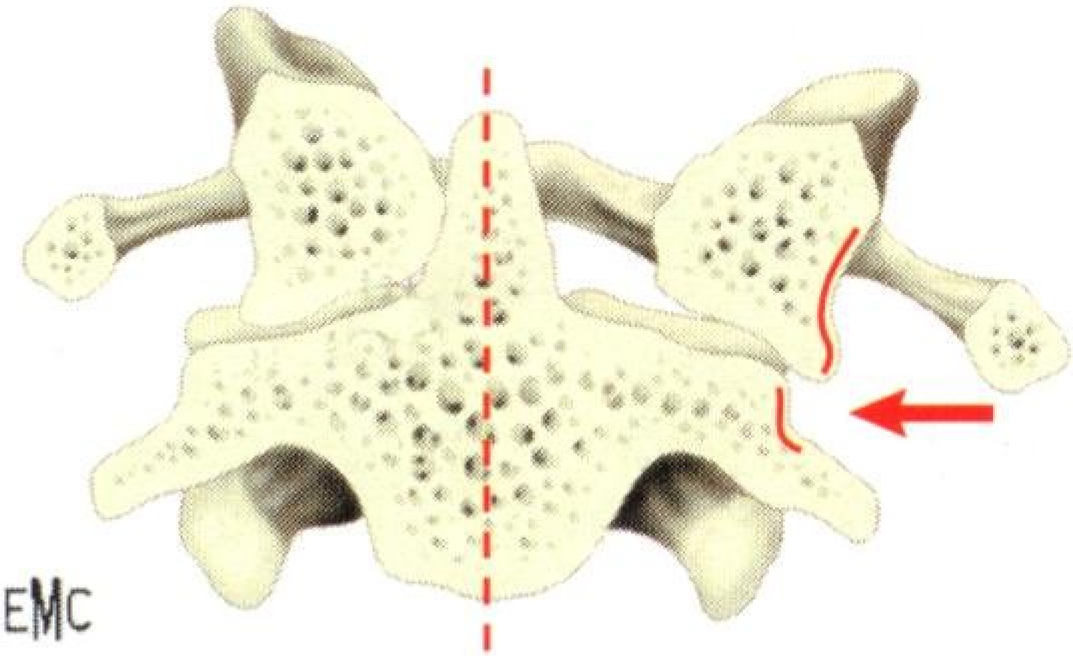

Fig 6 :

« Débord » latéral physiologique en inclinaison latérale au niveau C1-C2.

Fig 7 :

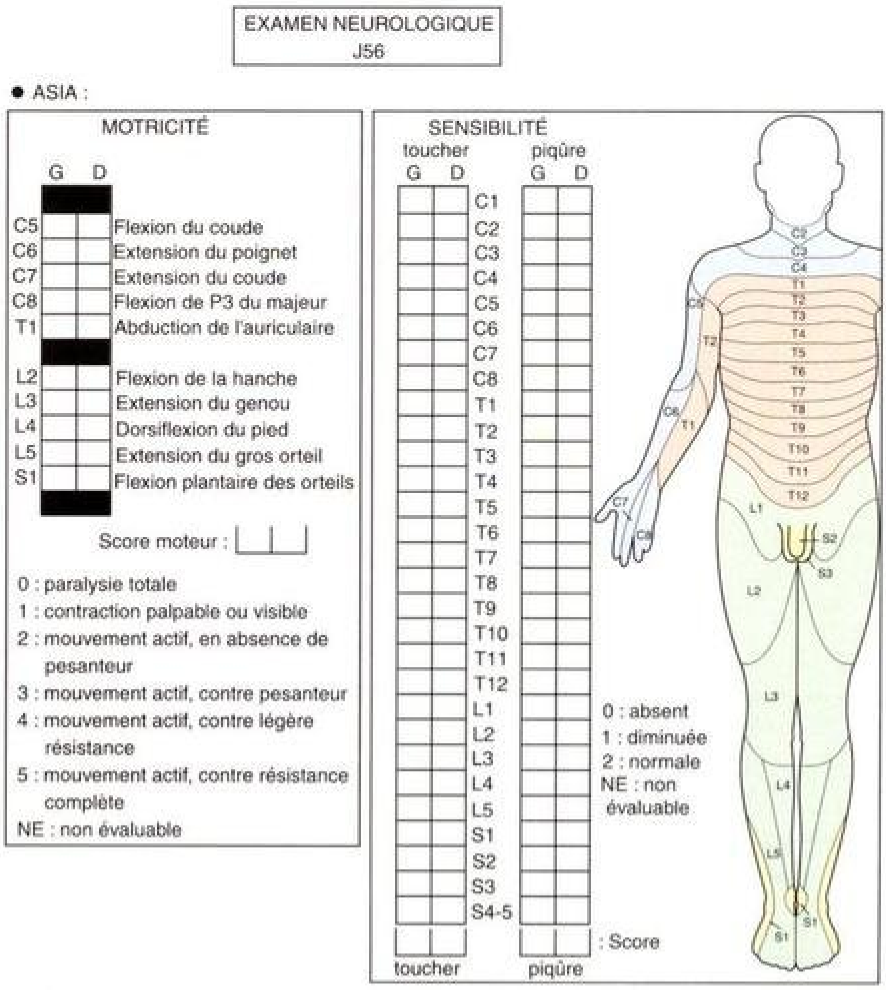

EXAMEN NEUROLOGIQUE
J56

● ASIA :

MOTRICITÉ

	G	D	
C5			Flexion du coude
C6			Extension du poignet
C7			Extension du coude
C8			Flexion de P3 du majeur
T1			Abduction de l'auriculaire
L2			Flexion de la hanche
L3			Extension du genou
L4			Dorsiflexion du pied
L5			Extension du gros orteil
S1			Flexion plantaire des orteils

Score moteur :

0 : paralysie totale
1 : contraction palpable ou visible
2 : mouvement actif, en absence de pesanteur
3 : mouvement actif, contre pesanteur
4 : mouvement actif, contre légère résistance
5 : mouvement actif, contre résistance complète
NE : non évaluable

SENSIBILITÉ

toucher G	toucher D		piqûre G	piqûre D
		C1		
		C2		
		C3		
		C4		
		C5		
		C6		
		C7		
		C8		
		T1		
		T2		
		T3		
		T4		
		T5		
		T6		
		T7		
		T8		
		T9		
		T10		
		T11		
		T12		
		L1		
		L2		
		L3		
		L4		
		L5		
		S1		
		S2		
		S3		
		S4-5		

toucher   piqûre   : Score

0 : absent
1 : diminuée
2 : normale
NE : non évaluable

Fig 7 :

Fiche d'examination des traumatismes médullaires (Institut pour la recherche sur la moelle épinière).

Fig 8 :

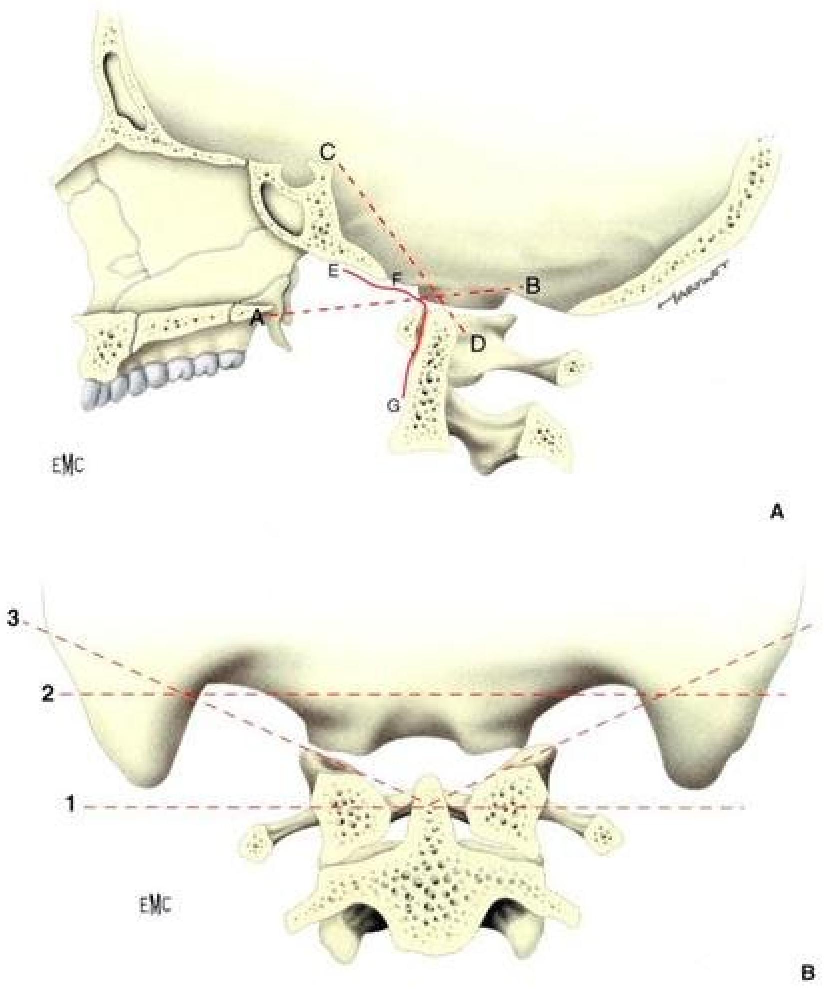

Fig 8 :

Repères radiologiques.

1. Ligne bimastoïdienne ; 2. ligne bigastrique ; 3. angle de Schmidt (130 °) ; AB : ligne de Chamberlain ; CD : ligne basilaire (passe juste en arrière de la pointe de l'odontoïde) ; EFG : cintre occipito-odontoïdien [54] (toujours régulier et visible sur tout le cliché de profil).

Fig 9 :

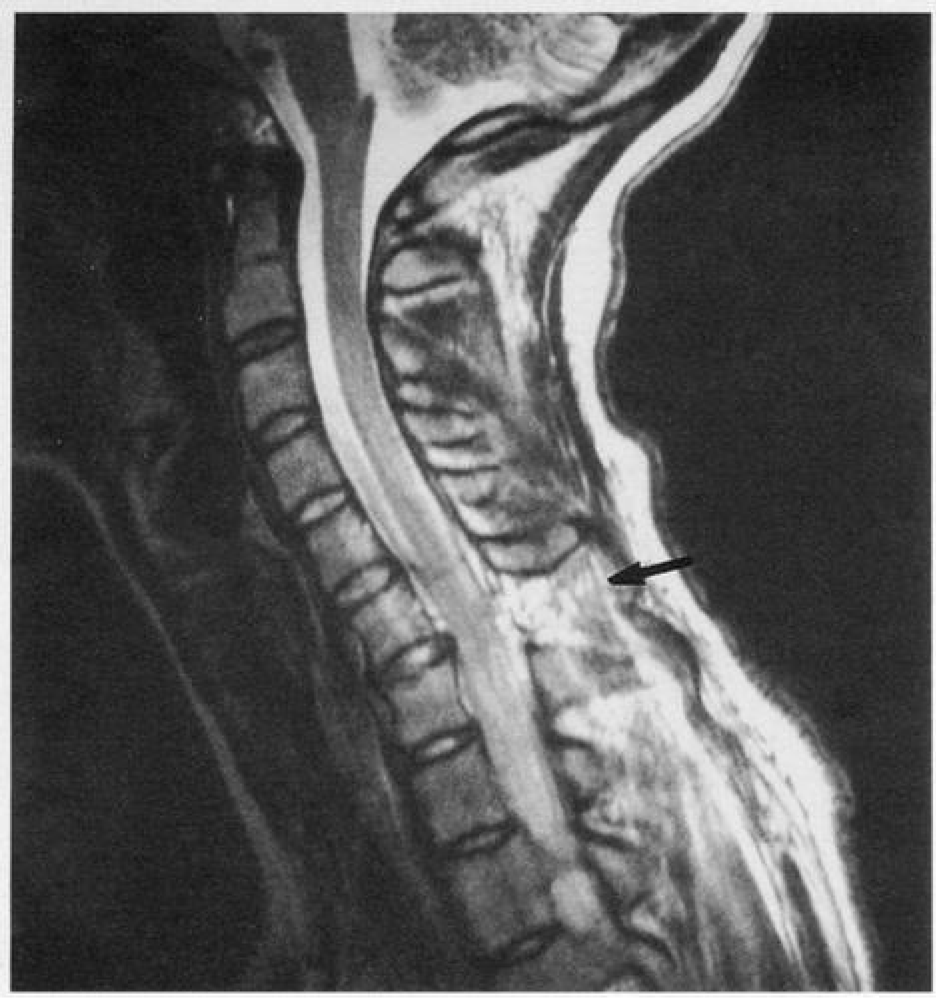

Fig 9 :

Lésions ligamentaires visibles en IRM.

Fig 10 :

Fig 10 :

Luxation occipitoatloïdienne.

Fig 11 :

Fig 11 :

Entorse grave C1 - C2 à instabilité sagittale.

Fig 12 :

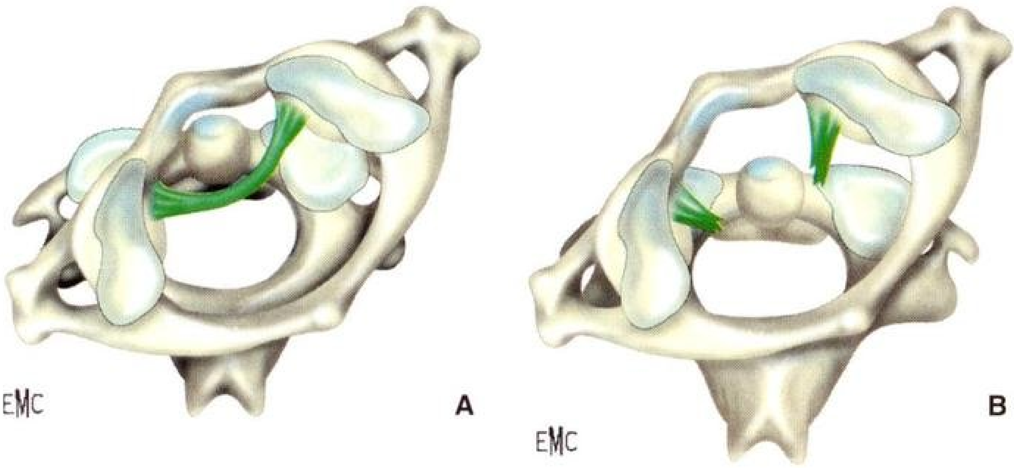

Fig 12 :

Luxation rotatoire uni- et bilatérale.

A. Bilatérale.

B. Unilatérale.

Fig 13 :

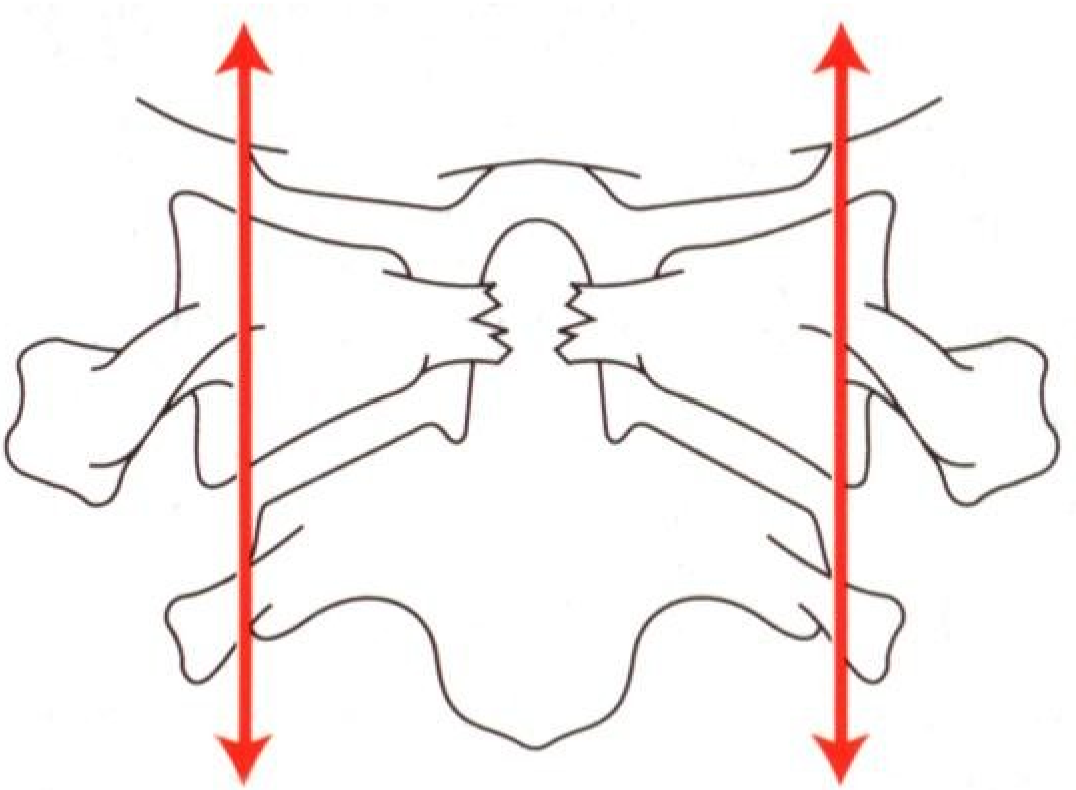

Fig 13 :

Fracture de Jefferson.

Fig 14 :

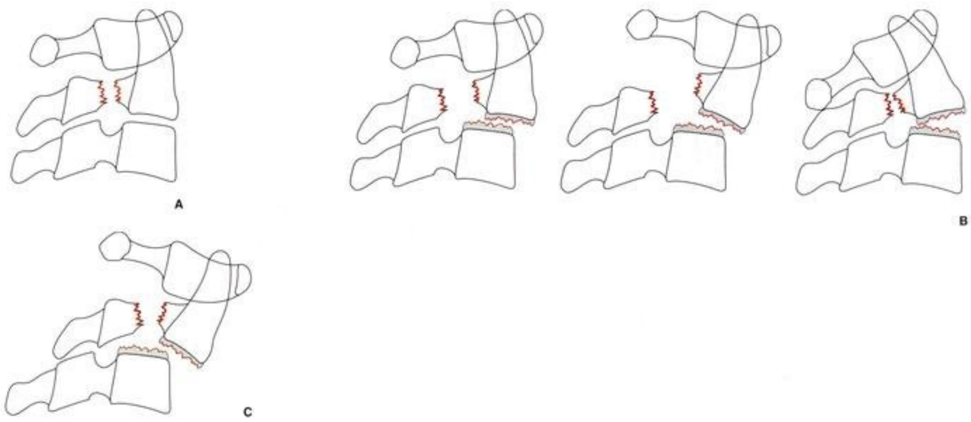

Fig 14 :

Classification d'Effendi et Laurin [24] des fractures des pédicules de C2.

A. Type I : fracture de l'arc postérieur sans antélisthésis de C2 sur C3

B. Type II : déplacement du corps de C2 avec atteinte du disque C2-C3.

C. Type III : déplacement antérieur du corps de C2 avec luxation des apophyses articulaires postérieures, ce qui correspond à un mécanisme en extension suivi d'un rebond en flexion.

Noter trois types II : translation, hyperflexion, hyperextension.

Fig 15 :

Fig 15 :

Fracture de type II sans trouble neurologique.

Fig 16 :

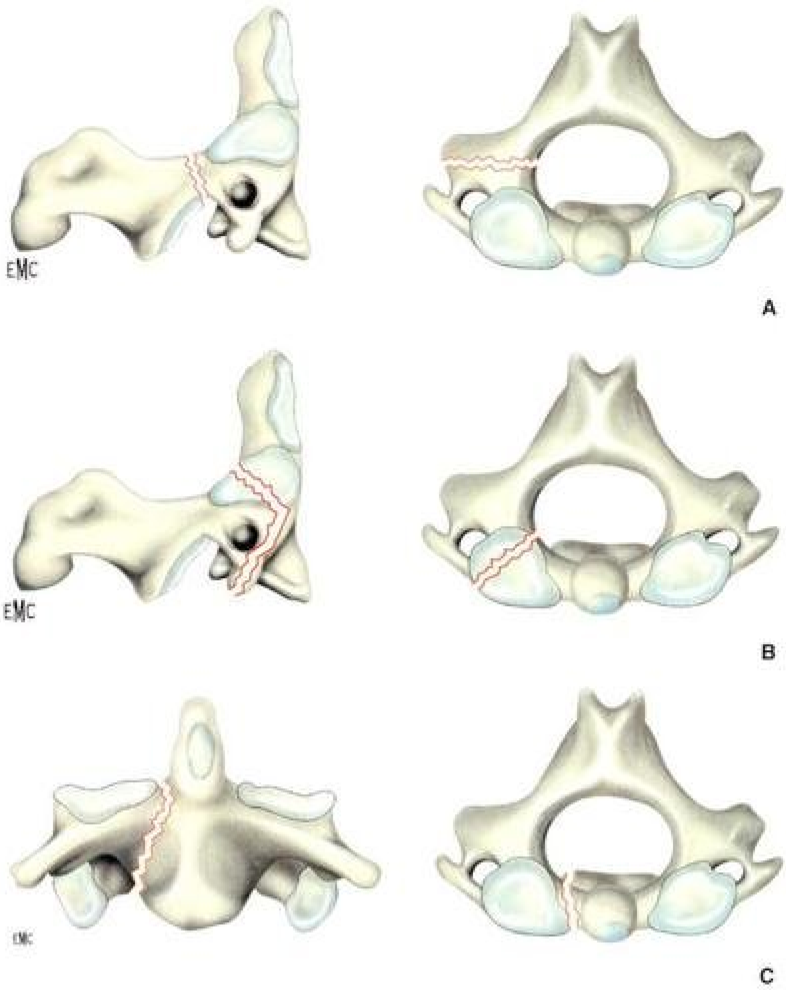

Fig 16 :

Classification topographique des fractures de C2.

A. Trait isthmique classique.

B. Trait transarticulaire.

C. Trait pédiculaire entre corps et massif articulaire (les différents traits peuvent être associés).

Fig 17 :

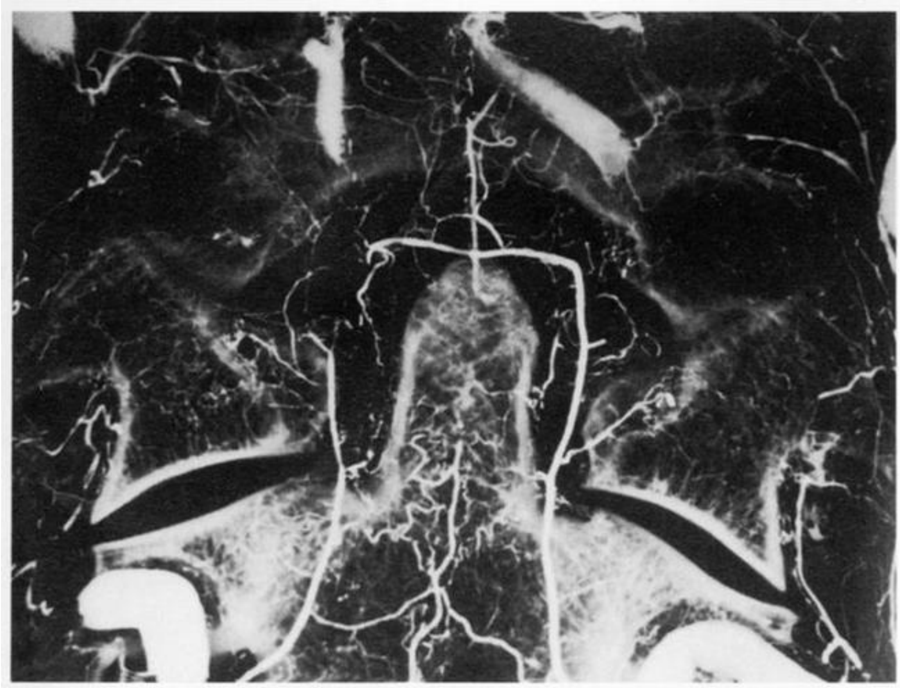

Fig 17 :

Vascularisation de l'odontoïde [6].

Fig 18 :

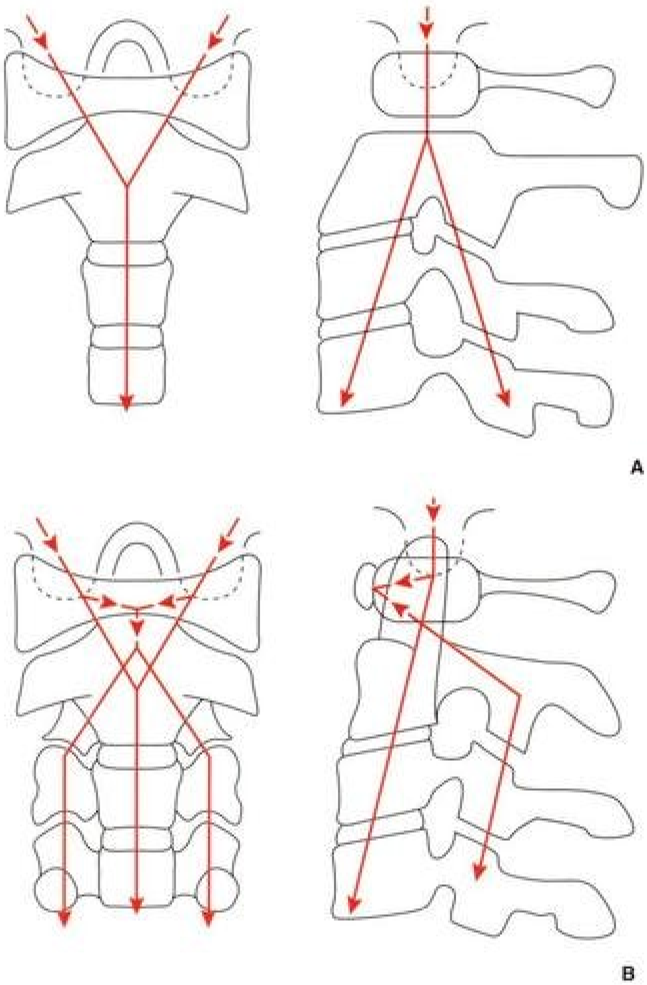

Fig 18 :

La contrainte sur l'odontoïde.

A. Selon Schneider [56]

B. Selon Maestro [39].

Fig 19 :

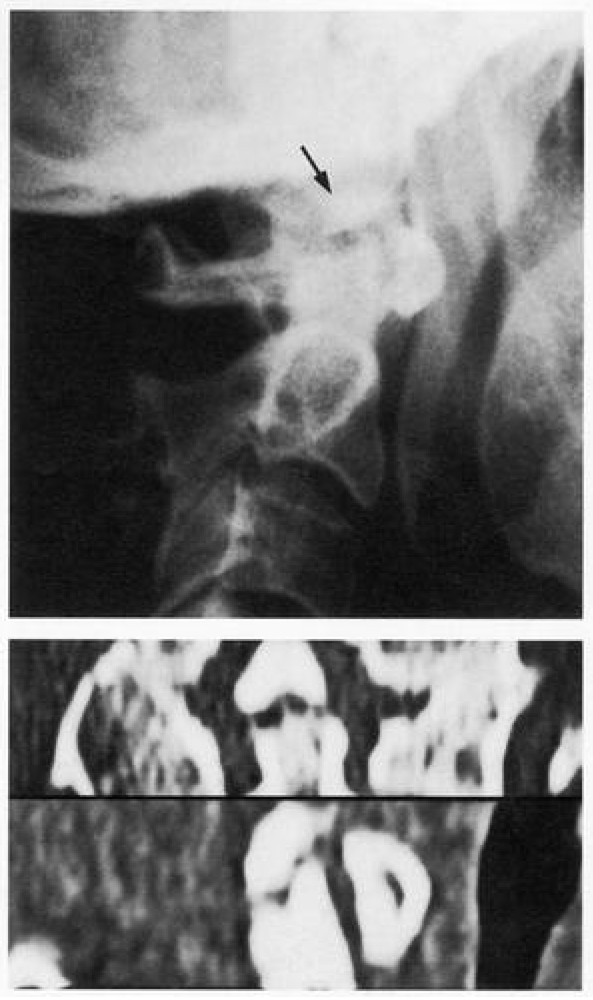

Fig 19 :

Fracture de la pointe (type I). Reconstruction frontale et sagittale obtenue au scanner hélicoïdal.

Fig 20 :

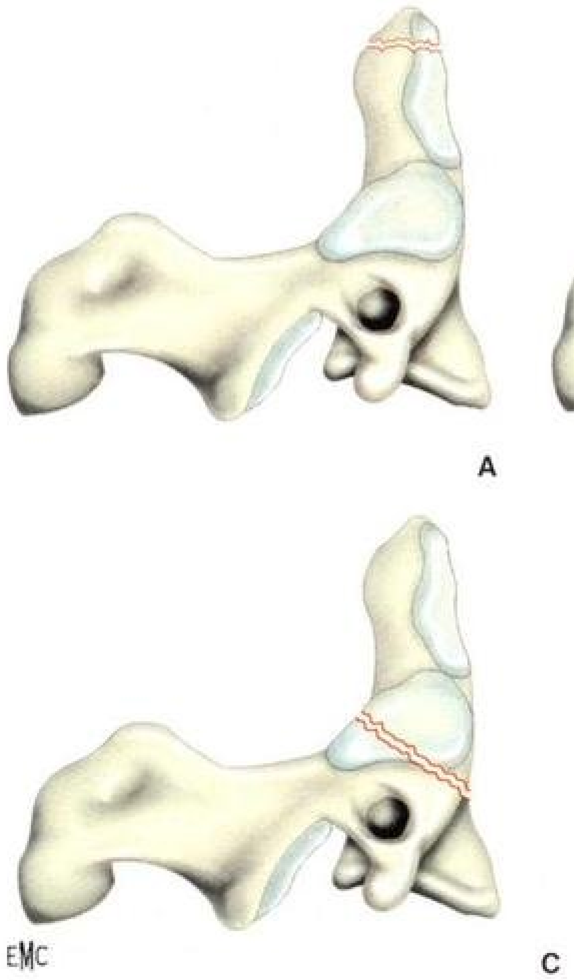

Fig 20 :

Classification d'Anderson et d'Alonzo [3].

A. Type I : fracture-arrachement de la pointe.

B. Type II : fracture du col.

C. Type III : fracture de la base.

Fig 21 :

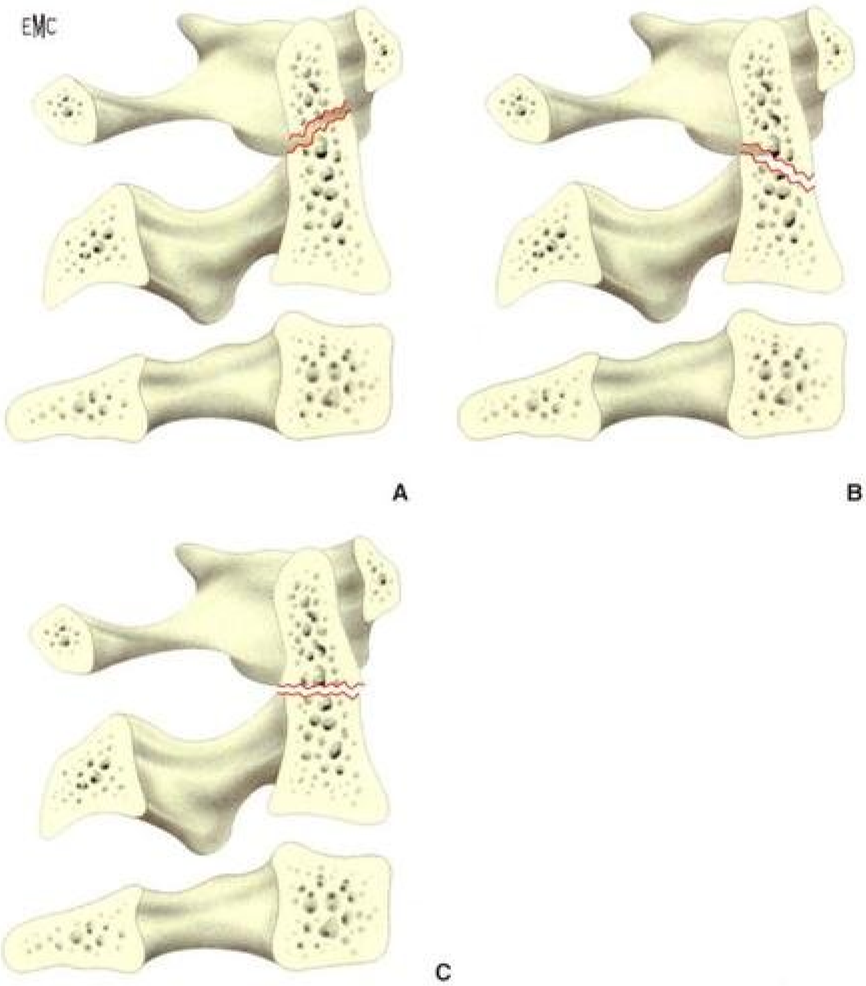

Fig 21 :

Classification de Roy-Camille [54].

A. Trait oblique en bas et en arrière.

B. Trait oblique en bas et en avant.

C. Trait horizontal.

Fig 22 :

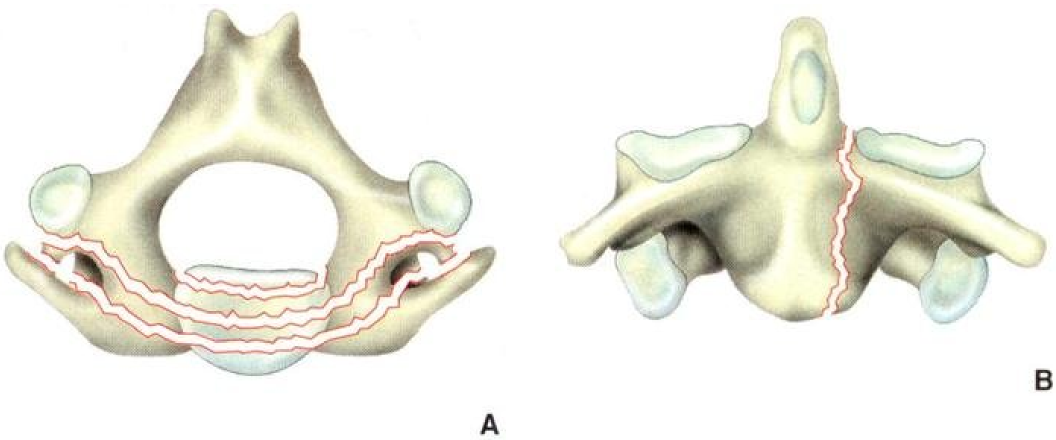

Fig 22 :

Fracture du corps de C2.

A. En haut : vue inférieure de C2, noter les trois traits frontaux possibles.

B. En bas : vue antérieure et fracture verticale.

Fig 23 :

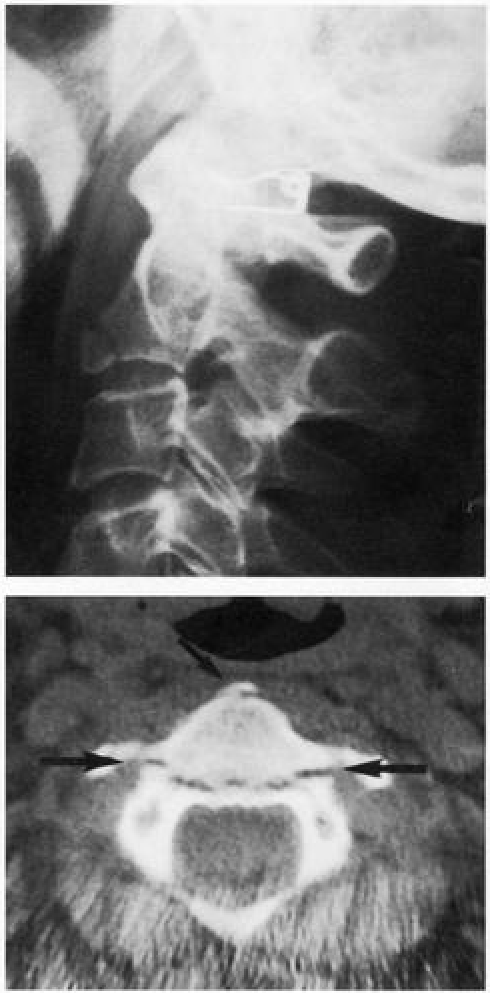

Fig 23 :

Fracture frontale du corps de C2 découverte sur le scanner (type I de Benzel) (t*ear drop* inversé associé).

Fig 24 :

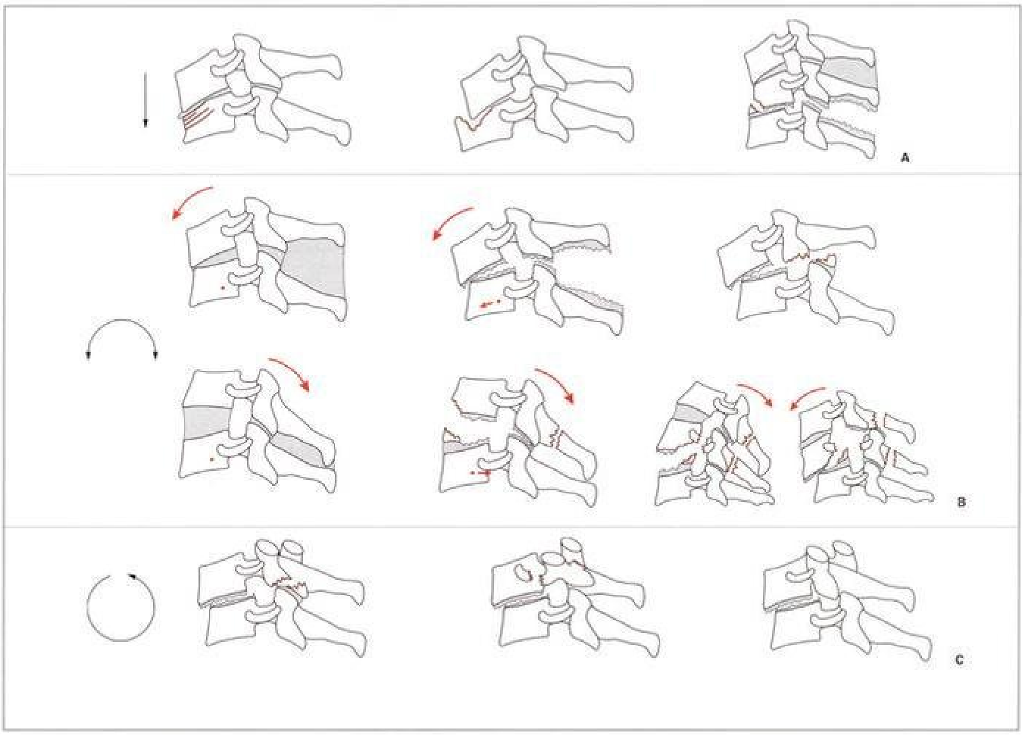

Fig 24 :

Classification des lésions traumatiques du rachis cervical supérieur (Argenson et al).

Fig 25 :

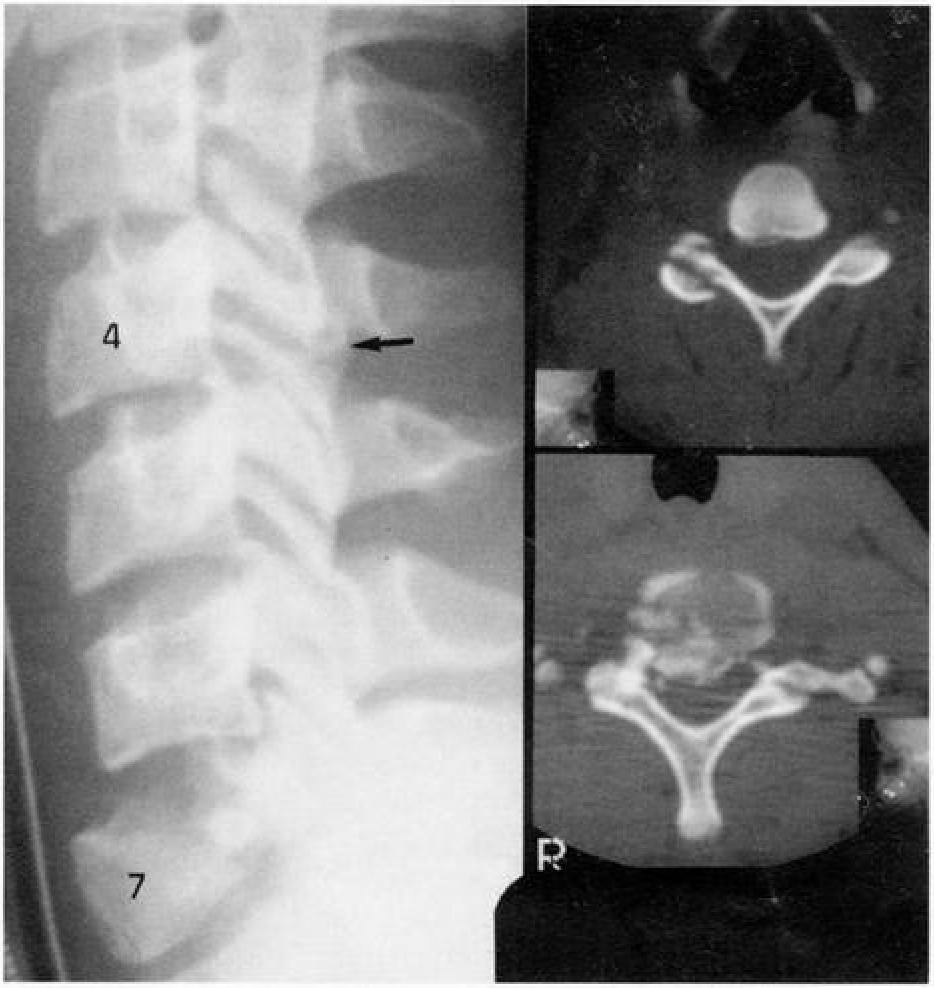

Fig 25 :

Burst fracture de C7 (à noter la fracture associée de la facette articulaire de C4).

Fig 26 :

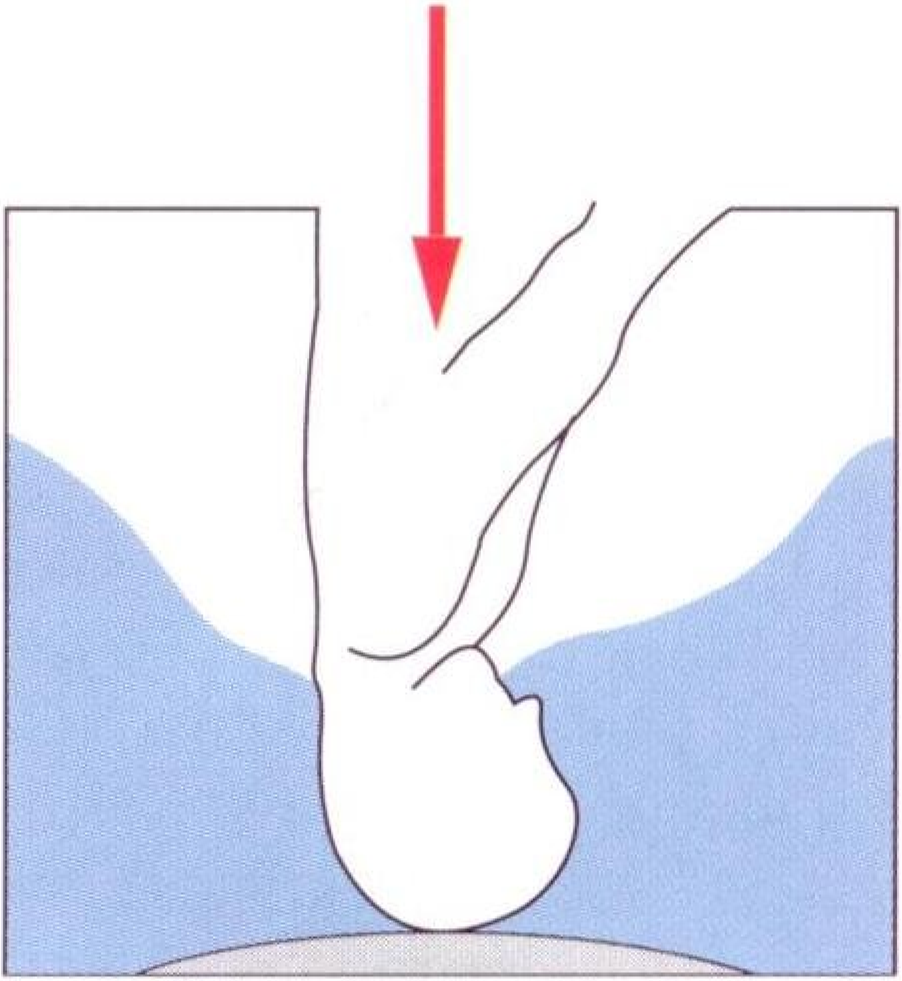

Fig 26 :

Mécanisme de *tear drop* : compression sur rachis fléchi (accident de plongeon).

Fig 27 :

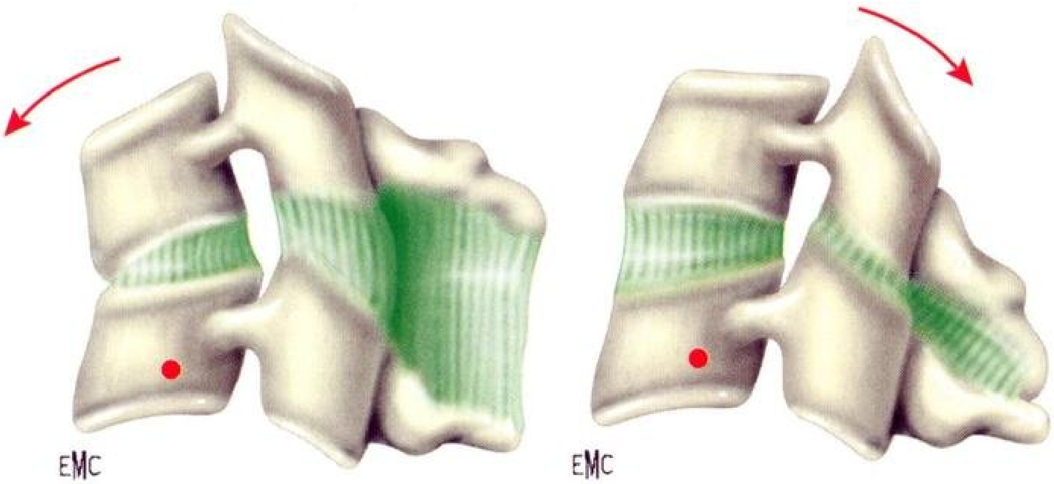

Fig 27 :

Flexion ou extension forcées s'accompagnent d'une distraction au niveau de la colonne opposée, tant que l'axe du mouvement reste fixe.

Fig 28 :

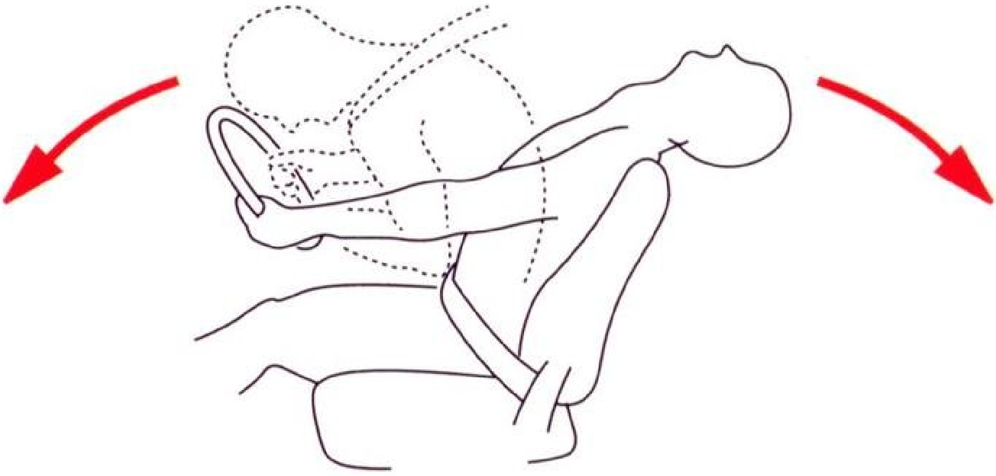

Fig 28 :

« Coup du lapin » (*whiplash injury*) responsable des entorses de gravité moyenne.

Fig 29 :

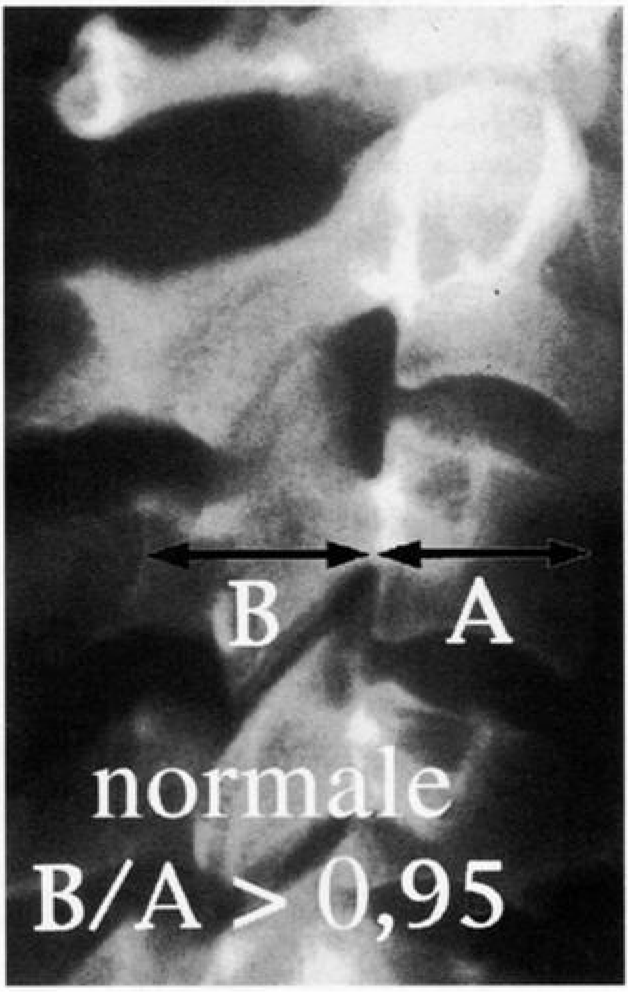

Fig 29 :

Index de Torg [58].

Fig 30 :

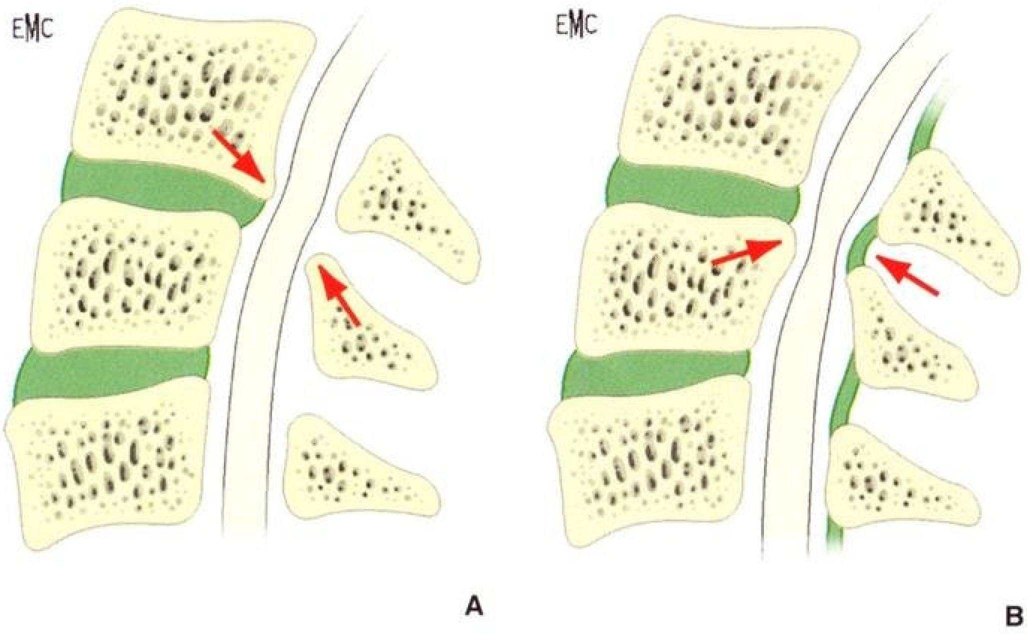

Fig 30 :

Mécanisme des lésions médullaires en cas de traumatismes en hyperextension sans atteinte osseuse ou discoligamentaire.

A. Pour Penning [46].

B. Pour Taylor [58].

Fig 31 :

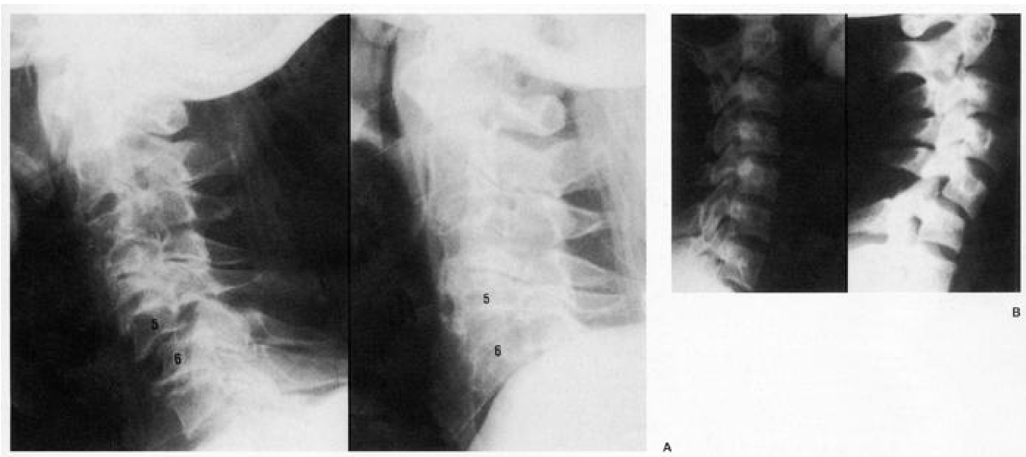

Fig 31 :

Entorse grave en flexion.

A. Chez un sujet âgé (avant et après réduction par simple traction).

B. Diagnostic retardé chez un patient jeune (cliché initial et à j + 6).

Fig 32 :

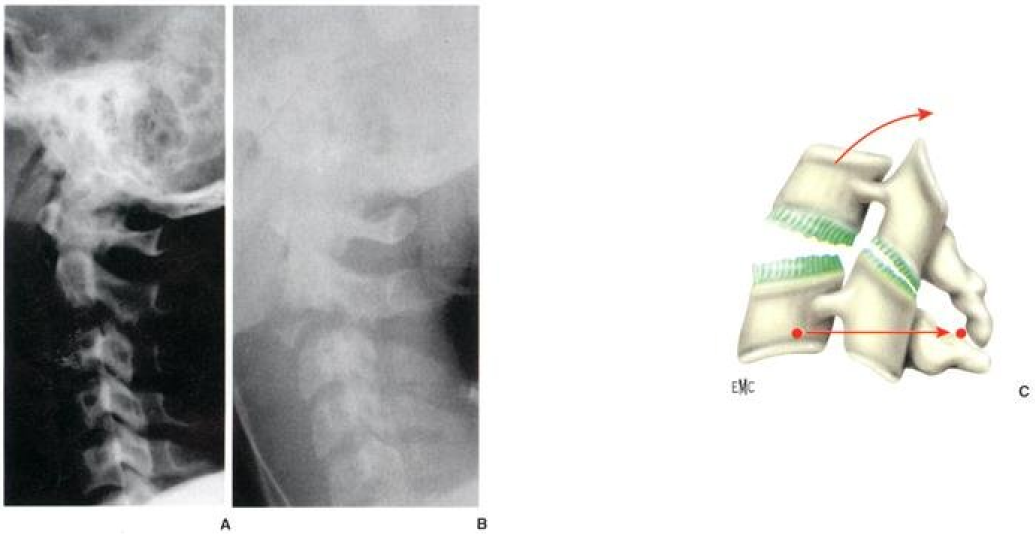

Fig 32 :

Entorse grave en extension (A et B) et son mécanisme (C) : recul de l'axe de flexion-extension (noter l'augmentation du déplacement sous traction (B).

Fig 33 :

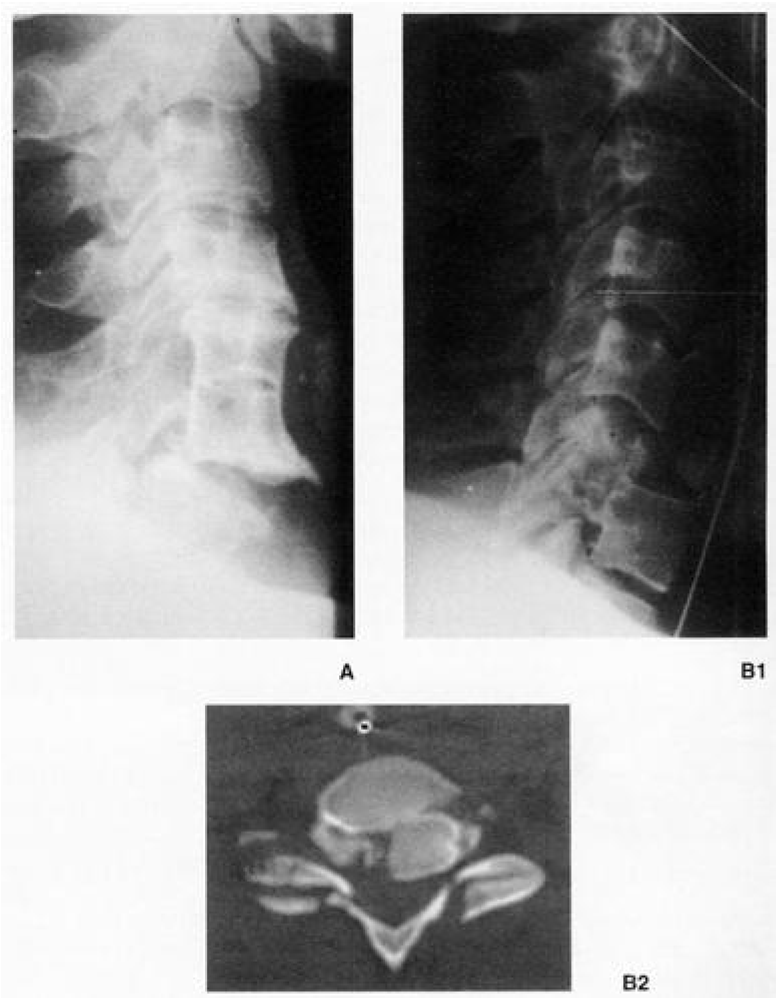

Fig 33 :

Luxation-fracture biarticulaire en extension. Aspect en extension.

A. Par arthrose.

B. Par incarcération corporéale.

Fig 34 :

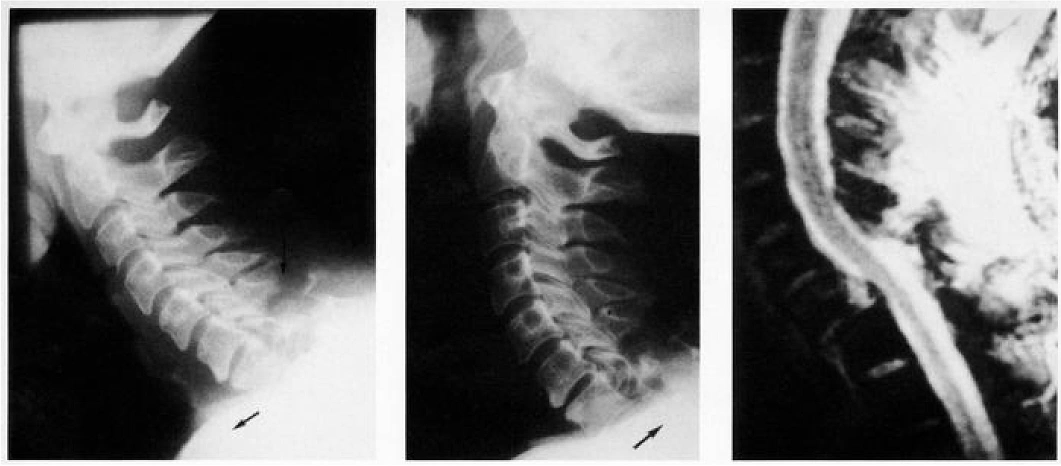

Fig 34 :

Luxation-fracture biarticulaire en extension due à une fracture-séparation bilatérale du massif articulaire.

Aspect en flexion. Noter les fractures étagées des épineuses et l'aspect caractéristique de l'arrachement du LVCP.

Fig 35 :

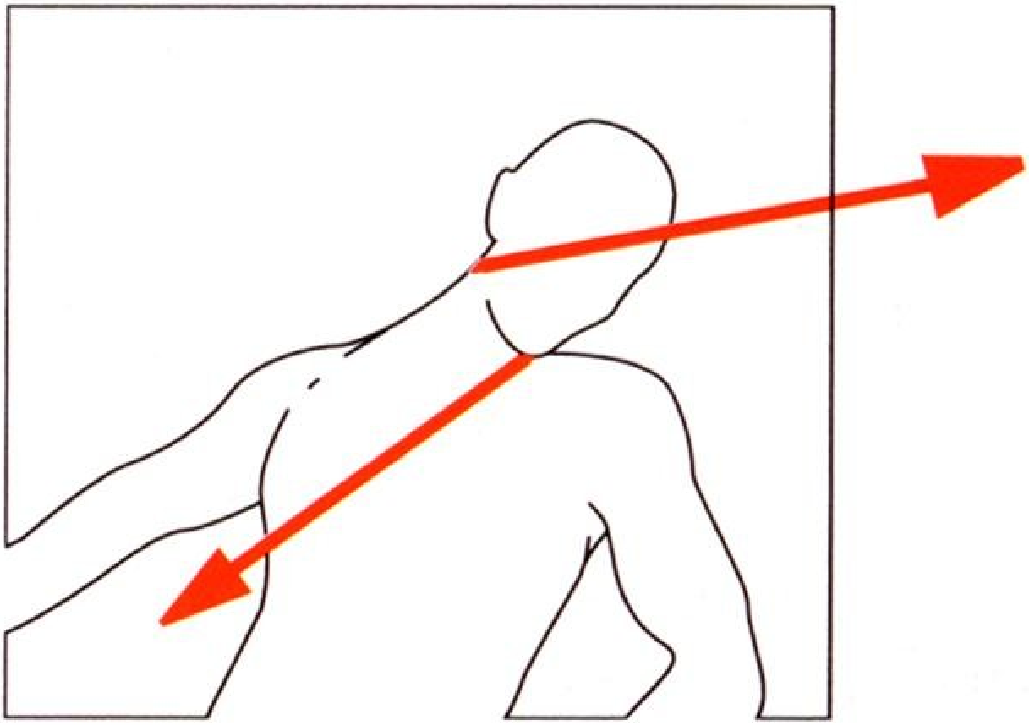

Fig 35 :

Mécanisme des traumatismes rotatoires : fracture uniarticulaire.

Fig 36 :

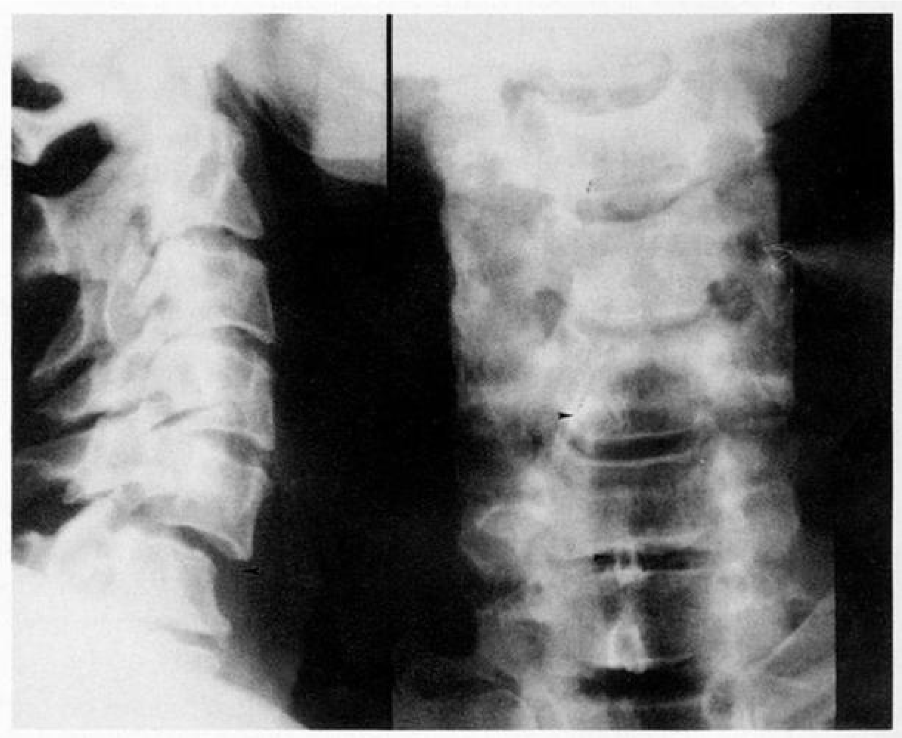

Fig 36 :

Aspect radiologique commun des déplacements rotatoires.

Fig 37 :

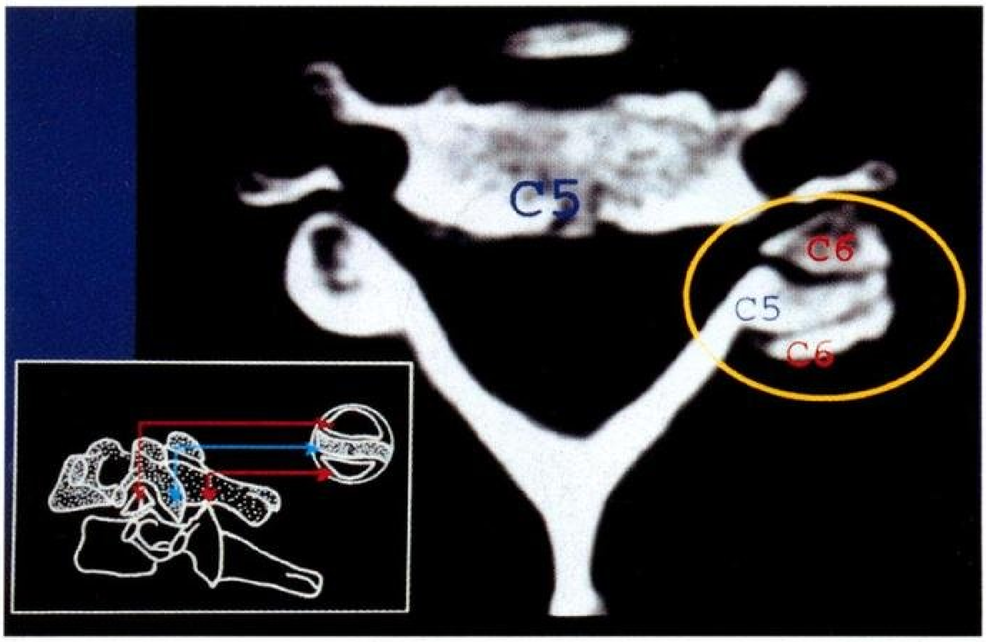

Fig 37 :

Triple image [21] à la TDM : caractéristique d'une fracture uniarticulaire de la facette supérieure de C6.

Fig 38 :

Fig 38 :

Déplacement secondaire au 3[e] jour d'une fracture uniarticulaire (même patiente que **fig 36**).

Fig 39 :

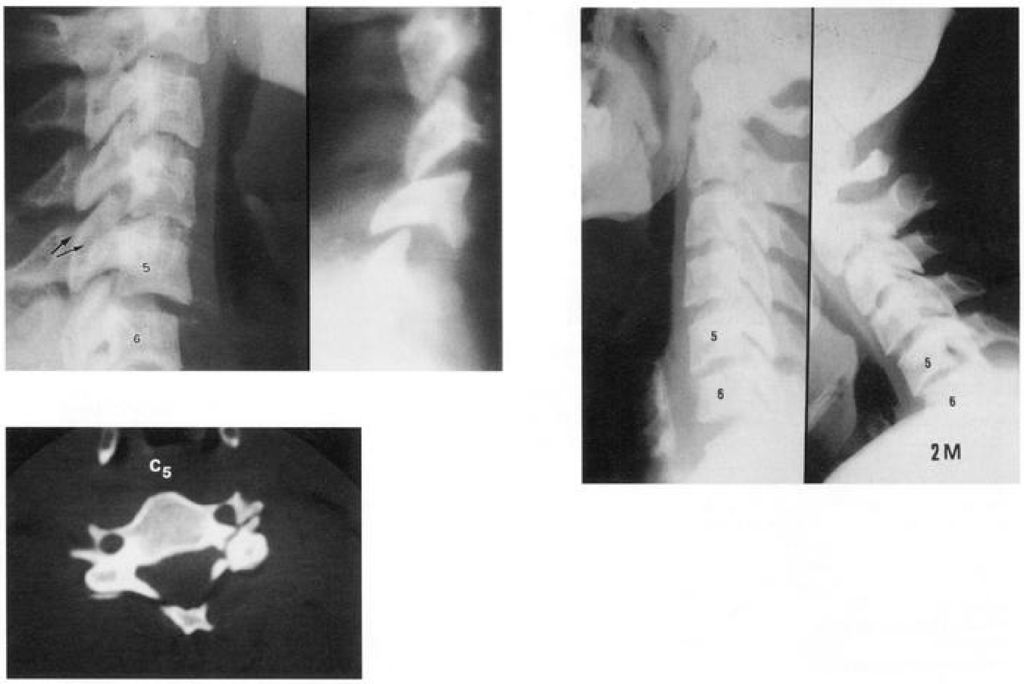

Fig 39 :

Fracture-séparation du massif articulaire (FSMA) (noter l'aspect de rotation à la TDM).
Déplacement secondaire d'une FSMA initialement non déplacée.

Fig 40 :

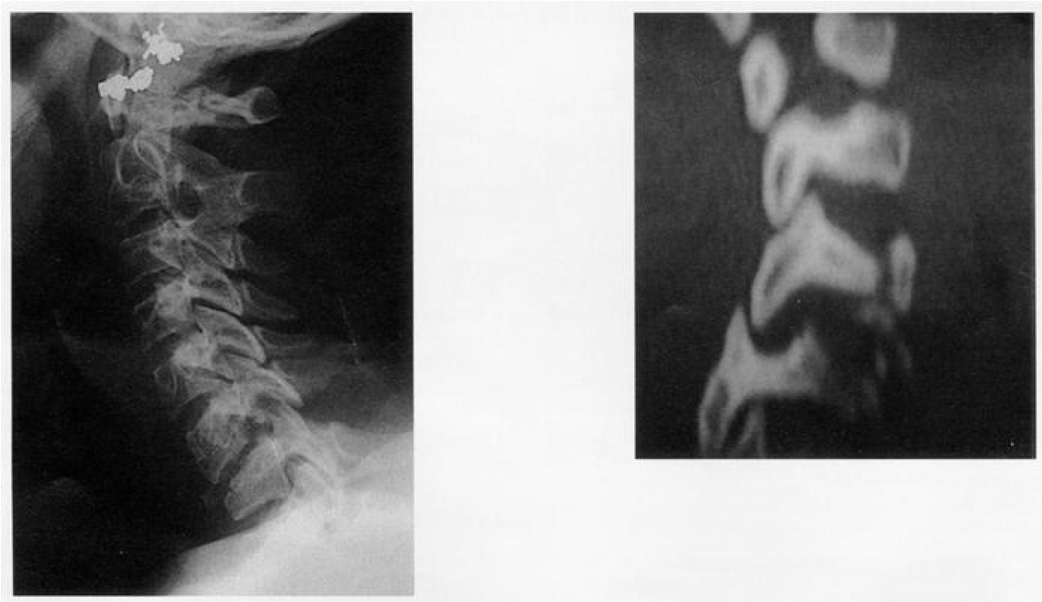

Fig 40 :

Luxation uniarticulaire (Rx et TDM hélicoïdal).

Fig 41 :

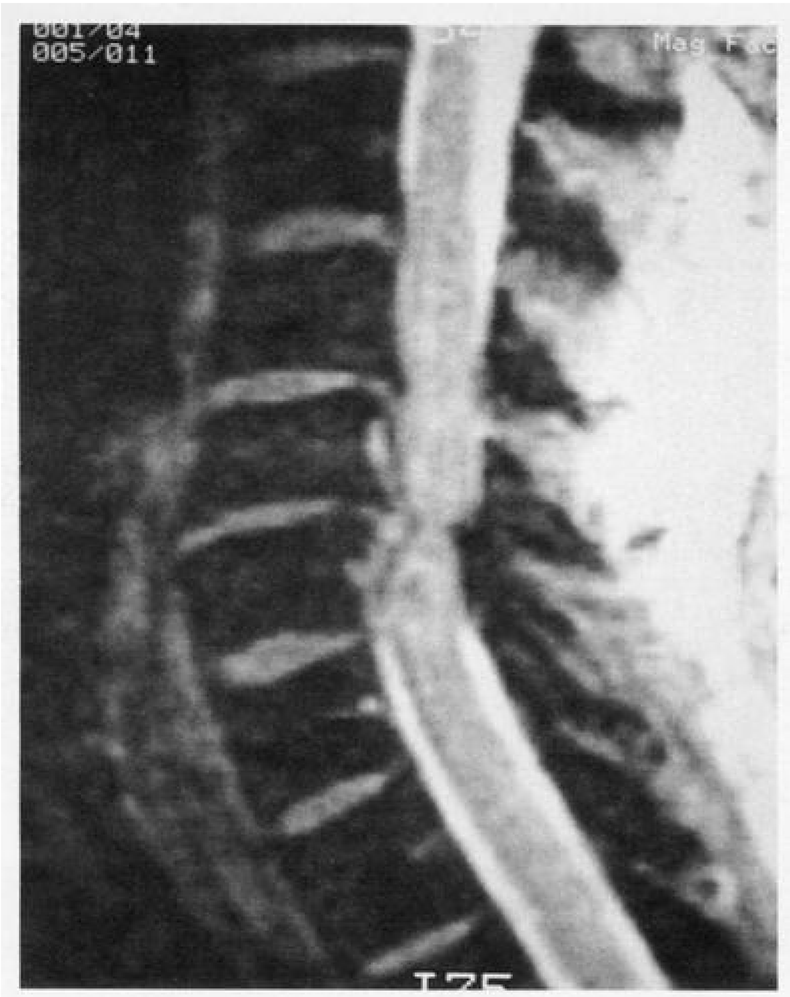

Fig 41 :

Lésion discale neuroagressive dans les luxations uniarticulaires.

Fig 42 :

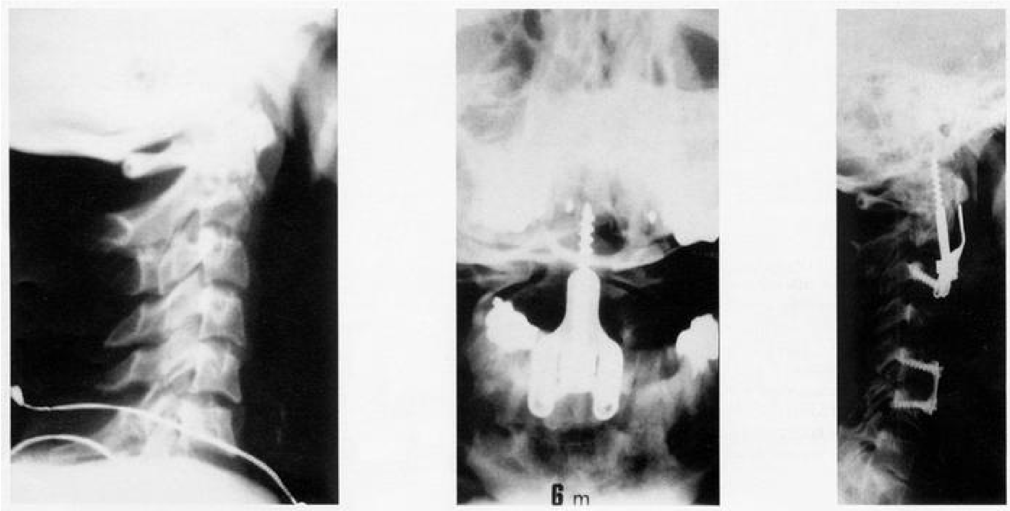

Fig 42 :

Lésion étagée : fracture de l'odontoïde à déplacement antérieur et uniarticulaire de C5 : double fixation.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. – Elongation progressive de l'axe m�dullaire par section progressive
des trois colonnes [41].

	Colonne sectionn�e	% �longation
Flexion	CP	52
	+ CM	110
	+ CA	175
Extension	CA	13
	+ CM	52
	+ CP	140

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 15-815-A-10

Traumatisme du rachis de l'enfant

JL Jouve
G Bollini
M Panuel
P Petit
E Garron
C Lecoq

Résumé. – *Les fractures du rachis de l'enfant diffèrent de celles de l'adulte par leurs causes, leurs localisations, leurs types, leurs évolutions et donc leurs traitements. Cette assertion s'attache aux fractures survenant chez l'enfant jeune possédant encore un fort potentiel de croissance. Ces lésions sont rares parmi l'ensemble des lésions traumatiques de l'enfant. Elles intéressent un squelette en croissance, comprenant des zones de faiblesse sur les pièces cartilagineuses non encore ossifiées. Il est important de connaître la sémiologie radiologique du rachis de l'enfant et les lésions particulières que l'on peut observer notamment au rachis cervical haut. Certains gestes sont formellement contre-indiqués tels que l'exécution de clichés dynamiques ou la mise en traction systématique du rachis cervical chez un enfant non conscient. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomodensitométrie (TDM) sont indiquées dès qu'une lésion neurologique ou osseuse est diagnostiquée. Seuls ces examens permettent, en fonction du siège et du type de lésion visible sur les radiographies standards, d'établir un bilan lésionnel précis aux niveaux cartilagineux, discoligamentaire et médullaire. Le traitement orthopédique est souvent proposé, notamment dans certaines localisations telles que les fractures de l'odontoïde. En cas de traitement chirurgical, celui-ci doit obéir à des règles précises, évitant toute laminectomie ou dépériostage excessif, choisissant avec grand soin les niveaux d'arthrodèse à effectuer. Une surveillance à long terme est indispensable compte tenu de la possibilité d'évolution variable en fonction d'éventuels troubles de croissance, de la survenue d'une instabilité sus- ou sous-jacente à une arthrodèse, de déviation vertébrale secondaire à des troubles neurologiques.*

Introduction

Les traumatismes du rachis de l'enfant présentent certaines caractéristiques :

– une relative rareté, que ce soit parmi les lésions traumatiques de l'enfant ou parmi les lésions traumatiques du rachis, tous âges confondus ;

– des lésions particulières caractéristiques de la pathologie pédiatrique ;

– des difficultés de diagnostic dues à la structure, en partie cartilagineuse, des vertèbres de l'enfant rendant l'interprétation délicate des radiographies ;

– des indications thérapeutiques et des évolutions également différentes de celles que l'on peut trouver chez l'adulte.

C'est pour ces raisons que, tout au long de ce chapitre, une large place est faite à l'anatomie du rachis en croissance et sa sémiologie radiologique. Seules les spécificités inhérentes à la pathologie pédiatrique sont évoquées.

Jean-Luc Jouve : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Gérard Bollini : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service de chirurgie orthopédique et pédiatrique, hôpital d'enfants de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille, France.
Philippe Petit : Praticien hospitalier.
Emmanuel Garron : Chef de clinique-assistant.
Christophe Lecoq : Chef de clinique-assistant.
Michel Panuel : Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Centre hospitalier, hôpital Nord, chemin des Bourrelys, 13915 Marseille cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Jouve JL, Bollini G, Panuel M, Petit P, Garron E et Lecoq C. Traumatisme du rachis de l'enfant. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-815-A-10, 1999, 7 p.

Particularités du rachis en croissance

Vertèbre en croissance

La vertèbre de l'enfant est constituée par une maquette cartilagineuse à l'intérieur de laquelle vont se développer des points d'ossification (fig 1). Ceux-ci apparaissent à des périodes variables de la croissance vertébrale, ils fusionnent entre eux également à des âges différents. Progressivement la matrice cartilagineuse, volumineuse à la naissance, va laisser la place à une structure totalement osseuse. La résistance mécanique de la vertèbre est donc variable en fonction de l'âge. Ces structures cartilagineuses représentent non seulement des points de faiblesse mais constituent également des pièges radiologiques.

Structure

Atlas

Il présente un noyau d'ossification pour chaque masse latérale et un noyau supplémentaire pour l'arc antérieur. Ce dernier est visible à la naissance dans seulement 20 % des cas. Il peut être bifide et asymétrique. L'ossification complète de l'arc postérieur ne survient qu'à l'âge de 4 ans.

Axis

L'ossification de l'apophyse odontoïde se fait avant la naissance. Elle est toujours visible dès les premières semaines de la vie. L'apophyse odontoïde est séparée du corps de l'axis par une zone de cartilage de croissance qui fusionne vers l'âge de 5-7 ans (fig 1). Cette zone est en continuité avec les synchondroses neurocentrales séparant le corps de l'arc postérieur de chaque côté de la ligne médiane. Elle est située à un niveau plus bas que celui des facettes articulaires supérieures. Des reliquats de ces structures peuvent persister longtemps. Chez l'enfant jeune, une fracture de l'apophyse odontoïde intéresse cette zone cartilagineuse de croissance et, par conséquent,

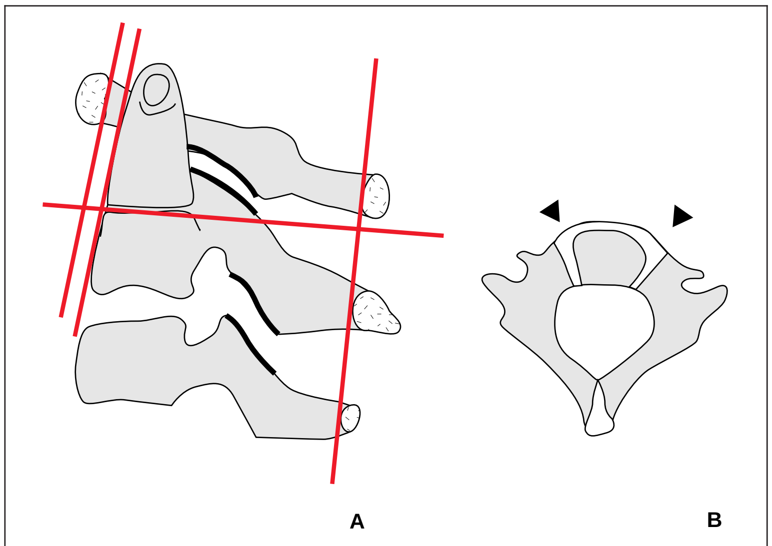

1 A. Repères radiographiques principaux du rachis cervical supérieur de profil. La ligne de Swischuk est tracée entre le bord antérieur des arcs postérieurs de C1 et C3. Le bord antérieur de l'arc postérieur de C2 doit être situé en regard de cette ligne ou en arrière. Si la ligne passe plus de 1 mm en avant de l'arc postérieur de C2, elle témoigne d'une fracture de C2 (pédicules, synchondrose neurocentrale ou arc postérieur). La distance entre la face antérieure de l'odontoïde et la face postérieure de l'arc antérieur de l'atlas ne doit pas excéder 5 mm. La synchondrose entre le corps et la base de l'axis se situe au niveau des articulaires supérieures de l'axis. Elle se soude entre 5 et 7 ans. Une ossification séparée de l'extrémité supérieure de l'odontoïde apparaît à l'âge de 6 à 7 ans et ne se soude qu'entre 11 et 12 ans.
B. Vue supérieure de la septième vertèbre cervicale vers l'âge de 15 mois. Têtes de flèches : synchondrose neurocentrale.

se situe partiellement dans le corps de l'axis, facteur favorisant sa guérison (fig 2). En revanche, le niveau de fracture chez l'enfant plus grand et l'adulte est situé quelques millimètres plus haut, en regard des facettes articulaires. Un noyau d'ossification séparé de l'extrémité supérieure de l'odontoïde apparaît à l'âge de 6-7 ans ; cet ossicule terminal fusionne vers l'âge de 12 ans (fig 1).

Vertèbres C3 à L5

Pour toutes ces vertèbres, le schéma d'ossification est similaire. Un noyau d'ossification se développe dans chaque hémiarc postérieur alors qu'un seul noyau se développe pour le corps vertébral. Ces noyaux sont reliés par les synchondroses neurocentrales, situées en avant de la base anatomique du pédicule (fig 1). La synchondrose neurocentrale fusionne à l'âge de 3 à 6 ans. La fermeture des apophyses épineuses survient, quant à elle, à l'âge de 4 ans. À la puberté apparaissent des noyaux d'ossification secondaires aux apophyses épineuses et transverses. Un noyau d'ossification secondaire constituant le listel vertébral apparaît également au niveau des plateaux vertébraux. L'ossification de ce noyau se fait progressivement, de l'avant vers l'arrière. La fusion du listel avec le reste de la vertèbre se fait vers l'âge de 25 ans.

Morphologie

La morphologie globale de la maquette ostéocartilagineuse que constitue la vertèbre de l'enfant est différente de celle de l'adulte. L'élément le plus

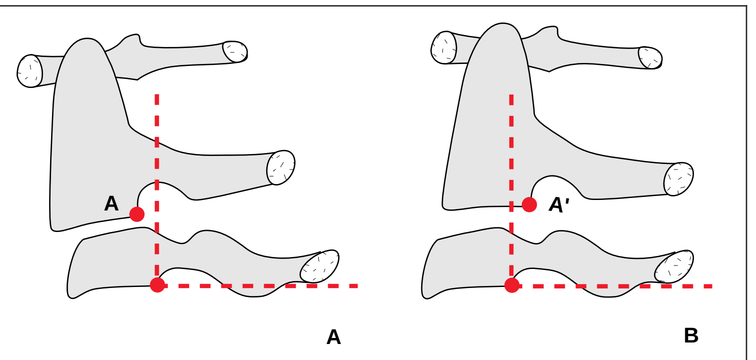

3 Méthode de Cattel et Filtzer permettant d'apprécier le déplacement antéropostérieur de C2 sur C3. Sur les clichés de profil strict centrés sur le rachis cervical haut et pratiqués en flexion (A) et en extension (B), on trace une droite unissant le point d'angle postéro-inférieur du corps de C3 au bord inférieur de l'apophyse épineuse de C3 ; on dresse à partir de ce point d'angle une perpendiculaire. Il faut apprécier la distance séparant le point d'angle postéro-inférieur du corps de C2 (A et A') de cette perpendiculaire et ajouter les valeurs obtenues à A'. À l'état normal, cette somme correspondant à l'amplitude du déplacement est inférieure à 4 mm.

important à connaître en traumatologie est l'orientation des facettes articulaires [8]. D'abord proches de l'horizontale, elles se verticalisent progressivement avec la croissance, notamment à l'étage cervical. Cette orientation horizontale favorise les mouvements dans un sens antéropostérieur (fig 3).

Appareil discoligamentaire

Les ligaments vertébraux, les disques intervertébraux et les tissus mous ont une élasticité plus importante que chez l'adulte. Cela a deux conséquences, d'une part la possibilité de lésions médullaires sans lésions vertébrales associées (*spinal cord injury without radiologic abnormality* [Sciwora]) (fig 4), d'autre part la rareté des entorses graves isolées du rachis chez le petit enfant, celles-ci étant plus souvent remplacées par de véritables décollements épiphysaires ou apophysaires susceptibles de consolider, dans de bonnes conditions, avec un traitement orthopédique (fig 2).

Tonus musculaire et morphotype

Par comparaison avec le reste du corps, le crâne est relativement plus volumineux chez le jeune enfant que chez l'adulte. Lors d'un traumatisme, la force d'inertie céphalique transmet au rachis un moment angulaire potentiel appliqué plus haut qu'il ne le serait chez l'adulte pour un même impact. Cet effet est majoré par la faiblesse des muscles paraspinaux moins développés que chez l'adulte, surtout chez le nouveau-né.

Traumatismes du rachis cervical

Ils représentent 40 à 50 % des traumatismes du rachis de l'enfant. Leur fréquence est cependant rare au sein de l'ensemble de la traumatologie pédiatrique. Ce type de traumatisme est souvent méconnu initialement chez le petit enfant non encore capable de s'exprimer et dont les radiographies sont d'interprétation délicate. Cela explique que la plupart des auteurs notent un

2 A. Fracture décollement apophysaire de l'odontoïde chez un enfant de 1 an 4 mois.
B. Installation de l'enfant sur une minerve en hyperlordose cervicale.
C. Clichés dynamiques en flexion après 8 semaines du port de la minerve.

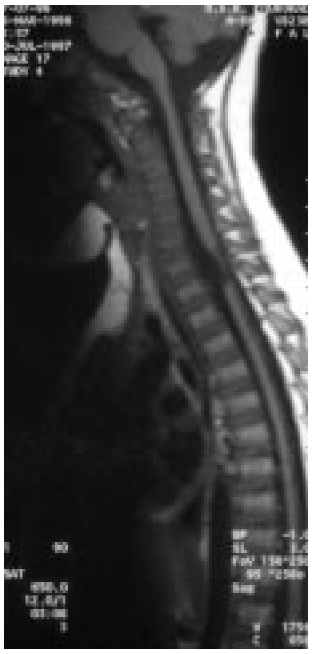

4 Traumatisme médullaire sans lésion osseuse radiologique (*spinal cord injury without radiographic anomaly* [Sciwora] des auteurs anglo-saxons).

5 Fracture-luxation du rachis cervical inférieur lors d'un traumatisme obstétrical responsable d'une tétraplégie.

6 Sévices à enfant. Fracture des pédicules de C2.

7 Fracture de Chance de l'étage T12-L1.

délai important entre le diagnostic précis de la lésion et le moment de la réception aux urgences. C'est dire l'importance qu'il y a à évoquer systématiquement un traumatisme cervical et le soin à porter à l'examen des radiographies standards.

Épidémiologie

Les accidents de la voie publique dominent les étiologies (choc piéton-véhicule, passager d'un véhicule, conducteur d'un véhicule à deux roues). Les accidents de sport ou de jeux suivent avec, dans ce domaine, une prédominance masculine nette. Des situations propres à l'enfant comme le traumatisme néonatal lors d'accouchements difficiles, notamment par le siège (fig 5), le traumatisme vertébromédullaire de l'enfant battu (fig 6), les lésions secondaires au port d'une ceinture de sécurité mal adaptée à la taille de l'enfant (fig 7), l'existence d'anomalies rachidiennes préexistantes (achondroplasie, trisomie 21, anomalie de segmentation.…) sont à souligner. Le traumatisme médullaire sans lésion osseuse radiologique (Sciwora) est fréquent chez l'enfant (fig 4). Cette fréquence est très certainement liée à l'absence d'élasticité proportionnelle du rachis et de la moelle épinière, la moelle étant moins flexible que le rachis chez le jeune enfant. La pathogénie exacte de cette lésion est encore discutée, allant de la traction directe sur la moelle jusqu'au vasospasme circulatoire. Le plongeon en eau peu profonde, étiologie classique, fréquemment associé à des complications neurologiques majeures, représente en fait une proportion faible des traumatismes du rachis cervical.

Clinique

Prise en charge précoce

Dès lors qu'un traumatisme du rachis est suspecté ou qu'un enfant est inconscient après un traumatisme, l'immobilisation et le transport doivent être effectués selon des règles très précises. Il est maintenant clairement établi [1, 2, 6] qu'un collier cervical ne constitue pas chez l'enfant de moins de 8 ans une immobilisation satisfaisante. En effet, le fort volume de la tête comparé au reste du corps est tel que la mise en place d'un collier sur un plan dur positionne le rachis cervical en cyphose [7]. La mise en traction du rachis cervical chez un enfant inconscient constitue, elle aussi, une manœuvre strictement contre-indiquée (fig 8A). Une immobilisation par un billot de petite taille sous le rachis cervical et thoracique, associée à une stabilisation latérale par deux autres billots, paraît plus souhaitable (fig 8B). À l'inverse, une traction cervicale douce est indiquée chez un enfant conscient, douloureux, sans signe neurologique déficitaire, dont les premiers clichés radiographiques standards n'ont pas décelé de lésion. La traction a alors un effet antalgique certain, permettant rapidement de lever la contracture douloureuse, et donc de pratiquer un bilan radiographique complémentaire de meilleure qualité. Des clichés dynamiques volontaires sont alors possibles, particulièrement en flexion et extension.

Examen clinique

Les situations cliniques sont diverses, allant d'une simple douleur localisée, d'un torticolis, d'une raideur segmentaire à un déficit neurologique complet, secondaire à un traumatisme de mécanisme et d'intensité variables. Comme chez l'adulte, le risque de méconnaître une lésion médullaire chez un enfant polytraumatisé et comateux est important. Même chez un enfant conscient, l'examen clinique, et particulièrement l'examen neurologique, peuvent être difficiles dans leur interprétation.

Moyens d'explorations radiologiques

Clichés simples

Ils sont indiqués dans tous les cas. Le bilan standard comprend : un cliché de profil, ou au mieux deux (l'un centré sur la zone occipito-atloïdo-axoïdienne, l'autre sur la partie moyenne en prenant soin de visualiser C7) ; deux clichés

A

B

8 A. Fracture de l'apophyse odontoïde et dislocation C2-C3. Une mise en traction pour fracture de l'odontoïde chez cet enfant de 2 ans 4 mois comateux a révélé la dislocation C2-C3.
B. La traction cervicale est déconseillée chez l'enfant inconscient. Il faut lui préférer une mise en extension douce du rachis cervical au moyen d'un petit billot cervical.

A

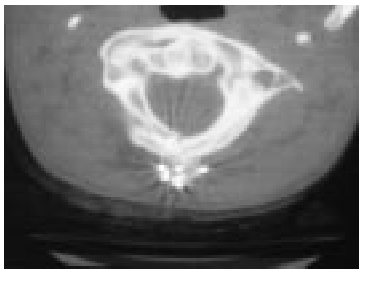
B

9 A. Luxation rotatoire bien visible au scanner par superposition de C1-C2 sur le même cliché.
B. Après réduction et ostéosynthèse.

de face (l'un si possible bouche ouverte, l'autre centré plus bas) ; des clichés dynamiques notamment de profil en flexion et en extension peuvent être utiles, ils ne peuvent cependant être effectués que chez un patient conscient et volontaire, réalisant lui-même la flexion ou l'extension. Ce type de manœuvre est à proscrire chez le jeune enfant non coopérant.

Tomodensitométrie (TDM)

La TDM apporte des renseignements sur les lésions ostéoarticulaires (fig 9). La détermination des lésions médullaires ne peut alors se faire que sur des arguments indirects. La TDM doit être réalisée en haute résolution avec, si possible, des reconstructions tridimensionnelles pour étudier le canal spinal.

La TDM avec myélographie (myéloscanner) peut être utilisée mais doit être réalisée uniquement en cas de non-disponibilité d'une IRM.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Tout signe neurologique chez un enfant présentant un traumatisme rachidien impose la pratique d'une IRM médullaire afin de détecter une lésion curable chirurgicalement, tel un hématome épidural. L'IRM doit être réalisée associant des séquences pondérées en T1 et T2 dans des plans orthogonaux (fig 4). Des séquences en écho de gradient, plus sensibles aux inhomogénéités locales de champs induites par une hémorragie, peuvent être nécessaires. Au-delà des lésions intracanalaires, l'IRM offre aussi l'avantage de bien visualiser les atteintes ligamentaires, discales, et les anomalies des segments osseux.

Lésions du rachis cervical supérieur

L'individualisation du rachis cervical supérieur et inférieur n'est pas artificielle. Le rachis cervical haut correspondant aux complexes occipito-C2, présente une traumatologie spécifique ; la preuve en est que ces lésions intéressent plus volontiers l'enfant en bas âge. La fréquence de ces lésions est probablement sous-estimée chez l'enfant car souvent associée à d'autres lésions dans les polytraumatismes létaux.

Luxation occipitocervicale

Il s'agit d'une lésion généralement fatale du fait des atteintes de la moelle cervicale constamment associées à une telle luxation. Elle représenterait 8 % des accidents de la voie publique chez l'enfant. Certains auteurs ont pu décrire des déficits neurologiques partiels [6] ; dans une telle circonstance toute traction, est bien entendu proscrite. Le traitement repose sur une immobilisation par halo suivie d'une stabilisation chirurgicale occipitocervicale.

Fracture de l'odontoïde

Cette fracture est secondaire à un mouvement d'hyperflexion puis d'hyperextension. Le trait de fracture intéresse la synchondrose entre la base de l'apophyse odontoïde et le corps de C2 (fig 2). Elle réalise un décollement épiphysaire. Le trait se situe au-dessous du plan des facettes articulaires supérieures de C2. Le déplacement de l'apophyse odontoïde est le plus souvent antérieur. Il est parfois difficile de ne pas confondre un tel décollement épiphysaire avec une synchondrose normale. On doit s'attacher à rechercher une angulation de la face postérieure de l'apophyse odontoïde par rapport à la face postérieure du corps de C2 sur la radiographie de profil, ainsi qu'un élargissement de l'espace rétropharyngé. Cette lésion est rarement associée à des signes neurologiques, l'évolution après réduction et immobilisation en hyperextension sous minerve est favorable sans risque de pseudarthrose. Nous préconisons une minerve thoraco-occipitale durant 2 mois, suivie d'un collier cervical souple durant encore 2 mois (fig 2).

Chez l'enfant plus grand, après fermeture de la synchondrose entre l'apophyse odontoïde et le corps de C2, les fractures sont identiques à celles observées chez l'adulte. L'ossicule terminal ne doit pas être pris pour un fragment osseux post-traumatique. Le diagnostic différentiel est constitué par l'os odontoïdéum qui se présente sous la forme d'un os grossièrement arrondi à bord condensé, nettement séparé du corps de C2. La nature congénitale ou acquise est controversée [1, 2].

Fracture de l'arc postérieur de C2

Le trait de fracture peut intéresser la synchondrose neurocentrale, la région pédiculaire ou la lame. La fracture est visible sur le cliché de profil, si elle porte sur la lame. En revanche, s'il existe une disjonction à la synchondrose neurocentrale, elle ne se voit pratiquement que sur la TDM. Le caractère bilatéral de la lésion la rend instable (*Hangman's fracture*). Le diagnostic radiologique repose sur la construction de la ligne cervicale postérieure de Swischuk (fig 1). Cette ligne est tracée sur un cliché de profil en position neutre des corticales antérieures des épineuses de C1 à C3. Elle doit normalement être tangente à la corticale antérieure de l'apophyse épineuse de C2 ou passer à moins de 1 mm en avant de celle-ci. En cas de fracture bilatérale de l'arc postérieur de C2, elle passe à 2 mm ou plus en avant de la corticale antérieure de l'apophyse épineuse de C2 (fig 6). Ces fractures consolident toujours après immobilisation en minerve et le rachis reste stable. Il est en revanche important de rechercher une dislocation associée C2-C3, car celle-ci provoque une instabilité immédiate et peut, en l'absence de traitement, évoluer vers une instabilité secondaire. La dislocation C2-C3 correspond alors à un décollement épiphysaire des plaques de croissance des plateaux vertébraux. La cicatrisation peut être obtenue par un traitement orthopédique sans instabilité rachidienne résiduelle. Certaines lésions du pédicule de C2 peuvent se voir dans des contextes particuliers tels que les sévices d'enfants et les anomalies chromosomiques (fig 6).

Fracture de l'atlas

La fracture de l'atlas (fracture de Jefferson) est très rare chez l'enfant. Elle est secondaire à une compression axiale du segment céphalique sur les masses latérales de l'atlas. Le cliché bouche ouverte peut mettre en évidence un écartement des masses latérales par rapport à l'apophyse odontoïde. Ce cliché est cependant de réalisation difficile chez le jeune enfant en cas de traumatisme récent. De plus, l'ossification partielle ou les retards d'ossification de l'atlas peuvent parfois être confondus avec un trait de fracture. La confirmation radiographique repose sur la TDM. Elle met en évidence deux solutions de continuité dans l'atlas sur l'arc antérieur et/ou postérieur. Ces fractures nécessitent une immobilisation par minerve pendant 6 semaines.

Luxation rotatoire C1-C2

Il s'agit d'une des causes les plus fréquentes du torticolis de l'enfant. Le déplacement rotatoire peut survenir lors d'un traumatisme mineur d'amplitude quasiment normale, les accidents de sport sont les plus fréquents.

10 Entorse grave C2-C3. Une ostéosynthèse par fixation C2-C3 est proposée. L'arthrodèse C2-C3 est obtenue. À moyen terme, elle dévoile une instabilité sous-jacente C3-C4 initialement méconnue, une extension de l'arthrodèse sera indiquée.

La plus grande laxité de l'appareil discoligamentaire de l'enfant ainsi que l'orientation horizontale des facettes articulaires font partie des facteurs évoqués pour expliquer ce type de déplacement.

Les lésions radiologiques sont bien décrites par Fielding [4]. Leur interprétation est souvent difficile car les patients sont bloqués en inclinaison latérale et en rotation rendant les clichés standards de lecture délicate. De face, sur un cliché bouche ouverte, une des masses latérales apparaît plus large et proche de la ligne médiane, tandis que la masse latérale opposée paraît plus petite et plus éloignée de cette même ligne. Une des facettes articulaires peut être cachée en raison d'un chevauchement. Sur le cliché de profil, la masse latérale de l'atlas, en forme de coin, se projette en avant de son arc antérieur. Les deux parties de l'arc postérieur ne se superposent pas et semblent fusionner au crâne. L'apophyse épineuse de C2 peut être déviée de la ligne médiane du même côté que la mandibule, alors qu'elle est du côté opposé lors d'une rotation normale. Sur les clichés dynamiques en flexion, il faut s'attacher à rechercher une majoration de la distance arc antérieur (apophyse odontoïde, normalement inférieure à 5 mm, qui témoigne dans le cas contraire d'une rupture du ligament transverse de l'atlas).

Le diagnostic d'entorse rotatoire doit être confirmé par une TDM. Les clichés superposant C1 et C2 permettent de préciser le type de lésion et son degré d'instabilité (fig 9). Quatre types sont décrits par Fielding [4] : le type 1 est un déplacement rotatoire simple, sans glissement antérieur de C1, le ligament transverse est intact, il s'agit de la forme la plus fréquente, elle est bénigne et ne nécessite qu'une simple surveillance ; le type 2 est un déplacement rotatoire pour lequel le ligament transverse de l'atlas est rompu, cette lésion est potentiellement dangereuse et instable ; il en est de même des types 3 et 4, beaucoup plus rares. Dans toutes ces circonstances, l'instabilité est sévère et peut nécessiter une arthrodèse postérieure chirurgicale (fig 9).

Luxation C2-C3

C'est une lésion à la limite du rachis cervical supérieur (fig 10). Elle est à différencier de la pseudoluxation de C2-C3, par laxité physiologique, bien visible sur les clichés de profil, que l'on peut constater jusqu'à l'âge de 7 à 8 ans. En cas de pseudoluxation C2-C3, la méthode de Cattel et Filtzer permet d'apprécier le déplacement antéropostérieur de C2-C3 sur des clichés de profil strict en flexion et en extension (fig 3). Cette méthode permet de mesurer le déplacement de C2 par rapport à C3. L'amplitude de déplacement doit rester inférieure à 4 mm [9].

Lésions du rachis cervical inférieur

Les lésions du rachis au-delà de l'âge de 7-9 ans sont superposables à celles observées chez l'adulte et ne seront pas développées ici.

Chez le petit enfant, ces lésions sont rares (fig 5). Les fractures parcellaires (*tear drop fracture*) touchant l'angle supérieur ou l'angle antéro-inférieur peuvent présenter certains aspects particuliers. De telles fractures diffèrent de celles de l'adulte dans la mesure où le trait se prolonge dans l'anneau cartilagineux, constituant de véritables séparations traumatiques entre le cartilage de croissance du corps vertébral et l'os spongieux. Leur traduction radiologique peut se résumer à un élargissement de l'espace intervertébral. Ces lésions sont souvent méconnues et instables. Un bilan radiographique par IRM est alors indispensable. En effet, seule l'IRM permet de savoir si une fracture cunéiforme s'associe à un trait de fracture passant dans le disque intervertébral pour constituer un véritable décollement apophysaire. L'IRM permet d'autre part de visualiser des lésions ligamentaires postérieures, témoignant d'une instabilité antérieure et postérieure.

En cas de décollement épiphysaire, une immobilisation par traitement orthopédique peut être tentée par une minerve durant 8 semaines. Si, en revanche, il existe une lésion discale, un traitement chirurgical de stabilisation par voie antérieure semble préférable.

Deux pièges diagnostiques doivent être reconnus au rachis cervical bas. D'une part, l'aspect de tassement vertébral du fait de l'aspect cunéiforme antérieur normal observé jusqu'à l'âge de 10 ans particulièrement sur C3 ; d'autre part, les laxités segmentaires pouvant être vues à tous les étages cervicaux, et tout particulièrement à l'étage C2-C3, déjà citées dans le rachis cervical supérieur.

Traumatismes du rachis thoracolombaire

Épidémiologie

La fréquence relative des lésions traumatiques du rachis thoracique et lombaire par rapport à celles du rachis cervical est variable de 40 à 80 %° selon les séries. La cause la plus fréquente est représentée par les accidents de la voie publique, que la victime soit passagère d'un véhicule ou piéton. D'autres causes sont retrouvées telles que les chutes de plusieurs étages, les accidents de sport et les sévices à enfants. L'incidence des complications neurologiques est d'environ 20 %. Une autre lésion associée est retrouvée dans la moitié des cas.

Manifestations cliniques

Dès lors qu'un traumatisme est sévère, qu'il existe une lésion abdominale thoracique ou osseuse évidente, une lésion rachidienne doit être évoquée systématiquement. L'histoire du traumatisme permet de déterminer le mécanisme de la lésion. L'examen du dos recherche des zones douloureuses, un crépitement des épineuses. L'examen neurologique est extrêmement important et répété à intervalles réguliers. Cet examen est difficile chez le petit enfant, la recherche de troubles sphinctériens doit être systématique.

Qu'il s'agisse de signes cliniques d'appel ou d'un contexte de polytraumatisme, un bilan radiographique standard est systématiquement demandé. Ce bilan peut être complété par une TDM ou une IRM, en fonction du type de lésion évoquée.

Différents types de lésions rencontrées

Fractures-tassements corporéaux

Ils résultent d'un traumatisme en flexion entraînant une diminution de hauteur de la partie antérieure et/ou latérale du ou des corps vertébraux atteints. Selon l'importance du traumatisme, le tassement concerne des éléments variables de l'ensemble discovertébral.

Les tassements mineurs sont les cas les plus fréquents, plusieurs étages vertébraux sont généralement concernés. Ces tassements intéressent le noyau d'ossification corporéal central, laissant intacts les cartilages de croissance et les disques ; le pronostic de ces lésions est donc favorable tant sur la stabilité que sur la croissance ultérieure [11]. En effet, l'évolution se fait généralement vers une récupération relative de la hauteur vertébrale et un redressement spontané de la déviation en cyphose ou en inflexion latérale. Le tassement peut intéresser le cartilage de croissance de la vertèbre. Cette alternative est beaucoup plus rare et expose alors, à moyen terme, au risque de cyphose évolutive. Un examen IRM nous paraît indispensable dans ce type de lésion permettant de différencier deux situations :

– l'IRM met en évidence l'intégrité du disque et des structures ligamentaires postérieures. Le pronostic est bon, même en cas de cyphose marquée, et ceci d'autant que l'enfant a encore un potentiel de croissance important. On peut espérer une récupération de la hauteur vertébrale et une correction des déviations angulaires aidées par un traitement par corset ;

– l'IRM montre une lésion discale et/ou une lésion ligamentaire postérieure. La cyphose angulaire est potentiellement évolutive et doit être traitée par un corset à long terme avec parfois une indication d'arthrodèse postérieure secondaire. Cette éventualité est cependant beaucoup plus rare.

Il faut cependant garder à l'esprit qu'un tel tassement vertébral chez l'enfant peut être révélateur d'une affection générale ou locale (granulome éosinophile, leucémie, tumeur d'Ewing, kyste anévrismal).

Fractures comminutives (« Burst's fracture »)

La séparation avec le groupe précédent est pratique mais ne correspond pas toujours à la réalité. La réalisation de TDM dans certains tassements montre souvent une fracture du mur postérieur inaperçue sur les clichés standards. Elles résultent d'un traumatisme en compression et associent une lésion complexe du corps vertébral avec rétropulsion d'un fragment osseux dans le canal rachidien et risque de lésion médullaire. Ce sont des fractures instables, leur bilan lésionnel impose une TDM et une IRM.

11 Fracture du listel marginal (*Rim's fracture* des Anglo-Saxons) de L4 donnant une symptomatologie clinique analogue à celle d'une sciatique par hernie discale.

Leur prise en charge n'est pas différente de celle de l'adulte, elle justifie une réduction et une fixation par une double voie antérieure et postérieure.

Fractures-luxations

Ce sont des lésions instables, très souvent responsables de lésions médullaires dont le diagnostic et le traitement sont identiques à celui de l'adulte [3].

Lésions rachidiennes secondaires au port de la ceinture de sécurité

Lors d'une décélération brutale, le port de la ceinture de sécurité peut entraîner des lésions du rachis lombaire, de L2 à L4 secondaires à un mécanisme de pivot. Ces fractures concernent le corps vertébral (*Chance's fracture*) ou des éléments discocartilagineux (pseudo-*Chance's fracture*) et s'étendent vers les structures ostéoligamentaires de l'arc postérieur (fig 7). Chez l'enfant, de telles fractures antérieures portent de façon prédominante sur le plateau cartilagineux. Le diagnostic d'une telle fracture peut être retardé par l'importance des lésions intra-abdominales associées (lésions mésentériques, duodénopancréatiques, etc). Il faut savoir la rechercher sur des clichés simples et sur l'examen TDM abdominal [13]. L'écartement des apophyses épineuses sur les clichés standards et le signe des « facettes articulaires nues » sur la TDM est très évocateur de ce type de lésion. Ce dernier signe correspond à la luxation bilatérale des facettes articulaires postérieures, secondaire au mécanisme de pivot. Comme chez l'adulte, ces fractures justifient d'un traitement chirurgical de réduction et de stabilisation.

Fracture-arrachement de listel marginal (« Rim's fracture »)

Il s'agit d'une fracture parcellaire du plateau vertébral cartilagineux de l'enfant ou partiellement ossifié lorsque apparaît le listel vertébral (fig 11). Ce type de lésion peut se voir jusqu'à l'âge de 25 ans, âge auquel le listel fusionne avec le reste du corps vertébral. Plusieurs types de ces lésions ont été décrits par Takata [12], allant de l'avulsion isolée cartilagineuse sans lésion osseuse associée, jusqu'à la lésion de la totalité du mur vertébral postérieur. Ce type de fracture doit être connu afin de ne pas les confondre avec une hernie discale traumatique en cas de fragment de petite taille, ceci d'autant que la symptomatologie clinique peut être essentiellement radiculaire, sous forme de sciatique ou de cruralgie. La TDM et l'IRM permettent de redresser le diagnostic. Le traitement de ces lésions est éminemment chirurgical, consistant à retirer le fragment osseux détaché.

Fracture-séparation de la synchondrose neurocentrale

Il s'agit d'une lésion propre à l'enfant jeune, avant la transformation définitive des cartilages de croissance entre le corps vertébral et l'arc postérieur (fig 6). Le diagnostic radiologique de cette fracture est difficile sur les clichés simples, si elle ne s'accompagne pas d'un déplacement corporéal antérieur ou antérolatéral. La TDM permet une évaluation précise de la lésion [9].

Lésions secondaires à des microtraumatismes répétés

Des microtraumatismes répétés chez l'enfant sportif peuvent être responsables de spondylolyse avec ou sans spondylolisthésis à l'étage L5 ou L4 par fracture de fatigue isthmique. En phase initiale, leur diagnostic radiologique est difficile car la lésion est peu visible sur les clichés simples. La scintigraphie peut, en revanche, objectiver le problème sous forme d'une hyperfixation unilatérale. Le diagnostic peut parfois se poser avec un ostéome ostéoïde ou une anomalie constitutionnelle controlatérale. La TDM permet de les différencier. L'évolution se fait généralement vers la réparation spontanée de l'isthme rompu ou la rupture isthmique bilatérale. Dans les deux cas, la symptomatologie douloureuse s'amende à partir de cette période. Il est rare, dans notre expérience, que la persistance d'un syndrome douloureux malgré un traitement orthopédique bien conduit, puisse faire indiquer un traitement chirurgical de reconstruction isthmique ou d'arthrodèse L4-S1.

Lésions neurologiques associées

Différents types de lésions rencontrées

Tout traumatisme du rachis chez l'enfant associé à des signes neurologiques implique une IRM effectuée en urgence. Cet examen permet de distinguer trois types de lésions [9] :
– les contusions hémorragiques ;
– les lésions œdémateuses et ischémiques ;
– les sections médullaires.

En cas de déplacement de fragments osseux dans le canal rachidien, l'IRM ou le myéloscanner recherchent brèche durale et avulsion radiculaire.

Aspects particuliers rencontrés chez l'enfant

Hématome épidural ou sous-dural

Particulièrement fréquents chez l'enfant battu ou lors de traumatisme obstétrical, ils sont secondaires à une déchirure de la dure-mère et des méninges. Bien que rares, ces lésions doivent être connues en raison de leurs possibilités thérapeutiques neurochirurgicales [9].

Lésions médullaires sans lésion radiologique osseuse visible (Sciwora)

L'incidence de ces lésions est une des caractéristiques de l'enfant et notamment de l'enfant jeune [5]. Elles représentent, en fonction des séries, de 4 à 66 % des enfants présentant des lésions médullaires. Le niveau concerné est le plus souvent cervicothoracique (fig 4). Lorsque les lésions neurologiques sont partielles, le pronostic est relativement bon. Lorsque les lésions médullaires sont complètes, le pronostic est extrêmement péjoratif. L'utilisation d'IRM systématiques devant tout déficit neurologique a permis de déceler certaines anomalies cartilagineuses ou discoligamentaires associées. Cependant, dans certains cas, la lésion médullaire reste le seul signe objectivé. La pathogénie serait due à l'absence d'élasticité proportionnelle du rachis et de la moelle épinière, la moelle étant moins flexible que le rachis chez le jeune enfant. Plusieurs mécanismes ont été proposés pour expliquer les atteintes médullaires sans lésion osseuse radiologique, telles que traction longitudinale directe sur la moelle, compression médullaire par une lésion ligamentaire discale ou cartilagineuse, atteinte médullaire indirecte par transmission de force externe et d'énergie à la moelle (concussion), atteinte ischémique secondaire ou vasospasme. Dans près de la moitié des cas, le déficit neurologique est marqué par un déficit transitoire puis, après un intervalle libre, pour aller jusqu'à 4 jours l'installation d'un déficit neurologique complet. Ces lésions justifient d'une immobilisation prolongée pendant plusieurs semaines. Il n'y a cependant aucune indication de laminectomie sauf en cas de lésion compressive identifiée.

Lésions survenant dans un contexte particulier

Sévices à enfants

Certaines lésions sont caractéristiques de ce type de traumatisme :
– l'hématome épidural ou sous-dural cervical isolé ;
– l'arrachement d'une apophyse épineuse ;
– la fracture des synchondroses neurocentrales (fig 6) ;
– la fracture-enfoncement d'un plateau vertébral avec réduction de l'espace intervertébral.

Traumatismes obstétricaux

Il s'agit généralement de lésions cervicales basses et thoraciques hautes (fig 5). Lors de présentation céphalique, il s'agit plutôt de lésions cervicales hautes secondaires à un mécanisme de rotation. Les lésions médullaires ou radiculaires sont alors fréquentes par avulsion. Lors de présentation transversale, il peut s'agir de lésions thoraciques au cours desquelles les sections médullaires sont fréquentes. Le pronostic est alors péjoratif, associant à la paraplégie des troubles majeurs du développement du thorax. Ce diagnostic peut passer inaperçu pendant la période néonatale.

Traumatismes survenant sur anomalies préexistantes

Il s'agit généralement d'anomalies du rachis cervical avec un risque important d'atteinte médullaire par hyperlaxité. C'est le cas de la trisomie 21 avec risque de luxation atloïdoaxoïdienne, l'achondroplasie ou les mucopolysaccharidoses avec risque de compression bulbomédullaire. Les malformations congénitales à type de blocs vertébraux partiels peuvent, elles aussi, poser des problèmes diagnostiques et médicolégaux.

Séquelles

On peut distinguer, avec Penneçot [10], trois ordres de séquelles.

Conséquences de l'instabilité

Il faut distinguer :

– *les instabilités précoces :* elles peuvent être liées à une lésion ligamentaire postérieure passée initialement inaperçue, provoquant une cyphose progressive (fig 10). Il peut s'agir d'une instabilité osseuse telle qu'une fracture de l'odontoïde instable méconnue. L'instabilité précoce peut être aussi postchirurgicale. C'est le cas des laminectomies isolées, telles qu'elles ont pu être effectuées par le passé à visée de traitement des lésions neurologiques et qui ne s'accompagnaient alors pas de fixation chirurgicale ;

– *les instabilités tardives :* elles sont généralement en rapport avec une perturbation de la croissance vertébrale résiduelle. Il s'agit d'une éventualité rare survenant essentiellement dans les fractures-luxations du rachis cervical ou les fractures de Chance du rachis lombaire. L'atteinte d'un potentiel de croissance résiduel antérieur provoque une évolution en cyphose

Conséquences de l'acte chirurgical

Mis à part les laminectomies isolées qui ne sont pratiquement plus pratiquées, il s'agit des abords chirurgicaux trop extensifs par voie postérieure qui vont, en raison d'un dépériostage excessif, provoquer des arthrodèses beaucoup plus étendues, tout particulièrement chez le petit enfant. Il existe d'autre part un risque de déstabilisation au-dessus et au-dessous d'une arthrodèse. Celle-ci survient soit parce que l'abord est plus étendu que l'arthrodèse et que les segments laissés mobiles se déstabilisent rapidement, soit plus probablement parce qu'il s'agit de lésions étagées du rachis et que le niveau de l'arthrodèse a été mal calculé. Ceci impose un examen IRM très prudent avant tout geste chirurgical afin de déterminer les étages lésés et les niveaux d'arthrodèse à effectuer.

Conséquences de la lésion neurologique

Elles sont peu différentes de celles de l'adulte si ce n'est un risque potentiel plus important de voir se développer une scoliose neurologique sous-lésionnelle, notamment au moment de la poussée pubertaire.

•
• •

Bien que rares, les traumatismes du rachis de l'enfant imposent une démarche diagnostique très soigneuse. Il est important de connaître la sémiologie radiologique et ses pièges aux différentes périodes de la croissance de l'enfant. Dans la grande majorité des cas, des clichés standards doivent suffire à faire un diagnostic. En cas de doute, l'IRM est certainement un excellent examen permettant de rechercher des lésions discoligamentaires ou des lésions étagées. L'IRM et la TDM sont systématiquement indiquées devant toute lésion neurologique ou osseuse.

Références

[1] Bollini G. Thoracic and lumbar injuries in children. In : Floman Y, Farcy JP, Argenson C, eds Thoracolumbar spine injuries. New York : Raven press, 1993 : 307-325

[2] Bollini G, Cottalorda J, Labriet C, Jouve JL, Jacquemier M, Bouyala JM. Les traumatismes récents du rachis cervical supérieur. In : Mallet JF, Lechevallier J, éd. Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de l'enfant. Montpellier : Sauramps, 1993 : 55-62

[3] Denis F. The three column spine and its significance in the classification of acute thoracolumbar spinal injuries. *Spine* 1983 ; 8 : 817-831

[4] Fielding JW. Traumatismes du rachis cervical. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Masson, 1989 ; n° 34 : 1-9

[5] Grabb PA, Pang D. Magnetic resonance imaging in the evaluation of spinal cord injury without radiographic abnormality in children. *Neurosurgery* 1994 ; 35 : 406-414

[6] Lebwohl NH, Eismont FJ. Cervical spine injuries in children. In : Weinstein SL ed. The pediatric spine: principles and practice. New York : Raven press, 1994 : 725-741

[7] Mc Grory BJ, Klassen RA, Chao EY, Staeheli JW, Weaver AL. Acute fractures and dislocations of the cervical spine in children and adolescents. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 968-995

[8] Ogden JA. The spine. In : Ogden JA ed. Skeletal injury in children. Philadelphia : Lea and Febiger, 1982 : 385-422

[9] Panuel M, Girard N, Petit P, Jouve JL, Bourlière-Najean B, Faure F. Imagerie des lésions traumatiques vertébro-médullaires de l'enfant. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Pédiatrie, 4-090-C-10, 1998 : 1-10

[10] Penneçot GF. Les séquelles des traumatismes du rachis cervical. In : Mallet JF Lechevallier J éd. Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de l'enfant. Montpellier : Sauramps, 1993 : 71-78

[11] Pouliquen JC, Kassis B, Glorion C, Langlais J. Vertebral growth after thoracic or lumbar fracture of the spine in children. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 17 : 115-120

[12] Takata K, Inoues S, Takahashi K, Ohtsuka Y. Fractures of the posterior margin of a lumbar vertebral body. *J Bone Joint Surg* 1988 ; 70A : 589-594

[13] Taylor GA, Eggli KD. Lap-belt injuries of the lumbar spine in children: a pitfall in CT diagnosis. *Am J Roentgenol* 1988 ; 150 : 1355-1358

Appareil locomoteur
[15-852-A-10]

Tuberculose vertébrale de l'adulte

édouard Pertuiset : Ancien chef de clinique des Universités, praticien hospitalier de rhumatologie, médecin des Hôpitaux
Unité fonctionnelle de rhumatologie, département de médecine interne, centre hospitalier René-Dubos, 6, avenue de l'Ile-de-France, 95301 Pontoise France

Résumé

Dans les pays développés, la tuberculose vertébrale de l'adulte s'observe chez des sujets âgés, chez des sujets à risque et, de plus en plus souvent, chez des immigrants en provenance de zones d'endémie tuberculeuse. La tuberculose vertébrale comporte deux formes anatomiques : la classique spondylodiscite (mal de Pott) et la spondylite, caractérisée par le respect du disque intervertébral, et s'observant tout particulièrement chez les immigrants en provenance d'Afrique noire. Le délai diagnostique est en moyenne de 6 mois. Les signes généraux ainsi que le syndrome inflammatoire biologique sont inconstants. L'imagerie par résonance magnétique est devenue l'examen de référence permettant de préciser le siège, le type et l'étendue des lésions, ainsi que de montrer, très fréquemment, l'existence d'une épidurite et d'abcès paravertébraux. La preuve de la tuberculose peut être obtenue à partir d'une atteinte pulmonaire associée ou d'un prélèvement local, vertébral ou dans un abcès paravertébral, obtenu par ponction-biopsie percutanée. Les indications de la chirurgie ont considérablement diminué avec le développement des associations d'antibiotiques antituberculeux que sont l'isoniazide, la rifampicine, le pyrazinamide et l'éthambutol. Le traitement des compressions médullaires reste toujours délicat et à discuter au cas par cas. La durée de l'antibiothérapie antituberculeuse habituellement recommandée dans la tuberculose vertébrale est actuellement de 12 mois.

Haut de page

INTRODUCTION

structures ostéoarticulaires du rachis, incluant le sacrum, qui comporte deux formes différentes, la spondylodiscite et la spondylite. Restée très fréquente dans les pays en voie de développement, elle reste d'actualité dans certains pays développés où son diagnostic a bénéficié des progrès des techniques d'imagerie médicale et de prélèvements percutanés. Son traitement est aujourd'hui essentiellement médical, basé sur l'antibiothérapie antituberculeuse. Cet article porte sur la tuberculose vertébrale de l'adulte, essentiellement telle que nous l'appréhendons actuellement dans les pays développés.

Haut de page

DÉFINITIONS

La tuberculose vertébrale est la localisation la plus fréquente des tuberculoses ostéoarticulaires (TOA), présente chez 35 à 55 % des patients atteints de TOA . Elle est due au bacille tuberculeux, ou bacille de Koch (BK), qui est, en règle générale, *Mycobacterium tuberculosis* (la responsabilité de *M bovis* et de *M africanum* est ici exceptionnelle). La spondylodiscite tuberculeuse, qui réalise la forme classique du mal de Pott, est caractérisée par l'atteinte du disque intervertébral (DIV) et des deux vertèbres adjacentes. La spondylite tuberculeuse est une ostéomyélite tuberculeuse du corps vertébral et/ou de l'arc postérieur qui respecte le DIV.

Haut de page

EPIDÉMIOLOGIE

Historique

La description clinique de la tuberculose vertébrale est attribuée à sir Percival Pott qui, vers 1782, décrivit un tableau associant une atteinte rachidienne cyphosante associée à des abcès et à une atteinte paralysante des membres inférieurs [46]. Son étiologie fut reconnue en 1882 grâce à la découverte par Robert Koch du bacille tuberculeux. Au début du siècle, la tuberculose constituait une des premières causes de mortalité en Europe où elle était très fréquente [12]. Dans les années 1930, la TOA y atteignait préférentiellement des sujets jeunes , et était à l'origine de l'occupation de 60 à 70 % des 5 000 lits d'un centre spécialisé français comme Berck [21].

L'épidémiologie de la tuberculose, et partant celle de la TOA, a été radicalement modifiée dans les pays développés par l'avènement des antibiotiques avec, à partir de 1945, la streptomycine, puis dans les années 1950 les autres antituberculeux majeurs. En effet, l'incidence de la tuberculose a régulièrement diminué entre le début des années 1950 et le milieu ou la fin des années 1980 aussi bien aux Etats-Unis qu'en France .

Fréquence

À l'ère de l'antibiothérapie antituberculeuse, la TOA représente 3 à 5 % de l'ensemble des tuberculoses et 15 % des tuberculoses extrapulmonaires . On ne dispose que de peu de données chiffrées qui concernent l'ensemble des TOA dont l'incidence annuelle a été estimée à 0,5 pour 100 000 au Canada dans les années 1970-1974 [25] et à 0,4 pour 100 000 au Danemark dans les années 1980-1984 [6]. L'incidence de la tuberculose vertébrale pourrait en être déduite par le fait qu'elle représente près de la moitié des TOA. En France, la TOA est certainement plus fréquente que dans des pays comme le Canada et le Danemark. L'incidence annuelle de la tuberculose vertébrale a été estimée dans la région de Lille à 3,6 pour 100 000 dans les années 1970 et à 1,2 pour 100 000 en 1990 [28].

Dans les pays développés, on a assisté à une modification de la courbe épidémiologique décroissante de la tuberculose avec une réaugmentation du nombre de cas de tuberculose à partir de 1985 aux Etats-Unis et de 1992 en France . Les facteurs incriminés ont été l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), l'immigration en provenance de pays sous-développés à forte endémie tuberculeuse et la précarité des conditions de vie de sous-groupes sociaux défavorisés dans les grandes métropoles. Il est difficile de dire si cette tendance a affecté les TOA et la tuberculose vertébrale en particulier. Néanmoins, l'expérience des services de rhumatologie tant dans la région lilloise [28] que dans la région parisienne [58] est en faveur d'une augmentation du nombre de cas au cours des années 1992-1994.

Terrain

Dans les pays développés comme la France, il existe actuellement deux terrains de prédilection de la TOA et donc de tuberculose vertébrale [58]. Le premier est représenté par une population autochtone, âgée de près de 60 ans en moyenne, sans prédominance de sexe et présentant souvent un facteur favorisant. Le second est représenté par la population des immigrants en provenance de zones d'endémie, chez lesquels la tuberculose vertébrale est particulièrement fréquente (55 % des TOA), qui est une population plus jeune, âgée en moyenne d'environ 35 ans, à prédominance masculine et qui provient préférentiellement d'Afrique noire. Dans une série française récente de 103 tuberculoses vertébrales, 68 % des patients étaient des immigrants et 50 % des patients étaient de race noire [59]. Dans une série d'Arabie Saoudite, l'âge moyen était de 43 ans et le sex-ratio homme/femme de 1,4 [43].

Facteurs favorisants

La fréquence des facteurs favorisants est plus élevée chez les autochtones par rapport aux immigrants, le fait d'émigrer d'un pays d'endémie pouvant être considéré en soi comme un facteur favorisant. Un antécédent tuberculeux est retrouvé chez 18 à 43 % des patients atteints de tuberculose vertébrale . Plus généralement, dans les TOA, un antécédent tuberculeux est retrouvé dans environ 30 % des cas chez l'autochtone et 15 % des cas chez l'immigrant . La notion de contage tuberculeux n'est retrouvée que dans environ 10 % des cas .

La fréquence d'un facteur ou d'un état d'immunodépression est diversement appréciée selon les séries et les critères retenus, pouvant aller de 6 à 17 % pour les tuberculoses vertébrales . Dans une petite série de TOA aux Etats-Unis, un facteur d'immunodépression avait été retrouvé dans 29 % des cas [68]. Ces facteurs d'immunodépression sont l'éthylisme chronique, surtout avec cirrhose hépatique, la corticothérapie prolongée, les pathologies cancéreuses et leurs traitements, le diabète sucré, l'insuffisance rénale chronique. Le rôle favorisant de l'infection par le VIH apparaît faible actuellement en France , même si l'augmentation de fréquence de la tuberculose vertébrale a été signalée sur ce terrain . Si les localisations extrapulmonaires de la tuberculose sont fréquentes chez les sujets infectés par le VIH, les localisations ostéoarticulaires y semblent rares . Dans une série espagnole de 556 patients séropositifs suivis pendant 5 ans, un seul cas de tuberculose vertébrale a été observé [49].

Haut de page

LOCALISATION

Formes anatomiques

le sujet de race noire avait d'emblée été soulignée . Les études récentes de la tuberculose vertébrale grâce à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ont confirmé la différence entre spondylodiscite et spondylite, en montrant parfaitement l'atteinte ou le respect du DIV . En revanche, le pourcentage respectif de chaque forme est très variable selon les expériences de la littérature, ceci étant probablement en partie lié à la provenance géographique et aux méthodes d'imagerie de chaque série. Le pourcentage des spondylites a été estimé à moins de 10 à 15 % dans la région de Lille [17], en Suisse [36], en Malaisie [61] et en Algérie [53]. à l'inverse, les séries de tuberculoses vertébrales étudiées par IRM rapportent des pourcentages de spondylites de 28 à 54 % et ceci dans différents pays . Dans notre expérience en région parisienne, le pourcentage global de spondylite est d'environ 50 %, mais varie de 61 % chez l'immigrant à 30 % chez l'autochtone [59]. La fréquence de la spondylite chez le Noir africain transplanté avait déjà été parfaitement soulignée dès 1972 par Gentilini et al [30].

Localisations rachidiennes

Le rachis dorsal et le rachis lombaire sont atteints à parts à peu près égales par la tuberculose vertébrale, représentant à eux deux 80 % et plus des localisations rachidiennes, le sacrum représentant environ 5 % des localisations . Les plus grandes variations entre les différentes séries concernent la fréquence de la tuberculose du rachis cervical qui représente de 3 à 22 % des cas selon les séries et 9 % dans notre expérience [59]. L'atteinte du rachis cervical serait plus fréquente chez les sujets de race noire [70]. L'atteinte du rachis cervical haut, appelé mal de Pott sous-occipital et caractérisé par l'atteinte de C1-C2 ou occipito-C1, a été estimée de 0,5 % [42] à 5 % [67] de l'ensemble des tuberculoses vertébrales.

Les tuberculoses vertébrales multiétagées sont de fréquence très variable dans la littérature. Dans notre expérience en région parisienne, cette fréquence était d'environ 20 % [59], comparable à celle rapportée en Autriche [14]. La fréquence des formes multiétagées dans notre expérience est liée à la fréquence du caractère multifocal des spondylites, et ce particulièrement chez le Noir africain chez qui cette particularité est classique . D'autres séries rapportent une fréquence d'environ 10 %, la différence étant probablement liée à une répartition différente entre spondylites et spondylodiscites . Deux séries, l'une algérienne et l'autre venant d'Arabie Saoudite, rapportent une fréquence inférieure ou égale à 5 % .

Haut de page

PHYSIOPATHOLOGIE

Caractéristiques de la tuberculose ostéoarticulaire

Dans les lésions tuberculeuses, les BK sont présents à la fois dans le milieu extracellulaire où ils se multiplient, mais aussi dans certaines cellules comme les macrophages où ils sont capables de survivre et de se multiplier [55]. Une partie des bacilles tuberculeux intracellulaires sont appelés bacilles dormants car ils peuvent survivre des dizaines d'années sous forme quiescente et se réactiver, par exemple à l'occasion d'une baisse des défenses immunitaires [18]. La tuberculose vertébrale, comme les autres TOA, est caractérisée par la faible quantité de BK dans les lésions (caractère paucibacillaire) et fait intervenir principalement des BK à multiplication lente . Si parfois elle s'intègre dans le cadre d'une infection tuberculeuse récente, le plus souvent elle est liée à la réactivation de BK dormants acquis lors d'une infection ancienne, celle-ci ayant pu être symptomatique ou non.

Mode de dissémination

La tuberculose vertébrale fait intervenir principalement une dissémination par voie hématogène, à partir d'un foyer primaire qui est le plus souvent pulmonaire . Une dissémination par voie lymphatique à partir de lésions rénales ou pleurales a été suggérée. Le DIV n'étant plus vascularisé après l'âge de 7 ans, et donc chez l'adulte, la tuberculose vertébrale de l'adulte débute par la localisation du BK à l'os spongieux vertébral par voie hématogène. Pour expliquer la spondylodiscite, on a souvent avancé l'argument selon lequel c'est la même branche artérielle qui vascularise les régions adjacentes des corps vertébraux sus- et sous-jacents au DIV. Actuellement, on pense que la spondylodiscite tuberculeuse débute dans la région sous-chondrale antérieure d'un seul corps vertébral, à sa partie adjacente au DIV, soit dans la partie supérieure, soit dans la partie inférieure du corps vertébral . La spondylite tuberculeuse peut débuter dans la partie centrale du corps vertébral, à l'origine de la classique forme centrosomatique, mais aussi dans ses parties latérales ou dans l'arc postérieur, ces différentes localisations pouvant s'expliquer par le mode de vascularisation artérielle [19]. Dans tous les cas, il s'agit initialement d'une ostéomyélite tuberculeuse vertébrale qui a pour caractéristiques d'entraîner une ostéolyse et de progresser lentement.

Mode d'extension

Dans la spondylodiscite tuberculeuse, l'extension de l'infection tuberculeuse vers le corps vertébral adjacent se fait probablement autour du DIV, soit par contiguïté sous le ligament longitudinal antérieur, soit par le biais d'anastomoses vasculaires. L'atteinte du DIV est secondaire, survenant quand les deux corps vertébraux adjacents sont touchés, ce qui entraîne un défaut de la nutrition passive par diffusion, suivie d'une extension de l'infection vers le DIV qui se pince secondairement. Cette théorie émise notamment d'après des constatations radiologiques [67] est appuyée sur les constatations plus récentes faites en IRM .

Dans la spondylite tuberculeuse, une extension vers d'autres vertèbres avec respect du DIV est assez fréquente, réalisant des spondylites plurifocales, multiétagées . Le plus souvent, la propagation entre les corps vertébraux se fait par l'intermédiaire d'une extension, plus ou moins abcédée, sous le ligament vertébral antérieur qui est décollé mais non rompu, contrairement à ce qui est observé dans les infections vertébrales à pyogènes [17]. L'infection tuberculeuse peut aussi se propager d'un arc postérieur à l'autre, par l'intermédiaire d'un abcès des parties molles postérieures.

L'atteinte de l'arc postérieur peut être isolée ou le plus souvent provenir de l'extension à partir d'une spondylodiscite ou d'une spondylite du corps vertébral. Il semble que l'extension épidurale et les signes neurologiques soient particulièrement fréquents en cas d'atteinte de l'arc postérieur [17]. On observe parfois une arthrite interapophysaire postérieure, une arthrite costovertébrale ou une extension vers la côte adjacente [17].

La tuberculose vertébrale s'étend assez fréquemment dans l'espace épidural, cette extension pouvant prendre la forme d'une épidurite granulomateuse et/ou d'un véritable abcès . La tuberculose vertébrale s'étend très souvent dans les parties molles pré- et latérovertébrales, sous la forme d'abcès froids qui peuvent se développer dans l'espace rétropharyngé au rachis cervical, dans la gaine du psoas au rachis lombaire, dans la fesse ou dans le petit bassin dans les localisations sacrées. Les abcès évoluent lentement et peuvent à long terme se fistuliser et se surinfecter à pyogènes.

Physiopathologie des compressions médullaires

Les compressions médullaires, et plus rarement celles de la queue-de-cheval, qui surviennent avant le diagnostic ou dans les 2 premiers mois d'évolution, sont le plus souvent dues à l'épidurite tuberculeuse granulomateuse et/ou abcédée . Des phénomènes d'arachnoïdite inflammatoire et d'ischémie participent probablement à la souffrance neurologique . Dans d'autres cas, la compression neurologique précoce est principalement mécanique par compression d'origine osseuse, liée au recul du mur postérieur ou à l'expulsion intracanalaire de fragments osseux, déformation cyphotique et instabilité vertébrale . Le mal de Pott sous-occipital peut entraîner une luxation C1-C2 et une compression médullaire .

Les compressions médullaires tardives, qui peuvent survenir des mois ou des années après la guérison, sont bien différentes car, en règle générale, liées à une importante angulation cyphotique avec parfois une instabilité vertébrale .

Haut de page

ETUDE CLINIQUE

Le mode de début est habituellement progressif, subaigu ou chronique, mais les tuberculoses vertébrales aiguës à début rapide sont possible [45]. Le délai diagnostique est donc très variable, allant de 2 semaines à plusieurs années. Dans les séries les plus anciennes, le délai diagnostique moyen était de 12 mois ou plus , mais actuellement le délai diagnostique moyen est d'environ 6 mois .

Le principal symptôme est la douleur rachidienne, présente dans 90 % des cas . Au début, la rachialgie est d'intensité moyenne et d'horaire mécanique. Son intensité augmente progressivement, mais elle prend rarement un horaire inflammatoire [13]. Les signes généraux sont inconstants, présents dans environ la moitié des cas : amaigrissement, asthénie, fièvre, sueurs nocturnes [59].

Les signes neurologiques sont fréquents, estimés à 35 à 60 % des cas , mais ils sont de nature et de sévérité variables. Les atteintes neurologiques sévères, radiculalgies paralysantes, compressions médullaires et syndrome de la queue-de-cheval, sont présentes dans 20 à 30 % des cas . Dans notre expérience, les compressions médullaires sont assez fréquentes au rachis cervical et dorsal, et les radiculalgies sciatiques ou crurales assez fréquentes au rachis lombosacré où le syndrome de la queue-de-cheval est rare. La tuberculose atloïdoaxoïdienne comporte typiquement un torticolis sévère, parfois un trismus ou une dysphagie, et fréquemment une paralysie du nerf hypoglosse et/ou une compression médullaire [42].

À l'examen physique, on recherche des signes généraux, une raideur rachidienne segmentaire, une douleur provoquée à la pression ou à la percussion, une cyphose vertébrale. L'examen neurologique doit être complet à la recherche d'une atteinte radiculaire, de troubles sphinctériens, de signes pyramidaux ou déficitaires. On recherche systématiquement un abcès froid dans l'espace rétropharyngien, dans la région dorsale ou lombaire, à la fesse, au triangle de Scarpa. La présentation sous la forme d'un abcès fistulisé est devenue exceptionnelle dans les pays développés.

La tuberculose vertébrale peut s'accompagner d'autres localisations tuberculeuses qu'il importe de rechercher, notamment car elles peuvent faciliter le diagnostic. Une autre localisation ostéoarticulaire est présente dans 6 à 19 % des cas . Surtout, une localisation extrarhumatologique évolutive est associée dans 15 à 40 % des cas , et il s'agit dans la grande majorité des cas d'une tuberculose pulmonaire.

Haut de page

EXAMENS BIOLOGIQUES ET TEST À LA TUBERCULINE

Les examens biologiques usuels sont de peu d'utilité dans le diagnostic. La leucocytose n'est pas modifiée. La vitesse de sédimentation (VS) est le plus souvent augmentée, en moyenne environ 50 mm à la première heure . Mais une VS normale, inférieure à 20 mm à la première heure, n'exclut pas le diagnostic car elle est présente dans 10 à 15 % des cas . Il n'y a pas d'étude rapportée, à notre connaissance, sur la valeur de la CRP (*C reactive protein*).

L'intradermoréaction (IDR) à la tuberculine (10 unités) est le plus souvent positive, parfois phlycténulaire. Mais dans environ 10 % des cas, l'IDR à la tuberculine est négative [17], ce

qui n'exclut donc pas le diagnostic, notamment chez les sujets âgés ou immunodéprimés [26].

Haut de page

IMAGERIE

L'imagerie est très utile car elle met en évidence des anomalies évoquant le plus souvent le diagnostic d'infection vertébrale. Néanmoins, ces anomalies, non spécifiques de la tuberculose, ne permettent pas de porter un diagnostic de certitude.

Radiographie standard

La radiographie standard reste l'examen de première intention. Dans 5 à 10 % des cas elle est normale , les autres méthodes d'imagerie plus sensibles montrant alors des anomalies. Dans quelques cas, la tuberculose se présente sous la forme d'un abcès paravertébral apparemment isolé, ce qui doit faire rechercher le point de départ vertébral.

Le signe radiologique le plus précoce de la spondylodiscite est le pincement du DIV qui peut être isolé au début . Le second signe à apparaître est l'atteinte des plateaux vertébraux qui deviennent flous, érodés ou effacés. Ensuite, l'atteinte ostéolytique s'étend dans les corps vertébraux, avec parfois des géodes en miroir et des séquestres intraosseux. L'ostéocondensation périlésionnelle est typiquement discrète ou absente, ce qui, dans le cadre d'une spondylodiscite chronique, est évocateur de l'origine tuberculeuse . Néanmoins, une ostéocondensation réactionnelle a pu être observée dans 30 % des cas [67] et serait plus fréquente chez les sujets de race noire, avec parfois développement d'une ostéophytose pseudosyndesmophytique . L'ostéolyse à prédominance antérieure peut aboutir à des tassements vertébraux cunéiformes qui, avec la disparition du DIV, aboutissent à une cyphose dont l'angle peut dépasser 30 % dans les formes sévères [46].

La spondylite réalise le plus souvent une lésion ostéolytique géodique homogène, aux contours nets et réguliers, parfois entourée d'une ostéocondensation réactionnelle modérée . Elle est typiquement de siège centrosomatique, mais peut en fait être antérieure, latérale ou postérieure. Parfois, l'ostéolyse réalise un aspect moucheté [17]. Ces atteintes lytiques peuvent entraîner un tassement vertébral cunéiforme source d'angulation cyphotique, un tassement latéral source de déformation scoliotique ou un tassement en « galette ». Plus rare est la forme condensante pure qui peut réaliser un aspect de vertèbre d'ivoire .

L'atteinte de l'arc postérieur est mal vue par la radiographie standard, mais il faut la rechercher sous la forme d'une ostéolyse, ou plus rarement d'une ostéocondensation, pouvant toucher les pédicules, les lames, les apophyses transverses ou l'épineuse . Un abcès sous-ligamentaire antérieur peut entraîner une érosion sur la face antérieure d'un ou de plusieurs corps vertébraux, réalisant un aspect de *scalloping* tel que l'on peut l'observer au contact d'adénopathies lymphomateuses ou d'un anévrisme aortique [70]. Les abcès froids sont décelables radiologiquement dans 40 à 60 % des cas sous la forme d'opacités paravertébrales qui peuvent être le siège de calcifications évocatrices de l'origine tuberculeuse ou même de séquestres osseux expulsés . à l'étage cervical, l'abcès prévertébral décolle l'axe aérodigestif qui est repoussé en avant, ce qui est bien visible sur le cliché de profil. à l'étage dorsal, l'opacité latérale est bien visible sur le cliché de face, réalisant un aspect en « fuseau » ou en « nid d'oiseau ». à l'étage lombaire, les abcès du psoas, uni- ou bilatéraux, sont difficiles à voir radiologiquement.

Scintigraphie

en pratique, et la qualité de la technique scintigraphique est certainement importante. Dans notre expérience, la scintigraphie est le plus souvent positive, mais l'intensité de l'hyperfixation est parfois modérée. La scintigraphie semble en revanche peu performante dans les tuberculoses C1-C2 [42].

L'intérêt de la scintigraphie au gallium est diversement apprécié , mais plusieurs auteurs ont souligné la fréquence élevée (de 50 à 70 %) des faux négatifs .

Tomodensitométrie (TDM)

La TDM rachidienne est un examen performant dans la tuberculose vertébrale . Elle montre des anomalies plus précocement que la radiographie standard. Elle est très utile dans le mal de Pott sous-occipital. La TDM objective parfaitement l'atteinte osseuse, en montrant la part respective de l'ostéolyse et de l'ostéocondensation, en montrant souvent un aspect fragmentaire fait de multiples petits séquestres au sein de l'ostéolyse, en montrant fréquemment une extension à l'arc postérieur. La TDM montre dans 90 % des cas ou plus une épidurite et un abcès paravertébral parfois calcifié .

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM est devenue, dans les pays développés, l'examen de choix dans le diagnostic des infections vertébrales, et apparaît à tous l'examen le plus performant dans la tuberculose vertébrale . Les anomalies IRM sont les premières à apparaître . L'IRM permet de déterminer (fig **1**, **2**, **3** et **4**) :

- le siège et l'étendue des lésions ;
- le type de la tuberculose vertébrale atteignant ou non le DIV (spondylodiscite ou spondylite) ;
- l'existence d'un rétrécissement canalaire par recul du mur postérieur ;
- l'existence d'une déformation vertébrale ;
- l'existence et l'étendue d'une épidurite ou d'abcès paravertébraux ;
- l'existence d'une compression radiculomédullaire et son mécanisme.

Parfois, l'IRM montre qu'une radiculalgie n'est pas liée à une épidurite mais à un abcès paravertébral compressif. De plus, devant un tableau neurologique dans le cadre d'une tuberculose, l'IRM permet de différencier la tuberculose vertébrale d'un tuberculome médullaire [52].

Schématiquement, les anomalies de signal osseux liées à l'infection tuberculeuse sont non spécifiques, de type inflammatoire : hyposignal en T1, rehaussement du signal en T1 après gadolinium, hypersignal en T2 . L'atteinte discale se traduit, outre par son pincement, par un hypersignal en T2 et un rehaussement du signal en T1 après gadolinium. En fait, les atypies ne sont pas rares : signal intermédiaire en T1, absence d'hypersignal en T2. Il semble que les signes typiques de spondylodiscite soient moins souvent présents que dans les spondylodiscites aiguës à pyogènes, et particulièrement le rehaussement du signal du DIV après gadolinium [45]. L'IRM avec injection intraveineuse de gadolinium permet de bien différencier, au sein de l'extension extraosseuse, un tissu de granulation et une abcédation . Dans le tissu de granulation, le rehaussement du signal est homogène. En revanche, quand il y a abcédation, seul le signal de la partie périphérique, correspondant à la coque de l'abcès, se rehausse après gadolinium.

L'IRM a montré que les abcès paravertébraux sont presque constants et souvent volumineux . L'IRM objective parfaitement les abcès sous-ligamentaires antérieurs. L'atteinte de l'arc postérieur apparaît très fréquente . Une épidurite est présente dans 60 à 80 % des cas en IRM . Dans notre expérience, il n'y a pas de différence concernant la fréquence de l'atteinte des parties molles entre les spondylodiscites et les spondylites.

Haut de page

OBTENTION DE LA PREUVE DE LA TUBERCULOSE

La preuve de l'infection tuberculeuse peut être une preuve anatomopathologique et/ou bactériologique. La preuve anatomopathologique nécessite la mise en évidence, sur un prélèvement tissulaire, d'un granulome tuberculoïde associant un granulome épithélioïde et gigantocellulaire avec une nécrose caséeuse. La preuve bactériologique est basée sur la mise en évidence de bacille acidoalcoolorésistant (BAAR) au direct et/ou sur la positivité des cultures de BK. Plus récemment, on a souligné l'intérêt potentiel, mais aussi les difficultés, du diagnostic rapide de tuberculose par la mise en évidence d'acide désoxyribonucléique (ADN) mycobactérien par *polymerase chain reaction* (PCR) [60].

La preuve bactériologique de la tuberculose est plus rarement obtenue dans la tuberculose vertébrale que dans la tuberculose pulmonaire du fait du caractère paucibacillaire des TOA. De plus, le délai moyen de positivité des cultures de BK est d'environ 5 semaines [59]. C'est dire l'intérêt, en pratique clinique, de l'analyse anatomopathologique sur un prélèvement local dans le diagnostic de tuberculose vertébrale. Ceci explique aussi que l'obtention de la preuve de l'infection tuberculeuse ne soit pas constante [56].

Dans la tuberculose vertébrale, on avait classiquement le choix entre une ponction à l'aiguille d'un abcès paravertébral et une biopsie chirurgicale . Depuis la fin des années 1970, se sont développées les techniques de ponction-biopsie discovertébrale (PBDV) sous contrôle scopique ou scanographique , qui permettent à la fois une étude anatomopathologique et une étude bactériologique. La sensibilité de cette technique pour le diagnostic des infections vertébrales, et en particulier de la tuberculose, est de 75 % ou plus . La PBDV est équivalente à la biopsie chirurgicale qu'elle a remplacée actuellement, sauf quand un geste chirurgical thérapeutique immédiat s'impose. Néanmoins, la ponction d'un volumineux abcès paravertébral sous contrôle TDM peut être utile car elle permet la mise en évidence de BAAR à l'examen direct dans environ 30 % des cas [36]. La recherche par PCR d'ADN de *M tuberculosis* sur des prélèvements solides de biopsie discovertébrale apparaît séduisante, mais la bonne rentabilité de cet examen telle qu'elle a été rapportée récemment par une équipe turque [10] nécessite confirmation.

Haut de page

SYNTHÈSE DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic de tuberculose vertébrale doit être soupçonné devant toute rachialgie, avec ou sans signes neurologiques, quand existe un terrain favorisant. La biologie et la radiologie standard sont à demander en première intention et permettent de s'orienter. La scintigraphie osseuse et surtout l'IRM sont à demander quand le doute persiste ou pour confirmer l'hypothèse d'une infection vertébrale. Le problème du diagnostic différentiel se pose différemment selon la forme de l'atteinte. Si le tableau est celui d'une spondylodiscite infectieuse, les diagnostics différentiels sont les spondylodiscites à germe banal et la spondylodiscite brucellienne. Si le tableau est celui d'une lésion de type spondylite, il faut éliminer une spondylite à germes banals mais aussi une lésion vertébrale tumorale.

Schématiquement, les principaux arguments en faveur du diagnostic de tuberculose sont :

- l'existence d'un antécédent ou d'un contage tuberculeux ;
- l'existence d'un terrain favorisant et particulièrement s'il s'agit d'un sujet immigrant en provenance d'Afrique noire, d'Asie du Sud-Est ou de la péninsule indienne ;
- le caractère subaigu/chronique ;
- l'absence d'hyperleucocytose ;
- l'existence d'une atteinte pulmonaire concomitante ;
- une IDR à la tuberculine phlycténulaire ;
- le caractère évolué et destructeur des lésions vertébrales sur les examens d'imagerie avec une faible ostéocondensation réactionnelle ;
- le caractère volumineux et/ou calcifié des abcès des parties molles.

Il est nécessaire à la fois d'éliminer les diagnostics différentiels et de faire la preuve de

l'infection tuberculeuse. Cette preuve peut être obtenue, soit à partir d'une autre foyer tuberculeux, généralement pulmonaire, soit grâce à un prélèvement local qui peut être une ponction d'abcès paravertébral ou une ponction-biopsie percutanée de la lésion rachidienne vertébrale ou discovertébrale. Cette recherche n'étant pas toujours positive, le diagnostic n'est parfois porté que devant le caractère compatible des examens préthérapeutiques, la réponse favorable à un traitement antituberculeux d'épreuve puis la guérison sous antituberculeux.

Haut de page

TRAITEMENT

Traitement antibiotique

Si la streptomycine a été historiquement le premier antibiotique antituberculeux et reste un antibiotique très actif sur les BK extracellulaires (mais pas sur les BK intracellulaires), elle ne fait plus partie des antituberculeux d'utilisation courante du fait de sa toxicité rénale et neurologique (VIII ^{e} paire crânienne) et de son mode d'administration parentéral. Les quatre antituberculeux de première ligne sont l'isoniazide (INH), la rifampicine (RIF), le pyrazinamide (PYR) et l'éthambutol (ETH) . L'INH et la RIF sont les deux antituberculeux majeurs car d'une part ils sont bactéricides, et d'autre part ils sont actifs à la fois vis-à-vis des BK intracellulaires et extracellulaires. Le PYR est bactéricide sur les BK intracellulaires mais est inactif sur les BK extracellulaires à pH neutre ou alcalin. L'ETH est bactériostatique sur les BK extracellulaires et est inactif sur les bactéries intracellulaires. Dans les TOA, le taux de résistance aux antituberculeux est faible, ce qui est attribué au caractère paucibacillaire des lésions et ce qui a pour conséquence un taux plus faible de mutations à l'origine d'apparition de résistance [31]. Le taux de résistance à l'INH est de 5 à 6 % et le taux de résistance primaire à la rifampicine est habituellement de 0 % . Malgré cela, le traitement antibiotique de la tuberculose vertébrale est théoriquement plus « difficile » que celui d'autres formes de tuberculose comme la tuberculose pulmonaire du fait de l'importance des BK intracellulaires dans sa physiopathologie, de la moins bonne pénétration osseuse de certains antibiotiques et du caractère volumineux des abcès paravertébraux.

Le traitement antibiotique de la tuberculose pulmonaire et de la plupart des tuberculoses extrapulmonaires est actuellement bien standardisé . Dans la tuberculose pulmonaire, les schémas thérapeutiques « courts », d'une durée de 6 mois, ont été démontrés efficaces. Dans la tuberculose vertébrale, la durée minimale classiquement recommandée était de 18 mois . Cette durée de 18 mois de traitement a été démontrée efficace dans des schémas antibiotiques ne comportant pas de RIF [48]. à l'opposé de cette attitude « classique », les recommandations du consensus des experts de l'American Thoracic Society et du Center for Disease Control and Prevention aux Etats-Unis sont les suivantes concernant la durée minimale du traitement antibiotique des TOA : 12 mois chez l'enfant et 6 mois chez l'adulte [1]. Malheureusement, ces recommandations ne se fondent pas sur des essais thérapeutiques bien menés. La majorité des auteurs recommandent actuellement une durée minimale de traitement de 12 mois dans la tuberculose vertébrale . Dans les expériences françaises récentes ayant porté sur des tuberculoses vertébrales traitées à partir des années 1979-1980, des traitements de durée moyenne de 12 à 15 mois se sont révélés efficaces . Les expériences de traitements « courts », d'une durée totale de 6 à 9 mois, sont peu nombreuses et critiquables méthodologiquement . Il est probable qu'un tel traitement, pour être efficace, nécessite d'une part l'association INH et RIF, et d'autre part l'obtention d'une parfaite observance thérapeutique.

Le problème de la durée du traitement ne doit pas occulter celui de l'observance thérapeutique, parfois difficile à obtenir, notamment chez des sujets immigrants. Comme dans toutes les formes de tuberculose, l'observance thérapeutique est une condition indispensable à la guérison, une mauvaise observance thérapeutique étant à l'origine d'échecs thérapeutiques, de rechutes et d'acquisitions de résistances secondaires .

Les modalités du traitement antibiotique standard des tuberculoses vertébrales sont les suivantes : un traitement initial de 2 mois ou plus volontiers de 3 mois avec une

trithérapie ou une quadrithérapie, puis une bithérapie par INH et RIF pendant la durée restante du traitement. La trithérapie initiale associe INH (3 à 5 mg/kg/j), RIF (10 mg/kg/j) et PYR (20 à 30 mg/kg/j). Le PYR est contre-indiqué chez la femme enceinte chez laquelle il doit être remplacé par l'ETH. La quadrithérapie, où l'on associe de l'ETH (15 à 20 mg/kg/j), est utilisée systématiquement par certains alors que d'autres la réservent aux rechutes et aux patients faisant partie d'une communauté ou provenant d'un pays où existe un fort taux de résistance du BK aux antituberculeux. Quand on ne dispose pas de la certitude qu'il s'agit d'une tuberculose malgré des prélèvements corrects, on est souvent amené à effectuer un traitement d'épreuve. Quand il existe un doute avec une infection à pyogènes, le traitement d'épreuve doit associer INH, PYR et ETH . La RIF n'est alors pas utilisée à la phase initiale, car son large spectre antibactérien enlèverait de la valeur à la survenue d'une réponse favorable au traitement. En revanche, une fois le diagnostic de tuberculose retenu devant la positivité des cultures du BK ou l'évolution favorable au traitement d'épreuve, la RIF peut alors être ajoutée.

Au bout de 2 à 3 mois du traitement initial, on dispose de l'antibiogramme du BK éventuellement isolé en culture et on est à même de juger de la réponse au traitement. Si la réponse initiale est satisfaisante et le BK sensible à l'INH et à la RIF, on poursuit une bithérapie par INH et RIF. En cas de découverte d'une résistance primaire à l'INH, il faut associer une trithérapie par RIF, ETH et PYR, suivie d'une bithérapie par RIF et ETH (ou PYR) pour une durée minimale de 12 mois [66]. Les problèmes liés au traitement des BK multirésistants, définis par une résistance à la fois à l'INH et à la RIF, ne se sont pas posés jusqu'à présent dans les TOA.

En pratique quotidienne, l'observance thérapeutique peut être améliorée par l'utilisation d'association d'antituberculeux comme le Rifater® (un comprimé associant 50 mg d'INH, 120 mg de RIF et 300 mg de PYR) puis le Rifinah® (un comprimé associant 150 mg d'INH et 300 mg de RIF). Néanmoins, cette modalité thérapeutique ne permet pas d'adaptation individuelle de la posologie [18]. La prise contrôlée des médicaments antituberculeux en ambulatoire en présence d'une tierce personne (infirmière, travailleur social), développée aux Etats-Unis sous le terme de *directly observed therapy* , améliorerait probablement l'observance thérapeutique mais n'a pas été développée en France.

Globalement, on estime que 5 % des patients atteints de tuberculose doivent modifier leur traitement du fait de la survenue d'une intolérance [18]. Le bilan préthérapeutique doit comprendre le dosage de la créatininémie, des transaminases sériques (aspartate-aminotransférase et alanine-aminotransférase), de l'uricémie, ainsi qu'un bilan ophtalmologique (champ visuel et vision des couleurs) en début de traitement si l'on utilise l'ETH . Une fonction rénale anormale nécessite une adaptation de la posologie des antituberculeux. Le dosage de l'isoniazinémie en début de traitement n'est pas systématique, mais est utile chez les sujets âgés et nécessaire en cas d'insuffisance rénale. Lors du premier mois de traitement, il est nécessaire d'effectuer une surveillance des transaminases sériques tous les 10 jours. Ultérieurement, la surveillance des transaminases n'est pas préconisée systématiquement, sauf en cas d'anomalie initiale et tant qu'on utilise le PYR. En effet, le PYR est le premier responsable, avant l'INH, de la survenue d'une cytolyse hépatique. On se méfiera plus particulièrement de ce risque d'hépatotoxicité du PYR chez les sujets âgés.

Immobilisation vertébrale

Les études menées par le MRC (Medical Research Council) ont démontré que l'immobilisation rachidienne systématique, que ce soit par une immobilisation au lit ou par un corset, n'entraînait pas de bénéfice et notamment ne modifiait pas l'évolution anatomique à long terme quant au risque d'aggravation d'une déformation cyphotique [47]. En pratique, l'immobilisation vertébrale reste nécessaire dans les tuberculoses du rachis cervical, dans les tuberculoses vertébrales avec signes neurologiques déficitaires et dans les tuberculoses vertébrales entraînant une importante instabilité vertébrale.

Ponction évacuatrice d'abcès

En cas de persistance d'abcès paravertébraux sous traitement antibiotique adapté, on peut

place d'un drain percutané permettant des lavages et une évacuation progressive.

Indications thérapeutiques dans les compressions médullaires précoces

La question du traitement des compressions médullaires dans la tuberculose vertébrale reste débattue, certains préconisant largement la chirurgie alors que d'autres privilégient le traitement médical. Ainsi, selon les séries, le pourcentage de patients atteints d'une compression médullaire et ayant été opérés varie de 28 à 75 % . L'attitude doit en fait être nuancée en fonction d'un ensemble de paramètres faisant intervenir la sévérité et la rapidité d'installation des signes neurologiques qui constituent des facteurs de mauvais pronostic [64], les données évolutives et probablement les données de l'IRM qui permettent actuellement de déterminer le mécanisme de la compression. Le traitement chirurgical est d'emblée nécessaire dans les cas suivants : tableau neurologique de survenue brutale, paraplégie flasque, syndrome de la queue-de-cheval, compression mécanique dans laquelle peuvent intervenir des fragments osseux, des fragments discaux, un recul vertébral, une angulation cyphotique. Inversement, un traitement purement médical peut être justifié initialement quand les critères suivants sont réunis : compression par une épidurite, signes neurologiques d'installation progressive et peu à moyennement sévères (spasticité, déficit moteur absent ou incomplet), atteinte vertébrale peu à moyennement destructrice n'entraînant ni instabilité majeure ni cyphose importante. Ce traitement médical associe une quadrithérapie antituberculeuse (INH, RIF, PYR, ETH), une immobilisation vertébrale stricte et pour certains une corticothérapie adjuvante à la posologie de 0,5 à 1 mg/kg/j. L'absence d'amélioration des signes neurologiques et a fortiori leur aggravation dans les 2 premiers mois de traitement nécessitent le recours à la chirurgie.

Traitement chirurgical

Les indications de la chirurgie dans le traitement de la tuberculose vertébrale ont considérablement diminué avec la reconnaissance plus précoce de l'affection et l'avènement de traitements antituberculeux efficaces. La chirurgie peut être indiquée en cas de compression médullaire. En l'absence de signes neurologiques, la chirurgie peut être indiquée : soit du fait d'un abcès paravertébral compressif ou ne régressant pas sous traitement médical, soit du fait de lésions vertébrales très destructrices entraînant une déformation cyphotique et/ou une instabilité vertébrale importantes. Cette dernière indication peut être interprétée différemment selon les écoles. Ouahes et Martini [53] ont préconisé la chirurgie quand la cyphose initiale était supérieure à 40°, mais ont bien souligné que le bénéfice attendu doit être mis en balance avec le risque encouru qui dépend en partie de l'expérience et des moyens de l'équipe chirurgicale. Les tuberculoses cervicales et dorsales nécessitent plus souvent le recours à la chirurgie que les tuberculoses lombaires.

Dans la grande majorité des cas, la chirurgie de la tuberculose vertébrale est une chirurgie par voie antérieure calquée sur les interventions de type Hodgson ou Hong Kong modifiées [66]. Cette chirurgie comporte les temps suivants :

- abord large du foyer tuberculeux ;
- évacuation des abcès ;
- excision la plus complète possible des tissus nécrosés et des séquestres osseux et discaux ;
- éventuelle décompression neurologique ;
- correction ou stabilisation de la cyphose ;
- solide arthrodèse antérieure avec apport de greffons osseux.

Dans certains cas de grandes cyphoses avec atteintes destructrices pluriétagées, une double arthrodèse antérieure et postérieure peut être indiquée [52]. Dans le mal de Pott sous-occipital, on effectue généralement une ponction de l'abcès à l'aiguille par voie antérieure transpharyngée et une stabilisation par une arthrodèse postérieure dont l'étendue dépend de la sévérité de l'atteinte [42]. Dans certains cas de tuberculose localisée à un seul étage et sans atteinte neurologique, certains auteurs proposent une simple arthrodèse postérieure, avec du matériel de fixation de type plaque vissée, pour éviter l'aggravation cyphotique ultérieure [32].

Haut de page

EVOLUTION ET PRONOSTIC À LONG TERME

Avant l'ère de l'antibiothérapie, la spondylodiscite tuberculeuse de l'adulte n'évoluait que très rarement vers la fusion osseuse, contrairement à ce qui survenait chez l'enfant, ce qui obligeait à effectuer un traitement chirurgical [46]. Avec un traitement antibiotique bien conduit, l'évolution de la spondylodiscite tuberculeuse de l'adulte se fait vers la fusion osseuse, avec généralement stabilisation de la déformation cyphotique, et le taux de guérison sans rechute des tuberculoses vertébrales est d'au moins 95 %. Néanmoins, l'estimation exacte du taux de rechute nécessite un suivi de longue durée et un faible pourcentage de « perdus de vue », conditions rarement réunies dans les études. Les facteurs de mauvais pronostic des tuberculoses vertébrales sont un âge supérieur à 70 ans et l'existence d'une paraplégie. Parmi les causes possibles de décès liés à la tuberculose, il faut retenir l'extension de l'infection tuberculeuse au système nerveux central avec méningite tuberculeuse et les complications de décubitus chez les patients paraplégiques.

En pratique, la surveillance est clinique, biologique et radiographique. Cliniquement, les signes généraux s'amendent rapidement mais les rachialgies disparaissent plus lentement et progressivement en plusieurs semaines. L'évolution des signes neurologiques est variable et la régression des paraplégies est inconstante. Biologiquement, la VS et la CRP se normalisent. On ne dispose pas, comme dans la tuberculose pulmonaire bacillifère, de méthode de contrôle de la stérilisation bactériologique. Radiologiquement, les lésions peuvent continuer d'évoluer au cours des 2 premiers mois, mais se stabilisent ensuite avec condensation, reconstruction et évolution vers la fusion (bloc vertébral) pour les spondylodiscites. L'évolution des abcès paravertébraux doit être contrôlée par TDM ou éventuellement IRM si l'on désire mieux apprécier l'évolution rachidienne et celle d'une épidurite.

Les complications tardives sur une tuberculose vertébrale guérie bactériologiquement sont liées à l'absence de fusion osseuse, à l'aggravation des déformations cyphotiques, à une instabilité vertébrale persistante, ces anomalies mécaniques pouvant entraîner des rachialgies chroniques et éventuellement une compression médullaire tardive. Ces complications tardives doivent toujours faire éliminer l'hypothèse d'une rechute et peuvent justifier d'un traitement chirurgical.

Haut de page

CONCLUSION

Dans les pays développés, la tuberculose vertébrale atteint actuellement surtout des sujets immigrants en provenance de zones d'endémie et des sujets âgés et/ou immunodéprimés. L'IRM a confirmé l'existence des deux formes que sont la spondylodiscite et la spondylite, la fréquence des abcès paravertébraux et a démontré la fréquence de l'épidurite. Le diagnostic de tuberculose nécessite le plus souvent la pratique d'une ponction ou, au mieux, d'une ponctionbiopsie vertébrale percutanée. La durée minimale de l'antibiothérapie antituberculeuse reste mal définie. L'attitude thérapeutique actuelle en cas de compression médullaire dépend des données cliniques et du mécanisme de la compression habituellement visible à l'IRM.

Références

[1] Ad hoc committee of the scientific assembly on microbiology, tuberculosis, and pulmonary infections. Treatment of tuberculosis and tuberculosis infection in adults and children. *Clin Infect Dis* 1995 ; 21 : 9-27

[2] Ahmadi J, Bajaj A, Destian S, Segall HD, Zee CS Spinal tuberculosis : atypical observations at MR imaging. *Radiology* 1993 ; 189 : 489-493

[3] Al-Mulhim FA, Ibrahim EM, El-Hassan AY, Moharram HM Magnetic resonance imaging of tuberculous spondylitis. *Spine* 1995 ; 20 : 2287-2292

[4] Alvarez S, Mc Cabe WR Extrapulmonary tuberculosis revisited : a review of experience at Boston city and other hospitals. *Medicine* 1984 ; 63 : 25-55

[5] Augereau B, Travers V, Apoil A, Singer B Place du traitement médical dans les compressions médullaires d'origine tuberculeuse. à propos de sept observations. *Sem Hop Paris* 1983 ; 59 : 2381-2387

[6] Autzen B, Elberg JJ Bone and joint tuberculosis in Denmark. *Acta Orthop Scand* 1988 ; 59 : 50-52

[7] Barnes PF, Barrows SA Tuberculosis in the 1990s. *Ann Interm Med* 1993 ; 119 : 400-410

[8] Barnes PF, Bloch AB, Davidson PT, Snider DE Tuberculosis in patients with the human immunodeficiency virus infection. *N Engl J Med* 1991 ; 324 : 1644-1650

[9] Bayer R, Wilkinson D Directly observed therapy for tuberculosis : history of an idea. *Lancet* 1995 ; 345 : 1545-1548

[10] Berk RH, Yazici M, Atabey N, Ozdamar OS, Pabuccuoglu U, Alici E Detection of Mycobacterium tuberculosis in formaldehyde solution-fixed, paraffin-embedded tissue by polymerase chain reaction in Pott's disease. *Spine* 1996 ; 21 : 1991-1995 **[crossref]**

[11] Bernard L, Perronne C La tuberculose ostéoarticulaire aujourd'hui. *Presse Med* 1997 ; 26 : 308-310

[12] Billo NE Tendances épidémiologiques de la tuberculose. *Rev Prat* 1996 ; 46 : 1332-1335

[13] Bontoux D, Codello L, Debiais F, Lambert DE, Cursay G, Azais I, Alcalay M Spondylodiscites infectieuses. Analyse d'une série de 105 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992 ; 59 : 401-407

[14] Buchelt M, Lack W, Kutschera HK , et al. Comparison of tuberculous and pyogenic spondylitis. An analysis of 122 cases. *Clin Orthop* 1993 ; 296 : 192-199

[15] Cabié A, Matheron S, Vallée E, Coulaud JP Tuberculose chez des Africains hospitalisés à Paris. Impact de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine. *Presse Med* 1995 ; 24 : 601-605

[16] Chapman M, Murray RO, Stocker DJ Tuberculosis of bone and joints. *Semin Roentgenol* 1979 ; 14 : 266-282

[17] Cotten A, Flipo RM, Drouot MH, Maury F, Chastanet P, Duquesnoy B, Delcambre B La tuberculose vertébrale. étude des aspects cliniques et radiologiques à partir d'une série de 82 cas. *J Radiol* 1996 ; 77 : 419-426

[18] Dautzenberg B Traitement de la tuberculose. *Rev Prat* 1996 ; 46 : 1350-1355

[19] David-Chaussé J, Dehais J, Effroy C L'ostéite vertébrale tuberculeuse centrosomatique. Revue générale à propos de 4 cas. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1984 ; 51 : 123-129

[20] Davies PD, Humphries MJ, Byfield SP , et al. Bone and joint tuberculosis. A survey of notifications in England and Wales. *J Bone Joint Surg* 1984 ; 66B : 326-330

[21] De Cagny R Ce qu'était la tuberculose ostéoarticulaire avant la découverte des antibiotiques. *Rev Med* 1972 ; 13 : 461-465

[22] Desai SS Early diagnosis of spinal tuberculosis by MRI. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76B : 863-869

[23] Dolberg OT, Schlaeffer F, Greene VW, Alkan ML Extrapulmonary tuberculosis in an immigrant society : clinical and demographic aspects of 92 cases. *Rev Infect Dis* 1991 ; 13 : 177-179

[24] Dutt AK, Moers D, Stead WW Short-course chemotherapy for extrapulmonary tuberculosis. Nine year's experience. *Ann Intern Med* 1986 ; 104 : 7-12

[25] Enarson DA, Fujii M, Nakielna EM, Grzybowski S Bone and joint tuberculosis : a continuing problem. *Can Med Assoc J* 1979 ; 120 : 139-145

[26] Fam AG, Rubenstein J Another look at spinal tuberculosis. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 1731-1740

[27] Fancourt GJ, Ebden P, Garner P, Cookson JB, Wales JM, Stoyle TF Bone tuberculosis : results and experience in Leicestershire. *Br J Dis Chest* 1986 ; 80 : 265-272

[28] Flipo RM, Deprez X, Duquesnoy B, Delcambre B Is spinal tuberculosis back again in developed countries ? *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1583-1584

[29] Fouquet B, Goupille P, Gobert F, Cotty P, Roulot B, Valat JP Spondylodiscites infectieuses : apport diagnostique des examens biologiques et de la ponction-biopsie discovertébrale ; à propos de 120 cas. *Rev Rhum [Fr]* 1996 ; 63 : 26-31

[30] Gentilini M, Robineau M, Le Parco JC, Bisson M, Richard-Lenoble D, Domart A Ostéites et ostéo-arthrites tuberculeuses chez le Noir africain transplanté. à propos de 50 observations. *Sem Hop Paris* 1972 ; 48 : 3478-3481

[31] Gorse GJ, Pais MJ, Kusske JA, Cesario TC Tuberculous spondylitis. A report of six cases and a review of the literature. *Medicine* 1983 ; 62 : 178-193

[32] Güven O, Kumano K, Yalçin S, Karahan M, Tsuji S A single stage posterior approach and rigid fixation for preventing kyphosis in the treatment of spinal tuberculosis. *Spine* 1994 ; 19 : 1039-1043

[33] Halsey JP, Reeback JS, Barnes CG A decade of skeletal tuberculosis. *Ann Rheum Dis* 1982 ; 41 : 7-10

[34] Hamza M Tuberculose articulaire et vertébrale. *Rev Rhum [Fr]* 1993 ; 60 : 115-118

[35] Hubert B, Desenclos JC, Schwoebel V épidémiologie actuelle de la tuberculose. *Med Ther* 1995 ; 1 : 7-17

[36] Janssens JP, De Haller R Spinal tuberculosis in a developed country. A review of 26 cases with special emphasis on abscesses and neurologic complications. *Clin Orthop* 1990 ; 257 : 67-75

[37] Jellis JE Bacterial infections : bone and joint tuberculosis. *Baillieres Clin Rheumatol* 1995 ; 9 : 151-159

[38] Kim NH, Lee HM, Suh JS Magnetic resonance imaging for the diagnosis of tuberculous spondylitis. *Spine* 1994 ; 19 : 2451-2455

[39] Laredo JD, Bard M, Cywiner-Golenzer CH, Chretien J. Percutaneous biopsy of musculo-skeletal lesions. In : Bard M, Laredo JD eds. Interventional radiology in bone and joint. Wien : Springer-Verlag, 1988 : 3-50

[40] Lemaître F, Damade R, Pouchot J, Barge J, Boussougant Y, Vinceneux P Tuberculose ostéoarticulaire. Apport diagnostique du prélèvement local. *Rev Med Interne* 1995 ; 16 : 191-194

[41] Leone J, Brochot P, Eschard JP, Gougeon J, Etienne JC Analyse d'une série de 115 spondylodiscites infectieuses. Problèmes diagnostiques et thérapeutiques. *Rachis* 1992 ; 4 : 273-280

[42] Lifeso R Atlanto-axial tuberculosis in adults. *J Bone Joint Surg* 1987 ; 69B : 183-187

[43] Lindahl S, Nyman RS, Brismar J, Hugosson C, Lundstedt C Imaging of tuberculosis. IV. Spinal manifestations in 63 patients. *Acta Radiol* 1996 ; 37 : 506-511

[44] Liu GC, Chou MS, Tsai TC, Lin SY, Shen YS MR evaluation of tuberculous spondylitis. *Acta Radiol* 1993 ; 34 : 554-558

[45] Maiuri F, Iaconetta G, Gallicchio B, Manto A, Briganti F Spondylodiscitis. Clinical and magnetic resonance diagnosis. *Spine* 1997 ; 22 : 1741-1746 **[crossref]**

[46] Martini M. La tuberculose ostéoarticulaire. Berlin : Springer-Verlag, 1988

[47] Medical research council working party on the tuberculosis of the spine. A 10-year assessment of controlled trials of inpatient and outpatient treatment and of plaster-of-Paris jackets for tuberculosis of the spine in children on standard chemotherapy. *J Bone Joint Surg* 1985 ; 67B : 103-110

[48] Medical research council working party on the tuberculosis of the spine. Controlled trial of short-course regimens of chemotherapy in the ambulatory treatment of the spinal tuberculosis. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75B : 240-248

[49] Fernandez Munoz, Cardenal A, Balsa A, Quiralte J, Del Arco A, Pena JM , et al. Rheumatic manifestations in 556 patients with human immunodeficiency virus infection. *Semin Arthritis Rheum* 1991 ; 21 : 30-39

[50] Newton P, Sharp J, Barnes KL Bone and joint tuberculosis in Great Manchester 1969-79. *Ann Rheum Dis* 1982 ; 41 : 1-6

[51] Nicholson RA Twenty years of bone and joint tuberculosis in Bardford. *J Bone Joint Surg* 1974 ; 56B : 760-765

[52] Nussbaum ES, Rockwold GL, Bergman TA, Erickson DL, Seljeskog EL Spinal tuberculosis : a diagnostic and management challenge. *J Neurosurg* 1995 ; 83 : 243-247

[53] Ouahes M, Martini M Résultat du traitement conservateur de 171 maux de Pott sans atteinte neurologique. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 563-568

[54] Paus B The changed pattern of bone and joint tuberculosis in Norway. *Acta Orthop Scand* 1977 ; 48 : 277-279

[55] Perronne C Le traitement de la tuberculose. *Med Ther* 1995 ; 1 : 39-45

[56] Perronne C, Saba J, Behloul Z, Salmon-Céron D, Leport C, Vildé JL , et al. Pyogenic and tuberculous spondylodiskitis (vertebral osteomyelitis) in 80 adults patients. *Clin Infect Dis* 1994 ; 19 : 746-750

[57] Pertuiset E, Beaudreuil J, Horusitzky A, Kemiche F, Richette P, Clerc-Wyel D , et al. Diagnostic et traitement de la tuberculose ostéoarticulaire durant la période 1980-94.[abstract]. *Rev Rhum [Fr]* 1995 ; 62 : 708

[58] Pertuiset E, Beaudreuil J, Horusitzky A, Lioté F, Kemiche F, Richette P , et al. Aspects épidémiologiques de la tuberculose ostéoarticulaire de l'adulte. *Presse Med* 1997 ; 26 : 311-315

[59] Pertuiset E, Beaudreuil J, Lioté F, Horusitzky A, Kemiche F, Richette P , et al. Spinal tuberculosis : imaging assessment and diagnostic procedures.[abstract 734]. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39(suppl) : S149

[60] Pierre-Audigier C Techniques biologiques récentes pour le diagnostic des infections à mycobactéries. *Presse Med* 1994 ; 23 : 665-670

[61] Rathakrishnan V, Mohd TH Osteo-articular tuberculosis. A radiological study in a Malaysian hospital. *Skeletal Radiol* 1989 ; 18 : 267-272

[62] Sammon DJ Bone and joint tuberculosis in Glasgow : the present situation. *Scott Med J* 1983 ; 28 : 48-56

[63] Sharif HS, Clark DC, Aabed MY , et al. Granulomatous spinal infections : MR imaging. *Radiology* 1990 ; 177 : 101-107

[64] Tuli SM Results of treatment of spinal tuberculosis by “middle-path” regime. *J Bone Joint Surg* 1975 ; 57B : 13-23

[65] Upadhyay SS, Saji MJ, Yau AC Duration of antituberculosis chemotherapy in conjunction with radical surgery in the management of spinal tuberculosis. *Spine* 1996 ; 21 : 1898-1903 **[crossref]**

[66] Watts HG, Lifeso RM Tuberculosis of bone and joints. *J Bone Joint Surg* 1996 ; 78A : 288-298

[67] Weaver P, Lifeso RM The radiological diagnosis of tuberculosis of the adult spine. *Skeletal Radiol* 1984 ; 12 : 178-186

[68] Wolfgang GL Tuberculosis joint infection. *Clin Orthop* 1978 ; 136 : 257-263

[69] Wyatt SH, Fishman EK CT/MRI of musculoskeletal complications of AIDS. *Skeletal Radiol* 1995 ; 24 : 481-488

[70] Yao DC, Sartoris DJ Musculoskeletal tuberculosis. *Radiol Clin North Am* 1995 ; 33 : 679-689

Fig 1 :

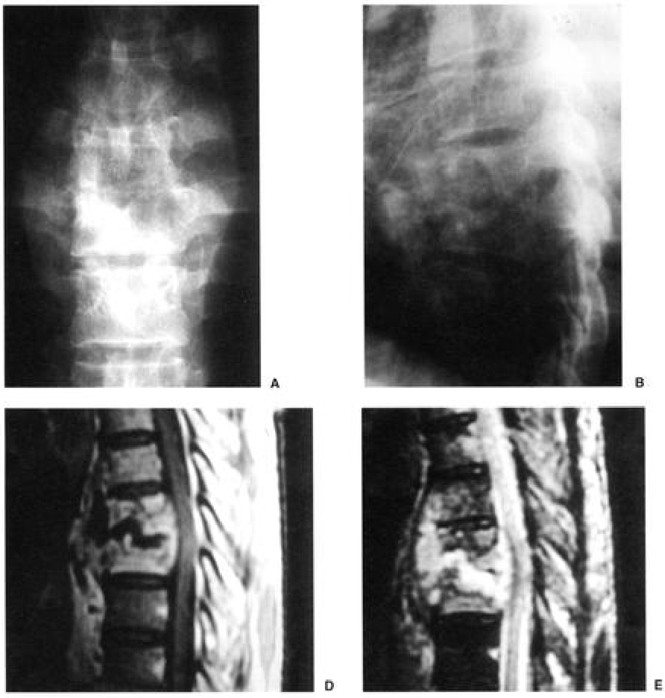

Fig 1 :

Spondylodiscite tuberculeuse D7-D8 chez un Noir africain. Sur les radiographies (A et B), disparition de l'interligne et abcès en « fuseau ». Sur les séquences en imagerie par résonance magnétique T1 (C et D), le rehaussement des lésions après injection de gadolinium (D) est net. En T2 (E), il existe un hypersignal intense et on visualise bien l'abcès prévertébral sous-ligamentaire antérieur. L'IRM objective une épidurite refoulant la moelle épinière.

Fig 2 :

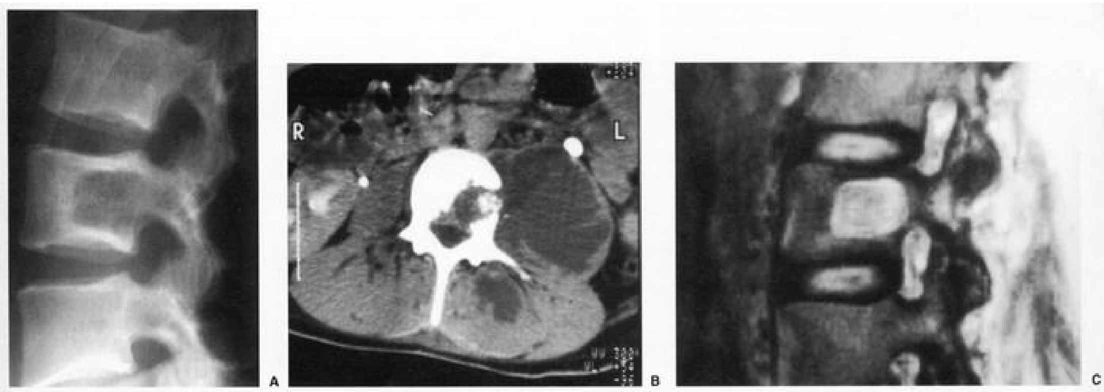

Fig 2 :

Spondylite tuberculeuse de L3 chez un Noir africain. La radiographie (A) montre une ostéolyse

de la moitié postérieure du corps vertébral. La tomodensitométrie (B) montre un séquestre osseux au sein de l'ostéolyse, un volumineux abcès du psoas et un abcès dans les muscles spinaux. L'imagerie par résonance magnétique en T2 (C) montre la lésion en hypersignal et le respect des disques intervertébraux.

Fig 3 :

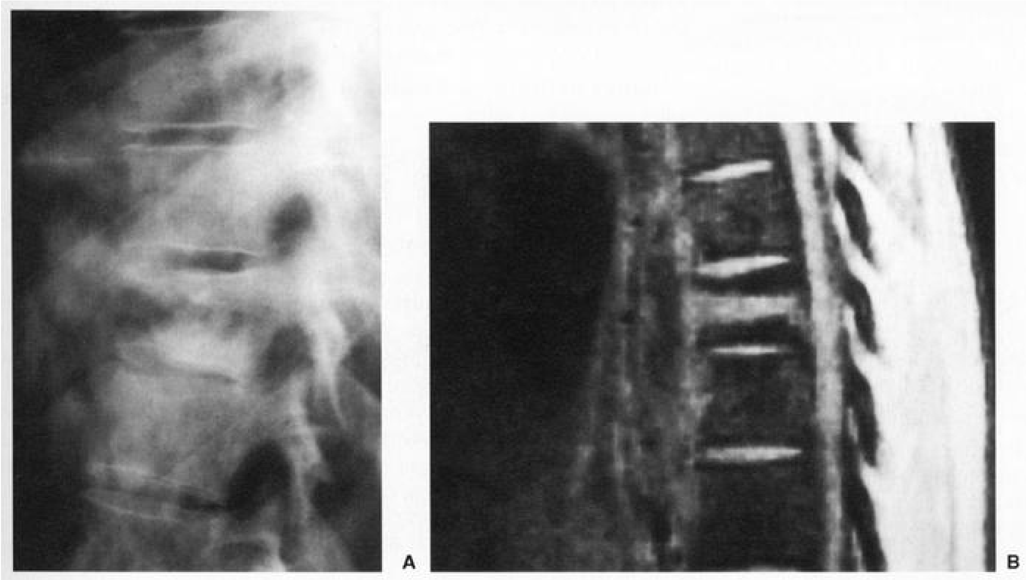

Fig 3 :

Spondylite tuberculeuse de D8 chez un Noir africain. La radiographie (A) montre une ostéolyse linéaire centrosomatique. L'imagerie par résonance magnétique en T2 (B) montre la lésion centrosomatique en hypersignal et un volumineux abcès prévertébral, décollant le ligament longitudinal antérieur et s'étendant en hauteur vers le haut et vers le bas.

Fig 4 :

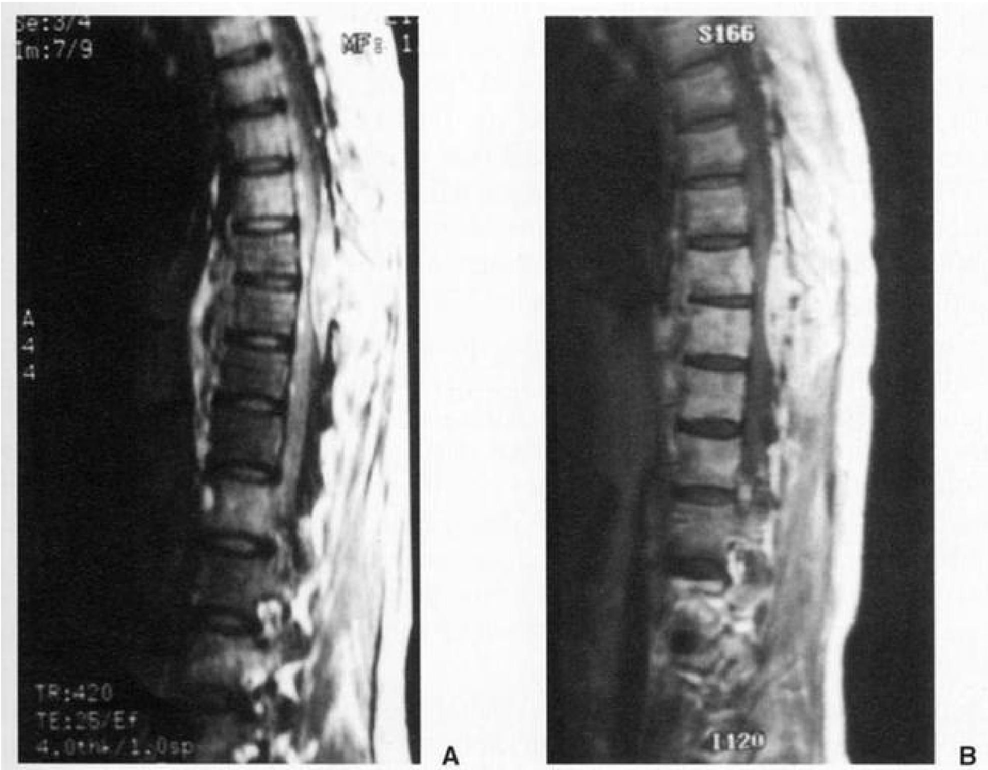

Fig 4 :

Imagerie par résonance magnétique d'une spondylite tuberculeuse multifocale du rachis dorsolombaire, respectant les disques intervertébraux, chez une Noire africaine. Il existe un abcès sous-ligamentaire antérieur et surtout une volumineuse épidurite de siège dorsal

postérieur, comprimant la moelle épinière à l'imagerie par résonance magnétique, mais sans signes cliniques neurologiques.

Appareil locomoteur
[15-866-A-10]

Tumeurs du rachis et du sacrum

Philippe Hernigou : Professeur des Universités
Hôpital Henri Mondor, 94010 Créteil France

Haut de page

GÉNÉRALITÉS

Clinique

Le diagnostic clinique précoce des tumeurs du rachis repose sur un dilemme : compte tenu de la fréquence des douleurs dorsales ou lombaires dans la population, et compte tenu du fait qu'une tumeur du rachis au départ n'a comme seul signe clinique qu'une douleur, le choix difficile à résoudre est soit de multiplier les examens complémentaires et en particulier les scintigraphies devant toute douleur rachidienne, soit d'attendre qu'une lyse osseuse apparaisse pour en faire le diagnostic, ce qui est déjà relativement tardif puisque cela suppose 30 à 50 % de destruction des travées osseuses.

Pour être précoce, un diagnostic doit être évoqué devant une radiographie normale.

Le symptôme le plus fréquent chez les patients présentant une tumeur du rachis est une douleur. Cette douleur rachidienne a deux caractéristiques qui doivent d'emblée faire suspecter la possibilité d'un processus tumoral :

- c'est une douleur progressive, souvent plus prononcée la nuit et non liée aux activités physiques, ce qui la distingue des douleurs rachidiennes mécaniques ;
- dans plus de la moitié des cas de toutes les séries rapportées, cette douleur rachidienne s'accompagne d'une note radiculaire qui est variable, bien entendu, suivant le niveau de la lésion mais qui, elle aussi, est souvent à recrudescence nocturne.

L'examen clinique doit rechercher quatre signes qui accompagnent rarement les douleurs

rachidiennes d'origine mécanique :

- une cyphose qui peut être le témoin d'une fracture pathologique d'un corps vertébral ;
- une scoliose ou une attitude scoliotique prononcée ;
- une douleur exquise d'une épineuse à la percussion ;
- un signe neurologique, qu'il s'agisse d'un clonus, d'une spasticité, d'une hyperréflectivité, d'une perte de la sensibilité.

L'interprétation des radiographies standards centrées sur la région douloureuse reste difficile. En effet, 30 à 50 % des travées osseuses doivent être détruites avant qu'une lyse radiologique devienne apparente. Ceci signifie qu'une radiographie standard normale n'exclut pas le diagnostic de tumeur vertébrale. La difficulté à ce stade est de savoir, devant une radiographie standard normale, demander une scintigraphie osseuse au technétium qui est sans doute l'examen le plus sensible, même s'il n'est pas spécifique. Cette scintigraphie devrait être demandée devant toute douleur rachidienne non mécanique à prédominance nocturne et s'accompagnant de douleurs radiculaires depuis plus de 1 mois, surtout si elles s'accompagnent d'un des signes cliniques suivants : scoliose, cyphose, percussion douloureuse des épineuses ou signes neurologiques objectifs.

Une scintigraphie normale ne peut cependant éliminer une tumeur rachidienne, celle-ci étant négative dans certaines circonstances : tumeur hématologique type myélome ou lymphome en raison de l'importance de l'activité ostéoclastique et de l'absence d'activité ostéoblastique, histiocytose X, neuroblastome. De même, des patients sous chimiothérapie peuvent avoir une scintigraphie négative, même avec une localisation vertébrale en raison de la suppression de l'activité ostéoblastique.

Imagerie des tumeurs osseuses

Radiographie et tomographie

Aspects

Les aspects réalisés sont de type ostéolytique, de type ostéocondensant ou mixte.

La forme *ostéolytique* est la plus fréquente. Elle détermine des images de transparence où la structure osseuse a disparu. Les dimensions de ces zones claires sont variables : de quelques millimètres à 1 ou 2 cm, voire davantage. Très petites et juxtaposées, elles peuvent réaliser un aspect dit « vermoulu ». Ailleurs, l'image est plutôt comparable à l'effet d'un coup de chiffon sur un dessin à la craie : la tumeur « efface » une portion de plateau vertébral, un trou sacré, une transverse, un pédicule. Dans ces formes débutantes, aux vertèbres et au sacrum, l'erreur fréquente est de méconnaître la tumeur quand sa traduction radiologique est encore discrète : il faut suivre, ligne par ligne, tous les contours osseux. Il faut se rappeler que la radiologie est souvent en retard sur la clinique et si l'origine des douleurs n'a pas été élucidée, il faudra redemander des clichés ou faire faire une scintigraphie.

L'image typique est celle d'un pédicule lysé **(fig 1)** qui donne sur le cliché de face l'image de la vertèbre « borgne ». à un degré de plus, le corps vertébral s'écrase en « galette » entre deux disques intervertébraux conservés.

Les formes *ostéocondensantes* peuvent réaliser des taches opaques, arrondies, à bords nets ou flous, uniques ou peu nombreuses. Elles peuvent réaliser de multiples noyaux flous disséminés en « flocons de neige » donnant à l'os un aspect pommelé, cotonneux ouaté ; cette condensation peut être totale, donnant alors l'aspect d'une vertèbre ivoire [49] ; enfin, l'ostéosclérose diffuse peut s'étendre à une partie ou la totalité de la colonne vertébrale.

Les hauteurs discales sont le plus souvent respectées du fait de la très grande résistance du disque à l'infiltration tumorale.

Caractères sémiologiques

Le bilan radiologique permet de réunir les caractères sémiologiques des tumeurs vertébrales et d'orienter le diagnostic. De manière schématique, le guide suivant peut être proposé, fonction de l'âge du patient, du type d'atteinte osseuse et de la localisation.

Ostéolyse

> Si le patient est jeune, elle est évocatrice des diagnostics suivants : tumeurs bénignes, sarcome d'Ewing, métastase. En cas d'atteinte limitée à l'arc postérieur, on doit s'orienter plus volontiers vers les tumeurs bénignes suivantes : ostéome ostéoïde, ostéoblastome, kyste osseux anévrismal.
> Si le patient est âgé, le choix se tourne vers : hémangiome, sarcome, myélome, métastase, chordome. La localisation thoracique rend très improbable l'hypothèse du chordome. Une extension paravertébrale est plutôt en faveur d'un sarcome, d'un myélome ou d'une métastase.

Soufflure corticale

> Si le patient est jeune, cet aspect est évocateur des tumeurs suivantes : ostéoblastome, tumeur à cellules géantes, hémangiome, kyste osseux anévrismal, myélome, chordome.
> Si le patient est plus âgé, les possibilités se limitent à l'hémangiome et au myélome. Ce dernier diagnostic est à évoquer en premier s'il existe une lyse corticale associée.

Il faut évoquer essentiellement : ostéome ostéoïde, ostéoblastome, métastase, chordome. L'ostéome ostéoïde et l'ostéoblastome sont probables si le patient est jeune et si l'atteinte porte sur l'arc postérieur. Les diagnostics de métastase et de chordome sont plutôt à évoquer devant un patient plus âgé avec une atteinte des corps vertébraux, de la jonction cervico-occipitale ou du sacrum.

Certaines tumeurs osseuses ont un siège préférentiel au rachis. Le sacrum est le siège le plus fréquent des tumeurs malignes du squelette axial et en particulier des tumeurs à cellules géantes, du chordome, du fibrosarcome du rachis. à l'inverse, l'ostéome ostéoïde et l'ostéoblastome sont plutôt situés sur le rachis dorsal ou lombaire et plus particulièrement sur l'arc postérieur. Les métastases touchent habituellement la région pédiculaire ou la jonction du pédicule et du corps, ce qui explique le signe de la vertèbre « borgne ». L'ostéosarcome, le chondrosarcome, l'hémangiome et le lymphome touchent plutôt le corps vertébral et respectent assez longtemps la région pédiculaire.

Contour de la zone tumorale

Il peut aider au diagnostic. Une lésion peu agressive ou bénigne a habituellement une interface bien marquée avec l'os normal. à cette interface se forme un os néoformé de type réactionnel qui donne habituellement une image dense, limitant bien la lésion. De telles limites se voient dans les fibromes non ossifiants, les fibromes chondromyxoïdes (lésions rares au rachis) mais aussi dans le chondroblastome et l'ostéoblastome. Lorsque la lésion grossit plus rapidement, les limites sont moins nettes, sans zone condensée périphérique avec une limite peu régulière de type carte géographique. Ce type de limite peut se voir dans les tumeurs à cellules géantes ainsi que dans les localisations de myélomes.

Scanner

Son excellente résolution spatiale [2], les études en fenêtres osseuses et l'utilisation de programmes de haute résolution, lui permettent de dépister plus précocement que les radiographies standards, les lésions lytiques ou condensantes du rachis. Néanmoins, seul

standards déterminent le niveau à explorer.

La localisation exacte d'une tumeur corporéale et/ou de l'arc postérieur, son extension **(fig 2)** et ses limites avec les structures normales, peuvent ainsi être étudiées sur plusieurs incidences. La résolution spatiale élevée du scanner [36] permet la différenciation entre l'os cortical et l'os spongieux, le dépistage de discrètes zones de lyse osseuse, de calcifications, d'ostéocondensation. Il permet également la visualisation d'un éventuel envahissement tumoral des parties molles paravertébrales et de l'espace épidural après injection intraveineuse de contraste.

Scintigraphie

Elle reste un examen indispensable devant des signes cliniques isolés sans lésion radiologique décelable sur les clichés standards ; en effet, l'injection de ^{99m}Tc diphosphonate peut retrouver une fixation anormale alors que les radiographies standards sont encore normales. Elle montre également des hyperfixations multiples, évocatrices de métastases. Elle précise mal le siège exact et l'extension des tumeurs osseuses. Sa sensibilité est moyenne et sa spécificité mauvaise.

Imagerie par résonance magnétique

L'IRM apporte une vision nouvelle des tumeurs vertébrales [9]. Il s'agit de la meilleure technique d'exploration de la médullaire osseuse (supérieure, et plus spécifique que la scintigraphie). La majorité des tumeurs vertébrales, et notamment les métastases, lymphomes et myélomes, siègent préférentiellement dans les corps vertébraux, richement vascularisés. L'IRM est ainsi la technique qui permet le diagnostic le plus précoce des tumeurs vertébrales. La possibilité d'études dans le plan sagittal **(fig 3)** est un autre avantage de l'IRM, ainsi que l'étude simultanée du fourreau dural et de son contenu [47]. Les séquences T1 sont le plus souvent utilisées pour l'étude des tumeurs vertébrales, car elles sont les meilleures pour l'étude des signaux graisseux du spongieux vertébral. Les séquences T2 sont plus utilisées pour leur effet « myélographique », à la recherche d'épidurite compressive, que pour leur aide, inconstante, à la caractérisation tissulaire.

Si l'IRM est très sensible pour la détection des tumeurs [24], elle n'est en revanche que peu spécifique ; il n'existe pas de différence significative de signal magnétique [46] entre les tumeurs bénignes et malignes, et de nombreux processus non tumoraux peuvent être à l'origine de modifications similaires. Les modifications hétérogènes de signal magnétique, les limites floues, et l'absence de réaction ostéoscléreuse (anneau d'hyposignal périphérique), sont cependant autant d'éléments plaidant pour un processus malin [50]. Les infiltrations néoplasiques des parties molles avoisinantes peuvent être difficiles à différencier de simples oedèmes réactionnels ; l'injection intraveineuse (IV) de gadolinium est parfois utile pour la différenciation entre oedème et infiltration néoplasique.

Plusieurs localisations sont évocatrices de métastases.

Haut de page

MÉTASTASES OSSEUSES

Diagnostic étiologique des métastases osseuses inaugurales

Il s'appuie [13] sur l'aspect radiologique des métastases, l'anamnèse, l'examen clinique, la radiographie pulmonaire, les examens biologiques courants, l'imagerie médicale, le dosage des marqueurs sériques et l'anatomie pathologique.

La découverte d'une métastase osseuse a une valeur péjorative [1] à de rares exceptions près. La médiane de survie, tous cancers confondus, est de 5 mois après le diagnostic avec 5 % de survie à 5 ans et 1 % à 10 ans.

Toutefois, certains cancers au stade métastatique offrent des possibilités thérapeutiques appréciables : essentiellement les cancers hormonodépendants (prostate et sein) dont la moyenne de survie atteint 18 mois ; les cancers thyroïdiens papillaires ou vésiculaires accessibles à un traitement par isotopes radioactifs, dont la moyenne de survie dépasse 12 mois et qui comptent même quelques rares cas de guérison, lorsqu'ils sont diagnostiqués avant que la masse tumorale n'atteigne une valeur critique ; plus encore les neuroblastomes et les tumeurs germinales susceptibles d'offrir une longue survie après chimiothérapie ; 20 % environ des cancers du rein qui s'avèrent sensibles à la chimiothérapie avec une moyenne de survie supérieure à 12 mois ; 20 % environ des cancers de l'endomètre qui sont sensibles aux estrogènes avec une moyenne de survie à 5 ans.

La plupart des cancérologues insistent sur la plus longue survie des patients ayant une métastase présumée unique. Inversement, l'existence de métastases extraosseuses a une signification péjorative, incitant à modérer la recherche étiologique. Il est dès lors logique de proposer [8] :

- en cas de métastase unique (ou double) une attitude « curative » : recherche poussée et traitement radical du cancer originel et de la ou des deux métastases [26], tout en sachant qu'au niveau du rachis, le concept de traitement radical est difficile, car il faut en toute logique à ce moment-là réaliser une vertébrectomie totale, geste chirurgical dont le taux de complications est particulièrement élevé et sans doute non justifié lorsque le cancer est sensible à un traitement médical ou hormonoal (sein, prostate, thyroïde) ;
- en cas de métastases multiples : recherche en priorité des cancers se prêtant à un traitement d'une certaine efficacité, notamment les cancers de la prostate et du sein.

Les caractères des images métastatiques [3] sont susceptibles d'orienter le diagnostic étiologique essentiellement d'après leur caractère condensant éventuel. En effet, une métastase condensante pure oriente vers une origine prostatique. Cependant les métastases prostatiques peuvent être lytiques (dans 25 % des cas) ou mixtes et, d'autre part, tous les cancers viscéraux, à l'exception des hépatocarcinomes, peuvent, à l'occasion, engendrer des métastases ostéocondensantes, principalement ceux du sein, les adénocancers mucineux du tube digestif, les mélanomes, les cancers vésicaux, les cancers de l'endomètre et de l'ovaire, les tumeurs carcinoïdes bronchiques ou digestives et les tumeurs du système nerveux central. Les images mixtes à la fois condensantes et lytiques sont essentiellement le fait des tumeurs mammaires et pulmonaires. Une soufflure de la corticale est évocatrice de métastase thyroïdienne ou rénale. En résumé de cette longue liste de particularités radiographiques, on ne peut guère retenir pour l'orientation étiologique que le caractère condensant pur en faveur de l'origine prostatique [7].

On ne peut guère non plus tirer d'arguments étiologiques de l'aspect de la scintigraphie osseuse. Enfin, à notre connaissance, ni la tomodensitométrie (TDM), ni l'IRM des métastases osseuses n'orientent le diagnostic étiologique. La rentabilité de l'interrogatoire et de l'examen clinique réputée très élevée dans l'expérience des cancérologues, apparaît relativement faible dans les études de la littérature [58] qui les mentionnent [53]. La radiographie pulmonaire doit être systématique à la recherche d'un cancer bronchique mais aussi de métastases pulmonaires. Les examens de laboratoire courants n'objectivent habituellement ni syndrome paranéoplasique, ni présence de sang dans les urines ou dans les selles, symptomatique d'une tumeur de l'arbre urinaire ou du tube digestif. Rappelons toutefois l'importance de l'étude protidique pour le diagnostic différentiel (myélome).

L'imagerie médicale à visée étiologique joue un rôle majeur dans la mise en évidence du cancer primitif [62].

Les examens radiographiques traditionnels (transits oeso-gastro-duodénaux, lavements barytés et urographies intraveineuses) ne précisent l'origine des métastases, lorsqu'ils sont pratiqués en l'absence de signes cliniques d'orientation, que dans moins de 10 % des cas. C'est pourquoi l'exploration TDM du thorax doit être programmée lorsque le diagnostic étiologique n'a pas été fait au terme du bilan initial, sans se dissimuler qu'un cancer ulcériforme de l'oesophage lui échappe facilement. La TDM abdominopelvienne constitue l'examen de choix pour l'exploration de tous les viscères abdominopelviens, notamment le rein et les surrénales, le foie, les voies biliaires, le pancréas, le tube

digestif, la vessie, la prostate, l'utérus et les ovaires. L'échographie de moindre coût que la TDM demeure en revanche le meilleur examen de dépistage des cancers thyroïdiens, complétée en cas d'anomalie par la scintigraphie isotopique, et des cancers ovariens dont certains, même métastasés, sont indécelables au toucher vaginal. L'échographie est aussi le meilleur examen de dépistage par imagerie des cancers prostatiques sans extension. La mammographie est devenue, grâce à des perfectionnements successifs, l'examen de référence en matière de dépistage de cancer du sein, même si demeure la possibilité de faux négatifs.

Les marqueurs tumoraux sériques [20] sont des substances sécrétées par les tumeurs et dosables dans le sang :

- le PSA *(prostate specific antigen)* est d'un intérêt majeur chez l'homme notamment en cas de métastase non condensante ;
- l'AFP (alphafoetoprotéine), et la bêta-hCG *(human chorionic gonadotropin)* marqueurs des tumeurs germinales, (certes rares, mais donnant lieu à de très longues survies) doivent impérativement être dosées chez les sujets jeunes ;
- la TG (thyroglobuline) et la calcitonine sont très spécifiques. Cependant l'anatomie pathologique des métastases thyroïdiennes reproduit généralement fidèlement l'organe originel et les cancers médullaires de la thyroïde sont très rares, ce qui réduit l'intérêt de ces marqueurs ;
- le SCC *(squamous cell carcinoma)* a l'avantage de désigner un groupe de tumeurs pour lesquelles il n'existe pas de traitement chimiothérapique ou hormonothérapique efficace ;
- la NSE *(neurone specific enolase)* précise la nature neuroendocrinienne d'une tumeur pulmonaire, ou oriente vers une tumeur neuroendocrinienne de localisation problématique, sensible à la chimiothérapie ;
- Le Ca 15 - 3 *(carbohydrate antigen)* peut, quand il est élevé, étayer une suspicion diagnostique lorsque la mammographie est douteuse.

Mais quel que soit le secours apporté par l'utilisation des marqueurs sériques, il ne saurait éliminer la nécessité d'un examen histologique soit de la métastase, soit directement du viscère concerné, suivant les orientations obtenues par les examens complémentaires.

L'étude histologique de l'os a bénéficié de progrès récents :

- la ponction à l'aiguille de la métastase osseuse sous contrôle radiologique ou TDM permet une étude cytologique, qui confirme la malignité mais donne rarement une orientation étiologique ;
- mais c'est la biopsie de la métastase [43] qui permet la meilleure étude histologique. La biopsie au trocart sera préférée en cas de lésions multiples ou facilement accessibles (le trocart de Laredo permet l'abord des vertèbres au-dessous de T4) ; la biopsie chirurgicale sera réservée aux lésions d'accès impossible par un trocart. L'apport de l'examen anatomopathologique de la métastase est considérable : il permet d'affirmer avec certitude le caractère métastatique de la lésion, éliminant lymphome, myélome, ostéosarcome dont le tableau radiologique prête parfois à confusion ; il autorise le traitement quand il est indiqué ; surtout, il oriente le plus souvent le diagnostic étiologique et le précise parfois. Il bénéficie depuis quelques années des techniques d'immunomarquage qui s'ajoutent à l'histochimie pour mettre en évidence dans les cellules métastatiques des marqueurs du cancer d'origine.

Schématiquement dans un premier temps :

- parfois l'examen fournit un diagnostic précis basé sur l'aspect de la métastase en microscopie optique (cancer thyroïdien différencié, vésiculaire ou papillaire, carcinome bronchique à petites cellules, carcinome rénal à cellules claires) ou éventuellement sur la caractérisation histochimique des cellules métastatiques (hépatocarcinome, mélanome). Mais ces cas sont rares ;
- le plus souvent, l'examen histologique classique permet seulement de différencier les adénocarcinomes, les plus fréquents, des carcinomes épidermoïdes et des sarcomes ; parfois cependant il ne peut différencier le type de carcinome en cause (carcinome indifférencié), ou ne peut affirmer avec certitude le caractère carcinomateux ou sarcomateux de la métastase (cancer indifférencié).

Dans un second temps, s'appuyant sur l'immunomarquage, l'examen histologique va :

tenter de préciser le point de départ d'un adénocarcinome en recherchant dans les cellules métastatiques le PSA (parfois trouvé en l'absence d'élévation du PSA sérique) l'AFP, la calcitonine, la TG etc, selon les orientations déjà obtenues ;
devant une métastase sarcomateuse, rechercher une tumeur vasculaire (par immunomarquage du facteur VIII), musculaire (par immunomarquage de la desmine, de l'actine, du muscle lisse) ou nerveuse (neurofilaments, protéine S 100) ;
devant un carcinome indifférencié, tenter de préciser sa nature épidermoïde (cytokératine, EMA *(epithelial membrane antigen)* ou glandulaire (ACE [antigène carcinoembryonnaire], marqueurs spécifiques).

Dépistage des métastases vertébrales dans la surveillance d'un cancer connu

La sensibilité diagnostique de la radiographie standard pour la recherche de métastases rachidiennes est très faible : la détection d'une métastase osseuse ne devient possible que lorsque plus de 40 % de la moelle osseuse sont envahis ; au rachis dorsolombaire, les superpositions digestives, costales, etc, gênent considérablement la recherche d'altérations morphologiques mineures ; à l'étage cervical, les vertèbres C6 et C7 sont parfois complètement masquées par les épaules sur le cliché de profil du rachis cervical.

La scintigraphie [64] possède une sensibilité plus forte et plus précoce que la radiographie standard dans le dépistage des métastases rachidiennes ; il existe cependant beaucoup plus de faux positifs en rapport avec des lésions de discarthrose, une atteinte infectieuse, des remaniements postchirurgicaux, des fractures ostéoporotiques ou non, une localisation pagétique, etc. La présence d'une hyperfixation doit toujours être contrôlée par des clichés standards centrés et/ou par un examen TDM [25].

La TDM est indispensable pour faire le bilan d'une image suspecte en radiographie standard ou étudier l'aspect morphologique d'une hyperfixation vertébrale. La plupart des métastases prennent le contraste, et il est intéressant de réaliser une charge iodée importante pour mieux délimiter la tumeur. L'examen permet d'apprécier les modifications morphologiques de la vertèbre pathologique : siège et importance de l'ostéolyse et/ou de l'ostéocondensation, envahissement prévertébral.

L'IRM [14] occupe maintenant une place essentielle dans le diagnostic positif et différentiel, ainsi que dans le bilan et le suivi thérapeutique des métastases rachidiennes. Sa sensibilité est élevée. L'IRM offre même une précocité diagnostique et une sensibilité plus grande que la scintigraphie. Certains obstacles techniques empêchent encore une généralisation de cette technique.

Les métastases vertébrales sont presque toujours visibles en T1, car hypo-intenses. Il est exceptionnel que des métastases échappant à une séquence T1 soient visibles en T2 ; elles peuvent parfois être cependant mieux visibles sur une séquence STIR. Les modifications de signal magnétique des métastases vertébrales sont souvent multiples, d'intensité et d'étendue variables, touchant une partie ou la totalité d'un corps vertébral. Les atteintes des arcs postérieurs sont plus difficiles à objectiver, parfois mieux visibles en scintigraphie. Elles peuvent s'accompagner de déformations du corps vertébral : tassement ou soufflure. Un des grands avantages de l'IRM est la mise en évidence d'épidurite adjacente aux métastases vertébrales. Elles entraînent un effacement localisé de la graisse épidurale en T1. Les épidurites importantes peuvent entraîner une déformation puis une compression médullaire, bien appréciées en T1 [60]. Après injection de gadolinium, les métastases vertébrales sont presque toujours opacifiées, mais d'intensité variable, y compris en cas de lésions multiples chez le même sujet. Du fait de cette opacification, la majorité des métastases vertébrales deviennent alors iso-intenses en T1. Il ne faut donc pas rechercher les métastases sur les coupes avec injection de gadolinium.

Il persiste cependant des faux négatifs IRM, mais dont la fréquence ne peut encore être établie faute d'étude anatomo-IRM sur ce sujet. Par ailleurs, I'IRM est une technique plus « anatomique » que la scintigraphie, permettant de visualiser également les lésions épidurales, les compressions médullaires et les masses paravertébrales. L'IRM est donc une technique plus sensible, plus spécifique et plus complète que la scintigraphie. Mais, même en coupes sagittales, I'IRM demeure une étude segmentaire, l'étude de la totalité du rachis avec une antenne de surface étant longue et l'exploration osseuse du corps entier presque impossible. Aussi, dans l'état actuel de la technologie, la scintigraphie

demeure-t-elle la technique de dépistage des métastases osseuses (entre autres vertébrales), pour des raisons de coût, de rapidité d'examen, et d'étude de la totalité du squelette. Mais en cas de scintigraphie négative avec suspicion clinique ou radiologique de localisation secondaire, il faudra savoir maintenant pratiquer une IRM. En cas de symptôme neurologique, il apparaît souhaitable de réaliser une IRM d'emblée, cette technique objectivant à la fois les métastases osseuses et leur effet compressif.

Diagnostic différentiel avec tassement ostéoporotique

Il s'agit d'un problème fréquent [54] pour lequel il n'est pas envisageable de réaliser des contrôles biopsiques systématiques (ceux-ci n'ont par ailleurs une valeur que s'ils sont positifs), ce qui donne une importance majeure au contexte clinique et aux bilans radiologiques. Après avoir éliminé les faux tassements vertébraux, les vertèbres congénitalement malformées (maladie de Morquio, de Hurler, os de marbre, myxoedème ou achondroplasie), les déformations par modelage osseux occasionnées par un trouble de la statique ou une érosion osseuse en rapport avec un anévrisme, le tassement vertébral est le plus souvent secondaire à une tumeur, une infection [63] ou à une ostéopénie endocrinienne. Seule cette dernière étiologie, qui ne nécessite pas de biopsie vertébrale, peut être identifiée au mieux sur les radiographies standards pour limiter les investigations inutiles ; il existe deux signes radiologiques qui permettent de les opposer aux tassements tumoraux :

- aspect régulièrement concave du plateau vertébral ostéoporotique fracturé avec une corticale régulièrement épaissie par le tassement des travées osseuses (le plateau de la vertèbre présente une angulation sans épaississement) ;
- respect quasi constant du mur postérieur (les tassements tumoraux peuvent présenter un recul du mur postérieur).

Ces critères sémiologiques ne sont pas absolus : il existe de façon exceptionnelle des fractures ostéoporotiques non traumatiques entraînant un recul du mur postérieur. Dans les cas cliniquement difficiles, il faudra avoir recours à l'IRM et si besoin à la biopsie vertébrale radioguidée.

Le diagnostic de vertèbre ostéoporotique ne pose pas de problème avec des localisations secondaires en l'absence de tassement vertébral ; il existe alors souvent une élévation caractéristique du signal T1. Il faut savoir que cette élévation de signal T1 des vertèbres ostéoporotiques est parfois un peu hétérogène, comme ponctuée, mais ne pouvant être confondue avec les plages d'hyposignaux de localisations secondaires qui sont plus floues et plus étendues. Dans d'autres cas, le signal T1 de vertèbres ostéoporotiques demeure non modifié (facteurs fibreux, ostéoscléreux et/ou oedémateux contrebalançant l'effet de la surcharge graisseuse). Mais il n'existe jamais d'hyposignal T1 de vertèbre ostéoporotique en dehors de tassement récent avec oedème traumatique. à l'inverse, les métastases vertébrales ne présentent pas d'hypersignal en T1 (sauf dans des rares formes hémorragiques). En revanche, en cas de tassement vertébral (fracture-compression bénigne), le diagnostic différentiel est parfois difficile.

Les morphologies des tassements vertébraux ostéoporotiques et métastatiques sont différents. Les tassements ostéoporotiques surviennent sur une vertèbre globalement ostéopénique, avec une surcharge graisseuse de l'ensemble de la spongieuse. Ceci explique que lors de la survenue de fracture-compression, la spongieuse est déplacée en suivant les vecteurs de force de compression verticale, selon une morphologie assez standardisée : classique déformation biconcave, en « coin » ou en « galette ». à l'inverse, les fractures sur vertèbres infiltrées par une métastase surviennent quand une grande partie d'une vertèbre est atteinte, mais d'une façon irrégulière et asymétrique, aboutissant à une déformation vertébrale non prévisible, souvent irrégulière, avec volontiers un recul arrondi du mur postérieur. La multiplicité lésionnelle n'est donc pas synonyme de lésion secondaire, puisque retrouvée dans près de la moitié des cas de tassements ostéoporotiques. Mais en cas de tassements ostéoporotiques multiples, les autres tassements vertébraux ont habituellement un signal T1 normal, alors que dans les métastases les autres tassements ont un signal T1 totalement ou partiellement abaissé. Les lésions métastatiques touchent dans plus de 80 % des cas l'arc postérieur, et surtout les pédicules ; alors qu'il n'existe pas d'hyposignal pédiculaire T1 dans les ostéoporoses. Dans les fractures « bénignes » (ostéoporotiques et/ou traumatiques), il persiste souvent un signal T1 normal au niveau du tiers postérieur du corps vertébral, à l'origine d'une image en « bande » verticale, bien limitée au contact du canal rachidien. Des masses paravertébrales s'observent dans plus de la moitié des cas de tassements métastatiques.

Il n'en existe habituellement pas dans les tassements ostéoporotiques. En cas de traumatisme sur vertèbre ostéoporotique, des masses paravertébrales transitoires peuvent cependant s'observer dans près d'un tiers des cas. Les études évolutives IRM objectivent un retour progressif à la normale du signal des corps vertébraux en cas d'ostéoporose, alors qu'il existe une persistance, voire une accentuation des modifications de signal magnétique en cas de métastase vertébrale. L'évolution après injection IV de gadolinium est habituellement différente : opacification diffuse en cas de métastase, absence d'opacification ou opacification en bande, sous-chondrale, des plateaux vertébraux tassés en cas d'ostéoporose. Mais des opacifications métastatiques hétérogènes précoces et des opacifications en cadre dans les lymphomes peuvent également s'observer. Il convient enfin de rappeler la possibilité d'association de métastases vertébrales et d'ostéoporose, par exemple en cas de corticothérapie au long cours ou de cancer du sein chez une femme âgée.

Suivi sous traitement d'une métastase vertébrale traitée

Les contrôles IRM [41] successifs permettent de suivre la réduction du volume tumoral et les modifications de signal de la masse résiduelle. Sous traitement, un hyposignal persiste en T1 alors que l'hypersignal en T2 laisse la place à un hyposignal. Cet aspect correspond à l'apparition de tissu fibreux séquellaire. L'IRM permet de dépister précocement les récidives métastatiques, notamment après irradiation, du fait de la dégénérescence graisseuse de la moelle [48].

L'IRM est cependant un examen trop récent pour apprécier actuellement sa sensibilité et sa spécificité dans le diagnostic et le suivi sous traitement de toutes les métastases vertébrales, ce d'autant qu'il n'est pas envisageable de contrôler systématiquement par une biopsie vertébrale l'image ou les images d'aspects pathologiques reconnues sur un examen. Les différences entre les machines, et notamment les différences de champ magnétique, rendent difficile la comparaison des résultats entre des centres différents. Il n'existe aucun critère pour normaliser l'échelle de gris de l'image par rapport à une ou plusieurs références. Cette étape technologique est pourtant essentielle pour faire cette comparaison.

Haut de page

TUMEURS OSSEUSES RACHIDIENNES BÉNIGNES

Hémangiomes vertébraux

Mentionné dès 1867 par Virchow puis décrit pour la première fois par Perman en 1926, l'hémangiome vertébral est une des lésions les plus communes et les plus bénignes dont l'incidence a été estimée à environ 10 à 12 % à partir de l'analyse systématique de radiographies du rachis dorsal et à partir d'autopsies **(fig 4)** ; exceptionnellement, cette lésion s'accompagne d'une compression médullaire nécessitant une intervention chirurgicale effectuée dans la plupart des cas par voie postérieure et exceptionnellement par voie antérieure.

Les hémangiomes vertébraux sont en effet des tumeurs bénignes, d'origine malformative, constituées de vaisseaux sanguins néoformés de structure normale, soit de type capillaire, soit de type veineux, soit mixte capilloveineux mais sans shunt artérioveineux. Ces tumeurs se développent à l'intérieur de la vertèbre qu'elles modifient et peuvent s'étendre secondairement à l'espace épidural. Ainsi définis par leur origine plus malformative que proprement néoplasique et donc leur bénignité absolue, par leur siège primitivement intraosseux et l'absence de shunt artérioveineux, les hémangiomes vertébraux, en l'absence de signes neurologiques, ne nécessitent pas de traitement chirurgical à l'inverse des autres véritables proliférations vasculaires plutôt néoplasiques tels que les hémangioendothéliomes développés à partir des cellules endothéliales (toujours agressifs, récidivants mais rarement métastasiants), les hémangiopéricytomes développés à partir

des péricytes (tumeurs agressives récidivantes et malignes), les angiosarcomes (tumeurs hautement malignes et rapidement métastasiantes).

Forme bénigne asymptomatique

Sur le plan évolutif, dans l'immense majorité des cas, cette lésion bénigne demeure asymptomatique ; pour mémoire, c'est une lésion très fréquente observée dans 10 % des cas sur la série d'autopsies systématiques effectuées sur le rachis par Schmorl ; le caractère asymptomatique de l'hémangiome vertébral peut être apprécié par un certain nombre de particularités radiologiques. L'image est localisée, ne touchant en général qu'une partie du corps vertébral, respectant l'arc postérieur et les pédicules. La striation verticale est bien régulière sans plage lytique étendue ; les corticales osseuses corporéales sont conservées dans leur contour et leur densité ; il n'y a pas d'extension de l'hémangiome dans les parties molles paravertébrales et le canal rachidien.

Leur traduction radiologique conventionnelle [18] est caractéristique : aspect « grillagé », ou en « nid d'abeille » du corps vertébral, ne justifiant pas la pratique d'un scanner, sauf dans les rares formes symptomatiques, afin de confirmer le diagnostic et de préciser l'extension aux parties molles. L'aspect TDM de ces lésions doit être bien connu **(fig 5)**, afin de ne pas poursuivre inutilement les explorations radiologiques, et de rassurer le patient en cas de découverte fortuite. Il s'agit le plus souvent d'atteinte d'une partie ou de la totalité d'un corps vertébral. La dilatation des vaisseaux est à l'origine de zones ostéolytiques respectant la corticale avec développement de structures graisseuses médullaires à densité négative. Parallèlement à la raréfaction des travées osseuses, les travées verticales restantes s'hypertrophient en réalisant en coupes axiales des images hyperdenses, rondes et multiples. L'association de l'ostéolyse diffuse et de l'épaississement des travées osseuses [22] est à l'origine de l'aspect global grillagé, ou plutôt « ponctué ». L'injection iodée IV n'entraîne pas de rehaussement densitométrique dans les formes non symptomatiques, les surcharges graisseuses et les modifications trabéculaires prédominant sur les éventuels élargissements vasculaires ; ces formes ont d'ailleurs souvent un aspect angiographique normal.

Le scanner confirme ces données et montre que la densité du tissu situé entre le pointillé calcique correspondant à la striation verticale de l'hémangiome est à prédominance graisseuse (entre - 50 et - 100 unités Hounsfield) ; cet aspect du scanner correspond à l'analyse anatomopathologique qui montre une structure osseuse avec ostéolyse et ostéocondensation : l'ostéocondensation correspond aux contraintes mécaniques à laquelle est soumise la vertèbre, prédominant sur les travées verticales et rendant compte de l'aspect grillagé classique à l'examen radiologique ; la moelle osseuse entre ces travées est souvent le siège d'une involution graisseuse correspondant à la densité hypo-intense retrouvée entre les travées. En résonance magnétique nucléaire (RMN), les hémangiomes vertébraux asymptomatiques se manifestent donc par un signal de type graisseux élevé sur les séquences pondérées en T1 : en définitive, l'hémangiome vertébral asymptomatique correspond à une dystrophie angiomateuse localisée et inactive au point même qu'il existe une involution graisseuse du contenu de l'hémangiome.

L'aspect IRM [52], assez spécifique, de ces tumeurs bénignes, doit être connu du fait de leur fréquence élevée. Les lésions multiples ne sont pas rares, elles ne doivent pas être confondues avec des métastases ou des localisations d'hémopathie. L'aspect IRM des hémangiomes varie selon qu'il s'agit de lésions non symptomatiques, habituelles, ou des rares hémangiomes vertébraux compressifs. En T1, les hémangiomes asymptomatiques présentent un hypersignal en général arrondi, bien différent donc des signaux des autres tumeurs vertébrales qui sont hypo-intenses en pondération T1. Le degré d'homogénéité de cet hypersignal est variable, fonction notamment du volume et du degré d'épaississement trabéculaire et de vascularisation lésionnelle. Le plus souvent, il s'agit d'images en « motte » ou granuleuses, parsemées de petites zones d'hyposignal. Mais il peut également s'agir de petits nodules hyperintenses assez homogènes. L'hypersignal TI lésionnel correspond au contenu graisseux, comme l'ont montré les images de déplacement chimique et les corrélations histologiques [52]. Les zones d'hyposignaux parsemés au sein de la plage d'hypersignal sont dus avant tout à l'épaississement trabéculaire résiduel, correspondant aux images radiologiques grillagées. Plus rarement, les hyposignaux T1 correspondent à des structures vasculaires à flux rapide. Les hémangiomes non symptomatiques « parlent » donc plus en IRM par la surcharge graisseuse secondaire que par leurs structures vasculaires. En cas d'extension paravertébrale, il n'existe pas d'hypersignal T1 à ce niveau, du fait de l'absence de surcharge graisseuse de ces composantes extravertébrales, ce qui rejoint l'aspect des hémangiomes compressifs. - En T2, les portions intravertébrales

et leurs éventuelles extensions paravertébrales ont un hypersignal, en général un peu moins intense qu'en pondération T1 mais de même aspect morphologique. L'hypersignal semble alors plus lié aux composantes tumorales cellulaires qu'aux composantes graisseuses.

Forme agressive

à l'inverse, l'hémangiome vertébral compressif et neuroagressif est une éventualité rare ; il peut être reconnu sur un aspect radiologique particulier avec un aspect grillagé de profil et une image plutôt en nid d'abeille sur le cliché de face ; le signe radiologique dominant pour évoquer le caractère compressif et neuroagressif est la soufflure de la corticale ou un fuseau paravertébral parfois visible. Sur le scanner, l'hémangiome est généralement étendu touchant la totalité du corps vertébral et s'étendant vers l'arc postérieur et notamment les pédicules. La striation verticale est plus irrégulière et limite des plages lytiques plus ou moins étendues. Les corticales sont soufflées, mal définies : ceci est particulièrement net sur le profil où le mur postérieur et le bord inférieur des pédicules apparaissent soufflés et anormalement convexes. L'hémangiome s'étend dans les parties molles paravertébrales et le canal rachidien.

Les hémangiomes vertébraux symptomatiques, évolutifs et souvent compressifs, ont un aspect différent de l'hémangiome non symptomatique. L'ostéolyse est plus prononcée et plus irrégulière. Les remaniements trabéculaires sont plus anarchiques. Les lésions peuvent alors s'étendre à l'arc postérieur. Une soufflure corticale du corps vertébral, voire d'un pédicule, peut être notée. Après injection iodée IV, la plus grande partie du processus est opacifiée, correspondant bien à l'hypervascularisation angiographique de ce type d'hémangiome vertébral évolutif. Dans les formes les plus évolutives [35], il peut se produire une extension épidurale et/ou paravertébrale, qui est mieux objectivée après injection iodée IV.

Elles peuvent entraîner une compression du fourreau dural [55], et de la moelle dans les localisations thoracolombaires. Exceptionnellement, ces formes évolutives peuvent se compliquer d'hémorragie épidurale ou de tassement vertébral.

Sur les coupes densitométriques sans injection, les densités situées entre les mailles osseuses de l'hémangiome sont à prédominance tissulaire et non graisseuse comme dans les hémangiomes vertébraux asymptomatiques. La densité se rehausse lors d'une injection IV, à la fois dans les mailles osseuses et dans le tissu épidural. En IRM, les hémangiomes vertébraux compressifs **(fig 3)** donnent un signal de type tissulaire avec un bas signal sur la séquence T1 et un signal élevé sur la séquence T2. Il existe de bonnes corrélations entre le degré de vascularisation et le signal IRM, les lésions hypo- ou isodenses en pondération T1 étant hypervascularisées, avec une relation inverse entre les concentrations graisseuses et vasculaires. Les modifications de signal T2 sont plus variables. Ces hémangiomes hypervasculaires sont opacifiés par le gadolinium à condition que le flux ne soit pas trop rapide ; leur signal T1 se rehausse donc habituellement après injection de gadolinium. Ces hémangiomes hypervascularisés sont également plus expansifs. L'IRM montre bien leur infiltration aux parties molles paravertébrales et/ou au sein du canal rachidien. L'extension épidurale peut être à l'origine de compression médullaire ou radiculaire.

Les complications neurologiques observées dans les hémangiomes vertébraux compressifs restent rares. En 1960, 105 des complications neurologiques étaient comptabilisés. En 1989, 324 cas de complications neurologiques étaient rapportés dans la littérature. Le siège des hémangiomes vertébraux est habituellement dorsal, les signes neurologiques réalisant donc le plus souvent un tableau de compression médullaire ou une radiculalgie. La physiopathologie des signes neurologiques peut faire intervenir plusieurs mécanismes : compression médullaire par extension épidurale de l'hémangiome, compression par hypertrophie osseuse concentrique, compression par cyphose sur une fracture pathologique de la vertèbre, hématorachis secondaire à un saignement intratumoral, ischémie médullaire par vol vasculaire aux dépens d'une artère spinale antérieure donnant un important contingent vasculaire à la tumeur.

Les signes de compression médullaire sont habituellement progressifs mais peuvent être brutaux. La grossesse est une des circonstances favorisantes dans l'apparition des signes neurologiques. Ceux-ci apparaissent habituellement lors du troisième trimestre de la grossesse en raison de l'augmentation de la pression intra-abdominale qui augmente la pression dans le système vasculaire vertébral ; de plus, il n'est pas exclu que l'élévation

des estrogènes ait comme conséquence l'augmentation de la taille de l'hémangiome durant la grossesse.

Le traitement [28] des hémangiomes neuroagressifs est difficile et aucune attitude thérapeutique ne fait actuellement l'unanimité. La radiothérapie qui a été longtemps utilisée l'est moins en raison du risque de myélite radique ; aucun cas de dégénérescence sarcomateuse n'a été rapporté pour l'instant après irradiation des hémangiomes ; elle reste une possibilité thérapeutique que l'on doit envisager parfois chez les malades les plus âgés ou lorsqu'il existe une récidive après traitement chirurgical déjà itératif.

La laminectomie garde ses indications lorsqu'il existe une paraplégie brutale en urgence, ou lorsque l'hémangiome n'atteint que l'arc postérieur ; elle peut être limitée ou étendue aux massifs articulaires et aux pédicules selon l'extension de l'hémangiome dans le canal ; dans ce dernier cas, elle doit être suivie si possible d'une ostéosynthèse et d'une arthrodèse postérieure. Lors du temps postérieur, la vertébroplastie acrylique peropératoire par voie postérieure doit être envisagée s'il existe une hémorragie importante incontrôlable qui risquerait d'entraîner en postopératoire un hématome devenant vite compressif et neuroagressif.

Néanmoins, lors des hémangiomes compressifs neuroagressifs, l'atteinte est le plus souvent antérieure puisque 54 % des patients ont une atteinte totale de la vertèbre, 24 % simplement une atteinte antérieure et 22 % une atteinte postérieure isolée. Lorsque le corps vertébral est envahi ou que la lésion atteint la vertèbre dans sa totalité avec une compression antérieure, le geste le plus logique est la corporectomie suivie d'une greffe iliaque antérieure compte tenu du caractère bénin de la lésion. Le problème est alors celui du contrôle du saignement peropératoire, ce qui explique que ce geste n'ait été réalisé qu'exceptionnellement jusqu'ici.

La vertébroplastie percutanée permet à elle seule de traiter certaines complications de l'hémangiome comme un saignement intratumoral ou même une fracture pathologique à la condition que la substance utilisée ne soit pas neurotoxique (préférer les « produits neurochirurgicaux » au ciment orthopédique) ; elle est de plus d'un intérêt certain en préopératoire lorsque l'embolisation classique n'a pas permis de limiter la vascularisation de l'hémangiome. Elle a cependant comme inconvénient de rendre la vertèbre et la tumeur « particulièrement dures », ce qui complique l'exérèse peropératoire.

En conclusion, la stratégie thérapeutique dans l'hémangiome neuroagressif dépend de plusieurs facteurs : âge, terrain, localisation de la lésion de mécanisme de la compression qui peut être due à un rétrécissement du canal rachidien, à un envahissement de l'espace épidural par l'hémangiome, par une cyphose rachidienne en rapport avec un tassement vertébral, à un hématorachis secondaire à un saignement intratumoral ou par un vol vasculaire aux dépens d'une artère spinale antérieure lorsque l'artère porteuse de cette branche donne un contingent vasculaire important à la tumeur. De tous ces facteurs dépendra la technique utilisée dans le traitement de l'hémangiome vertébral.

Ostéomes ostéoïdes

L'ostéome ostéoïde [6] se localise sur le rachis dans 10 % des cas avec une prédominance masculine (deux hommes pour une femme). Dans la moitié des cas, la tumeur siège au niveau du rachis lombaire et se localise préférentiellement sur l'arc postérieur et plus particulièrement au niveau de l'isthme. Cliniquement, les patients se présentent avec une douleur d'intensité progressive à recrudescence nocturne calmée par l'aspirine, parfois une scoliose douloureuse, un torticolis, voire un tableau de compression radiculaire ou médullaire. La tumeur peut se développer dans le périoste et il existe dans ce cas une ostéosclérose importante ; dans la médullaire osseuse, l'ostéosclérose peut être modérée ou absente, cette forme étant fréquente au rachis. Le bilan diagnostique repose sur la présence d'une hyperfixation en scintigraphie et sur la TDM, les tomographies et l'artériographie n'ont plus d'indications et l'IRM n'a pas fait la preuve de son intérêt, en dehors des formes exceptionnelles avec manifestations neurologiques.

La recherche radiologique d'un ostéome ostéoïde rachidien est en général décevante, en dehors des formes très condensantes qui peuvent être visualisées directement. Une scoliose douloureuse chez l'enfant ou l'adolescent doit faire suspecter un ostéome ostéoïde et demander une scintigraphie même si la radiographie standard est normale.

En scintigraphie, l'hyperfixation est quasi constante et correspond exactement au siège du nidus [27]. Une hyperfixation avec une zone de renforcement centrale (siège du nidus) est évocatrice de l'ostéoïde. Cet examen est utile en peropératoire pour s'assurer du caractère complet de l'exérèse qui mettra à l'abri d'une éventuelle récidive.

Grâce au repérage scintigraphique [21], la zone d'hyperfixation est étudiée au scanner avec des coupes de 5 mm complétées si besoin par des coupes millimétriques. Le nidus a un aspect arrondi ou ovalaire, hypodense, contenant une ou plusieurs calcifications. Lorsque les calcifications centrales sont abondantes, la tumeur peut prendre l'aspect d'un îlot condensant, qu'il faut savoir différencier des îlots condensants bénins.

L'aspect IRM des ostéomes ostéoïdes [23] est souvent moins spécifique, surtout pour les lésions de petite taille, la résolution spatiale de l'IRM pouvant être insuffisante pour objectiver certains nidus. Le nidus présente aux différentes séquences IRM un signal plus élevé que l'ostéocondensation périphérique qui est hypo-intense. L'aspect IRM peut cependant être proche de celui d'îlots condensants bénins ou de certaines métastases ostéoblastiques, et les données du scanner demeurent actuellement supérieures, surtout pour les lésions de petite taille [37].

Ostéoblastomes bénins

Le rachis constitue la localisation la plus fréquente des ostéoblastomes bénins. Cette tumeur siège préférentiellement au niveau de l'arc postérieur. La douleur est habituellement moins intense que celle des ostéomes ostéoïdes ; en revanche les signes neurologiques sont plus fréquents compte tenu de la taille plus importante de la tumeur. Une scoliose douloureuse peut également être révélatrice. Ces ostéoblastomes siègent également de façon préférentielle sur l'arc postérieur. Par rapport aux ostéomes ostéoïdes, il s'agit de tumeurs plus volumineuses (habituellement de plus de 2 cm de diamètre), plus ostéolytiques, avec une soufflure osseuse plus irrégulière et une extension plus fréquente aux parties molles paravertébrales. Ils sont habituellement bien délimités par un anneau fin d'ostéocondensation et contiennent souvent des zones de calcifications au sein de la lyse tumorale. En cas d'extension intracanalaire importante, ils peuvent se compliquer de compression durale. Les formes les plus étendues peuvent être difficiles à différencier d'un kyste anévrismal (en principe plus ostéolytique et plus soufflant), ou d'un ostéosarcome débutant. En TDM, on retrouve une lésion ostéolytique, soufflant l'os, prenant le contraste, le plus souvent cernée à la périphérie d'un liseré de condensation, avec des calcifications centrales. L'IRM est indiquée dans le cadre du bilan préopératoire, notamment en cas de compression médullaire. Une réaction inflammatoire de voisinage peut être observée en T2 ; la matrice chondroïde de l'ostéoblastome possède un hyposignal non spécifique en T1.

En cas de signes neurologiques, le traitement est chirurgical.

L'ostéoblastome est une tumeur radiosensible, la dose d'irradiation administrée en postopératoire peut être de l'ordre de 30 Gy en 6 semaines. Elle entraîne une recalcification osseuse constante. Elle n'est indiquée que si l'exérèse chirurgicale est incomplète. Elle doit tenir compte de l'âge (trouble de la croissance osseuse chez le sujet jeune, du sexe (irradiation de l'ovaire) et de la possibilité de sarcome radio-induit.

Kyste anévrismal

Cette tumeur se rencontre plus fréquemment chez l'adolescent [4], elle atteint le rachis dans 20 % des cas et se localise surtout sur l'arc postérieur. Elle peut s'étendre au corps vertébral, la localisation somatique isolée est rare.

Le kyste osseux anévrismal primitif se manifeste typiquement chez des patients de moins de 20 ans (80 à 90 %) se plaignant de douleurs et d'une tuméfaction localisée. Il s'agit d'une lésion kystique soufflante [5], d'étiologie inconnue, représentant 1,5 % de toutes les tumeurs primitives osseuses. Près de 20 % des kystes osseux anévrismaux siègent au niveau rachidien, plus volontiers à l'étage lombaire et intéressent l'arc postérieur. L'atteinte isolée du corps vertébral [45] existe mais est inhabituelle. La tumeur respecte le périoste. Elle est entourée de microcalcifications et se présente macroscopiquement comme un réseau de cavités de diverses tailles, communicantes, remplies de sang non

coagulé ou de liquide contenant des protéines. Microscopiquement, les parois tumorales ne ressemblent pas à un endothélium vasculaire normal, mais à un tissu fibreux contenant souvent du matériel ostéoïde.

En radiographie standard [11], le kyste anévrismal se présente comme une lésion soufflante, cernée de microcalcifications (aspect en « coquille d'oeuf »), avec parfois de discrètes trabéculations : soufflure et amincissement de l'os cortical sous-jacent sont assez caractéristiques. Environ 20 % des lésions envahissent les parties molles adjacentes.

La tumeur se caractérise par une plage d'ostéolyse géographique soufflant l'os, amincissant la corticale et contenant souvent des trabéculations internes. La lésion refoule les parties molles dont elle est séparée par une fine couche d'os sous-périosté qui n'est visible que sur les coupes tomographiques.

Secondairement, on peut observer l'apparition de calcifications sur l'ensemble du volume tumoral. Un tassement vertébral peut compliquer une lésion corporéale.

La TDM [65] retrouve une lésion kystique, respectant le périoste, et contenant quelques travées internes. Il existe une prise de contraste après injection IV d'iode. Si le patient est maintenu sur la table d'examen durant une quinzaine de minutes, on peut observer des niveaux hydrohématiques qui sont évocateurs du diagnostic, sans être spécifiques.

En IRM, le kyste anévrismal [10] se caractérise typiquement par de multiples cavités, délimitées par une couronne hypo-intense, au sein desquelles on peut retrouver des niveaux liquides. L'intensité du signal de ces niveaux hydrohématiques est intermédiaire en T1 et hyperintense en T2. La lésion est habituellement cernée d'une couronne hypo-intense de fibrocartilage ou d'os.

L'exérèse chirurgicale [27] est le traitement de choix. La radiothérapie postopératoire a parfois été indiquée en cas d'exérèse incomplète ou de compression médullaire grave. Ces tumeurs sont en effet radiosensibles, les doses délivrées étant faibles, de l'ordre de 20 Gy en 4 semaines. Les indications de radiothérapie doivent cependant être exceptionnelles compte tenu du jeune âge des patients et du risque possible de sarcomes radio-induits.

Tumeurs à cellules géantes (ou tumeur à myéloplaxe)

Il s'agit de tumeurs rares apparaissant au cours des deuxième et troisième décennies, avec une prépondérance masculine. Le sacrum est la localisation la plus fréquente. Dans 20 % des cas, les tumeurs à cellules géantes se caractérisent par une malignité locale et donnent dans quelques cas des métastases pulmonaires. En radiographie standard, on retrouve une ostéolyse pure **(fig 1)** éventuellement associée à des fractures. La tumeur se comporte comme une lésion lytique soufflante, à bords mal définis, éventuellement condensants, avec parfois de multiples septa et des calcifications intratumorales visibles au scanner ; les tissus mous adjacents sont fréquemment envahis. La tumeur prend le contraste intraveineux de manière hétérogène. Le scanner précise l'aspect de la tumeur qui se caractérise par une ostéolyse sans condensation périphérique, soufflant la corticale, avec parfois des calcifications et des septa. L'injection IV d'iode montre une prise de contraste hétérogène. Le scanner est utile pour le bilan d'extension préopératoire (fréquence des expansions paravertébrales) ainsi que pour la surveillance postopératoire, puisque ces tumeurs récidivent dans près la moitié des cas. Le diagnostic différentiel se pose surtout avec certaines formes d'ostéoblastome bénin et avec les kystes osseux anévrismaux.

En IRM, les tumeurs à cellules géantes se présentent comme une masse expansive avec une fréquente expansion paravertébrale, hypo-intense en pondération T1 et hyperintense en pondération T2, sans image kystique du type de celles des kystes anévrismaux ; il existe parfois des remaniements hémorragiques.

La structure osseuse normale est complètement remplacée par un tissu tumoral contenant de nombreuses cellules géantes avec atypies nucléaires fréquentes ; des zones d'hémorragie, de nécrose et de dégénérescence kystique peuvent être présentes au sein de la tumeur. Il est généralement impossible de différencier la forme bénigne de la forme maligne, que ce soit histologiquement ou radiographiquement. Pour Dahlin et Smith [59], les tumeurs à myéloplaxe du sacrum sont nettement plus agressives que pour les autres

localisations. Contrairement aux autres topographies, l'irradiation externe postopératoire doit être discutée si l'exérèse chirurgicale n'est pas complète et carcinologique, à la dose de 45 à 50 Gy en 4,5 à 5 semaines et ce, malgré le risque de sarcome radio-induit.

Ostéochondromes

L'ostéochondrome [38], ou exostose ostéocartilagineuse, est une tumeur bénigne d'origine cartilagineuse caractérisée par une excroissance osseuse coiffée de cartilage, qui peut se développer à partir de n'importe quel os de formation enchondrale. C'est la tumeur osseuse bénigne la plus fréquente (40 %), mais elle touche rarement le rachis (3 %) et dans ce cas siège le plus souvent sur l'arc postérieur. Cette exostose peut être solitaire ou s'intégrer dans la maladie exostosante familiale). L'ostéochondrome est une tumeur d'évolution lente, pouvant cependant présenter des recrudescences évolutives. Elle peut dégénérer en chondrosarcome, évolution néanmoins exceptionnelle au rachis. Elle peut se présenter sous la forme d'une masse calcifiée, strictement paravertébrale, longtemps asymptomatique. Selon la localisation de la tumeur et son extension à l'intérieur du canal rachidien, elle peut provoquer une compression médullaire.

La portion osseuse est constituée d'une corticale osseuse plus ou moins épaisse et d'une spongieuse. L'implantation de la tumeur peut être sessile ou pédiculée. Cette tumeur n'a, en général, aucune traduction clinique en dehors d'une éventuelle tuméfaction sous-cutanée lorsqu'elle est volumineuse. Le diagnostic de dégénérescence chondrosarcomateuse est évoqué face à une tumeur expansive des parties molles ou épidurales, à limites irrégulières, avec des calcifications à distance de la masse principale calcifiée. La superposition des structures osseuses rend difficile l'étude des ostéochondromes en radiographie standard, et leur étude bénéficie de la TDM [34]. Cet examen précise les différentes caractéristiques de la tumeur, son volume et son implantation vertébrale. Cette technique d'imagerie offre surtout la possibilité de mesurer l'épaisseur de la couche cartilagineuse qui recouvre l'exostose, apportant ainsi un argument de première importance en faveur d'une dégénérescence : une coiffe cartilagineuse de plus de 5 mm doit faire craindre une dégénérescence sarcomateuse et conduire à l'exérèse de la tumeur.

L'aspect IRM est moins spécifique que l'aspect radiologique et TDM. Les calcifications ne sont pas visibles directement, mais elles peuvent entraîner des plages d'hyposignaux aux différents modes, plus ou moins intenses selon la condensation des calcifications et la technique IRM employée.

Granulomes éosinophiles

Le granulome éosinophile est une tumeur spécifique de l'enfant qui s'intègre dans le cadre des histiocytoses X et qui évolue favorablement sous immobilisation. Il s'agit d'une lésion vertébrale isolée (parfois multiple) de type ostéolytique qui aboutit rapidement à l'aspect de vertèbre plana. Au cours de l'évolution, l'os peut se reformer pour redonner un volume au corps vertébral.

Les localisations lombaires sont rares comparées aux atteintes cervicales. Il s'agit habituellement d'enfants âgés de 5 à 10 ans.

Les lésions ostéolytiques, sans sclérose périphérique, entraînent souvent un aplatissement vertébral. Le scanner est utile pour préciser l'importance du rétrécissement canalaire.

Il n'existe en principe aucun envahissement des parties molles prévertébrales. L'IRM ne possède aucune spécificité et retrouve un signal hétérogène hypo-intense en SE T1.

Son évolution peut être spontanément favorable. Un acte chirurgical de stabilisation peut être nécessaire en cas d'instabilité vertébrale.

Haut de page

LÉSIONS DU RACHIS À POTENTIEL MALIN

Certaines lésions du rachis [17] ne sont pas en elles-mêmes des tumeurs, mais compte tenu de leur potentiel de dégénérescence, ces lésions doivent être considérées comme prétumorales et les patients qui en sont porteurs, suivis avec une attention particulière.

La neurofibromatose de Von Recklinghausen [57] atteint fréquemment le rachis. Deux origines distinctes génétiques sont connues : l'une des mutations est le gène VRNF localisé sur le bras long du chromosome 17. L'autre concerne le gène BANF (NF2) qui a pour origine l'anomalie sur le bras long du chromosome 22. Cette distinction génétique récente a une importance non négligeable, car seules les neurofibromatoses de type I (gène VRNF) semblent avoir un potentiel de transformation maligne. Lorsque la neurofibromatose dégénère, ces tumeurs sont très destructrices et résistantes à la chimiothérapie et à la radiothérapie. Le plus souvent ces lésions ont déjà métastasé avant que le diagnostic de dégénérescence ne soit fait ; l'extension tumorale intrarachidienne est déjà présente et les possibilités thérapeutiques extrêmement réduites.

La dégénérescence sarcomateuse dans la maladie de Paget apparaît avec une incidence qui est inférieure à 1 %. Mais à l'inverse, parmi les patients qui ont un sarcome des os après 40 ans, approximativement 20 % d'entre eux ont une maladie de Paget. La dégénérescence d'une vertèbre pagétique se fait habituellement en ostéosarcome ostéogénique, en chondrosarcome.

La maladie d'Ollier ou ostéochondromatose héréditaire multiple est connue pour son risque de dégénérescence d'une des exostoses. Néanmoins, habituellement cette dégénérescence ne survient pas sur le rachis mais plutôt sur les membres. La dégénérescence est de type chondrosarcomateuse.

L'ostéoblastome est en principe une tumeur bénigne dont 30 % des cas apparaissent au rachis. Ces tumeurs sont agressives, ont un potentiel de récidive important lorsqu'elles sont traitées par curetage. Au décours de récidives, des métastases ont parfois été décrites. Ceci explique que l'ostéoblastome soit parfois considéré par certains auteurs comme une lésion à potentiel malin.

Haut de page

TUMEURS MALIGNES

Maladies hématologiques

Myélomes

Il s'agit de la deuxième cause des lésions purement ostéolytiques rachidiennes malignes après les métastases. Le myélome multiple est une prolifération néoplasique à partir des cellules de la lignée plasmocytaire, dont la dissémination rachidienne peut être primitive ou secondaire. Cette affection survient de façon prédominante chez des patients d'âge moyen ou avancé (âge moyen d'installation : 60 ans), avec une légère prédominance masculine. Le symptôme le plus fréquent est une douleur osseuse due à une fracture pathologique, le plus souvent par fracture-tassement à l'étage thoracique ou lombaire. La dissémination épidurale des plasmocytomes vertébraux peut entraîner une compression médullaire et une paraplégie. L'association d'infections intercurrentes et d'un état fébrile est fréquente Les données biologiques comprennent une anémie, une protéinurie et un pic monoclonal de globuline homogène typique à l'immunoélectrophorèse. Les radiographies

d'activité métabolique osseuse élevée ou en cas de fracture, est négative chez les patients porteurs de myélome multiple même confirmé radiographiquement. Le scanner est très sensible. Il permet de confirmer de discrètes anomalies osseuses ou de montrer une lyse spongieuse vertébrale très étendue se présentant avec un aspect irrégulier en « mottes ». Les formes les plus typiques de myélome multiple se présentent sous forme de zones arrondies, lytiques, sans condensation périphérique, conduisant habituellement à la destruction osseuse complète et à des fractures-tassements.

Le scanner [29] est plus sensible que les radiographies standards et la scintigraphie pour détecter les lésions ostéolytiques médullaires des myélomes. Sa fiabilité comparée à celle de l'IRM dans cette indication n'est pas encore établie. Cependant la TDM [56] n'est pas une technique de dépistage de localisation vertébrale de myélome, du fait de son caractère segmentaire ; elle est réservée à certaines indications particulières : en cas de bilan radiologique douteux ; en cas de biologie positive et de douleurs lombaires avec radiographies et scintigraphies négatives ; en cas de troubles neurologiques (mais il est maintenant préférable de pratiquer d'emblée une IRM dans ces cas). Le scanner objective bien les foyers ostéolytiques à « l'emporte-pièce » du spongieux, habituellement multiples et de petite taille (1 à 5 mm de diamètre). Mais il existe des lésions plus volumineuses et solitaires qui simulent une métastase. Si les lésions touchent préférentiellement la médullaire osseuse, il existe cependant souvent des images de rupture corticale, ce qui aide au diagnostic différentiel avec une ostéoporose. L'atteinte pédiculaire est moins fréquente et plus tardive que dans les métastases. En cas de destruction étendue, un tassement vertébral survient habituellement. Le diagnostic différentiel est alors plus difficile avec un tassement ostéoporotique.

Dans les myélomes, l'IRM permet de réaliser un bilan lésionnel, sans avoir à injecter d'iode. Elle permet de détecter les lésions précocement, parfois mieux que le scanner et ainsi aide au diagnostic différentiel avec une ostéoporose du fait des modifications de signaux. Un hyposignal T1 est visible en cas de myélome, alors qu'il existe un signal intermédiaire ou élevé en cas d'ostéoporose. Mais le diagnostic est plus difficile en cas de tassement ostéoporotique récent, oedémateux, les éléments diagnostiques différentiels ayant déjà été discutés au chapitre des métastases. L'aspect IRM des myélomes est similaire à celui des métastases, si ce n'est parfois le nombre et la taille des lésions, avec aspect multinodulaire, ou en « motte » dans les myélomes. L'IRM est maintenant la technique de choix pour visualiser les épidurites intracanalaires de myélomes. L'IRM est également utile pour la surveillance, notamment après radiothérapie, une élévation et une homogénéisation des signaux T1 des corps vertébraux étant observées en cas de bonne réponse thérapeutique.

Le plasmocytome solitaire est un cas particulier. Il est très radiosensible, le taux de rémission complète est de 66,5 % si la dose est inférieure à 45 Gy en 4,5 semaines et de 100 % si la dose est supérieure à 45 Gy en 4,5 semaines. Le pronostic dépend surtout du risque de diffusion vers le myélome multiple. Il devient important en cas de topographie rachidienne, lorsque l'âge est supérieur ou égal à 50 ans et lorsqu'un pic d'immunoglobuline monoclonal persiste après traitement locorégional. Cette diffusion vers le myélome multiple est retrouvée dans deux sur trois des cas quelques années après le traitement locorégional.

Leucémie, lymphome

L'infiltration diffuse de la moelle osseuse des patients atteints de leucémie ou de lymphome est très difficile à détecter sur les radiographies standards qui peuvent être totalement normales, malgré une dissémination importante. Il faut en effet une destruction majeure d'os trabéculaire et d'os cortical pour pouvoir détecter la lésion. La scintigraphie osseuse marquant les cellules réticuloendothéliales est sensible à un stade précoce, mais n'est pas spécifique, et ne permet pas, par sa faible résolution spatiale, d'apprécier l'extension épidurale [51]. Le scanner a été considéré comme peu utile dans le diagnostic des pathologies diffuses de la moelle osseuse, car il ne retrouve que de discrètes différences entre l'os normal et la néoplasie infiltrante. Cependant, dans les formes plus focalisées et nodulaires de lymphome, il peut montrer de multiples foyers lytiques à bords irréguliers. Il peut éventuellement détecter une lymphomatose paravertébrale et/ou épidurale avec ostéolyse ou ostéocondensation du corps vertébral adjacent.

Dans les lymphomes, l'IRM [31] a l'avantage de pouvoir parfois objectiver le caractère nodulaire des localisations vertébrales, au sein d'une spongieuse normale, ou modérément

hypo-intense. Les épidurites et compressions médullaires, assez fréquentes dans cette pathologie, sont bien objectivées par l'IRM, mais il faut parfois réaliser pour cela des études T2 ou des injections de gadolinium.

Dans les leucémies [39], l'IRM permet de détecter les infiltrations diffuses de la moelle osseuse, avec diminution du signal T1. L'IRM peut détecter de façon très sensible les lésions infiltrant la moelle osseuse, montrant le remplacement du signal intense de la graisse médullaire normale (court T1) par le signal hypo-intense de l'infiltration cellulaire tumorale. Les modifications de signaux sont plus hétérogènes dans les leucémies à tricholeucocytes.

En phase d'acutisation blastique d'une leucémie myéloïde chronique et dans les rechutes de leucémie aiguë, I'IRM [42] montre une diminution diffuse du signal de l'os spongieux sur les images pondérées en T1, par envahissement pratiquement complet de la moelle jaune normale. Des stades moins aigus (tels ceux rencontrés dans une leucémie myéloïde chronique en phase chronique) ont une tendance à la restitution en « taches » de zones de moelle jaune. Il faut souligner que le signal anormal de la moelle [44] peut persister après transplantation de moelle et chimiothérapie, même lorsque le tableau clinique et la biopsie de moelle sont en faveur d'une régression du processus.

Ce sont des tumeurs radiosensibles. Après radiothérapie seule, le taux de survie est de 50 à 63 %, avec un taux de récidive locale faible de l'ordre de 14 % si la dose est supérieure ou égale à 50 Gy en 5 semaines. Contrairement à d'autres tumeurs, la topographie rachidienne n'est pas un facteur de mauvais pronostic.

Suivi sous traitement du myélome et des lymphomes

Le suivi par IRM des processus tumoraux sous traitement est actuellement en cours d'évaluation ; il semble particulièrement intéressant pour ces tumeurs infiltrantes radio- et chimiosensibles. Le contrôle IRM des masses tumorales lymphomateuses résiduelles donne une évaluation du degré de stérilisation post-traitement : un signal intermédiaire en T1 et T2 évoque une masse tumorale lymphomateuse stérilisée (non active histologiquement) ; un signal intermédiaire en T1 et un hypersignal en T2 peut correspondre à une masse histologiquement active ou non.

Après irradiation, la disparition des cellules hématopoïétiques au profit d'une infiltration graisseuse se traduit par un hypersignal net des corps vertébraux situés dans le champ d'irradiation qui exclut dans les limites de l'examen une récidive. Lorsqu'il existe une corrélation entre le T1 et la biopsie médullaire chez les patients présentant une infiltration diffuse de la moelle, il est possible de suivre les résultats du traitement par des IRM répétées, ce qui permet de limiter le nombre des biopsies de contrôle

Ostéosarcomes rachidiens

Les ostéosarcomes rachidiens primitifs sont très rares. Il s'agit surtout de dégénérescence de maladie de Paget [70]. En pratique clinique, le principal problème est le diagnostic de dégénérescence sarcomateuse d'une vertèbre pagétique associée à des douleurs lombaires, ou de lésions postradiques ou d'une métastase d'un ostéosarcome des membres. Leur aspect TDM est variable : lytique, condensant ou mixte. Les aspects TDM de maladie de Paget lombaire non dégénérée sont caractéristiques : hypertrophie irrégulière des trabéculations vertébrales, avec condensation hétérogène de corps vertébral et perte de la différenciation corticospongieuse. Une atteinte de l'arc postérieur est souvent visible. Dans certaines formes hypertrophiques de maladie de Paget, une sténose canalaire peut être objectivée au scanner. En cas de dégénérescence sarcomateuse se développe une masse de parties molles paravertébrale, et parfois intracanalaire, parallèlement aux lésions ostéolytiques.

En IRM, les ostéosarcomes se présentent, tout comme les autres tumeurs vertébrales malignes, comme une zone anormalement hypo-intense en T1 et hyperintense en T2. L'IRM y est intéressante pour apprécier l'extension épidurale et l'éventuelle compression du fourreau dural ou médullaire. L'observation d'un hypersignal T2 est un élément évocateur de dégénérescence de maladie de Paget ; en revanche, les vertèbres pagétiques ont habituellement un hyposignal en T1, sauf en cas de remaniement hémorragique ou

d'hypersignal vasculaire « paradoxal ».

Ces tumeurs sont très peu radiosensibles. Pour certains auteurs, la radiothérapie exclusive n'entraînerait aucune rémission locale complète.

Contrairement aux ostéosarcomes des os périphériques, le pronostic de l'ostéosarcome de topographie rachidienne reste très sombre, avec un taux de survie ne dépassant guère 2 ans.

Sarcomes d'Ewing

Les sarcomes d'Ewing [32] sont exceptionnellement primitifs au rachis. Il s'agit plus souvent de métastases rachidiennes [67] d'autres localisations primitives. Il peut également s'agir de métastases épidurales sans lésion vertébrale. Leur aspect TDM n'est pas spécifique [66]. Il s'agit de masses souvent ostéolytiques avec une masse paravertébrale mal limitée. Mais il peut aussi s'agir de lésions ostéocondensantes. Le scanner est utile lors de la surveillance évolutive. L'aspect TDM des sarcomes d'Ewing n'est pas spécifique, pouvant simuler un lymphome, une métastase ou une ostéomyélite.

Ce sont des tumeurs chimio- et radiosensibles. Après radiothérapie seule, le taux de réponse apparent, quelle que soit la topographie de la tumeur, est globalement de l'ordre de 78 à 95 %, avec un taux de récidive locale de 25 % et de 55 % respectivement à 3 ans et 5 ans ; le taux de survie est en revanche médiocre à 5 ans : de 8 à 33 %, avec un taux de métastases à distance élevé de 75 à 85 %. Le taux de récidive locale est important après une dose d'irradiation inférieure à 50 Gy en 5 semaines, il diminue nettement entre 50 et 60 Gy en 5 à 6 semaines mais une dose supérieure à 60 Gy n'augmente pas le taux de rémission locale. La chimiothérapie améliore nettement le taux de survie à 5 ans, de l'ordre de 49 à 95 % selon la topographie tumorale, le volume tumoral et le protocole thérapeutique, par diminution du taux de récidive locale. Les sarcomes d'Ewing de topographie rachidienne et sacrée font partie des localisations axiales ou centrales de plus mauvais pronostic que les formes périphériques et distales. Après association chimiothérapie, chirurgie et/ou radiothérapie, le risque de récidive locale est de l'ordre de 33 % pour les topographies axiales contre 0 à 23 % en cas de topographie périphérique proximale ou distale. Ce mauvais pronostic des formes de topographie rachidienne et sacrée s'explique par le fait qu'elles sont souvent de gros volume, avec une tendance à infiltrer les parties molles, qu'il est difficile de délivrer une dose supérieure à 50 Gy en 5 semaines chez l'enfant sur le sacrum et le petit bassin sans complications graves et que la dose d'irradiation ne peut dépasser 45 Gy en 4,5 semaines au-dessus de L2, sans risque de myélite postradique. La tendance actuelle est de proposer une association, avec chirurgie d'exérèse, chimiothérapie et radiothérapie à dose pondérée de l'ordre de 45 Gy en 4,5 semaines ; elle diminue de façon encore plus efficace le risque de récidive locale et de dissémination métastatique, tout en réduisant les séquelles thérapeutiques post-radiques.

Autres sarcomes

Les chondrosarcomes : la chirurgie d'exérèse tumorale précédée d'une embolisation tumorale intra-artérielle est difficile quelle que soit la topographie, car ces tumeurs sont souvent volumineuses, avec un envahissement parfois considérable des parties molles [12]. Les récidives locales [30] sont fréquentes après chirurgie d'exérèse. Classiquement, ces tumeurs sont peu ou pas radiosensibles ; la radiothérapie n'évitant pas une évolution fatale, elle n'aurait qu'un but palliatif. Pour certains auteurs, cette notion ne paraît pas exacte. La radiothérapie postopératoire peut entraîner des rémissions à long terme, à plus de 5 ans, en cas de tumeur peu extirpable, d'exérèse incomplète ou de rupture tumorale peropératoire. La dose conseillée est de 50 à 65 Gy en 5 semaines à 6,5 semaines Les réponses tumorales observées sont lentes et le taux de récidive locale paraît diminuer après chirurgie d'exérèse et radiothérapie. Les chondrosarcomes de grade 3 (peu différencié) sont très agressifs, avec un taux de récidive locale après chirurgie plus élevé et une évolution métastatique fréquente, notamment pulmonaire. Ces formes histologiques défavorables peuvent bénéficier d'une chimiothérapie qui s'apparente à celle utilisée lors des ostéosarcomes, mais celle-ci est rarement efficace.

Les fibrosarcomes : fibroblastiques, myxoïdes ou pleïomorphes, ils sont localisés au rachis

dans 3 à 9 % des cas [15]. Ils paraissent plus radiosensibles que l'ostéosarcome. Les formes peu différenciées de grade 3 ou 4 sont de plus mauvais pronostic, avec un risque de dissémination métastatique plus élevé, notamment pulmonaire. Le traitement le plus souvent proposé est l'exérèse chirurgicale la plus complète possible après embolisation tumorale préopératoire intra-artérielle, suivie d'une irradiation externe de 50 à 60 Gy en 5 à 6 semaines au-dessous de L2 et de 45 Gy en 4,5 semaines au-dessus de L2 afin de réduire le risque de récidive locale. Une polychimiothérapie paraît indiquée, notamment lorsque la tumeur est de grade 3.

Les fibrohistiocytomes malins : ces tumeurs sont peu radiosensibles, souvent traitées par exérèse chirurgicale la plus large possible, précédée d'une embolisation intra-artérielle tumorale, suivie d'une irradiation de 50 à 60 Gy en 5 à 6 semaines au-dessous de L2, et de 45 Gy en 4,5 semaines au-dessus de L2 afin de diminuer le taux de récidive locale. Le pronostic est péjoratif, surtout dans les formes peu différenciées, il est comparable à celui des ostéosarcomes et des fibrosarcomes de grade 3, avec un risque important de dissémination métastatique pulmonaire. Une polychimiothérapie systématique améliore sensiblement le pronostic en retardant l'apparition des métastases.

L'angiosarcome : cette tumeur est très agressive, entraînant une dissémination métastatique rapide justifiant un traitement chirurgical, si possible radical, et une polychimiothérapie générale avec un protocole identique à celui utilisé au cours de l'ostéosarcome, associé ou non à une radiothérapie.

L'hémangiopéricytome est une tumeur tout à fait exceptionnelle, d'évolution lente, locale sur plusieurs années. Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale, aussi complète que possible, suivie d'une radiothérapie postopératoire comprise entre 45 et 60 Gy en 4,5 à 6 semaines.

Chordomes

Le chordome est une tumeur rare [16] développée aux dépens de résidus de la notochorde. Il ne représente que 4 % de l'ensemble des tumeurs malignes osseuses. Deux localisations sont préférentielles : le sacrococcyx : 50 % ; la base du crâne (clivus) : 35 %. La localisation au rachis mobile est plus rare : 15 %. La grande latence et le caractère aspécifique des manifestations cliniques, un aspect radiologique qui diffère selon l'étage concerné, un pronostic sévère dès lors qu'il existe une extension extraosseuse de la tumeur caractérisent cette tumeur.

Imagerie

La présentation radiologique des chordomes associe :

- une lyse d'un ou plusieurs corps vertébraux adjacents ;
- une condensation périphérique lésionnelle atteignant rarement la totalité du corps vertébral ;
- une masse paravertébrale bien limitée des parties molles, habituellement antérolatérale.

Des calcifications amorphes se voient surtout en périphérie avec une grande fréquence dans les chordomes du sacrum. Il y a une discordance fréquente entre la composante molle, en général très étendue, et la zone d'envahissement osseux, rendant la tumeur difficile à détecter sur les radiographies standards, surtout dans la région lombaire ou sacrée. Jusqu'à présent, le scanner [33] était considéré comme le meilleur moyen d'exploration de ces tumeurs qui se présentent comme des zones hypodenses **(fig 6)** envahissant les tissus mous, touchant les corps vertébraux et les arcs postérieurs. Les chordomes récidivent le plus souvent et s'étendent aux pédicules, aux lames, aux apophyses épineuses. Une injection IV de contraste peut être utile, en particulier en cas de chordome du clivus, à la recherche d'une extension intracrânienne, car la tumeur prend habituellement le contraste. La suspicion d'une compression médullaire par extension épidurale nécessite l'injection de contraste par voie sous-arachnoïdienne.

L'IRM [51] montre les composantes tumorales parenchymateuses et osseuses : elle est

supérieure au scanner pour la délimitation de l'extension tumorale aux parties molles adjacentes, à l'espace épidural et intradural. Les chordomes [69] sont relativement hypo-intenses sur les séquences pondérées en T1 **(fig 7)** et modérément ou très intenses sur les séquences pondérées en T2, du fait de leur temps de relaxation T1 et T2 plus longs. Des zones hétérogènes peuvent correspondre à des calcifications (absence de signal) ou à des composantes hémorragiques (signal variable dépendant de l'âge de l'hémorragie).

Certaines particularités [61] sont liées au siège : le chordome cervical est lytique, volontiers étendu à plusieurs vertèbres. De plus la lyse est latéralisée. La lyse s'étend parfois à l'arc postérieur. Un élargissement isolé d'un trou de conjugaison a été également décrit à l'étage cervical. L'aspect lytique est également prédominant à l'étage dorsal. Les chordomes du rachis lombaire ont un aspect volontiers condensant. En l'absence de radiothérapie antérieure, cette ostéocondensation pourrait correspondre à une réaction ostéoblastique. Parfois l'aspect est mixte, lytique et condensant [68].

L'envahissement des parties molles est très fréquent. Cette extension est au mieux précisée par le scanner. Sans injection de produit de contraste le scanner précise l'existence d'éventuelles calcifications, d'une atteinte discale, le siège et l'importance de l'extension extraosseuse. Au rachis mobile l'expansion tumorale se fait surtout en avant dans les parties molles et les gouttières paravertébrales. Cet envahissement est en règle bien limité par rapport aux organes de voisinage, qui sont refoulés sans être envahis. Après injection de produit de contraste, la tumeur peut apparaître cloisonnée par des septa hypodenses.

Anatomopathologie

Macroscopiquement, le chordome est une masse molle, lobulée, bien délimitée par une pseudocapsule fibreuse **(fig 8)**. Au sein de la tumeur on note des plages de matériel myxoïde gélatineux, ou semi-liquide ; des calcifications amorphes existent fréquemment à la périphérie. Il s'agit d'une tumeur encapsulée qui refoule les organes de voisinage sans les envahir. La tumeur est blanchâtre, gélatineuse avec possibilité de remaniements nécrotiques et hémorragiques.

Microscopiquement, la tumeur est composée de cellules claires, de taille variable, contenant de grandes vacuoles intracytoplasmiques (cellules physalifores), séparées par des travées conjonctives épaisses déterminant la lobulation. La ponction biopsie à l'aiguille apparaît comme un moyen fiable pour le diagnostic microscopique. Le débat reste ouvert d'un risque potentiel de greffe tumorale le long du trajet biopsique. Le diagnostic repose dans les formes typiques sur un trépied morphologique : architecture lobulée, présence de cellules physaliphores, substance intercellulaire mucoïde. Outre la présence des desmosomes, de filaments intermédiaires intracytoplasmiques, d'une charge glycogénique plus ou moins importante, l'existence de lamelles ergastoplasmiques serait spécifique du chordome en microscopie ultrastructurale. Différentes variantes cellulaires ont été décrites en fonction de la forme des cellules et du type de matériel intercellulaire. La forme chondroïde du chordome, de meilleur pronostic, se rencontre dans les tumeurs de la base du crâne. Il est parfois difficile de différencier le chordome de métastases de carcinomes à cellules claires, d'adénocarcinomes mucosécrétants, de chondrosarcomes myxoïdes, de liposarcomes, de rhabdomyosarcomes, d'épendymomes myxopapillaires. L'immuno-histochimie est alors d'un apport diagnostique essentiel. En effet la cellule du chordome possède à la fois des antigènes de différenciation épithéliale (*epithelial membrane antigen*, cytokératine), des antigènes de différenciation mésenchymateuse (vimentine) et, par ailleurs, elle peut être marquée par la protéine S100. Cette triple réactivité cellulaire contre les cytokératines, la vimentine, et la protéine S100 est caractéristique du chordome. Le second intérêt des études en immunochimie est de dépister des témoins de dégénérescence sarcomateuse. On voit alors disparaître les antigènes de différenciation épithéliale tandis que persiste ou apparaît une réactivité vis-à-vis de la vimentine. Cette transformation sarcomateuse concernerait environ 5 % des chordomes.

Evolution

Le potentiel évolutif des chordomes est extrêmement difficile à déterminer. En effet, en

seulement apprécier l'évolution à compter du diagnostic. Tous les auteurs s'accordent en ce qui concerne les chordomes rachidiens, sur l'absence de corrélation entre le type histologique et la durée de survie d'une part, et le type histologique et la survenue de métastases d'autre part. Le chordome est classiquement considéré comme une tumeur ayant un potentiel agressif local, à évolution lente, ne donnant que peu de métastases. Une étude récente a apprécié l'index de renouvellement cellulaire de tumeurs embryonnaires in vivo (en étudiant la synthèse de l'acide désoxyribonucléique [ADN]). Cet index concernant les chordomes est inférieur à celui d'autres tumeurs (tératomes, craniopharyngiomes, choriocarcinomes) ; néanmoins il est variable au sein même du chordome ce qui lui confère en certains sites un réel potentiel agressif. La fréquence des métastases varie de 5 à 60 % selon les données de la littérature. Les localisations métastatiques sont par ordre de fréquence : pulmonaire, osseuse, ganglionnaire, cutanée. D'exceptionnelles métastases hépatiques et viscérales ont été rapportées.

Traitement

Le traitement des chordomes du rachis mobile est essentiellement chirurgical. L'abstention thérapeutique, rapportée dans quelques séries est entachée d'un pronostic sévère. L'exérèse totale de la tumeur est théoriquement possible à un stade précoce par corporectomie vertébrale. La qualité de cette exérèse est un des facteurs majeurs du pronostic. En effet Sundaresan et al ont montré sur une série de 34 chordomes, dont 11 vertébraux, qu'en cas d'exérèse limitée à la tumeur, le taux de rechute est de 90 % ; celui-ci chute à 40 % en cas d'exérèse plus large ; enfin ils ne notent aucune récidive en cas d'exérèse extratumorale. La chirurgie demeure indiquée en cas de récidive locale, mais les réinterventions peuvent favoriser les récidives cutanées le long du trajet de l'incision. La radiothérapie intervient donc à titre de complément de la chirurgie, d'emblée ou en cas de récidive locale, voire lorsque la chirurgie est impossible. Le chordome est une tumeur réputée peu radiosensible. Cependant Pearlmann et al ont montré, dans une étude rétrospective de 75 cas, qu'à des doses supérieures à 7 000 Gy, le chordome devient radiosensible.

Le chordome reste un cancer de mauvais pronostic dont la moyenne de survie ne dépasse guère 12 mois lorsqu'il touche le rachis cervical et 6 ans au rachis lombaire. La médiane de survie est en revanche plus importante au sacrum, de l'ordre de 7 ans, avec des rémissions parfois très longues, supérieures à 20 ou 30 ans. Le pronostic, plus redoutable au rachis cervico-dorso-lombaire au-dessus de L2, s'explique par la difficulté de l'exérèse chirurgicale, rarement carcinologique, par la fréquence des compressions médullaires et par la dose d'irradiation externe postopératoire limitée à 45 Gy en 4,5 semaines.

Au sacrum, l'exérèse chirurgicale monobloc, la plus large possible et la plus carcinologique, précédée d'une embolisation tumorale intra-artérielle, est considérée par la plupart des auteurs comme l'acte thérapeutique le plus efficace. Malheureusement, l'exérèse chirurgicale carcinologique n'est pas toujours possible. La radiothérapie n'est utilisée que de manière palliative, en cas de récidive locale, lorsque celle-ci n'est pas réopérable. D'autres considèrent que le chordome est une tumeur peu ou pas radiocurable mais qu'une radiothérapie postopératoire peut améliorer le confort du malade et retarde l'apparition d'une récidive locale, notamment lorsqu'il y a rupture tumorale peropératoire ou que l'exérèse chirurgicale est incomplète. La dose pouvant être délivrée au sacrum est de 70 à 80 Gy en 7 à 8 semaines. Pour Higinbotham, aucune réponse objective tumorale n'est observée après une dose inférieure à 40 Gy. Le taux de réponse n'est pas, en revanche, significativement différent, entre 50 et 70 Gy. Ceci paraît confirmé par Cummings en 1983, pour qui, une dose supérieure à 55 Gy en 5,5 semaines n'améliore pas de façon significative les réponses tumorales objectives et subjectives telle que la douleur. Cette dernière notion nous paraît importante. Il sera toujours possible de réopérer ou de réirradier une récidive tumorale locale après 40 à 55 Gy en 4 à 5,5 semaines alors que tout acte thérapeutique local devient difficile, engendrant un risque de complication élevé après une dose de 70 à 80 Gy en 7 à 8 semaines. Si l'association radiochirurgicale dans les formes dont l'exérèse chirurgicale n'est pas carcinologique n'améliore pas le taux de survie à long terme, elle apporte un confort pour le malade, retarde l'apparition d'une récidive et un effet antalgique est fréquemment obtenu dans 70 à 80 % des cas. La difficulté de l'indication d'une radiothérapie est liée à une radiosensibilité inconstante des chordomes. Il n'existe pas de critère clinique ou histopathologique de radiosensibilité. Chaque tumeur a ses critères radiobiologiques qui lui sont propres. Les chordomes radiosensibles, après une première série d'irradiation, même faible de 40 Gy en 4 semaines, le reste à la seconde irradiation, en revanche, les chordomes radiorésistants le demeurent quelle que soit la dose d'irradiation. Ceci fait

discuter la place de la radiothérapie et ses indications en fonction des critères d'opérabilité de la tumeur :

- soit la tumeur paraît d'emblée extirpable carcinologiquement, en l'absence de rupture tumorale peropératoire, la radiothérapie postopératoire systématique ne paraît pas indiquée ;
- soit la tumeur paraît d'emblée extirpable carcinologiquement mais il existe une rupture tumorale peropératoire, ou bien l'exérèse chirurgicale est incomplète, l'irradiation postopératoire est indiquée à la dose de 50 à 60 Gy en 5 à 6 semaines ;
- la radiothérapie est parfois indiquée de manière exclusive et palliative, en cas de très volumineuses tumeurs non opérables. Une première série d'irradiation externe à visée décompressive et antalgique est délivrée jusqu'à une dose de 50 Gy en 5 semaines. En cas de bonne réponse tumorale objective à l'examen tomodensitométrique de surveillance, on peut effectuer un complément d'irradiation externe de 20 Gy en 2 semaines. Une irradiation externe exclusive n'entraîne qu'exceptionnellement une destruction tumorale complète, en revanche, on obtient souvent un bon confort et surtout un bon effet antalgique. étant donné la possibilité de survenue de métastases, des combinaisons chimiothérapiques ont été essayées malheureusement sans succès. Il faut noter qu'à titre expérimental, quelques études sont en cours, utilisant des rayonnements à efficacité biologique relative plus élevée tels que les protons ou des noyaux plus lourds. Les résultats préliminaires paraissent très prometteurs.

Références

[1] Abrams HL, Spiro R, Goldstein N Metastases in carcinomas : analysis of 1000 autopsied cases. *Cancer* 1950 ; 3 : 74-85

[2] Aisen AM, Martel W, Braunstein ET, McMillin KL, Philips WA, King TF MRI and CT evaluation of primary bone and soft-tissue tumors,. *Am J Roentgenol* 1986 ; 146 : 749-756

[3] Alcalay M, Azais I, Brigeon B, Babin P, Vandermareq P, Debrais F , et al. Stratégie du diagnostic étiologique des métastases osseuses inaugurales. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 675-686

[4] Ameli NO, Abbassioun K, Saleh H, Eslamdoost A Aneurysmal bone cysts of the spine. Report of 17 cases. *J Neurosurg* 1985 ; 63 : 685-690

[5] Arlet V, Rigualt P, Padovani JP, Mallet JF, Finidori G, Touzet P Le kyste anévrysmal des os chez l'enfant. étude de 28 cas *Rev Chir Orthop* 1987 ; 73 : 337-348

[6] Azouz EM, Kozlowski K, Marton D, Sprague P, Zerhouni A, Asselah F Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine in children. Report of 22 cases with brief literature review. *Pediatr Radiol* 1986 ; 16 : 25-31

[7] Balu-Maestro C, Dubruque F, Bruneton JN, Melia P, Aviotti Gasperoni A, Marcy PY Conduite à tenir devant une métastase osseuse révélatrice. Le point de vue du radiologue. *Métastase* 1994 ; 7 : 5-7

[8] Baron MG, De La Gandara I, Mondesar JL Bone metastase as the first manifestation of a tumor. *Int Orthop* 1991 ; 15 : 373-376

[9] Beltran J, Noto AM, Chakeres DW, Christoforidis AJ Tumors of the osseous spine : stating with MR imaging versus CT. *Radiology* 1987 ; 162 : 565-569

[10] Beltran J, Simon DC, Levy M, Herman L, Weis L, Mueller CF Aneurysmal bone cysts ; MR imaging at 1, 5 T. *Radiology* 1986 ; 158 : 689-690

[11] Bonakdarpour A, Levy WM, Aegerter E Primary and secondary aneurysmal bone cyst : a radiological study of 75 cases. *Radiology* 1978 ; 126 : 75-83

[12] Camins MG, Duncan AW, Smith J, Marcove RC Chondrosarcoma of the Spine. *Spine* 1978 ; 3 : 202-209

[13] Cayla J, Kaddem S Métastases osseuses d'origine inconnue. à propos de 63 cas. *Rhumatologie* 1986 ; 38 : 241-251

[14] Daffner RH, Lupetin AR, Dash N, Deeb ZL, Sefzek RJ, Shapiro RL MRI in the detection of malignant infiltration of bone marrow. *Am J Roentgenol* 1986 ; 146 : 353-358

[15] Dahlin D. Bone tumors. Springfield Thomas, 1978

[16] De Bruïne FT, Kroon HM Spinal chordoma radiologic features in 14 cases. *Am J Roentgenol* 1988 ; 150 : 861-863

[17] Di Lorenzo N, Nardi P, Ciappetta P, Fortuna A Benign tumors and tumorlike conditions of the spine. *Surg Newol* 1986 ; 25 : 449-456

[18] Djinjian R, Merland JJ, Djinjian M, Stoeter P. Angiography of spinal column and spinal card tumors. Stuttgart : Georg Thieme Verlag, 1981

[19] Dorwart RH, La Masters DL, Watanabe TJ. Tumors. In : Newton TH, Potts DG eds. Computed tomography of the spine and spinal cord. San Anselmo : Clavadel Press, 1983

[20] Euller-Ziegler L, Pons-Anicet L, Krebs BP, Leyge JF, Petit E, Nectoux F , et al. Apport de l'étude systématique des différents marqueurs tumoraux dans les métastases osseuses prévalentes. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 523-526

[21] Gamba JL, Martinez S, Apple J, Harrelson JM, Nunley JA Computed tomography of axial skeletal osteoid osteomas. *Am J Roentgenol* 1984 ; 142 : 769-772

[22] Gaston A, Nguyen JP, Djindjan M, Le Brae F, Gherardi R, Benhaiem N , et al. Hémangiomes vertébraux : aspects tomodensitométriques et artériographiques. à propos de 3 cas. *J Neuroradiol* 1985 ; 12 : 21-33

[23] Glass RB, Poznanski AK, Fisher MR, Sholnik A, Dias L MR imaging of osteoid osteoma. *J Comput Assist Tomogr* 1986 ; 10 : 1065-1067

[24] Han JS, Kaufman B, EI Youssef SJ, Benson JE NMR imaging of the spine. *Am J Roentgenol* 1983 ; 141 : 1137-1145

[25] Harbin WP Metastatic disease and the nonspecific bone scan : value of spinal computed tomography. *Radiology* 1982 ; 145 : 105-107

[26] Harrington KD. Orthopaedic management of metastatic bone disease. St Louis : CV Mosby, 1988

[27] Hay MC, Palerson D, Taylor TK Aneurysmal bone cysts of the spine. *J Bone Joint Surg* 1978 ; 60B : 406-411

[28] Healy M, Herz DA, Pearl L Spinal hemangiomas. *Neurosurgery* 1983 ; 13 : 689-691

[29] Helms CA, Genanl HK Computed tomography in the early detection of skeletal involvement with mulliple myelom. *JAMA* 1982 ; 248 : 2886-2887

[30] Hermann G, Sacher M, Lanzieri CF, Anderson PJ, Rabinowilz JG Chondrosarcoma of the spine : an unusual radiographic presentation. *Skeletal Radiol* 1985 ; 14 : 178-183

[31] Holtas SL, Kido DK, Simon JH MR imaging of spinal lymphoma. *J Comput Assist Tomogr* 1986 ; 10 : 111-115

[32] Komberg M Primary Ewing's sarcoma of the spine. *Spine* 1986 ; 11 : 54-57

[33] Krol G, Sundaresan N, Deck M Computed tomography of axial chordomas. *J Comput Assist Tomogr* 1983 ; 7 : 286-289

[34] Lanzieri CF, Solodnik P, Sacher M, Hermann G Computed tomography of solitary spinal osteochondromas. *J Comput Assist Tomogr* 1985 ; 9 : 1042-1044

[35] Laredo JD, Reizine D, Bard M, Merland JJ Vertebral hemangiomas : radiologic evaluation. *Radiology* 1986 ; 161 : 183-189

[36] Lukens JA, Mc Lcod RA, Sim FH. Computed tomographic evaluation of primary osseous malignant neoplasms. *Am J Roentgenol* 1982 139, 4548.

[37] Maiuri F, Signorelli C, Lavano A, Gamubardella A, Simari R, D'Andrea F Osteoid osteomas of the spine. *Surg Neurol* 1986 ; 25 : 375-380

[38] Mazabraud A. Anatomo-pathologie osseuse tumorale. Paris : Springer Verlag, 1994

[39] Mc Kinstry CS, Sleiner RE, Young AT, Jones L, Swyrsky D, Abe V Bone marrow in leukemia and aplastic anemia : MR imaging before, during, and after treatment. *Radiology* 1987 ; 162 : 701-707

[40] Modic MT, Weinstein MA, Pavlicek W, Starnes DL, Duscheneau PM, Boumphrey F, Hardy RJ Nuclear magnetic resonance imaging of the spine. *Radiology* 1983 ; 148 : 757-762

[41] Moker WR, Godersky JC, Knutzon RK, Keys WD, Norman D, Bergman W The role of MR imaging in evalualing metastatic spinal disease. *AJNR* 1987 ; 8 : 901-908

[42] Moore SG, Goodming CA, Brash RC, Ehmar RL, Ringertz HG, Ablin AR , et al. Bone marrow in children with acute lymphocytic leukemia : MR relaxation times. *Radiology* 1986 ; 160 : 237-240

[43] Nottebaert M, Exner GU, Von Hochstetter AR, Schreiber A Metastatic bone disease from occult carcinoma : a profile. *Int Orthop* 1989 ; 13 : 119-123

[44] Olsmon DO, Shields AF, Scheurich CJ, Porter BA, Moss AA Magnetic resonance imaging of the bone marrow in patients with leukemia, aplastic anemia, and lymphoma. *Invest Radiol* 1986 ; 21 : 540-546

[45] Onimus M, Belot G, Vauzelle JL à propos d'un kyste anévrysmal du rachis. Problèmes pathogéniques et thérapeutiques. *Rev Chir Orthop* 1984 ; 70 : 335-341

[46] Pausher DM, Modic MT, Masaryk TJ Magnetic resonance imaging of the spine : applications and limitations. *Radiol Clin, North Am* 1985 ; 23 : 551-562

[47] Petlerson H, Hudson T, Hamlin D, Scou K, Springfield D, Ennecking W , et al. Magnetic resonance imaging of sacracoccygeal tumors. *Acta Radiol Diagn* 1985 ; 26 : 161-165

[48] Rarnsey RG, Zacharias CE MR imaging of the spine afler radiation therapy : easily recognizable effects. *AJNR* 1985 ; 6 : 247-251

[49] Resnick D The sclerotic vertebral body. *JAMA* 1983 ; 249 : 1761-1763

[50] Resnick D, Niwayama G Intervertebral disc abnormalities associated with vertebral metastasis : observations in palients and cadavers with prostatic cancer. *Invest Radiol* 1978 ; 13 : 182-190

[51] Rosenlhal D, Scou JA, Mankin HJ, Wismer GL, Brady TJ Sacrococcygeal chordoma : magnetic resonance imaging and computed tomography,. *Am J Roentgenol* 1985 ; 145 : 143-147

[52] Ross JS, Masaryk TJ, Modic MT, Carter JR, Mapslonc T, Dengl FH Hemangiomas : MR imaging. *Radiology* 1987 ; 165 : 165-169

[53] Rougraff BT, Kneisl JS, Simon MA Skeletal metastasis of unknown origin. A prospective study of a diagnostic strategy. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 1276-1281

[54] Sartoris DJ, Clopton P, Nemcek A, Dowd C, Resnick D Vertebral body collapse in focal and diffuse disease : patterns of pathologic progresses. *Radiology* 1986 ; 160 : 479-480

[55] Schnyder P, Fankhauser H, Mansouri B Computed tomography in spinal hemangioma with cord compression. Report of two cases. *Skeletal Radiol* 1986 ; 15 : 372-375

[56] Schreiman JS, Mc Leod RA, Beabout JW Multiple myeloma : evaluation by CT. *Radiology* 1985 ; 154 : 483-486

[57] Siegel MJ, Jamroz GA, Glazer HS, Abramson CL MR imaging of intraspinal expression of neuroblastoma. *J Comput Assist Tomogr* 1986 ; 10 : 593-595

[58] Simon MA, Bartucci EJ The search for the primary tumor in patients with skeletal metastases of unknown origin. *Cancer* 1986 ; 58 : 1088-1095

[59] Smith J, Wisou D, Watsan RC Giant-cell tumor at the sacrum. Clinical and radiographic features in 13 patients. *J Can Assoc Radiol* 1979 ; 30 : 34-39

[60] Sugimura K, Yamasaki K, Kitagaki H, Tanaka Y, Kono M Bone marrow diseases of the spine differentiation with T1 and T2 relaxation times in MR imaging. *Radiology* 1987 ; 165 : 541-544

[61] Sze G, Uichanco LS, Brant-Zawadzaki MN, Davis RL, Gutin PH, Wilson CB , et al. Chordomas : MR imaging. *Radiology* 1988 ; 166 : 187-191

[62] Tubiana-Hulin M Incidence, prevalence and distribution of bone metastases. *Bone* 1991 ; 12(suppl 1) : S9-S10

[63] Van Lom KJ, Kellerhouse LE, Pathria MN, Moreland SI, Brown JJ, Zlatkin M , et al. Infection versus tumor in the spine : criteria for distinction with CT. *Radiology* 1988 ; 166 : 851-855

[64] Van Zanten TE, Teule GJ, Golding RP, Heidendal G CT and nuclear medicine imaging in vertebral metastases. *Clin Nucl Med* 1986 ; 11 : 334-336

[65] Wang AM, Lipson SJ, Haykal HA, Weinberg DS, Zammani AA, Rumbaugh CL Computed tomography of aneurysmal bone cyst of the LI vertebral body. *J Comput Assist Tomogr* 1984 ; 8 : 1186-1189

[66] Weinstein JB, Grimth RC Spinal Ewing sarcoma : misleading appearances. *Skeletal Radiol* 1984 ; 11 : 262-265

[67] Whitehouse GH, Greffiths GJ Roentgenologic aspects of spinal involvement by primary and metastatic Ewing's tumor. *Can J Assoc Radiol* 1976 ; 27 : 290

[68] Yuh WT, Flickinger FW, Barloon TJ, Montgomery WJ MR imaging of unusual chordomas. *J Comput Assist Tomogr* 1988 ; 12 : 30-35

[69] Zimmer WD, Berquist TH, Mc Leod RA, Sim FH, Pritchard DJ, Shives TC , et al. Bone tumors : magnetic resonance imaging versus computed tomography. *Radiology* 1985 ; 155 : 709-718

[70] Zlaktin MB, Lander PH, Hadjipavlou AG, Levine JS Paget disease of the spine : CT with clinical correlation. *Radiology* 1986 ; 160 : 155-159

Fig 1 :

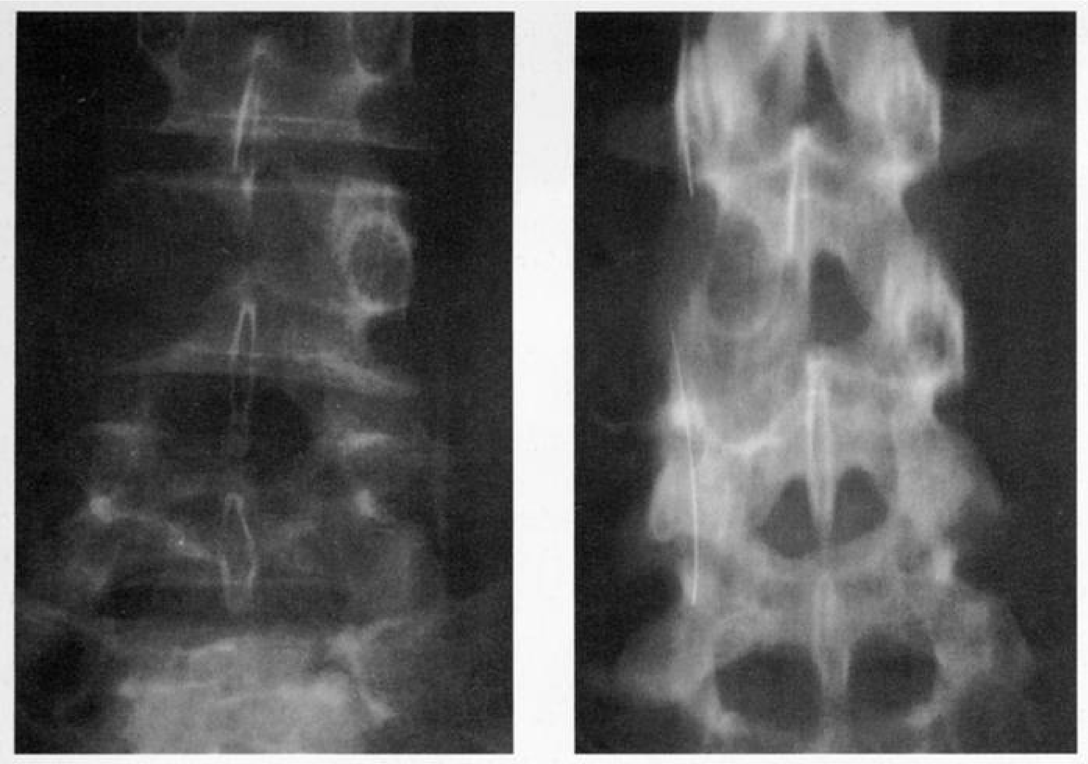

Fig 1 :

Exemple typique de vertèbre borgne avec disparition du pédicule droit de L4 : la lésion est essentiellement ostéolytique avec un caractère soufflant comme on peut le voir sur la tomographie passant par l'arc postérieur. Le diagnostic apporté par la biopsie a été celui d'une tumeur à cellules géantes.

Fig 2 :

Fig 2 :

L'extension de cette volumineuse métastase vertébrale est précisée au mieux par le scanner. Celui-ci montre en particulier l'extension dans les parties molles adjacentes et les rapports avec les autres organes.

Fig 3 :

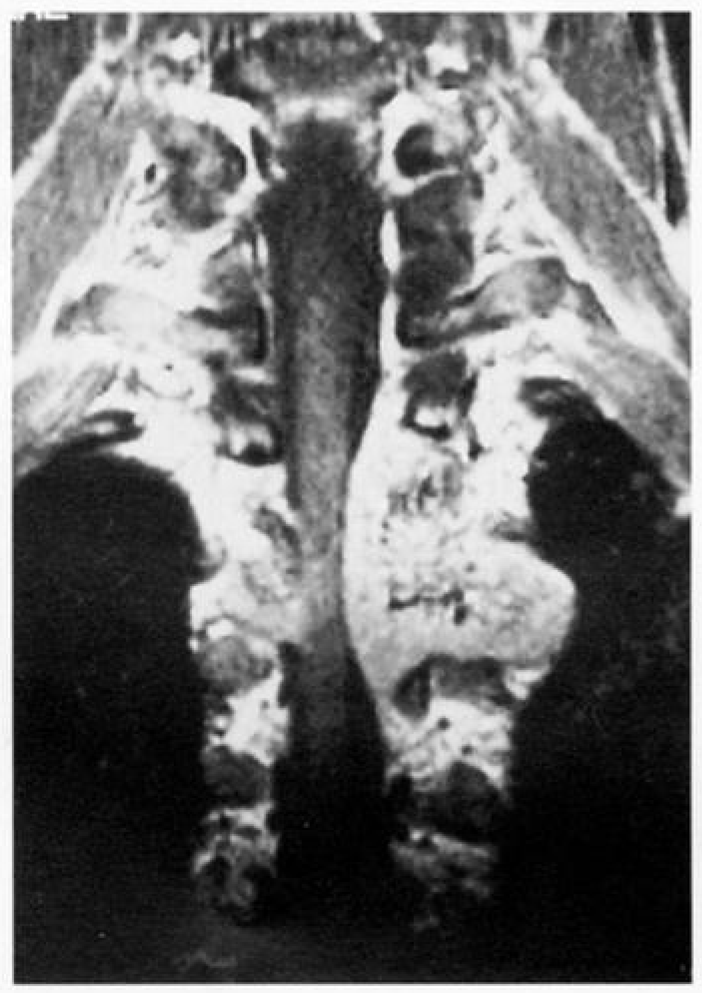

Fig 3 :

Hémangiome vertébral de D3 ; l'imagerie par résonance magnétique montre très bien l'extension de l'hémangiome dans les parties molles adjacentes et, par ailleurs, la compression médullaire et son étendue dans le plan frontal.

Fig 4 :

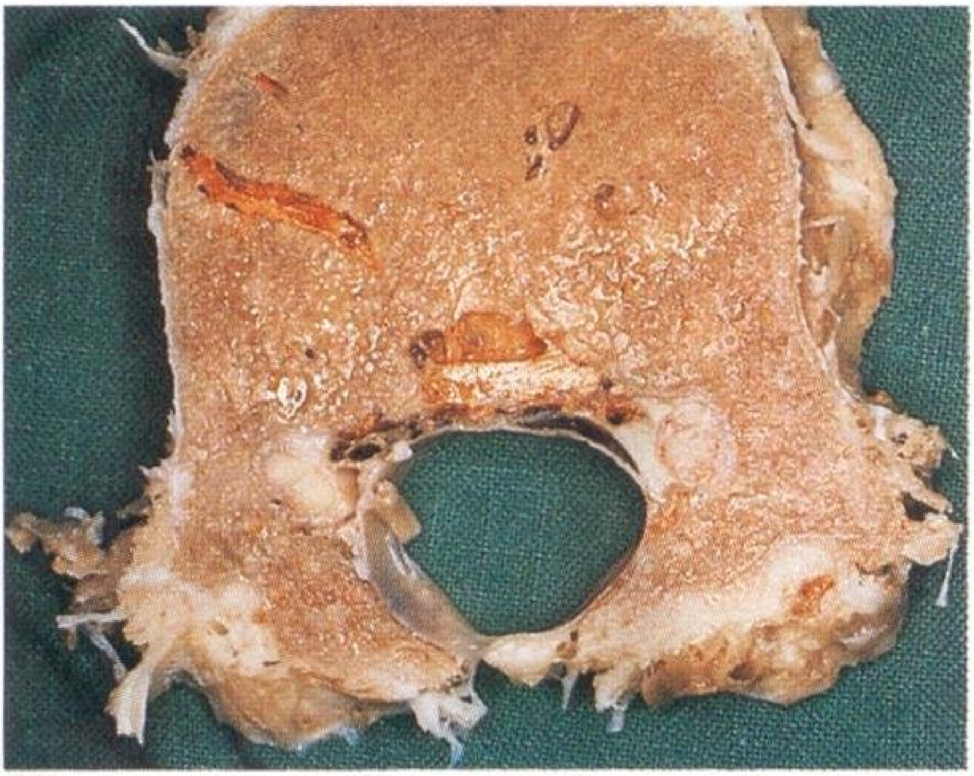

Fig 4 :

Aspect macroscopique d'un hémangiome vertébral.

Fig 5 :

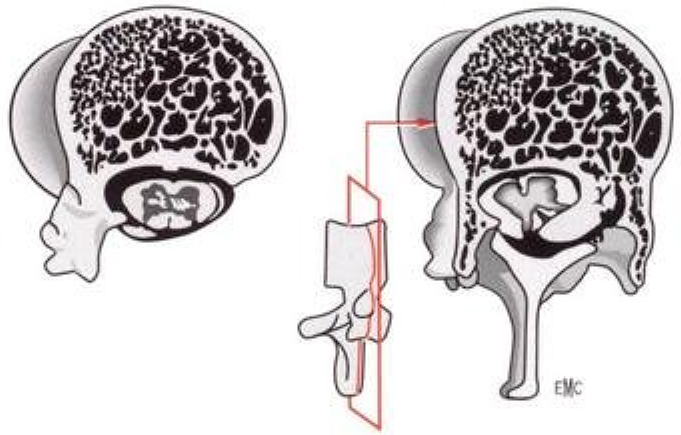

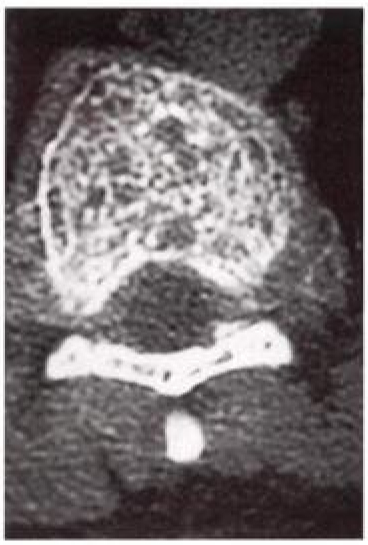

Fig 5 :

Aspect en « nid d'abeille » de l'hémangiome vertébral sur la coupe de scanner.

Fig 6 :

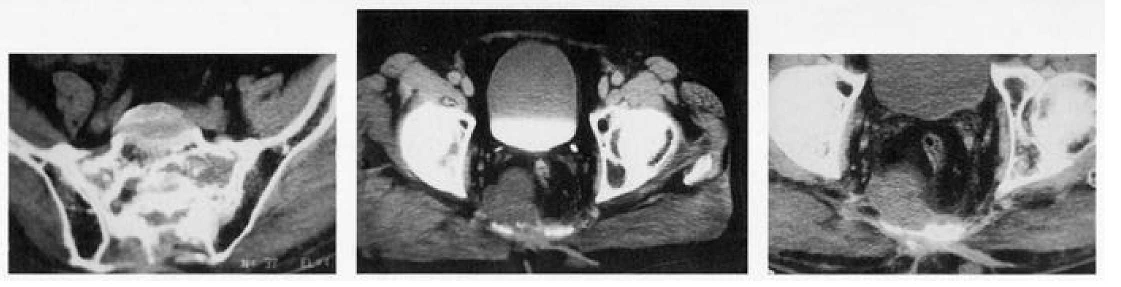

Fig 6 :

Aspect de chordome sur les coupes de scanner avec lésions envahissant les parties molles et avec dans leur centre quelques calcifications.

Fig 7 :

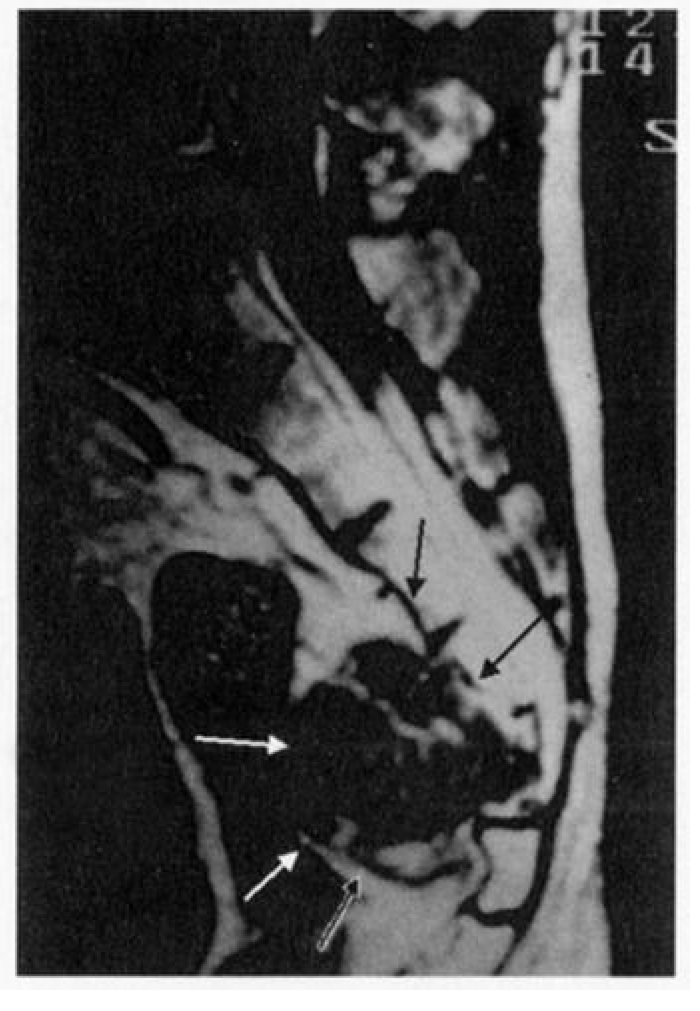

Fig 7 :

Aspect hypodense du chordome en imagerie par résonance magnétique en T1.

Fig 8 :

Fig 8 :

Aspect macroscopique du chordome après exérèse monobloc du sacrum et de la tumeur.

Affections de l'appareil locomoteur en rapport avec l'exercice d'une profession

M. Aptel, C. Gaudez

Cet article se donne comme but de décrire les maladies professionnelles entraînant une affection de l'appareil locomoteur, et d'aborder le problème des maladies de surmenage appelées aussi troubles musculosquelettiques (TMS). Après un rappel des modalités de reconnaissance des maladies professionnelles sont décrites les affections de l'appareil locomoteur en lien avec un agent infectieux. Dans une dernière partie, les TMS sont abordés sous l'angle de la santé publique et de la prévention. Les TMS liés au travail sont des pathologies d'origine multifactorielle à composante professionnelle. Leur incidence est élevée parmi la population salariée et, selon les données épidémiologiques récentes, sous-estimée. Les TMS représentent la première cause de maladie professionnelle et une des premières causes d'arrêt de travail. Ils recouvrent un ensemble de maladies de l'appareil locomoteur qui ont en commun d'être favorisées par le travail mais qui ne sont pas une entité nosologique spécifique. Les facteurs de TMS sont de deux niveaux : individuel et environnemental. Ce dernier est un facteur déterminant. Les facteurs environnementaux sont d'ordre biomécanique (effort, répétitivité des gestes, postures articulaires extrêmes) et psychique en lien avec le stress. La prévention de ces pathologies passe par une amélioration des conditions de travail au moyen d'une démarche ergonomique. Cependant, comme les actions de prévention primaire sont rares, c'est le médecin traitant qui observe souvent ces affections. Il doit donc s'insérer dans une chaîne de soins qui inclut le médecin du travail et les acteurs de la prévention du risque professionnel pour réduire l'incidence de ce risque. Le dernier chapitre met l'accent sur les troubles musculosquelettiques du membre supérieur (TMS-MS), catégorie de TMS pour laquelle la mise en évidence d'un lien avec le travail est récente alors que pour la lombalgie la relation est connue depuis longtemps. Cette meilleure connaissance des TMS devrait conduire le médecin à élargir sa logique thérapeutique en privilégiant plus que jamais l'adage selon lequel « prévenir, c'est guérir ».

Mots clés : Maladies professionnelles ; Appareil locomoteur ; Troubles musculosquelettiques ; Membre supérieur ; Santé au travail ; Ergonomie

Plan

Introduction

Les affections touchant l'appareil locomoteur peuvent être la conséquence de l'exercice d'une profession et, à ce titre, bénéficier d'une prise en charge particulière des régimes d'assurance maladie grâce à deux modalités complémentaires :

- celle des accidents du travail si l'affection survient brutalement sur les lieux du travail. Les accidents du travail ne

seront pas traités ici. Néanmoins, dans le champ des pathologies de l'appareil locomoteur, outre les traumatismes corporels aigus, un grand nombre de lombalgies sont reconnues comme accidents du travail. En effet, les lombalgies représentent environ 15 % du nombre total d'accidents du travail avec arrêt, soit près de 100 000 cas par an ;
- celle des maladies professionnelles si l'état pathologique apparaît progressivement sans intervention d'un fait accidentel.

Pour autant, en termes de pathologie, ces affections professionnelles n'ont aucune spécificité clinique et c'est uniquement l'établissement d'un lien avec le travail qui justifie la notion de pathologie professionnelle. L'ampleur du phénomène, du point de vue de la santé publique, justifie aussi qu'un regard particulier soit porté sur ces pathologies.

■ Prise en charge des affections d'origine professionnelle

Les affections d'origine professionnelle recouvrent deux catégories de maladies :
- les maladies professionnelles décrites dans des tableaux de maladies professionnelles ;
- les maladies à caractère professionnel.

Maladies professionnelles

En France, les maladies professionnelles, indemnisables à ce titre, sont soumises à un système de tableaux. Ces tableaux énumèrent les maladies pour lesquelles les conditions de reconnaissance sont précisées. La création d'un nouveau tableau et la modification du contenu d'un tableau existant se font par décret après consultation des membres du Conseil supérieur pour la prévention des risques professionnels, commission composée de partenaires sociaux, d'experts et de représentants de l'État et placée sous l'autorité du ministre du Travail.

Le système des tableaux de maladies professionnelles permet au salarié de bénéficier de la présomption d'imputabilité de son affection à partir du moment où les conditions énoncées dans le tableau sont remplies. Cela évite une discussion au cas par cas qui pourrait être trop lourde pour la victime.

Alors que le régime accidents du travail a vu le jour le 9 avril 1898, c'est la loi du 25 octobre 1919 qui a introduit la notion de maladie professionnelle dans la législation. En 2005, on dénombre 98 tableaux de maladies professionnelles (MP) dans le régime général (RG) et 57 tableaux dans le régime agricole (RA) (la lecture de la brochure intitulée « Les MP guide d'accès aux tableaux du régime général et du régime agricole de la Sécurité sociale », éditeur INRS ED835 ou le site http://inrs.dev.optimedia.fr/mp3/ donnent des informations détaillées sur les tableaux, ainsi que sur la législation relative aux MP). Le système est loin d'être figé. Régulièrement, selon les modifications des conditions de travail et en fonction des progrès médicaux, de nouveaux tableaux sont créés, des modifications sont apportées aux anciens tableaux ou des tableaux obsolètes sont supprimés. Il convient de noter que les médecins praticiens et les médecins du travail ont un rôle important à jouer dans la révision des anciens tableaux ou dans l'ouverture de nouveaux tableaux au moyen de la déclaration des maladies à caractère professionnel (voir infra).

Les tableaux de MP précisent les conditions sous lesquelles des affections peuvent être prises en charge à ce titre. Ainsi, un tableau comprend toujours trois parties (Tableau 1) :
- le diagnostic de l'affection et, parfois, la forme clinique qui est la seule acceptée en maladie professionnelle ;
- les délais de prise en charge de la maladie. Ce délai correspond à la période en deçà de laquelle, bien que le salarié ne soit plus exposé, sa pathologie est présumée d'origine professionnelle. Par ailleurs, dans quelques cas particuliers, une condition minimale d'exposition au risque figure aussi ;
- les travaux susceptibles de provoquer la maladie. La liste de ces travaux est parfois limitative, parfois indicative laissant alors une certaine liberté vis-à-vis de la profession exercée. Cette précision est clairement indiquée en tête du tableau.

Lorsque toutes les conditions décrites dans un tableau sont remplies, il y a présomption d'imputabilité, ce qui évite à l'assuré d'avoir à apporter la preuve de la nature professionnelle de son affection. Les litiges concernent la liste des travaux ou la maladie en cause. C'est en particulier le cas pour les tableaux 97 et 98 du RG qui prennent en charge les affections chroniques du rachis lombaire et la partie A du tableau 57 du RG qui indemnise les pathologies de l'épaule. Dans ces cas, le diagnostic médical peut faire débat. En ce qui concerne la liste limitative des travaux du tableau 57 du RG, la nature très qualitative des critères proposés (« de manière habituelle » ou « mouvements répétés », etc.) laisse une place non négligeable à l'interprétation.

Déclaration de maladie professionnelle

La déclaration doit être faite par l'assuré et non par l'employeur. C'est un point essentiel qui différencie la maladie professionnelle de l'accident du travail où la déclaration est faite par l'employeur. Il est du devoir du médecin traitant ou du médecin du travail d'avertir le patient qu'il est victime d'une maladie professionnelle afin que ce dernier puisse en faire la déclaration à la Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM).

Dans ce but, le médecin traitant établit un certificat médical initial en triple exemplaire qu'il remet à l'assuré. Ce dernier joint deux exemplaires de ce certificat à sa déclaration de maladie professionnelle et adresse l'ensemble à la CPAM dont il dépend. La déclaration comporte le diagnostic de l'affection, les différents métiers exercés par l'assuré et la période pendant

Tableau 1.
Tableau 98 des maladies professionnelles du régime général.

Affections chroniques du rachis lombaire provoquées par la manutention manuelle de charges lourdes		
Date de création : 16 février 1999 (décret du 15 février 1999)		*Dernière mise à jour : –*
Sciatique par hernie discale L4-L5 ou L5-S1 avec atteinte radiculaire de topographie concordante. Radiculalgie crurale par hernie discale L2-L3 ou L3-L4 ou L4-L5, avec atteinte radiculaire de topographie concordante.	6 mois (sous réserve d'une durée d'exposition de 5 ans).	Travaux de manutention manuelle habituelle de charges lourdes effectués : – dans le fret routier, maritime, ferroviaire, aérien ; – dans le bâtiment, le gros-œuvre, les travaux publics ; – dans les mines et carrières ; – dans le ramassage d'ordures ménagères et de déchets industriels ; – dans le déménagement, les garde-meubles ; – dans les abattoirs et les entreprises d'équarrissage ; – dans le chargement et le déchargement en cours de fabrication, dans la livraison, y compris pour le compte d'autrui, le stockage et la répartition des produits industriels et alimentaires, agricoles et forestiers ; – dans le cadre des soins médicaux et paramédicaux incluant la manutention de personnes ; – dans le cadre du brancardage et du transport des malades ; – dans les travaux funéraires.

laquelle ils ont été exercés. La CPAM remet alors au patient les trois volets qui lui permettent de bénéficier des avantages attachés à la maladie professionnelle, dès lors que celle-ci est reconnue.

La démarche est donc tout à fait différente de celle des accidents du travail. En effet, ce n'est que sur présentation des trois volets d'accident du travail que le médecin traitant va établir le certificat médical initial, alors qu'en maladie professionnelle, c'est la production du certificat initial qui va entraîner la délivrance des trois volets. La présomption d'imputabilité n'intervient qu'après l'accord de la CPAM.

Une déclaration de maladie professionnelle est instruite par la CPAM selon deux modes complémentaires. D'une part, le médecin-conseil de la Sécurité sociale va s'assurer de la réalité de la pathologie et notamment que celle-ci figure bien dans un tableau de maladie professionnelle. Il est donc essentiel que le médecin traitant reprenne les intitulés des maladies tels qu'ils figurent dans les tableaux sous peine de rendre plus difficile la gestion du dossier. D'autre part, un agent enquêteur de la CPAM va instruire la partie relative aux travaux susceptibles de provoquer la maladie. Il peut alors mener une enquête dans l'entreprise et/ou contacter le médecin du travail du salarié déclarant pour trouver les causes de la maladie professionnelle telles qu'elles sont libellées dans le tableau concerné.

Il est primordial d'avoir à l'esprit qu'un tableau de maladie professionnelle n'est pas un document scientifique mais un document médicolégal qui vise à faire valoir un droit. Il est le fruit d'un compromis social entre des experts et des responsables politiques et syndicaux et s'élabore au sein du conseil supérieur pour la prévention des risques professionnels. Il peut donc y avoir des contradictions entre les données acquises de la science et un tableau de maladie professionnelle. En l'espèce, le médecin traitant est tenu de se conformer au cadre médicolégal de reconnaissance des maladies professionnelles. Enfin, dans le processus de déclaration d'une maladie professionnelle, le médecin traitant n'a pas d'autre responsabilité que de constater une maladie et de compléter un formulaire. Seule la CPAM et le contrôle médical de la Sécurité sociale ont la responsabilité de la reconnaissance.

Pour autant, notamment pour certaines pathologies comme les affections chroniques du rachis (tableaux 97 et 98 des MP du RG), les questions que soulève une déclaration de maladie professionnelle sont complexes. Ainsi, par exemple, il n'est pas évident que cela est de l'intérêt bien compris du salarié de déclarer une maladie professionnelle au titre des tableaux 97 ou 98. En effet, de nombreux experts considèrent que l'indemnisation en maladie professionnelle est souvent moins intéressante sur le plan financier que la mise en invalidité. En conséquence, le médecin traitant peut jouer un rôle de conseil auprès du salarié pour orienter sa décision. Il est donc recommandé au médecin traitant de contacter le médecin du travail pour apprécier avec le salarié les enjeux ou les conséquences d'une déclaration. Par ailleurs, il convient aussi de prendre en compte qu'une déclaration de maladie professionnelle est un moyen indispensable pour conduire des actions de prévention car elle est, pour la Sécurité sociale, un signal qu'il y a des problèmes de santé dans une entreprise selon l'adage qui dit que c'est la réparation qui fait avancer la prévention.

Pendant toute la durée des soins nécessaires, l'assuré va bénéficier des mêmes avantages que ceux liés aux accidents du travail, à savoir la prise en charge à 100 % sans avoir à faire l'avance des frais, des indemnités journalières plus avantageuses qu'en maladie, l'exonération du forfait journalier hospitalier, l'attribution éventuelle en fin d'évolution d'une incapacité permanente partielle (IPP) dont le taux est calculé en fonction du retentissement fonctionnel résiduel des séquelles de l'affection. L'IPP est là pour compenser la perte de salaire entraînée par un éventuel changement de poste de travail, par une perte d'emploi du fait de la maladie ou par un reclassement dans une profession moins valorisante. Elle est donc fonction du préjudice professionnel subi par le salarié en raison de sa maladie. Cette IPP donne lieu au versement d'un capital lorsque son taux est inférieur à 10 % et à une rente pour un taux supérieur à 10 %.

Maladies à caractère professionnel

On appelle maladie à caractère professionnel des maladies qui ne figurent pas sur les tableaux ou qui ne présentent pas toutes les conditions médicolégales définies dans les tableaux de MP, mais dont il est possible qu'elles soient en rapport avec une activité professionnelle. Elles ne bénéficient pas d'une prise en charge au titre du régime des accidents du travail et sont donc considérées par les CPAM comme des maladies « ordinaires ». Leur constatation oblige le médecin traitant à les déclarer et cela en vertu de l'article L. 461-6 du Code de Sécurité sociale qui énonce : « En vue, tant de la prévention des maladies professionnelles que d'une meilleure connaissance de la pathologie professionnelle et de l'extension des tableaux, *est obligatoire*, pour tout docteur en médecine qui peut en connaître l'existence, etc. la déclaration de tout symptôme d'imprégnation toxique et de toute maladie, etc. qui figurent sur une liste, etc. *Il doit* également déclarer tout symptôme et toute maladie non compris dans cette liste mais qui présentent, à son avis, un caractère professionnel, etc. »

Cette obligation est souvent oubliée et les données disponibles rarement exploitées. Il convient donc de considérer cette procédure comme un moyen d'alerte peu utilisé et, de fait, inefficace. Pourtant, la déclaration des maladies à caractère professionnel pourrait rester un excellent moyen d'assurer la mise à jour des différents tableaux ou la création de nouveaux tableaux. Elle préserve également les droits du patient en cas d'ouverture ultérieure d'un tableau comportant cette affection quand bien même les délais de prise en charge seraient dépassés. En cas de doute, le médecin traitant peut contacter le médecin inspecteur régional du travail et de la main-d'œuvre à la direction régionale du travail qui est, de principe, chargé de colliger ces informations.

Pour les pathologies indemnisées par les tableaux 57, 97 et 98 du RG ou équivalent du RA, l'Institut de veille sanitaire (InVS) a mis en place un réseau de surveillance épidémiologique des troubles musculosquelettiques qui permet, sur des bases rigoureuses, de mieux connaître la réalité de ce risque parmi les salariés. Ce réseau est un moyen essentiel de repérage des secteurs professionnels à risque. Les données épidémiologiques apportées par ce réseau de surveillance complètent effectivement celles qui auraient dû être fournies par la procédure de déclaration des maladies à caractère professionnel. Malheureusement, il ne concerne que certaines pathologies.

Système complémentaire de reconnaissance des maladies professionnelles

Le système de tableaux a été complété en 1993 par une nouvelle législation. Cette loi du 27 janvier 1993, portant numéro 93-121 stipule :

« Art. 7-1. L'article L. 461-1 du Code de la Sécurité sociale est complété par quatre alinéas ainsi rédigés » :

Est présumée d'origine professionnelle toute maladie désignée dans un tableau de maladies professionnelles et contractée dans les conditions énoncées à ce tableau.

Si une ou plusieurs conditions tenant du délai de prise en charge, à la durée d'exposition ou à la liste limitative des travaux, ne sont pas remplies, la maladie telle qu'elle est désignée dans un tableau de maladies professionnelles peut être reconnue d'origine professionnelle lorsqu'il est établi qu'elle est directement causée par le travail habituel de la victime.

Peut être également reconnue d'origine professionnelle, une maladie caractérisée non désignée dans un tableau de maladies professionnelles lorsqu'il est établi qu'elle est essentiellement et directement causée par le travail de la victime et qu'elle entraîne le décès de celle-ci ou une incapacité permanente d'un taux évalué dans les conditions de l'article L. 434-2 et au moins égal à un pourcentage déterminé.

« Dans les cas mentionnés aux deux alinéas précédents, la CPAM reconnaît l'origine professionnelle de la maladie après avis motivé d'un Comité régional de reconnaissance des maladies professionnelles (C2RMP). La composition, le fonctionnement et le ressort territorial de ce comité ainsi que les

éléments du dossier au vu duquel il donne son avis sont fixés par décret. L'avis s'impose à la CPAM et au déclarant dans les mêmes conditions que celles fixées à l'article L. 315-1. »

Cette loi conserve donc le système des tableaux mais le complète en y apportant une certaine souplesse dès lors qu'une des conditions du tableau n'est pas remplie. Bien mieux, elle admet l'origine professionnelle d'une maladie non inscrite sur une liste à condition qu'elle soit causée par le travail habituel et qu'elle entraîne un certain taux d'IPP ou, a fortiori, la mort de la victime. Ces exceptions doivent cependant être soumises à l'approbation du C2RMP.

Le décret 93-683 du 27 mars 1993 a précisé la composition du C2RMP qui doit comprendre un médecin-conseil de la Sécurité sociale, le médecin inspecteur régional du travail et de la main-d'œuvre et un médecin universitaire qualifié en matière de maladie professionnelle. Il a également précisé la compétence territoriale de ces comités.

Par ailleurs, en 2006, les modalités de reconnaissance des maladies professionnelles font l'objet d'intenses négociations entre les parties concernées. En substance, il s'agit notamment d'appliquer les principes de la réparation intégrale à des victimes d'accident du travail ou de maladie professionnelle à l'image de ce qui existe dans le risque civil. En effet, la réparation des victimes de maladie professionnelle est actuellement forfaitaire et ne prend pas en compte tous les préjudices. De plus, la judiciarisation des questions liées à la reconnaissance ou à l'indemnisation des victimes de maladie professionnelles consécutive aux procès des victimes d'intoxication par l'amiante a modifié la jurisprudence en la matière, en particulier, à travers la faute inexcusable de l'employeur. Cette situation jurisprudentielle incite donc à réfléchir au mode d'indemnisation des victimes. Pour autant, le sujet est complexe dans la mesure où la présomption d'imputabilité est la contrepartie de l'indemnisation forfaitaire.

■ Maladies professionnelles de l'appareil locomoteur d'origine infectieuse

Différentes infections intéressant l'appareil locomoteur figurent sur les tableaux de maladies professionnelles du RG ou du RA. Pour chacune d'entre elles, la symptomatologie, que l'on peut trouver en détail dans d'autres chapitres de ce volume, sera rappelée brièvement. Sur les 31 461 cas de maladies professionnelles reconnus en 2002 dans le RG, moins d'une centaine concernait les pathologies infectieuses de l'appareil locomoteur.

Brucellose

Les tableaux précisant le mode d'indemnisation de la brucellose sont le tableau n° 24 du RG et le tableau n° 6 du RA. Ces deux tableaux sont identiques et les formes ostéoarticulaires de la maladie concernées sont les suivantes :

- monoarthrite aiguë fébrile et polyarthrite, avec un délai de prise en charge de 2 mois ;
- arthrite séreuse ou suppurée, ostéoarthrite, ostéite, spondylodiscite et sacrocoxite avec un délai de prise en charge de 1 an.

La liste limitative des travaux susceptibles de provoquer ces maladies est la suivante :

- travaux exposant au contact avec des caprins, ovins, bovins, porcins, avec leurs produits ou leurs déjections ;
- travaux exécutés dans les laboratoires servant au diagnostic de la brucellose, à la préparation des antigènes brucelliens ou des vaccins antibrucelliens, ainsi que dans les laboratoires vétérinaires.

En 2002, aucune brucellose n'était reconnue comme maladie professionnelle dans le RG.

La contamination humaine se fait par voies digestive, cutanéomuqueuse conjonctivale ou respiratoire. Les professions les plus exposées sont les éleveurs, agriculteurs, bergers, vétérinaires, personnels des abattoirs ou bouchers et enfin le personnel de laboratoire.

La prise en charge au titre des maladies professionnelles nécessite la certitude du diagnostic : pour les formes aiguës ou subaiguës par la mise en évidence du germe ou par la positivité de deux réactions sérologiques admises par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) et pour les manifestations chroniques par une réaction sérologique actuelle ou antérieure.

Les manifestations cliniques et biologiques de la brucellose sont identiques que l'affection soit ou non d'origine professionnelle. La forme aiguë se traduit par une fièvre peu importante associée à une asthénie, une anorexie, des céphalées, des frissons, des sueurs, des dorsalgies et des myalgies. La brucellose peut se manifester aussi sous une forme localisée comme par une ostéomyélite vertébrale, principalement localisée à la charnière lombosacrée ou, plus rarement, par une arthrite surtout du genou. La prévention de la brucellose humaine professionnelle passe par la prophylaxie de l'atteinte animale, la réduction de l'exposition aux tissus provenant d'animaux infectés, par le port de gants ou de vêtements de protection, et la vaccination du personnel exposé. La brucellose est une maladie à déclaration obligatoire.

Tuberculose

La tuberculose figure dans la liste des maladies du tableau n° 40 du RG et n° 16 du RA. Le délai de prise en charge varie de 30 jours à 1 an selon les formes cliniques. Trente-six cas ont été reconnus comme maladie professionnelle en 2002 dans le RG. Pour autant, ces 36 cas n'étaient pas forcément des formes cliniques avec atteinte de l'appareil ostéoarticulaire.

La certitude diagnostique s'appuie sur des examens bactériologiques, anatomopathologiques, d'imagerie ou, à défaut, par traitement d'épreuve spécifique. Il s'agit le plus souvent d'une tuberculose bovine. Cette maladie intéresse les professions de l'élevage, les vétérinaires, les bouchers, charcutiers, équarrisseurs et toutes les professions amenant à manipuler les abats, la corne ou la peau. Le germe en cause peut être *Mycobacterium avius* intracellulaire ou *Mycobacterium kansasii* ou *Mycobacterium xenopi* lorsque la maladie est contractée dans le cadre des travaux de laboratoire de biologie.

L'aspect clinique et radiologique des tuberculoses professionnelles n'est en rien différent de celui des localisations ostéoarticulaires de la maladie tuberculeuse en général. Cette maladie est à déclaration obligatoire.

Pasteurelloses

Les affections dues aux pasteurelloses sont indemnisées au titre des maladies professionnelles du tableau n° 86 du RG et du tableau n ° 50 RA. Aucune n'a été reconnue en 2002 comme maladie professionnelle dans le RG. Les métiers exposés sont les travaux de soins, d'abattage, d'équarrissage ou de laboratoire exposant à l'inoculation de germes à partir d'animaux. L'inoculation est directe par morsure de chien ou de chat, par griffure ou plaie par un objet contaminé (épines, etc.).

La forme aiguë de l'affection comporte d'importants signes locaux inflammatoires au point d'inoculation, accompagnés de lymphangite, d'adénite et d'une arthrite de voisinage, souvent métacarpophalangienne, associée à des signes généraux d'infection. L'évolution est favorable sous antibiothérapie.

La forme subaiguë se manifeste par des signes focaux initiaux moins importants qui régressent en quelques jours. C'est secondairement, après un intervalle libre d'une à plusieurs semaines, qu'apparaissent les arthrites avec gonflement d'une ou de plusieurs articulations de la main, avec ténosynovite réalisant un tableau proche de celui d'une algodystrophie. Il existe parfois des fourmillements. Le diagnostic étiologique n'est pas toujours facile à établir surtout lorsque l'épisode initial a été sous-estimé. Les atteintes articulaires sont plus fréquentes sur les articulations déjà atteintes par un processus pathologique, arthrose ou rhumatisme inflammatoire.

Le diagnostic repose sur la bactériologie, les intradermo-réactions avec l'antigène spécifique et les sérodiagnostics. Le délai de prise en charge est de 8 jours pour les formes aiguës et de 6 mois dans les formes traînantes.

Un traitement antibiotique préventif est conseillé devant une griffure ou une morsure d'animal dans les professions exposées.

Rouget du porc

La maladie du rouget du porc est reconnue au titre des tableaux n° 88 du RG et n° 51 du RA. Dix cas ont été reconnus comme maladie professionnelle en 2002 dans le RG. Cette maladie porte aussi le nom d'érysipéloïde de Baker-Rosenbach. La contamination se fait essentiellement par voie cutanée. L'incidence saisonnière de l'infection chez l'homme est parallèle à celle de l'érysipèle du porc, maximale en été et au début de l'automne. L'affection est essentiellement cutanée mais elle peut s'accompagner d'une monoarthrite ou d'une polyarthrite locorégionale. Les atteintes articulaires peuvent évoluer vers un mode chronique ou vers des récidives multiples. Le délai de prise en charge est de 30 jours. La maladie touche essentiellement les personnes qui manipulent professionnellement des animaux morts. Les métiers visés sont donc très nombreux, citons ceux de la boucherie, de la charcuterie, les professions de conditionnement de produits alimentaires d'origine animale, les travaux effectués dans les parcs zoologiques, les gardes-chasses.

Gonococcie

La prise en charge, comme maladie professionnelle, des conséquences articulaires d'une infection gonococcique est possible au titre du tableau n° 76 du RG. Ce tableau concerne les maladies liées à des agents infectieux, contractées en milieu d'hospitalisation et d'hospitalisation à domicile. Le délai de prise en charge est de 10 jours. Il concerne toutes les complications articulaires pour des travaux effectués par le personnel de soins ou assimilés, de laboratoire, d'entretien, de service ou de services sociaux au contact de malades infectés. Le diagnostic se fait par isolement bactériologique du germe.

Les manifestations articulaires de l'infection gonococcique se traduisent par une polyarthrite aiguë, fébrile et, beaucoup plus rarement, par une monoarthrite aiguë. La polyarthrite est le plus souvent oligoarticulaire et la présence concomitante de lésions de ténosynovite et de lésions cutanées maculopapuleuses ou pustuleuses à centre noir constitue un tableau très évocateur de gonococcie. Le passage à la chronicité doit faire suspecter l'association d'une autre infection (par exemple à *Chlamydiae*) susceptible d'être à l'origine d'une arthrite réactionnelle.

Maladie de Lyme

La maladie de Lyme est indemnisée au titre des tableaux n° 19 du RG et n° 5 bis du RA. Ils concernent les travaux de soins aux animaux vertébrés et ceux effectués en forêt. Les troubles articulaires qui sont mentionnés dans ces tableaux ne concernent que les arthrites régressives de la phase secondaire, avec un délai de prise en charge de 6 mois et les arthrites destructrices de la phase tertiaire, avec, dans ce dernier cas, un délai de prise en charge de 10 ans. Pour toutes ces formes, la preuve biologique est exigée, soit par la mise en évidence du germe, soit par une sérologie positive.

Hépatites B et C

Les tableaux n° 45 du RG et n° 33 du RA indemnisent les manifestations articulaires consécutives à des infections par les virus de l'hépatite B ou de l'hépatite C. Trente-quatre cas d'hépatite virale ont été reconnus comme maladie professionnelle en 2002 dans le RG.

Une polyarthrite est souvent observée dans la forme aiguë de l'hépatite B, elle survient généralement dans la phase prodromique anictérique. Elle est fréquemment symétrique, atteignant le plus souvent les mains. Les genoux, les épaules, les chevilles, les coudes et les poignets peuvent aussi être atteints, les pieds sont généralement épargnés. Elle est typiquement associée à des manifestations cutanées de type rash urticarien.

Une polyarthrite peut aussi se présenter en cas d'hépatite C chronique active associée à une cryoglobulinémie mixte essentielle.

Les délais de prise en charge sont de 180 jours pour la forme rencontrée dans l'hépatite B et de 20 ans pour celle de l'hépatite C. L'étiologie de ces pathologies doit être confirmée par une sérologie ou un examen du tissu hépatique. Ces pathologies concernent les personnes exposées aux produits biologiques d'origine humaine et aux objets contaminés par eux.

Infection à « Streptococcus suis »

Les arthrites inflammatoires ou septiques liées à une infection à *Streptococcus suis* sont reconnues comme maladies professionnelles au titre des tableaux n° 92 du RG et n° 55 du RA. Aucun cas n'a été reconnu en 2002 comme maladie professionnelle dans le RG. La contamination s'effectue généralement par voie cutanée lors de travaux exposant au contact de porc ou de la viande de porc. Cette zoonose grave se manifeste par une méningite et/ou une septicémie pouvant se compliquer d'arthrites inflammatoires ou septiques, d'une surdité, d'une diplopie ou d'une ataxie. La mise en évidence de ces bactéries et leur typage est obligatoire pour la prise en charge dont le délai est de 25 jours.

■ Troubles musculosquelettiques du membre supérieur

Dans cette troisième partie est traité le cas des TMS. Ils constituent un problème essentiel de santé au travail et sont source de nombreuses discussions, voire de polémiques. En conséquence, c'est à travers une approche globale de type santé publique que les TMS sont abordés.

Introduction

Les TMS sont les affections de l'appareil locomoteur en rapport avec l'exercice d'une profession les plus répandues, en particulier la lombalgie. Pourtant, ce chapitre ne traite que des TMS du membre supérieur (TMS-MS) liés au travail car ce sujet est mal connu et a fait l'objet de recherches nombreuses au cours des vingt dernières années à l'inverse de la lombalgie qui est un sujet de santé au travail bien mieux connu. Il y a néanmoins de grandes similitudes entre les lombalgies et les TMS-MS. Il est donc légitime de penser que les récents travaux sur les TMS-MS ont permis de mieux comprendre les questions liées à la lombalgie d'origine professionnelle. En ce sens, ce chapitre ouvre des perspectives utiles à la compréhension de cette question. À l'inverse, les questions liées au maintien dans l'emploi des lombalgiques permettront des avancées qui seront transférables aux victimes de tendinopathie de la coiffe des rotateurs.

La plupart des TMS-MS sont considérées comme des maladies professionnelles (MP) et indemnisées au titre du tableau 57 des MP [1] dans le RG. Les données de MP réglées sont actuellement la seule source statistique nationale disponible. Elles ne sont pourtant qu'un reflet imparfait de la réalité du risque comme le montrent les résultats de la surveillance épidémiologique des TMS en Pays-de-la-Loire [2].

En 2002, 31 461 dossiers de MP ont été réglés. La Figure 1 montre l'évolution du nombre de MP 57 réglées depuis 1992 jusqu'en 2002. Il s'élevait à 21 126 en 2002 et a été multiplié par 8 en 11 ans (2 602 en 1992 contre 21 126 en 2002). Le taux d'augmentation annuel des MP 57 est stable autour de 20 % (Fig. 1). La Figure 1 présente aussi les données de MP 39 du régime agricole. On observe également dans le régime agricole une augmentation importante du nombre de

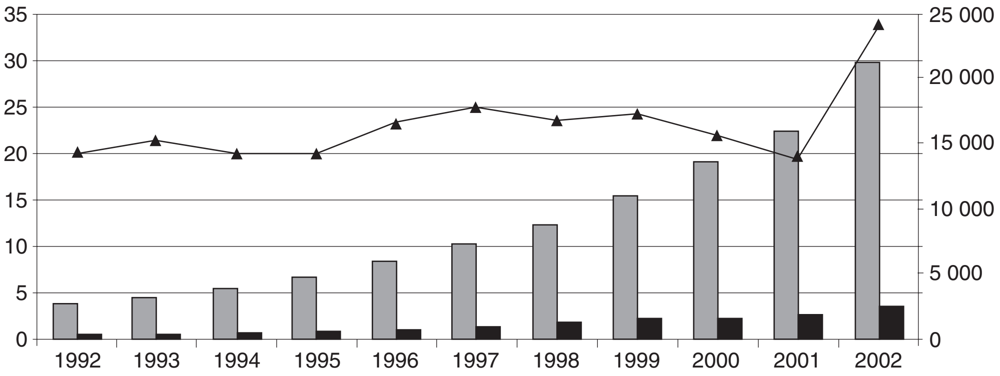

Figure 1. Évolution du nombre des maladies professionnelles (MP) 57 et 39 réglées et taux d'augmentation des MP 57. Les histogrammes gris représentent les statistiques du régime général et les histogrammes noirs celles du régime agricole. La courbe noire représente le taux d'augmentation des MP 57 pour le régime général calculé comme suit : $n + 1/n$ en % avec n = nombre de MP 57 réglées pour l'année considérée.

MP 39 réglées. Ainsi, entre 1992 et 2002, le nombre de MP 39 réglées a été multiplié par 12, passant de 196 cas en 1992 à 2 364 cas en 2002. L'augmentation des TMS-MS est donc encore plus importante dans le régime agricole que dans le régime général bien que le nombre de cas recensés dans ce régime soit nettement plus bas que celui du régime général du fait d'un effectif plus faible de salariés.

Le syndrome du canal carpien (SCC) représente environ la moitié des cas de MP 57 réglés et les TMS des épaules connaissent une croissance très forte. Les TMS des membres inférieurs sont rares en milieu professionnel, hormis la bursite du genou. En 2002, les TMS, dans leur ensemble (lombalgie incluse), représentaient 75 % du total des MP réglées du régime général (tableaux 57, 97, 98).

Pourtant, ces chiffres masquent l'essentiel. Jamais un sujet de santé au travail n'aura autant bousculé les frontières sanitaires, sociales ou économiques que les TMS-MS, tant ces affections interpellent simultanément ces disciplines. En effet, les données statistiques, les questions médicales ou thérapeutiques sont largement subordonnées aux enjeux sociaux et économiques. Cependant, il ne faudrait pas que la nécessaire vision transdisciplinaire de ce sujet masque la souffrance et la gêne fonctionnelle qui altèrent si souvent la vie sociale des salariés qui en sont victimes.

La richesse des données épidémiologiques et statistiques actuellement disponibles sur les TMS-MS permet de proposer une typologie sommaire des victimes qui vient supporter l'hypothèse selon laquelle ces pathologies soulèvent d'abord des enjeux sociaux. En effet, les TMS-MS concernent en priorité les salariés peu qualifiés, souvent de genre féminin, occupant des emplois précaires et peu rémunérés [3]. Cette sémiologie sociale des « causes de TMS-MS », bien que schématique, offre une représentation aussi juste de ces pathologies qu'une description clinique. C'est en ce sens que l'on peut les considérer comme une maladie sociale.

Dans un contexte de vieillissement de la population des pays développés, d'allongement de la durée de la vie active, il est plus que probable que ce risque soit encore devant nous tant ces cofacteurs favorisent l'émergence de ces affections [3]. De plus, les liens étroits qu'entretiennent les TMS-MS avec le stress [4] rendent plus que jamais nécessaire un regard global, innovant et rigoureux sur ces deux risques qui ne sont que des facettes différentes d'un même objet, certes protéiforme et complexe mais qui, s'il n'est pas maîtrisé, conduit et conduira à une augmentation significative des dépenses de santé.

Le Plan Santé Travail (PST) (http://www.sante-securite.travail.gouv.fr/) a retenu les TMS-MS parmi ses priorités. C'est un premier pas très important pour mettre en place les axes stratégiques d'une prévention durable et efficace. Reste que rien ne peut se construire sans un cadre strict de connaissances, cohérent avec les données acquises de la science et ouvert à la diversité des questions qui sont en jeu.

> *Mise au point*
>
> **TMS : un sigle contesté pour un vrai problème de santé au travail.**
>
> L'expression « trouble musculosquelettique » est souvent contestée par les médecins au motif, fondé, qu'elle n'est pas significative des maladies qu'elle est sensée figurer. C'est pourtant un faux débat qui ne doit pas masquer une vraie question de santé publique. En effet, cette expression est maintenant employée dans le monde de la recherche en santé au travail aussi bien chez les francophones que chez les Anglo-Saxons (*work related musculo-skeletal disorders* [WRMSD]).
>
> Il y a un consensus scientifique sur la problématique que cette expression recouvre.
>
> Cette expression porte en elle des notions partagées sur la dimension environnementale et particulièrement professionnelle des « causes » de TMS. En ce sens, ce n'est pas l'un de ses moindres mérites.
>
> Elle est maintenant largement utilisée dans le monde du travail. En conséquence, utiliser un autre terme ou une autre expression conduirait à générer de la confusion alors que, socialement, il n'y en a pas.
>
> Aucune autre expression pouvant faire consensus n'est actuellement proposée.

Les troubles musculosquelettiques du membre supérieur, des maladies multifactorielles à composante professionnelle

Problématique et définition

L'incidence du travail sur la santé reste encore mésestimée. Ainsi, dans une enquête par questionnaire, réalisée à la demande du ministère du Travail en mars 2002 par la Direction de l'animation de la recherche et des études statistiques (DARES) auprès 38 000 personnes âgées de 15 à 64 ans, une personne sur cinq qui déclare un problème chronique de santé l'attribue à son travail [5]. Pour autant, la relation entre le travail et la santé n'est pas unimodale. En effet, il n'y a pas d'un côté les pathologies dues au travail et de l'autre, celles dues aux autres phénomènes. C'est pourquoi, l'Organisation mondiale de la santé [6] considère un « trouble lié au travail » comme un phénomène multifactoriel, significativement consécutif à des facteurs de risque, physiques, psychosociaux et sociologiques effectivement présents dans le travail. Les TMS-MS répondent à cette définition. Ce sigle inclut diverses maladies qui concernent

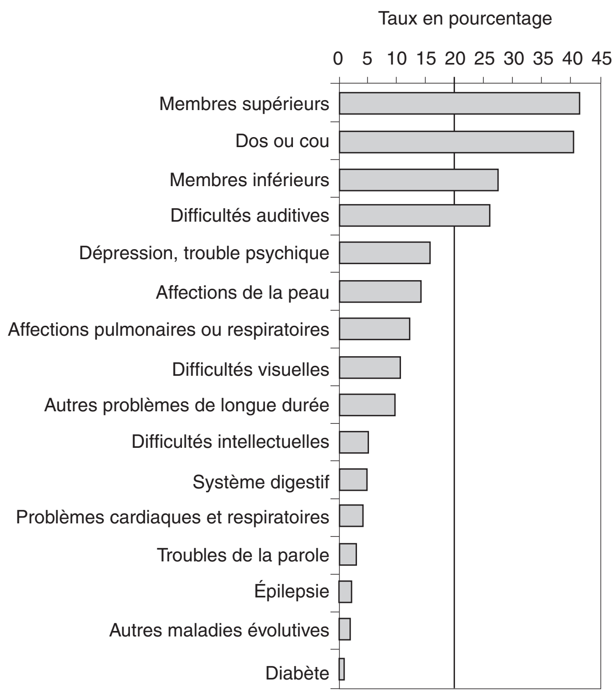

Figure 2. Pourcentage d'affections considérées comme d'origine professionnelle, selon leur nature. Source : enquête de la Direction de l'animation de la recherche et des études statistiques (DARES) 2002.

tous les segments corporels permettant à l'homme de se mouvoir et de travailler. Ainsi, les TMS-MS recouvrent aussi bien la fatigue posturale que des affections bien caractérisées. La fatigue musculaire ou posturale est réversible, pour autant que l'exposition aux facteurs de risque cesse. Les affections bien caractérisées témoignent de l'existence d'un processus lésionnel. En fait, ces deux pôles constituent les extrêmes d'une échelle de gravité au sein de laquelle cohabitent tous les cas possibles. Cependant, quel que soit le TMS-MS considéré, il se traduit toujours par une symptomatologie douloureuse pour le salarié et une capacité fonctionnelle altérée.

La Figure 2 présente, à partir des données issues de l'enquête de la DARES, la répartition par fréquence décroissante des plaintes relatives aux affections les plus répandues considérées comme d'origine professionnelle [5]. L'examen de cette figure montre que les trois premières pathologies dont la composante professionnelle est la plus élevée sont les TMS-MS du dos ou du cou et enfin des membres inférieurs, respectivement. De plus, ce sont pour ces pathologies que les variations selon les catégories sociales sont les plus fortes (Fig. 3). Enfin, toujours selon cette même enquête, « les problèmes de santé qui proviennent du travail ont des conséquences plus lourdes que les autres problèmes sur les capacités de travail ». Or, comme ces problèmes de santé sont massivement des TMS, on prend la mesure des enjeux médicosociaux que ces affections soulèvent. Ce résultat est corroboré par une récente étude du service médical de la Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés (CNAM-TS) portant sur les arrêts maladies de longue durée présentée en octobre 2004 et selon laquelle les deux causes d'arrêts maladies les plus fréquentes sont les maladies ostéoarticulaires (25 % du total) et les troubles mentaux et du comportement (20 %) [7]. Il y a donc une forte corrélation entre des données de santé perçues telles que celles colligées par la DARES et les données de santé mesurée présentées par le service médical de la CNAM-TS. Cette observation confirme la valeur de la santé perçue en tant qu'indicateur de la santé. Enfin, l'étude du service médical de la CNAM-TS montre aussi que les ouvriers sont surreprésentés dans la population des arrêts maladies de longue durée.

L'utilisation de l'acronyme TMS-MS liées au travail signifie :

- que des maladies différentes peuvent être induites par un facteur lié à l'environnement ;
- que la liste des maladies à considérer comme des TMS-MS est ouverte ;
- que le travail est un facteur environnemental déterminant dans la survenue de ces maladies ;
- qu'il existe une diversité de facteurs de risque qui peuvent se combiner pour entraîner un TMS-MS.

Les TMS-MS ne sont pas un diagnostic [8], mais doit être considéré comme une famille d'affections correspondant à des lésions inflammatoires et dégénératives des tissus mous. Ces affections concernent les tendons, les muscles, les articulations, les nerfs et les vaisseaux. Selon l'Académie des sciences des États-Unis [9], la dispersion des critères diagnostiques de TMS-MS est importante et s'étend du diagnostic clinique fondé sur des signes et des symptômes au diagnostic fondé sur des critères fonctionnels et structurels. Les critères liés à la perception de l'état de santé jouent donc un rôle important dans le diagnostic positif parce que les signes cliniques sont souvent pauvres et les examens fonctionnels pas toujours informatifs. Cependant, les progrès de l'imagerie médicale permettent maintenant d'observer les états inflammatoires des tissus mous et vont constituer, dans un futur proche, un moyen performant de diagnostic positif [10].

Pour autant, l'enjeu des TMS-MS n'est pas dans le diagnostic mais dans la thérapeutique. Car il n'est pas rare d'entendre que nombre de ces patients sont, pour les médecins, autant de témoignages de leur impuissance à les soigner avec comme corollaire symbolique l'inefficacité du soignant. Ainsi, Snook [11] considère que « la lombalgie, maladie vexante et répandue chez les individus et pathologie coûteuse pour les employeurs et les régimes de protection sociale, n'a pas souvent de cause claire et reste difficile à soigner ». Ce point de vue vaut aussi pour certains TMS-MS, en particulier ceux de l'épaule. Or, force est de convenir que ces échecs sont trop souvent liés à une approche

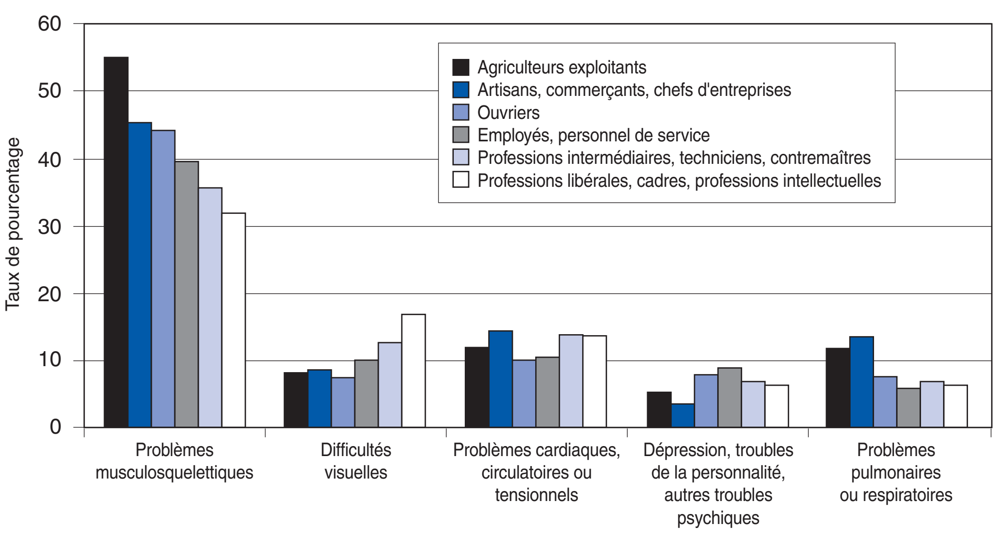

Figure 3. Fréquence des affections principales selon la catégorie sociale. Source : enquête de la Direction de l'animation de la recherche et des études statistiques (DARES) 2002.

thérapeutique par trop réductrice de maladies qui n'intègre pas suffisamment la composante sociale. En ce sens, les TMS-MS sont aussi un questionnement sur l'acte de soin [12].

Données épidémiologiques

Les études épidémiologiques ont porté sur la mise en évidence de liens entre les facteurs de risque et le risque, en particulier afin d'apprécier le poids des facteurs liés à l'environnement de travail. L'inclusion de maladies à considérer comme un TMS-MS est donc consécutive à l'établissement de preuves épidémiologiques et non à celle de données biologiques. En effet, d'un point de vue histopathologique, un TMS-MS ne présente aucun caractère spécifique.

C'est donc essentiellement à travers les enquêtes épidémiologiques que la liste des affections à considérer comme un TMS-MS lié au travail s'est construite. Plusieurs listes de maladies à considérer comme des TMS-MS sont proposées [13, 14]. En 2000, un groupe d'experts européens a proposé une liste de 12 maladies à considérer comme des TMS-MS [15]. Le travail du groupe SALSTA (encadré) fait maintenant référence parmi les chercheurs en santé au travail et il est certainement la proposition la plus consensuelle actuellement disponible en Europe.

> *Mise au point*
>
> **Liste des 12 TMS-MS proposée par le groupe européen SALTSA** [15].
>
> Les cervicalgies avec douleurs rapportées.
> Le syndrome de la coiffe des rotateurs.
> L'épicondylite et l'épitrochléite.
> La compression du nerf cubital dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne.
> La compression du nerf radial (tunnel radial).
> Les tendinites des fléchisseurs et des extenseurs de la main et des doigts.
> La maladie de De Quervain.
> Le syndrome du canal carpien (SCC).
> La compression du nerf cubital dans la loge de Guyon.
> Le syndrome de Raynaud ou les neuropathies périphériques induites par l'exposition aux vibrations de la main et du bras.
> Les arthroses du coude, du poignet et des doigts.
> Les TMS-MS non spécifiques.

De nombreux documents de synthèse témoignent de la cohérence des données épidémiologiques et de la pertinence de la relation entre le travail et les TMS-MS [16, 17]. En France, un réseau expérimental de surveillance épidémiologique des TMS a été mis en place en 2002 dans le département du Maine-et-Loire à l'instigation de l'InVS « afin de fournir une description statistique des TMS et de leurs facteurs de risque ». L'un des volets de ce réseau se rapporte à la surveillance épidémiologique du SCC, défini sur la base de signes cliniques et électromyographiques, considéré comme pathologie « traceuse » de TMS-MS [2]. Les premières données épidémiologiques disponibles, diffusées en novembre 2004, montrent que l'incidence du SCC est plus importante chez les femmes (1,54 cas pour 1 000 habitants) que chez les hommes (0,62 cas pour 1 000 habitants) et s'accroît avec l'âge. Des facteurs de risque individuels cohérents avec les données bibliographiques disponibles sont retrouvés tels que l'obésité, le diabète ou des affections thyroïdiennes.

Ainsi que le rapportent les auteurs, c'est la première fois en France qu'une étude sur les TMS-MS est conduite en population générale. Or, l'étude de l'InVS montre que le SCC survient principalement chez des personnes professionnellement actives. Ainsi, le risque relatif lié à l'activité professionnelle est de 3,1 (1,5-6,3) chez les hommes et de 1,5 (1,1-2,0) chez les femmes et il est cohérent avec d'autres données épidémiologiques comparables. Plusieurs secteurs d'activité présentent un excès significatif de SCC : pour les femmes, l'agriculture, l'industrie agroalimentaire, la fabrication d'équipements électriques et les services, notamment d'aide aux personnes et, pour les hommes, la construction, l'industrie agroalimentaire, la métallurgie et l'industrie automobile. Enfin, si l'étude de l'InVS confirme les connaissances acquises dans d'autres études comparables et valide, pour la France, la réalité du risque de SCC et son lien avec le travail, elle permet aussi d'orienter les actions de prévention. Ainsi, les auteurs concluent que « les priorités d'action pour la prévention du SCC devront se concentrer sur ces groupes à risque » [2]. Le réseau de surveillance épidémiologique montre toute sa richesse pour informer les préventeurs et les soignants sur la réalité du risque et des facteurs de risque. C'est évidemment un atout qu'il convient de développer, en particulier en l'étendant à d'autres régions françaises afin d'organiser au plus près la prévention en tenant compte des spécificités industrielles et sociales des autres régions.

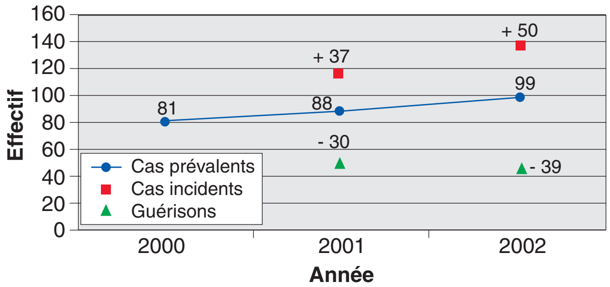

Figure 4. Évolution des atteintes des troubles musculosquelettiques du membre supérieur (TMS-MS) au cours du temps [18].

Par ailleurs, le rapport SALSTA ajoute aux 11 pathologies qualifiées de spécifiques une 12^{e} qu'il qualifie de TMS-MS non spécifique. Les auteurs estiment « que dans la plupart des cas, les affections considérées comme TMS-MS ne peuvent être classées comme des maladies spécifiques (cf. encadré). Ces affections peuvent alors représenter des formes précoces ou légères de TMS spécifiques ou des processus douloureux chroniques qui n'entrent pas exactement dans une catégorie spécifique de pathologie ». Ils considèrent que les TMS-MS non spécifiques peuvent représenter jusqu'à 80 % de l'ensemble de ces affections. Ils proposent enfin, qu'à terme, des critères diagnostiques validés et fiables soient disponibles pour caractériser ces affections non spécifiques. Cette hypothèse conforte la définition des TMS-MS proposée dans le paragraphe « Problématique et définition ». L'importance des TMS-MS non spécifiques est confirmée par les récentes études sur le statut clinique temporel. Si le champ des affections à classer comme TMS-MS est relativement bien balisé, les récentes études épidémiologiques ont montré que le décours temporel de ces affections est plus complexe qu'il n'y paraît. Ainsi, dans une étude de type surveillance épidémiologique longitudinale sur les TMS-MS, Aublet-Cuvelier et al. [18] montrent que la fluctuation apparente des atteintes est peut-être l'expression de l'évolution clinique des TMS-MS dont le passage à la chronicité serait précédé de grandes variations d'expression, influencées par des facteurs professionnels, extraprofessionnels ou liés à la prise en charge thérapeutique des salariés. Ainsi, la prévalence annuelle des pathologies de l'épaule (Fig. 4) reste relativement stable au cours du temps et masque en fait un taux de renouvellement élevé des sujets atteints d'une année à l'autre. Des constats similaires sont faits par d'autres auteurs [19, 20].

En conséquence, l'examen de ces données cliniques et épidémiologiques récentes rend plausible le fait que les TMS-MS non spécifiques évoqués dans le rapport SALSTA ne sont peut-être pas en lien avec la dimension spatiale de la question, à savoir le substrat anatomopathologie potentiellement lésé, mais d'abord avec sa labilité temporelle (Fig. 5).

Enfin, le référentiel SALSTA est conçu pour être un outil consensuel destiné en priorité aux épidémiologistes et aux

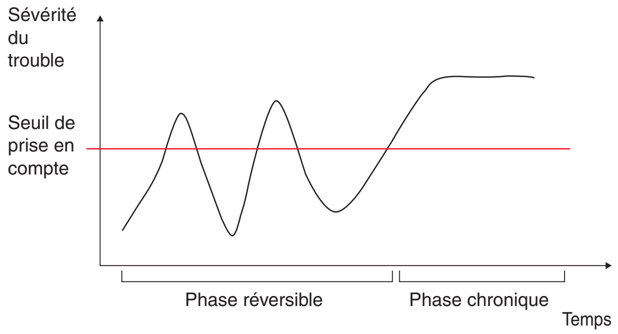

Figure 5. Hypothèse relative à l'évolution clinique des troubles musculosquelettiques (TMS) au cours du temps (d'après Aublet-Cuvelier, INRS).

médecins du travail. C'est un moyen obligé pour pouvoir comparer les données issues des enquêtes épidémiologiques ou des données statistiques mais il n'est pas un outil diagnostique à usage clinique et thérapeutique. Hormis le SCC où un tel référentiel clinique existe (Haute Autorité de Santé, http://www.anaes.fr), il n'en existe pas d'autres.

Un modèle de compréhension partagé mais incomplet

Dans un livre intitulé *Les désordres du travail*, P. Askenazy observe « que la pénibilité du travail s'accroît en France et en Europe depuis 10 ans à la fois subjectivement et objectivement (comme par exemple l'augmentation des TMS) » [3]. Ce constat est largement partagé. Ainsi, la fondation européenne de Dublin dans son enquête par questionnaire sur les conditions de travail menée en 2000 auprès de salariés de l'Union européenne observe « que l'intensité du travail s'est accrue au cours de la dernière décennie... plus de la moitié des travailleurs signalent des rythmes de travail élevés et 21 % d'entre eux considèrent qu'ils ne disposent pas de suffisamment de temps pour réaliser leur travail » [21].

Les médecins devraient plus que jamais intégrer dans leur pratique le rôle du travail dans la construction de la santé des personnes. Le plus souvent, ils essayent de gérer individuellement les situations qu'ils rencontrent dans leur cabinet. Cette attitude pragmatique est nécessaire mais insuffisante tant les dimensions épidémiques et sociales des TMS justifient une prise en compte collective et coordonnée de ce problème. Dès lors, donner à comprendre les grandes évolutions du monde du travail est un moyen indispensable pour les aider à organiser une démarche thérapeutique efficace.

Le diagnostic relatif aux mutations du travail est partagé [3, 22-25]. Ainsi, par exemple, De Coninck [24] indique « ...mais les différentes évolutions [du travail] montrent, plutôt, nous semble-t-il, l'ampleur et le caractère systémique des mutations en cours [...] quoi qu'il en soit, pour beaucoup de salariés, la résultante est un malaise qu'ils expriment directement, notamment au travers de leurs réponses aux enquêtes du ministère du Travail, et qui semble, pour l'instant, indépassable ». Les conséquences sanitaires de ces mutations sont encore trop méconnues. Une des raisons tient à l'ambiguïté de la notion de pénibilité et à la perception qu'en ont les salariés. On doit donc considérer simultanément que le travail a changé et que l'homme qui travaille a de nouvelles aspirations ou de nouvelles exigences. Ces deux aspects sont complémentaires et infèrent sur la construction/déconstruction de la santé des salariés.

Le travail est pénible autrement. Ainsi, Hatzfeld [25] constate que dans une usine d'assemblage d'automobiles, « la rationalisation de l'organisation qui s'y effectue alors et qui apporte des gains substantiels de productivité comporte un aspect repérable d'accroissement de la charge de travail ouvrier ». L'auteur considère aussi que le travail est moins pénible mais plus difficile en lien avec la prise en compte de données ergonomiques mais dont les effets bénéfiques peuvent être masqués par des changements d'organisation. Il indique « quoi qu'il en soit, les sollicitations du corps se déplacent. Intégrant les progrès de l'ergonomie, elles se concentrent davantage sur les organes

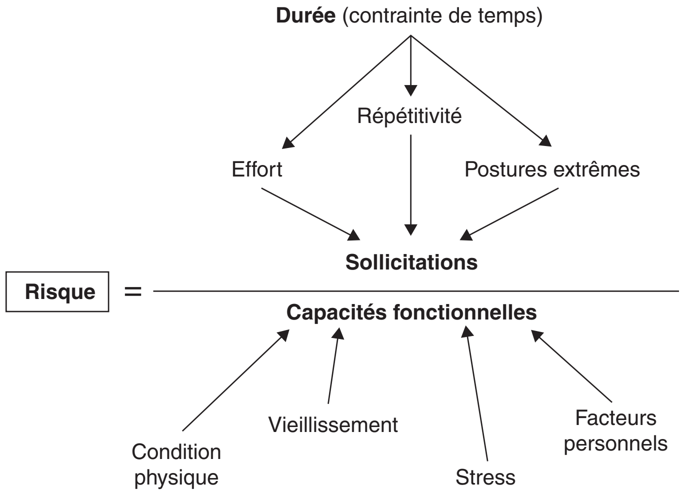

Figure 6. Modèle simplifié reliant les facteurs de risque et les troubles musculosquelettiques du membre supérieur (TMS-MS) [26].

impliqués dans les contacts, dans la mise en place des pièces et la communication qui l'accompagne : si le buste est relativement épargné par les installations et les outillages, les mains, les avant-bras sont plus sollicités ». Autrement dit, nous observons des risques nouveaux en lien avec de nouvelles modalités de travail consécutives à son intensification. Les TMS-MS ou le stress n'en sont donc que l'expression sanitaire.

D'un point de vue biomédical, les TMS-MS résultent d'un déséquilibre entre les sollicitations biomécaniques et les capacités fonctionnelles de l'opérateur [26]. La Figure 6 montre que ces capacités dépendent notamment de l'âge, du sexe, de l'état physiologique et psychologique et des antécédents personnels. Lorsque les sollicitations sont inférieures aux capacités fonctionnelles, la probabilité de survenue d'un TMS-MS est faible et correspond à un risque minimal mais non nul. Lorsque ces sollicitations sont supérieures, les structures musculotendineuses sont sur-sollicitées et un risque de TMS-MS apparaît, surtout si les temps de récupération accordés au salarié sont insuffisants. Il y a donc une intrication entre l'intensité des sollicitations et leur répartition dans le temps.

Par ailleurs, étant donné que le risque est lié aux capacités fonctionnelles, aucun niveau de risque ne peut être proposé sans tenir compte de celles-ci. Ce constat implique qu'en toute rigueur, le référentiel doit être humain en lien avec les capacités fonctionnelles humaines considérées au sens le plus large, à savoir « psycho-sensitivo-sensori-motrices ».

Facteurs de risque individuels

Les facteurs de risque individuels représentent le niveau minimal de risque. C'est ce niveau qu'il faut prendre en référence pour le comparer à celui observé dans un échantillon de personnes exposées à l'un ou l'autre des facteurs de risque environnementaux. Les facteurs individuels sont liés aux caractéristiques génétiques des individus ainsi qu'à leurs antécédents médicaux. Par exemple, la grossesse, le diabète, une fracture du poignet avec des séquelles, sont des facteurs favorisant le développement d'un SCC [2]. Bien que plusieurs recherches aient été menées en ce sens, il n'a pas été trouvé de critères de susceptibilité individuelle en lien avec le patrimoine génétique des individus [27]. Par ailleurs, des études ont montré que la sélection a priori des salariés selon différents types de critères (force, tests psychométriques, etc.), outre les questions éthiques qu'elle soulève, n'avait qu'une très faible valeur prédictive, et partant, était sans intérêt [27].

Il existe en revanche, des relations entre l'âge, le genre ou la latéralité et le risque de TMS-MS sur lesquelles il n'est pas possible de mener des actions de prévention mais dont l'influence est de mieux en mieux connue.

Variabilités interindividuelles et latéralité

Les forces musculaires et les habilités psycho-sensori-motrices sont différentes entre les opérateurs. Il en va de même entre le

membre supérieur gauche et droit chez une même personne. En conséquence, l'aptitude à effectuer des gestes répétitifs, des travaux fins des doigts ou à maintenir une posture dans le temps est doublement relative. Autrement dit, pour une même tâche effectuée au même poste, les sollicitations peuvent être très différentes selon la stratégie gestuelle mise en œuvre par les opérateurs.

Genre

Les TMS-MS liés au travail sont plus nombreux chez les femmes que chez les hommes [2, 28, 29]. Cette différence s'explique déjà par le fait que les hommes et les femmes travaillent dans des secteurs différents ou effectuent des tâches différentes [28]. Ainsi, du fait de leurs activités de travail, les hommes ont tout le corps engagé dans l'effort plus souvent que les femmes, alors que ces dernières sont plus souvent soumises à des contraintes localisées et répétitives des extrémités du membre supérieur que les hommes. De plus, de nombreux lieux ou postes de travail sont conçus pour des hommes et occupés par des femmes. Il en est de même des outils à main. D'autres phénomènes viennent compléter ce constat. Au domicile, le travail ménager est encore en grande partie du ressort des femmes qui subissent donc une dose supplémentaire de sollicitation biomécanique [28].

De plus, il est montré que la relation à la maladie est aussi liée au genre. Ainsi, les femmes se plaignent plus fréquemment et plus précocement que les hommes et viennent consulter un médecin plus tôt [28]. La gravité de leur TMS-MS est donc moindre au moment de la prise en charge et les chances de guérison plus élevées. Cette attitude est donc favorable à la réduction des coûts directs et indirects et il convient de la favoriser chez les hommes.

Âge

L'âge des salariés est un facteur de susceptibilité aux TMS-MS [2]. En effet, la capacité fonctionnelle des tissus mous ainsi que la résistance au stress diminuent avec l'âge. Par exemple, la force musculaire diminue progressivement au-delà de 40 ans. Ainsi, pour un salarié âgé de plus de 50 ans, des sollicitations biomécaniques pourraient déclencher un TMS-MS alors que chez un salarié de 30 ans, ces mêmes sollicitations sont sans effet car la capacité fonctionnelle de ce dernier est plus importante. Toutefois, les effets de ce constat de nature biologique doivent être tempérés pour deux raisons. La première découle du fait que l'âge est très lié à l'ancienneté. En conséquence, l'accumulation des années d'exposition augmente forcément le risque de TMS-MS et vient s'intriquer avec l'effet intrinsèque de l'âge. Une étude épidémiologique récente [30] conforte et précise cette relation avec l'âge et son intrication avec le genre. Les résultats de cette étude montrent que la charge physique de travail entraîne plus de plaintes chez les femmes âgées que chez les hommes âgés. Les auteurs estiment que ce constat peut s'expliquer par un taux d'emploi plus faible des hommes à des postes à charge physique élevée que chez les femmes (effet du travailleur masculin sain), ceci en lien notamment avec la typologie différente des emplois masculins et féminins [30]. Ensuite, de nombreuses études ergonomiques ont montré que les régulations dans le travail pouvaient, si elles étaient possibles, limiter les conséquences de ces modifications des capacités fonctionnelles par une répartition appropriée des tâches entre les opérateurs, pour autant que ces régulations restent possibles sur les lieux de travail.

Facteurs de risque environnementaux

Si la vie implique naturellement des efforts et des mouvements, trop de sollicitations génèrent des lésions de l'appareil locomoteur et, à l'inverse, l'absence de sollicitation l'atrophie. L'équilibre ou la viabilité fonctionnelle se situe donc entre ces deux bornes. Les TMS-MS sont consécutifs à une hypersollicitation. Celle-ci peut se retrouver dans différentes activités humaines : le travail mais aussi les activités ménagères, la pratique sportive ou celle d'un instrument de musique, le bricolage ou d'autres activités de loisirs. Ce constat est avéré. De nombreuses recherches ont permis de montrer ce qui, dans ces différentes activités, conduisait à un TMS-MS [2, 16, 17, 31].

Quelle que soit l'activité humaine considérée, les mécanismes conduisant à un TMS-MS sont les mêmes. Cependant, la fraction du risque lié aux facteurs professionnels, extraprofessionnels et individuels n'est pas équivalente. En effet, il est largement démontré que le travail joue un rôle majeur dans l'exposition des salariés à ces sollicitations [2, 16].

Les facteurs biomécaniques et psychosociaux sont les facteurs de risque majeurs de TMS-MS et ils sont de plus en plus présents dans les entreprises.

Facteurs biomécaniques

Les facteurs de risque biomécaniques sont :
- la répétitivité des gestes ;
- les efforts excessifs ou le travail statique de faible niveau maintenu dans le temps ;
- les positions articulaires extrêmes.

Aucun des facteurs de risque biomécanique n'existe isolément au poste de travail. Ils sont toujours combinés entre eux à des niveaux d'intensité et de fréquence propres à chaque tâche et variables dans le temps.

Répétitivité des gestes. Selon une enquête européenne [21], les douleurs musculaires au cou et aux épaules affectent 37 % des opérateurs et celles aux membres supérieurs 24 % des opérateurs lorsque des gestes répétitifs sont effectués. En leur absence, les pourcentages sont respectivement de 11 et 4 %. Dans la check-list de l'Occupational Safety and Health Administration (OSHA) [32], le critère retenu pour juger de la répétitivité est celui de « mouvements identiques ou comparables effectués à intervalle de quelques secondes ». Dans des études menées par l'Institut national de recherche et de sécurité (INRS) en milieu industriel, la répétitivité apparaît comme le facteur biomécanique qui présente le plus de poids dans la survenue des TMS-MS du poignet. Sa pondération est de 5 alors qu'elle est de 3 pour les efforts [33]. La répétitivité des gestes semble donc jouer un rôle majeur dans l'apparition des TMS-MS du poignet. Pour autant, il n'existe pas encore de consensus entre les chercheurs pour définir ce facteur de risque.

Efforts. Les efforts excessifs, notamment les efforts de préhension, fragilisent les tendons et les muscles. Aucune valeur limite d'effort ne fait l'objet d'un consensus. En revanche, on sait déjà que la préhension en prise digitale (ou en pince) est généralement plus sollicitante que celle à pleine main. On sait aussi qu'il ne faut pas considérer le membre supérieur comme un ensemble unique mais qu'il convient d'examiner chaque chaînon séparément. Il est donc possible de solliciter le poignet et peu l'épaule (ou l'inverse). Cela dépend de la nature de la tâche et explique la diversité des localisations des TMS-MS. Par ailleurs, les efforts maintenus dans le temps sont particulièrement nocifs pour certains muscles. Ainsi, il a été montré que l'utilisation prolongée d'une souris lors du travail sur écran favorisait les myalgies du trapèze. Cette situation est observée pour des efforts de faible intensité. Il convient donc de prendre conscience que ce n'est pas uniquement l'intensité de l'effort qui est un facteur de risque mais aussi sa durée, quel que soit le degré d'intensité de la contraction musculaire. L'hypothèse des fibres de Cendrillon en est l'illustration [34].

Postures articulaires. Les postures articulaires sont l'une des composantes des facteurs biomécaniques. Dès lors que les différentes articulations travaillent au-delà des angles de confort, la probabilité d'être atteint d'un TMS-MS s'accroît, indépendamment du niveau de répétitivité ou d'effort. La mise en évidence des positions articulaires est facile et le référentiel de normalité disponible. C'est donc un élément qu'il est relativement aisé d'appréhender au poste de travail. Par exemple, le travail des bras au-dessus de la ligne des épaules est à éviter.

Facteurs induisant une augmentation des sollicitations biomécaniques. D'un point de vue biomécanique, il existe des circonstances indirectement liées à la tâche qui vont amplifier le niveau de sollicitation biomécanique. Ainsi le port de gants, les vibrations, le froid, voire un éclairage inapproprié favorisent l'accroissement des sollicitations.

Le port de gants inadaptés au dimensionnement de la main et aux exigences de la tâche réduit la sensibilité et la dextérité manuelles. En effet, afin de maintenir le même niveau de performance dans l'exécution de la tâche, l'opérateur doit serrer davantage l'outil ou la pièce. Les vibrations bras-main exercent des effets délétères sur le système musculosquelettique en augmentant la force de préhension et la charge musculaire des muscles de l'avant-bras. Ces vibrations peuvent également occasionner un SCC ainsi que des lésions vasculaires dans les doigts (syndrome de Raynaud), voire dans la microvascularisation du nerf médian. On observe, dans ce cas, une intrication des nuisances qui se potentialisent pour provoquer un TMS-MS par association de sollicitations biomécaniques et de phénomènes perturbant la vasomotricité. Le travail en ambiance froide (température sèche de l'air inférieure à 15 °C) ou la manipulation de matériaux froids (produits congelés) favorisent l'apparition des TMS-MS. Le froid est en effet associé à un accroissement de la force exercée et à une réduction de la force maximale volontaire. Par ailleurs, la température cutanée de la main diminue au froid et les salariés portent souvent des gants pour se protéger du refroidissement. Ainsi, à tâche égale, l'opérateur doit exercer une force plus grande en environnement froid qu'en environnement thermiquement neutre. Par ailleurs, le froid a tendance à exacerber les effets des vibrations transmises au système main-bras. Un éclairage inadéquat peut contribuer à l'apparition de TMS-MS en entraînant une posture inconfortable. Ainsi, un éclairement insuffisant de la tâche, notamment lors du contrôle de la qualité de pièces, peut obliger l'opérateur à fléchir excessivement le cou pour mieux voir et favoriser ainsi l'apparition de TMS-MS. De même, en se rapprochant de sa tâche, un opérateur en appui sur les coudes accroît la pression sur cette articulation sous l'effet du poids du corps, favorisant les TMS du coude (bursite, compression du nerf ulnaire).

> “ *Point fort*
>
> Le poids des facteurs biomécaniques dans la survenue de TMS-MS est incontestable et il n'y a pas de TMS-MS sans sollicitation biomécanique. Si le modèle générique est maintenant connu (cf. Fig. 6) sa modélisation n'est pas encore envisageable, faute de connaissances suffisantes. De plus, il semble que le poids des différents facteurs de risque biomécaniques soit spécifique à l'articulation considérée. Par exemple, pour le poignet, la répétitivité des mouvements pèse beaucoup dans le modèle alors que pour l'épaule, les postures articulaires sont un facteur de risque déterminant [16]. Enfin, cette représentation des « causes » de TMS-MS est incomplète car de nombreuses études [35] ont montré le rôle des facteurs psychosociaux et stress dans leur survenue. C'est pourquoi le modèle biomécanique doit être complété.

Facteurs psychosociaux et stress

Le stress est un ensemble de réponses comportementales et physiologiques témoignant de l'effort d'adaptation de l'organisme aux agressions. Il existe deux types de stress : le stress biologique et le stress psychique. Le stress psychique survient lorsque l'opérateur perçoit la situation comme étant menaçante, frustrante ou conflictuelle. À situation identique, un opérateur peut donc être stressé sans que son collègue le soit. Par ailleurs, le stress peut être aigu ou chronique.

Le sentiment que le stress professionnel est en constante augmentation est largement présent chez les salariés. Dans une enquête sur les conditions de travail des salariés européens, 40 % des travailleurs interrogés ont déclaré être stressés [21]. Le stress professionnel induit un déséquilibre profond et durable. Il conduit quotidiennement à un cumul des tensions psychiques qui aboutit à une situation où l'opérateur continue de présenter les symptômes de stress même si la source originelle peut être absente. À l'inverse, un opérateur peut ne plus être stressé bien que les facteurs de stress soient toujours présents s'il est parvenu à mettre en œuvre une stratégie d'évitement.

Les effets du stress en liaison avec les TMS-MS sont multiples. Pour un même travail, l'effort est accru. Le stress peut aussi exercer un effet indirect sur l'appareil locomoteur. En effet, un opérateur stressé peut travailler trop vite, trop intensément, trop longtemps, négliger sa posture ou ne pas prendre le temps d'ajuster son poste. Par ailleurs, le temps nécessaire à la récupération fonctionnelle s'allonge car la capacité des défenses immunitaires et des systèmes de réparation pour lutter contre les problèmes de TMS-MS peut être limitée par les réactions au stress. Lorsqu'il est chronique, le stress augmente la fréquence des TMS-MS et modifie leur expression. Il amplifie la perception de la douleur et rend les opérateurs plus sensibles aux facteurs de risque de TMS-MS.

Les mécanismes en jeu commencent à être mieux connus. Ils concernent le système nerveux central, le système nerveux végétatif, le système endocrinien et le système immunitaire. Ces systèmes interagissent constamment entre eux. Les découvertes récentes permettent de formuler des hypothèses plausibles sur les liens entre stress et TMS-MS. Les quatre hypothèses suivantes (Fig. 7) sont énumérées sans ordre de priorité car il est encore impossible de préciser la part de chacune d'elles dans la survenue des TMS-MS [36] :

- le stress active le système nerveux central, lequel accroît l'activité de la formation réticulée qui, à son tour, augmente le tonus musculaire. Cette augmentation accroît la charge biomécanique des muscles et des tendons et contribue ainsi à augmenter le risque de TMS-MS ;
- le stress active le système nerveux végétatif qui déclenche la sécrétion des catécholamines (adrénaline et noradrénaline). Ces substances, qui sont libérées dans le sang, restreignent la microcirculation dans le muscle et au voisinage des tendons dont la vascularisation est par ailleurs pauvre. Cette restriction a pour effet de réduire l'apport de nutriments aux tendons et ainsi d'entraver les processus d'autoréparation des microlésions des fibres tendineuses consécutives aux contraintes biomécaniques excessives. Cette restriction favorise également l'apparition de la fatigue musculaire chronique et de myalgies ;
- le stress active le système nerveux central qui déclenche la libération de corticoïdes par la glande corticosurrénale. Ces corticoïdes (corticostérone, cortisol) peuvent engendrer des œdèmes et favoriser l'apparition de syndromes canalaires (ex. : SCC) par compression des nerfs par les tissus adjacents œdématiés ;
- le stress active le système nerveux central qui active à son tour la production et la libération de cytokines. Certaines de ces cytokines, telles les interleukines, favoriseraient, voire provoqueraient des inflammations des tendons.

Il est possible d'objectiver le stress par le dosage des catécholamines dans les urines, du cortisol et des cytokines dans la salive. Ces techniques restent encore du domaine de la recherche.

Si l'approche fonctionnelle des liens entre le stress et les TMS est nécessaire à la compréhension des phénomènes biologiques à l'origine des TMS, elle ne suffit pas à figurer la problématique du stress. Lorsque l'on considère la problématique du stress au travail, il convient de distinguer les facteurs de stress qui sont à repérer notamment dans l'environnement de travail du salarié et dont les facteurs psychosociaux sont une dimension du stress lui-même, voire, en cas de déséquilibre, des effets du stress sur la santé.

En ce qui concerne le stress au travail, Karasek et Siegriest ont proposé deux modèles complémentaires d'évaluation [27]. Karasek a développé un modèle « demande-autonomie » qui se caractérise par la combinaison de demandes psychologiques fortes et d'une autonomie décisionnelle faible [27]. Siegrist propose un modèle « déséquilibre effort-récompense » qui prend

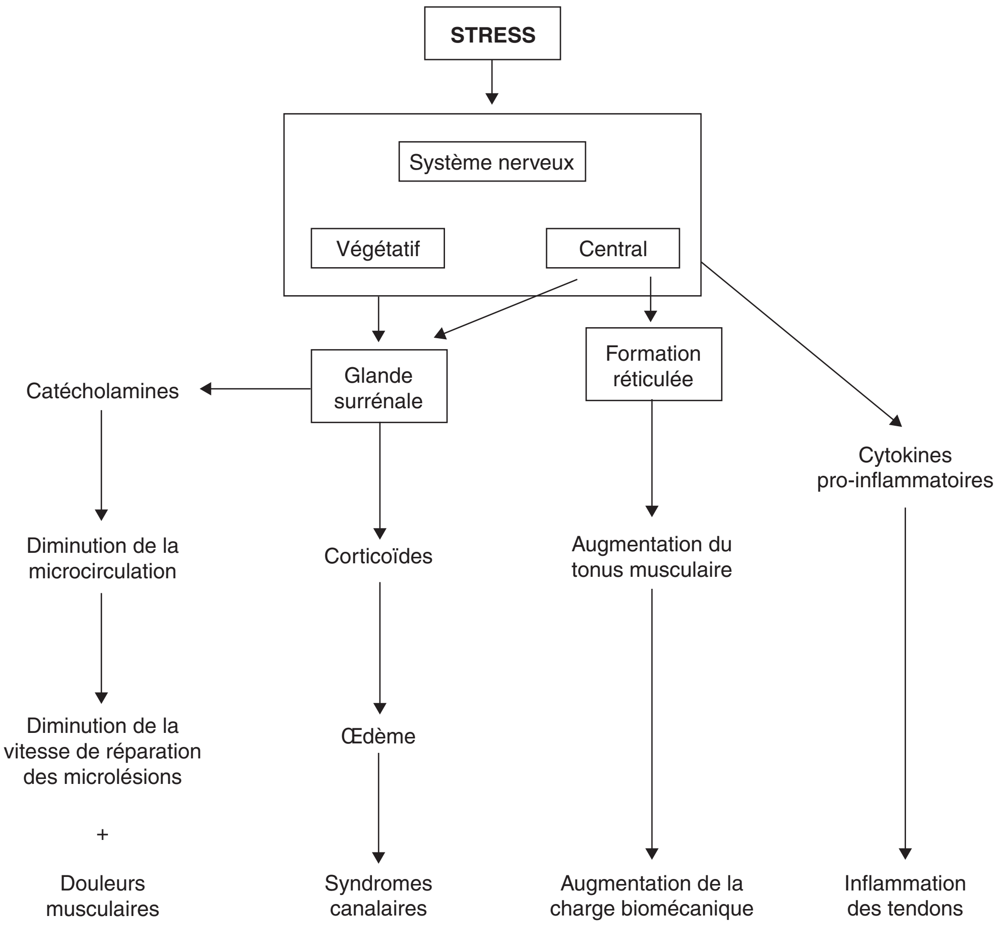

Figure 7. Relations entre les stress et les troubles musculosquelettiques du membre supérieur (TMS-MS) (hypothèses).

en compte les dimensions telles que l'insécurité de l'emploi ou la précarisation du travailleur [27]. Ces modèles se fondent sur des questionnaires qui ont été validés par de nombreuses études épidémiologiques [37]. Enfin, ils sont facilement utilisables en entreprise par le médecin du travail.

Les facteurs psychosociaux peuvent donc être sources de stress lorsque l'opérateur en a une perception négative. Ils sont mieux pris en compte aujourd'hui qu'autrefois dans les études sur les TMS-MS car ils sont mieux connus. Les liens entre les facteurs psychosociaux, le stress et les TMS-MS ont été établis à travers de nombreuses études, notamment chez les opérateurs sur écran.

Facteurs organisationnels

Les facteurs organisationnels sont souvent évoqués comme une cause de TMS-MS. C'est légitime, mais leur rôle doit néanmoins être explicité. Cette expression est loin de faire l'objet d'une définition consensuelle et reste un concept au contour imprécis. Elle n'est pas toujours reconnue comme un objet scientifique et l'évoquer suscite souvent des malentendus. Pour autant, il est évident que l'activité des opérateurs aux postes de travail est massivement déterminée par des phénomènes liés à l'organisation du travail. En conséquence, prévenir les TMS-MS passe évidemment par une analyse de l'organisation du travail. En effet, elle pèse à la fois sur les facteurs psychosociaux et le stress, les cadences, le rythme travail/pauses, les rotations et la polyvalence ou le *process* de travail. En ce sens, elle conditionne la répétitivité des gestes et partant, détermine les sollicitations biomécaniques. Selon l'enquête européenne de la fondation de Dublin [21], les douleurs cervicales ou scapulaires affectent 35 % des opérateurs lorsque la cadence est élevée en permanence et seulement 15 % lorsqu'elle ne l'est pas. Par ailleurs, selon un sondage effectué en 2001, 59 % des salariés interrogés estiment que la réduction du temps de travail augmente leur charge de travail. En conséquence, l'organisation du travail doit être considérée comme un macrodéterminant des TMS-MS. C'est à ce niveau que se joue une part importante de la prévention, pour autant que les transformations du travail réduisent les sollicitations biomécaniques subies par les opérateurs.

> *Point important*
>
> **Liste non exhaustive de facteurs psychosociaux.**
> Dans la conception moderne du stress, les événements stressants prennent en compte la contrôlabilité, la prédicabilité, la perte de contrôle, les menaces, etc. de l'environnement social. Dans ce contexte, il est possible de lister (liste non exhaustive et sans ordre de priorité) les principaux facteurs psychosociaux de stress chronique dans la vie professionnelle :
> • perte d'emploi ;
> • réaménagement dans la vie professionnelle (changement, recyclage, évolution du contenu/exigences du travail, retraite, etc.) ;
> • modification des responsabilités professionnelles ;
> • début ou fin d'emploi du conjoint ;
> • problèmes relationnels avec les responsables hiérarchiques, les collègues (conflit/ambiguïté du rôle) ;
> • variations dans les horaires de travail (travail en équipes alternantes, travail posté) ;
> • durée et mode des transports domicile-lieu de travail ;
> • conditions de travail (travail social, aide aux malades et handicapés, etc.) ;
> • autonomie/contrôle dans l'exécution du travail ;
> • contraintes temporelles fortes ;
> • contenu du travail (pauvre = sous-charge, trop riche = surcharge mentale).

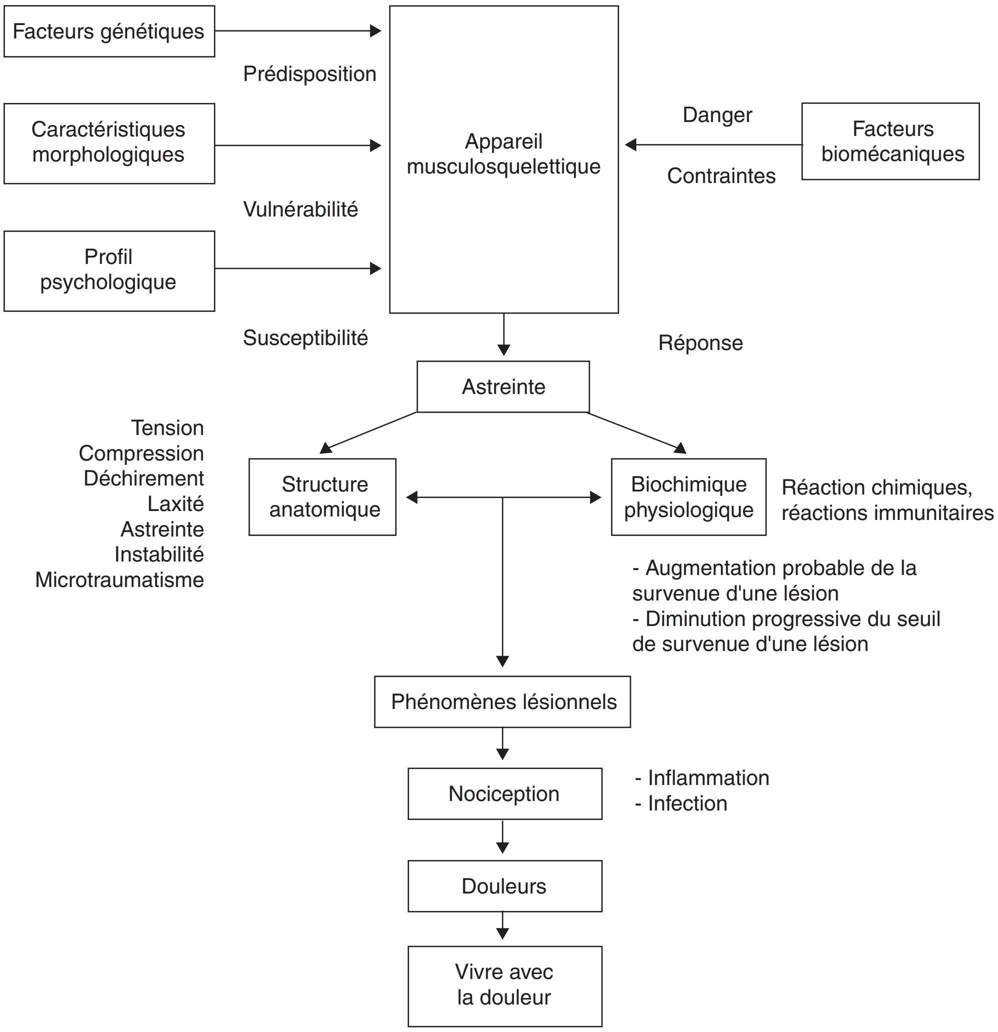

Figure 8. Théorie sur les interactions multifactorielles à l'origine de troubles musculosquelettiques du membre supérieur (TMS-MS) [38].

Système musculosquelettique : un moteur sous-dépendance

Face à ces nouvelles connaissances, il devient possible de proposer un modèle de compréhension global qui, dans une certaine mesure, permet de valider les données épidémiologiques sur les TMS-MS. Bien sûr, ce niveau de connaissance reste encore incomplet mais il est suffisamment fin pour confirmer que c'est irréductiblement l'intrication des contraintes externes (facteurs biomécaniques et stress) qui déclenche des processus biologiques qui, dans certaines conditions de durée et de dose, peuvent être délétères. Kumar [38] présente un modèle (Fig. 8) qui vient illustrer cette hypothèse.

Le système musculosquelettique (muscle, tendon) n'est donc qu'un effecteur dont la mise en fonction est pluridéterminée. Le système nerveux central en est le centre de régulation. Il s'ensuit qu'aborder les causes des TMS-MS impose de comprendre la gestion combinée des fonctions immunitaires, endocriniennes et sensitivomotrices qui interfèrent entre elles en permanence. Les disfonctionnements de ces systèmes s'expriment notamment dans l'appareil musculosquelettique. Enfin, ces systèmes réagissent à des stimuli physiques et psychiques liés à l'environnement professionnel – mais aussi non professionnel – et à leur intrication. Les conséquences de ces récents progrès pour la prévention des risques professionnels sont nombreuses. En premier lieu, ils apportent des arguments solides permettant de convaincre les acteurs sociaux, en particulier les responsables des entreprises, du bien-fondé d'entreprendre des actions de prévention des TMS-MS car ces maladies sont liées au travail selon des causes maintenant de mieux en mieux établies. Ces connaissances permettent aussi de mieux construire les pistes de prévention et, à terme, d'en valider la pertinence ou d'en prédire l'efficacité. Par exemple, il sera possible de définir les conditions de réussite d'un système de rotation des postes, les conditions et les modalités d'apprentissage des gestes professionnels, les critères de conception ergonomiques des outils et des postes.

À ce modèle fonctionnel peut être associé un modèle opérationnel (Fig. 9) qui intègre plus spécifiquement la dimension professionnelle, en particulier celle qui concerne la situation de travail et l'organisation de travail. Ce modèle opérationnel, proposé en 1999 par l'Académie des sciences des États-Unis, permet de mieux expliciter les relations entre le travail et les TMS [9, 27].

Prévention des troubles musculosquelettiques du membre supérieur

En santé publique, on distingue la prévention primaire, secondaire et tertiaire. Pour ce qui concerne les TMS-MS, cette représentation est plutôt virtuelle. En effet, il n'existe que très peu de prévention primaire, notamment dans les entreprises, et l'essentiel concerne la prévention secondaire et tertiaire. De plus, la question de la guérison s'examine nécessairement à travers l'évaluation de l'aptitude fonctionnelle résiduelle ou celle de la gestion de la douleur chronique. En ce sens, il devient difficile de distinguer, de fait, la prévention secondaire de la prévention tertiaire. Socialement, elle devrait se traduire par la mise en place de systèmes de maintien et/ou de retour dans l'emploi compatibles avec l'état fonctionnel des patients.

Prévention primaire

Il existe un « paradoxe » des TMS-MS, et c'est probablement ce qui rend si difficile une prévention efficace : leurs causes sont à chercher dans une macroanalyse du fonctionnement de notre société, tandis que leur traitement, au quotidien, est infiniment propre à chaque entreprise. Dès lors, la prévention des TMS-MS

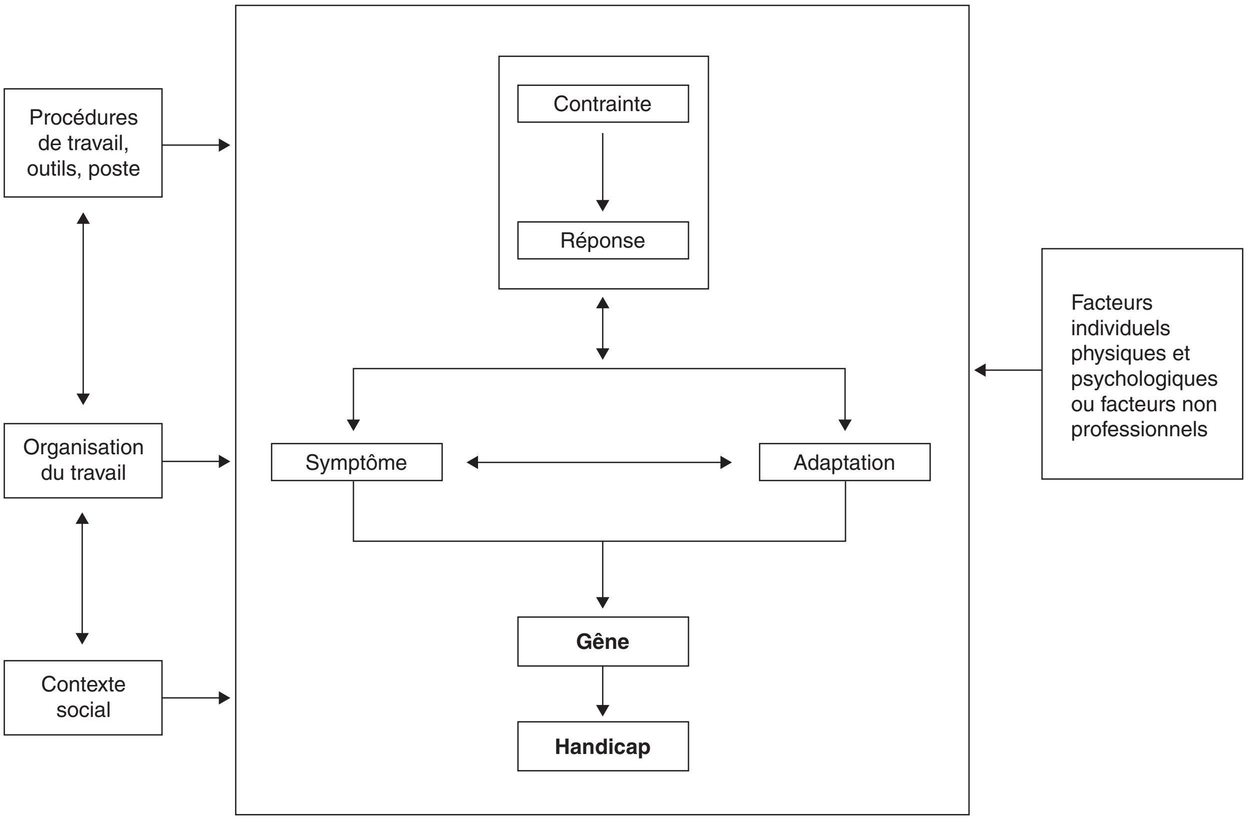

Figure 9. Modèle opérationnel de compréhension des troubles musculosquelettiques (TMS) [9].

doit être conçue et conduite dans un cadre national et/ou institutionnel, organisée dans les branches, les secteurs ou les métiers et réalisée dans les entreprises.

> *À noter*
>
> Une phrase résume bien l'intention de la démarche de prévention : « concevoir une tâche adaptée au salarié. C'est-à-dire, chercher au niveau des contraintes organisationnelles et physiques tout ce qui peut affecter sa santé et alors les TMS disparaîtront » O'Neil.

La prévention des TMS-MS concerne en priorité les acteurs de la prévention des risques professionnels et, en particulier, les partenaires sociaux. Aussi, si la santé au travail a besoin d'un thème emblématique et d'une légitimité épistémologique vis-à-vis de la santé publique, la prévention des TMS-MS en est le témoin et le symbole. Or, beaucoup de chemin reste à parcourir avant que cela ne devienne une réalité. Ainsi, la mise en place des « 35 heures » a été une occasion manquée de débattre de l'incidence sur la santé du temps de travail et du travail [3, 23]. En effet, dans maints accords d'aménagement de la réduction du temps de travail, cette absence de préoccupation a probablement conduit à l'augmentation du nombre de cas de TMS-MS. Pourtant, tant d'un point de vue opérationnel que légal, les partenaires sociaux sont les premiers concernés, car ils gèrent le risque accident du travail et sont les acteurs légitimes et incontournables de l'amélioration des conditions de travail.

De nombreux documents décrivent les principes de prévention des TMS-MS [39]. Les grandes lignes de cette démarche de prévention font consensus. La prévention repose sur trois maîtres mots : *recréer des espaces de prévention, bâtir un compromis dynamique, faire comprendre.*

Recréer des espaces de prévention

La démarche de prévention s'inscrit dans le temps. Elle se conduit comme un projet qui s'appuie sur une démarche ergonomique, participative et globale. Il est maintenant évident que le préalable à toute démarche de prévention des TMS-MS est la phase diagnostique qui vise à élaborer un constat partagé par les différents acteurs de l'entreprise. Le poids des facteurs psychosociaux et du stress dans la survenue des TMS-MS justifie aussi cette approche systémique des déterminants à l'origine du risque. Souvent, cette approche apparaît, à juste raison, comme complexe, inadaptée aux petites et moyennes entreprises. Il est donc indispensable de poursuivre les études et les recherches pour mettre à la disposition des entreprises des connaissances plus précises, des méthodes plus adaptées et des critères de réussite validés. En effet, seule la compréhension des déterminants du travail est susceptible de générer des pistes de solutions qui doivent permettre de recréer pour les opérateurs des marges de manœuvre.

Bâtir un compromis dynamique

Les pistes de prévention sont potentiellement nombreuses, mais intrinsèquement relatives. Aucune recette ne fonctionne car ce type de solution posé a priori s'avère souvent peu ou pas fructueux. Les pistes de prévention concernent l'ensemble du système de production, sans exclusivité. De plus, ces pistes de prévention ne peuvent être pérennes tant les facteurs d'exposition sont évolutifs, les changements de production fréquents, les modalités de fabrications brèves et les modes d'organisation complexes. C'est pourquoi, sur la base d'un diagnostic partagé, les partenaires sociaux doivent, dans l'atelier concerné, dans l'entreprise ou la branche professionnelle, mettre en place des solutions de prévention qui seront le fruit des connaissances scientifiques établies, des spécificités de l'entreprise issues du diagnostic ergonomique et des possibilités de transformation. La prévention des TMS-MS repose donc structurellement sur un compromis. En outre, comme le risque de TMS-MS est lié au travail et que celui-ci est en mutation permanente, ce compromis doit bouger avec les évolutions de l'entreprise et du contexte économique. Il doit donc être dynamique. D'où la *notion de compromis dynamique.*

Le risque de TMS est la conséquence du niveau de développement organisationnel et technique des entreprises. Ce constat a pour corollaire qu'elles doivent être perpétuellement vigilantes et impliquées dans la maîtrise du risque de TMS-MS car les modalités d'organisation nouvelles des entreprises et le risque de TMS-MS vont de pair.

Faire comprendre

Le rôle des préventeurs du risque professionnel est essentiel pour donner à comprendre le problème aux entreprises, les soutenir ou les accompagner. Ils doivent, en particulier, leur montrer que la prévention de ce risque ne passe pas par des recettes préétablies ou une conduite de type faire faire mais par une véritable action de faire comprendre. En conséquence, la formation, entendue comme un moyen d'action, les études pilotes à vocation exemplaire, sont autant de passages obligés de ce transfert ou de cet accompagnement. Cependant, cela suppose, au préalable, le développement de savoir-faire chez les préventeurs concernés, la mise en réseau de leurs compétences et une politique volontariste des partenaires sociaux et des institutionnels pour mobiliser ces préventeurs et, par conséquent, les entreprises.

Prévention secondaire, tertiaire ou maintien dans l'emploi

Selon les données issues de la médecine du travail, la question de l'aptitude au poste de travail concerne 5 % des 14 millions de salariés français, soit 700 000 personnes [40]. En croisant ces chiffres avec les données statistiques relatives à la prévalence des TMS considérés dans leur ensemble [7] il est probable qu'au moins 20 % de ces 700 000 personnes sont atteintes de TMS. C'est dire l'ampleur de l'enjeu. D'autant que la prévention primaire des TMS reste encore trop souvent utopique, notamment dans les petites entreprises. En conséquence, la prise en compte médicosociale des malades est une réalité qui soulève de nombreuses questions. Face à cette réalité, de multiples recherches-actions de retour dans l'emploi, voire de maintien dans l'emploi sont conduites dans de nombreux pays [40, 41].

Le maintien dans l'emploi des lombalgiques a fait l'objet de nombreux travaux [41, 42]. Un article récent [41] rappelle la conduite à tenir pour les cas de lombalgie :

- prise en charge du patient dès les premières semaines ;
- intervention ergonomique en milieu de travail avec l'implication des employeurs et du patient ;
- insertion précoce du patient dans un programme de reconditionnement physique orienté vers la reprise du travail.

La prise en compte de ces principes est, en l'état des connaissances disponibles, susceptible de réduire la durée d'arrêt maladie et d'accroître la probabilité de maintien dans l'emploi des lombalgiques. L'encadré ci-contre présente de manière succincte les enjeux et les objectifs d'un programme de retour dans l'emploi.

En ce qui concerne les conséquences fonctionnelles d'un TMS-MS, les données scientifiques sont plus rares. De plus, la situation n'est pas univoque car elle est très liée à la pathologie sous-jacente. Par exemple, la plupart des SCC opérés ne semblent pas poser de problème fonctionnel ou, à tout le moins, la littérature scientifique est très pauvre sur cette question [2]. En revanche, les tendinopathies de la coiffe des rotateurs opérées posent très souvent la question de l'employabilité des victimes et, par ailleurs, l'âge et le profil scolaire de ces personnes amplifient l'acuité de la question. Il semble néanmoins que, pour les TMS-MS, la dimension dépressive et/ou le risque de déconditionnement psychologique soit moins présent que dans la lombalgie. C'est le point de vue de Fouquet qui considère que les phénomènes douloureux diffus des membres supérieurs sont le plus souvent bien gérés par les individus en ce sens qu'ils ne conduisent pas à des incapacités prolongées [43]. Reste que si le déconditionnement psychologique est rare, la limitation fonctionnelle est fréquente. Cette situation est d'autant plus dérangeante que l'allongement de la durée de vie active associé à un vieillissement pour des raisons démographiques vont arithmétiquement augmenter la fraction de la population active de plus de 50 ans.

> *Mise au point*
>
> **PREVICAP (PRÉVention du handICAP au travail) : un exemple de retour dans l'emploi au Québec.**
> (http://www.callisto.si.usherb.ca/~rrtq/index.html).
> Ce programme vise :
> • à prévenir les situations de handicap au travail par le développement et la mise en œuvre de programmes de prévention et de réadaptation fondés sur les données probantes s'adressant aux personnes et aux entreprises ;
> • à promouvoir le développement des connaissances et des pratiques en réadaptation au travail par la recherche et la formation.
> Ses valeurs sont les suivantes :
> • la reprise de l'habitude de vie « travail » comme cible prédominante des interventions, le travail étant considéré comme un moyen de retrouver la santé et l'ensemble des habitudes de vie ;
> • la précocité des interventions pour accroître leur efficacité et leur coût/efficacité et réduire les durées d'incapacité au travail en améliorant l'état de santé des travailleurs et en réduisant les incapacités ;
> • l'utilisation d'une approche interdisciplinaire dans le développement et la réalisation des différents programmes et projets, impliquant le partage des informations dans le respect mutuel, l'établissement de consensus dans la prise de décision ;
> • l'utilisation d'une approche humaniste, centrée sur le travailleur, impliquant une réactivation et une responsabilisation de celui-ci à l'intérieur du processus de réadaptation ;
> • l'implication et la responsabilisation des différents partenaires dans la résolution de la problématique de la situation de handicap au travail ;
> • la réalisation précoce des interventions de réadaptation dans le milieu de travail comme contexte thérapeutique ;
> • la considération de la situation de handicap au travail comme la résultante d'un déséquilibre de l'adaptation du système travailleur/environnement de travail ;
> • l'intégration entre les programmes d'intervention, de recherche et de formation, permettant le transfert des connaissances, des compétences et de l'expérience entre les divers intervenants et les milieux partenaires dans la problématique ;
> • l'utilisation des données probantes dans le développement et l'application des programmes.

■ Conclusion

Si les connaissances disponibles sur les TMS-MS se sont accrues depuis une quinzaine d'années, la prévention du risque de TMS-MS n'a pas connu, quant à elle, de progrès comparables. Ce hiatus selon lequel les connaissances apportées par les chercheurs ne sont pas suffisantes pour mobiliser la communauté des préventeurs et, plus largement, celle des acteurs de l'entreprise, est délicat à expliquer. Il tient probablement à de multiples raisons. Certes, il faut reconnaître que les questions que soulève la prévention des TMS-MS sont difficiles et que l'absence de résultats probants ou de démarche de prévention simple à mettre en œuvre constituent autant de justifications pertinentes au relatif désarroi des entreprises qui tentent de s'investir dans la prévention de ce risque. D'où une première explication à ce défaut de mobilisation. Mais il y en a d'autres qui sont plutôt à rechercher dans les défis posés par ces pathologies aux entreprises ou dans l'absence de volonté de prendre, en conscience, la mesure de l'ampleur du phénomène. L'épidémie de TMS-MS est

observée dans tous les pays industrialisés. D'ailleurs, sa prévention est une priorité aux États-Unis, au Canada, au Royaume-Uni ou dans les pays scandinaves. Les pays émergents sont aussi concernés par ce risque. Ainsi, l'industrie textile au Maghreb ou des équipementiers automobiles au Mexique sont des exemples de secteurs industriels où des cas de TMS-MS sont observés.

Ce nouveau risque est d'abord consécutif aux évolutions économiques observées dans les pays industrialisés au cours des dernières décennies. La prise de conscience de l'ensemble des conséquences de ces évolutions économiques est inégale. Les conséquences sur les modalités de production (globalisation, qualité, flux tendu, polyvalence, juste à temps, flexibilité, etc.) sont largement intégrées par les responsables économiques et politiques. De même, les conséquences sociales (précarité des emplois, mutations rapides du travail et des tâches, intensification du travail, etc.) sont observées ou vécues par les salariés. En revanche, les conséquences sanitaires restent encore mésestimées, voire ignorées par un grand nombre d'acteurs, y compris le monde médical et paramédical (masseur-kinésithérapeute, ergothérapeute, etc.). Faire prendre conscience de cette dimension sanitaire des mutations économiques constitue, plus que jamais, un impératif.

Par ailleurs, à ces évolutions économiques sont associées des évolutions sociodémographiques tout aussi lourdes de conséquences sur les TMS-MS que celles liées aux évolutions économiques. Elles sont dépendantes du vieillissement de la population, de l'allongement de la durée de la vie active ou encore des attentes fortes des citoyens vis-à-vis de leur santé. Ces évolutions soulèvent aussi des enjeux éthiques et sociétaux qui viennent s'ajouter aux précédents (liens entre TMS-MS et pénibilité du travail, droit au travail des victimes de TMS-MS, confidentialité des données médicales, etc.). Il convient aussi de noter que ce constat est très largement partagé.

Les TMS-MS bousculent aussi les frontières entre les disciplines scientifiques car leur traitement n'est pas seulement médical mais est d'abord social pour maintes raisons. Les TMS sont d'abord un risque ubiquitaire où la composante professionnelle est déterminante. Ils sont aussi la conséquence d'une liaison probabiliste et non plus mécaniste entre « des causes » et un effet. En conséquence, tous les salariés exposés ne seront pas atteints. Aussi est-il indispensable que les chercheurs en santé au travail (économistes, médecins, ergonomes, épidémiologistes, physiologistes, sociologues, etc.) s'investissent dans cette thématique nouvelle. Dans un article de synthèse sur la politique américaine de prévention des TMS en général, Waters [44] considère qu'un effort doit être conduit dans les recherches multidisciplinaires, la valorisation des résultats, les travaux appliqués et la coordination des actions des différents acteurs. Cela pose des questions méthodologiques, voire épistémologiques comme le souligne un article récent tant les modalités d'actions de ces disciplines sont différentes [45].

Alors que le projet de loi sur la retraite 2003 [46] prévoit que les partenaires sociaux négocient sur la pénibilité du travail, force est d'admettre que derrière ce terme se cachent massivement les TMS dont la lombalgie, la souffrance mentale et le stress. Askenazy [3] indique que lier les années de cotisation à la pénibilité risque de figer les inégalités de condition de travail et de porter préjudice à toute politique volontariste de prévention. Face à ce risque, le Plan Santé Travail doit devenir un repère incontournable pour une mobilisation déterminée vers la prévention. Il fixe comme objectif de réduire de 20 % le nombre de MP 57 du RG reconnues en 2009. Cet objectif ambitieux ne peut être atteint sans une conjonction d'actions organisées et cohérentes qui passent forcément par des recherches-actions. Pour les médecins, il est plus que jamais nécessaire de s'inscrire dans ces actions transversales car le traitement médical ne permet pas, à lui seul, d'enrayer cette épidémie. Cette attitude est d'autant plus nécessaire que la situation financière des régimes de protection sociale, la disparition des préretraites, l'allongement de la durée de la vie active, le contrôle accru des arrêts maladies dans un contexte de vieillissement démographique réduisent, chacun à sa manière, les possibilités de solutions individuelles.

> *Point important*
>
> **Résumé de l'agenda de recherche du NIOSH (États-Unis) [44].**
>
> • Surveillance des TMS
>
> La surveillance est le recueil systématique, l'analyse, l'interprétation et la répartition des TMS et des « causes » pour identifier les tendances, développer les stratégies de prévention et valider leurs pertinences.
>
> • Recherches physiopathologiques et cliniques sur les TMS
>
> Des efforts de recherche doivent être poursuivis pour mieux comprendre les relations entre les facteurs biomécaniques, psychosociaux, individuels et les TMS (par exemple préciser les évolutions cliniques temporelles des TMS, améliorer les outils diagnostiques, fournir des documents traitant de l'efficacité des traitements et des moyens de retour dans l'emploi).
>
> • Recherches en entreprise
>
> Il s'agit de développer les études ergonomiques en entreprises pour prévenir ou réduire l'incidence, la sévérité et les handicaps liés au TMS. Ces recherches sont difficiles à mener en raison de l'absence de maîtrise des événements se déroulant dans l'entreprise. Les axes prioritaires sont les suivants : formalisation de critères alternatifs pour la conception des outils ou des produits, optimisation dans le temps des sollicitations biomécaniques (en recherchant des patterns de moindre sollicitation), formation ou apprentissage à la tâche dans une visée ergonomique, etc.

■ Références

[1] Abadia G, Delemotte B, Delepine A, Leprince A, Mongolfier C. *Les maladies professionnelles : guide d'accès aux tableaux du régime général et du régime agricole de la Sécurité sociale*. Paris: INRS éditeur; 2000 (340p).

[2] Roquelaure Y, Ha C, Pelier-Cady MC. *Réseau expérimental de surveillance épidémiologique des troubles musculo-squelettiques dans les Pays-de-la-Loire. Rapport de recherche, Institut de Veille Sanitaire*. Saint Maurice: InVS éditeur; 2004 (56p).

[3] Askenazy P. *Les désordres du travail. Enquête sur le nouveau productivisme. La république des idées*. Paris: Seuil éditeur; 2004 (96p).

[4] Aptel M, Gaudez C. Santé mentale et activité musculaire : le cas des troubles musculo-squelettiques du membre supérieur. In: Fouquet B, Lasfargues G, Roquelaure Y, Herrison C, editors. *Santé mentale, appareil locomoteur et pathologies professionnelles*. Paris: Masson; 2005. p. 49-58.

[5] Direction de l'Animation de la Recherche et des Études Statistiques (DARES). Le travail est rendu responsable d'un problème de santé sur cinq. Premières Informations et syntheses, mai 2004. 4p.

[6] World Health Organization. In: *Indentification and control of work-related diseases. WHO technical report, series 714 1985*. Geneva: World Health Organization; 1985. p. 7-11.

[7] CNAMTS-DSM mission des soins de ville. Description des populations du régime général en arrêt de travail de 2 à 4 mois. Caisse Nationale d'Assurance Maladie éditeu r; octobre 2004. 35p.

[8] Kahn MF. Pathologie de l'appareil locomoteur liée au surmenage professionnel. *Concours Med* 1999;**121**:2382-7.

[9] NRC, National Research Council. *Work-related muskuloskeletal disorders-report workshop summary and workshop papers*. Washington: National Academic Press; 1999 (229p).

[10] Svenden SW, Gelineck J, Mathiassen SE, Bonde JP, Frich LH, Stengaard-Pederse K, et al. Work above shoulder level and degenerative alterations of the rotator cuff tendons. *Arthritis Rheum* 2004;**50**:3314-22.

[11] INSERM. *Rachialgie en milieu professionnel : quelles voies de prévention ? Expertise collective de l'INSERM*. Paris: Les éditions de l'INSERM; 1995 (193p).

[12] Hérisson C, Fouquet B, Lasfargues G. Avant propos. In: Fouquet B, Lasfargues G, Roquelaure Y, Hérisson C, editors. *Santé mentale, appareil locomoteur et pathologies professionnelles*. Paris: Masson; 2001. p. 5-6.
[13] Yassi A. Repetitive Strain Injuries. *Lancet* 1997;**349**:943-7.
[14] Palmer K, Coggon D, Cooper C. Work related upper limb disorders: getting down specifics. *Ann Rheum Dis* 1998;**57**:445-6.
[15] Sluiter JK. Case definitions and criteria for upper extremity musculoskeletal disorders. *Scand J Environ Health* 2001;**27**(suppl1): 3-73.
[16] Bernard BP. *Musculoskeletal disorders and workplace factors: a critical review of epidemiologic evidence for work-related musculoskeletal disorders of the neck, upper extremity, and low back. DHHS (NIOSH) Cincinnati (OH)*. United States: Department services; 1997 (625p).
[17] Buckle P, Devereux J. *Work-related neck and upper muskuloskeletal disorders*. Luxembourg: European Agency for Safety and Health at Work; Office d'édition de l'UE; 1999.
[18] Aublet-Cuvelier A, Weber H, Aptel M. Variability of UEMSD clinical status in an assembly line factory: a 3 years follow up study. [abstract book], congress PREMUS, Zurich, july 11-15 2004. p. 395-96.
[19] Silverstein B, Vikari-Juntura E, Fan ZJ, Bonauto D, Bao S, Smith C. natural course of shoulder tendonitis in a working population. [abstract book], congress PREMUS, Zurich, july 11-15 2004. p. 473-74.
[20] Luime JJ, Koes BW, Miedema HS, Verhaar JA, Burdorf A. The dynamic course of neck ans soulder complaints in a working population. [abstract book], congress PREMUS, Zurich, july 11-15 2004. p. 387-88.
[21] Paoli P, Merllié D. Dix ans de conditions de travail dans l'Union européenne. Troisième enquête européenne sur les conditions de travail 2000. Offices des publications officielles des communautés européennes. *Luxembourg* 2001;**XI**:72p.
[22] Durand JP. *La chaîne invisible*. Paris: Seuil éditeur; 2004 (387p).
[23] Omnes C, Bruno AS. *Les mains inutiles : inaptitude au travail et emploi en Europe*. Paris: Belin; 2004 (477p).
[24] De Coninck F. Du post-taylorisme à l'effritement des organisations. *Trav Emploi* 2004;**100**:139-49.
[25] Hatzfeld N. L'intensification du travail en débat. Ethnographie et histoire aux chaînes de Peugeot-Sochaux. *Sociol Trav* 2004;**46**:291-307.
[26] Claudon L, Cnockaert JC. Biomécanique des tissus mous. *Doc Méd Trav* 1994;**58**:140-8.
[27] Lasfargues G, Roquelaure Y, Fouquet B, Leclerc A. *Pathologie d'hypersollicitation périarticulaire des membres supérieurs : troubles musculo-squelettiques en milieu de travail*. Paris: Masson; 2003 (147p).
[28] Dahlberg R, Karlqvist L, Bildt C, Nykvist K. Do work technique and musculoskeletal symptoms differ between men and women performing the same type of task? *Appl Ergonom* 2004;**35**:521-9.
[29] Kilbom A, Messing K, Bildt Thorbjörnsson C. *Women's health at work*. Stockholm: National Institute for Working Life; 1998.
[30] Aittomäki A, Lahhelma E, Leino-Arjas P, Martikainen P. Gender differences in the association of age with physical workload and functioning. *Occup Environ Med* 2005;**62**:95-100.
[31] Aptel M, Aublet-Cuvelier A, Cnockaert JC. Les troubles musculosquelettiques liés au travail. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2002;**69**: 1181-90.
[32] Silverstein A. The use of checklists for upper limb risk assessment. *IEA* 1997;**4**:109-11.
[33] Aptel M, Cail F. Approche biomécanique des affections du tableau 57 des maladies professionnelles. In: Hérisson C, Fouquet B, Codine L, editors. *Membre supérieur et maladie professionnelle*. Paris: Masson; 2001. p. 53-61.
[34] Aptel M, Gaudez C. Physiopathologie des TMS de l'épaule : hypothèse des fibres de Cendrillon. In: Hérisson C, Fouquet B, editors. *Ceinture scapulaire et pathologies professionnelles*. Paris: Masson; 2003. p. 1-2.
[35] Hootman IL, Bonger PM, Smulders PG, Kompier MA. Psychosocial stressors at work and musculoskeletal disease. *Scand J Work Environ* 1994;**20**:139-45.
[36] Aptel M, Cnockaert JC. Lien entre les TMS du membre supérieur et le stress. *BTS Newsletters* 2002;**19-20**:57-63.
[37] Lasfarges G, Cohidon C. Épidémiologie et santé mentale au travail. In: Fouquet B, Lasfargues G, Roquelaure Y, Hérisson C, editors. *Santé mentale, appareil locomoteur et pathologies professionnelles*. Paris: Masson; 2005. p. 40-5.
[38] Kumar S. Theories of Musculoskeletal injury causation. *Ergonomics* 2001;**44**:17-47.
[39] Aptel M, Gerling A. Démarche de prévention des TMS et outils simples. *Doc Méd Trav* 2000;**65**:14-31.
[40] *Collectif. groupe de réflexion sur le maintien dans l'emploi. Le maintien dans l'emploi en questions : santé-travail-inaptitudes*. Rennes: éditions ENSP; 2000 (223p).
[41] Mairiaux P. Travailleurs lombalgiques : bases scientifiques des programmes de « retour au travail ». *Doc Méd Trav* 2005;**101**:23-9.
[42] Loisel P, Abenhaim L, Durand P, Esdaile JM, Suissa S, Gosselin L, et al. A population-based, randomized clinical trial on back pain management. *Spine* 1997;**22**:2911-8.
[43] Fouquet B. Éthique, humanisme et douleurs de l'appareil moteur au travail. In: Fouquet B, Lasfargues G, Roquelaure Y, Hérisson C, editors. *Santé mentale, appareil locomoteur et pathologies professionnelles*. Paris: Masson; 2005. p. 167-70.
[44] Waters TR. National efforts to identify research issues related to prevention of work-related musculo-skeletal disorders. *J Electromyogr Kinesiol* 2004;**14**:7-12.
[45] Coutarel F, Daniellou F, Dugué B. La prévention des troubles musculosquelettiques : quelques enjeux épistémologiques. *Activités* 2005; **2**:3-19.
[46] ANACT. *Pénibilité; les positions des partenaires sociaux*. Lyon: éditions de l'ANACT; 2004 (25p).

Pour en savoir plus

Aptel M, Cail F, Aublet-Cuvelier A. *Les troubles musculosquelettiques du membre supérieur (TMS-MS). Guide pour les préventeurs*. Paris: INRS éditeur; 2005 (90p).
Fouquet B, Lasfargues G, Roquelaure Y, Hérisson C. *Santé mentale, appareil locomoteur et pathologies professionnelles*. Paris: Masson; 2005 (170p).
Hérisson C, Fouquet B. *Ceinture scapulaire et pathologies professionnelles*. Paris: Masson; 2003 (134p).
Kuorinka I, Forcier L. *Les lésions attribuables au travail répétitif*. Paris: Maloine; 1995.
Lasfargues G, Roquelaure Y, Fouquet B, Leclerc A. *Pathologie d'hypersollicitation périarticulaire des membres supérieurs : troubles musculosquelettiques en milieu de travail*. Paris: Masson; 2003 (147p).

M. Aptel (michel.aptel@inrs.fr).
C. Gaudez.
Laboratoire de biomécanique et d'ergonomie, centre de recherche de l'Institut national de recherche et de sécurité, avenue de Bourgogne, 54501 Vandœuvre-lès-Nancy, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Aptel M., Gaudez C. Affections de l'appareil locomoteur en rapport avec l'exercice d'une profession. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-912-A-10, 2006.

Amputations du membre inférieur et appareillage

D Menager

Résumé. – *L'amputation d'un membre inférieur constitue, pour la personne qui la subit, une épreuve à la fois physique et psychologique majeure. L'évidence de la déficience, associée à celle de la perte corporelle, est immédiate, et l'espoir d'une éventuelle récupération de la fonction repose entièrement sur les vertus du futur appareillage.*

Celui-ci, cependant, ne peut aboutir au résultat escompté que si l'ensemble des acteurs impliqués dans la prise en charge du sujet agissent d'une manière efficace.

Ces acteurs incluent le chirurgien, le médecin de médecine physique, le kinésithérapeute, le responsable de l'appareillage. Cette équipe doit coordonner son action autour de ce qui constitue son objectif principal, c'est-à-dire le devenir fonctionnel du patient.

La participation de ce dernier à cet objectif est capitale et nécessite une information aussi claire que possible sur le protocole appliqué, ainsi que les résultats attendus.

Mots-clés : amputé, amputation, prothèse.

Généralités

Durant de nombreux siècles, les amputations ont été pratiquées dans un contexte d'engagement du pronostic vital. Le sacrifice du membre était le prix à payer pour conserver la vie. Bienheureux étaient ceux qui survivaient au traumatisme ou à la maladie causals.

La pauvreté des moyens techniques dont on disposait alors pour remplacer le membre manquant limitait beaucoup les ambitions. Le statut d '« invalide » tenait lieu de compensation à ces infortunés, pour la plupart blessés au combat.

De nos jours, le contexte est tout autre. Les progrès de la médecine et de la chirurgie ont permis de repousser toujours plus avant les indications d'amputation. Devant des traumatismes, même très sévères, des équipes pluridisciplinaires s'engagent dans des programmes complexes de sauvetage de membre.

La décision d'amputation n'est plus toujours le fait d'une nécessité absolue. En revanche, elle s'inscrit toujours dans une démarche thérapeutique éclairée par les diverses conséquences positives et négatives des différentes solutions envisagées. Dans cette optique, une meilleure connaissance des progrès importants, réalisés récemment en matière de composants prothétiques, est indispensable à la prise de décision du médecin et à l'information du patient.

Le geste chirurgical, réalisé par un opérateur confirmé, respectant des règles simples mais précises, s'inscrivant dans un programme de reconstruction qui vise à la restauration fonctionnelle optimale, retrouve ses lettres de noblesse et permet au patient amputé de tirer le meilleur bénéfice possible d'un appareillage performant, c'est-à-dire réalisé conformément à des règles biomécaniques communément admises.

Doménico Menager : *Médecin chef, institut Robert Merle d'Aubigné, 2, rue du Parc, 94460 Valenton, France.*

Le rôle des différents acteurs impliqués dans la prise en charge d'un amputé va consister à tout faire pour diminuer les pressions cutanées afin d'optimiser le bilan fonctionnel avec la prothèse.

Le chirurgien doit veiller à garder le maximum de longueur du bras de levier osseux et à rendre ses extrémités mousses. Il doit aussi veiller à ce que les zones cutanées où s'exercent préférentiellement ces pressions aient la meilleure qualité trophique possible, et éviter d'y placer des cicatrices ou des greffes.

Le rééducateur doit veiller à ce que la liberté articulaire permette d'éviter la majoration des contraintes dans l'emboîture provoquées par les flessa. Il a aussi la mission de redonner aux systèmes moteur, cardiovasculaire et respiratoire, leur efficacité maximale.

Le responsable de l'appareillage a pour charge d'essayer de répartir, sur la plus grande surface possible, les forces qui s'exercent entre le moignon et l'appareil, grâce à une emboîture de contact bien adaptée et à limiter les contraintes en alignant correctement les éléments prothétiques sous-jacents.

Éléments de biomécanique

Lorsqu'un amputé appareillé se déplace, l'analyse, grâce à un plateau de forces, des variations de la résultante des forces qui s'exercent entre le pied prothétique et le sol lors de la phase d'appui, permet de déduire la valeur des contraintes qui s'exercent entre le moignon et l'emboîture de la prothèse *(fig 1)*.

Ces forces s'appliquent sur l'interface, constituée des parties molles du moignon d'un côté et de l'emboîture de la prothèse de l'autre. Ces pressions sur les parties molles aboutissent, lorsqu'elles sont excessives, à des douleurs, une boiterie et une limitation de la fonction [14].

La résultante des forces, qui varie en intensité et en direction et dont le point d'application S se déplace à vitesse constante du bord externe du talon au gros orteil lors du déroulement du pied au sol,

Toute référence à cet article doit porter la mention : Menager D. Amputations du membre inférieur et appareillage. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-896-A-10, 2002, 15 p.

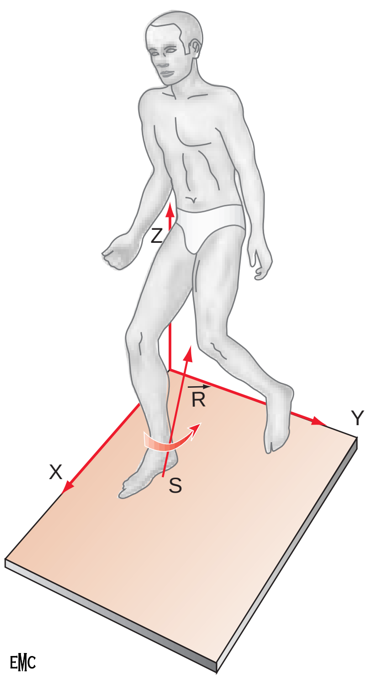

1 *Schéma visualisant la résultante* $\vec{R}$ *des forces qui s'exercent entre le pied et le sol au cours de l'appui.*

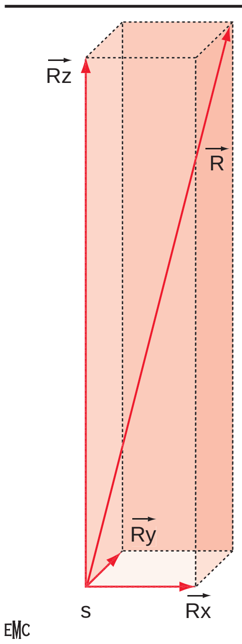

2 *Décomposition de la résultante* $\vec{R}$ *en ses trois composantes.*

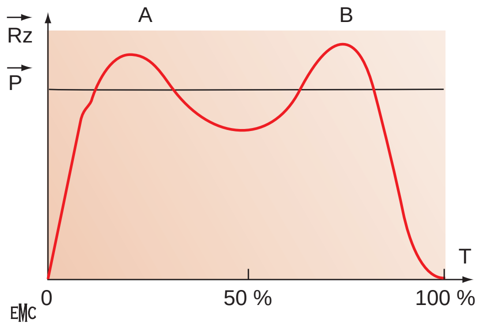

3 *Variation, dans le temps, de la résultante* $\vec{Rz}$ *au cours de l'appui. Son intensité dépasse le poids du sujet* ($\vec{P}$) *en A et B.*

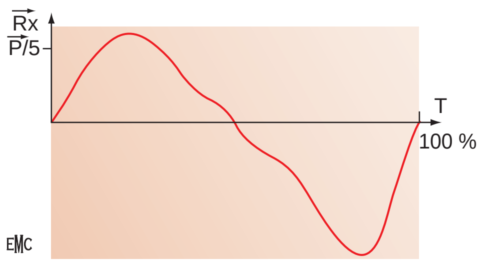

4 *Variation, dans le temps, de la résultante horizontale antéropostérieure* $\vec{Rx}$ *au cours de l'appui.*

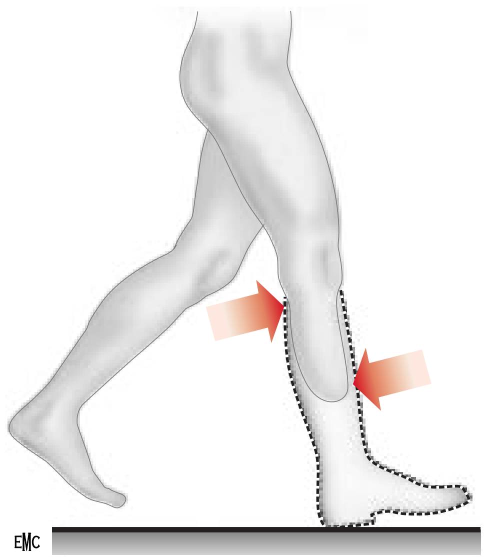

5 *Contraintes à l'interface moignon-emboîture, dans le plan sagittal au début de l'appui.*

peut être décomposée par rapport au trièdre de référence en trois composantes, l'une verticale $\vec{Rz}$, les deux autres $\vec{Rx}$ et $\vec{Ry}$ horizontales, antéropostérieure et transversale [27] (*fig 2*).

La composante verticale de cette résultante, de loin la plus importante de toutes les forces transmises à l'appareil (1,2 à 1,3 fois le poids du sujet lors de la marche normale ; deux à trois fois lors de la course ou de sauts) passe par deux maxima : le premier peu après le poser du talon, le second peu avant que l'avant-pied ne quitte le sol (*fig 3*).

Les effets de cette composante se manifestent, de façon prédominante, sur le moignon dans des zones privilégiées dont l'orientation et la trophicité les rendent propres à cet usage de façon durable :

– talon en cas d'amputation de Chopart arthrodésée ou de Syme ;

– région fémorale inférieure en cas de désarticulation de genou ou de Gritti, où l'appui distal est possible ;

– région proximale du moignon en cas d'amputation transtibiale où l'appui dit sous-rotulien est préférentiel ;

– région sous-ischiatique en cas d'amputation transfémorale ou de désarticulation de hanche pour lesquelles un appui dit ischiatique est utilisé.

Il faut que les zones correspondantes de l'appareil présentent des dispositions adéquates : extrémité distale de l'emboîture, horizontale et régulière pour les appuis distaux ; rebord au niveau du bord supérieur de l'emboîture, présentant une orientation à composante horizontale importante et zone de contre-appui à la partie diamétralement opposée, pour les appuis ischiatique et sous-rotulien. *La composante horizontale antéropostérieure* de cette résultante passe, elle aussi, par deux maxima de valeur comparable mais de sens opposé : le premier lors du poser du talon, le second lors du pas postérieur d'élan. La valeur de ces maxima est d'environ le cinquième du poids du sujet (*fig 4*).

Les zones de l'appareil qui équilibrent ces forces sont le bord postérieur et la partie inférieure de la paroi antérieure de l'emboîture pour le poser du talon (*fig 5*), le bord antérieur et la partie inférieure de la paroi postérieure pour le pas postérieur d'élan (*fig 6*).

La composante horizontale transversale de cette résultante a deux maxima de même sens et de valeur, atteignant environ le dixième du poids du sujet (*fig 7*). Cette résultante génère une contrainte en varus à l'interface moignon-emboîture, qui se localise à la partie supéro-interne et à la partie inféroexterne de cette dernière (*fig 8*).

Il faut noter que l'effet de ces forces est majoré à chaque endroit du membre inférieur où l'axe mécanique du membre inférieur est distinct de l'axe de la résultante des forces qui s'exercent entre le pied et le sol et proportionnellement à la distance qui sépare les deux axes.

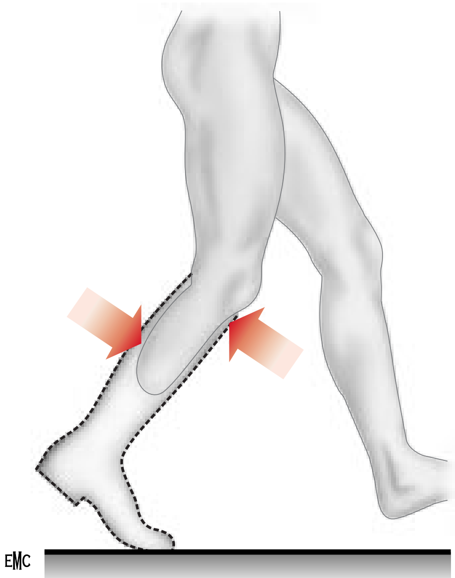

6 *Contraintes à l'interface moignon-emboîture, dans le plan sagittal lors du pas postérieur.*

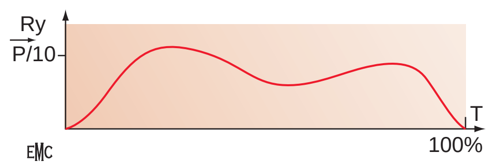

7 *Variation, dans le temps, de la résultante horizontale transversale $\vec{Ry}$ au cours de l'appui.*

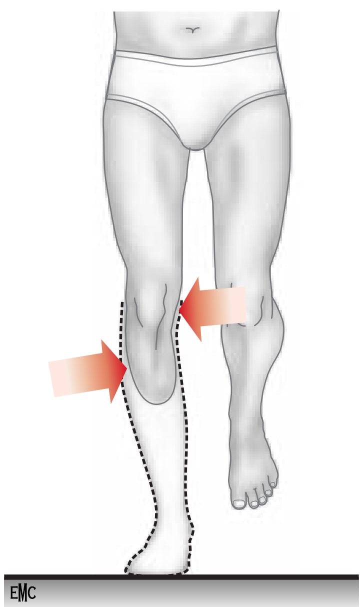

8 *Contraintes à l'interface moignon-emboîture, dans le plan frontal.*

Toutes les faces du moignon étant en contact étroit avec les parois de l'emboîture participent selon leur orientation et leurs particularités mécaniques à l'équilibre de l'ensemble des forces décrites.

Prise en charge postopératoire

Elle doit être commencée le plus rapidement possible après l'intervention et est d'autant plus efficace qu'elle prévient l'apparition des troubles orthopédiques et des complications du décubitus. Un intérêt tout particulier doit être porté à la réalisation d'une contention grâce à un bandage Velpeau®. Le recours à un moyen de contention plus puissant de type Biflex® doit être proscrit en raison des risques que son utilisation, souvent difficile à contrôler en permanence, est susceptible de faire courir au patient.

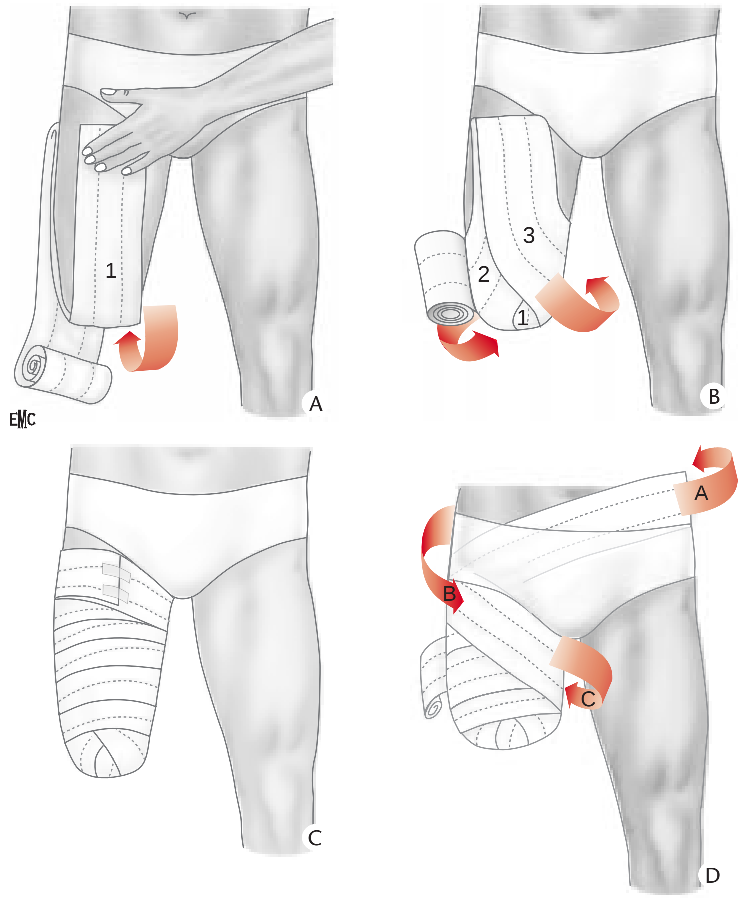

9 *Schéma montrant la réalisation du bandage pour amputation transfémorale.*

En revanche, rarement nocive, la bande Velpeau® doit être utilisée pour réaliser un bandage compressif du moignon dès que l'intervention est terminée *(fig 9)*. Le rôle de ce bandage est capital et son utilisation ne souffre pratiquement aucune exception. Le drainage de l'œdème va limiter, voire faire disparaître les douleurs, faciliter la cicatrisation, permettre l'appareillage ultérieur.

RÉÉDUCATION DE L'INTERVENTION AU PREMIER LEVER

Installation du malade

Le malade alité doit être placé en bonne position. Classiquement, le moignon est placé sous traction continue, le sujet étant à plat ou en position déclive en surélevant les pieds du lit. Il s'agit d'une mesure très contraignante qu'il ne faut pas généraliser, mais qui permet d'éviter l'installation ou l'aggravation d'un flessum de hanche et/ou de genou. Ce point est très important car le résultat final de l'appareillage peut être compromis, voire annulé par la présence d'une limitation des amplitudes articulaires du moignon.

Récupération

La récupération consiste en soins locaux, intéressant avant tout la récupération de la force musculaire et de l'amplitude articulaire, pour permettre au membre lésé de supporter au mieux les contraintes de l'appareillage. La mobilisation est fréquente, au départ passive, puis assistée, de moins en moins, jusqu'à l'obtention de mouvements actifs. Il faut s'assurer régulièrement que le genou et la hanche sus-jacents à l'amputation puissent s'étendre complètement.

Réadaptation

La réadaptation vise essentiellement à prévenir les complications du décubitus et à permettre au malade d'accomplir quelques gestes usuels :

– décompression régulière du siège ;

– adoption de la position assise lors des repas ou de la toilette, en fonction de la tolérance locale.

Réentraînement à l'effort

Le réentraînement à l'effort, facilité et préparé par la réadaptation, permet à l'amputé de supporter le mieux possible l'effort de la répétition de ces gestes dans la vie de tous les jours. Des mouvements de gymnastique générale peuvent être commencés progressivement et avec prudence, lorsque le malade a récupéré des suites opératoires. Ces exercices se font sous contrôle cardiovasculaire et pulmonaire, fréquents et rigoureux.

RÉÉDUCATION DU PREMIER LEVER AU 20ᵉ JOUR

Lorsque le drainage cesse de donner, le malade peut effectuer son premier lever après son ablation et le démontage de l'éventuelle traction.

Récupération

Lors du passage à la station debout, l'œdème est souvent augmenté par les brusques variations de pression hydrostatique qui découlent de la verticalisation. Dans le but de remédier à cette augmentation, il est impératif de vérifier la bonne tenue du bandage avant chaque lever. Il était classique de commencer à ce moment les exercices de contraction simultanée des muscles antagonistes du moignon. Ces exercices de « globulisation » sont maintenant abandonnés car d'une part, tous les malades ne pouvaient pas les réaliser et d'autre part, ils réveillaient, voire créaient des douleurs fantômes.

Réadaptation

La remise debout est très progressive, en passant par la position assise, intermédiaire qui permet d'éviter vertiges et lipothymies éventuels. À ce stade débute l'apprentissage de la déambulation avec des cannes-béquilles, étape importante puisqu'elle amène l'autonomie indispensable immédiatement, et utile par intermittence durant toute la vie, en permettant à l'amputé de se déplacer sans appareil.

Réentraînement à l'effort

Dès cette phase, le réentraînement à l'effort prend une importance croissante. Le travail des abaisseurs des bras, ainsi que celui du membre inférieur intact sont associés au réentraînement cardiorespiratoire.

Le réentraînement à l'effort du membre amputé se borne à des mouvements actifs, sans résistance, du genou et/ou de la hanche, destinés à entretenir la tonicité musculaire.

RÉÉDUCATION À PARTIR DU 21ᵉ JOUR

Généralités

L'admission en centre spécialisé doit avoir lieu dès que possible, en pratique 2 à 4 semaines après l'amputation. Le centre de rééducation réunit les ressources humaines et matérielles nécessaires aux besoins de l'amputé, ceux-ci consistant en :

– soins médicaux d'une éventuelle pathologie causale ou annexe ;

– soins locaux des lésions cutanées du moignon ou d'autres localisations, en particulier du membre inférieur opposé, fréquentes chez les patients polytraumatisés ou artéritiques ;

– rééducation, qu'il faut poursuivre et intensifier au fur et à mesure des progrès du patient, selon les modalités exposées précédemment, puis avec la prothèse dès que l'appareillage commence.

Appareillage

Dès que l'état local, au 21ᵉ jour dans les cas habituels, le permet, l'appareillage est commencé. Dans tous les cas, le moignon, même correctement bandé, est œdématié. Par ailleurs, les muscles du moignon sont en cours d'atrophie. Le volume et la forme de l'emboîture de la prothèse sont, à chaque fois que nécessaire, réadaptés pour tenir compte de ces modifications. Cette phase d'appareillage provisoire va se poursuivre jusqu'à ce que la stabilité de volume du moignon permette la réalisation de la première prothèse définitive avec laquelle le patient peut habituellement rejoindre son domicile. L'« amaigrissement » du moignon se poursuit de façon moins rapide au cours des mois suivants. La deuxième prothèse définitive est fournie lorsque la première est devenue trop grande, en général au bout de 3 à 6 mois. L'amputé est alors en possession des deux prothèses définitives appelées « mises » dans le vocabulaire administratif et qui lui sont attribuées pour une durée de 5 ans. Dans l'intervalle, l'emboîture peut être changée autant de fois que les circonstances liées à des modifications du moignon ou à des altérations de l'appareillage l'exigent, en moyenne tous les 1 à 2 ans.

Les frais relatifs à la fourniture d'une prothèse pour amputé sont pris en charge à 100 % par la sécurité sociale à condition que les éléments constitutifs de l'appareil soient inscrits au tarif interministériel des prestations sanitaires (TIPS).

Amputations partielles de pied

AMPUTATIONS D'ORTEILS

Les amputations d'orteils s'étendent de l'amputation d'une phalange à la désarticulation de tous les orteils. Le retentissement sur la fonction est généralement modeste et se caractérise par leurs conséquences sur le déroulement du pas postérieur. Celles-ci sont liées essentiellement à une raideur articulaire éventuellement associée à l'amputation ou à la diminution de la propulsion, majeure lorsqu'il s'agit du gros orteil. Le déficit lié à la perte anatomique est parfois majoré par l'existence de zones cutanées cicatricielles adhérentes et/ou greffées entraînant des douleurs.

Chirurgie

Comme pour tous les niveaux d'amputation, le chirurgien doit veiller à être aussi économe que possible dans la résection, tout en gardant à l'esprit que le moignon doit, comme à tous les autres niveaux, présenter une extrémité osseuse mousse recouverte d'un tissu cutané souple et de bonne qualité.

Appareillage

La prise en charge prothétique se résume à la fourniture d'objets de petit appareillage de type orthoplastique visant à éviter la déviation latérale, vers l'espace laissé vacant, des orteils restants, et à protéger le ou les moignons d'orteils. Ces petits appareils sont réalisés in situ à l'aide de silicone bicomposant, façonnés sur le pied et introduits dans la chaussette. Dans tous les cas où l'incidence de l'amputation sur la phase propulsive est importante (amputation isolée du gros orteil, amputation de tous les orteils sauf le gros orteil ou désarticulation de tous les orteils), il est possible de compenser partiellement le déficit de propulsion en fournissant au patient une semelle en fibre de carbone introduite dans la chaussure. Ces chaussures doivent cependant avoir un bon contrefort montant, maintenant le talon à sa place de façon à éviter le déchaussement partiel postérieur lors de la phase de poussée. Il faut prendre garde, lors de la réalisation de l'orthoplastie, à ce que, lorsque l'amputation est étendue à plusieurs orteils, le « faux bout » ainsi réalisé ne vienne pas, par son contact avec la partie antérieure du moignon, provoquer d'ulcération.

Éléments de rééducation

La rééducation doit veiller à prévenir tout enraidissement des articulations métatarsophalangiennes et interphalangiennes des orteils restants, de façon à éviter les conséquences toujours très

préjudiciables pour la fonction que constitue la limitation des amplitudes articulaires et dont le prototype est l'hallux rigidus.

AMPUTATIONS TRANSMÉTATARSIENNES

Chirurgie

Compte tenu des propriétés mécaniques irremplaçables de la peau plantaire, il est important pour le chirurgien de veiller à pratiquer la section osseuse en préservant le levier osseux de la plus grande longueur possible, et de recouvrir l'extrémité antérieure du moignon avec une peau plantaire rabattue en avant le plus haut possible. Les extrémités osseuses doivent être arrondies en évitant le recours à la pince-gouge, source d'irrégularités agressives. Il est important, dans l'évaluation du bilan fonctionnel prévisionnel, de tenir compte non seulement des éléments osseux mais aussi des parties molles. Une amputation partielle du pied avec un niveau osseux transmétatarsien et une peau plantaire ne dépassant pas le Lisfranc doit être considérée, fonctionnellement, comme une amputation de Lisfranc. Le retentissement fonctionnel des amputations transmétatarsiennes est d'autant plus important que le moignon est court. L'incapacité est le fait d'une déformation en équin et en valgus et d'une insuffisance de poussée lors du pas postérieur d'élan. De façon paradoxale, le patient essaie de lutter contre cette tendance au valgus en prenant un appui préférentiel sur le bord externe du pied, ce qui aboutit à une attitude en varus et à des lésions d'hyperappui externe.

Appareillage

L'appareillage consiste en une semelle plus ou moins rigide, faisant éventuellement appel à de la fibre de carbone si le moignon est suffisamment long. Une orthèse plantaire surélève le premier rayon et lui rend son altitude relative par rapport au cinquième, reconstituant une arche interne et limitant le transfert de charge sur le bord externe du pied. Un faux bout remplit éventuellement l'avant de la chaussure. Ce faux bout doit être arrêté en arrière à une certaine distance de la partie antérieure du moignon de façon à éviter l'apparition de lésion cutanée due au frottement lors du pas postérieur, surtout si la peau plantaire a été peu ou mal rabattue en avant du moignon. Cette orthèse plantaire peut être utilisée soit dans une chaussure du commerce, soit, ce qui est préférable, dans une chaussure orthopédique fabriquée d'après un moulage.

AMPUTATIONS DE LISFRANC

L'amputation de Lisfranc a un retentissement fonctionnel intermédiaire entre celui de l'amputation transmétatarsienne et celui de l'amputation de Chopart. La prise en charge thérapeutique fait donc appel, selon les cas, à l'un ou l'autre des modes d'appareillage. Si la peau plantaire est de bonne qualité et si le patient, correctement informé, se contente du bilan fonctionnel obtenu, l'appareillage est du type de celui fourni à l'amputé transmétatarsien, amélioré pour tenir compte des contraintes supplémentaires liées à la brièveté du moignon. La semelle, répondant aux principes décrits précédemment, est réalisée en silicone et noyée dans un chausson du même matériau dont l'enveloppe extérieure reproduit les contours d'un pied normal. Ce « chausson », qui remonte dans la région sus-malléolaire, est introduit dans une chaussure du commerce. On peut aussi proposer la réalisation d'une chaussure orthopédique comprenant une orthèse plantaire répondant aux mêmes exigences biomécaniques.

Le bilan fonctionnel est limité, mais la marche sans soutien, sur des distances compatibles avec la vie quotidienne habituelle, est généralement possible. L'activité sportive, en revanche, et notamment la course, s'accompagne d'une boiterie importante liée à l'insuffisance de poussée, lors du pas postérieur d'élan (moment Rd compris entre 2 et 5 m·daN).

On peut, dans la limite de la tolérance à la pression des parties antéro-inférieure et rétroachilléenne du moignon, proposer l'adjonction d'une lame en fibre de carbone dont la dureté est adaptée aux besoins.

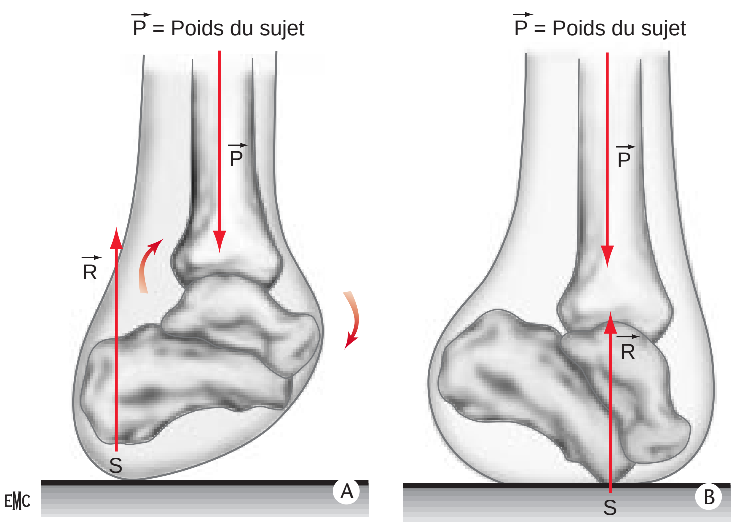

10 *Amputation de Chopart. Le squelette de l'arrière-pied bascule invinciblement en équin sous l'action des forces liées à l'appui.*

Pour les patients jeunes soucieux de la reprise d'une activité intense ou bilatéraux, il faut proposer une arthrodèse tibiocalcanéenne avec talectomie (ATCT) selon Camilleri.

CAS PARTICULIER DES AMPUTATIONS PARTIELLES LONGITUDINALES ET/OU OBLIQUES

Ce type d'amputation pose des problèmes de prise en charge particulièrement difficiles à résoudre et qui doivent être étudiés au cas par cas. Tout au plus, peut-on dire que le résultat fonctionnel est celui correspondant au niveau d'amputation le plus court (au plan osseux, mais aussi et surtout, au plan cutané plantaire).

Ainsi, un patient amputé des rayons externes obliquement jusqu'à l'interligne de Lisfranc avec un premier rayon amputé en transmétatarsien doit être considéré, fonctionnellement parlant, comme un amputé de Lisfranc. En effet, le niveau le plus long ne peut malheureusement que rarement être exploité, et introduit même parfois un déséquilibre gênant qui peut conduire à faire poser, après appareillage d'épreuve, l'indication d'une retouche chirurgicale de régularisation au niveau le plus court.

AMPUTATION DE CHOPART

Intérêt

L'amputation de Chopart réalise une désarticulation de l'interligne médiotarsien conservant du pied la coque talonnière, le calcanéus et le talus. Généralement, la partie antérieure du moignon est recouverte d'une plage cutanée fragile, facilement ulcérée. Le patient est gêné à la mise en charge et les résultats d'appareillage sont décevants [17].

Cette situation est due à l'effondrement de l'arrière-pied sous l'action conjuguée de la résultante verticale des forces qui s'applique entre le pied et le sol au niveau de la grosse tubérosité du calcanéus en arrière, et du poids du sujet qui s'applique le long de l'axe mécanique du tibia en avant. Ce couple de forces n'est pas équilibré en raison du désordre architectural induit par la disparition de l'arcature antérieure du pied *(fig 10)*. Le rôle des actions musculaires est accessoire dans l'apparition de ce phénomène mais devient prédominant dans sa pérennisation.

Il ne faut toutefois pas condamner ce niveau d'amputation car il offre des possibilités fonctionnelles potentielles importantes.

La coque talonnière a des qualités mécaniques irremplaçables. Elle permet un appui distal d'autant plus que la conservation des connexions fibreuses avec le calcanéus la met à l'abri du « savonnage » fréquemment constaté chez l'amputé de Syme. Cet appui distal permet le maintien d'une bonne minéralisation du

squelette jambier par sa compression axiale lors de la marche, la déambulation sans appareil sur de courtes distances. Il évite, de plus, les complications inhérentes à la transmission du poids du corps par la région sous-rotulienne des amputés transtibiaux. Cet appui n'est possible que si la coque talonnière a pu être conservée et que sa sensibilité est normale.

D'autre part, la conservation de l'ensemble du squelette jambier garantit un bras de levier osseux de longueur maximale, gage d'une bonne répartition des pressions. Ces avantages ne sont malheureusement que théoriques si l'on tente une mise en charge sans geste complémentaire.

Gestes complémentaires

Les diverses solutions envisagées pour sortir de ce marasme doivent impérativement faire l'objet d'une analyse approfondie. La régularisation en amputation transtibiale, proposée par certains, est péjorative puisqu'elle prive définitivement le patient du bénéfice de l'appui distal et qu'elle raccourcit le levier osseux.

Les tentatives de section du tendon d'Achille et/ou de réinsertion tendineuse ont une action insuffisante pour s'opposer aux effets (la bascule) et ne corrigent pas la cause (désordre architectural). Elles permettent un jeu articulaire presque normal en décharge mais n'évitent pas l'équin lors de la mise en charge. Ces interventions ne doivent donc pas être pratiquées ; il ne faut pas non plus pratiquer de chirurgie cutanée complexe. En effet, la fermeture par lambeau libre aboutit à augmenter le volume de la protubérance distale, ce qui va beaucoup compliquer l'appareillage et le lambeau est en grande partie supprimé si une arthrodèse tibiocalcanéenne avec talectomie est pratiquée ultérieurement.

Pour permettre au patient de recouvrer une fonction correspondant à ce niveau d'amputation, c'est-à-dire presque normale, il faut, grâce à une action concertée du chirurgien et du responsable de l'appareillage :

– redonner une possibilité d'appui distal de bonne qualité ;

– permettre à la résultante des forces qui s'exercent entre le pied et le sol de se déplacer jusqu'à l'avant-pied lors du pas postérieur d'élan.

Il n'existe actuellement aucun moyen chirurgical ou d'appareillage de fixer, de façon suffisamment solide pour supporter les contraintes de la marche, un avant-pied prothétique à ce qui reste de l'arrière-pied. Les articulations du médiopied, tibiotarsienne et sous-talienne, qui servent normalement de relais entre les muscles de la jambe et l'avant-pied, sont donc condamnées. Il n'y a donc pas d'arrière-pensée à proposer une solution faisant appel à une arthrodèse chirurgicale tibiotarsienne et sous-talienne, seule à même de redonner au patient une possibilité d'appui distal stable [2, 3, 6, 7, 15, 19, 24, 32, 33, 34, 36]. Le problème de la restauration d'une phase propulsive lors du pas postérieur est, quant à lui, résolu par l'appareillage.

Chirurgie

La solution la plus simple consiste à pratiquer une arthrodèse tibiotarsienne et sous-talienne. Il faut veiller à replacer le squelette de l'arrière-pied en position de fonction, c'est-à-dire avec un léger valgus et une inclinaison en haut et en avant de 30° sur l'horizontale du calcanéus *(fig 11)*. Ce geste chirurgical doit impérativement précéder toute tentative d'une amputation de Chopart. Si la coque talonnière n'a pu être conservée ou n'est plus sensible, et/ou si une arthrodèse ne peut être effectuée, l'appui distal ne peut être obtenu. Il faut donc faire une amputation transtibiale basse.

Appareillage

En appui bipodal, le pied à plat, les forces qui s'exercent entre celui-ci et le sol admettent une résultante $\vec{R}$ ayant pour point d'application S *(fig 12A)*. Cette résultante passe un peu en avant de l'axe mécanique du membre, créant, par rapport à un point quelconque de celui-ci, un moment $\vec{R}d$ de faible valeur, égale au produit de l'intensité de $\vec{R}$ par la distance d. En revanche, lors du

11 *Double arthrodèse tibiotarsienne et sous-astragalienne. On note que le calcanéus n'a pas été redressé suffisamment pour retrouver son inclinaison physiologique, ce qui est fréquemment le cas compte tenu de la rétraction du tendon d'Achille qui gêne la réalisation du geste opératoire.*

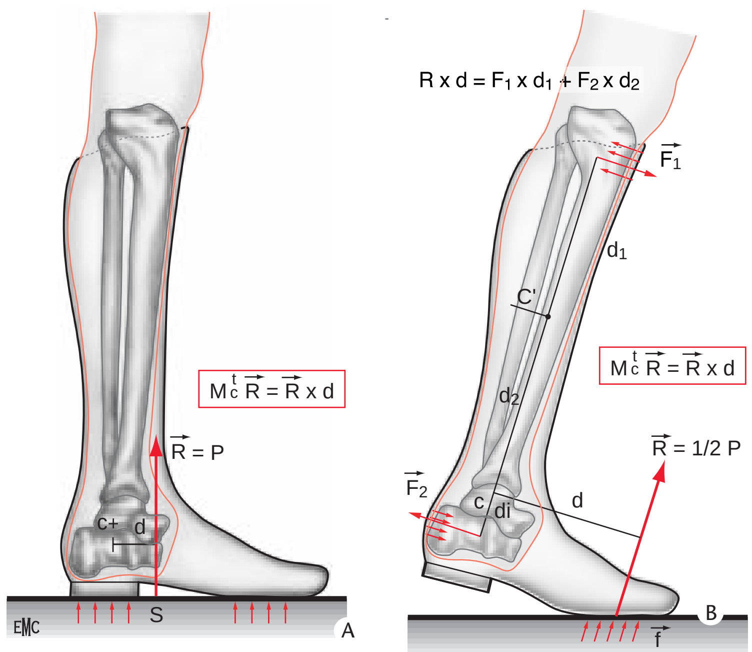

12 *A. Situation de la résultante $\vec{R}$ des forces qui s'exercent entre le pied à plat et le sol. Le moment $\vec{R}d$ est faible.*
B. Contraintes s'exerçant à l'interface moignon-emboîture d'une prothèse de Syme pendant le pas postérieur d'élan. Le moment $\vec{R}d$ s'accroît.

pas postérieur d'élan, le moment $\vec{R}d$ croît par augmentation de d et de $\vec{R}$, puisque le point d'application de la résultante se déplace jusqu'à l'avant-pied et qu'au poids du sujet s'ajoute la composante due à l'accélération. Le moment atteint, lors de la marche normale, une valeur de 10 m.daN. Lors de la course, cette valeur est multipliée par trois ou quatre.

Une marche sans boiterie ne peut être obtenue que si les forces qui s'exercent entre le moignon et l'emboîture permettent la création d'un moment égal et de sens contraire à $\vec{R}d$ d'une valeur minimale de 10m.daN et trois à quatre fois plus pour la course. Si le sujet souhaite mener une vie normale, toute tentative de fixation rigide d'un avant-pied prothétique à ce qui reste du pied ou au niveau de la partie basse de la jambe aboutit à des douleurs, voire des ulcérations. Tout assouplissement de la liaison de cet avant-pied prothétique avec le membre résiduel ne permet pas de générer un moment suffisant pour éviter la boiterie. La seule alternative réside

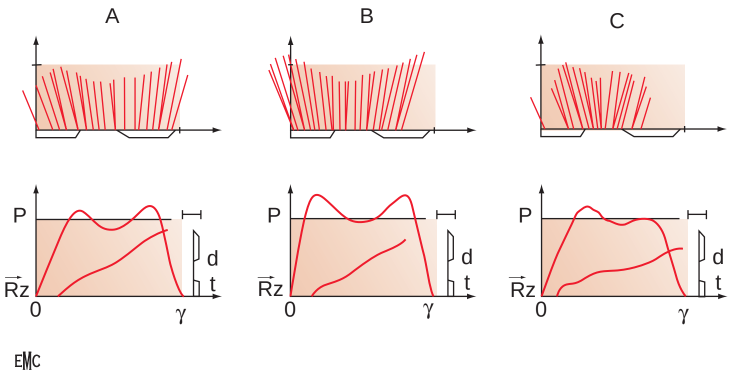

13 *Représentation graphique des forces qui s'exercent entre le pied et le sol enregistrées sur plateau de forces. Ces courbes ont été isolées à partir de l'enregistrement obtenu sur le plateau de forces du centre de recherche du centre de rééducation et d'appareillage de Valenton, et ont été regroupées pour plus de commodité.*

A. Sujet non amputé.

B. Amputé de Chopart appareillé avec une prothèse de type Syme.

C. Amputé de Chopart appareillé avec une miniprothèse.

dans la réalisation d'une prothèse de type Syme qui remonte jusqu'à la région de la tubérosité antérieure. En effet, les forces $\vec{F1}$ et $\vec{F2}$ qui agissent sur les bras de levier d1 et d2 de grande longueur et qui s'appliquent sur une surface importante, génèrent des pressions à l'interface moignon-emboîture compatibles avec une utilisation soutenue et prolongée *(fig 12B)*. Des essais, faits avec des chaussures orthopédiques ou des miniprothèses, n'ont pas donné de bons résultats, comme le montrent d'ailleurs les courbes du plateau de forces. Le moment Rd est voisin de 10m·daN chez le sujet sain et chez le sujet utilisant une prothèse de type Syme, alors qu'il varie de 2 à 5m·daN avec un appareillage bas *(fig 13)*.

La prothèse de type Syme à appui distal, fournie aux amputés de Chopart arthrodésés, est malheureusement inesthétique. Elle présente une fenêtre de chaussement la fragilisant et nécessite une compensation sous le pied controlatéral en raison de l'inégalité de longueur des membres inférieurs entraînée par l'encombrement du pied prothétique. De plus, son adaptation est extrêmement laborieuse en raison de la présence de plages cutanées antérieures fragiles difficiles à protéger du frottement de l'appareil.

Toutes ces considérations amènent à limiter les indications de la double arthrodèse tibiotarsienne et sous-talienne. De nombreuses recherches menées conjointement au plan chirurgical et d'appareillage ont permis d'aboutir à un protocole satisfaisant qui doit donc, sauf cas d'espèce, être appliqué devant toute amputation de Chopart traumatique avec coque talonnière intacte et sensible. Ce protocole est décrit au chapitre suivant.

AMPUTATION DE CHOPART COMPLÉTÉE PAR UNE ATCT SELON CAMILLERI [9]

Cette amputation de Chopart complétée par une ATCT [8] a le mérite de conserver les avantages apportés par l'amputation de Chopart, c'est-à-dire possibilité d'appui distal de bonne qualité et durable, long bras de levier osseux, tout en limitant ses inconvénients. En effet, la diminution du volume distal aux dépens du squelette et des parties molles permet la réduction, voire la suppression, des plages cutanées distales fragiles et donne un moignon sans contre-dépouille qui peut être chaussé dans une prothèse, certes de type Syme, mais sans fenêtre latérale. D'autre part, elle donne un raccourcissement de quelques centimètres, ce qui permet de placer facilement le pied prothétique sans compensation controlatérale.

Le patient est ensuite appareillé avec une prothèse de type Syme (dont nous rappelons qu'elle constitue le seul moyen connu de restaurer une phase propulsive pratiquement normale, en solidarisant un avant-pied prothétique à ce qui reste du squelette jambier) généralement sans fenêtre (en tout cas, à chaque fois que le renflement distal du moignon a pu être suffisamment diminué) à appui distal.

14 *Prothèse de type Syme utilisée par un patient présentant une amputation de Camilleri bilatérale et capitaine de l'équipe de France de volley-ball handisport.*

Les progrès récents en matière de maîtrise des matériaux composites permettent d'étendre l'utilisation de la fibre de carbone, utilisée pour la confection de l'emboîture, à la réalisation du pied prothétique. En effet, ces matériaux ont la propriété de se déformer sous une charge, proportionnellement à celle-ci, et de revenir à leur forme initiale avec une dissipation d'énergie minime de l'ordre de 10 %. Par ailleurs, le retour à la position initiale de la lame se fait en un temps très bref. L'association de ces deux propriétés donne au patient une sensation de « dynamisme » très appréciée par les plus actifs. Il est toutefois nécessaire, pour bénéficier de ces avantages, d'adapter précisément les caractéristiques du pied au poids du sujet et au niveau d'activité souhaité. En effet, trop souple, le pied se déforme, voire se brise ; trop rigide, il entraîne une marche inconfortable et soumet le moignon à des contraintes excessives. La difficulté consiste à concevoir et à sélectionner une lame dont les caractéristiques se maintiennent sur une plage suffisamment étendue pour correspondre aux activités de la vie quotidienne. Enfin, un dernier point important, particulièrement à ce niveau d'amputation : l'épaisseur de la lame de carbone permet de loger plus facilement le pied dans le faible espace disponible sous l'emboîture.

Avec ce type de matériel, le sujet mène une vie pratiquement normale, peut marcher sans limitation, courir et pratiquer tous les sports *(fig 14)*. Compte tenu des excellents résultats tant fonctionnels qu'esthétiques obtenus, l'intervention de Camilleri, associée à un appareillage de ce type, doit être proposée à chaque fois que le patient désire exploiter le potentiel théorique que lui permet l'amputation de Chopart.

Pour les amputés de Lisfranc, ce protocole est proposé si le résultat fonctionnel avec une semelle ou un chausson silicone s'avère insuffisant, voire d'emblée dans certains cas où les conditions locales (moignon très court, revêtement cutané plantaire antérieur de mauvaise qualité) ne permettent pas d'envisager un résultat prévisionnel compatible avec les souhaits du patient.

AMPUTATION DE SYME *(fig 15)*

Niveau ultime des amputations partielles du pied, il ne persiste de celui-ci que la coque talonnière. Celle-ci n'est toutefois pas, contrairement aux amputations de Chopart et de Camilleri, fixée au squelette par ses moyens anatomiques, et se luxe donc parfois, faisant perdre à la technique ce qui fait son avantage principal, c'est-à-dire la possibilité d'appui distal.

▪ *Chirurgie*

Le chirurgien doit veiller à obtenir une surface d'appui parfaitement horizontale et à réséquer les malléoles de façon à éviter des saillies

15 *Radiographie d'une amputation de Syme ou désarticulation tibiotarsienne. La coupe tibiale n'est malheureusement pas horizontale dans le plan frontal et il existe une saillie distale de la malléole péronière.*

16 *Radiographie d'un moignon d'amputation transtibiale montrant l'aspect mousse de l'extrémité tibiale et le raccourcissement du péroné.*

osseuses en zone d'appui. Compte tenu de l'inconvénient fréquemment rencontré lié à la mobilité de la coque par rapport au plan osseux, il faut soigner tout particulièrement le geste chirurgical, de façon à obtenir une solidarisation aussi étroite que possible de la coque talonnière avec les éléments sous-jacents [29].

Appareillage

L'appareillage est réalisé avec une prothèse de type Syme, fenêtrée, à appui distal. Le bilan fonctionnel obtenu est excellent, voisin de celui obtenu par les amputés de Chopart ou d'ATCT. Lorsque la coque « savonne » et que l'appui distal devient douloureux et/ou source d'ulcération, il faut adjoindre un appui sous-rotulien à la prothèse. Le résultat fonctionnel est alors similaire à celui d'un amputé transtibial à moignon long. Dans ce cas, il est licite de s'interroger sur l'opportunité de conserver une protubérance distale dont la présence impose la réalisation d'une fenêtre latérale sans la contrepartie que constitue la possibilité d'appui distal. La réalisation d'une amputation transtibiale basse peut alors parfois se justifier.

Amputation transtibiale

À ce niveau d'amputation, l'appui distal est impossible. L'appui prédominant se fait dans la région proximale. L'ostéomyoplastie, intervention difficile à bien réaliser, qui amène à amputer plus haut que ne le justifierait la lésion initiale lorsque celle-ci est bas située et qui se grève volontiers de complications septiques, ne doit plus être réalisée, d'autant plus que toutes choses égales par ailleurs, les résultats fonctionnels que cette technique était supposée procurer [22] ne sont pas meilleurs que ceux obtenus avec la technique chirurgicale « standard » [4]. Cette technique chirurgicale « standard » donne un moignon qui doit être appareillé avec une prothèse de contact. Il est obsolète de proposer telle ou telle technique chirurgicale pour donner tel ou tel type de moignon appareillable avec tel ou tel type de prothèse.

CHIRURGIE

Lors du temps osseux, le chirurgien veille à la régularisation aussi parfaite que possible de l'extrémité du tibia, notamment à sa partie antérieure où viennent se concentrer les contraintes lors de la marche

17 *Long moignon transtibial avec cicatrice distale de belle facture, gage d'un excellent bilan fonctionnel prévisionnel.*

à l'attaque du talon. Le résultat en est une extrémité tibiale arrondie sur toutes ses faces, présentant un aspect aussi mousse que possible (*fig 16*). Rappelons que, comme à tous les niveaux d'amputation, la longueur du bras de levier osseux conditionnant le résultat fonctionnel ultérieur, il faut tout faire pour en conserver la plus grande longueur possible. Toutefois, afin d'éviter les difficultés liées à l'insuffisance du capitonnage, la section ne doit pas, en pratique, être effectuée à moins de 8 cm de l'interligne tibiotarsien. La fibula est sectionnée 3 à 4 cm au-dessus du tibia, avec un plan de coupe oblique en bas et en dedans. Les parties molles doivent être suffisantes, sans excès ni défaut, de façon à obtenir un capitonnage des extrémités osseuses (*fig 17*). Lorsque la fermeture per primam du moignon conduit à un sacrifice osseux en raison de l'absence de revêtement cutané et/ou de parties molles, il faut savoir penser au recours que peut représenter l'apport de la microchirurgie et la réalisation d'un lambeau.

18 *Moignon d'amputation transtibial très bref. On note l'ablation du péroné.*

Cas particulier des moignons courts.

Un moignon transtibial, même très court, donne toujours un meilleur résultat fonctionnel qu'une amputation située au niveau fémoral. Il faut toutefois, pour que ce bénéfice fonctionnel existe, que l'insertion du tendon patellaire ait pu être conservée. Par ailleurs, la nécessité de section plus haute par rapport au tibia conduit, à partir du tiers supérieur, à procéder à l'ablation totale de la fibula de façon à éviter sa mise en abduction sous l'action du biceps femoris *(fig 18)*.

APPAREILLAGE

Au niveau tibial, une partie importante de la transmission des forces verticales (essentiellement le poids du corps) se fait par l'intermédiaire de l'appui sous-rotulien et du contre-appui poplité qui lui est associé. L'appareil, une prothèse tibiale de contact, est composé d'un manchon en mousse qui répartit les pressions sur les reliefs osseux sensibles du moignon, d'une emboîture, d'un segment jambier et d'un pied prothétique *(fig 19)*. Ce pied peut être fixe, articulé, ou maintenant composite [12, 18, 25, 28, 39].

Les pieds composites, parfois appelés « à restitution d'énergie », ne comportent aucune articulation. Les mouvements sont obtenus par la déformation, puis par un retour à la position initiale, d'une lame en matériau composite, généralement à base de fibre de carbone. Ces pieds sont très légers, robustes et leur faculté de restituer, lorsque le pied quitte le sol, une partie de l'énergie accumulée lors de la phase d'appui, leur donne un avantage fonctionnel précieux [25, 30]. L'énergie restituée est de 30 % avec un pied prothétique traditionnel et de plus de 90 % avec les pieds composites les plus performants *(fig 20)*.

Lorsque le moignon est très court, il faut adjoindre un cuissard qui stabilise l'appareil dans le plan frontal mais n'entrave pas les mouvements dans le plan sagittal *(fig 21)*. Cette stabilisation dans le plan frontal permet au sujet d'utiliser sa prothèse de façon plus intensive, notamment en terrain varié, et influe favorablement sur la fonction dans des proportions considérables. Une sangle postérieure relie le cuissard à l'emboîture, empêche l'hyperextension du genou, permet une phase propulsive plus importante en répartissant les efforts sur l'ensemble de l'appareil, cuissard compris, et évite l'évolution vers le genu recurvatum. La gêne occasionnée par la présence du cuissard est souvent invoquée par certains pour en bannir l'utilisation. Très souvent aussi, la présence du cuissard évoque, dans l'esprit des gens peu informés, l'époque révolue des prothèses classiques. Il est important de rappeler qu'il s'agit bien d'une prothèse tibiale de contact adaptée selon les règles de l'art, à laquelle, en raison de la brièveté du moignon, on adjoint un cuissard. En ce qui concerne la gêne, il est vrai que le chaussement

19 *Prothèse tibiale de contact avec son manchon de protection du moignon.*

20 *Pied composite dit « à restitution d'énergie ». L'événement de ce type de pied a permis aux amputés de participer à des activités sportives avec des résultats peu éloignés des sujets valides.*

du cuissard et son laçage sont plus longs qu'avec une prothèse de contact simple. Par ailleurs, il est exact aussi que le volume de la cuisse diminue après utilisation prolongée d'un cuissard. Cette diminution de volume est le fait de la fuite du tissu cellulograisseux sous-cutané sous l'effet de la pression du cuissard et non d'une amyotrophie induite par la présence du cuissard. L'amyotrophie constatée chez les patients au moignon transtibial brévissime, même lorsqu'ils sont appareillés sans cuissard, est en relation avec la brièveté du levier osseux. Le volume du muscle est proportionnel à l'effort développable, et ne diminue jamais, en raison de la présence du cuissard qui permet un meilleur résultat fonctionnel. De plus, il protège la région sus-condylienne des contraintes qui, en son

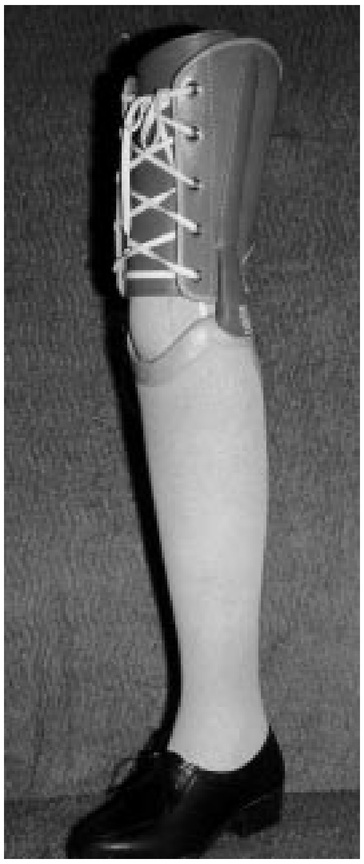

21 *Prothèse tibiale de contact avec adjonction de cuissard pour amputé transtibial à moignon très court.*

22 *Radiographie d'une fracture sus-condylienne au-dessus d'un moignon transtibial très court. On note l'aspect très déminéralisé du squelette.*

absence, pourraient être responsables d'une fracture toujours catastrophique *(fig 22)*. Il doit donc systématiquement être proposé au patient lorsque le moignon est très court.

Le résultat fonctionnel d'un amputé transtibial utilisant une prothèse tibiale de contact est directement lié à :

– la qualité du moignon (longueur du bras de levier osseux, état des extrémités osseuses, état des parties molles, liberté articulaire) ;

– l'état général du patient ;

– la qualité de l'appareillage.

Lorsque le moignon est long, le sujet peut mener une vie pratiquement normale, pratiquer un sport comme le tennis et conduire sans aménagement spécial [20], sous réserve, bien entendu, de l'accord des services préfectoraux concernés. Le port de charges est toutefois pénible puisque les contraintes de l'appui se localisent préférentiellement dans la région supérieure du moignon.

Désarticulation de genou

À partir de ce niveau, l'amputé est privé d'une structure anatomique, mais surtout fonctionnelle, irremplaçable, le genou. Actuellement, il n'existe aucun composant prothétique permettant une extension active du genou, ni même un maintien en charge en position semi-fléchie. La crainte d'une chute par dérobement, et l'impossibilité de monter une marche ou de se relever du sol sur le membre amputé sont les situations pluriquotidiennes auxquelles a à faire face le sujet et qui rendent compte de l'importance du déficit fonctionnel par rapport aux amputations transtibiales. La désarticulation de genou offre toutefois de nombreux avantages par rapport à l'amputation transfémorale. La présence des condyles, si la peau est de bonne qualité, permet un appui distal. Le bras de levier osseux, constitué par le fémur restant, est de longueur maximale. Enfin, et ceci particulièrement chez le sujet âgé, le chaussement de l'appareil est extrêmement facile et peut s'effectuer en position assise. Sur le plan chirurgical, il s'agit d'une intervention peu choquante, ne nécessitant aucune section osseuse et qui peut donc être proposée à un sujet même en mauvais état général. Chez l'enfant, la désarticulation a, de plus, l'immense mérite de respecter la région épiphysaire inférieure du fémur. Ce dernier point est important car il préserve le potentiel de croissance et évite les incidents cutanés récidivants [16].

CHIRURGIE

Pour pouvoir bénéficier de l'avantage principal que constitue la possibilité d'un appui distal, la zone portante constituée par l'extrémité des condyles doit être couverte d'une peau d'excellente qualité, exempte d'adhérence et de cicatrice.

En pratique, cette intervention n'est pas possible en l'absence de parties molles suffisamment longues pour permettre le report de la cicatrice en dehors de la zone d'appui et qui peut être, selon les techniques, longitudinale ou transversale [5, 31, 40]. Si l'état des extrémités osseuses ou des parties molles ne permet pas d'envisager un appui distal, il faut faire une amputation transfémorale.

Pour de nombreux auteurs, l'ablation de la patella qui, sous l'action de la rétraction du quadriceps, se positionne au-dessus du massif condylien en avant et n'est pas gênante, n'est pas nécessaire.

APPAREILLAGE

L'appareil est constitué d'un manchon plus ou moins haut et d'une emboîture qui doit souvent être ouverte à sa partie antérieure pour permettre le chaussement, mais qui reste, à sa partie supérieure, à distance de la région génitocrurale sensible. Il peut être chaussé aisément, y compris en position assise, ce qui constitue un énorme avantage chez le sujet âgé. Cependant, l'asymétrie des segments cruraux, surtout remarquable en position assise, et l'aspect inesthétique lié à la présence des renflements condyliens, font réserver cette amputation au sujet âgé, chez qui elle doit être préférée à l'amputation de cuisse, ou aux sujets très actifs. Chez les sujets soucieux de leur apparence, il faut préférer une amputation de Gritti. Les possibilités fonctionnelles sont importantes, comparables à celles de l'amputé fémoral. L'avantage apporté par l'appui distal et la longueur du levier osseux est toutefois notable.

Amputation de Gritti

Comme pour la désarticulation du genou, elle autorise l'appui distal. Le raccourcissement fémoral en supprime les inconvénients.

CHIRURGIE

Elle consiste à fixer la patella à l'extrémité du fémur. Après avoir pratiqué une désarticulation classique, on sectionne le fémur immédiatement au-dessous du tubercule du troisième adducteur. La

face postérieure de la patella est avivée et appliquée sur le plan de section fémoral. Des vis maintiennent en contact les deux os. Cette fixation est complétée par la suture des éléments aponévrotiques et musculaires. Le problème essentiel résulte dans la difficulté de synthèse de la rotule qui, si elle n'est pas solidement fixée, a tendance à se luxer en arrière. Le matériel d'ostéosynthèse qui est utilisé doit être non traumatisant afin de ne pas compromettre l'appui distal sur la face antérieure de la rotule. En matière de valve cutanée, les considérations biomécaniques, étant identiques à celles de la désarticulation de genou, conduisent à appliquer les mêmes règles que pour cette dernière intervention, c'est-à-dire à positionner la cicatrice en arrière à distance de la zone d'appui. Si l'état des extrémités osseuses ou des parties molles ne permet pas d'envisager un appui distal, il faut faire une amputation transfémorale.

APPAREILLAGE

La prothèse est du même type que celle utilisée pour les désarticulations de genou. Cependant, l'aspect esthétique est bien meilleur du fait de la forme conique du moignon et il est plus facile de loger le genou prothétique grâce au raccourcissement lié à la disparition des condyles.

Ces considérations font de l'amputation de Gritti une indication de choix chez le sujet jeune et chez la femme à chaque fois qu'une désarticulation de genou est possible. Les possibilités fonctionnelles sont intermédiaires, comme pour la désarticulation de genou dont elle est une variante, entre l'amputation transtibiale et l'amputation transfémorale.

Toutefois, la surface d'appui sur la patella étant plus faible, l'appui distal complet n'est pas toujours possible et ne permet pas toujours à un sujet jeune et très actif d'exprimer le même niveau fonctionnel qu'avec une désarticulation de genou.

Amputation transfémorale

GÉNÉRALITÉS

Il s'agit, sur le plan fonctionnel, d'une sanction lourde, en particulier chez le sujet âgé chez qui le chaussement de la prothèse est parfois un obstacle insurmontable. L'appui se fait dans la région ischiatique et non plus en extrémité du moignon comme pour la désarticulation du genou ou de Gritti. Enfin et surtout, la perte du genou constitue un handicap important et il ne faut se résoudre à amputer à ce niveau qu'après avoir épuisé toutes les possibilités de conservation de cet article. L'utilisation des genoux prothétiques à contrôle de phase d'appui et de phase pendulaire, surtout lorsqu'ils sont associés aux nouveaux pieds à restitution d'énergie, a sensiblement amélioré les résultats. Lorsque le moignon est suffisamment long, la marche rapide, la course et la pratique d'activités sportives sont possibles. Toutefois, l'impossibilité d'effectuer une extension active du genou prothétique limite certaines activités. Par exemple, la montée des escaliers s'effectue asymétriquement. Par ailleurs, en règle générale (comme pour les désarticulations du genou), la conduite d'une voiture nécessite un aménagement (embrayage automatique et changement de côté de la pédale d'accélérateur pour les amputations droites).

CHIRURGIE

Comme au niveau transtibial, le chirurgien doit veiller à conserver le levier osseux le plus long possible et à émousser son extrémité [26]. Le capitonnage est effectué grâce à la suture des muscles antagonistes. Certains auteurs préconisent la réinsertion des adducteurs grâce à des points transosseux [11]. L'opérateur doit veiller à reporter la position de la cicatrice à distance des zones de contrainte, en pratique dans la région distale et postérieure du moignon. Ceci ne doit toutefois pas constituer un dogme et ne doit pas amener le chirurgien à envisager un raccourcissement injustifié du levier osseux pour souscrire à ce principe.

23 *Prothèse fémorale de contact avec (A) et sans (B) son revêtement esthétique montrant ses éléments constitutifs : emboîture en fibre de carbone, genou à contrôle de phase d'appui par biellette et de la phase pendulaire par vérin pneumatique, pied composite.*

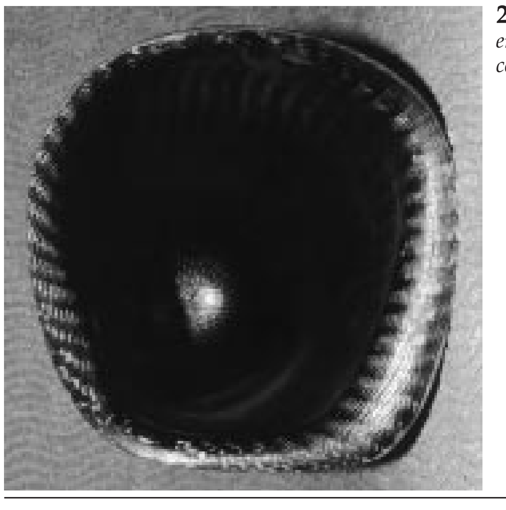

24 *Bord supérieur d'une emboîture fémorale de contact quadrangulaire.*

APPAREILLAGE

La prothèse fémorale est constituée d'une emboîture de contact à appui préférentiel dans la région du massif ischiatique, d'un genou et d'un pied prothétiques *(fig 23)*.

Emboîture de contact

La transmission des forces verticales qui s'exercent entre l'amputé et le sol se fait essentiellement grâce à un appui dans la région du massif ischiatique, associé à un contre-appui diamétralement opposé. Les autres forces transitent par les parois de l'emboîture qui sont en contact avec toute la surface du moignon *(fig 24)* [14, 35]. Cet appui se fait sur une tablette répondant à la tubérosité ischiatique pour les emboîtures quadrangulaires et se répartit sur le bord postéro-interne plus évasé des emboîtures dites « à ischion inclus » [37].

25 *Genou prothétique hydraulique à axe simple.*

26 *Genou prothétique à biellette.*

Genou prothétique

Le genou prothétique doit offrir un compromis entre une grande stabilité lors de la phase d'appui et une mobilité contrôlée lors de la phase pendulaire [23]. La stabilité, donnée au cours de la phase d'appui par les systèmes hydrauliques, s'accompagne malheureusement d'une résistance lors de la phase pendulaire qui limite la mobilité et qui peut donc s'avérer fatigante en utilisation prolongée. Les systèmes associant des biellettes [35] (assurant une relative stabilité lors de la phase d'appui) à un contrôle pneumatique de la phase pendulaire (permettant de marcher vite et longtemps avec une moindre fatigue) semblent représenter le meilleur compromis actuel pour une utilisation quotidienne *(fig 25)*. À l'avenir, la possibilité, grâce à un microprocesseur, de modifier la résistance à la flexion et à l'extension du genou prothétique tout au long du cycle de marche, paraît séduisante *(fig 26)*. Elle fait l'objet de recherches actives. La commercialisation est encore, compte tenu du prix prohibitif, malheureusement confidentielle.

Chez le sujet âgé, où la sécurité prime avant toute autre considération, le genou est à verrou. Un dispositif permettant le verrouillage automatique, grâce à un dispositif hydraulique, lors de l'appui, constitue un des progrès remarquables de ces dernières années.

Pied prothétique

Il est du même type que celui utilisé pour l'amputé transtibial. Chez le sujet très âgé, il peut être remplacé par un pilon, beaucoup plus léger et moins encombrant.

CAS PARTICULIERS DES MOIGNONS COURTS

Lorsque le moignon transfémoral est très court [21], en pratique 3 à 4 cm sous le petit trochanter, l'appareillage avec une prothèse fémorale peut être impossible ou donner un résultat fonctionnel inférieur à celui obtenu avec une prothèse canadienne qui représente l'alternative. Dans ce cas, toutefois, la nécessité de fléchir le moignon dans la coque de l'appareil entraîne une importante protubérance à la partie antérieure de l'hémibassin, responsable d'un aspect esthétique peu flatteur, surtout chez les femmes et les gens minces, et peut faire poser l'indication d'une retouche chirurgicale par désarticulation de la hanche.

Désarticulation de hanche

La désarticulation de hanche est une intervention extrêmement mutilante pratiquée généralement pour des tumeurs de mauvais pronostic ou des traumatismes très sévères du membre inférieur [21, 38]. Son retentissement fonctionnel et surtout psychologique est majeur [13]. Son appareillage a fait l'objet de recherches très actives et fructueuses à Toronto au début des années 1950. Cette prothèse, appelée depuis lors « prothèse canadienne », a la lourde tâche de pourvoir au remplacement de l'ensemble du membre inférieur et notamment de ses trois articulations, hanche, genou et cheville, dont la stabilité et la mobilité se manifestent lors de la marche sous l'effet des contraintes alternées auxquelles est soumis l'appareil.

CHIRURGIE

L'importance des contraintes, en qualité et en quantité, auxquelles est soumise la région ischiatique, dans l'appareil, doit faire porter une attention toute particulière à cette région au chirurgien. Il ne doit impérativement exister aucune zone greffée ou adhérente, non plus d'ailleurs que dans la région de la crête iliaque sur laquelle « s'accroche » la partie haute de l'appareil. Les parties molles, suffisantes pour obtenir un capitonnage, ne doivent pas être trop abondantes pour limiter les effets de « pseudarthrose » avec la prothèse.

APPAREILLAGE

La prothèse canadienne *(fig 27)* est constituée :

– d'une *coque*, permettant, lors de la marche, la transmission du poids du corps pendant la phase d'appui, le guidage et la contention de l'appareil. Son rôle est capital. Il s'agit d'une pièce obtenue par moulage « orienté » du moignon pelvien. Elle est construite en résine armée de fibre de carbone. Elle comporte :

  – une zone d'appui ischiatique qui doit être aussi mince que possible pour ne pas provoquer de surépaisseur gênante en position assise ;

  – un accrochage supérieur correspondant à la dépression de la région du flanc au-dessus de la partie postérieure de la crête iliaque ;

  – deux « mains d'appui », l'une antérieure, l'autre postérieure. Comprimant les parties molles des régions correspondantes du moignon, elles stabilisent l'emboîture et évitent notamment les mouvements de rotation ;

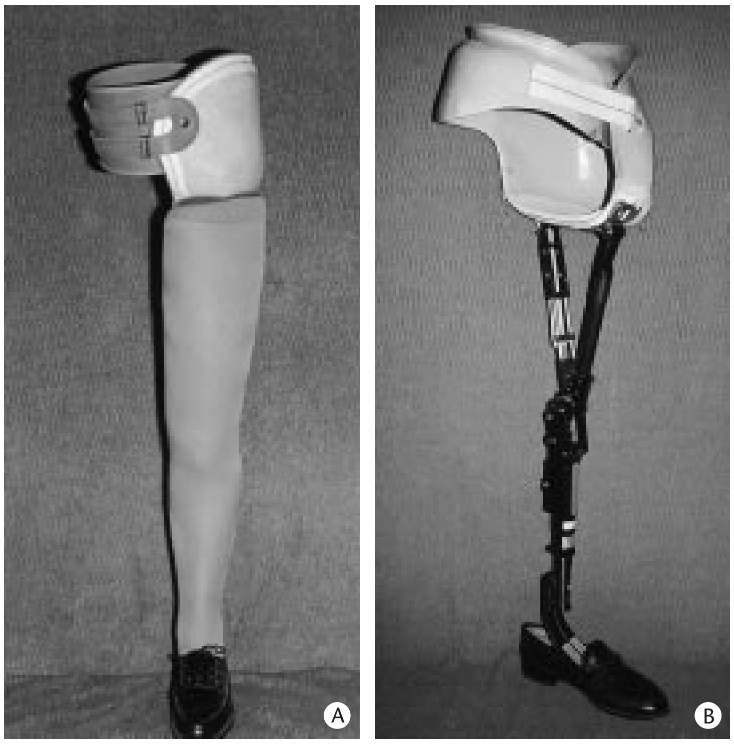

27 *Prothèse canadienne avec (A) et sans (B) revêtement esthétique proposée pour les désarticulés de hanche et les amputations de voisinage (amputés transfémoraux à moignons très courts et désarticulés inter-ilio-abdominaux).*

– d'une *ceinture*, participant à la rétention et équilibrant les contraintes en varus de l'appareil lors de la mise en charge pendant l'appui unipodal. Elle est en cuir moulé. Elle croise le tronc et prend appui sur la crête iliaque opposée à l'amputation. Elle est fixée à la coque en deux points, un antérieur et un postérieur ;

– de la *hanche*, articulation métallique à axe simple ou à biellette. Elle est située à la partie inférieure de la coque en avant. Cette disposition est indispensable pour permettre : la stabilité en extension lors de la phase d'appui ; la flexion contrôlée lors de la phase pendulaire ; d'éviter toute surépaisseur dans la région ischiatique en position assise.

Cependant, elle ne doit pas être située trop en avant pour faciliter le passage du pied prothétique au-dessus du sol lors de la phase pendulaire. Cet axe doit posséder de bonnes qualités mécaniques pour résister aux contraintes en varus lors de l'appui unipodal ;

– du *segment crural*, composé d'un tube reliant l'articulation de la hanche à celle du genou et parfois d'un béquillon escamotable. Celui-ci sert de butée d'extension de hanche en position érigée et entraîne en haut et en avant la mousse d'habillage lors du passage en position assise.

– du *genou*, reliant la cuisse à la jambe. La présence ou non d'un verrou dépend de l'habileté du mutilé. Si un genou libre est utilisé, ce qui est généralement le cas pour les jeunes, la stabilité en extension est obtenue en construisant l'appareil de telle façon que la droite qui contient la résultante des forces s'exerçant entre le pied et le sol reste en avant de l'axe de rotation du genou prothétique pendant toute la durée de l'appui ;

– de la *cheville* qui n'offre aucune particularité. Tous les types de cheville commercialisés sont à utiliser indifféremment ;

– du *revêtement esthétique*, sculpté, en prenant comme modèle le membre inférieur opposé, à partir d'un bloc de mousse alvéolée ; sa réalisation demande un véritable sens artistique. Il est recouvert d'un bas synthétique lui donnant une bonne résistance mécanique.

Les possibilités fonctionnelles des désarticulés de hanche sont abordées plus loin avec celles des désarticulés inter-ilio-abdominaux puisque ces deux types de patients utilisent le même type de prothèse.

Désarticulation inter-ilio-abdominale

La désarticulation inter-ilio-abdominale, plus encore que la désarticulation de hanche, hypothèque lourdement l'avenir personnel et social de celle ou celui chez qui elle est pratiquée.

L'extension du geste chirurgical aux parties molles du petit bassin aboutit parfois à la création de stomie digestive et/ou urinaire dont la présence constitue une complication supplémentaire pour l'appareillage.

CHIRURGIE

Le pronostic fonctionnel dépend des possibilités d'appui sur un moignon plus ou moins fuyant en fonction des nécessités auxquelles le chirurgien a dû faire face lors de la réalisation de son geste. La persistance d'un relief osseux constitue parfois une aide précieuse pour un appui, le plus souvent partiel, et même quelquefois pour simplement maintenir la prothèse.

APPAREILLAGE

L'appareillage est identique à celui de la désarticulation de hanche [21]. Toutefois, la forme de la coque et la position de la ceinture doivent tenir compte des particularités, liées à l'importance de la résection osseuse, à la qualité du revêtement cutané parfois greffé, souvent fragile, et à l'existence éventuelle d'une ou plusieurs stomies.

Les possibilités fonctionnelles des sujets amputés, appareillés avec une prothèse canadienne, sont variables selon le niveau d'amputation et selon l'âge.

La première catégorie de patients, la plus importante, est constituée par les amputés par désarticulation de hanche, et par les amputés au quart supérieur du fémur. Leurs possibilités fonctionnelles diminuent avec l'âge :

– avant 40 ans, les déplacements ne sont pas limités dans la vie courante et s'effectuent sans soutien. Le genou de la prothèse est libre ;

– entre 40 et 60 ans, le périmètre de marche est limité à 500 m. L'utilisation d'une canne simple est la règle. Le genou de l'appareil est libre dans 50 % des cas ;

– après 60 ans, la distance parcourue d'une traite n'est plus que de 100 à 200 m. Les cannes-béquilles s'imposent et le genou de la prothèse est à verrou.

La deuxième catégorie de patients, composée des amputés inter-ilio-abdominaux, a des possibilités fonctionnelles très inférieures. Des différences individuelles importantes existent. Dans les meilleurs cas chirurgicaux, lorsqu'un relief osseux a pu être conservé et permet l'appui dans l'appareil, les résultats fonctionnels sont voisins de ceux de la première catégorie de patients, mais aucun amputé à ce niveau ne se déplace sans au moins un soutien. L'évolution avec l'âge suit le schéma précédemment décrit. Dans les moins bons cas, la prothèse a une visée essentiellement esthétique et les déplacements s'effectuent avec deux cannes-béquilles.

Pour tous les niveaux, et pour les tranches d'âge concernées, la reprise d'une activité professionnelle est quasi constante. La nécessité d'un reclassement professionnel apparaît plus pour les inter-ilio-abdominaux que pour les désarticulés de hanche et les quarts supérieurs du fémur. La conduite d'une automobile est possible selon des modalités exposées à propos des amputations crurales.

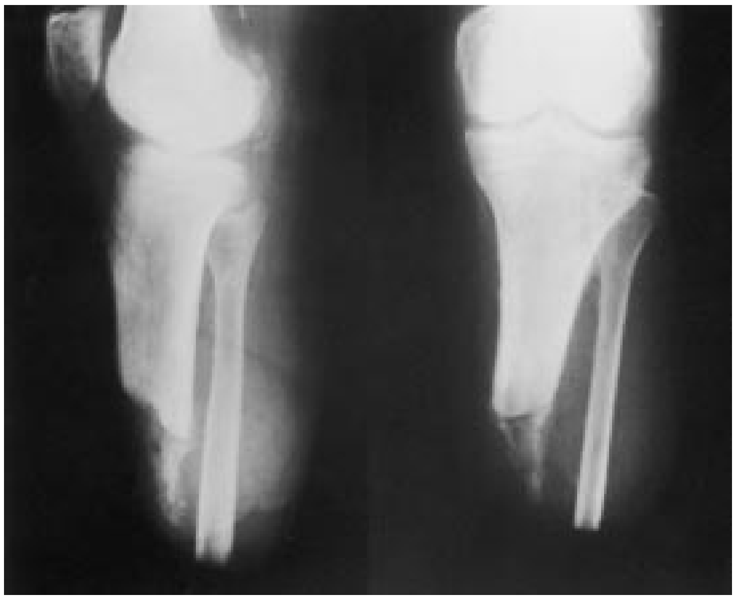

28 *Radiographie d'un moignon transtibial défectueux avec la fibula plus longue que le tibia.*

Cas particuliers

MOIGNONS DÉFECTUEUX

Les circonstances liées au climat de l'urgence ne permettent pas toujours de mettre en pratique les règles que nous venons de décrire ; le chirurgien laisse volontairement le moignon défectueux. Par ailleurs, un défaut de technique, ou l'apparition de phénomènes locaux indésirables, peut compromettre la qualité finale du moignon ; il s'agit des moignons défectueux proprement dits. Dans les deux cas, ces défectuosités posent des problèmes ardus, voire insurmontables d'appareillage [1] :

– les extrémités osseuses sont agressives pour la peau *(fig 28)* ;

– des exostoses se sont développées en extrémité *(fig 29)* ;

– les parties mortes sont insuffisantes ou excédentaires.

■ *Moignons laissés volontairement défectueux*

Lorsqu'il est impossible, sauf à consentir un sacrifice osseux préjudiciable ou à prendre un risque septique important, d'obtenir la fermeture per primam du moignon, celui-ci est laissé ouvert. La période de soins locaux et de cicatrisation dirigée est mise à profit pour élaborer, en concertation avec les responsables de l'appareillage, la meilleure stratégie médicochirurgicale possible. La très grande variabilité des situations et des solutions à mettre en œuvre rend impossible la systématisation d'une conduite à tenir.

■ *Moignons défectueux proprement dits*

En dehors des cas flagrants, lorsque la protrusion osseuse par exemple ne permet pas de tenter l'appareillage, le recours à une chirurgie de retouche ne se conçoit qu'après épuisement de toutes les solutions d'appareillage, qui est alors qualifié d'épreuve. Cette période préparatoire à une éventuelle retouche a, de plus, le mérite par son action trophique favorable sur les téguments, d'optimiser le futur geste chirurgical.

NOTIONS SUR LES ALLONGEMENTS DE MOIGNON

La brièveté du moignon entraîne toujours une restriction importante des possibilités fonctionnelles. Depuis quelques années, certaines équipes chirurgicales très spécialisées réalisent des allongements de moignon [10]. Progressifs ou extemporanés, ils peuvent, dans des mains expertes, être proposés à deux moments distincts de l'évolution.

29 *Radiographie d'un moignon transtibial défectueux avec développement d'exostoses agressives pour les parties molles.*

30 *Allongement « fémoral » extemporané par tibia autologue ascensionné et enfiché dans l'extrémité inférieure du fémur restant.*

Au moment de l'amputation, la technique de choix est l'utilisation de l'autogreffe en utilisant un segment osseux laissé indemne par le processus pathologique et qui est réimplanté. L'allongement procuré est souvent très important et l'utilisation d'un fixateur externe mis en compression, associé en postopératoire à un protocole de mise en contrainte progressive du greffon, permet presque toujours la consolidation *(fig 30)*. Cependant, cette technique doit faire partie

d'un protocole de reconstruction de moignon appliqué par des chirurgiens expérimentés, même dans un contexte d'urgence.

À distance de l'amputation, les allongements progressifs donnent un résultat constant, mais toutefois, la présence prolongée d'un fixateur externe est rarement supportée au-delà de 6 mois, ce qui limite l'allongement à quelques centimètres. L'utilisation d'une prothèse interne réalise un allongement extemporané intéressant, pour peu qu'il existe un excès de parties molles. L'absence de matériel conçu à cet usage confine toutefois, pour l'instant, cette technique à quelques cas mais constitue une voie de recherche intéressante.

Références

[1] Bachot B. À propos des moignons défectueux de jambe. [thèse], Paris, 1978

[2] Bingham J. The surgery of partial foot amputation the mid-tarsal amputation. In : Murdoch G ed. Prosthetic and orthotic practice. Amputation et désarticulation. London : E Arnold, 1970 : 141-143

[3] Bombart M. Amputation et désarticulation. In : Merle d'Aubigné R, Mazas F éd. Nouveau traité de technique chirurgicale. Tome VIII : Membres et ceintures. Membres inférieurs. Lésions septiques. Paris : Masson, 1976 : 687-692, 697-703

[4] Bombart M. Amputation et désarticulation. In : Merle d'Aubigné R, Mazas F éd. Nouveau traité de technique chirurgicale. Tome VIII : Membres et ceintures. Membres inférieurs. Lésions septiques. Paris : Masson, 1976 : 709-711

[5] Bombart M. Amputation et désarticulation. In : Merle d'Aubigné R, Mazas F éd. Nouveau traité de technique chirurgicale. Tome VIII : Membres et ceintures. Membres inférieurs. Lésions septiques. Paris : Masson, 1976 : 719-721

[6] Boyd HB. Amputation of the foot with calcaneo-tibial arthrodesis. *J Bone Joint Surg* 1939 ; 21 : 997-1000

[7] Burgess EM. Prevention and correction of fixed equinus deformity in mid-foot amputations. *Bull Prosth Res* 1966 ; 5 : 45-47

[8] Camilleri A. L'arthrodèse tibio-calcanéenne avec astragalectomie (ATCA) dans les écrasements du pied. Justification. Protocole opératoire. Indications. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Sauvetage des membres en traumatologie. Paris : Expansion Scientifique Publications, 2000

[9] Camilleri A, Anract P, Missenard G, Lariviere JY, Menager D. Amputations et désarticulations des membres. Membre inférieur. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie, 44-109, 2000 : 1-28

[10] Chiesa G, Menager D. Technique et résultat des allongements de moignon chez l'amputé de membre inférieur. In : Amputation du membre inférieur - Appareillage et rééducation. Paris : Masson, 1996 : 86-94

[11] Gottschalk F. Transfemoral amputation. Biomechanics and surgery. *Clin Orthop* 1999 ; 361 : 15-22

[12] Kabra SG, Narayanan R. Equipment and methods for laboratory testing of ankle foot prostheses as exemplified by the Jaipur foot. *J Rehabil Res Dev* 1991 ; 28 : 23-24

[13] Kirsch JM. La désarticulation de hanche. [thèse], Paris, 1980

[14] Krouskop A, Brown J, Goode B, Winningham D. Interface pressures in above-knee sockets. *Arch Phys Med Rehabil* 1987 ; 68 : 713-714

[15] Lindquist C, Rska EB. Chopart, Pirogoff and Syme amputations. A survey of 21 cases. *Acta Scand* 1966 ; 37 : 110-116

[16] Loder RT, Herring JA. Disarticulation of the knee in children. A functional assessment. *J Bone Joint Surg Am* 1987 ; 69 : 1155-1160

[17] MacDonald A. Chopart's amputation. The advantage of a modified prosthesis. *J Bone Joint Surg* 1955 ; 37 : 468-470

[18] MacFarlane PA, Nielson DH, Shurr DG. Perception of walking difficulty by below-knee amputees using a conventional foot versus the flex-foot. *J Prosthet Orthot* 1991 ; 3 : 114-119

[19] Maurer M, Bombart M, Michaut E, Rabeaux L, Lefevre B. Amputations de l'arrière-pied. *Rev Chir Orthop* 1957 ; 53 : 685-703

[20] Mazas Y. L'amputé de jambe. [thèse], Paris, 1972

[21] Menager D. La prothèse canadienne. À propos de 131 cas traités au CRA de Valenton. [mémoire], Paris, 1983

[22] Menager D. Faut-il encore faire des ostéomyoplasties dans les amputations de jambe en 1985 ? [thèse], Créteil, 1985

[23] Menager D, Chiesa G. L'appareillage des amputés du membre inférieur. *J Réadapt Méd* 1995 ; 15 : 95-105

[24] Menager D, Chiesa G, Van GH, Lefevre B, Camilleri A. Conduite à tenir devant une amputation de Chopart traumatique. *Méd Chir Pied* 1988 ; 4 : 35-39

[25] Michael J. Energy storing feet: a clinical comparison. *Clin Prosthet Orthot* 1987 ; 11 : 154-168

[26] Michaut E. L'amputé de cuisse. [thèse], Paris, 1970

[27] Michaut E, Pelisse F. Le travail mécanique de l'amputé appareillé en marche. Approche de la mesure par le plateau de force. *Ann Méd Phys* 1980 ; 4 : 526-533

[28] Miller LA, Childress DS. Analysis of a vertical compliance prosthetic foot. *J Rehabil Res Dev* 1997 ; 34 : 52-57

[29] Murdoch G. Amputation surgery and lower limb prosthetics. Oxford : Blackwell, 1988

[30] Nielson DH, Shurr DG, Golden JC, Nieier K. Comparison of energy cost and gait efficiency during ambulation using different below-knee amputees of different prosthetic feet: a preliminary report. *J Prosthet Orthot* 1988 ; 1 : 24-31

[31] Pinzur MS, Bowker JH. Knee disarticulation. *Clin Orthop* 1999 ; 361 : 23-28

[32] Pouliquen JC, Judet TH, Siguier M, Beneux J. Physiopathologie de l'arrière-pied. In : Conférence d'enseignement. Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion Scientifique Française, 1976 : 115-132

[33] Pouyanne L, Honton JL. Amputation de Chopart, complétée par arthrodèse tibio-tarsienne. *Bordeaux Chir* 1959 ; 2 : 141-144

[34] Prost JL. Amputations partielles du pied et arthrodèse tibio-tarsienne. [thèse], Bordeaux, 1959

[35] Radcliffe CW. Above-knee prosthetics. *Prosthet Orthot Int* 1977 ; 1 : 146-160

[36] Ricard A. Sur un procédé de désarticulation du pied avec conservation partielle du calcanéum. *Lyon Chir* 1948 ; 43 : 299-303

[37] Schuch CM, Pritham CH. Current transfemoral sockets. *Clin Orthop* 1999 ; 361 : 48-54

[38] Trezain B. Les désarticulés de hanche. À propos de 53 cas. [thèse], Nancy, 1976

[39] Van Jaarsveld HV, Grootenboer HJ, De Vriest J, Koopman HF. Stiffness and hysteresis properties of some prosthetic feet. *Prosthet Orthot Int* 1990 ; 14 : 117-124

[40] Vaucher J, Blanc Y. La désarticulation du genou. Technique opératoire-appareillage. *Rev Chir Orthop* 1982 ; 68 : 395-406

Dopage en pathologie ostéoarticulaire : physiologie et risques

H. Nielens, M.-P. Hermans

Le dopage est un phénomène très ancien puisque des textes remontant à l'Antiquité en font état. Au cours de ces dernières décennies, le dopage a considérablement évolué, parallèlement au développement de nouvelles substances et procédés dans l'arsenal thérapeutique médical. À la fin des années 1990, le dopage s'est généralisé dans certains milieux sportifs professionnels au point qu'une réaction concertée des instances sportives, politiques et judiciaires s'est avérée indispensable. Cette réaction a abouti à la création de l'Agence mondiale antidopage (AMA) en s'appuyant sur le fruit des efforts considérables consentis dans le domaine par le Comité Olympique International. L'AMA édite chaque année une liste mise à jour des substances et des moyens interdits qui fait référence internationalement et qui est accessible sur le site de l'institution (http://www.wada-ama.org). Cet article propose un rappel succinct des effets des principales substances dopantes ayant des répercussions potentielles sur l'appareil locomoteur. Les effets escomptés par les sportifs qui y ont recours sont décrits, tout comme les autres effets éventuels. Une description plus détaillée des effets secondaires possibles sur les différents constituants de l'appareil locomoteur est reprise dans ce manuscrit. Les principales substances abordées sont les stéroïdes anabolisants, l'hormone de croissance et les glucocorticoïdes. Enfin, ce travail se termine par la présentation des données actuelles en matière de dopage génétique susceptible d'avoir des répercussions sur l'appareil locomoteur.

Mots clés : Dopage ; Appareil locomoteur ; Anabolisants ; Corticoïdes ; Muscles ; Tendons

Plan

Introduction

Le dopage n'est pas une pratique exceptionnelle dans le sport de haut niveau et parfois même chez certains sportifs récréatifs. Alors que les dangers du dopage ont fait l'objet de multiples publications, peu d'auteurs ont abordé ses répercussions sur l'appareil locomoteur.

L'Agence mondiale antidopage (AMA) créée en 1999 tient à jour une liste de substances et méthodes interdites [1] actualisée tous les ans et adoptée par la quasi-totalité des instances concernées par l'organisation de manifestations sportives (Tableau 1). Des substances susceptibles d'exercer des effets significatifs sur l'appareil locomoteur (stéroïdes anabolisants, hormone de croissance, glucocorticoïdes...) y figurent.

Tableau 1.
Liste des substances et méthodes interdites.

I. Substances et méthodes interdites en tous temps
Agents anabolisants
Hormones et substances apparentées
β2 agonistes
Agents avec activité antiœstrogène
Diurétiques et autres agents masquants
Amélioration du transfert d'oxygène
Manipulation chimique et physique
Dopage génétique
II. Substances et méthodes interdites en compétition
Toutes les catégories de la section I, plus :
stimulants
narcotiques
cannabinoïdes
glucocorticostéroïdes
III. Substances interdites dans certains sports
Alcool
Bêtabloquants
IV. Substances spécifiques

Stéroïdes anabolisants

Les stéroïdes anabolisants (SA), substances dopantes les plus utilisées [2], sont des dérivés synthétiques de la testostérone sécrétée par les cellules de Leydig des testicules. La testostérone et ses dérivés naturels (dihydrotestostérone [DHT] et œstradiol) sont responsables du développement du phénotype masculin pendant la vie embryonnaire ainsi que des caractères sexuels masculins secondaires à la puberté. À l'âge adulte, ce sont les

effets sur l'appareil locomoteur qui prédominent : stimulation de la synthèse protéique en général et dans le muscle en particulier, stimulation de la synthèse du collagène dans les tissus conjonctifs, augmentation de la densité osseuse... Ces effets sont à la base de l'usage sportif illicite de ces substances [3, 4] . La testostérone et la plupart de ses dérivés synthétiques stimulent également l'érythropoïèse [5] et exercent des effets lipolytiques et psychostimulants [6, 7].

La liste des effets indésirables des SA est longue, notamment cardiovasculaires, hépatiques, dermatologiques, endocriniens, comportementaux, éventuellement carcinologiques ainsi que sur le système reproductif [3, 8, 9].

Le taux de contrôles positifs aux SA rapporté par les laboratoires accrédités par le Comité olympique international (CIO) demeure relativement faible [2]. Cette observation ne doit pas induire en erreur sur l'importance du phénomène qui dépasse largement le cadre du sport de haut niveau. Une fréquence élevée d'utilisation dans de nombreuses disciplines et niveaux sportifs [8, 10-13], dès l'adolescence [13-20], a été rapportée par de nombreux auteurs. Ce sont les sports de force (haltérophilie, body-building, power-lifting...) et de puissance (sauts, sprint, lancers...) où cette consommation est la plus grande puisque le volume musculaire y est un déterminant majeur de la performance.

En musculation, le dopage aux SA est généralisé : jusqu'à 58 % de cas positifs lors de contrôles opérés dans certaines fédérations [21]. De nombreux sportifs qui côtoient les salles de fitness comptent parmi les grands consommateurs de SA [8, 13, 22-25]. Aux États-Unis, le taux estimé par sondage chez des étudiants universitaires [26] ou de grands adolescents [14, 20, 27] est proche de 10 %. Ces chiffres préoccupants trahissent une quête de performance, mais aussi des motivations esthétiques (lipolyse, myohypertrophie) ou comportementales (agressivité et combativité), parfois en dehors de tout contexte sportif.

Le principal effet espéré par les consommateurs de SA est le développement musculaire et le gain de force. Il ne fait actuellement plus aucun doute que l'association d'un entraînement intense, d'un régime hyperprotéiné et de doses supraphysiologiques de SA accroisse la masse musculaire par rapport à l'association entraînement-régime [3, 8]. Un gain de force (5-20 %) est souvent rapporté [8]. Des données récentes suggèrent qu'une hypertrophie musculaire puisse être obtenue indépendamment de l'entraînement [28, 29]. Au plan myocytaire, il semble qu'à l'hypertrophie s'associe un certain degré d'hyperplasie [30]. Les effets anaboliques des doses supraphysiologiques de SA sur le muscle paraissent indirects et indépendants de l'interaction avec le récepteur à la testostérone (effet anticatabolique antiglucocorticoïdes stimulé par l'exercice) [3, 31]. Des effets ont été décrits, tantôt sur les fibres rapides (type II) [32], tantôt sur les fibres lentes (type I) [33-37]. La nature de l'entraînement associé ainsi que la dose [29] interviennent également. Une équipe rapporte des effets délétères (involution cellulaire, apoptose) sur un modèle de muscle squelettique animal [38].

Les SA pourraient accélérer la cicatrisation de lésions des divers constituants de l'appareil locomoteur (os, cartilage, tendon, muscle) [39-42]. Ces observations ont mené d'aucuns à proposer l'administration de SA afin de prévenir des lésions de surcharge ou d'accélérer la guérison de lésions traumatiques.

La prise de SA n'est pas sans danger sur le plan locomoteur. La fusion prématurée des épiphyses, un effet androgénique de l'aromatisation de la testostérone en œstradiol, peuvent survenir suite à l'usage de SA chez des enfants ou des adolescents, avec réduction de la croissance linéaire osseuse et donc de la taille adulte [3]. De nombreux auteurs ont rapporté des ruptures tendineuses [43-48]. Un mécanisme évoqué pour expliquer ces ruptures est une hypertrophie trop précoce des muscles par rapport aux tendons avec déséquilibre biomécanique [3]. En outre, ces sportifs ont parfois recours à des injections péri- ou intratendineuses de glucocorticoïdes [45]. Enfin, l'effet psychostimulant des SA augmente l'agressivité générale et la charge d'entraînement tolérée dans des disciplines qui imposent aux tendons des contraintes souvent excessives [49].

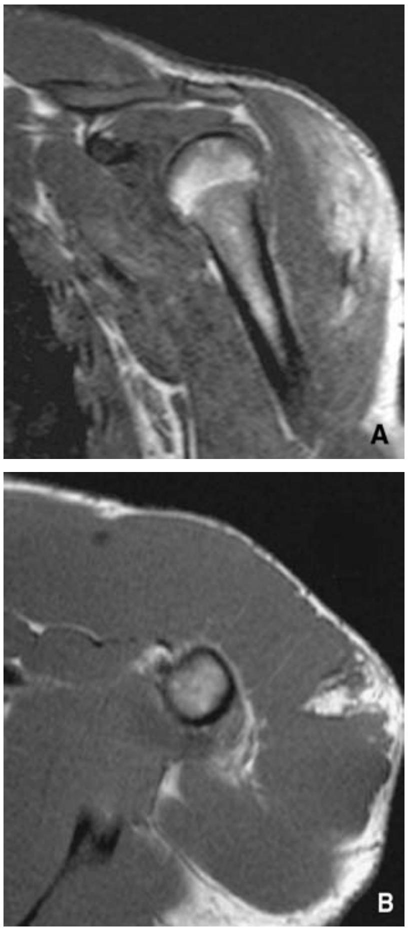

Figure 1.
A, B. Foyer de dégénérescence graisseuse dans le muscle deltoïde d'un body-builder (collection du Pr J. Malghem, service de radiologie des Cliniques universitaires Saint-Luc, UCL, Bruxelles). L'administration répétée de stéroïdes anabolisants par voie intramusculaire donne régulièrement lieu à des complications locales au niveau des sites d'injection. Dans ce cas, des zones plus ou moins étendues en hypersignal en T1 sont observées en imagerie par résonance magnétique nucléaire (ici dans le muscle deltoïde de l'épaule gauche d'un body-builder ; coupe sagittale à gauche, coupe transversale à droite). Ces zones correspondent à des foyers de dégénérescence musculaire graisseuse ou fibreuse. Occasionnellement, des gouttelettes lipidiques, résidus des substances injectées, peuvent également être présentes. Dans certains cas, ces foyers fibronécrotiques peuvent atteindre des tailles plus importantes et se présenter sous forme de tuméfactions palpables. La surinfection de ces foyers n'est pas exceptionnelle.

Les SA pourraient néanmoins exercer un effet délétère direct sur l'ultrastructure tendineuse en entraînant une désorganisation des fibrilles de collagène [50-53]. Cependant, les données évoquant cette hypothèse sont anciennes, peu nombreuses et souvent issues d'études sur l'animal. Des arguments plus récents semblent infirmer cette éventualité [51].

La plupart des SA s'administrent en intramusculaire. Diverses complications des injections intramusculaires répétées ou mal réalisées ont été décrites [3, 54] : infections locales (abcès musculaires, arthrites septiques) ou à distance (septicémies, transmissions virales [hépatites, VIH]). D'autres complications locales ont également été observées (foyers inflammatoires et/ou fibrotiques chroniques, involution graisseuse, granulome sur résidus huileux [55], lésions nerveuses [3, 54]). Dans certains cas, des foyers intramusculaires remaniés peuvent provoquer une douleur localisée à l'exercice et mimer une lésion de surcharge commune telle une tendinopathie de coiffe. La Figure 1 montre un foyer d'involution graisseuse en IRM au niveau du deltoïde gauche au site d'injections répétées. À noter l'hyposignal marqué de la moelle osseuse en séquence T1, reflet de la

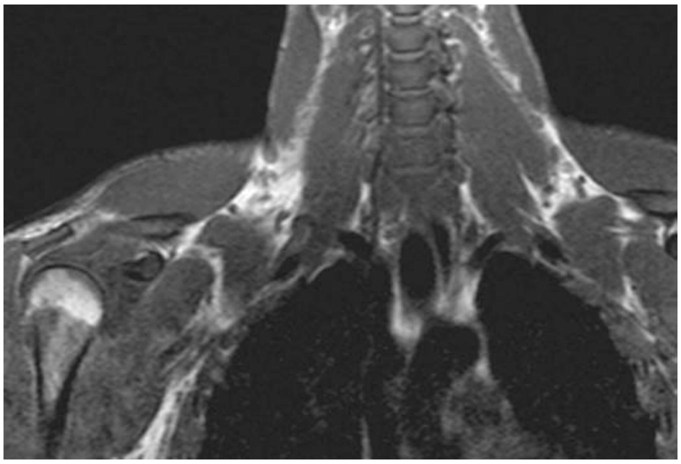

Figure 2. Hyperplasie des tissus hématopoïétiques chez un body-builder (collection du Pr J. Malghem, service de radiologie des Cliniques universitaires Saint-Luc, UCL, Bruxelles). Les athlètes de force et de puissance ont régulièrement recours à des substances aux propriétés anabolisantes (stéroïdes anabolisants, hormone de croissance...). Outre l'effet anabolisant sur le muscle, ces substances exercent également un puissant effet stimulant sur les tissus érythropoïétiques présents dans l'os trabéculaire. En imagerie par résonance magnétique, il n'est dès lors pas exceptionnel d'observer une moelle osseuse présentant un signal habituellement faible en séquence T1. Cet aspect est bien visible au niveau des corps vertébraux, de la métaphyse humérale proximale ainsi qu'en périphérie de la tête humérale sur cette coupe frontale du haut du tronc et de la nuque obtenue chez un body-builder.

stimulation érythropoïétique exercée par les SA. Il est traditionnel d'observer ce type de phénomène dans l'os trabéculaire, spécialement dans les corps vertébraux (Fig. 2).

Enfin, on ne peut clore le chapitre des effets secondaires des SA sans rappeler leurs effets sur la silhouette féminine : apparition progressive d'une morphologie androïde, hypertrophie musculaire (surtout troncoscapulaire), amincissement relatif des hanches et des cuisses, hirsutisme, modification des organes génitaux et altération de la fonction reproductrice... [56-58].

■ Hormone de croissance

L'hormone de croissance (HC) est un peptide hypophysaire. C'est durant l'enfance et particulièrement au moment de la puberté que l'HC exerce un rôle déterminant sur la croissance de l'appareil locomoteur. À l'âge adulte, le sommeil et l'exercice sont les deux principaux facteurs qui modulent la sécrétion d'HC et les production et libération consécutives de somatomédines appelées IGF (*insulin-like growth factor,* IGF-1, IGF-2) par le foie et les autres tissus cibles de l'HC comme les muscles. La production d'HC est directement proportionnelle à l'intensité de l'exercice [59, 60]. Les somatomédines stimulent le développement musculaire, le renouvellement osseux ainsi que la production de collagène. L'HC exerce également un effet lipolytique, favorisant l'oxydation par le foie et l'utilisation par les muscles en exercice des acides gras. Enfin, à l'instar des SA, l'HC stimule l'érythropoïèse [61-63]. C'est donc par l'intermédiaire de l'HC-somatomédines que l'exercice opère ses principaux effets sur l'appareil locomoteur. Ceci explique pourquoi l'HC est parfois considérée comme une thérapeutique potentielle du vieillissement physiologique de l'appareil locomoteur [64-66].

Le fait que l'HC occupe le rôle de médiateur dans l'hypertrophie musculaire induite par l'exercice explique son utilisation comme agent dopant par certains sportifs pratiquant des disciplines de force et de puissance. Le développement relativement récent de la synthèse d'HC recombinante a accru son utilisation illicite alors que les indications thérapeutiques en sont limitées. Le dopage à l'aide d'HC recombinante humaine (hGH) est toujours indétectable malgré les efforts développés par de nombreux chercheurs, par le CIO et par l'Union Européenne (projet « GH-2000 ») [67-70]. Il existe de nombreuses preuves indirectes que des athlètes de haut niveau ont recours au dopage par l'HC [71]. Le bénéfice escompté est le gain de masse musculaire, la réduction de la masse grasse ainsi qu'un hypothétique avantage dans les sports d'endurance, lié à une meilleure mobilisation des substrats énergétiques ainsi qu'à une augmentation de l'hématocrite. En bref, des effets espérés proches de ceux des SA sans risque de contrôle positif... L'HC pourrait également être utilisée en combinaison avec l'hormone stimulant sa production (GH-RH) à la puberté pour accroître la taille finale (basket-ball, volley-ball...) [71], avec risque de gigantisme ou d'acromégalie.

La réalité des effets espérés de l'HC exogène reste débattue [72] d'autant que les études humaines contrôlées sont rares. Une étude récente n'a pas permis d'objectiver d'effet de l'HC sur l'endurance cardiorespiratoire chez l'homme [73]. Dans sa revue, Dean [71] conclut qu'il n'existe pas de preuve appuyant la capacité de l'HC à accroître le développement musculaire de l'athlète sain. Il est bien sûr possible, comme ce fut le cas pour les SA, que les évidences parviennent ultérieurement, comme le suggère une étude récente [74].

Il est utile de rappeler les principaux effets néfastes d'une exposition à des taux anormalement élevés d'HC. Les manifestations de l'acromégalie sont connues [66, 71, 75] : arthralgies et neuropathies canalaires sur rétention hydrosodée, insulinorésistance et intolérance glucidique, dyslipidémie, accroissement du risque cardiovasculaire, néoplasies du tractus digestif, hypertrophie des tissus mous (mains, pieds) et des os (crâne, mandibule). L'hypertrophie musculaire présente chez ces patients ne s'accompagne pas d'un gain de force, bien au contraire. Le faciès de nombreux culturistes et autres athlètes de puissance aux mandibules proéminentes ainsi que les soins d'orthodontie auxquels ils ont régulièrement recours suggèrent une consommation d'HC. Enfin, quelques cas de transmission de maladie de Creutzfeldt-Jakob ont été rapportés après usage d'HC dérivée d'hypophyses humaines [76].

■ Glucocorticoïdes (GC)

Ces hormones sont prescrites par voie locale (crèmes dermatologiques, infiltrations...) ou générale comme antiasthmatiques ou dans le cadre de pathologies inflammatoires. Les GC ne peuvent être administrés aux sportifs par voies orale, intramusculaire ou rectale [77]. Les autres voies d'administration sont autorisées moyennant l'obtention d'une autorisation préalable d'utilisation d'usage à des fins thérapeutiques. Notons que les préparations topiques (peau, nez, bouche, oreille, yeux) ne nécessitent aucune autorisation préalable [77].

Les GC sont utilisés illicitement, notamment en raison de leurs effets euphorisants amenant l'athlète à se dépasser. L'effet anti-inflammatoire puissant des GC pourrait également contribuer à atténuer les douleurs liées aux micro- et macrotraumatismes fréquents chez les compétiteurs. Enfin, le fait que ces substances ne soient recherchées que depuis peu lors des contrôles antidopage explique leur utilisation répandue dans certaines disciplines comme le cyclisme [78].

Les GC n'ont pas d'effet ergogénique démontré. Au contraire, ils sont susceptibles d'induire une myopathie stéroïdienne assez spécifique des fibres IIb. Les autres effets secondaires des GC (usage local ou systémique) sont nombreux : dyslipidémie, intolérance glucidique, ostéoporose, immunodépression, accroissement de la masse grasse, atrophie cutanée, retard de croissance, hypertension artérielle, fibrose myocardique, risque de sevrage, etc.

Au plan locomoteur, les risques de l'administration de GC sont connus de longue date [79, 80]. Les GC ont un effet globalement fragilisant sur le tissu conjonctif. C'est dans le contexte du traitement de multiples affections rhumatologiques où les GC sont utilisés par voie générale ou locale (infiltrations) que de nombreuses ruptures tendineuses ont été rapportées. Les nombreuses ruptures spontanées bilatérales des tendons d'Achille chez des sujets non sportifs recevant des GC par voie générale au long cours [81-85] suggèrent une fragilisation des tendons par les GC. Si cette hypothèse a longtemps été discutée, voire contestée [86-96], elle est actuellement bien établie puisque

des études plus récentes ont montré que les GC sont néfastes pour la viabilité des ténocytes et réduisent le taux de synthèse de collagène [97, 98].

La problématique des infiltrations péritendineuses sort du cadre de ce travail puisqu'elles sont autorisées moyennant justification thérapeutique. Chez les sportifs, les cas de rupture tendineuse après infiltrations de dérivés corticoïdes ne sont pas exceptionnels [86, 99, 100]. Le rôle précis des GC dans ces ruptures n'est pas toujours clair. La rupture peut être la conséquence de la lésion qui a justifié l'administration de GC, des tensions excessives induites par le sport lui-même, voire d'une injection mal réalisée (intratendineuse) [101, 102]. Il est bien établi qu'il faille y avoir recours avec prudence [102-104] car elles s'accompagnent très probablement d'un certain degré de fragilisation [99]. Si une infiltration péritendineuse doit être réalisée, il est recommandé d'imposer au sportif une période de repos total ou relatif. En particulier, c'est dans les sports à grandes contraintes (sauts, sprints, démarrages...) que le recours à ces substances doit être envisagé avec prudence.

Les effets délétères des GC sur le cartilage et l'os sont également connus de longue date [105]. Pourtant, l'association entre corticothérapie et lésions chondrales ou osseuses (fractures de fatigue) est rarement rapportée chez les sportifs. Comme pour les ruptures tendineuses, lorsqu'un cas est observé [106], il n'est jamais possible d'affirmer la causalité directe entre la corticothérapie et la lésion décrite.

Enfin, il est utile de rappeler que l'usage de GC est susceptible de provoquer une dépression parfois importante de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien qui n'est certes pas favorable à la réalisation d'activités sportives intenses. Ce phénomène qui survient pour des doses faibles correspondant à une seule injection intra-articulaire peut apparaître quelques heures ou jours après l'infiltration et persister plusieurs semaines [107, 108]. Il permet d'expliquer comment certains sportifs se sont retrouvés positifs lors d'un contrôle après une seule infiltration, voire après l'application d'une crème dermatologique. On peut évidemment se demander si l'utilisation locale autorisée des GC n'est pas l'occasion pour certains de masquer une utilisation par voie générale...

En résumé, l'usage très répandu des GC dans le monde du sport de compétition contraste singulièrement avec les données de la littérature qui relèvent davantage de risques que de bénéfices liés à leur utilisation. L'usage des GC est autorisé et ne se justifie qu'en usage local (infiltrations) pour le traitement de certaines lésions de surcharge de l'appareil locomoteur. Encore faut-il utiliser cette modalité thérapeutique de façon très prudente et contrôlée. L'administration des GC est également autorisée pour le traitement de certaines affections non sportives (cutanées, respiratoires...). En dehors de ces indications qui nécessitent une justification préalable, les GC devraient être proscrits chez les sportifs.

■ Autres facteurs de croissance et de différenciation musculaire

L'IGF-1, médiateur principal des effets de l'hormone de croissance (HC) exerce des effets cicatrisants musculotendineux. Certains l'utilisent illicitement en association avec de l'HC. La présence combinée des deux hormones potentialise certains effets anaboliques, tout en permettant d'utiliser des doses plus faibles de chacune des hormones, espérant ainsi atténuer leurs effets néfastes sur la glucorégulation.

La myostatine est un facteur d'anticroissance qui intervient dans le contrôle du nombre et de la masse des fibres musculaires en arrêtant le cycle cellulaire des cellules satellites des myoblastes en phase G1 [109, 110]. Les anticorps antimyostatine, les anticorps antirécepteur de la myostatine et d'autres molécules pharmacologiques antimyostatine ont été proposés comme agents antimyodystrophie dans des indications d'hypotrophie et/ou d'involution musculaire (gériatrie). Ils pourraient donc être utilisés comme agents dopants à visée d'hypertrophie musculaire [109].

Par ailleurs, le b-FGF (*basic fibroblast growth factor*), le PDGF (*platelet-derived growth factor*) et le VEGF (*vascular endothelial growth factor*) ont été proposés comme agents accélérant la cicatrisation musculotendineuse, ainsi que comme agents de développement de l'angiogenèse (PDGF et VEGF). Enfin, des agonistes pharmacologiques du récepteur nucléaire PPAR-δ ont été étudiés comme agents permettant à la fois d'induire une lipolyse suite à un accroissement du métabolisme basal secondaire ainsi qu'une modification du phénotype musculaire vers des fibres de type 1, favorisant la biogenèse mitochondriale et les capacités d'oxydation lipidique, ainsi que l'endurance à l'effort. Leurs effets sont analogues à ceux observés chez des modèles murins génétiquement modifiés de manière à surexprimer PPAR-δ (souris « marathoniennes » ; cf. infra) [111].

■ Dopage génétique

Le dopage génétique est défini par l'AMA comme « utilisation non thérapeutique de cellules, gènes, éléments génétiques, ou modulation de l'expression génique, ayant la capacité d'augmenter la performance sportive » [1, 77]. Le dopage génétique est repris sur les listes de substances et méthodes interdites depuis 2003. Les recherches dans le domaine de la thérapie génique ont été engagées pour le traitement de maladies graves (dystrophies musculaires, sclérose latérale amyotrophique, déficits immunitaires congénitaux sévères, etc.). La connaissance du génome humain acquise récemment ainsi que la maîtrise des transferts de gènes par rétrovirus désactivés ont mené à des avancées majeures dans ce domaine. La plupart des études se cantonnent à l'animal car les risques liés à la modification du génome sont majeurs. En effet, les techniques actuelles de transfert de gènes demeurent encore trop imprécises et trop peu maîtrisées pour être applicables à l'homme en routine [112].

Plusieurs développements scientifiques récents sont à noter car ils pourraient être utilisés à mauvais escient dans le contexte du dopage. Il est en effet probable que ces résultats ne soient pas passés inaperçus dans le milieu du sport de haut niveau et il n'est pas exclu que certains téméraires se soient déjà soumis à ces expérimentations [109, 110]...

Un surcroît d'IGF-1 a été obtenu par manipulation génétique. Ainsi, le transfert d'un gène supplémentaire codant pour l'IGF-1 a permis de freiner la dégénérescence musculaire liée à l'âge chez l'animal [113-116]. Chez la souris, des hypertrophies musculaires spectaculaires ont ainsi été obtenues (souris « Schwarzenegger ») [109].

Les mutations naturelles invalidantes du gène de la myostatine chez le bovin, le murin et l'homme donnent respectivement des mutants d'élevage avec hypertrophie musculaire (bovins « Bleu-Blanc-Belge », souris « Rambo ») et les bébés « Schwarzenegger » [109, 117]. Une invalidation d'organe du gène de la myostatine ou de son récepteur sont actuellement envisageables [109, 110].

Des modèles animaux prometteurs de thérapie génique tendineuse ont utilisé la transfection de ténocytes avec des gènes codant pour des facteurs de croissance et/ou de cicatrisation [118-120]. La possibilité d'intervenir localement sur le génome afin de prévenir ou de faciliter la guérison de lésions traumatiques de l'appareil locomoteur pourrait cependant ne pas correspondre à la définition du dopage génétique, puisque le contexte en serait thérapeutique dans ce cas. Pourtant, là aussi les dérapages sont possibles. En effet, en modifiant le génome de certaines cellules locomotrices (ténocytes, chondrocytes, myocytes, fibroblastes...), la thérapie génique pourrait renforcer ou accélérer la guérison de certains constituants de l'appareil locomoteur, permettant notamment d'accroître la charge d'entraînement ou de reprendre plus rapidement la compétition. Le même débat eut lieu à l'époque de la généralisation des stéroïdes anabolisants dans le monde sportif lorsque certains prônèrent leur utilisation à visée thérapeutique. La frontière « thérapeutique-dopage » n'est donc pas toujours bien nette...

Une autre voie étudiée concerne l'expression génique de HIF1-alpha (*hypoxia-induced factor*), dont l'activation en cas

d'altération de l'oxygénation tissulaire favorise l'oxygénation par effet stimulant sur l'angiogenèse, recherchée à visée thérapeutique en cas d'infarctus myocardique.

Une surexpression locale ou une expression continue de PPAR-δ, un récepteur nucléaire dont l'activation par ligand naturel ou pharmacologique régule par voie transcriptionnelle la β-oxydation mitochondriale dans le tissu adipeux et le muscle, a également été obtenue par manipulation génétique expérimentale chez l'animal. Ainsi, des modèles murins surexprimant PPAR-δ acquièrent un phénotype musculaire caractérisé par une biogenèse mitochondriale et un accroissement des capacités oxydatives, rendant ces animaux spontanément « marathoniens » et les protégeant de l'obésité [111]. Le coactivateur 1 alpha du récepteur PPAR-α (PGC1-α) est un coactivateur multifonctionnel des récepteurs nucléaires de la famille PPAR, qui promeut également la biogenèse mitochondriale musculaire et contrôle une série de gènes impliqués dans la β-oxydation des acides gras et les phosphorylations oxydatives. La surexpression de PGC1-α musculaire par transfert génique spécifique d'organe reproduit en grande partie les effets de l'entraînement physique chez le murin. Parce qu'il contrôle l'expression de nombreux gènes mitochondriaux, l'axe PGC1-α est un domaine de recherche de physiologie sportive en pleine effervescence mais également à grande potentialité de développement de dopage, génétique ou pharmacologique [121, 122].

D'une manière générale, il existe de multiples possibilités de dopage génétique de l'expression ou de la répression de facteurs de transcription spécifiquement induits par les modifications métaboliques et mécaniques de l'exercice d'endurance ou de résistance. Les autorités de l'AMA sont conscientes de ces développements potentiels, et ont constitué une commission dont la mission est de dissuader tout dopage génétique dès les jeux olympiques de Pékin [123]. Elles concèdent cependant que les contrôles actuels sont incapables de déceler ces dérives, et que de nouveaux tests spécifiques doivent être développés. Il faut distinguer les manipulations génétiques qui modifient le génome de toutes les cellules d'un organisme de celles dont seules les cellules d'un tissu, d'un organe sont la cible. Dans le premier cas, une détection à l'aide de nouveaux tests génétiques devrait pouvoir être développée sans trop de difficultés. En cas de manipulation génétique d'un tissu cible (muscle, tendon, myocarde...), la détection reste problématique, car seule une biopsie portant sur le matériel génétiquement modifié pourrait éventuellement déceler le dopage [109], voire le vecteur de transfection, à la condition que ce dernier ne soit pas un virus naturellement présent dans l'environnement.

■ Références

[1] A.M.A. Liste des substances et méthodes interdites. http://www.wada-ama.org/fr/dynamic.ch2?pageCategory_id=2.

[2] A.M.A. Overview of results reported by the 31 IOC/WADA-accredited laboratories. http://www.wada-ama.org/fr/dynamic.ch2?pageCategory_id=52.

[3] Evans NA. Current concepts in anabolic-androgenic steroids. *Am J Sports Med* 2004;**32**:534-42.

[4] Bagatell CJ, Bremner WJ. Androgens in men-uses and abuses. *N Engl J Med* 1996;**334**:707-14.

[5] Alen M. Androgenic steroid effects on liver and red cells. *Br J Sports Med* 1985;**19**:15-20.

[6] Bahrke MS, Yesalis 3rd CE, Wright JE. Psychological and behavioural effects of endogenous testosterone and anabolic-androgenic steroids. An update. *Sports Med* 1996;**22**:367-90.

[7] Bahrke MS, Yesalis 3rd CE, Wright JE. Psychological and behavioural effects of endogenous testosterone levels and anabolic-androgenic steroids among males. A review. *Sports Med* 1990;**10**:303-37.

[8] Hartgens F, Kuipers H. Effects of androgenic-anabolic steroids in athletes. *Sports Med* 2004;**34**:513-54.

[9] Bahrke MS, Yesalis CE. Abuse of anabolic androgenic steroids and related substances in sport and exercise. *Curr Opin Pharmacol* 2004;**4**:614-20.

[10] Strauss RH. Anabolic steroids. *Clin Sports Med* 1984;**3**:743-8.

[11] Yesalis CE, Kennedy NJ, Kopstein AN, Bahrke MS. Anabolic-androgenic steroid use in the United States. *JAMA* 1993;**270**:1217-21.

[12] Yesalis CE, Bahrke MS. Anabolic-androgenic steroids. Current issues. *Sports Med* 1995;**19**:326-40.

[13] Perry HM, Wright D, Littlepage BN. Dying to be big: a review of anabolic steroid use. *Br J Sports Med* 1992;**26**:259-61.

[14] Buckley WE, Yesalis 3rd CE, Friedl KE, Anderson WA, Streit AL, Wright JE. Estimated prevalence of anabolic steroid use among male high school seniors. *JAMA* 1988;**260**:3441-5.

[15] Johnson MD, Jay MS, Shoup B, Rickert VI. Anabolic steroid use by male adolescents. *Pediatrics* 1989;**83**:921-4.

[16] DuRant RH, Rickert VI, Ashworth CS, Newman C, Slavens G. Use of multiple drugs among adolescents who use anabolic steroids. *N Engl J Med* 1993;**328**:922-6.

[17] Middleman AB, Faulkner AH, Woods ER, Emans SJ, DuRant RH. High-risk behaviors among high school students in Massachusetts who use anabolic steroids. *Pediatrics* 1995;**96**(2Pt1):268-72.

[18] Yesalis CE, Barsukiewicz CK, Kopstein AN, Bahrke MS. Trends in anabolic-androgenic steroid use among adolescents. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997;**151**:1197-206.

[19] Neumark-Sztainer D, Story M, Falkner NH, Beuhring T, Resnick MD. Sociodemographic and personal characteristics of adolescents engaged in weight loss and weight/muscle gain behaviors: who is doing what? *Prev Med* 1999;**28**:40-50.

[20] Irving LM, Wall M, Neumark-Sztainer D, Story M. Steroid use among adolescents: findings from Project EAT. *J Adolesc Health* 2002;**30**:243-52.

[21] Delbeke FT, Desmet N, Debackere M. The abuse of doping agents in competing body builders in Flanders (1988-1993). *Int J Sports Med* 1995;**16**:66-70.

[22] Bolding G, Sherr L, Elford J. Use of anabolic steroids and associated health risks among gay men attending London gyms. *Addiction* 2002;**97**:195-203.

[23] Kanayama G, Gruber AJ, Pope Jr. HG, Borowiecki JJ, Hudson JI. Over-the-counter drug use in gymnasiums: an underrecognized substance abuse problem? *Psychother Psychosom* 2001;**70**:137-40.

[24] Korkia P, Stimson GV. Indications of prevalence, practice and effects of anabolic steroid use in Great Britain. *Int J Sports Med* 1997;**18**:557-62.

[25] Evans NA. Gym and tonic: a profile of 100 male steroid users. *Br J Sports Med* 1997;**31**:54-8.

[26] Pope HG, Katz DL, Champoux R. Anabolic-androgenic steroid use among 1.010 college men. *Phys Sportsmed* 1988;**16**:75-81.

[27] Stilger VG, Yesalis CE. Anabolic-androgenic steroid use among high school football players. *J Community Health* 1999;**24**:131-45.

[28] Bhasin S, Woodhouse L, Casaburi R, Singh AB, Bhasin D, Berman N, et al. Testosterone dose-response relationships in healthy young men. *Am J Physiol Endocrinol Metab* 2001;**281**:E1172-E1181.

[29] Sinha-Hikim I, Artaza J, Woodhouse L, Gonzalez-Cadavid N, Singh AB, Lee MI, et al. Testosterone-induced increase in muscle size in healthy young men is associated with muscle fiber hypertrophy. *Am J Physiol Endocrinol Metab* 2002;**283**:E154-E164.

[30] Kadi F, Eriksson A, Holmner S, Thornell LE. Effects of anabolic steroids on the muscle cells of strength-trained athletes. *Med Sci Sports Exerc* 1999;**31**:1528-34.

[31] Wu FCW. Endocrine aspects of anabolic steroids. *Clin Chem* 1997;**43**:1289-92.

[32] Hartgens F, van Straaten H, Fideldij S, Rietjens G, Keizer HA, Kuipers H. Misuse of androgenic-anabolic steroids and human deltoid muscle fibers: differences between polydrug regimens and single drug administration. *Eur J Appl Physiol* 2002;**86**:233-9.

[33] Alen M, Hakkinen K, Komi PV. Changes in neuromuscular performance and muscle fiber characteristics of elite power athletes self-administering androgenic and anabolic steroids. *Acta Physiol Scand* 1984;**122**:535-44.

[34] Kuipers H, Wijnen JA, Hartgens F, Willems SM. Influence of anabolic steroids on body composition, blood pressure, lipid profile and liver functions in body builders. *Int J Sports Med* 1991;**12**:413-8.

[35] Kuipers H, Peeze Binkhorst FM, Hartgens F, Wijnen JA, Keizer HA. Muscle ultrastructure after strength training with placebo or anabolic steroid. *Can J Appl Physiol* 1993;**18**:189-96.

[36] Hartgens F, Kuipers H, Wijnen JA, Keizer HA. Body composition, cardiovascular risk factors and liver function in long-term androgenic-anabolic steroids using bodybuilders three months after drug withdrawal. *Int J Sports Med* 1996;**17**:429-33.

[37] Kadi F, Bonnerud P, Eriksson A, Thornell LE. The expression of androgen receptors in human neck and limb muscles: effects of training and self-administration of androgenic-anabolic steroids. *Histochem Cell Biol* 2000;**113**:25-9.

[38] Abu-Shakra S, Alhalabi MS, Nachtman FC, Schemidt RA, Brusilow WS. Anabolic steroids induce injury and apoptosis of differentiated skeletal muscle. *J Neurosci Res* 1997;**47**:186-97.
[39] Kowalewski K. Comparison of the effects of cortisone and certain anabolic-androgenic steroids on the uptake of radiosulfur in a healing fractured bone. *Endocrinology* 1958;**62**:493-7.
[40] Heite HJ, Irro H. Wound healing process during application of anabolic and catabolic steroids in the rabbit ear model according to Heite. *Arzneimittelforschung* 1973;**23**:1341-6.
[41] Beiner JM, Jokl P, Cholewicki J, Panjabi MM. The effect of anabolic steroids and corticosteroids on healing of muscle contusion injury. *Am J Sports Med* 1999;**27**:2-9.
[42] Falanga V, Greenberg AS, Zhou L, Ochoa SM, Roberts AB, Falabella A, et al. Stimulation of collagen synthesis by the anabolic steroid stanozolol. *J Invest Dermatol* 1998;**111**:1193-7.
[43] Kramhoft M, Solgaard S. Spontaneous rupture of the extensor pollicis longus tendon after anabolic steroids. *J Hand Surg [Br]* 1986;**11**:87.
[44] Liow RY, Tavares S. Bilateral rupture of the quadriceps tendon associated with anabolic steroids. *Br J Sports Med* 1995;**29**:77-9.
[45] Sollender JL, Rayan GM, Barden GA. Triceps tendon rupture in weight lifters. *J Shoulder Elbow Surg* 1998;**7**:151-3.
[46] Battista V, Combs J, Warme WJ. Asynchronous bilateral achilles tendon ruptures and androstenediol use. *Am J Sports Med* 2003;**31**:1007-9.
[47] Cope MR, Ali A, Bayliss NC. Biceps rupture in body builders: three case reports of rupture of the long head of the biceps at the tendon-labrum junction. *J Shoulder Elbow Surg* 2004;**13**:580-2.
[48] David HG, Green JT, Grant AJ, Wilson CA. Simultaneous bilateral quadriceps rupture: a complication of anabolic steroid abuse. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:159-60.
[49] Street C, Antonio J, Cudlipp D. Androgen use by athletes: a reevaluation of the health risks. *Can J Appl Physiol* 1996;**21**:421-40.
[50] Michna H. Organisation of collagen fibrils in tendon: changes induced by an anabolic steroid. I. Functional and ultrastructural studies. *Virchows Arch B Cell Pathol Incl Mol Pathol* 1986;**52**:75-86.
[51] Evans NA, Bowrey DJ, Newman GR. Ultrastructural analysis of ruptured tendon from anabolic steroid users. *Injury* 1998;**29**:769-73.
[52] Michna H. Tendon injuries induced by exercise and anabolic steroids in experimental mice. *Int Orthop* 1987;**11**:157-62.
[53] Laseter JT, Russell JA. Anabolic steroid-induced tendon pathology: a review of the literature. *Med Sci Sports Exerc* 1991;**23**:1-3.
[54] Evans NA. Local complications of self administered anabolic steroid injections. *Br J Sports Med* 1997;**31**:349-50.
[55] Al-Ismail K, Torreggiani WC, Munk PL, Nicolaou S. Gluteal mass in a bodybuilder: radiological depiction of a complication of anabolic steroid use. *Eur Radiol* 2002;**12**:1366-9.
[56] Strauss RH, Liggett MT, Lanese RR. Anabolic steroid use and perceived effects in ten weight-trained women athletes. *JAMA* 1985; **253**:2871-3.
[57] Strauss RH, Yesalis CE. Anabolic steroids in the athlete. *Annu Rev Med* 1991;**42**:449-57.
[58] Kutscher EC, Lund BC, Perry PJ. Anabolic steroids: a review for the clinician. *Sports Med* 2002;**32**:285-96.
[59] Kraemer WJ, Aguilera BA, Terada M, Newton RU, Lynch JM, Rosendaal G, et al. Responses of IGF-I to endogenous increases in growth hormone after heavy-resistance exercise. *J Appl Physiol* 1995; **79**:1310-5.
[60] Felsing NE, Brasel JA, Cooper DM. Effect of low and high intensity exercise on circulating growth hormone in men. *J Clin Endocrinol Metab* 1992;**75**:157-62.
[61] Peschle C, Rappaport IA, Sasso GF, Gordon AS, Condorelli M. Mechanism of growth hormone (GH) action on erythropoiesis. *Endocrinology* 1972;**91**:511-7.
[62] Ardizzi A, Guzzaloni G, Grugni G, Moro D, Calo G, Mazzilli G, et al. The effect of GH on erythropoiesis in vivo. *Minerva Endocrinol* 1993; **18**:83-5.
[63] Christ ER, Cummings MH, Westwood NB, Sawyer BM, Pearson TC, Sonksen PH, et al. The importance of growth hormone in the regulation of erythropoiesis, red cell mass, and plasma volume in adults with growth hormone deficiency. *J Clin Endocrinol Metab* 1997;**82**:2985-90.
[64] Hoffman AR, Ceda GP. Should we treat the somatopause? *J Endocrinol Invest* 1999;**22**(suppl. 10):4-6.
[65] Morley JE, Unterman TG. Hormonal fountains of youth. *J Lab Clin Med* 2000;**135**:364-6.
[66] Godfrey RJ, Madgwick Z, Whyte GP. The exercise-induced growth hormone response in athletes. *Sports Med* 2003;**33**:599-613.
[67] Wallace JD, Cuneo RC, Baxter R, Orskov H, Keay N, Pentecost C, et al. Responses of the growth hormone (GH) and insulin-like growth factor axis to exercise, GH administration, and GH withdrawal in trained adult males: a potential test for GH abuse in sport. *J Clin Endocrinol Metab* 1999;**84**:3591-601.
[68] Longobardi S, Keay N, Ehrnborg C, Cittadini A, Rosen T, Dall R, et al. Growth hormone (GH) effects on bone and collagen turnover in healthy adults and its potential as a marker of GH abuse in sports: a double blind, placebo-controlled study. The GH-2000 Study Group. *J Clin Endocrinol Metab* 2000;**85**:1505-12.
[69] Ehrnborg C, Lange KH, Dall R, Christiansen JS, Lundberg PA, Baxter RC, et al. The growth hormone/insulin-like growth factor-I axis hormones and bone markers in elite athletes in response to a maximum exercise test. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;**88**:394-401.
[70] Healy ML, Dall R, Gibney J, Bassett E, Ehrnborg C, Pentecost C, et al. Toward the development of a test for growth hormone (GH) abuse: a study of extreme physiological ranges of GH-dependent markers in 813 elite athletes in the postcompetition setting. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;**90**:641-9.
[71] Dean H. Does exogenous growth hormone improve athletic performance? *Clin J Sport Med* 2002;**12**:250-3.
[72] Ehrnborg C, Ellegard L, Bosaeus I, Bengtsson BA, Rosen T. Supraphysiological growth hormone: less fat, more extracellular fluid but uncertain effects on muscles in healthy, active young adults. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2005;**62**:449-57.
[73] Berggren A, Ehrnborg C, Rosen T, Ellegard L, Bengtsson BA, Caidahl K. Short-term administration of supraphysiological recombinant human growth hormone (GH) does not increase maximum endurance exercise capacity in healthy, active young men and women with normal GH-insulin-like growth factor I axes. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;**90**:3268-73.
[74] Healy ML, Gibney J, Russell-Jones DL, Pentecost C, Croos P, Sonksen PH, et al. High dose growth hormone exerts an anabolic effect at rest and during exercise in endurance-trained athletes. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;**88**:5221-6.
[75] Kicman AT, Cowan DA. Peptide hormones and sport: misuse and detection. *Br Med Bull* 1992;**48**:496-517.
[76] Deyssig R, Frisch H. Self-administration of cadaveric growth hormone in power athletes. *Lancet* 1993;**341**:768-9.
[77] A.M.A. Liste des substances et méthodes interdites. 2006.
[78] de Mondenard JP. Corticoïdes et cortisone. In: *Dictionnaire du dopage: substances, procédés, conduites, dangers*. Paris: Masson; 2004. p. 311-36.
[79] Fisher P. Steroids and spontaneous tendon rupture. *JAMA* 1965; **191**:602.
[80] Gottlieb NL, Riskin WG. Complications of local corticosteroid injections. *JAMA* 1980;**243**:1547-8.
[81] Cowan MA, Alexander S. Simultaneous bilateral rupture of Achilles tendons due to triamcinolone. *BMJ* 1961;**5240**:1658.
[82] Haines JF. Bilateral rupture of the Achilles tendon in patients on steroid therapy. *Ann Rheum Dis* 1983;**42**:652-4.
[83] Melmed EP. Spontaneous bilateral rupture of the calcaneal tendon during steroid therapy. *J Bone Joint Surg Br* 1965;**47**:104-5.
[84] Potasman I, Bassan HM. Multiple tendon rupture in systemic lupus erythematosus: case report and review of the literature. *Ann Rheum Dis* 1984;**43**:347-9.
[85] Price AE, Evanski PM, Waugh TR. Bilateral simultaneous achilles tendon ruptures. A case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 1986;**213**:249-50.
[86] Unverferth LJ, Olix ML. The effect of local steroid injections on tendon. *J Sports Med* 1973;**1**:31-7.
[87] Kapetanos G. The effect of the local corticosteroids on the healing and biomechanical properties of the partially injured tendon. *Clin Orthop Relat Res* 1982;**163**:170-9.
[88] Wiggins ME, Fadale PD, Barrach H, Ehrlich MG, Walsh WR. Healing characteristics of a type I collagenous structure treated with corticosteroids. *Am J Sports Med* 1994;**22**:279-88.
[89] Wiggins ME, Fadale PD, Ehrlich MG, Walsh WR. Effects of local injection of corticosteroids on the healing of ligaments. A follow-up report. *J Bone Joint Surg Am* 1995;**77**:1682-91.
[90] Campbell RB, Wiggins ME, Cannistra LM, Fadale PD, Akelman E. Influence of steroid injection on ligament healing in the rat. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**332**:242-53.
[91] Tatari H, Kosay C, Baran O, Ozcan O, Ozer E. Deleterious effects of local corticosteroid injections on the Achilles tendon of rats. *Arch Orthop Trauma Surg* 2001;**121**:333-7.

[92] Phelps D, Sonstegard DA, Matthews LS. Corticosteroid injection effects on the biomechanical properties of rabbit patellar tendons. *Clin Orthop Relat Res* 1974;**100**:345-8.
[93] Kennedy JC, Willis RB. The effects of local steroid injections on tendons: a biomechanical and microscopic correlative study. *Am J Sports Med* 1976;**4**:11-21.
[94] Plotkin MB, Foss ML, Goldin B, Ellis DG. Dose-response effects of anti-inflammatory steroid injections on mechanical properties of rat tail tendons. *Med Sci Sports* 1976;**8**:230-4.
[95] McWhorter JW, Francis RS, Heckmann RA. Influence of local steroid injections on traumatized tendon properties. A biomechanical and histological study. *Am J Sports Med* 1991;**19**:435-9.
[96] Shrier I, Matheson GO, Kohl 3rd HW. Achilles tendonitis: are corticosteroid injections useful or harmful? *Clin J Sport Med* 1996;**6**: 245-50.
[97] Karin M. New twists in gene regulation by glucocorticoid receptor: is DNA binding dispensable? *Cell* 1998;**93**:487-90.
[98] Wong MW, Tang YN, Fu SC, Lee KM, Chan KM. Triamcinolone suppresses human tenocyte cellular activity and collagen synthesis. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**421**:277-81.
[99] Astrom M. Partial rupture in chronic achilles tendinopathy. A retrospective analysis of 342 cases. *Acta Orthop Scand* 1998;**69**:404-7.
[100] Smith AG, Kosygan K, Williams H, Newman RJ. Common extensor tendon rupture following corticosteroid injection for lateral tendinosis of the elbow. *Br J Sports Med* 1999;**33**:423-5.
[101] Balasubramaniam P, Prathap K. The effect of injection of hydrocortisone into rabbit calcaneal tendons. *J Bone Joint Surg Br* 1972;**54**:729-34.
[102] Paavola M, Kannus P, Jarvinen TA, Jarvinen TL, Jozsa L, Jarvinen M. Treatment of tendon disorders. Is there a role for corticosteroid injection? *Foot Ankle Clin* 2002;**7**:501-13.
[103] Fredberg U. Local corticosteroid injection in sport: review of literature and guidelines for treatment. *Scand J Med Sci Sports* 1997;**7**:131-9.
[104] Speed CA. Fortnightly review: Corticosteroid injections in tendon lesions. *BMJ* 2001;**323**:382-6.
[105] Sweetnam R. Corticosteroid arthropathy and tendon rupture. *J Bone Joint Surg Br* 1969;**51**:397-8.
[106] Scaggs CG. Stress fracture in a young male runner taking corticosteroids. *J Am Podiatr Med Assoc* 1986;**76**:550-1.
[107] Lazarevic MB, Skosey JL, Djordjevic-Denic G, Swedler WI, Zgradic I, Myones BL. Reduction of cortisol levels after single intra-articular and intramuscular steroid injection. *Am J Med* 1995;**99**:370-3.
[108] Mader R, Lavi I, Luboshitzky R. Evaluation of the pituitary-adrenal axis function following single intraarticular injection of methylprednisolone. *Arthritis Rheum* 2005;**52**:924-8.
[109] Sweeney HL. Gene doping. *Sci Am* 2004;**291**:62-9.
[110] Vogel G. From the ignoble to the sublime. *Science* 2004;**305**:631-5.
[111] Wang YX, Zhang CL, Yu RT, Cho HK, Nelson MC, Bayuga-Ocampo CR, et al. Regulation of muscle fiber type and running endurance by PPARdelta. *PLoS Biol* 2004;**2**:294.
[112] Murray TH. Gene doping and Olympic sport. *Play True* 2005;**1**:9-12.
[113] Barton-Davis ER, Shoturma DI, Musaro A, Rosenthal N, Sweeney HL. Viral mediated expression of insulin-like growth factor I blocks the aging-related loss of skeletal muscle function. *Proc Natl Acad Sci USA* 1998;**95**:15603-7.
[114] Musaro A, McCullagh K, Paul A, Houghton L, Dobrowolny G, Molinaro M, et al. Localized Igf-1 transgene expression sustains hypertrophy and regeneration in senescent skeletal muscle. *Nat Genet* 2001;**27**:195-200.
[115] Barton ER, Morris L, Musaro A, Rosenthal N, Sweeney HL. Muscle-specific expression of insulin-like growth factor I counters muscle decline in mdx mice. *J Cell Biol* 2002;**157**:137-48.
[116] Shavlakadze T, Winn N, Rosenthal N, Grounds MD. Reconciling data from transgenic mice that overexpress IGF-I specifically in skeletal muscle. *Growth Horm IGF Res* 2005;**15**:4-18.
[117] Schuelke M, Wagner KR, Stolz LE, Hubner C, Riebel T, Komen W, et al. Myostatin mutation associated with gross muscle hypertrophy in a child. *N Engl J Med* 2004;**350**:2682-8.
[118] Evans CH, Ghivizzani SC, Robbins PD. Orthopaedic gene therapy. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**429**:316-29.
[119] Lamsam C, Fu FH, Robbins PD, Evans CH. Gene therapy in sports medicine. *Sports Med* 1998;**25**:73-7.
[120] Léonard JC. Thérapie génique en traumatologie sportive: mythe ou réalité? *Sci Sports* 2003;**18**:267-71.
[121] Koves TR, Li P, An J, Akimoto T, Slentz D, Ilkayeva O, et al. Peroxisome proliferator-activated receptor-gamma co-activator 1alpha-mediated metabolic remodeling of skeletal myocytes mimics exercise training and reverses lipid-induced mitochondrial inefficiency. *J Biol Chem* 2005;**280**:33588-98.
[122] Moyes CD. Controlling muscle mitochondrial content. *J Exp Biol* 2003; **206**(Pt24):4385-91.
[123] Pound R. Taking the lead. *Play True* 2005;**1**:1.

Pour en savoir plus

de Mondenard J-P. *Dictionnaire du dopage; substances, procédés, conduites, dangers*. Paris: Editions Masson; 2004.
Drugs in sports, Third edition, David R. Mottram ed., Routledge, Taylor & Francis Group, London and New York, 2003.
http://www.wada-ama.org.
http://www.santesport.gouv.fr/.
http://www.dopage.com.
http://membres.lycos.fr/doping/.

H. Nielens (nielens@read.ucl.ac.be).
Médecine du sport, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université catholique de Louvain, Avenue Hippocrate 101200 Bruxelles, Belgique.

M.-P. Hermans.
Endocrinologie et nutrition, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université catholique de Louvain, Avenue Hippocrate 10 1200 Bruxelles, Belgique.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Nielens H., Hermans M.-P. Dopage en pathologie ostéoarticulaire : physiologie et risques. EMC (Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-920, 2006.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale **15-918-A-10** (2004)

Douleurs en rhumatologie, aspects physiopathologiques, moyens d'évaluation, moyens thérapeutiques

P. Vergne-Salle
R.-M. Grilo
P. Bertin
C. Bonnet
D. Coyral
S. Perrot
R. Trèves

Résumé. – *La douleur est le motif majeur de consultation en rhumatologie et plus de la moitié des douleurs chroniques concernent l'appareil musculosquelettique. On distingue classiquement deux mécanismes physiopathologiques : la douleur par excès de nociception (stimulation anormale des nocicepteurs périphériques dans un système nerveux normal) et la douleur neuropathique (lésion du système nerveux à l'origine des phénomènes douloureux). Cette dichotomie n'est pas toujours réelle et un bon nombre de douleurs, notamment en rhumatologie, sont mixtes. L'étape initiale repose sur une évaluation la plus complète possible d'un symptôme subjectif. Dans la douleur aiguë, l'évaluation repose sur des échelles globales (visuelle analogique, verbale et numérique) qui doivent être répétées pour permettre une adaptation rapide du traitement. Dans la douleur chronique, symptomatique d'une affection chronique ou autonomisée (douleur maladie), l'évaluation est plus complexe, pluridimensionnelle faisant intervenir les composantes sensoridiscriminatives, mais également affectivoémotionnelle, cognitive, comportementale, et le contexte familial et socioprofessionnel. La prise en charge thérapeutique repose sur le traitement étiologique lorsque cela est possible, mais également sur les traitements symptomatiques de la douleur regroupant les antalgiques, les coanalgésiques et les traitements antalgiques non médicamenteux. Les douleurs par excès de nociception répondent aux antalgiques. En revanche, les douleurs neuropathiques ou mixtes nécessitent dans la majorité des cas d'associer des coanalgésiques, d'où l'importance de reconnaître la composante neuropathique. Dans les douleurs chroniques, l'amélioration nécessite souvent d'associer plusieurs traitements, des techniques non médicamenteuses, ainsi qu'une prise en charge psychiatrique. Le but de cet article n'est pas de reprendre la totalité de la thérapeutique rhumatologique. Les objectifs sont d'aborder les mécanismes physiopathologiques de la douleur, d'insister sur l'importance de l'évaluation, de voir le traitement symptomatique des douleurs intenses ou rebelles avec les règles pratiques de prescription des antalgiques, et enfin de souligner la part importante des douleurs neuropathiques en rhumatologie et leur prise en charge spécifique.*

Mots-clés : *Douleur nociceptive ; Douleur neuropathique ; Physiopathologie de la douleur ; Échelles d'évaluation de la douleur ; Antalgiques ; Opioïdes ; Morphine*

Introduction

La douleur est le motif majeur de consultation en rhumatologie. Ses mécanismes sont mieux connus, bien que demeurent bien des incertitudes. Toutes les structures de l'appareil locomoteur, articulations, os, tendons, ligaments et muscles, peuvent être impliquées. Les causes anatomiques sont à différencier des mécanismes physiopathologiques. À la naissance de la douleur, des récepteurs ou mieux des terminaisons libres de fibres nerveuses situées dans chacune des structures anatomiques sont stimulés ; les nocicepteurs (mécaniques et polymodaux) sont activés par de nombreux stimuli : inflammation, traumatisme, infection, compression, etc. De ces récepteurs périphériques partent des fibres nerveuses qui vont pénétrer dans la moelle épinière par la corne postérieure, puis les voies ascendantes spinales et supraspinales, jusqu'à ce que la douleur soit intégrée dans les centres cérébraux. On mesure l'extraordinaire et complexe chemin emprunté par la douleur. La douleur est une variable subjective. Son évaluation permet de la quantifier ou plutôt permet d'objectiver une modification sous traitement qui peut ainsi, dans la douleur aiguë, être ajusté rapidement. L'évaluation de la douleur chronique se propose d'appréhender toutes les facettes de la douleur et surtout du douloureux. On ne peut pas passer sous silence l'ensemble des facteurs ou retentissements que la douleur entraîne chez le souffrant.

La thérapeutique est beaucoup plus vaste que l'on peut l'estimer. Les moyens sont nombreux. Reste à connaître les différents traitements et leurs indications. Le but de cet article n'est pas d'aborder la thérapeutique en rhumatologie. En effet, les traitements étiologiques ou les traitements de fond doivent être débutés en premier lieu et sont détaillés dans les articles correspondants de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Les objectifs sont :

– d'aborder la douleur rhumatologique de façon symptomatique, notamment dans les douleurs aiguës intenses (où il est possible d'obtenir un soulagement très rapide) et dans les douleurs chroniques difficiles à prendre en charge où le traitement étiologique est insuffisant ou absent ;

– de voir les recommandations de prescription des antalgiques périphériques et centraux ;

P. Vergne-Salle *(Maître de conférence des Universités, praticien hospitalier)*
Adresse e-mail : pascale.vergne-salle@chu-limoges.fr
R.-M. Grilo *(Chef de clinique-assistant)*
P. Bertin *(Professeur des Universités, praticien hospitalier)*
C. Bonnet *(Praticien hospitalier)*
D. Coyral *(Chef de clinique-assistant)*
Service de rhumatologie, Centre hospitalier universitaire Dupuytren, 2, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges, France.
S. Perrot *(Praticien hospitalier)*
Service de rhumatologie, Hôpital Cochin, 27, rue du faubourg Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 14, France.
R. Trèves *(Professeur des Universités, praticien hospitalier)*
Service de rhumatologie, Centre hospitalier universitaire Dupuytren, 2, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges, France.

– d'insister sur l'importance du mécanisme neuropathique des douleurs dans le domaine de la rhumatologie et de voir leur prise en charge thérapeutique ;

– de souligner le caractère plurifactoriel des douleurs chroniques et donc la nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire.

La définition de la douleur selon l'Association internationale pour l'étude de la douleur est la suivante : « la douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, liée à une lésion tissulaire réelle ou potentielle. » Cette définition permet de décrire l'expérience douloureuse avec toutes ses composantes :

– la composante sensoridiscriminative ; c'est ce que le patient *sent*, c'est-à-dire la localisation, la qualité (piqûre, brûlure, etc.), l'intensité et la durée ;

– la composante affective et émotionnelle ; c'est la façon dont le patient *ressent* sa douleur (pénible, épuisante, intolérable, etc.) ; c'est le retentissement sur l'affectivité et l'émotion (angoisse, anxiété, dépression) ;

– la composante cognitive ; c'est la significativité de la douleur ou la place que le patient lui accorde dans sa vie, ce qui fait appel à des notions éducatives, culturelles, sociales, etc. ;

– la composante comportementale ; c'est l'expression de sa douleur à partir de manifestations motrices, verbales, non verbales, conscientes ou non, avec un éventuel retentissement végétatif.

Il est classique de séparer douleur aiguë et douleur chronique. La douleur aiguë est une douleur datant de moins de 3 mois. Elle est due en général à un excès de nociception et reste symptomatique d'une pathologie qu'il faut s'attacher à diagnostiquer puis traiter. Elle joue un rôle d'alarme, protecteur de l'intégrité de l'organisme. La douleur chronique ou douleur-maladie, définie arbitrairement comme une douleur évoluant depuis plus de 6 mois, accompagne une maladie chronique (polyarthrite rhumatoïde ou arthrose) ou persiste au-delà de la guérison de la maladie causale. Dans ce cas, il s'agit moins de découvrir la maladie causale que de reconnaître et d'évaluer les différents facteurs intervenant dans l'entretien de la douleur et ayant modifié les caractéristiques de la douleur initiale. Il faut donc réaliser une *évaluation multidimensionnelle d'un syndrome douloureux multifactoriel* et essayer de répondre à trois questions : le type exact de la douleur (mécanique, inflammatoire), le mécanisme algogène (excès de nociception, mécanisme neuropathique) et la part respective des différentes composantes de ce syndrome douloureux chronique.

Mécanismes physiopathologiques de la douleur

La transmission douloureuse est un phénomène complexe impliquant des mécanismes électrophysiologiques et neurochimiques dans lequel trois étapes vont se succéder :

– élaboration de l'influx dans le nocicepteur et son passage dans la fibre nerveuse afférente périphérique ;

– relais et modulation dans la corne postérieure de la moelle (convergence, amplification, blocage des influx) ;

– intégration dans le cerveau qui le transforme en message conscient : sensation précise, et retentissement émotionnel et affectif.

À chaque étape, il existe des mécanismes d'amplification de l'influx (sensibilisation), mais également de frein physiologique, d'où il ressort un message qui arrive au cerveau, où il est intégré comme *douleur*. [30]

MÉCANISMES PÉRIPHÉRIQUES

Fibres afférentes

Les nerfs périphériques assurent la transmission du message nociceptif. Trois groupes de fibres sont individualisables et constituent les neurones primaires ou « afférences primaires » :

– les fibres Aβ de grand diamètre, myélinisées, conduisent rapidement l'influx nerveux (de 30 à 120 m/s), et encodent les informations tactiles et proprioceptives ;

– les fibres Aδ, faiblement myélinisées et de petit diamètre, conduisent l'influx nerveux à une vitesse moyenne (de 4 à 30 m/s) ;

– les fibres C ne possèdent pas de gaine de myéline, sont de très petit diamètre et par conséquent conduisent très lentement l'influx nerveux (de 0,4 à 2 m/s) ; [43, 69] ces fibres sont présentes en très grand nombre puisqu'elles représentent de 60 à 90 % de l'ensemble des fibres afférentes viscérales.

Seules les fibres Aδ et C codent pour les informations nociceptives et thermiques, mais non exclusivement puisque certaines d'entre elles peuvent être activées par des stimulations mécaniques de bas seuil, donc non douloureuses. [27, 33] À noter aussi que 20 % des fibres C sont des fibres sympathiques postganglionnaires efférentes.

Les nocicepteurs sont des récepteurs sensoriels, structures cellulaires spécialisées qui jouent un rôle d'interface entre l'énergie physique du stimulus et le système sensoriel. Ils codent pour l'information douloureuse. Ce nocicepteur n'a pas de structure histologique individualisée, les messages nociceptifs sont générés dans les terminaisons libres des fibres Aδ et C qui constituent les vrais sites de transduction. Ces nocicepteurs peuvent être activés par une grande variété de stimuli susceptibles de créer une lésion tissulaire.

Les thermonocicepteurs répondent aux stimulations thermiques et permettent la perception d'une sensation de froid en activant les fibres Aδ et C, tandis que la perception du chaud n'est obtenue que par stimulation des fibres C. Les chémorécepteurs répondent aux stimulations chimiques, notamment à l'action de substances algogènes produites lors d'une lésion tissulaire. Dans cette « soupe » inflammatoire tissulaire sont directement algogènes : la bradykinine, la sérotonine, les ions potassium et l'hydrogène. Prostaglandines et leucotriènes sont des substances peu algogènes en elles-mêmes, mais elles ont un rôle essentiel puisqu'elles sensibilisent les récepteurs à l'action d'autres substances. [52] Ce phénomène de sensibilisation permet de diminuer le seuil d'activation des récepteurs et est probablement une des explications du phénomène d'hyperalgésie observé lors des états inflammatoires. [23]

Dans la genèse et l'entretien de l'inflammation, le taux de *nerve growth factor* (NGF), qui appartient à la famille des neurotrophines, s'accroît fortement dans les tissus périphériques inflammatoires. Le NGF stimule la dégranulation des mastocytes et contribue indirectement à la sensibilisation des nocicepteurs. De plus, la sous-population des fibres C dites « peptidergiques », qui seules expriment le récepteur spécifique au NGF, synthétise des neuropeptides tels que la substance P (SP) et le *calcitonin gene related peptide* (CGRP) dans la corne dorsale de la moelle. Ces neuropeptides sont produits en abondance à la périphérie des fibres dans le tissu inflammatoire. L'influx nerveux nociceptif se propage non seulement de la périphérie vers la moelle, mais aussi de façon « antidromique » vers les autres terminaisons périphériques de la même fibre qui vont à leur tour libérer des peptides dont la SP : il en résulte une vasodilatation, une dégranulation des mastocytes, à l'origine d'une libération d'histamine. Cette cascade d'événements, appelée « inflammation neurogène » ou « réflexe d'axone », permet la propagation de l'hyperalgésie en « tache d'huile ». [39]

Genèse de la douleur articulaire

L'origine de la douleur articulaire a longtemps été un sujet de controverses. Il y a plus de 100 ans, Sappey avait noté chez l'animal qu'un fragment de synoviale, toujours relié à une articulation, était insensible à une traction. En 1945, Davies [18] rapportait la première observation de douleur articulaire expérimentale et notait que la synoviale était insensible à la pression alors qu'une piqûre d'aiguille induisait une douleur diffuse intra-articulaire. En 1950, Kellgren et Samuel [32] étudiaient la douleur produite par l'insertion d'aiguilles dans le genou de cinq volontaires sains. Chez ces volontaires, ils montraient que la synoviale était insensible aux stimulations induites par les piqûres d'aiguille, mais que les ligaments et la capsule étaient largement sensibles.

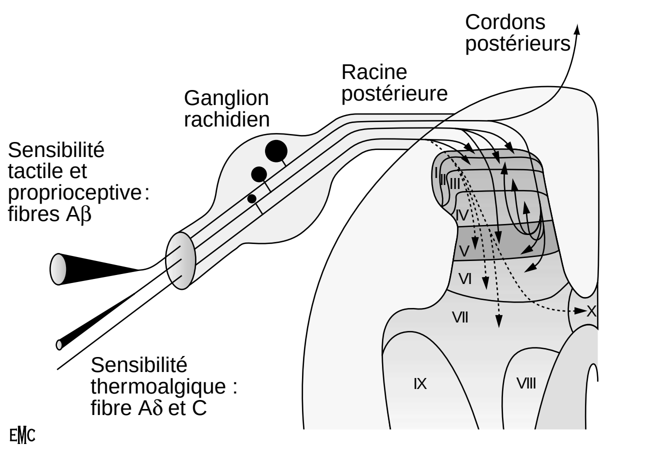

Figure 1 *Schéma des projections des fibres cutanées chez l'animal selon la classification de Rexed (d'après [36]).*

Actuellement, les techniques d'immunomarquage par des anticorps dirigés contre des neuropeptides et certains composants neuronaux ont permis de mieux préciser les différents types d'innervation articulaire et les récepteurs impliqués. La capsule, les ligaments, les ménisques, le périoste et l'os sous-chondral sont richement innervés par un réseau de fibres myéliniques et amyéliniques. La synoviale est essentiellement innervée par des fibres amyéliniques, alors que le cartilage ne possède aucune innervation.

L'innervation articulaire regroupe différents organes sensoriels articulaires que l'on peut classer en quatre types selon Wyke. [68] Les organes sensoriels de type I et II sont des organes corpusculaires (corpuscules de Paccini, Golgi, Ruffini), localisés dans la capsule, les ligaments et les ménisques, absents de la synoviale. Ce sont des mécanorécepteurs non nociceptifs, sensibles à la pression et à l'étirement, transmettant l'influx par des fibres myéliniques. Les récepteurs de type III sont formés par les fibres Aδ et sont situés à la surface des ligaments. Ils fonctionnent comme des mécanorécepteurs dynamiques de seuil élevé, répondant essentiellement aux forts stimuli mécaniques, à un moindre degré aux stimuli thermiques. Les récepteurs de type IV sont des récepteurs polymodaux formés de fibres amyéliniques C. Elles constituent le plus fort contingent de récepteurs présents dans toutes les structures articulaires, mais sont absentes du cartilage. Silencieuses à l'état basal, elles déchargent en présence de stimuli mécaniques, thermiques et chimiques dans certaines conditions pathologiques, notamment en présence d'un état inflammatoire. Ainsi, au cours de l'arthrite, les propriétés sensorielles des récepteurs de la capsule articulaire sont modifiées. [27]

La douleur osseuse d'origine tumorale (cancer, tumeur bénigne), métabolique (ostéopathies fragilisantes), vasculaire (angiome, etc.), dystrophique (Paget, syndrome régional complexe), inflammatoire (ostéomyélite, ostéite aseptique) s'explique par l'hyperpression, les fractures, les atteintes périostées qui mettent en jeu les connexions et les terminaisons nerveuses : l'os est en constant remaniement au sein d'unités cellulaires où l'ostéoclaste d'origine mésenchymateuse médullaire assure la résorption locale de l'os ancien avant de reconstruire au même endroit une jeune trame protéique d'un os nouveau. La libération de cytokines qui stimulent exagérément la résorption locale explique une partie des phénomènes douloureux auxquels s'ajoutent les neuropeptides (SP, CGRP).

PROJECTION MÉDULLAIRE DES FIBRES AFFÉRENTES PRIMAIRES

Les fibres afférentes primaires gagnent le système nerveux central via la corne dorsale de la moelle épinière par les racines postérieures dont les corps cellulaires sont localisés dans les ganglions rachidiens. La corne dorsale de la moelle épinière est subdivisée en différentes couches selon la classification de Rexed (Fig. 1).

Les fibres Aδ et C se divisent en une branche ascendante et une branche descendante, et envoient des collatérales étalées sur quelques segments adjacents, uniquement vers la corne postérieure de la moelle : [36]

– les fibres Aδ ne se projettent que localement vers les couches I et V, et dans une moindre mesure II, de la corne postérieure ;

– les fibres C, après avoir cheminé sur quelques segments dans le tractus de Lissauer, se projettent essentiellement vers les couches superficielles I et II lorsqu'elles sont d'origine cutanée, mais aussi V, VII et X lorsqu'elles sont d'origine viscérale (notamment articulaires et musculaires).

Premiers neurones centraux

À leur arrivée dans la corne dorsale de la moelle épinière, les fibres afférentes primaires vont réaliser leur première synapse avec :

– les interneurones excitateurs ou inhibiteurs médullaires qui participent aux mécanismes de contrôle ou qui transmettent leurs informations aux motoneurones générant les réflexes spinaux ;

– les neurones à projections spinales qui informent les centres supérieurs, dont on distingue deux principaux groupes, les neurones nociceptifs non spécifiques et les neurones nociceptifs spécifiques.

Les neurones nociceptifs non spécifiques répondent aux stimulations mécaniques légères, thermiques et chimiques. Ils possèdent la propriété d'accroître leur décharge en fonction de l'intensité du stimulus. Leurs corps cellulaires sont majoritairement situés dans la couche V selon une répartition somatotopique. Ce sont des neurones dits à « convergence » ou neurones à large gamme dynamique (*wide dynamic range*) possédant un large champ récepteur cutané. Ils sont capables d'être activés par des stimuli nociceptifs d'origine viscérale. Cette propriété permet d'expliquer les douleurs projetées, comme observées lors de l'angine de poitrine avec une irradiation douloureuse brachiale gauche.

Les neurones nociceptifs spécifiques sont principalement localisés dans la couche I de la corne dorsale de la moelle épinière et ne sont mis en jeu que par des stimulations mécaniques et/ou thermiques intenses. Leur champ récepteur est de petite taille. Ils ne reçoivent que des afférences des fibres Aδ et C dont les origines diverses, notamment musculaires, peuvent expliquer le phénomène de convergence viscérosomatique.

Neuromédiateurs de la première synapse

La corne dorsale de la moelle épinière est très riche en acides aminés excitateurs, tout particulièrement en glutamate et en aspartate, qui ont un rôle essentiel dans la transmission spinale de l'influx nociceptif. [69] Deux grands types de récepteurs au glutamate sont identifiés, les métabotropes et les ionotropes, qui se distinguent par des mécanismes d'action différents. Les récepteurs métabotropes modifient des processus métaboliques intracellulaires par le biais d'une protéine G et de messagers intracellulaires. Les récepteurs ionotropes agissent par le biais de canaux et flux ioniques. Ces derniers se subdivisent en deux sous-classes selon le type d'agoniste activant le récepteur ionotrope glutamatergique : les récepteurs N-méthyl-D-asparte (NMDA) et les récepteurs non-NMDA (récepteurs AMPA et récepteurs kaïnate). Le récepteur NMDA est inactif à l'état basal car son canal est obstrué par un ion Mg^{2+}. C'est la répétition d'un stimulus nociceptif intense qui permet la dépolarisation du neurone grâce à la levée de l'inhibition du Mg^{2+}. Ce récepteur NMDA est par conséquent impliqué dans les mécanismes centraux d'hyperalgésie. [66]

De nombreux peptides sont présents dans les fibres afférentes primaires et dans les couches superficielles de la moelle, [59] mais la grande majorité des données actuelles se réfèrent à la SP, peptide appartenant au groupe des neurokinines et agissant sur les récepteurs NK1. Longtemps pressentie comme le neurotransmetteur essentiel ou le neuromédiateur excitateur des terminaisons des fibres afférentes, elle apparaît aujourd'hui plus comme le « neuromodulateur » des influx nociceptifs. La SP modulerait la

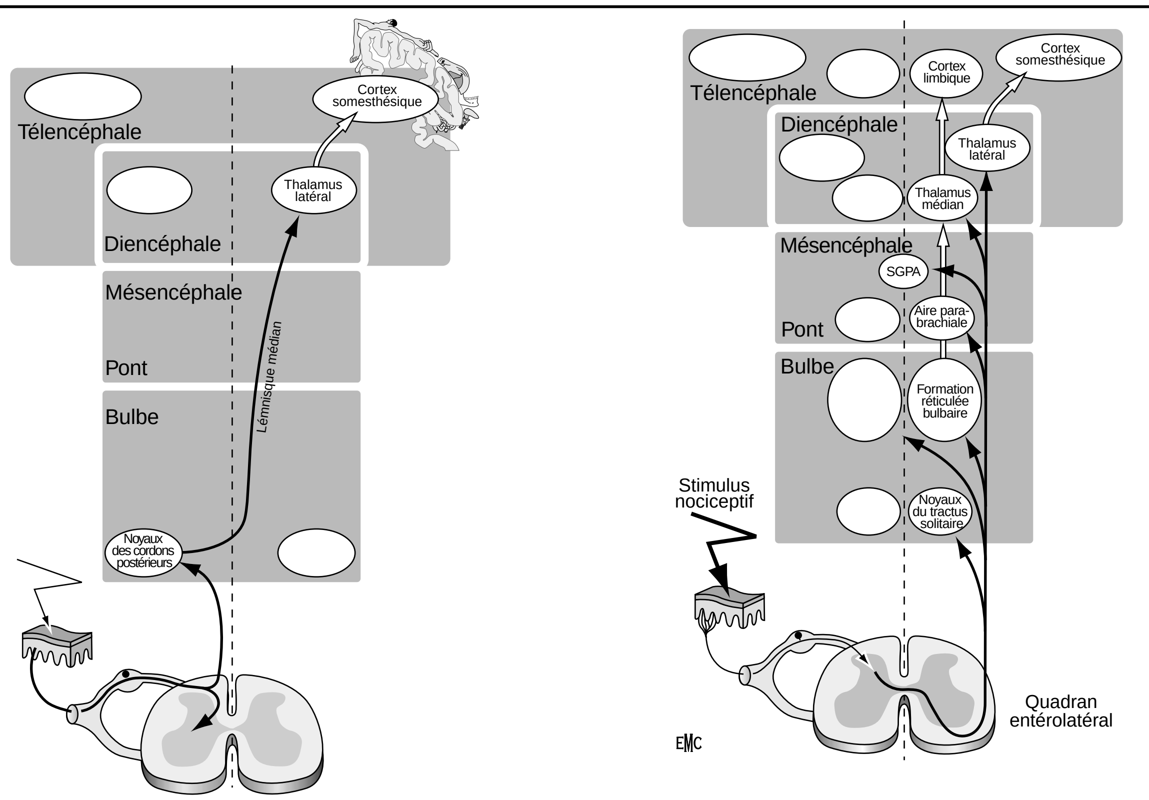

Figure 2 *Voies somesthésiques ascendantes (d'après [36]).*
A. Système lemniscal.
B. Principales cibles supraspinales des neurones spinaux impliqués dans la nociception (SGPA : substance grise périaqueducale).

transmission synaptique dépendante des récepteurs NMDA. [65] C'est ainsi que les antagonistes de la SP peuvent bloquer les phénomènes de *wind-up*, c'est-à-dire l'augmentation progressive de la décharge des neurones nociceptifs de la moelle lors de la répétition d'une stimulation périphérique. Cependant, la SP ne serait ni nécessaire ni suffisante pour provoquer une douleur. [16]

Dans la moelle, le CGRP libéré par les fibres afférentes primaires potentialiserait les effets excitateurs de la SP, [64] mais le rôle respectif de chacun de ces neuropeptides n'est pas clairement établi. Ces activités seraient également modulées par la présence d'acides aminés inhibiteurs tels que l'acide gamma-amino-butyrique (GABA) et la glycine.

VOIES ASCENDANTES

Après relais des fibres afférentes dans la corne postérieure, les axones décussent dans la moelle par la commissure grise antérieure et empruntent le quadrant ventro-antéro-latéral de la moelle pour former essentiellement deux faisceaux. [36]

Faisceau spinothalamique (Fig. 2)

Du fait du pourcentage élevé de neurones nociceptifs, le faisceau spinothalamique occupe une place privilégiée dans la transmission des messages nociceptifs vers le cortex, et dans l'aspect sensoriel et discriminatif de la douleur. Les neurones issus de la corne postérieure se projettent sur le thalamus latéral dans le noyau ventro-postéro-latéral, ceux issus des couches VII et VIII se projettent sur le thalamus médian dans le noyau central latéral.

Faisceau spinoréticulaire (Fig. 2)

Ce faisceau a son origine dans la corne postérieure de la moelle, chemine ensuite dans le quadrant ventro-antéro-latéral. Il se termine dans la substance réticulée du tronc cérébral et principalement dans le bulbe, dans les noyaux réticulés gigantocellulaires et latéral.

STRUCTURES SUPRASPINALES

Formation réticulée bulbaire

Elle constitue une zone de contrôle et d'interactions de multiples systèmes jouant probablement un rôle d'interface. En présence de stimulations nociceptives, ce sont les neurones du noyau gigantocellulaire qui sont activés. Ce noyau aurait surtout un rôle dans l'élaboration des réactions comportementales consécutives à l'application d'un stimulus nociceptif. Récemment a été décrit le rôle du noyau subnucleus reticularis dorsalis situé dans la partie caudale du bulbe, dont les neurones seraient excités par des stimuli nociceptifs d'origine cutanée et viscérale, et provenant des couches I, V et VI. Il envoie des faisceaux ascendants vers le thalamus médian et descendants vers la moelle, ayant ainsi un rôle stratégique intermédiaire entre ces deux structures. La formation réticulée, par ses projections descendantes bulbospinales, participe aux contrôles descendants de la nociception.

Structures thalamiques

Le thalamus est un ensemble complexe formé de différentes régions. Il existe deux types de voies aux propriétés fonctionnelles bien distinctes :

– les voies se terminant dans le thalamus latéral, essentiellement dans le noyau ventro-postéro-latéral, qui émet d'importantes projections vers le cortex somatosensoriel S1 et S2 ; les neurones de ce noyau permettent une analyse de la composante sensoridiscriminative de la douleur, sa localisation, son intensité et sa durée ; le noyau ventro-postéro-latéral est défini d'abord par ses afférences lemniscales provenant des noyaux gracilis (de Goll) et cunéiformes (de Burdach), au sein desquels se trouvent, en nombre plus réduit, les afférences du faisceau spinothalamique ;

– les voies se terminant dans le thalamus médian, essentiellement dans les noyaux intraliminaires et submedius ; les neurones de ces noyaux émettent des projections sur les aires motrices et prémotrices corticales et cingulaires, pouvant intervenir dans l'élaboration de réactions motrices et émotionnelles liées à la douleur ; les neurones thalamiques reçoivent des afférences des voies spino-réticulo-thalamiques et ont un champ récepteur périphérique assez diffus, d'où une moins bonne discrimination sensorielle de la douleur.

Cortex cérébral

Le cortex somesthésique primaire (S1) est considéré comme la cible principale des afférences somesthésiques provenant du noyau

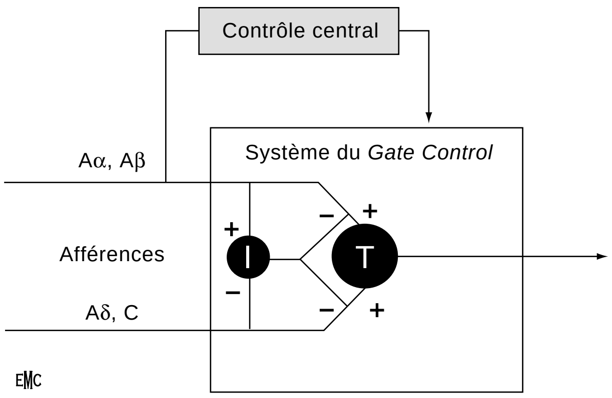

Figure 3 *Contrôle médullaire de la transmission du message douloureux, théorie de la porte ou gate control.*
I : interneurone inhibiteur ; T : cellule de transmission.

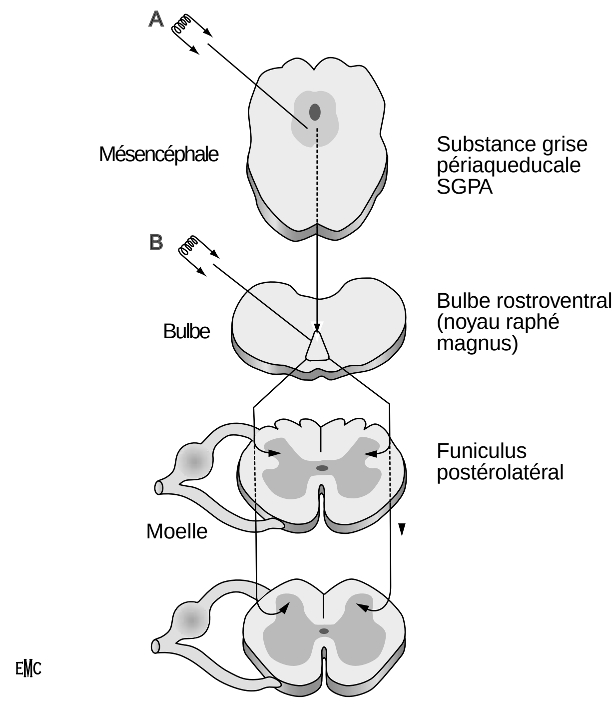

Figure 4 *Représentation schématique des contrôles inhibiteurs issus du tronc cérébral qui s'exercent sur la transmission spinale des messages nociceptifs (d'après [36]). La stimulation électrique de la substance grise périaqueducale ou du noyau du raphé magnus provoque l'activation des contrôles inhibiteurs descendants qui cheminent dans les faisceaux postérolatéraux pour inhiber par des mécanismes sérotoninergiques et opioïdergiques les neurones de la corne postérieure impliqués dans la transmission des messages nociceptifs vers les centres supérieurs).*

ventro-postéro-latéral du thalamus, avec une représentation somatotopique voisine de celle établie pour l'aire motrice primaire par Penfield, avec une distorsion en fonction non pas de la surface corporelle, mais du nombre des afférences. Il existe aussi une aire somesthésique secondaire (S2).

Les nouvelles techniques d'imagerie couplant la résonance magnétique nucléaire et la tomographie par émission de positons ont permis de démontrer l'activation des aires S1 et S2 par des stimulations thermiques nociceptives, ainsi que l'activation concomitante du cortex cingulaire et insulaire appartenant au système limbique, pouvant témoigner de la composante « affective » et « émotionnelle » de la douleur.

MÉCANISMES DE CONTRÔLE DE LA NOCICEPTION

Les messages nociceptifs sont soumis constamment à des modulations qui s'exercent à différents niveaux, périphériques, spinaux et centraux.

Contrôles segmentaires

La corne dorsale de la moelle épinière est le premier lieu d'intégration du message nociceptif. Les neurones médullaires à convergence sont sous la dépendance d'influences excitatrices périphériques, mais également d'influences inhibitrices médullaires et supraspinales. Dans la corne postérieure de la moelle, les fibres Aα et Aβ bloquent la transmission des messages douloureux par l'intermédiaire d'interneurones inhibiteurs (Fig. 3). Ceci correspond à la théorie du *gate control* de Wall et Melzack ou théorie de la porte. [38] La douleur ne survient que lorsqu'il y a rupture d'équilibre en faveur des influences excitatrices :

– soit par « excès de nociception », où l'excitation des fibres afférentes est trop importante et le contrôle de la porte dépassé ; le message douloureux est alors transmis aux centres supérieurs ;

– soit par « défaut d'inhibition » dans les cas où il existe une lésion neurologique venant altérer les systèmes de contrôle ; par exemple, la lésion des fibres Aα et β aboutit à une levée d'inhibition de la transmission des messages douloureux (disparition du contrôle de la porte).

Contrôles d'origine supraspinale

Ils s'exercent principalement à partir de certaines régions du tronc cérébral et tout particulièrement la substance grise périaqueducale, dont les neurones sont à l'origine de voies descendantes inhibitrices entraînant une dépression des neurones de la corne postérieure de la moelle impliquée dans la transmission des messages nociceptifs, selon les voies suivantes : la substance grise périaqueducale se projette directement sur la région bulbaire rostrocentrale dans le noyau raphé magnus, qui se projette massivement vers la moelle postérieure en empruntant le funiculus postérolatéral (Fig. 4). Substance grise périaqueducale et noyau raphé magnus sont des structures riches en sérotonine, [19, 35, 36] ce qui fait de la sérotonine le neuromédiateur principal de ces voies descendantes inhibitrices. Cependant coexistent aussi des mécanismes noradrénergiques, dopaminergiques, cholinergiques, opioïdergiques et, moins connus, GABAergiques qui ouvrent des perspectives thérapeutiques futures.

DEUX GRANDS TYPES DE DOULEUR EN RHUMATOLOGIE

En rhumatologie, les douleurs par excès de nociception sont bien connues. Il s'agit donc d'une augmentation du message douloureux dans un système nerveux normal. Le filtrage médullaire est dépassé. Les douleurs articulaires de type inflammatoire ou dégénératif en sont un bon exemple. Cependant, il existe de nombreux tableaux douloureux dans lesquels le mécanisme neuropathique coexiste avec le mécanisme par excès de nociception, voire prédomine. Les douleurs neuropathiques le plus couramment rencontrées en rhumatologie sont d'origine périphérique et résultent de compressions nerveuses prolongées comme celles observées lors de certaines sciatiques chroniques persistantes après chirurgie discale ou de syndromes canalaires également persistants après chirurgie. La sémiologie est caractéristique (cf. infra). Les mécanismes de ces douleurs neuropathiques sont de deux types. [46]

Mécanismes périphériques

Après lésion nerveuse, il apparaît au sein des fibres nociceptives des activités électriques ectopiques et spontanées qui correspondent d'une part à l'apparition d'un état d'hyperexcitabilité des fibres nociceptives Aδ, C et Aβ, caractérisé par la naissance de potentiels d'action en dehors des terminaisons périphériques des fibres. Les activités ectopiques ainsi générées seraient la conséquence d'une dysrégulation de la synthèse des canaux sodiques membranaires des fibres de la douleur à partir de la lésion. [67] D'autre part, des changements phénotypiques sont également évoqués, notamment métaboliques. Les fibres Aβ pourraient synthétiser des neuropeptides normalement produits exclusivement par les fibres

nociceptives Aδ et C. Ce phénomène pourrait contribuer à la sensibilisation des nocicepteurs, amplifier les processus d'inflammation neurogène et générer des activités spontanées des nocicepteurs.

Mécanismes centraux

Sensibilisation centrale

La douleur, en situation clinique, persiste souvent bien au-delà de la lésion qui l'a initiée. Les stimulations douloureuses initiales prolongées entraînent d'importants changements du système nerveux central : modifications biochimiques au sein de la corne postérieure de la moelle et au-delà. Ce processus est qualifié alors de sensibilisation centrale et correspond à un état d'hyperexcitabilité neuronale. Une part de l'accroissement de l'excitabilité des neurones médullaires est attribuée aux acides aminés excitateurs, et en particulier au glutamate et à ses récepteurs NMDA.

Phénomènes de plasticité

Les lésions nerveuses périphériques entraînent des modifications morphologiques dans la corne postérieure de la moelle. Il est décrit des modifications de l'organisation topographique des terminaisons des afférences primaires, après section périphérique des nerfs. Ainsi, les fibres de gros diamètre de la sensibilité tactile pourraient émettre des ramifications anormales avec les neurones des couches superficielles, habituellement connectés aux fibres C. Une stimulation tactile normale pourrait être ainsi à l'origine de phénomènes douloureux suite à cette réorganisation anatomique. Ceci peut contribuer à expliquer les phénomènes d'allodynie.

Méthodes d'évaluation

INTRODUCTION

La douleur est certainement le motif principal de consultation en rhumatologie. L'analyse sémiologique de la douleur visant à intégrer ce symptôme dans une démarche de diagnostic étiologique est la préoccupation quotidienne du rhumatologue.

Le patient douloureux attend en premier lieu d'être soulagé : ce légitime désir entendu par le médecin conduit à la prescription d'antalgiques. Cette attitude classique est essentielle mais doit être optimisée par une étape intermédiaire : l'évaluation de la douleur. Cette approche clinique est malheureusement quelquefois (ou souvent ?) oubliée : pourtant qui oserait prescrire un antihypertenseur sans évaluer la tension artérielle ou un antidiabétique sans s'enquérir de l'évolution des glycémies ?

L'évaluation de la douleur aiguë ou chronique ne saurait être systématique, mais devrait néanmoins être abordée dans chaque situation clinique où elle peut permettre une meilleure prise en charge globale du patient et une meilleure appréciation de l'efficacité thérapeutique. [31, 58]

Puisque seul le patient est à même de décrire et de quantifier sa douleur, le recours aux outils d'autoévaluation est nécessaire chaque fois que c'est possible. Demander au patient d'évaluer sa douleur (et non évaluer la douleur du patient) place ce dernier comme acteur principal de la prise en charge de la douleur. L'évaluation de la douleur montre au patient que le médecin croit à sa plainte, améliore la relation médecin-patient, oriente le choix thérapeutique et optimise le suivi du malade.

Il faut néanmoins prendre conscience du fossé séparant la théorie de l'évaluation de la douleur et sa mise en application pratique au quotidien, très certainement d'une part du fait de la complexité des outils dont nous disposons, d'autre part aussi peut-être du manque de conviction des médecins.

Néanmoins, les pratiques évoluent, l'évaluation de la douleur progresse. Il ne faut pas tomber dans le piège du phénomène de mode et évaluer pour évaluer, mais il serait utile que les rhumatologues s'approprient les outils d'évaluation et les utilisent de façon adéquate, lorsque cela leur semble nécessaire dans le cadre d'une prise en charge globale du patient douloureux.

Bien évidemment, l'évaluation de la douleur aiguë, faisant appel à des outils unidimensionnels, est plus aisée à réaliser que celle de la douleur chronique, nécessitant des échelles multidimensionnelles.

Notre propos est de présenter les outils spécifiquement dédiés à l'évaluation de la douleur sans aborder ceux particulièrement orientés vers une pathologie, comme par exemple l'index des Western Ontario and Mc Master Universities (WOMAC) dans l'arthrose, l'échelle d'invalidité fonctionnelle pour l'évaluation des lombalgies (EIFEL) ou le Disease Activity Score 28 (DAS28) pour la polyarthrite rhumatoïde, tous ces indices intégrant une évaluation unidimensionnelle de la douleur.

ÉVALUATION DE LA DOULEUR AIGUË

Elle est basée sur l'utilisation des échelles unidimensionnelles. Ce sont des échelles d'autoévaluation : il faut donc expliquer clairement au patient que c'est à lui d'utiliser l'outil. Le rhumatologue doit symboliquement donner l'outil au patient après lui en avoir expliqué le fonctionnement.

Ces échelles permettent d'évaluer de façon globale la douleur. Il est important de préciser au patient dans quel espace-temps on lui demande d'évaluer sa douleur : au repos, à l'effort, le jour, la nuit, douleur maximale ou minimale, etc. En répétant les évaluations au cours d'une journée ou d'une semaine, en fonction de la pathologie et du patient, le rhumatologue apprécie les variations d'intensité douloureuse (comme un « holter de la douleur ») et peut ainsi adapter le rythme des prises des antalgiques.

Les trois échelles sont l'échelle visuelle analogique (EVA), l'échelle numérique (EN) et l'échelle verbale simple (EVS). Elles sont explicitées dans l'annexe 1 (cf. infra) issue du document pour l'évaluation de la douleur de l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES). [1] Ces échelles n'ont aucune valeur de comparaison du niveau de la douleur d'un patient à l'autre, mais doivent être répétées dans le temps, de façon rapprochée, chez un même patient pour apprécier l'efficacité du traitement et ajuster rapidement les doses.

ÉVALUATION DE LA DOULEUR CHRONIQUE

La relation avec un patient douloureux chronique est souvent difficile. Le rhumatologue doit savoir être disponible pour écouter et créer un climat de confiance en faisant preuve d'empathie. L'interrogatoire doit s'ouvrir à de nombreux facteurs permettant de mieux comprendre le vécu du patient douloureux, sa personnalité, son niveau d'anxiété et de dépression. Le document de l'ANAES propose une « grille d'entretien semi-structuré avec le patient douloureux chronique ». Elle est reprise dans le Tableau 1. Au-delà de l'interrogatoire, il faut faire appel à des échelles multidimensionnelles permettant d'aborder les composantes sensorielle, émotionnelle et les répercussions psychologiques. Il existe de nombreuses échelles : ce sont des autoquestionnaires. Nous proposons de citer celles retenues par l'ANAES. [1]

Premièrement, les qualificatifs de la douleur (cf. infra, Annexe 2) ou questionnaire de Saint-Antoine abrégé : le questionnaire de Saint-Antoine, [13] adaptation française du *Mc Gill pain questionnaire* de Melzack, comprend une suite d'adjectifs qualificatifs permettant d'aborder les composantes sensorielles et affectives en utilisant des termes qui ne sont pas propres au vocabulaire médical. Ces adjectifs font aussi référence à la perception somatique de la douleur et à la composante psychologique. Cette échelle de qualification a le mérite de permettre de distinguer les deux types de douleurs principales que sont les douleurs par excès de nociception et les douleurs neuropathiques.

Deuxièmement, l'échelle du retentissement émotionnel ou HAD (cf. infra, Annexe 3) : elle permet de déterminer deux scores mesurant l'anxiété (colonne A) et la dépression (colonne D). À partir d'une

Tableau 1. – Grille d'entretien semi-structuré avec le patient douloureux chronique (Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé [ANAES])

Ancienneté de la douleur **Mode de début**	- circonstances exactes (maladie, traumatisme, accident de travail, etc.) - description de la douleur initiale - modalités de prise en charge immédiate - événements de vie concomitants - diagnostic initial, explications données - retentissement (anxiété, dépression, troubles du sommeil, incapacités fonctionnelle et professionnelle, etc.)
Profil évolutif du syndrome douloureux	- comment s'est installé l'état douloureux persistant à partir de la douleur initiale - profil évolutif : douleur permanente, récurrente, intermittente, etc. - degré du retentissement (anxiété, dépression, troubles du sommeil, incapacités fonctionnelle et professionnelle, etc.)
Traitements effectués et actuels	- traitements médicamenteux et non médicamenteux antérieurs, actuels - modes d'administration des médicaments, doses, durées, effets bénéfiques, partiels, effets indésirables, raisons d'abandon, attitudes vis-à-vis des traitements
Antécédents et pathologies associées	- familiaux, personnels (médicaux, obstétricaux, chirurgicaux et psychiatriques) et leur évolutivité - expériences douloureuses antérieures
Description de la douleur actuelle	- topographie, type de sensation (brûlure, décharge électrique, etc.) - intensité, retentissement (anxiété, dépression, troubles du sommeil, incapacités fonctionnelle et professionnelle, etc.) - facteurs d'aggravation et de soulagement de la douleur
Contextes familial, psychosocial, médicolégal et incidences	- situation familiale, situation sociale, statut professionnel et satisfaction au travail - indemnisations perçues, attendues - implications financières, procédures
Facteurs cognitifs	- représentation de la maladie - interprétation des avis médicaux
Facteurs comportementaux	- attitude vis-à-vis de la maladie - modalités de prise des médicaments - observance des prescriptions
Analyse de la demande	- attentes du patient (faisabilité, reformulation) - objectifs partagés entre le patient et le médecin

valeur seuil (classiquement supérieure à 11), la symptomatologie anxieuse ou dépressive peut être affirmée ; pour les scores entre 7 et 11, c'est douteux et l'aide d'un psychiatre peut être nécessaire. En dessous de 7, il y a peu de chances qu'il existe des troubles anxieux ou dépressifs.

Ces échelles permettent de mieux approcher les différentes composantes de la douleur et de son retentissement. Elles peuvent faire entrevoir au rhumatologue la nécessité dans certains cas d'une prise en charge multidisciplinaire. Elles sont à répéter dans le temps, au cours d'une prise en charge globale de longue durée, dans le cadre d'un contrat d'objectifs thérapeutiques passé entre le patient et le médecin, pour apprécier l'évolution de la douleur et de son retentissement.

ÉCHELLES D'HÉTÉROÉVALUATION

Pour les personnes ayant des troubles cognitifs, des personnes non communicantes ou peu coopérantes, aphasiques, il est proposé de recourir aux échelles d'hétéroévaluation basées sur l'observation du malade. En raison de la fréquence des lésions dégénératives chez les sujets âgés, le rhumatologue amené à donner un avis en maison de retraite a intérêt à les connaître. Ces échelles (Doloplus 2 étant la plus connue) s'appuient sur l'étude des positions antalgiques, de la protection de zones douloureuses par le malade, de la mimique, du retentissement psychomoteur et social de la douleur.

CONCLUSION

L'évaluation de la douleur en rhumatologie doit être faite chaque fois qu'elle est possible et jugée utile. La douleur aiguë fait appel à des échelles unidimensionnelles, la douleur chronique à des échelles multidimensionnelles. Si le patient est communiquant, ce sont des échelles d'autoévaluation dont un des buts est de placer le patient comme acteur central de la prise en charge de sa douleur. Si le patient ne peut communiquer, le recours à des échelles d'hétéroévaluation est possible, « Doloplus 2 » pour les personnes âgées par exemple.

Faire évaluer la douleur par le patient permet de créer une relation empathique améliorant la relation médecin-malade, permet aussi d'avoir un outil de transmission de données entre les soignants et d'orientation thérapeutique ; cela facilite le suivi évolutif de la douleur et débouche sur une optimisation de l'utilisation des moyens antalgiques.

Certes, il existe des limites aux outils actuels : difficultés voire impossibilité d'utiliser l'outil de la part du patient et complexité des questionnaires multidimensionnels. Cela ne doit pas faire reculer l'effort actuel de promotion de l'évaluation de la douleur mais, au contraire, suggérer la nécessité d'une implication forte des rhumatologues dans ce domaine.

Aspects thérapeutiques

En rhumatologie, le traitement de la douleur repose avant tout sur le traitement lorsque le diagnostic est établi. Cependant, le traitement étiologique n'est pas toujours possible ou pas toujours efficace rapidement. L'emploi des antalgiques est alors nécessaire de manière à avoir une action rapide dans la douleur aiguë, mais aussi dans les poussées aiguës des maladies chroniques. Les recommandations de l'Organisation mondiale de la santé reposent sur le passage des antalgiques de palier I à ceux de palier II, puis enfin à ceux du palier III (Tableau 2). Il faut reconnaître que ces recommandations, si elles sont adaptées aux douleurs chroniques cancéreuses ou non, ne le sont pas aux douleurs aiguës intenses, où il paraît plus logique de débuter par un opioïde fort sur une courte période et de « descendre ensuite les marches » pour passer au palier II, puis au palier I. En revanche, dans les douleurs chroniques, la progression des paliers peut être respectée dans la recherche du meilleur rapport bénéfices/risques. Ainsi, le traitement de première intention recommandé dans l'arthrose est le paracétamol.

Les antalgiques de chaque palier vont être passés en revue.

ANTALGIQUES DE NIVEAU I

■ *Paracétamol*

Le paracétamol est un antalgique antipyrétique dont l'excellent rapport efficacité/tolérance en fait un antalgique de première intention, surtout dans la douleur chronique. Chez l'adulte, la posologie usuelle est de 3 à 4 g par 24 heures, en respectant un intervalle de 4 à 6 heures entre chaque prise. Le pic plasmatique étant obtenu entre 30 et 60 minutes après l'absorption per os, le délai d'action est le plus souvent de 1 heure. De rares cas d'accidents allergiques (*rash* avec érythème ou urticaire) et de thrombopénie ont

Tableau 2. – Classification des antalgiques

Niveau I	Niveau II	Niveau III		
Douleur légère à modérée	Douleur modérée à sévère et/ou échec des antalgiques de niveau I	Douleur intense et/ou échec des antalgiques de niveau II		
*Antalgiques « périphériques »**	*Opioïdes faibles*	*Opioïdes forts*		
Aspirine Paracétamol AINS	Codéine *Ou* dextropropoxyphène *Ou* tramadol ± paracétamol ± AINS	Agonistes partiels -buprénorphine	Agonistes-antagonistes - nalbuphine - pentazocine	Agonistes purs - morphine (chlorhydrate, sulfate) - hydromorphone - péthidine - fentanyl - oxycodone

AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens.
* Noramidopyrine à part : exceptionnellement en première intention (surtout employée en association avec un antispasmodique dans certaines douleurs viscérales aiguës).

été observés. Un surdosage peut provoquer une cytolyse hépatique pouvant conduire au coma et à la mort (l'antidote étant la N acétyl-cystéine). Aux doses thérapeutiques, il peut être hépatotoxique, essentiellement en cas de dénutrition, d'hépatopathie préexistante ou d'insuffisance rénale. Chez l'insuffisant rénal sévère (clairance inférieure à 15 ml/min), la posologie est de moitié et l'intervalle entre deux prises est de 8 heures. [6] Il est possible de le prescrire chez une femme enceinte.

Aspirine

L'acide acétylsalicylique (aspirine) a des propriétés antalgiques, anti-inflammatoires, antipyrétiques et antiagrégantes. Il est prescrit comme antalgique à des posologies inférieures à 3 g/j ; au-delà de cette dose, son effet est anti-inflammatoire. [61] Il est très utilisé en automédication. Les précautions d'emploi sont les mêmes que celles des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Les lésions gastriques liées à l'aspirine sont précoces et sont dose-dépendantes, mais existent pour de faibles doses. Les facteurs favorisants des complications hémorragiques sont l'âge, la prise associée d'AINS et les antécédents ulcéreux. Il n'existe pas d'étude permettant de proposer une prophylaxie médicamenteuse des risques digestifs. Son utilisation dans la douleur est limitée par les risques digestifs qui plaident pour la prescription de paracétamol.

Anti-inflammatoires non stéroïdiens

Les AINS sont largement employés dans les douleurs rhumatologiques, pour leurs propriétés tant antalgiques qu'anti-inflammatoires. Ils sont connus depuis longtemps et sont les médicaments les plus prescrits au monde. Récemment sont apparues de nouvelles molécules, les inhibiteurs sélectifs de la cyclo-oxygénase 2 ou coxibs. De ce fait, dans chaque chapitre sont abordés les aspects spécifiques de cette nouvelle classe d'anti-inflammatoires.

Mécanismes d'action

Le principal mécanisme d'action des AINS passe par une diminution de la synthèse des prostaglandines en inhibant la cyclo-oxygénase (COX), enzyme clef de la biotransformation de l'acide arachidonique en prostaglandines. Il existe deux isoformes de cyclo-oxygénases nommées COX-1 et COX-2. La COX-1 est une enzyme exprimée de façon constitutive dans la plupart des tissus. Elle est responsable de la synthèse des prostaglandines nécessaires au maintien des fonctions physiologiques (notamment les prostaglandines intervenant dans la protection de la muqueuse gastrique, les fonctions plaquettaires et dans le maintien du débit de filtration glomérulaire). Son activité n'est que peu affectée par les stimuli inflammatoires. En revanche, la COX-2 est l'isoforme inductible. En dehors des reins et du système nerveux central, elle est pratiquement indétectable dans de nombreux tissus dans les conditions basales. Elle est induite dans un certain nombre de cellules sous l'influence de différents stimuli comme les cytokines pro-inflammatoires (interleukine 1, *tumor necrosis factor alpha*) et est fortement exprimée dans les tissus qui sont le siège d'une inflammation. Ainsi, l'action anti-inflammatoire des AINS pourrait être liée en grande partie à l'inhibition de la COX-2. Les effets secondaires d'ordre gastro-intestinal seraient en revanche liés à une inhibition de la COX-1 constitutive. [14, 62] Sur ces données, il est apparu intéressant de disposer d'AINS inhibant l'activité de la COX-2 pour être anti-inflammatoires et respectant celle de la COX-1 afin de préserver les fonctions physiologiques protectrices des prostaglandines. Les AINS classiques agissent en inhibant de façon non sélective les deux COX. Plus récemment ont été développés des AINS qui bloquent spécifiquement la COX-2. Ils constituent une nouvelle classe pharmacologique, celle des inhibiteurs sélectifs de COX-2 ou coxibs (célécoxib, rofécoxib, parécoxib, valdécoxib, étoricoxib), caractérisés par une diminution des effets secondaires gastriques et l'absence d'effet antiagrégant plaquettaire.

Sur le plan cellulaire, les AINS affectent les fonctions des polynucléaires neutrophiles tels que l'agrégation, la libération d'enzymes lysosomiales, la production d'anions superoxydes, le chimiotactisme.

En dehors de leur action anti-inflammatoire et antipyrétique, les AINS ont une réelle efficacité analgésique non narcotique. Le mécanisme d'action passe encore par l'inhibition de la synthèse des prostaglandines, puisqu'elles ont la propriété de sensibiliser les récepteurs nociceptifs périphériques à l'action des substances algogènes (bradykinine, histamine, sérotonine, substance P) et des autres stimuli (thermiques, mécaniques). Certains AINS, comme l'acide acétylsalicylique, les propioniques et le parecoxib (coxib) notamment, auraient une action antalgique centrale par inhibition de la synthèse des prostaglandines dans le cortex sensoriel et dans la corne dorsale de la moelle. En effet, les prostaglandines spinales faciliteraient la transmission des messages nociceptifs en favorisant la libération de SP et de glutamate, et en réduisant le taux de sérotonine participant aux contrôles inhibiteurs descendants. [42]

Utilisation dans le traitement des douleurs

Au plan pharmacologique, ces produits ont tous une courbe dose-effet avec un plateau précoce. Cela signifie que l'effet antalgique pur (et non l'effet anti-inflammatoire) est obtenu dès l'utilisation de faibles doses et surtout qu'il n'y a pas toujours de gain en termes d'activité antalgique en augmentant les posologies. Plusieurs AINS ont démontré par des essais cliniques une réelle efficacité antalgique à des posologies inférieures à celles utilisées pour rechercher un effet anti-inflammatoire. [51]

L'évaluation de l'activité antalgique des AINS repose sur des essais thérapeutiques concernant les douleurs dentaires, postopératoires, les douleurs de l'accouchement, les névralgies, les céphalées et migraines, les douleurs cancéreuses, mais aussi les douleurs rhumatologiques (pathologies inflammatoires, microcristallines, dégénératives et abarticulaires) dans lesquelles l'activité des AINS passe à la fois par l'effet antalgique et l'effet anti-inflammatoire.

Ainsi, il a été mis en évidence que les AINS pouvaient :

– diminuer l'intensité de la douleur ;

– retarder le délai d'installation de la douleur ;

– raccourcir la période douloureuse ;

Tableau 3. – Facteurs de risque favorisant les accidents digestifs des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) (d'après Bannwarth [7])

	Avérés	Probables	Controversés
Patient	- grand âge - ulcère évolutif - antécédents digestifs (ulcère, hémorragie)	- rhumatismes inflammatoires - terrain précaire - infection par *Helicobacter pilori* - traitement prolongé	- sexe féminin - alcool - tabac
AINS	- nature - posologie élevée - association d'AINS		
Médicaments associés	- anticoagulants - aspirine à faible dose - corticoïdes		- anti-acides - anti-H_2

– diminuer les temps et les quantités de recours à des traitements antalgiques de secours.

Les indications en rhumatologie sont les rhumatismes inflammatoires en période de poussée, les arthrites microcristallines, les rhumatismes dégénératifs en deuxième intention après le paracétamol, les rhumatismes abarticulaires, les lumbagos et lombosciatiques aiguës. En ce qui concerne les coxibs, plusieurs études ont démontré la supériorité du célécoxib et du rofécoxib sur le placebo, et une efficacité comparable à celles des AINS classiques dans l'arthrose [8, 15] et dans la polyarthrite rhumatoïde. [22, 29] Parmi les nouveaux coxibs, le valdécoxib et l'étoricoxib ont fait l'objet d'essais cliniques ayant montré une efficacité au moins identique aux AINS classiques dans l'arthrose [37, 40] et dans la polyarthrite rhumatoïde. [9, 41]

Sur l'ensemble des AINS, les indications libellées par l'autorisation de mise sur le marché (AMM) sont différentes d'un AINS à l'autre, fonction des essais cliniques réalisés. Il est donc nécessaire, avant de prescrire un AINS dans une indication précise, de se reporter au dictionnaire Vidal®.

Effets indésirables

Les différences pharmacologiques entre les AINS ne doivent pas occulter la similitude des effets secondaires auxquels exposent ces médicaments. De même, si la mise sur le marché d'AINS inhibiteurs spécifiques de COX-2 permet d'observer une meilleure tolérance digestive en termes de lésions endoscopiques, les autres effets indésirables semblent identiques aux autres AINS. [11, 12, 54]

- Troubles digestifs.

Manifestations cliniques mineures. De fréquence variable (de 10 à plus de 50 %), elles sont souvent dose-dépendantes. Les symptômes le plus souvent en cause sont les nausées, les vomissements, les gastralgies, les douleurs abdominales. Dès l'apparition de ces symptômes, il est préférable de conseiller d'interrompre l'AINS, de demander une fibroscopie si l'interruption de l'AINS ne fait pas disparaître les signes digestifs, de prescrire un antiacide ou un antisécrétoire.

Accidents digestifs graves : ulcère, perforation digestive, hémorragie. Ces accidents graves représentent de 0,5 à 3 % des complications des AINS ; ils sont le plus souvent précoces, mais persistent tout au long du traitement et pendant plusieurs mois après l'arrêt (d'où l'intérêt de raccourcir le plus possible la durée de traitement). Ils contre-indiquent la reprise du traitement AINS.

Une anémie au cours d'un traitement par AINS doit faire rechercher systématiquement un saignement d'origine digestive (en dosant la ferritine) avant de la rattacher au syndrome inflammatoire.

Autres complications digestives. L'ulcère œsophagien s'observe chez les malades qui ne respectent pas une règle fondamentale dans la prise des AINS : *jamais à jeun, toujours avec un verre d'eau et en position debout*.

Aggravation d'une diverticulose, compliquée de diverticulite (surtout chez les sujets âgés). Le risque majeur est ici la perforation digestive basse.

Anorectites, brûlures anales : c'est une des raisons pour lesquelles les suppositoires d'AINS sont moins utilisés que les formes orales, surtout en cas d'hémorroïdes.

Particularités des coxibs. Les coxibs diminuent la probabilité de développer un ulcère simple ou compliqué avec perforation et/ou saignement par rapport aux AINS classiques. [5, 12, 54] Ils réduisent d'environ 50 % le risque de survenue d'un évènement digestif grave. Cette amélioration de tolérance n'est plus certaine lorsqu'il existe une coprescription d'aspirine à faible dose à visée antiagrégante. L'amélioration des troubles fonctionnels bénins (dyspepsie, gastralgies, nausées, etc.), toujours par rapport aux autres AINS, reste modeste. Il existerait également un risque de retard de cicatrisation d'un ulcère gastrique aigu évolutif avec les coxibs. Les ulcères évolutifs restent donc une contre-indication à la prescription des coxibs.

En pratique. Avant de prescrire un AINS, il faut s'enquérir des facteurs de risque des complications digestives (Tableau 3).

En cas de tels antécédents, il faut privilégier une corticothérapie brève ou, en cas de contre-indication à une corticothérapie, et notamment si l'on s'oriente vers un traitement prolongé par AINS, préférer un inhibiteur COX-2 et/ou discuter l'indication d'un inhibiteur de la pompe à protons (oméprazole ou lansoprazole) ou d'un dérivé des prostaglandines (misoprostol) associé à un AINS classique. Seuls le misoprostol (Cytotec®), l'oméprazole et le lansoprazole ont été correctement évalués dans cette indication et ont officiellement l'indication en prévention.

- Effets secondaires rénaux.

Ils sont nombreux, souvent liés à l'inhibition de la synthèse des prostaglandines rénales, mais aussi à des mécanismes toxiques et immunoallergiques. Il faut se méfier des sujets à risque d'hypovolémie (insuffisant cardiaque, sujet atteint de cirrhose décompensée, malade sous régime désodé ou traité par diurétique), atteints de néphropathies (diabète, lupus, insuffisance rénale même discrète), des patients âgés et des associations médicamenteuses avec les diurétiques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IECA) et les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II.

Les principales complications rénales auxquelles exposent les AINS sont :

– une insuffisance rénale fonctionnelle, dépistée par une surveillance systématique de la créatinine chez les sujets à risques ;

– une rétention hydrosodée, car les œdèmes peuvent se voir avec la plupart des AINS, et une augmentation de la pression artérielle en moyenne de 5 mmHg (qui peut être délétère chez les sujets déjà hypertendus ou insuffisants cardiaques) ; les pyrazolés ont été les premiers mis en cause, mais tous les autres peuvent entraîner ce type d'effet indésirable ;

– une hyperkaliémie ;

– une néphropathie interstitielle avec ou sans syndrome néphrotique ;

– une nécrose papillaire, qui est exceptionnelle.

La tolérance rénale des coxibs semble comparable à celle des autres AINS. [47] En effet, il est prouvé maintenant qu'il existe une COX-2 rénale physiologique. Les mesures de précaution sont donc les mêmes avec les coxibs.

- Effets cutanés et muqueux.

Ils sont fréquents (jusqu'à 30 % des malades sous AINS), non dose-dépendants ; bénins ou sévères, ils paraissent liés à une exacerbation de la synthèse des leucotriènes.

Les effets cutanés bénins sont des éruptions polymorphes maculopapuleuses ou purpuriques, plus ou moins prurigineuses. L'urticaire est possible. Les accidents sévères sont très rares : syndrome de Lyell, syndrome de Stevens-Johnson. Les risques de toxidermie seraient plus le fait des pyrazolés et des oxicams.

Les effets indésirables cutanés sont identiques avec les coxibs.

Les pyrazolés pourraient exacerber un psoriasis.

- Effets allergiques et respiratoires.

Les AINS, tout comme l'aspirine, peuvent provoquer, chez les allergiques notamment, une rhinite, une conjonctivite, un œdème de Quincke et une crise d'asthme.

Les effets pulmonaires (toux, fièvre, hyperéosinophilie avec infiltrat bilatéral) sont possibles, là encore chez les allergiques. L'évolution est favorable à l'arrêt de l'AINS en cause.

En raison de sa structure chimique (radical sulfonamide), le célécoxib ne doit pas être employé chez un sujet allergique aux sulfamides.

- Effets indésirables hématologiques.

Une anémie sous AINS révèle un saignement digestif et impose une fibroscopie digestive. La thrombopénie et l'anémie hémolytique sont rares.

L'aplasie médullaire est devenue exceptionnelle, surtout depuis la stricte limitation d'emploi des pyrazolés.

- Effets indésirables hépatiques.

Tous les AINS peuvent être hépatotoxiques, y compris les coxibs. L'hépatite est le plus souvent silencieuse, découverte par les contrôles biologiques. Le mécanisme est souvent mixte, toxique et immunoallergique.

- Effets indésirables neurosensoriels et psychiques.

L'indométacine, AINS puissant, se complique dans 10 % des cas de céphalées, de vertiges et/ou d'étourdissements. Les AINS peuvent être responsables d'un syndrome confusionnel chez les sujets âgés.

- Tolérance cardiovasculaire et coxibs

Les coxibs n'interfèrent pas avec les fonctions plaquettaires et n'ont donc pas d'effet antiagrégant.

L'étude VIGOR ayant montré une augmentation des infarctus du myocarde dans le groupe traité par rofécoxib comparativement au groupe traité par naproxène, le doute a été jeté sur la tolérance cardiovasculaire des coxibs. Dans l'état actuel des connaissances, il n'y a pas de données scientifiques prouvant l'existence de complications cardiovasculaires liées à la prise de coxib. [3] Cependant, le risque thrombogène dépend de l'équilibre entre la thromboxane A_2 prothrombogène, dont la production dépend de la COX-1, et la prostacycline antithrombogène et vasodilatatrice dont la production dépendrait surtout de la COX-2. Les coxibs pourraient entraîner un déséquilibre et favoriser les thromboses en théorie. Cependant, il n'existe aucune donnée clinique humaine permettant d'affirmer cette hypothèse.

Quoiqu'il en soit, *il est recommandé de poursuivre, ou de débuter s'il y a indication, un traitement par aspirine à visée antiagrégante plaquettaire en cas de prescription d'un coxib.* [10]

Il faut garder à l'esprit que les coxibs n'ont pas d'effet antiagrégant plaquettaire et ne sauraient se substituer à la prescription d'aspirine à faible dose en cas de facteurs de risque cardiovasculaire.

Interactions médicamenteuses

- AINS entre eux ou associés à l'aspirine.

L'association est déconseillée du fait de l'augmentation du risque ulcérogène et d'hémorragie digestive (synergie additive). Récemment, on a pu mettre en évidence une perte de l'effet antiagrégant plaquettaire de l'aspirine en cas d'association avec de l'ibuprofène par compétition sur le site actif de la COX-1 plaquettaire. Cette association pourrait donc être contre-indiquée. [10]

- Anticoagulants (héparine et anti-vitamine K per os) et ticlopidine (Ticlid®).

L'association est fortement déconseillée du fait de la nette augmentation du risque hémorragique (déplacement des liaisons protéiques avec les anti-vitamines K et synergie de toxicité).

– - Diurétiques et inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.
Par l'action d'inhibition de la synthèse des prostaglandines, notamment dans le rein, les AINS peuvent entraîner, lorsqu'ils sont prescrits avec des diurétiques, des IECA ou des antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II, surtout chez le sujet âgé et/ou déshydraté, une insuffisance rénale par diminution de la filtration glomérulaire. L'association entre ces médicaments et les AINS impose donc une surveillance clinique et biologique stricte.

– - Lithium.
Il y a un risque d'augmentation de la lithémie, y compris avec les coxibs.

– - Corticoïdes.
Il est préférable d'éviter l'association AINS et corticoïdes car il existe une augmentation du risque de complications digestives, sauf si cette association a pour but de diminuer la dose nécessaire de corticoïdes au cours des rhumatismes inflammatoires.

– - Méthotrexate
Utilisé à faible dose (< 15 mg par semaine), il peut être associé à un AINS. À forte dose, cette association est interdite du fait du risque de toxicité hématologique.

Règles d'utilisation pratique

Les AINS sont surtout efficaces dans les douleurs aiguës. Ils ont surtout été étudiés en dose unique ou en traitement bref où ils semblent efficaces quelle que soit l'origine de la douleur. Leur activité antalgique pure n'étant pas bien évaluée dans des traitements prolongés, ils ne doivent donc pas être prescrits au long cours.

Chaque molécule a plutôt été étudiée dans certaines pathologies, mais il n'est pas possible d'établir une hiérarchie des AINS entre eux en termes d'activité antalgique. En dehors d'une sensibilité individuelle, il est possible qu'ils aient tous une activité comparable.

Les posologies à but antalgique sont plus faibles que lorsque l'on recherche un effet anti-inflammatoire.

Les risques d'effets secondaires sont toujours présents quelle que soit la posologie utilisée, bien que la toxicité digestive soit moindre à faible dose qu'à forte dose (mais n'est pas nulle).

L'échec d'un AINS ne préjuge pas de l'efficacité d'un autre AINS.

La prescription des AINS est guidée par les recommandations médicales suivantes :

– il n'y a pas lieu de poursuivre un traitement par un AINS lors des rémissions complètes des rhumatismes inflammatoires chroniques et en dehors des périodes douloureuses dans les rhumatismes dégénératifs ;

– il n'y a pas lieu de poursuivre un traitement par un AINS au-delà d'une période de 1 à 2 semaines et sans une réévaluation clinique dans les lombalgies aiguës et/ou lombosciatiques aiguës, et dans les rhumatismes abarticulaires en poussée ;

– il n'y a pas lieu de prescrire un AINS à des doses supérieures aux doses recommandées ;

– il n'y a pas lieu de prescrire un AINS par voie intramusculaire au-delà des tout premiers jours de traitement, la voie orale prenant le relais (la voie parentérale ne diminue pas le risque digestif, comporte des risques spécifiques et n'est pas plus efficace au-delà de ce délai) ;

– il n'y a pas lieu, car généralement déconseillé en raison du risque hémorragique, de prescrire un AINS chez un patient sous antivitamine K, ou sous héparine ou ticlopidine ;

– il n'y a pas lieu, particulièrement chez le sujet âgé, en raison du risque d'insuffisance rénale aiguë, de prescrire un AINS chez un

patient recevant un traitement par IECA, diurétiques ou antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II, sans prendre les précautions nécessaires ;

– il n'y a pas lieu d'associer un AINS à l'aspirine (sauf coxib s'il s'agit d'une indication à visée cardiovasculaire) ou de l'associer à un autre AINS, même à doses antalgiques ; il n'y a pas lieu d'associer AINS et corticoïdes, sauf dans certaines maladies inflammatoires systémiques évolutives (cas résistants de polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé, angéites nécrosantes, etc.).

Précautions liées au terrain :

– il n'y a pas lieu, car dangereux, de prescrire un AINS à partir du sixième mois de la grossesse, sauf indications obstétricales précises ;

– il faut associer une protection gastrique (inhibiteurs de la pompe à protons, misoprostol) chez les sujets ayant des facteurs de risque digestif et chez les patients de plus de 65 ans (sauf coxib à moins qu'il y ait prise concomitante d'aspirine à visée cardiovasculaire) ;

– chez les sujets âgés, il faut éviter si possible la prescription d'AINS, éviter la polymédication en hiérarchisant les traitements ; les AINS sur ce terrain exposent à plus d'effets indésirables digestifs (plus fréquents et plus graves), à l'insuffisance rénale aiguë (surtout si déshydratation, traitements diurétiques ou IECA), aux hépatites médicamenteuses et aux syndromes confusionnels ; si la prescription d'AINS est nécessaire, il faut choisir la posologie la plus faible possible, des AINS de demi-vie courte et une durée de traitement brève avec surveillance clinique.

Information du malade : il faut donner une information claire au malade concernant les modalités de traitement, les effets indésirables potentiels, les signes cliniques faisant suspecter une complication et les risques de l'automédication (association d'un AINS en vente libre comme antalgique).

OPIOÏDES FAIBLES

Il s'agit de la codéine, du dextropropoxyphène ou du tramadol, seuls ou en association, surtout avec le paracétamol. Ils induisent de ce fait des effets indésirables moins intenses, mais similaires aux opioïdes forts.[20]

Le passage du palier I au palier II se justifie par l'intensité de la douleur jugée par l'EVA (classiquement EVA > 4, mais il n'y a pas de règle précise) ou lorsque la douleur résiste au palier I (sans attendre) et sous réserve de leur bon usage.

■ *Codéinés*

La codéine possède une très faible affinité pour les récepteurs μ. Son action antalgique serait surtout liée à sa transformation hépatique en morphine sous l'effet du cytochrome P450, très variable suivant les individus, ce qui explique les variabilités d'efficacité d'un sujet à l'autre. De nombreuses associations contenant du paracétamol et de la codéine sont commercialisées, avec de 300 mg à 600 mg de paracétamol et de 8 à 50 mg de codéine par comprimé. Cette diversité d'association ne permet aucune comparaison d'efficacité entre ces médicaments. La durée d'action de la codéine est d'environ 4 heures et 30 mg de codéine équivalent à 5 mg de morphine. La posologie est le plus souvent de 2 comprimés toutes les 8 heures. La codéine est faiblement dépresseur respiratoire. Elle n'est pas toxicomanogène aux doses thérapeutiques, mais son usage peut être détourné par les toxicomanes. Elle est souvent responsable de troubles digestifs (constipation, nausées, vomissements) qu'il faut savoir prévenir et traiter (cf. infra), et de troubles neurosensoriels (somnolence, vertiges, céphalées). Chez les sujets âgés, il est conseillé de réduire de moitié la posologie. Ses principales contre-indications sont l'allergie à la codéine, l'asthme, les insuffisances respiratoire ou hépatique graves, la grossesse et l'allaitement.

■ *Associations paracétamol-dextropropoxyphène*

Le dextropropoxyphène est un opioïde faible dérivé de la méthadone. Son action antalgique est dix fois inférieure à celle de la morphine. Il est associé au paracétamol dans plusieurs spécialités. La durée d'action du dextropropoxyphène est de 4 heures. Il est recommandé de prescrire une prise toutes les 8 heures. Les effets secondaires mineurs sont : asthénie, vertiges, céphalées, somnolence, nausées, vomissements, parfois constipation. Il peut induire des hypoglycémies (chez l'insuffisant rénal ou hépatique, le sujet âgé et le diabétique) et des hépatites mixtes. Il existe un risque de toxicité accrue lors d'association avec la carbamazépine ou l'alcool, une potentialisation avec les autres morphiniques, les dépresseurs du système nerveux central et les médicaments hypoglycémiants. Les contre-indications sont l'hypersensibilité au principe actif, les insuffisances rénale et hépatique sévères. Il est désormais possible de le prescrire pendant la grossesse.

■ *Tramadol*

Le chlorhydrate de tramadol est un antalgique de niveau II ayant un effet opioïde faible (action sur les récepteurs μ) et un effet monoaminergique (inhibition de la recapture de la noradrénaline et de la sérotonine). Sa puissance analgésique est d'environ un quart à un tiers de celle de la morphine.

Il est commercialisé sous plusieurs noms de spécialité, avec des formes à libération immédiate (LI) dosées à 50 mg et des formes à libération prolongée (LP) dosées à 50, 100, 150 et 200 mg. Les formes LP sont données deux fois par jour. Les formes LI sont données à la posologie de 1 à 2 gélules toutes les 4 à 6 heures et sont moins utilisées car les effets indésirables sont plus fréquents. La dose maximale est de 400 mg par jour. Il existe des ampoules injectables à 100 mg (dose maximale quotidienne, 600 mg) réservées à l'usage hospitalier. Les effets indésirables les plus fréquents sont : nausées, vomissements, somnolence, céphalées, vertiges, sécheresse buccale et hypersudation. Il peut être associé à du paracétamol et de nouvelles spécialités sont désormais disponibles associant tramadol à LI et paracétamol. Il existe un risque de surdosage des antivitamines K et de la digoxine en cas d'association. Ses principales contre-indications sont l'insuffisance respiratoire, rénale ou hépatique sévère, l'épilepsie non contrôlée, la grossesse et l'allaitement, l'association aux inhibiteurs de la monoamine-oxydase et aux antidépresseurs sérotoninergiques.

ANTALGIQUE CENTRAL NON OPIACÉ : LE NÉFOPAM

Commercialisé sous une seule forme, injectable par voie intramusculaire ou intraveineuse, le néfopam (Acupan injectable®) est un antalgique central non morphinique. Certains le prescrivent adsorbé sur du sucre par voie orale. Il est recommandé de donner 1 ampoule (20 mg) par voie intramusculaire ou intraveineuse toutes les 4 à 6 heures, sans dépasser 120 mg par jour. Les effets indésirables sont la somnolence, les sueurs, les nausées et les effets atropiniques (bouche sèche, tachycardie, vertiges, rétention d'urine, etc.). Il est recommandé de ne pas l'associer à d'autres médicaments anticholinergiques et ses principales contre-indications sont l'épilepsie, le glaucome, l'adénome de prostate, les insuffisances rénale ou hépatique sévères, l'insuffisance coronarienne, la grossesse et l'allaitement. Il peut rendre de nombreux services car il est globalement bien toléré, peut être associé aux autres antalgiques et n'a pas les inconvénients des opioïdes, surtout les problèmes de constipation.

OPIOÏDES FORTS

■ *Opioïdes forts et douleur aiguë*

La douleur aiguë peut justifier une prescription d'opioïdes forts rapidement en cas d'échec des antalgiques de niveau II, soit d'emblée si la douleur paraît très intense. Un schéma posologique d'augmentation rapide des doses (titration) doit permettre d'atteindre le plus vite possible la dose nécessaire pour soulager le malade. L'opioïde fort peut être prescrit sur quelques jours après la phase de titration, puis peut être diminué en fonction de l'évolution des douleurs et de la maladie sous-jacente jusqu'à la dose de 40 mg

d'équivalent morphine per os par jour pour passer ensuite aux opioïdes faibles. La titration par voie orale est le plus souvent suffisante. La titration par voie intraveineuse peut être utilisée de façon plus rare afin d'obtenir une antalgie encore plus rapide. Seuls le sulfate et le chlorhydrate de morphine ont l'AMM dans la douleur non cancéreuse. Ce sont également les formes les plus adaptées au traitement d'une douleur aiguë. Les formes galéniques des autres opioïdes forts sont moins adaptées à la douleur aiguë (posologie trop élevée, absence de forme LI) et sont plutôt utilisées dans le cadre des douleurs chroniques cancéreuses et de la rotation des opioïdes.

Indications en rhumatologie

Les indications pour les opioïdes forts prescrits en cure courte sont : [57, 60]

– les radiculalgies intenses : la sciatique par conflit discoradiculaire, la cruralgie, la névralgie cervicobrachiale dont on connaît le caractère souvent intense et insomniant ;

– les fractures spontanées ou traumatiques, d'origine surtout ostéoporotique : fracture vertébrale, fracture sacrée, fracture costale ou pubienne, etc. ;

– les atteintes infectieuses : arthrite ou spondylodiscite, lorsque les antalgiques de niveau II ne soulagent que partiellement ;

– certaines localisations de rhumatismes abarticulaires comme la périarthrite hyperalgique de l'épaule lorsque les AINS et antalgiques de niveau II sont inefficaces ou contre-indiqués, ou l'algodystrophie exclusivement au stade précoce lorsque les traitements habituels (calcitonine, AINS, antalgiques de niveau II, infiltration, blocs) sont insuffisants ;

– une poussée de rhumatisme inflammatoire lors de laquelle les stratégies thérapeutiques habituelles (AINS, corticoïdes, traitements de fond) ne sont pas possibles ou insuffisantes.

Utilisation pratique dans la douleur aiguë

Face à une douleur aiguë, pour obtenir une analgésie rapidement, il est utile de recourir à une technique de titration par voie orale ou par voie parentérale avec les techniques de titration intraveineuse. [57]
La posologie à atteindre est celle nécessaire au soulagement du patient, dans le respect des règles de prescription et la limite de la tolérance du traitement. Il faut préalablement s'assurer de l'accord des malades et les informer sur le but du traitement, ses modalités et les effets indésirables. Il est souvent nécessaire de préciser que :

– l'emploi d'un opioïde fort est tout à fait adapté à la lutte contre la douleur non cancéreuse et qu'il ne préjuge pas de la gravité de la maladie sous-jacente ;

– le traitement n'est maintenu que quelques jours et n'entraîne pas de dépendance physique ou psychique.

Une bonne information améliore la qualité de la prise en charge et l'observance thérapeutique.

Dans la titration de la morphine par voie orale, il y a deux façons de procéder.

Morphine à libération prolongée associée à de la morphine à libération immédiate :

– débuter par 10 à 30 mg toutes les 12 heures de morphine LP (Skénan®, Moscontin®) ;

– rajouter des interdoses de morphine LI (Actiskénan®, Sévredol®), classiquement un dixième de la dose quotidienne de morphine LP, à proposer au patient toutes les 4 heures s'il persiste une douleur, tout en réalisant une mesure de l'EVA. L'intervalle entre les interdoses peut être raccourci si nécessaire jusqu'à 1 heure. Chaque interdose doit être notée sur une fiche de surveillance (heure, dose, EVA). Pour les patients hospitalisés, il est intéressant de disposer d'une courbe EVA, de la même manière que les courbes de température ou de tension artérielle ;

– au bout de 24 heures, il est nécessaire de calculer la dose consommée et de réajuster en fonction les doses de morphine LP. Par exemple, pour une consommation de morphine LP de 60 mg/24 heures et des interdoses de 60 mg/24 heures, la dose totale est de 120 mg/24 heures : il faut augmenter la dose de morphine LP à 60 mg matin et soir, et ainsi de suite jusqu'à ce qu'il n'y ait plus besoin d'interdose. Bien entendu, à chaque augmentation de la dose quotidienne, la dose de morphine LI doit être ajustée à un dixième de la dose de morphine LP. La posologie moyenne utilisée en rhumatologie est de 60 ± 20 mg/j.

Morphine à libération immédiate. Elle est administrée toutes les 4 heures jusqu'à obtention de la bonne dose analgésique, puis on calcule la dose des 24 heures et on passe à la morphine LP.

Chez les personnes âgées de plus de 70 ans, il est préférable de donner uniquement de la morphine LI toutes les 4 heures à faible dose (5 mg), car il existe fréquemment une insuffisance rénale (même si la créatininémie est normale) augmentant les risques d'accumulation de la morphine et les effets indésirables. Lorsque la clairance de la créatinine est inférieure à 50 mL/min, la posologie recommandée est de moitié (2,5 mg de sirop de morphine) toutes les 4 heures et lorsqu'elle est inférieure à 15 mL/min de 2,5 mg toutes les 6 à 8 heures.

La titration de la morphine par voie intraveineuse a pour but d'assurer une analgésie efficace dans les plus brefs délais.
La dose maximale recommandée pour la période de titration est de 0,05 mg/kg à 0,15 mg/kg. Elle est délivrée de façon fractionnée.
Conseils d'utilisation :

– injecter par voie intraveineuse un bolus de 2 mg de chlorhydrate de morphine, lentement, puis réinjecter de 2 mg en 2 mg toutes les 6 à 10 minutes jusqu'à sédation de la douleur (bolus de 1 mg chez les sujet âgés de plus de 70 ans) ;

– prescription systématique d'un antiémétique : en prophylaxie, le dropéridol (Droleptan®), à raison de 0,6 à 1,25 mg par voie intraveineuse et en curatif si échec du dropéridol, les sétrons (pas d'AMM) ;

– oxygénothérapie systématique au masque (3 l/min) ;

– surveillance permanente des paramètres suivants : conscience, pupilles, fréquence respiratoire et cardiaque, pression artérielle, évaluation répétée de la douleur, surveillance rapprochée après la titration. Recherche des effets secondaires : nausées, vomissements, rétention d'urine ;

– obligation d'arrêt de l'injection de morphine si la fréquence respiratoire est inférieure à 8 mouvements par minute ou si le malade est somnolent, difficile à réveiller et de disposer à tout moment de naloxone ;

– dans l'insuffisance rénale, réduction de la posologie et surveillance prolongée.

■ *Opioïdes forts et douleur chronique*

L'utilisation des opioïdes forts dans la douleur chronique non cancéreuse reste un sujet de controverses. Des recommandations d'utilisation en rhumatologie ont été élaborées sous l'égide du Comité d'étude de la douleur en rhumatologie (CEDR), section de la douleur de la Société française de rhumatologie. [45] Leur but n'est pas d'inciter à une utilisation imprudente de la morphine, mais d'aider le clinicien à son bon usage quand il a décidé d'y recourir. La morphine n'est qu'une des possibilités, mais est une possibilité, du traitement de la douleur non cancéreuse en rhumatologie. Celle-ci peut être utile dans les douleurs chroniques rebelles aux traitements habituels, lorsque l'indication a bien été sélectionnée. Il faut bien entendu favoriser au maximum les traitements brefs lors des poussées douloureuses, sans pour autant s'interdire un traitement au long cours lorsqu'il est justifié et suivi très régulièrement.

Sélection des patients et évaluation initiale

Peuvent être traités par la morphine les patients douloureux chroniques non ou insuffisamment soulagés par les thérapeutiques usuelles de la pathologie antérieurement définie (dégénérative, inflammatoire, etc.).

Tableau 4. – Tableau d'équianalgésie des morphiniques agonistes purs (d'après « Standards, options et recommandations 2002 sur les traitements antalgiques médicamenteux des douleurs cancéreuses par excès de nociception chez l'adulte, mise à jour » Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer)

Principe actif	Équivalence	Rapport	Règles de prescription
chlorhydrate de morphine par voie intraveineuse	20 mg	1/3	Règle des 7 jours
chlorhydrate de morphine par voie sous-cutanée	30 mg	1/2	Règle des 7 jours
sulfate de morphine par voie orale (Skenan®, Moscontin®)	60 mg	1	Règle des 28 jours
hydromorphone (Sophidone®)	8 mg	1/7,5	Règle des 28 jours
oxycodone (Oxycontin®)	30 mg	1 /2	Règle des 28 jours
fentanyl (Durogésic® patch)	25 µg (60 à 90 mg de morphine orale)	2/5	Règle des 28 jours avec délivrance pour 14 jours

L'évaluation initiale comprend :

– la synthèse de l'histoire de la maladie et des thérapeutiques entreprises ;

– une évaluation de toutes les composantes de la douleur et de son retentissement (échelles et indices appropriés) ;

– un avis psychiatrique spécialisé dans le cas de pathologies mal définies, de sujet très jeune, d'abus médicamenteux, d'éthylisme chronique, d'antécédent de toxicomanie et de suspicion de troubles psychiatriques.

Ne sont pas traités par la morphine les troubles psychologiques sévères, les fibromyalgies, les patients ayant un comportement addictif ou les patients dont les symptômes ne sont pas médicalement expliqués (troubles idiopathiques), les patients ayant des douleurs dont la composante psycho-socio-professionnelle est prédominante. Chez ces malades, la morphine a peu de chance d'être efficace et risque d'entraîner plus facilement une dépendance psychique.

Mise en route pratique d'un traitement

Une information est donnée au patient et à ses autres médecins sur les buts, les modalités et les effets indésirables potentiels du traitement. Les buts du traitement sont définis conjointement par le patient et son médecin, qui prend la responsabilité de la prescription de morphine. La dose initiale préconisée se situe entre 10 et 30 mg de sulfate de morphine LP, administrée par voie orale deux fois par jour à horaire fixe, en tenant compte du terrain. Les posologies faibles sont instituées chez les sujets âgés, insuffisants rénaux ou hépatiques. Un ajustement posologique se fait par paliers (lors de chaque consultation prévue), en augmentant au plus de 50 % la dose journalière. Il est possible de ne prescrire la morphine LP qu'une fois par jour le matin (pathologies mécaniques) ou le soir (pathologies inflammatoires). Une surveillance rapprochée, au minimum à j14 et j28, est instituée pour apprécier les effets indésirables et l'efficacité de la morphine jusqu'à obtention d'une posologie optimale. Un complément antalgique est prescrit dans le cas de douleurs fluctuantes (paracétamol, morphine LI, par exemple avant un déplacement ou une promenade prévue dans la pathologie arthrosique des membres inférieurs). Une prévention de la constipation est réalisée systématiquement à l'instauration du traitement (mesures hygiénodiététiques et laxatifs).

Évaluation et suivi du traitement

À chaque visite, on recherche des signes orientant vers un mésusage, un abus ou une dépendance psychique. Toute augmentation trop rapide des doses doit faire reconsidérer l'indication du traitement. En cas de décision d'arrêt, on diminue progressivement et on recherche les signes de sevrage.

■ *Principaux effets indésirables des opioïdes forts, précautions d'emploi et contre-indications* [20]

Troubles digestifs

Les opioïdes forts sont fréquemment responsables de troubles digestifs : nausées, vomissements, et constipation. Il est utile de prévenir, systématiquement et dès le début du traitement, la constipation grâce aux conseils hygiénodiététiques (fibres alimentaires, hydratation, etc.) et à la coprescription d'un laxatif, même si le traitement ne doit durer que quelques jours. La prévention des nausées et vomissements est conseillée pendant les premiers jours de traitement. Elle fait appel à la dompéridone, au métoclopramide ou à la métopimazine, et plus rarement à l'halopéridol ou aux antagonistes des récepteurs 5HT-3 de la sérotonine (sauf en cas de titration de la morphine par voie intraveineuse).

Dépression respiratoire

Théoriquement, elle ne survient pas si les opioïdes sont prescrits correctement, sans dose de charge, en augmentant progressivement les doses et s'il n'y a pas de surdosage (toujours être très prudent chez les sujets âgés), ni de contre-indication. Elle est rapidement réversible après injection de naloxone.

Autres effets indésirables

La sédation et la somnolence sont fréquentes : il faut en avertir le patient. La confusion mentale et la dysphorie peuvent apparaître, surtout chez les sujets âgés. Il existe également des risques de rétention urinaire, de prurit et de sécheresse buccale. La tolérance, ou accoutumance, est la nécessité d'augmenter les doses pour maintenir l'effet thérapeutique. La dépendance psychique (conduite toxicomaniaque) est exceptionnelle lorsque la prescription médicale est courte ; elle est probablement plus à prendre en compte dans l'utilisation au long cours des morphiniques. Si les indications sont respectées, il semble que la dépendance psychique soit rare comme en témoigne une étude récente sur la prescription de morphine dans la pathologie rhumatologique non cancéreuse. [55]

Rotation des opioïdes

Il semblerait que, dans certains cas, les effets indésirables des opioïdes forts puissent être diminués en changeant d'opioïde (par exemple, passage du sulfate de morphine au fentanyl transdermique, ou à l'oxycodone, ou à l'hydromorphone, etc.). Il s'agit de la rotation des opioïdes. Le Tableau 4 donne des bases pour effectuer une rotation à des doses dites équianalgésiques. Il s'agit d'indications, car les correspondances de dose sont variables en fonction des personnes, de l'ancienneté du traitement par opioïdes forts et de la nature de la rotation.

Contre-indications

Ce sont l'insuffisance respiratoire et l'insuffisance hépatique sévères, un état comitial, un traumatisme crânien et une hypertension intracrânienne, l'intoxication alcoolique aiguë et le delirium tremens.

TRAITEMENT DES DOULEURS NEUROPATHIQUES

Les pathologies ostéoarticulaires représentent plus de 50 % des douleurs chroniques non cancéreuses. Leurs mécanismes sont divers, par excès de nociception (arthrose, arthrite, etc.), souvent intriqué à un mécanisme neuropathique (sciatalgies, syndromes canalaires, etc.). Il est important de reconnaître ces différents mécanismes par l'interrogatoire et l'examen clinique afin d'adapter le traitement.

En rhumatologie, les tableaux douloureux mixtes avec une composante neuropathique sont nombreux : radiculalgies

chroniques postopératoires ou non, syndromes canalaires chroniques rebelles, syndrome douloureux régionaux complexes de type 2 (causalgies), neuropathies métaboliques, auto-immunes ou médicamenteuses, etc.

■ *Sémiologie des douleurs neuropathiques*

Il faut évoquer une participation neuropathique lorsqu'on relève à l'interrogatoire et à l'examen clinique les caractéristiques sémiologiques suivantes : [46]

– le délai d'apparition de la douleur après blessure nerveuse peut varier de quelques jours à plusieurs années (remaniements neuronaux et neurochimiques tardifs) ;

– la topographie douloureuse est systématisée : tronculaire (par exemple, sciatique poplité externe), radiculaire (par exemple, névralgie sciatique), plexulaire (par exemple, plexus brachial), cordonale, hémicorporelle (par exemple, syndrome thalamique), à limite supérieure franche avec niveau sensitif (paraplégie) ;

– l'existence de douleurs spontanées (non provoquées par un stimulus) qui combinent un fond douloureux permanent décrit comme des « brûlures » ou un prurit douloureux, sur lequel peuvent se greffer des accès douloureux paroxystiques à type de « décharges électriques », de « lancements » dans le même territoire ou dans une partie de celui-ci ;

– à l'examen clinique, il existe souvent une hypoesthésie avec perte globale de la sensibilité ou limitée à une modalité (thermoalgique, tact, diapason) ;

– enfin l'existence de douleurs provoquées : une hyperpathie (déclenchement de douleur intense par un stimulus nociceptif faible tel que les piqûres uniques ou répétées d'une même zone [sommation temporelle] ou de territoires cutanés étendus [sommation spatiale]), ou une allodynie : douleur provoquée par des stimuli habituellement non douloureux, stimuli mécaniques dynamiques (frottement) et statiques (pression), ou stimuli thermiques ; enfin, il est possible d'observer des troubles trophiques d'origine sympathique (chaleur locale, œdème, modifications vasomotrices et sudorales).

La présence de ces caractéristiques devrait conduire à l'utilisation de thérapeutiques antalgiques à visée neuropathique tels les antidépresseurs ou les antiépileptiques. Bien entendu, ces traitements sont adaptés aux douleurs chroniques résistantes aux traitements habituels. Il ne s'agit pas de prescrire un antidépresseur ou un antiépileptique dans la lombosciatique aiguë ou dans un syndrome du canal carpien simple.

■ *Antidépresseurs*

Les antidépresseurs tricycliques (imipramine, amitriptyline, clomipramine, doxépine, dothiépine) sont efficaces dans le traitement des douleurs chroniques (sciatique postopératoire, fibromyalgie) mais cet effet reste partiel. Les douleurs neuropathiques pures représentent le contexte pathologique le plus sensible à leurs effets analgésiques, observés indépendamment de leur effet thymoanaleptique. [2] Leurs effets indésirables (sécheresse buccale, constipation, tremblements, hypotension orthostatique, rétention d'urine, troubles de l'accommodation, risque de confusion chez les sujets âgés) sont fréquents et responsables de nombreux arrêts de traitement. La posologie est de 10 à 25 mg/j au départ, en augmentant progressivement par paliers de 5 mg toutes les semaines. La dose optimale moyenne est de 50 à 75 mg/j. Le délai d'action peut varier de quelques jours à 5 semaines.

Les antidépresseurs de type inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, bien qu'ils soient mieux tolérés, ont une efficacité globale moins importante. Des études contrôlées ont cependant montré leur efficacité dans certaines indications (paroxétine et citalopram dans la neuropathie diabétique, citalopram et fluoxétine dans la fibromyalgie).

■ *Antiépileptiques*

Ils sont utilisés dans les douleurs de type neuropathique. [2] En rhumatologie, ils sont utilisés essentiellement dans les lombosciatiques postopératoires.

Clonazépam : Rivotril® (hors AMM)

Il n'existe aucune étude contrôlée contre placebo ayant montré son efficacité. Son action est peut-être plus sédative qu'antalgique. Son introduction doit être progressive : de deux à cinq gouttes trois fois par jour, ou plutôt en une seule prise le soir pour éviter la somnolence diurne, et jusqu'à 4 à 6 mg/j. Les effets secondaires sont la somnolence, l'ébriété, l'ataxie et la confusion.

Carbamazépine : Tégrétol®

Il dispose de l'AMM uniquement dans la névralgie faciale. Il faut débuter à 100 mg/j (en deux prises), puis augmenter de 100 mg par paliers de 3 à 4 jours, jusqu'à une dose de 600 à 800 mg/j (au maximum 1 200 mg/j).

Les effets secondaires sont : nausées, vomissements, vertiges, troubles du transit, somnolence, confusion, ataxie, sécheresse buccale, troubles hématologiques et hépatiques, induction enzymatique.

La surveillance biologique comporte : numération formule sanguine, plaquettes et transaminases toutes les semaines le premier mois, puis tous les 2 à 3 mois.

Gabapentine : Neurontin®

Il dispose de l'AMM dans les douleurs postzostériennes. Son efficacité a été démontrée dans les douleurs neuropathiques diabétiques et dans les algies postzostériennes. Une étude récente contrôlée contre placebo montre également son efficacité dans plusieurs syndromes douloureux avec une composante neuropathique, tels que les syndromes douloureux régionaux complexes et les radiculopathies. [53] La posologie efficace doit être atteinte de façon progressive : 300 mg/j pendant 2 à 3 jours, puis augmenter de 300 à 400 mg tous les 3 jours pour obtenir la dose minimale efficace de 1 200 à 1 800 mg/j en trois prises (dose maximale de 3 600 mg/j). Les effets secondaires sont la somnolence, l'ataxie, les vertiges et les céphalées.

Oxcarbazépine : Trileptal® (hors AMM)

Il s'agit d'une molécule apparentée à la carbamazépine. Elle serait efficace dans les douleurs neuropathiques, mais nous ne disposons actuellement que d'études ouvertes et de trois études de comparaison avec la carbamazépine dans les neuropathies diabétiques. La posologie doit également être progressive, en débutant à la dose de 150 mg deux fois par jour et en augmentant par paliers de 150 mg tous les 3 jours jusqu'à une dose moyenne de 600 à 1 200 mg/j (dose maximale de 2 400 mg/j). Aucune surveillance biologique n'est nécessaire en dehors de la natrémie qui peut être abaissée, surtout chez les sujets âgés sous diurétique.

TECHNIQUES ANTALGIQUES NON MÉDICAMENTEUSES

■ *Neurostimulation transcutanée (TENS)*

Il s'agit de l'action antalgique procurée par des boîtiers stimulateurs portables. Les procédures de TENS ont fait l'objet de travaux de validation scientifiques. Il existe deux techniques. [50]

Neurostimulation transcutanée en mode conventionnel

On utilise des courants de 50 à 100 Hz, faits d'impulsion brèves, d'intensité faible de 10 à 40 mA. Le patient doit percevoir une sensation de paresthésies non douloureuses qui recouvrent le territoire douloureux. Les électrodes sont placées sur la zone de projection de la douleur ou en amont, sur le trajet du nerf sensitif du territoire. Cette modalité repose sur le renforcement de la

« théorie de la porte » en stimulant les grosses fibres myélinisées (Aβ) qui véhiculent la sensibilité non douloureuse, de manière à restaurer leur inhibition sur la transmission du message douloureux dans la corne postérieure de la moelle. La durée de stimulation est variable selon les sujets, mais doit être d'au moins 20 minutes. Le patient peut être soulagé pendant la séance, mais aussi après, avec un « post-effet » de quelques minutes à quelques heures. Le « post-effet » conditionne le nombre de séances à appliquer par jour. Les indications en rhumatologie sont les douleurs neuropathiques (radiculalgies aiguës ou chroniques, neuropathies périphériques), les atteintes tronculaires chroniques (par exemple, canal carpien séquellaire après chirurgie), [63] mais aussi la lombalgie chronique [28] et l'algodystrophie d'épaule. [34]

Les contre-indications sont l'application sur la région cervicale (influence sur le sinus carotidien), les stimulateurs cardiaques (risque d'interférence et de dérèglement) et la grossesse.

Neurostimulation transcutanée en mode basse fréquence endorphinique

Il s'agit de courants de 1 à 5 Hz faits d'impulsions isolées ou de salves d'impulsions de durée élevée et d'intensité élevée de 50 à 100 mA. Ces fréquences favorisent la sécrétion de peptides opioïdes. La superficie des électrodes doit être plus importante. L'effet ne se manifeste pas avant 20 à 30 minutes et peut durer plusieurs heures. Ce mode de stimulation s'adresse aux douleurs chroniques neuropathiques ou musculosquelettiques, lorsqu'il n'y a pas de résultats avec le TENS en mode conventionnel.

Des appareils de neurostimulation transcutanée peuvent être loués ou achetés, pris en charge par l'assurance maladie si la prescription est faite par un centre de prise en charge de la douleur. Il est important de réaliser une bonne éducation du patient au préalable.

Relaxation

Les techniques de relaxation ne sont pas utilisées seules dans le traitement des douleurs chroniques, mais s'intègrent facilement dans le cadre d'un programme de prise en charge multidisciplinaire. Bien que leurs mécanismes d'action soient inconnus, ces techniques permettent de rompre le cercle vicieux stress/tension musculaire/douleur. Elles demandent une implication des malades dans leur traitement. Il existe plusieurs techniques ; la plus simple consiste à demander au sujet allongé dans une ambiance sereine et musicale de relâcher volontairement chaque groupe musculaire et de respirer lentement par le nez. Ces exercices, après un apprentissage qui peut être long, peuvent s'intégrer dans un autoprogramme réalisable à domicile sans l'aide du « relaxateur ». Ces techniques ont des conséquences physiques objectivables (diminution du rythme cardiaque, de la tension musculaire) et des conséquences psychologiques (diminution des émotions comme la peur, l'agressivité, l'anxiété, la dramatisation, amélioration des troubles du sommeil).

DOULEUR CHRONIQUE ET PRISE EN CHARGE PSYCHIATRIQUE

L'intervention du psychiatre dans les pathologies douloureuses chroniques est importante du fait des intrications majeures entre processus somatiques et conflits psychiques. En effet, il n'est pas rare d'observer au cours de l'évolution d'une polyarthrite rhumatoïde un syndrome dépressif et, inversement, une pathologie psychiatrique peut se manifester par des symptômes douloureux ostéoarticulaires ou musculaires. La douleur chronique a de multiples conséquences, notamment aux plans interpersonnel et socioprofessionnel, ce qui accentue le retentissement de la douleur sur le fonctionnement psychique. Il est donc important d'avoir une vision globale de l'individu qui permette de dépasser le symptôme douloureux pour avoir une approche médico-psycho-sociale. Cette approche globale permet de mettre en place des stratégies thérapeutiques les mieux adaptées à chaque patient. Le diagnostic des troubles ou des modifications de la personnalité permet de réduire les facteurs d'entretien intervenant dans les douleurs chroniques, d'éviter les explorations ou interventions invasives et aggravantes, de réduire les décompensations psychiatriques. Il est important de dépister un syndrome dépressif ou des troubles anxieux interférant sur le traitement, la qualité de vie, la chronicisation des douleurs. Des travaux montrent que près de 50 % de ces troubles restent méconnus en raison de leur mode d'expression atypique et somatique. Outre le syndrome dépressif ou les troubles anxieux, il existe des difficultés diagnostiques dans les tableaux complexes. La dépression masquée en est un exemple, où les troubles somatiques sont au premier plan avec des troubles du sommeil, une asthénie matinale, des algies diverses, sans que le patient ne se plaigne de tristesse ou évoque une autodépréciation. Il faut rechercher des signes comme le retrait social, une incapacité discordante par rapport à la clinique, une irritabilité, etc. L'hypocondrie se caractérise par des préoccupations excessives concernant l'état de santé du sujet, avec la certitude d'être atteint d'une maladie grave. Il existe une surconsommation médicale dans un but de réassurance. La relation médecin-malade est souvent difficile, avec une conduite revendicative, voire quérulente, du patient qui se sent incompris. Convaincu de l'existence d'une pathologie somatique, le patient refuse l'intervention du psychiatre.

Le questionnaire HAD inclus dans le document d'évaluation de la douleur chronique de l'ANAES peut être un outil permettant un dépistage des troubles anxiodépressifs. Il peut également représenter une base de discussion avec le patient sur l'opportunité d'un entretien avec le psychiatre. Ceci doit se faire avec délicatesse, en expliquant au patient le retentissement quasi constant des douleurs sur le « moral », la vie quotidienne, les relations avec la famille ou dans le travail, l'importance de faire une évaluation globale de tous les facteurs qui pourraient entretenir la douleur (par exemple, l'anxiété et le stress entraînent des contractures musculaires, elles-mêmes à l'origine d'une augmentation des douleurs), l'éventualité d'une prise en charge psychothérapique transitoire sans la nécessité d'un traitement médicamenteux. D'autre part, le premier entretien avec le psychiatre peut permettre de dédramatiser la prise en charge psychothérapique ultérieure.

Les lombalgies chroniques constituent une bonne illustration des intrications médico-psycho-sociales soulignant l'intérêt d'une approche globale. Les lombalgies comportent souvent une part de souffrance psychique qui vient majorer le niveau des douleurs, expliquant la discordance entre la plainte, l'inefficacité des traitements antalgiques et le maintien d'un niveau de fonctionnement relativement élevé. L'existence de conflits psychiques peut précéder l'accident initial à l'origine de la lombalgie, qui joue un rôle de révélateur et conduit à l'apparition de symptômes somatiques. Ainsi coexistent une épine irritative lombaire et des facteurs psychologiques.

INTÉRÊTS DES CONSULTATIONS PLURIDISCIPLINAIRES DE LA DOULEUR

La prise en charge de la douleur chronique ne peut s'envisager qu'au terme d'une évaluation rigoureuse, avec analyse minutieuse de la sémiologie physique et psychique. L'évaluation et la prise en charge sont pluridimensionnelles et peuvent nécessiter de faire appel à plusieurs intervenants de disciplines diverses.

Cette approche pluridisciplinaire, à l'opposé des avis successifs et contradictoires qui induisent un nomadisme médical, repose sur une étroite coordination entre les intervenants. Toute douleur, a fortiori si elle est persistante, comprend une dimension émotionnelle et affective, quels que soient les mécanismes en cause. Au stade de la chronicité, il est difficile de faire la part entre facteurs psychiques déclenchants et secondaires. Cette analyse nécessite souvent le recours à un entretien psychiatrique. Il faut également rechercher les facteurs d'entretien de la douleur, surtout les dimensions psychosociales (situations sociale et professionnelle, ressources, l'existence d'un accident du travail consolidé ou non, la reconnaissance du dommage, voire d'un préjudice, la notion de conflit avec l'employeur, ou avec une compagnie d'assurance, ou un

tiers, ou avec la Caisse primaire d'assurance maladie). Un entretien avec une assistante sociale peut être nécessaire.

Une fois l'évaluation effectuée, une synthèse peut être réalisée avec tous les intervenants. Si l'évaluation a été pluridisciplinaire, les différents avis sont confrontés et discutés au cours d'une réunion de synthèse pluridisciplinaire. L'intérêt est au final de déboucher sur une proposition commune de prise en charge, qui doit être concertée et coordonnée par les différents acteurs. De la cohérence des avis et des propositions avancées par les différents interlocuteurs, le patient retient une idée claire de son problème et du projet thérapeutique auquel il souscrit avec une plus grande confiance. Cette prise en charge permet d'associer, aux techniques médicamenteuses souvent insuffisantes à ce stade, des techniques non médicamenteuses et une prise en charge psychothérapique.

SPÉCIFICITÉS PAR PATHOLOGIE

■ *Fibromyalgie*

La fibromyalgie est un syndrome caractérisé par des douleurs musculosquelettiques diffuses, d'origine inconnue, associées à des plaintes fonctionnelles multiples (fatigue, troubles du sommeil, douleurs abdominales, céphalées, etc.) et un examen clinique normal en dehors de points douloureux périarticulaires et rachidiens. [21] Des critères diagnostiques ont été établis par l'American College of Rheumatology en 1990. Il s'agit d'une affection fréquente, avec une prévalence de 2 % dans la population générale américaine. Cette prévalence augmente avec l'âge, et devient supérieure à 7 % entre 60 et 79 ans. Il existe une très nette prédominance féminine, de 80 à 90 %.

Il n'y a que très peu de traitements. Les anti-inflammatoires et les antalgiques ne sont pas efficaces, en dehors du tramadol. [24] Les antidépresseurs tricycliques (l'amitryptilline essentiellement) sont efficaces dans seulement 30 % des cas et à court terme, ce qui n'en fait en aucun cas l'unique traitement de la fibromyalgie, ce d'autant plus que les effets indésirables sont très fréquents et entraînent très souvent un arrêt prématuré du traitement. [56] Des études contrôlées ont montré l'efficacité des inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (citalopram et fluoxétine). [56] Corticoïdes et morphiniques sont inefficaces et déconseillés. Quelques essais cliniques ont pu montrer l'efficacité du tropisétron (inhibiteur des récepteurs 5HT-3 à la sérotonine), de l'hormone de croissance, du 5-hydroxy-tryptophane et de la kétamine (antirécepteurs NMDA). [24] Ces traitements ne sont pas prescrits en pratique courante et restent encore du domaine de la recherche clinique. Le traitement de la fibromyalgie est difficile et souvent décevant. Il nécessite une prise en charge multidisciplinaire associant traitement médicamenteux et techniques non médicamenteuses : psychothérapie, relaxation pour la gestion du stress, exercices physiques avec réentraînement progressif à l'effort, kinésithérapie douce et balnéothérapie, cure thermale, éducation du patient, thérapies comportementales et technique d'hypnose dans certains cas.

■ *Ostéoporose*

La prise en charge thérapeutique des douleurs de l'ostéoporose comporte une approche pharmacologique et physique. À la phase aiguë d'un tassement vertébral, le repos au lit est indispensable, mais le plus court possible, suivi d'une kinésithérapie antalgique. Le repos n'abolissant pas les accès douloureux paroxystiques liés aux changements de position, les antalgiques sont systématiquement prescrits, de niveau II, voire de niveau III. [49] La calcitonine, humanisée ou de saumon, est couramment utilisée en administration quotidienne durant 2 à 3 semaines lors de fractures vertébrales. Quelques études contrôlées contre placebo ont été consacrées à cette indication. Elles montrent une efficacité antalgique quelle que soit la voie d'administration. La calcitonine aurait une action antalgique centrale, médiée par le système opiacé endogène. [26] Même s'ils n'ont pas d'AMM, l'efficacité antalgique des bisphosphonates injectables (pamidronate, clodronate) a été mise en évidence lors d'études ouvertes. [25] Cette efficacité antalgique apparaît dès les premiers jours suivant la perfusion. Enfin, dans un nombre de cas très limité, la symptomatologie douloureuse demeure, en dépit des différents traitements. Une vertébroplastie, technique mise au point initialement dans le traitement des angiomes vertébraux agressifs, peut être discutée. [17]

■ *Arthrose*

En 1998, la European League Against Rheumatism (EULAR) a publié des recommandations sur la prise en charge de la gonarthrose. [44] Parmi les antalgiques utilisés, le paracétamol reste proposé en première intention en raison de son faible coût, de son efficacité et de sa faible toxicité. Lorsque le paracétamol est insuffisant pour soulager la douleur, ou lorsque l'arthrose est inopérable, ou en attente d'intervention, des antalgiques d'action centrale, comme le tramadol ou bien la morphine, peuvent être utilisés. [4] Les AINS et/ou les infiltrations corticoïdes sont plutôt recommandés lors des poussées congestives. L'effet antalgique supérieur des infiltrations corticoïdes sur le placebo, à court terme mais aussi à long terme, a été confirmé lors d'une étude effectuée sur 68 patients durant 2 ans. [48] Les infiltrations d'acide hyaluronique ont aussi montré une action antalgique supérieure au placebo et comparable aux AINS dans la gonarthrose. Leur effet sur la douleur est comparable ou supérieur aux corticoïdes locaux.

■ *Lombosciatique*

Deux situations vont être abordées, la lombosciatique aiguë et la lombosciatique chronique. La lombosciatique a différentes étiologies : par atteinte discale ou arthrosique, appelée lombosciatique commune, ou par atteinte inflammatoire, infectieuse, tumorale, appelée lombosciatique symptomatique. Dans les formes aiguës, lorsque la radiculalgie est intense, les opioïdes forts, en cure courte, peuvent soulager rapidement le patient. [57]

La prise en charge de la lombosciatique chronique est souvent plus difficile, car plusieurs facteurs vont interagir avec les facteurs organiques : facteurs psychiques, sociaux, professionnels, etc. La douleur étant plutôt de mécanisme neuropathique, en plus des antalgiques périphériques ou centraux, les coanalgésiques (antidépresseurs, antiépileptiques) sont couramment utilisés. Parmi les techniques non médicamenteuses, la TENS a un intérêt démontré.

ANNEXE 1. DOCUMENT DE L'AGENCE NATIONALE D'ACCRÉDITATION ET D'ÉVALUATION EN SANTÉ POUR L'ÉVALUATION DE LA DOULEUR CHRONIQUE [1]

■ *Mesure de l'intensité de la douleur (utiliser l'échelle 1, 2 ou 3)*

Trois échelles de mesure de l'intensité de la douleur vous sont proposées. Les réponses à une seule échelle sont suffisantes. Essayez de remplir l'échelle 1, en cas de difficultés essayez de remplir l'échelle 2, et en cas de difficultés remplissez l'échelle 3.

Échelle 1 : échelle visuelle analogique

Nous vous proposons d'utiliser une sorte de thermomètre de la douleur qui permet de mesurer l'intensité de la douleur.

L'intensité de votre douleur peut être définie par un trait tracé sur l'échelle comme dans l'exemple ci-dessous.

Pas de douleur	| __________ | __________ |	Douleur maximale imaginable

Une extrémité correspond à la « douleur maximale imaginable » : *plus le trait est proche de cette extrémité, plus la douleur est importante.*

L'autre extrémité correspond à « pas de douleur » : *plus le trait est proche de cette extrémité, moins la douleur est importante.*

Indiquez par une croix ou un trait sur la ligne le niveau de votre douleur pour chacun des trois types de douleur.

Douleur au moment présent :

Pas de douleur	|________________________|	Douleur maximale imaginable

Douleur habituelle depuis les 8 derniers jours :

Pas de douleur	|________________________|	Douleur maximale imaginable

Douleur la plus intense depuis les 8 derniers jours :

Pas de douleur	|________________________|	Douleur maximale imaginable

Échelle 2 : échelle numérique

Entourez ci-dessous la note de 0 à 10 qui décrit le mieux l'importance de votre douleur pour chacun des trois types de douleur. La note 0 correspond à « pas de douleur ». La note 10 correspond à la « douleur maximale imaginable ».

Douleur au moment présent :

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale imaginable

Douleur habituelle depuis les 8 derniers jours :

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale imaginable

Douleur la plus intense depuis les 8 derniers jours :

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale imaginable

Échelle 3 : échelle verbale simple

Pour préciser l'importance de votre douleur, répondez en entourant la réponse correcte pour chacun des trois types de douleur.

Douleur au moment présent :

0	1	2	3	4
absente	faible	modérée	intense	extrêmement intense

Douleur habituelle depuis les 8 derniers jours :

0	1	2	3	4
absente	faible	modérée	intense	extrêmement intense

Douleur la plus intense depuis les 8 derniers jours :

0	1	2	3	4
absente	faible	modérée	intense	extrêmement intense

ANNEXE 2. QUESTIONNAIRE DE SAINT-ANTOINE ABRÉGÉ

Il est issu du document pour l'évaluation de la douleur chronique de l'ANAES. [1]

Les qualificatifs de la douleur : vous trouverez ci-dessous (Tableau 5) une liste de mots pour décrire une douleur. Pour préciser le type de douleur que vous ressentez habituellement (depuis les 8 derniers jours), répondez en mettant une croix pour la réponse correcte.

ANNEXE 3. ÉCHELLE DU RETENTISSEMENT ÉMOTIONNEL

Elle est issue du document de l'ANAES pour l'évaluation de la douleur chronique. [1]

Les médecins savent que les émotions jouent un rôle important dans la plupart des maladies. Si votre médecin est au courant des émotions que vous éprouvez, il pourra mieux vous aider. Ce questionnaire (Tableau 6) a été conçu de façon à permettre à votre médecin de se familiariser avec ce que vous éprouvez vous-même sur le plan émotif. Ne faites pas attention aux chiffres et aux lettres

Tableau 5. – Questionnaire de Saint-Antoine abrégé

	0 absent **non**	**1 faible** **un peu**	**2 modéré** **modérément**	**3 fort** **beaucoup**	**4 extrêmement fort** **extrêmement**
Élancements					
Pénétrante					
Décharges électriques					
Coups de poignard					
En étau					
Tiraillement					
Brûlure					
Fourmillements					
Lourdeur					
Épuisante					
Angoissante					
Obsédante					
Insupportable					
Énervante					
Exaspérante					
Déprimante					

Tableau 6. – Échelle du retentissement émotionnel

		Je me sens tendu ou énervé :
3		la plupart du temps
2		souvent
1		de temps en temps
0		jamais
		Je prends plaisir aux mêmes choses qu'autrefois :
	0	oui, tout autant
	1	pas autant
	2	un peu seulement
	3	presque plus
		J'ai une sensation de peur comme si quelque chose d'horrible allait m'arriver :
3		oui, très nettement
2		oui, mais ce n'est pas grave
1		un peu, mais cela ne m'inquiète pas
0		pas du tout
		Je ris facilement et vois le bon côté des choses :
	0	autant que par le passé
	1	plus autant qu'avant
	2	vraiment moins qu'avant
	3	plus du tout
		Je me fais du souci :
3		très souvent
2		assez souvent
1		occasionnellement
0		très occasionnellement
		Je suis de bonne humeur :
	0	jamais
	1	rarement
	2	assez souvent
	3	la plupart du temps
		Je peux rester tranquillement assis à ne rien faire et me sentir décontracté :
3		oui, quoi qu'il arrive
2		oui, en général
1		rarement
0		jamais
		J'ai l'impression de fonctionner au ralenti :
	0	presque toujours
	1	très souvent
	2	parfois
	3	jamais
		J'éprouve des sensations de peur et j'ai l'estomac noué :
3		jamais
2		parfois
1		assez souvent
0		très souvent
		Je ne m'intéresse plus à mon apparence :
	0	plus du tout
	1	je n'y accorde pas autant d'attention que je le devrais
	2	il se peut que je n'y fasse plus attention
	3	j'y prête autant d'attention que par le passé
		J'ai la bougeotte et n'arrive pas à tenir en place :
3		oui, c'est tout à fait le cas
2		un peu
1		pas tellement
0		pas du tout
		Je me réjouis d'avance à l'idée de faire certaines choses :
	0	autant qu'auparavant
	1	un peu moins qu'avant
	2	bien moins qu'avant
	3	presque jamais
		J'éprouve des sensations soudaines de panique :
3		vraiment très souvent
2		assez souvent
1		pas très souvent
0		jamais
		Je peux prendre plaisir à un bon livre ou à une bonne émission radio ou de télévision :
	0	souvent
	1	parfois
	2	rarement
	3	très rarement
A	**D**	

imprimés à gauche du questionnaire. Lisez chaque série de questions et soulignez la réponse qui exprime le mieux ce que vous avez éprouvé au cours de la semaine qui vient de s'écouler. Ne vous attardez pas sur la réponse à faire, votre réaction immédiate à chaque question fournira probablement une meilleure indication de ce que vous éprouvez qu'une réponse longuement méditée.

Références

[1] Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé Évaluation et suivi de la douleur chronique chez l'adulte en médecine ambulatoire. *ANAES/Service des recommandations et références professionnelles* février 1999; Paris

[2] Attal N. Les douleurs neuropathiques (2e partie) : traitement des douleurs neuropathiques. *Neurologies* 2001; 4: 13-21

[3] Baigent C, Patrono C. Selective cyclooxygenase 2 inhibitors, aspirin, and cardiovascular disease. A reappraisal. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 12-20

[4] Bannwarth B. Opioids for osteoarthritis of the hip and knee: which opioids for which patients. *J Rheumatol* 2001; 28: 6-11

[5] Bannwarth B. Anti-inflammatoires non stéroïdiens inhibiteurs sélectifs de la cyclo-oxygénase-2 et lésions gastroduodénales. *Presse Méd* 2002; 31: 1469-1475

[6] Bannwarth B, Schmidt J, Queneau P. Antalgiques non morphiniques. In: *Douleurs aiguës, douleurs chroniques, soins palliatifs.* CNEUD, CNMD, SFAP, Ed MED-LINE, 2001; 103-107

[7] Bannwarth B. Coxibs: quand sont-ils le plus utiles? *Rélex Rhumatol* 2003; 58: 15-16

[8] Bensen WG, Fiechtner JJ, McMillen JL, Zhao WW, Yu SS, Woods EM et al. Treatment of osteoarthritis with celecoxib, a cyclooxygenase-2 inhibitor: a randomized controlled trial. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 1095-1105

[9] Bensen W, Weaver A, Espinoza L, Zhao WW, Riley W, Paperiello B et al. Efficacy and safety of valdecoxib in treating the signs and symptoms of rheumatoid arthritis: a randomized, controlled comparison with placebo and naproxen. *Rheumatology* 2002; 41: 1008-1016

[10] Berenbaum F. Coxibs: doit-on avoir peur du risque cardiovasculaire? *Réflex Rhumatol* 2003; 58: 11-13

[11] Bertin P, Vergne P. Prescription des anti-inflammatoires non stéroïdiens. *Maîtrise Orthop* 1999; 1 89: 28

[12] Bombardier C, Laine L, Reicin A, Shapiro D, Burgos-Vargas R, Davis B et al VIGOR study group Comparison of upper gastrointestinal toxicity of rofecoxib and naproxen in patients with rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2000; 343: 1520-1528

[13] Boureau F, Luu M, Doubrere JF. Élaboration d'un questionnaire d'auto-évaluation de la douleur par liste de qualificatifs. Comparaison avec le McGill Questionnaire de Melzack. *Thérapie* 1984; 39: 119-139

[14] Brooks P. Interpreting the clinical significance of the differential inhibition of cyclo-oxygenase-1 and cyclo-oxygenase-2. *Rheumatology* 1999; 38: 779-1388

[15] Cannon GW, Caldwell JR, Holt P, McLean B, Seidenberg B, Bolognese J et al Rofecoxib phase III protocole 035 study group Rofecoxib, a specific inhibitor of cyclo-oxygenase 2, with clinical efficacy comparable with that of diclofenac: result of one-year, randomized, clinical trial in patients with osteoarthritis of the knee and hip. *Arthritis Rheum* 1999; 43: 978-987

[16] Cesselin F, Collin E, Bourgoin S et al. Pharmacological and physiological modulations of the release peptides from nociceptors. In: Besson JM, Guilbaud G, Ollat H, eds. *Peripheral neurons in nociception: physiopharmacological aspects.* Paris: John Libbey eurotext, 1994; 255-271

[17] Cortet B, Cotten A, Boutry N. Percutaneous vertebroplasty in the treatment of osteoporotic vertebral compression fractures: an open prospective study. *J Rheumatol* 1999; 26: 222-228

[18] Davies DV. Anatomy and physiology of diarthrodial joints. *Ann Rheum Dis* 1945; 5: 29-35

[19] Devor M, Seltzer Z. Pathophysiology of damaged nerves in relation to chronic pain. In: Wall PD, Melzack R, eds. *Textbook of pain.* New York: Churchill Livingstone, 1999; 129-164

[20] Dubray C, Montastruc JL, Eschalier A. Antalgiques morphiniques. In: *Douleurs aiguës, douleurs chroniques, soins palliatifs.* CNEUD, CNMD, SFAP, Ed MED-LINE, 2001; 89-102

[21] Dumolard A, Juvini R. La fibromyalgie. *Synoviale* 2000; 94: 15-26

[22] Emery P, Zeidler H, Kvien TK, Guslandi M, Naudin R, Stead H et al. Celecoxib versus diclofenac in long-term management of rheumatoid arthritis: randomized double-bind comparison. *Lancet* 1999; 354: 2106-2111

[23] Foreman JC. Peptides and neurogenic inflammation. *Br Med Bull* 1987; 43: 386-400

[24] Forseth K, Gran JT. Management of fibromyalgia. What are the best treatment choices? *Drugs* 2002; 62: 577-592

[25] Gangji V, Appelboom T. Analgesic effect of intravenous pamidronate on chronic back pain due to osteoporotic vertebral fractures. *Clin Rheumatol* 1999; 18: 266-267

[26] Gennari C. Analgesic effect of calcitonin in osteoporosis. *Bone* 2002; 30 suppl5: 67-70

[27] Gentle MJ, Thorp BH. Sensory properties of ankle joint capsule mechanoreceptors in acute monoarthritic chickens. *Pain* 1994; 57: 361-374

[28] Ghoname EA, Craig WF, White PF. Percutaneous electrical nerve stimulation for low back pain: a randomised crossover study. *JAMA* 1999; 281: 818-823

[29] Geusen PP, Truitt K, Sfikakis P, Zhao PL, DeTora L, Shingo S et al. A placebo and active comparator-controlled trial of rofecoxib for the treatment of rheumatoid arthritis. *Scand J Rheumatol* 2002; 31: 230-238

[30] Guirimand F, Le Bars D. Physiologie de la nociception. *Ann Fr Anesth Réanim* 1996; 15: 1048-1079

[31] Jensen MP, Karoly P, Braver S. The measurements of clinical pain intensity: a comparaison of six methods. *Pain* 1986; 27: 117-126

[32] Kellgren JH, Samuel EP. The sensitivity and innervation of the articular capsule. *J Bone Joint Surg [Br]* 1950; 32: 84-92

[33] Kumazawa T. Functions of the nociceptive primary neurons. *Jap J Physiol* 1990; 40: 1-14

[34] Leandri M, Paradi C, Rigardo C. Comparison of TENS treatments in hemiplegic shoulder pain. *Scand Rehabil Med* 1990; 2: 69-72

[35] Le Bars D, Bouhassira D, Villanueva L. Opioids and diffuse noxious inhibitory controls in the rat. In: Bromm B, Desmedt JE, eds. *Pain and the brain: from nociceptor to cortical activity: Advances in pain research and therapy.* New York: Raven Press, 1995; 517-539

[36] Le Bars D, Plaghki L. Douleurs: bases anatomiques, physiologiques et psychologiques. In: *Douleurs aiguës, douleurs chroniques, soins palliatifs.* CNEUD, CNMD, SFAP, Ed MED-LINE, 2001; 41-82

[37] Leung AT, Malmstrom K, Gallacher AE, Sarembock B, Poor G, Beaulieu A et al. Efficacy and tolerability profile of etoricoxib in patients with osteoarthritis: a randomized, double-bind, placebo and active-comparator controlled 12-week efficacy trial. *Curr Med Res Opin* 2002; 18: 49-58

[38] Levine JD, Fields HD, Basbaum AL. Peptides and primary afferent nociceptor. *J Neurosci* 1993; 13: 2273-2286

[39] Lewis GR, Mendell LM. Nerve growth factor and nociception. *Trends Neurosci* 1993; 16: 353-359

[40] Makarowski W, Zhaot W, Bevirt T, Recker DP. Efficacy and safety of the COX-2 specific inhibitor valdecoxib in the management of osteoarthritis of the hip: a randomized, double-blind, placebo-controlled comparison with naproxen. *Osteoarthritis Cartilage* 2002; 10: 290-296

[41] Matsumoto AK, Melian A, Mandel DR, McIlwain HH, Borenstein D, Zhao PL et al. A randomized, controlled, clinical trial of etoricoxib in the treatment of rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2002; 29: 1623-1630

[42] Mc Cormack K. Non-steroidal anti-inflammatory drugs and spinal nociceptive processing. *Pain* 1994; 59: 9-43

[43] Meyer EA, Campbell JN, Raja SN. Peripheral neural mechanisms of nociception. In: Wall PD, Melzack R, eds. *Textbook of pain.* New York: Churchill Livingstone, 1994; 13-44

[44] Pendleton A, Arden N, Dougados M. EULAR recommendations for the management of knee osteoarthritis: report of a task force of the standing committee for international clinical studies including therapeutic trials. *Ann Rheum Dis* 2000; 59: 936-944

[45] Perrot S, Bannwarth B, Bertin P, Javier RM, Glowinski J, Le Bars M et al. Utilisation de la morphine dans les douleurs rhumatologiques non cancéreuses: Les recommandations de Limoges. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1999; 66: 651-657

[46] Perrot S, Trèves R. Les douleurs neuropathiques en rhumatologie. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002; 69: 961-970

[47] Phan O, Burnier M. Qu'en est-il de la tolérance rénale des coxibs? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2003; 70: 545-549

[48] Raynauld JP, Buckland-Wright C, Ward R, Choquette D, Haraoui B, Martel-Pelletier J et al. Safety and efficacy of long-term intraarticular steroid injections in osteoarthritis of the knee. A randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum* 2003; 48: 370-377

[49] Ringe JD, Faber H, Bock O. Transdermal fentanyl for the treatment of back pain caused by vertebral osteoporosis. *Rheumatol Int* 2002; 22: 199-203

[50] Roques CF. Pratique de l'électrothérapie. In: ParisSpringer-Verlag1997; 87-91

[51] Rosner HL. Conn's Current Therapy. In: PhiladelphiaWB Saunders1990; 1-7

[52] Salmon JA, Higgs GA. Prostaglandins and leukotrienes as inflammatory mediators. *Br Med Bull* 1987; 43: 285-296

[53] Serpell MG Neuropathic Pain Study Group Gabapentin in neuropathic pain syndromes: a randomised, double-bind, placebo controlled trial. *Pain* 2002; 99: 557-566

[54] Silverstein FE, Faich G, Goldstein JL, Simon LS, Pincus T, Whelton A et al. Gastrointestinal toxicity with celecoxib vs nonsteroidal anti-inflammatoty drugs for osteoarthritis and rheumatoid arthritis: the CLASS study. *JAMA* 2000; 284: 1247-1255A randomized controlled trial. Celecoxib long-term arthritis safety study

[55] Tassain V, Attal N, Fletcher D, Brasseur L, Dégieux P, Chauvin M et al. Long-term effects of oral sustained release morphine on neuropsychological performance in patients with chronic non-cancer pain. *Pain* 2003; 104: 389-400

[56] Thomas E, Blotman F. Les traitements antidépresseurs améliorent-ils vraiment la fibromyalgie? *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002; 69: 1165-1167

[57] Trèves R, Vergne-Salle P, Grilo RM, Bonnet C, Bertin P, Scotto di Fazano C. Utilisation des opioïdes forts dans les douleurs aiguës rhumatologiques. *Douleur* 2003; 4: 5-9

[58] Turk DC, Melzack R, Wall PD. Handbook of pain assessment. New York: Guilford Press, 1992; 491p

[59] Urban L, Thompson SW, Dray A. Modulation of spinal excitability: co-operation between neurokinin and excitatory amino acid transmitters. *Trends Neurosci* 1994; 17: 432-438

[60] Vergne P, Bertin P, Trèves R, Queneau P. Quelle place pour les opioïdes forts dans les douleurs bénignes? In: Queneau P, Ostermann G, eds. *Le médecin, le malade et la douleur.* Paris: Masson, 2000; 133-136

[61] Vergne P, Bertin P, Trèves R. Aspirine, douleurs et inflammation. *Rev Méd Interne* 2000; 21 suppl1: 89-96

[62] Vergne P, Bertin P, Bonnet C et al. Anti-inflammatoires non stéroïdiens et cyclo-oxygénases. *Thérapie* 1995; 51: 639-646

[63] Vibes J. Neurostimulations périphériques tégumentaires. In: Vibes J, ed. *Les douleurs neuropathiques.* Paris: Masson, 2002; 61-75

[64] Wall PD. The gate control theory of pain mechanisms: a re-examination and re-statement. *Brain* 1978; 101: 1-18

[65] Watling KJ, Krause JE. The rising sun shines on substance P and related peptides. *Trends Pharmacol Sci* 1993; 14: 81-84

[66] Woolf CJ. The dorsal horn: state-dependent sensory processing and the generation of pain. In: Wall PD, Melzack R, eds. *Textbook of pain.* New York: Churchill Livingstone, 1994; 101-112

[67] Woolf CJ. Molecular signals responsible for the reorganization of the synaptic circuity of the dorsal horn after peripheral nerve injury: the mechanisms of tactile allodynia. In: *Molecular neurobiology of pain, progress in pain research and management.* Seattle: IASP Press, 1997; 171-200

[68] Wyke B. The neurology of joints: a review of general principles. *Clin Rheum Dis* 1981; 7: 233-239

[69] Yaksh TL, Malmberg A. Central pharmacology of nociceptive transmission. In: Wall PD, Melzack R, eds. *Textbook of pain.* New York: Churchill Livingstone, 1994; 164-200

Fibromyalgie

E Houvenagel

Résumé. – *La fibromyalgie est définie par un syndrome polyalgique chronique associé à la présence de points douloureux reproduits à la palpation. Elle est souvent associée à d'autres symptômes tels que fatigue, troubles du sommeil, troubles de l'humeur. Si son organicité est controversée, la fibromyalgie est maintenant perçue comme une maladie distincte, définie par des critères établis par le collège américain. À ce jour, l'étiologie de la fibromyalgie n'a toujours pas été reconnue et aucune théorie uniciste n'a été adoptée. Un trouble de la modulation centrale de la douleur est volontiers évoqué et de nombreux travaux ont été menés ces dernières années afin de préciser les composantes du système nerveux central impliquées dans la fibromyalgie. La prise en charge thérapeutique est difficile et comporte des traitements reposant surtout sur les antalgiques centraux, et une approche plus globale non médicamenteuse. Elle permet plus une amélioration de la qualité de vie qu'une guérison des symptômes.*

Mots-clés : *fibromyalgie, syndrome polyalgique, douleur, fatigue, antalgiques, antidépresseurs.*

Introduction

Les syndromes polyalgiques représentent un fréquent motif de consultations en pratique rhumatologique. Le démembrement des états polyalgiques depuis le début du XXe siècle, la recherche d'une convergence dans les données cliniques et la définition de critères par le collège américain en 1990 [75] ont permis d'individualiser le concept de fibromyalgie. La fibromyalgie est définie par un syndrome polyalgique chronique, d'origine non inflammatoire, associé à des points douloureux à la palpation, sans autres anomalies cliniques articulaires. La prévalence estimée à 2 % de la population justifie le nombre de travaux scientifiques qui ont principalement exploré les mécanismes pathogéniques.

Terminologie

Le terme fibromyalgie actuellement consacré a été précédé d'appellations diverses telles que rhumatisme psychogénique, polyenthésopathie. Le terme de « fibrositis » actuellement abandonné a longtemps été utilisé dans les pays anglo-saxons, traduit en France par fibrosite, bien qu'il ne s'agisse ni d'une anomalie du tissu conjonctif ni d'une affection inflammatoire. Le terme de fibromyalgie ne fait pas l'unanimité en raison de sa référence au muscle. Kahn a proposé l'appellation de syndrome polyalgique idiopathique diffus (SPID) qui a le mérite de mettre la lumière sur le caractère syndromique et sur l'absence d'étiologie précise, et de souligner le caractère panalgésique de l'affection [41]. La distinction fibromyalgie primitive et fibromyalgie secondaire longtemps prônée aux États-Unis est loin d'être admise par tous. En France le terme de fibromyalgie fait référence de manière implicite à son caractère primaire. Dans les autres situations, il s'agit de diagnostics différentiels, plutôt que de fibromyalgie dite secondaire.

Fibromyalgie : entité ou non-entité ?

La fibromyalgie est certainement l'entité dont l'existence même est la plus controversée dans la communauté scientifique rhumatologique [59]. Elle fait encore l'objet de nombreuses polémiques et rencontre un scepticisme parfois agressif. L'absence d'organicité évoquée sur le manque d'éléments objectifs explique une grande partie de cette attitude. Pour certains, l'état des patients résulterait de la conjonction d'un terrain psychologique défavorable et de facteurs sociaux. Toutefois, même s'il s'agit d'un syndrome somatique fonctionnel, rien n'empêche d'adopter une même appellation pour décrire des symptômes associés à des données cliniques qui sont par ailleurs stéréotypées. La fibromyalgie ne peut en tout cas être considérée comme une simple « construction artificielle », car les malades existent et on ne peut nier la réalité des symptômes ni la souffrance qu'ils entraînent. L'intérêt de cristalliser ces symptômes sous une appellation précise est de proposer au patient une étiquette définie, évitant le recours à des investigations inutiles, et de promouvoir une recherche singulière autour d'un modèle douloureux particulier. Enfin, plusieurs travaux ont mis en évidence des éléments objectifs témoignant de perturbations de la neuromodulation et du traitement de la douleur par rapport à des groupes témoins, renforçant ainsi la nécessité d'individualiser cette entité [32, 37, 50].

Épidémiologie

La fibromyalgie est habituellement diagnostiquée chez la femme d'âge moyen. La nette prédominance féminine proche de 90 % est soulignée dans toutes les études. Le début après l'âge de 40 ans est habituel mais peut être plus précoce et ne serait pas exceptionnel

Éric Houvenagel : Professeur à la faculté libre de médecine de Lille, rhumatologue, chef de service, service de rhumatologie, centre hospitalier St Philibert, rue du Grand-But, 59462 Lomme cedex, France.

Tableau I. – Critères de la fibromyalgie [66].

1 - Douleurs bilatérales et étendues, c'est-à-dire : douleurs du côté gauche et du côté droit du corps, au-dessus et au-dessous de la taille, associées à des douleurs du squelette axial (colonne cervicale, dorsale, lombaire et douleurs de la paroi thoracique antérieure)
2 - Douleurs à la palpation digitale de 11 des 18 points sensibles suivants (en exerçant une pression voisine de 4 kg) :
- occiput : bilatérales, à l'insertion des muscles sous-occipitaux
- rachis cervical inférieur : bilatérales, sur les versants antérieurs des espaces intertransversaires C5-C7
- trapèze : bilatérales, au milieu du bord supérieur
- sus-épineux : bilatérales, à l'origine de l'épine de l'omoplate, près de son bord interne
- 2^{e} côte : bilatérales, à la 2^{e} articulation costochondrale, à côté de la face supérieure de l'articulation
- épicondyle : bilatérales, à 2 cm au-dessous de l'épicondyle
- fessières : bilatérales, dans le cadran supéroexterne de la fesse
- grand trochanter : bilatérales, au bord postérieur du grand trochanter
- genou : bilatérales, près de l'interligne interne

Le diagnostic de fibromyalgie est retenu si les critères 1 et 2 sont présents et si les douleurs durent depuis au moins 3 mois

chez l'enfant [4]. Les fibromyalgies observées dans la population masculine pourraient être plus sévères, et entraîner un retentissement fonctionnel plus important [12]. Les troubles psychiatriques s'observeraient avec une plus grande fréquence. Un niveau socioéconomique élevé est volontiers associé à la maladie.

La prévalence a pu être estimée à 2 % dans une population adulte nord-américaine [74], 1,3 % dans une population européenne [46], atteignant 3,4 à 4,9 % chez les femmes, 0,5 à 1,5 % chez les hommes [68, 74]. L'incidence de la fibromyalgie a été calculée à 583/100 000 dans une population féminine norvégienne [26]. Dans la pratique rhumatologique, la fibromyalgie constitue un des diagnostics les plus fréquents qui peut varier de 3 à 20 % selon les pratiques, cette différence étant liée à l'intérêt porté à la maladie, aux critères utilisés, au mode du recrutement.

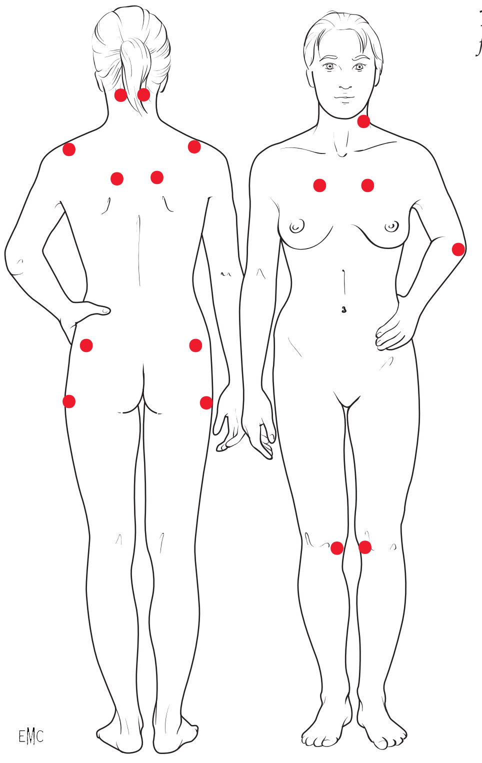

1 *Points douloureux de la fibromyalgie.*

Diagnostic clinique

SYNDROME POLYALGIQUE

Il apparaît au premier plan des symptômes. Il débute sur un mode progressif ou brutal et évolue sur un mode chronique. Les douleurs sont localisées aux muscles, aux zones d'insertion ou aux articulations. Les sites préférentiels intéressent les régions axiales, en particulier rhizoméliques (cervico-bi-scapulaires et lombofessières), plus rarement les articulations périphériques et distales. Les douleurs sont souvent vécues comme permanentes avec une recrudescence et une raideur matinale. Leur intensité varie volontiers en fonction du niveau d'activité physique, de facteurs climatiques, de la réduction du sommeil, du stress.

POINTS DOULOUREUX

Le fait essentiel pour établir le diagnostic est la mise en évidence de points douloureux multiples à la palpation. Des critères ont été établis par un comité multicentrique de l'American College of Rheumatology (ACR) à partir de 558 patients (293 fibromyalgiques comparés à un groupe de 265 patients suivis pour d'autres syndromes douloureux) *(tableau I)* [75]. La comparaison des groupes a permis d'identifier 18 sites anatomiques dont la localisation est schématisée dans la figure 1. Le caractère symétrique est habituellement observé. Ces critères possèdent une sensibilité de 88,4 %, une spécificité de 81,1 %.

La pression du doigt permettant d'obtenir la douleur est de l'ordre de 4 kg. Un dolorimètre qui permet une mesure plus précise de la pression appliquée est utilisé dans les études cliniques, mais n'est pas indispensable en pratique courante. La pression nécessaire pour faire apparaître un seuil douloureux est nettement diminuée dans le groupe fibromyalgie par rapport au groupe témoin (1,9 kg dans le cas de la fibromyalgie, contre 5,4 kg pour le groupe témoin) [10]. Cela témoigne d'une diminution du seuil douloureux dans la fibromyalgie [58], qui en fait apparaît généralisée et non pas restreinte aux points spontanément douloureux ou aux points définis par le collège américain, ce qui rend d'ailleurs plus fragile l'utilisation de ces critères. D'autre part la sensibilité à la douleur est de nature plurimodale, ne concernant pas seulement les stimuli mécaniques, mais aussi électriques ou thermiques. Au total, plutôt qu'un état d'hyperalgésie, la fibromyalgie pourrait être définie comme un état d'allodynie généralisée [67], correspondant à une situation dans laquelle la douleur est induite par un stimulus qui n'entraîne pas de douleur à l'état normal.

La pression exercée est subjective et variable d'un examinateur à l'autre. Le clinicien, pour être objectif, doit donc acquérir un certain entraînement chez les patients témoins et fibromyalgiques. Il faut rappeler que les sites définis peuvent être douloureux chez les témoins si la pression appuyée est trop importante. Des points « témoins » indolores à la pression doivent être recherchés au milieu du front, tiers de l'avant-bras, médiopied.

Plusieurs critiques doivent être formulées envers ces critères : absence de critères d'exclusion ou de distinction entre fibromyalgie primaire et secondaire. Enfin, ils n'exigent qu'un minimum de 3 mois d'évolution ce qui paraît insuffisant d'autant que des syndromes polyalgiques transitoires avec présence de points douloureux peuvent se rencontrer au cours des infections virales aiguës [60]. Par ailleurs, le diagnostic de fibromyalgie ne peut être éliminé s'il existe moins de 11 points douloureux, en présence de symptômes associés.

SIGNES NÉGATIFS

En dehors de la présence des douleurs à la palpation, l'examen clinique est pauvre et les signes négatifs sont importants à prendre en considération. L'examen articulaire, musculaire et neurologique objectif est normal. Il n'y a pas de modification du jeu articulaire ni de signes inflammatoires locaux. L'état général est conservé et il n'existe pas d'atteintes viscérales.

Les examens biologiques et radiologiques ne sont pas contributifs en dehors des modifications rapportées à l'âge. Ils ont un intérêt essentiel pour le diagnostic différentiel.

Tableau II. – Symptômes associés au cours de la fibromyalgie.

Fatigue générale
Fatigue musculaire
Raideur matinale
Troubles du sommeil
Paresthésies
Céphalées de tension, migraine
Colopathie fonctionnelle
Dysménorrhée
Mictions impérieuses
Syndrome sec
Phénomène de Raynaud

TROUBLES DU SOMMEIL

Les troubles du sommeil sont fréquemment notés lors de l'interrogatoire, et volontiers évoqués spontanément par le patient. Ils sont présents chez 80 à 100 % des patients. Il s'agit habituellement d'un sommeil de mauvaise qualité, avec impression de sommeil non réparateur. De manière quantitative les études ont révélé par rapport aux sujets normaux une diminution du temps total de sommeil, une augmentation du nombre d'éveils, une diminution du sommeil lent profond et en particulier du stade 4, qui joue un rôle important dans les processus de récupération. De plus, la privation chez les sujets normaux de sommeil de stade 4 reproduit des symptômes très proches de la fibromyalgie [45]. Les enregistrements électro-encéphalographiques (EEG) ont objectivé certaines anomalies du sommeil lent profond comportant une intrusion d'ondes alpha dans le sommeil lent delta (activité dite activité alpha-delta) [49]. Toutefois ces anomalies EEG ne sont pas constantes, n'ont rien de spécifique et ne sont pas corrélées à la sévérité des symptômes de la fibromyalgie [16]. Une fréquence plus importante de syndrome d'apnée du sommeil a été rapportée, mais non confirmée [3]. Enfin, près d'une fois sur deux est observé un syndrome des secousses périodiques des membres inférieurs parfois responsables d'éveil.

AUTRES SYMPTÔMES ASSOCIÉS [75, 77]

La liste des symptômes associés est résumée dans le tableau II. Ils ont une utilité diagnostique même s'ils n'appartiennent pas aux critères américains. Les symptômes non douloureux les plus constants en dehors des troubles du sommeil sont la fatigue générale et la fatigue musculaire qui ont été constatées dans toutes les séries, atteignant 80 à 90 % des patients. Cette fatigue parfois très invalidante prédomine au réveil et s'accompagne d'un manque d'énergie, d'une diminution à l'endurance musculaire. Toutefois la force musculaire dynamique et isométrique ne paraît pas diminuée par rapport à des témoins sains [34]. En revanche, les qualités musculaires fonctionnelles apparaissent réduites en termes de résistance à la fatigue, d'endurance musculaire statique [47]. Les céphalées et la colopathie spasmodique sont décrits chez plus de 50 % des patients. Cette dernière s'associe à une diminution du seuil de perception viscérale, à rapprocher de la diminution du seuil douloureux. Les paresthésies sont signalées chez trois quarts des patients, sans modification objective neurologique.

Facteurs déclenchants [29]

Près de la moitié des patients rapportent que leurs symptômes débutent de manière soudaine, à la suite d'un épisode viral pseudogrippal [11]. Plusieurs publications font état d'une relation possible entre fibromyalgie et certains facteurs infectieux qui ont été identifiés, tels que parvovirus B19, virus de l'hépatite C, virus coxsackie, virus de l'immunodéficience humaine (VIH), *Borrelia burgdorferi*. Ces observations sporadiques justifient des études sur de plus larges échantillons afin de confirmer cette relation.

Un traumatisme physique initial (par exemple accident en particulier traumatisme du rachis cervical ou intervention chirurgicale) déclenche les symptômes avec une fréquence variable, pouvant atteindre 20 %. Le site du traumatisme influence l'apparition ou non d'une fibromyalgie. Ainsi les traumatismes du rachis cervical induisaient dans le travail de Buskila un risque de développer une fibromyalgie 13 fois plus important qu'après les fractures de jambe [13]. Ces faits sont à rapprocher de syndromes douloureux chroniques d'origine centrale induits par des lésions tissulaires périphériques [20].

La fibromyalgie apparaît parfois à la suite d'un stress psychologique, d'un événement affectif (divorce), d'abus sexuels ou de sévices infantiles.

Études psychologiques

La fibromyalgie a souvent été considérée comme une forme particulière de dépression, en raison de l'absence de signes objectifs, de l'existence de troubles affectifs, et du bénéfice thérapeutique apporté par les antidépresseurs. Les troubles psychiatriques ont été appréciés de manière variable dans la fibromyalgie. Les études initiales contrôlées ont montré que le profil psychologique était anormal chez 30 % des fibromyalgiques comparé à des sujets témoins ou à des patients douloureux chroniques. Les caractères hypocondriaques, dépressifs, hystériques étaient significativement plus élevés que dans la polyarthrite [2, 73], avec cependant de grandes variations individuelles. D'autres outils plus performants dont les critères du DSM III appliqués à la fibromyalgie ont révélé une plus forte prévalence d'anxiété et de dépression majeure, d'antécédents familiaux de dépression par rapport à des sujets normaux ou à des polyarthrites [38, 39]. La coexistence de troubles somatiques tels que troubles du sommeil et fatigue risquait toutefois d'entraîner de faux diagnostics de dépression. Par ailleurs, d'autres études n'ont objectivé aucune anomalie par rapport aux témoins [1, 18]. Les seules certitudes sont qu'un quart seulement des patients sont dépressifs au moment du syndrome douloureux, et que 50 % des patients ont un passé dépressif, lequel apparaît le plus souvent plus de 1 an avant les premières douleurs. Il faut ajouter que la fibromyalgie se distingue, au moins cliniquement, des classiques désordres psychiatriques dans lesquels la diminution du seuil douloureux n'est pas retrouvée [25].

Au total, le profil psychiatrique est loin d'être stéréotypé, les anomalies sont inconstantes et ne coexistent pas toujours simultanément avec le syndrome douloureux. Par ailleurs, la prévalence de la dépression au cours de la fibromyalgie ne semble pas avoir d'influence sur la sévérité de la douleur et le nombre de points douloureux [52]. Tous ces arguments démontrent que les différents symptômes de la fibromyalgie ne peuvent être attribués au seul problème psychiatrique. La dépression et les autres symptômes peuvent être regroupés pour certains dans un même syndrome dénommé « désordre de la vie affective ». Dépression et syndrome douloureux interviendraient non pas dans une relation de cause à effet, mais coexisteraient sous la dépendance de facteurs psychobiologiques communs [40] ce qui a pour avantage de réconcilier les tenants de la théorie organique et fonctionnelle.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic de fibromyalgie repose sur des critères purement cliniques, mais il ne peut être retenu qu'après avoir éliminé les autres diagnostics de syndrome polyalgique chronique *(tableau III)* [14]. Des examens complémentaires dont la normalité est exigée doivent être systématiquement réalisés à des fins de diagnostic différentiel. La biologie doit comprendre systématiquement numération-formule sanguine, vitesse de

Tableau III. – Principaux diagnostics différentiels de la fibromyalgie.

- Myalgies iatrogènes
- Rhumatismes inflammatoires chroniques
- Endocrinopathies (dysthyroïdie, hyperparathyroïdie)
- Troubles métaboliques (ostéomalacie, diabète phosphoré, hypokaliémie)
- Pathologies infectieuses
  - Virus (hépatites B et C, parvovirus, VIH, coxsackie B)
  - Bactérie *(Borrelia)*
  - Parasite (trichine, toxoplasme)
- Myopathies inflammatoires (polymyosite, granulomatoses, vascularite)
- Myopathies métaboliques

VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

sédimentation, protéine C réactive, ionogramme, bilan phosphocalcique, protidémie, créatine phosphokinase, *thyroid stimulating hormone*. En fonction du contexte clinique, diverses sérologies sont réalisées (facteur rhumatoïde, sérologies virales), voire d'autres investigations (électromyogramme des membres, épreuve musculaire d'effort). Il faut éviter les investigations sophistiquées qui renforcent les attributions somatisantes et l'inquiétude du patient.

En tout premier lieu, les causes iatrogènes dont la liste est impressionnante doivent être évoquées dès l'interrogatoire sur des arguments chronologiques et des arguments bibliographiques [6]. La prise d'hypocholestérolémiants est recherchée en particulier. Parmi les causes endocriniennes, l'hypothyroïdie doit être éliminée systématiquement devant tout syndrome polyalgique, d'autant qu'il peut s'y associer des troubles du sommeil. Les myopathies métaboliques constituent un diagnostic différentiel rare mais important à connaître, surtout lorsqu'il s'exprime par une fatigabilité douloureuse isolée [23]. Des arguments évocateurs doivent retenir l'attention : sexe masculin, âge de début avant 20 ans, notion d'antécédents familiaux, atteinte viscérale pouvant orienter vers une mitochondriopathie, antécédents de myoglobinurie. L'élévation des enzymes musculaires peut être absente. Des examens complémentaires sont nécessaires pour orienter le diagnostic (épreuve d'effort standardisée, test d'ischémie d'effort, imagerie par résonance magnétique musculaire [IRM], spectroscopie en résonance magnétique). La biopsie musculaire confirme habituellement le diagnostic.

Certaines fibromyalgies avec des douleurs périphériques, accompagnées d'une raideur matinale et de gonflements subjectifs articulaires, ne doivent pas être confondues avec une polyarthrite débutante, voire à une maladie lupique ou toute autre connectivite en présence d'un syndrome sec ou d'un syndrome de Raynaud. De faux diagnostics de spondylarthropathie risquent d'être portés en raison de la distribution préférentielle de certains point douloureux (rachis, thorax antérieur). De même, une fibromyalgie peut mimer une polymyosite lorsque prédominent la fatigue et les douleurs musculaires. Enfin le syndrome de Gougerot-Sjögren s'associe volontiers à un syndrome douloureux diffus pouvant mimer une fibromyalgie [54]. Un problème difficile est posé par la coexistence d'une fibromyalgie et d'une polyarthrite ou d'un lupus systémique. On emploie dans ce cas l'appellation de « fibromyalgie associée » plutôt que fibromyalgie secondaire. Ces situations non exceptionnelles méritent d'être reconnues afin de ne pas glisser vers une surenchère thérapeutique, surtout lorsque les signes d'activité de la maladie inflammatoire ont disparu.

Relation avec le syndrome de fatigue chronique

Le syndrome de fatigue chronique est défini sous la forme d'un état de fatigue évoluant depuis plus de 6 mois, et regroupant plusieurs symptômes non spécifiques. Le diagnostic repose sur des critères *(tableau IV)* [27]. Ce syndrome partage de nombreuses similitudes avec la fibromyalgie (prédominance féminine, fatigue, troubles du sommeil, syndrome douloureux), mais contrairement à la fibromyalgie, l'asthénie domine la scène par rapport au syndrome douloureux. Les frontières entre les deux syndromes apparaissent mal définies. D'ailleurs près de la moitié des patients ayant une fibromyalgie remplissent les critères de syndrome de fatigue chronique [70].

Tableau IV. – Critères du syndrome de fatigue chronique [25].

- *Asthénie médicalement inexpliquée qui évolue depuis au moins 6 mois et qui est :*
  - d'installation nouvelle
  - non liée à une activité physique en cours
  - non améliorée de manière importante par le repos
  - à l'origine d'une réduction significative de l'activité physique habituelle
- *Association au moins à quatre des symptômes suivants :* troubles suggestifs de la mémoire ; réactions ganglionnaires douloureuses ; douleurs musculaires ; douleurs articulaires ; céphalées ; repos non réparateur ; malaise posteffort

Critères d'exclusion : toute autre affection pouvant être à l'origine d'une fatigue chronique

Histoire naturelle et retentissement social et économique de la fibromyalgie

Les études longitudinales européennes ou américaines ont confirmé l'évolution chronique de la fibromyalgie, et révélé toutefois des modifications variables des symptômes avec le temps. Deux études avec un suivi de 5 ans et 4 ans ont montré une aggravation des symptômes respectivement dans 50 % et 75 %, l'absence de modification dans 30 % et 15 % [35, 51]. Une étude australienne a révélé sur un suivi de 2 ans que près de la moitié des patients ne remplissaient plus les critères de l'ACR et 25 % étaient en rémission [33].

Le retentissement fonctionnel chronique peut perturber la vie sociale et professionnelle. Divers facteurs pouvant favoriser le handicap ont été identifiés : le syndrome douloureux, mais aussi la fatigue, le travail lourd [69]. Il est fréquent d'observer que les patients sont incapables d'assurer les tâches ménagères. Plusieurs études ont démontré qu'aux États-Unis, la fibromyalgie était responsable d'absentéisme et de moindre rentabilité au travail, voire de changement ou d'interruption de l'activité professionnelle [17].

La fibromyalgie est consommatrice de coûts médicaux non négligeables et les problèmes socioéconomiques induits prennent aux États-Unis une ampleur encore non atteinte en Europe. Près de 25 % des patients reçoivent une indemnisation aux États-Unis [72]. La reconnaissance de fibromyalgie post-traumatique vient encore compliquer la prise en charge en renforçant les aspects revendicatifs et médicolégaux. En France en particulier, la fibromyalgie est plus considérée comme une entité clinique que légale, en regard des éventuelles demandes d'invalidité.

Physiopathogénie

À ce jour, l'étiologie de la fibromyalgie n'a toujours pas été précisée et aucune théorie uniciste ne semble prévaloir. Contrairement aux pathologies d'organe permettant de définir aisément la source de la douleur, l'origine même de la douleur de la fibromyalgie est difficile à préciser.

THÉORIE PÉRIPHÉRIQUE

Les premiers travaux qui avaient suggéré une hypothèse primitivement musculaire à l'origine des douleurs et de la fatigue n'ont pas été confirmés. Les analyses avaient mis en évidence des modifications mineures et non spécifiques pouvant témoigner d'anomalies mitochondriales, des modifications de la pression tissulaire d'oxygène, une diminution des phosphates à haute énergie (adénosine triphosphate et phosphocréatine) [7]. Les études en microscopie électronique n'ont pas révélé d'anomalies [76] et les

travaux à la recherche d'anomalies métaboliques utilisant la spectroscopie au P31 par résonance magnétique sont contradictoires [66]. Ces perturbations fonctionnelles pourraient être la conséquence d'un déconditionnement musculaire, d'une ischémie locale, voire de microtraumatismes musculaires. Elles ne peuvent à elles seules expliquer l'état d'hyperalgésie, et la fibromyalgie ne peut être considérée comme un syndrome primitivement musculaire [65], bien que des anomalies portant sur les qualités musculaires fonctionnelles aient été rapportées [47].

ORIGINE PSYCHIATRIQUE

De même la douleur de la fibromyalgie ne peut être la conséquence (trop simpliste) d'un état anxiodépressif. Les troubles psychiatriques décrits plus haut ne sont ni stéréotypés ni constants. Il n'y a pas de concordance entre l'état dépressif lorsqu'il existe et le syndrome polyalgique, et la diminution du seuil de la douleur à la palpation n'est pas retrouvée dans la dépression majeure. Le bénéfice antalgique des antidépresseurs est indépendant de l'effet thymoanaleptique. La relation de cause à effet entre dépression et syndrome douloureux est loin d'être établie, et si les problèmes psychiatriques sont souvent associés à la fibromyalgie, ils pourraient alors partager un mécanisme neurobiologique commun [39].

MÉCANISMES CENTRAUX

L'association d'anomalies de la perception de la douleur, de troubles de l'humeur et du sommeil évoquent en effet un processus central [36]. De nombreux éléments semblent confirmer indirectement l'implication du système nerveux central : état d'hypersensibilisation universelle à la douleur, diminution généralisée du seuil douloureux, perturbations du système antinociceptif, sensibilisation médullaire avec activation des récepteurs N-méthyl-aspartate (NMDA) [28, 44]. Plusieurs auteurs pensent que comme ce qui est observé à la suite d'une lésion nerveuse, les mécanismes de la douleur de la fibromyalgie sont liés à des modifications du système nerveux central [20, 43, 67] faisant intervenir une sensibilisation centrale, une altération des systèmes de modulation des messages nociceptifs, des modifications fonctionnelles médullaires (neuroplasticité centrale). Une nouvelle organisation fonctionnelle des fibres nerveuses pourrait transmettre la douleur dans certaines conditions. Ces faits pourraient ainsi expliquer les fibromyalgies faisant suite à un traumatisme, ou rencontrées au cours de certains rhumatismes inflammatoires chroniques.

Peu de travaux ont porté sur les structures mêmes du système nerveux central impliquées dans la douleur. La débitmétrie cérébrale (*single photon emission computed tomography* = SPECT), a révélé au cours de la fibromyalgie une réduction des flux sanguins cérébraux dans des structures justement impliquées dans l' intégration des signaux douloureux (thalamus et noyau caudé) par rapport aux témoins [50]. La réduction des flux pourrait être induite par une exposition prolongée aux stimuli nociceptifs périphériques. Le travail de Gracely a permis d'objectiver au niveau du système nerveux central un traitement des stimuli douloureux significativement différent chez des fibromyalgiques par rapport aux témoins, révélé par des modifications cérébrales en IRM fonctionnelle [32].

NEUROMÉDIATEURS IMPLIQUÉS

Plusieurs neuromédiateurs (nociceptifs ou antinociceptifs) impliqués dans les mécanismes de modulation de la douleur pourraient être modifiés au cours de la fibromyalgie pouvant conduire à un syndrome d'amplification de la douleur. La substance P (SP) joue un rôle dans les mécanismes nociceptifs, et peut induire un état d'allodynie en médecine expérimentale. Plusieurs travaux ont objectivé des taux élevés de SP dans le liquide céphalorachidien (LCR) des patients fibromyalgiques [64]. La sérotonine module la transmission nociceptive dans la corne postérieure et intervient aussi dans la régulation du sommeil à ondes lentes et dans la genèse de certains désordres psychiatriques, essentiellement anxiété et dépression [55]. D'autres symptômes tels que migraine, colopathie fonctionnelle, pourraient aussi relever d'un déficit du système sérotoninergique. Il apparaît donc logique d'évoquer un trouble du métabolisme de la sérotonine et cette hypothèse a été confortée par plusieurs travaux qui ont démontré une diminution des taux sériques de sérotonine et de ses métabolites dans le LCR des fibromyalgiques par rapport aux témoins [37, 63]. Le bénéfice des traitements sérotoninergiques vient appuyer ces données. Enfin la modification du métabolisme de la sérotonine pourrait être sous-tendue par des facteurs génétiques [21]. En réalité, ces désordres neurobiochimiques sont certainement plus complexes qu'une anomalie d'un simple neuromédiateur et d'autres agents neurochimiques pourraient être impliqués dans le processus douloureux (*nerve growth factor*, *calcitonin gene related peptide* [CGRP], endorphines) [62].

ANOMALIES ENDOCRINIENNES

Les diverses anomalies hormonales qui ont été rapportées au cours de la fibromyalgie [56] sont disparates, inconstantes, et n'autorisent pas à envisager une hypothèse physiopathologique précise. Il est difficile d'établir si elles sont responsables ou si elles résultent des symptômes observés. Certaines de ces anomalies pourraient être secondaires aux troubles psychologiques. Parmi les axes endocriniens explorés, deux paraissent intéressants : l'hormone de croissance en raison du lien avec les troubles du sommeil, l'axe adrénergique pour ses rapports avec le stress.

Plusieurs travaux ont objectivé des perturbations du système adrénergique par rapport aux témoins [22] toutefois non caractéristiques. La fibromyalgie appartiendrait aux syndromes associés à une modification de la réponse au stress.

Une diminution significative d'*insulin-like growth factor* (IGF)-1 traduisant une diminution de l'hormone de croissance a été rapportée chez les fibromyalgiques par rapport aux témoins [8]. L'hormone de croissance est synthétisée surtout durant les stades 3 et 4 du sommeil, phases justement perturbées au cours de la fibromyalgie. Elle joue par ailleurs un rôle dans l'homéostasie musculaire et une diminution de la synthèse de l'hormone de croissance pourrait rendre compte de la réparation incomplète des microtraumatismes musculaires [53] et contribuer à la transmission nociceptive à partir des fibres nerveuses périphériques vers la corne dorsale médullaire. Ainsi, ces perturbations pourraient représenter un maillon neuroendocrinien entre les troubles du sommeil et les manifestations cliniques de la fibromyalgie. Le déficit en hormone de croissance rendrait compte également de symptômes associés à la fibromyalgie : fatigue, faible tolérance à l'exercice. Enfin, les injections d'hormone de croissance par rapport au placebo améliorent significativement les patients fibromyalgiques, mais le coût important d'un tel traitement interdit une utilisation prolongée.

Au total, l'état de nos connaissances ne permet pas de formuler de schéma pathogénique uniciste. Les mécanismes conduisant au processus douloureux de la fibromyalgie ne sont pas univoques, faisant intervenir de nombreux facteurs formant une chaîne d'événements *(fig 2)*. ***Toutes ces données laissent à penser que la fibromyalgie implique forcément des composantes variées du système nerveux central, conduisant finalement à une diminution du seuil de la douleur et à l'apparition d'un syndrome douloureux chronique. Si la preuve d'une perturbation fonctionnelle du système nerveux central a été apportée, l'origine première des anomalies est inconnue (sensibilisation des nocicepteurs périphériques, dysfonction endogène du dispositif nociceptif ou antinociceptif).***

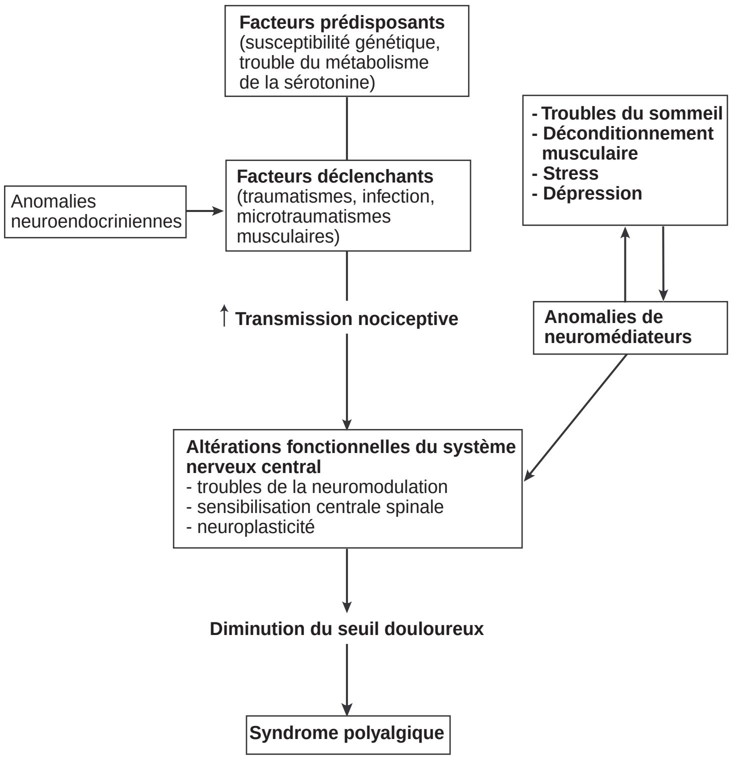

2 *Mécanismes de la douleur de la fibromyalgie.*

Traitement

La prise en charge thérapeutique de la fibromyalgie est reconnue comme difficile. S'il n'existe pas de traitement uniciste permettant de guérir les symptômes de la fibromyalgie, une amélioration de la qualité de vie peut être apportée. L'approche plurimodale est déterminante.

INFORMATION ET ÉDUCATION DU PATIENT

Une information claire est délivrée au patient après confirmation clinique du diagnostic. La reconnaissance de la maladie et de la plainte douloureuse est essentielle. Il est nécessaire d'aborder avec le patient la définition, l'évolution et le pronostic de la maladie, les limites des traitements. Il faut insister sur la nature chronique mais bénigne de la maladie, sur l'inutilité des examens et consultations répétés, et faire prendre conscience que les différents symptômes (fatigue, troubles du sommeil, colopathie) résultent de la même maladie.

TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX [42, 61]

Ils reposent sur des mesures antalgiques, ou répondent plus précisément à un concept physiopathologique. Divers paramètres d'évaluation sont pris en compte : échelles et scores douloureux, nombre de points douloureux à la palpation, fatigue, échelles de dépression, questionnaires de qualité de vie. Les différentes études comparant l'efficacité des traitements à un placebo dans la fibromyalgie sont critiquables par la courte durée des essais, la petite taille des échantillons, et les faiblesses méthodologiques [61].

Les antalgiques périphériques sont proposés en première intention, sous la forme de paracétamol (simple ou en association au dextropropoxyphène ou la codéine). Le tramadol a démontré une efficacité sur la composante douloureuse en comparaison avec un placebo [9]. L'emploi de la morphine est contre-indiqué dans cette situation, d'autant qu'un usage inadapté et un risque de dépendance sont à craindre compte tenu du terrain [57]. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens se révèlent peu ou non actifs, volontiers mal tolérés. La corticothérapie générale a été tentée sans succès ; elle n'est pas justifiée en raison de la possibilité des effets secondaires dans une utilisation au long cours [19].

Les hypothèses mettant en avant une origine centrale justifient l'utilisation de traitements psychotropes. La majorité des essais ont utilisé des tricycliques ou des inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine. L'utilisation de sérotoninergiques est sous-tendue par un probable trouble du métabolisme de la sérotonine, expliquant à la fois l'abaissement du seuil de la douleur, les troubles du sommeil, la colopathie fonctionnelle, la migraine, les désordres du spectre affectif. Ils seront proposés qu'il existe ou non un syndrome dépressif. L'amitriptyline (Laroxyl®) est de loin le traitement le plus utilisé dans les différents essais contrôlés, avec une efficacité qui a été montrée sur l'intensité de la douleur, la qualité du sommeil, et pour certaines études le nombre de point douloureux [15, 30]. La posologie doit être augmentée progressivement en fonction de la tolérance et de l'efficacité observée, de 10 à 50 mg, le soir 2 heures avant le coucher. Les inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine ont été proposés dans des essais qui se sont révélés contradictoires : la fluoxétine (Prozac®) s'est révélée peu efficace à la posologie quotidienne de 20 mg. En revanche, grâce à des doses modulables jusqu'à 60 ou 80 mg/j, le travail d'Arnold comparant la fluoxétine au placebo a montré des résultats significatifs en particulier sur les scores douloureux et de qualité de vie, sur la fatigue, avec une bonne tolérance [5]. Enfin, des études préliminaires portant sur les traitements sélectifs dirigés contre des récepteurs 5HT-3 (odansétron, tropisétron) ont donné des résultats intéressants [24].

Les anxiolytiques sont volontiers utilisés en cas de composante anxieuse. Les traitements hypnotiques possèdent essentiellement une efficacité sur les troubles du sommeil, sans effet sur les autres symptômes. Les myorelaxants ont un bénéfice jugé discret, voire nul. Les benzodiazépines risquent d'aggraver les troubles du sommeil lent profond, d'entraîner une dépendance, et doivent être évités. Enfin, l'intérêt des anticomitiaux possédant une action antalgique n'est pas encore démontré (clonazépam, gabapentine). En pratique, une tolérance moins bonne à l'ensemble du traitement médicamenteux a été observée au cours de la fibromyalgie, à l'origine de nombreuses interruptions de traitement survenant après quelques semaines ou quelques mois [42].

TRAITEMENTS NON MÉDICAMENTEUX

L'insuffisance de résultats obtenue avec les traitements pharmacologiques justifie la place accordée à la prise en charge non médicamenteuse.

■ *Programme d'entraînement musculaire* [31, 48]

Les symptômes pourraient être favorisés par un désentraînement musculaire, et la sédentarité doit être évitée. La réadaptation à l'effort doit tenir compte d'une accentuation habituelle des douleurs musculotendineuses pendant les premières semaines. Le programme d'exercices doit être au départ supervisé par un kinésithérapeute, progressif avec un dosage adapté et fragmenté des exercices : 3 à 5 min/j initialement puis augmentation par paliers, jusqu'à 20 à 30 min/j. Différents types d'exercices sont proposés : étirements doux, exercices d'entraînement (marche, bicyclette, natation). Ce programme amène de bons résultats à condition d'être suffisamment prolongé, avec toutefois de grandes variations individuelles. La physiothérapie (sous toutes ses formes : massages, application de chaleur, électrothérapie), parfois utile en début de traitement, n'a aucun intérêt au long cours.

■ *Approche mentale*

Les facteurs psychosociaux impliqués dans l'expression de la douleur justifient une évaluation pluridisciplinaire du point de vue somatique et psychologique. Différentes méthodes doivent être proposées afin d'améliorer les stratégies d'adaptation :

– psychothérapie de soutien qui est envisagée lorsqu'un état dépressif est présent ;

– thérapies cognitives et comportementales ;

– apprentissage des techniques de relaxation, training autogène, de la gestion du stress ;

– reconnaissance et gestion des facteurs modulant la douleur ;

– accompagnement social et réintégration professionnelle ;

– implication du patient dans le projet thérapeutique.

Compte tenu des différentes composantes intervenant dans les mécanismes douloureux, la prise en charge devrait être dans l'idéal multidisciplinaire dans laquelle le médecin généraliste, le rhumatologue, le rééducateur, le psychologue, le médecin du travail ont un rôle à jouer.

Références

[1] Ahles TA, Kahn SA, Yunus MB, Spiegel DA, Masi AT. Psychiatric status of patients with primary fibromyalgia, patients with rheumatoid arthritis, and subjects without pain: a blind comparison of DSM-III diagnoses. *Am J Psychiatry* 1991 ; 148 : 1721-1726

[2] Ahles TA, Yunus MB, Riley SD, Bradley JM, Masi AT. Psychological factors associated with primary fibromyalgia syndrome. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 1101-1106

[3] Alvarez-Lario B, Teran J, Alonso JL, Alegre J, Arroyo I, Viego JL. Lack of association between fibromyalgia and sleep apnea syndrome. *Ann Rheum Dis* 1992 ; 51 : 108-111

[4] Anthony KK, Schanberg LE. Juvenile primary fibromyalgia syndrome. *Curr Rheumatol Rep* 2001 ; 3 : 165-171

[5] Arnold LM, Hess EV, Hudson JI, Welge JA, Berno SE, Keck PE. A randomized, placebo-controlled, double-blind, flexible-dose study of fluoxetine in the treatment of women with fibromyalgia. *Am J Med* 2002 ; 112 : 191-197

[6] Bannwarth B. Pathologie musculaire iatrogène. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002 ; 69 : 11-16

[7] Bengtsson A, Henriksson KG. The muscle biopsy in fibromyalgia – A review of Swedish studies. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 144-149

[8] Bennet RM, Cook DM, Clarck SR, Burckhardt CS, Campbell SM. Hypothalamic-pituitary-insulin-like growth factor I axis dysfunction in patients with fibromyalgia. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1384-1389

[9] Biasi G, Manca S, Maganelli S, Marcolongo R. Tramadol in the fibromyalgia syndrome: a controlled clinical trial versus placebo. *Int J Clin Pharmacol Res* 1998 ; 18 : 13-19

[10] Bradley LA, Alarcon GS, Triana M. Health care seeking behavior in fibromyalgia: associations with pain thresholds, symptom severity, and psychiatric morbidity. *J Musculoskel Pain* 1994 ; 2 : 79-87

[11] Buchwald D, Goldenberg DL, Sullivan JL, Komaroff AL. The «chronic, active Epstein-Barr virus infection» syndrome and primary fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 1987 ; 30 : 1132-1136

[12] Buskila D, Neumann L, Alhoashle A, Abu-Shakra M. Fibromyalgia syndrome in men. *Semin Arthritis Rheum* 2000 ; 30 : 47-51

[13] Buskila D, Neumann L, Vaisberg G, Alkalay D, Wolfe F. Increased rates of fibromyalgia following cervical spine injury. A controlled study of 161 cases of traumatic injury. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 446-452

[14] Cardon T. Diagnostic des myalgies diffuses. *Réflex Rhumatol* 2001 ; 42 : 26-29

[15] Carette S, McCain GA, Bell DA, Fam AG. Evaluation of amitriptyline in primary fibrositis: a double-blind, placebo-controlled study. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 655-659

[16] Carette S, Oakson G, Guimont C, Steriade M. Sleep electroencephalography and the clinical response to amitriptyline in patients with fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 1211-1217

[17] Cathey MA, Wolfe F, Kleinheksel SL, Hawley DJ. Socioeconomic impact of fibrositis. A study of 81 patients with primary fibrositis. *Am J Med* 1986 ; 81 : 78-84

[18] Clark S, Campbell SM, Forehand ME, Tindall EA, Bennet RM. Clinical characteristics of fibrositis. II. A «blinded» controlled study using standard psychological tests. *Arthritis Rheum* 1985 ; 28 : 132-137

[19] Clark S, Tindall E, Bennett RM. A double-blind crossover trial of prednisone versus placebo in the treatment of fibrositis. *J Rheumatol* 1985 ; 12 : 980-983

[20] Coderre TJ, Katz J, Vaccarino AL, Melszack R. Contribution of central neuroplasticity to pathological pain: review of clinical experimental evidence. *Pain* 1993 ; 52 : 259-285

[21] Cohen H, Buskila D, Neumann L, Ebstein RP. Confirmation of an association between fibromyalgia and serotonin transporter promoter region (5-HTTLPR) polymorphism, and relationship to anxiety-related personality traits. *Arthritis Rheum* 2002 ; 46 : 845-847

[22] Crofford LJ, Engleberg NC, Demitrack MA. Neurohormonal perturbations in fibromyalgia. *Baillieres Clin Rheumatol* 1996 ; 10 : 365-378

[23] Dupond JL, De Wazieres B, Monnier G, Closs F, Desmurs H. Myopathies enzymatiques d'effort silencieuses au repos chez l'adulte. Une cause de confusion avec la fibromyalgie. *Presse Méd* 1992 ; 21 : 974-978

[24] Farber L, Stratz T, Brukle W, Spath M, Pongratz D, Lautenschlager J et al. Efficacity and tolerability of tropisetron in primary fibromyalgia: a highly selective and competitive 5-HT3 receptor antagonist. German fibromyalgia study group. *Scand J Rheumatol [suppl]* 2000 ; 113 : 49-54

[25] Fasbender K, Samborsky W, Kellner M, Muller W, Lautenbacher S. Tender points, depressive and functional symptoms: comparison between fibromyalgia and major depression. *Clin Rheumatol* 1997 ; 16 : 76-79

[26] Forteth KO, Gran JT, Husby G. A population study of the incidence of fibromyalgia among women aged 26-55 yr. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 1318-1323

[27] Fukuda K, Strauss SE, Hickie I, Sharpe MC, Dobbins JG, Komaroff A. The chronic fatigue syndrome: a comprehensive approach to its definition and study. *Ann Intern Med* 1994 ; 121 : 953-959

[28] Gibson JJ, Littlejohn GO, Gorman MM, Helme RD, Granges G. Altered heat pain thresholds and cerebral event-related potentials following painful CO_2 laser stimulation in subjects with fibromyalgia syndrome. *Pain* 1994 ; 58 : 185-193

[29] Goldenberg DL. Do infections trigger fibromyalgia? *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 1489-1492

[30] Goldenberg DL, Felson DT, Dinerman H. A randomized, controlled trial of amitriptyline and naproxen in the treatment of patients with fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 1371-1377

[31] Gowans SE, De Hueck A, Voss S, Silaj A, Abbey SE, Reynolds WJ. Effect of randomized, controlled trial of exercise on mood and physical function in individuals with fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 2001 ; 45 : 519-529

[32] Gracely R, Petzke F, Wolf JM, Clauw DJ. Functional magnetic resonance imaging evidence of augmented pain processing in fibromyalgie. *Arthritis Rheum* 2002 ; 46 : 1333-1343

[33] Granges G, Zilko P, Littlejohn GO. Fibromyalgia syndrome: assessment of the severity of the condition 2 years after diagnosis. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 523-529

[34] Hakkinen A, Hakkinen K, Hannonen P, Alen M. Force production capacity and acute neuromuscular responses to fatiguing loading in women with fibromyalgia are not different from those of healthy women. *J Rheumatol* 2000 ; 27 : 1277-1282

[35] Henriksson CM. Long-term effects of fibromyalgia on everyday life. A study of 56 patients. *Scand J Rheumatol* 1994 ; 23 : 36-41

[36] Houvenagel E. La fibromyalgie : concepts pathogéniques. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 223-228

[37] Houvenagel E, Forzy G, Leloire O, Gallois P, Hary S, Hautecoeur P et al. Mono-amines du liquide céphalo-rachidien dans la fibromyalgie primitive. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1990 ; 57 : 21-23

[38] Hudson JI, Goldenberg DL, Pope HG, Keck PE, Schlessinger L. Comorbidity of fibromyalgia with medical and psychiatric disorders. *Am J Med* 1992 ; 92 : 363-367

[39] Hudson JI, Hudson MS, Pliner LF, Goldenberg DL, Pope HG. Fibromyalgia and major affective disorder: a controlled phenomenology and family history study. *Am J Psychiatry* 1985 ; 142 : 441-446

[40] Hudson JI, Pope HG. Fibromyalgia and psychopathology: is fibromyalgia a form of affective spectrum disorder. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 15-22

[41] Kahn MF. Le syndrome polyalgique idiopathique diffus. *Concours Méd* 1988 ; 110 : 1119-1122

[42] Kahn MF, Vitale C. Les traitements de la fibromyalgie (syndrome polyalgique idiopathique diffus) sont-ils efficaces ? In : De Sèze S, Rickewaert A, Kahn MF. L'actualité rhumatologique. Paris : Expansion Scientifique Française, 1995 : 297-305

[43] Kosek E, Hansson P. Modulatory influence on somatosensory perception from vibration and heterotopic noxious conditioning stimulation (HNCS) in fibromyalgia patients with healthy subjects. *Pain* 1997 ; 70 : 41-51

[44] Lautenbacher S, Rollman GB. Possible deficiencies of pain modulation in fibromyalgia. *Clin J Pain* 1997 ; 13 : 189-196

[45] Lentz MJ, Landis CA, Rathermel J, Shever JL. Effects of selective slow wave sleep disruption on musculoskeletal pain and fatigue in middle aged women. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 1586-1592

[46] Lindell L, Bergman S, Petersson IF, Jacobsson LT, Herrstrom P. Prevalence of fibromyalgia and chronic widespread pain. *Scand J Prim Health Care* 2000 ; 18 : 149-153

[47] Maquet D, Croisier JL, Renard C, Crielaard JM. Fibromyalgie et performances musculaires. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 2002 ; 69 : 518-525

[48] McCain GA, Bell DA, Mai FM, Halliday PD. A controlled study of the effects of a supervised cardiovascular fitness training program on the manifestations of primary fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 1988 ; 31 : 1135-1141

[49] Moldofsky H, Scarisbrick P, England R, Smythe HA. Musculoskeletal symptoms and non-REM sleep disturbances in patients with «fibrositis» syndrome and healthy subjects. *Psychosom Med* 1975 ; 37 : 341-351

[50] Mountz JM, Bradley LA, Modell JG, Alexander RW, Aaron LA, Triana M et al. Fibromyalgia in women. Abnormalities of regional cerebral blood flow in the thalamus and the caudate nucleus are associated with low pain threshold levels. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 926-938

[51] Norregaard J, Bülow PM, Prescott E, Jacobsen S, Danneskiold-Samsoe B. A four-year follow-up study in fibromyalgia. Relationship to chronic fatigue syndrome. *Scand J Rheumatol* 1993 ; 22 : 35-38

[52] Okifuji A, Turk DC, Sherman JJ. Evaluation of the relationship between depression and fibromyalgia syndrome: why aren't all patients depressed? *J Rheumatol* 2000 ; 27 : 212-219

[53] Older SA, Battafarano DF, Danning CL, Ward JA, Grady AP, Derman S et al. The effects of delta sleep interruption on pain thresholds and fibromyalgia-like symptoms in healthy subjects; correlations with insulin-like growth factor 1. *J Rheumatol* 1998 ; 25 : 1180-1186

[54] Ostuni P, Botsios C, Sfriso P, Punzi L, Chieco-Banchi F, Semerano L et al. Fibromyalgia in Italian patients with primary Sjögren's syndrome. *Joint Bone Spine* 2002 ; 69 : 51-57

[55] Owens MJ, Nemeroff CB. Role of serotonin in the pathophysiology of depression: focus on the serotonin transporter. *Clin Chem* 1994 ; 40 : 288-295

[56] Parker AJ, Wessely S, Cleare AJ. The neuroendocrinology of chronic fatigue syndrome and fibromyalgie. *Psychol Med* 2001 ; 31 : 1331-1345

[57] Perrot S, Bannwarth B, Bertin P, Javier RM, Glowinski J, Le Bars M et al. Use of morphine in non-malignant joint pain: the Limoges recommendations. *Rev Rhum [engl ed]* 1999 ; 66 : 571-576

[58] Pillemer SR, Bradley LA, Crofford LJ, Moldofsky H, Chrousos GP. The neuroscience and endocrinology of fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1928-1939

[59] Rau CL, Russell IJ. Is fibromyalgia a distinct clinical syndrome? *Curr Rev Pain* 2000 ; 4 : 287-294

[60] Rea T, Russo J, Katon W, Ashley RL, Buchwald D. A prospective study of tender points and fibromyalgia during and after an acute viral infection. *Arch Intern Med* 1999 ; 159 : 865-870

[61] Rossy LA, Buckelew SP, Dorr N, Hagglund KJ, Thayer JF, McIntosh MJ et al. A meta-analysis of fibromyalgia treatment interventions. *Ann Behav Med* 1999 ; 21 : 180-191

[62] Russel IJ. Advances in fibromyalgia: possible role for central neurochemicals. *Am J Med Sci* 1998 ; 315 : 377-384

[63] Russel IJ, Vaeroy H, Javors M, Nyberg F. Cerebrospinal fluid biogenic amine metabolites in fibromyalgia / fibrositis syndrome and rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1992 ; 35 : 550-556

[64] Russell IJ, Orr MD, Littman B, Vipraio GA, Alboukrek D, Michalej JE et al. Elevated cerebrospinal fluid levels of substance P in patients with the fibromyalgia syndrome. *Arthritis Rheum* 1994 ; 37 : 1593-1601

[65] Simms RW. Fibromyalgia is not a muscle disorder. *Am J Med Sci* 1998 ; 315 : 346-350

[66] Sprott H, Rzanny R, Reichenbach JR, Kaiser WA, Hein G, Stein G. 31P magnetic resonance spectroscopy in fibromyalgic muscle. *Rheumatology* 2000 ; 39 : 1121-1125

[67] Weigent DA, Bradley LA, Blalock JE, Alarcon S. Current concepts in the pathophysiology of abnormal pain perception in fibromyalgia. *Am J Med Sci* 1998 ; 315 : 405-412

[68] White KC, Speechley M, Harth M, Ostbye T. The London fibromyalgia epidemiology study: the prevalence of fibromyalgia syndrome in London, Ontario. *J Rheumatol* 1999 ; 26 : 1570-1576

[69] White KC, Speechley M, Harth M, Ostbye T. Comparing self-reported function and work disability in 100 community cases of fibromyalgie syndrome versus controls in London, Ontario: The London fibromyalgia epidemiology study. *Arthritis Rheum* 1999 ; 42 : 76-83

[70] White KP, Speechley M, Harth M, Ostbye T. Co-existence of chronic fatigue syndrome with fibromyalgia syndrome in the general population. A controlled study. *Scand J Rheumatol* 2000 ; 29 : 44-51

[71] Wolfe F, Aarflot T, Bruusgaard D. Fibromyalgia and disability. Report of the Moss international working group on medico-legal aspects of chronic widespread musculoskeletal pain complaints and fibromyalgia. *Scand J Rheumatol* 1995 ; 24 : 112-118

[72] Wolfe F, Anderson J, Harkness D, Bennett RM, Caro XJ, Goldenberg DL et al. Work and disability status of persons with fibromyalgy. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1171-1178

[73] Wolfe F, Cathey MA, Kleinheksel SM, Amos SP, Hoffman RG, Young DY et al. Psychological status in primary fibrositis and fibrositis associated with rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1984 ; 11 : 500-506

[74] Wolfe F, Ross K, Anderson J, Russel IJ, Hebert L. The prevalence and characteristics of fibromyalgia in the general population. *Arthritis Rheum* 1995 ; 38 : 19-28

[75] Wolfe F, Smythe HA, Yunus MB, Bennett RM, Bombardier C, Goldenberg DL. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of fibromyalgia. Report of the multicenter criteria committee. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 160-172

[76] Yunus MB, Kalyan-Raman UP, Masi AT. Electron microscopic studies of muscle biopsy in primary fibromyalgia syndrome: a controlled and blinded study. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 97-101

[77] Yunus MB, Masi AT, Aldag JC. A controlled study of primary fibromyalgia syndrome: clinical features and association with other functional syndromes. *J Rheumatol* 1989 ; 16 : 62-71

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 15-902-A-10

Lésions chroniques de l'appareil locomoteur chez le sportif

P Rochcongar

Résumé. *– Les activités physiques et sportives peuvent être responsables de lésions de l'appareil locomoteur. Celles-ci présentent une réelle spécificité sous la forme de microtraumatismes ou de pathologies de surcharge, véritables technopathies. Cela concerne non seulement les muscles et les tendons mais aussi les vaisseaux et les nerfs (syndromes canalaires) et surtout les structures ostéoligamentaires. Étroitement dépendantes du niveau de pratique, leur approche diagnostique et thérapeutique nécessite une bonne connaissance du geste technique. L'incidence et le type de lésion varient selon l'âge, le sexe et les conditions de pratique. Le diagnostic repose toujours sur un examen clinique minutieux, éventuellement confirmé par des examens complémentaires adaptés. Le traitement inclut toujours une prise en compte de la spécificité du geste sportif à la recherche d'une éventuelle erreur technique ou de programmation de l'entraînement, permettant donc d'envisager une véritable prévention de ces pathologies dont la fréquence augmente notamment en fonction de l'engouement actuel pour la pratique des activités physiques.*

Introduction

L'engouement pour les activités physiques au cours de ces 20 dernières années s'est traduit par l'augmentation constante du nombre de pratiquants et la diversification des activités sportives. Si les bienfaits du sport sont communément admis (prévention des maladies cardiovasculaires, rôle reconnu dans l'équilibre de certaines maladies endocriniennes notamment), il n'en reste pas moins que celui-ci est aussi pourvoyeur de traumatismes de l'appareil locomoteur ; ceux-ci sont en nette augmentation en valeur absolue mais, en fonction de la spécialité, ont parfois diminué, si on relativise par rapport au nombre d'heures et au nombre de pratiquants.

On reconnaît deux grands groupes de lésions : aiguës (fractures, entorses) - qui ne présentent pas de particularité diagnostique et thérapeutique - et surtout chroniques. Ces dernières peuvent être secondaires à des traumatismes aigus répétés (ligamentaires principalement) ou négligés. Mais, surtout, elles peuvent être considérées comme spécifiques, rentrant dans le cadre d'une pathologie microtraumatique d'hyperutilisation (*overuse syndrome* des Anglo-Saxons).

Dans le cadre de ce travail nous n'abordons que les lésions chroniques qui, ces dernières années, ont fait l'objet d'un très grand nombre de publications et dont certaines sont abordées par ailleurs dans cet ouvrage. C'est pourquoi il nous est apparu plus utile d'insister sur les points particuliers concernant l'examen clinique, la fréquence et les mécanismes responsables, permettant d'aborder la prévention. Nous traitons ensuite des différents types de lésions et indiquons quelques exemples spécifiques de cette pathologie.

Généralités

Fréquence des lésions

Selon les auteurs et les protocoles d'étude (nombre de sujets, niveau de pratique, mode de recueil des données) les chiffres sont éminemment variables [102].

Pierre Rochcongar : Professeur des Universités, praticien hospitalier, unité de biologie et médecine du sport, CHU, 35033 Rennes cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Rochcongar P. Lésions chroniques de l'appareil locomoteur chez le sportif. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-902-A-10, 1999, 8 p.

L'incidence est très élevée pour de nombreux sports individuels : 74 % pour les joueurs de badminton [44], 75 % pour les spécialistes de l'escalade [80], 75 % pour les spécialistes de ski de fond [18, 91].

Plusieurs études ont montré qu'un tiers des coureurs de fond présentait une pathologie microtraumatique au cours d'une année d'entraînement [67, 76]. Une étude menée dans les mêmes conditions auprès de 88 athlètes de haut niveau, toutes spécialités confondues, a révélé un taux de blessure de 86 %, et 67 lésions chroniques ont été diagnostiquées [10].

Mécanismes lésionnels

Ils sont en relation avec la répétition du geste. Plusieurs causes peuvent être évoquées : augmentation des contraintes (expliquant par exemple les fractures de fatigue), compression excessive (lésions cartilagineuses, syndromes canalaires), traction excessive (tendinopathie, ostéochondrose), frottements à répétition (tendinopathie, atteinte cartilagineuse, atteinte nerveuse tronculaire) [70, 78].

Facteurs favorisants

Ils sont de deux ordres et doivent être systématiquement recherchés au cours de l'examen clinique, les causes étant toujours multifactorielles.

Facteurs intrinsèques

Âge

C'est un facteur important : de nombreuses études confirment en effet l'augmentation des lésions chroniques avec l'âge [94], ce qui n'est guère surprenant si l'on considère que ces pathologies sont plus fréquentes après 2 années de pratique [70]. Les lésions chez l'adolescent sont avant tout de type ostéochondrose et sont par ailleurs étudiées dans cet ouvrage [53] ; elles ne concernent que très rarement les muscles, les tendons et les ligaments. C'est dire l'importance à cet âge des radiographies standards en complément de l'examen clinique.

Pour les sujets plus âgés la question posée est celle de l'atteinte du cartilage et donc du risque de décompensation arthrosique. Il semble que la pratique sportive intensive, en dehors de toute séquelle de traumatisme aigu, soit responsable de l'apparition plus rapide de signes radiologiques d'atteinte cartilagineuse ; mais, en revanche, cette éventuelle pathologie ne conduit pas toujours à des plaintes cliniques plus importantes, comparativement à des groupes contrôles [93].

Sexe

La diversification de la pratique sportive féminine est un phénomène relativement récent. Elle s'accompagne d'une augmentation de l'entraînement en quantité et en qualité. Il est maintenant bien établi que l'entraînement intensif dans certaines disciplines (danse, gymnastique sportive, course à pied notamment) conduit à des perturbations hormonales fréquentes. On a pu ainsi montrer que l'aménorrhée (le plus souvent réversible à l'arrêt de l'entraînement) s'accompagnait d'une augmentation du nombre des fractures de stress [14]. Dans d'autres disciplines sportives, sports collectifs notamment, on relève un nombre plus faible de blessures chez les femmes, mais en revanche un pourcentage plus élevé de lésions ligamentaires de la cheville et du ligament croisé antéroexterne (LCAE) du genou [57]. Enfin, dans une même discipline, la répartition des lésions peut différer en fonction du sexe ; ainsi pour la gymnastique sportive, les lésions chroniques prédominent au membre supérieur chez les hommes et aux membres inférieurs chez les femmes [26]. Ceci s'explique sans doute en partie par des différences anatomophysiologiques (force, souplesse) mais aussi par l'utilisation d'agrès différents.

Anomalies du morphotype

Elles sont souvent évoquées et représentent un facteur favorisant [76]. Pour certaines pathologies, la relation lésion-morphotype n'est pas ou peu discutée. C'est le cas par exemple de l'association genu varum ou torsion fémorale interne et tendinite du tenseur du fascia lata, périostite tibiale et arrière-pied pronateur. Mais, dans la majorité des cas, les données de la littérature sont très contradictoires [50]. Il reste que l'examen statique doit, si possible, être complété par un examen dynamique explorant le sportif en situation. C'est ainsi qu'il a pu être démontré une bonne corrélation entre l'hyperpronation dynamique et la périostite tibiale, la dorsiflexion de cheville augmentée et la fasciite plantaire des coureurs à pied [61]. De même, l'enregistrement cinématographique de certains gestes (pédalage du cycliste par exemple) peut être une aide au diagnostic et surtout à la compréhension des mécanismes responsables de la pathologie.

Souplesse, ou plus précisément perte de souplesse

Elle a été fréquemment incriminée. Lors de la poussée de croissance c'est certainement un des facteurs favorisant l'aggravation des ostéochondroses par mécanisme de traction. De même, une raideur du quadriceps peut en partie expliquer une pathologie de l'appareil extenseur du genou et certaines lombalgies sont associées à une raideur du psoas iliaque. Mais là encore, ce facteur ne peut seul être incriminé. Certaines disciplines sportives, comme la danse par exemple, demandent une grande souplesse musculotendineuse et articulaire et sont pourtant pourvoyeuses de lésions musculaires [35].

Déséquilibres musculaires

Ils peuvent être de deux ordres, et concernent soit le déficit d'un groupe musculaire par rapport au côté opposé, soit un déséquilibre entre les groupes agonistes et antagonistes. Ce facteur a pris une place prépondérante depuis l'avènement des techniques d'exploration de la force musculaire par dynamométrie isocinétique.

Les déficits de force par rapport au côté controlatéral peuvent être le reflet d'une pathologie sous-jacente ou, à l'inverse, être responsables de cette pathologie. Ainsi, une souffrance de l'appareil extenseur du genou peut-elle entraîner une diminution de la force du quadriceps (c'est le cas de certains syndromes fémoropatellaires) ou être partiellement due à un déficit de force (tendinopathie rotulienne par exemple). Il reste que ce déficit doit toujours être objectivé, qu'un écart entre 10 et 20 % doit être considéré comme suspect, et très probablement anormal au-delà de 20 % [86].

Les déséquilibres entre agonistes et antagonistes sont souvent évoqués comme facteurs de micro- ou macrotraumatismes. Les résultats sont pour le moins contradictoires [36]. Les études sont en effet rendues difficiles par le fait qu'il existe des différences nettes pour des sujets de même âge et même niveau de pratique en rapport avec la spécialité sportive. On sait, par ailleurs, que les valeurs varient dans le temps en fonction de l'âge, pour une même discipline [75].

Se pose donc la question de savoir si ces déséquilibres (exprimés par rapport à des groupes témoins sédentaires appariés en âge) peuvent être responsables de la pathologie, ou s'ils sont le simple résultat de l'entraînement. Dans le cas des fléchisseurs et extenseurs du genou, on peut très probablement répondre par la deuxième proposition ; pour l'épaule le problème semble plus complexe et le développement préférentiel des rotateurs internes par rapport aux rotateurs externes est sans aucun doute un facteur responsable en partie de certaines pathologies [74].

Facteurs extrinsèques

Ils concernent tant le niveau de pratique, les conditions d'entraînement (échauffement, intensité de l'exercice), la compétition, que le matériel et les sols.

Niveau de pratique

Il est une donnée importante à prendre en compte. Plus le niveau technique s'élève et plus la pathologie spécifique, microtraumatique, se développe comparativement aux autres lésions. Ainsi chez le golfeur professionnel, cette pathologie représente près de 80 % des lésions alors qu'elle est inférieure à 30 % pour un groupe amateur contrôle. Chez ces derniers on retrouve des durées de jeux excessives conduisant à la fatigue, des erreurs techniques comme causes principales des lésions [97].

Aspects physiologiques de l'exercice physique

L'échauffement négligé ou partiellement réalisé est un facteur reconnu de déclenchement des lésions. Mal ou pas réalisé, il est par exemple responsable de près de 10 % des traumatismes des golfeurs amateurs [97]. Il doit consister en exercices physiques globaux et analytiques en relation avec la discipline pratiquée et a pour but premier la montée en température du muscle strié squelettique. Les massages et autres techniques de protection (vêtements synthétiques, gants par exemple) peuvent être des adjuvants utiles par temps froid, mais ne sont jamais suffisants à eux seuls.

L'échauffement doit s'accompagner d'étirements. Paradoxalement, les études bien conduites mettant en évidence le rôle préventif des étirements, en dehors du football [42], sont quasiment inexistantes. Il reste toutefois admis qu'il vaut mieux conseiller des techniques de facilitation neuromusculaire type contracter-relâcher [92] que des étirements statiques purs et surtout balistiques. Par ailleurs, il faut insister sur la spécificité des étirements en fonction des muscles et articulations sollicités préférentiellement au cours de l'exercice [88].

Les modalités d'entraînement doivent être aussi systématiquement étudiées en termes de quantité et de qualité. L'augmentation de la quantité d'entraînement, surtout si celle-ci est brutale, entraîne parallèlement une augmentation du nombre de lésions. Ainsi, pour les coureurs à pied, le risque augmente au-delà de 35 à 40 km/semaine [33, 76]. L'intensité est aussi un facteur à prendre en compte. Les exercices qualifiés d'intermittents, intensifs avec récupération incomplète, sont plus souvent responsables d'accidents musculaires ou tendineux et ceci en période précompétitive, notamment pour les sports individuels comme l'athlétisme.

Quant à la compétition elle-même, si elle est responsable d'un nombre plus élevé de traumatismes aigus (risque multiplié par 3 en football par exemple [41]), il n'en est pas de même pour la pathologie microtraumatique, plus fréquemment liée à l'entraînement (60 % des cas en ski de fond [91] et pic de fréquence maximal lors de la phase de préparation pour le footballeur [28]).

On peut rapprocher de ces observations la recherche indispensable chez les sportifs de haut niveau d'un éventuel syndrome de surentraînement, tableau complexe à la fois psychologique et physiologique qu'on peut ainsi définir : baisse des performances physiques malgré la poursuite, voire l'augmentation de la quantité d'entraînement. Ce syndrome redoutable, car parfois difficile à mettre en évidence, et donc à traiter, peut se révéler au début par l'apparition de microtraumatismes [45]. Des épreuves d'effort sur ergomètre adapté à la spécialité doivent alors mettre en évidence une baisse de la performance mais, surtout, une moindre production d'acide lactique et une élévation de la consommation d'oxygène pour un niveau identique d'exercice. Enfin, on retrouve souvent des signes en faveur d'une moins bonne récupération [32]. À l'inverse, les paramètres biologiques, et notamment l'élévation des enzymes (créatine phosphokinase [CPK]), sont rarement utilisables.

Il faut, dans le même ordre d'idée, rechercher d'éventuelles erreurs diététiques : apports insuffisants en sucres lents nécessaires à la recharge glycogénique du muscle pour toutes les activités dépassant une demi-heure. Ceux-ci doivent représenter au moins 55 % de la ration alimentaire et les apports caloriques doivent être modulés en fonction de l'intensité et du nombre d'entraînements et de compétitions. Les apports hydriques insuffisants, encore fréquemment retrouvés, peuvent aussi être une cause indirecte de certaines lésions musculaires ou tendineuses. Il faut rappeler la nécessité d'une réhydratation régulière au cours de l'effort et après les exercices, les apports minimaux devant être d'environ 1 mL pour 1,5 kcal/j.

Aspects matériels

Le matériel utilisé est justement et fréquemment mis en cause. L'exemple le plus parlant est sans aucun doute celui de la raquette de tennis impliquée au moins partiellement dans le déclenchement de certaines épicondylalgies [4]. Il faut particulièrement s'intéresser à la taille du tamis, la tension du cordage, la taille du manche.

La chaussure, quelle que soit la spécialité sportive, a beaucoup évolué dans sa conception. L'apparition des chaussures de ski alpin à tiges hautes, moulées, a entraîné une diminution spectaculaire de la pathologie de la cheville et du pied... mais parallèlement a entraîné une augmentation des traumatismes du genou, le plus souvent aigus.

Les chaussures du coureur à pied sont elles aussi de plus en plus sophistiquées. Ceci a conduit à une modification de la répartition des microtraumatismes dans le temps avec moins de tendinopathies d'Achille,

mais plus de gonalgies et de douleurs de jambes [59]. On sait par ailleurs que le risque traumatique est directement lié à l'usure de la chaussure, au-delà de 1 700 km [76]. Enfin, et malgré des recherches poussées, tous les problèmes sont loin d'être résolus pour proposer la chaussure idéale, adaptée à la morphologie et à la dynamique du pied, facteur éminemment variable en fonction des sujets [38]. En d'autres termes, tout changement de chaussures peut être un facteur de risque supplémentaire.

Les sols : on a souvent incriminé, à tort semble-t-il, les sols durs type macadam pour le coureur à pied. Il semble plus que ce soit le changement de sols, et notamment l'entraînement alterné sur piste, qui soit le facteur de risque principal [76], modifiant la biomécanique du pied. Cette notion est retrouvée en football. L'incidence des blessures n'est pas plus grande si l'on s'entraîne sur gazon naturel ou artificiel mais elle augmente si le joueur change fréquemment de surface [28]. Dans le cas du volley-ball, il semble bien, en revanche, que l'incidence des lésions de l'appareil extenseur du genou, et tout particulièrement du ligament patellaire, soit plus élevée pour les athlètes s'entraînant sur sols durs [30].

Enfin, d'autres paramètres doivent être pris en compte, et notamment l'augmentation des résistances à la friction, responsable de blocages éventuels du pied et de la cheville retrouvés sur certains sols synthétiques qui conduit à une augmentation du nombre de blessures mais pas de leur gravité [64].

Classification des lésions

Membre supérieur

Épaule

Une approche plus fine de l'examen clinique, associée à la connaissance du geste sportif, à l'apport de l'imagerie, voire de l'arthroscopie, a permis de démembrer un certain nombre de syndromes et ainsi d'améliorer la prise en charge thérapeutique et la prévention.

Nous ne traitons pas des instabilités [9, 101], ni de la pathologie de la coiffe des rotateurs [21], ces deux tableaux pouvant d'ailleurs être associés. Ces sujets sont abordés par d'autres auteurs dans cet ouvrage.

La pathologie microtraumatique de l'épaule est fréquemment retrouvée dans certaines disciplines sportives. Les sports de lancer (base-ball, volley-ball, hand-ball, javelot, football américain, tennis) mettent en jeu une véritable chaîne cinétique au membre supérieur. La vitesse du lancer de l'engin dépend de la qualité du geste mais aussi de la vitesse propre de l'articulation (plus de 1 000° par seconde pour le lancer de base-ball par exemple [31]). Ceci entraîne des contraintes maximales lors de l'armer en abduction, rotation externe, responsables de lésions intra-articulaires ; puis, à la fin du geste, un travail explosif des muscles rotateurs internes doit s'accompagner d'un travail en contraction excentrique des rotateurs externes qui jouent alors un rôle freinateur. Tout déséquilibre fonctionnel, ou geste mal programmé peut être responsable, au moins en partie, d'une pathologie de surmenage à type de conflit ou de lésion par traction dans le cas de l'atteinte des nerfs suprascapulaires ou du nerf thoracique long.

Les mécanismes sont différents pour la natation. C'est plus la répétition du geste que la vitesse qui est en cause, avec, là encore, une sollicitation préférentielle des muscles rotateurs internes. Ceci conduit le plus souvent à une pathologie intriquée. Ainsi, une étude réalisée auprès de nageurs de papillon expérimentés ayant souffert de l'épaule a montré que dans 10 % des cas seulement on retrouvait un conflit isolé alors que 89 % des sujets blessés présentaient des signes d'instabilité. Par ailleurs, l'activité musculaire enregistrée par électromyogramme diffère ; elle est moindre notamment lors de la phase de poussée pour le petit rond et augmentée pour le muscle subscapulaire. Lors de la phase de récupération, elle est moindre, pour le muscle supraépineux, le faisceau supérieur du trapèze et plus importante pour le muscle infraépineux chez les nageurs présentant une pathologie comparés aux témoins [82]. Ces déséquilibres entre les différents groupes musculaires de l'épaule représentent des facteurs favorisants des microtraumatismes.

Pour d'autres spécialités sportives on retrouve la notion de microtraumatismes directs. C'est ainsi que l'entrée dans l'eau du plongeur, membre supérieur en rotation interne, à grande vitesse (jusqu'à 60 km/h), peut entraîner des lésions directes, intra-articulaires notamment. On peut rapprocher de ce tableau les lésions microtraumatiques liées à d'éventuels chocs (tir contré en abduction rotation externe du hand-balleur par exemple).

C'est dire toute l'importance de l'examen clinique. L'interrogatoire révélant les mécanismes déclenchants de la douleur, le testing analytique doit rechercher une lésion musculaire ou tendineuse parfois isolée [65], une amyotrophie souvent discrète des fosses supra- et infraépineuses, reflet de l'atteinte du nerf suprascapulaire, un décollement de l'omoplate en rapport avec une souffrance du nerf thoracique long [3]. Cet examen est complété par les manœuvres dynamiques passives ou actives permettant de retrouver les diverses formes de conflit (tests de Neer, Jobe, Gerber, Hawkins...).

La prescription d'examens complémentaires dépend étroitement de l'examen clinique :

– électromyogramme dans le cas d'une suspicion d'atteinte du nerf suprascapulaire, complété par une imagerie par résonance magnétique (IRM) à la recherche d'un éventuel kyste paraglénoïdien compressif [96] ;

– échographie permettant d'analyser la structure musculaire et tendineuse [13] ;

– arthrotomodensitométrie (TDM), IRM, voire arthro-IRM explorant à la fois les parties molles et le bourrelet glénoïdal ;

– plus rarement, une scintigraphie osseuse permettant de diagnostiquer une fracture de fatigue (clavicule pour l'haltérophile, coracoïde, humérus au cours de la pratique du tennis, du base-ball ou du lancer de javelot).

Ce n'est qu'à la fin de ce bilan clinique et paraclinique qu'une décision thérapeutique peut être prise tenant compte du type de lésion, de l'âge et du niveau de pratique. En tout état de cause il est toujours nécessaire d'insister sur la prévention, à savoir, maintien des amplitudes articulaires et entretien de la souplesse ainsi que de la force des différents groupes musculaires.

Coude

C'est une articulation plus particulièrement sollicitée par la gymnastique, la lutte, le base-ball, le lancer de javelot, et bien sûr le tennis (mais il s'agit le plus souvent dans ce cas de joueurs d'âge intermédiaire et de niveau technique moyen).

Comme pour l'épaule, les lésions rencontrées sont directement dépendantes du geste sportif. Ainsi la gymnastique est plus fréquemment responsable d'une pathologie intra-articulaire, le tennis d'une pathologie mixte du compartiment externe (*tennis elbow*), les sports de lancer d'une pathologie du compartiment interne liée à des mouvements en valgus (à type de traction, de décoaptation) pouvant évoluer secondairement vers une atteinte du compartiment externe (lésion en compression) [31].

L'examen clinique doit rechercher des signes de souffrance intra-articulaire (déficit d'extension ou de flexion), une atteinte musculaire ou tendineuse par les manœuvres de contraction contrariée et/ou un syndrome canalaire associé [3].

Les examens complémentaires restent à discuter en fonction de la clinique. De peu d'intérêt pour les lésions tendineuses isolées du compartiment externe, ils permettent la recherche de calcifications au compartiment interne (radiographie, échographie) ou de lésions ostéochondrales intra-articulaires (TDM, voire IRM).

Dans la plupart des cas le traitement est médical, associant repos, massages transverses profonds des tendons, voire infiltrations. Mais surtout il inclut toujours la notion de prévention (échauffement, matériel adapté et correction éventuelle du geste technique). Ce n'est qu'en cas d'échec qu'on envisage à la demande un traitement chirurgical [79] qui, en tout état de cause, doit traiter toutes les lésions (tendineuses, intra-articulaires, voire nerveuses).

Main

C'est sans aucun doute, avec l'épaule, l'articulation pour laquelle les connaissances en rapport avec la pratique sportive ont le plus évolué ces dernières années [2, 56]. Il faut à nouveau insister sur la qualité de l'examen clinique qui guide éventuellement la demande d'examens complémentaires. En effet, en dehors des séquelles de traumatismes aigus (luxation, fracture, voire entorse), la pathologie de la main est le plus souvent microtraumatique et concerne tant les structures ligamentaires que les tendons, les artères et les nerfs.

Le geste sportif est donc :

– soit responsable de la pathologie ;

– soit révélateur d'une anomalie sous-jacente.

Selon les disciplines, les lésions rencontrées sont variées et diverses :

– ainsi, la boxe est-elle plus pourvoyeuse de lésions ostéoligamentaires et de luxations des os du carpe ;

– les sports de ballon et l'escrime d'entorses et luxations des doigts, de fractures du scaphoïde et des métacarpiens ;

– ténosynovites et entorses du poignet sont retrouvées chez les plongeurs ;

– le skieur est avant tout concerné par l'entorse métacarpophalangienne du pouce, le joueur de tennis par la fracture de l'apophyse unciforme de l'os crochu, des tendinites et ténosynovites, le syndrome de la branche sensitive du nerf radial [15] ;

– les gymnastes présentent des tableaux spécifiques d'impaction radiocarpienne pouvant fréquemment conduire à des lésions du cartilage épiphysaire chez l'adolescent en croissance [25] mais aussi, plus rarement, au syndrome du nerf interosseux postérieur distal ;

– les grimpeurs sont confrontés à des tableaux de ténosynovites et une pathologie plus spécifique des poulies digitales ;

– les spécialistes de pelote basque présentent des kystes et hygromas responsables d'atteintes neurologiques, des tableaux de microangiopathie, de fréquentes arthroses digitales ;

– enfin, les cyclistes sont concernés en premier lieu par les syndromes canalaires (nerf médian, nerf ulnaire).

Dans la majorité des cas, ces pathologies microtraumatiques sont liées à la répétition du geste, à la modification de la technique, à un matériel inadapté, voire à un simple changement de conditions d'entraînement. Ces facteurs sont donc systématiquement recherchés dans le but d'améliorer la prévention.

Rachis [89]

Lésions du rachis cervical

Microtraumatiques, elles peuvent prendre la forme de cervicalgies banales, entorses et plus tard d'une décompensation arthrosique. Elles sont fréquemment retrouvées chez les footballeurs, basketteurs et surtout rugbymen et footballeurs américains ; mais aussi au cours de la pratique du plongeon, de l'aviation et des sports mécaniques.

Si ces tableaux ne présentent pas de particularités par rapport aux non-sportifs, on doit toujours garder en mémoire le risque éventuel de complications neurologiques dramatiques par atteinte du segment mobile rachidien chez des sportifs très musclés et trop souvent habitués à présenter des tableaux de cervicalgies à répétition. C'est dire l'importance d'un examen clinique complet, et d'un bilan radiographique de qualité incluant, si nécessaire, la prescription de clichés dynamiques et la prise en charge au moindre doute par des équipes spécialisées.

Comme pour les autres articulations déjà étudiées il faut s'intéresser à la prévention des lésions en améliorant le matériel, en insistant sur le renforcement musculaire, voire dans certains cas, en modifiant les règlements fédéraux.

Rachis lombaire

Il représente à lui seul, pour certaines disciplines sportives, plus de 10 % des motifs de consultation sous la forme de lombalgies aiguës ou chroniques, plus rarement de lombosciatalgies. Les causes doivent être systématiquement recherchées [100] : rarement une hernie discale pure, plus souvent une souffrance musculaire, un dérangement intervertébral des articulaires postérieures, un spondylolisthésis, une lyse isthmique et, chez l'adolescent, une dystrophie épiphysaire de croissance.

Le geste sportif lui-même peut favoriser cette pathologie par des mouvements, soit d'hyperextension (gymnastique sportive, gymnastique rythmique et sportive, danse), soit en rotation (lancers, frappe de balle), ou en compression (haltérophilie). De façon indirecte, la raideur du muscle iliopsoas retrouvée dans certaines spécialités sportives (notamment le football) peut entraîner une hyperlordose secondaire, facteur favorisant de la lombalgie [99].

Quoi qu'il en soit, la question reste posée de la fréquence des lombalgies liées à la pratique sportive. Chez l'adolescent par exemple, on sait qu'il n'y a pas de différence entre garçon et fille, sportif ou non. En revanche, dans le groupe sportif, la fréquence augmente avec la quantité d'entraînement et probablement la perte de souplesse des fléchisseurs de hanche. Enfin, l'incidence de la spondylolyse est plus élevée chez les gymnastes féminines [52].

La spondylolyse mérite une attention particulière. Connue dans toutes les populations, elle est plus fréquemment retrouvée pour certaines disciplines sportives. Par ordre de fréquence ce sont le plongeon, la lutte, l'haltérophilie et la gymnastique qui sont les sports les plus concernés [81]. Il nous paraît surtout important d'insister sur le tableau de lumbago aigu ou subaigu, déclenché par l'exercice et reflet, chez l'adolescent, d'une probable fracture de fatigue de l'isthme. Le diagnostic, au tout début, peut être difficile même sur des clichés de trois quarts de qualité. La tomoscintigraphie osseuse est alors un examen de choix, complétée éventuellement par un examen TDM pour mettre rapidement en place un traitement médical (repos, immobilisation par corset) et ainsi éviter le risque d'évolution vers la pseudarthrose et la lombalgie chronique.

Bassin

Le tableau clinique de loin le plus fréquent reste celui de la pubalgie, sujet traité par ailleurs dans cet ouvrage [19]. Il ne faut toutefois pas omettre d'examiner systématiquement les articulations sacro-iliaques. Peu mobiles, très étroitement liées à la biomécanique du rachis lombaire et de la symphyse pubienne, elles sont soumises à des contraintes importantes et répétées, susceptibles d'entraîner une symptomatologie aiguë (fracture de fatigue) ou chronique. Le plus souvent, ce sont les examens complémentaires qui permettent de confirmer le diagnostic (scintigraphie osseuse et surtout IRM).

Membre inférieur

Les lésions sont tout aussi variées, mais plus fréquentes qu'au membre supérieur.

Hanche

La pratique sportive intensive est un facteur reconnu d'évolution vers l'arthrose précoce s'il existe des anomalies morphologiques préexistantes. Toute coxopathie du sujet jeune doit donc conduire à un bilan clinique et radiologique complet et interprété en fonction de la pratique sportive (danse, sports collectifs, course à pied).

Les activités physiques sont aussi le mode de révélation le plus fréquent des hanches à ressaut, sujet traité par ailleurs [47]. Cette pathologie extra-articulaire doit être bien connue ; plus fréquente chez la femme, et notamment la danseuse, elle n'est pathologique que si elle s'accompagne de phénomènes douloureux. Elle doit alors être bien différenciée des autres causes éventuelles de ressauts intra-articulaires (lésion ostéochondrale, lésion du bourrelet, ostéochondromatose), des ressauts externes (tractus iliotibial, grand fessier) ou postérieurs (tendon du biceps) [43].

Cuisse

Les lésions concernent en premier lieu les muscles striés squelettiques pour lesquels un chapitre entier est réservé dans cet ouvrage [49]. Celles-ci surviennent dans deux circonstances principales : choc direct ou mécanisme intrinsèque (cas le plus fréquent), incluant une notion de contraction sur un mécanisme excentrique [46].

Le risque majeur des chocs directs (football, rugby, chute de moto) est représenté par l'apparition d'un hématome du muscle vaste intermédiaire dont l'évolution vers la myosite ossifiante est parfois très rapide. C'est dire l'importance dans ce cas d'une prise en charge thérapeutique précoce et la nécessité d'un bilan échographique.

Les lésions intrinsèques sont éminemment variables en fréquence selon la discipline sportive. Quasiment inexistantes chez le basketteur, elles représentent plus de 20 % des accidents du football (adducteurs et ischiojambiers avant 20 ans, quadriceps entre 20 et 30 ans principalement) et sont souvent graves (75 % des lésions de stade III). En ce qui concerne l'athlétisme ce sont surtout les disciplines de sauts et de vitesse qui sont concernées, et plus particulièrement les ischiojambiers avec les risques de séquelles, notamment de fibrose parfois difficile à traiter.

L'exercice physique est aussi, et de plus en plus souvent, le révélateur de maladies neuromusculaires, au début sous la forme de crampes et de fatigabilité à l'effort. Ce tableau doit être bien connu [87] permettant de dépister parfois des déficits enzymatiques contre-indiquant formellement l'activité physique intensive, voire responsables de véritables syndromes d'intolérance à l'effort. Les épreuves d'effort par paliers d'intensité progressivement croissante, réalisées en laboratoire et programmées avant des examens lourds (biopsie musculaire, résonance magnétique nucléaire) permettent une approche de ces maladies en évaluant les capacités aérobies et en dosant certains paramètres biologiques. Une élévation précoce de la lactatémie suggère une éventuelle atteinte mitochondriale. À l'inverse, l'absence ou la faible production d'acide lactique à l'effort maximal suggère une glycogénose. Enfin, l'élévation franche des CPK est retrouvée dans le cadre des myopathies (en veillant à ce qu'aucun exercice intense n'ait été réalisé dans les 48 heures précédentes), en dehors de toute notion de traumatisme musculaire dans les jours précédant le dosage.

En dehors de la pathologie musculaire il faut penser à éliminer systématiquement un syndrome canalaire [3]. Le diagnostic est avant tout clinique, les examens électrophysiologiques étant très souvent négatifs. Les douleurs déclenchées par l'exercice, à la face externe de la cuisse évoquant l'atteinte du nerf cutané latéral, à la face interne à la racine celle du nerf grand abdominogénital ou du nerf obturateur. Pour ce dernier il faut rechercher une douleur de la racine de la cuisse lors de l'étirement-contraction des muscles adducteurs associée à une hypoesthésie localisée au tiers moyen de la face interne de la cuisse [12].

Enfin, depuis plusieurs années, on connaît une cause vasculaire fréquente de douleurs de cuisse : l'endofibrose iliaque externe [17]. Décrite chez le cycliste de haut niveau, elle a été retrouvée, mais à une fréquence nettement moindre en athlétisme (course de fond) et triathlon. Ce tableau se résume à une douleur de cuisse déclenchée par l'exercice intense, prenant parfois la forme de pseudocrampes, le sportif décrivant une impression de gonflement et fréquemment de faiblesse de tout le membre inférieur. Tous ces signes disparaissent rapidement si l'exercice diminue en intensité. Le diagnostic doit toujours être confirmé par un examen doppler artériel. Celui-ci, strictement normal au repos, n'est pathologique que s'il est réalisé immédiatement après un test sur bicyclette ergométrique ayant déclenché la symptomatologie douloureuse. En cas de handicap sportif confirmé, et après artériographie, seul le traitement chirurgical adapté aux lésions et à l'âge permet la guérison.

Genou

C'est l'articulation le plus fréquemment atteinte, qu'il s'agisse de l'appareil extenseur des structures méniscoligamentaires, cartilagineuses ou des tendons.

Appareil extenseur

Le syndrome fémoropatellaire représente le motif le plus fréquent de consultation avant 20 ans. Le sport n'est alors qu'un des éléments révélateurs de la symptomatologie en relation avec des anomalies morphotypiques (genu valgum, genu recurvatum, patella alta, patella baja). Le tableau des instabilités rotuliennes est traité par ailleurs [23]. Toute la difficulté consiste à adapter l'activité sportive au handicap réel ou supposé en tenant compte du contexte psychologique - la symptomatologie alléguée n'étant pas toujours corrélée aux constatations cliniques et paracliniques. À l'inverse, il faut savoir dépister de véritables instabilités, heureusement plus rares, minorées par des jeunes sportifs très motivés, notamment dans le domaine de la danse, du football, du volley-ball et du saut en hauteur.

Au total, un syndrome fémoropatellaire banal de l'adolescent se résumant en un tableau clinique sans signe radiologique est exceptionnellement un motif de dispense des activités physiques et sportives. Le plus souvent, cette symptomatologie s'estompe en fin de croissance. En revanche, on peut discuter certaines pratiques sportives à risque (sports avec pivot, impulsions) lorsqu'il existe une instabilité dans le plan frontal ou une anomalie de hauteur de rotule ; l'éventualité de lésions cartilagineuses et d'une décompensation arthrosique fémoropatellaire au-delà de 30 ans devant être alors prise en compte [51].

Les tendinopathies quadricipitales sont relativement rares, de diagnostic et traitement faciles. Elles rentrent dans le cadre du genou du sauteur (*jumper's knee*), en basket-ball, volley-ball et saut en hauteur. Elles peuvent être isolées lors de la pratique de sports comme le cyclisme, elles ne doivent pas être confondues avec d'éventuelles fractures de fatigue de la rotule retrouvées chez les skieurs de fond ou les coureurs à pied. Le diagnostic est alors affirmé par la scintigraphie osseuse [55].

La tendinopathie du ligament patellaire est l'apanage des sports d'impulsion (saut en hauteur, volley-ball, basket-ball) et atteint son pic de fréquence entre 15 et 25 ans [51]. Les douleurs surviennent tout d'abord après l'exercice physique, puis au début de l'exercice et enfin deviennent permanentes selon la classification de Blazina. Au stade I et II le traitement médical donne le plus souvent d'excellents résultats (repos sportif, traitement anti-inflammatoire, physiothérapie et massages transverses profonds et, secondairement, étirements [29]). Au stade III, les résultats sont beaucoup plus décevants, correspondant à des lésions nodulaires ou kystiques à l'échographie et un hypersignal intratendineux à l'IRM retrouvé dans plus de deux tiers des cas au tiers supérieur du tendon. On doit alors envisager, pour des sportifs confirmés et motivés, l'indication chirurgicale (peignage du tendon associé à une résection de la pointe de la rotule) qui apporte plus de 80 % de bons et très bons résultats avec un retour au niveau initial vers le dixième mois postopératoire [84].

Structures méniscoligamentaires

- Lésions méniscales isolées

Elles ne présentent guère de spécificité en pratique sportive. Il faut toutefois insister sur les risques postopératoires de sidération du quadriceps, même après arthroscopie, en relation avec la douleur et susceptible d'entraîner une perte de force rapide dans les premiers jours, avant tout aux dépens des fibres rouges à contraction lente (de type I). C'est dire l'importance d'un programme précoce associant lutte contre la douleur et remusculation puis rééducation secondaire garant d'un résultat satisfaisant à moyen et à long terme [98]. Quant au choix de la technique opératoire, l'arthroscopie permet en moyenne une reprise plus rapide de l'entraînement et de la compétition ; mais en revanche, il ne semble pas exister de différence quant à l'évolution vers l'arthrose. Celle-ci est loin d'être négligeable puisqu'elle atteint 29 % d'un groupe de footballeurs revus à plus de 15 ans après méniscectomie [16]. En fait, il semble bien que le facteur primordial de reprise du sport au même niveau après méniscectomie, même partielle, reste l'existence ou non de lésions cartilagineuses. Dans le cas de lésions associées, notamment pour les sports collectifs, les douleurs résiduelles, épisodes d'hydarthrose, sont beaucoup plus fréquents et minorent fortement les chances de reprise [68].

- Lésions ligamentaires

Ce sont elles qui ont fait l'objet du plus grand nombre de publications au cours de ces 20 dernières années. Un chapitre leur est réservé dans cet ouvrage [40]. Nous nous contentons donc d'aborder un certain nombre de points plus spécifiques à la pratique sportive concernant la lésion la plus fréquente, à savoir le ligament croisé antéroexterne, et ses conséquences éventuelles à moyen et long terme.

Tout d'abord les sports concernés : toutes les activités classées comme pivot-contact (football, rugby, hand-ball, basket-ball, football américain...) sont bien sûr concernées, au même titre que le ski alpin (et dans ce cas, quel que soit le niveau de pratique). Mais toutes les disciplines nécessitant l'utilisation des membres inférieurs peuvent être plus ou moins concernées : mauvaise réception lors du saut d'obstacles, chute de vélo sans lâchage des fixations par exemple.

L'âge est un facteur important : chez l'adolescent, avant fermeture des cartilages de croissance, les lésions sont beaucoup plus rares, mais toutefois en nette augmentation et concernent avant tout des sports comme le skate-board, la gymnastique, le vélo tout terrain, plus que les sports collectifs. Il n'en reste pas moins que ce type de lésions pose encore à ce jour de difficiles questions quant à la conduite à tenir (traitement fonctionnel le plus souvent, traitement chirurgical d'emblée en respectant les cartilages de croissance plus rarement) [11], ceci d'autant plus qu'à cet âge les lésions méniscales médiales et latérales associées sont beaucoup plus fréquentes que chez des adultes jeunes.

Le traitement lui-même fait encore l'objet de nombreuses discussions : à notre avis il doit dépendre de la notion d'instabilité, de l'âge et du niveau de pratique.

L'instabilité est le symptôme majeur à différencier de la laxité. On doit systématiquement éliminer d'autres causes d'instabilité à savoir méniscales, cartilagineuses, fémoropatellaires [39] et confirmer l'atteinte d'origine ligamentaire par la recherche du ressaut rotatoire externe. Il semble bien que ce soit ce symptôme, c'est-à-dire l'instabilité, qui soit en grande partie responsable de l'évolution vers l'arthrose [48].

L'âge et le niveau de pratique : l'adulte jeune, pratiquant des sports de pivot-contact, et a fortiori professionnel, doit à notre avis bénéficier d'un traitement chirurgical (plastie intra-articulaire ou mixte) dès que le genou est sec et peu douloureux. Il n'en est certainement pas de même du sportif occasionnel (l'exemple typique étant le skieur, non sportif par ailleurs) qui, à notre avis, doit d'abord bénéficier d'un traitement conservateur bien conduit ; ce qui ne signifie en aucun cas une abstention thérapeutique coupable [6]. Certes, de nombreuses études tendent à montrer que « l'histoire naturelle des atteintes du ligament croisé antérieur non opéré » évolue en quelques années vers l'instabilité, des lésions méniscales et cartilagineuses [27]. Mais celles-ci ne concernent le plus souvent que les patients ayant présenté des complications secondaires. En d'autres termes, il n'existe pas à notre connaissance, d'étude randomisée comparant à long terme le traitement conservateur et le traitement chirurgical. Reste un point important à éclaircir, à savoir la lésion méniscale associée. Si certaines atteintes, notamment de la corne postérieure du ménisque interne, ont un potentiel de cicatrisation indiscutable, il n'apparaît pas logique en cas de décision d'arthroscopie de poser l'indication d'une méniscectomie sans réparation du pivot central. On sait qu'à moyen et à long terme les risques d'évolution vers l'arthrose sont alors beaucoup plus importants [63].

Au cours des dernières années, et devant l'augmentation de la fréquence des lésions du ligament croisé antéroexterne, l'indication des orthèses a été fréquemment discutée. D'emblée il faut souligner la difficulté à mener des études scientifiquement indiscutables. On peut à ce jour émettre quelques grands principes : il n'existe pas de preuve du rôle préventif de ces orthèses vis-à-vis du risque lésionnel [1], le port d'une orthèse modifie, lors de la course, la cinématique du pas et la proprioception ; il entraîne, à travail égal, une dépense énergétique plus grande et une fatigue plus rapide [103]. Son efficacité n'est nullement prouvée, et ceci quel que soit le type d'orthèse, en postopératoire [95].

Tendinites

Les généralités concernant la physiologie et la microtraumatologie des tendons sont étudiées par ailleurs [7, 8]. Pour le genou, elles concernent en premier lieu les coureurs à pied, les cyclistes, et donc les triathlètes.

La tendinite de la patte d'oie, à la face interne du genou, est quasiment inexistante chez le sportif, en dehors de tout programme de rééducation intensive. Un tableau douloureux du compartiment médian doit donc avant tout faire évoquer une pathologie méniscoligamentaire ou ostéo-cartilagineuse.

La tendinite du biceps fémoral, qui ne pose aucune difficulté diagnostique est l'apanage du coureur cycliste.

La tendinite du tenseur du fascia lata est, elle, plus fréquente et retrouvée notamment chez les coureurs à pied (l'incidence selon les études est estimée entre 1,6 et 12 %) [67]. Il s'agit d'une douleur du compartiment externe très localisée et déclenchée par les mouvements répétés de flexion-extension (syndrome dit de « l'essuie-glace ») et retrouvée à la palpation. Il s'agit d'une pathologie typique de friction de la bandelette. Le diagnostic reste clinique, les examens complémentaires (échographie, voire IRM) n'arrivent qu'en complément éventuel à la recherche d'une bursite. Outre les anomalies du morphotype (genu varum, torsion fémorale interne, inégalité de longueur des membres inférieurs), on reconnaît comme facteur favorisant : un kilométrage excessif associé à une moindre expérience de la course à pied, la pratique associée d'autres sports (vélo, natation), l'entraînement sur piste et une plus faible capacité à amortir les contacts lors de la phase de décélération du pas, enfin, une moindre pronation de l'arrière-pied lors de la course.

Le traitement est avant tout médical (repos, anti-inflammatoires non stéroïdiens et infiltration loco dolenti en cas d'échec), très rarement chirurgical (résection partielle, postérieure de la bandelette), en associant systématiquement la correction des facteurs de risque.

La tendinite du poplité est plus rare mais ne doit pas être confondue avec une souffrance méniscale externe ou une autre tendinite [78]. Elle est déclenchée par des manœuvres de flexion en appui unipodal.

Segment jambier

Les douleurs de jambe révélées par la pratique sportive sont un motif de plus en plus fréquent de consultation [73]. Elles concernent le tendon d'Achille, les muscles, les os, les veines et artères et, enfin la pathologie nerveuse tronculaire [3].

Tendon d'Achille

Il fait l'objet de deux articles particuliers concernant la clinique [85] et l'imagerie [62]. C'est le tendon le plus fréquemment atteint dans de nombreuses disciplines sportives, mais en tout premier lieu la course à pied. Le tableau est souvent celui d'une tendinopathie aiguë ou chronique. La rupture du tendon d'Achille est principalement retrouvée après 35 ans, mais le risque semble toutefois être beaucoup plus important dès l'âge de 20 ans dans certaines disciplines pratiquées au haut niveau et sollicitant préférentiellement les impulsions (saut en hauteur, gymnastique, sports acrobatiques).

Accidents musculaires

Ce sont les lésions basses du gastrocnémien médial qui sont les plus fréquentes, retrouvées principalement après 30 ans chez les coureurs à pied, mais aussi en sport collectif. Une place particulière doit être réservée à la désinsertion musculotendineuse (*tennis leg*) dont la cicatrisation est beaucoup plus lente, et qui peut faire discuter chez le sujet jeune d'une indication chirurgicale.

Plus rarement, on retrouvera des lésions hautes du gastrocnémien médial, toujours de petite taille et de diagnostic difficile. Elles ne devront pas être confondues avec une tendinite ou un kyste poplité. L'échographie est dans ce cas le plus souvent nécessaire au diagnostic.

Syndromes de loge chronique

Décrits à d'autres segments de membre (en particulier l'avant-bras pour les spécialistes de planche à voile ou de motocross), ils concernent en premier lieu le segment jambier (loge antéroexterne et, plus rarement, loge postérieure profonde). Ils font l'objet d'un article particulier [20]. Cette pathologie est fréquemment retrouvée chez les coureurs de fond, les marcheurs, les spécialistes de patin sur roulettes principalement. Elle peut être déclenchée brutalement dans d'autres disciplines comme les sports collectifs, en relation avec une augmentation subite de l'entraînement (programmes de musculation par exemple).

Muscles surnuméraires et faisceaux musculaires accessoires

Connus depuis très longtemps par les anatomistes ils peuvent, lors de la pratique sportive intensive, se révéler sous la forme d'un syndrome douloureux d'effort à type de lourdeur, voire de pseudocrampes, et plus rarement d'un tableau de claudication intermittente. Au segment jambier, on reconnaît le soléaire accessoire ; mais d'autres muscles peuvent être concernés (fibulaires [22], tibial antérieur, gastrocnémien médial notamment). Au creux poplité il faut savoir rechercher l'existence d'un muscle semi-membraneux.

L'examen clinique retrouve de façon comparative (lorsque l'anomalie est unilatérale) une augmentation de volume du segment de membre concerné, plus volontiers retrouvée lors de la contraction contre résistance manuelle du muscle. Le diagnostic est confirmé par l'échographie et surtout l'IRM comparatives. L'électromyogramme, quant il est pratiqué, permet de confirmer la structure musculaire de la tuméfaction. Le seul traitement efficace, surtout en cas de compression neurologique ou vasculaire, consiste au minimum en une fasciotomie, et, le plus souvent, en l'excision du faisceau responsable de la pathologie.

Fractures de fatigue

Elles peuvent être retrouvées dans tous les os (10 % des traumatismes dus au sport) [35], en fonction de la discipline ; mais là encore, avec une plus grande fréquence au segment jambier et surtout au tibia [69]. Elles sont étudiées par ailleurs [5].

Ce sont, en premier, les sportifs d'endurance qui sont touchés ; mais toutes les disciplines peuvent être concernées. Le diagnostic est précocement confirmé par la scintigraphie au 99m technétium qui révèle une hyperfixation dès les premiers jours. Il faut toutefois insister sur l'importance de la corrélation clinique/imagerie, les foyers d'hyperfixation, en dehors de tout contexte pathologique, étant très fréquents chez le sportif, tout particulièrement au tibia et aux os du tarse [58].

Périostite tibiale

Douleur médiane du tiers moyen-tiers inférieur du tibia, elle correspond à une pathologie d'insertion des muscles fléchisseurs plantaires et, tout particulièrement, du tibial postérieur. Déclenchée par l'exercice physique et favorisée par un arrière-pied pronateur, elle se limite à un tableau douloureux, retrouvé à la palpation, et calmé par le repos.

Le traitement associant diminution des activités physiques, AINS et correction des troubles morphotypiques de l'arrière-pied donne le plus souvent d'excellents résultats.

Les échecs doivent faire rechercher un syndrome de loge profond, voire une fracture de fatigue. Pour certains auteurs, il existerait même une forte intrication entre ces différents tableaux [24]. Le diagnostic étant alors précisé par la scintigraphie et l'IRM [34].

Pathologie vasculaire

Elle est fréquemment en relation avec un faisceau surnuméraire ou un trajet anormal du vaisseau.

Exceptionnellement, on retrouve le tableau typique du syndrome du soléaire s'accompagnant de lourdeurs, voire d'œdème du mollet, déclenché par l'exercice physique et correspondant à une compression veineuse au niveau de l'arcade. Le diagnostic est confirmé par la phlébographie de profil associée à des manœuvres dynamiques.

Le syndrome de l'artère poplitée piégée est l'apanage du sportif jeune (marcheur, cycliste notamment). Le tableau est celui d'une claudication intermittente d'effort qui est confirmée par l'examen doppler artériel, genou en extension avec dorsiflexion active de la cheville et, secondairement, par une artériographie. Là encore le traitement ne peut être que chirurgical, levant l'obstacle anatomique.

Cheville

C'est avec le genou l'articulation le plus fréquemment atteinte.

Entorse de cheville

Il s'agit avant tout des entorses du compartiment externe mais il ne faut toutefois pas négliger la recherche de lésions plus rares (entorses antérieures, internes, sous-taliennes). L'examen clinique et la conduite à tenir sont maintenant parfaitement codifiés [77]. Ce sont surtout les sports collectifs qui sont concernés. En tout premier lieu le basket-ball et le volley-ball, mais aussi le football, discipline pour laquelle le tacle est responsable de plus de 50 % des entorses initiales.

Il faut insister sur la prise en charge du premier accident, la récidive faisant le lit de l'instabilité et des lésions associées. Le traitement fonctionnel repose sur le respect des temps de cicatrisation et la qualité secondaire de la rééducation (musculation et proprioception).

Reste une question importante, le rôle des strappings, voire des orthèses, dans la prévention des entorses. Il semble bien à ce jour qu'aucun moyen de contention ne puisse prévenir l'accident initial [71]. En revanche, l'effet semble positif sur la récidive, tout au moins quant à la fréquence. Les résultats semblent être beaucoup plus discutables vis-à-vis de la gravité [90].

Fausses entorses de cheville

Sous ce terme nous avons regroupé un certain nombre de lésions qui devront être systématiquement évoquées dans le cadre du diagnostic différentiel. En effet, certaines lésions intra-articulaires peuvent se révéler sous la forme de pseudo-instabilité liée aux phénomènes douloureux. La radiographie standard est souvent prise en défaut. La scintigraphie osseuse peut être un bon examen de débrouillage à la recherche d'un foyer d'hyperfixation localisé. C'est l'arthroscanner, ou mieux, l'IRM, qui permettent de confirmer le diagnostic à savoir, kyste muqueux, nécrose partielle, fracture ostéochondrale ou ostéochondrite [37].

Les syndromes du carrefour antérieur ou postérieur (souvent associés) représentent une autre étiologie à rechercher, notamment chez le footballeur et la danseuse [72]. Le syndrome du carrefour antérieur se manifeste par des douleurs aiguës lors d'un mouvement d'hyperextension, phénomène le plus souvent fugace. La radiographie révèle une ossification de la marge tibiale antérieure, associée ou non à une ossification du col du talus et à des corps étrangers intra-articulaires. Le syndrome postérieur est déclenché par des mouvements en flexion plantaire dynamique et correspond à un traumatisme du tubercule postéroexterne du talus. Il est souvent associé chez la danseuse à une tendinite du long fléchisseur de l'hallux. La radiographie confirme la lésion mais doit toujours être interprétée en fonction du tableau clinique. Dans tous les cas ces syndromes régressent le plus souvent grâce au repos sportif associé au traitement anti-inflammatoire et à la kinésithérapie ; en cas d'échec, on propose un traitement par infiltrations et, beaucoup plus rarement, un traitement chirurgical.

Lésions tendineuses

Elles sont étudiées par ailleurs, elles concernent les tendons fibulaires et le tableau le plus fréquent de luxation aiguë ou chronique [54]. Ce type de lésion, retrouvé auparavant chez les skieurs, est maintenant observé dans de nombreuses disciplines sportives (danse, gymnastique, sports collectifs).

Les lésions du tibial postérieur, et notamment les ruptures partielles, sont plus rares mais doivent être parfaitement connues [83]. Le tableau clinique peut survenir sur un mode aigu ou subaigu lors d'un mouvement en flexion dorsale et éversion, mais le plus souvent de façon plus insidieuse dans le cas des ruptures partielles. Le diagnostic évoqué par la palpation et le testing contre résistance du tendon est confirmé par la ténoscanographie ou l'IRM. Le traitement médical reste très décevant chez le sportif, même en cas de rupture partielle, et c'est donc le traitement chirurgical qui doit, à notre avis, être recommandé.

Pied

Atteintes de l'aponévrose plantaire

Elles touchent tous les sports mais principalement la course à pied (7 à 9 % des traumatismes dans certaines séries [33]) et sont favorisées par l'arrière-pied supinateur. Il faut différencier la pathologie d'insertion sur le calcanéus (myoaponévrosite plantaire), de la fasciite plantaire elle-même (douleur en regard de l'arche interne), voire de la rupture de l'aponévrose [66]. Si le diagnostic est avant tout clinique et le traitement médical, l'IRM peut être d'une grande utilité avant une éventuelle décision chirurgicale, qui n'est prise, en tout état de cause, qu'après au moins 3 mois d'un traitement médical bien conduit.

Atteintes ostéoligamentaires

Elles sont fréquentes mais ne présentent guère de spécificité diagnostique et thérapeutique.

- Entorses des articulations médiotarsiennes et notamment de Lisfranc

Elles sont retrouvées chez les footballeurs (mécanisme de choc direct, lors d'un shoot contré). Le risque de douleurs séquellaires est potentiellement très élevé. Le bilan radiographique est donc systématique, explorant l'interligne articulaire et à la recherche d'un éventuel arrachement osseux associé. En conséquence, ce type de lésion doit être traité comme toute entorse et ne pas être confondu avec un simple traumatisme superficiel, sous peine d'une évolution chronique aléatoire.

- Fractures de fatigue

Les sésamoïdes et les métatarsiens peuvent être atteints lors de la pratique de la course à pied, de la danse et des sauts - les os du tarse lors de la course, et notamment le sprint pour l'os naviculaire - [69]. Pour ce dernier tableau on connaît le retard des images radiographiques. La scintigraphie osseuse précoce est donc impérative pour mettre en place un traitement orthopédique ; le risque étant l'évolution vers la pseudarthrose nécessitant obligatoirement une prise en charge chirurgicale. Ces fractures de fatigue sont favorisées par des anomalies morphologiques (pied grec ou pied égyptien) et les synostoses qui sont suspectées par l'examen clinique (perte de mobilité) et confirmées par les radiographies, et surtout le scanner.

- Pathologie du premier rayon et, tout particulièrement, de la première métatarsophalangienne

D'origine microtraumatique, elle est favorisée par la frappe de balle et les traumatismes directs chez le footballeur. Elle est surtout retrouvée chez les danseuses, soit sous la forme d'une hypermobilité, soit sous la forme d'un hallux rigidus. Ces lésions souvent fort invalidantes devront bénéficier de tous les traitements médicaux et d'éventuels moyens de protection locaux avant une décision chirurgicale.

La prise en charge du traumatisme sportif doit être complète. Le diagnostic est avant tout clinique et conforté si besoin par d'autres examens (le plus souvent d'imagerie), réalisés en fonction de la pathologie. Le diagnostic posé, le traitement, le plus souvent médical de première intention, doit toujours tenir compte de la spécificité du geste sportif ; ceci dans le but de corriger les anomalies éventuelles (réalisation du geste, matériel, entraînement) qui font le lit de ces technopathies de surmenage.

Références ➤

Références

[1] Albright JP, Saterbak A, Stokes J. Use of knee brace in sport. *Sports Med* 1995 ; 20 : 281-301

[2] Allieu Y. La main du sportif. Paris : Expansion scientifique française, 1995

[3] Allieu Y, Chammas M, Roux JL. Syndromes canalaires et des défilés (canal carpien exclu). *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-005-A-10, 1997 : 1-15

[4] Beillot J, Parier J. Tennis : facteurs technologiques et épicondylalgie. *J Traumatol Sport* 1998 ; 15 (suppl) : 62S-69S

[5] Bernard J. Pathologie d'adaptation de l'os à l'effort : douleurs osseuses d'effort et fractures de fatigue. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur15-904-A-10, 1988 : 1-8

[6] Besch S, Peyre M. Indications et protocoles du traitement conservateur. In : Rodineau J,Saillant G éd. Les lésions «isolées» récentes du ligament croisé antérieur. Données actuelles. Paris : Masson, 1998 : 161-184

[7] Bonnel F, Canovas F. Anatomie et physiologie du tendon normal. *Encycl Méd Chir* (Elservier, Paris), 1997 : 14-007-A-10, 1-6

[8] Bonnel F, Canovas F, Dusserre F. Traumatologie et microtraumatologie des tendons. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-152-A-10, 1998 : 1-2

[9] Bonnomet F, Nerisson D, Kempf JP. Lésions du bourrelet glénoïdien. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-354-A-10, 1998 : 1-6

[10] Bouvat E, Saillant G. Traumatologie et athlétisme de haut niveau. *J Traumatol Sport* 1989 ; 6 : 151-161

[11] Bracq H. Lésions du pivot central du genou de l'enfant et l'adolescent. *Ann Orthop Ouest* 1996 ; 28 : 171-194

[12] Bradshaw C, McCorry P, Bell S, Brukner P. Obturator nerve entrapment : a cause of groin pain in athlets. *Am J Sports Med* 1997 ; 25 : 402-408

[13] Brasseur JL. Explorations des tendons : échographie. In : Rodineau J,Saillant G éd. Pathologie du membre supérieur chez le sportif. Convergences et divergences. Paris : Masson, 1997 : 2-20

[14] Brukner P, Bennell K. Stress fractures in female athletes. *Sports Med* 1997 ; 24 : 419-429

[15] Chaise F. Les syndromes canalaires d'effort au poignet. *J Traumatol Sport* 1995 ; 12 : 156-161

[16] Chantraine A. Knee joint in soccer players: osteoarthritis and axis deviation. *Med Sci Sports Exerc* 1985 ; 17 : 434-439

[17] Chevalier JM, Beck F, Megret A, L'hoste P, Saint-André JP, Loire R et al. Endofibrose artérielle du sportif. In : Kieffer E éd. Actualités de chirurgie vasculaire. Paris : AERCV, 1994 : 455-466

[18] Chissel HR, Feagin JA, Warme WJ, Lambert KL, King P, Johnson L. Trends in ski and snowboard injuries. *Sports Med* 1996 ; 22 : 141-145

[19] Christel P, Dijan P, Middleton P. Pubalgie. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-323-A-10, 1997 : 1-6

[20] Christel P, Roulot E. Syndrome des loges. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-110-A-10, 1994 : 1-12

[21] Coudane H, Goutallier D. Pathologie de la coiffe des rotateurs. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris),Appareil locomoteur, 14-350-A-10, 1997 : 1-12

[22] Coudert X, Kouvalchouk JF. Conflit musculaire dans la gouttière rétro-malléolaire par faisceau musculaire surnuméraire du court péronier latéral. *Rev Chir Orthop* 1991 ; 77 : 260-262

[23] Dejour H. Instabilités de la rotule. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-328-A-10, 1996 : 1-8

[24] Detmer DE. Chronic shin splints: classification and management of tibial stress syndrome. *Sports Med* 1986 ; 3 : 436-446

[25] Difiori JP, Puffer JC, Mandelbaum BR, Mar S. Factors associated with wrist pain in the young gymnast. *Am J Sports Med* 1996 ; 24 : 9-14

[26] Dixon M, Fricker P. Injuries to elite gymnasts over 10 year. *Med Sci Sports Exerc* 1993 ; 25 : 1322-1329

[27] Dupont JY. Histoire naturelle des atteintes du ligament croisé antérieur. *J Traumatol Sport* 1992 ; 9 : 111-139

[28] Ekstrand J, Nigg BM. Surface-related injuries in soccer. *Sports Med* 1989 ; 8 : 56-62

[29] ElHawary R, Stanish WD, Curvin SL. Rehabilitation of tendon injuries in sport. *Sports Med* 1997 ; 24 : 347-358

[30] Feretti A, Papandrea P, Conteduca F. Knee injuries in volleyball. *Sports Med* 1990 ; 10 : 132-138

[31] Fleisig GS, Barrentine SW, Escamilla RF, Andrews JR. Biomechanics of overhand throwing with implications for injuries. *Sports Med* 1996 ; 21 : 421-437

[32] Foster C, Lehmann M. Symposium - training/overtraining: the first Ulm symposium. *Med Sci Sports Exerc* 1998 ; 30 : 1137-1178

[33] Fredericson M. Common injuries in runners. *Sports Med* 1996 ; 21 : 49-72

[34] Fredericson M, Bergman AG, Hoffman KL, Dillingham MS. Tibial stress reaction in runners. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 472-481

[35] Gleim GW, McHugu MP. Flexibility and its effects on sports injury and performance. *Sports Med* 1997, 24 : 289-299

[36] Grace TG. Muscle imbalance and extremity injury : a perplexing relationship. *Sports Med* 1985 ; 2 : 77-82

[37] Hassan E, Kouvalchouk JF. Une cause rare de lésion ostéochondrale de l'astragale : le kyste mucoïde intra-osseux. *J Traumatol Sport* 1995 ; 12 : 249-253

[38] Hoffmann L. Analyse de la marche et conception de la chaussure de sport. In : Hérisson C,Rodineau J,Simon L éd. Pied et sports de loisir. Montpellier : Sauramps Médical, 1997 : 179-188

[39] Imbert JC, BrunetGuedj E. Instabilité du genou. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-080-B-10, 1992 : 1-10

[40] Imbert JC, Dupre LaTour J. Lésions récentes des ligaments du genou. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-080-A-20, 1993 : 1-16

[41] Inklaar H. Soccer injuries: incidence and severity. *Sports Med* 1994 ; 18 : 55-73

[42] Inklaar H. Soccer injuries: aetiology and prevention. *Sports Med* 1994 ; 18 : 81-93

[43] Johnston CA, Wiley JP, Lindsay DM, Wiseman DA. The psoas bursitis and tendinitis. *Sports Med* 1998 ; 25 : 271-283

[44] Jorgensen V, Winge S. Injuries in badminton. *Sports Med* 1990 ; 10 : 59-64

[45] Kentta G, Hassmen P. Overtraining and recovery: a conceptual model. *Sports Med* 1998 ; 26 : 1-16

[46] Komi PV. Neuromuscular performance: considerations for basic mechanisms and adaptative responses. *Int J Sports Med* 1987 ; 8 (suppl 1)

[47] Kouvalchouk JF. Ressauts de hanche. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-320-C-10, 1993 : 1-6

[48] Kouvalchouk JF. Panorama thérapeutique. In : Rodineau J,Saillant G éd. Les lésions «isolées» récentes du ligament croisé antérieur. Données actuelles. Paris : Masson, 1998 : 370-391

[49] Kouvalchouk JF, Durey A, Saddier P, WatinAugouard L. Pathologie traumatique du muscle strié chez le sportif. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-140-A-10, 1992 : 1-6

[50] Krivickas LS. Anatomical factors associated with overuse injuries. *Sports Med* 1997 ; 24 : 132-146

[51] Kujala VM, Kvist M, Osterman K. Knee injuries in athletes. *Sports Med* 1986 ; 3 : 447-460

[52] Kujala VM, Salminen JJ, Taimela S, Oksanen A, Jaakola L. Subject characteristics and low back pain in young athletes et non athletes. *Med Sci Sports Exerc* 1992 ; 24 : 627-632

[53] Lascombes P, Tanguy A, Ramseyer P. Ostéonchondrite de croissance. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-028-A-20, 1994 : 1-8

[54] Laude F, Saillant G. Luxation des tendons péroniers. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-098-B-10, 1995 : 1-4

[55] LeJeune JJ. La scintigraphie osseuse dans le diagnostic et la surveillance des pathologies du genou. *Med Nucl* 1994 ; 18 : 497-503

[56] Leclercq C, Gilbert A. Lésions de la main chez le sportif. Paris : Frison-Roche, 1996

[57] Mandelbaum B. Medical concerns and specificities in the female soccer player. *Sci Sports* (sous Presse)

[58] Matheson GO, Clement DB, McKenzie DC, Taunton JE, Lloyd-Smith DR, MacIntyre JG. Scintigraphic uptake of 99mTc at non painful sites in athletes with stress fractures. *Sports Med* 1987 ; 4 : 65-75

[59] McKenzie DC. Running shoes, orthotics and injuries. *Sports Med* 1985 ; 2 : 334-347

[60] Messier SP, Edwards DF, Martin RB, Lowery DW, Cannon MK, James WW et al. Etiology of ilio-tibial band friction syndrome in distance runners. *Med Sci Sports Exerc* 1995 ; 27 : 951-960

[61] Messier SP, Pittala KA. Etiologic factors associated with selected running injuries. *Med Sci Sports Exerc* 1988 ; 20 : 501-505

[62] Morcet N, Rolland Y, Rambeau M, Ferry M, Husson JL, Rochcongar P et al. Imagerie du tendon d'Achille. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-064-A-10, 1997 : 1-10

[63] Neyret P, Donell ST, Dejour H. Results of partial menisectomy related to the state of anterior cruciate ligament. *J Bone Joint Surg Br* 1993 ; 75 : 36-40

[64] Nigg BM, Segesser B. The influence of playing surfaces on the load on the locomotor system and on football and tennis injuries. *Sports Med* 1988 ; 5 : 375-385

[65] Peterson-Kendall F, Kendall McCreary E, Geise-Provance P. Les muscles. Paris : Pradel, 1995

[66] Poux D, Christel P. La pathologie de l'aponévrose plantaire. *J Traumatol Sport* 1994 ; 11 : 97-103

[67] Powell KE, Kohl HW, Caspersen CJ, Blair SN. An epidemiological perspective on the causes of running injuries. *Phys Sports Med* 1986 ; 14 : 100-114

[68] Rangger C, Kathrein A, Klestil T, Glotzer W. Partial menisectomy and osteoarthritis. *Sports Med* 1997 ; 23 : 61-68

[69] Reeder MT, Dick BH, Atkins JK, Pribis AB, Martinez JM. Stress fractures. *Sports Med* 1996 ; 22 : 198-212

[70] Renstrom P, Johnson RJ. Overuse injuries in sports. *Sports Med* 1985 ; 2 : 316-333

[71] Robbins S, Waked E. Factors associated with ankle injuries. *Sports Med* 1998 ; 25 : 63-72

[72] Rochcongar P. La cheville du footballeur. *Sci Sports* 1994 ; 9 (suppl) : 25S-45S

[73] Rochcongar P. Douleurs de jambe révélées par la pratique sportive. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1995 ; 62 : 669-674

[74] Rochcongar P, Beillot J, Dassonville J, Carre F. Exploration isocinétique des rotateurs de l'épaule en fonction de la spécialité sportive. In : Bonnel F,Blotman F,Mansat M éd. L'épaule. Paris : Springer-Verlag, 1993 : 353-357

[75] Rochcongar P, Morvan R, Jan J, Dassonville J, Beillot J. Isokinetic investigation of knee extensors and knee flexors in young french soccer players. *Int J Sports Med* 1988 ; 9 : 448-450

[76] Rochcongar P, Pernes J, Carre F, Chaperon J. Incidence des traumatismes liés à la course à pied. Résultats d'une enquête auprès de 1153 coureurs. *Sci Sports* 1995 ; 10 : 15-19

[77] Rodineau J, Saillant G. Les lésions ligamentaires récentes du cou-de-pied. Paris : Masson, 1996

[78] Rodineau J, Simon L. Microtraumatologie du sport. Paris : Masson, 1987

[79] Rolland E, Laude F, Saillant G. Pathologie traumatique du coude du sportif. *J Traumatol Sport* 1998 ; 15 (suppl) : 2S-9S

[80] Rooks MD. Rock climbing injuries. *Sports Med* 1997 ; 23 : 261-270

[81] Rossi F, Dragoni S. Lumbar spondylolysis: occurence in competitive athletes. *J Sports Med Phys Fitness* 1990 ; 30 : 450-452

[82] Ruwe PA, Pink M, Jobe FW, Perry J, Scovazzo ML. The normal and the painful shoulders during the breakstroke. *Am J Sports Med* 1994 ; 22 : 789-796

[83] Saillant G, De Labareyre H, Roy-Camille R. Les ruptures du tendon du jambier postérieur. Étude clinique et thérapeutique à propos de 13 cas. *Rev Chir Orthop* 1990 ; 76 : 559-567

[84] Saillant G, Mabesoone F. Traitement chirurgical des tendinites rotuliennes. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris : Expansion scientifique française, 1996 ; n°59 : 211-214

[85] Saillant G, Thoreux P, Benazet JP, Roy-Camille R. Pathologie du tendon d'Achille (tendinopathies, ruptures et plaies). *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, Appareil locomoteur 1989 : 14-090-A-10, 1-8

[86] Sapega AA. Muscle performance evaluation in orthopaedic practice. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 : 1562-1574

[87] Serratrice G. Pathologie des muscles striés du squelette. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-143-A-10, 1998 : 1-14

[88] Shellock FG, Prentice WE. Warming-up and stretching for improved physical performance and prevention of sports-related injuries. *Sports Med* 1985 ; 2 : 267-278

[89] Simon L, Rodineau J, Saillant G, Benezis C. Rachis et sport. Paris : Masson, 1995

[90] Sitler M, Horodyski M. Effectiveness of prophylactic ankle stabilisers for prevention of ankle injuries. *Sports Med* 1995 ; 20 : 53-57

[91] Smith M, Matheson GO, Meeuwisse WH. Injuries in cross country skiing. *Sports Med* 1996 ; 21 : 239-250

[92] Solveborn SA. Le stretching du sportif. Paris : Chiron, 1983

[93] Spector TD, Harris PA, Hart DJ, Cicuttini FM, Nandra D, Etherington J et al. Risk of osteoarthritis associated with long-term weight bearing sports. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 988-995

[94] Taimela S, Kujala VM, Osterman K. Intrinsik risk factors and athletic injuries. *Sports Med* 1990 ; 9 : 205-215

[95] Tamalet B. Le rôle des orthèses de stabilisation. In : Rodineau J,Saillant G éd. Les lésions «isolées» récentes du ligament croisé antérieur. Données actuelles. Paris : Masson, 1998 : 300-313

[96] Tardieu M, Roger B, Levy P, Ghebontini L, Brasseur JL, Rodineau J et al. Imagerie des kystes paraglénoïdiens. *J Traumatol Sport* 1995 ; 12 : 205-212

[97] Theriault G, Lachane P. Golf injuries. *Sports Med* 1998 ; 26 : 43-57

[98] Timm KE. Postsurgical knee rehabilitation. *Am J Sports Med* 1988 ; 16 : 463-468

[99] Tittel K. The loadability and relieveability of the lumbo-sacral transition in sports. *J Sports Med Phys Fitness* 1990, 30 : 113-212

[100] Vautravers PH, Martin JC, Lecoq J, Zimmermann A. Sports et lombalgies. *J Tramatol Sport* 1990 ; 7 : 90-99

[101] Walch G, Mole D. Instabilités et luxations de l'épaule (articulation gléno-humérale). *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur14-037-A-10, 1991 : 1-14

[102] Walter SD, Sutton JR, McIntosh JM, Connolly C. The aetiology of sport injuries. A review of methodologies. *Sports Med* 1985 ; 2 : 47-58

[103] Wilson LQ, Weltman JY, Martin DE, Weltman A. Effects of a functionnal knee brace for ACL insufficiency during treadmill running. *Med Sci Sports Exerc* 1998 ; 30 : 655-664

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-904-A-10

Physiologie et pathologie de l'adaptation de l'os à l'effort : douleurs osseuses d'effort et fractures de contrainte

C Marcelli
MH Lafage-Proust

Résumé. – *Le tissu osseux est capable de s'adapter aux variations des contraintes mécaniques qui lui sont appliquées. Cependant, si l'intensité et le rythme des contraintes surpassent ses capacités d'adaptation, ou si ses qualités de résistance mécanique sont altérées, des lésions surviennent. Ces lésions sont à l'origine de douleurs et sont caractéristiques des fractures de contrainte : fractures de fatigue et fractures par insuffisance osseuse. Les fractures de fatigue sont très fréquentes en milieu militaire ou sportif. L'hyperfixation intense et localisée sur la scintigraphie osseuse confirme le diagnostic évoqué cliniquement à partir de l'anamnèse et de l'existence d'une douleur osseuse « exquise » lors de l'examen. La radiographie révèle avec retard le trait ou le « cal » de la fracture. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique sont rarement nécessaires pour établir le diagnostic. Tout os peut être atteint de fracture de fatigue, la localisation dépendant de l'activité physique en cause et de conditions anatomiques propres à l'individu. Le traitement d'une fracture de fatigue repose sur le repos d'une durée de 4 à 6 semaines suivi d'une reprise très progressive de l'entraînement physique. L'ostéoporose est la cause principale des fractures par insuffisance osseuse dont les signes cliniques, scintigraphiques et radiographiques sont tout à fait comparables à ceux des fractures de fatigue.*

Introduction

Par sa nature solide, le tissu osseux remplit une fonction essentielle de tissu de soutien, constitutif du squelette, permettant la station érigée et la marche. Cette fonction l'expose à d'importantes contraintes mécaniques dont l'intensité varie grandement selon le type d'activité physique. Les caractéristiques du tissu osseux, densité minérale, macro- et microarchitecture, qualités de la matrice protéique, lui confèrent ses propriétés de résistance mécanique. Par sa nature vivante, le tissu osseux est capable de s'adapter rapidement aux variations des contraintes mécaniques qui lui sont appliquées. Cependant, si l'intensité et le rythme des contraintes mécaniques surpassent les capacités d'adaptation du tissu osseux, ou si les qualités de résistance mécanique du tissu osseux sont altérées, des lésions osseuses surviennent. Ces lésions sont à l'origine de douleurs et sont caractéristiques des fractures de contrainte : fractures de fatigue et fractures par insuffisance osseuse. Le développement de la pratique sportive, ainsi que le vieillissement de la population, favorisent la survenue de ces fractures dont la prévention devrait être aidée par une meilleure connaissance de leur physiopathologie et de leurs facteurs de risque.

Adaptation physiologique de l'os à l'effort

Depuis les premières observations de Galilée qui avait remarqué que la forme de nos os était adaptée à notre poids et aux contraintes que nous subissons, des lois mathématiques sur cette relation structure/fonction de l'os ont été établies par Julius Wolff [137]. En effet, comme d'autres tissus de l'organisme, le tissu osseux réagit de façon extrêmement spécifique aux variations de contraintes mécaniques. Classiquement, une augmentation des contraintes rencontrée lors de l'exercice physique accroît la masse osseuse [11, 33] et, à l'inverse, la diminution des contraintes observée au cours de l'immobilisation ou de la microgravité d'un vol spatial induit une perte osseuse rapide [89, 135]. En réalité, ce schéma de réponse est plus complexe. L'adaptation osseuse aux variations de contraintes a été conceptualisée par Frost [40] sous la forme d'un « mécanostat » grâce auquel l'os adapte son niveau de modelage (ou de remodelage) lorsqu'il « perçoit » un changement de régime de contraintes, ce qui permet de mettre en adéquation la masse et l'architecture du tissu avec le niveau de contrainte. Cette adaptation est encadrée par des seuils correspondant à des niveaux de stress mécaniques en deçà et au-delà desquels le changement de régime a un effet délétère sur la masse osseuse. Si cette hypothèse de différents seuils régissant l'adaptation osseuse aux variations des contraintes mécaniques semble confirmée par des études menées surtout chez l'animal [111], la nature exacte des structures cellulaires et moléculaires qui, au sein du tissu osseux, perçoivent puis transforment un signal mécanique en signal biologique reste encore mal connue. On sait néanmoins que les contraintes mettent en jeu des structures cellulaires comme le cytosquelette [1], les canaux ioniques [113] ou les intégrines [18] qui sont des récepteurs de la matrice extracellulaire et assurent une partie de l'adhésion des cellules.

DONNÉES EXPÉRIMENTALES

Cellules responsables de l'adaptation du tissu osseux à l'augmentation des contraintes mécaniques

Les données expérimentales suggèrent que ce sont les cellules de la lignée ostéoblastique qui sont responsables de la réponse du tissu osseux aux variations de contraintes mécaniques. Néanmoins, ce sont les ostéocytes, cellules de la lignée ostéoblastique représentant

Christian Marcelli : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service, service de rhumatologie, centre hospitalier universitaire, 14033 Caen cedex, France.
Marie-Hélène Lafage-Proust : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier.
Laboratoire de biologie du tissu osseux, faculté de médecine, 15, rue Ambroise-Paré, 42023 Saint-Étienne cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Marcelli C et Lafage-Proust MH. Physiologie et pathologie de l'adaptation de l'os à l'effort : douleurs osseuses d'effort et fractures de contrainte. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Appareil locomoteur, 15-904-A-10, 2000, 12 p.

avec les cellules bordantes 95 % des cellules osseuses, qui sont souvent décrites comme les premières cellules percevant les différences de contraintes mécaniques appliquées au tissu et constitueraient le premier maillon de la chaîne de transduction du signal mécanique [30, 64].

Effets biologiques des contraintes mécaniques sur les ostéoblastes

Il apparaît clairement qu'il n'existe pas un seul type de contrainte mécanique mais plusieurs types de contraintes qui sont le résultat d'une combinaison de forces mécaniques élémentaires comme la tension, la compression, et les forces de cisaillement dont celles liées aux mouvements de fluides (*fluid shear stress*) qui génèrent à leur tour des courants électriques pouvant avoir une action propre sur les réponses cellulaires [22]. Les voies de transmission du signal peuvent être différentes selon les types de contraintes [107, 115].

Il a été démontré in vitro que les ostéoblastes répondent aux augmentations de contraintes par un accroissement précoce (en quelques millisecondes) du Ca^{2+} intracellulaire, d'inositol triphosphate (IP_3) [58], d'acide adénosine monophosphorique (AMP) cyclique (en quelques secondes) et de prostaglandines (en quelques minutes) [13, 106, 132].

Dans un second temps, l'augmentation des contraintes appliquées à des ostéoblastes en culture [93] ou à des ostéocytes in vivo [72] active la synthèse d'acides ribonucléiques (ARN) messagers de gènes précoces comme *c-fos* qui, à leur tour, agissent comme facteurs de transcription pour d'autres gènes conduisant ainsi à une réponse adaptée de l'ostéoblaste.

Au total, les contraintes mécaniques engendrent dans la cellule ostéoblastique une cascade d'événements comme le ferait une hormone ou une cytokine. La meilleure connaissance de ces phénomènes conduit à la compréhension des mécanismes qui régissent le fait qu'un exercice physique est ostéogénique ou non.

APPORT DES ÉTUDES CHEZ L'ANIMAL

Les études histomorphométriques et densitométriques osseuses conduites chez des animaux soumis à différentes contraintes ont apporté d'importantes informations concernant les modalités de l'adaptation du squelette au niveau tissulaire. L'entraînement modéré de rats âgés de 9 semaines est à l'origine d'une augmentation de la masse osseuse des tibias par un découplage du remodelage osseux associant une diminution de la résorption ostéoclastique et une augmentation de la formation ostéoblastique par recrutement de nouveaux ostéoblastes [11, 12]. Cette modification du remodelage osseux a pour conséquence une augmentation du nombre et de l'épaisseur des travées osseuses dans les régions du squelette soumises aux contraintes mécaniques [12]. Cette action bénéfique de l'exercice sur la masse osseuse est retrouvée chez des rats entraînés depuis l'âge de 6 semaines jusqu'à l'âge de 1 an et cette augmentation de la masse osseuse persiste 1 an après l'arrêt de l'exercice [118]. Ainsi, chez l'animal, un gain osseux lié à un exercice débuté pendant la croissance est maintenu à l'âge adulte. De nombreuses études ont permis de démontrer l'effet délétère d'un exercice trop intense sur le tissu osseux de rats en croissance [12, 36, 77]. D'autres auteurs ont mis en évidence que l'âge influait sur les mécanismes d'adaptation du squelette aux variations de contraintes [104].

Il a été clairement démontré chez l'animal que les forces statiques appliquées n'avaient aucun effet sur la masse osseuse alors que les forces dynamiques pouvaient induire un gain osseux [51, 112] suggérant que le changement du niveau des contraintes « perçu par l'os » est un élément régulateur. Les relations existant entre les différentes composantes d'un régime de contrainte (intensité, fréquence) et leur efficacité en termes de formation osseuse restent très complexes [69] et sont le fruit de nombreuses controverses [122].

APPORT DES ÉTUDES CONDUITES CHEZ L'HOMME

Activité physique et acquisition du capital osseux

On peut imaginer que l'optimisation du capital osseux acquis en fin de croissance augmente la durée nécessaire (alors peut-être plus longue que la durée de la vie) pour atteindre un état ostéoporotique. Cette hypothèse séduisante, mais encore non prouvée chez l'homme, a fait du capital osseux un paramètre potentiel dans la prévention de l'ostéoporose [136]. L'accumulation de minéral osseux croît au fémur et au rachis lombaire entre 11 et 14 ans chez les filles et entre 13 et 17 ans chez les garçons et l'acquisition de la masse osseuse est achevée entre 18 et 20 ans [9, 54, 84, 127]. De ce fait, les tentatives pour optimiser le capital osseux devraient se situer avant l'achèvement de la puberté. Parmi les facteurs pouvant affecter le capital osseux figurent des facteurs génétiques non modifiables tels que le sexe et l'hérédité. Vingt à 50 % de la variance de la densité minérale osseuse sont expliqués par des facteurs susceptibles d'être modifiés tels que le statut hormonal, l'alimentation et le niveau d'activité physique. Toutefois, la réponse du tissu osseux à l'activité physique est également en partie génétiquement déterminée.

Les études transversales portant sur des athlètes pratiquant des compétitions et ayant un entraînement intensif montrent que le tissu osseux a d'importantes capacités d'adaptation à un haut niveau d'activité physique. En effet, la densité minérale osseuse (DMO) des os mis en charge peut être jusqu'à 30 % supérieure (5 à 20 % en général) à celle des os controlatéraux dans les sports asymétriques comme le tennis, ou à celle des os identiques chez des témoins non athlètes [46]. Cependant, ces travaux portent sur des sujets pratiquant un sport de façon intensive.

La plupart des études transversales concernant des adolescents non athlètes montrent une corrélation positive entre masse osseuse et niveau d'activité physique [31, 131]. Néanmoins, certaines études ne retiennent pas l'exercice physique comme un facteur prédictif indépendant de la masse osseuse [138]. Ces différences de résultats peuvent probablement être expliquées en partie par les différences de méthodologie d'évaluation de l'exercice physique, difficile chez l'enfant.

Quelques études prospectives bien conduites montrent, pour la plupart, que les différences entre actifs et sédentaires varient entre 5 et 15 % selon les sites, soit 7 à 8 % en moyenne [130].

L'activité physique agit pendant la croissance en conjonction avec d'autres facteurs. Des synergies existent avec au moins deux autres paramètres : le statut hormonal et la ration alimentaire. L'efficacité de l'exercice physique sur la masse osseuse dépend du moment par rapport à la puberté auquel il a débuté. En effet, des jeunes filles qui commencent la pratique du tennis ou du squash (à un niveau national) avant ou au moment de la puberté, montrent une différence de 17 à 24 % entre bras dominant et non dominant. Cette différence n'est plus que de 8 à 14 % chez celles qui commencent plus tard [60]. L'interaction possible entre apports alimentaires en calcium et exercice physique est encore mal connue à cet âge. Il semble logique de penser qu'un exercice physique ostéogénique requiert un apport supplémentaire en calcium. On sait par exemple que la masse osseuse de femmes pratiquant un exercice physique intense est plus importante lorsque cet exercice est associé à une supplémentation calcique [69].

Au total, les données de la littérature montrent bien que l'exercice physique, même pratiqué dans le cadre de loisirs, a une influence sur l'acquisition de la masse osseuse. Des études longitudinales sont néanmoins nécessaires pour savoir si ce bénéfice acquis pendant la croissance persiste à l'âge adulte, comme cela a été suggéré chez le rat, et a une quelconque influence sur la survenue des fractures liées au vieillissement.

Exercice physique et masse osseuse chez l'adulte jeune

On sait que la masse osseuse continue d'augmenter très légèrement à l'âge adulte [105]. Mais une fois le capital osseux atteint, est-il encore possible d'augmenter la masse osseuse ou de retarder sa perte, et l'exercice physique a-t-il un rôle à jouer ?

Un haut niveau de stimulation musculaire ne paraît pas suffisant pour obtenir un gain osseux conséquent. Une charge importante appliquée avec une fréquence modérée est un facteur prépondérant pour obtenir un gain osseux comme cela a été montré au niveau tissulaire chez l'animal. Ainsi, l'haltérophilie semble augmenter la DMO lombaire de manière plus importante que nombre d'autres sports [3, 24]. En outre, lorsque les impacts avec le sol sont importants, le gain osseux l'est également [110].

Comme chez les adolescents, les études transversales montrent que les adultes très sportifs ont une masse osseuse largement supérieure à des sujets sédentaires. Le pourcentage de différence de DMO lombaire est de l'ordre de 7 à 10 % et peut aller jusqu'à 30 % pour les sites périphériques.

Les études prospectives montrent que le gain osseux obtenu sous l'effet de l'exercice physique est en général plus modeste, de l'ordre de 1 à 2 %, que le gain observé dans les études transversales [38, 50, 83]. Cependant, ces études ont été conduites le plus souvent sur des périodes brèves ce qui, compte tenu de la relative lenteur de réactivité osseuse (de quelques semaines à 2 ans), est parfois insuffisant pour démontrer un effet anabolique osseux, surtout si l'exercice n'est pas intensif.

Exercice physique et masse osseuse chez le sujet âgé

L'initiation de programmes d'exercice chez le sujet âgé paraît, a priori, un peu utopique. Néanmoins, il est actuellement bien démontré qu'il est toujours possible d'améliorer la performance en termes de paramètres musculaires et cardiovasculaires, même après 70 ans, chez des sujets non entraînés [86].

Peu d'études portent sur le bénéfice éventuel de l'exercice physique sur la masse osseuse de l'homme âgé. Une étude histomorphométrique transversale conduite chez des sujets âgés de 61 à 77 ans classés en fonction de leur niveau d'activité physique a montré l'existence d'une relation linéaire positive entre la consommation maximale d'oxygène ($\dot{V}O_2$ max) et le volume trabéculaire osseux [133]. De plus, un amincissement des corticales a été observé chez les sujets pratiquant le plus d'exercice.

Certaines études transversales conduites chez des femmes âgées donnent des indications sur les relations existant entre un niveau d'activité physique et la masse osseuse. L'activité physique peut être évaluée par plusieurs méthodes : $\dot{V}O_2$ max qui reflète l'aptitude du système cardiovasculaire et musculaire, paramètres musculaires, interrogatoire. La $\dot{V}O_2$ max est corrélée à la DMO, notamment au fémur, dans la plupart des études [8, 21, 100, 134], mais pas dans toutes [23, 92]. Les paramètres musculaires sont corrélés avec la DMO de l'os adjacent au muscle étudié [29, 112, 119-121]. La relation devient moins significative si l'on mesure des muscles situés à distance de l'os où la DMO est mesurée [99]. La force musculaire de préhension est également un bon indicateur de la masse osseuse [65]. Des études suggèrent un effet délétère de la privation œstrogénique, non seulement sur l'os mais également sur le muscle. Un effet anabolique des œstrogènes sur le muscle a été rapporté chez des femmes ayant une force musculaire faible. D'autres études comparent des femmes pratiquant un sport avec impact depuis plusieurs années à des sédentaires et rapportent, comme dans des populations plus jeunes, des différences de DMO entre femmes actives et inactives [68].

Enfin, des études épidémiologiques portant sur des populations « tout-venant » relient un niveau d'exercice physique évalué par l'interrogatoire à un niveau de masse osseuse et concluent à un effet protecteur de l'exercice physique sur la fracture de l'extrémité supérieure du fémur chez le sujet âgé [56, 71, 95]. Toutefois, une étude menée sur une très large population de femmes âgées de plus de 50 ans n'a montré aucune relation entre l'activité physique antérieure et la masse osseuse actuelle [45], quel que soit le site osseux considéré. Dans la plupart des études, la relation avec le col fémoral apparaît être la plus étroite, soulignant ainsi la valeur de l'exercice physique pour protéger ce site. Néanmoins, la notion de seuil maximal d'exercice physique à ne pas dépasser est retrouvée également dans ces populations plus âgées [63].

Un grand nombre d'études prospectives ont été réalisées chez des femmes ménopausées pendant la dernière décennie [7, 79, 101, 109, 123, 124]. Le problème est que certains travaux ont une valeur statistique discutable (non-randomisation, petit nombre de sujets, contrôle imparfait des facteurs extérieurs, non-prise en compte des perdus de vue). En résumé, un exercice comportant un impact, et d'une intensité notable (au moins 60 % de la $\dot{V}O_2$ max), réalisé pendant au moins 1 an au rythme d'au moins 45 minutes trois fois par semaine, entraîne le maintien de la masse osseuse ou un gain allant de 0,5 à 3 % alors que les sujets contrôles perdent de l'os de façon significative. La marche a peu ou pas d'effet sur la DMO lombaire et fémorale, sauf si elle est pratiquée à un rythme soutenu [48]. Une amélioration de la performance physique, se traduisant par une augmentation significative de la $\dot{V}O_2$ max, n'implique pas de façon automatique un gain de masse osseuse [91]. Comme chez le sujet jeune, le type d'exercice joue également un rôle important. L'ostéogenèse est surtout augmentée par l'application intermittente d'une charge et l'amplitude de la charge compte plus que le nombre de cycles [61]. Le gain osseux est relativement localisé au site mis en charge [94]. Néanmoins, on est en droit de se demander si cette augmentation de la masse osseuse locale correspond à un véritable gain en calcium pour l'organisme ou s'il s'agit d'une redistribution du minéral au sein du squelette [134].

Un moyen de vérifier que l'exercice est bien le responsable du gain de masse osseuse, et non pas des facteurs extérieurs, est d'analyser la réversibilité du phénomène. Une étude montre qu'après un gain significatif de masse osseuse lombaire de 6,1 % en 22 mois, les femmes qui arrêtent leur activité sportive retournent pratiquement à leur masse osseuse de départ en 13 mois [23]. Cet effet délétère de l'arrêt de l'activité physique est confirmé par une autre étude montrant que des sujets ayant couru pendant plusieurs années retournent aux valeurs de base de masse osseuse en 2 ans [39].

La plupart de ces études évaluent seulement l'effet de l'exercice physique sur la masse osseuse sans évaluer le nombre de fractures dont la diminution est pourtant le but ultime de cette prévention. Fries et al [39] ont suivi pendant 10 ans 537 coureurs et 423 sujets contrôles dont l'âge moyen au départ de l'étude était de 58 ans. Ils rapportent qu'entre 50 et 60 ans, 12 % en moyenne des hommes pratiquant la course ont présenté des fractures contre 10 % des sujets contrôles et, chez les femmes, 28 % des sujets coureurs contre 15 % des sujets contrôles. Les fractures des coureurs étaient plutôt périphériques et dues à des chutes en rapport avec la pratique de la course alors que l'on notait un nombre réduit de fractures typiquement ostéoporotiques (vertèbres et fémur) chez les coureurs.

Il est important de noter qu'en dehors d'un gain ou d'un maintien potentiel de la masse osseuse, d'autres bénéfices liés à une amélioration de la force musculaire et des capacités physiques sont possibles. En effet, une amélioration de l'équilibre et de la force musculaire liée à l'exercice physique peut diminuer le risque de chute [80] et, de ce fait, avoir un impact sur l'incidence des fractures de l'extrémité supérieure du fémur par un mécanisme non osseux. Confirmant cette hypothèse, Lord et al [79] ont montré que 12 mois d'exercice chez des femmes âgées de 60 à 85 ans ne modifient pas la masse osseuse fémorale mais diminuent significativement le risque de fracture de l'extrémité supérieure du fémur calculé à partir de la DMO fémorale, de la force musculaire quadricipitale et d'un paramètre de posture.

D'après Frost [41] et Turner [129], les œstrogènes seraient capables de diminuer le seuil de sensibilité de l'os aux contraintes mécaniques [55]. En d'autres termes, le niveau de contrainte nécessaire pour induire un gain osseux serait plus bas sous œstrogènes. Ainsi, plusieurs études [94, 101] ont montré l'existence d'un effet additif ou synergique de l'exercice physique et de la substitution œstrogénique sur la masse osseuse. Néanmoins, cette synergie n'a pas été retrouvée dans toutes les études [49] et l'action combinée de l'exercice physique et des œstrogènes varie selon les sites. L'hypothèse d'une synergie œstrogène-exercice physique reste donc à démontrer.

Il apparaît ainsi clairement que le niveau d'activité physique joue un rôle dans le maintien de la masse osseuse du sujet âgé. Les programmes d'exercice physique permettant de maintenir la masse osseuse sont encore mal définis et devraient logiquement comporter

des activités avec impact et continues dans le temps. En effet, tout comme pour l'hormonothérapie, l'arrêt des activités sportives est suivi d'une perte osseuse. Chez les femmes en période postménopausique précoce, il est encore difficile de savoir si l'exercice physique peut à lui seul prévenir la perte osseuse liée à la privation œstrogénique et si la substitution hormonale peut avoir un effet anabolique synergique avec l'exercice physique. En outre, l'effet positif de l'exercice sur la masse osseuse ne semble possible que lorsqu'un apport calcique quotidien suffisant est assuré. Il est par ailleurs possible que le gain osseux lié à l'activité physique soit d'autant plus important que les femmes ont une masse osseuse plus basse. Des études sont donc nécessaires pour savoir à quel moment par rapport à la ménopause il convient d'initier un programme d'entraînement physique. Enfin, de façon plus large, des données complémentaires sont nécessaires pour tester le rôle de l'amélioration des capacités physiques dans la prévention de la fracture de l'extrémité supérieure du fémur et de la perte d'autonomie chez les sujets âgés.

Ainsi, l'activité physique joue un rôle important dans l'acquisition du capital osseux pendant la croissance, dans le maintien de la masse osseuse à l'âge adulte, et dans la réduction de la perte osseuse liée au vieillissement. Les activités physiques réalisées « en charge », avec des impacts au sol, et en aérobie, semblent les plus efficaces, et ceci d'autant plus que les contraintes mécaniques s'exercent à un rythme lent et sur des périodes prolongées.

Pathologie de l'adaptation de l'os à l'effort

LÉSIONS INDUITES PAR LA FATIGUE OSSEUSE

Trente à 50 % des pathologies sportives traduisent un surmenage. Le surmenage est la conséquence de l'application répétitive d'une charge mécanique physiologique. Cette charge mécanique répétée excède les capacités de résistance de l'organisme. En effet, comme cela a été décrit dans le chapitre précédent, le muscle et le tissu osseux sont capables de s'adapter aux contraintes mécaniques. Cependant, leur capacité à répondre à une contrainte répétée dépend de l'amplitude de chaque charge mécanique, de la fréquence des contraintes, de la durée des charges et des périodes de repos, ainsi que des capacités d'adaptation du tissu stimulé. Si l'application répétée de contraintes mécaniques ne dépasse pas les capacités d'adaptation du tissu musculosquelettique, elle augmente les capacités de résistance des tissus et améliore leur réponse aux exercices physiques. En revanche, une surcharge mécanique répétée induit une « fatigue » du tissu, augmente sa susceptibilité aux traumatismes et, si elle est poursuivie, conduit au surmenage [96].

L'os répond aux contraintes mécaniques selon la loi de Wolff dans le but d'accroître sa capacité de résistance mécanique. La contrainte produit une déformation osseuse progressive. Si la déformation reste dans les limites d'élasticité du tissu osseux, l'os retrouve sa forme initiale lorsque les contraintes cessent. En revanche, si les contraintes s'exercent au-delà des limites d'élasticité, des microfractures osseuses surviennent conduisant à une déformation permanente de l'os. L'accumulation des microfractures correspond à la fracture de contrainte pouvant se compliquer d'une fracture complète si les contraintes mécaniques sont poursuivies [96, 108].

Afin de maintenir une distribution homogène des contraintes mécaniques, le tissu osseux est capable de s'adapter aux diverses forces (cisaillement, compression, tension, rotation...) grâce au remodelage osseux. Celui-ci met en jeu tout d'abord les ostéoclastes qui fragilisent le tissu osseux, puis les ostéoblastes qui compensent l'action des ostéoclastes et renforcent l'os. Si des contraintes excessives continuent à être appliquées, la fatigue osseuse induit d'importantes modifications du remodelage osseux comportant une première phase de congestion vasculaire suivie d'une intense résorption ostéoclastique puis, de la formation d'os nouveau [76]. Ainsi, la surcharge mécanique aboutit à un affaiblissement localisé et temporaire de l'os. C'est pendant cette phase que peuvent se produire, si le stress osseux est perpétué, les microfractures corticales ou trabéculaires. La fatigue osseuse évolue selon cinq stades aboutissant à la fracture de contrainte *(tableau I)* [57, 126].

Parmi les facteurs pouvant intervenir dans la fatigue osseuse, il faut souligner le rôle essentiel joué par les muscles. En effet, si les muscles sont responsables des contraintes mécaniques appliquées à l'os, ils réalisent également avec l'os un système solidaire permettant de mieux résister aux efforts qui leur sont imposés. Les travaux expérimentaux les plus récents confirment que, au pied par exemple, la contraction des muscles plantaires diminue l'intensité des contraintes appliquées aux métatarsiens [116]. Ainsi, la fatigue osseuse serait-elle avant tout la conséquence de la fatigue musculaire.

DÉFINITIONS

Les fractures de contrainte regroupent les fractures de fatigue et les fractures par insuffisance osseuse et sont caractérisées par une incapacité de l'os à résister aux contraintes mécaniques qui lui sont appliquées [97]. Le terme de fracture traduit mal la physiopathologie de cette affection, véritable inadaptation de l'os à l'effort, débutant par une accélération locale du remodelage osseux, asymptomatique, et pouvant se compliquer d'une éventuelle fracture complète. L'amélioration des connaissances concernant leur physiopathologie devrait en permettre une meilleure prévention.

La définition des fractures de fatigue est très précise et rassemble les principales caractéristiques physiopathologiques de l'affection. Une fracture de fatigue est une modification très localisée du remodelage osseux survenant sur un os sain après un surmenage fonctionnel inhabituel et répété. Cette altération du remodelage osseux favorise la survenue des microfractures corticales et trabéculaires qui révèlent la fracture.

Bien que témoignant, comme les fractures de fatigue, d'une inadaptation de l'os aux contraintes mécaniques qui lui sont appliquées, les fractures par insuffisance osseuse sont caractérisées par une diminution de la résistance du tissu osseux, secondaire à un trouble métabolique ou structural, expliquant que les contraintes à l'origine de la fracture peuvent être minimes et correspondre aux contraintes de la vie quotidienne [97].

Tableau I. – Description histologique, radiographique et clinique des lésions osseuses induites par la fatigue [57].

Grade	Histologie		Radiologie		Signes cliniques
	Réaction périostée	Résorption corticale	Radiographie*	Scintigraphie osseuse	
0	discret épaississement	aucune	normale	+	aucun
1	+	+	normale	+	douleur spontanée - pas de douleur provoquée
2	++	++	±	+	douleur spontanée et provoquée
3	+++	+++	épaississement cortical	+	douleur de repos et douleur provoquée
4	microfractures trabéculaires, nécrose, tissu de granulation		fracture ± cal		douleur ++ ± gonflement

* : la radiographie standard peut rester normale tout au long de l'évolution.

SYMPTOMATOLOGIE COMMUNE AUX FRACTURES DE CONTRAINTE ET ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC

Symptomatologie clinique

La symptomatologie clinique des fractures de fatigue est très caractéristique et en retraçant précisément l'« histoire » de la maladie, il est en règle aisé d'établir le diagnostic [27]. Au cours d'une activité physique intense, inhabituelle et répétée, débute une douleur initialement modérée, d'allure mécanique, dont l'intensité va s'amplifier si l'effort physique est répété, conduisant à une véritable impotence fonctionnelle *(tableau I)*. L'examen clinique est normal lorsque le sujet est examiné très précocement après le début de la douleur. Plus tard, on peut parfois constater un œdème au siège de la fracture dont la palpation réveille une douleur « exquise ». Si l'activité physique est poursuivie malgré les douleurs, la palpation révèle parfois l'existence d'une tuméfaction osseuse dure et douloureuse. Ces signes cliniques sont observés dans le cas d'atteinte d'un os superficiel.

Si les symptômes des fractures par insuffisance osseuse sont tout à fait comparables à ceux des fractures de fatigue, les deux affections se distinguent par leurs circonstances de survenue. En effet, les fractures par insuffisance osseuse atteignent des sujets âgés ou porteurs d'une affection fragilisant le squelette et, au cours de ces fractures, les contraintes à l'origine de la fatigue osseuse sont souvent minimes, correspondant aux activités de la vie quotidienne. Parfois, il s'agit d'une augmentation des activités habituelles, marche prolongée par exemple, ou d'un traumatisme modéré, telle une chute du sujet de sa hauteur, insuffisant pour provoquer une fracture sur un os sain.

Explorations complémentaires

Au cours des fractures de fatigue, les explorations complémentaires ne doivent servir qu'à confirmer un diagnostic évoqué cliniquement. Elles sont cependant utiles lorsque le sujet est vu tardivement après le début de la douleur ou lorsque l'âge du sujet ou les circonstances de survenue ne sont pas caractéristiques d'une fracture de fatigue. Elles permettent alors d'écarter d'autres diagnostics.

En revanche, les explorations complémentaires sont, en règle, utiles au diagnostic des fractures par insuffisance osseuse dont les circonstances de survenue sont souvent peu évocatrices.

Examens biologiques

En particulier, les marqueurs de l'inflammation sont normaux au cours des fractures de contrainte.

Radiographies standards

Les signes radiographiques de fracture de contrainte sont tardifs et inconstants [26, 108]. Pour 50 % environ des fractures de fatigue, aucune anomalie n'est décelée, même si les radiographies sont répétées à plusieurs reprises. Une très grande qualité technique et une lecture attentive des clichés sont nécessaires et, parfois, seules des incidences multiples centrées sur la région douloureuse permettent de visualiser la fracture. Schématiquement, les anomalies radiographiques sont de deux types [108].

– Au cours des fractures de contrainte survenant en os cortical (diaphyses des os longs), la chronologie des images radiographiques est la suivante. Durant les premiers jours suivant le début de la douleur, les radiographies sont normales le plus souvent. Une discrète déminéralisation de la corticale est parfois visible et, rarement, le trait de fracture est observé sous la forme d'un trait transversal, fin comme un « cheveu sur la porcelaine ». Au cours des semaines suivantes, apparaît la lésion caractéristique de ces localisations diaphysaires : l'apposition périostée, renflement fusiforme d'étendue variable avec un discret flou de la corticale en regard *(fig 1)*. Le trait de fracture transcortical, dont l'orientation est variable, n'est pas toujours visible à ce stade. La densification de la corticale et de l'apposition périostée au cours des semaines suivantes aboutit à un « cal fracturaire » régulier qui pourra disparaître totalement et tardivement sous l'effet du remodelage osseux *(fig 2)*. Au tibia et au fémur, une fracture de fatigue peut être longitudinale. Cette forme particulière, plus rare que la fracture transversale, a été décrite initialement par Devas [25].

1 *Fracture de fatigue à la face interne de l'extrémité inférieure du tibia : apposition périostée aux limites floues (collection du professeur F Eulry, hôpital d'instruction des Armées Bégin, Saint-Mandé).*

2 *Fracture de fatigue diaphysaire du troisième métatarsien. Apposition périostée fusiforme aux limites nettes (collection du professeur F Eulry, hôpital d'instruction des Armées Bégin, Saint-Mandé).*

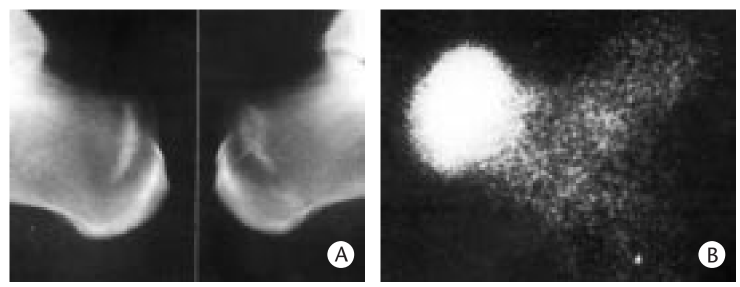

3 *Fracture de fatigue bilatérale du calcanéus.*
A. Condensation linéaire, perpendiculaire aux travées osseuses, à la partie postérosupérieure des calcanéus.
B. Scintigraphie osseuse en incidence de profil du pied gauche. Hyperfixation intense correspondant à la condensation osseuse radiographique.

– Au cours des fractures de contrainte survenant en os spongieux (os courts tels que le calcanéus, épiphyses des os longs), les signes radiographiques sont particulièrement tardifs. Après un délai de plusieurs semaines, apparaissent une ou plusieurs lignes de condensation, perpendiculaires aux travées osseuses ou obliques, parallèles entre elles, aux bords flous, et n'atteignant habituellement pas le cortex *(fig 3)*. La densité de cette condensation s'accentue progressivement, pour ne disparaître ensuite que très lentement.

Scintigraphie osseuse

La scintigraphie osseuse, utilisant les bisphosphonates marqués au ^{99m}Tc, montre une hyperfixation intense, très précoce, et localisée au site douloureux *(fig 3, 4)* [26, 128]. Durant les premiers jours suivant le début de la douleur, l'hyperfixation d'intensité modérée est relativement mal limitée. Puis son intensité s'accentue nettement et ses limites se précisent.

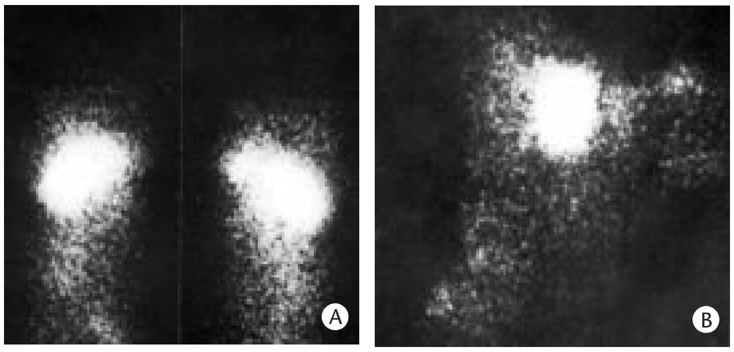

4 *Fracture de fatigue bilatérale du talus.*
A. Scintigraphie osseuse en incidence de face antérieure des pieds. Il est impossible sur cette incidence de localiser précisément le site de la fracture.
B. Scintigraphie osseuse en incidence de profil du pied droit. L'hyperfixation est localisée au talus.

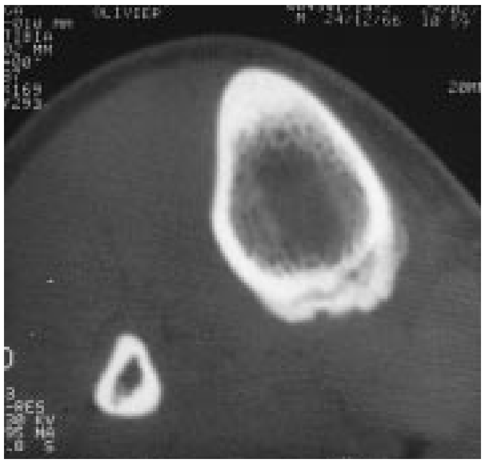

5 *Fracture de fatigue transversale du tibia. Le scanner permet de visualiser le trait de fracture au sein de la corticale ainsi que la réaction périostée en regard (collection du professeur F Eulry, hôpital d'instruction des Armées Bégin, Saint-Mandé).*

Zwas et al [139] ont distingué quatre grades dans l'évolution des aspects scintigraphiques des fractures de fatigue *(tableau II)*. Ces images scintigraphiques confrontées à l'histoire clinique et en présence de radiographies normales sont, en pratique, pathognomoniques d'une lésion osseuse de fatigue, qu'il s'agisse d'une simple « périostite » ou d'une fracture de fatigue. L'hyperfixation scintigraphique persiste plusieurs mois après la disparition de la douleur. La scintigraphie osseuse montre souvent l'existence de plusieurs autres foyers de fracture de fatigue encore asymptomatiques. L'absence d'hyperfixation scintigraphique au cours d'une fracture de fatigue est possible [87] mais est exceptionnelle.

Échographie

Elle pourrait être utile pour détecter très précocement l'œdème localisé du périoste autour d'une fracture de contrainte de la diaphyse d'un os long [53].

Autres explorations complémentaires

En pratique, la demande d'autres explorations complémentaires est le plus souvent inutile pour le diagnostic de fracture de fatigue. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent avoir un intérêt pour le diagnostic des fractures de fatigue atypiques ou de localisation inhabituelle [108], ou pour le diagnostic des fractures par insuffisance osseuse lorsque l'histoire clinique n'est pas évocatrice. Le scanner permet d'objectiver le trait des fractures en os cortical *(fig 5)*, alors que l'IRM montre parfaitement le trait de fracture, en os cortical ou spongieux, et les remaniements du tissu osseux qui l'entoure *(fig 6)*. Au cours des dernières années, l'utilisation du scanner puis de l'IRM a permis de visualiser plus aisément le trait, parfois spiroïde, des fractures de fatigue longitudinales des os longs [19, 34, 43, 117]. Une bonne corrélation existe entre les images IRM et l'hyperfixation scintigraphique osseuse *(tableau II)* [37]. Toutefois, la sensibilité et la spécificité de la scintigraphie osseuse seraient supérieures à celles de l'IRM [52].

Au cours des fractures par insuffisance osseuse, l'ostéodensitométrie confirme l'ostéopathie raréfiante et permet la quantification de la masse osseuse, utile pour la décision thérapeutique et le suivi du traitement.

Diagnostic des fractures de contrainte

Diagnostic positif

Pour le diagnostic positif de fracture de fatigue, Doury et al [27] ont proposé les critères suivants :

– antécédents récents d'une activité ou d'efforts physiques intenses, inhabituels et répétés ;

– douleurs sur un ou plusieurs os lors de l'activité physique, même modérée, cédant ou diminuées par le repos ;

– point(s) douloureux électif(s) à la palpation ;

– hyperfixation osseuse isotopique localisée, unique ou multiple ;

– absence d'anomalie visible sur les radiographies très précoces ;

– anomalies radiologiques caractéristiques sur les radiographies tardives.

Le diagnostic de « fracture de fatigue » est certain si quatre critères sont présents ; probable avec trois critères, et possible avec deux critères en l'absence de critère d'exclusion (affection osseuse de nature traumatique, inflammatoire, tumorale, ou dystrophique).

Comme cela a déjà été précisé, si les conditions de survenue des fractures par insuffisance osseuse sont souvent peu évocatrices, leur symptomatologie de même que leurs caractéristiques radiographiques et scintigraphiques sont comparables à celles des fractures de fatigue. Un épanchement articulaire du genou [70] ou de la cheville [20], pouvant simuler une arthrite, est parfois constaté au cours des fractures par insuffisance osseuse métaphysaires du tibia.

Diagnostic différentiel

Les circonstances de survenue et les signes cliniques des fractures de fatigue sont habituellement très évocateurs et permettent de réunir facilement les « critères » d'un diagnostic positif certain. En fait, les problèmes se posent surtout dans les formes vues tardivement car négligées. Les radiographies peuvent alors montrer une importante réaction périostée faisant évoquer un sarcome ostéogénique. Ce diagnostic peut être également évoqué chez l'enfant pour lequel les circonstances favorisant la fatigue osseuse sont plus souvent difficiles à mettre en évidence. Les données du scanner ou de l'IRM, associées à l'évolution favorable sous l'effet du repos, permettent en règle d'éviter la biopsie osseuse.

Tableau II. – Évolution scintigraphique et en imagerie par résonance magnétique (IRM) des lésions osseuses de fatigue [37, 139].

Grade	Scintigraphie osseuse	IRM
1	Hyperfixation corticale modérée, de petite taille et aux limites floues	Œdème périosté d'intensité modérée en séquence T2, os normal en séquences T1 et T2
2	Hyperfixation corticale mieux limitée et plus intense	Œdème périosté modéré à important en séquence T2, œdème osseux en séquence T2
3	Hyperfixation intense, corticale et médullaire, fusiforme ou large	Œdème périosté modéré à important en séquence T2, œdème osseux en séquence T1 et T2
4	Hyperfixation transcorticale intense	Œdème périosté modéré à important en séquence T2, œdème osseux en séquences T1 et T2 ; trait de fracture clairement visible

6 *Fracture de fatigue en « compression » au bord inférieur du col fémoral.*
A. Radiographie initiale normale.
B. Scintigraphie osseuse : hyperfixation nette et localisée perpendiculaire au bord inférieur du col fémoral.
C. Imagerie par résonance magnétique en séquence pondérée T1 : bande d'hyposignal correspondant à l'hyperfixation scintigraphique.
D. Radiographie au 15^e jour : discrète zone de condensation osseuse perpendiculaire au col fémoral.

En pathologie sportive, une tendinopathie d'insertion ou une algodystrophie peut évoquer une fracture de fatigue. Dans ces cas difficiles, afin d'éviter l'interruption trop prolongée de l'entraînement et pour guider le traitement, le scanner et l'IRM peuvent être utiles.

Les fractures par insuffisance osseuse du sacrum peuvent évoquer une pathologie lombaire basse ou une radiculalgie sciatique tronquée. Les fractures par insuffisance osseuse du cotyle ou du col fémoral peuvent orienter vers une pathologie de hanche. Dans tous ces cas, la scintigraphie osseuse, le scanner, voire l'IRM, permettent de redresser le diagnostic.

FRACTURES DE FATIGUE

Historique

Les jeunes recrues étant particulièrement exposées aux fractures de fatigue, il n'est pas surprenant de constater que, dès le milieu du XIX^e siècle, les médecins militaires ont regroupé les plus importantes séries de cas et ont ainsi beaucoup apporté à la connaissance de cette affection. En 1855, Breithaupt, chirurgien de l'armée prussienne, décrit chez de jeunes recrues un œdème douloureux du dos du pied survenant après de longues marches qu'il attribue à une inflammation des gaines synoviales. C'est Pauzat, en 1887, qui a le mérite de soupçonner, 10 ans avant la découverte des rayons X, l'atteinte osseuse et plus particulièrement périostée des os soumis à une surcharge fonctionnelle. La radiographie confirmera plus tard la « périostite ostéoplasique des métatarsiens à la suite des marches ». En 1887, Stechow donne la première description des signes radiologiques, tandis que Deutschlander en 1927 fait une étude radioclinique des fractures de fatigue, reconnaissant qu'elles peuvent siéger en de nombreux points du squelette et survenir à tous les âges de la vie. C'est Asal qui, en 1936-1937, présente la première série importante constituée de jeunes recrues. Il montre la grande fréquence de l'atteinte des métatarsiens. La Seconde Guerre mondiale permet aux médecins militaires de rassembler d'importantes séries concernant avant tout les membres inférieurs. En 1944, Krause et Thompson précisent l'évolution radiologique des fractures de fatigue et, en 1971, Savoca, en se référant aux données histologiques de biopsies systématiques, fait une classification des signes radiologiques distinguant deux types anatomiques principaux, les fractures de fatigue sur os spongieux et les fractures de fatigue sur os cortical. En 1976, Geslien publie le premier article soulignant l'intérêt diagnostique de la scintigraphie osseuse, surtout dans les formes vues précocement. Plus récemment, l'intérêt du scanner et de l'IRM pour le diagnostic et la physiopathologie a été précisé tandis que les études ont porté sur la caractérisation des facteurs de risque de fracture en milieu militaire et en milieu sportif.

Épidémiologie

L'épidémiologie des fractures de fatigue est fonction de la population étudiée [108]. Certains groupes sont particulièrement exposés telles les jeunes recrues de l'armée ou les sportifs. Cependant, tout sujet remplissant les conditions requises par la définition peut être touché. Ainsi, bien qu'étant observées le plus souvent chez les adultes jeunes, les fractures de fatigue peuvent survenir chez les sujets âgés. La fragilité osseuse consécutive à l'ostéopénie physiologique sénile ou à l'ostéoporose rend alors difficile le diagnostic différentiel avec les fractures par insuffisance osseuse [108]. Dans certaines études [14, 103], mais non dans toutes [6], les femmes sont, à niveau d'entraînement comparable, plus exposées aux fractures de fatigue que les hommes. L'incidence des fractures de fatigue est plus faible chez les sujets de race noire que chez les sujets caucasiens [14].

Facteurs favorisants

De nombreux facteurs favorisant la survenue des fractures de fatigue ont été décrits. Ainsi, toute activité physique inhabituelle, relativement intense et répétée, est susceptible de provoquer une fracture de fatigue. Il peut s'agir d'une activité nouvelle ou bien de la reprise ou de l'intensification d'un entraînement sportif. Toute modification dans les conditions d'exercice de l'activité physique, telle que le changement du matériel ou le changement du terrain d'entraînement, est également un facteur favorisant. Cependant, des facteurs de risque propres à chaque individu semblent jouer un rôle important. En effet, Bennell et al [6] ont conduit une étude prospective d'une durée de 1 an chez des athlètes, hommes et femmes, âgés en moyenne de 20 ans. Ils ont observé dans les deux sexes que 60 % des sujets développant une fracture de fatigue au cours du suivi avaient des antécédents de fracture de fatigue à l'inclusion dans l'étude. Dans cette même étude, les auteurs ont observé un lien entre le type d'activité physique et la localisation des fractures. Ainsi, dans le groupe des *sprinters* et sauteurs, ils ont constaté une incidence plus élevée de fractures de fatigue du pied,

tandis que dans le groupe des coureurs de longue et moyenne distance, ils ont observé une plus grande incidence de fractures de fatigue des os longs et du bassin. Dans une étude prospective ayant porté sur 312 recrues masculines de l'armée israélienne, âgées de 19 ans en moyenne et suivies pendant les 14 premières semaines de leur entraînement, Giladi et al [42] ont analysé le rôle possible de nombreux facteurs dans la survenue des fractures de fatigue. Parmi le poids, la taille, l'épaisseur du tibia, le contenu minéral osseux tibial, le morphotype et la mobilité articulaire, la capacité physique aérobie, l'endurance, le tabagisme, un lien statistiquement significatif avec la survenue des fractures n'a été observé que pour l'épaisseur du tibia et l'angle de rotation externe de la hanche. La liaison avec l'épaisseur du tibia est en parfait accord avec les concepts de biomécanique osseuse. En effet, pour une structure tubulaire telle qu'un os long, la résistance en compression est proportionnelle au carré du rayon, tandis que les résistances en flexion et en torsion sont proportionnelles à la puissance quatre du rayon. Comme la taille des os est proportionnelle dans l'ensemble du squelette, on peut admettre que des os fins sont plus fragiles que des os épais et, ainsi, plus exposés aux fractures de fatigue. Le second facteur de risque identifié dans cette étude est l'amplitude de la rotation externe de la hanche. Les recrues ayant une rotation externe passive de hanche importante ont eu une incidence plus élevée de fractures de fatigue du tibia que les recrues ayant une mobilité plus réduite. Les auteurs n'ont pas d'explication pour cette liaison qu'ils n'ont pas observé pour les fractures de fatigue du fémur. Ainsi, les caractéristiques anthropométriques de l'individu semblent être, avec tous les facteurs liés à la nature de l'activité physique en cause, un facteur étiopathogénique déterminant de ces fractures. Ces caractéristiques anthropométriques influent sur les conditions d'application des contraintes mécaniques osseuses. L'augmentation progressive du diamètre osseux avec l'âge explique que Milgrom et al [88] aient observé, chez 783 recrues, une relation inverse entre le risque de fracture de fatigue et l'âge, chaque année supplémentaire après 17 ans entraînant une diminution du risque de fracture de 28 %.

Le rôle joué par la masse osseuse est discuté dans la littérature [5, 17, 74, 90]. Dans leur étude prospective, Bennell et al [5] ont observé que les athlètes féminines ayant développé une fracture de fatigue au cours de l'année de suivi avaient, à l'inclusion, une masse osseuse significativement plus basse au corps entier, au rachis lombaire et au pied que les athlètes n'ayant pas eu de fracture. Dans le groupe des femmes ayant eu une fracture de fatigue du tibia, la DMO du tibia était inférieure de 8,1 % ($p < 0,01$) à celle des femmes n'ayant pas eu de fracture. Une tendance comparable, bien que non significative, a été observée chez les athlètes masculins. Aucune différence significative n'a été observée entre les athlètes, hommes ou femmes, ayant et n'ayant pas eu de fracture pour l'âge, le poids, la taille, la masse maigre ou la masse grasse totale et l'épaisseur cutanée. Cependant, les femmes ayant eu une fracture de fatigue avaient une masse maigre aux membres inférieurs et une circonférence de mollet significativement plus basses que les femmes n'ayant pas eu de fracture. Pour Giladi et al [42], lorsque l'analyse de la masse osseuse porte sur un grand nombre de sujets et prend en compte d'autres facteurs anthropométriques, aucune relation n'est observée entre la masse osseuse et la survenue des fractures.

Chez les athlètes féminines, une puberté plus tardive et des règles moins fréquentes seraient des facteurs de risque de fracture de fatigue [5]. De même, une aménorrhée prolongée est retrouvée fréquemment chez les jeunes danseuses ayant une fracture de fatigue [59]. Bien que pouvant jouer un rôle par l'intermédiaire de la masse osseuse, cette aménorrhée exerce une action importante sur les mécanismes de régulation du remodelage osseux, en particulier sur la résorption osseuse, pouvant intervenir dans la physiopathologie des fractures de fatigue. Toutefois, aucune différence n'est observée dans les taux des marqueurs biochimiques de la formation et de la résorption osseuse entre les athlètes ayant ou n'ayant pas de fracture de fatigue, à l'état de base ou lorsque surviennent les fractures lors du suivi [4].

■ *Aspects particuliers des fractures de fatigue selon leurs localisations*

Tout os peut être atteint de fracture de fatigue [85, 108], la localisation de la fracture dépendant du type de l'activité physique, des conditions dans lesquelles elle s'effectue, et des caractéristiques anatomiques propres à l'individu.

Pied

En raison des contraintes mécaniques qu'il subit lors de nombreuses activités physiques ou sportives, le pied est une localisation très fréquente des fractures de fatigue. Deux localisations au pied méritent un intérêt particulier en raison de leur très grande fréquence, les métatarsiens et le calcanéus.

• *Métatarsiens* [27]

Historiquement, l'atteinte des métatarsiens est la première localisation de fracture de fatigue qui ait été décrite. Alors qu'elle représentait autrefois 80 à 90 % de l'ensemble des localisations de fracture de fatigue, elle est actuellement nettement moins fréquente que les autres atteintes. Cette évolution traduit vraisemblablement celle de l'activité physique, militaire et sportive, qui a favorisé l'apparition de nouvelles localisations. De plus, la diffusion de la scintigraphie osseuse et des nouvelles techniques d'imagerie médicale a facilité le diagnostic des fractures de fatigue n'ayant pas de signe radiographique, en particulier des fractures survenant en os spongieux.

Les fractures de fatigue des métatarsiens sont favorisées par la marche, la danse, la course de fond, la station debout prolongée. Lors de l'examen clinique, la palpation soigneuse de chaque métatarsien entre le pouce et l'index permet toujours de localiser la ou les fractures. Le second et le troisième métatarsiens sont le plus fréquemment touchés au tiers moyen ou distal de leur diaphyse *(fig 2)*. Exceptionnellement, il s'agit du quatrième ou du cinquième métatarsien. Au premier métatarsien, dont l'atteinte est rare, la douleur siège au tiers proximal. Enfin, Resnick et al [108] citent la possibilité de fractures de fatigue des têtes métatarsiennes dont ils montrent un exemple.

Les fractures de fatigue diaphysaires montrent les signes classiques d'apposition périostée évoluant vers un cal, tandis que les fractures intéressant la base du premier métatarsien se traduisent par une condensation osseuse. Cependant, pour cette dernière localisation, les radiographies restent normales tout au long de l'évolution dans plus de 80 % des cas.

• *Calcanéus*

Les fractures de fatigue du calcanéus représentent 20 à 40 % environ de toutes les localisations des fractures de fatigue [44]. Elles sont surtout favorisées par la course à pied. Elles siègent le plus souvent à la partie postérosupérieure du calcanéus *(fig 3)*, mais le trait de fracture est parfois plus antérieur. Il s'agit de fracture survenant en os spongieux caractérisées par une ou plusieurs lignes de condensation dont les limites, floues au début, se précisent au cours de l'évolution. Comme pour toutes les fractures de fatigue de ce type, les radiographies restent normales dans un nombre important de cas. La scintigraphie osseuse montre toujours une hyperfixation bien localisée au siège de la fracture. Cependant, en raison des superpositions osseuses habituelles au pied sur les incidences antérieure et postérieure du corps entier, il est important que soient réalisées également des images focalisées sur le pied, en particulier en incidence de profil, qui permettent de localiser précisément la fracture *(fig 3)*.

• *Autres localisations au pied*

Des fractures de fatigue ont été décrites au talus *(fig 4)* [34], au scaphoïde [62, 114], au cuboïde, aux cunéiformes, aux orteils et aux sésamoïdes. Pour toutes ces localisations rares, les techniques modernes d'imagerie médicale peuvent être utiles pour visualiser la fracture dépistée par la scintigraphie osseuse.

Tibia et péroné

Elles se localisent le plus souvent à la métaphyse supérieure ou à la métaphyse inférieure et surviennent principalement chez les coureurs *(fig 1)*. Elles sont relativement fréquentes chez les enfants [108]. Des fractures longitudinales diaphysaires ont été décrites [34, 43, 117]. Une fracture de la métaphyse inférieure du péroné est parfois juxtaposée à la fracture tibiale.

Le diagnostic différentiel de la fracture de fatigue du tibia est la périostite tibiale résultant de la tension exercée par les muscles et les fascias sur le périoste lors d'efforts répétés. Classiquement, la scintigraphie osseuse en trois temps permet la distinction entre les deux affections [108]. En cas de périostite, aucune anomalie n'est visible lors des phases vasculaire et tissulaire mais, au temps tardif, une hyperfixation longitudinale est observée, localisée à la face postéro-interne du tibia. En revanche, en cas de fracture de fatigue, une hyperfixation est observée aux trois temps et, au temps tardif, elle est fusiforme et peu étendue. Toutefois, cette distinction entre les deux affections n'est pas acceptée par tous les auteurs. Fredericson et al [37], à partir d'une confrontation d'images scintigraphiques et IRM, suggèrent que la périostite tibiale correspond au grade 1 de l'évolution des lésions osseuses de fatigue *(tableau II)*.

Fémur

Elles peuvent siéger à la métaphyse inférieure, à la diaphyse ou au col fémoral. Les fractures diaphysaires sont parfois longitudinales, alors mieux visualisées par le scanner ou l'IRM *(fig 7)* [19].

Deux localisations de fracture de fatigue ont été décrites au col fémoral [32]. La fracture en distraction est perpendiculaire au bord supérieur du col. Le risque est élevé que cette fracture se complète et se déplace. La fracture en compression est perpendiculaire au bord inférieur du col et comporte un faible risque de déplacement *(fig 6)*.

En raison du risque important de déplacement secondaire, la plupart des auteurs conseillent le traitement chirurgical des fractures de fatigue en distraction [32].

Bassin

Les fractures de fatigue des branches pubiennes ou du sacrum sont rares [108]. Il s'agit le plus souvent, pour ces localisations, de fractures par insuffisance osseuse favorisées, en particulier, par l'ostéoporose.

Membres supérieurs et thorax

Les fractures de fatigue des membres supérieurs, des côtes, des clavicules et du sternum sont beaucoup plus rares que les fractures des membres inférieurs. Elles font l'objet de publications anecdotiques et résultent d'activités très diverses [108].

Arc vertébral postérieur : spondylolyse

Nous ne nous attarderons pas sur ce sujet auquel est consacré un chapitre de cet ouvrage. L'origine de la lyse isthmique uni- ou bilatérale, pouvant se compliquer de spondylolisthésis, est l'objet de débats [108]. S'il est admis actuellement que la lyse isthmique résulte de facteurs traumatiques intervenant entre la petite enfance et la fin de l'adolescence, c'est le type de fracture en cause, aigu ou de fatigue, qui est discuté. Cependant, il est vraisemblable que la spondylolyse résulte plus souvent d'une fracture de fatigue des isthmes après un traumatisme répété que d'une fracture aiguë compliquant un traumatisme unique.

■ Traitement

Il est simple, reposant sur l'interruption de l'activité physique et la mise en décharge. Sous l'effet de ces mesures, l'évolution est toujours favorable en 4 à 6 semaines. Passé ce délai, l'activité physique puis l'activité sportive doivent être reprises très progressivement afin d'éviter la survenue de nouvelles fractures en d'autres sites. La reprise des activités sportives est en règle possible

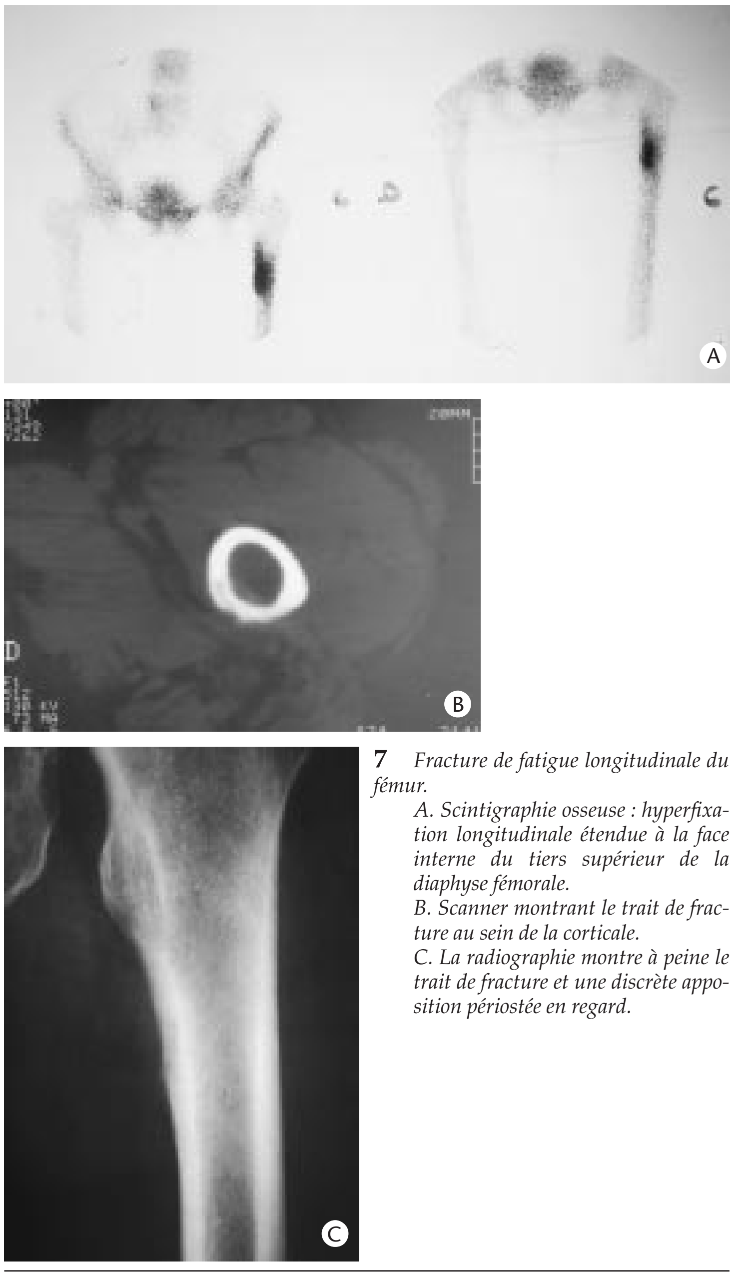

7 *Fracture de fatigue longitudinale du fémur.*
A. Scintigraphie osseuse : hyperfixation longitudinale étendue à la face interne du tiers supérieur de la diaphyse fémorale.
B. Scanner montrant le trait de fracture au sein de la corticale.
C. La radiographie montre à peine le trait de fracture et une discrète apposition périostée en regard.

après 6 à 8 semaines [15]. Chez l'athlète de haut niveau pour lequel une durée minimale de mise au repos est souhaitée, l'IRM permettrait de guider le traitement dont la conduite est fonction du grade de la lésion [37]. En l'absence de traitement, l'évolution peut être longue et, dans le cas d'une fracture de fatigue diaphysaire d'un os long, le risque essentiel est la survenue d'une fracture complète [96]. Ceci est particulièrement vrai pour les fractures de fatigue du col fémoral et du scaphoïde dont la suspicion clinique est souvent tardive et le diagnostic établi avec retard. Une autre complication des fractures de fatigue est la survenue d'une fracture controlatérale favorisée par le transfert des contraintes mécaniques sur le côté sain non douloureux [96].

La prévention des fractures de fatigue repose sur l'entraînement progressif, à la fois en intensité, en durée et en fréquence. Toute modification dans les conditions d'exercice de l'activité physique justifie une adaptation de l'intensité et du rythme de l'entraînement.

FRACTURES PAR INSUFFISANCE OSSEUSE

■ Épidémiologie

Les fractures par insuffisance osseuse ont une nette prépondérance féminine, survenant le plus souvent après l'âge de 60 ans. Toutes les

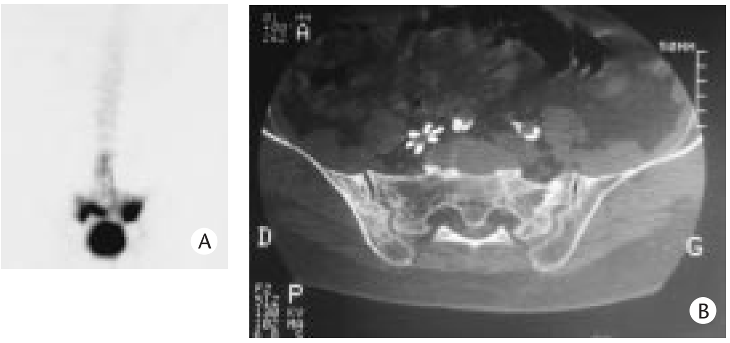

8 *Fracture par insuffisance osseuse du sacrum.*
A. Scintigraphie osseuse : hyperfixation verticale de chaque aileron sacré et hyperfixation horizontale intermédiaire donnant l'aspect en H.
B. Scanner : zones d'ostéocondensation aux limites floues au sein des deux ailerons sacrés et de l'os iliaque droit.

affections métaboliques et dystrophiques de l'os peuvent être à l'origine d'une fracture par insuffisance osseuse mais l'ostéoporose, qu'elle soit primitive ou secondaire, est l'étiologie le plus fréquemment retrouvée [10, 35, 66, 108]. Le traitement de l'ostéoporose par le fluor semble être un facteur favorisant la survenue de telles fractures, particulièrement au niveau du calcanéus [10, 82].

L'ostéoporose étant la cause la plus fréquente de l'insuffisance osseuse, ses facteurs favorisants classiques, antécédent de corticothérapie, antécédents familiaux d'ostéoporose, ménopause précoce, apports calciques alimentaires faibles, doivent être recherchés, une ostéodensitométrie doit être réalisée, ainsi qu'un bilan biologique afin d'éliminer une ostéoporose secondaire ou une autre ostéopathie métabolique.

■ *Localisations*

Dans une étude rétrospective de 64 observations regroupant 87 fractures par insuffisance osseuse, nous avons observé que 38 % des fractures étaient localisées au bassin (branches pubiennes : 23 % ; sacrum : 12 % ; cotyle : 3 %), 10 % étaient localisées au col fémoral, 26 % étaient localisées au fémur et au tibia, et que le calcanéus représentait à lui seul 20 % des fractures [10]. Nous ne détaillerons dans ce chapitre que les particularités de quelques localisations de fracture par insuffisance osseuse les distinguant des fractures de fatigue.

Bassin

Les fractures par insuffisance osseuse du sacrum ou des branches pubiennes sont une complication fréquente des chutes chez le sujet âgé, favorisée par l'existence d'une ostéoporose [10, 35].

Les fractures du sacrum peuvent être à l'origine de douleurs lombaires basses irradiant parfois selon un trajet pseudoradiculaire à la fesse [35]. Elles ont un horaire mécanique et doivent être évoquées systématiquement lorsque l'on a la notion d'une chute chez un sujet âgé. L'examen clinique montre parfois une douleur à la palpation appuyée ou à la percussion douce du sacrum. Les radiographies standards objectivent rarement la fracture dont l'existence est confirmée par la scintigraphie osseuse montrant une hyperfixation en « H », caractéristique dans cette situation clinique, ou par le scanner qui montre les différents traits de fracture *(fig 8)*.

Les fractures par insuffisance osseuse des branches pubiennes sont fréquemment associées aux fractures du sacrum [98]. Elles sont, plus souvent que ces dernières, visualisées sur la radiographie du bassin, bien que la scintigraphie osseuse puisse être parfois utile pour les dépister.

Des fractures par insuffisance osseuse du cotyle et de l'aile iliaque ont également été décrites [10, 20].

Col fémoral [128]

Ces fractures représentent 5 % de l'ensemble des fractures du col fémoral survenant chez les sujets âgés de 60 ans ou plus. Elles se manifestent le plus souvent par une douleur mécanique de la racine du membre inférieur faisant évoquer le diagnostic de coxarthrose ou celui de radiculalgie sciatique ou crurale. À l'examen clinique, la mobilisation passive de la hanche est modérément douloureuse en fin d'amplitude, mais peu limitée. Il existe souvent un clinostatisme. Les radiographies initiales sont souvent normales. Il s'agit en règle de fractures en distraction du bord supérieur du col fémoral. Tout ceci explique le risque important que ces fractures se déplacent avant que le patient soit adressé pour traitement au chirurgien orthopédiste. En raison de ce risque important de déplacement secondaire, les fractures par insuffisance osseuse du col fémoral doivent être rapidement fixées chirurgicalement.

Un pourcentage relativement élevé de patients souffrant d'une fracture déplacée du col fémoral rapporte que la fracture est survenue après un dérobement brutal du membre inférieur, souvent précédé pendant quelques semaines de douleurs de hanche. Il est donc vraisemblable qu'un certain nombre de fractures déplacées du col fémoral compliquent une fracture par insuffisance osseuse méconnue.

Autres localisations

En dehors du bassin et du col fémoral, certaines localisations semblent plus fréquentes au cours des fractures par insuffisance osseuse qu'au cours des fractures de fatigue. Il s'agit, par exemple, des fractures sous-chondrales de la tête fémorale [2], des fractures du condyle fémoral interne [67] et des fractures des têtes métatarsiennes [73].

■ *Traitement*

Le traitement des fractures par insuffisance osseuse repose, comme pour les fractures de fatigue, sur le repos, qu'il s'agisse d'une simple exclusion d'appui sur un membre inférieur ou du repos au lit en cas de fracture par insuffisance osseuse du bassin. La reprise de l'appui et de la marche sera progressive et fonction de la diminution des douleurs.

Après le traitement de la fracture elle-même, il convient de ne pas négliger le traitement de la fragilité osseuse. S'agissant le plus souvent d'une ostéoporose, le traitement pourra comporter une supplémentation par le calcium et la vitamine D, un traitement hormonal substitutif de la ménopause chez la femme, la prescription d'un bisphosphonate.

Conclusion

Le tissu osseux, par son remodelage permanent, est capable de s'adapter à des variations importantes des contraintes mécaniques qui lui sont appliquées. Toutefois, cette adaptation est progressive et peut être insuffisante si les contraintes sont excessives, trop rapidement répétées ou si les capacités de résistance mécanique du tissu osseux sont diminuées. Le diagnostic de fracture de fatigue est aisé lorsque l'histoire clinique est caractéristique d'un surmenage fonctionnel inhabituel et répété chez une jeune recrue de l'armée ou un sportif. Une fracture par insuffisance osseuse doit être systématiquement suspectée en cas de douleur osseuse chez un sujet ostéoporotique. Elle est parfois confirmée par le scanner ou l'IRM. Le repos constitue le seul traitement des fractures de contrainte. Il doit être suivi de la reprise progressive des activités physiques.

Références

[1] Ajubi NE, Klein-Nulend J, Nijweide PJ, Vrijheid-Lammers T, Alblas MJ, Burger EH. Pulsating fluid flow increases prostaglandin production by cultured chicken osteocytes: a cytoskeleton-dependent process. *Biochem Biophys Res Commun* 1996 ; 225 : 62-68

[2] Bangil M, Soubrier M, Dubost JJ, Rami S, Carcanagues Y, Ristori JM et al. Fracture sous-chondrale de la tête fémorale par insuffisance osseuse. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 : 997-998

[3] Bell NH, Godsen RN, Henry DP, Shary J, Epstein S. The effects of muscle building exercise on vitamin D and mineral metabolism. *J Bone Miner Res* 1988 ; 3 : 369-373

[4] Bennell KL, Malcom SA, Brukner PD, Green RM, Hopper JL, Wark JD et al. A 12-month prospective study of the relationship between stress fractures and bone turnover in athletes. *Calcif Tissue Int* 1998 ; 63 : 80-85

[5] Bennell KL, Malcom SA, Thomas SA, Reid SJ, Brukner PD, Ebeling PR et al. Risk factors for stress fractures in track and field athletes. A twelve-month prospective study. *Am J Sports Med* 1996 ; 24 : 810-818

[6] Bennell KL, Malcom SA, Thomas SA, Wark JD, Brukner PD. The incidence and distribution of stress fracture in competitive track and field athletes. *Am J Sports Med* 1996 ; 24 : 211-217

[7] Beverly MC, Rider TA, Evans MJ, Smith R. Local bone mineral response to brief exercise that stresses the skeleton. *Br Med J* 1989 ; 299 : 233-235

[8] Bevier WC, Wiswell RA, Pyka G, Kozak KC, Newhall KM, Marcus R. Relationship of body composition, muscle strength and aerobic capacity to bone mineral density in older men and women. *J Bone Miner Res* 1989 ; 4 : 421-432

[9] Bonjour JP, Theintz G, Buchs B, Slosman D, Rizzoli R. Critical years and stages of puberty for spinal and femoral bone mass accumulation during adolescence. *J Clin Endocrinol Metab* 1991 ; 73 : 555-563

[10] Bouquillard E, Marcelli C, Hérisson C, Simon L. Les fractures par insuffisance osseuse du bassin et des membres inférieurs : rôle favorisant du fluor. *Sem Hôp Paris* 1991 ; 67 : 1755-1761

[11] Bourrin S, Ghaemmaghami F, Vico L, Chappard D, Gharib C, Alexandre C. Effect of a five-week swimming program on rat bone: a histomorphometric study. *Calcif Tissue Int* 1992 ; 51 : 137-142

[12] Bourrin S, Palle S, Pupier R, Vico L, Alexandre C. Effect of physical training on bone adaptation in three zones of the rat tibia. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 1745-1752

[13] Brighton CT, Fisher JR, Levine SE, Corsetti JR, Reilly T, Landsman A et al. The biochemical pathway mediating the proliferative response of bone cell to a mechanical stimulus. *J Bone Joint Surg Am* 1996 ; 78 : 1337-1347

[14] Brudvig TJ, Gudger TD, Obermeyer L. Stress fractures in 295 trainees: a one-year study of incidence as related to age, sex, and race. *Milit Med* 1983 ; 148 : 666-667

[15] Brukner P, Bennell K. Stress fractures in female athletes. Diagnosis, management and rehabilitation. *Sports Med* 1997 ; 24 : 419-429

[16] Cachin C, Rivier G, Gerster JC. Fracture de contrainte de l'extrémité distale du tibia simulant une arthropathie de la cheville. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1993 ; 60 : 822-826

[17] Carbon R, Sambrook PN, Deakin V. Bone density of elite female athletes with stress fractures. *Med J Aust* 1990 ; 153 : 373-3776

[18] Carvalho RS, Bumann A, Schwarzer C, Scott E, Yen EH. A molecular mechanism of integrin regulation from bone cells stimulated by orthodontic forces. *Eur J Orthod* 1996 ; 18 : 227-235

[19] Chaouat D, Belange G, Baylac V, Belahcen M. Fissure longitudinale de fatigue de la corticale du fémur : à propos d'une première observation. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1994 ; 61 : 651-653

[20] Chary-Valckenaere I, Blum A, Péré P, Grignon B, Pourel J, Gaucher A. Fractures iliaques par insuffisance osseuse. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1997 ; 64 : 625-632

[21] Chow R, Harrison JE, Notarius C. Physical fitness effect bone mass in postmenopausal women. *Arch Phys Med* 1986 ; 67 : 231-234

[22] Cowin SC, Moss-Salentijn L, Moss ML. Candidates for the mechanosensory system in bone. *J Biomech Eng* 1991 ; 113 : 191-197

[23] Dalsky GP, Stocke KS, Eshani AA, Slatolplski E, Waldon CL, Birge SJ. Weight bearing exercice training and lumbar bone mineral content. *Ann Intern Med* 1988 ; 108 : 824-828

[24] Davee A, Rosen C, Adler R. Exercise patterns and trabecular bone density in college women. *J Bone Miner Res* 1990 ; 5 : 245-250

[25] Devas MB. Longitudinal stress fractures. Another variety seen in long bone. *J Bone Joint Surg Br* 1960 ; 42 : 508-514

[26] Doury P, Granier R, Metges PJ, Pattin S, Gaillard JF, Flageat J et al. La place de la scintigraphie osseuse dans les « fractures de fatigue » (maladie de Pauzat). *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1987 ; 54 : 491-497

[27] Doury P, Pattin S, Eulry F. Les « fractures de fatigue » ou maladie de Pauzat des métatarsiens. In : Simon L, Claustre J éd. Les métatarsalgies statiques. Paris : Masson, 1990 : 277-285

[28] Doury P, Pattin S, Granier R, Eulry F, Metges PJ, Gaillard F et al. Données nouvelles sur les « fractures de fatigue » : à propos d'une observation de « fracture de fatigue » bilatérale de l'astragale. Intérêt de la scintigraphie osseuse dans le diagnostic des « fractures de fatigue ». *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1984 ; 51 : 483-486

[29] Doyle F, Brown J, La Chance C. Relation between bone mass and muscle weight. *Lancet* 1970 ; 1 : 391-393

[30] Duncan RL, Turner CH. Mechanotransduction and the functional response of bone to mechanical strain. *Calcif Tissue Int* 1995 ; 57 : 344-358

[31] Düppe H, Gärdsell P, Johnell O, Nilsson BE, Ringsberg K. Bone mineral density, muscle strength and physical activity. *Acta Orthop Scand* 1997 ; 68 : 97-103

[32] Egol KA, Koval KJ, Kummer F, Frankel VH. Stress fractures of the femoral neck. *Clin Orthop* 1998 ; 348 : 72-78

[33] Eisman JA, Kelly PJ, Sambrook PN, Pocock NA, Ward JJ, Yeates MG. Physical exercice and bone mass. In : De Luca HF, Mazess R eds. Osteoporosis: physiological basis, assessement and treatment. New York : Elsevier Science, 1990 : 227-283

[34] Feydy A, Drapé JL, Beret E, Sarazin L, Pessis E, Minoui A et al. Longitudinal stress fractures of the tibia: comparative study of CT and MR imaging. *Eur Radiol* 1998 ; 8 : 598-602

[35] Finiels H, Finiels PJ, Jacquot JM, Strubel D. Fractures du sacrum par insuffisance osseuse. *Presse Méd* 1997 ; 26 : 1568-1573

[36] Forwood MR, Parker AW. Repetitive loading in vivo of the tibiae and femora of rats: effects of repeated bouts of treadmill running. *Bone Miner* 1991 ; 13 : 35-46

[37] Fredericson M, Bergman AG, Hoffman KL, Dillingham MS. Tibial stress reaction in runners. Correlation of clinical symptoms and scintigraphy with a new magnetic resonance imaging grading system. *Am J Sports Med* 1995 ; 23 : 472-481

[38] Friedlander AL, Genant HK, Sadowski S, Byl NN, Glüer CC. A two-year program of aerobics and weight training enhances bone mineral density of young women. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 574-585

[39] Fries JF. Prevention of osteoporosis fractures: possibilities on the role of exercise and limitations. *Scand J Rheumatol* 1996 ; 25 (suppl) : 6-10

[40] Frost HM. Bone mass and the mechanostat: a proposal. *Anat Rec* 1987 ; 219 : 1-9

[41] Frost HM. The role of changes in mechanical usage set points in the pathogenesis of osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 253-261

[42] Giladi M, Milgrom C, Simkin A, Danon Y. Stress fractures. Identifiable risk factors. *Am J Sports Med* 1991 ; 19 : 647-652

[43] Goupille P, Giraudet-Le Quintrec JS, Hilliquin P, Job-Deslandes C, Menkes CJ. Fracture de contrainte longitudinale du tibia : à propos d'une observation. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 705-708

[44] Greaney RB, Gerber FH, Laughlin RL, Kmet JP, Metz CD, Kilcheski TS et al. Distribution and natural history of stress fractures in US marine recruits. *Radiology* 1983 ; 146 : 339-346

[45] Greendale GA, Barrett-Connor E, Edelstein S, Ingles S, Haile R. Lifetime leisure exercise and osteoporosis. The Rancho Bernardo study. *Am J Epidemiol* 1995 ; 141 : 951-959

[46] Grimston SK, Willows ND, Hanley DA. Mechanical loading regime and its relationship to bone mineral density in children. *Med Sci Sports Exerc* 1993 ; 25 : 1203-1210

[47] Grove KA, Londeree BR. Bone density in postmenopausal women: high impact versus low impact exercise. *Med Sci Sports Exerc* 1992 ; 24 : 1190-1194

[48] Hatori M, Hasegawa A, Adachi H, Sninozaki A, Hayashi R, Okano H et al. The effects of walking at the anaerobic threshold level on vertebral bone loss in postmenopausal women. *Calcif Tissue Int* 1993 ; 52 : 411-414

[49] Heikkinen J, Kyllönen E, Kurttila-Matero E, Wilen-Rosenqvist G, Lankinen KS, Rita H et al. HRT and exercise: effects on bone density, muscle strength and lipid metabolism. A placebo controlled 2- year prospective trial on two estrogen-progestin regiments in healthy postmenopausal women. *Maturitas* 1997 ; 26 : 139-149

[50] Heinonen A, Kannus P, Sievänen H, Pasanen PO, Rinne M, Uusi-Rasi K et al. Randomized controlled trial of effect of high impact exercice on selected risk factors for osteoporotic fractures. *Lancet* 1996 ; 348 : 1343-1347

[51] Hert J, Skelenska A, Liskova M. Reaction of bone to mechanical stimuli part.Continuous and intermittent loading of the tibia in rabbit. *Folia Morphol* 1971 ; 19 : 378-387

[52] Hodler J, Steinert H, Zanetti M, Frölicher U, Rogala J, Stumpe K, Von Schulthess GK. Radiographically negative stress-related bone injury. *Acta Radiol* 1998 ; 39 : 416-420

[53] Howard CB, Lieberman N, Mozes G, Nyska M. Stress fracture detected sonographically. *AJR Am J Roentgenol* 1992 ; 159 : 1350-1351

[54] Hui SL, Johnston CC, Mazess RB. Bone mass in normal children and young adults. *Growth* 1985 ; 49 : 34-43

[55] Jagger CT, Chow JW, Chambers TJ. Estrogen suppresses activation but enhances formation phase of osteogenic response to mechanical stimulation. *J Clin Invest* 1996 ; 98 : 2351-2357

[56] Jaglal SB, Kreiger N, Darlington G. Past and recent physical activity and risk of hip fracture. *Am J Epidemiol* 1993 ; 138 : 107-118

[57] Jones BH, Harris JM, Vinh TM, Rubin C. Exercise induced stress fractures and stress reactions of bone: epidemiology, etiology and classification. *Exerc Sport Sci Rev* 1989 ; 17 : 379-422

[58] Jones DB, Nolte H, Scholubbers JG, Turner E, Veltel D. Biochemical signal transduction of mechanical strain in osteoblast-like cells. *Biomaterials* 1991 ; 12 : 101-110

[59] Kadel NJ, Teitz CC, Kronmal RA. Stress fractures in ballet dancers. *Am J Sports Med* 1992 ; 20 : 445-449

[60] Kannus P, Haapasalo H, Sankelo M, Sievänen H, Pasanen M, Heinonen A et al. Effect of starting age of physical activity on bone mass in the dominant arm of tennis and squash players. *Ann Intern Med* 1995 ; 123 : 27-31

[61] Kerr D, Morton A, Dick I, Prince R. Exercice effects on bone mass in postmenopausal women are site-specific and load-dependent. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 : 218-225

[62] Khan KM, Brukner PD, Kearney C, Fuller PJ, Bradshaw CJ, Kiss ZS. Tarsal navicular stress fractures in athletes. *Sports Med* 1994 ; 17 : 65-76

[63] Kirchner EM, Lewis RD, O'Connor PJ. Bone mineral density and dietary intake of female college gymnasts. *Med Sci Sports Exerc* 1995 ; 27 : 543-549

[64] Klein-Nulend J, Van Der Plas A, Semeins CM, Ajubi NE, Frangos JA, Nijweide PJ et al. Additive effects of weight-bearing exercise and estrogen on bone mineral density in older women. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 1303-1311

[65] Kritz-Silverstein D, Barrett-Connor E. Grip strength and bone mineral density in older women. *J Bone Miner Res* 1994 ; 9 : 45-51

[66] Kuntz JL, Sibilia J, Durckel J, Kieffer D, Meyer R, Asch L. Fractures spontanées du calcanéum chez le sujet âgé en dehors de toute fluorothérapie. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 759-761

[67] Lafforgue P, Daumen-Legré V, Clairet D, Daver L, Acquaviva PC. Les fractures par insuffisance osseuse du condyle fémoral interne. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 : 287-294

[68] Lane NE, Blooch DA, Hubert HB, Jones H, Simpson U, Fries JF. Running osteoarthritis and bone density: initial 2 year longitudinal study. *Am J Med* 1990 ; 88 : 452-459

[69] Lanyon LE. The success and failure of the adaptative response to functional load-bearing in averting bone fracture. *Bone* 1992 ; 13 (suppl) : S17-S21

[70] Lassoued S, Billey T. Les épanchements synoviaux du genou révélant une fracture de contrainte de l'extrémité supérieure du tibia. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996 ; 63 : 70-74

[71] Lau E, Donnan S, Barker DJ. Physical activity and calcium intake in fracture of the proximal femur in Hong Kong. *Br Med J* 1988 ; 297 : 1441-1443

[72] Lean JM, MacKay AG, Chow JW, Chambers TJ. Osteogenic expression of mRNA c fos and IGF 1: an immediate gene response to an osteogenic stimulus. *Am J Physiol* 1996 ; 270 : 937-945

[73] Lechevalier D, Fournier B, Leuleu T, Crozes P, Magnin J, Eulry F. Les fractures de contrainte des têtes métatarsiennes. Une nouvelle étiologie des métatarsalgies. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1995 ; 62 : 267-271

[74] Leichter I, Simkin A, Margulies JY. Gain in mass density of bone following strenuous physical activity. *J Orthop Res* 1989 ; 7 : 86-90

[75] Levy JM. Stress fractures of the first metatarsal. *AJR Am J Roentgenol* 1978 ; 130 : 679-681

[76] Li G, Zhang S, Chen G, Chen H, Wang A. Radiographic and histologic analysis of stress fractures in rabbit tibias. *Am J Sports Med* 1985 ; 13 : 285-294

[77] Li K, Zernicke RF, Barnard J, Li AF. Differential response of rat limb bones to strenuous exercice. *J Appl Physiol* 1991 ; 70 : 554-560

[78] Lindsay R. The effects of sex steroids on the skeleton in premenopausal women. *Am J Obstet Gynecol* 1992 ; 166 : 1993-1996

[79] Lord SR, Ward JA, Williams P, Zivanovic E. The effects of a community exercice program on fracture risk factors in older women. *Osteoporos Int* 1996 ; 6 : 361-367

[80] McMurdo ME, Mole PA, Paterson CR. Controlled trial of weight bearing exercice in older women in relation to bone density and falls. *Br Med J* 1997 ; 314 : 569

[81] Marcelli C. Intérêt de la scintigraphie osseuse au Tc 99m pour le diagnostic précoce des fractures de fatigue. [thèse], Montpellier, 1984

[82] Marcelli C, Claustre JE, Pansard E, Hérisson C, Simon L. Talalgies et fluor au cours du traitement de l'ostéoporose. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1989 ; 56 : 597-600

[83] Margulies JY, Simkin A, Leichter I, Bivas A, Steinberg R, Giladt M et al. Effect of intense physical activity on the bone mineral content in the lower limbs of young adults. *J Bone Joint Surg Am* 1986 ; 68 : 1090-1093

[84] Matkovic V, Jelic T, Wardlaw GM. Timing of peak bone mass in caucasian females and its implications for the prevention of osteoporosis. Interference from a cross sectional model. *J Clin Invest* 1994 ; 93 : 799-808

[85] Meurman KO. Less common stress fractures in the foot. *Br J Radiol* 1981 ; 54 : 1-7

[86] Mileski AE, Topp R, Wigglesworth JK, Harsha DM, Edwards JE. Efficacy of a home-based training program for older adults using elastic tubing. *Eur J Appl Physiol* 1994 ; 69 : 316-320

[87] Milgrom C, Chisin R, Giladi M. Negative bone scans in impending tibial stress fractures. A report of three cases. *Am J Sports Med* 1984 ; 12 : 488-491

[88] Milgrom C, Finestone A, Shlamkovitch N. Youth is a risk factor for stress fracture. A study of 783 infantry recruits. *J Bone Joint Surg Am* 1994 ; 76 : 20-22

[89] Morey GR, Baylink DJ. Inhibition of bone formation during spaceflight. *Science* 1978 ; 201 : 1138-1141

[90] Myburgh KH, Hutchins J, Fataar AB, Hough SF, Noakes JD. Low bone density is an etiologic factor for stress fractures in athletes. *Ann Intern Med* 1990 ; 113 : 754-759

[91] Nelson M, Fisher E, Dilmanian F, Dallal G, Evans W. A 1-year walking program and increased dietary calcium in postmenopausal women: effects of bone. *Am J Clin Nutr* 1991 ; 53 : 1304-1311

[92] Nelson ME, Meredith CN, Dawson-Hughes B, Evans WJ. Hormone and bone mineral status in endurance-trained and sedentary postmenopausal women. *J Clin Endocrinol Metab* 1988 ; 66 : 927-933

[93] Nose K, Shibanuma M. Induction of early response genes by hypergravity in cultured mouse osteoblastic cells (MC3T3-E1). *Exp Cell Res* 1994 ; 311 : 168-170

[94] Notelovitz M, Martin D, Tesar R, Khna FY, Probart C, Fields C et al. Estrogen therapy and variable-resistance weight training increase bone mineral in surgically menopausal women. *J Bone Miner Res* 1991 ; 6 : 583-590

[95] Paganini-Hill A, Chao A, Ross RK, Henderson BE. Exercice and other factors in the prevention of hip fracture: the Leisure World study. *Epidemiology* 1991 ; 2 : 16-25

[96] Pavlov H. Physical injury: sports related abnormalities. In : Diagnosis of bone and joint disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1995 : 2561-2692

[97] Pere P, Gillet P, Gaucher A. Les fractures de contraintes. Fractures de fatigue et fractures par insuffisance osseuse. *Presse Méd* 1990 ; 19 : 694-695

[98] Peris P, Guanabens N, Pons F, Herranz R, Monegal A, Suris X et al. clinical evolution of sacral stress fractures: influence of additional pelvic fractures. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 545-547

[99] Pocock NA, Eisman JA, Gwinn T, Sambrook PN, Kelly P, Freund J et al. Muscle strength, physical fitness, and weigth but not age predict femoral neck bone mass. *J Bone Miner Res* 1989 ; 4 : 441-448

[100] Pocock NA, Eisman JA, Yeates MG, Sambrook PN, Eberl S. Physical fitness is a major determinant of femoral neck and lumbar spine bone density. *J Clin Invest* 1986 ; 78 : 618-621

[101] Prince RL, Devine A, Dick IM, Cridle A, Kerr D, Kent N et al. The effects of calcium supplementation and exercise on bone density in post menopausal women. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 1068-1075

[102] Prince RL, Smith M, Dick IM, Price RI, Webb PG, Henderson NK et al. Prevention of postmenopausal osteoporosis: a comparative study of exercise, calcium supplementation, and hormone-replacement therapy. *N Engl J Med* 1991 ; 325 : 1189-1195

[103] Protzman RR, Griffis CG. Stress fractures in men and women undergoing military training. *J Bone Joint Surg Am* 1977 ; 59 : 825

[104] Raab DM, Smith EL, Crenshaw TD, Thomas DP. Bone mechanical properties after exercise training in young and old rats. *J Appl Physiol* 1990 ; 68 : 130-134

[105] Recker RR, Davies KM, Hinders SM, Heaney RP, Stegman MR, Kimmel DB. Bone gain in young adult women. *JAMA* 1992 ; 268 : 2403-2408

[106] Reich KM, Frangos JA. Effect of flow on prostaglandin E2 and inositol triphosphate levels in osteoblasts. *Am J Physiol* 1991 ; 261 : 428-432

[107] Reich KM, Gay CV, Frangos JA. Fluid shear stress as a mediator of osteoblast cyclic adenosine monophosphate production. *J Cell Physiol* 1990 ; 143 : 100-104

[108] Resnick D, Goergen TG, Niwayama G. Physical injury: concepts and terminology. In : Diagnosis of bone and joint disorders. Philadelphia : WB Saunders, 1995 : 2561-692

[109] Revel M, Roux C, Listrat V, Bagheri F, Rabourdin JP, Mayou-Benhamou MA et al. Cross sectionnal psoas muscle area is related to trabecular bone mineral density of the lumbar vertebrae in post menopausal women. *Eur J Phys Med Rehabil* 1993 ; 3 : 86-90

[110] Robinson TL, Snow-Harter C, Taaffe DR, Gillis D, Shaw J, Marcus R. Gymnasts exhibit higher bone mass than runners despite similar prevalence of amenorrhea and oligomenorrhea. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 26-35

[111] Rubin C, Lanyon LJ. Regulation of bone formation by applied dynamic loads. *J Bone Joint Surg Am* 1984 ; 66 : 397-402

[112] Rubin CT, Lanyon LE. Osteoregulatory nature of mechanical stimuli: function as a determinant for adaptive remodeling in bone. *J Orthop Res* 1987 ; 5 : 300-310

[113] Sachs F. Mechanical transduction by membrane ion channels: a mini review. *Mol Cell Biochem* 1991 ; 104 : 57-60

[114] Saillant G, Bellot T, Krzentowski R, Roy-Camille R. Fractures de fatigue du scaphoïde tarsien chez le sportif. In : Rodineau JSimon L éd. Micro-traumatologie du sport. Paris : Masson, 1987 : 146-149

[115] Sandy JR, Meghji S, Farndale RW, Meikle MC. Dual evaluation of cyclic AMP and inositol phosphates in response to mechanical deformation of murine osteoblasts. *Biochem Biophys Acta* 1989 ; 1010 : 265-269

[116] Sharkey NA, Ferris L, Smith TS, Matthews DK. Strain and loading of the second metatarsal during heel-lift. *J Bone Joint Surg Am* 1995 ; 77 : 1050-1057

[117] Shearman CM, Bransder EA, Parma LM, El-Khoury GY, Saltzman CL, Pyevich MT et al. Longitudinal tibial stress fractures: report of eight cases and review of the literature. *J Comput Assist Tomogr* 1998 ; 22 : 92-97

[118] Silberman M, Schapira D, Leichter I, Steinberg R. Moderate physical exercice throughout adulthood increases peak bone mass at middle age and maintains higher trabecular bone density in vertebrae of senescent female rats. *Cells Mater* 1991 ; (suppl 1) : 151-158

[119] Sinaki M, McPhee MC, Hodgson SF, Merritt JM, Offord KP. Relationship between bone mineral density of spine and strength of back extensors in healthy postmenopausal women. *Mayo Clin Proc* 1986 ; 61 : 116-122

[120] Sinaki M, Offord KP. Physical activity in postmenopausal women effect on back muscle strength and bone mineral density of the spine. *Arch Phys Med Rehabil* 1988 ; 69 : 277-280

[121] Sinaki M, Opitz JL, Wahner HW. Bone mineral content: relationship to muscle strength in normal subjects. *Arch Phys Med Rehabil* 1974 ; 55 : 508-512

[122] Skerry TM. Mechanical loading and bone: what sort of exercise is beneficial to the skeleton. *Bone* 1997 ; 20 : 179-181

[123] Smidt GL, Lin SY, O'Dwyer KD, Blanpied PR. The effect of high intensity trunk exercice on bone mineral density of post menopausal women. *Spine* 1992 ; 17 : 280-285

[124] Smith EL, Gilligan C, Shea MM, Ensign CP, Smith PE. Exercices reduces bone involution in middle aged women. *Calcif Tissue Int* 1989 ; 44 : 312-321

[125] Soubrier M, Dubost JJ, Rami S, Ristori JM, Bussière JL. Fractures longitudinales de la diaphyse fémorale par insuffisance osseuse. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1995 ; 62 : 52-56

[126] Speed CA. Stress fractures. *Clin Rheumatol* 1988 ; 17 : 47-51

[127] Theintz G, Buchs B, Rizzoli R, Slosman D, Clavien H, Sizonenko PC et al. Longitudinal monitoring of bone mass accumulation in healthy adolescents: evidence for a marked reduction after 16 years of age at the levels of lumbar spine and femoral neck in female subjects. *J Clin Endocrinol Metab* 1992 ; 75 : 1060-1065

[128] Tountas AA. Insufficiency stress fractures of the femoral neck in elderly women. *Clin Orthop* 1993 ; 292 : 202-209

[129] Turner CH. Homeostatic control of bone structure: an application of feedback theory. *Bone* 1991 ; 12 : 203-217

[130] Välimäki MJ, Kärkkäinen M, Lamberg-Allard C, Laittinen K, Alhava E, Heikkinen J et al. Exercise, smoking, and calcium intake during adolescence and early adulthood as determinants of peak bone mass. *Br Med J* 1995 ; 309 : 230-235

[131] Vandenbergh MF, Deman SA, Witteman JC, Hofman A, Trouerbach WT, Grobbee DE. Physical activity, calcium intake, and bone mineral content in children in the Netherlands. *J Epidemiol Community Health* 1995 ; 49 : 299-304

[132] Vandenburgh HH. Mechanical forces and their second messengers in stimulating cell growth in vitro. *Am J Physiol* 1992 ; 262 : R350-R355

[133] Vico L, Bourrin S, Chatard JC, Palle S, Very JM, Lacour JR et al. Possible nonlinear effects of exercise on bone in male subjects over age 60 years. *Anat Rec* 1993 ; 235 : 206-214

[134] Vico L, Chappard D, Alexandre C, Palle S, Minaire P, Riffat G et al. Effects of weightlessness on bone mass and osteoclast number in pregnant rats after a 3 five-day spaceflight (COSMOS 1514). *Bone* 1987 ; 8 : 95-103

[135] Vico L, Pouget JF, Calmels P, Chatard JC, Rehailia M, Minaire P et al. The relations between physical ability and bone mass in women aged over 65 years. *J Bone Miner Res* 1995 ; 10 : 374-383

[136] Vuori I. Peak bone mass and physical activity: a short review. *Nutr Rev* 1996 ; 54 (suppl) : S11-S14

[137] Wolff J. Das Gaesetz der Transformation der Knochen. Berlin : Hirchwald A, 1982

[138] Young D, Hopper JL, Nowson CA, Green RM, Sherwin AJ, Kaymacki B et al. Determinants of bone mass in 10- to 26 year-old females: a twin study. *J Bone Mine Res* 1995 ; 10 : 558-567

[139] Zwas ST, Elkanovitch R, Frank G. Interpretation and classification of bone scintigraphic findings in stress fractures. *J Nucl Med* 1987 ; 28 : 452-454

Prescription de la masso-kinésithérapie dans les affections de l'appareil locomoteur

Bernard Fouquet : Professeur des Universités, praticien hospitalier en médecine physique et de réadaptation
Service de médecine physique et de réadaptation, centre hospitalier universitaire Trousseau, 37044 Tours cedex France

Résumé

La rééducation a pour objectif de redonner à l'individu son autonomie la plus complète ; une approche multidisciplinaire est toujours nécessaire.

Dans les affections ostéoarticulaires, les techniques rééducatives sont fonction de l'état biomécanique articulaire et de l'état musculaire (atrophie, contractures), induits par la maladie. Ces atteintes sont variables d'un individu à un autre pour une même pathologie. De plus, la masso-kinésithérapie impose la conservation des fonctions d'apprentissage pour la majorité des techniques actives.

Les techniques de masso-kinésithérapie peuvent être séparées en techniques passives et actives. La physiothérapie n'est qu'un des moyens thérapeutiques et ne peut résumer une séance de traitement, du fait de ses effets à court terme. Toutes les techniques passives préparent le patient à des techniques actives et de reprogrammation motrice qui sont les seules à pouvoir redonner l'autonomie au patient par leurs actions à long terme.

La masso-kinésithérapie dépend de la cotation légale des actes qui en définit le prix et la durée et dépend de la qualité de la prescription.

Pour toutes ces raisons, la prescription de la masso-kinésithérapie n'est pas une recette mais elle doit être adaptée à chaque patient en fonction de son examen local et général.

Haut de page

INTRODUCTION

De façon habituelle, la « rééducation » regroupe l'ensemble des techniques permettant la correction des atteintes associées à une affection. Globalement, sont du domaine de la rééducation : la masso-kinésithérapie, l'emploi des agents physiques comme moyens thérapeutiques, l'appareillage (grand et petit appareillage), l'ergothérapie, l'orthophonie. Ainsi, il semble préférable de substituer le terme de « rééducation » par la dénomination de « médecine physique et de réadaptation », et de décliner le moyen thérapeutique utilisé. Le rôle de la médecine physique et de réadaptation, anciennement « médecine de rééducation et de réadaptation fonctionnelle » est d'adapter l'ensemble de ces moyens technologiques en fonction des conditions médicales physiques mais aussi psychologiques et sociales de l'individu.

Toute affection de l'appareil locomoteur, traumatique, acquise, congénitale, peut être appréciée de plusieurs façons.

L'approche médicale classique permet de faire le diagnostic positif et étiologique, domaines de la déficience et de la maladie, qui est celui de la pathologie objective. La déficience est donc la perte d'une fonction physiologique ou d'une structure anatomique d'un individu.

Ces déficiences peuvent être à l'origine d'une réduction ou d'une perte dans des activités fondamentales d'un individu (par exemple : déambulation, préhension) : c'est le domaine des *incapacités*. Celles-ci peuvent aussi être dans l'incapacité d'adaptation d'un individu à effectuer des activités à charge croissante.

Les incapacités peuvent conduire au *handicap*, c'est-à-dire l'impossibilité de l'individu à effectuer complètement son rôle, considéré comme normal, dans son environnement social, familial et culturel, en fonction de son âge et de son sexe. Le handicap est donc directement lié à la confrontation des incapacités avec l'environnement de l'individu.

Les domaines de l'incapacité et du handicap se rapprochent plus de la morbidité ressentie et subjective que de la morbidité objective.

La médecine physique et de réadaptation a pour objectif d'intervenir dans les trois domaines : diminuer les facteurs associés aux déficiences de l'appareil locomoteur, diminuer les incapacités, prévenir et diminuer les handicaps. Ainsi, la prise en charge globale de l'individu, de la maladie au handicap nécessite la mise en place dans les affections les plus lourdes (polytraumatisme) ou chroniques (rhumatismes inflammatoires) d'une équipe pluridisciplinaire composée des prescripteurs (spécialistes médicaux, rhumatologue, neurologue, chirurgien orthopédiste, médecin de médecine physique et de réadaptation) et de collaborateurs paramédicaux et sociaux.

L'objectif principal de la médecine physique et de réadaptation par l'organisation des soins de masso-kinésithérapie est de redonner à l'individu un fonctionnement locomoteur le plus proche possible de l'état physiologique, donc son autonomie la plus complète, soit en corrigeant certaines conséquences induites par l'affection causale (par exemple atrophie musculaire, instabilité) soit en essayant de corriger certains états morbides (vieillissement, immobilisation, désadaptation à l'effort...).

Dans cette étude, nous n'évoquerons que les aspects propres de la masso-kinésithérapie, profession paramédicale réglementée par la loi du 30 avril 1946, inscrite au Code de la santé publique aux chapitres 1 et 3 du titre III, modifiée en 1980, 1984 et par le décret n° 96-879 du 8 octobre 1996, les actes de masso-kinésithérapie étant par ailleurs définis par le titre XIV, « Actes de rééducation et de réadaptation fonctionnelles. Il convient de préciser que les actes de masso-kinésithérapie s'effectuent sur prescription médicale mais que le masseur-kinésithérapeute, « dans le cadre de la prescription médicale, établit un diagnostic kinésithérapique et choisit les actes et techniques qui lui paraissent les plus appropriés. » (article 2 du décret de compétence n° 96-879).

Haut de page

ASPECTS PHYSIOLOGIQUES LOCOMOTEURS ÉLÉMENTAIRES ET RÉÉDUCATION MASSO-KINÉSITHÉRAPIQUE

Les techniques de masso-kinésithérapie peuvent être séparées en techniques passives et techniques actives. Si les techniques passives n'imposent pas la coopération du patient, en revanche, les techniques actives, nécessitant la participation du patient, imposent, pour être comprises, quelques rappels élémentaires sur la physiologie musculaire et l'organisation du mouvement.

Organisation de l'appareil locomoteur

Rapports anatomiques

Le fonctionnement normal d'une articulation sous-tend deux caractéristiques principales :

- que l'amplitude articulaire soit la plus proche possible des amplitudes physiologiques ;
- que les structures ostéoarticulaires gardent leurs propriétés, au minimum de rotation, et, pour certaines (épaule, genou) de glissement.

Ces conditions imposent le respect des structures capsuloligamentaires, cartilagineuses et osseuses. Si certaines amplitudes articulaires ne sont pas nécessaires pour toutes les activités de la vie quotidienne, en revanche le fonctionnement complet d'un groupe musculaire suppose que les contraintes d'étirement imposées par la rotation ou le glissement soient les plus physiologiques possible. Les procédures de renforcement musculaire doivent tenir compte des caractéristiques de longueur du muscle pour être les plus efficaces. La destruction d'une structure articulaire ne permet jamais le fonctionnement normal d'un système musculaire.

Conditions métaboliques

Le fonctionnement des différents groupes musculaires, véritables moteurs de l'articulation, doit être le plus physiologique possible. Interviennent donc dans le fonctionnement musculaire : les caractéristiques des fibres (fibres travaillant en endurance à métabolisme lent, de type I, et fibres à métabolisme rapide, fibres de type II) dont la répartition est réglée soit par l'activité spontanée soit par l'entraînement musculaire, voire par la rééducation musculaire, les conditions énergétiques (métabolismes local et général protidique, glucidique et lipidique), ventilatoires (apport oxygéné général) et respiratoires (processus cellulaires locaux d'extraction de l'oxygène) de l'individu. Tout programme de renforcement musculaire doit tenir compte des capacités générales de l'individu à suivre les conditions métaboliques qu'il impose.

Conditions neurophysiologiques

L'activité d'un muscle est réglée par les efférences sensitives (récepteur de Golgi intratendineux et fuseau neuromusculaire). Ainsi, l'étirement peut entraîner une sidération musculaire. Cette capacité proprioceptive peut disparaître au cours des affections ostéoarticulaires comme cela a été montré au cours des lésions traumatiques ligamentaires mais aussi au cours des processus arthrosiques du genou . La simple présence d'un épanchement intra-articulaire modifie les possibilités d'activité électrique du quadriceps, qui est moins facilement excitable, d'où une inefficacité des techniques de renforcement musculaire [24].

Structuration de la voie motrice et apprentissage moteur

Schéma moteur d'activité musculaire

Ces deux conditions étant respectées, le système nerveux périphérique peut transmettre des informations posturales d'une part à la moelle épinière et d'autre part au système nerveux central.

La hiérarchisation motrice, c'est-à-dire du mouvement, impose des adaptations réflexes, à l'étage médullaire où sont connectés les motoneurones des muscles agonistes et antagonistes, homo- et controlatéraux . Cette structuration centrale, réflexe, conduit à parler de schémas moteurs d'activité musculaire. L'activité d'un muscle est rarement isolée : la fonction d'un muscle s'intègre dans une finalité globale du mouvement et donc au sein d'un réseau de fonctionnement imposant un déclenchement précis au cours du mouvement : ainsi, au cours de l'élévation de l'épaule, l'activité des muscles abaisseurs de la tête humérale n'apparaît qu'à partir de 50 à 70° d'élévation.

Ces schémas moteurs sont à l'origine de phénomènes de recrutement musculaire qui sont utilisés en thérapeutique : l'activation de certains groupes musculaires peut se faire à distance sans stimuler directement le muscle concerné. Par exemple, il est possible d'activer le muscle vaste interne par l'intermédiaire du travail du muscle jambier postérieur, le genou étant en extension, alors que la seule mise en extension du genou n'entraîne pas d'activité cliniquement décelable.

Certains schémas sont innés autorisant donc à penser que tous les individus placés dans les mêmes conditions auront la même activité musculaire. Cependant certains schémas sont acquis : par exemple, la mise en extension du genou, en position couchée, chez certains sujets se fait par l'intermédiaire du quadriceps, chez d'autres, cette extension n'est obtenue que par l'intermédiaire du muscle triceps sural et des ischiojambiers. Inversement, la flexion du genou peut être obtenue chez certains par les muscles ischiojambiers cependant que d'autres n'utiliseront que des muscles biarticulaires.

Ce mode de fonctionnement musculaire, inné ou acquis, est important à connaître dans la prise en charge thérapeutique active en masso-kinésithérapie : certaines techniques sont efficaces chez certains sujets et inefficaces chez d'autres.

Apprentissage moteur

La capacité de l'individu à élaborer des programmes moteurs dépend étroitement des structures corticales et sous-corticales. Schématiquement, interviennent dans le choix par le système nerveux de certains programmes moteurs : les afférences proprioceptives, l'intégration par le cervelet et le thalamus, l'adaptation fine du mouvement par les voies motrices accessoires. Les programmes moteurs utilisés pour effectuer un mouvement dépendent étroitement des afférences sensitives et sensorielles, mais aussi de la fatigabilité induite par le mouvement. L'organisme, naturellement, choisit le mouvement « le moins coûteux ».

Certaines techniques de masso-kinésithérapie, dites de reprogrammation motrice ou proprioceptives, imposent une modification radicale du programme moteur. Elles sont donc soumises aux contraintes de l'apprentissage moteur et de l'état des différentes structures impliquées dans ce processus.

Schémas moteurs pathologiques

Certaines fonctions très structurées comme la marche adulte sont acquises au bout de nombreuses années, représentant l'apprentissage de la marche. Les modifications induites par une boiterie peuvent avoir les mêmes conséquences : un individu peut garder la mémoire de cette boiterie alors que la maladie causale a été traitée. De même, l'attitude des traumatisés du membre supérieur peut être conservée très longtemps après un traitement efficace, simplement par l'acquisition anormale de ce programme de compensation, diagnostic différentiel difficile d'avec un processus de somatisation post-traumatique.

Au cours des rhumatismes inflammatoires, comme la polyarthrite rhumatoïde, les nouvelles stratégies d'utilisation des membres induites par les lésions articulaires et musculaires peuvent être supérieures en efficacité pour le patient aux stratégies thérapeutiques de remplacement (orthèses, aides techniques, conseils d'économie articulaire...) car ces dernières modifient trop le schéma moteur élaboré progressivement par le patient.

Au cours de certains mouvements comportant vitesse et précision (rentabilité du mouvement), la modification induite par le traitement, s'il ne restaure pas l'efficacité du mouvement, peut n'avoir aucun impact sur le handicap du patient. Ainsi, dans des affections d'origine professionnelle, ou associées à des perturbations professionnelles, l'objectif thérapeutique doit être de redonner le mouvement le plus efficace par rapport au métier du patient, véritable objectif de réadaptation qui, s'il s'avère inefficace, peut conduire à une modification du poste de travail, solution parfois la plus facile.

Conséquences pratiques en masso-kinésithérapie

Les techniques masso-kinésithérapiques sont fonction de l'état ostéoarticulaire et de l'état musculaire, variables d'un individu à un autre pour une même pathologie.
Certaines techniques supposent que la capacité d'apprentissage de l'individu sont conservées (variabilité liée à l'âge, à la motivation, à la compréhension).
Certaines techniques peuvent n'avoir aucun impact sur la vie quotidienne de l'individu (mouvement sportif ou professionnel).

Haut de page

CONSÉQUENCES PHYSIOPATHOLOGIQUES DES AFFECTIONS DE L'APPAREIL LOCOMOTEUR ET MASSO-KINÉSITHÉRAPIE

Au cours des affections de l'appareil locomoteur, les conséquences principales sont essentiellement musculaires.

Le fonctionnement musculaire peut être atteint soit directement en cas de pathologie musculaire (myosites, traumatisme musculaire) soit indirectement par le biais de la douleur, d'une immobilisation, d'anomalies vasculaires, d'atteintes nerveuses associées à la pathologie ostéoarticulaire, quelle que soit la nature de la maladie et de la déficience initiale (traumatiques, dégénératives, inflammatoires).

Cette inaptitude « active » peut être soit seulement locale soit locorégionale et elle peut secondairement évoluer pour son propre compte.

Conséquences locomotrices de la douleur

Tout syndrome douloureux nociceptif est inducteur de modifications de l'activité motrice. Schématiquement, la douleur par excès de nociception entraîne :

- soit une inhibition de l'activité de certains groupes musculaires ;
- soit une hyperactivité de certains autres groupes musculaires (contracture réflexe).

Ces modifications d'activités induites par la douleur peuvent être objectivées cliniquement :

- par la sidération musculaire d'un muscle en territoire douloureux (perte du relief musculaire, absence de déclenchement volontaire ou réflexe) ;
- par la palpation de contractures musculaires et d'attitudes antalgiques associées à

- certaines affections en particulier rachidiennes (torticolis, lumbago, lombosciatiques par conflits discoradiculaires).

Au cours des syndromes algo-neuro-dystrophiques, il a été montré qu'il pouvait exister des anomalies permanentes de l'électrogenèse musculaire dans le territoire atteint, indépendantes de la douleur, conduisant à la survenue de contractures prolongées. Les anomalies observées pourraient être liées à des modifications de l'activité des motoneurones insuffisamment inhibés par défaut de contrôle central ou trop stimulés par défaut de contrôle à partir des neurones intermédiaires de la corne postérieure.

Ces états d'hyperactivité musculaire peuvent conduire à des lésions musculaires, concernant à la fois le tissu musculaire lui-même mais aussi le tissu de soutien, se rapprochant des anomalies observées au cours des efforts trop intenses musculaires en particulier en mode excentrique (nécrose focale des myofibrilles, désorganisation des fibres, infiltration des fibres nécrosées par des éléments autophagiques, étape préparant la colonisation par des cellules myofibrillaires de régénération) [4].

Dans certains cas, les modifications induites sont plus difficiles à mettre en évidence. Ainsi, au cours des entorses graves du genou, avec lésions du pivot central, il a été montré qu'il existait des modifications de l'activité électrique du quadriceps et des ischiojambiers, modifications qui se prolongeaient même au-delà de la disparition de la douleur et parfois même après réparation ligamentaire. Ces modifications seraient induites par la modification de la sensibilité posturale associée à la perte des mécanorécepteurs intraligamentaires.

En conséquence, en dehors des maladies qui comportent une atteinte directe musculaire, toute maladie douloureuse de l'appareil locomoteur peut induire des altérations musculaires :

- soit a type d'atrophie du fait de l'inhibition douloureuse ;
- soit par épuisement musculaire associé à l'état de contracture.

Conséquences locomotrices de l'immobilisation

L'immobilisation complète ou partielle induit des modifications de tous les tissus principalement par les modifications cardiovasculaires, aggravées parfois par l'atteinte des structures nerveuses centrales ou périphériques.

L'immobilisation totale ou partielle réalisée au cours de certaines affections de l'appareil locomoteur n'est pas exempte de conséquences : elle modifie les structures cutanées, musculaires, les structures nerveuses, la vascularisation locale, les structures articulaires et osseuses.

Sur l'os, l'immobilisation induit une raréfaction de la trabéculation de l'os trabéculaire et un amincissement de l'os cortical, le plus souvent associés à une augmentation du débit sanguin et à une stase veineuse, l'aspect radiographique réalisé se rapprochant de l'os de l'algodystrophie. Sur le cartilage et la cavité articulaire, apparaissent un amincissement du cartilage et parfois une véritable fibrose intra-articulaire. Sur le système capsuloligamentaire, l'immobilisation entraîne une rétraction capsulaire et ligamentaire [11].

Sur le système musculaire, l'immobilisation entraîne d'abord des modifications de répartition des fibres musculaires : les fibres de type I diminuent en nombre au profit des fibres de type II, leur taille diminue. Secondairement, des modifications architecturales, se rapprochant de celles observées au cours des processus de dénervation, peuvent être observées : les myofibrilles se rétrécissent et se fragmentent ; les mitochondries ont des altérations structurales associées à un processus de vacuolisation ; enfin surviennent des ruptures membranaires. En cas d'immobilisation prolongée, les fibres musculaires sont remplacées par de la graisse, du tissu conjonctif et des fibroblastes.

Ainsi, l'immobilisation partielle ou totale peut être à l'origine d'une raideur articulaire, d'une désadaptation partielle ou totale du muscle et de l'individu. Toutefois, les conséquences sont variables d'un individu à un autre.

Conséquences locomotrices du vieillissement

Les affections de l'appareil locomoteur concernent majoritairement une population âgée. Les modifications induites par le vieillissement sur le muscle doivent être prises en compte dans les principes et les techniques de masso-kinésithérapie.

En dehors des aspects particuliers musculaires induits par la pathologie causale, le vieillissement entraîne : une perte progressive de la masse musculaire d'environ 1 % à partir de 50 ans et de 1,5 % à partir de 55 ans. Cette perte prédomine aux muscles des ceintures, et proximaux. En outre, apparaissent une raréfaction de la vascularisation musculaire, une diminution des fibres sensitives, une diminution des fibres musculaires rapides au profit des fibres lentes.

Ces modifications associées aux modifications cardiorespiratoires, aux modifications énergétiques générales, aux modifications neurosensorielles et à celles des fonctions d'apprentissage, conduisent à moduler les programmes de masso-kinésithérapie en fonction de ces différents paramètres.

Haut de page

TECHNIQUES ÉLÉMENTAIRES DE LA MASSO-KINÉSITHÉRAPIE

Techniques passives

Les techniques passives ne nécessitent qu'une participation limitée des patients. Leurs objectifs sont dominés par l'indolence et le gain d'amplitude articulaire.

Massages

Différents types de massages peuvent être appliqués, nous ne rappellerons ici que les plus utilisés :

- les *effleurages* qui ont pour finalité la sédation superficielle locale, technique de détente et de prise de contact par le kinésithérapeute du patient. Elles sont le préalable à la séance de masso-kinésithérapie ;
- les *pétrissages* sont des massages plus profonds, visant à réaliser des étirements musculaires, ce sont donc des techniques de détente musculaire. ; compte tenu des schémas moteurs, il est souvent nécessaire de les pratiquer sur une région plus que sur un seul site ; par exemple, le fonctionnement normal de l'épaule nécessite la détente des muscles stabilisateurs de l'omoplate qui dépendent de l'état local des muscles paravertébraux cervicaux et dorsaux ; par exemple, le fonctionnement normal des muscles paravertébraux lombaires dépend de la posture du bassin, elle-même fonction des muscles pelvitrochantériens ;
- les *pressions glissées* : elles ont pour objectifs d'améliorer l'espace de glissement entre la peau et les tissus sous-jacents ;
- les *massages transverses profonds* (MTP) : il s'agit de massages vibrés, punctiformes, appliqués sur une zone d'insertion tendineuse ; ils entraînent théoriquement une hyperhémie locale et auraient donc un intérêt dans les tendinopathies ischémiques ;
- les *massages des cicatrices* : ils ont pour finalité de diminuer ou d'éviter les adhérences au plan profond, ils débutent précocement par la périphérie de la cicatrice pour finir sur la cicatrice elle-même, dès que son état le permet ;
- les *massages au jet* : l'eau peut être appliquée comme agent physique de massage, les massages agissent alors par les caractéristiques mécaniques et

thermiques de l'eau cependant que la surface de traitement peut être plus ou moins grande.

Ainsi, les massages ont des indications dominées par la recherche de l'antalgie soit superficielle soit profonde.

Drainage lymphatique manuel

Une réaction oedémateuse peut être observée dans différentes circonstances au cours des affections de l'appareil locomoteur : suites postopératoires, syndrome algo-neuro-dystrophique en phase inflammatoire. Cet oedème peut être localisé ou diffus. Différentes techniques de drainage manuel sont utilisées permettant de diminuer l'oedème. La réduction de l'oedème améliore l'amplitude articulaire (en augmentant l'espace de glissement entre la peau et les structures sous-jacentes) et favorise le travail musculaire.

Physiothérapie

La physiothérapie se définit comme « l'utilisation dans un but thérapeutique de moyens physiques naturels ou artificiels ». Dans les pays anglo-saxons, la physiothérapie inclut aussi les massages, voire certaines techniques actives de masso-kinésithérapie.

Elle vise à délivrer de l'énergie dans un but antalgique et accessoirement anti-inflammatoire.

La physiothérapie n'est qu'un aspect thérapeutique de la prise en charge thérapeutique et n'est pas, à proprement parler une technique rééducative, contrairement aux massages qui peuvent avoir un rôle de réveil proprioceptif, sensitif : elle ne peut être un traitement isolé d'une affection ostéoarticulaire. Elle ne trouve son intérêt que dans la combinaison à d'autres traitements, en particulier aux autres techniques rééducatives, surtout les techniques actives. La difficulté d'avoir des études qualitativement irréprochables conduit à n'évoquer que quelques procédés dont l'efficacité a été démontrée, même partiellement [3].

Electrothérapie (emploi des courants électriques)

Elle utilise des courants continus ou discontinus. Peuvent être réglées : les impulsions à fréquence régulière ou irrégulière, la pente de l'impulsion et sa longueur. L'électrothérapie est utilisée sous quelques formes principales : la stimulation transcutanée, les ionisations, les ondes courtes pulsées, l'électrostimulation motrice qui sera abordée avec les techniques de renforcement musculaire.

L'*électrostimulation antalgique transcutanée* (TENS) fait appel dans son principe à la théorie du *gate control* : la stimulation des fibres à vitesse de conduction élevées, myélinisées, « bloque la conduction douloureuse, véhiculée par les fibres non myélinisées, à leur convergence dans la corne postérieure. Ce procédé n'a pas d'action retardée et donc n'offre pas d'intérêt dans le cadre d'une séance de masso-kinésithérapie. Son emploi doit être réservé à la prise en charge chronique des douleurs, en particulier de déafférentation.

Les *ionisations* : l'objectif est de faire pénétrer dans l'organisme une substance médicamenteuse fixée sur un véhicule approprié. Le courant utilisé est un courant galvanique. L'ionisation comprend une électro-osmose, qui favorise le déplacement de l'eau entre les électrodes, l'eau étant repoussée de l'anode vers la cathode. Les substances ionisées vont suivre ce mouvement de l'eau. Le passage de la substance sera d'autant plus facile que la molécule est simple, qu'elle a un faible poids moléculaire. Ainsi, les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont une diffusion variable en fonction de leur présentation : en solution injectable, ils passent mieux, paradoxalement, que la forme gel. En outre, il faut que la peau soit préparée : rasage, dégraissage sont les deux conditions essentielles. Ce mode d'administration s'accompagne bien sûr de la diffusion locale du produit, à des concentrations élevées intratissulaires, y compris synoviales, mais aussi du passage dans la circulation. Les ionisations de substances anti-inflammatoires

doivent donc être associées aux mêmes contre-indications que l'administration par voie systémique de ces produits. En pratique, les ionisations doivent être réalisées avec une fréquence qui doit tenir compte du temps d'élimination du produit du tissu traité. Des écarts de temps trop grands entre les séances n'ont aucun intérêt. Ainsi, les ionisations imposent :

- que la structure à traiter ne soit pas trop profonde (pour permettre une concentration sélective du produit actif) ;
- que la peau soit préparée ;
- que le produit ait une bonne diffusion transcutanée ;
- que les délais de traitement soient pharmacologiquement corrects.

Ces différents facteurs élémentaires sont rarement pris en compte et l'absence de respect des précautions méthodologiques élémentaires explique peut-être les échecs apparents des ionisations dans différentes pathologies (rachidiennes ou de l'épaule). Les indications les plus évidentes des ionisations concernent les affections tendineuses superficielles et pour des tendons de petite taille.

Thermothérapie

La chaleur peut être appliquée par l'intermédiaire de boues (fango- et parafangothérapie), celles-ci délivrant progressivement la chaleur pendant 20 minutes environ ;

- elle a un effet sédatif local ressenti par le patient ;
- elle impose que le kinésithérapeute soit équipé d'une marmite spéciale ;
- elle n'a pas d'action retardée.

Cryothérapie

Le froid peut être appliqué par l'intermédiaire d'une vessie de glace (efficacité antalgique pendant 10 minutes) ou sous forme d'attelles réfrigérantes, dont la durée d'action est un peu plus prolongée. La thermothérapie peut être appliquée par l'intermédiaire d'une immersion segmentaire (membre supérieur, manuluve, ou membre inférieur, pédiluve), l'alternance de bains chauds puis froids réalisant les « bains écossais » dont l'indication principale est la prise en charge thérapeutique de l'algoneurodystrophie.

Ultrasons

Utilisés à des fréquences variant de 0,7 à 3 MHz, ils réalisent une véritable vibration mécanique. Plus la fréquence est élevée, moins leur pénétration intratissulaire est grande. Les propriétés mécaniques des ultrasons offrent théoriquement trois intérêts :

- ils ont un effet thermique et entraînent une vasodilatation, celle-ci serait donc utilisée comme moyen antalgique. Cette propriété antalgique des ultrasons semble peu démontrée dans les études contrôlées ;
- ils favorisent la pénétration de substances au travers de la peau de façon supérieure au simple massage [6] ; ils auraient une action antifibroblastique, propriété utilisée dans le traitement des raideurs postopératoires ou des phases froides des algoneurodystrophies. Pour mémoire, ils sont interdits en cas de matériel d'ostéosynthèse sous-jacent.

Infrarouges

Ils entraînent les même effets que la thermothérapie ; l'action antalgique escomptée est directement liée à la vasodilatation induite par la chaleur.

Ainsi, les agents physiques peuvent être regroupés en deux groupes principaux :

- ceux qui auraient directement une action antalgique et dont la prescription doit

- être pesée en fonction de leur durée d'action (souvent courte), de la fréquence nécessaire à leur emploi (souvent difficile en pratique ambulatoire) ; les méthodes physiques sédatives ne peuvent résumer à elles seules une séance de rééducation ;
- ceux qui favoriseraient le passage de substances actives mais dont l'emploi dépend directement de la fréquence avec laquelle ils sont utilisés (ultrasons et ionisations).

Mobilisations passives

Principes

Les mobilisations passives ont pour objectif de maintenir ou de redonner l'amplitude articulaire physiologique, dans le secteur indolore (respect théorique de la non-douleur). Ces mobilisations sont multiples :

- manuelles, effectuées directement par le masseur-kinésithérapeute qui contrôle le déplacement articulaire directement ;
- autopassives quand elles sont réalisées en cage de pouliethérapie ou par l'intermédiaire d'un membre sain. Les mobilisations passives assurent un étirement progressif de toutes les structures périarticulaires (capsules, ligaments, tendons) et des tissus les plus superficiels. Elles assurent donc aussi une partie de la cicatrisation dirigée postopératoire.

Mobilisations manuelles

Les mobilisations passives pratiquées par le kinésithérapeute offrent l'avantage du contrôle sélectif articulaire sans compensation, du recentrage éventuel de l'articulation lorsqu'il existe une instabilité articulaire (arthropathie destructrice ou instabilité post-traumatique). Elles permettent en outre un début d'éducation proprioceptive, le recentrage articulaire étant perçu par le patient au cours du mouvement, ce recentrage devant ensuite être reproduit au cours de l'activité musculaire (par exemple au cours de la rééducation des conflits sous-acromiaux).

Postures

Certaines affections s'accompagnent d'un déficit d'amplitude dans les derniers degrés (flessum de coude, flessum de genou). Il est possible de gagner ces quelques degrés restants par des postures avec des montages réalisant une contrainte dirigée dans le sens inverse à l'attitude vicieuse.

Mobilisations autopassives

Pratiquées par le patient, elles supposent que le jeu articulaire soit parfaitement axé et que le mouvement se fasse dans les conditions anatomiques les plus proches de la biomécanique articulaire normale. Elles sont pratiquées en contexte postopératoire, en particulier après remplacement prothétique (genou, épaule, coude) ou après traumatismes des os longs ostéosynthésés, quand l'ostéosynthèse ou le traumatisme n'a pas concerné les zones d'insertion capsuloligamentaires (risque de déplacement dans les autres cas). Dans cette situation, elles peuvent être appliquées dès l'ablation des drains de Redon®. Les mobilisations autopassives imposent la participation volontaire du patient et sa motivation.

Mobilisations sur arthromoteur

Elles sont très utilisées en contexte postopératoire orthopédique. Comme toutes les autres mobilisations, elles imposent :

- un centrage parfait de l'appareil par rapport à l'axe mécanique articulaire ;
- une compréhension parfaite du patient aussi bien dans le choix des amplitudes à respecter que dans l'absence de compensation par les structures articulaires sus- et sous-jacentes.

Mobilisations en piscine ou bassin de rééducation

Toutes les techniques manuelles employées « à sec » peuvent être employées en balnéothérapie. De plus, l'eau chaude, à 34 °C apporte les effets de la poussée hydrostatique et les effets de confort et de sédation.

Cas particuliers des sutures ligamentaires et tendineuses

Au cours de la chirurgie orthopédique, lorsque des réparations tendineuses ou ligamentaires ont été effectuées, la suture ne doit pas être mise en tension avant une période comprise entre 30 et 45 jours. C'est la raison pour laquelle il est souhaitable d'informer le kinésithérapeute de ces gestes au moment de la prescription.

Gains d'amplitudes articulaires et évaluations successives

La progression des amplitudes articulaires, quelle que soit la pathologie causale, est la démonstration d'une évolution favorable. Il est nécessaire qu'au cours de la masso-kinésithérapie, quelle que soit l'indication, des évaluations d'amplitudes articulaires, au goniomètre, soient faites. En effet, une absence de progression peut traduire que l'objectif maximal est atteint et ne justifie plus le recours à ces techniques passives pour la suite des séances (par exemple en cas d'arthrose enraidissante), ou qu'une complication est apparue. Il peut s'agir d'une ossification périarticulaire ou d'un syndrome algoneurodystrophique, en contexte postopératoire ou post-traumatique. Dans ces cas, le projet thérapeutique doit être réévalué et les moyens thérapeutiques spécifiques, nécessaires à ces complications, doivent être mis en oeuvre. Ceci impose donc des consultations de surveillance avec des délais suffisamment courts (environ tous les 15 jours).

Techniques actives

Principes

Les techniques actives font intervenir le travail musculaire :

- soit dans le simple but de renforcer les groupes musculaires, éventuellement avec pour objectif de les adapter à des efforts intenses, voire de les maintenir actifs malgré une immobilisation ;
- soit dans le but de corriger un mode de fonctionnement qui n'est plus adapté à la pathologie sous-jacente.

Les techniques actives imposent :

- que le prescripteur ait fait une analyse soigneuse des conditions locales et générales du travail musculaire (conditions physiologiques) permettant de prévoir approximativement la durée, la fréquence et les objectifs réalistes des séances de masso-kinésithérapie ;
- que le masseur-kinésithérapeute adapte les temps de travail en fonction du patient ;
- que le patient puisse comprendre les exercices demandés et leur finalité.

Renforcement musculaire

Trois grands types de renforcement musculaire sont utilisés : le travail isométrique, le travail dynamique. Un troisième type de travail musculaire est représenté par le renforcement musculaire en isocinétique qui ne peut être l'objet d'une prescription spécifique car les appareils qui le permettent ne sont pas employés de façon courante.

Travail isométrique ou statique

Il ne comporte aucun déplacement articulaire ; le travail musculaire se fait à longueur constante ; le type de fibres stimulées dépend de l'importance de la charge imposée et surtout de la durée de la contraction. Il ne permet donc le travail que de certaines fibres musculaires, majoritairement des fibres de type II. Son rendement est faible. Il est préférentiellement utilisé quand une immobilisation articulaire est nécessaire (inflammation, infection, traumatisme) : il offre l'avantage de réaliser une vidange veineuse du muscle et d'éviter la survenue de phlébite locale. Tous les muscles peuvent être sollicités de cette manière.

L'électrostimulation motrice ne représente pas en soi un mode de contraction radicalement différent du précédent. De multiples études ont tenté d'analyser l'efficacité comparée entre le travail statique et le travail induit par la stimulation extrinsèque musculaire ou électrostimulation. Les résultats sont mitigés : certaines montrent une efficacité comparable, d'autres une supériorité discrète des techniques traditionnelles. En fait, la distinction doit être faite par l'intermédiaire des modalités d'application qui concernent :

- le choix des électrodes qui doivent être adaptées à la surface du muscle ;
- la préparation de la peau qui doit être rasée et dégraissée ;
- le courant de stimulation qui doit être biphasique ;
- la durée de la stimulation qui doit se rapprocher de 250 ms ;
- la fréquence de stimulation qui, si elle est basse (10 Hz) permet la transformation de fibres de type II en fibre de type I, ce qui n'est pas le cas pour des fréquences plus élevées ;
- l'intensité du courant de stimulation qui est responsable de la tension musculaire électro-induite, ce qui impose que les programmes de renforcement doivent être appliqués sur des muscles bloqués en isométrie.

La durée de la séance de travail joue un rôle important : elle ne peut être inférieure à 1 h/j pour les fréquences faibles ayant une fonction de travail en endurance, certains allant jusqu'à proposer des durées de 4 h/j ; de toute façon dans ces programmes, l'efficacité n'apparaîtra qu'au bout de 3 semaines. Dans les programmes de renforcement musculaire, les fréquences sont plus élevées (50 à 65 Hz), la durée des séances est de 30 minutes, l'efficacité est appréciée au bout de 8 jours.
Ainsi, l'électrostimulation motrice doit être appliquée très précocement en cas d'immobilisation articulaire ; les caractéristiques de stimulation doivent être respectées.

Les *contractions en inhibition réciproque et « contracter-relâcher »*. La contraction en inhibition réciproque est une variante du travail isométrique : le muscle est amené dans la position extrême de l'amplitude articulaire obtenue après mobilisation puis on demande au patient de réaliser une contraction dans le sens inverse (par exemple contraction du quadriceps pour obtenir une flexion de genou). Cette contraction est suivie d'un relâchement et d'une mobilisation passive dans le sens de l'amplitude recherchée. La technique du “contracter-relâcher” consiste à faire contracter un muscle pendant 4 à 6 secondes puis à faire relâcher le patient tout en exerçant une mobilisation dans le même sens que la contraction.

Ces deux types de contractions sont à utiliser principalement afin d'obtenir un gain d'amplitude.

Travail dynamique

articulaire est autorisé. Deux modes de contractions sont possibles :

- les contractions dynamiques en concentrique (entraînant un raccourcissement des fibres musculaires) ;
- et le travail excentrique qui se fait en allongement progressif du muscle.

Le travail concentrique permet d'augmenter la puissance du muscle et la vitesse angulaire articulaire cependant que le mode excentrique permet de travailler la stabilisation articulaire. à titre d'exemple, au membre supérieur, les muscles de l'épaule sont préférentiellement travaillés en excentrique, à partir de la position d'élévation ; le muscle biceps est plutôt travaillé en concentrique. Aux membres inférieurs, la première étape étant de redonner souvent une déambulation confortable, les différents groupes musculaires, et en particulier le quadriceps, sont travaillés en excentrique, mode de fonctionnement le plus souvent requis au cours de la marche.

Balnéothérapie et travail musculaire. Le travail dynamique peut être effectué à sec ou en balnéothérapie : le choix entre ces deux réalisations est fonction, avant tout, de l'importance de l'atteinte musculaire. Quand un groupe musculaire est coté comme inférieur à 3 (contraction contre pesanteur inefficace) le travail dynamique ne peut être fait à sec qu'avec une suspension (soit manuelle soit mécanique) ou alors en balnéothérapie. Au-delà, il est illusoire d'attendre un renforcement musculaire sauf à adjoindre des résistances (emploi de palmes par exemple).
Chaîne cinétique ouverte ou fermée. Le travail dynamique peut être effectué en chaîne cinétique ouverte (dans ce cas, il n'y a pas de contre-appui distal soit à la main soit au pied) ou en chaîne cinétique fermée (présence d'une poussée à la main ou au pied). L'importance de la chaîne cinétique est liée au fait que les muscles et les articulations fonctionnent avec une finalité de mouvement et de complémentarité ce que supprime le travail analytique trop souvent effectué dans les affections orthopédiques : le renforcement électif d'un muscle ne permet pas de penser que globalement ce muscle sera plus efficace.

Techniques de reprogrammation motrice

Elles correspondent globalement aux techniques de rééducation proprioceptive. L'objectif final est toujours la correction du mouvement ou de la posture afin :

- d'améliorer la stabilité ou de centrer l'axe mécanique d'une articulation au cours du mouvement par le biais d'une activité musculaire déclenchée plus précocement qu'au cours du mouvement naturel ; les techniques sont multiples reposant d'abord sur le renforcement des différents groupes musculaires puis par des exercices de stabilisation rythmique avec des appuis plus ou moins stables ; ces techniques sont utilisées dans la rééducation des entorses de cheville, des entorses graves du genou mais aussi au cours de la rééducation des conflits sous-acromiaux non opérés, ou dans la rééducation des instabilités rachidiennes segmentaires [16] ;
- d'éviter le déclenchement de la douleur pour certaines positions ce qui est particulièrement visé dans les programmes de rééducation des syndromes du défilé thoracobrachial ou des lombalgies [16], quelle que soit la méthode employée. Ainsi, dans le domaine des lombalgies, des différentes revues de la littérature il apparaît que la rééducation y est indiquée lorsque la douleur dure depuis plus de 3 mois, la rééducation devant alors rééquilibrer le complexe lombopelvien par des étirements progressifs des muscles du complexe lombo-pelvi-fémoral, pour réharmoniser la posture dans les différentes activités de la vie quotidienne [7].

Haut de page

ASPECTS JURIDIQUES ET PRATIQUES DE LA PRESCRIPTION

modalités de prise en charge les actes de masso-kinésithérapie seront réalisés.

Nomenclature

Les actes de masso-kinésithérapie sont soumis à une entente préalable fonction de la nomenclature des actes de masso-kinésithérapie (Titre XIV). Chaque acte y est coté en nombres d'AMK et précise le temps qui doit être consacré par patient, de même que la cotation qui doit être appliquée si la rééducation est pratiquée en piscine ou en bassin de rééducation. Sont clairement individualisés : les massages, la physiothérapie, la rééducation (qui regroupe toutes les autres techniques, mobilisations passives, techniques de renforcement musculaire, reprogrammation motrice). Le législateur n'a pas prévu que pouvaient être associées en une séance à la fois la physiothérapie, les massages et la rééducation. La réadaptation à l'effort n'a pas de support légal malgré la fréquence des processus de désadaptation au cours des affections de l'appareil locomoteur et le rôle clef de celle-ci dans le traitement [16].

Prescription médicale

Elle doit comporter : la région à rééduquer, le nombre de séances et la fréquence des séances par semaine, le diagnostic doit être précisé au kinésithérapeute. Pour les ordonnances de soins postopératoires, il est impératif que lui soit précisée la nature des gestes (ostéosynthèse, sutures tendineuses ou ligamentaires). Plus que les techniques (qui sont légalement laissées, depuis septembre 1996, à la libre appréciation du masseur-kinésithérapeute), ce sont les objectifs thérapeutiques qui doivent être précisés. Si les actes doivent être débutés immédiatement, la mention « actes urgents » doit être portée sur l'ordonnance.

Modalités pratiques

La qualité de la prescription médicale de masso-kinésithérapie ne dépend pas seulement du diagnostic étiologique, qui reste malgré tout la « pierre angulaire » de la rééducation. Elle dépend aussi de l'analyse des déficiences et incapacités associées à l'affection :

- nature et origine de la douleur ;
- contractures musculaires locorégionales ;
- origine de la raideur articulaire ;
- insuffisances musculaires localisées ou multiples.

Ces déficiences, pour certaines, peuvent jouer un rôle important dans la détérioration progressive de l'articulation (par exemple, l'atteinte du rapport entre les rotateurs internes et externes de l'épaule et les ruptures trophiques de la coiffe à bas bruit).

C'est dire que la prescription de la masso-kinésithérapie ne peut jamais être une « recette » adaptée seulement à la pathologie mais qu'elle ne se conçoit que comme un acte réfléchi, adapté à un patient, correctement examiné.

La masso-kinésithérapie, pratiquée précocement, peut avoir alors un rôle de prévention secondaire.

Conclusions pratiques

Nous avons vu précédemment que certains objectifs de renforcement musculaire nécessitaient des temps de travail prolongés (pouvant atteindre 2 h/j). En outre, la préparation à ce travail musculaire, par les massages ou les mobilisations, ne doit pas être occultée.

En conséquence, dans certaines circonstances, liées essentiellement à la présence

d'atteintes générales compliquant le travail musculaire prolongé (nécessité de séances de courte durée mais répétées), la prise en charge ambulatoire sera insuffisante et imposera un séjour en structure de rééducation afin d'accomplir l'ensemble des objectifs fixés.

La surveillance régulière du patient en cours de traitement par la masso-kinésithérapie est une étape essentielle et repose sur l'acquisition d'objectifs définis par l'analyse des déficiences et des incapacités du patient induites par la maladie ou le traumatisme causal. Si la progression peut conduire au renouvellement régulier de la prescription, en revanche, la survenue d'une aggravation au décours des actes doit faire l'objet d'une analyse soigneuse et immédiate du prescripteur. L'absence totale d'amélioration peut faire remettre en cause parfois le diagnostic mais surtout l'opportunité de poursuivre dans la voie thérapeutique de la masso-kinésithérapie.

Haut de page

CONCLUSION

La masso-kinésithérapie ne peut se limiter à la réalisation de techniques passives (massages ou physiothérapie), car l'efficacité prolongée des techniques n'est pas démontrée.

La masso-kinésithérapie comprend toujours une composante active et musculaire qui n'est pas prise en compte par les traitements spécifiques médicaux ou chirurgicaux.

La masso-kinésithérapie active est variable d'un individu à un autre car elle dépend de son état trophique musculaire préthérapeutique et de sa motivation. Cet état musculaire préthérapeutique explique l'extrême difficulté à réaliser des protocoles de masso-kinésithérapie stricts.

Dans certaines circonstances où l'atteinte musculaire est définitive (involution graisseuse totale d'un muscle ou dénervation chronique, absence de coopération), seuls des procédés palliatifs sont possibles (appareillages, aides techniques, chirurgie du handicap).

Références

[1] Aniansson A, Hedberg M, Henning GB, Grimby G Muscle morphology, enzymatic activity, and muscle strength in elderly men : a follow-up study. *Muscle Nerve* 1986 ; 9 : 585-591

[2] Barreyh DS, Cobb AG, Bentley G Joint proprioception in normal osteoarthritic and replaced knees. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73B : 53-56

[3] Beckerman H, Bouter IM, Van Der Heijden GJ, de Bie RA, Koes BW Efficacy of physiotherapy for musculo-skeletal disorders : what can we learn from research ? *Br J Gen Pract* 1993 ; 43 : 73-77

[4] Carlson BM, Faulkner JA The regeneration of skeletal muscle fibers following injury : a review. *Med Sci Sports Exerc* 1983 ; 15 : 187-198

[5] Cooper RG Understanding paraspinal muscle dysfunction in low back pain : a way forward ? *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 413-415

[6] Dasque F, Desmoulins G, Campech M, Mauro J, Kihal A, Houin G , et al. étude de l'effet des ultrasons sur le passage sanguin lors de l'administration transcutanée d'une dose unique de gel anti-inflammatoire non stéroïdien. *Ann Readapt Med Phys* 1996 ; 39 : 336

[7] Faas A Exercises : which ones are worth trying, for which patients, and when ? *Spine* 1996 ; 21 : 2874-2879

[8] Fujimaki E Comparative study of piroxycam gel with indomethacin gel and piroxycam placebo in the treatment of muscle pain : a double blind, multicenter study. *Jpn Pharmacol Ther* 1984 ; 12 : 119-137

[9] Hides JA, Richardson CA, Jull GA Multifidus muscle recovery is not automatic after resolution of acute first-episode low back pain. *Spine* 1996 ; 21 : 2763-2769

[10] Hink P, Holas M, Payne R Reflex muscle atrophy induced by chronic peripheral nociceptive stimulation. *J Physiol* 1977 ; 73 : 241-250

[11] Jokl P, Konstadt S The effects of limbs immobilization on muscle function and protein composition. *Clin Orthop* 1983 ; 174 : 222-229

[12] Kramer JF, Wessel J Electrical activity and torque following electrical stimulation and voluntary contractions of quadriceps. *Physiotherapy* 1985 ; 37 : 283-287

[13] Nitz AJ, Dobner JJ High intensity electrical stimulation effect on thigh musculature during immobilisation for knee sprain. *Phys Ther* 1987 ; 67 : 219-222

[14] Pierrot-Deseilligny E, Mazières L Circuits réflexes de la moelle épinière chez l'homme. Contrôle au cours du mouvement et rôle fonctionnel (1ère partie). *Rev Neurol* 1984 ; 140 : 605-614

[15] Pierrot-Deseilligny E, Mazières L Circuits réflexes de la moelle épinière chez l'homme. Contrôle au cours du mouvement et rôle fonctionnel (2e partie). *Rev Neurol* 1984 ; 140 : 681-694

[16] Revel M, Nys A masso-kinésithérapie dans les lombalgies communes. *Ann Readapt Med Phys* 1997 ; 40 : 1-20 **[crossref]**

[17] Robberecht W, Van Hees J, Adriansen H, Carton H Painful spasms complicating algodystrophy : central or peripheral disease ? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988 ; 51 : 563-567

[18] Roques CF, Cotonat J, Marque P, Chatain M, Fellez A NSAID Blood rates after transdermal administration using manual massage, ultrasound therapy and iontophoresis. *Br Med J Rheumatol* 1992 ; 31 : 171

[19] Roques CF, Chatain M, Lalla-Montauriol F, Savalli L, Campech M, Marque M. Administration transcutanée d'anti-inflammatoires non stéroïdiens et agents physiques. In : Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation, Paris : Masson, 1993 : 436-440

[20] Schott GD Induction of involuntary movements by peripheral trauma : an analogy with causalgia. *Lancet* 1986 ; 2 : 712-715

[21] Selkowitz DM High frequency electrical stimulation in muscle strenghtening : a review and discussion. *Am J Sports Med* 1989 ; 17 : 103-111

[22] Serratrice G De la sénescence musculaire physiologique à la sénescence musculaire pathologique. *Bull Acad Natl Med* 1983 ; 167 : 715-720

[23] Soo CL, Currier DP, Threlkeld AJ Augmenting voluntary torque of healthy muscle by optimisation of electrical stimulation. *Phys Ther* 1988 ; 68 : 333-337

[24] Spencer JD, Hayes KC, Alexander IJ Knee joint effusions and quadriceps reflexe inhibition in man. *Arch Phys Med Rehabil* 1984 ; 65 : 171-177

[25] Wike B The neurology of joints : a review of general principles. *Clin Rheum Dis* 1981 ; 7 : 223-230

Cet article ne contient pas d'images.

Appareil locomoteur
[15-914-A-10]

Psychosomatique en rhumatologie

Marie-Claude Maréchal : Psychiatre
Attachée au service de rhumatologie, hôpital Lariboisière, centre Viggo Petersen, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Résumé

La médecine psychosomatique, envisageant la globalité physique et psychologique du malade, annihile toute solution de continuité entre les maladies rhumatologiques organiques et celles dont la composante psychologique est prépondérante. La douleur omniprésente en est le symptôme clé.

La polyarthrite, prise en exemple, permet de mettre en évidence les conséquences psychologiques de la chronicité, indépendamment de tout support antérieur de personnalité. La dépression, en particulier, intégrée à une maladie organique, n'a pas la même expression que le syndrome psychiatrique pur. Les stratégies adaptatives sont spécifiques à chaque patient tout au long de la maladie. Le conjoint est très concerné, son rôle est capital dans l'adaptation du malade, et son propre équilibre peut être remis en question.

L'arthrose est négligée par les psychosomaticiens ; symbole du vieillissement honni de nos jours, elle met en évidence l'impuissance médicale devant celui-ci et la mort.

Les traumatismes ont des conséquences sans lien avec leur importance initiale.

La fibromyalgie ne peut être réduite à une dépression, même si les traitements des deux affections ont des points communs. Ce sophisme conduirait à négliger la détresse profonde des patients.

Les algies psychogéniques sont multiples. La lombalgie est la plus fréquente et la plus tenace. Génératrices de bénéfices primaires ou secondaires, elles jouent un rôle majeur

dans la structuration familiale.

Le traitement médicamenteux repose essentiellement sur la qualité de la relation thérapeutique, qui évite la dispersion médicale, l'abandon du suivi, et est, dans certains cas, suffisante à elle seule, pour aider le patient.

L'approche psychosomatique s'oppose au dogmatisme de la « toute-puissance » scientifique, car elle nécessite une adaptation à chaque malade et une évolution continuelle du mode de pensée.

Haut de page

INTRODUCTION

La médecine psychosomatique, envisageant la globalité physique et psychologique du malade, met en défaut certains systèmes nosographiques modernes et leur volonté de simplification pratique qui aboutissent à un appauvrissement sémiologique. La clinique, réduite à des syndromes et symptômes cardinaux, devient squelettique, en faisant fi de ce qui est un fait essentiel : le caractère unique, la complexité de chaque individu et ses interactions avec le monde extérieur. Goethe cité par Groddek, souligne cette réalité : « Si tu veux examiner un bras, cherche à le saisir et à le comprendre comme un être. Ensuite, rappelle-toi que le bras n'est rien sans l'homme auquel il appartient, que cet homme est partie d'une famille » et cette famille partie d'une société. L'originalité de chaque patient est l'un des intérêts majeurs de notre profession et fait que nous ne nous en lassons jamais. Chacun nous raconte une histoire nouvelle de par sa personnalité, son passé, son environnement qui donnent en rhumatologie leur couleur particulière aux symptômes, douleurs, déformations et au handicap [4]. Les caractéristiques du patient conditionnent la manière dont il fait face à la maladie, met en oeuvre ses défenses psychologiques. C'est pourquoi, pour chaque malade, nous avons à dispenser différemment notre médecine dont les médicaments ne sont qu'une partie. L'abord psychosomatique annihile toute solution de continuité entre les maladies rhumatologiques organiques et celles dont la composante psychologique est prépondérante. Toutes comportent des souffrances, conscientes et inconscientes que nous percevons si notre écoute et notre attitude permettent au patient de ne plus « présenter » sa maladie comme extérieure à lui. Deux courants de pensée se dessinent dès que sont abordés les facteurs humains des maladies [19] :

- la littérature américaine privilégie les facteurs de stress et le contexte sociofamilial au détriment des conflits intrapsychiques ;
- la littérature européenne, au contraire, s'attache au fonctionnement psychodynamique en se référant aux acquis psychanalytiques, ne reconnaissant que le rôle d'outil aux échelles d'évaluation et questionnaires (Mac Gill Melzack, par exemple).

Ces approches et investigations différentes gagnent à se compléter.

La douleur est la cause la plus fréquente de consultation. Le symptôme, incommunicable suscite l'intérêt des physiologistes et algologues mais aussi de philosophes, de religieux, de psychanalystes.

Définie comme « un vécu désagréable, à la fois sensoriel et émotionnel, associé à un dommage présent ou potentiel, ou simplement décrit en termes d'un tel dommage », elle est soumise à la subjectivité du malade qui en est le seul interprète auquel nous nous devons de croire [6] : le généraliste intervient en première intention, puis le rhumatologue de ville, puis le praticien hospitalier, non seulement si la gravité de l'organicité sous-jacente nécessite examens et traitements complexes, mais aussi s'il persiste une douleur ostéoarticulaire, malgré les thérapeutiques, au bout de 3 à 6 mois : c'est-à-dire, si, de symptôme d'alarme, la douleur devient un syndrome « un ensemble de manifestations physiques psychologiques, comportementales et sociales qui tendent à faire considérer la douleur persistante, quelle que soit son étiologie de départ, plus comme une maladie en

soi que comme un désordre physiopathologique sous-jacent » [5]. On perçoit ainsi le passage des maladies douloureuses vers les douleurs maladives qui affectent bon nombre de patients en rhumatologie. La cohérence des démarches successives des praticiens est nécessaire, l'introduction de la moindre divergence d'avis participant au désarroi du patient dans tous les cas, et, dans le second, l'ancrant davantage dans la « chronicité » par augmentation de l'anxiété et des revendications. Par commodité de présentation, nous distinguerons les maladies douloureuses des douleurs « maladives » même si, en pratique, la différence n'est pas si nette, tant en ce qui concerne le vécu du patient que notre abord de celui-ci.

Haut de page

MALADIES DOULOUREUSES

Nous ne parlerons pas tant de la crise passagère aiguë, curable, que 80 % d'entre nous risquons de connaître un jour, aussi désagréable et généralement malvenue soit-elle. Nous nous intéresserons surtout aux maladies qui modifient l'image du corps, le mode de vie, les relations, l'avenir du malade.

Polyarthrite rhumatoïde

Une des maladies organiques rhumatologiques les plus étudiées quant à la composante psychologique est la polyarthrite rhumatoïde (PR) qui constitue un matériel d'étude privilégié : le diagnostic est précis, elle survient chez des individus jeunes pouvant être suivis à long terme, sa durée en fait une maladie chronique alors que chaque poussée évolutive représente un épisode aigu.

Evénements vitaux

La PR touche surtout les femmes, quel que soit le milieu social. Certaines circonstances graves, demandant un effort d'adaptation (deuils, changement d'habitation, de travail, retraite) semblent faciliter la survenue ou précipiter l'évolution, les poussées de la maladie. Ces « événements vitaux » jouent le même rôle dans de nombreuses pathologies.

Définir un type de personnalité à partir de tests est téméraire ; car ces tests destinés à l'évaluation de troubles psychiatriques ne sont pas adaptés à des maladies somatiques. Le caractère obsessionnel et dépressif ou les pulsions agressives maîtrisées ne sont plus considérés spécifiques. On retrouve ces traits chez des patients souffrant de maladies chroniques variées, ce qui prouverait que la chronicité engendre en elle-même des conséquences psychologiques sans que soit nécessaire un support antérieur de personnalité.

Dépression

À l'inverse, des troubles psychologiques relevant d'une rubrique comme la dépression, n'ont pas la même expression selon qu'ils s'intègrent à une maladie organique ou à un syndrome psychiatrique, rendant fallacieux l'usage du DSM IV.

La dépression a pourtant été le trouble psychique associé à une maladie rhumatologique chronique le plus étudié, car c'est le plus commun [16]. La découverte d'une maladie chronique constitue un choc émotionnel auquel la plupart des patients font face de manière satisfaisante, mais s'ils décompensent, c'est sur le mode dépressif. Les signes physiques de la dépression s'intriquent à ceux dus à l'organicité [2], les amplifient, risquent d'être interprétés comme une aggravation de celle-ci [27] avec déclin de l'activité,

entraînant une escalade thérapeutique inutile [25]. D'où la nécessité d'en faire le diagnostic.

Préciser la présence et l'importance d'une dépression est affaire de psychiatre. Le DSM IV donne une illusoire certitude et les tests ne sont que des aides (CES-D, Center of Epidemiological Studies Depression ; AIMS, Arthritis Impact Measurement Scales ; HRDS, Hamilton Rating Scale for Depression, souvent revu et corrigé). Ce ne sont pas les dépressions majeures qui posent un problème, le diagnostic en est aisé. Plus sournois sont les désordres dépressifs non spécifiques, étiquetés dépressions masquées, suffisants pour aggraver une limitation fonctionnelle ; mais il s'agit aussi de ne pas imputer à la dépression des symptômes de la maladie. éliminer les items somatiques conduirait à sous-estimer la dépression, mais à la surestimer si l'on confiait au malade le soin de répondre à des autoquestionnaires.

Les études multiples vont toutes dans le même sens, qu'il s'agisse de la polyarthrite ou du lupus, ou d'autres maladies chroniques : la dépression a plus de relation avec la chronicité d'une maladie rhumatologique qu'avec son diagnostic :

- plus grande prévalence que dans la population générale (20 % dans une population de polyarthrite, soit trois fois plus que dans une population générale) ;
- absence de concordance entre la sévérité de la maladie et la présence ou la sévérité de la dépression ;
- absence de concordance évolutive des deux pathologies.

Les malades ne signalent pas leurs symptômes dépressifs, pensant qu'ils ne sont pas là pour cela. Au médecin de les rechercher méthodiquement et d'avoir conscience de leur impact sur les signes fonctionnels de la maladie, sans conclure qu'il s'agit de réactions « compréhensibles » ne méritant pas de traitement.

Conséquence fonctionnelle des douleurs

C'est le handicap constitué par une déficience (perte d'une fonction), une incapacité (réduction due à la déficience dans l'accomplissement d'une activité), un désavantage (discordance entre l'activité d'un individu et ce que les autres attendent de lui). Il s'agit là d'une notion d'efficience sociale, d'un glissement de langage [51], l'image négative de l'infirme étant effacée au profit des réadaptations et rééducations, corollaires du handicap.

Cette préoccupation, sociale au premier chef, est à l'origine de travaux, la plupart américains, sur le *coping* ou stratégies adaptatives [41] : ensemble des mécanismes, comportements, pensées ou sentiments d'un individu destinés à lui éviter ou à minimiser les conséquences négatives de sa maladie. Leur efficacité explique la disparité entre l'activité de la polyarthrite et le degré d'incapacité [29]. Elles doivent évoluer en même temps que la maladie pour permettre de surmonter le traumatisme que chaque poussée représente, sans rompre le mode de vie et l'équilibre émotionnel. Les moyens adoptés pour parvenir à une adaptation réussie, variables d'un malade à l'autre selon sa personnalité et son environnement, dépendent de la façon dont chacun perçoit sa maladie. Un facteur prédictif de l'adaptation ultérieure du malade serait sa manière de la situer dans sa vie (approche primaire) et d'estimer sa propre capacité à l'affronter (approche secondaire) [29]. L'approche dite primaire envisage le traumatisme constitué par la situation ; elle tient compte des pertes par rapport au passé et des risques d'aggravation dans l'avenir ; elle s'accompagne de recherches destinées soit à pallier les ennuis de la vie quotidienne, soit à influer sur le cours même de la maladie, cette seconde tendance se soldant par une plus grande propension aux troubles de l'humeur [1]. L'approche dite secondaire concerne l'évaluation des moyens efficaces dont on dispose en soi pour y faire face [49] : « vais-je en être capable ? » « me suis-je déjà sorti d'une telle situation ? ». Régler les problèmes de vie quotidienne irait de pair avec une vision positive de sa capacité à juguler la douleur.

La polyarthrite, qui lors de sa découverte est peu invalidante, évolue en paliers par poussées successives. Elles nécessitent de faire face à la douleur, la raideur, la restriction de l'activité, alors qu'en période stable, s'accommoder de la vie quotidienne et se poser des questions sur l'avenir sont les principales préoccupations. Cette évolution, ni progressive ni prévisible, crée des incertitudes, que certains nient, ou au contraire envisagent avec plus ou moins de pessimisme selon le stade de la maladie. Tous établissent des comparaisons : ce qu'ils étaient avant la maladie ou seraient sans elle,

c'est-à-dire avec eux-mêmes, ou avec les autres malades.

À l'annonce du diagnostic se met en route une démarche thérapeutique à laquelle il faut adhérer en dépit d'effets secondaires. Les incertitudes pointent : progression de la maladie, efficacité du traitement, implication de l'entourage, vie professionnelle, modification de son image. Les malades utilisent presque tous quelques moyens pour faire face à la douleur et à la gêne, avec plus d'efficacité pour la seconde (recherche d'informations, soutien affectif). Même s'ils ne les trouvent pas efficaces, ils conservent ces techniques tout au long de la maladie, sans les abandonner, dans l'espoir qu'un jour, peut-être, cela pourra les aider. En fait, les malades mettent très vite en jeu leurs méthodes de défenses psychologiques habituelles, mais qui se trouvent parfois dépassées devant ce traumatisme nouveau et inopiné, et la survenue d'une dépression n'est pas rare.

La maladie confirmée, douleur, impotence, incertitude de l'avenir s'exacerbent. Les aléas des traitements se précisent avec l'expérience ou celle d'autres patients rencontrés. L'inconfort psychologique augmente avec l'impotence, mais la facilité d'adaptation pratique à la maladie a tendance à s'améliorer avec le temps. Les comparaisons, dévalorisantes au début, avec des individus sains, visent petit à petit d'autres malades. Cette comparaison sociale est un mécanisme utilisé par beaucoup, surtout ceux dont la maladie est sévère. Ce « choix électivement ciblé » aide à préserver le bien-être psychologique (Taylor) : se persuader que certains sont en pire état, ou s'accommodent moins bien du même état, est efficace [17]. Bénéfique « comparaison sociale » qui fait que le malheur des uns fait le bonheur des autres, et tant pis pour la morale chrétienne !

Tout au long de la maladie, les mêmes stratégies contribuent à l'amélioration psychologique [40] et à la diminution de l'incapacité, et d'autres s'ajoutent. La recherche d'informations est à encourager chez tout patient mais elle n'est bénéfique qu'adaptée aux possibilités de compréhension de chacun.

Réseau sociofamilial

La dimension psychosomatique ne peut ignorer les réseaux social, familial du malade [46]. Leur soutien affectif, leur aide pratique conditionnent les répercussions psychoémotionnelles de la maladie. En retour, la maladie a un impact sur la famille, en particulier le conjoint, dont l'aide doit suivre les fluctuations de la maladie ; son rôle est majeur : stimulant et compréhensif, il a un rôle positif, alors que surprotecteur ou rejetant - ce qui revient au même - il est négatif. Il s'agit d'une subtile interaction, l'équilibre psychologique de l'un étant lié à celui de l'autre. D'après les patients, la maladie a un effet négatif sur les relations familiales. Le conjoint sain doit non seulement faire face aux demandes affectives et pratiques, mais aussi endosser un rôle domestique qui n'est pas toujours dans ses compétences. Pour peu que sa personnalité s'y prête, il peut devenir anxiodépressif, avec une fréquence, du fait de ce « traumatisme conjugal » qu'est la polyarthrite, égale à celle qu'auraient engendré sur lui des traumatismes d'autre nature. Le conjoint peut avoir un rôle négatif [16] : par surprotection qui infantilise le patient, le met en état de dépendance, lui fait perdre son autonomie et sa propre estime ; par minimisation de la maladie, propos pessimistes, pitié pointant sous la sollicitude ; sans parler d'agressivité exprimée, telle « ta maladie me gâche la vie ». Ce rôle de conjoint est difficile, car les besoins du malade changent au cours de la maladie et des attitudes inadaptées sont reçues très négativement. Cependant, mieux vaut un conjoint malhabile qu'un conjoint agressif ou pas de conjoint du tout, car son rôle, même limité à une écoute, des encouragements, dépasse en efficacité tout autre support. Cela est vrai pour les hommes malades [50] plus que pour les femmes [47], qui font appel plus facilement à d'autres proches, enfants, amis, famille (cette différence subsiste, quelle que soit la maladie pourvu qu'elle soit chronique). Supporter à long terme une personne malade est un fardeau, et un déclin d'attentions se manifeste souvent au bout de 18 mois, qui aboutit à une sorte d'état de base, sans que le patient s'en déprime [47]. Le conjoint sain a intérêt à élargir son cercle de relations, afin de s'éviter une dépression plus fréquente si le malade s'est aggravé notablement au cours des 18 mois précédents. Le praticien doit donc veiller à ce que le malade garde une bonne image de lui, accepte l'aide proposée, maintienne ses liens extérieurs, mais aussi à ce que le conjoint cible au mieux son soutien en fonction des besoins, et ne se déprime pas.

S'il y a réciprocité et interaction entre les conjoints, en revanche les enfants ne présentent pas de trouble psychologique particulier à court terme, bien qu'un modèle parental malade soit loin d'être anodin pour la structure ultérieure de la personnalité. Les liens amicaux, à

l'adolescence, sont compliqués par la présence à la maison d'un parent malade.

Comme la famille, le réseau social a un rôle positif. Ils ont tous deux un effet protecteur, un rôle de tampon au moment des crises, et aussi un effet direct : leur bonne qualité est associée à des dépressions moindres, quelle que soit l'intensité douloureuse, alors qu'une insatisfaction affective s'accompagne de dépressions plus franches, quelle que soit la sévérité de la maladie.

Nous voyons ainsi les répercussions d'une maladie organique type, la polyarthrite.

Autres organicités rhumatologiques

Ces mêmes éléments ont été mis en évidence et ont abouti aux mêmes conclusions pour d'autres organicités rhumatologiques [43] tel le lupus. La chronicité d'une maladie organique est l'élément perturbateur des relations du malade et de son entourage. Toutes n'en gardent pas moins une originalité propre, ne serait-ce que par le changement spécifique de l'image du corps que chacune entraîne. Les déformations représentent des blessures narcissiques importantes pouvant aller jusqu'à une remise en cause de son identité. Les corticoïdes, par les changements esthétiques qu'ils entraînent vont dans le même sens, en plus de leurs répercussions psychiatriques, fréquentes sur un terrain prédisposé.

Arthrose

Et l'arthrose ? Très répandue, elle n'a pas suscité beaucoup de grandes études sur son vécu, bien que Selye ait initié par elle ses réflexions sur le rôle du stress et les maladies psychosomatiques. Mais la noblesse d'une cause est inversement proportionnelle au nombre de sujets concernés par cette cause. Et pourtant, si tous n'en souffrent pas, tous en sont atteints. Pas au même degré, ni au même âge : elle s'installe plus précocement aux endroits où la nature a déjà manifesté quelques erreurs : anomalie de charnière lombosacrée, des articulations coxofémorales ou des genoux. Mais avec le vieillissement, elle a tendance à se généraliser à tous et aux autres territoires, en particulier le rachis. Signalons l'effet très négatif des comptes rendus radiologiques qui aboutissent toujours entre les mains du malade, soit qu'il les transporte lui-même, soit que le médecin justifie ainsi la limitation du succès de ses thérapeutiques, faisant état de « becs de perroquets » et « disques pincés ». Ces images aggravent l'impression de destruction inéluctable du corps par l'agressivité du vieillissement. Les douleurs ajoutées à l'atteinte d'autres fonctions rétrécissent le champ d'action.

La dépression est, comme pour la polyarthrite, un facteur aggravant des signes fonctionnels, entraînant un repli sur soi, un désintérêt, une restriction progressive de la mobilité aux conséquences physiologiques plus graves. Elle est souvent méconnue, le comportement étant mis sur le compte de la vieillesse par un entourage fataliste.

La dépression, si galvaudée, est décidément un diagnostic difficile. Considérée comme « normale » par certains praticiens, et donc ne méritant pas de traitement si une cause objective, ou plutôt admise par tous, est retrouvée, elle est au contraire surestimée par d'autres qui lui assimilent la tristesse, affect banal de la vie du vieillard qui assiste à la disparition des siens. Pourquoi cette discrétion sur le vécu d'une souffrance si répandue ? Parce qu'à une époque où la vieillesse n'est valorisée que chez la doyenne de l'humanité, on garde tant qu'on le peut son arthrose pour soi pour n'offrir que l'image de la jeunesse conservée ? Peut-être, mais surtout du fait des médecins qui, en choisissant leur métier, exorcisent leur propre mort par l'objectivation de celle des autre. Comment vérifier son pouvoir sur la mort et sur une maladie dont on sait devoir être atteint, en prologue à une échéance plus ou moins éloignée ?

Des pathologies organiques aux douleurs psychogènes

Il n'y a pas de solution de continuité depuis ces pathologies organiques jusqu'aux douleurs psychogènes si on les envisage en psychosomaticien, et non en rhumatologue d'une part

et psychiatre d'autre part. On ne peut nier les conflits intrapsychiques dans le premier cas, ou ne se référer qu'aux acquis psychanalytiques dans le second.

Traumatismes

Conforme à la réalité est la notion d'organicité prédominante avec glissement progressif vers la prédominance psychique. Un exemple de cette transition nous est fourni par les traumatismes dont la réalité organique initiale ne nous met pas tant en difficulté que les conséquences ultérieures psychologiques et sociales, surtout en cas d'accident de travail, s'il s'agit de traumatismes lombaires chez des hommes portant de lourdes charges.

Le traumatisme représente un épisode critique vécu dans la frayeur. En même temps que les soins sont prodigués s'instaure l'enchaînement des démarches sociales et administratives, alors que le malade demande des soins, un soulagement et une réassurance, et aussi initialement, à se raconter, à être reconnu comme ayant souffert, plutôt qu'obtenir un avantage financier. Mais la reconnaissance de la société génère chez cette dernière une culpabilité dont l'expression actuelle et immédiate introduit d'emblée une distorsion des rapports du patient avec l'entourage, le discours financier détrônant le discours moral. La légion d'honneur et les remises officielles de décorations avaient, après blessures de guerre, un rôle psychologique bien plus salvateur.

Il n'y a pas de parallélisme entre l'ampleur du traumatisme et celle de la réaction psychologique [48]. La décompensation parfois catastrophique n'a rien à voir avec l'événement déclenchant qui sert de référence. Il peut s'agir [14] d'une attitude de revendication simple avec une certaine méfiance hostile vis-à-vis des médecins et des assurances ; d'une névrose de revendication, qui suppose des prédispositions caractérielles antérieures. Elle survient à retardement, déclenchée par les processus judiciaires et administratifs, et place au-devant de la scène le désir d'indemnités, avant les douleurs. On évoque alors les « bénéfices secondaires ». Parfois, une psychopathologie évolue pour son propre compte à travers l'expression douloureuse sur le mode paranoïaque avec syndrome persécutif et revendicatif : la sinistrose. Des signes de « non-organicité », inappropriés ou majorés conduisent, à tort, à considérer ces patients comme des simulateurs, alors qu'ils sont la marque d'une détresse.

La neurophysiologie et la psychanalyse tentent de comprendre les mécanismes de ces névroses post-traumatiques qu'on ne doit pas réduire à la seule demande de bénéfices sociaux. Les voies spécifiques de la douleur due au traumatisme initial aboutissent au thalamus et entrent en relation avec le rhinencéphale avant de parvenir au cortex. Les deux centres ajoutent à la sensation douloureuse une valeur affective par des apports de la mémoire inconsciente et de la vie émotionnelle présente et passée. Ni le patient ni son entourage ne peuvent comprendre les parts respectives de la douleur et de son intrication avec le contexte ambiant et le passé inconscient.

On a insisté [8] sur les premières années catastrophiques de ces patients, marquées de séparations, de ruptures, de cassures affectives mises en mémoire dans le corps du nourrisson sous forme d'un grand état de détresse, d'effroi corporel [37]. La « perte du paradis », à cause du traumatisme physique depuis lequel il va mal, que nous décrit le patient, ne serait que la réactivation de ce précédent effondrement beaucoup plus ancien : comme la réminiscence d'une catastrophe terrible. Retenons la possibilité que des traumatismes physiques, dont nous voyons traîner les séquelles douloureuses, seraient des résurgences d'un passé marqué par des traumatismes psychologiques graves et ne feraient que s'inscrire dans la continuité logique de l'évolution de la vie. Ces idées ont-elles leur place dans les tractations du manoeuvre maghrébin qui parle à peine le français, avec la sécurité sociale ? Pour trouver un terrain de compréhension, les deux partenaires ont le recours imparfait de réduire la souffrance, par une sorte d'amputation psychique, au domaine somatique, et de situer la demande sur le terrain financier où le malade a été d'emblée dirigé. Cette transaction s'effectue rarement avec simplicité et une situation médicolégale conflictuelle, la persistance d'un litige, sont des facteurs surajoutés de détresse et d'invalidité. L'absence de conflit, la certitude de retrouver un travail diminuent le retentissement de la douleur dans la vie quotidienne. Le médecin ne peut donc négliger le problème médicolégal en cours, car il fait partie intégrante de la souffrance du patient : mais l'aide à régler le litige n'est pas un parti pris systématique en faveur du patient et en toutes circonstances, dans l'attente, passive de sa part, des résultats d'expertise. La reprise progressive de certaines activités est à exiger parallèlement. Le temps passé dans l'inactivité compromet la guérison.

Fibromyalgies

Sur cette même route qui conduit de l'organique au psychogène se trouve la fibromyalgie (FM). Les somaticiens se sont vite aperçus qu'il ne suffisait pas de prendre en compte les seuls points douloureux mais la globalité du patient [52], et les psychiatres que la réduire à une dépression était un sophisme.

L'évolution des idées sur la FM a été parallèle à celles des modes en psychiatrie.

La piste hystérique prévaut entre 1950 et 1960. Elle n'est pas confortée par l'introduction des tests, tel le MMPI (Minnesota Multiphase Personality), inadaptés lors de maladies somatiques, ni par des études cliniques comparatives avec des malades atteints d'autres maladies rhumatismales, dont les résultats varient dans le sens ou non de la même prédominance.

Puis, les critères du DSM appliqués à la FM privilégient les troubles anxieux et la dépression. Mais la convergence des troubles somatiques - fatigue, troubles du sommeil [21], de l'appétit - entraîne beaucoup de faux diagnostics de dépression.

Les seules certitudes des rapports FM-dépression sont que les patients ont un passé dépressif, remontant parfois à 5 ou 10 ans, sans être obligatoirement déprimés à l'apparition des douleurs. Leurs proches du premier degré sont eux-mêmes souvent dépressifs ou anxieux (Voldenberg et Ables). Les tricycliques sont actifs sur les deux aspects de la pathologie, algique et dépressif.

Le « stress » est envisagé d'une manière très restrictive, sous forme de stress de la vie (deuils, chagrins) mesurés à l'aide de tests dont les résultats sont discordants.

Ces études n'envisagent pas la douleur dans sa globalité physique, affective, relationnelle. C'est pourquoi la douleur et les autres symptômes ont été réunis dans un même syndrome, dit « désordre de la vie affective » [23] qui groupe les douleurs diffuses, la fatigue, la dépression et l'anxiété, les céphalées, les troubles fonctionnels intestinaux, les troubles du sommeil fragmenté, non réparateur, avec anomalies qualitatives et quantitatives du sommeil lent profond.

Il y aurait ainsi comorbidité [22], ce qui ne signifie pas cohabitation au même moment, de tout ce qui est douleurs (musculosquelettiques qui définissent la maladie, spasmes du côlon et des parois vasculaires entraînant les céphalées) avec la fatigue, seul signe à apparaître en même temps que la douleur, certains assimilant ainsi FM et fatigue chronique, et avec les troubles de l'humeur et l'anxiété. La FM est donc associée à d'autres désordres, eux-mêmes associés entre eux, retrouvés chez d'autres membres de la famille, et sensibles aux tricycliques.

On peut se demander si la douleur engendre les facteurs de comorbidité, mais, à l'exception de la fatigue, ils apparaissent en général avant la douleur. Ces facteurs, beaucoup plus fluctuants que la douleur, ne peuvent faire adopter l'hypothèse contraire (générateurs de douleurs).

La présence d'une composante familiale et la sensibilité de tous les troubles aux tricycliques sont en faveur d'une diathèse biologique impliquant la sérotonine : nécessaire à la qualité du sommeil et à l'endormissement, elle s'oppose à la transmission des messages douloureux.

Le diagnostic est plus fréquemment posé chez les femmes, alors que seuls fatigue et troubles du sommeil seraient trois fois plus fréquents chez elles (Wolfe et Ross). N'est-il pas, comme en ce qui concerne l'hystérie [36], sous-estimé chez l'homme, du fait d'un biais culturel qui met en doute plus facilement la crédibilité d'une femme au cours d'un syndrome reposant essentiellement sur les assertions du sujet ? La souffrance [48], sans anomalie organique, comporte une évolution fluctuante motivant une interminable quête médicale et de nombreux examens. Elle s'accompagne d'une anxiété de type anticipatoire jouant un rôle facilitateur sur la perception douloureuse [56]. Elle s'accompagne aussi de troubles de la sexualité : impuissance, diminution de la libido, douleurs de la sphère génitale, indifférence sexuelle, imputés à la douleur.

L'installation rapide d'une dépendance médicamenteuse - les fibromyalgiques sont de gros consommateurs de médicaments - et sociale, assombrit le pronostic.

On doit souligner la présence, constante si on la cherche bien, de la détresse (l'*Hilfosigkeit* de Freud) chez le fibromyalgique : angoisse causée par une situation pressante devant laquelle le malade se croit démuni « je ne peux faire autrement que subir ». La détresse se réfère à un conflit (une douleur morale), grave, non événementiel, sans issue envisageable, empreint de culpabilité du fait de la conscience que le malade a de n'être pas étranger à son installation, sans aspect délirant. Ce sujet se trouve dans des situations qui heurtent son conformisme social particulièrement marqué (Knorring). Le conformisme est un trait psychologique qui fait envisager la réalité sans nuance, sans accommodement possible, avec des idées toutes faites, des principes appris mais non acquis. Or, confronté au mari, à la femme, aux enfants, à l'employeur, aux autres, aux interactions qui se créent en fonction des événements, il n'a pas la souplesse d'adaptation nécessaire, ne trouve pas la solution pour réduire l'écart entre ce qu'il croit idéal et les faits, et en souffre. Chaque individu a une manière propre de gérer sa vie en fonction de la réalité mais le fibromyalgique se trouve toujours « écartelé », « désarticulé », « déstructuré ». La source de cette adéquation impossible, on la retrouve souvent, comme pour les sinistrosiques, dans la petite enfance. Un exemple « douloureux » nous est fourni par des mères fibromyalgiques, violentes ou potentiellement violentes. Elles-mêmes ont été des enfants battues et culpabilisées, et une grande détresse accompagne la conscience de leur incapacité affective à établir des relations de bonne qualité avec leurs enfants.

Haut de page

« DOULEURS MALADIVES »

Description

La composante psychique est quasiment exclusive, même si un point d'appel peut dans un premier temps égarer le diagnostic au cours des algies psychogéniques fonctionnelles ou psychalgies, véritables douleurs maladives. La douleur, maître symptôme, est décrite avec une grande richesse de qualificatifs, d'images, de comparaisons. Continue jour et nuit, tenace, elle n'empêche pas une conservation de l'état général. Elle peut diffuser avec le temps mais selon l'image que le malade se fait de son corps et non de l'anatomophysiologie. L'examen objectif est discordant [35] confirmant que l'image du corps, les fonctions, sont concernées et non la réalité physiologique. Il ne peut reproduire la douleur spontanée par pression et varie d'un jour à l'autre. Les examens complémentaires confirment l'absence de substrat organique ou l'inadéquation entre l'éventuelle épine organique et l'importance de la plainte et du handicap. L'examen radiologique, par exemple, peut mettre en évidence des anomalies banales, silencieuses chez la plupart, ou une arthrose sans gravité, mais qui, après lecture du compte rendu ou explication qui se veut rassurante du médecin, se transforment dans l'esprit du patient en lésion menaçante le fixant dans la conviction de son organicité. Toutes les thérapeutiques habituelles sont inefficaces ou même aggravantes, ce qui fait de cette douleur une « rebelle ». Ce n'est pas un diagnostic de première intention, avides que nous sommes, autant que les malades, de trouver à une douleur une cause organique et conscients de l'importance de la moindre négligence. Certains médecins se résolvent avec amertume et mépris à ce diagnostic. Les rachialgies sont le plus souvent rencontrées.

Sièges

Les *cervicalgies* (syndrome d'Atlas d'Alajouamine et Nick) à type de pesanteur, de tension douloureuse de la nuque et des épaules accompagnent souvent un tableau dépressif.

Les *dorsalgies bénignes des femmes jeunes*, médianes, sans irradiation, s'accompagnent, comme les cervicalgies, de syndromes dépressifs sur fond de situations conflictuelles.

Les *lombalgies* surtout, dont la douleur diffuse dépasse largement le territoire lombaire. Mal systématisée, subjectivement très intense, elle est décrite à l'aide de qualificatifs traduisant sa dimension sensorielle et affective. Le comportement est assorti : boiterie, cannes, opposition lors de l'examen alors que les mouvements sont possibles si l'attention est distraite. L'évolution est chronique, aggravée par les thérapeutiques, surtout si par malheur la chirurgie introduit une iatrogénie en s'attaquant à une minime épine irritative. On a souligné la rencontre de deux caractéristiques de la région lombaire : moindre résistance locale et lieu signifiant symboliquement affirmation de soi, audace, puissance (avoir les « reins solides »), pour expliquer le choix préférentiel de cette région dans l'expression des conflits et angoisses (avoir les « reins cassés »). C'est aussi une zone de soi que l'on ne voit pas et que l'on ne peut protéger des attaques perfides et perverses.

Les relations entre facteurs psychologiques et lombalgies ont été étudiées essentiellement en milieu hospitalier [44], biais de sélection qui peut les créer ou les majorer, par exemple du fait de difficultés sociales plus fréquentes chez les malades hospitalisés, mais surtout parce que l'hospitalisation est le résultat d'une crise, physique et psychologique. De plus, les études sont rétrospectives [12] et les causes ou conséquences des lombalgies difficiles à discerner. Les critères du DSM IV sont utilisés, dont nous avons vu les limites ; en rhumatologie existent des échelles de questionnaires de quantification des lombalgies pour évaluer l'incapacité ; mais aucun schéma tenant compte de variables psychologiques, sociales, cliniques, historiques, neurobiologiques, ne permet de préciser si les résultats sont fonction de la lombalgie ou la précèdent et contribuent à son développement. On a malgré tout suggéré que les individus qui développent une lombalgie chronique présentent une vulnérabilité particulière [26] : une tendance dépressive, sensation de défaite et désespoir qui freine la prise en charge des problèmes, une anxiété anticipatoire majorant la perception douloureuse avec crainte de « rester paralysé », une tendance à la réduction de l'activité.

Les tests de personnalité remaniés, associés (par exemple Kinder et al reliant MMPI à des échelles d'anxiété et d'hostilité) montrent l'hétérogénéité psychologique des rachialgiques fonctionnels, avec importance de l'anxiété, difficulté à ressentir et exprimer la colère, souci d'être conforme à l'attente d'autrui.

Pour résumer, tout se passe comme si ces malades, passifs, se couchaient symboliquement devant leur destin, renonçant à la lutte, impuissants ; mais avec un ressentiment, une révolte cachée s'exprimant par le symptôme morbide. On en rapproche l'apparition de douleurs mises sur le compte de postures de travail, accompagnées d'un esprit de révolte contre les êtres et les circonstances qui les imposent ; un changement de travail n'apporte pas toujours l'amélioration escomptée, la situation inconfortable étant en réalité une difficulté d'adaptation à la vie adulte du fait de l'immaturité.

Signalons les coccigodynies, à expression hypocondriaque, dont la proximité anatomique avec la sphère sexuelle met en évidence une problématique majeure dans ce domaine.

Mécanisme

Pourquoi certains patients basculent-ils à un moment de leur vie dans une pathologie qui risque - à tort car ils souffrent - de les faire considérer comme des simulateurs, et rejeter ?

Evénement désorganisateur

La survenue d'un événement désorganisateur a été recherchée [12]. Bien sûr existent des échelles de stress qui n'ont d'autre intérêt que de permettre à l'examinateur de limiter ses efforts de dialogue, de ne pas écouter la manière dont le patient raconte un événement, de ne pas essayer de décoder le non-dit : un déclic dans les yeux, une brusque rougeur, un mouvement d'épaule, étant pourtant bien plus révélateurs qu'une case cochée. Seul l'entretien permet de rattacher la douleur à une souffrance liée à :

> une dépression réactionnelle, sans psychopathologie franche. La douleur domine, souvent diurne ; le patient est inconscient de cette dépression dite « masquée ». C'est sur les troubles du sommeil, la fatigue, la baisse du rendement au travail, la mésestime de soi, l'anhédonie, l'irritabilité, le désinvestissement affectif que repose le diagnostic si on ne trouve pas de trouble de l'humeur. Le pronostic est

bon ;

un deuil non réglé parfois ancien. La douleur, différée, peut reproduire des manifestations de la maladie terminale de la personne aimée, comme pour pérenniser sa présence [13] : la douleur sert à combler le manque. Ce deuil peut être symbolique, la perte étant une manière de vivre, un environnement, une activité, etc. Il ne faut pas chercher de rapport objectif entre l'importance de la perte et la réaction douloureuse : c'est la subjectivité du patient qui est en cause, elle seule, pas la nôtre, et elle n'est pas quantifiable.

Pas d'événement précis

Mais parfois, l'entretien ne retrouve pas d'événement précis alors que des lombalgies récidivent de longue date, fluctuantes, aggravées par les difficultés de la vie. Les mécanismes évoqués sont divers.

Les *manifestations somatiques de l'hystérie* : les douleurs fonctionnelles et les handicaps accompagnent classiquement d'autres traits spécifiques : maniérisme du regard, artifices, attitudes séductrices. Les jouets de peluche, les maquillages et bijoux inadaptés, les fanfreluches dans la chambre d'hôpital prennent toute leur valeur. Mais le tableau est plus subtil, car l'hystérique qui somatise est en situation d'échec, de ratage, souvent pitoyable au fond du lit. De plus, cette description de caricature féminine a occulté l'hystérie masculine [9], fréquente mais différemment exprimée [36]. L'hystérique exagère les caractéristiques de son sexe faute de pouvoir l'assumer vraiment [24]. Cette formulation explique la différence des tableaux entre les deux sexes, le rôle social traditionnel étant différent chez l'un et l'autre. Car c'est un rôle que joue l'hystérique et c'est pourquoi on a parlé de théâtralisme.

Les *manifestations somatiques de l'angoisse* : le patient, suggestible, cherche et trouve en lui les signes d'une pathologie grave, d'un proche ou en vogue [38], aujourd'hui le cancer et le sida. La crainte nosophotique d'une mort rapide n'est exprimée qu'avec réticence.

L'*hypocondrie*, située aux confins de la psychose par la tonalité délirante des propos tenus, propres à chaque malade dont la conviction est inébranlable.

Les *psychoses* auxquelles certains auteurs relient systématiquement les douleurs fonctionnelles, soit qu'elles en relèvent directement (par exemple dans la schizophrénie, mais c'est rare), soit qu'elles évitent une décompensation psychiatrique plus grave : le délire paranoïaque de revendication de la sinistrose entre dans ce cadre. « Je souffre, donc je suis » serait pour le psychotique une armure défensive contre une déstructuration plus profonde.

Bénéfices

Ainsi, une algie psychogénique fonctionnelle peut avoir une valeur protectrice [10], et c'est là un bénéfice primaire qui n'empêche pas d'autres bénéfices, secondaires, sociaux, financiers ou psychologiques :

- gratification de la dépendance ;
- excuse à des manques, à des refus (sexuels en particulier) ;
- aménagement d'un territoire personnel (au bureau, chambre « à part ») ;
- recul honorable devant des responsabilités ou fonctions qui dépassent ses possibilités ;
- demande d'attentions, privilèges, priorités, etc.

La recherche de ces bénéfices secondaires se fait en société et au travail, mais surtout au sein de la famille, là ou les interrelations sont si ténues et enchevêtrées qu'il est impossible d'établir une frontière lors de l'investigation entre ce qui est le fait du patient ou de son environnement. La douleur est un moyen de s'exprimer à autrui et conditionne, imprègne la vie familiale. « Avoir mal », « ne pas pouvoir », est non seulement une demande d'aide, mais aussi un moyen de manipuler, de se venger, parfois de tyranniser le conjoint ou la fille célibataire. Leur connivence inconsciente, en dépit de leurs protestations et révoltes, cadenasse une situation ou chacun, en définitive, trouve son compte et satisfait son masochisme. Les crises, au sein de ces couples infernaux, se soldent par une demande d'hospitalisation du patient, ce qui permet ensuite de repartir de plus belle avec l'aval de

l'ordonnance, de la nouvelle radio, si ce n'est de l'IRM. Si une amélioration s'est dessinée, c'est à un sabotage systématique de notre action qu'est soumis notre patient. La douleur qui tient le premier rôle dans ce type de relation sadomasochique, retentit sur l'équilibre familial de tout patient fonctionnel : elle a toujours un rôle, même si ce n'est pas le premier, au sein de la famille où elle est instrument de pouvoir. Prioritaire, elle bloque toute relation, tout échange, toute évolution de situation. Exclusive, elle ôte du dialogue toute formulation affective. Le couple peut ainsi trouver un équilibre, un ciment, au prix d'une véritable maladie conjugale dont la pathologie douloureuse de l'un des conjoints est le symptôme nécessaire.

Mais il n'y a pas qu'à ce stade de la pathologie que la famille est impliquée. Nous avons vu le rôle dans l'enfance [53] des catastrophes, au sens large, pertes précoces, sévices. Sans aller jusque-là, l'enfant peut « apprendre », par observation, la douleur de l'un de ses parents : des dynasties se retrouveraient ainsi chez 60 % de lombalgiques, l'enfant, une fois adulte, reprenant le modèle parental et les comportements en découlant. Parfois, sans retrouver un apprentissage aussi net, mais du fait d'une résurgence plus lointaine, d'une suggestibilité somatique, d'une sorte de contagion, l'homme n'ayant pas, à la différence du rat, de transmission génétique de la propension à la douleur, des sujets prennent modèle sur la lombalgie d'un membre de leur entourage propre ou de celui de leur conjoint. De plus, l'enfant-homme découvre très tôt que « se faire mal » peut être source de gratifications, ou, pour les mal lotis, qu'une punition appliquée dans le bas du dos est douloureuse : de là la mise en route de mécanismes inconscients associant culpabilité-douleur ou douleur-gratifications.

Enfin, depuis trois décennies, la culture religieuse qui faisait de la douleur un passage obligé pour le Paradis a fait long feu, au profit d'une culture angoissée du corps considéré comme un jardin à la française d'où « rien ne doit dépasser », le moindre désordre se soldant par la mise en route de consultations médicales et examens complémentaires. Dès l'enfance, la prépondérance du « j'ai mal » sur « je suis mal » est ainsi inculquée par les parents à l'enfant, en même temps que leur propre angoisse.

On voit ainsi la prégnance des habitudes sociales, des modèles familiaux, la résonance fondamentale des premiers chocs affectifs chez l'enfant, et l'aboutissement, dans un contexte organique et situationnel particulier, à l'élaboration de l'adulte douloureux qui consulte en rhumatologie.

Haut de page

TRAITEMENT

Même dans les cas les plus organiques, il ne doit pas se limiter à la prescription de médicaments . Nous sommes convaincus de la justesse de notre prescription, mais le malade ne le sera pas si nous n'avons pas su prescrire, c'est-à-dire répondre à sa demande profonde. Notre gestuelle, notre discours, notre silence, notre écoute, toutes sortes de messages extraverbaux sont nécessaires à l'acceptation et l'efficacité du traitement.

Causes d'abandon

Tout n'est cependant pas gagné, et les causes d'abandon qui relèvent de nous sont nombreuses.

Avoir des certitudes, être sûrs du succès, en oubliant qu'il peut exister des particularités physiologiques chez nos patients.
Sous-estimer (dans 56 % des cas) la gêne fonctionnelle du patient, dans sa vie quotidienne.
Ne pas tenir compte de l'attente réelle du patient, de l'importance qu'il donne à certains problèmes, et ne pas centrer avec lui l'efficacité thérapeutique sur ses précoccupations spécifiques [28].
Ne pas lui fournir d'explications claires, dans un langage compréhensible et simple

qui évite angoisses et malentendus. Les radiographies doivent être expliquées pour qu'une particularité individuelle banale ne prenne pas figure de lésion grave. Pour les anti-inflammatoires non stéroïdiens, en connaître le but s'accompagne de 79 % de compliance après 4 mois, contre 33 % dans le cas contraire.
Ne pas avertir le patient d'effets secondaires, à condition de savoir le faire sans le catastrophisme des notices qui exigent d'être masochiste pour avaler un médicament.
Ne pas donner d'explication sur la maladie, car les fantasmes du malade sur le fonctionnement de son corps le conduisent à une interprétation fausse de l'action du traitement et à son abandon. Par exemple, dans le cas de la polyarthrite, 35 % l'attribuent à une cause externe, stable et incontrôlable (Dieu, âge, etc...) et 13 % à une cause interne et incontrôlable, comme l'hérédité, ce qui peut conduire à un défaitisme et à l'abandon du traitement. Intervient la notion de lieu de contrôle, introduite par Rotter, qui suppose que chacun attribue les événements de sa vie à des facteurs externes ou internes, dépendants ou non de la volonté. Les individus de type interne impliquant la volonté (ainsi un accident ou une réussite sont liés à leur responsabilité) observeraient mieux leur traitement et s'impliqueraient davantage dans des programmes de rééducation que les autres . Lors d'aucune étape on ne peut donc faire abstraction de la personnalité du patient et des représentations de sa maladie.

Relation thérapeutique

Cela est encore plus vrai quand la part de l'organicité est moindre : que le patient ait une épine irritative sur laquelle il décharge son angoisse ou uniquement des manifestations fonctionnelles, il s'agit d'un vrai malade dont l'authenticité de la plainte n'est pas à mettre en doute et la relation thérapeutique, presqu'elle seule, peut débloquer la situation. Il n'existe pas de recette pour mener à bien une relation médecin-malade ; elle est soumise à la personnalité des protagonistes, unis par un objet commun, la maladie, qui justifie d'être là, d'exister pendant le temps de la consultation. Sont-ils unis par le même désir de guérir, dans les deux sens du terme ? Le médecin a tendance à considérer échec personnel, remise en cause, blessure narcissique, le fait de ne pas faire disparaître un symptôme, même si le patient n'en demande pas tant, y tient, à juste raison si le symptôme sert à maintenir en lui une certaine cohésion psychologique. Rendre à un malade sérénité et mode de vie satisfaisant est un « changement limité mais considérable » (Balint).

Ce que demande, le patient, c'est une écoute. Elle ne s'improvise pas, n'a rien à voir avec le « bon sens », le paternalisme de la « tape sur l'épaule », la minimisation de la pathologie, qui donnent au patient l'impression de ne pas avoir été compris, même si ces attitudes paraissent moins agressives que le « vous n'avez rien » : le résultat n'est pas meilleur. Ce n'est pas non plus une relation d'amitié et la phrase « mon médecin est un ami, je le tutoie » est, heureusement pour le malade, un fantasme d'identification au médecin et non une amitié réelle. écouter, c'est décoder avec bienveillance et tolérance, dans une relation de confiance, ce que la douleur montrée cache de souffrance, et pourquoi « j'ai mal » a pris la place de « je suis mal ». Comme un psychiatre mutique est considéré agressif et aggravant, un « questionnaire d'évaluation » empêche ce travail d'élaboration, le malade se contentant de répondre aux questions sans nous parler de lui.

Le patient privilégie a priori le somatique, mais il accepte toujours bien un psychiatre de l'équipe parallèlement au rhumatologue, à condition qu'il ne se sente pas abandonné, rejeté par le somaticien, qu'il ne perçoive pas « vous n'avez rien, c'est dans la tête que cela se passe ». Le psychiatre est le plus à même de donner une directive thérapeutique après avoir évalué une éventuelle psychopathologie associée : il s'agit alors souvent de dépression. Certains tricycliques (clomipramine, amitryptiline, dosulépine) ont toutes les chances d'exercer leur double action, antalgique, précoce (3 - 7j), surtout chez les lombalgiques, et sur l'humeur, plus tardivement (14 j - 6 semaines), même si un effet dynamisant se produit vers le 8^{e} jour. La prescription progressive, si on le peut par perfusions initiales, s'accompagne de benzodiazépines ou neuroleptiques anxiolytiques, et de correcteurs des effets secondaires, hypotension orthostatique, sécheresse buccale. La prise de poids est presque inévitable, à ne pas mettre exclusivement sur le compte de la récupération du sommeil, de l'appétit et la sédation de la douleur. C'est un préjudice esthétique dont il faut discuter, sans le nier, avec le patient, car il constitue souvent une allégation d'abandon de traitement, alors que la dose optimale doit être maintenue per os, après 2 semaines de perfusions, au moins 3 mois et diminuée graduellement sur 1 an ou plus. Les posologies, de 150 mg per os pour la clomipramine, sont adaptées en fonction de

l'âge, de la tolérance. En cas de contre-indication, cardiaque par exemple on choisit des antidépresseurs noradrenergiques, les sérotoninergiques purs (flavoxamine, fluoxétine) n'étant nullement antalgiques [32] alors que la douleur est plutôt mise sur le compte d'un dysfonctionnement sérotoninergique ! Soulignons l'aberration de n'admettre sur la liste AMM (autorisation de mise sur le marché) le rôle antalgique que pour les seuls imipramine et amytriptiline alors que le clomipramine, le plus utilisé, est hors AMM dans cette indication. Cette démarche thérapeutique doit être soigneusement expliquée au patient qui ne se veut pas déprimé et lit les notices. De même le clonazépam, souvent utilisé comme adjuvant, est hors AMM dans l'indication antalgique. La prescription ne doit être perçue ni comme une sanction, ni comme un écran au discours. Traitement actif, elle montre au malade qu'on le prend au sérieux et qu'une hospitalisation qui ne serait qu'une stratégie facile de fuite devant des situations de la vie quotidienne n'améliorerait pas sa pathologie, en aggravant passivité et démission.

Ce passage par le psychiatre contribue à éviter l' iatrogénie, telles la prescription de morphiniques en cas de psychopathologie grave [34], la réponse systématique aux demandes réitérées d'examens et radiographies, pire que tout, le bistouri s'il est illégitime ou simplement « limite » [15], le patient aggravé ayant en plus un substratum organique. Il permet aussi d'éviter aux plus jeunes d'entre nous des comportements à l'emporte-pièce, des rejets, vis-à-vis de patients aux douleurs « rebelles » qui ont l'audace de ne pas se couler dans le moule et de refuser de « guérir ». Il faut leur faire admettre que le désir du patient d'être entendu précède son désir de guérir : mettre en doute sa bonne foi pervertit définitivement toute action thérapeutique par l'introduction d'agressivité ou de jugements moraux. La suspicion réciproque [45] « il n'a rien » « il est trop jeune, il ne sait rien » mène à une impasse d'où le malade sort aggravé.

Ainsi la thérapeutique comporte toujours une part de psychothérapie, adaptée au niveau du patient [33], à sa structure, pouvant aller de la psychanalyse à la relaxation, la kinésithérapie bien comprise et même la cure thermale, régression temporaire d'autant plus autorisée qu'elle est remboursée par la sécurité sociale. En pratique, la psychothérapie de soutien sous forme d'entretiens, qui permet au patient de se décentrer de son discours habituel, est la plus utilisée. Il faut savoir avec patience tourner autour du conflit profond en ne s'attachant qu'aux conflits de la vie quotidienne que nous propose le patient ; à partir d'eux, une remise en cause de son mode relationnel permet une meilleure évaluation de situations qui paraissent bloquées. Les résultats dépendent de la durée d'évolution de la maladie : un patient qui a derrière lui une longue vie où toute relation a été établie en fonction de la douleur a peu de chances d'obtenir autre chose qu'une prise de conscience de la valeur de son symptôme. La persistance de la douleur implique parfois que le patient tient à poursuivre la relation, qu'elle est pour lui thérapeutique. L'ordonnance symbolique à laquelle il est fidèle le déculpabilise d'être simplement demandeur de la consultation. En même temps, elle pallie son angoisse de séparation, le convainc que nous ne l'abandonnerons pas, que nous continuerons à écouter, même (surtout) s'il n'évoque plus la douleur physique, et si nous ne répondons pas aux demandes réitérées d'hospitalisation ou de bénéfices secondaires sociaux majeurs.

Les thérapies cognitivocomportementales agissent sur les stratégies adaptatives : en tirent bénéfice les patients qui sont convaincus qu'ils peuvent influer sur leurs sensations douloureuses. Il s'agit de renforcer toute stratégie sous-tendue par un sentiment de contrôle actif de la douleur et de diminuer le sentiment d'impuissance (« je désespère d'en voir la fin »).

Haut de page

CONCLUSION

En conclusion, l'abord psychosomatique de certains malades rhumatologiques pris en exemple met en garde contre le dogmatisme derrière lequel se cache le fantasme de la toute-puissance scientifique, avatar du narcissisme de la connaissance qui, accumulant diagrammes et statistiques, prive l'homme malade de son imaginaire, de son aventure personnelle, de sa liberté. Il s'oppose à la conception réductionniste de Pequignot selon laquelle « la médecine est la rencontre d'une technique scientifique et d'un corps ». L'objectivité scientifique à laquelle prétend ainsi une certaine médecine est une tricherie au cours d'une partie médecin-malade-maladie [42] d'où sont exclues la personnalité du

médecin qui est loin d'être neutre, et celle du malade. Face à elle, le malade pressentant une tentative de le limiter à son seul corps essaie de s'adapter, de se confiner dans un système, d'être un « malade normal », si l'on peut dire, sous peine d'être rejeté. Pour ne pas sortir de cette norme calibrée, il présente la maladie comme un objet extérieur à lui alors qu'il entretient un rapport subjectif avec elle. Mais son effort serait vain et l'échec assuré en rhumatologie. Il ne peut faire, pas plus que le médecin, l'impasse sur son intelligence, sur celle de la maladie qui nargue les convictions, invente de nouveaux syndromes, en transforme d'anciens, nécessitant une perpétuelle évolution de la pensée. Les algies psychogéniques fonctionnelles font un pied de nez à la démarche médicale simpliste : diagnostic (précis) thérapeutique (efficace), guérison (rapide). Elles sont, comme les névroses post-traumatiques, la fibromyalgie, l'expression des phénomènes hystériques, des exemples quotidiens de la réflexion d'Ernst Jünger : « les maladies sont des questions posées ».

Références

[1] Affleck G, Tennen H, Pfeiffer C, Fifield J , et al. Arthritis : accuracy and adaptational significance. *J Soc Cin Psychol* 1988 ; 6 : 219-234

[2] Andreasen NC, Black DW et al. Introductory textbook of psychiatry. Washington DC : American psychiatric press, 1991 : 189-225

[3] Bacque MF Souffrance et douleur dans le travail de deuil. *Psychol Clin* 1990 ; 4 : 69-77

[4] Besancon G Psychosomatique en rhumatologie. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur,, 14-380-A10* Paris Elsevier: 1988; 1-6. **[interref]**

[5] Boureau F, Doubrere JF Le concept de douleur. Du symptôme au syndrome. *Doul analg* 1988 ; 1 : 11-17

[6] Boureau F, Doubrere JF Abord clinique du patient douloureux chronique. *Rev Prat* 1994 ; 44 : 1880-1885

[7] Brown GK, Wallston KA, Nicassio PM , et al. Social support and depression in rheumatoid arthritis : one-year prospective study. *J Appl Soc Psychol* 1989 ; 19 : 1164-1181

[8] Burloux G Aspects psychanalytiques en rhumatologie. *Rhumatologie* 1985 ; 37 : 21-24

[9] Charcot Jean Martin. Leçons sur l'hystérie virile. Le Sycomore, 1984

[10] Consoli SM Condoléances. *Psychol Clin* 1990 ; 4 : 37-47

[11] Consoli SM Observance et profil psychologique de l'hypertendu à l'ulcéreux. *Rev Prat* 1992 ; 42(suppl) : 37-39

[12] Craufurd DI, Creed F, Jayson MI Life events and psychological disturbance in patients with low-back pain. *Spine* 1990 ; 15 : 490-494

[13] Creed F, Murphy S, Jayson MV Measurement of psychiatric disorder in rheumatoïd arthritis. *J Psychosom Res* 1990 ; 34 : 79-87

[14] Danan M. Douleur et aspects médico-légaux. In : Dimension de la souffrance. Paris : Masson, 1996 : 71-82

[15] Demiere B, Bongioanni F, Berney J , et al. La douleur iatrogène d'origine chirurgicale. *Doul Analg* 1989 ; 2 : 35-43

[16] Devellis BM Depression in rheumatological diseases. *Baillière's Clin Rheumatol* 1993 ; 7 : 241-257

[17] Devellis R, Holt K, Renner B , et al. The relationship of social comparison to rheumatoïd arthritis symptoms and affect. *Basic Appl Soc Psychol* 1990 ; 11 : 1-18

[18] Eschalier A. Douleur, les médicaments d'aujourd'hui et de demain. *Rev Palais Decouverte 242 :* 1996 ; 13-24

[19] Ferragut E, Caïn J, Chevalier F, Danan M, Decourt P, Dufour J et al. La dimension de la souffrance chez le malade douloureux chronique. Paris : Masson, 1996

[20] Hawley D, Wolfe F Depression in rheumatic diseases. *J Rheumatol* 1993 ; 20 : 2025-2031

[21] Herisson C, Touchon J Fibrosite et perturbations du sommeil. *Rhumatologie* 1989 ; 41 : 147-151

[22] Hudson JI , et al. Comorbidity of fibromyalgia with medical and psychiatric disorders. *Am J Med* 1992 ; 92 : 363-367

[23] Hudson JI, Pope HG The concept of affective spectrum disorder : relationship to fibromyalgia and other syndromes of chronic fatigue and chronic muscle pain. *Baillière's Clin Rheumatol* 1994 ; 8 : 839-856

[24] Israel L. L'hystérique, le sexe et le médecin. Paris : Masson, 1983

[25] Katon W, Sullivan MD. Depression and chronic medical illness. *J Clin Psychiatry* 1990 ; 3-14

[26] Kerns RD, Jacob MC Psychological aspects of back pain. *Bailliere's Clin Rheumatol* 1993 ; 7 : 337-356

[27] Klerman GL, Weissman MW The course, morbidité, and cost of depression. *Arch Gen Psychiatry* 1992 ; 49 : 832-834

[28] Kwoh CK, O'Connor GT, Regan-Smith MG, Olmstead EM, Brown LA, Burnett JB , et al. Concordance between clinician and patient assessment of physical and mental hearth

status. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 1031-1037

[29] Lazarus RS et al. Coping and adaptation. In : Gentry W ed. Handbook of Behavioral medicine. London : Guiford, 1984

[30] Leger D, Voisin C, Conso F Handicaps et incidences socio-économiques dans la pathologie lombaire commune. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Appareil locomoteur, 15-841-A10* Paris Elsevier: 1994; 1-8. **[interref]**

[31] Loo P, Loo H. Le stress permanent. Paris : Masson, 1986

[32] Lorin F. évaluation de la dimension psychologique de la douleur et traitement par chimiothérapie. In : Dimension de la souffrance. Paris : Masson, 1996 : 29-51

[33] Mac Douglas J. Théâtres au corps. Paris : Gallimard, 1989

[34] Magni G, Merskey H Facteurs psychologiques associés à la douleur chronique. *Presse Med* 1989 ; 18 : 770-775

[35] Manus A Le psychiatre et la douleur. *Rev Prat* 1994 ; 44 : 1932

[36] Marechal MC. L'hystérie en rhumatologie (154-160). In : De Sèze S, Ryckewaert A, Khan MF, Guérin C eds. L'actualité rhumatologique. Expansion Scientifique Française, Paris, 1986

[37] Mazeran V. Douleur et psychosomatique. In : la dimension de la souffrance. Paris : Masson, 1996 : 127-145

[38] Merskey H Psychological medicine pain, and musculoskeletal disorders. *Rheum Dis Clin North Am* 1996 ; 22 : 623-637

[39] Morin C. Les constituants du handicap. *Neuropsy* 1996 382-385

[40] Newman S, Fitzpatrick R, Lamb R, Shipley M , et al. Patterns of coping in rheumatoïd arthritis. *Psychol Health* 1990 ; 4 : 187-200

[41] Newman SP, Revenson TA Coping with rheumatoid arthritis. *Bailliere's Clin Rheumatol* 1993 ; 7 : 259-280

[42] Olievenstein C. Le non-dit des émotions. Opus Sciences humaines. Paris : Odile Jacob, 1995

[43] Olsen UT, Golden M, Siberry G, Kiri N, Crum RM, Petri M , et al. Depressive symptoms in SLE. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 2039-2045

[44] Paolaggi JB, Coste J Les facteurs psychologiques et sociaux des lombalgies. *Presse Med* 1990 ; 19 : 1541-1544

[45] Queneau P Troubles psychiques au cours des maladies ostéoarticulaires. In: Encycl Med Chir (Ed.) *Psychiatrie, 37-670-A30* Paris Elsevier: 1985; 1-6. **[interref]**

[46] Revenson TA The role of social support with rheumatic disease. *Bailliere's Clin Rheumatol* 1993 ; 7 : 377-396

[47] Revenson TA, Majerovitz SD , et al. Sponse's support provision to chronically ill patients. *J Soc Person Relation* 1990 ; 7 : 575-586

[48] Ricoeur P La souffrance n'est pas la douleur. *Psychiatr Fr* 1992 ; XXIII : 9-18

[49] Schiaffino A, Revenson TA The role of perceived self-efficacy, perceived control, and causal attributions in adaptation to rheumatoid arthritis. *Person Soc Psychol Bull* 1992 ; 18 : 708-718

[50] Shumaker SA, Hill DR , et al. Gender differences in social support and physical health. *Health Psychol* 1991 ; 10 : 102-111

[51] Stiker HJ. Corps infirmes et sociétés. Paris : Aubier, 1982

[52] Uveges JM, Parker JC Psychological symptom in primary fibromyalgia syndrome. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1279-1283

[53] Violon A. La douleur rebelle. Paris : Desclée de Brouwer, 1992

[54] Wallston KA Psychological control and its impact in the management of rheumatology. *Baillière's Clin Rheumatol* 1993 ; 7 : 281-295

[55] Young LD Psychosocial factors in rheumatoïd arthritis. *J Consult Clin Psychol* 1992 ; 60 : 619-627

[56] Yunus MB, Ahles TA Relationship of clinical features with psychological status in primary fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 15-21

Cet article ne contient pas d'images.

Appareil locomoteur
[15-907-A-10]

Qualité de vie en rhumatologie

Francis Guillemin : Maître de conférences des Universités, praticien hospitalier
Service informatique médicale, épidémiologie et statistiques, unité d'épidémiologie, hôpital Marin,
54035 Nancy cedex France

Résumé

La qualité de vie est un champ nouveau d'appréciation des conséquences de la santé et de la maladie par le patient. De nombreux indicateurs sont proposés et paraissent pertinents pour les pathologies rhumatismales. Leur utilisation nécessite de s'assurer de leur validité et de leur reproductibilité. En recherche thérapeutique, ils ont permis de mettre en évidence de nouveaux aspects et de quantifier le bénéfice et les risques des traitements et des interventions pour les patients. Leur intérêt en pratique de routine mérite d'être étudié. Ils représentent une approche de la santé perçue conforme à l'éthique médicale.

Haut de page

INTRODUCTION

La qualité de vie (QV) représente un champ nouveau d'appréciation de la santé et de ses conséquences. Il se situe en dehors de l'observation des signes et des symptômes et a donné lieu au développement de nouveaux indicateurs. Ils ont de nombreuses applications en rhumatologie.

Déficience, incapacité, handicap et qualité de vie

Le modèle biomédical traditionnel envisage la maladie comme le résultat de causes et de mécanismes déterminant des signes et des symptômes.

Le modèle biophysicosocial envisage la maladie en fonction des lésions organiques qu'elle détermine (déficience), du retentissement sur le fonctionnement de l'individu (incapacité) et des conséquences de ces atteintes dans sa vie sociale (handicap) (modèle ICIDH) [56].

Le modèle situationnel s'intéresse aux relations entre les capacités de la personne et la situation, l'environnement dans lequel il se trouve.

Le modèle de qualité de vie postule que la qualité de vie est par nature mesurée et évaluée par la personne elle-même [42]. Elle est à la fois une conséquence est un facteur influençant chaque composante du modèle ICIDH et de l'environnement.

Haut de page

DÉFINITIONS

La qualité de vie est la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels il vit et en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. C'est un concept très large influencé de manière complexe par la santé physique du sujet, son état psychologique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales ainsi que sa relation aux éléments essentiels de son environnement [57].

La qualité de vie liée à la santé se rapporte aux aspects physiques, psychologiques et sociaux de la qualité de vie influencés par la maladie d'un individu et/ou son traitement.

La qualité de vie est un concept multidimensionnel. Il englobe un certain nombre de capacités à exécuter des activités de la vie quotidienne, à se réjouir de sa vie, de son propre fonctionnement dans la vie de relation physique, sociale et émotionnelle (satisfaction, bien-être). Un aspect fondamental de ces mesures de qualité de vie est leur nature subjective. Par opposition à de nombreuses mesures d'état de santé, c'est le patient qui fournit sa propre appréciation de sa QV.

Les instruments de mesure disponibles apprécient la qualité de vie liée à la santé de différentes façons.

Haut de page

INSTRUMENTS DE MESURE

Typologie

Les instruments de QV sont des autoquestionnaires ou des entretiens structurés dont le choix va essentiellement dépendre des objectifs d'utilisation [35]. On distingue les instruments psychométriques et les instruments économétriques.

Instruments psychométriques

Ils sont construits sous la forme de questionnaires standardisés à réponse fermée, portant sur l'état du moment ou d'une période définie dans le passé récent (8 jours, 4 semaines) :

- les instruments génériques peuvent s'appliquer à des pathologies très différentes, et identifier des atteintes inattendues. Ils permettent de comparer ces pathologies et peuvent aider à la mise en place de politiques de santé [46] ;
- les instruments spécifiques sont orientés plus particulièrement vers une pathologie précise. Ils peuvent être spécifiques d'une maladie (arthrose, polyarthrite rhumatoïde) ou d'un syndrome (lombalgies). Ils détectent mieux des changements faibles, spécifiques de cette pathologie [45] ;
- les instruments de qualité de vie personnalisés sont de développement récent et identifient les priorités de chaque patient. Ils sont vraiment adaptés à chaque individu mais plus complexes à mettre en oeuvre (enquêteur expérimenté).

Instruments économétriques

Ils proposent des scénarios tirés du réel où l'on demande au sujet de faire un choix en fonction du niveau de qualité de vie désiré, compte tenu du risque encouru (bénéfice/risque). Ils reposent sur la théorie de la décision en face d'une situation de risque [52]. Les scénarios proposés au choix du sujet représentent les situations dans lesquelles il est susceptible de se trouver selon l'alternative thérapeutique qu'il choisira (exemple : abstention thérapeutique versus traitement médical versus traitement chirurgical d'une coxarthrose). Selon le risque (probabilité) associé à chaque alternative, le sujet oriente son choix, ce qui définit une « utilité », c'est-à-dire une probabilité située entre 0 (la mort) et 1 (préférence maximale ou santé optimale). Ces probabilités peuvent ensuite servir de pondération pour calculer des années de vie pondérées par la qualité (QALYs : *quality adjusted life years*) selon la formule « utilité × durée de vie restante », extrapolée à partir de l'espérance de vie moyenne de la population de même âge. D'apparence simple, un QALY recouvre donc une réalité assez complexe.

En ce qui concerne l'expression des résultats, on distingue les instruments fournissant un index et ceux produisant un profil. Un index est une valeur unique, prisée des économistes, mais cette valeur peut être identique pour des combinaisons très différentes des dimensions qui composent la qualité de vie. Un profil est un résultat multidimensionnel avec autant de valeurs que de dimensions explorées, plus difficile à appréhender, mais plus fidèle aux aspects complexes de la qualité de vie.

Propriétés de mesure

Classiquement, les propriétés que l'on exige d'un nouvel instrument de mesure sont la sensibilité (capacité de l'instrument à reconnaître les sujets anormaux quand ils sont anormaux) et la spécificité (capacité de l'instrument à reconnaître les sujets normaux quand ils sont normaux) en le comparant à une mesure de référence. Dans le domaine de la qualité de vie, aucune mesure de référence n'est disponible. On utilise d'autres techniques de mesure de la validité issues de la psychométrie et de la sociologie [16].

Validité de contenu

Cette propriété désigne la capacité de l'instrument à mesurer effectivement ce qu'il est censé mesurer. Elle suppose que les items rassemblés explorent de façon complète l'ensemble des aspects d'une dimension donnée, sans redondance entre eux. Elle suppose une description explicite du concept avant sélection des items.

Validité de construit

Il s'agit de la capacité de l'instrument à mesurer de façon séparée les différentes dimensions que l'on a précédemment constituées. Sa vérification fait appel à l'analyse factorielle et à l'étude de la cohérence interne.

Validité convergente

Bien qu'il n'existe pas de mesure de référence de la qualité de vie, il existe des critères dont on attend qu'ils se comportent dans le même sens ou dans la même direction en cas de détérioration ou d'amélioration de la qualité de vie (exemples : signes cliniques, mesures psychiques).

Validité discriminante

à l'inverse, on parlera de validité discriminante ou divergente lorsque la mesure de QV est faiblement corrélée avec une autre mesure reconnue pour être conceptuellement peu liée à la qualité de vie (exemple : taille).

Reproductibilité

La reproductibilité d'un questionnaire est vérifiée lorsqu'un même patient répondant à deux reprises au cours du temps (reproductibilité intrasujet), ou deux patients en état identique (reproductibilité intersujets), fournissent les mêmes valeurs de qualité de vie. La reproductibilité interobservateurs est vérifiée lorsque plusieurs observateurs administrant le même questionnaire chez un même sujet obtiennent le même résultat. Cette dernière ne s'applique pas aux autoquestionnaires.

Sensibilité au changement

C'est la capacité d'un instrument à détecter une modification de qualité de vie au cours du temps chez un même sujet. Cette propriété est cruciale pour l'évaluation des activités thérapeutiques. Elle suppose que l'instrument ait une bonne reproductibilité et donc une faible erreur de mesure.

Adaptation au contexte culturel français

Le concept de qualité de vie et son expression peuvent être fortement dépendants du contexte culturel. La plupart des instruments ont été élaborés par des équipes de culture anglo-saxonne, très rarement en français [24]. La simple traduction d'un questionnaire peut s'avérer tout à fait inadéquate et un véritable processus d'adaptation est donc nécessaire. Des recommandations méthodologiques ont donc été proposées [28] **(tableau I)** pour maintenir une équivalence entre cultures. Un certain nombre de questionnaires génériques (Nottingham Health Profile (NHP), Short-Form 36 (SF-36), Sickness Impact Profile (SIP), DUKE Health Profile (DUKE)) ou spécifiques (Health Assessment Questionnaire (HAQ), Roland Scale, Arthritis Impact Measurement Scales 2 (AIMS2)) de la pathologie locomotrice ont été adaptés puis validés en français.

Choix des instruments de mesure

Le choix d'un instrument doit être effectué parmi un nombre important et croissant d'instruments de mesure de QV disponibles [5]. Il repose sur l'analyse du contenu, à travers un examen attentif des items et des concepts censés être explorés, des objectifs d'utilisation, et de la connaissance de sa validité.

D'une façon générale, les auteurs qui ont comparé les instruments génériques et spécifiques s'accordent à conclure à l'intérêt des mesures génériques pour couvrir un champ plus vaste de la qualité de vie, mais à la supériorité des mesures spécifiques en termes de sensibilité au changement. Ainsi, il est recommandé d'associer un instrument générique et un instrument spécifique [35].

à cette conclusion, une exception pour la mesure des capacités fonctionnelles perçue par le sujet (c'est-à-dire la dimension physique de la qualité de vie), puisque le Groningen Activity Restriction Scale (GARS), conçu pour mesurer l'incapacité fonctionnelle de façon générique chez les personnes âgées, s'avère plus sensible au changement que le HAQ, un instrument pourtant très répandu dans les études de polyarthrite rhumatoïde [20].

Une liste des instruments susceptibles d'être utiles en rhumatologie figure au **tableau II**.

Haut de page

APPLICATIONS EN PATHOLOGIE DE L'APPAREIL LOCOMOTEUR

Les rhumatologues ont manifesté très tôt un intérêt pour ces nouveaux indicateurs, comme le montre une revue non exhaustive de leurs applications dans le domaine de la rhumatologie où les pathologies les plus fréquentes sont d'importantes causes de morbidité chronique [49].

Dans l'arthrose, l'étude de l'histoire naturelle de la maladie (SIP, AIMS2) montre une altération sévère de la QV, moins sévère (HAQ) que dans la polyarthrite rhumatoïde [49]. Le Western Ontario and MacMaster Universities Index (WOMAC) qui explore la douleur, la raideur et la fonction physique retrouve une détérioration de 50 % chez des sujets symptomatiques sous anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) [4].

Dans le domaine thérapeutique, l'efficacité des AINS sur l'amélioration de la QV retrouvée avec plusieurs instruments a été quantifiée, de l'ordre de 50 % avec le WOMAC, 20 % avec le HAQ et de 15 % avec l'AIMS. Un soutien téléphonique régulier améliore les composantes Physique et Douleur de l'AIMS à 9 mois [51].

Le remplacement prothétique améliore la QV dans la plupart des dimensions du NHP (douleur, sommeil et isolement social), et l'arthroplastie a un impact très significatif sur la santé perçue des patients qui revient au niveau de celle de sujets en bonne santé. Une amélioration très nette de la douleur, de la mobilité et des réactions émotionnelles, de même qu'une réduction de l'anxiété et de la dépression est également rapportée après remplacement prothétique de genou [22], de façon précoce (3 mois) après arthroplastie pour fracture de hanche [38]. Nilson a étudié les conséquences du descellement prothétique montrant ainsi une légère supériorité de ces mesures de santé perceptuelle par rapport aux mesures cliniques pour déceler les conséquences de la douleur [43].

Cleary a comparé, à partir d'échantillons hospitaliers, le retentissement de différents types de chirurgie sur la qualité de vie des patients [13] : remplacement prothétique de hanche, prostatectomie transurétrale, cholecystectomie et pontage coronarien. Il a souligné l'importance de tenir compte de la comorbidité (pathologies associées) et a montré une bonne corrélation entre les différentes dimensions, d'une part, et l'impression des patients, d'autre part. Parmi les différentes chirurgies, ce sont les patients qui bénéficient d'une prothèse totale de hanche qui ressentent la plus forte amélioration.

Enfin, O'Boyle utilisant de façon comparative le Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL), instrument de mesure personnalisé, et l'AIMS, a montré une bonne concordance de ces instruments et la plus grande précision de l'instrument de mesure personnalisé, où le patient détermine le domaine dans lequel il attend un changement [44].

Le **tableau III** fournit des éléments permettant l'interprétation des scores de qualité de vie en comparant deux cohortes de patients atteints de coxarthrose ou de gonarthrose vus au stade médical de soins ambulatoire d'une part, et au stade chirurgical de prothèse

totale en préopératoire immédiat d'autre part.

Avec une prévalence cumulée de près 80 % sur la vie entière, les lombalgies ont un impact considérable. Le questionnaire d'Oswestry a permis d'identifier les facteurs pronostiques de l'échec du retour au travail [48]. Le SIP, validé pour cette pathologie s'avère peu sensible au changement, en particulier lors de participation à des écoles du dos, à un traitement antidépresseur, à des stimulations transcutanées [19], à des injections intra-articulaires postérieures de corticoïdes [10]. Le questionnaire de Roland et Morris semble plus sensible au changement, notamment pour apprécier le bénéfice d'un programme de rééducation. Les scores de Waddell, de Roland [18] et de DUKE ont été améliorés après crénothérapie de façon significative par rapport à un groupe témoin [14] dans les dimensions, physique, douleur et psychologique.

La comparaison des lombalgiques avec les polyarthrites rhumatoïdes par le HAQ et l'AIMS a montré une perception beaucoup plus importante de la douleur chez les premiers (indice douleur/incapacité plus élevé) [36].

Malgré sa fréquence croissante, l'ostéoporose (prévalence de l'ordre de 15 à 20 % au-delà de 50 ans) a suscité encore peu de travaux sur la qualité de vie. Trois études utilisant des instruments génériques ont surtout mis en évidence des conséquences physiques sur la douleur, moins dans le domaine psychique ou psychosocial. Peu d'outils spécifiques sont disponibles [15].

La fréquence des syndromes abarticulaires ne s'est pas encore traduite par une mesure réelle de leurs conséquence en termes de qualité de vie. Le défaut d'une taxonomie claire de ces affections, et l'absence d'instrument spécifique en sont l'explication.

La polyarthrite rhumatoïde (PR), avec une prévalence de l'ordre de 0.5 à 0.8 % en Europe, a suscité beaucoup d'intérêt, en particulier avec la mise au point dès 1980 du HAQ, mesure d'incapacité fonctionnelle et du AIMS, explorant le domaine beaucoup plus vaste de la qualité de vie liée à la santé. Les déterminants de l'incapacité mesurée par le HAQ sont plutôt les poussées inflammatoires dans la PR précoce, et les destructions articulaires dans la PR ancienne [30]. Un mauvais score de HAQ ou de AIMS est facteur pronostique de mortalité [25]. Dans le champ thérapeutique, l'efficacité de traitements de fond comme la ciclosporine, le méthotrexate ou des sels d'or par voie orale a été montrée sur la QV.

Une étude coût-bénéfice a montré que la corticothérapie à la dose de 15 mg/jour est préférée de façon concordante par patients et médecins dans une analyse explicite des bénéfices et risques liés aux diverses modalités de traitements proposées [23].

La QV dans la spondylarthrite ankylosante et les spondylarthropathies a été encore peu étudiée. On sait que l'incapacité fonctionnelle est plus élevée chez les sujets ayant un début précoce, de sexe masculin, un travail non sédentaire, ou touchant une pension d'invalidité [31]. Deux autres indices fonctionnels [21] ont été mis au point. La mesure de QV proprement dite a été possible après une adaptation de l'EMIR (échelle de mesure de l'impact de la polyarthrite rhumatoïde) pour la spondylarthrite ankylosante, montrant la relation avec les conditions météorologiques [34].

Parmi les maladies rares mais graves, le lupus a fait l'objet de plusieurs études menées essentiellement avec l'AIMS, le HAQ, le SIP et le QOL Scale. L'étude de la valeur prédictive de la qualité de vie a mis en évidence l'importance de la détérioration des composantes physique et sociale sur les coûts de la maladie [12].

Dans le champ de la rhumatologie pédiatrique, la mesure de QV pose des problèmes particuliers, soit de mesure chez les jeunes enfants qui ne peuvent répondre eux-mêmes et où la réponse des parents ou des proches représente un filtre, soit de champ exploré chez les plus grands où toutes les dimensions ne peuvent être aussi aisément explorées. Le ChildHAQ est une adaptation du HAQ dont la validité semble établie dans plusieurs populations [2].

Haut de page

AVANTAGES ET INCONVÉNIENTS

La mesure de sa QV par le patient est pertinente et conforme au souci de l'éthique. Plusieurs études ont montré la discordance qu'il y avait entre l'appréciation de la QV par les médecins et les patients [50]. Ils sont un additif utile à la batterie des mesures cliniques pour mesurer le point du vue du patient.

Il y a toutefois des variations individuelles importantes qui ne sont pas prises en compte par un instrument standard [4]. Enfin leur utilisation dans une approche économique est critiquée car elle peut poser des problèmes éthiques en défaveur des sujets pauvres, très malades, ou âgés.

Une limite importante reste dans la définition du concept qui n'est pas toujours retrouvée de façon très satisfaisante dans les instruments proposés, donnant l'impression que le terme de qualité de vie est parfois utilisé abusivement.

Une autre limite à l'utilisation et à la généralisation de ces outils en France est une relative réticence à l'utilisation de questionnaires. Outre le fait que ceux-ci ne s'adressent qu'à des patients capables de lire le français, ils ont été conçus dans une culture où l'utilisation de questionnaires est probablement plus répandue. Toutefois, on constate qu'ils contribuent à améliorer la relation médecin-malade en formalisant l'intérêt que l'on porte aux conséquences de la maladie dans la vie quotidienne.

Haut de page

PERSPECTIVES DE RECHERCHE ET D'UTILISATION

Perspectives de la recherche

La place de ces mesures est bien identifiée en recherche thérapeutique. Particulièrement pertinentes en rhumatologie lors des essais pragmatiques, les études de QV ne s'interprètent que si l'efficacité en a été démontrée auparavant par des essais explicatifs [3]. Certains aspects réglementaires, en particulier auprès de la Commission de la transparence en France (ou de la Food and Drug Administration aux Etats-Unis), sont une incitation pour une évaluation des médicaments où ces critères pourraient trouver leur place.

Le développement d'instruments de mesure personnalisés est extrêmement récent et leur potentiel est loin d'être complètement exploré. En pratique, leur utilisation se heurte à des contraintes lourdes (enquêteur avec formation préalable). Ils représentent une catégorie d'instruments d'avenir pour l'aide à la décision médicale.

Dans le domaine descriptif, des valeurs de référence de la qualité de vie en population générale devront être établies, la connaissance de l'évolution naturelle et la qualité de vie au cours des maladies rhumatismales chroniques doivent être précisées.

Dans le domaine prédictif, peu d'études se sont intéressées aux facteurs qui déterminent une bonne ou une moins bonne qualité de vie. La connaissance de facteurs pronostiques permettrait d'améliorer les stratégies thérapeutiques par une meilleure adaptation des indications en pathologie locomotrice.

Dans le domaine de l'évaluation, les instruments de qualité de vie représentent des outils complémentaires indispensables pour l'évaluation des traitements, notamment dans le cadre des essais thérapeutiques pragmatiques. Devant des résultats cliniques objectifs équivalents, ils peuvent devenir déterminants pour optimiser les choix thérapeutiques.

Utilisation en pratique

En pratique de rhumatologie, la question de l'utilité en routine de ces instruments de mesure, et en particulier pour une utilisation et un suivi individuels de patients n'est pas résolue [41]. Les limites des propriétés métriques des instruments, la difficulté à calculer puis interpréter les scores, les difficultés conceptuelles, une certaine réticence des cliniciens, qui voient là l'intrusion de procédures dans le temps limité qu'impose la pratique, même lorsqu'il s'agit d'autoquestionnaires, sont autant de raisons. Toutefois, l'intérêt des patients qui ont la possibilité d'exprimer leur propre perspective de façon formalisée, le peu de surcharge pour le clinicien en pratique, et le bénéfice retiré pour l'amélioration de la relation médecin-malade souvent rapporté devraient permettre de progresser. Le bénéfice réel pour la prise en charge du patient reste encore à démontrer.

Haut de page

CONCLUSION

Le concept de santé subjective et de qualité de vie liée à la santé est particulièrement attractif. Il s'agit en effet de prendre en compte, de formaliser et de quantifier la perception de santé du patient. Une des solutions pour faciliter la généralisation de ces indicateurs est la création d'instruments courts dont l'administration ne devrait pas dépasser 5 à 10 minutes.

Dans un avenir proche, les indicateurs de qualité de vie pourraient être utilisés au même titre que les critères cliniques ou radiographiques.

Références

[1] Anderson JJ, Firschein HE, Meenan RF Sensitivity of a health status measure to short-term clinical changes in arthritis. *Arthritis Rheum* 1989 ; 32 : 844-850

[2] Anderson-Gare B, Fasth A, Wiklund I Measurement of functional status in juvenile arthritis : evaluation of a Swedish version of the child health assessment questionnaire. *Clin Exp Rheumatol* 1993 ; 11 : 569-576

[3] Avouac B Utilisation des measures de qualité de vie dans l'évaluation médicale et économique des médicaments. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 13S-17S

[4] Bellamy N, Kean WF, Buchanan WW, Gerecz-Simon E, Campbell J Double-blind randomized controlled trial of sodium meclofenamate (meclomen) and diclofenac sodium (voltaren) : post validation reapplication of the WOMAC osteoarthritis index. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 153-159

[5] Berzon RA, Donnelly MA, Simpson RL, Simeon GP, Tilson HH Bibliography : an update. *Qual Life Res* 1995 ; 4 : 547-569

[6] Bombardier C, Buchbinder R, Tugwell P Efficacy of Cyclosporin A in rheumatoid arthritis : long-term follow-up data and the effect on quality of life. *Scand J Rheumatol* 1992 ; 21 : 29-33

[7] Bombardier C, Ware J, Russell IJ, Larson M, Chalmers A, Read JL Auranofin therapy and quality of life in patients with rheumatoid arthritis. Results of a multicenter trial. *Am J M* 1986 ; 81 : 565-578

[8] Bradley JD, Brandt KD, Katz BP, Kalasinski LA, Ryan I Comparison of an antiinflammatory dose of ibuprofen, an analgesic dose of ibuprofen, and acetaminophen in the treatment of patients with osteoarthritis of the knee. *N Engl J M* 1991 ; 325 : 87-91

[9] Bucquet D, Condon S, Ritchie K The French version of the Nottingham Health Profile : a comparison of item weights with those of the source version. *Soc Sci M* 1990 ; 30 : 829-835

[10] Carette S, Marcoux S, Truchon R, Grondin C, Gagnon J, Allard Y , et al. A controlled trial of steroid injection into facet joints for chronic low back pain. *N Engl J M* 1991 ; 325 : 1002-1007

[11] Chwalow AJ, Lurie A, Bean K, Parent du Chatelet I, Venot A, Dusdser D , et al. A French version of the sickness impact profile (SIP) : stages in the cross cultural validation of a generic quality of life scale. *Fundam Clin Pharmacol* 1992 ; 6 : 319-326

[12] Clarke AE, Esdaile JM, Bloch DA, Lacaille D, Danoff D, Fries J A Canadian study of the total medical costs for patients with systemic lupus erythematosus and the predictors of costs. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 1548-1559

[13] Cleary PD, Greenfield S, McNeil BJ Assessing quality of life after surgery. *Control Clin Trials* 1991 ; 12 : 189S-203S

[14] Constant F, Collin JF, Guillemin F, Boulangé M Effectiveness of spa therapy in chronic low back pain : a randomized clinical trial. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1315-1320

[15] Cook DJ, Gordon H, Guyatt GH, Jonathan D, Adachi D, Clifton J , et al. Quality of life issues in women with vertebral fractures due to osteoporosis. *Arthritis Rheum* 1993 ; 36 : 750-756

[16] Coste J, Fermanian J, Venot A Methodological and statistical problems in the construction of composite measurement scales : a survey of six medical and epidemiological journals. *Stat M* 1995 ; 14 : 331-345

[17] Coste J, Guillemin F, Pouchot J, Fermanian J Methodological approaches to shortening composite measurement scales. *J Clin Epidemiol* 1997 ; 50 : 247-252

[18] Coste J, Le Parc JM, Bergé E, Delecoeuillerie G, Paolaggi JB Validation française d'une échelle d'incapacité fonctionnelle pour l'évaluation des lombalgies (EIFEL). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1993 ; 60 : 335-341

[19] Deyo RA, Walsh NE, Martin DC, Schoenfeld LS, Ramamurthy S A controlled trial of transcutaneous electrical nerve stimulation (TENS) and exercise for low back pain. *N Engl J M* 1990 ; 322 : 1627-1634

[20] Doeglas D, Krol B, Guillemin F, Suurmeijer T, Sanderman R, Smedstad LM , et al. The assessment of functional status in rheumatoid arthritis : a cross-cultural longitudinal comparison of the health assessment questionnaire and the groningen activity restriction scale. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1834-1843

[21] Dougados M, Gueguen A, Nakache JP, Nguyen M, Mery C, Amor B Evaluation of a functional index and an articular index in ankylosing spondylitis. *J Rheumatol* 1988 ; 15 : 302-307

[22] Drewett RF, Minns RJ, Sibly TF Measuring outcome of total knee replacement using quality of life indices. *Ann R Coll Surg Engl* 1992 ; 74 : 286-290

[23] Ferraz MB, Quaresma MR, Goldsmith CH, Bennett K, Atra A Estimation des bénéfices et des risques du traitement de la polyarthrite rhumatoïde par les glucocorticoïdes à l'aide de mesures de préférences. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994 ; 61 : 255-259

[24] Gerin P, Dazord A, Boissel J, Hanauer M, Moleur P, Chauvin F L'évaluation de la qualité de vie dans les essais thérapeutiques. *Thérapie* 1989 ; 44 : 355-364

[25] Ghézail M, Dumont D, Boissier MC, Dreyfus P Qualité de vie, capacité fonctionnelle et polyarthrite rhumatoïde. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1995 ; 62 : 35S-42S

[26] Gordon G Effects of piroxicamuon quality of life in patients with osteoarthritis. *Consultant* 1988 ; 28 (suppl) : 4-10

[27] Guillemin F. Instruments génériques ou spécifiques de qualité de vie pour les maladies invalidantes chroniques. In : JP Moatti ed. Recherche clinique et qualité de vie. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1996 : 128-135

[28] Guillemin F, Bombardier C, Beaton D Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures : literature review and proposed guidelines. *J Clin Epidemiol* 1993 ; 46 : 1417-1432

[29] Guillemin F, Briançon S, Pourel J Validity and discriminant ability of the health assessment questionnaire functional index in early rheumatoid arthritis. *Disabil Rehabil* 1992 ; 14 : 71-77

[30] Guillemin F, Briançon S, Pourel J Functional disability in rheumatoid arthritis : Two different models in early and established disease. *J Rheumatol* 1992 ; 19 : 366-369

[31] Guillemin F, Briançon S, Pourel J, Gaucher A Long-term disability and prolonged sick leaves as outcome measurements in ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1001-1006

[32] Guillemin F, Coste J, Pouchot J, Ghézail M, Brégeon C, Sany J and the French « Quality of life in rheumatology » group. The AIMS2-SF : a short form of the Arthritis Impact Measurement Scales 2 (AIMS2). *Arthritis Rheum* 1997 ; (in press)

[33] Guillemin F, Paul-Dauphin A, Virion JM, Bouchet C, Briançon S Profil de santé de DUKE : une mesure générique de qualité de vie liée à la santé. *Santé Publique* 1997 ; 9 : 35-44

[34] Guillemin F, Urlacher F, Vançon G, Pourel J. Ankylosing spondylitis specific quality of life instrument adaptation and assessment of environmental factors. *Qual Life Newsletter* 1994 : 4

[35] Guyatt GH, Feeny D, Patrick DL Measuring health-related quality of life. *Ann Intern M* 1993 ; 118 : 622-629

[36] Hawley DJ, Wolfe F Pain, disability and pain/disability relationships in seven rheumatic disorders : a study of 1522 patients. *J Rheumatol* 1991 ; 18 : 1552-1557

[37] Hughes SL, Edelman P, Chang RW, Singer RH, Schuette P The GERI-AIMS. Reliability and validity of the arthritis impact measurement scales adapted for elderly respondents. *Arthritis Rheum* 1991 ; 34 : 856-865

[38] Laupacis A, Bourne R, Rorabeck C The effect of elective total hip replacement on health-related quality of life. *J Bone Joint Surg* 1993 ; 75A : 1619-1625

[39] Leplège A, Mesbah M, Marquis P Analyse préliminaire des propriétés psychométriques de la version française d'un questionnaire international de mesure de qualité de vie : le MOS SF-36 (version 1.1). *Rev Epidémiol Sante Pub* 1995 ; 43 : 371-379

[40] Mattsson E, Broström LA The physical and psychosocial effect of moderate osteoarthrosis of the knee. *Scand J Rehabil M* 1991 ; 23 : 215-218

[41] McHorney CA, Tarlov AR Individual-patient monitoring in clinical practice : are available health status surveys adequate ?. *Qual Life Res* 1995 ; 4 : 293-307

[42] Minaire P Disease, illness and health : theoretical models of the disablement process. *Bull World Health Org* 1992 ; 70 : 373-379

[43] Nilsson LT, Franzén H, Carlsson AS, ännerfält R Early radiographic loosening impairs the function of a total hip replacement. The Nottingham health profile of 49 patients at five years. *J Bone Joint Surg* 1994 ; 76B : 235-238

[44] O'Boyle CA, Mc Gee H, Hickey A, O'Malley K, Joyce CR Individual quality of life in patients undergoing hip replacement. *Lancet* 1992 ; 1 : 1088-1091

[45] Patrick DL, Deyo RA Generic and disease-specific measures in assessing health status and quality of life. *Med Care* 1989 ; 27 : S217-232

[46] Patrick DL, Erickson P. Health status and health policy. Allocating resources to health care. New York : Oxford University Press, 1993

[47] Pouchot J, Guillemin F, Coste J, Brégeon C, Sany J the French « Quality of life in rheumatology » group. Validity, reliability and sensitivity to change of a French version of the arthritis impact measurement scales 2 (AIMS2) in patients with rheumatoid arthritis treated with methotrexate. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 52-60

[48] Rossignol M, Lortie M, Ledoux E Comparison of spinal health indicators in predicting spinal status in a one-year longitudinal study. *Spine* 1993 ; 18 : 54-60

[49] Silman A, Hochberg MC. Epidemiology of rheumatic diseases. Oxford : Oxford University Press, 1993

[50] Slevin ML, Plant H, Lynch D, Drinkwater J, Gregory WM Who should measure quality of life, the doctor or the patient ?. *Br J Cancer* 1988 ; 57 : 109-112

[51] Tugwell P, Bombardier C, Buchanan WW, Goldsmith C, Grace E, Bennett KJ , et al. Methotrexate in rheumatoid arthritis. Impact on quality of life assessed by traditional standard-item and invidualized patient preference health status questionnaire. *Arch Intern M* 1990 ; 150 : 59-62

[52] Von Neuman J, Morgenstern O. Theory of games and economic behavior. New York : Wiley, 1953

[53] Waddell G, Main CJ Objective clinical evaluation of physical impairment in chronic low back pain. *Spine* 1984 ; 9 : 204-208

[54] Weinberger M, Hiner SL, Tierney WM Improving functional status in arthritis : the effect of social support. *Soc Sci M* 1986 ; 23 : 899-904

[55] Wiklund I, Romanus B A comparison of quality of life before and after arthroplasty in patients who had arthrosis of the hip joint. *J Bone Joint Surg* 1991 ; 73A : 765-769

[56] World Health Organization. International classification of impairments, disabilities and handicaps : a manual of classification relating to consequences of disease. Geneva : World Health Organization, 1980

[57] World Health Organization. WHOQOL study protocol. Geneva : WHO (MNH/PSF/93.9), 1993

[58] Yelin E, Lubeck D, Holman H, Epstein W The impact of rheumatoid arthritis and osteoarthritis : the activities of patients with rheumatoid arthritis and osteoarthritis compared to controls. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 710-714

Cet article ne contient pas d'images.

Tableaux

Tableau I.

Tableau I. – Recommandations m�thodologiques pour l'adaptation culturelle des instruments de qualit� de vie[28].
1. Traduction – Produire plusieurs traductions – Utiliser des traducteurs qualifi�s

2. Contre-traduction
- Produire autant de contre-traductions que de traductions
- Utiliser des traducteurs appropri�s

3. Comit� d'expert
- Comit� multidisciplinaire
- Comparer les versions originale et finale
- Techniques structur�es pour r�soudre les discordances
- Modifier les instructions ou le format, modifier ou rejeter des items
  inappropri�s, g�n�rer de nouveaux items
- S'assurer que la traduction est parfaitement compr�hensible
- V�rifier l'�quivalence transculturelle des versions originale et finale

4. Pr�test
- V�rifier l'�quivalence transculturelle par un pr�test
    - soit par une technique de sonde
    - soit en soumettant les versions source and finale � des sujets bilingues

5. Pond�ration des scores
- Envisager d'adapter les pond�rations au contexte culturel

Tableau II.

Tableau II. - Liste d'instruments de mesure de qualit� de vie utilisables en rhumatologie.

Instruments psychom�triques		Instruments �conom�triques
G�n�riques	Sp�cifiques	
SF-36[39]	Indice fonctionnel de	Euroqol

	Dougados	
Nottingham Health Profile[9]	ASAQ	Category Rating Scale
Duke Health Profile[33]	Score de Waddell	HUI Mark III
Sickness Impact Profile[11]	Roland et Morris[18]	Time trade-off
Quality of Well Being	Oswestry	Standard Gamble
Profil de qualit� de vie subjective[24]	WOMAC	Healthy Years Equivalent
Groningen Activity Restriction Scale[20]	Functional Status Index	SAVE
WHOQOL[57]	MHIQ	Willingness to pay
Quality of Life Scale	HAQ[29]	
	ChildHAQ	
SEIQoL	AIMS2[47], AIMS2-SF[32]	
Patient Elicitation Technique	Fibromyalgia Impact Questionnaire	
Les r�f�rences indiquent les instruments pour lesquels une adaptation fran�aise a �t� publi�e.		

Tableau III. - Comparaison de scores de qualit� de vie aux stades m�dical et chirurgical de

l'arthrose des membres inf�rieurs.

	Coxarthrose		Gonarthrose	
Stade	M�dical n = 65	Chirurgical n = 160	M�dical n = 170	Chirurgical n = 73
�ge (ann�es)	65,1	62,3	66,7	68,0
Questionnaire EMIR Composantes				
Physique	1,4	4,1	1,7	4,3
Psychologique	3,1	4,1	3,3	4,5
Sympt�mes	4,6	6,6	5,1	7,2
Relations sociales	4,9	3,8	4,4	4,1
Travail	2,7	5,1	2,8	5,7

EMIR : �chelle de mesure de l'impact de la polyarthrite rhumato�de. Adaptation fran�aise du questionnaire AIMS2 (Arthritis impact measurement scales 2)[47].
Interpr�tation des scores : 0 = qualit� de vie optimale ; 10 = pire qualit� de vie.

Responsabilité liée à l'exercice médical en pathologie ostéo-articulaire

H. Coudane, F. Claudot, P. Bernard

La notion de responsabilité médicale a été profondément modifiée ces dernières années : les décisions jurisprudentielles de la Cour de cassation et du Conseil d'Etat ont généré, dans l'exercice médical, libéral ou public, des inquiétudes et parfois des angoisses. La loi du 4 mars 2002, relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé, a entraîné de nouvelles attitudes comportementales dans l'exercice professionnel médical : l'information préthérapeutique, l'indemnisation particulière des infections nosocomiales, l'application du principe de précaution en sont les principaux éléments qui doivent être désormais intégrés dans l'exercice professionnel. Cette évolution sociale et juridique impose au praticien la connaissance de procédures auxquelles sa formation ne l'a pas forcément préparé. Ces éléments – même si on peut le regretter – sont des facteurs à intégrer désormais dans l'exercice de la médecine, quel que soit le mode de celui-ci : public, privé, interventions programmées ou urgences. Toutefois, certains praticiens, au premier rang desquels les chirurgiens orthopédistes, sont particulièrement exposés aux litiges médico-légaux.

Mots clés : Responsabilité médicale ; Médecine légale ; Infection nosocomiale ; Information du patient

Plan

Introduction

Trouvant leurs règles d'exercices dans des principes religieux ou mythiques, les médecins, héritiers des « chamans », furent exempts de toutes responsabilités dans l'exercice de leur Art. Cependant, le principe de responsabilité médicale reste ancien : on en retrouve des traces réglementaires en 2394 avant notre ère dans le Code d'Hammourabi qui prévoyait des peines applicables aux médecins ou chirurgiens qui avaient blessé ou tué un homme libre ou un esclave. Ce n'est pourtant qu'en 1835 que la Cour de cassation a, pour la première fois, engagé la responsabilité d'un praticien. Actuellement, la revendication d'un droit à la santé, la proclamation des droits des patients, l'évolution des techniques scientifiques et médicales ont multiplié le contentieux de la responsabilité médicale dont les règles ont été modifiées par de récentes dispositions législatives, réglementaires et jurisprudentielles.

On distingue trois régimes de responsabilités complémentaires qui se définissent selon leur objet :

- la responsabilité civile ou administrative, dont l'objet est l'indemnisation de la victime par le responsable ;
- la responsabilité pénale, qui vise à prononcer une sanction à l'encontre de l'auteur de faits reconnu coupable d'une infraction ;
- la responsabilité disciplinaire, qui se prononce sur l'aspect professionnel des fautes commises par le médecin.

Concernant les responsabilités civiles et administratives, la relation juridique entre le praticien et le patient dépend du mode d'exercice professionnel. En pratique libérale (c'est-à-dire dans l'exercice privé), elle relève du droit privé : les juridictions compétentes sont celles du droit civil (tribunaux d'instance, tribunaux de grande instance, chambres civiles des cours d'appel, chambre civile de la Cour de cassation) ; dans l'exercice public (acte médical réalisé par des praticiens relevant de la fonction publique hospitalière), elle relève du droit administratif : les juridictions compétentes sont les tribunaux administratifs, les cours administratives d'appel, le Conseil d'État.

■ Responsabilité civile

Généralités

Droit commun

En 1834, l'Académie de Médecine, discutant du projet de loi relatif à l'exercice de la médecine, proposait de ne pas appliquer aux médecins les articles 1382 et 1383 du Code civil (responsabilité délictuelle), estimant que ces derniers « ne sont pas responsables des erreurs qu'ils peuvent commettre de bonne foi ». On considérait effectivement que la responsabilité d'un médecin ne pouvait être retenue lorsque celui-ci avait agi conformément aux données de la science.

À cette responsabilité civile délictuelle fondée sur une faute constituée par la violation des articles 1382 ou 1383 du Code civil s'est substituée, en 1936, une responsabilité du médecin de nature contractuelle telle que l'a défini l'arrêt de la 1re chambre civile de la Cour de cassation dans son arrêt du 20 mai 1936, dit arrêt Mercier, qui précise qu' « il se forme entre le médecin et son client un véritable contrat pour le praticien, l'engagement, sinon, bien évidemment, de guérir le malade, du moins de lui donner des soins, non pas quelconques, mais consciencieux, attentifs et, réserve faite de circonstances exceptionnelles, conformes aux données acquises de la science. La violation, même involontaire, de cette obligation contractuelle est sanctionnée par une responsabilité de même nature, également contractuelle ».

Au fil du temps, l'évolution des techniques scientifiques et médicales et les revendications des droits des patients ont multiplié le contentieux de la responsabilité médicale. Le principe de responsabilité fondé sur la faute et les difficultés d'établir la preuve de cette faute montrait ses limites lorsqu'il s'agissait de réparer des dommages consécutifs aux transfusions sanguines ou traitements aux hormones de croissance. Afin de faciliter la tâche des victimes et de les indemniser, même en l'absence de preuve d'une faute, voire d'une faute, diverses théories ont été proposées, allant de la proposition de suppression du régime de responsabilité pour faute au maintien du système traditionnel, complété par un système d'indemnisation légal.

Loi du 4 mars 2002

La loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé est venue réformer le droit de la responsabilité médicale en instaurant un système distinguant ce qui relève de la responsabilité médicale et de l'assurance et ce qui relève de la solidarité nationale. Elle instaure par ailleurs une unification des règles de prescription en matière de responsabilité médicale et dispose que les actions tendant à mettre en cause la responsabilité des professionnels de santé ou des établissements de santé publics ou privés à l'occasion des actes de diagnostic, de prévention ou de soins se prescrivent par 10 ans à compter de la consolidation du dommage (art. L. 1142-28 du Code de la santé publique [CSP]). Ce délai de prescription décennale se substitue donc au délai de prescription trentenaire (responsabilité contractuelle) et décennale (responsabilité délictuelle) en matière de responsabilité civile, et quadriennale en matière de responsabilité administrative (responsabilité des établissements publics de santé).

Si elle unifie les délais de prescription de mise en cause de la responsabilité, la loi du 4 mars 2002 maintient la dualité de compétence juridictionnelle (juridiction judiciaire civile ou juridiction administrative), ainsi que les conditions de responsabilité des professionnels liées à leur statut (les salariés du secteur public ne répondent personnellement des dommages causés aux patients qu'en cas de faute personnelle détachable du service tandis que les médecins salariés du secteur privé ou du secteur libéral répondent personnellement de leurs fautes – il existe cependant des incertitudes sur ce point).

Nouveau régime de responsabilité médicale

La loi n° 2002-303 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé est venue modifier le régime de la responsabilité médicale et a instauré un système fondé sur des textes spécifiques. La responsabilité médicale est désormais détachée de la nature juridique des relations entre le médecin et son patient. Les articles L. 1142-1 et suivants du CSP précisent ainsi que la responsabilité médicale ne concerne que les « conséquences dommageables d'actes de prévention, de diagnostic et de soins ». Les dommages causés à l'occasion de tels actes (comme par exemple la chute d'un patient dans un cabinet médical) relèvent quant à eux de la responsabilité de droit commun.

Fondement de la responsabilité médicale

Principe de la responsabilité pour faute

Le fondement de la responsabilité médicale est la faute : un médecin n'est tenu de réparer le préjudice subi par son patient que si celui-ci apporte la preuve que son dommage est la conséquence d'une faute commise à son encontre. La jurisprudence considérait que faire peser la charge de la preuve sur la victime se révélait souvent préjudiciable pour elle, et la privait d'indemnisation lorsqu'elle ne pouvait apporter la preuve d'une faute. Pour améliorer le sort des victimes, elle a donc créé des présomptions de faute, voire des cas de responsabilités sans faute à la charge des médecins. La loi du 4 mars 2002 sur le droit des malades a mis fin à cette dérive en restaurant le principe de la responsabilité pour faute, sous réserve des cas où le dommage du patient est dû au fait d'autrui, ou à un produit de santé. Ainsi, l'article L. 1142-1 du CSP dispose que « Hors les cas où leur responsabilité est encourue en raison d'un défaut d'un produit de santé, les professionnels de santé (...) ne sont responsables des conséquences dommageables d'actes de prévention, de diagnostic ou de soins qu'en cas de faute ».

Caractère de la faute

La loi ne précise cependant ni la nature de la faute, ni les conditions de preuve. En l'absence de précision, il faut donc s'en tenir aux règles traditionnelles de la faute. Elle est donc caractérisée par un fait originaire (soit positif comme une action fautive, soit négatif comme une abstention), et un élément illicite (comme la violation d'un texte ou d'un devoir professionnel).

À la fin du XIXe siècle, la responsabilité du médecin était subordonnée à l'existence d'une faute lourde (Cour d'appel Paris, 4 mars 1898). L'évolution de la jurisprudence fait que, lors de la deuxième moitié du XXe siècle, aucun caractère de gravité n'est exigé : « toute faute du médecin engage sa responsabilité en vertu de l'article 1147 du Code civil », y compris pour faute simple (première chambre civile de la Cour de cassation [Cass. 1re civ.], 30 octobre 1963). La loi du 4 mars 2002 ne donne aucune précision relative au caractère de gravité de la faute. Il est donc généralement admis qu'une faute simple suffit à engager la responsabilité d'un médecin.

Obligation de moyens, obligation de résultat, obligation de sécurité

Obligation de moyens

Dans le cadre de la responsabilité civile, l'arrêt Mercier du 15 mai 1936, qui instaurait une responsabilité contractuelle,

était empreint d'un souci de protection de la victime en lui permettant de bénéficier de la prescription trentenaire inhérente au contrat et permettait à celle-ci de ne pas se voir opposer la prescription décennale inhérente à la responsabilité délictuelle. Cet arrêt venait également préciser un contenu réaliste de l'obligation du médecin. Il précise effectivement que le contrat qui se noue entre le médecin et le malade ne comporte pas l'engagement « de guérir le malade », mais « du moins de lui donner des soins consciencieux, attentifs et, réserve faite des circonstances exceptionnelles, conformes aux données acquises de la science ». Ce qui impose donc une double obligation au médecin qui doit, non seulement apporter des soins consciencieux et attentifs, mais également des soins conformes aux données acquises de la science qui se caractérisent par une obligation générale de prudence et diligence ou obligation de moyens.

Cette affirmation permet dès lors de classer l'obligation des médecins dans les obligations de moyens en opposition aux obligations de résultat, distinction fondée sur le critère de l'aléa.

Le débiteur d'une obligation de moyens (c'est-à-dire le médecin) est tenu de mettre tout en œuvre, dans la mesure du possible, pour guérir le patient qui le désire. Il en résulte que le médecin n'est pas tenu à l'obligation de guérir le patient, compte tenu du fait que l'aléa est intrinsèque à l'acte médical et que les éléments de la guérison ne dépendent pas de lui. Chaque malade possède en effet ses propres réactions, ses propres comportements, sa propre constitution biologique, physiologique, anatomique..., conditionnant les résultats d'un traitement ou d'une intervention.

La responsabilité médicale fondée sur une obligation de moyens oblige cependant le patient à démontrer qu'une faute commise par le médecin est à l'origine de son préjudice. Afin d'obvier aux difficultés de preuves, un courant jurisprudentiel a donc tenté de faire peser sur les médecins une obligation de sécurité qui aurait permis d'indemniser des accidents inexpliqués, non fautifs, pouvant s'attacher à la notion d'aléa thérapeutique. Bien que réaffirmant le principe d'une obligation de moyens, plusieurs arrêts ont donc condamné des médecins en l'absence d'actes fautifs, précisant « que le dommage dont se plaint le patient résulte des suites inadéquates de l'acte médical effectué, et qu'il est sans rapport avec l'état initial du patient ou l'évolution prévisible de cet état. Lorsque l'exécution d'un acte médical est la cause directe du dommage, sans rapport avec l'état initial du patient, comme avec l'évolution prévisible de celui-ci, le fait même non fautif du médecin engage sa responsabilité » (Cour d'appel [CA] Aix-en-Provence, 18 octobre 2000) ou encore « qu'un chirurgien doit réparer le dommage causé à son patient par un acte chirurgical nécessaire au traitement, même en l'absence de faute, lorsque le dommage est sans rapport avec l'état antérieur ni avec l'évolution prévisible de la maladie » (CA Lyon 4 septembre 2003). Il a même été admis qu'une indemnisation soit accordée alors que l'expertise judiciaire n'a mis en évidence aucune faute ou maladresse du médecin et que l'examen a été conforme aux données acquises de la science (CA Colmar, 21 novembre 2003).

D'autres arrêts ont refusé cette prise en charge de l'aléa thérapeutique, en précisant « qu'admettre la responsabilité sans faute dans le domaine médical aboutirait à considérer qu'un médecin pourrait être tenu, non de son propre fait, mais du fait de l'évolution néfaste de l'état de santé du patient » (CA Toulouse, 3 mars 1999).

La prise en charge de l'aléa thérapeutique a par la suite été définitivement condamnée par une jurisprudence de la Cour de cassation du 8 novembre 2000 au motif qu'elle constituait une violation des articles 1135 et 1147 du Code civil : « la réparation des conséquences de l'aléa thérapeutique n'entre pas dans le champ des obligations dont un médecin est contractuellement tenu à l'égard de son patient. (...). Ayant constaté la réalisation en dehors de toute faute du praticien d'un risque accidentel inhérent à l'acte médical et qui ne pouvait être maîtrisé, la Cour d'appel a violé les textes susvisés ».

L'indemnisation de l'aléa thérapeutique a donc disparu de la jurisprudence, substitué par la consécration de la responsabilité sans faute et l'instauration d'un système d'indemnisation sans faute fondé sur la solidarité, tel que défini par l'article L. 1142-1, II, Al. 1er du CSP.

Obligation de résultat

Le débiteur d'une obligation de résultat est tenu d'atteindre un résultat. Il peut donc être déclaré responsable dès l'instant où la non-réalisation du résultat est promise. Conscient des limites de la science médicale, et des difficultés, voire de l'impossibilité d'atteindre le résultat escompté, le juge ne pouvait raisonnablement pas mettre une obligation de résultat à la charge du médecin. Cependant, dans certains domaines, l'obligation de moyens a cédé le pas à l'obligation de résultat.

Par exception à l'obligation de moyens, la jurisprudence fait peser sur le médecin une obligation de résultat fondée sur l'article 1147 du Code civil à propos d'actes médicaux dépourvus d'aléa. Il s'agit, par exemple, d'examens de laboratoires courants et simples, en principe dépourvus d'aléa (CA Toulouse, 14 décembre 1959), d'infections consécutives à des injections (Cas. civ. 1re 28 février 1984 ; Cas. civ. 1re 29 novembre 1989). Cette obligation de résultat constitue une présomption de faute et le débiteur de cette obligation (le médecin) ne peut en principe s'exonérer que par la preuve d'une absence de faute.

La loi du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé devrait normalement écarter cette jurisprudence favorable à l'obligation de résultat ou sécurité-résultat par l'établissement d'un régime de responsabilité pour faute et l'admission d'une indemnisation sans faute. Elle n'exclut cependant pas la responsabilité du professionnel si le dommage survient avec une faute ou un produit, et ce, en dehors de tout contexte fautif.

Prothèses, produits, matériels et instruments, chirurgie esthétique

Double obligation de moyens et de résultat : la pose de prothèse

Définie comme un dispositif médical, la prothèse visant à remplacer une articulation est l'une des interventions les plus réalisées en France. La prothèse est traditionnellement soumise à une double obligation de moyens et de résultat en raison du caractère double de l'intervention :

- l'acte de pose (indication, prescription, pose, surveillance ...) est soumis à une obligation de moyens en raison de son caractère aléatoire (réaction du patient) ;
- la fabrication de la prothèse, acte purement mécanique et normalement dépourvu d'aléa, fait peser sur le fabricant une obligation de résultat (Cas. 1re civ. 15 novembre 1972), le juge affirmant qu'une prothèse doit être sans défauts (Cas. 1re civ. 29 octobre 1985, Arrêt Bismuth ; Cas. 1re civ. 12 juin 1990).

Certains arrêts font peser cette double obligation sur le fabricant et sur le médecin, considérant « qu'en matière de prothèse médicale, celui qui la fabrique et le praticien qui pose sont tenus l'un et l'autre à une obligation de résultat qui leur impose de délivrer un matériel apte à rendre le service qu'en attend légitimement le patient » (CA Dijon, 12 avril 1994).

Fourniture de prothèse : vers une obligation de sécurité-résultat

Certaines jurisprudences précisent que le chirurgien qui procède à un acte de fourniture d'un appareil destiné à être positionné dans le corps du malade est tenu à une obligation de sécurité concernant la sécurité de ce malade tenant à la conception de l'appareil ou aux vices du matériel (CA Montpellier 7 décembre 1999). Ce courant doctrinal facilite l'action de la victime dans la production de la preuve, le chirurgien exerçant ensuite les recours éventuels, en appelant notamment le (ou les) fabricant(s) en garantie. Il a cependant été admis

qu'un patient, porteur d'une prothèse de hanche comportant un défaut de fabrication, puisse agir en référé contre les deux sociétés fabricantes condamnées à payer solidairement une provision au patient en réparation du préjudice subi, la prothèse ayant dû être remplacée après sa rupture.

Encore faut-il que le patient puisse prouver qu'il y a bien eu « défaut de fabrication » : ainsi, un malade opéré dans un hôpital public d'une prothèse de hanche présente une fracture d'un composant de cette prothèse et doit être réopéré. La cour administrative de Marseille relève qu'il n'y avait eu ni faute dans la technique de la pose de prothèse, ni faute médicale dans le choix du matériel ; au vu du rapport d'expertise, la cause de la défaillance a été rapportée à des circonstances spécifiques qui relevaient du patient lui-même : la cour administrative d'appel a donc rejeté le recours en responsabilité formé contre le centre hospitalier (cour administrative d'appel [CAA] Marseille, 10 mars 2004).

Produits, matériels et instruments : obligation de sécurité-résultat

La mise à disposition du patient de produits ou de matériels fait peser une obligation de résultat liée à une obligation de sécurité sur le médecin ou sur l'établissement de santé, comme en témoignent deux jurisprudences de la Cour de cassation. Dans la première espèce, l'application d'un produit désinfectant avait généré des brûlures au 1^er^ et 2^e^ degrés sur une patiente, nécessitant le report de l'intervention projetée. Le chirurgien fut exonéré, mais la clinique qui avait fourni le produit employé fut condamnée, la Cour de cassation retenant « que le contrat d'hospitalisation et de soins liant un patient à un établissement de santé privé met à la charge de ce dernier, sans préjudice de son recours en garantie, une obligation de sécurité de résultat en ce qui concerne les produits, tels les médicaments qu'il fournit » (Cas. civ. 1re 7 novembre 2000). Dans la seconde espèce, la patiente, au cours d'un examen radiologique, était tombée de la table d'examen. La CA de Douai l'avait déboutée, estimant que l'accident n'était imputable qu'à sa seule initiative, n'engageant pas la responsabilité de son médecin. La Cour de cassation valide cette appréciation en estimant que « s'il est exact que le contrat formé entre le patient et son médecin met à la charge de ce dernier, sans préjudice de son recours en garantie, une obligation de sécurité de résultat en ce qui concerne les matériels qu'il utilise pour l'exécution d'un acte médical d'investigation ou de soins, encore faut-il que le patient démontre qu'ils sont à l'origine de son dommage » (Cas. civ. 1re 9 novembre 1999).

Chirurgie esthétique

La chirurgie esthétique est un des domaines où « l'obligation de moyens renforcée » (CA Paris 17 février 1994) est « assimilable à une obligation de résultat » (CA Paris 28 septembre 1990). La CA de Paris précise effectivement depuis 1995 que « si, en matière de chirurgie esthétique, l'obligation de moyens demeure la règle, cette obligation doit être interprétée restrictivement alors que le but recherché n'est pas de recouvrer la santé, mais d'apporter une amélioration à un état préexistant jugé non satisfaisant par le patient. » (CA Paris, 23 février et 7 avril 1995).

Responsabilité du fait des choses

Selon l'article 1384 du Code civil, « on est responsable, non seulement du dommage que l'on cause par son propre fait, mais encore de celui qui est causé par le fait des personnes dont on doit répondre, ou des choses que l'on a sous sa garde. En utilisant un produit ou un matériel, le médecin doit donc s'assurer que celui-ci ne risque pas de créer de dommage au patient du fait de son mauvais état ou de sa vétusté ». Dans le contexte actuel de responsabilité, les tribunaux utilisent plus volontiers le concept d'obligation de sécurité-résultat.

Responsabilité du fait d'autrui

L'acte médical nécessite parfois l'intervention d'une équipe médicale constituée de différents professionnels de la santé, médecins, chirurgiens, anesthésistes, sages-femmes, infirmières, etc.

Lorsqu'il existe un lien de subordination entre le chef d'équipe et les membres de l'équipe, le chef d'équipe est responsable des fautes des personnes soumises à son autorité qui sont considérées comme ses subordonnées (Cas. civ. 1re, 15 novembre 1955).

En réalité, la question se pose essentiellement en ce qui concerne l'équipe constituée par le chirurgien et l'anesthésiste. Le chirurgien peut-il être tenu comme responsable du fait de l'anesthésiste ? La Cour de cassation a jugé que « le chirurgien, investi de la confiance de la personne sur laquelle il va pratiquer une opération, est tenu, en vertu du contrat qui le lie à cette personne, de faire bénéficier celle-ci, pour l'ensemble des interventions, de soins consciencieux, attentifs et conformes aux données actuelles de la science ; il répond dès lors des fautes que peut commettre le médecin auquel il a recours pour l'anesthésie et qu'il se substitue, en dehors de tout consentement du patient, pour l'accomplissement d'une partie inséparable de son obligation » (Cas. civ. 1re, 18 octobre 1960). Il faut en déduire qu'à défaut de lien contractuel direct entre le patient et les intervenants de l'équipe médicale, le chirurgien est responsable de leur faute.

En revanche, dans le cas d'un lien direct entre le patient et l'anesthésiste, il faut rechercher la responsabilité de l'anesthésiste fautif. Ainsi, si le patient a rencontré l'anesthésiste avant l'opération ou s'il l'a choisi personnellement, il doit rechercher sa responsabilité en cas de dommage. Le chef de l'équipe n'en demeure pas moins tenu à un devoir de surveillance générale. Sa violation peut engager sa responsabilité.

Dans un arrêt du 28 octobre 1997, la Cour de cassation a rappelé que lorsqu'un acte médical implique une équipe, il s'agit d'un travail d'équipe, nonobstant l'indépendance de chacun. Ceci nécessite que chacun donne à l'autre, le cas échéant, les informations nécessaires, sauf à engager sa responsabilité. En l'espèce, un chirurgien avait omis d'informer l'anesthésiste que le globe oculaire du patient était plus allongé en raison d'une grande myopie, ce qui avait une incidence sur le choix de l'aiguille. Le globe oculaire du patient a été perforé par l'aiguille de l'anesthésiste. La responsabilité du chirurgien a été mise en cause.

Concernant le personnel soignant, celui-ci est en principe préposé de l'établissement dans lequel il travaille. En conséquence, c'est ce dernier qui est responsable de sa faute. Si le personnel a agi sous le contrôle direct du médecin ou sous ses ordres, il arrive toutefois que la jurisprudence décide que le médecin est responsable : acte préparatoire à l'anesthésie, acte postopératoire (CAA Nancy, 23 octobre 1996).

Responsabilité liée à la faute technique

La faute médicale s'apprécie in abstracto, par référence au comportement du modèle du bon professionnel de même spécialité. Le comportement du médecin est jugé en fonction de ce que le bon professionnel aurait fait dans les mêmes circonstances de lieu, de temps, de situation.

Faute de diagnostic

Le diagnostic est l'appréciation du médecin sur l'état actuel du patient. Ce jugement contient intrinsèquement une part d'incertitude et d'erreur liée entre autres à l'individualité du patient. L'obligation du praticien en la matière est une obligation de moyens. Depuis 1867 (CA Metz, 21 mai 1867), la jurisprudence distingue l'erreur et la faute de diagnostic. Seule la faute pouvait engager la responsabilité du médecin. Mais, les méthodes scientifiques ayant évolué, la jurisprudence a tendance à considérer que le diagnostic s'en trouve facilité. Tant et si bien que le terme d'erreur est souvent repris par les juridictions pour qualifier une faute.

Ainsi, un médecin urgentiste reçoit une patiente présentant une plaie par bris de verre au poignet. La patiente se plaint d'emblée d'une hypoesthésie des 4e et 5e doigts de sa main. Le médecin urgentiste procède à la suture simple de la plaie du poignet dont l'évolution est d'emblée défavorable : présence d'œdème, rougeur, puis suppuration. Le médecin traitant est amené à retirer prématurément les fils et constate des « décharges électriques » signalées par la patiente. Confiée à un chirurgien orthopédiste, celui-ci constate 21 jours après la prise en charge initiale une section quasi complète du nerf ulnaire. L'expert relève dans son rapport que le diagnostic d'atteinte du nerf ulnaire aurait dû être porté par le médecin urgentiste et ce d'autant que la plaie du poignet siégeait en regard du trajet anatomique du nerf ulnaire au niveau du poignet, c'est-à-dire en regard du canal de Guyon. Les juges de première instance, puis la cour d'appel, devaient retenir la responsabilité du médecin urgentiste.

Erreur fautive lorsque le diagnostic est évident

Lorsque le diagnostic est difficile, mais que tous les moyens n'ont pas été employés, la responsabilité peut être retenue.

Un enfant de 13 ans présente un syndrome fébrile avec présence de douleurs inguinales gauches dès son retour de colonie de vacances ; devant une aggravation de la symptomatologie, ses parents font appel le lendemain à un médecin généraliste qui conclut à un syndrome grippal ; un traitement antipyrétique est prescrit. Le lendemain, l'enfant reste alité toute la journée dans un état fébrile et présente une exacerbation des douleurs de la hanche gauche. Il présente rapidement une impotence fonctionnelle alors que la température dépasse 40°. Ses parents le conduisent au service d'urgences d'un établissement privé où il est examiné, d'une part, par le praticien de garde aux urgences et, d'autre part, par un chirurgien orthopédiste ; ce dernier prescrit des anti-inflammatoires et autorise le retour à domicile de l'enfant. Le lendemain, compte tenu d'une aggravation de la symptomatologie, les parents ramènent leur enfant à la clinique où il est à nouveau examiné par le même chirurgien orthopédiste qui prescrit l'hospitalisation et demande une hémoculture ; ce n'est que 24 heures plus tard que sont réalisés un examen radiographique et une échographie qui conduisent à la réalisation d'une ponction de hanche qui ramène un liquide purulent ; l'enfant est alors mis en traction et une monothérapie antibiotique est prescrite ; ultérieurement, cet enfant est pris en charge dans d'autres établissements ; il présente une destruction progressive de son articulation coxofémorale gauche qui nécessite la pose d'une prothèse de hanche gauche quelques années plus tard. Les parents de l'enfant entament une procédure judiciaire et les expertises relèvent un retard de diagnostic qui engage la responsabilité du chirurgien orthopédiste. L'enfant a en effet présenté une ostéoarthrite de la coxofémorale gauche avec impotence fonctionnelle, fièvre, déclenchement brutal qui étaient des éléments cliniques qui auraient dû faire évoquer le diagnostic selon la formule relevée dans le rapport d'expertise : « douleurs de hanche dans un contexte fébrile chez un enfant = arthrite de hanche jusqu'à preuve du contraire ». Le tribunal de grande instance, puis la cour d'appel, devaient confirmer la responsabilité du chirurgien orthopédiste.

Fautes dans le choix du traitement

Le principe en la matière est normalement celui de la liberté thérapeutique du médecin. On ne peut donc reprocher au praticien d'avoir choisi tel traitement plutôt qu'un autre. Le fait que le traitement choisi soit tombé en désuétude ou a suscité des controverses n'est pas, non plus, en soi fautif. Il devient cependant critiquable s'il méconnaît les données acquises de la science (Cas. civ. 1re, 19 décembre 2000), ou si le médecin recourt à des techniques très controversées dont les effets sont encore insuffisamment connus (Cas. civ. 1re, 1er juillet 1958), ou encore si le médecin utilise des techniques « totalement obsolètes au regard des données acquises de la science » (Cas. civ. 1re, 30 octobre 1995).

Responsabilité liée au défaut d'information

Pourquoi l'obligation d'information ?

L'obligation que tout médecin a d'informer son patient sur sa santé est généralement présentée comme étant de type contractuel, issue de la jurisprudence de la Cour de cassation (arrêt Mercier du 20 mai 1936). Cet arrêt définit, hors le cadre du Code civil, un véritable contrat médical, et énonce un certain nombre d'obligations que le médecin doit satisfaire, dont celle de prodiguer « des soins consciencieux, attentifs, et conformes aux données acquises de la science ». L'information ferait partie intégrante de ces obligations contractuelles, le juge considérant qu'une partie au contrat, le médecin, « sait tout », et que l'autre, le patient, « ne sait rien ». Cette relation contractuelle étant déséquilibrée, les tribunaux y ont obvié en astreignant le médecin à une obligation de conseil, au même titre que celle fournie par le plombier, le notaire ou le garagiste lorsqu'il offre ses prestations.

Si l'on envisage les choses de façon moins consumériste, l'obligation d'information du médecin devient plus « une question de marque de respect à témoigner à une personne », un devoir d'instruction du patient sur sa propre santé. L'éducation ainsi fournie doit lui permettre de comprendre le diagnostic, et de consentir à la thérapeutique proposée, voire de devenir un malade participatif, et non passif. Dans ce cas, le médecin ne satisfait plus aux exigences de l'information parce qu'il vient de signer un contrat avec son patient, mais parce qu'il doit apporter des soins à une personne, et que le corps humain, support de la personne, est traditionnellement protégé par un certain nombre de principes dont celui de l'inviolabilité.

L'inviolabilité du corps humain est consacrée par l'article 16-1 du Code civil, issu de la loi n° 94-653 du 29 juillet 1994, qui dispose que « chacun a droit au respect de son corps. Le corps humain est inviolable (...) ». Il est complété et précisé par un article 16-3 qui dispose qu' « Il ne peut être porté atteinte à l'intégrité du corps humain qu'en cas de nécessité médicale pour la personne ou à titre exceptionnel dans l'intérêt thérapeutique d'autrui. Le consentement de l'intéressé doit être recueilli préalablement hors le cas où son état rend nécessaire une intervention thérapeutique à laquelle il n'est pas à même de consentir ».

Ce dernier article énonce un principe fondamental pour le droit médical.

Théoriquement, toute atteinte à l'intégrité du corps humain est pénalement réprimée. Ainsi, toute personne qui causerait à autrui une blessure, une infirmité ou la mort s'expose à des poursuites pénales. L'acte médical, et a fortiori l'acte chirurgical, est particulièrement concerné par ce principe. Toutefois, les médecins bénéficient d'une sorte de privilège qui leur permet, avec le consentement des patients, d'intervenir sur leurs corps « en cas de nécessité médicale » (ces deux conditions sont cumulatives, hormis les cas où le patient serait dans l'impossibilité d'exprimer sa volonté). Pour satisfaire à l'obligation de recueil du consentement, le médecin doit au préalable éclairer son patient par une information qui approximativement lui explique les raisons de l'intervention qu'il doit subir, et ses conséquences.

Cette obligation d'information est, depuis quelques années, l'objet d'une attention particulière de la part des tribunaux qui en ont précisé les contours par voie jurisprudentielle. Elle a ensuite été consacrée par la loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 relative aux droits des malades et à la qualité du système de santé qui réaffirme dans son chapitre premier les principes déontologiques et jurisprudentiels.

Textes applicables

Le devoir d'information et les conditions de recueil du consentement sont présents dans quelques textes internationaux tels que la Convention sur les Droits de l'Homme et la biomédecine du Conseil de l'Europe signée à Oviedo le 4 avril 1997, ou les différentes déclarations de l'Association médicale

mondiale. Les textes nationaux ont naturellement une prégnance beaucoup plus grande. Pour ne citer que les plus importants d'entre eux et ne pas revenir sur les principes du Code civil, on ne fait référence qu'au Code de déontologie médicale et au Code de la santé publique.

Code de déontologie médicale. Le décret n° 95-1000 du 5 septembre 1995 portant Code de déontologie médicale comporte un certain nombre d'articles relatifs à l'information et au consentement du patient. Le principe général est décrit dans l'article 35 qui dispose que « Le médecin doit à la personne qu'il examine, qu'il soigne ou qu'il conseille, une information loyale, claire et appropriée sur son état, les investigations et les soins qu'il lui propose. Tout au long de la maladie, il tient compte de la personnalité du patient dans ses explications et veille à leur compréhension » [1] .

« Toutefois, dans l'intérêt du malade et pour des raisons légitimes que le praticien apprécie en conscience, un malade peut être tenu dans l'ignorance d'un diagnostic ou d'un pronostic graves, sauf dans les cas où l'affection dont il est atteint expose les tiers à un risque de contamination. Un pronostic fatal ne doit être révélé qu'avec circonspection, mais les proches doivent en être prévenus, sauf exception ou si le malade a préalablement interdit cette révélation ou désigné les tiers auxquels elle doit être faite ».

Code de la santé publique. Complétant l'article 16-3 du Code civil, l'article L. 1111-2 du CSP définit avec une relative précision l'obligation d'information qu'il consacre, par ailleurs, comme un véritable droit du patient. Ainsi, l'article L. 1111-2 dispose que « Toute personne a le droit d'être informée sur son état de santé. Cette information porte sur les différentes investigations, traitements ou actions de prévention qui sont proposés, leur utilité, leur urgence éventuelle, leurs conséquences, les risques fréquents ou graves normalement prévisibles qu'ils comportent ainsi que sur les autres solutions possibles et sur les conséquences prévisibles en cas de refus. Lorsque, postérieurement à l'exécution des investigations, traitements ou actions de prévention, des risques nouveaux sont identifiés, la personne concernée doit en être informée, sauf en cas d'impossibilité de la retrouver ».

Cette information incombe à tout professionnel de santé dans le cadre de ses compétences et dans le respect des règles professionnelles qui lui sont applicables. Seules l'urgence ou l'impossibilité d'informer peuvent l'en dispenser.

Cette information est délivrée au cours d'un entretien individuel.

La volonté d'une personne d'être tenue dans l'ignorance d'un diagnostic ou d'un pronostic doit être respectée, sauf lorsque des tiers sont exposés à un risque de transmission.

Les droits des mineurs ou des majeurs sous tutelle mentionnés au présent article sont exercés, selon les cas, par les titulaires de l'autorité parentale ou par le tuteur. Ceux-ci reçoivent l'information prévue par le présent article, sous réserve des dispositions de l'article L. 1111-5. Les intéressés ont le droit de recevoir eux-mêmes une information et de participer à la prise de décision les concernant, d'une manière adaptée soit à leur degré de maturité s'agissant des mineurs, soit à leurs facultés de discernement s'agissant des majeurs sous tutelle.

Des recommandations de bonnes pratiques sur la délivrance de l'information sont établies par la Haute Autorité de Santé et homologuées par arrêté du ministre chargé de la Santé.

« En cas de litige, il appartient au professionnel ou à l'établissement de santé d'apporter la preuve que l'information a été délivrée à l'intéressé dans les conditions prévues au présent article. Cette preuve peut être apportée par tout moyen ».

Auteur de l'information

Aux termes de la loi du 4 mars 2002, le devoir d'information incombe « à tout professionnel de santé ». Le médecin doit donc naturellement informer son patient. Lorsque le patient est pris en charge par une équipe pluridisciplinaire successive ou concomitante, chacun est légalement tenu d'apporter une information au patient dans son domaine, qu'il soit prescripteur ou exécutant. Dans ce cas, il est important qu'une « coordination » se mette en place au sein de l'équipe médicale afin, d'une part que l'ensemble des informations soit transmis à l'ensemble de l'équipe médicale[1], et d'autre part qu'il existe une congruence certaine entre les dires de chacun des intervenants.

Destinataire de l'information

Lorsque le patient est majeur : le destinataire par excellence est, bien entendu, le patient lorsqu'il est en état de la recevoir et d'exprimer sa volonté. Dans ce cas, la loi précise que l'information est donnée lors « d'un entretien individuel ». Lorsque le patient n'est pas en état d'exprimer sa volonté, le médecin peut se retourner vers un proche ou vers son entourage (articles 34, 35 et 36 du Code de déontologie) ou avoir recours à la personne de confiance, interlocuteur né de l'article 11 de la loi du 4 mars 2002 et consacrée à l'article L. 1111-6 CSP. Cette personne, qui se différencie de la personne à prévenir en cas de besoin, peut être un parent, un proche ou le médecin traitant. Sa mission est d'accompagner le patient (s'il le souhaite) dans ses démarches et d'assister aux entretiens médicaux afin de l'aider dans ses décisions. Lorsque le patient est hospitalisé, il devrait systématiquement lui être proposé de désigner une personne de confiance : celle-ci est désignée par écrit et est révocable à tout moment.

Les mesures concernant la personne de confiance ne s'appliquent pas au cas des patients majeurs faisant l'objet d'une mesure de tutelle (à moins que le juge des tutelles n'en décide autrement). Dans ce cas, ses droits sont exercés par le tuteur. Elles ne s'appliquent pas au cas des patients mineurs.

Lorsque le patient est un mineur non émancipé, les droits sont exercés par l'intermédiaire des titulaires de l'autorité parentale, soit généralement son père et sa mère. Selon l'article 371-1 du Code civil, les parents ont pour obligation d'associer l'enfant aux décisions qui le concernent, selon son âge et sa maturité. Cependant, la loi du 4 mars 2002 a instauré un début de reconnaissance de l'autonomie « sanitaire » des mineurs. Désormais, le mineur hospitalisé, dans une finalité thérapeutique, peut refuser que ses représentants légaux soient informés de son état de santé lorsque cette information a pour but de rechercher leur consentement. Dans ce cas, le médecin doit essayer d'obtenir le consentement du mineur à la consultation de ses représentants légaux. Si le mineur maintient sa position, le médecin peut mettre en œuvre le traitement.

Contenu de l'information

Selon la jurisprudence, l'information doit être « simple, approximative, intelligible et loyale ». L'article L. 1111-2 CSP précise que « Cette information porte sur les différentes investigations, traitements ou actions de prévention qui sont proposés, leur utilité, leur urgence éventuelle, leurs conséquences, les risques fréquents ou graves normalement prévisibles qu'ils comportent ainsi que sur les autres solutions possibles et sur les conséquences prévisibles en cas de refus ».

De nombreux procès sont actuellement engagés sur le fondement d'un défaut d'information. Les défenseurs peuvent arguer qu'il est plus facile pour un avocat de démontrer un défaut d'information (la charge de la preuve que l'information a bien été faite incombe au médecin) qu'une faute technique (la charge de la preuve incombe dans ce cas au patient) ; cependant, la discussion avec les patients demandeurs montre que ces derniers ou leurs ayants droit n'ont pas compris l'information donnée ou que, brutalement, ils se sont sentis « abandonnés » par leur médecin, soudainement et incompréhensiblement tenus dans l'ignorance. Comme si, tout à coup, leur médecin se désintéressait d'eux.

[1] Nous rappelons que l'article 64 du Code de déontologie médicale précise que « lorsque plusieurs médecins collaborent à l'examen ou au traitement d'un malade, ils doivent se tenir mutuellement informés ; chacun des praticiens assume ses responsabilités personnelles et veille à l'information du malade ».

Le malade attend généralement que le médecin se mette à sa portée et lui explique clairement et simplement, tout au long de sa prise en charge, une matière qu'il ne domine pas, sur un sujet qui engage sa santé. Ceci implique que l'information doit être adaptée aux différents stades d'acceptation de sa maladie, à chacune des situations particulières, à la personnalité du patient et à sa capacité de compréhension. Lorsque tel n'est pas le cas, les tribunaux et cours considèrent généralement que le patient n'a pas été exactement informé. Cette information ne doit, bien sûr, pas être exhaustive ; l'essentiel est qu'elle soit utile. Une information, même approximative mais suffisamment complète, doit permettre au patient de comprendre et se faire une idée exacte de l'intervention. Si besoin, le chirurgien peut avoir et doit avoir recours à des schémas ou croquis permettant au malade d'imaginer les gestes qui seront pratiqués sur lui. Ces schémas doivent naturellement être versés au dossier médical (parfois ils sont la seule preuve que le patient a bien reçu une information).

L'article L. 1111-2 impose que l'information soit faite sur les différents investigations, traitements ou actions de prévention proposés : nature des soins, conséquences (si le patient doit recevoir une prothèse de hanche, il faut le prévenir que certains gestes comme la flexion-rotation sont dangereux) et l'existence d'alternatives thérapeutiques entre lesquelles le malade pourrait avoir un choix.

L'accent est souvent mis sur l'information du risque. Une jurisprudence abondante montre une évolution vers une information toujours plus exigeante. Traditionnellement, le médecin n'était tenu que d'une information sur les risques prévisibles. Il s'ensuit que le médecin pouvait ne pas informer des risques graves lorsqu'ils étaient exceptionnels. En 1997, la Cour de cassation introduit la notion de risque grave dans sa jurisprudence, ce risque s'entendant comme celui qui serait de nature à avoir une influence sur la décision du patient « d'accepter ou non les investigations, soins ou interventions proposés par le médecin, soit les risques de nature à comporter des conséquences mortelles, invalidantes ou même esthétiques graves ». En 1998, la Cour de cassation et le Conseil d'État confirment leur jurisprudence et maintiennent l'obligation d'information sur les risques graves, même exceptionnels, et même si l'intervention apparaît médicalement nécessaire. La loi du 4 mars 2002 a simplifié la situation en précisant que seuls les risques fréquents et les risques graves normalement prévisibles devaient faire l'objet d'une information. Les risques exceptionnels sont donc exclus du champ de l'information.

D'un point de vue purement contentieux, on note que le risque n'est pas retenu en tant que tel comme un facteur de responsabilité ; c'est, bien entendu, sa réalisation qui engage la responsabilité du praticien, la faute résidant dans le défaut d'information engendrant une perte de chances pour le patient.

Preuve de l'information

Jusqu'en 1997, selon les règles de droit commun, il appartenait au malade qui invoquait l'inexécution de ces obligations d'en justifier. Le 25 février 1997, la première chambre civile de la Cour de cassation modifie les règles de preuve et impose cette obligation aux médecins qui peuvent l'exécuter par tout moyen. Dans ce cadre, les juridictions tiendront compte du nombre d'entretiens avec le malade, du temps de réflexion accordé au malade, des mentions faites dans le dossier médical (observations du médecin, échanges de courriers, schémas, comptes rendus opératoires ...). Cette jurisprudence a été consacrée par l'article L. 1111-2 CSP in fine « En cas de litige, il appartient au professionnel ou à l'établissement de santé d'apporter la preuve que l'information a été délivrée à l'intéressé dans les conditions prévues au présent article. Cette preuve peut être apportée par tout moyen ».

L'incitation au recours de la preuve écrite est, dans ce contexte, assez forte. « L'écrit présente l'avantage considérable de laisser une trace précise, ce qui est important lorsqu'on sait que les dommages causés par un acte médical peuvent se révéler longtemps après et que la prescription en matière contractuelle est de 30 ans, à partir du moment où le patient a connaissance du dommage » [2]. Le recours aux formulaires d'information établis avec le concours de sociétés savantes n'est, dans tous les cas, pas suffisant et ne dispense pas d'un complément d'information orale s'adaptant à la personnalité du patient. Elle doit par ailleurs faire l'objet d'une actualisation fréquente, car toute fiche qui serait non conforme aux données acquises de la science pourrait susciter la poursuite, tant civile que pénale, des rédacteurs, des diffuseurs et/ou des utilisateurs. Ceci reviendrait en effet à dispenser une information inexacte, sauf à considérer bien sûr que l'utilisateur la corrige verbalement et de façon manuscrite.

La tentation est souvent forte de faire signer la fiche d'information [3] par le patient. La signature pourrait être considérée comme une garantie supplémentaire pour le médecin. D'un point de vue contentieux, l'apposition d'une signature en bas d'un document ne prouve pas que le document a été compris et ne prouve surtout pas que le médecin a correctement rempli son obligation d'information. On pourrait imaginer, comme en matière de recherche, de délivrer une information en triples exemplaires, signée des deux parties (médecin et destinataire de l'information), si besoin complétée de diverses mentions par le médecin, l'une étant remise au malade, l'autre conservée par le médecin, la troisième étant conservée sous scellés. Le risque est alors de tomber dans un « juridicisme » détériorant quelque peu la relation médecin-malade et chronophage. L'idée du double formulaire, doublement signé, à l'image d'une déposition ou d'un procès-verbal sera sans doute, dans les années à venir, à méditer.

Limites de l'obligation d'information

Ces limites sont :

- traditionnellement et juridiquement (article 16-3 Code civil), en cas d'urgence absolue qui vise les cas où l'état du patient rend nécessaire une intervention à laquelle il ne peut consentir [4] ;
- en cas d'impossibilité [5] ;
- de refus du patient d'être informé [6] ;
- de nécessité estimée par le médecin.

Dans tous ces cas, sauf opposition expresse exprimée antérieurement par le patient, il reste la solution d'information de la personne de confiance, des proches, de la famille ... sans oublier bien sûr l'inscription des raisons de l'absence d'information sur le dossier médical.

Réparation du défaut d'information

Lorsque le médecin ne satisfait pas à son obligation, le patient peut, bien entendu, demander réparation du préjudice qui est né du défaut d'information. Les ayants droit peuvent également être tentés d'agir. Le médecin veille alors à souligner le fait que l'information des proches est une faculté offerte par la loi, qu'elle n'est pas une obligation, et qu'elle est circonscrite aux cas des diagnostics et pronostics graves [7]. Deux techniques

---

[2] NB : la loi du 4 mars 2002 modifiée a porté le délai de prescription de 30 ans à 10 ans en matière civile et de 4 ans à 10 ans en matière administrative.

[3] En plus de la fiche de consentement si elles sont différentes.

[4] Art. L. 1111-2 « Seules l'urgence ou l'impossibilité d'informer peuvent l'en dispenser ».

[5] Art. L. 1111-4 « Lorsque la personne est hors d'état d'exprimer sa volonté, aucune intervention ou investigation ne peut être réalisée, sauf urgence ou impossibilité, sans que la personne de confiance prévue à l'article L. 1111-6, ou la famille, ou à défaut, un de ses proches ait été consulté ».

[6] Art. L.1111-2 « La volonté d'une personne d'être tenue dans l'ignorance d'un diagnostic ou d'un pronostic doit être respectée, sauf lorsque des tiers sont exposés à un risque de transmission ».

[7] Article 1110-4 « En cas de diagnostic ou de pronostic grave, le secret médical ne s'oppose pas à ce que la famille, les proches de la personne malade ou la personne de confiance définie à l'article L. 1111-6 reçoivent les informations nécessaires destinées à leur permettre d'apporter un soutien direct à celle-ci, sauf opposition de sa part. Seul un médecin est habilité à délivrer, ou à faire délivrer sous sa responsabilité, ces informations ».

d'indemnisation sont possibles. Dans un premier cas, on recherche l'indemnisation globale du préjudice, dans le second cas, on recherche, d'une part l'indemnisation du préjudice né du défaut d'information par application de la théorie de la perte de chance, et d'autre part l'indemnisation du préjudice né de la réalisation du risque.

En conclusion, il faut, certes, souligner toute l'importance de l'obligation d'information a priori, mais il ne faut surtout pas négliger l'information a posteriori. Celle-ci se fait par :

- premièrement, l'accès au dossier médical : les patients ont désormais un droit d'accès direct à leur dossier médical (article L. 1111-7 CSP). Dans le contexte actuel, ce dossier ne peut plus se contenter d'être un élément nécessaire au suivi médical des patients. Les pièces qu'il contient doivent pouvoir un jour servir à son information, à apporter la preuve que l'information a bien été donnée, ou à justifier le fait que l'information n'a pas été donnée ;
- deuxièmement, l'information sur les risques nouveaux identifiés : l'article L. 1111-2 CSP prévoit que « Lorsque, postérieurement à l'exécution des investigations, traitements ou actions de prévention, des risques nouveaux sont identifiés, la personne concernée doit en être informée, sauf en cas d'impossibilité de la retrouver ». La loi ne donne aucun délai de prescription de cette obligation et oblige, par là, à assurer un véritable système de veille, de traçabilité et de suivi...

En pratique

Défaut d'information

C'est l'un des moyens actuellement les plus fréquemment soulevés par les patients mécontents pour demander réparation d'un éventuel préjudice : le docteur A. opère une enfant de 12 ans d'un hallux-valgus bilatéral en lui promettant qu'elle aurait « des pieds de rêve ». Si, d'un côté, les suites furent simples, de l'autre côté la patiente présente une infection nosocomiale qui nécessite une prise en charge dans un autre établissement où l'information sur la chirurgie de l'hallux-valgus fut donnée a posteriori.

Le chirurgien qui avait pris initialement en charge la patiente fut condamné par le tribunal de grande instance, compte tenu de la « forte probabilité du report de l'intervention s'il avait donné une information correcte ».

Complications infectieuses

Un rhumatologue pratique une injection d'un dérivé cortisoné dans la bourse sous-acromiodeltoïdienne d'un patient porteur d'un syndrome douloureux sous-acromial ; le patient présente rapidement un syndrome fébrile, une septicémie accompagnée d'une arthrite de l'épaule qui nécessite un traitement chirurgical complexe ; le tribunal de grande instance puis la cour d'appel ont motivé la condamnation du rhumatologue sur l'absence d'information préthérapeutique du patient et sur la réalisation d'une technique d'infiltration qualifiée, dans le rapport d'expertise, de « non conforme aux standards habituellement pratiqués ».

Un rhumatologue effectue une dizaine d'infiltrations de dérivés cortisonés dans le genou d'une patiente présentant une gonarthrose ; ces infiltrations sont réalisées sur une période de 3 ans ; la dernière injection, précédée d'une ponction évacuatrice de l'hydarthrose, ramène un liquide « louche » ; l'examen bactériologique prouve ultérieurement l'absence de germe ; toutefois, la patiente présente dans les jours qui suivent une arthrite du genou nécessitant une prise en charge chirurgicale (arthrotomie, synovectomie). L'expert, dans son rapport, note : « On n'injecte pas dans une articulation un produit cortisonique quand la ponction exploratrice préalable a retiré un liquide louche, même s'il s'avère ultérieurement que ce liquide est stérile. Le non-respect de cette règle intangible en rhumatologie a transformé l'inoculation septique du genou en catastrophe fonctionnelle ». Par ailleurs, l'expert a estimé que « la gonarthrose gauche de la malade avait été incontestablement aggravée par un nombre tout à fait exagéré d'infiltrations cortisoniques, d'autant que les produits utilisés n'étaient pas indiqués avec une telle fréquence dans la pratique rhumatologique couramment admise ». Ainsi, les magistrats de première instance retenaient la responsabilité du rhumatologue dans la survenue de cette arthrite du genou, responsabilité confirmée en appel.

■ Responsabilité administrative

Généralités

Responsabilité administrative : responsabilité des établissements publics de santé

Les règles de responsabilités applicables aux établissements publics de santé sont profondément différentes de celles qui prévalent dans les établissements privés ou dans l'exercice libéral de la médecine. Ceci est dû au fait que le système juridictionnel français repose sur un principe ancien précisant le principe de séparation des autorités administratives et judiciaires.

Compétence des juridictions administratives

Du principe de séparation des autorités administratives et judiciaires, on infère que les litiges concernant les dommages consécutifs de l'activité d'un service public ne relèvent pas de la compétence des juridictions judiciaires civiles, mais de celle des juridictions administratives. C'est donc le tribunal administratif qui a à connaître de ces litiges en première instance, la cour administrative d'appel en appel, et le Conseil d'État en cas de pourvoi en cassation éventuel.

Relation statutaire entre le patient et le praticien

Les rapports entre les usagers de l'administration et les agents de celle-ci ne sont pas de nature contractuelle mais statutaire. Lorsqu'il est amené à être hospitalisé, le patient va donc bénéficier d'un service public dont il est l'usager. Sa prise en charge est alors encadrée par un certain nombre de textes (libre choix de l'établissement par le malade, qualité de la prise en charge, droit à l'information, accès au dossier médical ...) figurant dans le CSP, et notamment par la loi n° 2002-303 du 4 mars 2002.

Principe : impossibilité de traduire personnellement un fonctionnaire devant une juridiction administrative

En cas d'exercice dans un établissement public, le médecin n'encourt aucune responsabilité personnelle à l'égard du patient en vertu du principe de la responsabilité administrative qui fait que les fonctionnaires ne peuvent être personnellement assignés devant un juge qu'en cas de faute personnelle. En dehors de ces situations, l'administration « fait écran » entre le praticien et le patient. Le patient doit donc demander réparation à l'établissement devant la juridiction administrative. Cette règle s'applique lorsque la faute du praticien constitue une faute de service engageant l'établissement. L'administration n'est cependant pas dépourvue de tout recours contre son agent et peut, dans certains cas, exercer une action récursoire à l'encontre de celui-ci (se retourner contre lui). Ce n'est pas le cas lorsque l'acte dommageable constitue une faute personnelle détachable du service.

Responsabilité personnelle du médecin hospitalier

Faute personnelle détachable du service

Selon les règles de la responsabilité administrative, la responsabilité personnelle du médecin se trouve engagée lorsqu'il

commet une faute qualifiée de faute personnelle détachable du service. Il s'agit d'une faute spécifique définie comme « celle qui relève d'un manquement inexcusable à des obligations d'ordre professionnel et déontologique » (chambre criminelle de la Cour de cassation 2 avril 1992). Les cas de fautes personnelles des médecins hospitaliers sont rares en jurisprudence. Constitue par exemple une faute personnelle détachable du service, le médecin de garde qui refuse de se déplacer au chevet d'une patiente blessée par balle alors que l'interne l'avait appelé à deux reprises et qu'il avait souligné l'état inquiétant de la patiente, le retard dans l'intervention chirurgicale ayant entraîné le décès de la patiente (Conseil d'État 1er juillet 1990). La faute personnelle détachable du service s'oppose à la faute de service qui correspond, quant à elle, « à la marge de manœuvre de mauvais fonctionnement qu'il faut attendre de la diligence moyenne ».

La qualification de faute personnelle détachable du service fait perdre au praticien son privilège de juridiction et le renvoi devant un juge judiciaire. Elle entraîne la responsabilité personnelle pécuniaire de ce praticien qui doit réparer les conséquences du dommage subi par le patient.

Activité libérale du médecin hospitalier

Lorsqu'un médecin exerce en secteur privé à l'hôpital, il est personnellement responsable si le dommage est dû à l'acte médical. En revanche, lorsque le dommage est consécutif à un défaut d'organisation ou de fonctionnement ou à une faute du personnel, la responsabilité échoit à l'hôpital.

Responsabilité des établissements publics

En tant qu'établissements publics administratifs, les hôpitaux disposent de la personnalité morale et répondent des dommages qu'ils peuvent causer.

Le principe de la responsabilité administrative est conforme au droit commun et est fondé sur la faute. Pendant des années, la jurisprudence administrative avait établi une distinction en fonction de l'origine du dommage et exigeait la preuve d'une faute lourde lorsque le dommage résultait d'un acte médical, alors qu'il suffisait de prouver une faute simple lorsque le dommage était consécutif à un acte de soins. Cette distinction a été condamnée par un arrêt du Conseil d'État du 10 mars 1992. Depuis lors, une faute simple suffit pour engager la responsabilité de l'hôpital.

En principe, la faute simple de l'hôpital doit être prouvée par la victime. Cependant, pour faciliter l'indemnisation des patients, la jurisprudence a posé des présomptions de fautes dans l'organisation et le fonctionnement du service dans diverses hypothèses. Elle fait notamment jouer cette présomption dans les cas :

- d'actes de soins courants : la faute est alors déduite de la disproportion entre le caractère bénin de l'acte et la gravité de ses conséquences ;
- de dommage imputable à un défaut d'asepsie : il incombe en effet à l'hôpital de fournir du matériel et des produits stériles ;
- de brûlures : la constatation de brûlures sur le patient qui n'ont pu être qu'occasionnées par le matériel de l'hôpital révèle par elle-même une faute dans le fonctionnement du service ;
- ...

Responsabilité de l'État

Le fait, pour l'État, de mettre en place une aide médicale d'urgence aux personnes victimes d'un accident ou d'une affection aiguë peut être source de responsabilité.

À titre d'exemple, un patient victime d'une luxation de l'épaule sur l'île de Saint-Barthélémy est transporté à l'hôpital local : la radiographie réalisée en urgence confirme le diagnostic ; toutefois, en l'absence d'anesthésiste, un transfert est envisagé qui ne peut être réalisé compte tenu de la fermeture nocturne de l'aéroport de l'île. Le patient est finalement transféré le lendemain et la luxation réduite ; toutefois, le patient devait garder des séquelles neurologiques définitives. La responsabilité de l'hôpital local (compte tenu de l'absence de médecin anesthésiste) ne devait pas être retenue par le tribunal administratif puis par la cour administrative d'appel de Bordeaux ; en revanche, ces mêmes juridictions administratives retenaient la responsabilité de l'État en violation des dispositifs de la loi sur l'aide médicale d'urgence.

■ Infections nosocomiales

Définitions

Les infections nosocomiales se définissent comme des infections contractées dans un établissement de soins qui n'étaient ni en incubation ni présentes à l'admission du malade. Ces infections peuvent être contractées à l'occasion d'un acte réalisé pendant l'hospitalisation (intervention chirurgicale, mise en place d'un cathéter veineux...), ou lors de l'hospitalisation de malades dont les défenses immunitaires sont très affaiblies (sida, maladies cancéreuses prolongées...). Les secondes sont plus liées à la gravité de la maladie qui amène le malade à l'hôpital qu'à un défaut d'hygiène ou un défaut d'organisation. Elles sont dites « endogènes » car elles découlent de la propre flore bactérienne du patient. Les autres sont dites « exogènes ».

La circulaire du 13 octobre 1998 « relative à l'organisation de la surveillance et de la prévention des infections nosocomiales » précise que l'infection nosocomiale :

- est une maladie provoquée par des micro-organismes ;
- est contractée dans un établissement de soins par tout patient après son admission, soit pour une hospitalisation, soit pour y recevoir des soins ambulatoires ;
- que les symptômes apparaissent lors du séjour à l'hôpital ou après ;
- il faut que l'infection soit reconnaissable aux plans clinique et/ou microbiologique.

Il est généralement admis de prendre en compte un délai de 48 à 72 heures entre l'admission et le début de l'infection. Ainsi, si l'infection se révèle moins de 48 heures après l'admission du patient dans l'établissement de soins, on en déduit que l'infection était en incubation au moment de l'admission, et qu'elle n'a donc pas été contractée dans l'établissement de soins. Pour les infections de plaie opératoire, les infections survenues dans les 30 jours suivant l'intervention, ou dans l'année, s'il y a mise en place de dispositif médical (prothèse), sont dites nosocomiales.

Responsabilité des établissements de santé

« De plein droit »

En matière d'infection nosocomiale, la responsabilité des établissements de santé est de plein droit (mais non aux praticiens qui ne restent désormais responsables des infections nosocomiales subies par leur patient qu'en cas de faute prouvée). Par exemple, une clinique est présumée responsable d'une infection nosocomiale contractée par le patient lors d'une intervention en salle d'opération, à laquelle doit être assimilée une salle d'accouchement, à moins de prouver l'absence de faute de sa part (Cass. civ. 1re, 16 juin 1998). Ou encore le fait que des traitements n'aient pas été effectués avec du matériel d'injection à usage unique, et compte tenu du délai écoulé entre l'hospitalisation et l'apparition des symptômes de l'hépatite B, les premiers juges peuvent rattacher cette dernière aux traitements effectués à l'hôpital, révélant ainsi une faute dans l'organisation ou le fonctionnement du service hospitalier (Conseil d'État, 31 mars 1999).

Arrêts dits « des staphylocoques dorés »

Trois arrêts du 29 juin 1999, dits « des staphylocoques dorés » consacrent définitivement la responsabilité de l'établissement de soins en matière d'infection nosocomiale. Selon ces arrêts, le contrat d'hospitalisation qui se forme entre un patient et un établissement de soins met à la charge de ce dernier, en matière

d'infection nosocomiale, une obligation de sécurité de résultat dont il ne peut s'exonérer qu'en apportant la preuve d'une cause étrangère. L'établissement de soins est responsable in solidum avec le médecin d'une infection à staphylocoques provoquée au cours de l'arthrographie d'un genou, même en l'absence de pouvoir d'intervention ou d'organisation de la clinique. Le préjudice est constitué par la perte de chance d'échapper à une atteinte à son intégrité physique. La réparation ne se limite pas au préjudice moral, mais à tous les chefs de préjudice évalués en droit commun, et sur certains desquels les organismes sociaux peuvent exercer leurs recours (Cass. civ. 1re, 29 juin 1999). On notera toutefois que les établissements, services et organismes sont responsables des dommages résultant d'infections nosocomiales, sauf s'ils rapportent la preuve d'une cause étrangère.

Preuve de l'infection nosocomiale à la charge du patient

Si l'établissement de soins est présumé responsable de l'infection contractée lors d'un séjour hospitalier, et s'il lui appartient de rapporter la preuve d'une cause étrangère, il n'en reste pas moins qu'il incombe au patient de prouver que l'infection a bien été contractée à cette occasion. (CA Toulouse, 1re Ch., 4 septembre 2000). Si le chirurgien était tenu d'une obligation de sécurité-résultat en ce qui concerne l'infection nosocomiale contractée par un de ses patients, c'est à ce dernier de rapporter la preuve que l'infection dont il est atteint a été contractée dans un établissement de soins (Cass. civ. 1re, 27 mars 2001).

■ Réparation des risques sanitaires

Généralités

L'un des objectifs de la loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 était de répondre aux attentes des victimes d'accidents médicaux non fautifs qui ne pouvaient, de ce fait, obtenir la réparation de leurs préjudices par la mise en œuvre classique de la responsabilité médicale. Le législateur a donc décidé de mettre en place un système d'indemnisation relevant de la solidarité nationale. Les dispositions de la loi du 4 mars 2002, transcrites aux articles L. 1142-1, II du CSP, s'appliquent aux accidents médicaux consécutifs à des actes de prévention, de diagnostic ou de soins réalisés à compter du 5 septembre 2001, même si la réparation des dommages résultant de ces accidents fait l'objet d'une instance en cours, à moins qu'une décision de justice irrévocable n'ait été prononcée (Loi n° 2002-1577 du 30 décembre 2002).

Condition de l'indemnisation

L'indemnisation au titre de la solidarité nationale bénéficie aux victimes « d'accidents médicaux, d'affections iatrogènes ou d'infections nosocomiales » lorsque la responsabilité d'un professionnel de santé, d'un établissement de santé ou d'un producteur de produit de santé, ne peut être engagée en raison de cet accident.

Les préjudices invoqués doivent être directement imputables à un acte de prévention, de diagnostic ou de soins (Art. L. 1142-1, II) : il faut donc établir le lien de causalité entre l'acte de soin et l'accident médical.

Ils doivent avoir eu pour le patient « des conséquences anormales au regard de son état de santé comme de l'évolution prévisible de celui-ci » (des séquelles inévitables sont exclues du nouveau régime).

Enfin, le préjudice doit remplir des critères de gravité fixés par décret, appréciés au regard de la perte de capacité fonctionnelle et des conséquences sur la vie privée et professionnelle mesurées en tenant compte du taux d'incapacité permanente ou de la durée de l'incapacité temporaire de travail. Le taux d'incapacité permanente est au plus égal à 25 % et il doit être précisé par décret.

Le décret n° 2003-314 du 4 avril 2003, relatif au caractère de gravité des accidents médicaux, des affections iatrogènes et des infections nosocomiales prévu à l'article L. 1142-1 du CSP (JO n° 81 du 5 avril 2003, p. 6114), dispose que :

- article 1er : « Le pourcentage mentionné au deuxième alinéa du II de l'article L. 1142-1 du Code de la santé publique est fixé à 24 % ;
- un accident médical, une affection iatrogène ou une infection nosocomiale présente également le caractère de gravité mentionné au II de l'article L. 1142-1 du Code de la santé publique lorsque la durée de l'incapacité temporaire de travail résultant de l'accident médical, de l'affection iatrogène ou de l'infection nosocomiale est au moins égale à 6 mois consécutifs ou à 6 mois non consécutifs sur une période de 12 mois ;
- à titre exceptionnel, le caractère de gravité peut être reconnu :
  - lorsque la victime est déclarée définitivement inapte à exercer l'activité professionnelle qu'elle exerçait avant la survenue de l'accident médical, de l'affection iatrogène ou de l'infection nosocomiale ;
  - ou lorsque l'accident médical, l'affection iatrogène ou l'infection nosocomiale occasionnent des troubles particulièrement graves, y compris d'ordre économique, dans ses conditions d'existence ».

Procédure d'indemnisation

Selon l'article L 1413-14 du CSP : « Tout professionnel ou établissement de santé ayant constaté ou suspecté la survenue d'un accident médical, d'une affection iatrogène, d'une infection nosocomiale ou d'un évènement indésirable associé à un produit de santé doit en faire la déclaration à l'autorité administrative ». Par ailleurs, toute personne victime ou s'estimant victime d'un dommage imputable à une activité de prévention de diagnostic ou de soins, ou ses ayants droits, si la personne est décédée, doit être informée par les professionnels ou les établissements de santé concernés sur les circonstances et les causes de ce dommage (art. L. 1142-4 CSP).

L'information doit être délivrée au patient au plus tard dans les 15 jours suivant la découverte du dommage ou à sa demande expresse, lors d'un entretien au cours duquel la personne peut se faire assister par un médecin ou une autre personne de son choix.

Du point de vue procédural, on peut imaginer que si un patient victime d'un aléa thérapeutique perdait ou voyait son droit à indemnisation retardé du fait de la violation du devoir d'information du professionnel ou de l'établissement, il pourrait engager la responsabilité civile ou administrative de ces derniers. Il pourrait également engager la responsabilité pénale de l'établissement ou du professionnel selon le chef d'accusation d'atteinte à l'intégrité de la personne, voire omission de porter secours.

Commissions régionales de conciliation et d'indemnisation (CRCI)

Les CRCI sont des commissions composées de représentants des usagers du système de santé, et des professionnels. Leur fonctionnement a été aménagé par le décret n° 2002-886 du 3 mai 2002 (a. R 795-41 à R 795-59 du CSS). Leur rôle est de :

- faciliter le règlement amiable des litiges relatifs aux accidents médicaux ainsi que les autres litiges entre usagers et professionnels de santé ;
- mais, elles siègent également en formation de règlement amiable des accidents médicaux, des affections iatrogènes et des infections nosocomiales et en formation de conciliation.

Elles peuvent être saisies par toute personne s'estimant victime d'un accident médical, ou par ses ayants droit. La saisine d'une commission suspend les délais de prescription jusqu'au terme de la procédure prévue par la loi. Les commissions régionales doivent émettre un avis dans un délai de 6 mois à compter de leur saisine (le délai commence à courir lorsque le dossier de saisine est complet). Par ailleurs, le recours à une commission régionale n'a pas de caractère obligatoire, et peut se cumuler avec une procédure de droit commun. Dans ce cas, la victime doit informer la commission saisie des procédures juridictionnelles qu'elle a engagées.

Indemnisation par l'Office national d'indemnisation des accidents médicaux

Les conditions d'organisation et de fonctionnement de l'ONIAM ont fait l'objet de deux décrets du 29 avril 2002. Il s'agit d'un établissement public à caractère administratif de l'État, qui est garant de la solidarité nationale. Son financement est assuré par une dotation globale dont le montant est fixé par la loi de financement de la sécurité sociale. Il agit comme un fonds de garantie qui intervient, soit en qualité de substitut de l'assureur, soit au nom de la solidarité nationale.

L'Office est tenu de procéder à l'indemnisation de la victime, dans trois cas (a. R.795-15 à R 795-19 du CSS) :

- en cas d'absence d'assurance ;
- lorsque les plafonds d'assurance sont dépassés ;
- en cas de silence ou de refus explicite de l'assureur de faire une offre. Dans ce cas, il doit respecter la procédure d'offre, comme s'il était l'assureur, mais il dispose d'un recours subrogatoire à l'encontre de l'assureur qui s'expose à des pénalités.

Il doit rembourser l'assureur qui a transigé avec la victime sans responsabilité de son assuré. Cette disposition intéressante est de nature à faciliter l'indemnisation des victimes, car l'assureur est d'autant plus enclin à régler qu'il sait qu'il peut se faire indemniser au cas où il viendrait à établir ultérieurement que son assuré n'est pas responsable. L'assureur se trouve dans la situation de celui qui a versé une avance sur recours.

L'ONIAM procède par ailleurs à l'indemnisation des victimes d'aléa thérapeutique, en l'absence de toute responsabilité d'un professionnel de santé.

■ Responsabilité pénale du médecin

Généralités

La responsabilité pénale entraîne le prononcé d'une sanction à l'encontre de celui qui est jugé et reconnu coupable d'avoir commis une infraction pénale. Pour que la responsabilité pénale du médecin soit engagée, il faut donc que la faute qu'il a commise soit constitutive d'une infraction pénale réprimée par le Code pénal ou le CSP. Les modalités et l'importance de la condamnation dépendent de la gravité de l'infraction commise. Les infractions pénales sont classées, suivant leur gravité, en crimes, délits et contraventions (art. 111-1 Code pénal). En matière de responsabilité médicale, la peine dépendra de la gravité de l'atteinte subie par le patient : décès ou durée de l'incapacité de travail. La responsabilité pénale du médecin peut être engagée, quel que soit son mode d'exercice (libéral, privé ou public). L'action publique est généralement déclenchée sur plainte du patient. La compétence juridictionnelle est conditionnée par l'infraction réalisée. Ainsi, le tribunal de police est compétent pour les contraventions, le tribunal correctionnel pour les délits et la cour d'assises pour les crimes.

Action de la victime

Dans un procès pénal, la victime n'est généralement pas partie au procès. Tout se passe théoriquement entre le Ministère public, qui représente la société, et le médecin accusé d'avoir commis une infraction pénale. Pour que la victime participe au procès, elle doit se porter partie civile par voie d'intervention à l'action publique engagée préalablement par le Ministère public.

La constitution de partie civile n'est pas nécessairement accompagnée d'une action civile qui reste une simple faculté offerte à la victime. Dans certains cas, l'action civile en réparation ne peut d'ailleurs pas être exercée devant la juridiction pénale. Il en est ainsi lorsque la victime d'une infraction commise par un fonctionnaire ou un agent public dans l'exercice de ses fonctions (hors les cas de fautes personnelles détachables du service) puisque seule la juridiction administrative est compétente pour condamner l'administration à des réparations civiles.

Pour que l'action civile en réparation du dommage causé par l'infraction soit déclarée recevable devant une juridiction répressive, il faut notamment que le demandeur dispose d'un droit à réparation et que l'action en responsabilité n'ait pas, au préalable, été engagée devant la juridiction civile.

Condition de la responsabilité pénale

La responsabilité pénale suppose la réunion de trois conditions : une faute, un dommage corporel subi par le patient, et un lien de causalité certain entre la faute et le dommage. L'absence d'un de ces trois éléments fait échapper à toute responsabilité pénale.

Faute pénale du médecin

La première condition est que la faute doit être commise par le médecin. Si le décès ou les blessures occasionnées au patient ne sont pas le résultat d'un comportement fautif du médecin, sa responsabilité pénale ne pourra pas être engagée. Les tribunaux considèrent en outre que tout traitement comportant une part d'aléas, il faut apprécier le comportement du médecin in concreto ainsi que l'état préalable du patient. Il est également admis que l'interprétation des symptômes comporte une certaine marge d'erreur non fautive en raison de leur complexité et de leur caractère équivoque. Ainsi, tout en admettant que certaines erreurs de diagnostic peuvent constituer une faute pénale, la jurisprudence considère que certaines erreurs de diagnostic ou de jugement ayant entraîné de mauvais choix thérapeutiques ne constituent pas toujours des fautes au sens pénal du terme, même si ces erreurs se traduisent par l'aggravation de l'état du patient, voire le décès du patient. Il en est ainsi, par exemple, lorsqu'un diagnostic tardif s'explique par la complexité des symptômes et la difficulté de leur constatation et de leur interprétation (CA Nancy, 6 mai 1999). En revanche, le médecin qui s'abstient des diligences normales qui auraient permis de diagnostiquer une lésion et de mettre en œuvre un traitement approprié, cette négligence contribuant à causer le décès du patient, se rend coupable du délit d'homicide involontaire (Cass. crim. 29 juin 1999).

Différents aspects de la faute pénale

On distingue les fautes de commission et d'omission.

Fautes de commission

Ce sont celles que le médecin peut commettre au moment de poser son diagnostic et de choisir une thérapeutique, au cours d'une intervention ou dans la conduite d'un traitement. Le Code pénal les qualifie de « maladresse » (geste maladroit d'un chirurgien provoquant une lésion de l'artère poplitée au cours d'une arthroscopie) et « d'imprudence » (fait pour l'anesthésiste de quitter l'opéré dans un délai trop rapide après une intervention pour prothèse totale de hanche « constituant incontestablement une faute d'imprudence en relation de causalité avec la mort du patient »).

Fautes d'omission

La sanction des fautes d'omission se présente différemment selon que l'on reproche au praticien une abstention partielle (s'être abstenu d'accomplir un acte jugé indispensable au cours d'une intervention) ou une abstention totale (refus d'agir).

Abstentions partielles

Elles sont qualifiées par le Code pénal d'inattentions ou de négligences : il y a inattention à oublier une compresse lors d'une intervention pour prothèse totale de hanche.

Abstentions totales

Le refus de se déplacer ou le retard délibéré de l'intervention du médecin lorsqu'il est informé que l'état du malade ou du blessé nécessite une action immédiate peut être qualifié d'homicide involontaire. Elle peut également être qualifiée de non-assistance à personne en péril. Lorsqu'il apparaît certain que l'abstention totale ou que le retard, tel qu'il équivaut à un

refus d'intervention, est la cause première du décès du patient, la chambre criminelle de la Cour de cassation retient plutôt la qualification d'homicide involontaire.

Typologie des fautes pénales

Le Code pénal fait une distinction entre les infractions intentionnelles (les crimes et les délits) et les infractions non intentionnelles (certains délits limitativement énumérés et les contraventions).

Infractions intentionnelles

Meurtre (art. 221- 3 Code pénal). C'est le fait de donner la mort et d'avoir donné délibérément la mort à son patient. Le meurtre est puni de 30 ans de réclusion criminelle. Lorsque le meurtre est prémédité (dessein formé avant l'action), le crime est puni de la réclusion criminelle à perpétuité.

Empoisonnement (art. 221-5 Code pénal). C'est le fait d'attenter à la vie d'autrui par l'emploi ou l'administration de substances de nature à entraîner la mort. L'empoisonnement est puni de 30 ans de réclusion criminelle.

Sauf cas d'euthanasie, les médecins sont rarement inquiétés par ce genre d'infractions.

Non-assistance à personne en péril (ou omission de porter secours article 223-6 Code pénal). C'est le fait pour « quiconque pouvant empêcher par son action immédiate, sans risque pour lui ou pour les tiers, soit un crime, soit un délit contre l'intégrité corporelle de la personne s'abstient volontairement de le faire ». Ce délit est puni de 5 ans d'emprisonnement et de 75 000 euros d'amende. Pour que le délit soit constitué, il faut :

- un péril. Le péril ne concerne que les êtres vivants. S'il est établi que le patient est décédé au moment de l'appel lancé au médecin, il ne peut y avoir application d'une sanction pénale. En effet, un mort n'est plus une personne au sens juridique du terme, de même qu'il n'est plus en péril. Si le médecin a conscience que le patient pour lequel on l'appelle est dans un état critique, son intervention devient indispensable, l'assistance étant possible jusqu'au décès ;
- un péril imminent, réel et constant : il faut que le péril soit actuel, rendant l'assistance immédiatement nécessaire, et d'une urgence aiguë. La gravité du péril est appréciée au moment de l'appel au secours. Il doit être personnellement constaté par le médecin ou signalé dans des conditions qui ne peuvent faire croire au manque de sérieux de l'appel ;
- pour que le délit soit constitué, il faut encore que le médecin ait conscience du péril. Ceci ne fait aucune difficulté lorsque le médecin est présent pour constater la gravité de l'état du patient. La situation est plus délicate lorsque le médecin est interrogé par téléphone et qu'il doit, à distance, apprécier si son intervention immédiate est nécessaire.

Cette infraction correspond à deux situations de fait : en exercice libéral pour le médecin qui ne répondrait pas à un appel ou qui refuserait de se déplacer parce qu'il n'est pas de garde [8] . Dans le cadre hospitalier, un médecin qui n'interviendrait pas à proximité de l'hôpital sous prétexte que les faits se déroulent à l'extérieur (le praticien doit se déplacer à condition que ce déplacement ne crée pas pour les malades du service une situation de danger).

Violation du secret professionnel (article 226-13 et s. Code pénal). La violation du secret professionnel suppose une révélation (quelle que soit sa forme) volontaire d'une information dont le médecin est dépositaire de par sa profession. Ceci couvre bien entendu ce qui lui est confié, mais également ce qu'il a vu, lu, entendu ou compris. Le secret professionnel n'est pas opposable au malade. À l'inverse, le malade ne peut délier le médecin du secret professionnel qui est d'ordre public.

Il existe bien entendu un certain nombre de dérogations au secret professionnel que l'on peut classer :

- en déclarations obligatoires : déclaration de naissances auxquelles il a assisté si le père ne le fait pas (absent, décédé, inconnu), déclaration de décès, déclaration des maladies contagieuses au médecin de la DDASS dont la liste est fixée réglementairement, déclarer les maladies vénériennes éventuellement sous forme nominative lorsque le malade en période de contagion refuse d'entreprendre ou de poursuivre un traitement, indiquer le nom et les symptômes présentés par un malade sur un certificat d'internement, signalement des alcooliques dangereux pour autrui, établissement des certificats détaillés décrivant les lésions et leurs conséquences dans le cadre des accidents du travail et maladies professionnelles, communication d'informations à l'Institut national de veille sanitaire (INVS) pour la prévention et la maîtrise des risques pour la santé humaine, déclaration des suspicions de maladie de Creutzfeldt-Jakob ou d'autres encéphalites subaiguës spongiformes transmissibles à l'homme (la déclaration reste anonyme) renseignements concernant les dossiers des pensions militaires et civiles aux administrations ...
- en autorisation de dénonciations : signalement et témoignages (art. 226-14 Code pénal) concernant les sévices ou mauvais traitements infligés aux mineurs de moins de 15 ans ou personnes qui ne sont pas en mesure de se protéger ou signalement avec accord de l'adulte victime des sévices constatés dans l'exercice de leurs fonctions et qui permettent de présumer des violences sexuelles, signalement de violences physiques, sexuelles ou psychiques de toute nature, communiquer les données médicales nominatives au département d'information médicale pour l'évaluation de l'activité (établissements publics ou privés), transmission de données dans le cadre de traitement de données nominatives autorisées (par la Commission nationale de l'informatique et des libertés [CNIL]), information des autorités administratives du caractère dangereux des patients connus pour détenir une arme ou ayant manifesté l'intention d'en acquérir une, signalement d'une personne blessée par arme à feu ou arme blanche.

Violences volontaires. Le médecin qui exécute un acte médical malgré le refus du patient ou alors que son patient n'est pas informé accomplit une infraction de violences volontaires. Il s'agit, par exemple, du cas où un obstétricien procéderait à la stérilisation de sa patiente lors de son accouchement sous césarienne, quand bien même elle aurait déjà une multitude d'enfants. Il s'agit encore des cas où le médecin réaliserait un acte sans finalité médicale, et ce quand bien même le patient aurait consenti à l'acte (exception faite de la recherche biomédicale).

Infractions non intentionnelles

Atteinte à l'intégrité physique d'autrui. « Le fait de causer à autrui, par maladresse, imprudence, inattention, négligence ou manquement à une obligation de sécurité ou de prudence imposée par la loi ou les règlements, une interruption temporaire de travail pendant plus de 3 mois ». L'infraction est réprimée par les articles 222-19 et 20 du Code pénal et passible d'une condamnation de 2 ans d'emprisonnement et 30 000 euros d'amende en cas de blessure involontaire ayant entraîné une incapacité totale de travail pendant plus de 3 mois.

Homicide involontaire. C'est « le fait de causer, par maladresse, imprudence, inattention, négligence ou manquement à une obligation de sécurité ou de prudence imposée par la loi ou les règlements, la mort d'autrui ». Il est, quant à lui, passible d'une sanction de 3 ans d'emprisonnement et de 45 000 euros d'amende.

[8] Voir par exemple CA Nancy, 2 juin 1965 : un médecin de ville est averti qu'à 200 mètres de son cabinet un homme vient d'être blessé d'un coup de couteau et baigne dans son sang. Le médecin fait répondre « prévenez une ambulance, amenez-moi le blessé ou faites-le évacuer vers un hôpital ». Il est reconnu coupable du délit de non-assistance à personne en péril car il avait l'obligation de se rendre sur place, de constater lui-même les blessures et de se renseigner sur l'état du blessé ; T Correc. Thionville, 9 janvier 1998 : un médecin généraliste de garde reçoit à 2 heures du matin un appel téléphonique de la voisine d'un homme qui tousse et se plaint de douleurs diffuses. L'appel téléphonique ne révèle pas l'identité du patient. Le médecin conseille la prise d'aspirine. Le lendemain, lors de la demande d'établissement d'un certificat de décès par le commissariat de police, le médecin découvre que l'appel de la nuit concernait un de ses patients qui venait de décéder d'une importante insuffisance cardiaque. Il est condamné à 4 mois de prison avec sursis et 1 500 euros d'amende pour avoir refusé de se déplacer.

Les sanctions prévues en cas d'atteinte involontaire à la personne sont aggravées lorsque le dommage résulte d'un manquement délibéré à une obligation de sécurité ou de prudence imposé par la loi ou les règlements.

Sanction pénale

Les conséquences de la responsabilité pénale se traduisent par le prononcé d'une sanction contre les personnes coupables d'avoir commis une infraction. Si le système de répression organisé par le Code pénal apparaît rigide et exclusivement fondé sur la gravité de l'atteinte corporelle de la victime, le juge dispose en réalité d'une large palette de condamnation.

Le Code pénal comporte des indications du plafond que le juge ne peut dépasser. Il ne prévoit aucune peine minimale. Le juge va donc prononcer des peines et fixer leur régime en fonction des circonstances de l'infraction et de la personnalité de son auteur (art. 132-24 Code pénal). Le montant de l'amende est, quant à lui, déterminé en fonction des ressources et des charges de l'auteur de l'infraction. Lorsque l'infraction poursuivie est punie d'une ou plusieurs peines complémentaires, le juge peut ne prononcer qu'une ou plusieurs de ces peines complémentaires à titre de peine principale à la place des peines d'emprisonnement et d'amende.

La condamnation effectivement prononcée peut, en outre, être assortie d'un sursis, total ou partiel, simple ou avec mise à l'épreuve (Cf. par exemple CA Caen 17 mai 1989 ; dans cette affaire, le médecin avait été condamné à suivre une formation médicale postuniversitaire pendant la durée de mise à l'épreuve qui était de 5 ans. Il apparaissait en effet nettement que les fautes reprochées au médecin résultaient de son ignorance professionnelle due à une absence de suivi d'un enseignement postuniversitaire).

Enfin, depuis le 11 juillet 1975, le tribunal peut, après avoir déclaré le prévenu coupable, le dispenser de peine.

Prescription des actions pénales

Le délai de prescription des infractions sanctionnant les atteintes involontaires à l'intégrité corporelle est de 1 an pour les contraventions et de 3 ans pour les délits. Le point de départ de ce délai est fixé au jour où les éléments constitutifs de l'infraction sont réunis. Il en résulte que le point de départ du délai de prescription d'un homicide involontaire est fixé au jour du décès de la victime, tandis que le point de départ du délit de blessures involontaires n'est fixé qu'au moment où existe l'incapacité. Lorsque le dommage n'apparaît qu'après la répétition de la faute (par exemple au cours d'un traitement de longue durée), le délai de prescription ne commence à courir qu'après l'apparition du dommage.

Le délai de prescription des infractions sanctionnant les atteintes volontaires à la vie est de 10 ans (crime) à compter du jour de commission de l'infraction.

Poursuites disciplinaires et action pénale

Dans la majorité des cas, les fautes ayant donné lieu à des poursuites pénales sont également constitutives de manquements à des obligations professionnelles sanctionnées sur le plan disciplinaire. Le praticien pourra donc être poursuivi, non seulement devant une juridiction pénale, mais également devant la juridiction disciplinaire.

■ Responsabilité disciplinaire

Généralités

En application de l'article L. 4121-2 CSP, l'Ordre des médecins (...) veille au maintien des principes de moralité, de probité, de compétence et de dévouement indispensables à l'exercice de la médecine (...), par tous leurs membres, des devoirs professionnels ainsi que des règles édictées par le Code de déontologie prévu à l'article L. 4127 CSP.

L'Ordre des médecins assure la défense de l'honneur et de l'indépendance de la profession médicale. Il accomplit sa mission par l'intermédiaire des conseils départementaux, des conseils régionaux et du Conseil national.

Le Code de déontologie médicale regroupe les règles auxquelles les médecins doivent se conformer dans l'exercice de leur art. Il comporte 112 articles qui définissent, dans un titre I, les devoirs généraux des médecins, les devoirs envers les patients (titre II), les rapports des médecins entre eux et avec les membres des autres professions de santé (titre III), les conditions d'exercice de la profession libérale (titre IV) et les dispositions diverses (titre V).

La responsabilité disciplinaire du médecin peut être engagée sur le fondement, non seulement du Code de déontologie médicale, mais aussi sur des principes de moralité et de probité, de dévouement exigé par l'exercice de l'art médical.

Hiérarchie ordinale

Conseil départemental de l'Ordre des médecins

Il n'a, en principe, aucun pouvoir disciplinaire, mais réceptionne les plaintes portées devant lui. Il est alors tenu d'en accuser réception à son auteur, en informer le médecin mis en cause et convoquer les parties en vue d'une conciliation dans un délai de 1 mois à compter de l'enregistrement de la plainte. En cas d'échec de cette conciliation, il transmet la plainte à la chambre disciplinaire de première instance accompagnée de son avis motivé dans un délai de 3 mois à compter de l'enregistrement de la plainte. En cas de carence de sa part, l'auteur de la plainte peut saisir le Conseil national et demander une saisine de la chambre disciplinaire de première instance compétente.

Conseil régional de l'Ordre des médecins

En application de l'article L. 4124-1 CSP, la chambre disciplinaire de première instance doit statuer dans un délai de 6 mois du dépôt des plaintes. À défaut, le président de la chambre disciplinaire nationale peut transmettre la plainte à une autre chambre disciplinaire de première instance.

Conseil national de l'Ordre des médecins

La chambre disciplinaire nationale est saisie des appels des décisions des chambres disciplinaires de première instance. Ses décisions sont susceptibles de recours devant le Conseil d'État dans un délai de 2 mois à compter de la notification de la décision.

Règles de saisine

Plaintes portées contre un médecin chargé d'un service public

En application de l'article L. 4124-2 CSP, seuls le ministre de la santé, le représentant de l'État dans le département et le procureur de la République peuvent porter plainte contre les médecins pour tous les actes accomplis à l'occasion de leur fonction publique. Ces dispositions s'appliquent aux experts judiciaires qui exercent une mission d'auxiliaires de justice ainsi qu'aux médecins conseils des caisses d'assurance maladie, malgré le statut privé de ces organismes.

Patient qui porte plainte

Avant la loi du 4 mars 2002, le patient qui portait plainte n'avait, devant le conseil régional, que la qualité de témoin et non celle de partie à l'instance. Ceci lui fermait la possibilité des voies de recours devant le Conseil national de l'Ordre des médecins à l'encontre de la décision du Conseil national.

Selon l'article L. 4122-3 CSP, le patient qui porte plainte se trouve désormais doté du statut de partie avec la possibilité de se faire assister ou représenter par un avocat ou d'accéder au dossier. Il a la possibilité de faire appel devant la chambre disciplinaire nationale (en attente de décret d'application).

Médecin mis en cause

Le médecin mis en cause bénéficie des mêmes règles de protection que devant les autres juridictions. Il peut se faire

assister d'un confrère ou d'un avocat, il a accès au mémoire écrit en défense et, à l'audience, il a la parole en dernier.

Prescriptions

Il n'existe pas de prescription particulière pour saisir l'ordre. Des amnisties sont toutefois susceptibles d'éteindre les poursuites engagées pour ce qui est des infractions qui ne portent pas atteinte à la probité, aux bonnes mœurs ou à l'honneur.

Sanctions encourues

Selon l'article L. 4124-6, les peines disciplinaires que la chambre disciplinaire de première instance peut appliquer sont l'avertissement, le blâme, l'interdiction temporaire avec ou sans sursis ou l'interdiction permanente d'exercer une, plusieurs ou la totalité des fonctions de médecin, de chirurgien-dentiste ou de sage-femme, conférées ou rétribuées par l'État, les départements, les communes, les établissements publics, les établissements reconnus d'utilité publique ou des mêmes fonctions accomplies en application des lois sociales, l'interdiction temporaire d'exercer avec ou sans sursis, cette interdiction ne pouvant excéder 3 années, la radiation du tableau de l'ordre. Les deux premières de ces peines comportent, en outre, la privation du droit de faire partie du conseil départemental, du conseil régional ou du conseil interrégional et du conseil national, de la chambre disciplinaire de première instance ou de la chambre disciplinaire nationale de l'Ordre pendant une durée de 3 ans ; les suivantes, la privation de ce droit à titre définitif. Le médecin, le chirurgien-dentiste ou la sage-femme radiés ne peuvent se faire inscrire à un autre tableau de l'Ordre. La décision qui l'a frappé est portée à la connaissance des autres conseils départementaux et de la chambre disciplinaire nationale dès qu'elle est devenue définitive. Les peines et interdictions prévues au présent article s'appliquent sur l'ensemble du territoire de la République. Si, pour des faits commis dans un délai de 5 ans à compter de la notification d'une sanction assortie d'un sursis, dès lors que cette sanction est devenue définitive, la juridiction prononce l'une des sanctions prévues aux 3° et 4°, elle peut décider que la sanction, pour la partie assortie du sursis, devient exécutoire sans préjudice de l'application de la nouvelle sanction.

■ Expertise

Définition

C'est une mesure d'instruction instituée par le juge ; l'expert est un auxiliaire de la justice qui doit répondre aux questions de la mission et exclusivement à celles-ci ; l'expert ne dit jamais le droit ; le titre d'expert est protégé par la loi et il existe deux « grades » : expert près la Cour d'appel, expert près la Cour de cassation. Les modalités d'inscription et de réinscription sur les listes sont soumises à des processus réglementaires stricts (décret du 23 décembre 2004 relatif aux experts judiciaires).

Préparation de l'expertise

Le médecin mis en cause a tout intérêt à demander à ce que l'expert soit un praticien qualifié dans sa spécialité. Il doit en outre se préparer à cette mesure d'instruction qui sort du champ d'application habituel de son exercice professionnel. Il doit transmettre à l'expert toutes les pièces du dossier médical dans des délais raisonnables. En matière civile, les opérations d'expertise sont obligatoirement contradictoires et tous ces documents seront analysés par toutes les parties.

Déroulement de l'expertise

L'expert, en règle unique dans les procédures civiles et/ou administratives, peut s'adjoindre un sapiteur. Le médecin mis en cause rencontre, au cours des opérations d'expertise, tous les acteurs qui l'ont mis en cause : le patient, l'avocat de celui-ci, le médecin de recours qui défend les intérêts du patient. Même si les étapes ne sont pas formellement prescrites, l'expertise comprend : le rappel des faits (histoire de l'affection, description des interventions chirurgicales, étude des suites, etc.), l'enregistrement des doléances du patient, l'étude des pièces et documents médicaux d'origine (dossier médical, comptes rendus, etc.) et l'examen du patient. L'expert applique, en général, la méthode des standards pour répondre aux questions de la mission : l'attitude du praticien mis en cause a-t-elle été au niveau ou en dessous des standards habituellement pratiqués dans le cas particulier de l'affection présentée par le patient et du traitement institué par le praticien.

L'expert peut proposer, en fonction de la mission, d'établir un prérapport qui laisse aux parties la possibilité de lui faire parvenir toutes observations ou dires. Dans ses conclusions, l'expert détermine les différents chefs de préjudices patrimoniaux (incapacité temporaire de travail, incapacité permanente partielle, etc.) et extrapatrimoniaux (préjudice esthétique, pretium doloris, etc.). Lorsque le rapport est déposé à la juridiction compétente, l'expert est déchargé de sa mission.

Décision du juge

Les conclusions de l'expertise ne s'imposent pas au juge, même si, en pratique, dans la majorité des cas, il valide les propositions contenues dans le rapport d'expertise. Là encore, le praticien incriminé a tout intérêt à se présenter au tribunal pour se défendre avec l'aide de son conseil.

■ Conclusion

Si la loi du 4 mars 2002 réaffirme la notion de faute, elle rend désormais obligatoire l'assurance en responsabilité professionnelle : la dangerosité potentielle de l'exercice médical a eu pour conséquence l'augmentation des primes d'assurance et, dans certains cas, la résiliation des contrats en cours. Le caractère législatif de l'information obligatoire nécessite une réorganisation des consultations et une gestion différente du temps de travail. Le risque nosocomial a été largement médiatisé et la démonstration de la cause étrangère qui permet l'exonération de la responsabilité reste quasi impossible à apporter sur le plan juridique. De façon subsidiaire s'est développée l'idée d'une quasi-obligation de résultat, surtout dans l'exercice de certaines spécialités. Enfin, la notion du « principe de précaution » tend à être déclinée dans un esprit de géométrie qui s'éloigne de la dimension éthique et de l'esprit de finesse de la profession médicale. Néanmoins, les récents éléments législatifs et jurisprudentiels ont entraîné un malaise parfois profond. Il reste indispensable de se soumettre aux nouvelles dispositions réglementaires : l'information impose, en particulier, la validation de comportements et de protocoles, de même que la prévention des infections nosocomiales. Ces protocoles doivent être validés, certes sur le plan juridique, mais aussi sur le plan déontologique et scientifique. En cas de litige, le dossier reste un élément capital qui sera toujours étudié par l'expert : la gestion des dossiers médicaux nécessite, là encore, une nouvelle dimension organisationnelle. À l'instar des écrits d'un grand homme politique, « le médecin ne doit jamais avoir peur de ses fautes » ; la légitimité de l'amélioration des offres d'indemnisation des patients, en particulier dans les infections nosocomiales et dans les aléas thérapeutiques, ne doit pas toutefois transformer ceux-ci en assujettis sociaux ou en ayants droit exclusifs. La dimension éthique de la profession médicale y perdrait et il n'est pas sûr que le patient y gagne.

Pour en savoir plus

Guerrier L, Roteau L. *Manuel pratique de jurisprudence médicale*. Paris: Masson; 1890.

Cas. Civ. 1er, 20 mai 1936.

Hoerni B, Saury R. *Le consentement - Information, autonomie et décision en médecine*. Paris: Masson; 1998 (156p).

Cass. Civ. 1er, 9 oct. 2001, *Juris-Data* n°2001-011237.

CA Bordeaux, 5e ch., 12 novembre 2002, Belotti c/ Bouchet : *Juris-Data* n°196124.

Cas. Civ. 1er, 14 février 1973. Gaz Pal 1973;1:341.

Voir article 35 du code de déontologie et « Des recommandations de bonnes pratiques sur la délivrance de l'information ». ANAES; mars 2000.

Voir par exemple Cas. Civ. 1er, 5 mars 1991, *Juridisque Lamy* n°82-16.926, Cass. Civ. 1er, 16 mars 1994, *Juridisque Lamy* n°92-16-167.

Cass. Civ. 1er, 14 octobre 1997.

Rapport du conseiller SARGOS sous Cass. Civ. 1er, 14 octobre 1997 : JCP G 1997, II, 22942. Le Conseil d'État se réfère quand à lui au décès ou à l'invalidité. CE 05 janvier 2000, Cts T : Rec. P. 5.

Cas. Civ 1er, 07 déc. 1999; Cas civ. 1er, 18 juillet 2000.

SARGOS. *Entreprise Méd* du 10 mai 1999 (n°183):4.

Faugeloras P. La responsabilité du médecin de garde aux urgences. *Med Droit* 1998(28):14-21.

H. Coudane, professeur des Universités, praticien hospitalier, Chef de service, Expert près la Cour de cassation (pascale.rateau@medecine.uhp-nancy.fr).
Service A.T.O.L., Hôpital Central, CO n° 34, 54035 Nancy cedex, France.

F. Claudot, Assistant hospitalier-universitaire.
Service de médecine légale et droit de la santé, Faculté de Médecine, BP 184, 54505 Vandœuvre cedex, France.

P. Bernard, Rhumatologue, Expert près la Cour d'appel de Metz.
30, rue des Clercs, 57000 Metz, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Coudane H., Claudot F., Bernard P. Responsabilité liée à l'exercice médical en pathologie ostéo-articulaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-910-A-10, 2007.

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 15-906-A-10

Vols spatiaux et squelette

L Vico

Résumé. – *Les résultats obtenus aussi bien chez les hommes que chez les rats soumis à des vols spatiaux, indiquent que la perte osseuse dépend du site considéré, ce qui souligne l'importance d'effectuer des mesures osseuses localisées : os porteurs et moins porteurs, enveloppes trabéculaires et corticales. Des mesures précises de la masse osseuse et des marqueurs biochimiques du remodelage osseux sont en cours d'évaluation chez les cosmonautes. Chez le rat, les études histomorphométriques effectuées au retour de missions spatiales allant de 4 à 21 jours ont permis de mettre en évidence une cinétique de réponse des activités cellulaires osseuses : augmentation transitoire de la résorption et diminution de la formation osseuse. La perte osseuse consécutive atteint d'abord les os porteurs puis les os moins porteurs. Après le vol, le temps nécessaire à la récupération de la masse osseuse est plus long que le temps de la mission, soulignant le fait que cette période de réadaptation pourrait être critique. Des modèles de simulation au sol sont utilisés pour reproduire certains effets de la microgravité : le décubitus antiorthostatique chez l'humain et le modèle de décharge de l'arrière-train chez le rat. La validation de ces modèles doit être poursuivie.*

Introduction

Le lancement de Spoutnik, en 1957, a ouvert une nouvelle voie de recherche. Pour la première fois dans l'évolution des espèces, l'être humain était capable d'aller explorer l'espace et d'étudier les processus adaptatifs du squelette dans cet environnement unique. La recherche spatiale a aussi contribué au regain d'intérêt concernant l'adaptation du squelette aux diminutions de contraintes mécaniques en général : sédentarité, alitement prolongé, immobilisation partielle ou totale, blessés médullaires… Certaines de ces situations, en particulier l'alitement prolongé chez l'homme sain, constituent un modèle permettant de simuler les effets de la microgravité.

Chez l'homme

Même si de nombreux cosmonautes ont occupé les stations spatiales Salyut puis MIR, peu de données scientifiques sur le squelette humain ont été recueillies. La densité minérale osseuse (DMO) a également été mesurée à l'issue des vols américains Skylab à l'aide d'un absorptiomètre monophotonique au radius et au calcanéum. Il en ressort qu'il n'y a pas de perte osseuse dans le radius mais qu'il y en a une au calcanéum qui semble plus importante après un vol de 84 jours, qu'un vol de 28 ou 59 jours. Toutefois l'échantillonnage est faible et de grosses variabilités interindividuelles sont observées [36]. La perte osseuse calcanéenne a été confirmée par la suite lors des vols de longue durée soviéto-russes (75 à 184 jours) [28]. Une perte osseuse vertébrale a également été mesurée par tomographie computérisée chez quatre cosmonautes ayant effectué des vols allant jusqu'à 7 mois [20]. Par la suite, des collaborations américano-russes ont permis de réunir des données densitométriques sur le corps entier (absorptiomètre biphotonique, Hologic 1 000 W) chez 18 cosmonautes. Les résultats indiquent une perte osseuse vertébrale, du col fémoral et du trochanter ainsi que des os du bassin, estimée à environ 1-1,6 % par mois et 0,3-0,4 % par mois aux membres inférieurs et au corps entier [13, 21]. Il faut remarquer que la perte osseuse mesurée au corps entier est compatible avec la perte calcique estimée à l'issue des vols Skylab à 0,5 %, [24]. Toutefois, chez les cosmonautes ayant passé 131 à 312 jours à bord de MIR, aucune perte osseuse n'a été mise en évidence au corps entier alors qu'une perte osseuse est mesurable dans le fémur proximal et les os du bassin [26]. Récemment, une collaboration européano-russe a été mise en place afin de compléter les données déjà obtenues par des mesures précises de la masse osseuse trabéculaire et corticale, en site périphérique. Deux cosmonautes qui ont participé à la mission Euromir 94 [4] ont ainsi fourni les premiers résultats. Les sites mesurés par tomographie computérisée sont un os porteur, le tibia, et un os moins porteur, le radius, ainsi que le calcanéum par ultrasonographie. Une perte osseuse a été mise en évidence au niveau du tibia distal ainsi qu'une diminution de l'atténuation du faisceau d'ultrasons au niveau du calcanéum. Ces modifications sont plus sévères à l'issue d'une mission de 6 mois que de 1 mois, tandis qu'aucun changement n'est détectable au niveau du radius, quel que soit le temps d'exposition. Ces résultats corroborent des données obtenues précédemment par Schneider et al [26] et Oganov et al [21] qui montrent également une diminution de la DMO par densitométrie dans le squelette inférieur après une mission dans la station MIR de 6 mois. Précisons que cette perte osseuse intervient malgré les exercices physiques en charge effectués par les membres des équipages. La récupération sur terre commence à être appréhendée et les premiers résultats montrent que 6 mois après l'atterrissage, la récupération est incomplète dans le compartiment trabéculaire à haut niveau de remodelage alors que l'enveloppe corticale, à bas niveau de remodelage, a rejoint les mesures précédant le vol.

Le rôle des hormones calciotropes est incomplètement élucidé. Nous avons récemment observé chez un cosmonaute qui a volé 180 jours à bord de MIR (Euromir 95) que le taux de parathormone (PTH) est diminué pendant le vol pour réaugmenter au-dessus des valeurs initiales après le retour sur terre [3]. Ces résultats sont concordants avec ceux de Hugues-Fulford et al [8] qui rapportent une diminution de la PTH intacte lors de la mission américaine SLS1. Une augmentation transitoire de la 1,25 $(OH)_2D_3$ suivie d'une diminution est observée chez quatre astronautes de la mission SLS2 [17]. Il a été suggéré qu'une sécrétion exagérée de corticostéroïdes, liée au stress de la mission, pouvait jouer un rôle dans les changements squelettiques observés. Toutefois, pendant la mission Euromir 95, les taux sériques de cette hormone, tout en subissant des variations, demeurent dans la frange des valeurs normales pendant et après la mission.

Laurence Vico : CR1 INSERM, laboratoire de biologie et biochimie du tissu osseux, EMI 9901 - faculté de médecine Jacques Lisfranc, 15, rue Ambroise-Paré, 42023 Saint-Étienne cedex 02, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Vico L. Vols spatiaux et squelette. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 15-906-A-10, 1999, 3 p.

Des investigations histologiques ne sont pas envisageables chez des spationautes. Nous espérons que les nouvelles techniques de microtomographie [18] permettant de visualiser in vivo le réseau trabéculaire en trois dimensions, seront prochainement disponibles et utilisables chez les spationautes.

La balance calcique, estimée grâce à une évaluation de la différence entre apports calciques alimentaires et pertes calciques dans les urines et les fèces, a montré, invariablement, une négativation chez les spationautes au retour des missions spatiales [37] suggérant que cet environnement entraînait une augmentation de la résorption osseuse. Pour le squelette entier, le développement des nouveaux marqueurs biochimiques du remodelage osseux a contribué à augmenter nos connaissances. Nous avons observé une tendance à la diminution de deux paramètres reflétant l'activité de formation osseuse (le fragment C-terminal du procollagène de type I - P1CP - et la phosphatase alcaline osseuse - BAP) chez un cosmonaute après une mission de 1 mois [3]. Un rebond au-dessus des valeurs initiales est mesuré pour ces paramètres pendant les 20 jours qui suivent l'atterrissage. Pendant la mission Euromir 95 de 6 mois, un découplage important des activités cellulaires osseuses a été mis en évidence. P1CP et BAP diminuent de 28 %, alors que la déoxypyridinoline libre (D-Pyr) et le C-télopeptide de la chaîne alpha 1 du collagène de type 1 (CTX), deux marqueurs spécifiques de la résorption osseuse, augmentent de plus de 50 %. Après le vol, P1CP et BAP excèdent les valeurs initiales, alors que D-Pyr et CTX sont encore incomplètement normalisés.

Une négativation de la balance calcique est également rapportée chez des hommes sains soumis à un décubitus antiorthostatique (-4 à -6°), modèle de simulation reconnu. Une augmentation substantielle du calcium urinaire est mesurée pendant les 3 premiers mois, tandis que le calcium fécal augmente du 3e au 5e mois [1]. Les conséquences au squelette ont été évaluées par absorption biphotonique chez des individus soumis soit à 6 (Uebelhart et al), soit à 17 semaines de décubitus antiorthostatique. La DMO montre une tendance à la diminution dans les membres inférieurs et à l'augmentation pour la boîte crânienne après 6 semaines, tendance qui se confirme après 17 semaines [12]. Ainsi, après le décubitus de 17 semaines, la perte osseuse globale du squelette est de 1,4 % (en moyenne chez six individus) et la DMO est corrélée aux données de la balance calcique. L'analyse segmentaire de la DMO montre une re-répartition des minéraux au sein du squelette avec augmentation dans la région céphalique, absence de changement au niveau des membres supérieurs et diminution dans les membres inférieurs. Des résultats similaires ont été trouvés chez le rat : après 3 semaines de « microgravité simulée », le poids frais ou sec des calvaria et le poids des cendres augmentent, ceux des fémurs et tibias diminuent [25]. Toutes ces données suggèrent que la répartition liquidienne et les flux sanguins locaux qui augmentent des pieds vers la tête pourraient jouer un rôle dans la répartition des minéraux. Cette hypothèse reste cependant à démontrer.

Le calcium et l'hydroxyproline urinaires augmentent quand le décubitus excède 1 semaine et cela a souvent été interprété comme un reflet d'une résorption osseuse stimulée. Deux études montrent en effet une augmentation des marqueurs de la résorption (phosphatase acide-tartrate résistante sérique et hydroxyproline et pyridinoline urinaires) pendant les 4 premiers jours non accompagnée de changement de la BAP, alors que l'ostéocalcine augmente [14, 30].

Des études histomorphométriques sur la crête iliaque ont pu être effectuées chez des volontaires sains (sans contre-mesures) soumis de 1 semaine jusqu'à 4 mois à un décubitus antiorthostatique. Elles montrent une diminution de la formation osseuse [1, 34] et une augmentation de la résorption osseuse avant la fin du 4e mois [22, 34]. À l'issue des 4 mois, il y a peu de changement de masse osseuse, en revanche les trabécules sont moins nombreuses mais plus épaisses. La diminution du nombre des travées suggère une étape de résorption précoce et hyperactive avec des ostéoclastes qui ont résorbé en profondeur. Il se pourrait que ces changements microarchitecturaux aboutissent à des propriétés biomécaniques amoindries.

Les paramètres biochimiques du remodelage osseux (au niveau systémique) indiquent une diminution de la formation osseuse dès le premier mois dans l'espace, alors que sur terre il n'y a pas de changement, voire une augmentation, après 6 semaines. Les différentes phases d'adaptation du squelette, en différents sites, doivent encore être décrites chez l'homme, tant sur le plan biochimique que densitométrique. Le modèle du décubitus antiorthostatique reste à valider par manque de données comparatives aussi bien dans l'espace que sur terre.

Chez le rat

Des études histomorphométriques ont été publiées chez de jeunes rats en phase de croissance plus ou moins rapide à l'issue de missions allant de 4 à 21 jours. Ces missions diffèrent toutefois par un certain nombre de facteurs tels que la souche, l'âge des animaux, le moment écoulé entre l'atterrissage et le sacrifice, les cages (seuls ou en groupe) …, qui rendent la comparaison des résultats de ces missions délicate. Aux fûts diaphysaires des humérus et tibias, une diminution, voire un arrêt de la croissance périostée, ont été rapportés [16, 29, 39]. Dans le tissu trabéculaire, nous avons étudié la masse et les activités cellulaires osseuses de rat en fin de croissance rapide. Les résultats proviennent des métaphyses tibiales proximales de rats mâles Wistar soumis à des vols allant de 1 à 3 semaines (Biocosmos 1667, 2044 et 1129 de 1, 2 et 3 semaines respectivement). Les conditions à peu près similaires de tous ces vols alors soviétiques, nous autorisent une comparaison qui nous a permis de dégager une cinétique des réponses cellulaires osseuses dans la zone spongieuse secondaire des tibias. La séquence des événements mis en évidence (fig 1) semble exister aussi dans d'autres sites osseux, avec des occurrences différentes en fonction de la fonction d'os porteur, du taux local de modelage/remodelage. Il est intéressant de noter que la présence de fibres de Sharpey semble retarder l'apparition de la perte osseuse, ce qui suggère un rôle momentanément protecteur des insertions musculaires [35].

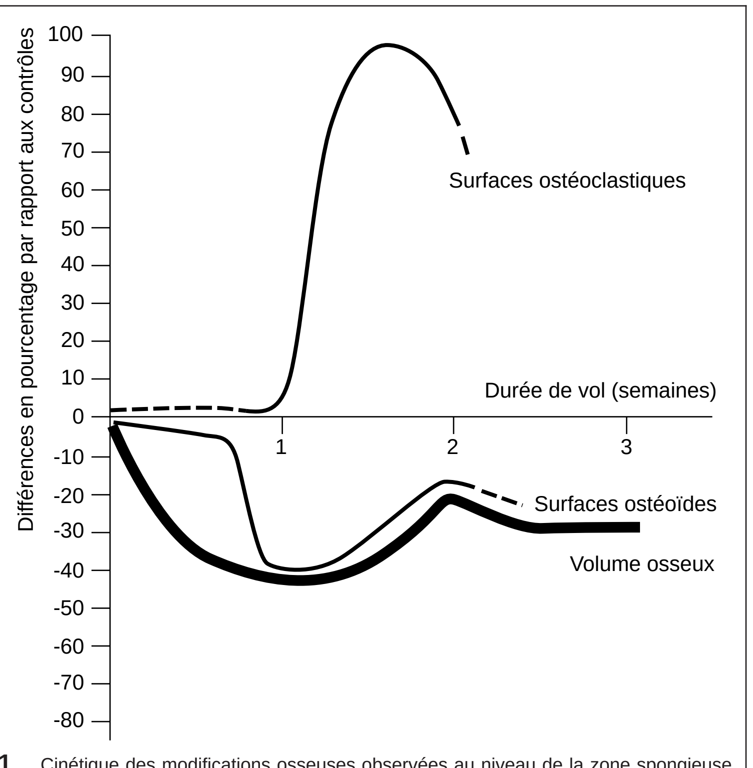

1 Cinétique des modifications osseuses observées au niveau de la zone spongieuse secondaire tibiale à l'issue de vols spatiaux de la série Biocosmos.
Dès la première semaine et encore présente à la seconde, la zone spongieuse primaire occupe une place réduite chez les rats soumis à la microgravité, de plus le cartilage de croissance montre des perturbations [31, 35] attestant d'une diminution de la croissance endochondrale. La diminution du nombre et de l'épaisseur des trabécules de la zone spongieuse secondaire sous-jacente résulte à la fois de la diminution de croissance et d'une diminution de la formation osseuse dans cette zone. Cela aboutit à une perte osseuse substantielle. À l'issue de la deuxième semaine, la perte osseuse est encore visible mais de moindre amplitude. Cette période est caractérisée par une augmentation transitoire de la résorption osseuse. On ne sait pas encore si, à ce moment, les paramètres dynamiques de la formation osseuse sont significativement diminués. Des marquages fluorochromes seraient nécessaires pour élucider ce point. Après la troisième semaine, les travaux indiquent une diminution nette de la masse osseuse. Nous manquons de données concernant les activités cellulaires osseuses.

Le modèle du rat suspendu par la queue, les pattes antérieures touchant le sol, simule certains effets de la microgravité comme la diminution de la croissance périostée [6, 11, 19, 27, 38] par exemple. Nous avons, parallèlement aux vols spatiaux, établi une cinétique de la réponse osseuse dans les zones spongieuses secondaires des métaphyses tibiales, avec des animaux identiques à ceux utilisés lors des missions [32]. La fin de la première semaine se caractérise par une augmentation précoce et transitoire de la résorption et une diminution de la formation osseuse. La diminution de la formation osseuse est, au moins en partie, le résultat d'un recrutement ostéoblastique diminué aux niveaux trabéculaire et périosté [2]. Dans notre modèle, une perte de poids survient les 3 premiers jours de suspension, ce qui pourrait contribuer à l'augmentation de la résorption. D'autres facteurs pourraient également être impliqués comme les taux sanguins de corticostéroïde et d'hormone corticotrope (ACTH), également augmentés les 3 premiers jours [23]. Ensuite ils se normalisent suggérant que la période de stress ne dure pas. Après la deuxième semaine, les activités cellulaires osseuses ne sont pas différentes de celles des témoins et la masse osseuse rejoint des valeurs subnormales. La récupération de la formation osseuse, entre le dizième et le 14e jour de suspension continue, a aussi été décrite chez des rats d'âge et de souches différents [7, 32]. Le taux sanguin d'ostéocalcine suit d'ailleurs le même profil avec une normalisation complète au 15e jour. À l'issue d'une suspension plus longue, de 6 semaines, on observe une perte osseuse et des activités cellulaires légèrement découplées. Ces observations corroborent la théorie de Frost [5] selon laquelle l'os s'adapte aux nouvelles contraintes en deux phases : une

phase aiguë et transitoire associée à des changements cellulaires importants puis une phase de stabilisation à un nouveau niveau.

En phase de récupération, aussi bien chez des rats suspendus puis « désuspendus » que chez des rats ayant subi un vol spatial, la vitesse de minéralisation augmente et rejoint les valeurs initiales [27]. Toutefois, le temps nécessaire pour récupérer la quantité d'os perdu n'a pas encore été déterminé et est, dans tous les cas, supérieur au temps soit de suspension soit de vol à la fois chez des animaux jeunes et plus âgés [27, 33]. En effet, 29 jours après une mission spatiale de 18,5 jours, Jee et al [9] observent encore une perte osseuse. Plus grave, lors de la mission SLS2, la perte osseuse, qui n'était pas encore significative dans les zones spongieuses secondaires du tibia et de l'humérus après 2 semaines de vol, le devient 2 semaines après l'atterrissage [10]. Se pourrait-il qu'après un stimulus - ici la microgravité -, l'os réponde selon un schéma inéluctable qui dépend du site considéré en termes d'activités de modelage et remodelage ? Ainsi, il faut qu'il y ait réponse à la microgravité, même si entre-temps le niveau de contrainte change, comme dans le cas d'une remise en charge lors de l'atterrissage. Toutefois, le retour au sol semble être perçu, au moins pour les ostéoblastes dont l'activité redouble. Cela signifie qu'il devrait y avoir récupération, reste à savoir en combien de temps. Le rat apparaît comme un modèle utile pour la médecine humaine spatiale car il semble reproduire les modifications du squelette humain dans un laps de temps réduit. Cette hypothèse nécessite toutefois confirmation. Dans ce but, l'utilisation d'animaux adultes serait plus appropriée. Cependant, l'encombrement du rat adulte étant trop important, la souris pourrait constituer un autre modèle attractif sur ce plan et sur le plan génétique.

•
• •

Nous ignorons encore les effets sur le squelette, d'une mission spatiale de longue durée. De plus, les trop rares résultats postvol dont nous disposons, font suspecter non pas une mauvaise adaptation en vol, mais une mauvaise réadaptation au sol si le squelette dans son ensemble n'a pas le temps de se restructurer et de s'adapter à la charge produite par la gravité terrestre. On sait que les fractures de fatigue apparaissent avec une fréquence élevée chez de jeunes recrues militaires qui sont soumises de manière trop brusque à des charges importantes créées par des exercices de course ou de saut [15]. Des études supplémentaires sont également nécessaires pour évaluer les liens entre les systèmes squelettique, tendineux et musculaire afin de mettre au point des préventions efficaces. Actuellement, les programmes d'activité physique pratiqués par les spationautes sont prescrits de manière empirique et ont montré leur insuffisance.

Ces études, nécessaires à la « médecine spatiale », ne sont pas isolées de la médecine en général ; elles font partie de la connaissance plus globale des situations de sous - ou mauvaise - utilisation de l'appareil locomoteur. La microgravité fournit une condition unique qui peut permettre de mieux comprendre le métabolisme osseux et sa régulation, le but final étant de mettre en place des préventions adaptées et efficaces, même pour des situations moins exotiques.

Références

[1] Arnaud SB, Schneider VS, Morey-Holton ER. Effects of inactivity on bone and calcium metabolism. In : Sandler H, Vernikos J, Orlando FL, eds. Inactivity: physiological effects. New York : Academic Press, 1986 : 49-76

[2] Barou O, Laroche N, Palle S, Alexandre C, Lafage-Proust MH. Pre-osteoblastic proliferation assessed with BrdU in undecalcified, Epon-embedded adult rat trabecular bone. *J Histochem Cytochem* 1997 ; 45 : 1189-1195

[3] Caillot-Augusseau A, Lafage-Proust MH, Soler C, Pernod J, Dubois F, Alexandre C. Bone formation and resorption biological markers in cosmonauts during and after a 180-day space-flight (Euromir 95). *Clin Chem* 1998 ; 44 : 578-585

[4] Collet P, Uebelhart D, Vico L, Moro L, Hartman D, Roth M, Alexandre C. Effect of 1- and 6-month spaceflight on bone mass and biochemistry in two humans. *Bone* 1997 ; 20 : 547-551

[5] Frost HM. The role of changes in mechanical usage set points in the pathogenesis of osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 : 253-261

[6] Globus RK, Bikle DD, Morey-Holton E. The temporal response of bone to unloading. *Endocrinology* 1986 ; 118 : 733-742

[7] Globus RK, Bikle DD, Morey-Holton E. Skeletal response to dietary calcium in a rat model stimulating weightlessness. *J Bone Miner Res* 1986 ; 1 : 191-197

[8] Hughes-Fulford M. Review of the biological effects of weightlessness on the human endocrine system. *Receptor* 1993 ; 3 : 145-154

[9] Jee WS, Wronski TJ, Morey ER, Kimmel DB. Effects of spaceflight on trabecular bone in rats. *Am J Physiol* 1983 ; 244 : 310-314

[10] Lafage-Proust MH, Collet P, Dubost JM, Laroche N, Alexandre C, Vico L. Space-related bone mineral redistribution and lack of bone mass recovery after reambulation in young rats. *Am J Physiol* 1998 ; 274 : 324-334

[11] Leblanc AD, Marsh C, Evans H, Johnson P, Schneider VS, Jhingran S. Bone and muscle atrophy with suspension of the rat. *J Appl Physiol* 1985 ; 58 : 1669-1675

[12] Leblanc AD, Schneider VS, Evans HJ, Engelbretson DA, Krebs JM. Bone mineral loss and recovery after 17 weeks of bed rest. *J Bone Miner Res* 1990 ; 5 : 843-850

[13] Leblanc AD, Schneider VS, Shackelford LL, West S, Oganov V, Bakulin A, Voronin L. Bone mineral and lean tissue loss after long duration spaceflight. *J Bone Miner Res* 1996 ; 11 (suppl) : S323

[14] Lueken SA, Arnaud SB, Taylor AK, Baylink DJ. Changes in markers of bone formation and resorption in a bed rest model of weightlessness. *J Bone Miner Res* 1993 ; 8 : 1433-1438

[15] Margulies JY, Simkin A, Leichter I, Bivas A, Steinberg R, Giladi M, Stein M, Kashtan H, Milgrom C. Effects of intense physical activity on the bone mineral content in the lower limbs of young adults. *J Bone Joint Surg* 1986 ; 68A : 1090-1093

[16] Morey ER, Baylink DJ. Inhibition of bone formation during spaceflight. *Science* 1978 ; 201 : 1138-1140

[17] Morey-Holton ER, Schnoes HF, Deluca HF, Phelps ME, Klein RF, Nissenson RH, Arnaud CD. Vitamin D metabolites and bioactive parathyroid hormone levels during Spacelab 2. *Aviat Space Environ Med* 1988 ; 59 : 1038-1041

[18] Müller R, Van Campenhout H, Van Damme B, Van DerPerre G, Dequeker J, Hildebrand T, Rüegsegger P. Morphometric analysis of human bone biopsies: a quantitative structural comparison of histological sections and microcomputed tomography. *Bone* 1998 ; 23 : 59-66

[19] Novikov VE, Ilyin AE. Age-related reactions of rat bones to their unloading. *Aviat Space Environ Med* 1981 ; 52 : 551-553

[20] Oganov VS, Cann C, Rakhmanov AS, Ternevoï SK. A computer tomographic investigation on the musculoskeletal system of the spine in human after long-term space flight. *Kosm Biol Aviakosm Med* 1990 ; 24 : 20-21

[21] Oganov VS, Grigoriev AI, Voronin LI, Rakhmanov AS, Bakulin AV, Schneider VS, Le Blanc A. Bone mineral density in the cosmonauts after 4, 5-6 month flights onboard MIR orbital station. *Aviakosm Ekolog Med* 1992 ; 26 : 20-24

[22] Palle S, Vico L, Bourrin S, Alexandre C. Bone tissue response to four-month antiorthostatic bedrest: a bone histomorphometric study. *Calcif Tissue Int* 1992 ; 51 : 189-194

[23] Popovic V, Popovic P, Honeycutt C. Hormonal changes in antiortjostatic rats. *Physiologist* 1982 ; 25 : S77-S78

[24] Rambaut PC, Johnston RS. Prolonged weightlessness and calcium loss in man. *Acta Astronaut* 1979 ; 6 : 1113-1120

[25] Roer RD, Dilaman RM. Bone growth and calcium balance during simulated weightlessness in the rat. *J Appl Physiol* 1990 ; 68 : 13-20

[26] Schneider VS, Oganov VS, Leblanc AD, Rakhmanov AS, Bakulin AV, Grigoriev AI, Voronin L. Spaceflight bone loss and change in fat and lean body mass [Abstract 117]. *J Bone Miner Res* 1992 ; 7 (suppl 1) : 122

[27] Sessions ND, Halloran BP, Bikle DB, Wronski T, Jcone CM, Morey-Holton ER. Bone response to normal weight-bearing after a period of skeletal unloading. *Am J Physiol* 1989 ; 257 : 606-610

[28] Stupakov GP, Kazeykin VS, Kozlovskiy AP, Korolev VV. Evaluation of changes in human axial skeletal bone structure during long-term spaceflights. *Space Biol Med* 1984 ; 18 : 42-47

[29] Turner RT, Bell NJ, Duvall P, Bobyn JD, Spector M, Holton ER, Baylinh DJ. Spaceflight results in formation of defective bone. *Proc Soc Exp Biol Med* 1985 ; 180 : 544-549

[30] Van DerWiel HE, Lips P, Nauta J, Netelenbos JC, Hazenberg GJ. Biochemical parameters of bone turnover during ten days of bed rest and subsequent mobilization. *Bone Miner* 1991 ; 13 : 123-129

[31] Vico L, Bourrin S, Genty C, Palle S, Alexandre C. Histomorphometric analysis of cancellous bone from COSMOS 2044 rats. *J Appl Physiol* 1993 ; 75 : 2203-2208

[32] Vico L, Bourrin S, Novikov JM, Very JM, Chappard D, Alexandre C. Adaptation of bone cellular activities to tail suspension in rats. *Cell Mater* 1991 ; (suppl 1) : 143-150

[33] Vico L, Bourrin S, Very JM, Radziszowska M, Collet P, Alexandre C. Bones changes in 6-mo-old rats after head-down suspension and a reambulation period. *J Appl Physiol* 1995 ; 79 : 1426-1433

[34] Vico L, Chappard D, Alexandre C, Palle S, Minaire P, Riffat G, Morukov B, Rakhmanov S. Effects of a 120 day period of bedrest on bone mass and bone cell activities in man: atempts at countermeasure. *J Bone Miner Res* 1987 ; 2 : 383-394

[35] Vico L, Chappard D, Palle S, Bakulin AV, Alexandre C. Trabecular bone remodeling after seven days of weightlessness exposure (Biocosmos 1667). *Am J Physiol* 1988 ; 255 : 243-247

[36] Vogel JM, Whittle MW, Smith MC Jr, Rambaut PC. Bone mineral measurement-experiment M078. In : Biomedical Results from Skylab. Washington : NASA, 1977 : 183-190

[37] Whedon GD, Lutwak L, Rambaut PC, Wittle MW, Reid J, Smith MC, Leach CS, Stadler CR, Sanford DD. Mineral and nitrogen balance study observations, the second manned space Skylab mission. *Aviat Space Environ Med* 1976 ; 47 : 391-396

[38] Wronski TJ, Morey-Holton ER. Skeletal response to simulated weightlessness: a comparison of suspension techniques. *Aviat Space Environ Med* 1987 ; 58 : 63-68

[39] Wronski TJ, Morey ER. Effect of spaceflight on periosteal bone formation in rats. *Am J Physiol* 1983 ; 244 : 305-309

14-009-A-10

Cartilage de croissance et croissance en orthopédie

J.-L. Jouve, G. Bollini, F. Launay, Y. Glard, T. Craviari, J.-M. Guillaume, M. Panuel

Le cartilage de croissance assure la croissance en longueur au niveau des os longs. Il est indissociable d'une entité plus globale que constitue la chondroépiphyse. Celle-ci comprend l'ensemble des structures cartilagineuses qui assurent le développement des épiphyses des os longs. La chondroépiphyse constitue une unité à la fois histologique, fonctionnelle et vasculaire. Toute lésion de cette région peut avoir un retentissement sévère sur la croissance. Les mécanismes de régulation de la croissance sont complexes, génétiques, socioéconomiques, endocriniens et mécaniques. Il est difficile de les dissocier. L'observation clinique répétée reste indispensable pour porter un diagnostic et surtout pour effectuer une prévision fiable du statut en fin de croissance. Les courbes de croissance, abaques, corrélées aux mesures d'âge osseux permettent d'effectuer de telles prévisions avec une précision intéressante. Ces évaluations tiennent compte du caractère non linéaire de la croissance, ainsi que du comportement propre à chaque cartilage de croissance. Les perturbations de la croissance peuvent être distinguées en perturbations locales, régionales ou générales. Le chirurgien orthopédiste est directement concerné par les perturbations locales, lors de la constitution d'une épiphysiodèse. Parmi les examens d'imagerie, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) s'est affirmée comme l'examen de choix pour s'orienter vers un traitement palliatif ou une désépiphysiodèse. Les perturbations régionales vont concerner l'ensemble d'un membre. Les courbes prévisionnelles vont alors guider l'indication thérapeutique entre un allongement ou une épiphysiodèse chirurgicale. Enfin, une anomalie générale avec un écart de plus de deux déviations standards va justifier d'une orientation vers une équipe spécialisée afin de rechercher une anomalie organique et discuter un traitement adapté.

Mots clés : Cartilage de croissance ; Croissance ; Épiphysiodèse

Plan

Introduction

La croissance peut répondre à de nombreuses définitions. De manière pragmatique, on regroupe sous ce terme tous les événements conduisant un individu de la vie fœtale à un stade mature. Le chirurgien orthopédiste est particulièrement intéressé par ces événements car la croissance squelettique est à la fois le guide et le témoin principal d'une croissance harmonieuse.

La croissance obéit à des lois précises. Certaines sont parfaitement connues, d'autres sont encore mystérieuses et font l'objet de théories parfois contradictoires.

Les mécanismes régulateurs de la croissance sont nombreux, génétiques, endocriniens, mais également socioéconomiques et mécaniques. Ces facteurs sont intriqués et encore mal connus.

La croissance peut être perturbée en un point précis du squelette. Elle peut affecter un segment de membre, un hémicorps. Elle peut être généralisée à l'ensemble du squelette. Toutes les perturbations de la croissance vont converger vers le chirurgien orthopédiste. Son rôle va être de démembrer le problème de la manière la plus précise possible. Il prend en charge les dysfonctionnements relevant de sa compétence. Il organise la prise en charge multidisciplinaire des pathologies complexes.

L'étude de la croissance est marquée par des étapes majeures. À chacune d'entre elles, un pas important a été franchi. Les inconnues restent encore importantes et, à ce jour, beaucoup d'éléments manquent à une bonne compréhension de la croissance. Il est parfois difficile, dans les ouvrages écrits, d'établir ce qui relève de faits établis de manière formelle et ce qui relève de l'hypothèse ou de la déduction non documentée. Notre objectif dans ce chapitre est de communiquer au lecteur les bases fondamentales de la croissance et les éléments sur lesquels il peut s'appuyer dans sa pratique quotidienne.

■ Acteurs de la croissance

Chondroépiphyse, unité fonctionnelle indissociable du cartilage de croissance

La chondroépiphyse est une structure anatomique pluritissulaire, située à chacune des deux extrémités d'un os long (Fig. 1). Son rôle est double : assurer la croissance en longueur de l'os diaphysaire et permettre la croissance volumique des extrémités osseuses, notamment la forme de la surface articulaire correspondante [1].

À la naissance, la plupart des chondroépiphyses ne sont encore formées que de cartilage hyalin (cartilage de croissance) entouré d'une fine couche de fibrocartilage (cartilage articulaire). Une seule présente constamment à la naissance un noyau d'ossification déjà présent, il s'agit de l'extrémité inférieure du fémur. Le ou les noyaux d'ossification de chaque chondroépiphyse apparaissent à des périodes précises de la croissance postnatale. La chronologie d'apparition des noyaux d'ossification est à la base des techniques d'évaluation de l'âge osseux.

Il est habituel de dire qu'il y a dans la chondroépiphyse, deux types de cartilages de croissance :

- un de type sphérique à croissance centripète, il s'agit du cartilage de croissance du point d'ossification épiphysaire ;
- un de type discal à croissance axiale ou cartilage de conjugaison.

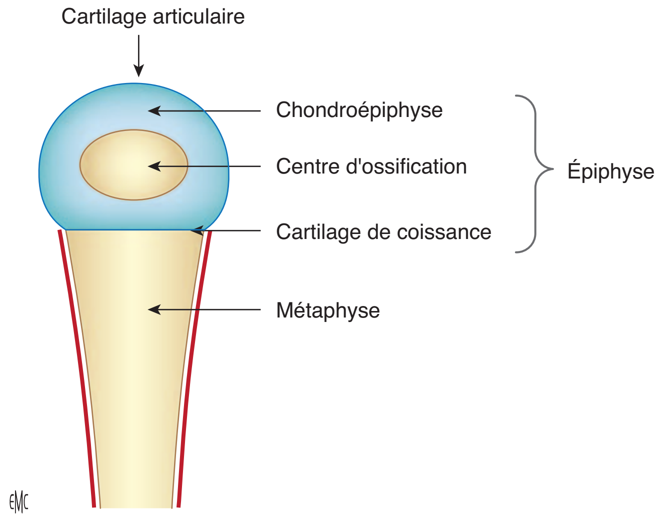

Figure 1. Extrémité d'un os long en croissance. Cartilage de croissance et cartilage articulaire sont inclus dans la masse cartilagineuse que représente la chondroépiphyse.

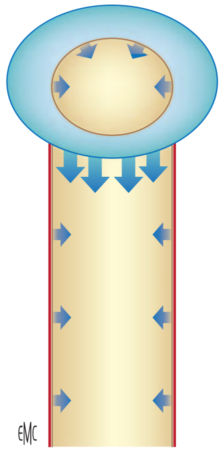

Figure 2. Cinétique de la croissance de l'os long. Le cartilage de conjugaison assure la croissance en longueur. Le périoste assure la croissance en épaisseur. Le cartilage de croissance épiphysaire assure la croissance de l'épiphyse par apposition centripète. Le point d'ossification épiphysaire se développe de manière asymétrique et permet de donner la forme définitive à l'extrémité osseuse concernée.

Figure 3. Cas clinique d'un enfant âgé de 7 ans. Cet enfant a bénéficié d'une injection de biphosphonates à la période néonatale motivée par un trouble du métabolisme phosphocalcique. Un liseré de calcification était alors formé au niveau du point d'ossification épiphysaire. On observe parfaitement sur son cliché, plusieurs années après, que la croissance du point d'ossification épiphysaire s'est faite essentiellement par appositions périostées distales et latérales. La croissance du versant métaphysaire du point d'ossification a été quasiment inexistante. Cela pondère la notion d'un cartilage de croissance épiphysaire sphérique (collection Necker – P. Schmit, C. Glorion).

Les choses paraissent en pratique un peu plus complexes. Le schéma classique de cartilage de croissance épiphysaire sphérique à croissance centripète paraît simpliste. Un tel mode de fonctionnement est évident sur certains os courts comme le talus ou le calcanéus. En revanche, aux os longs, la croissance du noyau épiphysaire est plus subtile, beaucoup plus lente que le cartilage de conjugaison. Elle gère essentiellement la forme de l'épiphyse et se fait essentiellement en regard de la périphérie. Elle est quasi inexistante en regard de la métaphyse où seule l'activité du cartilage de conjugaison semble efficace (Fig. 2). Le cas clinique de la Figure 3 donne une idée assez précise du véritable mode de croissance de l'épiphyse fémorale distale.

Histologie du cartilage de croissance

Le cartilage de croissance est composé successivement, de l'épiphyse vers la métaphyse, de quatre couches dont la finalité est un processus d'ossification enchondrale (Fig. 4). Les chon-

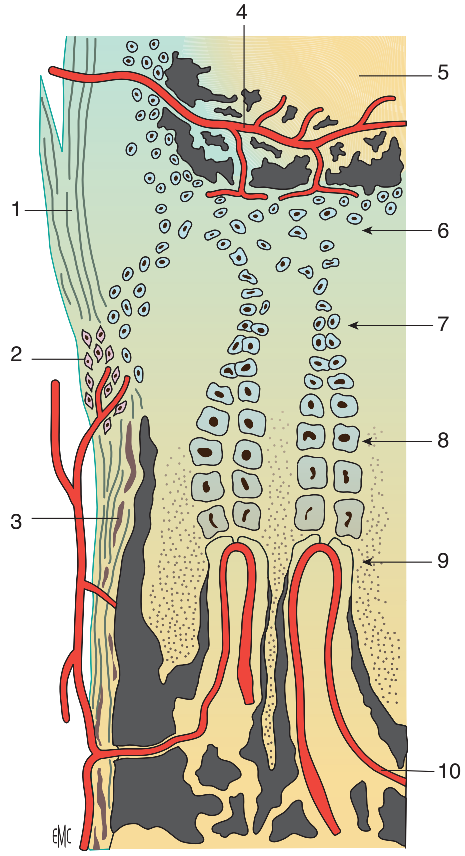

Figure 4. Aspect histologique du cartilage de croissance métaphysaire de la virole périchondrale. On note l'indépendance entre la vascularisation épiphysaire et la vascularisation métaphysaire. La zone avasculaire correspondant à la couche dégénérative constitue le point de faiblesse en traumatologie. 1. Périchondre ; 2. virole périchondrale ; 3. périoste ; 4. artère épiphysaire ; 5. centre d'ossification épiphysaire ; 6. couche germinale ou de réserve ; 7. couche sériée ou en colonnes ; 8. couche de cellules hypertrophiques ; 9. couche dégénérative ou d'ossification ; 10. vaisseaux métaphysaires.

Figure 5. Aspect du fémur distal d'un enfant affecté d'une arthrite chronique juvénile. Les injections successives de biphosphonates ont laissé à chaque injection un liseré calcique. L'aspect montre parfaitement le principe de croissance en longueur par appositions osseuses successives.

drocytes vont se multiplier régulièrement en produisant autour d'eux une substance fondamentale. Celle-ci va se calcifier secondairement.

Dans la couche de cellules germinales ou couche de réserve, les cellules sont petites, disposées de façon éparse au milieu d'une substance fondamentale abondante. Le rythme des divisions cellulaires y est lent. C'est une zone de stockage. Sa vascularisation est d'origine épiphysaire.

La couche de cellules sériées ou en colonnes se présente sous forme de cinq à 30 cellules empilées en colonnes. Les divisions cellulaires au sommet des colonnes sont intenses. C'est dans la couche sériée que va se constituer l'allongement de l'os. L'épaisseur des colonnes est d'ailleurs le témoin de l'activité du cartilage de croissance concerné. La vascularisation est riche, également d'origine épiphysaire.

La couche de cellules hypertrophiques correspond à la zone de maturation. Les chondrocytes se vacuolisent, les noyaux se fragmentent et la substance fondamentale se raréfie. C'est une zone avasculaire et fragile. C'est à ce niveau que se produisent les décollements épiphysaires.

La dernière couche dite de cellules dégénératives est la zone d'ossification. Les cellules éclatent et évoluent vers la nécrose chondrocytaire. Les logettes sont alors vides et deviennent le siège d'une invasion vasculaire d'origine métaphysaire. Les capillaires métaphysaires sont dépourvus d'endothélium à leur extrémité, ce qui favorise l'extravasation sanguine dans les logettes cartilagineuses. Des bandes de cartilage minéralisé apparaissent. Le cartilage calcifié est remplacé le long de la ligne d'invasion vasculaire par de l'os. Ce tissu ostéoïde ou spongieuse primaire est progressivement remplacé par un os plus structuré ou spongieuse secondaire.

Tout autour des chondrocytes se trouve une substance fondamentale formée de protéoglycanes et de collagène. C'est à ce niveau que vont se produire les phénomènes de calcification. Les protéoglycanes sont en quantité plus importante. Les déficits enzymatiques qui perturbent leur dégradation constituent les maladies de surcharge ou mucopolysaccharidoses. Le collagène constitue la trame fibreuse de la substance fondamentale. Les anomalies du collagène sont responsables des maladies de type Ehlers-Danlos ou Marfan.

Ce mode de croissance par appositions osseuses successives est parfaitement visible sur les radiographies de patients traités par les biphosphonates (Fig. 5). Sur ces clichés, les lignes calciques correspondent à chaque injection de biphosphonates dans le temps, permettant de bien visualiser le mécanisme de la croissance en longueur.

À la fin de la croissance, le cartilage de croissance s'atrophie et il survient une désorganisation cellulaire puis les vaisseaux épiphysaires et métaphysaires s'anastomosent, constituant une véritable épiphysiodèse physiologique.

Virole périchondrale

La physe est entourée de deux structures, l'encoche d'ossification de Ranvier et la virole périchondrale de Lacroix. La virole est constituée d'un réseau collagénofibreux en continuité avec le périoste vers la métaphyse et le périchondre vers la chondroépiphyse. La virole peut être représentée comme un joint circulaire qui assure la stabilité mécanique de la physe (Fig. 6).

Une autre disposition anatomique de la physe favorise sa résistance aux cisaillements, il s'agit des processus mamillaires. La limite entre le cartilage de croissance et la métaphyse n'est pas un plan, mais une surface tomenteuse constituée de ces processus mamillaires, permettant un meilleur ancrage du cartilage de croissance sur la métaphyse.

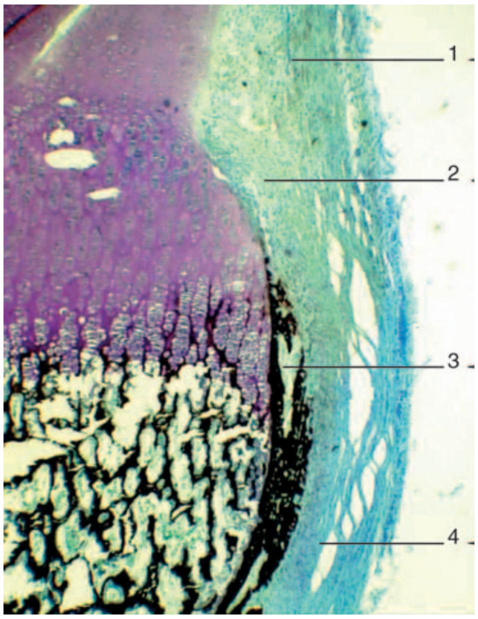

Figure 6. Aspect histologique de la virole périchondrale. 1. Périchondre ; 2. encoche d'ossification de Ranvier ; 3. virole périchondrale de Lacroix ; 4. périoste.

Périoste

La deuxième structure de croissance est représentée par le périoste. Celui-ci engaine sur toute sa longueur la diaphyse et la métaphyse et s'interrompt au niveau du cartilage de conjugaison en se fixant à la virole périchondrale. Ce périoste est une membrane très épaisse chez l'enfant et permet à l'os de grandir en épaisseur car sa face profonde est ostéoformatrice. Le périoste joue un rôle essentiel dans l'apparition du cal osseux après une fracture diaphysaire ou métaphysaire et dans le remodelage du cal osseux avec la croissance. Cette action a été résumée par la loi de Wolf dès 1892 [2] qui considère que les appositions périostées se constituent aux endroits mécaniquement contraints, alors que les régions non sollicitées font l'objet de résorptions osseuses. L'ensemble aboutit progressivement à un déplacement relatif du cal fracturaire vers l'axe mécanique de l'os considéré. Ce processus, présent chez l'adulte, est beaucoup plus marqué chez l'enfant, porteur d'un périoste infiniment plus actif.

Équilibre des zones de croissance

Il existe une balance d'activité entre les cartilages de croissance situés aux deux extrémités des os longs. Pour exemple, la croissance des cartilages de conjugaison est respectivement de 30 % pour l'extrémité supérieure et de 70 % pour l'extrémité inférieure du fémur, de 80 % et 20 % pour l'humérus, de 55 % et 45 % pour le tibia. Ainsi, au membre inférieur, le genou concerne 65 % de la croissance. L'ensemble de ces valeurs est résumé en Figure 7.

Au sein d'une même extrémité d'os long, il peut exister une synergie d'activité de deux structures de croissance adjacente. Ainsi, l'extrémité supérieure du fémur détermine un angle d'inclinaison (angle formé par l'axe de la diaphyse et l'axe du col) par une synergie qui fait qu'alors que le grand trochanter fournit en direction du col une quantité de croissance (*x*), le cartilage de conjugaison de l'épiphyse fémorale fournit, lui, une quantité double de croissance (2*x*) en direction du col du fémur (Fig. 8).

■ Cinétique de la croissance

La vitesse de croissance n'est pas linéaire. Les travaux biométriques de Dimeglio ont permis de distinguer quatre périodes [3, 4].

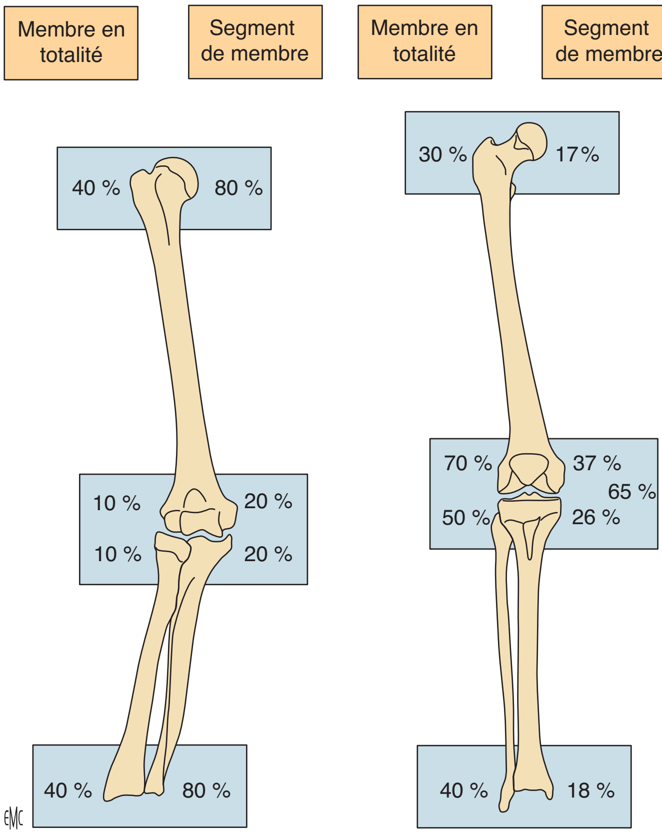

Figure 7. Constitution des différents cartilages de croissance à la croissance du membre d'après Dimeglio [3, 4].

Figure 8. Mise en évidence de la variabilité de la croissance entre l'épiphyse fémorale proximale et le grand trochanter. La croissance de l'épiphyse fémorale est globalement du double de celle du grand trochanter, entraînant une valgisation progressive du col fémoral. Il s'agit du cas clinique d'un enfant atteint d'une ostéogenèse imparfaite pour lequel plusieurs fractures sont survenues à intervalles réguliers au membre inférieur, provoquant la constitution du liseré d'ossification (collection CHU Tunis – M. Ben Ghachem, M. Smida).

Croissance anténatale

La croissance anténatale est exponentielle jusqu'à la naissance. La morphologie et la vitesse de croissance sont réglées par une combinaison complexe de facteurs génétiques et posturaux. Ainsi, il a été démontré [5, 6] que certains éléments tels que la trochlée fémorale étaient fixés dès les premiers stades

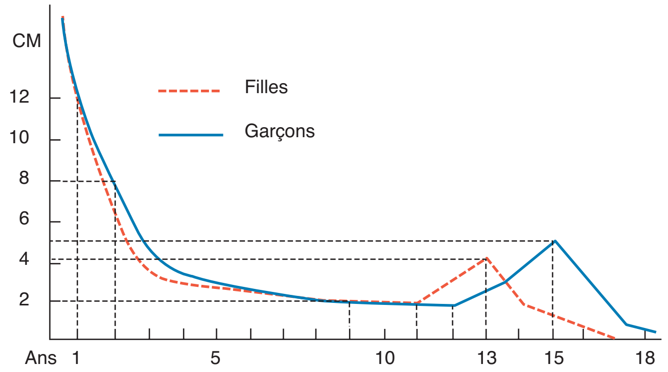

Figure 9. Vitesse de croissance respective chez la fille et le garçon. On constate que, dans les deux cas, la vitesse de croissance diminue fortement à la naissance pour se stabiliser entre 5 et 10 ans puis accélérer lors du pic pubertaire final. On observe également que l'ampleur et la chronologie vont être décalés entre le garçon et la fille.

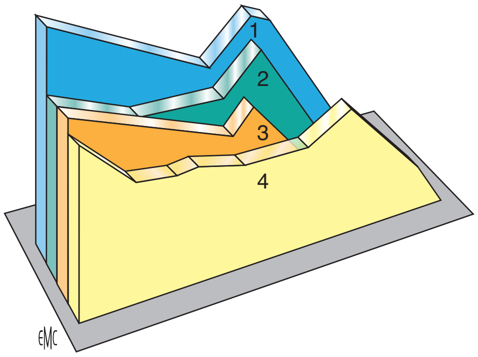

Figure 10. Schéma montrant que le pic pubertaire global est constitué de plusieurs pics d'amplitudes différentes et également décalés dans le temps. 1. Vitesse de croissance globale ; 2. vitesse de croissance du tronc ; 3. vitesse de croissance des membres inférieurs ; 4. vitesse de croissance du périmètre thoracique. D'après Dimeglio [3, 4].

de la croissance intra-utérine. En revanche, d'autres éléments tels que l'antéversion fémorale, l'incidence pelvienne sont modifiés de façon progressive au fur et à mesure que le fœtus se développe. Les longueurs respectives des différents segments de membre sont bien connues à chaque stade de la grossesse, notamment dans les derniers mois. La brièveté anormale, l'asymétrie, la morphologie inhabituelle peuvent être observées en échographie ou en imagerie par résonance magnétique (IRM) et permettre de poser un diagnostic précoce.

Croissance de 0 à 5 ans : croissance rapide, mais déclinante

La taille double durant cette période, passant de 54 à 108 cm [3]. Il s'agit donc d'une période de très grande croissance. Cependant, on observe une diminution progressive de la vitesse de croissance. En effet, 25 cm sont acquis durant la première année, alors que seulement 7 cm sont acquis entre 3 et 4 ans. La vitesse de croissance se stabilise à partir de l'âge de 5 ans.

Croissance de 5 à 10 ans : croissance linéaire douce

La vitesse est constante d'environ 6 cm par an. C'est la période au cours de laquelle la croissance se fait surtout aux membres (deux tiers pour les membres et un tiers pour le tronc).

Croissance après 10 ans, le pic pubertaire

La reprise d'une croissance rapide est importante. Après 10 ans, il reste en moyenne 35 cm à courir en taille debout dont 20 cm sur la taille assise [3].

Le début de la puberté est marqué par l'apparition de la pilosité pubienne dans les deux sexes, du bourgeon mammaire chez la fille et de l'augmentation brutale du volume des testicules chez le garçon. Cette période correspond à un âge osseux de 11 ans chez la fille et 13 ans chez le garçon. Elle concerne essentiellement le tronc (deux tiers pour le tronc, un tiers pour les membres). La vitesse de croissance augmente brutalement jusqu'à 13 ans chez la fille et 15 ans chez le garçon. Elle s'effondre ensuite pour ne concerner que le rachis et va diminuer lentement (Fig. 9).

Variabilité en fonction de segments considérés

Il est évident que la croissance se fait avec un changement des proportions entre les différentes parties du corps. L'élément le plus évident est le développement majeur du tronc par rapport au segment céphalique. Si tous les segments suivent globalement la même cinétique comme décrite précédemment, l'amplitude et la période du pic de croissance pubertaire sont variables. Ainsi, la croissance des membres est pratiquement épuisée à 13 ans chez la fille et à 14 ans chez le garçon alors que la croissance du rachis et du thorax se continue durant plusieurs années encore (Fig. 10).

■ Régulation de la croissance

Les éléments régulateurs de la croissance sont nombreux [7]. Certains sont évidents tels que les facteurs génétiques, ethniques et familiaux. D'autres sont également présents, géographiques, culturels avec des mécanismes intriqués mal connus.

Enfin, les facteurs qui intéressent particulièrement le médecin sont de deux ordres : mécaniques et endocriniens.

Facteurs génétiques

Les facteurs génétiques sont présents tout au long de la période de croissance. Nous avons vu, dès la période anténatale, que certains éléments tels que la trochlée fémorale sont établis. Ils interviennent également de façon évidente sur les proportions des différents segments et la taille finale. La taille finale prévisible ou taille cible est proposée selon une règle simple :

[TC = TP (cm) + TM (cm) ± 13 (selon le sexe)]/2 avec TC = taille cible ; TP = taille père ; TM = taille mère.

Facteurs environnementaux

La nutrition intervient de façon évidente. Les dénutritions s'associent à des retards de croissance. La nutrition interviendrait aussi dans le cas de modification de taille chez les populations migrantes, mais de manière plus obscure.

Les conditions socioéconomiques interviennent également dans la croissance et de façon intriquée avec la nutrition. Cela concerne les populations migrantes. Cela concerne également l'accélération de la croissance et de la puberté au fil des âges. Rappelons que la taille de l'homme a augmenté de 10 cm en un siècle.

Le démembrement de ces facteurs est bien sûr difficile car ils sont intriqués. Rappelons le cas des enfants sportifs de haut niveau tels que les gymnastes qui voient leur croissance et leur puberté décalées dans le temps.

Facteurs endocriniens

Ils sont nombreux. Nous nous limitons aux facteurs essentiels :

- l'hormone de croissance (*growth hormone* [GH]) : elle est sécrétée par l'antéhypophyse. Elle est elle-même dépendante d'un facteur stimulant hypothalamique (*growth hormone-releasing hormone* [GH-RH]). Elle agit sur l'os par l'intermédiaire de facteurs de croissance *insuline growth factor-I* (IGF-I) sécrétés par le foie. L'action de l'IGF-I se fait directement sur le cartilage de croissance. La sécrétion de GH est nocturne, elle se fait de manière pulsatile ;
- les stéroïdes sexuels : c'est l'augmentation massive des stéroïdes sexuels au moment de la puberté qui déclenche la sécrétion d'hormones de croissance et, par conséquence, la production hépatique d'IGF-I. L'action des stéroïdes sexuels est double, d'une part, par l'intermédiaire de l'hormone de croissance, d'autre part, par action directe sur le cartilage. L'action se fait par l'intermédiaire des estrogènes qui ont une action de progression et de maturation osseuse. Ils sont essentiellement responsables de la fusion des cartilages de croissance. Les estrogènes sont obtenus chez l'homme à partir de l'aromatisation de la testostérone ;
- les hormones thyroïdiennes : elles stimulent la croissance et la maturation osseuse ;
- les glucocorticoïdes : ils sont impliqués dans la croissance, mais surtout peuvent provoquer un blocage de celle-ci par un excès d'apport endogène ;
- le complexe hormone vitamine D-calcitonine : il s'agit essentiellement d'un groupe agissant sur la minéralisation osseuse par l'intermédiaire de l'équilibre phosphocalcique.

Facteurs mécaniques

Les contraintes appliquées au cartilage de croissance peuvent varier en intensité, en direction, en cycle de production amenant des réponses différentes de la physe. Cette notion a passionné plusieurs générations de chercheurs. Un bon nombre de théories, de lois ont été énoncées sans qu'aucune ne puisse aujourd'hui expliquer clairement et de façon reproductible la réponse du cartilage de croissance aux contraintes mécaniques.

Controverse historique

Delpech [8], en 1828, postule qu'une augmentation de pression sur le cartilage de croissance diminue la vitesse de croissance alors qu'une hypopression augmente la vitesse de croissance.

À l'inverse, Volkman, en 1862 [9], considère qu'une hyperpression augmente l'activité du cartilage de croissance. Cette théorie repose sur le fait que lorsque apparaît une angulation anormale, la région du cartilage de croissance située en regard de la concavité présente une croissance supérieure à celle correspondant à la convexité. Cette notion est reprise par Pauwels [10] en 1977. Ainsi, pour certains auteurs, une hyperpression a un effet freinateur sur la croissance, alors que pour d'autres, l'hyperpression est stimulante.

Loi de Frost

En 1979, Frost [11] a proposé une théorie qui stipule que le cartilage de croissance doit être soumis à une compression « optimale » pour fonctionner au maximum de ses capacités et produire ainsi le maximum de croissance (Fig. 11). Selon la théorie de Frost, le cartilage de croissance possède une activité de base qui est faible (qui correspond par définition à la croissance observée lorsqu'il n'existe aucune contrainte en compression). À partir d'un certain degré de compression, qui correspond à la situation physiologique, le cartilage est stimulé. Au-delà d'un seuil (en situation pathologique), le cartilage est inhibé. Frost affirme que c'est par ce mécanisme que l'on observe une correction spontanée des cals vicieux post-traumatiques [12]. Il affirme aussi que lorsque le seuil est dépassé, il se produit une autoaggravation de la déformation. Cette théorie s'appuie sur les exemples cliniques que nous venons de citer. Aucun protocole expérimental ne démontre les faits énoncés.

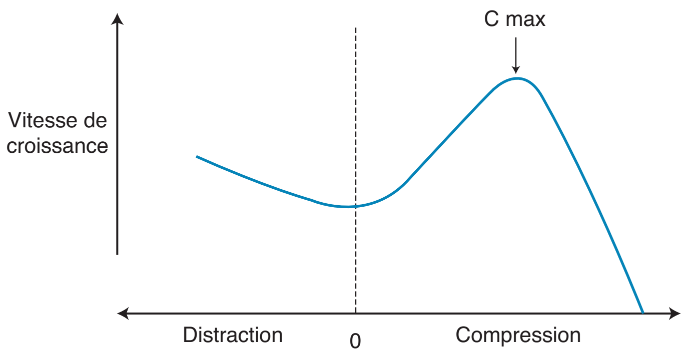

Figure 11. Courbe de Frost. En ordonnée, la vitesse de croissance. En abscisse, les forces s'exerçant sur le cartilage de croissance. À gauche du 0, les forces en distraction entraînent une stimulation de la croissance. À droite du 0, les forces en compression entraînent tout d'abord une stimulation de la croissance jusqu'à une valeur maximale à partir de laquelle il y a diminution.

Limites à la loi de Frost

La théorie de Frost est séduisante, mais reste à ce jour controversée. En effet, s'il est clairement démontré in vivo que les contraintes mécaniques en compression freinent l'activité du cartilage de croissance [13-15], il n'a jamais été démontré qu'une faible dose de compression, même appliquée seulement quelques minutes par jour, ait un quelconque effet stimulant sur le cartilage de croissance [16]. La théorie du « rebond », décrite par Bonnel apporte peut-être un élément de réponse à ces controverses [17]. Il montre que si on applique une compression inférieure à 32 N pendant un mois sur des cartilages distaux de fémurs de lapin et que cette compression est ensuite supprimée, non seulement la croissance reprend, mais sa vitesse est supérieure à la normale pendant 4 à 5 jours. Ce phénomène est appelé *overshoot*. Les résultats de ce travail n'ont cependant jamais pu être reproduits à notre connaissance par une autre équipe. On peut les rapprocher des travaux de mise du cartilage de croissance en apesanteur [18, 19]. Soumis à l'apesanteur, un cartilage de croissance voit son épaisseur diminuer en particulier dans la zone hypertrophique. Remis en état de gravité normale, apparaît une stimulation de croissance par rapport aux témoins. Cette capacité de « rebond » dépend de la durée de l'apesanteur.

Concernant la distraction, plusieurs travaux ont montré que la distraction du cartilage de croissance s'accompagnait d'une augmentation de l'épaisseur du cartilage de croissance sans augmentation du nombre de cellules contenues dans la zone proliférative avec une relation dose-effet [20]. Ces éléments sont à la base de l'allongement osseux par chondrodiastasis [21]. Cependant, il ne faut pas perdre de vue que la quasi-totalité des expérimentations mettant en distraction le cartilage de croissance s'accompagnent d'une fracture passant au travers du cartilage de croissance et que le gain en hauteur est peut-être au moins partiellement dû à cette fracture [22].

Système précontraint : chondroépiphyse-périoste

La chondroépiphyse présente une unité biomécanique et vasculaire indiscutable. Elle est cependant indissociable du fourreau périosté tant sur le plan anatomique que fonctionnel. L'os long en croissance peut ainsi être représenté par cet ensemble qui constitue une enveloppe générant de façon permanente la charpente osseuse métaphysodiaphysaire. Cet équilibre est le garant d'une croissance harmonieuse conduisant à la formation d'une structure osseuse de morphologie et de géométrie normale.

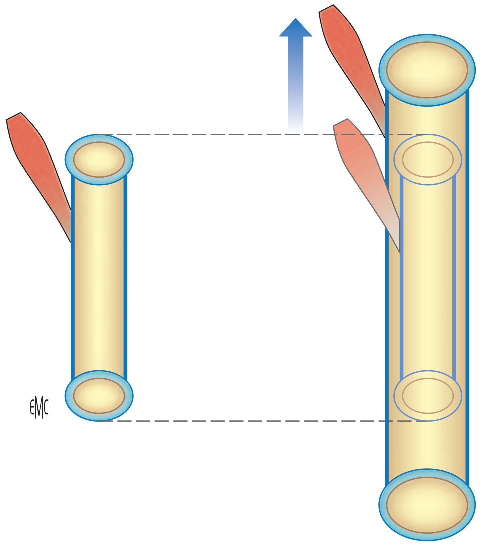

Figure 12. Schéma mettant en évidence la migration des éléments musculotendineux métaphysaires au fur et à mesure que la croissance se produit afin de conserver une situation anatomique identique. Cette migration ne peut se concevoir qu'avec un glissement du périoste sur la structure osseuse ou des éléments musculotendineux sur le périoste.

Certains éléments de cette croissance sont encore mal connus et nombre de questions se posent à partir de la simple observation clinique. Ainsi, il paraît évident que la croissance de la structure osseuse de l'os long ne peut se faire que grâce à un glissement survenant entre les éléments musculotendineux, le périoste et la structure osseuse. Les insertions tendineuses et ligamentaires métaphysaires qui pontent la chondroépiphyse, comme par exemple la patte-d'oie, restent à une distance constante de l'interligne articulaire. Or, de telles structures devraient en toute logique être retrouvées en fin de croissance au niveau médiodiaphysaire (Fig. 12). Leur situation anatomique constante ne peut être interprétée que par l'existence d'un phénomène de glissement actuellement non expliqué clairement [23].

■ Exploration de la croissance

Il existe un très grand nombre de paramètres permettant d'évaluer la croissance d'un enfant. Ces paramètres sont différents selon qu'ils concernent le pédiatre, l'endocrinologue ou le chirurgien orthopédiste.

Dans ce chapitre, nous nous limitons à donner les paramètres essentiels permettant au chirurgien orthopédiste de situer l'enfant dans sa courbe de croissance. Ces paramètres sont particulièrement importants autour de la période pubertaire en vu d'un traitement d'une inégalité de longueur des membres inférieurs ou de la surveillance d'une déviation vertébrale.

Exploration clinique

Elle comprend la taille et le poids. Chez le petit enfant, le périmètre crânien a une valeur importante. Chez l'enfant prépubère et pubère, il est également important de distinguer la taille debout et la taille assise afin d'évaluer le développement respectif des membres inférieurs et du rachis.

Exploration radiographique

La téléradiographie des membres inférieurs permet d'évaluer des longueurs des segments de membre, ainsi qu'une inégalité de longueur. Cette mesure est cependant soumise à une technique rigoureuse. Les clichés numérisés de petite taille en rendent parfois l'interprétation difficile.

Âge osseux et courbes de croissance

L'âge osseux est le reflet du degré de maturation du squelette d'un enfant en croissance. Pour réaliser cette datation, la maturation osseuse a été comparée à l'âge civil des enfants. Cet « âge osseux » est forcément approximatif. En effet, si l'âge civil a toujours une évolution linéaire, la maturation osseuse peut évoluer de façon différente avec périodes d'accélération et de ralentissement [24].

Méthodes d'évaluation de l'âge osseux

Plusieurs méthodes existent pour approcher au mieux l'âge osseux. Toutes ont le même principe. Évaluer dans un premier temps la maturation osseuse, le plus souvent sur la base de radiographie(s), puis extrapoler un âge osseux en fonction de cette maturation osseuse.

Ces méthodes sont assez précises dans les premières années de vie (0-9 ans), mais ensuite elles sont plus approximatives. Elles imposent plusieurs radiographies pour le patient.

L'âge osseux est évalué sur une radiographie en fonction de l'apparition, de la modification de forme et de la soudure de différents points d'ossification. On reporte le résultat sur une grille qui permet d'extrapoler l'âge osseux. Cette méthode nécessite un atlas de référence ou au moins une série d'images types des stades évolutifs suffisamment explicites. Ce principe peut être utilisé à plusieurs niveaux.

Poignet et main

Il s'agit de la méthode de référence développée en 1950 par Greulich et Pyle [25]. Elle utilise une radiographie du poignet et de la main droite de face sur laquelle on peut évaluer [26] os, osselets ou épiphyses. La précision de la lecture est au minimum à 6 mois près et le plus souvent à 1 an près. Semple et Pavia proposent, en 1979, un atlas actualisé sur la base de radiographies d'enfants européens [24].

Pour pallier les difficultés de lectures et les imprécisions de l'atlas, Semple propose, dès 1986, une méthode de lecture facile, reproductible, précise au mois près. Actuellement, cette méthode est disponible sous forme d'un logiciel automatisé d'analyse de l'âge osseux : Maturos™ [27].

Coude

La méthode de Sauvergrain [28] nécessite une radiographie du coude de face et de profil. Elle est de lecture relativement facile et reproductible. Elle est précise entre 9 et 13 ans chez la fille et entre 10 et 16 ans chez le garçon. Les schémas utilisés pour cette méthode sont relativement sommaires. Elle peut être optimisée par les méthodes décrites par Craviari et Semple [29].

Genou

L'atlas de Pyle et Hoerr [30] donne l'âge osseux déterminé au niveau du genou avec une précision à un an près. Elle est peu précise, mais, associée à une autre méthode, elle peut être utile dans le calcul des dates d'épiphysiodèse pour le genou.

En pratique quelle(s) méthode(s) utiliser ?

La majorité des équipes utilisent les méthodes qualitatives. Parmi elles, si l'âge osseux déterminé à la main reste la référence, celui déterminé au coude présente également un intérêt non négligeable. La différence interobservateurs pour l'âge osseux de la main déterminé avec l'atlas de Semple et Pavia a été évaluée à 6,1 mois (maximum : 25 mois) [31]. Cette différence interobservateurs se réduit à 1,8 mois (maximum : 13 mois) si l'on utilise l'âge osseux déterminé au coude. L'inconvénient de cette méthode est qu'elle n'est utilisable que dans la tranche d'âge définie plus haut.

Ainsi, lorsqu'une précision optimale est requise, il semble intéressant d'utiliser les deux méthodes.

L'âge osseux présente un intérêt tout particulier pour les inégalités de longueurs des membres inférieurs et les défauts d'axe pour lesquels une épiphysiodèse est envisagée. La datation précise de cette intervention est nécessaire pour pouvoir corriger

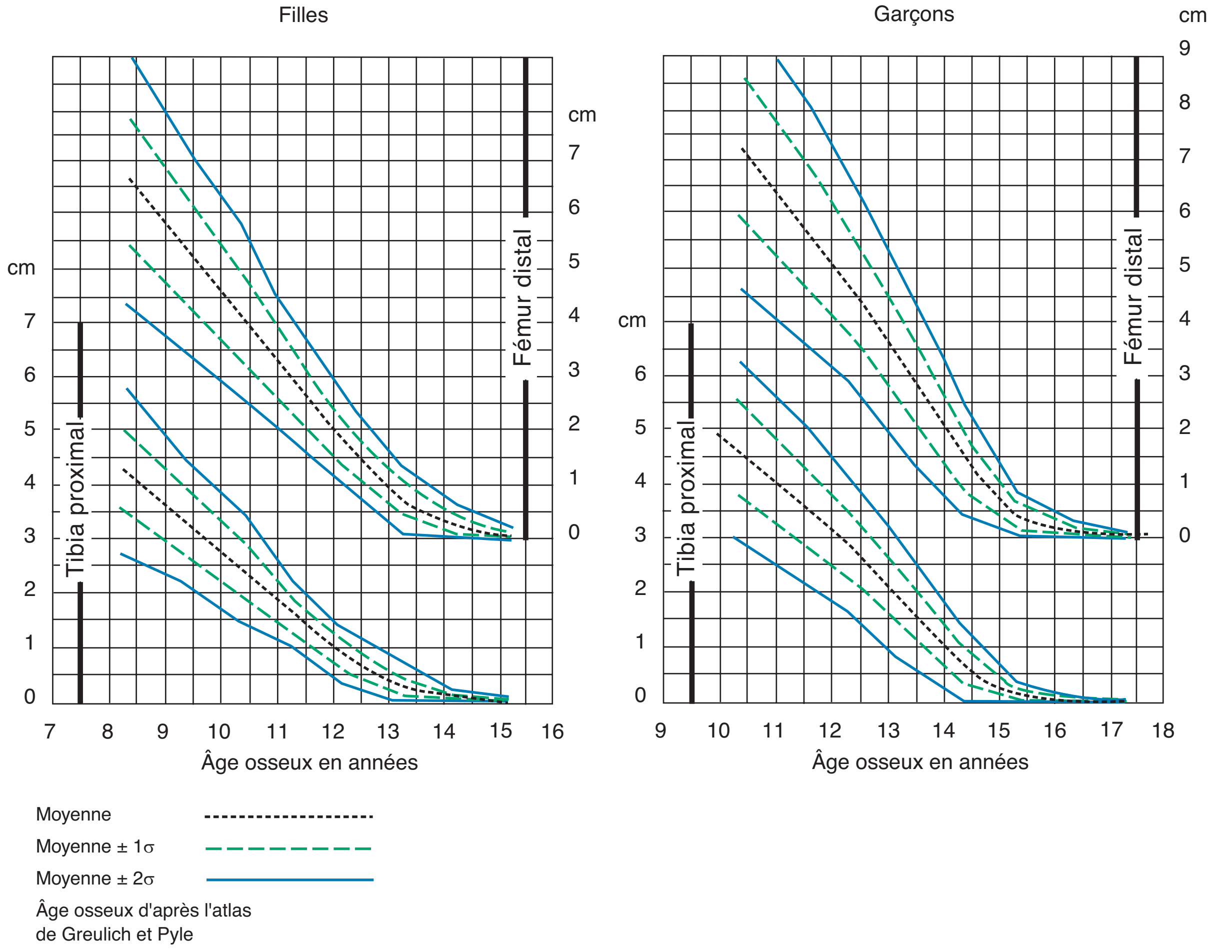

Figure 13. Courbe de croissance résiduelle du fémur distal et du tibia proximal chez la fille et chez le garçon d'après Green et Anderson.

l'anomalie. L'utilisation de l'âge civil pour cette prévision, si elle est proposée par certains [32], ne semble pas logique. En effet, l'analyse d'une série de 60 enfants [31] indemnes de toutes pathologies hormonales a montré une discordance entre l'âge osseux mesuré à la main (Maturos™) et l'âge civil supérieur à 12 mois dans 30 % des cas.

L'âge osseux peut également être utile dans le suivi et l'aide à la prise en charge de nombreuses autres pathologies orthopédiques et traumatologiques pédiatriques tels que les scolioses, les ostéochondrites, les nanismes, les troubles de croissance par épiphysiodèse, les ruptures du ligament croisé antérieur [33].

Dans tous les cas, il est important de confronter les résultats obtenus à des paramètres cliniques simples tels que l'évolution de la taille assise, de la taille debout ainsi que quelques repères radiographiques fiables. Citons les repères suivants :

- 10 ans : petit trochanter et olécrane ;
- 11 ans : sésamoïde du pouce et fermeture du cartilage en Y du bassin chez la fille ;
- 13 ans : sésamoïde du pouce chez le garçon, apparition du Risser chez la fille ;
- 15 ans : apparition du Risser chez le garçon.

Le test de Risser, bien que considéré comme grossier, présente en pratique quotidienne un intérêt certain dans l'évaluation de la maturation vertébrale surtout pour la surveillance d'une scoliose. Il s'agit de la calcification de l'aile iliaque. Lorsque le test de Risser arrive à 4, une déviation vertébrale perd pratiquement tout potentiel évolutif et l'arrêt d'une prise en charge thérapeutique peut être envisagé.

Courbes et abaques

L'ensemble des mesures va permettre l'utilisation de graphiques en vue de calculs prévisionnels d'inégalité. Plusieurs techniques sont utilisables, citons les techniques d'Hechard et Carlioz [34], diagramme de Moseley [35]. Les courbes de Green et Anderson [36] évaluent la croissance résiduelle des cartilages de croissance fémoral distal et tibial proximal (Fig. 13). La finalité de tels diagrammes est de fixer les dates idéales de traitement des inégalités de longueur en termes d'allongement ou d'épiphysiodèse. Un chapitre de l'EMC est consacré à ces techniques [37].

Imagerie du cartilage de croissance

Par définition, le cartilage de croissance et, plus généralement, toute la partie cartilagineuse de l'épiphyse sont radiotransparents. Aussi les indications d'imagerie vont-elles dépendre avant tout de l'âge osseux et donc du stade de l'ossification de l'épiphyse.

Cinq techniques sont à la disposition du clinicien.

Échographie

Il s'agit de l'examen théoriquement idéal lorsque l'épiphyse n'est pas ossifiée. Malheureusement, cet examen simple reste de peu d'intérêt en traumatologie et il n'a pas de véritable indication.

Radiographie standard

Elle prend le relais de l'échographie au fur et à mesure que le point d'ossification épiphysaire apparaît et augmente de volume. La date d'apparition des points d'ossification suit une chronologie assez fixe, permettant d'évaluer l'état de maturation osseuse. La morphologie des points d'ossification est souvent variable. Des aspects irréguliers ou des asymétries ne doivent pas être considérés comme forcément pathologiques.

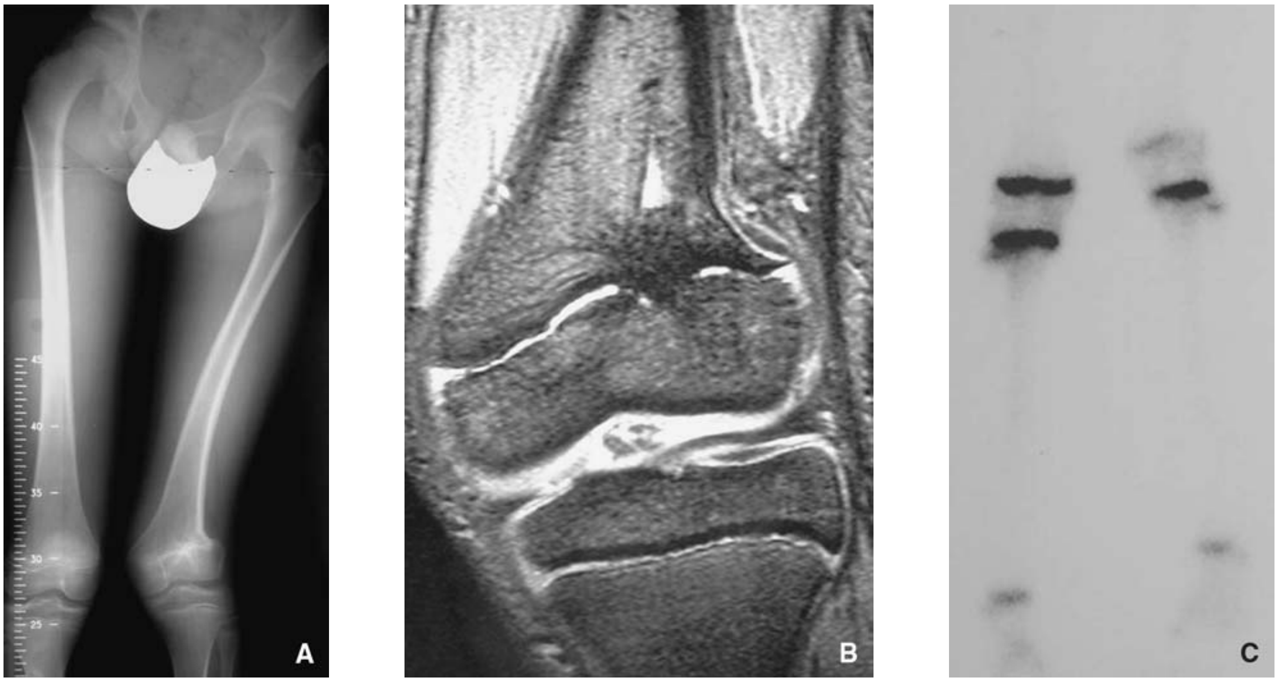

Figure 14. Aspect typique d'un pont d'épiphysiodèse et ses conséquences. Un pont d'épiphysiodèse paracentral fémoral distal entraîne un raccourcissement, un défaut d'axe en valgus (A). Le pont est parfaitement visible en imagerie par résonance magnétique (IRM) (B) qui montre sa situation, son importance en volume et donne une idée sur l'aspect du cartilage de croissance restant. La scintigraphie osseuse (C) donne un aspect fonctionnel du cartilage de croissance restant. Dans ce cas clinique, malgré un aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) satisfaisant, la scintigraphie osseuse est péjorative avec un cartilage de croissance fémoral distal restant peu actif.

Scintigraphie osseuse au technétium 99m

L'isotope fixe les ostéoblastes et permet une exploration fine de l'activité du cartilage de croissance. Elle permet notamment, en cas d'altération de cartilage de croissance sous la forme d'une épiphysiodèse, de connaître la valeur fonctionnelle du cartilage de croissance restant (Fig. 14). Cet examen prend toute sa valeur dans le bilan d'une épiphysiodèse post-traumatique afin de savoir s'il persiste suffisamment de cartilage restant pour tenter une désépiphysiodèse.

Certaines équipes parviennent à effectuer des tomoscintigraphies permettant au moyen de reconstruction de visualiser le pont d'épiphysiodèse dans le cadre d'un bilan préopératoire [38].

Tomodensitométrie

Cet examen a perdu beaucoup de sa valeur depuis l'avènement de l'IRM. Lorsqu'un pont d'épiphysiodèse est constitué, il va permettre de visualiser ce pont comme n'importe quelle structure osseuse. La tomodensitométrie ne permet cependant pas de connaître la valeur fonctionnelle de la chondroépiphyse restante.

Imagerie par résonance magnétique

Il s'agit de l'examen idéal dans l'exploration du cartilage de croissance. L'IRM va mettre en évidence l'existence d'un pont d'épiphysiodèse, mais également sa nature. Il existe en effet des ponts d'épiphysiodèse de qualité différente, fibreux, cartilagineux, osseux. L'IRM va permettre non seulement de connaître la qualité fonctionnelle du cartilage de croissance restant, mais également la situation exacte et la nature du pont d'épiphysiodèse constitué [39]. L'IRM peut également, dans certains cas, mettre en évidence la constitution d'un pont d'épiphysiodèse et la rupture spontanée de ce pont sous l'effet de la force développée par la croissance résiduelle (Fig. 15).

L'ensemble de ces éléments, ainsi que le caractère non irradiant de l'IRM en font un examen de choix dans l'exploration des lésions du cartilage de croissance.

Figure 15. Aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) d'une rupture spontanée d'un pont d'épiphysiodèse sous l'effet de la croissance restante. Devant un tel aspect, la surveillance est de règle afin de s'assurer de l'absence de trouble de croissance secondaire décalé dans le temps. Lorsque le potentiel de croissance diminue, notamment en cas de lésion d'origine infectieuse, le pont d'épiphysiodèse peut provoquer un trouble de croissance différé dans le temps au moment de la période pubertaire.

■ Perturbations locales de la croissance

Traumatismes à distance du cartilage de croissance

La survenue d'une fracture chez l'enfant intervient à une période au cours de laquelle règne une activité métabolique intense. Périoste et cartilage de croissance vont être susceptibles de

modifier de façon significative le résultat initial obtenu dans les suites du traumatisme. Ces modifications sont de deux ordres :
- leurs actions conjuguées permettent un remodelage osseux et un certain degré de correction des défauts d'axe ;
- les modifications d'activité métabolique locales et régionales vont parfois modifier la vitesse de croissance du segment osseux considéré et provoquer une poussée de croissance excessive.

Ces modifications sont connues de longue date. Le principal problème réside dans le nombre important de paramètres qui en régissent le fonctionnement. Il est dès lors très difficile d'établir des règles permettant d'évaluer avec exactitude les possibilités de corrections de défauts résiduels. Le but de ce chapitre est d'exposer les principaux facteurs intervenant afin de pouvoir au mieux prévoir l'évolution de telles fractures.

Nous nous contenterons d'en rappeler les règles essentielles qui permettent de guider le raisonnement et la conduite à tenir du chirurgien orthopédiste.

Correction des déviations angulaires

Le remodelage osseux dépend essentiellement du périoste, alors que la correction d'axe est assurée par les cartilages de croissance adjacents. L'importance de ces deux mécanismes est variable. Elle est quantifiée par Murray, dans un travail expérimental chez le lapin, à 25 % pour le périoste et à 75 % pour les cartilages de croissance [40].

La possibilité de correction dépend de plusieurs facteurs : notamment l'âge, le segment osseux considéré, le siège de la fracture, le plan de l'angulation résiduelle, la valeur de l'angulation résiduelle. Ainsi, une angulation se corrige toujours mieux dans le plan sagittal, que dans le plan frontal. En revanche, la correction dans le plan transversal, c'est-à-dire en rotation, est peu susceptible de correction.

Le potentiel de correction reste donc difficile à établir. Rappelons la valeur de 1,3° par année de croissance restante retenue par Gicquel sur les deux os de l'avant-bras [41].

Poussée de croissance excessive

La survenue d'une fracture sur un os en croissance est à l'origine d'une stimulation de la croissance. Cela s'observe de façon constante, mais à des degrés variables. Cet effet est significatif durant les 2 ans qui suivent le traumatisme et peut atteindre des valeurs allant jusqu'à 30 mm. Les conséquences sont peu importantes au membre supérieur. En revanche, elle peut engendrer aux membres inférieurs des inégalités de longueur de membres dont la famille doit être avertie. La poussée de croissance est fortement corrélée au type de traitement. Elle est maximale avec les ostéosynthèses par plaque, minimale dans les traitements orthopédiques. Enfin, elle est peu marquée dans les enclouages centromédullaires élastiques stables [42, 43].

Traumatismes par séparation en bloc de la chondroépiphyse (décollement épiphysaire)

Il s'agit des décollements épiphysaires tels qu'ils sont décrits dans la classification de Salter sous les formes de type Salter 1 et 2.

Les travaux expérimentaux confirment les données de la clinique [44, 45]. Lorsqu'il s'agit de traumatismes en traction ou flexion, l'unité vasculaire de la chondroépiphyse n'est pas concernée. La couche de réserve est intacte. Le trait de fracture passe par la zone avasculaire de la couche hypertrophique. Le pronostic est donc tout à fait bon. On ne peut cependant jamais éliminer une contusion associée, notamment lorsque survient un traumatisme en compression qui altère la couche de réserve. Cela justifie le principe de surveillance systématique à long terme de toute fracture de l'enfant.

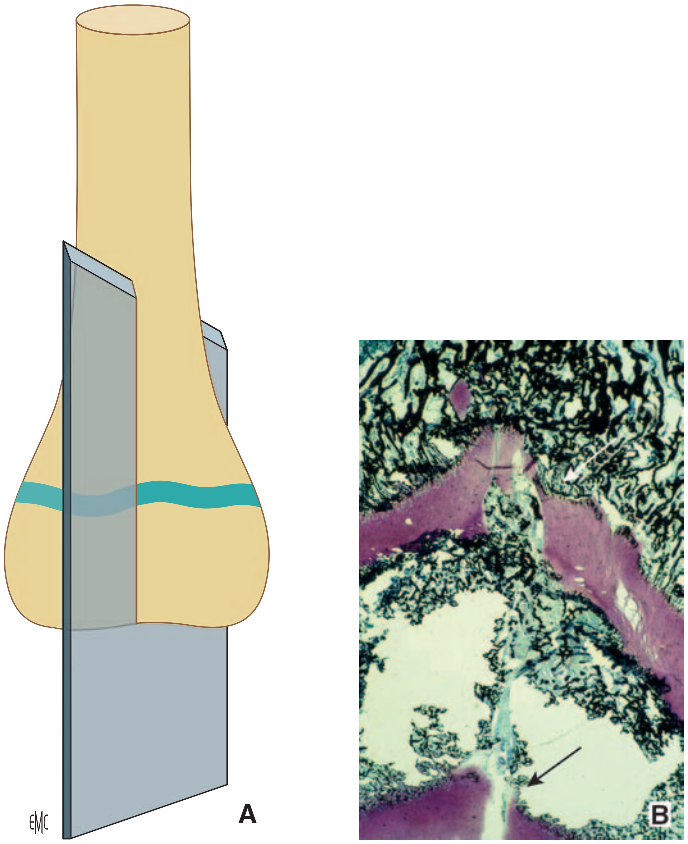

Figure 16. Section expérimentale partielle d'un cartilage de croissance (A). On peut constater en histologie (B) que même lorsque la réduction de la lésion est parfaitement anatomique, il n'y a pas de cicatrisation du cartilage de croissance et de constitution d'un pont d'épiphysiodèse a minima. Le but du traitement d'une lésion du cartilage de croissance est donc de réduire au maximum le volume du pont d'épiphysiodèse qui se constitue afin de permettre la croissance restante, sa rupture progressive.

Traumatismes directs du cartilage de croissance

On entend par-là les traumatismes altérant la couche de réserve du cartilage de croissance et, par là même, le régime vasculaire épiphysaire. Le risque est majeur de voir survenir des lésions irréversibles.

Nature du traumatisme

On peut distinguer trois types de lésions :
- les épiphysiodèses post-traumatiques : certaines sont purement mécaniques avec une section du cartilage de croissance. D'autres sont à la fois mécaniques et vasculaires lors de compression ou de contusion ;
- les épiphysiodèses postinfectieuses : elles sont également fréquentes. Elles se caractérisent par la survenue à un âge précoce dans la suite des ostéoarthrites infectieuses. Les conséquences sont alors majeures surtout lorsqu'il s'agit de lésions multifocales ;
- les lésions observées lors des purpuras fulminans : on peut y rattacher des lésions observées lors des purpuras fulminans qui sont à la fois infectieuses et vasculaires et pour lesquelles les atteintes sont multiples souvent très étendues.

Pont d'épiphysiodèse

Une lésion du cartilage de croissance notamment de sa couche de réserve entraîne une cicatrice irréversible de celui-ci. Il n'y a en aucun cas de réparation spontanée du cartilage de croissance. Même en cas de réduction anatomique, on observe une absence de cicatrisation au niveau du trait de fracture (Fig. 16).

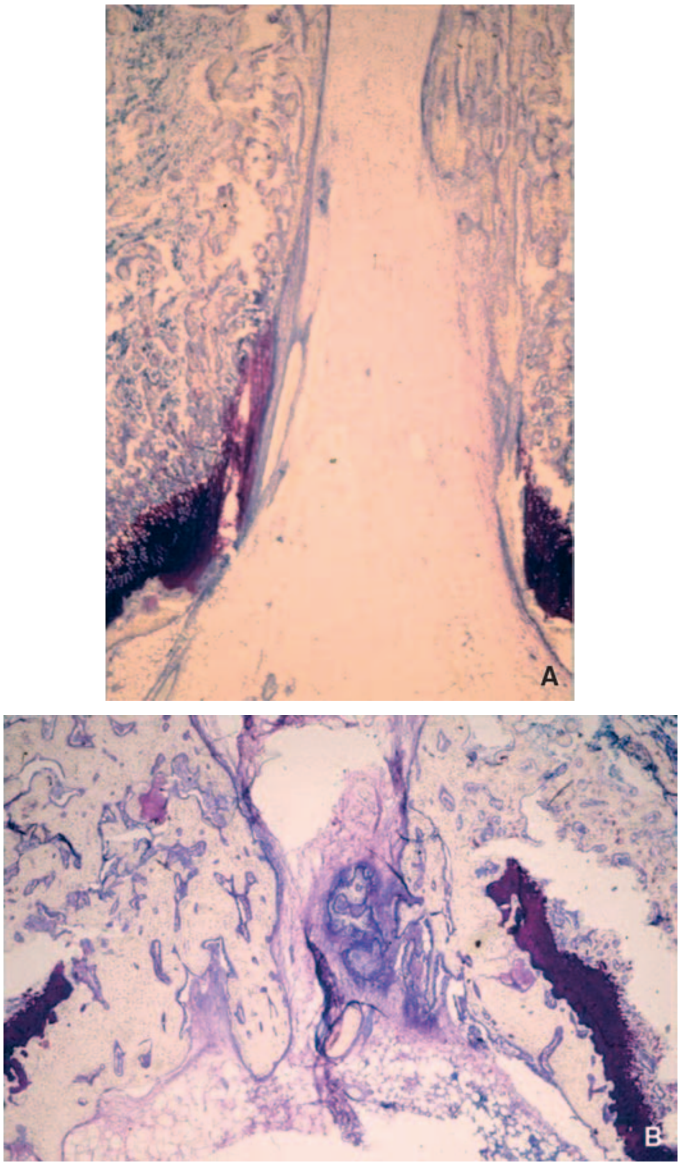

Figure 17. Aspect histologique de différents ponts d'épiphysiodèse.
A. Un pont d'épiphysiodèse strictement fibreux et de petite taille qui se laisse facilement distendre au cours de la croissance, c'est ce que l'on observe par exemple lorsque l'on met en place une broche qui traverse le cartilage de croissance.
B. Un pont d'épiphysiodèse osseux et large associée à une désorganisation du cartilage de croissance de part et d'autre du pont. Cet aspect est de pronostic défavorable car le pont osseux constitue un véritable verrou entre épiphyse et métaphyse.

Cela a pour conséquence l'apparition d'une solution de continuité entre l'épiphyse et la métaphyse avec constitution d'anastomoses vasculaires. En lieu et place du cartilage de croissance, un tissu de substitution va se mettre en place. Dans les formes classiques importantes, il s'agit d'un tissu osseux solide, véritable verrou qui s'oppose à toute croissance. Il convient de revenir sur la notion de « pont osseux ». En effet, au cours de ces dernières années, il s'est avéré que le terme de pont osseux était souvent impropre pour définir une épiphysiodèse. Dans les formes réduites en superficie ou lors de lésions infectieuses, le pont d'épiphysiodèse peut être constitué de tissu fibreux ou fibrocartilagineux [46].

Il convient d'insister sur le caractère hétérogène du tissu constituant le pont d'épiphysiodèse (Fig. 17). Cela explique qu'un verrou définitif puisse se constituer dans certains cas alors que dans d'autres, le pont va se laisser distendre, voire se rompre et autoriser la reprise de la croissance.

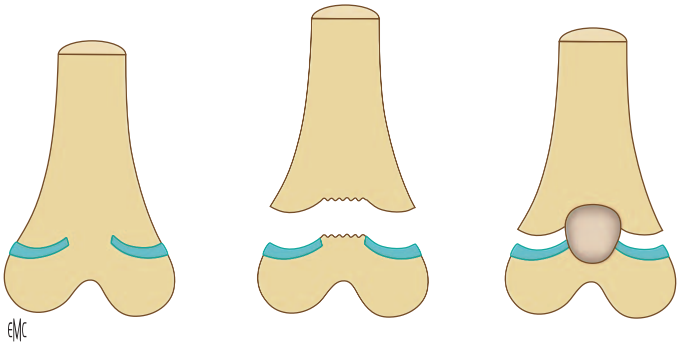

Figure 18. Principe de la désépiphysiodèse en distraction. Il existe un pont osseux central. La mise en place d'un fixateur externe en distraction permet la rupture du pont osseux dans un décollement épiphysaire de type Salter 1. Dans un second temps opératoire, le pont osseux est réséqué et un matériel d'interposition en ciment est mis en place.

Parfois, un pont fibreux ou fibrocartilagineux, notamment postinfectieux, va se laisser distendre pendant plusieurs années pour s'ossifier prématurément en fin de croissance et provoquer une épiphysiodèse tardive.

On peut, dès à présent, constater que les conséquences d'un pont d'épiphysiodèse vont dépendre essentiellement de sa superficie relative par rapport au cartilage de croissance restant, de sa situation au niveau du disque cartilagineux, de sa nature histologique.

Lorsque le pont est central, la conséquence est l'arrêt de la croissance. Lorsque le pont est latéral, la conséquence est un défaut d'axe. Lorsque le pont est mixte, il combine un raccourcissement et un défaut d'axe.

Traitement palliatif

Lorsqu'une épiphysiodèse survient, il sera très important d'établir la caractéristique morphologique et histologique du pont d'épiphysiodèse, ainsi que la valeur du cartilage de croissance restant. En fonction de ces éléments, plusieurs choix thérapeutiques sont possibles. Lorsque le pont d'épiphysiodèse est trop important et le cartilage de croissance restant peu fonctionnel, le choix va se porter vers un traitement palliatif. Il s'agit d'une ostéotomie de redressement, un allongement ou une épiphysiodèse controlatérale.

Traitement par désépiphysiodèse

Lorsqu'il existe une possibilité de relancer la croissance grâce au cartilage de croissance restant, une désépiphysiodèse mécanique est possible. Plusieurs techniques sont décrites. Certains auteurs comme Langenskiöld [47] pratiquent une exérèse du pont d'épiphysiodèse à partir d'une trépanation métaphysaire. D'autres auteurs comme Bollini [48] effectuent dans un premier temps une distraction par fixateur externe afin d'exposer, après épiphysiolyse, le pont d'épiphysiodèse rompu (Fig. 18).

Au cours d'une deuxième séance opératoire, le pont est retiré et remplacé par un matériel inerte. Il est important de garder le matériel inerte solidaire de l'épiphyse car, s'il est solidaire de la métaphyse, il va progressivement s'éloigner avec la reprise de la croissance restante du cartilage de croissance. Des travaux ont démontré que le pont d'épiphysiodèse pouvait alors se reformer et bloquer le processus [49]. Il n'y a pas de régénération spontanée du cartilage de croissance (Fig. 19).

Traitement par greffe de cartilage de croissance : état actuel et perspective

Greffes de chondrocytes

Depuis plusieurs années, plusieurs équipes ont réussi à cultiver in vitro des chondrocytes [50]. Partant de ce résultat,

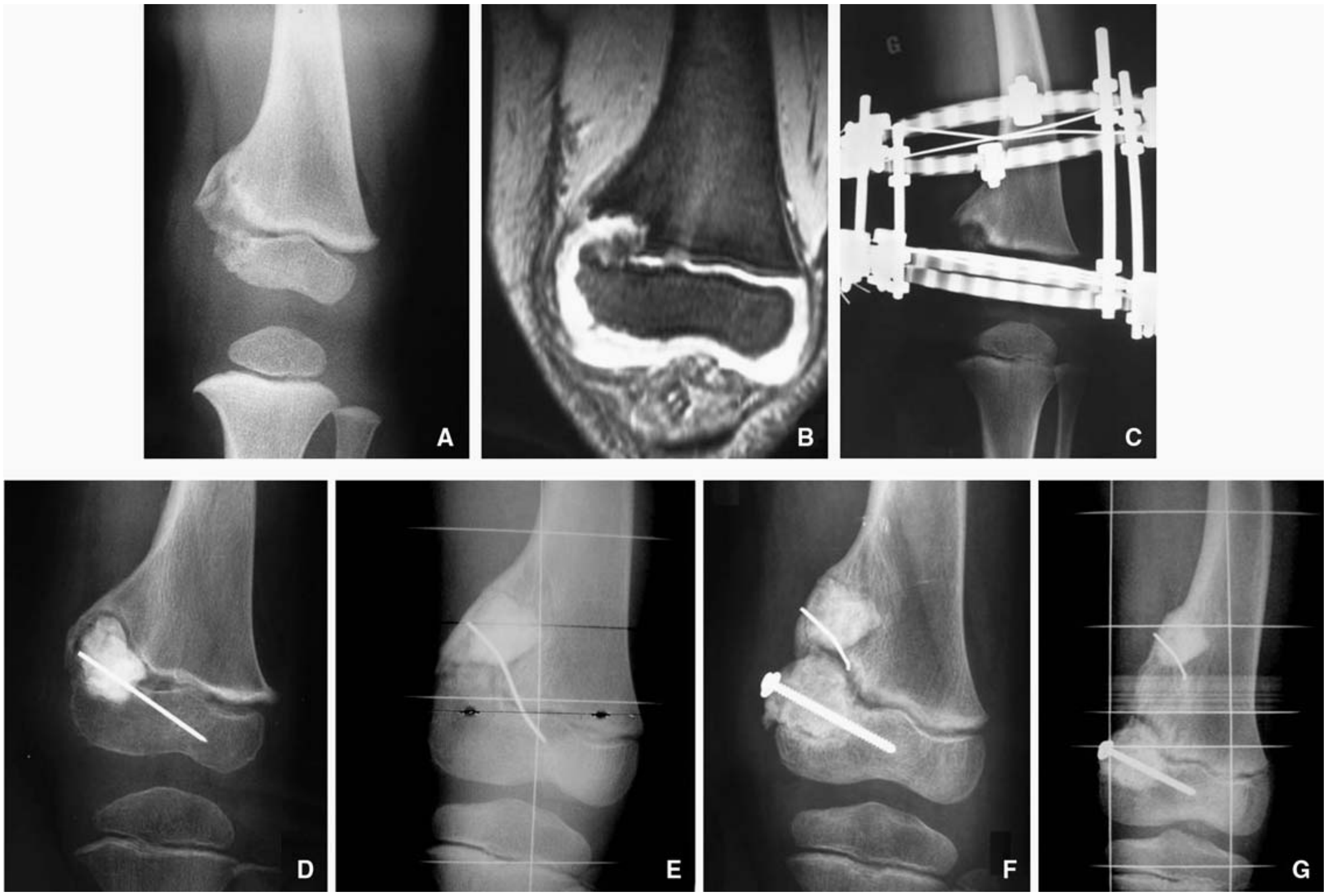

Figure 19. Cas clinique mettant en évidence l'absence de régénération du cartilage de croissance. Il s'agit d'un enfant présentant une épiphysiodèse latérale médiale d'origine infectieuse.
A. Radiographie standard montrant l'aspect hétérogène du cartilage de croissance fémoral distal au niveau médial avec un défaut d'axe en varus.
B. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) confirme l'existence d'un pont d'épiphysiodèse latéral médial.
C. Premier temps opératoire avec mise en place d'un fixateur qui permet la rupture du pont et un décollement épiphysaire de type Salter 1 du fémur distal.
D. Mise en place d'un matériel d'interposition en ciment fixé sur l'épiphyse. Malgré la fixation, le matériel d'interposition reste solidaire de la métaphyse et l'on observe une déformation progressive de la broche de maintien.
E. Dans le même temps, le défaut d'axe en varus et le raccourcissement récidivent du fait de la constitution d'un pont d'épiphysiodèse sous-jacent. Il n'y a pas de régénération du cartilage de croissance.
F. Nouvelle épiphysiodèse avec mise en place d'un bloc de ciment maintenu plus solidement par une vis.
G. Aspect radiographique montrant la reprise satisfaisante de la croissance.

quelques équipes ont essayé de greffer ces chondrocytes autologues ou hétérologues cultivés dans le but de réparer un cartilage de croissance lésé. Toutes les études en sont restées au stade expérimental chez l'animal et, jusqu'à présent, les résultats sont hétérogènes et assez décevants dans l'ensemble. Le procédé expérimental est toujours à peu près le même : dans un modèle animal (en général chien ou lapin), une partie plus ou moins importante du cartilage de croissance proximal du tibia est détruite, et la perte de substance est comblée à l'aide d'une préparation cellulaire contenant des chondrocytes (autologues ou hétérologues) prélevés ailleurs dans l'organisme et mis en culture. On peut donc se demander si les résultats obtenus lors des premières tentatives sont à mettre sur le compte de l'effet « antiépiphysiodèse » de la préparation injectée qui se comporte comme un matériau d'interposition, ou s'il existe un réel effet biologique de cette greffe cellulaire [51, 52]. En 2006 Jin [53] obtient un résultat prometteur chez le lapin. Encore une fois, la culture de chondrocytes autologues est intégrée dans une structure 3D (matrice osseuse déminéralisée). À 16 semaines, aucune épiphysiodèse, aucune déformation angulaire ni aucune inégalité de longueur n'est observée. Ce résultat reste à confirmer, notamment pour les pertes de substances importantes.

Autogreffes épiphysaires vascularisées

Le seul transplant disponible en pratique est l'épiphyse proximale de la fibula [54]. Il a été montré dans ces travaux qu'une branche récurrente de l'artère tibiale antérieure vascularise le cartilage de croissance proximal du péroné. Ces considérations anatomiques ont conduit une équipe italienne à réaliser des transferts de péronés vascularisés avec leur épiphyse proximale (Fig. 20). Les résultats sur le site receveur (radius distal, humérus proximal) sont très bons, avec une croissance significative du péroné transplanté dans 70 % des cas [55]. Cependant, la morbidité au site donneur est loin d'être négligeable.

Une autre voie est explorée actuellement par une équipe américaine : l'allogreffe massive vascularisée [56]. La principale difficulté est de nature immunologique. Cette technique impose

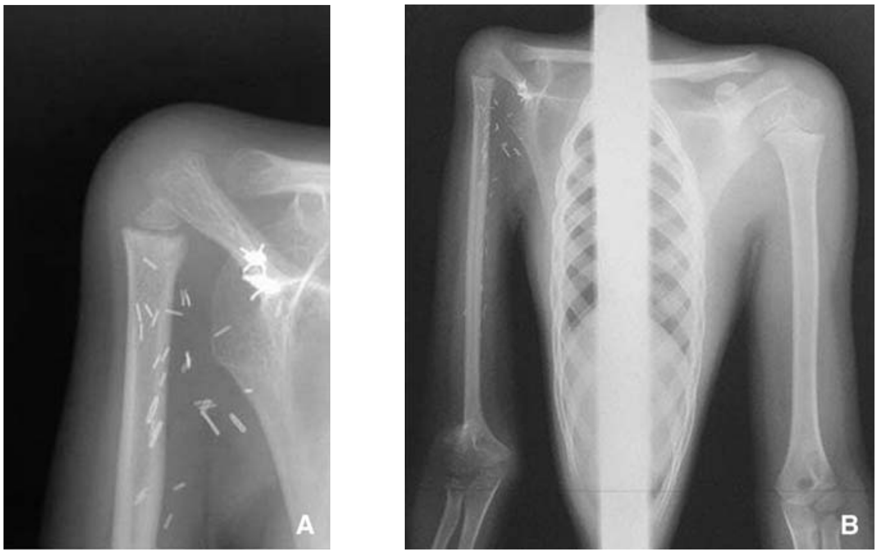

Figure 20.
A. Reconstruction osseuse d'une résection complète de l'humérus proximal au moyen d'un péroné épiphysaire vascularisé chez un enfant âgé de 5 ans.
B. À l'âge de 12 ans, on constate que l'autogreffe épiphysaire vascularisée a permis une croissance normale en longueur du segment considéré. Le cartilage de croissance fibulaire proximal est toujours visible et actif.

une immunosuppression efficace qui pose des problèmes éthiques importants sur des indications purement fonctionnelles.

Allogreffes microvascularisées de cartilage de croissance

Depuis quelques années, certaines équipes travaillent sur le concept d'allogreffes microvascularisées de cartilage de croissance. En 2004, Bray et al. [57] ont montré qu'il est possible de transplanter de manière viable un cartilage de croissance microvascularisé accompagné d'une fine couche d'os épiphysaire et d'os métaphysaire de part et d'autre du cartilage. La même équipe a montré que l'immunosuppression initiale pouvait être arrêtée, sans pour cela que la viabilité du cartilage de croissance soit compromise, dès lors que l'os épiphysaire et l'os métaphysaire (entre le donneur et le receveur) ont consolidé. Cette donnée est fondamentale, puisqu'elle ouvre la voie à l'expérimentation clinique, étant donné que l'immunosuppression n'est requise que pour une courte période, rendant le procédé éthiquement acceptable chez l'humain.

Synthèse

La survenue d'un pont d'épiphysiodèse est un événement qui présente des conséquences importantes sur la croissance osseuse. Il convient d'insister sur la nécessité d'une surveillance attentive de toute lésion traumatique du cartilage de croissance, l'importance d'un bilan exhaustif comportant notamment radiographies standards, IRM et scintigraphie osseuse au 18^{e} mois qui suit l'accident. Ce n'est qu'au terme d'un tel bilan qu'une décision thérapeutique peut être prise.

■ Perturbation régionale de la croissance

La perturbation peut concerner un membre en totalité. Il peut s'agir d'une pathologie malformative. Les plus fréquentes sont les ectromélies, notamment l'ectromélie longitudinale externe avec agénésie du péroné. Ce type de malformation est dit à pourcentage constant, c'est-à-dire que le pourcentage d'inégalité va être conservé jusqu'à la fin de la croissance. Cela permet des prévisions d'inégalité de longueur tout à fait fiables.

Dans d'autres cas, il n'y a pas de malformations évidentes associées, mais essentiellement une inégalité constitutionnelle qui fait généralement parler d'hémihypertrophie d'un membre. Dans cette hypothèse, il convient de vérifier l'absence d'étiologie, notamment sous la forme d'une tumeur rénale. Lorsque cette hémihypertrophie est d'origine idiopathique, c'est également dans de telles circonstances que les abaques et courbes prévisionnelles ont toute leur importance afin d'établir le moment opportun pour réaliser une épiphysiodèse.

Le trouble de croissance peut parfois concerner l'ensemble de l'hémicorps, la problématique reste la même et dans ce cas également, une prévision rigoureuse doit être faite à partir des abaques. Ces prévisions doivent être répétées dans le temps et éventuellement regroupées avec d'autres méthodes analogues.

■ Perturbation générale de la croissance

Le niveau statural s'exprime en déviation standard. Il faut savoir que 95 % des enfants ont une taille qui se situe entre – 2 et + 2DS.

Un trouble de croissance doit être recherché lorsque l'enfant voit sa taille sortir de ces valeurs. D'autres éléments peuvent être préoccupants tels que la discordance entre la taille de l'enfant et celle des parents, une vitesse de croissance anormale pour l'âge, une différence de plus de 2 ans entre l'âge osseux et l'âge civil. De telles constatations doivent faire engager un bilan étiologique qui doit être conduit en milieu pédiatrique. On peut distinguer deux éventualités.

Enfants de petite taille

Dans l'immense majorité des cas, la petite taille est constitutionnelle, c'est dire l'importance de connaître la taille de l'entourage familial. Les autres causes les plus fréquentes à rechercher sont les suivantes :

- les déficits en hormone de croissance. Ils peuvent être congénitaux ou acquis, notamment en cas de tumeur cérébrale. Il s'agit d'une petite taille harmonieuse, parfois associée à des signes tels qu'une adiposité, un visage poupin, des anomalies de la ligne médiane. Le dosage de la GH, notamment lors de tests de stimulation, permet de poser le diagnostic ;
- le retard pubertaire. Il se caractérise par l'absence d'apparition de signes de puberté après 13 ans chez la fille et 14 ans chez

le garçon. Un bilan endocrinien est nécessaire, notamment le dosage des stéroïdes sexuels, des hormones thyroïdiennes. Lorsqu'il est authentifié, le traitement repose sur l'administration de stéroïdes sexuels à faible dose afin de permettre une accélération de la croissance sans maturation définitive précoce.

D'autres anomalies peuvent être découvertes au cours du bilan d'exploration telles que l'hypothyroïdie, l'hypercorticisme, le syndrome de Turner.

Enfants de grande taille

Il s'agit d'enfants dont la taille est située à plus de deux déviations standards (+ 2 DS) sur les courbes de croissance. Plusieurs étiologies peuvent être évoquées :

- grandes tailles constitutionnelles : il s'agit des causes les plus fréquentes généralement familiales. Elles justifient d'une simple surveillance afin de s'assurer du caractère régulier de la croissance ;
- origines endocriniennes : elles sont rares chez l'enfant. Il s'agit des pubertés précoces avec des signes cliniques évidents de puberté, les hyperthyroïdies, les hypersécrétions de GH en rapport avec un adénome hypophysaire ;
- anomalies non endocriniennes : elles doivent être systématiquement évoquées, notamment le syndrome de Marfan lorsqu'il s'associe à une hyperlaxité ligamentaire, une scoliose, des antécédents familiaux. Un bilan ophtalmologique et cardiaque s'imposent afin d'étayer le diagnostic. D'autres syndromes plus rares peuvent être évoqués, tel que le syndrome de Klinefelter.

Lorsque le pronostic de taille est supérieur à 185 cm chez la fille et à 195 cm chez le garçon, le traitement peut se discuter. Il consiste essentiellement en l'utilisation de stéroïdes sexuels pour accélérer la fin de la croissance.

De nombreuses inconnues existent encore dans la physiologie et la pathologie du cartilage de croissance. L'observation clinique doit rester la priorité, compte tenu du caractère variable et parfois imprévisible de l'évolution d'une pathologie.

■ Références

[1] Hamel A. Embryologie et anatomie de la chondroépiphyse. In: Finidori G, Glorion C, Langlais J, editors. *La pathologie épiphysaire de l'enfant. Monographies du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 2003. p. 13-20.

[2] Wolff J. *Das Gesetz der Transformation der Knochen*. Berlin: Verlag Von August-Hirschwald; 1892.

[3] Dimeglio A. *La croissance en orthopédie*. Montpellier: Sauramps Médical; 1993.

[4] Dimeglio A. *Le rachis en croissance*. Paris: Springer-Verlag; 1990.

[5] Glard Y, Jouve JL, Panuel M, Adalian P, Tardieu C, Bollini G. An anatomical and biometrical study of the femoral trochlear groove in the human fetus. *J Anat* 2005;**206**:411-3.

[6] Jouve JL, Glard Y, Garron E, Piercecchi MD, Dutour O, Tardieu C, et al. Links anatomical study of the proximal femur in the fetus. *J Pediatr Orthop B* 2005;**14**:105-10.

[7] Pinto-Primard G. Endocrinologie et croissance. In: Finidori G, Glorion C, Langlais J, editors. *La pathologie épiphysaire de l'enfant. Monographies du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 2003. p. 21-5.

[8] Delpech JM. De l'orthomorphie par rapport à l'espèce humaine. [thèse], Paris, 1928.

[9] Volkman R. Chirurgische Erahrungen über Knochenverbiegungen und Knochenwaschstum. *Arch Pathol Anat* 1862;**4**:512-40.

[10] Pauwels F. *Biomécanique de la hanche saine et pathologique*. Paris: Springer-Verlag; 1977.

[11] Frost HM. Skeletal structural adaptations to mechanical usage (SATMU): 3. The hyaline cartilage modeling problem. *Anat Rec* 1990; **226**:423-32.

[12] Frost HM. Biomechanical control of knee alignment: some insights from a new paradigm. *Clin Orthop Relat Res* 1997;**335**:335-42.

[13] Stokes IA, Gwadera J, Dimock A, Farnum CE, Aronsson DD. Modulation of vertebral and tibial growth by compression loading: diurnal versus full-time loading. *J Orthop Res* 2005;**23**:188-95.

[14] Alberty A, Peltonen J, Ritsila V. Effects of distraction and compression on proliferation of growth plate chondrocytes. A study in rabbits. *Acta Orthop Scand* 1993;**64**:449-55.

[15] Reich A, Jaffe N, Tong A, Lavelin I, Genina O, Pines M, et al. Weight loading young chicks inhibits bone elongation and promotes growth plate ossification and vascularization. *J Appl Physiol* 2005;**98**:2381-9.

[16] Ohashi N, Robling AG, Burr DB, Turner CH. The effects of dynamic axial loading on the rat growth plate. *J Bone Miner Res* 2002;**17**: 284-92.

[17] Bonnel F, Perruchon E, Baldet P, Rabishong P. Comportement mécanique du cartilage de conjugaison. *Rev Chir Orthop* 1980;**66**:417-21.

[18] Montufar-Solis D, Duke PJ. Gravitational changes affect tibial growth plate according to Hert's curve. *Aviat Space Environ Med* 1999; **70**(3Pt1):245-9.

[19] Wronski TJ, Morey ER. Recovery of the rat skeleton from adverse effects of simulated weightlessness. *Metab Bone Dis Relat Res* 1983; **4**:347-52.

[20] Stokes IA, Aronsson DD, Dimock AN, Cortright V, Beck S. Endochondral growth in growth plates of three species at two anatomical locations modulated by mechanical compression and tension. *J Orthop Res* 2006;**24**:1327-34.

[21] De Bastiani G, Aldegheri R, Renzi Brivio L, Trivella G. Chondrodiatasis-controlled symmetrical distraction of the epiphyseal plate. Limb lengthening in children. *J Bone Joint Surg Br* 1986;**68**: 550-6.

[22] Sledge CB, Noble J. Experimental limb lengthening by epiphyseal distraction. *Clin Orthop Relat Res* 1978;**136**:111-9.

[23] Dörfl J. Migration of tendinous insertions. 1. Cause and mechanism. *J Anat* 1980;**131**:179-95.

[24] Semple M, Pavia C. *Atlas de maturation squelettique*. Villeurbanne: SIMEP; 1979.

[25] Greulich WW, Pyle SI. *Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wirst*. Stanford Press University; 1950.

[26] Hechard P, Carlioz H. Méthode pratique de prévision des inégalités de longueur des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1978;**64**:81-7.

[27] Normand M, Pontier J, Semple M. Le logiciel micro-informatique « MATUROS » pour une aide à l'évaluation de la maturation squelettique. *Cah Anthropol Biométrie Hum* 1988;**6**:61-70.

[28] Sauvergrain J, Nahum H, Bronstein N. Étude de la maturation osseuse du coude. *Ann Radiol (Paris)* 1962;**5**:542-50.

[29] Craviari T, Semple M, Chotel F, Bouchard M, Bérard J. Évaluation de la maturation squelettique au niveau du coude en orthopédie. *J Biom Hum Anthropol* 2001;**19**:1-8.

[30] Pyle SI, Hoerr NL. *Radiographic atlas of skeletal development of the knee*. Springfield: CC Thomas; 1995.

[31] Craviari T, Bérard J, Willemen L, Kohler R. Percutaneous epiphysiodesis. Analysis of a series of 60 full-grown patients. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1998;**84**:172-9.

[32] West RN, Menelaus MB. A simple calculation for the timing of epiphyseal arrest. *J Bone Joint Surg Br* 1981;**63**:117-9.

[33] Blair 3rd VP, Walker SJ, Shridan JJ, Schoenecker PL. Epiphysiodesis: a problem of timing. *J Pediatr Orthop* 1982;**2**:281-4.

[34] Carlioz H, Filipe G. Inégalité de longueur des membres inférieurs. In: *Cahiers d'enseignements de la SOFCOT n°27*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1987.

[35] Moseley CF. A straight line graph for leg length discrepancies. *J Bone Joint Surg Am* 1977;**59**:174-9.

[36] Anderson M, Messner MB, Green WT. Distribution of lengths of the normal femur and tibia in children from one to eighteen years of age. *J Bone Joint Surg Am* 1964;**46**:1197-202.

[37] Filipe G, Damsin JP, Carlioz H. Inégalité des longueurs de membres. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris). Appareil locomoteur, 153-94-A-10, 1995, 12p.

[38] Wioland M, Bonnerot V. Diagnosis of partial and total physeal arrest by bone single-photon emission computed tomography. *J Nucl Med* 1993; **34**:1410-5.

[39] Panuel M, Petit P, Portier F, Chaumoître K, Jouve JL, Bollini G. Place de la tomodensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique dans l'exploration des traumatismes du cartilage de croissance. Symposium Traumatisme des cartilages de croissance - Les épiphysiodèses et leur traitement. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:54-8.

[40] Murray K, Nixon G. Epiphyseal growth plate evaluation with modified coronal CT. *Radiology* 1988;**166**:263-5.

[41] Gicquel P, Ehlinger M, Giacomelli MC, Karger C, Clavert JM. Remodelage des cals vicieux des fractures diaphysaires des deux os de l'avant-bras chez l'enfant : à propos d'une série de 90 cas. Symposium Fractures diaphysaires de l'avant-bras. *Rev Chir Orthop* 2005; **91**(suppl2):2S114-7.
[42] Jouve JL, Guillaume JM, Launay F, Bourelle S, Minaud S, Bollini G. In: *Fracture et croissance. In: Fractures de l'enfant. Monographies du GEOP*. Montpellier: Sauramps Médical; 2002. p. 33-9.
[43] De Pablos J, Albina J. *Surgery of the growth plate*. Madrid: Fundacion Mapfre Medicina; 1993.
[44] Moen CT, Pelker RR. Biomechanical and histological correlations in growth plate failure. *J Pediatr Orthop* 1984;**4**:180-4.
[45] Gigante A, Specchia N, Nori S, Greco F. Distribution of elastic fiber types in the epiphyseal region. *J Orthop Res* 1996;**14**:810-7.
[46] Jouve JL, Bollini G, Frayssinet P, Guillaume JM, Lecoq C, Garron E. Les désépiphysiodèses. Symposium traumatisme des cartilages de croissance. *Rev Chir Orthop* 1999;**85**:73-81.
[47] Langenskiold A. Surgical treatment of partial closure of the growth plate. *J Pediatr Orthop* 1981;**1**:3-11.
[48] Bollini G, Tallet JM, Jacquemier M, Bouyala JM. Case report, new procedure to remove a centrally located bone bar. *J Pediatr Orthop* 1990;**10**:662-6.
[49] Jouve JL, Guillaume JM, Frayssinet P, Launay F, Viehweger E, Panuel M, et al. Growth plate behavior after desepiphysiodesis: experimental study in rabbits. *J Pediatr Orthop* 2003;**23**:774-9.
[50] Jouve JL, Mottet V, Cottalorda J, Frayssinet P, Bollini G. Reimplantation of growth plate chondrocyte cultures in central growth plate defects: Part I. Characterization of cultures. *J Pediatr Orthop B* 1998;**7**:167-73.
[51] Osterman K. Healing of large surgical defects of the epiphysial plate. An experimental study. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**300**:264-8.
[52] Tobita M, Ochi M, Uchio Y, Mori R, Iwasa J, Katsube K, et al. Treatment of growth plate injury with autogenous chondrocytes: a study in rabbits. *Acta Orthop Scand* 2002;**73**:352-8.
[53] Jin XB, Luo ZJ, Wang J. Treatment of rabbit growth plate injuries with an autologous tissue-engineered composite. An experimental study. *Cells Tissues Organs* 2006;**183**:62-7.
[54] Innocenti M, Delcroix L, Romano GF, Capanna R. Vascularized epiphyseal transplant. *Orthop Clin North Am* 2007;**38**:95-101.
[55] Innocenti M, Delcroix L, Manfrini M, Ceruso M, Capanna R. Vascularized proximal fibular epiphyseal transfer for distal radial reconstruction. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:1504-11.
[56] Bishop AT, Pelzer M. Vascularized bone allotransplantation: current state and implications for future reconstructive surgery. *Orthop Clin North Am* 2007;**38**:109-22.
[57] Bray PW, Neligan PC, Bowen CV, Boyer MI. Survival of microvascular physeal allograft transplants following withdrawal of short-term postoperative immunosuppression. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:281-9.

Pour en savoir plus

Beaty JH, Kasser JR. *Rockwood and Wilkin's fractures in children*. Lippincott Williams & Wilkins; 6th edition; 2005.
Ogden J. *Skeletal Injury in the Child*. Berlin: Springer verlag; 2000.
Peterson HA. *Epiphyseal growth plate fractures*. Berlin: Springer Verlag; 2007.

J.-L. Jouve (jean-luc.jouve@ap-hm.fr).
G. Bollini.
F. Launay.
Y. Glard.
T. Craviari.
J.-M. Guillaume.
Service de chirurgie orthopédique et pédiatrique, Hôpital d'enfants de la Timone, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 5, France.

M. Panuel.
Service d'imagerie médicale, Hôpital Nord, chemin des Bourrelys, 13015 Marseille, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Jouve J.-L., Bollini G., Launay F., Glard Y., Craviari T., Guillaume J.-M., Panuel M. Cartilage de croissance et croissance en orthopédie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-009-A-10, 2009.

Infections ostéoarticulaires de l'enfant

P. Violas, V. Rabier, S. Marleix, M. Chapuis, B. Fraisse

Depuis quelques années, les tableaux classiques des infections ostéoarticulaires de l'enfant tendent à disparaître au profit de tableaux plus insidieux. Si les germes « classiques » comme le staphylocoque doré sont les agents pathogènes les plus fréquemment retrouvés, l'écologie bactérienne s'est modifiée, de nouveaux germes comme Kingella kingae *nécessitent d'être recherchés avec des précautions et des techniques particulières. Cela peut s'expliquer par la modification du calendrier vaccinal de la population pédiatrique française (introduction d'un vaccin anti-*Haemophilus *B et du vaccin conjugué heptavalent antipneumococcique). Sur un plan thérapeutique, l'amélioration du diagnostic bactériologique, ainsi que la meilleure connaissance de la pharmacocinétique des molécules anti-infectieuses ont permis d'envisager autrement le traitement médical de ces infections. La conférence de consensus de 1991 avait recommandé l'administration d'un traitement intraveineux durant trois semaines. Aujourd'hui, de nombreuses équipes ont choisi de réduire la durée de ce temps de traitement et de mieux cibler les antibiotiques employés. Malgré des évolutions le plus souvent favorables, il n'en reste pas moins vrai que cette pathologie fréquente nécessite un traitement en urgence et que les séquelles fonctionnelles existent encore. Les cas où le pronostic vital est en jeu sont devenus heureusement exceptionnels.*

Mots clés : Ostéomyélite ; Arthrite septique ; Ostéoarthrite

Plan

Épidémiologie

Les infections ostéoarticulaires sont relativement fréquentes chez l'enfant. L'incidence de ces infections varie selon les séries entre 0,7 et 1 pour 5 000 enfants et par an. Cette incidence est variable en fonction des modes de recueil de données et des localisations géographiques, mais semble être stable dans le temps [1, 2].

Deux enquêtes rétrospectives réalisées à presque dix ans d'intervalle sur le territoire français illustrent les caractéristiques et les évolutions démographiques et épidémiologiques des infections ostéoarticulaires de l'enfant. Une enquête multicentrique, réalisée par François et al. en 1992 sur une période de deux ans dans dix centres hospitaliers du territoire métropolitain a permis de collecter 254 observations pédiatriques d'infections ostéoarticulaires [3]. Cette enquête montre que les garçons sont plus souvent atteints que les filles. Elle retrouve un sex-ratio supérieur à 1,56, ce qui est retrouvé dans d'autres publications [1, 4]. Toutefois, le rapport fille-garçon s'égalise à l'adolescence [5]. L'âge médian y est de 3 ans.

Dix ans plus tard, une autre série rétrospective réalisée en 2001 à l'hôpital Necker-Enfants malades sur 124 patients montre des caractéristiques similaires. L'âge médian y est de 3,6 ans [6].

Physiopathologie

En théorie, le point de départ de l'infection permet de répartir les trois tableaux cliniques suivants : les ostéoarthrites, les arthrites septiques et les ostéomyélites. Toutefois, une infection à point de départ osseux peut contaminer une articulation, et une infection articulaire peut, à l'inverse, se compliquer d'une ostéite [7, 8]. Les tentatives d'explication physiopathologique des infections osseuses, articulaires ou combinées portent sur des analyses anatomiques et sur des études expérimentales.

Analyse anatomique

Sur des pièces d'autopsie humaines d'individus ayant présenté une infection osseuse, Lannelongue (1879) observait le changement de couleur, l'inflammation de la région médullaire et métaphysaire des os longs, ainsi que des modifications des canaux de Havers. Son opinion était que l'infection se propageait sous tension dans la médullaire. Il proposait, à ce titre, la trépanation osseuse comme moyen thérapeutique. En 1895, Broca décrivait une phase initiale durant de 24 à 48 heures, pendant laquelle les tissus étaient « congestionnés », période suivie d'une diffusion rapide « du bulbe juxtaconjugal à la diaphyse » avec l'apparition d'un abcès sous-périosté pouvant s'ouvrir dans les parties molles. Par la suite, Trueta [9] va démontrer la modification en fonction de l'âge du réseau vasculaire en région métaphysoépiphysaire et tenter d'expliquer les différentes formes cliniques. Une large communication de ce réseau entre la métaphyse et l'épiphyse est présente chez le nourrisson. Une barrière composée par la physe apparaît lors de l'ossification du noyau épiphysaire. Puis, en fin de croissance, lors de la fermeture de la physe, réapparaît une large communication par interpénétration des deux réseaux vasculaires préexistants. Toutefois, la vascularisation de l'anneau périchondral peut expliquer la diffusion de l'infection sur le versant épiphysaire. Cette hypothèse de Trueta semble être ensuite confirmée par Ogden [10, 11] à partir notamment de l'autopsie d'un enfant de 27 jours présentant des atteintes infectieuses articulaires et métaphysaires des os longs. Le cartilage de croissance ne constitue donc qu'une barrière relative à la diffusion de l'infection métaphysaire vers l'épiphyse [11]. De plus, la situation anatomique de certaines métaphyses intra-articulaires (métaphyse proximale du fémur, métaphyse proximale de l'humérus) favorisent une possible contamination précoce de l'articulation adjacente [10-13].

Analyse expérimentale

De façon expérimentale, il est facile d'obtenir une arthrite septique par une ponction (inoculation) articulaire directe. C'est la synoviale richement vascularisée qui est atteinte initialement et qui libère des germes et des produits sanguins dans l'articulation [14]. Quatre-vingt-dix pour cent des germes ainsi diffusés sont fixés par les cellules bordantes de la synoviale [15]. Si les défenses immunitaires ne parviennent pas à contrôler le processus, le développement de l'infection et l'augmentation de volume du pus ont des conséquences histochimiques (chondrolyse, réduction de l'activité chondrogénique pouvant aboutir à une destruction cartilagineuse) et mécaniques [16]. À la différence de l'arthrite septique, il est difficile d'obtenir expérimentalement de façon aisée et reproductible une ostéomyélite hématogène par injection intraveineuse de germes pathogènes. Les modèles expérimentaux font souvent appel à un agent déclenchant (chimique, traumatique) [17].

Déroulement chronologique de l'infection osseuse et articulaire

L'ostéomyélite aiguë est secondaire à une bactériémie ou à une septicémie. En outre, la configuration anatomique des vaisseaux métaphysaires, le ralentissement rhéologique, l'absence de macrophage dans la spongieuse primaire, le déficit immunitaire humoral général (notamment du nourrisson) ou cellulaire local sont autant de facteurs responsables d'une multiplication bactérienne au sein d'une collection abcédée initialement microscopique. Le rôle propre de chacun de ces facteurs n'est que partiellement connu. Il va s'en suivre un phénomène d'œdème dans les colonnes spongieuses voisines avec thromboses septiques et mécaniques. Œdème et hyperpression vont entraîner une diffusion de pus à travers les canaux de Havers et de Volkman. Il en résulte une ostéoclasie, ainsi qu'une inflammation du périoste. En l'absence de traitement, un décollement de ce dernier va apparaître avec la constitution d'un abcès sous-périosté qui peut rompre la vascularisation corticale. Si l'abcès persiste, un séquestre peut apparaître entre le dixième et le vingtième jour après le début de l'infection.

Tableaux cliniques

Le diagnostic d'infection ostéoarticulaire doit être évoqué devant toute douleur de membre chez l'enfant dans un contexte infectieux.

Les tableaux cliniques sont aussi nombreux que les différentes localisations infectieuses possibles sur le squelette de l'enfant, d'autant plus que le mode d'installation peut être aigu, subaigu ou chronique. La répartition classique consiste à individualiser l'ostéoarthrite du nourrisson, l'arthrite septique de l'enfant et l'ostéomyélite hématogène. Néanmoins, quel que soit le tableau clinique, la démarche diagnostique et thérapeutique est toujours la même : faire au plus vite le diagnostic de l'infection afin de débuter le plus rapidement possible le traitement antibiotique.

Tableaux « classiques »

Ostéoarthrite du nourrisson

Parmi les localisations les plus fréquentes et les plus typiques, c'est l'ostéoarthrite de hanche qui peut être choisie comme exemple. Les contextes de survenue sont : les enfants prématurés hospitalisés en unité de réanimation, les nourrissons hospitalisés pour une autre pathologie, la notion d'infection maternofœtale.

Le diagnostic est facilement évoqué dans un contexte septicémique avec l'impotence d'un membre, l'augmentation de volume d'une articulation. Il peut en revanche passer inaperçu lorsque la septicémie est d'une autre origine (digestive, urinaire) et que l'enfant est déjà sous traitement antibiotique pour cette pathologie.

Il faut savoir être très attentif à une posture permanente de l'enfant, aux pleurs lors des manipulations, au tableau de pseudoparalysie même si l'enfant est apyrétique. Les signes locaux ne sont visibles que pour les articulations superficielles et sont des signes cliniques plus tardifs.

Pour confirmer le diagnostic, les examens complémentaires les plus utiles sont :

- l'échographie : elle recherche un épanchement, un décollement périosté avec un abcès ;
- la bactériologie : sur les hémocultures et l'analyse des prélèvements articulaires et osseux, ou sur d'autres points d'entrée.

Les ponctions osseuse et/ou articulaires peuvent également avoir un intérêt thérapeutique (décompression/lavage/irrigation).

Arthrite septique de l'enfant

Elle peut être primitive (inoculation articulaire par plaie), mais elle est plus fréquemment secondaire à une diffusion hématogène ou à une localisation osseuse métaphysaire primitive. Le diagnostic est suspecté devant une douleur et une impotence fonctionnelle d'un membre dans un contexte fébrile. L'examen clinique s'attarde à rechercher un épanchement intra-articulaire, une raideur ou une limitation des amplitudes articulaires. La radiographie standard et l'échographie (recherche d'un épanchement articulaire) ont une place de choix en urgence. Les examens bactériologiques sont recherchés dans les mêmes conditions que pour une ostéoarthrite.

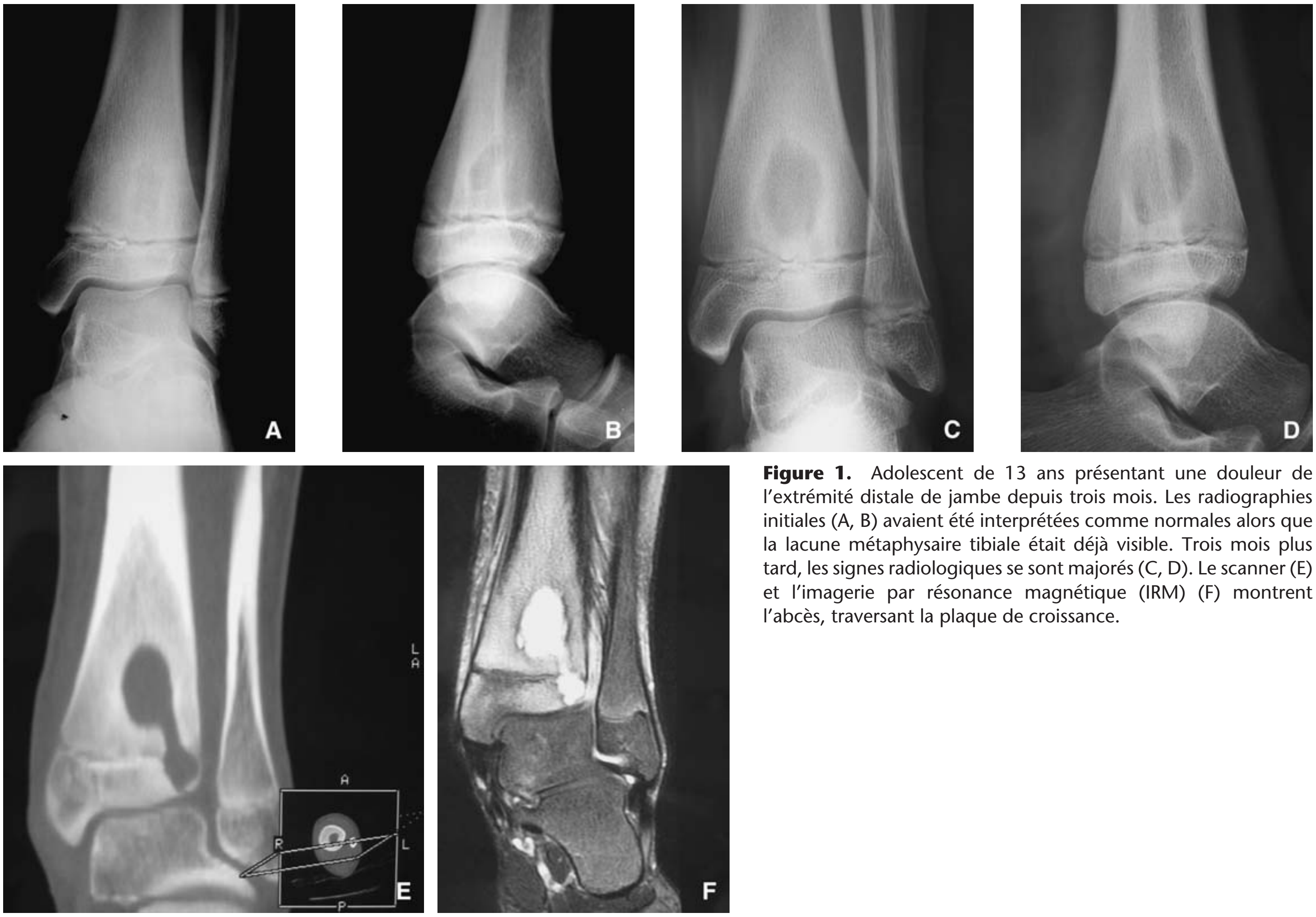

Figure 1. Adolescent de 13 ans présentant une douleur de l'extrémité distale de jambe depuis trois mois. Les radiographies initiales (A, B) avaient été interprétées comme normales alors que la lacune métaphysaire tibiale était déjà visible. Trois mois plus tard, les signes radiologiques se sont majorés (C, D). Le scanner (E) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (F) montrent l'abcès, traversant la plaque de croissance.

Ostéomyélite hématogène

Boiterie, douleur d'un segment de membre ou d'une articulation, raideur rachidienne ou autres tableaux sont d'emblée ou de façon retardée associés à un syndrome septique ou inflammatoire. Le rôle d'un traumatisme comme facteur déclenchant d'une ostéomyélite est encore débattu. La pratique et l'interrogatoire permettent de retrouver tout de même assez souvent la notion d'un traumatisme fermé, souvent bénin, dans les jours précédant les signes cliniques d'une ostéomyélite.

Ostéomyélite chronique

Elle peut survenir dans les suites d'une ostéomyélite aiguë non diagnostiquée ou décapitée par une prescription d'un antibiotique non adapté, ou traitée tardivement. L'abcès dit « de Brodie », décrit par son auteur en 1832, en représente la forme typique. Il s'agit d'une nécrose purulente localisée et enkystée, secondaire à une ostéomyélite aiguë en région métaphysaire (Fig. 1).

Tableaux moins fréquents, plus « pièges »

Ils vont rendre le diagnostic plus difficile, plus long et ils sont parfois diagnostiqués à l'occasion d'une complication. Au bassin, les atteintes de l'aile iliaque, du cadre obturateur peuvent être découvertes au stade d'abcès avec des formes cliniques variées et déroutantes. Au cotyle, l'atteinte est plus fréquente dans le toit.

Aux membres inférieurs, talus, calcanéus, métatarsiens peuvent être touchés. La fibula est atteinte le plus souvent en région métaphysaire distale. Quant à l'ostéomyélite de la patella, elle semble tout à fait exceptionnelle.

La spondylodiscite peut revêtir différentes formes cliniques, qui varient selon l'âge de l'enfant (Fig. 2). Le retard diagnostique est fréquent. Chez le nourrisson, il peut s'agir d'une atteinte infectieuse localisée au cours d'un tableau de septicémie avec plusieurs localisations. L'atteinte discovertébrale est souvent multiple et contiguë, entraînant des destructions vertébrales. Si, chez le grand enfant, le tableau clinique est souvent celui d'une dorsalgie ou d'une lombalgie, chez le petit enfant, il s'agit plus d'un tableau clinique de boiterie, d'une attitude guindée, ou d'une difficulté à s'asseoir. Le tableau infectieux, clinique et biologique, est souvent très modéré. Lors des bilans sanguins, il convient classiquement de rechercher des sérologies de maladies infectieuses (brucellose). L'atteinte vertébrale et discale (spondylodiscite) par une mycobactérie (tuberculose ou atypique) est possible en dehors d'enfants immigrants. La radiographie, dans les cas typiques ou vus tardivement, montre une diminution de la hauteur discale. La scintigraphie est un examen diagnostique important, en pensant à réaliser un cliché vessie vide afin de ne pas méconnaître une localisation lombaire basse.

La forme particulière d'ostéomyélite que représente l'*ostéomyélite subaiguë* s'observe de plus en plus chez les jeunes enfants et se caractérise par un début insidieux, l'absence de signes généraux infectieux, une symptomatologie atténuée, mais s'aggravant progressivement, avec peu de signes locaux et une évolution bénigne dans les cas typiques [18-20].

■ Diagnostic différentiel

Synovite aiguë transitoire

À la hanche, le diagnostic différentiel entre une synovite aiguë transitoire et une arthrite septique n'est pas toujours aisé, d'autant plus qu'une synovite peut survenir dans un contexte infectieux pendant lequel l'enfant a pu recevoir des antibiotiques. Il est donc préférable, devant un épanchement de hanche

Figure 2. Garçon de 4 ans présentant une raideur rachidienne (A), sans syndrome infectieux clinique ou biologique. La radiographie du rachis lombaire bas de profil (B) montre une petite diminution de hauteur de l'espace intervertébral L4L5. La scintigraphie osseuse au T^{m99} (C), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (D) et le scanner (E) montrent l'atteinte à la fois discale et vertébrale. Après traitement (antibiothérapie, lombostat) la souplesse rachidienne est retrouvée lors de la consultation à un mois (F). Pour autant, les radiographies (G, H) montrent l'important pincement intervertébral L4L5.

chez un enfant très douloureux, même apyrétique et sans perturbation du bilan sanguin, de réaliser une ponction articulaire et osseuse du col fémoral.

Tumeurs osseuses

Le tableau clinique peut être une symptomatologie subaiguë ou chronique. Les lésions peuvent être osseuses primitives comme l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing, le granulome éosinophile et plus rarement secondaires à une tumeur du système hématopoïétique comme le lymphome osseux. Une biopsie est indispensable pour pouvoir diagnostiquer ces pathologies malignes.

Dans le cas d'un tableau clinique pour lequel scintigraphie osseuse, et/ou imagerie par résonance magnétique (IRM) seraient nécessaires pour notamment préciser le siège de la localisation osseuse, ces examens retrouvant une hyperfixation ou un signal IRM anormal, il est fondamental d'associer une biopsie à la ponction osseuse.

Hémopathies malignes

La symptomatologie peut faire évoquer une ostéomyélite et c'est le bilan sanguin qui fait le diagnostic sur une hyperleucocytose avec prédominance de blastes.

Arthrites rhumatismales

Les arthrites rhumatismales sont le plus souvent des monoarthrites, le genou étant l'articulation la plus souvent touchée. Le liquide de ponction peut être d'aspect « puriforme », et une biopsie synoviale (au mieux réalisée sous arthroscopie) est d'une aide diagnostique importante. Ce diagnostic est complété par un bilan sanguin rhumatismal (anticorps antinucléaires) et la réalisation d'un bilan ophtalmologique à la recherche d'une uvéite antérieure.

Syndrome SAPHO (Synovite, Acné, Pustulose, Hyperostose et Ostéite)

Cette affection rare et de pronostic généralement bénin concerne les os longs et parfois la colonne vertébrale. Dans le même groupe de pathologies, l'ostéomyélite multifocale chronique récidivante associe des atteintes articulaires et osseuses. Il s'agit d'enfants présentant des douleurs osseuses d'horaire inflammatoire. Radiologiquement, il existe des remaniements métaphysaires ostéolytiques, avec des réactions périostées. Un certain nombre de dossiers représente en fait des tableaux d'ostéomyélite récidivante unifocale. Les images peuvent conduire dans bon nombre de cas à la réalisation de biopsie, le résultat anatomopathologique concluant souvent à une « inflammation non spécifique »

Le diagnostic n'est pas toujours aisé devant une lésion radiologique qui associe sclérose, nécrose et hyperostose. Ces lésions osseuses peuvent être symétriques et une lésion claviculaire oriente le diagnostic. L'IRM et la scintigraphie osseuse guident le diagnostic, mais une biopsie doit être réalisée pour éliminer une tumeur maligne. L'étiologie précise n'est pas connue. Il s'agit probablement de l'association d'un agent infectieux et d'une prédisposition auto-immune. Le traitement en est controversé (biphosphonates de deuxième génération, corticostéroïdes, colchicine, méthotrexate, anti-inflammatoires non stéroïdiens).

Hyperostose sternoclaviculaire

Elle est décrite par Bremmer [21] ; le tableau clinique comporte, dans les cas typiques, une atteinte du sternum, des clavicules et des premières côtes, les tissus mous en regard étant augmentés de volume, des douleurs d'horaire mixte associées à un syndrome inflammatoire biologique et un aspect radiologique avec densification de l'extrémité proximale de la clavicule cernée d'appositions périostées.

Drépanocytose

Le diagnostic différentiel difficile entre un infarctus osseux et une infection chez le drépanocytaire oblige à une approche pluridisciplinaire et à une analyse probabiliste des signes cliniques et paracliniques, ceux-ci étant inconstants ou non spécifiques. Une fièvre modérée avec peu de signes locaux, pas de syndrome inflammatoire biologique et un traitement antalgique efficace oriente vers un infarctus osseux. À l'inverse, une fièvre élevée, d'importants signes généraux avec des hémocultures positives et un syndrome inflammatoire majeur font évoquer de façon typique une ostéomyélite. Les tableaux cliniques atypiques obligent à demander des examens radiologiques complémentaires (scintigraphie osseuse, tomodensitométrie [TDM], IRM).

■ Examens complémentaires

Ils ont pour but de confirmer le diagnostic, de préciser sa topographie, de réaliser un bilan préthérapeutique, d'adapter le traitement, de suivre l'évolution et de rechercher des séquelles.

Imagerie

Parmi les examens à notre disposition (radiographie conventionnelle, échographie, scintigraphie, scanographie, IRM), quels sont ceux qui sont les plus appropriés pour aider au diagnostic ou à la thérapeutique ?

Radiographie conventionnelle

Quand la prescrire ?

De réalisation simple, elle doit faire partie du bilan initial. Elle est aussi régulièrement prescrite au cours du suivi pour un contrôle évolutif facilement reproductible.

Que recherche-t-elle ?

Le premier signe radiologique correspond au gonflement des tissus mous avec une perte de définition de la limite radiologique entre les tissus musculaires de densité aqueuse et les tissus graisseux de moindre densité. Un élargissement d'une interligne articulaire peut être observé dans le cas d'une ostéoarthrite. Des anomalies osseuses : une ostéolyse, une déminéralisation notamment en région métaphysaire ou une apposition du périoste peuvent être constatées. Malgré tout, très souvent, cet examen s'avère normal et ne contribue pas à l'aide au diagnostic, et ce n'est qu'après plusieurs jours que se manifeste une région de raréfaction osseuse métaphysaire. Au cours du suivi, elle permet le diagnostic de séquelles : atteinte ou destruction articulaire, atteinte du cartilage de croissance avec épiphysiodèse complète ou partielle.

Échographie

Quand la prescrire ?

Au cours du bilan initial : certains utilisent l'échographie comme moyen de surveillance. Elle est réalisée dès le premier jour de la maladie et répétée tous les jours pendant au minimum une semaine. La classification d'Essadam et Hammou [22] (« protocole de Tunis ») comprend quatre stades :

- le stade 0 correspond à la phase initiale de la contamination ;
- le stade 1 est celui de la thrombophlébite des veines métaphysaires ;
- le stade 2 se caractérise par un abcès sous-périosté ;
- le stade 3 correspond à une extension de l'abcès qui va dévasculariser l'os et se rompre dans les tissus mous ;
- le stade 4 est le stade de la nécrose osseuse.

Pour les auteurs, ce protocole est à la base de principes thérapeutiques : seuls les stades 0 et 1 peuvent être traités sans chirurgie ; l'abcès sous-périosté doit être évacué et l'indication opératoire est retenue dès le stade 2. L'échographie explore toutes les faces du membre à la recherche de l'abcès sous-périosté.

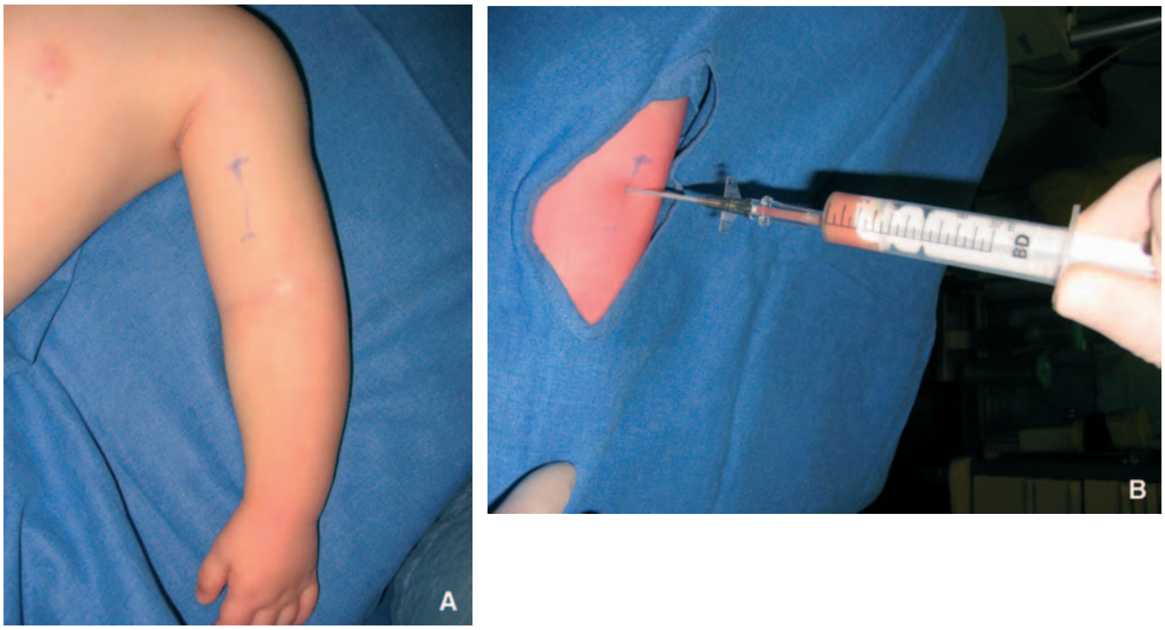

Figure 3.
A. Devant une impotence fonctionnelle d'un membre supérieur chez un nourrisson, un syndrome infectieux avec des radiographies normales, une échographie a localisé la présence d'un épanchement sous-périosté de la diaphyse humérale.
B. La ponction réalisée au bloc opératoire est aidée par la marque laissée par le radiologue.

Que recherche-t-elle ?

Elle permet de localiser la présence et l'importance d'un épanchement articulaire, de mettre en évidence un abcès sous-périosté. Une marque au stylo par exemple, faite par le radiologue, peut guider une ponction ou l'abord chirurgical réalisés au bloc opératoire (Fig. 3).

Scintigraphie osseuse

Technique

Il s'agit d'un examen faiblement irradiant, très adapté à la pédiatrie. Cet examen sensible est envisageable en théorie avec différents radiotraceurs. Néanmoins, aucune exploration scintigraphique ne peut faire la différence entre une inflammation évolutive et une infection.

En pratique, l'utilisation des diphosphonates marqués au ^{99m}Tc (technétium 99) est sans doute la technique la plus utilisée. Les scintigraphies au citrate de gallium plus ou moins couplées au ^{99m}Tc à la sixième heure, ainsi que les scintigraphies aux leucocytes marqués sont très rarement prescrites chez l'enfant. La scintigraphie au ^{99m}Tc utilise un isotope produit à partir d'un générateur. Le traceur auquel il est lié est le phosphonate sous une forme lyophilisée. La technique est peu agressive et nécessite une perfusion intraveineuse. Techniquement, après l'injection intraveineuse, les images sont obtenues dès l'injection du traceur pour une étude angiographique, entre les troisième et cinquième minutes afin de fournir une représentation du pool vasculaire et de la diffusion non spécifique, mais c'est surtout entre la deuxième et la quatrième heure que l'on peut apprécier l'ostéogenèse. Une localisation septique se traduit par une hyperactivité aux deux premiers temps de l'examen et par un foyer d'hyperfixation à temps tardif. Mais si la sensibilité est très forte, la spécificité est moindre, les caractéristiques d'hyperfixation indiquant une lésion osseuse évolutive hypervascularisée sans préjuger du diagnostic. En outre, la sensibilité est moindre chez le nouveau-né et peut rester négative pendant les deux premiers mois.

Sa place est donc à discuter : on pourrait ainsi s'attendre à ce qu'il y ait une hyperfixation au niveau des foyers d'ostéomyélite. Ce n'est pas toujours le cas. La sensibilité est de l'ordre de 80 % [23]. Chez certains enfants, en particulier ceux qui présentent une infection suraiguë, l'os peut être hypovascularisé du fait de la thrombose septique d'artérioles : on a, dans ces cas, une image « froide », voire normale. Cette image « froide » est un signe de gravité qui peut, pour certains, faire considérer l'indication opératoire [24].

L'examen scintigraphique au gallium sous forme ^{67}Ga semble présenter une très bonne sensibilité et serait intéressant dans les formes subaiguës ou chroniques. Néanmoins, ce traceur s'accumule sur différents processus inflammatoires et sa spécificité est incertaine. Sa disponibilité et son coût plus élevé sont d'autres inconvénients. Certains réalisent un couplage à la sixième heure de la scintigraphie au ^{67}Ga avec celle au ^{99m}Tc pour améliorer sensibilité et spécificité [25]. Citons également la scintigraphie aux leucocytes marqués, qui, comme celle au ^{67}Ga, est coûteuse et de disponibilité limitée. Ainsi, la scintigraphie au gallium ou aux globules blancs marqués est plus spécifique, mais n'est pas plus sensible. Elle peut être indiquée pour différencier un infarctus osseux d'une ostéomyélite chez un enfant drépanocytaire par exemple.

Quand la prescrire ?

La scintigraphie osseuse n'est pas systématique, elle est prescrite en cas de doute sur la localisation de l'infection osseuse alors que le diagnostic clinique paraît évident, principalement en cas d'infection vertébrale ou pelvienne. Chez le petit, elle peut être indiquée pour rechercher des localisations multiples.

Scanner

Quand le prescrire ?

En première intention dans le cadre du bilan d'une ostéomyélite chronique. En seconde intention en cas de persistance du syndrome septique malgré un traitement bien conduit.

Que recherche-t-il ?

Il permet une analyse précise des anomalies osseuses (plages d'ostéolyse médullaire, érosions et ruptures de la corticale osseuse, réactions périostées, recherche de séquestres osseux dans les ostéomyélites chroniques, atteinte du cartilage de croissance). L'étude des parties molles comme la recherche d'un abcès est possible et facilitée par l'injection de produit de contraste iodé.

Imagerie par résonance magnétique

Quand la prescrire ?

L'IRM est d'utilisation parfois difficile en pathologie infectieuse orthopédique de l'enfant pour des raisons d'accessibilité, de coût, et surtout à cause de la nécessité d'une sédation profonde pour obtenir l'immobilité du petit enfant nécessaire à l'acquisition d'images de qualité. Elle a cependant sa place dans différentes circonstances, notamment pour orienter le diagnostic différentiel entre une infection osseuse et une lésion tumorale si la radiographie standard est équivoque ou dans certaines localisations comme les spondylodiscites.

Que recherche-t-elle ?

Un processus infectieux au sein de la moelle osseuse et dans les parties molles est aisément observé grâce à la résolution de contraste que permet cet examen. Néanmoins, comme pour l'examen scintigraphique, les modifications des signaux ne sont pas spécifiques et peuvent être observées dans bon nombre de pathologies, qu'elles soient inflammatoires, tumorales, traumatiques ou ischémiques. Comme pour le scanner, l'injection d'un produit de contraste permet de distinguer les tissus œdémateux inflammatoires (réhaussement), les collections abcédées (pas de réhaussement ou prise de contraste pariétal périphérique). Lors du bilan d'une ostéomyélite chronique, la distinction peut être faite entre du tissu inflammatoire actif (hyposignal en T1, hypersignal en T2 et prise de contraste) et du tissu fibreux (hyposignal en T1, hypersignal en T2 sans réhaussement après une injection de produit de contraste).

Biologie

La numération-formule sanguine peut être normale au début de l'infection. Le nombre des globules blancs est normal dans 10 % des cas. Il dépasse 10 000/mm^3 dans 70 % des cas. La vitesse de sédimentation (VS) augmente dans les premières 24 heures (90 %) mais sa normalisation, après un traitement efficace, n'est obtenue qu'après 6 à 8 jours, ce qui limite son utilisation pour le suivi du traitement. La protéine C réactive (CRP) est un meilleur indicateur d'infection. Elle est pourtant inférieure à 10 mg/l dans 20 % des cas. Elle dépasse 30 mg/l dans 50 % des cas. Contrairement à la VS, elle augmente et se normalise de façon rapide avec un certain parallélisme avec la température. Elle a un intérêt important dans la surveillance de l'évolution sous traitement et sa normalisation reflète l'efficacité du traitement.

Bactériologie

La place du bactériologiste est fondamentale car il doit mettre en évidence le ou les agents pathogènes responsables d'une infection ostéoarticulaire à partir des prélèvements qui lui sont confiés. Or, le diagnostic bactériologique va dépendre de deux facteurs principaux : d'une part de la qualité du prélèvement, d'autre part de la méthode utilisée en laboratoire. Dans le même esprit que les prélèvements adressés au laboratoire d'anatomopathologie, les feuilles de renseignements cliniques rapportant notamment l'utilisation ou non au préalable d'antibiotiques doivent être remplies avec précision.

Prélèvements sanguins

Les hémocultures (jusqu'à trois) sont obligatoires chez tout patient fébrile avec suspicion d'infection ostéoarticulaire, et doivent être répétées juste après la ponction osseuse réalisée au bloc opératoire. Les prélèvements des portes d'entrée possibles doivent être effectués rapidement (examen cytobactériologique des urines complété le cas échéant du prélèvement de tout foyer septique apparent : oreilles, peau, liquide céphalorachidien, etc.). La recherche sérologique ou d'antigènes solubles peut permettre de retrouver de façon indirecte le germe responsable (les antigènes solubles recherchés dans le sang et dans les urines peuvent mettre en évidence une infection à germe inhabituel).

Prélèvements articulaires et/ou osseux

Devant un tableau évocateur d'une arthrite, la réalisation d'une ponction articulaire est un geste obligatoire et urgent (Fig. 4). Chez les nouveau-nés, les nourrissons, ou dans des contextes particuliers d'immunodépression, l'installation d'un choc septique peut être fatale. Si le décès par infection ostéoarticulaire est devenu exceptionnel, il n'en reste pas moins vrai qu'il s'agit d'une urgence thérapeutique majeure.

Médecin traitant, pédiatre, médecin urgentiste doivent avoir le réflexe de laisser systématiquement un enfant à jeun dès qu'une infection osseuse ou articulaire est suspectée.

La ponction articulaire est réalisée sous anesthésie générale, au bloc opératoire, avec l'asepsie de rigueur. Nous avons pour habitude d'y associer souvent une ponction métaphysaire comme dans la suspicion d'une ostéomyélite hématogène (dans le cas d'un genou par exemple, nous réalisons une ponction de la métaphyse fémorale inférieure et de la métaphyse tibiale supérieure).

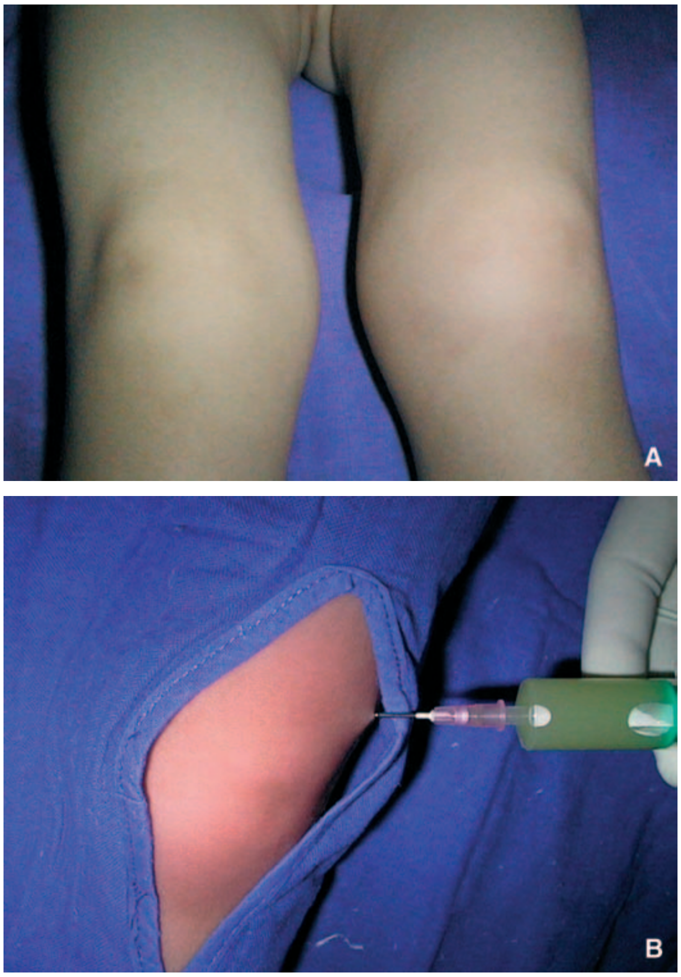

Figure 4.
A. Tableau évocateur d'une arthrite septique de genou (douleur, épanchement articulaire clinique, fièvre).
B. Aspect très trouble du liquide de ponction.

En cas de suspicion d'ostéomyélite hématogène, une ponction osseuse permet de réaliser les prélèvements à visée diagnostique (rôle également antalgique car diminuant l'hyperpression centromédullaire participant au tableau parfois hyperalgique que présentent les enfants).

Le produit d'aspiration est partagé entre trois flacons qui sont adressés en bactériologie, en cytologie et en biochimie. L'ensemencement direct sur flacon d'hémoculture est un précieux appoint, notamment pour la recherche de *Kingella kingae*. Les techniques de biologie moléculaire d'identification des germes par amplification génique (*polymerase chain reaction* [PCR]) concourent à la mise en évidence de germes difficiles à retrouver par technique classique.

Très peu d'intérêt est porté aux résultats de prélèvements superficiels (de fistule par exemple) et ce sont les prélèvements profonds réalisés en peropératoire (os, tissus mous) qui sont indispensables. Il faut pouvoir réaliser des prélèvements au moins deux semaines après l'arrêt d'une antibiothérapie.

Le rôle du laboratoire de bactériologie sur les prélèvements réalisés est ensuite fondamental : ensemencement des prélèvements dans différents milieux de culture, examen cytobactériologique (une coloration de Gram peut permettre une identification rapide), mise en culture et surveillance des cultures.

L'identification du germe permet la réalisation d'un précieux antibiogramme.

Biopsie

La place de la biopsie pour une recherche bactériologique, en dehors d'un contexte de diagnostic différentiel (tumeur), est discutée. Piriou et al. [26] avaient montré une forte sensibilité de la biopsie par rapport à la simple ponction pour la preuve bactériologique.

■ Microbiologie des infections ostéoarticulaires de l'enfant

Virulence bactérienne

La greffe bactérienne est liée aussi en grande partie au pouvoir pathogène de chaque bactérie et à l'expression de facteur de virulence. *S. aureus* est particulièrement bien adapté aux infections ostéoarticulaires. Il est tout d'abord capable d'exprimer des protéines d'adhérence, adhésines, permettant la colonisation de l'hôte. La fixation de la bactérie se fait par l'intermédiaire du glycocalyx, pseudocapsule polysaccharidique capable d'inhiber expérimentalement l'immunité spécifique et non spécifique. Ensuite, la lyse du tissu conjonctival est favorisée par la sécrétion d'enzymes (élastase, hyaluronidase, protéase) adaptées au tissu osseux. La sécrétion de coagulase favorise la formation de thrombi bactériens. Les leucocidines ciblant les macrophages, les monocytes et les polynucléaires inhibent les défenses bactériennes et favorisent les phénomènes de nécrose. On doit citer trois toxines sécrétées par *S. aureus* : la leucocidine de Panton et Valentine [27], la leucocidine lukD-lukE et la toxine de choc staphylococcique. Après une phase aiguë de quelques jours, les bactéries ralentissent leur croissance, adhèrent aux différentes structures de voisinage et a fortiori au matériel étranger s'il est présent, se protègent par un glycocalyx [28]. L'antibiothérapie est alors beaucoup moins efficace. Ainsi peuvent se former les *small colony variants*, sous-populations bactériennes à la croissance ralentie, encore moins sensibles aux antibiotiques [29].

Rendement bactériologique

Des études récentes font valoir que le rendement diagnostique est nettement amélioré depuis l'utilisation des techniques de culture optimisées et par l'usage de la biologie moléculaire [6, 30-34]. La documentation bactériologique des ostéomyélites est beaucoup plus faible que celle des arthrites. Dans ce contexte, le rendement des ponctions osseuses est bien supérieur à celui des hémocultures [35].

Ce taux est donc variable d'une série à l'autre. En pratique, il n'est pas rare que l'agent pathogène ne soit pas identifié. De nouvelles publications font valoir que ce rendement pourrait être nettement amélioré par des techniques de culture optimisées et par l'usage de la biologie moléculaire [30, 31].

Répartition globale des germes

L'étude de François et al. [3], comme dans la quasi-totalité des séries publiées, montre une prédominance des infections dues à *S. aureus*, quels que soit l'âge et le type d'infection [3, 6, 35, 36]. Par ordre de fréquence, on isole ensuite les streptocoques β-hémolytiques et le pneumocoque. On note cependant une évolution épidémiologique sensible depuis dix ans : il y a une augmentation très importante des infections otéoarticulaires à *Kingella kingae* [6, 33] et on constate parallèlement la disparition des infections à *H. influenzae* depuis la vaccination anti-*Haemophilus* [37].

Dix plus tard, l'étude réalisée par l'équipe de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Necker montre une évolution épidémiologique sensible. Sur les bactéries isolées, on retrouve 39 % de *S. aureus*, 14 % de *S. epidermidis*, 11 % de *Streptococcus pneumoniae (S. pneumoniae)*, 8 % de *Streptococcus pyogenes (S. pyogenes)*, 8 % de salmonelle, 8 % de *Kingella kingae (K. kingae)* [6]. L'épidémiologie bactérienne reste donc dominée par *S. aureus*. Toutefois, à dix ans d'intervalle, on constate l'émergence des infections à *K. kingae* et la disparition des infections à *Haemophilus influenzae (H. influenzae)* [37]. *K. kingae* est un bacille à Gram négatif appartenant à la famille des *Neisseriaceae*.

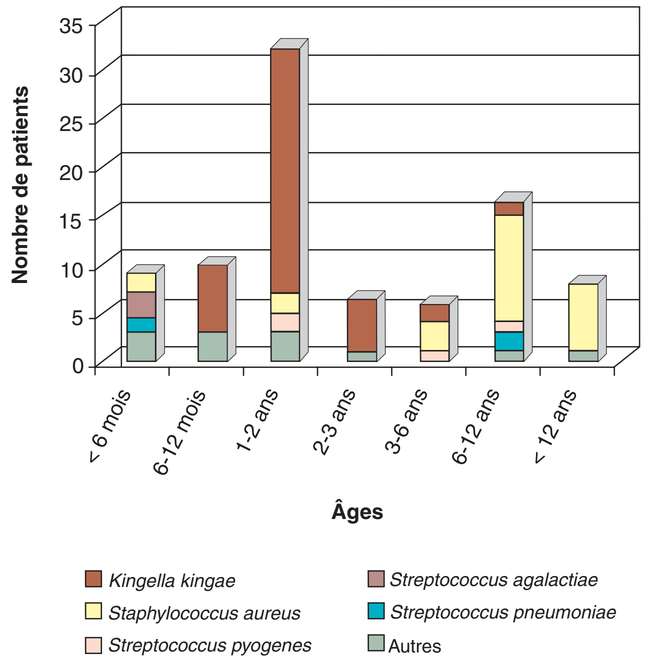

Figure 5. Modification de la répartition des germes en fonction de l'âge à partir de 86 infections ostéoarticulaires documentées bactériologiquement. D'après [33].

Répartition des étiologies par âge

La Figure 5 rapporte les modifications actuelles de la répartition des germes en fonction de l'âge. Les deux études françaises les plus récentes montrent que les infections à *K. kingae* se voient quasi exclusivement chez l'enfant de moins de 3 ans, où ce bacille a pris la première place. *S. pneumoniae* semble être également plus fréquemment retrouvé chez le nourrisson. Ces données doivent être complétées par la spécificité de la période néonatale (âge inférieur à 3 mois). Cette spécificité bactériologique est explicable par la survenue d'infections maternofœtales et les bactéries qui y sont associées et par la iatrogénie des hospitalisations lors de cette période. La documentation bactériologique retrouve donc pour cette tranche d'âge *Streptococcus agalactiae (S. agalactiae), Escherichia coli,* mais aussi *S. aureus* et *S. epidermidis,* ainsi que *Candida albicans,* micro-organismes secondaires aux sepsis sur cathéter lors de séjours en néonatologie [38].

Répartition des bactéries par type d'infection

L'étude désormais ancienne de François et al. [3] montre que les agents pathogènes majoritaires des infections osseuses (*S. aureus. S. pneumoniae* et *H. influenzae*) ont changé. Des données plus récentes laissent envisager que *K. kingae* est préférentiellement responsable d'arthrites [6, 34, 39].

■ Traitement

Antibiotiques et os

Le tissu osseux est un milieu où la diffusion des antibiotiques n'est comparable à aucun autre tissu humain. Cela est dû à sa composition riche en calcium, en magnésium, ainsi qu'en cristaux d'hydroxyapatite. Il s'agit d'un milieu pauvre en oxygène à forte proportion lipidique gênant la diffusion des molécules hydrophiles. De plus, tant au niveau articulaire qu'au niveau osseux, l'adhérence bactérienne est facilitée par la

formation de biofilm, favorisant la formation de *small colony variants*. Ces bactéries au comportement métabolique modifié sont moins sensibles à l'action des antibiotiques [29]. Lorsque l'os est infecté, il est soumis à des remaniements osseux et vasculaires. L'activité antibiotique est gênée par la présence de séquestres osseux avasculaires et par l'acidité du pus engendré par l'infection. La diffusion osseuse des antibiotiques a fait l'objet de peu de publications, hétérogènes, pour lesquelles les méthodologies employées sont difficilement comparables. Les études les plus nombreuses se fondent sur l'étude d'un fragment d'os sain prélevé au cours d'une opération après injection d'antibiotiques au moment de l'induction anesthésique. Les méthodes de dosage des antibiotiques sont variables : méthode de diffusion en gel d'Agar, chromatographie liquide à haute performance [40]. Les publications étudiant l'os infecté sont peu nombreuses [41]. La vitesse de diffusion est très variable d'un antibiotique à l'autre. Elle peut varier de quelques heures à quelques jours. Les concentrations obtenues diffèrent également beaucoup selon les molécules employées. Des variations très importantes sont observées à l'intérieur d'une même famille d'antibiotiques. Ainsi, au sein des fluoroquinolones, les concentrations obtenues avec la pefloxacine sont bien meilleures qu'avec la ciprofloxacine ou l'ofloxacine. Les résultats de différentes études permettent de classer les antibiotiques en trois catégories, selon leur pourcentage de diffusion osseuse : bonne diffusion (supérieure à 30 %), diffusion moyenne (entre 15 et 30 %) et faible diffusion (inférieure à 15 %) [40].

La concentration osseuse est proportionnelle à la concentration sérique et est donc dépendante de la posologie administrée. Elle est soumise à d'importantes variations individuelles. Les interactions médicamenteuses ne doivent pas être négligées. Le niveau de concentration sérique doit être 25 fois supérieur à la concentration minimale inhibitrice (CMI) [42]. Le choix de la molécule per os est dépendant de sa biodisponibilité. Elle doit être importante pour permettre une concentration sérique optimale. Les molécules utilisables per os chez l'enfant et ayant une biodisponibilité supérieure à 90 % sont : la clindamycine, l'acide fusidique, la rifampicine, le linézolide, le cotrimoxazole-sulfaméthoxazole. L'amoxicilline semble avoir un intérêt parmi les β-lactamines, puisqu'elle atteint des concentrations jusqu'à 100 fois supérieure à la CMI. Toutefois, il n'existe aucune donnée sur la pénétration de cette molécule dans l'os. Bien que les concentrations obtenues soient beaucoup plus basses que par voie veineuse, la cloxacilline per os semble avoir des concentrations supérieures à l'oxacilline. En dehors des β-lactamines, la rifampicine atteint des concentrations atteignant plus de 200 fois la CMI. Loin derrière la rifampicine, la clindamycine atteint des concentrations acceptables. Les tétracyclines et les fluoroquinolones, dont l'usage en pédiatrie est mal évalué, sont à réserver à certains cas de difficultés thérapeutiques. Leur bonne biodisponibilité présente un grand intérêt. Quelques séries ont montré de bons résultats, en particulier pour le traitement des formes chroniques [43]. Il n'existe aucune donnée publiée sur l'utilisation de la pristinamycine dans le traitement des infections ostéoarticulaires de l'enfant.

Durée de traitement

Les recommandations de la Société de pathologie infectieuse de langue française, datant de la conférence de consensus de 1991, mentionnent une durée minimale de traitement total de quatre à six semaines, mais la spécificité pédiatrique n'a pas été abordée [44].

Pourtant, dès 1978, l'équipe américaine de Nelson proposait une stratégie de réduction du temps de traitement. L'antibiothérapie intraveineuse était maintenue jusqu'à apyrexie, amélioration des symptômes et décroissance du syndrome inflammatoire. Le traitement per os était maintenu jusqu'à la résolution complète des signes cliniques associé à une mesure de la vitesse de sédimentation inférieure à 20 mm. La durée moyenne de traitement intraveineux était de 7,3 jours (extrêmes : 5-13 jours). La durée moyenne de traitement per os était de 19,8 jours (extrêmes : 11-42 jours). Leur taux de complications était de 5 % [45]. Cette même équipe confirme ces résultats par une étude portant sur 300 patients [46]. En 1987, Cole en Australie a appliqué avec un égal succès un protocole de traitement court [47]. Récemment, l'équipe de Peltola en Finlande, dans une étude prospective, a obtenu de très bons résultats. La durée de traitement intraveineux était fixée à quatre jours, traitement relayé, dès que les signes cliniques s'amendent et que la CRP est inférieure à 20 mg/l, par un traitement per os de trois à quatre semaines [4].

Certaines équipes ont testé la réduction de la durée du traitement par voie intraveineuse, tout en maintenant un traitement oral prolongé avec contrôle des taux sériques des antibiotiques donnés per os [45, 46]. L'analyse de leurs résultats montre que, malgré l'instauration d'un protocole uniformisant les durées de traitement, les enfants atteints d'infections sévères ou d'une ostéomyélite aiguë reçoivent plus longtemps une antibiothérapie intraveineuse [45, 48-50].

Dans la pratique, les durées de traitement sont très variables d'un centre à l'autre sur le territoire français. Elles sont souvent fonction de la situation clinique du patient : gravité de l'infection, bactériémie, terrain débilité. Elles sont aussi fonction de la virulence de l'agent infectieux concerné. Les infections à *Staphyloccocus aureus* producteur de leucocidine de Panton Valentine sont en moyenne traitées pendant 48 jours par voie veineuse [26].

Immobilisation

Pour certaines équipes, l'immobilisation est obligatoire. En ce qui nous concerne, elle est, à visée antalgique, de deux à trois jours dans les formes habituelles, d'une dizaine de jours après une arthrotomie, mais peut être prolongée (un mois) dans le cas particulier d'une fragilité osseuse importante (ostéite).

■ Complications des infections ostéoarticulaires de l'enfant

Générales

Certaines peuvent être en rapport avec la sévérité du syndrome septicémique, et l'association de localisations viscérales à l'atteinte ostéoarticulaire peut réaliser un tableau septicopyohémique sévère où le pronostic vital est engagé.

Orthopédiques

Troubles de croissance

Ils sont liés à l'atteinte de la plaque de croissance. En fonction de l'atteinte partielle ou complète de celle-ci (épiphysiodèse), les conséquences sont l'inégalité de longueur globale d'un os long ou un défaut d'axe frontal et/ou sagittal. Le pronostic final d'inégalité est d'autant plus important que l'atteinte initiale a débuté à un âge très jeune (Fig. 6). Les inégalités de longueur ont comme point commun d'être évolutives au cours de la croissance. La surveillance après une infection osseuse doit se faire pendant l'année qui suit l'épisode aigu avec des radiographies centrées sur le cartilage atteint. Les lignes radiologiques de Harris, bandes métaphysaires denses, appelées aussi stries d'arrêt de croissance, sont normalement parallèles à la physe. Ce parallélisme permet de juger de la qualité de fonctionnement du cartilage de croissance. Si la lésion du cartilage est centrale, l'aspect est caractéristique avec une image en « dôme ». Lorsqu'elle est plus limitée, l'aspect radiologique est en forme de « chapeau chinois ». Les atteintes centrales étendues des cartilages de croissance sont responsables d'un arrêt total de la croissance. Une atteinte partielle qui concerne la partie périphérique du cartilage de croissance ou la virole périchondrale est à l'origine d'une déviation axiale isolée.

Une *hypercroissance* résulte d'une stimulation de la croissance en longueur par hyperhémie inflammatoire locale. Elle n'entraîne que des inégalités de longueur de 10 à 20 mm. L'effet de croissance stimulé à l'avant-bras peut en revanche modifier de manière significative l'index radio-ulnaire inférieur et générer des conflits avec le carpe.

Figure 6.
A. Inégalité de longueur de l'humérus, séquelle d'une pandiaphysite infectieuse au cours de la première année.
B, C, D. Allongement osseux à deux reprises au cours de la croissance par fixateur externe.
E, F. Résultat clinique à l'adolescence.

Complications articulaires

Heureusement rares, elles font la gravité des ostéoarthrites. Une altération de la synoviale réduit la production de liquide synovial, altérant la lubrification articulaire responsable avec l'immobilisation de synéchies et de raideur. Il en résulte une moins bonne circulation du liquide synovial. L'immobilisation semble bien aussi être responsable de la réduction de l'activité de synthèse des protéoglycanes fort dommageable à la structure collagénique du cartilage articulaire, pouvant aboutir à une chondrolyse [16]. En outre, Salter a démontré, chez le lapin [51], que la mobilisation passive de l'articulation infectée avait un

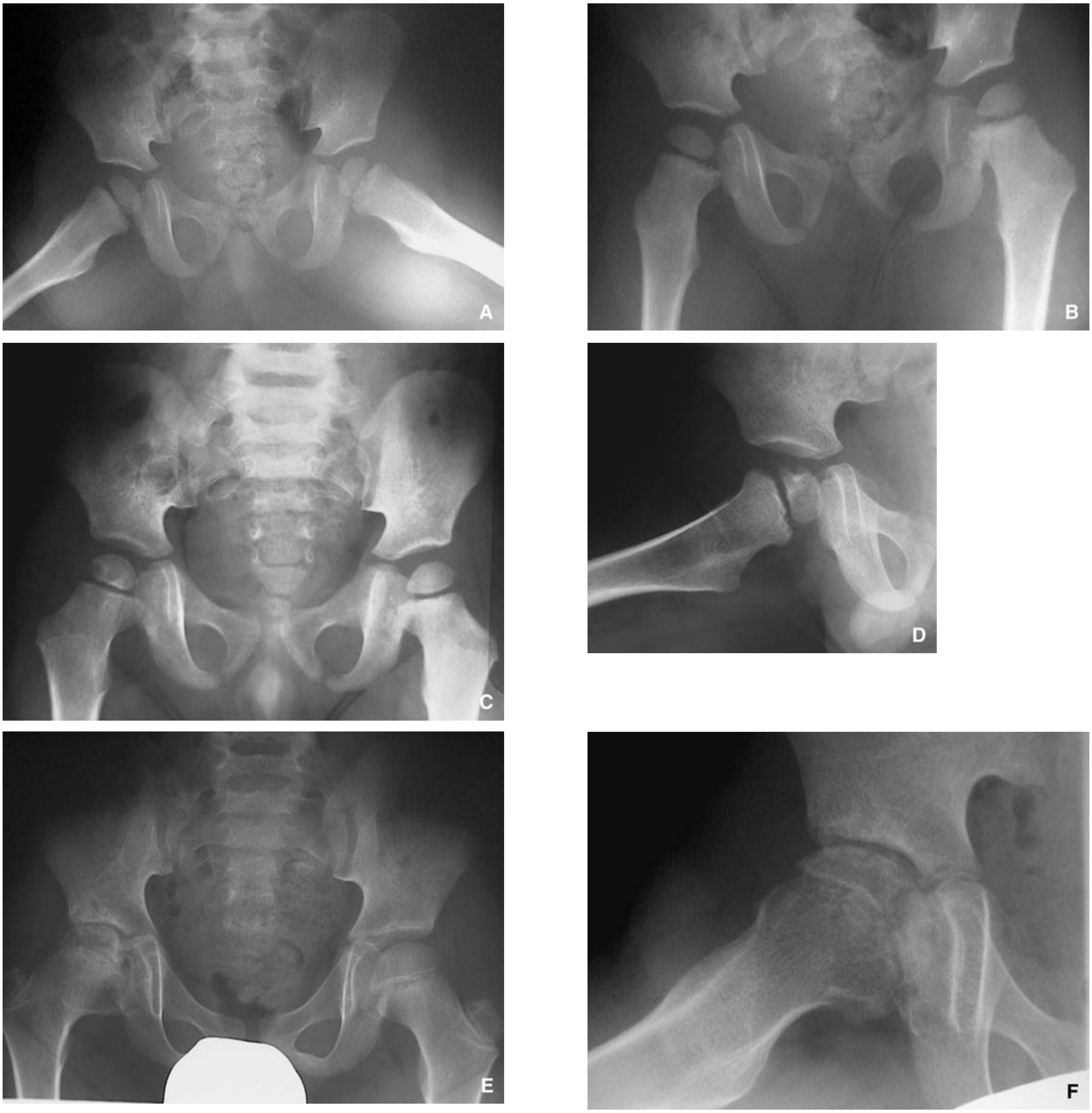

Figure 7.
A, B. Arthrite septique de hanche droite à 8 mois.
C, D. Apparition rapide en 1 mois de lacunes épiphysaires.
E, F. À 10 ans, pincement articulaire de l'articulation coxofémorale droite avec des risques importants d'arthrose précoce (E, F).

effet préventif sur la dégradation cartilagineuse liée aux réactions déjà décrites. Il attribuait ce phénomène à la réduction du cloisonnement de l'articulation qui permettrait la meilleure circulation du liquide synovial et stimulerait les chondrocytes à synthétiser de la substance fondamentale.

Il peut en résulter des conséquences mécaniques, l'hyperpression intra-articulaire entraînant des compressions vasculaires (les vaisseaux à destination épiphysaire peuvent être comprimés) (Fig. 7). L'ischémie qui en résulte fait apparaître des zones d'ostéolyse visibles sur les radiographies. Elle peut intéresser une plus grande partie de l'épiphyse (particulièrement au niveau de la hanche) et atteindre le cartilage de croissance. Au niveau de la hanche et chez le tout-petit, cette hypertension sur un cartilage fragilisé est responsable d'une subluxation, voire d'une luxation qui se réduit dès l'évacuation de l'épanchement.

Fragilité osseuse : séquestres, fractures pathologiques

Une ostéoporose importante peut faire suite aux remaniements tissulaires provoqués par l'infection, mais aussi aux possibles gestes chirurgicaux et à l'immobilisation qui s'en suit.

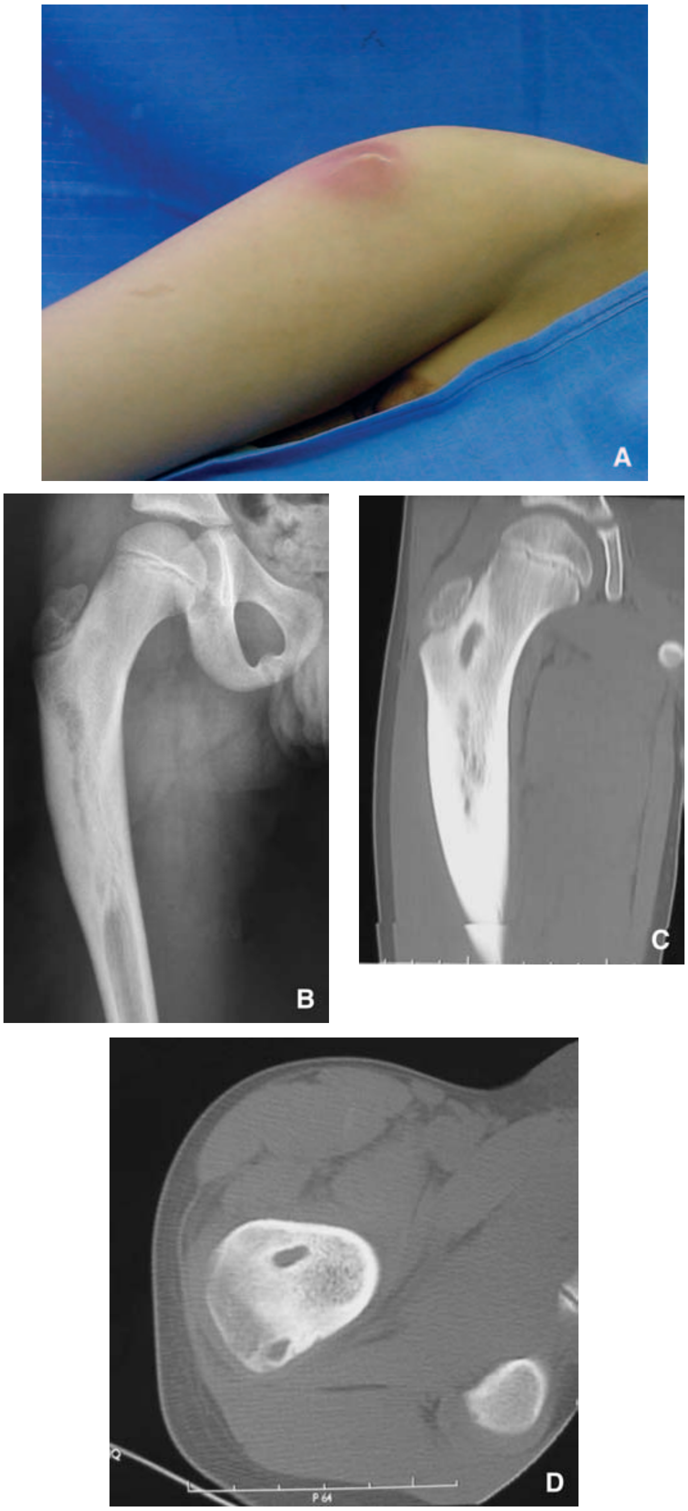

Figure 8.
A. Ostéomyélite chronique fémorale supérieure droite se manifestant par un abcès chez un garçon de 10 ans.
B, C, D. Radiographie (B) et scanners (C, D) montrent l'aspect dense de l'os et le trajet infectieux intraosseux qui conduit à un début de fistulisation.

Des zones d'ostéolyse peuvent s'individualiser, délimitant un possible séquestre osseux futur (Fig. 8). Une fracture pathologique peut survenir, de traitement souvent délicat.

Suppuration et perte de substance osseuse

Les suppurations chroniques résultent d'une rétention nécrotique intra- et périosseuse. Des fistules peuvent apparaître. Une perte de substance osseuse représente une complication redoutable de traitement long avec souvent des planifications chirurgicales multiples.

Conclusion

Malgré le perfectionnement des techniques bactériologiques offrant une meilleure précision du diagnostic, malgré la meilleure connaissance de la pharmacocinétique des molécules anti-infectieuses permettant d'envisager de façon plus courte le traitement par antibiotique intraveineux, la prise en charge des infections ostéoarticulaires reste, dans certains cas, un challenge, et surtout une urgence diagnostique et thérapeutique, meilleure garante d'un bon résultat clinique avec le moins de séquelles possibles à long terme, notamment fonctionnelles.

Références

[1] Dahl LB, Hoyland AL, Dramsdahl H, Kaaresen PI. Acute osteomyelitis in children: a population-based retrospective study 1965 to 1994. *Scand J Infect Dis* 1998;**30**:573-7.

[2] Van den Bruel A, Bartholomeeusen S, Aertgeerts B, Truyers C, Buntinx F. Serious infections in children: an incidence study in family practice. *BMC Fam Pract* 2006;**7**:23.

[3] François PS, Grimpel E, Carrière JC, Garnier JM, de Montalembert M. Groupe de pathologie infectieuse et tropicale de l'enfant. Épidémiologie et diagnostic bactériologique des infections ostéoarticulaires de l'enfant. Enquête multicentrique. *Med Mal Infect* 1992;**22**:804-8.

[4] Peltola H, Unkila-Kallio L, Kallio MJ. Simplified treatment of acute staphylococcal osteomyelitis of childhood. The Finnish Study Group. *Pediatrics* 1997;**99**:846-50.

[5] Infections bactériennes ostéo-articulaires. In: Begué P, Astruc J, editors. *Pathologie infectieuse de l'enfant*. Paris: Masson; 1999. p. 503-9.

[6] Moumile K, Merckx J, Glorion C, Pouliquen JC, Berche P, Ferroni A. Bacterial aetiology of acute osteoarticular infections in children. *Acta Paediatr* 2005;**94**:419-22.

[7] Alderson M, Speers D, Emslie K, Nade S. Acute hematogenous osteomyelitis and septic arthritis. A single disease. *J Bone Joint Surg Br* 1986;**68**:268-74.

[8] Perlman MH, Patzakis MJ, Kumar PJ, Holton P. The incidence of joint involvement with adjacent osteomyelitis in pediatric patients. *J Pediatr Orthop* 2000;**20**:40-3.

[9] Trueta J. The three types of acute haematogenous osteomyelitis. A clinical and vascular study. *J Bone Joint Surg Br* 1959;**41**:671-80.

[10] Ogden JA. Changing patterns of proximal femoral vascularity. *J Bone Joint Surg Am* 1974;**56**:941-50.

[11] Ogden JA. Pediatric osteomyelitis and septic arthritis: the pathology of neonate disease. *Yale J Biol Med* 1979;**52**:423-48.

[12] Danielsson LC, Gupta RP. Four cases of purulent arthritis of the shoulder secondary to hematogenous osteomyelitis. *Acta Orthop Scand* 1989;**60**:591-2.

[13] Morrissy RT. Bone and joint sepsis in children. *Instr Course Lect* 1982; **31**:49-61.

[14] Curtiss P. The physiopathology of joint infections. *Clin Orthop Relat Res* 1973;**96**:129-33.

[15] Shaw BS, Kasser JR. Acute septic arthritis in infancy and childhood. *Clin Orthop Relat Res* 1990;**257**:212-23.

[16] Lechevalier J, Imbert M, Abou Amara S, Guyard MF. Arthrites septiques de l'enfant. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-178-A-10, 1997 : 10p.

[17] Morrissy RT, Haynes DW. Acute hematogenous osteomyelitis. A model with trauma as an etiology. *J Pediatr Orthop* 1989;**9**:447-56.

[18] Chau E, Kohler R, Cottalorda J, Rosenberg D, Bouvier R. Ostéomyélite subaiguë pseudo-tumorale. À propos d'une série de 41 cas chez l'enfant. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:74-9.

[19] Kohler R. Ostéomyélite subaiguë « pseudotumorale » des os longs chez l'enfant. *Ann Pediatr (Paris)* 1984;**31**:148-53.

[20] Rombouts JJ, Delefortrie G, Claus D, Vincent A. L'ostéomyélite subaiguë chez le jeune enfant. Étude de 17 cas. *Rev Chir Orthop* 1986; **72**:471-5.

[21] Bremmer RA. Monoarticular, non infective subacute arthritis of the sterno-clavicular joint. *J Bone Joint Surg Br* 1959;**41**:749-53.

[22] Essaddam H, Hammou A. Ostéomyélites. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic – Squelette normal-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-218-B-10, 1998 : 18p.

[23] Tuson CE, Hoffman EB, Mann MD. Isotope bone scanning for acute osteomyelitis and septic arthritis in children. *J Bone Joint Surg Br* 1994; **76**:306-10.
[24] Green NE, Edwards K. Bone and joint infections in children. *Orthop Clin North Am* 1987;**18**:555-76.
[25] Steinling M, Marchandise X, Coequyt S. Results of simultaneous use of MDP-99Tc and 67Ga in 233 of suspected infectious osteoarticular diseases. *Eur J Nucl Med* 1983;**8**:A17 [abstract].
[26] Piriou P, Garreau de Loubresse C, Wattincourt L, Judet T. Simple puncture versus trocar puncture biopsy for the bacterial diagnostic evaluation of osteoarticular infections. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1998;**84**:685-8.
[27] Bocchini CE, Hulten KG, Mason Jr EO, Gonzalez BE, Hammerman WA, Kaplan SL. Panton-Valentine leukocidin genes are associated with enhanced inflammatory response and local disease in acute hematogenous *Staphylococcus aureus* osteomyelitis in children. *Pediatrics* 2006;**117**:433-40.
[28] Bonnard C, De Courtivron B, Sirinelli D, Glorion B. Ostéomyélite et arthrite de l'enfant. Indications du traitement chirurgical. *Med Mal Infect* 1992;**22**(suppl):753-828.
[29] Sendi P, Rohrbach M, Graber P, Frei R, Ochsner PE, Zimmerli W. *Staphylococcus aureus* small colony variants in prosthetic joint infection. *Clin Infect Dis* 2006;**43**:961-7.
[30] Moumile K. *Infections ostéo-articulaires à Kingella kingae: Contribution de la PCR au diagnostic microbiologique*. Paris: RICAI; 2006.
[31] Moumile K, Merckx J, Glorion C, Berche P, Ferroni A. Osteoarticular infections caused by *Kingella kingae* in children: contribution of polymerase chain reaction to the microbiologic diagnosis. *Pediatr Infect Dis J* 2003;**22**:837-9.
[32] Rosey AL, Abachin E, Quesnes G, Cadilhac C, Pejin Z, Glorion C, et al. Development of a broad-range 16S rDNA real time PCR for the diagnosis of septic arthritis in children. *J Microbiol Methods* 2007;**68**: 88-93.
[33] Chometon S, Benito Y, Chaker M, Boisset S, Ploton C, Taylor P, et al. Specific real-time polymerase chain reaction places *Kingella kingae* as the most common cause of osteorticular infections in young children. *Pediatr Infect Dis J* 2007;**26**:377-81.
[34] Verdier I, Gayet-Ageron A, Ploton C, Taylor P, Benito Y, Freydiere AM, et al. Contribution of a broad range polymerase chain reaction to the diagnosis of osteoarticular infections caused by *Kingella kingae*: description of txenty-four recent pediatric diagnoses. *Pediatr Infect Dis J* 2005;**24**:692-6.
[35] Ferroni A. Epidemiology and bacteriological diagnosis of paediatric acute osteoarticular infections. *Arch Pediatr* 2007;**14**(suppl2):S91-S96.
[36] Mouzard A. Infections bactériennes ostéo-articulaires. In: Begué P, Astruc J, editors. *Pathologie infectieuse de l'enfant*. Paris: Masson; 1999. p. 503-9.
[37] Armstrong EP, Rush DR. Treatment of osteomyelitis. *Clin Pharm* 1983; **2**:213-24.
[38] Wong M, Isaacs D, Howman-Giles R, Uren R. Clinical and diagnostic features of osteomyelitis occurring in the first three months of life. *Pediatr Infect Dis J* 1995;**14**:1047-53.
[39] Yagupsky P, Press J. Unsuspected *Kingella kingae* infections in afebrile children with mild skeletal symptoms: the importance of blood cultures. *Eur J Pediatr* 2004;**163**:563-4.
[40] Boselli E, Allaouchiche B. Diffusion osseuse des antibiotiques. *Presse Med* 1999;**28**:2265-76.
[41] Desplaces N. Places du bactériologiste dans les infections ostéoarticulaires de l'enfant. In: Morin C, Herbaux B, editors. *Les infections ostéoarticulaires de l'enfant*. Montpellier: Sauramps Médical; 1995. p. 65-74.
[42] Craig WA. Pharmacokinetic/pharmacodynamic parameters: rationale for antibacterial dosing of mice and men. *Clin Infect Dis* 1998;**26**:1-2.
[43] Dellamonica P, Bernard E, Etesse H, Garraffo R, Drugeon HB. Evaluation of pefloxacin, ofloxacin and ciprofloxacin in the treatment of thirty-nine cases of chronic osteomyelitis. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 1989;**8**:1024-30.
[44] SPILF. Troisième conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse. Les infections bactériennes ostéo-articulaires en dehors des infections à mycobactéries. *Med Mal Infect* 1991;**20**:37-44.
[45] Tetzlaff TR, McCracken Jr. GH, Nelson JD. Oral antibiotic therapy for skeletal infections of children. II. Therapy of osteomyelitis and suppurative arthritis. *J Pediatr* 1978;**92**:485-90.
[46] Syrogiannopoulos GA, Nelson JD. Duration of antimicrobial therapy for acute suppurative osteoarticular infections. *Lancet* 1988;**1**:37-40.
[47] Cole WG. Treatment of early-acute osteomyelitis in childhood: brief report. *J Bone Joint Surg Br* 1987;**69**:845-6.
[48] Goergens ED, McEvoy A, Watson M, Barrett IR. Acute osteomyelitis and septic arthritis in children. *J Paediatr Child Health* 2005;**41**: 59-62.
[49] Kao HC, Huang YC, Chiu CH, Chang LY, Lee ZL, Chung PW, et al. Acute hematogenous osteomyelitis and septic arthritis in children. *J Microbiol Immunol Infect* 2003;**36**:260-5.
[50] Vinod MB, Matussek J, Curtis N, Graham HK, Carapetis JR. Duration of antibiotics in children with osteomyelitis and septic arthritis. *J Paediatr Child Health* 2002;**38**:363-7.
[51] Salter RB, Bell RS, Keeley FW. The protective effect of continuous passive motion on living articular cartilage in acute septic arthritis: an experimental investigation in the rabbit. *Clin Orthop Relat Res* 1981; **159**:223-47.

Pour en savoir plus

Lechevallier J, Imbert M, Abou Amara S, Guyard MF. Arthrites septiques de l'enfant. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-178-A-10, 1997 : 10p.
Monographie du Groupe d'étude en Orthopédie Pédiatrique (GEOP). *Les infections ostéoarticulaires de l'enfant*. Montpellier: Sauramps Médical; 1995.
Rombouts JJ. *Conférence d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 2000.

P. Violas, Praticien hospitalier, Professeur des Universités (pviolas@hotmail.com).
Service de chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier universitaire de Rennes, rue Henri-Le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 09, France.
V. Rabier, Interne de spécialité.
Service du professeur Michelet, Maladies infectieuses, Centre hospitalier universitaire de Rennes, rue Henri-Le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 09, France.
S. Marleix, Interne de spécialité.
M. Chapuis, Praticien hospitalier.
B. Fraisse, Praticien hospitalier.
Service de chirurgie pédiatrique, Centre hospitalier universitaire de Rennes, rue Henri-Le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 09, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Violas P., Rabier V., Marleix S., Chapuis M., Fraisse B. Infections ostéoarticulaires de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-178-A-10, 2009.

Méthodes d'exploration du métabolisme phosphocalcique et du remodelage osseux

É. Lespessailles

L'homéostasie calcique et de l'ion phosphate est dépendante de l'interaction coordonnée de l'intestin, du rein et de l'os, qui interviennent dans l'absorption, l'excrétion et le stockage de ces ions. Pour adapter et maintenir l'équilibre de cette homéostasie, des médiations par la 1,25-dihydroxyvitamine D_3 (1,25 $(OH)_2$ D3), la parathormone (PTH) et le FGF-23 s'exercent à travers leurs rôles respectifs sur les transports ioniques intestinaux et rénaux. Le lecteur trouvera ci-dessous les principales méthodes d'exploration de l'homéostasie du calcium et du phosphate, ainsi que les méthodes d'exploration biochimique du remodelage osseux nécessaires à l'évaluation diagnostique et à une meilleure prise en charge des ostéopathies métaboliques.

Mots clés : Phosphates ; Calcium ; Explorations ; PTH ; Vitamine D ; Marqueurs du remodelage osseux

Plan

■ Métabolisme du calcium

Après le fer, la silice, l'oxygène et l'aluminium, le calcium est le cinquième élément en abondance dans la biosphère. Son rôle dans l'organisme humain est si riche de fonctions que sa concentration cellulaire est quatre à cinq fois moindre que dans les fluides extracellulaires. Cette faible concentration cytosolique fait que le calcium assure en fait un véritable rôle de messager intracellulaire secondaire [1]. Le calcium total de l'organisme chez un adulte sain représente environ 1 200 à 1 500 g et se trouve essentiellement (99 %) dans l'os et les dents. Les tissus mous en contiennent 10 g, le sang 500 mg et le secteur interstitiel 4 500 mg. Dans le plasma, le calcium se répartit en une fraction liée aux protéines plasmatiques (40 %), non ultra filtrable par le glomérule, et le calcium non lié aux protéines, soit ionisé pour 48 %, soit complexé (aux phosphates, citrates et carbonates) pour 12 %.

La concentration du calcium dans les fluides de notre corps est déterminée par l'équilibre des flux d'entrée et de sortie du calcium. Cette homéostasie calcique est assurée sous l'action coordonnée de l'intestin (siège de l'absorption nette du calcium), du rein (siège de l'excrétion nette) et du squelette (plus grand dépositaire du calcium de l'organisme). Les échanges calciques entre intestin, rein, os et secteur plasmatique sont régulés par la PTH et la 1,25 $(OH)_2$ D3, ou calcitriol.

La calcémie peut augmenter du fait de flux d'entrées liés à l'absorption intestinale ou à la résorption osseuse et diminuer du fait des flux de sorties liés à la fixation du calcium sur les sites de minéralisation osseuse, des flux de sorties liés à la sécrétion calcique dans la lumière intestinale ou à la filtration au glomérule rénal ainsi qu'à la sécrétion le long de segments choisis du néphron. La Figure 1 représente un schéma des flux d'entrée et de sortie du calcium à l'équilibre chez un individu de 70 kg. Une diminution du taux sérique en calcium étant potentiellement plus probable qu'une hausse, la lutte contre un tel phénomène est régulée essentiellement par les différentes actions de la PTH.

Mesure de la calcémie

La calcémie normale chez l'adulte est de 90 à 105 mg/l, soit 2,25 à 2,62 mmol/l. Ces chiffres ont tendance à être plus bas chez le sujet âgé, des valeurs entre 85 et 90 mg/l pouvant être observées (diminution liée en partie à la baisse de l'albuminémie). Le dosage de la calcémie est habituellement réalisé par spectrophotométrie automatisée, par exemple à partir de la crésolphtaléine. Les situations cliniques ayant une incidence sur la protidémie, et en particulier sur le taux d'albumine, affectent en le faussant le taux de calcémie totale. C'est pourquoi la fraction libre ou ionisée est de loin la plus importante à considérer, car c'est la fraction physiologiquement active. Diverses formules de correction ont été utilisées en première approximation, toutes ont montré leurs imperfections. En cas d'absence de mesure du calcium ionisé par électrode ion-sélective, une correction des valeurs du calcium total pour

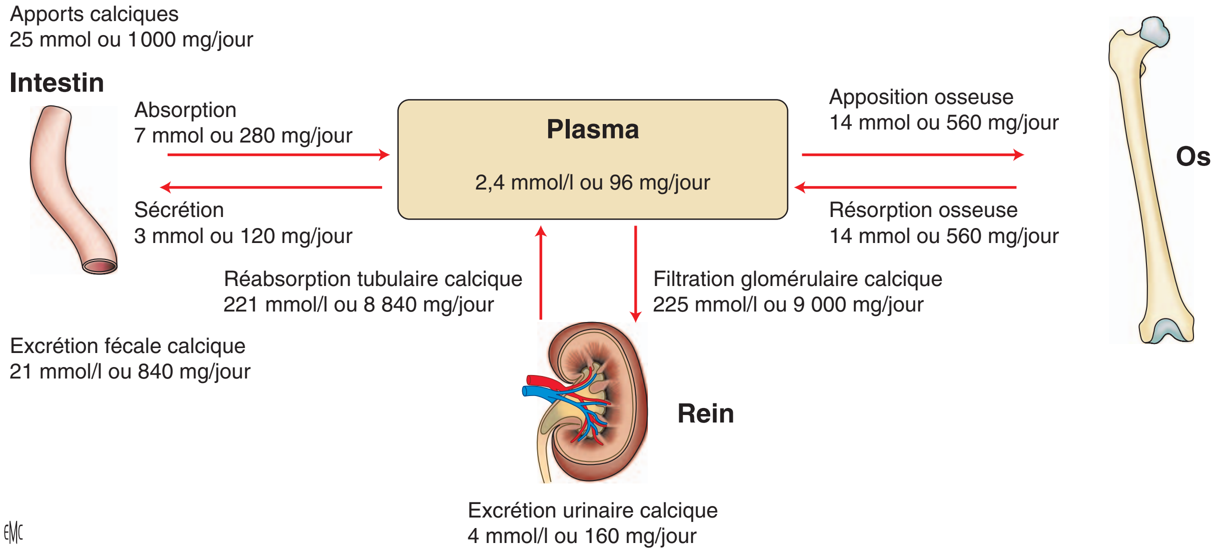

Figure 1. Représentation schématique des flux d'entrée et de sortie du calcium à l'équilibre chez un individu de 70 kg.

l'hypoalbuminémie peut être faite en ajoutant 0,02 g/l au calcium total pour chaque diminution de 1 g/l de la concentration sérique moyenne de référence pour l'âge de l'albumine [2]. En utilisant cette approche, la concordance diagnostique n'est cependant que voisine des 80 % [3]. Les autres causes classiques de discordance entre calcium ionisé et calcémie totale sont dues aux perturbations du métabolisme acidobasique, aux produits sanguins citratés (calcium complexé aux anions citratés [4]), à la liaison calcium-protéine anormale dans certains myélomes [5], à l'administration récente de gadolinium pour imagerie par résonance magnétique [6]. La Figure 2 représente un algorithme diagnostique en cas d'hypercalcémie.

Absorption intestinale du calcium

L'absorption intestinale nette de calcium (4 mmol) (Fig. 1) résulte de la différence entre la quantité absorbée (7 mmol) et la quantité sécrétée (3 mmol).

L'absorption intestinale du calcium participe à l'homéostasie du calcium dans le sang. Cette absorption dépend de nombreux facteurs : capacité intestinale d'absorption, disponibilité dans la lumière du tube digestif, flux de sécrétion. Quand l'alimentation est pauvre en calcium, l'efficacité du mécanisme d'absorption est augmentée. Cette efficacité est altérée avec l'âge et lors d'apports calciques élevés. L'ionisation des sels calciques par l'acide chlorhydrique gastrique peut être altérée par l'ingestion simultanée de certains anions, qui forment avec le calcium des complexes insolubles. Ces anions sont principalement représentés par les oxalates, les phosphates et les phytates. L'absorption conjointe d'acide oxalique et de calcium peut aboutir à la formation de complexes d'oxalates de calcium, éliminés dans les selles. Ainsi, le calcium contenu dans les épinards est mal absorbé du fait de son contenu riche en acide oxalique (890 mg pour 100 g) [7].

L'efficacité de l'absorption intestinale et son évaluation peuvent être faites par des méthodes de cinétique radio-isotopiques de calcium radioactif. Ces études montrent que seule une fraction des apports calciques alimentaires est absorbée, variant de 20 % à 60 %. Ces variations sont le reflet des effets de l'âge, du statut vitaminique D, de la quantité et de la biodisponibilité du calcium contenu dans les aliments, des besoins en calcium de l'os (enfant, adolescent).

Mesure de la calciurie des 24 heures

Il n'existe aucune mesure de routine de l'absorption intestinale du calcium, en revanche la mesure de la calciurie des 24 heures reflète à l'équilibre l'absorption intestinale du calcium, l'excrétion urinaire et les échanges avec le tissu osseux.

Subissant des variations nyctémérales (plus élevées le jour que la nuit) il est important de la mesurer sur des urines de 24 heures. La mesure conjointe de la créatininurie permet de s'assurer de l'intégralité de la récolte des urines de 24 heures. Chez un adulte normal, la calciurie de 24 heures est inférieure à 7,5 mmol chez l'homme et 6,25 mmol chez la femme, soit environ 0,1 mmol/kg de poids corporel [8]. Après 75 ans, il est fréquent d'observer une calciurie de 80 à 120 mg/24 h (2 à 3 mmol).

Test de charge calcique

Le test de charge calcique, dit « test de Pak », permet théoriquement l'évaluation de la capacité d'absorption intestinale du calcium [9]. Il a surtout été utilisé pour le diagnostic étiologique des hypercalciuries [9]. Pendant les quatre jours précédant le test, le patient doit recevoir une alimentation normosodée, un contrôle des apports protéiques (1 g protéine/kg de poids) et des apports relativement pauvres en calcium (400 mg/j). La veille du test, le patient est à jeun à partir de 20 heures. Puis, le jour du test, les urines du matin à jeun (7 heures à 9 heures) sont recueillies. Le rapport calciurie/créatininurie, un dosage de PTH, du phosphate et de la calciurie sont mesurés à 8 heures. Ce test comprend également l'ingestion d'1 g de calcium per os à 9 heures. Les urines sont recueillies de nouveau sur la période 9 h-13 h. La PTH et la calcémie sont mesurées de nouveau à 11 h pour évaluer la réponse à la surcharge calcique. La classification proposée par Pak, qui résultait de cette exploration, a été remise en cause [10, 11], étant d'intérêt clinique limité. L'étude de deux mesures de calciurie de 24 h, une semaine après régime associant une restriction des produits laitiers (600 mg/j), des apports sodés n'excédant pas 100 mg/l et des apports protéiques limités à 1 g/kg/j, permet la distinction des hypercalciuries diététiques (calciurie < 0.07 mmol/kg de poids corporel) des hypercalciuries d'autres mécanismes qui justifieraient dans les situations de profonde déminéralisation ou de lithiases récidivantes des explorations avec étude dynamique du test de charge calcique [11].

Mesure de la production d'AMPc néphrogénique : test de stimulation à la parathormone [12]

La mesure de l'AMP cyclique (acide adénosine monophosphorique) néphrogénique (production par les cellulaires tubulaires rénales) évalue la réponse à l'administration aiguë d'hormone parathyroïdienne. Son intérêt clinique concerne les situations d'hypercalcémie humorale des cancers et la distinction entre hypoparathyroïdie et pseudohypoparathyroïdie.

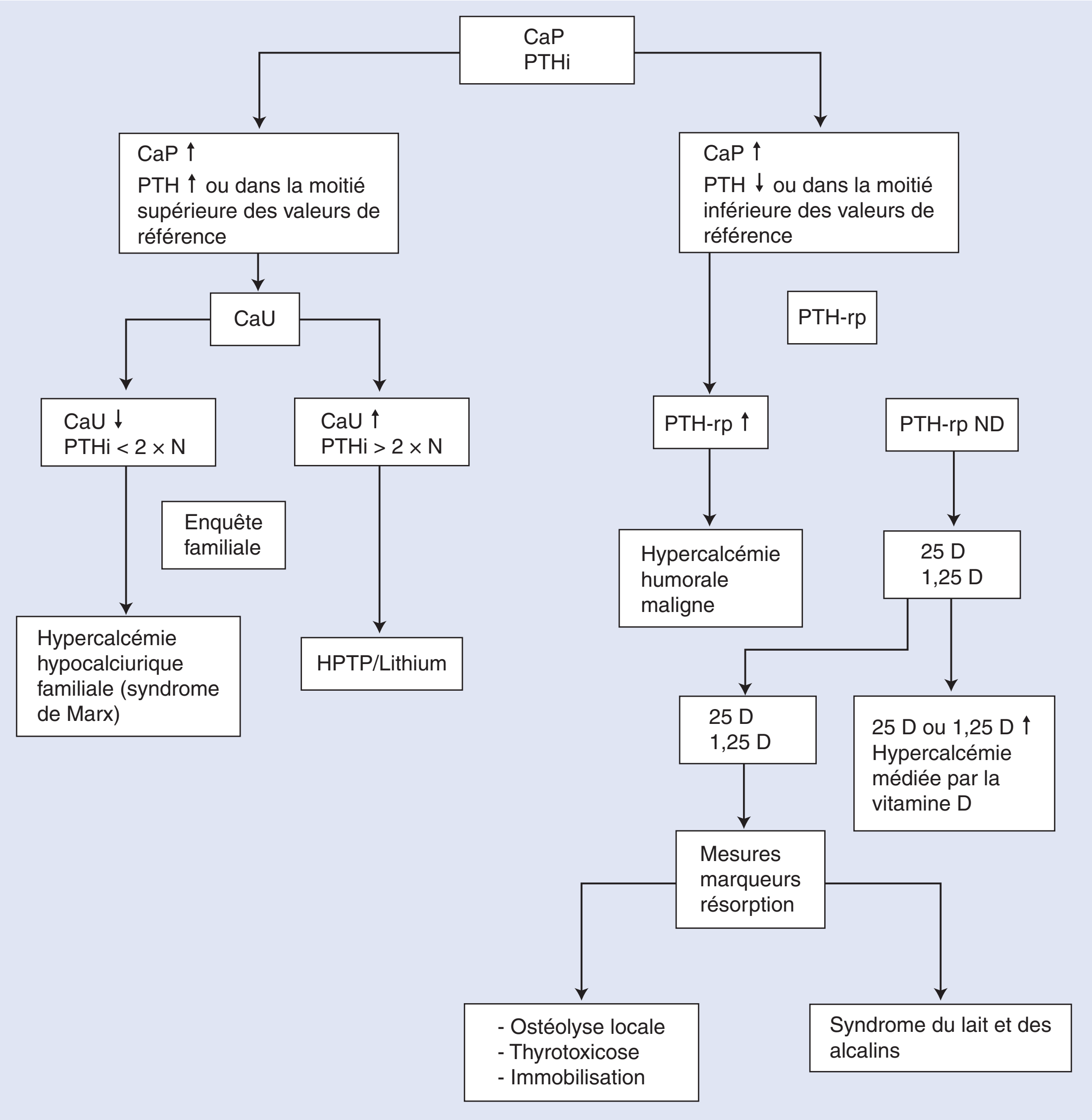

Figure 2. Arbre décisionnel. Algorithme diagnostique en cas d'hypercalcémie. PTH : parathormone ; CaP : calcium plasmatique ; PTHi : PTH intacte ; CaU : calciurie à jeun ; N : valeur dans l'étendue de référence ; HPTP : hyperparathyroïdie primitive ; PTH-rp : PTH-*relative protein* ; ND : non détectable ; 25 D : 25(OH) hydroxyvitamine D ; 1,25 D : 1,25-dihydroxyvitamine D.

Dans les cas d'hypercalcémie humorale des cancers, il permet de démontrer l'existence d'un peptide *PTH-like* circulant quand celle-ci n'a pu être mise en évidence par la mesure de la *parathyroid hormone related protein* (PTHrP) (dégradation in vitro fréquente). En cas de résistance aux actions périphériques de la PTH (pseudohypoparathyroïdie de type I), la production d'AMPc néphrogénique est basse et n'augmente pas lors de l'administration de PTH exogène, démontrant la résistance de l'action de la PTH [13] . En pratique, ce test pour être fiable nécessite une méthodologie très stricte (recueil urinaire, correction pour le débit de filtration glomérulaire, etc.) [14].

Flux osseux du calcium

La plus grande majorité du calcium dans l'os est fixée sous la forme de cristaux d'hydroxyapatite de calcium inerte n'étant pas disponible pour l'équilibre homéostasique au jour le jour du calcium.

Cependant, par un mécanisme encore mal élucidé, le calcium présent à la surface osseuse peut faire partie du calcium échangé avec les fluides extracellulaires. Le squelette subit tout au long de la vie un processus régulier de remodelage [15]. Dans des conditions normales de remodelage osseux, 6 mmol de calcium environ sont compensés, par le processus de résorption osseuse, par une même quantité de calcium résultant de la formation d'os jeune. Ces flux liés au remodelage osseux concernent chaque mois environ 1 % du calcium osseux total. Le remodelage osseux est sous le contrôle d'agents endocriniens d'action systémique, mais des facteurs locaux interviennent également, c'est le cas en particulier des charges mécaniques [16]. Les hormones calciotropes PTH et 1,25 $(OH)_2$ D3 sont les principaux facteurs endocriniens qui régissent ces flux osseux de calcium. Cependant, d'autres substances jouent un rôle significatif sur le remodelage osseux et sur ces flux : glucocorticoïdes, hormones sexuelles, hormones thyroïdiennes, prostaglandines, interleukines, facteurs de croissance cellulaire [17].

Test de Nordin

Le test de Nordin, ou mesure de l'excrétion urinaire du calcium à jeun rapportée à la créatininurie, permet une évaluation de la résorption osseuse. En effet, chez un sujet à jeun après une période de repos de 12 heures, la calciurie provient en totalité du métabolisme osseux, le rapport de la calciurie à la créatininurie éliminant les variations liées à une insuffisance rénale. En pratique, les urines sont recueillies entre 8 h et 10 h du matin chez un sujet à jeun depuis la veille et après avoir absorbé 250 ml d'eau non minéralisée. Sur cet échantillon de 2 h sont mesurées la calciurie et la créatininurie. Sa valeur normale est de 0,15 mmol/l pour le calcium et la créatinine. Un indice élevé est le témoin d'une augmentation de la résorption osseuse.

La mesure de la calciurie à jeun renseigne sur l'état de la résorption osseuse.

Flux rénaux : clairance rénale et excrétion urinaire du calcium [18]

Chez l'adulte à fonction rénale normale, près de 225 mmol de calcium sont filtrées par les glomérules. Quatre mmol de calcium étant excrétées dans les urines chaque jour, ce sont donc environ 97 % de la quantité de calcium filtrée qui sont réabsorbés. La réabsorption rénale du calcium est faite au niveau du tube contourné proximal pour 65 % à 70 %, 20 % à 25 % au niveau de l'anse ascendante de la boucle de Henlé et 8 % à 10 % au niveau du tube contourné distal. Seule cette réabsorption calcique du tube contourné distal fait l'objet d'une régulation hormonale. À ce niveau, le calcium est réabsorbé contre un gradient de concentration prononcé. Un tel processus requiert de l'énergie. Celle-ci est apportée par des mécanismes spécifiques du transport en calcium au sein des cellules du tubule rénal [19].

Métabolisme du phosphate

Le phosphate est un acteur important de la physiologie cellulaire et de la minéralisation du squelette. Présent sous forme de phosphate dans l'organisme [20], il est un des composants des acides nucléiques et de l'hydroxyapatite. Source d'énergie dans l'adénosine triphosphate, il est également un des constituants essentiels des phospholipides des membranes cellulaires. En outre, le phosphate influence de nombreuses réactions enzymatiques comme, par exemple, la glycolyse et des fonctions protéiques, comme l'affinité de l'hémoglobine pour l'oxygène, en régulant la synthèse du 2,3-diphosphoglycérate [21]. Dans l'organisme, la grande majorité du phosphate est dans l'os (600 g-700 g), le reste (100 g-200 g) étant présent dans les tissus mous. Moins d'1 % du phosphate total est contenu dans les fluides extracellulaires. Le plasma contient environ 12 mg/dl de phosphate, dont approximativement 8 mg est du phosphate organique contenu dans les phospholipides. Une faible portion du phosphate est sous l'état d'anion d'acide pyrophosphorique. Le reste du phosphate total est du phosphate inorganique, dont plus de 90 % est ultrafiltrable [3]. Le phosphate inorganique est présent dans la circulation sous forme de phosphate monohydrogéné (ion divalent) et de phosphate dihydrogéné (ion monovalent). Le phosphate inorganique participe à l'homéostasie acidobasique. Au pH physiologique, les concentrations relatives de phosphate monohydrogéné et dihydrogéné sont dans un rapport de quatre pour un. La concentration sérique du phosphate chez l'adulte varie de 2,5 mg/dl à 4,5 mg/dl, soit 0,81 mmol/l à 1,45 mmol/l. Le taux sérique de phosphate est le plus élevé chez l'enfant, puis diminue dans l'enfance et se rapproche du taux sérique de l'adulte à la fin de l'adolescence [22].

Des données récentes ont mis en évidence le rôle important du *fibroblast growth factor* (FGF)-23 dans la régulation physiologique de l'homéostasie des phosphates [23, 24].

Le FGF-23 est un des facteurs hormonaux ayant une activité hypophosphatémiante (phosphatonine). L'existence de maladies associant une hypophosphatémie avec un diabète phosphaté en l'absence d'anomalies de la calcémie et de la PTH, comme les rachitismes et ostéomalacies hypophosphatémiques génétiques liées au chromosome X et autosomal dominant, ainsi que les ostéomalacies oncogéniques (sécrétion de FGF-23 par la tumeur), est expliquée par une surexpression de FGF-23. Ces affections se caractérisent par l'association d'un diabète phosphaté à une diminution de la synthèse rénale de la $1,25(OH)_2$ D3 par diminution de la 1α-hydroxylation rénale de la 25(OH) vitamine D.

Absorption intestinale du phosphate

L'absorption intestinale des phosphates, à l'inverse de celle du calcium, se fait en milieu alcalin. L'ingestion simultanée d'ions phosphates et d'ions calciques peut conduire à la formation de

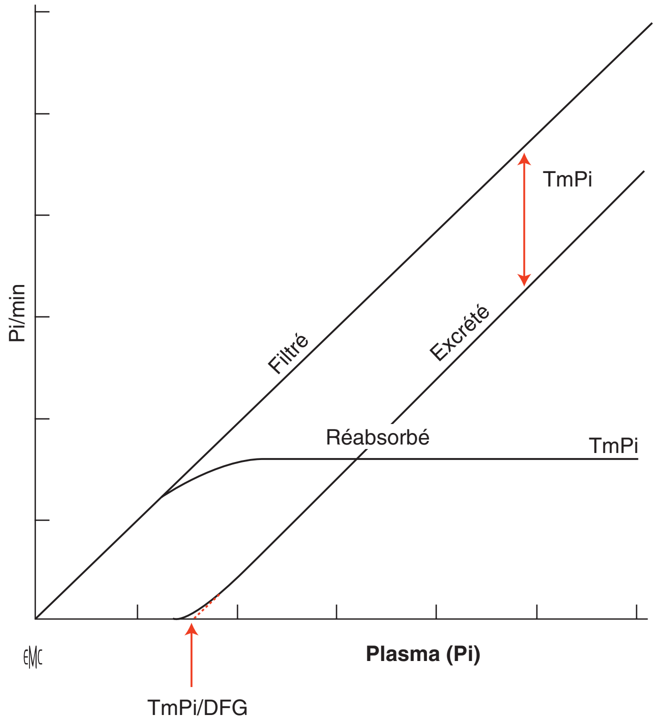

Figure 3. Nomogramme de Walton et Bijvoet. Pi : phosphate ; TmPi : réabsorption tubulaire rénale du phosphate ; DFG : débit de filtration glomérulaire ; TmPi/DFG : seuil de réabsorption du phosphate.

complexes insolubles de phosphate de calcium, éliminés dans les selles. Cette propriété de diminution de l'absorbabilité des phosphates en cas de supplémentation calcique est utilisée à des fins thérapeutiques chez l'insuffisant rénal.

Flux rénaux du phosphate

Les reins jouent un rôle essentiel dans la régulation de la concentration sérique des phosphates. L'adaptation rénale est déterminée par la balance entre le débit de filtration glomérulaire (DFG) et la réabsorption tubulaire. La charge filtrée de phosphates peut être globalement approchée par le produit de la concentration sérique du phosphate et du DFG. Une variation du DFG peut donc influencer l'homéostasie phosphatée si elle n'est pas compensée par des variations proportionnelles de la réabsorption tubulaire. Les indices de réabsorption tubulaire du phosphate, tels que la clairance du phosphate, le ratio clairance du phosphate/clairance de la créatinine ou le taux de réabsorption du phosphate (TRP) (TRP = 100 × [1–clairance du phosphate/clairance de la créatinine]) ne suffisent pas à eux seuls à explorer le métabolisme rénal du phosphate. Le transport transcellulaire du phosphate obéit à un processus saturable et est donc limité par un transport maximal [Tm]. Le Tm est très dépendant du régime alimentaire. La meilleure expression de l'activité de réabsorption tubulaire rénale du phosphate (TmPi) est le seuil de réabsorption du phosphate (TmPi/DFG). Le ratio est indépendant du DFG et des entrées nettes de phosphate. S'il peut être mesuré directement par des mesures lors de perfusions de phosphate, sa mesure en routine clinique a été facilitée par la création d'un nomogramme [25], permettant de déterminer le seuil rénal du phosphate à partir de la mesure de la phosphatémie et du rapport clairance du phosphate/clairance de la créatinine (nomogramme de Walton et Bijvoet, Fig. 3). L'analyse des résultats de la phosphatémie, de la clairance du phosphate, du TRP et du TmPi/DFG permet le diagnostic de diabète phosphaté.

Dosages hormonaux

Parathormone (PTH)

La PTH est une hormone hypercalcémiante produite par les glandes parathyroïdiennes sous la forme d'une chaîne polypeptidique de 84 acides aminés. Dans l'os, la PTH stimule la

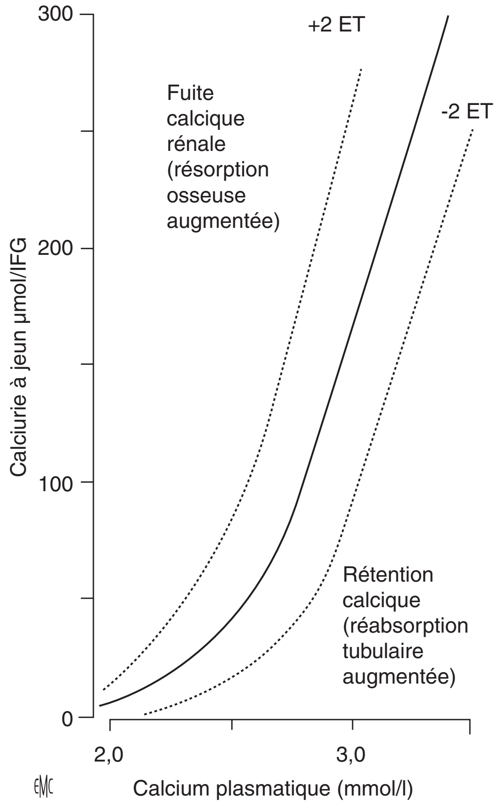

Figure 4. Relation entre le calcium plasmatique et la calciurie à jeun corrigée pour la filtration glomérulaire (adapté de Peacok et Nordin [18]). Cette relation a été établie chez des sujets sains. Le trait plein correspond à la moyenne et les lignes pointillées aux valeurs pour 2 écarts types. Les sujets ayant une calciurie à jeun située dans la limite de 2 écarts types ont une excrétion urinaire adaptée à leur calcémie plasmatique. La correction pour la filtration glomérulaire peut être obtenue en calculant le produit de la calciurie à jeun entre mmol/l par le rapport de la créatinine plasmatique à la créatinine urinaire en mmol/l. ET : écart type.

libération du calcium et du phosphate. Son action rénale favorise la réabsorption du calcium et inhibe celle du phosphate. De plus, la PTH augmente l'activité de la 1-α-hydroxylase rénale, favorisant la synthèse de la $1,25(OH)_2$ D3. De ces actions résulte une augmentation de la concentration sanguine du calcium et une baisse de celle du phosphate. Les techniques de dosage classiques reposent actuellement sur des systèmes d'immunodosage (IRMA) de la PTH circulante. Bien que la PTH augmente la réabsorption nette du calcium, les patients en situation d'hyperparathyroïdie primitive ont souvent une hypercalciurie, car l'augmentation de la réabsorption tubulaire calcique conduit à une hypercalcémie et à une augmentation de la charge calcique filtrée.

Afin de préciser le caractère approprié ou non de la sécrétion de PTH, une mesure simultanée systématique de la calcémie est justifiée. La PTH est la principale hormone régulatrice de la réabsorption calcique par le rein. L'action majeure de cette hormone est d'augmenter la réabsorption du calcium en augmentant son transport à travers le tube contourné distal [26]. L'importance de cette régulation physiologique est bien illustrée par les travaux de perfusion calcique effectués par Peacock et Nordin [18] (Fig. 4). Cette courbe exprime la relation entre l'excrétion urinaire de calcium à jeun et la concentration plasmatique de calcium. Cette relation est fortement influencée par le taux de PTH du sujet étudié. Chez les sujets hyperparathyroïdiens, la relation est déplacée vers la droite, indiquant, quelle que soit la calcémie plasmatique, que la quantité de calcium excrétée dans les urines est plus basse qu'attendue. Ceci exprime le fait qu'un excès de PTH favorise la rétention calcique en augmentant la réabsorption tubulaire. À l'inverse, chez les patients en hypoparathyroïdie, la courbe est déplacée vers la gauche, on observe une augmentation de l'excrétion calcique.

Vitamine D [27, 28]

Le statut vitaminique D se doit d'être évalué chez les patients ayant une hyper- ou une hypocalcémie. Dans la circulation sanguine, la vitamine D est liée à une protéine porteuse. Conduite au foie, elle subit une hydroxylation en 25. Cette hydroxylation hépatique n'étant pas strictement régulée et étant fonction de la quantité de précurseur, une augmentation de la production cutanée de vitamine D_3 ou de l'ingestion de vitamine D conduit à une augmentation de la 25(OH) vitamine D circulante. C'est pourquoi sa mesure reflète le capital en vitamine D du patient, permettant de définir une carence, un stock suffisant ou en excès (surdosage) de vitamine D. Le dosage s'effectue actuellement par des techniques d'immunoanalyse. Des variations saisonnières sont observées (valeurs les plus basses à la fin de l'hiver). Bien qu'il n'y ait pas à l'heure actuelle de consensus sur les taux optimaux de vitamine D, la plupart des experts définissent l'insuffisance en vitamine D pour des valeurs de 25(OH)D inférieures à 30 ng/ml.

La mesure de la $1,25(OH)_2$ D3 n'est utile que quand des désordres congénitaux ou acquis du métabolisme de la vitamine D sont suspectés. En effet, la synthèse du calcitriol est rigoureusement contrôlée par la calcémie, la phosphatémie et la PTH. L'étroitesse de cette régulation traduit bien le fait que la concentration de calcitriol dans le sang ne constitue pas un bon reflet du stock vitaminique D. Le dosage de la $1,25(OH)_2$ D3 n'apparaît donc justifié qu'en cas de suspicion d'intoxication par l'alfacalcidol ou le calcitriol ; en cas de suspicion de synthèse excessive de $1,25(OH)_2$ D3 par des macrophages associés à des lymphomes ou à des maladies granulomateuses chroniques. Si l'hyperphosphatémie et l'hypoparathyroïdie peuvent s'accompagner d'une diminution de la $1,25(OH)_2$ D3, en revanche l'hypophosphatémie peut être associée à des faibles niveaux inappropriés de calcitriol en cas de production en excès de FGF-23, qui augmente la fuite urinaire phosphatée et inhibe la synthèse rénale du calcitriol.

Le dosage de la $1,25(OH)_2$ D3 est obtenu par HPCG. Les valeurs normales sont comprises entre 15,9 pg/ml et 55,6 pg/ml.

■ Remodelage osseux

Généralités

Le remodelage osseux repose sur l'activité de deux types de cellule, les ostéoblastes, qui forment de l'os, et les ostéoclastes, qui le résorbent. Les marqueurs urinaires et sanguins du remodelage osseux sont habituellement classés selon le processus métabolique qu'ils sont censés refléter. Ainsi, on distingue les marqueurs de la formation osseuse et les marqueurs de résorption. On doit cependant garder à l'esprit que certains marqueurs peuvent refléter, au moins jusqu'à un certain degré, à la fois la formation et la résorption osseuse ; c'est le cas par exemple de l'hydroxyproline urinaire. L'interprétation des biomarqueurs doit tenir compte par ailleurs du fait que certains d'entre eux sont présents dans d'autres tissus que le squelette, que ces marqueurs ne sont pas spécifiques d'une maladie osseuse donnée et, enfin, qu'ils sont soumis, comme toute mesure biologique, à un degré certain de variabilité.

Dans les conditions normales, les phénomènes de formation osseuse et de résorption osseuse sont couplés. L'équilibre du tissu osseux à long terme est maintenu sous l'action intriquée des hormones systémiques et de médiateurs locaux. Au cours de la vie, le squelette osseux subit un remodelage continu, avec remplacement de l'os ancien par de l'os nouvellement formé. Le remodelage osseux est toujours initié par l'action des ostéoclastes, qui érodent les surfaces minéralisées. Quand les ostéoclastes résorbent l'os, ils secrètent des protéases acides et neutres qui dégradent les fibrilles de collagène en fragments moléculaires. Les marqueurs biochimiques de la résorption osseuse sont donc issus d'un composant de la matrice osseuse libéré dans la circulation ou excrété dans les urines au cours de la résorption osseuse, ou ils reflètent une activité enzymatique spécifique des ostéoclastes. Parmi celles-ci, figurent donc l'hydroxyproline, les glycosides de l'hydroxylysine, les molécules de pontage (*crosslinks*) du collagène, la sialoprotéine osseuse,

Tableau 1.
Marqueurs de la résorption osseuse (adapté de Christgau et Cloos [29]).

Marqueurs	Prélèvement	Source tissulaire principale	Augmentation moyenne à la ménopause	Réponse typique après 6 mois de bisphosphonates	Variation minimale significative
CTX (*Crosslaps*)	Sérum	Matrice osseuse	58 %	- 67 %	31 %
CTX (*Crosslaps*)	Urine	Matrice osseuse	65 %	- 70 %	38 %
NTX (*Osteomark*)	Sérum	Matrice osseuse	55 %	- 25 %	25 %-40 %
NTX (*Osteomark*)	Urine	Matrice osseuse	69 %	- 62 %	25 %-54 %
DPD (*Pyrilinks*-D)	Urine	Matrice osseuse	20 %	- 40 %	21 %-40 %
PD (*Pyrilinks*)	Urine	Os, cartilage, peau	13 %	- 35 %	25 %-40 %

CTX : C-télopeptide du collagène de type I ; NTX : N-télopeptide du collagène de type I ; DPD : désoxypyridinoline ; PD : pyridinoline.

Tableau 2.
Marqueurs de la formation osseuse (adapté de Christgau et Cloos [29]).

Marqueurs	Prélèvement	Source tissulaire principale	Augmentation moyenne à la ménopause	Réponse typique après 6 mois de bisphosphonates	Variation minimale significative
PICP	sérum	os, peau	20 %	- 13 %	43 %
PINP	sérum	os, peau	50 %	- 52 %	38 %
BSP	sérum	os	48 %	- 32 %	
OC (N-MID)	sérum	os (ostéoblastes)	45 %	- 30 %	15 %-29 %
OC (intacte)	sérum	os (ostéoblastes)	37 %	- 15 %	
BSAP (Tandem-R-Ostase)	sérum	os	43 %	- 29 %	15 %-20 %

PINP : propeptide N-terminal du procollagène de type I ; PICP : propeptide C-terminal du procollagène de type I ; OC : ostéocalcine ; BSAP : phosphatases alcalines osseuses ; BSP : sialoprotéine osseuse.

la phosphatase acide tartrate-résistante. Le processus de résorption osseuse est suivi par un recrutement d'ostéoblastes à la bordure externe de la cavité de résorption. Les ostéoblastes vont secréter une nouvelle matrice osseuse (ostéoïde). Les marqueurs de formation sont les produits de la synthèse ostéoblastique. Les principaux marqueurs du remodelage osseux sont listés dans les Tableaux 1 et 2 [29].

Marqueurs de la résorption osseuse

Hydroxyproline (OHP)

La mesure de l'OHP urinaire s'effectue par des méthodes colorimétriques de chromatographie liquide. Jadis la plus utilisée comme reflet de la dégradation du collagène osseux, cette mesure est maintenant très largement supplantée par d'autres marqueurs de résorption. En effet, l'OHP produite par le catabolisme tissulaire est en grande majorité réabsorbée par les tubules rénaux, puis subit le catabolisme hépatique, 10 % seulement de l'OHP étant excrétée dans les urines. Son manque de spécificité pour l'os, la nécessité d'un régime alimentaire pauvre en gélatine et autres aliments riches en collagène pour éviter une production exogène d'OHP dans les urines et, enfin, la contribution de l'OHP à partir de la dégradation de collagène nouvellement synthétisé [30] font délaisser cette mesure.

Galactosyl-hydroxylysine

Lors de la synthèse du collagène de type I, l'addition enzymatique d'hexoses aboutit à une glycosylation de l'hydroxylysine. Deux glycosides sont formés : le galactosyl hydroxylysine et le glucosyl-galactosyl-hydroxylysine. Le galactosyl-hydroxylysine [GH] serait relativement spécifique de la dégradation du collagène osseux [31]. Les résidus d'hydroxylysine glycosylés ne semblent pas être réutilisés ou catabolisés quand le collagène est dégradé. De plus, un régime alimentaire normal ne semble pas modifier significativement le taux de GH dans les urines. Des techniques complexes de chromatographie liquide avec détection par fluorescence permettent la mesure de GH et sont bien corrélées avec d'autres marqueurs de résorption osseuse [32]. En l'attente d'un dosage radio-immunologique de la GH, cette mesure de la GH est peu utilisable en pratique clinique.

Phosphatase acide tartrate-résistante

Pendant la phase de résorption osseuse, les ostéoclastes secrètent des acides et des enzymes dans l'espace situé entre la bordure en brosse de leur membrane et la surface de l'os. La phosphatase acide tartrate-résistante (TRAP) est une enzyme lysosomiale qui a été identifiée dans la bordure en brosse des ostéoclastes, mais aussi dans les sécrétions présentes dans l'espace de résorption. L'électrophorèse de tissus humains a permis l'identification de six isoenzymes de phosphatases acides. L'isoenzyme 5 est exprimée par les ostéoclastes, mais aussi par les macrophages alvéolaires et dérivés de monocytes et par le placenta [33]. L'activité de la TRAP dans le sérum reflète le taux de résorption osseuse, cependant l'instabilité et la dégradation spontanée de l'enzyme avec le temps, l'absence de spécificité (phosphatases acides d'autres origines tissulaires) nuisent à l'utilisation en routine de ce dosage. Des nouvelles méthodes d'analyse utilisant à partir d'extraits de tissus osseux des anticorps anti-TRAP pourraient se révéler prometteuses, d'autant plus qu'elles apparaissent sensibles aux variations de remodelage associées à un traitement par estrogènes [34].

Sialoprotéine osseuse

La *bone sialoprotein* (BSP) est une glycoprotéine phosphorylée acide dont la fonction n'est pas encore bien comprise. Cependant, elle stimule la formation d'hydroxyapatite in vitro. Bien que la BSP soit relativement restreinte à l'os, elle est également exprimée par les trophoblastes et elle est régulée par de nombreuses tumeurs. Il a été récemment suggéré que la BSP jouerait un rôle dans l'angiogenèse associée à la formation osseuse, la croissance tumorale et les métastases [35]. Une faible quantité de BSP peut être détectée dans la circulation et pourrait donc en faire un marqueur potentiel du remodelage osseux [36].

Molécules de pontage du collagène osseux

Dans la matrice extracellulaire, les fibrilles de collagène nouvellement déposées sont stabilisées par des molécules de pontage (*cross-links*) intra- et intermoléculaires. Les principales molécules de pontage du collagène du tissu osseux sont la désoxypyridinoline (D-Pyr) et la pyridinoline (Pyr). La Pyr est le *cross-link* le plus abondant dans la plupart des tissus. La D-Pyr est la plus abondante dans l'os et on considère qu'elle est le

marqueur osseux le plus spécifique. En effet, l'os est le plus grand réservoir de collagène et son remodelage est plus rapide que celui des autres tissus collagéniques. Le fait que de fortes corrélations lient les taux de D-Pyr aux taux de résorption osseuse mesurés par des traceurs radiocinétiques renforce cette conclusion [37]. Parce qu'elles ne sont formées qu'au stade final de la formation des fibrilles collagéniques, qu'elles ne sont pas affectées par la dégradation du collagène néosynthétisé ni métabolisées ou réutilisées dans la biosynthèse collagénique, Pyr et D-Pyr constituent des marqueurs sensibles de la dégradation osseuse. La Pyr et la D-Pyr sont excrétées dans les urines sous forme libre (40 % à 50 %) et sous forme peptidique (50 % à 60 %). Des techniques de dosage des pyridinolines totales (libres et liées aux peptides) utilisant l'hydrolyse acide de l'urine (pour libérer les formes conjuguées et liées aux peptides), l'extraction en phase solide, la séparation par passage sur colonne HPLC, en phase inverse et la détection fluorimétrique ont été mises au point [38]. De nombreux kits commerciaux sont maintenant disponibles, mesurant à la fois la D-Pyr et la Pyr, les dosages se faisant par *enzyme linked immunosorbent assay* (Elisa) ou par *immunoassay* direct [39].

Télopeptides associés aux molécules de pontage

Au cours de la résorption ostéoclastique, les molécules de pontage (D-Pyr et Pyr) sont libérées dans la circulation sanguine surtout sous forme peptidique ; elles sont alors associées à des fragments des télopeptides C-terminaux (CTX) ou N-terminaux (NTX). Le développement d'anticorps spécifiques aux séquences des régions non hélicoïdales des télopeptides du collagène ont donné le jour à des dosages connus sous le nom de télopeptide NH_2-terminal (NTX) et de télopeptide COOH-terminal ou CTX.

Un essai biologique basé sur un anticorps monoclonal, dirigé contre un télopeptide isolé à partir d'urines d'un patient pagétique, a été développé [40]. Cet anticorps reconnaît spécifiquement une séquence du télopeptide α2-(I)-N pour laquelle la lysine est impliquée dans le pontage trivalent [41]. Des études in vitro ont montré que le NTX-I peut être libéré de l'os sous l'action de la cathepsine K, une protéase spécifique de l'ostéoclaste [42]. Le dosage du NTX-I dans un échantillon d'urine est possible par méthode Elisa avec normalisation pour la créatinine, un dosage sérique a été plus récemment développé [43]. De nombreuses méthodes d'analyse mesurant le télopeptide C-terminal du collagène de type I dans les urines (CTX urinaire) ont été développées. Plus récemment, des méthodes d'analyse basées sur l'utilisation d'anticorps monoclonaux stéréospécifiques ont montré que la racémisation et l'isomérisation de l'acide aspartique situé dans le C-télopeptide du collagène de type I pouvaient refléter des variations qualitatives du remodelage osseux. L'isomérisation de l'aspartyl vers des résidus sans aspartyl survient au cours du temps et est associée au vieillissement des peptides et des protéines [44]. Le processus d'isomérisation atteint son maximum trois ans après que l'os est minéralisé et ce dosage mesurerait donc la dégradation de tissu osseux relativement ancien [45]. D'autres dosages du CTX-I mesurent uniquement la forme non isomérisée de cet octapeptide, reflétant plutôt la dégradation de tissu osseux plus jeune (α-CTX) [44]. Garnero et al. [46] ont ainsi montré dans l'étude OFELY qu'une augmentation du rapport urinaire entre la forme native des CTX (α-CTX) et la forme isomérisée (β-CTX) était associée à une augmentation du risque de fracture, indépendamment de la densité minérale osseuse (DMO) et du niveau global du remodelage osseux. Un dosage de marqueur de résorption osseuse, utilisant deux anticorps monoclonaux dirigé contre un peptide synthétique portant une séquence d'acides aminés spécifiques d'une partie du C-télopeptide de la chaîne α1 du collagène de type I a été conçu. Il répond au nom de CTX sérique ou *crosslaps* sérique [47]. Ce marqueur de résorption osseuse peut être utile pour le suivi d'intervention thérapeutique (bisphosphonates) de certaines ostéopathies métaboliques, dont l'ostéoporose. Son dosage doit être effectué à jeun entre 8 h et 9 h du matin.

Marqueurs de la formation osseuse

Ostéocalcine

L'ostéocalcine est caractérisée par la présence de trois résidus d'un acide aminé porteur de calcium, l'acide γ-carboxyglutaminique (GLA), d'où son appellation initiale sous le terme de GLA-protéine osseuse. L'ostéocalcine est une petite protéine non collagénique synthétisée par les ostéoblastes matures, les odontoblastes, ainsi que les chondrocytes hypertrophiques. L'ostéocalcine pourrait agir directement avec l'hydroxyapatite de l'os par l'intermédiaire de ses résidus GLA [48]. L'ostéocalcine, dans sa plus grande partie, va s'incorporer dans la matrice protéique extracellulaire de l'os, mais une petite quantité gagne la circulation sanguine. Sa libération dans le sérum est un reflet fidèle de l'activité ostéoblastique et donc de la formation osseuse. La mise au point de dosages humains spécifiques évaluant l'ostéocalcine intacte, ainsi que son peptide de clivage essentiel (OC1-43), à l'exclusion d'autres fragments, a permis une avancée significative pour son évaluation [49]. La molécule intacte représenterait seulement un tiers de l'immunoréactivité de l'ostéocalcine circulante, quand un tiers serait lié au fragment OC1-43 et le dernier tiers à d'autres petits fragments [50]. Si les taux d'ostéocalcine diminuaient en incubation à température ambiante avec les dosages conventionnels, ceci ne semble plus être le cas avec les dosages mesurant à la fois l'ostéocalcine intacte et son principal peptide de clivage 1-43, la corrélation avec la densité osseuse étant améliorée [51]. L'ostéocalcine sérique peut être considérée comme un marqueur spécifique et sensible de l'ostéoformation. Son dosage nécessite un certain nombre de précautions : mesure de préférence sur un sérum recueilli à jeun avant 9 h, congélation du sérum dans l'heure qui suit le prélèvement, ne pas soumettre l'échantillon sanguin à des cycles de congélation/décongélation [52].

Phosphatases alcalines

Les phosphatases alcalines appartiennent à un vaste groupe de protéines fixées par un groupement carboxy-terminal-glycane-phosphatidyl-inositol sur les surfaces des cellules membranaires extracellulaires.

Il existe deux sources principales de phosphatases alcalines sériques élevées : le foie et l'os. De nombreuses techniques de dosage direct et spécifique des isoformes hépatiques et osseuses ont été développées. Des kits commerciaux utilisant des anticorps monoclonaux ont permis une amélioration significative pour mieux caractériser l'isoenzyme osseux de la phosphatase alcaline (phosphatase alcaline osseuse [PAO]), mais il persiste, en dépit de ces améliorations, une réactivité croisée de 2 % à 8 % avec les isoenzymes hépatiques biliaires et du placenta [53]. La fonction exacte de la PAO n'est pas encore clairement identifiée, cependant elle paraît impliquée dans la minéralisation de la matrice osseuse dans l'activité ostéoblastique [54]. On peut considérer que le taux sérique de PAO est un bon index de l'activité ostéoblastique.

Peptides du procollagène

Durant la synthèse collagénique, les polypeptides du collagène de type I sont synthétisés sous la forme de pré- prochaînes α qui contiennent des propeptides d'extension amino (N)- et carboxy (C)-terminaux. Des endoprotéinases extracellulaires spécifiques clivent les molécules procollagéniques à des sites précis dans chaque chaîne. Après ce clivage des peptides d'extension N (PINP)- et C-terminaux (PICP), sont libérés dans la circulation. Le PICP sérique est quantifiable par dosage radio-immunologique. Cependant, son taux n'est que faiblement corrélé à la DMO au rachis [55] et son manque de sensibilité rend ce dosage décevant dans l'ostéoporose. En revanche, le peptide d'extension aminoterminal du procollagène de type I (PINP) apparaît plus performant que le PICP pour refléter les variations des taux de synthèse collagénique. Le dosage du PINP intact semble plus sensible que celui du PINP total et pourrait fournir des informations cliniques plus spécifiques [56, 57].

Conclusion

Si les méthodes d'exploration du métabolisme calcique ont peu évolué dans les dernières années, la découverte du rôle des phosphatonines et du FGF-23 apporte un éclairage nouveau sur le métabolisme du phosphate et a enrichi son exploration.

Des progrès constants dans l'exploration du remodelage osseux par les marqueurs biochimiques ouvrent la perspective de possibilités de traitement, de surveillance et de suivi personnalisé des patients.

Références

[1] Heaney RP. Calcium. In: Bilezikian JP, Raisz LG, Rodan GA, editors. *Principles of bone biology*. San Diego: Academic Press; 2002. p. 1325-37.

[2] Iqbal SJ, Giles M, Ledger S, Nanji N, Howl T. Need for albumin adjustments of urgent total serum calcium. *Lancet* 1988;**2**:1477-8.

[3] Thode J, Juul Jorgensen B, Bhatia HM, Kjaerulf-Nielsen M, Bartels PD, Fogh-Andersen N, et al. Comparison of serum total calcium, albumin-corrected total calcium, and ionised calcium in 1213 patients with suspected calcium disorders. *Scand J Clin Lab Invest* 1989;**49**:217-23.

[4] Nowak MA, Campbell TE. Profound hypercalcemia in continuous veno-venous hemofiltration dialysis with trisodium citrate anticoagulation and hepatic failure. *Clin Chem* 1997;**43**:412-3.

[5] Merlini G, Fitzpatrick LA, Siris ES, Bilezikian JP, Birken S, Beychok S, et al. A human myeloma immunoglobulin G binding four moles of calcium associated with asymptomatic hypercalcemia. *J Clin Immunol* 1984;**4**:185-96.

[6] Normann PT, Froysa A, Svaland M. Interference of gadodiamide injection (OMNISCAN) on the colorimetric determination of serum calcium. *Scand J Clin Lab Invest* 1995;**55**:421-6.

[7] Benhamou CL. (coordinateur). Quels sont les éléments à éviter avec la prise de calcium ? In: *Tout ce que vous voulez savoir sur le calcium*. Paris: Elsevier; 2001. p. 81-4.

[8] Junghers P, Daudon M. Hypercalciuries idiopathiques. Explorations biologiques et applications thérapeutiques. *Presse Med* 1991;**20**: 1555-61.

[9] Pak CY, Kaplan R, Bone H, Towsend J, Waters O. A simple test for the diagnosis of absorptive, resorptive and renal hypercalciurias. *N Engl J Med* 1975;**292**:497-500.

[10] Broadus AE, Insogna KL, Lang R, Mallette LE, Oren DA, Gertner JM, et al. A consideration of the hormonal basis and phosphate leak hypothesis of absorptive hypercalciuria. *J Clin Endocrinol Metab* 1984;**58**:161-9.

[11] Vinceneux P, Mathieu A, Pouchat J. Hypercalciurie idiopathique. In: *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1994. p. 188-200.

[12] Broadus A, Mahaffey J, Bartter F, Neer R. Nephrogenous cyclic adenosine monophosphate as aparathyroid function test. *J Clin Invest* 1977;**60**:771-83.

[13] Jobert AS, Silve C. Pseudohypoparathyroïdies : résistance à la PTH. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**(suppl2):95-8.

[14] Honiller P, Eladani D, Maruani G, Paillard M. Explorations du métabolisme calcique à l'usage du clinicien. *Rev Rhum [suppl pédagogique]* 1999;**66**:241SP-255SP.

[15] Eriksen EF, Axelrod DW, Melsen F. In: *Bone histomorphometry*. New York: Raven Press; 1994. p. 13-20.

[16] Rubin J, Fan X, Biskobing DM, Taylor WR, Rubin CT. Osteoclastogenesis is repressed by mechanical strain in a in vitromodel. *J Orthop Res* 1999;**17**:639-45.

[17] Selby P. Normal calcium homeostasis. *Clin Rev Bone Miner Metab* 2002;**1**:3-9.

[18] Peacok M, Nordin BE. Tubular reabsorption of calcium in normal and hypercalciuric subjects. *J Clin Pathol* 1968;**21**:353-8.

[19] Johnson JA, Kumar R. Renal and intestinal calcium transport: role of vitamin D and vitaminD-dependent calcium binding proteins. *Semin Nephrol* 1994;**14**:119-28.

[20] Bonjour JP, Rizzoli R, Buchs N, Palmer G, Caverzasio J. Métabolisme du phosphate : régulation de la phosphatémie. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1999;**66**:207-14.

[21] Knochel JP. The clinical status of hypophosphatemia. *N Engl J Med* 1985;**313**:447-9.

[22] Yanagawa N, Nakhoul F, Kurokawa K, Lee DB. Physiology of phosphorus metabolism. In: *Clinical disorders of fluid and electrolyte metabolism*. New York: McGraw Hill; 1994.

[23] Shimada T, Mizutani S, Muto T, Yoneya T, Hino R, Takeda S, et al. Cloning and characterization of FGF23 as a causative factor of tumor-induced osteomalacia. *Proc Natl Acad Sci USA* 2001;**98**:6500-5.

[24] ADHR Consortium. Autosomal dominant hypophosphataemic rickets is associated with mutations in FGF23. *Nat Genet* 2000;**26**:345-8.

[25] Walton RJ, Bijvoet OL. Nonogram for derivation of renal threshold phosphate concentration. *Lancet* 1975;**2**:309-10.

[26] Friedman PA. Calcium transport in the kidney. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 1999;**8**:589-95.

[27] De Luca H. The vitamin D story. *Fed Proc Am Soc Exp Biol* 1988;**2**: 224-36.

[28] Holick MF, Garabedian M. Vitamine D: photobiology, metabolism, mechanism of action and clinical applications. In: *Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism*. Washington DC: American Society of Bone and mineral research; 2006. p. 106-14.

[29] Christgau S, Cloos PA. Current and future applications of bone turnover markers. *Clin Lab (Zaragoza)* 2003;**49**:439-46.

[30] Calvo MS, Eyre D, Gundberg C. Molecular basis and clinical application of biological markers of bone turnover. *Endocr Rev* 1996;**17**: 333-68.

[31] Krane SM, Kantrowitz FG, Byrne M, Pinnell SR, Singer FR. Urinary excretion of hydroxylysine and ist glycosides as an index of collagen degradation. *J Clin Invest* 1977;**59**:819-27.

[32] Moro L, Bettica P, Romanello M, Suarez KN. 17 β-Estradiol and tamoxifen prevent the over-glycosylation of rattrabecular bone collagen induced by ovariectomy. *Eur J Clin Chem Clin Biochem* 1997; **35**:29-33.

[33] Cheung CK, Panesar NS, Haines C, Masarei J, Swaminathan R. Immunoassay of a tartrate-resistant acid phosphatase in serum. *Clin Chem* 1995;**41**:679-86.

[34] Halleen J, Alatalo SL, Suominen H, Cheng S, Janckila AF, Vaanamen HK. Tartrate-resistant acid phosphatase 5b: A novel serum marker of bone resorption. *J Bone Miner Res* 2000;**15**:1337-45.

[35] Bellahcène A, Bonjean K, Fohr B, Fedarko NS, Robey FA, Young MF, et al. Bone sialoprotein mediates human endothelial cell attachment and migration and promotes angiogenesis. *Circ Res* 2000;**86**:885-91.

[36] Seibel M, Woitge H, Pecherstorfer M, Karmatschek M, Horn E, Ludwig H, et al. Serum immunoreactive bone sialoprotein as a new marker of bone turnover in metabolic and malignant bone disease. *J Clin Endocrinol Metab* 1996;**81**:3289-94.

[37] Eastell R, Colwell A, Hampton L, Reeve J. Biochemical markers of bone resorption compared with estimates of bone resorption from radiotracer kinetic studies in osteoporosis. *J Bone Miner Res* 1997;**12**: 59-65.

[38] Black D, Duncan A, Robins SP. Quantitative analysis of the pyridinium crosslinks of collagen in urine using ion-paired reversed-phase high-performance liquid chromatography. *Anal Biochem* 1988;**169**: 197-203.

[39] Gomez B, Aradkani S, Evans B, Merrel L, Jenkins D, Kung V. Monoclonal antibody assay for free urinary pyridinium cross-links. *Clin Chem* 1996;**45**:1168-75.

[40] Hanson DA, Weis MA, Bollen AM, Maslan SL, Singer FR, Eyre DR. A specific immunoassay for monitoring human bone resorption: quantitation of type I collagen cross-linked N-telopeptides in urine. *J Bone Miner Res* 1992;**7**:1251-8.

[41] Eyre DR. The specificity of collagen cross-links as markers of bone and connective tissue degradation. *Acta Orthop Scand* 1995;**266**:166-70 [suppl].

[42] Atley LM, Mort JS, Lalumiere M, Eyre DR. Proteolysis of human bone collagen by cathepsin K: characterization of the cleavage sites generating by cross-linked N-telopeptide neoepitope. *Bone* 2000;**26**: 241-7.

[43] Clemens JD, Herrick MV, Singer FR, Eyre DR. Evidence that serum NTx (collagen-type I N-telopeptides) can act as an immunochemical marker of bone resorption. *Clin Chem* 1997;**43**:2058-63.

[44] Bonde M, Garnero P, Fledelius C, Qvist P, Delmas PD, Christiansen C. Measurement of bone degradation products in serum using antibodies reactive with an isomerized form of an 8 amino acid sequence of the C-telopeptide of type I collagen. *J Bone Miner Res* 1997;**12**: 1028-34.

[45] Fledelius C, Johnsen AH, Cloos PA, Bonde M, Qvist P. Characterization of urinary degradation products derived from type I collagen. Identification of β-isomerized Asp-Gly swquence within the C-terminal telopeptide (α1) region. *J Biol Chem* 1997;**272**:9755-63.

[46] Garnero P, Cloos P, Sornay-Rendu E, Qvist P, Delmas PD. Type I collagen racemization andisomerization and the risk of fracture in postmenopausal women: the OFELY prospective study. *J Bone Miner Res* 2002;**17**:826-33.

[47] Bonde M, Fledelius C, Qvist P, Christiansen C. A coated-tube radioimmunoassay for C-telopeptides of type I collagen to assess bone resorption. *Clin Chem* 1996;**42**:1639-44.

[48] Hauschka PV, Lian JB, Cole DE, Gundberg CM. Osteocalcin and matric gla protein: Vitamine K-dependent proteins in bone. *Physiol Rev* 1989;**69**:990-1047.

[49] Garnero P, Grimaux M, Demiaux B, Preaudat C, Seguin P, Delmas PD. Measurement of serum osteocalcin with a human-specific two-site immunoradiometric assay. *J Bone Miner Res* 1992;**7**:1389-98.

[50] Garnero P, Grimaux M, Seguin P, Delmas PD. Characterization of immunoreactive forms of human osteocalcin generated in vivo and in vitro. *J Bone Miner Res* 1994;**9**:255-64.

[51] Minisola S, Rosso R, Romangnoli E, D'Erasmo E, Manfredi G, Damiani C, et al. Serum osteocalcin and bone mineral density at various skeletal sites: a study performed with three different assays. *J Lab Clin Med* 1997;**129**:422-9.

[52] Garnero P. Marqueurs biologiques du remodelage osseux dans l'ostéoporose. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-002-C-10, 2002 : 6p.

[53] Hammett-Stabler A. The use of biochemical markers in osteoporosis. *Clin Lab Med* 2004;**24**:175-97.

[54] Heinemann DE, Siggelkow H, Ponce LM, Viereck V, Wiese KG, Peters JH. Alkaline phosphatase expression during monocyte differentiation: overlapping markers as a link between monocytic cells, dendritic cells, osteoclasts and osteoblasts. *Immunobiology* 2000;**202**: 68-81.

[55] Minisola S, Romagnoli E, Scarnecchia L, Rosso R, Pacciti MT, Scarda A, et al. Serum carboxy-terminal propeptide of human type I procollagen in patients with primary hyperparathyroïdism: studies in basal conditions and after parathyroid surgery. *Eur J Endocrinol* 1994; **140**:587-91.

[56] Brandt J, Krogh TN, Jensen CH, Frederiksen JK, Teisner B. Thermal instability of the trimeric structure of the N-terminal propeptide of human procollagen type I in relation to assay technology. *Clin Chem* 1999;**45**:47-53.

[57] Chandani AK, Scariano JK, Glew RH, Clemens JD, Garry PJ, Baumgartner RN. Bone mineral density and serum levels of aminoterminal propeptides and cross-linked Ntelopeptides of type I collagen in elderly men. *Bone* 2000;**26**:513-8.

É. Lespessailles (eric.lespessailles@chr-orleans.fr).
Centre hospitalier régional Orléans, Unité Inserm U 658, 1, rue Porte Madeleine, 45000 Orléans, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Lespessailles É. Méthodes d'exploration du métabolisme phosphocalcique et du remodelage osseux. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-002-C-10, 2009.

Synovites à piquants

E. Palazzo

Les synovites à piquants, que ceux-ci soient d'origine végétale ou animale, sont une cause rare de ténosynovite ou de monoarthrite. Le diagnostic doit être évoqué en cas d'atteinte isolée des extrémités (mains, pieds) et des membres inférieurs en premier lieu du genou et de la cheville, notamment chez l'enfant ou en cas d'activité professionnelle ou de loisirs exposée (jardinier, plongeur sous-marin en eau de mer). Le diagnostic peut être difficile ou retardé principalement si la piqûre est passée inaperçue ou a été oubliée. Le diagnostic de certitude repose sur l'anatomopathologie qui met en évidence une synovite granulomateuse et la présence des piquants. La radiographie standard peut montrer le piquant essentiellement quand il est d'origine animale en raison de sa composition calcique ; l'échographie est utile car elle peut révéler la présence d'un corps étranger sous la forme d'une image linéaire hyperéchogène et orienter le diagnostic. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut non seulement montrer le corps étranger, mais également évaluer l'étendue de la synovite et guider la thérapeutique. Le traitement repose sur l'ablation du corps étranger et une synovectomie, parfois localisée, mais le plus souvent complète, pour éviter la récidive. L'existence d'une surinfection bactérienne est très rare.

Mots clés : Ténosynovite ; Monoarthrite ; Oursin ; Piquant végétal ; Corps étranger ; Synovite granulomateuse

Plan

Introduction

Les piqûres ou blessures par piquants d'origine végétale ou animale sont habituellement sans conséquence. L'ablation ou l'expulsion spontanée du corps étranger empêche la survenue d'une complication. Cependant, ces piqûres peuvent se compliquer d'une ténosynovite ou d'une arthrite à proximité du point d'entrée du piquant, témoignant habituellement d'une réaction à un corps étranger qui persiste en général tant que celui-ci n'a pas été retiré. La symptomatologie dépend du lieu de pénétration, de l'importance des symptômes entraînés par la piqûre, de l'âge du sujet et du mode de pénétration du piquant (accidentel ou professionnel).

Agents responsables

Ils varient selon les climats et les zones géographiques. Les agents végétaux le plus souvent mis en cause sont les épines de palmiers dattier [1-7], d'arbustes à épines noires [8-12], de cactus [13] et plus rarement les épines de rosiers [10, 14], de bougainvillier [15, 16], d'aubépine, de yucca, de pyracantha (buisson ardent) [9, 11, 17] ou des échardes de bois [18].

Les agents animaux sont principalement les piquants d'oursins [3, 19-28], les arêtes de poisson [29], voire les dards d'hyménoptères [30].

Contexte de survenue et manifestations cliniques

Le délai d'apparition des symptômes est extrêmement variable, pouvant aller de quelques heures à plusieurs années (7 ans), habituellement 10 semaines [27, 31]. Les symptômes varient en fonction de la zone de pénétration, de l'importance des signes locaux au point de pénétration, mais également des circonstances de la piqûre et de l'âge. En effet, la piqûre peut passer inaperçue chez un enfant qui tombe fréquemment et qui ne peut pas toujours expliquer le lieu et les circonstances de la chute. La piqûre peut être considérée comme banale chez un professionnel tel un jardinier, un plongeur sous-marin habitué à se blesser sans qu'il n'y ait habituellement de conséquence ultérieure.

Chez l'enfant, les localisations les plus fréquentes sont de loin le genou puis les doigts, le poignet, la cheville [5, 7, 31-33] et le coude [34]. La piqûre est le plus souvent due à des piquants de

végétaux lors de chute au cours de jeux et après l'acquisition de l'âge de la marche et plus rarement à des piqûres d'oursins [28, 35].

Chez l'adulte, les localisations les plus fréquentes sont les extrémités, principalement les doigts, mais également les orteils, le genou et la bourse prérotulienne [3, 13, 28]. Les piqûres par végétaux et animaux essentiellement par piquants d'oursins sont incriminées dans les mêmes proportions [36].

Les manifestations cliniques sont une monoarthrite ou une ténosynovite associant douleur, augmentation de la température locale, gonflement articulaire ou d'une gaine synoviale avec épanchement synovial. Il n'y a habituellement pas de signes généraux. Dans de rares cas, une fièvre élevée, un malaise général, des myalgies et des adénopathies ont été observées, faisant évoquer une réaction d'hypersensibilté [3, 15].

Le diagnostic d'arthrite septique est le plus souvent suspecté [37], notamment chez l'enfant, mais une surinfection est en fait rarement associée [38-40]. De rares cas d'atteinte polyarticulaire ont été rapportés avec même description de polyarthrite d'allure rhumatoïde après piqûre de rosier.

L'évolution est variable. Elle peut se faire d'un seul tenant et les signes articulaires apparaissent dans les heures qui suivent la piqûre, ce qui facilite le diagnostic. Les signes peuvent survenir après un intervalle libre (quelques jours à 7 ans), ce qui rend plus difficile le diagnostic puisque le patient ne va pas signaler cet incident spontanément. Dans ces circonstances, seul l'interrogatoire orienté, notamment chez l'enfant et, chez l'adulte, le recueil des informations sur la profession et les activités de loisir permet d'évoquer le diagnostic en cas de monoarthrite ou de ténosynovite isolée. L'évolution peut se faire spontanément vers la guérison ou vers des poussées intermittentes entrecoupées de rémissions. L'atteinte peut rechuter en cas de traitement incomplet.

Étude du liquide articulaire

Le liquide articulaire est d'aspect extrêmement variable. Il peut être mécanique et paucicellulaire ou inflammatoire, voire puriforme. Il est stérile sauf en cas de surinfection associée. Le corps étranger n'est habituellement pas détectable [8, 31, 32].

Imagerie

Les radiographies standards sont le plus souvent normales ou ne montrent que des signes indirects d'inflammation sous la forme d'un épaississement des parties molles ou d'épanchement articulaire. Dans quelques rares cas d'atteinte chronique, on peut observer des géodes sous-chondrales avec au maximum une atteinte d'allure pseudotumorale [6, 15, 41]. Il n'y a en règle pas d'ostéomyélite. Une réaction périostée est parfois observée. Les piquants végétaux sont habituellement radiotransparents alors que les piquants d'oursin peuvent être radio-opaques si leur taille est suffisante car ils sont entourés d'une couche de carbonate de calcium.

L'échographie, demandée surtout en cas de ténosynovite, peut orienter le diagnostic en mettant en évidence le piquant sous la forme d'une image linéaire hyperéchogène parfois discontinue [7, 34, 42].

La tomodensitométrie est rarement utilisée dans cette indication. Elle peut éventuellement mettre en évidence le piquant [43].

L'IRM peut visualiser le corps étranger sous la forme d'une image linéaire en hyposignal T1 et T2 parfois fragmentée. Elle permet d'évaluer l'étendue de la synovite [11, 34].

L'arthroscopie, en cas d'atteinte des grosses articulations, est utile pour différentes raisons [44] :

- soit le diagnostic est suspecté sur l'histoire clinique, les données de l'imagerie et l'examen permettent l'ablation du piquant et la réalisation d'une synovectomie le plus souvent partielle, parfois totale ;
- soit le diagnostic n'a pas été évoqué et l'arthroscopie est faite pour réaliser une biopsie synoviale à visée diagnostique et peut permettre la découverte du piquant.

Elle peut cependant être prise en défaut [35].

Anatomopathologie

La confirmation du diagnostic est histologique [6, 31]. Un examen microscopique soigneux de la synoviale est nécessaire pour localiser un fragment d'épine ou de piquant. L'identification doit se faire en lumière polarisée, en utilisant une coloration PAS (*periodic acid schiff*) pour les fragments végétaux. Cet examen peut également montrer une synoviale hyperplasique et inflammatoire, avec de nombreux granulomes à cellules géantes multinucléées. Cet aspect évoque une réaction à corps étranger. Les principaux diagnostics différentiels sont la sarcoïdose et les infections à mycobactéries typique et atypique qui peuvent avoir parfois le même mode de contamination. Dans ce dernier cas, une nécrose éosinophile est en général associée.

Traitement

Les traitements antibiotiques et anti-inflammatoires sont inefficaces, ainsi que les infiltrations locales de corticoïdes. Seule l'extraction du corps étranger permet la guérison [45]. L'arthroscopie peut aider à localiser le piquant, mais elle est souvent prise en défaut en raison de la taille très petite des fragments surtout si le diagnostic n'a pas été suspecté avant l'examen [35]. Dans ces circonstances, une synovectomie la plus complète possible doit être réalisée en sachant qu'une rechute est toujours possible si la synovectomie n'a pas pu être totale [27, 46]. Certains ont proposé de se contenter d'un lavage articulaire et de ne réserver la synovectomie qu'aux cas rebelles.

La thérapeutique est au mieux guidée par l'imagerie (échographie, IRM) pour tenter de localiser le corps étranger et évaluer l'étendue de la synovite afin de réaliser le traitement le plus adapté et éviter une synovectomie trop importante avec les risques de complications postopératoires.

Pathologies associées

Infections

La mise en évidence d'une synovite à piquants ne doit pas faire méconnaître une éventuelle surinfection ou une ostéomyélite associée, éventualité peu fréquente cependant [3, 16, 31, 38, 39]. Les germes incriminés dans la littérature sont *Enterobacter agglomerans* [16], germe saprophyte du sol et des végétaux, *Nocardia* [39] et les pasteurelles [21, 22].

Rhumatismes inflammatoires chroniques

Certaines observations de déclenchement ou d'aggravation d'un rhumatisme inflammatoire chronique après blessure par piquants d'origine végétale ont été rapportées, sans que le lien de causalité ne puisse être établi et le mécanisme précisé [14, 47, 48].

Références

[1] Cahill MN, King JD. Palm thorn synovitis. *J Pediatr Orthop* 1984;**4**: 175-9.

[2] Carandell M, Roig D, Benasco C. Plant thom synovitis. *J Rheumatol* 1980;**7**:567-9.

[3] Cracchiolo A, Goldgerg L. Local and systemic reaction to puncture injuries by the sea urchin spine and the palm thorn. *Arthritis Rheum* 1977;**20**:1206-12.

[4] Luiz CP. A case of date palm thorn-induced extraarticular synovitis with rice grainbodies. *Br J Rheumatol* 1984;**33**:1190-1.

[5] Ramanathan EB. Date palm thorn synovitis. *J Bone Joint Surg Br* 1990; **72**:512-3.

[6] Sugaman M, Stobie DG, Quismorio FP, Terry R, Hanson V. Plant Thorn synovitis. *Arthritis Rheum* 1977;**20**:1125-8.

[7] Adams CD, Timms FJ, Hanlon M. Phoenix date palm injuries: a review of injuries from the phoenix date palm treated at the Starship Chidren's Hospital. *Aust N Z J Surg* 2000;**70**:355-7.

[8] Blake DR, Bacon PA, Scott CA, Potter AR. Monoarthritis from blackthom injury: a novel means of diagnosis. *BMJ* 1981;**282**:361-2.

[9] Goupille P, Fouquet B, Favard L, Burdin P, Valat JP. Tow cases of plant thorn synovitis. Difficulties in diagnosis and treatment. *J Rheumatol* 1990;**17**:252-4.
[10] Kelly JJ. Blackthorn inflammation. *J Bone Joint Surg Br* 1966;**48**: 474-7.
[11] Maillot F, Goupille P, Valat JP. Plant thorn synovivtis diagnosed by magnetic resonance imaging. *Scand J Rheumatol* 1994;**23**:154-5.
[12] Strömqvist B, Edlund E, Lidgren L. A case of blackthorn synovitis. *Acta Orthop Scand* 1985;**56**:342-3.
[13] Miller FB, Gilad A, Schattner A. Cactus thorn arthritis: case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2000;**19**:490-1.
[14] Ormerod AD, White ML, Eastmond CJ, Chesnay RB. Plant-thorn synovitis occurring in a child with psoriatic arthritis. *Br J Rheumatol* 1984;**23**:296-7.
[15] Borgia CA. An unusual bone reaction of an organic foreign body in the hand. *Clin Orthop Relat Res* 1963;**30**:188-93.
[16] Rosenfeld R, Spigelblatt L, Chicoine R. Thorn-induced periostitis associated with enterobacter agglomerans infection. *Can Med Assoc J* 1978;**119**:925-8.
[17] Ponge T, Caumon JP, Cottin S. Synovite à piquant sur épine de *Pyracantha coccinea* (buisson ardent). *Presse Med* 1993;**22**:1279.
[18] Solomon SD. Splinter-induced synovitis. *Arthritis Rheum* 1978;**21**: 279.
[19] Daupleix D, Dreyfus P, Amouroux J. Les synovites à piquants (à propos d'un cas associant une synovite à piquants à une pasteurellose). *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1981;**48**:367-70.
[20] Daupleix D, Dreyfus P, Bovier F, Borten J. Les arthrites à piquants d'oursin. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1984;**51**:333-5.
[21] Dreyfus P, Daupleix D. Synovite à piquants d'oursins associée à une inoculation pasteurellienne. *Nouv Presse Med* 1979;**8**:2199-200.
[22] Dreyfus P, Daupleix A, Amouroux J, Badois F. Arthrites à piquants d'oursins. Un cas avec intradermoréaction positive à l'antigène pasteurellien. *Ann Med Interne (Paris)* 1981;**132**:404-7.
[23] Haddad A, Chanu B, Aubert I, Rouffy J. Arthrite à piquants d'oursins. Un nouveau cas. *Ann Med Interne (Paris)* 1989;**140**:532-4.
[24] Newmeyer WL. Management of sea urchin spines in the hand. *J Hand Surg [Am]* 1988;**13**:455-7.
[25] Strauss MB, McDonald RI. Hand injuries from sea urchin spines. *Clin Orthop Relat Res* 1976;**114**:216-8.
[26] Wilson GE, Curry A, Kennaugh JH, McWilliams LJ, Watson JS. Severe granulomatous arthritis due to spinous injury by a "sea mouse" annelid worm. *J Clin Pathol* 1990;**43**:291-4.
[27] Rolland JM. Sea urchin sting synovitis. Report of 4 cases. *Ann Chir Main Memb Super* 1998;**17**:41-7.
[28] Guyot-Drouot MH, Rouneau D, Rolland JM, Solau-Gervais E, Cotton A, Flipo RM, et al. Arthrites, ténosynovite, fasciite et bursite à piquants d'oursions. À propos d'une série de 12 observations réunionnaises. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 2000;**67**:112-9.
[29] Adler M, Kaul A, Jawad AS. Foreign body synovitis induced by a crown-of-thorns starfish. *Rheumtology* 2002;**41**:230-1.
[30] Cuende E, Fraguas J, Pena JE, Pena F, Garcia JC, Gonzalez M. Beekeepers' arthropathy. *J Rheumatol* 1999;**26**:2684-90.
[31] Olenginsky TP, Bush DC, Harrington TM. Plant thorn synovitis: an uncommon cause of monoarthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1991;**21**: 40-6.
[32] Reginato AJ, Ferreiro JL, O'Connor CR, Barbasan C, Arasa J, Bednard J, et al. Clinical and pathological studies of 36 patients with penetrating foreign body injury to the joints, bursae, and tendon sheats. *Arthritis Rheum* 1990;**33**:1753-62.
[33] Doig SG. Plant thorn synovitis. Resolution following total synovectomy. *J Bone Joint Surg Br* 1990;**72**:514-5.
[34] Stevens KJ, Theologis T, McNally EG. Imaging of plant-thorn synovitis. *Skeletal Radiol* 2000;**29**:605-8.
[35] Muschol M, Drescher W, Petersen W, Hassenpflug J. Monoarthritis of the pediatric knee-joint: differential diagnosis after a thorn injury. *Arthroscopy* 2004;**20**:865-8.
[36] Dreyfus P, Daupleix D. Les synovites à piquants. In: de Sèze S, Ryckwaert A, Kahn MF, Lemaire V, editors. *L'actualité rhumatologique*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1979. p. 18-25.
[37] O'Connor CR, Reginato AJ, Delong Jr. WJ. Foreign body reaction simulating acute septic arthritis. *J Rheumatol* 1988;**15**:1568-71.
[38] Barton LL, Saied KR. Thorn-induced arthritis. *J Pediatr* 1978;**93**: 322-3.
[39] Freiberg AA, Herzenberg JE, Sangeorzan JA. Thorn synovitis of the knee joint with *Nocardia pyarthrosis*. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**: 233-6.
[40] Greene WB. Unrecognized foreign body as a focus for delayed *Serratia marcescens* ostomyelitis and septic arthritis. *J Bone Joint Surg Am* 1989;**71**:754-7.
[41] Gerle RD. Thorn-induced pseudo-tumors of bone. *Br J Radiol* 1971; **44**:642-5.
[42] Tung CH, Chen YH, Hsich TY, Chen DY, Lan JL. Diagnosis of plant-thorn synovitis by high-resolution ultrasonography: a case record and literature review. *Clin Rheumatol* 2007;**26**:849-51.
[43] Klein B, McGahan JP. Thorn synovitis: CT diagnosis. *J Comput Assist Tomogr* 1985;**9**:1135-6.
[44] Taskiran E, Toros T. Chronic synovitis caused by a date palm thorn: an unusual clinical picture. *Arthroscopy* 2002;**18**:E7.
[45] Baskar S, Mann JS, Thomas AP, Newton P. Plant thorn tenosynovitis. *J Clin Rheumatol* 2006;**12**:137-8.
[46] Chow D, Cooke TD, Feltis TR. Thorn-induced synovitis. *Can Med Assoc J* 1987;**136**:1057-8.
[47] Hawkins SJ, Blake DR, Doherty M, Hall ND. Rheumatoid arthritis developing after plant thorn synovitis. *BMJ* 1982;**285**:1620.
[48] Kchir MM, Snoussi H, Hochbati S, Zouari R, Zermani R, Ben Jilan S, et al. Synovite à piquant végétal et polyarthrite chronique. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1994;**61**:53-5.

E. Palazzo (elisabeth.palazzo@bch.aphp.fr).
Service de rhumatologie du professeur O. Meyer, Hôpital Bichat, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Palazzo E. Synovites à piquants. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-208-A-10, 2009.

Traumatisme de la ceinture scapulaire

L. Favard, J. Berhouet, G. Bacle

Les traumatismes de la ceinture scapulaire concernent surtout la clavicule et l'articulation acromioclaviculaire, en situation sous-cutanée alors que la scapula est protégée et que l'articulation sternoclaviculaire est stable. Le traitement des fractures de la clavicule est essentiellement orthopédique malgré le risque d'un cal vicieux. Les pseudarthroses ne sont pas exceptionnelles mais fréquemment asymptomatiques. Le traitement chirurgical doit être réservé à certaines fractures du tiers externe de la clavicule, aux fractures ouvertes, aux fractures très déplacées et éventuellement dans le cadre d'un polytraumatisme. Les fractures de la scapula sont plus rares et souvent associées à un traumatisme thoracique. La difficulté d'accès aux différentes parties de la scapula explique que le traitement soit essentiellement orthopédique même en cas de déplacement important. Toutefois, les fractures articulaires déplacées nécessitent d'être réduites et ostéosynthésées. Les disjonctions acromioclaviculaires, fréquentes, ne font pas l'objet d'un consensus pour leur prise en charge thérapeutique. Le bilan radiographique, comparatif, permet d'apprécier la distance coracoclaviculaire. Lorsque cette distance est supérieure de plus de 100 % à celle du côté opposé, l'indication chirurgicale est licite. Enfin, la disjonction sternoclaviculaire est rare. Elle est peu problématique dans sa forme antérieure, mais la luxation postérieure expose au risque de complications viscérales et vasculaires. Leur prise en charge doit donc être bien codifiée. Enfin, à la ceinture scapulaire, l'ossification tardive des cartilages de croissance doit être connue pour éviter de prendre pour une fracture ce qui est en fait une image normale. L'analyse des fractures nécessite souvent le recours au scanner. Les ostéosynthèses ne doivent pas être faites avec un matériel susceptible de migrer, source de complications qui peuvent être vitales.

Mots clés : Fracture de clavicule ; Disjonction acromioclaviculaire ; Fracture de la scapula ; Luxation sternoclaviculaire

Plan

■ Introduction

La ceinture scapulaire est un ensemble anatomique fonctionnel complexe composé de deux os (clavicule et scapula), de deux articulations (sternoclaviculaire et acromioclaviculaire) et d'un espace de glissement scapulothoracique. Les mouvements qui existent dans cet espace de glissement scapulothoracique sont relativement importants et interviennent pour une bonne part lors de la mobilisation de l'épaule. Le rôle essentiel de cet ensemble est de guider le mouvement de la scapula en assurant stabilité et efficacité.

Les traumatismes de ce complexe anatomique sont de fréquence moyenne, et de gravité très diverse. En fréquence, les fractures de la clavicule et les disjonctions acromioclaviculaires

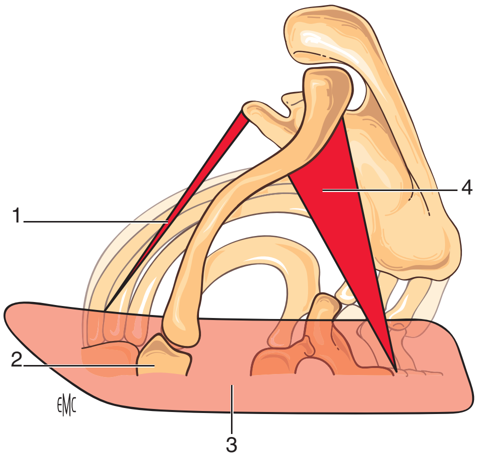

Figure 1. La ceinture scapulaire peut être assimilée à une planche à voile permettant d'apprécier l'importance du mât claviculaire et les contraintes en pied de mât (articulation sternoclaviculaire). 1. Hauban pectoral ; 2. pied de mât sternoclaviculaire ; 3. tronc ; 4. hauban trapézien.

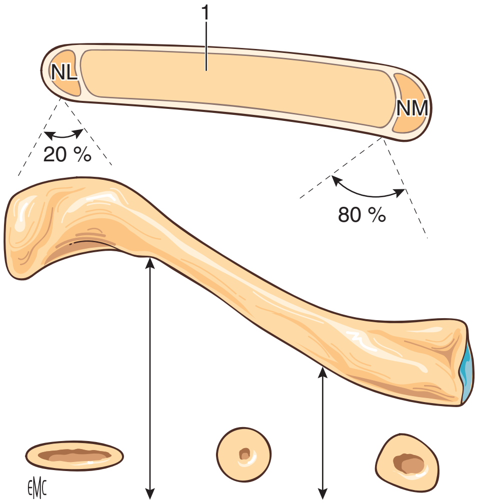

Figure 2. Clavicule. Le noyau médial (NM) est responsable de 80 % de la croissance en longueur. La tranche de section de la clavicule passe d'un aspect aplati en latéral à un aspect prismatique en médial. NL : noyau latéral. 1. Ossification endomembraneuse.

surviennent beaucoup plus souvent que les fractures de la scapula et les disjonctions sternoclaviculaires. Le diagnostic n'est pas toujours facile à faire. L'analyse radiographique peut être extrêmement difficile rendant de plus en plus utile le recours à l'usage de la tomodensitométrie.

■ Rappel anatomique et fonctionnel

Une des fonctions essentielles du membre supérieur est de pouvoir déplacer la main dans l'espace. Pour cela, l'épaule joue un rôle majeur grâce à sa mobilité très importante dans laquelle la part de l'articulation scapulothoracique n'est pas négligeable. Néanmoins, il ne s'agit pas à proprement parler d'une articulation mais d'un espace de glissement (syssarcose). De fait, il n'existe aucun moyen d'union (capsule ou ligament) réunissant la scapula à la cage thoracique. Il n'y a donc aucun élément passif limitant la mobilité de la scapula sur la cage thoracique. En fait, cette « articulation » est limitée et guidée d'une part, grâce à un système musculaire extrêmement performant et très puissant [1] et d'autre part grâce à la clavicule, seul lien avec le squelette axial. Ainsi, l'ensemble « scapula, articulation acromioclaviculaire, clavicule, articulation sternoclaviculaire » est indissociable. Il peut être assimilé à une planche à voile dont le tronc constitue la planche (Fig. 1) ; la clavicule en est le mât et la scapula est la voile. Le pied de mât est représenté par l'articulation sternoclaviculaire. C'est à ce niveau que les pressions transmises par la voile à la planche vont être maximales. C'est également grâce à la mobilité de ce pied de mât que des « allures » différentes vont pouvoir être transmises à la voile. Enfin, les muscles qui s'attachent sur la scapula agissent comme des haubans qui doivent leur efficacité à la présence du mât claviculaire.

■ Fractures de clavicule

Traumatismes très fréquents, les fractures de la clavicule ont une réputation de bénignité. Selon les études épidémiologiques [2-4], elles représentent entre 2,6 % et 5 % de l'ensemble des fractures et 35 à 44 % des fractures de la région de l'épaule. Elles touchent deux hommes pour une femme, tous âges confondus. Leur incidence augmente du fait du développement des pratiques sportives [4] et des traumatismes à haute énergie dans le cadre d'accident de la voie publique. Les fractures du tiers moyen sont de loin les plus fréquentes, avec une incidence de 69,2 % pour Robinson [2], et de 76,2 % pour Nordqvist [4]. Leur traitement, surtout orthopédique, aboutit le plus souvent à une guérison rapide sans séquelle [5-7]. Toutefois, si le diagnostic positif ne pose pas de grande difficulté, il n'y a pas de consensus sur la prise en charge optimale de ces fractures, et leurs suites peuvent être sources d'altérations fonctionnelles pour le patient du fait de pseudarthroses ou de cals vicieux.

Mécanisme

Le mécanisme principal est indirect par réception sur le bras ou par choc latéral sur le moignon de l'épaule [8]. La force nécessaire pour atteindre la limite de rupture osseuse dépend de la vitesse de l'impact, de la durée de la collision et du poids du patient. Ainsi, la rupture osseuse est plus facilement atteinte si le traumatisme est direct avec une force dirigée dans l'axe de la clavicule et avec une énergie rapidement absorbée, situation fréquente dans les accidents sportifs et ceux de la voie publique [2-4, 6, 8].

La très nette prédominance des fractures du tiers moyen de la diaphyse claviculaire s'explique en partie par ses caractéristiques anatomiques. Le tiers moyen de la diaphyse claviculaire a la tranche de section la plus ténue de l'os, sans canal médullaire et ne présente donc pas de structure tubulaire, connue pour sa résistance aux contraintes mécaniques en compression et cisaillement (Fig. 2). De plus, cette région pauvre en insertion musculaire se trouve à la jonction mécanique entre les deux courbures de l'os, l'exposant ainsi au maximum de contraintes [9]. Le déplacement est assez stéréotypé, le fragment interne étant tracté vers le haut par le sterno-cléido-mastoïdien, le fragment externe attiré en bas et en dedans, sous l'action conjuguée du grand pectoral et du poids du membre supérieur.

Classification

Deux classifications sont couramment utilisées et complémentaires : la classification d'Allman [7] et celle de Neer [10] (Fig. 3).

La classification d'Allman [7] est la plus utilisée et repose sur la localisation du trait.

Les fractures diaphysaires ou du groupe 1 sont retrouvées dans 50 à 82 % des cas de toutes les fractures de la clavicule [2-4, 6]. Les fractures du groupe 2 représentent 10 à 18 %, et celles du groupe 3, les plus rares, seulement 2 à 10 %.

Cette classification descriptive n'a que peu d'utilité thérapeutique. De plus, elle ne tient pas compte de l'importance du déplacement, de la comminution ainsi que du raccourcissement, éléments à prendre en compte pour la décision thérapeutique. C'est pourquoi Nordqvist [11] et Petersson [12] ont proposé une modification en séparant les fractures déplacées et non déplacées au sein de chaque groupe.

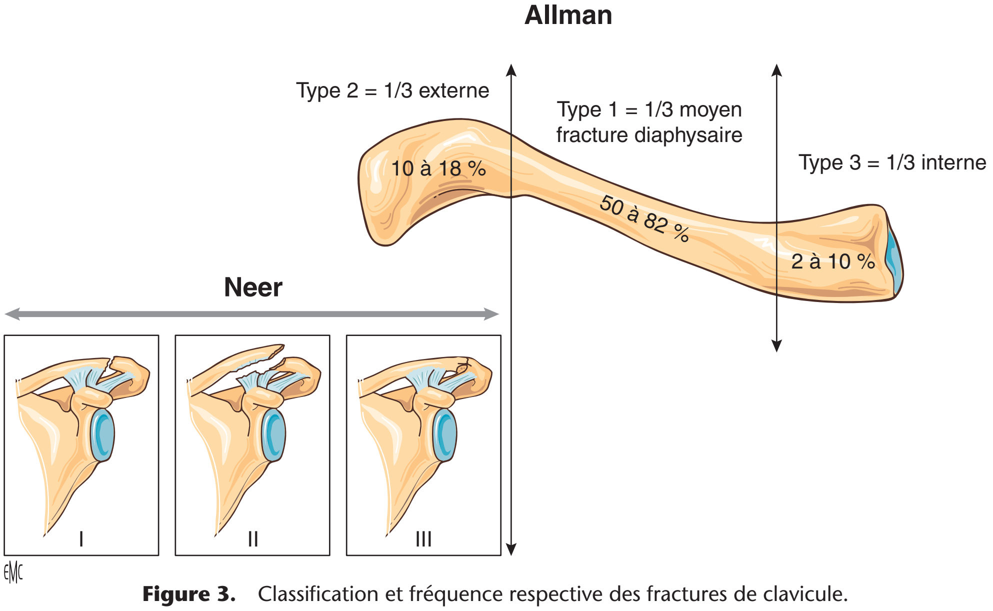

Figure 3. Classification et fréquence respective des fractures de clavicule.

La deuxième classification largement utilisée est celle de Neer [10]. Il s'agit d'une classification des fractures du tiers externe, qui repose sur le statut des ligaments coracoclaviculaires, à l'origine du déplacement et de la stabilité de la fracture. L'intérêt de cette classification est son utilité thérapeutique.

Les fractures sont ainsi classées en trois types (Fig. 3) : les fractures du type 1, extraligamentaires, les plus communes, ne s'accompagnent pas de rupture des ligaments coracoclaviculaires et sont donc le plus souvent pas ou peu déplacées, accessibles à un traitement non opératoire. Les types 2 sont caractérisés par une désolidarisation des ligaments coracoclaviculaires du fragment médial. Une sous-classe en type 2a et 2b correspond à l'intégrité du ligament conoïde ou non. Ces types fracturaires sont caractérisés par un déplacement souvent important, conséquence de la perte de continuité entre le fragment externe, attiré vers le bas par l'action conjuguée du poids du corps et de l'action des muscles pectoraux, et le fragment médial subissant l'action contraire du sterno-cléido-mastoïdien. Ces fractures sont en grande partie vouées à la pseudarthrose et justifieraient une prise en charge chirurgicale de réduction et de stabilisation. Un type de fracture particulier est la fracture de Latarjet, qui substitue à la rupture des ligaments coracoclaviculaires une avulsion de la plaque coracoïdienne (site d'insertion de ces ligaments) (Fig. 4).

Les fractures du type 3 de Neer sont des fractures intra-articulaires touchant l'articulation acromioclaviculaire.

Enfin, concernant les fractures du tiers interne (Fig. 5), deux classifications existent, mais sont d'un intérêt limité. Il s'agit de la classification de l'AO et de la classification de Craig [13], basée sur l'intégrité des formations ligamentaires, déterminant le déplacement.

Clinique

La localisation sous-cutanée de la clavicule permet un diagnostic positif rapide et sûr dans la majorité des cas. S'il est conscient, le patient se tient habituellement dans la position des traumatisés du membre supérieur, le bras traumatisé soutenu par le bras indemne. Cette position antalgique n'est pas spécifique des fractures de la clavicule. L'interrogatoire fait préciser les circonstances traumatiques.

L'inspection note une déformation caractéristique avec chute du moignon de l'épaule associée à une fréquente saillie sous-cutanée du fragment interne. La palpation, intéressante uniquement en cas de déplacement minime, notamment dans les « fractures en bois vert » de l'enfant, déclenche une douleur exquise.

Il faut immédiatement rechercher des complications cutanée, vasculaire ou neurologique. Les fractures ouvertes de la clavicule sont rares, mais une tension cutanée générée par l'œdème ou l'hématome et parfois une esquille osseuse doivent être identifiées et surveillées. Dans 10 % des cas, l'examen objective des excoriations cutanées, au niveau du site d'application des forces vulnérantes.

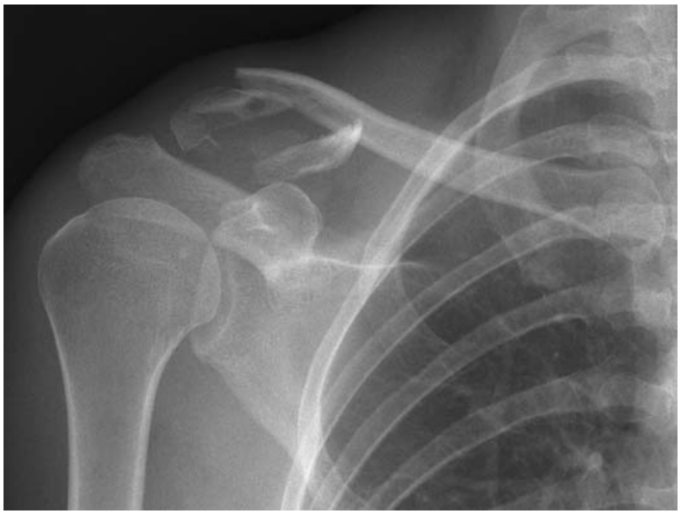

Figure 4. Fracture de Latarjet avec plaque coracoïdienne sur laquelle restent attachés les ligaments coracoclaviculaires.

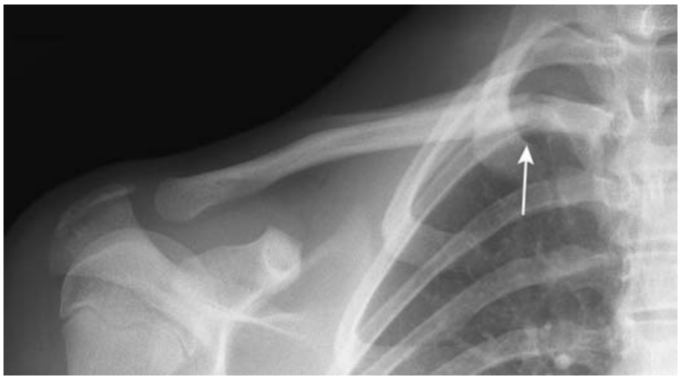

Figure 5. Fracture du tiers interne chez une jeune de 14 ans.

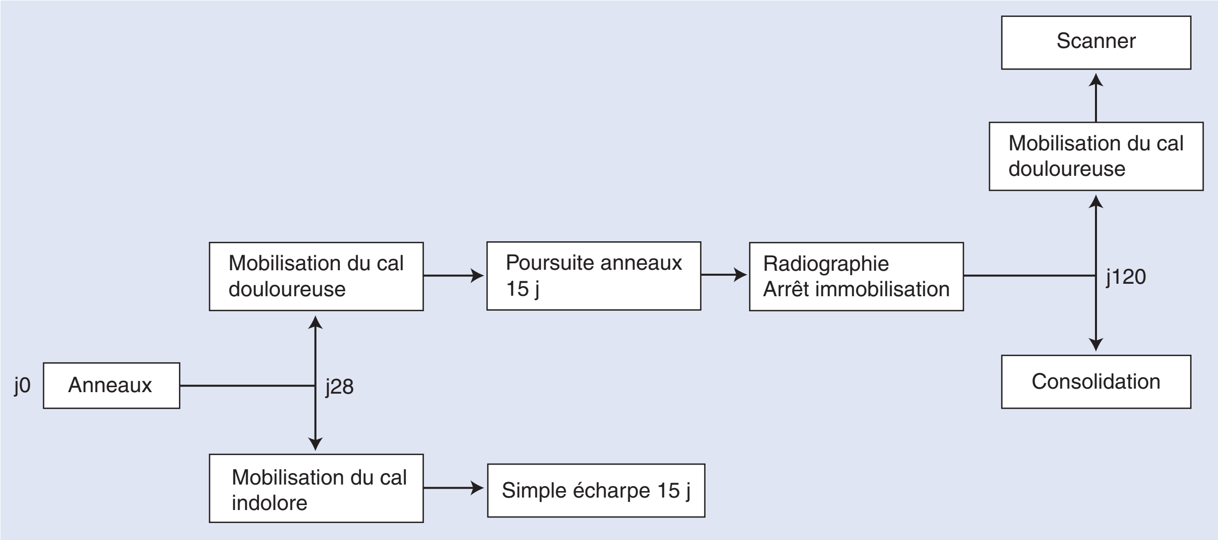

Figure 6. Arbre décisionnel. Schéma de prise en charge d'une fracture de la clavicule.

Si la fracture concerne les extrémités claviculaires, deux diagnostics différentiels sont à évoquer de principe [14] : les disjonctions acromioclaviculaires pour les fractures du groupe II et les luxations sternoclaviculaires pour les fractures du groupe III qui sont, bien souvent, des fractures-décollements épiphysaires.

Un examen clinique général est bien sûr systématique, surtout dans le cadre d'un traumatisme sévère.

Examens complémentaires

Les examens radiographiques standards permettent de confirmer le diagnostic et donnent des informations importantes sur le siège de la fracture, son déplacement et sa comminution. La plupart des auteurs s'accordent sur le fait que deux incidences sont nécessaires au bilan lésionnel précis de la fracture [15, 16]. Une face antéropostérieure ainsi qu'un cliché à rayon ascendant constituent les recommandations les plus fréquentes de la littérature. Ces clichés à rayons ascendant donnent des informations sur le déplacement et la comminution du foyer de fracture dans son plan horizontal. Sur ces clichés, les lésions éventuellement associées ne sont pas faciles à voir et le cliché antéropostérieur doit impérativement inclure l'extrémité proximale de l'humérus, la partie supérieure du champ pulmonaire et les premières côtes (Fig. 4).

Les fractures des extrémités claviculaires sont d'une évaluation plus difficile. Ainsi, les fractures du tiers externe sont de diagnostic délicat. La pénétrance des rayons doit être différente et l'analyse de l'articulation acromioclaviculaire nécessite d'obéir aux mêmes principes que ceux de Weber, rapportés par Patte [17]. Du côté interne, la difficulté est encore plus importante (Fig. 5) et le recours à la tomodensitométrie est parfois nécessaire pour une bonne analyse.

Lésions associées

Les lésions associées sont surtout le fait des traumatismes à haute énergie avec des complications pleuropulmonaires ou neurovasculaires. Les déficits neurologiques sont dus essentiellement au mécanisme d'étirement et de traction, contemporains du traumatisme s'exerçant sur les branches du plexus brachial et non à la lésion vulnérante directe d'une esquille osseuse conséquence de la fracture claviculaire. Les complications vasculaires sont rares et la lésion est souvent intimale sans traduction clinique évidente. Une prise de tension artérielle aux deux membres supérieurs est indiquée et si un doute persiste, une artériographie en urgence se justifie. L'association à une fracture du col de la scapula est responsable d'une épaule flottante (cf. chapitre Fracture de la scapula).

Traitement

Le traitement habituel des fractures de la clavicule est non opératoire, basé sur une contention de la racine du membre supérieur, plus à visée antalgique qu'à une réelle réduction du foyer de fracture. Les auteurs anciens faisaient état d'une proportion de consolidation des fractures de la clavicule de quasiment 100 % avec une récupération fonctionnelle ad integrum dans la totalité des cas [7, 10]. En fait, les séries plus récentes font état de deux séquelles potentiellement handicapantes (la pseudarthrose et les cals vicieux) et discutent l'indication thérapeutique en fonction de la localisation fracturaire [6, 18].

La démarche thérapeutique diffère selon la localisation de la fracture.

Fractures du tiers moyen

Le traitement non opératoire est le traitement de référence des fractures du tiers moyen à condition bien sûr qu'il n'existe pas d'indication formelle à la chirurgie [5]. Le problème principal est celui de la réduction du déplacement et de la contention du foyer de fracture, partiellement réglé par les appareils de contention externe en 8 de chiffre type « anneaux claviculaires » à condition qu'ils soient correctement placés sur une peau axillaire protégée et à condition d'être resserrés régulièrement.

La durée de la contention est controversée allant jusqu'à 6-8 semaines. Nous proposons une immobilisation de 4 semaines par anneau, relayée par une simple écharpe pendant 15 jours si la mobilisation du cal ne réveille aucune douleur. La contention est prolongée dans le cas contraire (Fig. 6). La consolidation clinique précède toujours la fusion radiologique, c'est donc sur des critères avant tout cliniques qu'il faut s'appuyer. Cette prise en charge, couplée à une bonne observance thérapeutique du patient, garantit plus de 90 % de résultats satisfaisants.

Le traitement chirurgical est indiqué en cas de fractures ouvertes, d'atteintes vasculonerveuses, d'atteinte bilatérale associée à un volet thoracique antérieur, ou dans le cadre d'une épaule flottante.

Il mérite d'être discuté dans les situations qui prédisposent à des séquelles fonctionnelles ou à une pseudarthrose [15, 16, 18] :

- traumatismes à haute énergie associés ;
- raccourcissement supérieur ou égal à 20 mm ;
- absence de contact cortical entre les extrémités fracturaires, et un degré élevé de comminution.

Le montage de référence pour la plupart des auteurs est une fixation par plaque et vis avec au moins six corticales de part et d'autre du foyer de fracture par un abord direct du foyer. Ce montage permet un contrôle des rotations et de la longueur de

la clavicule. Une rééducation immédiate est possible en postopératoire. Beaucoup moins utilisé, le clou de Knowles est un compromis entre l'ostéosynthèse par plaque et ses complications classiques (infection, risque de pseudarthrose, ablation secondaire et fracture itérative, cicatrice) et l'embrochage centromédullaire, trop fragile et exposant aux complications de la mobilisation du matériel [6]. Le fixateur externe ne trouve ses indications que dans le cadre de délabrement important des parties molles (fractures ouvertes et traumatismes balistiques). Dans tous les cas, le patient doit être informé de façon claire des risques inhérents aux différentes techniques et notamment du risque infectieux en cas de traitement chirurgical.

Fractures du tiers externe

La prise en charge de ces fractures s'appuie sur la classique classification de Neer [10].

- Les fractures du type I, les plus communes, ne s'accompagnent d'aucune rupture des ligaments coracoclaviculaires. Elles sont stables, et leur traitement est exclusivement conservateur.
- Les fractures du type III sont elles aussi caractérisées par l'intégrité des ligaments coracoclaviculaires. Le traitement est orthopédique, mais l'irradiation du trait de fracture dans l'articulation acromioclaviculaire nécessite une surveillance plus prolongée pour dépister la survenue d'une arthropathie acromioclaviculaire parfois douloureuse [14]. Comme pour les fractures du groupe I, la contention est une immobilisation coude au corps, pour une durée effective de 3 à 6 semaines.
- Les fractures de type II sont sujettes à discussion. Les ligaments coracoclaviculaires rompus sont à l'origine du déplacement (Fig. 7) et de la grande fréquence des pseudarthroses [7, 10, 14, 19]. Intuitivement, la pseudarthrose est un argument en faveur de l'indication chirurgicale, mais Nordqvist [19] rapporte que trois quarts d'entre elles sont totalement asymptomatiques et Kona [20] note 25 % de complications iatrogènes après traitement chirurgical. Cependant, Neer [10] et Eskola [21] rapportent des résultats excellents avec le traitement chirurgical. Ainsi, il semble recommandable d'opérer ces fractures uniquement en cas de déplacement important pour réduire l'ascension claviculaire, stabiliser le foyer de fracture et éventuellement réparer les ligaments coracoclaviculaires rompus.

Les procédés d'ostéosynthèse sont soit un haubanage prenant ou non l'articulation acromioclaviculaire, soit un vissage transacromioclaviculaire. La suture des ligaments n'est pas indispensable puisque le ligament acromioclaviculaire est intact et assure la stabilité articulaire après consolidation de la fracture (Fig. 7). Un cas particulier est représenté par l'arrachement de la plaque coracoïdienne (Fig. 4) : dans ce cas, un vissage ou un cerclage du fragment sont indiqués si la taille du fragment le permet [14].

Le traitement chirurgical est le seul à restaurer une anatomie proche de la physiologie, mais il expose à plus de complications que le traitement fonctionnel. Il ne doit donc être réservé qu'aux déplacements importants.

Fractures du tiers interne

Elles posent un problème plutôt d'ordre diagnostique que thérapeutique. Le traitement est non opératoire pour la majorité des auteurs. Si un abord chirurgical est nécessaire, toute stabilisation par broche est à proscrire du fait des complications majeures liées aux migrations de matériel.

Séquelles et complications des fractures de la clavicule

Pseudarthrose

C'est une complication non exceptionnelle des fractures de la clavicule. Elle concerne aussi bien le traitement non opératoire que la prise en charge chirurgicale. Lorsqu'elle est symptomatique, la pseudarthrose se manifeste cliniquement par des douleurs spontanées ou provoquées par la mobilisation du foyer de fracture, une impotence fonctionnelle de l'épaule avec une diminution des amplitudes articulaires en élévation, une diminution de la force musculaire, et la présence inconstante de signes de compression vasculonerveuse attribuables à un cal hypertrophique. Le diagnostic radiographique n'est pas toujours facile et le scanner est d'un apport utile. Deux grands types de pseudarthrose de la clavicule sont classiquement décrits.

La pseudarthrose atrophique serait secondaire à une perturbation du flux sanguin au sein du foyer de fracture. Son traitement est réputé malaisé, mais elle est le plus souvent asymptomatique [6].

La pseudarthrose hypertrophique, moins fréquente, est le plus souvent due à un degré important d'instabilité dans le foyer de fracture, et jouit d'un meilleur pronostic.

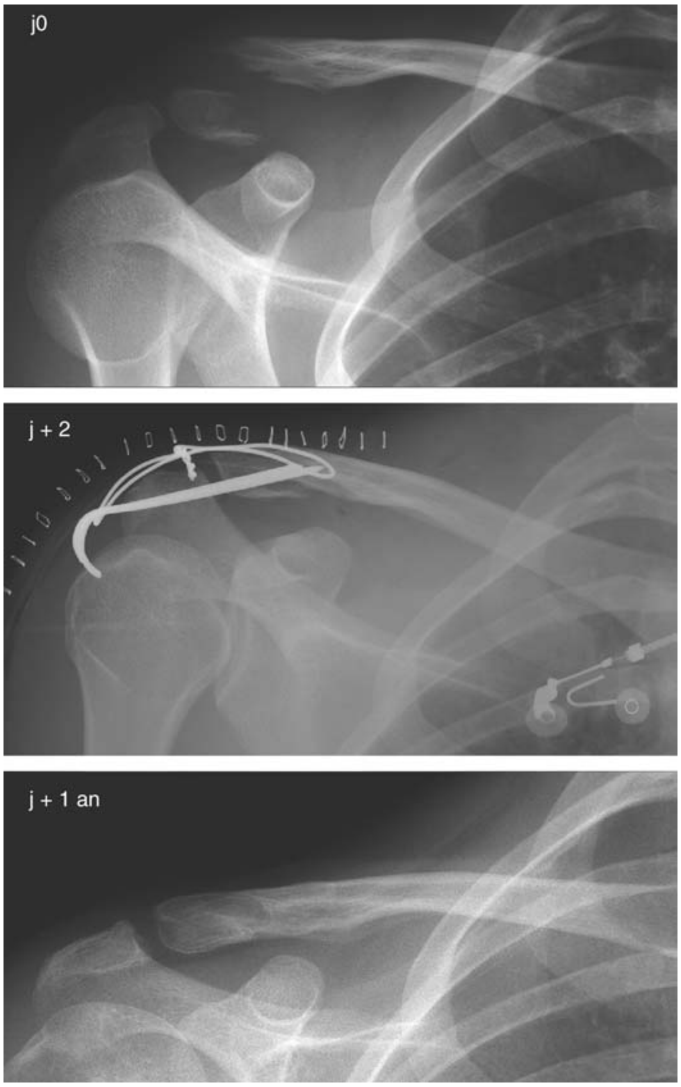

Figure 7. Fracture du tiers externe de la clavicule de type II selon Neer, et son traitement.

> **À retenir**
>
> **Facteurs en faveur du traitement chirurgical des fractures de clavicule**
> - Traumatisme à haute énergie.
> - Raccourcissement > 20 mm.
> - Absence de contact entre les extrémités fracturaires.
> - Important degré de comminution.
> - Fractures du tiers externe stade II selon Neer.

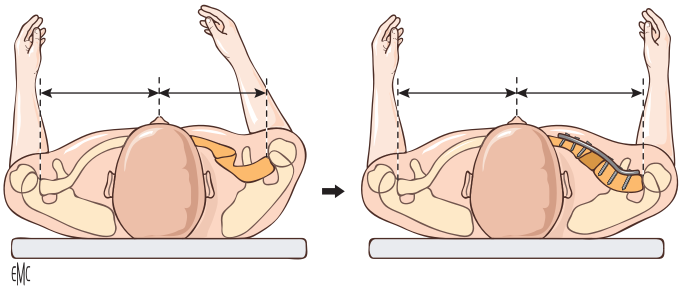

Figure 8. Schéma du traitement d'un cal vicieux de clavicule par ostéotomie d'allongement claviculaire.

Il est communément admis d'attendre au moins 6 mois avant d'envisager une prise en charge thérapeutique. Par ailleurs, la prise en charge chirurgicale ne se justifie qu'en cas de mauvaise tolérance clinique. Les pseudarthroses asymptomatiques et du sujet âgé ne doivent pas être opérées. Les pseudarthroses atrophiques sont traitées par ostéosynthèse par plaque associée à une greffe spongieuse, alors que les pseudarthroses hypertrophiques sont décortiquées et ostéosynthésées selon le même principe, la greffe n'étant classiquement pas indispensable.

Cals vicieux

Ils sont très fréquents dans les traitements orthopédiques des fractures déplacées. Ils sont bien tolérés dans la grande majorité des cas. Le problème est souvent esthétique du fait d'un cal exubérant ou d'un raccourcissement claviculaire, parfois vasculonerveux pouvant entrer dans le cadre d'un syndrome de la traversée thoracobrachiale. Les cals exubérants, asymptomatiques, vont progressivement s'affiner avec le remodelage osseux et ne justifient pas de prise en charge chirurgicale. Les cals vicieux responsables d'un raccourcissement supérieur de 15 mm à 25 mm justifient, suivant les auteurs, d'une ostéotomie claviculaire d'allongement s'ils sont symptomatiques [18, 22]. L'ostéotomie d'allongement s'effectue par interposition d'un greffon iliaque et ostéosynthèse par plaque (Fig. 8). En cas de syndrome de la traversée thoracobrachiale, la symptomatologie associe des signes vasculaires et des signes neurologiques à type de douleurs, de paresthésies, pouvant atteindre le territoire du cubital ou du médian. Le traitement consiste en l'agrandissement de l'espace coracoclaviculaire, éventuellement associé à une résection de la première côte.

> **“ À retenir**
>
> Les fractures de la clavicule sont fréquentes. Même si le traitement orthopédique suffit la plupart du temps à l'obtention d'un bon résultat fonctionnel, la démarche actuelle vise à réduire au maximum les séquelles de ces fractures, par une prise en charge plus agressive en urgence. Aucun consensus n'est actuellement établi pour le traitement de ces fractures. Le traitement des complications reste délicat.

Fractures de la scapula

Les fractures de la scapula sont rares. Elles représentent 5 % des fractures de l'épaule [23]. La localisation anatomique profonde de la scapula au sein d'un environnement musculaire dense et épais participe à sa protection et à la stabilité des fractures. Le traitement de la majorité des fractures de la scapula est orthopédique. Ce sont essentiellement les fractures à risque de complications articulaires qui relèvent d'un traitement chirurgical, en raison de leur retentissement fonctionnel [24]. L'apport de l'imagerie dans la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces fractures est important. La consolidation est régulièrement obtenue et les séquelles à long terme sont rares.

Mécanisme

Le mécanisme lésionnel le plus fréquent est direct et à haute énergie : accident de la voie publique, chute de hauteur élevée. Cela explique la fréquence élevée (80 à 95 %) des lésions associées, pouvant conditionner parfois le pronostic vital [25, 26]. Ainsi, en cas de fracture associée de la scapula, le score de sévérité d'un traumatisme serait plus important [27].

Le mécanisme lésionnel est plus rarement indirect par transmission de contraintes de l'humérus à la scapula, par exemple, l'impaction-fracture de la glène par la tête humérale, lors d'une compression axiale sur un bras en extension. D'autres mécanismes encore plus rares ont été décrits et sont responsables de fractures dites « par avulsion ou arrachement ».

Classification

La diversité des fractures de la scapula explique la diversité des formes cliniques, chacune ayant sa spécificité radiologique et thérapeutique. Les fractures de la scapula les plus fréquentes sont celles du corps, de 35 à 45 %, devant celles du col 25 %, puis de l'acromion 8 à 12 %, de l'épine 5 à 11 %, de la glène 10 % et du processus coracoïde 5 à 7 % [26, 28].

Fractures du corps de la scapula

Elles sont extra-articulaires [28]. Il s'agit de fractures de l'écaille rarement complètes et déplacées. Seule la fracture du pilier latéral de la scapula peut présenter un déplacement important avec risque de lésion capsulaire de l'articulation glénohumérale (Fig. 9).

Fractures du col de la scapula

Deux types sont individualisés [24] :

- la fracture du col chirurgical (Fig. 10), dont le trait de fracture chemine de l'échancrure coracoïdienne à la tubérosité sous-glénoïdienne, emportant ainsi l'apophyse coracoïde et le massif articulaire glénoïdien. Le risque de déplacement d'une fracture du col chirurgical est plus important si une fracture de la clavicule ou une rupture des ligaments coracoclaviculaires sont associées et encore plus si le ligament coracoacromial est rompu [29]. Le fragment glénoïdien est alors attiré en bas, en dedans et en avant sous la tension des muscles et le poids du membre supérieur. On parle alors d'épaule « flottante » [30] ;
- la fracture du col anatomique, plus rare, dont le trait de fracture débute en dehors de l'apophyse coracoïde et se termine à la tubérosité sous-glénoïdienne. Le fragment est alors composé uniquement de la glène. La fracture du col anatomique est d'emblée instable. Le déplacement du fragment glénoïdien est lié à la tension de la longue portion du triceps insérée sur le tubercule sous-glénoïdien, et du biceps brachial. Romero [31] a établi une relation entre une mesure radiographique, reflet du déplacement de la fracture, et la survenue d'une instabilité à terme.

Fractures de l'acromion et de l'épine

Le mécanisme lésionnel est le plus fréquemment direct. Une fracture de stress ou de fatigue peut aussi se produire : contraction répétée du chef postérieur du deltoïde chez le sportif, migration de la tête humérale lors d'une rupture massive de la coiffe des rotateurs, tension anormale du deltoïde après pose de prothèse inversée. Enfin, des fractures iatrogènes ont été décrites au décours de la chirurgie arthroscopique de décompression sous-acromiale. Il faut savoir différencier fracture de l'acromion et os acromial. Ce dernier correspond à une absence d'union des centres d'ossification de l'acromion, et se présente alors sous l'aspect d'un acromion bipartita. Son incidence varie de 1 à 8 % de la population générale. Il est bilatéral dans près de 60 % des cas.

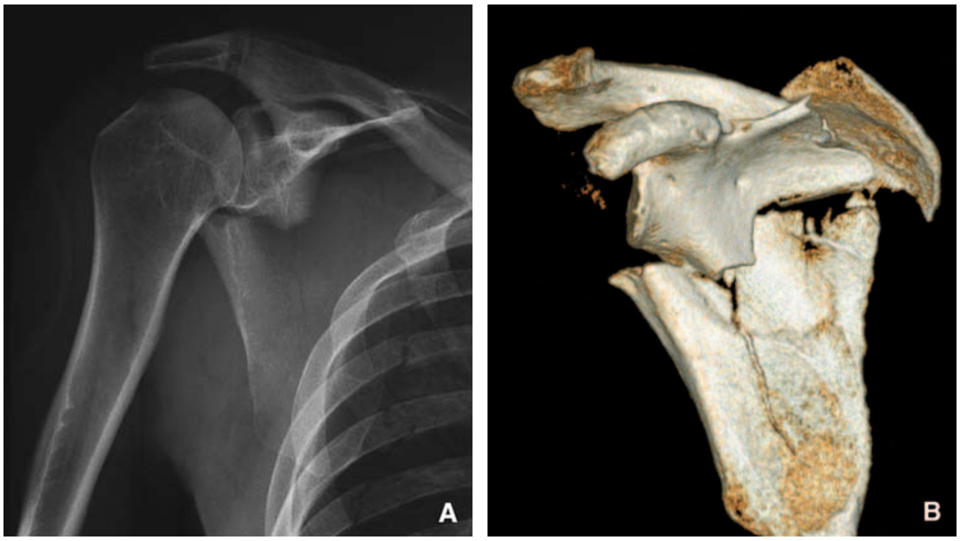

Figure 9.
A. Fracture du corps de la scapula avec déplacement médial du fragment glénoïdien.
B. Aspect au scanner en 3D.

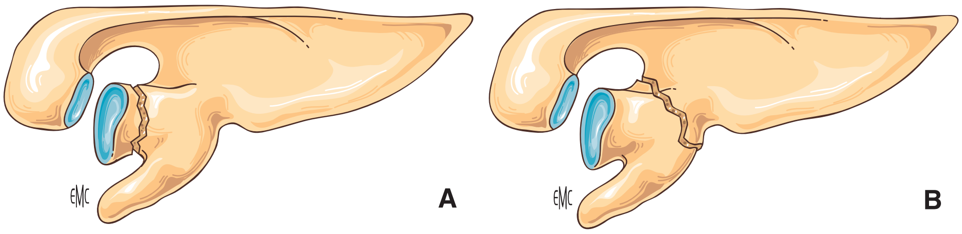

Figure 10. Fractures du col de la scapula.
A. Col anatomique.
B. Col chirurgical.

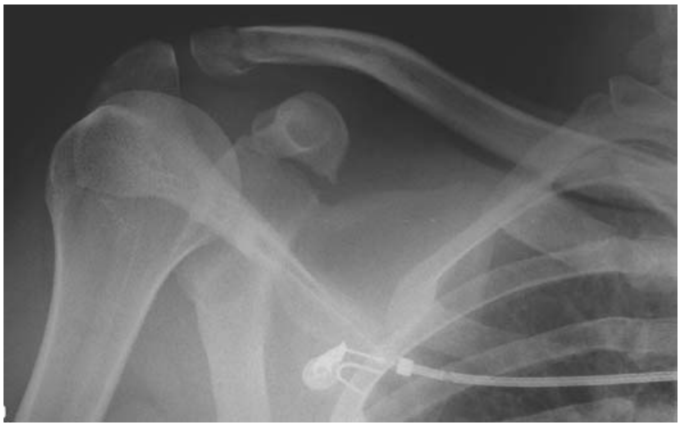

Figure 11. Fracture du processus coracoïde associée à une fracture du quart externe de la clavicule. Mécanisme d'arrachement par les ligaments coracoclaviculaires.

Fractures du processus coracoïde

Le mécanisme lésionnel est le plus fréquemment indirect, suite à une contraction brutale du chef court du biceps brachial ou du coracobiceps, ou suite à une tension excessive des ligaments coracoclaviculaires lors des luxations acromioclaviculaires (à partir du type III de Rockwood) (Fig. 11).

Le mécanisme peut être parfois direct. La fracture est secondaire à un choc direct de la tête humérale sur le processus coracoïde lors d'une luxation glénohumérale antéro-interne, ou à un choc extérieur direct sur l'apophyse, lors d'une chute par exemple.

Une classification a été décrite par Eyres, en fonction de la localisation du trait de fracture [32] (Fig. 12) :

- type 1 : fracture de l'extrémité latérale de l'apophyse ;
- type 2 : fracture de la moitié transversale de l'apophyse ;
- type 3 : fracture de la base de l'apophyse ;
- type 4 : fracture emportant la partie supérieure du corps de la scapula ;
- type 5 : extension de la fracture à la glène.

Cette association lésionnelle pour les types 4 et 5 peut s'expliquer par le fait que le bord supérieur de la scapula et la cavité glénoïde sont issus du même noyau d'ossification, distinct de celui du corps de la scapula. Il s'agit de l'équivalent d'une fracture de la cavité glénoïde de type 3 d'Ideberg. La fracture isolée du processus coracoïde est rare. La lésion associée la plus fréquente est la disjonction acromioclaviculaire. Ainsi, la localisation du trait de fracture par rapport aux ligaments coracoclaviculaires et l'association d'une disjonction acromioclaviculaire renseignent sur la stabilité de la fracture [33].

Fractures de la cavité glénoïde

Leur fréquence est évaluée à environ 10 % de l'ensemble des fractures de la scapula. Elles sont graves car articulaires. Elles sont secondaires à un impact de la tête humérale sur la cavité glénoïde. Une classification, fondée sur le type de fracture en fonction de la direction du traumatisme, a été établie par Ideberg [34] (Fig. 13) :

- type 1 : fracture du rebord glénoïdien, suite à un impact direct de la tête humérale sur le bord de la cavité glénoïde. Il s'agit fréquemment de la lésion de passage de la luxation glénohumérale :
  - 1a : si rebord antérieur de glène (Fig. 14) ;
  - 1b : si rebord postérieur de glène ;
- type 2 : fracture postéro-inférieure de glène et du bord latéral de la scapula, suite à un impact de la partie supérieure de la tête humérale vers le bas ;
- type 3 : fracture antérosupérieure de la cavité glénoïde, qui peut s'étendre à la base de l'apophyse coracoïde avec rupture du système suspenseur supérieur de l'épaule, suite à un impact de tête humérale vers le haut ;
- type 4 : le trait de fracture divise en deux la cavité glénoïde, chemine transversalement et s'épuise au bord médial de la

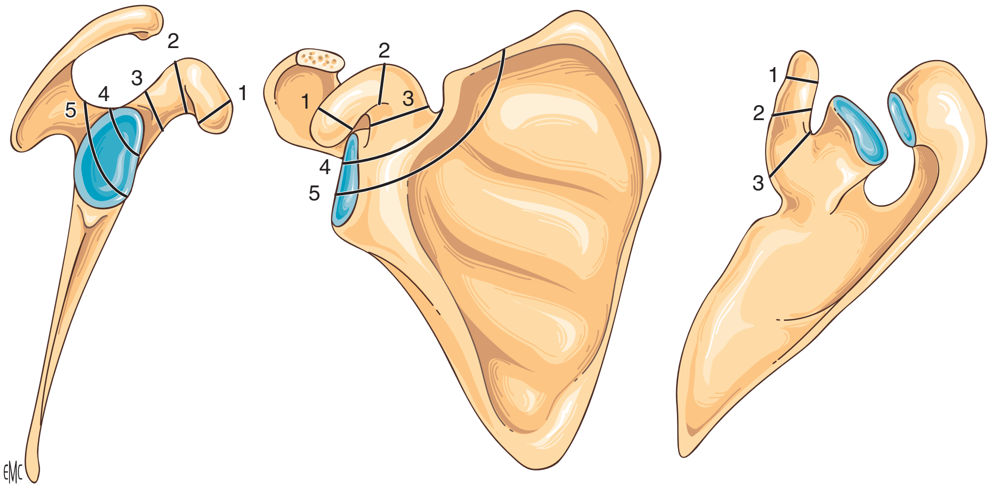

Figure 12. Classification des fractures du processus coracoïde selon Eyres. 1. Fracture de l'extrémité latérale de l'apophyse ; 2. fracture de la moitié transversale de l'apophyse ; 3. fracture de la base de l'apophyse ; 4. fracture emportant la partie supérieure du corps de la scapula ; 5. extension de la fracture à la glène.

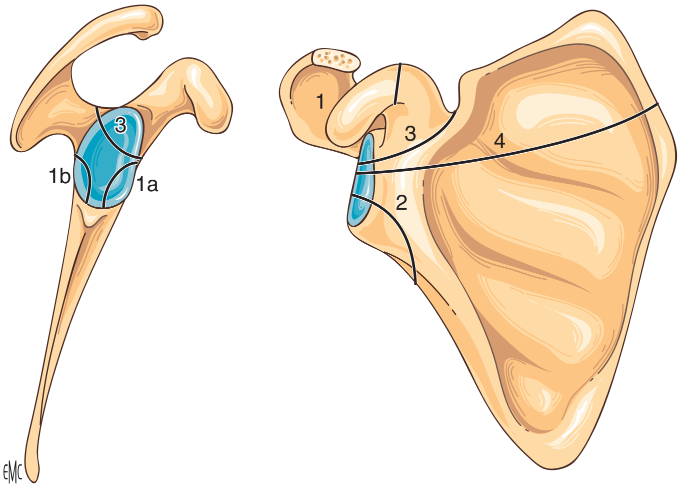

Figure 13. Classification des fractures de la cavité glénoïde selon Ideberg. Type 1 : fracture du rebord glénoïdien, 1a : si rebord antérieur de glène, 1b : si rebord postérieur de glène ; type 2 : fracture postéro-inférieure de glène et du bord latéral de la scapula ; type 3 : fracture antérosupérieure de la cavité glénoïde ; type 4 : le trait de fracture divise en deux la cavité glénoïde, chemine transversalement et s'épuise au bord médial de la scapula ; type 5 (non représenté) : combinaison des trois premiers types de fractures ; type 6 (non représenté) : fracture comminutive complexe de la cavité glénoïde.

Figure 14. Exemple de fracture type 1a d'Ideberg (souvent observé en association avec les luxations glénohumérales antéro-inférieures).

scapula. L'impact de la tête humérale est central au sein de la cavité glénoïde. Deux fragments, supérieur et inférieur, sont obtenus ;

- type 5, combinaison des trois premiers types de fractures :
  - A = type 2 + type 3 ;
  - B = type 3 + type 4 ;
  - C = type 1 + type 2 + type 3 ;
- type 6 : fracture comminutive complexe de la cavité glénoïde.

Cas particuliers

Le syndrome omo-cléido-thoracique est l'association d'une fracture articulaire ou non de la scapula, d'une fracture de la clavicule ou d'une luxation acromioclaviculaire, et de fractures de côtes.

La luxation ou impaction intrathoracique de la scapula [35] peut être facilitée par une fracture de la clavicule mais peut aussi survenir isolément au décours d'un traumatisme direct de la scapula avec choc postérieur et traction en dehors du membre supérieur. La scapula pivote alors sur elle-même de telle sorte que sa pointe se coince entre les côtes. Des lésions pleuroparenchymateuses peuvent être associées.

La luxation scapulothoracique [36] : c'est une perte complète des rapports anatomiques entre la scapula et la paroi thoracique. La scapula se retrouve déplacée latéralement, avec de nombreuses lésions de passage associées : fracture de clavicule, lésions nerveuses plexiques et vasculaires sous-clavières, déchirures musculaires. Il s'agit d'un traumatisme rare et gravissime, pouvant conditionner le pronostic vital.

Clinique

Elle est pauvre, donc peu informative pour le diagnostic. La présentation la plus commune est celle d'un patient douloureux dans les suites d'un traumatisme, sans déformation évidente dont l'attitude générale est celle des traumatisés du membre supérieur : bras en adduction, coude au corps, main ou avant-bras soutenu par la main opposée.

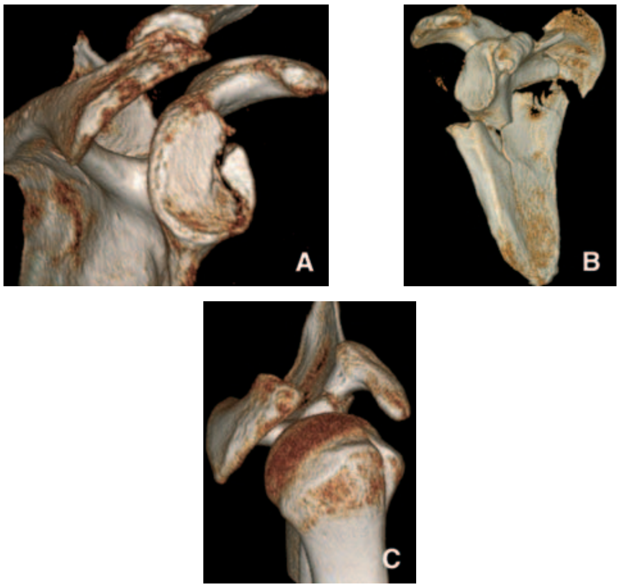

Figure 15. Intérêt des reconstructions 3D dans les fractures de la scapula.
A. Fracture de la cavité glénoïde.
B. Fracture du corps.
C. Fracture du processus coracoïde.

L'interrogatoire retrouve dans la majorité des cas un traumatisme à haute énergie (accident de la voie publique, chute d'un lieu élevé), en faveur d'un mécanisme direct. L'inspection recherche une déformation, une ecchymose, un hématome du moignon de l'épaule ou de la face postérieure du thorax. La palpation recherche un réveil douloureux sur les différents reliefs osseux et jonctions articulaires de la ceinture scapulaire. Le testing des mobilités est prudent. L'examen vasculonerveux et pulmonaire doit être complet ; quelques cas de lésions plexiques, de l'artère sous-clavière et pleuroparenchymateuses ont été décrits. Il faut de principe penser à une fracture de la scapula devant tout polyfracturé ou polytraumatisé, avec ou non un point d'appel en regard de la ceinture scapulaire.

Examens complémentaires

La radiographie standard est l'examen de première intention, avec trois incidences de base : un cliché de face, un cliché dit de Lamy et un cliché de profil axillaire (en fonction de l'état du patient). À ces incidences de base permettant une première orientation diagnostique, on peut ajouter une incidence apicale oblique ou « incidence de Garth » ou une incidence « Stryker-Notch », mais en fait, c'est le scanner qui permet d'analyser au mieux les lésions. Enfin, il ne faut pas hésiter à prescrire des clichés comparatifs en cas de doute, notamment chez le sujet jeune, étant donné la fusion tardive des noyaux d'ossification de l'acromion et du processus coracoïde.

Tomodensitométrie (Fig. 15) : la réalisation d'un scanner avec des reconstructions tridimensionnelles est maintenant systématique en cas de doute diagnostique. Les fractures peuvent être analysées avec précision. Le critère déplacement-angulation d'une fracture du col chirurgical, difficile à évaluer sur les radiographies standards, est apprécié plus finement sur les acquisitions tomodensitométriques et les reconstructions. Le scanner doit cependant faire suite au premier bilan radiographique standard, et ne doit en aucun cas être réalisé isolément [37].

Lésions associées

Le caractère à haute énergie des traumatismes de la scapula explique la fréquence élevée des complications précoces. Il s'agit en fait de l'ensemble des lésions associées, tant locorégionales que générales.

Complications thoraciques

Ce sont les plus fréquentes. Elles concernent 40 % des fractures de la scapula en moyenne. Elles sont dominées par les fractures de côtes et les lésions pleuroparenchymateuses : pneumothorax, hémothorax, contusion pulmonaire à l'origine d'atélectasie, emphysème sous-cutané. L'examen clinique et la radiographie thoracique doivent donc être systématiques tout comme la surveillance de la fonction respiratoire pendant l'hospitalisation.

Complications générales

Elles sont les deuxièmes en fréquence : environ 30 % des cas. Elles sont dominées par les traumatismes crâniens et toutes les lésions susceptibles de survenir dans un contexte de polytraumatisme.

Complications osseuses ou articulaires

Pour la scapula elle-même, l'association fractures du col et du corps est plus fréquente que l'association fracture du corps et de l'épine [4]. Pour l'ensemble de la ceinture scapulaire, la fracture de l'apophyse coracoïde est fréquemment associée à une disjonction ou luxation acromioclaviculaire. Une fracture de la clavicule homolatérale est retrouvée en moyenne dans 30 % des cas. Dans ce contexte d'associations lésionnelles, le syndrome de l'épaule flottante est à rechercher de même qu'une fracture de l'extrémité supérieure de l'humérus.

Complications vasculonerveuses

Rares, elles concernent les vaisseaux sous-claviers et axillaires et le plexus brachial. Elles sont rencontrées essentiellement au décours d'un traumatisme de l'angle latéral de la scapula, à type d'impaction. Plus spécifiquement, une fracture de la base du processus coracoïde peut entraîner une lésion du nerf suprascapulaire.

> *« À retenir*
>
> **Une fracture de la scapula est associée à :**
> - un traumatisme thoracique dans 40 % des cas ;
> - des complications générales dans 30 % des cas ;
> - une fracture de clavicule dans 30 % des cas.

Traitement

La prise en charge thérapeutique des fractures de la scapula est essentiellement orthopédique et parfois chirurgicale. Les indications sont encore controversées pour certaines lésions, notamment les fractures isolées du col de la scapula.

Le traitement orthopédique est l'option thérapeutique préconisée pour près de 90 % des fractures de la scapula, notamment les fractures extra-articulaires ou les fractures articulaires peu ou pas déplacées. Il consiste en une immobilisation antalgique par bandage de Dujarrier, pendant une durée minimale de 3 à 6 semaines en moyenne, volontiers raccourcie pour les patients âgés. Une fois la phase douloureuse passée, une kinésithérapie pendulaire, puis une mobilisation douce et progressive de l'épaule peuvent être débutées. Certains auteurs conseillent le port d'une simple écharpe pendant 3 à 5 jours, suivi d'emblée d'une rééducation fonctionnelle, passive puis active, sous couvert de traitements anti-inflammatoire et antalgique adaptés. Au terme de 6 à 8 semaines de traitement, la consolidation est en général acquise. La reprise des activités peut être autorisée, avec en parallèle la poursuite d'une physiothérapie jusqu'au recouvrement d'une fonctionnalité complète de l'épaule. En cas de doute sur la consolidation ou de douleurs inexpliquées, un scanner peut être nécessaire.

Le traitement chirurgical s'adresse aux fractures articulaires, comminutives, déplacées. Elles posent le problème d'une part de

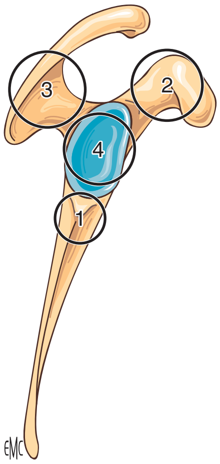

Figure 16. Zones de la scapula où le stock osseux permet un ancrage correct du matériel d'ostéosynthèse : le col (1), l'acromion prolongé par l'épine (3), le pilier (4) et l'apophyse coracoïde (2).

l'accès souvent délicat à des zones profondément enfouies sous les muscles et d'autre part des rares zones suffisamment solides pour une bonne fixation. Quatre localisations présentent un stock osseux suffisant pour une bonne tenue du matériel [38] (Fig. 16) : le col, l'acromion prolongé par l'épine, le pilier et l'apophyse coracoïde.

Le traitement est aussi variable que le sont les formes cliniques des fractures de la scapula.

Fractures du corps de la scapula

La fracture du corps de la scapula, rarement déplacée, relève d'un traitement orthopédique. Même si une réduction semble nécessaire, elle n'est quasiment jamais réalisée car elle a un intérêt fonctionnel limité. L'évolution en général satisfaisante serait moins bonne en cas de fracture déplacée avec écart interfragmentaire supérieur à 10 mm pour Nordqvist et Petersson [11]. Si une ostéosynthèse est décidée, il faut aborder prioritairement la scapula en arrière avec trois objectifs : obtenir une exposition suffisante des différents reliefs osseux pour la mise en place adaptée du matériel d'ostéosynthèse, limiter les traumatismes des muscles de la coiffe des rotateurs, éviter toutes lésions et complications vasculonerveuses (nerfs suprascapulaire et axillaire).

Fractures du col de la scapula

Le traitement d'une fracture non déplacée, isolée, du col est orthopédique. Le résultat est satisfaisant. L'ostéosynthèse est toujours difficile à réaliser et l'indication chirurgicale ne doit être retenue que dans des cas extrêmes tels qu'une translation interne du massif articulaire glénoïdien supérieure à 10 mm, une angulation du fragment glénoïdien supérieure à 40 ° quel que soit le plan ou une fracture de la clavicule associée [39].

Fractures de l'acromion et de l'épine

Le traitement des fractures non déplacées est orthopédique. Une fracture déplacée doit en revanche être traitée chirurgicalement. Un abord supérieur direct permet d'effectuer la réduction et la fixation par broches, hauban ou plaque en fonction de la localisation de la fracture.

Fractures du processus coracoïde

La fracture isolée du processus coracoïde, de types 1 à 3 selon la classification de Eyres [32], relève d'un traitement orthopédique. Les types 4 et 5 déplacés sont d'indication chirurgicale, tout comme la fracture du processus coracoïde associée à une disjonction ou une luxation acromioclaviculaire. Les moyens d'ostéosynthèse recommandés sont le vissage pour le processus coracoïde et le haubanage pour la lésion acromioclaviculaire.

Fractures de la cavité glénoïde

La fracture déplacée de la cavité glénoïde doit être traitée chirurgicalement si elle concerne le rebord antérieur ou postérieur de la glène, soit les type 1a et 1b de la classification d'Ideberg [34], avec un fragment de taille supérieure au tiers de la surface articulaire de la glène. Le risque d'instabilité glénohumérale est en effet important en cas de traitement non opératoire [39]. Bauer [40] décrit une réparation arthroscopique pour ces fractures, ainsi que pour le type 6 d'Ideberg. Cependant, sur une série présentée par Scheibel [41] de 15 fractures du rebord antérieur de la glène, inférieure à 25 %, la réduction est anatomique pour trois cas seulement.

Le traitement est également chirurgical, pour les autres types décrits par Ideberg, si l'on objective une marche d'escalier articulaire supérieure à 4 mm. L'intérêt est de limiter la survenue d'une incongruence articulaire glénohumérale, pourvoyeuse d'omarthrose.

En résumé, les fractures de glène relevant d'un traitement orthopédique sont les fractures non déplacées et le type 6 d'Ideberg. Cette dernière peut en effet consolider grâce à un remodelage autour de la tête humérale.

Séquelles et complications des fractures de la scapula

Elles sont rarement un motif de consultation. On retrouve spécifiquement, selon le type de lésions :

- pour la fracture du corps : l'accrochage douloureux lors de la mobilisation du membre supérieur (abduction), en raison de l'existence d'un cal vicieux ou hypertrophique de la face antérieure de la scapula, au contact de la paroi thoracique. Si la gêne persiste au terme d'une rééducation fonctionnelle correcte, une chirurgie de résection du cal peut être envisagée ;
- pour la fracture du col : la translation médiale de la glène raccourcit les muscles et diminue leur bras de levier pouvant conduire à un fonctionnement altéré de la mobilité et de la stabilisation active de l'articulation glénohumérale [42], et aux diverses complications qui en découlent.

Les autres complications possibles, indépendamment du type de fracture, sont :

- la raideur articulaire, d'autant plus fréquente et importante qu'une fracture est articulaire ;
- la pseudarthrose, rare dans les fractures du corps, plus fréquentes à l'acromion ou à la pointe du processus coracoïde. Le traitement de cette complication est complexe, l'ostéosynthèse après avivement et greffe osseuse n'étant pas toujours facile à réaliser [43] ;
- le conflit sous-acromial par modification de l'architecture de la voûte acromiocoracoïdienne ;
- le dysfonctionnement de la coiffe des rotateurs, peut être secondaire à une infiltration des muscles par l'hémorragie issue de la fracture, ou à une paralysie du nerf suprascapulaire suite à une fracture négligée de la base du processus coracoïde ;
- enfin, l'omarthrose centrée ou excentrée, conséquence à moyen ou long terme des fractures articulaires de la glène.

■ Disjonctions acromioclaviculaires

Les disjonctions acromioclaviculaires représentent environ 12 à 50 % des traumatismes de l'épaule, en fonction des populations étudiées. Elles concernent le plus souvent des sujets jeunes, entre 20 et 30 ans, à prédominance masculine (cinq hommes pour une femme), et sportifs, pratiquant notamment le rugby et le judo. Le degré de gravité est très variable selon l'atteinte ou non des ligaments coracoclaviculaires. Le traitement de ces lésions ne fait pas encore aujourd'hui l'objet d'un consensus.

Mécanisme

Le plus souvent, le mécanisme est un abaissement brutal de la scapula par rapport à la clavicule dont la chute sur le moignon de l'épaule (et plus précisément sur l'acromion) représente la modalité la plus courante. Lors de cet abaissement brutal, la clavicule reste bien stabilisée à sa partie médiale par les puissants ligaments de l'articulation sternoclaviculaire, par le muscle sterno-cléido-mastoïdien, et par un appui sur la première

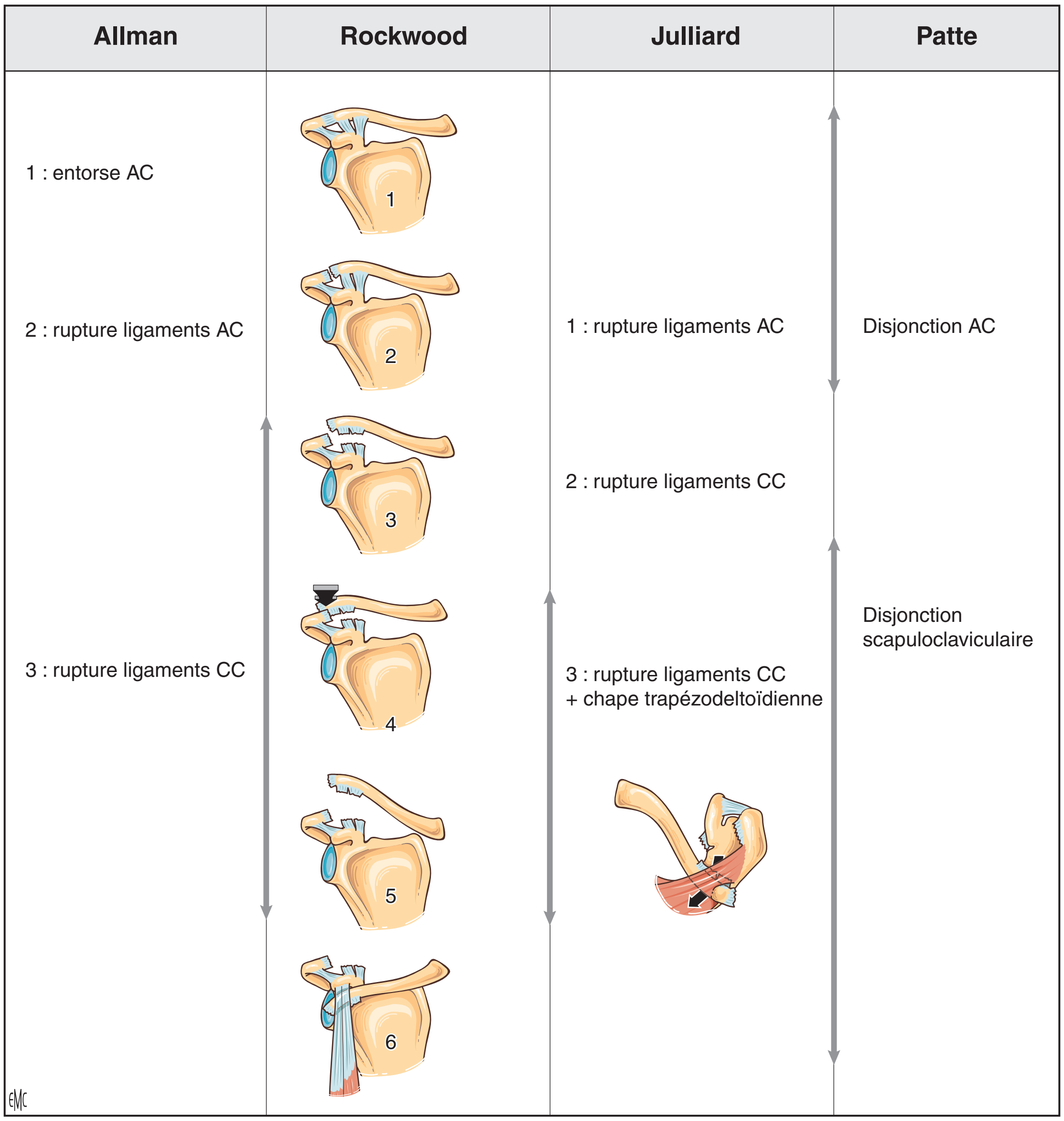

Figure 17. Différentes classifications des disjonctions acromioclaviculaires et leur correspondance. AC : acromioclaviculaire ; CC : coracoclaviculaire.

côte [44]. Ainsi, l'extrémité latérale de la clavicule ne suit pas le mouvement de l'acromion et ce sont les éléments de la stabilisation acromioclaviculaire, intrinsèque tout d'abord (ligament acromioclaviculaire) puis extrinsèque (ligaments coracoclaviculaires) qui sont lésés. Si le traumatisme n'a pas épuisé toute son énergie à ce stade, des lésions musculaires, notamment trapézoïdodeltoïdiennes, peuvent être observées. Une fois les lésions présentes, le poids du membre supérieur et la chute du moignon de l'épaule expliquent l'aspect clinique classique de la saillie claviculaire sous-cutanée qui est plus en rapport avec la chute du moignon de l'épaule qu'avec l'ascension de la clavicule sous l'effet du sterno-cléido-mastoïdien. Beaucoup plus exceptionnellement, des mécanismes indirects peuvent être rencontrés.

Classification (Fig. 17)

La classification la plus habituellement utilisée de façon internationale est celle de Rockwood [45]. En France, la classification de Julliard [46] est également très utilisée. La classification de Rockwood est basée sur celle de Tossy [47], décrite en 1963 et reprise par Allman en 1967 [7]. Cette dernière décrit trois stades. Le stade 1 est celui de l'entorse acromioclaviculaire avec distension du ligament acromioclaviculaire supérieur. Il s'agit d'un diagnostic clinique car la radiographie ne révèle aucun signe. Le stade 2 est celui de la rupture du ligament acromioclaviculaire supérieur, éventuellement associée à un étirement des ligaments coracoclaviculaires, pouvant se traduire radiographiquement par un élargissement de l'articulation acromioclaviculaire et parfois une augmentation discrète de l'espace coracoclaviculaire. Le stade 3 correspond à la rupture des ligaments acromioclaviculaire et coracoclaviculaires. Dans ce cas, le déplacement de la clavicule vers le haut et l'arrière est important et la distance coracoclaviculaire est augmentée. Rockwood a ajouté à cette classification trois stades. Le stade 4 est caractérisé par les mêmes lésions que le stade 3 mais avec une incarcération de l'extrémité latérale de la clavicule dans le trapèze. Cette incarcération est responsable d'une irréductibilité et d'une ascension modérée de la clavicule alors que le déplacement postérieur est important. Le stade 5 est caractérisé par une désinsertion très large de la sangle musculaire mettant à nu l'extrémité distale de la clavicule. Radiographiquement, le déplacement est majeur et la distance coracoclaviculaire est doublée ou triplée. Le stade 6 est exceptionnel. Il s'agit d'une luxation inférieure de la clavicule. L'extrémité claviculaire est sous l'acromion, parfois sous le processus coracoïde. La distance coracoclaviculaire est diminuée.

La classification de Julliard [46] diffère un peu de celle-ci. Pour Julliard, le stade 1 est celui de la rupture du ligament acromioclaviculaire supérieur qui se traduit par un élargissement anormal de l'articulation acromioclaviculaire. Le stade 2 est celui de la rupture des ligaments acromioclaviculaire et coracoclaviculaires. Radiographiquement, il y a peu d'ascension mais

Figure 18. Aspect clinique d'une disjonction acromioclaviculaire.

un tiroir postérieur important. Le stade 3 associe aux précédents une atteinte de la chape trapézoïdodeltoïdienne. Dans ce cas, la luxation supérieure de la clavicule est importante.

La correspondance entre ces différentes classifications est facile pour les stades extrêmes et difficile pour les stades intermédiaires. On retrouve ainsi la notion exprimée par Patte [17] qui différencie les disjonctions acromioclaviculaires et les disjonctions scapuloclaviculaires. Les disjonctions acromioclaviculaires correspondent aux stades 1 et 2 de Rockwood et au stade 1 de Julliard. Les disjonctions scapuloclaviculaires correspondent aux stades 3 et 5 de Rockwood et au stade 3 de Julliard. L'élément radiographique qui permet de différencier ces deux types de disjonctions est la distance coracoclaviculaire dont l'augmentation est inférieure ou supérieure à 50 % de la distance mesurée sur l'épaule controlatérale. Le diagnostic lésionnel est plus difficile et plus controversé pour les stades 4 de Rockwood et 2 de Julliard. Les auteurs décrivent un aspect radiographique identique avec un déplacement supérieur modéré et un déplacement postérieur important. En revanche, l'explication donnée par chacun d'eux est très différente. Pour Rockwood, c'est l'incarcération de la clavicule qui en est responsable et pour Julliard, c'est le respect de la chape trapézoïdodeltoïdienne.

> *“ À retenir*
>
> En conclusion, plus que la précision des stades, c'est la gravité de la lésion qu'il faut savoir dépister. Pour cela le bilan radiographique est essentiel. En effet, la littérature fait mention d'environ un tiers de lésions graves dans les luxations acromioclaviculaires avec des bilans radiographiques souvent insuffisants. Cox [48], sur une série homogène avec un bilan radiographique précis et dynamique systématique, ne retrouve que 8 % de lésions graves.

Clinique

Le diagnostic clinique est en général assez facile (Fig. 18). L'interrogatoire fait préciser le mécanisme. L'inspection note trois éléments : le blessé qui se tient dans la position classique des traumatisés du membre supérieur ; des dermabrasions ou des lésions cutanées, fréquentes, du moignon de l'épaule, témoins de l'impact du choc et ayant une valeur pronostique pour le choix du traitement ; une saillie de l'extrémité latérale de la clavicule souvent évidente, par comparaison au côté opposé. La palpation recherche :

- une douleur à la palpation de l'articulation acromioclaviculaire ou à proximité permettant de différencier des lésions isolées de cette articulation d'une fracture du quart externe de la clavicule ;
- une mobilité antéropostérieure de l'extrémité latérale de la clavicule (tiroir horizontal) ;
- une mobilité verticale en « touche de piano » ;
- l'absence totale de mobilité, témoin en général d'une incarcération.

L'étude des mobilités passives, quoique douloureuse, peut être réalisée, témoignant de l'intégrité de l'articulation glénohumérale et permettant parfois de juger de la réductibilité de la déformation en abduction. La réalisation d'une adduction contrariée horizontale (*cross arm*) peut permettre de démasquer une déformation parfois non visible spontanément.

Examens complémentaires

Les radiographies standards constituent l'examen complémentaire de choix pour faire le diagnostic, et les techniques plus sophistiquées (scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM]...) sont rarement nécessaires. Cet examen doit être pratiqué de façon à permettre de juger du degré de gravité, notamment par la mesure comparative de l'espace coracoclaviculaire. Les clichés standards de face ou le profil de Lamy ne permettent pas de juger correctement des rapports acromioclaviculaire et coracoclaviculaire. Patte [17] insiste sur le protocole de Weber et propose un bilan dont la réalisation est parfois difficile dans le cadre de l'urgence car le contrôle scopique est indispensable. Ce bilan comprend :

- une face du cintre acromioclaviculaire permettant d'apprécier la largeur de l'espace acromioclaviculaire. L'incidence doit être tangente au bord inférieur de l'acromion et à la facette articulaire acromiale par une double divergence ;
- une face, rayon ascendant, pour juger du déplacement postérieur ;
- un cliché en charge, comparatif, en veillant à ne pas faire tenir le poids mais en l'accrochant au poignet.

Sur ces clichés sont appréciés les distances coracoclaviculaires, l'élargissement de l'articulation acromioclaviculaire et une éventuelle fracture du quart externe de la clavicule.

Lésions associées

En dehors de la survenue d'une luxation acromioclaviculaire dans le cadre d'un polytraumatisme qui nécessite de faire un bilan précis des différentes lésions, il faut porter son attention sur trois lésions qui peuvent être associées :

- une lésion du rachis cervical notamment lors de la chute sur le moignon de l'épaule ;
- un étirement du plexus brachial ;
- une fracture du quart externe de la clavicule d'où l'intérêt d'un examen minutieux et d'une analyse rigoureuse des radiographies.

Traitement

La multitude des traitements décrits pour traiter une luxation acromioclaviculaire témoigne du fait qu'aucun d'entre eux ne fait l'unanimité et explique qu'il n'y ait pas de consensus actuel dans la prise en charge des luxations acromioclaviculaires. Le traitement actuel s'enrichit de l'apport de l'arthroscopie qui permet de traiter ces lésions par la réfection des ligaments coracoclaviculaires sous endoscopie [49, 50].

La prise en charge des luxations acromioclaviculaires peut être orthopédique ou chirurgicale.

Traitement orthopédique

Urist [51] décrivait plus de trente appareillages. Le but est d'éviter la chute du bras sous l'effet de la pesanteur, ce que permet de réaliser l'attelle de Kenny-Howard. Il est également

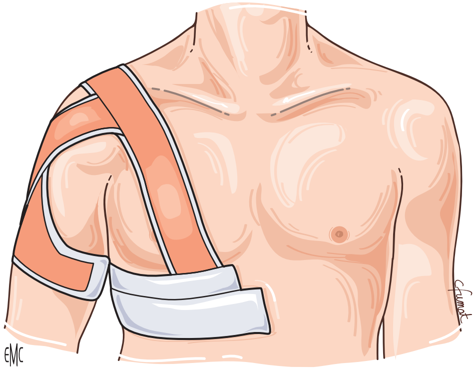

Figure 19. *Strapping* pour une luxation acromioclaviculaire.

possible de réaliser des *strapping*, à condition que ceux-ci soient effectués dans les règles de l'art (Fig. 19). Il faut notamment éviter la survenue de toute lésion cutanée qui contre-indiquerait un traitement chirurgical si celui-ci s'avérait nécessaire du fait de l'insuffisance du traitement orthopédique. Globalement, les résultats rapportés avec ce traitement orthopédique sont bons à court terme, peut-être un peu moins à plus long terme.

Traitement chirurgical

But et méthodes

Les buts de ce traitement sont de réduire la luxation acromioclaviculaire, d'assurer le maintien de la réduction et de réparer les ligaments.

La réduction peut se faire par des manœuvres externes ou lors de l'abord, notamment en cas d'incarcération. Cette réduction doit s'accompagner la plupart du temps d'un nettoyage des lésions acromioclaviculaires et notamment des résidus méniscaux. Parfois, notamment en cas d'intervention tardive, une résection de l'extrémité distale de la clavicule peut être nécessaire.

Le maintien de la réduction peut se faire dans l'articulation acromioclaviculaire par des broches, un hauban, quelquefois un vissage acromioclaviculaire, voire une plaque à appui sous-acromial. Ce maintien peut s'effectuer en coracoclaviculaire, par un vissage selon la technique de Bosworth [52] ou un cerclage.

La réfection des ligaments peut se faire sur l'acromioclaviculaire par une suture soigneuse du ligament acromioclaviculaire supérieur et une réfection de la sangle musculaire. En coracoclaviculaire, il peut se faire par une suture directe des ligaments coracoclaviculaires [46] de réalisation difficile, la réfection des ligaments coracoclaviculaires par transfert du ligament acromiocoracoïdien selon Weaver [53] qui a repris la technique de Cadenat [54] ou par autogreffe tendineuse (patte d'oie, fascia lata) ou encore à l'aide de ligaments artificiels.

Enfin, un peu à part, la stabilisation active décrite par Dewar et Barrington [55] consiste à transposer le processus coracoïde avec le tendon conjoint sur la face inférieure ou antérieure de la clavicule. Elle est de moins en moins utilisée et source d'un certain nombre de complications d'après Skjeldal [56].

Résultats

Il est possible de trouver dans la littérature tous les résultats possibles et leur contraire en ce qui concerne le traitement des disjonctions acromioclaviculaires. Nous ne rapportons donc que les éléments qui nous semblent importants. Dans une méta-analyse réalisée en 1998 et concernant 1 172 cas de stade 3 ou plus (selon Rockwood), Phillips [57] a noté que 88 % des patients traités orthopédiquement et 87 % des patients traités chirurgicalement avaient un résultat satisfaisant. En fait, le résultat était à peu près identique en ce qui concerne la douleur, un peu meilleur en ce qui concerne la mobilité et la force pour les patients traités orthopédiquement. Il y avait plus de complications infectieuses chez ceux ayant été traités chirurgicalement mais beaucoup plus de déformations résiduelles chez ceux traités orthopédiquement. Dans cette méta-analyse, seules deux études étaient prospectives et randomisées [58, 59]. En ce qui concerne la force, dans une étude prospective plus récente, Schlegel [60] a montré qu'il n'y avait aucune différence entre les deux groupes en ce qui concerne les tests isométriques mais que 17 % des patients traités orthopédiquement avaient une diminution de la force à la presse sans que cela soit ressenti par les patients.

Si un traitement chirurgical est choisi, le maintien de la réduction pendant le temps de la cicatrisation ligamentaire peut être effectué par différents procédés. Comme cela est habituel dans cette localisation, les broches exposent au risque de rupture et de migration du matériel. Les plaques ne donnent pas de bons résultats. Les études comparatives et notamment celle d'Eskola [61] déconseillent l'utilisation de vis. D'autres études allemandes conseillent plutôt l'utilisation de cerclages coracoclaviculaires.

En ce qui concerne la réfection des ligaments coracoclaviculaires, la revue de la littérature effectuée par Mazzocca [62] lui permet de formuler les conclusions suivantes :

- le transfert du ligament acromiocoracoïdien ne permet d'assurer qu'un quart de la force des ligaments coracoclaviculaires ;
- ceci peut être amélioré par l'association d'un cerclage coracoclaviculaire ;
- l'association d'un transfert du ligament acromiocoracoïdien et d'un cerclage coracoclaviculaire n'a pas d'effet sur la stabilisation antéropostérieure de l'articulation acromioclaviculaire ;
- la réfection des ligaments coracoclaviculaires subit beaucoup plus de contraintes si l'articulation acromioclaviculaire n'est pas bien stabilisée par ses propres ligaments ;
- les autogreffes libres tendineuses reproduisant l'anatomie des ligaments coracoclaviculaires sont les plus efficaces sur la restauration de la stabilité scapuloclaviculaire.

Indications

De ces différents éléments on peut faire des propositions suivantes sur la base de la classification de Rockwood :

- dans les stades 1 et 2, la majorité des auteurs s'accorde pour proposer un traitement orthopédique en général minimaliste, sous la forme d'une simple immobilisation à visée essentiellement antalgique. Les résultats obtenus sont bons sur la douleur, sur la récupération de la mobilité et sur la force. Il n'y a que pour Mouhsine [63] qu'une détérioration secondaire aboutissant à un geste chirurgical a été observée dans 27 % des cas ;
- dans les stades 3, la plupart des auteurs semblent s'accorder sur un traitement orthopédique sauf quelques cas particuliers liés au type d'activité ou à la morphologie du patient. Notamment, les deux études prospectives randomisées de Bannister [58] et de Larsen [59] ont montré l'avantage du traitement orthopédique sur le traitement chirurgical ;
- dans les stades 4 et 5 (Fig. 20), l'indication chirurgicale semble préférable. La tendance actuelle, si l'on souhaite obtenir des résultats durables, est de s'orienter vers une réparation des ligaments acromioclaviculaire et coracoclaviculaires. La réparation du ligament acromioclaviculaire supérieur nécessite une suture du ligament et de la chape musculaire. La réparation des ligaments coracoclaviculaires peut s'effectuer soit par suture directe de réalisation difficile, soit à l'aide d'autogreffes tendineuses libres ou de ligaments artificiels qui peuvent être mis sous arthroscopie [49]. Dans tous les cas, le maintien de la réduction est essentiel et ceci jusqu'à cicatrisation complète. L'utilisation de broches acromioclaviculaires est possible à condition d'en tordre l'extrémité pour éviter la migration et d'y associer une immobilisation pour éviter la rupture des broches en regard de l'articulation acromioclaviculaire.

Séquelles

Elles peuvent être cliniques ou radiographiques. Il peut s'agir d'une déformation persistante, beaucoup plus fréquente après traitement orthopédique que chirurgical, responsable d'une gêne essentiellement esthétique. Il peut s'agir de douleurs résiduelles, en général acromioclaviculaires, en rapport avec une

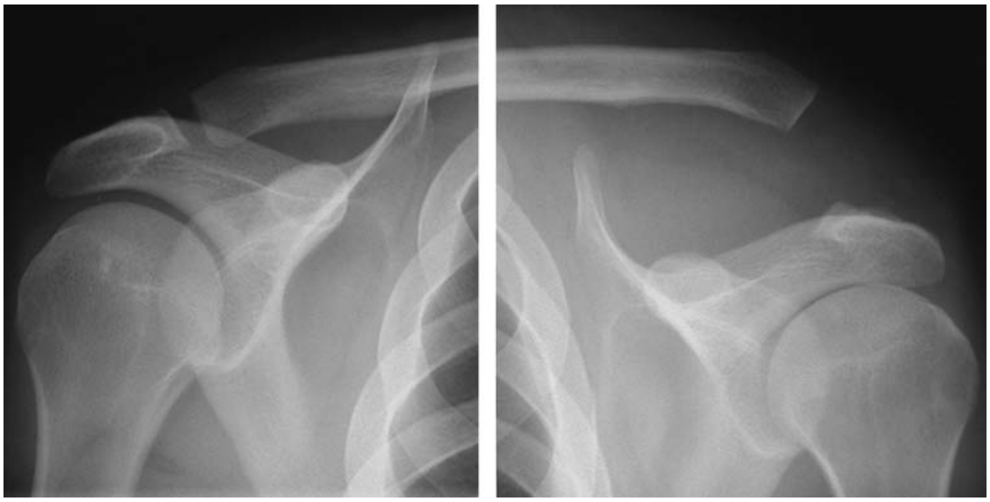

Figure 20. Luxation acromioclaviculaire stade 5 selon Rockwood.

> *À retenir*
>
> **Indications dans les disjonctions acromio-claviculaires**
> - Stades I et II de Rockwood : simple écharpe.
> - Stade III de Rockwood : *strapping*.
> - Stade IV et V de Rockwood : stabilisation chirurgicale.

atteinte dégénérative de cette articulation. Toutefois, si l'évolution vers une atteinte dégénérative est fréquente, notamment lorsque la réduction n'est pas satisfaisante, cela n'est responsable d'une gêne douloureuse que dans 29 % des cas [64]. Par ailleurs, une gêne quotidienne dans l'utilisation de l'épaule avec une dyskinésie scapulothoracique, des sensations de claquements acromioclaviculaires, peuvent s'observer en cas de disjonction importante.

Radiographiquement, les séquelles sont essentiellement une atteinte dégénérative acromioclaviculaire et l'apparition de calcifications coracoclaviculaires.

Dans le cadre de ces séquelles, s'il s'agit d'une atteinte acromioclaviculaire, sur clavicule stable, une simple résection des surfaces articulaires acromioclaviculaires sous arthroscopie est suffisante. S'il s'agit d'une atteinte acromioclaviculaire associée à une disjonction persistante ou d'une gêne dans la vie quotidienne, il est préférable de s'orienter vers un geste de résection du quart externe, de transfert du ligament acromiocoracoïdien, de réfection des ligaments coracoclaviculaire et acromioclaviculaire et d'une stabilisation le temps de la cicatrisation.

Disjonctions sternoclaviculaires

L'articulation sternoclaviculaire étant très stable du fait d'un système ligamentaire puissant (Fig. 21), les disjonctions sont rares (3 % des traumatismes de l'épaule [65]). Leur diagnostic est difficile. La radiographie standard ne permet pas une bonne analyse et le recours à la tomodensitométrie est indispensable. Elles peuvent engager le pronostic vital dans leur variété postérieure. Il s'agit fréquemment de décollements épiphysaires liés à la fusion tardive du noyau d'ossification interne de la clavicule.

Mécanisme

La plupart des disjonctions sternoclaviculaires traumatiques rapportées dans la littérature sont le fait d'un traumatisme violent, soit au cours d'un accident de la voie publique ou du travail, soit, plus fréquemment, à l'occasion d'un accident sportif (rugby, hockey, judo, football américain...). Le mécanisme est toujours une compression (Fig. 22). Il peut être direct, par un impact antérieur sur la clavicule, responsable d'un déplacement postérieur de celle-ci. Il est le plus souvent indirect, notamment lors des accidents sportifs, sous la forme d'un traumatisme sur le moignon de l'épaule [66]. Selon la localisation de l'impact et la position du bras au moment du traumatisme, la disjonction peut être antérieure ou postérieure.

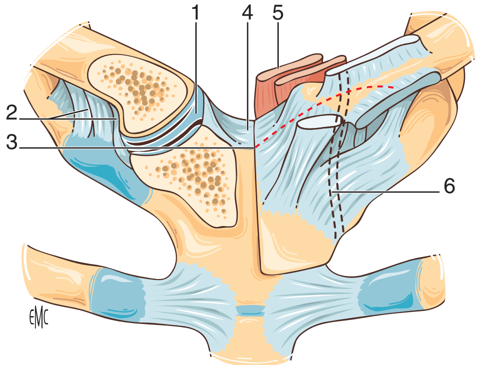

Figure 21. Éléments de la stabilité sternoclaviculaire. 1. Disque sterno-claviculaire ; 2. ligament costoclaviculaire ; 3. ligament sternoclaviculaire antérieur ; 4. ligament interclaviculaire ; 5. muscle sternohyoïdien ; 6. chef sternal du muscle sterno-cléido-mastoïdien.

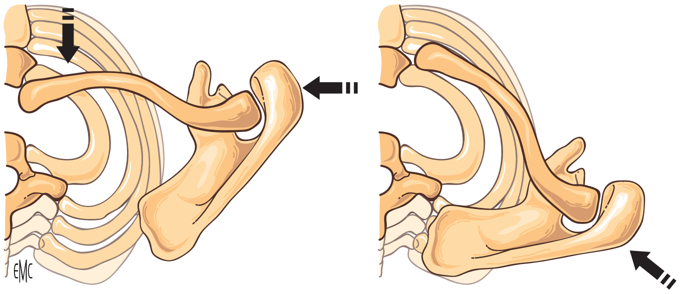

Figure 22. Mécanismes des disjonctions sternoclaviculaires.

Classification

La classification selon le degré d'atteinte lésionnelle des ligaments a peu d'intérêt. Ce qui est important est de dépister les disjonctions sternoclaviculaires vraies, les contusions ou les simples étirements ligamentaires, sans perte de contact des

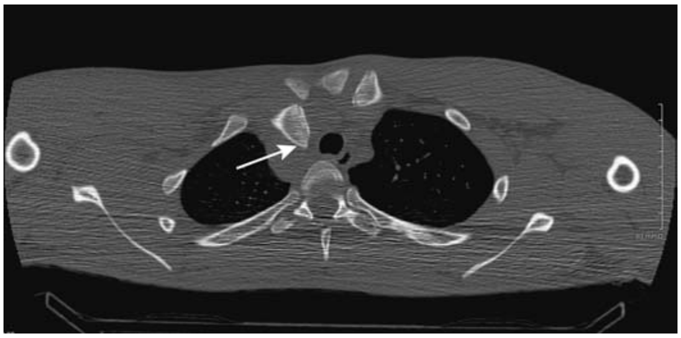

Figure 23. Scanner d'une disjonction sternoclaviculaire droite montrant les rapports entre l'extrémité claviculaire et la trachée.

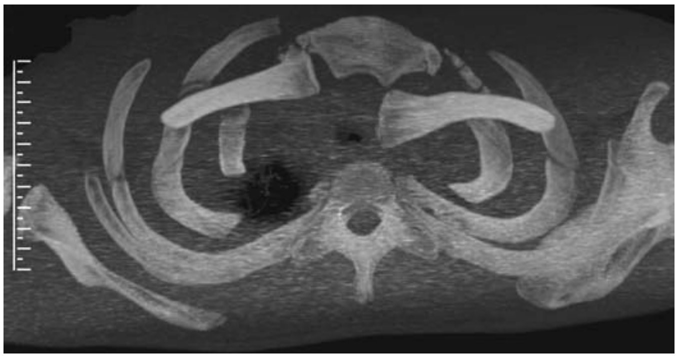

Figure 24. Reconstruction 3D pour mettre en évidence une disjonction sternoclaviculaire postérieure.

surfaces articulaires, ne nécessitant pas de traitement particulier. En revanche, la direction du déplacement est essentielle. On observe en fait :

- les disjonctions antérieures, caractérisées par un déplacement antérieur de l'extrémité claviculaire. Ce sont les plus fréquentes [66] ;
- les disjonctions postérieures, caractérisées par un déplacement postérieur de l'extrémité claviculaire. Ce sont les plus graves en raison des rapports postérieurs de cette articulation.

Clinique

> *À retenir*
>
> **Luxations sternoclaviculaires postérieures**
> - Rares et de diagnostic difficile : l'échographie peut être utile.
> - À risque de complication viscérale ou vasculaire grave.
> - Urgence thérapeutique.

Très rapidement, après la survenue d'une disjonction sternoclaviculaire apparaît un œdème qui masque la déformation que l'on pourrait imaginer facilement visible puisque l'articulation est située sous la peau. Le diagnostic n'est donc pas toujours évident. L'attention est attirée par le patient qui signale une douleur dans la région sternoclaviculaire et qui se tient souvent dans l'attitude classique des traumatisés du membre supérieur. Il est difficile de l'allonger car cela augmente la douleur. L'interrogatoire doit s'enquérir du mécanisme traumatique. L'inspection peut noter la présence d'une voussure sternoclaviculaire et d'un raccourcissement de l'épaule. La palpation de l'articulation est douloureuse et peut retrouver une saillie en cas de disjonction antérieure ou un vide en cas de disjonction postérieure. Les tentatives de rapprochement des épaules sont douloureuses. Enfin, en cas de disjonction postérieure peuvent être notés des signes de compression nerveuse, vasculaire, artérielle ou veineuse (prédominant à la face et au membre supérieur concerné), viscérale (dysphagie, gêne respiratoire, dyspnée...) qui s'expliquent par la proximité de ces éléments avec l'extrémité claviculaire déplacée (Fig. 23). Ces manifestations cliniques particulières ont fait l'objet de nombreuses publications dans la littérature [67-69]. Rockwood insiste sur le fait que des disjonctions ayant un aspect clinique typique de déplacement antérieur étaient en fait des disjonctions postérieures. Enfin, dans le cadre d'un polytraumatisme, surtout lorsque le patient ne peut pas communiquer, cette atteinte sternoclaviculaire peut facilement passer inaperçue si un examen systématique n'est pas réalisé.

Examens complémentaires

La situation et la forme de l'articulation sternoclaviculaire ainsi que la direction du déplacement antéropostérieur plutôt que supérieur rendent difficile l'analyse radiographique. De nombreuses incidences ont été décrites. La plus classique est celle de Heinig [70], encore appelée profil du nageur. Elle a été modifiée par Fery [71]. L'analyse est comparative. D'autres incidences ont été décrites [66, 72]. Il faut bien reconnaître que toutes sont d'interprétation difficile. C'est pour cette raison qu'il est important d'insister sur l'utilisation de la tomodensitométrie [73]. Même cet examen n'est pas d'interprétation très facile car la position haute de la clavicule par rapport au manubrium sternal ne permet pas d'avoir des coupes où les deux surfaces articulaires sont visibles. Bien souvent, une seule coupe permet cette analyse. Toutefois, la possibilité de comparer les deux côtés sur une même coupe permet de faire le diagnostic. La réalisation d'images en trois dimensions rend le diagnostic évident (Fig. 24). La tomodensitométrie a un autre avantage en permettant d'analyser les rapports de l'extrémité claviculaire avec les gros vaisseaux situés immédiatement en arrière d'elle (Fig. 23).

De façon plus récente, a été rapportée l'utilisation de l'échographie dans le diagnostic du déplacement [74]. Cet examen, facilement réalisable, notamment en urgence, permet effectivement d'apprécier le déplacement de l'extrémité claviculaire et doit être proposé facilement.

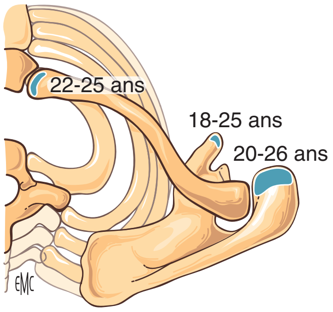

Figure 25. Noyaux d'ossification de la ceinture scapulaire et leur âge de fermeture.

Lésions associées

- Luxations bipolaires de la clavicule : il s'agit de lésions qui associent une disjonction sternoclaviculaire et acromioclaviculaire. La disjonction sternoclaviculaire est antérieure et la disjonction acromioclaviculaire de direction plutôt postérieure [75].
- Les décollements épiphysaires : du fait de l'ossification très tardive de l'extrémité claviculaire interne (Fig. 25), et du fait de sa localisation très proche de l'articulation, il est souvent très difficile de faire la différence entre une authentique disjonction sternoclaviculaire et un décollement épiphysaire. Pour certains auteurs, la majorité des disjonctions sternoclaviculaires sont des décollements épiphysaires. L'âge du blessé intervient donc dans la décision diagnostique sachant qu'en cas de décollement épiphysaire, le fuseau périostique est souvent intact et la stabilité de la réduction est excellente [76]. Une fois la réduction obtenue, le traitement orthopédique est donc la règle.

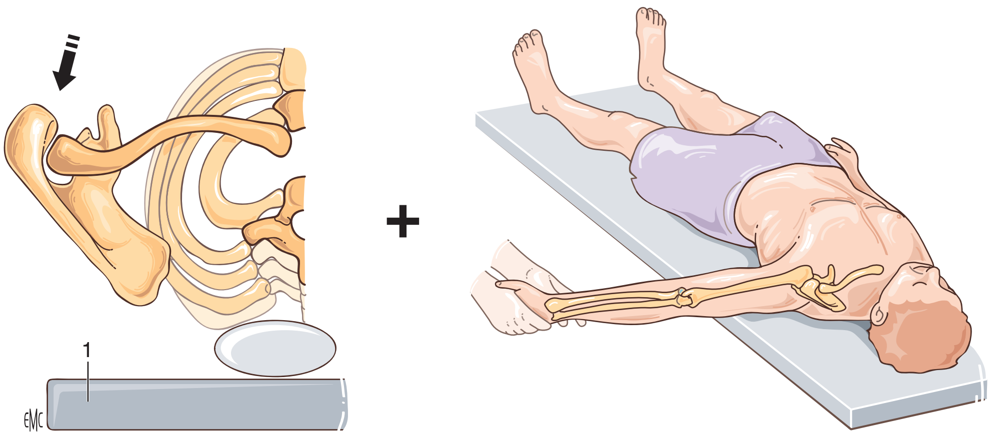

Figure 26. Principe de réduction d'une disjonction sternoclaviculaire postérieure. 1. Billot.

Traitement

Le traitement dépend essentiellement de la direction de la disjonction sternoclaviculaire.

Disjonction sternoclaviculaire antérieure

La réduction orthopédique est en général facile en associant une rétropulsion du moignon de l'épaule et une pression sur la face antérieure de l'extrémité claviculaire interne. En revanche, la stabilité de cette réduction est mauvaise et la disjonction récidive, en général, dès qu'on relâche la pression. Le maintien de la réduction par un bandage en 8 est possible mais pas toujours très efficace. Les luxations antérieures de l'articulation sternoclaviculaire étant globalement bien tolérées, c'est malgré tout ce traitement orthopédique qui est retenu le plus souvent, notamment pour Rockwood [66] et pour de Jong [77].

Disjonction sternoclaviculaire postérieure

Dans cette situation particulière, du fait des possibles lésions des gros vaisseaux, la réduction en urgence est admise par tous les auteurs. La technique est bien codifiée et la réduction doit pouvoir être obtenue orthopédiquement dans pratiquement tous les cas, notamment si elle est effectuée rapidement [78]. Le patient doit être anesthésié, intubé et perfusé. Il n'est pas inutile de s'assurer de la présence d'un chirurgien thoracique ou vasculaire à proximité [67]. La technique consiste à installer le patient en décubitus dorsal avec un coussin sous la colonne thoracique (Fig. 26). Ce coussin sert de billot. Il faut repousser le moignon de l'épaule vers l'arrière, un aide faisant contre-appui sur l'autre épaule. La position du bras est classiquement en abduction, mais il semble préférable de laisser le bras le long du corps en extension et en exerçant une traction sur celui-ci [79] (Fig. 26). Si malgré la réalisation de cette technique la réduction n'est pas obtenue, il est possible d'utiliser une pince à champ, fixée dans la clavicule de façon percutanée et permettant d'exercer une traction de l'extrémité claviculaire vers l'avant. La plupart du temps, la réduction obtenue est stable. On peut alors se contenter d'un traitement orthopédique avec un bandage en 8 de chiffre, épaule en rétropulsion pendant 6 semaines. Le contrôle de la réduction doit être fait par la réalisation d'un scanner ou d'une échographie. Si la réduction ne peut pas être obtenue ou si elle est instable, ce qui est plus fréquemment le cas lorsque le diagnostic est tardif, une intervention peut être nécessaire. L'installation est identique à celle nécessaire à la réduction. Le champage doit permettre une mobilisation facile du membre supérieur. La voie d'abord doit pouvoir être agrandie rapidement en cas de problèmes peropératoires. La réduction est alors effectuée à ciel ouvert. Si elle est stable, il est possible de s'en tenir là. Si elle est instable, il est préférable d'associer une ligamentoplastie dont les modalités sont variables : ligamentoplastie avec le sous-clavier [80], avec une bandelette du chef sternal du muscle sterno-cléido-mastoïdien, avec une bandelette de fascia lata ou tout autre prélèvement tendineux. L'idéal est d'obtenir avec cette ligamentoplastie une stabilité suffisante [81] pour se passer d'une fixation temporaire par broches compte tenu des risques majeurs inhérents à la migration de ce matériel et parfois responsable de complications dramatiques : décès, migration intrapulmonaire, intracardiaque [82-85].

> **Points forts**
>
> • Les noyaux d'ossification de la ceinture scapulaire se soudent tardivement. Il ne faut pas les confondre avec une fracture et faire des clichés comparatifs chez les jeunes.
> • Le recours au scanner doit être facile pour une meilleure analyse des lésions.
> • L'association à un traumatisme thoracique est fréquente : il ne faut pas la méconnaître et inversement, un traumatisme thoracique doit s'accompagner d'un examen minutieux de la ceinture scapulaire.
> • Pas d'utilisation de matériel susceptible de migrer, notamment les broches.

■ Références

[1] Williams Jr. GR, Shakil M, Klimkiewicz J, Iannotti JP. Anatomy of the scapulothoracic articulation. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**359**:237-46.

[2] Robinson CM. Fractures of the clavicle in the adult. Epidemiology and classification. *J Bone Joint Surg Br* 1998;**80**:476-84.

[3] Postacchini F, Gumina S, De Santis P, Albo F. Epidemiology of clavicle fractures. *J Shoulder Elbow Surg* 2002;**11**:452-6.

[4] Nordqvist A, Petersson CJ. Incidence and causes of shoulder girdle injuries in an urban population. *J Shoulder Elbow Surg* 1995;**4**:107-12.

[5] Anderson K, Jensen P, Lauritzen J. Treatment of clavicular fractures. Figure-of-eight bandage vs. a simple sling. *Acta Orthop Scand* 1987;**57**:71-4.

[6] Maynou C, Mestdagh H. Fractures de la clavicule. In: Duparc J, editor. *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1995.

[7] Allman Jr. FL. Fractures and ligamentous injuries of the clavicle and its articulation. *J Bone Joint Surg Am* 1967;**49**:774-84.

[8] Stanley D, Trowbridge EA, Norris SH. The mechanism of clavicular fracture. A clinical and biomechanical analysis. *J Bone Joint Surg Br* 1988;**70**:461-4.

[9] Moseley HF. The clavicle: its anatomy and function. *Clin Orthop Relat Res* 1968;**58**:17-27.

[10] Neer 2nd CS. Fractures of the distal third of the clavicle. *Clin Orthop Relat Res* 1968;**58**:43-50.

[11] Nordqvist A, Petersson C. Fracture of the body, neck, or spine of the scapula. A long-term follow-up study. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**283**:139-44.

[12] Petersson C. Degeneration of the acromioclavicular dislocation: a morphological study. *Acta Orthop Scand* 1983;**54**:434-8.
[13] Craig VE. Fractures of the clavicle. In: Rockwood CJ, Matsen FA, editors. *The shoulder*. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 428-82.
[14] Favard L, Sicre G, Laulan J. Les fractures du quart externe de la clavicule. *J Traumatol Sport* 1996;**13**:31-3.
[15] Nowak J, Holgersson M, Larsson S. Can we predict long-term sequelae after fractures of the clavicle based on initial findings? A prospective study with nine to ten years of follow-up. *J Shoulder Elbow Surg* 2004;**13**:479-86.
[16] Robinson CM, Court-Brown CM, McQueen MM, Wakefield AE. Estimating the risk of nonunion following nonoperative treatment of a clavicular fracture. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:1359-65.
[17] Patte D. Les luxations traumatiques des luxations acromio- et sterno-claviculaires. In: Duparc J, editor. *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1987. p. 133-57.
[18] McKee MD, Wild LM, Schemitsch EH. Midshaft malunions of the clavicle. *J Bone Joint Surg Am* 2003;**85**:790-7.
[19] Nordqvist A, Petersson C, Redlund-Johnell I. The natural course of lateral clavicle fractures: 15 (11-21) years follow-up of 110 cases. *Acta Orthop Scand* 1993;**64**:87-91.
[20] Kona J, Bosse MJ, Staeheli JW, Rosseau RL. Type II distal clavicle fractures: a retrospective review of surgical treatment. *J Orthop Trauma* 1990;**4**:115-20.
[21] Eskola A, Vainionpaa S, Patiala H, Rokkanen P. Outcome of operative treatment in fresh lateral clavicular fracture. *Ann Chir Gynaecol* 1987;**76**:167-9.
[22] Nordqvist A, Redlund-Johnell I, von Scheele A, Petersson CJ. Shortening of clavicle after fracture. Incidence and clinical significance, a 5-year follow-up of 85 patients. *Acta Orthop Scand* 1997;**68**:349-51.
[23] Hubbard D. Scapula fractures. *Curr Opin Orthop* 2004;**15**:254-6.
[24] Hardegger FH, Simpson LA, Weber BG. The operative treatment of scapular fractures. *J Bone Joint Surg Br* 1984;**66**:725-31.
[25] Goss TP. Scapular fractures and dislocations: diagnosis and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 1995;**3**:22-33.
[26] Ada JR, Miller ME. Scapular fractures. Analysis of 113 cases. *Clin Orthop Relat Res* 1991;**269**:174-80.
[27] Veysi VT, Mittal R, Agarwal S, Dosani A, Giannoudis PV. Multiple trauma and scapula fractures: so what? *J Trauma* 2003;**55**:1145-7.
[28] Marra G, Stover M. Glenoid and scapular body fractures. *Curr Opin Orthop* 1999;**10**:283-8.
[29] Toro JB, Helfet DL. Surgical management of the floating shoulder. *Tech Shoulder Elbow Surg* 2004;**5**:116-21.
[30] Arts V, Louette L. Scapular neck fractures; an update of the concept of floating shoulder. *Injury* 1999;**30**:146-8.
[31] Romero J, Schai P, Imhoff AB. Scapular neck fracture--the influence of permanent malalignment of the glenoid neck on clinical outcome. *Arch Orthop Trauma Surg* 2001;**121**:313-6.
[32] Eyres KS, Brooks A, Stanley D. Fractures of the coracoid process. *J Bone Joint Surg Br* 1995;**77**:425-8.
[33] Ogawa K, Yoshida A, Takahashi M, Ui M. Fractures of the coracoid process. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:17-9.
[34] Ideberg R, Grevsten S, Larsson S. Epidemiology of scapular fractures. Incidence and classification of 338 fractures. *Acta Orthop Scand* 1995;**66**:395-7.
[35] Nettrour LF, Krufky EL, Mueller RE, Raycroft JF. Locked scapula: intrathoracic dislocation of the inferior angle. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**:413-6.
[36] Ebraheim NA, An HS, Jackson WT, Pearlstein SR, Burgess A, Tscherne H, et al. Scapulothoracic dissociation. *J Bone Joint Surg Am* 1988;**70**:428-32.
[37] McAdams TR, Blevins FT, Martin TP, DeCoster TA. The role of plain films and computed tomography in the evaluation of scapular neck fractures. *J Orthop Trauma* 2002;**16**:7-11.
[38] Von Schroeder HP, Kuiper SD, Botte MJ. Osseous anatomy of the scapula. *Clin Orthop Relat Res* 2001;**383**:131-9.
[39] Gramstad G, Marra G. Treatment of glenoid fractures. *Tech Shoulder Elbow Surg* 2002;**3**:102-10.
[40] Bauer T, Abadie O, Hardy P. Arthroscopic treatment of glenoid fractures. *Arthroscopy* 2006;**22**(569):e1-e6.
[41] Scheibel M, Magosch P, Lichtenberg S, Habermeyer P. Open reconstruction of anterior glenoid rim fractures. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2004;**12**:568-73.
[42] Chadwick EK, Van Noort A, Van der Helm FC. Biomechanical analysis of scapular neck malunion--a simulation study. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2004;**19**:906-12.
[43] Michael D, Fazal MA, Cohen B. Nonunion of a fracture of the body of the scapula: case report and literature review. *J Shoulder Elbow Surg* 2001;**10**:385-6.
[44] Bearn JG. Direct observations on the function of the capsule of the sternoclavicular joint in clavicular support. *J Anat* 1967;**101**:159-70.
[45] Rockwood CJ, Williams GR, Young D. Disorders of the acromioclavicular joint. In: Rockwood CJ, Matsen FA, editors. *The shoulder*. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 483-553.
[46] Julliard R. Recent dislocation of the acromio-clavicular joint (author's transl). *Ann Chir* 1976;**30**:957-66.
[47] Tossy JD, Mead NC, Sigmond HM. Acromioclavicular separations: useful and practical classification for treatment. *Clin Orthop Relat Res* 1963;**28**:111-9.
[48] Cox JS. The fate of the acromioclavicular joint in athletic injuries. *Am J Sports Med* 1981;**9**:50-3.
[49] Lafosse L, Baier GP, Leuzinger J. Arthroscopic treatment of acute and chronic acromioclavicular joint dislocation. *Arthroscopy* 2005;**21**:1017.
[50] Wolf EM, Pennington WT. Arthroscopic reconstruction for acromioclavicular joint dislocation. *Arthroscopy* 2001;**17**:558-63.
[51] Urist M. Complete dislocation of the acromioclavicular joint: the nature of the traumatic lesion and effective methods of treament with an analysis of 41 cases. *J Bone Joint Surg* 1946;**28**:813-37.
[52] Bosworth BM. Complete acromioclavicular dislocation. *N Engl J Med* 1949;**241**:221-5.
[53] Weaver JK, Dunn HK. Treatment of acromioclavicular injuries, especially complete acromioclavicular separation. *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**:1187-94.
[54] Cadenat F. The treatment of dislocations and fractures of the outer end of the clavicle. *Int Clin* 1917;**1**:145-69.
[55] Dewar FP, Barrington TW. The treatment of chronic acromio-clavicular dislocation. *J Bone Joint Surg Br* 1965;**47**:32-5.
[56] Skjeldal S, Lundblad R, Dullerud R. Coracoid process transfer for acromioclavicular dislocation. *Acta Orthop Scand* 1988;**59**:180-2.
[57] Phillips AM, Smart C, Groom AF. Acromioclavicular dislocation. Conservative or surgical therapy. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**353**:10-7.
[58] Bannister GC, Wallace WA, Stableforth PG, Hutson MA. The management of acute acromioclavicular dislocation. A randomised prospective controlled trial. *J Bone Joint Surg Br* 1989;**71**:848-50.
[59] Larsen E, Bjerg-Nielsen A, Christensen P. Conservative or surgical treatment of acromioclavicular dislocation. A prospective, controlled, randomized study. *J Bone Joint Surg Am* 1986;**68**:552-5.
[60] Schlegel TF, Burks RT, Marcus RL, Dunn HK. A prospective evaluation of untreated acute grade III acromioclavicular separations. *Am J Sports Med* 2001;**29**:699-703.
[61] Eskola A, Vainionpaa S, Korkala O, Rokkanen P. Acute complete acromioclavicular dislocation. A prospective randomized trial of fixation with smooth or threaded Kirschner wires or cortical screw. *Ann Chir Gynaecol* 1987;**76**:323-6.
[62] Mazzocca AD, Arciero RA, Bicos J. Evaluation and treatment of acromioclavicular joint injuries. *Am J Sports Med* 2007;**35**:316-29.
[63] Mouhsine E, Garofalo R, Crevoisier X, Farron A. Grade I and II acromioclavicular dislocations: results of conservative treatment. *J Shoulder Elbow Surg* 2003;**12**:599-602.
[64] Taft TN, Wilson FC, Oglesby JW. Dislocation of the acromioclavicular joint. An end-result study. *J Bone Joint Surg Am* 1987;**69**:1045-51.
[65] Cave EF. Shoulder girdle injuries. In: Cave EF, editor. *Fractures and others injuries*. Chicago: Year Book Publishers; 1958. p. 258-9.
[66] Rockwood CJ, Wirth MA. Disorders of the sternoclavicular joint. In: Rockwood CJ, Matsen FA, editors. *The shoulder*. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 555-609.
[67] Worman LW, Leagus C. Intrathoracic injury following retrosternal dislocation of the clavicle. *J Trauma* 1967;**7**:416-23.
[68] Zucman J, Robinet L, Aubart J. Treatment of sternal dislocations of the clavicle (author's transl). *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1978;**64**:35-43.
[69] Tricoire JL, Colombier JA, Chiron P, Puget J, Utheza G. Posterior sternoclavicular luxation. Apropos of 6 cases. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1990;**76**:39-44.
[70] Heinig CF. Retrosternal dislocation of the clavicle: early recognition, x-rays, diagnosis and management. *J Bone Joint Surg Am* 1968;**50**:830.
[71] Fery A, Leonard A. Transsternal sternoclavicular projection. Diagnostic value in sternoclavicular dislocations (author's transl). *J Radiol* 1981;**62**:167-70.

[72] Hobbs DW. Sternoclavicular joint: a new axial radiographic view. *Radiology* 1968;**90**:801.
[73] Cope R. Dislocations of the sternoclavicular joint. *Skeletal Radiol* 1993;**22**:233-8.
[74] Siddiqui AA, Turner SM. Posterior sternoclavicular joint dislocation: the value of intra-operative ultrasound. *Injury* 2003;**34**:448-53.
[75] Sanders JO, Lyons FA, Rockwood Jr. CA. Management of dislocations of both ends of the clavicle. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:399-402.
[76] Brooks AL, Hennings GD. Injury to the proximal clavicular epiphysis (proceedings). *J Bone Joint Surg Am* 1972;**54**:1347-8.
[77] de Jong KP, Sukul DM. Anterior sternoclavicular dislocation: a long-term follow-up study. *J Orthop Trauma* 1990;**4**:420-3.
[78] Selesnick FH, Jablon M, Frank C, Post M. Retrosternal dislocation of the clavicle. Report of four cases. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:287-91.
[79] Buckerfield CT, Castle ME. Acute traumatic retrosternal dislocation of the clavicle. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:379-85.
[80] Burrows HJ. Tenodesis of subclavius in the treatment of recurrent dislocation of the sterno-clavicular joint. *J Bone Joint Surg Br* 1951;**33**:240-3.
[81] Spencer Jr. EE, Kuhn JE. Biomechanical analysis of reconstructions for sternoclavicular joint instability. *J Bone Joint Surg Am* 2004;**86**:98-105.
[82] Clark RL, Milgram JW, Yawn DH. Fatal aortic perforation and cardiac tamponade due to a Kirschner wire migrating from the right sternoclavicular joint. *South Med J* 1974;**67**:316-8.
[83] Leonard JW, Gifford Jr. RW. Migration of a Kirschner wire from the clavicle into the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1965;**16**:598-600.
[84] Liu HP, Chang CH, Lin PJ, Chu JJ, Hsieh HC, Chang JP, et al. Migration of Kirschner wire from the right sternoclavicular joint into the main pulmonary artery. A case report. *Changgeng Yi Xue Za Zhi* 1992;**15**:49-53.
[85] Schechter DC, Gilbert L. Injuries of the heart and great vessels due to pins and needles. *Thorax* 1969;**24**:246-53.

L. Favard (favard@med.univ-tours.fr).
J. Berhouet.
G. Bacle.
Service d'orthopédie 1, centre hospitalier universitaire Trousseau, 37044 Tours cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Favard L., Berhouet J., Bacle G. Traumatisme de la ceinture scapulaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-035-A-10, 2009.

Troubles de torsion du squelette du membre inférieur de l'adulte

F. Duparc

Les troubles de torsion des membres inférieurs ont été le plus souvent étudiés de manière segmentaire, au niveau du fémur ou du tibia. La prise en compte du morphotype global du membre inférieur conduit à intégrer, dans la biomécanique de la marche, les conséquences des torsions fémorales et tibiales sur les contraintes appliquées lors de la phase portante du pas. Les conséquences des torsions osseuses diaphysaires, pour un angle du pas donné, vont concerner les niveaux articulaires dans lesquels des rotations vont pouvoir s'effectuer, et principalement la hanche et le genou. Au-delà de l'évaluation clinique, les mesures les plus fiables et les plus reproductibles sont apportées en imagerie par l'examen tomodensitométrique. Ce chapitre envisage les contraintes transmises à l'implant fémoral d'une prothèse totale de la hanche, les effets sur l'articulation fémoropatellaire, la participation des torsions osseuses dans la pathogénie de la gonarthrose et dans l'évolution des prothèses de genou, les développements actuels des prothèses de cheville du fait des contraintes rotatoires, les torsions induites iatrogènes post-traumatiques et leur prise en charge, et enfin les conséquences des troubles torsionnels du membre inférieur sur la pratique sportive.

Mots clés : Torsion osseuse ; Fémur ; Tibia ; Biomécanique

Plan

Introduction

Les troubles de torsion du membre inférieur ont le plus souvent fait l'objet d'une conception et d'une description segmentaires : torsion fémorale dans la pathologie de la hanche en proximal ou la pathologie patellaire en distal, torsion tibiale dans la pathologie du genou [1] ou du pied. Dans un objectif fonctionnel, il convient de considérer le membre inférieur dans son rôle de membre porteur et dans sa participation à la déambulation. Le membre inférieur en appui au sol est alors une chaîne fonctionnelle fermée lors de la phase portante. Selon cette conception globale du membre, dont l'intérêt a été souligné par Lerat [2], il est possible d'envisager les conséquences des torsions osseuses sur les différents niveaux articulaires, hanche, genou, cheville et pied, au cours de la phase d'appui au sol de la marche.

Il est logique de considérer que la chaîne des articulations du membre inférieur est responsable de la position du pied à la phase d'appui de la marche, et donc de la position du plan de flexion du genou par rapport à l'axe de progression, et des rapports respectifs de la surface acétabulaire et de la tête fémorale.

La limitation de cet exposé aux troubles de torsion du squelette du membre inférieur de l'adulte écarte les éléments en rapport direct avec la croissance des os de l'enfant, mais envisage en partie ses conséquences. Les torsions osseuses ne sont cependant pas des paramètres fixés chez l'adulte, et il a été observé que des modifications des torsions des os longs survenaient avec le temps et principalement en secteur métaphysaire.

Après avoir exposé les définitions des éléments étudiés, les circonstances dans lesquelles ces torsions du membre inférieur

de l'adulte peuvent contribuer à des conditions pathologiques de dysfonctionnement sont envisagées, ainsi que les orientations thérapeutiques potentielles.

■ Éléments d'ostéologie et de biomécanique osseuse

Définitions des torsions

La torsion subie par un élément solide est définie par les variations d'angle entre les axes respectifs des deux extrémités de ce solide lorsqu'il présente une déformation autour de son axe principal (Fig. 1).

Torsion n'est en rien synonyme de rotation, car la rotation décrit le mouvement d'un solide entier autour de son axe ou le déplacement angulaire réciproque entre deux solides.

> *Point important*
>
> Une torsion est une déformation d'un solide, une rotation est un mouvement.

Applications aux os du membre inférieur et détermination du sens des torsions

Les os ont un module d'élasticité élevé, et sont peu déformables extemporanément en torsion. Ils présentent la particularité, en tant que tissu vivant, de s'adapter aux contraintes subies, avec une déformabilité liée aux données individuelles (croissance, commande génétique) et aux contraintes extrinsèques (positionnelles, décrites pour les populations asiatiques avec la position assise sur les talons en contraintes de torsion interne, ou pour les enfants assis en « TV position » en contraintes de torsion externe).

Détermination du sens de la torsion d'un os long (Fig. 2)

La position de référence étant la position anatomique qui expose le corps de face, le plan du corps (plan frontal ou coronal) permet de décrire le déplacement de l'axe de l'extrémité distale d'un segment osseux en avant du plan du corps et vers l'extérieur, ce qui définit une torsion externe, ou au contraire le déplacement de l'axe d'une extrémité osseuse en arrière du plan du corps, ce qui définit une torsion interne.

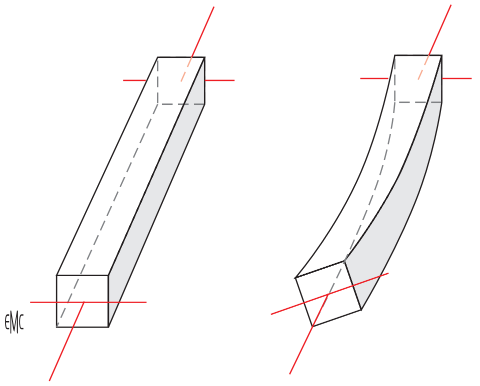

Figure 1. La torsion d'un solide est sa déformation autour de son axe, et détermine une valeur angulaire entre les axes de ses extrémités.

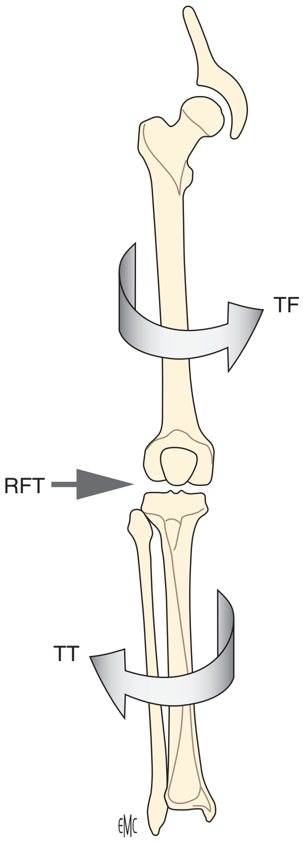

Figure 2. Les deux os longs porteurs du membre inférieur sont des modules de torsions opposées. Entre ces deux segments, le déplacement réciproque des deux os est un mouvement de rotation fémorotibiale (RFT). TF : torsion fémorale ; TT : torsion tibiale.

Les torsions externes sont notées positivement, les torsions internes négativement.

La torsion fémorale est en règle une torsion interne, de valeur moyenne 14°, mais avec une importante dispersion de valeurs, car le plan de l'épiphyse distale est orienté en arrière et en dedans par rapport à l'axe de l'épiphyse proximale. Dans cet exposé, le terme d'antéversion fémorale, qui définit l'orientation du segment proximal de l'os par rapport au segment distal, n'est donc pas utilisé.

La torsion tibiale est en règle une torsion externe, car le plan de l'épiphyse distale est orienté en dehors par rapport au plan de l'extrémité proximale.

> *Point important*
>
> La torsion osseuse est définie par la déformation de l'os autour de son axe et l'angle défini entre les axes de son extrémité distale et de son extrémité proximale.

Torsions et rotations sous-malléolaires

Les faibles corrections de rotation apportées par l'articulation tibiofibulotalienne et le couple de torsion de l'arrière-pied, et les torsions intrinsèques des os du tarse postérieur ne sont pas prises en compte. Des associations de torsion tibiale élevée avec un pied plat valgus, ou de torsion tibiale basse avec un pied creux varus ont été rapportées, et sont des éléments constitutionnels ou séquellaires de troubles de croissance dus à une pathologie neurologique centrale.

Évolution de la torsion squelettique du membre inférieur au cours de la vie

La torsion des segments osseux du membre inférieur évolue au cours de la croissance, mais se modifie également après la croissance [3].

Au cours de la croissance, les troubles de torsion de l'enfant et de l'adolescent, dits idiopathiques, correspondent à un morphotype constitutionnel, et font l'objet d'une correction chirurgicale lorsque le préjudice fonctionnel et cosmétique le justifie, en règle avant la fin de croissance. Ces troubles sont encore souvent étudiés de manière segmentaire, au niveau fémoral ou tibial, et conduisent à des propositions thérapeutiques d'ostéotomies de niveaux variables [4].

Après la fin de croissance, les os longs ne sont pas des structures inertes figées.

Prasad et al. [5] ont montré la corrélation négative entre la torsion fémorale et le développement des reliefs d'insertions ligamentaires ou capsulaires du fémur (tubercule cervical supérieur, ligne intertrochantérienne, tubercule du grand adducteur), témoignant de l'influence des freins des mouvements, et la corrélation positive entre la torsion fémorale et la saillie du tubercule quadrate, témoignant de la participation des muscles rotateurs de la hanche dans le développement des torsions. La proéminence des autres reliefs (ligne âpre, angle cervicodiaphysaire, longueur du fémur) n'était pas corrélée au degré de torsion fémorale. Un certain degré de correction après la fin de croissance peut être envisagé, mais n'a pas été chiffré.

Des déviations osseuses dans le plan frontal apparaissent contemporaines de la diminution de la résistance osseuse [6]. Des modifications des torsions osseuses fémorales et surtout tibiales peuvent survenir conjointement, et sont de siège métaphysaire [7].

Au-delà de cette évolution naturelle, des événements intercurrents peuvent également modifier les torsions des os longs : fractures, ostéotomies, pathologies osseuses (Paget, ostéodystrophies). Enfin, les torsions osseuses apparaissent peu variables selon le sexe, et des éléments ethniques et des habitudes de vie peuvent intervenir dans la constitution des torsions osseuses du membre inférieur [8, 9].

Torsions et conditions pathologiques

Le genou, articulation charnière entre ces deux modules de torsions opposées, a fait l'objet de plus d'études (gonarthroses fémorotibiales et fémoropatellaires, pathologie fémoropatellaire). L'orientation de l'acétabulum est exclue de ce travail, mais mériterait de compléter la mesure des torsions squelettiques et l'analyse de la cinétique pelvienne. La cheville et le couple de torsion de l'arrière-pied intéressent les études récentes et actuelles dans la conception et le développement des implants d'arthroplastie prothétique de cheville. Pour tenter de répondre à la question de la limite entre le morphotype constitutionnel et les conditions pathologiques, il faut considérer le membre inférieur dans son intégralité et non pas de manière segmentaire.

■ Morphotype torsionnel global du membre inférieur [2, 10]

Symétrique ou non chez l'adulte, le morphotype torsionnel global est variable au cours de l'existence par déformation progressive en torsion d'un os long, ou par modification traumatique ou iatrogène.

Le morphotype torsionnel du squelette du membre inférieur induit la participation des rotations dans les différents niveaux articulaires pour orienter finalement le pied. En effet, toute torsion osseuse sous-entend une compensation articulaire permettant la prise d'appui lors de la phase portante du pas avec un angle optimal entre l'axe de progression et l'axe du pied (angle du pas). Le membre inférieur doit être considéré comme une chaîne polyarticulaire fermée lorsque le pied est placé en charge au cours de la marche. L'angle du pas doit être compatible avec une bonne qualité d'appui et une bonne impulsion sous l'hallux en fin de phase de propulsion. De plus, les effets de l'ouverture ou de la fermeture de l'angle du pas retentissent sur le genou (en déplaçant le plan de flexion du genou par rapport à l'axe de progression) et sur la hanche (en modifiant les conditions de fonction en rotation).

Ces effets sont encore majorés dans les conditions rapides de la prise d'appui au cours de la course, et ce point est envisagé dans la section « torsions et sport ».

Ce morphotype global peut être évalué par la somme algébrique des torsions fémorale et tibiale d'un même membre.

> **Point important**
>
> L'addition des torsions osseuses du fémur (négatives) et du tibia (positives) détermine le morphotype global du membre inférieur.

Mesures des torsions osseuses fémorale et tibiale et de la rotation fémorotibiale

De nombreuses mesures ont été proposées, anatomiques, cliniques, radiographiques, échographiques, tomodensitométriques ou en imagerie par résonance magnétique (IRM). Toutes présentent, à des degrés variables, des erreurs liées à la technique de mesure (visuelle, palpatoire ou assistée par traitement informatique de l'image), et toutes utilisent des repères anatomiques qui ne sont pas toujours aisés à retrouver dans une autre technique.

Des moyens cliniques simples susceptibles d'aider à dépister un morphotype torsionnel particulier sont recommandés, ainsi qu'une imagerie apte à en donner une mesure fiable et reproductible.

Évaluation clinique des torsions du membre inférieur

L'observation clinique renseigne sur les torsions segmentaires, fémorale et tibiale et sur le morphotype global.

En position debout

L'observation du patient au cours de la marche permet d'évaluer l'angle du pas, mesuré entre l'axe de progression et l'axe du pied. Une empreinte instantanée peut être placée sur une feuille lors de l'appui. La mesure peut aisément être faite sur une photographie.

En position statique debout, deux postures sont simples et utiles à comparer : position debout pieds joints (Fig. 3), et position debout avec les genoux de face stricte (patella au zénith) ; l'angle évalué entre l'axe sagittal du genou et l'axe du pied renseigne sur la torsion tibiale.

En position assise

En plaçant le patient assis au bord de la table d'examen, la recherche du contact des deux condyles fémoraux sur le bord de table oriente vers la valeur de la torsion fémorale en utilisant l'axe de la jambe comme compas par rapport à l'axe vertical. La mesure de l'angle entre l'axe biépicondylien et l'axe bimalléolaire témoigne de l'angle de torsion tibiale. L'épaisseur des parties molles postérieures de la cuisse rend cette évaluation très approximative. Cet angle entre les deux extrémités du squelette de la jambe peut aussi être évalué en vue postérieure avec le genou fléchi à 90°, en appui monopodal controlatéral, par la mesure de l'angle entre l'axe du support horizontal et l'axe bimalléolaire distal (Fig. 4[1]).

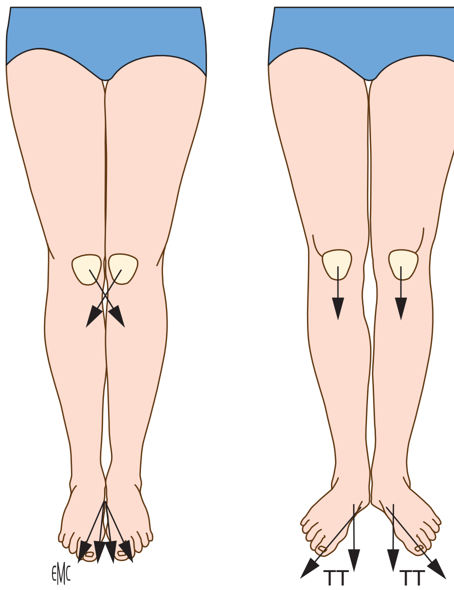

Figure 3. Position debout, pieds joints. L'orientation des genoux (strabisme patellaire) témoigne de la torsion tibiale. Position debout avec les genoux de face stricte : l'axe des pieds témoigne de la torsion tibiale (TT).

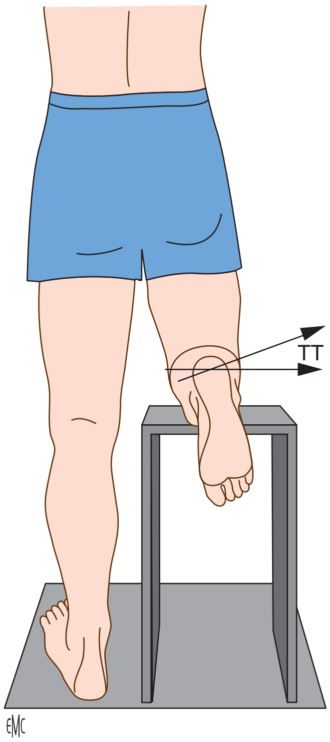

Figure 4. L'axe de l'extrémité supérieure du tibia est considéré parallèle au plan du tabouret, l'angle défini entre cet axe et l'axe bimalléolaire est la torsion tibiale. TT : torsion tibiale.

En décubitus ventral

L'angle mesuré entre l'axe de jambe en rotation interne de hanche et l'axe vertical évoque la valeur de l'angle de torsion fémorale (l'axe de l'extrémité proximale du fémur est placé dans le plan horizontal) (Fig. 5).

Ces évaluations cliniques constituent des éléments d'orientation, mais gardent une certaine imprécision [11]. La constatation clinique de torsions élevées ou basses, d'un angle du pas élevé ou faible, d'une asymétrie de torsions conduit à demander une évaluation par l'imagerie médicale.

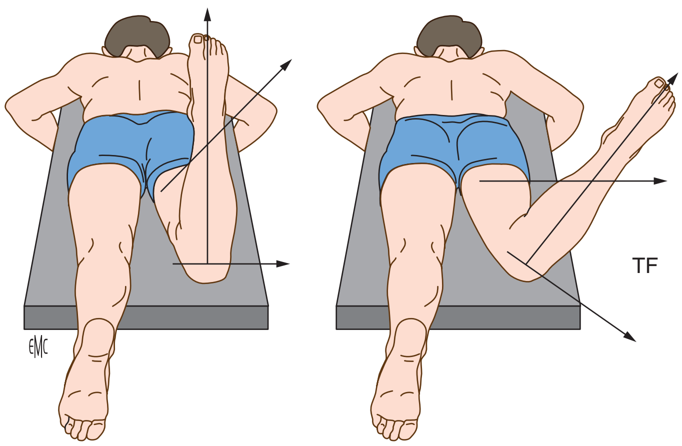

Figure 5. En décubitus ventral, en rotation interne de hanche, l'axe de l'extrémité supérieure du fémur est considéré horizontal parallèle au plan de table, l'axe de l'extrémité inférieure du fémur est considéré perpendiculaire à l'axe de la jambe qui sert de compas de mesure clinique. TF : torsion fémorale.

Mesures des torsions osseuses du membre inférieur par l'imagerie

Radiographie conventionnelle

Des techniques de mesures radiographiques ont été proposées, mais manquent de précision et de reproductibilité.

Échographie

L'échographie permet également de mesurer les torsions osseuses, mais se voit reprocher un défaut de précision et de reproductibilité, bien que de récents travaux aient permis d'affiner la mesure pour en augmenter la fiabilité [12]. Ehrenstein et al. [13] ont proposé d'utiliser la tangente au contour antérieur des condyles pour mesurer la torsion fémorale après enclouage centromédullaire, avec une différence médiane de plus ou moins 3° en intra- et interobservateurs.

Tomodensitométrie

La tomodensitométrie représente la technique de mesure la plus fiable.

Il est illusoire de penser avec certitude que deux coupes scanner à deux instants différents puissent être strictement identiques au même niveau et dans le même plan, mais la marge d'erreur est faible. Plusieurs techniques ont été proposées.

Le topogramme des coupes retenu et utilisé est le suivant (Fig. 6) :

- une coupe passant par le milieu de la tête fémorale ;
- une coupe passant par le milieu de la base du col fémoral ;
- une coupe passant par l'extrémité distale du fémur présentant le meilleur contour condylien postérieur ;
- une coupe passant par l'extrémité proximale du tibia présentant le meilleur contour épiphysaire postérieur ;
- une coupe passant par l'épiphyse tibiale distale, immédiatement supérieure au niveau de l'os subchondral.

Nous avions essayé d'utiliser l'axe biépicondylien pour le fémur distal, mais la détermination des points osseux extrêmes sur les contours épicondyliens nous apparaissait trop aléatoire.

Le niveau de coupe tomodensitométrique de l'épiphyse tibiale proximale peut être difficile à fixer lorsque l'usure osseuse est très importante. Nous choisissons souvent le meilleur contour osseux postérieur visible sur les coupes passant juste au-dessus du sommet de la tête de la fibula. Les usures majeures des formes très destructrices, qui étaient constatées parfois, sont

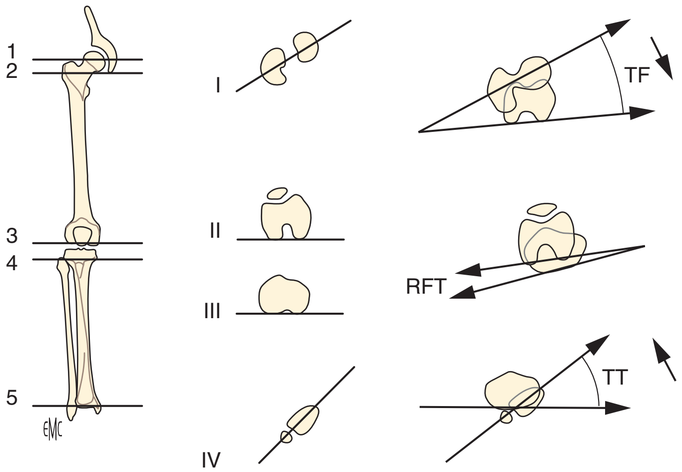

Figure 6. Topogramme des coupes tomodensitométriques. Cinq coupes permettent de tracer quatre axes et de mesurer trois angles : torsion fémorale (TF), rotation fémorotibiale (RFT), torsion tibiale (TT).

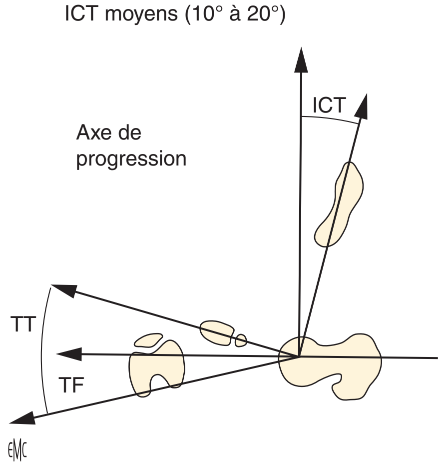

Figure 7. Index de cumul des torsions (ICT) moyens (morphotype torsionnel équilibré) : la somme algébrique des torsions fémorales et tibiales aboutit à un angle d'ICT qui correspond à un angle du pas optimal par rapport à l'axe de progression. TT : torsion tibiale ; TF : torsion fémorale.

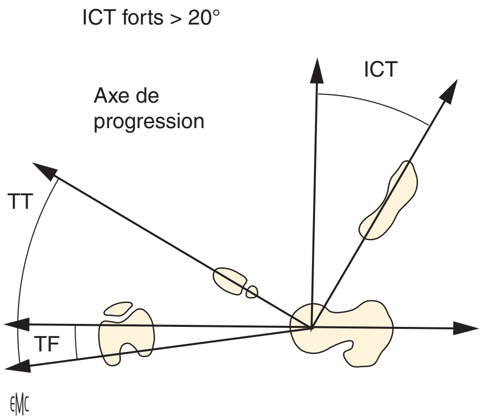

Figure 8. Les index de cumul des torsions (ICT) forts placent d'emblée le pied en forte ouverture de l'angle du pas par rapport à l'axe de progression. Une rotation interne de hanche et/ou de genou est nécessaire pour diminuer cet angle du pas. TT : torsion tibiale ; TF : torsion fémorale.

devenues, à l'heure actuelle, exceptionnelles, du fait d'un recours aux soins et à l'imagerie sectionnelle plus précoce dans l'évolution de la gonarthrose.

À partir de cinq coupes, nous pouvions déterminer quatre axes (Fig. 6) :
- axe de l'épiphyse fémorale proximale (FP), construit à partir du milieu de la tête et du milieu de la base du col du fémur ;
- axe de l'épiphyse fémorale distale (FD) ;
- axe de l'épiphyse tibiale proximale (TP) ;
- axe de l'épiphyse tibiale distale (TD).

Ces quatre axes permettent de déterminer trois angles (Fig. 6) :
- angle de torsion fémorale, mesuré entre les axes FP et FD ;
- angle de rotation fémorotibiale, mesuré entre les axes FD et TP ;
- angle de torsion tibiale, mesuré entre les axes TP et TD.

Les valeurs que nous considérons comme normales [10], avec ces techniques de mesures, correspondent aux valeurs moyennes des autres techniques et des données de l'ostéologie.

La torsion fémorale moyenne est – 14° (torsion interne).

La torsion tibiale moyenne est comprise entre 24° et 30° (torsion externe).

La rotation fémorotibiale moyenne est de 2,5° (rotation externe).

L'index de cumul des torsions osseuses (ICT) est la somme algébrique de la torsion fémorale et de la torsion tibiale. L'addition de torsions moyennes conduit à un index moyen, de 10° à 20°, de même que l'addition harmonieuse de torsions élevées ou de torsions faibles (Fig. 7). L'addition de faibles torsions fémorales et de torsions tibiales moyennes ou élevées conduit à un index fort, supérieur à 10° (Fig. 8). Inversement, l'addition de torsions fémorales fortes ou moyennes et de faibles torsions tibiales constitue des index de cumul des torsions faibles, inférieurs à 10° (Fig. 9).

Notre erreur lors de la mesure visuelle sur calques est de 3°, et l'erreur intraobservateurs et interobservateurs est de 2° en mesures tomodensitométriques.

Plus récemment, Liu et al. [14] ont proposé une mesure par laser des courbures osseuses en surface pour reconstruire les plans de coupes proximale et distale et déterminer l'angle créé entre les grands axes de ces coupes transversales. Le recours à la mesure des angles sur des coupes obtenues par résonance magnétique nucléaire est également utilisé, avec l'avantage de l'absence d'irradiation.

Les valeurs de torsions fémorales et tibiales mesurées présentent d'importantes dispersions. Il est difficile de comparer les données des études anatomiques sur os secs, les études cliniques, radiographiques, radioscopiques, échographiques, tomodensitométriques et par résonance magnétique, car les repères utilisés pour tracer les axes n'ont pas toujours été identiques, et les valeurs obtenues sont très dispersées.

De plus, les torsions ne sont pas symétriques entre les côtés droit et gauche d'un même individu, et certains auteurs ont montré l'absence de corrélation significative entre les torsions des deux fémurs, des deux tibias, du fémur et du tibia homolatéraux d'un même individu [15].

Enfin, la mesure des torsions osseuses doit toujours s'accompagner de la mesure clinique des rotations interne et externe des hanches.

■ Conséquences biomécaniques des torsions squelettiques du membre inférieur au cours de la phase portante de la marche

Les repères dans l'espace classiquement utilisés ont été l'axe de progression et l'axe du pied lors de la phase portante du pas. Ces deux axes définissent l'angle du pas. Il convient de prendre en compte, au cours de cette même phase portante, la position de la hanche et la position du genou.

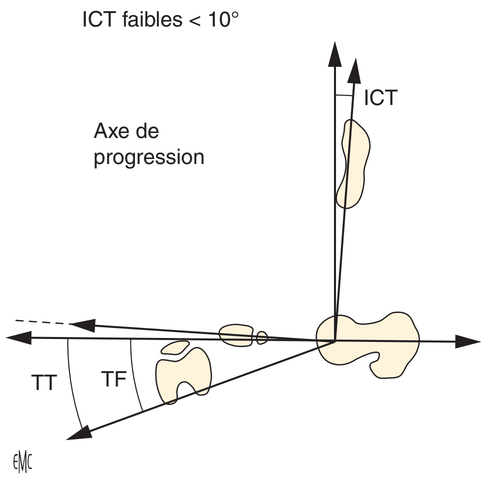

Figure 9. Les index de cumul des torsions (ICT) faibles placent l'axe du pied très proche de l'axe de progression. Une rotation externe de hanche est nécessaire pour ouvrir l'angle du pas. TT : torsion tibiale ; TF : torsion fémorale.

L'angle du pas n'apparaît pas corrélé significativement aux angles de torsions osseuses segmentaires du membre inférieur chez l'adulte [16]. Indépendamment de fortes variations des torsions osseuses fémorales (14° à 28°) et tibiales (16° à 50°) chez 50 hommes indemnes de pathologie, l'angle du pas était mesuré pratiquement symétrique (13,7° à droite, 13° à gauche) et avec une faible dispersion des valeurs (6° à 21°) [16].

Tout l'intérêt de la conception globale du membre inférieur et de la mesure de l'index de cumul des torsions réside dans la limite d'une confrontation de la torsion segmentaire et d'une pathologie, alors que la prise en compte du cumul des torsions du membre entier permet de considérer tout le membre en charge avec un angle du pas déterminé.

L'angle du pas moyen de 10° à 15° correspond à un ICT moyen (Fig. 7). Un ICT faible rapproche l'axe du pied de l'axe de progression et diminue donc l'angle du pas (Fig. 9). Inversement, un ICT fort oriente l'axe du pied en dehors et ouvre donc l'angle du pas (Fig. 8).

Or, l'angle du pas ne présente que de faibles variations.

Ces faibles variations de l'angle du pas, alors que les torsions osseuses sus-jacentes ont une grande dispersion, sous-entendent une sollicitation des possibilités de correction qui ne peuvent être qu'articulaires.

Cet angle du pas, en moyenne de 10° à 15°, est nécessaire pour la qualité de l'équilibre en charge, et pour la facilitation de la phase finale d'impulsion sous l'avant-pied et surtout sous l'hallux. Trop limitée, l'ouverture de l'angle du pas placerait le pied pratiquement parallèle à l'axe de progression. Trop ouvert, l'angle du pas limiterait l'attaque au sol postérolatérale et la puissance développée par les fléchisseurs des orteils et surtout par le long fléchisseur de l'hallux. Les variations de l'angle du pas peuvent conduire à des modifications des conditions d'équilibre et du travail des complexes myotendineux extenseurs et fléchisseurs. L'exemple typique concerne la propulsion en fin de phase portante : la majoration de l'ouverture de l'angle du pas, qui diminue la puissance développée des fléchisseurs plantaires de la cheville et du pied lors de la phase d'impulsion, et la puissance développée par le quadriceps lors de l'extension du genou.

Les torsions osseuses étant fixées, les phénomènes dynamiques qui alternent des phases d'accélération et de décélération angulaires dans les trois plans de l'espace vont mettre à contribution les charnières articulaires que sont la hanche, le genou, la cheville et le pied. Le système articulaire doit donc assurer, dans ces trois niveaux de rotations, l'amortissement et la transmission de ces contraintes obligées.

La position de la hanche est décrite par la position du segment distal de l'articulation coxofémorale, et l'axe du col fémoral peut en être le support. Les variations de la position du bassin, décrites avec la cinétique pelvienne au cours de l'appui, vont modifier les contraintes subies par la hanche, en rapport avec le morphotype torsionnel [17]. Simultanément, la torsion fémorale va opposer de manière variable l'épiphyse fémorale supérieure et la cavité acétabulaire.

La position du genou peut être définie par le plan de flexion du genou ou par l'axe de flexion de l'articulation. Les torsions fémorales et tibiales dont l'addition est faible produisent une déviation latérale du plan de flexion du genou et peuvent majorer le moment varisant (moment d'adduction) des contraintes gravitaires appliqué au genou [18, 19].

> **Point important**
>
> La très forte dispersion des valeurs des torsions segmentaires fémorales et tibiales conduit à considérer le morphotype global du membre inférieur, défini par l'index de cumul des torsions.

Torsions et hanches

Le problème particulier, constitutionnel, de la dysplasie de hanche, associée à une torsion fémorale importante, dépasse le cadre des troubles torsionnels du squelette du membre inférieur. Le dépistage et la prise en charge de cette pathologie dès le plus jeune âge limitent de plus en plus les conséquences à l'âge adulte.

Dans certains cas de fortes torsions fémorales, la bascule antérieure du bassin peut améliorer la couverture céphalique, indépendamment de tout défaut de développement de l'acétabulum, et cela induit une hyperlordose lombaire qui peut être symptomatique.

Torsions et arthroplasties par prothèses totales de hanche

De nombreuses activités quotidiennes appliquent des contraintes de torsion au fémur et aux implants fémoraux, dont la montée d'escalier et le relèvement de la position assise [20]. Bergmann et al. [21] ont mesuré une majoration de 251 % du poids du corps dans le calcul des forces appliquées sur l'implant fémoral d'une prothèse totale de hanche (PTH) au cours de la montée des escaliers. Ces forces sont des contraintes de torsion interne appliquées sur l'implant fémoral, dont le moment est majoré par la diminution de l'orientation antérieure du col fémoral prothétique. Ces contraintes sont potentiellement majorées par des troubles torsionnels préexistants.

Ramaniraka et al. [22] ont montré en simulation que l'augmentation de l'antéversion du col prothétique majorait les micromouvements de l'implant fémoral non scellé ; Burke et al. [23] avaient déjà souligné le rôle potentiellement néfaste sur la réhabilitation osseuse de l'élévation du couple de torsion induite par la fixation antéversée. Le col fémoral prothétique peut être assimilé au bras de levier des contraintes de torsions autour de l'axe du fémur.

La stabilisation rigide d'implants non scellés est difficile : une micromobilité proximale et distale persiste. La transmission à l'interface implant-os risque de libérer des particules métalliques. Ces éléments s'ajoutent aux contraintes gravitaires dans les facteurs mécaniques de descellement d'un implant fémoral. La recherche, par le dessin des implants, d'une amélioration de la qualité de l'ancrage proximal et distal peut contribuer à la neutralisation de ce risque de descellement lié aux contraintes de torsion.

> **Point important**
>
> L'implant fémoral d'une prothèse totale de hanche subit des contraintes de torsion majeures lors de la montée des escaliers.

Torsions et genou

Hormis dans le cadre de la pathologie fémoropatellaire, où le membre inférieur entier a été pris en compte, les torsions ont été le plus souvent étudiées de manière segmentaire, et les études publiées concernaient plus volontiers les associations entre la torsion tibiale et la pathologie du genou [24]. L'association gonarthrose et torsions a fait l'objet d'études sur la participation des torsions dans la pathogénie de l'arthrose du genou, et de travaux sur les conséquences sur l'évolution des prothèses du genou.

Torsions et pathologie fémoropatellaire

L'instabilité fémoropatellaire et les différents désordres à ce niveau, souvent peu explicites, méritent de dépister un trouble torsionnel associé. Cameron et Saha [25] ont montré l'intérêt d'une mesure de torsion et d'une ostéotomie tibiale proximale de détorsion pour traiter une instabilité récidivante de la patella lorsque la torsion tibiale externe était en moyenne de 40° (36° à 65°). Des torsions excessives fémorales et/ou tibiales peuvent dévier en dehors de l'appareil extenseur du genou, et majorer les contraintes de pression fémoropatellaires latérales.

L'utilisation du critère tomodensitométrique de la distance mesurée entre le milieu de la tubérosité tibiale antérieure et le fond de la gorge trochléenne (TA-GT) [26] a permis de quantifier cette translation latérale et d'en surveiller la correction.

Une torsion fémorale (interne) excessive décale en dedans la gorge trochléenne. Une torsion tibiale (externe) importante ou une position très latérale de la tubérosité tibiale antérieure vont contribuer à majorer la surcharge de pression fémoropatellaire latérale. L'association de ces deux conditions dans le morphotype global du membre inférieur contribue à la pathologie de surcharge fémoropatellaire latérale et expose aussi aux phénomènes d'instabilité ou de bascule (*tilt*) patellaire. L'association de déviations dans le plan frontal en genu valgum vient encore majorer la latéralisation de la patella [27]. L'examen des rotations de hanche est indispensable et doit être corrélé à l'index de cumul des torsions, avant toute décision d'ostéotomies segmentaires, fémorales ou tibiales, ou étagées.

> **Point important**
>
> Une torsion tibiale externe excessive, une torsion fémorale interne élevée, ou la réalisation de ces conditions dans la position des implants d'une prothèse totale de genou aboutissent à une surcharge de forces de contrainte de pression fémoropatellaire externe et de traction latérale sur l'appareil extenseur ostéotendineux.

Torsions et gonarthrose

Rôle des torsions dans la pathogénie de la gonarthrose

Les conséquences souvent précoces des troubles torsionnels acquis post-traumatiques (cals vicieux fémoraux ou tibiaux) sont révélatrices de la modification des conditions biomécaniques de l'articulation fémorotibiale. Une déviation fémorale en torsion de type externe va provoquer une surcharge fémorotibiale interne et, à terme, une arthrose secondaire à ce niveau. Une déviation acquise par torsion tibiale interne engendre une surcharge fémorotibiale externe [28].

Pour un angle du pas idéal de 10° à 15°, dont la dispersion des valeurs est faible, les morphotypes torsionnels des membres inférieurs montrent une large étendue. En regroupant les index de cumul de torsions en trois groupes, il était possible d'envisager trois mécanismes de participation des torsions dans la pathogenèse de la gonarthrose fémorotibiale médiale [10].

Dans le groupe des ICT moyens, compris entre 10° et 20°, l'ICT correspond à l'angle du pas. Les principes de surcharge médiale dans le plan frontal et l'importance du rôle du moment varisant du genou [29] (moment d'adduction) apportent des explications logiques dans ce groupe des torsions équilibrées (Fig. 7).

Les ICT forts, supérieurs à 20°, aboutissent en théorie à l'ouverture de l'angle du pas (Fig. 8). Pour conserver ce dernier dans des valeurs classiques, le genou et la hanche sont soumis à des rotations internes. C'est dans ce groupe que nous avions mis en évidence des rotations fémorotibiales internes, négatives, d'autant plus marquées que la rotation interne de la hanche sus-jacente était limitée. Ces mécanismes de rotation fémorotibiale interne ajoutent aux contraintes varisantes gravitaires des contraintes de cisaillement appliquées aux cartilages de l'espace fémorotibial.

Les ICT faibles, inférieurs à 10°, placeraient le pied dans un axe presque parallèle à l'axe de progression, c'est-à-dire dans un angle du pas très faible ou nul (Fig. 9). La nécessaire ouverture de l'angle du pas met en œuvre la rotation externe de la hanche, ce qui éloigne le centre du genou de l'axe gravitaire, et dévie en dehors le plan de flexion du genou. Ce mécanisme vient majorer le moment varisant appliqué au genou en augmentant l'écart varisant, ce qui contribue encore à augmenter la surcharge fémorotibiale médiale.

Dans le cas des ICT forts ou faibles, la prise en compte du morphotype torsionnel apporte des explications sur la surcharge médiale que ne pouvait donner l'analyse limitée au plan frontal.

> **Point important**
>
> Les contraintes de cisaillement du cartilage du genou et les contraintes de rotations entre les implants fémoral et tibial d'une prothèse totale du genou expliquent des usures préopératoires particulières ou des descellements postopératoires.

Chirurgie d'arrêt de la gonarthrose : ostéotomies de réaxation

Les ostéotomies de réaxation concernent le plus souvent le tibia et procèdent d'un raisonnement de correction angulaire dans le plan frontal. Le tibia n'est pas un cylindre régulier. Toute modification d'axe dans le plan frontal peut s'accompagner d'un effet de rotation dans le plan transversal. Cette rotation autour de la charnière ostéopériostée de correction angulaire peut conduire à une modification de la torsion osseuse après consolidation.

L'analyse du morphotype global du membre inférieur permet d'intégrer les torsions osseuses dans les hypothèses pathogéniques et les orientations thérapeutiques [2, 10]. Les raisonnements dans le plan frontal avaient amené d'intéressants progrès dans la compréhension de la gonarthrose. La prise en compte du moment varisant des forces gravitaires liées au poids du corps

Figure 10. Patiente âgée de 61 ans, 75 kg, 154 cm, souffrant d'une gonarthrose fémorotibiale interne sur genu valgum 4° à droite et sur genou axé à gauche. Les torsions montrent : torsion fémorale (TF) droite et gauche externes = + 3° ; torsions tibiales (TT) élevées asymétriques : + 36° à droite, + 26° à gauche ; une rotation fémorotibiale droite interne importante (– 7°), externe à gauche (+ 5°). L'usure de la glène tibiale droite est antérieure, ce qui témoigne de ce niveau de surcharge par rotation interne du tibia sous le fémur. La position de face stricte des genoux impose de placer les deux pieds fortement axés en dedans.

ajoute ce dernier paramètre dans la réflexion. Mais le principe de surcharge dans le plan frontal ne peut expliquer des surcharges totalement asymétriques, ou des gonarthroses fémorotibiales internes dans des genoux déviés en valgus.

Le dossier présenté en Figure 10 illustre ce point. L'asymétrie de torsions entre les deux membres inférieurs est constatée.

Hulet et al. [6] ont montré la répartition des différences de densité osseuse mesurée par DXA (*dual energy X-ray absorptiometry*) dans les deux compartiments médial et latéral de l'épiphyse tibiale proximale. L'augmentation de cette différence était corrélée à l'élévation de l'angle de genu varum et à la majoration de l'écart varisant intrinsèque du genou, mais la répartition des valeurs de différences de densité entre les deux côtés montrait des valeurs basses, y compris pour des angles de genu varum croissants et, dans certains cas, de forts écarts varisants intrinsèques. De même, certaines valeurs de différence de densité étaient élevées pour de faibles valeurs de déviation frontale en varus ou d'écart varisant intrinsèque. Ces valeurs témoignent des limites de l'explication du rôle d'une surcharge dynamique axiale dans la survenue d'une gonarthrose fémorotibiale médiale, et conduisent à rechercher une explication mécanique complémentaire, comme l'avait déjà souligné Blaimont [30].

Le rôle du morphotype torsionnel du membre inférieur doit alors être considéré.

Torsions et arthroplasties prothétiques par prothèses totales du genou

Les conséquences des torsions squelettiques du membre inférieur sur les prothèses totales du genou (PTG) concernent les conditions techniques d'implantation, l'évolution (usure et descellements) des implants prothétiques, et les dysfonctionnements fémoropatellaires.

Lors de l'implantation du composant fémoral, l'absence de prise en compte d'une forte torsion fémorale interne, conjuguée à la rotation externe automatique de la hanche en flexion, peut aboutir à une coupe condylaire postérieure médiale insuffisante et au placement de l'implant en situation de forte torsion interne, visible lors de la remise en extension du genou.

Au cours de l'évolution d'une PTG, l'application asymétrique des contraintes gravitaires peut conduire à des conditions mécaniques qui concentrent de fortes contraintes sur une partie du plateau PE, ce qui en accélère l'usure, et expose à des ruptures de fatigue de l'embase métallique [31]. Un défaut d'axe de l'implant tibial, au même titre qu'un défaut de positionnement, peut induire une surcharge localisée [32].

Les effets de torsion de l'implant fémoral peuvent se traduire par des modifications d'axe fémorotibial et des modifications de contraintes fémoropatellaires [33].

La variation de position de la trochlée fémorale et de l'axe de la trochlée modifie les rapports fémoropatellaires au cours de la flexion et de l'extension : la rotation externe de l'implant fémoral diminue le contact fémoropatellaire latéral, dévie la gorge trochléaire en dehors, améliore la course patellaire entre 0° et 60°, évite le glissement en valgus et la tension du ligament collatéral médial (LCM), augmente l'équilibre varus-valgus.

La réalisation de coupes de scanner pour explorer les torsions des segments ostéoprothétiques est justifiée dans l'analyse d'un dysfonctionnement fémoropatellaire sur PTG [34].

Le principe de la rotation externe systématique de l'implant fémoral a été étudié par Goutallier et Van Driessche [35] en faveur d'une correction de 2°, et par Akagi [36] pour une correction de 3° à 8°, en raison du risque de subluxation patellaire connu lors de l'implantation du carter fémoral avec une rotation interne [37]. Armstrong [38] a souligné le risque de majoration de l'effet de tilt patellaire. Pinaroli et al. [39] ont proposé cette correction systématique dans l'arthroplastie par prothèse totale du genou pour gonarthrose sur genu valgum. Ces corrections, dictées par l'expérience et les études cliniques, mériteraient d'être corrélées aux torsions squelettiques du membre inférieur et à la rotation externe de la hanche. En effet, la flexion de hanche induit une rotation externe coxofémorale variable, mais capable de modifier l'orientation de l'épiphyse fémorale distale par rapport à l'axe du fémur, et expose au risque d'erreur par insuffisance de la coupe condylaire postérieure médiale. Cela est compensé par le fait d'imposer de la rotation externe systématique au carter fémoral, mais pourrait être évalué.

> **Point important**
>
> Le genou est une charnière de flexion et d'extension, mais aussi de rotation entre deux modules de torsions opposées.

Torsions et arthroplastie prothétique de la cheville

Les conditions mécaniques particulières de l'articulation tibio-fibulo-talienne font prendre un intérêt spécial aux torsions squelettiques du membre inférieur. Bien que comparée à une charnière par encastrement d'un tenon dans une mortaise, l'axe du mouvement n'est pas perpendiculaire à l'axe du tibia, et

n'est pas en position constante au cours du mouvement. De plus, les articulations de l'arrière-pied et du médiopied vont imposer à la cheville des contraintes en charge depuis la phase d'attaque talonnière en varus de l'arrière-pied jusqu'à la fin de la phase de propulsion en valgus de l'arrière-pied. Deland [40] et Castro [41] ont souligné la nécessité, pour une prothèse de cheville, de pouvoir supporter des contraintes appliquées dans le plan sagittal, mais aussi dans le plan transversal, le plan coronal et en rotation. Ces contraintes rotatoires vont influencer le dessin des implants, les critères d'usure en surface, la répartition des forces sur les interfaces implant-os, et la sollicitation des tissus mous de l'appareil de stabilisation articulaire.

■ Troubles de torsions acquis : postostéotomies, post-traumatiques, postostéosynthèse

L'analyse des troubles de torsions acquis montre que ceux-ci sont rarement isolés, mais volontiers associés à des déviations angulaires [42] et/ou à des inégalités de longueur des membres inférieurs.

Troubles de torsions après ostéotomies

Dérotations et déviations angulaires : les effets à distance de la correction des torsions fémorales médiales excessives ont été décrits. L'ostéotomie de valgisation peut induire une modification de la torsion du tibia [43].

Troubles de torsions acquis post-traumatiques

C'est dans ce groupe que sont rencontrés les troubles de torsions les plus importants. La recherche d'un défaut d'axe dans le plan frontal et d'un défaut de longueur est indispensable.

De même, une rétraction ou une contracture à l'origine d'une attitude vicieuse en flexion de hanche (psoas ?) ou en flexion de genou (ischiojambiers ?), même si la perte d'amplitude n'est que de quelques degrés, doit être soigneusement recherchée. Tout effet d'allongement lié à la correction angulaire serait à l'origine d'une aggravation de ces éléments de rétraction. Une kinésithérapie posturale est souvent indiquée.

Concernant les étiologies, depuis la quasi-disparition du traitement orthopédique des fractures osseuses du membre inférieur, les troubles de torsions post-traumatiques sont en majorité iatrogènes postopératoires. L'enclouage centromédullaire des fractures diaphysaires présente de gros risques de fixation osseuse autour de l'axe central avec un trouble rotationnel, du fait d'un défaut d'installation sur table orthopédique, et surtout du fait de l'absence de critères de réduction capables de confirmer à l'opérateur qu'il n'induit pas de trouble rotatoire, particulièrement en cas de fractures comminutives.

Les conséquences sont plus marquées lors de troubles torsionnels acquis à la diaphyse fémorale (Fig. 11). La corrélation à l'ouverture de l'angle du pas (cal vicieux en torsion externe) ou la fermeture de l'angle du pas (cal vicieux en torsion interne) est forte [44], pratiquement degré pour degré. La marche est alors souvent douloureuse, avec une diminution des scores fonctionnels. De plus, aucun système d'enclouage fémoral actuellement

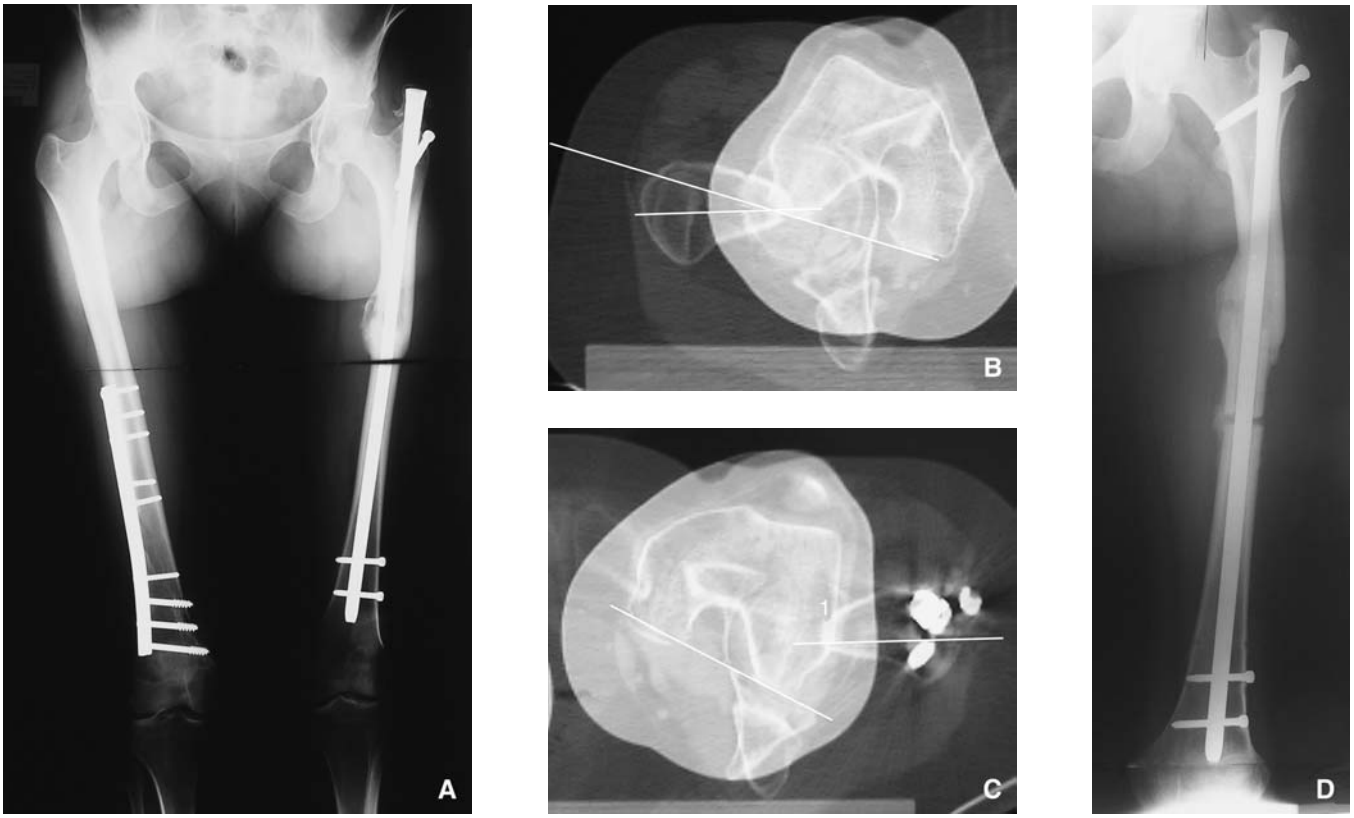

Figure 11.
A. Consolidation avec cal vicieux en torsion d'une fracture de la diaphyse fémorale après enclouage centromédullaire. La réalisation du cliché en incidence de face de l'extrémité du fémur gauche place l'extrémité proximale et la hanche en forte rotation interne, ce qui traduit la forte torsion externe dans le cal fémoral, associée de plus à un défaut de longueur.
B. La torsion fémorale droite est mesurée à 12°.
C. La torsion fémorale est mesurée à 25°.
D. L'ostéotomie de correction a permis d'égaliser les torsions fémorales et de corriger le défaut de longueur.

Figure 12. Consolidation avec excès de torsion tibiale externe après enclouage centromédullaire.
A. Lorsque la cheville est vue de face, le genou est en forte déviation interne.
B. Lorsque le genou est vu de profil, la cheville est en incidence oblique, ce qui témoigne du cal vicieux en torsion externe (mesuré à 25° sur l'angle du pas).

disponible ne prend réellement en compte la courbure fémorale [45], ce qui expose à l'effet de vrille du clou susceptible de bloquer les fragments fracturaires proximal et distal en position de rotation réciproque. Les cals vicieux rotatoires du fémur concernent le plus souvent une consolidation post-traumatique en rotation interne dans le foyer [46]. La détorsion obtient la correction recherchée avec un écart moyen de 5° dans tous les cas.

Les troubles de torsion acquis du tibia sont souvent moins importants en amplitude, mais provoquent un retentissement douloureux à la cheville et au genou lors de la phase portante du pas (Fig. 12).

L'évaluation clinique comprend l'examen des semelles des chaussures pour apprécier l'asymétrie d'usure, et l'examen de la marche, avec la mesure de l'asymétrie de l'angle du pas, note tout défaut d'axe frontal ou sagittal et recherche une inégalité de longueur d'origine osseuse ou liée à une déviation extraosseuse (flexion de hanche ou de genou, déviation angulaire frontale en varus ou valgus).

Seules les asymétries de longueur supérieures à 2 cm et associées à un retentissement douloureux lombaire nécessitent une correction.

La planification préopératoire requiert un examen tomodensitométrique des torsions des deux membres inférieurs. Il convient de réaliser des coupes sur le site du foyer de fracture consolidé pour en apprécier la trophicité, et des coupes sus- et sous-jacentes au foyer pour évaluer la possibilité de placer l'ostéotomie de correction juxtafocale si les parties molles permettent cet accès. En l'absence de connaissance du morphotype torsionnel initial prétraumatique du patient, la recherche d'une correction permettant l'harmonisation des morphotypes torsionnels des deux membres inférieurs est logique, et permet d'obtenir un angle du pas symétrique.

Les techniques de traitement chirurgical proposées sont des ostéotomies de correction de torsion (appelées couramment « dérotation » au lieu de « détorsion »). L'ostéotomie plane oblique permet de réaliser dans le même temps la correction de la déviation en torsion et de la déviation frontale ou sagittale. La correction angulaire par ostéotomie peut être fixée par synthèse interne (enclouage, plaque) ou externe (fixateur). L'enclouage centromédullaire permet la restauration de l'alignement, la correction du trouble torsionnel, et, si nécessaire, la restauration de la longueur. L'ostéotomie de dérotation peut être interne (scie rotative) ou externe par un court abord direct et une exposition sous-périostée (Fig. 11D). Un allongement extemporané de 1 à 2 cm est possible en cas d'inégalité de longueur. Certains systèmes d'enclouage centromédullaire permettent de faire cet allongement de manière progressive. L'enclouage de correction permet en règle une bonne consolidation, une mobilisation précoce, et une remise en charge plus rapide.

> *Point important*
>
> Les troubles de torsions acquis post-traumatiques sont le plus souvent liés aux techniques d'ostéosynthèse par enclouage centromédullaire. Les cals vicieux en torsion du fémur sont en règle les plus mal tolérés, mais les troubles torsionnels acquis du squelette jambier ne doivent jamais être négligés. La correction angulaire doit être précoce, sans attendre une hypothétique adaptation fonctionnelle à une déformation anatomique.

Torsions et sport

Le morphotype torsionnel est plus ou moins compatible avec un sport spécifique. Un sportif peut être doué dans une activité car il présente une aptitude physique compatible et favorisante. Inversement, la pratique sportive va contribuer à sélectionner les pratiquants les plus aptes, et va contribuer à développer les éléments physiques d'aptitude. Hamilton et al. [47] ont montré les corrélations entre la torsion fémorale basse et la rotation externe passive élevée chez des danseurs âgés de 18 ans en moyenne qui s'entraînaient 6 heures par semaine depuis l'âge de 11 à 14 ans. Ces danseurs présentaient une torsion fémorale inférieure à celle de danseurs qui s'entraînaient moins intensément. Cet aspect osseux de l'aptitude à l'ouverture majeure de l'angle du pas est combiné à l'acquisition et à l'entretien d'une grande souplesse dans la rotation externe de la hanche.

Bauman [48] n'a pas trouvé de torsion fémorale significativement plus élevée chez la danseuse de ballet, malgré un angle du pas plus grand, ce qui sous-entend une forte participation extrasquelettique de la rotation externe de hanche et une torsion tibiale élevée.

Le morphotype torsionnel peut être un élément favorisant, mais expose aussi à des risques dans certains cas. La persistance de douleurs du genou, chez le grand adolescent, conduit régulièrement à la pratique de clichés radiographiques, mais Bramer et al. [49] ont insisté sur l'indication de l'évaluation du morphotype fonctionnel du membre inférieur dans le bilan d'une ostéochondrite disséquante fémorale bilatérale ; ils ont mis en évidence des valeurs de torsions fémorales moyennes, mais des torsions tibiales externes significativement élevées (49,2° ± 8,8°).

Conclusion

Toute torsion osseuse induit une compensation articulaire nécessaire.

Le membre inférieur au cours de la phase d'appui doit être considéré comme une chaîne fermée, le pied au sol étant placé dans un angle du pas peu variable par rapport à l'axe de progression, compatible avec une bonne qualité d'appui. La marche vient solliciter les possibilités de rotation intra-articulaire de la hanche, du genou et du couple de torsion de

la cheville pour optimiser la transmission de la propulsion jusqu'au bassin. La course et les impulsions du saut viennent mettre en œuvre de manière paroxystique cette chaîne de propulsion osseuse, articulaire et musculotendineuse, entraînant des retentissements divers sur les segments articulaires.

■ Références

[1] Turner MS. The association between tibial torsion and knee joint pathology. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:47-51.

[2] Lerat JL. Morphotypes des membres inférieurs de l'adulte. Symposium SOFCOT : Les anomalies de rotation des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1982;**68**:1-71.

[3] Guidera KJ, Ganey TM, Keneally CR, Ogdeb JA. The embryology of lower extremity torsions. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:17-21.

[4] Krengel WF, Staheli LY. Tibial rotational osteotomy for idiopathic torsion. A comparison of the proximal and distal osteotomy levels. *Clin Orthop Relat Res* 1992;**283**:285-9.

[5] Prasad R, Vettivel S, Isaac B, Jeyaseelan L, Chandi G. Angle of torsion of the femur and its correlates. *Clin Anat* 1996;**9**:109-17.

[6] Hulet C, Sabatier JP, Schiltz D, Locker B, Marcelli C, Vielpeau C. Évaluation de la densité osseuse mesurée par absortiométrie biphotonique à rayons X DXA (Dual X-ray Absorptiometry) de l'extrémité supérieure du tibia dans la gonarthrose évoluée. *Rev Chir Orthop* 2001;**87**:50-60.

[7] Takai SK, Sakadida K, Yamashita F, Sozo F, Izuta F. Rotational alignment of the lower limb in osteoarthritis of the knee. *Int Orthop* 1985;**9**:209-16 (SICOT).

[8] Tamari K, Tinley P, Briffa K, Aoyagi K. Ethnic-, gender-and age-related differences in femorotibial angle, femoral antetorsion, and tibiofibular torsion: cross-sectional study among healthy Japanese and Australian Caucasians. *Clin Anat* 2006;**19**:59-67.

[9] Yagi T. Tibial torsion in patients with medial-type osteoarthrotic knees. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:52-6.

[10] Duparc F, Thomine JM, Simonet J, Biga N. Torsions osseuses fémorales et tibiales associées à la gonarthrose fémoro-tibiale interne. *Rev Chir Orthop* 1992;**78**:430-7.

[11] Piva SR, Fitzgerald K, Irrgang JJ, Jones S, Hando BR, Browder DA, et al. Reliability of measures of impairments associated with patellofemoral pain syndrome. *BMC Muskuloskeletal Disord* 2001;**7**:33-46.

[12] Hudson D, Royer T, Richards J. Ultrasounds measurements of torsions in the tibia and the femur. *J Bone Joint Surg Am* 2006;**88**:138-43.

[13] Ehrenstein T, Rikli DA, Peine R, Gutberlet M, Mittlmeier T, Banzer D, et al. A new ultrasound-based method for the assessment of torsionnal differences following closed intramedullary nailing of femoral fractures. *Skeletal Radiol* 1999;**28**:336-41.

[14] Liu X, Kim W, Drerup B, Mahadev A. Tibial torsion measurement by surface curvature. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2005;**20**:443-50.

[15] Strecker W, Keppler P, Gebhard F, Kinzl L. Length and torsion of the lower limb. *J Bone Joint Surg Br* 1997;**79**:1019-23.

[16] Seber S, Hazer B, Kose N, Gokturk E, Gunal I, Turgut A. Rotational profile of the lower extremity and foot progression angle: computerized tomographic examination of 50 male adults. *Arch Orthop Trauma Surg* 2000;**120**:255-8.

[17] Dujardin F, Aucouturier T, Duparc F, Weber J, Thomine JM. Cinématique de la coxofémorale saine et arthrosique durant la marche. Étude de 136 sujets. *Rev Chir Orthop* 1998;**84**:689-99.

[18] Wang JW, Kuo KN, Andriachi TP, Galante JO. The influence of walking mechanics and time on the results of proximal tibal osteotomy. *J Bone Joint Surg Am* 1990;**72**:905-9.

[19] Hurwitz DE, Ryals AB, Case JP, Block JA, Andriacchi TP. The knee adduction moment during gait in subjects with knee osteoarthritis is more closely correlated with static alignment than radiographic disease severity, toe out and pain. *J Orthop Res* 2002;**20**:101-7.

[20] Ohl MD, Whiteside LA, McCarthy DS, White SE. Torsional fixation of a modular femoral hip component. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**:135-41.

[21] Bergmann G, Deuretzbacher G, Heller M, Graichen F, Rohlmann F, Strauss A, et al. Hip contact forces and gait patterns from the routine activities. *J Biomech* 2001;**34**:859-71.

[22] Ramaniraka NA, Rakotomana LR, Rubin PJ, Leyraz PF. Arthroplastie totale non cimentée de la hanche : influence des paramètres extra-médullaires sur la stabilité primaire de l'implant et sur les contraintes à l'interface os-implant. *Rev Chir Orthop* 2000;**86**:590-7.

[23] Burke D, O'Connor D, Zalenski E, Jasty M, Harris W. Micromotion of cemented and uncemented femoral components. *J Bone Joint Surg Br* 1991;**73**:33-7.

[24] Turner MS, Smillie IS. The effect of tibial torsion on the pathology of the knee. *J Bone Joint Surg Br* 1981;**63**:396-8.

[25] Cameron JC, Saha S. External tibial torsion. A underrecognized cause of recurrent patellar dislocation. *Clin Orthop Relat Res* 1996;**328**:177-84.

[26] Goutallier D, Bernageau J. Le point sur la TA-GT. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°71*. Paris: Elsevier; 1999. p. 175-82.

[27] Caton J, Neyret P, Falaise C, Ait Si Selmi T. Anomalies de torsion du squelette au membre inférieur. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-392-A-10, 1997 : 10p.

[28] Goutallier D, Garabedian JM, Allain J, Bernageau J. Influence des torsions osseuses des membres inférieurs dur l'apparition des gonarthroses fémoro-tibiales latéralisées. *Rev Chir Orthop* 1997;**93**:613-21.

[29] Thomine JM, Boudjema A, Gibon Y, Biga N. Les écarts varisants dans la gonarthrose : fondement théorique et essai d'évaluation pratique. *Rev Chir Orthop* 1981;**67**:319-27.

[30] Blaimont P, Schoon R. À propos de deux cas de gonarthrose associée à un vice de torsion interne du tibia. *Acta Orthop Belg* 1977;**43**:476-80.

[31] Scott RD, Ewald FR, Walker PS. Fracture of the metallic tibial tray following total knee replacement. *J Bone Joint Surg Am* 1984;**66**:780-2.

[32] Boran S, Hurson C, Synnott K, Keogh P. Biomechanical analysis of tibial tray fractures post total knee arthroplasty. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2005;**15**:295-9.

[33] Anouchi YS, Whiteside LA, Kaiser AD, Milliano MT. The effects of axial rotational alignment of the femoral component on knee stability and patellar tracking in total knee arthroplasty demonstrated on autopsy specimens. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**:170-7.

[34] Berger PA, Crossett LS, Jacobs JJ, Rubash HE. Malrotation causing patello-femoral complications after total knee arthroplasty. *Clin Orthop Relat Res* 1998;**356**:144-53.

[35] Goutallier D, Van Driessche S. Articulation fémoropatellaire et appareil extenseur dans la prothèse du genou. In: Lemaire R, Witwoet J, editors. *Prothèses totales du genou. Monographie des cahiers d'enseignement de la SOFCOT n°81*. Paris: Elsevier; 2002. p. 149-65.

[36] Akagi M, Matsusue Y, Mata T, Asada Y, Horiguchi M, Iida H, et al. Effect of rotational alignment on patellar tracking in total knee arthroplasty. *Clin Orthop Relat Res* 1999;**366**:155-63.

[37] Malo M, Vince KG. The unstable patella tracking after total knee arthroplasty: etiology, prevention, and management. *J Am Acad Orthop Surg* 2003;**11**:364-71.

[38] Armstrong AD, Brien HJ, Dunning CE, King GJ, Johnson JA, Chess DG. Patellar position after total knee arthroplasty: influence of femoral component malposition. *J Arthroplasty* 2003;**18**:458-65.

[39] Pinaroli A, Dejour D, Neyret P. Valeur sémiologique de la subluxation rotulienne externe radiologique. In: Chambat P, Neyret P, editors. *La prothèse du genou*. Montpellier: Sauramps Médical; 2006. p. 137-47.

[40] Deland JT, Morris GD, Sung IH. Biomechanics of the ankle joint. A perspective on total ankle replacement. *Foot Ankle Clin* 2000;**5**:747-59.

[41] Castro M. Ankle biomechanics. *Foot Ankle Clin* 2002;**7**:679-93.

[42] Goutallier D, Van Driessche S, Manicom O, Ali ES, Bernajeau J, Radier C. Influence of lower-limb torsion on long term outcomes of tibial valgus osteotomy for medial compartment knee osteoarthritis. *J Bone Joint Surg Am* 2006;**88**:2439-47.

[43] Fonseca AS, Bassett GS. Valgus deformity following derotation osteotomy to correct medial femoral torsion. *J Pediatr Orthop* 1988;**8**:295.

[44] Jaarma RL, Ongliehong BF, Gruneberg C, Duysens J, Van Kampen A. Compensation for rotational malalignment after intramedullary nailing for femoral shaft fractures. An analysis by plantar pressure measurements during gait. *Injury* 2004;**35**:1270-8.

[45] Harma A, Germen B, Karakas HM, Elmali N, Inan M. The comparison of femoral curves and curves of contemporary intramedullary nails. *Surg Radiol Anat* 2005;**27**:502-6.

[46] Chapman ME, Duwelius PJ, Bray TJ, Gordon JE. Closed intramedullary femoral osteotomy. Shortening and derotation procedures. *Clin Orthop Relat Res* 1993;**287**:245-51.

[47] Hamilton D, Aronsen P, Loken JH, Berg IM, Skotheim R, Hopper D, et al. Dance training intensity at 11-14 years associated with femoral torsion in classical ballet dancers. *Br J Sports Med* 2006;**40**:299-303.

[48] Bauman PA, Singson R, Hamilton WG. Femoral neck anteversion in ballerinas. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:57-63.

[49] Bramer JA, Maas M, Dallinga RJ, te Slaa RL, Vergroesen DA. Increased external tibial torsion and osteochondritis dissecans of the knee. *Clin Orthop Relat Res* 2004;**422**:175-9.

Pour en savoir plus

Kinzinger H, Castiaux P. Les vices de torsion des membres inférieurs. Historique, évolution clinique. *Acta Orthop Belg* 1977;**43**:379-570.

Lerat JL, Taussig G. Les anomalies de rotation des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop* 1982;**68**:1-74.

Méchin JF. Troubles de torsions des membres inférieurs. *Ann Orthop Ouest* 1995;**27**:195-220.

Eckhoff DG, Winter WG. Femoral and tibial torsion. *Clin Orthop Relat Res* 1994;**302**:2-3.

Noel E. Contribution à l'étude du syndrome douloureux et de l'instabilité de l'articulation fémoro-patellaire. [thèse de médecine], Lyon, 1987.

Deprey F. Place de l'ostéotomie tibiale de rotation dans le traitement des anomalies torsionnelles isolées des membres inférieurs. [thèse de médecine], Reims, 1989.

Duparc F. Gonarthrose et torsions. [thèse de médecine], Rouen, 1990.

Lerat JL, Moyen B, Gallant O, Bochu M. Les morphotypes des membres inférieurs dans les déséquilibres fémoropatellaires. *Acta Orthop Belg* 1989;**55**:347-55.

Le Damany P. La torsion du tibia normale, pathologie, expérimentale. *J Anat* 1909;**45**:598-615.

F. Duparc (fabrice.duparc@chu-rouen.fr).
Département de chirurgie orthopédique traumatologique et plastique, Hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen, 1, rue de Germont, 76031 Rouen cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Duparc F. Troubles de torsion du squelette du membre inférieur de l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-322-A-10, 2009.